

先天性心包缺损_心血管外科疾病库 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_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E5_c22_611320.htm

先天性心包缺损是由于心包胚胎发育异常造成心包完全缺如，或一侧心包缺如，后者多见于左侧。亦可形成左、右侧心包或隔面心包的部分缺损。本病较为罕见，在1万~1.3万例尸检病例中仅有1~2例，但在各类先天性心脏疾病中，心包缺损可占15%~30%。心包对维持人生命功能并非必需，但心包具有限制心脏活动和防止心脏急性扩张等功能，亦有预防邻近脏器如胸膜腔或肺部感染直接蔓延的作用。心包完全或部分缺如时，心脏活动剧烈，可使大血管承受较大的张力或扭曲而产生胸痛等症状。亦可由于部分心脏经心包缺损处疝出，甚至发生嵌顿而导致心绞痛样发作，严重者可致猝死。【诊断】1. 症状 大多数病例无症状，可从事正常活动。心包缺损多在手术中或尸检时偶然发现。少数患者可有胸痛、头晕、出汗、气短等症状，胸痛和气短多在体力活动后发生。反复上呼吸道感染也可能是本病较为常见的症状。2. 体征 左侧心包完全缺如者，心尖搏动明显左移，可在腋前线甚至腋中线处见到心尖搏动点，心包部分缺损者，胸骨左缘第二肋间隙及心尖区常可听到收缩期喷射性杂音，有时在心尖区可听到舒张中期杂音。杂音产生的机制不明，可能与心脏活动度增大引起血液的涡流有关。3. 辅助检查 胸部x线检查。心包缺如者透视下可见心脏运动度增大。50%病例心影扩大，心影左移，左心缘延长。左侧心包缺损者在主动脉结、肺动脉段及左心室之间呈现三条透光区，在心脏基底部和左侧膈肌之间也有一束透光区

。这是由于左侧心包缺损，含气的肺组织插入其间形成的影像。人工气胸。对本病的诊断甚有帮助。向左侧胸膜腔注入200ml~300ml气体，气体可经缺损下入心包腔。x线胸片显示心包内积气影像，即可确诊。计算机体层摄影(ct)。胸部后前位片可见含气的肺组织介入主动脉和肺动脉间形成的井状影。二维超声心动图检查。可显示心脏左移，右房、右室增大，左室后壁运动增强，室间隔呈矛盾运动。【治疗】本病预后良好，若无部分心脏病出或嵌顿等并发症者，可以无症状而享有正常寿命。但心包部分缺损者，常可引起心脏部分病出或嵌顿，严重者可致猝死。1.手术适应证 无症状的心包完全缺如或左侧心包缺如者不需手术治疗。无症状的左、右侧心包部分缺损有可能发生左、右心病出或嵌顿者，可考虑预防性手术治疗。心耳、心房或心室部分病出或嵌顿者应行急诊手术治疗。反复发作肺部或上呼吸道感染，证实为心包部分缺损者，亦应行手术治疗。2.手术方法 心包缺损的手术治疗方法有心包部分切除、左心耳切除和修补心包缺损等。心包部分切除虽可预防心脏疝，但仍有心脏活动度增大及邻近脏器感染直接蔓延的危险性。左心耳切除仅适用于左心耳疝出、嵌顿伴有血运障碍者。目前多采用各种人工材料如硅胶片、聚四氟乙烯、经戊二醛处理的猪心包或牛心包等修补心包缺损。也有采用纵隔胸膜作为修补材料，但取材有限。手术径路可采用左胸前外切口或胸部正中切口。

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