

• 指南与规范 •

儿童主动脉瓣病变外科治疗中国专家共识



张浩¹, 杨克明², 陈欣欣³, 董念国⁴, 李守军², 国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 心胸外科 (上海 200000)
2. 中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)
3. 广州市妇女儿童医疗中心 心脏中心 (广州 511400)
4. 华中科技大学同济医学院附属协和医院 心脏大血管外科 (武汉 430021)

【摘要】 本共识由国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会专家撰写, 采用 Delphi 程序, 通过文献回顾和专家讨论, 最终形成 7 条推荐意见。其详细阐述儿童主动脉瓣疾病的病理解剖、病理生理、临床表现、诊断方法及外科治疗方法; 强调儿童主动脉瓣疾病治疗需考虑生长发育需求; 推荐不同年龄段和病变类型的手术策略, 包括瓣膜成形、Ross 手术、瓣膜置换及球囊扩张等; 特别指出新生儿与婴儿期推荐主动脉瓣成形术, 而大龄儿童手术方式选择更多元化。本共识仅讨论单纯主动脉瓣病变, 不包括合并有其他心脏畸形的情况。

【关键词】 先天性心脏病; 儿童主动脉瓣病变; 专家共识

Chinese expert consensus on surgical treatment of aortic valve disease in children

ZHANG Hao¹, YANG Keming², CHEN Xinxin³, DONG Nianguo⁴, LI Shoujun², National Society of Congenital Heart Diseases

1. Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University, Shanghai, 200000, P. R. China
2. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing, 100037, P. R. China
3. Heart Center, Guangzhou Women and Children's Medical Center, Guangzhou, 511400, P. R. China
4. Department of Cardiovascular Surgery, Union Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan, 430021, P. R. China

Corresponding authors: CHEN Xinxin, Email: zingerchen@163.com; DONG Nianguo, Email: dongnianguo@hotmail.com; LI Shoujun, Email: drlishoujunfw@163.com

【Abstract】 The consensus was authored by National Society of Congenital Heart Diseases. After employing the Delphi process and incorporating literature reviews and expert discussions, seven recommendations were ultimately formulated. The consensus provides a detailed elaboration on the pathoanatomy, pathophysiology, clinical manifestations, diagnostic methods, and surgical treatment approaches for aortic valve diseases in children. It emphasizes that the treatment of aortic valve diseases in children should take into account the needs of growth and development, and recommends surgical strategies for different age groups and types of lesions, including valve plasty, Ross procedure, valve replacement, and balloon dilation. Specifically, aortic valve plasty is recommended for neonates and infants, while surgical options for older children are more diversified. The consensus only discusses isolated aortic valve disease and does not cover cases complicated with other heart malformations.

【Key words】 Congenital heart diseases; aortic valve disease in children; expert consensus

儿童主动脉瓣病变类型较多, 根据其跨瓣血流状态可分为主动脉瓣狭窄和主动脉瓣关闭不全两

大类。先天性主动脉瓣狭窄发病率占先天性心脏病总发病率的 3% ~ 6%^[1], 且以二叶瓣畸形为主; 先天性主动脉瓣关闭不全则占先天性心脏病总发病率的 2.3%^[2]。轻中度瓣膜病变时, 症状较为隐匿, 而合并其他先天性心脏病包括室间隔缺损、主动脉瓣下狭窄、主动脉根部扩张或医源性损伤和感

DOI: 10.7507/1007-4848.202409084

通信作者: 陈欣欣, Email: zingerchen@163.com; 董念国, Email: dongnianguo@hotmail.com; 李守军, Email: drlishoujunfw@163.com

染性心内膜炎等引起瓣膜结构改变,表现出原发心脏病的症状。同时儿童主动脉瓣病变也存在后天性因素,包括风湿热、感染性心内膜炎、医源性损伤等。目前针对儿童主动脉瓣疾病的治疗方式包括瓣膜成形、人工瓣膜置换、自体瓣膜置换和介入下瓣膜球囊扩张等^[3-6]。但与成年瓣膜疾病有所不同,儿童瓣膜疾病患者存在生长发育的客观需求,传统的成人瓣膜外科技术和瓣膜替代物往往并不完全适用于儿童,因此不同年龄阶段的手术决策需要个性化调整^[7]。

1 方法与证据

在本共识中,儿童定义为 0~18 岁,其中 0~6 岁为低龄儿童,7~18 岁为大龄儿童。本共识采用国际通用的 Delphi 程序,检索 Medline、The Cochrane Library、万方数据库及美国国家综合癌症网络(NCCN)指南等,回顾性分析关于儿童主动脉瓣疾病外科治疗的文献,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 7 条推荐意见。

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,有关证据或观点倾向于有用和(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,有关证据或观点尚不能被充分证明有用和(或)有效,可考虑应用,专家组有一定争议; III 类,已证实和(或)一致公认无用和(或)无效,不推荐使用。

共识采用的证据水平: A, 数据来源于多中心随机对照试验或 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, 数据来源于专家共识或病例报告。

2 病理解剖与分型

2.1 主动脉瓣狭窄

主动脉瓣狭窄的病理类型包括瓣叶数量和瓣叶形态异常。在瓣叶数量方面,二叶式主动脉瓣是最常见的先天性主动脉瓣畸形;同时还有罕见的单叶主动脉瓣,瓣口非常狭窄且常在婴幼儿期即表现为严重的狭窄症状。在瓣叶形态方面,主动脉瓣狭窄存在钙化、纤维化和瓣叶增厚等病理表现;极少数情况下,一些医源性因素(如主动脉瓣成形术后)也会造成主动脉瓣狭窄。

2.2 主动脉瓣关闭不全

主动脉瓣关闭不全的病理类型也同样存在瓣

叶数量和瓣叶形态异常。在瓣叶数量方面,二叶式主动脉瓣除了会造成瓣膜狭窄外,同样也会因瓣膜无法有效关闭而出现反流。在瓣叶形态方面,同样也存在钙化、纤维化、瓣叶增厚等病理表现。此外,外伤、感染(如感染性心内膜炎)或风湿性疾病可能导致瓣叶的撕裂或穿孔,从而引起瓣膜关闭不全。而一些遗传性疾病(如马凡综合征、Loeys-Dietz 综合征或特纳综合征)会导致主动脉根部扩张。主动脉根部扩张使主动脉瓣环直径增加,瓣叶间距增大,瓣叶无法在舒张期完全闭合导致反流。

3 病理生理和临床表现

瓣膜狭窄时,血流方向偏心,以湍流为主,瓣膜剪切力高,流速快,动能强^[8]。而这种不稳定的血流模式会对瓣膜产生损伤继而引起瓣膜的钙化及退化。瓣膜狭窄则会导致左心室必须克服更大阻力射血,导致心室肥厚并发展为充血性心力衰竭。儿童主动脉瓣狭窄的临床表现与狭窄程度密切相关。轻度狭窄的儿童可能没有明显症状,但随着病情进展,可能会出现呼吸困难、心绞痛、晕厥和心力衰竭表现^[9]。

瓣膜关闭不全时,部分血液反流入左心室。随着心室的舒张,这种额外的血容量增加了左心室的容量负荷,继而发生代偿性扩张。随着时间的推移,长期的容量超负荷会导致左心室功能衰竭。轻度反流的患者可能长期无明显症状,仅在体检时发现心脏杂音;中重度反流则可能引发运动不耐受、呼吸困难、心悸、胸痛等。而急性反流的患者,其症状较重,在体检中,主动脉瓣反流的患儿可能有明显的心脏杂音,通常为舒张期的递减型杂音,伴随周围体征如水冲脉等。

此外,后天性主动脉瓣疾病也是儿童主动脉瓣疾病中不可忽视的类型,其发病原因包括风湿热、感染性心内膜炎、医源性损伤等。尽管对于发达地区而言,儿童风湿热引起瓣膜损伤的发病率已经很低,但风湿热仍然是某些欠发达或落后地区儿童主动脉瓣疾病的主要病因^[10]。风湿性瓣膜炎症可导致瓣膜纤维化和钙化,最终发展为瓣膜狭窄或关闭不全。同时,感染性心内膜炎可能引起急性瓣膜损伤,导致急性主动脉瓣关闭不全,危及生命。而医源性儿童主动脉瓣疾病较为少见,发生的原因包括:非瓣膜心内直视下心脏手术过程中主动脉瓣损伤、瓣膜类心内直视下心脏手术并发症、导管介入操作时主动脉瓣损伤和某些胸部放射治疗时对主动脉瓣产生损伤等。

4 诊断学检查

4.1 产前诊断

对于先天性儿童主动脉瓣疾病通常可以通过产前诊断进行鉴别,包括产前超声、胎儿磁共振(MRI)和基因筛查等。产前超声心动图是评估胎儿心脏解剖和功能的主要工具,通常在孕中期(约18~24周)进行,而在评估复杂的主动脉瓣病变或周围血管异常时,胎儿MRI可以补充超声检查的不足。MRI的优势在于其能够生成高分辨率三维图像,可更加详细地观察心脏和大血管结构^[11]。

对于存在家族遗传史或伴随其他畸形的胎儿,基因检测可以筛查可能存在的遗传性疾病^[12]。例如,某些染色体异常(如马凡综合征或特纳综合征)与主动脉瓣和主动脉结构的发育异常有关。通过羊水穿刺或绒毛膜取样等方式获取胎儿DNA进行基因分析,可以帮助识别基因突变。产前诊断有助于儿童瓣膜疾病产前、产后一体化治疗。

4.2 产后诊断

在儿童主动脉瓣疾病的产后诊断中,主要依赖体格检查和影像学检查,并辅以其他辅助性检查,如心电图、心导管和运动负荷测试等。而在影像学检查中,超声心动图是目前首选的诊断手段。

4.2.1 体格检查 体格检查是诊断主动脉瓣疾病的重要初步步骤。应询问患儿的病史,特别是运动耐力下降、疲劳、气促、晕厥等症状。心脏听诊是体格检查中的核心内容之一,通过听诊可以评估主动脉瓣区是否存在异常的心音或杂音。

4.2.2 影像学检查 在众多影像学检查中,超声心动图是目前快速诊断儿童主动脉瓣病变的首选工具。能够精确评估主动脉瓣形态、瓣膜开闭情况以及瓣口面积,还可以评估主动脉瓣狭窄或关闭不全的严重程度以及心室功能的变化。由于超声心动图对于瓣膜疾病的诊断与治疗有决策性的意义,因此,在术前和术中,外科医生需与超声医生充分沟通以制定合理的治疗方案。

对于一些合并有复杂先天性心脏病的瓣膜类疾病,还可使用心脏MRI检查进行高分辨率的功能评估,包括心室功能、血流动力学以及主动脉根部的评估,可以提供比超声更详细的三维甚至四维结构信息^[13-14]。

心脏CT血管造影(CTA)在特定情况下也可酌情选择,例如评估复杂的主动脉瓣畸形、主动脉根部的解剖结构、主动脉狭窄或扩张或其他伴随的结构异常(如主动脉瘤等),或者需要进一步详细

的解剖信息来帮助手术规划^[13,15]。虽然非一线检查手段,但在某些情况下,心导管检查仍然是必要的^[16-17]。这种有创性的检查主要用于当影像学检查不能提供足够的血流动力学信息时^[18]。此外,心导管检查还可以帮助评估左心室的功能和其他心脏结构是否受到影响。

4.2.3 心电图 心电图可以帮助了解心脏在不同病理状态下的功能状态,例如,长期的压力负荷可能表现出左心室肥厚的心电图改变;同时提示心律失常的存在,如室性早搏、心房颤动等。

4.2.4 运动负荷测试 对于一些轻度到中度症状隐匿的主动脉瓣异常儿童,运动负荷测试可以辅助评估心脏在运动状态下的功能反应^[19]。但运动负荷测试通常用于年龄>6岁且可独立在医师的指令下完成运动测试全流程的患儿。同时,运动负荷测试也并非是主动脉瓣疾病诊断的必检项目。

5 外科治疗方法

目前儿童主动脉瓣疾病的治疗方法包括瓣膜成形、瓣膜置换、球囊扩张等。对于儿童主动脉瓣疾病,外科瓣膜成形的目的集中于恢复功能正常的主动脉瓣结构,以期推迟或避免未来人工瓣膜的置换。与发育成熟的瓣膜不同,儿童尤其是婴儿期,其瓣叶畸形且质地脆弱,无疑增加了瓣膜成形的难度,也难免存在无法对主动脉瓣结构进行解剖矫正的情况。

瓣膜置换包括人工瓣膜置换和自体瓣膜置换两类。人工瓣膜置换的问题在于假体无法适应儿童,尤其是低幼龄时期的心脏生长需求,同时商品化的人工瓣膜尺寸无法适配各个年龄段患儿的解剖需求。近年来,经导管主动脉瓣置换(transcatheter aortic valve replacement, TAVR)的手术指征不断下调,越来越多患有主动脉瓣疾病的成年患者接受TAVR治疗并从中获益。但对于儿童主动脉瓣疾病而言,儿童TAVR的受益尚不明朗^[20]。自体瓣膜置换即自体肺动脉瓣置换术(Ross手术),是目前针对儿童主动脉瓣疾病常用的术式。Ross手术通过将与主动脉瓣结构类似的肺动脉瓣进行移植,置换畸形病变的主动脉瓣。置换后的自体瓣膜可继续存活生长,同时无需抗凝。

球囊扩张主要以介入的方式进行。尤其针对低幼龄儿童的主动脉瓣狭窄问题,球囊扩张可很好地缓解狭窄状态,延长自体主动脉瓣使用时间,避免短时间内的开胸手术。不过,球囊扩张也存在瓣叶撕裂、术后瓣膜反流等情况,尤其在低幼龄患儿

中发生率较高。

针对后天性主动脉瓣疾病的外科干预，除了治疗原发疾病外，对于瓣膜修复的原则与先天性主动脉瓣疾病一致。

儿童主动脉瓣病变外科治疗方式受年龄和技术等因素影响，手术方式选择目前还有争议和问题，就这些问题形成以下推荐。

推荐 1：当主动脉瓣病变可修复且手术技术可行，可以考虑采用主动脉瓣成形术，以推迟 Ross 手术（推荐等级 IIa 类，证据级别 B）。

近年来，主动脉瓣成形术的手术效果越来越好。一方面手术死亡率很低，<1 岁患者的早期死亡率约 3%~4%，>1 岁患者的早期死亡率<2%。10 年生存率可达 94%。另一方面免于再次干预率也有很大改善，10 年免于再次干预率达 70%^[7]。

并不是所有主动脉瓣成形术都有相同的手术效果，复杂的主动脉瓣成形术包括新生儿和小婴儿主动脉瓣成形术，使用自体心包材料的主动脉瓣成形术等手术效果要差于简单的主动脉瓣成形术效果^[21]。但在主动脉瓣成形术与 Ross 手术的对比研究中，自体心包材料的主动脉瓣成形术与 Ross 手术中期结果^[22]和随访 8 年结果^[23]显示，两组生存率和再次手术率没有差别，但随着随访时间延长，Ross 手术在主动脉瓣瓣位上免于损坏和再次手术的优势逐渐显现，而主动脉瓣成形术后存在残余压差是较早出现再次手术的独立风险因素。既然使用自体心包材料的主动脉瓣成形术临床效果与 Ross 手术相似，所以推荐最初手术可以采用主动脉瓣成形术。主动脉瓣成形术中效果不理想，定义为通过经食管超声监测残余主动脉瓣峰值压差>35 mm Hg (1 mm Hg=0.133 kPa) 或少量以上主动脉瓣反流；其随访结果明显差于 Ross 手术结果时，应该考虑再次成形或改做 Ross 手术^[24]。

推荐 2：当主动脉瓣成形效果不理想，根据患者病变特点，可以选择 Ross 手术或瓣膜置换手术作为治疗策略（推荐等级 IIa 类，证据级别 C）。

虽然新生儿和婴儿期 Ross 手术早期死亡率高，但在某些情况下，仍可以选择 Ross/Ross-Konno 手术。这些情况包括：左心室流出道广泛狭窄，瓣环和瓣下存在有临床意义的狭窄，往往合并主动脉弓病变和 Shone 综合征；球囊扩张或主动脉瓣成形无法解决的瓣膜狭窄，或复发性严重狭窄；由于左心室流出道进展性狭窄或医源性主动脉瓣关闭不全导致的严重心力衰竭^[25]。上述情况如果仅采用姑息性主动脉瓣成形的手术方式，势必会

加重左心室心内膜纤维化增厚，损害二尖瓣乳头肌功能，影响左心室的收缩和舒张功能。此时选择 Ross/Ross-Konno 手术更有优势，能够有效缓解左心室流出道多水平狭窄。而且移植的自体肺动脉瓣有很好的耐久性和较低的再次手术率，并能适应患儿的生长发育^[26]。

在行主动脉瓣成形时，如术中发现效果不理想，转行 Ross 手术是重要的补救措施。若主动脉瓣狭窄曾行主动脉瓣球囊扩张的患儿，可能因瓣膜条件差而选择 Ross 手术。较大儿童曾行主动脉瓣机械瓣置换，因机械瓣再发狭窄或机械瓣功能障碍，可选择 Ross 手术作为再次瓣膜手术策略。

较大儿童或青少年无论二瓣化畸形或三瓣叶，当瓣叶出现损坏，交界明显钙化或显著纤维化增厚，预计瓣叶交界切开不能改善瓣叶活动度和功能时，可以选择 Ross 手术或机械瓣置换手术。

当病变累及广泛，不仅累及主动脉瓣叶，还累及瓣环、瓣窦、窦管交界，瓣环小，瓣叶长度不够，主动脉瓣成形往往效果不佳，可选择 Ross 手术。

主动脉瓣病变合并家族性主动脉疾病、结缔组织病、自身免疫性疾病、肺动脉瓣功能或结构不佳或主动脉以关闭不全为主病变，不适合选择 Ross 手术或存在 Ross 手术风险因素者，可以考虑机械瓣置换术或主动脉瓣成形术。但小口径机械瓣膜，如 16#、17# 机械瓣，是再手术的高危因素^[27]，建议使用 19# 以上机械瓣膜，必要时行主动脉瓣环扩大术。

推荐 3：新生儿与婴儿期 (<1 岁) 主动脉瓣病变推荐主动脉瓣成形术（推荐等级 I 类，证据级别 B）。

新生儿与婴儿期的小儿主动脉瓣病变常表现为严重的主动脉瓣狭窄，可能伴有左心室流出道梗阻。治疗策略包括：经皮/开胸球囊扩张术、主动脉瓣成形术、Ross/Ross-Konno 手术。球囊扩张术，常无法彻底解除狭窄，撕裂位置为最薄弱位置而不一定是交界位置。主动脉瓣成形术可以较为准确地切开瓣交界，或者扩大加宽修补主动脉瓣。所以主动脉瓣成形术具有更低的手术再干预率和死亡率^[28~30]。Sames-Dolzer 等^[31]分析了 3 个月内行 Ross 手术的患者，5 年免于再手术率为 55.3%，肺动脉管道置换平均间隔时间为 2.95 年（范围 0.32~11.02 年），无主动脉瓣再干预病例。所以，这个年龄段的 Ross 手术的主动脉瓣再干预率低，但肺动脉带瓣管道再手术率很高。Ross 手术在该年龄段早期死亡率报道不一，差别很大，约

0%~17%^[31-33]。在一定程度上也说明了 Ross 手术的复杂性。所以新生儿与婴儿期主动脉瓣病变推荐主动脉瓣成形术,如果成形失败亦可选择 Ross/Ross-Konno 手术。

推荐 4: 幼儿期(1~2岁)主动脉瓣病变推荐主动脉瓣成形术/Ross 手术(推荐等级 II a 类,证据级别 B)。

进入幼儿期,复杂手术风险会进一步降低,Donald 等^[33]提供的数据表明,<1岁患者 Ross 手术死亡率为 17%,而>1岁患者为 0%,这个年龄段可以更安全地实施 Ross 手术。另外,18 个月内进行 Ross 手术的主动脉瓣再干预率明显低于>18 个月手术患儿^[34]。但也有研究^[35]表明尽量推迟 Ross 手术的时间会获益,主张一期行主动脉瓣成形术,二期行 Ross 手术的观点。在主动脉瓣成形术与 Ross 手术的对比研究^[22]中,其早、中期再手术率和生存率没有差别。所以在幼儿期,推荐主动脉瓣成形术,但在主动脉瓣病变严重或者成形术不理想情况下,亦可选择 Ross 手术。

推荐 5: 学龄前期(3~6岁)主动脉瓣病变推荐 Ross 手术/主动脉瓣成形术(推荐等级 II a 类,证据级别 B),部分患儿可采用主动脉瓣机械瓣膜置换(推荐等级 II b 类,证据级别 B)。

在学龄前期,主动脉和肺动脉尺寸进一步发育,一些复杂的主动脉瓣修复术(Ozaki 手术^[4],瓣叶成形等)也取得了较好的近期效果,但长期随访也暴露出较高的再手术干预率问题^[36-37]。这个年龄段 Ross 手术中应用的肺动脉带瓣管道直径接近成人大小,可以用到 18 mm 以上管道,肺动脉侧再手术率明显降低。带瓣管道可以选择同种带瓣管道、聚四氟乙烯带瓣管道或生物瓣膜管道等。对不适合做 Ross 手术患儿,也可以考虑主动脉瓣成形术或者机械瓣置换术。

推荐 6: 大龄儿童(7~18岁)主动脉瓣手术选择多元化,应根据患者病变特点及术者经验,选择主动脉瓣成形术/Ross 手术/瓣膜置换手术(推荐等级 II a 类,证据级别 C)。

大龄儿童由于主动脉根部结构相较婴幼儿显著增大,有较大的操作空间,手术方式的选择更加多元。一方面,在一些婴幼儿中难以实施的成形技术,如 Ozaki 手术^[37]、单瓣叶置换、保留瓣叶的主动脉根部置换^[38]等成为可能;一些成人瓣膜成形技术,如主动脉瓣环成形,在部分大龄儿童中可以实施^[39]。第二方面,成人尺寸的主动脉瓣置换在许多大龄患儿中可以实施,并获得较好的远期效果,使

这类患儿具有另一个可以确切解决主动脉瓣问题且相对简单的手术选项^[40-41]。第三方面,大龄儿童 Ross 手术远期效果佳,大尺寸肺动脉瓣替代物的使用可以显著降低远期肺动脉瓣位再手术率^[42],使得 Ross 手术在这类患儿中的推荐等级更高。

当不需要使用补片材料就可以达到满意的主动脉瓣成形效果时,推荐主动脉瓣成形手术。有研究^[7]表明即使采用了补片材料的复杂主动脉瓣成形术,其远期临床结果与 Ross 手术具有可比性。因此使用补片材料可以达到满意的主动脉瓣成形效果,特别是存在 Ross 手术危险因素时,采用主动脉瓣成形策略也是合理的。采用补片的主动脉瓣成形技术包括:交界重建、瓣叶加高、单瓣叶置换、Ozaki 手术等。

瓣膜成形难以获得满意效果,特别以主动脉瓣狭窄为主病变时,推荐 Ross 手术。大龄儿童由于 Ross 手术远期效果优异,特别是主动脉瓣狭窄病变,在有经验的外科中心,可以直接选择 Ross 手术。

尽管 Ross 手术有诸多优点,但存在学习曲线,与各中心的手术经验密切相关^[6]。对瓣环比较大、瓣膜成形困难,存在 Ross 手术风险因素的初次手术患儿,或主动脉瓣成形术后或 Ross 手术后主动脉瓣再手术患儿,主动脉瓣置换仍然是重要选项。但应当注意其主动脉瓣侧再手术率并不低于 Ross 手术^[43],特别是植入小号机械瓣者。因此应该尽可能植入大的瓣膜,必要时采用主动脉瓣环扩大技术。目前常采用的瓣环扩大技术包括:Konno 手术、Nicks 手术、Manouguian 手术、矩形补片加宽、Commando 手术(需同期二尖瓣置换)等。

推荐 7: 部分大龄儿童因先天性心脏病、染色体异常伴有明显主动脉根部扩张时,应在瓣膜置换的同时实施根部置换,或者实施保留主动脉瓣的根部置换术(推荐等级 II a 类,证据级别 C)。

各种原因可能导致大龄儿童主动脉根部扩张^[44]:①先天性心脏病:主动脉瓣二瓣化畸形、Ross 手术后、Switch 术后、永存动脉干等;②染色体异常,如特纳综合征、马凡综合征、Loeys-Dietz 综合征等。儿童主动脉根部扩张有不同的定义^[45-46],如 Z 值>3,体表面积指数化值(BSA-IV)>21 mm/m²,绝对值(AV)>40 mm 等,不同指标一致性较差。目前对儿童根部扩张的手术时机尚缺少共识。Hopkins 医院对不同原因导致的儿童主动脉扩张实施根部置换的手术指征也不同^[47]。当瓣膜不宜修复时(严重瓣叶穿孔或不对称,急性夹层病情不稳定,根部瓣叶严重不规则,二瓣化合并严重

钙化/反流/穿孔)，应当置换瓣膜的同时行根部置换(Bentall 手术或 Ross 手术)。当瓣膜具备成形条件时，建议实施保留瓣膜的根部置换(VSRR)手术，其主要术式包括：再植入(David 手术)，重塑(Yacoub 手术)，Florida sleeve 术等。儿童主动脉根部手术的 Meta 分析由于样本量小和缺乏对照研究，无法直接比较。单中心研究显示儿童保留瓣膜的根部置换术近期效果优异，但远期再手术率和死亡率增加(特别是低龄马凡综合征患者)。

利益冲突：无。

主笔专家：张浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、马力(广州市妇女儿童医疗中心)、周诚(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、杨克明(中国医学科学院阜外医院)

审稿专家：孙国成(西安市西京医院)、李忻(苏州儿童医院)

问题提出专家/讨论专家(按姓氏拼音排序)：安琪(四川大学华西医院)、曹华(福建省妇幼保健院)、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)、陈仁伟(湖南省儿童医院)、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)、丁以群(香港大学深圳医院)、董念国(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)、范祥明(浙江大学医学院附属儿童医院)、顾春虎(空军军医大学西京医院)、花中东(深圳市儿童医院)、廖东山(福建医科大学附属协和医院)、贾可(四川大学华西医院)、刘锦纷(上海儿童医学中心)、刘彩霞(山西省儿童医院)、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)、李忻(苏州大学附属儿童医院)、李勇刚(重庆医科大学附属儿童医院)、马力(广州市妇女儿童医疗中心)、莫绪明(南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田(河南省胸科医院)、孙国成(西安市西京医院)、王辉山(中国人民解放军北部战区总医院)、王强(北京安贞医院)、温树生(广东省人民医院)、吴忠仕(中南大学湘雅二医院)、文平(大连市妇女儿童医疗中心)、邢泉生(青岛大学附属妇女儿童医院)、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)、叶明(复旦大学附属儿科医院)、翟波(河南省儿童医院)、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)、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)、邹勇(江西省儿童医院)

参考文献

- 1 Yasuhara J, Schultz K, Bigelow AM, et al. Congenital aortic valve stenosis: From pathophysiology to molecular genetics and the need for novel therapeutics. *Front Cardiovasc Med*, 2023, 10: 1142707.
- 2 Liu Y, Chen S, Zühlke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: Updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*, 2019, 48(2): 455-463.
- 3 Ehrlich T, de Kerchove L, Vojacek J, et al. State-of-the art bicuspid aortic valve repair in 2020. *Prog Cardiovasc Dis*, 2020, 63(4): 457-464.
- 4 Baird CW, Cooney B, Chávez M, et al. Congenital aortic and trunical valve reconstruction using the Ozaki technique: Short-term clinical results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2021, 161(5): 1567-1577.
- 5 Lancaster TS, Romano JC, Si MS, et al. Aortic valve repair using geometric ring annuloplasty in pediatric and congenital heart disease patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2023, 166(2): 294-303.
- 6 Rowe G, Gill G, Zubair MM, et al. Ross procedure in children: The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database analysis. *Ann Thorac Surg*, 2023, 115(1): 119-125.
- 7 Buratto E, Konstantinov IE. Aortic valve surgery in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, S0022-5223.
- 8 Saikrishnan N, Yap CH, Milligan NC, et al. *In vitro* characterization of bicuspid aortic valve hemodynamics using particle image velocimetry. *Ann Biomed Eng*, 2012, 40(8): 1760-1775.
- 9 Otto CM, Prendergast B. Aortic-valve stenosis—From patients at risk to severe valve obstruction. *N Engl J Med*, 2014, 371(8): 744-756.
- 10 Carapetis JR, Beaton A, Cunningham MW, et al. Acute rheumatic fever and rheumatic heart disease. *Nat Rev Dis Primers*, 2016, 2: 15084.
- 11 Lloyd DFA, Pushparajah K, Simpson JM, et al. Three-dimensional visualisation of the fetal heart using prenatal MRI with motion-corrected slice-volume registration: A prospective, single-centre cohort study. *Lancet*, 2019, 393(10181): 1619-1627.
- 12 Hopkins MK, Dugoff L, Kuller JA. Congenital heart disease: Prenatal diagnosis and genetic associations. *Obstet Gynecol Surv*, 2019, 74(8): 497-503.
- 13 Bonnichsen C, Ammash N. Choosing between MRI and CT imaging in the adult with congenital heart disease. *Curr Cardiol Rep*, 2016, 18(5): 45.
- 14 Rizk J. 4D flow MRI applications in congenital heart disease. *Eur Radiol*, 2021, 31(2): 1160-1174.
- 15 Siegel MJ. Cardiac CTA: Congenital heart disease. *Pediatr Radiol*, 2008, 38 (Suppl 2): S200-S204.
- 16 Miranda WR, Aboulhosn JA, Hagler DJ. Catheterization in adults with congenital heart disease: A primer for the noncongenital proceduralist. *JACC Cardiovasc Interv*, 2022, 15(9): 907-921.
- 17 Holzer RJ, Bergersen L, Thomson J, et al. PICS/AEPC/APPCS/CSANZ/SCAI/SOLACI: Expert consensus statement on cardiac catheterization for pediatric patients and adults with congenital heart disease. *J Soc Cardiovasc Angiogr Interv*, 2023, 3(1): 101181.

- 18 Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, *et al.* Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 2011, 123(22): 2607-2652.
- 19 Yang MC, Chen CA, Chiu HH, *et al.* Assessing utility of exercise test in determining exercise prescription in adolescent and adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *Heart Vessels*, 2017, 32(2): 201-207.
- 20 Barfuss SB, Boucek DM, McFarland CA, *et al.* Short-term left ventricular reverse remodeling after transcatheter aortic valve replacement in children. *J Am Soc Echocardiogr*, 2022, 35(10): 1077-1083.
- 21 Wallace F, Buratto E, Schulz A, *et al.* Long-term outcomes of primary aortic valve repair for isolated congenital aortic stenosis in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 164(5): 1263-1274.
- 22 McMullan DM, Oppido G, Davies B, *et al.* Surgical strategy for the bicuspid aortic valve: Tricuspidization with cusp extension versus pulmonary autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 134(1): 90-98.
- 23 Danial P, Neily A, Pontailler M, *et al.* Ross procedure or complex aortic valve repair using pericardium in children: A real dilemma. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 163(3): 1180-1191.
- 24 Zhu MZL, Konstantinov IE, Wu DM, *et al.* Aortic valve repair versus the Ross procedure in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2023, 166(5): 1279-1288.
- 25 Cleveland JD, Bansal N, Wells WJ, *et al.* Ross procedure in neonates and infants: A valuable operation with defined limits. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2023, 165(1): 262-272.
- 26 Aszylk P, Thiel C, Sinzobahamvya N, *et al.* Ross-Konno procedure in infants: Mid-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2012, 42(4): 687-694.
- 27 Myers PO, Mokashi SA, Horgan E, *et al.* Outcomes after mechanical aortic valve replacement in children and young adults with congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 157(1): 329-340.
- 28 Vergnat M, Asfour B, Arenz C, *et al.* Aortic stenosis of the neonate: A single-center experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 157(1): 318-326.
- 29 Hill GD, Ginde S, Rios R, *et al.* Surgical valvotomy versus balloon valvuloplasty for congenital aortic valve stenosis: A systematic review and meta-analysis. *J Am Heart Assoc*, 2016, 5(8): e003931.
- 30 Siddiqui J, Brizard CP, Galati JC, *et al.* Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol*, 2013, 62(22): 2134-2140.
- 31 Sames-Dolzer E, Wickenhauser E, Kreuzer M, *et al.* The Ross-Konno procedure in neonates and infants less than 3 months of age. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018, 54(1): 71-77.
- 32 Luxford JC, Ayer JG, Betts K, *et al.* The Ross/Ross-Konno procedure in infancy is a safe and durable solution for aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 163(2): 365-375.
- 33 Donald JS, Wallace FRO, Naimo PS, *et al.* Ross operation in children: 23-year experience from a single institution. *Ann Thorac Surg*, 2020, 109(4): 1251-1259.
- 34 Lo Rito M, Davies B, Brawn WJ, *et al.* Comparison of the Ross/Ross-Konno aortic root in children before and after the age of 18 months. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014, 46(3): 450-457.
- 35 Buratto E, Wallace FRO, Fricke TA, *et al.* Ross procedures in children with previous aortic valve surgery. *J Am Coll Cardiol*, 2020, 76(13): 1564-1573.
- 36 Konstantinov IE, Naimo PS, Buratto E. Commentary: Ozaki valve reconstruction in children: Is it still a valve replacement? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2021, 161(5): 1579-1581.
- 37 Wiggins LM, Mimic B, Issitt R, *et al.* The utility of aortic valve leaflet reconstruction techniques in children and young adults. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 159(6): 2369-2378.
- 38 Fraser CD, Liu RH, Zhou X, *et al.* Valve-sparing aortic root replacement in children: Outcomes from 100 consecutive cases. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 157(3): 1100-1109.
- 39 Schulz A, Buratto E, Wallace FRO, *et al.* Outcomes of aortic valve repair in children resulting in bicuspid anatomy: Is there a need for tricuspidization? *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 164(1): 186-196.
- 40 Arnold R, Ley-Zaporozhan J, Ley S, *et al.* Outcome after mechanical aortic valve replacement in children and young adults. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85(2): 604-610.
- 41 Etnel JR, Elmont LC, Ertekin E, *et al.* Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 151(1): 143-152.
- 42 Buratto E, Wallace F, Schulz A, *et al.* The Ross procedure in children: Defining the optimal age. *Heart Lung Circ*, 2023, 32(6): 745-749.
- 43 Sharabiani MT, Dorobantu DM, Mahani AS, *et al.* Aortic valve replacement and the Ross operation in children and young adults. *J Am Coll Cardiol*, 2016, 67(24): 2858-2870.
- 44 Zarate YA, Sellars E, Lepard T, *et al.* Aortic dilation in pediatric patients. *Eur J Pediatr*, 2015, 174(12): 1585-1592.
- 45 Mariucci E, Donti A, Guidarini M, *et al.* Diagnostic accuracy of aortic root cross-sectional area/height ratio in children and young adults with Marfan and Loeys-Dietz syndrome. *Congenit Heart Dis*, 2016, 11(3): 276-282.
- 46 Siurana JM, Sabaté-Rotés A, Ayerza A, *et al.* Adolescents with bicuspid aortic valve: Which criteria should we use for aortic dilatation? *Int J Cardiol*, 2021, 333: 90-93.
- 47 Rodriguez M, Malvea A, McNally D, *et al.* Aortic valve intervention during aortic root surgery in children: A systematic review. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2020, 11(5): 611-618.

收稿日期: 2024-09-30

本文编辑: 董敏, 刘雪梅