

· 论 著 ·

DOI: 10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2020.03.05

先天性主动脉瓣上狭窄的心肺转流管理经验

侯艳婷, 陈良万, 吕晓钗, 王 蕾, 杜剑之

[摘要]:目的 回顾性总结先天性主动脉瓣上狭窄的心肺转流(CPB)管理经验。方法 2009年01月至2019年10月, 20例先天性主动脉瓣上狭窄的患者在CPB下行手术治疗,术中运用浅低温下CPB,选择合适的插管、维持合适的灌注压、术中用HTK液心肌保护及加强血液保护的管理方法。结果 20例主动脉瓣上狭窄患者死亡3例,存活率85%,CPB时间(116.77±39.85)min,主动脉阻断时间(62.31±22.15)min,心脏自动复跳14例,余6例经电除颤后恢复自主心跳,除1例在ECMO辅助下脱机外,其余患者顺利脱离人工心肺机。2例患者因术后发生低心排量综合征死亡,1例出现重症感染,随后多器官功能衰竭最终死亡,其余患者恢复良好,顺利出院。结论 术中选择合适的插管,维持较高的灌注压、加强心肌保护及良好的血液保护的CPB管理可以为先天性主动脉瓣上狭窄手术提供重要保障。

[关键词]: 先天性心脏病;主动脉瓣上狭窄;心肺转流;心肌保护

Cardiopulmonary bypass management of congenital supravalvular aortic stenosis

Hou Yanting, Chen Liangwan, Lv Xiaochai, Wang Lei, Du Jianzhi

Department of Cardiac Surgery, Union Hospital, Fujian Medical University, Fujian Fuzhou 350001, China

[Abstract]: Objective To retrospectively summarize the clinical experience of cardiopulmonary bypass management of congenital supravalvular aortic stenosis. **Methods** From January 2009 to October 2019, 20 cases of congenital supravalvular aortic stenosis underwent surgery with cardiopulmonary bypass. Mild hypothermia, appropriate cannulation and perfusion pressure, HTK solution of myocardial protection, and blood protection management were administrated during cardiopulmonary bypass. **Results** Among the 20 cases, 3 patients died and the survival rate was 85%. The cardiopulmonary bypass time was (116.77±39.85) min, and the aortic crossclamp time was (62.31±22.15) min. 14 cases showed automatic heart resuscitating while 6 cases needed defibrillation. Except one case was weaned with ECMO support, rest of the patients were weaned from cardiopulmonary bypass smoothly. Two cases died of low cardiac output postoperatively, one case suffered from severe infection, and then died of multiple organ failure. The mortality was 15% and rest of the patients recovered well and then discharged. **Conclusion** Cardiopulmonary bypass management measures including selecting appropriate cannulation, maintaining a high perfusion pressure, strengthening myocardial protection and blood protection provide important guarantees for the success of congenital supravalvular aortic stenosis surgery.

[Key words]: Congenital heart disease; Supravalvular aortic stenosis; Cardiopulmonary bypass; Myocardial protection

先天性主动脉瓣上狭窄是一种较少见的左心流出道梗阻性疾病,为染色体部分缺失导致动脉弹性蛋白异常^[1],表现为升主动脉局限型或者弥漫型的狭窄,从而引起血流动力障碍,往往合并伴有其他的解剖畸形,如主动脉瓣二瓣化、主动脉缩窄、冠状动脉狭窄等,是 William's 综合征一系列心血管病变中最常见的一种特征表现^[2]。主动脉瓣上狭窄的病理生理特征为左心室压力后负荷上升,引起左心室肥厚以及心肌灌注不良。冠状动脉位于高压区,近端扭曲扩张。尤其是具有双心室流出道梗阻,合

并有冠状动脉低灌注的状态,会引起心内膜下缺血,导致低心排量综合征以及心律失常,易出现猝死。对于这类患者一旦发现常需要外科手术治疗,此类患者有不同的手术方式,手术难度大,风险高,良好的心肺转流(cardiopulmonary bypass, CPB)管理可以为术中提供重要保障。现将CPB管理经验介绍如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 本组20例患者,其中男性13例,女性7例,年龄1~32(10.23±10.67)岁,体重10~74(31.29±23.33)kg,均为局限型,轻度3例,中度狭窄6例,重度狭窄11例;术前彩超射血分数45.0~75.4

作者单位: 350001 福州,福建医科大学附属协和医院心血管外科

(64.72 ± 8.54)%, 左心室厚度 5.6~16.2 (10.46 ± 3.42)mm, 主动脉瓣上狭窄处最大压差 48~113 (80.26 ± 21.51)mm Hg; 术前心功能(NYHA) II 级 10 例, III 级 10 例; 6 例合并为 William's 综合征, 有特殊的“小精灵”面容, 智力发育延迟, 生长发育落后; 1 例合并二尖瓣关闭不全, 3 例合并有肺动脉瓣狭窄, 1 例合并左冠状动脉单冠畸形, 8 例合并冠状动脉血管扩张增粗, 1 例合并动脉导管未闭, 1 例合并主动脉瓣二叶瓣畸形, 1 例合并主动脉瓣二叶瓣畸形伴狭窄, 1 例合并房间隔缺损。

1.2 麻醉和手术方法 全部患者均采用常规静脉吸入复合麻醉。20 例均用“裤衩或菱形”状补片扩大加宽主动脉狭窄部, 且对心脏同期的心内畸形予以纠治, 包括 1 例有二尖瓣成形术, 3 例肺动脉瓣狭窄纠治术, 1 例冠状动脉旁路移植术, 1 例动脉导管结扎术, 1 例主动脉瓣置换术, 1 例房间隔缺损修补术。

1.3 CPB 方法 术中应用 Stockert III 型人工心肺机, 根据术前体重选择不同型号的泰尔茂膜式氧合器(体重 ≤ 15 kg 选用泰尔茂 RX05, 15~35 kg 选用泰尔茂 RX15(30), 35~60 kg 选用泰尔茂 15(40), ≥ 60 kg 选用泰尔茂 RX25)、一次性 CPB 管路和国产动脉微栓过滤器、超滤器以及停搏液灌注装置等, CPB 常规预充复方氯化钠、人血白蛋白、碳酸氢钠、肝素、甲泼尼龙、乌司他丁等, 常规肝素化 400 IU/kg, 根据不同体重情况, 预计库血量 = [预计血细胞比容(hematocrit, HCT) \times (血容量 + 预充总量) - 转前 HCT \times 血容量] / 库血 HCT 的计算公式, 预充合适的浓缩红细胞; 常规肝素化, 激活全血凝固时间(activated clotting time, ACT) > 300 s 开始插管, 术中通过升主动脉进行动脉灌注及上下腔静脉回流建立 CPB, 当 ACT > 480 s, 开始 CPB, 并逐步降温, 避免降温过快引起心室颤动; 在阻断主动脉前先经右上肺静脉插入左心引流管, 及时心脏减压, 防止心脏过度膨胀; 术中采用浅低温 CPB, 采用流量 2.2~2.5 L/($m^2 \cdot \text{min}$), 维持平均动脉压在 40~80 mm Hg, HCT 0.22~0.25, 混合静脉血氧饱和度($S_v O_2$) 70% 以上。手术中均采用 HTK 液行心肌保护, 灌注方式根据术中探查情况, 采用主动脉根部灌注或切开直视下左右冠脉直接灌注, 或经冠状静脉窦逆行灌注相结合方式。术中根据血气结果调整酸碱和电解质浓度, 及时进行超滤, 待血流动力学稳定、鼻咽温 37.0℃ 及直肠温度 $> 36^\circ\text{C}$, 血气、电解质满意后逐步脱离 CPB。

2 结果

20 例主动脉瓣上狭窄患者, 死亡 3 例, 存活率 85%, CPB 时间(116.77 ± 39.85) min, 主动脉阻断时间(62.31 ± 22.15) min, 心脏自动复跳 14 例, 余 6 例经电除颤后恢复自主心跳, 除 1 例在 ECMO 辅助下脱机外, 其余患者顺利脱离人工心肺机。术后呼吸机使用时间 9~360 (18.5) h, 监护室时间 9~360 (35) h; 2 例术后发生顽固性恶性心律失常, 出现低心排量综合征, 临床死亡; 1 例患者主动脉开放后多次除颤心脏仍未能复跳, 后再次阻断主动脉, 探查为左冠状动脉开口狭窄加行冠脉旁路移植术, 术中无法停机, 出现低心排量综合征, 予以 ECMO 辅助, 术后心功能恢复, 撤除 ECMO, 但随后并发重症感染合并多器官功能衰竭死亡; 其余患者恢复良好, 顺利出院。

3 讨论

主动脉瓣上狭窄是较少见的先天性心脏病, 一旦发现, 常需外科治疗, 主要是解除梗阻, 尽可能恢复主动脉瓣正常结构及功能。对于此类患者可合并多种血管畸形, 尤其是冠状动脉, 冠状动脉长期处于高压区, 病史长及重度瓣上狭窄严重的患者可引起冠状动脉低灌注、心肌缺血, 术中良好 CPB 管理可以为此类患者手术提供重要保障。

先天性主动脉瓣上狭窄常累及主动脉瓣远端, 需要术中探查, 根据术中探查累及的范围, 选择股动脉插管或者升主动脉插管, 术前常规的导管造影, 不仅能显示狭窄的部位和形态, 利于插管部位的选择, 也有利于观察有无合并心内畸形; 因本组患者累及范围不大, 均采用升主动脉插管; 对于主动脉瓣上狭窄可能合并有冠状动脉畸形的患者, 术中考虑使用冠状动脉窦逆行灌注可能, 故均采用上下腔静脉插管, 且上下腔静脉插管后可以切开右房直视冠状静脉窦处回血情况, 也可以吸引 HTK 液, 避免 HTK 液大量回流到膜式氧合器内, 引起严重的血液稀释及低钠血症。

对于主动脉瓣上狭窄的患者因窦管交界处狭窄引起主动脉窦内异常高压, CPB 术中需要较高的灌注压才能保证冠状动脉的有效灌注。在 CPB 初始阶段, 由于血液稀释、平流灌注、低温等多种因素影响, 易出现短暂低血压过程, 对于此类患者长时间低血压可能引起冠状动脉供血不足, 可能导致缺血, 引起冠状动脉痉挛, 易导致心室颤动; 开放后也可能因主动脉瓣上狭窄纠治后的冠状窦内压骤然降低,

导致冠状动脉血流减少引起心肌缺血,故转流初平稳过渡到全流量灌注,维持出入量平衡外,必要时给予血管收缩药维持较高的灌注压。

对于此类患者冠状动脉长期处于高压腔内,可出现扩张、扭曲或者内膜增厚,引起心内膜下缺血,且长期左心室压力后负荷上升,引起左心室肥厚,左心室肥厚更容易发生缺血-再灌注损伤^[3],故术中合适的心肌保护尤其重要,有文献报道心肌保护不当会引起心肌坏死或心肌顿抑^[4];目前 HTK 液在婴幼儿未成熟心肌中保护作用已得到肯定,但在成人的成熟心肌保护中有争议。有报道指出 HTK 液较冷血停搏液更适合心内直视手术,术中心肌损伤较轻,心肌保护效果优于冷血停搏液^[4-7],且 HTK 液仅灌注一次便可使心脏安全耐受 180 min 的缺血时限^[8],HTK 单次剂量灌注方法,相较于冷血停搏液多次灌注,可以减少冠状动脉内皮损伤及再灌注损伤^[9],故本组患者均使用 HTK 液行心肌保护。因本组患者冠状动脉长期处于高压区,左心室肥厚,伴有心肌缺血,术中主动脉根部灌注停搏液压力开始维持在 100~150 mm Hg,当心电活动停止后维持在 60~80 mm Hg,灌注压力较 Viana F^[9] 和 Raffaele Giordano^[10] 报道稍高,且灌注 HTK 液时间要达到 6~8 min,保证停搏液在心脏均匀分布,达到良好的心肌保护效果;因主动脉瓣上狭窄常合并其他畸形,尤其是合并冠状动脉血管畸形或主动脉瓣畸形,此类患者在本组病例中比例较大,因其冠状动脉开口位置变化较大,术中灌注停搏液时更应注意;术中主动脉阻断后在开始灌注时均采用顺灌,术中根据冠状静脉窦回血、术中心电活动及术前导管造影情况,再决定是否冠状静脉窦逆行灌注;术中发现有 1 例成人主动脉瓣上严重狭窄患者经主动脉根部灌注及左右冠状动脉开口直接灌注发现心脏停跳不佳及冠状静脉窦回血较差,后加行冠状动脉窦逆行灌注,开放后心脏自动复跳,逆灌虽然操作稍微繁琐,但是其走行的冠状静脉系统不会被硬化血管病变累及,能有效减轻心肌的缺血性改变,维持术后心脏的血流动力学稳定,减少冠脉气栓,提高自动复苏率等优点;对于此类患者术中应常规备逆行冠脉灌注管,采用多种灌注相结合方式可以避免因冠状动脉严重病变患者心肌得不到有效灌注;本组患者开放升主动脉后 6 例发生室颤,术中发现开放升主动脉后心室颤动大部分都是病史较长重度主动脉瓣上狭窄的患者,可能由于病史较长,心室肥厚,心肌已存在一定程度的缺血性损害,进而增加心脏复苏的困难有关;2 例术后发生低心排血量综合征患者,1 例成人

重度主动脉瓣上狭窄术中开放升主动脉反复除颤,可能与术中心肌保护欠佳有关,术中灌注时压力可能不够,导致心肌灌注停搏液分布不均匀,术中开放主动脉时灌注压较低,导致心肌灌注不全,加重心肌缺血有关,也有可能冠脉气栓引起心律失常有关;另 1 例是主动脉瓣上狭窄伴有肺动脉瓣狭窄的患者可能与术后早期出现低血压有关,主动脉瓣上狭窄纠正后会引发冠状动脉内压骤然降低,低血压会引起冠状动脉血流减少加重心肌缺血,引起恶性心律失常;另 1 例死亡患者早期出现低心排血量综合征,术中探查考虑是冠状动脉损伤引起,虽及时给予冠状动脉旁路移植术,但由于术中心肌缺血时间较长,无法停机,予以 ECMO 辅助心功能恢复,但随后出现重症肺炎,最终因多器官功能衰竭死亡,对于此类反复除颤未恢复自主心跳的患者,除术中注意心肌保护外,特别注意此类患者冠状动脉开口变异大,是否伴有冠状动脉狭窄或术中操作引起冠状动脉损伤,这类患者除外科纠正满意外,对于术中心肌保护要求更高,可直接采取多种灌注方式相结合方式可能更利,如无法停机,尽早使用 ECMO,可能对术后心功能恢复更利;本组术中均采用浅低温 CPB 管理,考虑到温度较高可能对心肌温度及对心肌保护液产生影响,术中常规在心脏局部放置冰屑,降低心肌表面的温度,降低心肌耗氧量;常规使用 CO₂ 排气,在食道超声指导下充分排气,且开放主动脉后持续排气,减少冠状动脉内气栓形成的发生率。

由于术中常规用补片扩大加宽主动脉狭窄处,容易出现吻合口出血,为减少术中、术后血液丢失,术中常规运用血液回收机,术后常规带回监护室,减少术后早期因胸液过多引起的血液浪费;且术中为了减少对血液的破坏,均选用良好生物相容性好的膜式氧合器和管道;术中常规使用乌司他丁及氨甲环酸,减少炎症反应和术后出血^[11-12]。

综上所述,针对主动脉瓣上狭窄特殊性给予合理的 CPB 管理可以为手术提供重要保障。

参考文献:

- [1] Meria G, Brunetti-Pierri N, Piccolo P, et al. Supravalvular aortic stenosis: elastin arteriopathy [J]. *Circ Cardiovasc Genet*, 2012, 5(6): 692-696.
- [2] Mohan B, Mittal CM, et al. Supravalvular aortic stenosis in william's syndrome.[J].*Ann pediatr cardiol*, 2011, 4(2): 213-214.
- [3] Suleiman MS, Hancock M, Shukla R, et al. Cardioplegic strategies to protect the hypertrophic heart during cardiac surgery[J]. *Perfusion*, 2011, 26 Suppl 1: 48-56.

(转第 158 页)