

永存动脉干 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\\_\\_E6\\_B0\\_B8\\_E5\\_AD\\_98\\_E5\\_8A\\_A8\\_E8\\_c22\\_305852.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E6_B0_B8_E5_AD_98_E5_8A_A8_E8_c22_305852.htm) 名称永存动脉干所属科室心胸外科病理在胚胎发育的第3及第4周，在正常情况下动脉干间隔的发育将总动脉干分隔成升主动脉及主肺动脉，动脉干间隔由圆锥部向头端方向呈螺旋形生长，使升主动脉位于左后方，主肺动脉位于右前方，动脉干间隔与圆锥部的圆锥间隔相连，参与膜部室间隔的形成，关闭室间孔。如心球纵隔缺如或发育不全则形成室间隔的高位缺损，动脉干即骑跨在室间隔缺损之上。动脉干的半月瓣常为3瓣，可有2~6个瓣叶畸形，动脉导管经常缺如，即使存在而功能上也不重要。肺动脉可从动脉干根部、主干部或弓部分出，甚至肺动脉不发育，肺循环的血液仅来自扩大的支气管动脉，故永存动脉干可有各种不同的类型，但不论何种类型，体循环、肺循环、冠状动脉的血液来自心室和动脉干。血流动力学：永存动脉干病例，来自左、右心室的血液全部进入动脉干。静脉血液和左心室喷射的来自肺循环的氧合血和右心室喷射的来自体循环的血液混同进入动脉干，因此而产生的血氧饱和度降低的程度取决于肺循环血流量的多少肺血流量多临床上紫绀不明显或程度轻，但心脏负荷加重伴有动脉干瓣膜关闭不合者易造成心力衰竭，左心房压力升高可发生肺水肿、肺血流量少侧紫绀明显，引致肺血流量减少。最常见原因是肺血管床承受体循环高压的大量血流逐渐产生肺小血管阻塞性病变，致肺循环阻力升高，血流量减少，肺动脉狭窄亦可造成肺血流量减少但较为少见。临床表现根据肺动脉起源部位的不同，永存动脉干有数种分型方法。目前临床上常用的

是按Collect和Edwards法分为四型（图1）。图1 永存动脉干解剖畸形分类示意图 I 型 动脉干部分分隔，肺动脉主干起源于动脉干的近端，居左侧与右侧的升主动脉处于同一平面，接受两侧心室的血液。此型常见，约占48%。 II 型 左、右肺动脉共同开口或相互靠近，起源于动脉干中部的后壁，约占29%。 III 型 左、右肺动脉分别起源于动脉干的两侧，约占11%。 IV 型 肺动脉起源于胸段降主动脉或肺动脉缺失，肺动脉血供来自支气管动脉，约占12%。 Van Praagh根据主动脉-肺动脉间隔形成的程度和肺动脉及主动脉弓的解剖形态将共同动脉干分为四类：A1型 约占50%，动脉干间隔部分形成，但在干瓣上方有巨大缺损。短的肺动脉主干起自动脉干的左背侧并分为左右两支肺动脉，动脉干自成为升主动脉，约7%病例在肺动脉主干的起点有狭窄。A1-A2过渡型 约占9%，在心血管造影和手术中均不能区别。A2型 约占21%，主动脉-肺动脉间隔和肺总动脉干缺如，两支肺动脉直接起自动脉干背侧或侧面行向肺部，其开口可分开也可靠得很近，由于肺动脉分支的起点狭窄或发育不全，肺灌注量少。A3型 约占8%，仅有单一肺动脉分支起自动脉干佛氏窦上方，供给同侧肺叶，而另一侧肺叶由主肺侧支或起自主动脉弓或降主动脉的肺动脉供给，通常缺如的肺动脉与主动脉弓同侧，较少在对侧。A4型 约12%，动脉干直接在干瓣上方分为一狭窄或发育不全的升主动脉和显著扩大的肺动脉主干，大的动脉导管连接肺动脉分支和降主动脉，而发育不全的主动脉弓在峡部还有狭窄，甚至完全断离。临床表现：婴儿出生后数周内由于肺血管床阻力高，肺血流量少，临床症状不明显，随着肺血管床阻力降低后即可出现心力衰竭和肺部感染症状。肺血流

量增多者常呈现呼吸困难、心力衰竭和心动过速。肺血流量减少则出现紫绀，同时伴红细胞增多和杵状指（趾）。体格检查：患者全身情况较弱，体重不增，心率增快，心脏扩大，肝脏肿大，在肺动脉瓣区闻及单一的第2心音，胸骨左缘第3、4肋间有响亮、粗糙的收缩期杂音和震颤。伴有瓣膜关闭不全者侧心尖区有舒张早期或中期杂音，动脉干瓣膜关闭不全常有水冲脉。胸片示心影增大，肺血管纹理增多，以心室增大为主，升主动脉明显增宽，搏动强烈而不见肺动脉，约25%病例为右位主动脉。肺动脉起源部位较正常高，若见动脉分支影高达主动脉弓水平时，则有诊断价值。心电图检查：肺血增多时为左、右心室肥大、肺血管阻力增高，肺血少时为右心室肥大。超声心动图：见动脉干骑跨在室间隔缺损之上，常见左心房，左心室大，动脉干瓣膜可增厚。心导管检查：右心室压力增高，左、右心室收缩压相近，肺动脉与动脉干压力亦相近。心导管可从右心室进入主动脉弓头臂分支。心血管造影见单一动脉干骑跨在室间隔缺损之上，仅有一组半月瓣。冠状动脉及肺动脉均起源于动脉干。鉴别诊断一）肺动脉闭锁型的严重法乐三联症 生后即现紫绀和心力衰竭，X线检查示肺部缺血，右房、室增大。心电图示右心房、室肥大。右心导管检查可得右心房、室压力增高。多普勒超声心动图和心血管造影可明确诊断。（二）主、肺动脉间隔缺损 类似永存动脉干的I型，超声心动图可见到两组大动脉的瓣膜，主动脉造影可显示两个大动脉和间隔缺损的部位。（三）大动脉错位 生后即现紫绀和心力衰竭，若伴大型房间隔缺损或室间隔缺损时紫绀较轻，症状出现较迟。X线检查示心脏增大呈蛋形，心血管造影显示主动脉起源于右心

室，主肺动脉起源于左心室。（四）三尖瓣闭锁 右心房扩大，左心室肥大，心电图示轴心偏左，而永存动脉干常见右心室肥大。多普勒超声心动图及心血管造影可见三尖瓣闭锁。治疗经胸骨正中切口，体外循环下进行，但在体外转流阻断主动脉前，先要钳夹左、右肺动脉，以免发生急性肺水肿，然后从动脉干上切断肺动脉。如肺动脉有两个分开的开口，则将两个开口连同一片主动脉壁一起切下，动脉干后壁的缺损和室间隔缺损用补片修补，使动脉干只与左心室相通。应用带瓣外导管建立右心室与肺动脉连接。预防及预后大多数患儿均在婴儿期死亡。死亡原因主要为心力衰竭，其他如脑脓肿，心内膜炎。手术死亡率高，预后不良 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](http://www.100test.com)