

嬰兒心臟病和兒童的生長與發育

前言

大約每一千名初生嬰兒中就有 8 到 10 名患有先天性心臟病，占出生人口的百分之一（尚不包括早產兒的心臟病）。若一等親中（父母或兄弟姐妹）有一人患有先天性心臟病，則其發生率將增加到 3%；有兩人患病，則增加到 9%；有三人患病，則增加到 50%。在這 1% 的先天性心臟病中，心室中隔缺損就占了一半。許多基因或染色體異常的症候群也常合併有先天性心臟病。以唐氏症而言，至少有半數合併有先天性心臟病。但是大多數的先天性心臟血管異常仍是由多重遺傳及環境因素所造成的。

營養概念及需求

對兒童而言，餵食的目的在於維持其活動和生長。而嬰幼兒腸胃吸收面積相對於其需求來說是不夠的，尤其在腹瀉的嬰幼兒其吸收能力更差。營養不足所導致的生長發育不良乃成長中的心臟病童最嚴重的問題之一。處理這類病人時，除了心臟機能的改善外，營養的補充也是相當重要的課題。一般來說，一歲以後營養的需求漸減，直到青春期的開始時又突然增多，尤其是男生（因其脂肪較女生少，單位有效代謝組織較多）。蛋白質的需要受限於腎臟排泄尿素的能力，在心臟衰竭的情況下，腎絲球過濾率降低，因而對食物中蛋白質的耐受性也較差。一般正常嬰兒每天蛋白質攝取限度為 4g/kg BW，若攝取量少於 2g/kg BW 則可能導致蛋白質營養不良。在正常的情形下，兒童不需補充維生素和礦物質。但心臟病童因需特殊的飲食，多種維生素和礦物質的補充便有其必要了。通常新生嬰兒需給予維生素 K 0.5-1mg 肌肉注射或 1-2mg 口服以預防出血性疾病。在自來水中氟含量低於 0.3 ppm 的地區每天需補充氟 0.25mg。六個月以上的嬰兒可餵予加鐵的嬰兒配方奶粉以及穀類附食品。

生長

病童每次門診時測量其身高體重以得知發育狀況。2 歲以下的一律平躺量身高，2 歲以上的則站著量。

生長遲滯

心臟病童生長遲滯乃小兒心臟科醫師常遇到的問題，但一向缺乏適當的統計數字。1962 年 Mehrizi 和 Drash 兩位醫師首先在 Journal of Pediatrics 發表一篇文章，他們統計了 890 名患有各種先天性心臟病的兒童，發現有 55% 的人其身高低於第 16 百分位，52% 的人其體重低於第 16 百分位，而 27% 的人其身高及體重均低於第 3 個百分位。根據 1987 年 Nadas 統計 5 歲半到 6 歲半的病童，其中 70% 的身高及體重都小於第 50 個百分位。發紺性先天性心臟病兒童的身高和體重受同等程度的影響，有時身高所受的影響較體重來得明顯；不過發紺的程度與生長遲滯並不一定成正比。而非發紺性先天性心臟病兒童，尤其是左到右分流很大且肺高壓者，其體重所受的影響遠比身高來得大。

門診判斷先天性心臟病嬰兒生長遲滯的標準

- 體重的百分位遠低於身長

- 體重的生長曲線平緩或下降
- 體重及/或身高低於第五百分位
- 嬰兒初期體重增加每天低於 15 公克
- 頭圍的生長曲線平緩或下降

生長遲滯的原因

造成心臟病兒童生長遲滯的原因很多，包括：1) 熱量攝取不足，2) 吸收不良，3) 能量需求較多。其中熱量攝取不足乃最重要的原因。先天性心臟病的嬰兒在餵食方面的特徵為：「輕微心臟衰竭時，饑餓的嬰兒常會吃得過量，造成鈉鹽及水份負荷過重，破壞了心肺平衡，導致心臟衰竭，食量便因而減少。」

先天性心臟病中影響營養狀況的血行力學因素

- 左心或右心的容積過度負荷
- 心肌功能不良
- 鬱血性心衰竭
- 慢性低血氧
- 肺動脈高壓及肺血管疾病

厭食

患有先天性心臟病的嬰兒吃奶時常一開始吸得很猛，不久即因呼吸太快太喘易於疲累，吸力減弱，甚至無法再吃而中斷；接著，他們開始躁動不安、拒食、或甚至睡著了。此時大約只吃了所需奶量的 1/4 到 1/3。一兩小時後同一模式的餵食過程重覆發生。這種惡性循環使得嬰兒不願吃奶，也無法適當地成長（Nadas & Rosenthal, 1981）。使用毛地黃治療心臟衰竭時，也可能由於毛地黃的副作用而造成嬰幼兒厭食。此外，腹脹感以及因內臟血流減少引起的胃排空延遲也會使食慾不佳。有時家長因擔心寶寶熱量不足而強迫餵食反而會造成嬰兒厭食。

吸收不良

右側心臟病時淋巴回流受阻，腸胃的吸收也會受影響，雖然組織學上此種心臟病人的腸內淋巴管並未擴張，其機轉卻類似腸淋巴管擴張症（intestinal lymphangiectasia），因而造成某種程度的蛋白質流失腸病變（protein-losing enteropathy）。據統計，先天性心臟病的兒童腸胃異常者占 29%。至於成人在心臟衰竭時從尿液中流失葡萄糖和蛋白質可能和幼兒的成長遲滯無關。

新陳代謝

心臟病童的單位體重耗氧量及基礎代謝率都比一般兒童高，因此正常同年齡兒童的單位熱量需求不適用於這種小朋友。心臟病童可能需要比一般兒童多出達 50% 的熱量才能達到正常的生長。通常所謂的心臟惡病質（cardiac cachexia）指的就是：皮下脂肪減少，輕度器官萎縮，腦部正常以及心臟擴大。

心臟病童生長遲滯的鑑別診斷

身高乃長期營養狀況的最佳指標，而體重則是短期營養狀況的最佳指標。矮小（stunting）指的是，就相同體重的人而言太矮，所代表的意義為慢性而輕微的疾病。而虛耗（wasting）指的是，就相同身高或同年齡的人而言體重過輕，所代表的意義則是嚴重的熱量不足，消瘦（marasmus）乃其代表例。

原因

1. 體質不良：包括子宮內生長延緩（IUGR）。1/3 的先天性心臟病嬰兒除了心臟

以外，尚有其它畸形；其中 10% 合併有各種症候群（syndrome）。此外，如先天性德國麻疹，母親懷孕時服用沙力賓邁，以及 13 或 18 三染色體等都屬於先天體質不良因素。

2. 代謝性或血行力學：低血氧並不表示就會生長遲滯。也就是說，發紺的程度與生長不良並無相關性，反而與血行力學有關。

3. 攝取不足。

4. 吸收不良。

綜合以上因素，心臟病童生長遲滯可大別為「先天不足」和「後天失調」兩類。

「先天不足」包括藥物，感染，環境，基因，染色體症候群和表型症候群；「後天失調」則如下列：

1. 新陳代謝率過高

2. 週邊（內臟）血流量不足

3. 組織缺氧

4. 蛋白質流失

5. 吸收不良

6. 重覆感染

先天性心臟病童生長遲滯心臟以外之因素

- 某些包含先天性心臟病之症候群
- 合併心臟以外之異常
- 子宮內生長延緩/早產
- 重覆地呼吸道感染
- 身心及社會調適不良
- 胃食道返流

心臟病童的營養治療

營養評估

沒有一定的標準，一般以體脂肪含量的多寡來評估。因為肝醣的儲存只夠一兩天的消耗，而蛋白質則為構成身體組織最重要的物質，通常不用來做為能量來源。測量體脂含量的方法各有不同，亦須注意不同年齡皮下脂肪占全身脂肪的比例有所差異。例如，新生兒為 42%，成人則為 32%，而且手腳各部位的脂肪厚度也不一樣。最新的體脂肪含量測量法包括，total body electrical conductivity, densitometry by air displacement, bioelectric impedance analysis, neutron activation 以及磁振掃描。此外，亦有以生化學檢查來評估者，包括：血球計數、電解質、全蛋白含量、白蛋白、尿液分析、維生素、礦物質，以及糞便中的 a-antitrypsin，後者的存在代表蛋白質流失腸病變。

營養處置

餵食方式

- 傳統經口餵食
- 傳統經口餵食加上特殊食物及添加物
- 間歇性鼻餵管餵食
- 連續性鼻餵管餵食
- 胃造口術餵食
- 靜脈營養並補以經口餵食

- 全靜脈營養

先天性心臟病嬰兒之鼻餵管餵食

- 適應症
- 難以控制的心衰竭
- 早產 (< 34 週)
- 吞嚥困難或異常
- 禁忌症
- 胃食道返流
- 嘔吐不止
- 插上臍動脈管時

餵食方式以最簡單自然的方法最好。經口餵食有時需藉由注射器餵食以減少病兒吸奶所耗費的力氣。鼻餵管餵食灌流慢且可能影響呼吸道通暢。靜脈營養則可能引起心衰竭並會增加心內膜炎及敗血症的危險性。

靜脈營養造成心衰竭的可能原因

- 心室容量增加
- 鈉鹽過量
- 代謝率上昇
- 維生素及礦物質相對不足
- 敗血症/心內膜炎

心臟病嬰兒的各種營養調配

就鈉鹽而言，每天不超過 2-3 mEq/kgBW（正常嬰兒大約 7-8mEq/day）。急性心竭時鈉鹽不得超過 250-1000 mg/day，大約是 2.1-2.6 mEq/day。由於心衰竭時常使用的利尿劑會造成低血鉀症，因此血鉀的偵測也是很重要的。蛋白質則不超過一般需求量的 150%。攝取過多的蛋白質時，其代謝所產生的尿素超乎腎臟的排泄能力，在血中形成過多的溶質，使滲透壓過高，如同過多鈉鹽一般，也不利於心臟。心臟病嬰兒的奶量究竟該有多少？應依其熱量的需求而定。許多嬰兒的奶量常常只達到 450ml/day，此時根本無法應付其熱量需求。因此，若受水份攝取的限制，而無法供足所需的熱量時，可補充其它高熱量添加物。例如，低分子量的澱粉或中鏈三酸甘油酯（MCT）。前者如水解玉米糖漿，後者如 Salvimulsin MCT（含 42% MCT）。但是食物的熱量每 30ml 不能超過 30-35 Cal，否則嬰兒無法承受，反而會導致腹瀉或吸收不良。一般來說，心臟病嬰兒每天每公斤體重攝取 120-135 Cal 便可維持體重不掉，而攝取 150-175 Cal 可增加體重。相對地，正常嬰兒只要每天攝取 105-115 Cal 就夠了。雖然蛋白質不能用來當來食品添加物以補充熱量，但是為了維持嬰兒身體器官和肌肉的生長（大約需 2.0-2.5g/kg/day 蛋白質），我們必須以每 30ml 含 24 Cal 的標準配方奶粉為基礎才能再添加其它高熱量食品。中鏈三酸甘油酯含 6-12 個碳，部份溶於水，不需膽酸的幫助，可直接由腸黏膜的脂肪酶水解吸收直接進入門靜脈循環，不必經由淋巴管，對於淋巴管鬱脹的心衰竭病人的吸收很有幫助。但其缺點是味道不太好，有輕瀉的副作用，而且不含 linoleic acid 這種必須氨基酸；有些報告還指出它可能使血中膽固醇上昇，以及使飯後的耗氧量增加。此外，維生素、鐵及鈣質的補充也必須注意。對於脂肪吸收不良的病嬰，應給予水溶性的維生素 A、D、E 和 K。

藥物的影響

毛地黃會抑制葡萄糖的吸收，也可能引起厭食和噁心。當合併有腎臟方面的問題時，維生素 D 所導致的高鈣血症可能加重毛地黃的作用。心臟病童也必須避免服用天然甘草，因為它可能引起低血鉀而加重毛地黃的毒性。許多草藥含有心臟刺激素甚或是指頂花類（foxglove）植物的衍生物（當初毛地黃乃由此類植物淬取而得），使用時必須非常小心。Indomethacin 會抑制氨基酸的吸收，也可導致高糖血症和高鉀血症。Propranolol 可能引起倦怠、便秘和腸胃不適；長期服用會導致醣類耐受不良，高密度脂蛋白（HDL）減少，三酸甘油酯增高。利尿劑，例如 Lasix，可以排除體內過多的水份，但也會造成低鉀血症、低鈉血症和低氯血症，使用時必須密切偵測血中電解質的變化。

先天性心臟病童術後持續生長遲滯的原因

- 殘餘相當程度的分流
- 開刀的後遺症或併發症
- 合併有其它心臟或心臟以外的異常
- 子宮內生長遲緩
- 開刀時的年齡
- 遺傳或基因體質

家庭影響和諮商

心臟病兒家屬的態度占很重要的因素。有些病兒常常一哭就變黑，使得家中每一個成員長時間包圍呵護著他（她）。這種情況常令其驕縱成性，甚至操控整個家庭的氣氛。另一方面，由於長期照顧病兒，家長在物質和身心上所承受的壓力對家庭和諧也可能造成直接或間接的影響。因此，在家長的心理建設和輔導方面頗值得醫護人員，尤其是專業社工人員的重視。