

心室间隔缺损 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/306/2021_2022__E5_BF_83_E5_AE_A4_E9_97_B4_E9_c22_306066.htm 名称心室间隔缺损所属科室心胸外科病因在胚胎的第5~7周，分别自心室尖部由下而上、心球嵴处自上而下形成肌性间隔，并由来自房室瓣处心内膜垫的膜部间隔与前二者相互融合，形成完整的心室间隔，将左右心室腔完全隔开，假如在此发育过程中出现异常，即会造成相应部位的心室间隔缺损。一般系单个缺损，偶见多发者。按照缺损所处的部位，一般将其分为下列四种类型（图2）。

室上嵴上缺损：缺损邻近肺动脉瓣环或主动脉瓣环。面积较大的主动脉瓣环下缺损，由于右冠瓣缺乏足够的支持，舒张期时该瓣可向缺损处脱垂，产生主动脉瓣关闭不全。

室上嵴下缺损：高位膜部室间隔缺损，又称膜周部缺损，是最常见的一种类型。如缺损较大，可因位于其上方的无冠瓣失去支持而脱垂，产生主动脉瓣关闭不全。

隔瓣后缺损：又称房室管型缺损，为低位膜部缺损，其特点是缺损面积一般较大，其右后缘为三尖瓣隔瓣其部及瓣环，房室传导束即沿缺损左右、后、下缘通过，修补手术时应防止误诊。极少数病例缺损位于隔瓣的心房侧（解剖学上，三尖瓣隔瓣位置较二尖瓣隔瓣略低），形成左心室与右心房之间相沟通。

肌部间隔缺损：缺损位于右室流入道或近心尖部的肌性室间隔处，常是多发的。是较少见的一种类型。

图2 室间隔缺损分型及其所处位置

室上嵴上缺损； 室上嵴下缺损； 隔瓣后缺损； 肌部缺损

心室间隔缺损口径的大小，可从数毫米至数厘米不等，缺损的边缘组织可为纤维性、肌性或兼而有之。肌性间隔缺损的口径随心动周期的不同时

相有所改变，心室收缩期时口径相应变小。病理心室间隔缺损的病理生理影响，主要是由于左右心室相沟通，引起血液分流，以及由此产生的一系列继发性变化。分流量的多寡和分流方向取决于缺损口径的大小和左右心室之间的压力阶差，而后者又取决于右心室的顺应性和肺循环阻力情况。在肺循环阻力和体循环阻力正常的情况下，左心室收缩期压力明显高于右心室，二者约呈四与一之比。室间隔缺损时，每当心室收缩期，血液通过缺损产生左至右分流。婴儿出生后头几周内，由于肺小动脉仍保持某种程度的胚胎期状态，肺血管阻力仍较高，因此左向右分流量较少，此后分流量逐渐增多。由于肺血流量增多，肺静脉和左心房的压力亦随之升高，致使肺间质内的液体增多，肺组织的顺应性降低，肺功能受损，且易招致呼吸系感染。因此，分流量增多时，非凡在婴幼儿时期，会出现呼吸窘迫。呼吸困难增加能量消耗，加以体循环血流量相应减少，因而影响全身发育。心室水平的左向右分流，使左、右心室负荷均增加。起初，随着肺血流量的增多，肺总阻力可作相应调节，因而肺动脉压力增高不明显（肺血管床正常时，肺血流量增加4倍，仍可赖肺总阻力的自身调节而保持肺动脉压力无明显改变）。继之，肺小动脉发生痉挛、收缩等反应性改变，肺血管阻力随之增加，肺动脉压力亦相应升高，肺静脉和左心房压力反见下降，肺间质水肿和肺组织顺应性相应好转，呼吸功能和呼吸系感染等可随之改善。虽然有这种相对平衡和缓解阶段，但是肺小动脉却逐步由痉挛等功能性改变，向管壁中层肌肉肥厚、内膜增厚、管壁纤维化和管腔变细等器质性改变方面发展，使肺动脉阻力日益增高，产生严重的肺动脉高压。随着上述病理

生理演变，左身中分流量由逐步减少发展成双向分流，以至最终形成右向左的反（逆）向分流，后者使体循环动脉血氧含量降低，出现口唇及指、趾端紫绀，体力活动时尤甚，即所谓艾森曼格（Eisenmenger）综合征。此时，左心室负荷减轻，而右心室负荷进一步加重。上述病理生理演变过程的长短，视缺损口径的大小而异。大口径缺损可能在2~3岁时已出现严重的肺动脉高压，中等大缺损可能延至10岁左右，而小口径缺损上述发展较慢，可能在成年后方出现，偶见安然度过终生者。据统计，约20%的小口径缺损可在幼儿期自行闭合。流行病学调查表明，婴幼儿的室间隔缺损患病率约为0.3%，而据成年人检资料，室间隔缺损的发现率仅为0.03%，可充分证实自行闭合这一事实。室间隔缺损不经手术治疗，其平均寿命为25~30岁，出现艾森曼格综合征后，生命期限明显缩短。临床表现缺损口径较小、分流量较少者，一般无明显症状。缺损较大、分流量较多者，可有发育障碍，活动后心悸、气急，反复出现肺部感染，严重时可出现呼吸窘迫和左心衰竭等症状。当产生轻度至中度肺动脉高压、左至右分流量相应减少时，肺部感染等情况见减轻，但心悸、气急和活动受限等症状仍存在，或更形明显。重度肺动脉高压、产生双向或反向（右至左）分流时，出现紫绀，即所谓艾森曼格综合征，体力活动和肺部感染时紫绀加重。最终发生右心衰竭。体检时，缺损口径较大者，一般发育较差，较瘦小。晚期病例，可见唇、指紫绀，严重时可有杵状指（趾），以及肝脏肿大、下肢浮肿等右心衰竭表现。分流量较大的病人，可见心前区搏动增强，该处胸壁前隆，叩诊时浊音界扩大。心脏听诊：在胸骨左缘第3、4肋间（依缺损所处位

置的高低而异)可闻及 2~3 级全收缩期喷射性杂音,同一部位可扪及震颤。肺动脉压升高者,在肺动脉瓣区可听到第2音亢进。有时因缺损表面被腱索、乳头肌或异常膜状物覆盖,致使杂音强度较弱,震颤亦不明显,但根据其喷射性杂音的性质,仍可加以判定。分流量较大者,在心尖部尚可听到因流经二尖瓣瓣口血量增多而产生的舒张期隆隆样杂音。严重肺动脉高压、左右心室压力相近者,收缩期杂音减轻以至消失,而代之以响亮的肺动脉瓣区第2心音或肺动脉瓣关闭不全的舒张期杂音(Graham Steell杂音)。高位室间隔缺损伴有主动脉瓣脱垂、关闭不全者,除收缩期杂音外尚可听到向心尖传导的舒张期递减性杂音,由于两杂音之间的间隔时间甚短,易误为持续性杂音,测血压可见脉压增宽,并有股动脉等四周血管体征。辅助检查心电图检查: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。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。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。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。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。诊断室间隔缺损，一般依据病史、心脏杂音、心电图、胸心X线摄片、超声心动图和彩色多普勒显像，即可做出判定，心导管检查和心血管造影仅在必要时作为辅加诊查措施。除了解诊室间隔缺损本身之外，同等重要的是了解是否有并发畸形，非凡有无主动脉瓣脱垂、左心室流出道狭窄和动脉导管未闭等，以免因漏诊造成不良后果。治疗室间隔缺损外科治疗有一期手术与二期手术之分，前者即径行缺损修补术，后者为先行肺动脉环束术，以后择期行缺损修补术。肺动脉环束术。方法为以宽3~4mm的Teflon带条，环绕肺总动脉中段1周，收紧带条并将其两端相互缝连，其松紧度以环束远段肺动脉压力低于体动脉压力的50%为度，借以增加右室压力，减少经室间隔缺损的左向右分流量，作为过渡性手术，以避免婴儿期大口径缺损直视修补手术的高死亡率。待1~2年后，再择机施行缺损修补术。此法是基于临床观察到单纯性室间隔缺损合并中度肺动脉口狭窄的病人，其病情较稳定，且一般不产生明显的肺动脉继发性病变这一客观事实，由“活门”房室传导阻滞者，应确保起搏效能，有些病例系传导束一过性损伤，数日内会自动恢复传导功能。手术效果：取决于病人的病情轻重、病期早晚，以及手术的完美程度和术后处理是否得当等。无明显肺动脉高压者，手术死亡率在2%以内，预后亦好，多可恢复如常人；术前已有严重的肺血管继发病变者，手术后呼吸、循环系统并发症发生率高，死亡率也明显

增高，康复情况视其肺血管病变程度而定，如病变已成为不可逆转者，预后较差。近年来由于经验的积累和技术的提高， Δ 房室传导阻滞的发生率已降至2%以下。缺损处残余分流比一般人想象的要高，有报道高达14%~25%者，如残余分流量较小，血流动力学影响不大，可临床随访观察，但在接受牙科和外科手术之前，宜使用强效抗生素，以防发生细菌性心内膜炎；分流量较大者，应择期再次手术。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