二尖瓣閉鎖不全（Mitral Regurgitation）

Wednesday, May 28, 2025

3:39 PM

* + 定義
    - 二尖瓣閉鎖不全（MR）是由於收縮期間二尖瓣不能完全關閉，導致血液從左心室回流到左心房
  + 流行病學
  + 分類
    - 根據發病時間
      * **急性**：突發發生，通常導致嚴重血流動力學不穩定，為外科急症
        + **常見原因**：腱索斷裂、感染性心內膜炎導致瓣葉穿孔、心肌梗塞導致乳頭肌斷裂
      * **慢性**
        + 慢性MR也可以根據病因分為原發性（primary）和次發性（secondary）
        + **Primary Chronic MR**：**原發性、退化性**

由**瓣膜本身或其附屬結構（如腱索、乳頭肌）病變**所致

* + - * + **Secondary Chronic MR：**續發性、功能性

由於**左心室擴大**導致**瓣環擴張，使瓣葉無法正常接合**（malcoaptation）

**二尖瓣結構本身正常**，因左心室病變而影響閉合

* + - AHA 分類（2020 ACC/AHA guidelines）
      * 利用超音波去檢查瓣膜結構、血流動力學的影響和其他心臟相關的發現 (如左心室擴張) ，對MR的嚴重度進行分級

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **分期** | **定義** | **逆流量** | **相關發現** | **症狀** |
| A | 有MR風險 | 無或少量逆流 | 無 | 無 |
| B | 進行性MR | **逆流量 <60 mL** | 左心房輕至中度擴大 左心室未擴大 肺動脈壓正常 | 無 |
| C | **無症狀**的重度MR | 逆流量 ≥60 mL | **C1**：**LVEF >60% 且 LVESD <40 mm**  **C2**：LVEF ≤60% 和/或 LVESD ≥40 mm | 無 |
| D | 有症狀的重度MR | 逆流量 ≥60 mL | 左心房中至重度擴大 左心室擴大 肺動脈高壓 | 運動耐受力下降 活動性呼吸困難 |

* + Carpentier 分類
    - 利用心臟超音波觀察二尖瓣運動
    - 根據二尖瓣瓣葉的運動功能，將 MR 分為以下三型（IIIa+IIIb），用於術前評估與規劃

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **類型** | **定義** | **瓣葉運動** |
| **Type I** | 瓣葉運動正常 | 正常 （Normal leaflet motion） |
| **Type II** | 瓣葉運動過度 | 過度活動 （Leaflet prolapse） |
| **Type IIIa** | 瓣葉運動減少 （收縮期與舒張期皆受限） | 收縮與舒張皆受限 （Restricted motion in systole and diastole） |
| **Type IIIb** | 瓣葉運動減少 （**僅收縮期受限**） | 收縮期受限 （Restricted in systole） |

* + 病因
    - 急性
      * 腱索斷裂
      * 感染性心內膜炎導致瓣葉穿孔
      * 心肌梗塞導致乳頭肌斷裂
    - 慢性
      * **原發性**
        + 黏液樣退化性病變（myxomatous degenerative disease）

**美國MR最常見原因**，發生率約為 **2-3%**

* + - * + 二尖瓣脫垂（MVP）
        + 風濕性心臟病
        + 感染性心內膜炎
        + 嚴重瓣膜鈣化
        + 結締組織病：**Marfan syndrome、Ehlers-Danlos syndrome**
      * **次發性**
        + **心衰竭**
        + **缺血性心肌病變**
        + **擴張型心肌病**
      * **少見原因**
        + 胸部外傷（trauma）
        + 曾接受胸腔放射治療（previous chest radiation）
        + 嗜酸性細胞增多症候群（hypereosinophilic syndrome）
        + 類癌症候群（carcinoid disease）
        + 藥物暴露（exposure to certain drugs）
  + 病生理
    - 急性 MR
      * 左心房（LA）容量突然增加（但**順應性仍正常**）、左心室（LV）舒張末期容積增加 → 左心房與肺靜脈壓力迅速上升 → 肺靜脈充血 → **肺水腫**
    - 慢性 MR：**代償期**
      * 左心室逐漸擴大（偏心性肥厚）→ LV 容積容量增加，前負荷與後負荷回復正常 → LV 舒張末期容積增加 → 維持增加的每搏輸出量（正常射出分率，EF）
    - 慢性 MR：失代償
      * 左心室持續擴大，出現心肌功能障礙 → 心輸出量下降 → 左心室收縮末期與舒張末期容積進一步上升 → LV 與 LA 壓力上升 → **肺充血、可能發生急性肺水腫、肺高壓與右心負荷過重**
  + 臨床特徵
    - 急性（Acute MR）
      * 呼吸困難
      * 左心衰竭症狀
      * 肺水腫症狀：**雙側肺底細微的吸氣晚期crackles**
      * 心因性休克：**四肢灌流差、心跳過快、呼吸急促、低血壓**
      * 心悸
    - 慢性（Chronic MR）
      * 呼吸困難、運動時呼吸困難（exertional dyspnea）、乾咳
      * 疲倦
      * 心悸
      * 左心衰竭症狀：可能合併右心衰竭
  + 診斷
    - 心音
      * **急性 MR**
        + 柔和的、遞減型心雜音（soft decrescendo murmur）
        + 若合併左心室收縮功能不良或低血壓時可能聽不到雜音
        + 可能聽到 S3 心音
      * **慢性 MR**
        + 心搏點外偏
        + S1 心音變弱（Quiet S1 heart sound）
        + 晚期可能出現 S3 心音
        + 全收縮期雜音：高音（Holosystolic murmur：high-pitched, blowing）

**聽診位置**：**左側第5肋間與鎖骨中線交界（心尖處）**

**雜音向左腋下放射**

* + - * + **心雜音變大**：前負荷、後負荷增加

因回流增加

**前負荷增加**：握拳、抬腿

**後負荷增加**：**蹲下、吸氣**

* + - 心臟超音波：確診
      * 可評估瓣膜功能、左心室房大小與功能，以及MR的嚴重程度
      * 經胸心臟超音波（TTE）：懷疑瓣膜異常時的首選評估工具
      * **經食道心臟超音波（TEE）**：若**TTE影像不佳、資訊不足、與臨床表現不符，及進行術前評估時使用**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **參數** | **急性MR** | **慢性MR** |
| **瓣膜運動或功能** | 異常 | 異常 |
| **主動脈瓣打開程度** | 減少 | 減少 |
| **肺靜脈血流方向** | 可能反轉 | 通常正常 |
| **左心房大小** | 正常 | 擴大 |
| **左心室大小** | 正常 | 擴大（有重塑表現） |
| **左心室射出分率（LVEF）** | 正常 | **補償期**：正常或增加  **失代償期**：下降 |
| **肺動脈壓** | 升高 | **補償期**：正常  **失代償期**：升高 |
| **右心室射出分率（RVEF）** | 正常 | **補償期**：正常  **失代償期**：下降 |

* + **繼發性 MR（Secondary MR）**
    - 瓣膜構造正常，但功能異常，關閉不全
    - 可見原發疾病的特徵：
      * Takotsubo cardiomyopathy：**左心室如球囊般從心尖膨出（apical ballooning）**
      * 心肌症、心肌缺血：**左心室擴大與乳頭肌被牽拉**
    - **左心室收縮功能不良、心室重塑**
  + Laboratory Data
    - **Troponin**：若升高，可能有心肌缺血或心肌梗塞
    - **BNP / NT-proBNP**
      * **急性 MR**：**通常正常**
      * **慢性 MR**：可為正常或升高，隨著逆流加重、左心室重塑，BNP 會逐漸上升
    - **血液培養**：若懷疑有感染性心內膜炎（infective endocarditis）
  + 心電圖（ECG）
    - **急性 MR**：大部分為非特異性變化
      * Normal sinus rhythm
      * 心搏過速合併非特異性 ST、T 波變化（Sinus tachycardia with nonspecific ST and T-wave abnormalities）
      * 心房顫動（Atrial fibrillation）
      * 若有急性缺血，可能有 ST-T 變化
    - **慢性 MR**：與心臟重塑相關
      * 左心室肥厚：50%病人會出現
      * P mitrale：因左心房擴大所致
      * 心房顫動
      * 晚期可見P pulmonale（右心負荷增加）
  + 胸部 X 光：
    - 主要目標是檢查是否有肺水腫，或鑑別其他會引起呼吸困難的病因
    - **急性**：**心臟大小通常正常**
    - **慢性**
      * 左心室擴大：左側心緣向外偏移
      * 左心房擴大：左側心緣變直或呈現雙重陰影（double density sign）
      * 瓣膜環鈣化：看到有高密度的C形顯影
    - **肺鬱血**：可見於失代償性MR（Decompensated MR）與急性MR（Acute MR）
  + 額外檢查
    - 心臟磁振造影（CMR）
      * 若 TTE/TEE 無法充分評估時使用
      * 評估是否有潛在心肌病變或缺血性 MR
    - 壓力超音波（Stress echo）
      * 評估是否有缺血性 MR，判斷是否需手術介入
    - 心臟血管攝影（CTA）：懷疑缺血性心肌病變
    - 冠狀動脈攝影（CAG）：懷疑缺血性 MR 、術前評估冠狀動脈情況
  + 處置
    - 急性二尖瓣閉鎖不全
      * **原則**：所有急性原發性 MR 的病人需接受外科治療
      * **初步處置**
        + **藥物治療**：目的為緩解心衰竭症狀並改善血流動力學，為手術爭取時間

**心衰竭治療**

血管擴張劑：**降低後負荷，提升心輸出量**，但要注意會否造成血壓下降

Nitroprusside

Nitrates類：Nitroglycerin, NTG

Nicardipine

**若發生急性肺水腫**：Furosemide + 非侵襲性正壓呼吸器（NPPV）

**心因性休克**

**升壓劑**：正腎上腺素（norepinephrine）

**強心劑**：dobutamine

**心房顫動**

**節律控制（rhythm control）**

選擇性同步心臟整律（elective synchronized cardioversion）

**抗心律不整藥**

**Class Ic**：flecainide、propafenone

**Class III**：ibutilide、dofetilide、amiodarone

* + - * + **橋接裝置（Bridging devices）**

**適應症**：藥物治療後病情仍持續惡化、術前狀態不穩定

**主動脈內氣球幫浦（IABP）**

**降低前後負荷，改善心輸出量**

**改善冠狀動脈灌流**

對於因缺血或心肌病變導致的急性 MR 特別有效

**禁忌症**：急性主動脈瓣閉鎖不全（Acute AR）

**左心室輔助裝置（left ventricular assist device, LVAD）、ECMO**

**對藥物及 IABP 皆無反應的患者**

* + - * **外科治療**
        + **適應症**

急性原發性 MR（Acute Primary MR）

急性繼發性 MR（Acute Secondary MR）經藥物治療無效者

* + - * + **術式**

**瓣膜修補（Repair）**：首選

死亡率較低

**手術死亡風險因子**：**高NYHA分級、LVEF低、腎功能差、高齡**

併發症發生率較低：**血栓栓塞、感染性心內膜炎、抗凝劑相關出血**

選擇性手術的年輕患者手術風險 <1%

20年後仍有超過 50% 存活率；>94%病人無需再手術

**瓣膜置換（Replacement）**：瓣膜破損較嚴重時

盡可能保留後瓣和腱索

若需切除前瓣及腱索，可使用縫線將乳頭肌重新固定至瓣膜環

縫線須位於瓣環組織內，以免過深導致損傷重要結構，如：冠狀動脈左迴旋支、房室結、主動脈瓣

**手術風險因素**

高齡

左心室收縮功能障礙

緊急手術

高NYHA功能分級

曾接受心臟手術

有冠心病或其他瓣膜病變

**手術死亡率**：約2%~6%

**5年存活率**：約65%~70%

**冠狀動脈繞道手術 CABG**：缺血性 MR

* + - 慢性二尖瓣閉鎖不全
      * **藥物治療（Medical Management）**
        + **目標**：改善心臟功能、穩定症狀，減緩病程惡化
        + 若為次發性MR，需找出病因
        + **心衰竭治療**

**ACE inhitbitor**：lisinopril

改善後負荷、減緩心室重塑

**β-blocker**：metoprolol tartrate

**改善心臟輸出、**增加存活率

**Diuretics**：furosemide

**減輕肺鬱血**症狀

* + - * + **心房顫動**：心臟再同步治療（CRT）
      * **介入治療**
        + **原發性 MR（Primary MR）**

**手術適應症**

**Stage C2**：無症狀但左心室功能下降

EF ≤ 60% 或 LVESD ≥ 40 mm

**Stage D**：嚴重 MR、有症狀（**不論左心室功能**）

手術可能改善症狀，但**不一定能改善長期死亡率**

因長期左心室容量負荷導致心室收縮功能不可逆地下降，即使手術矯正逆流，左心室功能也不會恢復

**術式**

**瓣膜修補**：優先考慮，因其死亡率與併發症較低

**瓣膜置換**：**破裂或無法修補才考慮**

**經導管修復**：**MitraClip**

不適合手術但有嚴重症狀的患者

* + - * + **繼發性 MR（Secondary/Functional MR）**

**適應症**：Stage D + 紐約心臟學會分級（NYHA） Class III-IV 心臟衰竭，且藥物治療後仍無改善

**NYHA Functional Classification**

|  |  |
| --- | --- |
| **分級** | **定義與說明** |
| **I級** | **無症狀** |
| **II級** | **輕度**：可進行日常活動，但**較劇烈的活動會引發症狀**（如快走、爬多層樓梯） |
| **III級** | **中度**：日常活動**就會引發症狀**（慢走、穿衣），但**休息時無症狀** |
| **IV級** | **重度**：**休息時也可能出現症狀**（如心悸、呼吸困難） |

* + **治療選項：**
    - 經導管瓣膜修復（MitraClip）
    - 左心室輔助裝置（LVAD）、心臟移植：適用**嚴重心室重塑**
  + **缺血性 MR**：PCI、CABG
  + 併發症
    - 心臟衰竭：長期容量負荷導致左心室衰竭，症狀包括呼吸困難、運動耐受性不足等
      * **若合併AF或感染，可能突然惡化成急性失代償性心衰竭**
    - 肺水腫（Pulmonary edema）：**左心房壓力上升導致肺靜脈壓高**，造成急性呼吸困難
    - 心因性休克（Cardiogenic shock）：**急性MR引起**
    - 心房顫動（Atrial fibrillation）左心房擴大容易引發
    - 腦中風、栓塞風險增加：**AF** 易造成**左心房血栓**產生
    - 感染性心內膜炎（Endocarditis）
    - 肺動脈高壓：長期左心壓力回流造成肺血管阻力升高
  + 預後
    - **瓣膜置換**
      * **手術死亡率**：約**2%~6%**
      * **5年存活率**：約**65%~70%**
    - **瓣膜修復**
      * **選擇性手術的年輕患者手術風險 <1%**
      * **20年後存活率**：**>50%**
      * **>94%病人無需再手術**
  + **Reference**
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Mitral Regurgitation, AMBOSS
    - Clinical manifestations and diagnosis of chronic mitral regurgitation, UpToDate
    - Chronic primary mitral regurgitation: General management, UpToDate
    - Chronic primary mitral regurgitation: Indications for intervention, UpToDate
    - Pathophysiology and natural history of chronic mitral regurgitation, UpToDate
    - 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2021 Feb 2;143(5):e35-e71. doi: 10.1161/CIR.0000000000000932
    - 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease