

2009年外科辅导：心房间隔缺损的发病机理临床执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/647/2021\\_2022\\_2009\\_E5\\_B9\\_B4\\_E5\\_A4\\_96\\_c22\\_647724.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/647/2021_2022_2009_E5_B9_B4_E5_A4_96_c22_647724.htm)

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，以适应胎儿期特殊的循环生理要求。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，而在马蹄的中央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隔的中央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。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。

来源:考试大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。

- 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央部份,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穿孔,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。本文来源:百考试题网

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,手术时应注意识别,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 $0.533 \sim 0.677\text{kPa}$  ( $4 \sim 5\text{mmHg}$ ) 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 $2 \sim 4$ 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 $6.67\text{kPa}$  ( $50\text{mmHg}$ ) 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。本文来源:百考试题网 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。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师技能加入收藏相关推荐：2009年外科辅导：心房间隔缺损的临床表现 2009年外科辅导：心室间隔缺损的临床表现 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)