

实用心血管疾病综合治疗学

(下)

刘志涛等◎编著

第十四章 先天性心脏病

第一节 房间隔缺损

一、概述

房间隔缺损(ASD)是指原始心房间隔在发生、吸收和融合过程中出现异常,左右心房之间仍残留未闭的房间孔(ASD可分为原发孔型和继发孔型,本节所述是继发孔型),ASD是最常见的先天性心脏病之一,约占先天性心脏病的10%~20%。

二、分型及病理生理

1.病理分型 根据缺损部位分为4型。

(1)中央型:又称卵圆孔型,最为常见,位于房间隔中央。

(2)下腔型:位于房间隔的后下方,缺损的下方是下腔静脉入口的延续,左心房后壁构成缺损的后缘。

(3)上腔型:又称静脉窦型。位于房间隔后上方,缺损与上腔静脉入口没有明显的界限,此型常合并右肺静脉引流异常。

(4)混合型:同时兼有上述两种以上类型的巨大缺损。

2.病理生理

(1)左心房水平血流是左→右分流。

(2)右心负荷增加。

(3)晚期肺动脉高压形成及右→左分流,临床出现紫绀,形成艾森曼格综合症。

三、诊断要点

1.病史和症状

(1)自幼易感冒,反复发作上呼吸道感染和肺炎。

(2)青年后,逐渐出现劳累性心慌、气促、易疲乏。

(3)一般到20~30岁以后,因肺动脉压力升高致右室肥厚、顺应性下降,左向右分流减少,甚至出现右向左分流,可出现发绀。

2. 体征

- (1) 心尖搏动左移, 心前区可扪及右室收缩抬举感。
- (2) 胸骨左缘 2、3 肋间可听到 II ~ III 级吸风样收缩期杂音, 肺动脉区第二音亢进、分裂。
- (3) 三尖瓣区有时可听到相对性舒张期杂音。

3. 辅助检查

- (1) 心电图主要表现为电轴右偏, 不完全性或完全性右束支传导阻滞, 或右心室肥厚。
- (2) X 线表现为右房、右室及肺动脉干均扩大, 主动脉弓缩小, 肺纹理增多(肺充血), 透视下可见肺门“舞蹈”征。
- (3) 超声心动图可示房间隔中断, 右心房空量负荷增加。彩色多普勒血流显像对缺损部位的分流可清晰地显示。

- (4) 如怀疑畸形复杂, 或合并肺动脉高压的病人, 可行右心导管检查, 必要时行右心造影帮助确诊。

4. 鉴别诊断

- (1) 原发孔缺损: 除有右束支传导阻滞外, 尚有 I 度 A-VB 电轴左偏, aVF 主波向下。
- (2) 肺静脉畸形引流: 常合并房缺, 临床上症状较单纯 ASD 重。
- (3) 单纯肺动脉瓣狭窄: 肺动脉瓣区可闻及收缩期喷射样杂音, P_2 降低, X 线片显示肺血少, UCG 可明确诊断。

四、手术适应证及禁忌证

1. 手术适应证

- (1) 1 岁以上患儿自然闭合可能性小, 多数认为明确诊断后, 即应手术治疗, 理想手术年龄是 5 岁左右。
- (2) 缺损大的幼儿期如有心力衰竭者应不受年龄限制及早手术。

2. 手术禁忌证

- (1) 出现 Eisenmenger 综合征。
- (2) 轻型病例: 无症状, 心电图、X 线片正常, 左→右分流量 $<30\%$ 。

五、术前准备

1. 通过症状、体征及辅助检查确诊。
2. 控制呼吸道感染。
3. 合并肺动脉高压术前应用扩血管药物。
4. 有心功能不全的病人, 积极内科治疗, 待心衰控制后再行手术治疗。

六、手术方法及注意事项

1. ASD 直接缝合修补术 适用于缺损较小, 左房发育较好的中央型、下腔型缺损, 可采用连续缝合, 或间断“8”字缝合, 下腔型缺损下缘的缝合, 需经房间隔缝到左心房后壁组织, 以防残余缺损。
2. ASD 补片修复术 此方法用于较大缺损, 上腔型缺损和(或)并有部分肺静脉异位引流者, 尤其左心房发育偏小的病例。补片用的材料: 自体心包或涤纶片。

缝合方法一般采用间断+连续或连续缝合。另外上腔型房间隔缺损,有时心房切口需加心包片,以防止上腔静脉引流不畅。

3. 术中注意事项

(1) 在打结闭合房缺时让麻醉师鼓肺,彻底排除左房气体。

(2) 对下腔型缺损缝合缺口下缘时要识别下腔静脉瓣,避免将其作为缺损下缘,缝合后造成下腔静脉血汇入左房。

(3) 修补上腔型房缺时,对合并右上肺静脉畸形引流者,补片时应将肺静脉开口隔至左房并注意勿造成上腔静脉梗阻。必要时用自体心包片加宽上腔静脉。

(4) 冠状静脉窦至三尖瓣环之间的 Koch 三角区为传导系统所在部位,避免应用吸引器刺激或用器械钳夹。缝合房缺缘应避免进针过远,以防损伤或牵拉传导系统。

(5) 房缺患者术后效果明显,院内死亡率已接近零,术后患者的寿命与正常人基本相同。但从总体效果考虑,手术时机以提早为好。

(邢 晓)

第二节 室间隔缺损

一、概述

室间隔缺损(VSD)是指左、右心室间隔异常的沟通,并造成血流动力学的变化。其中包括先天性心脏病室间隔缺损、外伤性心脏穿透伤和急性心肌梗死后室间隔穿孔,本节仅就单纯性先天性心脏病室间隔缺损进行阐述。发病率及自然病程单纯性 VSD 在先天性心血管畸形占 23.1%,居第 2 位。其自然病程为:① VSD 较小,经缺损的左向右分流量较少,一般不致引起右心室肺动脉高压;② VSD 较大,左向右分流量大,则左心室负荷加重,致使左心室逐渐肥大;长期较大的左向右分流可引起肺血管梗阻性病变、肺动脉高压,以致右心室负荷也加重,最后引起右心室肥大。在严重肺动脉高压时,可造成右向左分流,病人出现发绀,称为 Eisenmenger 综合征,最终可导致心力衰竭。

二、病理生理及分型

1. 病理生理 VSD 的病理生理改变,视心内自左向右分流及其分流量的多少而定。分流不但直接加重心肌负荷,导致心肌肥厚,并可引起肺血管的病变影响分流量,甚至造成反向分流。VSD 的血液动力学改变与缺损的大小有关。缺损小,分流量亦少,可无功能上的紊乱;中等大小的 VSD 有明显的左向右分流,肺动脉压正常或轻度升高,发展成中、重度肺动脉高压者较少;大型 VSD,左向右的分流量虽然较大,但肺动脉阻力增高并不显著,称为动力性肺动脉高压。

2. 分型 VSD 一般分为漏斗部、膜部、窦部、小梁化部和左心室右心房间缺损等 5 型:

I 型:缺损位于圆锥间隔的下部。

II 型:缺损位于圆锥间隔中部的融合线上,室上嵴的中部,与肺动脉瓣和间隔膜部之间,被肌肉组织分开。

Ⅲ型:缺损位于圆锥间隔的上部,肺动脉瓣之下,缺损远端边缘由肺动脉瓣后交界和动脉干间隔形成。

Ⅳ型:圆锥间隔缺如,此时主动脉与右心室侧壁直接相连。

Ⅴ型:缺损位于圆锥间隔与肌部间隔之间,呈卵圆形,其横径与连接线一致,较少见。

(1)膜部间隔缺损:位于膜部,呈圆形,其边缘常有三尖瓣到达右心室窦部或圆锥部的腱索附着。圆锥间隔发育完整将主动脉根部与右心室侧壁隔开。有的附着腱索较紧密,几乎将缺损覆盖,形成近似膜部间隔瘤。

(2)窦部间隔缺损:窦部间隔与膜部间隔、圆锥间隔和小梁化部间隔相邻,缺损可由于窦部间隔本身发育,以及与相邻间隔连接处发育异常而形成,有以下5种类型:

Ⅰ型:窦部全并膜部缺损,形态上与膜部缺损相似,但缺损大,圆形或长形,位于圆锥乳头肌水平。

Ⅱ型:窦部间隔缺如,常合并膜部间隔缺如,缺损大,类似房室管畸形之缺损,但左心室底部的发育正常。

Ⅲ型:窦部间隔与小梁化部间隔交界处的缺损,常呈卵圆形,其长轴与左心室纵轴垂直。

Ⅳ型:窦部间隔本身的缺损,大小不一,膜部间隔完整,缺损与膜部间隔有肌嵴分开,房室束位于缺损之前方及上方。

Ⅴ型:缺损位于窦部间隔与圆锥间隔交界处,膜部间隔完整,与漏斗部缺损Ⅴ型极相似,位于圆锥乳头肌的下方。

(3)小梁化部室间隔缺损:位于房室束的前下方,大小不一,单发或多发。

(4)左心室右心房间缺损(即左心室右心房通道):位于室间隔膜部,介于左心室与右心房之间。缺损分为三尖瓣上、三尖瓣环和三尖瓣下缺损3类。

三、诊断要点

1.症状 缺损 $<0.5\text{mm}$ 分流量较少者,一般无明显症状,只是在查体时有心脏杂音;分流量较大者,常有活动后气急和心悸,反复出现肺部感染与充血性心力衰竭症状;大型缺损者,肺部感染和充血性心力衰竭症状明显,二者互为因果,病情发展快,随着肺动脉阻力增高,气急、心悸更为明显,并可有咯血症状。

2.体征 一般无发绀。在大型VSD者脉搏较细小。艾森曼格综合征者,出现中央性发绀,并伴有杵状指(趾)。分流量较大的病人,胸骨向前突起。根据VSD的类型,在心底部和心前区的不同部位触及收缩期震颤,听到响亮的全收缩期杂音, P_2 亢进。

3.辅助检查

(1)X线检查:①缺损小、分流量少者,心脏和大血管的形态正常;②缺损中等、分流量大者,显示左心室扩大,肺动脉突出,肺纹理增多;③大型VSD伴肺动脉重度高压者,肺动脉段凸出更为显著,部分呈瘤样扩张,肺门血管亦相应明显扩张,有时呈“残根样”,肺野外带血管纹理变细、扭曲,整个扩大的心影反而有缩小的趋势。

(2)心电图检查:心电图的改变与VSD的大小、肺血管阻力的高低、右心室压力增高的程度以及左心室负荷过高的程度有关。心电图可正常或左心室肥厚、双心室肥厚或右心室肥厚。此外部分病例可有T波改变。

(3)超声心动图检查表现为左心房及左心室的内径和左心室容量负荷增加。彩色多普勒可以比较灵敏地显示缺损的位置、大小及血流速度,可根据肺动脉的血液速度粗略计算肺动脉压力。

(4)心导管检查及心血管造影

①右心室水平可有左向右分流:小型 VSD 分流量很小,有时难以确定;中到大 VSD 右心室水平血氧含量升高,超过右心房平均血氧含量 1 容积以上或 3% 饱和度以上,或右心室内 3 个标本的血含氧量差异在 0.6 容积以上,诊断方可成立。

②可测定右心室压力及肺动脉压力,计算肺血管阻力,正常肺总阻力为 $200 \sim 300 \text{ dyn} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$;肺小动脉阻力正常为 $75 \sim 120 \text{ dyn} \cdot \text{s} \cdot \text{cm}^{-5}$ 。

③有时导管通过缺损进入左心室,由此可以诊断 VSD 的存在。一般 VSD 不需行心血管造影,有以下情况可行心血管造影:a.合并重度肺动脉高压需同其他左向右分流或复杂的畸形鉴别时;b.或临床及 X 线平片不典型需与二尖瓣关闭不全或左心室流出道肌肉肥厚型狭窄相鉴别时;c.VSD 虽已明确,但怀疑有其他畸形尚存时。

以选择性左心室造影最为可靠,其表现为:a.左心室充盈后右心室立即显影;b.根据右心室显影的密度,分流药柱喷射的方向,以及右心室显影确定最早部位,可判断分流量及缺损的解剖类型。

4. 鉴别诊断

(1)主动脉瓣狭窄(AS):杂音在主动脉瓣区最响,呈短促喷射性特点,与 VSD 典型的全收缩期杂音不同,并可听到收缩期喀喇音及第 1 心音分裂。另外,AS 病人的肺血正常,心电图为左心室肥厚而无右心室变化。

(2)肺动脉瓣狭窄(PS):亦呈全收缩期杂音,但 P_2 减弱,肺血减少,心电图为右心室肥厚,心导管检查心室水平无分流,右心室与肺动脉间有显著的压力差。

(3)房间隔缺损(ASD):在胸骨左缘第 2 肋间闻及收缩期杂音,Ⅱ~Ⅲ级伴 P_2 分裂,常无震颤,可与 VSD 区别。X 线表现右心增大;心电图 V_3R 及 V_1 呈 rSR 型;心导管检查导管常能通过缺损进入左心房,并在心房水平证实有左向右分流。

(4)动脉导管未闭(PDA):VSD 合并主动脉瓣脱垂和关闭不全者,易与 PDA 混淆。PDA 伴有肺动脉高压时,与高位 VSD 鉴别较困难。诊断时需特别注意,较可靠的方法是左心室或动脉逆行造影。

四、手术适应证及禁忌证

1. 手术适应证

(1)不需手术:小型 VSD 无症状或进行性缺损闭合者。

(2)择期手术:缺损 $< 1.5 \text{ cm}$,症状轻,无肺动脉高压。

(3)即期手术:2 岁以上无症状或症状轻,但有肺动脉高压,应手术治疗,以免肺血管阻塞性病变的恶化;如有主动脉瓣关闭不全者,也应即期手术,以免关闭不全加重。

(4)被迫手术:大型 VSD,分流量大,并发危及生命的顽固性心力衰竭和肺功能不全,积极内科治疗无效者,6 个月以内,行肺动脉环缩术。

(5)及早手术:大型 VSD 合并反复肺部感染和充血性心力衰竭,肺动脉压/体循环压比值 ≥ 0.75 ,而无反向分流者,应于 2 岁内手术。

2. 手术禁忌证

(1)病史中有发绀。

(2)X 线胸片示肺动脉段明显突出,但肺血少,呈“枯树枝”样改变者。

(3)心电图电轴变为右偏,右心室肥厚。

(4)右心导管水平有右向左分流,肺血管阻力 $> 10 \text{ units/m}^2$ (Wood unit)。

五、术前准备

1. 实验室检查 血、尿、便常规,出、凝血时间,血小板,凝血酶原时间、活动度及血型,血电解质,肝、肾功能,血浆蛋白,白蛋白与球蛋白比值等。
2. 特殊检查 胸部 X 线片,超过 3 个月者应复查;全套心电图;超声心动图及心导管检查。
3. 其他准备 若有感染性心内膜者,应在控制后 3~6 个月手术;有肺部或其他部位感染者,亦应控制后再手术。

六、手术方法及注意事项

1. 手术方法

(1) 肺动脉环扎术:是一种过渡性的减症手术,将近端肺动脉布带缩紧,使分流量减少,适用于有严重心衰的婴幼儿。这种手术目前已很少应用。

④ 浅低温下行小 VSD 修补术:该方法已废弃。

② 深低温(25℃)下行 VSD 修补术:阻断循环后,修补缺损。国内很少有人采用。

③ 浅低温心脏不停跳 VSD 修补术:常规体外循环及插管,降温至 33~35℃时阻断上、下腔静脉,不阻断主动脉,不灌注心脏停跳液,在心脏跳动下进行修补。

④ 中、低温心脏停跳下 VSD 修补:常规体外循环心脏插管,阻断腔静脉、主动脉,主动脉根部灌注心脏停跳液,心脏停跳后,修补缺损。

a. 右心房壁切口,除嵴上型和肌部缺损不宜应用外,其他类型均可采用,特别适用于三尖瓣隔瓣下和左心室-右心房型缺损。

b. 右心室壁切口,适用于各种类型的缺损。一般多在右心室前壁少血管区切开,尽量缩短切口长度,减少心肌损伤。

c. 肺动脉干切口:仅适用于干下型缺损。

d. 左室切口:用来修补低位的肌部缺损及大血管转位(为避免损伤传导系统采用功能性左室切口)。

e. 主动脉切口:在合并主动脉瓣关闭不全时的高位 VSD,通过主动脉切口修补缺损。

f. 右侧小切口开胸:取右侧腋后线与第 3 肋间的交点为切口的后上缘、腋前线与第 6 肋间的交点为切口的前下缘,在两点间作 6~8cm 长的弧形切口,经第 4 或第 3 肋间进胸。由于升主动脉位置较深,显露稍差,手术的关键是升主动脉插管。

2. 术中注意事项

(1) 膜周部室缺其下缘距传导束较近,修补时要在右室面进针,避免损伤传导束。

(2) 间断缝补小室缺时不要使室缺两端形成“猫耳”,缝针要牢靠结实,避免形成残余分流。

(3) 干下型缺损修补时注意不要损伤主动脉瓣。

(4) 心内探查时,应注意有无右室流出道梗阻、动脉导管未闭、以及多发性室缺等合并畸形存在。

(5) 做右室切口时,避免损伤冠状动脉分支。

七、预后

手术死亡率与缺损大小及肺动脉高压程度有关,小缺损的手术死亡率在 1% 以下,伴肺动脉高压者手

术危险性相应增高。手术如获成功,疗效通常良好,症状明显改善或消失,心脏杂音减轻或消失。少数病人因肺动脉扩张,术后仍可在肺动脉瓣区听到Ⅱ~Ⅲ级收缩期杂音。

(陈 锋)

第三节 动脉导管未闭

一、概述

动脉导管未闭(PDA)是最常见先天性心脏病之一,占心血管畸形的15%~21%,居第2位,女性多见,男女之比为1:2~1:3。动脉导管是由胚胎左侧第6主动脉弓形成,连接于主动脉峡部和肺动脉分叉处。是胎儿时期赖以生存的生理性血流通道,通常在出生后2~3周永久性闭合,如未能闭合即为动脉导管未闭。在动脉导管未闭中,约9%~14%合并其他先天性心脏大血管畸形。

二、分型及病理生理

1. 分型

- (1)管状型:导管长度超过宽度,两端直径相等,此型最常见,成人病例多属此型。
- (2)漏斗型:导管的主动脉端直径较粗而其肺动脉端较细,就如漏斗。
- (3)窗型:导管很短,呈现主动脉与肺动脉间直接吻合状态。
- (4)动脉瘤型:导管本身呈现动脉瘤样扩大,此型极为罕见。

2. 病理生理

(1)肺动脉水平左向右分流:不论在收缩期或舒张期,主动脉压力总比肺动脉高。血液连续地“左向右分流”,临床上产生连续性杂音,分流量的大小取决于导管的粗细及肺循环阻力。

(2)左心室负荷增加:体循环血量减少→左心室代偿性做功增加;肺循环血量增加→回心血量增多→左心室容量负荷增加;这两个因素导致左心室肥厚、扩大。甚至左心衰竭。

(3)肺动脉高压:肺动脉高压始因肺循环血流增加而为动力性,后因肺血管的继发性改变而发展成器质性。当肺动脉压力接近或超过主动脉压力时即可产生双向或右向左分流,成为Eisenmenger综合征(肺动脉高压右向左分流综合征)。

(4)右心室负荷增加:肺动脉压力增高,造成右心室后负荷增加,引起右心室肥厚、扩张、甚至衰竭。

(5)在某些先天性心血管疾病如大动脉转位、肺动脉闭锁等,未闭血管可起代偿作用。

三、诊断要点

1. 症状 分流量很大的PDA,在婴儿时期即可出现反复肺部感染,呼吸困难,体重不增加。代偿良好的PDA,很少有明显的自觉症状。

2. 体征

- (1)连续性杂音:胸骨左缘第2肋间可闻及双期连续性、机械性杂音。并向左锁骨上窝传导。

(2)震颤:胸骨左缘第2肋间可触及收缩期震颤,并可伸展至舒张期。

(3)周围血管征:由于舒张压降低,脉压增宽,引起水冲脉。四肢动脉枪击音,毛细血管搏动。

3.辅助检查

(1)心脏X线检查:双肺充血,左心室增大,主动脉结大,肺动脉段凸。X线透视可见肺门舞蹈征。

(2)心电图:左心室肥大和左心房增大,严重时可出现双心室肥厚,甚至仅为右心室肥厚。

(3)超声心电图:肺动脉分叉处与降主动脉峡部之间可见一血流通道。

(4)右心导管及升主动脉造影检查:有创检查一般用于不典型或肺动脉压较高的PDA病人。

①右心导管:肺动脉内血氧含量比右心室高0.05(0.5容积%),右心导管经过动脉导管进入降主动脉。

②升主动脉造影:主动脉、肺动脉同时显影,并可见动脉导管。

4.鉴别诊断

(1)主动脉-肺动脉间隔缺损:杂音位置较低,右心导管在肺动脉根部出现压力突然升高,血氧含量明显增加,升主动脉造影显示主动脉与肺动脉同时显影。

(2)主动脉窦瘤破裂:突发胸痛史,病程进展迅速易致心衰。杂音位置较低;超声心动图可见扩张的主动脉窦,并突入心腔;升主动脉造影可见升主动脉与窦瘤破入之心腔同时显影。

(3)冠状动脉瘘:杂音位置低,表浅,舒张期较收缩期响;超声心动图可见异常扩大的冠状静脉窦,升主动脉造影可见扩张的冠状动脉及瘘入相应的心腔同时显影。

(4)室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全:杂音不连续,超声心动图示室水平分流,升主动脉造影示左右心室同时显影。

四、手术适应证及禁忌证

1.手术适应证 除部分直径较细(0.3~0.8cm)的PDA病人可行介入性治疗外,多数病人一经确诊均应手术治疗。理想的手术年龄是3~7岁。

(1)小于1岁婴儿,一般只有当出现心力衰竭时才考虑手术治疗。

(2)成人PDA,只要肺血管的继发性改变是可逆的,尚有左向右分流者均可手术。

(3)合并心内膜炎者,需抗感染治疗3个月后才宜手术。少数感染不能控制,特别是出现假性动脉瘤或细菌性赘生物脱落,反复发生动脉栓塞者应及时手术。

2.手术禁忌证

(1)合并严重的肺动脉高压,已形成右向左分流为主,临床上出现分离性发绀的病人。

(2)在复杂先天性心脏病中,PDA作为代偿性通道,如法洛四联症、主动脉弓中断等,在复杂先天性心脏病根治手术前,PDA不能单独闭合。

五、术前准备

1.询问病史、体检及化验检查

2.辅助检查:心电图、心脏X线片、超声心动图,必要时需做右心导管及升主动脉造影。

3.肺动脉压力较高者,术前应吸氧治疗(30min/次,2次/d),并应用血管扩张药。

4.合并心衰者,应在心衰控制后手术。

5.呼吸系统感染,应在感染治愈后手术。

6.细菌性心内膜炎病人,术前应做血培养及药物敏感试验,控制感染后再手术;感染不能控制者,应在抗感染同时,限期手术。

六、手术要点及注意事项

1.PDA 结扎术 适用于无合并症的绝大多数病人。

(1)左后外侧切口。

(2)探查导管。

(3)沿降主动脉切开纵隔胸膜,注意勿伤及淋巴管,对可疑者均要结扎。

(4)将切开之纵隔胸膜向肺动脉侧分离显露动脉导管,注意勿伤及喉返神经。

(5)钝性游离导管。

(6)套 10 号丝线 2 根,用导管钳夹闭动脉导管,观察病人血压有无明显变化。

(7)麻醉师协助降血压(平均动脉压在 60mmHg $\pm$)。

(8)先结扎动脉导管之主动脉端,震颤消失后,再结扎肺动脉端,在两结扎线之间贯穿缝合 1 针。

(9)缝合纵隔胸膜,冲洗胸腔,置胸腔闭式引流管,麻醉师膨肺后逐层关胸。

2.PDA 切断缝合术 适用于成人、粗大动脉导管并有较重肺动脉高压的病人,手术切口和显露与 PDA 结扎术相同。不同之处在于:①在游离导管前先在导管上、下方分离降主动脉并套带备出血用;②4 把导管钳要垂直导管夹闭,导管过短时主动脉侧可用 Pott-Smith 钳;③导管断端要缝合两层。

3.心内畸形合并 PDA 结扎术

(1)正中切口。

(2)在肺动脉干远端探查。

(3)在肺动脉分叉处小心寻找并游离导管。

(4)用 10 号丝线结扎动脉导管两端。

(5)肺动脉压力高或牵拉心脏时发生心律失常,可建立体外循环后结扎 PDA。

4.体外循环下切开肺动脉闭合 PDA 体外循环建立后,降温后切开肺动脉,手指或栓堵器堵闭动脉导管后再进行升主动脉阻断,或低温低流量下(时间短),经肺动脉闭合 PDA,一般 $<1.0\text{cm}$ 可用带垫片无损伤线褥式缝合,结扎在肺动脉外, $>1.0\text{cm}$ 采用补片修复。

5.介入 PDA 栓堵术 在 X 线透视下,局麻,经股动脉和(或)股静脉穿刺置入导管,上行至 PDA 处,植入栓堵材料。

6.术中注意点

(1)经第 4 肋间或肋旁进胸。

(2)分离、切断导管时勿伤及喉返神经。

(3)结扎导管时用力平稳,结扎有度。

(4)若遇导管出血,先用指压迫止血,之后采用相应补救措施,切勿随意用止血钳夹持。

(5)结扎导管前,应先暂时阻断导管通血流 3~5 分钟,观察心律、心率、血压无明显变化时方可处理。

七、术后管理

1.控制液体入量。

2.控制血压不能过高,血压高可使用血管扩张药。

八、预后

PDA 手术治疗安全有效,手术死亡率在 1% 以下。

(王洪涛)

第四节 主动脉缩窄

一、概述

先天性主动脉缩窄是指主动脉在与动脉导管连接处附近发育异常,形成局部管腔狭窄。约占心血管畸形的 7%~14%。缩窄部位通常位于主动脉峡部,发生在无名动脉与左锁骨下动脉之间,称为主动脉弓缩窄。本病的预后不良,平均生存年龄为 32 岁。

二、分型及病理生理

1. 分型 主动脉缩窄的范围通常比较局限,约 1cm,也可为长段缩窄。缩窄的程度不一。临床上通常根据狭窄发生部位分为导管前型(又称婴儿型)、导管后型(又称成人型)和长段狭窄。常合并动脉导管未闭,房、室间隔缺损,主动脉瓣畸形(常见为主动脉瓣二瓣化),二尖瓣关闭不全,主动脉弓降部动脉瘤等。

2. 病理生理

(1) 缩窄的近心端高血压形成,使左心后负荷增加,引起左心室肥厚劳损。脑部血管长期承受高血压,可出现脑血管硬化改变,甚至发生脑血管意外。

(2) 缩窄远端血流减少,血压降低,甚至测不到。

(3) 侧支循环的形成,其发展程度与缩窄程度及生存时间成正比,缩窄部近心端的血流通通过锁骨下动脉的分支与胸部及下半身的动脉相沟通,包括乳内动脉、肩胛部动脉网、椎动脉、肋间动脉、腹壁上动脉、膈动脉。

三、诊断要点

1. 症状 头痛、头晕、耳鸣、鼻出血、心悸、气短及心前区疼痛;下肢软弱、疲乏,甚至间歇性跛行、严重者可发生脑血管意外和左心衰竭。

2. 体征 上肢血压高,下肢血压较上肢血压低,甚至测不到。上肢脉搏洪大,下肢脉搏细弱、甚至摸不到,左前胸部或背肩胛区可闻及Ⅱ~Ⅲ级收缩期杂音。

3. 辅助检查

(1) 心电图:左心室肥厚、劳损。

(2) 心肺 X 线片:左心室大、升主动脉增粗。主动脉结大、主动脉呈“3”字征,扩张的肋间动脉形成双侧肋骨虫蚀样切迹(多见于 4~7 肋)。

(3)超声心动图:左心室肥厚,升主动脉扩张,可见主动脉峡部缩窄征象。

(4)UFCT:可显示狭窄的部位、程度。

(5)主动脉造影或 DSA 检查:可明确狭窄部位及其与左锁骨下动脉的关系,动脉导管情况和侧支循环的状态及范围,还可明确心内并发畸形。

四、手术适应证的选择

1.手术适应证 主动脉缩窄一经诊断均应手术解除主动脉梗阻。

(1)婴幼儿:导管前型缩窄多合并其他心内畸形,手术死亡率高。

(2)儿童:4~8岁为最佳手术年龄,以不超过20岁为宜。

(3)成人:及时手术。

2.手术禁忌证

(1)心肌损害严重或有心脏传导功能障碍者。

(2)心衰未控制者。

(3)动脉壁有明显粥样硬化者。

(4)心内畸形难以矫治者。

五、术前准备

1.控制高血压。

2.控制心力衰竭。

3.控制血管内膜炎。

4.警惕侧支循环不足。

①术前下肢动脉不易触摸。

②上下肢血压差不明显。

③胸片:肋骨压迹不明显。

④术中阻断主动脉后远端主动脉血管塌陷。

六、手术要点及注意事项

1.手术方式的选择

(1)缩窄部位切除及对端吻合术

①适应证:适应于单纯性主动脉缩窄,缩窄范围 $<2.5\text{cm}$ 。

②手术步骤

a.左后外侧切开第4肋间进胸。

b.游离切断动脉导管或韧带。

c.游离及结扎肋间动脉,必要时可切断1~2对肋间动脉。

d.缩窄段切除及端端吻合:在缩窄段降主动脉近端及远端各置一把无创血管钳,切除狭窄段,用4-0聚丙烯线行间断或连续外翻缝合,排气后打结。

(2) 缩窄段切除人造血管移植术

① 适应证

- a. 缩窄范围长。
- b. 狭窄后有动脉瘤形成者。
- c. 狭窄部管壁呈退行性变难于缝合者。

② 手术步骤: 切除狭窄部后用口径相同长度适宜的人造血管, 做端端吻合。

(3) 人工血管转流术

① 适应证

- a. 适应狭窄范围广泛。
- b. 狭窄部位不易显露。
- c. 主动脉缩窄术后再狭窄。

② 手术步骤: 吻合口选择。

- a. 主动脉弓-降主动脉。
- b. 左锁骨下动脉-降主动脉。
- c. 升主动脉-降主动脉。
- d. 升主动脉-腹主动脉。

切口选择应根据吻合位置不同而不同, 可选择右后外切口或正中切口。

人造血管跟主动脉吻合时, 主动脉侧壁钳要牢固, 主动脉切口大小要与人造血管口径相当。吻合时用聚丙烯线连续缝合, 注意排气。

(4) 主动脉缩窄成形术

① 缩窄处切开补片: 用 Dacron 片及聚丙烯线连续缝合, 排气后打结。

② 左锁骨下动脉垂片成形术

- a. 经第 4 肋间左后外侧切口进胸。
- b. 于椎动脉的近端切断左锁骨下动脉。
- c. 切开主动脉缩窄并向后上延长至左锁骨下动脉, 用聚丙烯线缝合。

③ 改良左锁骨下动脉垂片成形术(保存左上肢血供), 有 2 种办法。

- a. 待左锁骨下动脉垂片成形术后切断左乳内动脉与降主动脉吻合。
- b. 从左锁骨下动脉起始端离断, 并纵行切开左锁骨下动脉至第 1 分支处, 然后再与切开的主动脉狭窄处相吻合。

2. 注意点

- (1) 游离动脉导管时勿伤及喉返神经。
- (2) 沿降主动脉切开纵隔胸膜时勿伤及淋巴管。
- (3) 结扎肋间动脉数目应尽量减少。
- (4) 术中发现侧支循环差时, 应及时采用左心转流或架临时血管桥, 以保护脊髓、腹腔脏器及脑部血管。

七、术后管理

1. 术后高血压 应用降压药和 β 受体阻滞剂。
2. 术后出血 术后患者不宜过早下床, 一旦发现出血应及早手术。

3. 脊髓缺血性损伤 及早应用保护脊髓药物。
4. 假性动脉瘤 一旦发现应再次手术。
5. 喉返神经损伤 及时处理。
6. 乳糜胸 观察几日无效后应手术。
7. 腹痛 可能是术后内脏血压骤然升高所致,可用降压药和止痛药物处理,伴有腹胀者应禁食,胃肠减压。

八、预后

单纯性主动脉缩窄手术死亡率已降至2%~4%,再缩窄二次手术的死亡率为5%~10%。最常的死亡原因为术后出血。术后50%的病例血压恢复正常(Subcuster报道),5%~10%的病例有永久残余性高血压(Gddring报告)。

(刘志涛)

第五节 主动脉中断

一、概述

主动脉中断主要为主动脉的某一段完全缺如或发育不全形成闭锁,使升主动脉、降主动脉之间失去正常连接,大多数病例合并动脉导管未闭或室间隔缺损,称之为“Holt-Oram”综合征或上肢血管畸形综合征。

二、分型及病理生理

1. 分型 主动脉中断分为3型。

(1)A型:中断处位于左锁骨下动脉起始部的远端,即原来主动脉峡部的位置,又称之为主动脉峡部缺如此型约占40%。

(2)B型:中断处位于左锁骨下动脉与左颈总动脉之间。此型约占55%,又分为4个亚型:

- ①B₁型:合并动脉导管未闭及右迷走锁骨下动脉。
- ②B₂型:合并双动脉导管未闭及右锁骨下动脉单独发自升主动脉。
- ③B₃型:合并动脉导管未闭及右肺动脉发自升主动脉。
- ④B₄型:合并双动脉导管未闭、右位主动脉弓及左锁骨下动脉发自升主动脉。

(3)C型:中断处位于无名动脉与左颈总动脉之间,此型仅占5%。

2. 病理生理 由于畸形原因,中断部以远弓降部主动脉的血流通过未闭动脉导管由右心提供,患儿出生后由于肺循环阻力降低,经室间隔缺损产生大量左向右分流,导致充血性心力衰竭。合并动脉导管狭小或左心室流出道梗阻者,常致难治性心力衰竭,大部分病例在此阶段死亡,存活者则出现肺动脉高压。

三、诊断要点

1. 症状与体征 主动脉中断的临床特点有:①早期发生充血性心力衰竭。②有差异性发绀。但当心内分流变为双向时,差异性紫绀则不明显;当合并大血管转位时,差异性发绀呈现倒转性,即下肢红、上肢紫。③四肢血压和脉搏不等。④严重肺动脉高压。

2. 辅助检查

(1) X线检查:正位片上显示心脏扩大、肺动脉段突出,可呈瘤状扩张。看不到主动脉结,左前斜位片显示主动脉与降主动脉延续不清。

(2) 心电图:可正常或有左、右心室肥厚。

(3) 超声心动图:胸骨上窝探测,可观察主动脉中断部位及发现心内合并畸形。

(4) 右心导管检查:心导管可以通过未闭的动脉导管进入降主动脉。降主动脉及股动脉血氧饱和度明显降低,升主动脉血氧则多正常。此外,可有肺动脉高压及肺循环阻力增高表现。

(5) 心血管造影:可确定诊断。

①左心室及升主动脉造影时降主动脉不显影,弓部内腔闭锁处显示完全阻塞。

②右心室及肺动脉造影可显示动脉导管与降主动脉顺序显影,但升弓部不显影。

③显示心内合并畸形。

四、手术适应及禁忌证

1. 手术指征与手术时机 一旦确诊,主张尽早手术治疗。

(1) 出生后即有症状者需行急诊手术。

(2) 症状较轻、肺动脉压力轻度增高者,可推迟手术时间,但必须在严重肺动脉高压形成之前及时进行手术。

2. 禁忌证

(1) 已经发生不可逆性肺血管病变者。

(2) 合并的心内畸形难以手术矫治者。

(3) 合并法洛四联症、永存动脉干以及左心室流出道梗阻等心内畸形时,不能仅行主动脉连续性重建,必须采取一期根治性手术。

五、手术方法及注意事项

1. 主动脉连续性重建术

(1) 人工血管转流术:适用于各型主动脉弓中断。包括:①升主动脉-中断远端弓降部降主动脉人工血管转流术;②升主动脉-腹主动脉人工血管转流术等方法。

(2) 动脉间直接吻合术

① 主动脉对端吻合术:适用于婴幼儿且中断距离较短的病例。

② 左锁骨下动脉与中断近端主动脉弓吻合术:适用于B、C两型主动脉弓中断。

③左颈总动脉与中断远端主动脉吻合术:适用于 A 型主动脉弓中断。

2. 主动脉中断合并心内畸形的一期修复术 需根据畸形具体情况,妥善加以修复。

3. 注意事项

(1) 避免脑气栓的发生。

(2) 对于复杂畸形病例,更应注意心肌保护,其措施包括:降温适当,灌注充分有效、停止循环时间不宜过长等。

六、术后管理

基本与一般婴儿或儿童的心内直视手术相同,但需注意早期并发症,如低心排出量综合症、充血性心力衰竭、继发性出血的发现和處理。

主动脉中断的自然预后很差,75%在出生后 1 个月内死亡,90%在 1 岁内死亡。目前,一期手术和分期手术的早期生存率已达 80%以上,1~9 年随访生存率已达 60%~85%,说明远期效果尚满意。

(刘志涛)

第六节 主动脉窦破裂

一、概述

主动脉窦可由于发育缺陷而形成瘤样膨出,称之为主动脉窦瘤。瘤体破裂至心腔的某部,可产生大量分流,称为主动脉窦动脉瘤破裂,又称佛氏动脉瘤破裂或主动脉心脏瘘。本病并不罕见,约占先天性心脏病的 2%。多发生于男性,男女之比约为 4:1。本病于儿童期较少见,多在青壮年期因瘤体破裂而发病。窦瘤一旦破裂,均不能自行愈合,如不及时手术治疗病情可迅速恶化。死亡原因是右心衰竭或感染性心内膜炎。

二、病理生理

病理生理:主动脉窦动脉瘤破裂后,主动脉的血液立即注入心腔,常见破入右心室或右心房,引起自左向右分流,体循环血流量减少,肺循环血量增多,出现右心肥厚及肺动脉高压,甚至右心衰竭。另外,窦瘤破裂后,还可能造成主动脉瓣失去支撑而导致主动脉瓣关闭不全,出现相应的病理生理改变。

三、诊断要点

1. 症状 在窦瘤未破裂时,多数病人无症状。瘤体破裂常发生于剧烈运动或重体力劳动时,亦有少数休息时发生。表现为迅速出现的剧烈胸痛,并向颈、肩及背部放射,同时伴有心悸、气急、呼吸困难、晕厥或呈休克状态,重者迅速发生心力衰竭。破入心包腔内者,产生急性心脏压塞症状,如不及时手术救治,患者可迅速死亡。破裂者多出现于青春期后,30 岁以前。

2. 体征 主要有:①脉搏减弱;②脉压加大、水冲脉和毛细血管搏动;③胸骨左缘第3、4肋间摸到震颤,并可听到一个典型的浅表粗糙Ⅳ~Ⅴ级的连续性杂音,以舒张期为主,并向整个心前区传导,肺动脉瓣第2心音亢进。

3. 辅助检查

(1) 心电图检查:多显示左心室肥厚和劳损,束支传导阻滞。

(2) X线检查:未破裂时无异常发现,破裂者心影逐渐扩大,肺野充血,肺动脉段突出,透视可见肺门舞蹈症。

(3) 超声心动图检查:显示主动脉根部增宽,左心室容量负荷过度,内径增加。如为右冠窦,可显示右冠瓣超越主动脉前壁而突入右心室流出道,而在右心室流出道可见一额外的窦瘤的异常回声。

(4) 心导管检查及造影:右心导管检查提示有左向右分流。主动脉逆行造影检查,对诊断有决定意义。

4. 鉴别诊断

(1) 动脉导管未闭、主动脉-动脉间隔缺损均无突发病史。自幼就有心脏病史,连续性杂音的位置较高。升主动脉逆行造影检查能决定诊断。

(2) 房间隔缺损、室间隔缺损:均无突发病史和连续性杂音,比较容易鉴别。

(3) 冠状动脉瘘:无突发病史,查体时在心前区可听到Ⅱ~Ⅲ级的连续性杂音,较表浅,有时局部可伴有震颤。右心导管检查和升主动脉逆行造影检查可作出鉴别。

四、手术适应及禁忌证

1. 手术适应证 破裂的主动脉窦动脉瘤病人,一般只能存活1年左右,因此,一经确诊即应及时手术。未破裂者,如合并有室缺、主动脉瓣关闭不全,右室流出道梗阻等应手术切除窦瘤并修补加固,同时纠治其他合并畸形。

2. 手术禁忌证 经积极治疗后右心衰竭症状不见好转甚至恶化者,手术危险性极大,慎重考虑手术。同时伴有主动脉瓣关闭不全而又无置换条件时,可作为相对手术禁忌证。

五、术前准备

同其他体外循环手术,心功能较差的病人,除强心、利尿治疗外,还应使用血管扩张剂等治疗。

六、手术方法及注意事项

1. 手术要点

(1) 右心室切口:是较常使用的方法,暴露较好,修补方便且完善。

(2) 主动脉根部切口:目前多采用此切口,它既可减少心室切口的损伤和主动脉瓣扭曲及变形危险,又可较准确地进行修补。同时又适用于主动脉瓣成形或主动脉瓣置换术。

(3) 心房切口:当主动脉窦动脉瘤破入心房时,可采取切开房间沟至左或右心房进行手术;如暴露不好,可再切开主动脉根部进行修补。

(4) 切开主动脉根部及右心室切口:适用于主动脉瓣须做瓣环成形和室间隔缺损较大需要补片缝补时。