

Fontan 循环产妇产的围术期管理

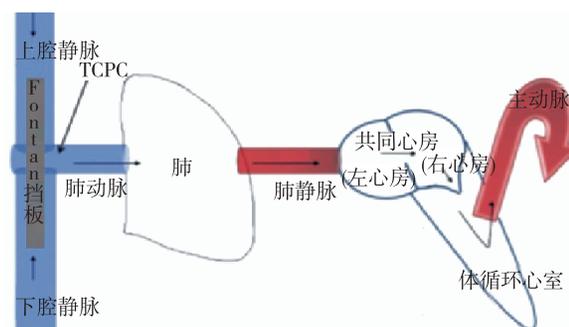
宋琳琳 肖锋

Fontan 循环概述

定义 1971 年 Fontan 等^[1]首次给 3 例三尖瓣闭锁患儿实施了一种新型手术以改善紫绀,Fontan 手术因此而得名。三尖瓣闭锁患儿为单左心室,右心室缺如或发育不良,出生后肺动脉内的血液由主动脉通过开放的动脉导管提供,肺血流少,患儿紫绀。矫正手术历经 3 个阶段,最终将上、下腔静脉与肺动脉直接连接提供肺血流,从而实现全部体循环血液绕过发育不良的右心室直接流入肺动脉。第 3 阶段的矫正手术即 Fontan 手术,通常在 2~4 岁时进行。术后患儿的血液循环状态即称为 Fontan 循环/生理。后来这种手术方式逐渐为其他单心室先天性心脏病的治疗所采用^[2]。

病理生理 Fontan 手术会在功能上创建一种连续循环,类似于正常心脏血流^[3](图 1)。肺血流由跨肺梯度(transpulmonary gradient, TPG)(肺动脉压-体循环心房压)和胸内负压(吸气形成)决定。TPG 反映肺血管阻力(pulmonary vascular resistance, PVR),Fontan 循环必须克服,过高的 PVR 将直接导致腔静脉血流难以流入体循环心房。正常双室循环中,右心室射出的搏动血流帮助维持远端肺血管床开放;而 Fontan 循环由于缺乏右心室泵,直接流入肺动脉的腔静脉非搏动血流,静脉层流的低流速使开放的肺血管床面积减少,导致 PVR 增加^[4]。同时,肺动脉内皮一氧化氮的释放取决于搏动血流对肺血管的剪切力,Fontan 循环丧失搏动血流也使一氧化氮的产量下降,增加 PVR。升高的肺淋巴压力也进一步增加 PVR。现代 Fontan 手术中可能在肺动脉与右心房间开窗,设计为“活瓣”,肺动脉压升高至一定程度时开放,以便在高肺动脉压、腔静脉血流难以通过肺动脉时可经右心房至左心房再至左心室,保留心室前负荷。临床上表现为“右-左分流”,会导致一定程度的体循环脱氧合^[5]。右心房在长期较高的静脉压负荷下逐渐扩张,最终丧失收缩能力。扩张的心房也成为血栓形成和心律失常的天然底物。

长期并发症 82% 的患儿可以存活到术后 15 年^[6],但疲劳和进行性运动耐量下降几乎见于所有患者。11% 的 Fontan 手术患儿术后有明显的长期并发症^[7],如体循环心室衰竭、心律失常、肝淤血(致肝功能障碍)、肺动静脉侧支形成、失蛋白肠病、阻塞性支气管炎和血栓栓塞性疾病。患者



注:TCPC,全腔静脉-肺动脉连接

图 1 Fontan 循环静态示意图

体循环心室的舒张功能障碍很常见,往往前负荷不足;腔静脉压逐年升高,反映 PVR 持续增加。接近一半的患儿术后发生心律失常,房性为主,耐受差,极易引起血流动力学改变。这一并发症的机制涉及右心房瘢痕组织形成、术中心房切开时损伤窦房结和/或右心房持续高压。由于血小板活性增加和蛋白 S、蛋白 C、抗凝血酶 III 含量下降,Fontan 生理形成一种轻度高凝状态。由于房性心律失常、血流缓慢、右-左分流、高凝状态等诸多因素,Fontan 手术后无症状肺部栓子和血栓栓塞率高达 17%~20%,可能导致 PVR 慢性升高。心内血栓的风险也很高。

Fontan 循环与妊娠

对妊娠的特殊影响 Fontan 手术后成功妊娠是可能的。胎儿/新生儿方面由于母体缺氧导致胎盘机能不全,低孕龄、宫内发育迟缓、早产、流产增加。Fontan 循环产妇产的围产期并发症通常与心脏相关,包括心功能恶化和心律失常(房扑和室上性心动过速),尤其既往有心律失常史、心力衰竭史、NYHA 分级 > II 级、紫绀或射血分数 < 40% 的产妇。心律失常往往由于血浆容量增加牵张心房和雌孕激素影响下肾上腺素受体兴奋性增高所致。在妊娠轻度高凝状态基础上 Fontan 循环生理进一步增加血栓危险。

妊娠对 Fontan 循环的特殊影响 正常妊娠的心血管改变表现为增加前负荷、降低后负荷、加快心率和提高循环血容量。Fontan 循环患者维持心输出量主要依赖前负荷,而维持较低的 PVR 是保证前负荷的重要因素。正常足月妊娠 PVR 降低多达 34%,有利于血流通过 Fontan 回路。前负荷增加理论上导致每搏量增加,但 Fontan 循环产妇产心室舒张功能受损,难以处理增加的前负荷,可能导致肺静脉压升高,

DOI: 10.12089/jca.2018.08.027

作者单位:100034 北京大学第一医院麻醉科(宋琳琳),心外科(肖锋)

通信作者:宋琳琳,Email: 1131_1131@163.com

心力衰竭症状随之出现。幼时 Fontan 手术后保留右心房与肺动脉间开窗的产妇可能由于肺动脉压过高导致明显的右-左分流而发生紫绀。

分娩期 Fontan 循环产妇的心血管系统受疼痛、子宫收缩、药物、产妇体位和分娩类型等多种因素的共同影响。一次宫缩心输出量增加 30%~40%，前负荷的剧烈波动可能导致心力衰竭。妊娠子宫的腔静脉压迫可能使前负荷急剧减少，产生恶性后果。分娩后即刻快速给予缩宫素可能导致血管扩张和低血压，前负荷的快速降低对 Fontan 循环产妇极为不利。

产后期除外出血，由于失去胎盘循环和子宫收缩使心输出量再度增加 30%。心功能差或肺动脉高压的 Fontan 循环产妇产后 1 周内猝死的风险增大。

围术期管理

感染性心内膜炎的预防 根据美国心脏病协会感染性心内膜炎预防指南^[8]，心内有的人工材料的先天性心脏病患者行非心脏手术应常规予以抗生素预防感染性心内膜炎。Fontan 循环产妇产时行修补术往往在心内放置人工材料，因此分娩时应常规给予抗生素。

血栓的预防 阿司匹林可以像华法林一样有效预防血栓事件，可于分娩日继续给予，产后停用，直至没有产后出血危险时恢复服用。临床上有明显血栓倾向的产妇通常给予肝素或低分子肝素。预防剂量的低分子肝素至少在椎管内麻醉前 12 h 停用，单次硬膜外或拔除硬膜外导管 12 h 后可重新启动抗凝。治疗剂量肝素在区域麻醉前 4 h 停用，12 h 后重新开始^[9]。无抗凝期间，予以足够水化并使用弹力袜，可以降低 Fontan 循环产妇的血栓栓塞危险。

分娩方式的选择 Fontan 循环产妇的分娩方式主要由产科因素和心功能情况决定。因为失血、感染和血栓栓塞事件更少，阴道分娩通常更可取。分娩镇痛能很好地控制分娩疼痛引起的血流动力学波动，可以在第二产程成功被动分娩。剖宫产保留用于有产科原因和/或严重心力衰竭的产妇，其优势在于避免阴道分娩所需的反复 Valsalva 动作引起的有害心血管作用和胸内正压增加。尽量择期分娩，以便产科、新生儿科和心内科医师在场做好完备支持。术前应行超声心动图检查对比孕前结果和/或心导管报告全面评估 Fontan 循环产妇的心血管解剖和对妊娠的适应性改变，包括瓣膜功能、PVR、心室功能、心室舒张末压、侧支循环、有无动静脉畸形和开窗等。Fontan 循环产妇服用的多种心脏药物应持续整个围产期，但血管紧张素转换酶类药物由于相关肾小管发育不全和新生儿肾衰竭，应停用。无论是阴道分娩还是剖宫产，均应开放大口径静脉通路，监测五导心电图。应建立有创血压监测。放置中心静脉导管评估肺动脉压也可能有用，但静脉血栓形成是个切实的风险。通常可以根据患者的心功能状态决定是否放置，可靠的中心静脉通路也便于输注血管活性药物。鉴于 Fontan 循环产妇的心律失常危险和血栓栓塞并发症，肺动脉导管监测很少需要，其结

果难于解释，解剖异常也使其难于放置合适。全麻期间经食管超声评估前负荷和心室功能很有价值，可以帮助指导药物和液体治疗。术中血栓弹力图监测便于快速发现凝血功能恶化。

1. 阴道分娩

可以通过椎管内镇痛、静脉镇痛药物和其他非药物方法控制疼痛和紧张，减轻分娩时心输出量进一步增加。相较于健康产妇的椎管内分娩镇痛，Fontan 循环产妇所需的药物剂量更少。硬膜外分娩镇痛可经硬膜外导管分次给予 0.063%~0.125% 布比卡因或罗哌卡因 10 ml (可加入芬太尼 100 μ g)，随之以连续输注和/或自控给药提供足够镇痛且严密监护心血管参数。腰麻分娩镇痛时，蛛网膜下腔药物应仅给予阿片类(芬太尼 20 μ g)或阿片类复合少量局麻药(布比卡因 \leq 2.5 mg)。因为 Valsalva 动作减少静脉回流且增加后负荷，所以分娩第二产程应尽可能缩短。

2. 剖宫产

(1) 麻醉方法选择。由于前负荷是 Fontan 循环的原始驱动力，而椎管内麻醉可能导致前负荷明显下降，似乎椎管内麻醉并非 Fontan 循环产妇剖宫产的理想选择。但既往对 Fontan 循环产妇行剖宫产的成功案例中多数仍选择椎管内麻醉^[10]。椎管内麻醉除了可以提供完善的镇痛，还可以保留自主呼吸，对 Fontan 循环产妇有益。自主呼吸时由于吸气胸腔负压可以增加肺循环血流，改善氧合。而全麻正压通气导致 PVR 增加，前负荷下降，因此降低心输出量。但剖宫产期间自主呼吸的 Fontan 循环产妇一旦发生各种原因(如过度镇静、腹压过大、仰卧位和上气道梗阻)导致的通气不足时应积极控制通气，因为通气不足所致的缺氧、高碳酸血症和酸中毒增加 PVR 的程度较机械通气显著得多。类似健康产妇，椎管内麻醉降低了 Fontan 循环产妇术中困难气道和呕吐误吸风险，因此使术中发生各种程度缺氧的危险大幅降低，而缺氧导致的 PVR 增加对 Fontan 循环产妇可能是致命性的。Fontan 循环产妇心脏对前负荷的快速变化耐受性差，极易发生心力衰竭。椎管内麻醉时身体下半部的交感阻滞扩张静脉系统，减轻了分娩时血容量的大幅波动。不推荐单次腰麻，因为外周血管阻力改变过快，其他可以调节起效速度的椎管内麻醉方法如硬膜外麻醉和腰麻-硬膜外联合麻醉对 Fontan 循环产妇更为适宜。椎管内麻醉也避免了多数全麻药物对 Fontan 循环产妇脆弱心脏的负性肌力作用。

(2) 椎管内麻醉的注意事项。麻醉管理原则是促进肺血流和保护心室功能。容量管理重点在于维持充足的前负荷和正常-低后负荷以保证心输出量。故相较于行剖宫产的健康产妇，Fontan 循环产妇应维持较高的 CVP，尤其避免缺氧、高碳酸血症和酸中毒等明显增加 PVR 的有害因素。体循环静脉压力 10~15 mmHg，肺静脉心房压 5~10 mmHg，TPG 5~10 mmHg 较为理想。椎管内麻醉时须确保麻醉平面逐渐升高并适度扩容，避免突然改变外周血管阻力致血压骤降。外周血管阻力突然下降可能导致存在肺动脉-右心房开窗的 Fontan 循环产妇发生右-左分流，进而低氧血症。硬

膜外麻醉时应缓慢分次给药,联合麻醉时可首先于蛛网膜下腔注入重比重布比卡因 5 mg,随后于硬膜外腔分次注入局麻药物调整到理想麻醉平面。Fontan 循环产妇对胎儿取出后宫缩所致的血管内容量和心输出量骤增耐受性差,易于心力衰竭,应严密监护。术中注意保护心室收缩功能,避免应用抑制心机的麻醉药物,可预防性予以小剂量正性肌力药物(多巴胺、多巴酚丁胺或米力农)辅助循环。麻黄碱和苯肾上腺素是健康产妇剖宫产中最常使用的缩血管药。麻黄碱间接激动心脏 β_1 肾上腺素受体,可能引起心动过速,导致 Fontan 循环产妇前负荷和心输出量下降。苯肾上腺素增加 PVR 和外周血管阻力,两者均可能负性影响心输出量,如需使用可小剂量分次给予(每次 10 μg)。米力农为强心扩血管药,增加心肌收缩力同时降低 PVR,是存在明显紫绀和/或低心输出量状态的 Fontan 循环产妇维持循环的药物选择^[11]。米力农静脉用量为初始 12.5~75.0 $\mu\text{g}/\text{kg}$, 5~10 min 注入(注射过快可能出现室性早搏);随后 0.375~0.750 $\mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 维持输注。维持窦性心律对 Fontan 循环产妇也至关重要^[12]。Fontan 循环产妇尤易于发生房性心律失常,可能因快速性心律失常导致的前负荷显著减少发生循环衰竭甚至猝死。

(3)全麻的注意事项。既往有报道指出,Fontan 循环产妇全麻快序列诱导随后正压通气并未发生严重并发症^[10]。对 Fontan 循环产妇实施全麻除类似正常产妇需要快速控制气道外,术中也应着重避免腔静脉压迫、低氧血症、高碳酸血症、酸中毒等明显增加 PVR、减少前负荷和肺血流的因素。通气参数设定的目标在于降低气道峰压和平均压,维持氧合。适当加大潮气量,维持 PaCO_2 正常-偏低水平,避免应用过高的呼气末正压。减慢呼吸频率,缩短吸气时间,因肺血流仅出现于呼气相。术毕尽早恢复自主呼吸。此外为减轻心肌抑制,应考虑选用对血流动力学影响较小的诱导药,如氯胺酮和依托咪酯。术中可预防性予以小剂量正性肌力药物(多巴胺+米力农)辅助心肌做功。相较于椎管内麻醉,全麻时胎儿取出后宫缩所致的容量转移更为剧烈,可予以上腹部加压、输液泵缓慢输注缩宫素甚至避免应用缩宫素、正性肌力药物辅助等措施。

术后监护 Fontan 循环产妇分娩后宜进入 ICU 连续监测心血管状态至少 24~48 h。由于自主呼吸时的吸气负压对 Fontan 循环有利,因此血流动力学稳定和/或低危肺不张的产妇可考虑早期拔除气管导管。术后尤其应注意应对镇痛不全、各种心律失常、产后出血和血栓栓塞事件。

小 结

Fontan 循环产妇属于围产期高危并发症人群。硬膜外麻醉下实施阴道分娩或剖宫产是 Fontan 循环产妇最常见的选择。全麻保留用于产科紧急情况、心功能障碍或禁忌椎管内麻醉时。小剂量缓慢给药辅以适度扩容,围术期着重避免缺氧、高碳酸血症、酸中毒等增加 PVR 因素。由产科、新生儿科、心脏、麻醉、ICU 医师组成的多学科团队的密切协作是

保证 Fontan 循环产妇母婴顺利度过围产期的关键所在。

参 考 文 献

- [1] Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 1971, 26: 240-248.
- [2] 邹明晖, 崔虎军, 马力, 等. 改良 Fontan 手术治疗复杂先天性心脏病. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2015, 22: 39-43.
- [3] Eagle S, Daves SM. The adult with Fontan physiology: systematic approach to perioperative management for noncardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2011, 25(2): 320-334.
- [4] Jolley M, Colan SD, Rhodes J, et al. Fontan physiology revisited. *Anesth Analg*, 2015, 121(1): 172-182.
- [5] Leyvi G, Wasnick JD. Single-ventricle patient: pathophysiology and anesthetic management. *J Cardiothorac Vasc Anesth*, 2010, 24(1): 121-130.
- [6] Christensen RE, Gholami AS, Reynolds PI, et al. Anaesthetic management and outcomes after noncardiac surgery in patients with hypoplastic left heart syndrome: a retrospective review. *Eur J Anaesthesiol*, 2012, 29(9): 425-430.
- [7] Ricardo R, Riveros-Perez E. Perioperative considerations for children with right ventricular dysfunction and failing Fontan. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2015, 19(3): 187-202.
- [8] Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, et al. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association; a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation*, 2007, 116(15): 1736-1754.
- [9] Narouze S, Benzon HT, Provenzano DA, et al. Interventional spine and pain procedures in patients on antiplatelet and anticoagulant medications: guidelines from the American Society of Regional Anesthesia and Pain Medicine, the European Society of Regional Anaesthesia and Pain Therapy, the American Academy of Pain Medicine, the International Neuromodulation Society, the North American Neuromodulation Society, and the World Institute of Pain. *Reg Anesth Pain Med*, 2015, 40(3): 182-212.
- [10] Tiouririne M, de Souza DG, Beers KT, et al. Anesthetic management of parturients with a Fontan circulation: a review of published case reports. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2015, 19(3): 203-209.
- [11] Jooste EH, Haft WA, Ames WA, et al. Anesthetic care of parturients with single ventricle physiology. *J Clin Anesth*, 2013, 25(5): 417-423.
- [12] Gottlieb EA, Andropoulos DB. Anesthesia for the patient with congenital heart disease for noncardiac surgery. *Curr Opin Anaesthesiol*, 2013, 26(3): 318-326.

(收稿日期:2017-09-03)