

论著·临床研究

不同类型先天性心脏病合并二尖瓣反流的超声评估

王 静¹, 孙 锟², 李 奋¹, 吴兰平¹

1. 上海交通大学 医学院附属上海儿童医学中心心内科, 上海 200127; 2. 上海交通大学 医学院附属新华医院小儿心内科, 上海 200092

[摘要] **目的**·应用二维超声心动图评估不同类型先天性心脏病 (congenital heart disease, CHD) 合并二尖瓣反流 (mitral regurgitation, MR) 患儿特征表现。**方法**·收集 217 例单纯 CHD 合并 MR 患儿 (MR 组) 及 85 例正常儿童 (对照组), 将 MR 组再分为 3 组, 分别为室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD) 合并 MR 组、动脉导管未闭 (patent ductus arteriosus, PDA) 合并 MR 组和主动脉缩窄 (coarctation, CoA) 合并 MR 组, 观察患儿 CHD 类型特点 (缺损位置和大小、降主动脉压差) 及二尖瓣形态特点, 并比较 MR 组与对照组房室腔大小、二尖瓣瓣环大小等指标差异。**结果**·与对照组相比, MR 组均存在房室腔增大、瓣环扩张、二尖瓣/三尖瓣瓣环比值升高, 而左室收缩功能, 除 CoA 合并 MR 组降低外, 其余 2 组未降低。合并 CHD 特点: VSD 缺损附着组织较少且分流较大, PDA 分流直径多数大于 0.3 cm, CoA 压差均大于 48 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)。此外, 3 组 MR 患儿均存在不同程度的二尖瓣器质性病变。**结论**·以 3 种 CHD 为基础的 MR, 可能与房室腔增大、二尖瓣瓣环扩张、二尖瓣/三尖瓣瓣环比升高及不同程度的二尖瓣器质性病变相关。这些异常表现可为临床 MR 患儿手术方案设计提供指导。

[关键词] 先天性心脏病; 二尖瓣反流; 二维超声心动图; 手术

[DOI] 10.3969/j.issn.1674-8115.2018.06.010 **[中图分类号]** R445.1 **[文献标志码]** A

Ultrasonic evaluation of different congenital heart diseases with mitral regurgitation

WANG Jing¹, SUN Kun², LI Fen¹, WU Lan-ping¹

1. Department of Pediatric Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200127, China; 2. Department of Pediatric Cardiology, Xinhua Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China

[Abstract] **Objective**·To evaluate the characteristics of different congenital heart diseases (CHD) with mitral regurgitation (MR) by two-dimensional echocardiography. **Methods**·A total of 217 patients with simple CHD and MR and 85 normal children (control group) were enrolled for analysis. All the patients with MR were divided into 3 groups, i.e. ventricular septal defect (VSD) with MR, patent ductus arteriosus (PDA) with MR and coarctation (CoA) with MR. The size of defects, the peak pressure gradient of CoA and the malformation of mitral valve were described respectively in MR groups by echocardiography. In addition, the bore of left atrioventricular cavity, the left ventricular ejection fraction (LVEF) and the diameter of mitral valve annulus were compared with control group. **Results**·Compared with control group, left atrium diameter, left ventricular diameter, mitral annular diameter (MAD), and MAD/tricuspid annulus diameter (MAD/TAD) increased in 3 MR groups, while only LVEF decreased significantly in CoA with MR group. The characteristics of CHD with MR were displayed as below. VSD was with less tissue formation and large defect diameter, the diameters of PDA were over 0.3 cm mostly and the peak pressure gradients of CoA were all above 48 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa). Furthermore, there were different mitral valve morphology in the 3 MR groups. **Conclusion**·The mechanism of MR based on CHD may be related to increased atrioventricular cavity, MAD, MAD/TAD and abnormal morphology of mitral valve. These abnormal manifestations observed by two-dimensional echocardiography are useful for surgery in the patients with MR.

[Key words] congenital heart disease; mitral regurgitation; two-dimensional echocardiography; surgery

小儿二尖瓣反流 (mitral regurgitation, MR) 是多种先天性心脏病 (congenital heart disease, CHD) 的常见合并症, 部分心脏畸形可直接或间接对 MR 造成一定影响, 导致 MR 反流程度加重, 使得瓣膜反流机制愈加复杂化、多样化, 增加手术矫正难度^[1-2]。二维彩色多普勒超声是临床上最常用的诊断小儿心脏畸形、评估小儿二尖瓣病变程度的无创检查手段^[3]。本文拟对不同 CHD 合并 MR 进行

分类探讨, 总结不同疾病状态下 MR 患儿二维超声表现特点, 旨在为临床手术纠治提供依据。

1 对象与方法

1.1 研究对象

选取上海儿童医学中心 2011 年 8 月—2017 年 10 月

[基金项目] 国家自然科学基金 (81470443) (National Natural Science Foundation of China, 81470443)。

[作者简介] 王 静 (1983—), 女, 住院医师, 硕士; 电子信箱: tie119@126.com。

[通信作者] 吴兰平, 电子信箱: wulanping@scmc.com.cn。

心脏彩色超声室收集的 217 例 CHD 合并 MR 患儿为研究对象。入选标准：①二维超声心动图显示 MR 均为轻中度以上。②年龄 1 个月 ~ 12 岁。③每例患儿经超声心动图诊断合并 1 种单纯性 CHD。④排除复杂性 CHD 及影响心血管系统发育的全身性疾病。

MR 患儿按合并 CHD 病种分组：室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD) 合并 MR 组、动脉导管未闭 (patent ductus arteriosus, PDA) 合并 MR 组、主动脉缩窄 (coarctation, CoA) 合并 MR 组。同时选取 85 名健康体检儿童作为对照，经专科医师排除心血管系统疾病及其他全身性疾病。经上海儿童医学中心伦理委员会同意，与监护人签订知情同意书进行体检及心脏专科检查。

1.2 方法

所有对象应用 HP7500 型或 Philips IE33 型超声心动图常规检查 (探头频率 3 ~ 8 Hz)，明确 CHD 具体类型及 MR 程度^[4]。评估患儿所合并 CHD 类型特点及二尖瓣受累范围和程度，分析各类 MR 的超声表现特点，分析指标包括经体表面积标准化后的舒张末期的左房室腔大小，即左房内径 (left atrium, LA) 和左室舒张末期内径 (left ventricular end-diastolic dimension, LVDD)，左室射血分数 (left ventricular ejection fraction, LVEF)，二尖瓣瓣环内径 (mitral annulus diameter, MAD)，二尖瓣与三尖瓣环内径比值 (mitral annulus diameter/tricuspid annulus diameter, MAD/TAD)，二尖瓣叶、二尖瓣腱索及乳头肌形态特点。同时，分别对 VSD 直径及缺损部位组织附着情况、PDA 直径、降主动脉梗阻前后压力阶差等指标进行汇总分析。

1.3 统计学方法

采用 SPSS 18.0 统计软件进行数据处理。定量资料以 $\bar{x} \pm s$ 的形式表示，正态分布资料多组间比较采用单因素方差分析，非正态分布资料多组间比较采用 Kruskal Wallis H 秩和检验；定性资料以百分比表示，组间比较采用 χ^2 检

验。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般情况

符合入选标准的 217 例 MR 患儿，男 104 例，女 113 例；年龄 1 个月 ~ 12 岁，平均年龄 (20.43 ± 16.37) 个月。按 CHD 病种分组：VSD 合并 MR 组 159 例，PDA 合并 MR 组 40 例，CoA 合并 MR 组 18 例。对照组 85 例，与各 MR 组患儿的性别、年龄及体表面积差异无统计学意义 (均 $P > 0.05$) (表 1)。

2.2 VSD 合并 MR 组二维超声心动图特点

该组 159 例患儿 LA、LVDD 均较对照组显著增大 (均 $P = 0.000$)，LVEF 差异无统计学意义 ($P = 0.223$)。本组患儿中 VSD 分流直径 > 0.5 cm 者 155 例 (占 97.5%)，其中 > 0.5 cm 且 ≤ 1.0 cm 者 104 例 (占 65.4%)， > 1.0 cm 且 ≤ 1.5 cm 者 45 例 (占 28.3%)， > 1.5 cm 者 6 例 (占 3.8%)；VSD > 1.0 cm 的患儿反流程度均在中重度以上，VSD 无组织或少量组织附着约占 84.28%。

该组患儿 MAD 及 MAD/TAD 均较对照组显著增大 (均 $P = 0.000$)。该组中发现二尖瓣裂缺 18 例，二尖瓣脱垂 16 例，后瓣发育不良 79 例，二尖瓣腱索及乳头肌异常 14 例，二尖瓣前瓣卷曲、增厚 138 例 (表 1)。

2.3 PDA 合并 MR 组二维超声心动图特点

40 例患儿 LA、LVDD 均较对照组显著增大 (均 $P = 0.000$)，LVEF 差异无统计学意义 ($P = 0.947$)。本组患儿，39 例 PDA 分流直径 > 0.3 cm，其中 > 0.3 cm 且 ≤ 0.5 cm 者 30 例 (占 75.0%)， > 0.5 cm 者 9 例 (占 22.5%)。

该组患儿 MAD 及 MAD/TAD 均较对照组显著增大 (均 $P = 0.000$)；其中二尖瓣裂缺 3 例，二尖瓣脱垂 1 例，后瓣发育不良 14 例，二尖瓣腱索异常 1 例，二尖瓣前瓣卷曲、增厚 23 例 (表 1)。

表 1 不同 CHD 合并 MR 超声测量指标特点
Tab 1 Comparison of echocardiographic characteristics in MR patients with different CHDs

项目	对照组 (N=85)	VSD 合并 MR 组 (N=159)	PDA 合并 MR 组 (N=40)	CoA 合并 MR 组 (N=18)	P 值
性别 (男 / 女) / n	42/43	78/81	18/22	8/10	0.859
年龄 / 月	30.32 ± 21.78	20.59 ± 15.20	25.10 ± 19.37	34.75 ± 30.57	0.072
体表面积 / m ²	0.77 ± 0.34	0.41 ± 0.17	0.48 ± 0.15	0.49 ± 0.29	0.055
LA/cm	3.21 ± 1.08	6.21 ± 1.08 ^①	5.59 ± 2.08 ^①	5.64 ± 2.40 ^①	0.021
LVDD/cm	5.00 ± 1.68	10.13 ± 1.89 ^①	8.85 ± 2.75 ^①	8.77 ± 3.79 ^①	0.008
LVEF/%	67.23 ± 5.17	66.79 ± 7.36 ^②	66.16 ± 9.10 ^②	56.96 ± 8.75 ^②	0.034

(续表 1)

项目	对照组 (N=85)	VSD 合并 MR 组 (N=159)	PDA 合并 MR 组 (N=40)	CoA 合并 MR 组 (N=18)	P 值
MAD/cm	2.64±0.86	5.38±1.01 ^①	4.64±1.27 ^②	4.16±1.66 ^③	0.000
MAD/TAD	0.97±0.13	1.27±0.23 ^④	1.33±0.31 ^⑤	1.12±0.25 ^⑥	0.037
二尖瓣裂缺 /n (%)	—	18 (11.3)	3 (7.5)	0 (0)	0.000
二尖瓣脱垂 /n (%)	—	16 (10.1)	1 (2.5)	1 (5.6)	0.362
前瓣病变 /n (%)	—	138 (86.8)	23 (57.5)	15 (83.3)	0.038
后瓣病变 /n (%)	—	79 (49.7)	14 (35.0)	9 (50.0)	0.079
腱索、乳头肌异常 /n (%)	—	14 (8.8)	1 (2.5)	3 (16.7)	0.294

注：与对照组比较，^① $P=0.000$ ，^② $P=0.223$ ，^③ $P=0.947$ ，^④ $P=0.004$ ，^⑤ $P=0.005$ 。

2.4 CoA 合并 MR 组二维超声心动图特点

本组患儿 LA、LVDD 均较对照组显著增大 (均 $P=0.000$)，LVEF 较对照组显著降低 ($P=0.004$)。18 例 CoA 合并 MR 患儿中，降主动脉流速均 >3.5 m/s，即压力阶差均 >48 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)，压力阶差 >48 mmHg 且 ≤ 80 mmHg 者 14 例 (占 87.8%)， >80 mmHg 者 4 例 (占 22.2%)。

CoA 合并 MR 患儿 MAD 及 MAD/TAD 均较对照组显著增大 ($P=0.000$ ， $P=0.005$)；其中二尖瓣脱垂 1 例，后瓣发育不良 9 例，腱索及乳头肌异常者 3 例 (均为乳头肌发育不良)，二尖瓣前瓣卷曲、增厚 15 例，无伴发二尖瓣裂缺者 (表 1)。

3 讨论

二尖瓣装置是由二尖瓣环、瓣膜、腱索、乳头肌、左室壁等部分构成的一个有机整体，它的正常闭合需要上述六部分的协调参与，任何一个或几个部分存在病变均可能造成二尖瓣关闭不全。在成人缺血性 MR 病变中，二尖瓣患者瓣膜本身多没有器质性病变，反流主要是由瓣膜外的其他因素如心肌缺血、心肌重塑所导致乳头肌移位或心功能降低等引起^[5-6]，但由于目前 MR 研究较少涉及儿童这一特殊群体，此种反流机制是否同样存在于冠状动脉供血无显著异常的小儿 MR 病变中，目前并没有十分明确的答案。因此，针对目前小儿 MR 手术效果不理想的现状，探讨不同 CHD 所处病理状态下 MR 的超声特征表现及反流机制，对临床手术治疗至关重要。

本组研究显示 VSD 合并 MR 组患儿二维心脏超声具有以下特点：①左心房、左心室均明显增大。②左心室收缩功能与正常儿童相比，并未因容量负荷增加而下降。③二尖瓣瓣环明显扩张，MAD/TAD 较正常儿童升高。④同时合并二尖瓣器质性病变，其中以前瓣卷曲增厚、后

瓣发育不良为主，其次为二尖瓣裂缺、腱索及乳头肌畸形。⑤ VSD 缺损较大，尤其是室缺部位组织附着少的患儿，合并 MR 比例较高。上述特征性超声表现提示，VSD 由于心内分流较大，导致左侧房室腔增大明显，左房室瓣环明显扩大，MAD/TAD 比值增加，这可能是造成 MR 的主要原因。同时心脏超声观察到二尖瓣器质性病变主要为二尖瓣瓣叶的卷曲、增厚，这可能是由于瓣膜附近血流形成的涡流对瓣叶组织造成损伤所导致^[7]。因此附着组织较少、缺损较大的 VSD 在出现 MR 时，需要考虑是否及早行 VSD 缺损修补手术，以免加重二尖瓣装置继发性损伤，而在选择矫正 MR 手术方式方面，由于二尖瓣环扩张的因素存在，在行二尖瓣成形手术时可考虑优先应用瓣环成形^[8-10]；其次，部分 VSD 合并 MR 患儿中还存在二尖瓣的先天性发育异常，这提示二尖瓣脱垂、二尖瓣裂缺、乳头肌异常等也是造成 MR 出现的原因之一，术者术中应仔细探查二尖瓣形态，观察在修补 VSD 时，明确有无同时施行二尖瓣瓣膜成形及瓣下装置矫治手术的必要。

PDA 合并 MR 组二维超声特点：①左心房、左心室均明显增大，二尖瓣环明显扩张，MAD/TAD 比值明显升高。②左室收缩功能并未因容量负荷增加而下降。③仅少部分患儿合并二尖瓣器质性病变，其中前瓣卷曲增厚、后瓣发育不良较常见，但二尖瓣裂缺、瓣叶脱垂、腱索畸形较少见，未见乳头肌异常。④ PDA 合并 MR 患儿中分流直径 >0.3 cm 者比例高。上述超声特点提示，大型 PDA 心内分流较大，左房室腔增大明显，造成左侧房室瓣环扩大程度较重^[7]，这可能是 PDA 患儿出现 MR 的主要原因，故分流较大的 PDA 应及早手术，以免后期瓣环扩大等因素造成严重 MR 出现^[11]，而手术方式的选择同样可考虑加用瓣环成形术。此外，由于少部分 PDA 患儿二尖瓣存在先天畸形，故 PDA 合并 MR 不仅仅是由于房室腔增大、二尖瓣环扩大所致的功能性瓣膜反流，二尖瓣的先天性发育异常所致器质性反流也参与其中，必要时术者亦需要探

查二尖瓣装置形态, 矫治相应畸形。

CoA 合并 MR 比例较低, 仅随访到 18 例患儿。此种病变特点: ①左心房、左心室较正常儿童亦增大, 几乎未见左室发育不良者, 二尖瓣环较正常儿童扩张, MAD/TAD 较正常儿童瓣环比值稍升高。②左室收缩功能与正常儿童收缩功能相比明显下降, 这可能与 CoA 梗阻较重、左室压力负荷过重有关。③少部分患儿合并较严重的二尖瓣器质性病变, 病变主要累及二尖瓣后瓣及乳头肌。上述超声特点提示, 此种病变患儿伴发 MR 多与左室收缩功能下降相关, 因此手术可能首先要考虑通过心外切口解

除 CoA 梗阻, 可结合术前二维超声显示的二尖瓣器质性病变程度, 于术前讨论有无行体外循环下二尖瓣成形术的必要^[10, 12]。

综上所述, VSD、PDA 及 CoA 此 3 种 CHD 均可通过直接或间接的作用影响房室腔及二尖瓣瓣环, 导致二尖瓣功能性反流的出现。但 CoA 组主要通过影响左室收缩功能导致 MR, 此外 VSD、PDA 及 CoA 所伴发的二尖瓣器质性病变各有特点。因此在手术前或手术时, 对于 VSD、PDA 及 CoA 病变合并 MR 的患儿, 需密切结合二维超声下二尖瓣的不同状态, 采取不同手术方案矫正 CHD 及 MR^[13-16]。

参 · 考 · 文 · 献

- [1] Iung B, Gohlke-Bärwolf C, Tornos P, et al. Recommendations on the management of the asymptomatic patient with valvular heart disease[J]. Eur Heart J, 2002, 23(16): 1253-1266.
- [2] Pibarot P, Lancellotti P. Knowledge and application of European Society of Cardiology (ESC) Guidelines in the management of mitral regurgitation: this is not bad but we can do much better[J]. Eur Heart J, 2018, 39(15): 1304-1307.
- [3] Gallet B. Use of echocardiography in mitral regurgitation for the assessment of its mechanism and etiology for the morphological analysis of the mitral valve[J]. Ann Cardiol Angeiol (Paris), 2003, 52(2): 70-77.
- [4] Helmcke F, Nanda NC, Hsiung MC, et al. Color Doppler assessment of mitral regurgitation with orthogonal planes[J]. Circulation, 1987, 75(1): 175-183.
- [5] Hung J, Papakostas L, Tahta SA, et al. Mechanism of recurrent ischemic mitral regurgitation after annuloplasty: continued LV remodeling as a moving target[J]. Circulation, 2004, 110(11 Suppl 1): II 85-II 90.
- [6] Radermecker MA, Lancellotti P, et al. The mechanisms of chronic ischemic mitral regurgitation[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 83(5): 1919-1920.
- [7] Hisatomi K, Isomura T, Sato T, et al. Mitral valve repair for mitral regurgitation with ventricular septal defect in children[J]. Ann Thorac Surg, 1996, 62(6): 1773-1777.
- [8] Chaput M, Handschumacher MD, Tournoux F, et al. Mitral leaflet adaptation to ventricular remodeling: occurrence and adequacy in patients with functional mitral regurgitation[J]. Circulation, 2008, 118(8): 797-799.
- [9] Kulyabin YY, Soyнов IA, Zubritskiy AV, et al. Does mitral valve repair matter in infants with ventricular septal defect combined with mitral regurgitation? [J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2018, 26(1): 106-111.
- [10] Jang WS, Kim WH, Cho JY, et al. Surgical indications and results of mitral valve repair in pediatric patients with ventricular septal defects accompanied by mitral valve regurgitation[J]. Ann Thorac Surg, 2015, 99(3): 891-897.
- [11] Watanabe N, Toyofuku M, Sato T, et al. A case of adult patient ductus arteriosus with congestive heart failure and severe mitral regurgitation[J]. Cardiovasc Interv Ther, 2011, 26(3): 278-280.
- [12] McCarthy FH, Desai ND, Fox Z, et al. Moderate mitral regurgitation in aortic root replacement surgery: comparing mitral repair with no mitral repair[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 147(3): 938-941.
- [13] Gillam LD, Marcoff L. Hemodynamics in primary mitral regurgitation: support for and challenges to the conventional wisdom[J]. Circ Cardiovasc Imaging, 2018, 11(2): e007471.
- [14] Tan TC, Hung JW. Standard transthoracic echocardiography and transesophageal echocardiography views of mitral pathology that every surgeon should know[J]. Ann Cardiothorac Surg, 2015, 4(5): 449-460.
- [15] Nicolini F, Agostinelli A, Vezzani A, et al. Surgical treatment for functional ischemic mitral regurgitation: current options and future trends[J]. Acta Biomed, 2015, 86(1): 17-26.
- [16] Vida VL, Zanutto L, Carrozzini M, et al. Repair techniques for mitral valve insufficiency in children[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2018, 21: 41-45.

[收稿日期] 2018-03-07

[本文编辑] 瞿麟平