

先天性血管环_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__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E8_c22_611243.htm

先天性血管环为主动脉弓及其胸内主要分支在。起源、位置及径路上的先天性发育异常，以及左肺动脉先天性异常起源于右肺动脉，行经在心包外，经过气管分叉后，在食管之前进入左肺门。上述的大血管先天性异常，形成了完全性和部分性血管环，压迫气管和食管。本病包括双主动脉弓、迷生右锁骨下动脉、右位主动脉弓伴左位动脉导管未闭，或左位动脉韧带及迷生左肺动脉。占先天性心脏病1%~2%。双主动脉弓：在先天性血管环中最为常见。升主动脉分为左、右两个动脉弓，左前弓经气管前延伸至左侧，右后弓越过气管和食管后，两弓汇合成降主动脉。每个弓可分别发出颈总动脉和锁骨下动脉。多数情况下双弓大小不同，大的右后弓和小的左前弓占双弓畸形的75%，大的左前弓和小的右后弓占15%，双弓口径相等者占10%。双弓管腔可以均通畅，小弓亦可部分通畅或闭锁。双弓环抱气管和食管，对两者构成压迫。迷生右锁骨下动脉：该动脉异常起源于降主动脉上部，左锁骨下动脉远侧端，行经食管后，向右上方斜行越过中线经胸膜顶走向右侧腋窝至右臂，故又称食管后右锁骨下动脉。右位主动脉弓伴左位动脉导管未闭或动脉韧带：主动脉弓经气管及食管右侧上行，而后下降于左侧。动脉导管或动脉韧带绕过气管和食管的左后方与主动脉弓及肺动脉连接。迷生左肺动脉：左肺动脉异常起源于心包外的右肺动脉后壁，在右主支气管近侧端前面，经气管和食管之间的纵隔进入左侧肺门。本病预后不良，

出生后即有症状者，多在6个月或1岁前死亡。出生后出现症状较迟者，可以生存较长时间。【诊断】1.症状主要表现为气管和食管受压症状，常在出生后6个月出现症状。出生时常有吸气喘鸣，伴有呼气时喘息声及呼吸困难。进食及哭闹时症状加重。呼吸道梗阻严重者可出现紫绀、窒息、神志不清，甚至死亡。2.体征多数患儿发育迟缓，体重低于正常。胸部听诊部分患儿可听到弥漫性音，伴有呼吸音粗糙及呼气延长。胸部叩诊反响增强。1/3的患儿可见胸骨及肋间隙下陷。3.辅助检查(1)x线检查:右位主动脉弓在胸部x线平片，可显示主动脉结在右侧。迷生左肺动脉胸部x线平片在气管隆突平面的气管和食管间的中纵隔，示有异常血管形成的块影，右肺阻塞性肺气肿，左肺门位置偏低，气管和气管隆突偏向左侧，左、右主支气管间的角度增大。食管钡餐造影有重要诊断价值，双主动脉弓于前后位食管造影在相当于第三胸椎平面，显示大的右后弓在食管右缘产生较大的压迹，小的左前弓在食管左缘产生较小的压迹。迷生右锁骨下动脉在前后位食管造影片，可呈现血管行径的斜形压迹。(2)气管镜检查：对迷生左肺动脉有特殊诊断价值。可显示气管前后受压，管腔狭窄的严重程度，右支气管腔狭如裂隙。(3)血管造影：经升主动脉插管造影可显示双主动脉弓的结构、大弓及小弓的部位、小弓是否通畅或闭塞。对于迷生右锁骨下动脉可显示血管的异常起源及行径。肺动脉造影可显示迷生左肺动脉的异常起源、行径、压迫气管的部位及程度。(4)计算机体层摄影(ct)及磁共振成像(mri)检查:可显示血管环的病变类型，异常血管的行径，双主动脉弓的通畅情况。并可显示迷生左肺动脉的异常起源的行径以及合并的气管病变。【治疗

】1.手术适应证 有下列症状者应及时手术治疗： 严重呼吸困难。 反复呼吸道感染。 生长发育不良。 吞咽困难。 2.术前准备 有呼吸道感染者，术前应用抗生素，清除呼吸道分泌物，待感染控制后方可手术。 婴幼儿全身情况不良者，术前应予以输血、补液等支持治疗，以纠正水和电解质失衡，改善全身情况。 3.手术方法 根据不同病变采用不同的手术方式，常用的手术方式有：(1)左前弓切断缝合术：适用于多数大的右后弓、小的左前弓患者。手术应在气管内插管全身麻醉下进行，气管导管应越过气管狭窄处，以保持呼吸道通畅。经左胸第四肋间后外切口进胸，小心游离降主动脉，切断左前弓的位置应选在左颈总动脉及左锁骨下动脉远侧端的左前弓汇入降主动脉处。在该处置入两把无伤血管钳，阻闭左前弓，此时应检测左侧颈动脉及桡动脉搏动情况，若搏动无减弱，则可在两血管钳中间切断左前弓，分别缝合两断端。(2)迷生右锁骨下动脉切断缝合术及右上肢血液循环重建术：多采用左胸后外切口加右颈部切口。进胸后游离降主动脉上部及迷生右锁骨下动脉起始部，在后者根部置两把无伤血管钳阻闭该血管，缝扎后切断，近侧残端应留有1cm长。在右颈根部作一横切口，将已结扎切断的右锁骨下动脉远侧端移到右颈部，并连接一段内径为6mm~8mm的人造血管移植至升主动脉。(3)右位主动脉弓伴左位动脉导管未闭或动脉韧带切断缝合术：经左胸第四肋间后外切口进胸，游离降主动脉上部并绕以纱布带，轻轻牵拉，即可显露动脉导管或动脉韧带，分离后予以切断缝合。(4)迷生左肺动脉矫正术：左侧胸部后外切口进胸，小心游离行经气管后的迷生左肺动脉，仔细分离粘连。切开心包，在心包腔内游离肺动脉总干。

用两把无伤血管钳在迷生左肺动脉起源处阻闭该血管，并观察患儿脉搏、心率、血压及心电图改变，以判断患儿能否耐受。若能耐受，即在两把血管钳之间切断该血管，将已切断的迷生左肺动脉远侧端移到气管前，经左膈神经后方的心包切口进入心包腔，与迷生左肺动脉的近侧端作端端吻合。

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