

主动脉弓中断_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_E5_c22_611242.htm

主动脉的两个节段之间完全失去解剖学上的连续性或者仅残存纤维束相连均称为主动脉弓中断，是一组罕见的先天性心脏畸形。中断长度不一，可极短，亦可长达数厘米。临床上根据中断位于主动脉峡部、左锁骨下动脉与左颈总动脉之间，还是位于左颈总动脉与无名动脉之间，将主动脉弓中断分为a、b、c三型。升主动脉变细，横径约为正常人的一半且常合并左室流出道发育异常，包括主动脉瓣二瓣化、瓣膜性或瓣下狭窄或瓣环细小等。各型几乎都合并粗大的未闭动脉导管与降主动脉直接相延续，由肺动脉经动脉导管向远侧主动脉提供血流。此外，绝大多数病例合并室间隔缺损，少数合并主-肺动脉间隔缺损，约40%病例合并复杂先天性心脏畸形。主动脉弓中断病人预后很差，约75%在生后1个月内死亡，90%在1岁内死亡。

【诊断】1.症状 多数病儿于生后早期即出现充血性心力衰竭、呼吸困难、少尿和酸中毒。2.体征 差异性紫绀。即上肢红下肢紫，若合并大血管转位，可变为倒转的差异性紫绀。

四肢脉搏和血压不相等。 可伴心内分流或梗阻性杂音。3.辅助检查(1)x线检查:正位胸片上看不到主动脉结，左前斜位显示升主动脉与降主动脉的延续不清。(2)二维超声心动图:可明确主动脉弓中断的类型及其合并心脏畸形，多数婴幼儿病例可据此确诊。(3)左、右心造影:能够充分显示心内、外畸形及其严重程度，可选择性应用。(4)血生化检查:重者可出现肝、肾功能异常。【治疗】1.手术适应证 主动脉弓中断应

尽早进行手术治疗，重建主动脉连续性。对于合并心内畸形，以往主张分期手术，目前越来越多的作者主张采取一期根治术，尤其是合并心衰、肝肾功能不全、严重缺氧和酸中毒的婴幼儿，合并某些心脏畸形如永存动脉干、左室流出道梗阻等，必须采取一期根治术。

2.手术禁忌证

肺动脉高压已经发生不可逆性肺血管病变。合并心血管畸形难以救治。

3.术前准备

婴幼儿入院后即持续静滴前列腺素以维持动脉导管的开放。同时纠正酸中毒和改善缺氧。对心衰、缺氧和酸中毒严重者，应用正性肌力药物和呼吸机支持，以改善循环和全身状况。

4.手术方法

(1)单纯主动脉连续性重建术：低温麻醉。

全身温度降至肛温 $32 \sim 34$ 。右侧卧位，左后外切口，经第四肋间或第四肋床进胸。充分游离动脉导管，主动脉弓中断的近侧及远侧，一般要切断2~3对肋间动脉，以增加降主动脉向弓部方向的移动度。动脉导管采用切断缝合法，或者两侧分别结扎和缝扎后中间切断。根据主动脉弓中断的类型、断端间的距离及其邻近分支血管发育状况，选用适合的动脉间直接吻合术、人造血管移植或者从远侧切断左锁骨下动脉，或左颈总动脉向上或向下翻转与主动脉吻合，重建主动脉的连续性。

(2)主动脉弓中断合并心内畸形的一期修复术：全身麻醉，仰卧位，胸正中切口入路、体外循环和深低温($16 \sim 18$)停循环下进行，经主动脉根部灌注冷心脏停跳液保护心肌。切断缝合动脉导管和重建主动脉连续性，方法如前述。主动脉连续性重建完成并排净主动脉内积气后，撤去主动脉上的无创血管钳和松开升主动脉阻闭钳，再次开始体外循环全身灌注，检查动脉吻合口有无漏血并止

血。转流10分钟后再次阻闭升主动脉和灌注心肌麻痹液。切开右心室，在直视下进一步检查清楚心内畸形，根据其特点进行修复。心内畸形矫治完成以后，排除心内积气，开始全身复温和诱导心脏复跳，待循环稳定以后按常规停止体外循环。常规术后监护，应用正性肌力药物支持心脏。对合并di - george综合征的病儿，应注意低血钙的发生与治疗。

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