

· 临床研究 ·

## 10公斤以下低体重婴幼儿先天性心脏病的外科治疗

姚建民, 赵向东, 肖志斌, 卢宁, 陆龙, 庞中一, 王东文, 崔振田, 刘静

(北京军区总医院心血管病中心外科, 北京 100700)

**[摘要]** 目的 探讨10 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病的外科治疗问题。方法 自2000年1月至2007年12月, 外科治疗10 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病105例, 体重3.5~10 kg, 年龄2个月至3岁, 其中合并中度以上肺动脉高压和/或反复肺部感染史56例, 复杂先天性心脏病35例。中度低温体外循环下手术88例, 常温非体外循环心脏跳动下手术14例, 深低温停循环选择性脑保护下手术3例; 根治手术101例, 姑息性手术4例。结果 住院死亡5例(4.8%), 存活100例, 随访2月至3年, 根治手术的97例中, 室间隔缺损少量残余分流2例, 无其他并发症和死亡, 均生长发育良好, 心功能I级; 姑息手术的3例症状明显减轻。结论 随着围术期管理、麻醉、体外循环和外科技术的提高, 10 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病外科治疗是安全的, 临床效果良好。

[中国当代儿科杂志, 2008, 10(5): 596-598]

**[关键词]** 先天性心脏病; 心脏外科; 低体重, 儿童

**[中图分类号]** R725.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2008)05-0596-03

### Surgical treatment of congenital heart diseases in pediatric patients with body weight less than 10 kg

YAO Jian-Min, ZHAO Xiang-Dong, XIAO Zhi-Bin, LU Ning, LU Long, PANG Zhong-Yi, WANG Dong-Wen, CUI Zhen-Tian, LIU Jing. Department of Cardiovascular Surgery, Heart Center, General Hospital of Beijing Military Region, People's Liberation Army, Beijing 100700, China (Email: jimyao@vip.sina.com)

**Abstract: Objective** To report the experience of the surgical treatment of congenital heart diseases (CHD) in pediatric patients with body weight less than 10 kg. **Methods** Between January 2000 and December 2007, 105 children with CHD, aged 2 months to 3 years and weighing between 3.5 to 10 kg, underwent surgical treatment. Of the 105 patients, 56 were concomitant with moderate to severe pulmonary hypertension or repeated pulmonary infections, and 35 with complex cardiac abnormalities. Operations were performed through median sternotomy with moderate hypothermic cardiopulmonary bypass in 88 cases, with normothermic extracorporeal circulation on beating heart in 14 cases, and with deep hypothermic circulatory arrest in 3 cases. **Results** There were 5 early deaths (4.8%). During a follow-up of 2 month to 3 year, 97 survivors with corrective procedure had no late mortality or complications with NYHA class I of cardiac function, excepting 2 cases with little residual shunt. Three survivors with palliative procedure enjoyed higher quality of life. **Conclusions** The surgical treatment of CHD in pediatric patients with body weight less than 10 kg seems to be feasible and safe, with satisfactory early and long-term results. [Chin J Contemp Pediatr, 2008, 10(5): 596-598]

**Key words:** Congenital heart disease; Cardiac surgery; Low body weight; Child

复杂先天性心脏畸形和大的房室间隔缺损, 易致呼吸循环和神经系统继发性损害, 因而会丧失手术机会或死亡。目前主张早期手术治疗<sup>[1,2]</sup>。但低龄低体重婴幼儿各脏器的解剖和生理功能发育尚不成熟, 且常合并营养不良、肺部感染或肺动脉高压, 围术期管理和手术难度大, 自2000年1月至2007年12月, 我院外科治疗10 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病105例, 效果良好, 现总结如下。

### 1 资料与方法

#### 1.1 一般资料

外科治疗10 kg以下低体重婴幼儿先天性心脏病105例, 男76例, 女29例; 均发育较差, 体重<5 kg 18例, 5~10 kg 87例, 最低体重3.5 kg, 年龄2个月至3岁, <6个月16例, 6~12个月76例, 1~3岁13例。所有患者均经二维心脏超声和/或心导

[收稿日期] 2008-02-18; [修回日期] 2008-03-10

[作者简介] 姚建民, 男, 硕士, 主任医师、教授, 研究生导师。主攻方向: 微创技术及细胞组织工程在心血管外科的应用。

管及心血管造影等检查明确诊断,室间隔缺损(VSD)39例,法乐四联症(TOF)20例,VSD + ASD和动脉导管未闭(PDA)各7例,房间隔缺损(ASD)8例,完全性心内膜垫缺损4例,VSD + PDA 4例,VSD合并二尖瓣关闭不全(MI)2例,完全性大动脉转位合并左心室流出道狭窄2例,单心室合并肺动脉瓣狭窄2例,主动脉缩窄合并室间隔缺损2例,永存动脉干、完全性肺静脉畸形引流、右室双出口、肺动脉瓣狭窄(PS)合并PDA, VSD + PS, TOF + PDA, 主动脉缩窄及巨大右心室纤维瘤各1例。患儿有中度以上肺动脉高压和/或反复肺部感染史56例,有反复缺氧发作史18例,曾行机械辅助呼吸5例,带气管插管急诊手术1例。

### 1.2 手术方法

静脉复合麻醉,气管插管,经胸部正中切口89例,腋下小切口16例;中度低温体外循环手术88例,常温非体外循环心脏跳动下手术14例,深低温停循环手术3例。体外循环手术者均采用膜式氧合器,预充液以胶体为主(维持胶体渗透压在13~14 mmHg),冷晶体停跳液和局部冰屑保护心肌,并常规行血液超滤;深低温停循环者,经主动脉做右头臂动脉干插管进行选择性的脑保护,流量每分钟10 mL/kg。除5例干下型VSD经肺动脉切口修补外,VSD及ASD均经右房切口修补,SLL型cTGA者补片上缘缝于功能性左心室侧,合并MI者经右房-房间隔切口行二尖瓣交界褥式缝合成形术;合并PDA者,在开始体外循环前游离结扎;合并主动脉缩窄或永存动脉干者,先在深低温停循环下行主动脉成形,然后在复温同时修补VSD,并重建右心室流出道。TOF均经右室流出道切口补片修补VSD,疏通并用自体心包片加宽流出道,其中跨环补片14例。完全性心内膜垫缺损采取双片法修复,并将冠状静脉窦隔入左房侧。完全性大动脉转位合并左心室流出道狭窄以及单心室合并肺动脉瓣狭窄者,临时建立上腔静脉-右心房旁路引流,在非体外循环、心脏跳动下行上腔静脉-右肺动脉吻合术。

开放升主动脉前3~5 min开始给予多巴胺每分钟2~5  $\mu\text{g}/\text{kg}$ ,硝酸甘油每分钟0.5~2  $\mu\text{g}/\text{kg}$ ,肺动脉高压及复杂畸形患者术后用米唑安定和芬太尼等充分镇静。

## 2 结果

体外循环手术的91例中,体外循环时间 $76.5 \pm 23.3$  min,主动脉阻断时间 $29.3 \pm 15.7$  min,深低

温停循环选择性脑保护的3例,停循环时间18~28 min。术后并发II度II型房室传导阻滞2例,低心排出量综合征9例,低氧血症4例,肺不张3例,严重肝损害、气胸和乳糜胸各1例。住院死亡5例(4.8%),其中低心排出量综合征3例、感染性心内膜炎和大出血各1例;术前有中度以上肺动脉高压合并反复肺部感染史的死亡率3.6%(2/56),复杂畸形的死亡率8.6%(3/35),其他患儿死亡率为0(0/14);体重 $<5$  kg死亡率5.6%(1/18),5~10 kg死亡率4.6%(4/87);年龄 $<6$ 个月的死亡率6.3%(1/16),6~12个月死亡率3.9%(3/76),1~3岁死亡率7.7%(1/13)。虽然复杂畸形、体重 $<5$  kg的死亡率有高于其他患儿的趋势,但年龄与体重、术前有无中度以上肺动脉高压和/或反复肺部感染、畸形复杂程度等不同组之间的手术死亡率并无统计学差别。

存活100例,随访2月至3年,根治手术的97例中,室间隔缺损少量残余分流2例,无其他并发症和死亡,均生长发育良好,心影缩小,肺动脉压正常,心功能I级;姑息手术的3例症状明显减轻,无晚期死亡。

## 3 讨论

复杂先天性心脏畸形和大量左向右分流的房间隔缺损,易致呼吸循环和神经系统结构和功能继发性损害,甚至出现心力衰竭和低氧血症等危急症状,内科保守治疗的死亡率比较高<sup>[1,2]</sup>。既往由于低体重小儿一期根治术死亡率高,故主要采用强心利尿及扩血管等保守治疗或先行肺动脉环缩或体-肺动脉分流术,到学龄前或体重比较大时再行根治术,部分患者在保守和姑息治疗期间死亡或丧失手术机会,二次手术并发症多,增加了患者经济负担。随着麻醉、体外循环、围手术期管理和外科技术的不断提高,目前主张争取早期行一期根治术,对于部分反复肺部感染、顽固性低氧血症和酸中毒的患儿需要行急诊或亚急诊手术<sup>[3]</sup>。即使有严重的肺动脉高压,如果能在2岁之内进行手术,术后肺动脉压力往往能恢复到正常或接近正常。本组105例,虽然年龄最大已3岁,但均生长发育较差,体重低于10 kg,其中中度以上肺动脉高压和/或反复肺部感染史56例、复杂先天性心脏病35例,有反复缺氧发作史18例、曾行机械辅助呼吸5例,手术死亡率4.8%,提示低体重婴幼儿先天性心脏病外科治疗是安全可行。

低体重婴幼儿血浆总容量少,对晶体液的缓冲能力小,特别是肺弹力组织发育差,血管丰富,毛细血管和淋巴间隙较成人宽,肺表面活性物质合成分泌储备能力低,加上肾脏代偿和排水能力弱和术前往有反复肺部感染与肺动脉高压,手术后易于发生肺部和肾脏并发症,积极的围术期处理和良好的体外循环管理技术非常重要<sup>[4,5]</sup>。术前应常规吸氧,雾化吸入,积极控制呼吸道感染。术中避免过度血液稀释,预充液以胶体为主,并常规进行血液超滤,以消除水潴留,减少血液丧失,减少术中和术后早期输库血量,缩短术后呼吸机辅助时间。术后加强呼吸道管理和利尿,建立良好的输液通路,常规应用小剂量多巴胺,由于后负荷是决定心功能的主要因素,对严重肺动脉高压和复杂畸形患者给予硝酸甘油,以减轻心脏负荷,改善微循环和冠状动脉血流,使复温均匀。小儿配合比较差,呼吸机辅助期间应充分镇静,估计带管时间长者,经鼻腔插管,以保证固定确实,相对舒适,便于口腔护理。补充液体以10%的葡萄糖为主并辅以胶体,注意防止低血糖,适当控制液体总量,特殊用药及生理需要量液体采用输液泵稳定持续的给予;间断静脉注射速尿,在手术后的前2 d使液体的出入量处于负平衡状态。

小儿心肌组织比较脆弱,顺应性差,功能储备低,麻醉诱导后要防止酸中毒和低血钙,术中操作要细致,牵拉轻柔,加强心肌保护。鉴于小儿心肌含糖量丰富,无氧代谢能力强,对缺氧耐受性相对较高,一般在足够低温下,用冷晶体停跳液即可,但灌注压不宜过高,灌注次数也不宜过多,以免造成血管内皮细胞脱落,通透性增加,引起心肌水肿。复杂畸形,预计主动脉阻断时间超过60 min者,可以采用HTK心肌保护液。

小儿法洛三联征右室流出道肌肉肥厚多不太重,根治术时,右室切口在能显露VSD前提下,尽量小,隔束和壁束切除适度,以免破坏右室心肌收缩的物理构型。为保护右心功能,Pacifico等<sup>[6]</sup>采用经右房和肺动脉切口进行根治术,取得了良好效果。小儿法洛三联征肺动脉瓣环狭窄较多,常需跨环补片,本组与Pozzi等<sup>[7]</sup>的报道相似。

大量左向右分流先天性心脏病,由于肺毛细血管肌性化,对各种刺激反应性增加,缺氧、二氧化碳潴留、酸中毒、烦躁、气管吸引、大量升压药等均可诱发肺动脉高压危象,造成急性右心衰竭,继之全心衰

竭死亡。因此治疗要迅速有效,用芬太尼代替吗啡镇静,并给予肌肉松弛剂,最大限度地减少体疗及气管内吸引,增加氧浓度和呼吸次数,过度换气,使 $PCO_2 < 30$  mmHg。给予有效的血管扩张剂,虽然目前血管扩张剂的种类很多,但均缺乏选择性,在降低肺动脉高压的同时常引起体循环血压下降,造成冠状血管和肾血管灌注不足的严重后果。虽然不少学者报道NO有较高的选择性<sup>[8]</sup>,但NO是不稳定的有毒气体,需特殊设备,并严密监测,而使其应用受到很大限制。应用单向活瓣进行间隔缺损补片或万艾可鼻饲选择性的降低肺血管阻力,防止肺动脉高压术后右心衰竭,初步应用的临床效果良好,有待于进一步观察和积累经验<sup>[9,10]</sup>。

#### [参 考 文 献]

- [1] Reddy VM. Cardiac surgery for premature and low birth weight neonates[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2001, 4:271-276.
- [2] Castaneda AR, Mayer JE, Jonas RA, Lock JE, Wessel DL, Hickey PR. The neonate with critical congenital heart disease: repair a surgical challenge[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1989, 98(5 Pt 2):869-875.
- [3] 苏肇伉,祝志群,徐志伟,朱德明,陈玲,丁文祥,等. 小儿危重先天性心脏病急诊手术250例报告[J]. 中华小儿外科杂志, 2002, 23(5):400-402.
- [4] Miyaji K, Kohira S, Miyamoto T, Nakashima K, Sato H, Ohara K, et al. Pediatric cardiac surgery without homologous blood transfusion, using a miniaturized bypass system in infants with lower body weight[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2007, 134(2):284-289.
- [5] 李庆新,易定华,吕国祯. 心肺转流术致未成熟肺损伤及其保护的研究现状[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2001, 8(4):256-258.
- [6] Pacifico AD, Kirklin JK, Colvin EV, McConnell ME, Kirklin JW. Transatrial transpulmonary repair of tetralogy of Fallot[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 1990, 2(1):76-82.
- [7] Pozzi M, Trivedi DB, Kitchiner D, Arnold RA. Tetralogy of Fallot: what operation, at which age[J]. Eur Cardiothorac Surg, 2000, 17(6):631-636.
- [8] Ryan A, Tobias JD. A 5-year survey of nitric oxide use in a pediatric intensive care unit[J]. Am J Ther, 2007, 14(3):253-258.
- [9] Novick WM, Sandoval N, Lazorhysynets VV, Castillo V, Baskovitch A, Mo X, et al. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increased pulmonary vascular resistance[J]. Ann Thorac Surg, 2005, 79(1):21-28.
- [10] 孙兰英,许蓼梅,何争鸣,胡萍. 低体重婴幼儿先心病术中的体外循环管理[J]. 中国当代儿科杂志, 2002, 4(6):531-532.

(本文编辑:吉耕中)