

先天性主动脉缩窄 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_306115.htm 名称先天性主动脉缩窄

所属科室心胸外科病因主动脉缩窄的发病机理尚未明确

。Craigil与sklda曾认为最常见的伴于主动脉峡部的主动脉缩窄是由于动脉导管在闭合过程中，导管壁的平滑肌及纤维组织收缩，波及峡部主动脉壁引致缩窄。近年来，Ho等通过35例标本连续切片组织学检查，证实动脉导管组织完全包绕导管近邻的降主动脉，形成结构连续的管道。但这个学说无法解释主动脉缩窄与动脉导管未闭合存在，以及主动脉缩窄部位远离动脉导管区的病例。近20多年来，许多学者认为胎儿期主动脉和肺动脉血流量不平衡是形成主动脉缩窄的主要病因。在正常情况下，胎儿时期左、右心室的搏出量大致相等。经上腔静脉回心血液经右心室排送入肺部，和通过动脉导管进入降主动脉。从下腔静脉回流入心脏的血液经卵圆孔进入左心房，再经左心室排送入冠状动脉和头臂动脉。左心室排出的血液仅30%经主动脉峡部进入降主动脉，与来自动脉导管的血液相汇聚。Rudolph观察小羊胎儿期的血流情况，发现通过峡部主动脉的血流量仅约为通过动脉导管血流量的一半，因此胎儿期主动脉峡部直径均比升主动脉和降主动脉细小。胎儿时期左心室排出的血流量减少，则主动脉血流量减少，肺动脉血流量相应增多。流经峡部主动脉的血流量减少将导致峡部主动脉狭小甚或闭塞。卵圆孔小，血流阻力升高，则从下腔静脉回流入右心房的血液大量进入右心室，致使经动脉导管的血流量增多，而经左心室和峡部主动脉的血流量

减少，促使主动脉缩窄的形成。血流减少严重者，峡部主动脉呈现发育不全。主动脉狭窄，升主动脉发育不良，产生左至右分流的心室间隔缺损等情况亦均可引致主动脉血流量减少，肺动脉血流量增多，从而使峡部主动脉发生缩窄或发育不全。病理主动脉缩窄最常见于动脉导管或动脉韧带与主动脉连接的相邻部位。缩窄段主动脉外表轮廓向内凹陷，但动脉韧带附着处主动脉壁凹陷不明显，甚或略为突出。缩窄段及其相邻部位界限明显，长度一般均在1cm以内。与缩窄段近端相连接的主动脉弓远段渐渐变细，呈圆锥状。与缩窄段远端相连接的降主动脉外径可能扩大，血管壁增厚。缩窄段主动脉内径往往比外观更为细小，主动脉壁中层增厚，突入主动脉管腔，形成隔板或隔膜。主动脉壁内膜层也肥厚。主动脉管腔细小，仅能通过探针或径仅数毫米，位于隔膜的中心部位或偏向一侧。缩窄段远端主动脉壁由于血流冲击常引致内膜层增厚。心脏往往增大，左心室肥大很常见。冠状动脉中层常增厚，管腔减小，可较早呈现冠循环血供不足的症状。约25~40%的病例主动脉瓣呈双瓣叶型。肋间动脉明显增粗，胸壁侧支循环丰富。少数病例主动脉弓分支亦可呈现异常，如左锁骨下动脉狭窄，右锁骨下动脉狭窄或右锁骨下动脉异位起源于缩窄段主动脉的近端或远端等。由于缩窄段近端血压升高，丰富的侧支循环以及动脉扩大迂曲，颅内动脉、缩窄段近远端主动脉以及肋间动脉等血管易发生动脉瘤，它的发生率随年龄增大而升高。动脉瘤破裂可以致死。绝大多数主动脉缩窄的部位是在主动脉峡部，按主动脉缩窄段与动脉韧带或动脉导管的解剖学关系，可分为导管前型和导管后型二类（图8）。图8 主动脉缩窄类型导管前型主动脉缩窄

：缩窄段位于动脉韧带或动脉导管的近端，此型比较少见。主动脉缩窄段可能较长。多数病例动脉导管未闭合。缩窄程度严重者，右心室排出的血流经肺动脉和未闭动脉导管进入降主动脉，供给躯体下半部，侧支循环较不发达。导管前型主动脉缩窄病例约近半数有其它心脏血管先天性畸形，在婴幼儿期即可因心力衰竭致死，因此Bonnet在早年曾称此型为婴儿型主动脉缩窄。导管后型主动脉缩窄：此型比较常见。典型的病例主动脉缩窄段位于左锁骨下动脉起点处远端的峡部主动脉，多数病例动脉导管已闭合。缩窄病变短而局限位于动脉韧带的远端或紧邻部位。缩窄近、远端主动脉常呈现不同程度的扩大。缩窄段近、远端主动脉之间形成丰富的侧支循环（图9）。动脉导管未闭合的病例，经动脉导管血流方向取决于降主动脉和肺动脉压力的差异。导管后型主动脉缩窄病例约25～40%主动脉瓣呈双瓣叶型，但一般不有其它严重先天性心脏血管畸形，多数病人可生长入成年期。因此早年Bonnet称此型为成年型主动脉缩窄。导管后型主动脉缩窄病例，缩窄段近、远端主动脉之间的侧支循环在胎儿期即开始形成，以增加狭窄段远端的血液供给，缩窄程度严重且动脉导管已闭合者，侧支循环更为丰富。侧支循环主要来自扩大的两侧锁骨下动脉及其胸廓内动脉，颈肋干、颈横动脉、甲状颈干、肩胛上动脉、肩胛下动脉、最上肋间动脉、胸外侧动脉、肌膈动脉、腹壁上动脉、脊髓前动脉等分支。有时锁骨下动脉极度扩大形似动脉瘤。参与形成侧支循环的肋间动脉主要是第4～7对肋间动脉。仅在锁骨下动脉有狭窄或主动脉缩窄段位于锁骨下动脉的近端等少见的情况下，颈总动脉才参与侧支循环的形成。极少数病例主动脉缩窄段位于胸

降主动脉中下段或腹主动脉，则缩窄病变涉及的范围较长，病变部位上方的主动脉逐步细小，侧支循环不发达，也不典型。图9 侧支循环主动脉缩窄段造成血流阻力增大，于是缩窄近端血压升高，缩窄段远端血供减少，血压降低。Gupta和Wiggers将实验动物的主动脉管腔缩小50%即可引致狭窄上方主动脉收缩压升高，狭窄下方主动脉收缩压下降，说明机械性狭窄是呈现高血压的主要病因。Scott和Bahnson先将实验犬的一侧肾脏移植到颈部，然后制造实验性主动脉缩窄。术后诱发的上肢高血压，在切除缩窄段下方血供减少的肾脏后可得到缓解。此外，主动脉缩窄临床病例也常发现血浆肾素含量升高，提示主动脉缩窄病例呈现高血压的原因，除机械因素外，还与肾脏缺血、肾素的作用有关。一部分主动脉缩窄病例，经外科手术治疗切除缩窄段后，虽然近、远端主动脉压差已告消失，但高血压仍然持续存在，因而有人认为这可能与升主动脉壁压力感受器或肾上腺功能失常有关。主动脉缩窄引致的缩窄段近端高血压和侧支循环的形成，以及发的先天性心脏血管畸形严重影响循环系统的正常功能，威胁病人寿命。常见的致死原因有充血性心力衰竭、细菌性心内膜炎或动脉内膜炎、主动脉破裂和脑血管意外、勃利斯大脑动脉环动脉瘤破裂等。根据Gross的统计资料，导管前型主动脉缩窄病例，90%于1年内死于心力衰竭。导管后型主动脉缩窄病例，根据Abbott1928年尸体解剖资料，死亡时平均年龄为32岁。Reifenstein1947年总结104例尸检资料，发现61%的病例在40岁以前死亡。临床表现主动脉缩窄的临床表现，随缩窄段病变部位、缩窄程度、是否有其它心脏血管畸形及不同年龄组而异。婴幼儿期：单纯导管后型主动脉缩窄病例，虽

然存在高血压，但一般在婴幼儿期不呈现临床症状。有其它心脏血管先天性畸形和导管前型主动脉缩窄病例，则最常见的临床症状为充血性心力衰竭。约半数病例在出生后1个月内动脉导管闭合时开始呈现呼吸急促、心率增速、出汗、喂食困难、肝脏肿大、心脏扩大等症状。婴幼儿呈现左心室衰竭，内科治疗常难于控制。导管前型主动脉缩窄程度严重，且动脉导管粗而畅通的病例，由于降主动脉存在右至左分流，足趾、有时左手可能呈现紫绀而右手及口唇色泽正常，在这种情况下，股动脉搏动正常，动脉导管区听不到杂音。但由于常有心室间隔缺损或心房间隔缺损，胸腔内左至右分流量大，故而躯体下半部紫绀不常见。左心排血量极度减少的临危病例，则可呈现紫绀。主动脉缩窄病例在婴幼儿期虽可出现高血压，但血压升高的程度不严重，一般上肢血压比下肢高2.7kPa(20mmHg)以上。常呈现心脏扩大。心区可能听不到杂音或在胸骨左缘和缩窄段相应的背部听到收缩期杂音和奔马律，常见股动脉搏动减弱或消失。虽然在心血管造影片上可以显示扩大的侧支循环血管，但难于扪到。胸部X线片检查显示心脏显著扩大，且进行性增大，肺血管明显充血。心电图检查，在出生后数月内即可显示右心室肥厚，6个月后可呈现双心室肥厚或左心室肥厚。双维超声心动图可显示主动脉缩窄段病变。主动脉插管检查，可根据缩窄段上下端主动脉收缩压差判定缩窄的轻重程度，主动脉造影不仅可以明确诊断了解缩窄段的部位、长度和狭窄程度，而且还可以显示侧支循环血管，观察升主动脉和主动脉弓的发育和主动脉分支的分情况有无异常，以及是否发动脉瘤等。童年及成年期：不有其它先天性心脏血管畸形的主动脉缩窄病例，生长入

童年期时，大多数不呈现临床症状，仅在体格检查时发现上肢高血压，股动脉搏动减弱或消失，心脏杂音或胸部X线片异常等，作进一步检查而明确病情。1岁以上病人中约5%呈现头痛、劳累后气急、心悸、易倦、头颈部血管搏动强烈，鼻等症状，少数病例由于躯体下半部血供减少，可呈现下肢怕冷、行走乏力、甚或间歇性跛行。颅内血管动脉瘤裂破，可引致蛛网膜下出血。扩大的肋间动脉压迫脊髓前动脉，可造成下肢瘫痪。进入成年期的病例则常有高血压、心力衰竭等症状，并可因发细菌性心脏或血管内膜炎和主动脉裂破而致死。体格检查一般生长发育正常，桡动脉搏动强，股动脉搏动减弱或消失。下肢动脉搏动比上肢动脉延迟出现，上肢血压比下肢显著增高。缩窄段病变累及左锁骨下动脉的病例，则右上肢血压比左上肢高。侧支循环发达的病例，在胸骨切迹上方及肩胛间区，可以见到和扪到侧支循环血管搏动，胸骨左缘常可听到收缩杂音，并传导到背部。眼底检查可发现视网膜动脉呈现高血压病征。胸部X线片检查，随年龄增大而异常征象增多。儿童期时可无异常改变，但10岁以上病人常显示心影增大，左心室更为明显。主动脉弓阴影减少，在主动脉结处可呈现扩大的左锁下动脉和缩窄段下端胸降主动脉狭窄后扩大所形成的“字征”。扩大迂曲的肋间动脉侵蚀肋骨后段下缘而形成的切迹是主动脉缩窄病例的非凡X线征象。肋骨切迹仅见于5岁以上的病例，最常见于第4~9肋骨，一般累及双侧肋骨。但如缩窄病变累及锁骨下动脉，则受累的一侧不显现肋骨切迹。食管钡餐检查常显示在主动脉缩窄区，狭窄后扩大的胸降主动脉或扩大的右侧肋间动脉，在食管左壁形成的压足，称为“字征”。辅助检查主动脉

造影可明确缩窄段的部位、长度，主动脉腔狭窄程度，升主动脉及主动脉弓分支的分布情况和是否受累，侧支循环血管情况，有时尚可显示未闭的动脉导管。对于典型的主动脉缩窄病例不必要常规作主动脉造影检查，但对缩窄段病变部位异常及长段主动脉缩窄病例，如下背部可听到杂音，肋骨切迹仅限于一侧或位置较低者，则主动脉造影术提供的资料有助于手术方案的制定。心电图检查：心电图改变取决于缩窄病变和高血压的轻重程度和病程的长短。童年期病例心电图检查可无异常发现，年龄较大者则常显示左心室肥大和劳损。有其它心脏血管病变者，则可显示双心室肥大或右心室肥大。成年病例，如心电图检查显示心肌损害或束支传导阻滞。应慎重考虑病人能否耐受手术治疗。心导管检查：经股动脉插入导管向上送入降主动脉，如能通过缩窄段可测定缩窄段近端主动脉压力。然后，缓慢地拉出导管，同时连续记录主动脉压力。导管通过缩窄段时，血压立即忽然降低。缩窄段上下端主动脉压力存在显著压差不但可以明确诊断，而且还可以判定缩窄病变的轻重程度。有其它心脏血管病变者，心导管检查及心血管造影可提供重要的诊断资料。双维超声心动图检查亦可显示主动脉缩窄病变。并发症主动脉缩窄常有其它先天性心脏血管病变。最多见的有动脉导管未闭和双瓣叶型主动脉瓣，此外尚可有主动脉瓣狭窄，心室间隔缺损，升主动脉发育不良和心内膜纤维弹性组织增生等。Turner综合征（又名X综合征）病例约半数有主动脉狭窄。Turner综合征是先天性卵巢发育不全，性染色体异常。临床主要表现为身材矮小，体格生长和性发育迟缓，颈部皮肤松弛，逐渐形成蹼颈，顶部发际低和肘外翻等。治疗主动脉缩窄的治疗

目的是切除狭窄段，重建主动脉正常血流通道，使血压和循环功能恢复正常。主动脉缩窄病例有其它先天性心脏血管畸形者，在婴幼儿时期即可呈现心力衰竭而导致死亡。不有其它严重先天性心脏血管畸形者，随着年龄长大易发动脉瘤、主动脉破裂、细菌性心脏或血管内膜炎以及持续性长期高血压引致脑血管意外、充血性心力衰竭和冠状动脉硬化性心脏病等严重致死性疾患。因此，主动脉缩窄病例一旦明确诊断，均应考虑施行手术治疗，但手术治疗的时期和手术方式的选择则需根据病人的年龄和心血管病变情况而定。婴幼儿病例有其它严重先天性心脏血管病变，临床上呈现心力衰竭者，未经外科治疗死亡率高达80%。缩窄段切除及主动脉吻合术的手术死亡率早年曾高达56%。随着术前预备、麻醉和手术操作技术，以及术后处理的改善和进行，手术死亡率已降至15%左右。目前认为病情严重的婴幼儿病例，应立即给予静脉滴注前列腺素E，每分钟每公斤体重0.1mg以延缓动脉导管闭合。约80%的病婴给药后病情迅速改善，出现股动脉搏动；躯体下半部血流灌注量不足引致的代谢性酸中毒消失。病情持续改善6~12小时后即可施行手术。给药后未收效的病例则宜立即施行手术。婴幼儿病例施行缩窄段切除及主动脉对端吻合术后，约16~50%的病例于术后1年内呈现主动脉再狭窄。因此，手术方式宜采用锁骨下动脉血管瓣或用织片修补扩大缩窄段血管。导管后型主动脉缩窄病例，婴幼儿期呈现充血性心力衰竭，经内科治疗后，如心力衰竭完全消失则可延期施行手术。进入童年期后，虽然临床上大多不呈现明显症状，但为了预防持续性高血压对心脏血管系统造成的不良影响，仍需施行手术治疗，切除缩窄段和对端吻合近远段

主动脉，手术时间一般认为以3~4岁为宜。此时主动脉口径已较大，高血压引致的血管壁继发性病变尚不明显，血管柔顺性好，手术操作比较方便，安全度大，疗效好，术后晚期较少再发生高血压。手术时间过早，由于主动脉口径细小，而且主动脉对端吻合术后，环状吻合口日后难于增大，形成再狭窄的发率高。过迟手术则血管壁弹性减退，质脆易损。有主动脉或肋间血管动脉瘤者，手术操作难度更大，死亡率高，而且高血压造成的心脏血管系统损害亦比较严重，影响治疗效果。主动脉缩窄段切除及近远段主动脉吻合术

：Crafoord和Nylin，Gross和Hufnagel于1945年各自施行主动脉缩窄段切除及近、远段主动脉对端吻合术，治疗主动脉缩窄取得成功。这种手术是治疗导管后型主动脉缩窄最常用的方法。术前对心脏及肝、肾等重要器官功能情况应作具体检查，并准确了解缩窄段的部位和长度。缩窄段较长，估计主动脉对端吻合术操作比较困难的病例，应于术前预备血管代用品，便于作血管移植术。由于侧支循环丰富，切开胸壁时失血量很多，因此术前应预备足量库血。静脉输液输血途径要通畅，一般在剖胸术前先于踝部静脉内插入塑料补液管。为防止术中钳夹主动脉可能引致的脊髓缺血性损害，宜采用全身低温麻醉，将体温降至32~30℃。为了避免阻断主动脉血流量上半身血压升高过多和便于手术操作，减少失血量，麻醉组需预备术中控制性降压措施。病人取右侧卧位，左胸侧后切口，胸壁组织内扩大的侧支循环血管必须逐一钳夹、切断、结扎，以减少失血量。经第4肋间长切口或骨衣下切除第5肋骨经肋骨床进胸，必要时可截除切口上下端各1~2根肋骨后端，以改善术野显露。纵向切开覆盖于左锁骨下动脉和

胸主动脉的纵隔胸膜，游离左锁骨下动脉和距缩窄段较远处的近远端主动脉，分别绕以纱带。借助纱带的牵引便于进一步游离肋间动脉，主动脉缩窄段和动脉导管或动脉韧带。肋间动脉是重要的侧支循环分支，游离主动脉时应尽量予以保留。切开主动脉前可先用缝线或轻便的无创伤血管钳暂时阻断肋间动脉血流，待主动脉吻合术完成后取除血管钳或放松缝线。必要时可切断1~2对肋间动脉，以利于进行主动脉对端吻合术。游离切断结扎肋间动脉时，应注重尽可能远离主动脉壁，这是因为肋间动脉在靠近主动脉处血管壁比较脆弱，易于损破出血，难于控制。结扎切断动脉导管或韧带后，充分游离缩窄段及其近、远段主动脉后，即可在近、远段主动脉放置无创伤血管钳。放置钳子的部位应尽可能远离缩窄段区，这样在切除缩窄段主动脉后，仍能保留足够长度的主动脉便于施行吻合术。近段主动脉血管钳宜包括主动脉弓下壁，远段主动脉血管钳则可连同肋间血管一起钳夹。钳夹主动脉后，如躯体上半部收缩血压升高到20.0kPa(150mmHg)以上，则需给予阿方那特(arfonad)或硝普钠等药物以控制血压。缩窄段病变需彻底切除，以免残留的窄狭病变造成主动脉吻合口过小，影响血流通畅。缩窄段切除的长度在2cm以内者，一般可作主动脉对端吻合术(图1)。为增大吻合口内径，可斜向切断缩窄段近、远端主动脉，以增大血管径。但如切除的范围超过2cm，施行对端吻合术可能张力过大，则宜在近、远段主动脉切端之间植入一段人造血管或同种异体主动脉。图1 图缩窄段切除对端吻合 游离缩窄段近、远侧血管绕以纱带； 切除缩窄段范围； 吻合后壁； 后壁吻合完成； 前壁吻合完成施行主动脉对端吻合术时，由助手

将钳夹近、远段主动脉的血管钳互相靠拢，并保持稳定。先用缝线贯穿缝合两切端的侧壁并结扎固定，然后用无创伤合成缝线和细针连续缝合吻合口后壁全层，与侧壁上的缝线结扎后再连续缝合前壁全层。用丝线等不吸收材料作吻合术时，吻合口前壁宜作间断缝合，以免影响术后吻合口难于随体格长大而增大。吻合口完成后，先开放远段主动脉血管钳，使血液向上流入吻合口部位，排出主动脉腔内积存的气体。吻合处如有漏血则需添加缝合数针。然后停止降压药物，加速输血速度，给予四周血管收缩药物，再缓慢地逐渐放松近段主动脉血管钳，以避免血压骤然大幅度下降，产生去钳休克和心室颤抖。再次检查吻合口后，缝合纵隔胸膜，放置胸腔引流管，逐层缝合胸壁切口，术毕进行复温。缩窄段较长，切除后不能作对端吻合术或对端吻合时产生的张力较大，以及远段主动脉或肋间动脉并有动脉瘤病变需一切除者，则需应用血管代用品一段作主动脉移植术。Gross于1951年报告应用同种主动脉移植术治疗19例主动脉缩窄的临床经验。随着人造血管的不断进展，目前临床上大多应用涤纶纤维或Gortex人造血管。施行主动脉移植术要选用口径和长度适当的人造血管，上、下端两处吻合口的缝合方法与主动脉对端吻合术相同（图2）。图2 缩窄段切除，人造血管移植年龄较大、主动脉壁呈现硬化病变的病例，亦可切开狭窄段及其近、远端主动脉，切除缩窄区增厚的内膜和中层组织后，用较宽的菱形高分子织片缝补扩大主动脉（图3）。（1）缩窄段切口（2）切除增厚的内膜和中层组织（3）结扎动脉韧带，织片缝补扩大缩窄段（4）缩窄段已扩大图3 主动脉缩窄段扩大和织片缝补术应用锁骨下动脉瓣作主动脉成形术：婴儿

幼儿主动脉缩窄病例施行缩窄段切除术的手术死亡率较高，而且由于主动脉口径细小，仅为成年人的50%，对端吻合术后形成的环状疤痕组织难于随体格成长而增大，因而术后主动脉再狭窄的发率高。1966年Waldhausen和Nahrwold倡用锁骨下动脉瓣修补扩大婴幼儿主动脉缩窄，术后主动脉再狭窄的发率显著降低。术前预备、麻醉方法和手术切口与施行主动脉缩窄段切除术相同。进胸后游离主动脉和左锁骨下动脉，结扎、切断动脉导管或动脉韧带，较大的动脉导管则需作切断缝合术。在胸腔顶部结扎左锁骨下动脉和椎动脉。结扎椎动脉可避免术后产生锁骨下动脉窃血综合征。在左锁骨下动脉与左颈总动脉之间放置主动脉近段血管钳，再在缩窄段下方访华团降主动脉血管钳，在胸腔顶部切断左锁骨下动脉，然后纵向切开左锁骨下动脉全长，切口下缘延伸及主动脉缩窄段和缩窄段下方降主动脉约1cm，切除缩窄段主动脉腔内增厚的内膜和中层组织构成的隔膜。将左锁骨下动脉瓣向下翻转，先用缝线1针将动脉瓣与主动脉切口下缘缝合结扎后，再将动脉瓣前、后缘与主动脉切口前、后缘作连续或间断缝合。由于缝合线呈U形，主动脉前后壁日后生长能力未受影响，术后不至于发生再狭窄（图4）。图4应用锁骨下动脉瓣作主动脉成形术以上几种手术方法，非凡是缩窄段切除主动脉对端吻合术和应用锁骨下动脉瓣作主动脉成形术是治疗主动脉缩窄最常用的外科手术，目前手术死亡率已降至1~2%。缩窄段病变范围及部位非凡的极少数病例，尚可采用下列外科治疗方法：主动脉缩窄病变楔形切除术，亦即Walker手术。楔形切除部分主动脉壁再横向对拢缝合主动脉切口（图5）。这种手术仅适用于缩窄病变局限于主动脉外

侧壁，病变长度极短且累及主动脉周径不及50%，缩窄段上、下端主动脉口径均较大且血管壁正常的病例。图5 Walker手术人造血管旁路移植术：主动脉缩窄段病变位于左锁骨下动脉近端的主动脉弓，或降主动脉长段缩窄的病例，前者可用一段人造血管移植于升主动脉与胸降主动脉之间。后者可用一段人造血管移植于胸主动脉与缩窄段远端降主动脉或腹主动脉之间（图6）。图6 人造血管旁路移植术锁骨下动脉降主动脉吻合术：50年代Blalock和Clagett曾结扎切断左锁骨下动脉，将其近段下转与狭窄远端的胸主动脉作端侧吻合术，或同时切除缩窄段，用近段锁骨下动脉与胸主动脉作对端吻合术（图7）。由于绝大多数病例左锁骨下动脉口径较主动态小，且下翻后锁骨下动脉在根部易发生扭曲，影响血流通畅，疗效不满足，故很少被采用。图7 锁骨下动脉-降主动脉吻合术

经皮气囊导管主动脉扩张成形术，在临床上应用的时间尚不长，较适用于缩窄段很短的婴幼儿病例，对术后残留狭窄或再狭窄病例，疗效较好。但作为第一次治疗方法疗效尚欠清满足，扩张术后残留压差，远期疗效尚待观察。术后并发症：主动脉缩窄病例施行缩窄段切除，主动脉对端吻合术或锁骨下动脉瓣主动脉成形术后可能发生的发症有：（一）术后高血压 主动脉缩窄病变经妥善矫治后，大多数病例仍可在术后早期呈现收缩期或舒张期血压升高，历时长短不一。约10%病例在术后第一周尚有腹部不适，腹胀或腹痛，并可呈现发热、白细胞增多、腹部压痛和肠蠕动减弱。1957年Sealy观察到腹痛多见于术后48小时。延迟出现的以舒张期血压升高为主的病例出现高血压的原因可能为血管壁压力感受器调节反应失常；肾上腺素、去甲肾上腺素分泌增多；或

血浆肾素-血管紧张素含量升高。为了防止呈现高血压，术后24小时内可静脉滴注硝普钠，使收缩压维持在14.7kPa(110mmHg)左右，24小时后改用口服降压药物。缩窄病变术时矫治不彻底或术后发生再狭窄的病例，则持续呈现高血压，且上、下肢血压仍存在14.7kPa(110mmHg)以上的压差，临床检查可发现股动脉搏动比肱动脉或桡动脉弱，且延迟出现，下肢血压比上肢低。上、下肢压差较大病例，主动脉造影可显示原手术部位主动脉管腔狭小。缩窄病变未获解除而持续存在主动脉狭窄的原因，主要是手术操作不当，如缩窄段切除长度不足，剩留的主动脉管腔较小，对端吻合术后口径仍狭小，人造血管移植术使用的血管口径大小和长度不当，主动脉成形术时，缩窄段隔膜组织未切除净尽，锁骨下动脉瓣或合成织片修剪不合适；施行旁路移植术或分流术时，应用的人造血管或锁骨下动脉发生扭曲。术后发再狭窄的常见原因是主动脉地端吻合术后，吻合口未能随身体发育生长而相应增大，形成再狭窄。婴幼儿期施行缩窄段切除主动脉对端吻合术，非凡是主动脉全周均作连续缝合和使用不吸收缝线，如丝线作吻合术发率更高。主动脉成形术后则很少发生再狭窄。术中血管钳对主动脉壁产生的组织创伤，主动脉壁残留异常的中胚层组织术后增生，引致血管壁内膜和中层肥厚，亦可发再狭窄。主动脉缩窄病例术后远期随诊高血压的发病率比普通人群高4~5倍，手术时年龄在20岁以上者，术后远期高血压的发生率更高。

(二) 脊髓缺血性损害 主动脉缩窄病例施行手术时，由于需钳夹缩窄段近、远端主动脉，有时尚需钳夹左锁骨下动脉，致使脊髓血供减少，产生缺血性损害，术后呈现轻重程度不一的下肢瘫痪。但绝

大多数病人缩窄段近、远端主动脉之间侧支循环丰富，因而脊髓缺血性损害很少见，发率约为0.5%。婴幼儿主动脉缩窄病例，缩窄段病变位于左锁骨下动脉近端，伴有左锁骨下动脉根部狭窄；导管前型主动缩窄，降主动脉血供来自动脉导管；供给脊髓的血管解剖学异常，以及主动脉缩窄程度很轻等情况，均可引致侧支循环发育不良。术中过多地切断肋间动脉，大量失血，血压降低，钳夹阻断主动脉的时间太长等，均增加术后发脊髓缺血性损害的危险性。采用低温麻醉，尽量保留肋间动脉，缩短主动脉钳夹时间，防止术中失血量过多以致血压下降，均可避免术后发脊髓缺血性损害。对于侧支循环发育不良的病例，可通过左心-股动脉转流，或近、远段主动脉之间临时性置放血液分流管道，以维持下半身和脊髓血供。

（三）乳糜胸 主动脉缩窄病例中，约5%由于术中切破胸导管或其分支，术后发乳糜胸。术后早期出现的乳糜胸，如乳糜液溢出量不多，经胸腔引流管排出后可能痊愈。但如乳糜液溢出量多，持续时间超过1周且影响营养状态，则需再次开胸找到胸导管或其分支的破口后，用缝线严密缝合；未能找到乳糜溢流部位者，则需在食管后方找到胸导管双重结扎之。有的病例延迟到术后1周才呈现乳糜胸，因此术后1周应复查胸片，如发现胸膜腔积液，应立即作胸膜腔穿刺抽液，确定积液的性质。明确乳糜胸的诊断后，可每隔3~4天重复作胸膜腔穿刺术抽除乳糜液，大多数病例可以治愈。如经多次穿刺未能生效，则需再次剖胸缝合或结扎胸导管。

（四）动脉瘤或假性动脉瘤 是主动脉缩窄矫治术后的严重发症。发生在术后早期的假性动脉瘤多由缝合技术不当，缝合口漏血、破裂或吻合口细菌性感染所引致。用涤纶织片作主

动脉成形术后，由于织片质硬，正常的主动脉壁长期承担血流产生的搏动和张力，易于形成动脉瘤。少数病例因术后近、远段主动脉壁剥离，日后逐渐发展形成动脉瘤。预防及预后导管后型主动脉缩窄各种外科治疗的手术死亡率一般低于3%，常见的死亡原因为心力衰竭，肺动脉不足和技术操作不当，血管或动脉瘤破裂大量出血。1岁以下婴幼儿由于病情严重，手术死亡率比1岁以上的病人高。有其它先天性心脏血管畸形者，手术死亡率增高。伴有心室间隔缺损者，手术死亡率为20~30%，伴有其它严重心脏血管畸形者，则手术死亡率高达50~70%。单纯导管后型主动脉缩窄病例术后15年随诊生存率在90%以上；伴有心室间隔缺损者，则仅为80%；伴有其它严重心脏血管畸形者，则下降至40%。手术时年龄在20岁以上的病例远期生存率亦降低，常见的远期死亡原因有：心肌梗塞、主动脉瓣病变、动脉瘤破裂以及残留狭窄或再狭窄引致的高血压和心力衰竭。因此，单纯导管后型主动脉缩窄病例诊断明确后，均应施行手术治疗。3~4岁以上的病例应尽早施行手术。上肢血压超过20kPa(150mmHg)或呈现心力衰竭内科治疗未能控制者，宜立即手术。伴有其它严重先天性心脏血管畸形，肺功能不足，充血性心力衰竭，心电图显示心肌损害或传导阻滞，主动脉壁呈现广泛粥样硬化或钙化病变，以及冠状动脉供血不足等情况，则对手术治疗应持慎重态度。

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