

临床急危重症 救治与护理

宋立芃等◎主编



 吉林科学技术出版社

临床急危重症救治与护理

宋立芃等◎主编

图书在版编目 (C I P) 数据

临床急危重症救治与护理 / 宋立芃等主编. -- 长春:
吉林科学技术出版社, 2018. 6

ISBN 978-7-5578-4986-3

I. ①临… II. ①宋… III. ①急性病—诊疗②险症—
诊疗③急性病—护理④险症—护理 IV. ①R459.7
②R472.2

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第170745号

临床急危重症救治与护理

主 编 宋立芃等
出 版 人 李 梁
责任编辑 孟 盟 陈绘新
封面设计 长春创意广告图文制作有限责任公司
制 版 长春创意广告图文制作有限责任公司
幅面尺寸 185mm×260mm
字 数 777千字
印 张 31.25
印 数 650册
版 次 2019年3月第2版
印 次 2019年3月第2版第1次印刷

出 版 吉林科学技术出版社
发 行 吉林科学技术出版社
地 址 长春市人民大街4646号
邮 编 130021
发行部电话/传真 0431-85651759
储运部电话 0431-86059116
编辑部电话 0431-85677817
网 址 www.jlstp.net
印 刷 虎彩印艺股份有限公司

书 号 ISBN 978-7-5578-4986-3
定 价 125.00元

如有印装质量问题 可寄出版社调换
因本书作者较多, 联系未果, 如作者看到此声明, 请尽快来电或来函与编辑部联系, 以便商洽相应稿酬支付事宜。
版权所有 翻印必究 举报电话: 0431-85677817

编委会

主 编:宋立芄 吕 民 赵冬梅

姜 睿 侯秀伟 张静哲

副主编:赵玉双 佟春雨 顾春梅

刘淑梅 张 军 李 林

魏 敏 窦海川 任丽霞

编 委:(按照姓氏笔画)

吕 民 吉林大学中日联谊医院

任丽霞 吉林大学中日联谊医院

刘淑梅 吉林大学白求恩第一医院

杨淑侠 济宁医学院附属医院

李 林 吉林大学中日联谊医院

李佳峻 中国人民解放军第 202 医院

佟春雨 原沈阳军区总医院

宋立芄 济宁医学院附属医院

张 军 吉林大学第二医院

张静哲 吉林大学中日联谊医院

赵玉双 吉林大学中日联谊医院

赵冬梅 吉林大学中日联谊医院

侯秀伟 吉林大学第二医院

姜 睿 吉林大学中日联谊医院

顾春梅 吉林大学白求恩第一医院

窦海川 吉林大学白求恩第一医院

魏 敏 吉林大学第二医院



宋立芃,男,主管护师,08年毕业于济宁医学院护理系,至今一直从事院前急救工作。现青岛大学护理教育研究生在读,济宁医学院附属医院院级护理培训师;济宁医学院急救护理学讲师;国家级青年文明号副号长;中国初级创伤救治(PTC)讲师;美国AHA基本救命术(BLS)导师;美国AHA高级心脏救命术(ACLS)导师;国家级急诊急救专科护士;获得台湾EMLS证书;曾在四川大学与香港理工大学合办的灾后重建学院学习创伤急救技术,连续多年获得医院“优秀护士”“优秀团干部”“优秀团员”“优秀临床带教老师”称号。2017年济宁急救大比武气道管理技术操作第2名,获得济宁技术能手称号,参与编写论著一部。



吕民,男,医学博士,吉林大学中日联谊医院心血管外科,副主任医师,副教授,硕士研究生导师。从事心血管外科专业25余年,曾在美国埃默里大学医学院心脏外科治疗中心做访问学者。具有扎实的心外科专业的理论基础,工作中积累了非常丰富的临床经验。擅长冠状动脉旁路移植、心脏瓣膜手术,以及大血管病手术、小儿先天性心脏病的治疗。现任吉林省医学会心外科分会委员、长春市医疗事故技术鉴定专家库成员等学术职务。在国内外医学核心期刊发表论文30余篇,主持参加省部级课题5项。



赵冬梅,女,主管护师,吉林大学中日联谊医院心外科护士长。毕业于吉林大学护理学院本科护理学专业,从事心外科护理工作25年,任护士长6年,在长期的临床护理工作中,掌握了丰富的理论知识及操作技能,精通各种复杂先心病、风心病、多支病变的冠心病及主动脉瘤等大血管疾病的术前及术后护理。参与体外循环工作,协助灌注师完成数千例各种复杂心脏病的术中体外循环管理。熟练使用各种型号呼吸机、CRRT、ECMO、IABP、除颤器等设备,熟练配合医生进行各种危重患者的抢救及治疗。定期对科室的急救药品及抢救设备进行管理 & 简单维护等工作。任吉林省医学会第三届心外科专科分会ICU学组副组长,2016年获得吉林省内科介入专科护士证书。开展护理新技术新疗法2项,承担省级及校级继续医学教育项目负责人10项。发表国家级论文6篇,中华1篇;省级文章18篇;参与著作编写8部,主编3部。

前 言

由于急危重症患者的病情危重且复杂多变,医护人员必须动态掌握患者病情变化,给予准确救护方案并根据患者实际病情变化及时合理地调整救护方法,因此,急危重症的救护要求医护人员必须拥有高素质、高水平,必须要求参与急危重症救护相关的医护人员具备跨专业、多学科能力。如何更妥善的救护患者,提高抢救水平,是每个医护人员必须思考的问题。近年来,伴随着急危重症救护领域的迅速发展,广大临床医护人员急需掌握最新的理论技术,并出色地运用于临床救护当中。为此,本编委会特组织在急危重症救护领域具有丰富经验的医护人员,在繁忙工作之余编写了此书。

本书共分为十三章,内容涉及临床各系统常见急危重症的诊断、救治措施及护理,包括:心血管外科急危重症、肾内科急危重症、创伤骨科疾病、眼科急症、重症监护、急诊护理、神经外科急危重症护理、心血管外科护理、心血管系统急危重症护理、内分泌系统急危重症护理、肾内科急危重症护理、妇产科急危重症护理以及康复护理。

针对书中涉及的各种疾病,均进行了详细介绍,包括疾病的病因病理、发病机制、临床表现、诊断与鉴别诊断、救治流程、救治关键、救治方案、急危重症护理措施、预后及预防等。

为了进一步提高临床医护人员的救护水平,提高救治率,本编委会人员在多年临床救护经验基础上,参考诸多书籍资料,认真编写了此书,望谨以此书为广大医护人员提供微薄帮助。

本书在编写过程中,借鉴了诸多急危重症相关临床书籍与资料文献,在此表示衷心的感谢。由于本编委会人员均身负临床一线救护工作,故编写时间仓促,难免有错误及不足之处,恳请广大读者见谅,并给予批评指正,以更好地总结经验,以起到共同进步、提高医护人员临床救护水平的目的。

《临床急危重症救治与护理》编委会
2018年6月

目 录

第一章 心血管外科急危重症	(1)
第一节 动脉导管未闭	(1)
第二节 主动脉缩窄	(4)
第三节 房间隔缺损	(13)
第四节 室间隔缺损	(16)
第五节 完全性大动脉错位	(20)
第六节 法洛四联症	(26)
第七节 冠心病外科治疗	(33)
第八节 心脏外伤	(39)
第九节 心律失常的外科治疗	(51)
第二章 肾内科急危重症	(57)
第一节 急性肾小球肾炎	(57)
第二节 急进性肾小球肾炎	(58)
第三节 肾病综合征	(60)
第四节 急性间质性肾炎	(63)
第五节 急性尿路感染	(64)
第六节 急性肾损伤	(67)
第七节 慢性肾衰竭	(72)
第三章 创伤骨科疾病	(79)
第一节 肩胛骨骨折	(79)
第二节 锁骨骨折	(81)
第三节 肱骨髁上骨折	(87)
第四节 尺骨鹰嘴骨折	(91)
第五节 尺桡骨干双骨折	(93)
第六节 孟氏骨折	(101)
第七节 盖氏骨折	(103)
第八节 桡骨远端骨折	(104)
第九节 股骨颈骨折	(111)
第十节 股骨转子间骨折	(120)
第十一节 髌骨骨折	(126)
第十二节 膝关节韧带损伤	(132)
第十三节 半月板损伤	(139)
第十四节 胫骨平台骨折	(143)
第十五节 胫骨远端 Pilon 骨折	(150)

第十六节 胫腓骨骨折	(152)
第四章 眼科急症	(155)
第一节 屈光与调节	(155)
第二节 眼外伤	(163)
第三节 眼外肌疾病	(174)
第五章 重症监护	(181)
第一节 呼吸系统的监护	(181)
第二节 循环系统功能的监护	(192)
第三节 危重患者的营养支持	(205)
第六章 急诊护理	(209)
第一节 院前急救	(209)
第二节 急救操作技术	(219)
第三节 急性心力衰竭的护理	(235)
第四节 急性肝功能衰竭的护理	(240)
第五节 多器官功能障碍综合征的护理	(244)
第六节 高热的护理	(250)
第七节 昏迷的护理	(254)
第八节 呼吸困难的护理	(260)
第九节 大咯血的护理	(264)
第十节 呕血的护理	(268)
第十一节 常见临床危象的护理	(272)
第十二节 急性中毒的护理	(290)
第七章 神经外科急危重症护理	(303)
第一节 颅内压增高的护理	(303)
第二节 颅内损伤的护理	(308)
第八章 心血管外科护理	(319)
第一节 心血管外科护理工作制度	(319)
第二节 心脏大血管外科护理岗位职责	(328)
第三节 心血管外科常用监护技术	(335)
第四节 心脏血管手术护理配合	(357)
第九章 心血管系统急危重症护理	(369)
第一节 急性心力衰竭的护理	(369)
第二节 慢性心力衰竭的护理	(374)
第三节 高血压急症的护理	(382)
第四节 心脏骤停的护理	(388)
第五节 稳定型心绞痛的护理	(391)
第六节 不稳定型心绞痛的护理	(394)
第七节 急性心包炎的护理	(397)

第八节 感染性心内膜炎的护理	(401)
第十章 内分泌系统急危重症护理	(406)
第一节 甲状腺肿的护理	(406)
第二节 甲状腺功能减退症的护理	(409)
第三节 甲状腺功能亢进症的护理	(413)
第四节 低血糖症与低血糖昏迷的护理	(416)
第五节 急性肾上腺皮质功能减退症的护理	(418)
第六节 乳酸酸中毒的护理	(419)
第七节 糖尿病急性并发症的护理	(421)
第十一章 肾内科急危重症护理	(430)
第一节 慢性肾小球肾炎的护理	(430)
第二节 肾病综合征的护理	(433)
第三节 尿路感染的护理	(437)
第四节 慢性肾衰竭的护理	(441)
第十二章 妇产科急危重症护理	(447)
第一节 卵巢囊肿蒂扭转的护理	(447)
第二节 妊娠早期出血的护理	(449)
第三节 妊娠晚期出血的护理	(452)
第四节 重症妊娠高血压疾病的护理	(455)
第五节 羊水栓塞的护理	(463)
第十三章 康复护理	(468)
第一节 脑卒中的康复护理	(468)
第二节 脊髓损伤的康复护理	(481)
参考文献	(490)

第一章 心血管外科急危重症

第一节 动脉导管未闭

动脉导管未闭是小儿先天性心脏病常见类型之一,占先天性心脏病发病总数的10%~15%。胎儿期动脉导管被动开放是血液循环的重要通道,出生后早期即发生功能性关闭,出生后一年在解剖学上应完全关闭。若动脉导管于出生后持续开放,并产生病理生理改变,即称动脉导管未闭。虽然早在公元前181年,Galen就首次报道了动脉导管未闭,但直至1628年,Harvey才详细描述了动脉导管在胎儿循环中所起到的重要作用。1907年,部分学者开始认识到动脉导管未闭应该进行早期结扎治疗的必要性,从而避免其引起的心内膜炎,心脏功能衰竭等不良心血管并发症。1938年,Gross成功地完成了第一例动脉导管结扎术,从而拉开了近代外科治疗动脉导管未闭的新篇章。

一、胚胎发育学及病理生理

在胎儿期,右心承担了大约65%的心输出量,而只有约5%~10%的血液进入肺部(胎儿期由于无通气状态,肺血管阻力较高),其余则经由动脉导管由主肺动脉进入降主动脉,从而确保了全身的灌注,如果动脉导管提前闭合,将导致严重的胎儿发育异常。胎儿血液中胎盘产生的高含量 PGE_2 及 PGI_2 也确保了动脉导管的开放。胎儿出生后,随着肺部氧合的开始,血压中血氧饱和度陡然上升,抑制动脉导管内皮钾通道的开放,从而促使钙离子内流导致动脉导管收缩,同时随着肺功能的发育,血液中的 PGE_2 和 PGI_2 开始被降解。出生大约24~48h之后,肺动脉导管发生功能性关闭,在未来的2~3周里,动脉导管内壁的内膜开始增生及纤维化,并最终关闭,最终演变成动脉韧带。

动脉导管未闭的病理生理基础是其所产生左向右分流,而其分流量则取决于动脉导管内的血流阻力(由导管大小,形态,导管壁的弹性等因素决定),以及主动脉及肺动脉压力差(心输出量和体/肺循环阻力决定)。血液分流将导致肺动/静脉血管及左心的容量负荷增加,同时也能导致肺顺应性降低,继而增加呼吸做功。同样,分流也将导致左心房及左心室舒张末压力升高,最后导致左心室代偿性肥厚。而对于肺部血管而言,肺毛细血管网长期暴露于高压及高流量环境下,将导致血管内皮中层平滑肌细胞增生,内膜纤维化,最终将导致血管腔变窄,导致血管网阻力增加,虽然该过程的具体机制尚不清楚,目前已经证实内皮细胞的损害,血小板激活,血管生长因子的分泌均在该过程中起到了至关重要的作用。而当肺血管网阻力高于体循环血管阻力时,由经动脉导管未闭的血液分流方向将发生改变(由左向右变为右向左),即所谓的艾森门格综合征。

二、外科解剖、诊断与评估

在左位主动脉弓患者,动脉导管通常发自左肺动脉近端,与主动脉弓平行走行,并最终进入左锁骨下动脉起始部远端的降主动脉(图1-1),左迷走神经主干从颈根部的左锁骨下动脉和左颈总动脉间沟进入胸腔,跨过主动脉弓和动脉导管继续向下走行,喉返神经环绕动脉导

管并返回,向上进入颈部。动脉导管可发育成多种不同的尺寸及形态,通常情况下,动脉导管肺动脉开口处较窄,降主动脉开口较宽大。

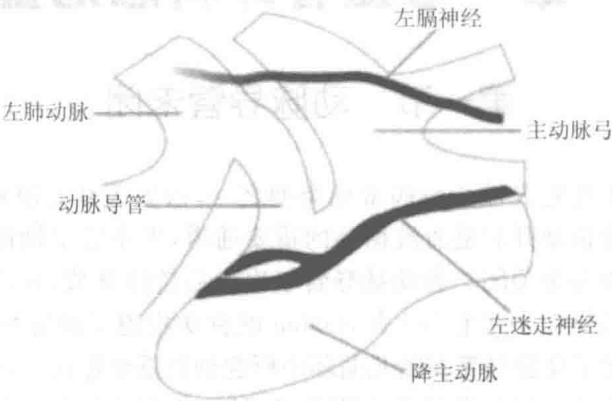


图 1-1 动脉导管未闭及其邻近结构的外科解剖

一般而言,动脉导管发自左肺动脉,并于弓降内侧小弯处进入降主动脉,在行动脉导管未闭解剖时除了要避免大血管损伤,也应尤其注意避让迷走神经及其分支

动脉导管未闭患者临床表现多样,从完全无任何临床症状至心力衰竭及艾森门格综合征。多数患者就诊时往往仅表现出典型的心脏杂音,或者体检时行超声心动图检查偶然发现。尽管在婴幼儿时期,身体代偿机制可以使动脉导管未闭无任何临床表现,但随着年龄的增长,便会出现诸如心力衰竭,肺动脉高压引起的发绀,心房纤颤等等。增粗的肺动脉甚至可能压迫喉返神经,引起声音嘶哑等症状。同样,对于此类患者,也较常人更易罹患感染性心内膜炎。

动脉导管未闭的诊断主要依赖影像学技术,但传统的体格检查仍是作为常规疾病筛查的有效手段。

1. 体格检查 动脉导管未闭患者,心脏查体可发现心前区隆起,心尖搏动强,心浊音界向左下扩大。胸骨左缘第 2~3 肋间连续性机器样杂音,心尖区舒张期杂音,肺动脉第二音亢进。偏外侧有响亮的连续性杂音,可向左上颈背部传导,伴有收缩期或连续性细震颤。出现肺动脉高压后,可能仅听到收缩期杂音。可出现周围血管征:股动脉枪击音,水冲脉,毛细血管搏动征。

2. 超声心动图 超声心动图是确诊动脉导管未闭最有效的方法,同样其也可以帮助对动脉导管的解剖,分类进行有效的评价,评价心室功能,估算分流量的大小,估测肺动脉压力,同时其也可以帮助诊断其他心内合并畸形。

3. 心脏 CT 及 MRI 检查 相比超声心动图,CT 及 MRI 能够更为清晰的显示动脉导管的解剖形态及其与邻近组织结构的关系,同时如果合并其他大血管疾病(诸如主动脉缩窄,和主动脉弓发育异常),CT 及 MRI 同样能够清晰的显示。除此之外,CT 还能够评价动脉导管钙化情况,从而帮助外科手术方案的制订与风险评估。

4. 心导管造影(图 1-2) 诊断性心导管造影能够完善的评估动脉导管未闭所导致心脏及血管血流动力学改变,对于成人,或是怀疑有肺动脉高压的儿童,心导管评价肺血管阻力情况(静息状态下及肺血管扩张试验后)尤为重要,同样在导管室,采用球囊临时阻断动脉导管后测量血流动力学参数的改变,也能帮助直观评价行动脉导管介入治疗的可行性。采用造影

检查的方式,可帮助评价动脉导管未闭的解剖信息,制订有效的治疗方案。而对于多数患者,心导管造影检查后一站式的内科介入封堵治疗,已经成为一种有效的治疗动脉导管未闭的方式。



图1-2 心导管造影显示的动脉导管未闭
主动脉造影剂通过动脉导管进入肺动脉,使肺血管同期显影

三、动脉导管未闭的治疗

(一)治疗指征的选择

对于有临床症状的动脉导管未闭的患者(无论是儿童抑或成人),都应积极的行手术治疗(内科介入封堵或外科修补),但如果怀疑合并肺动脉压力增高,应行心导管检查评估肺动脉压力及肺血管阻力情况,如果肺血管阻力 $>8\text{U}/\text{m}^2$,则应行进一步的肺活检以明确肺血管发育情况,研究显示,此类患者如果关闭动脉导管分流后,将导致肺动脉压力陡然增高,从而导致低心排及右心衰竭等情况。对于较小的无临床症状的动脉导管未闭,其治疗的指征仍然存在争议,但如果出现诸如心内膜炎症、动脉导管血管瘤等并发症,应积极的采用外科的方式进行治疗。

(二)内科治疗

内科主要采取对症治疗的方式,如利尿,强心,控制心脏前负荷等,如出现心律失常,则使用抗心律失常的药物。而对于出现肺动脉高压失去手术机会的患者,可以使用 PGI_2 ,钙通道受体阻断药,内皮素阻断药的药物缓解肺动脉高压。近些年来,随着内科介入方法的不断进步,有很大一部分的动脉导管未闭都可以采用微创介入封堵的方式进行很好的治疗,该方法通过股动脉或股静脉通路,将封堵器(或弹簧圈等)放入动脉导管内,从而消除分流。目前的临床证据显示,其远期发生残余分流的概率仅约5%,但仍存在血管损伤,封堵器移位,栓塞等并发症。

(三)外科手术治疗

虽然相比内科介入治疗,传统外科手术的创伤及并发症发生率均较高,但对于一些较大的或者解剖形态特殊,合并心内膜炎的动脉导管未闭,或患儿在新生儿期不易行内科封堵治疗时,仍然需要外科手术的方式闭合导管。

(四)手术方式,并发症及预后

经左胸小切口能够很好的暴露动脉管,已成为经典的手术入路。也有学者采用腋下切口

进行动脉导管的暴露,同样随着技术的进步,采用微创腔镜下动脉导管结扎术,也能大大减少对患者的创伤。如果动脉导管内口较大,抑或钙化严重无法进行结扎,则需采用正中接口,于体外循环下缝合动脉导管的内口(或补片缝合)。经典的手术入路需游离动脉导管,应避免用直角钳直接分离导管的后方。导管较粗大时可经降主动脉的后方游离导管。解剖主动脉时,应注意避免损伤肋间动脉,明确迷走及喉返神经的位置,以免损伤。闭合动脉导管时麻醉医师应充分降低血压,以降低导管破裂的风险。结扎方式有:直接结扎,金属夹子钳夹,血管钳阻断后直接缝合。在此过程中,应尽量避免损伤大血管结构,避免肺动脉狭窄及肺部损伤。目前已有研究显示,外科动脉导管结扎/修补术后,发生残余反流的比例 $<5\%$,手术死亡率从 $0\%\sim 2\%$ 不等(平均约 0.5%),术后主要并发症包括了出血,气胸,感染等,但发生率均较低。同样动脉导管未闭的远期预后也十分良好。

四、小结

虽然目前开胸外科手术已经不再是治疗动脉导管未闭的主要方式,但其诊疗的演变仍反映出心脏外科医生勇往直前的进取精神,从有创到微创,依托现代科技及医疗水平的进步,该类疾病的诊疗再一次说明了目前心脏疾病诊疗领域对于患者围术期恢复质量的重视。依托完善的术前评估,结合多学科不同的技术,从而为患者制订更为个体化的完善治疗方案。

(吕民)

第二节 主动脉缩窄

一、病因、病理及其临床意义

主动脉缩窄(CoA)是一种比较常见的缺陷,占有先天性心脏缺陷的 $5\%\sim 8\%$ 。可单独出现,也可合并其他各种病变,最常见的是主动脉瓣二叶畸形和室间隔缺损(VSD)。主动脉缩窄容易被漏诊,往往要等到患者出现充血性心力衰竭(CHF)、高血压等症状,才得到诊断。1760年 Morgagni 最早在尸检时发现并描写了此畸形。

(一)流行病学资料

1. 发病率 主动脉缩窄是常见的缺陷,在先天性心脏病患者中占 $6\%\sim 8\%$ 。然而,在一岁以内出现症状的婴儿中,主动脉缩窄所占的比例更高。亚洲国家的主动脉缩窄发生率($<2\%$)似乎比欧洲和北美国家低。虽然一些作者认为,主动脉缩窄是在亚洲人中不太常见,主动脉缩窄没有明确的种族差异。男女发病比例约 $2:1$ 。但在罕见的腹主动脉缩窄中,主要是女性受累。腹主动脉缩窄与胸主动脉缩窄的比率是大约 $1:1000$ 。在老年患者中观察到的男性优势不是婴幼儿主动脉缩窄。

2. 病因学 主动脉缩窄的确切机制不明确。最常被引用的假设一个是血流动力学异常,另一个是导管组织异位。血流动力学异常理论认为,导管前的异常血流或动脉导管与主动脉间的异常角度,增加了动脉导管内右向左的血流,减少峡部的血流,导致主动脉缩窄可能性增大,而出生后动脉导管自发关闭最终引起主动脉梗阻。

如果先天性心脏畸形患儿在胎儿期有主动脉前向血流减少,出生后主动脉缩窄的发病率会明显增高。而如果是右心梗阻畸形,则患儿不会发生主动脉缩窄。这一现象孕育了血流动

力学理论。导管组织异常扩展进入主动脉(异位导管组织),可能产生缩窄隔膜,随导管关闭,形成主动脉缩窄。但这种理论不能解释各种不同程度的峡部缩窄以及主动脉弓发育不良伴主动脉缩窄。

3. 自然病史 一般情况下,主动脉缩窄患者会早期出现 CHF,或稍后出现高血压症状。资料显示,主动脉缩窄常常在一岁以内漏诊。一项研究中,转诊到儿科心脏病专家的中位数年龄为 5 岁。在小儿心脏关爱联盟(Pediatric Cardiac Care Consortium)从 1985—1993 年报告的 2192 个患者中,婴儿 1337 人、儿童 824 人,成人 31 个。

既往的尸检研究表明,主动脉缩窄如不进行外科手术矫治,在 50 岁时,有 90% 死亡,平均年龄为 35 岁。在当代,主动脉缩窄死亡率通常取决于患者的年龄、体重和合并的心血管畸形类型。

可能导致死亡或严重并发症的情况,包括高血压、颅内出血、主动脉破裂或夹层、心内膜炎和充血性心力衰竭。

(二)解剖学特征

主动脉缩窄是指一段狭窄的主动脉,其局部的中层组织内翻、内膜组织变厚。局部缩窄可能形成一个偏心开口的板状结构,也可能是一个中央或偏心开口的膜状结构。主动脉缩窄通常较局限,但也可能是一长段。

既往,根据主动脉缩窄段在动脉导管的近端还是远端,主动脉缩窄分为小儿型或成人型。然而,仔细的解剖表明所有的主动脉缩窄都累及动脉导管近端和远端。

典型的主动脉缩窄位于左锁骨下动脉开口远端、动脉导管位置的胸主动脉上。极罕见的情况下,缩窄段可位于胸主动脉下段,甚至低至腹主动脉。在这种情况下,缩窄段可很长,呈梭形与不规则管道。许多人认为这种缩窄是由炎症或自身免疫引起的,可能是多发性大动脉炎的变种。

主动脉缩窄段远端的降主动脉通常有扩张,称为窄后扩张。在胸主动脉缩窄患者中,左锁骨下动脉开口与动脉导管之间的主动脉峡部,会出现不同程度的发育不良。在有症状的新生儿和婴儿,峡部发育不良可能很严重。而在儿童和成人主动脉缩窄,主动脉峡部可能只有轻度缩小。在有症状的新生儿和婴儿中,横向的主动脉弓(右无名动脉开口和左锁骨下动脉开口之间)也可能有发育不良。可见到侧支血管连接上半身动脉和主动脉缩窄段远端的血管,这些侧支血管可能在出生后几个星期到几个月就形成了。

最常见的合并畸形包括动脉导管未闭、室间隔缺损、主动脉瓣狭窄。婴儿越早出现症状,就越有可能合并一个重大的畸形。主动脉瓣二瓣化畸形可见于近三分之二的婴儿主动脉缩窄,而在儿童期出现症状的患者,只有 30% 合并这种畸形。

二尖瓣异常比主动脉瓣异常少见,但也是可能的合并畸形。有时候,主动脉缩窄只是更复杂的发绀型的心脏畸形的一部分,如大动脉转位、陶西平畸形、左室双入口、三尖瓣闭锁和左心发育不良综合征。

在严重的右室流出道梗阻,如法洛氏四联症和肺动脉闭锁伴室间隔完整患者中,主动脉缩窄极为罕见。一些主动脉缩窄患者可能有脑动脉瘤,在以后生活中重度高血压更易引起脑血管意外。主动脉缩窄是特纳综合征最常见的心脏缺陷。

(三)病理生理

主动脉缩窄明显增加了左心室(LV)的后负荷,结果导致左室壁应力增加和代偿性心室

肥厚。

新生儿重症主动脉缩窄的动脉导管关闭时,后负荷急剧增加,这些患儿可能会迅速发生充血性心力衰竭和休克。动脉导管的快速收缩,造成突发的严重主动脉梗阻,应该是最可能的解释。随着导管(主动脉端)收缩,左心室后负荷迅速增加,结果增加了左心室压力(收缩压和舒张压)。这将导致左心房压力升高,使卵圆孔开放,引起左向右分流和右心房、右心室的扩大。如果没有卵圆孔开放,肺静脉压力和肺动脉压力增加,也会引起右心室的扩大。

严重主动脉梗阻快速进展的间接征象,包括胸片提示心影增大,心电图和超声心动图提示右心室肥大。

在主动脉缩窄不严重的儿童,LV 后负荷是逐渐增加的,并生成部分绕过主动脉缩窄段的侧支血管。除非检测到高血压或其他并发症,这些儿童可能没有症状。

高血压病发生的机制还不完全清楚。可能和机械梗阻性因素和肾素-血管紧张素介导的体液机制有关。

机械梗阻理论认为,只有保持较高的血压,才能维持通过缩窄段和侧支血管的血流量。心脏的每搏输出量,进入有限的主动脉腔内,致使主动脉缩窄近端产生较高压力。然而,这种理论不能解释以下内容:血压升高的程度与梗阻的严重程度不相关。缩窄段远端的外周血管阻力增加。缩窄解除后,血压并不是马上下降,或是根本不上升。

体液理论认为,继发于肾血流量减少的肾素-血管紧张素系统激活,可解释大部分的临床特点。但是,在早期研究中,无论是动物模型还是人类受试者,测定的血浆肾素活性都没有显示血浆肾素水平持续升高。近期的研究表明,患者的肾素-血管紧张素-醛固酮系统存在异常。此外,中央交感神经系统的激活也可能引起主动脉缩窄患者高血压。

合并的畸形也极大地影响了病理生理学。合并室间隔缺损的机会很大,主动脉缩窄加重了左向右的心内分流。如果存在其他不同程度的左心梗阻(主动脉瓣狭窄、主动脉瓣下狭窄),会加重 LV 的后负荷。

充血性心力衰竭的神经体液变化很大。交感神经系统激活,从而导致心率增快和血压(BP)升高。而主动脉缩窄使下半身 BP 下降、肾血流灌注减少,CHF 患者的肾素-血管紧张素系统被激活。肾素-血管紧张素系统激活会导致血管收缩、细胞肥大和醛固酮的释放。CHF 患者中,肾素-血管紧张素系统的作用以及通过药物来调节此系统,是研究的热点领域。与大多数的 CHF 不同,由于存在缩窄段前和缩窄段后不同的血流动力学,主动脉缩窄的病情更复杂。

通常用来治疗充血性心力衰竭的药物,如 ACE 抑制剂和血管紧张素 II 阻断药,对主动脉缩窄患者可能产生不利影响。如果试图用这些药物来使缩窄段前的血压达到正常,可能会导致下半身灌注不足并造成肾功能衰竭。

心脏衰竭时血管加压素也增加,主要是由血管紧张素 II 刺激释放的。加压素影响游离水的排出,并可能会导致低钠血症。在主动脉缩窄患者中,加压素的血管收缩性可能会进一步提升 BP。

CHF 还可能激活人脑钠尿肽(BNP)、内皮素等其他物质,但他们在主动脉缩窄中的具体作用还不清楚。

主动脉缩窄的另一个原因,是主动脉夹层动脉瘤导致的狭窄。主动脉真腔变窄,可导致下肢动脉搏动减弱,与主动脉缩窄的临床状况相似。在这种情况下需要紧急干预。

二、诊断难点及应思考的问题

(一)病史

主动脉缩窄(CoA)的症状因人而异,但常分为两类,一类是早期出现症状,合并充血性心力衰竭(CHF)的患者。另一类是较晚出现症状,多合并高血压的患者。

1. 早期症状 合并的心脏畸形、主动脉弓畸形、动脉导管的开放口径及闭合速度、肺血管阻力的情况,都影响症状出现的早晚及严重程度。小婴儿可能在出生的头几个星期,就出现喂养困难、呼吸急促、嗜睡,并恶化到明显的充血性心力衰竭和休克。这些患儿可能在出院前情况还好,可一旦动脉导管闭合,病情会迅速加重。如合并有大的心脏畸形,如存在室间隔缺损(VSD),会加速病情的变化。

2. 晚期症状 在新生儿期之后,患者的症状往往是高血压或心脏杂音。由于存在动脉侧支血管,这些患者往往不会有明显的充血性心力衰竭。在处理其他问题,如创伤或常见疾病评估时,发现有高血压,进一步检查后,才作出主动脉缩窄诊断。其他症状包括头痛、胸痛、疲劳,甚至危及生命的颅内出血。虽然有些患儿出现下肢疼痛或无力,但真正的跛行很少见。除了偶然发现的高血压,很多患者没有症状。通常情况下,主动脉缩窄不是由初诊医师发现的。常规触诊股动脉搏动和测量血压,可避免延误诊断。

(二)体征

同病史一样,体征也分成2组:早期出现心力衰竭体征和晚期出现高血压体征。

1. 早期体征 新生儿可有呼吸急促、心动过速和呼吸困难,甚至可能会因休克而奄奄一息。诊断要点包括上下肢血压(BP)差异、下肢动脉搏动减弱或消失。患儿迷走右锁骨下动脉如起源于主动脉缩窄段远端,则右侧上下肢压差可能不存在,但颈动脉的搏动会比下肢强很多。

当血流从未闭的动脉导管右向左分流到身体下部时,则可能发生差异性发绀(粉红色上肢与青紫的下肢)。虽然肉眼往往很难分辨,但导管前和导管后的经皮血氧饱和度监测会记录到差异性发绀。当心内有大量的左向右分流时(如VSD),肺动脉血氧饱和度可接近主动脉饱和度,因而上下肢血氧饱和度监测的结果差别可能不会很明显。但合并大动脉转位、动脉导管未闭和肺动脉高压,存在左到右导管分流时,可能会出现反常的差异性发绀,即青紫色上肢与粉红色的下肢。

低心输出量和左室功能不全的患者,脉搏搏动弱,BP差异也很小。因此,除了主动脉缩窄,对围生期循环功能不全的鉴别诊断包括左心室(LV)流出道梗阻,包括主动脉瓣及瓣下狭窄、主动脉瓣上狭窄,以及重度二尖瓣狭窄或关闭不全。

主动脉缩窄的杂音可能没有特异性,但通常是在左锁骨下区和左肩胛骨下收缩期杂音。如合并室间隔缺损或主动脉瓣狭窄,也可听到相关的心脏杂音。喷射性喀喇音往往提示二叶主动脉瓣,而奔马律则提示有心室功能不全。

2. 晚期体征 较大的婴儿和儿童可能因高血压或杂音而转院诊治。很容易将婴儿或儿童高血压归因于兴奋不安,因此,测量并比较四肢血压是重要的。如果左锁骨下动脉起源于主动脉缩窄段远端,左胳膊的血压会低于右手臂的血压。同样,迷走右锁骨下动脉(开口低于主动脉缩窄段的水平)可能会造成右上肢血压低或右手脉搏弱。仔细的上肢与下肢脉搏触诊可帮助确认可疑的主动脉缩窄。

在较大的儿童、青少年和成年人,可同时触诊股动脉和肱动脉的脉搏,来诊断主动脉缩窄。双上肢和单下肢的血压需要测定,上下肢存在超过 20 毫米汞柱的压力差可被视为主动脉缩窄的证据。

左锁骨下区和左肩胛骨下可有收缩期杂音,但如存在多个侧支或严重主动脉缩窄时,可听到连续性杂音。二叶主动脉瓣可听到喷射性喀喇音,主动脉瓣狭窄或关闭不全时可有相应的杂音。同样,也可能听到二尖瓣狭窄或 LV 流出道梗阻的杂音。左心室肥厚顺应性差时,可能会出现奔马律。

其他体征包括在视网膜上的异常血管和胸骨上窝的明显搏动。严重的主动脉瓣狭窄患者,可在胸骨上窝扪及震颤。腹主动脉缩窄的情况很少,可在腹部听到血管杂音。

(三)实验室检查

1. 新生儿休克患者的实验室检查包括以下内容:脓毒症检查包括血液、尿液及脑脊液(CSF)培养。测试电解质水平、尿素氮、肌酐和葡萄糖浓度。动脉血气分析和血清乳酸水平。

2. 年长患者高血压就诊的实验室检查包括尿液分析、电解质水平、尿素氮、肌酐和葡萄糖浓度。

(四)辅助检查的选择

1. 胸部 X 线平片检查 婴儿出现充血性心力衰竭时,胸部 X 线平片可显示心脏扩大、肺水肿。成人主动脉缩窄的胸部 X 线平片可有不同程度的心脏增大。食道钡餐检查时可显示食道呈倒立“3”标志,也可能在正位片上发现主动脉缩窄段上下呈一个“3”字征。侧支动脉压迫、侵蚀肋骨骨质可显示“虫蚀样切迹”。

2. 超声心动图 超声心动图可清楚显示心腔内解剖结构,了解心腔内的合并畸形。胸骨上窝的二维超声心动图切面,可评估主动脉弓、峡部和主动脉缩窄的严重程度。多普勒超声心动图可用于测量主动脉缩窄处的压力阶差。

3. 心电图 在新生儿或婴儿中,心电图可能有右心室肥厚的表现。随着年龄增长,心电图结果可能正常,也可能出现左心室肥厚或左心室缺血、劳累的迹象。有时,左心室肥厚可表现为 V_5 和 V_6 导联上 S 波增高,即所谓的后底壁左心室肥厚。

4. CT 及磁共振 主动脉 CT 及磁共振血管成像,可以清晰显示狭窄部位、长度及与主动脉分支血管的关系,判断是否存在弓发育不良或动脉瘤,为目前最有效的无创检查方法(图 1—3)。如果之前手术使用了银夹或支架,则复查需要使用超高速 CT。



图 1—3 MRI 提示主动脉缩窄