

心房间隔缺损 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/301/2021_2022__E5_BF_83_E6_88_BF_E9_97_B4_E9_c22_301743.htm 名称心房间隔缺损所属科室心血管内科病因按胚胎发育及病理解剖部位不同，分为三型：一、继发孔未闭 最多见。缺损部位距房室瓣较远。在胚胎发育过程中，原发房间隔吸收过多或继发房间隔发育障碍，二者不能融合。根据继发孔存在部位又分为四型：中心型：最常见。 下腔型（低位）；位置低，与下腔静脉入口无明显分界。 上腔型（高位）：位于上腔静脉开口的下方；常伴有右肺静脉畸形，引流入右心房或上腔静脉。混合型：高位与低位缺损同时存在。二、原发孔未闭 约占5 - 10%，缺损大，由于原发房间隔过早停止增长，不与心内膜垫融合，遗留裂孔。又分为 单纯型；缺损下缘有完全心内膜垫，二尖瓣三瓣叶无裂隙。 部分房室通道：是原发孔未闭最常见的一种，在原发孔下缘即室间隔上部，二尖瓣三尖瓣依附之处。常并发二尖瓣大瓣分裂，造成二尖瓣关闭不全，使左室心室血流与左、右心房交通。 完全性房室通道：除部分房室通道外，尚有三尖瓣隔瓣分裂，使二、三尖瓣隔瓣形成前后两个共同瓣，其下为室间隔上部缺损。三、共同心房 原发及继发房间隔不发育，形成单个心房间。四、卵园孔未闭 在正常人中有20 - 25%原发与继发房间隔未完全融合而致卵园孔未闭。一般不引起心房间分流。本病常合并其他先天性畸形，如部分肺静脉畸形引流，畸形左上腔静脉，二尖瓣狭窄（Lutembacher综合征），肺动脉瓣狭窄（法乐氏三联症），室间隔缺损，三尖瓣下移等。病理正常时，婴幼儿右心房、室壁较成人厚，顺应性差，随年龄增长，左心房

压力高于右心房。血流由左心房经房间隔缺损口流入右心房，因此，三尖瓣口右心室和肺循环血流量增多，右心室舒张期负荷增加，早期肺小动脉痉挛形成动力性肺动脉高压，随病程推移，肺小动脉硬化，血管管腔变小，肺动脉高压加重，形成阻塞性肺动脉高压，出现右心室和右心房肥厚与扩张。肺动脉高压晚期出现右心衰竭，右心房压高于左心房，可出现双向分流或右至左分流，紫绀出现，通称艾森曼格氏综合征，左至右分流量大小与缺损大小和左、右心房间压差成正比。临床表现一、症状与缺损大小、有无合并其他畸形有关。若为单纯型且缺损小，常无症状。缺损大者多数病例由于肺充血而有劳累后胸闷、气急、乏力。婴幼儿易发生呼吸道感染。原发孔缺损或共同心房症状出现早且严重，进展快。二、体征 缺损大者可影响发育、心前区隆起，心尖搏动向左移位呈抬举性搏动。心界向左扩大，胸骨左缘 - 肋间有2 - 3级柔和吹风样收缩期杂音，不伴细震颤，三尖瓣区有短促舒张期杂音，肺动脉瓣区第二音亢进及有固定性分裂。若已有肺动脉高压，部分病人有肺动脉喷射音及肺动脉瓣区有因肺动脉瓣相对性关闭不全的舒张早期泼水样杂音

(Graham Steell)。若为原发孔缺损，在心尖部可听到全收缩期吹风样杂音。辅助检查一、X线 肺血管影增多，肺动脉干凸出且搏动增强，右心房、右心室增大，主动脉结缩小，原发孔缺损可有左心室增大。二、心电图 常合并不完全性或完全性右束支传导阻滞，右心室肥厚。三、超声心动图 肺动脉增宽，右心房、右心室增大，房间隔连续中断。声学造影可见有异常分流。超声多普勒；于房间隔右侧可测到收缩期左至右分流频谱。四、心导管检查 右心导管检查是诊断心房间

隔缺损的可靠方法。右心房、右心室和肺动脉的血液氧含量高于腔静脉的平均血液氧含量达1.9容积%以上，说明心房水平有左至右血液分流。此外，心导管进入右心房后可能通过房间隔缺损进入左心房，从心导管在缺损区的上下活动幅度，尚可推测缺损的面积。从大隐静脉插入的心导管通过房间隔缺损进入左心房的机遇更多。根据心导管的异常行径和血氧测定结果，可以确定心房间隔缺损的诊断。通过心导管检查尚可测定心腔各部位以及肺动脉和肺微血管压力。值得指出的是，第2孔型心房间隔缺损病例，由于肺动脉血流量增多，非凡是左至右分量大的病例，右心室与肺动脉可能呈现2.7kPa(20mmHg)的收缩压差，不能诊断为存肺动脉瓣狭窄。从心导管检查获得的资料可以计算心排血量、体循环血流量、肺循环血流量、左至右分流量以及肺循环阻力等，这些材料对了解缺损大小，是否有其它心血管畸形和决定治疗方案均很有价值。

五、心血管造影检查：心导管进入左心房后注射造影剂作电视摄片检查，可显示心房间隔的部位和面积。左心室造影可判明是否伴有二尖瓣关闭不全。于右肺动脉或右肺上静脉注入造影剂有助于明确右肺上静脉是否异位回流入上腔静脉或右心房。肺动脉内注入造影剂可显示肺静脉异位回流入右心房或下腔静脉。选择性指示剂稀释曲线测定对明确诊断、了解缺损大小和估计分流量都很有价值，而且对血液分流量少的病例指示剂稀释曲线测定较血液氧含量测定更为敏感。以氢作为指示剂经呼吸道吸入，用带有铂电极的心导管在右侧心腔记录，氢稀释曲线敏感度很高，从右心房开始即可测到指示剂在短于4秒内提前到达的曲线。近年来，超声心动图的研究与应用进展迅速，已可对第2孔型心房

间隔缺损作出明确诊断，因此典型的不伴有发症的儿童及青少年病例已不需常规进行右心导管检查、心血管造影和指示剂稀释曲线测定等有创伤性的检查。诊断典型者依据X - 线，心电图和超声心动图，和心导管检查可以作出诊断。鉴别诊断需注重与下列各病鉴别：一、室间隔缺损 X - 线、心电图与原发孔缺损类似，但室间隔缺损在胸骨左缘 - 肋间有粗糙收缩杂音，伴有细震颤，心导管检查也有助于鉴别。二、轻型肺动脉瓣狭窄 需与继发孔缺损鉴别。肺动脉瓣狭窄X - 线示肺血管稀少，右心导管于右心房右缘进入异位肺动脉。三、部分肺静脉畸形引流入右心房 X - 线、胸片或断层片有异常静脉阴影，右心导管示导管于右心房右缘进入异位肺动脉。四、原发性肺动脉扩张 肺动脉扩张在肺动脉瓣区有收缩期喷射音，心电图无异常，X - 线显示肺动脉干扩张，但无肺充血，心导管检查无分流。五、原发性肺动脉高压 体征及心电图类似房间隔缺损。X - 线见右心房、右心室增大，肺动脉及肺动脉干扩张，但远端肺动脉变细变小，肺野外侧清楚，心导管检查有肺动脉压升高而无异常分流。治疗凡X - 线与心电图有异常，右心导管检查计算分流量已达肺循环血流量40%以上，临床上已有明显症状者，有条件者应尽早施行手术。年龄以5 - 10岁为理想。已有肺动脉高压伴双向分流或左至右分流者不宜手术。 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