

先天性二尖瓣畸形 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_305928.htm 名称先天性二尖瓣畸形

所属科室心胸外科病理（一）二尖瓣狭窄常见的有下列异常（图2）：（1）瓣叶组织过多（2）降落伞型狭窄（3）乳头肌与交界融合，腱索消失（4）漏斗状狭窄（5）瓣上环

（6）腱索附着于单一乳头肌，瓣口被腱索分隔成多个小瓣口

图2 先天性二尖瓣狭窄的病变1．二尖瓣瓣环发育不良，但无其它瓣膜异常。瓣环比正常小20～50%，产生不同程度的二尖瓣狭窄。

2．腱索缺失，两个增粗的乳头肌直接与瓣叶交界融合，瓣膜呈漏斗状，瓣叶活动受限制，位于乳头肌之间的瓣口高度狭窄。

3．所有腱索均附着于仅有的一个粗大乳头肌顶部，腱索间隙被逾量的瓣叶组织闭塞。二尖瓣呈降落伞状，此种畸形较常见。

4．两个乳头肌发育正常，但腱索间隙被异常的瓣叶组织所闭塞。有时多余的瓣叶组织形成拱桥，跨越前后瓣叶之间，使二尖瓣分隔成两个瓣口。

5．正常乳头肌缺失，被位于心室后壁许多细小的纤维或肌肉束所替代。前瓣叶腱索跨越瓣口附着于心室后壁的异常乳头肌样组织，瓣口被分隔成多个小的瓣口。

6．瓣上环左心房壁下方靠近二尖瓣瓣环处出现环状纤维组织，窄边纤维环可不影响二尖瓣瓣口血流，瓣上纤维环宽即可遮盖一部分二尖瓣瓣口，产生二尖瓣狭窄。

（二）二尖瓣关闭不全产生二尖瓣关闭不全病变常见的有下列数种畸形（图3）：（1）瓣叶裂缺（2）瓣叶发育不良形成小孔（3）瓣叶脱垂（4）瓣环过大（5）降落伞型瓣膜

图3 先天性二尖瓣关闭不全的病变1．瓣叶裂缺前

瓣叶裂缺前

瓣叶裂缺最常见。裂缺游离缘常附着异常腱索，少数病例裂缺位于后瓣叶。有时二尖瓣有三处裂缺呈三个瓣叶，瓣叶交界扩大，引致关闭不全。2. 瓣叶部分发育不良或形成小孔。这种畸形较常见于后瓣叶。3. 瓣叶脱垂 前瓣叶过长过大，腱索缺失、腱索过长或乳头肌过长等均可引致心脏收缩时瓣叶（常见的是前瓣叶）游离缘脱入左心房，产生关闭不全。4. 瓣环扩大，致二尖瓣瓣口前后径的长度超过横径，心脏收缩时两片瓣叶未能对拢闭合。5. 瓣叶活动度因腱索过短或乳头肌异常致二尖瓣呈降落伞状或漏斗状，以及乳头肌缺失，前后瓣叶均通过异常腱索附着于左心室后壁或前乳头肌发育不良，相应的前瓣叶部分和前外交界也发育不良，形成交界部裂缺等均可产生关闭不全。临床表现先天性二尖瓣畸形的临床表现与后天获得的二尖瓣病变相似，但呈现症状的时间早，且无风湿热病史，约30%的病人在出生后1个月内，75%在出生后1年内呈现症状。常见的症状为气急、端坐呼吸、肺水肿和反复发作肺部感染。病情严重者由于并发肺循环高压，呈现充血性心力衰竭和紫绀。体格检查：体格生长发育差，易倦乏。二尖瓣狭窄病例典型体征是心尖区舒张期滚筒样杂音，并可伴有震颤，第一心音亢进和开放拍击音，若瓣叶活动受限制则上述体征不明显。并发肺循环高压病例则肺动脉瓣区第2心音亢进分裂。肺部感染者可听到湿性罗音。二尖瓣关闭不全病例心尖区可见到、扪到有力的抬举性搏动，心尖区尚可听到全收缩期杂音传导到左腋部，常可听到第三心音。肺循环高压者肺动脉瓣区第二心音亢进分裂。辅助检查胸部X线检查：心脏阴影增大，左心房扩大异常显著，肺动脉圆锥突出，肺郁血引致肺血管影纹增粗，病情严重者可呈

现肺水肿征象。心电图检查：典型征象为P波增宽，有切迹。右胸导联呈现增大的双相P波表示左心房肥大，二尖瓣狭窄病例显示右心室肥大，电轴右偏。二尖瓣关闭不全病例则显示左心室肥大和劳损或左右心室肥大。心房颤动很少见。心导管检查和选择性左心造影检查：心导管和选择性左心造影检查可显示病变的部位、形态和轻重程度，查明肺循环压力和肺血管阻力，并可判定并有的其它先天性心脏血管疾病。超声心动图检查：切面超声心动图检查可直接显示瓣叶形态、活动及对合情况，测定瓣口大小，有无瓣上环和瓣下结构的形态。超声脉冲多普勒检查尚可判定二尖瓣有无返流及其程度。超声心动图亦可检查并存的其它心脏血管病变。治疗先天性二尖瓣畸形病例如二尖瓣病变对心功能影响较轻又不伴有其它心脏血管畸形，临床症状较迟出现，可能生存到成年期。如在出生后1年内即呈现临床症状，则往往病情进展迅速并持续加重，约半数病例在6个月到1年内死亡，很少生存到10岁以上。因此明确诊断后应争取施行手术治疗。治疗：Starky于1959年，Creech于1962年开展先天性二尖瓣畸形的外科手术治疗。由于先天性二尖瓣畸形病变比较复杂，形态多样且本病很少见，手术治疗的病例数不多，积累的经验很少。关于手术治疗的方法尚有不少不同的意见。选择施行手术的年龄需考虑体格生长发育，体力活动能力和是否并发肺高压等情况。婴儿病例手术死亡率高达50%，出生后3个月内胶原组织尚未发育成熟，瓣膜组织非常脆弱，手术时轻易破损，如病情许可宜延迟到2~3岁时施行手术。并发重度肺高压者则应在1岁半之前施行手术治疗。手术方法首选二尖瓣整形术。儿童病例应用人工器械瓣膜术后易并发血栓栓塞，

需长期抗凝治疗，生物瓣膜虽然术后无需长期抗凝治疗，瓣膜的血流动力学性能也较好，但瓣膜钙化的发生率很高，因此儿童病人应尽可能避免施行二尖瓣替换术。因病变情况必需作瓣膜替换术者约占病例数的10~15%。手术操作：胸骨正中切口，经右心房切口置入上下腔静脉引血导管，在靠近无名动脉开口处置入升主动脉插管。建立体外循环，将体温降至25℃左右，用冷停搏液心脏局部降温保护心肌。阻断主动脉，在房间沟部位切开左心房，判定二尖瓣病变情况，非凡注重瓣叶活动度、对合情况以及瓣环、腱索和乳头肌的形态。手术时于左心室腔内加压注入生理食盐水有助于判定二尖瓣的功能情况，如能达到瓣叶闭合线与瓣环的后内瓣叶基部相平行，且两个瓣叶对合面较多，则可认为瓣膜畸形已获得较满足的矫治。先天性二尖瓣狭窄瓣膜整复术：按瓣膜病变的具体情况作如下整形矫治术（图1）。图1先天性二尖瓣畸形瓣膜病变整复术

瓣叶：瓣叶穿孔可专心包片缝补，瓣叶裂缺则作间断缝合。交界融合可行切开术。腱索：腱索过长可植入乳头肌内。腱索部分缺失可切除该段失去支撑的瓣叶，再缝合瓣叶和瓣环。腱索间隙被瓣叶组织遮盖或腱索过粗致间隙狭小者，可行腱索修整开窗术，亦可将缺少腱索的瓣叶游离缘缝合固定于邻近的腱索。乳头肌：乳头肌过长或仅有一个粗大的乳头肌，可部分切开乳头肌或施行乳头肌开窗术。瓣环：瓣环过大可作瓣环缩缝术或用人工瓣环作瓣环整形术。二尖瓣瓣上环：沿左心房壁切除纤维环但须注重勿损伤前瓣叶。瓣膜替换术：切除二尖瓣后用子宫颈扩大器轻柔地扩大瓣环，仅将人工瓣膜的瓣柱放入瓣口而将缝环缝合于左心房壁，这样可以选用口径较大的人工瓣膜。治疗结果：

二尖瓣狭窄病例，瓣膜修复整形术的手术死亡率为25 ~ 40%。二尖瓣关闭不全病人手术死亡率则仅3 ~ 10%。瓣膜替换术在二尖瓣狭窄病例手术死亡率为20 ~ 60%，二尖瓣关闭不全为30%。术后生存的病例虽然半数以上左心房、左心室之间仍有残余的舒张压差或心尖区仍可听到收缩期杂音，但近90%的病例心功能恢复到Ⅰ级。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