

医学教育网心血管主治医师:《答疑周刊》2023年第26期

先心病是每年考试的重点,其临床表现和治疗是高频考点;这里把相关考点汇总,希望对大家有所帮助。

问题索引:

1. 房间隔缺损的病因、临床表现及治疗?
2. 室间隔缺损的病因、临床表现及治疗?

具体解答:

1. 房间隔缺损的病因、临床表现及治疗?

(一) 病因和发病机制

在胚胎发育过程中,原始房间隔下缘不能与心内膜垫接触,则在房间隔下部残留一间隙,形成原发孔房间隔缺损。

(二) 分类

从房间隔缺损的发生学方面可将其分为原发孔房间隔缺损和继发孔房间隔缺损两大类。

(三) 临床表现

1. 症状 缺损小与心功能代偿良好者可无症状。一般表现为心悸、气短、乏力、咳嗽、咯血、发育差,易患呼吸道感染。心律失常以房性心律失常多见,如心房扑动或心房颤动。心功能失代偿时可发生心力衰竭(右心衰竭多见)。

2. 体检 胸骨左缘第2肋间有收缩期吹风样杂音,第二心音亢进,呈固定性分裂。第一孔未闭型心尖区亦可闻及收缩期杂音。

(四) 治疗

1. 介入治疗 房间隔缺损封堵术

适应证:

(1) 继发孔型 ASD 直径 $\geq 5\text{mm}$ 伴右心负荷容量增加, $\leq 36\text{mm}$ 的左向右分流 ASD。

(2) 缺损边缘至冠状静脉窦、上下腔静脉及肺静脉开口距离 $\geq 5\text{mm}$,至房室瓣距离 $\geq 7\text{mm}$ 。

- (3) 房间隔直径>所选用封堵器左房侧的直径。
- (4) 不合并必须外科手术的其他心脏畸形。

禁忌证:

- (1) 原发孔型 ASD 及静脉窦型 ASD。
- (2) 已有右向左分流者。
- (3) 近期有感染性疾病、出血性疾病以及左心房、左心耳有血栓。

2. 手术治疗 对所有单纯房间隔缺损已引起血流动力学改变,即已有肺血增多征象、房室增大及心电图相应表现者均应手术治疗。患者年龄太大已有严重肺动脉高压手术治疗应慎重。

2. 室间隔缺损的病因、临床表现及治疗?

(一) 病因和发病机制

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,如果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。

(二) 分类

根据缺损的部位,室间隔缺损可分为:①膜部缺损,最常见;②漏斗部缺损,又可分为干下型和嵴内型;③肌部缺损。

(三) 临床表现

一般根据血流动力学受影响程度,症状轻重等,临床上分大、中、小型室间隔缺损。

- 1. 小型室间隔缺损 通常无症状,沿胸骨左缘第 3~4 肋间可闻及 IV~VI 级全收缩期杂音伴震颤, P₂ 心音可有轻度分裂,无明显亢进。
- 2. 中型室间隔缺损 听诊除在胸骨左缘可闻及全收缩期杂音伴震颤外,可在心前区闻及舒张中期反流性杂音, P₂ 心音可轻度亢进。部分患者有劳力性呼吸困难。
- 3. 大型室间隔缺损 常有继发性肺血管阻塞性病变,导致右向左分流而呈现青紫,并有呼吸困难及活动能力下降;胸骨左缘收缩期杂音常减弱至 III 级左右, P₂ 心音亢进;有时可闻及因继发性肺动脉瓣关闭不全而致的舒张期杂音。

(四) 诊断与鉴别诊断

典型室间隔缺损根据临床表现及超声心动图即可确诊。轻度肺动脉瓣狭窄、肥厚型心肌病等心前区亦可闻及收缩期杂音，应注意鉴别；大室间隔缺损合并肺动脉压增高者应与原发性肺动脉高压及法洛四联症鉴别。

（五）治疗

1. 介入治疗 室间隔缺损封堵术

（1）适应证

1) 有血流动力学异常的单纯性室缺， $3\text{mm} < \text{直径} < 14\text{mm}$ ；室缺上缘距主动脉右冠瓣 $\geq 2\text{mm}$ ，无主动脉瓣脱入室缺及主动脉瓣反流；在超声心动图大血管短轴五腔心切面 9~12 点位置。

2) 肌部室缺 $> 3\text{mm}$ 。

3) 外科手术后残余分流。

（2）禁忌证

1) 巨大室缺、缺损解剖位置不良，封堵器放置后可能影响主动脉瓣或房室瓣功能。

2) 重度肺动脉高压伴双向分流

3) 合并出血性疾病、感染性疾病或存在心、肝、肾功能异常以及栓塞风险等。

2. 手术治疗 在未开展介入手术治疗之前，成人小型室缺一般不考虑手术，但应随访观察；中型室缺应考虑手术治疗。