

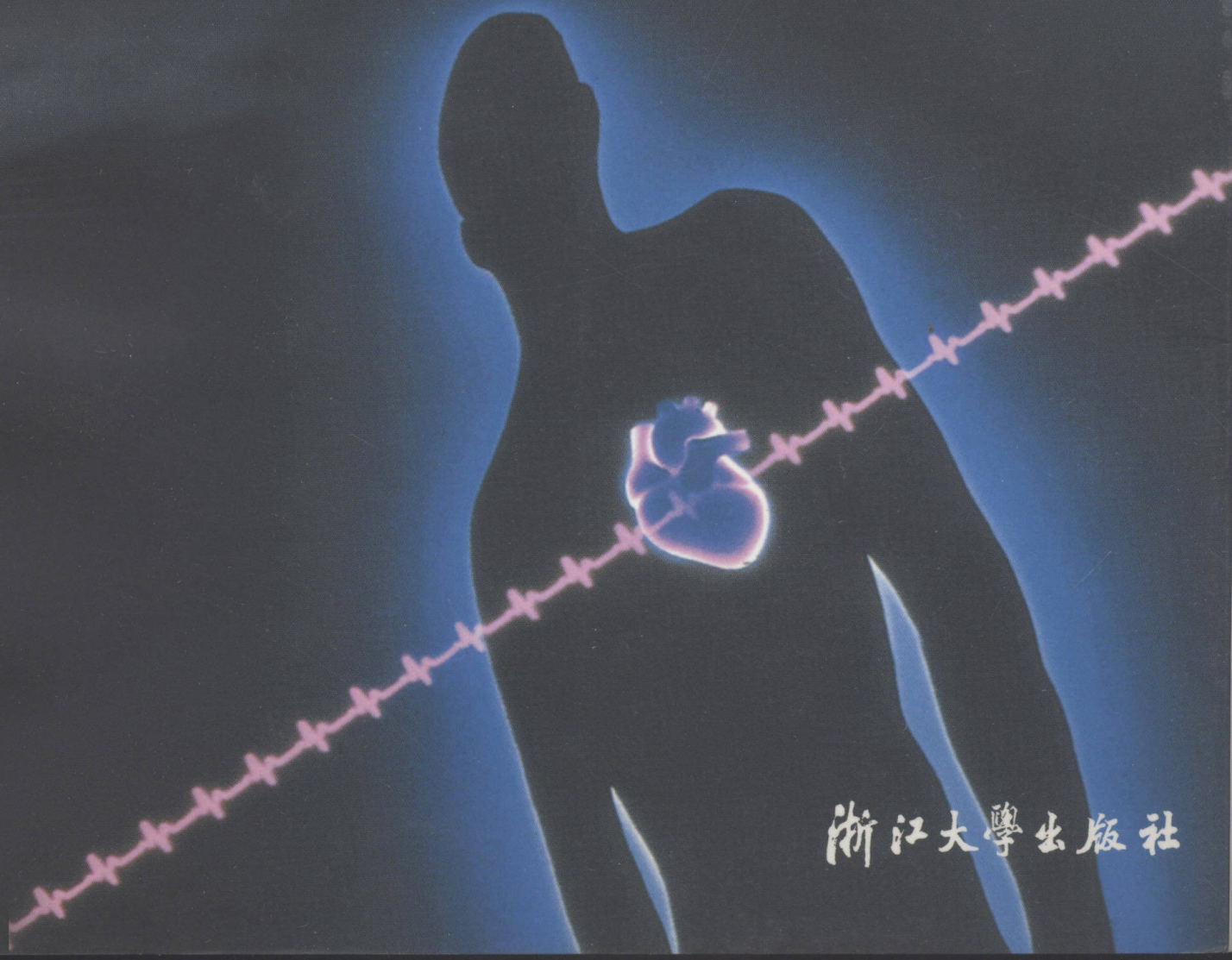


Valvular Heart Diseases

Valvular Heart Diseases

心脏瓣膜病学

主 编 王建安



浙江大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

心脏瓣膜病学 / 王建安主编. —杭州: 浙江大学出版社, 2000.7

ISBN 7-308-02348-6

I. 心... II. 王... III. ①心脏瓣膜疾病-高等学校-教材②心脏瓣膜疾病-研究生-教材 IV. R542.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2000) 第 25817 号

出版发行 浙江大学出版社

(杭州浙大路 38 号 邮政编码 310027)

(E-mail: zupress@mail.hz.zj.cn)

(网址: <http://www.zjupress.com>)

责任编辑 余健波

排 版 浙江大学出版社电脑排版中心

印 刷 浙江印刷集团公司

开 本 787mm×1092mm 1/16

印 张 12

插 页 8

字 数 300 千字

版 印 次 2000 年 7 月第 1 版 2000 年 7 月第 1 次印刷

印 数 0001—1080

书 号 ISBN 7-308-02348-6/R·079

定 价 28.00 元

本书编委会

王建安	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	心内科主任，医学博士
鲁 端	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	内科教研室主任，教授
冼棠超	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	心内科教授
王永清	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	心胸外科主任，教授
戴平丰	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	放射科副教授
张湘兰	浙江大学医学院附属邵逸夫医院	心内科讲师

V a l v u l a r H e a r t D i s e a s e s

前 言

从全世界看,心脏瓣膜病是危害人类健康,致残和致死率较高的主要疾病之一。在我国,随着人民生活水平的改善及卫生保健事业的发展,风湿性瓣膜病正逐渐减少,但在偏远及相对贫困地区,风湿性瓣膜病仍然属于高发疾病,而在发达地区,退行性心脏瓣膜病逐年增加,已成为心脏瓣膜病的主要病因之一,心脏瓣膜手术仍占国内心脏手术的 40%~50%。

近年来,心脏瓣膜病的诊断和治疗水平有了迅速的发展,主要表现在经皮瓣膜球囊成形术的应用和完善,心脏瓣膜病并发症的防治水平不断提高,CT、MRI 技术在评价心脏瓣膜病中的运用,尤其是超声心动图和多普勒技术在心脏瓣膜病的诊断、功能评价、预后判断与选择治疗方案的运用等几方面。心脏瓣膜病并非是一个局限性的疾病,它和多种心脏及全身疾病密切相关,因此,对于心脏瓣膜病的认识,不仅需要医生有完整的心脏生理、心脏病理、心脏解剖知识,还需要了解和掌握一定的流体动力学、超声心动图知识及心脏介入技术、CT 与 MRI 技术。这是我们在编写《心脏瓣膜病》过程中的指导思想。在编写过程中,我们尽量使本书成为一本适宜多层次需要的参考书,不仅可供临床医生日常工作中翻阅、参考,而且可以提高他们对于心脏瓣膜病的整体理论认识和开阔今后研究的视野。编写过程中尽量参考国际模式,较大幅度地使用示意和实录图,文字论述过程则经常运用表格进行阶段性总结,在充分阐述经典性诊治方法的基础上,将最新的进展也尽可能地介绍给读者。本书的前 7 章属本书的总论部分,第一、二章论述了心脏瓣膜的基本组织结构、解剖、病理、病理生理及心脏瓣膜病的常见病因和流行病学,第三章全篇讨论心脏瓣膜病的超声心动图诊断和评价,第四章着重讨论了心脏瓣膜病的心导管诊断技术和方法,第五章介绍了 CT 和 MRI 在心脏瓣膜病诊断中的运用,第六章、第七章分别介绍了心脏瓣膜病的内、外科治疗原则;第八章以后为分论部分,内容包括二尖瓣、三尖瓣、主动脉瓣、肺动脉瓣、人工瓣病变和感染性心内膜炎的病理生理、临床表现、辅助检查、预后和内科治疗,其中在肺动脉瓣狭窄和二尖瓣狭窄中用较大篇幅讨论了经皮瓣膜球囊成形术。

王建安主任任本书主编并编写了第一章、第二章、第四章、第六章、第八至第十六章,冼棠超教授和张湘兰医师编写了第三章,冼棠超教授编写了第八至第十六章的病理生理部分和超声心动图诊断部分,戴平丰副教授编写了第五章,王永清教授编写了第七章,鲁端教授担任本书的审阅。

本书的编写,由于经验不足,尚有不少不妥之处,敬请读者批评指正,以利于我们今后的再版工作。

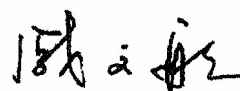
编 者
2000 年 7 月

序

心脏瓣膜病是心血管疾病中的重要组成部分,它严重威胁着人类的健康。近几年来,随着对心脏瓣膜病各方面认识的进一步深入,心脏瓣膜病的诊断和治疗技术也在不断地更新和发展。日新月异的超声心动图和多普勒技术以及 CT、MRI 成像技术在这个领域应用的拓展,丰富了心脏瓣膜病的检查手段,提高了诊断水平。人工瓣膜置换术、瓣膜成形术以及经皮瓣膜球囊成形术已广泛应用于对心脏瓣膜病的治疗。因此全面总结心脏瓣膜病的诊治现状,并反映该领域的最新进展,是一项有意义的工作。

本书主编王建安主任,组织多名具有丰富临床经验的专家教授共同编写的《心脏瓣膜病学》一书,对心脏瓣膜病作了系统全面的阐述,内容涉及与心脏瓣膜病有关的生理学、病理学、解剖学、超声、放射影像学、心导管介入技术以及心脏外科学等各个方面。该书题材新颖,内容丰富,图文并茂,重点突出,堪为论述心脏瓣膜病方面专著的佳作之一。本书不仅对广大内科医生,尤其是心血管内科医生和研究生,而且对心脏外科医生以及从事超声影像检查工作的医务人员而言,都是一本有一定参考和应用价值的工具书。有鉴于此,欣然为本书作序,并向广大读者推荐。

中华医学会心血管病分会副主任委员
上海第二医科大学附属瑞金医院心内科教授



2000 年 7 月

目 录

前 言

序

第一章	心脏瓣膜病流行病学和病因概论	(1)
第二章	心脏瓣膜病的病因和病理	(6)
第三章	心脏瓣膜病的超声心动图诊断	(15)
第四章	心脏瓣膜病的心导管诊断和评价	(36)
第五章	心脏瓣膜病的 CT 和 MRI 评价	(50)
第六章	心脏瓣膜病的内科治疗原则	(59)
第七章	心脏瓣膜病的外科治疗	(67)
第八章	主动脉瓣狭窄	(90)
第九章	主动脉瓣关闭不全	(101)
第十章	二尖瓣狭窄	(110)
第十一章	二尖瓣关闭不全	(131)
第十二章	二尖瓣脱垂	(142)
第十三章	三尖瓣病变	(147)
第十四章	肺动脉瓣病变	(153)
第十五章	感染性(心内膜炎)瓣膜病	(162)
第十六章	人工瓣和人工瓣病变	(177)
致 谢		(185)

第一章 心脏瓣膜病流行病学和病因概论

过去 50 年中,心脏瓣膜病的病因有较大改变,在西方国家和我国沿海发达地区,风湿性心脏病(rheumatic valve disease)发病率逐年减少,而瓣膜的退行性病变(degenerative valve disease)发生率却逐年增加。但是,在第三世界和我国的不发达地区,风湿性心脏病仍然是心脏瓣膜病的主要病因和导致死亡的主要原因之一^[1-7]。据世界卫生组织统计^[8],全世界风湿热和风湿性心脏病患病人数超过 1200 万;在许多国家中,超过 50% 的患者对疾病并不知晓,从而没有得到有效的治疗,也没有预防风湿热再发作。在校学生中,风湿热和风湿性心脏病的发病情况以及对死亡率的影响在不同地区和国家有显著差别(表 1-1)。

表 1-1 风湿热和风湿性心脏病发病情况*

世界卫生组织区域	入学患儿风湿热发病率(每 10 万人)	入学患儿风心病患病率(每千人)	风湿热总死亡率(每 10 万人)	风心病总死亡率(每 10 万人)
非洲	3000	1.7 ~ 15.0	15	35
美洲	0.2 ~ 50.5	0.2 ~ 8.5	0 ~ 0.4	0.8 ~ 2.1
东地中海	51 ~ 100	1.6 ~ 10.5	7	81
欧洲			0	1.0 ~ 5.3
东南亚	30 ~ 54	1.3 ~ 5.0	2	4
西太平洋	93 ~ 150	0.1 ~ 18.6	0 ~ 0.4	1.0 ~ 8.0

* 据世界卫生组织 1996 年 10 月公布(网站: <http://www.who.ch.programmes/ncd/cvd/cvd-epi.html>)

值得注意的是,1994 年的美国国家健康调查表明,一般人群中心脏杂音的发生率远高于我们的估计^[9],在美国,男性每千人中年龄 < 45 岁、45 ~ 60 岁和 > 65 岁者杂音发生例数分别为 11.5、15.8、15.2,而女性分别为 18.5、29 和 25.3。虽然大多数属心脏瓣膜产生的血流性杂音,不需要特殊治疗,但是仍有相当部分需要进一步随访和治疗。

一、主动脉瓣病变(aortic valve disease)

(一)主动脉瓣狭窄(aortic valve stenosis)

成人主动脉瓣狭窄的主要病因是风湿性心脏病、退行性主动脉瓣纤维化和钙化以及在先天性二瓣化基础上的瓣膜钙化。在美国,据统计^[5],在需要外科手术的主动脉瓣狭窄病例中,与年龄有关的主动脉瓣退行性病变占手术数的 56%,先天性二瓣化占手术数的 36%,而风湿性心脏病仅占 9%。国内尚无明确的统计资料,经验上仍以风湿性心脏病为主,其次是退行性主动脉瓣病变,二瓣化主动脉瓣在国内亦不少见。风湿性主动脉瓣狭窄几乎均伴有二尖瓣病变。

主动脉瓣退行性病变首先与年龄有关,年龄越大,发生主动脉瓣狭窄和钙化的几率越高,见表 1-2^[10,11]。其次,与主动脉瓣钙化显著相关的因素有男性、脂蛋白增高、身高、高血压病史、吸烟和低密度脂蛋白胆固醇增高等。

表 1-2 主动脉瓣病变的超声普查*

年龄	正常(%)	主动脉瓣异常(%)		主动脉瓣钙化和增厚(%)	
		硬化	狭窄	轻度	重度
Stewart 报道(病例数 5201)					
全部患者	72	26	2		
女性	76	22	1.5		
男性	67	31	2		
65~74 岁	78	20	1.3		
75~84 岁	62	35	2.4		
≥85 岁	48	48	4		
Lindroos 报道(病例数 651 例)					
55~71 岁	72			21	7
75~76 岁	52			39	9
80~81 岁	45			38	17
85~86 岁	25			56	19

* 引自参考文献[10]、[11]。

(二)主动脉瓣关闭不全(aortic valve regurgitation)

在心脏外科主动脉瓣手术中,单纯性主动脉瓣关闭不全者占 20%~30%,狭窄伴关闭不全者占 12%~30%,其余为单纯性狭窄;在年龄>70 岁的患者中,需要施行主动脉瓣置换者多数为主动脉瓣狭窄,少数为主动脉瓣关闭不全,大多数主动脉瓣关闭不全的老年患者无显著心脏扩大,血流动力学稳定,无须外科治疗^[12]。虽然高血压容易导致主动脉瓣环扩张,但并没有资料表明高血压患者的主动脉瓣关闭不全发病率显著高于其他患者,但是通常认为,出现主动脉瓣关闭不全是高血压心脏病的晚期表现^[13]。对于年轻人出现的主动脉瓣关闭不全更应引起注意,即使程度较轻,尚没有引起血流动力学异常,也应加强随访。

主动脉瓣叶病变、瓣环扩张和主动脉窦病变均可导致主动脉瓣关闭不全。

导致瓣叶病变的常见疾病是:(1)先天性主动脉瓣二瓣化畸形。15%~20%的先天性主动脉瓣二瓣化患者在瓣叶粘连和增厚的基础上合并严重的关闭不全^[14],二瓣化畸形常伴有其他畸形,如主动脉缩窄和主动脉根部扩张,使发生急性主动脉夹层的危险性增加。(2)风湿性心脏病。后天性的以导致瓣叶病变为主而产生主动脉瓣关闭不全的主要疾病是风湿性心脏病。(3)感染性心内膜炎。可以导致瓣叶穿孔而产生急性主动脉瓣关闭不全,也可以在反复感染的基础上导致瓣叶变形而产生慢性关闭不全。(4)主动脉瓣瓣叶的病变也常常是全身疾病的一部分^[15],如 Fabry 氏病、粘多糖沉积症(mucopolysaccharidosis)、Cogan 氏综合征等。

导致主动脉根部扩张和主动脉窦病变的疾病是:(1)先天性疾病:①膜周部室缺(perimembraneous ventricular spatal defect),导致对瓣环的支撑作用减弱;②法乐氏四联症(tetralogy of Fallot),导致主动脉根部明显扩张;③先天性乏氏窦瘤(congenital sinus Valsalva aneurysm);④马凡氏综合征(Marfan's syndrome);⑤某些胶原血管性病,由于主动脉血管壁的结构异常,而导致主动脉根部扩张,如 Ehlers-Danlos 综合征、假性黄色瘤病(pseudoxanthoma elasticum)等。(2)后天性疾病:①高血压和主动脉壁粥样硬化是最常见的原因;②主动脉囊状中层坏死(cystic medial necrosis),可以导致进行性主动脉扩张^[16];③全身性疾病的一部分,如类风湿性关节炎(rheumatoid arthritis)^[17]、关节病性银屑病(psoriatic arthritis)、强直性脊

柱炎^[18](ankylosing spondylitis)、系统性红斑性狼疮(sytemic upus erythe macosus)、Reite 氏病^[19]、复发性多发性软骨炎^[20](relapsing polychondritis)、梅毒性主动脉炎^[15](syphilitic aortitis)等。

急性主动脉瓣关闭不全相对比较少见,常见病因是主动脉根部夹层撕裂、感染性心内膜炎所致的急性瓣膜穿孔、外伤性和心导管操作过程中造成的瓣膜损伤等。

二、二尖瓣病变(mitral valve disease)

(一)二尖瓣狭窄(mitral valve stenosis)

尽管西方国家二尖瓣狭窄占有瓣膜病的百分比已从 60 年代的 43%下降至 80 年代的 9%,风湿性心脏病仍然是二尖瓣狭窄最主要的病因。在我国则存在明显的地区差别。

心脏外科置换下的瓣膜病理检查表明,伴二尖瓣狭窄的瓣膜 99%存在风湿性改变,尽管术前可能只有 78%的二尖瓣狭窄患者有比较明确的风湿热史^[21]。38%的二尖瓣狭窄患者伴多瓣膜受累,其中 93%累及主动脉瓣,仅 6%累及三尖瓣,上述三瓣膜全部累及者仅占 1%^[22]。少数情况下,因二尖瓣瓣环的退行性病变而累及二尖瓣瓣叶。极少数情况下,二尖瓣狭窄可由 Carcinoid 病^[23]、Fabry 氏病^[24]、粘多糖沉积症^[25](mucopolysaocharidosis)、Whipple 氏病^[26]、痛风^[27](gout)、类风湿性关节炎、左心房或瓣膜的肿瘤或大的赘生物阻塞瓣口^[28]等病因所致。

(二)二尖瓣关闭不全(mitral valve regurgitation)

二尖瓣返流如果程度较轻,没有影响心脏血流动力学,没有器质性心脏疾病,一般无临床意义。由于超声多普勒诊断技术的发展,微量生理性二尖瓣返流在正常人群出现率可高达 80%。

需要外科手术或内科积极治疗的导致二尖瓣关闭不全的常见疾病有:风湿性心脏病、二尖瓣脱垂(mitral valve prolapse)、缺血性心脏病(ischemic heart disease)、感染性心内膜炎(infective endocarditis)等;有时也可由于心脏显著扩大导致二尖瓣关闭不全,如扩张性心肌病;先天性疾病常见的有先天性二尖瓣瓣裂(cleft mitral leaflet);另外还有外伤性二尖瓣返流、肥厚性心肌病(hypertrophic cardiomyopathy)等;也可见于全身性疾病的一部分,如马凡氏综合征、高嗜酸性细胞综合征^[29]、系统性红斑性狼疮^[30];退行性病变导致的二尖瓣环和瓣叶根部的钙化、僵硬^[31]多见于高血压、动脉硬化、糖尿病、肾功能衰竭患者,这些情况下多为轻、中度二尖瓣关闭不全。

三、三尖瓣病变(tricuspid valve disease)

比较常见的三尖瓣病变是继发于肺动脉高压和右心室扩大后的三尖瓣关闭不全和返流。原发性三尖瓣病变很少见,主要包括感染性心内膜炎、Ebstein 氏畸形和 Carcinoid 综合征。三尖瓣狭窄更少见,仅占风湿性心脏病的 3%左右。少量的三尖瓣和肺动脉瓣返流可以出现于 80%的正常人。

四、肺动脉瓣病变(pulmonic valve disease)

多见于先天性心脏病,见第十四章。

(王建安)

参考文献

1. Xuan X Y, Rao X X, He H M, et al. Epidemiology and community control of rheumatic heart disease in Panyu county. Chin Med J (Engl) 1980;93:800-802.
2. Wu Y K, Wu Z S, Yao C H. Epidemiological studies of cardiovascular diseases in China. Chin Med J (Engl) 1983; 96:201-205.
3. Cheng T O. Prevalence of cardiovascular diseases among the national minorities of China. Ann Intern Med 1984;101: 562-563.
4. Woo K S, Vallance-Owen J. Changing prevalence and pattern of cardiovascular diseases in Hong Kong. A perspective in the 1990s. Chin Med J (Engl) 1988;101:579-586.
5. Dare A J, Veinor J P, Edwards W D. New observations on the etiology of aortic valve disease: a surgical pathologic study of 236 cases from 1990. Hum Pathol 1993;24:1330-1338.
6. WHO cardiovascular diseases unit and principal investigators. WHO program for the prevention of rheumatic fever/ rheumatic heart disease in 16 developing countries: report from Phase I (1986-90). Bull World Health Organ 1992; 70:213-218.
7. Chen H, Fan W, Jin X. The trend of changes in etiologic types of heart diseases in Shanghai from 1948 -1989(in Chinese). Chung Hua Nei Ko Tsa Chih 1996; 35:451-454.
8. World Health Organization. Bull World Health Organ 1995;73:583-587.
9. Adams P F, Marano M A. Current estimate from the National Health Survey. Vital Health Stat 1995;193:83-84.
10. Lindroos M, Kupari M, Heikkila J. Prevalence of aortic valve abnormalities in the elderly: an echocardiographic study of a random population sample. J Am Coll Cardiol 1993;21:1220-1225.
11. Stewart B F, Siscovick D, Lird B K, et al. Clinical factors associated with calcific aortic valve disease. J Am Coll Cardiol 1997;29:630-634.
12. Fremes S E, Goldman B S, Ivanov J, et al. Valvular surgery in the elderly. Circulation 1989;80(suppl I):77-90.
13. Waller B F, Zoltick J M, Rosen J H, et al. Severe aortic regurgitation from systemic hypertension (without aortic dissection) requiring aortic valve replacement: analysis of four patients. Am J Cardiol 1982;49:473-477.
14. Roberts W C. Anatomically isolated aortic valvular disease: the case against its being of rheumatic etiology. Am J Med 1970;49:151-159.
15. Edwards W D. Surgical pathology of the aortic valve in Waller B F, ed. Pathology of the heart and great vessels. New York: Churchill Livingstone, 1988:43-100.
16. Carlson R G, Lillehei C W, Edwards J E. Cystic medial necrosis of the ascending aorta in relation to age and hypertension. Am J Cardiol 1970;25:411-415.
17. Robinowitz M, Virmani R, McAllister J H A. Rheumatoid heart disease: a clinical and morphologic analysis of 34 autopsy patients. Lab Invest 1980;42:145.
18. Bulkley B H, Roberts W C. Ankylosing spondylitis and aortic regurgitation: description of the characteristic cardiovascular lesion from study of eight necropsy patients. Circulation 1973;48:1014-1027.
19. Paulus H E, Pearson C M, Pitts W. Aortic insufficiency in five patients with Reiter's syndrome: a detailed clinical and pathologic study. Am J Med 1972;53:464-472.
20. Pearson C M, Kroening R, Verity M A, et al. Aortic insufficiency and aortic aneurysm in relapsing polychondritis. Trans Assoc Am Physicians 1967;80:71-90.
21. Horstkotte D, Niehues R, Strauer BE. Pathomorphological aspects, aetiology and natural history of acquired mitral

- valve stenosis. *Eur Heart J* 1991;12(suppl):55-60.
22. Waller B F. Morphological aspects of valvular heart disease: part II. *Curr Probl Cardiol* 1984; 9:1-74.
 23. Pellikka P A, Tajik A J, Khandheria B K, et al. Carcinoid heart disease. Clinical and echocardiographic spectrum in 74 patients. *Circulation* 1993;87:1188-1196.
 24. Leder A A, Bosworth W C. Angiokeratoma corporis diffusum univesale (Fabry's disease) with mitral stenosis. *Am J Med* 1965;38:814-818.
 25. Roberts W C. Morphologic features of the normal and abnormal mitral valve. *Am J Cardiol* 1983;51:1005-1028.
 26. McAllister H A Jr, Fenoglio J J Jr. Cardiac involvement in Whipple's disease. *Circulation* 1975;52:152-156.
 27. Scalapino J N, Edwards W D, Steckelberg J M, et al. Mitral stenosis and associated with valvular tophi. *Mayo Clin Proc* 1984;59:509-512.
 28. Waller B F, McManus B M, Roberts W C. Mitral valve stenosis produced by or worsened by active bacterial endocarditis. *Chest* 1982;82:498-500.
 29. Boustany C W Jr, Murphy G W, Hicks G L Jr. Mitral valve replacement in idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Ann Thorac Surg* 1991;51:1007-1009.
 30. Roldam C A, Sively B K, Grawford M H. An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1996;335:1424-1430.
 31. Korn D, DeSanctis R W, Sell S. Massive calcification of the mitral annulus. *N Engl J Med* 1962;267:900-902.

第二章 心脏瓣膜病的病因和病理

第一节 正常瓣膜的解剖和组织学

一、半月瓣(semilunar valve)

主动脉瓣(aortic valve)和肺动脉瓣(pulmonic valve)在解剖和结构上相似,与主动脉瓣比较,由于肺动脉压力较低,故肺动脉瓣叶较薄弱,临床上主动脉瓣病变远多于肺动脉瓣病变,本节仅以主动脉瓣为代表描述^[1,2]。

主动脉瓣位于左心室出口主动脉根部(见图 2-1,图 2-2),紧靠二尖瓣,共有三个瓣叶(左叶、右叶、后叶),其中后叶和左叶的一半正对二尖瓣前叶。三个瓣叶的形状相同,均为半月形膜状结构,因而主动脉瓣也称半月瓣。三个瓣叶的大小基本一致,其中后叶略大。瓣叶附着在主动脉瓣环的三个 U 形纤维的框架上,形同动脉壁上的三个口袋。袋的基底部光滑,便于血流无阻碍地通过。瓣膜表面靠自由缘的约 1/3 运动,同相邻的瓣叶对合而关闭。主动脉瓣和二尖瓣不同之处是它没有腱索,但是它有比较稳固的袋状结构,瓣膜关闭时,瓣叶不会翻入心室。另外,对应于每个瓣叶,主动脉壁上有一个凸出的腔室,称为主动脉窦,这样,当瓣膜开启时,不直接和主动脉壁相接触。主动脉窦均开口于上述袋状结构内。在左和右主动脉窦内有冠状动脉的开口,因而这两个窦也称为冠状窦,相对应的两个瓣叶(左叶与右叶)即为冠状瓣叶。



图 2-1 正常主动脉瓣断面图。从瓣上方看,可见三个瓣叶分界清楚(箭头所示)。



图 2-2 正常主动脉瓣剖面图。可见三个瓣叶和瓣叶上方冠状动脉窦(尖头所示)。

主动脉瓣的组织学结构可分为三层(见图 2-3),靠近主动脉腔的为致密纤维层,该层是瓣上囊袋结构的延续,主要由大量致密弹力纤维组成,夹有少量的成纤维细胞;该层下方是比较疏松的海绵状层,主要由疏松的弹力纤维、少量成纤维细胞和少量未完全分化成熟的间质细胞组成;再下方是心室层,靠近心室,主要由弹力纤维构成,与左心室流出道及心内膜相连。靠近主动脉和左心室的两层表面均有内皮层覆盖。

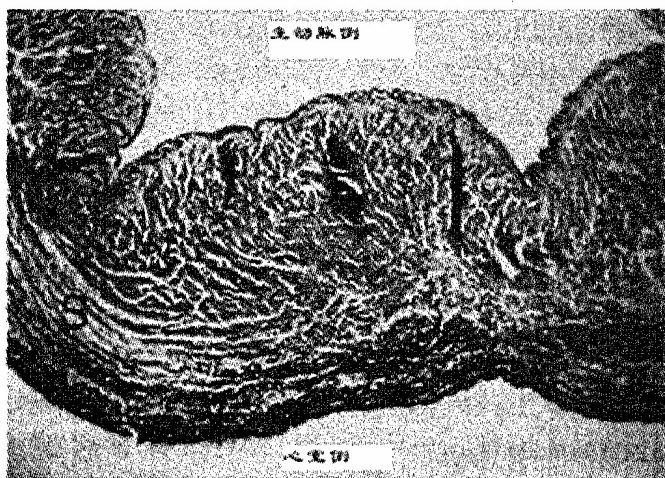


图 2-3 正常主动脉瓣组织学图。显微镜下主动脉瓣结构。F 代表靠近主动脉侧的纤维层, S 代表位于中间的海绵层, V 代表靠近心室侧的纤维层。

二、房室瓣(atrioventricular valve)^[1,2]

房室瓣(包括二尖瓣和三尖瓣)装置由瓣叶、瓣环、乳头肌和腱索组成,在功能上各部分相互协调发挥作用。

除了三尖瓣多一个瓣叶,以及由于右心系统压力较低导致三尖瓣叶显著薄于二尖瓣瓣叶外,二尖瓣和三尖瓣在结构上类似。当心房压力超过心室压力时,瓣叶开向心室;当心室压力超过心房压力后,瓣叶关闭,乳头肌和腱索防止瓣叶脱入心房。二尖瓣和三尖瓣均附着于瓣环,后者是位于房室交界处的环状纤维结构。

(一)二尖瓣(mitral valve)

二尖瓣由前后两个瓣叶组成(见图 2-4),前叶覆盖面积较大,瓣叶呈半圆形,附着在瓣环的前 1/3 部分上。前叶表面(心房面)可分为两个区域,靠瓣环的 2/3 段光滑而清晰,称为亮区;靠自由缘的 1/3 段相对粗糙,不透光,称为糙区,其心室面有腱索嵌入。在亮区和糙区的分界线上,有一明显的界脊,此即瓣叶的闭合线。但瓣膜关闭时,前叶的糙区与后叶的相应区域紧叠在一起,有效地阻止回流运动。前叶与主动脉瓣在支架上有共同的附着区域,这是划分左心室流入道和流出道的重要分界线。

二尖瓣的后叶,通常是指整个瓣膜上除去前叶的所有部分。后叶在整体形状上略呈长方形,在瓣环上的附着长度约为前瓣的两倍。二尖瓣后叶通常具有三个扇贝状结构,中间的较大。后叶的表面与前叶不同,分为三个区域,包括边缘的糙区、中间的亮区和紧靠瓣环的基区。糙区和亮区与前叶相同,而基区则有直接从左室后壁肌肉柱上发出的基区腱索嵌入。后叶糙区和亮区之比为 1.4:1.0,而前叶为 0.6:1.0。因此,后叶在关闭时有更多的区域同前叶接触,其对孔口关闭所起的作用小于前叶。



图 2-4 正常二尖瓣解剖图。前瓣(A)和后瓣(P)的瓣叶、乳头肌和腱索结构。

(二)三尖瓣(tricuspid valve)

三尖瓣的名称,是因为这种瓣叶可以分为前

叶、后叶和隔侧叶而得来的。三尖瓣环略呈圆形,周径比二尖瓣长。

三尖瓣的三个瓣叶中,前叶最宽大,略呈三角形,后叶最小。三个瓣叶在关闭时,关闭线呈 Y 字形。三尖瓣瓣叶房面光滑,背面粗糙,接受乳头肌腱索的嵌入。不同之处是,在三尖瓣上,腱索不仅嵌入瓣叶的边缘,并且嵌入瓣叶的中部。

右室乳头肌大致分为三组。前乳头肌始自右室前壁中部发出的腱索多数止于前叶,少数附着在后叶上;后乳头肌始于右心室下壁,其腱索主要止于后叶,少数到达隔侧叶;隔侧乳头肌始自右心室的室间隔,其腱索主要供应隔侧叶。

组织学上,房室瓣同样由三层结构组成。其中,致密纤维层和瓣环的纤维组织相连,一直走向腱索和乳头肌表面。在心室侧,该层表面仅覆盖单层的内皮细胞;而在心房侧,致密纤维层表面覆盖了一层疏松的海绵层,结构类似于半月瓣的海绵层。在海绵层表面,覆盖了一层从心房延续下来的内皮层。

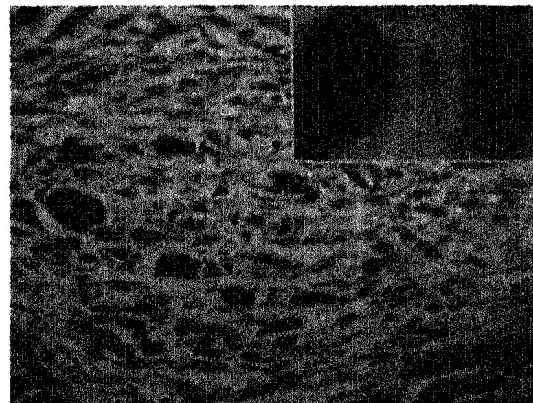
第二节 心脏瓣膜病的常见病因和基本病理改变

一、风湿性瓣膜病变^[3]

该类瓣膜病变是由 A 组溶血性链球菌感染后导致的自身免疫变态反应——风湿热反复发作累及瓣膜所致。病理特点为瓣叶的变形、增厚、钙化、挛缩和/或融合,腱索明显增粗、短缩(见图 2-5),镜检瓣叶、头肌和左心耳常可见到风湿小体(Aschoff 小体,见图 2-6),为风湿热的特征性改变。二尖瓣狭窄时瓣膜常呈“鱼嘴样”改变。



*图 2-5 风湿性二尖瓣病变解剖图。风湿病变二尖瓣,可见二尖瓣瓣叶增厚、局灶钙化,腱索变短、增厚和融合。



*图 2-6 急性风湿性心肌炎病理改变。可见散在于心肌细胞中的梭形 Aschoff 小体,可见胶原病变、淋巴细胞浸润和典型的多核巨细胞(方框中为 Aschoff 细胞)。

二、瓣膜的退行性病变(degenerative valvular heart disease)

瓣膜的退行性病变是发达国家和地区瓣膜病的首发原因。最常累及主动脉瓣,表现为瓣膜的变性和钙化,一般基底部钙化明显,联合部受累较少,一般不累及游离缘,而可导致主动脉瓣狭窄为主(图 2-7)。二尖瓣钙化常发生在二尖瓣后瓣附着处中央及二尖瓣内侧与室间隔膜部相连处,进一步发展为二尖瓣环呈结节状,C 字型钙化为其病理特点。

三、先天性瓣膜病变 (congenital valvular heart disease)

(一) 主动脉瓣病变

先天性主动脉瓣病变以狭窄为主, 有下述3种表现: (1) 单一瓣仅有一个瓣叶连合; (2) 双瓣伴一个瓣叶连合和融合, 瓣口常偏心, 呈椭圆型; (3) 半球形瓣膜呈纤维性膜样, 中央留有微小瓣口, 三个瓣叶连合、融合。二瓣化主动脉瓣 (bicuspid aortic valve) 导致的主动脉瓣狭窄在先天性主动脉瓣病变患者中最常见, 约占总人口 1% ~ 2% (见图 2-8)。

先天性主动脉瓣关闭不全较少见, 常见原因为二瓣化主动脉瓣和室间隔缺损。

(二) 二尖瓣病变

先天性二尖瓣病变较少见。心内膜垫缺损 (endocardial cushion defect) 常有二尖瓣瓣叶异常和原发孔房缺 (ostium primum atrial septal defect)。房间隔缺损合并存在风湿性心脏病二尖瓣狭窄时为 Lutembacher's 综合征。

(三) 三尖瓣病变

先天性的三尖瓣狭窄和关闭不全主要有以下几种: (1) Ebstein 畸形^[4], 主要病理变化是三尖瓣的隔侧叶和后叶不是附着在正常的三尖瓣环上, 而是向下移位附着在心尖附近的右心室心内膜上, 下移瓣叶通常变形, 发育不良, 部分缺损或粘连, 与其相连的腱索和乳头肌常错乱排列, 且可有增粗、变细、缩短或缺如, 瓣叶可发生粘液样变性, 导致明显的三尖瓣关闭不全; (2) 先天性三尖瓣狭窄少见, 三尖瓣与缩短的乳头肌相连, 瓣口缩小, 常合并其他畸形; (3) 先天性三尖瓣闭锁 (congenital tricuspid valve closure), 三尖瓣缺如或仅能辨认出发育不全的瓣膜结构。

(四) 肺动脉瓣病变

常见为肺动脉瓣狭窄 (pulmonic valve stenosis), 可发生在瓣膜、瓣上和瓣下。瓣膜水平的先天性肺动脉瓣狭窄可有多种形态变化, 有的瓣膜呈圆顶状, 向肺动脉干突出, 无瓣膜连合, 狭窄的瓣口位于瓣膜中央, 老年患者可发生瓣膜钙化; 有的呈二瓣型, 瓣环缩小; 有的虽有三个瓣叶, 但瓣叶发育不良, 且增厚、缩短、变硬, 瓣环缩小, 连合部通常无融合现象。

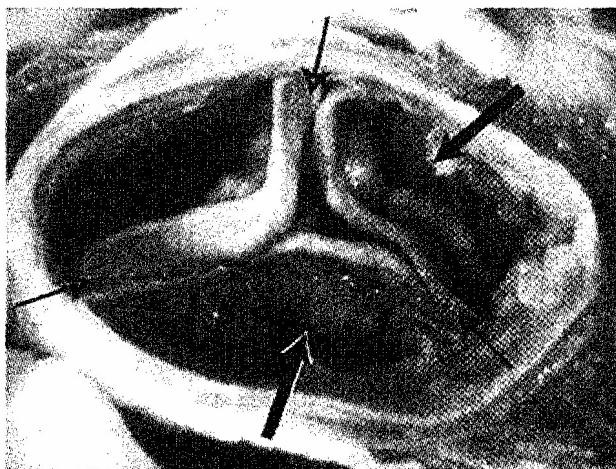


图 2-7 主动脉瓣退行性病变解剖图。可见瓣叶上的局灶钙化 (大箭头所示) 和瓣叶的融合 (小箭头所示)。

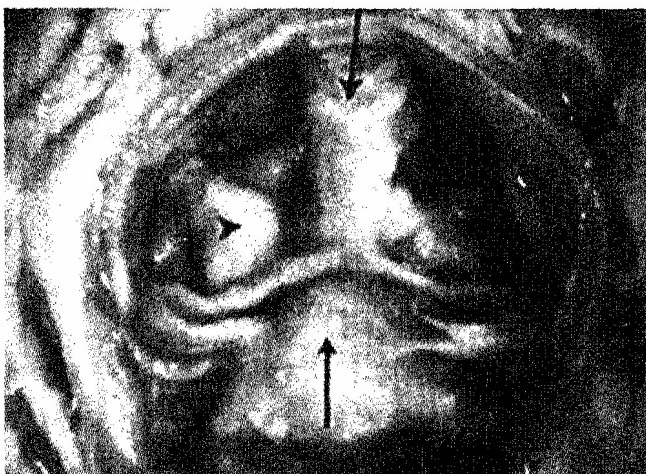


图 2-8 先天性二瓣化主动脉瓣伴狭窄。大箭头指向显著钙化, 中箭头指向瓣膜边缘的钙化灶, 小箭头指向瓦氏窦内的小钙化灶。

四、感染性心内膜炎(infective endocarditis)所致瓣膜病变

主要表现是赘生物形成和瓣膜穿孔。赘生物可位于瓣叶表面或瓣叶连合损伤处,特点是体积大,质松软,易脱落。毒力强的致病菌可引起瓣膜严重破坏、穿孔,毒力低的致病菌则导致赘生物和纤维化(见图 2-9)。



*图 2-9 二尖瓣感染性心内膜炎。赘生物已将瓣膜破坏。

五、二尖瓣脱垂(mitral valve prolapse)

二尖瓣脱垂是指在心脏收缩时,由于一或二个瓣叶松弛,使二尖瓣凸向左心房。人群发病率为 5%~6%,女性更高。可分为^[5]:(1)膨出(billowing),腱索延长,二尖瓣向左心房突出,但无瓣膜关闭不全;(2)脱垂(prolapse),腱索进一步延长,二尖瓣凸向左心房并伴关闭不全;(3)松弛(floppy),腱索延长,瓣膜表面扩大使二尖瓣严重脱出,伴瓣膜关闭不全;(4)松弛瓣伴连枷瓣叶(floppy and flail valve),松弛瓣进一步发展,一些腱索断裂并伴连枷瓣叶,瓣叶常变性、增厚、变软、灰白色,外观常呈凝胶状,腱索细长,附着点紊乱。镜下见瓣膜中层粘液样变性,胶原纤维断裂、消失,弹力纤维断裂、溶解。断裂的腱索也有同样改变(见图 2-10 和 2-11)。

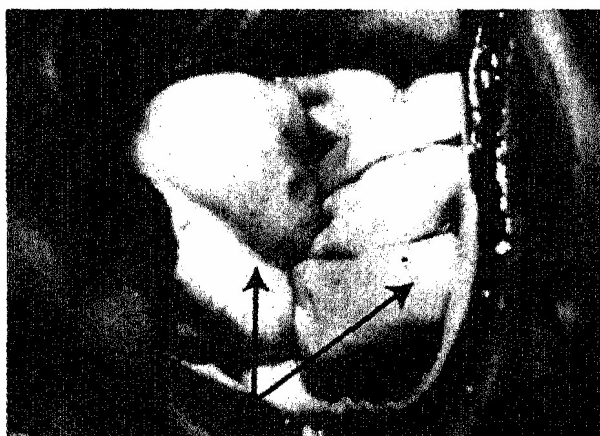


图 2-10 二尖瓣脱垂心房侧观。从心房侧看脱垂的二尖瓣,可见二尖瓣瓣叶像气球样凸向心房。

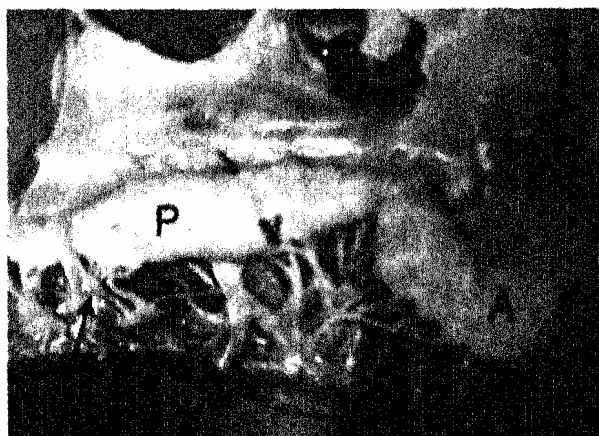


图 2-11 二尖瓣脱垂断面图。可见脱垂的二尖瓣瓣叶明显增大,腱索松弛。

六、全身性疾病累及瓣膜病变

梅毒性主动脉炎时,由于主动脉瓣连合部增宽而导致主动脉瓣关闭不全。原发性主动脉根部扩张时,病变特点为主动脉中层不同程度的破坏,但无明显的炎症反应;广泛性囊性中层坏死与马凡氏综合征具有相似的主动脉中层病变。老年性和高血压性主动脉扩张可致主动脉扩张而导致主动脉瓣关闭不全。强直性脊柱炎时,主动脉瓣叶挛缩,伴主动脉根部变形;类风湿性肉芽肿可使主动脉瓣瓣叶基部变形和挛缩。红斑性狼疮时,主动脉瓣的继发性穿孔所致的升主动脉撕裂亦可引起主动脉瓣关闭不全。

第三节 不同类型心脏瓣膜病变的病因

一、主动脉瓣病变

(一)主动脉瓣狭窄

1.先天性

(1)二瓣化(bicuspid)

(2)单瓣(unicuspid)

(3)三瓣融合(acommissural)

2.退行性变

3.风湿性

4.感染性心内膜炎

5.其他

(1)纯合子二型高脂蛋白血症(homozygous type II hyperlipoproteinemia)

(2)代谢性或酶异常(如 Fabry 氏病)

(3)系统性红斑性狼疮(systemic lupus erythematosus)

(二)主动脉瓣关闭不全

1.瓣膜异常

(1)先天性二瓣化

(2)风湿性

(3)感染性心内膜炎(活动性或已治愈)

(4)主动脉瓣松弛(floppy aortic valve)

(5)系统性红斑性狼疮

(6)类风湿性关节炎(rheumatoid arthritis)

(7)导管和球囊损伤

2.主动脉异常但主动脉瓣正常

(1)特发性主动脉根部扩张(idiopathic aortic root dilatation)

(2)马凡氏综合征(Marfan's syndrome)

(3)主动脉夹层(aortic disseciton)

3.正常主动脉和正常主动脉瓣