

心脏瓣膜病学

XINZANG BANMO BING XUE

曹林生 王朝晖 王祥 主编



科学技术文献出版社

心脏瓣膜病学

主 编 曹林生 王朝晖 王 祥

编 委 (以书中出现的先后为序)

李耀荣	张 晓	郑孝清
温沁竹	魏宇森	周敬群
马建群	黄维义	王海清
戚本玲	袁明远	张凯伦
苑海涛	聂绍平	刘兴鹏
李太主	蔡俊坚	刘小青

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

心脏瓣膜病学/曹林生等主编. -北京:科学技术文献出版社,2002.9
ISBN 7-5023-4079-3

I. 心… II. 曹… III. 心脏瓣膜疾病 IV. R542.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 043617 号

出 版 者:科学技术文献出版社
地 址:北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话:(010)68514027,(010)68537104(传真)
图书发行部电话:(010)68514035(传真),(010)68514009
邮 购 部 电 话:(010)68515381,(010)68515544-2172
网 址:<http://www.stdph.com>
E-mail:stdph@istic.ac.cn;stdph@public.sti.ac.cn
策 划 编 辑:张金水
责 任 编 辑:张金水
责 任 校 对:李正德
责 任 出 版:刘金来
发 行 者:科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者:三河市富华印刷包装有限公司
版 (印) 次:2002 年 9 月第 1 版第 1 次印刷
开 本:787×1092 16 开
字 数:668 千
印 张:28.25 彩插 2
印 数:1~4000 册
定 价:52.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

序

半个世纪前,风湿性心脏病(风心病)曾是全世界流行最广和危害最大的心脏病。1949年,我国解放后,随着我国社会经济和医疗卫生事业的发展,风心病的发病率有所下降。有报告指出,1994年我国六省(市)协作区5~18岁中、小学生风心病的患病率合计为0.22%,而在青壮年人的患病率更高。估计我国目前风心病患者至少有250万,故此病的危害性仍然很大。但风湿热是可以预防的,多数风湿性瓣膜病的病人经过合理治疗后也可明显获益。近年来,有关心脏瓣膜病的预防和治疗(尤其是介入治疗和手术治疗)取得了长足的进展,应予以总结并在临床推广。另外,近年来对非风湿性瓣膜病(例如瓣膜脱垂和先天性瓣膜畸形)的认识明显提高,发现病例较多,也值得引起临床重视。

曹林生教授长期从事心血管病内科工作,在瓣膜病的临床和介入治疗等方面积累了丰富的经验,也曾多次编著大型心脏病学专著。这次,他邀请了多位实践经验丰富的临床一线心脏内外科专家、教授以及部分优秀青年医师共同编写此书,简明而全面地论述了有关瓣膜病的基本知识,瓣膜病常见合并症的诊断与治疗等。全书内容新颖,较好地反映出了当代心脏瓣膜病的新进展。相信广大读者、有关的医务工作者可以从中获益,从而有利于我国心脏瓣膜病诊治水平的提高,故乐以为序。

毛焕元

前 言

心脏瓣膜病是指因炎症、缺血、坏死、变性、肿瘤和先天性畸形累及心脏瓣膜以及其附属结构的一组心脏病。自 20 世纪 50 年代以来,心脏瓣膜病的病因、分类、临床特征、诊断手段、治疗方法以及病程经过等均有了明显变化;其发病率在发达国家虽已明显下降,但在发展中国家仍属多发病、常见病,严重威胁着人们的健康。因此,编写一本专著,收集近年来有关的发展变化及研究成果实属必要。就是在此背景下,我们组织编写了这本《心脏瓣膜病学》。

全书共有 23 章。头两章,对心脏瓣膜病的流行病学、病因学、病理学和病理生理学作了综合性阐述。第 3 章专述风湿热。第 4~13 章分别讲述各种瓣膜疾病。以后各章除了介绍心脏瓣膜病的抗栓治疗、介入治疗以及外科治疗外,还讨论了感染性心内膜炎,以及其他一些与心脏瓣膜病病人相关联的妊娠、麻醉、非心脏手术等问题。书中含插图 97 帧,其中多数引自中外文书籍,出处可参阅有关参考文献。

参与本书编写的专家、教授多数为博士研究生毕业,有雄厚的专业理论基础,善于捕捉新的信息,加之多年的实际工作锻炼,积累了一定的临床经验,这为写好本书创造了条件。可以这样说,《心脏瓣膜病学》既较全面地反映了该领域的进展,又是编写人员临床经验的集体总结。该书的出版,又为实习医师、儿科医师、内科医师、心内科医师等提供了一本新的参考书籍。

在编写本书的过程中,得到了华中科技大学同济医学院心血管病研究所心内科领导的大力支持,毛焕元教授热情为本书作序,毛奕、祝武强、张家明、曾玉杰等同志给予了多方面的帮助,在此一并致谢。

由于参与本书的编写人员较多,行文风格各不相同,叙述简繁也不尽一致,加上编者水平所限,重复、错漏之处在所难免,敬请读者阅后不吝赐教。

编 者

于武汉华中科技大学同济医学院心血管病研究所

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书是一部心脏瓣膜病专著,较全面地反映了该领域的进展及编写人员的临床经验。综合阐述了心脏瓣膜病的流行病学、病因学、病理学和病理生理学,以及风湿热。并分别论述了各种心脏瓣膜疾病,除介绍该病的抗栓治疗、介入治疗以及外科治疗外,还讨论了感染性心内膜炎,以及其他一些与心脏瓣膜病病人相关的妊娠、麻醉、非心脏手术等问题。本书适于实习医师、儿科医师、内科医师和心内外科医师参考。

我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干

科学技术文献出版社是国家科学技术部所属的综合
性出版机构,主要出版医药卫生、农业、教学辅导,以及科技
政策、科技管理、信息科学、实用技术等各类图书。

目 录

第 1 章	心脏瓣膜病的流行病学和病因学	李耀荣	曹林生(1)
第 2 章	心脏瓣膜病的病理学和病理生理学	张 晓	曹林生(9)
第 3 章	急性风湿热	郑孝清	杨晓梅(45)
第 4 章	二尖瓣狭窄	温沁竹	曹林生(60)
第 5 章	慢性二尖瓣关闭不全	魏宇森	王 祥(75)
第 6 章	急性二尖瓣关闭不全	周敬群	王朝晖(114)
第 7 章	二尖瓣脱垂综合征	张 晓	曹林生(124)
第 8 章	主动脉瓣狭窄	马建群	王朝晖(141)
第 9 章	慢性主动脉瓣关闭不全	黄维义	曹林生(152)
第 10 章	急性主动脉瓣关闭不全	李耀荣	曹林生(191)
第 11 章	肺动脉瓣疾病	王海清	王 祥(196)
第 12 章	三尖瓣病	戚本玲	王朝晖(213)
第 13 章	联合瓣膜病	袁明远 雷奕棋	王 祥(226)
第 14 章	人造心脏瓣膜	张凯伦	胡志伟(243)
第 15 章	感染性心内膜炎	苑海涛	王朝晖(260)
第 16 章	心脏瓣膜病患者的日常生活有关问题	聂绍平	聂绍平(283)
第 17 章	心脏瓣膜病与妊娠	聂绍平	王 祥(300)
第 18 章	心脏瓣膜病的抗血栓治疗	刘兴鹏	曹林生(329)
第 19 章	心脏瓣膜病的经皮介入治疗	李大主 方 宏 彭享胜	杨光敏(352)
第 20 章	心脏瓣膜病介入性治疗的并发症	刘兴鹏	王 祥(395)
第 21 章	心脏瓣膜病的外科治疗	蔡俊坚	蔡俊坚(405)
第 22 章	心脏瓣膜病与麻醉	刘小青	王朝晖(411)
第 23 章	心脏瓣膜病与非心脏外科手术	刘小青	王 祥(425)
索引			(437)

第1章 心脏瓣膜病的流行病学和病因学

心脏瓣膜病(valvular heart disease)是指心脏的瓣膜、瓣环及其瓣下结构由于风湿性或非风湿性原因引起的解剖和(或)功能性异常,包括炎症、变性、先天性发育异常以及老年退行性变和钙化等。另外,冠状动脉病变亦可引起乳头肌、腱索缺血坏死和断裂,导致一个或多个瓣膜的狭窄或(和)关闭不全。在受累的瓣膜当中,以二尖瓣最为常见,其次为主动脉瓣。

第1节 流行病学

有关风湿性心脏瓣膜病(风心病)的发病情况以及流行病学调查,我国在20世纪80年代和90年代分别进行了几次。由于大多数风心病病人的发病过程是隐匿的,临床上典型急性初发风湿热病例已罕见,故在人群中主要是将已有心脏瓣膜疾患的病例进行调查并作为本病的流行病学资料;另一方法是统计历年因本病住院的住院率,了解本病的发病趋势。

20世纪80年代,广东省心血管病研究协作组报道,在15岁以上受检的312 848人中,风心病患者852人,患病率2.72‰;标化患病率为2.89‰。6~14岁学龄儿童普查人数共44 216人,风心病患病率为0.84‰,风湿热患病率为0.81‰。同期黑龙江省风湿病流行病学调查协作组普查了15岁以上人群50 376人,风心病的患病率为2.10‰,标化患病率为2.34‰,低于广东省。当时还有江西省调查的中小學生中的风心病患病率在0.58‰~0.93‰之间。全国风心病患病率最高的是安徽省滁县,为1.42‰。除此之外,一些小范围的调查如吉林地区报道风心病的患病率是0.26‰,为最低。调查结果显示风心病患病年龄延迟的现象,如女性以40~44岁年龄组为最高(4.3‰),男性则以45~49岁年龄组所占病例数为最高。

1993—1995年,国家“八五”风湿热课题风湿性心脏病调查组曾在浙江、广东、重庆、成都、吉林和湖北6个地区调查点(代表我国东、南、西南、北、中)。对5~18岁学生人群进行风心病调查。在269 546人中共发现风心病59例,总患病率为0.22‰。这一调查结果和80年代全国协作组调查的平均患病率0.52‰比较,显示我国风心病患病率已进一步下降,明显低于同期的印度调查1.4‰,但高于欧洲发达国家80年代0.05‰~0.01‰的患病率。

以上调查仍然显示本病患病率北低南高的倾向。同时,在吉林和广东地区的调查结果显示农村患病率高于城市,主要原因是农村生活、医疗和卫生条件较城市为差。

风心病是与A族乙型溶血性链球菌感染有密切关系的疾病,其流行规律亦带有感染性疾病周期性流行的特征。在我国的某些地区和人群本病还没有得到完全控制。因此,改善人民生活及医疗水平,做好防治工作才能做到对本病的控制。

由于大多数风湿热病人在青少年时期发病,近 20 年来儿童风湿热发病下降,成人初发风湿热更为少见,因风心病心力衰竭和风湿活动入院的住院率也有明显下降。这些均说明了在人民生活改善之后本病才有所控制。但在某些城市和贫困的农村地区风心病的控制和预防仍是一个长期任务。

对于不同瓣膜病变发病情况的相关调查资料有限。90 年代末, Singh 等调查了一般人群二尖瓣、三尖瓣、主动脉瓣关闭不全的发病情况。采用彩色多普勒超声心动图对 1 696 例男性和 1 893 例女性(年龄 44~64 岁)进行了心脏常规检查。结果显示男性中度以上二尖瓣和三尖瓣关闭不全分别占 19.0% 和 14.8%;而女性分别占 19.1% 和 18.4%。男性 13.0% 存在有主动脉瓣关闭不全,而女性为 8.5%。此项调查结果显示瓣膜关闭不全在一般人群中发病率较高,二尖瓣和三尖瓣关闭不全最常见,其次为主动脉瓣关闭不全。同时该研究亦显示肥胖者较少存在二尖瓣和三尖瓣关闭不全。随后 Lebowitz 等亦采用彩色多普勒超声心动图检查了美国印第安人主动脉瓣关闭不全的流行病学情况。共有 3 501 名受检者,其中男性 1 316 例,女性 2 185 例,年龄 46~82 岁。结果显示 257 人被发现有轻度主动脉瓣关闭不全(7.3%),中、重度主动脉瓣关闭不全有 93 例(2.7%),性别之间无显著差异。 ≥ 60 岁者为 14.4%,比 < 60 岁者(5.8%)更常见,而且收缩压增高者主动脉瓣关闭不全的发生率较血压正常者多见。显示主动脉瓣关闭不全与高龄、主动脉根部增宽等因素有关。

第 2 节 病因学

目前,在西方发达国家,风湿病已不是心脏瓣膜病的最常见病因。在我国,近 20 年来随着人民生活质量的不断提高和医疗条件的逐步改善,曾在五六十年代占重要地位的风湿热和风湿性心脏病,其发病率及住院率已经明显下降,但仍是心脏瓣膜病的最主要病因。值得注意的是,近年来我国冠心病、老年性退行性变以及先天性发育异常导致的心脏瓣膜病日渐增多。以下分别阐述不同瓣膜疾患的病因学。

一、二尖瓣狭窄

引起二尖瓣狭窄(mitral stenosis)的主要原因是风湿热,其次为老年退行性变。由先天因素导致的二尖瓣狭窄十分少见,几乎仅见于婴幼儿。其他更罕见原因有类癌综合征、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、硬皮病,以及左心房粘液瘤等(表 1-1)。

表 1-1 二尖瓣狭窄的病因

风湿性	硬皮病
老年退行性变和钙化	左房粘液瘤
先天性	粘多糖贮积病(Hunter-Hurley 表型)
类癌综合征	左心房球状血栓
类风湿性关节炎	多发性骨髓瘤
系统性红斑狼疮	肠源性脂肪代谢障碍

风湿性心脏病病人中约 25% 为单纯的二尖瓣狭窄, 46% 为二尖瓣狭窄合并二尖瓣关闭不全。女性病人占风湿性二尖瓣狭窄病人的 2/3。在我国, 90% 以上的二尖瓣狭窄为风湿性, 发病年龄多为 20~40 岁的青壮年。从急性风湿热的发作到形成二尖瓣狭窄至少需要 2~10 年的时间。在温带地区, 大多数病人至少能保持 10 年以上的无症状期。儿童患者的病情发展往往较为迅速, 在十几岁时就可出现明显的临床症状。但随着人们生活和医疗条件的逐步改善, 风湿热的患病率有明显的下降趋势, 二尖瓣狭窄的发病年龄亦有所推迟。需要注意的是, 约有 1/3~1/2 的风湿性二尖瓣狭窄病人无风湿热病史。

在临床上, 急性风湿热的诊断常常不容易做出, 因为缺乏特异的实验室诊断措施。目前急性风湿热的诊断主要依据琼斯标准(Jones criterion): 具有 A 组链球菌感染证据的病人, 若同时具有表 1-2 中两个主要标准或一个主要标准加两个次要标准, 即可确诊。

表 1-2 诊断风湿热的琼斯标准(1992 年修订)

主要标准	次要标准
心脏炎	发热
多发性关节炎	关节痛
环形红斑	P-R 间期延长
舞蹈病	血沉增快
皮下结节	C 反应蛋白阳性

实际上, 风湿热早期通常不引起二尖瓣狭窄, 而是由于瓣膜的挛缩造成二尖瓣关闭不全。从 2 年到几十年的时间, 瓣膜逐渐发生增厚、粘连、腱索融合缩短, 从而形成二尖瓣狭窄。虽然风湿热的患病率男多于女, 但女性二尖瓣狭窄的发生率却是男性的 4 倍。

二、二尖瓣关闭不全

二尖瓣装置包括瓣叶、瓣环、腱索和乳头肌, 这些结构中任何一个异常均可引起二尖瓣关闭不全(mitral incompetence), 导致左心室收缩时血液经二尖瓣, 反流入左心房。临床上引起二尖瓣关闭不全的原因有多种, 它们可以引起急性或慢性二尖瓣关闭不全(表 1-3)。

表 1-3 二尖瓣关闭不全的病因

慢性	弹性纤维假黄瘤
风湿性心脏病	人工瓣周漏、人工瓣心内膜炎
冠心病(乳头肌功能不全或断裂)	先天性心脏病: 如二尖瓣裂、心内膜垫缺损、二尖瓣降落伞样异常、心内膜弹性纤维化等
二尖瓣脱垂综合征	急性
慢性心功能不全引起的左心室扩大	感染性心内膜炎(引起瓣叶穿孔或赘生物形成)
扩张型心肌病	急性心肌梗死(乳头肌、腱索断裂)
肥厚型心肌病	外伤
系统性红斑狼疮	急性风湿热
马方综合征	急性左心功能不全
Ehler-Danlos 综合征	原发性人工瓣膜异常
硬皮病	
二尖瓣环钙化	

既往人们通常认为慢性风湿性心脏病是导致二尖瓣关闭不全最常见的原因,而近年来在西方国家,二尖瓣脱垂综合征已取代风湿性心脏病成为二尖瓣关闭不全的首要原因。然而在发展中国,风湿性心脏病依然是二尖瓣关闭不全的主要病因。风湿性二尖瓣关闭不全大多合并有二尖瓣狭窄,男性多于女性。感染性心内膜炎引起瓣叶穿孔、赘生物形成、瓣膜挛缩等均可引起二尖瓣关闭不全。正常成人瓣环周长约 10cm,柔软而富有弹性,瓣环四周心室肌收缩可带动瓣环收缩。该收缩对于瓣环的关闭十分重要。继发于瓣环扩张的二尖瓣关闭不全见于引起严重左心室扩张的疾病,如扩张型心肌病、缺血性心肌病等。

在西方国家,二尖瓣粘液瘤样变性是引起单纯二尖瓣关闭不全的最常见病因,约占所有二尖瓣关闭不全病因的 45%。人们常常把二尖瓣脱垂与粘液瘤样变性联系在一起。1958 年,Barlow 首先提出二尖瓣粘液瘤样变性的概念。随后在 1963 年又与 Pollock 一起描述了与二尖瓣脱垂有关的一种非喷射性喀喇音和收缩晚期杂音。引起粘液瘤样变性的始动因素尚不清楚,同时并非所有的二尖瓣脱垂都有粘液瘤样变性。

心肌缺血被认为与 3%~25% 的二尖瓣关闭不全有关。缺血引起二尖瓣关闭不全在行经皮冠状动脉成形术中得以证实。在球囊扩张过程中可引起左心室壁运动障碍和较严重的二尖瓣反流,这些异常变化在球囊扩张结束 20 秒后恢复。暂时的二尖瓣反流与缺血所致的左心室运动障碍有关,二尖瓣反流的严重程度与左心室运动障碍的面积成正比,其机制可能是由于心尖部移位导致二尖瓣叶关闭不全,且不存在二尖瓣脱垂,心排血量、射血分数、血压以及瓣环直径均无明显变化。严重缺血引起左心室运动异常所造成的二尖瓣反流常是后内侧乳头肌缺血的结果。后内侧乳头肌对缺血特别敏感,因为它接受单一血管的血供,通常来自冠状动脉后降支,而前外侧乳头肌通常接受左回旋支和左前降支的双重冠状动脉供血。

在心肌梗死发生时,乳头肌断裂少见但却是二尖瓣关闭不全的重要原因,常引起严重的二尖瓣反流和心源性休克。乳头肌断裂的发生率在急性心肌梗死中约为 1%~5%,常发生于心肌梗死发生后 2~7 天。如果缺乏外科急救措施,约 50%~70% 的患者在 24 小时内死亡。有时可听不到二尖瓣反流的杂音,因为严重的急性二尖瓣反流可使左心房和左心室之间的压力差迅速缩小甚至相等,二尖瓣失去了应有的功能。超声心动图对诊断帮助很大。

感染性心内膜炎,包括急性和隐匿性,均可引起二尖瓣关闭不全。急性感染性心内膜炎可以造成瓣膜穿孔,赘生物的形成可引起瓣叶功能障碍。隐匿性感染性心内膜炎在其发展中可使二尖瓣瓣尖回缩,从而造成关闭不全。据统计,大约 3%~10% 的二尖瓣关闭不全的患者是由感染性心内膜炎所引起。

任何原因引起的左心室扩大和充血性心力衰竭均可导致二尖瓣瓣环扩张,影响瓣膜的关闭,从而造成二尖瓣关闭不全,称为继发性或功能性二尖瓣关闭不全。二尖瓣结构正常,左心室射血分数和左心室舒张末期压决定了二尖瓣反流的发生和严重程度。

肥厚型心肌病二尖瓣瓣叶收缩期过度的前向运动,亦可引起二尖瓣关闭不全。为了确定左心室流出道梗阻的严重程度是否与二尖瓣反流的程度有关,Tunick 等回顾分析了 109 例梗阻性心肌病患者,通过二维超声和彩色多普勒测定发现,左心室流出道梗阻的程度和二尖瓣反流的程度呈正相关。在轻度或无流出道梗阻的患者中,仅有 12% 发生中度的二尖瓣反流,未发现重度二尖瓣反流。而中度或严重的二尖瓣反流见于 55% 的严重流出道梗阻的病人。

其他少见的原因亦可引起二尖瓣关闭不全,这里不再赘述。

三、主动脉瓣狭窄

引起主动脉瓣狭窄(aortic stenosis)的常见病因为先天性、钙化性、风湿性等,其中风湿性主动脉瓣狭窄已渐少见(表 1-4)。

表 1-4 两种不同年龄组主动脉瓣狭窄的病因

	<70 岁(n=324)	>70 岁(n=322)
二叶畸形	50%	27%
退行性钙化	18%	48%
炎症	25%	23%
其他	7%	2%

主动脉瓣的先天性畸形有单叶型、二叶型、三叶型或圆顶形隔膜。婴儿中,单叶型瓣膜可引起严重梗阻,也是 1 岁以下儿童引起致命性主动脉瓣狭窄的最常见畸形。在中青年中,最常见的是二叶式主动脉瓣,血液流经异常的瓣膜,产生湍流,进而损伤瓣膜,最终导致瓣膜纤维化、硬化增厚和钙化,引起主动脉瓣狭窄。近一半的患者伴有主动脉瓣关闭不全。

随着年龄的增长,钙质逐渐沉积于瓣膜基底部,可使瓣尖丧失活动能力而产生主动脉瓣狭窄,为成年人主动脉瓣狭窄最常见的原因。约 1/4 的患者同时伴有主动脉瓣关闭不全,也是目前最常见的需进行主动脉瓣置换的病人。糖尿病和高胆固醇血症是病变发展的危险因素。

风湿性主动脉瓣狭窄系风湿性心内膜炎反复发作后,瓣叶交界处粘连、融合以及瓣环的小叶血管增生,进而导致瓣膜游离缘的回缩、硬化和钙化,因而风湿性主动脉瓣病通常是关闭不全和狭窄同时发生,且常合并二尖瓣病变。随着风湿热发病率的下降,风湿性主动脉瓣狭窄亦渐呈下降趋势。

此外,严重的动脉粥样硬化亦可累及主动脉瓣膜引起狭窄,常见于严重的高胆固醇血症病人。

四、主动脉瓣关闭不全

引起主动脉瓣关闭不全(aortic incompetence)的原因很多。任何造成主动脉瓣叶病变或(和)主动脉根部扩张的疾病均可引起主动脉瓣关闭不全。主动脉瓣病变可由先天和各种后天因素所导致,引起主动脉瓣残缺、纤维化、增厚钙化、赘生物形成等,造成瓣叶闭合不良。此外,各种先天和后天因素导致主动脉根部扩张,均可产生主动脉瓣功能性关闭不全。病因学上常将主动脉瓣关闭不全分为慢性和急性两种(表 1-5)。

风湿热是原发性瓣膜病变中引起主动脉瓣关闭不全的最常见病因。风湿热造成主动脉瓣膜炎症反复发作,纤维组织浸润,引起瓣膜挛缩和变形,在舒张期瓣膜对合不良,导致血液反流入左心室。伴发的交界处粘连可限制瓣膜的开放,因此常伴有主动脉瓣狭窄。虽然先天性二叶主动脉瓣在成年中常引起主动脉瓣狭窄,但仍有约 40% 的患者伴有主动脉瓣关闭不全。先天性的高位室间隔缺损亦可引起主动脉瓣关闭不全。

表 1-5 引起主动脉瓣关闭不全的常见病因

慢性主动脉瓣关闭不全	高位室间隔缺损
风湿性	梅毒性主动脉炎
先天性二叶瓣	急性主动脉瓣关闭不全
类风湿性关节炎	感染性心内膜炎
强直性脊柱炎	主动脉夹层
马方综合征	主动脉窦瘤破裂
严重高血压	人工瓣膜的机械并发症
退行性变	外伤

引起升主动脉扩张的各种疾病均可引起主动脉瓣关闭不全。马方综合征的心血管病变主要累及升主动脉,使动脉中层弹力纤维断裂,平滑肌萎缩,基质粘液样变性,引起主动脉根部扩张及瓣环扩大,造成主动脉瓣关闭不全。长期高血压、强直性脊柱炎、主动脉夹层、成骨不全、梅毒性主动脉炎、Reiter 病、复发性多软骨炎等均可引起主动脉根部病变造成主动脉瓣关闭不全。

感染性心内膜炎、主动脉夹层动脉瘤、外伤、人工瓣膜的机械并发症等可引起急性主动脉瓣关闭不全。

五、三尖瓣狭窄

三尖瓣狭窄(tricuspid stenosis)临床上少见,病因通常为风湿性,多合并二尖瓣和(或)主动脉瓣病变,单纯的三尖瓣狭窄罕见。风湿性三尖瓣病变大部分表现为三尖瓣关闭不全或同时伴有狭窄和关闭不全。尸检中发现,风湿性心脏病人约 15% 有三尖瓣狭窄,但仅有 5% 具有临床意义。其他少见的病因有先天性三尖瓣闭锁、右心房肿瘤、类癌综合征、心内膜弹力纤维增生症以及心外肿瘤等。

六、三尖瓣关闭不全

引起三尖瓣关闭不全(tricuspid incompetence)的常见原因并非瓣膜本身的病变,而是右心室扩大和三尖瓣环扩张造成的功能性三尖瓣关闭不全。多继发于某些心肺血管疾病,最常见的有严重二尖瓣狭窄伴肺动脉高压、肺源性心脏病、右心室梗死、先天性肺动脉狭窄、原发性肺动脉高压、房间隔缺损、扩张型心肌病等。上述疾病通过治疗右心衰竭好转后右心室可以缩小,三尖瓣关闭不全可减轻或消失。

器质性三尖瓣关闭不全临床上少见。风湿性三尖瓣关闭不全多合并二尖瓣和主动脉瓣病变,感染性心内膜炎可引起三尖瓣穿孔或缺损,产生急性关闭不全。先天性的原因有三尖瓣下移畸形、心内膜垫缺损、室间隔瘤累及三尖瓣等。三尖瓣关闭不全或三尖瓣关闭不全并狭窄是类癌综合征的重要特征。本病可引起纤维组织局灶或弥散性浸润和沉积于瓣尖和心室的心内膜和大静脉。白色类癌纤维斑块最易扩散至心脏右侧,一般沉积于三尖瓣的心室腔表面,从而引起瓣尖和下面的右心室壁粘连,形成三尖瓣关闭不全。其他少见原因有因瓣膜和腱索的粘液样改变引起的三尖瓣脱垂、右心房粘液瘤、心内膜纤维化、系统性红斑狼疮等。

七、肺动脉瓣狭窄

引起肺动脉瓣狭窄(pulmonary stenosis)的最常见原因为先天性,如先天性肺动脉口狭窄等。风湿性肺动脉瓣病变极少见,一般常累及其他瓣膜,而且很少引起严重畸形。类癌综合征病人可累及右心室流出道,引起肺动脉瓣环的缩小、瓣膜的挛缩和粘连,导致肺动脉瓣狭窄或伴有关闭不全。

功能性肺动脉瓣狭窄多见于早期肺动脉高压引起的肺动脉扩张,未累及肺动脉瓣环时可出现相对性肺动脉瓣狭窄。如原发性肺动脉扩张症、原发及继发性肺动脉高压等。右心室容量负荷明显增加时,通过肺动脉瓣的血流量增多,血流加速,从而产生肺动脉瓣相对性狭窄。

八、肺动脉瓣关闭不全

临床上引起肺动脉瓣关闭不全(pulmonary incompetence)的最常见的原因是继发于肺动脉高压或肺动脉扩张引起的瓣环扩张。引起肺动脉高压的常见疾病有风湿性心脏病二尖瓣狭窄和艾森曼格综合征,后者常为动脉导管未闭、巨大的室间隔缺损、心内膜垫缺损等先天性心脏病所导致的肺动脉高压。肺动脉瓣关闭不全也可由各种直接影响瓣膜的病变所致,包括先天性畸形如瓣膜缺如、畸形、穿孔、多瓣叶。这些畸形可作为单独病变,但常合并其他先天性畸形,如法洛四联症、室间隔缺损、肺动脉瓣缺损。其他少见的病因有风湿性、类癌综合征、外伤、导管介入损伤、梅毒等。

九、二尖瓣脱垂

二尖瓣脱垂综合征(mitral Valve prolapse syndrome)是一种常见的临床综合征,人群中的患病率为5%~10%,被认为是最常见的心脏瓣膜病。女性患病率是男性的2倍。大多数常见的二尖瓣脱垂为原发性而与其他病变无关,但无论何种原因引起二尖瓣叶、瓣环、腱索、乳头肌、左心房和左心室6个解剖成分的病变,均可造成二尖瓣脱垂。

约1/3的患者无其他器质性心脏病的证据,称为原发性二尖瓣脱垂,其中大部分为散发性,少数有遗传倾向。继发于其他疾病的称为继发性二尖瓣脱垂,二尖瓣脱垂的病因分类详见表1-6。

表 1-6 二尖瓣脱垂的病因分类

原发性	弹性假黄瘤
非家族性	风湿性心瓣膜炎
家族性	系统性红斑狼疮
继发性	结节性周围动脉炎
马方综合征	复发性多软骨炎
Ehlers-Danlos 综合征	扩张型心肌病
成骨不全	肥厚型心肌病
粘多糖病	冠心病乳头肌功能不全

续表

心肌梗死	病毒性心肌炎
室壁瘤	甲状腺功能亢进
三尖瓣下移畸形	左心房粘液瘤
继发孔房间隔缺损	外伤
室间隔缺损	运动员心脏
动脉导管未闭	预激综合征
Holt-Oram 综合征	Turner 综合征
无力体形	Noonan 综合征
直背综合征	先天性 Q-T 间期延长综合征
von Willebrand 病	矫正型大血管转位

有家族性发病倾向的二尖瓣脱垂综合征患者,常合并有骨骼异常和某些类型的先天性心脏病,因此怀疑本综合征与胚胎期发育障碍有关。此外,二尖瓣脱垂综合征常与某些遗传性结缔组织疾病并存,如马方综合征、Ehlers-Danlos 综合征、粘多糖病等。在一组研究中,35 例马方综合征患者 91% 有二尖瓣脱垂,尸检和组织学检查发现所有病例二尖瓣均有酸性粘多糖沉积所致的粘液瘤样改变。在 IV 型 Ehlers-Danlos 综合征一个家系 10 例患者中,经切面超声心动图证实 8 例有二尖瓣脱垂。III 型胶原异常是 IV 型 Ehlers-Danlos 综合征的基本生化缺陷。最近有人报告,19 例瓣膜置换术时切除的粘液样变性的二尖瓣,多种胶原含量增加,特别是 III 型胶原。故在原发性二尖瓣脱垂与遗传性胶原合成障碍疾病所致的二尖瓣脱垂之间,瓣叶的超微结构基础是不同的。结缔组织病的二尖瓣、瓣环、腱索组织脆弱,较易引起二尖瓣脱垂。

肥厚型心肌病、房间隔缺损等引起二尖瓣脱垂的机制是由于心室与瓣叶大小之间正常的平衡关系失调,致使二尖瓣活动失去约束,加之室间隔变形,从而使后乳头肌发生移位,引起二尖瓣脱垂。心肌炎、冠心病等由于左室整体或节段性运动异常,亦可造成二尖瓣脱垂。预激综合征引起二尖瓣脱垂的机制是左心室激动顺序异常。

(李耀荣 曹林生)

参 考 文 献

1. 顾复生. 我国风湿性心脏病研究的主要成就. 中华心血管病杂志, 1999, 27(4): 265~267
2. Singh JP, Evans JC, Levy D, et al. Prevalence and clinical determinants of mitral, tricuspid, and aortic regurgitation (the Framingham Heart Study). Am J Cardiol, 1999, 83: 897~902
3. Lebowitz NE, Bella JN, Roman MJ, et al. Prevalence and correlates of aortic regurgitation in American Indians: the Strong Heart Study. J Am Coll Cardiol, 2000, 36: 461~467
4. Marcus R, Sareli P, Pocock W, et al. The spectrum of severe rheumatic mitral valve disease in a developing country. Ann Intern Med, 1994, 120: 177~183
5. Feldman T. Rheumatic heart disease. Curr Opin Cardiol, 1996, 11: 126~130
6. Rowe JC, Bland EF, Sprague HB. The course of mitral stenosis without surgery: ten and twenty year perspectives. Ann Intern Med, 1960, 52: 741~749

第2章 心脏瓣膜病的病理学和 病理生理学

心脏瓣膜病(valvular heart disease)是由于炎症、粘液样变性、退行性改变、先天性畸形、缺血性坏死、创伤等原因引起单个或多个瓣膜(包括瓣叶、瓣环、腱索或乳头肌)的结构异常,导致瓣膜狭窄和(或)关闭不全的一组心脏病。心室和主、肺动脉根部严重扩张亦可致相应的房室瓣和半月瓣发生继发性关闭不全而引起瓣膜功能改变。最常受累的为二尖瓣,其次为主动脉瓣。

风湿性心脏病(rheumatic heart disease)简称风心病,是风湿性炎症过程所致瓣膜损害,主要累及40岁以下的人群。风湿性心脏病在我国仍为主要的心脏病。根据人群患病率调查,20世纪70年代成人为1.9‰~2.9‰,儿童为0.4‰~2.7‰;80年代分别为1.99‰和0.25‰~1.1‰。近年小样本调查资料显示,该病患病率呈继续降低趋势。

老年性瓣膜病主要是指老年退行性心脏瓣膜病,或称老年钙化性心脏瓣膜病。随着年龄增长,心脏瓣膜结构发生退行性变、纤维化和钙化等,从而导致瓣膜或支架的功能异常,是老年人心力衰竭和猝死的重要原因之一。近年来,随着心血管疾病检测手段的不断进步,尤其是多普勒超声心动图的问世,为探测心脏瓣膜状况提供了可靠的诊断学手段;另一方面,由于抗生素的广泛应用,风湿性心脏病已得到有效控制,加之人们平均寿命的延长,使得老年人的瓣膜钙化在我国也日渐增多。Pomerance等报道尸检162例死于心力衰竭的老年患者,分析其原因后发现,钙化性瓣膜病占45%,仅次于冠心病。Wang等报道78例65~102岁的患者中,瓣膜退行性变占74%,90岁以上者几乎占100%。国内张玉珍等报道60岁以上尸检病例124例,其中有钙化性瓣膜病35例,占28%。临床资料显示,国外钙化性主动脉瓣狭窄检出率为29%,国内为19%;钙化性二尖瓣病国外检出率为55%,国内为6%。临床资料显示老年性心脏瓣膜病的检出率国内低于国外,推测可能与种族差异、生活习惯、诊断水平和诊断标准不同有关。

第1节 二尖瓣疾病

一、正常二尖瓣的解剖和生理

正常二尖瓣的功能有赖于二尖瓣装置结构上的完整和功能上的协调统一。二尖瓣装置包

括二尖瓣环、二尖瓣叶、腱索和乳头肌。

1. 二尖瓣环

二尖瓣环为附着于左心房室口边缘的纤维性组织带,是心脏支架的一部分。

二尖瓣环的前 1/3 段为前瓣的附着缘,该附着缘为主动脉壁的直接延续,与主动脉瓣呈纤维性连接,该处最为坚韧牢固;二尖瓣环的后 2/3 段为真正二尖瓣环,是后瓣附着缘,纤维组织比较薄弱。

二尖瓣环和三尖瓣环并不完全在一个平面上,只是在中心纤维体处两个房室瓣环相连接。

由于二尖瓣前瓣根部和主动脉瓣之间是整片纤维结构而不是一个纤维条,因此有人不把这一段看作二尖瓣环的一部分,而认为后瓣以及交界部的纤维环才是真正的二尖瓣环。

二尖瓣环不仅是瓣叶的附着缘,而且二尖瓣环的口径也是可变的,左心房的收缩可使二尖瓣环缩小,当心室收缩时二尖瓣环也可进一步缩小。

2. 瓣叶

二尖瓣叶并不是完全分割的瓣叶,而是一片连续的宽窄不等的膜状组织。瓣叶的根部整齐地附着于二尖瓣环上。瓣叶的游离缘垂向左心室并出现切迹,两个深切迹被称作前交界和后交界,将二尖瓣分为前瓣和后瓣。前瓣和后瓣的面积大约相等而形状不同,前瓣位于前内侧,近似长方形,宽度为 1.8~2.2cm,也称大瓣。其附着缘占二尖瓣环的 1/3,与主动脉瓣有纤维性连接。后瓣位于后外侧,近似长条形,宽度为 0.7~1.0cm,也称小瓣,而且又被较小的切迹分为 3 部分,好似 3 个扇叶,故称为“三扇贝形结构(tri scalloped structure)”。其附着缘占二尖瓣环的 2/3。

瓣叶本身结构又分为 3 部分:即基底部(附着于瓣环的部分),粗糙部(即边缘接触部)和透明部(即中间部)。粗糙部为瓣叶之接触面,如将瓣叶自瓣环至游离缘的宽度作为 100%,在前瓣的粗糙区占 1/3,而后瓣的粗糙区占 1/2。换言之,二尖瓣关闭时,后瓣瓣叶本身的接触面占较大的比例。二尖瓣前瓣和后瓣的区别见表 2-1。

表 2-1 二尖瓣前瓣和后瓣的区别

	二尖瓣前瓣	二尖瓣后瓣
基底附着线	短	长
自基底部至游离缘	宽,近似长方形	窄,近似条状
基线	为主动脉延续部	为真正二尖瓣环
活动性	大	小
瓣叶对合	靠瓣叶膨起	靠二尖瓣环收缩

瓣膜关闭时,闭合线呈弧形;开放时瓣口长径为横径的 2 倍。前、后瓣之间有前外和后内两个交界。二尖瓣开口为卵圆形,瓣口面积 4~6cm²。根据我国资料,二尖瓣的口径,平均为长径 2.6cm,短径 2.0cm,周径 10~11cm。

二尖瓣质地较软,主要由纤维结缔组织构成,其中无毛细血管,营养直接由心腔内血液渗入。