

先天性主动脉瓣下狭窄 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__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E4_c22_305825.htm 名称先天性主动脉瓣

下狭窄所属科室心胸外科临床表现主动脉瓣下狭窄在先天性主动脉口狭窄中约占25%，常见的有两种类型：（1）纤维隔膜型：主动脉瓣环下方约1cm处有薄膜环状纤维组织，部分或全部环绕左心室流出道血流必需通过隔膜中心或偏向一侧的小孔而进入主动脉，引致血流梗阻。少数病例纤维隔膜与主动脉瓣叶之间或与二尖瓣前瓣叶之间有纤维粘连。（2）主动脉瓣下纤维隧道型狭窄：此型较少见，在主动脉瓣下狭窄中约占20%。纤维组织呈管道状，从主动脉瓣环下方1~2.5cm起向下延伸入左心室流出道的远段。纤维管道一般内径约为1cm，长度自1cm到3cm。管道长者往往主动脉瓣环狭小，血流梗阻程度重（图5）。图5 主动脉瓣下狭窄的类型

纤维隧道型狭窄 纤维隔膜型狭窄

主动脉瓣下纤维狭窄的临床表现：X线、心电图、心导管检查结果均与主动脉瓣膜狭窄相似，但极少听到收缩早期喀喇音。二尖瓣前瓣叶活动度受纤维狭窄限制的病例在心尖区可听到因二尖瓣关闭不全产生的舒张中期杂音。胸部X线摄影升主动脉一般不呈现狭窄后扩大，主动脉瓣叶无钙化征象。少数病例左心导管检查时连续记录左心室流出道和主动脉压力曲线，可能在左心室流出道记录到收缩压与主动脉相同，舒张压与左心室相同，介于左心室和主动脉之间的第三种压力曲线。选择性左心室造影可显示左心室流出道局限性很短的环状隔膜型狭窄，或较长的隧道型狭窄。双维超声心动图检查：在左心室长轴切面

可直接显示主动脉瓣下方距主动脉瓣环约1cm处的纤维隔膜和其中心部位小孔或在左心室流出道显示较长的纤维管状狭窄，狭窄段后壁即为二尖瓣前瓣叶。治疗主动脉瓣下狭窄在婴幼儿期不产生重度左心室排血梗阻，临床症状也不严重，因此极少需在婴幼儿期施行手术治疗。但进入童年期，梗阻性病变发展较为迅速，由于受狭窄后血液湍流的冲击，主动脉瓣叶往往增厚，产生主动脉瓣关闭不全，且易并发心内膜炎。手术治疗：1956年Brock报道经左心室施行闭式狭窄扩张术。1960年Spencer开始在体外循环下直视切除狭窄病变。Rostan和Konez于1974年、Konno于1975年各自应用主动脉-心室成形术治疗纤维管道型主动脉瓣下狭窄。手术操作：主动脉瓣下纤维隔膜切除术：体外循环结合低温应用冷心脏停搏液和心脏局部降温。在升主动脉根部作横切口，辨认病变与二尖瓣前瓣叶和心室间隔的解剖关系。左冠瓣基部及与其相邻的无冠瓣与二尖瓣前瓣叶相连接，右冠瓣靠近室间隔，右冠瓣与无冠瓣交界处为膜部室间隔和房室束，用拉钩牵引主动脉瓣瓣叶显露瓣下纤维隔膜。纤维隔膜一般厚度为1~2mm。用镊子牵拉隔膜，用小刀将隔膜从心室间隔切开。接近二尖瓣前瓣叶处应注重避免切破膜部心室间隔。隔膜附着于二尖瓣前瓣叶处，应充分切除以游离前瓣叶，使其活动不受限制。在右冠瓣下方与心室间隔肌部区切除隔膜组织不可太深，以避免损伤传导组织。假如隔膜附着于主动脉瓣叶，应小心地分离切除。全部切除隔膜组织后，分两层缝合主动脉切口，最后1、2针缝线留待左侧心腔注满血液，排出左心及主动脉内残留的气体后再予结扎（图1）。取除主动脉阻断钳。心跳恢复，体温升高到35℃以上即可停止体外循环。

(1) 显露 (2) 切除纤维隔膜图1 主动脉瓣下纤维隔膜切除术伴有重度主动脉瓣关闭不全的病例，在切除主动脉瓣下狭窄后需同期施行主动脉瓣替换术。纤维隧道型狭窄切除术：此型主动脉瓣下狭窄往往主动脉瓣环小。为了解除左心室流出道狭窄，大多数病例需同期作主动脉瓣替换术。施行主动脉-心室形成术时应用体外循环结合心脏冷停搏液和局部心肌降温，保护心肌。建立体外循环后，阻断升主动脉，解剖升主动脉根部前壁脂肪组织，明确右冠状动脉开口的位置，纵向切开升主动脉根部前壁，切口右缘距右冠状动脉约7mm，以便于缝合主动脉切口时有足够的主动脉壁组织，不影响右冠状动脉血流。切口下缘向下、向左在右冠瓣与左冠瓣交界处切开主动脉瓣环，并延伸入肺动脉瓣下方的右心室流出道前壁，这样即可显露心室间隔的左、右侧。从主动脉瓣环切口下缘在室上嵴部位纵向切开增厚的心室间隔，并全部切开主动脉瓣下管状狭窄。切除主动脉瓣，置入直径足够大的人工主动脉瓣，将人造主动脉瓣的大部分（约60%）缝环缝合固定于主动脉瓣环上。按心室间隔切口和主动脉切口的形态、大小和长度修剪供修补用的梭形涤纶织片，将织片下端缝合固定于心室间隔的左侧，右心室一侧的缝线用涤纶小垫片加固，织片置于心室间隔的左侧，由于左室腔压力高，可使织片紧贴于心室间隔，减少室间隔修补区产生左至右分流的可能性。织片中部与人工瓣膜的缝环作缝合固定，完成人工瓣膜置换术。织片的上部则与升主动脉切口边缘连续缝合，右心室流出道切口则专心包或补片连续缝合，并将心包片的上半部缝合并覆盖于已用于缝补升主动脉切口涤纶织片的表面（图2），心内操作即告完成。主动脉-室间隔成形术后主

动脉瓣环直径可增大5~8mm，同时左心室流出道也可增大50%。

(1) 切口 (2) 纵向切开增厚的心室间隔和主动脉瓣下管状狭窄 (3) 切除主动脉瓣，作人工瓣膜置换，并取大小合适的织片，其下端缝合固定于心室间隔的左侧，右心室一侧的缝线用涤纶小垫片加固，织片中部与人工瓣膜的缝环作缝合固定 (4) 右心室流出道切口专心包缝合

图2 纤维隧道型狭窄切除术 主动脉瓣下纤维隧道型狭窄，如主动脉瓣环及瓣叶正常，勿须作主动脉瓣膜替换术的病例，可在升主动脉根部和在肺动脉瓣下方约2cm处的右心室流出道各作一个横切口，经主动脉切口于左心室流出道内放入直角钳，经右心室切口可在心室间隔下方扪到直角钳。在直角钳的导引下从右心室侧切开心室间隔，室间隔切口与左室流出道平行，约长2~3cm，切口上缘不超越主动脉瓣，剥离并切除主动脉瓣下纤维管道，用涤纶织片缝补心室间隔切口，并扩大左心室流出道，然后缝合主动脉及右心室切口 (图3)。有的外科医师主张在心脏外作旁路手术，在左心室与升主动脉、胸降主动脉或腹主动脉之间连接一根较粗的带有人工生物瓣膜的人造血管。人造血管的一端与左心室心尖部切口作对端吻合术，带人工瓣膜的一端与主动脉作端侧吻合术 (图4)。

(1) 在主动脉根部和肺动脉瓣下方约2cm处的右心室流出道各作一横切口 (2) 切除主动脉瓣下纤维管道 (3) 涤纶织片缝补心室间隔切口 (4) 缝合主动脉及右心室切口

图3 主动脉瓣下纤维隧道型狭窄切除术 (勿需置换瓣膜) 图4 吻合带人工瓣膜的人造血管治疗效果：先天性主动脉瓣下狭窄病例极少需在婴幼儿期施行手术，因此手术死亡率比瓣膜部狭窄低，一般约为5%。主动脉-心室成形术的手术死亡率较高，约近10%

。且术后传导束损伤的并发率较高，有的病例组报道术后各类传导阻滞的发生率可高达50%左右。术后左心室与主动脉收缩压差明显降低，心功能改善，恢复到Ⅰ级者约占80%，术后15年随诊约40%病例晚期死亡。晚期死亡原因有左心室流出道残留梗阻性病变，狭窄复发，房室传导阻滞和主动脉瓣或二尖瓣关闭不全等。 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