

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_ti2020/306/2021_2022__E5_BF_83_E6_88_BF_E9_97_B4_E9_c22_306046.htm 名称心房间隔缺损所属科室心胸外科病理胎儿时期肺不需承担呼吸功能，处于不张状态。肺循环阻力高，血流量很少，因此回入右心房的血液必须能够通过心房间隔进入左心房，以适应胎儿期非凡的循环生理要求。为此心房间隔在其生长发育过程中，一直具有心房间孔，出生之后心房间孔始行闭合。约在胚胎期第1月末，从原始心房壁的背部上方，从中线生长出第1隔，与此同时房室交界处也分别从背侧和腹侧向内生长出心内膜垫。在发育过程中，这两片心内膜垫逐渐长大并互相融合。其上方与心房间隔相连接，下方生长成为心室间隔的膜部，与心室间隔肌部相连接。在房室间隔两侧的心内膜垫组织则生长形成房室瓣组织，右侧为三尖瓣的隔瓣叶，左侧为二尖瓣大瓣叶。第1隔呈马蹄形，向心内膜垫方向生长，它的前、后部分分别与相应的心内膜垫互相连接，而在马蹄的中心部分则仍留有新月形的心房间孔，称为第1孔，右心房血液即经此孔流入右心房。当第1隔的中心部分与心内膜垫互相连接，第1孔即将闭合时，第1隔上部组织又自行吸收形成另一个心房间孔，称为第2孔，以保持两侧心房间的血流通道。继而在第1隔的右侧又从心房壁上生长出另一个隔组织，称为第2隔。第2隔亦呈马蹄形，它的前下端与腹侧心内膜垫融合后分为两个部份，一部份向后沿第1隔组织的底部生长而与第2隔的后下端相连接，形成卵圆孔的下缘。另一部分则在冠状静脉窦与下腔静脉之间生长，并参与形成下腔静脉瓣。第2隔中部的卵圆形缺口称为卵圆孔。卵圆孔的左侧被第1隔组织（卵圆瓣）

所衬盖，由此而形成的浅窝称为卵圆窝。在胚胎期第8周，心房间隔的发育过程已完成。第1隔与第2隔组织互相融合，仅在卵圆窝与卵圆瓣的上部，两侧心房仍留有血流通道。但是，由于卵圆瓣起活门作用，血液仅能从右心房经卵圆窝、第2孔而流入左心房。卵圆孔与卵圆瓣的全部融合则发生在出生之后（图6）。但根据病理解剖资料统计，出生时卵圆孔仍持续存在者约占20~30%。由于胎儿出生后即需靠自己的肺进行呼吸，肺组织扩张，肺血管阻力下降，肺循环血流量显示增多，左心房压力升高并大于右心房，从而使卵圆瓣紧盖卵圆窝。因此，即使卵圆孔在解剖上仍未闭合，然而在正常生理情况下并不产生心房之间的血液分流。但如存在肺动脉狭窄或右心室流出道梗阻等病理情况时，右心房压力升高，即可产生右至左分流，右房血液经未闭的卵圆孔进入左心房（图6）。图6 心房间隔胚胎学从心房间隔的生长发育过程可以看到：第2孔型心房间隔缺损是由于第2隔或卵圆瓣发育不全所造成。第1孔型心房间隔缺损是由于心内膜垫发育不全，未能与第1隔完全融合。房室共道的形成则由于心内膜垫严重发育不全，因而除了第1孔不闭之外，尚并有二尖瓣、三尖瓣的隔瓣叶裂缺，重者尚兼有心室间隔膜部缺损。单腔心房是由于心房间隔组织不发育或缺失所引起。第2孔型心房间隔缺损：绝大多数病例缺损为单发性，有时可有两个或多个小孔。按缺损所在的部位可分为下列数种类型（图7）。图7 房间隔缺损类型1.卵圆窝型缺损 此型最常见，在心房间隔缺损病例中约占70%。缺损位于心房间隔的中心部份，相当于胚胎期卵圆窝所在之处。一般呈椭圆形或圆形，缺损面积较大，直径大多为2~4cm或更大。大多数病例呈单个巨大缺孔，但应可

被不规则条索状的残留第1隔组织（卵圆瓣）分隔成许多小孔，呈筛孔样。多数病例缺损边缘完整，冠状静脉窦开口位于缺损的前下方，缺损下缘与房室瓣之间仍有较多的房间隔组织，缺损距离房室结较远，缝合缺损时较易避免传导组织受损伤。有些病例缺损较大，后缘的房间隔组织极少或缺失，右肺静脉开口进入缺损区易被误认为右肺静脉部分异位回流。

2.上腔静脉型缺损或高位缺损 亦称静脉窦缺损，在心房间隔缺损中约占5~10%。缺损位于上腔静脉开口与右心房联接的部位。缺损下缘为房间隔组织。缺损面积一般不大，很少超过2cm。缺损上缘即为骑跨于左右心房上方的上腔静脉。高位房间隔缺损经常伴有右肺上静脉异位回流入右心房或上腔静脉。

3.下腔静脉型缺损或低位缺损 又称后位房间隔缺损，在房间隔缺损中约占20%。缺损位于心房间隔的后下部份。缺损下缘接近下腔静脉入口处，缺损下缘与下腔静脉之间可能仍存在少量卵圆窝组织，但房间隔组织亦可全部缺失。缺损下缘与下腔静脉入口之间没有明显界限，易将下腔静脉瓣误认为缺损下缘的房间隔组织，手术时应注重识别，以免缝合后造成下腔静脉血液全部回流入左心房。右肺动脉开口位于缺损区，亦可伴有右肺静脉异常回流入右心房或下腔静脉。

第2孔型心房间隔缺损病例约12%可伴有其它先天性心脏血管畸形或心脏疾病，如肺动脉瓣狭窄、右肺静脉异位回流、心室间隔缺损、动脉导管未闭、二尖瓣狭窄（Lutembacher综合征）、左上腔静脉永存等。第2孔型心房间隔缺损的血流动力学改变是在心房水平产生血液分流。正常情况下，由于左心室肌肉比右心室厚，左侧心脏和体循环的血流阻力比右侧心脏和肺循环高，左心房平均压力约为1.07~1.33kPa(8

~ 10mmHg)，而正常右心房平均压力在0.533 ~ 0.677kPa(4 ~ 5mmHg)以下，因此经心房间隔缺损的血液分流方向一般是从左至右，临床上不呈现紫绀。左至右血液分流量的大小，取决于缺损的面积，左、右心室的顺应性和左、右心房的压力阶差。婴幼儿时期左、右心室肌肉厚度和顺应性以及体循环与肺循环的血管阻力均比较接近，因而经心房间隔缺损的血液分流量很少。随着年龄长大，肺血管阻力下降，右心室压力降低，右心室心肌顺应性增大，左至右血液分流量和肺循环血流量开始增多，右心房、右心室和肺动脉逐渐扩大。随着右心房的增大，缺损的面积又可能相应地增大，分流量进一步增多，临床症状逐渐明显。右心导管检查常发现肺循环血流量增多至为体循环血流量的2 ~ 4倍，但左心室排血量仍可维持正常的体循环和血压，仅在剧烈运动时左心室排血量难于相应增多。虽然肺循环血流是大量增多，但由于肺血管床顺应性强，因此虽然肺循环血流量增多，而肺动脉压在早年并不升高。在童年期，心房间隔缺损病例中，由于肺血管阻力增高，肺动脉压升高至6.67kPa(50mmHg)以上者仅占5%；而在40岁以上病例中，肺高压的发生率则可达50%。肺小动脉因肺循环血流量增多引起的中层肥厚和内膜增生等肺高压病理改变也随着年龄增长而增多。20岁以上的病例，肺血管阻塞性病变、肺循环阻力升高、肺动脉高压等情况明显增多。随着肺动脉、右心室和右心房压力逐渐升高，经房间隔缺损的左至右分流量即逐渐减少。如右心房压力高于左心房则产生逆向分流，一部分右心房血液经缺损分流入左心房，发生右至左分流后临床上就呈现紫绀。肺循环高压易诱发呼吸道感染，并引致右心室右心房肥厚增大，终于产生右

心衰竭及各种房性心律失常。产生右至左逆向分流的晚期心房间隔缺损病例，缝闭心房间隔缺损往往加重右心衰竭，因而已不能耐受手术治疗。未经手术治疗的心房间隔缺损病人，平均死亡时间约为50岁左右。死亡原因主要为进行性加重的充血性心力衰竭。心房间隔缺损合并肺静脉异位回流入右心房以及心房间隔缺损合并二尖瓣狭窄的病例，左至右分流量更多。反之，心房间隔缺损合并肺动脉或右心室流出道狭窄者，则视右房压力升高的程度，左至右分流量较少或表现为右至左分流。临床表现第2孔型心房间隔缺损在早期左至右分流量一般较少。大多数病例在童年期不呈现明显临床症状，往往在体格检查时因发现心脏杂音经进一步检查才明确病情。通常在进入青年期后左至右分流量增多时，才开始呈现临床症状，最常见者为易感疲乏，劳累后气急、心悸。分流量较大和肺循环压力升高的病人轻易反复发作呼吸道感染和肺炎；伴有部分肺静脉异位回流左至右分流量极大的病例，可能在婴儿期呈现心力衰竭，需早期施行手术治疗。30岁以上的病人呈现心力衰竭症状者日渐增多。发肺高压引致心力衰竭的病例以及兼有肺动脉瓣或右心室流出道高度狭窄的病例产生逆向分流量，临床上可呈现紫绀。体格检查：大多数病人生长发育及肤色正常。一部分病例体格比较瘦小。由于右心室扩大可引致左侧前胸壁隆起。胸骨左下缘可扪到心脏抬举性搏动。胸骨左缘第2或第3肋间可听到由于大量血液通过肺动脉瓣，进入扩大的肺动脉而产生的喷射性收缩期杂音。肺动脉第2音亢进，固定分裂。一部分病例在上述部位尚可扪到收缩期震颤。在三尖瓣区可听到由于血液快速通过三尖瓣而产生的舒张中期滚筒样杂音。呈现肺动脉高压后，肺动

脉瓣区收缩期杂音减弱，第2音亢进更明显。伴有肺动脉瓣关闭不全者胸骨左缘第2、3肋间可听到舒张期杂音。右心室高度扩大引致相对性三尖瓣关闭不全者，在三尖瓣区可听到收缩期杂音。肺血管阻力增高，左至右分流量显著减少或呈现逆向分流的病例，则心脏杂音不明显，且可能呈现紫绀。晚期病例可呈现颈静脉怒张、水肿、肝肿大等慢性充血性心力衰竭的体征。辅助检查胸部X线检查：左至右分流量大的病例，胸部X线检查显示心脏扩大，尤以右心房、右心室增大最为明显。肺动脉总干明显突出，两侧肺门区血管增大，搏动增强，在透视下有时可见到肺门舞蹈，肺野血管纹理增粗。主动脉弓影缩小。慢性充血性心力衰竭病人，由于极度扩大的肺部小血管压迫气管，可能显示间质性肺水肿、肺实变或肺不张等X线征象。心电图检查：典型的病例常显示右心室肥大，不完全性或完全性右束支传导阻滞。心电图轴右偏。P波增高或增大，P-R间期延长。额面心向量图QRS环呈顺时针方向运行。30岁以上的病例室上性心律失常逐渐多见，起初表现为阵发性心房颤抖，以后持续存在。房间隔缺损成年人病例，呈现心房颤抖者约占20%。超声心动图检查：超声心动图检查显示右心室内径增大，左室面心室间隔肌部在收缩期与左室后壁呈同向的向前运动，与正常者相反，称为室间隔矛盾运动。双维超声心动图检查可直接显示房间隔缺损的部位和大小。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。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。诊断根据临床症状、体征、胸部X线、心电图和超声心动图检查，一般即可诊断第2孔型心

房间隔缺损。少数症状体征不典型的病例，必要时作右心导管检查，发现右心房血液氧含量比腔静脉高1.9容积%以上以及心导管可通过缺损进入左心房，更可明确诊断。鉴别诊断产生心房水平左至右分流的其它心脏血管疾病如主动脉瓣窦动脉瘤穿破入右心房，冠状动脉-右心房瘘，肺静脉异位回流以及极少数心室间隔缺损病例血液从左心室分流入右心房等，根据体征一般即可鉴别。必要时进行右心导管检查，心血管造影和超声心动图检查等即可明确诊断。治疗一部分较小的第2孔型心房间隔缺损病例，可能在出生后1年内自行闭合，出生后2年则自行闭合的可能性极小。单纯型第2孔型心房间隔缺损或第2孔型心房间隔缺损伴有部分右肺静脉异位回流，肺循环血流量与体循环血流量之比超过1.5 1者均应考虑手术治疗。最适当的手术年龄为4~5岁，早期手术治疗可防止肺循环阻力升高和出现右心衰竭。婴幼儿期呈现充血性心力衰竭，内科手术未能控制心衰者，则需尽早施行手术。肺循环阻力明显增高，静息时达6个Wood单位以上，运动后未下降或进一步升高。临床上出现紫绀、心房水平呈现逆向分流，运动后动脉血氧饱和度进一步降低的病例禁忌手术治疗。

手术发展史：体外循环技术的发展为第2孔型心房间隔缺损的手术治疗提供有效、可靠、安全的方法。手术治疗的病例数量多，疗效好。在开展心脏直视手术之前，Murray于1948年在临床上用缝线或阔筋膜沿心房间隔平面穿过心房壁的前后方，束紧缝线可使心房间隔缺损的面积缩小，但疗效欠满足。1954年Sondergaard用粗丝线从心房壁外穿过心房间隔缺损前缘，再从房间沟穿出，在房间沟处结扎缝线使缺损缩小或闭合。Gross于1952年报道钳夹部分右心房壁，在心房切口上

缝合橡胶制成的“”，开放心房切口后，右心房血液进入“”内但不外溢，术者经“”可直接对房房间隔缺损进行缝合。Bailey,Santy,Cohn等均创用其它闭式手术治疗心房间隔缺损。1953年Lewis,Taufic,1953年Swan先后应用体表低温麻醉，阻断腔静脉血液回流，经右心房切口在直视下缝合心房间隔缺损。1953年Gibbon应用人工心肺机在体外循环下，缝合或缝补心房间隔缺损，取得良好疗效，并为各种心脏疾病在直视下进行矫治术开辟新的时代。直视下施行心房间隔缺损缝合术，术野无血，可以清楚地显示心脏内部解剖结构，精确地进行手术操作，矫治极为满足，因而各种闭式手术即被直视术手术所取代。在开展心内直视手术的早年阶段，较多的第2孔型心房间隔缺损病例应用低温麻醉，阻断循环进行手术。低温下直视心内手术无需复杂的人工心肺机等设备条件，但由于仅能提供6~8分钟的心内操作安全时限，因而仅适用于卵圆窝型心房间隔缺损缝合术。缺损较大或上腔静脉型、下腔静脉型缺损需要用织片作缝补术，以及有其它心脏畸形需同期矫治者，低温麻醉所能提供的安全时限不足以完成心内操作。此外，低温麻醉可引致严重心律失常、脑缺氧等发症。随着体外循环的装备和技术的不断改进，多年来临床实践已证实第2孔型心房间隔缺损在体外循环下施行直视手术，心内操作时间充裕，不同部位的心房间隔缺损或有其它心脏畸形的病例均可同期进行矫治手术，其安全性至少与低温麻醉相等或更为安全。目前已公认体外循环是手术治疗心房间隔缺损的首选方法。操作技术：一般采用胸骨正中切口。青年妇女为美容需要，亦可采用双侧乳腺下切口，游离切口上下方皮瓣，再纵向锯开胸骨或横断胸骨，经双侧第4肋间

切口进胸；亦可经右侧前外第5肋间切口进胸。切开心包后即可见右心房、右心室肺动脉显著扩大，肺总动脉处尚可扪到收缩期震颤，注重有无左上腔静脉以及肺静脉进入左心房的部位有无异常，用手指按压右心房壁，常可扪到房间隔缺损。经右心耳切口伸入手指作右房探查可判明心房间隔缺损的位置、大小及其边缘情况，肺静脉和冠状静脉窦开口是否正常以及二尖瓣和三尖瓣有无关闭不全。然后注射肝素，游离上、下腔静脉绕置纱带，经右心房及右心耳切口插入上下腔静脉引血插管，升主动脉插入给血管，建立体外循环并通过血液降温将体温降至32℃左右，阻断主动脉血流，于升主动脉根部注入冷心脏停搏液，心包腔内注入冷生理盐水。束紧环绕上下腔静脉的纱带，在右心房界嵴前方作斜行纵切口，吸出右心房血液，显露心房间隔。但不宜吸除过多血液，以免空气进入左心房，引致气栓。具体窥察右心房内部解剖结构，注重房间隔缺损的部位和面积，边缘组织是否完整；肺静脉开口有无异常；冠状静脉窦开口，房室瓣，上、下腔静脉开口及下腔静脉瓣的情况。卵圆窝型缺损直径在3cm以内可直接连续缝合（图1），再用间断缝线加固数针，缝针应穿过缺损前后缘较多的房间隔组织使缝合牢固。缺损巨大直接连续缝合，张力较大，或缺损边缘房间隔组织比较薄弱，缝合后易于撕裂者则宜用大小形态适宜的涤纶织片或心包片缝合于缺损边缘。成年病例直接缝合缺损后产生的张力易引致术后房性心律失常，因此宜用织片或心包片缝补缺损（图2）。有部分右肺静脉异位回流的病例，则将缝线或补片缝合固定于肺静脉开口前方的缺损右缘的房间隔组织，使缺损缝闭后肺静脉血液回流入左心房（图3）。上腔静脉型房间隔缺损

的位置靠近上腔静脉开口，且常伴有右上肺静脉异位回流入右心房，作右心房切口时，应避免损伤窦房结。此型缺损需专心包片或织片作缝补术，而不宜直接缝合，以免引致上腔静脉狭窄梗阻。使用补片的宽度比缺损直径长50%，补片长度则比肺静脉异位开口上缘到缺损下缘的长度长25%，这样在缝补缺损后左右心房通道即行隔断，异位右肺静脉又可经房间隔缺损通畅地回流入左心房，同时上腔静脉血液回流也不受阻碍（图4）。有的病例一支较小的肺静脉异位回流入上腔静脉，且开口入上腔静脉的位置较高，在这种情况下，只宜缝补房间隔缺损而对异位回流的小支肺静脉不作处理，以避免补片伸入上腔静脉腔内引致上腔静脉管腔梗阻。术后残留的少量左至右分流也不至于影响循环系统生理功能。有的作者主张作右心房整形术以扩大右心房与上腔静脉交接处的口径。图1 卵圆孔型房间隔缺损缝合术图2 心房间隔缺损织片缝补术图3 房缺伴肺静脉异位回流缝补术图4 上腔静脉型房缺修补术

下腔静脉型心房间隔缺损：一般缺损面积较大，位置低，多数病例宜行缝补术。术中显露右心房后，必须注重辨认下腔静脉瓣，以免将下腔静脉瓣误认为缺损下缘予以缝合，以致术后下腔静脉血液回流入左心房，产生大量右至左分流。不论直接缝合或专心包片或织片作缝补术，在缺损下缘可将缝线穿过缺损两侧房间隔组织和左心房后壁，这样可避免下腔静脉后壁皱缩。缝合缺损下缘时还应注重避免损伤房室结和房室束（图5）。心房间隔缺损缝合或缝补术即将完成时，于左心房内插入小导管，左侧心腔内注入生理盐水，气管插管加压使肺充气排出左心房内残留气体，然后结扎最后一针缝线，缝合右心房切口。放松腔静脉束带，于左心室心尖

部和主动脉根部插入粗注射针排净残留气体后，逐渐放松主动脉阻断钳，待心脏恢复正常搏动，体温升高到35℃以上停止体外循环，术毕抽取上腔静脉和右心房或肺动脉血液作氧含量测定，可以判明有无残余左至右分流。按常规拔除腔静脉及主动脉插管，缝合心包切口。心包腔内及前纵隔放引流管，缝合胸骨及胸壁切口。第2孔型心房间隔缺损手术死亡率一般为0~1%。闭合或缝合缺损后，左至右分流消失，肺动脉瓣区收缩期杂音消失或减轻，心功能改善，临床症状消失。20岁以下病例术后胸片检查显示心影逐渐缩小，但心电图检查房性心律失常，右束支传导阻滞和右心室肥大征象仍可持续存在。总之，手术治疗的效果良好，童年期进行治疗者，远期疗效与正常人相似。术前有长期右心衰竭和肺动脉高压的成年病人，手术死亡率增高。少数病人由于术中损伤窦房结或房室结，可发病窦综合征或传导阻滞。

图5 下腔静脉型房缺缝补术 切口 显露缺损处 直接缝合，缝合即将完成时，于左心房内插入小导管，气管插管加压，使肺充血以排出左心房内残留气体 缝合右心房切口

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