

· 标准与规范 ·

先天性心脏病从儿童到成年过渡中的管理
——美国心脏协会科学建议解读

宋治远 姚青

先天性心脏病(简称先心病)是罹患率最高的出生缺陷,约占新出生活婴儿的 7‰~8‰。在过去的半个世纪里,随着先心病外科手术和介入治疗方法的不断改进与普及,先心病患者生存率得到明显改善,成活至成人的先心病患者数量急剧增加。为建立“先心病患者从儿童到成年过渡中有序、有效的规范化管理模式”,美国心脏协会(AHA)邀请 20 位专家,从 2008 年便开始收集资料,历时 2 年多,撰写出“先心病从儿童到成年过渡期管理”的科学建议(简称建议),并于 2011 年 3 月发表在 *Circulation* 上^[1],主要包括以下几个方面。

一、过渡期管理的概念

先心病过渡期的管理是指先心病患者由儿科向成人科转移过程中的相关管理,是先心病患者一生中的重要“里程碑”。过渡期管理的目的是为其能获得全面的、不间断的特殊医疗服务。

美国儿科学会认为:需要特殊医疗服务的青少年过渡期管理的目标是通过为患者提供高质量、发展的、全面的、连续不间断的医疗服务,使其毕生的功能及潜能最大化。建议强调先心病患者从儿童到成人的医学过渡应是多步骤的,并非仅仅换一个医生那么简单。建议要求:(1)通过“医疗之家”(medical home)的形式来协调和管理过渡期的患者,使其获得全面的医疗保健服务(通常由初级医疗保健人员负责,特殊情况下由三级看护中心或专科中心负责)。(2)使用医疗保健基金。(3)从事过渡期管理人员必须接受相关知识的教育。(4)加强患者、家庭、儿科及成人科医师之间的沟通。

二、过渡时机的选择

2008 年 11 月,美国心脏病学会(ACC)/AHA 制定的成人先心病治疗指南中曾建议将 12 岁确定为由儿科向成人科转送的时机^[2]。此次发布的科学建议则指出:先心病患者终生需要持续的特殊医疗服务,必然需要从儿科到成人科的过渡,这种过渡应从青少年时期(12~14 岁)就开始。

建议指出:应遵循儿童发育的不同阶段特点,与之讨论相关生理及心理问题;并应在儿童期及青少年期就开始培养患者自我护理的能力,一直持续到成年。此外,转送时机不只是根据特定的年龄,还要根据患者情感的成熟及发育水平。因发育阶段的划分有时会由于患者发育的延迟而不得

不做出适当的调整。

三、社会、家庭对先心病相关慢性疾病的影响

对于患者而言,先心病是一种慢性疾病,需要长期的医疗监控、药物治疗、重复住院,并由于疾病导致缺课等可能影响其自我形象,使其相应年龄段应完成的发育延迟。研究表明患者所需的心理学调节并不与其疾病的严重程度相关。Culbert 等^[3]用儿童健康问卷法测定 11~15 岁患大动脉转位并经外科手术的青少年患者的健康状况及生活质量,发现其与健康人没有差异。

对于患者父母而言,在先心病患者过渡期管理中扮演一个积极的角色是非常困难的。因为先心病的慢性特点,许多父母已经投入了大量的时间与精力去照顾患儿,以确保最佳的健康与存活。建议分别针对患儿及父母提出相应的要求。

1. 对患者的建议:(1)过渡计划的时间确定应视其情感的成熟及发育水平而定,而不是单纯依据年龄(I,C 注:此为循证医学的证据质量分级,下同)。(2)患者应参与过渡期计划的制定(I,C)。(3)应询问患者对自身疾病的认识,包括目前身体健康状况、活动受限程度及未来的目标(I,C)。(4)应鼓励患者分享他们对生活质量方面的关注(I,C)。(5)对青少年患者的担忧与关注应表示理解与同情,而不应加以评判(I,C)。(6)儿科心脏病医护人员应和患儿一起开始计划过渡程序,并应开始更多的直接和患者讨论健康问题,并对谈话内容保密(I,C)。(7)应同时与父母讨论以上问题(I,C)。

2. 对父母的建议:(1)儿科心脏病医护人员应在过渡过程中与父母讨论过渡计划(I,C)。(2)儿科心脏病医护人员应收集父母关于患儿生活质量的看法(I,C)。(3)儿科心脏病医护人员应该鼓励父母讨论其对子女疾病的理解与对未来目标(疾病管理、教育、就业)的关切(I,C)。(4)儿科心脏病医护人员在了解到父母的担忧后应该表示同情而不是评判(I,C)。

四、健康管理建议

1. 初级保健和医疗随访需要:初级保健人员在先心病儿童到成人的过渡期管理中扮演着重要角色。几乎所有先心病患者都需要初级保健服务与持续的医疗随访。这些服务可以由其家庭医生、儿科全科医师、先心病专家、内科医师及注册护士提供,但原则上参与人员越少越好。初级保健与专科治疗的良好协作对儿童患者尤为重要,因为他们正面临着新的医疗及社会环境的改变。

为了初级保健和医疗随访需要,建议提出:(1)先心病

DOI:10.3760/cma.j.issn.1674-0815.2012.03.002

作者单位:400038 重庆,第三军医大学西南医院心内科

通信作者:宋治远,Email: zysong2010@126.com

患者的家庭医疗应当由初级保健人员负责,他们可以提供以家庭和患者为中心的医疗服务(I,C);初级保健医师应该保存包括患者相关信息的可靠医疗记录(I,C)。(2)儿科心脏病专家应为儿童患者准备一份书面过渡计划(I,C)。(3)儿科先心病专家应准备及时全面的心脏记录,并将其转交给基层保健人员(I,C)。

2. 先心病术后残余病变:“建议”就先心病术后的残余病变问题进行了专门阐述,指出:许多经手术治疗过的先心病患者仍可存在不同程度的血流动力学紊乱,故应在过渡期告知患者未来病变可能进展,也可能需要新的药物治疗、介入治疗及外科手术治疗等,并对患者的健康状况进行长期全面的随访及评估,以确定如何进行相关的处理。

建议要求:(1)随访研究,应由有研究经验和具备解读先心病专业资料能力的专业人员同时进行无创性与有创性的检测研究(I,C)。(2)定期随访、评估应至少每年 1 次,以保证患者血流动力学状态得以维持,防止继发的并发症(I,C)。(3)若患者需给予某些非外科或外科手术干预,必须在有经验的专科中心进行(I,C)。

3. 电生理学与心脏起搏器问题:成人先心病患者并发心律失常是常见的住院原因,并与心力衰竭、血栓栓塞、晕厥发生及死亡有关。房间隔缺损患者无论治疗与否,室上性心动过速的发生率都很高;矫正型大动脉转位患者房室结和希氏束通常有位置改变;Ebstein 畸形患者并发预激综合征的几率达 20%;法乐四联症外科术后血流动力学可有很好改善,但长期随访中仍有心源性猝死发生,室性心动过速和房室传导阻滞可能是导致猝死的主要原因。

建议指出,在电生理检查或起搏器植入前,应完善相关的无创性检查,了解特殊的解剖畸形、器械植入和外科手术操作过程。对成人先心病患者心动过速的处理应该充分考虑所有的治疗方法,特别注意是否可以通过外科手术或经导管消融途径根治心动过速。成人先心病的导管消融或起搏器植入,应在经过先心病培训、熟悉心脏复杂的解剖畸形的心律失常专业团队完成。

4. 非心脏外科手术:先心病患者行非心脏外科手术时,由于先心病的存在而导致手术风险增高,故在术前必须进行评估。建议明确提出了先天性心脏损害与非心脏手术时的风险等级。(1)原发或继发性肺动脉高压、紫绀型先心病、心功能Ⅲ-Ⅳ级、严重心室收缩功能障碍(射血分数 < 35%)及严重的左心梗阻性损害为高危;(2)人工瓣膜或管道植入、心内分流、中度的左心梗阻及中度心室收缩功能障碍属中危。因此,建议要求:(1)复杂先心病患者的中高危手术必须在有先心病诊治经验的医疗中心进行,并依据患者相应情况灵活选择由儿科或成人科进行治疗(I,C)。(2)择期的非心脏手术术前计划拟定应包括成人先心病、麻醉和外科专家。参与术前计划拟定的专家应复习、分析原始的手术和导管检查报告(I,C)。(3)术中管理应由一名熟悉先心病患者生理的麻醉专家负责手术麻醉(I,C)。

五、先期指导

1. 遗传咨询:先心病的发生常由多因素决定,仅约 10%~15%的先心病患者存在潜在的遗传基础。但有遗传基础的患者其后代的发病率可能高达 50%,故建议要求:(1)所有患者应了解 3 代内的相关家族史,包括先心病、其他畸形、流产及发育迟缓的发生情况(I,C)。(2)如果存在上述情况,必要时进行细胞遗传及分子测定以进行遗传评估(I,C)。(3)怀孕的先心病患者应进行先心病再发危险及生育风险咨询、胎儿出生前筛查、诊断(I,C)。(4)在进行以上处理时,应考虑到青少年患者的情感成熟度及上述咨询可能带来的潜在影响(I,C)。

2. 性行为、妊娠及生育问题:随着年龄的增长与身体的发育,先心病患者同其他青少年一样,都会面临“性”相关的问题。因此,建议特别要求:(1)尽早对青少年(12 岁)进行适合年龄的生殖健康教育(包括性健康、避孕、怀孕的相关知识)(I,C)。(2)医疗保健医生应知晓先心病患者生殖健康的相关知识,并提供以临床为基础的关于避孕与妊娠的教育及咨询服务(I,C)。(3)对青少年患者可能导致性传播疾病、人类免疫缺陷病毒及妊娠等高风险性行为,应进行评估并在其病史中进行记录(I,C)。(4)医疗人员应对高风险性行为作相应处理并进行记录(I,C)。(5)医务人员还应向女性患者告知避孕方法、向男性患者建议使用避孕套(I,C)。(6)应向青少年先心病患者提供全面生殖健康服务,包括妇科服务(I,C)。(7)关于性行为、避孕的相关教育资料及资源应提供给患者及其父母,并与女性患者讨论妊娠计划的重要性(I,C)。

3. 运动处方及康复治疗:运动是提升生活质量和保持身体健康的重要手段。尽管缺乏大规模、多中心研究,但一些小样本研究结果已表明,适当强度的运动对先心病患者是安全的。许多先心病患儿由于父母、学校及个人对于疾病的担忧而不愿进行运动,直至成年仍然如此,这种静止的生活方式最终可能会导致肥胖、冠心病、高血压、糖尿病、血脂代谢异常及骨质疏松的发生。因此,建议强调:(1)运动对全面的健康及预防肥胖是有益的,至少某些常规运动对大多数先心病患者是有益的(I,C)。(2)在为先心病患者做出运动处方前,应进行客观的体能测试以了解其基线水平,并且当患者出现新的症状时,应重新进行评估(I,C)。(3)心脏病专家应尽早与患者及父母讨论运动锻炼的问题并鼓励患者尽早养成运动的习惯,并根据其临床表现及重复测试结果随时进行调整(I,C)。(4)运动处方应包含运动的种类、目标心率范围、时间、频率及进阶的引导,同时还应包括应避免的运动。具体的运动处方应遵循先前出版的指南及共识(I,C)。(5)对于活动受限、运动后出现负性血流动力学改变及近期外科术后患者,医学康复计划是有益的(IIb,C)。

4. 教育和职业选择:研究表明,尽管先心病患者有着和健康人同等的教育程度,但他们的就业率却明显低于健康人(71% vs. 84%)。先心病患者就业面临着许多困难,诸如歧视、自身的活动能力受限等,因此需要尽早(13~15 岁)与青少年先心病患者进行有关职业选择、职业教育的问题讨论。

建议指出:(1)应根据青少年先心病患者个体的学习能力、教育水平及发育情况,制定一份完整的教育计划(I,C)。(2)尽早询问患者的兴趣及对额外教育或职业培训方面的要求,并利用体能测试对其体能进行评估(I,C)。(3)尽可能了解每位青少年先心病患者职业规划咨询、体能、心理及情感状况(I,C)。

5. 健康及生活保险:在先心病患儿仍享受其父母医保或作为儿童享受的医保政策时,就应对以后的医保政策、教育及职业选择的关系进行咨询,以确保其在进入成年时能够享受不间断的医疗及生活保险。建议指出:(1)当患者不再享受其父母保险或失去享受儿童医疗保险服务资格时,应咨询健康保险的相关条款,包括教育或就业选择和保险赔偿费之间的关系等信息,这将有助于患者获得持续的保险服务(IIb,C)。(2)应尽早进行教育或就业选择和保险赔偿费之间的关系的讨论,以指导教育计划的制定(I,C)。

六、发育迟缓或残疾

由于部分先心病患者存在认知功能障碍及不同程度的发育迟缓现象,使之缺乏独立管理其健康的能力,无法成功转入成人医疗保健服务,而长期由儿科心脏病专家为其提供医疗服务。理想的先心病过渡期医疗管理模式应包括此类患者的成功过渡管理,为需要特殊医疗服务的青少年先心病患者提供高质量、不间断的医疗服务,使其毕生的功能及潜能最大化。因此,建议指出:为了能给予有发育迟缓或残疾的先心病患者以恰当的医疗服务,建议制定个体化过渡计划,利用一切可利用的资源,完成医疗过渡。

成人先心病医疗保健服务人员必须与初级医疗保健人员联合,共同为那些不能独立生活或无法独立承担其医疗责任的个体服务。

七、过渡期医疗

先心病患者从儿科向成人科过渡过程是多步骤的,包括以下几个阶段。

1. 过渡前期:过渡前期是先心病患者由儿童向成人过渡的准备阶段。尽管过渡期一般始于青少年,但在儿童时期就应开始准备。青少年先心病患者应被告知他们可能有正常或接近正常的寿命,但他们的心脏是不健康的,需要终生的监管。

在过渡前期,家庭要有让患儿在成年时逐渐独立决定自己医疗健康的预期,并积极地为此目标努力。最终通过早期准备策略,使患者及家庭在进入过渡期时已具备了了对疾病的认识及需要终生特殊医疗服务的概念。建议提出了一种过渡前期管理模式:由专门负责过渡及转送工作的高级护士或助理医师进行教育,向患者介绍过渡及转送过程,探讨饮食控制与体育锻炼、避免高风险行为、避孕与怀孕、未来教育及

职业选择等问题。

2. 过渡期:当患者发育成熟,便进入正式的过渡程序。建议要求:在过渡期应让患者明白他们的诊断和病史,并让他们了解正常心脏的基本解剖与生理,及自身心脏与正常人心脏的不同。过渡期患者还应充分了解他们过去进行的手术、及未来可能进行的医疗、手术及介入治疗的原理。还应教会他们如何驾驭成人医疗系统,包括:如何联系一名成人先心病专家?多久需要随访?如何进入医疗健康访问程序?如何获得紧急医疗服务?如何驾驭保险程序等。

3. 转送:AHA 建议要求,过渡程序完成后,患者应由儿科转入成人科。一旦决定进行转送,有两点必须考虑:一是及时,二是灵活。第一,应该有机能能及时转运,当患者及家属意识到可以转入成人科时,应给予鼓励,并为转送作准备;另外,当“转送”成为一种规则,青少年先心病患者会意识到这是一个自然的过程,是每个人都会经历的。及时转送的策略,是保证完成过渡期教育的患者成功转入成人科。第二,转送程序应当灵活,以适应患者的发育及心理状态。

综上所述,随着医学科学技术的发展,众多先心病患者得到了恰当治疗,存活至成人的复杂先心病患者日益增多,制定规范的过渡期管理程序与规划,有助于先心病患者由儿科顺利转入成人科,连续、不断地为其提供适宜的医疗服务,使其生理功能潜能得到最大挖掘。同时应明确,该科学建议是在美国的医疗管理体系下提出的,不一定完全适合中国国情。尽管如此,学习和借鉴 AHA 制定的先心病由儿童向成人过渡期管理的科学建议,不仅有助于提高我国先心病患者的医疗管理水平,同时也有助于促进我国先心病患者的规范化管理,使我国先心病患者获得更好的医疗服务。

参 考 文 献

- [1] Sable C, Foster E, Uzark K, et al. Best practices in managing transition to adulthood for adolescents with congenital heart disease: the transition process and medical and psychosocial issues a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2011, 123:1454-1485.
- [2] Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*, 2008, 118: e714-833.
- [3] Culbert EL, Ashburn DA, Cullen-Dean G, et al. Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation*, 2003, 108: 857-862.

(收稿日期:2011-11-11)

(本文编辑:韩静)