先天性心脏病外科治疗关键技术

主编　王治平

科学技术文献出版社

先天性心脏病外科治疗关键技术

主　编　王治平

副主编　吴钟凯

绘　图　叶小帆

主　编　王治平

副主编　吴钟凯

绘　图　叶小帆

编著者(以姓氏笔划为序)

王　伟　王治平　区景松　孙培吾　吴钟凯　陈光献

张　希　姚尖平　徐颖琦　唐白云　梁孟亚　满苏布

熊　迈

目　　录

第一章　先天性心包缺损 ……5
第二章　室间隔缺损……9
第三章　房间隔缺损 ……20
第四章　动脉导管未闭…… 29
第五章　肺动脉口狭窄…… 35
第六章　主动脉窦瘤破裂…… 43
第七章　房室隔缺损…… 48
第八章　主动脉缩窄…… 58
第九章　复杂先心病外科治疗…… 72
第十章　法乐四联症…… 87
第十一章 大血管转位…… 96
第十二章　完全性肺静脉异位引流…… 112
第十三章　三尖瓣下移…… 125
第十四章　三尖瓣闭锁…… 130
第十五章　冠状动脉畸形…… 139
第十六章　永存动脉干…… 148
第十七章　冠状窦无项综合征…… 154
第十八章　单心室…… 159
第十九章　右心室双出口…… 167
第二十章　双腔右心室…… 177
第二十一章　主肺动脉窗 …… 181
第二十二章　三房心……185
第二十三章　室间隔完整的肺动脉闭锁……193
第二十四章　主动脉弓中断…… 202
第二十五章　左心发育不全综合症…… 211
第二十六章　先天性二尖瓣畸形 …… 219
第二十七章　先天性主动脉瓣狭窄 …… 233

第二十八章 先天性主动脉瓣上狭窄……239
第二十九章 先天性主动脉瓣下狭窄……244
第三十章 血管环……249
第三十一章 完全性腔静脉异位引流……256
第三十二章 先天性心脏病人的麻醉……262
第三十三章 先天性心脏病的体外循环……288

第一章 先天性心包缺损

【概述】

先天性心包缺损在临床上较少见，首先由 Columbers 在 1559 年进行了描述。主要是由于左总静脉或左侧居维叶管(Cuvier 管)在胚胎时期过早萎缩没有血供，致使胸膜和心包缺乏血液供应所致。本病可分为部分缺损和全部缺损，完全性心包缺损极为罕见。部分性小块缺损较为常见，多发生于左侧。左侧缺损者可达 70%，右侧缺损仅占 4%，完全性缺损者占 9%，膈肌部位缺损者占 17%。30%心包缺损合并有其他先天性畸形。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1. 大多数病人至死亡都没有临床症状，也不影响日常生活和体力活动。无症状者占 60%，多是在胸部透视或做胸片时怀疑本病。

2. 有症状者占 40%，可表现为胸痛，可放射到左肩，头晕、昏厥、出汗、气促、心悸、心前区隐痛等。关于胸痛发生的机制有以下几种解释：a.左心耳或左心房经心包缺损处疝出而嵌顿；b. 因心包缺损致使心脏运动度增大，使大血管承受较大的张力或扭曲；c. 在胸膜心包均有缺陷者，胸膜－心肌黏连而产生的张力；d. 冠状血管被坚硬的心包缺损边缘压迫，引起心肌供血不足；

3. 如果左心室从心包缺损处脱出引起嵌顿，可有严重的心绞痛样发作，若不及时救治可导致致死。

4. 反复的上呼吸道感染也是本病较为常见的症状，有病例报到术中探查证实是由于左侧心包缺损，左肺舌叶粘连而肺不张所致。

（二）体格检查要点

左侧心包完全缺损者心尖搏动明显左移，可在腋前线甚至腋中线处见到心尖搏动；心包部分缺损者胸骨左缘第二肋间及心尖区可以闻及收缩期喷射性杂音，有时在心尖区可以听及舒张中期杂音。杂音产生机制不明，有认为与心脏运动度增大引起血液的涡流有关。全身检查一般无特殊。

（三）辅助检查

1. 实验室检查　一般无特殊，但当有心肌嵌顿时，可有心酶升高，不过无特异性。

2. 胸部 X 线检查　胸部正侧位片有助于初步诊断。心包缺损时在胸部透视下可见心脏活动度增大。左侧心包完全缺损，X 线片上表现为心脏向左侧移位而气管无移位，肺动脉段突出。左侧心包部分缺损，X 线片表现为心影无移位但左侧心缘可因左心耳向外疝出心包腔

或肺动脉干凸出所造成的不规则心缘影。下部心包缺如则可见肺组织位于心脏与膈肌间（见图 1-1）。

图 1-1 X 线示心脏为球形,肺组织间入心脏下面与左膈面之间

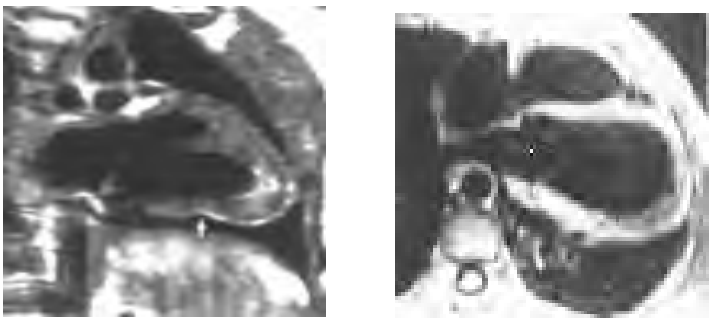
3．心电图 无特异性，通常呈现电轴右偏，V1 呈现 rsR’型或不完全右束支传导阻滞的 rsR’型；若左心室从心包缺损处脱出引起嵌顿，则心电图可呈现 S-T 段升高，T 波倒置等心肌缺血的表现。

4．超声心动图 可以显示心脏向左移，右房、右室扩大，左室后壁运动增强，室间隔呈矛盾运动。

（四）进一步检查项目

1．人工气胸 X 摄片 对心包缺损有重要的诊断价值。自左侧胸腔或右侧胸腔注入空气，气体经缺损处进入心包腔，X 线可以显示心包腔内有空气的存在，可以确定缺损在那一侧。

2．胸部 CT 或 MRI 检查 在胸部后前位 CT 片可见含气体的肺组织介于主动脉与肺动脉间形成阴影。在心脏平面 CT 片可见一侧心包突然中止，该处心影疝入一侧胸腔部呈现切迹形状。MRI 检查示在心室平面有疝出于正常心包影外的左右心耳影像。



A B

图 1-2 MRI 检查示 A 肺组织分隔心脏和膈肌,左室心肌膈面可见沟状痕迹; B 仰卧位时心室平面示心脏完全坠入左侧胸腔

3．心导管心血管造影 可显示心脏运动范围明显增大。若左、右心耳疝出心包缺损之外，则在左、右心缘之外可以显示向外凸出的阴影。

图 1-3 心室造影示:舒张期左心室突向心尖部, 类似动脉瘤样改变

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史　多是病人体检胸部透视或做胸片时怀疑本病，病史一般无特殊；部分病例以胸痛和反复的上呼吸道感染为主要表现。

2．辅助检查　人工气胸 X 摄片、胸部透视或胸片、超声心动图、CT 和 MRI 等检查可提供诊断依据。

3．手术为最后确诊提供证据。

（二）临床类型

1．左侧心包膜缺陷：是常见和较重要的一种。又常被称为胸膜心包缺陷、局部胸膜亦缺如，因而该处心包腔与同侧胸膜腔自由相通，此类缺损含各种大小的部分缺损；

2．右侧心包胸膜缺陷

3．膈面心包缺陷

4．全部心包缺陷：这种类型更为少见，因它们引起的临床症状者更为少见。

（三）鉴别诊断要点

心包缺损临床表现不典型，常易和纵隔肿瘤、肺门淋巴结病、心肌病、主动脉瓣狭窄、冠状动脉起源异常、二尖瓣脱垂、特发性肺动脉扩张、急性心肌梗死等鉴别。具体鉴别详见相关的章节。

【治疗对策】

（一）治疗原则

部分性心包缺损多无症状，对心功能无影响者无需治疗；如果在剖胸手术时发现者，心包缺损裂口直径小于 3 厘米、无临床症状者，无需手术；心包缺损裂口直径大于 3 厘米者则行手术治疗；凡有症状者，应手术闭合心包缺损，以防严重并发症的发生；如果左室嵌顿或绞窄还须紧急手术。

（二）术前准备

术前注意胸痛的止痛治疗，其他如同一般外科手术术前准备。

（三）治疗方案

1．非手术治疗 心包缺损多无症状、对心功能无影响者

2．手术治疗 凡出现症状者，应手术闭合心包缺损，以防严重并发症的发生。如果左室嵌顿或绞窄还须紧急手术。手术方法有以下几种，根据心包缺损的大小和临床表现采取不同的手术方法：

（1）直接缝合心包缺损：小缺损可以直接缝合。

（2）人造补片或牛心包补片缺损修补术：若成人心包裂口直径大于 3 厘米，左心室不能自由进出滑动者，必须切开缺损口，切除扩大的左心耳，以防止嵌顿和血栓的形成，但是小心耳可不必处理。剖胸后心包膜和肺之间发生粘连，可封闭心包膜的缺损口，防止左心耳的脱出。但扩大的心包缺损边缘不能直接缝合，以防止引起心包腔缩小，压迫心脏。可以用人造补片或牛心包补片行缺损的修补术。注意在补片上开多个小孔以利引流。

（3）嵌顿心脏还纳，缺损修补术。

（4）带蒂隔肌瓣修补：最近提出可避免异物感染或异物反应，但临床效果还不确定。

【术后观察及处理】

同一般非体外循环心脏手术术后处理，术后注意引流量的观察，防治出血与心包积液；注意预防肺部并发症，感染的防治。

【疗效判断、出院后随访与预后评估】

本病预后良好，若无部分心脏疝出或嵌顿等并发症者，可以无症状并享有正常寿命。但心包部分缺损者有的可引起部分心包疝出或嵌顿，严重者可致猝死。先天性心包缺损手术治疗者疗效良好。患者症状消失，可以从事正常的活动。即使是心包部分缺损者引起部分心包疝出，只要及时手术，患者多可以获救。

（唐白云）

第二章 室间隔缺损

【概述】

室间隔缺损（ventricular septal defect, VSD）是指在室间隔的任何位置上存在左右心室之间的异常交通。室间隔缺损造成心室之间的血液分流，产生血流动力学的紊乱。室间隔缺损可以分先天性和后天性，后者多由其他心脏病变如外伤、急性心肌梗死等造成，本节暂不作讨论。先天性室间隔缺损系胚胎期原始室间隔发育不良所致，包括单纯性 VSD 和合并其他心脏畸形的 VSD 两种。本节集中讨论单纯性 VSD。

单纯性 VSD 是非常常见的先天性心脏病，发病率约为 0.2%，占所有先天性心脏病的 20～40%（不同人种有区别，华人中几乎占 40%）。

【诊断步骤】

（一） 病史采集要点

1. 多数患者生后体检时即可发现心脏杂音。

2. VSD 患者的主诉与 VSD 的大小、分流量以及肺动脉压力升高的程度有关。较小直径与分流量的 VSD（直径<0.5cm），不易出现明显的血流动力学障碍及肺动脉高压，临床上可长期无症状或仅有轻微症状。这类 VSD 有自然闭合趋势，多于 1 岁之内发生。

3. 对于较大直径，大分流量 VSD 患者可有活动后心悸气促等表现。而巨大分流量 VSD（直径等于或大于主动脉根部直径），患者常伴有生后喂养困难、发育迟缓、易于出现反复的肺部感染以及婴儿期顽固的充血性心力衰竭及持续性呼吸窘迫。

4. 大分流量 VSD 如未能及时矫治，伴随的肺动脉高压逐渐加重，一旦表现为阻力性肺血管病变，肺循环阻力可能高于体循环阻力，造成血液逆转成右向左分流，称为 Eisenmenger 综合征：症状包括发绀、右心衰等。

（二） 体格检查要点

1. 典型的 VSD 心脏杂音改变 胸骨左缘第 3、第 4 肋间Ⅲ～Ⅳ/Ⅵ全收缩期杂音，杂音性质多数比较粗糙，有时能传导至整个前胸壁；第 1 心音常被遮盖，第 2 心音（P2 成分）常亢进；多数可在杂音相应前胸壁扪及震颤。

2. 当 VSD 伴随肺动脉高压时，第 2 心音亢进越发明显；随着肺动脉压力逐渐升高，典型 VSD 杂音可出现收缩期杂音逐渐变短、减弱，震颤减弱甚至消失，同时伴有心前区隆起等表现；合并极严重肺动脉高压的 VSD 听诊常仅表现为高亢的第 2 心音，杂音、震颤等均消失，患者可在咳嗽、屏气、哭闹、或肺部感染时出现短暂的发绀，此时有可能发现肝大、颈静脉

怒张等右心功能不全体征。

3. 大分流量 VSD 患者可表现为发育迟缓，严重者体重可低于标准体重的 20%以上。

（三） 辅助检查

1. 胸部 X 线检查 与分流量有关，大分流量 VSD 常可见肺血增多，肺动脉段膨隆，右下肺动脉与中间支气管直径比大于 1.5，更严重者可出现肺动脉“残根样”改变，中外带肺野内肺血反而减少；心影可增大，按照不同的肺动脉高压程度可表现为左室大、右室大以及双心室增大。

2. 心电图 小分流量 VSD 可表现为正常心电图；较大分流量者多数表现为电轴左偏、左室高电压；随着肺动脉高压的进展，逐渐可以表现为正常电轴、左、右心室高电压，最终乃至电轴右偏、以右室增大为主甚至右室肥厚的表现。

3. 彩色多普勒超声心动图 彩色多普勒超声心动图是目前诊断 VSD 最常用的诊断工具，通过各种切面可显示 VSD 的位置、大小、与主动脉瓣以及三尖瓣的关系、左右心室流出道的情况以及分流的情况；其不足之处在于无法精确测量分流量、肺阻力指标。故在某些极严重肺高压的患者尚不能完全取代心血管造影检查。

4. 心导管介入检查 诊断的金标准。因其为有创性检查，多数病情较单一，肺动脉高压程度不是太严重的患者已不需进行。但是对于伴随严重肺动脉高压患者，需要决定是否能接受单纯 VSD 封闭手术时，需要心导管检查测量肺动脉压力，计算肺动脉阻力以及观察急性肺动脉扩张试验的结果。个别单位还开展了血管内超声检查，该技术结合超声显像和心血管介入检查技术，对于肺动脉病变的诊断有一定作用。

（四） 进一步检查项目

1. CT 及 MRI 近年多层（如 64 层）螺旋 CT 投入使用对合并其他复杂畸形的 VSD 诊断发挥了重要作用，另外 MRI 对于 VSD 的影像学诊断也有一定的作用。不过总体来说，CT 和 MRI 对于心内畸形的显示较之它们对大血管的显示仍然有一定程度的差距。

2. 放射性核素肺灌注显像 此检查可用于反映局部肺血流的灌注显像，对术前肺动脉压力的评估有一定的帮助。

3. 肺活检 肺活检进行的比例已经大大缩小，其所用的范围仅是常用的检查手段不能确定肺动脉高压程度已达不可逆阶段时，用以帮助确定肺血管病变程度。

【诊断对策】

（一） 诊断要点

1. 病史 肺动脉高压是影响 VSD 治疗和预后的重要病理生理改变，因此在询问病史的

过程中要注意收集相关资料如肺部感染、发育情况、心功能变化、有无发绀等。

2. 临床表现 典型 VSD，有发现心脏杂音的病史、相应心悸气促等症状，结合典型的胸骨左缘 3 ～ 4 肋间的收缩期杂音和震颤，诊断并不困难。但是是否伴有肺动脉高压，程度如何，以及有没有合并其他心脏畸形如动脉导管未闭、主动脉瓣脱垂、右室流出道梗阻甚至更复杂的畸形，则需要进一步的辅助检查来协助诊断。

3. 辅助检查 多数病人通过胸部平片、心电图和超声心动图可提供诊断依据；合并较重肺动脉高压的患者有时需要行心导管介入检查；极个别还需要行肺活检。

4. 手术 手术可以为最后确诊提供依据。手术中通过探查，可对 VSD 类型、位置、大小、肺动脉高压程度以及合并症等进行证实。

（二） 临床类型

VSD 的临床分型有多种，因为外科医师及解剖学家认识上的分歧，目前尚无统一的命名和分型系统，常用的分型方法如下，几种方法其实大同小异。

1. 常用的解剖学分型（根据 2000 年国际先天性心脏病命名学和数据库计划）

（1） 圆锥隔型（室上嵴上型）：也称为干下型、漏斗隔型、动脉下型。位于右室流出道漏斗部，肺动脉瓣下方，上缘与主动脉右冠瓣直接相连，缺损上方无肌性组织，是肺动脉瓣环和主动脉瓣环尖的纤维组织，下方是室上嵴的肌性组织（见图 2-1）。

图 2-1 干下型 VSD，缺损的上缘为肺动脉瓣。

（2） 膜周型（膜旁型）：缺损位于膜部或膜部周围，在室上嵴后下方，上缘临近主动脉右冠瓣和无冠瓣，下缘延伸至圆锥乳头肌，右侧临近三尖瓣隔瓣，希氏束走行于缺损的后下缘。膜周型缺损是最常见的室间隔缺损（见图 2-2）。

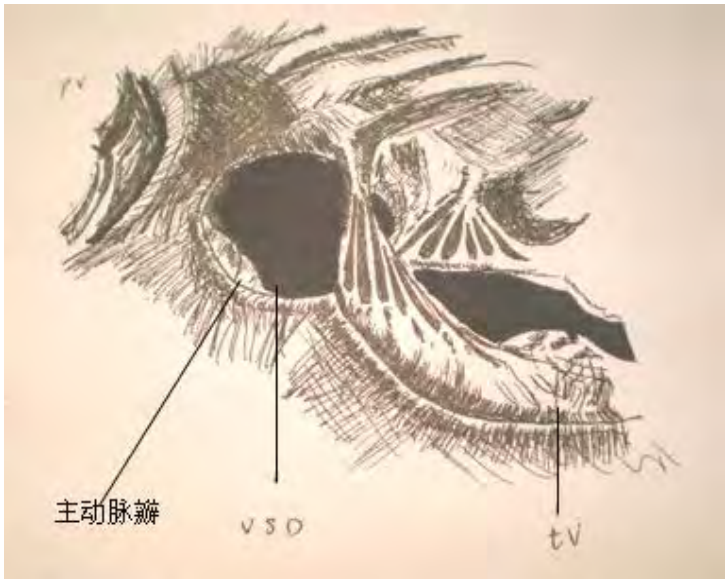


图 2-2 膜周型 VSD，缺损内可见到主动脉瓣。

（3） 房室通道型（流入道型）：位于室间隔流入道和三尖瓣隔瓣后下方，上缘为三尖瓣隔瓣瓣环，希氏束走行于缺损的下缘（见图 2-3）。

（4） 肌部型：位于室间隔小梁部，一般多靠近心尖部，可单发或多发。瑞士干酪型缺损是指位于心尖部的多发性小缺损，其右心室面有肌性小梁遮掩而显露不清楚，但在左心室面显露不清楚。

（5） 左心室—右心房交通型（Gerbode 型）：因二尖瓣三尖瓣瓣环实际上并不在同一个平面上，二尖瓣略高，当 VSD 边缘在三尖瓣瓣环平面上时分流将发生在左心室与右心房之间。

2. Anderson 分型

（1） 膜周部：同解剖学分型，再分为偏流入道型、偏小梁部和偏流出道型。

（2） 肌部：基本同解剖学分型。

（3） 双动脉下型：基本同解剖学分型的圆锥隔型。

3. Van Praagh 分型

（1） 房室通道型：同解剖学分型（见图 2-3）。

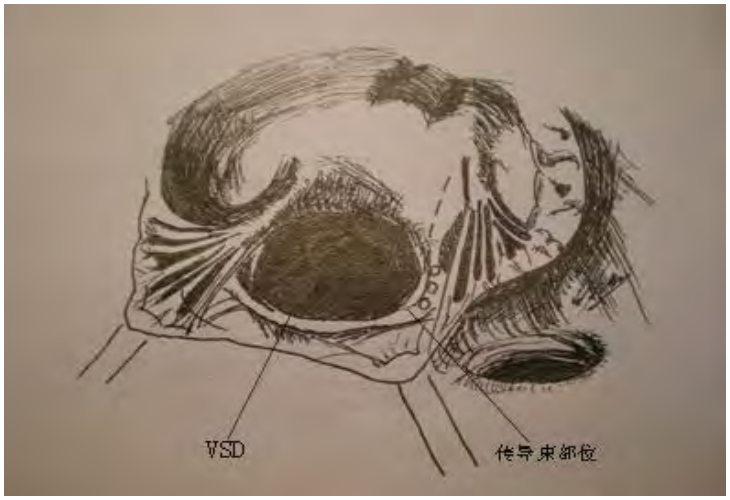


图 2-3 房室通道型 VSD，缺损的下缘有传导束走行。

（2） 肌部：同解剖学分型。

（3） 圆锥室间隔型（膜旁型）：包括膜部缺损和膜部周围区缺损，还包括圆锥室间隔对位不良型缺损。

（4） 圆锥隔型：基本同解剖学分型。

（三） 鉴别诊断要点：

VSD 诊断一般不会太困难，主要和其他左向右分流的先天性心脏病以及单纯肺动脉狭窄进行鉴别，如房间隔缺损、动脉导管未闭等。典型的 VSD 通常凭借听诊可诊断，即使体检无法作出鉴别，经过胸片、心电图和超声心动图亦可区分。

表 2-1 几种常见先天性心脏病体检和辅助检查对比

	室间隔缺损	房间隔缺损	动脉导管未闭	肺动脉瓣狭窄
体检	L3~4SMIII～IV/VI，P2↑	L2~3SMII～III/VI，P2↑，固定分裂	L2CMIV/VI，隆隆样， P2↑	L2~3SMII～IV/VI，多数粗糙，P2↓
X-ray	肺血增加	肺血增加	肺血增加	肺血减少
ECG	正常，电轴左偏或右偏，左室、右室或双室高电压	电轴右偏，不完全右束传导阻止	正常，电轴左偏或右偏，左室、右室或双室高电压	电轴右偏，右室高电压，不会出现左心负荷增大表现
UCG	可确诊	可确诊	可确诊	可确诊

【治疗对策】

（一） 治疗原则

VSD 的治疗包括手术治疗和非手术治疗，手术治疗是根治性方法。对于中等分流量以上、合并肺动脉高压或其他心脏畸形的 VSD，手术治疗是最佳方式，这一点勿庸置疑。这些患者主要需要考虑治疗的时机问题。而对于没有症状的小分流量 VSD 治疗目前仍有争议。这类患者 VSD 往往有自行闭合的可能，且患者本身出于对于手术风险和手术疤痕的疑虑一般不愿意接受手术。外科医师的态度倾向于：小分流量 VSD，一般 2 岁以后自行闭合机会很小，因此应定期随访，如出现：心内膜炎、主动脉瓣脱垂及关闭不全、左心室增大则应该接受手术治疗。

（二） 术前准备

1. 中等分流量和小分流量的 VSD 一般术前准备与一般体外循环的患者没有区别。主要是预防和控制感染，清除隐性感染灶；治疗异常的脏器功能；治疗潜在的出血灶等。一般不需要专门的强心利尿等治疗。

2. 大分流量 VSD 则需要改善心功能，评估肺动脉高压程度，同时使用药物降低肺动脉压力。发育迟缓营养不良的应给予营养支持，纠正贫血和低蛋白血症。

3. 对于已出现顽固充血性心衰和持续性呼吸窘迫的患者，术前强心利尿降肺动脉高压措施效果不佳，须抓紧时机手术，术前需纠正水电解质失衡，以强心药维持并给予呼吸机辅助呼吸。

（三） 治疗方案

1. 非手术治疗

非手术治疗主要目的是针对左向右分流的病理生理状态和肺动脉高压。

（1） 氧疗：主要针对心功能不全和肺动脉高压的患者，氧疗有助降低肺动脉压力，减轻右心后负荷。

（2） 药物：①强心剂：包括洋地黄类（地高辛、西地兰）、多巴胺和β受体激动剂（多巴胺、多巴酚丁胺）、磷酸二酯酶抑制剂（氨力农、米力农）；②利尿剂：通常联合使用保钾和排钾利尿剂，如呋塞米（速尿）、氢氯噻嗪（双氢克尿噻）和螺内酯（安体舒通）等合用；③血管扩张剂：降低心脏前后负荷，如硝酸甘油和硝普钠；④降肺动脉压力药物：包括一氧化氮（NO）、钙离子拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）、前列腺素类药物：包括前列腺素 E（PGE_1）和前列环素（PGI_2），均是选择性降低肺循环阻力的药物。

2. 手术治疗

（1） 手术指征：①中等大小以上的 VSD（VSD 直径>0.5cm）、有临床症状、辅助检查有心室增大或心室负荷加重表现、或合并肺动脉高压；②合并主动脉瓣脱垂及关闭不全、右室流出道梗阻、动脉导管未闭及其他心脏畸形；③圆锥隔型 VSD；④合并心内膜炎；⑤小分流量 VSD，无症状，辅助检查正常，年龄>2 岁，但合并以下任一指标：合并主动脉瓣脱垂；合并心内膜炎或有心内膜炎史；有任何心室增大表现。

（2） 手术时机：以前对 VSD 手术时机多笼统的以学龄前概括，但目前外科医师普遍对不同程度不同类型的 VSD 区别对待。①中等大小和分流量（VSD 直径<0.5cm）、无症状或症状轻微、辅助检查正常或轻度改变、无肺动脉高压的患者，仍可在 6 岁前手术；②大分流量（Q_P/Q_S>2:1）,或肺血管阻力>4U/m^2，或反复肺部感染，发育迟缓，应尽早手术；③生后表现为顽固性充血性心力衰竭或持续性呼吸窘迫，内科治疗手段无效，应在药物和呼吸机辅助下立即手术；④圆锥隔型 VSD 应早期手术以预防主动脉瓣关闭不全的发生；⑤小分流量 VSD（Q_P/Q_S<1.5:1），无症状，辅助检查正常，无合并其他畸形，2 岁以内尚有自行闭合机会，一般不考虑手术；2 岁以后自行闭合机会很小，应定期随访，一旦发现前述主动脉瓣病变、心内膜炎或心室增大表现则应手术治疗

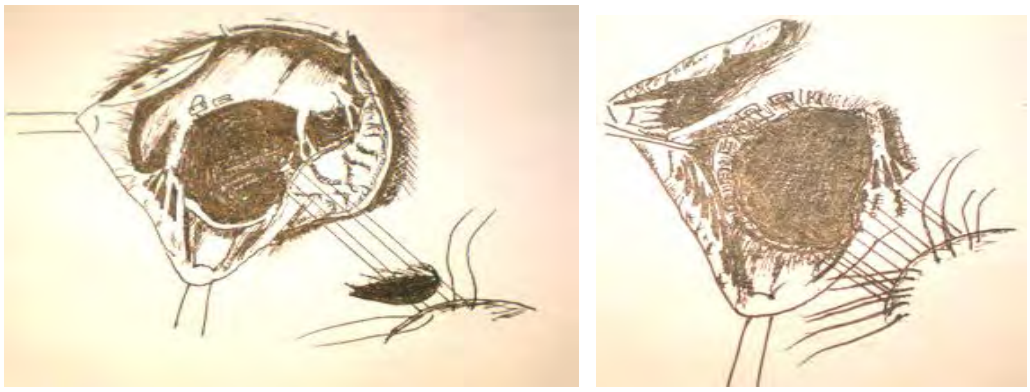
（3） 手术方法：VSD 修补方法已非常成熟，通常采用气管插管、静脉复合麻醉、经胸骨正中切口在体外循环下直接修补。体外循环的建立同一般心脏直视手术。术中根据 VSD 类型决定心脏切口部位，一般常用的有经右心房、经肺动脉、经右心室，也有经主动脉和左心室径路，有时尚可能采用 2 个甚至 2 个以上切口。

（4） 心脏切口选择：①经右心房径路：最常用，适用于膜旁、流入道、左室右房通道等类型修补；②经肺动脉径路：经常用于圆锥隔 VSD 修补；③经右心室径路：多用于修补无法经右心房和肺动脉切口修补的 VSD，如 VSD 延伸至漏斗隔，或圆锥隔下缘因肌性组织发育不良而暴露困难以及存在右室流出道梗阻等情况；④经主动脉径路：修补 VSD 同时需矫治主动脉病变时常用；⑤经左心室径路：极少采用，仅限于肌部的多发孔类型，特别是“瑞士干酪”型 VSD 修补。

（5） 修补方法：①直接修补法：小缺损以及有完整纤维边缘的中等大小缺损可用带涤纶小垫片直接修补。如为单针，以“8”字缝合，双针则间断褥式 2～3 针修补。缝线原则上缝在 VSD 纤维环上，若纤维环不完整则缝于其周围肌性组织上，需注意进针深度不可超过室间隔 1/2 以防损伤室间隔左侧的左束支纤维;靠近三尖瓣环处如仅在心室面缝合常由于组织不够牢固造成撕裂而致术后残余缺损,可将缝针穿过三尖瓣瓣环基底,将垫片置于心房面,依靠三尖瓣瓣环的纤维结构加固缝合。此种修补方法多用于非圆锥隔型且直径<0.5cm 的室

间隔缺损，对于纤维环清晰完整的中等大小缺损，依术者经验，也可选择直接修补，但 VSD 直径不应>1cm。

②补片修补法：有间断、连续以及连续加间断修补，补片材料可选择涤纶片、心包组织等，多用于较大 VSD 和圆锥隔型 VSD。涤纶补片一般裁剪为略大于 VSD 的类圆形。间断缝合时用 4-0 带垫双头针沿 VSD 边缘间断安置缝线，两条线间相互靠拢，进针从 VSD 下缘起，右室面进针，不穿透室间隔，再从右室面出针，在危险区距离 VSD 边缘至少 5mm，缝线安置完毕将补片均匀置于 VSD 上，拉紧后打结。连续缝合时以 5-0 或 4-0Prolene 缝线，连续缝合。注意补片大小需适中，放置要均匀，否则均易造成术后残余缺损。

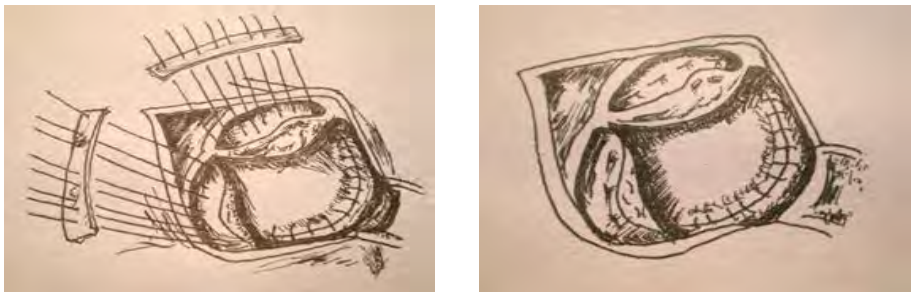


A B

图 2-4 示间断缝合时用带垫双头针沿 VSD 边缘间断安置缝线。

A B

图 2-5 A 示房室通道型 VSD 修补完毕，补片均匀置于 VSD 上，在危险区距离 VSD 边缘至少 5mm。B 示膜周部 VSD 修补完毕



A B

图 2-6 示干下型 VSD 修补方法

（6） 微创手术：随着 VSD 手术死亡率的下降，很多心脏中心开始进行微创手术，如采取正中或右外侧小切口心内直视手术，不停跳 VSD 修补，胸腔镜辅助 VSD 修补等方式，主要目的是减少手术切口创伤，缩短患者住院时间。

3. 介入治疗

1988 年开始，国外开始出现介入手段下的 VSD 封闭术，主要是使用封闭器，但至今应用尚不广泛。其优点是微创、患者恢复快，缺点是适应证狭窄，几乎仅能用于部分较小的膜旁型和肌部型 VSD，而且费用较贵。

【术后观察及处理】

（一） 一般处理

VSD 修补手术属于成熟的术式，术后处理同体外循环术后的常规处理：术后需要监护动态血压、中心静脉压、血氧饱和度、心率和心律、血气分析、尿量和引流量。

1. 补液：术后早期适当限制入量，如是婴幼儿补液量控制在 50ml/kg.d 水平。

2. 呼吸道管理：术后早期，一般需呼吸机支持 4～6 小时，如合并肺动脉高压则需更长。当患者清醒后，循环稳定、引流不多、血气正常后可逐步脱机，达到停机标准后停机 20～30 分钟，复查血气分析正常可拔气管插管。拔管后需定时雾化湿化气道、物理治疗以及必要时吸痰以帮助排痰。

3. 药物治疗：术后早期可继续静脉给予适量的强心剂和利尿剂，术前如有心功能不全则必须使用。抗生素需常规静脉使用 3～5 天。有肺动脉高压的患者使用降肺动脉药物如 PGE_1 和 NO 等。

4. 营养支持：如术前有发育迟缓、营养不良，术后应继续给予营养支持。如一般情况可，拔管后 6 小时可少量饮水，12 小时可进少量流质，24 小时后可予半流饮食。早期能量摄入不足时静脉应给予补充。

（二） 并发症的观察和处理

1. 传导阻滞：早期 VSD 修补发生率高，与解剖结构受损、显露不充分等有关，现已大大减少，多数由于体外循环致一过性心律失常。完全性房室传导阻滞多由于操作时损伤房室结和 His 束有关，发生率约 1%。传导阻滞与不同类型 VSD 有关。

（1） 圆锥隔型 VSD：损伤机会较少，但对大型的圆锥隔大部分缺如的类型要小心下缘。

（2） 膜旁 VSD：是比较容易出现传导阻滞的一型。传导束走行于后下缘即圆锥乳头肌和三尖瓣瓣环之间，缝合时需小心。

（3） 房室通道型 VSD：传导束位于下缘，且经常在三尖瓣环下没有其他组织，此处需要非常注意。

（4） 肌部 VSD：损伤可能性很小

操作上注意要点是要对传导束的走行非常熟悉，术中对可能有传导束的地方不夹不拉，使用转移针以避开传导束等。术中一旦发现传导阻滞，考虑有误缝可能，需拆掉原有缝线重缝。如无明显原因，可试用异丙肾上腺素提高心率，无效则需安装临时起搏器。如术后 1 月仍不恢复应考虑安装永久起搏器。

2. 残余分流：原因是显露不充分、缝合时疏漏、缝合过程过度牵拉缝线使心肌切割撕裂、补片过小或过大、感染等，发生率约 5%。大多数再通位于 VSD 右下角。术中修补完毕后，如血气分析右心室血氧分压高于右心房 5%则需高度怀疑。术中经食道超声心动图（TEE）可为外科医师提供修补后的评估意见。术后如发现 VSD 残余分流，分流量较大（Q_P/Q_S>1.5:1）需要再次手术修补。小的残余分流，患者无症状，可暂时观察。

3. 主动脉瓣关闭不全：常由于先天性主动脉瓣脱垂，或术中牵拉主动脉瓣以及误缝主动脉瓣所致。多数发生后均需及时手术修复，因此术中应仔细探明主动脉瓣解剖关系。

4. 术后体外循环并发症：包括低心排综合症、肺动脉高压危象、心律失常、上消化道出血等。按照相关处理方法治疗。

【疗效判断】

随着体外循环、心肌保护及监护技术的提高，VSD 修补的死亡率已显著下降，总体死亡率不足 1%。大龄单纯 VSD 修补术的死亡率接近零。婴幼儿多由于低体重，大分流量，合并重度肺动脉高压，死亡率略高。超过 96%的患者术后生存质量很好。

【出院后随访】

（一） 出院时带药：出院时带备少量口服洋地黄类药物和利尿药即可。

（二） 检查项目与周期：一般出院后 1 个月复查胸片，3 个月至 6 个月复查超声心动图。

（三） 定期门诊检查：术后 3 个月至 6 个月门诊复查一次，1 年左右复查 1 次即可。如出院时仍有轻微的残余分流、主动脉瓣关闭不全，则每 6 个月仍需复查 1 次，如超声心动图显示病情有加重趋势则需再次手术治疗

（四） 应当注意问题：术后早期不建议进行过于激烈活动，3 个月内胸骨尚未完全愈合，注意勿剧烈冲撞。

（熊迈 王治平）

第三章 房间隔缺损

【概述】

房间隔缺损（atrial septal defect, ASD）即房间隔上存在任何的使左右心房互相沟通的缺口。ASD 可以单独存在，也可以和其他心脏畸形合并存在。ASD 的分类也有多种，最主要的分类分为继发孔型和原发孔型，本节主要讨论继发孔型 ASD 以及伴有部分肺静脉异位引流的类型，原发孔型 ASD 将在房室间隔缺损一节继续讨论。ASD 血流动力学改变均为左向右分流类型。

房间隔缺损的发病率约为 0.07%，占先天性心脏病的 6～10%，其中男女比例约为 1：2～3。继发孔型 ASD 是 ASD 中最常见的类型，约占全部的 80～90%（国内的资料约达 94%）。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．中等以下分流的 ASD，在儿童期及之前几乎是没有临床症状的，多数病例被发现是在体检时听诊有心脏杂音。

2．大多数患者出现症状是在成年以后，例如活动后心悸气促、易疲倦、活动耐力下降、反复呼吸道感染发作等，随着病情发展可逐步出现右心功能不全的相关表现，如伴随有严重阻塞性肺动脉高压者，则可出现发绀。

3．大分流量的 ASD，由于婴儿期肺动脉压力迅速下降后右心室顺应性增加，Q_P/Q_S 可达 3～4:1 甚至>4:1，出现婴幼儿期的反复呼吸道感染以及发育延缓。

4．部分下腔型 ASD，由于同时存在较发达的下腔静脉瓣（eustachian 瓣），血流从下腔静脉回流时会被直接引导通过 ASD 而进入左房，从而造成发绀。这类患者需要和 Eisenmenger 综合症的发绀相鉴别。

（二）体格检查要点

1．典型的 ASD 心脏杂音改变：胸骨左缘第 2、第 3 肋间Ⅱ～Ⅲ/Ⅵ收缩中期杂音，性质柔和，此杂音为肺动脉瓣相对狭窄杂音，而非房间隔血流分流造成的杂音；肺动脉瓣听诊区第 2 心音亢进、固定分裂；少数病人可在胸骨左缘第 4、第 5 肋间闻及Ⅱ/Ⅵ舒张期隆隆样杂音，此为三尖瓣相对狭窄的杂音。

2．当 ASD 伴随重度的肺动脉高压时，第 2 心音更加亢进，有时可出现肺动脉瓣和三尖瓣关闭不全的杂音；伴随重度的三尖瓣关闭不全时可见颈静脉搏动；如出现右心衰时可出现肝大、腹水征及下肢水肿。

3．老年患者可有房性异位节律以及心房纤颤，与年龄成正比。

（三）辅助检查

1．胸部 X-ray 平片 中等分流量以下的 ASD 可仅表现为肺纹理增多，呈肺充血改变，另主动脉结变小；分流量大，病程长，合并肺动脉高压时可出现肺动脉段膨隆，肺动脉增粗，右房及右室增大，呈“梨型心”改变。

2.心电图 心电图多呈现不完全性右束支传导阻滞,V_1导联 rSr’或 rSR’和电轴右偏，右室肥大，P 波增高提示右房增大。

3．彩色多普勒超声心动图 二维彩色多普勒超声可明确 ASD 诊断，可以确定 ASD 的位置以及是否合并肺静脉异位引流。当然，在绝大部分患者这已经足够了。只有少数诊断不明、怀疑有其他畸形和重度肺动脉高压患者可能需要心导管介入检查来进一步明确诊断。

4．心导管介入检查 如上所述，心导管介入检查在少数患者还是必须的。其可明确极少数难以诊断的 ASD，确定肺静脉位置，也可测量肺动脉压力及计算肺阻力。比如，当影像学无法提供 ASD 存在的直接证据时，通过心导管对上腔静脉和右心房血氧含量可提供诊断 ASD 的证据。

（四）进一步检查项目

以上诊断已可给予肯定诊断。多层的螺旋 CT 和 MRI 近年在心血管疾病诊断上应用有所增加，不过单纯病例一般不作常规检查，仅一些怀疑合并其他复杂心脏畸形的患者需要进行。至于其他的检查手段，比如肺活检，主要是在无法明确判断肺动脉高压以及肺血管病变程度时才使用，一般极少应用。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史

ASD 在婴儿期有大约 0.1%的死亡率（所有类型），其后在 20 岁以内很少死亡。继发孔 ASD 患者症状多在成年后出现并逐渐加重。晚期患者可出现心律失常（房颤或房扑）、右心衰、发绀等症状。对于年龄较大的患者在收集病史的时候应注意有无心功能不全、肺动脉高压和心律失常等的病史。

2．临床表现

典型的继发孔 ASD 患者，可以有发现心脏杂音病史，有活动后心悸气促等症状，体查有胸骨左缘第 2、第 3 肋间Ⅱ～Ⅲ/Ⅵ柔和的收缩中期杂音，P2 亢进和固定分裂，高龄患者经常伴有房颤、房扑。当 ASD 伴有其他心脏畸形的时候，如部分肺静脉异位连接时，可以早

期出现肺动脉高压的表现，如反复呼吸道感染、发育受限、右心功能不全等。而需要注意的是，有一些特殊类型的 ASD，如某些下腔型 ASD，因 eustachian 瓣的引导作用，会造成下腔静脉血液直接回流入左心房，临床上表现为发绀、杵状指，此类患者需与 Eisenmenger 综合征相鉴别。

3．辅助检查

典型的继发孔 ASD 有较特异的辅助检查结果时容易诊断，比如心电图上显示电轴右偏（多为＋60～＋180º），不完全右束支传导阻滞，P 波增高等。超声心动图可直接探知 ASD，是诊断的直接证据，还能发现右房增大、房间隔反向运动等间接证据；另外超声心动图尚能探知肺静脉的位置。唯少数合并肺动脉高压，肺血管病变程度不明，对是否存在手术禁忌征有疑问的患者需要心导管介入检查。极少数以上辅助检查相互间有矛盾的患者可能需要接受肺活检，不作为常规。

4．手术

手术是证实 ASD 的最直接手段，手术中可明确 ASD 位置、大小、类型，探查是否合并有肺静脉异位连接，也可直接测量肺动脉压力。

（二）临床类型

ASD 的临床分型，国际先天性心脏病命名学和数据库计划将之分为以下 6 个亚型：

1．继发孔型 占约 80%，限于卵圆窝，系由于原发房间隔缺损造成

2．原发孔型 占约 10%，发生于房间隔的下部，紧邻房室瓣，可伴或不伴有二尖瓣前瓣裂，目前多将此型归入部分型房室间隔缺损。

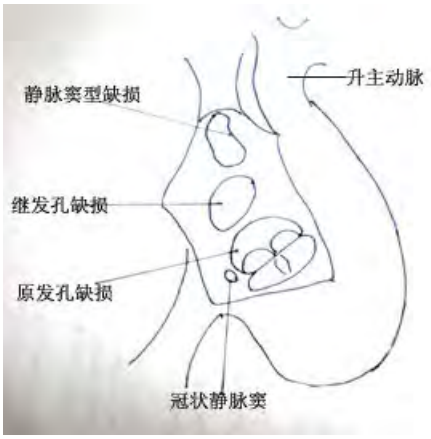


图 3-1 ASD 的临床分型示意图

3．静脉窦型 多发生于上腔静脉与右心房连接处，位于房间隔的后部，大部分伴有右上肺静脉异位连接于右心房。很少数的病例发生于下腔静脉与右心房连接处，并伴有右下肺静脉异位连接。

4．单心房型（共同心房型） 房间隔完全无发育。

5．卵圆孔型 在原发房间隔和继发房间隔之间存在的左右心房之间的小型交通，与继发孔型的区别在于房间隔本身缺损并不明显，主要是由于右心房压力升高，推开原发房间隔使卵圆孔重新开放。

6．冠状窦型（无顶冠状窦型） 管状结构的冠状窦在注入右房前因本身结构缺损造成与左房直接交通，称为无顶冠状窦，常同时伴有永存左上腔静脉。该型较特殊，房间隔上常无真正的缺损通道，然而生理上却存在分流，缺损大时左上腔静脉血液回流入左房，会有发绀表现。

在国内，多数教科书仅简单分为原发孔型和继发孔型 2 种类型，卵圆孔型、静脉窦型和单心房型归于继发孔型内，而无顶冠状窦型另列，我们仅就继发孔型 ASD 讨论。依部位不同，继发孔型 ASD 临床上可分以下 4 型：

1．中央型（卵圆窝型） 最常见，占继发孔型的 75％，位于卵圆窝，缺损边缘完整，绝大部分单发，大小不等。

2．下腔静脉型（低位型） 占继发孔型的 10％，特点是 ASD 无下缘，缺损直接连接下腔静脉右房入口，部分伴有右下肺静脉异位连接者可归入前文所述的静脉窦型 ASD。

3．上腔静脉型（高位型） 占继发孔型 4％左右，特点是 ASD 无上缘，缺损直接连接上腔静脉右房入口，大部分伴有右上肺静脉异位连接而可归入前文所述的静脉窦型 ASD。

4．混合型 少见，同时兼有上述其中 2 种类型的特点。当该型 ASD 兼具上腔静脉型和下腔静脉型的特点时，ASD 无上缘也无下缘，属于前文所述单心房或共同心房型 ASD。

（三）鉴别诊断要点：

单纯 ASD 诊断一般并不困难，结合病史、体格检查和辅助检查结果即可明确。诊断不明确者常合并其他心脏畸形如肺静脉异位连接、肺动脉瓣狭窄、二尖瓣狭窄等。临床时很多时候诊断不明确不是 ASD 不明确，而是对其伴随的肺动脉高压程度不明确，对手术适应证和禁忌证选择上有疑虑。单纯 ASD 鉴别诊断往往是原发孔型 ASD 和继发孔型 ASD 之间的鉴别。

表 3-1 原发孔和继发孔 ASD 体检和辅助检查对比

	原发孔	继发孔
体检	除 L2~3SMⅡ～Ⅲ/Ⅵ, P2↑，固定分裂外，可闻及心尖区 SMⅡ～Ⅲ/Ⅵ，吹风样	L2~3SMⅡ～Ⅲ/Ⅵ, P2↑，固定分裂
X-ray	肺血增加，除右心系统增大外可有左心系统增大表现	肺血增加，右心系统增大,不会出现左心系统增大表现
ECG	电轴左偏，Ⅰ°房室传导阻滞，avf 导联主波向下,严重患者出现左室高电压。	电轴右偏，不完全右束传导阻滞
UCG	除探及 ASD 外尚可发现二尖瓣前瓣裂并程度不等的二尖瓣关闭不全。	可确诊

【治疗对策】

（一）治疗原则

ASD 一般自发闭合的机会较低，国外资料认为直径>8mm 的 ASD 几乎没有自行闭合的机会，即使是直径<4mm，1 岁以后自行闭合的机会也很少，4 岁以后则几乎不会自行闭合。虽然单纯 ASD 合并严重肺动脉高压的发生率较室间隔缺损及房室间隔缺损少,多发生在合并肺静脉异位连接即静脉窦型 ASD，合并肺动脉高压的比例大约是 10%。但是因为其自发闭合机会少，不处理始终存在左向右分流，故关闭 ASD 是外科医师的一致意见。理论上 ASD 封闭手术没有年龄限制。但 ASD 最主要的晚期致死原因是心衰和心律失常，与年龄成正比，对年龄超过 40 岁，即使手术修补后，心律失常的几率仍然超过 50%且多数心功能不能完全恢复。因此 ASD 封闭的时机不宜太晚，大多数心脏中心建议学龄前。

（二）术前准备

1．单纯 ASD 在适龄期（学龄前）手术前不需要药物准备，与一般体外循环术前准备相同，主要是预防感染，清除潜在感染或出血灶。

2．对合并肺静脉异位连接、肺动脉高压的患者，术前主要是准确评估肺动脉高压和使用降低肺动脉压力的药物。

3．年龄超过 40 岁，中度以上肺动脉高压，心功能不全和心律失常是 ASD 手术的危险因素。对于高龄、心功能不全和已有心律失常（房颤、房扑等）的患者，术前给予强心、利尿、氧疗，降低肺动脉压力、改善心功能，房颤患者控制心室率后再行手术治疗是必需的。

（三）治疗方案

1．非手术治疗：

（1）氧疗：对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可降低肺动脉压力，减轻右心后负荷。

（2）药物：

①．强心剂：主要作用是加强心收缩力，改善心功能。包括洋地黄以及多巴胺和β受体激动剂。地高辛：维持 0.125～0.5 mg/d（成人），5μg/kg·d（小儿）。西地兰：维持 0.2～0.8mg/d（成人），0.04～0.08mg/d（小儿）。多巴胺：2~10μg/kg·min 微泵 iv。多巴酚丁胺：2~10μg/kg·min 微泵 iv。

②．利尿剂：要注意补钾，防止因电解质紊乱造成严重心律失常，可联合使用保钾和排钾利尿剂。氢氯噻嗪（双氢克尿噻）：25~50mg/d。呋塞米（速尿）：20～40mg/d，必要时 iv。螺内酯（安体舒通）：20～40mg/d。

③．降低肺动脉压力药物：一氧化氮（NO）：5～20ppm 吸入。前列腺素 E（PGE_1）：10～30ng/kg·min 微泵 iv。钙离子拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）等均有一定降肺动脉压力作用，剂量则需个体化。

④．抗凝剂：有房颤的患者为防止血栓形成，内科建议以华法令作抗凝治疗，抗凝的强度一般要求 INR 达到 2.0 左右；抗凝治疗可使手术中出血增加，术前需停药，待 INR 降到 1.5 以下，如不能达到，术前予维生素 $K_1$10～20mg iv 中和华法令作用。

1．手术治疗：

（1）手术指征

①．单纯继发孔 ASD 合并有右室容量负荷的患者，即使没有症状或是儿童，均为手术适应证，手术时机无年龄限制，但以学龄前最适宜。

②．伴有中度以上肺动脉高压，应尽快手术以防止进一步不可逆的肺血管病变以致出现右向左分流。一旦诊断 Eisenmenger 综合症则不能行简单的 ASD 修补手术。对于已出现双向分流的患者，如仍以左向右分流为主，经过心导管介入检查仍以动力型肺动脉高压为主者，或以右向左分流为主，但经过降肺动脉药物治疗后可恢复至左向右为主的患者仍可考虑手术修补。需要鉴别 Eisenmenger 综合症和 eustachian 瓣引导血液回流入左房的下腔静脉型 ASD，后者尽管也发绀但是是明确的 ASD 修补手术的适应证。

③．原发孔 ASD、伴有肺静脉异位连接、肺动脉瓣狭窄（即法乐氏三联症）、二尖瓣狭窄（即 Lutembecher 综合症）、三尖瓣关闭不全（中度以上）的继发孔 ASD，一旦诊断均应

手术，所伴有的病变应考虑在行 ASD 修补时同时矫治。

④. 50 岁以上患者，术后并发症和死亡率均明显升高，术前需要准确判断肺动脉高压程度，另外给予必要改善心功能治疗；60 岁以上患者尚应该了解冠状动脉情况；65 岁以上因手术与否对生存寿命无影响，而且手术风险大，不建议再进行手术治疗。

（2）手术方法：

①. 切口：常规采用胸骨正中切口，近年流行胸骨正中下段小切口，胸骨可不完全劈开。有些中心采用右前外侧切口。切口选择主要根据个人习惯。如果考虑病情较重或较复杂，采用小切口需谨慎。

②. 探查：心脏探查通常可见右心房增大、肺动脉增粗，有时经右心耳按压可探及 ASD 边缘，可估计其直径；探查项目包括是否有肺静脉异位连接、永存左上腔静脉等。

③. 建立体外循环：主动脉、上下腔静脉常规过带，全身肝素化后常规主动脉、上下腔静脉插管。下腔型 ASD 注意插管时位置应尽量低，以利于 ASD 下缘重建时暴露清楚；对于静脉窦型 ASD，上腔静脉插管需在无名静脉与上腔静脉交界处作直角插管。继发孔型 ASD 切开右房后左房可减压，因此 Mavroudis 建议可不放置左心引流管。

④. 修补方法：右心房切口，切口两侧留置提吊线各一根。探查 ASD 位置、大小，决定直接缝合还是补片修补。直接缝合时以 5-0 或 4-0prolene 缝线从下缘开始，双头针穿过 ASD 最低处打结，然后沿缺损内外缘向上缝合，双重逢合后在 ASD 最高点准备打结，嘱麻醉师鼓肺左心排气，打结；如 ASD 较大或是成人病人，应行补片修补，补片以心包片最合适，涤纶片有时会造成溶血；剪裁大小合适的心包片，以 4-0prolene 缝线沿缺损边缘自下向上与心包片作简单连续缝合，至最高点打结，打结前同样要排气。缝线经过冠状窦旁时进针勿太深以防误伤房室结。

⑤. 特殊类型 ASD 修补技术：合并右肺静脉异位连接时，如肺静脉口靠前靠上，直接将 ASD 上缘缝向肺静脉口时张力过大，可适当将 ASD 向上再剪开 0.5～1cm 再缝合；上下腔静脉型 ASD 上下缘缺如时，先在相应的缺损部位先作一个半荷包缝合，再按照上面的步骤进行，需注意勿把腔静脉特别是下腔静脉隔入左房，否则会造成发绀；静脉窦型 ASD 修补时要确定上腔静脉与肺静脉开口中点，从此点开始缝合心包补片，如发现右上肺静脉狭窄，则需切除部分继发隔以扩大 ASD；对于右上肺静脉回流入上腔静脉的类型，补片上缘需深入上腔静脉以分隔右心房，补片下缘到 ASD 的下缘，将肺静脉血经 ASD 引入左房。关闭 ASD 后再取一片补片置于上腔静脉上扩大上腔静脉与右房开口以防止上腔静脉狭窄。注意避免损伤窦房结。

2．介入治疗

继发孔型 ASD，缺损直径不是太大且有足够边缘，可使用经导管介入方法进行封堵。目前封堵装置有 Amplatzer，CardioSEAL 和 Helex 等。以常用的 Amplatzer 为例，封堵器是双面碟型，由导管送至缺损处，首先释放左心房碟面，导管回抽压紧于左房面，再释放右心房碟面，然后将导管与封堵器断开。国外一些中心使用封堵器封堵 ASD 已占所有 ASD 患者比例的 90％。主要问题是介入治疗一定要有外科保障，一旦出现封堵失败、装置移位或脱落、导管断裂，需要外科手术治疗。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

ASD 修补手术是第一种开展的先天性心脏病矫治手术，也是第一种经体外循环进行的先天性心脏病矫治手术。该术式非常成熟，很多中心术后均在手术室撤除呼吸机，即使带管返 ICU 也能实施短期拔管。大部分患者术后不需正性肌力作用药物支持，引流管术后第 2 天即可拔除，患者 12～24 小时即能从 ICU 转出普通病房。对于高危患者，术后主要注意心功能、心律失常、出血和呼吸道情况。此类患者，特别是高龄患者，病程长，左心室没有高前负荷锻炼，术后需控制输液速度和输液量，否则可能诱发左心衰。

（二）并发症的预防和处理

1．气栓 术中因左心暴露于空气中，气栓是较严重的并发症之一。术中如放置左心引流管则吸力不宜过大，以免左心过于空虚；除了缝合线打结前鼓肺排气操作外，复跳后头低位，关闭右房切口后，轻柔摆动左房左室促使气泡从灌注针头排出；如灌注针头处不断有气泡溢出，则左心排气时间应相应延长。

2．残余漏 主要由于手术技术缺陷造成，常在探查 ASD 时对缺损边缘判断不正确，缝合后残余漏，严重的甚至将下腔静脉血液引入左房造成发绀；另外过大的 ASD，成人患者，有时直接缝合因张力过大也会造成撕裂而出现残余漏。注意事项是仔细探查心内结构，适当的下腔静脉插管和心房切口，操作中合理使用补片，减少缝合张力。一旦出现残余漏，缺损大时需要二次手术修补，缺损不大可考虑使用介入手段封闭。

3．传导阻滞 很多时候是缝合 ASD 误伤冠状窦旁的房室结和传导束所致，一般发生率较低。术中经过冠状窦旁时不能深缝，不能距冠状窦过近，对该区不用镊子提捏钳夹。如开放主动脉复跳后发现传导阻滞，可首先试用异丙肾上腺素及阿托品，如怀疑缝线过深需拆除重缝，无效则需安装临时起搏器，术后 1 月仍不恢复者需安装永久起搏器。

【疗效判断】

继发孔型 ASD 手术效果明显，术后肺动脉压和右心房压均下降，平均动脉压升高。简单的继发孔型 ASD 死亡率极低，多数死亡病例都有合并肺动脉高压或其他心脏畸形。继发孔型 ASD 患者术后寿命与正常人群相同。成人患者，手术治疗 10 年生存率较非手术治疗高。对高龄患者，特别是 60 岁以上者目前有争议，有报道认为此组患者手术与非手术治疗生存率无差异。成年 ASD 患者国外术后常规予抗凝治疗 6 个月，对于合并房颤患者应复律，或者在 ASD 修补同时行 maze 手术。

【出院后随访】

（一）出院带药：带备少量口服洋地黄类药物可，不必长期利尿。

（二）检查项目与周期：如没有残余血流动力学异常不需要进一步检查。房颤者需要抗凝治疗，一般稳定后 3 个月复查 1 次 INR。

（三）定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查，出院后如有残余漏、传导阻滞需要 3 个月复查 1 次，严重者需再次手术。

（四）应当注意问题：无特殊。

（熊迈　王治平）

第四章 动脉导管未闭

【概述】

动脉导管未闭是最常见的先天性心脏病之一，约占先天性心脏病中的 15%，女性与男性之比为 3：1。动脉导管是胎儿时期赖以生存的血流通道，出生后由于肺血管阻力下降，流经导管血流减少而于生后 10－15 小时呈功能性关闭。多数婴儿在生后 4 周左右动脉导管闭锁，退化成为动脉导管韧带。1 岁以后仍未闭塞者即为动脉导管未闭。

动脉导管未闭造成左向右分流，肺血增多，逐渐形成肺动脉高压，晚期发生右向左分流，临床出现差异性紫绀，丧失手术治疗机会。

动脉导管未闭，约有 10%合并其他先天性心脏大血管畸形，如合并主动脉缩窄，大血管转位，肺动脉瓣狭窄，室间隔缺损，法乐氏四联症等。如紫绀型法乐氏四联症或某些大血管转位中，有动脉导管未闭，很可能是作为维持生命而起代偿作用的通道，故应十分注意。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

自幼易患伤风、感冒及呼吸道感染，易发热。发育一般较差。导管粗、分流量大者，则活动后易有心悸、气促等症状；导管细、分流量小者，临床多无明显症状。

(二)体格检查要点

1．颈部血管搏动增强，脉压加大，四肢动脉可有水冲脉和枪击音。

2．脉压随分流量的增大而增宽。

3．心脏检查 心尖搏动增强并向左下移位，心浊音界向左下扩大。胸骨左缘第Ⅱ肋间偏外侧有响亮的连续性机器样（似列车过隧道样）杂音，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，肺动脉第二音亢进及分裂，肺动脉瓣可有相对性关闭不全的舒张期杂音。分流量较大时，由于通过二尖瓣口血流增多、增速，心尖部有短促的舒张中期杂音。

(三)辅助检查要点

1．X 线检查

轻型可正常。分流量大者，肺血管影增多，肺动脉干凸起，搏动增强。左心房、左、右心室增大、主动脉扩张。

2．心电图检查

一般心电图正常或电轴左偏；分流量较大者，先出现左心室高电压，有肺动脉高电压，

则左、右心室均有肥大。

3. 超声心动图

左心房、左心室增大，主动脉增宽，并可显示未闭动脉导管管径与长度。多普勒超声可于主、肺动脉远端测出收缩与舒张期湍流频谱，叠加彩色多普勒可见红色血流来自降主动脉，通过未闭导管沿肺动脉外测壁流动；当肺动脉压超过主动脉时，可见蓝色血流自肺动脉经未闭导管进入降主动脉。

4. 心导管检查

一般病例可不作心导管检查。如果临床杂音不典型，或疑为合并其他畸形时，应作右心导管检查。心导管检查可进一步明确分流的部位，是否有肺动脉高压以及估计动脉导管的粗细。若肺动脉血氧含量较右心室高 0.5%容积以上，表示肺动脉水平有左向右分流。合并肺动脉高压的患儿，肺动脉压力等于或超过主动脉压力时，可产生肺动脉到主动脉的反向分流，使动脉血氧饱和度下降。有时心导管可自肺动脉通过未闭动脉导管进入降主动脉。必要时作主动脉造影，可见主动脉与肺动脉同时显影，并能明确未闭导管位置、形态及大小。

【诊断对策】

(一) 诊断要点

连续性机器样杂音为本病的特征性体征，诊断不难，但在肺动脉高压时仅为收缩期杂音。早产儿无杂音仅表现心力衰竭，呼吸窘迫综合症或不典型杂音，诊断困难时，除做超声心动图检查外，必要时应做心导管及心血管造影检查，进一步明确诊断及了解共存畸形。

(二) 临床类型

根据解剖形态，动脉导管未闭可分为下列类型：

(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且肺动脉端较细，犹如漏斗。

(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：导管本身呈动脉瘤样扩大，此型极为罕见。

(三) 鉴别诊断要点

1. 主－肺动脉间隔缺损

其临床症状、体征及各种 X 线所见均与动脉导管未闭及为相似，但临床症状出现更早更严重。主－肺动脉间隔缺损杂音位置偏低，X 线显示主动脉弓不增宽。右心导管检查时，导管常进入升主动脉；而动脉导管未闭时心导管易进入降主动脉。升主动脉造影能确切地证实有缺损存在。

表 4-1 动脉导管未闭与主－肺动脉间隔缺损的鉴别诊断

	动脉导管未闭	主－肺动脉间隔缺损
发生率	多见	罕见
心脏杂音	位置较高，双期连续性	位置较低，收缩期多见
紫绀	在艾森门格氏症时出现差异性紫绀	在艾森门格氏症时出现全身性紫绀
右心导管	导管经肺动脉易进入降主动脉	导管经肺动脉易进入升主动脉
升主动脉造影	肺动脉与降主动脉同时显影	肺动脉与升主动脉同时显影

2．室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全

表 4-2 动脉导管未闭与室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全的鉴别诊断

	动脉导管未闭	室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全
心脏杂音	连续性、机器样、向锁骨下方传导	不连续、叹气样、向心尖传导
心音图	菱形收缩期杂音	递减形舒张期杂音
右心导管	肺动脉水平分流	心室水平分流
升主动脉造影	肺动脉与降主动脉同时显影	造影剂由升主动脉返流至左室、右室同时显影

3．静脉杂音

常见于小儿，为连续性，但有舒张期加强，在右锁骨上窝及锁骨下最响，也可两侧均听到。取仰卧位或压迫颈静脉时，颈部杂音可消失或减弱。

4．先天性主动脉窦瘤破裂

主动脉窦瘤向右心室破裂时可产生连续性杂音，须与动脉导管未闭鉴别。前者杂音的位置较低，在胸骨左缘第三、四肋间，常伴有突发性心力衰竭。

【治疗对策】

(一) 手术适应证

直径在 0.3～0.8cm 的导管未闭，可行介入性治疗，但多数病人仍须手术治疗，较理想的手术年龄是 3～7 岁。

1．1 岁以内婴儿，对出现心力衰竭而应用药物不易控制者，应及时手术治疗

2．成人患者，只要肺血管继发性病理改变处于可逆阶段，血流动力学仍以左向右分流

为主，皆可考虑手术治疗。

3．合并细菌性心内膜炎者，一般须先经抗生素治疗，待感染控制 2～3 个月后再行手术治疗。对少数药物治疗感染不能控制特别是有赘生物脱落、反复发生动脉栓塞或有假性动脉瘤形成的，应及时手术治疗。

（二）手术禁忌证

1．合并严重肺动脉高压，已形成右向左分流为主，临床上出现分离性紫绀的病人。

2．在复杂先天性心脏病中，动脉导管未闭作为代偿通道而存在者，如法乐四联症、主动脉弓中断等，在复杂先天性心脏病根治手术前，动脉导管未闭不能单独闭合。

（三）术前准备

1．询问病史和进行有关检查：明确有无合并畸形和并发症，以确定手术方案。

2．重度肺动脉高压，右向左分流者：术前给予吸氧治疗和应用血管扩张药，有利于全肺阻力下降，为手术治疗创造条件。

3．合并心衰者：给予积极强心、利尿治疗，待心衰控制后再行手术。

4．肺部及呼吸道感染者：感染治愈后再手术。

5．细菌性心内膜炎病人：术前应做血液细菌培养及药物敏感试验，加强抗感染治疗，感染控制后再手术。

（四）手术方法

1．右侧卧位，左后外侧切口，第 4 肋间进胸。

2．将左肺上部向前下方推压，暴露左上后纵隔；在肺动脉处扪及震颤，即可证实诊断。在膈神经、迷走神经之间，或在迷走神经后方、左肺动脉主干上方，切开纵隔胸膜，充分暴露主动脉上段，肺动脉和导管前壁，并分离其周围组织，再游离动脉导管，注意保护喉返神经。

3．闭合导管的方法：

⑴结扎法：　适用于导管细长或儿童病例。在未闭导管的主动脉和肺动脉端，分别用粗线结扎(见图 4-1)。

⑵切断法：　适用于粗短的导管。用无创伤钳，分别钳夹导管的主动脉和肺动脉端，边切边用细线缝合两切端，先缝合主动脉端，后缝合肺动脉端(见图 4-2)。

⑶钳闭法：　在导管游离后，绕以粗丝线，作为导管钳闭器的导引。钳闭器自主动脉、左肺动脉间沟的宽敞间隙中进入。钳闭时，首先应钳闭主动脉端，左喉返神经要予以推开，防止嵌入钳闭器内，而致损伤。

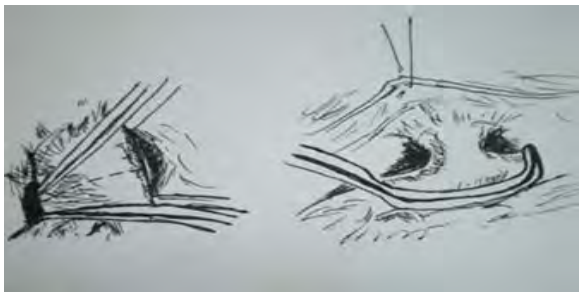
⑷最后间断缝合纵隔胸膜，吸除胸腔内残血，放置胸腔引流管，分层关闭胸壁切口各层。

A

B

C

图 4-1 示结扎方法



A

B

图 4-2 示切断缝合方法

（五）手术注意事项

1．若导管粗大，应游离导管的近、远端主动脉，并放置阻断带，若剥离导管破裂大出血时，可阻断主动脉，及时修补。

2．游离及钳闭导管时，注意防止损伤喉返神经。

3．阻断导管前，通常将血压降到 80㎜Hg 左右，再作结扎或切断缝合。

4．再次手术者，多需在体外循环下施行。

5．在结扎或切断导管前，应先暂时阻断导管血流 3～5 分钟，观察心率、心律、血压，

若无明显变化时，方可处理。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

1．术前伴有肺动脉高压者，多数心功能不全，要注意心力衰竭，应充分供氧。

2．术后密切观察有无发热、纵隔增宽、心脏杂音再出现等。

3．术后注意有无假性动脉瘤或导管再通。

（二）并发症

1．喉返神经损伤　防止措施在于弄清局部解剖关系，有意识保护喉返神经，并于喉返神经表面留一层纤维结缔组织，结扎导管时尽量将迷走及喉返神经牵向肺动脉侧，可明显减少损伤机会。

2．动脉导管破裂出血　分离导管时，动作太粗鲁，易造成导管破裂，应设法注意尽可能减少出血机会。一旦有严重大出血，应先压迫止血，让助手将导管上下段的主动脉阻断，能用动脉导管钳阻断则更好（因只阻断降主动脉的侧壁），吸净血液后缝合止血。来得及的话也可建立体外循环，在深低温微流量灌注下修复破口，并缝闭动脉导管肺动脉开口。

3．动脉导管再通　预防措施：结扎时一定保证肺动脉侧震颤完全消失；线结要打 5 个以上；术后及时静脉滴注硝普钠，使血压维持在术前水平。

4．血压升高

可能与以下因素有关：①动脉导管闭合后分流被阻断，左室排血全部进入体循环，血容量突然增加，血压升高；②左向右分流被阻断后，神经体液调节暂时紊乱，致使体内儿茶酚胺增加，导致血压升高。

【疗效判断及处理】

婴儿或儿童无并发症的动脉导管未闭外科闭合后，预期寿命在正常范围内。术前已发生中或重度血管病变者，术后肺血管病变的进一步发展可导致晚期死亡。进展期和长期慢性充血性心衰的成年患者手术时，由于长期左室容量负荷使心肌病变不可逆转，晚期死亡率增高。

（ 姚尖平　吴钟凯 ）

第五章 肺动脉口狭窄

【概述】

肺动脉口狭窄（pulmonary stenosis，PS）指以肺动脉口狭窄为唯一畸形的常见先心病。有别于同时有心室间隔缺损和主动脉骑跨的法乐四联症，病人的心室间隔完整但可伴有心房间隔缺损或卵圆孔未闭的病人，后两者在肺动脉口狭窄严重时，可使右心房压增高，引起右至左分流而出现紫绀，被称为法乐三联症。

肺动脉口狭窄有三种类型： 右心室漏斗部狭窄、肺动脉瓣膜狭窄和肺动脉主干狭窄，而以瓣膜狭窄最常见，约占 90%。瓣膜狭窄型，三个瓣叶融合成圆锥状，瓣孔变狭，最小可仅有 2mm。肺动脉瓣环可有不同程度的狭窄，狭窄后的肺动脉壁由于血流喷射旋涡而变薄扩张。此外，因右心室后负荷增加可导致右心室继发性肥厚。漏斗部狭窄型，是指右心室流出道的纤维肌肉或隔膜状狭窄，不伴有肺动脉的扩张。肺动脉主干狭窄型甚为罕见。本病男女之比约为 3∶2。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1．临床症状与肺动脉瓣狭窄程度，是否存在卵圆孔未闭，右室功能状态和右室大小及三尖瓣返流有关。

2．轻度和中度狭窄病人多无症状。

3．重度狭窄劳累可引起心悸、气促、胸闷、胸痛，严重者出现昏厥。

（二）体格检查要点

1．心脏检查： 瓣膜部狭窄病例在胸骨左缘第 2 肋间可扪及收缩期震颤，右心室明显肥大者可在胸骨左缘下方扪及抬举感。听诊时，在肺动脉瓣区听到Ⅱ～Ⅳ级粗糙的喷射样收缩期杂音，向左颈部传导，第二音减轻或消失。

2．漏斗部狭窄型，收缩期杂音以第 3、第 4 甚至第 5 肋间处最响，肺动脉瓣第二音正常。

3．晚期常有右心衰竭征象，如颈静脉充盈、肝肿大、腹水和下肢浮肿等。

（三）辅助检查

1．胸部 X 线平片： 右心室扩大，严重狭窄者有心房亦扩大。心尖圆钝，肺动脉圆锥在瓣膜型狭窄可有隆出，但在漏斗部狭窄型不隆出，而且在肺动脉主干狭窄型可有轻微凹陷。此外，肺门血管阴影减少，肺野较清亮。

2．心电图：根据狭窄程度可示正常、电轴右偏、不完全性右束支传导阻滞、右心室肥大劳损、T 波倒置和 P 波高尖等。

3．彩色多普勒超声心动图：彩色多普勒超声可明确肺动脉口狭窄诊断，可显示肺动脉狭窄程度、活动度、瓣膜结构及右心室和三尖瓣大小结构，测定右室收缩压与肺动脉收缩压之间阶差，并能估计狭窄程度。瓣膜型狭窄二维切面示右室壁增厚，肺动脉干增宽和瓣膜增厚，反光增强，开放受限，呈圆拱状或尖锥状。彩色多普勒显示肺动脉干内自瓣口射出多彩色血流束，连续多普勒可测得最大跨瓣压差。漏斗部狭窄，M 型则示 a 凹消失，瓣叶在收缩期呈高频震颤。二维示右室流出道狭小，小梁和肌柱增粗，或呈现第三心腔，肺动脉瓣形态无异常。多普勒在右室流出道可测得收缩期湍流频谱。

4．心导管介入检查：根据右心室收缩压，肺动脉－右心室连续压力曲线及右心室造影可以确诊本病，并显示其狭窄的类型，位置及其严重程度。右心室与肺动脉收缩期压力阶差超过 1.3kPa(10mmHg)，即可确立诊断。收缩期压力阶差不超过 5.3kPa(40mmHg)为轻度狭窄，压力阶差 5.3～13.3kPa(40～100mmHg)为中度狭窄，压力阶差＞13.3kPa(100mmHg)为重度狭窄。

5．选择性心血管造影：通过右心导管将造影剂注入右心室，可显示造影剂在肺动脉瓣部受阻，瓣膜融合如天幕状，凸出于肺动脉腔内，瓣孔如鱼口状，造影剂由此喷出呈狭条形，然后扇状散开，肺总动脉扩张（瓣膜狭窄），或在右心室流出道中形成狭长阴影（漏斗部狭窄），或见肺动脉及其分支狭小。

6．进一步检查项目

以上诊断已可给予肯定诊断。多层的螺旋 CT 和 MRI 近年在心血管疾病诊断上应用有所增加，不过单纯病例一般不作常规检查，仅一些怀疑合并其他复杂心脏畸形的患者需要进行。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史

轻度肺动脉狭窄病人临床上无症状，可正常生长发育，并适应正常的生活能力，可不需手术治疗。中等度肺动脉狭窄病人，一般在 20 岁左右出现活动后心悸气促状态，如不采取手术治疗，随着年龄的增长必然会导致右心室负荷过重，随后出现右心衰竭症状，丧失生活和劳动能力。对极重度肺动脉狭窄病人常在幼儿期出现明显症状，如不及时治疗常可在幼儿期死亡。

2．临床表现

临床症状与肺动脉狭窄程度，是否存在卵圆孔未闭，右室功能状态和右室大小及三尖瓣返流有关。重度狭窄在新生儿期已存在紫绀，右心室肥大，甚至心力衰竭。部分患者表现为胸闷、胸痛、心悸、呼吸困难，严重者出现昏厥。其主要体征是在胸骨左缘第二肋间听到响亮而粗糙的收缩期喷射性杂音，可伴有收缩期震颤，肺动脉区第二心音减弱。晚期常有右心衰竭征象，如颈静脉充盈、肝肿大、腹水和下肢浮肿等。

3．辅助检查

典型的肺动脉狭窄有较特异的辅助检查结果时容易诊断，比如心电图上显示电轴右偏，右心室肥大，劳损，右束支传导阻滞；超声心动图显示肺动脉狭窄、瓣膜活动度受限，瓣膜增厚及右心室肥厚，测定右室收缩压与肺动脉收缩压之间压差增大，并能估计狭窄程度。在少数怀疑肺动脉主干或分支狭窄，肺血管病变程度不明的患者需要心导管介入检查或 CT、MRI 检查。

4．手术

手术是证实肺动脉狭窄的最直接手段，手术中可明确肺动脉狭窄位置、类型和程度。

（二）临床类型

1．根据病变部位分为以下 3 型：

（1）肺动脉瓣狭窄最为常见，约占 90％，三个瓣叶交界融合成圆顶状增厚的隔膜，突向腔内，瓣孔呈鱼嘴状，可位于中心或偏向一侧，小者瓣孔仅 2～3㎜。

（2）漏斗部狭窄，呈现两个类型：第一类为隔膜型狭窄，在圆锥部下方，右心室流出道形成一个室上嵴和壁束间的纤维肌肉隔膜，把右心室分隔成为大小不一的两个心腔，其上方壁薄稍为膨大的漏斗部称为第三心室，下方为肌肉肥厚的右心室，二者间隔膜中心有一个狭窄的孔道，大小约在 3～15㎜之间，这类隔膜型狭窄常与动脉瓣膜狭窄同时共存，称为混合型狭窄。第二类为管道型狭窄，主要表现为右心室流出道壁层弥漫性肌肉肥厚，形成一个较长的狭窄心腔通道，这类型狭窄常伴有肺动脉瓣环和肺动脉总干发育不良，故无肺动脉狭窄后扩大。

（3）单纯肺动脉干及其分支狭窄则很少见，多数合并其它心内畸形。狭窄可发生于肺动脉主干及左、右肺动脉的任何部位，而以主干占多数。

2．无论那种类型的肺动脉口狭窄，均使右心室排血受阻，右心室腔内压力增高，增高幅度与肺动脉口狭窄程度成正比。肺动脉内压力则保持正常或稍有下降，因而右室腔与肺动脉内存在跨瓣膜的压力阶差，根据压力阶差程度分为 3 型：

（1）轻度肺动脉口狭窄：如跨瓣压力阶差在 5.3kPa(40㎜Hg)以下，对右心排血影响不

大。

（2）中度肺动脉口狭窄：跨瓣压力阶差在 5.34～13.33kPa(40～100mmHg)之间，右室排血开始受到影响，尤其运动时右心排血量降低。

（3）重度肺动脉口狭窄：跨瓣压力阶差大于 13.33kPa(100mmHg)以上则右室排血明显受阻，甚至在静息时，右心室排血量亦见减少，右室负荷明显增加。

（三）鉴别诊断要点：

单纯肺动脉狭窄诊断一般并不困难，结合病史、体格检查和辅助检查结果即可明确。诊断不明确者常合并其他心脏畸形如 VSD、ASD、PDA 等。鉴别诊断要考虑到下列各病：

1．心房间隔缺损 轻度肺动脉口狭窄的体征、心电图表现与心房间隔缺损颇有相似之处，要注意鉴别（参见"心房间隔缺损"章节）。

2．心室间隔缺损 漏斗部狭窄的体征与心室间隔缺损甚为相似，要注意鉴别（参见"心室间隔缺损"章节）。

3．先天性原发性肺动脉扩张 本病的临床表现和心电图变化与轻型的肺动脉瓣狭窄甚相类似，鉴别诊断有一定困难。右心导管检查未能发现右心室与肺动脉收缩期压力阶差或其它压力异常，同时又无分流，而 X 线示肺动脉总干弧扩张，则有利于本病的诊断。

4．法乐四联症　重度肺动脉口狭窄，伴有心房间隔缺损，而有右至左分流出现紫绀的病人（法乐三联症），需与法乐四联症相鉴别（参见"法乐四联症"章节）。

【治疗对策】

（一）治疗原则

轻度肺动脉狭窄病人临床上无症状，可正常生长发育并适应正常的生活能力可不需手术治疗，中等度肺动脉狭窄病人，一般在 20 岁左右出现活动后心悸气急状态，如不采取手术治疗，随着年龄的增长必然会导致右心室负荷过重出现右心衰竭症状，从而丧失生活和劳动能力，对极重度肺动脉狭窄病人常在幼儿期出现明显症状，如不及时治疗常可在幼儿期死亡。

（二）术前准备

1．肺动脉口狭窄轻者按心脏手术常规准备即可。

2．病情较重者，术前应注意休息，每天坚持两次吸氧，每次 30 分钟，加强营养，注意保暖，预防感冒。

3．重度肺动脉口狭窄易引起严重的低氧血症，甚至迅速出现充血性心力衰竭，应静脉用前列腺素 E1 5～10ng/（kg·min），纠正低氧血症和酸中毒，应急诊手术。

（三）治疗方案

1．非手术治疗：主要是防治肺部感染、心力衰竭或感染性心内膜炎。

（1）氧疗：对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可纠正低氧血症。

（2）药物：重症病例用β－受体阻滞剂以减轻右心室流出道梗阻，预防缺氧发作。前列腺素 E1 5～10ng/（kg·min），纠正低氧血症和酸中毒。

2．手术治疗：

手术指征：①重度狭窄的婴幼儿合并青紫或心力衰竭，需急诊手术。②有明显临床症状，胸片显示右心室增大，双肺纹理减少，心电图显示右心室肥大或伴有劳损，右心导管检查显示右心室收缩压＞70mmHg 或右心室－肺动脉跨瓣压力阶差＞50mmHg 者均为手术指征。③无明显临床症状，但心电图显示右心室肥大劳损，即使临床症状不明显，也应考虑手术。

3．介入治疗

瓣膜型肺动脉口狭窄，可用经皮穿刺导管球囊扩张成形术，由于创伤小，不需开胸，易为患者接受。以带球囊的心导管送入狭窄的肺动脉瓣膜口，向球囊内注入稀释造影剂，加压至 304～506kPa 张开球囊，维持 6～10s，从而扩张瓣膜，一般扩张 2～3 次，可免开胸手术，其长期疗效尚待明确。

【手术方法】

手术的目的是解除右心室血液排出梗阻，降低右心室负荷，增加右心排量。手术方式包括低温循环暂时阻断下肺动脉瓣直视切开术和体外循环下肺动脉瓣直视切开术。漏斗部狭窄需在体外循环下进行疏通，肺动脉主干狭窄需在体外循环下进行补片扩大。

（一）低温下肺动脉瓣直视切开术：仅适于单纯性肺动脉瓣狭窄，且病情较轻而无继发性漏斗部狭窄和其他伴发心内畸形。

1. 低温 气管插管麻醉后，将病人泡入冰水中行体表降温，待鼻咽温度降至 35℃时出水，擦干身体，体温将继续下降至 34～32℃。

2. 切口 常规采用胸骨正中切口，近年流行胸骨正中下段小切口，胸骨可不完全劈开。有些中心采用右前外侧切口。切口选择主要根据个人习惯。如果考虑病情较重或较复杂，采用小切口需谨慎。

3. 探查 在肺动脉根部可触及收缩期震颤，按压该部可扪及增厚发硬融合的瓣膜，右室呈明显肥厚增大。

4. 阻断腔静脉血流 游离上、下腔静脉并套绕阻断带，于肺动脉前壁上、下端及两侧置4针牵引缝线，钳夹部分肺动脉前壁纵向切开肺动脉前壁，麻醉师行几次过度换气后，分别束紧上、下腔静脉绕带，阻断腔静脉血流，待心搏6～8次将心腔余血排空后松开侧壁钳。

5. 切开肺动脉瓣 放开肺动脉钳，吸净肺动脉内血液，用拉钩牵开肺动脉切口显露肺动脉瓣及瓣环，用剪刀或小刀从瓣孔沿融合脊向瓣环处逐步剪开到达肺动脉壁，用食指经切开的瓣孔探查右心室有无肌肉肥厚和狭窄，心内操作完成后提起肺动脉壁的牵引线，开放上腔静脉阻断带，恢复辅助呼吸待血液由肺动脉切口涌出，排尽右室内残留空气后钳夹肺动脉切口，用4-0prolene缝线缝合切口。

6. 如术中发生心室颤动应迅速切开狭窄瓣膜后作心脏按摩和电击去颤。

（二）体外循环下直视纠治术：适合于各类肺动脉口狭窄的治疗，病人体位、胸部切口和心脏大血管解剖步骤均如低温直视手术。

1. 切口 如低温直视手术。

2. 探查 如低温直视手术。

3. 建立体外循环 主动脉、上下腔静脉常规过带，全身肝素化后常规主动脉、上下腔静脉插管。已往常将病人鼻咽温度降至 32～28℃间，目前已不用降温。阻断上、下腔静脉绕带，切开肺动脉或右室，施行肺动脉瓣直视下交界切开术，和/或漏斗部肥厚肌肉切除术，流出道扩大补片，和/或狭窄肺动脉的补片扩大术。

4. 漏斗部肥厚肌肉切除应包括隔束、壁束和部分室上嵴肥厚肌肉，心内肥厚肉柱应予以切除，以疏通流出道，但需避免切断邻近乳头肌、圆锥肌和调节束，疏通后的流出道直径成人应大于1.7cm，儿童应大于1.4cm左右，否则应用心包片裁剪成一个梭形补片以扩大流出道，狭小的肺动脉瓣环亦应切开直至右室流出道，然后用织片或心包片予以扩大。跨瓣环补片会产生肺动脉瓣关闭不全，术后可能产生右心室衰竭。为避免产生严重肺动脉瓣关闭不全，安全渡过术后危险期，可采用带瓣叶补片扩大肺动脉瓣环，避免因瓣环扩大而导致肺动脉瓣关闭不全。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

肺动脉狭窄手术术式非常成熟，很多中心术后均在手术室撤除呼吸机，即使带管返ICU也能实施短期拔管。大部分患者术后不需正性肌力药物支持，引流管术后第2天即可拔除，患者12～24小时即能从ICU转出普通病房。主要工作如下：

1. 维持循环稳定 肺动脉瓣狭窄解除后，肺循环血量增加，术后早期应注意补足血容量，

保持中心静脉压在 10～12cmH20。对于较重的患者术后开始应用多巴胺（及）或多巴酚丁胺 3～5μg/（kg·min）支持心脏功能。右室肥厚较重的患者易出现室性期前收缩，首先应注意补充血钾，血镁（特别注意细胞内外同时补充）使血钾保持在 4.0～4.5mmol/L，纠正酸碱紊乱保持内环境稳定，在此其础上考虑应用利多卡因控制室性早搏。

2．呼吸机支持呼吸 呼吸机辅助时间长短取决于肺动脉狭窄程度以及术后血液动力学的变化。轻型患者辅助呼吸 3～5 小时即可，重症的患者可适当延长呼吸机辅助时间，待循环平稳，小便正常，全身情况稳定时可考虑停用呼吸机拔出气管插管，拔管后注意保持呼吸通畅，加强体疗改善呼吸功能。

（二）并发症的观察和处理

1．低心排综合征的防治 低心排综合征的主要原因为术前病情较重有明显右室流出道狭窄及右室肥厚，右室流出道或肺动脉狭窄解除不满意，心肌损伤，心肌收缩无力，电解质，酸碱平衡紊乱，严重心律失常；合并心脏其它畸形未发现和矫正，心包填塞等。临床上表现为血压低，脉压低，中心静压进行性升高，少尿 ，四肢冰冷伴末梢发绀等。预防措施包括术中充分疏通右室流出道，解除肺动脉狭窄，同时纠正伴有的心脏畸形；尽可能缩短阻断主动脉时间，注意加强心肌保护；纠正电解质酸碱平衡紊乱，控制心律失常，解除心脏压塞；术后注意应用多巴胺，多巴酚丁胺支持心功能。

2．肺动脉瓣关闭不全 肺动脉瓣切开或跨环补片术后，均有不同程度的肺动脉瓣关闭不全，一般对机体影响不大。预防方法是术中应仔细地经瓣膜交界切开，并保留瓣膜功能，跨环补片最好用同种瓣，以减少术后反流。

3．心力衰竭 术前存在充血性心力衰竭、心脏明显扩大者，或术后补液的速度过多过快者可发生。临床上主要表现血压下降，心动过速，呼吸困难，低氧血症，气道内咳出大量的粉色泡沫痰。预防措施包括术后注意控制补液的量和速度，术后早期应用多巴胺、多巴酚丁胺支持心功能，适当应用血管扩张剂降低后负荷改善心功能。

4．心律失常 多发生在术前右室存在向心性肥厚，特别是术前出现充血性心衰者。此外低钾，低镁，酸中毒易出现术后心律失常。预防措施包括术前注意强心利尿，改善心功能，术后尽早纠正电解质紊乱，酸中毒。

5．残留右室流出道梗阻 肺动脉瓣切开术后，由于漏斗部狭窄，造成右室与肺动脉干收缩压差大于 40mmHg，需手术切开漏斗部解除梗阻。

【疗效判断】

本病手术死亡率较低，一般在 2%左右，手术效果满意，术后症状改善或完全消失，可恢

复正常生活。

【出院后随访】

（一）出院带药：带备少量口服洋地黄类药物可，不必长期利尿。

（二）检查项目与周期：如没有残余血流动力学异常不需要进一步检查。

（三）定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查，出院后如有残留右室流出道梗阻需要 3 个月复查 1 次，严重者需再次手术。

（三）应当注意问题：无特殊。

（ 陈光 献　王治平）

第六章 主动脉窦瘤破裂

【概述】

主动脉窦瘤（Sinus of Valsalva Aneurysm），又称瓦氏窦瘤，约占先天性心脏病的0.3%~3.5%，东方人发病率比西方人高5倍。依发病原因瓦氏窦瘤可分为先天性和后天性。先天性主动脉窦瘤乃先天性发育缺陷，如弹力纤维缺乏、肌组织发育不良、主动脉根部中层弹力纤维与主动脉环的纤维组织缺乏连续等，在主动脉内高压血流的冲击下，局部逐渐扩张，壁变薄而脆弱，以至囊袋状凸起，形成主动脉窦瘤。常局限于单个主动脉窦，且合并其他心脏畸形。后天性主动脉窦瘤继发于细菌性心内膜炎，梅毒，等感染性疾病，也可由剧烈运动、重体力劳动、外伤等导致。病变多累计多个主动脉窦，甚至累及整个主动脉根部，不合并其他先天性心脏畸形。

当主动脉内压骤然增高，使菲薄的主动脉窦瘤壁发生破裂，穿入邻近的心腔(偶尔也可以穿入心包腔或肺动脉)，造成血液分流时，称为主动脉窦瘤破裂。

先天性主动脉窦瘤破裂多发于右冠窦，且大多数破入右心室，其次是破入右心房，极少数窦瘤发生于左冠窦。约40%病人合并室间隔缺损，6%病人合并主动脉瓣关闭不全。

主动脉窦瘤破裂与右心腔相通时，可形成大量左向右分流，肺循环血流量增加，引起进行性

左、右心负荷过重，导致充血性心力衰竭。

【诊断步骤】

(一)病史采集

没有破裂的主动脉窦瘤可没有症状，破裂后典型症状表现为突发性胸痛，位于前胸部，可涉及上腹部，呈持续性，多数较剧烈，一般无放射痛，也可表现为较轻的隐痛，伴有呼吸困难与心悸。

若窦瘤破入心包腔，造成心包填塞，表现为呼吸困难，颈静脉怒张，心率加速及心界扩大，病情迅速恶化。

(二)体格检查

主动脉窦瘤破裂的典型体征为胸骨左缘第三、四肋间粗糙而响亮的连续性杂音，伴有震颤。典型的杂音为连续性的，伴有收缩期或舒张期增强，但也可有双期杂音。少数病例只有收缩期杂音或只有舒张期杂音。杂音消失提示有肺动脉高压或破裂到左心室。

其他体征还有肺动脉瓣第二心音亢进，心界扩大，舒张压降低，脉压增大，可有水冲脉、

毛细血管搏动征。颈静脉压增高、肝脏肿大，提示有右心衰竭或主动脉窦瘤破入右心房。

(三)辅助检查要点

1．心电图检查

可显示左心室肥厚或双心室肥厚，右房扩大。主动脉窦瘤靠近传导系统者，可表现右束支传导阻滞或完全性房室传导阻滞。

2．X 线检查

主动脉窦瘤破裂，可见心影增大，心胸比率大于正常，肺血增多，肺动脉段凸出，主动脉结正常或缩小。主动脉窦瘤破入右心房者，右心房极度扩大。

3．超声心动图检查

可显示主动脉窦瘤的起始部位、大小、形态及与相邻心脏结构的关系，观察各瓣膜的形态与功能，发现合并的心内畸形。彩色多普勒超声可显示破口的分流。经食道超声可更好的显露。

4．右心导管检查

可直接测定右心系统各部位的压力、血氧含量，以判定主动脉窦瘤破入的部位。测定分流量、肺动脉压及肺血管阻力，评定肺动脉高压的程度。

5．心血管造影检查

经动脉插管逆行主动脉造影，可清楚地显示窦瘤的位置、形态、大小及破入的心腔。

【诊断对策】

大多数病人有心慌、乏力、下肢浮肿病史，体检发现心前区 3～4 肋间连续性杂音伴有震颤，脉压增大，本病易误诊为动脉导管未闭等。常规 X 线胸片、心电图检查作参考，对诊断为非特异性，超声心动图检查和逆行主动脉造影可明确诊断及明确破入心腔部位。

【治疗对策】

(一)治疗原则

由于主动脉窦瘤破裂的预后不良，破裂后生存时间平均为 1～3.9 年，故主张一经确诊，不论窦瘤破入哪个心腔，也不论破口大小与分流量大小，均应尽早手术。

(二) 手术指征

1．已经破裂的主动脉窦瘤。

2．主动脉窦瘤未破裂但合并有室间隔缺损或主动脉瓣关闭不全，须手术纠正。

3．主动脉窦瘤未破裂，但因窦囊较大，可引起明显的右室流出道阻塞症状。

无合并心脏畸形且较小的未破主动脉窦瘤，不必手术，可进行随访观察。

（三）术前准备

对于并发明显的心功能不全者，术前应给予充分的强心、利尿和血管扩张药物，以及卧床休息、低盐饮食和间断吸氧等，进行短期治疗以改善心功能和全身状况。

（四）手术方法

Hope 于 1839 年， 首先描述急性主动脉窦瘤破裂综合征，1956 年，Lillehei 采用体外循环技术，直视下修补破入右心室流出道的主动脉窦瘤获得成功。

主动脉窦瘤修复术，通常经所破入心腔切口；如合并主动脉瓣关闭不全，则应加用主动脉根部切口予以检查和修复。术中需注意的是，当阻断升主动脉后，常规的经升主动脉根部灌注心脏停跳液的方法会使冠状动脉灌注不充分，且可因分流导致心室膨胀，致心肌保护不佳。采用心脏外局部压迫限制主动脉至其他心腔分流的方法，并不可靠，应早期切开主动脉根部，经冠状动脉开口直接灌注停跳液。另一种方法是经冠状静脉窦逆行灌注。

1． 经心腔进行主动脉窦瘤修复术

手术步骤：

⑴ 胸部正中切口，纵行据开胸骨。

⑵ 心脏切口，有以下 3 种

右室切口：窦瘤破入右室尤其是右室流出道者，可做流出道切口。

右房切口：窦瘤破入右房者，可做平行房室沟的右房切口。

左房切口：窦瘤破入左房者，可做房间沟的左房切口。

⑶ 显露瘤囊后从其尖端破口处纵行剪开囊壁，辨认准确主动脉窦瘤内口，然后剪除囊壁，仅保留 2㎜ 边缘做加固缝合之用。

⑷ 经窦瘤口查看主动脉瓣叶有无病变，并仔细检查有无合并室间隔缺损。

⑸ 较小的主动脉窦瘤，可用带垫片 4－0 双头针从瘤口下缘开始间断褥式缝合，穿过瘤口上缘后再穿另一垫片，一般需 3～5 针，结扎后第二层往返连续缝合。

⑹ 瘤口较大时，用补片修补，可用间断褥式缝合或连续缝合

⑺ 缝合心脏切口，排除心脏及主动脉内气体。

2． 经主动脉根部修复主动脉窦瘤

手术步骤：

⑴ 右冠状动脉上方 1.5~2.0cm，横行或斜行切开升主动脉，其下缘缝置 2 根和上缘缝置 1 根牵引缝线，再辅以眼睑拉钩牵开主动脉切口，以显露主动脉窦。

⑵ 检查主动脉瓣有无畸形、病变和关闭不全。在主动脉瓣环上方找到窦瘤内口，将瘤

囊从心腔拉入主动脉内，剪除囊壁，留残边 2mm。

⑶ 窦瘤口较小时，可用 4－0 涤纶线与主动脉瓣环平行间断褥式缝合，窦瘤口较大时用补片修补，用 4－0 缝合线连续缝合。应缝在主动脉瓣环和正常的主动脉壁上。

⑷ 当瓣叶脱垂有明显关闭不全时，可考虑行主动脉瓣成形。成形的方法有多种，如 David 主动瓣环缝线环缩及脱垂瓣叶缝缩、Trusler 的脱垂瓣叶悬吊术、Duran，Laks 自体心包主动脉瓣叶延伸或重建、Cosgrove 脱垂局部楔形瓣叶切除，Laks 尝试用戊二醛固定的自体心包作单个或全部主动脉窦的内壁加固，保留窦内冠状动脉开口，扩张的主动脉根部外部，用 Gor-Tex 网状织物包裹固定，远期疗效正在随访中。

⑸ 若瓣膜严重钙化、增厚、卷缩无法成形者，应立即该做主动脉瓣替换。

⑹ 缝合主动脉切口

3． 经主动脉和心脏两个切口修复主动脉窦瘤

对于病变较复杂的主动脉窦瘤，可采用两个切口来修复，这样的显露较好，对主动脉病变及心内病变均不易遗漏和损伤。

4． 主动脉窦瘤合并室间隔缺损修复

主动脉窦瘤合并的室间隔缺损，常紧靠窦瘤下方。手术过程常采用右室流出道切口。若二者有肌束隔开，则分别予以修复。若两者相毗邻，间断褥式缝合一定要缝住其下缘的主动脉瓣环和上缘的正常主动脉壁，并避免使瓣环扭曲变形。然后再褥式缝合修复室间隔缺损，同时加固缝合窦瘤口。较大的窦瘤口应用补片与室间隔缺损一起修复。

【术后观察及处理】

术后处理与一般先天性心脏病相同。术前有心力衰竭表现者，术后应加强血流动力学监测，除动脉压、中心静脉压外，有条件时应作左房压及心排血量监测。据动脉血气分析结果及时调整机械通气参数，加强利尿、强心治疗，酌情应用正性肌力药物及血管扩张剂，注意心律失常的防治。

并发症的观察及处理

1．复发瘘

发生率与修补方法及修补技术有关。预防的关键在于掌握正确的修补技术，封闭窦瘤内口时，不能在瘤壁上，因为该处没有弹力纤维层，易撕裂，或在日后受血流冲击而扩大和破裂。针线不宜太粗，缝线必须穿过窦瘤内口下方的主动脉瓣环及其上方的正常主动脉壁。

复发瘘分流量小而无症状者，可随访观察；如分流量较大，有临床症状者，应再次手术

修补。

2．主动脉关闭不全

主动脉关闭不全与主动脉窦瘤可能术前合并存在，而在修补时主动脉关闭不全未作处理，或作主动脉瓣成形术效果不满意。

术后轻度主动脉关闭不全患者一般耐受良好，可随访观察；中度与重度主动脉关闭不全患者，应尽早再次手术，作主动脉瓣置换术。

3． 心律失常

偶有术后远期发生完全性房室传导阻滞的的报道，多由于手术修补处靠近希氏束及其分支所致。此外，心脏切口不当也可能并发右束支传导阻滞或室性心律失常。

4．远期并发症还可发生于接受主动脉瓣替换的病例，如人工瓣膜功能障碍，瓣周漏，血栓，抗凝出血，细菌性心内膜炎等。

（ 姚尖平 吴钟凯 ）

第七章 房室间隔缺损

【概述】

房室间隔缺损（atrioventricular septal defect）是一组复杂的心脏畸形。以前此畸形被称为心内膜垫缺损、房室管或房室通道畸形，系由于心室流入道的心内膜垫在融合过程中发育障碍所致，所包括的畸形为房室瓣下大型室间隔缺损、近房室瓣上方的房间隔缺损、单一或共同房室瓣孔。临床上将其分为部分型、移行型（过渡型）和完全型房室间隔缺损。部分型中不合并二尖瓣裂者即为原发孔型房间隔缺损。房室间隔缺损常合并永存左上腔静脉，另外也可与法乐氏四联征、右室双出口、完全型肺静脉异位连接、大动脉转位等畸形并存。

本病发病率不高，占所有先天性心脏病的 2～4%，国内大宗病例报道约为 2%。在完全型房室间隔缺损的患者中，超过半数合并有 Down’s 综合征。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．患者生后即可发现心脏杂音，其临床表现和病理生理改变主要取决于患者房室瓣返流的程度和心房心室水平左向右的分流量。

2．单纯型的原发孔型 ASD，因没有二尖瓣返流，如 ASD 不是太大的时候，临床上表现与继发孔型 ASD 相似；即使有轻度二尖瓣前瓣裂，二尖瓣分流不明显时，同样类似大型继发孔型 ASD，只有右心室搏出量增加。

3．部分型房室间隔缺损，如伴有明显的二尖瓣前瓣裂，二尖瓣返流明显时，因左向右分流量大，临床可出现反复呼吸道感染、肺炎、喂养困难、生长发育受限、轻微活动后心悸气促和明显的活动耐力降低。

4．完全型房室间隔缺损因心房心室水平大量的左向右分流使肺血流明显增加，右心室、肺动脉和左心室压力基本相等，故出生后几周即可出现症状。临床上有典型的充血性心衰、反复肺炎、喂养困难、体重不增等，而且症状进行性加重，甚至早期即出现发绀。主要是因为房室瓣返流加重了心室的容量负荷，加重了肺动脉高压和心力衰竭。Backer 等报道一组患者生后 6 个月平均肺血管阻力即升高至 4.0±2.6U/m^2。

5．移行型房室间隔缺损的临床表现常介于部分型和完全型之间。

（二）体格检查要点

1．部分型房室间隔缺损的体格检查特点：单纯原发孔型 ASD 心脏杂音类似于继发孔型 ASD，都是胸骨左缘第 2、第 3 肋间Ⅱ～Ⅲ/Ⅵ收缩中期杂音，性质柔和，肺动脉瓣听诊区第

2 心音亢进、固定分裂；一部分病人可在胸骨左缘第 4、第 5 肋间闻及Ⅱ/Ⅵ舒张期隆隆样杂音；伴有二尖瓣裂的类型除了上述杂音外还可在心尖区闻及Ⅱ～Ⅲ/Ⅵ收缩期吹风样杂音。

2．完全型房室间隔缺损的体格检查特点：患者生长受限明显，可以有嘴唇和甲床发绀和杵状指，肝大，呼吸频率增快，心前区隆起，心动过速。听诊可在心尖部和胸骨左缘第 4、第 5 肋间闻及响亮收缩期Ⅱ～Ⅳ/Ⅵ吹风样杂音，有时杂音范围较广泛，胸骨左缘第 2、第 3 肋间相对肺动脉瓣杂音反而不易听清，肺动脉压力明显升高后肺动脉瓣区第 2 心音明显亢进。

（二）辅助检查

1．胸部 X 线检查：右房大、右室大，肺血增多。依肺动脉高压程度不同还可以表现为：肺动脉增粗、肺动脉“残根样”改变；此外，二尖瓣关闭不全严重的除了上述表现外还可有左室增大表现；因为房间隔缺损，左心房往往不大。

2．心电图：除 ASD 中常见的不完全性右束支传导阻滞外，还可出现以下特征：①P-R 间期延长；②电轴左偏；③AVF 导联上出现小 r 大 S 形综合波，S 波有切迹；④左心室肥大或双心室肥大。

3．彩色多普勒超声心动图：二维超声心动图是诊断房室间隔缺损的常规手段，它能明确房间隔缺损、室间隔缺损的形态、位置，同时能发现其他合并畸形如永存左上腔静脉、动脉导管未闭、左室流出道狭窄等。彩色多普勒能提供准确的心房、心室分流量和房室瓣的返流程度。现在，胎儿超声心动图在产前检查已可诊断房室间隔缺损。

4．心导管检查：房室间隔缺损的左心室造影能看到左室流出道长而狭窄，象鹅颈一样变形，称为“鹅颈征”。随着超声设备和技术水平的不断提高，诊断房室间隔缺损主要依靠非创伤性手段。心血管介入手段仅在测量肺动脉压力，估测肺阻力以决定是否能行畸形矫治手术时使用。

（三）进一步检查项目

以上辅助检查手段基本上可以对病变进行明确诊断。少数患者如合并其他复杂畸形，如法乐氏四联征、右室双出口、完全型肺静脉异位连接、大动脉转位等畸形时可借助多层螺旋 CT 或 MRI 帮助诊断和鉴别诊断。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史

单纯原发孔型 ASD 患者病史一般同继发孔型 ASD，分流不大时症状可不明显，成人后出

现活动后心悸气促；合并明显二尖瓣裂者则早期即出现充血性心衰表现；完全型患者则生后即可出现充血性心衰，6 个月内即出现肺动脉高压和右心功能衰竭，常在 1 岁之后出现 Eisenmenger 综合征。

2．临床表现

单纯原发孔型 ASD 临床表现类似继发孔型 ASD，包括典型的 ASD L2~3 杂音，需依靠心电图和超声心动图诊断；合并二尖瓣裂者症状出现得较早也较明显，杂音上会出现二尖瓣关闭不全的杂音，成年后以心功能不全和肺动脉高压为主要临床表现；完全型患者多数生后就出现喂养困难、体重不增、轻微活动甚至进食即出现心悸气促等心功能不全表现，反复肺炎，有些会出现发绀和杵状指，多数患者不会被延误就诊，体检上以心脏增大、房室瓣膜关闭不全杂音和全心衰体征为主。

3．辅助检查

各型的房室间隔缺损通过彩色多普勒超声心动图一般能确诊。完全型患者在胸部平片、心电图等辅助检查中除有右心系统负荷增大的表现外还有左心系统负荷增大的表现，严重者有心衰和肺动脉高压的相应表现。有时完全型患者有发绀、心功能不全，肺动脉压力难以测量则需要进行心导管检查，主要是为了排除 Eisenmenger 综合征和了解是否还伴有其他的复杂心脏畸形。

4．手术

直视手术可以作为最终的诊断依据。术中探查对房室间隔缺损的具体分型、病变程度等都可以证实。

（二）临床类型

房室间隔缺损临床上主要分成以下 3 型：部分型、移行型（过渡型）和完全型。

1．部分型房室间隔缺损：部分型房室间隔缺损指心内膜垫在发育过程中与原发房间隔未能会合形成原发孔缺损，同时两房室瓣环完整，瓣下无室间隔缺损的类型。根据是否伴有二尖瓣前瓣裂又分为：

（1）原发孔型房间隔缺损：缺损多为半月型，位于房间隔下部，房室瓣的上方，上缘锐利，没有下缘（下缘为房室瓣），不伴有二尖瓣前瓣裂。

（2）原发孔型房间隔缺损伴二尖瓣前瓣裂：由于左侧心内膜垫左右节分离造成二尖瓣前瓣裂并导致不同程度的二尖瓣返流。Somerville 曾对二尖瓣裂进行分型，分为：中央裂；偏后交界裂；瓣叶缺损；瓣裂被牵拉等 4 型。Streder 则对二尖瓣裂严重程度进行分级，分为 0～5 级，0 级最重，瓣裂直达瓣环，5 级最轻。

2．移行型（过渡型）房室间隔缺损：介于部分型和完全型之间，存在原发孔型 ASD，有两组明确的房室瓣孔，但房室瓣下方有小的室间隔缺损，局限于二尖瓣和三尖瓣交界处，在附着室间隔脊上的腱索之间，在室隔嵴上没有“裸区”。

3．完全型房室间隔缺损：包括原发孔型房间隔缺损、房室瓣下方流入道的室间隔缺损，同时一组共同瓣横跨左、右心室，形成上（前）和下（后）桥瓣，在室间隔上可见一“裸区”。Rastelli 根据共同瓣与室隔嵴之间有无腱索连接以及左上（前）瓣向室间隔右侧骑跨的程度将完全型房室间隔缺损分为 A、B、C 3 型：

（1）A 型：左上（前）瓣与右上（前）瓣交界正好位于室间隔上，左上（前）瓣完全位于左心室上方；共同瓣的腱索与室隔嵴相连。

（2）B 型：罕见，左上（前）瓣轻度骑跨于室间隔上，左上（前）瓣与右上（前）瓣交界在右心室上方；室间隔右侧有异常乳头肌与左右上（前）瓣交界的少量异常腱索相连。

（3）C 型：左上（前）瓣明显骑跨于右心室并与右上（前）瓣融合，上（前）共同瓣不分界，瓣下无腱索与室间隔相连，形成“漂浮瓣”，下（后）共同瓣叶可分界也可不分界，但其下的腱索通常发育良好并与室隔嵴相连。

（三）鉴别诊断要点：

单纯的原发孔型 ASD 需与继发孔型 ASD 进行鉴别，具体详见“房间隔缺损”一节相关内容。移行型与完全型房室间隔缺损由于具有比较特异的解剖和病理生理特点，结合病史、体格检查和辅助检查大多数诊断不困难。至于各亚型之间的鉴别，有时候需要手术时直视下探查才可明确。

【治疗对策】

（一）治疗原则

房室间隔缺损不会自愈，手术治疗是矫治的唯一手段。该病多数合并数种心脏畸形，手术治疗时机选择非常重要，除了很少数单纯原发孔型 ASD 不伴二尖瓣裂，且 ASD 不大，无肺动脉高压趋势的患者可等候至学龄前手术外，其他大多数患者一旦诊断即应手术治疗，完全型的患者通常婴儿期（6～8 月）就需手术治疗，否则 1 岁之后即使生存也可能发展为 Eisenmenger 综合征。对于反复肺炎、心衰的患者可行急诊手术。

（二）术前准备

术前准备主要在儿科进行，多数是伴有明显房室瓣返流，心力衰竭和肺动脉高压的患者。主要措施是控制感染，改善心功能，为手术创造较好的手段。完全型房室间隔缺损肺动脉高压严重时术前需要使用氧疗、药物、辅助呼吸等手段降低肺动脉压力。一般条件好的患

者术前准备同体外循环前的常规准备。

（三）治疗方案

1．非手术治疗：非手术治疗主要是术前准备内容。其中很重要的内容是降低肺动脉压力，主要的药物手段有：一氧化氮(NO)(5～20ppm吸入)和前列腺素E(PGE_1)(10～30ng/kg.min微泵iv)。此外，对明显呼吸困难的患者给予呼吸机辅助呼吸（通常使用CPAP模式），对改善缺氧、降低肺动脉压力也是必要的。

2．手术治疗：

手术指征：完全型房室间隔缺损的自然转归很差，故一旦诊断即应接受手术治疗。

【手术方法】

部分型房室间隔缺损的手术方法较简单，首先探查二尖瓣裂情况，使用心室注水法使二尖瓣漂浮，确定二尖瓣裂的程度及返流位置。以5-0或4-0prolene缝线自二尖瓣叶游离缘向瓣根部间断缝合，针距2mm，边距亦是2mm。修补完毕再次注水评价返流情况，如瓣环过大则在修补瓣裂后需同时行二尖瓣环成型术，缩小后瓣环。原发孔型ASD的修补需要使用补片，首选心包片，使用5-0或4-0prolene缝线连续缝合，很多时候在修补原发孔型ASD时将冠状窦口隔入左房，同时连续缝合之缝线沿三尖瓣根部进针以避开传导束。

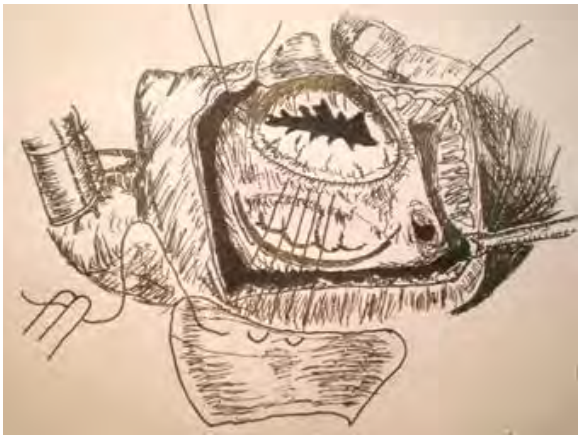


图7-1 示补片连续缝合修补原发孔缺损

完全型房室间隔缺损手术方式相对复杂。既往对于重度肺动脉高压的患者常首先进行肺动脉环束术（Banding 术），二期再行畸形矫治。但多年的临床经验表明，肺动脉环束术反而加重房室瓣的返流，起不到姑息治疗的作用。目前国内外外科医师均主张早期行一期矫治手术。手术治疗的原则是彻底修补房间隔缺损和室间隔缺损，修复返流的房室瓣。手术方法有单片法、双片法和改良单片法等。手术必须在体外循环下进行，中度低温（28℃）。切口选择右心房纵行切口，从右心耳开始平行右冠状动脉延长至下腔静脉和右冠状动脉中点。

不管何种方法，手术成功的关键是彻底修补房间隔和室间隔缺损，修复房室瓣特别是二尖瓣，使之既没有狭窄又没有关闭不全，同时还要在修补过程中避免损伤房室结和 His 束。三种方法总体的手术效果相仿，外科医师应该掌握各种方法，在不同情况下选择不同的方法。

1.单片法

单片法顾名思义，用一块补片修补 ASD 和 VSD。补片材料选择有多种，最常用是心包片，另外也有使用聚四氟乙烯（PTFE）和 Dacron 片。补片的大小取决于房间隔和室间隔缺损的大小，房室瓣环的前后径。首先沿上下（前后）共同瓣中线偏右自瓣膜游离缘至瓣根方向剪开（如两侧房室瓣未融合不需分割），将大小合适的心包补片插入剪开的瓣隙中；以间断水平褥式缝线，打结将补片固定于室间隔嵴上修补 VSD，注意绕开腱索；修补完 VSD 后接着就要重建房室环，用间断水平褥式缝线先在相应的二尖瓣前瓣裂基部缝合一针，在相应于正常房室环高度的水平（约距室间隔嵴 2cm 左右），将此缝针穿过同一心包补片再穿过相应的三尖瓣隔基部（共同瓣的右侧），然后打结；间断缝合二尖瓣裂；继续将左右侧共同瓣固定于心包补片上；最后用心包补片的上缘连续缝合修补 ASD，在靠近冠状窦区域，缝线需浅缝且靠近左房面以防损伤传导束；也可将冠状窦隔入左房。

A B C

图 7-2. 示单片法修补. A.间断带垫褥式缝合将补片下缘固定在 VSD 下缘; B. 将房室瓣固定于补片上; C. 补片上缘连续缝合于 ASD 上缘。

2．双片法

双片法以两块补片分别修补 VSD 和 ASD，因此不必剪开共同瓣，这样对共同瓣影响较小。首先以 PTFE 或 Dacron 补片，带垫间断水平褥式关闭 VSD，一般在 VSD 右侧修补以避免损伤房室结和左束支；左上下共同瓣在中心对合后在 PTFE 补片上方缝合；间断水平褥式将二尖瓣缝合于 PTFE 补片上缘；间断缝合二尖瓣裂，进针处为二尖瓣第一根腱索附着处；注

水评价二尖瓣返流程度；用自体心包补片（第二补片）以 5-0 或 4-0prolene 缝线连续缝合修补原发孔 ASD，注意事项同单片法；间断缝合右上下（前后）共同瓣，关闭三尖瓣裂；心包补片下缘与三尖瓣叶间断水平褥式缝合；同样注水以评价三尖瓣返流。

3．改良单片法

改良单片法多用于移行型（过渡型）房室间隔缺损，此型的特点是 VSD 较小，通常是一个至数个小孔，共同瓣下和室隔嵴之间常有纤维组织将左右心室分开。修补时首先以 5-0prolene 缝线直接带垫间断褥式缝于室间隔缺损下缘的右心室面上，然后将缝针在左右心房的分割面穿过上下（前后）共同瓣，再穿过心包补片，或者在室隔嵴上再加固一条心包补片，缝针穿过两条心包补片后拉紧至上下（前后）共同瓣叶对合良好再打结，既关闭 VSD 又固定了房室瓣，形成类似部分型房室间隔缺损的情况，再分别作二尖瓣、三尖瓣裂修补，和原发孔 ASD 修补。目前也有报道将改良单片法用于各类完全型房室间隔缺损的修补并取得了良好效果。

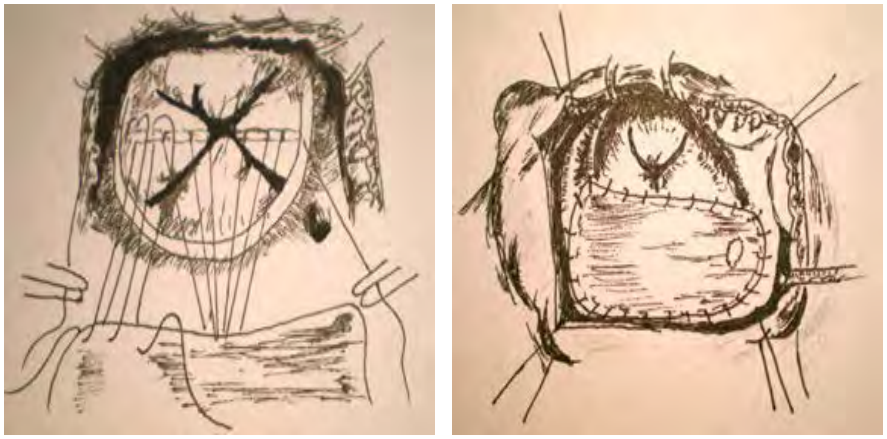


图 7-3. 示改良单片法修补

4. 评估手段

对房室间隔缺损的患者，术前、术中和术后的评估都是非常重要的。术前一般评估病理类型：左右心室发育情况、共同瓣的类型及瓣膜返流程度、有无异常腱索组织、是否合并其他畸形等；术中主要评估成形后的二尖瓣和三尖瓣返流情况和有无狭窄，主要方法是（1）心室注水法：带有 8~10F 导尿管的 50ml 注射器，将导尿管经房室瓣伸入心室内注水后拉出观察；该法简单方便，容易观察，唯评价不够精确。（2）术中经食道超声心动图（TEE）：目前所有的大型心脏中心均常规使用 TEE 评估成形后效果，同时还可在心脏复跳后了解有无残余分流。术后评估主要是检查有无残余分流、主动脉瓣下狭窄和瓣膜的返流或狭窄，如发现上述改变，需要再次手术纠正。

【术后观察及处理】

（一）一般处理：

1．监护内容：术后常规监护动态血压、中心静脉压、血氧饱和度、心率和心律、血气分析、尿量和引流量，如有放置漂浮导管还可检测心排量、肺动脉压力和肺毛细血管楔压。

2．呼吸机辅助呼吸：一般持续 24～48 小时，根据术前心功能情况和肺动脉压力程度可延长至 72 小时；过度通气，$PaCO_2$可降到 25mmHg 水平。

3．一般治疗：常规镇静、肌松，维持稳定正常的内环境，减少一切诱发肺动脉高压危象的原因如：缺氧、酸中毒、低温、疼痛、吸痰刺激、躁动等。

4．药物治疗：

（1）正性肌力药物：

多巴胺：2~10μg/kg·min 微泵 iv。

多巴酚丁胺：2~10μg/kg·min 微泵 iv。

（2）磷酸二脂酶抑制剂：

米力农：0.375～0.75μg/kg·min 微泵 iv。

（3）利尿剂

（4）降低肺动脉压力药物：

一氧化氮（NO）：5～20ppm 吸入。

前列腺素 E（PGE_1）：10～30ng/kg.min 微泵 iv。

（二）并发症的观察和处理

1．肺动脉高压危象

本症患者术前多有不同程度的心功能损害和肺动脉高压，体外循环后又有全身炎症反应综合征过程，故术后容易在上述缺氧等原因的诱发下出现肺动脉高压危象。主要表现为刺激后肺动脉痉挛，肺动脉压力在原有基础上急剧升高，右心室后负荷突然剧烈加重，右心室搏出量显著下降，左心室前负荷不足，可导致血压和血氧在短之间内迅速下降，而缺氧又再加剧肺动脉收缩，发生时凶险，短时间内患者可心脏停搏，死亡率可达 30%以上。主要处理原则同上，主要是去除诱因、避免不必要的刺激和药物治疗。

2．二尖瓣返流

其原因多为二尖瓣裂修补后再裂、术前返流严重、瓣环过大未作瓣环缩小、术中注水试验未能发现残余返流等，其发生率约为 4～8%，发生后如出现中度以上的二尖瓣关闭不全需二次手术。

3．房室传导阻滞

多数与心内操作和缝合技术有关。如为手术所致一过性改变，在内环境纠正后或异丙肾上腺素、阿托品等药物使用后常可恢复，部分需放置心外膜临时起搏导线，如出现Ⅲ度房室传导阻滞需安装永久起搏器。发生率约 2～5%。

4．残余缺损

发生率约为 2～5%，以带垫缝线间断修补 VSD 可以使张力均匀，降低残余或再发 VSD 的发生。出现后多数需要再次手术。

5．左室流出道梗阻

左室流出道梗阻主要是由于室间隔缺损补片随时间延长扩张后形成瘤样改变，发生率 1～2%。有报道认为双片法在此点上优于单片法，因双片法修补 VSD 使用 PTFE 或 Dacron 材料，不会随时间而扩张。改良单片法瓣下无补片，也很少出现此并发症。左室流出道梗阻出现后需再次手术治疗。

6．其他

感染、呼吸功能衰竭和其他脏器功能衰竭等。

【疗效判断】

房室间隔缺损早期治疗的死亡率是相当高的，可达 50～70%。随着术前诊断手段的不断丰富，外科技术的不断改良和外科医师对解剖、病理了解的不断深入以及经验的累积，还有术后监护手段和治疗手段的不断改善，特别是 NO 在临床的应用，使房室间隔缺损手术的死亡率明显降低。根据 70 年代至 2000 年国际上多个大型心脏中心的多中心研究资料，目前本症的围术期死亡率已降到 3～15%，平均约 7%左右。大部分患者远期的心功能正常，生活质量良好。主要影响中远期效果的因素包括手术年龄（主要是肺动脉高压程度）、病理分型、术前瓣膜返流程度和术中对房室瓣的成形质量。

【出院后随访】

（一）出院带药

出院后仍需改善心功能，常规带备口服的洋地黄类药物和利尿剂，有时将保钾利尿剂与排钾利尿剂同用，有时带备口服补钾剂。洋地黄类药物多数要维持 6 个月，但如合并有Ⅱ度以上房室传导阻滞则不能使用。

（二）检查项目与周期

一般出院 1 个月复查胸片。部分型患者 3 个月到 6 个月复查超声心动图，无房室瓣裂者按 ASD 处理，有房室瓣返流者每年复查超声心动图 1 次；完全型患者术后第 1 年复查超声

心动图 2～3 次，有二尖瓣返流、残余缺损的患者，以后每年复查超声心动图 2 次，没有上述表现者每年复查 1 次。

（三）定期门诊复查

术后 1～3 个月门诊复查，主要了解心功能改善情况，此后 3～6 个月复查 1 次，如矫治效果良好则逐渐可延长复查时间。完全型的患者按照超声心动图复查的周期进行。合并肺动脉高压的患者也需每年常规门诊复查 1～2 次。

（四）应当注意问题

影响房室间隔缺损的中远期效果的因素最主要还是肺动脉高压和残余的二尖瓣关闭不全。肺动脉高压较严重者需长期药物治疗。二尖瓣关闭不全如出现加重趋势或已达到中度以上程度应再次入院接受二尖瓣成形或人工二尖瓣置换手术。

（熊迈　王治平）

第八章　主动脉缩窄

【概述】

主动脉缩窄（aortic coarctation）是指胸主动脉的局限性狭窄或闭塞。常发生在动脉导管或动脉韧带区域附近的胸主动脉上。主动脉缩窄段病变的部位绝大多数(95%以上)在主动脉弓远段与胸降主动脉连接处，亦即主动脉峡部，邻近动脉导管或动脉韧带区。但极少数病例缩窄段可位于主动脉弓，胸降主动脉甚至于腹主动脉。有时主动脉可有两处呈现缩窄。根据狭窄和动脉导管或动脉韧带的关系分为二型：①导管前型；②导管后型。①型又称婴儿型，动脉导管多开放，常合并心内畸形；②型又称成人型，动脉导管常闭合，很少合并心内畸形。本节主要介绍后者。

极少数病人有家族史。主动脉缩窄发生率占所有先天性心脏病患儿的 6－8%，多见于男性，男女比例为 4～5∶1。

其病理生理主要是缩窄近心端血压增高，左心室后负荷加重，出现肥大劳损；缩窄远心端血压低，严重者因肾和下半身血供不足而出现少尿、低氧和酸中毒。导管前型患者下半身血流来自肺动脉，出现下半身发绀；导管后型由于狭窄段上下之间逐渐建立丰富的侧支循环，支气管动脉和肋间动脉均有明显扩张。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．中至重度的狭窄在婴儿早期即会引起症状，较轻的狭窄可能没有症状。

2．婴幼儿可能表现为易激惹、难喂养、体重增长缓慢。

3．有由高血压引起的头痛、头胀、耳鸣、失眠等。

4．下肢血供不足引起的下肢无力、冷感、酸痛、麻木等；

5．可出现由粗大的侧支循环动脉压迫脊髓而引起的下肢瘫痪，压迫臂神经丛而引起的上肢麻木与瘫痪等。

6．本病可发生感染性动脉内膜炎、心力衰竭、脑血管意外、主动脉破裂等而危及生命。

（二）体格检查要点

1．上肢血压高，而下肢血压显著地低于上肢（正常人用常规血压计测量时腘动脉收缩压较肱动脉收缩压读数高 2.7～5.3kPa（20～40mmHg）。胸骨上窝和锁骨上窝常有显著搏动（由锁骨下动脉增粗引起）。腹主动脉、股动脉、腘动脉和足背动脉脉搏微弱或不能触及。上肢血压增高常在 10 岁以后才明显。缩窄部位在左锁骨下动脉开口的近端者，左上肢血压可低于右上肢。

2．侧支循环动脉曲张、搏动显著和伴震颤，较常见于肩胛间区、腋部、胸骨旁和中上腹部。

3．心脏体征示心脏浊音界向左向下扩大。沿胸骨左缘、中上腹、左侧背部可有收缩中后期吹风样杂音（2～4 级）；肩胛骨附近、腋部、胸骨旁可听到侧支循环的收缩期或连续性血管杂音。伴有二叶式主动脉瓣者，主动脉瓣区可有收缩期杂音或兼有舒张期杂音。

4．部分病人可有 Turner 综合征表现，如生长发育迟钝、翼状颈、后发缘低、肘外翻，性染色体异常等。

（三）辅助检查

1．胸部 X 线平片：①左心室增大。②升主动脉扩大并略向右凸出，且搏动明显；缩窄后主动脉段也扩大，形成向左凸出阴影，如同时有左锁骨下动脉扩张，则形成"3"字形向左凸出的阴影。③肋骨下缘因曲张肋间动脉的侵蚀而呈凹缺状，出现在第三肋骨以下的肋骨，且多半在后半段。在儿童常不明显。

2．心电图：心电图可正常或有左心室肥大或兼有劳损的表现。

3．彩色多普勒超声心动图：可见左心室向心性肥厚，在胸骨上窝探测可显示主动脉缩窄处及其远近端主动脉扩张。连续波多普勒超声可探测缩窄前后部位的压力阶差。

4．CT 检查：使用对比增强 CT 对主动脉弓降部进行连续扫描，可以显示主动脉缩窄的部位，并可以观察头臂动脉以及纵隔侧支血管。电子束或螺旋 CT 可以使用血管三维重建技术显示主动脉缩窄的解剖外形，但对血管腔内的改变观察有限，如主动脉狭窄为膜状或嵴状的判断。

5.核磁共振（MRI）检查：可以显示胸主动脉缩窄的内腔、管壁及左锁骨下动脉、周围软组织结构的关系等形态变化。GRE 快速成像上可观察血流通过主动脉缩窄的狭窄部位的

快速血流形成的无至低信号区，观察有无合并动脉导管未闭、主动脉瓣关闭不全或室间隔缺损。当婴幼儿合并动脉导管未闭或/和室间隔缺损，临床鉴别为重度主动脉缩窄或主动脉弓中断有困难时，MR 检查更有重要价值，对显示侧支血管尤佳。

（四）进一步检查项目

以上诊断已可给予肯定诊断。有创的心血管介入检查：经动脉的逆行性左心导管检查，可发现缩窄段的近端主动脉腔内压力增高，脉压增大；缩窄段的远端主动脉腔内压力降低，脉压减低。在缩窄的动脉段附近行选择性血管造影，可显示缩窄段的位置、长度和程度，该段近端和远端的主动脉扩张以及侧支循环血管。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史

主动脉缩窄的临床表现，随缩窄段病变部位、缩窄程度、是否并有其它心脏血管畸形及不同年龄组而异。单纯导管后型主动脉缩窄病例，虽然存在高血压，但一般在婴幼儿期不呈现临床症状。合并其它心脏血管先天性畸形和导管前型主动脉缩窄的病例，最常见的临床症状为充血性心力衰竭。约半数病例在出生后 1 个月内动脉导管闭合时开始呈现呼吸急促、心率增速、出汗、喂食困难、肝脏肿大、心脏扩大等症状。婴幼儿呈现左心室衰竭，内科治疗常难于控制。导管前型主动脉缩窄程度严重，且动脉导管粗而畅通的病例，由于降主动脉存在右至左分流，足趾、有时左手可能呈现紫绀而右手及口唇色泽正常，在这种情况下，股动脉搏动正常，动脉导管区听不到杂音。在合并有室间隔缺损或房间隔缺损的病人，心腔内左至右分流量大，故而躯体下半部紫绀不常见。左心排血量极度减少的临危病例，则可呈现紫绀。不并有其它先天性心脏血管畸形的主动脉缩窄病例，生长入童年期时，大多数不呈现临床症状，仅在体格检查时发现上肢高血压，股动脉搏动减弱或消失，心脏杂音或胸部 X 线片异常等，作进一步检查而明确病情。1 岁以上病人中约 5%呈现头痛、劳累后气急、心悸、易倦、头颈部血管搏动强烈，鼻衄等症状，少数病例由于躯体下半部血供减少，可呈现下肢怕冷、行走乏力、甚或间歇性跛行。颅内血管动脉瘤裂破，可引致蛛网膜下腔出血。扩大的肋间动脉压迫脊髓前动脉，可造成下肢瘫痪。进入成年期的病例则常有高血压、心力衰竭等症状，并可因并发细菌性心脏或血管内膜炎和主动脉破裂而致死。体格检查一般生长发育正常，桡动脉搏动强，股动脉搏动减弱或消失。下肢动脉搏动比上肢动脉搏动延迟出现，上肢血压比下肢显著增高。缩窄段病变累及左锁骨下动脉的病例，则右上肢血压比左上肢高。侧支循环发达的病例，在胸骨切迹上方及肩胛间区，可以见到和扪到侧支循环血管搏动，胸骨

左缘常可听到收缩杂音，并传导到背部。眼底检查可发现视网膜动脉呈现高血压病征。导管后型主动脉缩窄病例约 25～40%主动脉瓣呈双瓣叶型，但一般不併有其它严重先天性心脏血管畸形，多数病人可生长入成年期。在 15 岁之前，往往无明显的自觉症状；30 岁以后症状则趋于明显。

2．临床表现

主动脉缩窄的临床表现取决于缩窄的位置、严重程度和合并畸形。有由高血压引起的头痛、头胀、耳鸣、失眠等；下肢血供不足引起的下肢无力、冷感、酸痛、麻木等；可由粗大的侧支循环动脉压迫脊髓而引起的下肢瘫痪，压迫臂丛神经而引起的上肢麻木与瘫痪等。本病可发生感染性动脉内膜炎、心力衰竭、脑血管意外、主动脉破裂等而危及生命。

3．辅助检查

一般患者无心电图、X 线特异性表现，只有缩窄程度重的高龄患者可能出现由主动脉近端扩大、主动脉缩窄和狭窄后扩张组成的“3”字征；主动脉造影可以明确病变部位、范围、程度和侧枝循环的情况，同时可以了解有无肾动脉异常。

4．手术

手术是证实主动脉缩窄的最直接手段，手术中可明确主动脉缩窄位置、大小、类型。

（二）临床类型

绝大多数主动脉缩窄的部位是在主动脉峡部，按主动脉缩窄段与动脉韧带或动脉导管的解剖学关系，可分为导管前型和导管后型二类：

1．导管前型主动脉缩窄 缩窄段位于动脉韧带或动脉导管的近端，此型比较少见。主动脉缩窄段可能较长。多数病例动脉导管未闭合。缩窄程度严重者，右心室排出的血流经肺动脉和未闭动脉导管进入降主动脉，供应躯体下半部，侧支循环较不发达。导管前型主动脉缩窄病例约近半数併有其它心脏血管先天性畸形，在婴幼儿期即可因心力衰竭致死，因此 Bonnet 在早年曾称此型为婴儿型主动脉缩窄。

2．导管后型主动脉缩窄 此型比较常见。典型的病例主动脉缩窄段位于左锁骨下动脉起点处远端的峡部主动脉，多数病例动脉导管已闭合。缩窄病变短而局限位于动脉韧带的远端或紧邻部位。缩窄近、远端主动脉常呈现不同程度的扩大。缩窄段近、远端主动脉之间形成丰富的侧支循环。动脉导管未闭合的病例，经动脉导管血流方向取决于降主动脉和肺动脉压力的差异。导管后型主动脉缩窄病例约 25～40%主动脉瓣呈双瓣叶型，但一般不合并有其它严重先天性心脏血管畸形，多数病人可生长入成年期。因此早年 Bonnet 称此型为成年型主动脉缩窄。导管后型主动脉缩窄病例，缩窄段近、远端主动脉之间的侧支循环在胎儿期即

开始形成，以增加狭窄段远端的血液供应，缩窄程度严重且动脉导管已闭合者，侧支循环更为丰富。侧支循环主要来自扩大的两侧锁骨下动脉及其胸廓内动脉，颈肋干、颈横动脉、甲状颈干、肩胛上动脉、肩胛下动脉、最上肋间动脉、胸外侧动脉、肌膈动脉、腹壁上动脉、脊髓前动脉等分支。有时锁骨下动脉极度扩大形似动脉瘤。参与形成侧支循环的肋间动脉主要是第 4～7 对肋间动脉。在锁骨下动脉狭窄或主动脉缩窄段位于锁骨下动脉近端等少见的情况下，颈总动脉也参与侧支循环的形成。极少数病例主动脉缩窄段位于胸降主动脉中下段或腹主动脉，则缩窄病变涉及的范围较长，病变部位上方的主动脉逐步细小，侧支循环不发达，也不典型。

（三）鉴别诊断要点：

临床上，如收缩期上下肢之间动脉压力阶差>20mmHg（1mmHg=0.133kPa），结合相应的影像学改变即可诊断为先天性主动脉缩窄。鉴别诊断需与临床症状相类似以下几个疾病相鉴别：

1．主动脉弓中断　其临床表现和实验室检查发现与先天性主动脉缩窄极相类似，甚难鉴别。鉴别诊断主要依赖影像学检查。

2．大动脉炎　由后天性炎症引起的多发性大动脉炎可以导致主动脉炎症性的狭窄，其临床表现和实验室检查发现与先天性主动脉缩窄极相类似，甚难鉴别。但前者狭窄段往往较长，且常是多处动脉受累，可作为鉴别诊断的参考。鉴别诊断主要依赖影像学检查。

3．复杂心脏畸形合并心力衰竭。鉴别诊断主要依赖影像学检查。

本病需与高血压病或其他症状性高血压相鉴别。

【治疗对策】

先天性主动脉缩窄的外科治疗目的是切除狭窄段，重建主动脉正常血流通道，使血压和循环功能恢复正常。治疗方法取决于缩窄的位置和范围，以及有无合并畸形。

（一）治疗原则

未经治疗的主动脉缩窄的自然病程取决于出现症状时年龄和合并的畸形。缩窄的存在即是手术指征，手术时机的选择是影响手术效果的重要因素，现倾向于幼龄时行选择性矫治，以防止各种并发症发生。主动脉缩窄病例一旦明确诊断，均应考虑施行手术治疗，但手术治疗的时期和手术方式的选择则需根据病人的年龄和心血管病变情况而定。婴幼儿病例并有其它严重先天性心脏血管病变，临床上呈现心力衰竭者，未经外科治疗死亡率高达 80%。缩窄段切除及主动脉吻合术的手术死亡率早年曾高达 56%。随着术前准备、麻醉和手术操作技术，以及术后处理的改善，手术死亡率已降至 15%左右。

（二）术前准备

目前认为病情严重的婴幼儿病例，应立即给予静脉滴注前列腺素 E，每分钟每公斤体重 0.1mg 以延缓动脉导管闭合。约 80%的病婴给药后病情迅速改善，出现股动脉搏动；躯体下半部血流灌注量不足引致的代谢性酸中毒消失。病情持续改善 6～12 小时后即可施行手术。给药后未收效的病例则宜立即施行手术。

（三）治疗方案

1．非手术治疗

（1）氧疗：对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可降低肺动脉压力，减轻右心后负荷；

（2）药物：

前列腺素 E（PGE_1）：10～30ng/kg·min 微泵 iv

钙离子拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）等均有一定降肺动脉压力作用，剂量则需个体化。

抗凝剂：有房颤的患者为防止血栓形成，可用小剂量的肝素。

2．手术治疗

（1）手术指征:上肢高血压，上下肢收缩压差大于 50mmHg 或主动脉管腔缩窄处直径减少 50%以上，均应手术治疗。如婴儿期出现严重的肺动脉高压、充血性心力衰竭或合并急需手术的心内畸形，应及早手术治疗。对症状较轻、处于心功能代偿期的儿童，手术可延迟到 4-6 岁时进行。

（2）手术方法：

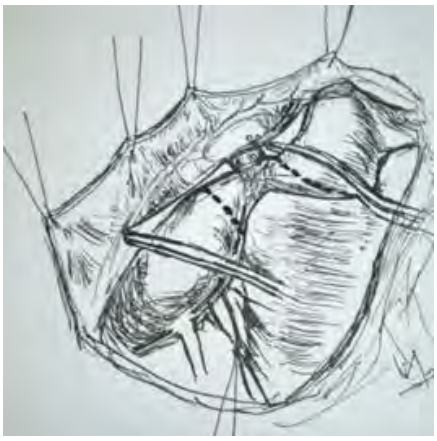
解除缩窄的方法很多，外科治疗可分为 3 大类：A.缩窄段切除端端吻合或人造血管移植术；B.主动脉缩窄成形术，又可分为补片成形术、锁骨下动脉垂片成形术、Vosschulte 主动脉缩窄成形术等；C.主动脉缩窄人工血管旁路移植术。术式的选择应根据病变的具体情况和术者经验而定。

主要常用方法有:

①缩窄段切除，端端吻合术　缩窄段切除端端吻合术适用于缩窄比较局限、切除缩窄段后主动脉两端的口径相似的病例。Crafoord 和 Nylin 首先于 1945 年施行主动脉缩窄段切除及近、远段主动脉端端吻合术，治疗主动脉缩窄取得成功。缩窄段切除对端吻合步骤:⑴游离缩窄段近、远侧血管绕以纱带，用无损伤血管钳分别阻断；⑵切除缩窄段范围；⑶先吻合后壁再吻合前壁。施行主动脉对端吻合术时，由助手将钳夹近、远段主动脉的血管钳互相

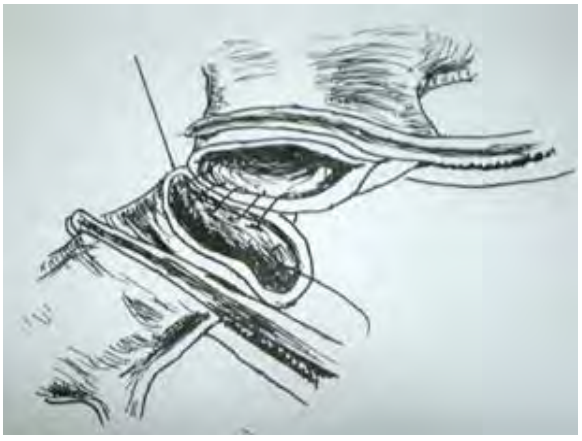
靠拢，并保持稳定。先用缝线贯穿缝合两切端的侧壁并结扎固定，然后用无创伤合成缝线和细针连续缝合吻合口后壁全层，与侧壁上的缝线结扎后再连续缝合前壁全层。用丝线等不吸收材料作吻合术时，吻合口前壁宜作间断缝合，以免影响术后吻合口难于随体长大而增大。

吻合口完成后，先开放远段主动脉血管钳，使血液向上流入吻合口部位，排出主动脉腔内积存的气体。吻合处如有漏血则需添加缝合数针。然后停止降压药物，加速输血速度，给予周围血管收缩药物，再缓慢地逐渐放松近段主动脉血管钳，以避免血压骤然大幅度下降，产生去钳休克和心室颤动。再次检查吻合口后，缝合纵隔胸膜，放置胸腔引流管，逐层缝合胸壁切口，术毕进行复温。



A

B



C

D

图 8-1 A,B 示缩窄段切除(虚线为拟切除范围);C,D 示端端吻合方法。

婴幼儿患者术后再狭窄的发生率较高，约 25%左右。端端吻合术后形成的环状疤痕组织难于随身体的成长而增大 ，从而造成术后主动脉的再狭窄。近年来，有学者提倡采用广泛端端吻合术(EEEA)解除主动脉缩窄，其中远期随访结果表明,EEEA 技术不受年龄限制，有保留左锁骨下动脉、减少瘤样形成、再缩窄发生率和死亡率较低等优点。

②人造血管移植术 适应于缩窄段较长，切除后无法做端端吻合或主动脉壁有退行性变，不宜做端端吻合者。缩窄段较长，切除后不能作对端吻合术或对端吻合时产生的张力较大，以及远段主动脉或肋间动脉并有动脉瘤病变需一併切除者，则需应用血管代用品一段作主动脉移植术。Gross 于 1951 年报告应用同种主动脉移植术治疗 19 例主动脉缩窄的临床经验。随着人造血管的不断进展，目前临床上大多应用绦纶纤维或 Gore tex 人造血管。施行主动脉移植术要选用口径和长度适当的人造血管，上、下端两处吻合口的缝合方法与主动脉对端吻合术相同。

③补片扩大成形术 应用补片成形术治疗主动脉缩窄已取得较好的疗效，其应用也最广，适用于多种类型的缩窄。手术操作相对简单，并且保留了部分有潜在生长能力的主动脉壁，减少再缩窄机会。纵形切开缩窄段，在缩窄处管腔内有一搁板形膜，呈部分膜状或纤维嵴状向腔内凸出。剪除隔膜组织，依据缩窄段长度，取相应大小人造血管补片，用 5-0 聚丙烯线作连续缝补，扩大缩窄处。常用的补片材料有涤纶补片、聚四氟乙烯人工血管片、Gore tex 血管补片等。用人工材料扩大缩窄段，由于人工补片质地较硬，和主动脉壁的伸展性不同，正常的主动脉壁长期承担血流产生的搏动和张力，术后可能形成动脉瘤或瘤样扩张。有鉴于此，Moor 等在 1972 年介绍应用自体胸廓内动脉做成血管片加宽主动脉缩窄段。自体材料补片具有潜在的生长能力，消除了补片与主动脉壁之间的不同伸展性，减少了术后形成动脉瘤的风险。常用的自体材料有自体胸廓内动脉、锁骨下动脉瓣、主动脉片或自体心包等。

A

B

C

图 8-2 补片扩大成形术方法。

④左锁骨下动脉瓣翻转术 将左锁骨下动脉远端和近段充分游离，切断左锁骨下动脉远端，沿左锁骨下动脉前壁纵行切开成带蒂瓣，并向下延伸到缩窄段及其下方扩张的降主动脉，切除缩窄段管腔内之隔膜组织，将左锁骨下动脉瓣下翻后缝合于缩窄段处。1 岁以内婴儿患者适合于上述方法纠治。50 年代 Blalock 和 Clagett 曾结扎切断左锁骨下动脉，将其近段下转与狭窄远端的胸主动脉作端侧吻合术，或同时切除缩窄段，用近段锁骨下动脉与胸主动脉作对端吻合术。由于绝大多数病例左锁骨下动脉口径较主动脉小，且下翻后锁骨下动脉在根部易发生扭曲，影响血流通畅，疗效不满意，故很少被采用。

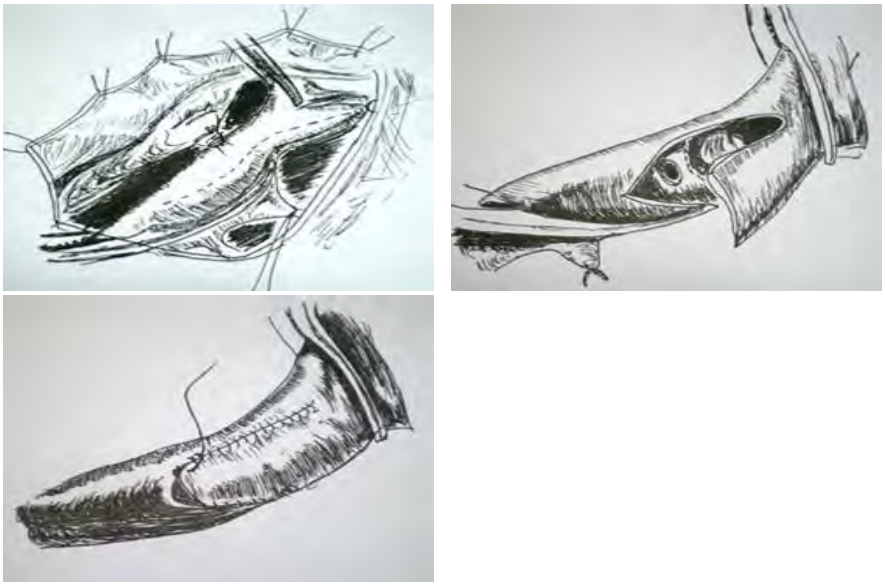


图 8-3 左锁骨下动脉瓣翻转术示意。

⑤人工血管旁路移植术 适用于降主动脉长段缩窄，如行缩窄段切除则需切断多对肋间动脉，以及再缩窄需二次手术者，应用较少。主动脉缩窄旁路移植术的手术方式众多，有左锁骨下动脉-降主动脉，升主动脉-胸降主动脉，升主动脉-腹主动脉等。如主动脉缩窄段

病变位于左锁骨下动脉近端的主动脉弓，可用一段人造血管移植于升主动脉与胸降主动脉之间；对于降主动脉长段缩窄的病例，可用一段人造血管移植于胸主动脉与缩窄段远端降主动脉或腹主动脉之间。

⑥主动脉缩窄病变楔形切除术，亦即 Walker 手术。楔形切除部分主动脉壁再横向对拢缝合主动脉切口。这种手术仅适用于缩窄病变局限于主动脉外侧壁，病变长度极短且累及主动脉周径不及 50%，缩窄段上、下端主动脉口径均较大且血管壁正常的病例。

3．合并畸形的处理

先天性主动脉缩窄常合并有多种心内畸形，常见的包括房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、右心室双出口等。合并心内畸形的矫治方法有两种：即分期矫治和一期矫治。

分期矫治：即先行左后外侧肋间进胸矫治主动脉缩窄，出院后随访 1-3 个月，心功能有所好转后，再第二次正中开胸矫治心内畸形。分期矫治将手术操作分两次完成，每次手术相对简单，便于操作。对主动脉缩窄的处理可以不在体外循环下，减少了术后并发症的发生。但分期手术由于未能同时矫治心内畸形，如合并室间隔缺损，术后早期可能发生肺水肿。合并较大室间隔缺损或者肺动脉高压，分期手术使 10%病儿失去了第二次手术的机会。

一期矫治：

切口：气管插管和麻醉后，放置右侧桡动脉通路测定动脉血压。一期矫治又可分为单纯正中切口法和左后外侧和正中双切口法。单纯正中切口法是采用正中劈胸骨切口，作主动脉缩窄和心内畸形矫治，不需要变换体位，但术中降主动脉暴露不良，手术操作困难。双切口法即先在左侧后外切口下处理主动脉缩窄后，立即改仰卧位，体外循环下行心内畸形矫治。采用双切口法手术，降主动脉显露清楚，便于术中操作，进行心内畸形的矫治时也可便利地建立体外循环。

探查： 入胸后依次游离主动脉缩窄部分及其主动脉远近端，动脉导管或导管韧带。向近端的解剖应达到左颈总动脉，有时要超过左颈总动脉，使主动脉弓游离充分，下至主动脉缩窄处以下 3～4cm 水平，尽量保留肋间动脉。为了使主动脉断端能靠近便于吻合，时常需要切断紧靠缩窄远端的第 8 对肋间动脉，并尽量靠近肺动脉端结扎切断动脉导管或导管韧带，注意避免损伤喉返和迷走神经。阻断区域尽可能缩小并维持较高的上肢压力，如阻断后缩窄段远端降主动脉塌陷，或搏动不明显，或阻断结束后缩窄段远端的压力降至 50mmHg 以下，表明侧枝循环发育不良，须在建立临时血管桥或左心转流下完成手术。

建立临时血管桥（即 Gott 分流），以沟通降主动脉上、下端的血液循环，术毕拆除此

血管桥，该方法简便，能有效防止主动脉阻断时间长而引起的脊髓缺血，尤其在手术技术不熟练时，可确保手术安全。对于侧枝循环发育不良、缩窄段长的患者，应选择在左心转流下手术，此方法操作简便，即能有效地保护脊髓及腹腔器官，又可根据上肢血压情况随时调节流量，以避免上半身血压过高而发生脑血管意外。

4．介入治疗

经皮气囊导管主动脉扩张成形及血管内支架植入术，该项新技术的适应证主要有：①、局限性隔膜型主动脉缩窄，无合并心内畸形或可行介入治疗的简单畸形；②、严重的新生儿或婴儿型主动脉缩窄，早期出现心力衰竭，行球囊扩张可减轻左心室后负荷，缓解心功能不全，作为姑息疗法代替急诊外科手术，以使患儿存活到死亡率较低的外科手术年龄；③、主动脉缩窄外科手术后再狭窄，行球囊扩张术可以避免分离粘连组织，即使球囊扩张术后引起动脉内膜中层撕裂或血管破裂等并发症，但由于血管周围纤维组织包绕也不致引起大量出血。在临床上应用的时间尚不长，较适用于缩窄段很短的婴幼儿病例，对术后残留狭窄或再狭窄病例，疗效较好。但作为第一次治疗方法疗效尚欠清满意，扩张术后残留压差，远期疗效尚待观察。PTA 治疗先天性主动脉缩窄的机制是扩张球囊造成缩窄段血管内膜及中膜局限性撕裂和过度伸展从而使管腔扩大。但由于血管壁的弹性回缩和内膜的过度增生易造成扩张术后再缩窄。此外，扩张术后动脉瘤的发生率较高，约为 5%-12%，目前其产生机制尚不明确。

球囊扩张式血管内支架坚硬度高，可以有效抵抗缩窄段血管的弹性回缩力，故介入治疗主动脉缩窄多选择球囊扩张式支架。将球囊支架导管系统送到缩窄部位后，扩张球囊可在撕裂血管内膜与部分中膜的同时撑开支架使其紧贴于血管内壁。支架可将撕裂的内膜紧贴中膜有效防止动脉瘤及夹层的形成。存在的问题主要是大多数主动脉缩窄患者年龄较小，随着生长发育主动脉直径不断增大，而置入的支架直径又相对固定，必然会造成再缩窄。另外主动脉缩窄常合并其他心内畸形，介入治疗一般仅做为来外科手术治疗的辅助手段。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

1．呼吸支持 由于患者术前肺动脉高压和术中体外循环的影响，呼吸机辅助需较长时间，一般 3 天后才考虑拔除气管插管。充分给氧，适当过度通气，加强呼吸道护理，充分镇静，辅以前列腺素 E1，必要时应用一氧化氮吸入，防止肺动脉高压危象。

2．循环支持 硝普钠控制高血压，保持血压稳定；强心利尿，维持尿量在 1～2ml/（kg.h）以上。存在顽固性低心排综合征者，应了解是否仍存在左心室流出道梗阻，必要时再次手术

纠正。

3．血压监测 监测上下肢压差，>30mmHg 者远期多需再次手术矫治。

（二）并发症的观察和处理

术后并发症 ：主动脉缩窄病例施行缩窄段切除，主动脉对端吻合术或锁骨下动脉瓣主动脉成形术后可能发生的并发症有：

1．术后高血压 主动脉缩窄病变经妥善矫治后，大多数病例仍可在术后早期呈现收缩期或舒张期血压升高，历时长短不一。约 10%病例在术后第一周尚有腹部不适，腹胀或腹痛，并可呈现发热、白细胞增多、腹部压痛和肠蠕动减弱。1957 年 Sealy 观察到腹痛多见于术后 48 小时。延迟出现的以舒张期血压升高为主的病例出现高血压的原因可能为血管壁压力感受器调节反应失常；肾上腺素、去甲肾上腺素分泌增多；或血浆肾素-血管紧张素含量升高。为了防止呈现高血压，术后 24 小时内可静脉滴注硝普钠，使收缩压维持在 14.7kPa（110mmHg）左右，24 小时后改用口服降压药物。

缩窄病变矫治不彻底或术后发生再狭窄的病例，则持续呈现高血压，且上、下肢血压仍存在 20mmHg 以上的压差，临床检查可发现股动脉搏动比肱动脉或桡动脉弱，且延迟出现，下肢血压比上肢低。上、下肢压差较大病例，主动脉造影可显示原手术部位主动脉管腔狭小。

主动脉缩窄病例术后远期随诊高血压的发病率比普通人群高 4～5 倍，手术时年龄在 20 岁以上者，术后远期高血压的发生率更高。

2．脊髓缺血性损害 主动脉缩窄病例施行手术时，由于需钳夹缩窄段近、远端主动脉，有时尚需钳夹左锁骨下动脉，致使脊髓血供减少，产生缺血性损害，术后呈现轻重程度不一的下肢瘫痪。但绝大多数病人缩窄段近、远端主动脉之间侧支循环丰富，因而脊髓缺血性损害很少见，并发率约为 0.5%。婴幼儿主动脉缩窄病例，缩窄段病变位于左锁骨下动脉近端，伴有左锁骨下动脉根部狭窄；导管前型主动缩窄，降主动脉血供来自动脉导管；供应脊髓的血管解剖学异常，以及主动脉缩窄程度很轻等情况，均可引致侧支循环发育不良。术中过多地切断肋间动脉，大量失血，血压降低，钳夹阻断主动脉的时间太长等，均增加术后并发脊髓缺血性损害的危险性。

采用低温麻醉，尽量保留肋间动脉，缩短主动脉钳夹时间，防止术中失血量过多以致血压下降，均可避免术后并发脊髓缺血性损害。对于侧支循环发育不良的病例，可通过左心-股动脉转流，或近、远段主动脉之间临时性放置血液分流管道，以维持下半身和脊髓血供。

3．乳糜胸 主动脉缩窄病例中，约 5%由于术中切破胸导管或其分支，术后併发乳糜胸。术后早期出现的乳糜胸，如乳糜液溢出量不多，经胸腔引流管排出后可能痊愈。但如乳糜液

溢出量多，持续时间超过 1 周且影响营养状态，则需再次开胸找到胸导管或其分支的破口后，用缝线严密缝合；未能找到乳糜溢流部位者，则需在食管后方找到胸导管双重结扎之。有的病例延迟到术后 1 周才呈现乳糜胸，因此术后 1 周应复查胸片，如发现胸膜腔积液，应立即作胸膜腔穿刺抽液，确定积液的性质。明确乳糜胸的诊断后，可每隔 3～4 天重复作胸膜腔穿刺术抽除乳糜液，大多数病例可以治愈。如经多次穿刺未能生效，则需再次剖胸缝合或结扎胸导管。

4．动脉瘤或假性动脉瘤　是主动脉缩窄矫治术后的严重并发症。发生在术后早期的假性动脉瘤多由缝合技术不当，缝合口漏血、破裂或吻合口细菌性感染所引致。用涤纶织片作主动脉成形术后，由于织片质硬，正常的主动脉壁长期承担血流产生的搏动和张力，易于形成动脉瘤。少数病例因术后近、远段主动脉壁剥离，日后逐渐发展形成动脉瘤。

5．术后再狭窄是一种常见的并发症，特别是在婴幼儿发生率较高。婴幼儿行缩窄段切除端端吻合术者，再缩窄的发生率明显高于其他术式。端端吻合术后形成的环状疤痕组织难于随身体的成长而增大 ，是术后再狭窄的主要原因。另外，缩窄段纤维组织切除不够也可造成术后再缩窄的发生。术中彻底游离并切除缩窄段纤维组织有利于防止再缩窄。一旦发生再缩窄，应再次手术治疗。

【疗效判断】

患主动脉缩窄的婴儿约 5%在出生数周内即可发生顽固性心衰，常未能及时手术治疗而死亡。10%在 1-6 个月期间可发生心衰，及时手术常能挽救病儿生命。85%可生存至青少年期，但 25%病人在 20 岁以前死亡，90%在 50 岁以前死亡。Abbott 报道先天性主动脉缩窄的平均寿命为 32 岁。在 30-40 岁的成人，由于缩窄近端的长期高血压，可出现类似原发性高血压的病理生理改变，左心室负荷加重，导致左心室肥厚、顺应性降低。如不及时治疗，绝大多数成年患者死于高血压引起的心、脑、血管并发症。如脑出血、主动脉瓣病变和冠状动脉病变引起的心律失常及心力衰竭、主动脉夹层或主动脉瘤破裂等。导管后型主动脉缩窄各种外科治疗的手术死亡率一般低于 3%，常见的死亡原因为心力衰竭，技术操作不当，血管或动脉瘤破裂大量出血。1 岁以下婴幼儿由于病情严重，手术死亡率比 1 岁以上的病人高。合并有其它先天性心脏血管畸形者，手术死亡率增高。伴有心室间隔缺损者，手术死亡率为 20～30%，伴有其它严重心脏血管畸形者，则手术死亡率高达 50～70%.

单纯导管后型主动脉缩窄病例术后 15 年随诊生存率在 90%以上；伴有心室间隔缺损者，则仅为 80%；伴有其它严重心脏血管畸形者，则下降至 40%。手术时年龄在 20 岁以上的病例远期生存率亦降低。常见的远期死亡原因有：心肌梗死、主动脉瓣病变、动脉瘤破裂以及残

留狭窄或再狭窄引致的高血压和心力衰竭。因此，单纯导管后型主动脉缩窄病例诊断明确后，均应施行手术治疗。

【出院后随访】

（一）出院带药：带备降压药如ß受体阻制剂，和阿司匹林抗凝。

（二）检查项目与周期：如没有残余血流动力学异常不需要进一步检查。定期门诊复查：出院3个月至6个月复查，出院后如有残留狭窄或再狭窄需要3个月复查1次，严重者引致的高血压和心力衰竭需再次手术。

（三）应当注意问题：无特殊。

（陈光献　　王治平）

第九章 复杂先心病外科治疗

【概述】

复杂先心病(简称 C-CHD),这是一种由于“心脏、大血管在解剖、结构以及连接或排列上异常,多伴有心内多种复合畸形的先心病(简称 CHD)” 由于这类病变多数伴有左、右心室流出道病变以及大血管位置改变，且常与心脏位置异常有密切联系，因之构成了一组错综复杂的心脏大血管畸形。

只有对复杂先心病的诊断及因病变所致血流动力学改变充分了解，才能为手术治疗作出恰当抉择，有时确切诊断往往只有在手术探查以后才能得到，因之对复杂先心病的诊断与处理有一基本概念，熟谙病变、病理生理规律，充分运用处理复杂先心病的某些基本操作，才能为处理这类病变作出较为妥善决策。

C-CHD 命名学基本概念

（一）符号节段命名法(Symbol Segmental Nomenclature)；

国际上习惯以 Van Parragh 根据内脏位置，心室袢及大血管位置，依次表明 C-CHD 基本情况。

1．第一个字母表示内脏位置。习惯用“S”或“I”表示。因正常内脏位置拉丁文为 Situs Solitus，故以“S”表示，内脏反位为 Situs lnversus，因之以“I”表示。

2．第二个字母表示心室袢位置。由于房室管在胚胎发育时弯向右侧，右心室在心脏右侧称为右袢(D-loop)，以“D”表示。若房室管在胚胎发育时弯向左侧，则右心室位于心脏左侧，称之为左袢(L-loop)，以“L”表示之。

3．第三个字母表示大血管位置。正常主动脉位于右后方，肺动脉位于主动脉之左前方。如胚胎期心球管发育过程异常，可出现大动脉转位(TGA)，如主动脉位于右前方，称右侧大动脉转位(D-TGA)，以“D”表示。如主动脉位于左前方，为左侧大动脉转位(L-TGA)，以“L”表示。如主肺动脉前后重叠，称之为前位大动脉(A-TGA 或”O”-TGA)，故以“A”或“O”表示。

根据上述符号，若一大动脉转位病人，以 SDD 三个字母表示者，即系内脏位置正常的完全性大动脉转位。若以 SLL 表示者，则系内脏位置正常的矫正性大动脉转位，亦可以 C-TGA 表示之(C=Correct 矫正)。

（二）心房-支气管-内脏相关性规律。正常心脏位置时，右心房，右支气管均在右侧胸腔内，肝脏在右侧。反位时，上述改变处相反方向，即右心房，右支气管均在左侧胸腔内，

肝脏在左侧。有时内脏呈不定位(Situs Ambiguous)，肝、胃位置不定，肝脏可居腹腔正中，其时二侧心房、支气管结构呈相同解剖形态学结构，称之为(isomerism)同质异构心房及同质异构之气管。如同质异构以右侧心房、支气管形态改变时，称为同质异构右心房及同质异构右支气管，其时多伴有无脾综合症(Asplenic Syndrome)，左侧同质异构时则多伴有多脾综合症(Polysplenic syndrome)。前者常与肺静脉异位引流并存，后者则常与腔静脉异位引流并存。

（三）心房与心室，心室与大血管关系：通常以关系一致性(Concordant Connexion)，关系不一致性(Disconcordant Connexion)表明之，不论心脏位于何侧，凡解剖学右心房与右心室联接，解剖学左心房与左心室联接称之为房、室联接一致性(A-V Concordance)。反之如解剖学右心房与解剖学左心室联接，或解剖学左心房与解剖学右心室联接，称之为房、室联接不一致性(A-V Disconcordance)。

在心室与大血管联接上亦然，如解剖学右心室与肺动脉联接，解剖学左心室与主动脉联接，称之为室、大动脉一致性(V-A Concordance)，如联接相反，称之为室、大动脉不一致性(A-V Disconcordance)。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．C-CHD 病理生理及临床表现

C-CHD 病理生理改变归纳起来分为三类：

第一类，肺血流减少类：此类病变包括四联症在内，肺动脉闭锁以及一系列右心室发育不全之病变(三尖瓣闭锁，Ebstein 畸形、Uhl’s 右心室畸形)，由于病变变异大，发绀程度取决于氧耗量/氧容量，肺／体血流之比及有效肺循环量，肺／体血流之比与肺梗阻程度有关，一般讲这类病例肺／体血流之比多数<1，在伴有室水平分流时，这类病例，肺血流多少受肺循环阻力影响。若伴有房水平分流者，则肺血流受右心室顺应性影响，因之在伴有右心室发育不全病变时，右->左分流加重，发绀明显。

第二类，肺血流增多类：其特征是，体、肺循环血流在心内完全混合(如 TAPVC，共干，单心室不伴有肺窄)。发绀程度决定于肺血流或肺静脉回流受阻程度，肺／体血流之比可<1 或>1，这类畸形称之为"混合型"(admixture)病变，存在着左->右，右->左双向分流。常见在这类病变发坩较轻，而代之以充血性心力衰竭及肺水肿之改变。

第三类，肺、体循环呈各自独立系统，平行循环方式，如单纯型大动脉转位(simple TGA)，其时发绀，低血氧症不取决于肺／体血流之比，而与有效肺循环有关，受通过卵园孔

开放双向分流程度影响，如同时有室缺或动脉导管未闭并存，其时发绀轻微，但可出现充血性心力衰竭。

发绀、低氧血症，必然导致组织灌注不足，酸中毒，心肌缺氧，心内膜下缺血，组织水肿，心室顺应性下降，充盈量降低等促使低心排，低血压不断发展，通过交感神经兴奋代偿作用，心律加快，大量出汗，充血性心力衰竭，肺水肿，呼吸急促。上述各种病理生理改变，相互构成因果关系，恶性循环，总而导致呼吸循环衰竭。

(二)体格检查要点

1．一般情况：　C-CHD 患者多数发育较差、营养不良、体重较同龄儿童要轻。

2．全身检查　不可忽视的检查应注意以下内容：

（1）发绀：C-CHD 病例多数有发绀。

（2）杵状指(趾)：出现较早，严重程度与缺氧有关。

3．心脏体征：C-CHD 心脏听诊无特异，与是否伴 PS、PDA、VSD、ASD 等有关。如有 PS 者，胸骨左缘 2～4 肋间可闻及收缩期杂音，但严重 PS 时可无杂音。

(三)辅助检查要点

1．实验室检查

血常规：红细胞计数、血红蛋白和血细胞比容均升高，并与发绀程度成正例。血红蛋白多在 200g/L 左右，严重者可达 250g/L。严重发绀的病人，血小板计数和血纤维蛋白原降低。

2．特殊检查

(1) 心电图检查：见相应病种。

(2) X 线检查：因病情不同可表现为肺缺血、充血，球形心等不同改变。

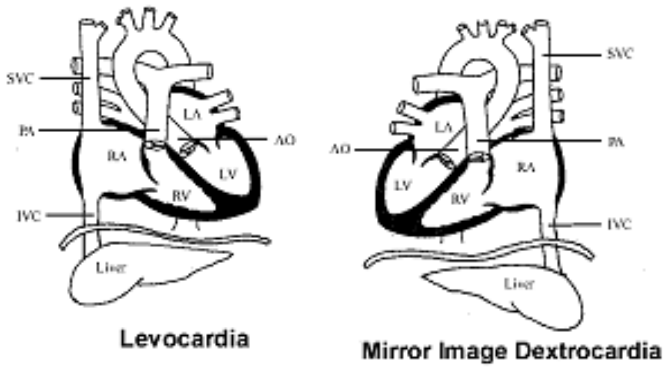
（3）超声心动图：超声检查可显示各房室的大小、位置以及与大动脉的连接关系，主、肺动脉直径，心室壁的厚度，肺动脉压，各瓣膜发育及关闭情况等。

（4）心导管检查及心血管造影：多数 C-CHD 病人都可经心导管及造影检查获得较明确的诊断。同时还可了解肺动脉主干及左、右肺动脉的发育情况、直径，有无室间隔缺损及其位置、大小，冠状动脉的分支、走行及起源情况以及左心室的发育情况等。

（5）螺旋 CT 或超高速 CT 检查：多排螺旋 CT 或超高速 CT 可清楚显示心脏各结构的改变，尤其对房室的大小、位置，与大动脉的连接关系，主、肺动脉直径，心室壁的厚度等判断较为准确，但对瓣膜发育及关闭情况欠准确。

【诊断对策】

C-CHD 病变类型与心脏位置异常有密切相关性。 通过心脏在胸腔内所处位置按照C-CHD病变规律,就可得到初步印象。下图示正常左位心及镜面右位心。



A B

图 9-1 A 示正常左位心；B 示镜面右位心。

如发现心脏位置在胸腔内呈左、右旋心，其时必然出现矫正性大动脉转位。然后根据是否有心室反位，就可得出它是生理矫正抑或解剖矫正，生理矫正者多伴有 VSD+PS，而解剖矫正者常见畸形为右心室发育不全综合症。

1．右旋心(Dextroversion)：内脏无反位而心脏位于右侧胸内，心尖向右,由于心尖向右旋转，上下腔、右心房、旋向右后方，在脊柱右侧，右心室偏右前,左心房、左心室位于左前方，主动脉位于左侧偏前，图 9-2 示右旋心并介剖矫正型大动脉转位。

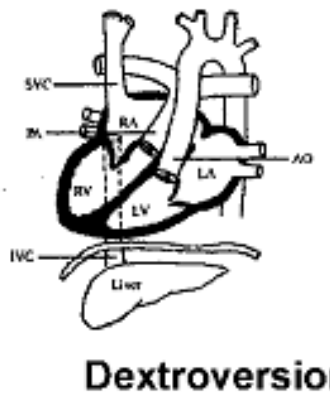


图 9-2 示右旋心并介剖矫正型大动脉转位

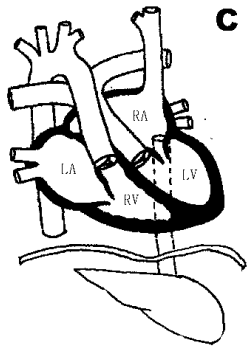


图 9-3 示左旋心并生理矫正型大动脉转位

左旋心(Levoversion)：内脏反位而心脏仍位于左侧胸内，心尖向左。其解剖特征可用右旋心之镜面位加以理解，其时上下腔、右心房旋向左后方，在脊柱左侧，右心室在左侧胸内,左心室则在右心室之右前方，主动脉在右前。常见复杂先心病与右旋心类似，以左、右室双出口，矫正型大动脉转位、单心室多见。图 9-3 示左旋心并生理矫正性型大动脉转位。

2．孤立右位心(Isolated Dextrocardia, 见图 9-4)心脏位于右侧胸腔内,轴心及心

尖向右,上腔静脉及右心房在脊柱左侧,下腔静脉在脊柱右侧,上升至膈面时急转向左并与右心房连接,内脏正位, 常可见到房室管畸形与大动脉转位并存，给手术治疗带来极大困难，1978 年 Danilson 曾有手术治疗成功之报告。作者在 81 例复杂先心病中证实有 2 例,无法进行治疗,手术失败。

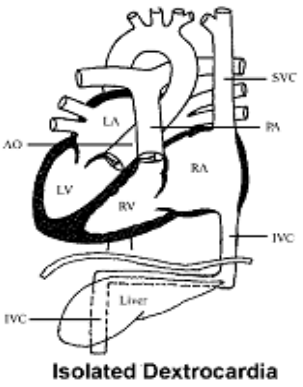


图 9-4 示孤立右位心

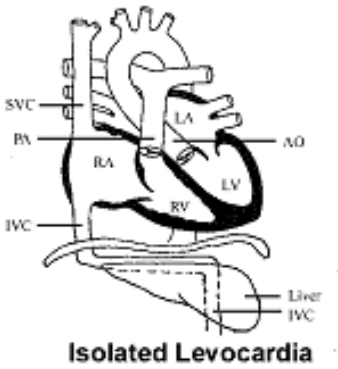


图 9-5 示孤立左位心

孤立左位心（Isolated Levocardia, solitus levocardia 见图 9-5）心脏位于左侧胸腔内，轴心及心尖向左，上腔静脉及右心房在脊柱右侧，下腔静脉在脊柱左侧，上升至膈面叶急转向右与右心房连接，内脏反位，有人认为孤立左位心常伴有最复杂心内畸形。

3．心脏异位(Ectopic Cordis)：指心脏位置异常，也就是说心脏位置部分或全都不在胸腔内。其可分为颈型、胸型、胸腹型及腹型，多与胸骨裂缺、膈肌、腹壁缺损并存。心内畸形除一般心脏简单/复杂畸形外，常与心室憩室合并存在(Cantrell”s syndrome)。心室憩室亦可出现在正常左位心情况下,患者可能没有症状,一般以阵发性室上性心动过速就诊,偶在常规胸部 X 线检查中发现在正常心影部位有局部隆起异常阴影, 经超声心动图检查可以确诊。最常见心室憩室位于心尖,罕见病例可位于主动脉瓣/二尖瓣下。

如对上述有关 C-CHD 基本概念能充分理解,有时只要通过某些简单检查,如胸腹平片,肺门断层，则可根据内脏位置，支气管形态，心脏位置，结合临床表现，举一反三,进一步进行分析,大致可以作出初步判断,然后经超声心动图检查,基本可以确诊。如某发绀患儿，心尖搏动在右，右前胸可扪及震颤伴 SM+++，P2 降低，胸腹平片及肺门断层显示内脏正位，心尖偏向右侧，升主动脉在左上方，双侧均为右侧支气管形态，肺血不少，可以考虑为右旋心 C-TGA+VSD+PS，同质异构右心房、无脾综合症并可能有肺静脉异位引流并存。

在 Boston、加拿大等儿童心血管中心，绝大部分通过彩色多普勒超声心动图检查进行确诊。一般情况下尤以在发绀的新生儿及幼小婴儿, 应避免作心导管及心血管造影，以免因

造影剂导致肺血管渗透压增加，进一步促进肺水肿，加重病变进行，甚至出现意外。

对 C-CHD 患者进行“全面检查”如 UFCT,MRI,心导管及心血管造影等各种检查,增加患者精神、经济负担,如能遵循上述有关心脏位置、心房-支气管-内脏相关性与 C-CHD 病变类型之间的规律,基本可以得到明确诊断目的。

【治疗对策】

（一）C-CHD 处理原则

1．手术方式必需按照患者具体病理生理特点,个体化设计的策略,尽管目前对 C-CHD 倾向早期一次根治手术,然而限于具体病变,病人实际条件,手术往往需要分期进行,有时须多次才能完成。

对严重发绀、缺氧、酸中毒、低心排,垂危(Critical)状态患儿，应迅速作气管内插管，100%氧作过度通氧，维持 CO2 张力至 30mmHg 水平，前列腺素 E1 0.05-0.1ug/kg 持续滴注，保持动脉导管开放，降低肺血管阻力，或可对改善缺氧有所俾益。部分垂危病例，甚至可通过超声心动图检查，施以紧急介入性处理，如球囊房间隔成形(Ballon Atrial Septomectomy B.A.S)或肺动脉球囊扩张术(Pulmonary Ballon Dilatation)。 对已有充血性心力衰竭、肺水肿之患儿,予以强心利尿。 某些严重患儿如 TGA, PA, TAPVC 及早产儿，因 PDA 致 ARDS,常须紧急超声心动图检查，急送手术室急诊手术治疗。

定时检查血红蛋白，红细胞压积有重要意义，对有缺铁性贫血病例，宜采取部分血液交换输血(partial exchange Transfusion)不但可以提高携氧能力，还可增加体循环阻力，减少右->左分流。对红细胞压积>65-70 容积病例，为降低血液粘稠度，宜作红细胞分离术(Erythrophoresis)，以血浆输入取代抽出血量，使红细胞压积下降，下降程度不宜>10%，或降至 55％以下。

急性发绀，缺氧发作状态，宜令患儿取膝胸位，氧吸入，吗啡 0.1mg/kg 静注，抑制呼吸次数、镇静，降低氧利用率，纠正酸中毒及贫血。

警惕凝血功能紊乱，尤以新生儿、婴幼儿拟施行体外循环手术时，由于此类患儿血小扳性能及其他凝血因子尚未成熟，导致术后出血。

2．手术时机

（1）急诊手术：完全性肺静脉异位引流(TAPVC), 肺动脉闭锁(PA), 左心室发育不全综合症(HLHS), 等所致动脉血氧张力降低，二氧化碳张力增高，呼吸停止反复发生,一旦诊断明确, 应行急诊手术。

（2）及时手术：由于大动脉转位(TGA) 病人的左心室连接的是一个低压的肺动脉,其

功能未受到锻炼,在出世后一个月后将逐步减退, 一般主张在出生后2 周内左心室功能减退以前进行手术。手术成败与左心室功能及手术年龄密切相关,左/右心室压力之比(LV/RV),室间隔位置,可以反映心室功能,如LV/RV =/> 0.6. 室间隔位置居中,提示左心室功能良好.为实施行ASO手术的基本条件。

如左心室收缩功能已有降低,可先行肺动脉环束术准备，使左心室心肌功能得到锻炼,然后(6个月左右)再作二期ASO手术。1989年Jonas 提出快速二期ASO,由于左心室收缩功能往往经一周左右准备,已可满足二期ASO手术要求，国内已有采用这种方式取得成功报道。如系TGA+VSD,DORV(Taussig-Bing型),则可争取在1-3个月之内,肺血管病变发生以前进行手术.成年TGA+VSD, 伴肺高压患者可考虑先行姑息性ASO,术后再作二期VSD修补。

（3）选择性手术：有些病变,如条件允许,应力争在学龄前完成手术。

（二）手术方式

归纳起来大致可分为双心室纠治(解剖学根治)、单一心室(生理学纠治)及一个半心室纠治手术等。

1. **双向上腔-肺动脉吻合术**(Bidirectional cavopulmonary anastomosis/shunt 简称BCPA/S) ：

早在 1967 年已有人使用，但未能引起注意。20 年后 Mazzra(1989)予以重新评价,特别自 1995 年以来，认为它可使不少以往认为无法治疗的 C-CHD 获得治疗，避免了行心脏移植。BCPA/S 后可以降低心室容量负荷（40%）,改善心室机械功能,增加肺动脉内静脉血流量,使体循环氧含量增加,氧饱和度可提高到 80-85%,加上保留了来自下腔静脉内的”肝因子”,可以防止/减少肺内 A-V 瘘发生,可为日后 Fontan 手术创造条件。BCPA/S 在右心室发育不良综合征及各种类型单心室病变采用外科治疗中所发挥的作用,改变了治疗效果,结果令人鼓舞,使外科治疗在原来悲观失望的境地中发现了曙光，大大改观了 C-CHD 的外科治疗。因此有关 BCPA/S 手术指证及具体措施,应予足够重视。

（1）BCPA/S 术适应证：由于对 BCPA/S 术后所致病理生理改变深入了解，双向腔静脉-肺动脉吻合术目前已成为右心旁路手术中的重要组成部分。

主要适应证;

①右心室发育不良综合征（三尖瓣闭锁，室间隔完整的肺动脉闭锁，Ebstein 畸形);

②各种类型单心室病变;

③左心室发育不良综合征（HLHS）作为 Norwood 手术 I 期手术组成部分;

④为半 Fontan 及一个半心室手术重要组成部分;

⑤右心孤立性充血性心力竭；

⑥复杂先天性心脏病心内畸形校正或 Fontan 手术后低心排及严重右心功能不全无法控制。

（2）基本方法：一般用浅低温体外循环，亦可在非体外循环条件下完成。鉴于体外循环诱发全身炎症性反应，肺间质水肿，肺阻力增加，不少人采用在非体外循环条件下手术。

手术入路采用正中剖胸切口，切开心包，充分游离上腔静脉，直达无名静脉，将奇静脉结扎。应该指出，在同质异构左心房，下腔静脉中断，下腔静脉血流须经奇静脉回流的病变，则不能结扎。游离右肺动脉及肺动脉干。在上腔静脉紧靠无名静脉及右心房分别各作一荷包缝线，肝素 1mg/Kg iv.分别在上腔及右心房插管,互相连接作暂时分流，以防手术进行中上腔静脉压力增高。 在紧靠上腔静脉插管近端及上腔静脉与右心房交接处安放腔静脉阻断钳，平右心房交接处切断上腔静脉，近心端以 5-0 Prolene 线来回连续双层缝闭。在右肺动脉上按置侧壁钳（亦可在右肺动脉两端用 10 号粗丝线暂时阻断，或用阻断钳阻断），切开肺动脉上面与上腔静脉断端作端侧吻合（5-0 Prolene）。术毕，开放阻断，撤除旁路，完成手术。作者体会，按上述方式进行手术，解剖清楚，操作方便。

近来有报道不做分流而直接阻断上腔静脉行吻合术，当然在有双上腔静脉时不做分流是可行的。

（3)肺动脉主干处理：有人认为肺动脉主干应于切断，否则术后易致顽固性胸水，Thompson认为胸水过度与血浆内肾素，血管紧张素增加有关，可在围术期使用开普通（Captopril）3mg/kg/day 8 小时一次。而多数认为对肺动脉主干可不于处理。保留此种前向血流可：①增加肺内血流；②提高血氧饱和度；③仍然保留搏动性血流；④下腔静脉内含有“肝因子”的血流，有防止日后肺动脉内血栓及肺内A-V瘘形成；⑤有利于肺血管发育；⑥促进肺血管内皮细胞功能。亦有人认为可根据双向腔静脉-肺动脉吻合术后血氧作决定，如氧饱和度>80%，可于切断。

（4)手术年龄及术后转换作 Fontan 手术的时机：对这二个问题至今无确切答案，单向 Gleen 分流一般须出生后 6 个月，或右肺动脉直径 》上腔静脉直径 1/2 时方可进行，而双向腔静脉-肺动脉吻合术可以在< 6 个月的婴儿进行，最小的在出生后 3-4 周，但缺少大宗病例报告。有人指出在这样小的婴儿，尤以在内脏异位时，可使术后肺动静脉瘘形成机会增加，亦可出现肺动脉栓塞，从而促使肺阻力增加，多数认为在 3-9 个月左右进行较为恰当。双向腔静脉-肺动脉吻合术后，由于上腔静脉血流随着婴幼儿成长而减少，加上上下腔静脉

之间侧支形成，往往术后 12-24 个月时紫绀加重，另外有人发现术后 15 个月左右肺动脉发育减低，因之建议双向腔静脉-肺动脉吻合术后 12-24 个月左右应转换作 Fontan 手术，Castenade 认为并非如此，如保留前向血流，肺动脉不致变小，转换作 Fontan 手术可根据实际情况而定。

2．单一心室修复手术(生理学纠治)： Fontan 手术（1971）,各类右心旁路手术不断演变，为 C-CHD 外科治疗开创了新的局面,使不少以往认为无法治疗的 C-CHD 获得新生。

（1）右心旁路手术基本条件及手术类型：应该指出“右心旁路手术”在复杂先心病外科治疗中意义,是无可置疑的。

Choussat 曾提出 10 条标准作为选择作 Fontan 手术时参考

①年龄不 < 4 岁；②窦性节律；③正常腔静脉回流；④右心房容量正常；⑤平均肺动脉压力<15mmHg；⑥肺小动脉阻力（PVR）<4 单位/M2；⑦肺动脉与主动脉直径之比>0.75；⑧射血分数>0.6；⑨左侧房室瓣关闭正常；⑩无早期分流术后不良影响。

Laks 等根据病人具体条件，以三尖瓣闭锁患者为例,在临床上分为低，中，高危三类，按不同类型选择不同手术方案[11]

	低危	中危	高危
平均肺动脉压力（mmHg）	〈15	15-20	〉20
肺阻力（Wood 单位）	〈2	2-3	〉3
跨肺动脉压力差（mmHg）	〈7	7-12	〉12
射血分数	〉60%	45-60%	〈45%
左心室舒张末期压力（mmHg）	〈6	6-12	〉12
流出道压力差（mmHg）	〈30	30-50	〉50
房室瓣反流	轻	中	重
手术选择	Fontan 或部分 Fontan	部分 Fontan	BCPA 或/纠正心内畸形

（2）三尖瓣瓣环测定在右心旁路手术术式抉择中的意义：三尖瓣瓣环直径与右心室发育不良程度相关性，已为人们熟谙，目前已将测定三尖瓣瓣环直径作为右心室发育/功能重要指标。在心室四腔位超声心动图测定三尖瓣瓣环直径，与正常值作回归方程测定出三尖瓣“Z”值，三尖瓣“Z”值可以反映右心室发育/功能。“Z”值在-1 到 -2 提示右心室发育/

功能尚好,可行二个心室修复（即解剖学纠正),“Z”值在-3 到-5, 估计右心室发育/功能损害较重,可在心内畸形矫正后加.BCPA/S,即 1+1/2 个心室修复,“Z”值在-6 到-7 提示严重右心室发育/功能不良,无法在手术后使左,右心室分别承担体/肺循环工作,必须让二个心室当作一个心室,则行一个心室修复(即生理学纠正)。有人在测得三尖瓣瓣环直径后，与正常三尖瓣瓣环直径比较，如测得直径< 1/3 行一个心室修复。如 >1/3 < 2/3 提示中度右心室发育/功能不良，可行一个半心室修复或半 Fontan，部分 Fontan 及.Glenn 双向腔静脉-肺动脉吻合术。如 >2/3 提示轻度右心室发育/功能不良，可行二个心室修复(解剖学纠正) 。

作者体会,在上述条件中，肺动脉直径大小，肺动脉压力/肺血管阻力，房室瓣功能及心室舒张末期压力为决定右心旁路手术予后重要因素。近几年来作者对部分可以考虑进行右心旁路手术的 C-CHD，按下列指标进行手术方式抉择，并将有关问题向家属仔细说明，并取得同意。肺动脉直径大小，房室瓣功能在手术前通过超声心动图检查，McGoon 指数至少＞1.5，无明显房室瓣反流，然后根据手术中肺动脉压力，心室舒张末期压力作出手术方式抉择。

肺动脉压力	心室舒张末期压力	手术方式抉择
＜１５－２０	＜１０	1 期手术 1 个心室修复
＜１５－２０	＞１５－２０	分期手术
＞１５－２０	＜１０	BCPA/S
＞６０－７５	＞２０－２５	严重考虑，心脏移植

（3）典型 Fontan 手术当时主要为解决三尖瓣闭锁外科治疗而设计(Fontan1971).

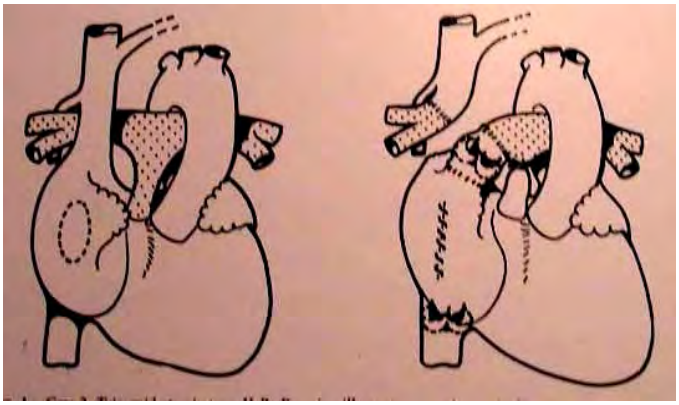


图 9-6 示典型 Fontan 手术

手术要点（1）右肺动脉-上腔静脉吻合；（2）关闭房间隔缺损；（3）右心房-肺动脉之间带瓣心外管道；（4）结扎肺动脉干根部 ；（5）下腔静脉口同种肺动脉瓣。

对于右心室功能在血液循环中作用，近半个世纪来已有不少实验及临状研究，认为右心室在某些特殊情况下，可以旷置，从而促进了各类右心旁路手术不断发展，为复杂先天性心脏病外科治疗带来了希望。

（4）Kreutzer 房-肺吻合术：Kreutzer (1973)通过动物实验,创用右心房-肺动脉直接吻合术，其基本构思为：右心室可以旷置，左心室是推动血液循环运行的动力。Kreutzer 房-肺吻合术简化了 Fontan 手术方法，仅需关闭 ASD 及三尖瓣口，将右心耳-肺动脉直接吻合即可。在右`左旋心患者,常见畸形为 C-TGA、单心室，其时随着心脏轴心旋转，往往右心耳与肺动脉紧靠，尤其适合这种手术方式。

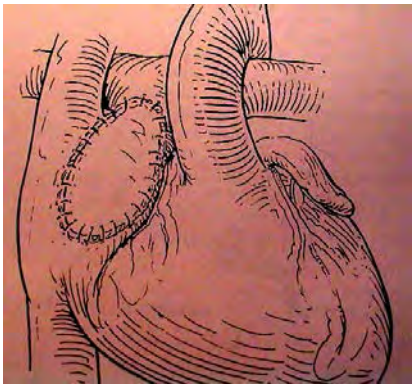


图 9-7 房-肺吻合术示意图

（5）Bjork 手术：1977 年 Bjork 发现部分三尖瓣闭锁伴小 VSD 肺动脉压力不高，且 RV 已有一定容量负荷,手术中在右心耳基部将心耳切除,相当于在右心室流出道作纵行切开，将右心房与右心室后壁以 5-0 线连续缝合,前壁以自体心包补片扩大。作者以此种手术分别为.二例(2 岁、5 岁)TAIb 型患儿进行治疗，不但手术操作简单，且术后经过平顺，效果良好。

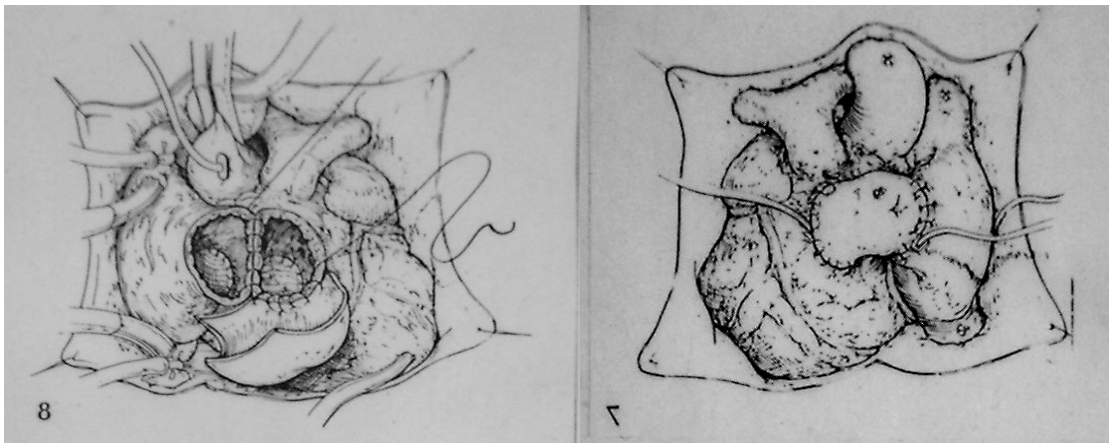


图 9-8 Bjork 手术（右房-右室吻合术）示意图

（6）全腔静脉-肺动脉吻合术：为克服 Fontan/Kreutzer 房-肺吻合术手术后存在房内血

液层流，心律紊乱等不良影响。De-level(1988) 为提高施行 Fontan 手术高危病人的治疗效果,降低右心房内压力,改进腔静脉-肺动脉之间流体力学,降低术后心律紊乱,设计了全腔静脉-肺动脉吻合术又称侧通道全腔-肺动脉吻合手术（TCPC)。

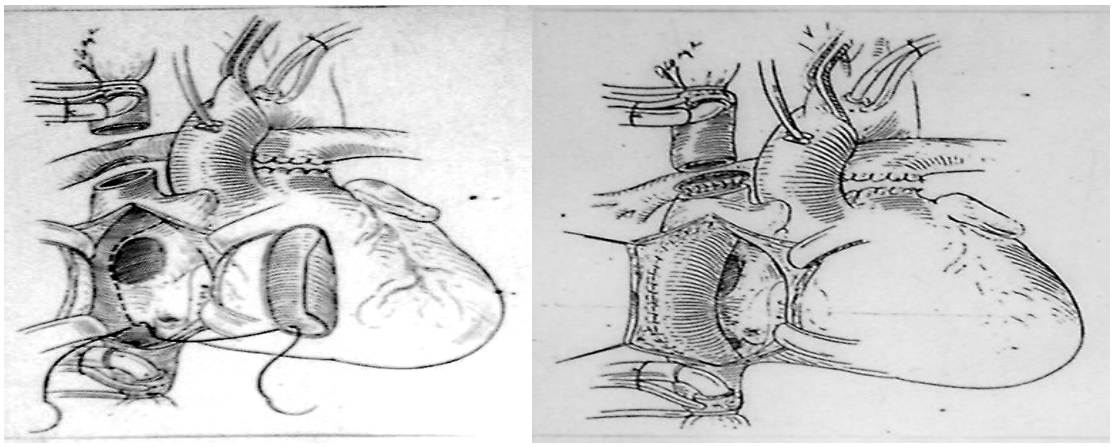


图 9-9 全腔静脉-肺动脉吻合术示意图

Laks(1991,美国)采用可控式全腔静脉-肺动脉吻合术又称部分Fontan手术。在一部分并有肺高压病变进行TCPC 时，加作可控式房间隔缺损（ASD），根据手术后右心功能及肺高压情况,调控ASD大小,使术后平顺过渡,最后关闭ASD, 提高了手术效果。

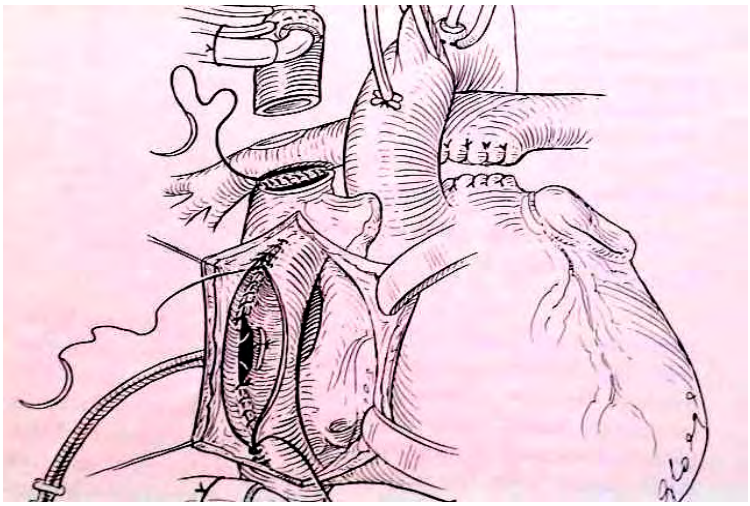


图 9-10 可控式全腔静脉-肺动脉吻合术示意图

（7）付房重建术：在二尖瓣闭锁之病例为完成全腔静脉-肺动脉吻合术,1987Puga设计了付房重建术,先将右心房前壁,在相当于肺静脉、二尖瓣口水平,作二平行切开,分别以5-0 Prolene将此右心房壁与相应左心房后壁吻合,使全部肺静脉回流血液顺利经二尖瓣口进入左心.再用自体心包重建右心房前壁,使上、下腔血流贯通,最后再完成全腔静脉-肺动脉吻合术。

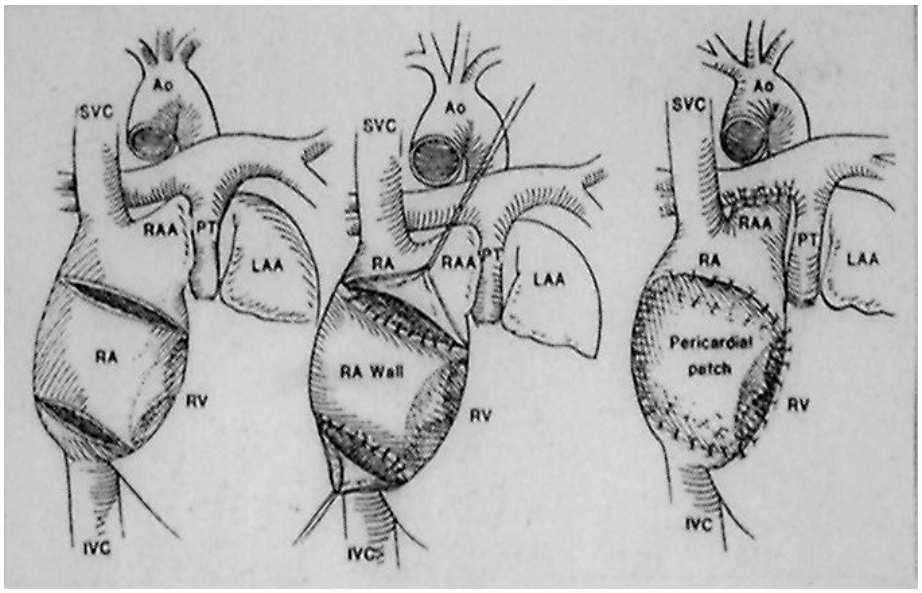


图9-11付房重建术示意图

（8）全心外全腔-肺动脉吻合术（ETCPC）

由于TCPC中，仍须切开心房，日后仍有心律失常。而采用ETCPC，全部手术操作可以不经过心内，可不阻断主动脉,不仃跳条件下进行手术,缩短手术时间,全部操作在心脏外进行甚至可以在不用体外循环条件下进行手术。然而长期追踪，心外通道存在梗阻值得注意。

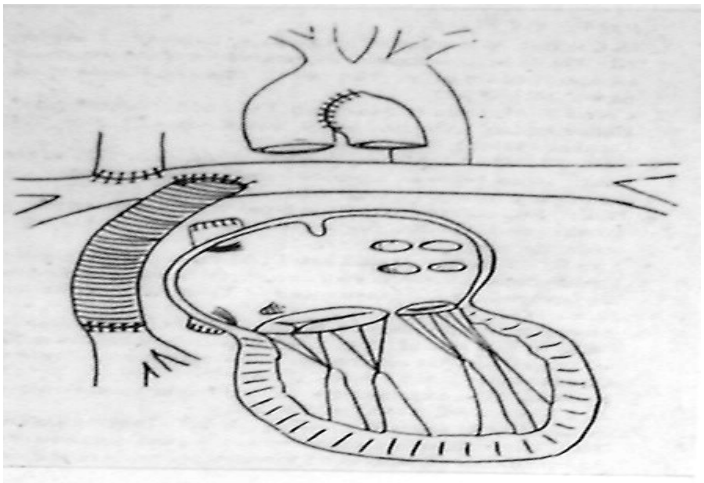


图 9-12 心外管道全腔-肺动脉吻合术示意图

全心外全腔-肺动脉吻合术（ETCPC）Marcelletti意大利1990,Cameron1996,Friesh1999

（9）单向 Fontan 手术（Unidirectional Fontan）（Lin 式 Fontan 手术）

为使右肺动脉接受较多血流，1974 年 Lin 氏将右肺动脉切断，将上腔静脉远心端与其近心端作端端吻合，供上腔静脉血流向左肺，而上腔静脉近心端与其远心端吻合，使下腔

静脉血流向右肺。这一手术特点是保证血液呈线型流动，防止层流，使 60%血液流向右肺，40%血液流向左肺，使通气/血流比值（V/Q）更加合理，多与可控式 ASD 合并使用，对采用 Fontan 手术高危病人更为合适（左图示）。

为日后创建全腔肺动脉吻合构思提供线索

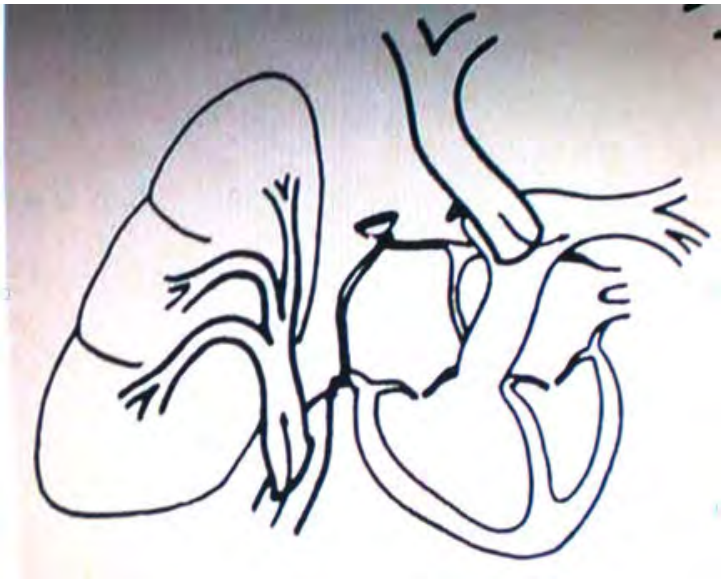


图 9-13单向Fontan 手术示意图

3. 一个半心室修复术：

适合于右心室发育不全，双心室修复条件不够（三尖瓣Z值在-2到-5之间）的病变。心内畸形修补后或手术前估计术后会出现低心排/右心功能不全,在完成心内操作后,加作一个双向腔静脉-肺动脉吻合术,从而使病人脱离或避免低心排/右心功能不全危象出现,提高手术效果。

4. 镶嵌治疗(hybrid therapy) 随着小儿心导管技术迅速发展,先天性心脏病(CHD)已由单纯手术治疗转向手术和介入共同治疗,如在围手术期各个环节中应用介入治疗技术辅助和支持外科手术;介入治疗前、后采用手术又可为介入治疗提供条件、便利和保证,这种介入治疗和外科治疗相互结合应用的治疗模式称为镶嵌治疗(hybrid therapy)。

5. 婴幼儿心脏移植：Bailey 指出开展婴幼儿心脏移植为复杂先天性心脏病患儿带来了福音。婴幼儿阶段心脏移植,耐久性强,免疫排斥力低,即或存在,多发生于一年之内。1967 年 Kantrowitze 为一出生 30 天的三尖瓣闭锁作心脏移植,手术后数小时死亡。1968 年 Cooley 为一 60 天 A-V Canal 婴儿行心脏移植,手术后 6 小时死亡。1984 年 Bailey 首先为一左心室发育不全综合症之新生儿，采用狒狒(Baboon)的心脏进行异种心脏移植，存活 20 天，为开展新生儿心脏移植树立了新的里程碑。1990 年 Mayer 为 17 例复杂先心病施行了心脏移植，

手术全部存活，(包括右位心，单心室，Fontan 手术失败病例)。1991 年 Chartland(加拿大)为 10 例复杂先心病(包括合并心房异常、肺、体静脉回流异常病变) 施行了心脏移植，无手术死亡。1992 年 Chiavareli 报告 52 例新生儿心脏移植，早期存活 90%，晚期存活 85%。并指出心脏移植不失为治疗新生儿复杂先心病的一种有效手段。1994 年 Tweddell 报告连续婴幼儿心脏移植，手术成功率达 94%，其中出生后 4 个月左右婴幼儿手术占 32/36，适应证中以左心室发育不全综合症占 29/36。同年 Turrentine 总结 30 例小儿心脏移植中指出，在复杂先心病中尽管某些伴有大血管及心房畸形，采用心脏移植，并无技术上限制。据国外统计先心病中约有 10-20%复杂先心病采用心脏移植。 近 10 年来,婴幼儿心脏移植有了飞跃发展,5 年生存率可达 85%。1991,1993 二次国际小儿心脏移植会议明确指出：在复杂先天性心脏病中，约有 20%病人需要心脏移植。主要对象为终末期心肌病变（80 年代占 80%），近 10 年来，在＜6 个月的小儿心脏移植中，先天性心脏病占 86%，其中 HLHS 占 59%。随着心脏移植经验不断积累，婴幼儿、新生儿心脏移植已引起国内外关注。

主要适应证：

扩张性心肌病变

难治型C-CHD,

HLHS,

Fontan手术失败.

作者于1995.11.2.首先在亚洲地区为一58天HLHS女婴作心脏移植,手术后10小时超急排斥死亡。

纵观 C-CHD 外科治疗，Fontan 手术（1971）为 C-CHD 外科治疗开创了新的局面,双向上腔-肺动脉吻合术重新估价, 各类右心旁路手术不断演变,以及由双向上腔-肺动脉吻合术衍生的一个半心室手术，使不能接受双心室纠治的 C-CHD 获得新生,大大提高了这类病儿治疗效果，减少死亡。对那些终末期复杂先天性心脏病而言,心脏移植不失为一种有效手段。总之复杂先心病治疗，将随心外科不断发展，向心外科发出了新的挑战。必须深入了解、学习复杂先心病基本病理，血流动力学演变，各类手术方式合理的应用范围,不断总结，提高各种治疗手段在复杂先心病中应用。

(孙培吾)

第十章 法乐四联症

【概述】

法洛四联症(Tetralogy of Fallot)是临床上最常见的发绀型先天性心脏病，占先天性心脏病的10%~15%，在发绀型先天性心脏病中占首位，约70%~75%。其发生率约占出生婴儿的3/10000~6/10000。本病症最早由法国病理学家Arther Fallot于1888年对四联症的四种病理解剖及临床表现做了较完整的描述，故临床上称之为法洛四联症。法洛四联症的诊断仅限于Fallot提出的四种病理解剖：1.肺动脉狭窄。2.室间隔缺损。3.主动脉骑跨。4.右心室肥厚。Fallot 所指的四联症的四种病理解剖一直延用至今，确定该症的主要病变为特征性肺动脉狭窄和对位异常室间隔缺损。所谓特征性肺动脉狭窄即因圆锥隔向前移位，由肥厚的隔束、壁束和室上嵴及漏斗部前壁环抱形成漏斗部狭窄，也可同时存在肺动脉瓣及其瓣环和(或)肺动脉干及其分支狭窄，故也称右心室流出道阻塞。所谓特征性室间隔缺损也是由于圆锥隔向前移位与位置较正常的窦部室间隔未能对拢形成的间隙称为围膜部室间隔缺损。或肺动脉圆锥发育不良，则圆锥隔部分或完全缺如，形成肺动脉干下室间隔缺损。凡不属于上述定义者，如一般室间隔缺损合并漏斗部狭窄、肺动脉瓣下室间隔缺损合并肺动脉瓣狭窄以及有心室双出口并肺动脉狭窄等，均不属于法洛四联症。

法洛四联症还可以合并其他心内畸形，但与其它紫绀型先天性心脏病相比较，合并其它心内畸形的比例则相对较低，最常见的合并畸形依次为:房间隔缺损，动脉导管未闭，完全型心内膜垫缺损和多发性室间隔缺损。

少数法洛四联症伴肺动脉闭锁，其肺动脉的血流多来自于动脉导管未闭，在无动脉导管未闭的病例，则依赖体循环丰富而紊乱的侧支循环提供不同程度的肺动脉血流。以往常把这类病例归入复杂法洛四联症或重症法洛四联症范围,但目前更多人愿意把它归入肺动脉闭锁范围。

个别法洛四联症病例伴有肺动脉瓣缺如，右心室流出道梗阻常位于狭窄的肺动脉瓣环，伴有严重的肺动脉瓣反流，肺动脉主干及左右肺动脉明显扩张，严重者可压迫支气管及其分支。

大约 3%-5%的法洛四联症病例的左前降支发自右冠状动脉，并于肺动脉瓣下横跨右心室流出道，常规的右室流出道纵切口易损伤它而导致大面积心肌梗死，后果严重。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1．是否出现发绀或活动后发绀。

2．呼吸困难和活动耐力降低。

3．蹲踞。

4．缺氧性发作。

(二)体格检查要点

1．一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。

2．全身检查　不可忽视的检查应注意以下内容：

（1）发绀：法洛四联症病例以发绀为主要体征症状。多数病例于出生后半年开始出现紫绀，紫绀出现的早晚及轻重与右室流出道狭窄程度呈正相关.

（2）杵状指(趾)：多发生于发绀出现后数月至 2 年，逐渐加重，严重程度与缺氧有关，也间接表明肺动脉狭窄和主动脉骑跨的严重程度。

3．心脏体征：心脏听诊的特点是：肺动脉血流减少和压力降低使肺动脉第二心音变弱，但由于主动脉前移遮掩了原本低下的肺动脉关闭音，通常反使第一心音轻度增强。第二心音往往单一。胸骨左缘 2～4 肋间可闻及Ⅱ～Ⅳ/6 收缩期杂音。在听诊上没有自身特点，与其它紫绀先天心一样，没有诊断与鉴别诊断的意义。肺动脉狭窄严重者，杂音主要是右室流出道梗阻所产生；狭窄较轻者，杂音主要由室间隔缺损所产生。右室流出道梗阻产生的收缩期杂音在胸骨左缘的 2~4 肋间最响，呈喷射性。杂音的高低与肺动脉狭窄的程度在一定范围内呈负相关，即狭窄愈重，杂音愈低愈短，狭窄越轻，杂音越响越长。

(三)辅助检查要点

1．实验室检查

血常规：红细胞计数、血红蛋白和血细胞比容均升高，并与发绀程度成正比。血红蛋白多在 200g/L 左右，严重者可达 250g/L。严重发绀的病人，血小板计数和血纤维蛋白原降低。

2．特殊检查

(1) 心电图检查：均显示电轴右偏，右心室肥大，部分伴有不完全性右束支传到阻滞。

(2) X 线检查：有两个特点：①、肺纹理细小，肺动脉段凹陷。肺纹理代表肺血流量多少，支气管侧支循环丰富者，肺门纹理增浓，非实质纹理呈细网状、紊乱，肺动脉段凹陷越明显，肺动脉及其分支发育越差。②、右心室肥厚，心尖上翘，心脏呈“靴型”。

（3）超声心动图：

①．M 型超声心动图检查发现主动脉增宽，主动脉前壁和室间隔的连续性中断及主动脉骑跨。

②．B 型超声检查可显示室间隔缺损的大小、位置、主动脉骑跨的程度，肺动脉主干及左、右肺动脉直径，右室流出道的狭窄程度及右室壁的厚度。

③．多普勒检查可测量肺动脉的反流的程度及跨右室流出道的压力阶差。

（4）心导管检查及心血管造影，早期对所有需要手术的法洛四联症病人都要求常规做心导管及造影检查，随着超声检查技术及手术、体外循环技术的改进与提高，该检查已较少用于法乐四联症患者。但在下述情况时应考虑行心导管及造影检查。

①．临床为重症法洛四联症患者（HB>200g/L，SaO2<70%，主动脉骑跨 50％以上），临床上考虑条件较差，需作手术效果评估者。

②．疑右一侧肺动脉缺如或肺动脉闭锁者。

③．与大动脉转位、右室双出口等复杂心脏畸形鉴别困难者。

④．临床及超声诊断不明者。心导管及造影检查通过测量压力、血氧饱和度及摄片检查以确定诊断。通过检查应了解以下情况：①右室流出道梗阻的程度和部位。②肺动脉主干及左、右肺动脉的发育情况、直径，是否有一侧肺动脉缺如。并测定左右肺动脉直径之和与隔面肌平面降主动脉直径之比例（即 McGoon 指数）。③室间隔缺损的位置、大小。④主动脉骑跨的程度。⑤是否合并有动脉导管未闭、房间隔缺损等心脏畸形。⑥冠状动脉的分支、走行及起源情况。⑦左心室发育情况。

【诊断对策】

（一）诊断要点

法洛四联症的诊断多无困难。.如患儿出生后早期即出现发绀、活动能力降低、蹲踞等症状；胸骨左缘第 2~4 肋间闻及收缩期杂音，第二心音轻度增强、单一，红细胞计数、血红蛋白增高，胸片示肺纹理细小、靴型心等，结合心电图、超声心动图检查，即可做出诊断。必要时可行心导管检查及心血管造影。

（二）临床类型

法洛四联症可分为单纯性和复杂性两类。

1．单纯法洛四联症：复杂法洛四联症以外的所有病例。

2．复杂法洛四联症：是指四联症合并肺动脉闭锁、四联症伴有肺动脉瓣缺如和四联症合并完全性房室间隔缺损；但近年多主张把四联症合并肺动脉闭锁归入肺动脉闭锁范围。主动脉骑跨达 90%以上者，则归入右室双出口范围。

（三）鉴别诊断要点

法洛四联症应与包括下列在内的所有发绀型先天性心脏病相鉴别：

1．大动脉转位。

2．三尖瓣闭锁。

3．肺动脉狭窄并房间隔缺损。

4．右心室双出口。

5．单心室合并肺动脉狭窄。

6．永存动脉干。

超声心动图、心导管及心血管造影检查可确诊。

【治疗对策】

（一）治疗原则

手术治疗是法乐四联症患者治愈的唯一方法。

（二）术前准备

1．术前需禁食、禁水，术前口服轻泻药，必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡混乱，尤其对心功能较差者。

3．术前必要时给予用抗生素。

（三）治疗方案

1．非手术治疗---药物治疗

最初的药物治疗目的是减轻缺氧和预防缺氧发作。体循环动脉血氧饱和度的降低与右心室流出道梗阻轻重有关，往往对药物干预无反应。缺氧发作可能由突发右心室流出道梗阻加剧和体循环阻力降低造成的一过性肺血流减少引起。易引起缺氧发作的状况有脱水、剧烈活动、儿茶酚胺水平升高、酸中毒和体循环阻力降低等。治疗目的是消除这些不良因素，主要包括：供氧、镇静、重碳酸盐、晶体液，应用α受体激动剂以提高体循环阻力。长期心得安等β受体阻断剂治疗可降低心肌收缩及减少缺氧发作的频率和强度，但临床效果因人而异。急性缺氧发作时可使用静脉推注吗啡，能有效缓解右室流出道心肌痉挛所引起的一过性肺血减少。

2．手术治疗

（1） 手术指征 手术治疗是法洛四联症患者治愈的唯一方法。

法洛四联症根治手术如具备以下 2 个条件者，则手术效果较理想。

①肺动脉分支和周围肺动脉发育好，左右肺动脉直径之和应至少达到隔肌平面降主动

脉直径的 1.2 倍，达 1.5 倍以上者则更为理想(即 McGoon 指数)。

②左室舒张期末容积指数要大于 30ml/m2，否则宜先行姑息性分流术，二期在行根治术。

原则上，法洛四联症根治术无绝对禁忌证，但在下列情况下应慎重考虑根治手术：

①主动脉骑跨>90%，可归入右室双出口的范筹。

②有冠状动脉异常起源者，特别是主干或左前降支横跨右心室流出道者。不宜作常规右心室纵切口扩大右室流出道，应选用人工管道或带瓣人工管道作右心室，肺动脉旁路移植。

③一侧或双侧肺动脉发育不良或缺如者，McGoon 指数小于 1.2 者。

④并发肺动脉闭锁。

⑤左心室发育不良，左室舒张期末径小于 2 倍降主动脉径者。

（2） 手术时机

① 多数法洛四联症病例出生时体循环血氧饱和度满意无需治疗，但如缺氧发作频繁的病例，则必须尽早手术，甚至在新生儿时期手术。

② 对于择期手术病例，多数医疗中心提倡 6 个月～3 岁行选择性根治术，近年有人提倡婴幼儿期手术，但笔者认为应根据各医疗单位具体情况，包括麻醉机组，外科技术及术后监护等在内的综合水平来作出正确决定而不应一味盲目强调越早做手术越好。

③ 对不适宜行根治术者，则可选择姑息性手术，为以后行根治术做好准备。

（3）手术方法及评估

有姑息性手术(分流术)和根治术两类

姑息性手术

由于心脏外科发展迅速，法洛四联症一期矫治术逐年增多，且不受年龄限制，手术效果满意，因而姑息手术目前已大幅下降，仅用于少数肺动脉过于窄小，特别是外周肺动脉分支发育不良者，以及左心室发育差的病人。

体—肺动脉分流术

体－肺动脉分流术为分期手术的初期手术，经典或改良的 Blalock-Taussing(B-T)分流最普遍。Waterston 吻合（升主动脉－右肺动脉）和 Potts 吻合（降主动脉－左肺动脉）由于较难控制分流量和肺动脉高压及在完全根治时拆除分流困难，需重建扭曲的肺动脉，因此常显得较复杂，多数中心已废除。

经典的 B-T 分流建在主动脉弓的对侧（无名动脉的同侧），使锁骨下动脉较易达到肺动脉而不造成扭结。虽然吻合手术可在任何年龄和任何大小的肺动脉上进行，但由于新生儿

锁骨下动脉细小，多数医生愿意在新生儿期改良 B-T 分流。改良 B—T 分流，只要在锁骨下动脉－肺动脉间置入聚四氟乙烯人造血管即可。因为可行早期完全根治，管道直径一般 4～6mm，太大易造成充血性心衰。由于具有较低的分流失败率及较好的减状性能，改良 B-T 分流效果极佳。改良 B-T 分流的一大优点使可在任何一侧进行而不用考虑主动脉弓部血管有无异常，根治时拆除方便。另外，拆除经典或改良 B-T 分流不甚复杂，且通过适当的手术操作，肺动脉扭曲、充血性心衰和肺动脉高压发生率较低。

其它类型的姑息手术

肺动脉极度发育不良病例，可行保留室间隔缺损的右心室流出道补片或管道连接姑息手术。此术支持对称的肺动脉血流，同时避免了体－肺动脉分流时可能造成的肺动脉扭曲。然而，多数法洛四联症伴肺动脉狭窄病例，肺动脉发育不良是由本身缺乏肺动脉血流引起，对增加肺血流术式的反应迅速，因此，保留室间隔缺损时肺血流突然增多可造成严重的充血性心衰和水肿。

【根治手术】

根治手术 1954 年由 Scott 在低温麻醉下阻断上、下腔静脉后施行，同年，Lillehei 应用“控制性交叉循环”的方法进行直视根治。1955 年，Kirklin　创用在体外循环下直视根治术的标准方法，成为现代外科治疗法洛四联症的基本方法。

法洛四联症矫治术分为两部分：

1．修补室间隔缺损：

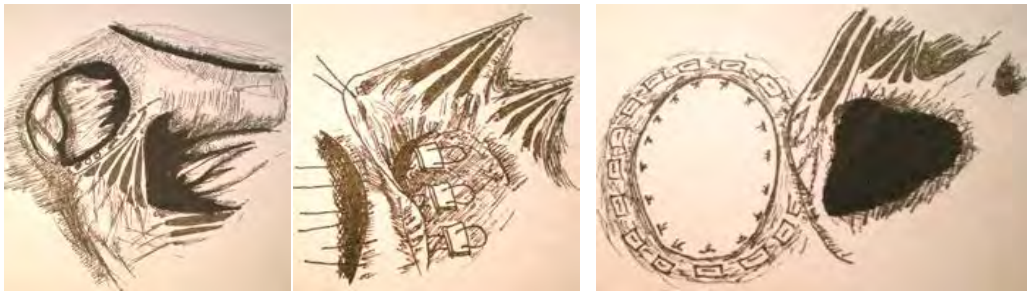
对于不需用补片扩大右室流出道的病例，可选择右心房切口，拨开三尖瓣修补室间隔缺损，并切断切除右室流出道异常肥厚肌束(隔束和壁束）。如合并肺动脉瓣狭窄，可再加作肺动脉根部横切口，沿肺动脉瓣叶三个交界切开。也可选择右心室中上 1/3 处横切口，可同时兼顾解除右室流出道及肺动脉瓣狭窄，并修补室间隔缺损。

A　　B

图 10-1 右室流出道切口示意图

对于需要用补片扩大右室流出道的病例，则选择右心室前壁纵切口，必要时可向上切开

肺动脉瓣环、肺动脉主干直至左右肺动脉分叉，用自体心包或四氟乙烯补片剪成圆形修补室间隔缺损。

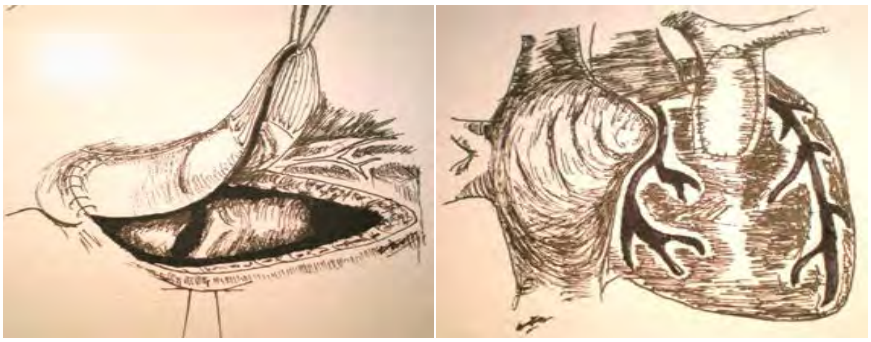


A　　B　　C

图 10-2 修补室间隔缺损。A 示 VSD 后下缘传导束部位；B VSD 后下缘间断带垫片缝合，从三尖瓣基部心房面进针；C 补片修补完毕

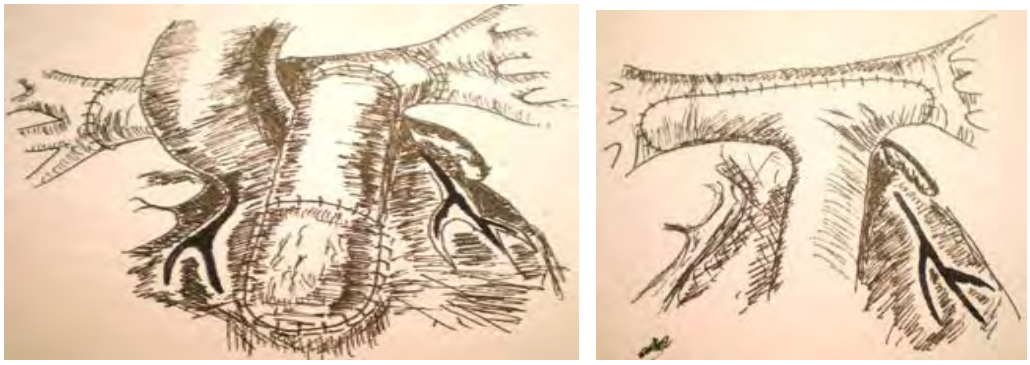
2．解除右室流出道狭窄

不需作右室流出道补片的手术方法已在上面提及，对于需作右室流出道补片病例，作右心室前壁纵切口，切断切除隔束、壁束及部分室上嵴肥厚心肌后，取自体心包片或已预凝的人工血管壁作补片，扩大右室流出道，如合并肺动脉瓣环狭窄，则需作跨瓣补片解除狭窄。



A　　B

图 10-3 右室流出道补片扩大



A　　B

图 10-4 肺动脉扩大方法（当肺动脉主干及分枝有狭窄时）

值得注意的是，避免残留室间隔缺损及右室流出道狭窄解除不完全，是保证手术效果的关键。

【手术方案的选择】

一般采用根治性手术，但若患者左心室发育和两侧肺动脉发育极差则采用姑息性手术。

【术后观察及处理】

近 40 年来，随着对法洛四联症的病理解剖和病理生理的深入研究，以及手术技术、体外循环设备和术后护理水平的不断提高，其手术死亡率已明显降低（5%以下）， 远期效果良好。

(一) 法洛四联症术后处理有其特殊性，应注意以下几个特殊方面：

1. 应适当延长机械辅助呼吸时间，充分镇静。

2. 早期适量应用正性肌力药物：如多巴胺 1~5ug/(kg.min)。

3. 术后使用洋地黄、米力浓等强心药物。

4. 血容量不足所致血压不稳或中心静脉压虽在正常范围但仍不能维持正常血压时，可尝试适当提高中心静脉压，必要时可升至 15～16mmHg，以稳定血压。

5. 保持尿量 1～2ml/(kg.h)。尿少时可在适当补充血浆或白蛋白(通常法洛四联症患者术后红细胞、血红蛋白及血细胞比容常在正常偏高水平)的基础上，给予利尿药。

6. 严格控制液体输入量和速度。

(二)并发症的观察及处理

1．低心排血量综合症：

(1)　法洛四联症根治术后此症发生率最高，可达 10%~20%，是引起死亡的最主要原因之一。

(2)　原因：

① 术中灌注技术及心肌保护不满意，目前已少见。

② 心内修复不完全，特别是右心室流出道梗阻疏通不满意及残留室间隔缺损。

③ 跨肺动脉瓣补片所致的肺动脉瓣反流，是引起右心功能不全的主要原因之一，常于术后二至三周自我适应而好转。

④ 左心发育不全。

⑤ 外周肺动脉发育不良。

⑥ 心包填塞。

(3) 处理：

① 延长机械辅助呼吸时间，可达 2~3 天，加强呼吸道管理。

② 应用微泵给予多巴胺或多巴酚丁胺和硝普纳。

③ 补充血容量，提高中心静脉压到 1.47~1.96kPa(15~20cmH20)。

④ 应用洋地黄和利尿药。

⑤ 保持水电解质及酸检平衡。

⑥ 有心脏压塞应争取尽早开胸减压、止血。

2．其它临床可见的并发症尚有灌注肺、室间隔缺损残余分流出血及心律失常(III度房室传导阻滞)等，随着体外循环技术、手术操作技术及术中术后监测技术的改进与提高，发生率已明显下降。

【疗效判断及处理】

手术后大多疗效确切，远期效果较好。

【出院后随访】

（一）出院时带药：强心利尿为主，采用人工血管者需作抗凝治疗。

（二）定期检查项目与检查周期：定期作超声心动图，胸片检查。

（三）定期门诊与取药：一般只需短期服药，采用人工血管者需长期抗凝治疗。

（四）出院应当注意的问题：定期复查。

（徐颖琦　满苏布）

第十一章 大血管转位

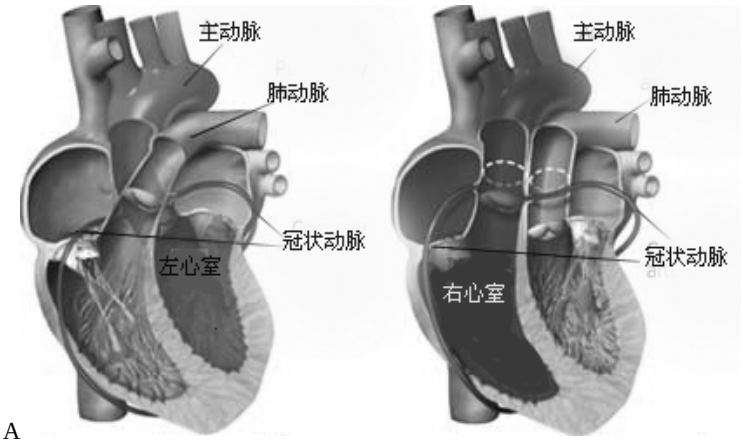
【概述】

大血管转位(transposition of great arteries 简称 T.G.A.)系胚胎发育过程中动脉干间隔及旋转过程异常，造成升主动脉与肺动脉位置颠倒的复杂的先天性心脏畸形。其解剖特点是左右心室与两大动脉连接位置失去正常的一致关系和(或)两大动脉相互位置异常。临床上分为完全型和矫正型两种。完全型者，是指主动脉与肺动脉位置互换，主动脉起源于右心室，接受体循环的静脉血；而肺动脉起自左心室，接受肺静脉的动脉血，即氧合血。矫正型者，虽然两个大动脉的位置互换，但同时心室也反位，因此血液循环得到生理矫正。

根据 T.G.A.“房－室”连接及“室－动脉”连接的一致性与否，T.G.A.可分为完全性及矫正性两大类。完全性 T.G.A.系指“房－室”连接呈“一致性”，而“室－动脉”连接呈“不一致性”的病变。即右心房与右心室连接，而右心室与主动脉相连接；左心房与左心室连接而左心室与肺动脉连接。

矫正性 T.G.A(C-T.G.A.)系指“房－室”、“室－动脉”间连接均呈不一致，右心房与解剖左心室（功能右心室）连接，并由此发出肺动脉，而左心房与解剖右心室（功能左心室）连接，主动脉出自此心室。

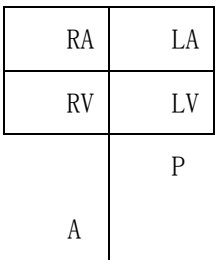
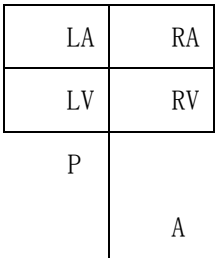
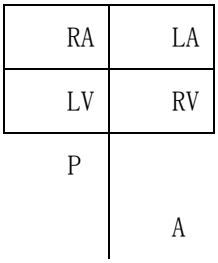
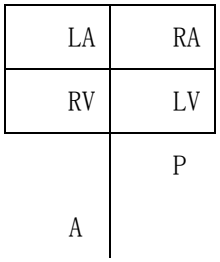
根据 VanPraagh 三分段法分类，完全型大血管转位可分为：完全型大动脉右转位 D-T.G.A.(SDD)和完全型大动脉左转位 L-T.G.A.(ILL) ；同样，矫正型大动脉错位也可分为：功能矫正型大动脉左转位 L-T.G.A.(SLL)和功能矫正型大动脉右转位 D-T.G.A.(IDD) 。（见表 11-1　大动脉转位的基本类型）



A　　B

图 11-1 大血管转位图示：A 正常心脏；B 大血管转位心脏

表 11-1 大动脉转位的基本类型

房室关系	一致		不一致	
心房位置	正位（S）	反位（I）	正位（S）	反位（I）
心室	右襻（D）	左襻（L）	左襻（L）	右襻（D）
	SDD	ILL	SLL	IDD
T.G.A				
	完全型大动脉右转位	完全型大动脉左转位	功能矫正型大动脉左转位	功能矫正型大动脉右转位

一．完全型 T.G.A.

完全型 T.G.A 位是常见的紫绀型先天性心脏病之一，其发病率仅次于法洛四联症，占先天性心脏病的 7%～9%，尸检中占所有先天性心脏病的 12%，系紫绀型先天性心脏病的第二位，男女约 3：1.80%－90%的病例死于 1 岁以内。本病的预后与病儿有无合并其它心内畸形、两循环血液混合是否充分、有无肺动脉狭窄有很大的关系。

完全型 T.G.A.的血液循环特点是：

全身体静脉→右心房→右心室→主动脉→体循环。

肺静脉→左心房→左心室→肺动脉→肺循环。

如在这两个并行的循环之间没有分流，则患儿出生后无法生活。因此凡完全型 T.G.A. 见于临床的，必然存在不同部位分流存在。此外可合并有其它心内畸形。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1．男性发病居多，约为女性的 3～4 倍。

2．不伴有室间隔缺损者症状出现早，80%病例在出生后 1～5 天内缺氧发作和发绀，发绀多在 5～6 周内加重；伴有室间隔缺损者症状出现较迟，生后一周内有症状者仅 1/7，1 个月内有症状者占 1/2。

3．出生 2 个月内常出现呼吸困难和充血性心力衰竭，80％－90％在 1 岁内死亡。

(二)体格检查要点

1．一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。

2．全身检查　应注意以下内容：

（1）发绀：主要伴有不同程度的发绀，如伴有大型房间隔或室间隔缺损伴有肺动脉狭窄者，发绀可不明显。

（2）杵状指(趾)：多于出生后 5~6 个月才出现，常无蹲踞体位。

(3) 心脏听诊杂音无特征性，如有杂音,多来自合并心血管畸形。

(4) 心力衰竭时可有气促、肝脏肿大、下肢水肿、腹水等。

(三)辅助检查要点

1． 心电图检查：无特征性表现，合并房间隔缺损者表现为右心室肥大，合并室间隔缺损或动脉导管未闭者，可出现双心室肥大。

2． 胸部 X 线检查：主要有下列特点：a、婴儿期心影进行性扩大，约 70%病婴的心影呈蛋型。b、心蒂部狭小，肺动脉圆锥部几乎消失。c、不伴有肺动脉狭窄者则有肺动脉高压的表现。

3．超声心动图： ①主动脉与肺动脉的位置关系改变，肺动脉位于左后方，主动脉位于右前方。②房室关系一致，即左心室与左心房相连接，右心室与右心房相连接。③心室与大动脉关系不一致，即主动脉出自右心室，肺动脉出自左心室。④常合并房间隔缺损、室间隔缺损、肺动脉狭窄等其它心内畸形。

4．心导管检查与选择性心血管造影：心导管检查可示右心室压力高于左心室。造影可证实超声检查发现，更详细、准确地了解心内畸形，从而确立诊断。如有需要可同时行房间隔缺损或卵圆孔球囊导管扩张术，以增加心内动静脉血混合度，改善缺氧，延长等待手术时间。

【诊断对策】

(一)诊断要点

临床上严重紫绀，症状多较法洛四联症明显和早出现，尤以婴儿啼哭时为甚。如合并有动脉导管未闭，可因肺循环高含氧血流通过动脉导管未闭处进入降主动脉，导致上半身紫绀重于下半身。患儿可有晕厥，但缺氧发作一般比较少，除非有严重肺动脉狭窄存在。蹲踞位少见。体征无特殊，与其它紫绀型先天性心脏病相仿，或随心内畸形而异，一般在胸骨左缘Ⅱ－Ⅳ/6 肋间的可听到收缩期杂音。

(二)外科解剖要点

由于解剖上的主动脉和肺动脉位置互换，形成体循环和肺循环中静脉血液和氧合血液的完全调换，如两循环之间不存在其它交通畸形，则患者无法生存。交通口越大，两循环间的血液混合越充分，生存的机会就越大。常见的交通部位为室间隔缺损、动脉导管未闭、卵圆孔未闭或房间隔缺损。

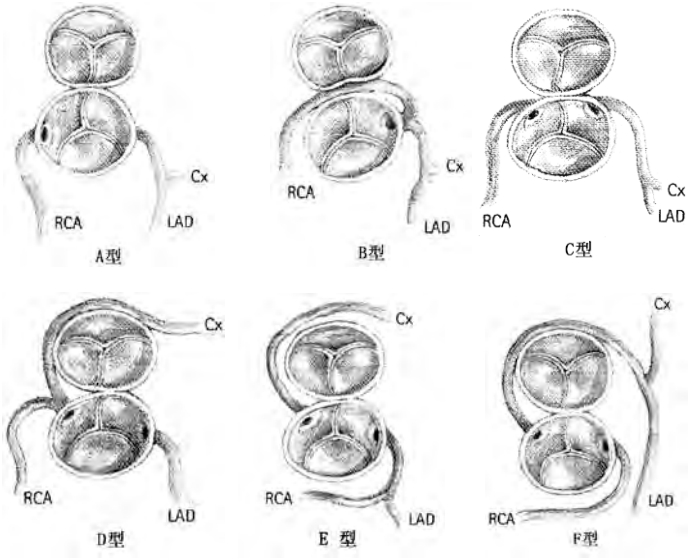
(三)临床分类

除表一大动脉转位的基本类型中所示的 VanPraagh 三分段法分类外，还根据并发不同的心内畸形和外科治疗的原则，可分为以下两种类型：

1．单纯性完全型 T.G.A.：指 T.G.A.室间隔完整的病变，为常见的类型，占 50％，多伴有卵圆孔未闭或房间隔缺损。有人把伴有动脉导管未闭的患儿也归入这一类型。

2．复杂性完全型 T.G.A.：指 T.G.A.伴室间隔缺损、肺窄（亦称为左室流出道梗阻）或二者兼有的病变，亦包括部分完全型 T.G.A 伴单心室病变（但多数将这一类型归入单心室内）。

各类 T.G.A.患者都可存在冠状动脉畸形，其可能的冠状动脉分布见图 11-2。



RCA-右冠状动脉；LAD-左冠状动脉前降支；Cx-回旋支

图 11-2 大动脉转位 Yacoub 分类方法

由于 T.G.A.使低含氧的静脉血进入体循环的动脉系统，导致组织缺氧，唯一有效的高含氧血液来自于心内分流，如合并有室间隔缺损或动脉导管未闭，则体循环得以较多高含氧血液混合，有利于缓解组织缺氧及患儿的存活，但同时会招致肺动脉高压的后果，如 T.G.A.伴室间隔缺损或动脉导管未闭导致肺血过多，肺动脉高压，患儿可以在出生后半年之内，因进行性肺高压而产生肺血管不可逆病变。完全型 T.G.A.若系单纯性者，两岁以内产生肺高

压者较少。如 T.G.A.有大的房间隔缺损，同时伴有肺窄，则可获最好的预后。而 T.G.A.伴有大室间隔缺损+大动脉导管未闭合并者，易致心力衰竭，预后较差。

(四)鉴别诊断要点

应注意与包括下列在内的所有紫绀型先天性心脏病相鉴别：

1．法洛四联症。

2．三尖瓣闭锁。

3．完全肺静脉异位连接。

4．永存动脉干。

5．右心室双出口。

6．单心室合并肺动脉狭窄。

诊断靠超声心动图、心导管及心血管造影及超高速 CT 扫描检查可帮助鉴别。

【治疗对策】

(一) 治疗原则

完全型 T.G.A.治疗有以外科手术为主的综合治疗；内科主要处理各种并发症，外科手术治疗主要可分为三大类：姑息性手术、根治性手术、心肺移植术。

（二）术前准备

1．术前需禁食、禁水，术前必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡混乱，尤其对心功能较差者。

3．对于易感染患者，术前必要时给予用抗生素。

（三）治疗方案

1． 内科治疗

主要是处理各种并发症，如心力衰竭、低氧血症、代谢性酸中毒、感染性心内膜炎等。

2．外科手术治疗

主要有姑息性手术、根治性手术、心肺移植术三大类。

（1）手术指征　无手术禁忌证的均有手术的指征。

（2）手术禁忌证：

①已经发生肺血管不可逆性改变者。(只能选择心肺移植术)。

②年龄超过 3 个月者行大动脉转换术效果欠佳。

（3）手术时机

①T.G.A.且室间隔完整者，大血管调转术必须在出生后 2~3 周内进行，否则易出现术

后左心衰竭而死。

②大血管转位合并大室间隔缺损或动脉导管未闭者，必须在出生后 3 个月内进行室间隔缺损修复或动脉导管结扎，同时进行大血管调转术。

③其它根治手术如 Mustard、Senning、Rastelli 等应争取早期手术。(因 80%－90% T.G.A.患儿在 1 岁内死亡)。

（3）手术方法

手术方法主要有姑息性手术、根治性手术、心肺移植术三大类。

姑息性手术

目的在于增加体循环血氧含量，减轻病人症状，延长病人生命，为根治性手术争取时间。主要术式有：房间隔造口术，主动脉-肺动脉吻合术，上腔静脉-肺静脉吻合术，肺动脉环缩术。

①房间隔造口术

为增加房内分流，如：B.A.S.闭式房间隔造口术(1971 Restan) ，Blalock-Hanlon 房间隔造口术，适用于单纯性 T.G.A.，以增加心房水平分流，提高动脉血氧。

②肺动脉环缩术

对 T.G.A.伴肺血增多及肺高压病人如 T.G.A 合并有室间隔缺损.，为阻止肺高压继续进展及防止肺血管病变，可使用本手术，为术后根治创造条件。

③体、肺分流术

如 T.G.A.合并严重肺动脉狭窄,肺血减少，可采用本手术(如 B-T Shunt=锁骨下动脉-肺动脉吻合，或采用人工血管，在无名动脉与右肺动脉间作搭桥术，新生儿常用直径 4mm 的人工血管，较大的婴儿可选用直径 5mm 直径人工血管架接。

④Rashkind心房间隔缺损导管球囊扩张术

目的是增加心房水平血液混合，在新生儿期进行心导管检查时即同时作此手术。

上述姑息手术常适用于 6 个月之内，房间隔缺损导管球囊扩张术适用于 3 个月之内，全身条件差，不允许作矫正手术之患儿。但这类病变，最终仍需给予根治手术。

根治手术

近年来倾向于一次根治以矫正畸形。主要术式有大动脉调转术(Jatene 手术)、Senning 手术、Mustand 手术、Rastelli 手术。

①房内改道(Atrial Baffle) 。常用手术为：Mustand手术及Senning手术，前者以心包或补片在心房内改道，使肺静脉血回流致心房后，经三尖办口→右室→主动脉，上下腔静脉血回流经二尖瓣口→左室→肺动脉。Senning手术，则以右心房房壁作为改道组织，不采用心包或补片，如此形成的管道可随患儿年龄增大而增大，可减少Mustand手术后腔静脉梗阻及房性心律紊乱，为近年来所喜用之手术方式之一。

②Rastelli手术。对于复杂性儿童时期完全性大血管转位合并室间隔缺损和肺动脉狭窄，可选用本方法，它是一种解剖上矫正手术。其手术要点为：以心内渠道使室间隔缺损与主动脉相通，保证左心室内血液按正常生理径路向主动脉射出，然后以带瓣或不带瓣的心外信道（同主动脉或人造血管）将右心室与肺动脉相连，从而使血循环恢复。

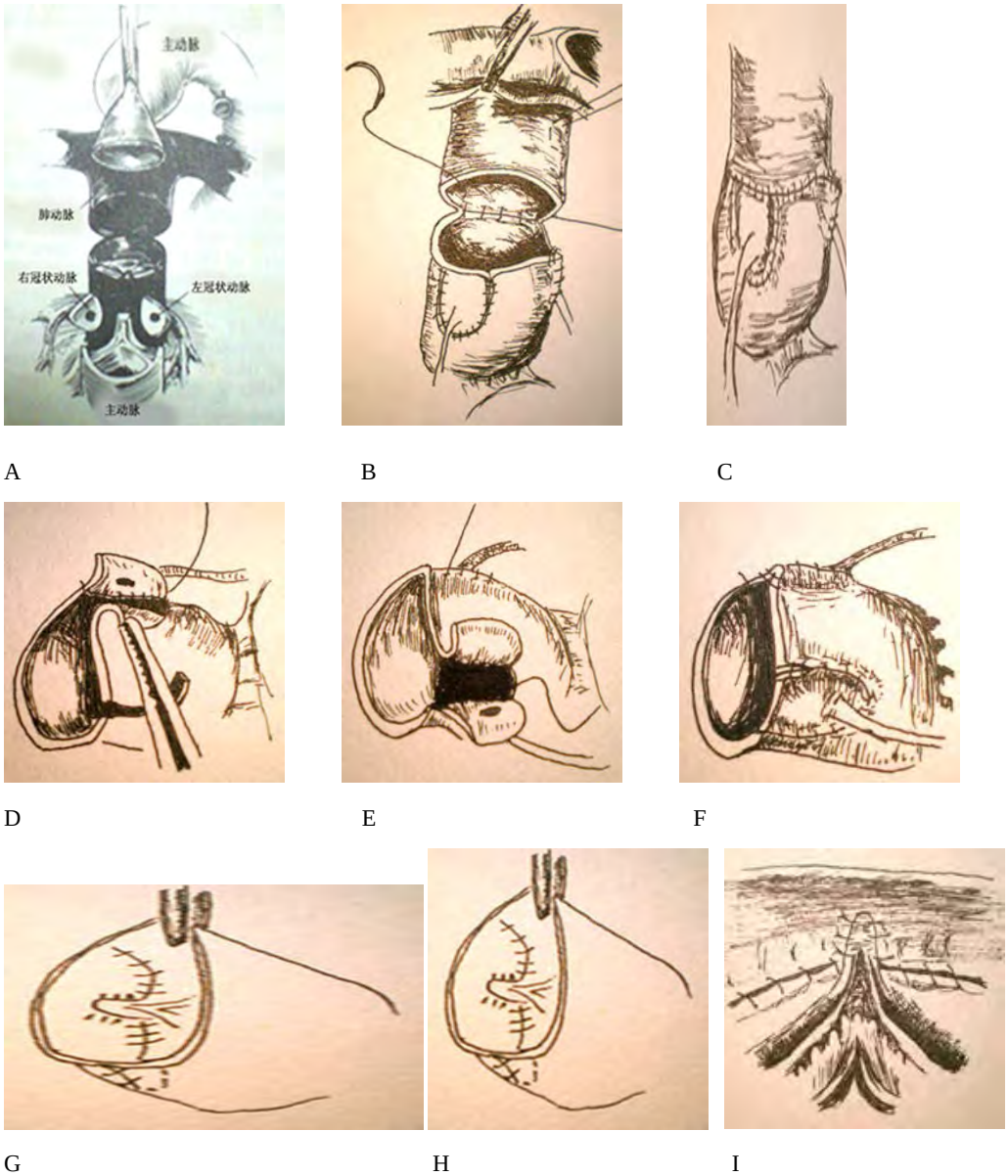
A B

C D

图 11-3 Rastelli 手术：A 右室流出道切口显露 VSD，将 VSD 向上切开扩大；B 心内隧道将 VSD 与主动脉相连；C 心外管道；D 右室流出道切口补片与心外管道相连

③大动脉转换术(Arterial Switch)。近十多年来风行，并认为是治疗T.G.A.病例较理想之手术。术终将升主动脉与肺动脉在起始部切断，互相转换位置，并作冠状动脉移植。本术最早由Jatene创用，进年来又有不少改进，主要适应于T.G.A.并有室间隔缺损之病变，因此类病儿左心室条件对本手术实施有较好适应，适合于出生后 2~3 周之婴幼儿，伴有室间隔

缺损者允许延迟至出生后 2~3 个月以内。在较大儿童室间隔缺损大伴肺高压者可做肺环束术，促使左心室射血阻力增加，左室肥厚扩大至一定范围，为日后大动脉转换创造条件。鉴于大动脉转换术须作冠状动脉移植，在婴幼儿手术中有一定困难，可改用Damus-Stansel-Kaye手术。这一手术是把肺动脉切断，将其近心端与升主动脉作端侧吻合，缝闭主动脉瓣口，右心室作切口缝闭室间隔缺损，然后在切口与肺动脉远端之间植入带瓣或不带瓣心外导管。

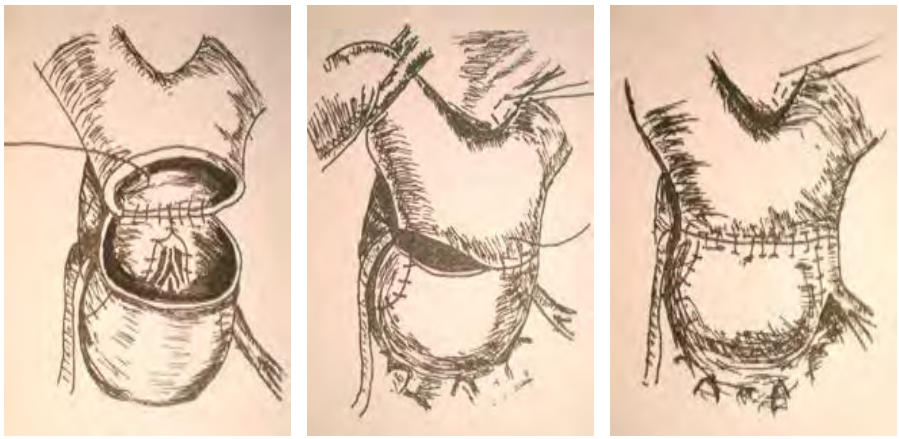


A B C

D E F

G H I

图 11-4 大动脉转换术示意图 1 A 主动脉、肺动脉切断，冠状动脉从主动脉游离开；B 主动脉远端移向肺动脉后方与新的主动脉近端吻合；C 新的主动脉吻合毕；D 左冠状动脉吻合到新的主动脉近端（原肺动脉近端）；E 右冠状动脉吻合到新的主动脉近端；F 冠状动脉吻合毕；G 新的肺动脉近端用心包片修补缺损；H 新的肺动脉近端修补完毕；I 新的肺动脉近端修补时在瓣交界处的处理方法



A B C

图 11-5 大动脉转换术示意图 2　A 肺动脉远端前移后与新的肺动脉近端吻合；B 吻合前壁；　C 吻合毕

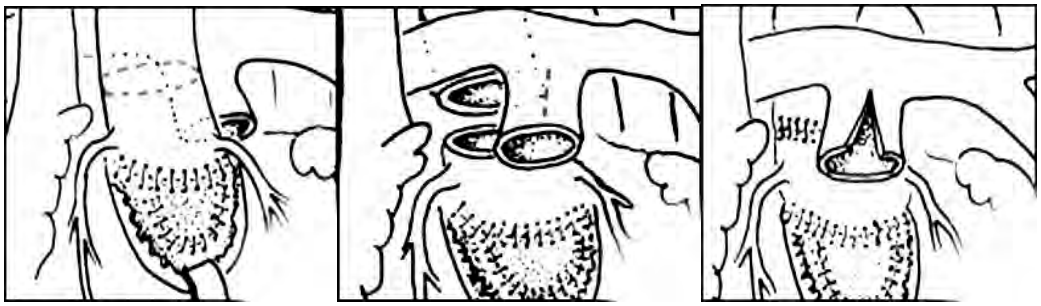
④大动脉移位术（Aortic translocation 手术）

乃 Nikaidoh 于 1984 年提出的新的手术方法，用于纠治大动脉转位伴室间隔缺损和左室流出道梗阻的病人。其优点是无需建立心内隧道，避免了 Rastelli 手术有可能导致左室流出道梗阻的情况，但此术式对心功能的损伤较大，术后易出现低心排。

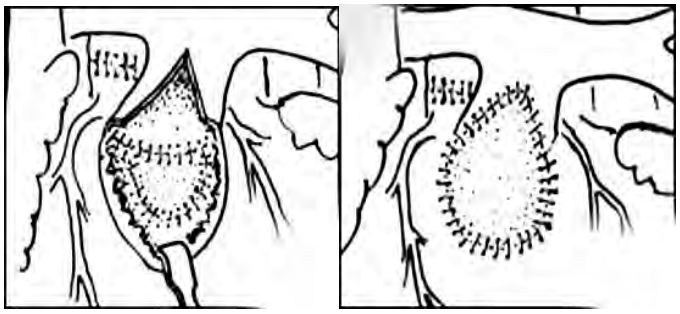
手术在体外循环下进行，先经右心房探查室间隔缺损的位置。在主动脉瓣下约 0.5cm 处切开右心室流出道，注意避免损伤主动脉瓣叶。在直视下分别向两侧剪开，至冠状动脉处时需先将冠状动脉游离，然后从冠状动脉下方剪开右心室，使整个主动脉带着主动脉瓣与冠状动脉从右心室根部切下。肺动脉干在近瓣环处横断，剪去狭窄的瓣叶，将圆锥室间隔剪开与室间隔缺损交通。将取下的主动脉移向剪开的肺动脉瓣环处，保持左右冠状动脉没有张力和扭曲。主动脉瓣后半部分与原肺动脉瓣环连续缝合，采用 5-0prolene 连续缝合。裁剪大小合适的涤纶补片关闭室间隔缺损并将补片前上部分与主动脉前半部分缝合在一起。这样关闭室间隔缺损可使左心室与主动脉相连，同时也扩大了左室流出道。此时，如肺动脉位于主动脉后方者可行 Lecompte 方法切断主动脉，将肺动脉移向主动脉前方，再将主动脉吻合好。如肺动脉位于主动脉左后方也可不行 Lecompte 方法，开放主动脉排气，可以缩短主动脉阻断时间，并开始复温。此时将肺动脉从主动脉左侧拉下来，肺动脉后壁与右室切口上缘缝合，剪开肺动脉前壁直至左肺动脉开口，采用自体心包补片覆盖右心室切口前壁，同时扩大肺动脉，完成手术。

术后常规应用多巴胺，米力农和肾上腺素，同时应用硝酸甘油能扩张冠状动脉，应用肾上腺糖皮质激素减轻心肌炎症反应。

A B C



D E F



G H

图 11-6 大动脉移位术：A 右室流出道虚线示拟切下主动脉的部位；B 主、肺动脉均已切下，箭头示漏斗部室间隔切开，将肺动脉口与右室贯通；C 肺动脉口与右室贯通后将主动脉后壁吻合在肺动脉瓣环上；D 用补片将室间隔缺损与主动脉前壁缝合一起，从而将主动脉与左室相连；E 在主动脉瓣上方横断主动脉，将肺动脉移到主动脉前方；F 将主动脉再吻合，肺动脉前壁纵形切开；G 将肺动脉后壁缝合在右室流出道上；H 用补片修补扩大右室切口与肺动脉

心肺移植术

适用于重症及无法行根治性手术的病人。但婴幼儿心脏移植成功率远低于成人，合适的供体来源紧缺，且远期效果有待观察，故要慎重选择。

(4)手术方法评估:Mastard 手术平均死亡率为 24%,Senning 手术平均死亡率为 18%，但二岁以内手术死亡率仅 5%，急诊手术者死亡率为 24%，选择性手术心功能Ⅲ、Ⅳ级者死

亡率为 4%。大动脉转换术手术存活率在一个月内手术者可达 74～96%，Quaegbeur 报告 18 例新生儿施行本术无死亡，至于晚期结果，有待进一步观察。房内改道术后因体、肺静脉回流受阻、心律紊乱，三尖瓣返流，可严重影响远期治疗结果。

（5）手术方案选择

Liebman 对 742 例完全型大动脉转位分析，未手术 1 年内死亡者占 89.03%因此应在 1 岁以前行根治性手术。大血管管调转术是完全型大血管转位的理想手术，但手术年龄要求更早。

【术后观察及处理】

(一) 一般处理

1．术后用呼吸机辅助呼吸　若呼吸循环稳定可尽早拔管。

2．观察生命体征 体温、心率、心律、呼吸、血压、中心静脉压、心输出量、血气分析等等。

3．观察出血情况　避免引流管堵塞观察引流量。

4.　预防肺部并发症　术后如发生上呼吸道感染、气管炎、肺炎等，将因咳嗽而增加腹内压，使切口部疼痛并影响愈合。术后应注意保暖，及时控制炎症极为重要。

(二)并发症的观察及处理

1．切口感染　Ⅰ类无菌切口感染机率不高，但手术的切口感染可导致手术的预后恢复。因此，术后应严密观察切口是否有感染征象，常规给予抗生素预防感染，一旦切口化脓应及早敞开引流，保持引流通畅，防止感染扩散。

2．出血、心包填塞　术后引流较多是常见的并发症之一，因引流多而使用各种止血药物又易致引流管堵塞，因此术后密切观察血压、心率、尿量、中心静脉压以及引流情况一但确诊为心包填塞需立刻行床边心包引流减压或送手术室行开胸手术。

3．左心功能不全：为根治术后常见并发症之一，术后应常规应用强心、利尿疗法。

【疗效判断及处理】

手术后大多疗效确切，紫绀型临床症状消失，生长发育正常，姑息性手术后一旦条件成熟，可行二期手术根治术。

【出院后随访】

（一）出院时带药；主要予以口服强心、利尿和降肺动脉压等药物。

（二）定期检查项目与检查周期；定期行超声心动图、心电图等检查。

（三）定期门诊与取药；一般只需短期服药，但如有人工血管植入者，需长期服用肠溶

阿斯匹林或华法林抗凝。

（四）出院应当注意的问题，主要观察心功能及冠脉供血状况，长期抗凝治疗者需定期检查抗凝是否合适。

二．矫正型 T.G.A.

矫正型大血转位（简称 C-TGA）是一种罕见的先天性心脏畸形，约占先天性心脏畸形的 0.9%。其解剖特点是体静脉的回心血液通过右心房经二尖瓣进入解剖左心室再到肺动脉，经肺部氧合后的高含氧血回到左心房通过三尖瓣经解剖右心室到主动脉，构成解剖上的畸形，但生理上的矫正。此类病人如无其它心内外畸形，生活可如常人。但绝大部分患者合并其它心内畸形，最常见者如室间隔缺损、单心室，其次为肺动脉瓣下或瓣膜狭窄，及左室（解剖右室）内房室瓣关闭不全。Robert 报告 25 例手术治疗病例，其中 60%合并有室间隔缺损，40%有右室(解剖左室)流出道梗阻。1975 年 Anderson 分析 200 例 C-T.G.A.中有室间隔缺损者达 80%，伴右室(解剖左室)流出道梗阻者达 57%.。少数与右室双出口合并存在。

C-T.G.A.中传导系统多呈异常,其房室结位于右心耳与房间隔交界处组织中，向前向下进入室间隔肌质部之前方，围绕右室流出道前方 1/4 部位，相当于时钟 12 点-3 点处经过，然后分成左、右两支.C-T.G.A.中传导束多位于室间隔缺损之前上缘，与一般室间隔缺损传导束位于后下缘恰恰相反。由于上束传导系统异常，故患者常有传导阻滞，常见者为 P-R 间其延长。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．C－T.G.A.如无合并其它心内畸形，则一般不会出现临床症状，绝大多数病人因合并心内畸形而出现症状，随合并不同的心内畸形而出现相应的临床表现。

2．可有心动过缓,由于房室传导障碍所致，即使无其它畸形存在，这类病人易致心律紊乱，阿斯综合症发作,甚至突然死亡。

(二)体格检查要点

只有合并其它心内畸形时，才会有症状及体征，故其临床表现取决于其它心血管畸形。

1．一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。

2．全身检查

3．心外科专科检查

(三)辅助检查要点

1．特殊检查

（1） 心电图检查：房、室传导延迟，尤以完全性房室传导阻滞应考虑心室转位之存在。房、室传导延迟常与年龄增长而延长，偶可有 W-P-W 之心电图改变。大部分 C-T.G.A. 心电图上 Q.R.S.综合波具特征性改变，与正常相反右心前导联出现 Q 波，而左心前导联则无 Q 波，此与心室反位后心室去极化方向相反有关。应该指出此种 Q 波改变亦可见于右心室肥大病人如法洛四联症。

（2） 胸部 X 线检查：主要特点是左上部升主动脉阴影饱满，左上心缘缺乏正常肺动脉“结”，代之以平直之左位升主动脉，心底部较正常窄小，左心房常增大。若合并室间隔缺损者，心影扩大，肺纹理增加。

（3）超声心动图：①两根大动脉间的位置关系改变，主动脉位于左前方，肺动脉位于右后方；②房室关系不一致，即右心房经二尖瓣与左心室相连，左心房经三尖瓣与右心室相连；③心室与大动脉关系不一致，即肺动脉出自解剖左心室，主动脉出自解剖右心室；④并发的其它心血管畸形。

（4）心导管检查与心血管造影：一般在这类病人作右心导管，因解剖位置所决定，极难通过肺动脉瓣口，且因传导组织绕右室流出道经过，检查过程中因导管刺激，易致室性异位心律，甚至室性心动过速。但导管如由下肢大隐静脉插入，有通过室间隔缺损之可能。心血管造影不但可以证实心室反位，又可明确心室与大血管之关系，对本病确诊肯定优于上述其它手段。由于现代超声心电图对其诊断的准确率大幅提高，心导管检查与心血管造影不作常规检查项目，只适用于超声心动图不能确诊者。

【诊断对策】

(一)诊断要点

依据超声心动图和右心导管检查和选择性右心室造影并结合临床表现即可确诊。目前超声心动图对矫正型大血管转位的确诊率极高。

（二）鉴别诊断要点

因 C－T.G.A.本身无临床表现，当合并其它心内畸形时，只需确诊是否与 C－T.G.A.同时存在，例如，C－T.G.A.并室间隔缺损时，只需了解是单纯室间隔缺损还是 C－T.G.A.合并室间隔缺损即可。

诊断靠超声心动图、心导管及心血管造影检查可帮助鉴别。

【治疗对策】

(一) 治疗原则

矫正型大血管转位的治疗主要针对合并其它心血管畸形，发生血流动力学改变时应进行手术治疗。

（二）术前准备

1．术前需禁食、禁水，术前服轻泻药或必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡混乱，尤其对心功能较差者。

3．对于易感染患者，术前必要时给予用抗生素。

（三）治疗方案

1． 内科治疗

主要是处理各种并发症，如心力衰竭、低氧血症、代谢性酸中毒、感染性心内膜炎等。

2．外科手术治疗

只针对所合并的心内畸形行相应的手术治疗，基本方法与闭合室间隔缺损及解除肺动脉瓣狭窄的常用手术方法相同。

(1) 手术指征　无手术禁忌证的均有手术的指征。

(2) 手术时机　由C－T.G.A.所合并的心内畸形所决定。如：C－T.G.A.并室间隔缺损者，其手术时机与单纯室间隔缺损者相仿。

(3) 手术方法

由于存在解剖特殊性以及传导系统分布特征，心内矫正切口有异于常规切口。

一般方式按右心室(解剖学左室)切口，常可导致严重并发症，且死亡率亦高。Sayed 氏报告，如按这一切口(右室切口），实际因心室反位切开了左室；该室前壁窄小，由冠状动脉前降支中部分出的大斜角支横贯该室前方，术中易致损伤，且切口深处即系前乳头肌所在，如不慎可伤及乳头肌而产生二尖瓣关闭不全，亦可致传导系统损伤。按此切口，约4/5病例术后产生传导阻滞。

作者等则采用左室切口，实际上是解剖学右室(因系心室反位）。不但暴露满意。对室间隔缺损修补操作方便，且无术后传导阻滞。对合并有肺窄的病人，为防止传导阻滞，可在右室与肺动脉之间作心外管道(即Rastelli手术）。

根据合并的心内畸形，主要手术方式有：

①室间隔缺损修复术：

SLL型病例常规经右心房切口加以修复。在IDD型则经左心室纵切口进行修复。

②肺动脉瓣切开或左心室到肺动脉心外管道：

如仅做肺动脉瓣切开术不能充分解除阻塞，为避免损伤传导束，应选用左心室到肺动脉

心外管道。目前心外管道多在 5 岁后进行，而且选用同种带瓣主动脉，长期效果满意。

③ 动脉导管结扎术：

注意在 SLL 型中，动脉导管位于右侧，在 IDD 型中则位于左侧。

④异常房室传导束切断术：

在 SLL 型中，切断后间隔异常传导束，无产生心脏传导阻滞危险。

⑤ 房间隔缺损修补术。

常规采用右心房切口进行房间隔缺损修补，修补前先探查有无合并部分肺静脉异位引流、左上腔静脉及三房心等。

⑥ 左侧房室瓣关闭不全的处理：

先试行左侧三尖瓣成形术，如不能修复，则行三尖瓣替换术。

(4) 手术方法评估：

矫正型大动脉转位合并畸形的手术死亡率近年已降至 5%以内，引起死亡的主要原因为完全性房室传导阻滞和未能妥善解除肺动脉狭窄所致的心力衰竭。远期效果理想。

【术后观察及处理】

(一)一般处理

1．术后用呼吸机辅助呼吸　若呼吸循环稳定可尽早拔管。

2．观察生命体征　体温、心率、心律、呼吸、血压、中心静脉压、心输出量、血气分析等等。

3．观察出血情况　观察引流量避免引流管堵塞。

4．预防肺部并发症　术后如发生上呼吸道感染、气管炎、肺炎等，将因咳嗽而增加腹内压，使切口部疼痛并影响愈合。术后应注意保暖，及时控制炎症极为重要。

(二)并发症的观察及处理

1．切口感染　发生率低，但手术的切口感染可导致手术的预后恢复。因此，术后应严密观察切口是否有感染征象，常规给予抗生素预防感染，一旦切口化脓应及早切开引流，保持引流通畅，防止感染扩散。

2．心包填塞　引流管堵塞所致，因此术后密切观察心率、血压、中心静脉压、小便量以及引流情况一但确诊为心包填塞需立刻行开胸手术。

3．Ⅲ度房室传导阻滞　目前已较少发生，可使用异丙肾上腺素及临时心脏起搏器。

【疗效判断及处理】

手术后大多疗效确切，远期效果佳。

【出院后随访】

（一）出院时带药，予以强心、利尿、降肺动脉压等口服药为主，如有使用人工血管者需予以抗凝治疗。

（二）定期检查项目与检查周期，定期行超声心动图、心电图等检查。

（三）定期门诊与取药，一般只需短期服药，但如有使用人工血管者，则需要长期使用肠溶阿斯匹林或华法林。

（四）出院应当注意的问题，需长期抗凝治疗者应定期检查抗凝是否适当。

（徐颖琦）

第十二章 完全性肺静脉异位引流

【概述】

完全性肺静脉异位引流（total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC）是一种罕见的先天性心脏畸形，它仅占出生婴儿先天性心脏病的 1.5%～3.0%，男女之比约为 2:1。它是指所有肺静脉都不连接左房，而直接引入右心房或与引入右心房的静脉异位连接而间接引入右房。TAPVC 病人主要靠左右心房之间的交通维持生存，如不治疗，80%在 1 岁内死亡。

Wilson 于 1798 年首先描述一心内型的 TAPVC 病例, 而最早纠治 TAPVC 是在 1951 年，Muller 报道将左心耳与肺静脉进行吻合而完成的。TAPVC 发生的原因是在胚胎的发育过程中，肺总静脉未能与左心房正常连结而保持了和主要静脉脐静脉或卵黄静脉的连接而造成的。

TAPVC 病人由于右心房同时接受体、肺循环全部血液回流，当两侧心房之间的交通较小时（如仅合并卵圆孔未闭的病人），右房内的混合血液仅少量流入左心房，此时临床上出现的紫绀不严重，但右侧心腔及肺循环血流量明显增加，肺动脉压力升高，患儿多在出生后数月内因右心衰竭而死亡。当两侧心房之间的交通大时，右心房进入左心房的血流量多，紫绀就明显，但肺循环高压的出现会延迟，病人可生存 1 年以上。伴有肺静脉回流梗阻的病人，不仅紫绀程度重，且因肺毛细血管嵌顿压升高导致肺间质水肿、心衰，大多在出生后数周死亡。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1．需了解患儿出生后是否出现紫绀，如有紫绀是在安静还是哭闹时出现？

2．婴儿发育情况如何，有无发育不良，喂养困难，体重不增或减退。

3．有无反复的呼吸道感染，呼吸急促等症状，何时出现。

4．有无腹胀，脚肿等心力衰竭表现，何时出现明显症状。

(二)体格检查要点

1．一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。多数患者发育较差。

2．全身检查

（1）有无口唇发绀，测量静息及吸氧时血氧饱和度。多数患者发绀，但程度差别较大。

（2）有无发育不良，腹胀，下肢浮肿，有无肝脏增大、颈静脉怒张和周围水肿

3．心肺检查

（1）呼吸情况，有无呼吸急促，鼻翼扇动，胸廓畸形，双肺呼吸音情况，有无干湿罗音等。通常由于患者有右心增大而出现胸前区隆起现象，呼吸多较急促。

（2）心脏检查　心前区有无异常搏动，心尖搏动位置是否正常，心音如何，有无杂音，是何种性质，有无额外心音，有无心音分裂等。通常 TAPVC 病人因通过肺动脉瓣区的血流增加，可听到与房间隔缺损类似的杂音，并有第二音亢进和固定分裂。如异位回流系通过导出的左垂直静脉，则在心底区左侧可听到静脉杂音，背面亦可听到。此杂音与一般体静脉杂音不同，改变体位与压迫颈静脉对此杂音无影响。

(三)辅助检查要点

1．心电图：　心电图对 TAPVC 的诊断价值不大。一般而言，所有 TAPVC 的婴幼儿均有电轴右偏和右心室肥大，生后 1 月～2 月，开始有右心房增大的表现，随后尚可出现 I 度房室传导阻滞和 P-R 间期延长。

2．X 线：　可显示有肺血流增多，右房右室增大，肺动脉干凸出，而左房左室不大。各种异位连接部位在 X 线平片上亦可有特征性影像；如连于左无名静脉，则在左上心缘可见扩张的垂直静脉及左无名静脉，在右侧可见扩张的上腔，使心影呈“8”字形或雪人样。如有肺静脉梗阻，心脏多不大，肺野有弥漫的斑点网状影，由肺门向周围放射，心缘常被肺野的浓密阴影群模糊；肺野上部的静脉影增粗，下部外围可见淋巴管扩张(Kerlev 氏 B 线)。

(四)进一步检查项目

1．超声心动图　　是最常用的明确诊断 TAPVC 的手段，可以明确其解剖亚型。现代的超声心动图安全而准确，超声心动图常发现右心室扩张、左心房无肺静脉汇入、并存在畸形的静脉通道(垂直静脉或者在心脏后方的肺静脉共汇)。

2．心导管　　心导管所取各段静脉血氧值可以提示异位连接的部位；对多发性心脏病变或混合型 TAPVC 的病人，心导管可提供有用的信息。如果在房间隔两侧发现有明显的压力阶差，可行球囊房间隔缺损扩大术。

3．造影　可显示异位连接部位，但在肺静脉梗阻病人不建议。

4．螺旋 CT：现在的多排螺旋 CT 可清楚的显示肺静脉的走向及汇入处，并可清楚了解肺静脉有无狭窄。

【诊断对策】

(一)诊断要点

病史　详细询问出生时以及出生后的清况，有无发绀，反复的呼吸道感染，发育生长情况，何时开始出现发绀以及心力衰竭症状，这与病变严重程度有关。

临床表现　患儿的一般情况，体重，皮肤粘膜有无发绀，有无肝大，周围水肿。肺部听诊情况，有无罗音，心脏听诊有无杂音，性状如何。

辅助检查　心电图，胸片，超声心动图，心导管以及造影都可提供诊断依据以及异位连接的部位。

手术可最后明确诊断。

(二)临床类型

本病的解剖分型，多根据异位连接的部位而分。Darling1957 年提出的分类法，将本病分为 4 型。

1．心上型(50%)

(1)连于左无名静脉：最为常见，约占 3/4。两侧肺静脉在左房后面会合成一总干，由总干的左侧连于一向上行走的静脉干，称垂直静脉，在左肺门之前方向上进入上纵隔，在主动脉弓之前向上开口到左无名静脉，所有氧合的肺静脉血于是都借道左无名静脉经上腔而人右房。这一异常通道大多能畅通，但亦可有内在或外在原因而受阻，内部受阻一般发生于垂直静脉的起源或中段，外部受阻系因垂直静脉上行时被扩张的肺动脉压迫引起。

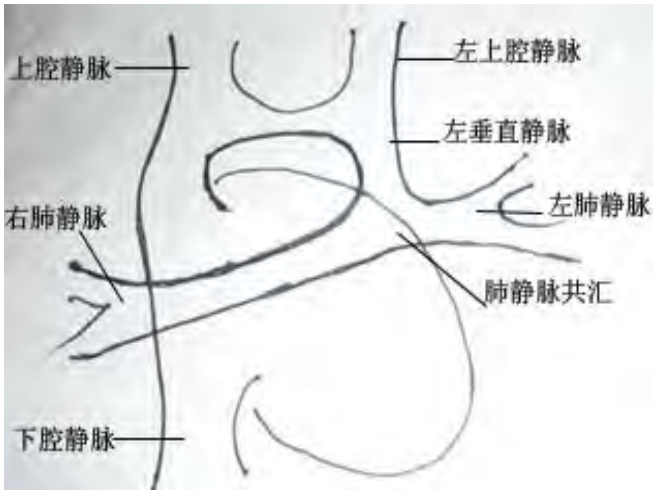


图 12-1 心上型示意图

(2)连于上腔：由肺静脉的总汇右侧有一干道经右肺门之前向上开口于上腔的后壁，亦偶有开口于奇静脉者，多伴有复杂的畸形。这一上行的干道可能走在右肺动脉及总气管之间受压而堵。

2．心内型(25%)

(1)连于右房：四根肺静脉汇总后开口人右房的后下部，或二、三或四根肺静脉各自分

别开口进右房，开口的梗阻不多见，常伴发其他畸形。

(2)连于冠状静脉窦：异位的连接通路在心包膜之内，肺静脉汇总后在房室沟与冠状静脉窦有一短管相连，通过此窦道进入右房，窦道因流量大而扩张，有时在超声上误认为系一心腔。

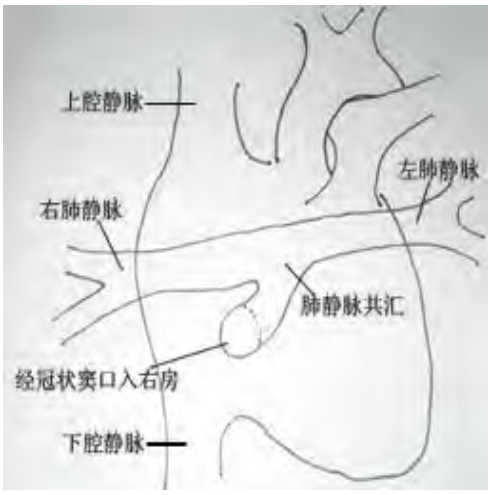


图 12-2 心内型示意图

3．心下型(20%)

肺静脉干连于膈下静脉。肺静脉总干连导出的降静脉干沿食管前方向下穿过膈肌的食管裂孔而人腹部与脾静脉，或脾静脉与肠系膜上静脉会合部相连，最后汇入门静脉进肝。少数降静脉干连于静脉导管或肝静脉进入下腔。也有个别报道直接连接到下腔静脉。肺静脉回右房因距离远，中途很容易遇到梗阻：①在食管裂孔处；②流经高阻力肝血管床时；③与门静脉相连处；④出生后静脉导管关闭断流。梗阻发生率极高，可达 95%以上。回流的梗阻使血流郁积于肺内，产生严重的肺水肿。

图 12-3 心下型示意图

混合型 (5%)

全部肺静脉经过上述两种以上通道进入右心房。最常见的为三根肺静脉形成共汇，第四根肺静脉独立回流到体静脉系统。

Gersony 根据病理生理将本病分为三型：

1.肺静脉严重梗阻型：肺动脉压力很高，肺循环严重瘀血，但通过量减少。

2.肺静脉中度梗阻型：肺动脉压力高，肺循环流量增多。

3.肺静脉无梗阻：肺动脉压力早期可不高，肺循环流量很多。

1956 年 Neill 根据肺静脉的胚胎起源将 TAPVC 分为 4 个亚型：

(1)与右房相连(15%)

(2)与右总主静脉系统相连：又可分为

①连于上腔静脉(15%)；

②连于 奇静脉(极少)。

(3)与总左主静脉系统相连：又可分为

①连于左无名静脉（36%)；

②连于冠状静脉窦(16%)；

③连于左上腔静脉。

(4)连于脐卵黄囊静脉系统：又可分为

①连于门静脉(6%)；

②连于静脉导管(4%)；

③连于下腔静脉(2%)；

④连于肝静脉(1%)。

完全性肺静脉异位引流的肺静脉全部回到右房，左房左室的血源完全由房间隔缺口而来，所以房间隔缺损或卵圆孔未闭为本病所必有（约 75%有卵圆孔未闭，25%并有房间隔缺损）。左房因无肺静脉血直接进入，在功能上只能作为右房血液进人左室的“过道”而已。所以患儿的右房右室及肺动脉都扩大而左房左室及主动脉往往偏小。 另外本病约有 1／3 伴有其他心血管畸形：如二腔心，单心室，房室隔缺损，左心发育不良综合征，永存动脉干，完全性大动脉转位，动脉导管未闭，肺动脉瓣闭锁，主动脉缩窄及内脏不定位伴多脾或无脾综合征等。

肺静脉梗阻最常见于心下型，次之为心上型。

（三）鉴别诊断要点

1． 房间隔缺损　早期无明显症状，仅在查体时听到胸骨左缘第 2－3 肋间的收缩期杂

音，体征上不会有紫绀。在少数无紫绀的 TAPVC 病人，可能混淆。须注意在发现有房间隔缺损的病人，当症状较明显但房间隔缺损并不很大时应进一步检查有无 TAPVC 的可能。通常超声心动图检查可以明确诊断。

2. 部分房室间隔缺损　合并有二尖瓣病变等其它心内畸形，在小儿或少年时期出现症状。心尖部常可听到二尖瓣反流的收缩期杂音，心电图示电轴左偏，超声心动图除发现房缺位置偏低外，尚能发现二尖瓣前瓣裂伴反流。心电图表现及超声心动图检查非常有助于鉴别诊断。

3. 肺动脉瓣狭窄　胸骨左缘第 2－3 肋间的收缩期杂音，响亮、粗燥、为喷射样，肺动脉瓣区第二心音减弱或消失，常可扪及收缩期震颤。胸部 X 线检查示肺血少，肺动脉段突出。超声心动图检查可明确诊断。

4. 部分肺静脉畸形引流　部分肺静脉畸形引流多无明显症状，仅在查体时听到与房缺相似的杂音，体征上不会有紫绀。超声心动图检查可以明确肺静脉回流入心房的位置。

【治疗对策】

(一)治疗原则

完全性肺静脉异位引流系先天性发育畸形，只有手术矫治才可治愈，因此一经诊断就应积极准备手术治疗。

（二）术前准备

对于肺静脉回流无梗阻且非限制型房间隔缺损的病人，因其术前状况稳定，通常只需一般术前准备。对于已有肺动脉高压和充血性心衰的病人，可行强心利尿治疗，依情况间断或持续吸氧，有助于改善病情。

肺静脉梗阻病人可有进行性缺氧、体循环低灌注和进行性血流动力学衰竭，而需要早期治疗。这些病人通常需要插管进行机械过度通气，给予 100％的氧。这样可以降低肺血管阻力，并最大程度的提高氧运输。前列腺素可以保持动脉导管的开放，动脉导管可以作为右向左分流的保护性通道。正性药物支持可改善右心室的扩张和功能障碍，应纠正代谢性酸中毒，以提高对儿茶酚胺药物的敏感性。如果这些措施不能改善氧合和体循环灌注，应考虑实施急诊手术或者术前 ECMO 支持。对术前有严重代谢紊乱且无法纠正的病人，术前阶段性使用 ECMO 是非常有用的。短期(1 到 2 天)使用 ECMO，可以纠正和稳定重要器官的功能，改善这类危重婴儿的预后。一旦手术结束时，病人的肺高压得到纠正，可脱离心肺转流，并拔除 ECMO 插管。当然，术后使用 ECMO 也是有利的。

(三)治疗方案

1.非手术治疗

（1） 如出生数日内有严重青紫，呼吸窘迫及心血管功能衰退症状时，应考虑肺静脉异位回流有梗阻，内科的紧急治疗为纠酸，降低肺循环阻力包括应用 NO；膈肌下型者尤为危重，有报道应用前列腺素扩张静脉导管，以使静脉回流改善。

（2） 出生一、二周后方显症状者，可先用球囊导管行房缺扩大的操作，约有 75％可获缓解，希望能延至二岁左右进行手术，死亡率可降低。

2．手术治疗

（1）手术指征及时机

80％以上的 TAPVC 婴儿在 1 岁以前死亡。决定其存活期长短的因素是肺静脉有无梗阻。大约 60％一 75％TAPVC 病儿的异常肺静脉有梗阻。若不手术，大多数病儿于生后 3 月内死亡，生存期超过 1 岁者罕见。25％～40％无肺静脉梗阻的 TAPVC 病儿绝大多数继发高动力型肺动脉高压，其发展速度比房间隔缺损更快。这些病儿中 50％将在 1 岁以内死亡。剩余的病儿即使经很好的内科治疗，也极少活过婴儿期。 仅有 10％一 20％的 TAPVC 病儿无肺动脉高压，尽管在婴儿期常出现心力衰竭，但大多数病儿经正规内科治疗后仍可存活。也有极少数病儿到青少年期尚无任何症状。

因为 TAPVC 病儿的生存率低，所以一旦诊断明确就应手术。伴肺静脉梗阻的病儿，手术应立即进行。因为进行性加重的肺功能不全、低心排血量和酸中毒是一般内科治疗很难处理的。对合并高动力型肺动脉高压的病儿，手术可安排在适宜时间内，但心导管术后应尽早进行。对连接处无梗阻的病儿，手术应在 5 岁以内施行。为防止右侧心脏扩张对心肌造成损害，手术更早安排较合理。

外科手术的唯一禁忌证是并发不可逆的肺血管梗阻性病变。在此情况下，内膜增生和肌层肥厚可增加肺血管阻力至体循环阻力的 75％。

（2）手术方法

不同的外科医生使用的手术技术也不尽相同，有些喜欢使用深低温停循环技术(DHCA)，而有些尽量避免使用 DHCA。原则上，所有的病人，均先建立右心房—主动脉心肺转流，然后结扎动脉导管。在 DHCA 或持续性低温低流量转流前，病人体温降到 18℃到 20℃。

纠治技术方案的选择取决于病人的解剖情况，所有技术步骤的目的都是将肺静脉连接到左心房，消除所有异常连接，并纠正任何合并的其他畸形，包括房间隔缺损。虽然有不同的手术径路和技术，但是对于所有病人而言，术前明确解剖特征是非常重要的。有时术中也很

难鉴别所有类型的 TAPVC，特别是混合型的 TAPVC。

手术切口早期有采用左侧或右侧或双侧进胸，目前多用正中途经。

心上型连接

常用的手术方法有两种

①Gersony 氏手术法：为心脏外吻合术，多应用于 1 岁以下的婴幼儿，操作较方便，手术时间短。 在体外循环开始后将心脏向左上方牵引开，充分暴露左心房后方和肺静脉共汇，切开心包后壁，游离肺静脉共汇直到两侧的肺静脉分叉，便于临时需阻断这些肺静脉。纵行切开静脉共汇直到左肺静脉，在相应的左心房后壁切开直达左心耳处，此时如 ASD 显露好可经此切口修补。用 6-0 proline 连续缝合将肺静脉共汇侧侧吻合到左心房后壁，须注意在放回心脏后不要发生吻合口扭曲变形。ASD 可于右心房切口修补，垂直静脉行结扎。

A

B

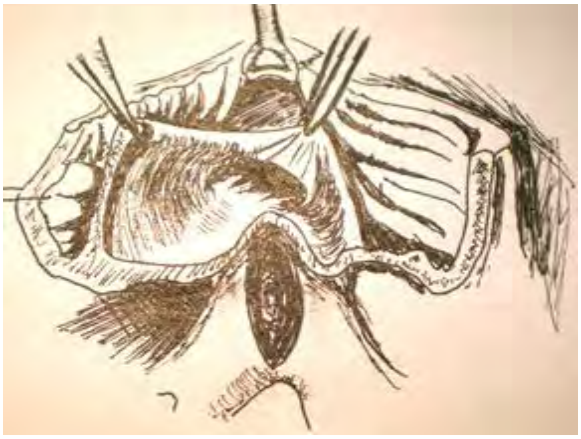
C

图 12-4 心上型 TAPVC 心外吻合法： A 切开左房后壁与肺静脉共汇；B，C 左房后壁与肺静脉共汇吻合

② Cooley 氏手术法：为心内法或双房联合切开法，可用于较大的患儿。右心房行纵形长切口，将房间隔缺损向上下剪开扩大，切开左房后壁及肺静脉共汇，切口要足够大，通常要达房间沟处，约近 3 厘米长。用 5-0 proline 连续缝合将肺静脉共汇吻合到左心房后壁上，用补片关闭房间隔缺损，以扩大左心房。关闭右房切口，结扎垂直静脉。此法吻合口位置深，术后心律失常发生率较高。

A

B



C

D

E

F

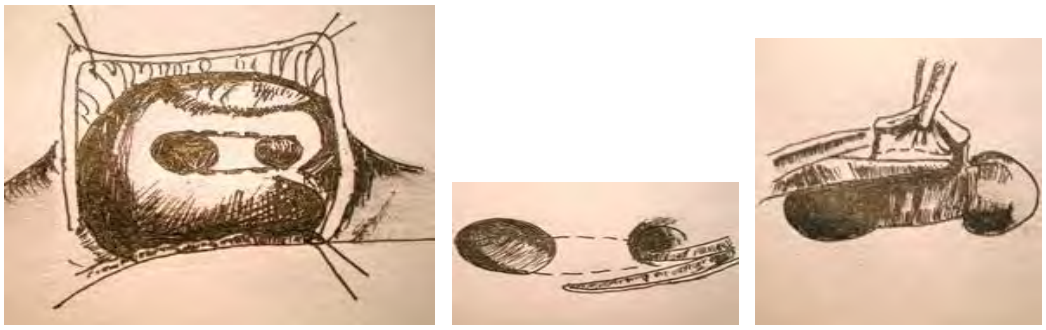
G

图 12-5 心上型 TAPVC 心内吻合法　A 示右心房、房间隔、左房后壁与肺静脉共汇拟切开处；B 处右心房切开，可见到房间隔缺损；C 左房后壁与肺静脉共汇切开；D 吻合左房后壁与肺静脉共汇；E 左房后壁与肺静脉共汇吻合完毕后可见房间隔缺损；F 补片修补房间隔缺损；G 缝合右房切口

③ 改良心外法：有报道将上腔静脉切断将心脏向左侧牵开后可较好显露左心房后壁和肺静脉共汇，吻合起来也较方便。

心内型连接

心内水平的肺静脉回流，可以至冠状窦，或者直接至右心房，通常可经右心房切口修补。如同心上型引流一样，短时间的深低温停循环有助于改善小婴儿的手术视野。对于冠状窦回流的病人，冠状窦去顶，将冠状窦口与房间隔缺损相连。这种方法使在左心房和冠状窦之间形成一个大型开口。使用补片关闭房间隔缺损，并将冠状窦口也包绕在其中。这样，就引导肺静脉和冠状静脉血流至左心房。对于肺静脉直接连接到右心房的病人，可通过使用板障将血流经过房间隔缺损引导人左心房，或者使用移动房间隔位置的方法来进行手术。



A　　B　　C

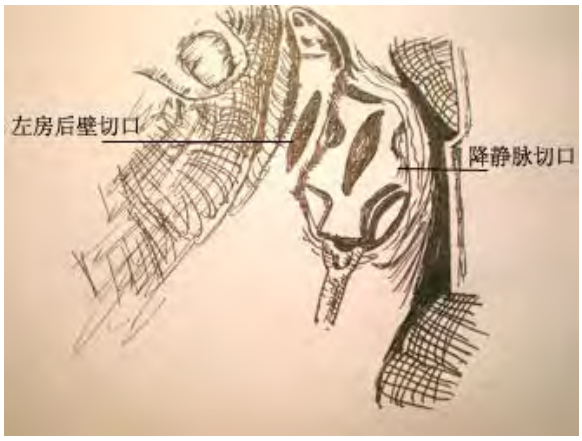
图 12-6　心内型 TAPVC 吻合法：右房切开，将肺静脉回流口与房间隔缺损间的组织切除

A B

图 12-7　心内型 TAPVC 吻合法 2：用补片将肺静脉回流口隔入左心房

心下型连接

虽然心下型 TAPVC 的生理和临床表现和其它亚型有很大差异，但是外科手术修复的方法与心上型类似。肺静脉常在左心房后进人肺静脉共汇，肺静脉共汇为水平方向，降垂直静脉向下经纵隔穿过横膈裂口进入腹腔。应在横膈水平：结扎垂直静脉。通过心外方法，将肺静脉共汇吻合到左心房，关闭房间隔缺损。当肺静脉共汇为垂直走行时，可用 Clarke 方法，于心脏后方垂直切开肺静脉共汇，纵形切开左心耳，将左心耳与肺静脉共汇吻合。在横膈水平结扎垂直静脉。重要的是要做一个宽而通畅的吻合口，避免肺静脉回流存在任何阻力。



A B

C

图 12-8　心下型 TAPVC 吻合法：A，B 肺静脉共汇与左房后壁切开；C 肺静脉共汇与左房后壁吻合完后切断结扎降静脉

混合型连接

最常见的混合型 TAPVC 的形态为三根肺静脉形成共汇，第四根肺静脉独立回流到体静脉系统。手术治疗的原则取决于上述异位回流的部位。三根肺静脉共汇处理方法是将其重新引导到合适的连接水平。如果可能的话，单独引流的肺静脉也应该重新改向或者重新吻合到正确位置。但是这种独立的小静脉再吻合后，远期狭窄的发生率很高。因此，决定是否修正单独引流的肺静脉是比较困难的。如果单独引流的单根肺静脉并无梗阻的话，有报道不予处理，可待其日后进一步生长后再重新移到正确位置，或无限期推迟。对于那些更复杂的病人，例如两对肺静脉回流入不同位置，且无中央共汇，或者多处肺静脉独立回流的病人。必须进行分别修复。

【术后观察及处理】

(一)一般处理：患儿回 ICU 后，给予呼吸机辅助呼吸，生命体征监测。常规应用多巴胺、米力农，并给予小剂量肾上腺素，以维持心率在 150 次/min 左右。可以使用正性肌力药物。对左心室发育不良较严重者，应采用相对较长时间的呼吸机辅助，以加强对肺部淤血灌注的治疗。术后持续镇静，给予静脉高营养支持。拔除气管插管前，给予 CPAP 辅助呼吸。

(二)并发症的观察及处理

1．肺水肿 许多完全型肺静脉畸形引流的婴儿术前有肺水肿，所以术后许多患儿出现肺水肿就不足为奇了，这些患儿左心房压高于右心房压。应有效地监测这些压力，保证心输出量足够的情况下左心房压力维持在尽可能低的水平就显得非常重要。同时，术后几天常需选用利尿剂。

2．肺动脉高压危象 许多完全型肺静脉畸形引流患儿的肺小血管肌层肥厚，这可导致肺血管收缩，在某些患儿还可导致肺高压危象。应用β—受体阻滞剂，如酚苄明，可预防危象的发生。出现肺高压危象后，治疗上可选择纯氧过度通气。前列腺素 E、前列环素以及 NO 的使用也是非常有帮助的。

3．肺静脉梗阻 TAPVC 患者术后可出现肺静脉回流梗阻，这种梗阻甚至可出现在肺静脉引流至冠状窦的患者。与手术未能完全矫治，或操作不当有关系，应尽量防止出现。当吻合口不够大时可发生早期吻合口狭窄，也是原因之一。必要时要考虑再次手术矫正。

4． 低心排综合症 当患儿术前左右心房交通口小，可存在左心室发育不良，术后易出现低心排综合症。因此，术后早期应维持相对较快的心率，以保证足够的心脏排出，等待左心室的逐渐发育。

5．心律失常 少数病人在术后 1-2 天内出现房室传导阻滞或结性心律，一般在短期内可自行恢复。

【疗效判断及处理】

TAPVC 手术后并发症的发生率差异很大，手术结果与梗阻存在与否直接相关，也间接与连接类型相关。伴连接处梗阻的婴儿，术前常表现出非常低的心排血量，心内膜下有不同程度的坏死。病儿肺顺应性差，机械通气管理困难，并发症也难以处理。心导管及手术均在急诊基础上施行，死亡率较高。近年来 TAPVC 手术的效果已有明显改观，手术死亡率从 60 年代的接近 50％降至 80 年代的 30％以下，到目前的 5-9%。随着诊治水平的提高，更多的病人得以存活，手术死亡率也将会进一步降低。生后 3 月～12 月的婴儿手术死亡率较低。年龄较大的儿童与成人的死亡率可降至 5％以下。对大多数病人而言，手术死亡率与长期心内左向右分流造成的肺血管阻力增加的程度有关。由此可见，肺静脉回流梗阻，不管手术与否，均是影响病儿生存率最重要的因素。Vanderbilt 大学医院 1970 年～1980 年间一组手术治疗婴儿的结果表明，病儿年龄并不直接影响手术死亡率(Hammon 等，1980)。在所有外科病例中， I 型与III型 TAPVC 的死亡率最高，特别是III型，异常静脉连接处的解剖学梗阻最明显。手术成功后，晚期并发症及死亡均少见。具有严重肺动脉高压和左心功能受损的病人，术后均可望恢复正常。有报道发现，各型 TAPVC 婴儿修补术后单支肺静脉肥厚性病变可造成术后肺静脉梗阻。尽管这种并发症少见，但它可导致严重的后果直至死亡。其病因不清。

(王治平)

第十三章 三尖瓣下移

【概述】

三尖瓣下移畸形（Ebstein Anomaly）是一种少见的复杂性先天性心脏畸形，其发病率占先天性心脏病中的1%，其定义为三尖瓣及其瓣下结构形态异常，隔瓣和后瓣的起源处均有不同程度的下移至右心室，同时存在右心室发育畸形。其病理解剖、病理生理和临床表现变化甚大。最常见的合并畸形有房间隔缺损或卵圆孔未闭、肺动脉狭窄或闭锁，其它合并畸形有动脉导管未闭、室间隔缺损、法洛氏四联症、大动脉转位、主动脉缩窄及先天性二尖瓣狭窄。

该畸形在1866年首先由Wiheim Ebstein 医师描述，但其确切胚胎学机制还未完全清楚，因其病理变化多样，说明右心室发育和瓣叶形成机制复杂，可能完全或部分与血流动力学作用有关。该畸形的临床表现与自然史取决于其主要的病变三尖瓣和右心室发育不全的严重程度和合并畸形。胎儿和新生儿的预后最差，婴儿次之，儿童和成人较好。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．主要症状：三尖瓣下移畸形病人的症状与三尖瓣关闭不全的严重程度、有无房间隔缺损以及右心室的功能障碍有密切联系。轻者无症状，中重度者可出现以下症状：

（1）心力衰竭：由于下移的三尖瓣将右室分为房化部分和功能室部分，当心房收缩时房化室不协调同步收缩，而是舒张扩大，接受部分右室的血流，影响右房血液充盈功能右室；当心房舒张时腔静脉回流右心房，同时功能右室收缩，血液经关闭不全的三尖瓣口返流至右房，加上房化室的同期收缩使其内血流也返流入右房，加重右房的容量负荷，右房逐步扩大，压力升高，腔静脉压力上升，最终导致右心衰竭。另外本病中功能右室的肌肉细胞数量有不同程度的减少，纤维化，心室收缩力弱；继发于三尖瓣关闭不全的心室扩大及房化室的矛盾运动，功能心室小使右室功能低下。扩大的房化右室可将室间隔压向左侧膨出，使左室心腔变小，导致左室功能减退；右室功能障碍与三尖瓣关闭不全逐渐加重而导致右房增厚、增大甚至达极限压迫右肺静脉，心衰将更加严重。

许多患有本病的新生儿往往症状甚重，出现严重的呼吸困难与心力衰竭，如果不及时抢救，往往夭亡。如果能渡过危险期，随着胚胎肺小动脉退化和肺血管阻力的下降，症状可

明显好转。儿童与成人患者均有疲劳乏力和运动性呼吸困难。

（2）紫绀：75%的三尖瓣下移畸形病人合并有卵圆孔未闭或房间隔缺损，右房压力大于左房压力时产生大量右向左分流；三尖瓣功能紊乱和右心室的功能障碍增加了右向左分流量，临床上出现紫绀，严重者出现重度紫绀发作；大的儿童由于红细胞增多症可产生脑血栓形成与脑脓肿。

（3）心律失常：心悸是常见的症状，在本病的患者中约 20～30％有室上性心动过速发作。其中一半是预激综合征产生的阵发性室上性心动过速，另一半是非特异性室上性心动过速。严重而持续时间长者由于房内右向左分流增多与心排量减少可发生晕厥与猝死。

（二）体格检查要点

绝大多数病人身体发育正常，仅有少数伴有左心室发育差，身体发育差和矮小。有 50％的病人口唇紫绀，其中 1/3 有严重紫绀并有杵状指。许多病人有不同程度的左右心衰的体征。胸廓发育正常，但少数有心脏重度增大而产生左侧胸廓隆起或因巨大右房而右侧胸廓隆起。在轻度三尖瓣关闭不全的病例心尖搏动正常，但在重度三尖瓣关闭不全者心尖搏动弥散，难以触及。胸骨左下缘可触及细震颤；心脏听诊特点是胸骨左下缘有三音心律，第三心音来源于右室缓慢充盈的结果，抑或异常瓣膜活动。在胸骨左下缘和心尖部的第一心音减弱或正常，其中两个成分有宽的分裂，第二成分来源于三尖瓣的延迟闭合，但较第一成分增强。大多数病例有三尖瓣关闭不全的收缩期杂音，其强度与三尖瓣关闭不全的轻重有关。

（三）辅助检查

1．胸片：心影因病变的轻重有很大的变化，轻者接近正常，重者则明显增大；较典型者为“烧瓶”样阴影。其右缘为扩大的右心房，左缘为扩大的右室流出道并左侧移位，两侧肺纹理正常或减少。

2．心电图：正常者罕见，完全性或不完全性右束支传导阻滞与电轴右偏是典型表现；绝大多数病人有高峻 P 波，25％的病人 P-R 段＞0.2，P 波高峻和 P-R 段延长的程度往往与右心房肥大的轻重成正比；约有 10％～15％的病例合并有预激综合征，房室传导束通常位于右心室游离壁和（或）后间隔。

3．超声心动图：在诊断本病中起决定性的作用，它可以精确评估三尖瓣瓣叶的解剖（移位、活动限制、发育不良与缺如等）、右心房大小（含房化心室），左右心室大小与功能。最大的优点是可以动态观察三尖瓣的活动、是否受到牵拉和活动受限等，从而制定最佳的手术方案。并可与先天性三尖瓣发育不全、创伤、三尖瓣环扩大和右心室发育不全等作出鉴别诊断。它还可以显示房间隔缺损或卵圆孔未闭、肺动脉狭窄或闭锁、动脉导管未闭、室间隔缺

损等畸形。

（四）进一步检查项目

自从超声心动图问世以来，心导管术与心血管造影已很少应用，目前仅用于存在或疑有合并心脏畸形以及需要了解更多的血流动力学资料的病例。心导管术可以检查右心各腔室内的压力波形与心腔内电图，功能心室为典型的右心室压力波形与室内心电图 QRS 综合波，房化心室内为心房压力波形与 QRS 综合波，右心房内为心房压力波形与体表心电图的 P 波，从而诊断为三尖瓣下移畸形。如果病人伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭，有右向左分流，体循环的血氧饱和度下降。心血管造影可以证实三尖瓣下移的部位，房化心室与功能心室的大小，以及肺动脉瓣与肺动脉的解剖。本病的特点为三叶形心脏阴影，在膈肌平面有一切迹，证明三尖瓣隔瓣与后瓣下移的附着处。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．不同程度的呼吸困难与心力衰竭，常诉心悸。

2．部分患者出现紫绀，严重者出现重度紫绀发作。

3．心脏听诊特点是胸骨左下缘有三音心律，第一心音分裂。

4．大多数病例有三尖瓣关闭不全的收缩期杂音。

5．典型的病例胸片心影为“烧瓶”样阴影。

6．心动图示 P 波高峻和 P-R 段延长，完全性或不完全性右束支传导阻滞与电轴右偏。

7．超声心动图可以确诊，精确评估三尖瓣瓣叶的解剖（移位、活动限制、发育不良与缺如等）、右心房大小（含房化心室），左右心室大小与功能，以及合并畸形。

（二）临床类型

Carpentier 根据病理解剖改变将 Ebstein 畸形分为 4 型：

A 型　三尖瓣隔瓣和后瓣的下移是中度的；前瓣叶大，自由活动，无或局限性腱索间隙消失；前、隔瓣以及前、后瓣交界之间有联合缘。房化室腔小，并有厚的收缩壁，有足够的功能右室容积。

B 型　三尖瓣隔瓣和后瓣显著下移，隔瓣常常发育不良，黏附到室壁上；前瓣叶大，自由活动，无或局限性腱索间隙消失；房化室腔大，壁薄，纤维肌性，无收缩壁。功能右室容积小。

C 型　三尖瓣隔瓣和后瓣显著下移，隔瓣重度发育不良；前瓣活动受限，因为腱索间隙消失的结果，它们的下缘附着到心室，瓣的心室面纤维束附着到漏斗部；前、隔瓣以及前、

后瓣联合有清楚的轮廓，前者有益于房化室与功能室之间交通；功能右室容积小，收缩力弱。

D 型　三尖瓣前瓣部分附着到漏斗部与小梁部，腱索间隙消失,瓣的心室缘附着到心室，与附着的隔瓣和后瓣相连续，瓣叶组织延伸到三尖瓣环，产生所谓的“三尖瓣囊”外观；纤维囊（心房）与漏斗部（心室）之间的通路是隔瓣和前瓣交界处的限制孔，纤维囊附着的心室壁薄，收缩不良。

（三）鉴别诊断要点

主要与先天性三尖瓣发育不全、创伤、三尖瓣环扩大和右心室发育不全等进行鉴别，主要鉴别依靠超声心动图。

【治疗对策】

（一）治疗原则

三尖瓣下移畸形的治疗原则是针对三尖瓣关闭不全和右心室功能障碍进行处理。当出现以下因素时须积极手术干预：①紫绀进行性加重；②心功能 NYHAIII～IV 级；③心胸比率≥0.65；④新生儿或婴儿期确诊者；⑤合并大的房间隔缺损、动脉导管未闭等畸形者；⑥合并预激综合征者。

（二）术前准备：主要是保护心室功能，降低肺血管阻力和改善肺部血流，提高心排出量。

（三）治疗方案

1．对于有功能性肺动脉闭锁的危重新生儿，经抢救稳定后，应先进行 Starnes 手术，用自体心包闭合三尖瓣消除关闭不全、扩大房间隔缺损、再用 4mm Gore Tex 管行体肺分流术。旷置右心室可解除右心室高压对左心室的压迫和增加肺血流，从而提高心排出量。以后在 4～6 个月施行双向 Glenn 术或在 2～4 岁行全腔静脉肺动脉连接手术。

2．在儿童与成人应施行房化心室折叠术和三尖瓣修复术，目的在于消除三尖瓣关闭不全和部分闭合房化心室以及改善右室功能；对于三尖瓣不能修复者如前瓣发育不全者（临床分型中的 C、D 型）施行三尖瓣人工瓣膜置换术。

3．对于重症患者可以加用双向 Glenn 术，这对于改善两心室和三尖瓣功能起到良好的作用；

4．在以上处理的同时矫正同时合并的畸形。

5．对于新生儿合并明显肺动脉狭窄、闭锁或肺动脉瓣缺如者，往往两肺发育不全，生后病情危重,右心室高度扩大压迫左心室导致左心室功能低下,常规的手术方法效果均较差，唯一的方法是心肺联合移植。

6．儿童和成人有两个心室功能不全和严重的心脏肥厚者，三尖瓣修复术和三尖瓣人工瓣膜置换术往往失败，被迫实施心脏移植。

【术后观察及处理】

Starnes 手术患儿回监护室后，应严密监测右心房、肺动脉和左心房压力以及血压、血气等。继续应用小到中等剂量多巴胺或肾上腺素静脉滴注，支持左心室功能。采用前列腺素 E1 和高通气量辅助呼吸，使肺血管阻力下降。待病情稳定 10 天后，才能脱离呼吸机。术后主要的并发症是低氧血症，除以上处理外应适时进行双向 Glenn 术。

三尖瓣修复术和三尖瓣人工瓣膜置换术后除了按照体外循环心内直视手术和瓣膜成形和置换术术后常规处理外，还要注意严密防治室性心律失常。实践证明此类患者术后早期和晚期因室性心律失常产生猝死的发生率较高，可能与心脏肥大、心肌纤维化以及术后低血压和心肌再灌注损伤有关。主要使用利多卡因、普鲁卡因酰胺防治，必要时使用心外除颤。术后主要的并发症是低心排出量综合征、心律失常、心力衰竭和慢性心包积液。在行三尖瓣修复术的患者中约有 2～5%患者在术后 4～10 年出现中到重度的三尖瓣关闭不全，有时合并心房纤颤，应积极治疗心力衰竭，择期做三尖瓣人工瓣膜置换术和右侧迷宫手术。

【疗效、出院后随访和预后评估】

近十年来，三尖瓣下移畸形的外科治疗有了较大的进展。特别表现在危重新生儿有功能性肺动脉闭锁者施行 Starnes 手术，取得了较好的治疗效果。大组的房化心室折叠术和三尖瓣生物瓣膜置换术获得了满意的效果，住院死亡率和晚期死亡率逐年下降，分别为 6.4%和 5.7%；随访 10～15 年有 93%心功能为 I 级和 II 级；房化心室折叠术和三尖瓣成形术可使右心室恢复正常几何状态，对改善右心室功能具有重要作用，但适合此手术的病例较少，长期效果有待进一步观察和随访。预激综合征应用异常传导束切断和心房纤颤右侧迷宫手术，均取得了满意的效果。重症患者加用双向 Glenn 术可以减少右心室容量超负荷，改善两心室和三尖瓣的功能，使三尖瓣下移畸形的手术后长期效果得以提高。

（张希）

第十四章 三尖瓣闭锁

【概述】

三尖瓣闭锁指三尖瓣或三尖瓣口完全缺如，未发育，相当于三尖瓣口处可能有凹陷的痕迹，右房与右室间无直接交通。该畸形被认为是一种特殊类型的左室型单心室，仅有左侧二尖瓣介于左房与左室之间，左心室肥厚和二尖瓣增大以及右心室发育不全。最常见的合并畸形有：房间隔缺损或卵圆孔未闭、室间隔缺损、肺动脉狭窄、肺动脉闭锁、并列心耳、双上腔静脉、主动脉缩窄，还可合并动脉导管未闭、主动脉弓发育不全、永存动脉干以及房室隔缺损等畸形。

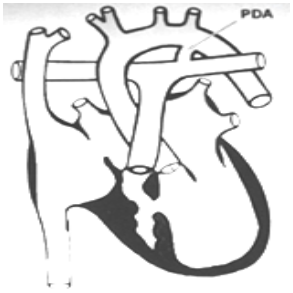


图 14-1 三尖瓣闭锁示意图

三尖瓣闭锁的发生机制尚不十分明了，可能与房室管分隔不均有关，房室管分隔过程中如果中心心内膜垫过于偏右，则右房室孔（三尖瓣孔）可能发育不全闭锁。本病是一种少见的先天性心脏畸形，其发生率在先天性心脏病中占 3%，临床组中占 1.3%。在常见的发绀型心脏畸形中居第三位（占 5.5%），仅次于法洛氏四联症与大动脉转位。三尖瓣闭锁病人的预后不佳，50%死于生后 6 个月内，2/3 死于 1 岁以内，90%死于 10 岁以内。严重肺部血流增多和减少者的预后最差，往往死于生后 3 个月内；预后较好者为肺部血流适宜和肺血管阻力正常以及不合并心脏畸形的病例，生存时间较长。1947 年 Edwards 和 Burchell 等根据大动脉相互关系和合并畸形将三尖瓣闭锁分为 8 种类型（表 14-1），目前多数学者采用这种分类方法。

表 14-1. 三尖瓣闭锁分类

I 型 主动脉关系正常
Ia 型　室间隔完整和肺动脉闭锁 Ib 型　小室间隔缺损和肺动脉狭窄 Ic 型　大室间隔缺损和肺动脉正常
II 型 右侧大动脉转位
IIa 型　室间隔缺损和肺动脉闭锁 IIb 型　室间隔缺损和肺动脉狭窄 IIc 型　室间隔缺损和肺动脉正常
III 型　左侧大动脉转位或异位
IIIa 型　合并肺动脉瓣或瓣下狭窄 IIIb 型　合并主动脉下狭窄

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1. 主要症状

（1）紫绀：三尖瓣闭锁是早期出现紫绀的先心病之一，50％患儿出生后即表现有紫绀。由于右房的血液只能通过房间交通至左房，从而左房就成为体、肺循环静脉血液混合的心腔，所以全部病人均有不同程度的动脉血氧饱和度下降，其降低程度取决于肺血流阻塞的程度。在肺部血流减少的病儿，如 Ia、Ib、IIa、IIb 与 IIIa 型，肺静脉回心血量减少，则动脉血氧饱和度明显降低，70％出现低氧血症，临床上有明显的紫绀；在肺部血流正常或增多的病例如 Ic、IIc 与 IIIb 型，肺静脉回心血量正常或增多，则动脉血氧饱和度仅稍有降低，临床上可无紫绀或轻度紫绀。

（2）重度紫绀发作：三尖瓣闭锁的婴儿在生后 6 个月内可以产生重度紫绀发作，其发生率为 16～45％，多由于室间隔缺损缩小，进行性加重的漏斗部狭窄和动脉导管逐渐闭合等。此时代表肺部血流已经减少至极限，急需手术治疗挽救生命，否则夭亡。

（3）心力衰竭：约有 12％的病人在婴儿时期产生右心衰竭，主要由于房间隔缺损小限制右心房血液流入左心房，出现体循环静脉高压和右心衰症状。由于右心室发育不全，左心室承担两循环的动力血泵，在肺部血流减少的病例，左心室仅增加少量的容量超负荷，往往不出现心力衰竭。但在肺部血流增多的病例如 Ic、IIc 与 IIIb 型，左心室常因为慢性容量

超负荷，舒张末期容量增加和心肌收缩力减退，则产生继发性心肥大症，如有主动脉下狭窄、主动脉缩窄或主动脉弓离断，则出现气促、呼吸困难与反复呼吸道感染等心力衰竭表现；少数病例由于长时间的心室容量超负荷而产生二尖瓣关闭不全，亦加重了心脏负荷。

（4）其他：严重紫绀的婴儿可出现铁缺乏症，大的儿童由于红细胞增多症产生脑血栓形成与脑脓肿，其发生率为 1.5%～5%。在肺部血流增多的病例尤其是 IIIb 型，可在一岁以内产生严重的肺动脉高压与阻塞性肺血管病。7%的患儿由于右房长期容量超负荷可出现房性心律失常或房颤，一旦出现心律失常，心力衰竭将加重。

2．询问患儿母亲在妊娠早期有无服用药物，有报告显示母亲服用酞胺哌啶酮可导致胎儿患三尖瓣闭锁。

3．询问患儿母亲妊娠期有无患毒血症和胎儿羊水过多。

（二）体格检查要点

患儿生长发育缓慢与发育差，有紫绀和杵状指（趾）以及左侧心前区膨出，部分患儿有左右心衰的体征。听诊时全部病例第一心音均为单音亢进，在合并肺动脉狭窄、肺动脉闭锁与大动脉转位的病例，肺动脉瓣区第二心音亦呈单音亢进。绝大多数病例在胸骨左下缘可闻及 III～IV/VI 收缩期杂音，少数伴有心尖区舒张期隆隆样杂音，前者为左室血流通过小室间隔缺损和（或）狭窄的漏斗腔产生的杂音，后者为体、肺循环静脉血汇入左房后，大量血液通过二尖瓣形成功能性二尖瓣狭窄的杂音。杂音减弱或消失代表室间隔缺损缩小和漏斗部狭窄加重，在合并肺动脉闭锁的病例，可以听到动脉导管未闭的连续性机械样杂音或者两侧或一侧背部因侧支循环血管产生的较大范围的连续性杂音。

（三）辅助检查

1．胸片：三尖瓣闭锁病例的胸片变化甚大，该畸形的心影无特征性，有的呈靴型，酷似法洛氏四联症，有的则呈卵圆形心影和大血管蒂变窄，好像完全性大动脉转位；在 Ia、Ib、IIa、IIb 与 IIIa 型患者肺部血流减少，心影正常或轻度增大，而在 Ic、IIc 与 IIIb 型患者肺部血流正常或增多，心影明显增大。系列胸片对照显示肺血管纹理逐渐减少，代表间隔缺损缩小，进行性加重的漏斗部狭窄和动脉导管逐渐闭合等。

2．心电图：三尖瓣闭锁病例 90%的电轴左偏与心室肥厚，所以在有紫绀患者出现电轴左偏与心室肥厚时应高度怀疑三尖瓣闭锁。在心室与大动脉连接一致的病例电轴为 0°～－90°，左室肥厚与高耸 P 波；在心室与大动脉连接不一致的病例，电轴也有左偏，但 50%病例电轴正常（0°～90°）；有肺部血流增多者则电轴右偏。全部病例均有左室肥厚进行性加重。P 波高耸＞2.5mV 和切迹代表双心房肥大，也有显示单纯右房或左房肥大者。在儿童

和成人病例，特别是肺血流增多者，往往因为长期容量超负荷出现心肌缺血性 ST 段下降与 T 波改变。

3．超声心动图：三尖瓣闭锁的特征为三尖瓣呈一条强光带回声，无瓣膜开放活动以及二尖瓣介于左房与左室之间，左房、左室增大和右室发育不全。从超声心动图可以确定诊断，并排除心室双入口、二尖瓣闭锁、室间隔完整的肺动脉闭锁与少见的三尖瓣狭窄等心脏畸形。

（四）进一步检查项目

心导管术与心血管造影应被列为术前常规，进一步核对诊断与分型。在婴儿特别是新生儿有两大用途：A. 心导管术可同时做球囊房间隔撑开术；B.在肺动脉发育差的病儿，心血管造影可以显示肺动脉与头臂动脉的毗邻关系，以便选用何种姑息手术。在儿童与成人应用的最大用途是了解过去姑息手术的不利影响，确定 Fontan 手术的手术标准与危险因素。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．不同程度的紫绀，部分病例进行性加重出现重度紫绀发作；

2．房间隔缺损小的患者出现体循环静脉高压和右心衰症状；

3．肺部血流增多的病例如有主动脉下狭窄、主动脉缩窄、主动脉弓离断或继发性二尖瓣关闭不全，继发性心律失常，则出现气促、呼吸困难与反复呼吸道感染等心力衰竭及肺高压的表现；

4．患儿生长发育缓慢与发育差，有紫绀和杵状指（趾）以及左侧心前区膨出，部分患儿有左右心衰的体征；

5．全部病例听诊时第一心音均为单音亢进，绝大多数病例在胸骨左下缘可闻及 III～IV/VI 收缩期杂音，少数伴有心尖区舒张期隆隆样杂音;

6．90％的病例电轴左偏，有肺部血流增多者则电轴右偏; 全部病例均有左室肥厚进行性加重。P 波高耸＞2.5mV 和切迹代表双心房肥大，也有显示单纯右房或左房肥大者。

7．超声心动图的特征为三尖瓣呈一条强光带回声，无瓣膜开放活动以及二尖瓣介于左房与左室之间，左房、左室增大和右室发育不全。

8．心导管术与心血管造影应被列为术前常规，进一步核对诊断与分型；

（二）临床类型

1947 年 Edwards 和 Burchell 等根据大动脉相互关系和合并畸形将三尖瓣闭锁分为 8 种类型（见前表），目前多数学者采用这种分类方法。

（三）鉴别诊断要点

心室双入口、二尖瓣闭锁、室间隔完整的肺动脉闭锁与少见的三尖瓣狭窄等心脏畸形。主要靠超声心动图与心血管造影进行鉴别。

【治疗对策】

（一）治疗原则

三尖瓣闭锁的治疗原则是不依赖右心室的功能而将体静脉血自腔静脉或右心房水平引入肺动脉内，使体、肺并联循环转成串联，从而使体动脉血氧饱和度大幅度提高，同时也部分减轻了心室的容量负荷与缺氧。

（二）术前准备:参见法洛氏四联症术前准备。

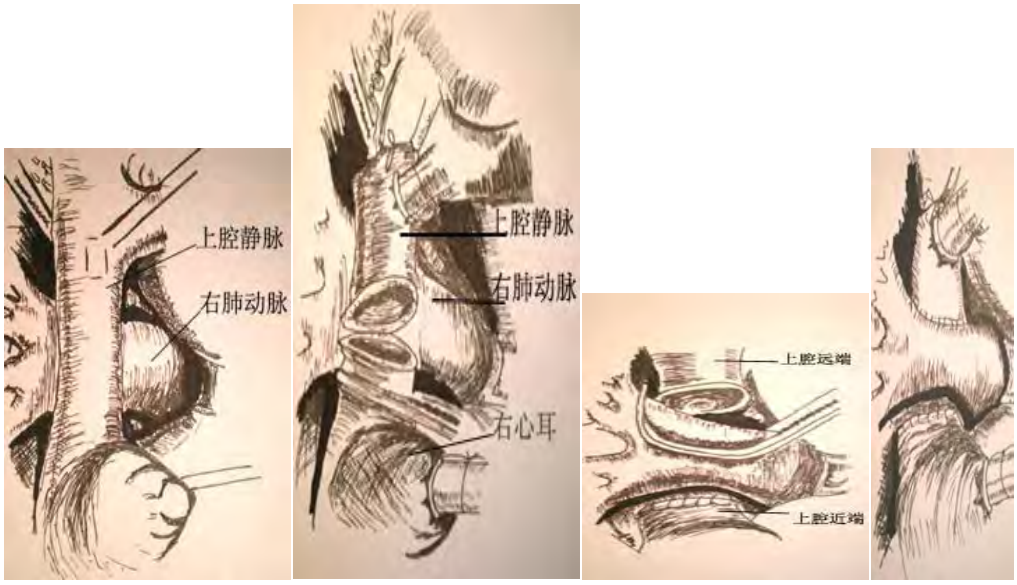
（三）治疗方案的选择

目前认为在新生儿时进行姑息手术（改良锁骨下动脉与肺动脉分流术、房间交通扩大术、肺动脉环缩术），作用为改善肺部血流和提高动脉血氧饱和度，以及治疗心力衰竭和防止肺部多血引起的阻塞性肺血管病。生后 4～6 个月应用双向腔静脉肺动脉分流术（双向 Glenn 术），2～4 岁进行全腔静脉肺动脉连接手术，可以部分或完全消除左室容量超负荷，提高动脉血氧饱和度到一定或满意水平。

三尖瓣闭锁患者中肺血减少的病例，出生后常表现为发绀。肺血越少，发绀越重，应越早行姑息性手术。对于有严重紫绀的新生儿，可以持续静滴 PGE1 使肺部血流得到改善，如有必要可以延长使用一周或更长时间待病情稳定后进行手术。对于三尖瓣闭锁患者中肺血增多者，Ic 型很少使用肺动脉环缩术，IIc 型患者在肺动脉环缩术有 20％产生主动脉下狭窄。目前不少单位对于三尖瓣闭锁合并主动脉下狭窄或升主动脉与主动脉弓发育不全者，分别施行 Damus-Kaye-Stansel 或 Norwood 手术，并加用升主动脉肺动脉分流术。

对于来诊时较大的患儿应详细观察超声心动图与心血管造影资料，如平均肺动脉压>15mmHg，肺血管阻力>4U/m2，肺血管发育差或分流术后产生肺动脉变形以及左室功能减退等，应考虑一期先行双向 Glenn 术、半 Fontan 手术或姑息手术。条件良好者直接行全腔静脉肺动脉连接手术。

双向 Glenn 术、半 Fontan 手术已经成为三尖瓣闭锁分期实施全腔静脉肺动脉连接手术的首选，有以下作用：①减少左心室容量超负荷和提高动脉血氧饱和度至 80％以上，保证心脏功能;②避免应用体－肺分流术或肺动脉环缩术增加左室容量超负荷或压力超负荷以及术后肺动脉扭曲变形或狭窄等；③同期做房间隔缺损扩大术、肺动脉扩大成形术、心球心室孔扩大术以及 Damus-Kaye-Stansel 手术或 Norwood 一期手术；

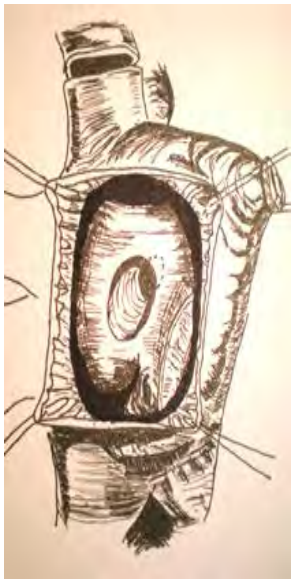


A B C D

图 14-2 双向 Glenn 术示意图 A 游离上腔静脉与右肺动脉;B 在上腔静脉与右心房建立分流后切断上腔静脉;C 侧壁钳夹右肺动脉缝闭上腔静脉近端;D 将上腔静脉远端与右肺动脉上缘进行吻合

传统改良 Fontan 手术经过 15～20 年的随访，其长期效果不够满意，故已经很少应用。近十年来全腔静脉肺动脉连接手术发展很快，目前共有心房内侧隧道、心房内管道、心外管道与心外隧道四种术式；在临床上应用最多的为心房内侧隧道和心外管道两种，前者用于年龄较小的儿童，后者用于年龄较大的儿童与成人。实验证明在全腔静脉肺动脉连接手术术式中，心外管道的耗能最少，估计此手术的长期效果较好，有较大的发展前途。近来全腔静脉肺动脉连接手术的临床研究中发现注意两肺血流的合理分布，扩大上腔静脉近端使下腔静脉血流引入肺动脉通畅，使用开窗术防止晚期产生房颤或房扑，以及术后超滤等，对于提高全腔静脉肺动脉连接手术效果起到重大的作用，特别是分期手术与开窗术使有较多危险因素的三尖瓣闭锁患者取得了较好的效果。

A



B

C

D

E

F

图 14-3 全腔静脉肺动脉连接手术示意图 A 虚线示右房切开区域;B 切开右心房后可见到房间隔缺损;C 将右房壁缝合在房间隔缺损外侧缘及上下腔静脉的内侧缘形成内渠道;D 关闭右房切口;E 将切断的上腔静脉近心端吻合到右肺动脉下缘,远心端吻合到右肺动脉上缘; F 吻合完成

【术后观察及处理】

姑息性手术中改良锁骨下动脉与肺动脉分流术的术后观察及处理详见法洛氏四联症章节，房间交通扩大术的术后观察及处理详见大血管转位章节，肺动脉环缩术的术后观察及处理详见室间隔缺损章节。

双向 Glenn 术、半 Fontan 手术术后肺部血流的运行依赖于上腔静脉与肺静脉之间的压力阶差，术后应持续监测上腔静脉、肺动脉与左心房的压力，并采取降低肺血管阻力的措施。常规持续静脉滴入小剂量的多巴胺、多巴酚丁胺与硝普纳。该手术后体液有进入组织间隙和胸、腹腔倾向，因此手术后应给予人体白蛋白或血浆保持上腔静脉压力在 10～15mmHg 左右。

应于手术中放置胸腔引流管；如果腹腔积液增多应迅速放置腹腔引流管。病人应头高斜坡卧位，不要使用呼吸末正压；与其它手术一样，鼓励尽早自主呼吸，一般术后 6～24 小时拔除气管插管；术后注意限制水、盐摄入，应用利尿药；此两类手术的主要并发症有：①上腔静脉阻塞综合征，上腔静脉压力超过 15mmHg，一般采取内科治疗可以治愈；②乳糜胸，应做闭式胸腔引流术；③术后脑静脉高压反射产生体循环动脉高血压，应迅速增加硝普纳剂量降低体循环后负荷；④年龄 6 岁以上的儿童在双向 Glenn 术后血氧饱和度＜80％时应加做中心分流术，使之提升至 80％～85％；⑤遗留重度的二尖瓣关闭不全时应做二次手术修复。

全腔静脉肺动脉连接手术术后肺循环无血泵，已受损害的左心室功能因手术原因进一步下降，体－肺并联循环完全隔开呈串联循环进行，心排出量受到肺血流量的限制，继而又随着压力阶差而变化。临床观察与研究证明，腔静脉压力升高，肺血管阻力与左房压力下降，均可提高心排出量。所以该手术后除了按照体外循环心内直视手术术后的常规处理外，尚需注意以下几点：

1．输入胶体使腔静脉压力维持于 15 mmHg 左右；

2.维持高通气量辅助呼吸达到 PCO2＜20 mmHg 和呼吸性碱中毒，PH 值上升至 7.45～7.50 或更高，使肺血管阻力降低，一般采用 10～24 小时，也有达数日者；

3．回监护室后病人上半身抬高 45°，下半身 30°，有利于静脉回流；术后第 1～3 天改为半坐位；

4．输入红细胞达到血球压积 0.3～0.35 时血液粘稠度降低，肺血管阻力降低；

5．应用增加心肌收缩力与血管扩张药物使左心室功能改善而左心房压力下降，心率慢者加用异丙肾上腺素，以上药物应用至术后 2～3 天；

6．在术后第一天或第二天血压平稳，四肢温暖，尿量满意，中心静脉压下降。往往有一侧或双侧胸腔积液，须做胸腔穿刺或闭式胸腔引流，并适当补充白蛋白；

7．术后一个月应用洋地黄与利尿剂治疗心力衰竭；

8．术后一个月内应用抗凝药物，终身服用 Aspirin 或潘生丁，防止血栓形成；

全腔静脉肺动脉连接手术术后常见的并发症有：①低心排出量综合征：如果经以上处理后中心静脉压仍超过 18mmHg，心排出量仍低，则预计其并发症发生率与死亡率高，此时应迅速寻找原因，如腔静脉与肺动脉连接处产生阻塞或有重度的二尖瓣关闭不全；即使找不出原因，亦应拆除心内隧道或心外管道，保留双向 Glenn 术或加做体-肺动脉分流术；②灌注肺：极少数病人术后因呼吸肌肉张力差和早期拔管产生低氧血症或体外循环中缺氧，特别是在严重紫绀病人在术后肺部血流增多和肺毛细血管通透性增加容易产生灌注肺。治疗主要为

气管内插管，应用 PEEP 辅助呼吸，PEEP 为 8～10cmH_2o，严重者加用东莨菪碱或 654-2 和激素，直至血性痰终止，胸片示两肺云雾状片样影消失；以后每 12 小时减少 PEEP1 cmH_2o，直至正常辅助呼吸，仔细观察 1～2 天后拔除气管插管；③胸腔积液与乳糜胸，前者与补体、抗利尿激素增多与心房钠利尿肽减少，特别是与腔静脉压力增高有关；后者与胸腺创面渗出乳糜所致。应用开窗术后此并发症明显减少与持续时间明显缩短，处理为闭式胸腔引流术；④低氧血症可能是左上腔静脉异位引流入左心房或因肺不张与肺间质水肿等引起肺内动静脉分流；前者应进行左上腔静脉与左肺动脉端侧吻合术；后两者应寻找原因，采用雾化、吸痰与延长辅助呼吸时间或加用 PEEP 等措施；⑤蛋白丢失性肠病：此症与腔静脉压力升高而致的胸导管引流不畅以及门静脉回流障碍有关，从而大量的淋巴液从肠道排出。一般采用补充血浆，使用洋地黄与利尿剂治疗后好转。

【疗效、出院后随访和预后评估】

姑息性手术仅作为 Fontan 系列手术的前期手术，其近期效果与其手术类型和手术年龄有关。改良锁骨下动脉与肺动脉分流术手术死亡率为 5～10％，肺动脉带缩术手术死亡率为 10～20％。总的手术死亡率为 9％，生后一个月的手术死亡率最高达 30％，一岁后明显下降。

Fontan 系列手术发展至今，手术死亡率减至 4％，长时间胸腔积液由 40％下降至低于 5％。Fontan 系列手术的缺点在于其手术本身为单一心室的循环生理，此手术完全依赖左心室的收缩排血产生能量驱动体、维持两循环的运行，肺循环无血泵。病人术前条件好，无危险因素者长期效果满意；术前条件差，术后腔静脉压力超过 15㎜Hg，左室舒张末期压力超过 10㎜Hg，则病人在术后很难长期耐受腔静脉高压和低心排，往往随着术后时间延长产生心力衰竭，产生房颤或房扑、血栓栓塞与蛋白丢失性肠病等并发症，长期效果差。另外 Fontan 系列手术效果与接受手术时间有关，研究证明在婴儿早期接受双向 Glenn 术或半 Fontan 手术效果满意，之后 15 个月内应择期进行全腔静脉肺动脉连接手术，研究证明 2～4 岁进行该手术早期效果满意。对于有危险因素的病例，分期手术与开窗术可以提高全腔静脉肺动脉连接手术的近中期治疗效果。全腔静脉肺动脉连接手术效果与术式亦有关系：年龄较小的儿童使用心房内侧隧道术式效果最好，年龄较大的儿童与成人使用心外管道术式效果最好。

（张希）

第十五章 冠状动脉畸形

【概述】

冠状动脉畸形为先天性心脏病,包括先天性冠状动脉瘘(Congenital Coronary Arteriovenous Fistulas)和冠状动脉起源异常(Anomalous Origin of the Coronary Artery)两大类型。

一. 先天性冠状动脉瘘

是指由于胚胎期间心肌中血管窦状间隙发育障碍形成冠状动脉主干或分支与四个心腔间或与冠状静脉、上腔静脉、邻近心脏的肺动脉、肺静脉之间的异常交通。多数冠状动脉瘘起自右冠状动脉及其分支，占 50％～60％。起自左冠状动脉者占 30%~40%。起自双侧冠状动脉者占 2％~10%。约 90%的冠状动脉瘘与右心系统连接。冠状动脉瘘大多数是单独存在，少数可以合并其他心内畸形，合并畸形包括法乐四联症、房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭和冠状动脉起源异常等。瘘口以单个最为常见，少数可出现两个或多个瘘口。

【诊断步骤】

(一) 病史采集要点

1. 多数病人可无症状。

2. 当分流量大或成年后出现疲乏、心悸。

3. 活动后可有气促、胸痛、水肿、咳血、阵发性呼吸困难等心力衰竭表现。

4. 瘘管通入右心房者，较易出现心衰症状。

5. 约 10%病例因冠状动脉窃血造成心绞痛。

(二)体格检查要点

1.一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。

2.心脏听诊　根据瘘口部位的不同,可于心前区相应的部位闻及Ⅱ~Ⅳ/6 级连续性杂音，部分可扪及震颤，杂音最响的部位通常就是动脉瘘入心脏的部位。

(三)辅助检查要点

1. 特殊检查

(1) 心电图检查：多数病人正常，无特殊临床表现；分流量大时示左心室肥厚，部分病例出现心肌供血不足表现（窃血现象）。

(2) 胸部 X 线检查：胸片可正常或心影稍大，分流量大则左心室肥厚，肺动脉圆锥突出，肺门充血。

(3) 超声心动图检查：可见扩张的冠状动脉(瘤），也可明确瘘口部位及大小。

(4) 心导管检查：可在各冠状动脉分流水平测得血氧含量增加。

(5）心血管造影：逆行升主动脉或冠状动脉造影术有决定性意义的诊断，可显示出冠状动脉扩大曲张，同时造影剂进入心腔显影，即可确定瘘的位置。

（6）CT 扫描：与超声心动图相仿，可见扩张、曲张的冠状动脉（瘤），以及瘘口大小部位。

【诊断对策】

(一)诊断要点

1. 分流量少者可无临床症状，分流量大者则临床上常出现劳累性心悸、气促等症状，可有心绞痛或胸痛。

2. 主要体征为胸骨左缘和心前区Ⅱ~Ⅳ/6 及连续性杂音，部分可伴局部震颤，杂音最响的部位是动脉瘘入心脏的部位。

3. 逆行主动脉造影 CT 扫描和超声心动图可确诊。

(二)外科解剖要点

瘘管源于右冠状动脉，较源于左冠状动脉多见。瘘管排入右心室最多见，其次为右房、肺动脉；排入左侧心腔则以左房为多。

冠状动脉瘘入右房有三种情况：A. 入前壁，来自右冠状动脉分支。B. 入后壁，来自右冠状动脉或左回旋支。C. 近上腔静脉口，多来自右冠状动脉。

右心室瘘部位：A. 沿房间沟，来自右冠状后侧分支。B. 横隔壁，来自右冠动脉或左回旋支。C. 圆锥部，来自右冠或左前壁降之分支。

冠状动脉瘘的临床表现取决于分流量的大小及瘘管进入的部位。分流量小的病人多无症状的。分流量大者其血流动力学类似左至右分流的先天性心脏病变，因冠状动脉血流直接分流入心内加重心脏负荷，而瘘管远侧冠状动脉则血流减少，严重者可使局部心肌缺血。由于压力的关系，交通在心房分流量较心室大。分流不超过 1/3 体循环量时一般对血循环影响不多。当分流量较大时可引起充血性心力衰竭，多见幼儿及 40 岁以上的病人。冠状动脉本身由于分流导致分流量增大，导致冠状动脉扩大，曲张，甚至瘤样形成。易损伤动脉内膜引起动脉粥样硬化，形成血栓致心肌缺血、栓塞。

【治疗对策】

(一) 治疗原则

确诊后应施行手术治疗，选择性关闭瘘口，消除分流，改善心肌血供。

（二）术前准备

1．术前需禁食、禁水，术前必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡混乱，尤其对心功能较差者。

3．对于易感染患者，术前必要时给予用抗生素。

（三）治疗方案

1．内科治疗

主要是处理各种并发症，如心力衰竭、低氧血症、代谢性酸中毒、感染性心内膜炎等。

2．外科手术治疗

手术指征

经确诊则须手术。有充血性心衰、心绞痛或细菌性心内膜炎者，宜尽早手术。

手术时机

几乎所有的冠状动静脉瘘的病人都需要外科治疗，最理想的手术时机该是在病人出现症状并且心脏、冠状动脉及肺循环的病理生理改变之前。对于冠状动静脉瘘合并冠状动脉瘤的病人应该尽早手术治疗。

手术方法

(1）手术切口选择:以胸骨正中切口为佳。

(2）是否使用体外循环问题:大多数冠状动脉瘘病人不需用体外循环。但在下述情况如:①冠状动脉瘘位于心脏后面或通向冠状窦;②闭合动静脉瘘需做冠状动脉切口或开口呈瘤状扩张;③需在心脏内关闭瘘口时;④合并其它心内畸形时,均需用体外循环。

（3）瘘口的修补方法：①瘘支结扎术：适用于发生在非主要冠状动脉分支或异常分支之瘘口,结札后不会引起远侧心肌缺血者。

②冠状动脉下切线缝合术：于患支冠状动脉下缘瘘口所在部位，作数针与动脉常轴平行的褥式缝合，逐一结扎关闭瘘口。

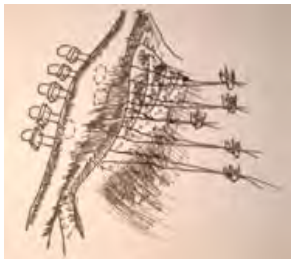
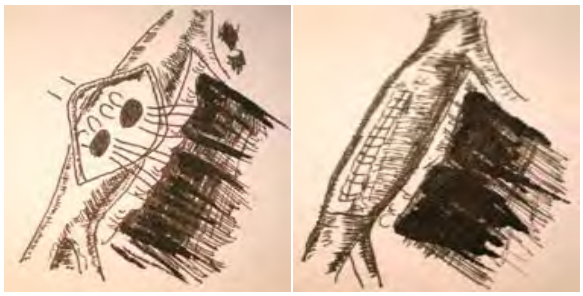


图 15-1 切线缝合术示意

③经心内瘘口修补术：心外修补显露困难者，切开瘘入部位的心腔，寻找瘘口褥式缝合关闭。

④经冠状动脉瘘口修补术：对于扩张的冠状动脉或动脉瘤则可于体外循环下纵行切开冠状动脉。直接缝合瘘口，部分扩大瘤体可切除。



A　　B

图 15-2 经冠状动脉瘘口修补示意

(4)手术方法评估：先天性冠状动脉瘘手术效果佳，远期结果良好。

【术后观察及处理】

(一)一般处理

1．呼吸支持 术后用呼吸机辅助呼吸，若呼吸循环稳定可尽早拔管。

2．观察生命体征 持续或定时监测体温、心率、心律、呼吸、血压、中心静脉压、小便量等等。

3．观察出血情况 避免引流管堵塞，观察引流量变化。

4．预防肺部并发症 术后如发生上呼吸道感染、气管炎、肺炎等，将影响术后康复。术后应注意保暖，及时防止和控制炎症极为重要。

(二)并发症的观察及处理

1. 切口感染 发生率低，但手术的切口感染可影响手术的预后恢复。因此，术后应严密观察切口是否有感染征象，给予抗生素，一旦化脓应及早敞开引流，保持引流通畅，防止感染扩散。

2. 心包填塞　其原因是引流管堵塞所致，因此术后密切观察血压、中心静脉压、小便及引流情况一但确诊为心包填塞需立刻行开胸手术。

3. 残余冠状动脉瘘 分流量小可暂行观察，日后再决定是否需行心导管填塞或再次手术，分流量大者应考虑再次手术或心导管填塞。

4. 术后心肌缺血 目前较少发生，以使用冠状动脉扩张药物等措施为主。

【疗效判断及处理】

手术后大多疗效确切，远期效果好。术后心肌缺血(包括暂时性心肌缺血和心肌梗死)发生率为 3%，而瘘的再发率约 4%。

【出院后随访】

(一)出院时带药

予以强心、利尿、降低肺动脉压等口服药物。

（二）定期检查项目与检查周期

定期行心电图、超声心动图等检查。

（三）定期门诊与取药

一般只需短期服药。

（四）出院应当注意的问题

注意观察冠状动脉供血状况。

二. **冠状动脉起源异常**

因胚胎期动脉干内螺旋间隔发育异常所致。左、右冠状动脉均可分别或同时起源于肺动脉。但以左冠状动脉异常起源于肺动脉最为常见，右冠状动脉或副冠状动脉开口于肺动脉者，对寿命影响较小；双侧冠状动脉起源于肺动脉者很少存活。左冠状动脉起源于肺动脉，右冠状动脉异常增粗，通过侧支循环供应左冠状动脉，血液反向经左冠状动脉进入肺动脉。还有左前降支起源于肺动脉干后壁，左右冠状动脉同起自右冠状动脉窦。Wright 将本病变过程分为四期，第一期为新生儿期，左冠状动脉有高压的肺动脉血流灌注，此期心肌对低氧耐受性好，多无症状。第二期为中间期，因肺动脉压力下降，不足以维持左冠状动脉的血流，此时如无良好的侧支循环，病儿则迅速死亡，如果有较好的侧支循环存在，病儿可存活到 1 岁以上，但多数病儿仍因为慢性充血性心力衰竭而死亡。第三期，是少数病例因为右冠状动脉占优势，不仅可以供应左心室隔面部分，而且可以供应左心室的侧壁，此期仍可因乳头肌缺血和纤维化，临床上表现为二尖瓣关闭不全征象，病儿可存活至少年期或成人期，但因左心肌缺血、纤维化，出现心律失常、心脏扩大、二尖瓣关闭不全，可能会发生猝死。第四期为成人期，侧支循环丰富，形成完整的冠状循环。血流自右冠状动脉经交通支至左冠状动脉供应心肌及并逆行入肺动脉，类似于冠状动静脉瘘而产生冠状动脉“窃血”现象，表现心肌缺血或心力衰竭症状。

主动脉起源的冠状动脉异常则不在本章节中讨论。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1．先天性左冠状动脉起自肺动脉，最为典型临床症状为“喂养性心绞痛”，即患儿出生2~3个月，喂养困难，喂奶时或喂时后突然啼哭或痛苦尖叫，患儿可出现面色苍白、多汗、呕吐、呼吸急促等症状。

2．可出现生长发育不良。

3．多数患者发生中等至严重的充血性心力衰竭。

(二)体格检查要点

1．一般情况　发育、营养、体重、精神、血压和脉搏。

2.心脏听诊　伴有二尖瓣关闭不全者可于心尖区闻及收缩期杂音，伴有冠状动脉血逆行入肺动脉者可闻及连续性杂音或收缩期杂音。

(三)辅助检查要点

1．特殊检查

（1）心电图检查：可有心肌缺血或提示左室前外侧壁心肌缺血或梗死，胸导联Q波和ST段抬高，左心室肥大。

（2）超声心动图：①左心室明显扩大。②室壁运动减低，尤以左前、侧壁明显。③心内膜普遍增厚，为合并弥漫性心内膜下心肌纤维化，易误诊为心内膜弹力纤维增生症。④大动脉短轴切面示右冠状动脉内径增宽，与主动脉内径比值增大，大于0.21有诊断意义。主动脉左冠窦无左冠状动脉开口，或虽隐约可见开口，却不能显示其正常血管行走及分支(警惕心包横窦回声干扰），而于肺动脉瓣上显示其开口左向右血流或右向左血流。

(3) 胸部X线检查：胸片可正常或心影稍大。

(4) 心血管造影：逆行升主动脉或冠状动脉造影术有决定性意义的诊断。

（5）CT扫描：可显示异常起源的冠状动脉及其开口部位。

【诊断对策】

(一)诊断要点

1．喂养性心绞痛，即喂奶时或喂食后突然啼哭或痛苦尖叫，患儿可出现面色苍白、多汗、呼吸急促及呕吐等症状。

2．伴有二尖瓣关闭不全者可于心尖区闻及收缩期杂音，伴有冠状动脉血逆流入肺动脉者可闻及连续性杂音。

3．心电图提示心肌缺血或左室前外侧壁心肌缺血或梗死，胸导联Q波和ST段抬高，左心室肥大。

4．心脏彩超、CT扫描及逆行升主动脉造影均可确诊。

【治疗对策】

（一）治疗原则

须早期手术治疗，重建两个冠状动脉系统，恢复正常生理以改善左心血供和左室功能。

（二）术前准备

1．术前需禁食、禁水，术前必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡混乱，尤其对心功能较差者。

3．对于易感染患者，术前必要时给予用抗生素。

（三）治疗方案

1． 内科治疗

药物治疗如地高辛和利尿剂并不能提高该病的生存率，据报导死亡率可达 45%~100%，多数在 1 岁以内死亡，侧支循环代偿良好的患者可活至成年。

2．外科手术治疗

(1) 手术指征：无手术禁忌证的均有手术的指征。

(2) 手术时机：因为患有冠状动脉起源异常的婴幼儿有猝死的危险，发生心肌梗死或心肌纤维化可导致心衰，因此一旦确诊，应该立即手术。但对于无症状的较年长儿童，可以行择期手术。

（3）手术方法

①左冠状动脉结扎术：适用于右冠状动脉优势、左、右冠状动脉间侧支循环丰富，并有显着左向右分流（即左冠状动脉血逆流入肺动脉者）和已发生冠状动脉“窃血”现象的病人。手术方法是在非体外循环下，经左前外侧第 4 肋间切口开胸，在隔神经前切开心包，在肺动脉附近确定并游离左冠状动脉起始处，先试阻断冠状动脉，观察心率及心电图无改变后，结扎左冠状动脉根部。由于恢复双侧冠状动脉供血才是手术的最终目的，单靠右冠状动脉代偿供血难以长期维持左心正常功能，超远期效果欠佳（因多数病例为婴幼儿或学龄儿），目前已极少采用此术式。

②左锁骨下动脉与左冠状动脉端—端吻合术：采用左后外侧第 4 肋间切口开胸，游离左锁骨下动脉至胸膜顶，尽可能在远端切断。游离左冠状动脉主干及肺动脉，在左冠状动脉起源处连同部分肺动脉壁作纽扣状切除，将左锁骨下动脉与左冠状动脉作端—端吻合，肺动脉壁缺损直接连续缝合修补。

③左冠状动脉移植术：该术适用于左冠状动脉起源于肺动脉右窦或后窦的病人。采用胸骨正中切口，按常规建立体外循环，阻断主动脉，于肺动脉瓣环上作横切口，确定冠状动脉

开口位置，在左冠状动脉起源处肺动脉壁作纽扣状切除，完全横断肺动脉，充分游离左冠状动脉，在升主动脉相应部位开窗，左冠动脉与升主动脉行端—侧吻合，注意吻合口不可有张力，冠状动脉不可发生扭曲，充分游离肺动脉后将两端重新吻合。

④冠状动脉旁路移植术：适用于左冠状动脉开口于肺动脉的左窦，进行冠状动脉移植术有困难者。采用胸骨切口，切开心包，可在体外循环或非体外循环下，在左心耳和肺动脉之间游离出左冠状动脉，采用大隐静脉（青少年或成年人条件允许者应尽可能采用左内乳动脉）于升主动脉和左冠状动脉之间搭桥，用丝线双重结扎左冠状动脉吻合口之近端。

⑤肺动脉内通道术：适用于各种年龄的病人。包括濒死的新生儿。在体外循环下纵行切开肺动脉前壁，确定冠状动脉异常开口的位置，在邻近的主动脉壁与肺动脉壁相邻部各开一小窗，作连续缝合将两大血管的开窗部吻合起来，形成人工“主动脉肺动脉间隔缺损”，再用一块补片(可选用自体心包、Teflon 补片或 Gore—Tex 血管)沿肺动脉后壁缝合，形成肺动脉内隧道，使主动脉与左冠状动脉相连接，最后用扩大补片关闭肺动脉前壁切口，注意补片要有足够大小，以避免肺动脉狭窄的发生。

（4）手术方法评估：由于病人病情不同、手术方法各异，且手术例数不多，手术死亡率在 0~75%之间均有报道，除左冠状动脉结扎术外，其它各种手术方式在近、远期死亡率、左心功能的恢复、手术远期效果等方面都难分高下。但有一点可以肯定的是，绝大多数人不主张采用左冠状动脉结扎术，婴幼儿施行左冠状动脉结扎术死亡率较高，可达 50%。搭桥手术后可发生吻合口狭窄、移植血管阻塞等并发症，肺动脉内通道术后有并发右室流出道梗阻的报导。左冠状动脉结扎术的远期或超远期效果欠佳。

【术后观察及处理】

(一) 一般处理

1．术后用呼吸机辅助呼吸　若呼吸循环稳定可尽早拔管。

2．观察生命体征　体温、心率、心律、呼吸、血压、中心静脉压、尿量等等。

3．观察出血情况　避免引流管堵塞观察引流量。

4、预防肺部并发症　术后如发生上呼吸道感染、气管炎、肺炎等，将因咳嗽而增加腹内压，使切口部疼痛并影响愈合。术后应注意保暖，及时控制炎症极为重要。

(二)并发症的观察及处理

1.　切口感染 发生率低，但手术的切口感染可导致手术的预后恢复。因此，术后应严密观察切口是否有感染征象，给予抗生素及理疗，一旦切口化脓应及早敞开引流，保持引流通畅，防止感染扩散。

2. 心包填塞 其原因引流管堵塞所致，因此术后密切观察血压、中心静脉压以及引流情况一但确诊为心包填塞需立刻行心包手指探查减压或开胸手术。

【疗效判断及处理】

手术效果早、远期均良好，左冠状动脉结扎术远期效果欠佳。

【出院后随访】

（一）出院时带药

抗凝、强心等口服药物。

（二）定期检查项目与检查周期

心电图、Holter、超声心动图、CT 扫描等。

（三）定期门诊与取药

肠溶阿斯匹林，长期抗凝。

（四）出院应当注意的问题

1. 冠状动脉供血状况。

2. 二尖瓣功能。

3. 左心功能。

4. 抗凝状况。

（徐颖琦）

第十六章　永存动脉干

【概述】

永存动脉干(Truncus arterious, TA)是指单一动脉干起源于心脏, 骑跨于高位室间隔缺损之上供应体、肺、循环的先天畸形。解剖上没有肺动脉瓣或心室－肺动脉连接的遗迹。因此其特点为：单一Ｔ动脉干起源于心脏；单组半月瓣；高位室间隔缺损；肺动脉起源于动脉干。TA 是一种罕见的复杂先天性心脏畸形。发病率约 0. 3 %左右，在先天性心血管的尸解中约占 1～ 4 %。

【胚胎和病理解剖】

从胚胎的第 4 ～ 5 周开始，动脉总干正常分隔并螺旋形向头端生长形成升主动脉及主肺动脉，升主动脉位于后方，肺动脉位于前方，动脉干间隔与圆锥部的圆锥间隔相连，参与膜部室间隔的形成，关闭室间孔。此时如发育停止则形Ｔ Ａ以及室间隔的高位缺损，动脉干即骑跨在室间隔缺损之上。有实验显示Ｔ Ａ是由于神经嵴分离的结果，神经嵴也形成胸腺和甲状旁腺，因此Ｔ Ａ常伴发 DiGeorge 综合征。动脉干的半月瓣常为 3 瓣，可有 2～6 个瓣叶畸形，与二尖瓣常存在纤维连续。瓣叶的发育多数正常，约 1 / 3 存在粘液变性，导致瓣叶异常，常有关闭不全，狭窄较少见。 1 / 4 病人为右位主动脉弓。１１～１４％合并主动脉弓中断，常同时伴动脉导管未闭。冠状动脉开口和分布异常较多见，多数开口高于瓣窦或在瓣窦之间。肺动脉可从动脉干根部、主干部或弓部分出，甚至肺动脉不发育，故永存动脉干可有各种不同的类型，但不论何种类型，体循环、肺循环、冠状动脉的血液均来自心室和动脉干。

【病理生理】

其特征是：随着生后肺阻力的降低，左向右分流加大，早期为肺血流明显增加，促使肺血管阻塞性病变快速形成，而后肺血流减少，影响预后。由于来自左、右心室的混合血液全部进入动脉干，因此而产生的血氧饱和度降低的程度就取决于肺循环血流量的多少。婴儿期肺阻力低，肺血流量多，临床上紫绀不明显或程度轻，但心脏负荷加重易造成充血性心力衰竭。随后由于肺血管床承受体循环高压的大量血流逐渐产生肺小血管阻塞性病变，致肺循环阻力升高，血流量减少，则可出现严重紫绀。Ｔ Ａ伴肺动脉狭窄很少见，如有可因限制肺血流量而延缓或避免了肺血管阻塞性病变发生，对预后有一定帮助。

【预后】

自然预后差，约一半患儿在 1 月内死亡，大多数患儿在 3 个月内死亡， 1 年内约７５％死亡。原因主要为心力衰竭，其他如脑脓肿，心内膜炎等。超过 1 岁后，死亡率可明显下降，

直到 Eisenmenger 综合征才导致死亡。

【病理分型】

根据肺动脉起源部位的不同，永存动脉干有数种分型方法。目前临床上常用的是按 Collect 和 Edwards 法分为四型（图 1）。

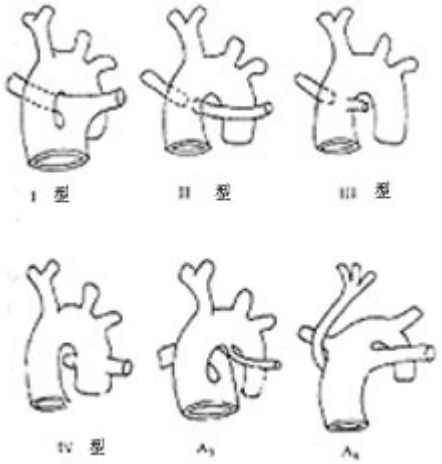


图 16-1 永存动脉干解剖畸形分类示意图

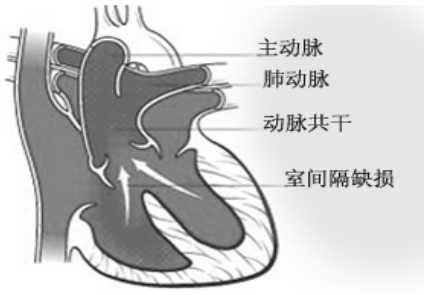


图 16-2 永存动脉干示意图

Ⅰ型 肺动脉主干起源于动脉干的近端，与居右侧的升主动脉处于同一平面，接受两侧心室的血液。此型常见，约占 48%。

Ⅱ型 左、右肺动脉共同开口或相互靠近，起源于动脉干中部的后壁，约占 29%。

Ⅲ型 左、右肺动脉分别起源于动脉干的两侧，约占 11%。

Ⅳ型 肺动脉起源于胸段降主动脉或肺动脉缺失，肺动脉血供来自支气管动脉，约占 12%。

Van Praagh 根据主动脉-肺动脉间隔形成的程度和肺动脉及主动脉弓的解剖形态将共同动脉干分为四类：

A1 型 约占 50%，动脉干间隔部分形成，但在干瓣上方有巨大缺损。短的肺动脉主干起自动脉干的左背侧并分为左右两支肺动脉，动脉干自成为升主动脉，约 7 %病例在肺动脉主干的起点有狭窄。

A1-A2 过渡型 约占 9%，在心血管造影和手术中均不能区别。

A2 型 约占 21%，主动脉-肺动脉间隔和肺总动脉干缺如，两支肺动脉直接起自动脉干背侧或侧面行向肺部，其开口可分开也可靠得很近，由于肺动脉分支的起点狭窄或发育不全，肺灌注量少。

A3 型 约占 8%，仅有单一肺动脉分支起自动脉干瓣窦上方，供应同侧肺叶，而另一侧

肺叶由主肺侧支或起自主动脉弓或降主动脉的肺动脉供应，通常缺如的肺动脉与主动脉弓同侧，较少在对侧。

A4 型 约 12%，动脉干直接在干瓣上方分为一狭窄或发育不全的升主动脉和显著扩大的肺动脉主干，大的动脉导管连接肺动脉分支和降主动脉，而发育不全的主动脉弓在峡部还有狭窄，甚至完全断离。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

婴儿出生后数周内由于肺血管床阻力高，肺血流量少，临床症状不明显，随着肺血管床阻力降低后即可出现心力衰竭和肺部感染症状。肺血流量增多者常呈现呼吸困难、心力衰竭和心动过速。肺血流量减少则出现紫绀，同时伴红细胞增多和杵状指（趾）。

（二）体格检查要点

患者全身情况较差，体重低，心率偏快，心脏扩大，肝脏肿大。在肺动脉瓣区闻及单一的第 2 心音，胸骨左缘 3、4 肋间有响亮、粗糙的收缩期杂音和震颤。伴有瓣膜关闭不全者在心尖区有舒张早期或中期杂音，且常有水冲脉。

（三）辅助检查

1．胸片：心影增大，以心室增大为主，肺血管纹理增多，肺动脉段缺如。升主动脉明显增宽，搏动强烈而不见肺动脉，约 25%病例为右位主动脉。肺动脉起源部位较正常高，若见动脉分支影高达主动脉弓水平时，则有诊断价值。如有肺血不对称，则预示一侧肺动脉闭锁。

2．心电图检查：窦性心律，双心室肥大。肺血增多时多为左室肥大。肺血管阻力增高时为右心室肥大。

5． 超声心动图：见动脉干骑跨在室间隔缺损之上，常见左心房，左心室大，动脉干瓣膜可增厚。

（四）进一步检查项目

心导管检查：右心室压力增高，左、右心室收缩压相近，肺动脉与动脉干压力亦相近。心导管可从右心室进入主动脉弓头臂分支。心血管造影见单一动脉干骑跨在室间隔缺损之上，仅有一组半月瓣。冠状动脉及肺动脉均起源于动脉干(见下图)。

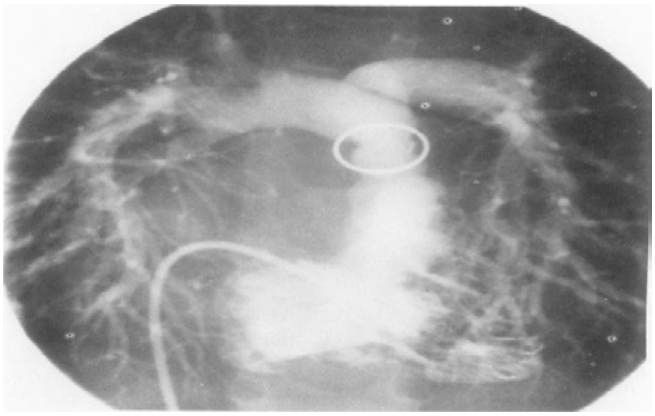


图 16-3 永存动脉干心血管造影见单一动脉干骑跨在室间隔缺损之上

螺旋 CT：新型的多层（64 层）螺旋 CT 可清楚的显示心脏及大血管的形态，对心脏的结构畸形可准确地诊断。在三维重建的影像上可区别出不同类型的 TA。

【诊断对策】

（一）诊断要点：主要依据心脏超声及 CT 检查。

（二）临床类型：同病理分型

（三）鉴别诊断要点：

主、肺动脉间隔缺损： 类似 TA 的 I 型，超声心动图可见到两组大动脉的瓣膜，主动脉造影可显示两个大动脉和间隔缺损的部位。

三尖瓣闭锁： 右心房扩大，左心室肥大，心电图示轴心偏左，而永存动脉干常见右心室肥大。多普勒超声心动图及心血管造影可见三尖瓣闭锁。

肺动脉闭锁型的严重法乐四联症： 生后即现紫绀和心力衰竭，X 线检查示肺部缺血，右房、室增大。心电图示右心房、室肥大。右心导管检查可得右心房、室压力增高。多普勒超声心动图和心血管造影可明确诊断。

【治疗对策】

（一）治疗原则：内科治疗主要是控制心衰，但对生存率影响不大，在确诊后即应手术治疗。

（二）术前准备：强心利尿控制心衰，应用抗菌素控制肺部感染。加强营养，如有贫血可少量输血。间断吸氧，并可用前列腺素降低肺动脉压，改善心功能。

（三）治疗方案

1．手术指征：在确诊后即应手术治疗， 但应无严重心衰及重要脏器功能不全，肺血管阻力不超过 1 0 单位 / M^2。

2．手术时机：如能较好的控制住心衰，手术可在生后 3 ～ 6 个月进行。超过 6 个月

则有发生严重肺血管阻塞性病变的可能。

3．手术方法

手术治疗的主要原则为：将肺动脉自动脉干上游离下来，修复动脉干的缺损，修补室间隔缺损，重建右心室与肺动脉的连接。

具体方法：

胸骨正中切口，在深低温体外循环下进行。主动脉插管尽量高，以便阻断主动脉。阻断主动脉前先阻断左、右肺动脉，以免发生灌注肺，然后从动脉干上切断肺动脉。如有动脉干瓣膜关闭不全，则需行冠状动脉直接灌注保护心肌。如肺动脉有两个分开的开口，则将两个开口连同一片主动脉壁一起切下，动脉干后壁的缺损和室间隔缺损用补片修补，使动脉干只与左心室相通。应用带瓣外导管建立右心室与肺动脉连接(见下图)。

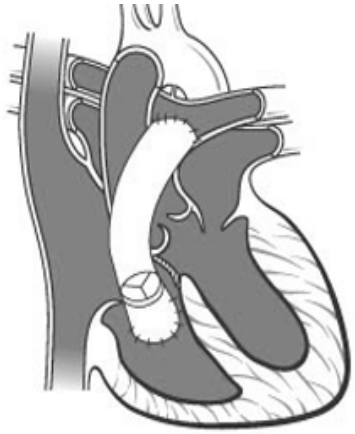


图 16-4 示应用带瓣外导管建立右心室与肺动脉连接

4．手术方法评估：利带瓣外导管建立右心室与肺动脉连接，是常用方法。由于患儿小，管道大小受限，以后尚需再次手术更换管道。

5．手术方案选择：通常在深低温体外循环下进行手术，如体重很小或伴有主动脉弓中断，则需在深低温停循环下进行。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

婴幼儿保持体温正常很重要，否则循环不易维持并因周围循环差而反复出现酸中毒。镇静、过度通气、碱化血液以防肺动脉高压危象是常规措施。体外循环术中要进行超滤以减少体内水份淤积，术后要控制液体的入量，并维持一定的尿量。

（二）并发症的观察及处理

病人术后可出现低氧血症，应用呼吸机辅助支持一段时间，以改善氧交换。肺高压的治

疗可用前列腺素静脉滴注以及吸入一氧化氮。

低心排发生时应找出原因，如为容量不足可输胶体补充。电解质紊乱要及时纠正。术中良好的心肌保护，避免冠状动脉受压以及适当大小的右心室－肺动脉管道可减少低心排的发生。

心律失常可为电解质紊乱所致，如电解质正常要考虑肺高压的因素。传导阻滞多与术中矫治有关，要尽量避免。

术后出血除常见的原因外，管道是否合适也是原因之一。

脑部并发症多与停循环或低流量时间过长有关，当然气栓也是常见因素。一旦发生应使用大剂量肾上腺皮质激素，积极脱水，头部低温，加强供氧并用脑血管扩张药物。

【疗效判断及处理】

术后疗效除矫治彻底外，也与术前心功能状况、动脉干瓣膜有无关闭不全及肺动脉压情况密切相关，手术时年龄超过 6 个月死亡率也明显增加。术后右室压与左室压之比为预后判断提供重要参考，当比值》0.8 时，术后早期死亡率明显增加。

年龄较大行手术者其肺血管病变有可能继续加重。

6 个月内行手术者，多数在 5 年内需再次手术更换管道。

总的术后晚期死亡率为 8 %左右。

【出院后随访】

（一）出院时带药

地高辛、利尿药及补充含钾药物。降肺动脉压的药物如钙阻滞剂以及阿斯匹林等也可应用。其它可对症给药。

（二）检查项目与周期

应密切随诊，每半年可做个超声心动图检查，了解管道情况及肺动脉压情况。

（三）定期门诊检查与取药

术后早期一个月来复诊，而后可 3 个月门诊检查一次。

（四）应当注意的问题

术后各类并发症相对较多，应密切随诊。

【预后评估】

依据术后早期的恢复情况，手术时的年龄，术中右室压的高低，肺动脉压的情况而不同。术后早期效果良好，远期如无动脉干瓣膜关闭不全以及肺血管病变不严重则情况亦可。

（王治平）

第十七章　冠状窦无顶综合征

【概述】

冠状窦无顶综合征(unroofed coronary sinus syndrome)又称冠状静脉窦间隔缺损（coronary sinus septal defect）是冠状窦和左心房之间的共同壁部分或完全缺如所形成的一组畸形。该病较罕见，发病率约占先心病的0.2%～0.3% [2，3]。本畸形中约75%合并永存左上腔静脉;30%合并内脏转位；另常合并有房室管畸形、三房心、三尖瓣闭锁、部分肺静脉异位引流等。

【胚胎学】

由于胚胎发育时期左侧心房静脉皱壁形成不完全，造成冠状静脉窦顶部及其相对应的左房后壁即冠状静脉窦间隔部分性或完全性缺损，从而使冠状静脉窦与左房直接相交通，形成一组综合性心脏畸形。

【病理生理】

本畸形的血流动力学改变取决于有否左上腔； 冠状静脉窦开口大小； 有否心房间交通； 有否其他心脏畸形等。如在完全冠状静脉窦顶缺损又伴左上腔时，因有左上腔的静脉血回流到左房，临床可有发绀；在部分冠状静脉窦顶缺损者，因少量左房血进入冠状静脉入右房而类似一般房间隔缺损改变。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

其临床症状复杂并且缺乏特异性，不同类型的临床表现可不同：在完全冠状静脉窦顶缺损又伴左上腔时临床上出现紫绀、肺血多，但可无肺动脉高压。部分冠状静脉窦顶缺损者，可类似一般房间隔缺损的表现。

（二） 体格检查要点

可有左向右分流先天性心脏病的临床表现，胸骨左缘可听到收缩期的杂音，并可有轻度的发绀。

（三） 辅助检查

心电图与X线胸片均无特异性。

超声心动图：由于此病少见，缺乏经验时易漏诊。但仔细进行检查，均能较好显示无顶冠状窦。新型的实时三维超声可清楚显示冠状静脉窦顶壁缺损全貌以及永存左上腔静脉的回流部位等,可提供二维超声心动图所不能获得的信息。

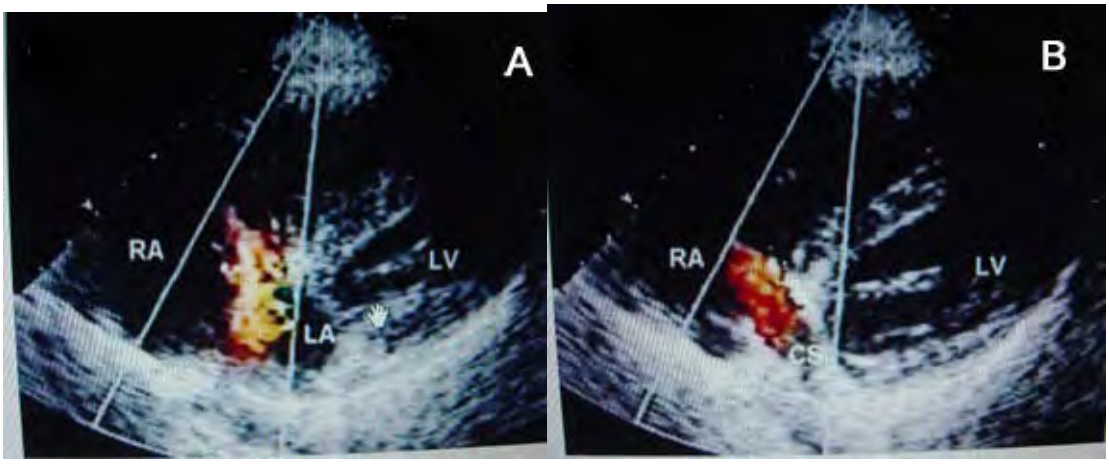


图 17-1 超声心动图表现：A：可见血流由扩大的冠状窦口流向右心房。B：血流经冠状窦顶的缺口由左房流向右心房。

（四） 进一步检查项目

心导管检查：完全型冠状静脉窦隔缺损，多可经心导管造影诊断。

螺旋 CT：新型的多层（64 层）螺旋 CT 可显示冠状静脉窦顶缺损的情况及伴随的其它病变。

【诊断对策】

（一）诊断要点 术前诊断困难。凡术前左向右分流的心脏病，伴动脉血氧饱和度下降，而不能用肺动脉高压来解释时，应怀疑此症。此外，当任何检查发现有冠状静脉窦开口增大，加上有心房间交通等征象，应引起怀疑。而对外科医生而言，术中应仔细探查心脏内外，以防漏诊。

（二） 临床类型 本病临床分为 3 型：Ⅰ型：完全冠状静脉窦顶缺损；Ⅱ型：末端部分冠状静脉窦顶缺损;Ⅲ型：中间部分冠状静脉窦顶缺损。另外根据是否合并左上腔分为 a，b 两型；合并左上腔者为 a 型，无左上腔者为 b 型。

A B C D

图 17-2 A 正常心脏；B 部分冠状静脉窦顶缺损；C，D 均为完全冠状静脉窦顶缺损

（三）鉴别诊断要点

区别于左向右分流的心脏病，本病可伴动脉血氧饱和度下降，但不能用肺动脉高压来解

释。主要鉴别诊断，仍需依据各超声心动图表现。

【治疗对策】

（一）治疗原则

发现本病即应该手术。

（二）术前准备

关键是明确诊断，一般准备同常规心脏手术。

（三）治疗方案 只能手术治疗

1．手术指征

在确诊后即应手术治疗， 但应无严重心衰及重要脏器功能不全。

2．手术时机

学龄前较合适。

3．手术方法

手术先游离好左上腔静脉，套索带试行阻断。如左侧颈静脉（或左锁骨下静脉）压力不超过 20㎜Hg，无静脉怒张，也无左上肢及左侧颜面部肿胀，可直接结扎左上腔静脉；否则需将左上腔静脉经矫治到右心房。

具体方法有：

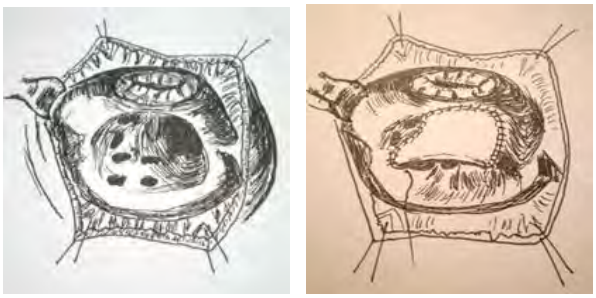
（ 1 ）冠状窦顶修补：冠状静脉窦缺损较小时可直接缝合，否则需补片修补，将冠状静脉窦完全隔入右心房。

A B C

图 17-3 A 部分冠状静脉窦顶缺损；B 置一小胶管在冠状静脉窦内引导修补；C 直接修补

图 17-4 部分冠状静脉窦顶缺损行补片修补

（２）心房内转流：de Level 等于 1975 年报道用心房内折流板的方法将左上腔静脉引流至右房。



A B

图 17-5 完全冠状静脉窦顶缺损行心房内转流

（３）左上腔静脉移位术：shumacher 报道，在心外将左上腔静脉与右心耳吻合（可将右心耳延长成管状）。

4．手术方法评估

（1）如左上腔静脉较小或试阻断后压力不超过 20mmHg，单纯结扎左上腔静脉是最间单而有效的方法。

（2）冠状窦顶修补术也不复杂，效果良好。

（3）心房内转流和左上腔静脉移位术较为复杂，但效果也良好

5．手术方案选择

如能结扎左上腔静脉，则结扎最简便，否则依不同的病理类型来选择不同的方法。同时一期纠正心内其他畸形。

【术后观察及处理】

（一） 一般处理

同常规心脏手术。

（二）并发症的观察及处理

若术中遗漏此症，病人术后会出现低氧血症，影响恢复和生存，应在超声心动图检查下

仔细观察，确定后尽早再次手术。

【疗效判断及处理】

手术后杂音消失，血氧正常是矫治彻底的表现。如病人术后会出现低氧血症可能是遗漏或矫治不彻底，应在病情稳定情况下尽早再次手术。

【出院后随访】

（一）出院时带药

象常规心脏术后一样，让病人带回一个月左右的药，如地高辛、利尿药及补充含钾药物。其它可对症给药。

（二）检查项目与周期

术后半年可做个超声心动图检查，余无特殊。

（三）定期门诊检查与取药

术后早期一个月来复诊，而后可 3 个月、半年、一年门诊检查一次。

（四）应当注意的问题

本病极少见，易误诊或漏诊，应特别注意诊断。

【预后评估】

一般手术疗效甚好，所报道死亡率在 4.0%以下。死亡原因主要与合并畸形的复杂程度有关。

（王治平）

第十八章　　单心室

【概述】

单心室是指一个心室腔同时接受二个心房血流的先天性畸形，目前尚无一致的命名，称为单心室（single ventricle 或 univentricular heart）或共同心室（common ventricle）的较多，也有称为三腔二房心(cor biatrium triloculare)、左室双入口(doubleinlet left ventricle)、原始心室(primitive ventricle)。心室的形态可有左室或右室的特征，通常为一个发育好的心室伴一个未发育或发育不良的心室。广义的单心室可包括多种病理类型如三尖瓣闭锁、左心发育不良综合症、右心发育不良综合症（室间隔完整的肺动脉闭锁）、二尖瓣闭锁以及心室双入口.单心室较少见，1824 年由 Holmes 首先报道，其发病率在活婴中约为 1：6500，约占先天性心脏病的 1.5%，男女之比为 2~4:1。

【胚胎和病理解剖】

从胚胎学基础而言，单心室的形成多数是由于心房管未能与发育中的心室正确对线，从而使两个房室瓣都对向一个心室。另一种情况是心室腔分隔不完全所致。

Van Praagh 等根据单心室本身的形态结构将其分为四型：

A 型，主要心室腔是形态学上的左室结构，未发育或发育不良的心室是有粗糙肌小梁的右心室结构，缺乏右心室窦（右心室的流入道）；

B 型，主要心室腔是形态学上的右室结构，无左室窦部（左心室的残迹可呈一无功能的裂隙或袋隙）；

C 型，心室包括左、右室两者的主体部分，无室间隔或仅有其残迹；

D 型，心室不具有右心室抑或左心室的特征（无右室和左室窦部）。

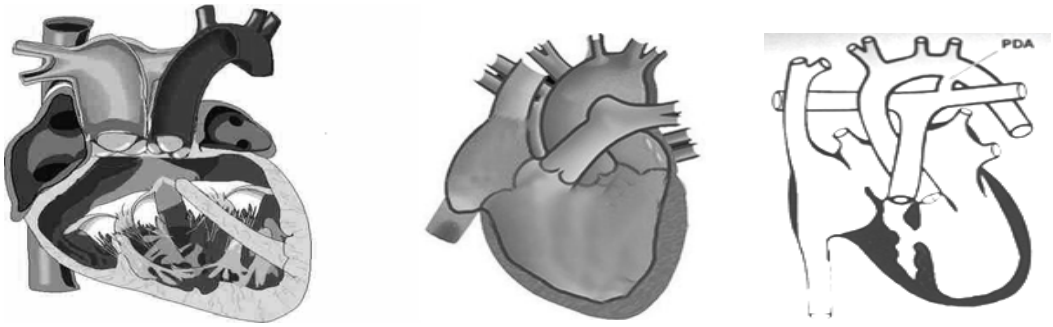
依据主、肺动脉排列的关系上述四型可进一步分为Ⅰ（正常）、Ⅱ（右袢）或Ⅲ（左袢）型。

据 Van Praagh 报道，A 型占 78%，B 型占 5%，C 型为 7%，D 型 10%；而大血管转位情况，则右袢或左袢例数基本相仿，各为 42%与 43%，大动脉呈正常排列关系者占 15%。

Ritter 等报道 145 例临床病例资料，各型所占比例及合并肺动脉狭窄的情况见表 1。

表 18-1　145 例单心室病例，各型分布及合并肺动脉狭窄的情况

分　　型	所占%	合并肺动脉狭窄（%）
A-Ⅰ	6	44
A-Ⅱ	10	50
A-Ⅲ	47	45
C-Ⅰ	4	68
C-Ⅱ	20	76
C-Ⅲ	13	94



A　　B　　C

图 18-1 单心室示意图：A 心室双入口伴大血管转位；B 无室间隔的单心室；C 三尖瓣闭锁

单心室的传导系统常有变异。A 型单心室可有两个房室结： 位于正常后位的发育不全。发育良好的位于右房室瓣附近，其束支穿瓣环到流出腔下缘，在左位流出腔者束支在肺动脉下方游离壁上由右向左行，并下行到类似 VSD 的前方心腔;在右位流出腔者束支经残余间隔直接到类似 VSD 的后方。B 型单心室为后位房室结，束支走行变异多。

【病理生理】

单心室的病理生理取决于解剖类型与合并畸形的情况，以及心室的功能状态。有明显肺动脉瓣狭窄者肺血减少，呈现紫绀，并随着时间的伸延出现红细胞增多症。不合并肺动脉瓣狭窄者，则肺循环血流增多，呈现肺充血和充血性心力衰竭的症状和体征，后期出现肺血管阻力增高和肺动脉高压。心室功能低下和房室瓣关闭不全者，由于长期心室容量负荷过重导致心功能恶化，充血性心衰的表现也逐步加重。主动脉瓣下狭窄常伴随肺动脉瓣狭窄而来，在那些因肺血多而行肺动脉环束术的患者也较为常见。其原因多为心室壁过度肥厚所致，此种病例行纠治术时，其危险性增大。由于房室结和总传导束的位置异常，A-Ⅲ型单心室自发

性或手术造成传导阻滞的发生率特别高。据 McGoon 等报道，术前房室传导阻滞的发生率为 17%，而心室分隔术后复加 30%。

【预后】

自然预后差，据多伦多儿童医院统计，182 例中死亡的 117 例（64%），50%死于出生后 1 个月内，74%死于头 6 个月。Moodie 等分析 83 例未经手术治疗且多数已度过婴儿期的病人，自诊断之日起，50%的 A 型病人平均死于 14 年内。C 型病人预后更差，50%死于 4 年内。有无肺动脉瓣狭窄，不影响寿命的长短。死因主要是充血性心力衰竭和心律失常，或原因不明的猝死等。

【诊断步骤】

（一） 病史采集要点

出生后 6 个月内出现症状，如紫绀、心动过速或体重增加缓慢等。对肺血较多的病人，早期常无所发现。如出现明显紫绀，有时取蹲踞位，则可能存在肺动脉狭窄，由于严重低氧血症而发生晕厥。心前区有明显弥散性心脏搏动，可能由于肺血流增多、心室扩大，产生肺动脉高压。

（二）体格检查要点

肺血流量减少者可见紫绀及杵状指（趾）。肺血流异常增多呈慢性充血性心力衰竭者生长发育差、消瘦。充血性心衰时或右侧房室瓣狭窄而无房间隔缺损时，颈静脉饱满或怒张。如右侧房室瓣关闭不全严重，则颈静脉和肝脏会有收缩期搏动。

视诊和扪诊时，示心脏搏动弥散，由于许多病人其主动脉相对偏前，扪诊时在胸骨左缘可感知主动脉瓣的关闭。

听诊时第一心音可增强，第二心音也较强且单一，多数病人可闻及较响的收缩期杂音，系来自肺动脉瓣狭窄或主动脉瓣下狭窄。肺血流增多的病人在心尖区可听到左侧房室瓣相对性狭窄产生的舒张期杂音。

（三） 辅助检查

心电图检查：视单心室各亚型而不尽相同，但多数病人有心室肥大表现。P 波高宽，常示右心房肥大，以Ⅱ导联明显。如Ⅰ、aVL 和左胸前导联 P 波明显增宽、双向，则可能肺血增多，左心房负荷过重。特征性心电图：①心前导联出现右心室占优势图形，但电轴左偏；或左心室占优势的图形而电轴右偏；②心前导联全部图形相似，出现一个或几个异常高的 R 波或深 S 波。

胸部 X 线检查：大多数病人有心影扩大，肺血增多或减少则视有无肺动脉瓣狭窄而定。

左房增大见于肺血增多或有房室瓣关闭不全者。其他方面则视各亚型的病理解剖情况而异。

超声心动图检查：二维超声显像已基本上可取代侵入性心导管检查，对单心室病人作诸多方面的观察和分析。如心内基本解剖、大动脉的关系、伴随心脏畸形、肺动脉瓣狭窄与否以及心室出口部情况等，二维超声心动图均可得到观察与了解。新的多普勒技术尚可对肺动脉狭窄、心室输出部阻塞及房室瓣关闭不全等的程度作出定量性测定。

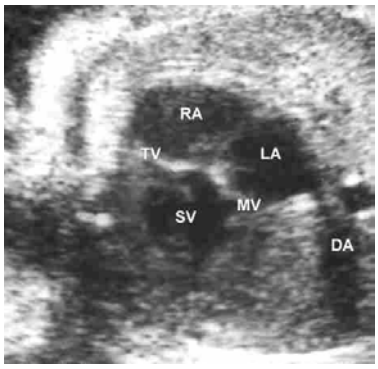
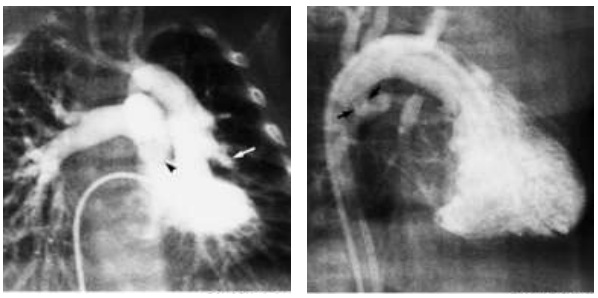


图 18-2 B 超声四腔心时仅见单心室

（四）进一步检查项目

心导管检查和心血管造影：可了解单心室的类型、流出腔室的位置、主动脉的肺动脉的空间位置和房-室相互关系以及房室瓣的情况、肺动脉情况、伴随畸形和心室功能。还可计算肺循环和体循环阻力。



A B

图 18-3 单心室心室造影所见：A 心室造影仅见一个心室发出两个大动脉;B 心室造影仅见一个心室

螺旋 CT：新型的多层（64 层）螺旋 CT 可清楚的显示单心室的形态，以及大血管的位置，有无肺动脉狭窄，合并畸形等。在三维重建的影像上则更为直观。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．出生后出现紫绀、心动过速或体重增加缓慢等。体格检查可见紫绀及杵状指（趾）。肺血流增多者呈慢性充血性心力衰竭，生长发育差、消瘦。

2．心电图检查在心前导联出现右心室占优势图形，但电轴左偏；或左心室占优势的图

形而电轴右偏；心前导联全部图形相似，出现一个或几个异常高的 R 波或深 S 波。

3．超声心动图检查：仅有一个心室。并可对肺动脉狭窄、心室输出部阻塞及房室瓣关闭不全等的程度作出定量性测定。

（二）临床类型

依心室的结构情况分 ABCD 四型，再依主、肺动脉排列的关系可进一步分为Ⅰ（正常）、Ⅱ（右袢）或Ⅲ（左袢）型。详见本章【胚胎和病理解剖】

（三） 鉴别诊断要点 需与常见的紫绀型心脏病如：大动脉转位、四联症、右室双出口等相鉴别，主要依据超声心动图的不同表现。

【治疗对策】

（一）治疗原则 在婴幼儿阶段如有明显症状可行姑息性手术，如症状不明显，但又有肺动脉瓣狭窄的，可考虑 1 岁以后行 Fontan 手术。

（二）术前准备：肺血多有心衰症状的行强心利尿控制心衰，并应用抗菌素控制肺部感染。肺血少的给间断吸氧，补充营养，改善全身症状。

（三）治疗方案

1．手术指征：有明显症状的患儿一经确诊应尽早手术治疗，但应无严重心衰及重要脏器功能不全。

2．手术时机：肺血多的在出生后应尽早行肺动脉环束术，为今后行 Fontan 手术打下基础。如有肺动脉瓣狭窄，缺氧发作频繁的在婴幼儿期先行分流术，否则可等到 1 岁以后行 Fontan 手术。

3．手术方法

根据单心室各亚型的具体病理解剖和病理生理情况，分别选用下列手术。

（1）姑息性手术

在婴幼儿可增加（体-肺动脉分流术）或减少（肺动脉环束术）肺血流量，改善症状。

（2）生理性矫治手术

改良 Fontan 手术及全腔静脉-肺动脉连接。该手术的适应证较宽，腔静脉血不进入单心室而直接引入肺动脉，氧合后肺静脉血回左心房，经房室瓣入单心室，如无主动脉瓣狭窄，单心室只负责将血液泵入主动脉，完成体-肺循环。

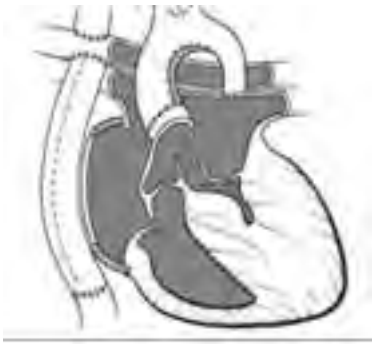


图 18-4 示全腔静脉-肺动脉连接术

Fontan 手术的选择标准是： (1)满意的肺动脉大小，McGoon 比大于 1.8。Nakata 等认为肺动脉发育指数(PAI:左、右肺动脉发出第一分支前的横截面积之和除以体表面积)是衡量肺血管大小的可靠指标,认为PAI>250的患者是Fontan手术的良好指征;(2)可修复的局部肺动脉狭窄且其远端肺动脉发育好;(3)肺动脉压小于 2.40kPa(18mmHg)或有左向右分流时小于 2.67kPa(20mmHg);(4)满意的心室功能(舒张末压小于 1.6kPa(12mmHg)或心血管造影显示心室功能良好)且没有明显的心室肥厚;(5)没有左心室流出道梗阻;(6)不超过中度的房室瓣反流。

（3）心室分隔术

以大块人造纤维织物，将心室腔一隔为二，各接受一侧房室瓣的血液，并分别供应肺动脉和主动脉。手术复杂而困难，虽经不断改进操作技术，但早期和晚期死亡率仍不能令人满意。Mayo 临床医院 Feldt 曾报道 45 例，其早期和晚期死亡率分别达 47%（21 例）及 18%（8 例），存活的 16 例中 12 例情况较好，4 例疗效不佳。该手术只适用于心房正位，心室左襻，左心室型单心室，附属心室在主心室的左前方、两组房室瓣均无狭窄和关闭不全，无肺动脉狭窄及肺动脉高压的病例。当前较少施行该手术。

4．手术方法评估

行姑息性手术后，如体-肺动脉分流术后肺动脉常扭曲变形，使日后纠治术时较为困难；肺血流增加太多会因增加心室容量负荷而促成心衰；上腔静脉-肺动脉吻合术（Glenn 手术）不增加心室容量负荷，但晚期有时会发生同侧肺动静脉瘘；行肺动脉环束术者，肺动脉束带可向远侧移位造成肺动脉扭曲等。Moodie 等分析姑息手术用以治疗单心室的效果，发现不管是增加或减少肺血流量的手术，30%A 型和 75%C 型单心室死于确诊后 10 年内，这是姑息性手术的不足之处。

改良 Fontan 手术及全腔静脉-肺动脉连接均为生理性矫正血流，当前单心室根治手术趋向以后者为主要手术方式。

心室分隔术手术复杂而困难，虽经不断改进操作技术，但早期和晚期死亡率仍不能令人满意。

5．手术方案选择

在婴幼儿阶段行姑息性手术，如肺血少行分流术，肺血多行环束术。1 岁以后就考虑行 Fontan 手术，当然，早期 Fontan 手术的要求是 4 岁以后才做。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

同常规心脏手术。如行了 Fontan 手术，体位需改成斜坡卧位，同时下肢也抬高，便于静脉回流。

（二）并发症的观察及处理

病人术后会出现低氧血症，影响恢复和生存，多需呼吸机辅助支持一段时间。Fontan 术后情况多与右房压的高低有密切关系。右房压在 18mmHg 以下的多数较平稳，右房压超过 20mmHg 后易出现低心排，以及心功能不全，预后不好。

Fontan 术后的胸水发生率也与右房压的高低有关，通常随着病情的恢复可逐渐消失。顽固胸水可于胸内注射粘连剂。

在术中将心内隧道上人为留一小洞，可明显减少胸水的发生。

Fontan 术后血栓形成也可发生，可给阿斯匹林长期服用。

【疗效判断及处理】

手术后血氧明显改善、活动能力增加是矫治彻底的表现。目前全腔静脉—肺动脉吻合术已较为成熟，效果良好。如病人术后会出现低心排或不能控制的大量胸水，则预后欠佳。

【出院后随访】

（一）出院时带药

象常规心脏术后一样，让病人带回一个月左右的药，如地高辛、利尿药及补充含钾药物。其它可对症给药。

（二）检查项目与周期

术后半年可做个超声心动图检查，余无特殊。

（三）定期门诊检查与取药

术后早期一个月来复诊，而后可 3 个月、半年、一年门诊检查一次。

（四）应当注意的问题

如早期行姑息性手术，应密切随访，需在术后一年左右考虑行二期手术。

【预后评估】

姑息性手术疗效一般，Fontan 手术早期效果良好，晚期（10 年）的死亡率增加，确切原因尚未明。

（王治平）

第十九章　右心室双出口

【概述】

右心室双出口（double outlet right ventricle, DORV）系一系列复杂的先天性复杂心脏畸形，其广义的形态学表现可以从 VSD 合并主动脉骑跨到大动脉转位合并 VSD。DORV 传统的定义是：①主、肺动脉均完全或主要发自右心室，两个大动脉的瓣膜处于同一水平；②圆锥组织保留，主动脉瓣与二尖瓣之间缺乏纤维连接；③VSD 是左心室唯一的出口。近年临床上发现 DORV 变异甚多，目前广义的定义是两根大动脉完全或主要发自右心室的一种心室动脉连接类型即为 DORV。DORV 通常心房心室连接一致，很少合并房室连接不一致或心室双入口（double inlet ventricle）、房室瓣闭锁或心房异构。

DORV 是较少见的先天性心脏病，占所有先天性心脏病 0.7～1.7%，其中男女比例为 2～3：1。主要合并其他的心脏畸形包括：肺动脉狭窄、动脉导管未闭、房间隔缺损、房室间隔缺损、完全型肺静脉异位连接、左室流出道梗阻、房室瓣畸形（狭窄、骑跨）等。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

1．本症患者生后即可发现心脏杂音。患者症状出现得也比较早（平均仅约 2 个月），主要有紫绀、杵状指、心力衰竭等，如果没有合并其他严重的心脏畸形，DORV 症状的程度与 VSD 位置、大小和是否合并肺动脉狭窄。

2．大 VSD 位于主动脉下、双动脉下或远离动脉型而无肺动脉狭窄者，症状有时与单纯大分流量 VSD 合并肺动脉高压或轻度 Eisenmenger 综合征者类似，表现为喂养困难、发育受限、反复呼吸道感染等。

3．肺动脉瓣下 VSD 无肺动脉狭窄者（即 Taussig-Bing 畸形），患者有明显紫绀和充血性心衰，但肺血是大量增多的，早期即出现严重的肺动脉高压。主要原因是该型患者高氧的左心室血液经由圆锥室间隔引导而优先进入肺动脉，而乏氧的右心室血液则进入主动脉，因此造成肺循环氧饱和度大于体循环氧饱和度，这与大动脉转位（TGA）合并 VSD 患者的病理生理改变相似。

4．合并肺动脉狭窄的类型，因为肺血减少，发绀严重，临床表现还可以有蹲踞和缺氧大发作，与法乐氏四联症（TOF）相似。

5．合并左室流出道狭窄、左房室瓣狭窄的患者很容易出现充血性心力衰竭。

（二）体格检查要点

1．发绀、杵状指：DORV 患者，除了极少数没有 VSD 者，其余左心室血液均通过 VSD 进入右心室，故几乎所有 DORV 均存在心室水平的血液混合。体格检查中几乎都有发绀和杵状指。VSD 在主动脉瓣下无肺动脉瓣狭窄型，进入主动脉的优势血液来自左心室，故临床上可以不表现出发绀，但患者还是有轻度缺氧。至于其他类型，不论肺血是增多还是减少，发绀几乎都是非常明显的。

2．绝大部分患者存在发育受限，合并呼吸道感染者常有相应罗音等体征。

3．心脏体检：常见心前区隆起，心脏浊音界常扩大，听诊第 2 心音或减轻或消失，少见亢进，胸骨左缘第 3、第 4 肋间Ⅲ～Ⅳ/Ⅵ收缩期杂音，杂音性质粗糙，常伴震颤。其他心脏检查常不特异。

（三）辅助检查

1．胸部 X-ray 平片：胸部 X-ray 平片在各型 DORV 中表现迥异，主要取决于肺血的多少和合并的心脏畸形。任何合并大分流 VSD 而无肺动脉瓣狭窄者，X-ray 平片表现为肺充血，肺血增多，肺动脉增粗；与此相反，合并肺动脉瓣狭窄的类型，X-ray 平片表现为肺血减少；合并大动脉移位、内脏反位的患者，胸片也可有相应反应。

2．心电图：DORV 的心电图改变也不特异，常见的表现是电轴右偏，右心室肥大，也可有双心室肥大。

3．彩色多普勒超声心动图：二维超声心动图可以探得两根大动脉均起自右心室，或一根大动脉骑跨室间隔，至少 80％连接右心室；另外 UCG 可明确 VSD 大小，所处位置，两根大动脉的相互关系，半月瓣和房室瓣之间连接等；也可以探得其他心脏畸形。

4．心血管介入检查：诊断 DORV 的金标准，对诊断是必须的检查项目。心血管造影检查的内容包括：心脏位置、大血管位置、房室连接关系、VSD 大小以及位置、是否存在多发 VSD、是否存在肺动脉狭窄以及狭窄的位置、心室发育情况、房室瓣发育以及是否存在畸形、各心腔压力以及肺阻力情况、其他的合并心脏畸形。尽管随着 UCG 水平的不断提高，很多诊断已经不需要心血管造影已可以很精确，但是左右心室造影对于外科医师了解大动脉相互位置关系、VSD 精确位置和大小、右心室流出道、肺动脉瓣和肺动脉发育情况还是有相当重要意义的。而这些细节往往决定了外科手术计划的选择。

（四）进一步检查项目

多层螺旋 CT 和 MRI：近年多层螺旋 CT 和 MRI 在诊断复杂先天性心脏病方面有一定的进展，多层螺旋 CT 采样增多减少了心脏跳动的伪影，对了解大血管和心内畸形有一定帮助。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1. 病史

本症症状出现较早，很多患者一出生即有以下表现如：紫绀、喂养困难、发育受限、反复肺部感染等。大多数患者都是早期就诊的，但如前所述，症状对本症的诊断和鉴别诊断没有特异性。

2. 临床表现

不同类型的 DORV 其临床表现各有不同，血流动力学改变也是多样的，程度也因人而异，可以表现为左向右分流为主，也可表现为右向左为主；可以肺血增多，也可以肺血减少。体格检查同样没有特异性，大多数患者有发绀和杵状指，与大多数紫绀型先天性病类似，杂音以胸骨左缘第 3、第 4 肋间III～Ⅳ/VI收缩期杂音最普遍，没有鉴别诊断作用。但经过辅助检查诊断 DORV 后，不同的临床表现对进一步分型有一定作用。

3. 辅助检查

胸部 X-ray 平片、心电图等检查没有特异性指标区分 DORV 和其他先天性心脏病。DORV 诊断主要目前越来越依靠彩色多普勒超声心动图。心血管介入手段对于术前对本症的精确分型以及了解合并的其他心脏畸形有重要作用。这两项辅助检查可以满足外科医师决定手术治疗计划时的需要。

4. 手术

术中探查是所有复杂先天性心脏病手术治疗必经的步骤，最后诊断很多时候也只有在手术中才能下。心脏螺旋 CT 三维重建近年为这类复杂先天性心脏病诊断提供了新的无创、较精密的手段。

（二）临床类型

DORV 的临床分型非常复杂，也存在很多争议。但外科医师普遍接受通过房室关系＋主动脉位置＋VSD 位置＋是否有肺动脉狭窄来进行分型，这就必须以 Van Praagh 命名法来描述。也有外科医师倾向只以 DORV 中 VSD 与大动脉的关系来区分，因为这种关系对外科医师来说意义要比解剖学或胚胎学的完整分型要重要得多。

1. Stewart 根据 Van Praagh 命名法的分型：

表 19-1 Stewart 临床分型

分型	房室关系	主动脉位置	VSD 位置	是否有肺动脉狭窄	Van Praagh 命名
1	一致	右襻	主动脉下	无	SDD
2	一致	右襻	主动脉下	有	SDD
3*	一致	右襻	肺动脉下	无	SDD
4	一致	右襻	肺动脉下	有	SDD
5	一致	左襻	肺动脉下	无	SDL
6	一致	左襻	肺动脉下	有	SDL
7	不一致	左或右襻	主动脉或肺动脉下	有	SLL 或 SLA 或 SLD

*3 型即为 Taussig-Bing 畸形。

2. VSD 与大动脉关系分型：

（1） 主动脉下型：该型最常见，几乎占 DORV 的 50%，VSD 位于主动脉瓣下方并与瓣膜有一定距离。

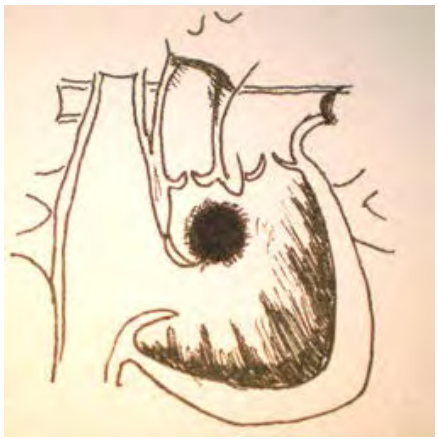


图 19-1 主动脉下型：VSD 位于主动脉瓣下方

（2） 双动脉下型：约占 10%，VSD 位于主动脉瓣和肺动脉瓣下方，邻近大动脉。两根大动脉接近，其瓣膜是该型 VSD 的上缘，因此两根大动脉均不同程度骑跨室间隔，常难以鉴别两根大动脉主要发自哪个心室。Brandt 称该型为双心室双出口。

图 19-2 双动脉下型：VSD 位于主动脉瓣和肺动脉瓣下方

（3） 肺动脉下型：约占 30%，VSD 位于肺动脉下方。该型如没有合并肺动脉狭窄称为 Taussig-Bing 畸形。VSD 与肺动脉瓣紧密相连，并由圆锥隔与主动脉瓣相分隔。在解剖上，由于圆锥隔呈矢状位格开主肺动脉下区域，造成左室血液经 VSD 进入右室后多被导入肺动脉，而右室血液由于圆锥隔的阻挡反而大多数进入主动脉，由于圆锥隔肥厚，还常常造成主动脉下的梗阻。这就造成了病理生理上，血液流向类似于大动脉转位（TGA）表现，严重发绀，同时肺血显著增多，早期肺动脉高压。

图 19-3 肺动脉下型：VSD 位于肺动脉瓣下方

（4） 远离大动脉型（与大动脉非关联型）：此型约占 10%左右，VSD 远离主动脉和肺动脉，不是位于圆锥隔，而是位于膜周延伸部或小梁部。

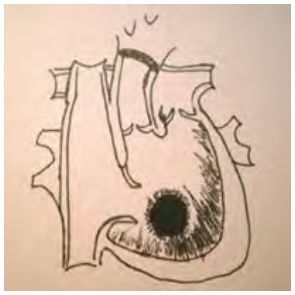


图 19-4 远离大动脉型：VSD 远离主动脉和肺动脉

（5） 无 VSD 型：只有大的 ASD，室间隔完整

3．先天性心脏病外科命名和数据库计划的简化 DORV 分型：

（1）VSD 型：主动脉下或双动脉下 VSD，无右室流出道梗阻（肺动脉狭窄）

（2）TOF 型：主动脉下或双动脉下 VSD，有右室流出道梗阻（肺动脉狭窄）

（3）TGA 型：肺动脉下 VSD，有或无右室流出道梗阻（肺动脉狭窄），后者为 Taussig-Bing

畸形

（4）远距离 VSD 型：VSD 远离大动脉（不定型），有或无右室流出道梗阻（肺动脉狭窄）

（5）室间隔完整型

（三）鉴别诊断要点：

DORV 依靠症状、体征是无法诊断的，一定依赖于辅助检查。临床上 DORV 主要和类似临床表现的其他先天性心脏病进行鉴别，如上述简化 DORV 分型的命名，VSD 型和单纯大 VSD，肺动脉高压进行鉴别；TGA 型则和 TGA 合并 VSD 鉴别。超声心动图和心导管检查可以进行鉴别。

【治疗对策】

（一）治疗原则：外科手术是治疗 DORV 原则，非手术手段作为围术期的辅助措施。

1．手术指征

DORV 是复杂的先天性心脏病，很大部分患者由于严重的充血性心力衰竭或严重缺氧而死亡，手术治疗是唯一的矫治手段。外科手术治疗的目的是进行完全解剖修复，纠正异常生理改变。手术的方法简单来说是将左心室连接到主动脉，右心室连接到肺动脉，关闭室间隔缺损。在患者肺血管病变未达到不可逆程度前，或者心功能还没有严重损害之前均应接受手术治疗。

2．手术时机

手术时机的选择取决于患者症状的严重程度和合并的其他心脏畸形，年龄不是手术禁忌证。但年龄通常是除病理生理学之外影响手术方式的主要因素。过小年龄患者，机体太小，体内无法进行心内或心外管道的安置；而年龄过大则又容易出现肺血管不可逆病变。合理选择手术年龄非常重要，一般可以通过充血性心衰和缺氧的程度以及心导管的相关资料进行选择。以前的观点是 2 岁之前可以考虑先行一期姑息手术，待 2 岁以后再作完全的解剖根治手术。但目前由于姑息手术本身效果的不理想，多数外科医生的意见还是认为应该尽早行根治手术。

3．手术条件

一般来说，2 岁之内的 DORV 患者，如有明显的充血性心衰，如非限制性主动脉下 VSD 或 Taussig-Bing 畸形，不适宜一期手术根治的，可以先行肺动脉环束术（Banding 术）；如有严重缺氧，如合并严重肺动脉狭窄的，可以先行体－肺动脉分流术以缓解缺氧症状。分期手术者二期手术时间一般不宜太迟，应以心导管检查作为标准。如 2 岁以上的患者应尽可能的尽早行完全解剖根治手术。但也有学者建议手术时机应该尽早，比如出生后 6 个月之内，

而且所有的患者均应该行一期根治手术，这样可以避免姑息手术的相关并发症和风险。

4．完全解剖根治手术禁忌证

（1）严重肺动脉高压，肺血管病变不可逆

（2）心室发育不良：房室瓣直径小于正常房室瓣直径两个标准差以上

（3）任一房室瓣的严重畸形（狭窄或骑跨）

（4）远离大动脉的 VSD 或多发 VSD

（二）治疗方案

1．非手术治疗：

（1）术前准备：DORV 患者几乎都是婴幼儿，术前准备也按照小儿心脏手术前的术前准备进行，最主要的目的是要稳定病情，改善一般情况，为手术创造尽量好的条件。如术前存在上呼吸道感染，需抗炎治疗；术前有低钾等电解质紊乱的需要纠正；心衰者强心、利尿、扩张血管改善心功能，甚至使用正性肌力药物和呼吸机辅助通气；肺动脉高压的患者给予降肺动脉压处理；对于严重缺氧、存在依赖型动脉导管的患者持续静脉给予 PGE_1 等。应该尽量避免在心衰未纠正、酸中毒或肾功能不全的情况下急诊手术。

（2）术后处理：术后监护内容和小儿心脏手术后常规监护内容相同：体温、心电图、氧饱和度、实时有创血压、中心静脉压、尿量、引流量等。要求保持气道通畅、足够的氧合和通气；必需的正性肌力药物维持相对稳定的血流动力学；正常范围内的内环境。药物治疗方面则根据所接受不同的手术方式决定，通常包括强心剂、利尿剂、降低肺动脉压力的药物、激素、抗生素等。辅助呼吸的时间一般也要求在 24～72 小时。

2．手术治疗：

（1）手术方法概述：所有的矫治手术均采用胸正中切口，标准体外循环，上下腔静脉采用直角插管，中到深度低温（18～28℃），低流量（1.5L/min·m^2）转流，有时候还需要短暂停循环，高钾含血心肌保护液每 20～30min 灌注一次。留取足够大小心包补片备用。

（2）手术方法选择：不同类型的 DORV 需要采用不同的手术方式，通常 VSD 的位置在 DORV 的矫治中起着十分重要的作用。以下综合各种手术方法:

①．DORV 合并主动脉下或双动脉下 VSD：心室内隧道（管道）术，这是 DORV 合并主动脉下或双动脉下 VSD，无肺动脉狭窄类型的最常用方法。右心室切口，探查 VSD 位置后切除右心室梗阻性肌束以使 VSD 和主动脉之间有通畅的隧道。然后采用一段与主动脉开口直径相仿或略大的人工血管，纵行剪开后修剪成椭圆型，根据 VSD 到主动脉开口上口边缘的长度，将人工裁成合适的长度，以带垫间断褥式或连续缝合将人工血管片补于 VSD 上关闭 VSD，由

此在右心室内形成一条隧道帮助左心室的血液经过 VSD 后再进入主动脉，避免了血液混合。注意补片的周长应为主动脉周径的 2/3，另 1/3 由自体组织组成以保持生长能力。使用补片之后可避免左心室流出道梗阻，但会造成右心室流出道梗阻，因此需再取一片自体心包片作右心室流出道增宽。对合并肺动脉狭窄的类型，外科修补技术与法乐氏四联征的外科修补技术相似，不同之处是 DORV 使用内隧道技术关闭 VSD，而法乐氏四联征仅需做一简单补片即可。对与肺动脉瓣的问题，多数意见认为应该尽量避免使用跨瓣补片，除非是合并肺动脉瓣环发育不良或肺动脉瓣闭锁。对于冠状动脉畸形，紧靠肺动脉瓣下方横跨右心室流出道的患者可使用同种带瓣管道进行心外管道术。

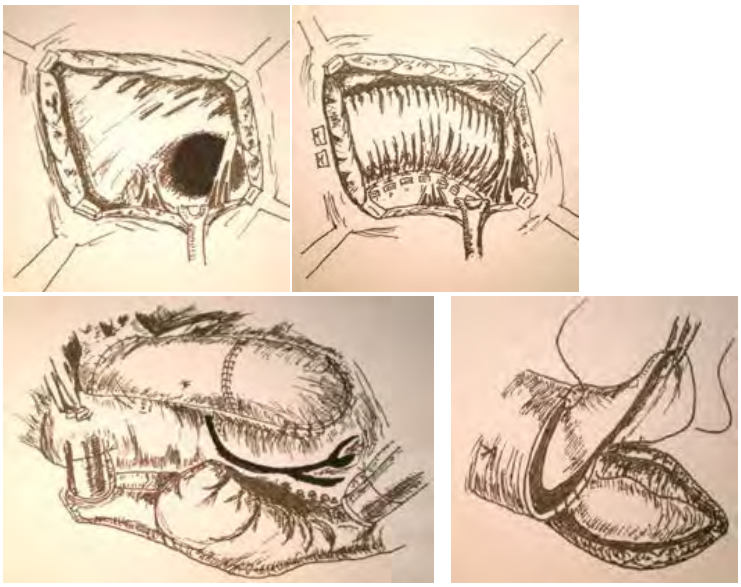


图 19-5 Rastelli 手术：A 右室流出道切口显露 VSD；B 心内隧道将 VSD 与主动脉相连；C 心外管道；D 右室流出道切口补片与心外管道相连

②. 对 DORV 合并肺动脉下 VSD 的患者，手术比较复杂，类型众多，主要的方法有：①静脉心房调转术（Mustard 或 Senning 术）：用补片内隧道连接 VSD 到肺动脉，造成一个使血液经左心室至肺动脉的通道，然后行心房调转术，使腔静脉血液经二尖瓣进入左心室再到肺动脉，肺静脉血液经三尖瓣进入右心室再到主动脉，即生理矫正的大动脉转位，该方法由于术后存在严重心律失常、肺静脉梗阻、心功能不全等并发症，目前基本不再使用；②Damus-Kaye-Stansel 术：肺动脉远端横断，补片修补 VSD 使左心室血液经心内隧道进入肺动脉，然后将肺动脉近端与升主动脉侧壁进行吻合，然后再用带瓣管道连接右心室与肺动脉远端（Rastelli 术），该术式多用于伴有主动脉病变的 DORV；③大动脉调转术（Jatene 或 Switch 术）(见第十一章大血管转位)：补片关闭 VSD，使形成完全性大动脉转位，然后主动

脉、肺动脉切断，互换吻合，并将冠状动脉开口移植到互换后的主动脉（原来肺动脉）的根部，这是DORV合并肺动脉下VSD最常用的治疗方法，适合任何Taussig-Bing畸形的患者；④Fontan术：适合有房室瓣畸形、心室发育不良的DORV患者；⑤REV术（Lecompte心室内修复术）：适用于不能做心室内隧道的心室动脉连接不一致或肺动脉狭窄而无法做心内隧道关闭VSD到肺动脉的患者。此外，还有Nikaidoh、Kawashima手术等。

③. DORV合并远离大动脉型VSD：该型治疗上比较复杂，相应的文献报道很少。这型复杂患者目前没有形成统一的治疗方法，因为心内隧道或心外管道对某一些患者可能是适合的，大动脉调转术也有使用，但也有相当一部分患者手术无法治疗。

【术后观察及处理】

（一）一般处理：见术后处理

（二）并发症的观察和处理（常用手术）

1．常见的术后并发症包括：左、右心室流出道狭窄、传导阻滞、残余 VSD、冠状动脉损伤、局部心肌坏死、室壁瘤形成、心脏破裂等。传导阻滞与其他心脏手术处理一致，术后如3个月仍维持高度房室传导阻滞要安装永久起搏器。残余VSD、流出道狭窄等主要看程度，如属于轻微的残余漏或右室流出道狭窄可随访观察。其他的并发症一般均需再次手术。

2．心室内隧道（管道）术：包括隧道补片撕裂、隧道梗阻、残余VSD以及主动脉下狭窄等，多数需要再次手术。如有使用同种带瓣管道，还要面临管道退化的问题。

3．大动脉调转术：残余VSD、右心室流出道狭窄等

【疗效判断】

DORV属于复杂的先天性心脏病，文献报道均为数十例经验，而且分型多样，手术方法各异，手术死亡率也相差很大。早年DORV总的手术死亡率可达到27～39%，近年随着手术技术的不断提高，对疾病的认识进一步深入，死亡率也降到了约5～20%。

对于DORV合并主动脉下或双动脉下VSD类型，术后死亡率已降至5%左右，而且远期随访心功能状态和生存率也很理想。合并肺动脉狭窄的患者如果行跨瓣补片或心外管道术则远期生存率会有降低。手术年龄也是影响手术效果的重要因素，大年龄患者肺血管病变较严重，远期效果不如低龄患者。

对于DORV合并肺动脉下VSD的患者，手术死亡率仍较高，在14～71%之间，其中行心外管道术者手术死亡率在31%左右。其中静脉心房调转术者5年生存率仅54%，Switch术有一组报告死亡率为23%，远期无死亡；另一组则死亡率仅为3.7%，3例远期死亡，9年生存率约83%。

对于 DORV 合并远离大动脉型 VSD 的患者，因无公认的治疗手术故无法统计。对于合并其他复杂畸形的 DORV 患者，手术死亡率也会相应增加。

但总体来说，成功接受了根治手术的患者远期结果还是比较理想的，尤其是 DORV 合并主动脉下或双动脉下 VSD，无合并肺动脉狭窄型。总体的 DORV 远期死亡率在 5～20％，主要原因是肺动脉高压、心律失常、残余 VSD、外通道阻塞和房室瓣的功能不全以及由于上述原因造成的再次手术。

【出院后随访】

（一） 出院带药

出院后需改善心功能，常规带备口服的洋地黄类药物和利尿剂，保钾利尿剂与排钾利尿剂同用或与口服补钾剂同用。洋地黄类药物多数要维持 6 个月，对伴有房室传导阻滞的患者使用时需较谨慎。另外对使用心外管道的患者，有意见认为需要常规抗凝治疗，早期使用华法令，INR 数值以 2.0 左右较合适，术后早期甚至需要更高。6 个月后改用阿斯匹林维持，剂量可以从 50mg/d 开始逐渐增加至 300mg/d。

（二） 检查项目与周期

出院 1 个月复查胸片，3 个月到 6 个月复查超声心动图，主要了解是否有残余 VSD、双侧心室流出道是否有狭窄、房室瓣是否有返流等。如手术结果满意没有并发症的患者，术后 1～3 年每年复查超声心动图 2 次，以后可以每年复查 1 次。对心外管道的患者，远期尚要注意心外管道的通畅。如有上述并发症者需要 3 个月复查超声心动图 1 次，以评价残余畸形的严重程度以及治疗选择，是继续随访下去还是再次手术。

（三）定期门诊复查

术后 1～3 个月门诊复查，主要了解心功能改善情况，此后 3～6 个月复查 1 次，应该与超声心动图复查同时进行。如矫治效果良好，患者心功能恢复理想，则逐渐可延长复查时间。如果仍然存在残余畸形或并发症，则需 3 个月门诊复查为下一步治疗措施选择作评价。

（四）应当注意问题

因本症相当复杂，因此影响 DORV 治疗效果的因素较多。患者的解剖条件决定了最终治疗方案，但选择治疗的时机相当重要，在尽可能的前提下尽早实施手术治疗，对手术风险的降低有显著的作用。

（熊迈　张希）

第二十章 双腔右心室

【概述】

双腔右心室 Double Chamber Right Ventricle，DCRV 是指右心室腔被肥厚的异常肌束分隔成两个心腔，中间只有狭小孔道相通的一种先天性心脏畸形。是右心室流出道梗阻性疾病之一，临床上比较少见，约占先天性心脏病 1－2.6%。在心脏发育的过程中，由小梁间隔发出的某些特别粗大的隔束和壁束相互交叉融合，将右心腔分成近侧的高压腔和远侧的低压腔，高压腔处的室壁增厚，低压腔处室壁变薄扩张，二者间仅有狭小通道。本病常合并其他心内畸形，常见有室间隔缺损、肺动脉狭窄和主动脉瓣下狭窄。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

双腔右心室临床表现与心腔内的狭窄程度有关，狭窄越重，两腔的压力阶差越大，临床症状越明显。合并畸形也有其相应表现。

轻症患者可无明显症状，一般有易患感冒、发热。活动后心悸、气促、易疲劳。严重狭窄者可出现活动后轻度紫绀。晚期病例可出现右心衰竭表现。

(二)体格检查要点

胸骨左缘 3、4 肋间触及收缩期震颤。听诊可闻及Ⅲ－Ⅳ级收缩期喷射样杂音。严重者可有心界向右扩大。出现右心衰竭者有相应体征。

(三)辅助检查

胸部 X 线：轻症患者可无明显改变，肺血管纹理正常。重症表现为右心扩大，肺野血管纹理稀少。

心电图：多数患者电轴右偏，以右室肥厚或双室肥厚为主。少数患者左室肥厚，aVR 导联 R 波不突出，V3、V4 导联 R 波高。

超声心动图：可见漏斗部正常。右心室前壁和室间隔有异常肌束突向心室腔，彩色多普勒超声可测出两腔间的压力阶差。

(四)进一步检查项目

右心导管检查和造影：可在肺动脉、漏斗腔和右心室窦部三处测出不同曲线，高压腔与低压腔间压力阶差超过 10mmHg。右心室造影可确定异常肌束的位置、形态，表现为充盈缺损。

【诊断对策】

(一)诊断要点

1．病史 无特异表现，活动后心悸、气促、易疲劳最常见。

2．体征 胸骨左缘3、4肋间闻及Ⅲ－Ⅳ级收缩期喷射样杂音，触及收缩期震颤。

3．辅助检查 胸部X线示右心扩大，肺野血管纹理稀少。心电图示电轴右偏，右室肥厚。超声心动图见异常肌束，高低压腔间存在压力阶差。

(二)临床类型

根据异常肌束的形态、多少和排列不同，形态学上可分为两种类型。

1．肌隔型 在漏斗腔下方，异常肌束与右室壁间形成肌性隔，中间有狭孔相通，右侧为肥厚的心室漏斗皱襞，左侧为异常肥厚的调节束或斜向前乳头肌和心尖部的肥厚肌束。

2.肌束型 自室上嵴发出的异常肥厚肌束可成一条或多条，向左室前壁和心尖方向延伸，与右侧的心室漏斗皱襞间形成裂隙。异常肌束有进行性肥厚的倾向，梗阻越来越重，可导致右心衰竭。

单纯双腔右心室很少，80％以上病例合并室间隔缺损，多数为膜周部缺损，10％－30％合并肺动脉狭窄，5％合并主动脉瓣狭窄或主动脉瓣下狭窄。另外还可合并主动脉瓣脱垂、动脉导管未闭、右室双出口、Ebstein畸形等。

(三)鉴别诊断要点

双腔右心室合并大分流室间隔缺损时，临床表现酷似法洛四联症，应注意鉴别。前者右室流出道和肺动脉瓣一般正常，调节束影响心腔内血流，室上嵴位置正常，心室肥厚部位局限于流入部；后者肺动脉瓣膜部或漏斗部狭窄，调节束不影响心腔内血流，室上嵴位置前移，整个右心室均肥厚。心导管检查前者收缩期压力阶差发生在右室体部，无漏斗部发育不良，后者显示漏斗部、瓣膜部或肺动脉主干或远端狭窄。

【治疗对策】

(一)治疗原则

保护右心功能，解除流出道梗阻。达手术标准者尽早手术治疗，未达标准者应长期随访。

(二)术前准备

单纯双腔右心室者可按常规体外循环心脏直视手术进行准备。

重度右心室腔内狭窄或伴有室间隔缺损的病例，术前准备如同重度肺动脉瓣狭窄和法洛四联症，予间断吸氧，加强营养和预防性应用抗生素等。

(三)治疗方案

1. 非手术治疗

由于本病可随时间推移而进行性加重，未手术病例应长期随访和检查，一旦符合手术标准即行手术治疗。

2. 手术治疗：

①手术指征：

单纯双腔右心室者，病人症状明显，心电图、胸片有右心肥大证据，右心高压腔收缩压达到 70mmHg，平均压达到 25 mmHg 以上或高低压腔压力阶差超过 40 mmHg。

合并其他需要矫治的心内畸形。

②手术时机

符合手术指征者及时手术。

③手术方法

胸骨正中切口，纵行切开心包暴露心脏。心外探查见主动脉、肺动脉直径相近，右室明显增大，漏斗部较大且壁薄。右心室表面可见异常肌束附着所致凹陷，附近可触及收缩期震颤。切开右室流出道，可见流出道入口处有肥厚肌束形成的狭窄，看不到三尖瓣组织。切除异常肌束时，首先要辨认清楚，从心底侧起，边剪切边暴露，看清下方组织结构再向下剪，逐步切除隔侧异常肌束，同法切除肥厚的室上嵴和心室漏斗皱襞。如合并漏斗部和肺动脉瓣狭窄，应同时切开和松解，必要时补片扩大。仔细寻找有无室间隔缺损，根据大小进行缝合或补片修补。

术中注意事项包括：不要误将狭窄环当成室间隔缺损修补，否则将导致右心腔流出道完全阻塞致命。注意鉴别调节束与异常肌束，异常肌束接近三尖瓣，跨越右心室，调节束靠近室间隔，不跨越心室。剪除异常肌束时注意避免损伤前乳头肌和主动脉瓣。

【术后观察及处理】

(一)一般处理

按心脏直视手术后常规给予监护和处理，对重症病人，早期可给予少量正性肌力药物和适当呼吸支持，注意容量补充和呼吸道护理。

(二)并发症的观察及处理

低心排综合征：20%－30%患者可出现，原因有：术中狭窄解除不满意，或者遗漏合并畸形；右室梗阻解除后肺循环血量明显增加，导致左心前负荷增加，左心功能代偿不全。处理上注意强心利尿，避免左心负荷过大。

残余室间隔缺损：因术中检查不周，肥厚肌肉遮挡的小缺损被遗漏，或因暴露不良，操作困难，修补不够满意。

传导阻滞：见于伴有巨大室间隔缺损的病例，修补时损伤心脏传导组织，现已很少发生。

【预后评估】

在发生严重右心室内梗阻之前选择手术，常能获得优良手术效果，即使是法洛四联症型双腔右心室，术后早期低心排量、低氧血症等并发症亦少见。许多学者认为，对此病的本质认识，还有待加强随访，观察其长期结果。

（吴钟凯）

第二十一章 主肺动脉窗

【概述】

主肺动脉窗 arotopulmonary window 又称主肺动脉间隔缺损 aortopulmonary septal defect、主肺动脉漏。由于胚胎期动脉干分隔为主动脉和肺动脉的过程不完全而遗留圆形或卵圆形大缺损，只有不到 10%的病人缺损很小。是一种极少见的先天性心脏病，占先天性心脏病不到千分之一。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

主肺动脉窗由于缺损较大通常导致非限制性分流，其血流动力学变化及临床表现类似大分流量的动脉导管未闭。由于多数病例缺损较大，左右分流量大，其病理变化过程较动脉导管未闭发展快。大多数在生命早期即出现心力衰竭症状和体征，如发育迟缓，呼吸急促及反复呼吸道感染等。

(二)体格检查要点

患儿多营养不良，发育较差。专科体征有：

1．左心前区隆起，心脏向左下扩大。

2．胸骨左缘第 2、3 肋间闻及Ⅳ级收缩期杂音，向左传导。约 15%患者可有舒张期杂音，形成连续性杂音，提示缺损较小。

3．肺动脉瓣区第二心音亢进。

4．周围血管征，水冲脉等。

5．晚期病人杂音变弱，周围血管征不典型，常有左右心力衰竭体征。

(三)辅助检查

1．超声心动图 单从临床表现，主肺动脉窗很难与大分流量动脉导管未闭鉴别，在超声心动图问世前，主肺动脉窗常被误诊为后者。超声心动图能直接显示缺损部位及大小，是本病最重要的辅助检查手段。

2．胸部 X 线 心影增大，肺门影增宽，肺野充血，有时可见肺门舞蹈征。

3．心电图 左、右心室增大。

(四)进一步检查项目

心导管检查和造影：当超声心动图诊断有疑问或合并其他复杂畸形时，心导管检查和造影能提供重要信息。

高速 CT 和心脏、大血管成像：能提供心内结构和大血管细节信息，与心导管造影检查

相比可靠性较弱但为无创手段。

当出现肺血管阻力明显增高、肺动脉高压时，应针对肺血管病变做包括心导管检查在内的详细评估。

【诊断对策】

(一)诊断要点

1．病史 患儿早期即出现喂养困难、发育迟缓及反复呼吸道感染、心衰等。

2．体征 心前区收缩期或连续性杂音，周围血管征。

3．辅助检查 超声心动图多数情况下能确立诊断。

(二)临床类型

1979 年 Richardson 及同事们将主肺动脉窗分为以下三型。

Ⅰ型：主肺动脉间隔近端缺损，恰位于主动脉窦上方，升主动脉左后侧壁和肺动脉主干右侧壁之间。

Ⅱ型：主肺动脉间隔远端缺损，位于升主动脉较远处，为升主动脉后壁和右肺动脉开口处间。

Ⅲ型：右肺动脉直接开口于升主动脉右侧壁，主肺动脉间隔常完全缺如。此型应注意与永存动脉干鉴别，后者仅有一组共同独立的半月瓣。

(三)鉴别诊断要点

主肺动脉窗应注意与大分流量的动脉导管未闭相鉴别。50％以上的主肺动脉窗合并其他畸形，较常见有房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉弓离断等。

【治疗对策】

主肺动脉窗患儿症状往往较重，病情发展快，多在早期因充血性心力衰竭或肺部感染而夭折。手术矫治是唯一途径。

(一)治疗原则

一旦明确诊断应及早进行手术治疗。

(二)术前准备

与常规心脏手术类似，合并肺部感染和心力衰竭者，积极控制感染和心衰后及时手术。

(三)治疗方案

1．非手术治疗

与动脉导管未闭不同，主肺动脉窗由于缺损较大而且接近半月瓣，很少能有适合机会行介入栓塞或封堵治疗。

2．手术治疗

（1）手术指征

一旦明确诊断应及早进行手术治疗。

肺血管阻力明显增高，以右向左分流为主，出现紫绀，伴不可逆肺血管阻塞性病变，为矫治手术禁忌。

（2）手术时机

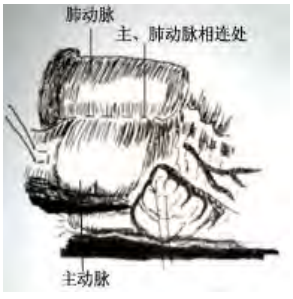
明确诊断后及早手术，合并肺部感染和心力衰竭者，积极控制感染和心衰后及时手术。

（3）手术方法及选择

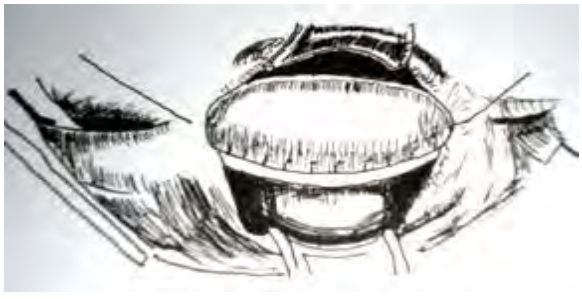
基本的手术方法有 3 种：常温或低温下结扎或切断缝合术，体外循环下修补术和深低温停循环下修补术。

①常温或低温下结扎术:此法仅适用于缺损小、位置高可游离者。因缺损处动脉壁有早期发生动脉瘤样变的倾向，组织脆弱、周围组织粘连等原因，易导致大出血，而且容易损伤冠状动脉，此法现已经很少用。

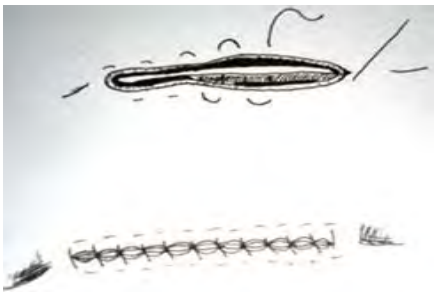
②体外循环下修补术:可经主动脉切口，肺动脉干切口或主肺动脉窗前壁切口修补缺损，其中主肺动脉窗前壁切口具有暴露好、操作方便的优点，近年来被广泛采用。手术主要步骤为：胸骨正中切口，胸腺全部或次全切除，切取心包补片用 6%戊二醛固定。肝素化、常规建立体外循环，在开始转流后用止血带阻断肺动脉或者用手指压迫主肺动脉窗，避免大量血液进入肺动脉。阻断升主动脉、心脏停搏后可松开止血带。切开主肺动脉窗前壁，暴露主动脉内壁后看清冠状动脉开口，彻底游离缺损，以 4 至 6-0 prolene 连续缝合心包补片分别修补主动脉及肺动脉缺口。术中注意事项包括：升主动脉插管位置要尽可能高，靠近无名动脉开口，以便显示手术野；严重肺动脉高压病例，游离缺损上方升主动脉时，贴近升主动脉外膜进行，避免损伤肺动脉造成大出血；缺损 位置较低时，缝合时注意避免损伤半月瓣及冠状窦口。



A



B



C

图 21-1 主肺动脉窗前壁切口修补缺损: A 虚线为拟切开处; B 补片修补缺损, 后壁已缝好;C 前壁缝合时将两侧血管壁与补片缝在一起, 呈三明治样

③深低温停循环下修补术

适合于体重低于 8kg 的婴幼儿及术野难暴露者。

【术后观察及处理】

(一)一般处理

由于心室无切口，手术时间短，术后血流动力学一般比较平稳。

(二)并发症的观察及处理

术前肺动脉压高者，术后注意避免肺部感染，注意呼吸功能锻炼及呼吸道管理。对重度肺动脉高压患者，应适当延长呼吸机辅助呼吸时间，应用 PGE1、NO 等降低肺动脉压药物。

晚期并发症包括主动脉、肺动脉狭窄，缺损再通等，多可通过介入方法或再次手术处理。

【预后评估】

本病早期手术死亡率很低，影响手术效果的主要因素为肺血管病变程度和合并畸形。完全矫正的患者，术后长期效果较好，一般能参加正常学习和生活。

（吴钟凯）

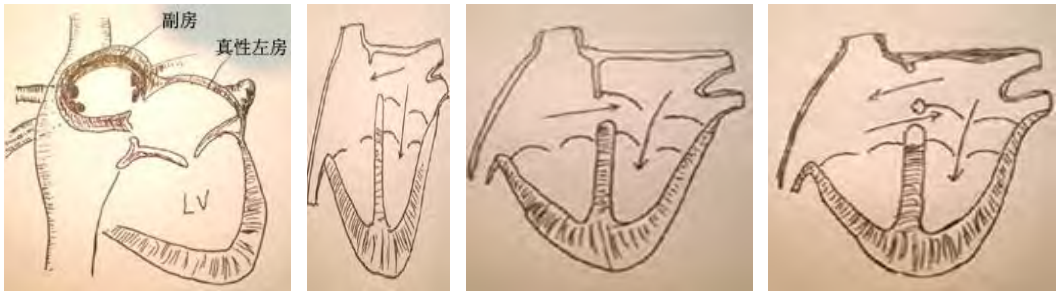
第二十二章　三房心

【概述】

三房心（cor triatriatum, CT）是由于胚胎期肺静脉与左心房融合不全形成的，左心房部内残留一纤维肌性隔膜，将左心房分隔为一个真性左心房（左房近侧腔）和一个副房（称左房远侧腔），真性左心房包含左心耳和二尖瓣，副房位于左心房后上方，与肺静脉相连，两腔间多有一个或多个孔道相通，70%～80%患者伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭。

三房心的血流动力学改变主要是副房与真性左心房间的隔膜阻档了肺静脉血液的回流，造成肺静脉及肺动脉压力增高，右心后负荷增加。右心副房壁较真性左心房壁厚，真性左心房较小，左心室有时出现萎缩。其病理生理改变类似二尖瓣狭窄。若隔膜孔缺小，又无房间隔缺损，肺静脉回流严重梗阻，出生后短时间内即呈危重状态，若不及时手术矫治即会死亡。若隔膜上孔缺较大或有房间隔缺损，症状出现较晚，甚至生前可无临床症状。

三房心是一罕见先天性心血管畸形，发病率约占先心病的 0.1%～0.4%，男女比例 1.5：1，三房心中无房间隔缺损的更为少见。孤立性三房心少见，80%常并有其他心脏畸形，如房缺、动脉导管未闭、部分性肺静脉异位引流、永存左上腔静脉、肺静脉狭窄、二尖瓣发育不良或闭锁、二尖瓣关闭不全、主动脉缩窄、二叶式主动脉瓣、室缺并肺窄、Ebsteins 畸形、三尖瓣二叶化、矫正性大动脉转位、Fallot 四联征等。



A　　B　　C　　D

图 22-1　A 三房心示意图；B,C,D 三房心的几类不同情况

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

临床表现出现症状的时间与隔膜孔道大小有关。孔道狭小的严重症例，生后不久即可出现重度肺充血和呼吸急促，随之发生严重的肺炎及充血性心力衰竭。孔道较大的病例，症状出现较迟，在幼儿或儿童期发生。孔道大的病例类似房间隔缺损，临床上可无症状，生活正常，仅在活动后稍有气促。

（二）体格检查要点

多数病例在心底部可闻及喷射性收缩期杂音和舒张期杂音，有时可听到连续性杂音，这是由于梗阻程度严重孔道近远端有很高的压力阶差所致，P2 亢进。但也可无杂音。

（三）辅助检查

1．胸部 X-ray 平片 心脏轻至中度增大，以右心室肥大为主，有明显肺循环高压但左心房不大或仅轻度增大为其特征，上腔静脉扩张，肺间质水肿，肺动脉段突出显示肺动、静脉高压征。

2．心电图 电轴右偏，右心室肥大，P 波增高提示右心房肥大。

3．彩色多普勒超声心动图 B 型超声心动图显示左房内，二尖瓣上方可见到异常隔膜回声。脉冲多普勒超声检查可显示异常隔膜，并可见血流通过隔膜上的孔道以及房间隔缺损的大小，对诊断帮助很大。

4.心血管介入检查 右心导管如测得肺动脉楔嵌压增高而真正的左房压力低或正常为其特点。约 1/3 病例导管进入右心房后可通过房间隔缺损或卵圆孔进入左房，进入左房造影可显示左房内存在异常隔膜，如能显示副房则可发现在心动周期不见收缩，保持恒定的形态。一般不需常规进行心导管造影检查。

（四）进一步检查项目

以上诊断已可给予肯定诊断。多层螺旋 CT 和 MRI 近年在心血管疾病诊断上应用有所增加，不过单纯病例一般不作常规检查，仅一些怀疑合并其他复杂心脏畸形的患者需要进行。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1.病史

出现症状的时间与隔膜孔道大小有关。孔道狭小的严重症例，生后不久即可出现重度肺充血和呼吸急促，随之发生严重的肺炎及充血性心力衰竭。孔道较大的病例，症状出现较迟，在幼儿或儿童期发生。孔道大的病例类似房间隔缺损，临床上可无症状，生活正常，仅在活动后稍有气促。

2.临床表现

临床表现取决于肺静脉回流受阻程度和肺循环压力，可表现为心悸气促，反复肺部感染，生长发育受限，亦可出现充血性心衰，胸骨左缘可闻及收缩期杂音。

3.辅助检查

Ｘ线胸片：双肺淤血，肺动脉段凸出，左房、右室增大。EKG：电轴右偏，顺钟向转位，

右房扩大和右室肥厚。超声心动图可探到左房内异常隔的部位及真、副房交通口大小，左、右心房是否有交通及位置。右心导管可测定肺循环压力及肺循环阻力，当测定到左房时正常而肺动脉嵌入压升高，对本病症有重要的诊断意义。尚可明确显示左心房内部构像，隔膜孔大小，合并房间隔缺损大小和位置。

4.手术

手术是证实三房心的最直接手段，手术中可明确三房心位置、大小、类型，探查是否合并有其他畸形。

（二）临床类型

1964 年吉竹毅将 Loeffler 及 Niwayama 的分类结合临床综合为三型。

1.Ⅰ型　副房与真性左房之间不相通，副房通过卵圆孔交通或伴完全性肺静脉异常回流，婴儿早期死亡。

2.Ⅱ型　副房与真性左房之间有一至数个小的通道，从临床外科角度又分为两个亚型：⑴与右心房不相通，临床表现类似二尖瓣狭窄症状。⑵与右心房相通，临床表现类似房间隔缺损或完全性肺静脉异常回流的症状。

3.Ⅲ型　副房与真性左房存在大的相通。

左心房分隔成两腔者称左型，占 92%；右心房分隔成两腔者为右型，仅占约 8%。典型三房心一般指左型三房心。

（三）鉴别诊断要点：

三房心诊断一般并不困难，结合病史、体格检查和辅助检查结果即可明确。其鉴别诊断包括以下：

1.先天性二尖瓣狭窄　由于二尖瓣狭窄患者表现为肺淤血、肺动脉高压及右心扩大甚至右心衰竭，以及心尖部舒张期杂音，易与三房心相混淆。但前者在心尖区多有二尖瓣狭窄的特异性舒张期杂音，胸片示心影增大同时左心耳增大，心电图可出现心房颤动，超声显示二尖瓣狭窄及活动受限，而左心房内无隔膜样回声等，以资鉴别。

2.二尖瓣瓣上狭窄 二尖瓣瓣上狭窄为紧邻二尖瓣环的左心房侧有异常纤维肌性膜状结构，为心内膜垫发育异常所致。其临床表现与典型三房心所致左房排空障碍、肺静脉压力升高、充血性心力衰竭相似。但前者胸片显示左心耳扩大。超声心动图可显示左心房与隔膜的位置关系，有助于鉴别。

3.完全性肺静脉异常回流 两者均可出现肺静脉回流受阻的一系列临床表现，但不同点是前者肺动脉压增高的同时，多存在动脉血氧含量降低。X线胸部平片心影呈“8”字或“雪人”。肺动脉造影可显示肺静脉异常连接情况。超声心动图检查有助于鉴别。心内型完全性肺静脉异位引流与少见的B型三房心鉴别困难，选择性肺动脉造形有助于诊断，前者多为共同肺静脉汇入冠状窦，后者多为四个肺静脉口分别汇入冠状窦而形成副房，两者均有ASD与左心房（真房）相通，有时需术中探查区分。

4.左心房粘液瘤 左房粘液瘤可引起左房排空障碍，临床表现类似于三房心，但其心尖部杂音随体位改变而改变，可有低热、晕厥、栓塞现象；心脏B型超声可见左心房内团块样回声，回声光团活动度大，可脱入二尖瓣口。据此可区别于三房心。

5.先天性肺静脉狭窄 先天性肺静脉狭窄是一种少见的先天性心脏病，有人认为是后天性心内膜弹力纤维增生症的一种表现，狭窄常局限于一根或多根肺静脉与左房相接处，也有累及近心段肺静脉者，导致肺静脉回流受阻，临床表现类似三房心，有时造成误诊。临床上疑诊三房心行心脏超声检查时，应常规探查肺静脉口位置及形态，若肺静脉口有狭窄而无左心房隔膜，应考虑本病。此外，选择性肺动脉造影可见肺循环内造影剂流动缓慢，数字减影技术可清晰显示病变所在。若经股动脉逆行插管至左心房和肺静脉测压，则可测知肺静脉压明显高于左房压，有确诊价值。

【治疗对策】

（一）治疗原则

三房心的诊断一旦确定，手术治疗是唯一方法。切除左房隔膜，解除肺静脉回流受阻及左心房排空障碍，闭合左、右房间交通。因三房心自然预后不良，一经确诊，均应尽早手术治疗，以消除肺水肿和肺动脉高压，闭合心房间分流。但真、副房交通孔宽大的无症状患者，检查显示无肺淤血征象及其它合并心内畸形时，可随访观察。

（二）术前准备

1.降低肺动脉高压 对术前已有肺高压患者，针对肺动脉高压给予充分吸氧，可使用

ACEI 类（如卡托普利、培哚普利等）和钙离子阻断剂（心痛定、合心爽）扩张肺血管降低肺动脉压，严重者可静脉应用前列腺素 E_1 或硝普钠，必要时可用一氧化氮气体吸入，以达到术前肺血管充分扩张。

2.明确诊断设计周密的手术方案，三房心变异大，并发畸形多，术前应有明确病变类型，房缺位置与异常隔膜的关系及伴有畸形等情况。

（三）治疗方案

1.非手术治疗

（1）氧疗：对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可降低肺动脉压力，减轻右心后负荷；

（2）降低肺动脉压力药物：

一氧化氮（NO）：5～20ppm 吸入

前列腺素 E（PGE_1）：10～30ng/kg·min 微泵 iv

钙离子拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）等均有一定降肺动脉压力作用，剂量则需个体化。

2.手术治疗

（1）手术指征

三房心造成肺静脉回流受阻，引起肺高压和肺水肿，一经确诊即应手术治疗，无明显肺静脉回流受阻及肺高压者可择期手术，手术的关健是切除左心房隔膜，解除肺静脉回流受阻，修补房间隔缺损。

（2）手术方法：

①切口：常规采用胸骨正中切口，近年流行胸骨正中下段小切口，胸骨可不完全劈开。有些中心采用右前外侧切口。切口选择主要根据个人习惯。如果考虑病情较重或较复杂，采用小切口需谨慎。

②探查：心脏轻至中度增大，以右心室肥大为主，有明显肺循环高压但左心房不大或仅轻度增大为其特征，上腔静脉扩张，肺动脉段突出。探查项目包括是否有肺静脉异位连接、永存左上腔静脉等。

③建立体外循环：主动脉、上下腔静脉常规过带，全身肝素化后常规主动脉、上下腔静脉插管。下腔静脉插管时位置应尽量低，上腔静脉插管需在无名静脉与上腔静脉交界处作直角插管。

④修补方法：需在体外循环下充分切除隔膜，同时修补房间隔缺损和纠治其他合并心内畸形。手术显露常采用以下途径：

经右心房-房间隔切口入左心房：适用伴有大的房间隔缺损的儿童。

右心房切口，切口两侧留置提吊线各一根。通过 ASD 探查并扩大 ASD 来了解隔膜的位置、大小，完整切除三房心隔膜，切除隔膜时应仔细辨认，勿将二尖瓣当作隔膜切除，特别是隔膜孔较大时更应注意，隔膜远侧（真房侧）左房壁多较光滑，隔膜除附着缘外，与周围组织多无其它联系,不象二尖瓣那样左室面有交错的乳头肌及腱索。用补片扩大冠状窦后壁，与 ASD 贯通，然后以自体心包片将肺静脉隔入左心房并修补 ASD，ASD 可直接缝合还是补片修补。直接缝合时以 5-0 或 4-0prolene 缝线从下缘开始，双头针穿过 ASD 最低处打结，然后一针沿界嵴向上，一针从近冠状窦处经过向上，在 ASD 最高点两针重合，嘱麻醉师鼓肺左心排气，打结；如 ASD 较大或是成人病人，应行补片修补，补片以心包片最合适，涤纶片有时会造成溶血；剪裁大小合适的心包片，以 4-0prolene 缝线沿缺损边缘自下向上与心包片作简单连续缝合，至最高点打结，打结前同样要排气。缝线经过冠状窦旁时进针勿太深以防误伤房室结。

经房间沟左房切口　如果三房心不伴有其他畸形，而且左心房足够大能充分暴露。从右肺静脉上方中间进入左心房，可见三房心隔膜，完整切除三房心隔膜，注意不要损伤二尖瓣和心房壁。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

三房心修补手术该术式非常成熟，术后主要注意心功能、心律失常、出血和呼吸道情况。此类患者，特别是高龄患者，病程长，左心室没有高前负荷锻炼，术后补液需控制，否则可诱发左心衰。

（二）并发症的观察和处理

1.残余梗阻　原因：为左心房隔膜切除不彻底所致。另外，切除左心房隔膜后，有人主张以 4-0 聚丙烯线连续缝合隔膜切缘，若缝合时牵拉缝线过紧，也可致切缘缩窄，导致残余梗阻。对策：预防方法是牵拉隔膜切除待切缘松驰回位后，观察残缘是否仍突入左房，若仍有突入部分,应再行切除；切缘行连续缝合时,不应过度拉紧缝合线，以防左房壁缩窄。切除隔膜应在良好显露下进行，以防切除不确切。对术后仍存在肺静脉回流受限者，经检查证

实有左房残余梗阻时，应再次手术解除梗阻。

2.左房壁损伤　原因：与切除隔膜时显露不良及隔膜牵拉过度有关。右心房径路充分切开房间隔或扩大 ASD 可以良好显露左心房隔膜。盲目切除时易损伤左心房壁；过度牵拉隔膜使左心房壁突入左房，切除隔膜时易切除过深，导致左房壁损伤。对策：防止上述过分的操作，术中发现损伤左房壁，应立即缝合或补片修补。切缘连续缝合可有效防止左房壁损伤带来的不良后果。若未能及时发现左房壁损伤破裂，心脏复跳后可导致左房出血，心外修补十分困难，应再次停跳心脏，心内直视下补片修复左房壁损伤。

3.二尖瓣损伤　　原因：多由于切除左心房隔膜时未能良好显露真、副房及二尖瓣所致。　对策：切除隔膜时应仔细辨认，勿将二尖瓣当作隔膜切除，特别是隔膜孔较大时更应注意，隔膜远侧（真房侧）左房壁多较光滑，隔膜除附着缘外，与周围组织多无其它联系，不像二尖瓣那样左室面有交错的乳头肌及腱索。切除隔膜时二尖瓣结构显露不良，有时也易误伤二尖瓣。右房-房间隔入路能清晰显露左心房隔膜、真房、副房及二尖瓣，利于准确安全地切除隔膜，防止二尖瓣损伤，同期修复 ASD 也较方便，较左心房入路为佳。术中一旦发现二尖瓣损伤，应立即修复。否则术后二尖瓣关闭不全难以避免，严重者应再次手术修复二尖瓣。

4.心律失常

以室上性心律失常多见，如结性心律、房扑及房颤等，多为一过性，无需特殊处理，数日后常能自行恢复。若引起血流动力学变化，则应对症处理，如应用洋地黄类药物等。纠正水电解质及酸碱平衡紊乱预防心律失常发生，出现心律失常除原因处理外应针对性应用抗心律失常的药物，对有传导阻滞的患者，可应用异丙肾上腺素或临时起搏器，绝大多数患者待心肌水肿消退后，心脏传导可恢复正常，个别无法恢复者应安置永久性心脏起搏器。

5.术中漏诊其它心内畸形

三房心病理解剖变异较多，可合并多种心内畸形，术中要全面探查防止漏诊和误诊。在未全面弄清病理解剖特征和对整个心脏畸形作出全面手术计划之前，切勿匆忙处理个别病变，必须同期修复全部心内畸形。Oglietti 报告三房心手术治疗 25 例，手术死亡 4 例（16%），均为合并复杂心内畸形，是三房心手术死亡的主要原因。

6.降低肺动脉压防止肺高压危象，对术前已有中重度肺动脉高压患者，术后适当延长辅助呼吸时间，充分供氧，适当过度通气使 $PaO_2$100~120mmHg、$PaCO_2$ 25~30mmHg；应用芬太尼、咪唑安定，必要时加用肌松给予绝对镇静镇痛，减少应激反应。继续应用适量的前列腺素 E_1或硝普钠，必要时可与正性肌力药物一起使用。

7.保持胸引流管通畅：密切观察出血情况，若单位时间引流量过多（每小时 200ml 以上连续 3 小时 ）除考虑切口或缝合口活动性出血外，应高度怀疑左房壁破裂，并立即行剖

胸探查止血。

8.防止血栓形成：早期因异常隔膜修剪缘和人工织物补片的存在，可引起血栓，术后应用阿斯匹林等抑制血小板药物，抗凝 2~3 个月防止血栓形成。

【疗效判断】

手术效果较好，肺动脉压术后可能下降到正常。婴幼儿伴充血性心力衰竭者死亡率高。围手术期的死亡率高达 17%~19%。多数死亡病例都有合并肺动脉高压或其他心脏畸形。如不伴有其他畸形，手术死亡率低，继发孔型 ASD 患者术后寿命与正常人群相同。手术治疗可长期存活达 32 年。

【出院后随访】

（一）出院带药：术后应用阿斯匹林等抑制血小板药物，抗凝 2~3 个月防止血栓形成，带备少量口服洋地黄类及 ACEI 和钙离子通道阻断剂药物可，不必长期利尿。

（二）检查项目与周期：如没有残余血流动力学异常不需要进一步检查。定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查，出院后如有残余漏、传导阻滞需要 3 个月复查 1 次，严重者需再次手术。

（三）应当注意问题：无特殊。

（陈光献　　张希）

第二十三章 室间隔完整的肺动脉闭锁

【概述】

肺动脉闭锁有两大类型，一种是合并有室间隔缺损的肺动脉闭锁,多数作者把其归类于重症法洛四联症。本节讨论的是另一种类型，也即室间隔完整的肺动脉闭锁(Pulmonary atresia with intact ventricular septum, PAIVS)。本型肺动脉闭锁其心房、心室和大动脉关系绝大多数正常，无室间隔缺损，常合并右心室及三尖瓣发育不良和房间隔缺损。本病较罕见，仅占先天性心脏病的 1%，但在新生儿发绀先心病中占 30%，每 10 万个新生儿中约有 4.5~8.1 个患者。

1783 年，Hunter 首次报道本病。1926 年，Grant 指出窦状间隙为右心室和冠状动脉间的异常通道。

【胚胎和病理解剖】

确切的形成机制尚不清楚，但可能与胎儿期的病毒等感染引起心内膜炎有关。在胎儿期，任何原因引起通过三尖瓣和右心室的血流明显减少时，便可引起三尖瓣和右心室的发育不良，此时常可伴有不同程度的肺动脉闭锁。肺动脉闭锁致右心室排空障碍，右心室收缩时血液便充盈于心肌的血管窦中，在冠脉形成时便可能与血管窦交通。

1956 年，Greenwold 依据右心室大小将 PAIVS 分为二型。一型右室小伴三尖瓣狭窄；二型右室大伴三尖瓣关闭不全。但右室大者非常少，多数有右心室发育不良。

1982 年，Bull 和 Deleval 依右心室各部发育情况将 PAIVS 分为三型：一型右室三部分均存在，但发育不良；二型右室小梁部缺如；三型右室小梁部与漏斗部均缺如。

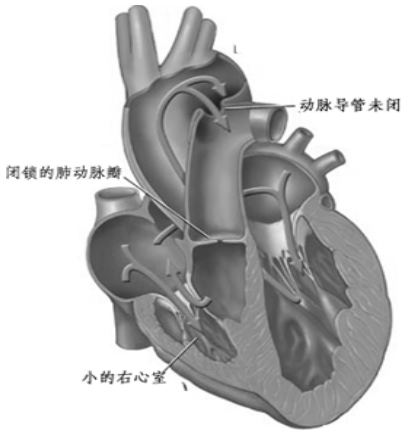


图 23-1 室间隔完整的肺动脉闭锁示意图

PAIVS 是一组轻重不一的先天性畸型，心脏各部的发育差别较大:

（一） 肺动脉瓣及肺动脉

肺动脉瓣形态变化各异，多数为正常肺动脉瓣位置处的纤维膜样结构，中央的交界嵴融合处多清晰可见。有时交界嵴融合位于周边，中央为光滑的纤维膜。通常分两种情况：

1．膜性闭锁 右室漏斗部、右心室及三尖瓣发育可，肺动脉瓣的瓣叶增厚、融合为无孔纤维膜。

2．肌性闭锁 肺动脉瓣发育差，右室漏斗部闭锁。肺动脉瓣环一般正常或轻度狭窄，严重时瓣环消失。

多数肺动脉主干和瓣环发育不太好。右心室发育不良时，主肺动脉中到重度狭窄，有时主肺动脉仅为一条纤维索。几乎全部病例的肺血流均来自未闭的动脉导管，不同患者之间导管的口径变异较大，多数口径较细，因而造成肺血明显减少。

（二）右心室

右室腔大小和结构变化很大，从极端狭小到比正常还要大。据波士顿儿童医院资料，18%的患儿正常或增大，有流入道、小梁部和漏斗部三部分。右室扩大常伴严重的三尖瓣关闭不全。右室明显发育不良者占 50%，中度发育不良者占 26%。60%的患儿右室壁肥厚，心腔狭小。部分患儿隔束、壁束向心性生长造成漏斗部闭塞。

在右室发育不良者，右室腔非常小，存在弥漫性心肌纤维化和心内膜弹力纤维增生。心肌细胞排列紊乱见于 69%的右室游离壁和 73%的室间隔，可使左、右室功能下降。

（三） 三尖瓣

三尖瓣常有不同程度的发育异常，常为瓣环缩小、瓣叶增厚、融合；腱索缩短、附着异常；乳头肌常难找到等改变。在右心室扩大的病人可有关闭不全，有时也呈 Ebstein 畸型的特征。由于三尖瓣的发育程度与右心室的发育程度高度一致，因此可以把表示三尖瓣发育情况的三尖瓣 Z 值作为选择手术方式的依据之一。Z 值与右心室大小有很好的相关性，是衡量右室大小的可靠指标。约 10%的患儿 Z<-5，50%Z<-2.2。

（四）冠状动脉

相当数量的患儿造影发现心肌窦状间隙开放，成为右室和冠状动脉间的异常通道。有时汇成一条粗大的管道与前降支或右冠状动脉相通。约 10%的患儿出现冠状动脉狭窄或闭锁，多见于前降支和/或右冠状动脉近端，有时可累及 3 支冠状动脉。狭窄或闭锁远端心肌（常为左室及室间隔）由右心室供血，称依赖右室的冠脉循环。狭窄常发生在胎儿期，也可于生后发生、发展。右室冠状动脉瘘虽可造成冠状动脉狭窄或闭锁，但它是右室血流的重要出路，可减轻右室肥厚和心肌耗氧量。若右室内压力突然下降(手术重建右室流出道)，会造成部分或全部心肌坏死。故存在依赖右室的冠脉循环与否是制定手术时主要考虑的问题之一。当三支主要冠脉的两支是右心室依赖时，右室减压就是禁忌的。另外，17%的患儿为单支冠状动脉，常发出异常分支横过右室表面。

（五）右心房

所有患儿均有右心房扩大，三尖瓣关闭不全时右心房极度扩大。存在心房水平交通，常为卵圆孔未闭。下腔静脉有明显 Eustachian 瓣。

【病理生理】

肺动脉闭锁使右心室排血严重受阻,压力升高,导致右房血入右室受限,而主要经卵圆孔或房间隔缺损入左房。严重的右向左分流使婴儿生后便发绀，但发绀程度取决于动脉导管的

大小。由于动脉导管常发育不良，生后早期动脉导管的收缩闭合使婴儿不能维持有效的肺循环，产生严重缺氧和酸中毒。

【预后】

自然预后极差。如不接受外科治疗，约 50%的患儿在出生后两周内死亡，85%的患儿在 6 个月内死亡。死亡原因多为严重的缺氧和代谢性酸中毒。 仅极少数可活到 20 岁。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

患儿生后即出现紫绀，并在 24～48 小时内因导管趋于闭合而进行性加重，伴呼吸窘迫、严重缺氧、代谢性酸中毒。若不及时治疗，多于生后 1 月内死亡。

（二）体格检查要点

体征：中央型紫绀。心尖搏动增强，可扪及左室抬举性冲动。心底部第二心音单一，可闻及柔和的收缩期或连续性动脉导管未闭杂音。有三尖瓣关闭不全时可闻及收缩期杂音。

（三）辅助检查

1．胸部 X 线检查 肺血少，肺野清亮，肺门阴影小。心影大小不一，肺动脉段平直或凹陷，右室肥厚，但心腔不一定扩大。三尖瓣反流者右心房显著扩大，左心房和左心室亦有扩大。

2．心电图 多数以左室优势为主。电轴正常或右偏。生后 P 波正常，数周后高尖。随婴儿发育，心电图逐渐显示右室肥厚图形。

3．超声心动图 二维超声可明确诊断。能确定闭锁的性质(膜性或肌性)和右室、三尖瓣的形态学变化。多普勒超声心动图可确定三尖瓣返流的大小、肺动脉瓣处有无前向血流、有无冠状动脉瘘等。

（四）进一步检查项目

1．心导管及造影检查 超声拟诊 PAIVS 时常规行心导管及造影检查，以便确定诊断，并明确有无冠状动脉瘘、冠状动脉狭窄及依赖右室供血的左室面积。同时测定各腔室压力、三尖瓣反流、肺动脉解剖和心室功能。

2．螺旋 CT 新型的多层（64 层）螺旋 CT 可清楚的显示心脏的形态，左、右心室大小，肺动脉发育情况，房缺以及动脉导管大小等。对冠状动脉的情况也有较好的了解。

【诊断对策】

（一）诊断要点

生后紫绀，有左室抬举性搏动而无右室抬举性搏动者应怀疑本病。如果心脏无杂音，胸片肺血少，肺动脉段凹陷，则高度怀疑 PAIVS。超声结合螺旋 CT 可确诊。术前尚需了解：①右心室发及三尖瓣发育情况，有无反流；②肺动脉瓣闭锁的性质、长度；③肺动脉发育情况；④PDA 的位置、大小，⑤有无冠状动脉瘘和依赖右室的冠脉循环。

（二）临床类型

分为三型：一型右室三部分均存在，但发育不良；二型右室小梁部缺如；三型右室小梁部与漏斗部均缺如。

（三）鉴别诊断要点

1． 重症肺动脉狭窄 肺动脉瓣区可闻及粗糙的收缩期杂音。胸片示肺动脉阴影向外突出。超声可发现肺动脉窄后扩张。

2．三尖瓣下移 超声可见三尖瓣下移而肺动脉瓣正常。

3.重症法洛四联症 多数胸骨左缘可闻收缩期杂音,新生儿期发绀不严重,但主要依靠超声等检查来鉴别。

【治疗对策】

（一） 治疗原则

一旦确诊即可静脉滴注前列腺素，维持动脉导管开放,然后行手术治疗。

（二）术前准备

为使患儿处于较好的血流动力学和代谢状态，以利手术。一但怀疑患儿的肺血流依赖动脉导管来供给，即可静脉滴注前列腺素，通常剂量 0.05μg·kg-1·min-1 足以维持动脉导管开放。有些患儿用药后产生呼吸窘迫倾向，常需气管插管进行机械辅助呼吸。用药 1～2 小时后 SaO2 常可达到 75%～85%，代谢性酸中毒很快纠正，但早期仍需用 $NaHCO_3$ 和正性肌力药物如多巴胺等。若 SaO2>85%，说明肺/体血流比过大，应行环缩术。

（三）治疗方案 手术是唯一治疗方案

1．手术指征 一旦确诊即是手术指征

2．手术时机 静脉滴注前列腺素，维持动脉导管开放，待代谢性酸中毒纠正后手术。

3．手术方法

（1）常用减状手术有

①Rashkind 手术（球囊房间隔扩张术）：是否在 PAIVS 病人用有争议。

②体/肺动脉分流术：有改良 Blalock-Taussig 分流；Waterston 分流(少用);常与肺动脉瓣膜切开同时应用。

③肺动脉瓣切开术：包括闭式肺动脉瓣切开（Brock 手术）；低温直视切开（现不用）；体外循环下直视切开,有人加跨环补片但有争议。因会引起肺动脉返流影响右心室舒张功能，如留有 ASD 则增加房面的右向左分流，若无 ASD 则会引起右心衰。

（2）根治术：减状术后右心改善的患儿可在 6 岁前行根治术。

①右室流出道重建：

a. 右室流出道跨瓣环补片：在体外循环下进行，可用心包片(宽 1.5~2cm)，也可用人造血管片，若右室面有异常血管横过时，则用同种带瓣血管作外管道)。动脉导管行结扎，ASD 保留。

b. 右室流出道同种主动脉瓣植入术：有远期主动脉瓣再钙化的问题。

c. 带瓣人工血管外管道： 远期需再次手术换管道。

②单心室修复术：包括全腔肺动脉连接术和改良 Fontan 手术。

理论上，凡不适于二心室修复的患儿均可采用此手术，以达到生理性纠治的目的。受限因素仅是患儿的年龄。一般认为 I 期手术后 12~24 月即可行该手术。其优点为术后流入右室的血为动脉血，对存在依赖右室冠脉循环的患儿来说十分有利。单心室修复适用于：a Z≤-4 者；b.I 期手术不能闭合房间隔缺损者； c. 右室冠状动脉瘘合并大于 1 支冠状动脉阻塞者。详细步骤见有关章节。

③ 1+1/2 心室修复术：闭合房间隔缺损同时，将上腔静脉与右肺动脉吻合，补充右室之射血不足，有两种方法。

a. 切断右肺动脉，近端缝合，远端与上腔静脉外侧吻合，保留上腔静脉与右心房的连接。这样右房血可经三尖瓣、右心室入左肺，也可直接入右肺。

b. 切断上腔静脉，头端与肺动脉吻合。保证了肺动脉的完整性，使右室血可同时进入双肺。

这两种方法均不能使全部体静脉血进入右室。目前还不清楚何者优越。但对不能闭合房间隔缺损的患儿来说，可作为一种选择。

4.手术方法评估 由于心脏病变严重，治疗亦非常复杂，难以对谋一种方法行正确评估。原则是：正确的平衡手术风险与长期功能结果。如最大限度减少死亡的同时使最终双心室修补的可能性最大化。困难的是，死亡率最低的治疗策略（单纯体肺分流）可能难以达到完成双心室修补的目的。

5．手术方案选择 PAIVS 病人依不同情况选用不同方式的手术。有明显症状、病情重、右室及三尖瓣发育不良的新生儿一般不能 I 期根治，可行减状性手术，目的是：a. 增加肺血流，减轻紫绀，促进患儿生长；b. 促进右室和三尖瓣发育，为将来根治术创造条件。 当三尖瓣直径 Z-值≤-4 仅用体/肺动脉分流术；当≤三尖瓣直径 Z-值在-1.5～-4，可行肺动脉瓣膜切开加体/肺动脉分流术。

【术后观察及处理】

（一） 一般处理

依据手术方法的不同可参见有关章节。

（二）并发症的观察及处理

右室流出道重建和分流术后注意血流动力学变化，如分流量过大则会出现：脉压增大、心排血量低、少尿、末梢循环不良、代谢性酸中毒等。单独 SaO2 升高(>90%)可能表示三尖瓣功能良好，并不一定说明分流量过大。心导管试验性阻断分流通路可能是唯一的鉴别方法。

II 期行二心室修复者应密观察有无右心衰，严重右心衰的出现是行 1+ 1/2 心室修复术的指征。

【疗效判断及处理】

分流术后缺氧发绀现象应有改善，动脉导管可自行闭合。体肺分流后可同时行右室流出道手术，如血氧饱和度适当，可结扎动脉导管。所有一期术后存活的患儿均需行二期手术干预，二期手术时机和方法的选择较为复杂。

一期手术为体肺分流者，应在一岁时拆除体肺分流，建立双向上腔静脉-肺动脉吻合，然后到 2～4 岁时完成 Fontan 手术。

一期手术为三尖瓣膜切开，漏斗部肌束切除伴肺动脉瓣膜切开或跨瓣补片者，可保留体肺分流，限制房间隔交通，迫使较多血液流经三尖瓣以促进右室发育。如术后右心发育好，则关闭 ASD，阻断体肺分流，成为双心室修复。

【出院后随访】

（一）出院时带药

地高辛、利尿药及补充含钾药物，为常规带药。此外，可给小量阿斯匹林及心痛定以改善肺循环，其它可对症给药。

（二）检查项目与周期

分流术后 3 个月到半年可做心导管或螺旋 CT 了解肺血管及右室发育情况，为二期手术提供参考。

（三）定期门诊检查与取药

术后早期一个月来复诊，而后可 3 个月、半年、一年门诊检查一次。

（四）应当注意的问题

行姑息性手术后，应密切随访，需在术后一年左右考虑行二期手术。

【预后评估】

早期死亡的原因为右心衰和缺氧。晚期为心律失常和失蛋白性肠病，以改良 Fontan 手术多见。 死亡的高危因素有：① 三尖瓣环小 为手术死亡的高危因素。由于手术技术的提高和经验的积累，生存率较前有所提高。②依赖右室的冠脉循环手术死亡率极高。 Kirklin 报道 12 例，手术后仅 4 例存活超过 1 年。故对新生儿和婴儿来说，最好的办法可能是心脏移植。 ③出生时体重　由于生后即需手术，故体重是影响死亡率的重要因素。 ④右心室扩大　有报道右心室扩大的患儿 85%在术后 1 年内死亡。

（王治平）

第二十四章　主动脉弓中断

【概述】

主动脉弓中断（Interrupted aortic arch， IAA）系指主动脉弓某个部位的缺如或中断，中断两侧的主动脉弓之间或主动脉弓与降主动脉之间血流的来源不同。主动脉弓中断通常合并非限制性的室间隔缺损(VSD)和粗大的动脉导管(PDA)，大动脉的连接多正常。少数可能合并主肺动脉窗或共干,也可合并其他心内畸形和大血管与心室连接关系的异常。一些心外的异常如生长发育延迟，生殖器发育不良，后鼻孔闭塞，耳异常或耳聋（CHARGE 综合症）。约半数 IAA 患者伴 DiGeorge 综合症。PDA 开放是主动脉弓中断患儿出生后赖以生存的条件,因为中断部位以远的主动脉弓和降主动脉的血流是由 PDA 提供的。如果 PDA 细小或合并左室流出道梗阻，可导致顽固性心力衰竭，大部分病例死于新生儿期，存活者则很快出现肺血管病变，出现严重肺动脉高压。

主动脉弓中断较少见，在美国 1 0 万个新生儿中约有两个。在先天性心脏病的中约占 1.5%，其中 75%在生后一月内死亡，90%在 1 岁内死亡，存活者病情往往较为严重。

根据主动脉弓中断部位的不同，临床上分为三型。A 型：中断位于左锁骨下动脉的远侧。B 型：中断位于左颈总动脉和左锁骨下动脉之间。C 型：中断位于无名动脉和左颈总动脉之间。约 3/4 的 B 型患者有染色体 22q11.2 的缺失。

【诊断步骤】

（五） 病史采集要点

因主动脉弓中断部位的不同，临床上出现不同的体征。

1．患儿出生后即出现症状，往往早期出现充血性心力衰竭的心悸气促表现。

2．喂养困难，发育迟缓。

3.差异性紫绀 因中断部位近、远端组织器官的供血不同，近端由左心室供血可无紫绀；远端部位由右心室供血，有紫绀。中断部位的不同，差异性紫绀表现也不同。如果合并大动脉转位，则会出现倒转的差异性紫绀，表现为下肢无紫绀，上肢有紫绀。当心内为双向分流时，左、右心室内的血氧饱和度的差别很小，差异性紫绀也随之不明显；

4．易出现酸中毒及少尿。

5.肺动脉高压 患儿出生后由于肺循环阻力低，经 VSD 产生大量左向右分流，因此常伴有严重的肺动脉高压，肺动脉瓣第二音亢进；

6.四肢血压不等 中断以远血压低，脉搏不易扪及，经皮测血氧饱和度与右上肢有差别。

（六） 体格检查要点

1．患儿生长发育较同龄儿差，体重轻。
2．可表现气促、及嗜睡。
3．心脏杂音无特异性，没有典型的动脉导管未闭的杂音。

4．差异性紫绀。

5．因有严重的肺动脉高压，肺动脉瓣第二音亢进。

6．四肢血压和脉搏不均等。中断以远血压低，脉搏、足背动脉搏动不易扪及。

（三）辅助检查

1．X 线胸部平片 心影增大，以右心更为显著。肺纹理增强，肺动脉段突出或呈瘤样扩张。正位片上看不到主动脉结。左前斜位见主动脉弓与降主动脉连续不清，头臂动脉增宽。

2．心电图 可表现为正常心电图，也可表现为左、右心室肥厚，但无特异性。

3．超声心动图 二维超声心动图可于胸骨上窝探及主动脉弓中断的二维图像，多普勒检查可发现主动脉血流中断。同时还可发现合并的其他心内畸形。

4．心血管造影检查 升主动脉造影及右心室造影有很高的诊断价值，典型病例有增粗的 PDA、巨大肺动脉影，升主动脉直径约为正常升主动脉直径的一半，且较直。

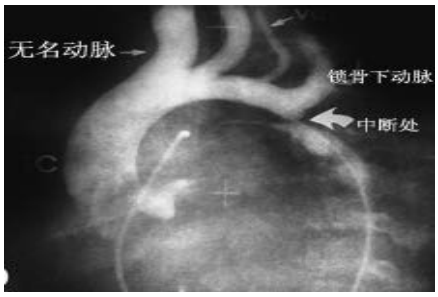
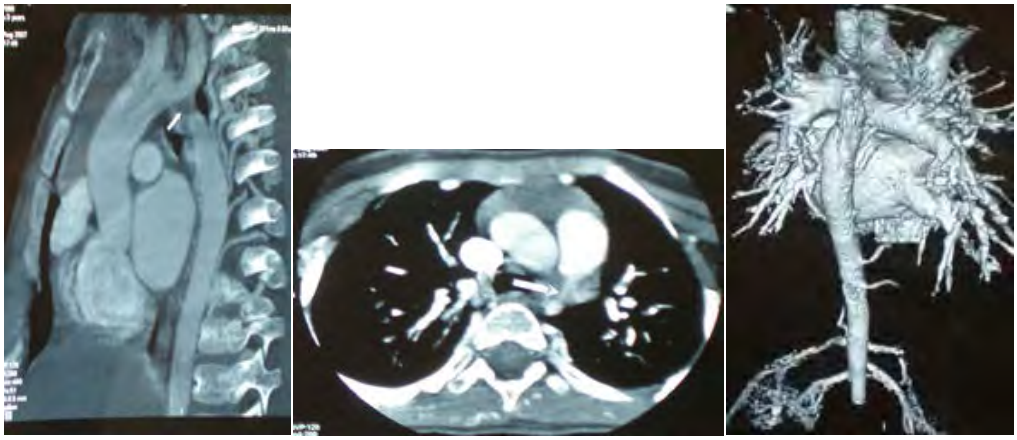


图 24-1 心血管造影显示主动脉弓中断

由于 CT 检查可明确诊断，心血管造影现在少用，因有可能会加重患儿脏器的负担，造成更为严重的创伤。

5．CT 检查 新型的多排螺旋 CT 检查可清楚显示中断部位，及长度。有很高的诊断价值。



A B C

图 24-2 螺旋 CT 显示 IAA A 重建侧面图,箭头示中断处; B 横断面,箭头示中断处; C 三维图示中断处

6．磁共振 通过核磁共振三维成像可清晰地显示中断部位。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1．病史

IAA 的临床表现，随中断部位、是否并有其它心脏血管畸形及不同年龄组而异。新生儿由于动脉导管趋于关闭，多数患儿在出生后 2 周内即表现出症状；可表现气促、喂养困难及嗜睡。

由于主动脉离断以远区域的供血不足，可呈现下肢皮肤颜色灰暗，并呈现花斑样改变。右上肢及下肢收缩压可能存在差异。

右上肢与下肢的血氧饱和度可存在差异，但也可因肺血流量非常大而不明显。

如果患儿在出生后不能及时诊断、治疗，则会由于下肢灌注不良而迅速出现严重酸中毒及无尿。

少数生长到儿童期的患者，主要表现为肺动脉高压和心力衰竭等症状。

2．临床表现

（1）心力衰竭：早期因左向右分流量大，后负荷重，易出现心衰，酸中毒及少尿。

（2）差异性紫绀：中断部位近端（右上肢）无紫绀，远端部位（下肢）有紫绀。如果合并大动脉转位，则会出现倒转的差异性紫绀，表现为下肢无紫绀，上肢有紫绀。当因肺动脉高压形成双向分流时，左、右心室内的血氧饱和度的差别很小，差异性紫绀也随之不明显。

（3）肺动脉高压：生后早期由于左心后负荷高而肺循环阻力低，经 VSD 产生大量左向右分流，因此常伴有严重的肺动脉高压，肺动脉瓣第二音亢进。

（4）四肢血压脉搏不等： 中断以远血压低，脉搏不易扪及，经皮测血氧饱和度与右上肢有差别。四肢动脉的搏动情况也会因主动脉弓离断的亚型不同而有所差异。例如：B 型主动脉弓离断的患儿，右上肢动脉的搏动正常，而动脉导管的关闭使左上肢和下肢动脉搏动难以触及。

（5）腹腔脏器缺血：可因肝脏缺血表现出肝酶升高，肾脏缺血表现出肌酐升高等。

3．辅助检查

（1）二维超声心动图可探及主动脉血流中断部位，同时还可发现合并的其他心内畸形。

（2）多排螺旋 CT 检查可清楚显示中断部位，及长度。对诊断及制定手术方案均有很好价值。

（3）磁共振 通过核磁共振三维成像可清晰地显示中断部位。

4．手术

手术是证实 IAA 的最直接手段，手术中可明确主动脉中断的位置、长度、类型。

（二）临床类型

根据中断的位置，主动脉弓中断可分为三型：

- A 型：中断部位位于左锁骨下动脉远侧；
- B 型：中断部位位于左颈总动脉与左锁骨下动脉之间；
- C 型：中断部位位于无名动脉与左颈总动脉之间；

在上述类型中，右锁骨下动脉也可以表现为异位起源。常见的异位起源为左锁骨下动脉远心端（迷走右锁骨下动脉）。

B 型最常见，约占主动脉弓离断总数的 2/3；A 型约占 1/3；C 型最为少见，仅占 1%左右。

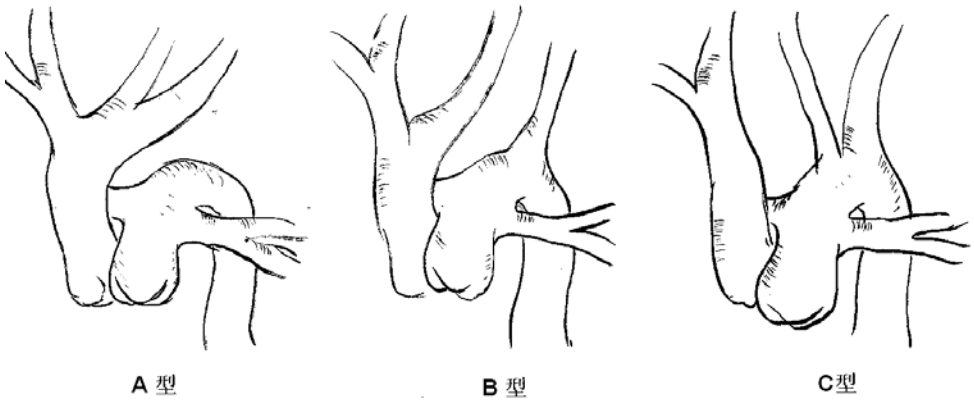


图 24-3 主动脉弓中断的分型

（三）鉴别诊断要点：

1、主动脉缩窄 通常病变没有 IAA 严重，酸中毒及心衰表现不明显，多无差异性紫绀。当然，极严重的导管前型主动脉缩窄，可与 A 型 IAA 的表现一样，主要依 CT 检查来鉴别。

2．双主动脉弓 升主动脉正常，在心包膜外分为左、右两支主动脉弓。左侧主动脉弓在气管前方从右向左行走，越过左主支气管，在脊柱左侧与右侧主动脉弓汇合成降主动脉。右侧主动脉弓跨越右侧主支气管在脊柱前方、食管后方，越过中线向左向下行，与左侧主动脉弓汇合成降主动脉。由于双侧主动脉弓形成的血管环围绕气管、食管，如两侧动脉弓之间空隙狭小，临床上均可产生压迫症状。尤其当双主动脉弓中左弓闭锁和右位主动脉弓时鉴别诊断较困难。主要依 CT 检查来鉴别。

3．大动脉炎 由后天性炎症引起的多发性大动脉炎可以导致主动脉炎症性的狭窄，其临床表现和实验室检查发现与先天性主动脉缩窄极相类似，鉴别诊断主要依赖影像学检查。

4．复杂心脏畸形合并心力衰竭。鉴别诊断主要依赖影像学检查。

5. VSD 及 PDA IAA 最常合并 PDA 和 VSD，当 IAA 合并肺动脉高压时，在心前区可能只听到广泛的收缩期杂音，也可无差异性紫绀，心电图也无特异性，如超声心动图检查发现 VSD、PDA 而疏忽了探测主动脉弓及降主动脉，就有可能误诊。因此，应注意探测主动脉弓

及降主动脉，结合多普勒检查，防止漏诊。

【治疗对策】

主动脉弓中断外科治疗的目的是重建主动脉正常血流通道，矫治合并的心内畸形，使血压和循环功能恢复正常。

（一） 治疗原则

主动脉弓中断的患者依赖动脉导管而生存，一旦动脉导管关闭，患者即可能在短时间内死亡。因此，主动脉弓中断一旦确诊即是手术指征。术前给予积极的内科治疗，改善酸碱平衡，最大限度地降低肝、肾损害，为手术创造良好的机体条件。

（二）术前准备

给予利尿剂及血管活性药物改善心功能；监测血气，矫正电解质紊乱；静脉滴注前列腺素 E， 以保持动脉导管开放，改善躯体下半部血流灌注量，纠正代谢性酸中毒。同时还应给予一定的营养支持。情况差的患儿，经一般内科处理后情况不能改善，可予气管插管，机械辅助通气以改善缺氧情况。同时积极抗感染治疗。

当病情持续改善 6～12 小时后即可施行手术。给药后未收效的病例则宜立即施行手术。

（三）治疗方案

1．非手术治疗

（1）氧疗：对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可降低肺动脉压力，减轻右心后负荷；

（2）药物：前列腺素 E（PGE_1）：100ng/kg·min 微泵 iv；利尿剂：可用利尿合剂或速尿维持尿量在 2ml/kg / 小时左右;血管活性药物可用多巴胺 4～6 ug/kg·min,严重者也可用肾上腺素 0.01~0.1 ug/kg·min 维持血压。纠正酸中毒可用碳酸氢钠。

2．手术治疗

（1）手术指征： 一经诊断即为手术指征。所有的内科保守治疗都是为手术做准备，以尽可能改善患者术前的状况。

（2）手术方法

姑息手术仍有单位在应有，如在新生儿期行肺动脉环缩，稍大点（通常在两岁前）再关闭 VSD,弓的连接用人造血管而非直接吻合。

目前的趋势是一期完全修复,需注意的是在术中要同时监测吻合口上、下方的动脉压力，除可判断吻合口的情况外，尚可了解上、下半身体的灌注情况。在新生儿可监测桡动脉和脐动脉的压力。

① IAA 合并 VSD 的手术方法:

药物及麻醉: 术前给予抑肽酶、甲基强的松龙、立其丁以及抗菌素，前列腺素 E 可停用。室内温度尽可能降低以便开始体表降温。避免过度通气及高浓度给氧。用碳酸氢钠纠正酸中毒。如有血管活性药物可持续到 CPB 开始。

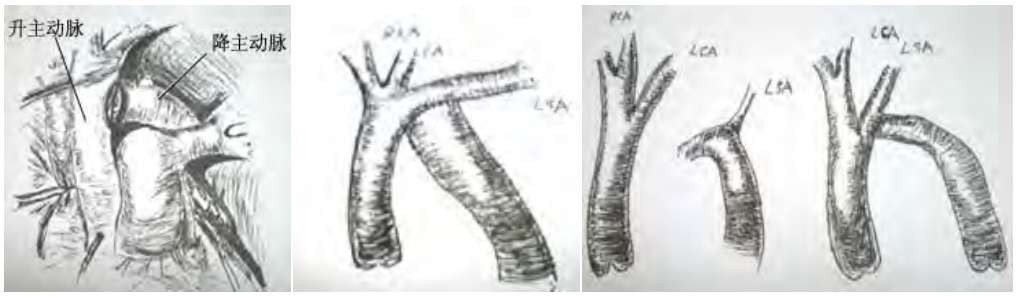
手术步骤

正中开胸，切除大部分胸腺。切开心包，肝素化于右心耳插单根静脉插管。主动脉用双插管，通常升主动脉插 8F 管，肺动脉插 10F 管。肺动脉插管尽量靠近肺动脉基部，恰好位于肺动脉瓣上方；升主动脉插管位于其右侧面，因左面要用作吻合区。左、右肺动脉游离套带收紧。CPB 降温至 18~20℃,头部冰袋降温。

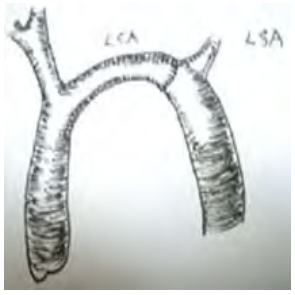
游离：在降温过程中，先行大血管与头部血管游离，升主动脉及分枝以及动脉导管与降主动脉均要完全游离好，这对减少吻合口的张力非常重要。如果存在迷走右锁骨下动脉，应于其起源处切断，以改善降主动脉的活动度。在 B 型中断患者，有时可通过切断左锁骨下动脉来改善远端主动脉的活动度。所有头部血管均套以索带。

心、脑的保护：约 20 分钟左右的中心降温加头部冰袋可降温至 18~20℃,这是最起码的头部保护，这时可收紧头部血管的套带。停止 CPB，血液经静脉管引流。松开肺动脉套带，主动脉根部注心脏停搏液，因头部血管已套紧索带，主动脉阻断钳就无必要。依 30 ml/kg 灌注高钾冷血停搏液灌注，待血液经静脉插管完全引流到储血罐后拔除静脉插管。

修复：在动脉导管与降主动脉的连接处切断，必须切除所有的动脉导管组织。用一匙状血管钳夹住降主动脉拉向升主动脉,张力尽可能小。在升主动左侧面靠近左颈总动脉基部(正位于升主动脉插管的对侧）处切口，此切口的上端可延至左颈总动脉,与降主动脉做吻合，用 7-0 Maxon（可吸收）缝线或 6-0Prolene 缝线。在吻合操作中，血管后壁可采用内翻式缝合，而前壁常采用外翻式缝合。修补室间隔缺损，可依室间隔缺损的部位选择经房或经肺动脉切口来修补。漏斗隔发育好的可经右房切口修补, 漏斗隔发育不良时经肺动脉根部(肺动脉瓣上方)横切口修补,因肺动脉明显增宽,显露较好。如怀疑有 ASD 存在必须修补，因左心顺应性较差的情况在术后仍然会存在一段时间,即使术后存有小的 ASD 也会产生大的左向右分流。



A B C



D

图 24-4 主动脉弓中断的修复: A 示降主动脉与升主动脉行端-侧吻合; B 示降主动脉与升主动脉的吻合靠近左锁骨下动脉下缘; C 示降主动脉与左锁骨下动脉下缘行端-侧吻合; C 示 B 型 IAA 时的端-端吻合

恢复体外循环：吻合完成后，心房和主动脉根部用冷盐水注满，重新置入静脉插管和主动脉插管，逐步恢复循环。恢复全流量体外循环并复温，松开头部血管的套索。放置左、右房及肺动脉监测管。

在儿童患者也可不用深低温停循环手术。作者曾经为一四岁患儿在常温体外循环下行修复手术：其 PDA 切断后降主动脉压力变化不大，故未行股动脉插管，升主动脉吻合时用一侧壁钳将左颈总动脉及升主动脉的左侧半阻断，VSD 经肺动脉切口修补，手术异常顺利。

②IAA 合并 VSD 及严重左室流出道狭窄的手术方法

少数情况下，合并的左室流出道狭窄可能很严重，这时要考虑应用 Damus-Kaye-Stansel 手术，即用折流补片将左室经 VSD 连接到肺动脉，将主肺动脉切断，其近端与升主动脉的侧面吻合，肺动脉的远端用同种带瓣管道与右室相连。这种术式有可能在以后的生长发育过程中不成比例。也有考虑暂时应用类似 Norwood 的姑息方法，但极少。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

1．呼吸支持 呼吸机辅助需较长时间，一般 3 天后才考虑拔除气管插管。充分给氧，适当过度通气，加强呼吸道护理，充分镇静，辅以前列腺素 E1，必要时应用一氧化氮吸入，防止肺动脉高压危象。

2．循环支持 硝普钠控制高血压，保持血压稳定；强心利尿，维持尿量在 1～2ml/（kg.h）以上。存在顽固性低心排综合征者，应了解是否仍存在左心室流出道梗阻，必要时再次手术纠正。

3．血压监测 监测上下肢压差，>30mmHg 者远期多需再次手术矫治。

（二）并发症的观察和处理

1．出血 是较为常见的并发症。术中低温、体外循环时间过长、吻合口张力过大、病人全身情况差、导管组织脆弱等，都是导致出血的原因。应注意积极补充凝血因子，保持患者的体温，严重者需再次开胸止血。

2．吻合口狭窄 因吻合口疤痕增生或使用人工材料均可导致吻合口狭窄，是一种常见的并发症，特别是在婴幼儿发生率较高。上、下肢血压仍存在 20mmHg 以上的压差，临床检查可发现股动脉搏动比肱动脉或桡动脉弱，且延迟出现，下肢血压比上肢低。上、下肢压差较大病例，主动脉造影可显示原手术部位主动脉管腔狭小。应行再次手术。

3．左支气管狭窄 较为常见。多因术中游离降主动脉不够，吻合口张力较大，直接压迫左支气管引起。手术中如有怀疑可将主动脉弓部向上悬吊几针，或充分游离后重做吻合。如术后出现则需再次手术。

4．乳糜胸 可早期出现也可延迟到术后 1 周才呈现乳糜胸。应作安置胸管引流，大多数病例可以治愈。如引流量大，则需剖胸缝合或结扎胸导管。

5．左室流出道狭窄 术前可合并存在，如解除不彻底或复发需行再次手术。

6．喉返神经及膈神经损伤 术中操作区域有这些神经，应注意识别及避免损伤。

【疗效判断】

主动脉弓中断的手术难度较大，死亡率较高，且与合并的其它心内畸形有密切关系。虽然由于前列腺素 E 的应用明显改善了手术的效果，其手术死亡率仍可达 8~27%。主动脉弓中断的手术虽是生理矫正，但后期主动脉弓吻合部位再狭窄的发生率较高，文献报道术后 5 年需再次手术矫正再狭窄的概率为 10~45%不等。部分患者术后晚期发生左室流出道狭窄，亦需再次手术矫正。

IAA 合并 VSD 手术后早、晚期效果取决于许多因素：如主动脉瓣区较小或术前病情不稳定有可能增加晚期的并发症。

【出院后随访】

（一）出院带药：带备降压药如 ß 受体阻制剂，和阿司匹林抗凝。

（二）检查项目与周期：所有术后患者都应长期追踪观察，评估主动脉瓣区及重建主动脉弓的生长情况。出院后如有残留狭窄或再狭窄需要 3 个月复查 1 次。

（三）应当注意问题：无特殊。

（王治平）

第二十五章　左心发育不良综合症

【概述】左心发育不良综合征（Hypoplastic Left Heart Syndrome　HLHS）是多种心脏畸形的组合。包括单纯主动脉发育不良、主动脉发育不良伴室间隔缺损、主动脉发育不良合并主动脉瓣狭窄或闭锁，可同时伴或不伴有二尖瓣狭窄或闭锁。体循环的血流主要来源于右心室经动脉导管灌注。1952 年 Lev 首先发现这种畸形[(1)]，1958 年 Noonan 和 Nadas 将这类病变归结为左心发育不良综合征[(2)]。

HLHS 并不罕见，在先天性心脏病人中占 4%－9%[(3-5)]，每出生 10,000 个婴儿中约有 4 个。男孩较女孩略多。在前列腺素 E1 以及 Norwood 手术出现前，其死亡率占先天性心脏病人出生后一周内死亡率的 25%[(6)]。

【病因】HLHS 的病因尚不清楚，但如果已生的小孩中有患 HLHS 的话，那么再生小孩时的发病率将增加，19%HLHS 患儿的一级亲戚患有先天性心脏病，说明与遗传有一定关系。最近研究发现，在 HLHS 患儿中存在转录因子 NKX2．5 的体细胞突变[(7)]。HLHS 可伴有 其它器官的异常如膈疝，脐疝，尿道下裂等。

【胚胎学】在 HLHS 病人常有原发房间隔异常并向左侧移位，使左心通过的血容量减少，从而导致左心发育不良。仅有少数是原发左心发育不良。已知在 HLHS 病人中，当有二尖瓣发育不良时，主动脉瓣极少可能会正常（在室间隔完整时），这与流量驱动下游结构发育的概念相吻合。依照这个假设，如在胚胎时期进行干预，促进血流通过左心将会促进发育，避免 HLHS 形成。

【病理解剖】HLHS 病人左心的结构大部分较小或发育不良，发育不良的程度则各异。最典主要的异常是主动脉瓣狭窄或闭锁伴左心室发育不良，约 60%患者存在二尖瓣狭窄或发育不良，40%为二尖瓣闭锁。

根据左心瓣膜异常的不同组合，HLHS 可以分成四种解剖亚型：

1、 主动脉瓣和二尖瓣狭窄

2、 主动脉瓣和二尖瓣闭锁

3、 主动脉瓣闭锁和二尖瓣狭窄

4、 主动脉瓣狭窄和二尖瓣闭锁

2000 年美国费城儿童医院 Mahle WT 等人报道了一组 840 例 HLHS 的病例，其中主动脉瓣和二尖瓣闭锁（AA/MA）占 38%；主动脉瓣闭锁合并二尖瓣狭窄（AA/MS）占 24%；主动脉瓣和二尖瓣狭窄（AS/MS）占 20%；其它类型 18%[8]。

HLHS 病人主动脉瓣闭锁时升主动脉的发育不良较主动脉瓣狭窄时更为严重，在新生儿前者升主动脉直径约 2.5mm,而后者约 4～5mm，最狭窄处常位于与主动脉弓和无名动脉的连接处，升主动脉壁薄而脆弱。主动脉弓的长度和发育不良程度差异较大，直径多为 3～5mm，可有中断，至少 80%患儿合并局限性主动脉缩窄。动脉导管粗大，直径可达 10mm，直接从主肺动脉延伸而来。主肺动脉扩大更明显，直径约 11～15mm，甚至更大。右肺动脉起始处很靠主肺动脉根部，离肺动脉瓣的距离小于 2～3mm。由于胎儿期肺血流减少，肺动脉分枝可发育不良。

左房较正常要小，其内膜有增厚和纤维化，这种情况少数可波及肺静脉，引起肺静脉狭窄。右心室明显肥厚和扩张，心尖亦由右心室所组成，三尖瓣环有不同程度的扩大，57%的病例有三尖瓣形态异常，8～10%合并有明显的三尖瓣返流，而存在三尖瓣返流是 Norwood 手术短期和长期存活率的一个重要因素。95%HLHS 患儿中，室间隔通常是完整的，左室腔仅存一裂隙，心内膜明显增厚、纤维化。

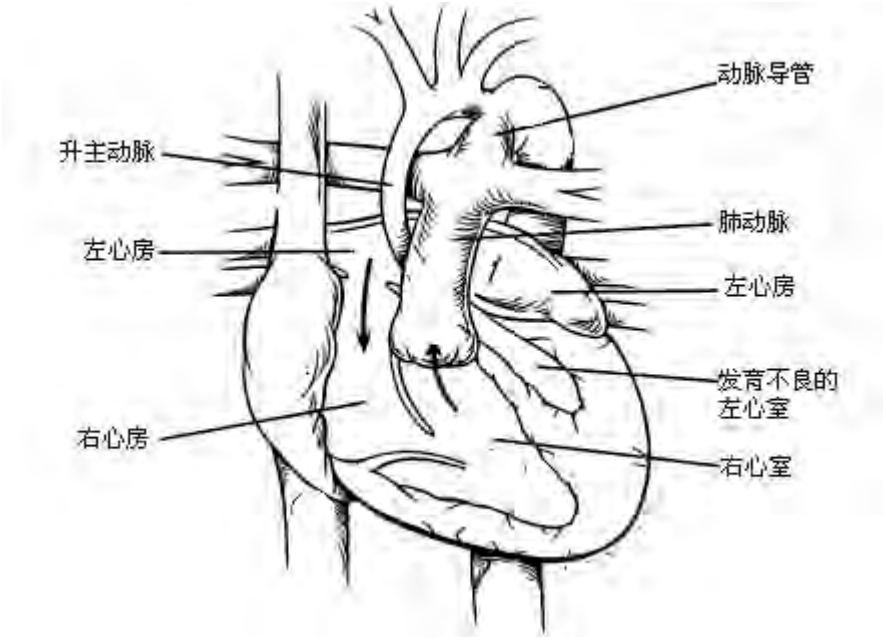


图 25-1 HLHS 示意图

【病理生理】胎儿出生前，由于左心房血排出受限，经肺循环的血流不多，右心室输出直接通过动脉导管前向性灌注降主动脉和逆向性灌注头臂血管和升主动脉，升主动脉仅作为逆向灌注冠状动脉的通道，其作用相当于单支冠状动脉。出生后，肺血管阻力迅速下降，右心室

灌注体循环的血流明显减少，如果动脉导管仍然保持开放状态，则体循环灌注依赖于体循环和肺循环阻力的平衡。多项病理学研究显示，HLHS 患儿肺血管平滑肌增加，这些平滑肌对吸入氧浓度和动脉 PH 值很敏感，如果患 HLHS 的新生儿吸入氧气和进行机械辅助通气，将会降低 PaCO2，使肺循环阻力下降，肺血流增加而体循环灌注减少。这种情况可因动脉导管部分关闭进一步恶化，如果动脉导管完全关闭，则患儿不能存活。

【临床表现】HLHS 患儿通常于出生后 24～48 小时内出现呼吸困难，轻度紫绀,如未及时治疗多于一周内死亡。当动脉导管开始闭合时，体循环血流迅速减少，患儿出现面色苍白、嗜睡和脉搏减弱，最终出现代谢性酸中毒和肾功能衰竭。心脏检查：可触及隆起的右心室搏动，而左心（心尖）搏动减弱。第一心音正常，第二心音呈单音且增强，胸骨左缘可闻及柔和的非特异性收缩期杂音，少数于心尖可闻舒张期隆隆样杂音。肝脏通常增大。

【实验室检查】常规实验室检查：血常规、电解质、肝肾功能和凝血指标等。定期监测动脉血气，这是评估体肺循环是否平衡的重要指标。

【诊断】

胸部 X 线检查无特征，可见心脏扩大，肺动脉段明显隆起，肺纹理增强。2%患儿合并肺静脉回流梗阻的征象。

心电图：右心房、右心室肥大。半数病人 V1 导联呈 QR 波型。

多普勒和超声检查：应用二维超声和彩色多普勒就能做出准确的 HLHS 诊断和了解心脏的解剖畸形以及评估主动脉弓的发育。彩色多普勒能显示升主动脉出现特征性的反流性血流。如发现房间隔增厚，并明显弓向右侧，应怀疑卵圆孔很小或缺如。如房间隔凸向左侧（通常向右侧）应怀疑有三尖瓣返流，或肺静脉异位连接。

心导管检查：不常规应用，除非需要评估临界性左心室的大小， 以便决定最佳的治疗方案（单心室或双心室矫治）。

螺旋 CT：新型的多层螺旋 CT 可明确诊断, 三维成型可使外科医师更直观的了解病变的情况。

【治疗】

1981 年，Norwood 等人首次报道成功治疗 HLHS 的姑息性手术，并且持续应用至今，这种姑息性手术主要包括以下三方面：1、房间隔切除；2、近端主肺动脉与升主动脉、弓部吻合重建体循环血流；3、主动脉-肺动脉分流或右心室-肺动脉分流术重建肺循环血流（Right Ventricle-Pulmonary Artery Conduit RVPAC）。现称之为 Norwood （I 期）手术。1985 年 Bailey 首先报道原位心脏移植术治疗 HLHS，缺点是供体来源严重不足，患儿术后需要终

生的抗免疫排斥治疗。

Norwood 手术的术前准备

因 HLHS 患儿体循环的血供是来自于右心经动脉导管提供，术前处理的要点就是保持动脉导管的开放和维持体肺循环的平衡（通过增加肺的阻力，减少肺的血流，可使体循环灌注提高。）静脉持续注入前列腺素 PGE_1（0.01～0.05ug/kg/min），保持动脉导管开放，并根据需要边增加剂量边观察，减少发生窒息的风险。监测末梢血氧饱和度（SaO_2），静脉注射 5%碳酸氢钠迅速矫正代谢性酸中毒。调整吸入氧浓度，维持相当的缺氧状态($SaO_2$75～80%),目的是为了防止高氧分压所导致的肺血管扩张。即使因为循环衰竭而需气管插管的患儿，亦应避免高氧浓度通气（可吸入空气），否则会进一步减少肺血管阻力和体循环灌注。

威胁患儿生命的是肺血管阻力下降或体循环阻力增加导致的体循环灌注减少,因此术前尽量避免气管插管，但如果出现循环衰竭，还是应及时插管，机械辅助通气，通气过程中应用芬太尼静脉泵入，维持患儿镇静状态，避免呼吸急促。对肺循环过渡灌注的患儿，应保持适当的通气不足和轻度的呼吸性酸中毒，提高肺血管阻力。通常吸入氮气或在吸入气体中加入 1%～4%二氧化碳，这有助于增加肺血管阻力。

【手术指征】

因 HLHS 预后极差,一经诊断就有手术指征。除非合并致死性染色体异常、其他畸形，或者一般状况极差，否则没有绝对的外科禁忌证。而影响外科疗效的危险因素有：HLHS 患儿生后一个月才进行 Norwood 手术；合并严重的肺静脉回流梗阻；合并明显的非心脏畸形（如未成熟早产儿、低出生体重、染色体异常）。

【外科技术】

通常分三阶段进行,最后达到 Fontan 手术的单心室修复目的

（一） 第一阶段手术(Norwood 手术)

1.手术方法

常规胸骨正中切口，切除部分胸腺以便显露主动脉弓及分枝。近端主肺动脉干插动脉管（10F 大小）,经右心耳放 16F 静脉插管，建立体外循环（CPB）。迅速显露左、右肺动脉套带阻断，以确保通过动脉导管的体循环灌注。CPB 需要至少 20 分钟的降温，在此期间可游离出主动脉弓及各分枝血管直到后纵隔的胸主动脉，各分枝血管套上止血带，以备停循环。当患儿的核心温度降至 18℃时停止循环，阻断主动脉弓各分枝血管，将血液引流到储血罐内，去除动、静脉插管。心停跳液可在短暂阻断胸降主动脉时经肺动脉灌注，当然如大小合适也可直接经升主动脉灌注。深低温停循环（DHCA）技术是最常用方法，但深低温停循环后，

外周血管阻力明显增高，术后容易出现体循环灌注不足，血流动力学不稳定的现象；过长的停循环时间不可避免地增加神经系统的并发症。Imoto 提出用选择性脑部低流量持续灌注的方法来代替 DHCA，虽然没有随机对照试验来支持，但是临床上的观察可以看到以下几方面的手术的效果：1、早期肾功能的恢复；2、血流动力学相对稳定；3、神志恢复快，神经系统并发症少。

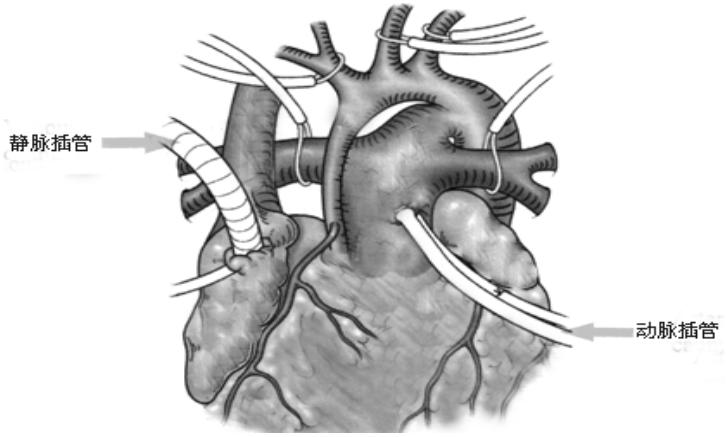


图 25-2 HLHS 建立体外循环示意图

手术先经右心房插管处切除房间隔组织，使左右心房血液能得到充分混合；在肺动脉分叉前横断肺动脉，远端缺损用自体心包片、同种血管补片或者聚四氟乙烯管（Polytetrafluoroethyle PTFE）片修补。结扎 PDA 的肺动脉端，平主动脉端切断，主动脉端的切口向远端延伸 10～20mm，直至降主动脉处的组织在外观上和口径上均正常为止；同时主动脉切口向近端延伸，沿主动脉弓下方，直至横断主肺动脉水平的升主动脉处。采用深低温保存的同种肺动脉，剪裁出适当的形状，将主肺动脉近端的切口以及升主动脉、主动脉弓直到降主动脉之间的切口吻合在一起，重建并扩大主肺动脉-主动脉之间的通道。当升主动脉非常细小时，主肺动脉近端与升主动脉的吻合可用间断缝合，以避免狭窄。完成后重新插入动脉插管，开始 CPB，撤除主动脉弓各分枝的阻断带,复温至 37℃左右,保留肺动脉分枝上的阻断带直到 CPB 停止。在复温期间，应用 4mm Gore-Tex 管道完成由无名动脉到肺动脉汇合部的吻合或者由右心室到肺动脉的 RVPAC。人造血管吻合应吻合在肺动脉的汇合部而不是临近无名动脉的右肺动脉，因为吻合部位在肺动脉汇合部更有利于双侧肺血流的均衡。在传统的 MBTS 中，3.5～4Kg 的患儿，选择 4mm 的管道；而小于 3.5Kg 者，选择应用 3.5mm 的管道。而选择进行 RVPAC 的患儿，所选择的 PTFE 管道通常要比 MBTS 的要大，一般选用的管道直径在 5～6mm。

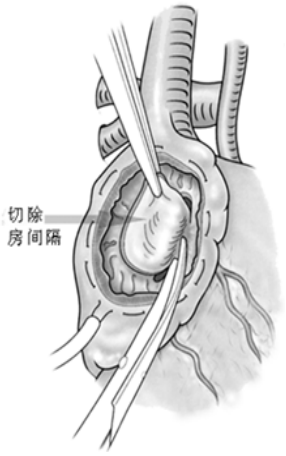


图 25-3:示房间隔切除.

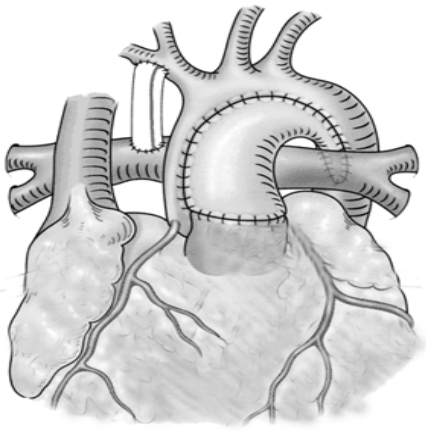
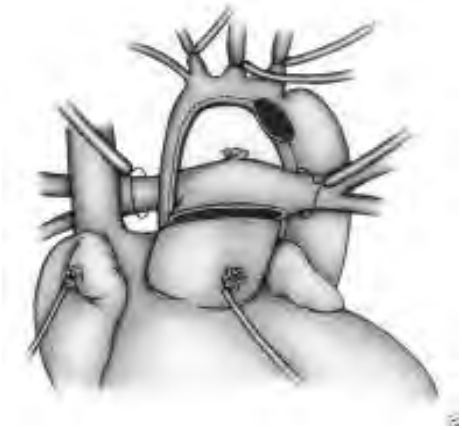
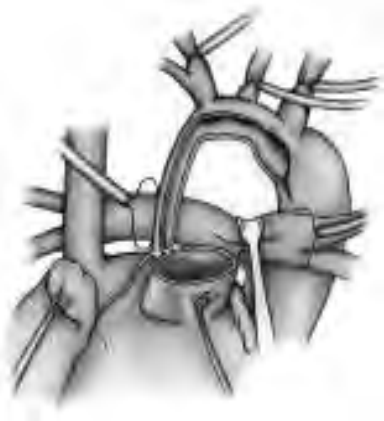


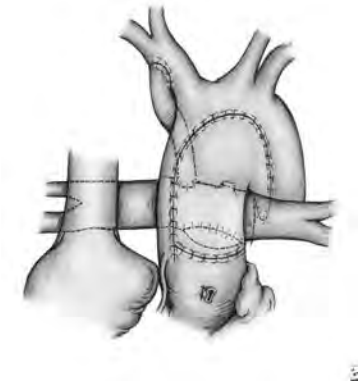
图 25-4：示 Norwood 手术后心脏外观



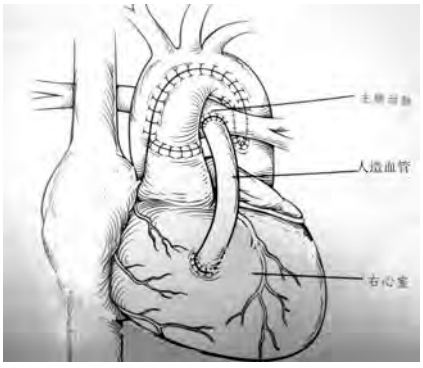
A



B



C



D

图 25-5 **A.**横断肺动脉，远端缺损用自体心包片修补。PDA 平主动脉端切断，主动脉端的切口向远端延伸至降主动脉处; **B.C** 同种肺动脉补片，重建并扩大主肺动脉-主动脉之间的通道；**D** 用 Gore-Tex 管道建立右心室到肺动脉的连接。

从病理生理的角度看，Norwood Ⅰ期手术后，HLHS 的病理生理转变为单心室+肺动脉狭

窄。

2. 术后处理

停止 CPB 后，监测中心静脉压和输入强心药物,通常用米力农和小量多巴胺,必要时可用肾上腺素(计量以低于 0.1ug/kg/min 为佳),常规关胸。如果因组织过度肿胀或使用了体外循环膜肺支持则可延迟关胸。转入 ICU 后，采用定容量通气，吸入氧浓度开始为 100%,以维持血氧在 80%左右、PCO_2在 35mmHg 左右为佳，过高的血氧使肺动脉过度扩张,肺循环血量可超过体循环血量。总的原则是维持体循环和肺循环的阻力平衡和相应血流的平衡。调整的措施除通气参数、强心和舒血管药物的支持外，还需监测混合静脉血氧饱和度、血乳酸浓度等，以评估体肺循环之间是否平衡。理想状态下，体肺血流比要小于 1，说明体肺循环间保持相对平衡状态。有学者发现,连续监测血乳酸浓度要比静脉混合饱和度更能体现低心排的情况。临床发现，使用右心室到肺动脉管道的病人术后血流动力学较使用 BTS 者相对要稳定一些。

Norwood 术后，需定期观察主动脉弓狭窄情况、三尖瓣返流，以及是否存在肺动脉扭曲、限制性房间隔缺损或体肺分流梗阻等致发绀加重的情况。可以用阿司匹林（10mg/kg/day）来保持分流通畅。

（二） 第二阶段手术：双向 Glenn 术或 Hemi-Fontan 手术

为了缩短右心室超负荷运作的时间，在患儿 3～10 月时进行第二阶段手术，可选择双向 Glenn 术或 Hemi-Fontan 手术。术前进行心导管检查，评估肺血管阻力、肺动脉发育情况、三尖瓣有无返流以及右心室的功能。

双向 Glenn 术：经原胸骨正中切口开胸，可选择 CPB 下进行手术，小心分离出（新）升主动脉、上、下腔静脉以及之前的分流管。于新主动脉弓部插入动脉插管，上、下腔静脉分别插入直角插管，建立 CPB，开始 CPB 时结扎和切断主肺动脉分流管道。如果因为前期的分流手术引起肺动脉狭窄，则需要补片扩大。分离和结扎奇静脉，横断上腔静脉，近端予以缝闭，远端与右肺动脉上方切口行端-侧吻合。双向 Glenn 术也可在非 CPB 下来完成，仅需分离出（新）升主动脉、上腔静脉、肺动脉以及之前的分流管，在术中建立上腔静脉-右心房的临时通道，以减轻脑部静脉回流的压力，便可顺利完成手术。

Hemi-Fontan 手术与双向 Glenn 术有同样的生理作用， 只是增加了上腔静脉近心端与肺动脉的吻合，并在心房内应用补片使下腔静脉回血暂不进入肺动脉。Hemi-Fontan 手术的优点在于它能够缩短后期 Fontan 手术和 CPB 的时间，它仅需去除心房内板障补片，建立心房内侧隧道连接下腔静脉到上腔静脉的开口。

（三） Norwood III 期手术-Fontan 手术

Fontan 手术通常在患儿 18～24 个月内进行。同样需要在术前进行心导管检查，评估肺血管阻力、肺动脉直径大小、三尖瓣有无返流以及右心室的功能情况。当然应用螺旋 CT 技术也可很好的了解肺动脉发育情况，并可经上腔静脉测压了解肺动脉的压力。Norwood III 期手术-Fontan 术实际上为全腔静脉-肺动脉连接术。如果 II 期手术为 Hemi-Fontan 术者，则需要先切除原有的心房内板障补片，应用 PTFE 血管片在心房内侧壁形成隧道，使下腔静脉回血通过此隧道经原肺动脉-房腔连接部的吻合口进入肺动脉内，从而完成 III 期 Norwood 手术。这种技术有助于减少肺静脉回流梗阻的可能性；板障上开窗（fenestration）有利于防止高危患儿出现并发症和缩短胸腔液引流的时间。应用心外管道技术替代心内隧道的 Fontan 手术也是一种选择，但应注意防止术后血栓形成。

II 和 III 期手术的术后处理要点是维持低的肺血管阻力，因为现阶段肺血流的动力主要是依赖于中心静脉压。缺氧和酸中毒会明显增加肺血管阻力，因此需积极避免。虽然轻度的呼吸性碱中毒有利于降低肺血管阻力，但是当 PH 值大于 7.45～7.50 时，则又可能降低脑血流和影响上腔静脉回流。

（王治平）

第二十六章 先天性二尖瓣畸形

【概述】

先天性二尖瓣畸形包括狭窄及关闭不全。有二尖瓣狭窄者多数也存在不同程度的关闭不全。单独先天性二尖瓣畸形很少见，通常与房室间隔缺损、单心室、左室发育不全综合症、主动脉缩窄、大血管转位等复杂先天性心脏病合并存在。早期文献报道见于 1902 年 fisher 报道了 2 例。先天性二尖瓣畸形在先天性心脏病中仅占 0.3％左右。二尖瓣畸形的病理改变较复杂，累及二尖瓣装置的任何一个部分如瓣环、瓣叶、腱索、乳头肌和左心室壁等均可导致二尖瓣功能障碍。而多数情况下，先天性二尖瓣畸形可同时伴有瓣环、瓣叶、腱索、乳头肌的病变。先天性二尖瓣狭窄的病因尚不明确,目前主要认为是在胚胎发育的过程中发生异常而导致发育不全,

【病理生理】

先天性二尖瓣狭窄因左房排血受阻，左房肺静脉压持续升高。肺毛细血管静水压升高，水分易进入到肺间质和肺泡内，导致肺水肿。支气管静脉淤血累及细支气管，使气道阻力增加，肺顺应性下降。长期肺静脉压升高可引起肺小动脉痉挛，管壁增厚，导致肺动脉高压。

二尖瓣关闭不全因收缩期左心室部分血流反流到左心房，使前向血流减少，而舒张期由左心房回流到左心室的血流增加，使左心室前负荷增加。左心室和左心房均代偿性增大，室壁增厚。长期的负荷过重，使左心室收缩和舒张末期容积增大，导致肺淤血。肺静脉压长期升高继发肺动脉高压。

先天性二尖瓣狭窄与二尖瓣关闭不全最终均可导致右心功能衰竭。体静脉淤血，出现肝大，腹水，下肢水肿。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

临床症状出现的时间与狭窄或关闭不全的程度有关。约 30％的病人在出生后 1 个月内，75％在出生后 1 年内出现症状。主要表现为气急、端坐呼吸、肺水肿和反复发作肺部感染。病情严重者由于并发肺循环高压，呈现充血性心力衰竭和紫绀。

（二）体格检查要点

生长发育差，易倦乏。二尖瓣狭窄病例典型体征是心尖区舒张期滚筒样杂音，并可伴有震颤，第一心音亢进和开放拍击音，但若瓣叶活动受限制则杂音不明显，甚至于没有杂音。并发肺循环高压病例则肺动脉瓣区第 2 心音亢进分裂。肺部感染者可听到湿性罗音。二尖瓣关闭不全病例心尖区可见到、扪到有力的抬举性搏动，心尖区尚可听到全收缩期杂音传导到左腋部，常可听到第三心音。肺循环高压者肺动脉瓣区第二心音亢进分裂。

（三）辅助检查

1．胸部 X-ray 平片 心脏阴影增大，左心房扩大异常显著，肺动脉段突出，肺郁血引致肺血管纹理增粗，病情严重者可呈现肺水肿征象。

2．心电图检查 典型征象为 P 波增宽，有切迹。右胸导联呈现增大的双相 P 波表示左心房肥大，二尖瓣狭窄病例显示右心室肥大，电轴右偏。二尖瓣关闭不全病例则显示左心室肥大和劳损或左右心室肥大。心房颤动很少见。

3．超声心动图检查 超声心动图检查可直接显示瓣叶形态、活动及对合情况，测定瓣口大小，有无瓣上环和瓣下结构的异常。多普勒检查可判定二尖瓣返流及其程度。

4．心导管检查和选择性左心造影检查 心导管和选择性左心造影检查可显示病变的部位、形态和轻重程度，查明肺循环压力和肺血管阻力，并可判断并有的其它先天性心脏血管疾病。

（四）进一步检查项目

以上诊断已可给予肯定诊断。多层螺旋 CT 和 MRI 近年在心血管疾病诊断上应用有所增加，不过单纯病例一般不作常规检查，仅一些怀疑合并其他复杂心脏畸形的患者需要进行。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1.病史

出生后不久即出现气急、端坐呼吸、肺水肿和反复发作肺部感染的症状。严重者呈现充血性心力衰竭和紫绀。

2.临床表现

小儿生长发育差，易倦乏。体查于心尖区听到舒张期杂音，第一心音亢进和开放拍击音，肺动脉瓣区第 2 心音亢进分裂。肺部感染者可听到湿性罗音。二尖瓣关闭不全病例心尖区可见到、扪到有力的抬举性搏动，心尖区尚可听到全收缩期杂音传导到左腋部。

3.辅助检查

X-ray 平片示心脏阴影增大，左心房扩大，肺血管纹理增粗。ECG 示 P 波增宽，右心室肥大，电轴右偏或因二尖瓣关闭不全显示左心室肥大劳损或左右心室肥大。超声心动图检查可直接显示瓣叶病变情况，有无瓣上环和瓣下结构的异常。心导管检查和左心造影可显示病变的部位，测定肺循环压力和肺血管阻力，并可判断并有的其它先天性心脏血管疾病。

4.手术

手术是证实二尖瓣病变的最直接手段，手术中可明确二尖瓣病变累及的范围，严重程度，并可探查到是否合并有其他畸形。

（二）临床类型

1．二尖瓣狭窄的临床类型 1994 年 Carpentier 报道 50 例先天性二尖瓣狭窄病人，并把他们分成两大类。

（1）．乳头肌正常的二尖瓣狭窄

病理改变包括瓣膜交界融合，瓣膜组织过多，瓣环发育不良以及瓣上环。

①．瓣膜交界融合或腱索缩短：常见的情况是乳头肌直接与二尖瓣的前后交界相连，没有腱索在其间。瓣膜交界融合增厚,导致瓣膜活动严重受限,在两乳头肌之间的二尖瓣中心开口严重狭窄，有类似漏斗样外观。

②．瓣膜组织过多：这种情况多为腱索间的空隙被异常的瓣膜组织阻塞所致，超声检查可以正常或瓣下有异常回声。部分病例在前后叶间有一大的桥瓣相连。

③．瓣环发育不良：单纯的二尖瓣瓣环发育不良少见，瓣环可少于正常的 20％－50％，产生不同程度的狭窄。应与二尖瓣发育不良及二尖瓣闭锁相区别,后二者是左心室发育不良的一部分。判断是否瓣环发育不良可参考正常瓣膜直径，见表 26-1。

表 26-1 正常瓣膜直径（mm）

体表面积（m^2）	二尖瓣	三尖瓣	主动脉瓣	肺动脉瓣
0.25	11.2	13.4	7.4	8.4
0.30	12.6	14.9	8.1	9.3
0.35	13.6	16.2	8.9	10.1
0.40	14.4	17.3	9.5	10.7
0.45	15.2	18.2	10.1	11.3
0.50	15.8	19.2	10.7	11.9
0.60	16.9	20.7	11.5	12.8
0.70	17.9	21.9	12.3	13.5
0.80	18.8	23.0	13.0	14.2
0.90	19.7	24.0	13.4	14.8
1.00	20.2	24.9	14.0	15.3
1.20	21.4	26.2	14.8	16.2
1.40	22.3	27.7	15.5	17.0
1.60	23.1	28.9	16.1	17.6
1.80	23.8	29.1	16.5	18.2
2.00	24.2	30.0	17.2	18.6

参见 Rowlatt UF,Rimoldi HJA and Lev M: The Quantitative anatomy of the normal child. Pediatr Clin North Am 1963;10:499

④．瓣上环：通常是指附着在二尖瓣后叶瓣环上的狭窄结缔组织环，也可累及整个二尖瓣环。狭窄的轻重程度与环的开口直径有关，二尖瓣可正常，但多合并有二尖瓣畸形的存在，

如：降落伞型、吊床型二尖瓣等。

（2）. 乳头肌异常的二尖瓣狭窄

包括三种病理类型：

①. 降落伞型二尖瓣：是先天二尖瓣狭窄最常见的情况。通常是单一乳头肌或两乳头肌融合连接所有腱索，而过剩的瓣膜组织充填腱索间隙导致严重二尖瓣狭窄。

②. 吊床样二尖瓣：缺少 2 个正常的乳头肌，替代的是多个细小乳头肌或肌性纤维条束附着在左心室后壁。同时缺少一个正常的二尖瓣开口，左心房血流是通过多个小的开口进入左心室。

③. 二尖瓣乳头肌缺如：缺少一个乳头肌，或两个都缺如。通常是由于腱索间空隙没有开孔导致二尖瓣狭窄。

2. 二尖瓣关闭不全的临床类型 1976 年 Carpentier 报道 105 例先天性二尖瓣关闭不全病人，并把他们分成三大类。

（1）瓣叶运动正常：包括瓣环扩大、瓣叶裂口和瓣叶缺损三种情况。

① 瓣环扩大及变形：先天性单纯瓣环扩大少见,主要影响后瓣环，继发有瓣叶轻度增厚。

② 瓣叶裂：通常为大瓣裂，有两种情况:一为单纯大瓣裂，另一为房室通道型二尖瓣。常有异常腱索连接到瓣叶裂的游离缘。

③ 瓣叶缺损：有各种样的缺损，如有孔或局部发育不良。常见于后瓣叶，缺损的游离缘缺少腱索或细小。

（2）瓣叶运动过度（脱垂）：包括腱索延长、乳头肌延长和腱索缺如

① 腱索延长：使瓣叶组织在收缩期脱垂到心房内导致关闭不全。

② 乳头肌延长：也导致瓣叶脱垂，通常伴随其它心脏异常，如左冠状动脉起源于肺动脉干或伴有主动脉狭窄。乳头肌缺血是可能的原因。

③ 腱索缺如：瓣叶边缘或整叶段腱索缺如。

（3）瓣叶运动受限：同二尖瓣狭窄一样包括两类情况：乳头肌正常情况下的交界融合和腱索缩短；乳头肌异常情况下的降落伞型二尖瓣和吊床样二尖瓣

（三）鉴别诊断要点

1. 小儿风湿性二尖瓣病变 风湿性二尖瓣病变,轻度可不出现症状,中度以上狭窄患儿可出现疲乏,心悸,气短,活动后呼吸困难,并伴有口周轻度青紫,面颊潮红,所谓“二尖瓣

面容”,严重者可出现端坐呼吸及阵发性夜间呼吸困难。体查心尖部可闻样舒张期杂音,范围较局限,常伴有舒张期震颤。可有活动性风湿心脏炎及左房扩大,常并发房性心律失常,如房性早搏,房性心动过速及心房纤颤等,尤其后者多提示有风湿活动,而可与本病鉴别的最主要的一点是先天性二尖瓣狭窄呈现症状的时间早,且无风湿热病史,约 3%的病人在出生后 1 个月内,75%在出生后 1 年内呈现症状。

2．三房心 易与二尖瓣狭窄相混淆，但三房心的杂音位于心底部，为喷射性收缩期杂音和舒张期杂音， 胸部 X-ray 片 心脏轻至中度增大，虽有明显肺循环高压但左心房不大或仅轻度增大为其特征。超声心动图显示左房内，二尖瓣上方可见到异常隔膜回声，左心耳在隔膜的下方。

【治疗对策】

（一）治疗原则

先天性二尖瓣畸形病例如二尖瓣病变对心功能影响较轻又不伴有其它心脏血管畸形,临床症状较迟出现,可能生存到成年期,如在出生后 1 年内即呈现临床症状,则往往病情进展迅速并持续加重,约半数病例在 6 个月到 1 年内死亡,很少生存到 10 岁以上,因此明确诊断后应争取施行手术治疗。

（二）术前准备

1.降低肺动脉高压 对术前已有肺高压患者，针对肺动脉高压给予充分吸氧，可使用 ACEI 类（如卡托普利、培哚普利等）和钙离子阻断剂（心痛定、合心爽）扩张肺血管降低肺动脉压，严重者可静脉应用前列腺素 E_1 或硝普钠，必要时可用一氧化氮气体吸入，以达到术前肺血管充分扩张。

2.明确诊断设计周密的手术方案，二尖瓣畸形变异大，修复难度大，外科医师应有充分的思想准备。

（三）治疗方案

非手术治疗

1．氧疗 对心功能不全或肺动脉高压的患者，氧疗可降低肺动脉压力，减轻右心后负荷。

2．降低肺动脉压力药物

一氧化氮（NO）：5～20ppm 吸入

前列腺素 E（PGE_1）：10～30ng/kg·min 微泵 iv

钙离子拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）等均有一定降肺动脉压力作用，剂量则需个体化。

手术治疗

1. 手术指征 手术的目的是尽可能早期保护心室功能，防止肺动脉高压及肺血管病变的发展，减少瓣叶结构变形。手术时机的选择不同于成年病人，而与二尖瓣环的大小有很大关系。当瓣环接近成年人大小时，手术取决于患儿的症状,有症状即应手术治疗。当瓣环太小时，如修复的可能性很大，可以早点手术；当修复的可能性不大时，需要慎重考虑二尖瓣置换，小于 1 岁的幼儿，不仅修复的难度很大，二尖瓣置换的死亡率也明显提高(婴儿病例手术死亡率高达 50%)。由于生后 3 个月内瓣膜胶原组织发育不成熟，出生后 6 个月内尽可能不做手术，合并严重肺动脉高压，可在 18 个月以前手术。Stark 等临床经验提示二尖瓣狭窄平均手术年龄为 5.1 岁。由于儿童病例置换机械瓣膜术后易并发血栓栓塞,而生物瓣膜钙化的发生率很高,因此儿童病人应尽可能避免施行二尖瓣替换术。总之选择施行手术的年龄需考虑体格生长发育,体力活动能力和是否并发肺高压等情况。

2. 二尖瓣狭窄的手术方法

Starky 于 1959 年,Creech 于 1962 年开展先天性二尖瓣畸形的外科手术治疗,由于先天性二尖瓣畸形病变比较复杂,形态多样且本病很少见,手术治疗积累的经验很少,手术方法尚有争议，原则上应根据二尖瓣病变的病理类型选择相应的手术方式，尽可能行二尖瓣成形，恢复其功能，而不是瓣膜置换。

手术操作：胸骨正中切口,常规建立体外循环,降温至 25℃左右,用冷停搏液心脏局部降温保护心肌,阻断主动脉,在房间沟部位切开左心房,观察二尖瓣情况。注意瓣叶活动度、对合情况以及瓣环、腱索和乳头肌的形态,于左心室内注入生理盐水判定二尖瓣的功能情况,明确后病变后进行矫治，具体方法有以下几种。

瓣膜成形术：二尖瓣成形方式有多种选择，因二尖瓣病理改变不同而异。

(1).乳头肌正常的二尖瓣狭窄

①二尖瓣交界切开：对交界融合的病例可行交界切开（见图 26－1）。

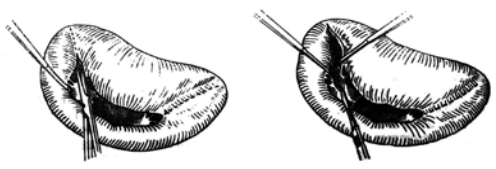


图 26－1 二尖瓣交界切开示意

②乳头肌开窗：当有乳头肌与交界融合时可行乳头肌开窗。

③纤维环切除即可：有瓣上纤维环时可行纤维环切除，术中还要仔细探查环下的二尖瓣结构（见图 26－2）。

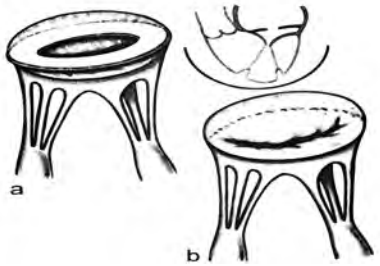


图 26－2 纤维环切除示意

④多余腱索组织切除：当瓣膜组织过多时可于腱索组织间开窗，即切除阻塞腱索间空隙的多余组织。当存在双孔二尖瓣时应注意瓣下结构的阻塞，通常双孔并不引起狭窄，如切除连接处有可能加重反流。

(2).乳头肌异常的二尖瓣狭窄：

对于降落伞型及吊床样二尖瓣，可选择乳头肌劈开和腱索间开窗手术方式。 手术难度较大，常常需要选择瓣膜置换。

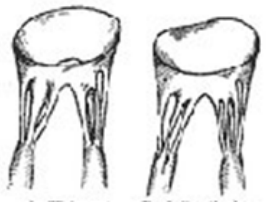


图 26－3 腱索间开窗示意

二尖瓣置换术：主要用于二尖瓣成形不满意和二尖瓣修复难度大，如吊床样二尖瓣狭窄等。手术方法参见成人二尖瓣置换术相应的书籍。

3．二尖瓣关闭不全的手术方法

（1）瓣叶运动正常：可采用瓣环成形术、瓣叶裂修复及瓣叶修复术。

瓣环成形术

一般适用于瓣环明显扩大的单纯性关闭不全者。瓣膜本身病变较轻，瓣膜下病变轻微，瓣膜活动度较好。瓣环成形的方法主要有：二尖瓣瓣环缝缩术、二尖瓣交界折叠术以及人工瓣环环缩术。

①瓣环缝缩术：主要采用 Reed 瓣环缝缩法及 De Vega 环缩法。用 4—0prolene 缝线带小垫片在前、后交界处缝缩瓣环（图 26－4）。

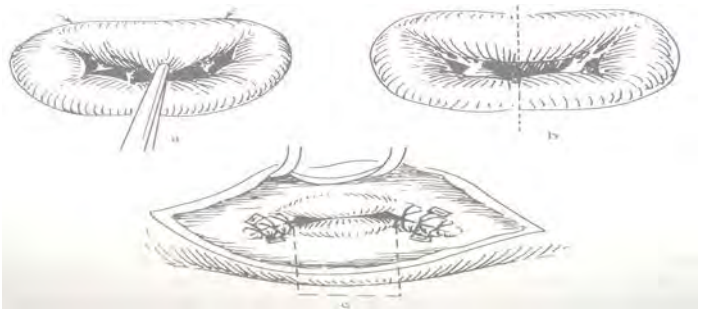


图 26－4 Reed 法瓣环环缩术

②交界折叠环缩术：在后交界处用带垫片褥式缝合或 8 字缝合折叠瓣环(图 **26－5**)。

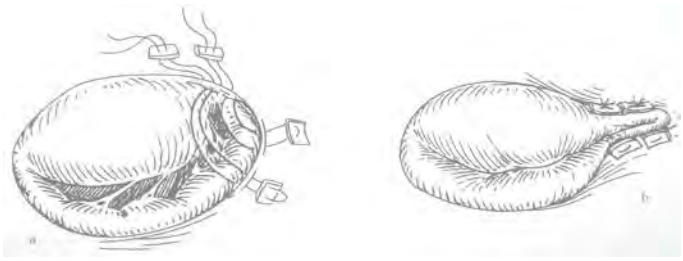


图 26－5 交界折叠环缩术

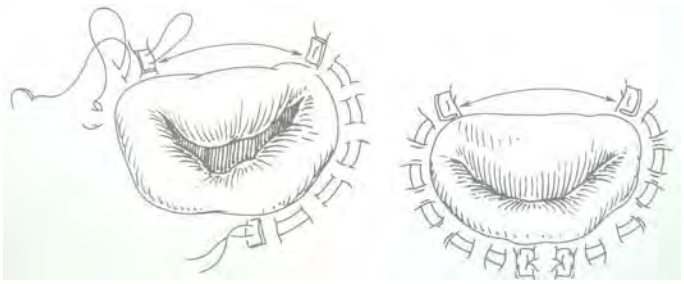


图 26－6 后瓣环荷包缩环术

③人工瓣环环缩术：人工瓣环多是在用其他成形方法完成瓣膜修复后再应用，目的是回复瓣环的正常形态，增加瓣叶对合和防止瓣环进一步扩大。但在儿童一般不用。

瓣叶裂及瓣叶修复

前叶裂多见，单纯裂可通过间断缝合方式修补。有时二尖瓣关闭不全的原因不一定是由瓣裂引起，而是由于异常腱索牵拉瓣裂游离缘所至, 切除异常腱索二尖瓣就能良好关闭。因此，应仔细观察判断引起关闭不全的原因

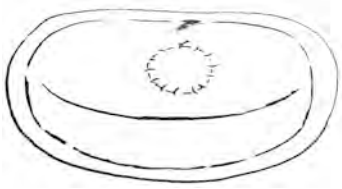


图 26－7　自体心包修补瓣膜缺损

（2）瓣叶运动过度（脱垂）：可用瓣叶部分切除术、腱索缩短术、腱索转移、人工腱索置换术以及缘对缘等多种技术修复。

瓣叶切除术

①前叶三角形切除术：二尖瓣前叶脱垂可行三角形切除脱垂瓣叶，然后间断缝合瓣叶间的缺损，瓣环大的加用人工瓣环固定。注意的切除瓣叶不要太多,成人不超过 1.5cm，小儿不能超过 1/6 边长。

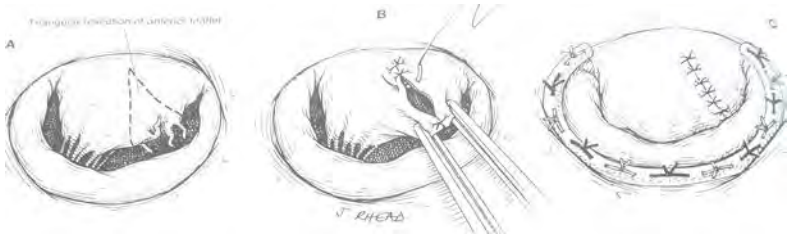


图 26－8 前叶三角形切除术

②后瓣叶矩形切除（quadrangular resection）：是针对后叶和交界区腱索过长或断裂的二尖瓣成形技术，又称四边形切除技术。先将腱索过长部位的瓣叶组织作楔形切除，然后将切除瓣叶对应的部分瓣环折叠缝合，再间断缝合瓣叶之间的缺损，最后加用人工瓣环。注意瓣叶切除范围不超过后瓣的三分之一。

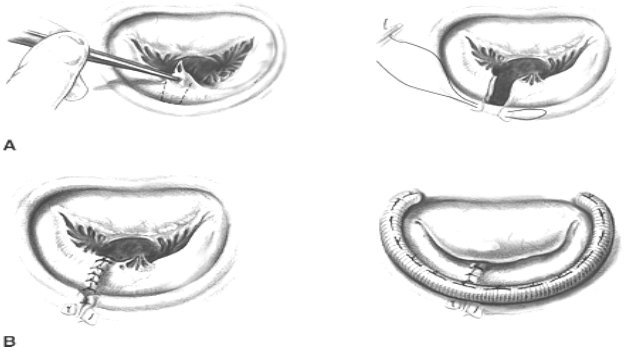


图 26－9 后叶矩形切除术

腱索缩短术

腱索延长是二尖瓣关闭不全的重要的原因。腱索缩短术是 Carpentier 早期设计的，用于处理前瓣叶脱垂。将病变、延长的腱索折叠包埋入乳头肌内或将一部分腱索固定于乳头肌的侧面，以缩短腱索。由于缩短的腱索远期容易发生断裂，目前更多学者主张用腱索转移来纠正瓣叶脱垂。

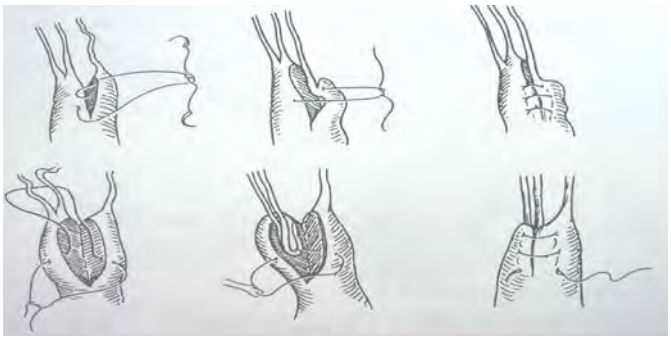


图 26－10 腱索缩短术

腱索转移术

约 20%的二尖瓣关闭不全是由于二尖瓣腱索断裂所致。1983 年 Carpentier 等首次提出用腱索转移术来治疗由于腱索断裂或腱索延长引起的二尖瓣前叶脱垂。将后瓣正常的一级腱索或前瓣叶的二级腱索转移到前瓣叶上无腱索支撑的部分。

该方法的优点是：不必精确测量转移腱索的长度，所转移的腱索只要无病变，长度一般都比较合适。

后瓣叶的腱索转移到前瓣叶上。将一片带检索的后瓣叶转移到前瓣叶上，后瓣叶上留下的缺损按矩形切除术修复。

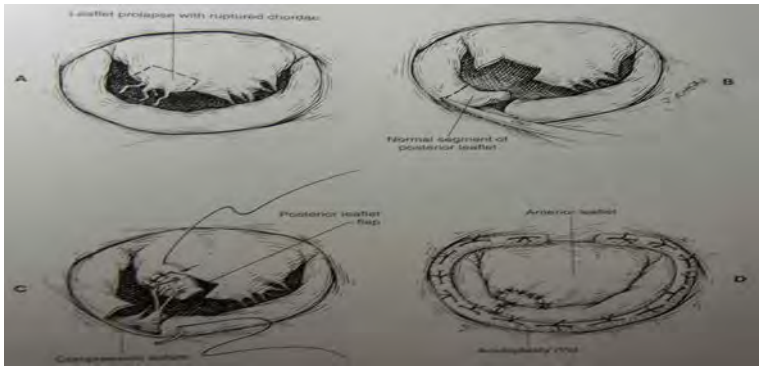


图 26－11 后叶腱索转移到前叶

前瓣叶的腱索转移是将前瓣叶的一个正常的二级腱索从瓣体转移到前瓣叶的游离缘，以纠正前瓣叶腱索断裂所致的瓣叶脱垂。

图 26－12 前叶二级腱索转移到前叶游离缘

人工腱索置换术

将聚四氟乙烯缝线(4-0 或 5-0)的一端固定到乳头肌的纤维部分上，另一端穿缝瓣叶并打结。如需用多根腱索,可将聚四氟乙烯缝线绕成多圈(圈的直径等于所需腱索的长度)固定到乳头肌上,这时的每圈线就等于一根腱索，将其游离端另用 4-0 丝线或 prolene 线固定在相应瓣叶上即可。作者用此方法觉得简便效果也好。

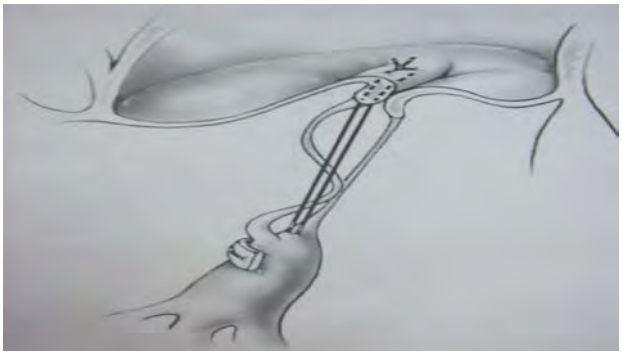


图 26－13 前叶二级腱索转移到前叶游离缘

缘对缘技术

1995 年，意大利的 Alfieri 首次报道了 Edge-to-Edge 二尖瓣成形技术。他将脱垂瓣叶与正常瓣叶边缘进行缘对缘缝合，以矫正二尖瓣关闭不全。该技术包括双孔成形术（double orifice repair）和交界旁成形技术（paracommissural repair）。

这种技术容易掌握、可反复使用、节省时间。可单独用于各种病变，或作为其他方法的补充。对于较复杂的前叶或交界病变，用这种方法变得非常简单。其 6 年生存率为 92%，6 年免除再手术率为 95%。

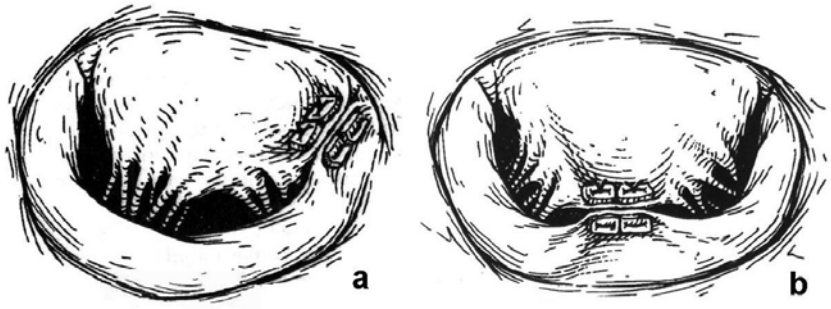


图 26－14 缘对缘技术 a 为交界旁成形技术；b 为双孔成形术,

（3）瓣叶运动受限：通常是由于交界融合，腱索过短或二尖瓣下移所致。矫正方式包括交界切开，乳头肌劈开或开窗延长腱索。由于乳头肌异常所致的瓣叶运动受限病理变化较复杂，通常需要进行瓣膜置换。

儿童瓣膜置换仍有许多问题有待解决。机械瓣需抗凝治疗,儿童的依从性需注意。带支架的同种主动脉瓣在二尖瓣位置还没有产生满意的结果,生物瓣在儿童其 4 年钙化发生率高达 50%。儿童的二尖瓣环太小,在正常瓣环位置植入人工瓣,其长大后需再次手术植入大的瓣膜。如在瓣环上方(心房位)位置置入较大的瓣膜，5 年内的死亡率明显增高。由于约 10%～15%先天性二尖瓣畸形需要瓣膜置换，作者认为以先换一个小的机械瓣为佳。手术中不用带垫的褥式缝合，以防瓣环缩小以及不利远期生长，单纯间断缝合较为合适。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

除了像一般心脏术后注意心功能、心律失常、出血和呼吸道情况外，在以二尖瓣狭窄为主的患者左心室没有得到过负荷锻炼，多少存在一定的发育不全，术后补液需控制速度与总量。对于二尖瓣关闭不全的病人，要注意是否仍有一定程度的关闭不全，亦须注意补液量与速度，加强利尿强心治疗，否则可诱发左心衰。

（二）并发症的观察和处理

1．左室流出道狭窄 二尖瓣在收缩期不正常地向前运动（SAM 征），可引起左室流出道狭窄，发生率约 4-10%。发生的原因有争论，多数认为是后叶组织过多导致二尖瓣关闭线向前移位，使前瓣叶在收缩期突向左室流出道引起。使用硬环及软环均可发生 SAM 征。轻度的梗阻无需处理，严重梗阻应再次手术。在后叶矩形切除后多用滑行（Sliding）技术，有可能避免这种情况出现。

2．溶血 多为二尖瓣关闭时血流冲击修复时所用的垫片、人工环，或血流通过小的瓣周漏或小的瓣叶间隙所引起。术后残留二尖瓣关闭不全是常见原因。如患者出现顽固性血红蛋白尿，多提示溶血较为严重，应考虑行再次手术。

3．心律失常 室上性心律失常多为一过性，应观察其变化，多数能自行恢复。若引起血流动力学变化，则应对症处理，如应用洋地黄类药物等。水电解质及酸碱平衡紊乱可导致心律失常发生，应注意纠正。有传导阻滞的患者，可应用异丙肾上腺素或放置临时起搏器，绝大多数患者待心肌水肿消退后，心脏传导可恢复正常，个别无法恢复者应安置永久性心脏起搏器。

4．降低肺动脉压防止肺高压危象 对术前已有中重度肺动脉高压患者，术后适当延长辅助呼吸时间，充分供氧，适当过度通气；应用芬太尼、咪唑安定，必要时加用肌松给予绝对镇静镇痛，减少应激反应。继续应用适量的前列腺素 E_1 或硝普钠，必要时可与正性肌力药物一起使用。

5.防止血栓形成 早期因人工修复物的存在，可引起血栓，术后应用阿斯匹林等抑制血小板药物，有人工环的应行抗凝 3~6 个月防止血栓形成。

【疗效判断】

修复完善的手术效果较好，肺动脉压术后可能下降到正常。术中留有轻度关闭不全者亦能较好耐受。如有明显关闭不全者术后易出现充血性心力衰竭者，死亡率较高。二尖瓣狭窄的修复难度较大，多数仍存在一定的狭窄或关闭不全以及一定程度的肺动脉高压，围手术期的死亡率较高。先天性二尖瓣畸形修复术后 7 年左右再次手术的可能性约%11。有报道二

尖瓣修复术后 24 年的存活率为 88%，而二尖瓣换瓣的存活率为 51%

【出院后随访】

（一）出院带药

术后应用阿斯匹林等抑制血小板药物，应用人工环的须抗凝 3~6 个月防止血栓形成；换瓣病人应长期严格抗凝治疗。带备少量口服洋地黄类及 ACEI 和 B 阻断剂药物。

（二）检查项目与周期

定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查，出院后如有残余二尖瓣关闭不全需要 3 个月复查 1 次，严重者需再次手术。换瓣病人应定期查凝血指标和国际标准化比值，调整抗凝药物剂量。

（三）应当注意问题

因先天性二尖瓣畸形术后再次手术的可能性较大，应向患者家属明确说明。术后留有残余病变的患者应避免强度过大的运动。

（王治平 王伟）

第二十七章 先天性主动脉瓣狭窄

【概述】

先天性主动脉瓣狭窄(congenital aortic stenosis)较常见，约占先天性心脏病发病率的第 6 位，是胚胎期主动脉瓣互相融合导致的畸形，可为单叶、双叶、或三叶瓣，以双叶瓣最多见，约占 70%。男性发病率约是女性的 3~5 倍。多数患儿症状较轻，个别严重狭窄伴体循环依赖动脉导管的新生儿，当导管闭合后可出现体循环灌注不良的严重症状。

【病理改变】

表现为半月瓣的形态和数量异常。如左、右或前、后两个瓣叶，瓣叶的两个交界互相融合。有的病例左侧瓣叶较大，并呈现增厚的条状浅脊，为左冠瓣与无冠瓣交界融合的痕迹。人群中约 2%主动脉瓣呈双瓣叶畸形，如果两个瓣叶的交界不互相融合，并不产生主动脉瓣口狭窄。但 30 岁以后由于血液湍流造成的瓣膜创伤，瓣叶增厚，纤维化甚或钙化，瓣口逐渐狭窄或关闭不全。约 30%的病例主动脉瓣由三个增厚的瓣叶组成，三个瓣叶交界的边缘部分互相融合，使得瓣口呈拱顶状凸向升主动脉，造成狭窄。少数病人主动脉瓣呈单叶型，缺少瓣交界，主动脉瓣形似倒置的漏斗，瓣口狭长，位于瓣膜的中央部份或偏向一侧。有时可见到一条瓣叶交界融合的浅脊痕迹，主动脉瓣单瓣狭窄可引起严重的瓣口狭窄症状。

儿童主动脉瓣狭窄很少合并心内畸形，但常伴有主动脉缩窄或动脉导管未闭。。重度主动脉口狭窄的婴幼儿，主动脉环的发育可能很差，会造成左心发育不全和主动脉瓣发育障碍及闭锁。儿童主动脉瓣膜狭窄很少继发瓣膜钙化，但成人先天性主动脉瓣狭窄由于血流冲击，最终都可引起瓣叶增厚及钙化。

【病理生理】

主动脉瓣狭窄的病理生理改变取决于瓣膜狭窄的程度、左心室功能和发育不良的程度以及心房与动脉导管的分流。由于主动脉瓣狭窄，左心室射血时阻力增高，为了维持正常输出量和血压，左心室收缩力代偿性增加，严重者左心室收缩压高达 200～250㎜Hg(28.0～33.3kPa)。左心室收缩时间延长，室壁增厚, 射血期心室壁张力上升，心肌做功增加，心肌代谢和耗氧量增加。狭窄后的主动脉压力偏低、脉压略缩小，冠状动脉和心肌的灌注减少，同时左心室壁因代偿性肥厚耗氧量增加，使冠状动脉供血不足。出现心律失常、心肌缺血和梗塞。心内膜下心肌缺血更为明显，可导致心内膜弹性纤维组织增生。冠状动脉供血不足的原因还与收缩期血流高速通过主动脉瓣口，因Ventyri 效应产生抽吸作用减少了冠状动脉的

血液灌注量有关。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

症状轻重决定于狭窄程度。如狭窄超过主动脉口正常面积的 25%以上，即主动脉口在小儿减小至 0.6cm2 时可出现症状，如低体重、喂养困难、发育障碍、易疲劳、呼吸困难、昏厥、心前区疼痛、心力衰竭甚至猝死等。一般则无症状，无青紫及呼吸困难等。

（二）体格检查要点

严重狭窄病人生后早期可有周围动脉搏动弱、皮肤苍白、肢体欠暖现象。心脏大小正常或扩大。杂音的出现与左心室功能和通过主动脉瓣的血流量有关，典型的可在胸骨左缘第 3、4 肋间扪到收缩期震颤，并可听到Ⅲ～Ⅳ级粗糙的喷射性杂音。有时在主动脉瓣区尚可听到收缩早期喷射音，主动脉瓣区第 2 心音正常或减弱。伴有动脉导管且有右向左分流时可以出现紫绀。

（三）辅助检查

1.X 线检查 心脏外形正常或扩大，以左心室增大为主，透视下收缩强烈。升主动脉影亦因狭窄后扩张而增宽。钡餐时在右前斜位可见左心房增大。

2.心电图检查 正常或显示左室肥大伴心肌劳损。Ⅰ、Ⅱ导联及心前区导联 V5、V6，可见 T 波倒置。

3.超声心动图检查 主动脉根部曲线间的主动瓣波形不能见到正常的开放与关闭，呈一条较粗的曲线，随根部曲线作同步移动。有时可见到开放，但分离的幅度较小。左室壁及室间隔增厚明显。应用多普勒技术估测跨瓣压差增大，需注意的是在心室功能低下时，这种估测会低估主动脉瓣狭窄程度。

（四）进一步检查项目

1.心导管检查 右心导管检查帮助不大，仅显示肺微血管、肺动脉及右心室压力均增高。左心导管检查发现升主动脉或周围动脉收缩压降低而左心室收缩压增高，二者间压力差明显，说明主动脉口有狭窄。

2.CT 和 MRI CT 和 MRI 检查对主动脉瓣狭窄诊断有一定的帮助。MRI 自旋回波 T1W 图像

可显示主动脉瓣增厚，左心室向心性肥厚，升主动脉狭窄后扩张等改变。梯度回波电影序列上可见低信号的异常血流束向升主动脉喷射，通过流速测量还可估计主动脉瓣狭窄所导致的压力阶差的大小，梯度回波电影序列还可非常准确地测量出左心室舒张末容量和左心室射血分数，如有主动脉瓣关闭不全，于左心室内可见低信号的异常血流。造影增强磁共振血管成像序列和多层螺旋 CT 则对升主动脉狭窄后扩张显示较好，对主动脉瓣狭窄与其他引起升主动脉扩张的疾病的鉴别有一定的帮助。

3.心血管造影 主动脉瓣狭窄心血管造影检查通常从左心室造影开始。重症主动脉瓣狭窄，因导管逆行通过狭窄的主动脉瓣相当困难，可先做升主动脉造影，观察射流方向及有无主动脉瓣反流后，再设法将导管头端送入左心室做左心室造影。先天性主动脉瓣狭窄患儿心血管造影有时可对二瓣畸形做出诊断。心室收缩时瓣膜不能完全开放，瓣叶向上形成拱形形态，被称为幕顶征或“鱼口征”。左心室造影时可见一束造影剂从狭窄的瓣口喷射而出，这种征象称为“射流征”，造影剂束的宽度反映瓣口狭窄的严重程度，射流宽度常被用来判断主动脉瓣狭窄球囊扩张术的效果。升主动脉造影时，不含造影剂的左心室血从狭窄的瓣口喷出，该束左室血冲淡了升主动脉内的造影剂而形成一个透明囊，称为“负性射流征”，也同样有代表瓣口狭窄严重程度的意义。 除上述征象外，心血管造影时还可见到左心室肥厚、升主动脉狭窄后扩张等表现。对准备做球囊扩张治疗的主动脉瓣狭窄患儿，球囊扩张术前后都必须做升主动脉造影，以观察是否由于球囊扩张治疗而引起或加重了主动脉瓣的关闭不全。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1.病史 严重狭窄病人生后早期有呼吸困难、低体重、喂养困难、发育障碍、易疲劳等症状；体查有周围动脉搏动弱、皮肤苍白、肢体欠暖现象。在胸骨左缘第 3、4 肋间听到粗糙的喷射性杂音。主动脉瓣区第 2 心音减弱。

2.辅助检查 多数病人通过胸部平片、心电图和超声心动图可提供诊断依据。少数可通过心导管检查确诊。

（二）鉴别诊断要点

1. 风湿性主动脉瓣狭窄 风湿性主动脉瓣狭窄是后天性心脏病，临床有发热、关节痛，实验室检查有抗“0”增高、血沉增快等特征。风湿热的发病年龄以 5～15 岁多见，3 岁以下

罕见，出现瓣膜病变的时间更迟，往往在心脏炎症反复发作半年至 2 年以上，且主要侵犯二尖瓣。

2. 室间隔缺损 主要依赖超声心动图检查。

3. 动脉导管未闭 部分合并有动脉导管未闭，主要依赖超声心动图检查。

【治疗对策】

（一）治疗原则

确诊后须限制体力活动以减轻左心负担。若有昏厥、心前区痛或心力衰竭等严重症状，应及时作进一步检查。

严重主动脉瓣狭窄的新生儿，如动脉导管关闭，可能出现循环衰竭，需要紧急手术。其他如果主动脉瓣狭窄的症状明显，或跨瓣压差大于 50mmHg.均为手术适应症。

（二）内科治疗

避免过度的体力劳动及剧烈运动，预防感染性心内膜炎，定期随访和复查超声心动图。洋地黄类药物可用于心力衰竭患者，使用利尿剂时应注意防止容量不足；砂酸酯类可缓解心绞痛症状。

（三）术前准备

术前充分准备对提高手术效果有很大帮助。如纠正水电解质紊乱，控制心律失常，应用血管活性药物维持循环稳定等。使患者全身情况尽可能达到较好时再进行手术。

（四）手术治疗方案

关键是解除主动脉瓣狭窄，降低跨瓣压力阶差。常采用的手术方法有：

1.经皮穿刺主动脉瓣球囊分离术 能即刻减小跨瓣压差，增加心排血量和改善症状。适应症为：儿童和青年的先天性主动脉瓣狭窄；不能耐受手术者；重度狭窄危及生命；明显狭窄伴严重左心功能不全的手术前过渡。

2. 直视下主动脉瓣交界分离术 可有效改善血流动力学，手术死亡率低于 2%，但 10～20 年后可继发瓣膜钙化和再狭窄，需再次手术。适用于儿童和青少年先天性主动脉瓣狭窄且无钙化的患者，已出现症状；或虽无症状但左心室流出道狭窄明显；心排血量正常但最大收缩压力阶差超过 6.7kPa(50mmHg)；或瓣口面积小于 1.0cm2。

3.人工瓣膜替换术 指征为：重度主动脉瓣狭窄；主动脉瓣钙化；主动脉瓣狭窄合并关闭不全。在出现临床症状前施行手术远期疗效较好，手术死亡率较低。即使出现临床症状如心绞痛，晕厥或左心室功能失代偿，亦应尽早施行人工瓣膜替换术。虽然手术危险相对较高，但症状改善和远期效果均比非手术治疗好。明显主动脉瓣狭窄合并冠状动脉病变时，宜同时施行主动脉瓣人工瓣膜替换术和冠状动脉旁路移植术。

4.自体肺动脉移植（Ross 手术） 用病人自体的肺动脉瓣置换主动脉瓣，用冷冻保存的同种肺动脉带瓣管道代替肺动脉。

手术在全麻低温体外循环下进行。需充分游离主动脉及主肺动脉，在左右肺动脉分叉前横行切开主肺动脉，探查肺动脉瓣有无异常、有无动脉导管未闭，无异常时横行切断肺动脉主干，注意不要损伤分支的开口。用血管钳经肺动脉伸到肺动脉瓣下引导，在右心室流出道做横切口（肺动脉瓣环下几毫米），将肺动脉瓣及瓣下部分圆锥肌肉组织切下。游离后壁组织时，注意勿损伤左冠状动脉及间隔支。阻断升主动脉后，在主动脉瓣上横行切断升主动脉，切下主动脉瓣瓣叶，“钮扣状”切取左、右冠状动脉。将自体肺动脉连续缝合于主动脉瓣环上。在主肺动脉相应的壁上打孔，把左、右冠状动脉吻合在主肺动脉上，再将主肺动脉远端与原主动脉远端吻合。用 20~22 同种肺动脉建立右心到原肺动脉的连结。

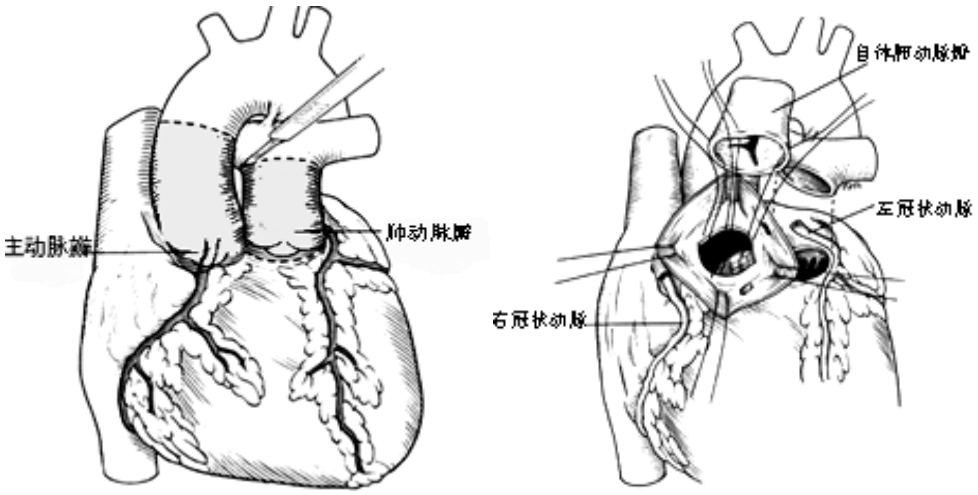


图 27－1 Ross 手术示意图

Ross 手术较复杂，自体肺动脉瓣用作主动脉瓣的持久性尚有待考验。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

除了像一般心脏术后注意心功能、心律失常、出血和呼吸道情况外，主动脉瓣狭窄的患者易出现心律失常和低心排，注意补足血容量，纠正水电解质紊乱。心脏明显肥厚的患者，术后应长期应用 ACEI 类药物和 B 受体阻滞药。

（二）并发症的观察和处理

1. 残余主动脉瓣狭窄 行瓣膜分离术者可因分离不够而残余主动脉瓣狭窄，人工瓣膜替换术因瓣环小而置换了稍小的人工瓣等，均可残余左室流出道狭窄。轻度的梗阻无需特殊处理，严重梗阻应再次手术。

2. 心律失常 室上性心律失常多为一过性，应观察其变化，多数能自行恢复。若引起血流动力学变化，则应对症处理，如应用洋地黄类药物等。水电解质及酸碱平衡紊乱可导致心律失常发生，应注意纠正。有传导阻滞的患者，可应用异丙肾上腺素或放置临时起搏器，绝大多数患者待心肌水肿消退后，心脏传导可恢复正常，个别无法恢复者应安置永久性心脏起搏器。

3.血栓形成 在主动脉瓣较少发生，但仍应行严格的抗凝治疗。

【疗效判断】

婴幼儿阶段的瓣膜切开术只是姑息性手术，大多数病人今后仍需手术处理主动脉瓣。残余主动脉瓣狭窄，主动脉瓣狭窄伴返流或单纯主动脉瓣返流是再次手术的主要原因。由于缺少三组半月瓣，或伴有严重返流，主动脉瓣的整形手术死亡率较高。

Ross 手术后与瓣膜相关的并发症较生物瓣和机械瓣低，生活质量提高，再手术率为 13%左右，而其他主动脉瓣置换方法的再手术率为 45%。

【出院后随访】

（一）出院带药

机械瓣术后应行抗凝治疗。带备少量口服洋地黄类及 ACEI 和 B 阻断剂药物。

（二）检查项目与周期

定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查。换瓣病人应定期查凝血指标和国际标准化比值，调整抗凝药物剂量。

（三）应当注意问题

因先天性主动脉瓣狭窄术后再手术的概率较高，应向患者家属明确说明。术后留有残余病变的患者应避免强度过大的运动。

王治平

第二十八章 先天性主动脉瓣上狭窄

【概述】

主动脉瓣上狭窄指主动脉瓣叶以上部位的升主动脉狭窄，可以是包括主动脉根部的复杂畸形，在先天性主动脉出口狭窄中最为少见，约占 5～8%。男女性发病率相近。瓣上狭窄病例可伴有智力发育迟钝。 本病病因不明确，但有家族倾向，部分婴幼儿有特发性高血钙症，因此可能与维生素代谢缺陷有关。

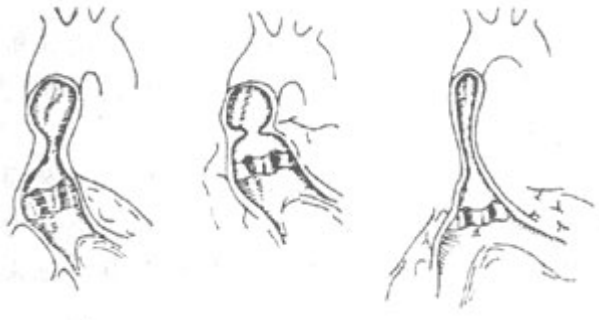
【病理改变】

主动脉瓣上狭窄可分为弥漫型和局限型，局限型较为多见，占 2／3 以上。常见的病变是在冠状动脉开口上方的隔膜样狭窄。隔膜中央部位有一小孔，有时隔膜与左冠瓣连接，并对左冠动脉血流造成梗阻。此种狭窄升主动脉外观正常，也不伴有狭窄后扩大。局限型还可表现为升主动脉外径狭小，呈砂漏型狭窄，该处主动脉壁纤维化增厚，内膜也增生。弥漫型主动脉瓣上狭窄较少见，狭窄范围可累及整个升主动脉甚至主动脉弓部。

主动脉瓣上狭窄病例常合并冠状动脉异常，可表现为迂曲扩大或狭窄。冠状动脉内膜增生、中层增厚及发育不良。

主动脉瓣上狭窄病例中约 1／3 以上发生主动脉瓣异常， 表现为瓣叶增厚及关闭不全，两瓣畸形较常见。

弥漫型者可伴有肺动脉多处狭窄，如肺动脉瓣狭窄、肺总动脉发育不全、或周围肺动脉狭窄。



(1)　　(2)　　(3)

图 28-1　几种主动脉瓣上狭窄的示意：⑴升主动脉根部环状狭窄；⑵主动脉瓣上膈膜型狭窄；⑶弥漫型主动脉瓣上狭窄

【病理生理】

主动脉瓣上狭窄的病理生理改变类似于瓣下狭窄。左心室射血时阻力增高，心室收缩压增高，收缩时间延长，室壁向心性增厚,耗氧量增加。与瓣下狭窄不同的是冠状动脉开口暴露在高压区，引起冠状动脉扭曲和扩张，随后出现硬化和狭窄，使冠状动脉供血不足，易出现猝死。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

临床症状的程度与流出道压力阶差大小有关。婴幼儿期少有症状，童年期因流出道压力阶差增大而呈现症状。可有晕厥和心绞痛出现。由于左心室肥厚和冠状动脉病变，患者易发生猝死。

（二）体格检查要点

体征与其它种类的主动脉出口狭窄相似，但听不到收缩期喀喇音。心脏杂音及震颤的部位较瓣膜部狭窄为高，主动脉舒张期杂音很少见。一部分病人有 Williams-Beuren 综合症的特征：生长发育差，体态矮小，智力低，多言，并具有特殊面容：下颌发育差、鼻梁宽平，唇厚，额宽前突，眼距大，牙齿咬合不良。约 5%病人血钙增高。又称为小精灵脸综合症、婴儿高血钙综合症，特发性高血钙症。

（三）辅助检查

X线检查与心电图检查：显示的征象与其它种类的主动脉出口狭窄相似。

超声心动图：可明确显示瓣上狭窄的部位和长度。

（四）进一步检查项目

升主动脉及左心室造影：可显示瓣上狭窄的部位、长度和轻重程度，同时尚可看到冠动脉的情况。

图 28-2 升主动脉造影：显示瓣上狭窄的部位

右心造影：可显示肺总动脉及其分支是否也有病变。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1.病史 随小儿生长逐渐出现呼吸困难、低体重、晕厥和心绞痛等症状；体查有周围动脉搏动弱、皮肤苍白、肢体欠暖现象。在胸骨左缘第 2、3 肋间听到粗糙的收缩期杂音。

2.辅助检查 多数病人通过胸部平片、心电图和超声心动图可提供诊断依据。少数可通过心导管检查确诊。

（二）鉴别诊断要点

1. 主动脉瓣狭窄

升主动脉有扩张、主动脉瓣有钙化。左心室造影，可见主动脉瓣狭窄的典型“圆顶”征。超声心动图可区别主动脉瓣狭窄和瓣上狭窄。

2. 主动脉瓣下狭窄

主要依超声心动图鉴别，可见心肌普遍肥厚，以室间隔为主，心腔缩小，可与本病鉴别。

【治疗对策】

（一）治疗原则

如有临床症状，压力阶差大于 50mmHg,继发主动脉瓣返流或瓣下狭窄，或冠状动脉病变均应行手术治疗。手术年龄越早越好，以防止冠状动脉硬化的发生。

（二）内科治疗

与主动脉瓣狭窄一样，避免过度的体力劳动及剧烈运动，预防感染性心内膜炎，定期随访和复查超声心动图。洋地黄类药物可用于心力衰竭患者，使用利尿剂时应注意防止容量不足；砂酸酯类可缓解心绞痛症状。

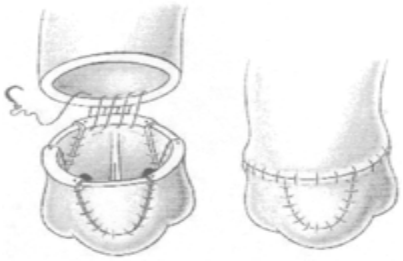
（三）术前准备

术前充分准备对提高手术效果有很大帮助。如纠正水电解质紊乱，控制心律失常，应用血管活性药物维持循环稳定等。使患者全身情况尽可能达到较好时再进行手术。

（四）手术治疗方案

1. 局限型瓣上狭窄：在体外循环下阻断升主动脉，跨狭窄部位作纵切口，检查病变情况，如为隔膜状狭窄可切除隔膜，必要时剥离切除增厚的主动脉壁内膜和纤维组织，同时注意解除冠动脉梗阻，用菱形补片扩大主动脉到正常大小。或“人”字形切开升主动脉，切除增厚的内膜和纤维组织后，用织片缝补扩大升主动脉。

(1)　　(2)



(3)

图 28-3 主动脉根部环状狭窄的手术方法：⑴.平窦管连接部切断主动脉，并将窦部呈三叶状切开；⑵.用三个单独的 U 型补片扩大窦部；⑶.将远端主动脉修剪到正常大小后与窦部吻合。

2. 广泛型瓣上狭窄：经股动脉插管建立体外循环，游离主动脉弓及分支。在深低温停循环或深低温低流量体外循环辅助下。在左锁骨下动脉开口的近端阻断主动脉并钳夹左颈总动脉和无名动脉。在升主动脉作长的纵切口，剥离并切除无冠动脉瓣窦上方增厚的纤维组织，切除升主动脉及主动脉弓分支开口处增厚的内膜和主动脉壁纤维组织，然后用涤纶织片缝补扩大升主动脉切口。

人工管道连接升主动脉和降主动脉，可用于狭窄段过长，超过主动脉弓的情况下。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

同主动脉瓣上狭窄。

（二）并发症的观察和处理

1.残余主动脉瓣上狭窄 因扩大不够而残余主动脉瓣上狭窄，轻度的梗阻无需特殊处理，严重梗阻应再次手术。

2. 心律失常 水电解质及酸碱平衡紊乱可导致心律失常发生，应注意纠正。有传导阻滞的患者，可应用异丙肾上腺素或放置临时起搏器，绝大多数患者待心肌水肿消退后，心脏传导可恢复正常，个别无法恢复者应安置永久性心脏起搏器。

【疗效判断】

局限型主动脉瓣上狭窄手术效果取决于梗阻解除的情况以及对主动脉根部几何形态的恢复。如解除梗阻较彻底，术后收缩压力阶差消失，则效果良好，死亡率低，远期疗效也好。广泛型瓣上狭窄病例梗阻病变如未全部切除则术后死亡率稍高。

【出院后随访】

（一）出院带药

带备少量口服洋地黄类及 ACEI 和 B 阻断剂药物。

（二）检查项目与周期

定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查。

王治平

第二十九章 先天性主动脉瓣下狭窄

【概述】

先天性主动脉瓣下狭窄是指主动脉瓣下左心室流出道的血流梗阻，是一种少见的先天畸形,约占先天性心脏病的 0.5%。1965 年 Edwards 对其病理机制有详尽的阐述。

【病理改变】

在主动脉瓣下狭窄病人中，主动脉瓣大多正常，呈三瓣叶型。有的病例瓣叶稍增厚，或并有轻度关闭不全。少数病人可兼有双瓣型主动脉瓣狭窄。左心室心肌呈现高度向心性肥厚。心内膜下心肌血供不足可引起心肌纤维化。有时心室间隔心肌肥厚程度较左心室后壁更为显著,易与阻塞性肥厚性心肌病相混淆。主动脉瓣下狭窄约有 25~50%病例伴有其它先天性心脏血管畸形，常见者有室间隔缺损、主动脉缩窄、动脉导管未闭、房室间隔缺损、主动脉弓中断、Shone 综合征，永存左上腔等。

主动脉瓣下狭窄在先天性主动脉口狭窄中约占 1/4，局限性狭窄较弥散性狭窄为多，约占 70%，弥散性狭窄占 12%，弥散性狭窄易与肥厚性心肌病相混淆。

除外二尖瓣所致的狭窄，主动脉瓣环下狭窄可有 3 种情况：

(1) 纤维隔膜狭窄：主动脉瓣环下方约 1cm 处有薄膜环状纤维组织，部分或全部环绕左心室流出道，血流需通过隔膜中央或偏向一侧的小孔而射入主动脉，引起血流受阻。纤维隔膜与主动脉瓣叶之间或与二尖瓣前瓣叶之间可有纤维粘连。

(2) 纤维肌性狭窄：狭窄基部为肌肉组织，上方为厚的膜状组织，位于室间隔顶部。

（3）弥漫纤维肌性管道状狭窄 纤维组织呈管道状，从主动脉瓣环下方 1cm 起向下延伸入左心室流出道深部。狭窄段内径约约 1cm，长度自 1cm 到 3cm。管道长者往往主动脉瓣环狭小，血流梗阻程度重。

前 2 种情况约占 70-80%。

【病理生理】

与主动脉瓣狭窄一样，主动脉瓣下狭窄使左心室射血时阻力增高，后负荷增加，为了维持正常输出量和血压，左心室收缩力代偿性增加，收缩时间延长，室壁增厚, 射血期心室壁张力上升，心肌做功增加，心肌代谢和耗氧量增加，其程度较主动脉瓣狭窄更为严重，心内膜下心肌缺血及左心功能不全更为明显。 主动脉瓣下狭窄产生的喷射性血流可造成主动脉瓣的损伤，引起主动脉瓣反流。

【诊断步骤】

（一）病史采集要点

主动脉瓣下狭窄在婴幼儿期不产生重度左心室排血梗阻，临床症状也不严重，因此极少需在婴幼儿期施行手术治疗。但进入童年期，梗阻性病变发展较为迅速，由于受狭窄后血流的冲击，主动脉瓣叶往往增厚，产生主动脉瓣关闭不全，且易并发心内膜炎。

（二）体格检查要点

心前区可闻及收缩期喷射性杂音，但极少听到收缩早期喀喇音。年龄大的因主动脉瓣返流可听到舒张期杂音。患者运动耐力下降，但心绞痛及晕厥稍少。

（三）辅助检查

1.X 线检查 与主动脉瓣狭窄相似,但升主动脉一般不呈现狭窄后扩大，主动脉瓣叶无钙化征象。

2.心电图检查 与主动脉瓣狭窄相似。

3.超声心动图检查 可鉴别左心室流出道狭窄的各种类别。在左心室长轴切面可显示主动脉瓣下方距主动脉瓣环约 1cm 处的纤维隔膜和其中央部位小孔或在左心室流出道显示较长的纤维管状狭窄。超声心动图还可显示主动脉瓣情况和左室流出道狭窄程度(压差),但当合并有主动脉瓣病变或瓣下狭窄紧邻主动脉瓣时,则漏诊也有可能。

（四）进一步检查项目

1．选择性左心室造影可显示左心室流出道局限性很短的环状隔膜型狭窄，或较长的隧道型狭窄。

2．电子束计算机断层摄影术（EBCT） 可清晰显示主动脉瓣的运动,准确反映左室流出道的改变具有较高的诊断价值。

3．螺旋 CT 可显示左室流出道的改变，有一定诊断价值。

【诊断对策】

（一）诊断要点

1.病史 婴幼儿期不产生严重左心室梗阻，临床症状也不严重，童年期，梗阻性病变发展较为迅速，可产生主动脉瓣关闭不全。

2.体查 心前区可闻及收缩期喷射性杂音，但极少听到收缩早期喀喇音。年龄大的因主动脉瓣返流可听到舒张期杂音。患者运动耐力下降，但心绞痛及晕厥稍少。

3.辅助检查 多数病人通过胸部平片、心电图和超声心动图可提供诊断依据。少数可通过 CT 或 EBCT 检查确诊。

（二）鉴别诊断要点

1．室间隔缺损：心前区杂音位置略低，心电图无心肌缺血改变，左心室增大以腔室扩

大为主，不出现向心性肥厚。超声心动图可鉴别。

2. 主动脉瓣狭窄 主要经超声心动图鉴别，个别需经 CT 鉴别。

3. 主动脉瓣上狭窄 可经超声心动图鉴别。

【治疗对策】

（一） 治疗原则

主动脉瓣下狭窄在婴幼儿期不产生重度左心室排血梗阻，极少需在婴幼儿期施行手术治疗。童年期，梗阻性病变发展较为迅速，确诊后须限制体力活动以减轻左心负担。症状明显，或跨狭窄压差大于 50mmHg，为手术适应症。如出现主动脉瓣返流，即使压差较小，也应考虑手术。由于该疾病是进行性加重，而且会损伤主动脉瓣，有人认为一旦确诊就应该手术治疗。

（二）内科治疗

避免过度的体力劳动及剧烈运动，预防感染性心内膜炎，定期随访和复查超声心动图。可服用β阻滞剂以减慢心率，减少心肌耗氧。应用长效钙阻滞剂如维拉帕米、硫氮卓酮长期治疗，可以使病情缓解。慎用降低心脏前、后负荷的药，以免加重心室内梗阻。洋地黄加强心肌收缩力，可加重左室流出道梗阻，应慎用。对合并心绞痛的患者，因硝酸甘油可使左心室流出道梗阻加重，亦应慎用。

（三）术前准备

术前充分准备对提高手术效果有很大帮助。如纠正水电解质紊乱，控制心律失常，应用血管活性药物维持循环稳定等。使患者全身情况尽可能达到较好时再进行手术。

（四）手术治疗方案

1956 年 Brock 报道经左心室施行闭式狭窄扩张术。1960 年 Spencer 开始在体外循环下直视切除狭窄病变。Rostan 和 Konez 于 1974 年、Konno 于 1975 年各自应用主动脉-心室成形术治疗纤维管道型主动脉瓣下狭窄。

常采用的手术方法有：

1. 主动脉瓣下纤维隔膜切除术 在升主动脉根部作斜切口，牵开主动脉瓣叶显露瓣下纤维隔膜。用小刀仔细将隔膜从心室间隔切下来。注意在右冠瓣与无冠瓣交界处下方应避免切破膜部心室间隔。在右冠瓣下方心室间隔肌部区要避免损伤传导组织。

伴主动脉瓣关闭不全的病例，在切除主动脉瓣下纤维隔膜后视瓣膜情况行主动脉瓣修复或替换术。

2.主动脉瓣下纤维隔膜切除并室间隔肌肉切除 对于纤维肌性狭窄病人，除完全切除纤

维隔膜外，还需在左右冠瓣交界下切除增厚的室间隔肌肉，深度要超过狭窄处，宽度约5-10㎜。

3. 室间隔成形术 适用于弥漫纤维肌性管道状狭窄的病人。经右心室流出道切口，切除主动脉瓣下肥厚的室间隔肌肉，再用补片修补室间隔的缺损。

4.主动脉-心室形成术（Konno 手术）当主动脉瓣下弥散性狭窄合并主动脉瓣环狭窄时需同时行主动脉瓣置换。体外循环下纵向切开升主动脉根部前壁，在右冠状动脉开口左侧约10㎜ 左右冠瓣交界处切开主动脉瓣环及右心室，进入肺动脉瓣下方的右心室流出道。从主动脉瓣环切口下缘在室上嵴部位纵向切开增厚的心室间隔，并全部切开主动脉瓣下管状狭窄，切除主动脉瓣。用棱形补片，其下半部分修补室间隔缺损，扩大左室流出道。置换主动脉瓣时，将人造瓣膜的后半部分缝环缝合固定于主动脉瓣环上，前半部分固定于补片的中部，补片的上半部分则与升主动脉切口边缘连续缝合。右心室流出道切口则用心包或补片连续缝合，并将心包片的上半部缝合在于已用于修补升主动脉切口的涤纶补片的表面。主动脉-室间隔成形术后主动脉瓣环直径可增大5～8㎜，同时左心室流出道也可增大50%。

治疗效果：先天性主动脉瓣下狭窄病例极少需在婴幼儿期施行手术，因此手术死亡率比瓣膜部狭窄低，一般约为5%。主动脉-心室成形术的手术死亡率较高，约近10%。且术后传导束损伤的并发率较高，有的病例组报道术后各类传导阻滞的发生率可高达 50%左右。术后左心室与主动脉收缩压差明显降低，心功能改善，恢复到Ⅰ级者约占80%，术后15年随诊约40%病例晚期死亡。晚期死亡原因有左心室流出道残留梗阻性病变，狭窄复发，房室传导阻滞和主动脉瓣或二尖瓣关闭不全等。

【术后观察及处理】

（一）一般处理

同主动脉瓣上狭窄。

（二）并发症的观察和处理

1.残余主动脉瓣下狭窄 因扩大不够而残余主动脉瓣下狭窄，轻度的梗阻无需特殊处理，严重梗阻应再次手术。

2. 心律失常 水电解质及酸碱平衡紊乱可导致心律失常发生，应注意纠正。有传导阻滞的患者，可应用异丙肾上腺素或放置临时起搏器，观察一段时间看能否恢复正常，不能恢复者应安置永久性心脏起搏器。

【出院后随访】

（一）出院带药

带备少量口服 ACEI 和 B 阻断剂药物。

（二）检查项目与周期

定期门诊复查：出院 3 个月至 6 个月复查。

王治平

第三十章 血管环

【概述】

血管环(Vascular Ring)是指主动脉弓及其分支发育异常或左肺动脉先天性异常起源于右肺动脉而压迫气管和 / 或食管的血管畸形。血管环占先天性心脏病 1%～2%，可形成完全性血管环和部分性血管环。本病包括双主动脉弓、迷走右锁骨下动脉、右位主动脉弓伴左位动脉导管（或韧带）及迷走左肺动脉等。

1737 年，Hommel 首次描述双主动脉弓畸形。1794 年，Bayford 报道了由于迷走右锁骨下动脉引起的吞咽困难。1897 年，Glaevecke 和 Doehle 首次报道左肺动脉起源于右肺动脉，环绕右主支气管和气管远端进入左肺门，引起严重呼吸困难的病例。1945 年，美国波士顿儿童医院的 Gross 首次成功地为一个双主动脉弓引起气道阻塞的 1 岁幼儿施行矫治手术。1948 年，Edwards 提出双主动脉弓成因的假说，1964 年，Stewart 对本病的病理学、胚胎学及 X 线表现予以详细阐述。

(一)双主动脉弓

在先天性血管环中最为常见。升主动脉分为左、右两个动脉弓，左前弓经气管前延伸至左侧，右后弓越过气管和食管后，两弓汇合成降主动脉。每 1 个弓可分别发出颈总动脉和锁骨下动脉。多数情况下双弓大小不同，大的右后弓和小的左前弓占双弓畸形的 75%，大的左前弓和小的右后弓占 20%，双弓口径相等者占 5%。双弓管腔可以均通畅，小弓亦可部分通畅或闭锁。双弓环抱气管和食管，对两者构成压迫。

(二)右位主动脉

右位主动脉可分三种类型

1．食管后左锁骨下动脉、动脉导管（或韧带） 占 65%，右位主动脉弓远段位于食管后方，左锁骨下动脉起源于降主动脉，经食管后方走向左侧。动脉导管（或韧带）自迷走左锁骨下动脉根部或降主动脉走向左肺动脉而形成血管环，是最常见的右位主动脉弓血管环类型。虽然有血管环，但是不常造成食管和气管受压，少有合并其它畸形。

2．镜像主动脉弓分支 占 35%，右位主动脉弓跨越右主支气管，在食管右侧转至后方，左侧动脉韧带从胸部降主动脉经食管后方连接左肺动脉而形成血管环。此型有时合并法乐四联症。

3．食管后左无名动脉 左无名动脉位于食管后方，构成血管环的一部分，但这种畸形罕见。

(三)迷走左肺动脉

左肺动脉异常起源于心包外的右肺动脉后壁，在右主支气管近侧端前面，经气管和食管之间的纵隔进入左侧肺门，常合并缺乏膜部的完整的气管软骨环。

(四)无名动脉压迫症

无名动脉起源的位置比正常靠后和向左，发出后向上和向右、后延伸致右侧胸廓出口而造成气管前方受压。

(五)迷走右锁骨下动脉

该动脉异常起源于降主动脉上部，行经食管后方向右上方斜行越过中线经胸膜顶走向右侧腋窝至右臂，常合并右侧动脉韧带形成血管环。这是主动脉弓最常见的血管异常，发生率0.5%。

(六)其它罕见类型

血管环可能是左位主动脉弓和右位降主动脉的结合，左位主动脉弓越过食管后方，与右位动脉导管未闭或动脉韧带结合，形成血管环。动脉导管从右肺动脉穿过食管和气管连接降主动脉，同时合并迷走右锁骨下动脉形成血管环。右位主动脉弓伴右动脉韧带，也可形成部分性血管环。右侧主动脉弓如伴左侧降主动脉和动脉韧带可形成血管环。颈部主动脉弓综合征可以导致血管环。如果心脏严重旋转不良，进入右侧胸腔，伴有右肺发育不全，正常的左位主动脉弓可压迫气管下段。Scherer 和 Westcott 报道 1 例右位心，两肺正常，主肺动脉位于气管前、偏右，动脉导管与正常位置的降主动脉连接，向后牵拉左肺动脉，压迫气管前壁。无名动脉或左颈总动脉压迫，这些动脉可能跨过气管前壁拉紧，是造成呼吸道梗阻的潜在原因，但不常见。

一般来说，血管环病人症状出现越早，预后越严重。出生后 6 个月内出现严重呼吸道梗阻者，常在 1 岁以内死亡，尤其是出生时就有症状者。6 个月龄以后第一次出现症状，病情严重程度较轻。右位主动脉弓伴食管后成分的症状比双主动脉弓症状要轻，后期的发作和咽下困难也较轻。

【诊断步骤】

(一)病史采集要点

1.大多数患儿在出生后数周到数月出现呼吸困难、吸气性喘鸣、犬吠样咳嗽，呼气性喘息，吞咽困难、反复呼吸道感染。

2. 伸展颈部常使喘鸣缓解。气管梗阻严重时，可发生窒息、严重紫绀和意识丧失。

3. 婴儿常有喂养困难，气管阻塞发作时进食流质也有明显困难，并使呼吸道梗阻加重。

婴儿拒绝吞咽或产生阻塞和返流，常有固体食物咽下困难。

4.本病需要高度怀疑才能作出正确诊断，因常误诊为哮喘、返流、上呼吸道感染等引起呼吸道症状。

5.双主动脉弓的患者症状出现早而且严重。

(二)体格检查要点

1.一般情况 早期以液体食物为主时发育、营养和体重可正常，一旦以食固体食物时， 多数患儿可发现发育迟缓，体重低于正常。

2.全身检查 应注意以下内容：吸气性喘鸣、哮鸣、呼吸急促、明显的吸气凹陷、呼吸道梗阻、犬吠样咳嗽、鼻翼扇动。

3.心脏体征 若不合并心内畸形，一般无明显的心脏体征，如合并有心内畸形或动脉导管未闭可出现相应的表现。

(三)辅助检查要点

1.胸部X线检查 如果X线平片主动脉弓显示不清楚则应怀疑是否为双主动脉弓畸形，侧位片可以显示主动脉弓水平处气管有狭窄，高伏特(K.V)照片尤其有帮助。如果照片怀疑有双主动脉弓或右位主动脉弓，则需要作进一步检查。迷走左肺动脉胸部x线平片在气管隆突平面的气管和食管间的中纵隔显示有异常血管形成的块影，右肺阻塞性肺气肿，左肺门位置偏低，气管和气管隆突偏向左侧，左、右主支气管间的角度增大。胸部X线平片正常多数提示没有血管环。

2.食管造影 食管造影是最有用的诊断手段。双主动脉弓时，可显示食管左侧或右侧压迹，右后弓压迹通常较高、较深。反位食管可产生突出的向左下走行的食管后压迹。起源于右位主动脉弓的迷走左锁骨下动脉产生较窄的食管压迹，向右上走行。右位主动脉弓和左侧动脉韧带产生明显的右侧压迹，而不是左侧压迹。迷走左肺动脉产生食管前压迹。大多数血管环通过胸部X线检查和食管造影可明确诊断，但要确定是那种类型的血管环则还需作进一步检查。

3.计算机体层摄影(CT) CT对血管环可作出比较精确的诊断。通过增强对照，CT可清楚显示双主动脉弓的两条血管。其中由两条位于背侧的锁骨下动脉和两条位于腹侧的颈总动脉均匀地围绕气管的“四动脉征”对分析主动脉弓是否有异常相当有帮助。当两条位于背侧的锁骨下动脉直接起源于主动脉弓而不是头臂动脉时需怀疑双主动脉弓和右主动脉弓合并迷走左锁骨下动脉。对于无名动脉压迹综合征的患者，表现为气管前方明显受压。迷走左肺动脉表现为肺动脉起源于右肺动脉，环绕气管，经过食管和主动脉前方进入左肺门。

4.磁共振成像(MRI) MRI 能清楚显示纵隔血管影像和气管狭窄的严重程度。但 MRI 需要较长时间的镇静，对于有明显呼吸困难的患儿不安全。而且，由于患儿经常移动的原因，MRI 的图像的质量经常比 CT 差，所以 CT 可能更适合用于诊断血管环。

5.支气管镜检查 支气管镜检查可证实气管受压的位置和搏动的性质，有学者常规进行支气管镜检查。

6.心导管检查 上述方法诊断十分精确，很少有必要再作心导管检查。心导管检查多用于合并有其它先天性心脏畸形。

7.超声心动图 尽管超声心动图可以检查血管环等主动脉弓血管异常，但由于检查位置的局限性而不用作主要诊断手段。然而，对于检查是否合并有其它心内畸形则有特殊的价值。

【诊断对策】

(一)诊断要点

因为本病常误诊为其它引起呼吸道症状的疾病如哮喘、返流、上呼吸道感染等，因此，对有气管和食管受压症状者，尤其是儿童，需高度怀疑本病才能作出正确诊断。正确的诊断主要靠胸部 X 线平片和食管造影，可见气管或/和食管受压，胸部 CT 和 MRI 可判断血管环的类型。支气管镜检查可见气管受压，可排除气管异物和气管软化，有助于诊断。必要时行超声心动图和心导管检查了解是否合并心内畸形。

(二)鉴别诊断要点

主要与引起呼吸道症状的疾病如哮喘、返流、上呼吸道感染等和引起气管和食管受压的其它疾病如肿瘤鉴别，还需与血管环合并其它心内畸形的疾病鉴别。胸部 X 线平片、食管造影、胸部 CT 和 MRI、支气管镜检查、超声心动图和心导管检查可确诊。

【治疗对策】

(一)治疗原则

凡有明显的临床症状者都应手术治疗。手术的目的是将引起压迫的血管或纤维组织切断或分离，以松解气管和食管。无症状或症状较轻者，可暂时观察，不急于手术治疗。由于血管环患者，临床症状常随着年龄增长而出现呼吸道症状，因此，症状一旦有发展趋势应尽早手术。

(二)术前准备

血管环患儿常合并肺部感染和营养不良，术前准备包括抗感染、清除呼吸道分泌物、补充营养和改善患儿全身症状，以增加手术耐受性。

(三)治疗方案

1.非手术治疗 目的是为手术作准备

用抗生素控制感染，给予补液、输血和静脉营养或鼻饲营养改善患儿全身症状。

2.手术治疗

(1)手术指征：凡有明显的临床症状者都应手术治疗，手术治疗是血管环患者治愈的唯一方法。

(2)手术时机：凡有明显的临床症状者应尽早手术，这样可以避免由于缺氧或窒息发作引起的严重并发症。延误手术可能会导致突然死亡或进一步的气管破坏。也有报道可引起主动脉破裂和动脉瘤形成。对于术前感染严重、营养状况差者可经适当的抗感染和补充营养改善患儿全身症状后，尽早手术。

(3)手术方法及评估：手术方法视血管环的类型而定。左后外侧切口对于大多数血管环病变显露都佳，对于无名动脉压迫症可采用右侧开胸，对于迷走左肺动脉可采用胸骨正中切口。下面根据不同血管环类型分别描述如下。

①双主动脉弓 从左侧第 4 肋间或肋床(不切除肋骨)进胸。完全游离血管环，多数情况下右弓为主，左弓较小，占 75%。右弓为主的左弓约 40%为闭锁型，而左弓为主的右弓约 33%为闭锁型。闭锁通常位于小弓的后部或远端。术中解剖两弓的前后缘，切断动脉导管或动脉韧带为大血管提供更多的活动余地。仔细分辨两个主动脉弓，选择较小一侧的主动脉弓切断，切断主动脉弓之前，应做阻断试验，在确认对脑部和降主动脉血运无障碍后切断。在有闭锁的病人，血管环在该水平切断，否则小环一般在锁骨下动脉远端切断，断端用 4-0 或 5-0 Prolene 线往返连续缝合予以闭合。如果双主动脉弓等大，可选择切断右弓以还原正常解剖，最大程度减轻压迫。然后松解降主动脉，有时可缝到肋骨骨膜上，以便与食管分离。将形成缩窄机制的全部组织条索或组织带从气管或食管上解剖出来予以切除。术中要仔细确认左喉返神经。

②右位主动脉弓 右位主动脉弓伴有食管压迫时，一般经左侧开胸，切断动脉导管或动脉韧带，松解全部组织条索或组织带就可使气管和食管充分松解，一般无需切断左锁骨下动脉。但伴有迷走左锁骨下动脉压迫食管形成巨大的 Kommerell 氏憩室者需要予以切断。有时甚至需将这种巨大的憩室一并切除，因为这种憩室可单独压迫气管和食管。另有报道一种罕见病例就是右位主动脉弓伴左位动脉导管或动脉韧带和左侧降主动脉，称“环绕主动脉”，可通过胸骨正中切口建立体外循环，在深低温停循环下将主动脉弓游离切断，缝闭近端，将远端移到气管前与升主动脉作端侧吻合，同时切断动脉导管或动脉韧带。

③迷走左肺动脉 最常用方法是切断并再移植左肺动脉。Potts 等在 1953 年首次描述该手术，他采用右侧开胸，游离行经气管后的迷走左肺动脉，分离粘连后切断迷走左肺动脉，并将其移至气管前方与原断端吻合。但随诊发现这种术式最后左肺动脉产生闭合。所以目前采用左侧胸部后外切口进胸，切开心包，在心包腔内游离肺动脉总干，用无损伤血管钳在迷走左肺动脉起源处阻闭该血管，并观察患儿脉搏、心率、血压及心电图改变，以判断患儿能否耐受。若能耐受，即在迷走左肺动脉起源处切断该血管，将已切断的迷走左肺动脉远侧端移到气管前，与肺动脉总干中正常左肺动脉起源处作端侧吻合，可收到较好效果。此外，因为三分之二的迷走左肺动脉病人合并有完整的气管软骨环，有学者采用胸骨正中切口建立体外循环，在体外循环下进行上述手术。这种方法可保证有足够时间将切断的左肺动脉与肺动脉总干吻合，并保证吻合口足够通畅和手术期间无呼吸困窘。如有气管狭窄，还可将狭窄切除后再吻合，然后后再吻合左肺动脉。

④无名动脉压迫症 经典方法为将无名动脉悬吊在胸骨后，可经多种进路。右前外侧乳下小切口是其中一种进路，切除胸腺右叶，避免损伤隔神经，用带垫缝线将无名动脉悬吊在胸骨后，同时将气管前壁拉开。一般用三针，第一针缝在与无名动脉起源成一直线的主动脉弓前壁，第二针缝在无名动脉起源与主动脉弓交界处，第三针缝在无名动脉发出后 0.5cm 处。可采用支气管镜证实气管已被拉开。也有学者先游离升主动脉、气管和无名动脉，再钳夹无名动脉并测量其压力。如果压力达主动脉一半表明脑部 Willis 血管环通畅，可在起源处切断缝合。但多数主张将无名动脉再与升主动脉右前方吻合。左颈总动脉异常也可用类似方法处理。

⑤迷生右锁骨下动脉 多采用左胸后外切口，解剖后纵隔，游离降主动脉上部后可见迷生右锁骨下动脉起始部并绕过食管后面而通往右上方，在迷生右锁骨下动脉根部用两把无损伤血管钳阻闭该血管，缝扎后切断，并将血管的远端与食管后壁充分游离松解。该动脉切断后，右上肢血液通过其第二、三段侧支循环供应。如需防止窃血现象发生，可在颈部作横切口，将已结扎切断的右锁骨下动脉远侧端移到颈部右侧，与升主动脉作端侧吻合。如长度不足可用人造血管(7-8㎜)连接。

⑥左位主动脉弓 对于左位主动脉弓和右侧动脉韧带形成的罕见血管环病例，可采用右侧开胸切口，游离和切断动脉韧带即可达到松解效果。

⑦颈部主动脉弓综合征 采用左侧开胸切口，游离和切断动脉韧带可减轻症状。

⑧胸腔镜辅助手术 近年有学者通过胸腔镜辅助手术进行血管环处理，但例数不多，而且再次手术发生率高，手术的风险也较高。

【术后观察及处理】

术后需要呼吸道特别护理，采用高度湿化使气管分泌物松解，适当的氧疗，积极胸部物理治疗和鼻导管吸痰。除了有气管切除再吻合的手术外，大多数病人可尝试早期拔除气管插管。拔除气管插管后，必要时保持正压呼吸，用鼻塞吸入适当的湿化气流，需要充分湿化和仔细的吸引方法，以保持气道清洁，避免损伤气管粘膜。少数术后 1 周内的症状可能更重，因此，有时气管插管必须保留数日，甚至更长，以便充分吸痰和进行机械通气治疗。

【疗效判断及处理】

术后所有症状可能不能立即缓解，喘鸣有时需要数月甚至一年才消失，所以术前必需向患儿父母解释清楚。但手术效果十分显著，大多数病人术后症状都有明显改善，远期效果较好。一般来说，手术愈早，效果愈好。

Backer 等报道的 112 例双主动脉弓病人，自 1952 年至今无一例手术死亡，仅 1 例因疤痕组织引起压迫症状需再次手术。同时他们施行了 101 例右位主动脉弓手术，自 1959 年至今无一例手术死亡，无一例需再次手术。另外在 84 例无名动脉压迫症手术中，除 2 例需再次手术外，无一例手术死亡。他们还完成了 34 例迷走左肺动脉手术，无一例手术死亡，但有 3 例分别于术后 2 个半月死于晚期肝衰竭和术后 7 个月及 18 个月死于气管切除再吻合的并发症。值得一提的是所有 26 例在体外循环下完成的手术，左肺动脉均保持通畅。

【出院后随访】

定期复查，注意呼吸道和食道症状，是否有明显改善或消失。如果症状改善不明显，尤其是术后 1 年症状仍很明显者，可考虑行胸部 X 线、食管造影、胸部 CT 和支气管镜检查，以决定是否需再次手术。

（区景松）

第三十一章　完全性腔静脉异位引流

[概述]

完全性腔静脉异位引流(Total Anomalous Systemic Venous Drainage)是指全部的腔静脉均不与右心房相连接，体循环回心的静脉血不能直接引流入右心房,是一种极为罕见的紫绀型先天性心脏病,迄今为止，经手术证实的文献报告总共不超过 10 例[1-4]。因全部的腔静脉均异位引流入左心房，所以存活的患者必定有房、室水平的交通，除此之外，完全性腔静脉异位引流还常合并其它心内畸形如双上腔静脉、部分型或完全型心内垫缺损、大血管转位、三尖瓣闭锁和右位心等。

在血流动力学方面，体循环静脉血与肺静脉高氧血液一起回流入左心房，混合后经心房或/和心室水平分流入右心系统，导致左心系统负荷增高；另外，体循环回心低氧血液与肺静脉回心的高氧血混合后经主动脉供应全身，因而全身发绀也是必然的。

完全性腔静脉异位引流病例太少，又常合其它心内畸形，对其自然病史、病理生理改变、解剖分型、临床表现特点、诊断方法及手术治疗等方面均无清晰的描述，笔者根据自身经验和体会，结合文献报告，首次提出来了完全性腔静脉脉异位引流的临床分类[1]，并在临床表现特点及诊断方法等方面的一些见解,而这些观点在教科书及文献报告上均未有明确而系统的描述，在此供参考。

[诊断步骤]

（一）病史采集要点

1．自小出现紫绀

2．活动能力降低，可出现劳累性心悸、气促。

（二）体格检查要点

1．一般情况、发育、营养、体重、精神、呼吸、血压和脉搏等。

2．全身检查

（1）发绀：多数患儿自出生后即出现紫绀

（2）杵状指（趾）：伴随紫绀现现，逐渐加重。

（3）心脏体征：无特征性体征，多伴随所并发的心内畸形不同而变化，合并右位心者，心尖指向右侧，内脏反位；伴有肺动脉狭窄者，第 2 心音变低，几乎所有的病例可在胸骨左缘或右缘 2-4 肋间闻及 II-IV/6 收缩期杂音；合并室间隔缺损或完全性心内膜垫缺损者，杂音主要由室水平分流所产生；合并肺动脉狭窄者，杂音主要是由右室流出道狭窄所致。由于

杂音缺乏自身特点，故在听诊方面，与其它紫绀型先天性心脏病相比较，没有诊断和鉴别诊断上的意义。

（三）辅助检查要点

1．血常规：红细胞计数、血红蛋白和血细胞比容均升高，并与发绀程度成正比。

2．特殊检查

（1）心电图检查：多显示电轴左偏和/或左心室肥厚，可出现不完全性或完全性右束支传导阻滞，I 度房室传导阻滞等，在完全性腔静脉异位引流诊断和鉴别诊断方面，心电图有着不可替代的重要临床意义。

（2）超声心动图：没有一例完全性腔静脉异位引流病例能于手术前凭超声心动图确诊[1-4]，多数诊断为部分性腔静脉异位引流或左上腔静脉。有趣的是，超声心动图却可以清晰地显示本病所并发的其它心内畸形，如部分型完全型心内膜垫缺损、肺动脉狭窄、大血管转位、三尖瓣闭锁、继发孔型房间隔缺损、室间隔缺损和动脉导管未闭等。

（3）超高速 CT：是诊断完全性腔静脉异位引流的一项重要检查手段，超高速 CT 能较清晰地显示上、下腔静脉异位引流入左心房。笔者所报道的 2 例中其中一例就是凭超高速 CT 在手术前确认的[1]。

（4）心导管检查及心血管造影：从理论上讲，心导管检查及心血管造影应是诊断完全性腔静脉异位引流的最重要的手段之一，但实际效果难以令人满意[1-4]。

（5）X 线胸片检查：多数显示肺血轻度减少。

[诊断对策]

（一）诊断要点

完全性腔静脉异位引流病例极少,且常合并其它复杂的心内畸形，经手术证实者文献报道寥寥无几[1-4]，对其临床特征，解剖分类等方面，无论是教科书还是国内外文献报道，都无详尽而又系统的描述,直至现在要将本病与其它紫绀型先天性心脏病区分出来并于手术前予以确诊仍是十分困难，即使是超声心动图和心导管、心脏造影也不能提供完全正确的诊断[1-4]。然而综合笔者和国内外作者所报道的病例进行总结，仍有规律可循，对本病的诊断很有帮助。

1．所有病例均有双上腔静脉及心房水平分流（房间隔缺损或共同心房）[1-4]，常合并其它复杂的心内畸形如完全性或部分性心内膜垫缺损、大动脉转位、三尖瓣闭锁、室间隔缺损、肺动脉狭窄和右位心等。

2．心电图检查对完全性腔静脉异位引流的诊断和临床诊断有较大的帮助。全部病例在

心电图上均显示电轴左偏和/或左心室肥厚[1-4]。在其它紫绀先天性心脏病当中，只有三尖瓣闭锁才有这样的心电图表现。因此，只要超声心动图等检查排除了三尖瓣闭锁的诊断，就应高度怀疑本病。

3．超高速 CT 可能是确认完全性腔静脉异位引流的最好方法[1-4]。

4．心导管检查和心脏造影结果在诊断本病上只能仅供参考[1-4]。

综上所述，根据本病的这些特点和规律，做到术前确诊应该问题不大。

（二）临床类型

如上所述，完全性腔静脉异位引流还没有作临床分类，笔者于 2007 年根据本病所并发的不同的心内畸形，首先提出了将本病分为简单型和复杂型两种的分类方法[1]。

1．简单型：只合并继发孔型房间隔缺损而无其它的心内畸形。

2．复杂型：简单型以外的所有病例，即便是并发继发孔型房间隔缺损，只要是还合并了其它一些心内畸形，都划入复杂型。

（三）鉴别诊断要点

完全性腔静脉异位引流应与包括下列在内的所有发绀型先天性心脏病相鉴别，三尖瓣闭锁、法洛四联症、大动脉转位、房间隔缺损并肺动脉狭窄、右心室双出口单心室并肺动脉狭窄、永存动脉干、完全性肺静脉异位引流。鉴别诊断依赖于超声、CT、造影等辅助检查。

[治疗对策]

（一）治疗原则

手术治疗是腔静脉异位引流患者的唯一方法，但只要房、室分流充分而无缺氧发作者，应避免在婴幼儿期手术，2 岁以上后手术应是较佳的选择。

（二）术前准备

1．术前需禁水，术前口服轻泻药，必要时灌肠排空肠道。

2．注意纠正水、电解质平衡紊乱，尤其对心功能较差者。

（三）治疗方案

手术治疗

1．手术指征：手术治疗是完全性腔静脉异位引流流的唯一方法。

2．手术时机：完全性腔静脉异位引流少有缺氧发作，应选择 2 岁以上手术为宜。

3．手术方法及评估

本病需行姑息性手术的机会不大，只有左、右肺动脉发育极差者才选择姑息手术。

（1）体-肺动脉分流术：主要选择经典式或改良 B-T 分流术.

（2）双向 Glenn 术：左、右上腔静脉与左、右肺动脉作端侧吻合，对打算下一步行二期 Fontan 手术者尤为适用。

根治手术

（1）简单型完全性腔静脉异位引流：根治术相对简单，矫治方法与部分性肺静脉异位引入右心房的手术方法相类似，用自体心包片修补房间隔缺损时，同时要将所有异位引流入左心房的腔静脉分隔回右心房，注意避免引起腔静脉和肺静脉狭窄。

（2）复杂型完全性腔静脉异位引流根治术较为复杂，要根据所合并的不同畸形而采用相应的手术矫治方法，在此不逐一列举了，只举一例加以说明[1]：

患者女性，14 岁，诊断为完全性腔静脉异位引流入左心房，合并三尖瓣闭锁（IIIa），共同心房，巨大室间隔缺损。我们选择了全腔-肺动脉吻合术，在体外循心脏不停跳下，左、右腔静脉分别与左、右肺动脉作端侧吻合，用自体心包补片在心房内作一内遂道连接下腔静脉及右上腔静脉入心房处，作右上腔静脉近心端与右肺动脉下侧壁作端侧吻合，关闭肺动脉根部。

[术后观察及处理]

（一）完全性腔静脉异位引流术后处理

1．简单型术后无特殊，术后处理与房间隔缺损修补术相仿。复杂型术后可适当延长机械辅助呼吸时间，充分镇静。

2．早期适量应用正性肌力药物如多巴胺、多巴酚丁胺等。

3．适量使用洋地黄、米力浓等强心药物。

4．保持合适血容量及正常中心静脉压，Fontan 术后如在中心静脉压正常范围内不能维持正常血压时，可适当将中心静脉压提高至正常值之上，以稳定血压。

5．术后早期严格控制液体输入量（血液和胶体不包括在内）。

（二）并发症的观察与处理

1．腔静脉与肺静脉狭窄：主要是手术不当所造成，轻者不需处理，严重者应考虑再次手术。

2．部分型腔静脉异位引流入左心房：主要是术中分隔腔静脉入右房时将左上腔静脉遗留在左心房，对于动脉血氧正常或接近正常者，可暂作观察，如对动脉血氧影响较大者，应考虑再次手术。造成的原因可能是术前诊断不明，手术者粗心没有检查左上腔静脉，笔者再次强调所有文献报道的病例都有左上腔静脉[1-4]！术中应重点探查，

3．复杂型随所并发的内畸形种类，术后可以出现不同的并发症，如右心功能不全、房

室传导阻滞、心房、心室水平残余分流、术后出血等并发症，可按相应治疗原则进行处理。

[疗效判断及处理]

多数病例手术效果良好，远期效果佳[1-4]，简单型更是如些，少部分复杂型患者近、远期手术效果则视期合并畸形种类而定。例如合并完全性心内膜垫缺损者远期可出现二、三尖瓣的病变。

[出院后随访]

（一）出院时带药：强心利尿为主，采用人工血管者需作抗凝治疗。

（二）定期检查项目与检查周期：定期作超声心动图，胸片检查。

（三）定期门诊与取药：一般只需短期服药，采用人工血管者需长期抗凝治疗。

（四）出院应当注意的问题：定期复查。

参考文献

1. Ying-qi Xu, Jian-ping Yao, et al. Successful Surgical Correction of Total Anomalous Systemic Venous Drainage: A Report of 2 Cases. The Hearrt Surgery Forum.10(5),2007.
2. Roberts KD, Edwards JM, Astley R, et al. Surgical correction of total anomalous systemic venous drainage. J Thorac Cardiovasc Surg 1972; 64: 803-810.
3. Danielson GK, McMullan MH, Kinsley RH, et al. Successful repair of complete atrioventricular canal associated with dextroversion, common atrium, and total anomalous systemic venous return. J Thorac Cardiovasc Surg 1973; 66: 817-82.
4. 吴忠仕，胡建国，罗会昭等。完全性腔静脉异位引流入左心房手术一例。中华医学杂志 2000；80（9）：719。

（徐颖琦　王治平）

第三十二章 先天性心脏病人的麻醉

心脏手术是治疗先天性心脏病(CHD)的有效措施。心脏外科手术的成功给先天性心脏病患儿带来了新的治疗方法，同时也促进了儿科心脏病学和儿科心脏外科学及相关学科合作协同发展。通过这种合作方式，临床诊断和外科治疗方面已经取得了巨大进步。同时，这些成绩也促进了小儿心脏手术麻醉医师的进步，麻醉科医师了解先天心脏畸形的病理生理改变，心脏病的诊断和常规外科操作，了解小儿心脏手术麻醉和重症监护的原则。小儿心脏手术麻醉是一门建立在小儿特殊生理基础上、发展中的临床技术。

先天性心血管外科手术与麻醉多是在异常的生理条件下进行的。在临床上，很少有患者像CHD患者那样面临心脏病手术时那种极限生理应激问题。在先天性心脏病手术中，患者体温降低，血液被稀释，心脏的血液循环完全停止。管理处于这种生理极限的CHD患儿对麻醉医师来说是一项极其重要的工作。与其他医学领域一样，先有这种麻醉技术的应用，然后才能对其产生的生理效应有深入的了解。小儿心脏手术麻醉的相关临床信息主要来源于儿科ICU病房、儿科手术室以及导管介入实验室的基础研究。这些信息对小儿心脏手术的麻醉管理具有重要价值。

很明显，这种复杂疾病的围术期管理需要一个团队的参与，这是取得最佳结果的关键：团队的组成包括外科医师、麻醉医师、心脏病专家、加强医疗专家、护士和灌注师。虽然手术的质量、体外循环(CPB)的效果及术后的监护都是影响结局的重要因素，但是精细的麻醉管理也非常关键。理论上来说，尽管存在病情复杂、体外循环(CPB)特有的生理改变及外科操作的影响等风险，但麻醉并不会明显地影响并发症和死亡率。我们面临的挑战就是要清楚CHD患者管理的原则并把它运用到临床麻醉中去。

第一节　先天性心脏手术麻醉特点

虽然目前小儿心血管手术与成人心脏手术的麻醉管理原则大致相同，但两者仍有几个重要区别。了解两者的区别和小儿心脏手术麻醉的特点非常重要。在这里我们介绍儿科患者的特点、CHD的特点和其对应的外科手术的特点。这些差别在于新生儿与婴儿脏器发育的成熟程度不同、CHD的病理生理变化不同、手术方式差异及所使用特殊CPB技术（超低温和循环完全停止）的不同。

一、 小儿生理与发育特点

处于生长发育的生理是儿科患者的最大特点。新生儿和婴儿的主要器官都经历着逐渐成熟的过程，生理功能也处于动态改变过程中。下面仅介绍心血管系的改变。

心血管系统的改变在出生时最显著，因为这一时期血流模式发生了巨大改变。胎儿时期，血液经由非通气的“湿肺”回流到右心房，然后，血液优先经由未闭合的卵圆孔分流到左心房，或流经右心室后经由未闭合的动脉导管(PDA)进入体循环。出生时，动脉导管和卵圆孔的生理性闭合完成了向成人循环模式的转换。某些CHD或肺部疾病打乱了这种适应性的转化过程，产生了经卵圆孔或PDA右向左分流的过渡循环模式，这种循环的持续存在将造成新生儿难以耐受的严重低氧血症、酸中毒和血流动力学紊乱。如果预先对一些CHD给予处理将有助于改善各系统的循环并能提高出生后的生存率。如在肺动脉闭锁的情况下，肺血流来源于PDA，若没有侧支循环的代偿，PDA的闭合将大幅度减少肺血流，导致低氧血症发生甚至死亡。此时应用前列腺素E1延迟PDA的闭合则维持循环的稳定。过渡期循环模式可以通过药物通气的方法来实现，从而维持患儿血流动力学的稳定。

与健康成人相比，正常婴幼儿的另一个特点是其心血管系统的储备功能不足。新生儿β—肾上腺素受体数目较少，循环中儿茶酚胺的基础水平高，心脏每搏作功有限，钙转运系统不完善以及心室顺应性下降，从而使得新生儿左室功能受限。这限制了心脏收缩储备，伴心肌张力基础水平高。新生儿心肌静息做功可能高于成人和儿童，但其对β—受体阻断剂的敏感较高，在应用β—受体激动剂多巴酚丁胺和异丙肾上腺素后心脏做功只有轻微提高。

在超微结构水平，幼稚的肌原纤维中进行着各种细胞合成功能，这支配着新生儿心脏。大细胞核、线粒体和细胞膜在肌原纤维中先占主导，新生儿的肌原纤维以非线性杂乱的顺序排列着，且其数目减少了50%。这样的最直接结果就是心脏可收缩体积明显下降，导致心室顺应性低下。在低充盈压下(1—7mmHg)，增加前负荷是有效的。然而，当左心充盈压超过7—10mmHg，左室每搏量进一步增加很少。因此，当充盈压为7—10mmHg或更高时，新生儿主要依靠提高心率来维持心排出量，其次依靠前负荷。

除了收缩功能下降，新生儿心肌的钙转运系统发育不全。横管系统缺如，储存和释放钙离子的肌浆网小且效率低下。因此与成人相比，新生儿的心脏更依赖于细胞外钙离子的水平。由于细胞内钙浓度在心肌收缩性中起到关键性作用，因此可能需要正常或稍高的血浆钙离子浓度来维持或增加心脏有效每搏量。这与人心脏病患者相反，成人心脏手术中尽量避免钙离子的增加，因为钙超载将导致心肌缺血和再灌注损伤。

另一个特点是肺循环。在出生后的第一个月肺循环经历了巨大转变。这些改变主要以胎儿在母体子宫内时肺动脉肥大的中间平滑肌层的退化为特征，从而导致肺血管阻力(PVR)的同时下降。在新生儿期，PVR的大幅度下降是由于肺的扩张和血管舒张引起的，肺内较宫内高的PaO_2促使肺血管舒张。接下来的两个月PVR继续下降是因为肺动脉平滑肌层的退化。随着PVR下降，肺动脉压也相应降低。新生儿期急性生理应激如低氧血症和酸中毒能增加肺动脉压和PVR，由此产生的右室高血压而使右室顺应性下降，则可通过卵圆孔发生右向左分流。一旦PVR超过了全身血管压力(SVR)，右向左的分流可经由PDA发生。任一种情况都会加重低氧血症并最终导致乳酸酸中毒。相反，左向右的分流如室间隔缺损(VSD)，使肺血管的内膜发生改变且延缓肥大的中间层平滑肌的退化。这使得PVR持续升高。

儿科心脏病患者的心血管系统大小与成人比较趋于微型化。从解剖来看，与成人相比，小儿的上下气道较短，动静脉较小，体表面积也较小。患者的年龄不同麻醉方式也不尽相同。一些学者认为当缺乏满足患儿年龄的麻醉设施时通过动脉介入治疗阻断异常血流是最好的权宜之计。肺动脉导管不常使用，一方面是因为肺动脉导管的定位困难，另一方面是由于存在心内或心外分流，测出的心排出量与实际心排出量没有直接关联。在心脏外科领域广泛使用经胸导管监测胸内压和给心血管药物。经食管或心外膜的多普勒彩色血流超声心动图能用来评估心脏修复的程度和功能。体外循环影响患儿的麻醉管理。与成人相比，小儿泵出容量和血容量的比值要高得多，因此血液也更稀液。一些研究证明小儿体外循环时炎症反应比成人严重。这是由于每体表面积暴露于非上皮表面体外循环回路的比值不同所造成，血液成分和胞浆蛋白质在循环时受到严重损伤从而激活了炎症介质。

最后，先天性心脏病的患儿往往只有心血管系统疾病；成人则相反，存在多系统疾病。而且，生长发育和疾病间的特殊关系仅存在于婴幼儿这一特殊群体中。这种特殊关系使生长发育的器官有很强的能力代偿或适应已有的疾病发展，这种代偿使患儿修复损伤和复原的能力很强。成人则不具备这种代偿恢复能力。虽然小儿对心血管系统病理改变适应良好，但长期的心脏病发展仍会产生不良影响。先天性心脏病对身体发育，对脑、心和肺等器官的生长发育都有不良影响。

二、 先天性心脏病

与成人心脏病不同，CHD的解剖和病理出现显著改变。各种心内分流、瓣膜病变（狭窄、反流或闭锁）、大动脉闭锁、心脏一个或多个腔室的缺损使CHD患者的麻醉方式差别甚大。

而且，心脏病变带来的心脏负荷增加和对血流动力学的影响都使心肌发生了改变。从功能上看，心室肌的重构是造成手术期间缺血和手术失败的主要危险因素。因此，深入了解每种CHD的病理改变、相应的心肌改变和血流动力学的变化是制定适当麻醉方式的最基本要求。由于疾病的复杂和多样性，麻醉医师、心脏病专家和外科医师往往把注意力集中在特殊的解剖细节上，却忽视了生理上的隐患。把CHD按引起生理改变分类以便于麻醉医师实施麻醉方案：应用药物、通气管理和液体管理等定性的可调控手段达到最佳的循环状态。虽然畸形单独发生于心脏，但可以影响整个心肺循环。

（一） CHD的生理

虽然CHD的结构改变差别甚大，足以组成一本心脏畸形的百科全书，但CHD麻醉管理更倾向于维持生理功能的稳定。尽管各种疾病结构复杂，但它们可根据生理等级进行分类。基于生理指标的分类提供了对复杂CHD患儿术中麻醉管理和术后监护的指南。先天性心脏疾病一般可归为以下四类中的一种：分流，复合性分流，血流受阻，反流。每类心脏疾病至少具有以下三种病理生理改变中的一种：心室容量负荷过重，心室压力负荷过重或低氧血症。最终，这些病理生理改变将导致心力衰竭或肺血管疾病。对这类患者，围术期管理应集中在减少这类损伤所致的病理生理改变上。

1. 分流

分流是心内各腔室间或体循环与肺循环间异常通道的血液分流，如ASD、VSD和PDA。血液分流的方向取决于两侧压力的大小和分流通道孔径的大小。非限制性VSD或PDA血液可以向两侧分流，其主要的决定因素是肺循环与体循环血管的阻力。心房间分流的方向和流量是由心室间顺应性及各个房室瓣的功能决定的。分流对心血管系统的影响和分流的方向与流量有关。当肺血管阻力比体循环阻力小时发生左向右分流，血流优先流向肺，使肺血流量增加。

左向右分流量大且肺血管阻力低的患者，其肺血流量可大幅度地增加。相应地产生三种病理生理改变：①肺充血；②容量负荷增加，左室做功加强来提高每搏量和心率，从而保证外周组织血液灌注；③过多的肺血流量使PVR迅速增加。容量负荷使心室扩张，也使心室舒张期顺应性下降。这些舒张期的改变使静脉淤血，出现CHF的早期表现容量负荷增加。婴儿由于心脏功能尚不健全，通过增加左室做功来提高心排出量受到很大限制，左向右分流过大超过了左心室的代偿能力时，就会出现充血性心力衰竭。VSD修补术因为大大地降低了左室每搏量的要求而使心功能迅速得到改善。

有时候，分流通道关闭后导致左心室射血阻力增加，进一步增加了本已扩张的室壁肌张

力，可以导致心力衰竭或心力衰竭症状加重。若不处理左向右的分流，长期肺血流量增加会使PVR剧增。PVR增加会使肺血管发生器质性病变，最终发展成肺血管阻塞性疾病。

当肺血管或右室流出道阻力超过外周循环压力时发生右向左分流，这时肺血流量减少。外周循环血是来自于分流的非氧合血和动脉血的混合血，可出现发绀和低氧血症。单纯由于PVR升高所致的右向左分流见于艾森门格综合征和导致持续肺高压的新生儿心房动脉导管水平的分流患者。PVR较低往往是阻碍肺血流出的更复杂因素，在肺的脉管系统的近端产生右向左分流。法洛四联症就是经典的右向左分流类型，此时室间隔缺损部分的分流是由于右室流出道受阻。向左分流时外周组织灌注一般正常，除非低氧血症严重到不能满足组织灌注的程度。因此，会产生两种病理生理改变：①肺血流减少导致外周低氧血症和发绀，②右室射血阻力增加导致压力负荷增加最终产生心功能不全形成右心衰竭。然而，在疾病早期，由于存在压力负荷的代偿机制，很少产生反常的收缩和舒张，与心室容量负荷过大造成的损害相反，单纯的压力负荷过大需要数年时间才能发展为心力衰竭。

2. 复合性分流

复合性分流心脏病占了发绀型CHD的绝大部分。在这类疾病中，肺循环和体循环的复合性分流最严重，使肺血流和外周血流的血氧饱和度几乎一样。肺循环与体循环血流比值(Qp/Qs)与分流通道孔径有关，比值大小完全是由血管阻力或流出道阻力所决定。肺血流和体循环血流量是相互平行的。无流出道梗阻的患者如单心室或右室双流出道，体循环与肺循环的相对阻力决定了血流流向。若SVR超过PVR，血流的趋势是肺血流增加，起主导的是左向右分流。此时，肺血流量增加，心室容量负荷增加，PVR也逐渐增加。若PVR超过SVR，如依赖导管的分流偶尔就会出现左心发育不全综合征，全身血流增加，肺血流量大幅度下降，并导致严重的低氧血症。

存在复合性分流和左室流出道受阻的患者肺血流过多而外周组织灌注减少;有复合性分流和右室流出道受阻的患者如单纯的肺动脉狭窄时,外周循环和体循环可从平稳的复合性分流转变为使肺血流迅速减少，此时低氧血症的严重程度取决于血流受阻的情况。典型的复合性分流包括动脉干病变（如大动脉转位）、单心室、肺静脉异位引流和肺动脉闭锁伴大的VSD及单心房。

3. 梗阻性畸形

梗阻性畸形种类的不同所致的损伤严重程度也不等。新生儿时期的损伤表现为邻近梗阻部位的心室负荷重甚至引起心力衰竭。这些损伤包括主动脉狭窄、肺动脉闭锁、主动脉缩窄或主动脉弓梗阻畸形。主动脉和肺动脉闭锁引起流出道阻力差别较大，阻力的大小和心室功

能有关（左心发育不全综合征和肺动脉闭锁伴完整的室间隔），这样心脏泵血并不能满足外周组织灌注。与其他梗阻性畸形所致的损伤一样，流出道阻力的变异产生了动脉导管所致的分流，但与其他不同的是，由于复合性分流在其中占了主导地位，因此把这种分流理解为单心室心脏病。新生儿左室射血障碍疾病中，外周灌注是依靠经由PDA的右室非氧合血，冠脉血是由来自降主动脉的逆行血流来供应（表51-3）。右室射血障碍时，肺血流来自于经由PDA的主动脉，右室功能受损。

新生儿左室射血受阻的病理生理改变有：①严重左心力衰竭；②冠脉供血不足且室性心律失常增加；③全身低血压；④依赖PDA的外周循环；⑤低氧血症。新生儿右室射血受阻的病理生理改变有：①右心力衰竭；②肺血流减少；③低氧血症；④依赖PDA的肺循环。梗阻性畸形的婴幼儿（如轻到中度的主动脉或肺动脉狭窄，主动脉缩窄）对压力负荷有良好的代偿能力，因此很多年都没有任何临床症状。

4. 瓣膜反流

CHD中由于瓣膜所致的反流比较罕见。三尖瓣Ebstein畸形是新生儿期惟一导致反流的畸形。反流往往和瓣膜结构异常有关，如房室瓣不全或部分缺损、动脉干畸形和肺动脉瓣缺损的法洛四联症。反流引起的病理生理改变有容量负荷过大和因此引起的心室扩张和心力衰竭。

5. 小结

三种简单的左向右分流(VSD、ASD、PDA)和两种流出道损伤（肺动脉狭窄、主动脉缩窄）占CHD的60%。复合性分流、复杂的梗阻性畸形和右向左分流损伤占了余下40%的绝大部分。后者比前者更难处理，其死亡率也比前者高得多。这主要是由于这类疾病心血管系统的变异复杂，或者是某个腔室缺如或者存在心室动脉间的大量分流。

（二） CHD的长期影响

CHD的慢性效应是心脏畸形所带来的一系列血流动力学改变或者是心脏手术后的并发症。这些效应继续改变心血管和其他器官系统的正常生长发育，并贯穿患者的一生。手术往往不能完全治愈心脏病，有些手术甚至只是姑息疗法，因此手术前后心脏病变将会对心脏病患者产生长期的影响。虽然心脏病患者在多数情况下整体前景乐观，但每种心脏病有特定的心脏改变，每种手术也会不可避免地留下某些后遗症。很多心脏畸形对患者的影响不大，有些畸形则影响重要器官的功能，如影响心室的功能、中枢神经系统的发育、心脏传导系统或

影响肺血流量。这种情况下，生活质量长期受到影响。无论是对这类患者的心脏手术或非心脏手术进行麻醉，都必须要弄清楚这些慢性改变，指导麻醉计划的制定。

心脏由于受到母体子宫中特殊的血流动力学应激的影响而处于不断的改造中。右心室的生长发育受肺循环后负荷低阻力的影响。左心室和体循环高阻力后负荷偶联在一起，因此加快了其生长发育的速度。这种情形形成了与成人类似的左室占主导地位的心脏。这整个发展过程称为动态的心室重构。CHD反常的血流动力学状态妨碍了心室正常重构的发生。反常性心室重构在子宫内就开始，并刺激心室体积增加，心室体积增加是由于处于生长中的心室壁压力改变导致心肌细胞的过度增生和肥大。心室的畸形生物合成的结果改变了它的几何位置并影响了正常收缩与舒张功能。

慢性血流动力学超负荷及发绀患者的心室在做功或静息状态下功能反常是可以发现的。心室功能反常是由长期心室超负荷、心肌缺血和手术后遗症（心室切开术，改变冠脉血供，心肌保护不够）造成的。对长期低氧血症和心室容量或压力超负荷的生理适应性反应是引起远期心力衰竭的主要刺激因素。虽然左向右分流引起的左室慢性容量超负荷和左室流出道受阻所致的左室慢性压力超负荷可导致充血性心力衰竭(CHF)，但是压力超负荷的代偿机制很少引起生理紊乱，尤其不会引起舒张期生理功能的紊乱。因此，充血性心力衰竭发生在血流受阻心脏病的晚期，故在新生儿期不需要治疗。与肺动脉狭窄伴右室压力超负荷相比，法洛四联症手术后肺血容量不足时右室慢性容量超负荷更倾向于形成慢性心功能不全和心力衰竭。事实上，当压力负荷叠加在容量超负荷的扩张心室（如法洛四联症术后肺血流量不足和肺动脉干狭窄）时，就形成了心功能不全和心力衰竭。总之，心功能不全和心力衰竭的机制是多种多样的。

充血性心力衰竭最初是心室顺应性发生改变。伴随容量负荷增加，心室必须代偿性扩张和代偿性肥大来维持收缩期心室壁压力，但收缩期室壁压力的改变仍很显著。最终，慢性或严重压力负荷表现出与最后心肌病变相似的改变：心肌过度生长超过了满足外周血管供应的需求，并导致局部缺血和成纤维细胞增生。其最终结局是心脏结构和功能永久改变。

发绀型心脏病患者对长期低氧血症代偿的结局是血流在各器官重新分布，主要满足重要器官心、脑和肾的灌注，而内脏、皮肤、肌肉和骨的血流量相对较少。慢性低氧血症使患者需要通过增加呼吸做功来增加携氧和组织灌注。未做手术的心脏病患儿最严重的并发症是生长发育延缓、机体代谢率增加及血红蛋白浓度的增加。

第二节　手术前准备

一、术前病情评估

CHD患儿手术要求麻醉医师必须广泛了解其解剖和生理的变异。从无症状的小房缺患儿到左室发育不全综合征的新生儿术前都需要循环和呼吸系统的支持治疗。除了生理上的变异，困扰患儿和家长的心理因素也是一个重要方面。做好患儿和家长的术前准备工作需要花费很多时间，但若省去这个过程将会影响手术的效果且会令患儿或家属不满意。这项工作要求外科医师、心脏病专家、麻醉医师、重症监护人员和护士共同协作做好患者和家属的术前准备和术后康复工作。复杂的CHD手术要求这种团队模式。只有这样严格的术前管理才可避免出现错误和遗漏。术前访视给家属与麻醉医师和外科医师的交流提供了机会。

术前探访应该以仔细的病史询问和体格检查开始，病史询问应重点询问心血管系统，并向家长了解患儿的一般身体情况和活动量。一般患儿平时的身体状况和活动量反映了呼吸循环系统的储备情况。心血管或其他系统的缺陷可能增加麻醉和手术的风险。了解患儿是否可耐受一般运动量，这一点很重要。体重是否正常，有无心脏病恶病质的体征，有无充血性心力衰竭的体征（出汗、呼吸急促、营养不良、易患呼吸系统感染），有无进行性的发绀或新的发绀发作，有无并发症如近期发作的上呼吸道感染或肺炎都必须查明原因。下呼吸道感染就需要推迟手术，因为气道高反应性和PVR增高可能影响手术效果。易患肺炎多是由于患者肺血流量增加时肺循环负荷改变了肺顺应性。

病史询问还必须包括既往手术史和心脏介入治疗史，这些可能会影响本次手术操作和麻醉方式。曾经锁骨下动脉行锁骨下成形术纠正缩窄或Blalock-Taussig分流术的患者不能准确显示外周动脉血压，可能即使将监测仪接到患者左臂时也监测不到血氧值。同样的，经导管插入股静脉闭锁的患儿不能再经股静脉进行任何操作，尤其不能实施胸骨切开术的股静脉CPB。同时了解患儿当前用药情况、先前麻醉并发症或家族麻醉后遗症也同样重要。

与超声心动图和DSA心内造影术等这些先进的术前检查相比，体检很难提供更多心脏解剖异常信息，然而，体检对估计患儿整个疾病状况是最有用的。比如，呼吸困难的恶病质患儿的循环呼吸系统储备减少，额外的术前用药或吸人诱导时间延长都能引起血流动力学的巨大波动。

实验室检查必须包括血红蛋白、血细胞比容、血氧饱和度和部分患者（如使用利尿药或肾功能受损的患者）血浆电解质的检测。血容量正常患儿其血细胞比容增加提示其低氧血

症的严重程度。其值高于正常60%的患者易发生毛细血管淤血或次要器官的缺血损伤，也影响心排出量。尽管存在这些风险，术前“不禁食”的指导方针使患儿直到麻醉诱导前两小时仍可以喝水，该方针解决了要求术前经静脉补液稀释血液的需要。

心脏彩超是非常重要的非创伤性检查，它能显示心脏结构、血流状态和估计心脏的生理状况。对很多心脏病患者来说，若能做心脏彩超则其他介入性检查都不需要。心脏彩超对确定心内的畸形尤其重要。心外的畸形，如肺动脉或静脉狭窄很难通过心脏彩超来确定，这时候往往需要做心脏导管介入检查。心脏彩超专业人员能准确判断心脏畸形和生理改变。在此重申需要一个协作良好的团队的重要性。心脏解剖变异复杂多样，负荷形式也各不相同，这使得心内多普勒彩色超声心动图对于专业人员可能也有困难，因此小儿心脏手术麻醉医师也应该了解多普勒彩色超声心动图的功用和局限之处，便于指导手术时患者的管理。

心导管介入诊断是评估CHD解剖和生理功能的金标准。虽然很多解剖问题能通过非创伤性的检查手段获得可靠答案；但很多情况下，面对复杂的结构畸形，　或需要生理功能的具体数据时，心导管介入诊断是最好的方法。对于麻醉医师来说，重要的心导管介入诊断指标如下：

1. 患儿对镇静药的反应
2. 心脏所有腔室和大血管的血压和血氧饱和度
3. 心内心外分流的定位和分流量
4. 肺血管阻力，外周血管阻力
5. 心脏腔室的大小和功能
6. 瓣膜的结构和功能
7. 先前手术所致的全身或肺动脉的畸形
8. 冠脉的结构
9. 先天性分流通道的结构、位置和功能
10. 先天或后天结构变异可能会影响液体入路或手术方式

认真研究心导管介入诊断数据并了解其对手术和麻醉方式的潜在影响是至关重要的。并非所有的生理紊乱都能在手术前发现和纠正，在进手术室前，外科医师、心脏病医师和麻醉医师必须讨论可能出现的问题和进一步评估病情和介入治疗的需要。各科医师适当的交流和合作可实现对患者最优化的照顾，且有利于围术期临床监护。医疗机构的心脏外科必须常规定期开会讨论手术患者的情况，全面了解患者的重要信息并讨论。这种会议提供了学习特殊患儿手术的宝贵机会，同时它也是继续学习的平台，它促进了关于当代CHD概念和治疗的

不同学科间的交流，不仅是医疗上的交流也是外科手术方面的交流。

二、术前用药

六个月龄的患儿可以术前口服戊巴比妥2-4mg/kg。患儿可以变得安静，合作。大于九个月的患儿可以口服苯二氮卓类药物作为术前药。可以在诱导前10-20min口服咪达唑仑0.5mg/kg。

第三节　术中管理

一、手术室的准备

手术室的认真准备是很重要的。麻醉机必须能提供空气、氧气、二氧化碳、氧化亚氮和一氧化氮，以有助于平衡肺与全身血流。静脉输液管内不能有气泡，以防止形成空气栓塞。标记好的备用抢救药必须包括琥珀酰胆碱、葡萄糖酸钙或氯化钙、碳酸氢钠、阿托品、去氧肾上腺素、利多卡因和肾上腺素。在高风险手术中，常用的血管收缩药多巴胺必须提前配好备用，且如果需要，其他药物也必须提前备好。在所有小儿手术中，有些药物必备（硫喷妥钠、丙泊酚、氯胺酮）。小儿心脏手术麻醉时，很多患儿代偿受限且由于潜在的心脏疾病产生内源性儿茶酚胺水平适应性升高。因此抢救药物必须提前备好，在麻醉诱导前也可随时使用。

CHD手术中，必须具备制冷和复温的迅速改变体温的装备。在CPB超低温时，患者体温降至18℃，热水或冷水垫产生的体表温度改变和高效的手术室温度控制系统在这类患者麻醉管理时很重要。

二、生理功能的监测

特殊患者的监护仪要根据患儿的身体情况和手术大小来选择。麻醉诱导前进行非创伤性监测，对于不合作的患儿，麻醉医师可在诱导后迅速接监护仪进行监测。标准监护包括心电图、脉搏血氧饱和度、呼气末二氧化碳分压、心前区听诊和合适大小的血压袖套。其他的监

测设施有心内动脉导管、体温探头和经食管超声。当CPB或可能产生肾缺血或出现尿潴留时需要插导尿管。一些医院在较大的心血管手术时常规行中心静脉压监测(CVP)。作者使用直接的胸腔动脉插管对需要CPB的手术术中和术后进行监测。在这种情况下，必须要权衡一下由体外循环前经皮CVP插管监测的优势和由此带来的风险，再选择是否使用这种监测手段。

只有通过动脉内放置导管才能持续监测动脉压。较小患儿桡动脉套管针多选择22G或24G。较大患儿和青少年宜用20G套管针。仔细的视诊、触诊和四肢无创血压的测量有助于制定血压监测计划，如锁骨下瓣膜闭锁修补术或Blalock-Taussig分流术时桡动脉阻断和锁骨下瓣膜翻转，必须和先前计划的血压监测部位不相冲突。套管针还可以置入尺动脉、股动脉、腋动脉和脐动脉（新生儿）。胫后动脉或足背动脉插管有时候不能满足复杂手术的需要。外周动脉插管主要是肢体远端的插管，体外循环开始后基本测不出血压，且当远端肢体体温较低时其测量值并不能反映主动脉压力。

心脏和脑的代谢储备主要是通过超低体温来实现的，因此对体温精确和持续测量很重要。监测直肠和鼻咽腔的温度，因为它们分别反映了内脏和脑的温度。食管温度能很好地反映心脏和胸腔的温度。鼓膜温度虽然能反映脑温，但可能使鼓膜破裂。

脉搏血氧饱和度和呼气末二氧化碳分压能及时反映通气和氧合情况。在手术所致分流和肺动脉狭窄前后，这些指标能反映通气和血流比值是否达到最佳的Qp/Qs比值。低体温和循环中止时患者外周血管收缩使数字氧饱和度探头测量不准。在新生儿中使用舌传感器能提供更准确的脉搏血氧饱和度值，且受温度影响较小。

是否经胸腔（左或右心房，肺动脉）或经静脉肺动脉放置导管是由患者的个体差异决定的：疾病的特点、生理情况和手术方式。比如，三尖瓣闭锁或心室缺如心脏病患儿行丰塔术时，导管置在丰塔通道或肺静脉-心房通道时最好。丰塔术后，肺血流量会改变而心排出量并不改变。前负荷、PVR和肺静脉压的精细改变将会影响肺血流量和心排出量。CVP和LAP有助于判断一些重要的指标，比如CVP可判断血容量，CVP-LAP梯度可判断PVR，LAP可判断心室顺应性，这些指标的不同，决定了治疗方向不同。

一般而言，体重大于7kg的患儿需要经颈内静脉放置肺动脉导管(PAC)。体重7-25kg的患儿使用5.0 F的PAC导管，体重大于25kg的患儿使用7.0F的PAC导管。体重低于7kg的患儿可经股静脉放置PAC导管。有时候，经股静脉放置PAC导管需要在X线透视检查下完成。很多情况下，术中经胸腔监测导管和多普勒超声心动图检查减少了经静脉放置肺动脉导管使用。

三、特殊监测

（一）术中超声心动图

小儿心脏手术术中监护的最新技术中，最有前途的技术是多普勒超声心动图。在大多数手术病例中，二维超声心动图和带有脉搏波的多普勒超声波检查和彩色血流图能提供详尽的形态学和生理信息。在术中使用多普勒超声心动图，可以在CPB前了解解剖和生理情况，然后确定手术方式。体外循环前多普勒超声心动图能对麻醉管理和手术操作提供精确的指导。由于在麻醉患者中广泛使用经心外膜和经食管的超声心动图检查(TEE)，往往在术中能发现新的问题，术中处理也相应地做改变。

体外循环后通过多普勒超声心动图检查室壁运动和收缩期心脏厚度可迅速评估手术效果和心脏功能。这种检查技术能及时发现体外循环后心脏残余畸形，立即进行再修补，避免今后再次手术修补残余的严重畸形。通过观察室壁运动和收缩期心脏肥厚的改变鉴别旁路分流后患者新左右室的收缩畸形，心脏彩超提示患者是否需要立刻药物干预治疗。有一点很重要，心脏彩超能及时诊断转流术后心力衰竭和心脏残余畸形，减少了再次手术的风险以及发病率和死亡率。因此，这种检查手段在评价手术效果和确定手术风险方面很有利。术后早期确立这些残余畸形并辅助适当的药物和手术治疗是否能改善手术效果还有待进一步的临床验证。

术中行多普勒超声心动图检查手段有两种：经心外膜和TEE。TEE探头是在麻醉诱导和气管插管后才置入患者体内，监测患者情况。这种检查的优点是它能持续监测心脏结构和功能，而不影响手术的进行。由于TEE图像定位准确，它对评估肺静脉回流、瓣膜病、完整的房室瓣修补术和复杂CHD术后左房室瓣的完整性尤其重要。由于临床技术的进步和双平面图像的成熟，消除了限制其应用的原始观念。小儿双平面TEE探头的使用放宽了对患儿体重的要求，体重在2.5—3kg的患者均能使用。使用TEE也存在一些潜在危险，如探头大小不合适或弯曲时压迫降主动脉和气道。停跳过程中必须移除TEE探头，因为在食管低体温和低血流量时探头会对食管造成损伤。

小儿术中多普勒超声心动图检查的另一种技术是经心外膜入路。这种技术需要将一个清洁短焦距的5.0 MHz或7.0 MHz传感器放人无菌护套里，再将护套置于心包膜表面。这种技术对置入探头的操作最有利，且能彻底了解心脏的主要结构动态功能。这种技术的优点是各个年龄的患者都能通过这种方法得到各项生理指标。但要注意的是，这项操作要求外科医师操作熟练，且要求在手术中置入探头，也可能对心脏造成直接的机械损伤。鉴于目前成熟的TEE技术，极少应用经心外膜的成像。

（二） 中枢神经系统的特殊监测

术中脑监测的目的是为了更好地了解术中脑功能，以便及时采取脑保护措施。CPB中，影响正常脑灌注的很多因素表面上由术中心脏情况决定的，如血流量（心排出量）、灌注压、温度、血细胞比容和PaC02。了解这些因素对新生儿、婴儿和儿童脑的影响非常重要。在异常的生物状态下如在深低温停循环(DHCA)后，在超低温下(18℃)持续体外循环时，脑功能监测提供了这些特殊情况下的脑血流生理和病理生理特征。小儿心脏手术时改良的脑电图、经颅多普勒成像(TCD)、脑血流量(CBF)和代谢率的检测为手术提供了重要信息。

脑电图对监测低体温体外循环和停循环中枢神经系统的生理功能很有用。比如，低温体外循环和停循环前，改良的脑电图能检测到残余的脑电活动。然后通过进一步降低体温达到等电位状态，任何其他的电活动都能通过脑电图检测到。停循环期残余电活动提示还存在脑细胞代谢，而此时使用等电位仪则能使脑组织免受缺血损伤。脑电图还能检测麻醉深度。术后脑电图能发现很多高危患者出现亚临床癫痫发作，提示术后患者的神经生理情况较差。术中CPB后脑电图监测及其监测信息的价值还有待进一步研究。

TCD是目前小儿心脏手术中监测CBF的方法之一。TCD技术是应用多普勒原理监测中央脑动脉的血流速度。由于该动脉的直径相对恒定，其血流速度应该和CBF血流速度大致相近。TCD具有下列优点：①属非创伤性检查；②不需要接触射线；③能持续监测。这项检查的另一个优点是它能检测到体温与灌注改变所致血流速度的迅速变化，这在心脏手术中经常出现。TCD检查的缺陷有：①重复性差，尤其在血流量低时，患者头部的细微运动能大幅度改变信号强度和基线值；②缺乏低体温CPB有效的TCD研究，体温、低血流量及非搏动灌注的层流特征可能会影响脑血流速度检测的准确性。TCD检测脑血流速度很明显与正常体温时脑血流标准值相关性很大。一些研究检验了其在低体温CPB时检测值的可靠性。

TCD用于研究CPB和深低温停循环对小儿脑血流动力学的影响，也用来评估脑血栓的发生率。最近几个研究小组使用TCD监测脑功能，并提供了关于小儿心脏手术中正常和异常脑灌注的大量重要信息。小儿使用TCD时涉及的问题如脑灌注压、自主调节作用、$PaCO_2$的影响和体温，报道对此进行了讨论。关于心脏手术中出现脑中央动脉的气体栓塞，这项检查也能提供一些有用的信息。心脏手术中脑损伤重要机制的量化将会对TCD的应用起到推动作用。今后应用TCD的研究也应重视这个损伤机制。

通过氙清除技术检测CBF促进了人们对CPB术中小儿脑血管动力学的了解，尤其是在低体温和循环中止结束后。通常，这种技术能够检测到CPB、体温和各种灌注技术对CBF的影响，

间接对脑代谢的影响。该技术的研究已经证实某些CBF的自主调节机制在低体温时消失，如压力-血流调节，且在完全循环中止后脑血流量减少。

目前已经使用仪器测量心脏术中脑代谢率。检测脑代谢率的方法包括脑氧代谢率($CMRO_2$)、颈内静脉血氧饱和度和近红外线光谱(NIRS)。使用$CMRO_2$作为代谢率的指标，必须了解体温和DHCA对脑代谢的影响。心脏手术低温主要是减少能量消耗，因此脏器可以耐受低血流量和完全循环中止。

可以通过检测脑静脉血氧饱和度来检测脑低温的效率。低温时血氧饱和度越高，脏器氧代谢率越低，低温对脏器的保护效果越好。在右颈内静脉很容易置入导管，缝线将导管定位在静脉鞘处用于估计脑血流量。通过使用静脉鞘导管，发现了脑损伤的潜在机制，并提出了有效的脑保护策略。NIRS能检测局部脑组织氧合血红蛋白和细胞色素a，a3，后者是呼吸链最终的线粒体酶。使用NIRS能提前观察到CPB时脑细胞内氧供和氧利用情况。

不断更新CPB对脑影响的知识很重要，因为影响心脏手术死亡率的大部分原因是神经系统的损伤。

四 、麻醉诱导和维持

心脏手术麻醉管理的原则，是以熟练掌握每种疾病的病理生理变化和了解各种麻醉剂和其他药物干预对某个患者的影响为基础。麻醉诱导的选择取决于心功能不全的程度、心脏畸形、术前药产生的镇静程度以及患儿体内是否有导管存在。心脏代偿功能好的患儿，只要其诱导过程仔细，监测良好，其诱导方式可以多样。对于心脏储备较差的患儿，其诱导药的滴定缓慢给药比特殊诱导技术更重要。在临床上安全地使用了各种诱导技术和多种诱导剂，如七氟烷和氧化亚氮，静脉或肌肉注射氯胺酮，静脉注射丙泊酚、芬太尼、咪唑安定和硫喷妥钠。对于直视心脏手术的新生儿，最普遍应用阿片类及肌松药，而心脏代偿能力较好的较大患儿则需要吸人七氟烷。在静脉套管针穿刺前局部应用恩纳合剂（2.5%利多卡因和2.5%丙胺卡因）使套管针放置更为方便，且减少患者的痛苦和压力。在发绀患者诱导中，氯胺酮的应用最广泛，它增加全身血管阻力和心排出量，因此能减轻右向左分流的程度。氯胺酮可以经静脉或肌肉注射。但肌肉注射可能产生疼痛、激动并使动脉血氧饱和度下降。

大多患儿能耐受吸人诱导药且效果很好。吸人剂如七氟烷即使在发绀患儿，如法洛四联症，也可获得平稳的诱导。在这些存在右向左分流和全身血氧饱和度下降风险的患者中，气道通畅通气良好时，血液氧合较好，熟练的气道管理和有效的通气是麻醉诱导时同样重要的

两个组成部分。在麻醉诱导时气道和通气对心血管系统的影响是最主要的。

麻醉诱导后，开放一条或多条静脉通道。麻醉维持时，通常使用非去极化肌松药和静脉内注射阿片类镇痛药和／或吸入麻醉药。患儿给予100%$Fi0_2$提前氧合，然后小心插入有润滑剂的经鼻腔气管导管。鼻导管应用广泛是因为多数患儿术中需要TEE和或术后需要机械通气。与经口气管插管相比，经鼻腔气管插管的稳定性更高，感觉舒适。气管插管时由于PVR下降使肺血流量增加，此时患儿全身灌注可能得不到满足，提前适当使肺泡氧合可以延迟插管时组织缺氧的发生。若患儿进手术室时已经插管了，必要时换掉导管。导管内径较小时气管内黏稠的分泌物能导致气流严重的阻塞。体外循环时，通气湿化处理停止，可能发生严重的气管阻塞。在手术开始时，重新插入新的气管导管则能减少其发生。

由于CHD病情不同，手术处理方式也不同，麻醉管理个体化十分重要。这些患者的麻醉维持取决于患者的年龄、病情、手术特点、CPB持续时间和是否需要术后机械通气。有效血流动力学监测有利于及时调整治疗，减少病理生理变化。每例患者必须评估血流动力学参数，以减轻病理生理负荷状况，有利于量化麻醉药和通气模式的影响。这些个体化的方案也必须贯彻整个术前探访过程中，以达到最佳的麻醉效果。术前需应用变力性药物和机械性通气支持的复杂心脏病患者，在诱导时必须保证血流动力学稳定，在维持时多选择阿片类镇痛药。单纯ASD或VSD往往优先选择吸入麻醉药作为主要的麻醉药，这样可在术后早期拔管，且其ICU的时间也可缩短。熟练执行麻醉计划，考虑患者对药物的反应，了解手术操作对病情的影响和早期发现手术并发症比特殊的麻醉技术和药物更重要。

在心脏手术患儿吸入麻醉药时要密切观察血压和心率的改变。氟烷和异氟烷可降低新生儿和婴幼儿的血压，但与氟烷相比，异氟烷更能提高心肌的收缩性。异氟烷能提高心脏储备，但由于其用于麻醉诱导时能诱发喉痉挛、咳嗽和血氧饱和度下降，因而限制了其在小儿CHD手术中的应用。心血管功能良好的患儿可以使用强效的吸人麻醉药并能术后早期拔除气管导管。这类患者能耐受由于吸入麻醉药所致的心肌抑制和低血压。吸入麻醉药可用于单纯ASD或VSD修补术，主动脉夹层切除术、肺动脉或主动脉狭窄、PDA结扎和主动脉缩窄修补手术。

地氟烷对心血管系统的影响与异氟烷相似。主要优点是在血和组织中的溶解度较低。在血和肺泡中能很快平衡，且清除时在肺泡中的浓度迅速下降。要求在手术期间药物剂量更准确，使得地氟烷成为小儿心脏手术麻醉唯一滴定浓度的麻醉药物。地氟烷的三个主要缺点是麻醉效能弱、有刺激性和没有血管收缩效应。地氟烷用于正常婴幼儿的研究表明需要吸入8%-10%浓度才能达到最低肺泡有效浓度。另外，地氟烷的刺激性很强，虽然其在血液中弥散迅速，但早期小儿吸人地氟烷诱导的经验显示，其产生气道反应性增高和喉痉挛的发生率明

显升高。虽然地氟烷的负性收缩效应远不如氟烷，但地氟烷不能作为严重心力衰竭患者手术麻醉的唯一用药。

七氟烷麻醉效能较强，且不会加重氟烷样的心肌抑制作用。另外，它在血中的溶解度几乎和地氟烷一样低。血流动力学方面，七氟烷易产生心动过速，尤其在较大的小儿中，并能维持外周动脉血压。与使用氟烷麻醉的患儿相比，用七氟烷麻醉的患儿心率和全身动脉血压下降的幅度较小些，且后者超声心动图显示其收缩性和心功能均正常。由于七氟烷麻醉能产生潜在的毒性副产物，且与患者的代谢水平及麻醉呼吸环路中复合物A的产生有关，因此是否能使用七氟烷仍存在争议。虽然成人麻醉中复合物A的作用仍不清楚，但有证据显示小儿体内这种毒物大部分被清除。

复杂CHD且心脏储备较差的患儿麻醉时要求血流动力学稳定。心脏储备较差尤其是CPB术后的患儿，吸人麻醉药不能作为主要的麻醉剂。芬太尼和舒芬太尼是很好的麻醉诱导和维持药。中等剂量阿片类药可与低浓度吸人麻醉药合用。低浓度吸入麻醉药与小剂量阿片类药合用可减少或消除术后机械通气的需要，机械通气目的主要在于维持血流动力学的稳定。术中使用高剂量阿片类麻醉药时术后需要行机械通气。婴幼儿CHD术后使用25μg/kg芬太尼和泮库溴铵对左房压、肺动脉压、肺血管阻力和心指数都无影响，外周血管阻力和平均动脉压稍微下降。复杂CHD手术患儿使用较高剂量的芬太尼50-75μg/kg与泮库溴铵时，其动脉压和心率下降幅度稍大些。尽管这些阿片类药的安全剂量很广，但是，部分靠内源性儿茶酚胺代偿勉强维持血流动力学稳定的患儿在安全剂量范围内表现心血管系统指标波动很大。也有研究显示芬太尼能阻断刺激诱导的肺血管收缩反应，维持新生儿先天性膈疝修补术后肺循环的稳定。因此，芬太尼可在手术室推广使用，如用于维持肺血管反应性高的婴幼儿的麻醉，肺血管反应性对适应CPB中止和控制分流量非常重要。

舒芬太尼与泮库溴铵合用对心血管手术患儿心血管的稳定性，和芬太尼与泮库溴铵合用的效果一样好。舒芬太尼5-20μg/kg诱导剂量对患儿有一个稳定的气管插管前的过渡时期。气管插管和其他刺激如胸骨切开术不会引起血流动力学的巨大改变，虽然其产生的改变比使用相应剂量芬太尼后的改变要大些。使用芬太尼1μg/(kg.min)时心率和血压的变化较小。这在不能耐受血流动力巨大改变的患儿中尤其重要。对于严重CHD的患儿，麻醉期间和术后使用舒芬太尼与氟烷麻醉和术后常规用吗啡相比，减少了心脏术后的病死率。研究发现病死率的不同可以用应激反应抑制程度来解释；大剂量是否为最佳使用剂量还没有定论，因为关于阿片类镇痛药的最佳使用剂量（如芬太尼0-75μg/kg）还处于研究阶段。

阿芬太尼是已经运用于小儿心脏手术中的短效高效阿片药物，由于它的半衰期短且血流

动力学稳定，因此用于部分小儿麻醉有很大的优势。阿芬太尼是CPB手术患儿的主要麻醉药，但由于其半衰期短必须连续输注。而且，当其输注中断时，其应激激素释放速度比使用如芬太尼等长效阿片类药物快得多。因此，CHD术中，阿芬太尼的使用仅限于单纯的修补术，如ASD修补术，其体外循环时间短，体温差别不明显，且要求早期拔除气管导管。

瑞芬太尼是一种超短效阿片类药物，与其家族的其他成员相比，拥有独一无二的优势，它的代谢不需要特异的组织酶，因此没有清除时间延长所致的蓄积作用。瑞芬太尼也具备使用阿芬太尼在内源性反应变弱群体中的优势，但其在手术后期对患者有潜在的损伤。门诊心脏手术时，使用同等剂量的阿芬太尼和瑞芬太尼进行随机对照术后苏醒延迟试验，结果显示仅阿芬太尼组需要使用纳洛酮。无论在成人或小儿患者中，瑞芬太尼产生与其他阿片类类似的血流动力学改变：产生心动过缓的差异较大，收缩压下降幅度不大。

由于阿片类药在小儿心脏手术中广泛应用和无创监护的使用，这些药物的药代动力学和药效学已经研究得十分清楚。芬太尼与舒芬太尼的年龄相关性药代动力学和药效学特征一般相同。比如，与青少年（12-16岁）相比，1个月到12岁患儿舒芬太尼清除率增加，而婴儿（新生儿到1个月）清除率则下降。从第1周到第3或第4周婴儿对舒芬太尼的清除率显著增加。后者很可能归功于肝微粒体活性的成熟和静脉导管闭合引起肝血流的增加。新生儿对舒芬太尼的清除率与出生后第1个月其有限的心血管储备有关，因此这类患儿很少使用阿片类药物。5-10μg/kg芬太尼或1-2μg/kg舒芬太尼或持续的输注技术是达到血流动力稳定的最可靠方法，并能产生精确的麻醉效果。体外循环，不同的麻醉操作方法和患者的个体差异使得阿片类药物药代动力学和药效学不能预知。某些疾病如法洛四联症或某些病理生理改变如增加腹内压都能改变药代动力学的过程。

第四节　　抗凝、止血和血液储备

现代儿科心脏麻醉必须包括有效抗凝、止血和血液储备的原则与实践。CPB后的出血仍然是儿科心脏手术的一个重要问题。CPB后持续出血要求输注血液成分，这就涉及血流动力学稳定以及输注多位供体血所带来的发病率。儿科患者难以恢复止血功能，其诊断和治疗也收效甚微。

经历CPB心脏手术的新生儿、婴儿和儿童术后出血率比较大患者要高。这是由几个因素所致。首先，暴露于非内皮性体外回路的比例失调，会产生类炎症反应。这种CPB炎症反应与患者年龄成反比：患者越小，这种反应越明显。由于补体与血小板的激活与血液中其他蛋

白系统（如溶纤维蛋白）的激活相关，因此补体和血小板的激活在儿科心脏手术中起主要作用，从而导致止血功能受损，出血倾向增加。第二，新生儿和婴儿手术一般涉及更广泛的重建与缝合，因此他们比成年患者术后出血的几率要高。而且手术经常在深低温或停循环下进行，也可进一步减弱止血功能。第三，新生儿未成熟的止血系统也可能加重止血功能受损。先天性心脏病的年轻患者肝脏合成功能未成熟或被削弱而导致促凝物质和因子水平降低，但是术前并不会出现功能性出血趋势。最后，发绀性心脏病患者在CPB前后出血倾向增加。

CPB是血栓形成的主要因素，在转流前需要肝素抗凝。肝素的用量一般经验性的以患者体重为依据，其效应是以通过监测全血活化止血时间(ACT)来反映。由于肝素的作用主要来自于其与抗凝血酶III结合，并且由于促凝血物质与抑制剂的年龄相关性差异和数量方面的差异，肝素剂量及其作用的变异一直为人们所关注。在出生第一个星期呈肝素高度敏感性，随后直到3岁时其敏感性进行性下降，此时与成分相当。这些发现与新生儿促凝血物质与抑制剂的数量变异性是一致的，特别是凝血酶原和抗凝血酶III的变化。肝素的应用，也必须要考虑到CPB预充液的量和组成成分，特别是预充液里是否加了新鲜冷冻血浆。建议肝素的推荐用量为200U/kg，再按预充液量追加1—3U/ml，可维持全血活化止血时间在480秒以上。

按照肝素的使用量或患者体重，肝素可以用鱼精蛋白中和。但鱼精蛋白过量可能加重术后出血。新生儿鱼精蛋白的用量要大，而随着年龄增长鱼精蛋白的用量逐渐减少。与儿童和成人相比，青少年鱼精蛋白用量的增多表明CPB后血液肝素水平较高。年幼小儿患者器官未成熟以及主要采用低温停循环而使肝脏清除肝素延迟，导致肝素的代谢和排除降低。我们在新生儿一般用4mg/kg剂量的鱼精蛋白，而在青年人和成年人中一般用2mg/kg剂量的鱼精蛋白就可恢复活化凝血时间至基础水平。为了防止鱼精蛋白过量，需要根据患者间的差异来决定每人的用量。

先天性心脏病的新生儿和婴儿循环中的促凝血物质与抑制剂水平低下。CPB时血栓形成和血液稀释作用进一步加重CPB后止血功能异常。血液有形成分如白细胞和血小板可能被激活，促凝血物质也会被CPB稀释。另外，DHCA可引起血液凝固性和纤溶蛋白因子激活增强。温度越低，止血激活程度越高。因此，CPB后出血原因很多。除了血源来自不同供体所产生的危险外，不谨慎应用血制品纠正凝血异常也会进一步加重促凝血物质的稀释。由于血制品的输注存在很多并发症，所以应尽量避免输血，除非组织氧合减少或是有明显临床出血的凝血病。手术组所有成员，无论是术前还是术后，在心脏手术期间都应常规做好血液储备工作。

CPB后常见出血，外科医师首先应该明确判断有无修复部位的手术出血。其次，应该通过测定全血活化凝血时间来评价逆转肝素的鱼精蛋白用量是否足够。一般情况下，无论有无

出血，大部分患儿的标准止血试验结果提示部分促凝血酶原激酶时间延长、低纤维蛋白原血症和其他促凝血物质含量减少以及出血时间延长。持续出血最常见的原因是血小板功能障碍。在这种情况下，发生出血时应该输注血小板。没有出血时临床上绝不主张常规使用血制品纠正止血异常。在输注血小板后仍然出血时，重新评价出血的原因和重复输注血小板或输入冷沉淀物或新鲜冷冻血浆可能有益。大多数情况下，手术操作精细、鱼精蛋白用量恰当、患者体温合适和血小板输注可中止过度出血。在新生儿，出血过多和选择性成分输血对体内促凝血物质的不断稀释，使出血的治疗变得困难。这种情况下可能需保证输注新鲜全血。CPB后输注新鲜全血（短于48h）能满足所有血液学的要求，并可减少供体的暴露。业已证实2岁以下行复杂手术的患儿输注全血对CPB后恢复止血和降低失血量的作用。

人们一直寻求一些药物来降低CPB后的出血。醋酸盐去氨加压素、抗纤维蛋白溶解药氨基己酸和氨甲环酸已证明能显著降低心脏术后的失血量。

术后必须持续应用血液储备技术。单纯凝血异常常发生于无并发症的术后心脏病患者。术后第一天这些凝血异常一般能自主纠正，与无过度出血无关。因此，对这些异常不必常规输入血液产品。在没有出血的临床证据和无特殊的缺陷需要目标性成分治疗时，就不应输注血液产品。也应避免常规使用血制品；一般可输注平衡液或生理盐水，以减少费用，且无输血相关性危险。

第五节　　术后管理

心胸手术患儿的术后早期处理是麻醉及手术管理整个过程的重要部分。虽然手术过程是决定预后的主要因素，但是术后处理仍是一个重要因素。作为手术团队的一员，麻醉医师必须了解并参与患者的术后早期管理，小儿心脏手术后管理，麻醉医师应基本了解一些总的指导原则及方法。

当身体从CPB和心脏手术等异常的生物条件下恢复过来时，手术后期的特点是一系列生理和药理方面改变。在此期间，心脏手术的影响、患者原有疾患、低温CPB的影响以及特殊技术如DHCA可能引起特殊的问题。在手术结束后短期内，上述问题应该引起注意并得到恰当的处理。对于外科操作引起的生理性创伤和CPB的影响，大多数患者能保持平衡，因而其发病率和死亡率低。

因此，术后患者管理指导原则就是了解麻醉和心脏手术后正常与异常功能的恢复。在手术结束后短期内，即使是正常功能的恢复，也是持续生理变化之一，这个变化是由残余麻醉

药的药理作用以及血流动力学负荷条件的急剧改变、手术创伤和体外循环引起的生理性变化。麻醉和手术不仅影响患者的意识状态，还会影响心血管、呼吸、肾脏与肝脏功能，体液和电解质平衡以及免疫防御机制等。尽管有这些改变，但是对大多数行心脏手术的患者来说，术后处理应该是可预测性和标准化。

总之，心脏手术患者术后处理有四个暂时性阶段：①送入ICU；②病情在ICU得到稳定；③脱离血管活性药与通气支持；④体液交换。患者以何种速度经历这四个阶段取决于以下因素：原有疾病进程、术后医疗条件、手术操作效果、CPB持续时间以及有无术中并发症。ICU最重要的作用之一是及时发现术后并发症并提供治疗。由于心脏手术后生理性改变巨大，而在恢复期可以自主调节，识别异常情况存在着困难。在这种条件下，临床医师和护士依靠丰富的经验有助于识别恢复期的任何异常。这些异常往往需要更密切地观察，更多地使用有创性监测、药物的干预心肺支持技术。并发症包括低血容量、残余结构性心肌缺损、右心室与左心室衰竭、高动力性循环、肺动脉高压、心包填塞、心律失常、心脏骤停、肺功能不全、少尿、癫痫发作和脑功能障碍。关键在于检测出恢复过程中的这些异常，并积极处理。

心脏病患者术后镇痛是麻醉医师工作的一个重要领域。要求ICU解决的最普遍问题是镇痛和镇静。许多因素对术后疼痛的发病率和严重程度产生影响。在手术结束后短期危重婴儿应用强效的阿片类镇痛药可减轻应激反应，降低死亡率。减轻术后疼痛可以通过术前用药和术中麻醉管理技术包括阿片类镇痛药的使用来实现。术前或术中未用阿片类镇痛药的患者需要在手术结束后吸人麻醉停止时立即使用麻醉性镇痛药。术后大多数的疼痛都可以通过静脉使用小剂量阿片类药物来控制，通常是吗啡。这对术后早期脱离呼吸机的患者非常重要。插管进行机械通气过夜的患者，直到呼吸机撤离之前都应得到充分镇痛和镇静。通常持续给予苯二氮卓类镇静药和阿片类镇痛药。持续应用镇静药和镇痛药可使术后疼痛控制更加稳定可靠。当脱离呼吸机时，患者应同时停止使用镇静剂和镇痛药。在这些条件下，仔细调整阿片类镇痛药剂量能迅速减轻疼痛。阿片类镇痛药能防止反应性肺动脉高压患者发生高血压危象。

胸廓切开术后的婴儿和儿童术后镇痛可以使用区域麻醉。这个方法避免了静脉应用阿片类镇痛药引起的呼吸抑制。硬膜外腔使用阿片类镇痛药是一种非常有效的镇痛方法，可用于小儿术后镇痛。吗啡和盐酸氢吗啡酮的镇痛作用能持续6-12h，而无明显呼吸抑制。将0.05-0.075mg/kg的吗啡稀释在1.25ml/kg的无菌生理盐水中从骶管注入，获得了成功。术后使用区域麻醉镇痛最适用于术后早期拔除气管导管的儿童。这项技术的相对禁忌证包括血流动力学不稳定和止血功能异常。使用这种区域镇痛技术动脉氧合更好，撤离呼吸机更迅速，

并能降低术后呼吸并发症的发生。然而，没有留置导尿管的患者常发生尿潴留。一般不需要任何治疗。

胸部硬膜外镇痛对于胸廓广泛切开或双侧胸廓切开术的儿童有许多优点。这项技术明显降低了由于大剂量阿片类镇痛药而出现的呼吸抑制和肺动力异常，而阿片类镇痛药的大量使用对于这种极度痛苦的患者来说是非常必要的。如果这个过程需要全身肝素化，应延迟拔除硬膜外导管直到肝素作用被中和。对于那些行左胸腔切开进行缩窄修复的患者，在观察下肢运动功能后放置骶管或硬膜外导管。对行心肺移植患者，在术后计划拔除气管导管阶段，如果使用静脉镇痛药可能对患者的呼吸产生抑制作用时应该放置胸部硬膜外导管给予镇痛。对这些患者来说，常需要连续几天应用硬膜外导管镇痛。

第六节　　非体外循环下心脏手术的麻醉

婴儿早期矫正性修复能明显降低非矫正的、治标的非体外循环下心脏手术数量。矫正性非体外循环下心脏手术包括动脉导管未闭的结扎和主动脉缩窄的修复。非矫正性非体外循环下心脏手术包括肺动脉环阻法和心外分流如Blalock-Taussig分流术。这些都是在非体外循环下进行的。因此，静脉通路和动脉监测在评价和支持这些患者中非常重要。$Sp0_2$是术中管理很有价值的一项监测指标。

即使视频辅助胸腔镜技术普遍应用，动脉导管未闭结扎术还要通过左侧胸廓切开来施行。应该对左-右分流导致的容量超负荷进行生理管理。大的动脉导管未闭和低肺血管阻力患者一般表现为肺淤血过多和充血性心力衰竭。新生儿和早产儿也有舒张期血流进入肺动脉的风险，从而大大削弱了冠脉灌注。这些患者包括从无症状的健康儿童到由于患病需要变力性支持和呼吸机依赖的病弱早产儿。前者需要多方面的麻醉技术使之在手术室就能拔除气管导管。后者则需要小心控制麻醉及不断修正液体管理计划。总的来说，早产儿在手术修复之前宜用吲哚美辛和输液限制治疗。将早产儿转送到手术室十分困难和具有风险，需要高度警惕，防止导管脱出及患者体温降低，保证静脉通路畅通。因此，许多中心在新生儿ICU施行结扎术。

一些PDA新生儿出生时没有心脏外科医师在场，需要将这些新生儿送去一个可以进行常规手术的中心或这些中心医师愿意去新生儿ICU进行动脉导管结扎术。Gould等对有麻醉医师、麻醉护师、儿科心脏手术医师及助手和手术室护士参与儿科心脏手术小组的经验进行了总结。这些小组中没有发生与麻醉相关的任何并发症。两组术后合并症的发生率无显著性差异。该研究表明动脉导管未闭结扎术能在缺乏儿科心脏手术单元的医院NICU中安全进行而不

会增加手术的风险。另外，患儿的照料也应由熟悉小儿生活习性的新生儿小组成员来继续，使患儿家属能减少许多不便。

动脉导管未闭结扎术的并发症包括左肺动脉或降主动脉不慎结扎、喉返神经损伤以及由于不慎将动脉导管损伤所导致的大出血。在早产儿动脉导管结扎后，肺顺应性受损需要加强通气支持，应预计到左心室后负荷急剧增加，特别是术前已有左心室功能障碍的患儿。在婴儿和儿童已开始行胸腔镜下肺导管未闭结扎术。这种方法具有切口小、术后疼痛减轻以及手术当天出院的优点。

主动脉缩窄是动脉导管附着处的降主动脉狭窄性疾病。主动脉狭窄严重者将导致全身末梢血管灌注不足，轻者只表现为轻度上腔静脉高压综合征。可伴发二尖瓣和主动脉瓣异常。在严重缩窄的新生儿中，全身灌注依赖于通过动脉导管的右-左分流。在这种条件下，左心室功能障碍非常普遍，对于保持足够的全身灌注，应用前列腺素E_1是非常必要的。总的来说，在恰当部位建立外周静脉通路和心内动脉插管，是术前和术后管理所推荐的。在左心室功能障碍的患儿，中心静脉导管有助于压力监测和变力性药物的支持。

手术方法是通过左侧胸廓切开，在主动脉钳夹下端端吻合修复缩窄，可为补片主动脉成形术或锁骨下补片。主动脉钳夹期间，一般允许近端显著高血压（基础值以上20%-25%），因为血管舒张治疗可损伤远端灌注，增加脊髓缺血。在主动脉钳夹解除前宜给予10-20ml/kg晶体的血管内容量负荷；通过降低麻醉药物浓度，扩充血容量等方法提升血压。由于压力感受器活性增强引起反跳性高血压是术后恢复期的常见并发症，常需要治疗。钳夹后全身高血压引起的主动脉壁受压可以通过使用β受体阻断剂艾司洛尔或a/β受体阻断剂拉贝洛尔来有效降低。近期研究证明，6岁以下的患儿根据血压升高的情况，可以使用负荷剂量为250-500μg/kg的艾司洛尔，随后以[250-750μg/(kg . min)]的速度持续静脉输注。由于使用艾司洛尔，仍然有25%-50%的患儿血压超过目标范围，这就需要第二种药物。硝普钠能提高主动脉壁压力，常被选作第二种药物。其他控制血压药物包括硝酸甘油和尼卡地平。普萘洛尔常用于老年人，但它在婴儿和儿童中能引起严重的心动过缓。硝普钠可以控制顽固性高血压。持续高血压的患儿在恢复期就应使用卡托普利来降低血压。

心脏外异常分流血管手术通常是在非体外循化情况下完成的，对患儿的损害与其他分流损伤相似。这类患儿的术后管理也是通过改变$PaCO_2$、PaO_2和机械通气来调节肺及全身血流平衡。中心分流通常是通过中位胸骨切开术来实施，而Blalock-Taussig分流术是通过胸廓切开术或胸骨切开术来实施。在肺血流量很低的患儿，肺动脉不全闭锁将进一步引起肺血流减少，加重肺循环血液氧合不足，在这种情况下必须使用脉氧监测。小心钳夹以避免肺动脉扭

转有助于维持肺血流。在这种情况下，钳夹时可出现肺循环血液严重的氧合不足及心动过缓，手术需要应用CPB。

术中并发症包括胸腔闭合期间出血和严重的全身血氧去饱和现象，一般表示胸腔内容物的改变，导致肺动脉扭曲或分流处异常。术后早期大量分流纠正会产生急性容量超负荷，可能发生肺水肿。增加肺血管阻力的措施，如降低吸人氧气浓度至室内空气水平，使$PaCO_2$升高，增加呼气末正压都是有助于降低肺淤血的措施，直至肺循环能得到调整。减轻肺水肿疗法如利尿药和地高辛可以减轻充血性心力衰竭。在这种情况下，不建议早期拔除气管导管。

肺动脉环扎用于限制婴儿的肺血流。由于解剖和生理方面的原因，这些婴儿的畸形被认为难以修正。这些充血性心力衰竭的患儿全身灌注降低和肺血流量过多，手术医师在肺动脉主干周围放置一个限制性环来降低肺血流量。这一操作难以精确，需要麻醉医师协助来成功实现。我们将患者置于21%的氧气浓度中，维持$PaCO_2$在40mmHg，以此来模拟术后状态。根据畸形程度，肺动脉环扎术有可能达到理想血流动力学目标（如远端肺动脉压力为全身压力的50%-25%）或生理学目标（如Qp:Qs近似为1）。如果操作产生不可接受的低氧血症，则应将环放松。

参考文献

1. Hickey PR，Hansen DD，Norwood WI： Anesthetic complications in surgery for congenital heart disease. Anesth Analg 63:657，1984.
2. Rudolph AM：Congenital Diseases of the Heart. Chicago， Year Book， 1974.
3. Teitel DF,Sidi D,Chin T,et al:Developmental changes in myocardial contractile reserve in the lamb. Pediatr Res 19:948，1985.
4. Legato MJ： Ultrastructural changes during normal growth in the dog and rat ventricular myofiber. In Lieberman M， Sano T （eds）： Developmental and Physiological Correlates of Cardiac Muscle. New York， Raven Press，1975，p249.
5. Teitel DF，Klautz R，Steendijk P，et al:The end-systolic pressure-volume relationship in the newborn lamb： Effects of Ioading and inotropic interventions. Pediatr Res 29:473，1991.
6. Zimmerman AA，Burrows FA，Jonas RA，Hickey PR：The limits of detectable cerebral perfusion by transcranial Doppler sonography in neonates undergoing deep hypothermic lowflow cardiopulmonary bypass. J Thorac

Cardiovasc Surg 114 (4) :594, 1997.

7. Woodey E, Pladys P, Copin C, et al: Comparative hemodynamic depression of sevoflurane versus halothane in infants: An echocardiographic study.Anesthesiology 87:795, 1997.

8. Frink EJ Jr, Green WB Jr, Brown EA, et al: Compound A concentrations during sevoflurane anesthesia in children.Anesthesiology 85: 684, 1996.

9. Guy J, Hindman BJ, Baker KZ, et al: Comparison of remifentanil and fentanyl in patients undergoing craniotomy for supratentorial space-occupying lesions.Anesthesiology 86:514, 1997.

10. Davis PJ,Lermanj, Suresh S, et al: A randomized multicenter study of remifentanil compared with alfentanil, isoflurane, or propofol in anesthetized pediatric patients undergoing elective strabismus surgery.Anesth Analg 84:982,1997.

11. Thompson JR, Hall AP, RusseIIJ, et al: Effect of remifentanil on the haemodynamic response to orotracheal intubation。BrJ Anaesth 80: 467, 1998。

12. Sebel PS,Hoke JF,Westmoreland C,et al: Histamine concentrations and hemodynamic responses after remifentanil.Anesth Analg 80: 990,1995.

13. Rappaport LA, Wypij D, Bellinger DC, et al: Relation of seizures after cardiac surgery in early infancy to neurodevelopmental outcome.Boston Circulatory Arrest Study Gtoup.Circulation 97:773,1998.

14. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, et al: Developruental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass.N EngIJ Med 332:549,1995.

15. Bellinger DC, Rappaport LA, Wypij D, et al: Patterns of de- velopmental dysfunction after surgery in infancy to correct transposition of the great arteries.J Dev Behav Ped 18:75, 1997.

16. Wemovsky G, Wypij D, Jonas RA, et al: Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and

infants： A comparison of low-flow cardiopulmonary bypass versus circulatory arrcst.Circulation 92：222，1995.

17. du Plessis AJ： Neurologic complications of cardiac disease in the newborn.Clin Perinatol 24:807,1997.

18. Kurth CD,O’Rourke MM，O’Hara IB， Uher B： Brain cooling efficiency with pH-stat and alpha-stat cardiopulmonary bypass In newbom pigs.Circulation 96（9 Suppl）:II-358,1997.

19. O’Rourke MM，Nork KM，Kurth CD： Altered brain oxygen extraction with hypoxia and hypotension following deep hypothermic circulatory arrest.Acta Neurochirurg 70:78,1997.

20. Kurth CD,O’Rourke MM,O’Hara IB:Comparison of pH-stat and alpha-stat cardiopulmonary bypass on cerebral oxygenation and blood flow in relation to hypothermic circulatory arrest in piglets.Anesthesiology 89:110,1998.

21. Ungerleider RM:Effects of cardiopulmonary bypass and use of modified ultrafiltration.Ann Thorac Surg 65:S35,1998.

22. Darling E,Nanry K,Shearer I,et al:Techniques of paediatric modified ultrafiltration:1996 survey results.Perfusion 13:93，1998.

23. Davies MJ,Nguyen K,Gaynor JW,Elliott MJ:Modified ultrafiltration improves left ventricular systolic function in infants after cardiopulmonary bypass [discussion,369].J Thorac Cardiovasc Surg 115:361,1998.

24. Daggett CW,Lodge AJ,Scarborough JE,et al:Modified ultrafiltration versus conventional ultrafiltration:A randomized prospective study in neonatal piglets.J Thorac CardiovascSurg 115:336,1998.

25. Duncan BW,Ibrahim AE,Hraska V， et al： Use of rapid-deployment extracorporeal membrane oxygenation for the resuscitation of pediatric patients with heart disease after cardiac arrest.J Thorac Cardiovasc Surg 116:305,1998.

26. Davies MJ，Allen A，Kort H，et al：Prospective，randomized,double-blind study of high-dose aprotinin in pediatric cardiac operations.Ann Thorac

Surg 63:497,1997.

肖亮灿

。

第三十三章　先天性心脏病的体外循环

世界上首例体外循环下心脏直视手术于 1953 年获得成功，至今已有 50 多年的历史。半个世纪以来，心脏外科的发展突飞猛进，先天性心脏病作为我国主要的心脏手术，无论从数量上或是从质量上也取得巨大的发展和提高。先天性心脏病以小儿居多，不同于成人心脏手术，小儿心脏手术所使用的体外循环设备、耗材的发展和创新，以及小儿体外循环技术的进步与成熟，为小儿心脏外科的迅速发展，提供了重要的保证。先天性心脏病的体外循环形成了自己独特的技术和理论，熟练地掌握和应用这些关键的技术，可大大提高复杂先天性心脏病手术的安全性，减少术后并发症，降低手术死亡率。

大多数心脏手术需要在心脏停止跳动下进行，必须阻断上下腔静脉及主动脉，因此需要体外循环装置来暂时替代病人的心肺功能，体外循环便成为实施心脏手术必不可少的重要保证。

体外循环是应用体外循环机(即人工心肺机)将病人的静脉血引流到氧合器(即人工肺)，进行血液的气体交换，使静脉血氧合成含氧量高的动脉血，再经血泵（即人工心）将动脉血泵入病人的动脉血管内。血液在体外循环过程中，经流血液变温器，使病人全身体温根据需要下降至不同程度的低温，最后又恢复至常温。血液还经过静脉血、动脉血等不同过滤器，以防止各种气泡或微栓进入体内。围绕着体外循环有许多复杂的设备、耗材，构成了体外循环系统。

经过 50 多年的发展，体外循环设备从简单到复杂，从复杂的手工操作到简单的电脑控制；体外循环产品不断推陈出新，更新换代，经历了一条漫长的道路，逐渐走向标准化、规范化、不断完善的目标。

一、体外循环机

体外循环机又称人工心肺机，是体外循环的主要设备。在心脏手术中，人工心肺机可以暂时替代人体的心肺功能，在主肺动脉阻断期间，维持患者的生命，使外科医师在手术中有一个理想的操作环境。人工心肺机还可作为心肺辅助循环的设备，应用于心脏手术后继续辅助虚弱的心肺功能，以及非心脏手术的其它需要心肺支持的病人。专用于小儿的人工心肺机国内上海曾生产过，但至今仍极少单位使用。根据小儿的特点，国外采用的方法除了将血泵的体积缩小外，多从缩短管道方面考虑，将血泵直接延伸至手术床边，达到减少预充量的目的。

体外循环机由机座、血泵、控制台、显示器、监测装置、备用电源、安全报警装置等组成，实际上主要是由一组 4～5 个以滚压泵为主的血泵组成的一台机器。早期的体外循环机称为人工心肺机，是因为人工心肺机还包括了可重复应用的垂屏式或转碟式人工肺，但由于

目前的人工肺都发展为可弃式的消耗品，因此人工心肺机实际上只有人工心而无人工肺，故称为体外循环机更合适。体外循环机经过多年的改进和完善，其主要部件的设计、质量、功能已经非常先进。有的机器上还配备了可观看手术野和麻醉监护仪的屏幕；配备了记录体外循环全过程各种数据的笔记本电脑；配备了可通过氧合器加深麻醉的麻醉气体挥发罐等等，使体外循环灌注师可一目了然，掌握病人及手术的所有资料和数据，更好地管理体外循环。目前常用的进口体外循环机有日本的 SYSTEM I、SARNS 8000 型、9000 型 ， 德国的 STÖCKERT III 型、SC 型及 S5 型，德国的 JOSTRA HL20 型和 HL30 型。国产第一台体外循环机是在 1957 年研制成功的，然后有上海 II 型、III 型，广东 GD－I 型、GD－II 型、GD－III 型，广东威达 WD－98 型体外循环机。以上各类体外循环机都可用于成人及小儿体外循环，专为小儿设计的体外循环机除 20 世纪 80 年代上海曾经研制生产过以外，至今仍未有新的突破。随着机械、电子技术的发展，未来体外循环机将向小型化、微型化、智能化、电脑化发展，自动化程度更高，整机更为紧凑，操作更简单，更安全，监测系统更完善。目前，德国的 STÖCKERT、JOSTRA，日本的 SYSTEM I 的设计通过可调节高度的旋转支架，长短可置换的支撑固定臂，可将泵头灵活地悬挂在最靠近病人的位置，泵头可以 360 度旋转至最佳位置，目的是最大限度地缩短管道的长度，从而减少机器的预充液量，这对于婴幼儿先天性心脏病手术尤其重要。

二、血泵

血泵也称人工心，是体外循环机的主要组成部分，在体外循环中是驱动血液流动的动力泵。1937 年由 De Bakey 设计的双头滚压泵是最早的血泵，经过多年的改进，目前仍是临床使用最多的血泵，其后 1955 年曾经使用过的指压式血泵，1976 年应用于临床的离心泵，90 年代中期的重力皮囊滚压泵，以及轴流泵的应用，使血泵不断朝着更精密，更安全，更微型的方向发展。

血泵的主要作用是替代心脏的射血功能，滚压泵的另外一个作用是可作为负压吸引泵回收心脏手术中肝素化后的心内、手术野的血液。目前临床常用的血泵主要有滚压泵、离心泵、轴流泵及搏动泵。

（一）滚压泵（roller pump）

各种型号的体外循环机其滚压泵的结构基本是一样的，滚压泵利用两个滚压轴连续挤压弧形泵槽中充满血液的泵管，驱使血液顺管道单向地向前流动，形成持续的血流。血泵由泵体（泵头与泵槽）与泵管（耗材）两部分组成。滚压泵与泵管组合为产生动力的血泵。泵头挤压泵管时产生的搏动很小，而且与流量的大小、泵管的弹性相关，血泵的转速(Revolutions

Per Minute；RPM）与泵管的管径决定了灌注的流量。所有的滚压泵都能进行无级调速，流量范围大，精确度高，并分别有大泵(直径 6 英寸/15cm)与小泵(直径 4 英寸/10 cm)之分，小泵可作为心脏停搏液的灌注泵，也可作为婴幼儿低体重的血液灌注泵、左右心血液吸引泵、以及超滤时作为负压吸引泵。机器设计的泵座可在 180 度范围内任意旋转，以便选择最佳的泵管位置使管道顺畅，缩短，减少预充液量。能满足从新生儿到大体重成人的流量。每台体外循环机必须配备 3～5 个泵，血泵是具有多功能，易操作，易控制的设备。由于心脏停搏液配方的改进和操作方法的改变，用滚压泵灌注心脏停搏液已成为主流，为了适应灌注含血停搏液的要求，有的体外循环机可以一泵压双管（如 SARNS 系列、SYSTEM I），有的体外循环机设计了双头泵（如 STÖCKERT 系列、JOSTRA 系列，）。一泵压双管可在同一个泵槽内放置两条不同内径的泵管，一条灌晶体停搏液（细管），一条灌氧合血（粗管）。STÖCKERT 系列与 JOSTRA 系列的双头泵则是在一个泵座上设计了两个小泵，可分别放置两条泵管（分别灌晶体停搏液和氧合血），根据需要设置停搏液灌注的方法，既可并联一起也可分别独立应用，在电脑控制下，使两个小血泵产生相同或不同的流量。滚压泵的优点是操作简单，容易控制，安全，在一定时间内对血液的破坏轻微，当电源故障时，可紧急使用手摇柄转动血泵，完成转流。滚压泵一般还具有双向功能，必要时可以倒转。泵头的松紧度对血液的破坏及泵管的损伤有很大影响，因此，在每次使用时都必须重新进行调节，以泵后管道内液平面高度 100cm 为准，每分钟水柱下降不超过 1cm 为松紧度合适。其次，滚压泵所使用的耗材只有一根泵管，简单而价格便宜。由于滚压泵泵头对泵管产生闭塞作用，当血泵管道后负荷增加，或被阻塞致压力过高时，管道与接头处容易脱落，造成危险。故应随时监测压力变化。

（二）离心泵(centrifugal pump)

自 1976 年离心泵问世以来，临床使用离心泵已逐渐增多，尤其在国外，许多医院在临床上使用离心泵取代滚压泵。离心泵作为血液灌注的动力，起到血泵的作用，但离心泵只是一个独立的血泵，一般不称为体外循环机，它的作用相对固定，比较单一，心脏手术中可作为主泵，但必须与其它滚压泵一起使用。只有在只需一个泵的情况下，如左心转流、静脉辅助循环、体外膜肺氧合（ECMO）时，离心泵才能单独作为一部机器。因此，离心泵在较多的情况下是作为机械性辅助装置来使用。

离心泵的工作原理与滚压泵完全不同，在操作上也不一样。离心泵无瓣膜，是非阻闭式血泵，当离心泵内的叶轮高速旋转时，血液由于离心作用而被“甩”出去，从而驱动血液流动，离心泵叶轮旋转速度越快，液体产生的离心力就越大，流量也会越大，但当离心泵后负荷（包括血管阻力）增加时，流量与叶轮转速不一定会正比。当离心泵转速减慢，不能产生

足够的压力克服后负荷阻力时，血液将出现倒流，因此，离心泵在小流量的调节上没有滚压泵那样可以获得满意效果。离心泵的主要优点是没有对血液产生机械性挤压，血液破坏轻。离心泵产生最大正压为 700mmHg（93kPa）左右，这个压力不足以使管道崩脱而出现意外，安全性大。离心泵泵头及驱动马达体积小，可安放在不同的位置，以缩短管道，减少预充量。由于离心泵的非阻闭式特性，密闭循环时，泵前（前负荷）的血液回流量与泵后（后负荷）阻力均直接影响灌注流量，当回流量不足或灌注阻力增加时，叶轮旋转速度虽然不变，流量却自动下降，直至完全停止；当回流量增加、灌注阻力降低后，流量自动恢复。离心泵有抽吸负压的作用，可用来做无空气的辅助静脉血液引流。离心泵的流量监测需在管道上另接流量计接头（玻管），使用不够方便。目前常用的离心泵类型有 Medtronic BioMedicus 泵，Sarns Delphin II 泵，Terumo Capiox 泵和 Jostra Rotaflow 泵。Jostra Rotaflow 泵是目前唯一一种没有金属支撑轴承的泵头，它的内部含有一个陀螺状的单点支撑的蓝宝石轴承，大大减少摩擦引起的发热。Jostra Rotaflow 泵头是目前所有离心泵中体积最小的，预充量也最小，只有 32ml，比较适合小儿应用。Rotaflow 泵头驱动装置集成了流量监测和气泡检测两种功能，使用更简单，其内置电池在停电时最长可供 90min。蓄电池开机后自动充电，交流电切断后单泵可继续运转约 130 min，机上配备的手摇柄，可在机器出现故障时，以手摇转动血泵的方式维持灌注流量。尽管离心泵好处很多，但由于小儿的预充量要少，总的血流量低，不能发挥离心泵的优势，而且目前未有理想的专为小儿设计的离心泵。

（三）涡流泵(axial pump)

涡流泵的结构为一微型涡轮，涡轮旋转产生动力，将血液吸入并泵出形成持续性血流。目前涡流泵仅以 MEDOS△DELTA 泵为代表，MEDOS△DELTA 泵是一种新型灵活、多用途的血泵，泵与马达一体化，使用方便灵活，可放在离患者最近的位置，安全可靠，体积小，预充量少（30ml），动力强，血液破坏小，也适合小儿使用。它的最大流量：10.0L/min，转速：1000～10000rpm，可调压力 0～600mmHg。有搏动灌注模式，可 ECG 触发，无血液返流现象。内部电池可在断电后使用 30～180min。安全性高，有流量、压力、气泡、血平面、温度传感器，△DELTA 控制台采用触摸屏。临床上可用于心脏手术，更适合于短期的左心辅助，ECMO（体外膜肺氧合），连续灌注时间可长达 7～10 天，但由于目前对△DELTA 泵的临床使用少，仍处于探索阶段。

（四）搏动泵

滚压泵与离心泵产生的血流为恒流或平流，即使有的血泵有搏动模式，但其产生的搏动效果并不理想，如脉压小（5～20mmHg），血液破坏较重。对体外循环采用搏动性血流是否

有意义一直有争论，但从理论上讲，大多认为搏动性血流比非搏动血流更接近正常生理。在体外循环中，常规流量下的灌注压只能产生 5~10 mmHg 的脉压差,而且经常不能观察到脉搏 SPO_2波形。有学者认为：非搏动性血流的缺点是使微循环停滞，毛细血管广泛委陷，代谢障碍，氧耗降低，不利于器官组织的灌注，易产生组织酸中毒。而另一些学者则认为，心肺转流中只要用高流量灌注，非搏动性和搏动性血流没有多大差别。Bingyang Ji 等统计了 1952 年～2006 年在杂志上公开发表的有关体外循环中采用搏动性血流的文章，以评价搏动性血流是否比非搏动性血流有更多的优点，结果大多数文章肯定了搏动性血流的作用，并总结其优点主要是：搏动性血流明显改善重要器官包括脑、心、肝、和胰脏的血流，减少全身炎症反应综合症，以及降低小儿和成人的术后死亡率。并证实搏动血流与非搏动血流相比，明显改善术后重要器官的恢复。搏动血流能产生比非搏动血流更大的血流动力学能量，这种能量可使微循环的灌注更好。此外，搏动性血流由于增加了肾脏的血流，改善了微循环，使尿量增加，防止术后肾衰，因此可以改善高危心脏手术患者的肾功能；对慢性阻塞性肺疾患的病人，在心肺转流期间采用搏动血流组，主动脉阻断时及术后 1h 的全身血管阻力、肺血管阻力均明显低于非搏动血流组，术后机械性通气时间也明显缩短，因此，搏动性血流同样有助于慢性阻塞性肺疾患的高危心脏手术。同时，搏动性血流减少血液停滞，维持毛细血管畅通，防止外周血管阻力增高，防止 A—V 分流，增加淋巴回流，改善细胞代谢，增加冠状动脉血流，改善心肌灌注，对心内膜下缺血性改变轻微，有心肌保护的作用；搏动血流可增加脑灌注，减少脑的缺血性改变，增加氧耗，改善组织血流灌注，减少代谢酸性产物，减少组织水肿。现有搏动灌注功能的只有 SARNS7400/8000/9000 及 SYSTEM I 型体外循环机，以及 Sarns Delphin II 离心泵，通过血泵转子头或离心泵头以一种有规律的不连续的方式旋转而产生搏动性的动脉压力，搏动性灌注技术增加了操作管理的难度，搏动血流通过插管流速急剧增加，产生的剪切力可能加重血液破坏，有产生溶血、产生微气泡的可能性，泵后膜肺、动脉微栓过滤器、管道插管等对搏动灌注有衰减作用，并增加灌注阻力。搏动灌注的效果与流量、泵管口径、后负荷阻力有直接关系。由于小儿使用的泵管细小（1/4 英寸或更小），总流量低，血流搏动效果不明显，因此，目前小儿体外循环在滚压泵使用搏动灌注极少，缺少这方面的经验。

三、血液变温系统

先天性心脏病种类繁多，有简单的 ASD、VSD、PS 修补等手术，也有复杂多变的紫绀型心脏病矫治术，低温体外循环是常用的方法，简单手术可用浅低温，复杂手术需要在中低温

或深低温体外循环下手术。血液变温系统是体外循环必不可少的设备。血液变温系统主要由两部分组成：变温水箱与变温器。

（一）变温水箱

变温水箱是能够提供冷水和热水循环的一台机器，也称热交换水箱，其提供水流的管子与氧合器内的变温器接头连接，降温的时候，通过冷水水温的热传导使流经氧合器的血液降温，复温的时候，则通过温水使血液逐渐升温，达到恢复体温的目的。早期的水箱只有半自动功能，不能自动制冷，须在水箱内加入冰块才能达到全身降温的目的。目前大多数变温水箱已能达到全自动调控，具有高度自动化、智能化，预设温度精确，变温速度快，恒温能力强，配备多条循环水路，可连接变温毯，且操作简单。

1. SARNS 变温水箱　早期 SARNS　DC/H 变温水箱降温时须在水箱内加入冰块 ,仅有一路水循环，有 4 档降温水流量，有 4 档升温温度（30℃、38℃、40℃和 42℃）供选择。每次使用需更换水箱内的水。新型 SARNS　TCM II 型水箱设计成可自动制冰的水箱，水温 0～42℃，3 小时制冰 15 公斤。水箱配有心脏停搏液降温槽，3 路水循环管道，可进行血液变温、停搏液变温和变温毯变温。TCM II 型水箱体积较大，装水容量大（42L），移动不方便。但水箱内的水可反复应用，不需每次更换。

2. STOCKERT 3T 水箱　由 3 路水循环组成，1 路用于连接血液变温器，1 路连接变温毯，另外 1 路用于心脏停搏液的变温。水箱内分为冷水槽与热水槽，冷水槽容量 6 L，制冷温度可达 2～10℃；热水槽水箱容量 3 L，可加热至 15～41℃，持续恒温能力强，可将水温控制在误差不超过 0.1℃，水箱内的水可反复应用，体外循环结束时可将变温器和管道中的水回收。

3. JOSTRA　HCU-30 型水箱　水箱温度范围为 1~41℃。自动制冷，水箱可 3.5h 不间断制冰，水箱容量 23 L，有 3 路水循环，可分别调控氧合器、变温毯及心肌保护灌注温度。主循环流量可达 21.0L/min,可满足临床需要。体外循环结束后可将变温器和管道中的水吸回水箱中。有高效的直身清洁能力，内部水流信道可被加热至 90℃2~3h，从而对水箱内的水进行高效的消毒。

4. Medtronic 冷热水箱为小型恒温器，无制冷功能，专为 ECMO、辅助循环、体外全身热疗等特殊疗法而设计，体积小巧，使用简单，移动方便。

（二）变温器

血液变温器有独立型与组合型两种类型，早期氧合器与变温器分开，因此变温器全都是独立型的。独立型变温器有重复应用和一次性使用两种，重复应用如套筒式变温器，由不锈

钢制成，内外双层结构，变温速度快，可反复应用，但清洗、包装、消毒等费时费力，使用不方便。平板式变温器虽可反复应用，变温效果欠佳，目前重复应用的变温器已被淘汰。可弃式变温器为一次性使用，如多管式变温器，变温速度较快。应用独立型变温器需增加预充量。随着氧合器的发展，鼓泡式氧合器（即鼓泡肺）与膜式氧合器（即膜肺）均已将氧合器与变温器组合成一体化，独立型变温器逐渐少用了。

鼓泡肺早期的血液变温器是在鼓泡肺的动脉端，即血液氧合后才变温，由于高氧分压的动脉血在加温（复温过程）时氧气泡容易溢出，有造成气栓的危险。

因此，现在的鼓泡肺已将变温器置于静脉血氧合的部位，即先变温后氧合。膜肺除 Edwards（爱德华）VITAL 将变温器放在静脉血回流端（静脉储血器中）外，其余的进口膜肺包括国产膜肺大都将变温器置于氧合部分，即静脉血的变温与氧合先后或同时进行。其优点是避免血气泡的形成，减少血液的破坏。

四、体外循环消耗品

与人工心肺机同步发展的体外循环消耗品，品种繁多，几乎是应有尽有，无论从品种、规格、质量上都能满足临床的需要。

（一）氧合器

氧合器的发展过程经历了最初的设想、设计、动物实验，到临床使用的阶段。在早期的临床使用中，血膜式氧合器，如静立垂屏式氧合器、滚筒式氧合器、转碟式氧合器都不能解决氧合效率低的问题，加上这些氧合器预充血量大，小儿使用更加不适合。这类氧合器由于是重复应用，在清洗、消毒、组装时费时费力，反复应用时消毒液残留量、物品在清洁后表面的粗糙对血液产生有形成分的破坏及术后并发症都有直接的影响。而氧合效果不佳是最主要的缺点，直至上世纪 50 年代后期鼓泡式氧合器的出现。鼓泡式氧合器氧合能力大大提高，氧合器也由反复使用变成一次性使用的消耗品，由单项功能变为多功能，在 60 年代至今得到广泛应用，但鼓泡式氧合器最大的缺点是血液在氧合过程中与气泡直接接触，尽管在连续 2～3h 内使用仍然是安全的，但随着时间的延长，对血液的破坏，补体及其它血液成分的激活，造成术后的炎症反应等都会增加，限制了鼓泡肺的使用，70 年代中空纤维的出现及纤维内走气，外走血方法的改进，使另一种氧合器——膜式氧合器逐渐代替了鼓泡式氧合器。目前临床使用的氧合器仍有一部分以鼓泡肺为主，大多数体外循环逐渐以膜肺取代鼓泡肺。鼓泡肺均为国内产品，膜肺有进口和国产两种类型。

1. 鼓泡肺

（1）鼓泡肺氧合的原理　静脉血液进入氧合器后，与经发泡板进入氧合室的氧气充分混合形成大量微小气泡，血液与气体直接接触，氧气、二氧化碳通过血气界面进行气体交换，完成氧合后的动脉血经消泡过滤，储存于储血室内。在血液氧合的同时进行血液变温。

（2）鼓泡肺类型和规格：目前临床上使用较多的鼓泡肺有：

①西安西京 90 型、95 型鼓泡肺

②东莞科威 87 型鼓泡肺

③天津 GY2000 型鼓泡肺

鼓泡肺规格一般分大号（体重≥30kg）、中号(15~30kg)、小号(≤15kg)和零号（≤5 kg）。

（3）鼓泡肺特点：鼓泡肺集氧合、变温、祛泡、过滤和贮血于一体，把 5 种功能结合为一个整体，大大简化了安装操作的繁琐，减轻工作量，增加安全性，减少预充液，提高氧合能力，减少血液破坏。氧合器的技术参数主要有：大小规格、流量范围、适用体重、静态预充量、血库容量、最低血平面、氧合性能、变温性能、气血比、水出入口、血出入口接头的口径等。

（4）优点与缺点：鼓泡肺气体交换能力已能满足临床简单心脏手术的要求，价格便宜、操作方便是其主要优点。一般认为，转流时间超过 2h 后，对血液的影响及破坏将逐渐增加，故转流时间在 2h 以上、比较复杂的手术不主张使用鼓泡肺。因鼓泡肺预充量相对于膜肺大，对小儿，尤其婴幼儿不利，此外，在中低温、深低温体外循环时，鼓泡肺不能有效地控制最佳的血气结果，对脑的灌注不利。因此，鼓泡肺因自身的缺点，最终将被膜肺所取代。

2．膜肺

（1）膜肺的原理　进入膜肺的血液首先储存于静脉储血器中，由血泵将静脉储血器内血液抽出并灌入氧合器，血液与气体不直接接触，而是通过中空纤维的微孔或高分子硅橡胶半透膜进行氧与二氧化碳交换，气体交换面积大，交换能力强，耗氧量少，容易控制。其变温性能好，速度快。对血液破坏少，膜肺材料的生物兼容性好，补体、白细胞、血小板激活程度轻，有利于血液的保护。

（2）膜肺的类型与规格

表 33-1　常用膜肺的类型及基本技术参数

膜肺型号	膜面积（m^2）	预充量（ml）	最大流量（L/min）	热交换面积（m^2）

Affinity NT	2.5	270	7.0	0.57
Medos HILITE7000	1.9	275	7.0	0.55
Jostra Quadrox	1.8	250	7.0	0.6
Nippro VITAL	2.0	180	7.0	0.6
Polystan SAFE MAXI	2.0	285±15	7.0	0.4
Capiox SX 18	1.8	270	7.0	0.22
西安 DDMO－100L	1.9	295	6.0	0.127
西京希健Ⅰ型	1.8	240	6.0	0.35
东莞科威	2.0	250±25	6.0	0.6
Capiox SX10	1.0	135	4.0	0.13
Capiox RX 05	0.5	43	1.5	0.035
Medos HILITE 2800	0.8	98	2.8	0.16
Medos HILITE 2400	0.65	95	2.4	0.16
Polystan SAFE MINI	0.66	90	2.3	0.17
Polystan SAFE MICRO	0.33	52	0.8	0.05
西安 DDMO－100S	1.0	195	3.0	0.127
西安 DDMO－100SS	0.5	60	1.5	0.13
希健Ⅰ型（儿童）	1.2	215	3.5	0.35
东莞科威（儿童）	1.2	140±25	2.5	0.3

常用的进口小儿膜肺的类型：

①美国 Medtronic MINIMAX plus

②意大利 SORIN DIDECO 901/902

③美国 Edwards OXIM II-06 、OXIM II-12

国产膜肺的类型：

膜肺的规格一般分为：成人型(≥40kg)、儿童型（20～40kg)、婴儿型（6～20kg）和新生儿型（≤5kg）

（3）膜肺的特点

膜肺分为静脉储血器和氧合器两大部分，其中血液变温器多与氧合器结合在一起，只有 Edwards VITAL 的血液变温器与静脉储血器结合在一起，氧合器材料大多为中空纤维（微

孔聚丙烯）、聚四氟乙烯及硅橡胶。膜肺的中空纤维内走气、外走血，膜肺大多设计为泵后型，即泵后氧合，只有 CAPIOX E30 与鼓泡肺相似，属于泵前型，泵后型设计较合理，在防止动脉意外进气时比泵前型更安全，因此操作安全性高。膜肺的应用属于半密闭式体外循环，其静脉储血器有多个吸引、引流入口，可在真空状态下产生负压，增加回流量。

（4）优点与缺点：膜肺设计合理，功能多，预充量少，转流时间可超过 2h 以上，有肝素涂层的膜肺对血液保护更好，婴幼儿膜肺预充量可少至 300ml 左右，气体交换通过空氧混合器调节，可控性高，适应 pH 稳态或α稳态的控制，在低温、深低温时保持血气的稳定，保证脑的灌注，减少术后并发症，明显优于鼓泡肺。膜肺在国内唯一的缺点是价格较高。

（二）插管、管道与接头

1. 插管

心脏手术在建立体外循环时，必须在心脏和血管分别插管，以使全身血液通过管道与体外循环系统连接。插管的材料主要是医用无毒聚氯乙稀（俗称塑料管），插管因不同的作用而种类繁多，在选择时除了考虑规格大小，还要根据外科医师的使用习惯。

（1）动脉插管：动脉插管常用的有主动脉插管和股动脉插管。

主动脉插管最为常用，有金属或塑料两种材料制成的弯头或直头插管，有钢丝加强型或不带钢丝两种，有接头带侧孔或不带侧孔的插管。可供长时间使用的有经肝素涂抹的插管。

股动脉插管使用较少，一般用于二次心脏手术、主动脉暴露困难，或升主动脉插管困难的病例，以及主动脉病变的手术。在紧急建立体外循环，心肺复苏、心肺辅助循环时也可使用。专用股动脉插管有 Edwards 公司的 F14~22，带管芯，可经皮穿刺，减少创伤。

（2）静脉插管：静脉插管主要有腔静脉插管与股静脉插管。需要根据病人的体重、灌注流量、手术的方式、手术种类、外科医师的使用习惯选择插管。腔静脉插管本身无上下腔之分，只有大小之分，一般下腔静脉插管比上腔静脉插管大一号，插管有金属或塑料两种材料制成的弯头或直头插管，有单根单腔插管，有单根腔房二级插管，一般选用带钢丝的插管（钢丝加强型），以防止其扭曲、压扁导致引流不畅，小儿上腔静脉插管备直角（弯头）插管。CABG、AVR，无需切开右房的手术可采用双级（二级）腔静脉插管。带气囊的腔静脉插管主要用于再次手术，腔静脉阻断困难的患者。股静脉插管一般是配合股动脉插管使用，可在股静脉，也可在颈内静脉直接穿刺置管。专用插管同样带管芯，管壁薄、管腔大，带螺纹钢丝。

（3）主动脉与腔静脉插管的选择

表 33-2 主动脉与腔静脉插管的选择

体重	主动脉插管	上腔静脉插管	下腔静脉插管	连接管道

（ kg）	（ F）	（F）	（F）	（英寸）
0 ~ 5	10	14	16	3/16 或 1/4*
5 ~10	12	16	18	3/16 或 1/4
10 ~ 14	14 ~16	18 ~ 22	20 ~ 24	1/4
15 ~ 20	14 ~ 18	20 ~ 24	22 ~ 26	3/8 或 8mm
20 ~ 30	16 ~ 20	22 ~ 26	26 ~ 30	3/8
30 ~ 40	18 ~ 22	26 ~ 30	30 ~ 32	3/8
40 ~ 50	20 ~ 24	30 ~ 32	32 ~ 34	3/8
> 50	22 ~ 26	32 ~ 34	34 ~ 36	3/8

注：*：3/16 英寸可用 4mm 内径替代；1/4 英寸可用 6mm 内径替代；3/8 英寸可用 10mm 内径替代。

（4）其它的各类插管及选择

①左房（心内）引流管：带管芯，分成人型或小儿型。一般从肺动脉插入，直达左房或左室。

②左心尖（左室）引流管：分成人型与小儿型，无管芯。小儿用的较多。

③右心（心外）吸引管：吸引管其实是吸引头，主要作为术野的血液回收吸管。根据习惯，可选择硬管或软管吸引头。

④主动脉根部灌注针：用于灌注心脏停搏液。阻断主动脉后从主动脉根部插针，成人用 Y 形管针，小儿可用特制针头进行灌注。

⑤冠状静脉窦逆行灌注管：当主动脉根部顺行灌注心脏停搏液效果不佳时，如冠状动脉病变，主动脉瓣膜关闭不全，可在冠状静脉窦插管进行逆行灌注。

2. 体外循环管道

体外循环管道是体外循环机连接心脏、血管的“高速公路”，必须畅通无阻。管道材料为硅橡胶或无毒聚氯乙烯，常用的管道内径有 4、6、8、10、12mm，或 1/4、3/8、1/2 英寸。部分管道有肝素涂层，可用于长时间转流。管道的类型与规格包括：

（1） 动脉灌注管道：成人常用内径 10 mm 或 3/8 英寸的管道，小儿用 6mm 或 1/4 英寸管道。

（2） 静脉引流管道：上下腔静脉分开引流时，成人常用内径 10 mm 或 3/8 英寸的管道，小儿用 10 mm （3/8 英寸）或 6mm（1/4 英寸）管道。上下腔用单根双极管时，用内径 12 mm

或 1/2 英寸。

（3）左心（心内）吸引管道、右心（心外）吸引管道、供气管及心肌保护灌注管均可用内径 6mm 或 1/4 英寸的管道；排气测压管可用内径 3mm 或 4mm 的管道。

（4）体外循环管道的选择

表 33-3　管道的选择

体重范围（kg）	管道尺寸（ID）	动脉路（ID）	静脉路（ID）
0~3	3/16	1/8~3/16	3/16
3~5	3/16	3/16	3/16
6~10	1/4	3/16~1/4	1/4
11~15	1/4	1/4	1/4
16~30	1/4~3/8	1/4	1/4~3/8
31~50	3/8	3/8	3/8
> 50	3/8	3/8	1/2

（5）管道最大的流量

表 33-4　管道与最大流量

管道规格（英寸）	最大动脉流量（ml/min）	最大静脉回流量（ml/min）
1/8	<450	250~300
3/16	<1300	500~650
1/4	<3000	1200~1600
3/8	>5000	4000~4500
1/2	>5000	>5000

（6）泵管：滚压泵的泵管有 3 种最基本的材料。包括：医用聚氯乙稀（Polyvinyl chloride,PVC）管、乳胶(latex rubber)管和硅胶(silicone rubber)管，PVC 管价格便宜，使用耐久性，但容易受温度的影响，低温时管道容易变硬，弹性较差，转速快时泵管的回复性差。乳胶管血液破坏较 PVC 管重，临床应用较少。硅胶管血液兼容性较好，血液破坏轻，

但在滚压泵挤压后管壁的微小栓子容易脱落，因此在灌注管路上必须连接动脉微栓过滤器。

3. 接头　体外循环系统的管道均由各种不同规格的接头连接，接头的材料有两种：金属与塑料，现在主要用一次性使用的塑料接头，规格有直通、三通（Y 型）、大小变径接头或带侧孔接头，接头尺寸有内径 1/4、3/8、1/2 英寸及 4、6、8、10、12mm。另一类接头是专用接头，如监测 SAT/HCT 的 CDI100、CDI 500、Medtronic Bio Trend 的接头，监测流量的专用接头，如 BioMedicus 离心泵与 Capiox SP 离心泵的流量接头。

（三）过滤器

由于体外循环中会产生各种微栓和气栓，这些微栓和气栓在血液进入动脉时必须过滤、去除，体外循环使用的滤器多为滤网式滤器，滤网网孔大小决定滤除微栓的大小，网孔大小还直接影响滤器的跨膜压力和流量。根据不同的作用，体外循环滤器有气体过滤器（5um）、晶体液过滤器（5um）、回流血过滤器（60um~80um）、动脉微栓过滤器（20~40um）和白细胞滤器（粗孔 70～100um、中孔 15～70um、微孔 8～15um）。体外循环中应用白细胞滤器可以缓解心肌缺血后损伤，有效地滤除激活的白细胞，使氧自由基产生明显减少，减轻肺的损伤。

（四）血液浓缩器（超滤器）

体外循环的预充使血液稀释，停跳液的灌注又使液体增加，术后容易出现体内液体过多，加上胶体渗透压过低或尿少时可导致水肿等并发症，增加心脏的负荷。为了使体内的液体迅速排出来，提高血球压积，可使用超滤器进行超滤。

1.超滤器的类型和技术规格

超滤器（Ultrafiltrator）又称血液浓缩器（Hemoconcentrator、）。血液浓缩是一种对流过程：膜两边的压差引起液体流动将溶质输送到滤膜，滤膜有选择地保留某一特定直径以上的溶质。超滤的液量取决于跨膜压，跨膜压（TMP）的计算公式为：

TMP（mmHg）=（Pa + Pv）/ 2 + Pn

Pa=动脉（入口）压（mmHg），Pv=静脉（出口）压（mmHg），Pn=超滤液出口的负压（mmHg）

目前在体外循环中使用较多的超滤器主要有以下几种类型：

⑴ 进口超滤器：瑞典 Gambro、美国 Baxter、Minntech、日本 Teromo、意大利 Dideco、bellco、德国 JOSTRA（图 37）等。以下以 HEMOCOR HPH 系列超滤器为例，其膜材料为聚砜，最大滤过分子量为 65000 道尔顿（D），最大跨膜压为 500mmHg，纤维内径 200ｕｇ，出入血接口 1/4 英寸，ETO 消毒。

表 33-5　HEMOCOR HPH 系列超滤器资料

	HPH1400	HPH1000	HPH700	HPH400	HPH Mini
膜表面积（M^2）	1.31	1.06	0.71	0.3	0.07
预充量（ml）	86	70	58	27	14
压力损失（mmHg）	78	85	（142）	61	7
总长（cm）	25.3	25.3	25.3	13.8	10.2
内径（cm）	3.6	3.2	3.2	3.0	2.5

国产超滤器：东莞科威超滤器

2. 超滤的基本方法：

⑴.常规超滤（CUF）：转流开始或复温开始后超滤，直至排出预期的液量。

⑵.改良超滤（MUF）：用于婴幼儿，停机后才开始，将主动脉血回抽到超滤器，血液经超滤后从腔静脉再回到病人。一般需时 10～20min。

⑶. 零平衡超滤（Z-BUF）：转流开始或复温开始后超滤，在滤出液体的同时就加入等容量的液体，使出入量平衡。

⑷. 稀释超滤（DUF）：在复温期开始超滤，以血液、血浆或胶体液替换过度稀释的液体，目的是提高血球压积。

3. 超滤的作用和优点：

⑴. 能迅速将体内液体滤出，提高病人的血球压积，是婴幼儿常用的方法

⑵. 能将体外循环中的几乎所有的血液成分输回给病人

⑶. 减少术后并发症

⑷. 减少使用利尿药物，减轻肾脏负担

⑸. 能去除炎症介质

五、体外循环监测系统

体外循环心脏手术需要许多仪器进行生命的监测，除了临床常规使用的心电监护，血流动力学监测，心功能、肺功能监测，血气生化电解质监测外，体外循环机上通常也配备一些监测系统，这些监测系统是保障体外循环中机器运转的正常，避免操作失误，为灌注师提供各种必不可少的数据，也是灌注师进行操作管理的依据，配套的监测系统主要有：

1. 中央控制监视器

Sarns 9000、System Ⅰ和 Jostra HL-30 型的中央控制监视器为液晶屏幕，可通过触摸屏直接查阅各种参数，设定各种参数的报警上限、下线及报警方式（报警、减流量、停机），System Ⅰ和 Jostra HL-30 还可触摸液晶屏幕直接控制动脉灌注量，静脉回流量，左右心吸引，停搏液灌注等。将压力、气泡、温度、时间、停跳液灌注、安全报警系统等数据和资料集中在中央控制屏上，有利于观察与操作。

2．心电监护显示器

通过麻醉的心电监护仪连接体外循环机上的显示屏，使灌注师能同时直接观察所有的麻醉观察指标，并根据心电图指导心脏停搏液的灌注，根据 MAP、CVP 的变化维持血流动力学的稳定，减少管理的盲目性。

3. 连续 HCT/SAT（血球压积/氧饱和度）监测仪

连续监测 HCT，可随时了解血液稀释程度，可根据 HCT 的变化选择超滤及控制超滤液量。SAT 监测探头连接于动脉灌注管，可直接监测到氧合器氧合情况，连接于腔静脉回流管，则间接监测到氧合器氧合情况，直接反映体内耗氧情况，及灌注流量是否足够。因此，连续 HCT/SAT 监测最好连接在静脉端。可作为衡量灌注流量的指标，血液超滤的指标及调节空氧混合器的指标。HCT/SAT 监测仪使用的是专用接头（玻管），小儿多用 1/4 英寸或 3/8 英寸的接头，使用前需要先对接头进行校正。

4.连续血气电解质监测

TERUMO CDI 500 可进行连续血气电解质监测，其耗材是连接于动脉或静脉管路的探头，通过探头可在显示器上获得动脉或静脉血液温度、pH、PCO_2、PO_2、SO_2、HCT、Hb、HCO_3、 BE、K^+等资料。节省了抽血做血气的时间和操作。并可即时提供各项参数。缺点是耗材较昂贵。

5.氧合器液平面监测

体外循环中灌注师的主要精力都放在观察氧合器液平面，担心血液被打空，氧合器液平面自动监测起了安全保障的作用，使灌注师有更多的时间注重整体的管理。液平面过低的危险可以通过监测系统发现并自动排除，液平面监测系统的耗材是贴在氧合器表面上的感应电极。

6.管道气泡监测

为了防止动脉管道内出现气泡，可在动脉管道上使用气泡探测器，一旦出现气泡，机器可立即自动停机，气泡探测器可反复应用。

7. 压力监测

体外循环机上通常配备 2 个以上的压力监测器，主要监测动脉供血管路的灌注压力（泵

压）和停跳液灌注压力，主泵的压力一般不超过 250㎜Hg,。压力监测耗材有换能器、阻隔器和压力管。

8.心脏停搏液灌注监测

停搏液灌注是一个独立的监测系统，较齐全的配置可监测停搏液灌注压力，灌注时间、2 次灌注间隔时间、灌注流量、停搏液温度等，可调节不同比例的含血停搏液灌注方式（如 1：1、2：1、4：1、8：1 等），有定量灌注功能，有压力过高的报警、停机功能。

9.体温监测

体外循环是一项工程，需要多部位的温度监测，每台体外循环机都配备了体温监测，如鼻咽温监测、食道温监测、直肠温监测，血液温度监测，停搏液温度监测，降温与复温的水温监测等，耗材有各种温度探头。

10．灌注流量监测

主泵灌注应准确显示出血流量（ml/min, ml/kg/min, $L/m^2/min$）。注意使用的泵管内径与血泵显示的要一致，泵头压管的松紧度要调整好，才能得到准确的数据。

11．静脉回流监测

血液出入平衡是体外循环基本的操作要求，因此，除了动脉灌注流量的控制，静脉血的回流量也需要进行监测及控制。电子静脉阻断器通过控制面板进行遥控，如 System Ⅰ和 Jostra HL-30 型，可显示静脉回流阻断的程度（0～100％）。机械性静脉阻断器用手动（旋钮）控制,如 Sarns 9000 型和 STÖCKERT Ⅲ型、C 型。

12．气体流量监测

体外循环中氧合器使用的气体有氧气、二氧化碳和压缩空气，需要通过氧流量计，二氧化碳流量计及空氧混合器对各种气体的流量、浓度进行监测，并根据血气结果进行调节。如气体管道中加入麻醉气体挥发罐，使用时必须控制好麻药浓度，注意气体排污。

13．时间监测

体外循环机至少有 4 个以上的时间监测器：转流时间、阻断升主动脉时间、停搏液灌注时间、2 次灌注间隔时间、复跳时间、辅助循环时间等需要记录。

第二节　体外循环灌注技术

一．术前准备

心脏手术前，体外循环灌注师应详细了解病人术前各项检查结果，诊断及手术名称，以便初步评估患者病变的严重性，手术的难度，患者对手术、对体外循环的耐受性，并制定详

细的体外循环计划。

（一）各项检查项目

1. 影象学检查：超声心动图、心脏 X 线照片、UFCT、心导管或心血管造影

2. 心电图检查

3. 实验室检查与临床意义：

血常规、血型 —— 对血液稀释、预充液配制的影响

心肺功能 —— 对心肌保护、肺保护的影响

肝功能 —— 对药物、对预防病毒感染的影响

肾功能 —— 对肾保护、对使用利尿剂、对排尿的影响

凝血机制 —— 对肝素、鱼精蛋白药物的影响

生化与电解质 —— 对酸碱平衡，电解质平衡作针对性处理

（二）体外循环预充与血液稀释

体外循环的预充使全身血液稀释，血液稀释的程度按以下标准：

轻度稀释 HCT > 0.30

中度稀释 HCT 0.25 ~ 0.30

高度稀释 HCT 0.20 ~ 0.25

重度稀释 HCT 0.10 ~ 0.20

极度稀释 HCT < 0.10

血液稀释程度越高，对机体影响越大，术后并发症越多，经过多年的临床实践，现普遍认为体外循环血液稀释以中度稀释最为合适，体外循环结束时达到轻度稀释的标准。在采用血液稀释方法时应首先估计患者的血容量（表 33-6）：

表 33-6 体重与血容量

体重（kg）	血容量（ml/kg）
< 10	85

11~20	80
21~30	75
31~41	70
> 40	65

体外循环预充量与膜肺、管道系统的设计有直接关系，成人由于体重相对较大，与总预充量相比，血液稀释程度较低。先天性心脏病以小儿居多，膜肺制造商尽管想方设法使膜肺做得更小，但仍有所限制。一般成人按公斤体重计算，预充量在 30~40 ml/kg，而小儿的预充量高达 40~100 ml/kg，因此，控制预充量对小儿尤其重要，我们的做法是：5 kg 以下婴幼儿总预充量 300~400 ml，10 kg 小儿 500 ml 以下，20 kg800 ml 以下，30 kg 1000 ml 以下。体外循环预充液成分对小儿同样十分重要，按基本预充量预充后，如果 HCT <25%，则需要加入适量同型浓缩红细胞；若采用深低温停循环，则在复温后才提高 HCT，以保证红细胞携氧能力。预充液中的胶体成分应予重视，小儿、婴儿、新生儿体外循环术后易并发毛细血管渗漏综合症，严重影响预后，维持合适的胶体渗透压（COP），可减少该症的发生率。正常胶体渗透压约 21.6± 3.6mmHg。体外循环中，血液稀释导致血浆 COP 下降，使造成术后液体平衡紊乱的一个主要因素之一。先心病患者可能因心内分流、体循环缺血、反复呼吸道感染等，营养状况欠佳或体重低、血容量少，COP 储备较差，血液稀释的影响容易引起 COP 下降，体外循环中 COP 下降至 8mmHg 以下，肺内渗出将明显增多。因此，预充液需加入白蛋白或血浆等胶体溶液，术后要求 COP 恢复到 16mmHg。

表 33-7　常规预充液成分及用量

药物、液体名称	用　量	
	小儿	成人
20% Mannitol	0.5g / kg	1.0g / kg
5%CaCl	5 ml	10 ml
25%MgSO4	5 ml	10 ml
Trasylol	50 万单位	200 万单位

EACA	1~ 2 g	2~ 4 g
Heparine	8~30mg	50mg
抗菌素	0.5 g	1.0 g
甲强龙	40~80mg	200~500 mg
浓缩红细胞	（使稀释后 HCT>25%）	
白蛋白	50ml	100ml
血浆	100~400 ml	600~800ml
勃脉力 A	50~300 ml	800 ml

（三）低温体外循环的应用

1.低温的目的与作用

心脏手术一般需要在心脏停止跳动、手术野无血的环境中进行。为了患者的安全，体外循环普遍采用了低温的方法，利用体外循环设备将患者的血液温度降低，以达到全身温度的下降，通过降低代谢和氧耗保护全身脏器。低温有助于细胞高能磷酸盐的储存以及减少兴奋性神经递质的释放，尤其有利于中枢神经系统的保护，增加机体对缺氧的耐受性。还有助于降低血泵的灌注流量，减轻血液的破坏，减少手术出血，为手术医生提供一个清晰的手术野。

2. 低温程度的划分

（1）轻度低温 (mild hypothermia)： 33~35℃

（2）中度低温 (moderate hypothermia)： 28~32℃

（3）深低温 (profound hypothermia)： 17~27℃

（4）超深低温 (ultraround hypothermia)：2~16℃

3. 低温对机体的影响

低温体外循环可降低全身代谢率（表 2-8），减少氧耗量（表 2-9），不同程度的低温对机体都有一定的保护作用，其分类有利于手术中根据需要选择相应程度的低温。如 20 世纪 50 年代深低温已应用于临床，以保护心、脑等重要脏器。在手术需要停循环的时候，有一个相对安全的时限。

表 33-8 不同体温与代谢率的关系

体温（℃）	代谢率（%）
36.8	100

31.8	75~80
30.0	60~70
26.8	50
20.0	25
16.8	20
15.0	15

表 33-9 不同温度时氧耗量及停循环的安全时限

体温（℃）	氧耗量（%）	停循环安全时限（min）
37	100	4 ~ 5
29	50	8 ~10
22	25	16~20
16	12	32~40
10	6	60~80

低温可引起一系列生理的改变，对组织代谢、气体交换产生较大影响。低温是最有效的心肌保护方法。低温可抑制心肌细胞电机械活动，使心脏迅速停搏。当心肌组织在 22℃心脏停搏时，心肌氧耗（MVO_2）降至最小，只有 2ml/（min•100g）。低温是影响脑血流动力学和脑代谢参数的主要因素，低温对神经系统有保护作用，其保护机制主要是降低了缺血期间脑和脊髓的氧代谢率，体温每下降 1℃，氧代谢率大约降低 5%，脑血流量（CBF）平均减少 6.7%，脑氧代谢率（$CMRO_2$）可降低 5.45%，颅内压和静脉压降低约 5.5%；低温降低肝脏的代谢率，增强肝对缺氧的耐受力，在 32℃~28℃低温时，肝循环完全阻断的时间可延长到 60min；低温对肾有保护作用，27℃时钾的排出量约为正常的 63%，且尿 pH 偏碱，低温 CPB 结合血液稀释可改善肾的血流和保护术后肾小管的完整性;随着温度的下降,血液粘度增加，体温每降低 1℃，血液粘度可增加约 2.5%~ 5%；低温使液体从血管中向组织间隙转移，血浆容量减少，血液浓缩。低温使血小板和各种凝血因子包括纤维蛋白原均减少，凝血功能降低。低温影响了酸碱平衡，如何在体外循环中维持酸碱平衡的状态，是体外循环管理中一个重要的环节。

低温虽然可降低代谢，减少氧耗，对机体有保护作用。但低温是一种非正常的生理状态，不同程度的低温对机体产生不同的影响，有时甚至是不利的影响，如：心律失常、增加外周

血管阻力、血红蛋白-氧饱和度曲线左移、可逆性凝血病（血小板功能不全）、术后蛋白分解代谢和应激反应、心理状态的改变、肾功能受损、降低药物的代谢、伤口愈合不良等。

（四）体外循环方法的选择

1. 浅低温体外循环的应用原则　适应证：转流时间短，心内畸形较简单的手术，如单纯 ASD、VSD 修补、 PS 切开 ，以及单瓣置换、CABG 等。要求：体温：32~35 ℃；流量：成人 2.0~ 2.4 L/ min/m^2，小儿 2.6~3.2 L/ min/m^2； MAP> 60mmHg。

2. 中低温体外循环的应用原则　适应证：转流时间、阻断时间较长，手术较复杂的病例，如 DVR、二次换瓣、CABG、部分紫绀型心脏病等。要求：体温：28 ~32℃；中流量灌注：成人 1.6~ 2.0L/ min/m^2，小儿 2.2~2.6 L/ min/m^2，MAP> 60mmHg。

3. 深低温体外循环的应用原则　适应证：病变复杂、病情严重、侧枝循环多、 心内吸引多、低体重婴幼儿及大血管手术、操作非常困难的手术。要求：体温：18 ~ 22℃；低流量灌注：30~50 ml / kg / min；微量灌注： 5 ~ 10 ml / kg / min；或深低温停循环；MAP：60mmHg 左右。

4. 常温体外循环的应用原则　适应证：诊断明确、可在短时间内完成的较简单的心脏畸形矫正手术， 也可用于小切口手术及 CABG 手术。要求：体温：> 35 ℃；高流量灌注：成人 > 2.4 L/ min/m^2，小儿 > 3.2 L/ min/m^2；MAP ：60 ~ 80 mmHg。

二．体外循环的管理

（一）体外循环中的监测

1.血压

正常的血压由心脏收缩、血管弹性、血流阻力形成，体外循环期间血压的形成除了心脏收缩变成血泵灌注外，其余两个因素不变，但三者均受到非搏动血流、低温、血液稀释的影响，因此，体外循环开始后正常的血压受到严重干扰，平均动脉压（MAP）会出现明显下降。

（1）转流后的低血压原因

①出入量失衡：静脉血引流出体外过多，回体内少，血容量出入不平衡，导致血压下降，而静脉血引出少，动脉灌入多，使右心胀，心脏收缩无力，血压也会下降。

②非搏动血流：体外循环血泵产生的流量一般称为恒流或平流，无收缩形成的高波（QRS 波），血流形式的改变也使体内不能适应，血压下降。

③血液稀释：体外循环无血预充液使血流阻力降低，胶体渗透压降低，血压下降。

④麻醉深度增加：麻醉用药使血管扩张，血管弹性降低，血压下降

⑤低温：随体温下降，血管平滑肌松弛，血压下降

⑥血流短路：侧枝循环开放，血流量产生分流，大量血液经侧枝循环回到心脏，从心内外吸走，血压下降

⑦过敏反应：预充液中血浆、抑肽酶、抗菌素等药物引起过敏，外周血管阻力下降，血压下降。

（2）体外循环中需要维持 MAP 稳定的范围　　成人要求维持在：60 ~ 80 mmHg，小儿：50 ~ 70 mmHg。MAP 低于 50 mmHg 为低血压，高于 90 mmHg 为高血压。为使体外循环中血流动力学的稳定，需要维持足够的灌注流量、血液平面的相对稳定、尽量使用浅低温方法。

（3）低血压的处理原则及步骤

①提高灌注流量；② 提高血容量；　③使用血管活性药物（阿拉明等）收缩血管；④使用肾上腺素（抗过敏）；⑤纠正酸中毒。

体外循环中血压升高的原因：　①灌注流量过高；②血容量过多；③患者有高血压病史；④麻醉过浅。

（4）高血压的处理原则及步骤

①减少血容量 ；②降低血流量；③加深麻醉 ；④使用血管扩张药物（硝酸甘油、硝普钠）　　2. 中心静脉压（CVP）

（1）CVP 在体外循环期间监测的意义

①转流前、停机后可反映体内血容量及右心功能；②转流后受静脉引流影响，CVP 不稳定，意义不明确；③阻断上下腔 V 后，CVP 仅反映上腔 V 回流是否通畅，不能准确反映血容量，受多种因素影响。　（2）CVP 的正常值：10～15cmH_2O，体外循环中 CVP 的正常值：0～10cmH_2O。CVP 常显示负值，表示上腔静脉引流充分，血压正常时可无需处理，CVP 高则可能表示上腔静脉引流受阻，必须处理，以防止脑灌注不足，脑淤血充血。

3. 灌注流量

体外循环中血流量的灌注是维持生命体征最重要的一环，灌注流量与 CO 和 CI 有关正常心功能：心排血量（CO）= 4 ~ 8 L/min，心脏指数（C I）= 3 ~ 4 L/min/m^2，体外循环的血液灌注流量是根据正常心脏输出量的低限而定。并受体温的影响。

表 33-10　灌注流量分类

	ml/kg/min	L/min/m^2
高流量灌注	> 80	> 2.4

中流量灌注	60~80	2.0~2.4
低流量灌注	＜ 60	＜ 2.0

表 33-11　流量与体温、HCT 的关系

体温	HCT	流量
35~37℃	HCT35%	2.4L/min.m^2
30 ℃	HCT35%	1.8 L/min.m^2
25 ℃	HCT35%	1.6 L/min.m^2
18 ℃	HCT35%	1.0 L/min.m^2

表 33-12　流量与体重的关系

体重（kg）	灌注量（ml/kg/min）
＜ 3	150-200
3 -10	125-175
10-15	120-150
15-30	100-120
30-50	75-100
>50	50- 75

4．温度

体外循环涉及有关温度的内容很多，各种温度的监测显得十分必要。首先，体外循环方法涉及采用各种不同程度的低温，体温的监测以鼻咽温、鼓膜温、食道温、直肠温为主，鼻咽温、鼓膜温更接近脑的平均温度，应作为常规监测。婴幼儿深低温尤其需要监测直肠温，在体外循环中的降温与复温，机体各器官组织降温及升温的速度并不一致，鼻咽温往往比直肠温升温快，鼻咽温正常了，直肠温却仍在低温状态，导致器官组织之间出现过大的温差，引起酸中毒。体外循环的变温依靠冷热循环水箱提供温水或冷水，准确监测水温及膜肺上的动静脉血温，可防止升温过快、血温过高，对血液保护、脑保护有重要意义。目前大都认为在复温时水温与血温的温差不超过 10℃，水温最高不超过 38 ℃。为防止婴幼儿术后低温，在体外循环结束时，要求鼻咽温应达到 37 ℃，直肠温 36 ℃。

5．酸碱平衡与电解质

体外循环引起患者严重的应激反应，对全身各器官组织产生一系列的影响，尤其对小儿先天性心脏病，血液与人工材料表面的接触、血液稀释、低温、非搏动血流等，都可对机体内环境产生明显的干扰，因此，维持患者内环境的稳定，维持血液的酸碱平衡、电解质平衡十分重要。在术前、麻醉后、转流期间、低温期间、心脏复苏、停机后应定期监测血气，电解质，了解患者各阶段的变化，及早采取措施避免或减少各种不利的影响。体外循环中常规监测的血气及正常值如下：

pH 7.35~7.45

$PaCO_2$ 35~45mmHg

PaO_2 100~200mmHg TCO_2 23~31mmol/LHCO_2 22~29mmol/L

SaO_2 99~100%

BE ±3Na 136~145 mmol/L

Ca 1.02~1.22 mmol/L

Cl 96~108 mmol/L

Mg 0.8 ~1.2 mmol/LK 3.5~5.5 mmol/L（1）体外循环对钾的影响 体外循环影响钾离子的因素很多，以低钾为多见，体外循环引起低钾的常见原因有：

①术前长期应用利尿剂和洋地黄，钾离子排出增加；

②血液稀释，预充液钾补充不够；

③低温，胰岛素分泌增加，细胞外钾转移进入细胞内；

④过度通气引起呼吸性碱中毒；

⑤大量使用 NaHCO3 使 pH 增高，钾向细胞内转移；

⑥转流中大量利尿或超滤，钾离子丢失。

体外循环引起高钾的常见原因有:

①预充液补钾量过大；

②高钾心脏停搏液多次灌注并过多回收入体外循环；

③转流中对红细胞的机械性损伤，血管内溶血；

④转流中长时间低血压，组织缺氧、酸中毒，钾离子大量向细胞外转移；

⑤急性肾功能衰竭，无尿；

⑥大量输入含枸橼酸钠库血，血钾升高。

体外循环中的低钾或高钾都不利于心脏的自动复跳，低钾的处理主要是及时补充 10%氯化钾，高钾的处理需通过利尿、透析或超滤，胰岛素 10 单位加入 50%葡萄糖 50ml 输注，给

予碳酸氢钠碱化。

（2）体外循环对钙、镁的影响

血钙浓度由甲状旁腺激素（PTH）对骨、肾的作用进行调节，并受到维生素 D、镁离子和其他成分的影响，体外循环由于血液稀释、无血预充、预充白蛋白可引起低钙，低镁，低钙，低镁可导致心脏复苏的困难及术后心律失常发生率增加，为防止低钙，低镁，可在预充液中加入 5%CaCl，转流后补充 25%$MgSO_4$。

6.SAT / HCT 监测

现代体外循环机越来越重视体外循环的各种安全性监测，机器配有专用的仪器，如 TERUMO、Medtronic、SORIN 和 MAQUET 公司生产的 SAT/HCT 测定仪可在体外循环中连续监测动脉血或静脉血的血氧饱和度和血球压积，为灌注师提供准确的数据，根据这些数据，可以判断氧合器氧合能力是否足够，动脉灌注流量是否足够，决定是否利尿、超滤，及超滤程度的控制。

SAT/HCT 接头连接位置：主动脉灌注管中的动脉血端及腔静脉回流管中的静脉端。动脉血 SAT 正常值：> 95%；静脉血 SAT 正常值：70 ~ 90 %。

7. 抗凝与凝血

体外循环必须使全身血液肝素化，肝素用量为：体内 3mg/kg，机器内 50 mg（成人），小儿按每预充 100ml 液体加入肝素 2mg 计算。肝素化监测以 ACT（激活凝血时间）为准，正常值为 90~120″，转流中 ACT 应达到 480″以上。转流中每隔 1h 必须做一次 ACT，使血液 ACT 保持在 480″以上，不足则追加肝素用量，直至 ACT 达到标准。停机后，使用鱼精蛋白中和肝素，用量采用 1：1，即体内及机器肝素总用量与鱼精蛋白之比，ACT 逐渐恢复到术前水平，有时需要多次少量追加，直至 ACT 恢复到 90~120″。

8. 安全监测

转流中体外循环机运转必须保持安全平稳，为达到这一目的，体外循环机配备许多监测装置，基本的项目包括：血平面监测、气泡监测、压力监测、温度监测等，先设定报警的范围，启动监测装置后，发生异常情况时监测装置会自动报警，并停机（除温度监测外）。体外循环安全监测是减少体外循环出现意外和事故的重要保证，是体外循环质量控制的重要环节，更是手术成功的基本保证。

（二）心肌保护

心脏手术中，心肌保护是最重要的一环，围手术期心肌保护的任务需要通过手术医生、麻醉医师及灌注师三个方面共同承担。体外循环的心肌保护，主要体现在转机开始直至停机

的全过程，使心跳停止是心肌保护的一部分。在心肌保护中，心室减压可降低心脏耗氧的40%，心脏停搏可降低心脏的80%氧耗，低温可降低8~10%的氧耗。

1.心肌保护的基本方法

①冷晶体停跳液灌注；②含血停跳液灌注；③温血停跳液灌注；④顺行灌注与逆行灌注；⑤缺血预处理。

2. 心脏停跳液的配制

单纯晶体停跳液（高钾：15~20 mmol/L）

表33-13 晶体停跳液的配制

停跳液成分	用量
10% KCl	7 ml （18.8 mmol/L）
25% MgSO4	1.4 ml （5.8 mmol/L）
50% GS	10 ml
20% Mannitol	5 ml
5% NaHCO3	18 ml （21.4 mmol/L）
2% Lidocaine	10 ml
Dexamethasone	4 mg
R-L	450ml
总　共	500 ml（一个单位）

血液晶体停跳液（含血停跳液，高钾：20~30 mmol/L）

含血停跳液一般配成4 ： 1的标准，灌注时可根据情况选择1：1、2：1、4：1、8：1、10：1的不同浓度。

表33-14　4 ： 1 血晶停跳液的配制

停跳液成分	用量
10% KCl	40 ml （107 mmol/L）
25% MgSO4	5 ml （20.7 mmol/L）
50% GS	20 ml
20% Mannitol	15 ml
5% NaHCO3	50 ml （59.4 mmol/L）
2% Lidocaine	40ml
Dexamethasone	15 mg

R-L	350 ml
总　共	500 ml

3．停跳液灌注方法

①单独主动脉根部灌注，首量：15ml/kg，追加量：5~10ml/kg/次。

②主动脉根部加冠状动脉灌注：首量：主动脉根部 10 ml/kg，加左冠状动脉 200 ~300ml，加右冠状动脉 200~300ml。追加量：左/右冠状动脉 5~10ml/kg/次。

③顺行灌注加逆行灌注：主动脉根部顺行灌注 10 ml/kg，冠状静脉窦逆行灌注 5~10ml/kg，追加量：5~10ml/kg/次。

4．停跳液灌注间隔时间的控制

①单次灌注：适用于主动脉阻断时间短和婴幼儿深低温停循环手术，或使用 HTK 停跳液，不重复灌注。

②多次灌注：每隔 15~30min 重复灌注停跳液。适用于阻断时间长、心脏停跳效果欠佳、CABG 手术。

5．停跳液灌注压力的控制

①顺行灌注：主动脉根部：< 150mmHg，冠状动脉：< 80mmHg；

②逆行灌注：冠状静脉窦：< 50mmH g。

6．停跳液温度的控制

晶体停跳液温度 4 ~10℃，血液停跳液温度 10 ~15℃。

7．停跳液的降温方法

①变温器降温，停跳液灌注系统变温水箱提供冰水降温；

②盘管降温：冰罐或冰桶冰浴降温；简单、经济、方便、有效。

8.缺血预处理

在动物实验及临床研究中，发现心脏一过性的缺血可以保护心室颤动后心室肌的 ATP 水平，可使随后发生的更长时间冠脉缺血导致的梗死面积减少。一次或多次短暂心肌缺血可明显增强心肌对长时间及严重心肌缺血和再灌注损伤的耐受性，称为缺血预处理。尽管目前对心肌缺血预适应的机制未能完全阐明，但缺血预处理仍是心肌保护中的一个有效的方法。缺血预处理的实施方法：阻断主动脉，不灌停跳液，2 min 后开放主动脉，3 min 后再阻断主动脉，灌停跳液。

适应证：冠脉搭桥、瓣膜置换等心功能差的病人。可起到维持 ATP 含量，降低 CK-MB 的释放，降低室颤发生率，加速心功能恢复的作用。　（三）超滤

体外循环系统中的膜肺、管道等，在转流前需要以液体填充其空间，转流中预充液与全身血液混合，致使全身血液稀释，而在体外循环结束时这些液体成为多余，需要从体内排出，除了通过利尿排出外，超滤就是一种脱水、浓缩血液、提高 HCT 的方法。此外，体外循环中，血液稀释导致血浆胶体渗透压（COP）下降，是造成术后液体平衡紊乱的一个主要因素之一。先心病婴幼儿患者可因心内分流、体循环缺血、反复呼吸道感染等，营养状况欠佳或因体重低，血容量少，COP 储备较差，血液稀释使 COP 进一步下降，如 COP 下降至 8mmHg 以下，肺内渗出将明显增多。由于小儿、婴儿、新生儿体外循环术后易并发毛细血管渗漏综合症，严重影响预后，维持合适的 COP，可减少该症的发生率。因此，预充液加入白蛋白或血浆等胶体溶液，体外循环中常规使用超滤，可较快排除体内多余水分及部分炎性递质、内毒素，HCT 、COP 明显上升，对改善心肺功能，提高血压，改善全身灌注，加快机体恢复正常有积极意义。并可减少术后 ICU 及住院时间，血液浓缩后，围术期出血量及输血量也会减少。超滤病人术后 COP 恢复指标为 16mmHg（正常胶体渗透压约 21.6± 3.6mmHg）。超滤的方式可因不同的要求分为普通超滤、改良超滤和零平衡超滤。

1. 普通超滤（CUF）

普通超滤也称常规超滤，可在体外循环全过程任何时间段中应用，超滤时不加其它液体，根据病人的 HCT 或预充液量将过多的水分超滤出来。

2. 改良超滤（Modified Ultrafiltation ，MUF）

改良超滤是指体外循环结束后，即停机后按体外循环血流的相反方向，将主动脉的血液通过主动脉插管经过血泵回抽出来，进入超滤器，血液经浓缩后通过腔静脉引流管和静脉插管灌回到右房，该过程血流速度为 100~300ml/min，操作时间 20min 左右，通过主泵可同时将机余血逐渐回输给病人，以补偿超滤中液体的损失，保持血流动力学的稳定。因此，改良超滤仍是排除体内的液体，多用于婴幼儿，且手术时间短，来不及利尿就要停止体外循环。

3. 零平衡超滤（Z-BUF）

零平衡超滤是在体外循环超滤的同时，将一定量的液体加入静脉储血器，通过超滤器将同样量的液体超滤出来，以保持氧合器血平面的稳定。替换的液体可以是血液、血浆、晶体、胶体液，达到液体进出平衡。该方法是以滤除部分炎性介质为目的，或血平面较低的情况下提高 HCT 而使用。

4. 炎性介质的超滤　利用超滤技术，在体外循环中去除体内的部分炎性因子，减轻术后炎性反应。超滤器一般可滤去 550,00-650,00 道尔顿(D)的物质，炎性介质分子量为 68,00-350,00 道尔顿，以下是部分物质的分子量：

TNF （肿瘤坏死因子）：　　分子量 25000 D

IL-1（白细胞介素-1）：　　分子量 33000 D

IL-6（白细胞介素-6）：　　分子量 25000 D

IL-8（白细胞介素-8）：　　分子量 8000-10000 D

补　　体：　　分子量　10000-12000 D

β 内啡肽：　　分子量　10000-12000 D

缓激肽：　　分子量　1060 D

C3a：　　分子量　6800-110000 D

C5a：　　分子量　115000-11000 D

PCT（降钙素原）　　分子量 13000 D

（四）停止体外循环

1．停止转流的基本条件：

（1）心脏复跳后辅助循环时间相当于阻断循环时间的 1/4；

（2）心电图显示基本正常，若 III 度房室传导阻滞或心动过缓，应安装临时心脏起搏器；

（3）心肌收缩有力：　　MAP 8.0~10.7 kPa (60~80mmHg)，脉压差达到 30mmHg。

（4）心脏充盈：　　CVP　0.5 ~ 1.5 kPa (5~15cmH_2O)

（5）鼻咽温：　　36.5~37.0 ℃；肛温：　35~36.0℃，末梢温暖

（6）HCT：　> 25 %，　Hb：　> 8g / dl

（7）尿量：　　2ml/kg/h 以上

（8）血气、电解质：　　在正常范围

（9）外科畸形矫正满意

2．停机困难的处理

先天性心脏病患者在心脏畸形矫正后，一般都能迅速恢复心功能，结束体外循环，但心脏畸形复杂、阻断时间长的患者，有时会出现停机困难的情况。

（1）在达到停止转流的基本条件后，作好停止转流的准备，逐渐降低灌注流量，减少静脉血回流，此时血流动力学开始不稳定，血压下降，加大流量，血压回升，反复几次，一减流量血压就下降，应考虑暂不能停机，继续辅助循环 15~30min。再考虑停机。

（2）顺利停机后，密切观察血流动力学的变化。若患者心功能恢复好，表现为血压稳定，即使有波动，动脉给予少量机余血，血压迅速回升。如心功能未能恢复正常，表现为血

压下降明显，动脉灌入机余血后，血压维持不满意，或心脏膨胀，心率变慢，CVP 升高，如应用肾上腺素受体激动药仍不能维持，此时应考虑重新转流。继续辅助循环 30~60min，或更长时间，视情况而定。现代体外循环设备及体外循环技术完全可以为较长时间的转流提供安全的保证。

（3）延长辅助循环期间的处理：维持全流量或高流量灌注，维持血流动力学的稳定，保证心、脑、肺、肾等重要器官的有效灌注，减轻心脏的前后负荷，以利于心脏舒缩功能的恢复。同时应检查手术矫正情况，血气、酸碱平衡、电解质情况，找出原因。继续复温以排除低温的影响，给予超滤使血液浓缩、减轻心肌水肿，提高血液携氧能力，滤除过多的炎性介质。有条件时可采用搏动灌注的方法增加心肌的血液灌注。

（4）停机困难经延长辅助循环时间的处理后仍不能停机，需考虑使用机械辅助循环方法，如主动脉内球囊反搏（IABP）、体外膜肺氧合（ECMO）和心室辅助装置（VAD）。根据病情的不同，采取左心辅助、右心辅助或全心辅助。需要撤离手术室时必须从心肺转流模式改为 ECMO 模式，回到 ICU，继续辅助循环直至心肺功能的恢复，一般需要几小时至几天。

3. 机余血的处理

（1）机余血的概念　停机后，体外循环系统中的剩余血统称机余血。机余血实际上是全身血液与预充液混合后的液体，停机后取出的机余血包括血与液体两部分，在统计出入量时，分别计算比较准确。

（2）机余血的处理　①停机后，机余血可根据患者的 MAP、CVP、心脏充盈情况少量多次从动脉直接输入；②血容量补足后，鱼精蛋白中和肝素，将机余血收集到无菌的输液袋或输液瓶内；③机余血从静脉输入体内，并在输注过程中适当从静脉补充鱼精蛋白：每输入 100ml 机血给予鱼精蛋白 3mg。并监测 ACT 至正常。

三.　体外膜肺氧合（ECMO）

ECMO 是体外膜肺氧合（extracorporeal membrane oxygenation）的英文缩写，

ECMO 也可称为体外生命支持（extracorporeal life support，ECLS）或体外心肺支持（extracorporeal cardiopulmonary support, CPS)。它是以体外循环系统为其基本设备，采用体外循环技术进行操作和管理的一种辅助治疗手段。

（一）ECMO 原理

ECMO 可以是体外循环的延续，当体外循环心脏手术停机困难经延长辅助循环时间的处理心脏功能仍不能恢复，无法停止体外循环时改为 ECMO。ECMO 也可以是完全独立的一项临

床技术，用以支持心肺功能不全的患者。ECMO 的原理是将静脉血从体内引流到体外，经膜肺氧合后再用血泵将血液灌入体内。ECMO 期间能使心脏和肺脏得到充分休息，有效地改善低氧血症，增加心输出量，改善全身循环灌注。保证了循环的稳定，为心肺功能的恢复赢得了时间。

（二）ECMO 适应证

1. 体外循环心脏手术后因严重的灌注肺或心功能不全而不能停机者；

2. 心衰病人心脏移植前的 ECMO 治疗，等待合适供体；

3. 肺移植手术及术后严重肺高压或肺功能衰竭；

4. 新生儿、婴幼儿复杂先天心术后抢救；

5. 心脏移植术后肺高压危象或心肺功能衰竭；

6. 急性呼吸窘迫综合征（ARDS）；

7. 用呼吸机辅助呼吸或药物治疗无效的新生儿呼吸衰竭；

8. 儿童严重的肺动脉高压；

9. 肺炎、肺梗塞、肺泡蛋白沉积综合征、严重肺创伤等；

10. PaO_2<50-60mmHg（FiO_2 1.0），PIP>35cmH_2O，在使用高频通气和/或一氧化碳治疗约 6 小时仍无改善者。

（三）ECMO 设备

ECMO 的实施需要一整套基本的设施，这些设施包括：氧合器、血泵、插管和管道，恒温水箱、空氧混合调节器、温度、时间显示仪、应急电源以及 ACT、连续 SO_2/Hct 等监测仪器。ECMO 系统的组合力求集中、灵活、简单，体积要小，容易在床边操作，而且便于移动。体外循环改为 ECMO，因需将病人送 ICU，还须配备应急电源。美国 Medtronic 公司产品 BIO-MEDICUS PBS 是一台专门设计的便携式心肺转流装置，除了将以上所有的仪器设备集中在一起外，还备有氧气和空气罐、照明灯、储存柜、折叠式写字板、各种支架等，使用十分方便，特别适合于紧急情况下快速建立 ECMO。同类的产品还有日本 TUREMO 公司产品 CAPIOX EBS。

1.血泵

血泵主要有滚压泵和离心泵。由于目前使用的滚压泵是通过泵头不断挤压泵管将血液灌入体内，在长时间转流中血液破坏严重，容易产生微栓，意外时容易进气或出现泵管破裂，不适合长时间的 ECMO。离心泵是使血液通过高速旋转产生离心力，将血液泵入体内，在 ECMO 密闭循环中离心泵可根据静脉回流量及动脉阻力自动调节灌注量，保证循环

的稳定，避免产生气栓，减少血液破坏。因此，长时间的 ECMO 应以离心泵为首选。儿童及新生儿因灌注流量较低，可考虑使用滚压泵，选择硅胶泵管。

2. 膜肺

氧合器的选择应符合以下条件：气体交换性能好，能进行长时间转流，预充量少，血液破坏轻，操作简单，膜肺可达到以上的要求。鼓泡肺不能用于 ECMO。目前 ECMO 治疗中应用的膜肺根据膜的结构可分为两种：无孔卷筒式氧合器和中空纤维氧合器。两种膜肺在氧合过程中都不和气体直接接触，氧和二氧化碳通过膜的弥散进行交换。中空纤维型在长时间的灌注中由于气相侧水凝集界面消失，液体可能漏出，纤维管壁形成的蛋白膜可逐渐增厚，直接影响气体的弥散，需要更换膜肺。无孔卷筒式氧合器属硅胶膜式氧合器，气体交换性能较为稳定，更适合长时间使用。ECMO 是治疗 ARDS 的重要手段，应采用硅膜卷筒式膜肺（Sei-Med），以便进行长时间转流而不需经常更换膜肺。此外，一种经肝素（Carmeda 和 Duraflo,Trillium,X 涂层，SMART,Corline 肝素涂层,Bioline 等）处理过的膜肺可减少转流时肝素的用量，防止血栓的形成。

3. 恒温器

冷热水循环水箱是为膜肺中的变温器配备的。在 ECMO 中，血液在体外室温的影响下可逐渐下降，造成低温。为使血温恒定，维持病人正常的体温，需使用恒温器对血液加热。变温水箱应是无级变温，全自动恒温。国内使用较多的进口水箱有 STOCKERT、SARNS 和 JOSTRA 冷热水循环水箱。这些水箱的体积都较大，移动不方便。美国 Medtronic 公司生产的小型水箱是专用于 ECMO 的，体积小，可置于台面上，使用更方便。

4. 检测仪

ECMO 实施过程中应具备必要和准确的各种监测，以确保 ECMO 的安全。基本的条件是：①MAP 监测；②CVP 监测；③ECG 监测；④ACT 监测；⑤血气或连续 SO_2/HCT 监测；⑥电解质监测；⑦尿量监测。

5. 插管

ECMO 的插管主要有两大类：心脏大血管（右房、主动脉、上下腔静脉）插管和深动、静脉（股动、静脉和颈内静脉）插管。心脏手术后的 ECMO 可继续采用主动脉、右房或上下腔静脉插管，呼吸功能衰竭多采用股动、静脉或颈内静脉插管，前者需开胸在明视下切开插管，后者用经皮穿刺技术，用专用的股动、静脉插管（Baxter 或 Medtronic 产品）或双腔插管。经肝素涂层的插管可使用更长时间，效果更好。

6. 管路

ECMO 系统是由管道连接形成的一个整体。根据插管的规格和膜肺的型号选择合适的转流管道和接头，常用的管道内径为 3/8 和 1/4 英寸（进口）以及 10mm、8mm、6mm（国产），管道的长度不应过长以减少预充量。肝素表面涂抹的管道可减少血液和异物接触时产生的炎性反应，其生物相容性更好，适合于长时间的 ECMO，对保护血液，减少肝素用量有重要的意义。

心脏手术不能停机需 ECMO 的管路可利用原有管路改装、重新组合，适合于短时间应用，根据左心辅助（不用膜肺）与右心或全心辅助选择膜肺。如考虑需长时间维持，则应使用固定组合的专用套装管，取代旧管路，手术室外（包括 ICU）行 ECMO 应采用专用套装管。目前进口 ECMO 管路主要有 TERUMO EBS、MEDTRONIC、MAQUET 原厂套装管路专用包，专用包是以各自的离心泵为主，内含已连接好的离心泵、 膜肺、管道，组合较合理，预充排气方便，可快速建立 ECMO，膜肺不带变温器、带变温器，另配 CAPIOX 经皮插管套件（HP）：静脉插管、动脉插管，导丝组件 3 有快速自动预充的功能。　　7．循环管路途径

ECMO 的两个基本循环途径：

（1）静脉—静脉转流（veno-venous bypass）（V-V　ECMO）：插管位置可采用左股静脉—右股静脉或右颈内静脉—右股静脉（适合成人 ARDS）。

（2）静脉—动脉转流（veno-arterial bypass）（V-A　ECMO）：插管位置可采用右心房—主动脉、右股静脉—右股动脉或右颈内静脉—右颈动脉（适合小儿、新生儿 ECMO）。V-A ECMO 是呼吸、循环衰竭时进行长时间 ECMO 的主要方式，V-V　ECMO 主要用于呼吸衰竭的治疗。

不同的循环途径有各自的作用和优缺点。新生儿不同的转流方法也有不同的影响，见表 33-15。

表 33-15　　V-A　ECMO 和 V-V　ECMO 的比较

项 目	V-A ECMO	V-V ECMO
心脏支持	直接	无
肺的支持	极好的气体交换	氧合血肺灌注
脉搏波形	非搏动血流	保持搏动血流
心肌的影响	心肌氧释放较少	氧合血心肌灌注
CVP	不准确	准确
肺 A 压	不准确	准确

肺血流	减少	正常
高氧血症	有大脑/视黄醛高氧血症的可能	全身氧分压较低
SvO_2	准确	不准确
SaO_2	95%	80~95%
氧合血液再循环	无	15~50%
颈动脉（插管）损伤	颈总动脉结扎	避免
全身栓塞	可能	减少
机械呼吸	少量	中度
临床经验	广泛	有限

表 33-16　新生儿 V-A ECMO 与 V-V ECMO 的比较

	V-A ECMO	V-V ECMO
插管位置	颈内静脉，右心房，或股静脉 加上右颈总动脉，或股动脉， 主动脉（开胸插管）	单独颈内静脉 （双腔或单腔流量） 颈静脉-股静脉 左大隐静脉-右大隐静脉 右房（开胸插管）
器官支持	气体交换和心输出量	只能气体交换
全身灌注	循环流量和心输出量	只能心输出量
脉搏波	搏动降低	正常搏动
CVP	不可靠	血容量的正确指标
PA	不可靠	可靠
右-左短路的影响	混合静脉血进入灌注血	不会
左-右短路的影响	（PDA）肺灌注过高	不受流量影响

足够气体交换的血流量	80-100ml/kg/min	100-120ml/kg/min
循环中 SVO_2	可靠	不可靠
循环中再循环	无	15-30%
动脉 PO_2	60-150mmHg	45-80mmHg
动脉氧饱和度	≥95%	80-95%
氧不足的提示	混合静脉血氧饱和度或氧分压计算氧耗	脑静脉血氧饱和度、膜两侧的 $Da-vO_2$、病人 PaO_2、氧合前氧饱和度趋势综合以上的情况
二氧化碳清除	依赖气流量和膜肺规格	同左
氧合器（m^2）	0.4 或 0.6	0.6 或 0.8
降低呼吸机最初设定的通气	迅速地	慢慢地

CVP=中心静脉压； PA=肺动脉；PDA=动脉导管未闭。

（四）ECMO 的操作与管理

1. ECMO 实施地点：手术室或 ICU。

2. 装机：将体外循环改换成 ECMO，管道系统无菌下连接并固定好，台上用品无菌下交洗手护士。机器管道预充排气，按计划配制预充液。

3. ECMO 置管方式：切开或经皮穿插

4. ECMO 期间灌注流量的控制：

≤7kg 120~200ml/(kg•min)

7~10kg 100~150 ml/(kg•min)

10~20kg 80~120 ml/(kg•min)

20~25kg 100ml/(kg•min)

≥25kg 80ml/(kg•min)

成人全流量： 2.2~2.6L/m^2/min

成人半流量：　　1.5~2.0L/m^2/min

ECMO 初期用全流量，以使心脏或肺脏得到充分休息，而后视心肺功能恢复的情况采用逐渐降低流量的方法，直至脱离 ECMO。

5. 血流动力学监测：ECMO 期间 MAP 维持在 50~70mmHg；CVP 维持在正常范围。

6. 体温管理：为防止 ECMO 期间体温下降过快，需利用膜肺中的血液变温装置。变温水箱的水温保持在 37~38℃，使鼻咽温维持 35~36℃。

7. ACT 监测：ECMO 期间需全身肝素化，肝素剂量首量（插管前用）为 3mg/kg（100u/kg），肝素的维持可通过 ECMO 系统持续输注或分次给予，并定期监测 ACT，了解肝素化情况，ACT 的正常值是 90~120 秒，ECMO 期间 ACT 应维持在 150~250 秒。ECMO 中的追加量应视 ACT 监测结果而决定，低于此值可先追加 1mg/kg，再做 ACT，直至达到要求。

8. HCT 监测：新生儿及儿童维持在 35~40%之间，达不到则输血。成人维持在 30~35% 。

9. 血小板：ECMO 开始时常规给予血小板，以后每天给予，使血小板计数维持在 120，000~150，000/mm^3（5×10^9~7×10^9/L）。凝血酶原激酶时间：维持 50~60s。纤维蛋白原水平维持在 100mg/dl 以上，至少每天监测一次。

10. 血气管理：通过气体的 Fio_2 控制，氧合后的 PO_2 维持在 200~300mmHg，SvO_2 维持在 70%左右。在进入氧合器的睡眠通气量状态下，$PaCO_2$ 维持在 35~50mmHg。电解质平衡：定期取血监测水与电解质的变化，并使之维持在正常范围。

11. 尿量监测：ECMO 对全身的灌注是否足够，可通过肾的灌注反映出来，尿量可作为一个参考的指标，因此 ECMO 中尿量应维持>2ml/kg/h。

12. 长时间 ECMO 中空纤维膜肺可出现血浆渗漏、气体交换障碍、栓塞等情况，严重时应及时更换膜肺，更换膜肺的方法应在事先已考虑到，循环管道上留有通道与接头及自身排气管，以便在最短的时间内完成膜肺的更换。

（五）停止 ECMO 的条件

1. 机械通气达到 FiO2 < 0.5，PIP< 30cmH_2O，PEEP< 8 cmH_2O。并稳定一段时间后逐渐将膜肺的吸入氧的浓度调至 0.21，转流量逐渐降至 1.0L/min，当循环流量降至患者正常血流量的 10~25%后，血流动力学仍可维持稳定，可考虑停止 ECMO。

2. 停止 ECMO 后，需继续观察患者的恢复情况，如病情稳定才可拔除插管，机器撤离。

3. ECMO 一般需维持 2~4 天，一周后如出现不可逆的脑或肺的损伤、其他重要器官功能的衰竭或顽固性出血，应终止 ECMO。

（六）ECMO 并发症

ECMO 的主要并发症是出血、低心排综合症、肾功能衰竭、感染、神经功能不全、血栓/栓子、溶血及技术问题。据 Mehta 等对 1279 例 ECMO 病例分析，ECMO 并发症中，出血或 DIC 占 48.3%，双心室衰竭或低心输出量 33.1%，肾衰 30.7%，感染 11.3%，神经功能不全 11.9%，血栓/栓子 9.6 %，溶血 5.1%及技术问题 3.6%。Golding 等还发现 13%患者出现肝功能衰竭。死亡原因包括多器官功能衰竭、肺循环衰竭和低心排等。

参考文献

Gibbon JH Jt. Artificial maintenance of circulation dring experimental occlusion of pulmonary artery.Arch Surg 1937;34:1105.

Clowes JJ,Hopkins AL,Nevill WE. An artificial lung dependent upon diffusion of oxygen and carbon dioxide through plastic membranes.J Thorac Cardiovasc Surg 1956;32:630

Kammemeyer K. Silicone rubber as a selective barrier. Indial Eng Chem 1957;49:1685.

4. Ji B, Undar A, An evaluation of the benefits of pulsatile versus nonpulsatile perfusion during cardiopulmonary bypass procedures in pediatric and adult cardiac patients. [J]ASAIO J ,2006;52(4):357~361.

Kocakulak M, Askin G ,et al .Pulsatile flow improves renal function in high-risk cardiac operations .Blood Purif.[J] 2005;23(4):263~267.

Kim HK,Son HS, et al .The effect of pulsatile flow upon renal tissue perfusion during cardiopulmonary bypass :a comparatile study of pulsatile and nonpulsatile flow .ASAIO J,2005 ;51(1):30~36.

Tarcan O, Ozatik MA, et al .Comparison of pulsatile and non- pulsatile cardiopulmonary bypass in patients with chronic obstructive pulmonary disease . [J] Med Sci Monit .2004,10 (7): 294~299.

8. Kolobow T, Bowman RL. Construction and evalution of an alveolar membrane artificial heart lung.ASAIO Trans 1963;9:238~243.

9. Rashkind WJK,Freeman A,Klein D.Evaluation of a disposable plastic,low-volume,pumpless oxygenator as a lung substitute.J Pediatr 1965;66:94~102.

10. Bartlett RH,Gazzaniga AB,Jefferies MR,et al.Extracorporeal membrane oxygenation(ECMO) cardiopulmonary support in infancy. ASAIO Trans 1976;22:80-93.
Hill JD,O’Brien TG, Murray JJ,et al. Prolonged extracorporeal oxygenation for acute post-traumatic respiratory failure(shock-lung syndrome).Useof the Bramson membrane lung.N Engl J Med 1972;286:629~634.
Scott KA, Joseph BZ.. Extracorporeal membrane oxygenation. In:Glenn PG, Richard FD, Mark K,eds. Cardiopulmonary bypass: principles and practice,2nd.USA:2000;671~677.
13. Cooley DA，Beall AC，Alexander JK. Acute massive pulmonary embolism: successful surgical treatment using temporary cardiopulmonary bypass.JAMA 1961;177:283~286.
14.Zenati M,Pham SM,Keenan RJ,et al:Extracorporeal membrane oxygenation for lung transplant recipients with primary severe donor lung dysfunction.Transpl-Int,1996,9:227-230
15.Macha M,Griffith BP,Keenan R,et al:ECMO support for adult patients with acute respiratory failure.ASAIO-J,1996,42:841-844
16.Badesch DB,Zamora MR,Jones S,et al:Independent ventilation and ECMO for severe unilateral pulmonary edema after SLT for primary pulmonary hypertension.Chest,1995,107:1766-1770.
17.Ishino K,Weng Y,Alexi Meskishvili V, et al: Extracorporeal membrane oxygenation as a bridge to cardiac transplantation in children.Artif-Organs,1996,20:728-732
18..Barzaghi N,Olivei M,Minzioni G,et al:ECMO and inhaled nitric oxide for cardiopulmonary failure after heart retransplantation.Ann-Thorac-Surg,1997,63:533-535
19.Berki T, Gürbüz A, Isik O,et al. Cardiopulmonary bypass using centrifugal pump. Vasc Surg 1992;26：123—134.
20.Ji B, Undar A, An evaluation of the benefits of pulsatile versus nonpulsatile

perfusion during cardiopulmonary bypass procedures in pediatric and adult cardiac patients. [J]ASAIO J ,2006;52(4):357~361.

Kocakulak M, Askin G ,et al .Pulsatile flow improves renal function in high-risk cardiac operations .Blood Purif.[J] 2005;23(4):263~267.

Kim HK,Son HS, et al .The effect of pulsatile flow upon renal tissue perfusion during cardiopulmonary bypass :a comparatile study of pulsatile and nonpulsatile flow .ASAIO J,2005 ;51(1):30~36.

Tarcan O, Ozatik MA, et al .Comparison of pulsatile and non- pulsatile cardiopulmonary bypass in patients with chronic obstructive pulmonary disease . [J] Med Sci Monit .2004,10 (7): 294~299.

24. 龙村. 体外循环手册（第二版）.北京:人民卫生出版社，2005：14～15

中山大学附属第一医院麻醉科 黄伟明

总参考资料

1. Gassner I., Judmaier W., Fink C., et al. Diagnosis of congenital pericardial defects, including a pathognomic sign for dangerous apical ventricular herniation, on magnetic resonance imaging. Br Heart J. 1995 July; 74(1): 60－66.

1. Morell V O. Aortic Translocation for TGA with VSD and PS CTSNet 28-Nov-2005

2. Chin A J. Interrupted Aortic Arch: Treatment & Medication eMedicine 2007

3. J STARK,M.de LEVAL and VT TSAMG 主编. Surgery for Congenital heart Defects. Third Edition. John Wiley & Sons, Ltd 出版, 2006 年

4. Constantine Mavroudis Carl L.Backer 主编，刘锦纷主译. 小儿心脏外科学. 第 3 版. 北京: 北京大学出版社, 2005 年

5. 顾恺时主编. 顾恺时胸心外科手术学.第 1 版.上海:上海科学技术出版社，2003 年

6. 孙衍庆主编. 现代胸心外科学. 第 1 版.北京：人民军医出版社，2000 年

7. CASTANEDA,JONAS, MAYER and HANLEY 主编.Cardiac Surgery of the Neonate and Infant. 第 1 版. 美国费城:W.B.Saunders Company 出版, 1994 年

8. Richard A Jonas 主编，Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. 第 1 版. 美国纽约:Arnold 出版, 2004 年
9. Frank W.Sellke 主编. Sabiston & Spencer Surgery of the Chest. 第 7 版. 美国费城:Elsevier Saunders 出版,2005 年

注:本书各章节多数内容参考以上书籍,未一一详述,在此一并致谢!