

# 第八章 心脏瓣膜病



## 第一节 概 述

心脏瓣膜病(valvular heart disease)是由多种原因引起的心脏瓣膜狭窄或(和)关闭不全所致的心脏疾病。正常情况下,心脏瓣膜开放使血液向前流动,心脏瓣膜关闭则可防止血液反流,从而保证心脏内血流的单向流动。当瓣膜狭窄时,心腔压力负荷增加;瓣膜关闭不全时,心腔容量负荷增加。这些血流动力学改变可导致心房或心室结构改变及功能失常,最终出现心力衰竭、心律失常等临床表现。

### 【常见病因】

心脏瓣膜病的常见病因包括炎症、黏液样变性、先天性畸形、缺血性坏死、创伤性等原因,其中风湿炎症导致的瓣膜损害称为风湿性心脏病(rheumatic heart disease, RHD),简称风心病。近年来,随着生活及医疗条件的改善,风湿性心脏病的人群患病率正在降低,尽管黏液样变性及老年瓣膜钙化退行性改变所致的心脏瓣膜病日益增多,但在我国瓣膜性心脏病仍以风湿性心脏病最为常见。风湿性心脏病病人中二尖瓣受累者约占70%,二尖瓣合并主动脉瓣病变者占20%~30%,单纯主动脉瓣病变为2%~5%,三尖瓣和肺动脉瓣病变者少见。随着生活方式的改变和人口老龄化进程的加速,老年退行性瓣膜病在我国逐年增加,而老年退行性瓣膜病以主动脉瓣膜病变最为常见,其次是二尖瓣病变。病变可累及一个瓣膜,也可累及两个以上瓣膜,累及两个以上瓣膜的称为联合瓣膜病。

### 【风湿热】

风湿热(rheumatic fever, RF)是心脏瓣膜病的主要病因,是由于A组 $\beta$ 溶血性链球菌感染所致(多为咽峡炎),其致病机制与继发于链球菌感染后异常免疫反应有关。该细菌荚膜与人体关节、滑膜之间有共同抗原,即细胞壁外层中M蛋白及M相关蛋白、中层多糖中N-乙酰葡萄糖胺等与人体心肌和心瓣膜有共同抗原,细菌细胞膜的脂蛋白与人体心肌肌膜和丘脑下核、尾状核之间有共同抗原。链球菌感染后体内产生的抗链球菌抗体与这些共同抗原形成循环免疫复合物,沉积于人体关节滑膜、心肌、心瓣膜及丘脑下核、尾状核,激活补体成分产生炎症病变,从而产生相应的临床表现。

急性风湿热发生前2~6周常有咽峡炎或扁桃体炎等上呼吸道链球菌感染的表现,多急性起病,亦可为隐匿性进程,多为中等程度不规则发热,伴食欲减退、多汗、疲倦、面色苍白等毒血症表现。关节炎具有主要累及大关节(膝、踝、腕及肘关节)、游走性、多发性、不遗留关节畸形等特点,一般在数周内消失。心脏炎为小儿风湿热的主要表现,年龄越小心脏受累的机会越多。以心肌炎、心内膜炎最多见,亦可发生心包炎,轻者无症状,严重者可导致心衰。心肌炎可导致心脏增大、心尖搏动弥散、与体温不呈正比的心动过速及心音低钝,有的可闻及奔马律及心尖区收缩期杂音,75%的患儿主动脉瓣区闻及舒张中期叹气样杂音,心电图提示PR间期延长、ST-T改变或心律失常。心内膜炎主要侵犯二尖瓣,其次为主动脉瓣,导致瓣膜的关闭不全,从而导致相应的症状及体征,如心尖区向腋下传导的全收缩期吹风样杂音,主动脉瓣第二听诊区(胸骨左缘第3肋间)可闻及舒张期叹气样杂音。急性期瓣膜损害多为充血水肿,恢复期即消失,但多次复发可造成瓣膜永久性瘢痕形成,导致风湿性心脏病。心包炎多与心肌炎、心内膜炎同时存在,即全心炎。早期积液量少时可有前区疼痛,有时可闻及心包摩擦音,心电图ST段广泛弓背向下抬高;积液量多时有前区搏动消失、心音遥远、颈静脉怒张、肝大等心脏压塞表现,胸片示心脏烧瓶样增大,心电图示低电压,超声心动图可确诊心包积液。可伴有

舞蹈病、皮下结节及环形红斑,舞蹈病病人预后良好,4~6周后可自然痊愈,少数遗留神经精神症状。

目前风湿热的诊断采用1992年美国心脏病学会根据Jones标准修订的风湿热诊断标准。在确定链球菌感染的前提下,有两个主要表现或一个主要表现、两个次要表现,即可诊断急性风湿热。有前驱的链球菌感染的证据包括咽喉拭子或快速链球菌抗原试验阳性、链球菌抗体效价升高;主要表现包括:①心脏炎;②多发性关节炎;③舞蹈病;④环形红斑;次要表现包括:①关节痛;②发热;③急性反应物增高,如血沉(ESR)及C反应蛋白(CRP);④PR间期延长。有下列3种情况可不必严格执行该诊断标准,即:①舞蹈病者;②隐匿发病或缓慢发展的的心脏炎;③有风湿病史或现患风湿性心脏病,当再感染A组乙型溶血性链球菌时,有风湿热复发的高度危险者。

急性期应当卧床休息,有心脏炎者待体温正常、心动过速控制、心电图改善后继续卧床3~4周后恢复活动,有关节炎者待血沉及体温恢复正常,即可开始活动。控制链球菌感染的方案包括:青霉素40万~60万U肌内注射,每天2次,或苄星青霉素60万U(体重27kg以下者)或120万U(体重27kg以上者),肌内注射,每天一次,疗程2~3周。如青霉素过敏,可使用红霉素、罗红霉素、林可霉素或喹诺酮类。对于单纯累及关节者,首选非甾体类抗炎药物,常用阿司匹林,小儿80~100mg/(kg·d),成人3~4g/d,分3~4次口服;2周后开始减量,疗程4~8周。心脏炎病人宜早期使用肾上腺皮质激素,泼尼松成人开始剂量3~4mg/d,小儿1.5~2mg/d,分3~4次口服,2~4周后开始减量,疗程8~12周。停用激素之前2周加用阿司匹林,以防止激素停止后的反跳现象。有舞蹈症病人,可加用镇静剂如地西洋、苯巴比妥等;有心功能不全者,可应用小剂量洋地黄类药物、利尿剂和血管扩张剂等治疗心衰的药物,及时纠正电解质紊乱。

对于曾经发作过风湿热的病人,要预防风湿热的复发,包括:每3~4周肌内注射苄星青霉素120万U,至少5年,最好持续至25岁,有风湿性心脏病病人,预防期最少10年或至40岁,甚至终身预防。对青霉素过敏者可改用红霉素口服,每个月6~7天,持续时间同前。

## 第二节 二尖瓣狭窄

### 【病因】

二尖瓣狭窄(mitral stenosis, MS)的主要病因是风湿热,多见于急性风湿热后,部分病人无急性风湿热病史,但多有反复链球菌感染所致的上呼吸道感染史。急性风湿热后形成二尖瓣狭窄估计至少需要2年,通常需5年以上的时间,多次反复发作的急性风湿热比仅有一次发作出现瓣口狭窄的病理改变要早。多数病人的无症状期为10年以上,故风湿性二尖瓣狭窄一般在40~50岁发病,以女性病人居多,约占2/3。二尖瓣狭窄的少见病因包括先天性发育异常、瓣环钙化,导致瓣环钙化的原因包括老年性退行性改变及结缔组织病(如类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、硬皮病等)。有人认为病毒(特别是Coxsackie病毒)也可引起包括二尖瓣狭窄在内的慢性心瓣膜病。

### 【病理】

二尖瓣由左右房室瓣瓣膜(或称为瓣叶)、乳头肌、腱索及瓣环构成,房室瓣附着部分则被称为瓣环,瓣膜由腱索支持,而腱索本身则插入在乳头肌中,或直接附着于心室内。其中任何一个部位出现问题都会导致瓣膜的功能障碍,即狭窄或关闭不全,或二者同时存在。风湿性二尖瓣狭窄的基本病理变化为瓣叶和腱索的纤维化和挛缩,瓣叶交界面相互粘连。这些病变使瓣膜位置下移,严重者如漏斗状,漏斗底部朝向左心房,尖部朝向左心室。二尖瓣开放受限,瓣口面积缩小,血流受阻,从而引起一系列病理生理变化。风湿性心脏病病人中约25%为单纯二尖瓣狭窄,40%为二尖瓣狭窄伴二尖瓣关闭不全,主动脉瓣常同时受累。

### 【病理生理】

正常二尖瓣口面积约4~6cm<sup>2</sup>,瓣口面积减小至1.5~2.0cm<sup>2</sup>属轻度狭窄,1.0~1.5cm<sup>2</sup>属中度狭窄,<1.0cm<sup>2</sup>属重度狭窄。正常在心室舒张期,左心房、左心室之间出现压力阶差,即跨瓣压差,早



期充盈后,左心房、左心室内压力趋于相等。二尖瓣狭窄时,左心室充盈受阻,压差持续整个心室舒张期,因而通过测量跨瓣压差可判断二尖瓣狭窄程度(表 3-8-1)。

表 3-8-1 MS 对左房室跨瓣压差和左房压的影响

	瓣口面积 (cm <sup>2</sup> )	跨瓣压差 (mmHg)	左房压 (mmHg)
正常	4~6	无	正常
轻度 MS	>1.5	有	正常
中度 MS	1.0~1.5	有	升高
重度 MS	<1.0	20	升高

二尖瓣狭窄使左心房压升高,严重狭窄时左心房压高达 20~25mmHg,才能使血流通过狭窄的瓣口,使左心室充盈并维持正常的心排出量。

左心房压力升高导致肺静脉和肺毛细血管压力升高,继而导致肺毛细血管扩张和淤血,产生肺间质水肿。心率增快时(如房颤、妊娠、感染或贫血时),心脏舒张期缩短,左心房压更高,进一步增加肺毛细血管压力。当超过 4.0kPa(30mmHg)时致肺泡水肿,出现呼吸困难、咳嗽、发绀等临床表现。肺静脉的压力增高导致肺动脉的压力被动升高,而长期肺动脉高压引起肺小动脉痉挛,最终导致肺小动脉硬化,更加重肺动脉高压。肺动脉高压增加右心室后负荷,引起右心室肥厚扩张,终致右心衰竭。此时肺动脉压力有所降低,肺循环血液有所减少,肺淤血一定程度缓解。

### 【临床表现】

#### (一) 症状

一般二尖瓣中度狭窄(瓣口面积<1.5cm<sup>2</sup>)始有临床症状。

1. 呼吸困难 呼吸困难为最常见也是最早期的症状,在运动、情绪激动、妊娠、感染或快速性房颤时最易被诱发。随病程进展,可出现静息时呼吸困难、夜间阵发性呼吸困难甚至端坐呼吸。

2. 咳嗽 常见,多在夜间睡眠或劳动后出现,为干咳无痰或泡沫痰,并发感染时咳黏液样或脓痰。咳嗽可能与病人支气管黏膜淤血水肿易患支气管炎或扩大的左心房压迫左主支气管有关。

3. 咯血 有以下几种情况:①大咯血:是由于严重二尖瓣狭窄,左心房压力突然增高,肺静脉压增高,支气管静脉破裂出血所致,可为二尖瓣狭窄首发症状,多见于二尖瓣狭窄早期。后期因静脉壁增厚,以及随着病情进展致肺血管阻力增加及右心功能不全,大咯血发生率降低。②痰中带血或血痰:常伴夜间阵发性呼吸困难,与支气管炎、肺部感染、肺充血或肺毛细血管破裂有关,常伴夜间阵发性呼吸困难。③肺梗死时咳胶冻状暗红色痰,为二尖瓣狭窄合并心力衰竭的晚期并发症。④粉红色泡沫痰:为急性肺水肿的特征,由毛细血管破裂所致。

4. 血栓栓塞 为二尖瓣狭窄的严重并发症,约 20%的病人在病程中发生血栓栓塞,其中约 15%~20%由此导致死亡。发生栓塞者约 80%有心房颤动,故合并房颤的病人需予以预防性抗凝治疗。

5. 其他症状 左心房显著扩大、左肺动脉扩张压迫左喉返神经引起声音嘶哑;压迫食管可引起吞咽困难;右心室衰竭时可出现食欲减退、腹胀、恶心等消化道淤血症状;部分病人有胸痛表现。

#### (二) 体征

1. 严重二尖瓣狭窄体征 可呈“二尖瓣面容”,双颧绀红。右心室扩大时剑突下可触及收缩期抬举样搏动。右心衰竭时可出现颈静脉怒张、肝颈回流征阳性、肝大、双下肢水肿等。

2. 心音 ①二尖瓣狭窄时,如瓣叶柔顺有弹性,在心尖区多可闻及亢进的第一心音,呈拍击样,并可闻及开瓣音;如瓣叶钙化僵硬,则该体征消失。②当出现肺动脉高压时,P<sub>2</sub>亢进和分裂。

3. 心脏杂音 ①二尖瓣狭窄特征性的杂音为心尖区舒张中晚期低调的隆隆样杂音,呈递增型,局限,左侧卧位明显,运动或用力呼气可使其增强,常伴舒张期震颤,房颤时杂音可不典型。当胸壁增厚、肺气肿、低心排量状态、右室明显扩大、二尖瓣重度狭窄时此杂音可被掩盖,称之为“安静型二尖



瓣狭窄”。②严重肺动脉高压时,由于肺动脉及其瓣环的扩张,导致相对性肺动脉瓣关闭不全,因而在胸骨左缘第2肋间可闻及递减型高调叹气样舒张早期杂音(即 Graham-Steel 杂音)。③右心室扩大时,因相对性三尖瓣关闭不全,可于胸骨左缘第4、5肋间闻及全收缩期吹风样杂音。

### 【实验室和其他检查】

1. X线检查 后前位及侧位的胸片显示肺静脉压增高导致肺淤血的迹象,肺门增大,边缘模糊,血流均匀地分布在上叶,表现为上肺纹理增多;肺静脉压的增高( $>10\text{mmHg}$ ),导致间质组织的液体渗漏,小叶间的液体聚集在基部产生线性条纹,位于双侧肋膈角区,延伸至胸膜,即小叶间隔线,称为 Kerley B 线;肺静脉压进一步增高( $>30\text{mmHg}$ ),间质液进入肺泡腔,可出现肺泡水肿,中下肺野内中带有片状模糊影,典型表现为蝶翼状。

心影显示左心房增大,后前位胸片上右心房边缘的后方有一密度增高影(双心房影),左心缘变直。左前斜位可见左心房使左主支气管上抬,右前斜位吞钡可见增大的左心房压迫食管下段。其他还有:主动脉弓缩小、肺动脉主干突出、右心室增大、心脏呈梨形。

2. 心电图 窦性心律者可见“二尖瓣型 P 波”(P 波宽度 $>0.12$ 秒,伴切迹),提示左心房扩大, QRS 波群示电轴右偏和右心室肥厚表现。病程晚期常合并房颤。

3. 超声心动图 是确诊该病最敏感、可靠的方法。M 型超声心动图示二尖瓣前叶呈“城墙样”改变(EF 斜率降低, A 峰消失),后叶与前叶同向运动,瓣叶回声增强。通过二维超声可以观察瓣叶的活动度、瓣叶的厚度、瓣叶是否有钙化以及是否合并其他瓣膜的病变等,从而有利于干预方式的选择。典型者为舒张期前叶呈圆拱状,后叶活动度减少,交界处粘连融合,瓣叶增厚和瓣口面积缩小。

超声心动图还可对房室大小、室壁厚度和运动、心室功能、肺动脉压、其他瓣膜异常和先天性畸形等方面提供信息。经食管超声有利于左心耳及左心房附壁血栓的检出。彩色多普勒血流显像可实时观察二尖瓣狭窄的射流,有助于连续多普勒的正确定向。连续波或脉冲波多普勒能较准确地测定舒张期跨二尖瓣的压差和二尖瓣口面积,其结果与心导管法测定结果具有良好相关性,可较准确地判断狭窄严重程度,见表 3-8-2。

表 3-8-2 二尖瓣狭窄程度判定

狭窄程度	瓣口面积 ( $\text{cm}^2$ )	平均压力阶差 (mmHg)	肺动脉压 (mmHg)
轻度	$>1.5$	$<5$	$<30$
中度	$1.0 \sim 1.5$	$5 \sim 10$	$30 \sim 50$
重度	$<1.0$	$>10$	$>50$

### 【诊断与鉴别诊断】

#### (一) 诊断

心尖区隆隆样舒张期杂音伴 X 线或心电图示左心房增大,提示二尖瓣狭窄,超声心动图检查可明确诊断。

#### (二) 鉴别诊断

心尖部舒张期隆隆样杂音尚见于如下情况,应注意鉴别。

1. 主动脉瓣关闭不全 严重的主动脉瓣关闭不全常于心尖部闻及舒张中晚期柔和、低调隆隆样杂音(Austin-Flint 杂音),系相对性二尖瓣狭窄所致。

2. 左心房黏液瘤 瘤体阻塞二尖瓣口,产生随体位改变的舒张期杂音,其前可闻及肿瘤扑落音,超声心动图下可见左心房团块状回声反射。

3. 经二尖瓣口血流增加 严重二尖瓣反流、大量左向右分流的先天性心脏病(如室间隔缺损、动脉导管未闭)和高动力循环(如甲状腺功能亢进症、贫血)时,心尖区可有舒张中期短促的隆隆样杂音。



### 【并发症】

1. 心房颤动 房颤为二尖瓣狭窄最常见的心律失常,也是相对早期的常见并发症,可能为病人就诊的首发症状。左心房压力增高致左心房扩大及房壁纤维化是房颤持续存在的病理基础。房颤时因舒张期变短、心房收缩功能丧失、左心室充盈减少,使心排量减少 20%~25%,常致心衰加重,突然出现严重的呼吸困难,甚至急性肺水肿。房颤发生率随左心房增大和年龄增长而增加。

2. 急性肺水肿 急性肺水肿为重度二尖瓣狭窄的严重并发症。表现为突然出现的重度呼吸困难和发绀,不能平卧,咳粉红色泡沫痰,双肺布满干、湿啰音,常因剧烈体力活动或情绪激动、感染、心律失常等诱发,如不及时救治,可能致死。

3. 血栓栓塞 20%的病人可发生体循环栓塞,其中 80%伴房颤。血栓栓塞以脑栓塞最常见,约占 2/3,亦可发生于四肢、脾、肾和肠系膜等动脉栓塞,栓子多来自扩大的左心房伴房颤者。来源于右心房的栓子可造成肺栓塞。

4. 右心衰竭 右心衰竭为晚期常见并发症。右心衰竭时,右心排出量减少致肺循环血量减少,肺淤血减轻,呼吸困难可有所减轻,发生急性肺水肿和大咯血的危险减少,但心排量减少。临床表现为右心衰竭的症状和体征。

5. 感染性心内膜炎 感染性心内膜炎较少见,在瓣叶明显钙化或合并房颤时更少发生。

6. 肺部感染 本病常有肺静脉压力增高及肺淤血,易合并肺部感染,感染后常诱发或加重心力衰竭。

### 【治疗】

#### (一) 一般治疗

风湿热是其主要病因,因而推荐预防性抗风湿热治疗,长期甚至终身使用苄星青霉素(benzathine penicillin) 120 万 U,每月肌注一次。轻度二尖瓣狭窄无症状者,无需特殊治疗,但应避免剧烈的体力活动。对于窦性心律病人,如其呼吸困难发生在心率加快时,可使用负性心率药物,如 $\beta$ 受体拮抗剂或非二氢吡啶类钙通道阻滞剂。窦性心律的二尖瓣狭窄病人,不宜使用地高辛。

如病人存在肺淤血导致的呼吸困难,应减少体力活动,限制钠盐摄入,间断使用利尿药。另外,二尖瓣狭窄也可能并发感染性心内膜炎,因而要注意预防感染性心内膜炎的发生。需要注意的是,尽管二尖瓣狭窄病人无症状期及有轻度症状的时期持续较长,但急性肺水肿可能突然发生,特别是在出现快速性房颤时。因而,当病人突然出现呼吸困难急剧加重时,应当及时就诊,否则可能危及生命。

#### (二) 并发症的处理

1. 大量咯血 应取坐位,同时使用镇静剂及静脉使用利尿剂,以降低肺动脉压。

2. 急性肺水肿 处理原则与急性左心衰竭所致的肺水肿相似。需注意以下两点:①避免使用以扩张小动脉为主、减轻心脏后负荷的血管扩张药物,应选用扩张静脉系统、减轻心脏前负荷为主的硝酸酯类药物;②正性肌力药物对二尖瓣狭窄的肺水肿无益,仅在房颤伴快速心室率时可静脉注射毛花苷丙,以减慢心室率。

3. 房颤 急性快速性房颤因心室率快,使舒张期充盈时间缩短,导致左房压力急剧增加,同时心排量减低,因而应立即控制心室率。可先静脉注射洋地黄类药物如毛花苷丙注射液(西地兰);如效果不满意,可静脉注射地尔硫草(diltiazem)或艾司洛尔(esmolol);当血流动力学不稳定时,如出现肺水肿、休克、心绞痛或晕厥者,应立即电复律。

慢性房颤病人应争取介入或者手术解决狭窄,在此基础上对于房颤病史 $<1$ 年,左房内径 $<60$ mm,且无窦房结或房室结功能障碍者,可考虑电复律或药物复律。成功复律后需长期口服抗心律失常药物,以预防复发。复律之前 3 周和复律之后 4 周需口服抗凝药物(华法林)预防栓塞。如不宜复律、复律失败或复律后复发,则可口服 $\beta$ 受体拮抗剂、地高辛或非二氢吡啶类钙通道阻滞剂控制心室率。



4. 预防栓塞 二尖瓣狭窄合并房颤时,极易发生血栓栓塞。若无禁忌,无论是阵发性还是持续性房颤,均应长期口服华法林(warfarin)抗凝,达到2.5~3.0的国际标准化比值(INR),以预防血栓形成及栓塞事件发生,尤其是脑卒中的发生。

### (三) 手术治疗

对于中重度二尖瓣狭窄、呼吸困难进行性加重或有肺动脉高压发生者,需通过机械性干预解除二尖瓣狭窄,降低跨瓣压力阶差,缓解症状。年轻病人术后需进行预防风湿热的治疗,直至成年。无论是狭窄或关闭不全,瓣膜的病变程度是手术考虑的主要问题,见表3-8-3。除此之外,还要根据心脏功能决定手术时机,见表3-8-4。

表 3-8-3 瓣膜病变程度及手术指征

瓣膜病变程度	影响或症状	手术指征
轻度	对病理生理影响较小	不需要手术
中度	可长期无症状	不需要手术,如出现症状则需考虑手术
重度	症状多较明显	无法避免手术,应手术

表 3-8-4 心脏功能与手术时机

心脏功能	随访	手术
I级	需定期随访	不需要手术
II级	随访	可以手术,但需等待
III级	应择期手术,以免增加手术风险	需要手术,为最佳手术时期
IV级	药物治疗,改善心功能后再手术	限期手术

常用的介入及手术方法有:

1. 经皮球囊二尖瓣成形术(percutaneous balloon mitral valvuloplasty, PBMV) 仅适于单纯的二尖瓣狭窄病人。有症状或有肺动脉高压(静息时 $>50\text{mmHg}$ ,运动时 $>60\text{mmHg}$ )的中重度二尖瓣狭窄病人,如其二尖瓣无钙化且活动度较好,且无左心房内血栓形成,则可用该法进行干预。将球囊导管从股静脉经房间隔穿刺跨越二尖瓣,用生理盐水和造影剂各半的混合液体充盈球囊,分离瓣膜交界处的粘连融合而扩大瓣口。术后症状和血流动力学立即改善,严重并发症少见。其禁忌证包括近期(3个月内)有血栓栓塞史,伴中重度二尖瓣关闭不全、右心房明显扩大及脊柱畸形等。

2. 二尖瓣分离术 有闭式和直视式两种。闭式的适应证同经皮球囊二尖瓣分离术,开胸后将扩张器由左心室心尖部插入二尖瓣口分离瓣膜交界处的粘连融合,适应证和效果与经皮球囊二尖瓣成形术相似,目前临床已很少使用。直视式适于瓣叶严重钙化、病变累及腱索和乳头肌、左心房内血栓者。直视式分离术较闭式分离术解除瓣口狭窄的程度大,因而血流动力学改善更好,手术死亡率 $<2\%$ 。

3. 人工瓣膜置换术 适应证为:①严重瓣叶和瓣下结构钙化、畸形,不宜做经皮球囊二尖瓣成形术或分离术者;②二尖瓣狭窄合并明显二尖瓣关闭不全者。手术应在有症状而无严重肺动脉高压时考虑。严重肺动脉高压增加手术风险,但非手术禁忌,术后多有肺动脉高压减轻。人工瓣膜置换术手术死亡率(3%~8%)和术后并发症均高于分离术。术后存活者,心功能恢复较好。

### 【预后】

未开展手术治疗的年代,本病被确诊而无症状的病人10年存活率为84%,症状轻者为42%,重者为15%。当严重肺动脉高压发生后,其平均生存时间为3年。死亡原因为心力衰竭(62%)、血栓栓塞(22%)和感染性心内膜炎(8%)。抗凝治疗后,栓塞发生减少,手术治疗也提高了病人的生活质量和存活率。



### 第三节 二尖瓣关闭不全

#### 【病因】

二尖瓣结构包括瓣叶、瓣环、腱索、乳头肌等四部分,正常的二尖瓣功能有赖于此四部分及左心室的结构和功能完整性,其中任何一个或多个部分发生结构异常或功能失调均可导致二尖瓣关闭不全(mitral incompetence or mitral regurgitation, MI 或 MR),当左心室收缩时,血液反向流入左心房。

以前认为二尖瓣关闭不全的原因主要为风湿热,随着心脏瓣膜病手术治疗的开展及尸检资料的累积,发现风湿性单纯性二尖瓣关闭不全占全部二尖瓣关闭不全的百分数逐渐在减少。非风湿性单纯性二尖瓣关闭不全的病因,以腱索断裂最常见,其次是感染性心内膜炎、二尖瓣黏液样变性、缺血性心脏病等。缺血性心脏病造成二尖瓣关闭不全的机制可能与左心室整体收缩功能异常、左心室节段性室壁运动异常以及心肌梗死后左心室重构有关。二尖瓣关闭不全的病因分类见表 3-8-5。

表 3-8-5 二尖瓣关闭不全的病因分类

病变部位	慢性	急性或亚急性
瓣叶-瓣环	风湿性 黏液样变性 瓣环钙化 结缔组织疾病 先天性(如二尖瓣裂)	感染性心内膜炎 外伤 人工瓣瓣周漏
腱索-乳头肌	瓣膜脱垂(腱索或乳头肌过长) 乳头肌功能不全	原发性腱索断裂 继发性腱索断裂 感染性心内膜炎或慢性瓣膜病变所致 心肌梗死并发乳头肌功能不全或断裂 创伤所致腱索或乳头肌断裂
心肌	扩张型心肌病 梗阻性肥厚型心肌病 冠心病	

#### (一) 瓣叶

1. 风湿性损害最为常见,占二尖瓣关闭不全的 1/3,女性为多。慢性炎症及纤维化使瓣膜僵硬、缩短、变形以及腱索粘连、融合缩短。风湿性二尖瓣关闭不全的病人约半数合并二尖瓣狭窄。

2. 二尖瓣脱垂多为二尖瓣原发性黏液性变,使瓣叶宽松膨大或伴腱索过长,心脏收缩时瓣叶突入左心房而影响二尖瓣关闭。部分二尖瓣脱垂为其他遗传性结缔组织病(如 Marfan 综合征)的临床表现之一。

3. 感染性心内膜炎、穿通性或非穿通性创伤均可损毁二尖瓣叶。

4. 肥厚型心肌病收缩期二尖瓣前叶向前运动导致二尖瓣关闭不全。

5. 先天性心脏病如心内膜垫缺损常合并二尖瓣前叶裂,导致关闭不全。

#### (二) 瓣环扩大

1. 任何病因引起左心室增大均可造成二尖瓣环扩大而导致二尖瓣关闭不全。

2. 二尖瓣环退行性变和瓣环钙化,多见于老年女性。尸检发现 70 岁以上女性二尖瓣环钙化的发生率为 12%。严重二尖瓣环钙化者,50% 合并主动脉瓣环钙化,大约 50% 的二尖瓣环钙化累及传导系统,引起不同程度的房室或室内传导阻滞。

#### (三) 腱索

这是引起二尖瓣关闭不全的重要原因,先天性异常、自发性断裂或继发于感染性心内膜炎、风湿



热的腱索断裂均可导致二尖瓣关闭不全。

#### (四) 乳头肌

乳头肌的血供来自冠状动脉终末分支,对缺血很敏感,冠状动脉灌注不足可引起乳头肌缺血、损伤、坏死和纤维化伴功能障碍。如乳头肌缺血短暂,可出现短暂的二尖瓣关闭不全;如急性心肌梗死发生乳头肌坏死,则产生永久性二尖瓣关闭不全,乳头肌坏死是心肌梗死的常见并发症,而乳头肌断裂在心肌梗死的发生率低于1%,乳头肌完全断裂可发生严重致命的急性二尖瓣关闭不全。其他少见的疾病为先天性乳头肌畸形,如一侧乳头肌缺如,称降落伞二尖瓣综合征;罕见的乳头肌脓肿、肉芽肿、淀粉样变和结节病等。

瓣叶穿孔(如发生在感染性心内膜炎时)、乳头肌断裂(如发生在急性心肌梗死时)、创伤损伤二尖瓣结构或人工瓣损坏等可发生急性二尖瓣关闭不全。

#### 【病理生理】

二尖瓣关闭不全的主要病理生理变化是左心室每搏喷出的血流一部分反流入左心房,使前向血流减少,同时使左心房负荷和左心室舒张期负荷增加,从而引起一系列血流动力学变化。

1. 急性 急性二尖瓣关闭不全,收缩期左心室射出的部分血流经关闭不全的二尖瓣口反流至左心房,左心房容量负荷骤增,致使左心房压和肺毛细血管楔压急剧升高,导致肺淤血及急性肺水肿的发生,且左心室总的心搏量来不及代偿,前向心搏量及心排血量明显减少。反流入左心房的血液与肺静脉至左心房的血流汇总,在舒张期充盈左心室,致左心房和左心室容量负荷骤增,左心室来不及代偿,其急性扩张能力有限,左心室舒张末压急剧上升。

2. 慢性 慢性二尖瓣关闭不全时左心室舒张期容量负荷增加,但通过 Frank-Starling 机制可使左心室每搏量增加,心搏量明显增加,射血分数维持在正常范围。因此,代偿早期左心室舒张末容量和压力可不增加,此时可无临床症状(即无症状期)。若不合并二尖瓣狭窄,舒张期左心房血液可迅速充盈左心室,左心房压力随之下降,心力衰竭、左心扩大发生较晚,无症状期持续时间较长;如果同时合并二尖瓣狭窄,则心力衰竭、左心扩大发生较早,无症状期持续时间较短。随着病程的延长,左心房接受左心室反流血液,持续严重的过度容量负荷终致左心房压和左心室舒张末压明显上升,内径扩大。当失代偿时,每搏量和射血分数下降,肺静脉和肺毛细血管楔压增高,继而发生肺淤血、左心衰竭。晚期出现肺动脉高压,导致右心室肥厚、右心衰竭,终致全心衰竭。

#### 【临床表现】

##### (一) 症状

1. 急性 轻者可仅有轻微劳力性呼吸困难,重者可很快发生急性左心衰竭,甚至急性肺水肿、心源性休克。

2. 慢性 慢性二尖瓣关闭不全病人的临床症状轻重取决于二尖瓣反流的严重程度及关闭不全的进展速度、左心房和肺静脉压的高低、肺动脉压力水平及是否合并有其他瓣膜损害和冠状动脉疾病。如轻度二尖瓣关闭不全者可以持续终身没有症状;对于较重的二尖瓣关闭不全,通常情况下,从罹患风湿热至出现二尖瓣关闭不全的症状一般超过20年,但一旦发生心力衰竭,则进展常较迅速。

程度较重的二尖瓣关闭不全病人,由于心排出量减少,可表现为疲乏无力,活动耐力下降;同时,肺静脉淤血导致程度不等的呼吸困难,包括劳力性呼吸困难、静息性呼吸困难、夜间阵发性呼吸困难及端坐呼吸等。发展至晚期则出现右心衰竭的表现,包括腹胀、食欲缺乏、肝脏淤血肿大、水肿及胸、腹腔积液等。在右心衰竭出现后,左心衰竭的症状反而有所减轻。另外,合并冠状动脉疾病的病人因心排血量减少,可出现心绞痛临床症状。

##### (二) 体征

1. 急性二尖瓣关闭不全 心尖搏动呈高动力型,为抬举样搏动。肺动脉瓣区第二心音分裂,左心房强有力收缩可致心尖区第四心音出现。心尖区收缩期杂音是二尖瓣关闭不全的主要体征,可在心尖区闻及>3/6级的收缩期粗糙的吹风样杂音,累及腱索、乳头肌时可出现乐音性杂音。由于左心





房与左心室之间压力差减小,心尖区反流性杂音持续时间变短,于第二心音前终止。出现急性肺水肿时双肺可闻及干、湿啰音。

## 2. 慢性二尖瓣关闭不全

(1) 心界:向左下扩大,心尖搏动向下向左移位,收缩期可触及高动力性心尖搏动;右心衰竭时可见颈静脉怒张、肝颈回流征阳性、肝大及双下肢水肿等。

(2) 心音:二尖瓣关闭不全时,心室舒张期过度充盈,使二尖瓣漂浮,第一心音减弱;由于左心室射血期缩短,主动脉瓣关闭提前,导致第二心音分裂;严重反流可出现低调第三心音,但它未必提示心衰,而可能是收缩期左心房存留的大量血液迅速充盈左心室所致。

(3) 心脏杂音:二尖瓣关闭不全的典型杂音为心尖区全收缩期吹风样杂音,杂音强度 $\geq 3/6$ 级,可伴有收缩期震颤。前叶损害为主者杂音向左腋下或左肩胛下传导,后叶损害为主者杂音向心底部传导。二尖瓣脱垂时收缩期杂音出现在喀喇音之后,腱索断裂时杂音可似海鸥鸣或乐音性。严重反流时,由于舒张期大量血液通过二尖瓣口,导致相对性二尖瓣狭窄,故心尖区可闻及短促的舒张中期隆隆样杂音。相对性二尖瓣关闭不全杂音与心功能状况呈正相关,心功能改善和左心室缩小时杂音减轻,而器质性二尖瓣关闭不全产生的收缩期杂音,心功能不全时杂音减轻,心功能改善时杂音增强,可伴二尖瓣狭窄产生的舒张期隆隆样杂音。

### 【实验室和其他检查】

1. X线检查 轻度二尖瓣关闭不全者,可无明显异常发现。严重者左心房、左心室明显增大,明显增大的左心房可推移和压迫食管,左心衰竭者可见肺淤血及肺间质水肿。晚期可见右心室增大,二尖瓣环钙化者可见钙化阴影。急性者心影正常或左心房轻度增大,伴肺淤血甚至肺水肿征。

2. 心电图 轻度二尖瓣关闭不全者心电图可正常。严重者可有左心室肥厚和劳损。慢性二尖瓣关闭不全伴左心房增大者多伴房颤,如为窦性心律则可见P波增宽且呈双峰状(二尖瓣P波),提示左心房增大。急性者心电图常正常,有时可见窦性心动过速。

3. 超声心动图 M型超声心动图及二维超声心动图不能确定二尖瓣关闭不全。M型超声心动图主要用于测量左心室超容量负荷改变,如左心房、左心室增大。二维超声心动图可显示二尖瓣装置的形态特征,如瓣叶或瓣叶下结构的增厚、缩短、钙化,瓣叶冗长脱垂、连枷样瓣叶,瓣环扩大或钙化,赘生物、左心室扩大和室壁矛盾运动等,有助于明确病因。脉冲多普勒超声可于收缩期在左心房内探及高速射流,从而确诊二尖瓣反流。彩色多普勒血流显像诊断二尖瓣关闭不全的敏感性可达100%,并可对二尖瓣反流进行半定量及定量诊断。半定量诊断标准为:若反流局限于二尖瓣环附近为轻度,达到左心房中部为中度,直达心房顶部为重度。定量诊断标准见表3-8-6。

表3-8-6 二尖瓣关闭不全的定量诊断标准

关闭不全程度	射流面积( $\text{cm}^2$ )	每搏反流量(ml)	反流分数(%)
轻度	<4	<30	<30
中度	4~8	30~59	30~49
重度	>8	>60	>50

### 【诊断与鉴别诊断】

#### (一) 诊断

如出现以下情况,要考虑急性二尖瓣关闭不全:病人突然发生呼吸困难,心尖区出现典型收缩期杂音,X线提示心影不大而肺淤血明显,同时具有明确病因(如二尖瓣脱垂、感染性心内膜炎、急性心肌梗死、创伤和人工瓣膜置换术后)。慢性者,主要诊断线索为心尖区典型的收缩期吹风样杂音伴左心房和左心室扩大。超声心动图可明确诊断急性及慢性二尖瓣关闭不全。

#### (二) 鉴别诊断

二尖瓣关闭不全心尖区收缩期杂音应与下列情况的收缩期杂音相鉴别,以下情况均有赖于超声



心动图进行确诊及鉴别:

1. **三尖瓣关闭不全** 胸骨左缘第4、5肋间全收缩期杂音,几乎不传导,少有震颤,杂音在吸气时增强,伴颈静脉收缩期搏动和肝脏收缩期搏动。

2. **室间隔缺损** 为胸骨左缘第3、4肋间全收缩期杂音,粗糙而响亮,不向腋下传导,可伴胸骨旁收缩期震颤。

3. **主动脉瓣狭窄** 心底部射流性收缩期杂音,偶伴收缩期震颤,呈递增递减型,杂音向颈部传导。

4. **其他** 梗阻性肥厚型心肌病的杂音位于胸骨左缘第3、4肋间;肺动脉瓣狭窄的杂音位于胸骨左缘第2肋间。

#### 【并发症】

心力衰竭急性者早期出现,慢性者出现较晚;心房颤动见于3/4的慢性重度二尖瓣关闭不全病人;感染性心内膜炎较二尖瓣狭窄病人多见;栓塞较二尖瓣狭窄少见。

#### 【治疗】

慢性二尖瓣关闭不全病人在相当长时间内无症状,但一旦出现症状,则预后差。

#### (一) 内科治疗

1. **急性** 急性二尖瓣重度反流时,病人常有心衰症状,甚至发生休克。内科治疗的目的是减少反流量,降低肺静脉压,增加心排出量。动脉扩张剂可减低体循环血流阻力,故能提高主动脉输出流量,同时减少二尖瓣反流量和左心房压力。如已发生低血压则不宜使用,而可行主动脉内球囊反搏(intra-aortic balloon pumping, IABP),在提高体循环舒张压的同时,减低心室后负荷,从而提高前向性心排出量。

2. **慢性** 二尖瓣关闭不全在相当时期内可无症状,此时无需治疗,但应定期随访,重点是预防风湿热及感染性心内膜炎的发生。无症状且为窦性心律的二尖瓣关闭不全病人,如无左心房和左心室的扩张及肺动脉高压证据,其运动没有限制。如左心室明显增大(左心室舒张末内径 $\geq 60\text{mm}$ )、静息时存在左心室收缩功能不全或存在肺动脉高压,则应避免竞技性运动。已有症状的二尖瓣反流,血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)已证明能减低左心室容积,缓解症状。血管扩张剂对于慢性二尖瓣关闭不全作用不大;如合并房颤,亦应长期抗凝治疗,INR目标值同二尖瓣狭窄。

#### (二) 手术治疗

手术治疗是治疗二尖瓣关闭不全的根本性措施,应在左心室功能发生不可逆损害之前进行。

1. **急性** 急性二尖瓣关闭不全应在药物控制症状的基础上,采取紧急或择期手术治疗。

2. **慢性** 慢性二尖瓣关闭不全的手术适应证:①重度二尖瓣关闭不全伴NYHA心功能分级Ⅲ或Ⅳ级;②NYHA心功能分级Ⅱ级伴心脏大,左心室收缩末期容量指数(LVESVI) $>30\text{ml}/\text{m}^2$ ;③重度二尖瓣关闭不全,LVEF减低,左心室收缩及舒张末期容积增大,LVESVI高达 $60\text{ml}/\text{m}^2$ ,虽无症状也应考虑手术治疗。

常用的手术方法有二尖瓣修补术和二尖瓣置换术。前者适用于瓣膜损坏较轻,瓣叶无钙化,瓣环有扩大,但瓣下腱索无严重增厚者,手术死亡率低,术后射血分数的改善较好,不需终生抗凝治疗,占所有适合手术病人的70%。后者适用于瓣膜损坏严重者,其手术死亡率约为5%。

#### 【预后】

急性严重反流伴血流动力学不稳定者,如不及时手术干预,死亡率极高。对于慢性二尖瓣关闭不全病人,可在相当长一段时间内无症状,然而一旦出现症状则预后差。单纯二尖瓣脱垂无明显反流及无收缩期杂音者大多预后良好;年龄 $>50$ 岁、有明显收缩期杂音和二尖瓣反流、瓣叶冗长增厚、左心房和左心室增大者预后较差。多数病人术后症状和生活质量改善,较内科治疗存活率明显提高。



## 第四节 主动脉瓣狭窄

### 【病因】

主动脉瓣狭窄(aortic stenosis)的病因有三种,即先天性病变、退行性变和炎症性病变。单纯性主动脉瓣狭窄多为先天性或退行性变,极少数为炎症性,且男性多见。

### 【病理】

#### (一) 先天性畸形

1. 单叶瓣畸形 可引起严重的先天性主动脉瓣狭窄,是导致婴儿死亡的重要原因之一,多数在儿童时期出现症状,青春期前即需矫治。

2. 二叶瓣畸形 群体中约1%的个体出生时呈二叶瓣畸形,男性多见。其本身不引起狭窄,随着年龄的增长,结构异常的瓣膜导致紊流的发生,损伤瓣叶,进而纤维化及钙化,瓣膜活动度逐渐减低,最后造成瓣口狭窄。约1/3瓣膜发生狭窄,另1/3发生关闭不全,其余可能只会造成轻微的血流动力学异常。这一过程需数十年,故通常在40岁后发病。先天性二叶瓣畸形为成人孤立性主动脉瓣狭窄的常见原因,易并发感染性心内膜炎。

3. 三叶瓣畸形 表现为三个半月瓣大小不等,部分瓣叶交界融合。多数人主动脉瓣功能可能终生保持正常,少数病人可出现主动脉瓣狭窄。

#### (二) 老年性主动脉瓣钙化

目前,与年龄相关的退行性主动脉瓣狭窄已成为成人最常见的主动脉瓣狭窄的原因。据估计,约有2%的65岁以上老年人患有此病,超过85岁者则达4%。退行性病变过程包括增生性炎症、脂类聚集、血管紧张素转换酶激活、巨噬细胞和T淋巴细胞浸润,最后钙化。由于钙质沉积于瓣膜基底而使瓣尖活动受限,瓣叶活动受限,引起主动脉瓣口狭窄。主动脉瓣钙化与冠心病相似,并与冠状动脉钙化相关性极高,高血压、血脂异常、糖尿病及吸烟是其发生的危险因素,他汀类药物可延缓退行性钙化主动脉瓣狭窄的进展。

#### (三) 风湿性心脏病

炎症性病变导致主动脉瓣狭窄的病因主要为风湿热(其他少见病因为结缔组织疾病)。风湿性炎症导致瓣叶交界处融合,瓣叶纤维化、钙化、僵硬和挛缩畸形,引起主动脉瓣狭窄。风湿性主动脉瓣狭窄常伴关闭不全和二尖瓣病变。

### 【病理生理】

正常成人主动脉瓣口面积 $3\sim 4\text{cm}^2$ 。主动脉瓣口面积减少至正常1/3前,血流动力学改变不明显。当主动脉瓣口面积 $\leq 1.0\text{cm}^2$ 时,左心室和主动脉之间收缩期的压力阶差明显,致使左心室壁向心性肥厚,左心室游离壁和室间隔厚度增加,其顺应性下降,左心室壁松弛速度减慢,使左心室舒张末压进行性升高;该压力通过二尖瓣传导至左心房,使左心房后负荷增加;长期左心房负荷增加,将导致肺静脉压、肺毛细血管楔压和肺动脉压等相继增加,临床上出现左心衰竭的症状。

另外,主动脉瓣口狭窄导致的左心室收缩压增高,引起左心室肥厚、左心室射血时间延长,使心肌耗氧量增加;主动脉瓣狭窄时常因主动脉根部舒张压降低、左心室舒张末压增高压迫心内膜下血管,使冠状动脉灌注减少及脑供血不足。上述机制导致心肌缺血缺氧和心绞痛发作,进一步损害左心功能,并可导致头晕、黑朦及晕厥等脑缺血症状。

### 【临床表现】

#### (一) 症状

主动脉瓣狭窄病人,无症状期长,直至瓣口面积 $\leq 1.0\text{cm}^2$ 时才出现临床症状,呼吸困难、心绞痛和晕厥是典型主动脉瓣狭窄的常见三联征。

1. 呼吸困难 劳力性呼吸困难为晚期病人常见的首发症状,见于95%有症状的病人。随病情发



展,可出现阵发性夜间呼吸困难、端坐呼吸乃至急性肺水肿。

2. 心绞痛 对于重度主动脉瓣狭窄病人来说,心绞痛是最早出现也是最常见的症状。常由运动诱发,休息及含服硝酸甘油可缓解,反映了心肌需氧和供氧之间的不平衡。产生心绞痛的原因有四点:①左心室壁增厚、心室收缩压升高和射血时间延长,增加心肌耗氧量;②左心室肥厚,导致心肌毛细血管密度相对减少;③舒张期心腔内压力增高,压迫心内膜下冠状动脉,导致心肌灌注不足;④左心室舒张末压升高致舒张期主动脉-左心室压差降低,减少冠状动脉灌注压。

3. 晕厥 见于15%~30%有症状的病人,部分仅表现为黑矇,可为首发症状。晕厥多与劳累有关,发生于劳力当时,少数在休息时发生。机制可能为:①劳力时,外周血管扩张而心排出量不能相应增加,同时心肌缺血加重,心肌收缩力减弱引起心排出量的进一步减少;②劳力停止后回心血量减少,左心室充盈量及心排出量下降;③休息时晕厥多由于心律失常(如房颤、房室传导阻滞或室颤等)导致心排出量骤减所致。

## (二) 体征

1. 心界 正常或轻度向左扩大,心尖区可触及收缩期抬举样搏动。收缩压降低、脉压减小、脉搏细弱。在严重的主动脉瓣狭窄病人,同时触诊心尖部和颈动脉可发现颈动脉搏动明显延迟。

2. 心音 第一心音正常。如主动脉瓣严重狭窄或钙化,左心室射血时间明显延长,则主动脉瓣第二心音成分减弱或消失。由于左心室射血时间延长,第二心音中主动脉瓣成分延迟,严重狭窄者可呈逆分裂。肥厚的左心房强有力收缩产生明显的第四心音。如瓣叶活动度正常,可在胸骨右、左缘和心尖区听到主动脉瓣射流音,如瓣叶钙化僵硬则射流音消失。

3. 心脏杂音 典型杂音为:粗糙而响亮的射流性杂音,3/6级以上,呈递增-递减型,向颈部传导,在胸骨右缘1~2肋间听诊最清楚。一般来说,杂音愈响,持续时间愈长,高峰出现愈晚,提示狭窄程度愈重。左心室衰竭或心排出量减少时,杂音消失或减弱。长舒张期之后,如期前收缩后的长代偿期之后或房颤的长心动周期时,心搏量增加,杂音增强。

## 【实验室和其他检查】

1. X线检查 心影一般不大,形状可略有变化,即左心缘下1/3处稍向外膨出;左心房可轻度增大,75%~85%的病人可呈现升主动脉扩张。在侧位透视下有时可见主动脉瓣膜钙化。

2. 心电图 轻者心电图正常,中度狭窄者可出现QRS波群电压增高伴轻度ST-T改变,严重者可出现左心室肥厚伴劳损和左心房增大的表现。

3. 超声心动图 二维超声心动图可见主动脉瓣瓣叶增厚、回声增强提示瓣膜钙化,瓣叶收缩期开放幅度减小(常<15mm),开放速度减慢。左心室后壁及室间隔对称性肥厚,左心房可增大,主动脉根部狭窄后扩张等,可发现二叶、三叶主动脉瓣畸形。彩色多普勒超声心动图上可见血流于瓣口下方加速形成五彩镶嵌的射流,连续多普勒可测定心脏及血管内的血流速度。通过测定主动脉瓣口的最大血流速度,可计算最大跨瓣压力阶差(左心室-主动脉收缩期峰压差)及瓣口面积,从而评估其狭窄程度,见表3-8-7。

表 3-8-7 主动脉瓣狭窄程度评估

狭窄程度	射流速度(m/s)	平均压力阶差(mmHg)	瓣口面积(cm <sup>2</sup> )
轻度	<3	<25	>1.5
中度	3~4	25~40	1.0~1.5
重度	>4	>40	<1.0

## 【诊断与鉴别诊断】

### (一) 诊断

典型主动脉瓣区射流样收缩期杂音,较易诊断主动脉瓣狭窄,确诊有赖于超声心动图。合并关闭不全和二尖瓣病变者多为风湿性心脏瓣膜病;65岁以下、单纯主动脉瓣病变者多为先天畸形;超过65



岁者以退行性老年钙化性病变多见。

## （二）鉴别诊断

临床上主动脉瓣狭窄应与下列情况的主动脉瓣区收缩期杂音相鉴别,上述情况超声心动图可予以鉴别。

1. 梗阻性肥厚型心肌病 收缩期二尖瓣前叶前移,致左心室流出道梗阻,可在胸骨左缘第4肋间闻及中或晚期射流性收缩期杂音,不向颈部和锁骨下区传,有快速上升的重搏脉。超声心动图显示左心室壁不对称肥厚,室间隔明显增厚,与左室后壁之比 $\geq 1.3$ 。

2. 其他 先天性主动脉瓣上狭窄、先天性主动脉瓣下狭窄等均可闻及收缩期杂音,如杂音传导至胸骨左下缘或心尖区时,应与二尖瓣关闭不全、三尖瓣关闭不全或室间隔缺损的全收缩期杂音区别。

## 【并发症】

1. 心律失常 10%病人可发生房颤,可导致左心房压升高和心排出量明显减少,临床症状迅速恶化,可致严重低血压、晕厥或肺水肿。主动脉瓣钙化累及传导系统可致房室传导阻滞,左心室肥厚、心内膜下心肌缺血或冠状动脉栓塞可致室性心律失常。

2. 心脏性猝死 无症状者发生猝死少见,多发生于先前有症状者。

3. 充血性心力衰竭 发生左心衰竭后自然病程缩短,若不行手术治疗,50%的病人于2年内死亡。

4. 感染性心内膜炎 不常见。

5. 体循环栓塞 少见,多见于钙化性主动脉瓣狭窄者。

6. 胃肠道出血 部分病人有胃肠道血管发育不良,可合并胃肠道出血。多见于老年的瓣膜钙化病人,出血多为隐匿和慢性。人工瓣膜置换术后出血可停止。

## 【治疗】

### （一）内科治疗

主动脉瓣狭窄时内科主要的治疗是预防感染性心内膜炎。无症状者无需治疗,应定期随访。轻度狭窄者每2年复查一次,体力活动不受限制;中度及重度狭窄者应避免剧烈体力活动,每6~12个月复查一次。一旦出现症状,即需手术治疗。心力衰竭病人等待手术过程中,可慎用利尿剂以缓解肺充血。出现房颤,应尽早电转复,否则可能导致急性左心衰竭。ACEI及 $\beta$ 受体拮抗剂不适用于主动脉瓣狭窄病人。

### （二）手术治疗

凡出现临床症状者,均应考虑手术治疗。若不做主动脉瓣置换,3年死亡率可达75%。主动脉瓣置换后,存活率接近正常。

1. 人工瓣膜置换术 为治疗成人主动脉瓣狭窄的主要方法,手术主要指征为重度狭窄伴心绞痛、晕厥或心力衰竭症状的病人。无症状病人,若伴有进行性心脏增大和(或)左心室功能进行性减退,活动时血压下降,也应考虑手术。手术死亡率 $\leq 5\%$ ,远期预后优于二尖瓣疾病和主动脉瓣关闭不全的换瓣病人。

2. 直视下主动脉瓣分离术 适用于儿童和青少年的非钙化性先天性主动脉瓣严重狭窄者,甚至包括无症状者。

3. 经皮主动脉瓣球囊成形术 经股动脉逆行将球囊导管推送至主动脉瓣,用生理盐水与造影剂各半的混合液体充盈球囊,裂解钙化结节,伸展主动脉瓣环和瓣叶,解除瓣叶和分离融合交界处,减轻狭窄和症状。其优点是无需开胸,创伤小、耗资低,近期疗效与直视下主动脉瓣分离术相仿,但不能降低远期死亡率,且操作死亡率3%,1年死亡率45%。

与经皮球囊二尖瓣成形术不同,经皮球囊主动脉瓣成形术的临床应用范围局限,它主要的治疗对象为高龄、有心力衰竭等手术高危病人,用于改善左心室功能和症状。其适应证包括:①由于严重主



动脉瓣狭窄的心源性休克者；②严重主动脉瓣狭窄需急诊非心脏手术治疗，因有心力衰竭而具极高手术危险性者，作为以后人工瓣膜置换的过渡；③严重主动脉瓣狭窄的妊娠妇女；④严重主动脉瓣狭窄，拒绝手术治疗的病人。

4. 经皮主动脉瓣置换术 (TAVI) 自 2002 年首例病人接受经皮主动脉瓣置换术以来，目前全球已有超过 1 万个病人获益。此手术可以通过两种途径进行：一是经股动脉穿刺途径把人工瓣膜输送到原来瓣膜位置后，扩张以后取代原来的瓣膜行使正常功能；二是经胸部切开一个小的切口，通过心尖直接把人工心脏瓣膜植入，该法手术风险较高且成功率低。目前，经皮主动脉瓣置换术还不是治疗主动脉瓣狭窄的首选方法，在一些不适合外科手术的高危病人中（如极高龄、慢性肺部疾病、肾衰竭、贫血、肿瘤），它的出现无疑是这类病人的福音。

#### 【预后】

无症状者的存活率与正常群体相似，3%~5% 的病人可发生猝死。三联征出现提示预后不良，若不行手术治疗，有心绞痛者约 50% 病人 5 年内死亡；出现晕厥的病人，约 50% 病人 3 年内死亡；出现充血性心力衰竭病人约半数 2 年内死亡。成功的经皮主动脉瓣置换术能使 1 年死亡率从 50% 降到 30%。

## 第五节 主动脉瓣关闭不全

#### 【病因】

主动脉瓣关闭不全 (aortic incompetence, AI) 主要由主动脉瓣膜本身病变、主动脉根部疾病所致。根据发病情况又分为急性和慢性两种。

#### (一) 急性主动脉瓣关闭不全

病因主要包括：①感染性心内膜炎；②胸部创伤致升主动脉根部、瓣叶支持结构和瓣叶破损或瓣叶脱垂；③主动脉夹层血肿使主动脉瓣环扩大，瓣叶或瓣环被夹层血肿撕裂；④人工瓣膜撕裂等。

#### (二) 慢性主动脉瓣关闭不全

1. 主动脉瓣本身病变 包括：①风湿性心脏病：约 2/3 主动脉瓣关闭不全由风湿性心脏病所致，多合并主动脉瓣狭窄和二尖瓣病变；②先天性畸形：二叶式主动脉瓣、主动脉瓣穿孔、室间隔缺损伴主动脉瓣脱垂等；③感染性心内膜炎：为单纯主动脉瓣关闭不全的常见病因，是由于瓣膜赘生物致瓣叶破损或穿孔，瓣叶因支持结构受损而脱垂或赘生物介于瓣叶间妨碍其闭合而引起关闭不全，即使感染已控制，瓣叶纤维化和挛缩可继续；④退行性主动脉瓣病变：老年退行性钙化性主动脉瓣狭窄中 75% 合并关闭不全；⑤主动脉瓣黏液样变性：可致瓣叶舒张期脱垂入左心室。

2. 主动脉根部扩张 引起瓣环扩大，瓣叶舒张期不能对合，为相对关闭不全。包括：①Marfan 综合征：遗传性结缔组织病，通常累及骨、关节、眼、心脏和血管，典型者四肢细长，韧带和关节过伸，晶状体脱位和升主动脉呈梭形瘤样扩张；②梅毒性主动脉炎：炎症破坏主动脉中层，致主动脉根部扩张，30% 发生主动脉瓣关闭不全；③其他病因：高血压性主动脉环扩张、特发性升主动脉扩张、主动脉夹层形成、强直性脊柱炎、银屑病性关节炎等。

#### 【病理生理】

1. 急性 舒张期主动脉血流反流入左心室，使左心室舒张末压迅速升高。收缩期，左心室难以将左心房回血及主动脉反流血充分排空，前向搏出量下降；舒张期，因舒张压迅速上升，致使二尖瓣提前关闭，有助于防止左心室压过度升高，但左心房排空受限，左心房压力增高，引起肺淤血、肺水肿。心率加快虽可代偿左心室前向排出量减少，使左心室收缩压及主动脉收缩压不致发生明显变化，但在急性主动脉瓣关闭不全的病人，血压常明显下降，甚至发生心源性休克。

2. 慢性 舒张期主动脉内血流大量反流入左心室，使左心室舒张末容量增加。左心室对慢性容量负荷增加代偿反应为左心室扩张，舒张末压可维持正常，扩张在 Frank-Starling 曲线上上升段，可以增



强心肌收缩力。另外,由于血液反流,主动脉内压力下降,更有利于维持左心室泵血功能。由于左心室舒张末压不增加,左心房和肺静脉压也保持正常,故可多年不发生肺循环障碍。随病情进展,反流量增多,左心室进一步扩张,左心室舒张末容积和压力显著增加,最终导致心肌收缩力减弱,心搏出量减少,左心室功能降低,最后可发展至左心功能不全。左心室心肌肥厚使心肌耗氧量增加,同时主动脉反流致舒张压降低而使冠状动脉灌注减少,引起心肌缺血,也加速心功能恶化。

### 【临床表现】

#### (一) 症状

慢性主动脉瓣关闭不全可在较长时间无症状,轻症者一般可维持20年以上。随反流量增大,出现与心搏量增大有关的症状,如心悸、心前区不适、头颈部强烈动脉搏动感等。心力衰竭的症状早期为劳力性呼吸困难,随着病情进展,可出现夜间阵发性呼吸困难和端坐呼吸。可出现胸痛,可能是由于左心室射血时引起升主动脉过分牵张或心脏明显增大所致。心绞痛发作较主动脉瓣狭窄时少见,晕厥罕见,改变体位时可出现头晕或眩晕。

急性主动脉瓣关闭不全轻者可无任何症状,重者可出现突发呼吸困难,不能平卧,全身大汗,频繁咳嗽,咳白色或粉红色泡沫痰,更重者可出现烦躁不安,神志模糊,甚至昏迷。

#### (二) 体征

##### 1. 慢性

(1) 面色苍白,头随心搏摆动。心尖搏动向左下移位,范围较广,心界向左下扩大。心底部、胸骨柄切迹、颈动脉可触及收缩期震颤。颈动脉搏动明显增强。

(2) 心音:第一心音减弱,为舒张期左心室充盈过度、二尖瓣位置高所致;主动脉瓣区第二心音减弱或消失;心尖区常可闻及第三心音,与舒张早期左心室快速充盈增加有关。

(3) 心脏杂音:主动脉瓣区舒张期杂音,为一高调递减型叹气样杂音,舒张早期出现,坐位前倾位呼气末明显,向心尖区传导。轻度反流者,杂音柔和、高调,仅出现于舒张早期,只有病人取坐位前倾、呼气末才能听到;中重度反流者,杂音为全舒张期,性质较粗糙。当出现乐音性杂音时,常提示瓣叶脱垂、撕裂或穿孔。严重主动脉瓣关闭不全,在主动脉瓣区常有收缩中期杂音,向颈部及胸骨上窝传导,为极大量心搏量通过畸形的主动脉瓣膜所致,并非由器质性主动脉瓣狭窄所致。反流明显者,常在心尖区闻及柔和低调的隆隆样舒张期杂音(Austin-Flint杂音),其产生机制是:①由于主动脉瓣反流,左心室血容量增多及舒张期压力增高,将二尖瓣前侧叶推起处于较高位置引起相对二尖瓣狭窄所致。②主动脉瓣反流血与由左心房流入的血液发生冲击、混合,产生涡流,引起杂音。

(4) 周围血管征:动脉收缩压增高,舒张压降低,脉压增宽,可出现周围血管征,如点头征(De Musset征)、水冲脉(water-hammer)、股动脉枪击音(Traube征)和毛细血管搏动征,听诊器压迫股动脉可闻及双期杂音(Duroziez双重音)。

2. 急性 重者可出现面色灰暗,唇甲发绀,脉搏细数,血压下降等休克表现。二尖瓣提前关闭致使第一心音减弱或消失;肺动脉高压时可闻及肺动脉瓣区第二心音亢进,常可闻及病理性第三心音和第四心音。由于左心室舒张压急剧增高,主动脉和左心室压力阶差急剧下降,因而舒张期杂音柔和、短促、低音调。周围血管征不明显,心尖搏动多正常。听诊肺部可闻及哮鸣音,或在肺底闻及细小水泡音,严重者满肺均有水泡音。

### 【实验室和其他检查】

1. X线检查 慢性主动脉瓣关闭不全者左心室明显增大,向左下增大,心腰加深,升主动脉结扩张,呈“主动脉型”心脏,即靴形心。急性者心脏大小多正常或左心房稍增大,常有肺淤血和肺水肿表现。

2. 心电图 慢性者常见左心室肥厚劳损伴电轴左偏。如有心肌损害,可出现心室内传导阻滞,房性和室性心律失常。急性者常见窦性心动过速和非特异性ST-T改变。

3. 超声心动图 M型超声显示舒张期二尖瓣前叶快速高频的振动,二维超声可显示主动脉瓣关



闭时不能合拢。多普勒超声显示主动脉瓣下方(左心室流出道)探及全舒张期反流,为诊断主动脉瓣反流高度敏感及准确的方法,与心血管造影术有高度相关性,可定量判断其严重程度(表3-8-8)。

表3-8-8 主动脉反流严重程度的判定

反流程度	射流宽度	每搏反流量(ml)	反流分数(%)
轻度	<左心室流出道的25%	<30	<30
中度	左心室流出道的25%~65%	30~59	30~49
重度	>左心室流出道的65%	>60	>50

### 【诊断与鉴别诊断】

1. 诊断 有典型主动脉瓣关闭不全的舒张期杂音伴周围血管征,可诊断为主动脉瓣关闭不全,超声心动图可明确诊断。慢性者合并主动脉瓣狭窄或二尖瓣病变,支持风湿性心脏病诊断。

2. 鉴别诊断 主动脉瓣关闭不全杂音于胸骨左缘明显时,应与 Graham-Steel 杂音鉴别。Austin-Flint 杂音应与二尖瓣狭窄的心尖区舒张中晚期杂音鉴别。前者常紧随第三心音后,第一心音减弱;后者紧随开瓣音后,第一心音常亢进。

### 【并发症】

感染性心内膜炎较常见,常加速心力衰竭发生;充血性心力衰竭,慢性者常于晚期出现,急性者出现较早;室性心律失常常见,但心脏性猝死少见。

### 【治疗】

#### (一) 慢性

1. 内科治疗 无症状且左心室功能正常者不需要内科治疗,但需随访;轻中度主动脉瓣关闭不全,每1~2年随访一次;重度者,每半年随访一次。随访内容包括临床症状,超声检查左心室大小和左心室射血分数。预防感染性心内膜炎,预防风湿活动,左心室功能有减低的病人应限制重体力活动,左心室扩大但收缩功能正常者,可应用血管扩张剂(如肼屈嗪、尼群地平、ACEI等),可延迟或减少主动脉瓣手术的需要。

2. 手术治疗 慢性主动脉瓣关闭不全病人若无症状,且左心室功能正常,可不需手术,但要定期随访。中度以上的主动脉瓣反流,易导致左心室扩大,心律失常,即使心功能正常,也应该尽早手术。手术应在不可逆的左心室功能不全发生之前进行,若出现下列情况的严重主动脉瓣关闭不全应手术治疗:①有症状和左心室功能不全者;②无症状伴左心室功能不全者,经系列无创检查显示持续或进行性左心室收缩末容量增加或静息射血分数降低者应手术;③若症状明显,即使左心室功能正常者。手术的禁忌证为 LVEF $\leq$ 15%~20%, LVEDD $\geq$ 80mm 或 LVEDVI $\geq$ 300ml/m<sup>2</sup>。原发性主动脉瓣关闭不全,主要采用主动脉瓣置换术;继发性主动脉瓣关闭不全,可采用主动脉瓣成形术;部分病例(如创伤、感染性心内膜炎所致瓣叶穿孔)可行瓣膜修复术。

#### (二) 急性

急性主动脉瓣关闭不全的危险性比慢性主动脉瓣关闭不全高得多,因此应及早考虑外科治疗。内科治疗一般为术前准备过渡措施,包括吸氧、镇静、静脉应用多巴胺或多巴酚丁胺,或硝普钠、呋塞米等。治疗应尽量在 Swan-Ganz 导管床旁血流动力学监测下进行,主要目的是降低肺静脉压、增加心排出量、稳定血流动力学。人工瓣膜置换术或主动脉瓣修复术为治疗急性主动脉瓣关闭不全的根本措施。

### 【预后】

急性重度主动脉瓣关闭不全如不及时手术治疗,常死于左心室衰竭。慢性者无症状期长,一旦症状出现,病情便迅速恶化,心绞痛者5年内死亡50%,严重左心衰竭者2年内死亡50%。重度者经确诊后内科治疗5年存活率为75%,10年存活率50%。术后存活者大部分有明显临床改善,心脏大小和左心室重量减少,左心室功能有所恢复,但恢复程度和术后远期存活率低于主动脉瓣狭窄者。





## 第六节 多瓣膜病

多瓣膜病(multivalvular heart disease)又称联合瓣膜病,是指两个或两个以上瓣膜病变同时存在。

### 【病因】

引起多瓣膜病的病因,多数为单一病因,少数为多种病因引起。

1. 一种疾病同时损害几个瓣膜 最常见为风湿性心脏病,近一半病人有多瓣膜损害。其次为老年退行性改变、黏液样变性,可同时累及二尖瓣和三尖瓣,两者可同时发生脱垂。感染性心内膜炎也可累及多瓣膜。

2. 一个瓣膜病变致血流动力学异常引起邻近瓣膜相对性狭窄或关闭不全 如主动脉瓣膜关闭不全使左心室容量负荷过度而扩大,产生相对性二尖瓣关闭不全。

3. 不同疾病分别导致不同瓣膜损害 如先天性肺动脉瓣狭窄伴风湿性二尖瓣病变。

### 【病理生理和临床表现】

取决于受损瓣膜的组合形式和各瓣膜受损的相对严重程度。虽然某一瓣膜的损害可能减轻或抵消另一瓣膜病变的血流动力学变化,从而减轻临床症状,但总的来说,多瓣膜病变在病理生理上往往可使病情加重,对心功能造成综合性不良影响。常见的多瓣膜病有以下几种:

1. 二尖瓣狭窄伴主动脉瓣关闭不全 常见于风湿性心脏病,二尖瓣狭窄可使左心室扩张延缓,周围血管征不明显,听诊二尖瓣舒张期杂音可减弱,甚至消失。

2. 二尖瓣狭窄伴主动脉瓣狭窄 若二尖瓣狭窄重于主动脉瓣狭窄,后者的一些表现常被掩盖,左心室充盈受限和左心室收缩压降低,延缓左心室肥厚和减少心肌耗氧,故心绞痛不明显;由于心排量明显减少,跨主动脉瓣压差降低,可能导致低估主动脉瓣狭窄的严重程度。

3. 主动脉瓣狭窄伴二尖瓣关闭不全 为危险的多瓣膜病,相对较少见。前者加重二尖瓣反流,后者减少了主动脉瓣狭窄维持左心室每搏容量必需的前负荷,致使肺淤血早期发生,短期内产生左心衰竭。

4. 二尖瓣关闭不全伴主动脉瓣关闭不全 左心室承受双重容量过度负荷,使左心室舒张期压力明显上升,可进一步加重二尖瓣反流,较早发生左心室衰竭。

5. 二尖瓣狭窄伴三尖瓣和(或)肺动脉瓣关闭不全 常见于晚期风湿性心脏病二尖瓣狭窄病人。

### 【诊断及治疗】

诊断多瓣膜病必须仔细,超声心动图对诊断及评价心功能具有重要价值。多瓣膜病内科治疗同单瓣膜损害者,手术治疗为主要措施。多瓣膜人工瓣膜置换术死亡危险性高,预后不良。双瓣膜置换手术风险较单瓣膜置换术风险高70%左右,应仔细分析各瓣膜病治疗的利弊,并行超声心动图检查以确定诊断及治疗方法。若通过上述方法检查仍有疑问,则应注意术中仔细探查,如进行二尖瓣手术者,应检查有无主动脉瓣狭窄,若漏治后者,则大大增加围术期死亡率;同理,在二尖瓣手术同时,也应同时探查三尖瓣。

(雷 寒)

