

· 标准 · 方案 · 指南 ·

儿童扩张型心肌病诊断与治疗专家共识 (2024)

中华医学会儿科学分会心血管学组

中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会

中华儿科杂志编辑委员会

通信作者:李自普,青岛市妇女儿童医院心脏中心,青岛 266034, Email: apuqd@sina.com; 田杰,重庆医科大学附属儿童医院心内科,重庆 400014, Email: jietian@cqmu.edu.cn; 韩玲,首都医科大学附属北京安贞医院小儿心内科,北京 100029, Email: hanl6610@sina.com

【摘要】 扩张型心肌病(DCM)是儿童常见的高度异质性心脏病,但其诊治尚无可供参考的共识或指南。近年来,心血管领域新技术和创新药物的快速发展为儿童DCM的诊治带来了新希望。中华医学会儿科学分会心血管学组、中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会及中华儿科杂志编辑委员会组织专家制订了本共识,着重关注儿童DCM诊断和治疗的相关问题,旨在提高儿童DCM诊治的规范性,从而提高其生存质量并改善预后。

基金项目: 青岛市临床重点攀登学科基金(青卫政字[2022]6号);湖北省重点研发计划(2022BCA043)

Expert consensus on diagnosis and treatment of dilated cardiomyopathy in children (2024)

The Subspecialty Group of Cardiology, the Society of Pediatrics, Chinese Medical Association; Pediatric Cardiovascular Disease Committee, College of Cardiovascular Physicians, Chinese Medical Doctor Association; the Editorial Board, Chinese Journal of Pediatrics

Corresponding author: Li Zipu, Heart Center, Qingdao Women and Children's Hospital, Qingdao 266034, China, Email: apuqd@sina.com; Tian Jie, Department of Cardiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing 400014, China, Email: jietian@cqmu.edu.cn; Han Ling, Department of Pediatric Cardiology, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing 100029, China, Email: hanl6610@sina.com

扩张型心肌病(dilated cardiomyopathy, DCM)是一种高度异质性的心脏病,为左心室扩张伴收缩功能障碍,但需除外造成这种改变的病理生理因素(如脓毒血症)或引起异常负荷状态及缺血的解剖因素(如主动脉缩窄、冠状动脉异常)^[1-2]。美国儿童DCM的年发病率为0.57/100 000,中华医学会儿科学分会心血管学组儿童心肌病精准诊治协作组的多中心调查资料显示DCM为同期住院心脏病患儿的第1位,占32.95%^[3]。儿童DCM治疗原则为尽

可能寻找可治疗的病因或干预靶点以恢复心脏结构和功能,尽可能延长患儿无症状生存时间和(或)改善生存质量,尽可能延长患儿自身心脏的使用时间以及合理选择器械或外科治疗手段。但当前儿童DCM的诊断和治疗尚无指南或共识供参考。中华医学会儿科学分会心血管学组儿童心肌病精准诊治协作组和心力衰竭协作组、中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会及中华儿科杂志编辑委员会牵头组织专家,在广泛征集心肌

DOI: 10.3760/cma.j.cn112140-20240410-00253

收稿日期 2024-04-10 本文编辑 孙艺倩

引用本文:中华医学会儿科学分会心血管学组,中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会,中华儿科杂志编辑委员会. 儿童扩张型心肌病诊断与治疗专家共识(2024)[J]. 中华儿科杂志, 2024, 62(9): 811-825. DOI: 10.3760/cma.j.cn112140-20240410-00253.



中华医学会儿科学分会
Chinese Medical Association Publishing House

版权所有 违者必究



病患家长最想知道的常见问题基础上,经多轮次征求国内儿童心血管专家和基层儿科医生的意见与建议,凝练出亟待解决的儿童 DCM 重要临床问题,制订了本共识,旨在进一步规范儿童 DCM 的诊治。本共识已在国际实践指南注册平台注册(PREPARE-2023CN165),目标使用者为儿科医师,目标人群为临床诊断 DCM、年龄<18 岁的儿童。

共识制订遵循“制订/修订《临床诊疗指南》的基本方法及程序”^[4],建立共识制订工作组,包括儿童心内科、心外科、重症、影像及循证专家等;工作组成员均填写统一设计的利益冲突声明表。采用信息饱和原则收集临床问题,根据 PI(E)CO 原则考虑每个临床问题的相关要素,最终纳入 18 个临床问题。针对 18 个临床问题,采用主题词和自由词相结合的方式,英文检索词为“dilated cardiomyopathy”“pediatric”“diagnose”“treatment”等;中文检索词为“扩张型(性)心肌病”“儿童”“诊断”“治疗”等。检索 PubMed、EMbase、The Cochrane Library、UpToDate、中国生物医学文献数据库、中国知网数据库和 VIP 数据库,检索时限均从建库至 2023 年 2 月 28 日。制定文献纳排标准,规范评价文献^[5];采用推荐分级的评估、制订与评价(grading of recommendations assessment, development and evaluation, GRADE)法对证据和推荐强度进行分级(表 1)^[6]。从证据质量、干预措施的利弊、成本效果等多维度形成推荐意见,采用德尔菲法表决,最终确定 18 条推荐意见。共识将在发表后每 3~5 年依据国际指南的更新流程予以更新,其传播与推广的主要方式有:学术期刊发表,学术会议解读,微信、网络和其他平台推介。

表 1 证据质量与推荐强度分级

分级	具体描述
证据质量分级	
高(A)	非常有把握:观察值接近真实值
中(B)	对观察值有中等把握:观察值有可能接近真实值,但也有可能差别很大
低(C)	对观察值的把握有限:观察值可能与真实值有很大差别
极低(D)	对观察值几乎没有把握:观察值与真实值可能有极大差别
推荐强度分级	
强	明确显示干预措施利大于弊,推荐使用
弱	利弊不确定或无论质量高低的证据均显示利弊相当,建议使用

一、儿童 DCM 的分类、病因及临床特征

儿童 DCM 分为原发性和继发性两大类,前者包括家族性、获得性和特发性 DCM,后者指全身性系统性疾病累及心肌,心肌病变仅是系统性疾病的一部分^[1,7]。家族性 DCM 中 30%~50% 有基因突变和家族遗传背景。具备下列条件之一者为家族性 DCM:(1)家系中(包括先证者在内)至少有 2 例 DCM 患者;(2)先证者一级亲属中有尸检证实为 DCM 或有 50 岁以下不明原因猝死者^[7]。获得性 DCM 为遗传与环境因素共同作用引起,如炎症或免疫性 DCM 等。特发性 DCM 原因不明^[1,7]。

儿童 DCM 主要病因包括^[1,7]:(1)遗传因素:①致病基因:TTN 基因、LMNA 基因、MYH7 基因、MYBPC3 基因等;②神经肌肉病,如杜氏肌营养不良等;③线粒体病,如 Barth 综合征等;④遗传代谢病,如脂肪酸氧化代谢障碍、氨基酸和有机酸代谢障碍、糖原累积病 IV 型、溶酶体病和过氧化物酶体病等。(2)心律失常:期前收缩、室上性心动过速(简称室上速)、房性心动过速(简称房速)、心房扑动(简称房扑)、心房颤动(简称房颤)、室性心动过速(简称室速)、高度或三度房室传导阻滞、完全性左束支传导阻滞和预激综合征等。(3)全身性疾病:感染、自身免疫性疾病(系统性红斑狼疮、结节病等)、内分泌疾病(甲状腺功能减退或亢进、嗜铬细胞瘤等)、电解质紊乱和营养性疾病(克山病、硫胺素缺乏症等)等。(4)药物:抗肿瘤药物(蒽环类药物等)、抗精神病药物、氯喹、全反式维甲酸等。(5)中毒:甲基苯丙胺、铁元素、三氧化二砷、磷化铝过量等。

儿童 DCM 主要特征为心力衰竭、心律失常和栓塞,部分患儿可发生晕厥甚至心源性猝死。多数患儿早期无症状或仅表现为喂养困难、发育迟缓,部分患儿因急性心力衰竭或心源性休克就诊^[1]。DCM 患儿早期症状不典型,其诊断线索包括慢性心力衰竭表现、影像学检查发现心脏扩大、心律失常持续存在伴心脏扩大和(或)心功能障碍、心脏磁共振成像(cardiac magnetic resonance, CMR)发现心肌纤维化以及实验室检查抗心肌抗体阳性等;对家族性 DCM 家系中的儿童和急性病毒性心肌炎心力衰竭患儿进行密切随访有助于早期诊断 DCM^[1]。

二、儿童 DCM 的诊断和评估

临床问题 1: DCM 患儿需做哪些实验室检查?

推荐意见 1: DCM 患儿应完成常规实验室检查、心脏生物标志物以及炎性或免疫学指标,疑似感染者应行病原学检测,疑诊先天性代谢缺陷者应



及时做代谢筛查(强推荐、证据等级 A)。

DCM 患儿可出现肝肾功能异常、电解质紊乱、酸中毒等^[1-2], 诊断和随访时应检测血常规、血气分析、电解质、肝肾功能、血糖、血乳酸、血氨、甲状腺激素水平、血清铁及铁蛋白水平等^[1-2, 8]; 检测脑利钠肽(brain natriuretic peptide, BNP)或氨基末端脑利钠肽前体(amino-terminal pro-brain natriuretic peptide, NT-proBNP)等心脏生物标志物有助于心力衰竭的诊断以及心力衰竭严重程度、疗效和预后的评估^[1-2, 8-9]; 肌钙蛋白 I 或 T 可用于病因诊断和预后评估^[1-2, 8]; 肌酸激酶同工酶 MB(creatine kinase isoenzyme MB, CK-MB)对病因诊断有参考意义, 建议用质量法检测^[8, 10-11]。

炎性或免疫学指标筛查有助于 DCM 患儿的病因诊断和免疫治疗方案的制定, 如抗心肌抗体、细胞因子系列、抗核抗体、抗可溶性抗原(extractable nuclear antigen, ENA)抗体谱、抗心磷脂抗体、抗中性粒细胞胞质抗体等^[8, 10-12]。家族性和特发性 DCM 抗心肌抗体的阳性率分别为 60% 和 41%~85%; 有炎症病变证据、存在心肌炎演变为心肌病的病史、有肠病毒 RNA 持续表达的 DCM 患儿抗心肌抗体阳性率高^[7]。婴幼儿 DCM 的母亲以及母亲有自身免疫性疾病史的 DCM 患儿均应检测炎性或免疫学指标^[10-11]。病因明确的 DCM 中心肌炎占 46%, 心肌组织中的病毒基因以肠道病毒、腺病毒、细小病毒 B19 等较常见^[12], 因此疑诊或新诊断的 DCM 患儿应行针对性病原学检测。先天性代谢缺陷引起的 DCM 占比不大, 但部分可行对因治疗, 血尿代谢筛查有助于 DCM 患儿代谢病因的诊断和治疗^[8, 10-11]。

临床问题 2: DCM 患儿是否需要做心电图和(或)动态心电图?

推荐意见 2: DCM 患儿应检查 12 导联心电图和动态心电图(强推荐、证据等级 A)。

新诊断 DCM 患儿需完成 12 导联心电图和动态心电图, 随访时可根据病因及病情变化予以选择。DCM 患儿心电图以 ST-T 改变最常见, 以 V5 导联最明显; 房室肥大以左心房和左心室肥大较常见; 心律失常可有多种并存, 其中期前收缩和异位心律占 50% 左右, 以室性早搏最常见, 严重室性心律失常是 DCM 患儿猝死的高危因素; 传导阻滞多表现为室内传导阻滞, 如左束支传导阻滞等; QRS 波改变包括异常 Q 波、胸导联 R 波递增不良、低电压及碎裂 QRS 波^[1-2, 8, 13-15]。

DCM 患儿的某些心电图改变具有病因学诊断

意义^[13-15]: 心肌梗死样心电图改变(如 ST 段单向曲线样显著抬高)提示可能为炎症性 DCM 或冠状动脉异常; 婴幼儿 DCM 出现高度房室传导阻滞或完全性左束支传导阻滞提示可能为免疫性或炎症性 DCM; 出现病理性 Q 波(如 I、aVL、V4~V5 导联)需除外冠状动脉异常; 出现心室预激改变者需除外预激性、代谢性或线粒体心肌病; 出现持续性房速者高度提示心动过速性心肌病; 室速为线粒体心肌病或脂肪酸氧化代谢障碍的病因诊断线索; 反复发作室性心律失常的 DCM 患儿需除外致心律失常性左室心肌病。

临床问题 3: DCM 患儿是否需要做超声心动图?

推荐意见 3: 超声心动图是 DCM 患儿的首选辅助检查(强推荐、证据等级 A)。

超声心动图是儿童 DCM 的首选无创检查, 是诊断、鉴别诊断、指导治疗、预后评估和随访观察的重要检查, 也是家系中无症状亲属筛查的一线检查^[1-2, 8, 16-19]。DCM 患儿超声心动图的特征为左心室扩大、左心室壁正常或变薄、室间隔与左心室后壁运动减弱或不协调、二尖瓣前后叶开放幅度减小、左心室射血分数(left ventricular ejection fraction, LVEF)和(或)左心室短轴缩短率(left ventricular fractional shortening, LVFS)减低, 部分可有心包积液、左心室或左心房附壁血栓形成等^[17, 19]; DCM 的诊断标准为^[19]: (1)左心室扩大, 以年龄及体表面积校正后的左心室舒张末期内径>112%(2 s, 即 Z 值>2), 若>117%(2 s+5%)则诊断 DCM 的特异度提高; (2)左心室收缩功能不全, LVEF<45% 和(或)LVFS<25%; (3)右心室扩大, 右心室为中心的二维切面右心室与左心室基底部宽度比值>0.66; (4)右心室收缩功能不全, 三尖瓣环收缩期位移<17 mm、面积变化分数<35%、组织多普勒显像心肌收缩期峰值速度<9.5 cm/s, 右心室收缩功能不全并非儿童 DCM 的必需诊断条件。下述指标提示预后不良^[19]: 左心室球形指数接近 1、左心室流出道流速时间积分<18 cm、左心室 dp/dt<600 mmHg/s(1 mmHg=0.133 kPa)、肺动脉高压和右心室收缩功能不全。斑点追踪技术、三维或四维超声心动图亦可用于心室功能测定, 且斑点追踪技术可精确评估心肌应变功能, 尤其适用于伴心室预激或左束支传导阻滞者^[1-2, 8]。

临床问题 4: DCM 患儿是否需要做 CMR?

推荐意见 4: 新发 DCM 患儿、疑诊炎症性 DCM、规范治疗后的效果评估以及埋藏式心律转复除颤



器 (implantable cardioverter defibrillator, ICD)、心脏再同步治疗 (cardiac resynchronization therapy, CRT) 植入前或肺动脉环扎术 (pulmonary artery banding, PAB) 前的 DCM 患儿应行 CMR (强推荐、证据等级 B)。

CMR 为儿童 DCM 诊断及鉴别诊断的影像金标准,亦是评估右心室功能的金标准^[1-2],适用于如下 DCM 患儿:(1)病程半年内 DCM 患儿的病因学诊断;(2)ICD、CRT 植入前或 PAB 前左、右心室功能的精确评估;(3)心肌组织学特征的定性评估,尤其是疑诊炎症性 DCM 者;(4)规范治疗后心室功能的精确评估等^[20]。DCM 的 CMR 特征为左心室或双心室扩大、中等强度心肌信号、心室壁厚度广泛均匀变薄、收缩幅度降低、LVEF 明显减低、伴有不同程度的左心室游离壁肌小梁增粗、增多、二尖瓣反流等;增强扫描心肌中层强化可作为与缺血性心肌病的鉴别依据之一^[20]。T1-mapping 成像、应变、纹理分析等可定量分析 DCM 患儿的心肌病变。

临床问题 5: 什么情况下 DCM 患儿需做冠状动脉 CT 血管造影 (computed tomography angiography, CTA)、心脏放射性核素扫描或选择性冠状动脉造影?

推荐意见 5: 冠状动脉 CTA 为评估疑诊存在冠状动脉异常者的首选手段,心脏放射性核素扫描主要用于排除缺血性心肌病,选择性冠状动脉造影为伴冠状动脉异常 DCM 患儿术前的精确评估手段 (强推荐、证据等级 A)。

冠状动脉狭窄、冠状动脉起源异常和心肌桥等均可造成缺血性心肌病^[1-2, 21-23]。放射性核素扫描有助于排除冠状动脉异常引起的缺血性心肌病,冠状动脉 CTA 为明确是否存在冠状动脉异常及心肌桥的无创检查手段。放射性核素扫描和冠状动脉 CTA 的指征为^[24-25]:(1)心电图出现病理性 Q 波或心肌梗死样改变;(2)超声心动图高度怀疑冠状动脉异常或发现乳头肌或腱索断裂;(3)CK-MB 和(或)肌钙蛋白显著升高或持续不降。当冠状动脉 CTA 明确 DCM 患儿存在冠状动脉异常且综合评估需手术干预时应行选择性冠状动脉造影。

临床问题 6: 什么情况下 DCM 患儿需心内膜心肌活检 (endomyocardial biopsy, EMB)?

推荐意见 6: EMB 用于 DCM 患儿疑似慢性炎症性心肌病、疑似存在特殊病因、重要决策前的病因学诊断,或用于明确特发性 DCM 是否存在活动性心肌炎 (强推荐、证据等级 A)。

EMB 是诊断心肌炎的金标准,20%~25% 的 DCM 伴高度心脏传导阻滞或室性心律失常患儿存在心肌炎证据,EMB 对巨细胞性心肌炎的诊断灵敏度为 80%~85%^[1-2, 12, 24-25]。疑似慢性炎症性心肌病患儿在下述情况可考虑 EMB^[25]:(1)外周血嗜酸粒细胞增多;(2)CK-MB 或肌钙蛋白水平持续或复发性升高,尤其是存在疑似或已确诊的自身免疫性疾病者。EMB 也被推荐用于 DCM 患儿疑似存在特殊病因或制定重要治疗决策前的病因诊断和组织学定量评估,或用于明确特发性 DCM 患儿是否存在活动性心肌炎,家族性 DCM 无需 EMB^[12, 24-25]。在 CMR 增强扫描异常强化部位行 EMB 可提高病理诊断阳性率^[12]。EMB 并发症包括心室穿孔、三尖瓣损伤、心包填塞、心律失常等,幼儿 EMB 应仔细评估风险^[24-25]。

临床问题 7: 什么情况下 DCM 患儿需做基因检测?

推荐意见 7: 基因检测用于有 DCM 阳性家族史、伴多系统受累、家族成员不明原因猝死或过早猝死史、DCM 伴典型或进行性心脏传导阻滞或室性心律失常或明显肌酸激酶升高、病因不明 DCM 患儿的病因诊断 (强推荐、证据等级 A);对于 DCM 患儿突变基因致病性的解释,建议多学科专家与患儿家属共同参与 (强推荐、证据等级 A)。

DCM 患儿遗传异质性强,致病基因外显率及表现度受机体代偿机制或遗传修饰等影响^[26-33]。家族性 DCM 常见突变基因为 TTN 基因、LMNA 基因、MYH7 基因、MYH6 基因、ACTC1 基因、TNT2 基因、MYBPC3 基因、SCN5A 基因、DSG 基因、TPM1 基因等^[1-2, 26-30, 33]。具有 DCM 阳性家族史者可选择 DCM 相关基因检测组合,伴多系统受累、家族成员不明原因猝死或过早猝死史、伴典型或进行性心脏传导阻滞 (房室传导阻滞或窦房结功能障碍) 或室性心律失常或明显肌酸激酶升高以及病因不明 DCM 患儿建议行全外显子基因测序加线粒体基因检测^[1-2, 26-33]。突变基因致病性分析是诊断的关键,尤其是被定义为临床意义不确定的突变基因的致病性分析,建议多学科专家与患儿家属共同参与^[1-2, 26-33]。

临床问题 8: 儿童 DCM 的诊断遵循什么流程?

推荐意见 8: 多学科专家共同参与儿童 DCM 诊断,完整的病史、体检、有指征的系统性辅助检查有助于病因诊断 (强推荐、证据等级 A)。

完整的病史、体检、详细的心血管影像学检查



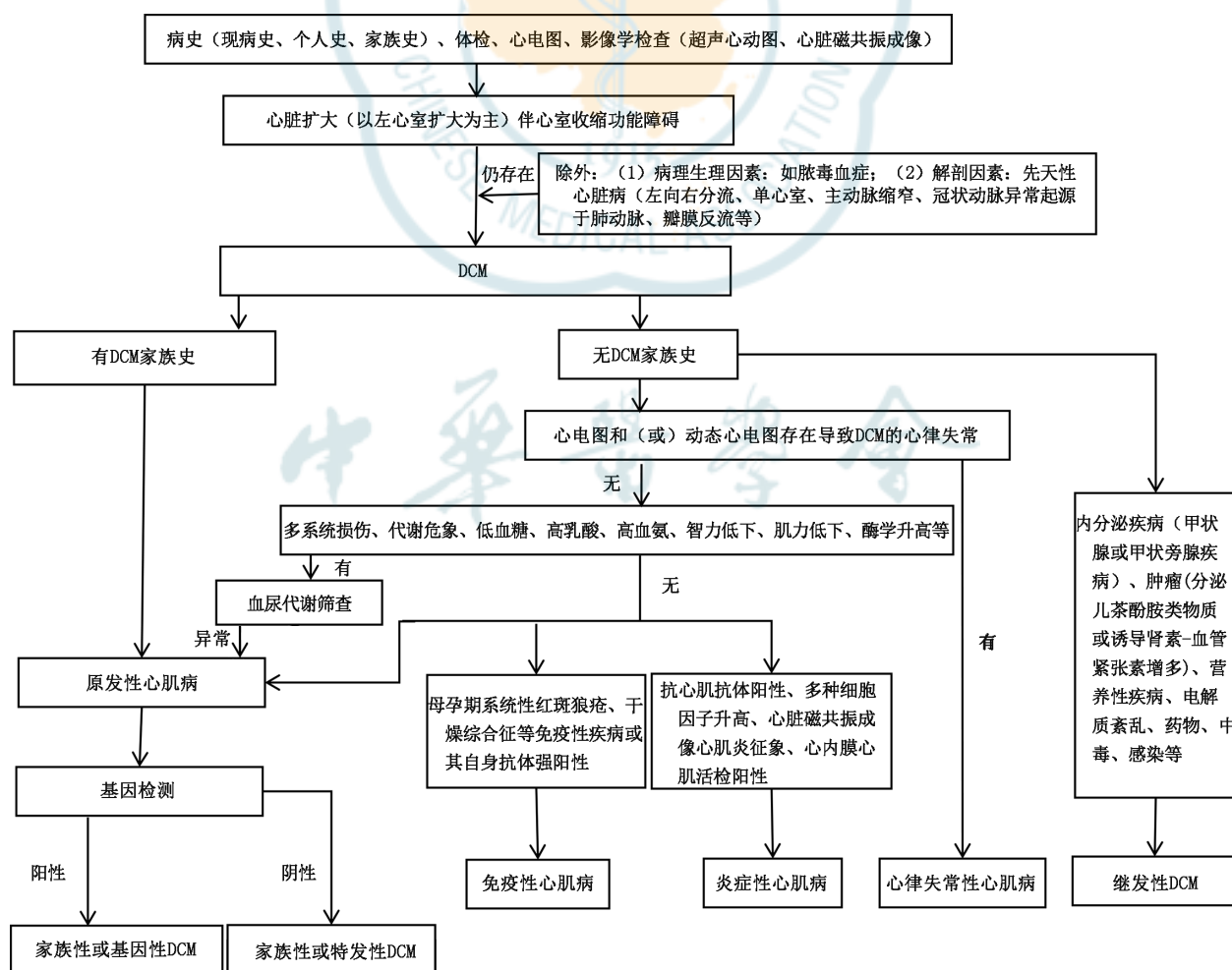
以及可能存在的心血管系统外表现都有助于 DCM 的病因诊断,建议多学科专家共同参与;首先应除外病理生理因素或解剖学因素,其次根据有无家族史、多系统多器官病变、心律失常、免疫及炎症因素进行鉴别,最后判断有无造成 DCM 的全身性疾病(图 1)^[1-2, 34]。

临床问题 9: 儿童 DCM 的心力衰竭如何评估?

推荐意见 9: DCM 患儿心力衰竭可分为心力衰竭风险期、心力衰竭前期、症状性心力衰竭期和心力衰竭晚期;纽约心脏病协会(New York Heart Association, NYHA)心功能分级、改良 Ross 分级和 6 分钟步行试验可用于评估 DCM 患儿的心力衰竭严重程度(强推荐、证据等级 A)。

DCM 患儿心力衰竭分为:(1)心力衰竭风险期(A 期),该期无心力衰竭症状,不存在心脏病理性重构改变、心脏舒缩功能异常及心脏生物标志物异常,但存在心力衰竭危险因素,如遗传性家族史或致病基因突变、既往心肌炎史、心律失常、心脏毒性

药物使用、风湿性疾病、慢性肾脏疾病、营养不良、中毒等。(2)心力衰竭前期(B 期),该期无心力衰竭症状和体征,但可出现:①心脏病理性重构改变:如心脏扩大、心室壁运动异常、心肌纤维化;②心脏收缩和(或)舒张功能异常:无创和(或)有创检查(超声心动图、CMR、心导管等)证实 LVEF<55% 和(或)心室充盈压升高;③心力衰竭危险因素伴无其他病因可解释的心脏生物标志物(如 BNP、NT-proBNP 或肌钙蛋白)升高。(3)症状性心力衰竭期(C 期),该期在 B 期基础上出现心力衰竭症状和体征;或虽无心力衰竭症状和体征,但 LVEF<50%。(4)心力衰竭晚期(D 期),该期患儿在给予指南指导下的药物治疗(guideline-directed medical therapies, GDMT)最佳处理后心力衰竭症状和体征持续存在或不缓解,反复住院,对日常生活造成显著影响;或给予足够的医疗干预后仍存在严重心力衰竭症状以及严重的、不可逆的多器官衰竭,不适合接受更高级的干预措施^[2]。NYHA 和改良 Ross 心功能分级可评



注:DCM 为扩张型心肌病

图 1 儿童 DCM 的诊断流程



估 DCM 患儿心力衰竭严重程度,监测其进展或疗效^[8]。年龄 ≥ 5 岁、症状稳定、心功能 I~III 级者可采用 6 分钟步行试验动态监测其心力衰竭程度及运动耐量变化,以指导 DCM 患儿的日常活动^[8]。

三、儿童 DCM 的处理

临床问题 10: DCM 慢性心力衰竭患儿如何选择治疗药物?

推荐意见 10: (1) 有液体潴留者可给予利尿剂,肾功能正常或仅轻度受损、心功能 II~IV 级者可加用盐皮质激素受体拮抗剂(mineralocorticoid receptor antagonist, MRA)(强推荐、证据等级 A); (2) 首选血管紧张素转换酶抑制剂(angiotensin converting enzyme inhibitors, ACEI),长期应用 ACEI 但心力衰竭症状无明显改善或恶化者可换用沙库巴曲缬沙坦(强推荐、证据等级 B); (3) 心力衰竭稳定后可给予 β 受体阻滞剂,急性心力衰竭发作时不宜骤停(弱推荐、证据等级 B); (4) 症状性心力衰竭可给予洋地黄制剂,轻度心力衰竭口服维持量,严重心力衰竭静脉用药(强推荐、证据等级 B); (5) 伊伐布雷定适用于窦性心律且心率正常或心动过速的心功能 II~IV 级的 DCM 患儿以及 β 受体阻滞剂禁忌或不耐受者(强推荐、证据等级 B); (6) 青春期或存在胰岛素抵抗的 DCM 患儿可选用钠-葡萄糖共转运蛋白 2 抑制剂(sodium-glucose cotransporter 2 inhibitors, SGLT-2i)(弱推荐、证据等级 C)。

有液体潴留的 DCM 患儿应给予利尿剂,遵循“以最小有效剂量长期维持、预防再次液体潴留”的原则(表 2),首选袢利尿剂,根据尿量和每日体重变化调整剂量,同时监测血压、电解质和肾功能^[8, 35-39]。MRA 尤其适用于肾功能正常或仅轻度受损、心功能 II~IV 级者,首选螺内酯(表 2)^[8, 38-39]。

DCM 患儿在利尿剂治疗基础上,于心力衰竭稳定后应尽早使用 ACEI(表 3),首选卡托普利,从小剂量开始逐渐递增至最大耐受量^[8, 37-42]。ACEI 应长期应用,避免突然停药;同时定期监测血清钾和肝肾功能^[8, 37-42]。长期应用 ACEI 但心力衰竭症状恶化或无明显改善的 ≥ 1 岁 DCM 患儿可换用沙库巴曲缬沙坦,建议从小剂量开始,根据血压逐渐递增至最大耐受量。用法为口服,体重 < 40 kg,初始剂量 1.6 mg/(kg·d),逐渐递增至目标剂量 3.1 mg/(kg·d),分 2 次;体重 40~50 kg,初始剂量为 25 mg/次,逐渐递增至目标剂量 75 mg/次,2 次/d;体重 > 50 kg,初始剂量为 50 mg/次,逐渐递增至目标剂量 100 mg/次,2 次/d^[2, 8, 43]。用药前需停用 ACEI 至少 36 h,其不良

表 2 扩张型心肌病患儿常用利尿剂和盐皮质激素受体拮抗剂的用法及剂量

药物	用法和剂量
呋塞米	口服或静脉推注:每次 0.5~2.0 mg/kg,每 6~24 小时 1 次;最大剂量 6.0 mg/(kg·d) 持续静脉滴注:0.05~0.40 mg/(kg·h)
布美他尼 ^a	口服、肌内注射或静脉注射:每次 0.01~0.02 mg/kg, 1~2 次/d,最大剂量 5 mg/d
托拉塞米	口服:0.2~0.8 mg/(kg·d), 1 次/d 静脉推注:每次 1~2 mg/kg,单次最大剂量不超过 20 mg
氢氯噻嗪	口服:6 月龄至 2 岁:1~2 mg/(kg·d),分 1~2 次,最大剂量 37.5 mg/d; > 2 岁:1~2 mg/(kg·d),分 1~2 次,最大剂量 100 mg/d;13~17 岁:1~2 mg/(kg·d),分 1~2 次,最大剂量 200 mg/d
螺内酯	口服:1~3 mg/(kg·d),分 2~4 次,最大剂量 4~6 mg/(kg·d),总剂量不超过 100 mg/d
托伐普坦 ^b	口服:0.02~0.76 mg/(kg·d), 1 次/d

注:^a 6 月龄以下婴儿避免使用,儿童慎用,尽量选择口服药;

^b 18 岁以下儿童用药的安全性和有效性尚不明确

表 3 扩张型心肌病患儿常用血管紧张素转换酶抑制剂类药物用法及剂量

药物	用法和剂量
卡托普利	早产儿口服初始剂量每次 0.01 mg/kg,逐渐增至每次 0.10 mg/kg,每 8~12 小时 1 次 新生儿初始剂量每次 0.05~0.10 mg/kg,逐渐增至每次 0.50 mg/kg,每 8~12 小时 1 次 婴儿及儿童初始剂量每次 0.15 mg/kg,每 8~12 小时 1 次,每周递增 1 次,渐增至 2.0 mg/(kg·d),分 3 次,观察 3 个月,根据临床疗效可增至最大剂量 6.0 mg/(kg·d);持续应用时间至少 6 个月
依那普利	口服初始剂量 0.05 mg/(kg·d),分 2 次,每 12 小时 1 次;每周递增 1 次,每次增加 0.025 mg/(kg·d);最大剂量 0.10 mg/(kg·d);持续应用至少 6 个月
贝那普利 ^a	口服初始剂量每次 0.1 mg/kg, 1 次/d,视血压情况每周加量 0.1 mg/(kg·d),最大剂量 0.3 mg/(kg·d),持续应用至少 6 个月
培哚普利 ^a	年长儿口服起始剂量为 1 mg/d, 1 次/d;视血压情况调整剂量,最大剂量为 4 mg/d

注:^a 18 岁以下儿童用药的安全性和有效性尚不明确

反应有低血压、血管性水肿、高钾血症等;具有顽固性低钠血症、高钾血症、重度肝功能损伤者不宜选用^[2, 43]。

DCM 患儿心力衰竭稳定后,在 ACEI 基础上可给予 β 受体阻滞剂(表 4),尤其适用于血浆儿茶酚胺浓度较高、伴心律失常、心率较快但收缩压在正常低限以上者^[8, 37-39, 44-46],从小剂量开始,逐渐达到目标剂量并长期使用;发生急性心力衰竭时,不宜骤然停药,可酌情减量或逐渐停用,病情稳定后可再次应用^[8, 37-39, 44-46]。

DCM 症状性心力衰竭患儿可选用洋地黄



表 4 扩张型心肌病患儿常用β受体阻滞剂用法及剂量

药物	用法及剂量
美托洛尔	口服初始剂量 0.10~0.25 mg/(kg·d), 分 2 次, 每周递增 1 次, 每次增加 0.2 mg/(kg·d), 最大剂量 2.0 mg/(kg·d), 总剂量<100 mg/d
卡维地洛 ^a	口服初始剂量 0.10 mg/(kg·d), 分 2 次, 每周递增 1 次, 每次增加 0.10 mg/(kg·d), 最大剂量 0.3~1.0 mg/(kg·d), 总剂量<50 mg/d

注:^a18 岁以下儿童用药的安全性和有效性尚不明确

(表 5), 无症状性心力衰竭、心功能 I 级者, 洋地黄的应用需根据 LVEF 和(或)左心室大小进行个体化分析。轻度心力衰竭口服维持量, 严重心力衰竭者需静脉用药^[8, 37-39, 47]。地高辛的最佳血药浓度为 0.5~0.9 μg/L。

伊伐布雷定可与 ACEI、利尿剂和β受体阻滞剂联用, 适用于窦性心律且心率正常或心动过速的心功能 II~IV 级 DCM 患儿或用于β受体阻滞剂禁忌或不耐受者; 用法为口服, 6~12 月龄初始剂量 0.02 mg/(kg·d), 渐增至 0.20 mg/(kg·d), 分 2 次; 1~18 岁初始剂量 0.05 mg/(kg·d), 渐增至 0.30 mg/(kg·d), 分 2 次; 体重>40 kg, 初始剂量 1.25 mg/次, 目标剂量 7.50 mg/次, 2 次/d^[8, 37-39, 48]。根据心功能情况每 2 周调整剂量 1 次, 直至心率降低 20% 而无心动过缓。

SGLT-2i 为成人射血分数降低的心力衰竭的一线药物^[2, 49]。DCM 患儿存在代谢适应性丧失和胰岛素抵抗, 尤其是肥胖患儿^[50]。青春期前 DCM 患儿选用 SGLT-2i 应慎重, 青春期或肥胖 DCM 患儿可选用 SGLT-2i^[50-51], 如恩格列净或达格列净等。恩格列净的参考剂量为 0.1~0.9 mg/(kg·d), 使用前评估肝功能和容量状态, 随访监测血糖、尿酮和肾功能^[50]。

临床问题 11: DCM 患儿出现急性心力衰竭或心力衰竭恶化时如何选择抗心力衰竭药物?

推荐意见 11: (1) 急性肺水肿或心源性休克时β肾上腺素能受体激动剂和米力农为一线抢救药物; 合并阵发性室上速、房速、房扑、房颤伴快速心室率者可选用洋地黄制剂; 传统正性肌力药物无效者可选用左西孟旦(弱推荐、证据等级 B)。(2) 首选袢利尿剂静脉推注或持续静脉滴注, 伴顽固性水肿、正常或高血容量性低钠血症、利尿剂抵抗者可

加用托伐普坦(弱推荐、证据等级 B)。(3) 奈西利肽可单独或联合其他血管扩张剂或正性肌力药物用于伴难治性心力衰竭者, 不常规推荐应用(强推荐、证据等级 B)。

DCM 患儿急性心力衰竭发作或心力衰竭恶化的常用正性肌力药物见表 6^[8], β肾上腺素能受体激动剂为一线抢救药物, 推荐最小有效量持续静脉滴注, 伴难治性低血压和器官低灌注者可选用肾上腺素和去甲肾上腺素^[8, 37-39]。DCM 患儿发生阵发性室上速、房速、房扑、房颤伴快速心室率且合并急性心力衰竭时可快速洋地黄化^[8]。左西孟旦用于对传统正性肌力药物无效者, 静脉持续用药时间不超过 24 h^[37-39, 52]。上述药物需合理选用, 如长期使用β受体阻滞剂者可选用米力农或左西孟旦, 发生心源性休克者选用去甲肾上腺素联合多巴酚丁胺或左西孟旦, 有右心功能衰竭伴或不伴肺动脉高压者可选用左西孟旦或米力农, 出现心肾综合征中肾功能恶化或晚期心力衰竭者可选用左西孟旦^[8, 37-39, 52-53]。症状缓解、生命体征稳定、监测指标改善时应尽早减量至停用上述药物, 不建议长期应用。

DCM 患儿急性心力衰竭或心力衰竭恶化时首选袢利尿剂静脉推注或持续静脉滴注, 以最低剂量维持合理血容量(表 2, 图 2)^[8, 37-39]。托伐普坦可用于伴顽固性水肿、正常或高血容量性低钠血症、利尿剂抵抗者, 但不适用于低血容量性、急性或严重症状性低钠血症及伴肾功能不全者^[8, 35-36]。托伐普坦需与噻嗪类或袢利尿剂联用, 从低剂量开始, 在给药最初的 24 h 内应避免限制液体摄入, 随访监测血清钠水平并作为调整剂量的依据^[35-36]。利尿剂抵抗时首先去除诱因, 如低血压、代谢性酸中毒、低

表 5 扩张型心肌病患儿常用洋地黄制剂用法及剂量

药物	用法和剂量
地高辛	饱和量: 口服剂量为早产儿 0.01~0.02 mg/kg, 足月儿 0.02~0.03 mg/kg, ≤2 岁 0.03~0.04 mg/kg, >2 岁 0.02~0.03 mg/kg; 静脉剂量为口服剂量的 75% 洋地黄化: 首剂给予洋地黄化量的 1/2, 其余分 2 次给予, 每次间隔 6~8 h, 洋地黄化后 12 h 开始维持量(维持量为洋地黄化量的 1/4, 每日分 2 次给予)
西地兰	洋地黄化量(缓慢静脉推注): 早产儿和足月儿或肾功能减退、心肌炎患儿 0.01~0.02 mg/kg, ≤2 岁 0.03~0.04 mg/kg, >2 岁 0.02~0.03 mg/kg 洋地黄化: 首剂给予洋地黄化量的 1/3~1/2, 余量分 2~3 次, 每次间隔 6~8 h

表 6 扩张型心肌病患儿常用正性肌力药物用法及剂量

药物	用法和剂量
β 肾上腺素能受体激动剂	
多巴胺	静脉持续滴注: <5 μg/(kg·min) 激动多巴胺受体, 扩张肾血管; 5~10 μg/(kg·min) 激动心脏 β 受体, 正性肌力作用; >10 μg/(kg·min) 激动心脏 β ₁ 受体、外周血管 α 受体; 最大剂量为 20 μg/(kg·min)
多巴酚丁胺	静脉持续滴注: 2.5~10.0 μg/(kg·min), 持续用药时间不超过 7 d
肾上腺素	静脉持续滴注: 0.01~2.00 μg/(kg·min)
去甲肾上腺素	静脉持续滴注: 0.05~0.30 μg/(kg·min), 最大剂量为 2.0 μg/(kg·min)
磷酸二酯酶抑制剂	
米力农	静脉负荷量: 25~75 μg/kg, 静脉注射时间 >10 min; 继以 0.25~1.00 μg/(kg·min) 静脉滴注维持; 一般用药时间为 7~10 d
钙增敏剂	
左西孟旦 ^a	静脉负荷量: 6~12 μg/kg, 静脉注射时间 >10 min, 继以 0.05~0.20 μg/(kg·min) 静脉滴注维持 24 h; 低血压时慎用负荷量

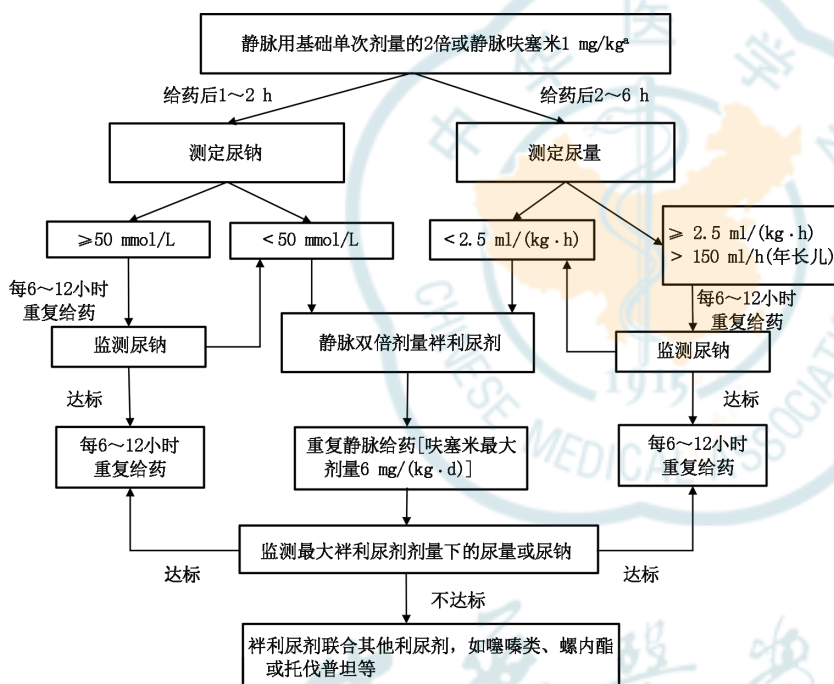
注: ^a18 岁以下儿童用药的安全性和有效性尚不明确注: ^a基础单次剂量为 DCM 患儿发生急性心力衰竭或心力衰竭加重前应用的单次利尿剂剂量

图 2 扩张型心肌病患儿急性心力衰竭或心力衰竭恶化时利尿剂个体化调整流程

蛋白血症、感染等,其次个体化采取以下措施:增加利尿剂剂量,利尿剂改为持续静脉滴注,联用不同类型利尿剂或加用托伐普坦,加用小剂量多巴胺或奈西利肽,超滤^[8]。

在血流动力学稳定及前负荷充足基础上,奈西利肽可单独或联合其他血管扩张剂或正性肌力药物用于 DCM 难治性心力衰竭患儿,初始剂量为 0.01 μg/(kg·min),静脉持续滴注,根据治疗反应以 0.005 μg/(kg·min) 调整剂量,最大滴注剂量为 0.03 μg/(kg·min);目前证据不支持 DCM 患儿常规使用奈西利肽^[8, 37-39]。

临床问题 12: DCM 患儿是否选择心肌代谢赋能药?

推荐意见 12: DCM 患儿可选用心肌代谢赋能药(强推荐、证据等级 B)。

DCM 患儿常用心肌代谢赋能药见表 7^[2, 8],无禁忌证者均可选用。曲美他嗪可优化心肌能量代谢,改善心力衰竭者的左心室功能^[2],目前尚无儿科推荐剂量。

临床问题 13: DCM 患儿是否应用糖皮质激素和(或)免疫球蛋白?

推荐意见 13: 具有心肌炎和(或)炎症或免疫损伤证据的 DCM 患儿可给予糖皮质激素和(或)免疫球蛋白(弱推荐、证据等级 B)。

病程 6 个月内、有明确心肌炎证据、有免疫损伤证据(抗心肌抗体或抗核抗体阳性、细胞因子明显异常等)的 DCM 患儿可给予糖皮质激素和(或)免疫球蛋白^[54-56]。泼尼松常用剂量为 1.0~

表 7 扩张型心肌病患儿常用的心肌代谢赋能药

药物	用法和剂量
辅酶 Q10	口服: 1~2 mg/(kg·d)
左卡尼丁	口服或静脉滴注: 50~100 mg/(kg·d)
磷酸肌酸钠	静脉滴注: 婴幼儿 0.5 g/次, 1~2 次/d 年长儿 1.0 g/次, 1~2 次/d
1,6 二磷酸果糖	静脉滴注: 每次 50~150 mg/kg, 1 次/d 口服: 0.5~1.0 g/次, 2~3 次/d
曲美他嗪 ^a	口服: 5~20 mg/次, 2~3 次/d

注: ^a18 岁以下儿童用药的安全性和有效性尚不明确

1.5 mg/(kg·d), 4~12 周后逐步减量, 疗程至少 6 个月; 免疫球蛋白首次剂量为 2 g/kg, 单次或分次给予, 3 和 6 个月后再给 1 次^[54-56]。

临床问题 14: 如何评估和处理 DCM 患儿的合并症或并发症?

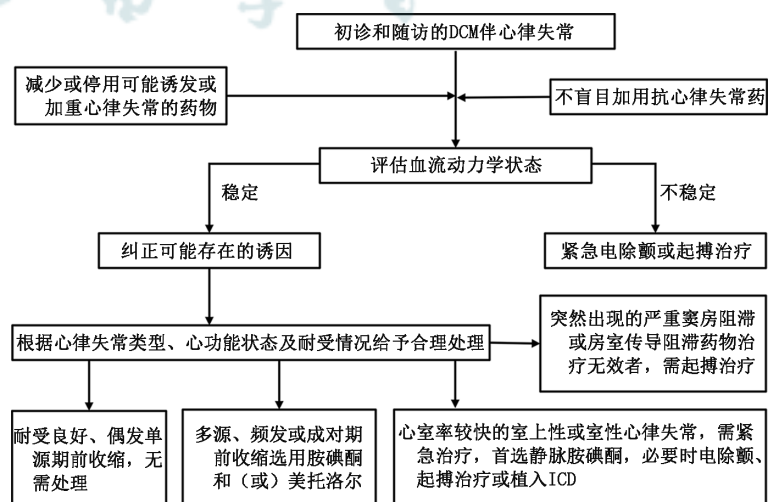
推荐意见 14: (1) 伴心律失常者应随访 12 导联心电图和动态心电图(强推荐、证据等级 A); 伴严重快速性心律失常、血流动力学不稳定者首选电复律, 血流动力学稳定者首选药物复律(弱推荐、证据等级 B)。(2) 既往有血栓史或栓塞事件、LVEF<25% 和(或)LVFS<15%、存在持续性或不能控制的房颤或房扑者应监测凝血功能和血栓事件并给予低分子肝素或华法林; 心脏明显扩大、LVEF 25%~35%, 尤其伴心肌过度小梁化者应给予小剂量阿司匹林(弱推荐、证据等级 B); 临床心力衰竭稳定, LVEF>45% 且凝血功能正常者可逐渐减停抗凝药(弱推荐、证据等级 C)。(3) DCM 患儿的理想血清钾为 4.0~5.0 mmol/L, 使用袢利尿剂者应小剂量经验性补钾(强推荐、证据等级 B); 合并低钠血症者应首先祛除诱因和病因, 并纠正同时存在的低钾和低镁, 不建议单纯补钠(强推荐、证据等级 B); 钙剂应在洋地黄前或后 2~4 h 给予, 当低钙和低钾同时存在时, 应先使血清钾达 4.0 mmol/L 以上(强推荐、证据等级 B); 血清镁<0.5 mmol/L 或发生尖端扭转型室速者应紧急静脉补充镁剂(强推荐、证据等级 B); 定期监测血清氯水平并判断血清氯异常类型(弱推荐、证据等级 C)。(4) DCM 患儿应监测外周血红蛋白、血清铁和铁蛋白以及肝肾功能(弱推荐、证据等级 C)。(5) DCM 患儿二尖瓣反流的评估需采用包括超声心动图和 CMR 等在内的多模态影像技术(弱推荐、证据等级 B), 其处理需基于超声心动图动态评估基础上经多学科讨论决定, 首选 GDMT(弱推荐、证据等级 C)。

DCM 患儿常伴心律失常, 其诱因多为药物治疗、电解质紊乱和感染等; 新发心律失常提示可能存在心力衰竭恶化、药物中毒或电解质紊乱等, 出现以下表现时提示可能存在严重心律失常^[1, 13-15, 57]: 心率突然增快或减慢, 心律不规整, 甚至突发心源性休克; 突发晕厥或抽搐; 突然烦躁不安、剧烈哭闹等; 突发腹痛、呕吐等消化道症状; 突然胸痛、胸闷及心悸。儿童 DCM 伴心律失常的处理流程见图 3, 电复律适

应证为心室扑动、心室颤动及血流动力学不稳定的快速心律失常; 洋地黄中毒、严重低钾血症及胸腔内血栓形成者禁用电复律^[2, 8, 57]。抗心律失常药物治疗失败的快速性心律失常或存在预激综合征者可选择射频消融术^[2, 57]。DCM 合并左束支传导阻滞已治疗所有可逆病因且接受了至少 3 个月规范治疗而 LVEF 无改善、QRS≥130 ms 的窦性心律者可考虑 CRT; 伴持续性或阵发性的三度或二度 II 型房室传导阻滞、2:1 或高度房室传导阻滞或交替束支传导阻滞者可考虑置入永久起搏器; 对于发生过心脏骤停并存活、有中度及以上心力衰竭且不明原因晕厥、有血流动力学改变室速发作史者建议植入 ICD^[2, 8, 57]。

儿童 DCM 抗凝治疗时出血风险较难准确评估^[8, 58]。既往有血栓史或栓塞事件、LVEF<25% 和(或)LVFS<15%、存在持续性或不能控制的房颤或房扑者应监测其凝血功能, 并探查胸腔内是否存在血栓, 给予皮下注射低分子肝素或口服华法林[维持国际标准化比值(international normalized ratio, INR)为 1.5~2.5]; 心脏明显扩大、LVEF 25%~35% 者, 尤其伴有心肌过度小梁化者应给予小剂量阿司匹林; 临床心力衰竭稳定, LVEF>45% 且凝血功能正常者可逐渐减停抗凝药^[8]。

DCM 患儿常见低钾、低钠和低钙, 且难治性低钠血症、低钾血症、高钾血症提示预后不良; 随访中应监测血电解质水平, 尤其是使用利尿剂、ACEI、血管紧张素受体脑啡肽酶双效抑制剂(angiotensin receptor/enkephalinase inhibitor, ARNI)和 MRA 及进食差或腹泻者^[12, 34, 37-38, 59]。DCM 患儿的理想血清钾



注: DCM 为扩张型心肌病; ICD 为埋藏式心律转复除颤器

图 3 DCM 患儿合并心律失常的处理流程

为 4.0~5.0 mmol/L, 应持续随访血清钾和肾功能, 肾功能正常者每 3 个月 1 次, 肾功能不全者可每 1~2 个月 1 次, 使用 ACEI、ARNI、MRA 者于首次用药后 1~2 周随访 1 次, 之后可每 3 个月 1 次; 使用袢利尿剂者, 应小剂量经验性口服补钾; 血清钾 3.5~4.0 mmol/L 为正常低值血钾, 首选口服补钾^[34, 37-38, 59]。高血钾者首先停用钾剂和 ACEI、ARNI 和 MRA, 正常高值血钾 (5.0~5.5 mmol/L) 和轻度高血钾者 (5.5~5.9 mmol/L) 给予静脉利尿剂, 至少监测血清钾 24 h 直至正常^[34, 37-38, 59]。DCM 患儿低钠血症时应及时去除诱因和病因, 纠正同时存在的低钾或低镁, 不建议单纯补钠; 血清钠 <130 mmol/L 和 (或) 伴中、重度症状者应静脉补钠, 出现严重神经系统症状者可静脉联合应用 3% 氯化钠和袢利尿剂, 伴少尿、无尿、肾功能不全者可采用连续性肾脏替代治疗^[34, 37-38, 59]。DCM 患儿血清钙 <1.75 mmol/L 时无论有无症状, 需在洋地黄前或后 2~4 h 给予钙剂; 伴低钙惊厥者, 在心电监护下缓慢静注钙剂; 低钙和低钾同时存在时, 应先使血清钾达 4.0 mmol/L 以上^[34, 37-38, 59]。DCM 患儿血清镁 <0.5 mmol/L 或发生尖端扭转型室速时应紧急给予静脉注射 25% 硫酸镁 0.2~0.4 ml/kg, 稳定后改为口服门冬氨酸钾镁; 血清镁 0.5~0.7 mmol/L 者给予口服门冬氨酸钾镁^[34, 37-38, 59]。DCM 患儿应监测血清氯, <96 mmol/L 者应监测动脉血气和血清白蛋白、血清钠、血清钾、血碳酸氢根离子及尿氯, 以判断低氯为消耗性或稀释性; 前者可联用乙酰唑胺加袢利尿剂或改用螺内酯; 后者应限制液体入量, 增加袢利尿剂剂量或袢利尿剂联合高渗盐水, 或加用托伐普坦等^[34, 37-38, 59]。

DCM 患儿随访中每年评估 1~2 次外周血血红蛋白、血清铁和铁蛋白水平; 不合并贫血的铁缺乏者给予口服补铁, 合并贫血者应寻找血红蛋白下降原因, 外周血血红蛋白低于 70~80 g/L 时输注浓缩红细胞, 剂量为 3~5 ml/(kg·d), 心力衰竭越重, 每次输血量越小^[8, 60-62]。

DCM 患儿肝肾功能异常的常见原因为心力衰竭和药物不良反应等, 常见诱因为感染^[12, 34, 63]。急性肾损伤以血尿素氮和 (或) 血肌酐升高常见, 当出现顽固性容量超负荷且对标准利尿剂治疗无反应, 合并严重电解质紊乱、严重高血压、严重酸中毒或肾功能进行性下降时首选连续性肾脏替代治疗^[2, 8, 34, 63]; 反复发生急性肾损伤者, 应仔细评估肾血管和肾实质。严重和快速进展的肝功能异常是 DCM 患儿心力衰竭恶化的重要特征, 表现为进行

性血清转氨酶和 (或) 胆红素升高、血氨升高和凝血异常; 此时应静脉应用正性肌力药物、静脉持续应用利尿剂和 (或) 血液净化等, 评估为晚期心力衰竭者可考虑器械治疗^[2, 8, 34, 63-64]。

重度二尖瓣反流可导致肺动脉高压、房颤、心力衰竭恶化、休克及死亡, 也是 DCM 患儿死亡或心脏移植的独立危险因素^[21, 65-68], 其评估需采用多模态影像技术, 如超声心动图、CMR、冠状动脉 CTA 或造影等, 单一指标评估二尖瓣反流常存在较大误差^[21, 65-66]。经胸超声心动图是首选检查, 其特征为左心增大, 二尖瓣瓣环扩大、结构正常, 二尖瓣瓣口中心性反流束^[21, 65-66]。二尖瓣反流处理应在经胸超声心动图动态监测的基础上多学科讨论决定 (图 4), 内科处理首选 GDMT^[21, 65-66]。对 LVEF <35%、完全性左束支传导阻滞, QRS 持续时间 >130 ms, GDMT 后心功能仍为 II~IV 级者可考虑 CRT^[8]。二尖瓣修补或换瓣应慎重选择^[65-66]。

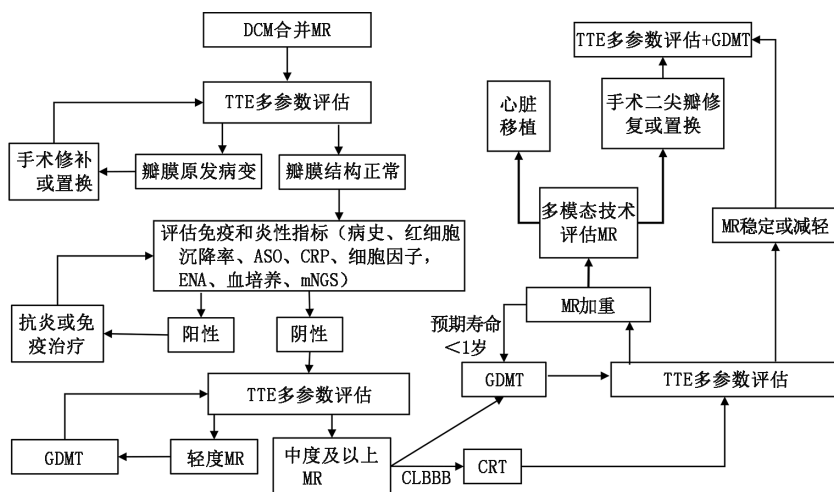
临床问题 15: 儿童 DCM 抗心力衰竭药物方案如何选择和应用?

推荐意见 15: 新诊断 DCM 应根据心力衰竭严重程度个体化、有指征者选择和联用抗心力衰竭药物 (弱推荐、证据等级 A); 抗心力衰竭药物需长期应用, 剂量调整应根据病程、心功能和辅助检查等综合决定 (弱推荐、证据等级 B); DCM 患儿度过青春期、心力衰竭症状消失、心功能 I 级、多种心脏评估指标正常时可尝试逐渐减停药物 (弱推荐、证据等级 C)。

新诊断 DCM 患儿一般心力衰竭症状明显, 可根据入院时心功能状态选择和联用抗心力衰竭药物 (图 5)^[2, 8, 35, 67]。DCM 左心室逆重构是长期过程, 抗心力衰竭药物需长期应用, 且应给予个体化目标剂量; 剂量调整应根据病程、超声心动图、动态心电图、CMR 和心脏生物标志物等综合决定^[2, 67]。经规范治疗后心力衰竭症状消失, 心功能 I~II 级, 心脏生物标志物正常, 超声心动图示左心室正常或轻度增大、LVEF 正常且能较长时间维持者, 可逐渐减停利尿剂和洋地黄; ACEI、ARNI 和 β 受体阻滞剂等抗心肌重构药物的剂量调整需根据病因、心力衰竭情况、药物不良反应等因素给予考虑, 尤其是 β 受体阻滞剂减停应慎重; 达到目标心率且至少稳定 6 个月可逐渐减停伊伐布雷定^[2, 37-38, 67]。

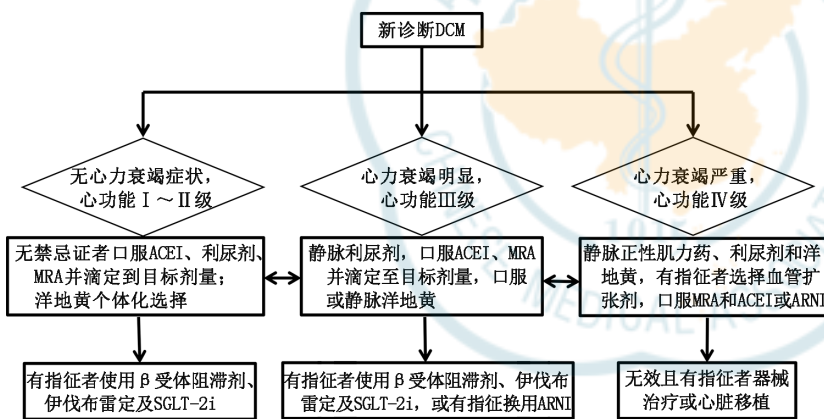
前瞻性随机对照研究已明确成人 DCM 在确定可靠的复发预测因素前, 应无限期继续治疗^[68]。2021 年美国心脏协会建议心肌炎患儿心室功能正





注:TTE为经胸超声心动图;DCM为扩张型心肌病;MR为二尖瓣反流;ASO为抗链球菌溶血素O;CRP为C反应蛋白;ENA为抗核抗体谱;mNGS为病原微生物宏基因组检测;GDMT为指南指导下的药物治疗;CLBBB为完全性左束支传导阻滞;CRT为心脏再同步治疗

图4 基于TTE动态评估的DCM合并MR的处理流程



注:DCM为扩张型心肌病;ACEI为血管紧张素转换酶抑制剂;MRA为盐皮质激素受体拮抗剂;ARNI为血管紧张素受体脑啡肽酶双效抑制剂;SGLT-2i为钠-葡萄糖共转运蛋白2抑制剂

图5 新诊断DCM患儿抗心力衰竭药物选择方案

常、炎症生物标志物或血液病毒活性检测正常,CMR和(或)心肌组织活检正常时可考虑停用抗心肌重构药,且指出CMR可发现心肌亚临床损伤和心肌纤维化,有助于决策是否停用抗心肌重构药;但抗心肌重构药停用前心功能正常应持续的时间仍不确定^[69]。参照上述证据,建议DCM患儿如能满足如下条件可尝试逐渐减停抗心力衰竭药物:度过青春期,临床症状消失,心功能I级,心脏生物标志物、心电图和动态心电图正常,超声心动图和CMR示心室大小及功能正常且增强CMR无异常。DCM患儿停药后也应定期随访,尤其是在感染后^[18]。

临床问题 16: 儿童DCM什么情况下安装VAD?

推荐意见 16: VAD可用于DCM晚期心力衰竭

患儿心脏移植或其他有效治疗手段实施前的桥接治疗或不适合心脏移植者的长期辅助治疗(强推荐、证据等级A)。

VAD是用机械装置部分或完全替代心脏泵血功能^[70-73],可作为心脏移植或其他有效治疗手段实施前的桥接治疗,或作为不适合心脏移植的晚期心力衰竭患儿的长期辅助治疗^[8];2019版中国儿童心脏移植操作规范建议VAD作为伴顽固性心力衰竭DCM患儿治疗或桥接心脏移植的可选手段^[70]。VAD禁忌证为不可逆转的终末脏器功能不全^[70-73]。

临床问题 17: DCM患儿什么情况下可选择PAB?

推荐意见 17: 拟行VAD或列入心脏移植名单、右心室功能保留的婴幼儿DCM可考虑PAB(弱推荐、证据等级C)。

国际多中心协作组结果提示PAB可为DCM婴幼儿严重心力衰竭机械循环支持或心脏移植前的潜在选择^[74-75]。适应证需严格把握,包括:手术年龄<3岁;左心室舒张末期内径Z值>4,室间隔明显右移,LVEF<30%;右心室射血分数>45%,三尖瓣反流轻度及以下;抗心力衰竭治疗无效、拟行VAD或已列入心脏移植名单^[74-75]。

临床问题 18: DCM患儿什么情况下选择心脏移植?

推荐意见 18: 经GDMT和(或)器械治疗仍不能控制症状的DCM患儿应考虑心脏移植(强推荐、证据等级B)。

DCM患儿心脏移植1、5和10年生存率分别为94.4%、87.5%和79.7%^[76-77],其适应证为^[70]:GDMT后心力衰竭仍反复发作;不能耐受β受体阻滞剂者,心肺运动试验峰值耗氧量<14 ml/(kg·min);正在使用β受体阻滞剂者,峰值耗氧量<12 ml/(kg·min)。

四、儿童DCM的日常管理

即使DCM患儿左心室功能有所改善且仍不间



断治疗,但其随后收缩功能再次下降的可能性仍存在,多学科团队的持续治疗和个体化长期管理非常关键^[8, 53, 63]。DCM 患儿应养成良好卫生习惯以预防感染,一旦发生感染需及时处理;下呼吸道感染是心力衰竭恶化的主要诱因,疫苗接种是预防的重要手段。心力衰竭稳定 6 个月以上者可接种肺炎疫苗、流感疫苗等灭活疫苗,但应暂缓接种减毒活疫苗;对于存在炎症性心肌病或活动性心肌炎证据、免疫球蛋白治疗 6 个月内、激素治疗中、伴显著肺动脉高压、血流动力学不稳定、严重心律失常未控制或短期内计划手术者不宜接种疫苗^[8, 53, 63]。

无心力衰竭症状,无严重心律失常,心功能 I~II 级的 DCM 患儿可入学或幼儿园。定期评估生长发育和营养状况,指导患儿家长给予均衡饮食,身高低于同龄儿 2 s 以上者,需由专科医生评估^[8, 53, 63]。规律、适当的有氧运动可改善 DCM 患儿的运动耐量,但运动时应全程监测生命体征并做好心肺复苏准备,不建议参与竞技类运动,如球类、短跑等^[78]。长期应用激素者可能导致激素性白内障,应定期眼科随诊。6 岁及以上 DCM 患儿随访中应评估是否存在情绪障碍,包括焦虑、抑郁、适应障碍和睡眠障碍等并适时干预,同时引导家长做好自我心理疏导^[79]。

五、遗传咨询

儿童 DCM 先证者的一级亲属应行临床筛查,包括病史、体检、12 导联心电图、超声心动图和 CK-MB 等;若先证者基因检测阴性,家系中儿童每 3~5 年临床筛查 1 次,若先证者发现致病性基因突变,家系中儿童每年临床筛查 1 次,家系中成人每 1~3 年临床筛查 1 次;儿童 DCM 先证者检出致病基因突变后,推荐其家族成员及其相关亲属行特定致病突变基因检测,其父母再生育时推荐孕前遗传咨询^[29-30, 80]。

六、本共识的局限性和展望

本共识中 DCM 患儿治疗部分推荐意见的推荐强度和证据等级普遍不高。儿童 DCM 抗心力衰竭药物的随机对照研究是今后应重点突破的方向,基因治疗、干细胞治疗以及包括线粒体移植在内的线粒体靶向治疗为儿童 DCM 提供了治疗新前景。未来应基于临床需求,克服当前证据量少、质量不高的挑战,在周密的顶层设计下,有计划地推进规范的证据生成,逐步更新共识,为制订儿童 DCM 诊治指南打下基础。

(王本臻 毛成刚 袁越 张艳敏 安金斗
丁文虹 解春红 张惠丽 庄建新 张丽
田杰 韩玲 李自普 执笔)

指导本共识制订的专家(按单位及姓名拼音排序):北京大学第一医院(杜军保、金红芳);复旦大学附属儿科医院(黄国英、刘芳);兰州大学第二医院(董湘玉);南方医科大学附属医院广东省人民医院(张智伟);山东省立医院(韩波);上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心(傅立军、李奋);首都儿科研究所附属儿童医院(石琳);温州医科大学附属第二医院 育英儿童医院(褚茂平);浙江大学医学院附属儿童医院(龚方威)

参与本共识制订的专家(按单位及姓名拼音排序):安徽省立医院(熊梅);包头市第四医院(王俊卿);北京大学第一医院(黄娅茜、张春雨);重庆医科大学附属儿童医院(梁小华、吕铁伟、潘博、田杰、张蕾、钟家蓉);大连医科大学附属第一医院(马路一);复旦大学附属儿科医院(储晨、梁雪村);福建省立医院(杨芳);阜外华中心血管病医院(丛娟);甘肃省第二人民医院(滕爱兰);广东省妇幼保健院(李虹);广西医科大学第四附属医院(劳金泉);广西医科大学第一附属医院(庞玉生);广州市妇女儿童医疗中心(张丽);哈尔滨市儿童医院(张红艳);河北省儿童医院(张英谦);河北医科大学第二医院(冯琳);湖北医药学院附属太和医院(胡要飞);湖南省儿童医院(陈智、肖云彬);湖南省人民医院(龙湘党);华中科技大学同济医学院附属同济医院(温宇);华中科技大学同济医学院附属协和医院(彭华、王琳);吉林大学第一医院(韩燕燕、孙景辉);昆明市儿童医院(李斌);聊城市人民医院(秦道刚);南方医科大学附属医院广东省人民医院(石继军、王树水、谢兆丰);南京医科大学第二附属医院(段玉清);内蒙古自治区人民医院(张晓梅);秦皇岛第一医院(刘灵);青岛大学附属医院(毛成刚);青岛市妇女儿童医院(陈瑞、李国菊、李晶、李自普、泮思林、单光颂、宋修峰、王本臻、王金菊、邢泉生);山东大学齐鲁医院(孔清玉、王敏敏、赵翠芬);山东第一医科大学第一附属医院(原公智);山东省立医院(伊迎春、庄建新);山西白求恩医院(王艳芬);上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心(郭颖);上海交通大学医学院附属新华医院(武育蓉);上海市儿童医院(黄敏);首都医科大学附属北京安贞医院(丁文虹、韩玲、梁永梅);首都医科大学附属北京儿童医院(袁越);四川大学华西第二医院(李莉、王晓琴);苏州大学附属儿童医院(吕海涛、钱为国、孙凌);天津市儿童医院(邢淑华);武汉大学人民医院(何兵);武汉儿童医院(张勇);西安市儿童医院(王娟莉、行海舰、张艳敏);浙江大学医学院附属儿童医院(解春红、章毅英);郑州大学第一附属医院(安金斗、冯嵩、张瑞芳);中国医科大学附属盛京医院(王虹、邢艳琳、于宪一);中国医学科学院阜外医院(张惠丽);中南大学湘雅二医院(文川);中山大学附属第五医院(杨轶男)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参 考 文 献

- [1] Lipshultz SE, Law YM, Asante-Korang A, et al. Cardiomyopathy in children:classification and diagnosis:a scientific statement from the American Heart Association [J]. Circulation, 2019, 140(1): e9-e68. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000682.
- [2] Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC



- Guidelines for the management of cardiomyopathies[J]. *Eur Heart J*, 2023, 44(37): 3503-3626. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad194.
- [3] 中华医学会儿科学分会心血管学组儿童心脏病精准诊治协作组. 2006 年至 2018 年国内 33 家医院 4 981 例住院儿童心脏病调查分析[J]. *中华实用儿科临床杂志*, 2021, 36(13): 983-989. DOI: 10.3760/cma.j.cn101070-20201108-01731.
 - [4] 蒋朱明, 詹思延, 贾晓巍, 等. 制订/修订《临床诊疗指南》的基本方法及程序[J]. *中华医学杂志*, 2016, 96(4): 250-253. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2016.04.004.
 - [5] Shea BJ, Reeves BC, Wells G, et al. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both[J]. *BMJ*, 2017, 358: j4008. DOI: 10.1136/bmj.j4008.
 - [6] Jaeschke R, Guyatt GH, Dellinger P, et al. Use of GRADE grid to reach decisions on clinical practice guidelines when consensus is elusive[J]. *BMJ*, 2008, 337:a744. DOI: 10.1136/bmj.a744.
 - [7] 中华医学会心血管病学分会, 中国心肌炎心肌病协作组. 中国扩张型心肌病诊断和治疗指南[J]. *临床心血管病杂志*, 2018, 34(5): 421-434. DOI: 10.13201/j.issn.1001-1439.2018.05.001
 - [8] 中华医学会儿科学分会心血管学组, 中国医师协会心血管内科医师分会儿童心血管专业委员会, 中华儿科杂志编辑委员会. 儿童心力衰竭诊断和治疗建议(2020 年修订版)[J]. *中华儿科杂志*, 2021, 59(2): 84-94. DOI: 10.3760/cma.j.cn112140-20200619-00737.
 - [9] Kim G, Lee OJ, Kang IS, et al. Clinical implications of serial serum N-terminal prohormone brain natriuretic peptide levels in the prediction of outcome in children with dilated cardiomyopathy[J]. *Am J Cardiol*, 2013, 112(9): 1455-1460. DOI: 10.1016/j.amjcard.2013.07.007.
 - [10] Kindel SJ, Miller EM, Gupta R, et al. Pediatric cardiomyopathy: importance of genetic and metabolic evaluation[J]. *J Card Fail*, 2012, 18(5): 396-403. DOI: 10.1016/j.cardfail.2012.01.017.
 - [11] van der Meulen M, den Boer S, du Marchie Sarvaas GJ, et al. Predicting outcome in children with dilated cardiomyopathy: the use of repeated measurements of risk factors for outcome[J]. *ESC Heart Fail*, 2021, 8(2): 1472-1481. DOI: 10.1002/ehf2.13233.
 - [12] Fiorelli AI, Benvenuti L, Aiello V, et al. Comparative analysis of the complications of 5347 endomyocardial biopsies applied to patients after heart transplantation and with cardiomyopathies: a single-center study[J]. *Transplant Proc*, 2012, 44(8): 2473-2478. DOI: 10.1016/j.transproceed.2012.07.023.
 - [13] Chen S, Motonaga KS, Hollander SA, et al. Electrocardiographic repolarization abnormalities and increased risk of life-threatening arrhythmias in children with dilated cardiomyopathy[J]. *Heart Rhythm*, 2016, 13(6): 1289-1296. DOI: 10.1016/j.hrthm.2016.02.014.
 - [14] Everitt MD. The basic electrocardiogram and lethal arrhythmias in children with dilated cardiomyopathy[J]. *J Heart Lung Transplant*, 2013, 32(10): 1000-1001. DOI: 10.1016/j.healun.2013.07.014.
 - [15] Türe M, Balık H, Akin A, et al. The relationship between electrocardiographic data and mortality in children diagnosed with dilated cardiomyopathy[J]. *Eur J Pediatr*, 2020, 179(5): 813-819. DOI: 10.1007/s00431-020-03569-9.
 - [16] Bressieux-Degueldre S, Fenton M, Dominguez T, et al. Exploring the possible impact of echocardiographic diastolic function parameters on outcome in paediatric dilated cardiomyopathy[J]. *Children (Basel)*, 2022, 9(10): 1500. DOI: 10.3390/children9101500.
 - [17] Huertas-Quiñones VM, Mestra CF, Peña-Trujillo V, et al. Paediatric cardiomyopathies: echocardiographic diagnosis, clinical profile, and demographic characteristics: the experience of a tertiary referral centre for Latin American paediatric cardiology[J]. *Cardiol Young*, 2020, 30(4): 462-467. DOI: 10.1017/S1047951120000281.
 - [18] Everitt MD, Sleeper LA, Lu M, et al. Recovery of echocardiographic function in children with idiopathic dilated cardiomyopathy: results from the pediatric cardiomyopathy registry[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2014, 63(14): 1405-1413. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.11.059.
 - [19] Mathew T, Williams L, Navaratnam G, et al. Diagnosis and assessment of dilated cardiomyopathy: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography[J]. *Echo Res Pract*, 2017, 4(2): G1-G13. DOI: 10.1530/ERP-16-0037.
 - [20] 中华医学会心血管病学分会, 中国医师协会心血管内科医师分会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 心肌病磁共振成像临床应用中国专家共识[J]. *中华心血管病杂志*, 2015, 43(8): 673-681. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2015.08.007.
 - [21] 中华医学会胸心血管外科分会瓣膜病外科学组. 功能性二尖瓣关闭不全外科治疗中国专家共识[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2022, 38(3): 156-163. DOI: 10.3760/cma.j.cn112434-20220126-00029.
 - [22] Gil KE, Pawlak A, Gil RJ, et al. The role of invasive diagnostics and its impact on the treatment of dilated cardiomyopathy: a systematic review[J]. *Adv Med Sci*, 2016, 61(2): 331-343. DOI: 10.1016/j.advms.2016.07.001.
 - [23] Porcari A, De Angelis G, Romani S, et al. Current diagnostic strategies for dilated cardiomyopathy: a comparison of imaging techniques[J]. *Expert Rev Cardiovasc Ther*, 2019, 17(1): 53-63. DOI: 10.1080/14779072.2019.1550719.
 - [24] Pilati M, Rebonato M, Formigari R, et al. Endomyocardial biopsy in pediatric myocarditis and dilated cardiomyopathy: a tool in search for a role[J]. *J Cardiovasc Dev Dis*, 2022, 9(1): 24. DOI: 10.3390/jcdd9010024.
 - [25] Ammirati E, Frigerio M, Adler ED, et al. Management of acute myocarditis and chronic inflammatory cardiomyopathy: an expert consensus document[J]. *Circ Heart Fail*, 2020, 13(11): e007405. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.120.007405.
 - [26] Al-Hassnan ZN, Almesned A, Tulbah S, et al. Categorized genetic analysis in childhood-onset cardiomyopathy[J]. *Circ Genom Precis Med*, 2020, 13(5): 504-514. DOI: 10.1161/CIRCGEN.120.002969.
 - [27] Bagnall RD, Singer ES, Wacker J, et al. Genetic basis of childhood cardiomyopathy[J]. *Circ Genom Precis Med*, 2022, 15(6): e003686. DOI: 10.1161/CIRCGEN.121.003686.
 - [28] Ware SM, Wilkinson JD, Tariq M, et al. Genetic causes of cardiomyopathy in children: first results from the pediatric cardiomyopathy genes study[J]. *J Am Heart Assoc*, 2021, 10(9): e017731. DOI: 10.1161/JAHA.120.017731.
 - [29] van der Meulen MH, Herkert JC, den Boer SL, et al. Genetic evaluation of a nation-wide dutch pediatric DCM cohort: the use of genetic testing in risk stratification[J]. *Circ*



- Genom Precis Med, 2022, 15(5):e002981. DOI: 10.1161/CIRCGEN.120.002981.
- [30] Hershberger RE, Givertz MM, Ho CY, et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy-a Heart Failure Society of America practice guideline [J]. J Card Fail, 2018, 24(5): 281-302. DOI: 10.1016/j.cardfail.2018.03.004.
- [31] Burstein DS, Gaynor JW, Griffis H, et al. Genetic variant burden and adverse outcomes in pediatric cardiomyopathy[J]. Pediatr Res, 2021, 89(6): 1470-1476. DOI: 10.1038/s41390-020-1101-5.
- [32] Quiat D, Witkowski L, Zouk H, et al. Retrospective analysis of clinical genetic testing in pediatric primary dilated cardiomyopathy: testing outcomes and the effects of variant reclassification[J]. J Am Heart Assoc, 2020, 9(11): e016195. DOI: 10.1161/JAHA.120.016195.
- [33] Ware SM, Bhatnagar S, Dexheimer PJ, et al. The genetic architecture of pediatric cardiomyopathy[J]. Am J Hum Genet, 2022, 109(2): 282-298. DOI: 10.1016/j.ajhg.2021.12.006.
- [34] den Boer SL, Meijer RP, van Iperen GG, et al. Evaluation of the diagnostic work-up in children with myocarditis and idiopathic dilated cardiomyopathy[J]. Pediatr Cardiol, 2015, 36(2):409-416. DOI: 10.1007/s00246-014-1022-3.
- [35] Higashi K, Murakami T, Ishikawa Y, et al. Efficacy and safety of Tolvaptan for pediatric patients with congestive heart failure. Multicenter survey in the working group of the Japanese society of pediatric circulation and hemodynamics (J-SPECH) [J]. Int J Cardiol, 2016, 205: 37-42. DOI: 10.1016/j.ijcard.2015.12.003.
- [36] Sakaguchi H, Hirano D, Saito A, et al. Effectiveness and safety of Tolvaptan in infants with congenital heart disease[J]. Pediatr Int, 2023, 65(1):e15580. DOI: 10.1111/ped.15580.
- [37] Kantor PF, Loughheed J, Dancea A, et al. Presentation, diagnosis, and medical management of heart failure in children: Canadian Cardiovascular Society guidelines[J]. Can J Cardiol, 2013, 29(12): 1535-1552. DOI: 10.1016/j.cjca.2013.08.008.
- [38] Kirk R, Dipchand AI, Rosenthal DN, et al. The International Society for Heart and Lung Transplantation Guidelines for the management of pediatric heart failure: executive summary[J]. J Heart Lung Transplant, 2014, 33(9):888-909. DOI: 10.1016/j.healun.2014.06.002.
- [39] Rossano JW, Cabrera AG, Jefferies JL, et al. Pediatric Cardiac Intensive Care Society 2014 consensus statement: pharmacotherapies in cardiac critical care chronic heart failure[J]. Pediatr Crit Care Med, 2016, 17(3 Suppl 1):S20-34. DOI: 10.1097/PCC.0000000000000624.
- [40] Dittrich S, Graf E, Trollmann R, et al. Effect and safety of treatment with ACE-inhibitor Enalapril and β -blocker metoprolol on the onset of left ventricular dysfunction in Duchenne muscular dystrophy-a randomized, double-blind, placebo-controlled trial[J]. Orphanet J Rare Dis, 2019, 14(1):105. DOI: 10.1186/s13023-019-1066-9.
- [41] Laeer S, Cawello W, Burckhardt BB, et al. Enalapril and enalaprilat pharmacokinetics in children with heart failure due to dilated cardiomyopathy and congestive heart failure after administration of an orodispersible enalapril minitab (LENA-Studies)[J]. Pharmaceutics, 2022, 14(6): 1163. DOI: 10.3390/pharmaceutics14061163.
- [42] Bajcetic M, de Wildt SN, Dalinghaus M, et al. Orodispersible minitabets of enalapril for use in children with heart failure (LENA): rationale and protocol for a multicentre pharmacokinetic bridging study and follow-up safety study[J]. Contemp Clin Trials Commun, 2019, 15:100393. DOI: 10.1016/j.conctc.2019.100393.
- [43] Shaddy R, Canter C, Halnon N, et al. Design for the sacubitril/valsartan (LCZ696) compared with enalapril study of pediatric patients with heart failure due to systemic left ventricle systolic dysfunction (PANORAMA-HF study) [J]. Am Heart J, 2017, 193:23-34. DOI: 10.1016/j.ahj.2017.07.006.
- [44] Alabed S, Sabouni A, Al Dakhoul S, et al. Beta-blockers for congestive heart failure in children[J]. Cochrane Database Syst Rev, 2020, 7(7):CD007037. DOI: 10.1002/14651858.CD007037.pub4.
- [45] Adorisio R, Cantarutti N, Ciabattini M, et al. Real-world use of carvedilol in children with dilated cardiomyopathy: long-term effect on survival and ventricular function[J]. Front Pediatr, 2022, 10: 845406. DOI: 10.3389/fped.2022.845406.
- [46] Huang M, Zhang X, Chen S, et al. The effect of carvedilol treatment on chronic heart failure in pediatric patients with dilated cardiomyopathy: a prospective, randomized-controlled study[J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(3):680-685. DOI: 10.1007/s00246-012-0527-x.
- [47] Greenway SC, Dallaire F, Hazari H, et al. Addition of digoxin improves cardiac function in children with the dilated cardiomyopathy with ataxia syndrome: a mitochondrial cardiomyopathy[J]. Can J Cardiol, 2018, 34(8):972-977. DOI: 10.1016/j.cjca.2018.02.019.
- [48] Bonnet D, Berger F, Jokinen E, et al. Ivabradine in children with dilated cardiomyopathy and symptomatic chronic heart failure[J]. J Am Coll Cardiol, 2017, 70(10): 1262-1272. DOI: 10.1016/j.jacc.2017.07.725.
- [49] Maddox TM, Januzzi JL Jr, Allen LA, et al. 2021 update to the 2017 ACC expert consensus decision pathway for optimization of heart failure treatment: answers to 10 pivotal issues about heart failure with reduced ejection fraction: a report of the American college of cardiology solution set oversight committee[J]. J Am Coll Cardiol, 2021, 77(6):772-810. DOI: 10.1016/j.jacc.2020.11.022.
- [50] Mak D, Ryan KA, Han JC. Review of insulin resistance in dilated cardiomyopathy and implications for the pediatric patient short title: insulin resistance DCM and pediatrics [J]. Front Pediatr, 2021, 9: 756593. DOI: 10.3389/fped.2021.756593.
- [51] Newland DM, Law YM, Albers EL, et al. Early clinical experience with dapagliflozin in children with heart failure[J]. Pediatr Cardiol, 2023, 44(1): 146-152. DOI: 10.1007/s00246-022-02983-0.
- [52] Apostolopoulou SC, Vagenakis GA, Tsoutsinos A, et al. Ambulatory intravenous inotropic support and or levosimendan in pediatric and congenital heart failure: safety, survival, improvement, or transplantation [J]. Pediatr Cardiol, 2018, 39(7): 1315-1322. DOI: 10.1007/s00246-018-1897-5.
- [53] Brown S, Nolan O, Poole E, et al. Long-term milrinone therapy in children with dilated cardiomyopathy[J]. Acta Paediatr, 2023, 112(6): 1298-1303. DOI: 10.1111/apa.16738.
- [54] He B, Li X, Li D. Immunosuppressive treatment for



- myocarditis in the pediatric population: a meta-analysis [J]. *Front Pediatr*, 2019, 7: 430. DOI: 10.3389/fped.2019.00430.
- [55] Frustaci A, Russo MA, Chimenti C. Randomized study on the efficacy of immunosuppressive therapy in patients with virus-negative inflammatory cardiomyopathy: the TIMIC study[J]. *Eur Heart J*, 2009, 30(16): 1995-2002. DOI: 10.1093/eurheartj/ehp249.
- [56] Li Y, Yu Y, Chen S, et al. Corticosteroids and intravenous immunoglobulin in pediatric myocarditis: a meta-analysis [J]. *Front Pediatr*, 2019, 7: 342. DOI: 10.3389/fped.2019.00342.
- [57] Shah MJ, Silka MJ, Silva J, et al. 2021 PACES expert consensus statement on the indications and management of cardiovascular implantable electronic devices in pediatric patients[J]. *Heart Rhythm*, 2021, 18(11): 1888-1924. DOI: 10.1016/j.hrthm.2021.07.038.
- [58] Chen K, Williams S, Chan AK, et al. Thrombosis and embolism in pediatric cardiomyopathy[J]. *Blood Coagul Fibrinolysis*, 2013, 24(3): 221-230. DOI: 10.1097/MBC.0b013e32835bfd85.
- [59] 中国医师协会心力衰竭专业委员会, 国家心血管病专家委员会心力衰竭专业委员会, 中华心力衰竭和心脏病杂志编辑委员会. 中国心力衰竭患者离子管理专家共识[J]. *中华心力衰竭和心脏病杂志*, 2020, 4(1):16-31. DOI: 10.3760/cma.j.cn101460-20200114-00004.
- [60] Higgins D, Otero J, Jefferis Kirk C, et al. Iron laboratory studies in pediatric patients with heart failure from dilated cardiomyopathy[J]. *Am J Cardiol*, 2017, 120(11): 2049-2055. DOI: 10.1016/j.amjcard.2017.08.023.
- [61] Puri K, Spinner JA, Powers JM, et al. Poor efficacy of oral iron replacement therapy in pediatric patients with heart failure[J]. *Cardiol Young*, 2022, 32(8): 1302-1309. DOI: 10.1017/S1047951121004066.
- [62] Goldberg JF, Shah MD, Kantor PF, et al. Prevalence and severity of anemia in children hospitalized with acute heart failure[J]. *Congenit Heart Dis*, 2016, 11(6):622-629. DOI: 10.1111/chd.12355.
- [63] Kaddourah A, Goldstein SL, Lipshultz SE, et al. Prevalence, predictors, and outcomes of cardiorenal syndrome in children with dilated cardiomyopathy: a report from the Pediatric Cardiomyopathy Registry[J]. *Pediatr Nephrol*, 2015, 30(12): 2177-2188. DOI: 10.1007/s00467-015-3165-8.
- [64] McDonagh TA, Metra M, Adamo M, et al. 2021 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure[J]. *Eur Heart J*, 2021, 42(36): 3599-3726. DOI: 10.1093/eurheartj/ehab368.
- [65] Hayashi T, Inuzuka R, Shindo T, et al. Clinical implications of mitral valve geometric alterations in children with dilated cardiomyopathy[J]. *Cardiol Young*, 2016, 26(7): 1365-1372. DOI: 10.1017/S1047951115002668.
- [66] Patange A, Thomas R, Ross RD. Severity of mitral regurgitation predicts risk of death or cardiac transplantation in children with idiopathic dilated cardiomyopathy[J]. *Pediatr Cardiol*, 2014, 35(2):232-238. DOI: 10.1007/s00246-013-0764-7.
- [67] Rossano JW, Shaddy RE. Heart failure in children: etiology and treatment[J]. *J Pediatr*, 2014, 165(2): 228-233. DOI: 10.1016/j.jpeds.2014.04.055.
- [68] Halliday BP, Wassall R, Lota AS, et al. Withdrawal of pharmacological treatment for heart failure in patients with recovered dilated cardiomyopathy (TRED-HF): an open-label, pilot, randomised trial[J]. *Lancet*, 2019, 393(10166): 61-73. DOI: 10.1016/S0140-6736(18)32484-X.
- [69] Law YM, Lal AK, Chen S, et al. Diagnosis and management of myocarditis in children: a scientific statement from the American Heart Association[J]. *Circulation*, 2021, 144(6): e123-e135. DOI: 10.1161/CIR.0000000000001001.
- [70] 中华医学会器官移植学分会. 中国儿童心脏移植操作规范(2019 版)[J]. *中华移植杂志(电子版)*, 2020, 14(3):136-142. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-3903.2020.03.002.
- [71] Fu HY, Chou HW, Lai CH, et al. Outcomes of pediatric patients supported with ventricular assist devices single center experience[J]. *J Formos Med Assoc*, 2023, 122(2): 172-181. DOI: 10.1016/j.jfma.2022.09.008.
- [72] Januszewska K. Ventricular assist device in children with dilated cardiomyopathy as a bridge to recovery-can we know this at the time of implantation? [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2023, 63(5): ezad197 [pii]. DOI: 10.1093/ejcts/ezad197.
- [73] Byrnes J, Villa C, Lorts A. Ventricular assist devices in pediatric cardiac intensive care[J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2016, 17(8 Suppl 1): S160-170. DOI: 10.1097/PCC.0000000000000757.
- [74] Schranz D, Rupp S, Müller M, et al. Pulmonary artery banding in infants and young children with left ventricular dilated cardiomyopathy: a novel therapeutic strategy before heart transplantation[J]. *J Heart Lung Transplant*, 2013, 32(5): 475-481. DOI: 10.1016/j.healun.2013.01.988.
- [75] Schranz D, Akintuerk H, Bailey L. Pulmonary artery banding for functional regeneration of end-stage dilated cardiomyopathy in young children: world network report [J]. *Circulation*, 2018, 137(13):1410-1412. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.029360.
- [76] Greenberg JW, Guzman-Gomez A, Hogue S, et al. Pediatric heart transplantation: the past, the present, and the future [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2022, 31(3): 151176. DOI: 10.1016/j.sempedsurg.2022.151176.
- [77] Hayes D Jr, Cherkh WS, Chambers DC, et al. The international thoracic organ transplant registry of the international society for heart and lung transplantation: twenty-second pediatric lung and heart-lung transplantation report-2019; Focus theme: donor and recipient size match[J]. *J Heart Lung Transplant*, 2019, 38(10):1015-1027. DOI: 10.1016/j.healun.2019.08.003.
- [78] Chen CK, Manlhiot C, Russell JL, et al. The utility of cardiopulmonary exercise testing for the prediction of outcomes in ambulatory children with dilated cardiomyopathy[J]. *Transplantation*, 2017, 101(10): 2455-2460. DOI: 10.1097/TP.0000000000001672.
- [79] van der Mheen M, van der Meulen MH, den Boer SL, et al. Emotional and behavioral problems in children with dilated cardiomyopathy[J]. *Eur J Cardiovasc Nurs*, 2020, 19(4):291-300. DOI: 10.1177/1474515119876148.
- [80] Ellepola CD, Knight LM, Fischbach P, et al. Genetic testing in pediatric cardiomyopathy[J]. *Pediatr Cardiol*, 2018, 39(3):491-500. DOI: 10.1007/s00246-017-1779-2.

