

高级卫生专业技术资格考试指导用书

心胸外科学 高级教程

主 编 胡盛寿

高级卫生专业技术资格考试指导用书编辑委员会

中华医学会组织编著



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

高级卫生专业技术资格考试指导用书

心胸外科学高级教程

XINXIONG WAIKEXUE GAOJI JIAOCHENG

高级卫生专业技术资格考试指导用书编辑委员会
中华医学会 组织编著

胡盛寿 主 编

 人民军医出版社
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

心胸外科学高级教程/胡盛寿主编. —北京:人民军医出版社,2012. 6

高级卫生专业技术资格考试指导用书

ISBN 978-7-5091-5776-3

I. ①心… II. ①胡… III. ①心胸外科学—资格考试—教材②胸腔外科学—资格考试—教材 IV. ①R65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 115124 号

策划编辑:徐卓立 姚磊 文字编辑:赵民 杨善芝 责任审读:周晓洲

出版人:石虹

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300-8743

网址:www.pmmp.com.cn

印、装:北京京华虎彩印刷有限公司

开本:850mm×1168mm 1/16

印张:34.5 字数:1084 千字

版、印次:2012 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

印数:0001—2000

定价(含光盘):210.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

目 录

上篇 心血管外科

第 1 章 先天性心脏病	(1)
第一节 房间隔缺损	(1)
第二节 室间隔缺损	(5)
第三节 房室隔缺损	(12)
第四节 三尖瓣下移畸形	(18)
第五节 三尖瓣闭锁	(23)
第六节 右心室流出道及肺动脉狭窄	(30)
第七节 法洛四联症	(33)
第八节 肺动脉闭锁	(38)
一、室间隔完整的肺动脉闭锁	(38)
二、肺动脉闭锁合并室间隔缺损	(41)
第九节 动脉导管未闭	(43)
第十节 主动脉肺动脉间隔缺损	(46)
第十一节 主动脉缩窄	(48)
第十二节 头臂血管畸形	(53)
第十三节 完全性肺静脉异位连接	(56)
第十四节 三房心	(59)
第十五节 先天性二尖瓣畸形	(62)
第十六节 左心室流出道梗阻	(66)
一、先天性主动脉瓣狭窄	(66)
二、先天性主动脉瓣下狭窄	(72)
三、先天性主动脉瓣上狭窄	(75)
第十七节 主动脉窦瘤	(78)
第十八节 左心发育不良综合征	(82)
第十九节 右心室双流出口	(86)
第二十节 左心室双流出口	(92)
第二十一节 完全性大动脉错位	(94)
第二十二节 矫正性大动脉错位	(97)
第二十三节 单心室	(98)

第二十四节 永存动脉干	(101)
第二十五节 冠状动脉瘘	(108)
第二十六节 冠状动脉异常起源	(112)
一、冠状动脉异常起源于肺动脉	(112)
二、冠状动脉异常起源于主动脉	(122)
第二十七节 体静脉异位引流	(126)
一、右上腔静脉异位引流	(129)
二、左上腔静脉异位引流	(130)
三、下腔静脉异位引流	(136)
四、全部体静脉异位引流	(138)
五、无顶冠状静脉窦	(140)
第2章 瓣膜疾病	(148)
第一节 风湿性瓣膜病	(148)
一、二尖瓣狭窄	(148)
二、二尖瓣关闭不全	(150)
三、主动脉瓣狭窄	(153)
四、主动脉瓣关闭不全	(153)
五、联合瓣膜病	(154)
第二节 创伤性瓣膜病	(155)
第三节 缺血性瓣膜病和退行性瓣膜病	(155)
一、二尖瓣缺血性病变与退行性病变	(155)
二、主动脉瓣膜退行性病变	(159)
第四节 感染性瓣膜病	(162)
一、原发性感染性心内膜炎	(162)
二、人工瓣膜心内膜炎	(167)
第3章 冠状动脉粥样硬化性心脏病	(175)
第一节 冠状动脉狭窄	(175)
第二节 心肌梗死及其并发症	(181)
第4章 主动脉疾病	(199)
第一节 主动脉假性动脉瘤	(199)
第二节 主动脉真性动脉瘤	(200)
第三节 主动脉夹层	(205)
第四节 主动脉炎性疾病	(212)
第五节 主动脉及其第一级分支狭窄和(或)动脉瘤	(215)
第5章 体静脉疾病	(219)
第一节 上腔静脉梗阻	(219)
一、概论	(219)
二、继发性上腔静脉综合征	(221)
三、原发性上腔静脉综合征	(226)
第二节 下腔静脉梗阻	(228)

第 6 章 心血管外科其他疾病	(234)
第一节 心脏肿瘤	(234)
一、心脏黏液瘤	(234)
二、其他良性心脏肿瘤	(237)
三、心脏肉瘤	(239)
第二节 心包疾病	(241)
一、心包炎	(241)
第三节 心房纤颤	(248)
第四节 肥厚型心肌病	(252)
第五节 肺动脉血栓栓塞	(256)
一、肺血栓栓塞症	(257)
二、慢性血栓栓塞性肺动脉高压	(263)
第六节 心血管外伤及心脏压塞	(268)
一、心血管外伤	(268)
二、心脏压塞	(269)

下篇 普 胸 外 科

第 7 章 胸部损伤	(273)
第一节 肋骨骨折	(273)
第二节 创伤性气胸	(275)
一、闭合性气胸	(275)
二、开放性气胸	(276)
三、张力性气胸	(277)
第三节 创伤性血胸	(277)
第四节 肺爆震伤	(279)
第五节 肺挫裂伤	(282)
第六节 创伤性窒息	(286)
第七节 气管支气管损伤	(288)
第 8 章 胸壁、胸膜疾病	(293)
第一节 鸡胸	(293)
第二节 漏斗胸	(296)
第三节 胸壁结核	(299)
第四节 胸壁肿瘤	(300)
第五节 自发性气胸	(301)
第六节 自发性血胸	(304)
第七节 胸腔积液	(306)
第八节 乳糜胸	(313)
第九节 急性脓胸和慢性脓胸	(315)
第十节 胸膜间皮瘤	(325)

一、局限性胸膜间皮瘤	(326)
二、弥漫性胸膜间皮瘤	(327)
第十一节 胸膜转移瘤	(335)
第9章 肺外科	(339)
第一节 肺癌	(339)
第二节 肺部良性肿瘤	(381)
一、错构瘤	(381)
二、纤维瘤	(382)
三、脂肪瘤	(382)
四、平滑肌瘤	(382)
五、神经纤维瘤	(383)
六、神经鞘瘤	(383)
七、肺内畸胎瘤	(383)
八、硬化性血管瘤	(384)
第三节 支气管腺瘤	(385)
第四节 支气管扩张症	(386)
第五节 肺脓肿	(391)
第六节 肺结核	(397)
第七节 肺隔离症	(399)
第八节 肺栓塞	(402)
第九节 肺动静脉瘘	(406)
第十节 支气管胸膜瘘	(409)
第10章 食管外科	(417)
第一节 食管癌	(417)
第二节 食管平滑肌瘤	(431)
第三节 食管憩室	(434)
第四节 食管化学灼伤	(438)
第五节 食管裂孔疝	(442)
第六节 Barrett 食管	(447)
第七节 贲门失弛缓症	(451)
第八节 弥漫性食管痉挛	(457)
第九节 食管破裂及穿孔	(459)
一、食管穿孔	(460)
二、自发性食管破裂	(462)
第十节 食管异物	(463)
第11章 纵隔疾病	(471)
第一节 纵隔炎	(471)
第二节 纵隔气肿	(474)
第三节 纵隔囊肿	(475)
第四节 胸腺瘤及重症肌无力	(477)

一、胸腺瘤	(477)
二、重症肌无力	(482)
第五节 胸腺癌	(484)
第六节 纵隔神经源性肿瘤	(492)
第七节 纵隔干细胞肿瘤	(496)
一、良性生殖细胞肿瘤	(496)
二、精原细胞瘤	(497)
三、非精原生殖细胞瘤	(497)
第八节 纵隔间质性肿瘤	(498)
第九节 淋巴瘤	(500)
第十节 结节病	(512)
第十一节 纵隔巨大淋巴结增生症	(516)
第 12 章 膈肌疾病	(523)
第一节 膈肌肿瘤	(523)
第二节 膈肌麻痹	(524)
第三节 膈疝	(525)
一、食管裂孔疝	(525)
二、创伤性膈疝	(526)
三、先天性膈疝	(527)
附录	(529)
附录 A 高级卫生专业技术资格考试大纲(心血管外科专业——正高级)	(529)
附录 B 高级卫生专业技术资格考试大纲(心血管外科专业——副高级)	(531)
附录 C 高级卫生专业技术资格考试大纲(普胸外科专业——正高级)	(533)
附录 D 高级卫生专业技术资格考试大纲(普胸外科专业——副高级)	(535)

右侧心力衰竭等艾森门格(Eisenmenger)综合征表现。

合并部分型肺静脉异位连接病变,肺血管病变比单纯房间隔缺损发展得快,且较严重。合并单支肺静脉异位连接时,对血流动力学影响不大,但合并多支肺静脉异位连接存在时,有大量的左向右分流则会产生明显血流动力学改变,肺动脉高压发生早,且严重,甚至在较小年龄发生艾森门格综合征。

【临床表现】

1. 单纯继发孔型房间隔缺损的患者,在婴幼儿期多数可以无任何症状,部分患儿易患呼吸道感染。但也有部分患儿在婴儿期即出现哭闹或喂奶后气促,在幼儿期出现活动耐力低,剧烈活动后心悸气促等表现。巨大房间隔缺损,特别是合并有部分肺静脉异位引流时,由于左向右分流大,患者在婴儿期就可能出现心力衰竭表现。

2. 多数患者在青少年期以后开始出现症状,表现为劳力性心悸气促,伴有严重肺动脉高压患者,可出现阵发性心动过速、心房纤颤等表现,进一步加重可以出现发绀、右侧心力衰竭,表现为下肢水肿、肝大、心源性恶病质等。

3. 个别的患者会因为早期出现发绀就诊,这类患者多数是下腔型房间隔缺损,由于血液层流原因,当胸腔内压增高时,大部分的下腔静脉回流血会直接进入左心房,导致没有明显肺高压的情况下,发生发绀症状。

4. 体格检查,房间隔缺损的患儿多数较为瘦小,胸骨左缘心前区隆起伴收缩期抬起,第2、3肋间可闻及轻度吹风样收缩中期杂音,肺动脉瓣区第2心音亢进伴呼吸周期固定分裂。左向右分流大的患者,可在三尖瓣区闻及轻度舒张中期杂音。

【辅助检查】

1. 心电图 多数患者心电轴右偏,伴有不完全性右束支传导阻滞,右心室肥厚伴劳损。

2. X线检查 肺野充血,右心房、右心室增大,肺动脉段突出,主动脉结小。透视下可见肺门舞蹈症。有心力衰竭患者可表现肺间质水肿。右肺静脉与下腔静脉异位连接,则可见弯刀样阴影。

【诊断及鉴别诊断】

(一)诊断

上述临床表现均能提示房间隔缺损诊断,临床确诊主要依靠彩色多普勒超声心动图检查,可明确右心房、右心室增大,房间隔连续中断,并可见左向

右血流分流频谱。彩色多普勒超声心动图检查还可以明确心脏合并畸形的存在和评估肺动脉高压的严重程度。经食管超声心动图检查,对于明确部分分流不明显房间隔缺损诊断,以及了解缺损周围结构和发现合并畸形,明显优于经胸心脏超声检查。

单纯继发型房间隔缺损患者,通过彩色多普勒超声心动图检查多数可以获得确诊,并不一定需要心导管检查和选择性心脏造影。但是对于合并重度肺动脉高压的患者,心导管检查仍是判断手术可否进行的重要依据。心导管检查和选择性心脏造影对于明确肺静脉异位连接的部位及分流的程度,以及有无其他合并畸形具有重要的意义。40岁以上的成年患者,术前应该进行冠状动脉造影。

(二)鉴别诊断

1. 轻型肺动脉瓣狭窄 需与继发孔型房间隔缺损鉴别。肺动脉瓣狭窄胸骨左缘第2肋间杂音较响,肺动脉瓣第二音减弱,X线示肺血管稀少。彩色多普勒超声心动图显示肺动脉瓣口狭窄而无房间隔缺损。右心导管检查右心室与肺动脉间有收缩压差而无心房水平的分流。

2. 原发性肺动脉扩张 肺动脉扩张在肺动脉瓣区有收缩期喷射音,心电图异常,X线显示肺动脉干扩张,但无肺充血,心导管检查无心房水平分流,超声心动图可助确诊。

3. 原发性肺动脉高压 体征及心电图类似房间隔缺损,特别需要与房间隔缺损并发肺动脉高压鉴别。X线均可见右心房、右心室增大,肺动脉及肺动脉干扩张,远端肺动脉变细变小,心电图示右心室肥厚,心导管检查有肺动脉压升高。彩色多普勒超声心动图可直接显示房间隔缺损有无回声中断而确诊。

4. 注意并发心脏畸形的存在 常见的并发症包括动脉导管未闭、主动脉缩窄、部分肺静脉异位连接、二尖瓣关闭不全、三尖瓣关闭不全。另外,继发孔型房间隔缺损约1%的患儿可并发二尖瓣狭窄(又称Lutembacher综合征)。应警惕这些并发症存在,超声心动图仔细检查均可发现。

【自然病程和预后】

房间隔缺损患者的自然预后相对是比较好的,只有1%左右患儿在1岁以内出现心力衰竭的表现,仅约0.1%患儿可能因心脏情况恶化在1岁以内死亡。在10岁以内发生明显肺动脉高压(肺血管阻力 $>4\text{U}/\text{m}^2$)的患者约为5%。但在20岁以

后,发生肺血管病变比例明显增高,患者开始出现劳力性心悸气促症状,甚至发展成为艾森门格综合征,而失去手术矫治机会。

合并部分肺静脉异位引流的患儿出现症状早,发生肺动脉高压也早,且较严重。有报道称居住在高原地区的房间隔缺损患儿,肺血管病变出现较早,且严重,约15%的患儿在10岁前即发生严重肺动脉高压。

分流量较小的卵圆孔型房间隔缺损可能在1岁以内自行闭合,有报道称此类缺损1岁以内自行闭合的比例可达20%左右。在1岁以后很少有自行闭合。

【治疗】

房间隔缺损是心脏外科最先开展的心内直视手术之一,近年来又有了新的发展。经皮心导管介入封堵已成为中央型小直径房间隔缺损的有效治疗手段。经胸小切口非体外循环下心脏超声引导下直接封堵房间隔缺损也已获得成功。有报道,采用全胸腔镜或机器人成功进行房间隔缺损修补。

尽管有很多进展,但是在全静脉复合麻醉气管插管,经胸前正中切口纵劈胸骨入路,浅中低温体外循环心脏麻痹液灌注心肌保护下手术修补,仍然是房间隔缺损外科治疗的规范和常规技术,近、远期疗效确切,利于术中异常情况处置和合并畸形的发现和处理。以下仍以此为基础,分别叙述不同类型房间隔缺损的修补技术。

(一)手术适应证和禁忌证

1. 适应证

(1)房间隔缺损患者有明显右心室容量负荷加重的情况,就应该手术治疗。以往手术治疗的最佳年龄是5岁以内,近年来主张在1—2岁手术治疗,可以避免长期右心室负荷过重导致的不良影响。

(2)一些患儿房间隔缺损大,左向右分流量大,伴明显肺动脉高压,出生后反复患感冒、肺炎或心力衰竭,应积极进行药物治疗,控制肺部感染和心力衰竭后,尽早进行手术治疗。但房间隔缺损的病儿很少需要在新生儿期进行手术治疗,建议等到出生2~3个月以后,肺血管阻力从胎儿高阻力状态有所下降以后,进行手术治疗。

(3)在成年人发现房间隔缺损,中等量以上左向右分流,即使无明显症状,也应该及时手术治疗。

(4)对于卵圆孔未闭的治疗是非常有争议的。一般认为,卵圆孔开放,但卵圆窝处左右两侧房间隔膜组织对合良好,形成功能性闭合者,或缺损较

小($<4\text{mm}$),分流量小,无症状,可以不进行手术治疗。对于卵圆孔未闭,分流明显,有右心负荷加重情形,或者患者有高凝状态,易发血栓栓塞者,可以考虑行经皮心导管介入封堵。

2. 禁忌证 房间隔缺损患者的手术禁忌证是不可逆的严重肺动脉高压。右心导管检查肺血管阻力明显升高达 $8\sim 12\text{U}/\text{m}^2$,且不随运动降低, $Q_p/Q_s<1.3$,为手术禁忌。

(二)术前准备

1. 大多数房间隔缺损病人临床症状不明显,诊断明确后,只需按一般心脏直视手术准备。

2. 呼吸道感染是婴幼儿期常见的表现之一,术前应给予较好的控制,以利术后顺利康复。并发肺动脉高压而又未形成手术禁忌者,术前应视病情给予治疗。可口服或静脉滴注血管扩张药物。

(三)手术切口

经胸前正中切口纵劈胸骨是常规的和最常用的入路,近年有多种切口被探索和选用,如胸前正中低位部分纵劈胸骨切口、右前外侧经肋间开胸切口、右侧腋下直切口等,这些切口的优点是美容和可能减少患者创伤,但共同的不足是增加建立体外循环的难度和风险,或者需要经股动静脉插管建立体外循环,对于一些合并畸形的处理较为困难,有一定的学习曲线和风险。创新技术和方法的探索,应该始终以患者的安全为中心,在熟练掌握常规手术和积累一定经验基础上,谨慎开展。

(四)体外循环建立和心肌保护

采用正中切口,剪开心包悬吊后,应先行心外探查。观察心脏大小、形态,各房室大小及比例,主、肺动脉直径及比例,有无异常冠状动脉、肺静脉异位连接和永存左上腔静脉及回流部位。肺动脉干若能触及粗糙收缩期细震颤,可能提示并发肺动脉瓣狭窄;短暂用手指阻断肺动脉血流,肺动脉干远端仍可触及细震颤时,提示有动脉导管未闭。

肝素化后,先插主动脉灌注管,在婴幼儿房间隔缺损患儿,由于心房水平左向右分流导致主动脉相对较细小,要细心选择合适大小的灌注管。插管时也要格外注意,以免插管位置不当,或者反复插管时,出血过多,导致低血压,甚至心脏停搏,同时也要防止损伤主动脉后壁。我们主张上下腔静脉均采用直角管直接分别插管,以利于合并畸形的处置。应该常规放置左心房引流管,既可作为探查肺静脉回流的标志,也防止术中心脏膨胀和肺淤血,利于心肌保护和防止肺部并发症,对于完善心脏排

气和防止栓塞并发症也有意义。

开始体外循环后,在升主动脉根部置放心脏麻醉液灌注管,适度降温后,钳闭主动脉,灌注心脏麻醉液心脏停跳保护心肌。房间隔缺损修补可以在不使用心脏麻醉液灌注不阻断主动脉,心脏跳动下进行,可以避免或减轻心肌缺血和再灌注损伤,但要注意防止气栓并发症。

心脏停搏后,做右心房斜切口,牵开切口行心内探查。明确房间隔缺损类型、大小;是否并发肺静脉异位连接;冠状静脉窦位置、大小;三尖瓣关闭不全情况;经三尖瓣口探查有无并发右心室流出道狭窄、室间隔缺损和肺动脉瓣狭窄;经房间隔缺损还可探查是否并发二尖瓣关闭不全、狭窄和三房心等畸形。

(五)手术方法

1. 中央型房间隔缺损修复术

(1)直接缝合房间隔缺损:适用于中央型缺损,直径较小,且周围房间隔组织发育好。

采用4-0(成年人)或5-0(儿童)涤纶线先在缺损下缘缝一“8”字缝合,向上做连续缝合,至最上一针时,停左心房引流,可以灌注心脏麻醉液,利用回心血充盈左心,膨肺排除左心气体,收紧缝线关闭房间隔,再向下做双层连续缝合,结扎,完成心内修补。

(2)房间隔缺损补片修补术:如果中央型房间隔缺损直径较大,或周边组织较薄弱,或左心房发育较小,以及在儿童患者,应该采用补片修补。

多选用不经处理的自体心包片修补,也可以采用涤纶补片。先于缺损周边缝牵引线固定补片,然后采用4-0(成年人)或5-0(儿童)涤纶线连接缝合,将缺损缘与补片缝合,最后一针收紧前先排除左心房内积气。

(3)中央型房间隔缺损并发右肺静脉异位连接矫正:中央型房间隔缺损可并发右肺静脉异位连接如右心房,手术中部分切除肺静脉开口附近的房间隔残余组织,扩大房间隔缺损,然后剪取较缺损口面积稍大之自体心包或涤纶补片进行连续缝合修补。于肺静脉开口前方,可用数针带垫片无创线做间断褥式缝合,缝于右心房壁,以免单纯连续缝合线撕脱。缝线需与肺静脉开口保持0.5cm以上距离,以防肺静脉回流不畅。

2. 上腔型房间隔缺损修复术 上腔型房间隔缺损也称静脉窦型房间隔缺损,往往并发右上肺静脉异位连接到上腔静脉或者上腔静脉与右心房结

合处。建立体外循环时,上腔静脉插管应高于右肺静脉异位连接处,采用直角管。套上腔静脉阻断带,应该避开和防止损伤右上肺静脉。

为防止损伤窦房结,可从右上肺静脉根部做一小切口,向下延长至右心房上部后外侧做纵行切口。按缺损情况修剪补片成葫芦形,上端伸入上腔静脉。补片后缘缝于肺静脉开口前方,保证肺静脉导入左心房途径通畅。为防止修复房间隔缺损补片影响上腔静脉回流,在上腔静脉与右心房切口上部加用心包片以加宽,补片前方进针切勿过深,以免损伤窦房结。

3. 下腔型房间隔缺损修复术

(1)补片修补下腔型房间隔缺损:此类房间隔缺损直径较大,与下腔静脉入口处无组织残余,且其后缘也多数仅残余薄弱组织,甚至直接为心房壁,因此,我们主张对于此类缺损应该采用补片修补。修复方法已如前述,但要注意,在下腔静脉缘,组织较为薄弱,缝针要确切,避免残余缺损。缝线可适当偏向左心房侧,避免收紧缝线时,发生荷包效应,导致下腔静脉开口狭窄。还要注意避免将下腔静脉开口隔入左心房的错误的发生。

(2)合并右肺静脉异位连接入下腔静脉的矫正:此类畸形少见,但手术处理比较复杂,根据不同病变,有以下矫正方法供选择。由于吻合期间须阻断肺静脉,可能引起严重的右肺淤血,手术应在体外循环降温至25℃时,低流量灌注或体循环下临时拔除下腔静脉插管进行。

肺静脉异位连接膈上段下腔静脉矫治术:由于肺静脉开口位置较高,可将右心房下部切口向下腔静脉延长,进一步分清肺静脉开口,向下扩大房间隔缺损,根据肺静脉开口情况修剪长条补片一块,补片下缘缝于肺静脉开口下方,将肺静脉开口经下腔静脉内侧壁经扩大的房间隔缺损下方隔离入左心房,在经下腔静脉入口时,注意防止造成梗阻。待补片下半两侧均缝至房间隔缺损中部时,重新插入下腔静脉管并恢复正常流量体外循环并复温,应用连接缝合继续完成房间隔缺损上半部缝合。在修补缺损前下缘时,应避免伤及冠状静脉开口前区,为了防止心内补片造成下腔静脉梗阻,缝合心房壁切口时,在下腔静脉至右心房段切口需应用补片加宽。

肺静脉异位连接膈下段下腔静脉矫治术:由于肺静脉开口位置较远,或开口于肺静脉,经右心房切口不能修复,则可在低温低流量体外循环下于膈

肌上结扎右肺静脉干,然后离断,将右肺静脉干与左心房后壁左侧吻合,或将右肺静脉干切断,近端剪成斜面与左心房做端-侧吻合。也有作者将右肺静脉干切断,与右心房侧壁吻合,然后按右肺静脉流入右心房扩大房间隔缺损后,应用补片覆盖右肺静脉在右心房开口经房间隔缺损,隔入左心房。

4. 冠状静脉窦型房间隔缺损修复术 此型房间隔缺损非常罕见,其前缘紧靠房室结区,应采用补片修补,在前缘缝合时,避免进针过深,可以偏向冠状窦内缝合,避免损伤房室结。

【并发症及防治】

继发孔型房间隔缺损和(或)部分肺静脉异位连接术后恢复多较平稳,可按心脏直视手术常规处理,一般很少出现严重并发症。主要并发症有:

1. 心律失常 以室上性心律失常多见,如房性期前收缩、结性期前收缩、窦性心动过缓或心房纤颤等,多为短暂发作,及时治疗后可多能恢复。

2. 急性左心功能不全 继发孔房间隔缺损,尤其是缺损大,左向右分流量大的患者,左心发育相对较差,围术期容量负荷过重,如输血、输液过多

过快等,均有引发肺水肿可能。术中、术后应适当限制输血、输血量。对术前有心功能不全,特别是年龄较大的患者,术后应给予强心(地高辛)和正性肌力药物支持,包括多巴胺、多巴酚丁胺微泵输注。

3. 右心功能不全和肺静脉高压 多见于成年人和手术前即并发有肺动脉高压的患者,术中特别是停止体外循环后和关胸前常规测量肺动脉压并及时处理,对这类病人,即使术后肺动脉压有明显下降,仍应给予适量扩血管药物治疗,重症肺动脉高压的高位患者术后应注意安静,充分给氧,预防肺动脉高压危象的发生。

【疗效评价】

单纯继发孔型房间隔缺损手术疗效良好,且随着外科麻醉、转流技术的进步,手术死亡率已降至1%以下。手术死亡原因与年龄、心功能及肺动脉高压程度有关,年龄小于1岁或大于45岁、肺血管阻塞性病变伴肺动脉高压及心力衰竭者是增加手术危险性的主要因素。

(肖颖彬)

第二节 室间隔缺损

【概述】

先天性室间隔缺损是由胚胎期原始室间隔发育障碍而在左右心室之间形成的异常交通,引起心室水平左向右分流的一种最常见的先天性心脏病,占先天性心脏病的12%~20%。

【病理解剖】

室间隔按解剖分为膜部、流入道部、肌部和流出道部,按组织类型系由纤维膜性间隔和肌性间隔两部分组成,肌性间隔又包括流入道间隔、心尖小梁部间隔和流出道间隔或称圆锥间隔,室间隔缺损主要发生于膜部间隔和肌性间隔及其交界处。室间隔缺损多为单发性,也可见多发性。

虽然室间隔缺损是最为常见的先天性心脏畸形,但室间隔缺损的分型和命名方案迄今难以统一。本文按解剖分型叙述:

1. 膜部室间隔缺损 约占手术治疗单纯室间隔缺损病例的80%,可细分为以下几种。

(1)单纯膜部室间隔缺损:仅限于膜部间隔的缺损,缺损边缘为纤维结缔组织组成,缺损边缘可与三尖瓣隔瓣组织粘连。由于三尖瓣在室间隔上的止点位置较二尖瓣止点平面低,一部分膜部室间

隔位于左心室和右心房之间,如果这部分缺损如就形成左心室-右心房通道。

(2)膜周型室间隔缺损:这类缺损通常较大,邻近三尖瓣前瓣与隔瓣交界,与中心纤维体、三尖瓣前瓣、隔瓣和主动脉瓣都有复杂的毗邻关系。

2. 流入道部室间隔缺损 位于三尖瓣隔瓣下方,又称房室管型或隔瓣下室间隔缺损,后缘直接由三尖瓣环构成,前缘是肌肉,呈新月形。

3. 肌部室间隔缺损 缺损的边缘完全为肌肉组织构成,可以发生于室间隔肌部的任何部位,但常见于中部、心尖部和前部。常为多发性,甚至呈乳酪状缺损。希氏束行径距这类肌性室间隔缺损边缘较远。

4. 流出道部室间隔缺损 又称圆锥室间隔缺损,或漏斗部室间隔缺损。可分为2个亚型:

(1)动脉干下型室间隔缺损:位于两大动脉瓣下,其上缘仅是一纤维组织缘将主动脉和肺动脉瓣隔开。邻近主动脉右冠状动脉瓣下方,可合并主动脉瓣右冠状动脉瓣脱垂。

(2)嵴内型缺损:占室间隔缺损的5%~10%,位于圆锥间隔内,缺损均为肌肉缘,其上缘和后下

缘常常有一肌束将其与肺动脉环和三尖瓣环分隔开。这类缺损缘远离希氏束,手术时一般不会损伤传导组织。

5. 混合型室间隔缺损 是指巨大的室间隔缺损不限于一个部分,而可能是多个部分或几种类型的室间隔缺损融合在一起。

【病理生理】

室间隔缺损血流动力学变化主要取决于缺损大小、两侧心室压力阶差和肺血管阻力变化。

室间隔缺损大小变异很大,可以从筛孔状大小到几乎整个室间隔缺失。习惯上按室间隔缺损大小大致分成3类。

1. 大型室间隔缺损 缺损大小等于或大动脉口,称为大型室间隔缺损。这类缺损室间隔缺损阻力小或无阻力,阻力指数 $<20\text{U}/\text{m}^2$,所以又称非限制性室间隔缺损。右心室收缩压接近或等于左心室收缩压,肺/体血流比率的高低取决于肺血管阻力状况。

2. 中等大小室间隔缺损 缺损大小大约为主动脉口的 $2/3$,血流经室间隔缺损阻力增大,右心室收缩压升高,不超过左心室收缩压的 $1/2$ 。肺/体循环血流比率在 $2.5\sim3.0$ 。

3. 小型室间隔缺损 缺损小于主动脉口的 $1/3$ 。右心室收缩压一般无明显变化,或稍有升高。肺/体循环血流比率增高较少,可超过 1.5 。经室间隔缺损阻力指数 $>20\text{U}/\text{m}^2$ 。又称限制性室间隔缺损。多发性小缺损面积相加可类似大缺损的血流动力学变化。

大型室间隔缺损分流量取决于肺血管阻力的高低。肺血管阻力的产生开始是由于肺动脉痉挛,当压力逐渐升高,肺小管内膜和肌层逐渐肥厚,发生器质性变化,阻力增加,最终由动力型肺动脉高压发展成为阻力型肺动脉高压。右心室压力继续升高,最后接近或超过左心室压力。与此同时,左向右分流量逐渐减少,出现双向分流,最后甚至形成右向左的分流,此时肺血管已发生不可逆性变化。

肺动脉高压程度一般按肺动脉收缩压与主动脉收缩压的比值分为3级,轻度肺动脉高压的比值 ≤ 0.45 ;中度肺动脉高压对比值为 $0.45\sim0.75$;严重肺动脉高压比值 >0.75 。肺血管阻力也可以分为3级,轻度增高者肺血管阻力 $<7\text{U}/\text{m}^2$,中度为 $8\sim10\text{U}/\text{m}^2$,重度 $>10\text{U}/\text{m}^2$ 。

【临床表现】

(一) 症状

小型缺损,分流量小,一般无明显症状。缺损较大,分流量较大者,常有劳力性心悸气急,活动受限。

大型室间隔缺损,可反复发生肺部感染,重者在婴幼儿期,甚至新生儿期可死于肺炎或心力衰竭,多数病例经过药物治疗,肺炎和(或)心力衰竭得到控制,肺血管阻力随之增高,分流量减少,肺部感染和充血性心力衰竭发生的次数逐渐减少,但心悸气急仍持续存在,活动耐力下降。一旦发生右向左分流,临床可出现发绀,此时已至病变晚期。

(二) 体征

分流量较大的患者,左胸向前凸出或呈鸡胸样,这是由于扩大的右心室将胸壁向前方顶起所致。心尖搏动区能触到有力的冲击感,在心底部和心前区的不同部位能听到收缩期吹风性杂音和触及细震颤。

杂音多于出生后1周内发现,少数于出生后2~3周才出现。分流量大者尚可在心尖听到一短促舒张期隆隆性杂音,系大分流量引起二尖瓣相对性狭窄所致。肺动脉压升高者,肺动脉瓣区有第二音亢进和分裂。出现右向左分流时除口唇发绀外,上述心杂音和细震颤可减轻甚至消失。但肺动脉瓣区第二音更加亢进,甚至出现舒张期肺动脉瓣反流性杂音。

(三) 胸部 X 线检查

缺损小,分流量少者,心脏和大血管形态正常,中等大小的室间隔缺损,左心室扩大,肺血增多,肺动脉圆锥隆凸。大缺损大分流量病例的左、右心室均可扩大,肺动脉段明显扩张,肺野充血。大型室间隔缺损合并严重肺动脉高压和肺血管阻力严重升高者,左、右心室扩大程度反而较轻,周围肺血管影变细,但肺门血管影浓而增粗。

(四) 心电图

小型室间隔缺损,心电图大致正常,左心室扩大者在左侧心前区导联R波电压增高,T波高耸,右心室负荷增大时可见双心室肥厚,或右心室肥厚、右束支阻滞。

(五) 彩色多普勒超声心动图

这是一项非常重要的无创性常规检查方法,不仅能够显示室间隔缺损部位、大小,而且能发现合并畸形。应用彩色多普勒对小型室间隔缺损和多发性肌部缺损诊断的敏感性更高,但是一个大的膜周型室间隔缺损合并肌部缺损时有时容易漏诊肌

部缺损,值得注意。

(六)心导管和心血管造影

术前通过心导管检查计算心室水平分流量、肺/体循环血流比值和肺/体动脉收缩压比值,对较大儿童和成年人室间隔缺损合并肺动脉高压病例明确手术适应证,指导围术期处理及判断手术疗效仍有重要价值。

【诊断及鉴别诊断】

依据典型的临床症状和体征,诊断室间隔缺损并不困难。彩色多普勒超声心动图检查可以确定室间隔缺损的类型,而且可以鉴别诊断有无其他心脏内畸形,为手术提供可靠依据。儿童大型室间隔缺损伴重度肺动脉高压者,应进行心导管检查,以便进一步了解肺循环高压程度和肺血管阻力。

室间隔缺损伴艾森门格综合征时出现发绀,需要和法洛四联症及其他先天性发绀型心脏病鉴别。从发绀出现时间、肺动脉瓣区第二音强弱、胸部X线肺纹理变化和有无肺动脉干凸出等作出初步判断,确诊需靠超声心动图和彩色多普勒检查,疑难病例可同时进行心血管造影以协助诊断和鉴别诊断。

【病程演变和自然预后】

室间隔缺损的病程演变和自然预后,主要决定因素是缺损的大小和出生后肺血管阻力变化。胎儿期由于肺没有膨胀,肺血管阻力高。出生后随着肺膨胀,肺小血管伸张,氧分压升高,使肺血管内产生缓激肽,促使肺血管扩张和阻力下降,但由于中层肌肉仍肥厚,肺阻力可保持中等度升高。出生后几周,肺血管阻力变化的快慢与幅度大小,直接影响新生儿生存。

(一)患儿早期死亡

新生儿在出生后1~2周很少须手术处理,大型室间隔缺损病例出生后一般于2~3周肺血管阻力逐渐下降到正常,左、右心室内压力阶差加大,自左向右分流量增加,肺循环血流量增加,左心容量负荷加重,婴儿可于出生后2~3个月,因肺静脉高压肺水肿和急性左侧心力衰竭死亡。婴幼儿如在出生后6个月内出现心力衰竭,反复上呼吸道感染和心力衰竭,生长发育迟缓,1年内死亡率大约为9%,2年内死亡者可高达25%。有的患儿可能与基因缺陷有关,出生后肺血管阻力不下降,肺血管一直保持胎儿型,表现为肺高压持续状态,患儿很快出现右向左分流而丧失手术机会。

(二)晚期发展为艾森门格综合征

大型和一些中等大小室间隔缺损患者,肺血管阻力逐渐升高,而且随着年龄增长,肺血管病变逐渐加重,自左向右分流逐渐减少,肺血管阻力严重升高,超过体循环血管阻力,出现心内双向分流,进而转变为以右向左分流为主,口唇明显发绀,出现慢性右侧心力衰竭、红细胞增多症、大咯血、脑脓肿、脑梗死等临床表现,称为艾森门格综合征。多数在10岁以后出现,但也有报告在2岁前后,甚至更早就可能发生。患者多在40岁以前死于顽固右侧心力衰竭和其他严重并发症。

(三)缺损自然闭合

小型室间隔缺损有一定自然闭合的可能,多发生在1岁以内,4岁以内闭合率约为34%,96%的自然闭合发生在6岁以前。自然闭合者室间隔缺损自然闭合的机制是:①膜部缺损边缘与三尖瓣隔瓣和部分前瓣叶贴近,进而粘连而逐渐闭合;②肌性缺损随着间隔肌肉发育而逐渐缩小,或边缘因血流的冲击而纤维化或内膜增生;③血栓形成或细菌性心内膜炎治愈,缺损由赘生物闭塞。大型缺损合并肺动脉高压则鲜见自然闭合。

(四)主动脉瓣脱垂和关闭不全

约5%室间隔缺损病例可发生主动脉瓣关闭不全,多见于膜周型和动脉干下型室间隔缺损。多在10岁以内逐渐出现,到成年进一步恶化。当主动脉瓣关闭不全加重时,由于室间隔缺损被脱垂的主动脉瓣叶部分堵闭,心室水平左向右分流常可减少。

(五)继发右心室漏斗部狭窄

有5%~10%大型室间隔缺损合并大量左向右分流病例,在婴幼儿期可出现右心室漏斗部狭窄,主要为漏斗部肌肉肥厚所引起,其程度随年龄增长而加重。

(六)感染性心内膜炎

单纯室间隔缺损患者感染性心内膜炎的年发生率为0.15%~0.3%,多见于15~20岁病例,赘生物常位于右心室内,脱落后可造成肺梗死。

【治疗】

在全静脉复合麻醉气管插管,经胸前正中切口纵劈胸骨入路,浅中低温体外循环心脏麻痹液灌注心肌保护下进行外科手术修补,仍然是室间隔治疗最为确切和可靠的治疗手段。但近年来不断进行着新的技术方法探索,有作者报道了经皮心导管介入封堵室间隔缺损,经胸小切口非体外循环下心脏超声引导下直接封堵室间隔缺损获得了成功,采用

全胸腔镜或机器人成功进行室间隔缺损修补也获得成功。这些技术的适应范围比较局限,扩大应用和远期疗效尚有待进一步观察。

(一)手术适应证

1. 新生儿和婴儿期大型室间隔缺损,反复感冒、肺炎,表现为严重难治性充血性心力衰竭或肺功能不全时,应在出生后3个月内进行手术治疗。如药物治疗有效,可推迟到6个月后,在这以后肺血管阻塞性病变会进行性加重,当左向右分流 $>2:1$,或肺血管阻力 $>4\text{U}/\text{m}^2$ 时应及时手术治疗。多发性肌部缺损伴肺动脉高压者,手术修复困难,死亡率高,主张先行肺动脉环缩术,待2—3岁后二次手术解除环缩,修补缺损。

2. 限制性室间隔缺损,临床无明显症状,胸部X线片和心电图无明显改变,随访过程无肺动脉压增高趋势,1岁内尚有自然闭合的机会,手术可以延迟到2岁以后或学龄前进行。

3. 动脉干下型缺损,即使症状不明显,因可能发生主动脉瓣脱垂,手术应该在4岁以内进行。

4. 室间隔缺损合并重度肺动脉高压,肺血管阻力 $>8\text{U}/\text{m}^2$,肺/体循环血流比值休息时为 $(1.5\sim1.8):1$,或当中度运动时下降为 $1.0:1$ (因体循环周围血管扩张和体循环血流增加,而固定的肺血管阻力妨碍了肺循环血流的增加),有静息时发绀,或运动时发现动脉血氧饱和度明显下降(右向左分流增加),不宜进行手术治疗。对于这类患者有必要进行心导管检查,给予异丙肾肾上腺素 $0.14\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ 静脉滴注并测定肺血管阻力,假如肺血管阻力下降到 $7\text{U}/\text{m}^2$ 以下,可以慎重考虑手术治疗。

5. 肌部多发性室间隔缺损,尤其是乳酪型合并严重肺动脉高压、低体重、心功能差的病例,应在婴儿期积极行肺动脉环缩术。

(二)术前准备

室间隔缺损患者术前除按一般心脏直视手术准备外,对反复出现肺炎和充血性心力衰竭者,特别要加强准备。

1. 伴有充血性心力衰竭者,可应用地高辛、利尿药等药物治疗,以纠正心力衰竭,改善心功能;有喂养困难和生长迟缓者,必须给予营养支持。

2. 对伴有重度肺动脉高压者,应常规应用扩血管药物减轻前、后负荷,首选的是硝普钠,以每分钟 $2\sim3\mu\text{g}/\text{kg}$ 的速度静脉滴注,成年人 $25\text{mg}/\text{d}$,根据病情应用7~10d后手术,可以降低肺血管阻力,提高手术安全性。

3. 如有咳嗽、咳痰及肺部啰音者,应在控制心力衰竭的基础上,选用适当的抗生素治疗,以防治呼吸道感染。

4. 如果药物治疗效果不明显,决定立即手术前尚须注意检查有无并发动脉导管未闭、主动脉瓣下狭窄和主动脉缩窄等畸形,以便采取相应治疗方案。

5. 伴有感染性心内膜炎者,原则上先选用敏感的抗生素,给予有效的治疗,感染控制后进行手术。对感染难以控制的病例,在应用高效广谱抗生素治疗1~2周后,限期手术。对伴有赘生物随时有脱落危险,或已脱落,造成大面积肺梗死时,即使在感染活动期也必须进行急诊手术。

(三)手术方法

尽管有多种切口可采用,但常规采用正中切口进胸。首先进行心外探查,注意有无动脉导管未闭或其他心脏畸形。当伴有较大直径的动脉导管未闭时,必须在体外循环开始前予以游离阻断,以避免转流后发生窃流和严重的肺部高灌注性肺水肿。手术一般在全麻中度低温体外循环和含血心脏麻痹液灌注心脏停搏下进行。

心脏切口的选择取决于根据室间隔缺损和医生的经验和习惯,通常有右心房径路、肺动脉径路、右心室径路和左心室径路。在个别复杂病例,如混合型和多发性室间隔缺损有时需做多个切口。我们主张按室间隔缺损类型选择心脏切口,当无法确定缺损的解剖位置时,可以先做一个右心房小切口,探明缺损位置,再确定合适的径路手术修复。

1. 膜部室间隔缺损修补术 膜周型缺损经右心房切口进行修补,显露清楚,方便操作,对右心室功能影响也较小。

(1)膜部小缺损,周边纤维环较完整,可采用直接缝合,即应用间断带小垫片褥式缝合。如缺损邻近三尖瓣隔瓣,带垫片缝线一侧可缝于距三尖瓣环 $1\sim2\text{mm}$ 的隔瓣根部,另一侧缝于缺损的对侧缘上。心脏传导组织在此型缺损后下缘左心室侧走行,注意避免损伤。

(2)膜周型缺损补片修补术,牵开三尖瓣前瓣和后瓣后,膜周型室间隔缺损多可得到较好显露。若缺损显露欠佳,可从隔瓣游离缘向三尖瓣环方向切开瓣叶,直至离瓣环 $3\sim4\text{mm}$ 。补片可略大于缺损。新生儿、婴幼儿用5-0或6-0缝线,年长儿童用4-0带小垫片缝线进行缝合。第一个缝线可从圆锥乳头肌止点开始,顺时针方向缝合,距缺损肌肉缘

5~7mm进针,由缺损缘的右心室面出针,缝线应有一定深度,但以不超过间隔厚度的1/2,避免损伤走行于缺损后下缘左室内膜下的传导束。缝合至三尖瓣环时,带垫片褥式缝线可置于隔瓣根部距瓣环2mm,注意将缝线置于腱索下方。在缺损后上缘邻近主动脉瓣,即三尖瓣隔瓣与前瓣交界处,有时仅有很少组织与主动脉瓣环隔离,缝线可从三尖瓣前瓣根部和心室漏斗皱褶进针,此时可从主动脉根部灌注少量心脏停搏液,看清主动脉瓣后再进针,避免损伤瓣膜组织,然后缝针转至室上嵴缝合。缝线分别穿过补片相应部分,将补片送下后结扎缝线。剩余室间隔缺损边缘可应用往返连续缝合。也有作者提倡使用连续,或间断褥式结合连续缝合修补技术。

2. 流入道型室间隔缺损修补术 又称房室管型或隔瓣下型室间隔缺损,该类缺损常被三尖瓣隔瓣掩盖,后缘为三尖瓣环,缺损呈半月状,直径较大,均需补片修补。修补时先在三尖瓣隔瓣缘置2根牵引线牵开三尖瓣隔瓣和腱索,一般可显露其下方缺损。若遮盖室间隔缺损的瓣膜和腱索无法牵开,可于三尖瓣隔瓣根部距瓣环3mm处环形切开三尖瓣,并将切开的瓣叶牵开,隔瓣下方缺损即可得到良好显露。应用3~5个带小垫片间断褥式缝合,缝于缺损后下缘,缝线只能置于右心室面,如前所述,顺时针方向缝合抵达三尖瓣环时,缝线穿过三尖瓣隔瓣根部,然后转向缺损上缘。缺损前上缘已远离传导组织,在这个部位缝线可穿透肌缘进行缝合,直至完全闭合缺损。

3. 流出道型室间隔缺损修补术 动脉干下型室间隔缺损宜采用肺动脉切口径路,距肺动脉瓣环1.5cm做横切口,牵开切口,即可显露缺损。干下型室间隔缺损比较大,上缘紧接肺动脉瓣环下方,主动脉右冠瓣窦或脱垂的瓣叶可覆盖缺损,甚至凸向右心室流出道。必须进行补片修补,切忌将主动脉瓣作为室间隔缺损上缘进行直接缝合。要细心修剪补片使其与缺损形状和大小相适应。缺损上缘应用4-0或5-0带垫片聚丙烯线做间断褥式缝合,缝于肺动脉瓣窦内的瓣环上,缝线穿过补片上缘并结扎。其余边缘,可进行连续缝合,也可一周都用带垫片聚丙烯线做间断褥式缝合。然后缝合肺动脉切口。嵴上型和嵴内肌性缺损全为肌肉缘,可经右心室流出道做横切口,应用补片修补。

4. 肌部室间隔缺损修补术 肌性间隔前部缺损只能经右心室切口显露,且有时不容易发现,因

为这类缺损常被隔束和粗大肌小梁掩盖,切断连接于隔束和右心室前壁的肌束,方能清楚显露。这类缺损,一般主张应用补片修复和带垫片间断褥式缝合方法,值得指出的是室间隔缺损前缘预置平行褥式缝线时进针不宜过深,避免损伤冠状动脉前降支。为了防止上述并发症,Breckenridge等对靠近右心室前壁室间隔多发性缺损提出了另一种修复方法,先经右心房通过三尖瓣口初步探查和确定这类缺损部位和数目,于缺损相应部位做右心室纵切口,切口距离冠状动脉左前降支最好在1cm以上,牵开右心室切口,再经右心室面观测缺损数目和大小,采用2条聚四氟乙烯条或涤纶条,1条放在心内,另1条放在右心室前壁外侧近室间隔部位,应用多个褥式缝合从心内穿过涤纶条和缺损后缘,再在相应部位穿出右心室前壁和心外的垫条,一般缝上3~4个褥式缝合,收紧缝线,结扎后即可将缺损牢固闭合。挤压呼吸囊,检查缺损缝合处有无漏血,或残余缺损,心内操作完毕,应用3-0缝线连续或间断缝合右心室切口,缝线必须贯穿右心室壁全层,并可应用2~3个带小垫片褥式缝线加固缝合。

心尖部多发性缺损。若经右心室切口修复,常常遗漏小缺损,造成修补不完善,主张采用左心室切口径路。手术可先通过右心房切口径经三尖瓣口探查缺损部位,然后将纱布垫置入心包腔内将心尖垫高,于左心室尖部少血管区距左前降支1cm处做一短的鱼嘴状切口,长为25~30mm。向上延长切口时要防止损伤二尖瓣前乳头肌。应用拉钩牵开室壁切口,显露室间隔缺损。缺损缘在光滑的左心室面很容易辨认,从左心室面观多为单一缺损,也须注意是否有多个或高位缺损存在,以防遗漏。此类缺损均须应用补片修补,假如为多个缺损,而且彼此很邻近,亦可应用一块大补片覆盖全部缺损上,应用4-0无创缝线做间断褥式缝合。由于左心室腔内压力高,闭合左心室壁切口时,应加用带小垫片无创缝线做间断褥式缝合,或应用聚丙烯无创缝线进行双层连续缝合和涤纶垫条加固,缝线必须穿过心室壁全层。

对于乳酪状多发肌部室间隔缺损婴儿,可采用肺动脉带束术。于肺动脉绕带上端的主肺动脉上做一个荷包缝线,将测压针头或导管分别插入肺动脉远端和近端。主肺动脉带束缩窄程度可参考以下指标:①将束带远端肺动脉收缩降低到正常范围(30mmHg)。②根据体循环压变化来决定,随着束带收紧,远端肺动脉压力下降,体循环压力开始上

升,当体循环压达到平稳时适可而止。③肺动脉主干缩小到原来直径的 $1/3\sim 1/2$,使右心室与肺动脉压力阶差达到 50mmHg ,或使肺动脉压降至体循环压的 50% 。当束带收缩到适当程度后,立即将束带在原位间断缝合,并将束带牢固地固定在肺动脉主干上。拔除肺动脉上测压针头,结扎预置荷包线,彻底止血。术中注意要点:①在做肺动脉环缩术前应先放置好中央静脉测压管和动脉测压管,以监测动脉压及评估带缩术的效应。②若体循环压力过低,可静脉滴注儿茶酚胺类药物,因在低心排血量下难以精确估计肺动脉合适的束窄程度。③营养不良的婴儿在成功的肺动脉环缩术后,病情好转,生长发育迅速,环缩程度会变得过紧。对这类婴儿术后必须定期随访观察。

5. 合并心脏畸形手术处理

(1)室间隔缺损合并动脉导管未闭:室间隔缺损合并动脉导管未闭的发生率约为 10% ,多数患者可以在术前明确诊断。但合并较细小的动脉导管,尤其是在严重肺动脉高压的患者,动脉导管分流不明显,可能会遗漏较大的动脉导管(所谓“哑型”导管)。漏诊较大直径动脉导管,在术中会导致严重的后果。因而,对每个接受室间隔缺损修补的手术患者都应该警惕有无合并动脉导管。

切开心包后,应该注意探查肺动脉有无震颤。如果开始体外循环转流,肺动脉张力不下降,甚至更加膨胀,同时伴有静脉回流减少,心脏膨胀,动脉压难以维持。或者切开右心房或右心室时,有大量动脉血液回流。这些情形都高度提示并发动脉导管,应该及时明确和加以处理。

对于术前明确合并有较大直径的动脉导管未闭时,必须在体外循环开始前予以游离阻断,以避免转流后发生窃流和严重的肺脏高灌注性肺水肿。如果术中体外转流后才发现合并动脉导管,可以降低灌注流量,从心外手指压迫导管,直接切开肺动脉,用带气囊尿管或专用器械封堵导管,用带垫片 $4-0$ 涤纶线从肺动脉内间断褥式封闭导管。

经正中切口结扎动脉导管,应该避免损伤喉返神经和损伤导管后壁发生大出血,尤其应该明确解剖关系,避免误扎左肺动脉或降主动脉。

(2)室间隔缺损合并主动脉缩窄:室间隔缺损合并主动脉缩窄并不少见,有报道发生率高达 $15\%\sim 20\%$,且经常合并主动脉弓发育不良。术前查体时注意准确测量上下肢血压,详细的心脏多普勒超声检查,必要时可以进行CT或磁共振血管造

影,多数可以明确诊断。

如果室间隔缺损直径较小($<0.5\text{mm}$),无明显肺动脉高压,可以考虑经左侧开胸仅纠治主动脉缩窄,室间隔缺损可能自行愈合,或者后期经介入手段封堵室间隔缺损。

对于较大室间隔缺损合并主动脉缩窄患儿,目前治疗策略尚有争议。一些作者认为对于有大量左向右分流和严重心力衰竭的婴儿患者,可以采用左侧开胸纠治主动脉缩窄,同时做肺动脉带束环缩。也有作者主张采用2个切口同时纠治室间隔缺损和主动脉缩窄,先经左外侧开胸矫治主动脉缩窄,然后正中切口修补室间隔切口,认为可以避免深低温停循环,左侧开胸也利于充分显露和纠治缩窄畸形。

近年来,越来越多的作者主张采用胸前正中切口同期纠治室间隔缺损和主动脉缩窄,应用深低温停循环或深低温低流量灌注技术,切除缩窄段主动脉后行扩大端-端吻合,或者加宽缩窄段和发育不良的弓部主动脉。

(3)室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全:主动脉瓣脱垂和关闭不全多见于膜周型和动脉干下型室间隔缺损,在膜周型缺损多见无冠状动脉瓣脱垂,而在动脉干下型缺损以右冠状动脉瓣脱垂常见。

对于轻度主动脉瓣脱垂和轻度主动脉瓣反流者,应该尽早补片修补室间隔缺损,室间隔缺损补片可以对主动脉瓣环起到支撑和加强作用,防止瓣叶进一步脱垂和关闭不全加重。

对于中度以上主动脉瓣关闭不全,则应该先修补室间隔缺损,然后经主动脉切口,精确折叠脱垂的主动脉瓣叶,紧缩固定,必要时可部分关闭瓣膜交界。手术中应该在体外循环开始后,尽早放置左心引流,防止左心室膨胀。

在一些严重的病例,主动脉瓣叶重度发育不良或者继发严重的瓣叶卷曲、纤维化,甚至钙化,可能需要进行瓣膜替换,在儿童可能还需要同时加宽主动脉根部。

【并发症及防治】

1. 完全性房室传导阻滞 完全性房室传导阻滞发生率为 $1\%\sim 2\%$,多由于手术损伤传导束有关。从解剖上准确界定各类缺损,掌握房室传导束行径,是防止发生传导阻滞的关键,术中应避免对其钳夹、牵拉、吸引和缝合。术中可拆除可疑缝线,重新修补缺损。心表面安装临时起搏导线,进行临