

右心室双出口\_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\\_\\_E5\\_8F\\_B3\\_E5\\_BF\\_83\\_E5\\_AE\\_A4\\_E5\\_c22\\_611255.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_8F_B3_E5_BF_83_E5_AE_A4_E5_c22_611255.htm) 是指主动脉和肺动脉

均发自右心室，室间隔缺损成为左心室唯一出路的复杂先天性心血管畸形。按van praagh病理分型，临床较常见的为sdd型，其次为sdl型和ill型，少见的为sll型，idd型和idl型。室间隔缺损分为主动脉下、肺动脉下以及靠近和远离两个大血管开口的四种类型。约56%~74%有肺动脉狭窄。【诊断】1. 症状 根据是否伴有肺动脉狭窄而不同。无肺动脉狭窄者，类似巨大室间隔缺损合并肺动脉高压；有肺动脉狭窄者，则类似法洛四联症。2. 体征 均有不同程度紫绀。肺动脉狭窄型则紫绀严重，伴有杵状指、趾。心前区隆起，胸骨左缘第3~4肋间常可听到 级以上收缩期杂音，多数伴细震颤。肺动脉瓣区第二音减弱或亢进，亦取决于有无肺动脉狭窄。3. 辅助检查 心电图。在伴肺动脉狭窄者，几乎均有右房增大、右心室肥厚与室内传导阻滞，部分病例有左心室肥厚，p-r间期延长；不伴肺动脉狭窄者，可为右室肥厚或双室肥厚。

x线片。在伴肺动脉狭窄者，心影轻度扩大，两肺血少，心腰凹陷；不伴肺动脉狭窄者，两肺血明显增多、心影扩大，肺动脉段突出。 二维超声心动图。显示主动脉与肺动脉均发自右心室及其相互关系，肺动脉狭窄的部位及程度，主动脉与二尖瓣间有肌性连续，室间隔缺损的部位。在肺动脉狭窄的远侧及室缺口的右室侧，多普勒可显示异常彩色血流及湍流频谱。 右心导管检查。以是否伴有肺动脉狭窄而分别类似法洛四联症和大型室间隔缺损合并肺动脉高压的改变。

导管较易出主动脉瓣口而至升主动脉。 & amp.选择性心血管造影。当右心室注入造影剂后，主动脉和肺动脉往往同时显影，侧位片主动脉位于肺动脉前方，流出道与主动脉根部之交叉消失，主动脉瓣与肺动脉瓣往往在冠状切面的同一水平。伴肺动脉狭窄者，尚能清楚显示流出道狭窄程度和肺血管发育情况。【治疗】1.手术适应证婴幼儿时期即出现充血性心力衰竭、肺动脉高压者，应积极手术矫治。2.矫治手术在中度低温体外循环、心脏局部深低温下进行，注意良好的心肌保护。 手术要点。详细弄清心脏各部位解剖关系；建立通畅的左室流出道；视室间隔缺损与主动脉瓣口的关系，可作补片修补、心内隧道或心内管道；重建右室流出道，若肺动脉瓣下无异常粗大冠状动脉，可作流出道狭窄解除，人工血管补片加宽，或用带单瓣补片加宽；对肺动脉瓣下有粗大冠状动脉分支者，需行右心室-肺动脉带瓣导管重建术。右心室严重发育不全者，不宜行矫治手术，需用改良fontan手术治疗。 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)