

主动脉缩窄_心血管内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式
，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E4_B8_BB_E5_8A_A8_E8_84_89_E7_c22_611241.htm 先天性主动脉缩窄较

少见，约占先心病的7%~14%。本病与主动脉弓中断的区别在于，前者之管腔在缩窄部位虽有明显缩窄，但仍保持血管腔通畅。而后者之管腔则完全闭锁。主动脉缩窄部位多位于主动脉峡部，左锁骨下动脉远端，也可发生在主动脉的其他部位，但较为罕见。缩窄段主动脉的内径多在2mm~5mm之间，也有小至仅可通过探针。在缩窄发展过程中，锁骨下动脉与肋间动脉、腹壁下动脉、椎前动脉形成了重要的侧支循环网，缩窄以上部位血液供应明显增加，血压上升。缩窄以下部位血液供应明显减少，故下肢血压低。由于左心室排血阻力显著增加，导致左心室肥厚劳损。脑血管长期承受高血压，易发生动脉硬化，甚至动脉瘤形成。本病常合并动脉导管未闭，房、室间隔缺损，主动脉瓣双瓣化，二尖瓣关闭不全，心内膜弹力纤维增生及turner综合征等心内、外畸形。

。turner综合征特点为生长和性发育迟滞，翼状颈，发后缘低，肘外翻等。【诊断】1.症状 多数患者有眩晕、头痛、头部

跳动感，心悸、气短、心前区疼痛，视力障碍，下肢软弱，疲劳，甚至间歇性跛行等。2.体征 上肢脉搏搏动增强，股动脉及足背动脉搏动减弱或消失。上肢血压明显高于下肢。心前区及背部相当于第6~7胸椎部位可听到收缩期杂音。合并动脉导管未闭者，心前区可听到舒张期杂音。由于广泛的侧支循环，有的病例在背部肩胛骨周围，可扪到搏动及震颤。

。3.辅助检查 x线检查，显示左心室扩大，由于主动脉弓及

左锁骨下动脉增粗，左上纵隔阴影增宽，形成“3”字形切应影，第3~7对肋骨后段，由于长期受增粗的肋间动脉压迫，可形成切迹。经肤动脉造影可显示缩窄的部位、范围及侧支循环情况。心电图多示左心室肥厚劳损。二维超声心动图检查，在婴儿可显示缩窄的部位，并可确定有无合并心内畸形。【治疗】本病预后不良，平均死亡年龄为32岁，死亡原因为感染性心内膜炎、心力衰竭、主动脉破裂及脑出血等。

- 1.手术适应证 以往认为合适的手术年龄为8~10岁。近年来多主张婴幼儿确定诊断后应即手术治疗，以免在等待手术期间发生左心衰竭及心肌纤维化。
- 2.术前准备 有心衰的婴幼儿应予以吸氧、强心、利尿治疗。严重者可应用机械辅助呼吸，纠正酸中毒，并可应用前列腺素 E_1 扩张未闭动脉导管，改善体循环灌注，增加肾血流量及尿量。
- 3.手术方法的选择 行主动脉缩窄段切除，需短暂阻断缩窄段上、下端降主动脉血供，因此术中保护脊髓及腹腔脏器免受缺血损害十分重要。常用的方法有低温、架临时血管桥及迂回左心转流。后者操作简便，既能有效地保护脊髓及腹腔脏器免受缺血损害，又可根据上肢血压情况随时调节流量。适用于：缩窄范围大。

侧支循环发育不良。术中需结扎多对肋间动脉。邻近缩窄段的降主动脉或肋间动脉呈瘤样扩张者。

- 4.手术方法(1) 缩窄段切除端端吻合或植入人造血管:此法可完全切除缩窄段，且不牺牲大血管，但婴儿手术后再缩窄发生率高。
- (2) 缩窄段成形术:有补片成形术、vossehulte主动脉缩窄成形术及左锁骨下动脉垂片成形术。补片成形术。系采用涤纶等材料加宽缩窄段，操作简单，阻断降主动脉时间短，可充分解除缩窄，再缩窄发生率低，但晚期有发生动脉瘤样扩张的危险。

vossehulte主动脉缩窄成形术。在阻断缩窄近端和远端降主动脉后，在缩窄段降主动脉前壁作纵形切口，并延伸至正常主动脉壁，将切口作横行间断缝合。从而加宽了主动脉壁，解除了缩窄。本法的优点为手术简便，避免了环绕主动脉壁1周的缝合，从而减少了因瘢痕收缩导致的再缩窄。左锁骨下动脉垂片成形术。系将左锁骨下动脉作为血管片加宽缩窄段。该法手术简单，带蒂血管片可充分加宽缩窄段，且能随婴幼儿的发育而增长。缺点为阻断了左上肢血液供应，极少数病例可发生肢体缺血性坏死，或左上肢及肩部肌肉发育不良，当椎动脉未结扎时可发生左锁骨下动脉窃血综合征。meier改良了此法，既利用该血管作为血管片加宽缩窄段，又保存了该血管。术中须充分游离左锁骨下动脉，测量缩窄段的范围，利用该血管部分后壁加宽缩窄段。该法具有保存左锁骨下动脉及血管片，可随婴幼儿发育而增长，以及再缩窄发生率低等优点。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