

肺动脉口狭窄_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__E8_82_BA_E5_8A_A8_E8_84_89_E5_c22_611246.htm

肺动脉口狭窄指右心室漏斗部、肺动脉瓣或肺动脉总干及其分支等处的狭窄，它可单独存在或作为其他心、脏畸形的组成部分如法乐三联症等。其发病率约占先天性心脏病的10%左右，肺动脉口狭窄以肺动脉瓣狭窄最为常见，约占90%，其次为漏斗部狭窄，肺动脉干及其分支狭窄则很少见。各类肺动脉口狭窄其胚胎发育障碍原因不一，在胚胎发育第6周，动脉干开始分隔成为主动脉与肺动脉，在肺动脉腔内膜开始形成三个瓣膜的原始结节，并向腔内生长，继而吸收变薄形成三个肺动脉瓣，如瓣膜在成长过程发生障碍，三个瓣叶交界融合成为一个圆顶状突起的嘴状口，即形成肺动脉瓣狭窄。在肺动脉瓣发育的同时，心球的圆锥部被吸收成为右心室流出道（即漏斗部），如发育障碍形成流出道环状肌肉肥厚或肥大肌束横跨室壁与间隔间即形成右心室流出道漏斗型狭窄。另外胚胎发育过程中，第6对动脉弓发育成为左、右肺动脉，其远端与肺小动脉相连接，近端与肺动脉干相连，如发育障碍即形成肺动脉分支或肺动脉干狭窄。

【治疗措施】轻度肺动脉狭窄病人临床上无症状，可正常生长发育并适应正常的生活能力可不需手术治疗，中等度肺动脉狭窄病人，一般在20岁左右出现活动后心悸气急状态，如不采取手术治疗，随着年龄的增长必然会导致右心室负荷过重出现右心衰竭症状，从而丧失生活和劳动能力，对极重度肺动脉狭窄病人常在幼儿期出现明显症状，如不及时治疗常可在幼儿期死亡。（一）手术指征

病人虽症状，心电图也无明显异常改变，右心导管检查示右室收缩压在8.0kpa(60mmhg)以上，或跨瓣压力阶差大于5.3kpa(40mmhg)，或超声心动图检查示瓣孔在1.0~1.5cm属中度狭窄应考虑手术。无症状但心电图示右心室肥大或伴有劳损，x线片示心脏有中度增大者。有症状心电图及x线均有异常改变者，手术年龄以学龄前施行为佳。症状明显有昏厥发作史属极度狭窄者，应在婴幼儿期施行手术以减轻右心室负荷。

(二) 手术方法 肺动脉瓣狭窄过去一般都在中度低温下(30~32℃)施行直观视膜交界切开术，低温方法简便，对体内生理功能的紊乱较少，术后恢复顺利，但由于低温仅能提供安全安全循环阻断时限6~8分钟，心内操作必须仓促完成，且无充裕时间对心内畸形进行探查和纠治。近年来体外循环日臻完善，心肌保护和手术技巧的进展使心内直视手术更为安全，因而肺动脉口狭窄手术一般均采用体外循环下心内直视纠治术。

1. 低温下肺动脉瓣直视切开术 仅适于单纯性肺动脉瓣狭窄，且病情较轻而无继发性漏斗部狭窄和其他伴发心内畸形。气管插管麻醉后，将病人泡入冰水中行体表降温，待鼻咽温度降至35℃时出水，擦干身体，体温将继续下降至32~30℃。病人取仰卧位，胸骨正中切口纵向锯开胸骨，切开心包后进行心外扪诊，在肺动脉根部可触及收缩期震颤，按压该部可扪及增厚发硬融合的瓣膜，右室呈明显肥厚增大，检查完毕后分别游离上、下腔静脉并套绕阻断带，于肺动脉前壁上、下端及两侧置4针牵引缝线，钳夹部分肺动脉前壁纵向切开肺动脉前壁，麻醉师行几次过度换气后，分别束紧上、下腔静脉绕带，阻断腔静脉血流，待心搏6~8次将心腔余血排空后放开肺动脉钳，吸净肺动脉内血液，

用拉钩牵开肺动脉切口显露肺动脉瓣及瓣环，认清瓣膜的融合脊，用剪开或小刀从瓣孔沿融合脊向瓣环处逐步剪开到达肺动脉壁，用食指经切开的瓣孔探查右心室有无肌肉肥厚和狭窄，心内操作完成后提起肺动脉壁的牵引线，开放上腔静脉阻断带，恢复辅助呼吸待血液由肺动脉切口涌出，排尽右室内残留空气后钳夹肺动脉切口，用细线缝合切口，待半分钟后再放松下腔静脉阻断带，手术即全部完成。术后可能出现一过性反应性高血压，待血压及心率恢复正常后缝合心包切口，心包内及胸骨后置多孔引流管，如术中发生心室颤动应迅速切开狭窄瓣膜后作心脏按摩和电击去颤。

2. 体外循环下直视纠治术 适合于各类肺动脉口狭窄的治疗，病人体位、胸部切口和心脏大血管解剖步骤均如低温直视手术，在3mg/kg肝素化后，于升主动脉插入动脉灌注管，经右心耳和右心房分别插入上、下腔静脉引流管，建立体外循环后开始血液降温，按心功能状况和病变复杂程度，将病人鼻咽温度降至32~28℃间，主动脉阻断后在升主动脉根部快速注入冷心停搏液，心包腔用冰水浇注，心脏表面用小冰袋局部降温保护心肌，然后阻断上、下腔静脉绕带，切开肺动脉或右室，施行肺动脉瓣直视下交界切开术和/或漏斗部肥厚肌肉切除术流出道扩大补片术。漏斗部肥厚肌肉切除应包括隔束、间束和部分室上嵴垢肥厚肌肉，心内肥厚肉柱应予以切除，以疏通流出道，但需避免切断邻近乳头肌、圆锥肌和调节束，疏通后的流出道直径成人应大于1.7cm，儿童应大于1.4cm左右，否则应用心包片裁剪成一个梭形补片以扩大流出道，狭小的肺动脉瓣环亦应切开直至右室流出道，然后用织片或心包片予以扩大。跨瓣环补片会产生肺动脉瓣关闭不全，术

后可能产生右室衰竭。为避免产生严重肺动脉瓣关闭不全，安全渡过术后危险期，可采用带瓣叶补片扩大肺动脉瓣环，避免因瓣环扩大而导致肺动脉瓣关闭不全。术毕右室和主动脉根部分别插针排气，开放主动脉阻断钳，必要时电击去颤使心脏复跳。待复温至35℃，心搏有力和血压稳定后停止体外循环，先后拔除上、下腔静脉插管和动脉灌注管，按每公斤体重鱼精蛋白4.5mg静脉滴注以中和肝素。术后并发症和手术效果：术后发症，除一般体外循环心内直视手术可能导致的并发症外主要有两点：其一肺动脉口狭窄解除后，肺循环血容量明显增多，因此应根据动脉压和中心静脉压适当补足血容量，以避免术后低心排血症，必要时静脉内滴注多巴胺和西地兰等强心升压药，以增强心肌收缩力，过渡至血流动力学稳定。其二如流出道狭窄解除不彻底，右室压力仍高，术后容易引起右室切口出血，且易产生右心衰竭。本病手术死亡率较低，一般在2%左右，手术效果满意，术后症状改善或完全消失，可恢复正常生活。【病理改变】病理解剖：肺动脉瓣狭窄：三个瓣叶交界融合成圆顶状增厚的隔膜，突向腔内，瓣孔呈鱼嘴状，可位于中心或偏向一侧，小者瓣孔仅2~3mm，一般瓣孔在5~12mm左右，瓣叶交界融合处，常留有一个略隆起的脊，大多数病例三个瓣叶互相融合，少数为双瓣叶融合，瓣缘常增厚，有疣状小结节，偶可形成钙化斑，肺动脉瓣环一般均有不同程度的狭窄，右心室因血流梗阻而肥大，可产生继发性右心室流出道肥肉肥厚性狭窄和右室扩大而引致三尖瓣关闭不全。肺动脉总干可呈现狭窄后梭形扩大，常可延伸至左肺动脉，肺动脉总干明显大于主动脉。漏斗部狭窄呈现两个类型：第一类为隔膜型狭窄，在圆锥部

下方，右心室流出道形成一个室上嵴环壁束间的纤维肌肉隔膜，把右心室分隔成为大小不一的两个心腔，其上方壁薄稍为膨大的漏斗部称为第三心室，下方为肌肉肥厚的右心室，二者间隔膜中心有一个狭窄的孔道，大小约在3~15mm之间，这类隔膜型狭窄常与动脉瓣膜狭窄同时共存，称为混合型狭窄。第二类为管道型狭窄，主要表现为右心室流出道壁层弥漫性肌肉肥厚，形成一个较长的狭窄心腔通道，这类型狭窄常伴有肺动脉瓣环和肺动脉总干发育不良，故无肺动脉狭窄后扩大。病理生理：不论那种类型的肺动脉口狭窄，均使右心室排血受阻，右心室腔内压力增高，增高幅度与肺动脉口狭窄程度成正比。肺动脉内压力则保持正常或稍有下降，因而右室腔与肺动脉内存在跨瓣压力阶差，其压力阶差随着肺动脉口狭窄程度而增大，如跨瓣压力阶差在5.3kpa(40mmhg)以下属于轻度肺动脉口狭窄，则对右心排血影响不大，当跨瓣压力阶差在5.34~13.33kpa(40~100mmhg)之间属于中等度肺动脉口狭窄时，右室排血开始受到影响，尤其运动时右心排血量降低，当跨瓣压力阶差大于13.33kpa(100mmhg)以上则右室排血明显受阻，甚至在静息时，右心室排血量亦见减少，右室负荷明显增加。长而久之，将促使右心室肥大，以致右室心肌劳损，右心室腔扩大导致三尖瓣环扩大，产生三尖瓣相对性关闭不全，继而右心房压力增高、右心房肥大，当右心房压力高于左心房压力时，在伴有房间隔卵圆窝未闭时，即可引起血液从右心房分流入左心房，在临床上出现中央性紫绀，长期右心室负荷增加，最终可导致右心衰竭，出现颈静脉怒张、肝肿大、腹水和下肢浮肿等症状。【临床表现】本病男女之比约为3:2，发病

年龄大多在10~20岁之间，症状与肺动脉狭窄密切相关，轻度肺动脉狭窄病人一般无症状，但随着年龄的增大症状逐渐显现，主要表现为劳动耐力差、乏力和劳累后心悸、气急等症状。重度狭窄者可有头晕或昏厥发作，晚期病例出现颈静脉怒张、肝脏肿大和下肢浮肿等右心衰竭的症状，如并存房间隔缺损或卵圆窝未闭，可见口唇或末梢指（趾）端紫绀和杵状指（趾）。体格检查多数病人发育良好，主要体征是在胸骨左缘第2肋骨处可听到Ⅱ~Ⅲ级响亮粗糙的喷射性吹风样收缩期杂音，向左颈部或左锁骨下区传导，杂音最响亮处可触及收缩期震颤，杂音强度因狭窄程度、血流流速、血流量和胸壁厚度而异。肺动脉瓣区第2心音常减弱、分裂。漏斗部狭窄的病人，杂音与震颤部位一般在左第3或第4肋间处，强度较轻，肺动脉瓣区第2心音可能不减轻，有时甚至呈现分裂。重度肺动脉口狭窄病人，因右心室肥厚可见胸骨左缘向前隆起，在心前区可扪及抬举样冲动感，三尖瓣区因三尖瓣相对性关闭不全，在该处可听到吹风样收缩期杂音，当心房内血流出现右向左分流时，病人的口唇及四肢指（趾）端可出现紫绀杵状指（趾）。【辅助检查】x线检查：轻度肺动脉口狭窄胸部x线可无异常表现，中、重度狭窄病例则显示心影轻度或中度扩大，以右室和右房肥大为主，心尖因右室肥大呈球形向上抬起。肺动脉瓣狭窄病例扩大的肺动脉段呈圆隆状向外突出，而漏斗部狭窄病人该段则呈平坦甚至凹陷，肺门血管阴影减少，肺野血管细小，尤以肺野外围1/3区域为甚，故肺野清晰。心电图检查：心电图改变视狭窄程度而异轻度肺动脉口狭窄病人心电图在正常范围，中度狭窄以上则示电轴右偏、右心室肥大、劳损和t波倒置等改变，重度狭窄

病例可出现心房肥大的高而尖的p波。一部分病例显示不全性右束支传导阻滞。超声心动图检查：肺动脉瓣狭窄病例超声心动图检查可显示瓣叶开放受限制，瓣叶呈圆顶形突起瓣口狭小，并可查明右室流出道肌肉肥厚和右心室和右心房扩大的程度。根据临床体征、x线及超声心动图检查，一般的肺动脉口狭窄不难作出初步诊断，但对某些病例为了进一步明确诊断或鉴别诊断的需要，了解狭窄程度和伴发的心脏畸形，有助于正确的手术选择，有必要作右心导管或右室造影检查。右心导管和选择性右室造影检查：正常右心室收缩压为2.0~4.0kpa(15~30mmhg)舒张压为0~0.7kpa(0~5mmhg),肺动脉收缩压与右心室收缩压相一致，如右心室收缩压高于4.0kpa(30mmhg)，且右室与肺动脉收缩压阶差超过1.3kpa(10mmhg)即提示为能存在肺动脉口狭窄，跨瓣压力阶差的大小可反映肺动脉口狭窄的程度，如跨瓣压力阶差在5.3kpa(40mmhg)以下为轻度狭窄，肺动脉瓣孔约在1.5~2.0cm左右；如压力阶差为5.3~13.3kpa(40~100mmhg)为中度狭窄，瓣孔约在1.0~1.5cm；压力阶差在13.3kpa(100mmhg)以上为重度狭窄，估计瓣孔为0.5~1.0cm。右心导管从肺动脉拉出至右心室过程中，进行连续记录压力，根据压力曲线图形变化和有无出现第三种类型曲线可判断肺动脉口狭窄系单纯肺动脉瓣狭窄或漏斗部狭窄或二者兼有的混合型狭窄。选择性右心室造影不必作为常规检查，但对某些疑难病例为明确诊断和鉴别诊断需要，了解狭窄部位和程度，可结合右心导管检查行右室造影术。于右心室内注入造影剂，在肺动脉瓣部位造影剂排出受阻，瓣膜融合呈圆顶状突入肺动脉腔内，造影剂经狭小的瓣口喷射入肺动脉后呈扇状散开，漏斗部

狭窄则可在右心室流出道呈现狭长的造影剂影象。 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