

三尖瓣下移畸形 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__E4_B8_89_E5_B0_96_E7_93_A3_E4_c22_305707.htm

名称三尖瓣下移畸形
所属科室心胸外科病理三尖瓣下移的血流动力学改变决定于三尖瓣关闭不全的轻重程度，是否并有心房间隔缺损以及缺损的大小和右心室功能受影响的程度。由于房室环和右心室扩大以及瓣叶变形等不同程度的三尖瓣关闭不全很常见。在右心房收缩时右心室舒张，房化心室部份也舒张扩大致使右心房血液未能全部进入右心室。右心房舒张时右心室收缩，房化的右心室也收缩，于是右心房同时接收来自腔静脉、心房化右心室和经三尖瓣返流的血液，致使右心房血容量增多，使胸腔扩大，右心房压力升高，终于引致心力衰竭。并有卵圆孔未闭或心房间隔缺损的病例，右心房压力高于左心房时则产生右至左分流，体循环动脉血氧含量下降呈现紫绀和杵状指（趾）。房间隔完整，右心室收缩时，进入肺内进行气体交换血量减少，动静脉血氧差变小，可产生面颊潮红，指端轻度紫绀（图3）。图3 三尖瓣下移畸形的病理生理示意图【病理改变】Ebstein畸形的病理改变颇多差异，基本病变是三尖瓣瓣叶和右心室发育异常并伴有膈瓣叶和后瓣叶向右心室下移，通过腱索乳头肌附着于三尖瓣瓣环下方的右心室壁上。三尖瓣瓣叶增大或缩小，往往增厚变形缩短。病变最常累及膈瓣叶，次之为后瓣叶，膈瓣叶和后瓣叶可部分缺失。病变累及前瓣叶者则很少见。前瓣叶起源于正常三尖瓣瓣环，可增大如船帆，有时可有許多小孔，通过缩短和发育不全的腱索及乳头肌附着于心室壁。下移的瓣叶使右心室分成

两个部份，瓣叶上方扩大的心室称为房化心室，其功能与右心房相似；瓣叶下方为功能右心室。右心房扩大，房壁纤维化增厚。右心房和高度扩大薄壁的房化右心室连成一个大心腔，起贮积血液的作用，而瓣叶下方的功能右心室则起排出血液的功用。三尖瓣下移病例由于三尖瓣瓣环和右心室高度扩大以及瓣叶畸形往往呈现关闭不全。如若瓣叶游离缘部份粘着，则增大的前瓣叶可在房化心室与功能右心室之间造成血流梗阻产生不同程度的三尖瓣狭窄。房室结及房室束解剖位置正常，但右束支可能被增厚的心内膜压迫产生右束支传导阻滞，约5%病例有异常Kent传导束呈现预激综合征。三尖瓣下移病例中约50~60%伴有卵圆孔未闭或心房间隔缺损，心房水平呈现右至左分流，动脉血氧饱和度降低，临床上出现紫绀。其它合并畸形尚有肺动脉狭窄、室间隔缺损、动脉导管未闭、法乐四联症、大动脉错位、主动脉缩窄和先天性二尖瓣狭窄等（图4）。图4 三尖瓣下移畸形的病理解剖示意图

临床表现（一）症状 少数病人在出生后1周内即可呈现呼吸困难、紫绀和充血性心力衰竭。但大多数病人进入童年期后才逐渐出现劳累后气急乏力、心悸、紫绀和心力衰竭。各个年龄组病人均可呈现室上性心动过速，一部分病人则有预激综合征。（二）体征 多数病人生长发育差，体格瘦小，约1/3病人颧颊潮红类似二尖瓣面容，常有不同程度的紫绀。心脏扩大的病例左前胸隆起，心浊音界扩大，胸骨左缘可扪到三尖瓣关闭不全产生的收缩期震颤。心尖区下部和心尖区搏动正常或减弱。由于右心房和房化右心室高度扩大，颈静脉搏动不明显。心脏听诊，心音轻，胸骨左缘可听到三尖瓣关闭不全产生的收缩期杂音，有时还可听到三尖瓣狭窄产生

的舒张期杂音，吸气时杂音响度增强。由于增大的三尖瓣前叶延迟闭合，第1音分裂，且延迟出现的成份增强。第2心音亦常分裂而肺动脉瓣关闭音较轻，有的病例可呈现奔马律。腹部检查可能扪到肿大的肝脏但极少出现肝搏动。童年病人紫绀严重者可出现杵状指（趾）。

诊断（一）X线检查表现典型病例可见右心房增大和右心室流出道移向上外方，上纵隔变窄，肺血管纹理正常或减少。少数病例心影可无异常征象。（二）心电图检查典型表现为右心房肥大，P波高尖，不完全性或完全性右束支传导阻滞。电轴右偏，胸导联R波电压变低，P-R间隔延长，常有室上性心律失常，约5%病人显示B型预激综合征。（三）切面超声心动图和多普勒检查显示三尖瓣前瓣叶增大，活动幅度大。隔瓣叶和后瓣叶明显下移，发育不良，活动度差。三尖瓣关闭延迟，瓣膜位置左移，室间隔动作反常。右心房及房化右心室共同显示巨大的右心房腔，功能性右心室腔纵径缩短。多普勒检查可显示心房水平右向左分流和三尖瓣返流。（四）右心导管和选择性造影右心房腔巨大，压力增高，压力曲线a波和V波均高大。房化右心室呈房性压力曲线，腔内心电图则为右心室型，并有心房间隔缺损者心导管可从右心房进入左心房。心房水平可呈现右至左分流，右心室收缩压正常舒张末压升高，有的病例可测到三尖瓣跨瓣压差。右心造影显示右心房明显扩大占据左心室位置，功能右心室位于右室流出道。瓣膜口移至脊柱左缘，右心室下缘可显示三尖瓣瓣环切迹和房化心室与功能心室之间的另一个切迹。肺动脉总干及分支细小，心房水平有右至左分流者则左心房提前显影。治疗三尖瓣下移病例预后也有较大差异，临床上呈现重度紫绀者约80%在10岁

左右死亡，而轻度紫绀者则仅5%在10岁左右死亡。呈现充血性心力衰竭后大多在2年内死亡，约3%的病例发生猝死。常见的死亡原因为充血性心力衰竭、心律失常、缺氧或肺部感染。成年病人则常死于反复栓塞、脑血管意外和脑脓肿，大多数病人在20岁前死亡，平均死亡年龄为20岁。（一）手术治疗适应证 患者有乏力、心悸、气急、心律失常、紫绀、心力衰竭等症状。在心房水平没有右向左分流的病例，其右心衰竭尤其严重和顽固。相反，在合并有卵圆孔未闭或房间隔缺损的病例中，则因右向左分流而出现明显紫绀，右心衰竭症状较轻，活动能力仍显著受限。上述有右心衰竭或紫绀的病员均为手术适应证，诊断明确后应施行手术治疗。（二）术前预备与术后处理1．术前应用强心、利尿治疗，减轻肝肿大、腹水等右心衰竭症状。2．患者肝脏肿大，淤血引起肝功能损害，凝血酶原时间延长。术前需用维生素K和凝血酶原复合物等加以治疗。（三）手术方法有三种1．Glenn手术 即上腔静脉-右肺动脉吻合术。可减轻右心负荷，减少右至左的分流，增加动脉血氧含量，改善症状，减轻紫绀，但是一种姑息性手术，并没有解决畸形，常应用于有严重紫绀，不宜施行根治手术的幼儿。此手术近期效果尚好，但远期疗效不佳，患者常因心律失常而死亡。2．瓣膜替换术 体外循环下切开右心房，剪除三尖瓣和腱索及乳头肌。选用适当的人造瓣膜。为了避免损伤心脏传导系统，把人工瓣膜在前面缝在房室环上，而后侧缝在离冠状窦开口头侧数毫米的右心房间隔上，使冠状窦开口移至室腔。合并的心房间隔缺损同期缝闭。三尖瓣下移的病员，由于右心房极度扩大，血流缓慢，轻易形成血栓。在替换三尖瓣时，生物瓣有中心血流通道，

血流动力学功能优于机械瓣。且右心室收缩期压力不高，置于三尖瓣位置生物瓣膜寿命明显高于左心生物瓣膜，可作为瓣膜替换术的首选瓣膜（图1）。

（1）瓣环成形术缝合方法
（2）成形术后前瓣叶关闭右心房室口图1 人造瓣膜置换术3.

瓣膜成形术 用多根褥式穿有Teflon毡片将下移的隔瓣叶和后瓣叶根部附着区固定到三尖瓣环上，从而缩小扩大的瓣环，消除房化的心室。为了避免发生传导束阻滞，可用后瓣作成形术，以带垫片双头针线，自膈后瓣交界至后前瓣交界处作两排平行缝合，相距3~4mm加垫片收缩缝合后结扎，缩小三尖瓣瓣环，以两指宽为客观标准。利用发育正常的前瓣叶恢复三尖瓣的关闭功能。这种手术保留自然瓣膜，消除人工瓣膜潜在危险，但只能用于三尖瓣前瓣叶发育正常的病例中，术后仍有一定程度关闭不全（图2）。术后仍须积极作内科治疗，控制心力衰竭和心律紊乱，密切观察血清钾、钠、氯化物测定和心电图改变，及时补充氯化钾。术后注重保持引流管通畅，采取输入纤维蛋白原、新鲜血等措施止血。术后紫绀消失，肝脏缩小，腹水消失，心影也明显缩小，疗效满足。

（1）心腔内下移畸形（2）下移瓣叶缝至瓣环，消除房化右心室图2 瓣膜成形术 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