

• 专家共识 •

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（十三）： 先天性二尖瓣畸形



莫绪明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. 南京医科大学附属儿童医院 心胸外科 (南京 210029)

2. 中国医学科学院北京协和医学院 国家心血管病中心 阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【摘要】 探讨二尖瓣畸形的解剖分型、诊断、手术适应证、手术方式、手术技巧、术中处理、术后处理及手术疗效。采用国际通用的 Delphi 程序, 检索 PubMed、Medline、The Cochrane Library、万方等数据库, 收集国内外 1940 年 1 月至 2020 年 2 月关于先天性二尖瓣畸形的文献, 筛选较高质量文献作为证据。并就先天性二尖瓣畸形中存在的多个争议, 召集全国小儿心脏外科及相关学科专家共同讨论, 最终形成先天性二尖瓣畸形外科治疗中国专家共识, 以期为临床治疗提供理论及技术指导。

【关键词】 先天性心脏病; 二尖瓣畸形; 外科治疗; 专家共识

Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (13): Congenital mitral valve malformation

MO Xuming¹, LI Shoujun², Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

1. Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Children's Hospital of Nanjing Medical School, Nanjing, 210029, P.R.China

2. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular Diseases, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, 100037, P.R.China

Corresponding authors: MO Xuming, Email: 373728125@qq.com; LI Shoujun, Email: drlishoujun@yahoo.com

【Abstract】 To investigate the anatomical classification, diagnosis, indications, surgical methods, surgical techniques, intraoperative management, postoperative management and surgical efficacy of mitral valve malformation. Using the internationally used Delphi procedure, PubMed, Medline, The Cochrane Library, Wanfang and other databases were searched to review domestic and foreign literatures on congenital mitral valve deformity from January 1940 to February 2020, and select the ones of higher quality as evidence. In addition, with regard to the multiple disputes in the diagnosis and treatment of congenital mitral valve, experts from pediatric cardiac surgery and related disciplines have been convened for discussion for many times, and finally the following consensus has been formed to guide the clinical treatment and provide theoretical and technical guidance for the surgical treatment of congenital mitral valve malformation in China.

【Key words】 Congenital heart disease; mitral valve malformation; surgical treatment; expert consensus

先天性二尖瓣畸形 (congenital mitral valve malformation, CMVM) 是指二尖瓣复合体的瓣环及紧邻瓣环上区、瓣叶及联合部、腱索和乳头肌等结构存在的先天性病变, 从而导致二尖瓣关闭不全和/或狭窄, 除外因心内膜垫发育异常引起的二尖瓣畸形。根据二尖瓣病变的病理和生理变化, 通常将 CMVM 分为先天性二尖瓣关闭不全、先天性二尖瓣狭窄、先天性二尖瓣狭窄及关闭不全。该病是

一种罕见的先天畸形, 其发病率在活产儿中约为十万分之五^[1], 并且绝大多数都合并有其它心内畸形^[2]。

CMVM 的病因目前尚不明确, 主要可能与胚胎发育异常有关。CMVM 多数会造成不同程度的左心负荷增加, 如不进行治疗, 最终将导致心功能不全甚至死亡。因此, CMVM 往往需要早期行手术矫治, 但由于 CMVM 种类繁多, 手术方法多种多样, 临床许多医生对 CMVM 治疗中的各环节认识不足, 对其分型、手术时机、方式等诸多方面尚存争议。目前国内外尚无 CMVM 的诊疗指南或共识发布。基于以上背景, 专家委员会着手制定了

DOI: 10.7507/1007-4848.202009069

通信作者: 莫绪明, Email: 373728125@qq.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com



CMVM 外科诊疗的共识,以期促进我国小儿二尖瓣畸形的规范化诊疗。

1 方法与证据

本共识采用国际通用的 Delphi 程序,检索 PubMed、Medline、The Cochrane Library、万方等数据库,收集国内外 1940 年 1 月至 2020 年 2 月关于 CMVM 的文献 6 000 多篇,筛选较高质量文献作为证据。并就先天性二尖瓣诊疗中存在的多个争议,于 2015 年起多次召集全国小儿心脏外科及相关学科专家与会讨论,最终形成以下共识。

本共识推荐的级别为: I a 级:基于高水平证据[严谨的 Meta 分析或随机对照试验(RCT)],专家组有统一认识; I b 级:基于高水平证据(严谨的 Meta 分析或 RCT),专家组有小争议; II a 级:基于低水平证据,专家组有统一认识; II b 级:基于低水平证据,专家组无统一认识,但争议不大; III 级:专家组存在较大争议。

2 二尖瓣畸形解剖分型(推荐级别: I b)

二尖瓣畸形分型包括功能分型(表 1)和解剖分型(表 2),解剖分型中先天性二尖瓣关闭不全的 III B 型通常合并二尖瓣狭窄。临床上又根据是否合并心脏其它畸形,分为单纯型和复合型。临床上二尖瓣成形的目标和结果均是以功能为主,同时发现有些二尖瓣节段的病变并不一定导致瓣膜功能改变,而有些病变要纠正到解剖正常非常困难。即便纠正到解剖正常,其与瓣膜其它部分结构协同的效果也不一定会使瓣膜功能达到最佳,因此从临床角度,专家推荐二尖瓣畸形分型首选功能分型。

3 二尖瓣畸形的诊断(推荐级别: II a)

3.1 临床表现

(1)二尖瓣狭窄患儿最明显的特征之一是肺动脉高压和右心室压力升高。存在肺动脉高压的婴儿可能有发育停滞,通常 Shone 综合征或左心发育不良这类情况较为常见。孤立性结构性二尖瓣狭窄患儿则通常在出生后早期就会有严重的症状。婴儿二尖瓣狭窄症状包括充血性心功能衰竭的所有常见症状,尤其是发育停滞。

(2)二尖瓣关闭不全使左心房压力升高,因此肺动脉压力也升高。但是二尖瓣关闭不全在造成右心室压力负荷的同时,也造成了左心室的容量负荷。即出现的是充血性心功能衰竭的常见症状,且无法与二尖瓣狭窄相鉴别。

表 1 Carpentier 功能分型^[3]

先天性二尖瓣关闭不全		先天性二尖瓣狭窄	
I 型	瓣叶活动正常 瓣环扩大 瓣叶裂 瓣叶畸形	A 型	乳头肌正常 瓣环发育不良 乳头肌交界融合 瓣上环
II 型	瓣叶活动过度 腱索断裂 腱索过长	B 型	乳头肌异常 吊床样二尖瓣 降落伞样二尖瓣
III 型	瓣叶活动受限 III A 型:乳头肌正常 腱索缩短 乳头肌融合 III B 型:乳头肌异常 降落伞样二尖瓣 吊床样二尖瓣 乳头肌发育不良		

表 2 解剖节段分型^[2,4]

先天性二尖瓣关闭不全		先天性二尖瓣狭窄	
I 型	二尖瓣上病变	I 型	典型先天性二尖瓣狭窄
II 型	二尖瓣病变 II A 型:瓣环病变 II B 型:瓣叶病变	II 型	二尖瓣发育不良
		III 型	瓣上环
		IV 型	降落伞样二尖瓣
III 型	二尖瓣下病变 III A 型:腱索异常 III B 型:乳头肌异常		

3.2 辅助诊断

CMVM 的诊断学检查包括心电图、胸部 X 线片、超声心动图、CT、磁共振成像(MRI)和心导管及造影检查,术前诊断 CMVM 的主要手段是超声心动图。有时术中直视下才发现二尖瓣畸形。超声心动图可以观察到瓣叶、瓣上及瓣下结构的形态、瓣环大小、瓣膜的启闭运动,但是准确评估病因仍有局限性。超声心动图评估二尖瓣畸形的方法很多,包括面积测量法、计算平均压力阶差、多普勒压力阶差减半时间(PHT)测算等,由于技术和现有研究资料的限制,多种定量评估成人二尖瓣畸形的可靠方法在用于先天性心脏病(先心病)患儿时却存在诸多不确定性,均有其不足而难以取得共同推荐。

3.2.1 二尖瓣关闭不全 先天性二尖瓣关闭不全多

为二尖瓣器发育不良所致。超声心动图对于二尖瓣关闭不全程度的评估,需要综合考虑多个因素,包括瓣叶的形态、左心室的大小、反流束的血流汇聚、反流束宽度、反流束面积、甚至是反流频谱的形态等。专家推荐二尖瓣关闭不全的诊断可选择下列方法之一。

(1)二尖瓣关闭不全束面积与左房面积的比值

当左房扩大时,反流束面积/左房面积 $<20\%$ 为轻度, $20\% \sim 40\%$ 为中度, $>40\%$ 为重度。左房无扩大时,评估标准可从严: $<25\%$ 为轻度, $25\% \sim 50\%$ 为中度, $>50\%$ 为重度。

(2)二尖瓣关闭不全达到左房的部位 四腔心切面反流达到左房二尖瓣口处为轻度,反流达到左房中部为中度,反流达到左房顶部为重度。

3.2.2 二尖瓣狭窄 先天性二尖瓣狭窄以降落伞二尖瓣最为严重,狭窄可在瓣叶、腱索及乳头肌等一个或多个水平,因此很难准确使用二维超声描画法测量瓣口面积。评估成年人二尖瓣狭窄时,通常以舒张期瓣口面积区分狭窄程度,正常成年人二尖瓣瓣口面积约 $4 \sim 6 \text{ cm}^2$,当瓣口面积 $1.5 \sim 2.0 \text{ cm}^2$ 为轻度狭窄, $1.0 \sim 1.5 \text{ cm}^2$ 为中度狭窄, $<1.0 \text{ cm}^2$ 为重度狭窄。但儿童有其特殊性,使用舒张期瓣口面积狭窄程度判断准确性较差。因而,临床上通常对先天性二尖瓣狭窄程度的评估推荐使用平均跨瓣压差^[5]。轻度狭窄:舒张期血流平均跨瓣压差 $5 \sim 10 \text{ mm Hg}$;中度狭窄:舒张期血流平均跨瓣压差 $10 \sim 15 \text{ mm Hg}$;重度狭窄:舒张期血流平均跨瓣压差 $>15 \text{ mm Hg}$ 。

对于瓣环发育不良的患儿(此类往往合并左心发育不良),有作者提出可以引入瓣环 Z 值区间来评价狭窄程度,但目前尚无高质量的科学研究做支撑。随着超声心动图技术的进步,心导管检查对评估二尖瓣畸形的作用越来越小,临床已较少使用,通常仅在超声心动图检查结果与临床特征不相符时才行心导管检查。

4 手术适应证(推荐级别:IIa)

CMVM 的手术适应证一直存在争议,但因为儿童面临生长发育、不配合抗凝、妊娠等因素,因而外科治疗的原则是首选成形手术^[6],尽量避免或推迟换瓣手术。CMVM 手术的目的是恢复二尖瓣的功能,而非首先考虑建立正常的二尖瓣结构。同时需综合考虑二尖瓣关闭不全程度、反流对心功能的影响、二尖瓣病变的病理改变、临床起因和年龄因素。由于新生儿和婴幼儿二尖瓣组织脆弱,只有

在严重的二尖瓣病变产生严重症状(如心力衰竭和发育不良)时才考虑手术,否则,建议手术推迟到 $2 \sim 3$ 岁左右。在较大的儿童中,症状严重、左心室增大、随访超声心动图显示左心室持续增大或肺动脉压升高是外科手术的主要适应证。

4.1 二尖瓣关闭不全

单纯二尖瓣关闭不全的患儿,专家建议手术适应证如下。

(1)轻度及以下反流者:可不必手术。

(2)轻中度反流者:单纯或原发的二尖瓣关闭不全病变不影响心脏功能者,可观察保守治疗;对于合并其它先心病(原发或继发)者,可以在纠正其它先心病的同时,进行探查手术[如室间隔缺损(VSD)合并中度二尖瓣关闭不全]或者观察治疗[如动脉导管未闭(PDA)合并二尖瓣关闭不全]。

(3)中度反流者:年龄较小(新生儿或小婴儿)且心功能良好者可保守治疗,对于保守治疗无效或心功能不全(II~III级以上)者建议手术治疗。

(4)重度反流者:特别是心功能不全(II~III级以上)或左心房进行性增大者应积极手术治疗。

(5)对于各种原因进行二尖瓣手术后再次出现的二尖瓣关闭不全,中度及以下反流不影响心功能者可以观察保守治疗,若中度反流且心功能不全(II~III级以上)者以及中重度以上反流者需要再次手术治疗。

(6)对于以上达到二尖瓣外科手术指征且心功能严重低下者,可以运用心室辅助装置(VAD)或体外膜肺氧合(ECMO)作为治疗手段之一。

4.2 二尖瓣狭窄

单纯二尖瓣狭窄的患儿,专家建议手术适应证如下。

(1)轻中度狭窄者:建议内科保守治疗,但保守无效、心功能不全(II~III级以上)或左心房进行性增大者应积极行手术治疗。

(2)重度狭窄者:特别是左心房进行性增大者建议尽早手术治疗。

新生儿先天性二尖瓣狭窄者,由于瓣膜胶原组织发育不成熟,瓣膜组织脆嫩,手术时容易破损,尽量避免在新生儿期手术,如病情需要手术,建议手术尽量从简;球囊扩张失败或球囊扩张术后效果较差或出现严重反流者,应行外科治疗。

5 手术方式及手术技术(推荐级别:Ib)

5.1 二尖瓣成形术

二尖瓣成形术包括瓣上环切除术、瓣环环缩

术、瓣叶成形术和瓣下结构处理如腱索乳头肌成形术等。

5.1.1 二尖瓣狭窄成形术 (1) 二尖瓣瓣上环：在切除的同时，需注意不能损伤瓣叶和瓣环，同时避免损伤心内膜。通常可以将异常隔膜与二尖瓣瓣叶组织及瓣环直接剥离；如果在瓣叶间存在有致密、增厚的纤维组织，虽然剥离操作较难实施，但细心操作，仍然可以将大部分隔膜组织切除^[7-8]。需要重点注意的是交界区的隔膜应尽可能切除，以便有效地扩大二尖瓣开口的面积。

(2) 二尖瓣交界融合：需行瓣叶交界切开。

(3) 瓣叶增厚：可以采用锐性分离的手法，将异常的纤维组织从瓣叶上剥离开来，而此时瓣叶的游离缘往往增厚、卷曲，剥离时应格外小心。

(4) 腱索短缩：需沿瓣叶边缘向下切开，最后切开融合的乳头肌或进行开窗，切除次级腱索，扩大腱索间空间，以缓解瓣下狭窄，增加瓣叶活动度。若伴反流，则行人工腱索固定交界游离缘，或自体心包行瓣叶加宽^[9]。

(5) 发育不良型的二尖瓣狭窄：大多会伴有左心发育不良，瓣膜修复往往也无法取得满意的结果，最终仍需要行瓣膜置换或单心室手术^[10]。

(6) 乳头肌和腱索的发育异常，如降落伞样和吊床样二尖瓣，是先天性二尖瓣狭窄的常见类型：腱索之间和乳头肌之间常常融合，切除其间的融合组织非常困难，通常需要锐性劈开腱索。经常会有多根乳头肌，合并异常的、短缩的、增厚的二级腱索，从而导致整个后叶活动受限。手术时要充分暴露这些附着的异常腱索并予切断，达到增加后半叶的活动度，有时需要同时补片扩大后瓣叶以增加瓣叶的对合面；可以同样的方法处理二尖瓣前叶的异常腱索增加前瓣叶的活动度。单组乳头肌通常需要劈开以扩大瓣口。

5.1.2 二尖瓣关闭不全成形术 二尖瓣关闭不全成形包括瓣环、瓣叶及瓣下结构成形。

5.1.2.1 二尖瓣瓣环环缩术 瓣环成形是二尖瓣成形术的基础之一，对于恢复瓣膜结构及功能、保护心脏功能、改善远期预后具有重要价值^[11]。缺乏瓣环成形有导致二次手术的可能^[12-13]。单纯的二尖瓣瓣环成形术主要适用于 Carpentier I 型，即瓣叶形态、活动正常，仅存在瓣环扩大者。当合并有二尖瓣其它畸形时，联合应用可以加固或缩小瓣环，增加瓣叶的对合面积，减小缝线张力，加强修补的牢固性，对于预防术后二尖瓣关闭不全的复发，保证术后远期疗效，具有重要作用，但特别要注意瓣环

成形应该结合瓣叶或腱索的综合成形，增加二尖瓣对合面积，效果可能更理想。儿童患者瓣环的扩大和变形主要发生在后瓣环，瓣环成形主要是二尖瓣瓣环环缩术，专家提出以下建议。

(1) 小婴儿：宜优先行两侧交界环缩，如改良 Kay-Wooler 法和 Reed 法。

(2) 年龄稍大者：可用 Prolene 线等行后瓣环环缩，如改良 Paneth 法和改良 DeVega 法，考虑到儿童的生长发育，后瓣环处的环缩一般不超 2/3 二尖瓣环^[14-15]。

(3) 大龄儿童者：可选择人工环置入，但考虑到缝线和人工瓣环自身会造成疤痕形成，限制瓣环增长和瓣叶活动，因此不推荐对婴幼儿采用人工瓣环进行瓣环环缩^[16]。

(4) 自体心包环：使用自体心包行瓣环环缩术/Gore-tex 血管片是一种新的尝试，技术安全有效，能很好地保存二尖瓣瓣环的活动，结合其它成形技术，可取得良好近中期效果^[17]，但自体心包因有形成疤痕的危险，其远期疗效尚待进一步随访观察。

5.1.2.2 二尖瓣瓣叶成形术 二尖瓣瓣叶在二尖瓣装置中占有重要地位，瓣叶病变在二尖瓣装置中发病率相对较高，常见病变如瓣叶过长、瓣叶裂、瓣叶缺损、瓣膜孔洞、瓣叶发育不良等。专家提出以下建议。

(1) 二尖瓣前叶裂：通常可以采用 Prolene 线等间断缝合或者“8”字缝合，缝合时注意不要造成瓣膜变形。

(2) 瓣叶缺损、瓣膜孔洞：可采用生物补片或自体心包缝合关闭。

(3) 瓣叶发育不良造成二尖瓣关闭不全：可通过生物补片或自体心包对瓣叶进行补片修补^[16]，目前更多是瓣叶加宽。

(4) 二尖瓣脱垂：由于心脏小、手术暴露视野范围小、瓣膜组织脆嫩等特点，用于成人治疗瓣叶脱垂的外科技术如腱索转移、瓣体转移、瓣叶部分切除等均较难适合低龄儿童患者。考虑到儿童生长发育和二尖瓣结构的特点，对大龄儿童二尖瓣脱垂目前可行楔形切除术^[18-19]。

(5) 缘对缘技术：缘对缘技术是将脱垂最明显的瓣叶与对侧瓣叶相对应边缘进行吻合，形成人工双孔二尖瓣，该技术虽然一定程度上改变了瓣膜的几何形体^[20-22]，但是术后长期随访发现对血流动力学、跨瓣压差等无明显影响，较少造成术后的二尖瓣狭窄^[23]，有良好的远期结果^[24-25]，可以作为一般成形方法效果不佳时的有效补充。

5.1.2.3 瓣下结构处理即腱索乳头肌成形术 二尖瓣腱索病变(腱索延长、断裂)是引起二尖瓣关闭不全的重要原因,在成人多使用腱索转移、人工腱索、腱索缩短等腱索成形技术治疗二尖瓣关闭不全,但这类技术均较难适合低龄儿童患者。

(1)腱索缩短术:对单纯腱索延长所致二尖瓣脱垂,常用的方法是腱索缩短,将乳头肌劈开,将腱索的过长部分折叠后埋入乳头肌内。但研究^[26]显示单纯行腱索缩短术的患者,术后再发二尖瓣关闭不全率较高。

(2)腱索转移术:对二尖瓣前叶主腱断裂或由于先天性所致前叶边缘有一段腱索缺如区,成人或大龄儿童可用腱索转移法将附近的腱索移植于腱索缺如区。腱索转移的优点在于避免腱索长度选择带来的技术难题,直接选用正常自体腱索,成形效果良好^[27-28]。

(3)人工腱索植入:最早在1991年由Zussa^[29]开始使用,多用于二尖瓣前叶脱垂患者,人工腱索不会延长或断裂,对大龄儿童较为适用,其优点在于可根据实际情况决定植入腱索的数量、长度及植入位置,而如何选择新腱索的长度以及固定方式、新腱索不能随着儿童生长是这项技术目前面临的难题。

5.1.3 二尖瓣狭窄合并关闭不全 对二尖瓣狭窄合并关闭不全行成形手术技术难度大,效果不满意,单纯一种手术方法往往很难达到理想的成形效果,多需要综合考虑并采用复合技术才能取得一定的成形效果。

5.2 二尖瓣置换术(推荐级别:Ⅱa)

对于儿童来说,二尖瓣成形术对90%的CMVM都有很好的疗效^[30]。考虑到患儿生长发育的特点,人工植入的瓣膜不能与之同步增长,最终均会引起相对或绝对狭窄,需再次行换瓣手术;此外,儿童二尖瓣置换通常采用机械瓣,需要终生抗凝,儿童对终生服用抗凝药物很难配合,且对女性来说,对其将来的生育也会有一定影响;儿童由于瓣环较小、术前心功能不良和术后抗凝管理困难等,二尖瓣置换术有较高的手术并发症发生率和死亡率,而且年龄越小死亡率越高。因此,专家不建议将二尖瓣置换术作为儿童CMVM治疗的首选措施,通常仅对于严重的、难以修复的二尖瓣畸形患儿,经二尖瓣成形术无法实施或多种成形术后效果不满意时方行儿童二尖瓣置换术。由于生物瓣有较高的钙化失功率,通常建议选择机械瓣膜。年龄越小,二尖瓣置换越具挑战性,目前常采用烟卤式

瓣膜置换、部分瓣缘缝合于左房等方法。考虑儿童生长性,亦有报道采用自体肺动脉瓣(RossⅡ)二尖瓣置换,但手术难度大,操作时间长。

5.3 二尖瓣微创手术(推荐级别:Ⅱa)

虽然微创是近年来外科发展的趋势,机器人手术、电视胸腔镜手术、经皮介入等微创技术暂对大龄儿童可能有效,但由于儿童操作空间狭小、组织脆嫩等特点,同时机器人手术、电视胸腔镜辅助下二尖瓣手术等对术者的手术技巧、手术入路及手术适应证的要求都比较严格,因而较少适用于低龄儿童,特别是小婴儿。此外,近年来出现的MitraClip经皮二尖瓣缘对缘缝合技术,能明显减少二尖瓣关闭不全,且不引起二尖瓣狭窄^[31]。有研究^[32-33]报道将其成功运用于大龄儿童,并取得了良好的疗效,但是该技术的安全性和有效性尚需要进一步的临床研究证实。

二尖瓣球囊扩张可以减轻二尖瓣狭窄、改善临床症状,并延缓行二尖瓣置换术的进程^[34-35]。作为一种微创手术方式,专家认为其可作为单纯先天性二尖瓣狭窄的治疗选择之一。但是对于严重的先天性二尖瓣狭窄,如降落伞样二尖瓣等,因球囊扩张本身有使腱索断裂、瓣叶撕裂等风险^[36],因此,目前极少临床应用。

6 成形效果评估及术后再干预(推荐级别:Ⅱb)

6.1 术中经食管超声和术中处理

对于CMVM,术中无论注水实验对成形效果的判断如何,均应在心脏复跳脱离体外循环后再通过经食管超声评价其成形效果。

对于先天性二尖瓣关闭不全患儿,术中提示有中度或以上的反流,则必须再次手术^[37-38]。对于二尖瓣关闭不全手术治疗后可能的新的狭窄(如瓣环缩术后,缘对缘成形术后),建议参考前述二尖瓣狭窄的诊断分级,中重度狭窄者需积极再次手术。

对于先天性二尖瓣狭窄,术中探查及重建的二尖瓣有效开口面积不应小于患儿体表面积对应的正常值的90%^[10,39-40]。除外有效面积的比值,对于较小患儿的成形,还建议将术后经食管超声测得的跨二尖瓣平均压差作为评价二尖瓣狭窄手术矫治效果的指标之一。

6.2 术后再干预(推荐级别:Ⅱb)

(1)对于行二尖瓣成形术的患儿,瓣发育不良及手术医源性因素等均可导致远期效果不佳,需二次手术。

(2) 部分患儿术后再次出现中度及以上二尖瓣关闭不全,可能会导致脱离呼吸机困难,严重影响患儿恢复,甚至出现溶血,此时往往需要再次成形手术^[37],甚至需要瓣膜置换。手术成形方式和置换瓣膜的选择也会影响再次手术的几率^[41]。

(3) 二尖瓣球囊扩张可以减轻二尖瓣狭窄、改善临床症状并延缓行二尖瓣置换术的进程,但因其会导致持续性狭窄或严重反流,许多患儿将需要多次手术。

7 手术效果 (推荐级别: II b)

CMVM 的病种类型多,手术技术相对复杂,由于缺乏大样本多中心的前瞻性研究,没有一个令人信服的结果。但单中心研究结果显示,二尖瓣成形术能取得较好的疗效。如不合并其它复杂心内畸形,早期死亡率可以控制在 1%~2%,10 年和 20 年生存率可分别达 98% 和 94%,10~20 年免于再次手术率达 80%~90%^[10,16,37-38,42]。但是,如果是降落伞样二尖瓣、吊床样二尖瓣或 Shone 综合征等复杂的二尖瓣畸形,其预后往往不佳,需要多次手术成形二尖瓣,甚至需行二尖瓣置换,总体死亡率仍普遍较高^[10,43]。

利益冲突: 无。

主笔专家: 莫绪明 (南京医科大学附属儿童医院)、彭卫 (南京医科大学附属儿童医院)、杨玉忠 (南京医科大学附属儿童医院)

审稿专家: 明腾 (江西省儿童医院)、陈瑞 (青岛市妇女儿童医院)

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)、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)、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)、李圻 (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)、彭卫 (南京医科大学附属儿童医院)、舒强 (浙江大学医学院附属儿童医院)、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)、文平 (大连市儿童医院)、吴忠仕 (中南大学湘雅二医院)、邢泉生 (青岛市妇女儿童医院)、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)

参考文献

- Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56, 109 births. Incidence and natural history. *Circulation*, 1971, 43(3): 323-332.
- Ruckman RN, Van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis: report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *Am J Cardiol*, 1978, 42: 592-601.
- Carpentier A, Branchini B, Cour JC, et al. Congenital malformations of the mitral valve in children. *Pathology and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg*, 1976, 72: 854-66.
- Mitruka SN, Lamberti JJ. Congenital heart surgery nomenclature and database project: mitral valve disease. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 suppl): S123-S146.
- Moss AJ, Allen HD. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: including the fetus and young adult. *Jama Pediatrics*, 2012, 150(7): 774.
- Zoghbi WA, Adams D, Bonow RO, et al. Recommendations for noninvasive evaluation of native valvular regurgitation: A report from the American Society of Echocardiography developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *J AM Soc Echocardiogr*, 2017, 30: 303-371.
- Lepez L, Colan SD, Formmelt PC, et al. Recommendation for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: A report from a Pediatric Measurement Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J AM Soc Echocardiogr*, 2010, 23: 465-495.
- Stellin G, Padalino M, Milanese O, et al. Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: is it always possible? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2000, 18(1): 74-82.
- Delmo Walter EM, Komoda T, Siniawski H, et al. Surgical reconstruction techniques for mitral valve insufficiency from lesions with restricted leaflet motion in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 143(4 Suppl): S48-S53.
- Delmo Walter EM, Hetzer R. Repair for congenital mitral valve stenosis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2018, 21: 46-57.
- Nardi P, Pellegrino A, Scafuri A, et al. Survival and durability of mitral valve repair surgery for degenerative mitral valve disease. *J*

- Card Surg, 2011, 26(4): 360-366.
- 12 Perier P, Stumpf J, Gotz C, *et al.* Valve repair for mitral regurgitation caused by isolated prolapse of the posterior leaflet. *Ann Thorac Surg*, 1997, 64(2): 445-450.
 - 13 Walsh MA, Benson LN, Dipchand AI, *et al.* Surgical repair of the mitral valve in children with dilated cardiomyopathy and mitral regurgitation. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85: 2085-2088.
 - 14 郑景浩, 徐志伟, 刘锦纷, 等. 改良二尖瓣成形术治疗小儿二尖瓣关闭不全. *中华胸心血管外科杂志*, 2011, 27(8): 459-461.
 - 15 孙寒松, 刘迎龙, 萧明第, 等. 婴幼儿二尖瓣关闭不全的成形术. *中华胸心血管外科杂志*, 1997, 4: 18-21.
 - 16 Vida VL, Zanutto L, Carrozzini M, *et al.* Repair techniques for mitral valve insufficiency in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2018, 21: 41-45.
 - 17 史艺, 亦桐, 张雅娟, 等. 婴幼儿单纯二尖瓣关闭不全的外科中期疗效分析. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39(3): 196-199.
 - 18 Gazoni LM, Fedoruk LM, Kern JA, *et al.* A simplified approach to degenerative disease: triangular resections of the mitral valve. *Ann Thorac Surg*, 2007, 83(5): 1658-1564.
 - 19 Alfieri O, Maisano F, de Bonis M, *et al.* The double-orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2001, 122(4): 674-681.
 - 20 Ando M, Takahashi Y. Durability of mitral valve repair performed before the age of 5 years. *Circ J*, 2016, 80(1): 124-129.
 - 21 Vricella LA, Ravekes WA, Arbustini E, *et al.* Simplified mitral valve repair in pediatric patients with connective tissue disorders. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 53(2): 399-403.
 - 22 Quarti A, D'alfonso A, Colaneri M, *et al.* Edge-to-edge technique: is it also useful in children? *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*, 2009, 10(11): 848-851.
 - 23 Maisano F, Redaelli A, Pennati G, *et al.* The hemodynamic effects of double 2 orifice valve repair for mitral regurgitation: a 3D computational model. *Eur J Cardio Thorac Surg*, 1999, 15: 419-425.
 - 24 曹芳, 莫绪明, 陈俊, 等. 小儿二尖瓣双孔成形术的随访研究. *中华胸心血管外科杂志*, 2017, 33(8): 456-461.
 - 25 Zhang G, Zhang F, Zhu M, *et al.* Modified edge-to-edge technique for correction of congenital mitral regurgitation in infants and children. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(4): e89-e91.
 - 26 Perrault LP, Moskowitz AJ, Kron IL, *et al.* Optimal surgical management of severe ischemic mitral regurgitation: to repair or replace? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 143: 1396-1403.
 - 27 甘辉立, 张健群, 王胜洵, 等. 腱索折叠与人工腱索矫治二尖瓣前瓣脱垂的比较分析. *中华外科杂志*, 2008, 46(22): 1727-1729.
 - 28 Gillinov AM, Cosgrove DM. Chordal transfer for repair of anterior leaflet prolapse. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 16(2): 169-173.
 - 29 Zussa C, Polesel E, Da Col U, *et al.* Seven-year experience with chordal replacement with expanded polytetrafluoroethylene in floppy mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994, 108(1): 37-41.
 - 30 Suri RM, Clavel MA, Schaff HV, *et al.* Effect of recurrent mitral regurgitation following degenerative mitral valve repair: Long-term analysis of competing outcomes. *J Am Coll Cardiol*, 2016, 67(5): 488-498.
 - 31 Maisano F, Franzen O, Baldus S, *et al.* Percutaneous mitral valve interventions in the real world: early and 1-year results from the ACCESS-EU, a prospective, multicenter, nonrandomized post-approval study of the MitraClip therapy in Europe. *J Am Coll Cardiol*, 2013, 62(12): 1052-1061.
 - 32 Joffe DC, Jones TK, Reisman M, *et al.* Not for adults only: MitraClip use in a pediatric patient. *EuroIntervention*, 2016, 12(8): e1065-e1070.
 - 33 Gorenflo M, Katus HA, Bekerredjian R. Successful MitraClip™ implantation in a 15-year-old patient with multiple prior cardiac surgeries. *Cardiol Young*, 2013, 23(4): 620-622.
 - 34 McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF, *et al.* Current management of severe congenital mitral stenosis: outcomes of transcatheter and surgical therapy in 108 infants and children. *Circulation*, 2005, 112(5): 707-714.
 - 35 Spevak PJ, Bass JL, Ben-Shachar G, *et al.* Balloon angioplasty for congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol*, 1990, 66(4): 472-476.
 - 36 Schaverien MV, Freedom RM, McCrindle BW. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. *Circulation*, 2004, 109(19): 2309-2313.
 - 37 Yakub MA, Krishna Moorthy PS, Sivalingam S, *et al.* Contemporary long-term outcomes of an aggressive approach to mitral valve repair in children: is it effective and durable for both congenital and acquired mitral valve lesions? *Eur J Cardiothorac Surg*, 2016, 49(2): 553-560.
 - 38 Kalfa D, Vergnat M, Ly M, *et al.* A standardized repair-oriented strategy for mitral insufficiency in infants and children: midterm functional outcomes and predictors of adverse events. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(4): 1459-1466.
 - 39 VanLooven D, Jensen MA, Lutin WA, *et al.* Hammock mitral valve repair in infancy: operative steps toward a customized reconstruction after preoperative planning. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2019: 2150135118808745.
 - 40 Rowlatt U, Rimoldi H, Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart. *Pediatr Clin North Am*, 1963, 10: 499-588.
 - 41 Martin E, Del Nido PJ, Nathan M. Technical performance scores are predictors of midterm mortality and reinterventions following congenital mitral valve repair. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 52(2): 218-224.
 - 42 Chauvaud S, Fuzellier JF, Houel R, *et al.* Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): long-term results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1998, 115: 84-93.
 - 43 Delmo Walter EM, Komoda T, Siniawski H, *et al.* Long-term surgical outcome of mitral valve repair in infants and children with Shoe's anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2013, 43: 473-482.

收稿日期: 2020-09-20 修回日期: 2020-09-20

本文编辑: 刘雪梅

