

# 先天性主动脉瓣下狭窄的外科治疗

## (附6例报告)

钟佛添 孙培吾 麦惠成 殷胜利

(附属第一医院心脏外科)

**提 要** 1985年7月至1989年10月,作者为6例先天性主动脉瓣下狭窄的病人进行手术治疗。根据病理分型,3例为隔膜型狭窄,3例为隧道型狭窄。其中合并畸形有动脉导管未闭2例,室间隔缺损1例及部分性房室管畸形1例。3例隔膜型狭窄的病人施行纤维膜切除,术后病人无压力阶差;另3例隧道型狭窄者施行肌部分切除术,手术死亡2例,存活的1例病人的压力阶差随术后的时间而增加。术后随访1~5年。

**关键词** 主动脉瓣下狭窄;隔膜型狭窄;隧道型狭窄

**中图分类号** R 654.2; R 726.2

先天性主动脉瓣下狭窄是由一种短的、局限性的纤维或纤维肌肉嵴或由一种较长的纤维管道所致。病变分为隔膜型与隧道型。本文报告作者自1985年7月至1989年10月为6例先天性主动脉瓣下狭窄病人施行手术治疗的情况,结合文献对病理特点、手术方法选择进行讨论。

## 材料与方 法

### 病例特征

先天性主动脉瓣下狭窄6例。男3例,女3例。年龄2~20岁(平均11.3岁)。症状均有活动后心悸和乏力,易患感冒和肺炎。体征见胸骨左缘3~4肋间均有Ⅲ~Ⅳ级收缩期吹风样杂音,并向颈部传导。其中2例合并动脉导管未闭者,见胸骨左缘第2肋间有Ⅲ级连续性机器样杂音。

### 临床检查方法

1. X线检查 见肺动脉段隆起,肺血增多,心脏增大(左心室肥大或左、右心室肥大)。

2. 心电图检查 所见均为窦性心律、不完全性右束支传导阻滞1例、左心室肥大3例、双心室均肥大2例、右心室肥大1例。

3. B型超声心动图检查 6例均做了此项检查,确诊为本症者4例,其中3例在主动脉瓣下可见隔膜回声,1例室间隔呈不对称增厚,心室腔小;2例合并动脉导管未闭,1例巨大室间隔缺损,1例部分性房室管畸形。

4. 心导管检查 经超声确诊本症的4例中,2例做了左心导管检查,测得主动脉和左心室收缩压力差分别为6.8和7.5 kPa,左室造影显示主动脉瓣下呈管型狭窄或膜状透亮区。经超声检查未确诊本症的2例(部分性房室管畸形1例,室间隔缺损1例)做了右心导管检查,测得肺动脉收缩压分别为8.7与14.9 kPa。

### 手术方法

本组病人均在体外循环下施行手术。2例合并动脉导管未闭者则在体外循环前在心包内结扎导管。4例术前确诊的主动脉瓣下狭窄病人,经主动脉切口,3例膜状狭窄者,纤维隔膜位于瓣环下1~2 cm处,2例隔膜呈新月形,部分环绕左心室流出道,1例隔膜呈环形。围绕左心室流出道,开口分别为0.8 cm、0.9 cm和1.2 cm直径。切除隔膜时,从前方开始,向后、外进行,将瓣下靠前方的隔膜尽量切除,而内、后外部分浅表的切除一部分,避

免损伤二尖瓣前瓣叶,另1例呈隧道样狭窄者,环形肌位于主动脉瓣环下方1.0 cm处,狭窄口为0.8cm直径,在左、右半月瓣环下向心尖方向纵形切除室间隔肌肉一块,4 cm×1 cm×1 cm大小,再用手指分离扩大室间隔上切口形成的深沟。2例术前未确诊的主动脉瓣下狭窄患者,分别经右房和右室作部分性房室管畸形修补及巨大室间隔缺损修补。开放循环后,2例均出现顽固性低排,再次阻断主动脉,切开主动脉根部,探查左室流出道,发现主动脉瓣下隧道样狭窄,狭窄口约0.8cm及0.9cm直径,在右冠瓣下方作楔形切除部分纤维肌肉组织,左室流出道用子宫探条(Hegar)扩大至1.5 cm。

## 结 果

手术发现本组病例属隔膜型及隧道型各占3例,在4例术前确诊本症者(3例隔膜型和1例隧道型)均存活,无并发完全性传导阻滞,主动脉瓣关闭不全或二尖瓣关闭不全。1例部分性房室管畸形,1例巨大室间隔缺损在手术中发现本症者(2例均为隧道型狭窄),术后出现顽固性低心排出综合症而死亡。4例存活者术后随访1~5年,无死亡。经超声心动图复查,3例隔膜型狭窄者隔膜回声消失,无残余压差,心功能由Ⅲ级变为Ⅰ级。另1例隧道型狭窄者,仍有残余压差,术后3个月为3.8kPa,半年为4.2kPa,1年半为4.7 kPa(术前为6.8kPa),心功能有所改善,由Ⅲ级变为Ⅱ级。

## 讨 论

主动脉瓣下狭窄常合并其它心脏畸形,如动脉导管未闭、室间隔缺损及房室管畸形等。本组6例中4例有合并畸形,这些合并畸形的体征可能将本症的体征所掩盖,另外,本症胸骨左缘中部响亮的收缩期杂音,有时可误诊为室间隔缺损或动脉导管未闭,值得注意,超声心动图对本症的诊断是一种有价值的工具,本组6例术前均经此项检查,有4例得以确诊,

但亦有2例未确诊,因此,对怀疑本症的病人,最好做左心导管检查及造影,不但可以确诊本症,而且还可以明确狭窄的严重程度和范围。这对手术指征的掌握及制定手术的方法都有极大的帮助。作者体会到,在直视修补巨大室间隔缺损,房室管畸形和房间隔缺损等病变时,尤其是幼小儿童合并有肺动脉高压者,由于体肺循环量改变,往往体循环血液减少,应注意检查左室流出道的情况。本组1例巨大室间隔缺损,1例部分性房室管畸形(均合并肺高压),作手术矫治后出现低心排出综合症,再检查左室流出道才确诊本症。这无疑延长了体外循环手术的时间,加重了对病人的创伤和打击,值得注意。

不少学者报道,主动脉瓣下狭窄是一种进行性病变,其压差随时间推延而增加<sup>[1]</sup>。而采用传统的Bigelow和Morrow的肌切开术和肌部分切除术治疗主动脉瓣下隧道型狭窄;其效果也不满意<sup>[2]</sup>。本组3例隧道型狭窄者采用肌部分切除术,2例术后死于低心排出综合症,这除与病变复杂病情较重有关外,估计这与手术矫治狭窄不彻底也是一个重要因素。另1例虽存活,术后症状改善,但仍存在残余压力阶差并随时间的推延,压力阶差有增加之势(3个月为3.8 kPa,半年为4.2 kPa,1年半为4.7 kPa)。Stewart<sup>[3]</sup>介绍了他们过去29年中外科治疗主动脉瓣下狭窄的经验:大多数病人在局部切除术后得到改善,但随着时间的延长,复发性狭窄成为对存活的真正威胁。复发性狭窄的原因可能是主动脉瓣下区域在愈合过程中,形成疤痕,固定了左室流出道的大小,随着生长发育,固定的左室流出道逐渐引起狭窄。此外,局部心肌的肥厚和纤维化的发展亦可能引起复发性狭窄。因此,探讨适宜手术方法,有效的扩大左室流出道狭窄,对治疗这种复杂的先天性心脏病是重要的。60年代开始在临床上应用心尖—主动脉外通道治疗左室流出道梗阻,1975年Bernhard<sup>[4]</sup>改进了外通道设计,并取得满意的效果。但此法涉及到双腔的干扰<sup>[2]</sup>,管内生物瓣的退化变性,双向性血流动力和生理回流

的不一致性,是这种方法的严重缺点。1975年 Konno 使用主动脉心室成形术 (Konno 手术) 治疗先天性主动脉环发育不良的瓣环狭窄病例,获得成功<sup>[2]</sup>。此后,使用 Konno 手术治疗主动脉环狭窄和左心室流出道狭窄的病例日渐增多,通过十多年的观察, Konno 手术已经被证明是一种成功的手术方法。对主动脉瓣环和主动脉瓣正常的主动脉瓣下狭窄病例, Misbach 描述的改良 Konno 手术亦获得满意的效果,值得今后我们去应用和探索。

#### 参 考 文 献

1. 严 勤, 等. 局限性主动脉瓣下狭窄的外科治

疗. 中华胸心血管外科杂志 1991;4:202

2. 盛明哲. 主动脉心室成形术——治疗先天性主动脉环缩窄的一种新的有效方法. 国外医学外科分册 1986;3:137

3. Stewart JR, et al. Reappraisal of localized resection for subvalvar aortic stenosis. Ann Thorac Surg 1990;50:197

4. Bernhard WF, et al. Relief of congenital obstruction to left ventricular outflow with a ventricular aortic prosthesis. J Thorac Cardiovasc Surg 1975;69:223

(1992-10-06收稿 1993-01-09修回)

## SURGICAL TREATMENT ON 6 PATIENTS WITH CONGENITAL SUBAORTIC STENOSIS

Zhong Fotian

Sun Peiwu

Mai Huicheng

Yin Shengli

(Department of Cardiac Surgery, First Affiliated Hospital)

Between July 1985 and October 1989, 6 patients with congenital subaortic stenosis were treated surgically. According to the pathological classification, discrete membranous stenosis was present in 3 patients and tunnel stenosis in 3 patients. Associated cardiac anomalies were PDA in 2, VSD 1 and partial A-V canal defect each in 1. Local resections of the fibrous membrane were performed in 3 patients with membranous stenosis. The patients showed no residual pressure gradient postoperatively. Another 3 patients with tunnel stenosis were undergone myectomy. There were two perioperative deaths. The survived patient showed the residual pressure gradient increased with time postoperatively. Postoperative follow-up were available from 1 to 5 years. The pathological characteristics of tunnel stenosis and the selection of operative method were discussed.

**Key words** subaortic stenosis; membranous stenosis; tunnel stenosis