

房室管畸形 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文  
[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/305/2021\\_2022\\_\\_E6\\_88\\_BF\\_E5\\_AE\\_A4\\_E7\\_AE\\_A1\\_E7\\_c22\\_305812.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E6_88_BF_E5_AE_A4_E7_AE_A1_E7_c22_305812.htm) 名称房室管畸形所属科室心胸外科病理房室管畸形产生的病理生理改变主要是不同程度的左至右分流。分流量的大小取决于病变的情况。心室间隔完整且无房室瓣关闭不全的病例则仅心房水平存在左至右分流，造成的循环生理影响主要是右心室容量负荷过重，右心室搏出量及肺循环血流量增多，与第2孔型心房间隔缺损相类似；兼有左房室瓣关闭不全者则心脏收缩时，左心室血液返流入左心房，左至右分流量显著增多，左、右心室心搏量均增大。这类病例在早年即可呈现心脏显著增大和心力衰竭。完全房室共道病例由于心室间隔也存在较大的缺损，舒张期左心房血液可流入右心室，收缩期左心室血液可流入右心房，左至右分流量更大，约2/3病例右心室和肺动脉压力接近于体循环压力，肺血管阻力可在出生后1年内迅速增高，右心衰竭更早呈现。晚期病例随着肺血管阻力升高，左至右分流量逐渐减少，最终呈现右至左逆向分流。【临床表现】临床表现房室管畸形有多种形态，从简单到复杂可分为下列数种类型（图3）。图3 房室管畸形分类

单纯性原发孔型心房间隔缺损	部分性房室管畸形	完全性房室管畸形
1.第1孔型心房间隔缺损	胚胎期心内膜垫发育不全，未能与第1隔完全融合，出生后第1孔持续未闭。缺损呈半月形，下缘为房室瓣瓣环，上缘为第1隔下缘，冠窦开口位于缺损的后上方，二尖瓣和三尖瓣叶无异常，心室间隔完整。此型甚为少见。	2.部分型房室共道 除第1孔型心房间隔缺损外，二尖瓣六瓣叶中心部位断裂。裂口长度不一，从瓣叶游离缘小的断裂到整

个瓣叶全长分裂。裂口边缘瓣叶组织缩，并有腱索附着。多数病人三尖瓣瓣叶无裂缺，瓣叶基部附着于心室间隔，两侧心室腔间无通道。二尖瓣大瓣叶裂产生关闭不全，心脏收缩时血液从左心室返流入左心房，再经第1孔型心房间隔缺损进入右心房。此型缺损在房室管畸形中最为常见。

3.完全型房室共道 此型缺损比较少见，病变复杂，形态变异亦较多。心房间隔下部第1孔型缺损与心室间隔膜部缺损相连接，二尖瓣和三尖瓣发育均异常，可分裂为数片小瓣叶左、右房室环互相沟通，二尖瓣和三尖瓣瓣叶均裂，正常的二尖瓣和三尖瓣被共同房室环的前瓣叶和后瓣叶所替代。二尖瓣前瓣叶和三尖瓣隔瓣叶可部分或完全分裂成为两个组成部分，亦可融合成为整片的共同前瓣叶（图4）。前一种情况最为多见，前瓣叶裂口边缘通过许多细短的腱索将二尖瓣及三尖瓣附着于心室间隔上缘的两侧；极少数病例共同前瓣叶裂缺边缘通过腱索附着于右心室异常的乳头肌而不附着于心室间隔上缘。此外，二尖瓣前瓣叶与三尖瓣隔瓣叶亦可无裂缺且互相融合成为共同前瓣叶，瓣叶与心室间隔及心室壁之间没有腱索，悬浮在心室间隔缺损的上方。这种情况也较多见。

图4 完全型房室共道，右房观完全型房室共道病例由于后瓣叶腱索一般较前叶腱索短，心室收缩时瓣叶对合不良，关闭不全程度较重，返流量大。左心室腔一般较右心室小。

4.单心房 胚胎期心房间隔组织不发育而整个缺失，心脏仅有单个心房腔，并可伴有瓣叶畸形。此型缺损极为罕见。房室管畸形尚可伴有动脉导管未闭，法乐四联症、肺动脉口狭窄等其它先天性心脏血管病变。房室管畸形的临床表现按病变类型、左至右分流量的大小、房室瓣返流的轻重程度和肺血管阻力升高

的情况而异。单纯第1孔型心房间隔缺损的临床表现与一般心房间隔缺损相似，大多数病人在出生后早年可不呈现临床症状，长大后由于肺高压引致肺血管阻塞性病变即可出现劳累后心悸、气急，运动耐量降低，呼吸道感染和右心衰竭等症状。部分型房室共道病例体格生长较差且较早发生肺高压，早年即可呈现前述临床症状和心力衰竭并持续加重。完全型房室共道病例在出生后1年甚或1月内即可呈现肺高压，心力衰竭并进行性加重。呼吸快速，四周循环灌注不良，心脏增大并可出现紫绀，常在早年死亡。约半数病人伴有先天性痴呆。体格检查：多数病孩生长发育迟缓。前胸廓饱满隆起，心尖搏动强烈，心浊音区扩大，单纯第1孔型心房间隔缺损的胸部体征与第2孔型心房间隔缺损相似。并有房室瓣裂缺和完全型房室共道的病例心前区可听到粗糙的全收缩期杂音，心尖区最为响亮，并可扪到震颤。肺高压病例肺动脉瓣区第2音加强，固定分裂。胸骨旁左下方和心尖区尚可能听到舒张期滚筒样杂音。心力衰竭病例则肝脏肿大，有时出现紫绀。辅助检查胸部X线检查：单纯第1孔型心房间隔缺损病例胸部X线表现与缺损较大的第2孔型心房间隔缺损相似。并有房室瓣返流的部分型和完全型房室共道病例则心脏明显扩大，左心室、右心室、右心房均增大，肺野血管显著充血，搏动增强。肺循环阻力显著增高的病例则肺门区肺血管影纹增粗而肺野四周血管影纹稀少。心电图检查：P-R间期延长。右心室显著肥大或呈现不完全性右束支传导阻滞，左心室也肥大，电轴左偏。额面心向量图QRS环呈逆时针向运行，QRS环主体部移向上向左甚至向右，平均电轴在 $-30^{\circ}$ 之间。有的作者指出部分型房室共道病例额面心向量图QRS环呈逆时针向运行向

左向上，水平面QRS逆时针向运行向左向后；完全型房室共道则额面QRS呈逆时针向运行向右向上，水平面QRS逆时针向运行向前向右。超声心动图检查：右心房、右心室和肺动脉内径增大，心室间隔的运动从属于右心室的收缩，在心室喷血期心室间隔呈现向前的运动，亦即矛盾运动。切面超声心动图检查显示房间隔下部、室间隔膜部、二尖瓣前瓣叶和三尖瓣隔瓣叶正常情况下，在中心区互相连接而形成的十字交叉消失，房间隔下部和室间隔上部回声反射中断，四个心腔互相沟通。二尖瓣前移，前瓣叶在收缩期接近三尖瓣隔瓣叶而在舒张期到接近心室间隔。二尖瓣口舒张期呈吊桥样，左心室流出道变窄。于四周静脉注入超声造影剂后，由于左室收缩压比右室高，舒张期右室压略高于左室，在心腔切面上可见到造影剂在心室间隔上部缺损处左右往返流动。右心导管检查：导管可从右心房进入左心房，也可从右心房直接进入左心室。心房及心室水平有左至右分流，右心房血液氧含量比腔静脉高，右心室血液氧含量又可能比右心房进一步升高。肺动脉高压病人可显示右至左分流和肺血管阻力增高。并有二尖瓣裂缺者右心房压力波形可显示房室瓣关闭不全产生的V波升高。选择性左心室造影可显示造影剂经心房和心室间隔缺损流入右心室及/或右心房；经房室瓣裂缺返流入左、右心房。并可显示心脏间隔缺损的大小和房室瓣畸形的情况。部分型房室共道病例于左心室注入的造影剂先返流入左心房，再依序进入右心房、右心室和肺动脉；完全型房室共道病例造影剂入左心室返流入左、右心房的同时也从左心室通过室间隔缺损直接进入右心室，即使左、右心房和右心室，肺动脉同时显影。房室共道病例由于房室瓣瓣口位置移向心

尖部和心室间隔上部缺损，至左心室流出道狭而长，在前后位左心室造影X片上呈现鹅颈征象。因此选择性左心室造影检查既可鉴别第一孔型与第二孔型心房间隔缺损，而且对鉴别部分型和完全型房室共道也很有价值。心室间隔完整且无肺动脉高压的房室管畸形病例如动脉血液氧饱和度降低，应考虑可能为单心房畸形治疗Kirklin等于1954年应用Grossrdquo.方法矫治部分型房室管畸形获得成功；1955年又在体外循环下开展直视手术治疗。Lillihei于1954年应用交叉循环方法成功地矫治1例完全型房室管畸形。在开展手术治疗的早期，术后完全性传导阻滞，残留房室瓣关闭不全和主动脉瓣下狭窄等严重发症比较多见，手术死亡率高。1958年Lev具体研究房室管畸形病例房室结和房室束的解剖位置，并据此改进操作技术，此后术后传导组织损伤的并发症即显著下降。房室管畸形外科手术应力求达到以下目的：闭合心房间隔缺损：闭合心室间隔缺损：修复房室瓣功能，使关闭不全消失又不产生瓣口狭窄；避免损伤房室结和传导束。矫治房室管畸形的外科操作技术尚未取得一致。由于病变复杂，手术操作需时较长，必需应用体外循环结合低暖和冷心脏停搏液；婴幼儿病例亦可应用体外循环结合深低暖和循环中断。缝补心脏间隔缺损可应用自体心包片或涤纶织片。自体心包片的优点是术后如残留房室瓣关闭不全或减少溶血，其缺点是用于修补心室间隔缺损日后可能形成动脉瘤样扩大。近年来对于房室瓣严重畸形难于修复的病例，也有人主张作瓣膜替换术。手术操作技术：胸骨正中切口。切开心包时即备好修补心脏间隔缺损时使用的心包片。检查有无左上腔静脉等并存畸形。经右心耳切口手指探查病变情况，注重心房间隔和心室间隔缺

损的部位和大小，二尖瓣和三尖瓣有无返流，并估计返流的轻重程度。心脏内手指探查完毕后游离上、下腔静脉及升主动脉，分别绕置束带供阻断血流之用。在靠近上、下腔静脉开口部位经右心房切口分别插入腔静脉引血导管并於升主动脉插入给血导管，开始体外循环并降低体温。经心尖部小切口放入左心室引流管，阻断升主动脉血流，於其根部注入冷心脏停搏液，同时在心包腔内注入冷生理盐水进一步局部降低心肌温度。收紧上、下腔静脉束带即可经右心房长切口进行心内操作。第1孔型心房间隔缺损缝补术 切开右心房显露房间隔缺损，缺损下缘即为房室环。第1孔型心房间隔缺损需心包片或涤纶织片缝补，因为直接缝合缺损，张力较大，组织易於撕裂致缺损复发。缝补缺损尚可减少损伤传导组织的发生率。按缺损的形态和大小修剪心包片或织片。先在二尖瓣前瓣叶基部中心部分将补片缝合固定於二尖瓣环上，然后连续缝合缺损与补片的边缘。缝合缺损前下缘时应注重避免损伤传导组织。第一孔型缺损病例房室结向下移位到冠窦开口与心室脊之间的右心房后壁内，房室束沿缺损边缘向前向上走向心室脊与房室环汇合处，然后在心室间隔顶部发出左束支。在房室结三角区应将缝线放置在二尖瓣前瓣叶的瓣环附着处。缺损全周与补片全部缝合即将完成时先排出残留在右心房内气体，再放松腔静脉束带排出右心房内气体，经心尖部插管排出左心室内残留的气体。于升主动脉根部插入排气针，放松主动脉阻断钳。心跳恢复且搏动有力，体温上升到35℃以上即可停体外循环，拔除各处心腔插管及主动脉插管，缝合心房、心室及主动脉切口。心包腔及前纵隔内放置引流管，缝合胸骨及胸壁切口。部分型房室管畸形修复术 建

立体外循环后切开右心房，显露病变情况，从左心室插管加压注入生理盐水有助于观察房室瓣对合情况。用4-0缝线间断缝合二尖瓣前瓣叶裂缺，一般仅需放置缝线3~4针。注重避免缝合处组织张力过大以致引起瓣叶变形，加重关闭不全。裂缺边缘曲者可平复后予以缝合以减少张力。少数病例因腱索过短或异常乳头肌引致瓣叶裂口对合不良者可部分切开乳头肌顶部改善对合情况。缝补心房间隔缺损可按照前段叙述的操作方法，亦可采用较大的心包片先缝合固定于相当于前瓣叶裂缺顶部的三尖瓣隔瓣叶基部上，然后将心包片覆盖房间隔缺损及房室结三角区，再沿三尖瓣隔瓣叶基部，冠窦开口上壁浅层组织或在冠窦隔瓣叶基部，冠窦开口上壁浅层组织或在冠窦开口下缘以及房间隔缺损上方边缘作缝补术（图1）。（1）右心房切口（2）缝合二尖瓣裂缺（3）用织片缝补房缺（4）修补完成图1部分型房室管畸形修复术完全型房间隔缺损修复术完全型房室管畸形病变形态多样，切开右心房后必须先具体辨认房室瓣和心室间隔的病变情况。共同前瓣叶裂缺的病例应注重二尖瓣瓣叶的对合情况及二尖瓣前瓣叶裂缺边缘腱索附着情况，然后在二尖瓣前瓣叶基部裂缺的顶端穿过1针缝线。二尖瓣前瓣叶和三尖瓣隔瓣叶互相融合的病例则需在室间隔脊的上方切开共同前瓣叶的二尖瓣与三尖瓣瓣叶连接部，显露室间隔缺损。按心室间隔缺损的面积备好涤纶补片，用5-0缝线将补片连续或间断褥式缝合于室间隔脊部的右侧面，将三尖瓣腱索留置在补片的右心室侧，二尖瓣腱索留置在补片的左心室侧。如有少数腱索妨碍织片的缝合可予切除。再将裂口两侧二尖瓣前瓣叶向上提拉使腱索绷紧，然后将瓣叶基部缝合于补片边缘，必须注重裂口两侧瓣叶

对合良好，且不变形。再将三尖瓣隔瓣叶基部与补片缝合并注重两侧房室环处于适当高度。缝合二尖瓣前瓣叶裂缺，三尖瓣如有裂缺一般无需缝合。经左心室插管加压注入生理盐水，观察房室瓣闭功能。矫治术后约半数病例仍有二尖瓣关闭不全但较术前减轻，如仍有重度二尖瓣关闭不全则可考虑作二尖瓣替换术。三尖瓣轻度返流对心脏功能影响不大，但如三尖瓣瓣环过大引致重度关闭不全，则可在隔瓣叶与后瓣叶交界处作瓣环缝缩术。按房间隔缺损的形态和大小修剪心包补片或织片，用连续褥式缝线穿过二尖瓣前瓣叶基部，涤纶补片、三尖瓣隔瓣叶基部和心包补片或织片作缝合术，再按照前述方法缝补第1孔型心房间隔缺损。操作过程中应注重避免损伤房室结和传导束（图2）。（1）右心房切开（2）剪开共同瓣叶（3）缝合二尖瓣裂缺（4）缝补室缺（5）缝补房缺（6）缝合二尖瓣裂缺（7）三尖瓣叶与补片缝合图2 完全型房室管畸形修复术治疗效果：部分型房室共道病例手术死亡率约在6%左右，手术时年龄在2岁以下，术前症状较重，心胸比率在0.6以上，心功能Ⅱ级以上，以及并有其它心脏血管畸形者手术死亡率较高。完全型房室管畸形病例，病变远较部分型房室管畸形复杂，且常伴有其它先天性心脏血管畸形，手术操作难度较大，手术死亡率较高。在开展手术治疗的早期，手术死亡率曾高达60%，现已降低到30%以下。婴幼儿病例，重度房室瓣返流，心功能Ⅱ级以上，心脏扩大，的心室腔较小，并有其它先天性心脏血管畸形等情况均增加手术治疗的危险性。预防及预后房室管畸形病例未经手术治疗者，病程发展视病变类型和功能影响的轻重程度而异。第1孔型缺损和二尖瓣仅有轻度返流的部分型房室共道病例如不伴



有其它先天性心脏血管畸形，病程的自然发展过程与面积较大的第2孔型心房间隔缺损相似。近10~15%的病例在20~40岁期中呈现肺高压引起的肺血管阻塞性病变。部分型房室管畸形二尖瓣关闭不全在中等度以上者则左至右分流量大，肺动脉压升高。至少20%的病例在婴幼儿期即呈现明显症状，并于10岁以前死亡。完全型房室管畸形较为少见，病程自然发展过程尚无足够的资料，估计未经手术治疗者约80%在2岁时死于肺血管阻塞性病变和充血性心力衰竭。因此，各型房室管畸形病例均应争取早年施行手术治疗。但如肺循环阻力超过体循环阻力的70%则禁忌手术治疗。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](http://www.100test.com)