

《2020 ESC成人先天性心脏病管理指南》外科围术期管理策略解读

原创 田苗等 中国胸心血管外科临床杂志 10月29日

收录于话题

#指南解读

7个



点击上方 **蓝字** 关注我们  了解更多资讯

田苗, 曾晓东, 张勇, 陈寄梅

广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院 华南结构性心脏病重点实验室 (广州 510100)

通信作者: 陈寄梅, Email: jimei1965@gmail.com

关键词: 先天性心脏病; 成人; 外科; 围术期; 欧洲心脏病学会; 指南

引用本文: 田苗, 曾晓东, 张勇, 陈寄梅. 《2020 ESC成人先天性心脏病管理指南》外科围术期管理策略解读. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(12). doi: 10.7507/1007-4848.202010028

摘要

先天性心脏病(先心病)作为最常见的出生缺陷,其诊断和管理是现代医学中一个成功的案例。随着诊断技术、外科手术、介入技术的发展,90%以上的先心病患儿可以存活到成年,导致先心病发病人群从婴儿期和儿童期转向成年期。成人先心病学不仅包括年轻人和中年人,还应包括60岁以上的老年人。规范的指南可以为成人先心病综合管理提供良好的理论支持。继《2010 ESC成人先天性心脏病管理指南》发布10年后,2020年8月《2020 ESC成人先天性心脏病管理指南》正式发布,新版指南对于疾病的分类分层、综合干预方式以及干预时机进行了更新,并且提出了一些新的概念、新的干预标准和方式。对于成人未修复或需要再次修复的先心病,手术干预指征和方式以及围术期管理对预后具有巨大影响。新版指南针对不同病种的外科手术、介入干预指征和方式进行了详细说明,并阐明了高危人群的管理方式。本文尝试从外科医生这一角度对这部新版指南进行解读,对指南介绍的几个重点病种进行了梳理,力争为国内同行提供一个简明、可操作的指引。

成人先天性心脏病（先心病）的规范化治疗一直是业界探索的热点，临床病例的不断积累以及各中心临床经验的不断总结促进了成人先心病学科的不断进步。《2020 ESC 成人先天性心脏病管理指南》已于 2020 年 8 月在欧洲心脏病学会（European Society of Cardiology, ESC）年会予以发布，指南以较为清晰的条块化模式总结归纳了成人先心病的综合管理策略，已有专家学者对其中的围术期管理策略以及指南的更新部分做了专业和系统的总结。成人先心病之所以特殊就在于长期的结构性心脏病缺陷患者已经适应了这一畸形结构导致的特殊病理生理状态，而且成人患者较儿童患者合并其它系统慢性病多见，同时成人患者特定的社会角色也决定了其治疗的依从性区别于儿童患者。2020 ESC 指南指出，成人先心病高龄患者的数量越来越多，因此“Grown-up CHD”一词似乎不再合适，建议更名为“Adult CHD”。本次 ESC 发布的成人先心病管理指南与 2010 年相比，提出了成人先心病全生命周期管理、疾病的分类分层，特别在综合干预方式、手术时机方面提出了一些新的概念、新的干预标准和方式[1-4]。

指南更新了成人先心病的部分评估策略，对于 40 岁以上的男性、绝经后女性、有冠状动脉疾病症状或一个/多个危险因素的患者，应进行冠状动脉成像（CCT）或有创性冠状动脉造影，这较国内现有冠状动脉评估标准更为严格，同时更加强调对生物标志物的应用推荐以期进行更为客观合理的心功能评价。指南特别强调了老年人口在成人先心病中的比重明显增加，对于孕妇这一特定人群采取团队集体评估有利于提高孕产妇的安全，孕前血氧饱和度>85% 和血红蛋白<200 g/L 是胎儿活产的强力预测指标。Eisenmenger 综合征患者和不伴随肺动脉高压但血氧饱和度<90% 的紫绀患者应避免妊娠。维生素 K 拮抗剂的致畸性，特别是在高剂量情况下应引起足够的重视，辅助生殖比妊娠更危险，治疗前应咨询成人先心病专家。超数排卵是促凝的，可以并发卵巢过度刺激综合征，有更大的血栓风险。怀孕和生育对于修订后的世界卫生组织（modified World Health Organization, mWHO）产妇心血管风险分级为Ⅳ级的女性是禁忌的。mWHO 分级为Ⅲ级的或抗凝的女性，超数排卵的风险很高，体外受精的选择非常值得考虑；见表 1。所有的成人先心病患者都推荐进行感染性心内膜炎的预防[5-8]。

表1 先天性心脏病患者妊娠时高危及极高危风险

显著的孕产妇死亡或出现严重并发症风险 (心脏事件发生率 19% ~ 27%)	极高的孕产妇死亡或出现严重并发症风险 (心脏事件发生率 40% ~ 100%)
未修复的紫绀型心脏病	肺动脉高压
中度左室收缩功能异常 (LVEF: 30% ~ 45%)	重度左室收缩功能异常 (LVEF<30% 或 NYHA: Ⅲ ~ Ⅳ级)
右心系统受累但心室功能良好或轻度下降	右心系统受累且心室功能中重度下降
Fontan 循环: 如果患者其它方面都很好, 且心脏情况简单	Fontan 循环伴随任何并发症出现
重度无症状性主动脉瓣狭窄	重度症状性主动脉瓣狭窄
中度二尖瓣狭窄	重度二尖瓣狭窄
主动脉中度扩张 (40 ~ 45 mm 在马凡综合征或其它 HTAD; 45 ~ 50 mm 在 BAV; 20 ~ 25 mm/m ² 在 Turner 综合征)	主动脉重度扩张 (>45 mm 在马凡综合征或其它 HTAD; >50 mm 在 BAV; >25 mm/m ² 在 Turner 综合征)
机械瓣膜置换术后	严重主动脉缩窄或再缩窄

LVEF: 左室射血分数; NYHA: 纽约心脏协会; BAV: 二叶主动脉瓣; HTAD: 遗传性胸主动脉疾病

本文尝试从外科医生的需求这一角度对其中指南介绍的几个重点病种进行了梳理，以期为国内同行提供一个简明、可操作的指引。



1 房间隔缺损 (atrial septal defect, ASD) 和肺静脉异常连接 (anomalous pulmonary venous connection, APVC)

ASD 是常见的成人先心病之一，多在常规体检中被偶然发现，部分病例在出现其它心血管病症状时通过规范化的心血管体检而发现。晚期可导致肺动脉压力 (pulmonary artery pressure, PAP) 异常增高，长期的异常分流导致心脏扩大而引起各种形式的心律失常，多以房性心律失常为主。ASD 有时伴有不同程度的 APVC，孤立性 APVC 病理生理与 ASD 类似，但一般不存在潜在的右向左分流。

对于有右心容量超负荷证据的患者均建议关闭 ASD，对于非侵入性检查提示无明显肺动脉高压的患者直接关闭 ASD 通常是安全的，但对于非侵入性检查提示有肺动脉高压的患者则建议完善右心导管检查，以便进一步评估肺血管压力和阻力情况。对于肺血管阻力 (pulmonary vascular resistance, PVR) $3 \sim 5$ WU 的患者，当存在明显的左向右分流 ($Q_p : Q_s > 1.5$) 时，应考虑 ASD 闭合。对于 $PVR \geq 5$ WU 的患者，当肺动脉高压靶向治疗后 $PVR < 5$ WU 且存在明显左向右分流 ($Q_p : Q_s > 1.5$) 时，可以考虑 ASD 开窗闭合术，对于具有 Eisenmenger 综合征、肺动脉高压靶向治疗后 $PVR \geq 5$ WU、运动时低氧患者，不建议闭合 ASD。

ASD 边缘条件许可时首选非体外循环下的各类封堵手术。现有随访数据表明外科手术和导管介入有相似的成功率和死亡率，但是通过导管介入的患者发病率更低、住院时间更短，但再次干预率稍高。手术矫正孤立性 APVC 可能因为血流速度慢导致静脉血栓形成，因此手术应由先心病外科专业的医生完成。

对于左心功能受损、术前提提示二尖瓣反流的患者应该更加慎重判断是否可以关闭 ASD，在 $PVR < 5$ WU 的患者中，已证明 ASD 闭合是安全的，并且与 PAP 减小和症状改善相关。然而，即使在这一人群中，改善程度也随着 PAP 的增加而降低。 $PVR \geq 5$ WU 的患者不太可能改善，并且在完全闭合 ASD 的情况下可能会有更差的结果。对于已经合并明确房性心律失常证据的患者可以考虑同期射频消融处理心律失常。对于高龄患者应权衡手术风险与获益以慎重决定治疗策略。



2 室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD, 原发的或残余的)

VSD 是常见先心病之一，膜周部最为常见，常在婴幼儿时期被诊断和治疗。VSD 引起心室间分流，分流量大小及方向取决于 VSD 的大小和心室间压差，而引起压差改变的主要因素是 PVR 的变化，根据病情的严重程度发展成不同程度的肺动脉高压。成人患者晚期可出现严重的房室传导阻滞，有可能需要使用起搏器治疗。

患者有左室容量超负荷的证据和无肺动脉高压（无创检查未提示 PAP 增高或有创检查确认 $PVR < 3 \text{ WU}$ ）时，无论有无症状均推荐关闭 VSD。对于无明显左向右分流但存在反复心内膜炎事件者，应该考虑关闭 VSD。因 VSD 相关的主动脉瓣脱垂引起的进展性主动脉瓣反流，应该考虑外科手术。当病情发展成肺动脉高压（ $PVR 3 \sim 5 \text{ WU}$ ）且存在明显左向右分流（ $Q_p : Q_s > 1.5$ ）时，考虑关闭 VSD。肺动脉高压（ $PVR > 5 \text{ WU}$ ）且具有明显左向右分流（ $Q_p : Q_s > 1.5$ ）的 VSD 需经过心脏中心专家仔细评估方可考虑关闭。当出现 Eisenmenger 生理或运动后氧饱和度下降至 90% 以下的重度肺动脉高压（ $PVR \geq 5 \text{ WU}$ ）时不推荐关闭 VSD。

外科关闭手术死亡率低，约 1% ~ 2%，介入手术是作为一种备选手术方式，尤其在外科术后 VSD 残余分流或难于修补的室间隔中央的肌部 VSD 有较大优势。

对于术后有残余分流的患者增加临床随访的频率是必要的，对于术后出现的任何形式的房室传导阻滞应该高度关注，日后都有形成完全性房室传导阻滞的可能。



3 房室间隔缺损 (atrioventricular septal defect, AVSD)

AVSD 是心内膜垫发育异常所致的心脏畸形，病情严重程度取决于房室内分流、房室瓣反流及合并畸形的情况。完全型 AVSD 患者多合并唐氏综合征。

(1) 完全型 AVSD 应特别关注 PAP 的情况，对于 Eisenmenger 综合征合并活动耐量下降的患者应列为手术禁忌，余处理意见和 VSD 一致（如上）。(2) 部分型 AVSD（原发孔型 ASD）：患者出现明显的右室容量超负荷时推荐外科关闭，详细处理意见和 ASD 一致（如上）。(3) 房室瓣的处理：对有症状的中、重度房室瓣膜反流患者，均推荐由专业的先心病外科医生行房室瓣膜修复。对于无症状的中-重度房室瓣反流患者在排除其它原因导致的左室收缩末期内径（left ventricular end systolic diameter, LVESD） ≥ 45 mm 和/或左室射血分数（left ventricular ejection fraction, LVEF） $\leq 60\%$ 时推荐外科瓣膜手术。一般来说当 LVESD < 45 mm 和/或 LVEF $> 60\%$ 时瓣膜修复成功可能性大、整体手术风险也较低，当出现心房纤颤或收缩期 PAP > 50 mm Hg 时应考虑修复房室瓣。(4) 左室流出道梗阻：处理建议见主动脉瓣下狭窄（Sub AS）部分（如下）。

AVSD 解剖复杂，介入手术无法修复，目前外科手术主要修复缺损和瓣膜反流，AVSD 术后瓣膜再反流如果出现临床症状需要外科再次干预。



4 动脉导管未闭（patent ductus arteriosus, PDA）

PDA 和很多先心病相关，但在成人患者中多孤立性存在。动脉导管血流量取决于导管的大小和肺循环与体循环的压差，引起左向右分流和左心容量负荷增大，致使左心肥厚扩张和肺动脉高压，尤其是成人患者容易发展成 Eisenmenger 生理，差异性紫绀是 PDA 合并 Eisenmenger 综合征的重要体征。

成人 PDA 患者在治疗上首选器械封堵，除非存在超大型 PDA 或者合并动脉瘤等其它情况。对于有左室容量超负荷证据且无肺动脉高压（若无 PAP 升高的无创检查证据或有创检查证实 $PVR < 3$ WU）的患者，无论有无症状都建议关闭 PDA。对于 $PVR 3 \sim 5$ WU 的肺动脉高压患者，当存在明显左向右分流（ $Qp : Qs > 1.5$ ）时应考虑封闭 PDA。 $PVR \geq 5$ WU 的肺动脉高压患者有明显左向右分流（ $Qp : Qs > 1.5$ ）时，需经过心脏中心专家仔细评估后方可考虑关闭。一旦出现 Eisenmenger 生理和运动后氧饱和度下降至 90% 以下，不推荐关闭 PDA。



5 左室流出道梗阻

5.1 主动脉瓣狭窄（aortic stenosis, AS）

先天性 AS 最常见的原因是二叶主动脉瓣（bicuspid aortic valve, BAV），约 80% BAV 患者会发展成升主动脉扩张。主动脉瓣狭窄严重程度诊断标准见表 2。

表2 AS 狭窄程度诊断标准

--

AS：主动脉瓣狭窄；BSA：体表面积；Vmax：最大多普勒血流速度

（1）有症状的 AS 患者：有症状的重度 AS 患者（平均压差 ≥ 40 mm Hg）建议干预。对于严重低血流、低压差（平均压差 < 40 mm Hg）、有症状的患者，在 LVEF 降低和除外假性重度 AS 时可以干预。（2）无症状主动脉瓣严重狭窄患者：无症状患者出现重度 AS 和运动试验异常并且运动的症状与 AS 明显相关时，推荐进行干预。无症状患者出现重度 AS 和排除其它原

因引起的左室功能障碍（LVEF <50%）时建议干预。对于无症状的重度 AS 患者，在运动试验中出现血压低于基线的情况时应考虑干预。对于无症状的 LVEF 正常、运动试验无异常的患者，在手术风险低且存在以下情况之一者应考虑干预：① 非常严重 AS，最大多普勒血流速度（Vmax）>5.5 m/s；② 严重的瓣膜钙化且 Vmax 每年进展≥0.3 m/s；③ 经重复检查确认无其它原因引起的 B 型脑钠肽（B-type natriuretic peptide, BNP）明显增高（经过年龄、性别校正>3 倍正常范围）；④ 其它无法解释的重度肺动脉高压（有创检查确认静息下收缩期 PAP>60 mm Hg）。（3）在其它心脏/升主动脉手术时伴行主动脉瓣手术：重度 AS 患者在进行升主动脉或其它瓣膜或冠状动脉旁路移植术时推荐外科修复。中度 AS 患者在行冠状动脉旁路移植术或升主动脉手术或其它瓣膜手术时可以考虑瓣膜修复。

介入途径行瓣膜的球囊扩张是干预的首选方式，特别是对于瓣膜无钙化患者，对于血流动力学不稳定的患者或者瓣膜解剖合适并希望怀孕的女性而言，可以作为延迟瓣膜置换手术的过渡措施。瓣膜钙化的患者选择瓣膜置换。机械瓣膜比生物瓣膜或同种异体移植物更耐用，但需要终身抗凝。对于育龄患者和希望避免抗凝的患者，建议使用 Ross 手术（双瓣膜手术），术后随访期间再次干预的最常见原因是同种异体瓣膜退化。对于退化的瓣膜可以考虑经导管途径植入但是经导管主动脉瓣植入术目前应用较少。对于 BAV 合并升主动脉扩张的患者术后随访主动脉 CT 是必须的。二叶瓣急性患者在妊娠期间或者之后可能会出现主动脉扩张并持续恶化，且存在主动脉夹层风险。

5.2 主动脉瓣上狭窄 (Supra AS)

Supra AS 是 Williams 综合征的重要特征，由位于染色体 7q11.23 的弹性蛋白基因缺失或突变引起，这些遗传缺陷导致严重程度不同的阻塞性动脉病。Williams 综合征和弹性蛋白基因突变患者遗传风险约 50%，对于该病可以考虑进行基因检测以协助诊断。

自发或运动试验有症状且平均压差≥40 mm Hg，建议外科手术。平均压差<40 mm Hg 的患者出现以下一种或多种情况时推荐外科手术：（1）与梗阻相关的症状（劳力性呼吸困难、心绞痛、晕厥）；（2）左室收缩功能障碍（无法解释的 LVEF <50%）；（3）需要手术的冠状动脉粥样硬化性心脏病或瓣膜病。平均压差≥40 mm Hg 患者，若无临床症状，无左室功能障碍、左室肥大，或运动试验无异常且外科风险低的情况下可考虑修复。

外科手术是主要治疗方法，手术修复后 20 年生存率为 80%~85%。围术期注意维持有效的冠状动脉灌注压力，避免冠状动脉低灌注引起的各种恶性心律失常，术后随访应重点关注再狭窄和动脉瘤的发生情况。

5.3 主动脉瓣下狭窄 (Sub AS)

Sub AS 由主动脉瓣的纤维嵴/环或纤维肌狭窄引起，以孤立的病灶形式出现，但经常与主动脉瓣疾病、VSD、AVSD 或 Shone 综合征相关，这些病灶修复后也可能发展。Sub AS 必须与梗

阻性肥厚型心肌病相互区分。

有症状患者（气促或活动耐量下降）在平均压差 ≥ 40 mm Hg 或严重主动脉瓣反流时建议手术治疗。无症状患者存在以下一种或多种情况时应该考虑外科手术：（1）平均压差 < 40 mm Hg 但 LVEF $< 50\%$ ；（2）主动脉瓣严重反流且 LVESD > 50 mm（或 25 mm/m²体表面积）和/或 LVEF $< 50\%$ ；（3）平均压差 ≥ 40 mm Hg 且存在明显的左室肥大；（4）平均压差 ≥ 40 mm Hg 且运动后血压下降至低于基线。对于合并如下情况根据中心经验及患者自身条件判断手术干预的指征：（1）平均压差 ≥ 40 mm Hg，左室正常（LVEF $> 50\%$ 和无左室肥大），运动试验正常和外科手术风险低；（2）进展的主动脉瓣反流并且反流程度轻度以上（以防进一步恶化）。

手术治疗是唯一有效的干预措施，需完全切除纤维嵴/环和部分肌肉基底。肌纤维或隧道型 Sub AS 需要更广泛的切除或 Konno 手术。总体手术效果良好，但可能会发生再狭窄。对于单纯的 Sub AS 外科干预指征较 AS 的病例应适当放宽。对于中度或重度主动脉瓣反流，需在手术时修复或置换主动脉瓣。



6 主动脉缩窄 (coarctation of the aorta, CoA) 和再缩窄

CoA 通常发生在动脉导管或动脉韧带附近区域，极少数情况下在异位发生（升、降或腹主动脉），被认为是全身性动脉病的一部分。相关病变包括 BAV（高达 85%）、升主动脉瘤、Sub AS 或 Supra AS 等。可能与 Turner 综合征和 Williams 综合征相关。超声检查仅用于定性判断而非定量判断。CT 是 CoA 的首选诊断方式。

高血压患者无创监测出现上下肢压差增大且有创检查确认压差 ≥ 20 mm Hg 时，需要干预。技术可行情况下首选导管治疗（支架植入术）。高血压患者在膈水平主动脉狭窄程度 $\geq 50\%$ ，即使有创检查压差 < 20 mm Hg，在技术可行的情况下应考虑导管治疗。血压正常患者无创检查压差增大且经有创检查确认压差 ≥ 20 mm Hg 时，在技术可行的情况下应当考虑导管治疗。血压正常患者在膈水平主动脉狭窄程度 $\geq 50\%$ ，即使有创检查压差 < 20 mm Hg，在技术可行的情况下可考虑导管治疗。

支架置入术是成人先心病中心的首选治疗方法。由于短期和长期并发症的发生率较低，因此首选覆膜支架。可生物降解的支架在研发中，但主要用于处在生长发育阶段的儿童。球囊血管成形术仅用于扩张先前支架置入的主动脉。成人患者外科手术可以考虑行升主动脉到降主动脉的旁路手术。术后出现残余狭窄应该仔细评估有无再手术的指征，必要时可使用侵入性检查进行定量评估。



7 主动脉病变

7.1 马凡综合征和相关的遗传性胸主动脉疾病（heritable thoracic aortic disease, HTAD）

马凡综合征是 HTAD 的原型，包括临床和遗传上异质性的一组疾病，其中以动脉瘤或胸主动脉夹层为共同点。

对于年轻马凡综合征或遗传相关的伴随主动脉根部扩张和三叶主动脉瓣的胸主动脉疾病患者，建议进行主动脉瓣置换或成形。马凡综合征患者当主动脉窦最大直径 ≥ 50 mm，建议手术治疗。马凡综合征患者主动脉窦最大内径 ≥ 45 mm 且具有危险因素应考虑外科手术。TGFB1 或 TGFB2 突变（包括 Loays-Dietz 综合征）的主动脉根部疾病，主动脉窦最大内径 ≥ 45 mm 的患者应考虑手术。

预防性主动脉根部手术是预防夹层的唯一有效方法。对于主动脉瓣解剖正常且反流程度较轻的患者，首选保留主动脉瓣的主动脉根部成形术（David 术），手术长期效果良好。复合置换机械瓣膜是一种更持久的选择，但需要终生抗凝。尽管在某些情况下可考虑使用血管内支架手术，但开胸主动脉手术是治疗远端主动脉疾病的重要方法。

7.2 二叶主动脉瓣疾病

据报道，20%~84% 的 BAV 患者将发展为升主动脉扩张，提示 BAV 应被视为瓣膜性主动脉病的一部分。在没有明显瓣膜功能障碍的情况下，二叶主动脉疾病的主动脉扩张通常无症状进展。但随着直径的增加，急性主动脉夹层的风险增加。

主动脉外科手术在升主动脉出现以下情况时考虑：（1）升主动脉 ≥ 50 mm，BAV，有危险因素或 CoA；（2）升主动脉 ≥ 55 mm 的所有患者。

7.3 Turner 综合征

Turner 综合征是由 X 染色体的部分或完全单体引起的，每 2500 名出生的女性中就有 1 例患病。

患有 Turner 综合征妇女在年龄 > 16 岁、升主动脉大小指数 > 25 mm/m²、具有主动脉夹层相关的危险因素时，应该考虑主动脉根部瘤和/或升主动脉择期手术。对于年龄 > 16 岁、升主动脉大小指数 > 25 mm/m²的 Turner 综合征女性，若无主动脉夹层相关的危险因素（BAV、主动脉横向扩张、CoA 和/或高血压）时可考虑主动脉根部瘤和/或升主动脉择期手术。



8 右室流出道狭窄

轻中度右室漏斗部狭窄在成人患者中常常无症状或仅在运动时出现症状，随着成人患者年龄的增大，漏斗部和肺动脉瓣下狭窄可能由于反应性心肌肥厚导致狭窄加重而出现症状。肺动脉瓣狭窄则一般不会因为年龄增长而出现狭窄加重的现象。瓣上狭窄往往因为出现明显的症状或肺动脉高压而被发现。

对于没有解剖异常的肺动脉瓣狭窄，可首选导管肺动脉瓣成形。对于漏斗部狭窄或其它解剖异常的流出道梗阻以及肺动脉瓣失功往往需要外科手术干预，如切除流出道肥厚肌束或肺动脉瓣置换等。外科干预的时机常常取决于流出道梗阻的程度、继发的右室和三尖瓣功能损害程度和临床症状。对于无症状但超声多普勒显示峰值压差 >64 mm Hg 时应该进行干预。对于超声多普勒测量峰值压差 <64 mm Hg 的患者，当出现与肺动脉瓣狭窄相关症状或右室功能减退和（或）三尖瓣中重度反流或通过 ASD 或 VSD 存在右向左分流，则应考虑进行手术干预。瓣膜问题引起的严重流出道狭窄导致运动耐量下降或右室功能减退伴随三尖瓣中度以上反流或右室收缩压（right ventricular systolic pressure, RVSP） >80 mm Hg 或通过 ASD 或 VSD 存在右向左分流的患者，首次干预建议进行外科手术肺动脉瓣置换，为日后由于人工瓣衰败而面临再次经导管肺动脉瓣置换（transcatheter pulmonary valve implantation, TPVI）奠定基础。

由肥厚肌束引起的流出道狭窄常常进行肥厚肌束切除，若合并其它心内畸形，如 VSD，可同期修补。肺动脉瓣置换可采用外科置换方式或经导管置换，首次置换常常采用外科方式，由于生物瓣随着患者年龄增长会产生衰败，因此成人患者往往可能会在日后面临再次肺动脉瓣置换的风险，再次肺动脉瓣置换可以采用经导管方式，与初次置换肺动脉瓣形成瓣中瓣结构。对于流出道解剖发育异常患者可采用带瓣管道重建右室流出道。

右室流出道梗阻患者根据梗阻程度确立随访间隔，往往 1 年随访 1 次。除非出现非常严重的梗阻，患者对怀孕耐受性较好，如需要，在孕期进行经导管肺动脉瓣成形术也是可行的，但考虑到辐射暴露对胎儿的影响，孕期肺动脉瓣成形往往很少见。



9 三尖瓣下移畸形

三尖瓣下移畸形是一种较少见的先心病，部分成年人因无症状可能在老年时由于心脏其它疾病体检而发现。解剖变异多样，常伴随 ASD、VSD、肺动脉瓣狭窄，典型的并发症包括重度三尖瓣反流、右室功能障碍、右心衰竭、肝硬化、脑脓肿、反常栓塞、肺栓塞、快速心律失常、心源性猝死和感染性心内膜炎。由于普遍存在异常心内传导通路，患者常常出现不同种类的心律失常，严重者出现心源性猝死。

当出现症状及重度三尖瓣反流或运动耐量客观下降时则建议进行外科手术治疗，外科手术应由具有相关经验的先心病外科医生完成，在血流动力学耐受的前提下，建议在瓣膜修复时同时进行 ASD 或卵圆孔未闭 (patent foramen ovale, PFO) 修复。当右心进行性扩张或右室收缩功能进行性下降时，无论有无症状都应该进行外科手术修复。对于症状性心律失常或心电图 (electrocardiogram, ECG) 显示预激的患者，在心脏手术前建议先进行电生理检查后射频消融或外科干预心律失常。当出现由反常栓塞导致的全身动脉栓塞时，可以考虑 ASD/PFO 封堵，但在封堵前需仔细评估，以排除封堵后右房压力升高或心输出量降低。如果紫绀（静息氧饱和度 <90%）是主要问题，可以考虑 ASD/PFO 封堵，但在封堵前需仔细评估，以排除封堵后右房压力升高或心输出量降低。

三尖瓣下移畸形的外科手术方式包括瓣膜的处理和房化右室的处理，无论何种处理方式，原则基本一致，即增大有效的瓣叶对合面积、缩小异常扩张的三尖瓣瓣环和房化右室的折叠。常见的手术方式包括：Danielson 成形、Hetzer 成形和 Cone 成形，Cone 成形相比于前两种方法体现出较好的长期效果。对于存在心律失常患者，三尖瓣手术可能会影响后期导管消融的效果，因此建议在手术前先进行导管消融处理心律失常。在确保手术效果下，三尖瓣修复相比于三尖瓣置换对房内传导束损伤更小。对于右室过小无法修复的成人患者，可以同期行 Glenn 手术。

无症状且心功能良好的女性可以很好地耐受妊娠。对于出现紫绀、严重心律失常、右心衰竭的女性，怀孕的风险将大大增加。

