

肺动脉狭窄_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_E7_c22_611247.htm 肺动脉狭窄约占先天性心脏病的10%~12%。可分为：肺动脉瓣狭窄。肺动脉漏斗部狭窄。肺动脉瓣上狭窄。肺动脉瓣发育不良。肺动脉瓣狭窄约占先天性心脏病的8%，男女发病率相当。三个瓣叶发育正常，但瓣叶交界处有不同程度的融合成幕状，使瓣口明显窄小。少数呈二瓣化畸形。肺动脉主干有狭窄后扩张。肺动脉漏斗部狭窄为右心室肌束即壁束、隔束以及前壁肌肉明显肥厚增粗，造成漏斗部狭窄。在肥厚的肌束与肺动脉瓣之间形成流出腔，亦有形成管状狭窄而无流出腔者。肺动脉瓣上狭窄根据Iohr意见可分为以下四型：型主肺动脉内膜样组织造成的狭窄。型左、右肺动脉分叉处狭窄。型一侧肺动脉近端狭窄。型为肺叶、肺段或段以下肺动脉狭窄。先天性肺动脉瓣发育不良在肺动脉狭窄中占10%~15%。其病变特征为肺动脉瓣叶增厚、僵硬，瓣膜组织增生，活动度不良，造成瓣孔狭窄，而瓣叶交界处则无融合。【诊断】1. 症状

症状轻重与狭窄程度有密切关系。轻者可无症状。多数病人活动后易感疲劳、心悸、气短。部分病人运动后可出现心前区疼痛。严重者，可出现颈静脉怒张、肝大、腹水等右心衰竭症状。2. 体征 胸骨左缘第2~3肋间隙可听到粗糙响亮的吹风样收缩期杂音，常伴细震颤。肺动脉瓣区第二音减弱或消失。严重者有周围紫绀及右心衰竭体征。型肺动脉瓣上狭窄者，常伴有眼距过宽、鼻梁过宽、上唇突出及双耳位置低等特殊面容。而肺动脉瓣发育不良者常合并noonan综合征，

表现为颈蹼、上睑下垂、眼距过宽、身材矮小及智力发育迟缓等。3.辅助检查(1)胸部x线检查:心影轻至中度扩大,肺纹理减少。肺动脉瓣膜性狭窄者肺动脉段显著突出。(2)心电图:示电轴右偏,右心室肥厚或伴胸前导联t波倒置。(3)二维超声心动图检查:示肺动脉瓣叶增厚,回声增强,收缩期呈帐篷样突入肺动脉腔,开口幅度小。漏斗部狭窄可显示瓣下或室上嵴附近肌肉增厚,伴第三心室。4.右心导管检查可根据右心室收缩压增高程度判断肺动脉狭窄的程度。收缩压 \gt . 24 . 0kpa (180mmhg)为极重度。连续描记肺动脉至右心室的压力曲线,有助于判断狭窄的类型,若在肺动脉及右心室两种压力曲线之间无第三种压力,曲线则为瓣膜型狭窄。若有第三种压力曲线,则为漏斗部或混合型狭窄。5.选择性右心室造影可确定病变的类型及范围,瓣膜型狭窄,可显示瓣膜交界融合的圆顶状征象。若为肺动脉瓣发育不良,在心动周期中可显示瓣膜活动度不良,瓣环窄小及瓣窦发育不良,而无瓣膜交界融合的圆顶状征象。【治疗】1.手术适应证 活动后有气短,心前区疼痛,右心衰竭及紫绀等临床表现者。心电图呈现右心室肥厚或伴劳损者。 休息时右心室峰压大于10 . 0kpa(75mmhg),肺动脉 - 右心室压差大于6.7kpa(50mmhg)。

肺动脉瓣口面积小于 $0.5\text{cm}^2/\text{m}^2$ 体表面积。 无明显症状者,右心室终末舒张压增高,而心排血量不增加者。2.术前准备 重症肺动脉瓣狭窄伴有深度紫绀的新生儿,术前应静脉给予前列腺素 e_1 ,以延缓动脉导管闭合,增加肺血流量,改善缺氧。同时纠正酸中毒和治疗心力衰竭。3.手术方式应根据不同病变而定。(1)肺动脉瓣交界切开术:可在低温或体外循环下进行。经胸部正中切口,在肺动脉瓣稍上方作一长约1.5cm

~ 2.5cm之纵行切口，用无伤钳提起瓣叶，将融合瓣叶的交界嵴切开，直到瓣膜基部。注意勿损伤肺动脉壁。切开后应测试瓣口大小，并经瓣口探查右室流出道，如有继发性肌束肥厚，应予解除。（2）漏斗部肥厚肌束切除术：应在体外循环下进行，经胸部正中切口，在心肺转流下作右室流出道纵切口，显露漏斗部肥厚肌束，切除肥厚的隔束、壁束及肥厚的室上嵴和漏斗部前壁。术毕应探查右室流出道狭窄解除情况，成人右室流出道应能通过食指，儿童通过小指。若流出道仍有狭窄或复跳后右室收缩压：左室收缩压，比值大于0.65，右室 - 肺动脉压差大于4.0kpa(30mmhg)，则需用补片加宽右室流出道。（3）肺动脉瓣上狭窄的手术治疗：肺动脉瓣上狭窄通常由于距肺动脉瓣0.5cm ~ 1.0cm处存在异常的膜样组织或嵴。手术应在体外循环下进行，切开肺动脉壁，切口应延长到肺动脉分叉处，牵开切口，显露异常的膜样组织或嵴，沿着其与肺动脉壁的界线，将此隔膜切除，通常需用补片加宽肺动脉干。若伴有左、右肺动脉近端狭窄，亦需用补片加宽，以解除狭窄。（4）肺动脉瓣发育不良的外科矫治术：应在体外循环下进行。经胸部正中切口，切除增厚僵硬、活动度不良、失去正常启闭功能的肺动脉瓣。若瓣环窄小则需用补片行跨瓣环加宽。肺动脉瓣切除术后导致的肺动脉瓣关闭不全，若无残余狭窄存在，病人完全能耐受。watkins认为严重肺动脉瓣发育不良者，最佳的处理方法是完全切除其瓣膜。对10例完全切除了肺动脉瓣的患者，术后平均随访8个月，情况良好。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