

单心室 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__E5_8D_95_E5_BF_83_E5_AE_A4_c22_305873.htm 名称单心室所属科室心胸外科病因从胚胎学基础而言，单心室的形成是由于房室管未能与发育中的心室正确对线，从而使两个房室瓣都对向一个心室。常见并发的肺动脉瓣下阻塞，则可能由于漏斗部间隔偏离所致。病理单心室本身又可分为许多亚型。Van Praagh等根据心室主体的形态学将其分为四型：A型，形态学上的左室伴有包括右心室漏斗部的原始流出道部；B型，形态学上的右室而无左室窦部（左心室的残迹可呈一无功能的裂隙或袋隙）；C型，心室包括左、右室两者的主体部分，无室间隔或仅有其残迹；D型，心室不具有右心室抑或左心室的特征（无右室和左室窦部）。这四型可进一步根据其与大动脉的连接关系以及大动脉空间排列位置，将其各分为（正常）、（右祥）或（左祥）型。据Van Praagh报道，A型占78%，B型占5%，C型为7%，D型10%；而大血管转位情况，则右祥或左祥例数基本相仿，各为42%与43%，大动脉呈正常排列关系者占15%。尸检常可按上述Van Praagh法仔细分型，临床医师则基于影像学资料，常难以对B、C及D型三者详加分辨，因此简单地将该三型无流出道腔室者统归于C型，而将具有流出道腔室者统归于A型，再根据大动脉的排列关系分别划归、或类。Ritter等145例临床病例资料，各型在单心室发病率中各占的比例及其合并肺动脉狭窄的百分比见表1。表1 临床145例单心室病例，各型分布情况及其并患肺动脉狭窄的百分比情况

分型	所占%	合并肺动脉狭窄(%)	
A-	64.4	A-	10.50
A-	47.45	C-	4.68
C-	20.76	C-	13.94

单心室的病理生理学取决于肺动脉瓣狭窄、主动脉瓣瓣下狭窄、房室瓣关闭不全等的有无及其程度，以及心室的功能状态。有明显肺动脉瓣狭窄者呈现紫绀，并随着时间的伸延出现红细胞增多症。不合并肺动脉瓣狭窄者，则肺循环血流增多，呈现肺充血和充血性心力衰竭的症状和体征，后期出现肺血管阻力增高和肺动脉高压。心室功能低下和房室瓣关闭不全可由于长期心室容量负荷过重或房室瓣原已有异常。随着房室瓣关闭不全的加重和心功能恶化，充血性心衰的表现也逐步加重。主动脉瓣下狭窄常伴随肺动脉瓣狭窄而来，或非凡易见于因肺含血量多曾行肺动脉环束术者，概因心室壁过度肥厚所致，此种病例行纠治术时，其死亡危险性非凡大。由于房室结和总传导束的位置异常，A-型单心室自发性或手术造成传导阻滞的发生率非凡高。据McGoon等报道，术前房室传导阻滞的发生率为17%，而心室分隔术后复加30%。临床表现大多数单心室病人早年即有明显的先天性心脏病表现，如紫绀、心动过速或体重增加缓慢等，在新生儿或婴儿早期即引起人们注重。对肺血较多的病人，早期常无所发现。不经治疗，单心室病人的自然寿命较短。据多伦多儿童医院统计，182例中死亡的117例（64%），50%死于出生后1个月内，74%死于头6个月。Moodie等分析83例未经手术治疗且多数已度过婴儿期的病人，自诊断之日起，50%的A型病人平均死于14年内。C型病人预后更差，50%死于4年内。有无肺动脉瓣狭窄，不影响寿命的长短。死因主要是充血性心力衰竭和心律失常，或原因不明的猝死等。体格检查：肺血流量减少者可见紫绀及杵状指（趾）。肺血流异常增多呈慢性充血性心力衰竭者生长发育差、消瘦。充血性心衰时或右侧房

室瓣狭窄而无房间隔缺损时，颈静脉饱满或怒张。如右侧房室瓣关闭不全严重，则颈静脉和肝脏会有收缩期搏动。视诊和扪诊时，示心脏搏动弥散，由于许多病人其主动脉相对偏前，扪诊时在胸骨左缘可感知主动脉瓣的关闭。听诊时第一心音可增强，第二心音也较强且单一，多数病人可闻及较响的收缩期杂音，系来自肺动脉瓣狭窄或主动脉瓣下狭窄。肺血流增多的病人在心尖区可听到左侧房室瓣相对性狭窄产生的舒张期杂音。辅助检查心电图检查：视单心室各亚型而不尽相同，但多数病人有心室肥大表现。胸部X线检查：大多数病人有心影扩大，肺血增多或减少则视有无肺动脉瓣狭窄而定。左房增大见于肺血增多或有房室瓣关闭不全者。其他方面则视各亚型的病理解剖情况而异。心导管检查和心血管造影：在二维超声心动图和彩色多普勒诊断技术问世之间，需依靠心导管检查和心血管造影以确诊单心室和其类型以及合并畸形。检查的目标和目的应包括 单心室的类型；出口处腔室的有无和位置； 主动脉的肺动脉的空间位置和房-室相互关系； 肺动脉或主动脉血流阻塞的有无及其部位； 房室瓣的数目、位置、功能状态以及其偏离和骑跨情况； 肺动脉压力和阻力； 心室功能情况（身血分数和舒张末期压力）； 肺动脉粗细、分布或先前环束术所致扭曲情况； 伴随畸形情况。虽然体循环和肺循环的静脉血在单一心室内混合，但由于心腔内血流情况不同，不能就此认为肺动脉与主动脉血氧饱和情况就完全一致，因此为准确计算肺循环和体循环阻力，必须分别测定该两动脉的血氧饱和度和压力。超声心动图检查：二维超声显像已基本上可取代侵入性心导管检查，对单心室病人作诸多方面的观察和分析。如

心内基本解剖、大动脉的关系、伴随心脏畸形、肺动脉瓣狭窄与否以及心室出口部情况等，二维超声心动图均可得到观察与了解。新的多普勒技术尚可对肺动脉狭窄、心室输出部阻塞及房室瓣关闭不全等的程度作出定量性测定。超声心动检查技术对了解房室瓣的形态学、偏离与骑跨等情况明显优于心血管造影。并发症单心室合并其他先天性心脏畸形，以肺动脉瓣狭窄和房间隔缺损最为常见，分别见于51%和27%的病人；也可合并冠状动脉畸形；传导系统位置异常且多变，在有一个出口腔室和那些房-室和心室-大动脉相互关系不一致（左袢）的病人，房室结呈异常前位，在无出口腔室的病人，房室结的位置捉摸不定，可呈后位、侧位或前位；当出口腔室为左向前位时，总传导束环绕肺动脉瓣下流出道的前方，贴近肺动脉瓣附着处；若出口腔室呈右向前位，则传导束位于肺动脉瓣环的下后方；在无出口腔室者，传导束位于心室体的后方。治疗根据单心室各亚型的具体病理解剖和病理生理情况，分别选用下列手术。（一）姑息性手术以增加（体-肺动脉分流术）或减少（肺动脉环束术）肺血流量改善其症状。但姑息性手术亦有其缺点，如体-肺动脉分流术后肺动脉常扭曲变形，使日后根治术时发生困难；肺血流增加太多会因增加心室容量负荷而促成心衰；上腔静脉-肺动脉吻合术（Glenn手术）不增加心室容量负荷，但有时晚期会发生同侧肺动脉脉痿；肺动脉束带向远侧移位会造成肺动脉扭曲等。Moodie等分析姑息手术用以治疗单心室的效果，发现不管是为增加或减少肺血流量而手术，30%A型和75%C型单心室死于确诊后10年内，因此姑息性手术既有用处又有不足或不尽满足之处。（二）心室排外手术（Fontan手术）使肺循

环与心室直接从心房进入肺动脉（缝闭该侧房室瓣孔和肺动脉根部），而遗下的单心室专供体循环使用。Mayo临床医院截至1983年，为128例单心室病人做了Fontan术，手术死亡率25%（32例），后50例死亡率降至14%（7例）。心室与主动脉之间血流通道有狭窄者，Fontan手术的危险性非凡高。

（三）心室分隔术 以大块人造纤维织物，将心室腔一隔为二，各接受一侧房室瓣的血液，并分别供给肺动脉和主动脉。手术复杂而困难虽经不断改进操作技术，但早期和晚期死亡率仍不能令人满足。Mayo临床医院Feldt曾报道45例，其早期和晚期死亡率分别达47%（21例）及18%（8例），存活的16例中12例情况较好，4例疗效不佳。11例为左向前位主动脉瓣下流出道腔室、术前无充血性心衰、先前未行姑息手术、且术前无明显紫绀者，其手术存活率达82%，综合其他报道的资料亦说明，分隔术应限于具有左向前位的主动脉瓣下输出腔室（A-型）、正常房室瓣、心室输出部无阻塞病变、先前未施行过姑息性手术以及术前无充血性心衰及明显紫绀者。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