

三尖瓣闭锁 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E4_B8_89_E5_B0_96_E7_93_A3_E9_c22_305806.htm 名称三尖瓣闭锁所属科室心胸外科病理胚胎在正常发育情况下，心内膜垫融合，将房室管平均分成左右两个管口并参与形成膜部心室间隔和闭合心房间隔第1孔。一般认为胚胎期前后心内膜垫融合部位偏向右侧，心室间隔右移造成房室口分隔不均等，右侧房室管口闭塞则日后形成三尖瓣闭锁。病理解剖：三尖瓣闭锁时，右心房与右心室不直接沟通，左房则通过二尖瓣与左心室相连接。右心房内见不到三尖瓣瓣膜组织和三尖瓣瓣孔。右心房底部，原三尖瓣所在部位被肌性组织所替代者最为常见，约占76%，呈现薄膜状组织者占12%，由瓣叶融合成膜状组织者占6%，融合的瓣叶心室侧可能有腱索样组织附着。另6%房室口被附着于右心室壁瓣叶组织所阻塞，Vanpragh称之为Ebstein型（图2）。（1）肌肉型（2）膜型（3）瓣型（4）Ebstein型图2 三尖瓣闭锁的解剖分型Vanpragh将此病分三型：肌肉型：占84%，呈现纤维性凹陷。显微镜检查肌肉纤维向四面放射。膜型：占8%，伴有并置心耳，显示透明的纤维组织。Ebstein型：占8%，房化右心室形成一盲端袋位于右心房下方。右心房房壁增厚扩大，左心房扩大，心房之间有卵圆孔未闭，房间隔缺损，有时呈单心房。右心室发育差，非凡在右心室流入道部位。当肺动脉闭锁时看不到右心室，右心室细小腔径仅数毫米，右室腔下部可能具有未发育的乳头肌。左右心室间可能有大小不等的心室间隔缺损，缺损大者右心室腔亦较大。有时在肺动脉瓣下方可见到狭小薄壁的右心室流出道。少数病例右心室缺失或在肺动脉下

方右心室壁内呈现小裂隙。极少数病例左右心室排列错位，二尖瓣骑跨于移位的心室间隔上方，右心室承相主要的排气功能。在这种情况下，位于心脏左侧的右心室发育较好而位于右侧的左心室则发育不良。三尖瓣闭锁病例，左右心房血液均通过二尖瓣，因而二尖瓣比正常者大，瓣膜形态正常。但有时具有3个或4个瓣叶，并可能骑跨在心室间隔上方，有的病例二尖瓣关闭不全，左心室往往增大和肥厚。主动脉和肺总动脉的互相解剖关系可能正常（Ⅰ型）或呈右旋型错位（Ⅱ型），极少数呈左旋性错位（Ⅲ型）。肺动脉及肺动脉瓣可能正常，但亦可出现肺动脉瓣膜狭窄，闭锁或瓣下流出道狭窄。三尖瓣闭锁病变差异很大。Vlad根据大动脉的解剖学互相关系分为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ三型，再根据肺动脉通畅情况和心室间隔缺损的大小分为八种类型（图3）。（1）ⅠA型肺动脉闭锁（2）ⅠB型肺动脉发育不全，伴小室间隔缺损（3）ⅠC型肺动脉正常伴大室间隔缺损（4）ⅡA型肺动脉闭锁（5）ⅡB型肺动脉瓣或瓣下狭窄（6）ⅡC型肺动脉扩大（7）ⅢA型肺动脉或肺动脉瓣下狭窄（8）ⅢB型主动脉瓣下狭窄

图3 三尖瓣闭锁的Keith分型法 病理生理：三尖瓣闭锁对血流动力学产生三种情况：体循环静脉血液回流到右心房后，必须经过心房间隔缺损或未闭卵圆孔进入左心房，如缺损小，则体循环静脉压升高引致肝肿大和右心功能衰竭。体循环静脉血液和肺静脉氧合血液在左心房内完全混合造成不同程度的动脉血氧饱和度降低，肺循环血流量多者可不出现紫绀或轻度紫绀，肺动脉出口狭窄者则出现重度紫绀。右心室发育不良，心室腔很小，因此左心室承担两侧心室的排气功能，往往扩大和呈现左心衰竭。约20%的三尖瓣闭锁病

人由于伴有肺动脉出口狭窄，临床上呈现紫绀，另一部份病例肺血流量正常或增多则可发生心力衰竭或肺血管阻塞性病变。大动脉右旋型错位病例，非凡是肺动脉粗大而伴有主动脉缩窄或发育不良者，则可在出生后早期死于严重心力衰竭。肺血管阻塞性病变加重，肺血流量逐渐减少则紫绀也逐渐加重。临床表现（一）症状 三尖瓣闭锁病人生存期长短与肺血流量有密切关系。肺血流量接近正常者，生存期最长可达8年以上；肺血流量很多者，出生后一般仅能生存3个月；肺血流少于正常者则出生后生存期居于前述两种情况之间。Keith等报道三尖瓣闭锁病人50%可生存到6个月，33%生存到1岁，仅10%可生存至10岁。房间隔通道小的病例，临床上呈现体循环静脉充血，颈静脉怒张，肝肿大和四周型水肿。由于肺循环血量少，大多数病例从新生儿期起即可呈现紫绀，劳累后气急，并可采取蹲踞体位或发生缺氧性昏厥。2岁以上病人常出现杵状指（趾）。肺血流量增多的病例，紫绀程度减轻，但常有气急、呼吸快速，易发作肺部感染，常呈现充血性心力衰竭。（二）体征 胸骨左缘常可听到肺动脉瓣狭窄或室间隔缺损产生的收缩期吹风样杂音，合并有动脉导管未闭者可听到连续性机器样杂音。肺血流量增多者可听到舒张中期滚筒样杂音。此外还可能有肝肿大、水肿、颈静脉怒张和肺水肿等征象。辅助检查心电图检查90%的病例为电轴左偏，大动脉错位。肺动脉增粗者电轴正常或右偏。心前导联均显示左心室肥大、T波倒置改变。80%病例示P波高或增宽并有切迹。X线检查 胸部X线表现颇多变异。肺血流减少者心影正常或轻度扩大，肺血流量增多者心影显著扩大。典型的胸部X线征象为心脏右缘平直，左心缘圆钝，心尖抬高，心腰

部凹陷，有时心影与法乐三联症相似。大动脉错位者心影可呈鸡蛋形。肺血流少的病例肺纹显著减少，肺充血者可见肺纹增多。心导管和心血管造影术 右心导管可经房缺进入左心房，右心房压力高于左心房。压差大小和房缺直径成反比，缺损小，压差大。动脉血氧含量减少，左房、左室、肺动脉及主动脉的血氧含量相同。选择性右心房造影显示造影剂从右心房进入左心房、左心室，再进入肺动脉和主动脉。心影下方可见未显影的三角区即右心室窗，位于右心房、左心室与膈肌之间。有时造影检查可显示心室间隔缺损，右心室腔及流出道和肺动脉。此外尚可显示两根大动脉的互相关系及位置，左心室造影可判定有无二尖瓣关闭不全。M型超声心动图显示三尖瓣双峰曲线消失，四腔切面检查未能见到三尖瓣回声反射，房间隔回声中断，并有心室间隔上部回声中断。超声心动图和多普勒检查并可见到血流自右房至左心房再进入左室。二尖瓣活动幅度增大，右房、左房、左室腔均增大，右心室小或消失。诊断临床上呈现紫绀、气急和乏力等症状，而心电图显示电轴左偏和左心室肥厚，P波高而宽，则应高度怀疑可能有三尖瓣闭锁。右心导管检查和心血管造影、超声心动图检查可以明确诊断本病。需与法乐三联症、Ebstein畸形、大动脉错位、右心室双出口和单心室等鉴别。治疗三尖瓣闭锁的预后极差，生存期很短，约70%病儿于出生后1年内死亡。新生儿病例肺血流量减少呈现重度紫绀。右心房与左心房间存在压力阶差者，为增加肺循环血流量可施行下列姑息性手术。（一）姑息性手术1．体肺循环分流术常用的是左侧锁骨下动脉-肺动脉端侧吻合术（Blalock-Taussig分流术）或在锁骨下动脉与肺动脉之间联结一段Gortex人造

血管。也可施行降主动脉-左肺动脉侧侧吻合术（Potts分流术）或升主动脉-肺总动脉侧侧吻合术（Waterston分流术）。后两种手术可能产生肺动脉扭曲或吻合口太大致肺血流量过度增多。

2. 带气囊导管心房间隔缺损扩大术或闭式房间隔部份切除术 三尖瓣闭锁心房间相通2/3为卵圆孔未闭，1/3为房间隔缺损。右心导管检查发现右房压力高于左房压力 $> 0.67\text{kPa}$ （ 5mmHg ），需扩大心房之间通道，可用带气囊导管通过房间隔缺损进行气囊扩大缺损。此方法可在心导管检查时进行，常用于婴幼儿减轻症状。此外可用闭式方法在房间隔造成一个缺损，解除右心房和腔静脉高压，缓解右心衰竭。

2. 上腔静脉右肺动脉吻合术（Glenn手术） Glenn手术疗效较好，其优点是不加重左心室负荷，也不产生肺血管病变。但6个月以下的病例手术死亡率较高，且手术造成的左、右肺动脉连续中断，日后重建手术时操作难度很大。

4. 肺动脉束扎术 肺循环血流量过多引致充血性心力衰竭，并易产生肺血管阻塞性病变。经内科治疗难于控制心力衰竭者，可施行肺动脉环扎术减少肺循环血流量，改善心力衰竭和防止发生肺血管病变。

（二）矫治性手术 1968年Fontan施行右心房-肺动脉吻合术同时缝闭心房间隔缺损治疗三尖瓣闭锁获得成功。Fontan手术的目的是将体循环静脉回流入右心房的血液全部引入肺动脉，在肺内进行氧合而无需依靠右心室排送血液。保留解剖畸形。手术指征有：肺动脉平均压力 $< 2\text{kPa}$ （ $< 15\text{mmHg}$ ），肺血管阻力 $< 4\text{Wood单位}/\text{m}^2$ ，左心室喷射指数 > 0.6 ，左心室舒张末期压力 $< 1.6\text{kPa}$ （ $< 12\text{mmHg}$ ）。二尖瓣无明显病变。年龄 $> 2\sim 3$ 岁。窦性节律。主肺动脉直径比例“ \square ”型切口，心房壁翻向右

室流出道切口，与切口下边缘作吻合，前壁专心包补片覆盖，形成通道。此外有右心房与右心室之间安放外导管，可在体外循环下作右心室切口，切除漏斗腔内肥厚肌肉，室间隔缺损直接缝合或补片修复。经右心房切口，用补片闭合房间隔缺损。最后用涤纶织片或Gortex外管道吻合右心房与右心室漏斗部。3. 上腔静脉离断，上腔静脉远端与右肺动脉吻合，近心端与肺总动脉吻合。手术时充分游离上腔静脉和左右肺动脉，防止吻合时上腔静脉或肺动脉扭曲引起吻合口狭窄。保留右房顶部，避免损伤窦房结动脉。手术时应注重：尽可能保持右心房解剖和功能上的完整性。使之术后有效肺循环动力血泵和减少房性心律失常。带瓣或无瓣外导管口径要足够大，6岁左右为20mm，而较大儿童为22~25mm。导管在肝素化前抽血预凝，防止心跳后渗血。放置管道位置适当，避免胸骨压迫管道。术毕右心房测压力，如超过3.3kPa（25mmHg）和右心排出量低于2L/m²，应作上腔静脉和右肺动脉吻合，减低右房压力。安置临时心脏起搏器控制心率。手术后处理：术后心肺功能监测，早期保持右房压>2.0kPa（15mmHg），如不能维持应输血和血浆。低心排出量综合征时，则应用多巴胺、异丙基肾上腺素或硝普钠等药物。术后早期渗血较多时，应及时应用新鲜血、血小板和纤维蛋白原。术后右房压力增高，淋巴液回流受限可造成引流量增多，可用利尿药和/或洋地黄。术后抗凝2~3个月。术后疗效和预后：分流手术：Trusle报告1947~1978年施行148例三尖瓣闭锁分流术效果，其中potts手术52例，Blalock手术46例，Glenn手术22例，Waters ton手术9例和其他手术19例，6个月内婴儿手术死亡率47.4%，而6个月以上为13.9%。手术生

存病例随访95例，其中44例无症状，48例有轻到中度症状，3例有严重活动受限。在这些手术中，发现Glenn手术效果最好。Dick报道大组分流手术后病人能生存10~15年。Fontan手术早期死亡率为20~30%。现有明显改善，手术效果满足。早期并发症有右心衰竭，胸腔渗液，肝脏肿大和腹水，大部份在1周后消失，仍有持续胸膜渗液。大多数术后病人紫绀消失，活动能力明显增强。Miller报告术后病人进行右心导管检查，平均右心房压力1.87~2.40kPa（14~18mmHg），动脉血氧饱和度87~92%。但此手术还存在长期后同种或异种瓣膜功能不全等动力学异常。长期右心房负荷增加，导致右心房扩大，易发生心房性心律失常等问题，但大多数病例早期有满足效果。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com