

左心发育不良 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_B7_A6_E5_BF_83_E5_8F_91_E8_c22_305562.htm 名称左心发育不良所属科室心胸外科病理本症的主要病理特点为： 主动脉瓣闭锁或严重狭窄和升主动脉发育不良，约35～80%的病例伴有主动脉缩窄。 二尖瓣闭锁或发育不良。 左室不发育。右半心肥大表现右房、右室增大，尤以肺总动脉异常扩大。存在粗大的动脉导管，房间隔缺损或卵圆孔未闭。分类：Urban和Schwarzenberg将本征分为五类：I 主动脉闭锁a. 伴二尖瓣发育不良或狭窄 b. 伴二尖瓣闭锁 二尖瓣闭锁二尖瓣狭窄a. 主动脉口正常b. 伴主动脉瓣狭窄 主动脉弓发育不良V 主动脉弓闭锁或离断Noonan分为二类I 主动脉闭锁或严重狭窄 二尖瓣闭锁血流动力学：在左心发育不良时，右房同时接受上、下腔静脉的回流血和左房经房间隔缺损流入的血。因此，体、肺静脉血在右房混合后由右室泵入肺总动脉和左、右肺动脉，并经粗大的动脉导管顺行进入降主动脉，逆行灌注升主动脉和冠状动脉。房间隔缺损和动脉导管二处分流是左心发育不良患儿完成体、肺循环过程的先决条件。而且房间隔缺损的分流量和动脉血氧饱和度均与房间隔缺损的大小成正比。出生后，由于肺循环阻力明显下降，肺血流量增加，且常伴主动脉缩窄和动脉导管关闭，故体循环阻力较高。体、肺血流之比失调，结果导致肺充血，肺水肿和充血性心力衰竭，同时脏器血流灌注不足，出现低氧血症和酸中毒，最终死亡。临床表现患儿可为正常足月儿，但生后数小时即可出现进行性紫绀、气促或呼吸困难和心力衰竭等表现。心脏听诊无特异杂音。肺动脉瓣区第2音亢进、

单一。脉搏细弱。伴有酸中毒、低血糖、低氧血症和休克等。若房间隔缺损分流量很大时，紫绀可不明显，低氧血症较轻。约90%患儿若不及时诊断和治疗则常在生后1个月内死亡。辅助检查胸片：显示右房、右室增大，心影呈球形，肺充血，肺水肿表现。心电图检查：P波高尖，电轴右偏和右室肥厚。超声心动图：两维显像可见巨大右房、右室，而左室腔小壁厚，二尖瓣发育不良，升主动脉及弓部细小。右心导管检查：可显示心房水平分流及证实动脉导管的存在，但当体循环的压力和血氧饱和度接近肺循环时，则心房分流可能测得。心血管造影；肺动脉造影可发现经动脉导管入主动脉并可显示主动脉缩窄。逆行主动脉造影显示升主动脉及弓部发育不良或伴主动脉缩窄或离断。左房造影可了解二尖瓣发育状态。治疗术前处理：诊断明确即用前列腺素E₁₀

· 01min)持续静脉滴注，控制吸氧浓度为21%左右，目的是促使动脉导管续继开放，使用呼吸机避免过度通气，保持动脉血的二氧化碳分压在4.0~5.33kPa(30~40mmHg)以上促使肺血管收缩，阻力增高，肺血流量减少，从而增加经动脉导管入降主动脉的血流量。保持水、电解质和血酸碱度等正常指标，要求血氧饱和度达到80~85%。手术治疗为唯一有效的方法。由于新生儿早期肺血管阻力较高，根治性纠治手术死亡率很高，故常施行分期手术。第一期手术在体外循环结合低温或深低温停循环下进行，可经肺总动脉或动脉导管和右房插管建立体外循环。手术的基本原则如下：

切除大部分房间隔，使形如大型房间隔缺损或类似单心房，消除左、右房压差，使左房血流通畅地进入右房充分混合，提高血氧饱和度。 主动脉弓成形和解除主动脉缩窄病变

：从右无名动脉起始处至降主动脉上部沿主动脉弓下缘纵行切开，并在平乏氏窦水平横断肺总动脉，缝合肺动脉的远端切口，近端应用人工织物（Gortex或PTFE）补片与主动脉弓切口上、下缘吻合，使右室血流能通畅地进入主动脉和冠状动脉。但人工织物吻合易渗血或折叠影响血流通畅。故JoNas等将肺动脉切口下移到肺动脉瓣上水平，并在肺动脉分叉处横断，将获得的肺动脉壁裁剪后替代人工织物，进行主动脉弓扩大重建，并与右室流出道连接。Lau报告在肺总动脉后壁纵行切开，重建4mm的肺总动脉，并将肺动脉与主动脉弓作吻合。结扎动脉导管，重建合适的体-肺分流途径，早年较多施行锁骨下动脉与右肺动脉吻合（Blalock-Taussing手术），近年推崇中心性分流，即在主动脉与肺动脉之间作3~4mm的分流。术后处理：早期若出现肺血过多，可通过增加肺血管阻力和压力以减少肺血流量。给予吸入21%的氧气，保持二氧化碳分压高于4.0~5.33kPa（30~40mmHg）。治疗代谢性酸中毒，增加辅助通气时的呼气末正压通气。若发现为重建的肺总动脉口径过大所致的肺血过多，则可施行肺动脉环扎术。若出现肺血过少，则给予纯氧过度通气，降低二氧化碳分压要求在4.0kPa（30mmHg）以下，促使肺血管舒张，阻力下降，肾上腺素药物能增加体循环阻力，从而增加肺循环分流比率，使肺血增加。但若体循环阻力小于8.67kPa（65mmHg），而二氧化碳分压小于2.67~3.33kPa（20~25mmHg），则为吻合口过小，保守治疗预后较差。术后半年常规复查并进行心导管检查，若发现房间隔缺损过小或主动脉口狭窄，可再施行球囊导管扩张术。生理性纠治术：第一概手术后12~18月可施行生理性纠治术。手术方法：切

除房间隔，行心房内补片将左房血经三尖瓣口引入右心室，修补房间隔缺损。结扎或缝合主、肺动脉分流部位，保留右室流出道或近端肺动脉与主动脉弓的吻合口，使右室继续向体循环供血。右房心耳部与右肺动脉吻合，前壁可专心包片补片扩大或用带瓣外管道连接即改良的Fontan术。肺动脉压力高低决定手术的成败要害。经生理纠治约1 / 5病例可获得较满足疗效，但右室长期承受体循环压力，其远期效果尚待随访。心脏移植是一种有效的根治手术。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com