

≤10 kg 婴幼儿先天性心脏病的围手术期治疗

吕 瑛, 于 丁, 刘 凌, 于 洁, 王 军, 黄建成*

(河北医科大学第一医院心外科 ICU, 河北 石家庄 050031)

[摘要] 目的 评估低体重(≤10 kg)婴幼儿先心病的外科手术效果,总结临床经验。方法 回顾性分析心外科低体重(≤10 kg)婴幼儿先心病 1 382 例的临床资料。男性 665 例,女性 717 例;年龄 6 d~3 岁,平均(9.58±1.84)个月;体重 1.6~10.0 kg,平均(8.82±1.13) kg。其中 1 305 例在全身麻醉下行心脏畸形根治术,77 例行姑息手术。结果 全组手术顺利,术后死亡 13 例,占 0.94%。死亡原因:低心排综合征 7 例,恶性心律失常 1 例,低氧血症 5 例(其中严重肺部感染 2 例)。结论 低体重婴幼儿先心病的外科手术治疗是安全可行且有价值的,临床效果肯定,但必须正确掌握手术时机,缩短手术时间,严格进行围手术期管理,提高手术疗效。

[关键词] 心脏病;婴儿,出生时低体重;外科手术 doi:10.3969/j.issn.1007-3205.2024.05.005

[中图分类号] R541 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1007-3205(2024)05-0519-05

Perioperative treatment of congenital heart disease in infants and young children weighing less than 10 kg

LYU Ying, YU Ding, LIU Ling, YU Jie, WANG Jun, HUANG Jian-cheng*

(Department of Cardiac Surgery, the First Hospital of Hebei Medical University, Shijiazhuang 050031, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate the surgical effect of congenital heart disease (CHD) in infants and young children with low body weight (≤10 kg), and to summarize the clinical experience. **Methods** The clinical data of 1 382 infants and young children with CHD and low body weight (≤10 kg) in Department of Cardiac Surgery were retrospectively analyzed. There were 665 males and 717 females, and the age ranged from 6 days to 3 years, with a mean of (9.58±1.84) months; The average body weight was (8.82±1.13) kg. Of all patients, 1 305 patients underwent radical resection of heart malformations under general anesthesia, and 77 patients underwent palliative surgery. **Results** The operation was successful in the whole group, and 13 cases died after operation, accounting for 0.94%. The causes of death included low cardiac output syndrome in 7 cases, malignant arrhythmia in 1 case, hypoxemia in 5 cases (including severe pulmonary infection in 2 cases). **Conclusion** Surgical treatment is safe, feasible and valuable for CHD infants and young children with low body weight, suggesting good clinical effect. However, it is necessary to correctly control the timing of the surgery, shorten the duration of operation, strictly manage the perioperative period, and improve the surgical efficacy.

[Key words] heart diseases; infant, low birth weight; surgical procedures

[收稿日期]2023-03-08

[基金项目]河北省医学科学研究重点课题计划(20180244)

[作者简介]吕瑛(1979-),女,山西阳泉人,河北医科大学第一

医院副主任医师,医学硕士,从事心血管疾病危重症管理研究。

* 通信作者。E-mail:936380628@qq.com

低月龄、低体重先天性心脏病患儿本身机体器官发育不成熟,病理解剖和血流动力学有其独特的特点,临床表现错综复杂,术后的病死率和并发症发生率高,一直是小儿先天性心脏病临床治疗的难点^[1]。2013年1月—2021年1月我院心外科对低体重(≤10 kg)婴幼儿先心病 1 382 例行外科手术

矫治,手术效果满意。现报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 本组婴幼儿低体重先天性心脏病(≤ 10 kg)1 382例,男性665例,女性717例;月龄6 d~3岁,平均 (9.58 ± 1.84) 个月;体重1.4~10.0 kg,平均 (8.82 ± 1.13) kg。病种:房间隔缺损(atrial septal defect, ASD)、动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)、肺动脉瓣狭窄(pulmonary stenosis, PS)、室间隔缺损(ventricular septal defect, VSD)、卵圆孔未闭(patent foramen ovale, PFO)、主动脉缩窄(coarctation of aorta, CoA)、肺静脉异位引流(anomalous pulmonary venous connection, APVC)、法洛四联征(tetralogy of Fallot, TOF)、肺动脉闭锁(pulmonary atresia, PA)、右心室双出口(double outlet of right ventricle, DORV)、完全或部分心内膜垫缺损(complete atrio-ventricular coloboma, CAVC或partial atrio-ventricular coloboma, PAVC)、单心室(single ventricle, SV)、三尖瓣闭锁(tricuspid valve atresia, TVA)、主肺间隔缺损(aorto-pulmonary septal defect, APSD)、大动脉转位(transposition of the great arteries, TGA)、三房心(cor triatriorum, CT)、冠状动脉瘘、三尖瓣下移Ebstein畸形和各种复合病变。其中ASD 117例,PDA 68例,ASD合并PDA 23例,PS 23例,ASD合并PS 47例,VSD 464例,直径0.6~1.3 cm,平均 (1.04 ± 1.30) cm,VSD合并ASD 176例(2例因二尖瓣裂隙伴脱垂合并重度二尖瓣关闭不全),VSD合并PFO 128例,VSD合并PDA 23例,VSD合并PS 37例,VSD合并PDA、ASD 24例,VSD合并CoA 1例,VSD合并PDA、PS 4例,TOF根治手术104例,TOF分流手术71例,APVC 14例,AVC 24例,APSD 2例,DORV 3例,SV 1例,TGA 2例,CoA 17例,CT 3例,冠状动脉瘘4例,三尖瓣下移Ebstein畸形2例。全组伴永存左上腔静脉(persistent left superior vena cava, PLSVC)75例。合并中重度肺动脉高压262例,压力40~96 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa)。所有患儿术前行胸片、心电图、心脏超声检查,必要时行CT明确诊断。所有患者均在全身麻醉下根据自身的畸形特点选择适合患者的矫治手术,其中根治性手术1 305例,姑息性手术77例。

1.2 围术期管理 ①术前积极调整心肺功能,对于心功能差者,给予多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素等

改善心功能治疗,对于呼吸衰竭药物治疗效果不佳时行呼吸机辅助通气。对于合并感染者,根据病原学药敏检查结果和病原菌耐药情况,选用合适抗生素,经验型用药时,考虑应用覆盖常见菌的药物。②术中均采用静脉复合麻醉,经口气管插管,置入有创动脉,中心静脉置管,对于体外循环患儿,经主动脉及上下腔静脉插管建立体外循环。在体外循环下直接缝合或补片修补VSD,对于VSD合并PFO或者ASD同时直接或者补片修补,合并PDA者在体外循环开始后分离、结扎;TOF患儿,根据肺动脉发育和左心室发育情况给予根治或分流姑息手术,AVC根据心内膜垫缺损情况进行心内修复术,PS根据肺动脉发育情况进行PS交界切开术或肺动脉补片加宽术,APVC根据肺静脉情况进行矫治术,CoA根据缩窄程度行矫治术,对于合并复合畸形行相应的手术治疗。术后密切监测有创动脉压、中心静脉压、监测生命体征;加强心肺功能的维护;术后维持出入量、注意电解质、酸碱代谢平衡,营养支持治疗。对于病情极危重患儿,术后早期呼吸机辅助通气并充分镇静,常规应用多巴胺和米力农,根据病情加用肾上腺素等改善心功能。

2 结果

患儿均手术顺利,全组体外循环时间50~178 min,主动脉阻断时间35~214 min,术后呼吸机辅助时为2~496 h,ICU滞留时间1~21 d,术后死亡13例,其中:CAVC 2例,APVC 3例,TGA 1例,TOF根治术3例,TOF分流手术2例,VSD合并重度肺动脉高压2例。病死率为0.94%,死亡原因:低心排综合征7例,恶性心律失常1例,低氧血症5例,其中严重肺部感染2例,二次插管12例。心脏术后根据患儿病情给予多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺素、米力农等药物治疗,对于合并肺动脉高压危象者根据情况给予前列腺素药物,必要时给予一氧化氮(nitric oxide, NO)治疗。术后常规给予胸片、心电图以及心脏超声评估手术效果,并接受定期随访。

3 讨论

先天性心脏病是小儿最常见的心脏病。外科手术是目前公认最为有效的治疗手段。外科治疗术后呼吸机相关并发症、呼吸机辅助时间过长以及低心排综合征成为婴幼儿术后恢复的重要影响因素^[2-4]。积极探索低月龄低体重先心病的早期治疗

方法及围手术期处理,提高术后监护水平具有较强的现实意义。

3.1 手术时机,手术指征的把握 低月龄、低体重先天性心脏病患儿本身机体器官发育不成熟,围术期肺炎、心功能不全患病率高,其病理解剖和血流动力学都有其独特的特点,临床表现错综复杂^[5-6]。近年来,低月龄、低体重先心病患儿手术例数逐年增多,先心病面临来自“小、杂、急、重”患者的挑战。其中包括单纯先天性心血管畸形合并心功能不全如肺动脉高压以及复杂先天性心脏病如 TOF、PA、DORV、TGA、左心室发育不良、右心室发育不良、APVC、CAVC、主动脉弓中断、CoA 等^[7]。这些患儿手术的死亡率和并发症发生率明显高于单纯先心病患儿,一直是临床治疗的难题。外科治疗术后呼吸机相关并发症、呼吸机辅助时间过长以及低心排综合征成为婴幼儿术后恢复的重要影响因素。我国 20 世纪 90 年代苏肇伉教授提出了小婴儿危重先心病急诊手术的理念^[8],主要关注了危重先心病术前心肺功能不全并肺部严重感染,内科治疗效果不佳,通过及早手术治疗并加强围手术期管理,手术效果良好。随着手术技术和围术期管理水平的不断提高,目前北京阜外医院报道的术后病死率 $<1\%$ 。本组中,合并肺部感染和或心功能不全的病例有 145 例,其中 10 例术前给予呼吸机辅助治疗,术后病死率低于 1% ,根据患儿临床急危重程度,准确把握手术时机和指征,提高手术技术及围术期监护水平成为小儿先心病外科治疗研究中的重要任务。

3.2 “快通道”心脏外科 (fast-track cardiac surgery, FTCS) 概念 近年来,随着心脏外科技术、麻醉、体外循环和术后监护技术的迅速提高,国外从医疗和经济等多方面考虑,提出了 FTCS 概念,成为心脏手术“快通道”技术的核心。目的是为了节约医疗费用,缩短住院时间,降低并发症和病死率,提高医疗质量^[9]。成人心脏“快通道”术后早期拔呼吸管道的标准定义为心脏术后 3~12 h,有关婴幼儿术后早期拔管研究一直采用成人标准。目前大量研究证实了早期拔管的可行性和安全性,心脏病术后尽早停用正压通气,根据患儿具体情况实施早期拔管,不仅使整个心脏功能尤其是心脏舒张顺应性得到明显改善,而且可以避免气管插管刺激引起的应激反应,减少长期机械通气相关并发症,是心脏手术“快通道”技术的核心。本研究在 2013 年起结合婴幼儿实际情况,制定的早期拔管计划为:无明显神经系统并发症,无活动性出血,术后血流动力学稳

定(正性肌力药物评分 <15 ,尿量 $>1\text{ mL}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{h}^{-1}$),吸入氧浓度(fraction of inspiration O_2 , FiO_2) ≤ 0.55 ,动脉氧分压(pressure of oxygen) $\text{PO}_2 \geq 60\text{ mmHg}$,二氧化碳分压(pressure of carbon dioxide) $\text{PCO}_2 \leq 60\text{ mmHg}$,呼吸末正压(positive end-respiratory pressure, PEEP) $0\sim 2\text{ cmH}_2\text{O}$ ($1\text{ cmH}_2\text{O}=0.098\text{ kPa}$)。术后患儿意识清楚,自主呼吸频率及幅度可,血流动力学稳定,即可考虑拔管。效果良好。术后早拔管既可以避免气管插管刺激引起的应激反应,又能有效缩短机械通气时间,减少了呼吸机相关性肺炎的并发症。需提出的是拔管成功与否还需根据氧分压及二氧化碳分压具体情况而定。积极的拔管策略不仅能减少住院时间,提高医疗质量,而且降低围术期并发症和病死率,符合“快通道”心脏外科的理念。

3.3 危重症患儿识别 危重先天性心脏病术后病情表现复杂,不同病种有其各自的病理特点,术后处理方法各不相同。急性心功能不全、肾功能不全、严重肺部感染、恶性心律失常等是婴幼儿危重先心病术后早期常见并发症及导致死亡的因素。对于低月龄、低体重复杂先天性心脏婴幼儿围术期监护,心肺功能保护非常关键。张晓晖等^[10]对 826 例复杂型先心病患儿治疗研究发现:延迟关胸和心脏低排综合征是复杂危重先心病患儿术后死亡的独立危险因素,与国外报道相一致。于新迪等^[11]对上海儿童医学中心收治的 23 500 例先心病患儿行体外循环术后发生死亡的原因回顾性分析,显示死亡原因:低心排综合征(67.74%)、呼吸系统并发症(15.93%)、多器官功能衰竭(11.49%)和心律失常(7.66%)。其中术后早期的心律失常多与体外循环、手术难度及复杂程度、心脏传导系统受损、心肌水肿、心肌收缩功能减弱、酸碱代谢失衡、电解质紊乱等有关^[12-13]。研究表明,先心病术后影响病死率的主要因素与心脏畸形复杂程度和年龄密切相关。如何降低心肌的再灌注损伤,优化心脏的前后负荷,改善心肌收缩力,合理使用正性肌力药物以及正确选择应用机械辅助生命支持手段如体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)治疗等是今后研究的方向^[14-15],而积极评估病情,选择合适的最佳干预时机是降低围术期 ECMO 病死率的关键^[16-17]。呼吸系统疾病也是影响患儿死亡的重要原因,上海儿童医学中心王丽平等^[18]通过总结 19 651 例先心病术后患儿的临床资料,表明先心病术后肺动脉高压病死率占 16.4%。这与先心病患儿术前就存在不

同程度肺动脉高压、术中体外循环导致机体内环境紊乱,全身炎症反应被激活,存在渗漏综合症等密切相关。另外,先天性心脏病围手术期急性肾损伤(acute kidney injury, AKI)可明显增加病死率,与低月龄低体重先心病患儿肾脏功能发育不良,体外循环,早期液体过负荷,缺血缺氧损伤耐受力差等机制有关^[19]。本研究中,患儿死亡13例,低心排综合症7例,恶性心律失常1例,低氧血症5例,其中严重肺部感染2例。显示低心排综合症(53.84%),呼吸系统并发症(38.46%),和既往研究基本一致。因此,早期识别危重症患儿对于有效预防围术期不良事件,降低病死率至关重要。

3.4 液体容量管理 液体超负荷(fluid overload, FO)是婴幼儿先心病术后的严重并发症,是急性液体复苏与体外循环启动激发的液体积聚的结果。术前心功能越差,心脏手术类型越复杂,体重及年龄越小,越容易发生液体超负荷。研究表明:FO与体外循环、主动脉阻断时间延长、术后低心排、全身炎症反应综合症、血管活性药物使用、AKI、反射性抗利尿激素释放和毛细血管渗漏等密切相关^[20-21]。95.71%先天性心脏病患儿术后需要使用血管活性药物通过增加心排血量,一方面改善组织灌注,而另一方面血管活性药物的使用进一步增加血管阻力减少器官组织灌注^[22]。FO>15%的婴幼儿围术期住院时间呼吸机使用时间,以及病死率更高^[23],另外,相关研究表明,正液体平衡与脑血管内的血管痉挛相关^[24],FO可导致氧气扩散受损,导致脑血流也可能受损。因此,术后容量管理至关重要^[19]。低体重低月龄先心病容量评估及调整始终贯穿于围术期全过程,越是心脏畸形复杂,体外循环时间,主动脉阻断时间长的手术,FO发生率极高。临床中一定要根据患儿自身的疾病情况,结合血流动力学:心率、血压、中心静脉压、尿量、乳酸水平、超声等动态指导术后液体复苏,同时合理恰当的使用利尿剂等,在循环稳定的情况下以实现术后早期的液体负平衡。

综上所述,低月龄低体重婴幼儿先天性心脏病手术治疗是安全可行且有价值的,但必须正确掌握手术时机,把握手术适应证,严格进行围术期管理,加强心肺功能保护。其围术期管理总目标是维持有效循环稳定;积极预防及控制感染,循环稳定情况下实现液体负平衡,加强营养支持,避免各种并发症。

[参考文献]

[1] Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of

congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies[J]. *Int J Epidemiol*, 2019, 48(2):455-463.

- [2] Gaies M, Pasquali SK, Donohue JE, et al. Seminal postoperative complications and mode of death after pediatric cardiac surgical procedures[J]. *Ann Thorac Surg*, 2016, 102(2):628-635.
- [3] 刘晋萍. 浅谈新时代先天性心脏病外科格局变化下的儿科体外循环应对与挑战[J]. *中国体外循环杂志*, 2022, 20(4):193-195.
- [4] 刘宇航, 文平, 刘启龙, 等. 75例低龄低体重先心病急诊、亚急诊心内直视手术疗效分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2019, 18(9):779-783.
- [5] Cavigelli Brunner A, Hug MI, Dave H, et al. Prevention of low cardiac output syndrome after pediatric cardiac surgery: a double blind randomized clinical pilot study comparing dobutamine and milrinone[J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2018, 19(7):619-625.
- [6] Angurana SK. Fluid overload in critically ill children: Early recognition is crucial[J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2020, 21(11):1031-1032.
- [7] 胡盛寿.《先天性心脏病外科治疗中国专家共识》述评[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2021, 28(1):1-3.
- [8] 苏肇伉, 史珍英, 孙爱敏, 等. 小婴儿危重先天性心脏病的急诊手术[J]. *中华小儿外科杂志*, 1998, 19(5):6-8.
- [9] 朱耀斌, 张雅婷, 李志强, 等. 术后快速康复在先天性心脏病患儿中应用的研究进展[J]. *中华实用诊断与治疗杂志*, 2020, 34(5):538-540.
- [10] 张晓晖, 何少茹, 刘玉梅, 等. 826例复杂型先天性心脏病患儿治疗及预后的单中心回顾性研究[J]. *中华心血管病杂志*, 2021, 49(11):1102-1107.
- [11] 于新迪, 杜欣为, 王伟, 等. 小儿先天性心脏病体外循环术后死亡原因的分析与探讨[J]. *临床小儿外科杂志*, 2018, 17(12):911-916.
- [12] 耿琳, 张儒舫, 谢业伟. 婴幼儿先天性心脏病心脏直视术后早期心律失常分析[J]. *临床外科杂志*, 2015, 23(3):221.
- [13] Harahwa T, Chor CYT, Harky A. The use of extracorporeal membrane oxygenation postcardiotomy—a systematic review[J]. *Card Surg*, 2020, 35(8):1941-1953.
- [14] Bhasakar P, Davila S, Hoskote A, et al. Use of ECMO for cardiogenic shock in pediatric population[J]. *Clin Med*, 2021, 10(8):1573.
- [15] Besnier E, Boubeche S, Clavier T, et al. Early positive fluid balance is associated with mortality in patients treated with veno-arterial extra corporeal membrane oxygenation for cardiogenic shock: a retrospective cohort study [J]. *Shock*, 2020, 53(4):426-433.
- [16] Mariscalco G, Salsano A, Fiore A, et al. Peripheral versus central extracorporeal membrane oxygenation for postcardiotomy shock: Multicenter registry, systematic review, and meta-analysis [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 160(5):1207-1216.

- [17] 陈曦,张明杰,王丽平,等.小儿先天性心脏病术后体外膜肺氧合治疗:单中心经验[J].中国小儿急救医学,2021,28(2):126-130.
- [18] 王丽平,张明杰,陈曦,等.小儿先天性心脏病术后早期死亡因素分析[J].中国小儿急救医学,2020,27(7):527-530.
- [19] 张福强,张明奎,李洪银,等.先天性心脏病患儿围手术期急性肾损伤研究进展[J/CD].中华临床医师杂志(电子版),2016,10(22):3433-3439.
- [20] Anderson NM, Bond GY, Joffe AR, et al. Post-operative fluid overload as a predictor of hospital and long-term outcomes in a pediatric heart transplant population [J]. *Pediatr Transplant*, 2021, 25(3):e13 897.
- [21] Angurana SK. Fluid overload in critically ill children; early recognition is crucial[J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2020, 21(11):1031-1032.
- [22] Zanaboni D, Min J, Seshadri R, et al. Higher total ultrafiltration volume during cardiopulmonary bypass-assisted infant cardiac surgery is associated with acute kidney injury and fluid overload[J]. *Pediatr Nephrol*, 2021, 36(9):2875-2881.
- [23] Alobaidi R, Anton N, Burkholder S, et al. Association between acute kidney injury duration and outcomes in critically ill children[J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2021, 22(7):642-650.
- [24] Tsintoni A, Dimitriou G, Karatza AA. Nutrition of neonates with congenital heart disease: existing evidence, conflicts and concerns[J]. *J Matern Fetal Neonatal Med*, 2020, 33(14):2487-2492.

(本文编辑:刘斯静)