

• 专家共识 •

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（六）： 完全型房室间隔缺损



陈寄梅¹, 李守军² 代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 广东省人民医院 广东省心血管病研究所 (广州 510100)

2. 中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【关键词】 完全型房室间隔缺损；先天性心脏病；外科治疗；专家共识

房室间隔缺损 (atrioventricular septal defect, AVSD) 是一组以间隔性房室结构缺乏, 共同房室交界为特征的畸形。AVSD 不仅膜性房室间隔发育不良甚至缺失, 而且还缺乏心房肌肉组织与心室肌肉组织重叠的区域, 这片重叠的区域在正常发育中形成了 Koch 三角的底面^[1-2]。AVSD 曾被称为心内膜垫缺损 (endocardial cushion defect) 或房室通道缺损 (atrioventricular canal defect)。AVSD 的发病率在活产婴儿中大约为 0.40‰ ~ 0.53‰, 占先天性心脏病总数的 7%, 超过半数 AVSD 患者合并唐氏综合征^[2-4]。

在 AVSD 中, 共同房室交界的房室瓣有 5 片瓣叶, 而上 (前) 桥叶 (superior bridging leaflet) 和下 (后) 桥叶 (inferior bridging leaflet) 的范围横越过室间隔, 它们的拉紧装置同时附着至两个心室。由于共同房室交界, 房间隔心肌只从上方和下方与室间隔接触, 房室结通常被移位至下方, 位于节三角 (nodal triangle) 内, 不再位于 Koch 三角内。从手术中外科医师的视角看, 节三角的基底为冠状窦, 左手侧为房间隔, 右手侧为事实上的共同房室瓣叶的附着。房室传导轴穿过节三角的顶部, 之后在肌性室间隔嵴上走行, 被共同房室瓣的下桥叶覆盖。

根据共同房室瓣叶的形态特点, 这些共同房室瓣叶与房间隔、肌性室间隔嵴之间的关系, 将 AVSD 分为部分型 (partial type)、完全型 (complete type) 和过渡型 (intermediate type)。

部分型 (PAVSD) 只存在心房水平分流, 不存在心室水平分流, 也被描述为原发孔房间隔缺损 (ostium primum atrial septal defect)。PAVSD 的解

剖特点是在共同房室交界内, 左、右心房之间出现被分隔开的瓣口。沿着室间隔嵴, 上、下桥叶之间通过连接的舌状瓣叶组织彼此结合, 上、下桥叶的左心室部分之间存在广阔的对合区域, 这些解剖异常导致了左侧房室瓣叶裂缺 (cleft) 以及裂缺瓣叶导致的不同程度的房室瓣反流^[5-7]。

完全型 (CAVSD) 既存在心房水平分流, 也存在心室水平分流。CAVSD 的解剖特点包括: 一组共同房室瓣横跨左、右心室, 形成了上桥叶和下桥叶, 并在室间隔嵴上形成一片“裸区”, 形成了原发孔型房间隔缺损、非限制性流入道型室间隔缺损和由共同房室瓣构成的共同房室瓣口。CAVSD 是 AVSD 中最严重的病理解剖类型, 不仅在心房和心室水平同时存在分流, 而且多数病例存在明显的房室瓣反流。

过渡型 (中间型) AVSD 是介于 PAVSD 和 CAVSD 之间的类型, 特点是共同房室交界内存在分隔开的房室瓣口, 同时存在原发孔型房间隔缺损和室间隔缺损。由于共同瓣下室间隔缺损被腱索组织填充, 心室水平的分流是限制性的^[7-9]。

1954 年, Lillehei 团队运用交叉循环法首次成功地修复了 CAVSD^[10]。目前主要的外科手术矫治 CAVSD 方式是单片法、双片法^[11-13] 和改良单片法^[14-17]。随着外科技术和围术期管理的发展, CAVSD 的手术成功率较早年已有很大改善, 但是术后远期左室流出道梗阻和房室瓣反流仍是不容忽视的问题^[18-19]。

本文将结合我国的情况, 仅选择具有双侧心室结构且无严重心室发育不良的 CAVSD 作为讨论对象, 针对这种 CAVSD 的外科治疗进行讨论。

1 方法与证据

共识采用的推荐级别为: I 类: 已证实和/或

DOI: 10.7507/1007-4848.202004032

通信作者: 陈寄梅, Email: jimei@hotmail.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com

一致公认有效。专家组有统一认识；Ⅱa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；Ⅱb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。

共识采用的证据水平为：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 病理解剖和临床表现

2.1 解剖和分型

CAVSD 的主要畸形包括原发孔型房间隔缺损、非限制性流入道室间隔缺损和共同房室瓣畸形。针对 CAVSD 的解剖特点，Rastelli 分型是目前最常使用的分型标准，分为 Rastelli A、B 和 C 三个亚型^[12,20]（I C）。

2.1.1 Rastelli A 型 Rastelli A 型是 CAVSD 的最常见类型，约占 AVSD 的 75%。Rastelli A 型根据上桥叶（前共同叶）的解剖异常划分。在此亚型中，上桥叶在室间隔嵴上方完全被分割开，上桥叶的左、右心室部分的腱索分别附着于室间隔嵴两侧上方，但下桥叶则很少存在分割。由此，下桥叶下方的室间隔缺损通常较小，而上桥叶下方的室间隔缺损通常较大。

2.1.2 Rastelli B 型 Rastelli B 型是 CAVSD 的罕见类型。这一类型存在房室瓣骑跨（straddling）现象，即左侧房室瓣的部分腱索骑跨至右室面或右侧房室瓣的部分腱索骑跨至左室面。

2.1.3 Rastelli C 型 Rastelli C 型约占 CAVSD 的 25%。该型的共同房室瓣的上桥叶完整、连续，横跨并漂浮于室间隔嵴上方，两者间无腱索附着。该型常合并法洛四联症。

2.2 常见合并畸形

CAVSD 还可合并其它心脏内部和/或外部畸形^[21-22]。

2.2.1 动脉导管未闭 动脉导管未闭（PDA）是最常见的一种合并畸形，大约 10% 的 CAVSD 患者合并 PDA。

2.2.2 法洛四联症 大约 5% 的 CAVSD 合并典型的法洛四联症^[23]。CAVSD 合并法洛四联症时常常预后不良，尤其是当存在严重右室流出道梗阻需行跨瓣环补片缓解梗阻时。

2.2.3 右室双出口或大动脉转位 CAVSD 患者中合并无肺动脉狭窄的右室双出口的很少，大约占

2%^[20,23]；而合并大动脉转位更为罕见。

2.2.4 无顶冠状静脉窦综合征（左上腔静脉回流入左房）完全性无顶冠状静脉窦综合征在 CAVSD 中约占 3%^[24-25]，较常见于合并单心房的 CAVSD 患者，需要注意是否存在心房异构。

2.2.5 其它合并畸形 CAVSD 可合并左心系统梗阻，左室流入道梗阻多数由单组乳头肌或对位不良的室间隔右移引起，且与左室发育不良相关^[26]。左室流出道梗阻包括了左侧房室瓣下结构异常导致的主动脉瓣下梗阻以及主动脉缩窄^[27]。室间隔肌部的任何位置均可见多发缺损。偶可在共同瓣下桥叶见到完整的继发小孔并自身拥有腱索（双孔）。这种继发小孔的二尖瓣常具有功能，且不会影响修补手术^[28]。

2.3 临床表现

2.3.1 喂养困难、气促、生长迟缓或停滞 临床症状出现的年龄和程度主要取决于肺血流量增加的程度和肺动脉压力。

2.3.2 严重的肺动脉高压和难治性心力衰竭 CAVSD 患儿的肺动脉高压进展迅速，甚至在婴幼儿期即可以出现不可逆的肺血管阻力升高。合并唐氏综合征的 CAVSD 患儿中，严重的肺动脉高压可能会出现得更早^[29-31]。严重房室瓣反流引起的心力衰竭相较于左向右分流引起的心力衰竭，通常用药物治疗也难以缓解。

2.3.3 其它 合并法洛四联症和严重右室流出道狭窄的 CAVSD 患者早期可能表现为严重的紫绀，而不是心力衰竭。

3 诊断相关检查

3.1 超声心动图

超声心动图可以确诊 CAVSD^[32]。建议行超声心动图检查时详细记录以下内容：房间隔缺损和室间隔缺损的大小，房室瓣反流的程度、位置和原因，瓣下结构（腱索和乳头肌）的分布，房室通道的均衡性和左、右室流出道的形态。是否存在多发性室间隔缺损、是否存在双孔、是否存在合并其它心脏畸形。此外，还要详细评估心室的发育情况，因为任一侧心室严重发育不良都将严重影响解剖纠正^[33-34]（I A）。

3.2 心脏磁共振成像和 CT

心脏 CT 和磁共振成像（MRI）不仅可以精确地诊断 CAVSD，描述其它心血管畸形，而且有助于判断 CAVSD 中房室通道的均衡性和心室发育状态（Ⅱa C）。

3.3 心导管检查

心导管检查不仅可以准确分析血流动力状态,还可以进一步明确解剖特点,包括分流方向和分流流量、体肺循环压力、阻力和流量、左右心室的压力、室间隔缺损位置和心室发育程度。目前我国心导管检查应用较少。存在以下两种情况时建议行心导管造影术:(1)合并其它复杂心脏畸形;(2)存在重度肺动脉高压或肺血管疾病(IIaC)。

4 手术适应证和手术时机

推荐 1: CAVSD 的诊断即是外科手术指征。重度肺动脉高压[肺循环阻力(PVR)>6 Wood·U]是增加解剖矫治手术早期死亡率的危险因素^[30-31](I B)。

推荐 2: 推荐出生后 3~6 个月择期手术^[35-41]。若出现心功能不全、反复呼吸道感染、呼吸机依赖和重度肺动脉高压等症状时,建议尽早手术^[35-41](IIaC)。

推荐 3: 房室瓣指数(atrioventricular valve index, AVVI)是左侧房室瓣面积与共同房室瓣面积之比。若 AVVI 在 0.4~0.6 之间,可认为是均衡型 CAVSD^[34,42],建议实施双心室矫治(IIaB)。

推荐 4: 对于低龄(<2.5 个月)、低体重(<3.5 kg),且存在严重临床症状的患儿,可先实施肺动脉环缩术,待病情稳定后再实施解剖矫治手术^[43-46]。但是如果合并明显的共同房室瓣反流,肺动脉环缩术反而风险增大,仍应首选解剖矫治(IIaB)。

推荐 5: 若合并肺动脉狭窄或法洛四联症的 CAVSD 患者,手术时机可适当推迟至 6 个月至 1 岁(IIbC)。

5 外科技术

CAVSD 的解剖矫治主要包含三个部分:关闭室间隔缺损、修复瓣叶、关闭房间隔缺损。

5.1 闭合室间隔缺损并分隔共同房室瓣

5.1.1 单片法 单片法是矫治 CAVSD 的经典方法。探查共同房室瓣的解剖特征,确定房室瓣在室间隔嵴部的准确对合位置,缝置牵引线,标明并分割左右房室瓣。采用戊二醛处理的自体心包补片,补片大小应能覆盖室间隔缺损和原发孔型房间隔缺损的面积。采用 5/0 或者 6/0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)连续或间断方法,在室间隔的右心室面,将补片下缘缝合于室间隔缺损下缘,再以间断或连续缝合,将左、右房室瓣分界处缝合固定于补片腰部适当位置,修补房室瓣,进而闭合缺

损。注意在靠近房间隔缺损的房室结区域时,在下桥叶瓣环上缝合,防止心脏传导束的损伤。注意保持瓣环平整、无扭曲^[11]。

经典单片法适用于各种类型的 CAVSD。但由于重建悬吊瓣叶时技术要求较高,并且术后残余室间隔缺损的可能性较大,修补室间隔缺损后,室间隔部位形成瘤样结构的危险性较高,目前已经较少采用(IIaB)。

5.1.2 双片法 测量室间隔缺损的大小,裁剪涤纶或 Goretex 补片呈“勺状”。若室间隔缺损显露不良,需沿左、右房室瓣分界线分割上、下桥叶。采用 5/0 或者 6/0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)连续或间断缝合的方法,将补片下缘缝合于室间隔缺损的下缘,注意缝线应低于室间隔嵴,在室间隔的右室面出针。然后将上、下桥叶向中央拉拢,建立左侧房室瓣到室间隔补片顶部的附着。接着以间断或连续缝合,穿过室间隔缺损补片的顶部,穿过左侧房室瓣组织,再穿过房间隔补片的底部,将左侧房室瓣分界处缝合固定于补片上缘,闭合室间隔缺损。接着修补左侧房室瓣,用另一块补片,将房间隔缺损关闭,在向后缝合房间隔补片时,将房间隔补片缝合在下桥叶瓣环上,避免损伤房室结,并将冠状静脉窦置于右心房一侧。最后做右侧房室瓣修补。注意保持瓣环平整、无扭曲^[35,47-48]。

对于下桥叶用补片分隔困难或者对位不良型室间隔缺损患者,也可将补片剪成稍小于上桥叶下室间隔缺损大小,按照前述方法修补前房室瓣下室间隔缺损;而下桥叶下室间隔缺损通过数针间断褥式缝合直接将下桥叶下压至室间隔嵴从而闭合缺损^[17]。

双片法的优点是对房室瓣结构损害小,较少扭曲瓣膜。推荐适用于各种类型 CAVSD,尤其适合合并法洛四联症、右心室双出口的 CAVSD 患者(IIaB)。

5.1.3 改良单片法 心内探查共同制牵引线,标明共同房室瓣的哪些部分被分隔为左、右房室瓣。沿左右房室瓣分界线分割上、下桥叶。在室间隔嵴上方用多根带垫片的缝线,先从右室面水平褥式地穿过室间隔嵴的上沿,然后穿过左、右共同瓣分界处,再穿过心包补片的下缘,最后将心包补片下缘及房室瓣下压至室间隔上并收紧缝线、打结,接着修补左右房室瓣,进而闭合缺损^[48]。

改良单片法的优点是:简化了手术操作,缩短了体外循环时间和主动脉阻断时间^[18,49]。缺点是增加了共同房室瓣叶的张力,部分学者担心可能导致

瓣叶扭曲以及远期左室流出道梗阻的风险^[50-52]。推荐适用于中小型室间隔缺损^[19, 49], 尤其是低龄小婴儿患者^[53-54] (II a B)。

有作者尝试应用于合并法洛四联症的 CAVSD 患者, 近期效果满意^[55-56] (II b C)。

5.2 房室瓣成形

间断缝合左侧房室瓣裂缺, 可在瓣尖和瓣根处分别用垫片加固。左心室明显扩大的患者通常左侧房室瓣环也扩大, 可在两个瓣环交界处, 分别折叠或褥式折叠, 以缩小瓣环。对于大龄儿童或成人还可使用心包条或半成形环, 对后瓣环进行环缩^[19] (II a C)。

术中经食管超声心动图 (TEE) 评估非常重要。缝合左侧房室瓣裂缺和瓣环成形后, 部分患者仍然存在中、大量反流, 可考虑实施“缘对缘”双孔法或以心包补片扩大左侧房室瓣前叶^[57-58] (II a C)。

必须重视对右侧房室瓣的成形。婴幼儿患者间断缝合瓣叶裂缺后往往效果良好, 但心脏明显扩大或严重肺动脉高压的患者可能需要以心包条或三尖瓣成形环成形^[19], 或者可利用修补房室间隔的补片加宽隔瓣的瓣叶^[54] (II a C)。

5.3 闭合房间隔缺损

可采用戊二醛处理的自体心包补片修补房间隔缺损。冠状静脉窦既可以被隔入右房, 也可以被隔入左房。注意窦房结和心室传导束的位置。

6 术后并发症的处理

6.1 左侧房室瓣残余反流

术后必须定期行心脏超声随访, 一旦出现左侧房室瓣反流持续加重, 需仔细辨别反流产生的原因。若瓣叶缝线撕脱或瓣叶相对短小, 通常需要再次手术进行瓣膜成形, 并可获得较好的效果。若再次手术时瓣膜成形效果不佳, 则应考虑瓣膜置换。但是尽量将瓣膜置换推迟至儿童时期进行, 以降低术后风险^[59-60] (II a C)。

6.2 左室流出道梗阻

CAVSD 矫治术后出现左室流出道梗阻很少见 (约 1.9%)^[26, 61], 这可能与合并主动脉缩窄有关^[62]。中度以上的梗阻需要积极处理。单纯切除主动脉瓣下的纤维索带后, 梗阻复发率较高。可以根据不同解剖特点解除左室流出道梗阻, 如扩大前瓣瓣叶、扩大室间隔补片或改良 Konno 术式^[63-66] (II a C)。

6.3 心律失常和严重房室传导阻滞

CAVSD 术后心律失常发生率 (4%~8%) 不高, 主要是室上性心动过速。术后出现的传导阻滞可

能是一过性的, 也可能是永久性的, 甚至部分患者可能逐渐进展至严重房室传导阻滞。约 3.6% 的患者需要置入永久起搏器^[67-68]。合并 CAVSD 的唐氏综合征患儿术后出现严重房室传导阻滞的几率更高, 具体机制不明^[69] (II b C)。

7 预后及其主要相关影响因素

CAVSD 患者的自然预后较差, 90% 的患儿在 3~5 岁之前出现重度肺动脉高压^[31, 70]。有早期研究认为如果未手术, 大约 80% 患儿在 2 岁前死于心力衰竭^[71]。大量文献研究已经证明早期手术治疗是唯一能够避免重度肺动脉高压, 恢复正常预期寿命的方法^[40]。

各个中心的 CAVSD 手术死亡率报告差异很大。随着外科技术和围术期处理的不断进步, 手术效果得到极大改善。手术死亡率已从早期的 10% 以上降至目前的 3% 左右。一些中心近 10 年来术后早期死亡率甚至达到 0%, 15 年左侧房室瓣免再干预率达到 90.5%^[22, 46]。外科医师对于何种手术方式是最佳方案仍然存在分歧。最近发表的相关文献中, 各个中心关于双片法和改良单片法的预后报道也存在差异^[13, 72]。有学者认为改良单片法具有更短的体外循环时间和主动脉阻断时间等优点, 这些因素缩短了术中心肌缺血时间, 因此改良单片法具有更多优势, 尤其对于低龄患者^[16, 73-75]。

唐氏综合征与 CAVSD 之间的密切关系很早就备受关注, 甚至曾经在很大程度上影响了唐氏综合征患儿的治疗策略^[3-4, 76]。近年来几项大样本长期研究表明, 虽然合并唐氏综合征的 CAVSD 患儿在矫治术后呼吸机支持时间和血管活性药物使用时间也相对较长^[69, 77], 但是唐氏综合征患儿的 CAVSD 手术死亡率和并发症发生率较低^[46]。在 CAVSD 的远期随访中, 唐氏综合征患儿的再干预风险显著低于非唐氏综合征患儿^[13]。这些差异的具体原因尚需进一步研究。

利益冲突: 无。

主笔专家: 陈寄梅 (广东省人民医院 广东省心血管病研究所)、崔虎军 (广东省人民医院 广东省心血管病研究所)、李晓华 (广东省人民医院 广东省心血管病研究所)

审稿专家: 李晓峰 (首都医科大学附属北京儿童医院)

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 广东省心血管病研究所)、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)、董念国(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、赁可(四川大学华西医院)、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)、李炘(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)、闫军(中国医学科学院阜外医院)、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

- Jacobs JP, Burke RP, Quintessenza JA, *et al.* Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): S36-S43.
- Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA, *et al.* Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. *Int J Cardiol*, 2016, 202: 784-795.
- Irving CA, Chaudhari MP. Cardiovascular abnormalities in Down's syndrome: spectrum, management and survival over 22 years. *Arch Dis Child*, 2012, 97(4): 326-330.
- Christensen N, Andersen H, Garne E, *et al.* Atrioventricular septal defects among infants in Europe: a population-based study of prevalence, associated anomalies, and survival. *Cardiol Young*, 2013, 23(4): 560-567.
- Baufreton C, Journois D, Leca F, *et al.* Ten-year experience with surgical treatment of partial atrioventricular septal defect: risk factors in the early postoperative period. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1996, 112(1): 14-20.
- De Angelis F, Savino K, Colombo A, *et al.* Never too grown-up for a congenital heart disease: diagnosis of transitional atrioventricular canal in a 50-year-old male. *J Cardiovasc Echogr*, 2019, 29(1): 35-38.
- Jacobs JP, Jacobs ML, Mavroudis C, *et al.* Atrioventricular septal defects: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery database of the society of thoracic surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2010, 1(1): 68-77.
- Craig B. Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*, 2006, 92(12): 1879-1885.
- Hoohenkerk GJ, Bruggemans EF, Rijlaarsdam M, *et al.* More than 30 years' experience with surgical correction of atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg*, 2010, 90(5): 1554-1561.
- Lillehei CW, Cohen M, Warden HE, *et al.* The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. *Surgery*, 1955, 38(1): 11-29.
- McMullan MH, Wallace RB, Weidman WH, *et al.* Surgical treatment of complete atrioventricular canal. *Surgery*, 1972, 72(6): 905-912.
- Rastelli GC, Ongley PA, Kirklin JW, *et al.* Surgical repair of the complete form of persistent common atrioventricular canal. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1968, 55(3): 299-308.
- Fong LS, Betts K, Kannekanti R, *et al.* Modified-single patch vs. double patch repair of complete atrioventricular septal defects. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 32(1): 108-116.
- Wilcox BR, Jones DR, Frantz EG, *et al.* Anatomically sound, simplified approach to repair of "complete" atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 1997, 64(2): 487-493.
- Nicholson IA, Nunn GR, Sholler GF, *et al.* Simplified single patch technique for the repair of atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, 118(4): 642-646.
- Nunn GR. Atrioventricular canal: modified single patch technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2007, 10(1): 28-31.
- Shi G, Chen H, Hong H, *et al.* Results of one-and-a-half-patch technique for repair of complete atrioventricular septal defect with a large ventricular component. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2015, 47(3): 520-524.
- Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. What is the best technique for repair of complete atrioventricular canal? *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 19(3): 249-257.
- Cui H, Nie Z, Ou Y, *et al.* Early and midterm outcomes of a modified single-patch technique for repairing complete atrioventricular septal defect in children and adults. *J Card Surg*, 2020, 35(1): 75-82.
- Rastelli G, Kirklin JW, Titus JL. Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valves. *Mayo Clin Proc*, 1966, 41(5): 296-308.
- Mery CM, Zea-Vera R, Chacon-Portillo MA, *et al.* Contemporary outcomes after repair of isolated and complex complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 2018, 106(5): 1429-1437.
- Airaksinen R, Mattila I, Jokinen E, *et al.* Complete atrioventricular septal defect: evolution of results in a single center during 50 years. *Ann Thorac Surg*, 2019, 107(6): 1824-1830.
- Bharati S, Kirklin JW, McAllister HA Jr, *et al.* The surgical anatomy of common atrioventricular orifice associated with tetralogy of Fallot, double outlet right ventricle and complete



- regular transposition. *Circulation*, 1980, 61(6): 1142-1149.
- 24 Quaegebeur J, Kirklin JW, Pacifico AD, *et al.* Surgical experience with unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg*, 1979, 27(5): 418-425.
 - 25 崔虎军, 庄建, 陈寄梅, 等. 完全性房室间隔缺损外科治疗的早中期结果. *中华外科杂志*, 2017, 55(12): 933-937.
 - 26 Piccoli GP, Ho SY, Wilkinson JL, *et al.* Left-sided obstructive lesions in atrioventricular septal defects: an anatomic study. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1982, 83(3): 453-460.
 - 27 Gow RM, Freedom RM, Williams WG, *et al.* Coarctation of the aorta or subaortic stenosis with atrioventricular septal defect. *Am J Cardiol*, 1984, 53(10): 1421-1428.
 - 28 Baño-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, *et al.* Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol*, 1988, 61(1): 152-160.
 - 29 Bush D, Galambos C, Ivy DD, *et al.* Clinical characteristics and risk factors for developing pulmonary hypertension in children with down syndrome. *J Pediatr*, 2018, 202: 212-219.
 - 30 Yamaki S, Yasui H, Kado H, *et al.* Pulmonary vascular disease and operative indications in complete atrioventricular canal defect in early infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1993, 106(3): 398-405.
 - 31 Newfeld EA, Sher M, Paul MH, *et al.* Pulmonary vascular disease in complete atrioventricular canal defect. *Am J Cardiol*, 1977, 39(5): 721-726.
 - 32 Zellers TM, Zehr R, Weinstein E, *et al.* Two-dimensional and Doppler echocardiography alone can adequately define preoperative anatomy and hemodynamic status before repair of complete atrioventricular septal defect in infants <1 year old. *J Am Coll Cardiol*, 1994, 24(6): 1565-1570.
 - 33 Clapp SK, Perry BL, Farooki ZQ, *et al.* Surgical and medical results of complete atrioventricular canal: a ten year review. *Am J Cardiol*, 1987, 59(5): 454-458.
 - 34 Jegatheeswaran A, Pizarro C, Caldarone CA, *et al.* Echocardiographic definition and surgical decision-making in unbalanced atrioventricular septal defect: a Congenital Heart Surgeons' Society multiinstitutional study. *Circulation*, 2010, 122(11 Suppl): S209-215.
 - 35 Crawford FA, Stroud MR. Surgical repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 2001, 72(5): 1621-1629.
 - 36 Günther T, Mazzitelli D, Haehnel CJ, *et al.* Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defects: analysis of risk factors. *Ann Thorac Surg*, 1998, 65(3): 754-759.
 - 37 Atz AM, Hawkins JA, Lu M, *et al.* Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy 21. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 141(6): 1371-1379.
 - 38 Bakhtiyar F, Takacs J, Cho MY, *et al.* Long-term results after repair of complete atrioventricular septal defect with two-patch technique. *Ann Thorac Surg*, 2010, 89(4): 1239-1243.
 - 39 Singh RR, Warren PS, Reece TB, *et al.* Early repair of complete atrioventricular septal defect is safe and effective. *Ann Thorac Surg*, 2006, 82(5): 1598-1601.
 - 40 Kobayashi M, Takahashi Y, Ando M. Ideal timing of surgical repair of isolated complete atrioventricular septal defect. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2007, 6(1): 24-26.
 - 41 Lacour-Gayet F, Campbell DN, Mitchell M, *et al.* Surgical repair of atrioventricular septal defect with common atrioventricular valve in early infancy. *Cardiol Young*, 2006, 16(Suppl 3): 52-58.
 - 42 Cohen MS, Jacobs ML, Weinberg PM, *et al.* Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography. *J Am Coll Cardiol*, 1996, 28(4): 1017-1023.
 - 43 Devlin PJ, Jegatheeswaran A, McCrindle BW, *et al.* Pulmonary artery banding in complete atrioventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 159(4): 1493-1503.
 - 44 Buratto E, Khoo B, Ye XT, *et al.* Long-term outcome after pulmonary artery banding in children with atrioventricular septal defects. *Ann Thorac Surg*, 2018, 106(1): 138-144.
 - 45 Alsoufi B. Commentary: Pulmonary artery banding in infants with atrioventricular septal defect, valid strategy or backward move? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 159(4): 1504-1506.
 - 46 St Louis JD, Jodhka U, Jacobs JP, *et al.* Contemporary outcomes of complete atrioventricular septal defect repair: analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(6): 2526-2531.
 - 47 Alexi-Meskishvili V, Ishino K, Dähnert I, *et al.* Correction of complete atrioventricular septal defects with the double-patch technique and cleft closure. *Ann Thorac Surg*, 1996, 62(2): 519-524.
 - 48 Mavroudis C, Backer C, Chief editor. *Pediatric Cardiac Surgery. the 4th ed.* Oxford, UK: Wiley-Blackwell, 2013. 342-360.
 - 49 Li D, Fan Q, Iwase T, *et al.* Modified single-patch technique versus two-patch technique for the repair of complete atrioventricular septal defect: A meta-analysis. *Pediatr Cardiol*, 2017, 38(7): 1456-1464.
 - 50 Dodge-Khatami A, Herger S, Rousson V, *et al.* Outcomes and reoperations after total correction of complete atrio-ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 34(4): 745-750.
 - 51 Boening A, Scheewe J, Heine K, *et al.* Long-term results after surgical correction of atrioventricular septal defects. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 22(2): 167-173.
 - 52 Shuhaiber JH, Ho SY, Rigby M, *et al.* Current options and outcomes for the management of atrioventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2009, 35(5): 891-900.
 - 53 Pan G, Song L, Zhou X, *et al.* Complete atrioventricular septal defect: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique in infants. *J Card Surg*, 2014, 29(2): 251-255.
 - 54 莫绪明, 孙剑, 彭卫, 等. 单片下压法矫治 122 例完全型房室间隔缺损. *中华胸心血管外科杂志*, 2014, 30(10): 582-585.
 - 55 陈伟丹, 马力, 杨盛春, 等. 完全性房室间隔缺损合并法洛四联症或右心室双出口的双心室矫治. *中华胸心血管外科杂志*, 2019, 35(9): 523-525.
 - 56 Prifti E. Repair of complete atrioventricular septal defect with tetralogy of Fallot. *Transl Pediatr*, 2017, 6(1): 1-7.
 - 57 Mitchell ME, Litwin SB, Tweddell JS. Complex atrioventricular canal. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2007: 32-41.
 - 58 Poirier NC, Williams WG, Van Arsdell GS, *et al.* A novel repair for patients with atrioventricular septal defect requiring reoperation for left atrioventricular valve regurgitation. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2000, 18(1): 54-61.
 - 59 Prifti E, Bonacchi M, Baboci A, *et al.* Surgical outcome of reoperation due to left atrioventricular valve regurgitation after previous correction of complete atrioventricular septal defect. *J Card Surg*, 2013, 28(6): 756-763.



- 60 McGrath LB, Kirklin JW, Soto B, *et al.* Secondary left atrioventricular valve replacement in atrioventricular septal (AV canal) defect: a method to avoid left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1985, 89(4): 632-635.
- 61 Pontailler M, Capderou A, Lebrete E, *et al.* Subaortic area at risk for development of obstruction after surgical repair of atrioventricular septal defect: myth or reality? *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2015, 6(3): 407-412.
- 62 Backer CL, Eltayeb O, Mongé MC, *et al.* Modified single patch: are we still worried about subaortic stenosis? *Ann Thorac Surg*, 2015, 99(5): 1671-1675.
- 63 Starr A, Hovaguimian H. Surgical repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994, 108(2): 373-376.
- 64 Van Arsdell GS, Williams WG, Boutin C, *et al.* Subaortic stenosis in the spectrum of atrioventricular septal defects. Solutions may be complex and palliative. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1995, 110(5): 1534-1541.
- 65 van Son JA, Schneider P, Falk V. Repair of subaortic stenosis in atrioventricular canal with absent or restrictive interventricular communication by patch augmentation of ventricular septum, resuspension of atrioventricular valves, and septal myectomy. *Mayo Clin Proc*, 1997, 72(3): 220-224.
- 66 DeLeon SY, Ilbawi MN, Wilson WR Jr, *et al.* Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defects. *Ann Thorac Surg*, 1991, 52(5): 1076-1082.
- 67 Houck CA, Evertz R, Teuwen CP, *et al.* Dysrhythmias in patients with a complete atrioventricular septal defect: From surgery to early adulthood. *Congenit Heart Dis*, 2019, 14(2): 280-287.
- 68 Kharbanda RK, Blom NA, Hazekamp MG, *et al.* Incidence and risk factors of post-operative arrhythmias and sudden cardiac death after atrioventricular septal defect (AVSD) correction: Up to 47 years of follow-up. *Int J Cardiol*, 2018, 252: 88-93.
- 69 Tumanyan MR, Filaretova OV, Chechneva VV, *et al.* Repair of complete atrioventricular septal defect in infants with down syndrome: outcomes and long-term results. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(1): 71-75.
- 70 Frescura C, Thiene G, Franceschini E, *et al.* Pulmonary vascular disease in infants with complete atrioventricular septal defect. *Int J Cardiol*, 1987, 15(1): 91-103.
- 71 Berger TJ, Blackstone EH, Kirklin JW, *et al.* Survival and probability of cure without and with operation in complete atrioventricular canal. *Ann Thorac Surg*, 1979, 27(2): 104-111.
- 72 Fong LS, Winlaw DS, Orr Y. Is the modified single-patch repair superior to the double-patch repair of complete atrioventricular septal defects? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2019, 28(3): 427-431.
- 73 Wang G, Ma K, Pang K, *et al.* Modified single repair technique for complete atrioventricular septal defect: A propensity score matching analysis. *Pediatr Cardiol*, 2020, 41(3): 615-623.
- 74 Backer CL, Stewart RD, Bailliard F, *et al.* Complete atrioventricular canal: comparison of modified single-patch technique with two-patch technique. *Ann Thorac Surg*, 2007, 84(6): 2038-2046.
- 75 Ugaki S, Khoo NS, Ross DB, *et al.* Modified single-patch compared with two-patch repair of complete atrioventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*, 2014, 97(2): 666-671.
- 76 Bull C, Rigby ML, Shinebourne EA. Should management of complete atrioventricular canal defect be influenced by coexistent down syndrome? *Lancet*, 1985, 1(8438): 1147-1149.
- 77 Sarisoy Ö, Ayabakan C, Tokel K, *et al.* Long-term outcomes in patients who underwent surgical correction for atrioventricular septal defect. *Anatol J Cardiol*, 2018, 20(4): 229-234.

收稿日期: 2020-04-11 修回日期: 2020-04-17
本文编辑: 刘雪梅