

主-肺动脉间隔缺损\_心血管内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E4\\_B8\\_BB-](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E4_B8_BB-E8_82_BA_E5_8A_A8_c22_611240.htm)

[E8\\_82\\_BA\\_E5\\_8A\\_A8\\_c22\\_611240.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E4_B8_BB-E8_82_BA_E5_8A_A8_c22_611240.htm) 主 - 肺动脉间隔缺损较罕见，系胚胎发育过程中，动脉主干分隔不完全，在主动脉和肺动脉根部形成间隔缺损，缺损距主动脉瓣0.5cm ~ 1.5cm，大小一般在1.5cm ~ 2.5cm。mori将本病分为三型。 型为主-肺动脉间隔近端缺损。 型为间隔远端缺损。 型为间隔完全缺损。【诊断】1. 症状 临床症状较严重，患儿生长发育受限，反复上呼吸道感染，心衰。肺动脉高压出现较早，可并发感染性心内膜炎。 2. 体征 胸骨左缘第2 ~ 3肋间隙可扣到震颤，并可听到连续性杂音，由于常伴有严重肺动脉高压，杂音常不典型，可为双期或收缩期杂音，肺动脉瓣区第二音亢进，并有脉压差增大，水冲脉及甲床下毛细血管搏动等体征。 3. 辅助检查 x线检查。常显示左、右心室增大，肺动脉圆锥突出，有时可呈瘤样扩张，主动脉结小，肺门阴影增宽，肺纹理增多。 心导管检查。显示肺动脉水平有左向右分流，肺动脉压升高。若心导管可经缺损进入升主动脉、颈动脉，即可确诊。 升主动脉逆行造影。可显示缺损的部位、大小及距冠状动脉口的距离。 二维超声心动图。可显示主动脉、肺动脉根部缺损的大小及部位，肺动脉搏动增强。彩色多普勒显示主动脉根部有五彩血流束进入肺动脉。【治疗】本病预后不良，患者多在20岁以前死亡，死亡原因为心衰、反复上呼吸道感染及感染性心内膜炎。因此确诊后应即手术治疗。手术应在体外循环下进行，建立体外循环后，应阻断升主动脉，以防止大量血液经缺损进入肺循环，造成灌注肺的

不良后果。缺损修补可经主动脉、缺损前壁或肺动脉径路，经主动脉径路更容易看清缺损距冠状动脉开口及主动脉瓣的距离，可防止误伤。对于较大的缺损或距冠状动脉开口较近者，应用补片修补，以免张力过大牵拉冠状动脉口，影响心肌供血。对于缺损位于远端，右肺动脉起源于升主动脉者，可采用于右肺动脉起始处近端和升主动脉阻闭钳近侧横行切开升主动脉，并分别向后上和后下作弧形切口，离断升主动脉，用心包片修复右侧肺动脉壁缺口，主动脉端端吻合。

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)