

DOI:10.3724/SP.J.1008.2008.01347

严重主动脉瓣反流并巨大左室的马凡综合征功能性二尖瓣反流的临床研究

赵铁军,徐志云*,邹良建,王志农,杨立信

第二军医大学长海医院胸心外科,上海 200433

[摘要] **目的:**初步探讨严重主动脉瓣反流并巨大左室的马凡综合征患者合并功能性二尖瓣反流(FMR)的发生率、术后变化规律和手术指征。**方法:**分析2000年1月至2007年12月19例主动脉瓣重度反流(反流量 ≥ 10 ml)并巨大左心室(舒张末直径 ≥ 7 cm)的马凡综合征患者的临床及随访资料。**结果:**19例患者均采用Bentall手术治疗。无围手术期死亡。术后随访72人年,平均4.5年(3个月~7年)。FMR术后明显下降,改善率87.5%,6个月~1年后接近正常。**结论:**严重主动脉瓣反流并巨大左室的马凡综合征患者行Bentall手术效果良好。轻到中度的FMR(< 10 ml)术后可随着左室的缩小而逐渐恢复消失;重度FMR(≥ 10 ml)若合并左心收缩功能低下(EF $< 50\%$),FMR下降趋势不良,建议行二尖瓣成形术等积极处理。

[关键词] 马凡综合征;巨大左心室;主动脉瓣重度反流;功能性二尖瓣反流

[中图分类号] R 654.2 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2008)11-1347-03

Giant left ventricle complicated with severe aortic regurgitation in Marfan patients with functional mitral regurgitation: a clinical study

ZHAO Tie-jun, XU Zhi-yun*, ZOU Liang-jian, WANG Zhi-nong, YANG Li-xin

Department of Cardiothoracic Surgery, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[ABSTRACT] **Objective:** To analyze the incidence of functional mitral regurgitation (FMR), post-operation characteristics and operation indications of Marfan patients with severe aortic regurgitation and giant left ventricle. **Methods:** The clinical data and the follow-up data of 19 Marfan patients with severe aortic regurgitation (≥ 10 ml) and giant left ventricle (LVEDD ≥ 7.0 cm), who were treated from Jan. 2000 to Dec. 2007, were analyzed retrospectively. **Results:** All patients received Bentall operation and there was no perioperation death. Follow-up was 72 patient-year (ranging 3 months-7 years). The degree of FMR decreased obviously after operation, with an improvement rate of 87.5%, and the FMR almost disappeared 6 months to 1 year later. **Conclusion:** Bentall achieves good outcome in Marfan patients with severe aortic regurgitation and giant left ventricle. Mild to moderate FMR(< 10 ml) disappears with the decrease of the left ventricle size. For patients with severe FMR (≥ 10 ml) complicated with dysfunction of left ventricle, managed ventricular pacing is suggested.

[KEY WORDS] marfan syndrome; aortic regurgitation; giant left ventricle; functional mitral regurgitation

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2008, 29(11):1347-1349]

马凡综合征并发主动脉瓣反流导致巨大左心室的患者常常合并功能性二尖瓣反流(functional mitral regurgitation, FMR)。功能性二尖瓣反流定义为排除二尖瓣脱垂等器质性病变的二尖瓣相对关闭不全。主动脉瓣病变合并的功能性二尖瓣反流的处理一直是存在争论的问题。国外关于主动脉瓣狭窄患者合并FMR的研究较多,而关于主动脉瓣反流合并FMR的研究较少。我们在临床中观察到:主动脉瓣反流合并巨大左心室患者心室几何形态具有可逆性,而FMR亦会明显缓解。马凡综合征并发

主动脉瓣反流的患者此种过程尤为明显,我院自2000年1月至2007年12月共治疗此类患者19例,现讨论该类患者的功能性二尖瓣反流的发生率、术后变化规律及手术指征。

1 资料和方法

1.1 临床资料 入选标准:严重主动脉瓣反流(反流量 ≥ 10 ml);巨大左室(左室舒张末期直径LVEDD ≥ 7.0 cm)。排除标准:超声检查诊断为器质性二尖瓣病变(如:二尖瓣狭窄、二尖瓣脱垂、风湿

[收稿日期] 2008-05-18 **[接受日期]** 2008-07-09

[作者简介] 赵铁军,博士,讲师、主治医师。E-mail: drzhaotiejun@126.com

* 通讯作者(Corresponding author). Tel: 021-25072914, E-mail: zhiyunx@hotmail.com

性或退行性瓣膜病变);心脏超声资料不全;合并主动脉夹层或者室缺。入选本组患者 19 例,其中男性 16 例,女性 3 例,年龄 19~60 岁(中位年龄 44 岁)。典型马凡综合征表现者 17 例,隐形马凡综合征 2 例。心功能 NYHA 分级:Ⅱ级 12 例;Ⅲ级 6 例;Ⅳ级 1 例。合并 FMR 情况:无 FMR 3 例;轻度 FMR 2 例;中度 FMR 9 例;重度 FMR 4 例(术后早期 1 例超声资料不全,故总例数为 18 例)。所有患者均行 Bentall 手术,无围手术期死亡。

1.2 心脏超声检测方法 Philips Sonos 5500 型彩超仪及 S4 探头常规检查心脏,分别测量左室舒张末内径(LVEDD)、左室收缩末内径(LVESD)、左室射血分数(EF)、二尖瓣反流量(FMR)。观察二尖瓣瓣叶有无脱垂、卷曲,结节增生等病理表现。四腔心切面描记二尖瓣反流束的面积,使用 simpson 法换算得出二尖瓣反流量:MR≤5 ml 为轻度;5~10 ml 为中度;≥10 ml 为重度。

1.3 随访 采用电话,信函及门诊随访,分别于术后早期(1 个月内),中期(6 个月~1 年),远期(2 年以上)行心脏彩色超声心动图检查。

1.4 统计学处理 应用 SPSS 12.0.1 统计软件。计量资料用 $\bar{x} \pm s$ 表示,组间比较采用方差分析,组内采用独立样本 *t* 检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

术后早期左心室扩张指标 LVEDD、LVESD 与术前相比明显下降($P < 0.05$),6 个月~1 年接近正常水平,此后呈轻度进行性缩小,与术前比较均有显著差异($P < 0.05$)。FMR 与左室几何形态指标 LVEDD、LVESD 呈同步变化,其规律为术后半年内随着左室的缩小而减小,大部分患者在 1 年后消失。详见表 1。

表 1 术前及术后超声心动图随访数据

Tab 1 Echocardiographic parameters before and after operation

Stage	n	LVEDD l/cm	LVESD l/cm	EF/%	FMR V/ml
Pre-operation	19	7.83±0.33	5.76±0.45	52.8±9.5	12.6±2.3
Early stage after operation	18	6.54±0.26*	4.85±0.55*	43.5±8.6*	6.2±1.5*
Intermediate stage after operation	15	5.64±0.46*△	3.96±0.23*△	54.8±8.7△	3.5±1.2*△
Late stage after operation	16	5.26±0.38*▲	3.81±0.47*	56.4±9.8*	2.4±0.8*▲

* $P < 0.05$ vs pre-operation;△ $P < 0.05$ intermediate stage vs early stage after operation;▲ $P < 0.05$ vs intermediate stage after operation. LVEDD: Left ventricular end-diastolic diameter;LVESD: Left ventricular end-systolic diameter;EF: Ejection fraction; FMR: Functional mitral regurgitation

本组重度主动脉瓣反流合并巨大左心室患者中 FMR 的发生率 84.2%,术后 FMR 改善 1 个等级或以上占 87.5%。2 例 FMR 未改善的患者均为术前心功能较差,EF<50%的患者(表 2)。

表 2 马凡综合征患者术前和术后 FMR 等级变化

Tab 2 Pre- and post-operative FMR grades of mitral regurgitation for 18 Marfan patients

Pre-operative grades of FMR V/ml	n	Post-operative grades of FMR V/ml			
		0	≤5	5-10	>10
0	3	3	0	0	0
≤5	2	2	0	0	0
5-10	9	7	2	0	0
>10	4	2	0	0	2
Total	18	14	2	0	2

3 讨论

1896 年,Marfan 首次提出了马凡综合征这一病症,其心血管病变主要表现为升主动脉及主动脉瓣环进行性扩张,从而导致主动脉瓣反流进而引发左心室扩张。随着左心室扩张出现功能性二尖瓣关闭不全。文献^[1]报道,马凡综合征中二尖瓣反流的发生率为 35%,约有 10%~20%马凡综合征患者发展为中、重度二尖瓣反流。马凡综合征根部瘤患者二尖瓣病变的临床处理一直是有争议的问题。

功能性二尖瓣反流定义为排除二尖瓣脱垂等器质性病变的二尖瓣相对关闭不全,尤以重度主动脉瓣反流并巨大左心室患者多见,其治疗原则不同于器质性二尖瓣病变,一般不需行瓣膜置换^[2-3]。主动

脉瓣病变合并功能性二尖瓣反流的研究是近年来国际上一个热点,国内此类报道较少,国外的研究主要集中在主动脉瓣狭窄的患者,其观点为:轻到中度的 FMR 会随着主动脉瓣置换后,左心血流动力学改善后逐渐下降,对于重度 FMR,尤其是合并左心收缩功能低下的患者是否同期行二尖瓣成形尚存在争议^[4-5]。目前尚未有关于马凡综合征患者 FMR 的报道。从我们的回访资料发现,马凡综合征患者出现重度主动脉瓣反流及巨大左心室情况下,其伴发 FMR 发生率为 84.2%。国内熊文峰等^[6]报道,左室收缩期二尖瓣向瓣环方向的运动受限及瓣环直径增大是影响二尖瓣关闭的重要因素。提示左心室扩大后导致的二尖瓣环扩张可能是导致 FMR 的病因之一^[7]。国外文献^[8]报道在非缺血性 FMR 患者中,左室内径和整体左心室重构指数决定了 FMR 的严重性。

临床研究表明,主动脉瓣病变导致的巨大左心室临床上具有可逆性^[9]。本组术后随访资料表明,FMR 在手术后左室血流动力学改善后,与左室几何形态指标(LVEDD、LVESD)呈同步变化,其规律为术后半年内随着左室舒张末直径、收缩末直径的明显减少而减小,大部分患者甚至在 1 年后消失^[10]。提示:左室血流动力学改善后的“左室重塑”(remodeling)导致二尖瓣环随之缩小是术后 FMR 逐渐减少的机制之一。但是也有 2 例术前 EF<50%、重度 FMR 的患者术后 FMR 无明显改善,此类患者术后 EF、左室短轴缩短率较低,提示左心功能下降是 FMR 恢复的一个危险指标^[11-12]。鉴于此,我们建议对于马凡综合征重度主动脉瓣反流巨大左心室的患者的 FMR,轻到中度(5~10 ml)FMR 可不必行二尖瓣成形术;对于重度 FMR(>15 ml),尤其是伴发左心收缩功能下降的患者,需行二尖瓣成形术。

马凡综合征合并主动脉瓣重度反流致巨大左心室的患者临床较为少见,机制较为复杂,本研究收集例数尚少,仅为初步探讨,仍有待进一步的研究。

[参 考 文 献]

- [1] 郑斯宏,孙衍庆,孟旭,张红,侯晓彤,王坚刚,等. 马凡综合征主动脉根部瘤手术治疗 84 例经验[J]. 中华医学杂志,2005,85:2279-2281.
- [2] Chan A W. Treatment of severe functional mitral regurgitation: is cardiac surgery always indicated [J]? *Invasive Cardiol*, 2007,19:E286-E289.
- [3] Carabello B A. The management of functional mitral regurgitation[J]. *Curr Cardiol Rep*,2007,9:112-117.
- [4] Absil B,Dagenais F,Mathieu P,Métras J,Perron J,Baillet R, et al. Does moderate mitral regurgitation impact early or mid-term clinical outcome in patients undergoing isolated aortic valve replacement for aortic stenosis [J]? *Eur J Cardiothorac Surg*,2003,24:217-222.
- [5] Ruel M,Kapila V,Price J,Kulik A,Burwash I G,Mesana T G. Natural history and predictors of outcome in patients with concomitant functional mitral regurgitation at the time of aortic valve replacement[J]. *Circulation*,2006,114:I541-I546.
- [6] 熊文峰,赵宝珍,顾莉敏,蒋栋. 瓣环扩大在功能性二尖瓣返流机制中的作用[J]. 中国医学影像技术,2006,22:360-362.
- [7] Popovic Z B,Martin M,Fukamachi K,Inoue M,Kwan J,Doi K, et al. Mitral annulus size links ventricular dilatation to functional mitral regurgitation [J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2005, 18:959-963.
- [8] De Bonis M,Lapenna E,Sorrentino F,La Canna G,Grimaldi A,Maisano F, et al. Evolution of tricuspid regurgitation after mitral valve repair for functional mitral regurgitation in dilated cardiomyopathy [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2008, 33: 600-606.
- [9] 郭岩,吴清玉. 主动脉瓣替换术后巨大左心室的恢复[J]. 中华心血管病杂志,2007,29:216-218.
- [10] 于伟勇,王尔松,张宝仁,王连才,金海,侯明君. 主动脉瓣置换术后显著肥大左心室的逆转[J]. 中国循环杂志,2003,18:49-51.
- [11] Lancellotti P,Gérard P L,Piérard L. A Long-term outcome of patients with heart failure and dynamic functional mitral regurgitation [J]. *Eur Heart J*,2005,26:1528-1532.
- [12] Song J M,Kim M J,Kim Y J,Kang S H,Kim J J,Kang D H, et al. Three-dimensional characteristics of functional mitral regurgitation in patients with severe left ventricular dysfunction: a real-time 3-dimensional color doppler echocardiography study [J]. *Heart*,2008,94:590-596.

[本文编辑] 孙岩,尹茶