

室间隔缺损 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_AE_A4_E9_97_B4_E9_9A_94_E7_c22_301762.htm 名称室间隔缺损所属科室心血管内科病因一、室上嵴上缺损 位于右心室流出道，室上嵴上方和主、肺动脉瓣之下，少数病例合并主、肺动脉瓣关闭不全。二、室上嵴下缺损 位于室间隔膜部，此型最多见，约占60 - 70%。三、隔瓣后缺损 位于右心室流入道，三尖瓣隔瓣后方，约占20%。四、肌部缺损 位于心尖部，为肌小梁缺损，收缩期时间隔心肌收缩使缺损变小，所以左向右分流量小。五、共同心室 室间隔膜部及肌部均未发育，或为多个缺损，较少见。室间隔缺损，缺损在0.1 ~ 3cm 间，位于膜部者则较大，肌部者则较小，后者又称Roger氏病。缺损若 < 0.5cm则分流量较小，多无临床症状。缺损小者以右室增大为主，缺损大者左心室较右心室增大明显。病理在心室水平产生左至右的分流，分流量多少取决于缺损大小。缺损大者，肺循环血流量明显增多，流入左心房、室后，在心室水平通过缺损口又流入右心室，进入肺循环，因而左、右心室负荷增加，左、右心室增大，肺循环血流量增多导致肺动脉压增加，右心室收缩期负荷也增加，最终进入阻塞性肺动脉高压期，可出现双向或右至左分流。临床表现一、症状 缺损小，可无症状。缺损大者，症状出现早且明显，以致影响发育。有心悸气喘、乏力和易肺部感染。严重时可发生心力衰竭。有明显肺动脉高压时，可出现紫绀，本病易罹患感染性心内膜炎。二、体征 心尖搏动增强并向左下移位，心界向左下扩大，典型体征为胸骨左缘 - 肋间有4 - 5级粗糙收缩期杂音，向心前区传导，伴收缩期细震颤。若分流量大时，心

尖部可有功能性舒张期杂音。肺动脉瓣第二音亢进及分裂。严重的肺动脉高压，肺动脉瓣区有相对性肺动脉瓣关闭不全的舒张期杂音，原间隔缺损的收缩期杂音可减弱或消失。辅助检查一、心电图检查：视室间隔缺损口径的大小和病期的早晚而异。小口径的缺损心电图可正常。较大的缺损，初期阶段示左心室高血压、左心室肥大；随着肺血管阻力增加和肺动脉压力升高，逐步出现左、右心室合并肥大；最终主要是右心室肥大，并可出现不全性束支传导阻滞和心肌劳损等表现。二、超声心动图检查：可发现室间隔缺损处回声中断和心室、心房和肺动脉主干扩大情况。高位较大缺损合并主动脉瓣关闭不全者，可见舒张期瓣膜脱垂情况。彩色多普勒检查可见经缺损处血液分流情况和并发主动脉瓣脱垂者舒张期血液倒流情况。超声检查尚有助于发现临床漏诊的并发畸形，如左心室流出道狭窄、动力导管未闭等。近年来，二维心动超声和彩色多普勒检查已成为诊断先天性心血管畸形的主要手段，在很大程度上已可取代心导管检查和心血管造影。三、胸部X线检查：小口径缺损、左向右分流量较少者，常无明显的心、肺和大血管影像改变，或仅示肺动脉段较饱满或肺血管纹理增粗。口径较大的缺损，当肺血管阻力增加不著，呈大量左至右分流者，则示左心室和右心室扩大，如左心室非凡扩大，提示可能为巨大高位缺损合并主动脉瓣关闭不全；肺动脉段膨隆，肺门和肺内血管影增粗，主动脉影相对较小。晚期病例，肺血管阻力明显增高、肺动脉高压严重者，心影反见变小，主要示右心室增大，或合并右心房扩大，突出的表现是肺动脉段明显膨大，肺门血管影亦扩大，而肺野血管影接近正常或反较细小。四、右心导管检查：测

定和对比右侧心腔的血氧含量，如右心室较右心房高出1.0容积%，说明心室水平有左至右分流；分流量较少的小口径缺损，或缺损口径虽不算小，但已有明显的肺动脉高压致使左向右分流量减少者，右室/右房血氧差常不足1.0容积%，疑有此种情况时，应加作吸氢试验，对比观察右侧心腔各处氢离子曲线出现的时间，如右室较右房明显超前出现，说明心室水平有左至右分流；严重肺动脉高压、心室水平呈双向或反向分流者，右室、右房间已无血氧差，可从同期测定的体动脉血氧饱和度不同程度的下降而加以验证。测定右侧心腔（非凡是连续测定肺动脉和右心室）压力，若右室压力明显超出肺动脉压，根据其压力曲线特征，可辨明其合并右心室流出道或/和肺动脉瓣狭窄的情况；一般按肺动脉压与体动脉压的比值判定肺动脉压升高的程度， $< 40\%$ 者为轻度， $40 \sim 70\%$ 者为中度， $> 70\%$ 者为重度。根据肺动脉压力与心排血量指数，换算出肺血管阻力，有助于手术时机的选择和手术适应证及禁忌证的判定。测算肺循环与体循环血流量及二者的比值，一般以 < 1.3 为低分流量， $1.3 \sim 2.0$ 为中分流量， > 2.0 为高分流量。

五、心血管造影：逆行性插管至主动脉根部，加压注入造影剂，可判定是否伴有主动脉瓣脱垂（关闭不全）；导管插入左心室作造影，可判明室间隔缺损的部位、口径以及是否合并左心室流出道狭窄等。诊断根据典型体征，X-线、心电图，超声心动图及心导管等检查可以确诊，但需注重当本病合并有动脉导管未闭时，后者的杂音往往被室间隔缺损的响亮杂音所掩盖，而易于漏诊，或者室间隔为瓣下型缺损时，由于左至右分流的血液直接流入肺动脉，致肺动脉血氧含量高于右心室，易于误诊为动脉导管未闭。故必要时

可作升主动脉造影明确诊断。鉴别诊断一、房间隔缺损原发孔未闭型 见房间隔缺损节。二、肺动脉口狭窄 肺动脉口狭窄病人肺动脉区第二音正常或减低，X - 线示肺血管影稀少，右心导管检查无分流，右心室与肺动脉间有收缩期压力阶差。三、梗阻性肥厚型心肌病 梗阻性心肌病杂音为喷射性，响亮随体位及呼吸而改变，X线示肺动脉干不凸出，肺血管影不多。四、室上嵴上型室间隔缺损位于主动脉瓣下，使主动脉瓣失去支持而致主动脉瓣关闭不全，需注重与动脉导管未闭，主动脉窦瘤破入右心、主肺动脉缺损鉴别。右心导管检查示右心室水平有分流，升主动脉造影示左心室有造影剂返流，右心室提前显影。治疗一、内科治疗 主要防治感染性心内膜炎，肺部感染和心力衰竭。二、外科治疗 直视下行缺损修补术，缺损小，X - 线与心电图正常者不需手术，若有 / 或无肺动脉高压，以左至右分流为主，手术效果最佳，以4 - 10岁为宜，若症状出现早或有心力衰竭，也可在婴幼儿期手术，显著肺动脉高压，有双向或右至左分流为主者，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