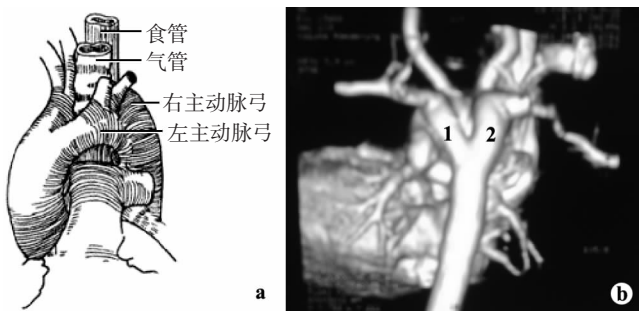
·个案与短篇·

1 例 3 个月婴儿主动脉双弓畸形合并肺动脉闭锁的体外循环管理

陈祥舟,刘 梅,王学锋,方 骏,韦 洋 (第三军医大学新桥医院全军心血管外科研究所体外循环组,重庆 400037)

[关键词] 双弓畸形;婴儿;体外循环
[中图分类号] R654.1 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2013)05-0566-02

主动脉双弓畸形是一种少见的先天性主动脉畸形,其发生率仅占先天性心脏病的 1% ~2%。在胚胎发育过程中,右背侧主动脉在第 7 段间动脉起始部及其与背侧主动脉交接处之间的部分均留存发育,则形成主动脉双弓畸形[1]。左前弓通常位于气管的左前,右后弓越过气管和食管后,两弓汇成降主动脉,形成完全性血管环[2-3]。血管环抱气管、食管,并对其进行压迫,从而可造成严重的呼吸和吞咽困难。主动脉双弓畸形常合并房、室间隔缺损、法洛氏四联症等多种心内畸形,对于未经治疗且伴有严重呼吸道梗阻的患儿尤其是出生后即有症状者,多在 6 个月到 1 岁内死亡,对于该类患儿一旦确诊,应该积极予以手术治疗,由于此类患儿普遍存在年龄小、体重轻、发育迟缓的特点,这对术中的体外循环管理提出了更高的要求。



a:双弓畸形示意图;b:双弓畸形 CT 三维重建(1:左前弓,2:右后弓)

图 1 主动脉双弓畸形图像

1 资料与方法

1.1 临床资料

患儿,男,2012 年 8 月 31 日出生,2012 年 12 月 1 日入院。因发现颜面及口唇发绀 3 个月,咳嗽、声嘶,颜面、嘴唇紫绀加重 4 d 入院。行心脏彩超及 64 排 CT 心血管造影提示:先天性心脏病,主动脉双弓畸形;肺动脉闭锁,室间隔缺损,房间隔缺损,动脉导管未闭(图 1)。营养不良,体质较同龄患儿差,呼吸急促,可见明显鼻翼煽动、点头呼吸及吸气性三凹征。面色、口唇发绀。胸部 CT 提示双肺少血改变。患儿于 2012 年 12 月 5 日在全麻体外循环(cardiopulmonary bypass,CPB)下行主动脉双弓之右后弓离断,肺动脉重建术。

1.2 CPB 方法及简要术式

使用德国 Stockert-Ⅲ型人工心肺机,意大利 Dideco-901 膜式氧合器,天津塑料研究所订制新桥医院型婴儿 CPB 管道,意大利 Sorin BLS 803 超滤器,宁波菲拉尔婴儿动脉微栓过滤器及 12Fr 升主动脉插管,美国 Medtronic 20Fr 单根腔静脉插管,常规建立 CPB,意大利 Data Master 全程动态监测 SVO_2。CPB 预充为勃脉力-A 120 mL,悬浮红细胞 0.5 U,20% 人血白蛋白 50 mL,万汶 50 mL,5% $NaHCO_3$ 10 mL,20% 甘露醇 10 mL,10% KCl 2.5 mL,25% $MgSO_4$ 2.5 mL,甲泼尼龙 120 mg,乌司他丁 10 万单位,预充总量 350 mL,晶胶比 0.3 ~0.35。

全麻正中开胸,解剖主动脉弓各分支,游离右后弓起始处和右锁骨下动脉起始处,再建立CPB。转流后重复结扎并切断右后弓,之后用 10Fr 气囊尿管将动脉导管暂时阻闭,予自体心包加宽右室流出道至左右肺动脉分叉处。由于患儿肺血流量少,仅进行肺动脉重建,旷置心内室间隔缺损、房间隔缺损及动脉导管,以增加左心向右心的分流量。

采用浅低温不停跳 CPB 方法,转流前将预充液加温至 35 ℃,激活全血凝血时间(ACT) >480 S 之后开始 CPB。转流平稳后均匀降温至鼻咽温 31 ℃,直肠温 32 ℃,保持灌注流量在 3.0 ~3.2 $Lomin^{-1} \cdot m^{-2}$。切开肺动脉后,由于回血多,降温到鼻咽温 28 ℃,直肠温 30 ℃,降流量到 2.6 ~2.8 $Lomin^{-1} \cdot m^{-2}$,并加用美国 Medtronic 12Fr 心内软管吸引头作为肺动脉吸引,以显露术野,肺动脉重建到最后 1/3 时开始复温,加入呋塞米 4 mg,均衡复温,保持鼻咽温与直肠温差在 2 ℃以内,保持 SVO_2 65% 以上,复温后行常规超滤(conventional ultrafiltration,CUF),停机后行改良超滤(modified ultrafiltration,MUF),38 ℃变温毯保温。转流过程从 21% 的氧浓度开始,随温度的降低约 10 min 后,逐渐提高氧浓度至 40% ~50%,复温后升高到 60% ~70%。CPB 中患儿心律保持窦性,心率维持在 70 ~150 bpm,平均动脉压(MAP)25 ~ 40 mmHg,转中 Hct 0.20 ~0.24,Lac 0.7 ~2.0 mmol/L,K^+ 3.7 ~5.4 mmol/L,Beb 5.6 ~3.4 mmol/L,Glu 4.1 ~7.8 mmol/L,SVO_2 65% ~93%。血气采用 α 稳态,精细调节气血比、酸碱度及电解质平衡。

2 结果

转流时间 115 min,转中尿量 20 mL,清亮,转中 CUF 50 mL,MUF 180 mL,停机后 Hct 0.33,PaO_2 62 mmHg,$PaCO_2$ 43 mmHg,SO_2 91%,紫绀明显好转。围术期(包括预充液在内)使用 1 U

doi:10.11659/jjssx.1672-5042.201305055
[收稿日期] 2013-04-03 [修回日期] 2013-04-10

悬浮红细胞,0.5 U 新鲜冰冻血浆。术后患儿循环稳定,4 d 后顺利脱离呼吸机,术后 21 d 顺利出院。

3 讨论

主动脉双弓畸形常合并房、室间隔缺损、法洛氏四联症等多种心内畸形,合并肺动脉闭锁的病例则更少有报道。患儿出生后由于肺动脉闭锁即出现口唇、颜面部紫绀,后又因血管环对其气管和食管的压迫,造成呼吸困难,进一步加重缺氧,也严重影响其生长发育。术前患儿整个机体的防御和储备能力均很差,因此完善的 CPB 管理是辅助手术成功的关键因素。

浅低温不停跳 CPB 技术,首先是维持转流中鼻咽温在 30 ~ 32 ℃之间,在此温度下能使机体多种酶促反应处于一个相对低的代谢状态,也能使心率减慢,心脏收缩力减弱,有利于心肌和全身其他脏器的保护[4]。同时浅低温缩短了 CPB 中降温、复温时间,从而缩短了总的 CPB 时间,这对于减轻 CPB 产生的全身炎症反应具有重要意义[5]。其次术中无需阻断主动脉,心肌得到了持续的氧供,既能满足心肌的代谢需要,又能有效避免心肌的缺血再灌注损伤,减少了氧自由基的产生[6]。对于本例患儿由于采取分期手术,主要缓解主动脉双弓畸形对气管和食管的压迫,再行肺动脉重建,所以我们首选浅低温不停跳技术,以减轻 CPB 对患儿未成熟心肌和其他脏器的损伤。

患儿年龄小、体重轻,发育迟缓,各器官尚未发育成熟,机体对液体的调节能力较差,尽管我们只预充了 350 mL,但还是相当于将患儿血容量稀释了一倍,为减少容量过多导致的心脏负荷过重及血液过度稀释造成的组织水肿,我们采用了 CUF 加 MUF 相结合的超滤方式,一方面可以部分滤出血液中的内皮素、白介素-8 等多种炎性介质,减轻炎症反应[7],另一方面还能有效浓缩血液,提高 Hct 及胶渗压,减轻细胞水肿,改善肺功能,增加心排量[8],有利于维护各器官的功能,减少术后并发症。

制定优化个体化的 CPB 预充方案对于 CPB 患者具有极为重要的意义,但迄今为止对预充成分、血液稀释度等尚有很大的争议。有研究表明,CPB 中适当的血液稀释对于新生儿和婴儿的脑保护以及远期智力发育都有明显的意义[9]。我们的体会是在婴幼儿常规手术中维持 Hct 0.23 ~ 0.28,Hct 不能低于 0.18,否则会直接影响脑组织的氧供,并增加发生脑水肿的几率[10]。婴幼儿体重低,血容量少,为达到理想的血液稀释度,不可避免要预充库存悬浮红细胞,但应减少用量,避免预充过多对患儿血流动力学,电解质等的不利影响[11-12];同时尽量保持预充液晶胶比在 0.3 ~ 0.4,预充胶体以人血白蛋白和新鲜冰冻血浆为好。

此外针对患儿的病理生理特点及外科手术步骤需要,在 CPB 过程中我们还采取了以下措施:①严格注意温度与灌注流量的对应关系。体温每下降 1 ℃,代谢下降 7%,低温可降低机体代谢率,提高组织缺血缺氧的耐受力,因此在行肺动脉重建时,由于术野回血多,显露困难,为配合术者操作,主动将鼻咽温从 31 ℃降到 28 ℃,直肠温从 32 ℃降到 30 ℃,从而将灌注流量从 3.0 ~ 3.2 L · min^{-1} · m^{-2}降到 2.6 ~ 2.8 L · min^{-1} · m^{-2},转中 MAP 25 ~ 40 mmHg,Lac 0.7 ~ 2.0 mmol/L,表明在减少术野回血同时,也能满足患儿机体的有效灌注。②紫绀先心,启动 CPB 用平氧。有很多实践证明,对于术前心肌严重缺氧的紫绀先心在用高氧合预充液灌注时,极易发生心肌顿抑,为术后低心排设下前奏[13]。我们在转流过程中从氧浓度 21% 开始即 PaO_2 80 ~ 100 mmHg 启动 CPB,之后随温度的降低在 10 min 内逐渐提高氧浓度至 40% ~ 50%,复温后升高到 60% ~ 70%。③积极抗炎。除常规 CPB 所造成的全身炎症反应外,紫绀先心患儿常伴有大量的侧支循环,术中需要加大各吸引泵的流量,以显露术野,此过程中不可避免产生负压吸引,也增加了血液与空气直接接触的机会,造成血液破坏。我们预充大剂量甲泼尼龙(30 mg/kg)、乌司他丁(每千克体质量 1 ~ 2 万单位),力求减轻机体炎症反应,增强患儿抵抗应激的能力。④精细管理。患儿体重低,血容量少,采用单根腔静脉插管,转流中时刻注意氧合器储血槽内的静脉回流情况,及时调整灌注流量,参照血气,精细调节患儿的通气、电解质及酸碱在正常范围内。适当延长后并行时间,平稳复温,完全以 SVO_2 作为参照,复温过程中保持 SVO_2 > 65%,充分偿还氧债。此外转流前及停机后保温对于婴幼儿微循环的灌注也很重要,不能忽视。

[参考文献]

[1] 汪曾炜,刘维永,张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京:人民军医出版社,2003:618 - 623.

[2] 徐志伟. 小儿心脏手术学[M]. 北京:人民军医出版社,2006:289 - 304.

[3] Subramanyan R, Venugopalan P, Narayan R. Vascular rings: an important cause of persistent respiratory symptoms in infants and children[J]. Indian Pediatr, 2003, 40(10): 951 - 957.

[4] 马瑞彦,杨宗英,钟前进,等. 浅低温体外循环心脏跳动下修复 3 岁以下房间隔缺损 134 例[J]. 第三军医大学学报,2008,30(18):1762 - 1763.

[5] 杨宗英,马瑞彦,肖颖彬,等. 心脏跳动下心内直视手术的体外循环管理[J]. 局解手术学杂志,2011,20(5):497 - 498.

[6] 肖颖彬,陈 林,王学锋,等. 体外循环心脏跳动中心内直视手术 2100 例临床分析[J]. 中国体外循环杂志,2006,4(4):210 - 212.

[7] 刘 梅,肖颖彬,陈 林,等. 260 例半岁内危重先天性心脏病急诊体外循环[J]. 局解手术学杂志,2011,20(5):494 - 496.

[8] 辛 梅,张近宝,金振晓,等. 联合超滤在 10 公斤以下婴幼儿先天性心脏病合并中重度肺动脉高压术中肺保护的研究[J]. 中国体外循环杂志,2012,10(3):136 - 140.

[9] Stocker CF, Shekerdemian LS, Horton SB, et al. The influence of bypass temperature on the systemic inflammatory response and organ injury after pediatric open surgery: a randomized trial[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2011, 142(1): 174 - 180.

[10] 董培青. 体外循环损伤与保护[M]. 北京:人民卫生出版社,2007:111 - 112.

[11] 龙 村,刘晋萍,冯正义,等. 体外循环学[M]. 北京:人民军医出版社,2004,390 - 396.

[12] 李功宋. 再氧合损伤 - 紫绀先心病手术中的"杀手"[J]. 中国体外循环杂志,2003,1(2):65.

[13] Allen BS. The reoxygenation injury: is it critically important? [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2002, 124(1): 16 - 19.

(编辑:左艳芳)