

• 专家共识 •

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（九）： 主动脉瓣下狭窄



董硕, 闫军, 李守军代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【摘要】 主动脉瓣下狭窄 (subvalvar aortic stenosis, SAS) 是指左室流出道狭窄水平位于主动脉瓣下的一类疾病, 是包括由简单至复杂的多病种的一个疾病谱。此类疾病根据不同组织形态类型各具特点, 诊断标准和治疗策略基本统一, 但在某些类型的手术方式选择上仍存在争议。本文根据文献提供的循证资料和专家意见, 在 SAS 的临床分型、诊断标准和手术治疗策略方面做了全面的归纳与建议, 更适合我国 SAS 患者的临床特点, 更具有临床操作性。

【关键词】 先天性心脏病; 主动脉瓣下狭窄; 外科; 治疗; 专家共识

Chinese expert consensus on the surgical treatment of congenital heart diseases (9): Subvalvar aortic stenosis

DONG Shuo, YAN Jun, LI Shoujun, Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, Beijing Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, 100037, Beijing, P.R.China

Corresponding authors: YAN Jun, Email: yanjun.1112@aliyun.com; LI Shoujun, Email: drlishoujun@yahoo.com

【Abstract】 Subvalvar aortic stenosis (SAS) refers to a type of disease in which the stenosis of the left ventricular outflow tract is below the aortic valve. It is a disease spectrum that includes multiple diseases ranging from the simple to the complex. This disease has its own characteristics according to different types. The diagnostic criteria and treatment strategies are basically unified, but there are still some disputes about the surgical treatment. Based on the evidence-based data and expert consensus, this paper makes a comprehensive summary and recommendations on the clinical classification, diagnostic criteria and surgical treatment strategies of SAS, which is more suitable for the clinical characteristics of SAS patients in China and more clinically operable.

【Key words】 Congenital heart disease; subvalvar aortic stenosis; surgery; treatment; expert consensus

主动脉瓣下狭窄 (subvalvar aortic stenosis, SAS) 是指左室流出道狭窄水平位于主动脉瓣下的一类疾病, 包括由简单至复杂的多病种的一个疾病谱。据文献^[1]报道, 儿童发病率为 0.025%, 占有左室流出道狭窄患儿的 15%~20%。SAS 可能与遗传相关, 有家族性遗传倾向^[2]。

SAS 可引起左室流出道梗阻 (left ventricular outflow tract obstruction, LVOTO)、继发左室肥厚、主动脉瓣或二尖瓣损害、心肌缺血、急性心功能不全、感染性心内膜炎和心律失常等。根据梗阻程度、病变复杂程度不同, 临床表现有气促、胸闷、心悸、胸痛、活动耐量降低、生长发育受限、晕厥、猝死等。

根据组织形态及手术策略不同, SAS 可分为 5 种类型: 隔膜型、纤维-肌型、隧道型、肥厚型心病型和合并其它畸形的 SAS。不同类型各具特点, 诊断标准和治疗策略基本统一, 但仍有某些类型的手术方式选择上存在争议。

我们根据文献提供的循证资料和专家意见, 制定该专家共识, 力争逐步完善 SAS 的外科治疗方案。对于同时合并主动脉瓣<4.5 mm 或 Z 值<-3 等发育不良的情况, 可能涉及到单心室治疗策略的问题, 不在本共识讨论范围内。

1 方法与证据

检索 MEDLINE、The Cochrane Library、万方等数据库, 从 2020 年 2 月回溯近 50 年关于 SAS 的文

DOI: 10.7507/1007-4848.202005082

通信作者: 闫军, Email: yanjun.1112@aliyun.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com

献和专著,通过专家讨论结果筛选存在争议的调查项目,根据文献提供的循证资料和专家讨论意见,最终形成本共识。

1.1 共识采用的推荐级别

I类:已证实和/或一致公认有效,专家组有统一认识;II a类:有关证据/观点倾向于有用或有效,应用这些操作或治疗是合理的,专家组有小争议;II b类:有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效,但可以考虑使用,专家组有一定争议;III类:已证实和/或公认无用或无效,不推荐使用。

1.2 共识采用的证据水平

A:数据来源于多中心随机对照试验、Meta分析或大型注册数据库;B:数据来源于单个随机对照试验或非随机研究;C:数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 分型

根据组织形态学表现和手术策略的不同,SAS主要包括5种类型。

I型,隔膜型:纤维性隔膜呈环形或月牙形,贴附于主动脉瓣以下,突入左室流出道,大多数病变局限、孤立。根据是否累及主动脉瓣,分为两个亚型:I a型,隔膜未累及主动脉瓣叶,一般距离主动脉瓣稍远,但也可能伴有主动脉瓣的增厚和关闭不全,发生机制可能与涡流或湍流有关^[3-4];I b型:隔膜累及主动脉瓣叶,部分隔膜粘附于瓣叶,距离瓣叶近,致使瓣叶增厚、活动受限,易在幼儿期就出现主动脉瓣关闭不全,右叶受累较常见^[5]。

II型,纤维-肌型:主动脉瓣下隆起的肌肉突入至左室流出道,可见一圈纤维环附于隆起的肌肉脊上,一般距离主动脉瓣叶有一定距离,常累及主动脉瓣-二尖瓣幕帘,可伴有二尖瓣与主动脉瓣的纤维延续增长,肌肉脊下的室间隔(右冠瓣下的室间隔多见)不同程度增厚,可加重流出道的狭窄^[6]。

III型,隧道型:不规则的纤维性隧道样狭窄起始于或接近于主动脉瓣环,向下广泛累及左室流出道(常见范围10~30 mm)^[2,7],较I型、II型少见,占SAS的12%,可合并心内膜弹力增生。根据主动脉瓣是否受累和瓣环发育情况,分为两个亚型:III a型,主动脉瓣未受累或轻微受累,瓣环发育尚可(Z值>-2),主动脉瓣叶无需或能够手术成形;III b型:主动脉瓣中度以上受累,瓣环发育不良(Z值<-2)^[8],或手术难以成形的主动脉瓣叶严重狭窄或反流,较III a型少见。

IV型,肥厚型心肌病型:曾被称为特发性主动

脉瓣下肥厚,即肥厚梗阻型心肌病(hypertrophic obstructive cardiomyopathy, HOCM),主要为肥厚心肌致LVOTO,通常伴有收缩期二尖瓣前向运动(SAM征)。

V型,合并其它畸形的SAS:如二尖瓣异常瓣叶组织、瓣体或异常肌束连接左室流出道^[9];合并广义Shone综合征;合并主动脉弓中断、缩窄及室间隔缺损、房室间隔缺损;右室双出口(double outlet right ventricle, DORV)、合并室间隔缺损的大动脉转位(transposition of the great arteries with ventricular septal defect, TGA/VSD)解剖矫治术后LVOTO^[10];构成左心发育不良综合征(常合并主动脉瓣的发育不良)^[11]等。

3 诊断

3.1 临床表现

SAS的诊断主要通过检查手段,发现狭窄的形态学证据,并产生相应的血流动力学改变,如主动脉瓣下的血流增快、压差增大等。根据梗阻程度、病变复杂程度不同,临床表现有气促、胸闷、心悸、胸痛、活动耐量降低、生长发育受限、晕厥、猝死等。

3.2 检查方法

心脏超声:心脏超声是诊断SAS的主要检查手段。SAS的超声诊断依据是在主动脉瓣下左室流出道内出现线性稍强回声,或出现肥厚的肌性结构凸向左室流出道内。通过多普勒血流成像图,可以在收缩期看到五彩镶嵌的高速湍流信号。临床外科手术指征主要取决于左室流出道内的血流速度,因此通过利用连续多普勒技术测量狭窄口的峰值流速,多个切面进行多角度扫查,而且尽量保证声束方向同血流方向平行。合并复杂畸形时,多普勒血流成像图可能会高估狭窄程度(I C)。

心脏磁共振:可准确评估心脏功能、梗阻部位及心内膜纤维化病变。对于流出道多水平梗阻、心功能降低、左室偏小,或肥厚型心肌病型,即III型、IV型、V型患儿,推荐使用(II a C)。

CT:推荐对于合并复杂畸形的患者进行CT检查。通过增强显像或三维重建技术,可获得更清晰的内心内、外结构影像,对于合并复杂病变的评估有重要意义(II a C)。

心导管及造影:可通过左室流出道连续测压及显影,判断狭窄水平和狭窄程度^[2]。此外,还可判断左室形态及大小。出于对重症SAS患者的可行性和风险性考虑,不作强烈推荐(II b C)。

表 1 NYHA 与 ROSS 心功能分级内容

分级	NYHA 心功能分级	ROSS 心功能分级
I 级	体力活动不受限	无活动限制或症状
II 级	中等程度体力活动可引起疲劳、心悸、气喘或心绞痛,但休息时无自觉症状	婴儿:轻度气促或喂养时出汗;大龄儿童:活动后轻度至中度气喘
III 级	日常活动即引起自觉症状	婴儿:生长缓慢及严重的气促或喂养时出汗;大龄儿童:活动后重度气喘
IV 级	不能从事任何体力活动,休息状态下也可出现心力衰竭症状,体力活动后加重	休息状态下出现气促、喘息、出汗

NYHA: 美国纽约心脏协会

胸部 X 线片:作为常规检查项目,SAS 在检查中升主动脉通常不宽,偶可见左室增大。

心电图:作为常规检查项目,85% 的 SAS 患儿在心电图检查中可见左室肥厚表现^[12]。

4 手术指征和手术时机

4.1 手术指征

手术指征主要依据症状、临床表现、左室流出道峰值压差、心功能分级、继发改变(主动脉瓣、二尖瓣受累程度)和合并症的情况综合判断。根据分型,指征如下。

I 型、II 型:(1)静息状态下左室流出道峰值压差 ≥ 50 mm Hg (I C);激发实验后,左室流出道峰值压差 ≥ 50 mm Hg (II a C)。(2)静息状态下左室流出道峰值压差 ≥ 30 mm Hg,伴美国纽约心脏协会(NYHA)或 ROSS 心功能分级(表 1)为 III 级、IV 级(II a C),NYHA 或 ROSS 心功能分级 I 级、II 级(II b C)。(3)主动脉瓣受累,若不满足(1)、(2)条,根据狭窄或反流程度:新发的主动脉瓣轻中度狭窄或反流(II b C);中度狭窄或反流(II a C);中度以上狭窄或反流(I C)。(4)合并累及主动脉瓣(组织、功能)的感染性心内膜炎。药物治疗有效,主动脉瓣轻度或以下功能改变(II b C),主动脉瓣轻中度或中度功能改变(II a C);药物治疗无效(I C)。同时,参照感染性心内膜炎治疗指南(I C)。(5)由于 SAS 原因,造成二尖瓣反流:中度(II a C),中度以上(I C)。

III 型、IV 型:(1)适合以上适应证;(2)伴有心功能降低或生长发育受限(II a C)。

V 型:(1)参考以上适应证;(2)合并其它畸形的类型,可依照其它畸形的相应指南处理(I C)。

4.2 手术时机

手术时机的选择,依赖于分型、手术指征的综

合判断。各中心之间有所差别,但总体来说,大致相同。I 型、II 型患儿,对于在婴儿期没有临床症状、狭窄不严重的,根据随访,多在学龄期或青少年期接受手术^[6];对于狭窄严重,病变进展迅速者,多在学龄前(3~6 岁)接受外科手术^[13]。其中,I b 型患儿,因为主动脉瓣叶受累,且更易发生瓣叶功能受损和感染性心内膜炎^[14],建议每 6 个月复查一次心脏超声,一旦病变进展,需积极干预。III 型、IV 型和部分 V 型患儿,因为畸形复杂,病理生理改变严重,所以就诊时间和接受手术年龄相对较小,有些在新生儿期接受手术。

5 主要手术方法

SAS 的手术方式较多,为达到理想的手术效果,应强调手术方式的个体化。术前应全面、准确地评估病变种类、病变范围等,以合理制定手术策略。

对于手术相关并发症,不再另行赘述,在手术步骤及注意事项中体现。

5.1 I 型、II 型主要手术

I 型、II 型主要采取主动脉瓣下隔膜切除术。一般经主动脉切口,主要针对 I 型、II 型的患儿,根据具体分型,手术操作要点有所差别。

I a 型:在右冠瓣中点下方对应的隔膜部位,缝置牵引线,用小圆刀正对室间隔垂直于隔膜,全层切透隔膜,再将隔膜慢慢彻底剥离、撕除,注意保护室间隔膜部。

I b 型:同 I a 型的步骤。对于粘连于瓣叶的隔膜处理,尽可能恢复瓣叶的顺应性、活动度。原则是在尽可能去除与瓣叶粘连隔膜组织的前提下,保留完整的主动脉瓣叶,避免瓣叶的损伤。

II 型:于右冠窦中点向下对应的肌肉脊,用圆刀垂直切至其基底部。于左冠瓣下,二尖瓣前叶的前方,用同样的操作方法。紧贴室间隔水平,将其中间部分切除,注意不要过深,避免室间隔穿孔。

有专家^[15] 建议对左纤维三角和右纤维三角做广泛和彻底的处理,其效果和安全性尚未被公认。

I型和II型是其最常见类型, 占所有SAS患儿的70%^[3-4]。建议根据室间隔厚度预防性切除左右冠瓣下方的部分室间隔肌肉, 以充分缓解流出道压差, 并可避免术后再狭窄。另外, 室间隔缺损常合并主动脉瓣下隔膜, 尽管没有造成LVOTO, 建议在手术同期进行切除, 以避免远期生长, 造成SAS。

5.2 III型主要手术

5.2.1 改良Konno手术 此术式主要用于IIIa型患儿, 可保留自体主动脉瓣。也可以用于肥厚梗阻型心肌病, DORV或TGA/VSD术后LVOTO的患儿。

主要步骤: 用直角钳经左室流出道进行室间隔定位; 经右室面室间隔做朝向心尖的切口, 经此切口切除室间隔左室面纤维膜、肥厚肌肉; 补片修补扩大的室间隔。

要点: 疏通范围应达到主动脉瓣兜底部, 以保证满意的疏通效果。建议直角钳定位点, 距离主动脉瓣下约1 cm的位置; 室间隔切口不宜过大, 位于圆锥乳头肌外侧朝向心尖, 1~2 cm即可^[16]。对于DORV或TGA/VSD术后LVOTO患儿, 应完全拆除原内隧道人工材料补片, 扩大室间隔缺损, 再重建内隧道。

5.2.2 Ross-Konno手术 此术式主要用于IIIb型, 且肺动脉瓣环大小适合、瓣叶功能良好的患儿, 甚至可成功应用于新生儿, 但推荐手术年龄为3月龄之后^[17]。也可用于拟行Ross手术时自体肺动脉与主动脉瓣环不匹配时, 扩大主动脉瓣环或左室流出道。

主要步骤: 横断主动脉, 获取冠状动脉纽扣并剪除主动脉瓣叶; 获取肺动脉及根部; 沿右冠窦中点或稍偏左侧朝向心尖做室间隔切口, 充分去除左室流出道的纤维隔膜和肥厚肌肉; 移植肺动脉、冠状动脉(一般采用7-0聚丙烯缝线, 如普理灵Everpoint缝线缝合), 缝合升主动脉切口; 植入同种瓣, 做右室肺动脉连接。

要点: 获取肺动脉时, 应额外获取部分右室流出道前壁, 以便插入室间隔切口; 为方便吻合肺动脉, 室间隔切口不宜过深; 室间隔切口和肺动脉吻合部, 需间断缝合, 以免造成止血困难、室间隔残余分流; 如没有同种瓣, 可用异种带瓣管道或人工材料管道代替^[18]。

5.2.3 Konno手术、Mini主动脉根部置换手术 Konno手术主要针对IIIb型, 拟植入人工瓣膜的患儿。跨主动脉瓣环可增加2~3个号, 最多4个号。

主要步骤: 于紧邻右冠状动脉左侧缝置标记线; 沿标记线左侧做朝向心尖的升主动脉-右室壁-室间隔切口; 充分去除左室流出道的纤维隔膜和肥厚肌肉; 以椭圆形和三角形的两个人工补片重建室间隔-主动脉瓣环, 植入人工瓣膜; 加宽升主动脉和右室流出道。

要点: 以水平褥式间断紧密缝合补片瓣环部分, 避免造成止血困难; 三角形补片要足够大, 避免右室流出道变形、缩窄^[19]。

Mini主动脉根部置换手术主要针对IIIb型, 拟植入同种带瓣管道的患儿。与Konno手术不同的是需要横断主动脉和冠状动脉移植^[20]。另外, 同种主动脉瓣的二尖瓣前叶可以用于修补扩大的室间隔, 但是有根部移位和冠状动脉开口位置不匹配的风险。为避免此种情况, 可以将同种瓣旋转180度, 将二尖瓣前叶插入自体二尖瓣, 而且还可以达到进一步加宽左室流出道的效果^[21]。

5.3 IV型主要手术

5.3.1 Morrow手术、改良扩大Morrow手术 Morrow手术主要用于梗阻部位局限在室间隔基底的IV型患儿。主要步骤: 做主动脉斜切口; 于室间隔最厚处缝置牵引线; 从右冠瓣中点下方3~5 mm处, 向左冠瓣方向, 充分切除肥厚室间隔, 至二尖瓣前叶边缘。

改良扩大Morrow手术主要用于伴有室间隔中部和心尖肥厚、二尖瓣乳头肌肥大或位置异常的IV型患儿。

主要步骤: 除了完成经典Morrow手术的操作之外, 强调室间隔中部、心尖、乳头肌根部肌肉的扩大切除和乳头肌松解。

注意事项: 此手术的术前评估非常重要, 特别是术中经食管超声心动图评估, 直接决定了手术切除范围和术后效果。通过国内多年成功开展此术式的经验^[22-23], 建议仔细确定肥厚部位和范围, 对于异常连接于室间隔的肌束、异常连接于二尖瓣叶的乳头肌和腱索应予以切除^[24-25]。

5.3.2 Konno手术、改良Konno手术 有学者应用此类技术治疗IV型患儿。手术技术见5.2。

5.4 V型主要手术

5.4.1 左室流出道-二尖瓣环加宽术(保留主动脉瓣叶) 此术式用于伴有二尖瓣瓣环狭窄的V型患者。

主要步骤: 沿主动脉左冠瓣和无冠瓣的交界, 做主动脉-二尖瓣环-左房顶切口; 剪除二尖瓣前叶, 行二尖瓣人工瓣膜置换; 三角形补片加宽二尖瓣环及幕帘。

注意事项：准确对合主动脉瓣环进行缝合，避免瓣叶对合不良。术后常见主动脉瓣少量反流，有专家认为其可促进主动脉瓣环的发育^[26]。

5.4.2 左室心尖-主动脉带瓣管道连接术 目前较少应用。

5.5 其它手术

对于左室流出道中部梗阻的Ⅳ型患儿，也可经心尖入路或主动脉-心尖联合切口进行疏通^[24]；对于边缘左心室患儿，可分期先行姑息手术（如 DKS 或 Norwood 手术），待左室发育后，再评估是否可行双心室矫治；对于终末期心力衰竭患儿或常规手术禁忌的患儿，可行心脏移植手术^[27]。

6 围术期处理

SAS 患者，无明显心肌肥厚的，特别是Ⅰ型、Ⅱ型，一般无需特殊处理；伴有心肌肥厚，尤其是Ⅳ型患儿，总的处理原则为保证循环稳定的基础上，减慢心率、降低心肌氧耗，推荐围术期应用β受体阻滞剂^[28]，如阿替洛尔 0.25~0.5 mg/kg，2 次/d，至少服用至术后 1 年。

7 手术效果及预后

主动脉瓣下隔膜切除术效果好、死亡率极低；Konno 手术死亡率较高，达 5%~15%^[29]；改良 Konno 手术死亡率约 5%^[20]；Ross-Konno 手术的病例数相对较少，死亡率在 10% 左右^[30-31]；Morrow 手术死亡率在 10% 以下^[24-25]，肥厚梗阻型心肌病型患儿生存率和手术效果与初次诊断时间相关^[32]，双室流出道梗阻的患儿手术风险高^[22-23, 33]。死亡病例大部分来源于复杂手术，均与初次手术的残余梗阻和由此再手术的风险相关^[12]。此外，手术并发症包括室间隔穿孔、高度房室传导阻滞、二尖瓣损伤、主动脉瓣反流、心律失常、出血等。

我国Ⅰ型、Ⅱ型 SAS 的治疗手术成功率为 99%，远期再手术率低于 1%^[34-38]。Ⅲ型、Ⅴ型的病例数报道有限^[38-40]，且低龄患儿少，可能与这类患儿的就诊时间偏晚有关。Ⅳ型患儿手术成功率为 90%^[22-23, 33]，与国际报道一致。

术后应长期严密随访，随访的项目包括患儿一般情况、左室流出道压差、NYHA 或 ROSS 心功能分级、人工瓣膜功能、自体移植瓣膜功能及生长性等。除了常规行心脏超声和心电图检查外，对于复杂手术患者可行一些特殊心脏检查。

利益冲突：无。

主笔专家：董硕（中国医学科学院阜外医院）、闫军（中国医学科学院阜外医院）

审稿专家：范太兵（华中阜外医院）、周诚（华中科技大学同济医学院附属协和医院）

临床问题提出专家及讨论专家：安琪（四川大学华西医院）、曹华（福建省妇幼保健院）、岑坚正（广东省人民医院）、陈寄梅（广东省人民医院）、陈良万（福建医科大学附属协和医院）、陈瑞（青岛市妇女儿童医院）、陈欣欣（广州市妇女儿童医疗中心）、崔虎军（广东省人民医院）、丁以群（深圳市儿童医院）、赁可（四川大学华西医院）、董念国（华中科技大学同济医学院附属协和医院）、杜心灵（华中科技大学同济医学院附属协和医院）、范太兵（华中阜外医院）、顾海涛（江苏省人民医院）、花中东（中国医学科学院阜外医院）、黄鹏（湖南省儿童医院）、贾兵（复旦大学附属儿科医院）、李建华（浙江大学医学院附属儿童医院）、李守军（中国医学科学院阜外医院）、李晓峰（首都医科大学附属北京儿童医院）、李旻（苏州大学附属儿童医院）、罗毅（首都儿科研究所附属儿童医院）、明腾（江西省儿童医院）、莫绪明（南京医科大学附属儿童医院）、彭帮田（华中阜外医院）、孙国成（空军军医大学西京医院）、王辉山（中国人民解放军北部战区总医院）、吴忠仕（中南大学湘雅二医院）、杨克明（中国医学科学院阜外医院）、杨一峰（中南大学湘雅二医院）、张本青（中国医学科学院阜外医院）、张海波（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、张浩（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、张辉（首都儿科研究所附属儿童医院）、张近宝（中国人民解放军西部战区总医院）、张泽伟（浙江大学医学院附属儿童医院）、郑景浩（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、祝忠群（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、周诚（华中科技大学同济医学院附属协和医院）

参考文献

- 1 Barkhordarian R, Wen-Hong D, Li W, *et al.* Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133(1): 196-203.
- 2 Maron BJ, Redwood DR, Roberts WC, *et al.* Tunnel subaortic stenosis: left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. *Circulation*, 1976, 54(3): 404-416.
- 3 Choi JY, Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J*, 1991, 65(5): 280-286.
- 4 Patanè S, Patanè F, Marte F, *et al.* Subvalvular aortic stenosis associated with valvular aortic regurgitation in young child. *Int J Cardiol*, 2009, 133(2): e81-e83.
- 5 de Vries AG, Hess J, Witsenburg M, *et al.* Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll*

- Cardiol*, 1992, 19(5): 1013-1017.
- 6 Serraf A, Zoghby J, Lacour-Gayet F, *et al.* Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, 117(4): 669-678.
 - 7 Reis RL, Peterson LM, Mason DT, *et al.* Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results. *Circulation*, 1971, 43(5 Suppl): I 11- I 18.
 - 8 Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, *et al.* Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation*, 1991, 84(6): 2325-2335.
 - 9 Hartyánszky IL, Kádár K, Bojeldein S, *et al.* Mitral valve anomalies obstructing left ventricular outflow. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1997, 12(3): 504-506.
 - 10 Kalfá D, Ghez O, Kreitmann B, *et al.* Secondary subaortic stenosis in heart defects without any initial subaortic obstruction: A multifactorial postoperative event. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, 32(4): 582-587.
 - 11 Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, *et al.* The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young*, 2006, 16(4): 339-368.
 - 12 Shem-Tov A, Schneeweiss A, Motro M, *et al.* Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Follow-up of 1-17 years. *Circulation*, 1982, 66(3): 509-512.
 - 13 Katz NM, Buckley MJ, Liberthson RR. Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of the literature, and delineation of management. *Circulation*, 1977, 56(6): 1034-1038.
 - 14 Morrow AG, Fort L, Roberts WC, *et al.* Discrete subaortic stenosis complicated by aortic valvular regurgitation. Clinical, hemodynamic, and pathologic studies and the results of operative treatment. *Circulation*, 1965, 31: 163-171.
 - 15 Yacoub M, Onuzo O, Riedel B, *et al.* Mobilization of the left and right fibrous trigones for relief of severe left ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, 117(1): 126-132.
 - 16 Cooley DA, Garrett JR. Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic valve replacement: a new technique. *Ann Thorac Surg*, 1986, 42(4): 445-448.
 - 17 van Son JA, Falk V, Mohr FW. Ross-Konno operation with resection of endocardial fibroelastosis for critical aortic stenosis with borderline-sized left ventricle in neonates. *Ann Thorac Surg*, 1997, 63(1): 112-116.
 - 18 Ross D. Application of homografts in clinical surgery. *J Card Surg*, 1987, 2(1 Suppl): 175-183.
 - 19 Misbach GA, Turley K, Ulyot DJ, *et al.* Left ventricular outflow enlargement by the Konno procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982, 84(5): 696-703.
 - 20 Laredo M, Khraiche D, Raisky O, *et al.* Long-term results of the modified konno procedure in high-risk children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(6): 2285-2294.
 - 21 Milsom FP, Doty DB. Aortic valve replacement and mitral valve repair with allograft. *J Card Surg*, 1993, 8(3): 350-357.
 - 22 张旌,徐海涛,陈亮,等.改良扩大Morrow手术治疗儿童肥厚型梗阻性心肌病的临床研究. *中国循环杂志*, 2018, 33(10): 1011-1015.
 - 23 Xu H, Yan J, Wang Q, *et al.* Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children and adolescents. *Pediatr Cardiol*, 2016, 37(6): 1091-1097.
 - 24 Kotkar KD, Said SM, Dearani JA, *et al.* Hypertrophic obstructive cardiomyopathy: The Mayo clinic experience. *Ann Cardiothorac Surg*, 2017, 6(4): 329-336.
 - 25 Schleihau J, Cleuziou J, Pabst von Ohain J, *et al.* Clinical long-term outcome of septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in infants. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018, 53(3): 538-544.
 - 26 Jonas RA, Keane JF, Lock JE. Aortic valve-preserving procedure for enlargement of the left ventricular outflow tract and mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1998, 115(5): 1219-1222.
 - 27 Boucek MM, Mashburn C, Dunn SM, *et al.* Pediatric heart transplantation after declaration of cardiocirculatory death. *N Engl J Med*, 2008, 359(7): 709-714.
 - 28 Elliott PM, Anastakis A, *et al.* 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2014, 35(39): 2733-2779.
 - 29 Tabatabaie MB, Ghavidel AA, Yousefnia MA, *et al.* Classic Konno-Rastan procedure: indications and results in the current era. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2006, 14(5): 377-381.
 - 30 Daenen WJ. Repair of complex left ventricular outflow tract obstruction with a pulmonary autograft. *J Heart Valve Dis*, 1995, 4(4): 364-367.
 - 31 Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, *et al.* Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: The "Ross-Konno" procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1996, 111(1): 158-165.
 - 32 Alexander PMA, Nugent AW, Daubeney PEF, *et al.* Long-term outcomes of hypertrophic cardiomyopathy diagnosed during childhood: results from a national population-based study. *Circulation*, 2018, 138(1): 29-36.
 - 33 郭荣龙,王强,李焜远,等.室间隔心肌切除术对低龄儿童肥厚型梗阻性心肌病的临床疗效及早期随访结果. *中国循环杂志*, 2015, 30(5): 460-464.
 - 34 于伟,姜胜利,任崇雷,等.主动脉瓣下狭窄的外科治疗. *中国体外循环杂志*, 2015, 13(1): 37-39.
 - 35 李晓峰,马维国,朱耀斌,等.主动脉瓣下隔膜的外科矫治. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2014, 21(3): 307-311.
 - 36 乔刚,张国报,程兆云.手术治疗主动脉瓣下狭窄 11 例. *新乡医学院学报*, 2013, 30(12): 1003-1004.
 - 37 朱平,张镜芳,庄建,等.先天性主动脉瓣下狭窄 103 例的外科治疗. *岭南心血管病杂志*, 2007, 13(3): 203-205.
 - 38 Zhang X, Wang W, Yan J, *et al.* Surgical treatment results of secondary tunnel-like subaortic stenosis after congenital heart disease operations: a 7-year, single-center experience in 25 patients. *J Card Surg*, 2020, 35(2): 335-340.
 - 39 李晓涛,孙国成,雷军荣,等. Konno 术和改良 Konno 术在治疗严重左室流出道狭窄中的应用研究. *陕西医学杂志*, 2018, 47(8): 1047-1049.
 - 40 邹明晖,马力,夏园生,等. Ross-Konno 手术治疗儿童主动脉瓣及瓣下狭窄的临床疗效. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(4): 476-478.

收稿日期: 2020-05-27 修回日期: 2020-06-16

本文编辑: 董敏

