

高原地区单中心先天性心脏病手术治疗136例经验总结

王为新¹, 郑善光^{1*}, 李成琴², 完玛南杰²

¹济宁医学院附属医院心脏外科, 山东 济宁

²青海红十字医院小儿外科, 青海 西宁

收稿日期: 2023年8月19日; 录用日期: 2023年9月14日; 发布日期: 2023年9月21日

摘要

目的: 探讨高原地区先天性心脏病发病特点及治疗策略。方法: 回顾性分析2019年6月~2020年7月青海红十字医院收治的136例高原地区先天性心脏病患者病例特点、手术治疗方法及围术期管理经验, 分析其术前、术中和术后等治疗因素对患者预后的影响。结果: 高原地区先天性心脏病病种复杂, 房间隔缺损及动脉导管未闭绝大多数可以经皮封堵治疗, 效果良好; 复杂先心病矫治术后患儿恢复与手术技术、术后管理经验及患儿就诊时机等密切相关, 合并肺动脉高压患者的治疗相对困难, 有高原地区的自身特点。结论: 高原地区先心病救治单位的治疗技术需注重复杂先心病的个体化治疗, 早诊早治仍是治愈先天性心脏病的关键之一。

关键词

高原, 先天性心脏病, 肺动脉高压

Summary of Experience of 136 Cases of Congenital Heart Disease in Plateau Area

Weixin Wang¹, Shanguang Zheng^{1*}, Chengchen Li², Nanjie Wanma²

¹Department of Cardiac Surgery, Affiliated Hospital of Jining Medical University, Jining Shandong

²Department of Pediatric Surgery, Qinghai Red Cross Hospital, Xining Qinghai

Received: Aug. 19th, 2023; accepted: Sep. 14th, 2023; published: Sep. 21st, 2023

Abstract

Objective: To investigate the characteristics and strategies of congenital heart disease in plateau

*通讯作者。

文章引用: 王为新, 郑善光, 李成琴, 完玛南杰. 高原地区单中心先天性心脏病手术治疗 136 例经验总结[J]. 临床医学进展, 2023, 13(9): 15035-15040. DOI: 10.12677/acm.2023.1392102

area. Methods: The characteristics of 136 congenital heart disease cases in plateau area admitted in Qinghai Red Cross Hospital from June 2019 to July 2020, surgical treatment methods and perioperative management experience, and the influence of preoperative, intraoperative and postoperative treatment factors on patient prognosis were analyzed. **Results:** Plateau congenital heart disease is complex, and atrial septal defect and patent ductus arteriosus can be treated with percutaneous occlusion and have good effects; the recovery of complicated congenital heart disease is closely related to surgical technique, postoperative management experience and the treatment of pulmonary hypertension. The treatment of pulmonary hypertension of congenital heart disease in plateau area has certain difficulty. **Conclusion:** The treatment technology of the plateau area of congenital heart disease treatment unit should be the individualized treatment of complex congenital heart disease, and early diagnosis and early treatment is still one of the key to cure congenital heart disease.

Keywords

Plateau Area, Congenital Heart Disease, Pulmonary Artery Hypertension

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

高原地区先天性心脏病的发病率较平原地区明显增高[1] [2] [3]。医疗条件和经济状况相对落后,部分患者不能得到及时救治,同时高原地区特点增加了心脏手术难度。因此有必要对高原地区先心病的治疗进行总结。笔者在2019年6月至2020年6月在青海省监狱管理局中心医院(青海红十字医院)工作一年,期间收治高原地区先天性心脏病136例,现将手术结果汇报如下。

2. 临床资料

本组136例中,男性42例,女性94例;年龄1月~74岁(平均15.5岁)。约50%病人得益于青海省“阳光天使”、“护心成长”基金项目筛查。53例患者均有明显心慌、气短及反复呼吸道感染史。15例有心衰史,5例有活动后紫绀。简单先心病中,房间隔缺损57例;卵圆孔未闭5例;动脉导管未闭32例,其中2例合并主肺动脉瘤;肺动脉瓣狭窄2例;室间隔缺损24例,其中9例合并肺动脉高压;室间隔缺损合并房间隔缺损5例;室间隔缺损合并动脉导管未闭3例;房间隔缺损合并动脉导管未闭3例;复杂先心病包括:法洛氏四联症2例;右室双出口1例;主动脉瓣下狭窄1例;右上肺静脉引流入上腔静脉1例;合并室间隔缺损的主动脉弓缩窄并发育不良2例;完全型心内膜垫缺损1例;完全性肺静脉异位引流2例;完全大动脉转位1例;左冠状动脉异常起源于肺动脉1例;先天性主动脉二瓣化畸形并重度主动脉瓣狭窄1例;X线和超声心动图(UCG)均符合临床诊断。复杂先心病患儿均行心脏大血管CTA检查进一步明确诊断。小于2岁患儿同期行气管支气管CT三维重建以排除主动脉缩窄以及气管支气管狭窄。

3. 手术及术后治疗

对于简单先心病的治疗,经心脏超声筛选首选介入封堵术治疗。根据患者年龄选用全身麻醉或者局部麻醉下行经皮介入手术治疗。62例房间隔缺损及卵圆孔未闭患者中,有55例患者行经皮房间隔缺损

介入封堵术治疗, 占全部房间隔缺损治疗患者中的 88%。因技术所限, 仅有一例室间隔缺损(肌部)患者行经皮介入封堵治疗, 余患者均行开胸手术直视下室间隔缺损修补术治疗。年龄最小的介入手术患儿是一例重度肺动脉瓣狭窄的患儿, 心衰明显, 仅 2 月大小, 体重 3.15 KG, 考虑到外科手术风险大, 采用经皮介入球囊扩张术治疗, 患儿术前肺动脉瓣压差为 87 mmHg, 肺动脉瓣 6 mm 大小, 采用 9 mm 球囊扩张 2 次, 术后测肺动脉瓣前向流速 1.2 m/s, 压差 5.8 mmHg, 效果良好。

对于外科开刀手术的患者、合并肺动脉瘤的动脉导管未闭患者、有心脏其他合并症的房间隔缺损患者、以及大部分复杂先心病患者, 均在全麻中低度低温(25℃~32℃)和体外循环下施行手术, 采用胸部正中切口或者右侧第四肋间小切口, 冷心脏停跳液冠状动脉灌注和局部心脏冰屑降温保护心肌。从升主动脉插入动脉灌注管、上下腔静脉插入静脉管、经右上肺静脉或房间隔部插入左心引流管。修补室间隔缺损经右房切口 20 例, 肺动脉切口 4 例。非限制性室间隔缺损 9 例, 均合并有肺动脉高压, 损大小为 0.8~1.6 mm。全组均采用牛心包生物补片修补。

对于合并重度肺动脉高压患者, 术后检测肺动脉高压下降不满意, 术后吸痰出现氧饱和度下降等, 术后应用 NO 吸入降肺动脉高压治疗, 或应用曲前列尼尔降肺动脉高压治疗, 效果满意, 因应用降肺动脉高压药物或其他手段等综合措施及时, 无因肺动脉高压危象致患儿死亡或严重并发症出现。

对于复杂性先天性心脏病, 根据各个疾病特点, 采用相应手术治疗方案。3 例新生儿期复杂先心病患儿, 术后均采用延迟关胸策略, 以减少关胸后胸骨及肺组织对心脏的压迫, 减轻术后心脏负荷, 促进心脏功能恢复。术后 72 h 左右根据患儿恢复情况行关胸术, 效果良好。

4. 结果及随访

全组手术存活 135 例, 死亡 1 例。该患儿年龄 9 个月, 术前诊断为完全型心内膜垫缺损、房室瓣大量反流、完全性肺静脉异位引流心内型、永存左上腔静脉, 合并重度肺动脉高压, 因房室瓣成形效果不满意, 术中转机 3 次, 手术时间较长, 术后延迟关胸。经积极强心、利尿等治疗, 术后头 2 日每日负平衡 200 ml 左右, 心脏较前明显减小, 跳动有力, 术后第 3 日在关胸过程中, 心跳骤停, 持续胸腔内心脏按压及药物、电除颤等抢救治疗效果均差, 因体外循环机及手术室在另一栋楼上, 未及时转机治疗, 最终患儿死亡。考虑死于心功能不全及肺动脉高压危象。出现 III°房室传导阻滞 1 例, 该患儿在行房间隔缺损介入封堵术后当天出现 III°房室传导阻滞, 患儿藏族, 因宗教信仰及家长认知问题, 不同意手术取伞等外科治疗, 未恢复窦性心律。一例房间隔完整的右上肺静脉异位流入上腔静脉患者行 Warden 术, 术中应用牛心包补片重建部分上腔静脉, 术后 6 月随访出现上腔静脉综合征, 考虑牛心包硬化致管腔狭窄, 予行经皮 CP 覆膜支架植入上腔静脉, 症状缓解。余患者随访 9 个月~15 个月。手术效果满意: 术后心功能 I 级 117 例, II 级 18 例, III 级 1 例, 该例术后 3 月死于恶性心律失常。

5. 讨论

青海红十字医院心脏外科依附于小儿外科, 是刚刚成立的年轻科室, 既往 4 年的外科手术治疗经验尚不足 100 例, 介入治疗经验也较少。从该单中心可对青海高原地区的先心病特点做一了解, 以期更好的服务于广大青海先心病患者。

1) 青海西宁地区海拔 2261 米(青海其它地方海拔高于西宁), 平均大气压为 77.43 kPa (581 mmHg) (1 kPa = 7.5 mmHg), 比正常者低 23.8 kPa。其中氧分压为 17.2 kPa, 比海平面氧分压低 4.13 kPa [4] [5] [6]。该地区的居民长期居住在低氧环境中。由于低氧的刺激, 胎儿肺动脉分支的肌性化, 肺动脉保持胚胎期结构或退化延迟退化不全, 致使正常人都有不同程度的生理性肺动脉高压[7] [8] [9]。加上先天性心脏病的左向右分流, 这样使高原地区肺动脉高压偏早、偏多, 尤其以房间隔缺损及动脉导管未闭居多, 加之

医疗条件和经济状况相对落后，使手术机会更晚。

2) 本组病例发现高原地区先心病主要以房间隔缺损和动脉导管未闭居多，占有先心病总数的90%。其中房间隔缺损占先心病总数的41.9%，与以往报道一致[10] [11] [12]。而在平原地区，室间隔缺损占总先天性心脏病发病率的40%左右，并且高原地区房间隔缺损以中央型房间隔缺损为主，大部分可实行经皮房间隔缺损封堵术治疗，本组病例中近90%房缺患者均可行介入封堵术治疗，减轻患者身心负担。同时，由于杂音不明显，意识经验缺乏，大部分房间隔缺损尚不能得到及时诊治，得益于青海省相关爱心救助项目，各心脏中心积极到各个学校进行筛查，大部分患者在成人前可得到救助治疗。但社会人员多因出现心功能不全症状来诊，就诊相对较晚，术后肺动脉高压下降不满意，效果稍差。本组房间隔缺损病例中合并严重二尖瓣关闭不全及三尖瓣关闭不全各一例，其中二尖瓣关闭不全患者左心功能持续在30%左右，尽管经调整后积极手术治疗，围术期应用左西孟旦等药物改善心肌收缩力，术后恢复仍较为困难，最终术后3月因突发恶性心律失常死亡。

3) 高原缺氧可致生后肺动脉压力和右心压力的延迟降低，推迟ASD的功能性闭合。对于PDA，较低的氧张力抑制动脉导管的收缩是PDA生后持续开放公认的机制[1] [13]。该组病例中较为特殊的是其中2例较大动脉导管未闭的年轻患者，均合并主肺动脉瘤样扩张，直径在66~99 mm之间，采用体外循环低流量下切开肺动脉直视下行动脉导管切断缝合并主肺动脉成形术治疗，减轻了主肺动脉的压迫症状，效果满意。其中一患者因心包填塞症状急诊入院，查体有心包积血，积极内科治疗后未再出血，术中证实肺动脉夹层形成，考虑患者肺动脉夹层区域的压力在出血后得到减轻，且内外膜破口不在同一位置，故未完全破裂造成患者死亡。

4) 由于手术医师经验不足及介入超声医师水平所限，早期经皮介入封堵治疗中常常封堵器选择不合理，一次手术中需更换2~3个型号封堵器是允许的。其中一例患者使用了较大型号的房間隔缺损封堵器，导致术后出现III°房室传导阻滞，积极建议患儿家长开胸行封堵器取出并房間隔缺损修补术，由于藏族家长对手术的认知不足、恐惧以及宗教教信仰问题，迟迟不能决定行手术治疗，致使外科手术延迟20余天，导致最终患儿行外科手术仍不能恢复正常窦性心律，但藏族同胞对35~40次/分的耐受性相当好，短期一年随访未见有心脏扩大、无胸闷、头晕不适等，故未放置永久起搏器；另一例患者行动脉导管未闭封堵术后第1天查体发现封堵器脱落进入右肺动脉，急诊行体外循环下动脉导管切断缝合术及封堵器取出术，术中通过切开上腔静脉后方的右肺动脉将封堵器取出。之后由于手术技术的进步，未再出现上述情况及其他严重并发症。

5) 高原地区复杂先心病患儿肺动脉高压出现早，影响重，降压困难，是患儿术后恢复的重要影响因素之一。对于合并严重肺动脉高压的患者，术中常规放置肺动脉测压管，利于术后管理[14]-[21]。放置方式有2种，一种方法是手术前由麻醉师在穿刺颈内静脉置管时放置2根深静脉置管，其中一根静脉置管长度为20 cm，对于新生儿足够放入肺动脉中，可检测肺动脉压力的变化；另一种方法是较年长的患儿，该静脉置管长度不够，手术医师可在手术结束缝合右房切口前放置一根硬膜外麻醉管，经右房及胸壁皮肤引出体外，连接压力换能器检测肺压力变化。将该硬膜外麻醉管在右房引出口作一荷包缝合固定，不必担心拔出时出现右房出血的情况。对于术后肺动脉压力高于左心室压力0.75的患者，常规应用NO或曲前列尼尔降肺压治疗，以达到平稳过度拔除气管插管的目的。对于NO的应用，患者手术结束返回ICU后，将NO治疗仪与呼吸机出气端连接，并持续监测NO峰值浓度。NO吸入治疗的起始流量为10 ppm，如未达到临床治疗效果，每半小时可增加2 ppm，最大不超过20 ppm，以能够产生临床治疗效果的最低剂量维持应用。撤离NO前，每2 h减少NO流量2~5 ppm，一般降至5 ppm后、 $FiO_2 < 500$ ml/L、血气指标合格则可以直接停用NO。在应用NO的同时桥接波生坦等口服降肺压药物治疗，以利于术后恢复。由于目前曲前列尼尔仍十分昂贵，并且属于自费药品，并不是每个肺高压患者都有条件使用，但我们认

为曲前列尼尔是目前降肺动脉高压效果最好、最快捷安全的药物之一，所以对于合并重度肺动脉高压患者，如家庭条件允许，仍积极建议术前准备曲前列尼尔以备不时之需。在手术即将结束时如判断患者肺动脉高压仍重，可由麻醉师经深静脉置管泵入曲前列尼尔，初始剂量 1.25 ng/kg/min，根据患者耐受情况和肺动脉高压下降逐渐增加剂量直至治疗剂量。术后持续泵入直至患者肺动脉压下降满意。我们体会到通常在实际应用中初始剂量不能达到有效治疗量，而以 10 ng/kg/min 泵入为起始剂量效果比较明显，并且不会引起血压的显著下降。本组合并重度肺动脉高压患者中共 5 例患者应用曲前列尼尔，应用前检测肺动脉压力平均压在 65.4 mmHg，应用后检测肺动脉平均压在 32.5 mmHg，效果显著。

6. 总结

高原地区先心病有其自身特点，决定了与平原地区不太相同的治疗方式。高原地区先心病救治需注重简单先心病及复杂先心病的个体化治疗，早诊早治仍是治疗先天性心脏病的关键之一。高原地区先心病的治疗仍任重而道远。

利益声明

本研究不存在利益冲突，所有手术患者术术前已签署知情同意书。

参考文献

- [1] 陈秋红, 路霖, 祁国荣, 等. 高原地区先天性心脏病并发肺动脉高压的调查分析[J]. 中华医学杂志, 2011, 91(44): 3120-3122.
- [2] 汪曾炜, 刘维永, 张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2003: 850.
- [3] Ge, R.L., Ma, R.Y., Bao, H.H., *et al.* (2009) Changes of Cardiac Structure and Function in Pediatric Patients with High Altitude Pulmonary Hypertension in Tibet. *High Altitude Medicine & Biology*, **10**, 247-252. <https://doi.org/10.1089/ham.2009.0001>
- [4] 关于我国高原病命名、分型及诊断标准(1995 年中华医学会标准)及其英译本的介绍[J]. 高原医学杂志, 2010, 20(1): 5-9.
- [5] Chen, Q.H., Wang, X.Q., Qi, S.G., *et al.* (2008) Cross-Sectional Study of Congenital Heart Disease among Tibetan Children Aged from 4 to 18 Years at Different Altitudes in Qinghai Province. *Chinese Medical Journal (England)*, **121**, 2469-2472. <https://doi.org/10.1097/00029330-200812020-00001>
- [6] 柏争鸣, 王栋军, 郑芳芳. 小儿高原性心脏病 175 例临床分析[J]. 西南军医, 2008, 10(3): 60-61.
- [7] 宋晶慧, 邹登朗, 祁得胜, 等. 高原低氧环境对心肌细胞影响的研究进展[J]. 生态科学, 2023, 42(4): 258-264.
- [8] 盖祥云, 林鹏程, 何彦峰, 才让南加. 低氧性肺动脉高压中低氧性肺血管收缩的作用[J]. 中国药理学通报, 2016, 32(6): 768-772.
- [9] 韩泽乾, 董红梅, 罗勇军. 高原心脏病防治研究进展[J]. 人民军医, 2017, 60(8): 822-824.
- [10] 马海红, 李洪英, 胡雪梅, 范娜. 彩色超声心动图检查在高原心脏病肺动脉高压诊断中的临床价值[J]. 中国医学装备, 2016, 13(10): 52-55.
- [11] Kojonazarov, B., Isakova, J., Imanov, B., *et al.* (2012) Bosentan Reduces Pulmonary Artery Pressure in High Altitude Residents. *High Altitude Medicine & Biology*, **13**, 217-223. <https://doi.org/10.1089/ham.2011.1107>
- [12] Xu, X.Q. and Jing, Z.C. (2009) High-Altitude Pulmonary Hypertension. *European Respiratory Review*, **18**, 13-17. <https://doi.org/10.1183/09059180.00011104>
- [13] 管涛, 王黎明. 高海拔地区动脉导管未闭合并重度肺动脉高压的介入治疗[J]. 临床荟萃, 2012, 27(16): 1431-1432.
- [14] Abman, S.H. (2013) Inhaled Nitric Oxide for the Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. *Handbook of Experimental Pharmacology*, **218**, 257-276. https://doi.org/10.1007/978-3-662-45805-1_11
- [15] Nair, J., Orié, J. and Lakshminrusimha, S. (2012) Successful Treatment of a Neonate with Idiopathic Persistent Pulmonary Hypertension with Inhaled Nitric Oxide via Nasal Cannula without Mechanical Ventilation. *AJP Reports*, **2**, 29-32.

- [16] 夏燕亮, 马如海, 陈宏, 等. 西地那非治疗高原地区先天性心脏病合并重度肺动脉高压的疗效和安全性探讨[J]. 中国循环杂志, 2014, 29(9): 702-705.
- [17] 于亦华. 西地那非在高原地区先天性心脏病合并肺动脉高压中的应用[J]. 临床心血管病杂志, 2010, 26(10): 787-788.
- [18] 伍琼, 贾镭, 荆志成, 等. 曲前列尼尔治疗肺动脉高压的研究进展[J]. 中华心血管病杂志, 2017, 45(9): 810-813.
- [19] 黄坤, 刘迪凡, 张刚成, 等. 简化优化肺高血压的诊治——《2022ESC/ERS 肺高血压诊断和治疗指南》[J]. 临床心血管病杂志, 2022, 38(10): 776-779.
- [20] Galiè, N., Humbert, M., Vachiery, J.L., *et al.* (2016) 2015 ESC/ERS Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *European Heart Journal*, 37, 67-119. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv317>
- [21] 中华医学会心血管病学分会肺血管病学组, 中华心血管病杂志编辑委员会. 中国肺高血压诊断和治疗指南 2018 [J]. 中华心血管病杂志, 2018, 46(12): 933-964.