



守護「開心」兒 加護病房裡的關鍵任務

文·圖／小兒心臟科 主任 張正成

小兒開心手術近20年來有長足的進步，不但以往認為不可能開刀修補的複雜性先天性心臟病漸漸都可以處理，接受開心手術的嬰幼兒年齡也越來越小，已經達到新生兒就能「開心」的境界。整個開心團隊因而面臨更嚴峻的挑戰，幸好針對嬰幼兒開心手術各種難題的研究已有極大突破，使我們在更加明白心臟病兒的脆弱與危險之後，得以對症下藥，防範未然。

既然是開心手術，由優秀的心臟外科醫師執行心臟畸型的完整修補，當然是成敗的

先決條件。在進行開心手術前，小兒心臟科醫師還得先對病兒心臟缺陷作詳盡的檢查，並且矯正各器官系統的失調，再與主刀的心臟外科醫師、麻醉科醫師、重症科醫師、呼吸治療師、體外循環師、加護病房護理師等，密切溝通討論，制定治療計畫，才把病兒送入開刀房。

當開心手術完成，病兒從開刀房送回小兒加護病房（PICU），這時就輪到手術後照顧團隊接棒了！

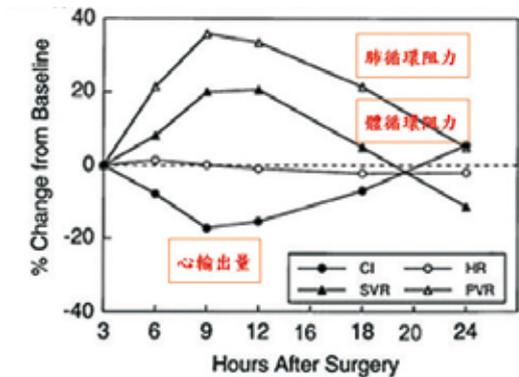


圖1：大動脈轉位症手術後的低心輸出量

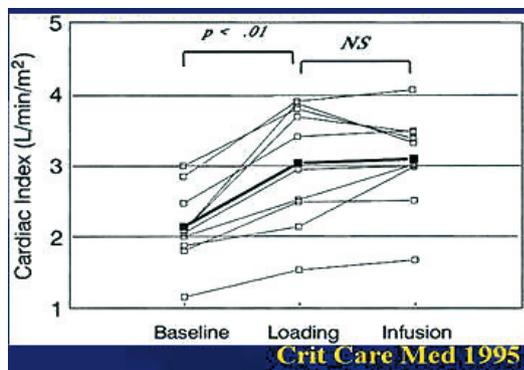


圖2：Milrinone study...心輸出量上升

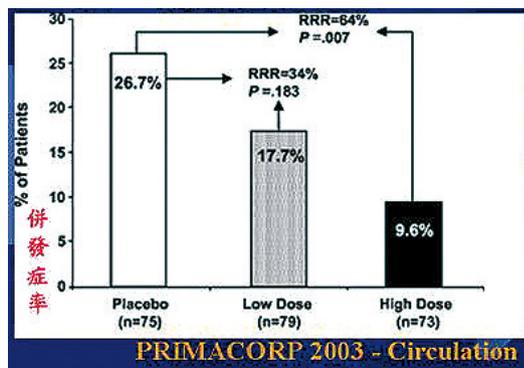


圖3：低心輸出量甚至死亡

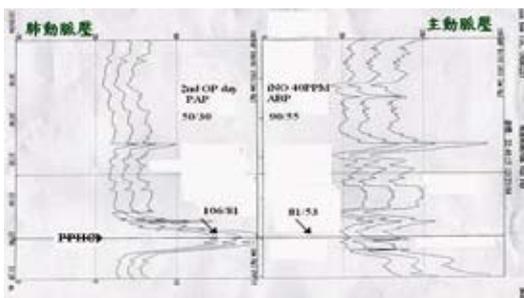


圖4：開心手術後突發肺動脈高壓危象PPHC

今夜，今夜！敵人在哪裏？

複雜的先天性心臟病開心手術耗時較長，往往一早進開刀房，等開完刀送回小兒加護病房，已經夕陽西下，而許多開心手術後的併發症，就在當天夜裡發生。美國波士頓兒童醫院心臟科於1995年，觀察大動脈轉位畸形（Transposition of Great Artery, TGA）的新生兒手術發現，手術後的6至12小時，是病兒心輸出量最低的時候，病兒此時血壓下降，周邊動脈緊縮，進入「低心輸出量的狀態」（Low Cardiac Output State, LCOS），這是手術後照顧團隊面臨的首要難題（圖1）。幸好，他們也發現，只要注射新一代的心臟血管藥物Milrinone（憫兒利儂），就可以讓處於「低心輸出量的狀態」的病兒轉危為安（圖2）。到了2003年，在多個醫學中心聯合的臨床實驗中進一步發現，高劑量的Milrinone比低劑量更為有效，可以明顯降低開心手術後病兒的死亡率（圖3）。

半夜突然起了大風暴...

原本就合併肺動脈高壓（Pulmonary Artery Hypertension, PAH）的病兒，開心手術後還須提防另一種併發症「肺動脈高壓危象」（Postoperative Pulmonary Hypertension Crisis, PPHC）（圖4）。發作時，病兒的肺動脈血壓會突然竄升至非常高，不但超過主動脈血壓，也超過病兒心臟幫浦功能的最大負荷量，往往說時遲那時快，心臟衰竭、休克、低血氧緊跟著發生，如果沒有立刻給予正確的治療，死亡率可能大於50%。

為何會發生「手術後肺動脈高壓危象」？原因通常是病兒在手術前，肺動脈長期處於高血壓的異常狀態，以致血管壁肌肉層既厚又硬，再加上受到開心手術的體外心肺循環（Cardiopulmonary Bypass, CPB）影響，血管內皮廣泛性發炎，血管的內分泌失調，喪失主動擴張血管壁的調節功能，因此一旦在手術後遇到疼痛、壓力、血壓下降等不利狀況，這些僵硬的肺血管就會突然攣縮夾緊，造成超高的肺動脈阻力與壓力，肺血流走不動、流不通，導致缺氧及休克的發生。

這時候，我們如果採用注射性的血管擴張藥來搶救，效果並不理想，因為這些藥物會使病兒的肺動脈及體循環動脈同時擴張開來，反而加重休克狀態。

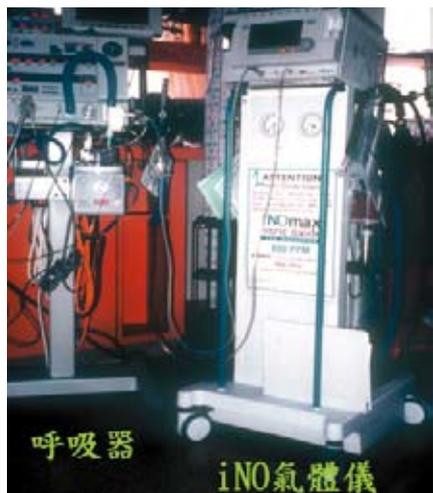


圖5：iNO氣體儀

唯有將吸入性的氣體血管擴張藥「一氧化氮」（Nitric Oxide inhalation, iNO）接入病人的呼吸器，輸送到肺臟裡，直接撐開緊縮的肺動脈，才能及時解決「肺動脈高壓危象」。這種一氧化氮氣體的吸入治療法，是波士頓兒童醫院心臟加護病房Dr. David Wessel於1994年的創見，至今已拯救了很多脆弱的心臟病童（圖5）。

馬太福音14章記載，耶穌的門徒半夜在加利利湖行船，忽然間起了大風浪，門徒甚為驚恐，耶穌便從海面上向他們走來，說：「是我，不要怕！」隨後登上船，平息了風浪。開心手術後，爆發「肺動脈高壓危象」固然相當驚險，處理方法卻有一定的原則：給予強力鎮靜藥、100%氧氣、執行大量且快速的人工換氣、提高血液的酸鹼值，在此同時，另一組人趕快把一氧化氮氣體系統與呼吸器連結起來，以確保病兒不再受到「肺動脈高壓危象」的威脅。當然，最好是在術前就先判斷誰是可能發生「肺動脈高壓危象」的高危險病兒，事先把一氧化氮吸入系統組裝起來，預作防範。

深度麻醉或淺度麻醉？

幼兒開心手術的進步，並不只是心臟外科與加護病房的功勞，在開心手術過程中，體外心肺循環的支持與麻醉深度的調整，也非常重要。有一篇有關這方面研究的論文，發表於1992年的新英格蘭雜誌，大大改變了醫界用於幼兒開心手術的麻醉方法。

傳統上，大家都很害怕給予幼兒深度麻醉，深恐會完全壓制他們自主的心臟及肺臟功能。這個研究就是比較使用傳統的吸入性氟烷（Halothane）麻醉藥與高劑量的芬他寧（Fentanyl）注射麻醉藥，看看哪一組的手術成功率較高？結果深度麻醉的芬他寧注射組，30名開心病兒的手術全部成功，沒有死亡，而傳統麻醉的吸入性氟烷中，有20-30%的死亡率（圖6）。

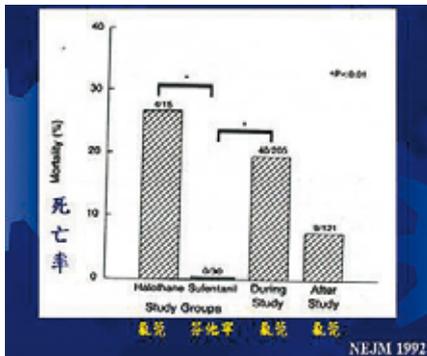


圖6：Fentanyl vs Halothane+Morphine

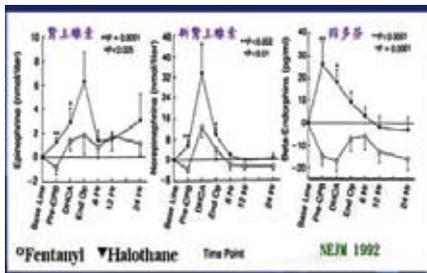


圖7：Fentanyl vs Halothane+Morphine

進一步研究這兩組麻醉中病兒的內分泌變化，可以看出，傳統麻醉的病兒於手術中及手術後均製造出較高的壓力性荷爾蒙，如：腎上腺素，新腎上腺素，因多芬等；而芬他寧注射深度麻醉這一組，病兒的壓力性荷爾蒙濃度，維持在持平不會竄起的狀態（圖7）。這個臨床研究顯示，在傳統的淺度麻醉下，病兒仍然會承受很多的疼痛與壓力，由於無法吶喊，只好釋放大量的壓力性荷爾蒙以示抗議。並且，這些病兒也會出現血糖上升、胰島素下降、乳酸上升等新陳代謝失常的現象，難怪死亡率比較高。

其實，這種與開心手術有關的壓力、傷害與傷口疼痛，會持續影響病兒到手術後一兩天，所以在加護病房裡，我們仍須繼續給予鎮靜、止痛，直到他們脫離危險。

為了救命，裝上「葉克膜」吧！

8個月大的小真是一名法洛氏四重症心臟畸形（Tetralogy of Fallot, TOF），合併上呼吸道異常及第4對染色體基因異常的嬰兒。大大的眼睛，靈活的四肢，很惹人憐愛。兩個月大時，她因為喉管軟化，呼吸較喘，在本院做了呼吸道的雷射治療後，呼吸狀況改善。法洛氏四重症是一種發紺性心臟病，患者會輕度缺氧，需長期服藥，所以當小真8個月大，體重達到6公斤的時候，爸爸媽媽就接受小兒心臟科醫師的建議，安排她住院開刀。

法洛氏四重症的開心手術須重建右心室出口，並且削除導致狹窄的贅肉，多少會損傷右心室。果然，手術後第2天，全身插滿各種管子的小真就出現心律不整、血壓太低、中心靜脈壓過高等右心室衰竭的現象。加護病房醫師嘗試了許多種強心藥及對抗心律不整的藥物，效果都不好，無法解除小真的「低心輸出量狀態」（LCOS）。照顧團隊當機立斷，聯絡心臟外科醫師及體外循環技師，為她接上了「葉克膜」系統。在「葉克膜」系統的支持下，小真很爭氣，心臟功能迅速恢復，3天後終於脫離「葉克膜」，轉危為安。

「葉克膜」系統的功能，簡單地講，就是人工心臟加上人工肺臟，可以提供病人心輸出量二分之一至三分之二的功能，使手術後受損的心臟及血管得到充分休息及自我復原的機會（圖8），已成為近代開心手術後發生「低心輸出量狀態」併發症的最後一線搶救利器。然而，這是一種侵襲性的治療，可能帶來其

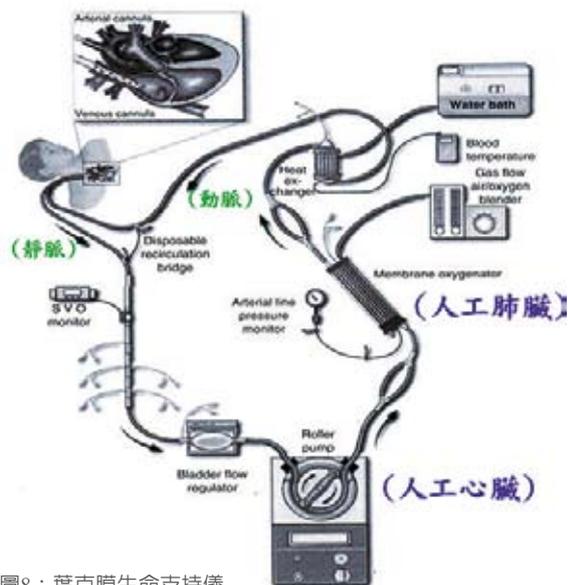


圖8：葉克膜生命支持儀

他出血、感染、血栓、腦損傷等併發症，所以在啟動「葉克膜」治療系統之前，一定要先了解造成病人低心輸出量的原因，與心臟外科、麻醉科、體外循環、重症科、呼吸治療科等各方面的專家充分溝通，並且向家長好好說明使用「葉克膜」的利弊得失。事實上，當考慮啓用「葉克膜」的時候，病人已處於危險邊緣，有相當的急迫性，因此良好而有效率之溝通永遠是開心手術後照顧團隊的重要課題。

如果不是耶和華看守城池，守門的人就白白警醒！（詩篇127）

筆者自從1998年結束在波士頓兒童醫院心臟科為期1年的臨床學習回國以來，匆匆已經10年了。10年來，在醫院及兒科部的支持下，我們與心臟外科李秉純主任密切合作，幫助過很多嬰幼兒的開心手術。在此要感謝麻醉科、體外循環小組、小兒心臟超音波室、心導管室及小兒加護病房醫護同仁的通力合作，也要感謝家長的信賴，願意將罹患心臟病的小寶貝託付給我們，我們在照顧病兒的過程中，有過無比的欣慰，也有過萬般的不捨，個中滋味一言難盡。



筆者與Stephen Roth於波士頓兒童醫院心臟加護病房合影

隨著經驗的累積，我們至今已完成十幾例新生兒大動脈轉位症（TGA）的完全矯正手術，以及十幾例單一心室循環三階段開心手術。近年來，醫界面對的心臟病畸形越來越複雜，挑戰越大，需要學習的新技能也越多。箴言說：「上帝賜福給謙卑的人，阻擋驕傲的人。」願同仁們不斷互勉，認真觀察病兒，努力汲取新知，並且保持暢通無阻的團隊溝通，才能幫助更多的心臟病兒。

「凡做在弟兄中最小一位的身上，就是做在上帝的身上。」謹以此文向所有不眠不休，全心全力照顧開心病兒的每一位同仁致謝。☺