

原位心脏移植治疗 115 例婴儿难治型 先天性心脏病

浙江医科大学附属邵逸夫医院心胸外科 王永清

美国罗马琳达大学医学中心 Leonard L. Balley David T. Fang Nan Wang

摘 要 作者报道原位心脏移植治疗婴儿难治型先天性心脏病(先心病)115 例。其中左心发育不良综合征 71 例(62%),扩张型心肌病 8 例(7%),其它复杂性先心病 36 例(31%)。术前伴有动脉导管未闭者用前列腺素 E_1 治疗,部分患儿行球囊房间隔交通扩大术。离体供心经受冷缺血时间 64~497min,供体与受体体重比率为 0.8~3.0。术中血管吻合采用扩大成形法或主动脉弓重建术。术后常规使用免疫抑制剂环孢霉素 A 和硫唑嘌呤。排异监测和诊断采用无创性方法。本组随访 1~6 年,1 年生存率 87%,2~5 年为 80%~79%,生存者身长、体重发育与同龄人无差别,供心生长和功能显示正常。

关键词 心脏病/先天性;心脏/移植;婴儿

据估计约有 10%的先心病因缺乏根本的治疗方法而在婴儿期死亡^[1,2]。作者收集美国罗马琳达大学医学中心 1985 年 11 月~1991 年 7 月间,采用原位心脏移植治疗婴儿难治型先心病 115 例,结合左心发育不良综合征治疗特点、供心选择、术后免疫抑制剂应用以及排异监测和诊断予以报道。

1 资料与方法

1.1 受体 男 66 例,女 49 例。新生儿(3 h~30 d)53 例,婴儿(31 d~365 d)62 例,平均年龄 38 d。体重 1 950~10 700 g,平均 3 600 g。本组病例中左心发育不良综合征 71 例,扩张型心肌病 8 例,二尖瓣闭锁、右室双出口伴主动脉缩窄 7 例,左室发育不良伴房室通道、三尖瓣闭锁伴大动脉转位或双口型二尖瓣、同形异构右心房各 4 例,心室双入口伴大动脉转位、主动脉闭锁伴多发性室间隔缺损或三尖瓣骑跨、肺动脉闭锁伴三尖瓣下移各 3

例,主动脉闭锁伴左室心内膜纤维化、B 型主动脉弓中断伴主动脉闭锁、同形异构左心房各 2 例,永存共同动脉干伴干动脉瓣狭窄、矫正型大动脉转位伴右室发育不良各 1 例。术前均通过超声心动图检查确诊。伴有动脉导管未闭者术前均接受前列腺素 E_1 0.05 $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ 持续静脉滴注,有 15 例术前行球囊房间隔交通扩大术。全组平均等待获取供心时间为 17.5 d。

1.2 供体 分别为创伤、窒息和猝死的脑死亡儿童。超声心动图检查心脏结构无异常,ABO 血型与受体一致,淋巴细胞交叉配型阴性。多数供心用飞机运送,离体冷缺血时间 64~497 min(平均 260 min)。供体与受体体重比为 0.8~3.0。

1.3 移植手术 常规应用深低温停循环法,左、右心房和房间隔吻合按常规方法,主动脉和肺动脉吻合采用扩大成形法,左心发育不良综合征病例同时施行主动脉弓重建术^[3],

肺动脉吻合在复温灌注时完成。全组深低温停循环时间为47~65 min(平均56 min)。

1.4 术后免疫抑制剂应用 ①环孢霉素A:剂量为0.05~0.1 mg/kg/h,自供体确认后开始静脉滴注,术后维持血环孢霉素浓度2500~3000 ng/L,直至能口服后,改为20mg/kg/d,分2~3次/d口服,经数天调整后达到其血浓度为2000~2500 ng/L,予以长期维持;②硫唑嘌呤:剂量为3 mg/kg/d,开始静脉输入,后改为口服维持,服用期间保持白细胞 $>4.0 \times 10^9/L$;③甲基氢化泼尼松:剂量为25 mg/kg/12 h,静脉注射4次后停用。

1.5 排异诊断和治疗 术后出现不明原因低热、烦躁、厌食、呕吐、腹泻、呼吸急促、心动过速和心律紊乱时均提示排异反应可能,超声心动图、心电图、X线胸片、血环孢霉素浓度、血自身胚细胞样变(spontaneous blastogenesis)均可起辅助诊断作用。辅助检查每周2次,出院后根据受心者排异程度和频率,由医生决定间隔检查时间。对可疑或已证实排异反应者给甲基氢化泼尼松125 mg,每天2次静脉注射,连续3天。若不能控制排异反应,则再给甲基氢化泼尼松125 mg,每天2次静脉注射,连续3天。同时静脉注射兔抗胸腺细胞血清或马抗胸腺细胞球蛋白0.5 mg/kg/d,连续7~10 d。本组有5例受心者术后多次出现排异反应,附加氨甲喋呤治疗后得到控制。3例重度排异反应者附加全身淋巴结区放射治疗后也成功地得到控制。

1.6 防治感染 ①术后受心者进入单间无菌隔离室监护,工作人员严格采用无菌操作技术;②每周2次作血、尿、痰、鼻拭子、咽拭子细菌培养和抗生素敏感试验及血清病毒滴定,根据其结果选用相应抗生素;③尽早拔除各种引流管和插管;④每周2次摄胸片观察肺部有无炎性变;⑤术后常规应用免疫球蛋白1周和抗病毒药3个月。

2 结果

本组早期死亡15例,分别死于技术/处理失误4例,坏死性肺炎3例,供心衰竭2例,急性排异反应2例,十二指肠溃疡穿孔2例,肺动脉高压及主动脉栓塞各1例。晚期死亡9例,死于急性及慢性排异反应各3例,其它分别因脓毒血症、细菌性心内膜炎和包皮环切术后出血性休克致死各1例。术后伴有并发症需行特殊治疗14例,其中因主动脉残余缩窄或吻合口狭窄(均为早期病例)行球囊扩张治疗4例,手术修复3例;因胸骨感染行清创术2例;因心律失常安置起搏器术1例;因供心衰竭行心脏再移植术1例;另有3例术前伴有肾功能衰竭,术后需继续腹膜透析治疗。全组平均住院28 d。存活率术后1年为87%。2年~5年为80%~79%。随访表明,患儿术后身长、体重发育与同龄儿童无差别,供心的生长和功能显示正常。

3 讨论

3.1 本组难治型先心病中左心发育不良综合征占62%,治疗该畸形应注意两点:一是由于存在左半心发育不良和主动脉缩窄,因此房间隔缺损和动脉导管两处分流是患儿完成体、肺循环过程的先决条件^[4]。术前一俟确诊即应静脉滴注前列腺素E₁,以保持其动脉导管开放,部分患儿需行球囊房间隔交通扩大术以减轻肺高压和充血性心力衰竭;二是术中应彻底解除主动脉弓及其远侧的缩窄,主动脉吻合应采用主动脉弓重建方法,可避免术后主动脉残余缩窄和吻合口狭窄,以及由此酿成的术后高血压。

3.2 婴儿心脏移植的最大困难是供心来源,适当放宽供心选择标准能挽救更多受心者的生命。本组离体供心经受冷缺血时间为64~497 min,平均260 min,供体与受体体重比为0.8~3.0,性别、种族不同是常见的,术后供心功能均显示良好。因此,我们认为,在婴

30 例肾小球疾病患儿肾脏活体 组织检查结果分析

浙江医科大学附属儿童医院 刘爱民 汤宏峰 杨 诚

我院自 1991 年 12 月以来,共进行了 31 例小儿肾穿刺活检,其中 30 例获得成功。

1 资料和方法

1.1 一般资料 30 例肾活检中,男 19 例,女 11 例。年龄 5.6~13 岁。发病距肾活检时间 1.3 个月~7 年,平均 1.4 年。

1.2 方法 全部患儿以电视透视法定位,采用国产 Menghini 针经皮负压抽吸肾组织。标本处理:①光镜检查的标本作 HE、PAS 和 PASM 染色。②免疫荧光检查的标本均作抗人 IgG, IgA, IgM 及 C₃、C_{1q} 标记,部分病例采

用免疫荧光间接法作 HBsAg 标记。③电镜标本经超薄切片后作醋酸双氧铀-枸橼酸铅双染。

2 结 果

2.1 光镜下肾小球数均超过 5 只。14 例原发性肾小球疾病中基本病理表现有 5 种,分别是微小病变型(MCD)、系膜增生性肾炎(MsPGN)、膜性肾炎(MN)、IgA 肾病和 IgM 肾病。多数有伴随病变。7 例有程度不等的小管渗出、浊肿及淋巴或(和)中性白细胞浸润,1 例 12.5%肾小球伴新月体(下转第 127 页)

儿年龄组适当放宽上述标准是可行的。

3.3 本组术后常规应用免疫抑制剂环孢霉素 A 和硫唑嘌呤,无 1 例发生严重药物毒副作用,25%生存者术后发生排异反应。其余发生排异反应者中有 75%在术后头 6 个月,用甲基氢化泼尼松和(或)抗胸腺细胞血清或球蛋白治疗后大多能得到控制;有 5 例反复多次发生排异反应,经附加氨甲喋呤治疗后得以控制;3 例重度排异反应者经附加全身淋巴结区放射治疗后成功地得到控制;仅 6 例未能控制排异反应而死亡。本组结果提示,类固醇类药物除治疗排异反应外,不作为术后常规免疫抑制剂治疗,这对婴儿不但是可行的,而且能明显降低术后感染、应激性消化道溃疡出血和冠状动脉阻塞性病变的发生率^[5]。

3.4 婴幼儿心肌脆嫩,若反复使用心肌活检

方法诊断排异反应,容易引起心肌穿孔或心肌损害的并发症。本组常规应用超声心动图、心电图、X 线胸片、血细胞计数和分类、血环孢霉素 A 浓度和血自身胚细胞样变检查,同时结合临床观察,同样可取得监测和诊断排异反应的良好效果^[6,7]。

参 考 文 献

1. Bailey LL, et al. Ann Surg, 1988,208(3): 279
2. Bailey LL, et al. Pediatr Clin North Am, 1990, 37(1): 137
3. Bailey LL, et al. J Thorac Cardiovasc Surg, 1986,92(1): 1
4. 石美鑫,等主编. 实用外科学. 北京:人民卫生出版社, 1992: 1493
5. Bailey LL et al. J Thorac Cardiovasc Surg, 1993,105(5): 805
6. Johnston J, et al. Prog Cardiovasc Nursing, 1988, 3(1): 13
7. Boucek MM, et al. J Heart Transplant, 1990, 9(1): 63
(1993 年 11 月 2 日收稿, 1994 年 2 月 22 日修回)