

经验交流 ·

先天性主动脉缩窄 10 例临床分析

汪勇芬,王鲤珍

(福建医科大学附属第二医院儿科,福建 泉州 362000)

[中图分类号] R543.1 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2003)04-0373-01

先天性主动脉缩窄为先天性心血管畸形,临床报道不多,为了加强对本病的认识,本文总结 1991 年 6 月至 2000 年 6 月本科确诊的主动脉缩窄 10 例,分析报告如下。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组 10 例,男 5 例,女 5 例;年龄 5 个月至 10 岁,平均 3 岁 8 个月,均经彩色超声心动图证实。婴儿型 4 例,成人型 6 例;轻度缩窄 7 例,中度以上缩窄 3 例,合并动脉导管未闭(PDA) 6 例,并室间隔缺损(VSD) 2 例,主动脉狭窄 2 例。

1.2 临床表现

反复呼吸道感染 4 例,心功能不全 3 例,反复头晕、头痛 3 例,4 例无临床症状,偶然发现心脏杂音后行超声心动图证实。10 例均在胸骨左缘第 II 至第 IV 肋间闻及收缩期喷射性杂音,较为短促,向颈部及背部传导,肺动脉第 2 音亢进 3 例;血压上肢 > 下肢 8 例,血压值上肢收缩压 125~140 mmHg,下肢收缩压 60~95 mmHg,正常 2 例;指趾端毛细血管搏动明显 4 例;股动脉搏动减弱 8 例,正常 2 例。

1.3 辅助检查

心电图:ST-T 波改变 4 例,正常 6 例。X 线:肺血增多 5 例,正常 5 例;心脏增大 6 例,正常 4 例。超声心动图:所有病例均行彩色多普勒超声心动图检查,8 例缩窄部位为主动脉峡部,2 例为主动脉弓部,彩色多普勒超声心动图在胸骨上窝显示缩窄段上游动脉内彩色信号暗淡,缩窄段血流束变细,宽度仅 2~5 mm,呈鲜亮的蓝色,缩窄段下游血流呈多彩扩散状,在缩窄处及其远端可记录到突然增多的收缩期湍流频谱,流速 > 2 m/s,缩窄段两端压力阶

差 > 20 mmHg,2 例 > 40 mmHg。合并 PDA 6 例,VSD 2 例,肺动脉高压 3 例。

2 讨论

先天性主动脉缩窄指胸主动脉峡部或其以下降主动脉局限性缩窄,其病因可能和胎内主动脉血流偏少,至峡部血流少,而通过肺动脉与动脉导管的血流偏多,升主动脉的血流供应无名动脉、左颈动脉及椎动脉,但很少通过主动脉峡部进入降主动脉,主动脉峡部变细或管样狭窄,故主动脉峡部为最常见的缩窄部位。早在 1984 年 Craigie 即指出缩窄与动脉导管关闭有关,认为导管组织延伸到主动脉壁内,导管组织关闭形成缩窄,1979 年 Ho 和 Anderson 及 1983 年 Elzenga 和 Gittenberger de Groot 两组学者证实病变确因动脉导管组织向主动脉壁延伸,围绕主动脉峡部的终端所致^[1]。本文虽说病例数较少,然而 10 例主动脉缩窄中 6 例并有动脉导管未闭,也说明动脉导管未闭和主动脉缩窄的发生有关。

早在 1903 年 Bonnett^[2]即将主动脉缩窄分为婴儿型和成人型,婴儿型其缩窄在动脉导管的近心端,常合并其它心内畸形;成人型其缩窄在动脉导管的远心端,多为单一畸形。而现在按临床症状也分为症状性和无症状性主动脉缩窄,症状性多见于婴儿,常出现充血性心力衰竭,无症状性常缺乏典型临床表现,于体检时偶然发现心脏杂音、高血压,继而超声诊断明确。主动脉缩窄的典型体征为上下肢之间脉搏和血压差异,90%右上肢有收缩期高血压,上肢血压高于下肢,心前区可听到收缩期杂音。本组有 8 例上肢血压 > 下肢血压,2 例正常,也说明了血压测定重要性。由于本病常缺乏典型临床症状,因

(下转第 375 页)

[收稿日期] 2002-11-24; [修回日期] 2003-03-12
[作者简介] 汪勇芬(1966-),女,大学,副主任医师。主攻方向:新生儿疾病。

害的心肌有营养作用。另外 FDP 还有抑制氧自由基和组织胺的生成和释放、抗氧化作用,与强心药合用还有协同作用,对缺氧性心肌损害有明显的保护作用。新生儿窒息缺氧导致的心肌损害由于早期诊断临床表现无特异性,易漏诊延误治疗。新生儿窒息后心肌损害发生的频率较高,早期为一过性心肌缺血尚属可逆,若发展至心肌缺血坏死则预后不良。

因此对窒息新生儿应密切注意早期发现心肌损害,早期使用 FDP 可有效地防治窒息后心肌损害,提高新生儿的生存质量。该组用 FDP 治疗新生儿窒息缺氧后心肌损害,治疗后临床症状消失快,吸奶、精神状态、呼吸急促、心律失常的恢复较对照组快,心电图恢复正常亦较对照组快。心肌酶谱在治疗前后有明显下降,值得临床推广使用。

表 1 两组心肌酶谱及同功酶测定结果 (U/L, $\bar{x} \pm s$)

检测项目		AST	LDH	CK	CK-MB	α -HBDH
治疗前	对照组	152 $\pm$ 52	924 $\pm$ 148	1906 $\pm$ 328	128 $\pm$ 20	619 $\pm$ 97
	观察组	129 $\pm$ 58	916 $\pm$ 133	1982 $\pm$ 356	146 $\pm$ 37	705 $\pm$ 105
治疗后	对照组	87 $\pm$ 42	305 $\pm$ 97	1086 $\pm$ 232	66 $\pm$ 35	406 $\pm$ 144
	观察组	59 $\pm$ 22	141 $\pm$ 51	574 $\pm$ 167	44 $\pm$ 28	127 $\pm$ 138

注:治疗后两组各项指标相比,均 $P < 0.01$

[参 考 文 献]

[1] 池美珠,陆中权. 新生儿窒息及脑损伤后心肌损害的研究 [J]. 中国当代儿科杂志,2000, 2(1): 51 - 53.

[2] 苗树新,刘士瑞,柴惠芳,等. 1.6 - 二磷酸果糖治疗新生儿缺氧缺血性脑病合并心肌损害 30 例疗效观察 [J]. 中国实用儿科杂志,1996, 11(4): 224.

[3] Domelly Will. Ischemic papillary muscle necrosis in stressis in stressed newborn [J]. J Pediatr, 1998, 96(2): 395.

(本文编辑:吉耕中)

(上接第 373 页)

此对心脏有杂音患者,应注意测定血压,若上肢血压增高应引起警惕,避免漏诊。彩色多普勒二维超声心动图能发现主动脉缩窄的缩窄段,还能证实其二尖瓣和主动脉瓣的伴随性异常及其它先天畸形,且能证实梗阻部位及确定缩窄部位的压力阶差,超声心动图检查主动脉缩窄常表现为主动脉峡部狭窄,降主动脉常狭窄后扩张,腹主动脉血流频谱异常,缩窄部位压力阶差一般 > 20 mmHg,压力阶差 > 40 mmHg 提示重度缩窄。彩色多普勒超声心动图实为一有效、无创伤、经济的检查手段,可用于诊断主动脉缩窄^[3,4]。故提倡对临床可疑病例应及时行超声心动图检查以明确诊断。

婴儿型主动脉缩窄在婴儿期,甚至新生儿期即出现充血性心力衰竭,而成人型虽说早期无症状,可

逐渐会出现高血压、肺动脉高压及心功不全等症状,而导致死亡或失去手术机会,因此一旦诊断明确,应争取在 5 岁前手术治疗,可避免晚期高血压及心内膜炎、脑血管病等后遗症。

[参 考 文 献]

[1] 杨思源. 小儿心脏病学 [M]. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社,1994, 275 - 276.

[2] 陈荣华主译. 尼尔逊儿科学 [M]. 第 15 版. 西安:世界图书出版社西安公司,1999, 195 - 197.

[3] 李予昕,刘汉英,刘延玲,等. 主动脉弓降部异常的超声检查 [J]. 中华超声影像学杂志. 2000, 9(7): 409 - 412.

[4] 肖燕燕. 三维超声心动图在先天性心脏病中的应用 [J]. 中国当代儿科杂志,2001, 3(3): 337 - 340.

(本文编辑:吉耕中)