

先天性主动脉瓣上狭窄 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E4_c22_306021.htm 名称先天性主动脉瓣

上狭窄所属科室心胸外科病理最常见的病变是在冠状动脉瓣
窦上方隔膜样狭窄。隔膜中心部位有一小孔，有时隔膜与左
冠瓣连接，并对左冠动脉血流造成梗阻，主动脉瓣叶可能增
厚。升主动脉外观正常，也不伴有狭窄后扩大。另一种类型
的局限型瓣上狭窄，则升主动脉在狭窄部位外径狭小，呈砂
漏表状或“o”字形，该处主动脉壁纤维化增厚，内膜也增
厚，组织学检查病变与主动脉缩窄相似。广泛型主动脉瓣上
狭窄较少见，狭窄范围从冠状动脉瓣窦上方沿升主动脉延伸及
无名动脉起点部，甚至侵及主动脉弓部。主动脉瓣上狭窄病
例常伴有冠动脉迂曲扩大和冠动脉瓣窦扩大（图3），可兼有
四周肺动脉多处狭窄，如肺动脉瓣狭窄、肺总动脉发育不全
、主动脉弓分支狭窄、主动脉缩窄或心室间隔缺损。图3主
动脉瓣上狭窄的类型 升主动脉根部环状缩窄 主动脉瓣上
隔膜型狭窄 长段升主动脉发育不全临床表现大多数病例在
童年期才呈现主动脉出口狭窄症状。由于冠状动脉粥样硬化
病变发生较早，心绞痛较为多见。有的病人有家族史。体征
与其它种类的主动脉出口狭窄相似，但听不到收缩期喀喇音
。心脏杂音及震颤的部位较瓣膜部狭窄为高，主动脉舒张期
杂音很少见。一部分病人生长发育差，体态矮小，智力低，
多言，并具有非凡面容：下颌后缩，鼻孔前倾，鼻梁低，唇
厚，前额宽，眼距大，牙齿咬合不良。约5%病人血钙增高。
X线检查与心电图检查显示的征象与其它种类的主动脉出口

狭窄相似。心导管检查：左心导管检查并连续记录压力曲线可能发现压力波形改变的部位在主动脉上方。选择性左心室造影可显示瓣上狭窄的部位、长度和轻重程度，同时尚可查看主动脉瓣的形态及功能是否正常，以及冠状动脉瓣窦和冠状动脉的情况。右心造影则可显示肺总动脉及其分支是否也有病变。切面超声心动图：可直接显示瓣上狭窄的部位和长度。主动脉瓣上狭窄，非凡是并有智力发育迟缓、非凡面容和肺动脉广泛狭窄的病例，常在早年因左心室流出道严重梗阻和冠状动脉病变而发生猝死。未经手术治疗的病例，很少能生长入成年期。治疗局限型瓣上狭窄：建立体外循环并采取保护心肌措施后阻断升主动脉，在升主动脉根部从狭窄部位上方到无冠动脉瓣窦处作纵切口，仔细检查病变情况。如瓣上隔膜与主动脉瓣粘着，则需细致分离，然后切除隔膜或剥离切除增厚的主动脉壁内膜和纤维组织，并注重解除冠动脉梗阻，用菱形涤纶织片缝补主动脉切口，以扩大主动脉内径到正常大小（图1）。或rdquo.字形切开升主动脉，切除增厚的内膜和纤维组织后，用织片缝补扩大升主动脉（图2）。

图1 局限型主动脉瓣上狭窄的手术 阻断升主动脉 切除隔膜或增厚的主动脉壁内膜 用补片缝补切口图32 局限型主动脉瓣上狭窄扩大术 rdquo.字形切开升主动脉 切除增厚的内膜和纤维组织后用织片缝补扩大升主动脉 缝合完毕广泛型瓣上狭窄：经股动脉插给血导管，游离无名动脉、左颈总动脉和左锁骨下动脉及主动脉弓。建立体外循环和采取心肌保护措施。在左锁骨下动脉开口的近端阻断主动脉并钳夹左颈总动脉和无名动脉。在升主动脉作长的纵切口，切口下端到达无冠动脉瓣窦，剥离并切除无冠动脉瓣窦上方增厚的纤

维组织，切除升主动脉及主动脉弓分支开口处增厚的内膜和主动脉壁纤维组织，然后用涤纶织片缝补扩大升主动脉切口。手术疗效：局限性主动脉瓣上狭窄病例手术死亡率低，远期疗效好，术后收缩压力阶差消失。广泛型瓣上狭窄病例梗阻病变如未全部切除则术后死亡率稍高。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