

右心室双出口 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_8F_B3_E5_BF_83_E5_AE_A4_E5_c22_305895.htm 名称右心室双出口所属科室心胸外科病理右心室双出口的血流动力学变化主要取决于室间隔缺损的位置和大小，以及是否合并肺动脉狭窄及其程度，在室间隔缺损位于主动脉瓣下而无肺动脉狭窄时，左心室血流大部分经缺损直接进入主动脉，而右心室血液主要进入肺动脉，肺血流量增多，临床与单纯性室间隔缺损合并肺肺动脉高压相似。在室间隔缺损位于肺动脉瓣下而无肺动脉狭窄时，左心室血液主要经缺损直接进入肺动脉，而右心室血液主要进入主动脉，临床与完全性大动脉错位合并室间隔缺损相似，有肺充血和严重紫绀。室间隔缺损大，左心室排血无阻碍，左、右心室内压力相等。室间隔缺损小，左心室排血受阻，左、右心室间存在压力阶差，左心室压力高于右心室。无论室间隔缺损位置和大小，若有肺动脉狭窄时，临床类似严重的法乐四联症，有肺缺血和严重紫绀。临床表现右心室双出口分型方法很多Lev、Kirklin等从外科治疗观点，根据室间隔缺损解剖位置与动脉干的关系分型如下（图1）：
图1 解剖畸形分类示意图
主动脉瓣下室间隔缺损. 肺动脉瓣下室间隔缺损. 与两大动脉开口相关的室间隔缺损. 与两大动脉开口无关的室间隔缺损 I 右室双出口，房室关系一致
1.主动脉瓣下室间隔缺损伴肺动脉狭窄无肺动脉狭窄
2.肺动脉瓣下室间隔缺损伴肺动脉狭窄无肺动脉狭窄
3.与两大动脉开口相关的室间隔缺损伴肺动脉狭窄无肺动脉狭窄
4.与两大动脉开口无关的室间隔缺损伴肺动脉狭窄无肺动脉狭窄
右室双出口，房室关系不一致
1.主动脉瓣下室间隔缺损无

或有肺动脉狭窄2.肺动脉瓣下室间隔缺损无或有肺动脉狭窄3.与两大动脉开口相关的室间隔缺损无或有肺动脉狭窄4.与两大动脉开口无关的室间隔缺损无或有肺动脉狭窄 其他复杂类型伴有完全性肺静脉异位引流，完全性共同房室通道，二尖瓣闭锁或狭窄，主动脉狭窄或发育不全。【临床表现】右心室双出口临床表现多样，视病变类型，心室间隔缺损的大小及其与主动脉，肺动脉的关系，通过心室间隔缺损，左心室血流方向，肺循环血流量以及是否伴有其他心脏畸形而异，但不论病变属于何种类型，病儿在出生后早期（平均2个月，变动范围1天~4岁）即呈现症状，最常见的是紫绀和充血性心力衰竭。病情严重的新生儿未经治疗常早期死亡，出生后2个月以内施行根治术，手术死亡率曾高达50%，因此常需先施行姑息性手术，如肺动脉环扎术或体肺循环分流术以延长生命。近年来2岁左右幼儿根治术的手术死亡率已降至10%左右。胸部X线检查、心电图检查和心导管检查按不同类型的病变颇多变异。切面超声心动图和心脏血管造影电影摄影是最可靠的诊断方法，两者均能显示主动脉前移与肺动脉共同起源于右心室，二尖瓣前瓣叶基部与主动脉半月瓣之间不连接，并可显示主动脉、肺动脉开口的互相位置，心室间隔缺损的位置及大小，以及合并心脏畸形如肺动脉口狭窄，二尖瓣前叶裂缺等。（一）右心室双出口，房室一致，右位主动脉伴主动脉瓣下室间隔缺损不伴肺动脉狭窄为最常见类型。临床表现与大型室间隔缺损伴肺动脉高压相似，常呈现肺血流量增多而引致的反复呼吸道感染，肺炎，发育迟缓和心功能不全。胸片：显示心影增大和肺充血。心电图检查：右心室肥大，常见室内传导阻滞。右心导管检查：左、右心室

压力及主、肺动脉压力相似为其特征，肺血管阻力增高，因左室射血经室间隔缺损入右心室及主动脉故动脉血氧饱和度增高。选择性右心室造影：可见主、肺动脉同时显影。（二）右心室双出口，房室一致，右位主动脉，主动脉瓣下室间隔缺损，伴肺动脉狭窄 临床表现与严重的法乐四联症相似，有紫绀，蹲踞，杵状指（趾）和缺氧性发作。胸片：显示肺缺血。心电图检查：左、右心房，右心室肥大。右心导管检查：其特征为因左心室射血经室间隔缺损到右心室后再入主动脉，故右心室血氧饱和度高于右心房。选择性右心室造影：见右心室、主动脉、肺动脉同时显影、并见右心室漏斗部及/或肺动脉狭窄。（三）右心室双出口，房室一致，右位主动脉伴肺动脉瓣下室间隔缺损，有或无肺动脉狭窄 临床表现在婴儿期就出现紫绀，呼吸困难及充血性心力衰竭，生长发育迟缓，杵状指（趾）。胸片：显示肺充血和心影扩大。心电图检查：轴心右偏，右心室肥大。右心导管检查：左、右心室压力与主、肺动脉压力相似，右心房、右心室及肺动脉血氧饱和度递增。选择性右心室造影：右心室、主动脉、肺动脉同时显影。（四）右心室双出口，房室一致伴两根大动脉开口相关的室间隔缺损 主动脉与肺动脉开口并例，室间隔缺损较大，位于两根大动脉开口之下。临床表现与主动脉瓣下室间隔缺损相似，分流量大，轻度紫绀或心力衰竭。胸片：显示肺血流量增多，心影扩大。心电图检查：双心室肥大。右心导管检查：右心室压力与体循环动脉压力相似，右心室内血氧饱和度增高。选择性右心室造影：主动脉与肺动脉同时显影，室间隔缺损位于两根大动脉之下。（五）右心室双出口，房室一致伴与两根大动脉开口无关的室间隔缺损 主

动脉和肺动脉开口并例，室间隔缺损位于圆锥下，三尖瓣隔瓣下的房室共同通道型或位于心尖部肉柱间。临床表现为大型室间隔缺损及肺动脉高压的症状。胸片：肺充血，心影增大。心电图检查：左、右心室肥大。右心导管检查：右心室血氧饱和度增高。选择性右心室造影：显示两根大动脉同时显影和显示室间隔缺损的位置。（六）右心室双出口，房室不一致，常伴肺动脉狭窄和右位心，室间隔缺损多位于肺动脉瓣下方 临床表现为在婴儿期即出现紫绀、缺氧。胸片：显示心脏与内脏正位或逆位。心电图检查：左、右心室肥大。右心导管检查及右心室造影：左、右心室压力相似，导管不易插入肺动脉，但肺动脉血氧饱和度增高而压力降低。造影见两根大动脉起源于右心室，室间隔缺损位于室上嵴下方，有肺动脉瓣狭窄。治疗与临床表现的分类对应：（一）治疗：在体外循环结合低温下，切开右心室作心室内隧道，即应用涤纶织物补片作室间隔缺损与主动脉间的隧道，将左心室血液经室间隔缺损及隧道引入主动脉。（二）治疗：在体外循环结合低温下，切开右心室，切除漏斗部肥厚肌肉，切开肺动脉瓣膜融合的交界，若瓣环狭小需作右心室流出道或跨越肺动脉瓣环的补片，重建扩大右心室流出道，同时在右心室内作隧道将室间隔缺损与主动脉相联接。（三）治疗：在体外循环结合低温下，切开右心室，在右心室内作一室间隔缺损与肺动脉之间隧道，使肺动脉与左心室连接，因而形成生理上的大动脉错位，然后在右心房内施行改道手术（Mustard或Senning术）。另一种手术方法为在右心室内作一隧道，将室间隔缺损与主动脉连接，这样左心室血流排入主动脉，右心室血液排入肺动脉，如隧道引致右心室流出道梗

阻则需用带瓣心外导管作右心室与肺动脉的通道，若有肺动脉狭窄，需同时作右心室流出道扩大手术。（四）治疗：在体外循环结合低温下，切开右心室作卵圆形补片使室间隔缺损与主动脉连接，建立左心室和主动脉间的内隧道。（五）治疗：在体外循环结合低温下，切开右心室后进行：1．室间隔缺损位于三尖瓣隔瓣下，小型缺损需要扩大，然后作心室内隧道修补，使室间隔缺损连接主动脉，闭合肺动脉开口，用带瓣心外导管建立右室与肺动脉通路。2．室间隔缺损位于三尖瓣隔瓣下，伴肺动脉狭窄者，专心室内隧道修补方法连接左室-主动脉通路，并专心包或涤纶片作右室流出道跨肺动脉瓣环补片成形术。（六）治疗：在体外循环结合低温下，施行心内隧道手术：1．心内隧道修补术 经位于左侧的形态上的右室切口，切除肺动脉下肥厚部分肌束及切开肺动脉瓣以解除狭窄，用补片修补室间隔缺损与肺动脉相接，保证使肺动脉出口起源于形态上的左心室。2．心内隧道修补 带瓣心外导管纠治术 经位于形态上的左心室切口，闭合室间隔缺损使主动脉引流体循环心室的血流，将肺总动脉切断，近心端缝闭，远心端与右心室切口之间连接带瓣心外导管，引流体循环静脉血入肺动脉。重建右室-肺动脉通路的带瓣外导管主要有两种，即带主动脉瓣的同种主动脉导管和带异种（猪）瓣的涤纶导管。采用后者比前者为好，其优点是：（1）涤纶导管的大小取材方便，易于保存和移植。（2）移植后跨瓣压力阶差小。（3）同种主动脉导管有退行性变，产生钙化及狭窄以致失效。预防及预后右心室双出口手术治疗死亡率仍较高，主要问题是由于严重的肺血管阻塞性病变，肺动脉狭窄解除不满足，以及有严重血流动力学影响的合并畸形，未

能得到满足的纠正或纠正不善，和并发完全性房室传导阻滞等因素所致的低心排综合征。故认为在右心室双出口病人的肺血管阻力超过 $800\text{dyn}\cdot\text{s}\cdot\text{cm}^{-5}$ 和肺循环血流与体循环血流的比较少于 $1/3$ ，以及在肺动脉狭窄病人，在手术结束时测定右心室压力与左心室压力之比，若二者压力之比大于 0.75 ，则手术死亡率高。常见的死亡原因为心力衰竭，低心排综合征，出血性肺水肿，心律失常，完全性房室传导阻滞，呼吸衰竭和感染等。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