

临床医疗护理常规

2012年版

心血管外科诊疗常规

XINXUEGUANWAIKE ZHENLIAO CHANGGUI

张兆光 孙立忠 主编

北京医师协会 组织编写



北京市各级各类医疗机构医务人员日常诊疗护理工作规范

各类专科医师应知应会的基本知识与技能

北京市执业医师定期考核唯一指定用书

中国医药科技出版社

心血管外科诊疗常规

张兆光 孙立忠 主 编
北京医师协会 组织编写

中国医药科技出版社

内 容 提 要

本书是根据卫生部《医师定期考核管理办法》的要求,由北京医师协会组织全市心血管外科专科专家、学科带头人及中青年业务骨干共同编写而成。体例清晰、明确,内容具有基础性、专业性、指导性及可操作性等特点。既是专科医师应知应会的基本知识和技能的指导用书,也还是北京市心血管外科专科领域执业医师“定期考核”业务水平的唯一指定用书。

本书适合广大执业医师、在校师生参考学习。

图书在版编目(CIP)数据

心血管外科诊疗常规/张兆光,孙立忠主编. —北京:中国医药科技出版社,2013.5
(临床医疗护理常规)

ISBN 978 - 7 - 5067 - 5862 - 8

I. ①心… II. ①张… ②孙… III. ①心脏外科学 - 诊疗②血管外科学 - 诊疗
IV. ①R654

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 001641 号

美术编辑 陈君杞

版式设计 郭小平

出版 中国医药科技出版社

地址 北京市海淀区文慧园北路甲 22 号

邮编 100082

电话 发行:010-62227427 邮购:010-62236938

网址 www.cmstp.com

规格 787×1092mm¹/₁₆

印张 8¹/₂

字数 181 千字

版次 2013 年 5 月第 1 版

印次 2013 年 5 月第 1 次印刷

印刷 北京宝旺印务有限公司

经销 全国各地新华书店

书号 ISBN 978 - 7 - 5067 - 5862 - 8

定价 55.00 元

本社图书如存在印装质量问题请与本社联系调换

《临床医疗护理常规》

编委会

名誉主任	方来英						
主任	金大鹏						
执行主任	邓开叔						
常务副主任	吕 鹏						
副主任	王澍寰	高润霖	邱贵兴	赵玉沛	邱大龙		
	项小培	吴少祯					
办公室主任	许 朔						
办公室副主任	路 明	赵艳华					
办公室成员	陈 平	许东雷	李 尊	徐殿祥			
编委	(以姓氏笔画排序)						
	马 辛	王 杉	王茂斌	王宝玺	王保国		
	王贵强	王澍寰	邓开叔	申文江	邢小平		
	吕 鹏	许 朔	孙 正	李 简	李汉忠		
	李仲智	李春盛	李淑迦	杨仕明	杨庭树		
	吴 念	吴永浩	邱大龙	邱贵兴	何权瀛		
	应 岚	张兆光	张奉春	张国安	陈 杰		
	林三仁	金大鹏	周纯武	项小培	赵玉沛		
	赵艳华	赵家良	赵继宗	胡大一	姜玉新		
	高润霖	黄晓军	崔 巍	崔丽英	谌贻璞		
	路 明	魏丽惠					

《心血管外科诊疗常规》

编委会

主 编 张兆光 (首都医科大学附属北京安贞医院)
孙立忠 (首都医科大学附属北京安贞医院)
副主编 马维国 (首都医科大学附属北京安贞医院)
专家委员 (以姓氏笔画为序)

王 巍 (中国医学科学院阜外心血管病医院)
刘迎龙 (首都医科大学附属北京安贞医院)
许建屏 (中国医学科学院阜外心血管病医院)
孙凌波 (北京大学第三医院)
苏丕雄 (首都医科大学附属北京朝阳医院)
李晓峰 (首都医科大学附属北京儿童医院)
吴明营 (首都医科大学附属北京同仁医院)
宋云虎 (中国医学科学院阜外心血管病医院)
张健群 (首都医科大学附属北京安贞医院)
杨传瑞 (首都医科大学附属北京友谊医院)
孟 旭 (首都医科大学附属北京安贞医院)
徐 东 (首都医科大学宣武医院)
解基严 (北京大学第三医院)

编写人员 (以姓氏笔画为序)

毛 斌 (首都医科大学附属北京安贞医院)
许尚栋 (首都医科大学附属北京安贞医院)
苏俊武 (首都医科大学附属北京安贞医院)
孟 旭 (首都医科大学附属北京安贞医院)
韩 杰 (首都医科大学附属北京安贞医院)

尤 斌 (首都医科大学附属北京安贞医院)
许尚栋 (首都医科大学附属北京安贞医院)
孙立忠 (首都医科大学附属北京安贞医院)
孙寒松 (中国医学科学院阜外心血管病医院)
李伯君 (中国人民解放军总医院)
肖 峰 (北京大学第一医院)
吴清玉 (北京华信医院)
张兆光 (首都医科大学附属北京安贞医院)
苗 齐 (中国医学科学院北京协和医院)
罗 毅 (首都儿科研究所附属儿童医院)
高长青 (中国人民解放军总医院)
黄方炯 (首都医科大学附属北京安贞医院)

邢晓燕 (首都医科大学附属北京安贞医院)
贡 鸣 (首都医科大学附属北京安贞医院)
李京倬 (首都医科大学附属北京安贞医院)
胡海瓿 (首都医科大学附属北京安贞医院)

序 言

我非常高兴地向各位推荐北京医师协会亲力亲为与北京地区35个医学专科的专家们具有历史意义合作的一个象征——北京市《临床医疗护理常规》正式出版。其宗旨仍然是致力于全市医疗质量与患者安全的持续性改进和提高。

提高质量的医疗服务，需要有效的领导，这种领导支持来自于医疗机构的许多方面，包括治理层领导们、临床与管理部門的负责人，以及其他处于领导职位的人的支持；质量与安全更扎根于每位医务人员和其他工作人员的日常工作生活中，当医生与护士评估患者的需要并提供医疗服务的时候，本书的内容毫无疑问有助于帮助他们理解和如何做到切实改进质量，以帮助患者并降低风险。同样，管理者、辅助人员，以及其他人员通过北京市《临床医疗护理常规》的学习并应用于日常工作中，也有助于提高工作效率，改善资源利用率，从而达到质量持续改进与医疗安全的目的。

我们热切地展望未来，与我们的医学同道们一起合作，在朝着医疗护理质量持续改进的历程中互相学习，为首都乃至中国的医药卫生体制改革和促进人民的健康，不失时机地做出我们的努力！

金大鹏

2012年4月

编写说明

10年前,北京医师协会受北京市卫生局委托,组织北京地区几十家医院的数百名医学专家、学科带头人及中青年业务骨干,以现代医学理论为指导,参考国内外相关版本,结合临床实践经验,编写了北京市《临床医疗护理常规》,并于2002年正式出版。

10年来,《临床医疗护理常规》对规范各级各类医院的医疗质量,规范医护人员在医疗护理实践中的诊疗行为,保障患者的健康产生了重要的作用。但是随着医疗卫生改革的深化和临床医学的发展、临床学科的细化,北京市《临床医疗护理常规》已经不能充分体现北京地区的医疗水平。

北京医师协会根据卫生部有关专业分类的规定,组织本协会内34个专科的专家委员会对北京市《临床医疗护理常规》进行修编。在编写过程中,力求体现北京地区的医疗水平,尽量保持原来的体例和风格,经反复修改定稿。

尚需说明:

1. 北京市《临床医疗护理常规》修编是根据卫生部颁布的18个普通专科和16个亚专科分类,加上临床护理专业。18个普通专科是:内科、外科、妇产科、儿科、急诊科、神经内科、皮肤科、眼科、耳鼻咽喉科、精神科、小儿外科、康复医学科、麻醉科、医学检验科、临床病理科、口腔科、全科医学科、医学影像科。16个亚专科是:心血管内科、呼吸内科、消化内科、内分泌科、血液内科、肾脏内科、感染科、风湿免疫科、普通外科、骨科、心血管外科、胸外科、泌尿外科、整形外科、烧伤科、神经外科。

2. 北京市《临床医疗护理常规》的本次修编有较大幅度的调整,由2002版的11个分册调整为现行版的35个分册。其中由于外科与普通外科、儿科与小儿外科相通颇多故各自合并为一个分册,医学影像科以放射科、超声科和放射治疗三个分册分别论述。

3. 为进一步完善我市医师定期考核工作,保证医师定期考核取得实效,2012年,北京市卫生局将根据专科医师发展情况试点开展按专科进行业务水平测试的考核方式。修编后的北京市《临床医疗护理常规》旨在积极配合专科医师制度的建设,各专科分册独立程度高、专科性强,为各专科医师应知应会的基本知识和技能。

《临床医疗护理常规》将成为在各专科领域内执业的临床医师“定期考核”业务水平测试的内容。

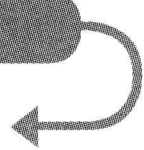
4. 北京市《临床医疗护理常规》的修编出版仍然是一项基础性的工作,目的在于为各级医护人员在诊疗护理工作中提供应参照的基本程序和方法,有利于临床路径工作的开展,并不妨碍促进医学进展的学术探讨和技术改造。

5. 本次修编仍不含中医专业。

北京医师协会
2012年3月

Preface

前言



《心血管外科诊疗常规》一书是在 2002 年版本基础之上修订编写而成的。在编写过程中，考虑到北京市当前心血管外科的发展现状，编者对前一版的内容进行了一些调整。例如：增加了某些先天性心脏病，包括肺动脉闭锁、主动脉弓中断、左心发育不良综合征等；删除了某些过时的技术，如闭式二尖瓣扩张术。本书力图涵盖当前心血管外科临床实践中已经成熟的技术，包括部分先天心脏畸形和主动脉疾病的介入治疗等。为增强本书的实用性，编者还尝试增加了临床实践中的一些流程和规范，供临床医师参考。

本书的编纂，由北京医师协会心脏外科专家组进行了最终校审，在此表示衷心的感谢！但由于临床工作繁忙，时间仓促，书中错误疏漏在所难免。希望读者不吝赐教，批评指正，以使本书不断完善，切实对心血管外科的临床工作起到规范和促进作用。

编 者

2012 年 10 月

第一章 先天性心脏及大血管疾病	(1)
第一节 动脉导管未闭	(1)
第二节 肺动脉瓣狭窄	(2)
第三节 房间隔缺损	(3)
一、继发孔型房间隔缺损	(3)
二、原发孔型房间隔缺损	(4)
第四节 心内膜垫缺损	(5)
第五节 室间隔缺损	(6)
第六节 法洛四联症	(7)
第七节 三尖瓣下移	(9)
第八节 右室双腔心	(11)
第九节 左位三房心	(12)
第十节 右心室双出口	(13)
第十一节 房间隔缺损合并肺动脉瓣狭窄	(14)
第十二节 主动脉窦瘤破裂	(15)
第十三节 肺静脉异位引流	(16)
一、部分型肺静脉异位引流	(16)
二、完全型肺静脉异位引流	(16)
第十四节 主动脉缩窄	(18)
第十五节 完全型大动脉转位	(19)
第十六节 三尖瓣闭锁	(21)
第十七节 单心室	(22)
第十八节 冠状动脉瘘	(23)
第十九节 左心室出口狭窄	(24)
第二十节 主动脉-肺动脉间隔缺损	(25)
第二十一节 永存动脉干	(26)
第二十二节 血管环	(27)
第二十三节 二尖瓣畸形	(29)

第二十四节	房室连接不协调与先天矫正型大动脉转位	(29)
第二十五节	主动脉弓中断	(30)
第二十六节	肺动脉闭锁	(31)
第二十七节	左心发育不良综合征	(32)
第二章	后天性心脏瓣膜病	(34)
第一节	二尖瓣狭窄	(34)
第二节	二尖瓣关闭不全	(36)
第三节	主动脉瓣狭窄	(37)
第四节	主动脉瓣关闭不全	(38)
第五节	风湿性联合瓣膜病	(39)
第三章	冠状动脉粥样硬化性心脏病	(41)
第一节	冠状动脉性心脏病	(41)
第二节	室间隔穿孔	(44)
第三节	室壁瘤	(45)
第四节	缺血性二尖瓣关闭不全	(47)
第四章	主动脉疾病	(48)
第一节	胸主动脉瘤	(48)
第二节	主动脉夹层	(50)
第三节	主动脉壁内血肿	(54)
第四节	穿透性动脉粥样硬化性溃疡	(55)
第五节	主动脉外科遗传综合征	(56)
一、Marfan 综合征		(56)
二、血管型 Ehlers - Danlos 综合征		(57)
三、Loeys - Dietz 综合征		(58)
第六节	锁骨下动脉窃血综合征	(58)
第七节	主动脉弓分支阻塞征	(59)
第五章	心包及其他心脏疾病	(61)
第一节	急性化脓性心包炎	(61)
第二节	慢性缩窄性心包炎	(62)
第三节	感染性心内膜炎	(63)
第四节	心脏黏液瘤	(64)
第五节	肥厚性梗阻型心肌病	(65)
第六节	肺动脉栓塞	(66)
第六章	心脏创伤	(68)
第一节	心脏挫伤	(68)

第二节	心脏破裂	(68)
第三节	急性心脏压塞	(69)
第四节	外伤性室间隔破裂	(70)
第五节	心脏瓣膜损伤	(70)
第六节	心脏异物	(71)
第七章	心律失常的外科治疗	(72)
第一节	室上性心动过速	(72)
一、	预激综合征	(72)
二、	房室结折返性心动过速	(73)
三、	异位性房性心动过速	(75)
第二节	室性心动过速	(75)
第三节	心房颤动	(76)
第八章	心脏移植	(80)
第一节	术前检查和手术指征	(80)
一、	术前检查	(80)
二、	受体手术适应证及禁忌证	(80)
第二节	术前准备	(81)
一、	受体的准备	(81)
二、	供体的准备	(82)
第三节	手术概述	(83)
一、	经典法	(84)
二、	全心法	(84)
三、	双腔静脉法	(84)
第四节	术后早期监护和治疗	(84)
一、	术后早期的监测	(84)
二、	术后早期的药物治疗	(85)
三、	术后早期主要并发症及处理	(86)
第五节	抗免疫排斥反应治疗	(87)
一、	心脏移植术后常用免疫排斥药物	(87)
二、	环孢霉素和 C2 的监测性治疗	(91)
三、	泼尼松的应用与撤离	(92)
第六节	免疫排斥反应监测技术	(93)
一、	无创免疫排斥反应监测	(93)
二、	心肌活检	(95)
第七节	心脏移植术后并发症防治	(98)
一、	感染	(98)
二、	急性排斥	(99)
三、	右心功能不全和右心衰	(99)

四、肾功能不全和肾衰	(99)
第八节 异位心脏移植技术	(100)
一、异位移植的适应证	(100)
二、手术方法	(100)
三、异位心脏移植的优点、缺点以及愈后	(102)
第九节 心肾联合移植技术	(102)
一、心肾联合移植近况	(102)
二、移植适应证的选择	(103)
三、免疫排斥反应的特点	(103)
四、免疫抑制剂	(104)
五、术后死亡原因	(104)
六、心肾移植的同时性或次序性手术问题	(105)

第九章 心血管外科术后监护

(106)

第一节 早期监护

(106)

第二节 ICU 监护技术及相关问题

(106)

一、心电图

(106)

二、呼吸机

(107)

三、脉搏血氧饱和度

(107)

四、有创动脉压监测

(107)

五、中心静脉压

(108)

六、肺动脉导管

(108)

七、左房测压管

(108)

八、胸部引流管

(109)

九、导尿管

(109)

十、胃管或鼻胃管

(109)

十一、起搏导线

(109)

第三节 血气分析与电解质平衡

(109)

一、血气分析常用指标

(109)

二、电解质紊乱

(110)

第四节 ICU 辅助技术

(113)

一、机械辅助循环

(113)

二、主动脉内球囊反搏

(114)

三、体外膜肺氧合

(115)

四、连续性肾脏替代治疗

(117)

附 录

(119)

一、胸膜腔穿刺术

(119)

二、ECMO 安装及撤除的手术操作流程

(120)

2. 治疗方法

(1) 非体外循环 经左侧第3或第4肋间进胸,或经胸膜外入路,显露动脉导管,采用直接结扎、切断缝合的方法,闭合未闭的动脉导管。

(2) 体外循环 适用于大龄患者,或合并其他心内畸形者,或导管粗大者。在体外循环下,经主肺动脉直接缝合动脉导管,或者用补片闭合。

(3) 介入方法 适合于漏斗型或管型的动脉导管。

3. 术后处理

注意控制血压。

第二节 肺动脉瓣狭窄

肺动脉瓣狭窄占先天性心脏病的8%~10%。多数伴有漏斗部狭窄或漏斗部肌束肥厚。此病的病理解剖特点为3个瓣叶交界互相粘连或融合成圆顶状,融合交界常与肺动脉壁互相粘连。这是球囊扩张等介入疗法效果不满意的常见原因。

依据病情的轻重分为:轻型,右心室收缩压<60mmHg;中型,61~120mmHg;重型,121~180mmHg;极重型,右心室收缩压>180mmHg。

【诊断标准】

1. 症状

病状轻重与肺动脉瓣狭窄程度有密切关系。重者在新生儿时期即出现烦躁不安、心动过速等。伴卵圆孔未闭或房间隔缺损者可出现紫绀及低氧血症。30%~40%的患者无明显症状。某些患者有运动后心前区疼痛。

2. 体征

肺动脉瓣区闻及喷射性收缩期杂音,常伴震颤,肺动脉瓣区第二心音减弱或消失。重症患者可因右心衰竭呈现颈静脉怒张、腹水等体征。

3. 辅助检查

(1) X线胸片(心脏远达位) 肺血管细小、肺纹理减少,右心室增大,主肺动脉扩张。

(2) 心电图 电轴右偏,右心室肥厚或劳损,或不完全右束支传导阻滞。

(3) 超声心动图 彩色多普勒可准确判断肺动脉瓣增厚的程度、瓣口大小、开放程度、瓣环大小、肺动脉干主狭窄后扩张程度、右心室肥厚与否、有无继发性右心室流出道狭窄或其他心内畸形等,还可测定右心室与肺动脉之间的压差,判断病情轻重。

(4) 右心导管检查 除介入治疗外,现已较少用于诊断。可直接测量右心室-肺动脉压力阶差,推算出瓣口面积,判断狭窄程度。

4. 鉴别诊断

需与室间隔缺损、房间隔缺损、法洛四联症、三尖瓣下移相鉴别。

【治疗原则】

本病的一个主要特征是肺动脉瓣各个瓣叶的交界粘连或融合,并且多数患者合并不同程度的右心室流出道狭窄,有些合并其他心内畸形。瓣膜与肺动脉壁、交界与肺动脉壁的粘连尤为常见。心内直视手术能根治病变。肺动脉瓣球囊扩张术适应证的选

择, 技术规范和中远期疗效仍有待进一步探讨与观察。

1. 手术适应证

(1) 患者如无明显临床症状, 心电图正常, X 线检查心影无明显异常或超声心动图测定的右心室与肺动脉压力阶差 $<40\text{mmHg}$, 无需治疗, 应定期进行随诊。

(2) 症状明显, 心电图或 X 线显示右心室肥大, 右心室与肺动脉收缩期压力阶差超过 40mmHg , 或右心室收缩压超过 $50 \sim 70\text{mmHg}$, 应进行手术治疗。

2. 治疗方法

(1) 体外循环心内直视手术矫正畸形。

(2) 球囊扩张。

3. 手术要点

(1) 瓣叶交界切开应该彻底。常因交界与肺动脉壁的粘连影响此操作, 则应先将交界与肺动脉壁的粘连仔细剥离。

(2) 流出道常有继发肥厚的异常肌束。必须常规探查, 彻底疏通。合并的瓣环狭窄也应处理, 必要时进行补片加宽术。最终使肺动脉瓣环有足够大小 (成人直径大于 1.6cm , 儿童 1.3cm , 婴幼儿约在 $0.7 \sim 1.0\text{cm}$)。

第三节 房间隔缺损

一、继发孔型房间隔缺损

心房间隔缺损是在胚胎发育过程中, 原始心房间隔在发生、吸收和融合时发育异常, 在左、右心房之间仍残存缺口称为继发孔型房间隔缺损, 占先天性心脏病的 $10\% \sim 20\%$, 女性多见, 在成人先天性心脏病中占首位。可单独存在或为复杂畸形中的一个组成部分。缺损大小、部位、数目可有较大差异, 多数为单一缺损, 直径 $1.0 \sim 4.0\text{cm}$, 偶见多个小缺损或筛孔状缺损, 缺损部位多为中央型, 其次为下腔型, 上腔型少见 (又称静脉窦型缺损), 还有混合型者。

【诊断标准】

1. 症状

患者可无任何症状, 或有活动后心悸、气短等症状。晚期紫绀是重度肺动脉高压, 心房水平右向左分流导致的结果。

2. 体征

肺动脉瓣区第二心音固定分裂, 胸骨左缘第 2 ~ 3 肋间可闻及柔和的收缩期杂音。

3. 辅助检查

(1) X 线胸片 (心脏远达位) 肺血多, 右心房、右心室增大, 肺动脉段突出。

(2) 心电图 可有电轴右偏, 不完全性右束支传导阻滞, 右心室肥厚。

(3) 超声心动图 可见右心容量负荷过重, 房间隔连续中断。

(4) 右心导管及造影 目前仅用于重度肺动脉高压的患者。可确定诊断, 并计算分流量、肺动脉压力与阻力等数据。

4. 鉴别诊断

需与部分型心内膜垫缺损和肺静脉畸形引流相鉴别。

【治疗原则】

1. 手术适应证和禁忌证

房间隔缺损自然闭合的可能性很小。手术用于各种类型房间隔缺损的治疗。较大缺损在确诊后即应手术治疗。很小的缺损，如杂音不明显，可随诊观察。对成年房间隔缺损患者，除了检查证明已有房水平右向左分流出现紫绀者，提示肺循环阻力已明显升高，不宜手术外，其他均应进行治疗。

2. 手术要点

(1) 体外循环下行房间隔缺损缝合或补片修补。心内手术操作时间充足，操作确切，同时可处理各种合并的心内畸形。心脏可以停跳，也可以不停跳。

(2) 也可采用左侧卧位右侧开胸小切口，在体外循环下进行房缺修补术。但需使用特殊插管。

(3) 介入治疗 适用于直径小于 30mm、上下边缘大于 5mm 的中央型缺损。

二、原发孔型房间隔缺损

原发孔型房间隔缺损占房间隔缺损的 6%，占先天性心脏病的 0.2%。缺损的下缘为心内膜垫。单纯原发孔型缺损应无房室瓣裂。如有瓣裂者则称部分型心内膜垫缺损（见本章第四节）。

【诊断标准】

1. 症状与体征

本病的症状、体征与继发孔型房间隔缺损相似。

2. 辅助检查

(1) X 线胸片（心脏远达位） 肺血多，肺动脉高压征象及心脏扩大。

(2) 心电图 可有 I°房室传导阻滞，电轴左偏。

(3) 超声心动图 可发现房水平左向右分流，右心负荷过重，可见低位的房间隔缺损。有时可见房室瓣有切迹。

(4) 右心导管和心室造影 目前仅用于合并重度肺高压的患者及诊断不明的情况。

3. 鉴别诊断

应与 II 孔型房间隔缺损，室间隔缺损相鉴别。

【治疗原则】

1. 手术适应证

宜在学龄前矫治。如房间隔缺损较大或合并其他心内畸形，更宜早期手术。

2. 手术要点

体外循环下，切开右心房，取自体心包或涤纶片进行缺损修补。冠状静脉窦开口可置于右心房或左心房，应注意避免损伤房室传导系统。

第四节 心内膜垫缺损

心内膜垫缺损又称房室间隔缺损、房室管畸形和共同房室通道等，占先天性心脏病3%~7%。其主要病变为房室瓣上下间隔发育不全或缺如，是从原发孔房间隔缺损到合并巨大室间隔缺损所构成的一组复合畸形。其他病理特征有房室瓣畸形，单纯原发孔房间隔缺损，主动脉上升前移，左心室流入道缩短，流出道延长。分为部分型与完全型两种类型。

(1) 部分型心内膜垫缺损 特点是低位原发孔房间隔缺损，可伴房室瓣畸形，分为：①单纯性原发孔房间隔缺损，呈半月形，下缘为二、三尖瓣附着在室上嵴上的瓣环，上缘为弧状，无房室瓣关闭不全；②原发孔房间隔缺损合并二尖瓣前叶裂和（或）三尖瓣隔叶裂；③共同心房：整个房间隔缺如。

(2) 完全型心内膜垫缺损 解剖特征是房间隔缺损和室间隔缺损并存，合并房室瓣畸形（分为 Rastelli A、B、C 三型）。

【诊断标准】

1. 症状

可有心悸、气短、头痛、胸痛、易感冒、发育迟缓等。完全型者可有紫绀。

2. 体征

消瘦，肺动脉瓣区第二心音亢进，固定分裂。胸骨左缘第2~3肋间可闻及3/6级以上收缩期杂音，心尖部可闻及收缩期杂音。

3. 辅助检查

(1) X线胸片 肺血多。

(2) 心电图 绝大多数表现为电轴左偏（或正常）；aVF主波向下；I°房室传导阻滞。

(3) 超声心动图 原发孔房间隔回声脱失，可明确房间隔缺损的部位、大小，二尖瓣裂情况；室间隔回声脱失，可同时确定室间隔缺损的部位、大小，部分二、三尖瓣或共同房室瓣分组等。

(4) 心导管+心脏造影 右心房、室血氧饱和度增加，心导管通过房间隔的水平较低，造影可以明确诊断。左心室造影时可于舒张期看到左心室流出道变长的“鹅颈征”。

4. 鉴别诊断

需与Ⅱ孔型房间隔缺损、室间隔缺损相鉴别。

【治疗原则】

1. 手术适应证

(1) 部分型心内膜垫缺损 症状轻微及检查病变不显著者可择期手术。症状重、心影增大者宜尽早手术。

(2) 完全型心内膜垫缺损 症状及体征均呈进行性发展，宜在2岁以内手术。

2. 手术要点

胸骨正中切口，体外循环下经右心房切口行瓣膜成形术、以补片闭合房间隔原发孔缺损及室间隔缺损。修补房、室间隔缺损时，应注意传导束位置。手术后可用心室

内注水法或经食管超声心动图判断房室瓣的闭合情况。

第五节 室间隔缺损

先天性室间隔缺损是一种由心室间隔部位的异常交通,造成室水平血液左向右分流的先天性心脏畸形,约占先天性心血管畸形的12%~20%。

解剖分型:①膜部缺损(亚型:单纯膜部缺损;膜周型缺损;隔叶后型缺损);②漏斗部缺损:位于圆锥间隔上(分为嵴内型、干下型两个亚型);③肌部缺损:多位于心尖部和调节束后方,可多发。室间隔缺损按大小分为大室间隔缺损(其直径等于主动脉口的直径);中等室间隔缺损(口径约为主动脉口径的1/3~2/3);小室间隔缺损(其口径小于主动脉口径的1/3)。

当室间隔缺损伴肺动脉高压时,按肺动脉收缩压/主动脉收缩压(或周围动脉收缩压)之比值分为3级:①轻度肺动脉高压,其比值 ≤ 0.45 ;②中度比值为 $0.45 \sim 0.75$;③重度比值为 >0.75 。按肺血管阻力分为:轻度肺动脉高压 $<7 \text{ Wood/m}^2$;中度 $8 \sim 10 \text{ Wood/m}^2$;重度 $>10 \text{ Wood/m}^2$ 。 $1 \text{ Wood} = 80 (\text{dyn} \cdot \text{s})/\text{cm}^2$ 。

【诊断标准】

1. 症状

因缺损大小和分流大小而不同。一般表现易上感、咳嗽、发热。大的室间隔缺损早期分流大,易合并肺炎、心衰、活动后心悸、气短、伴肺动脉高压,晚期产生双向或右向左分流则出现活动后紫绀或持续口唇紫绀、咯血、慢性右心衰表现。

2. 体征

典型者在胸骨左缘第3~4肋间可闻及全收缩期喷射性杂音、伴震颤, P_2 亢进。

3. 辅助检查

(1) X线胸片(心脏远达位) 缺损直径小者,胸片心影正常,肺血不增加;缺损直径大,分流量大者,则有心影扩大,左心室扩大,主动脉结小,肺动脉段平直或突出,肺纹理增多。

(2) 心电图 可正常。中等以上典型室间隔缺损多为电轴左偏,左心室肥厚。如合并重度肺动脉高压,心电图可为双室肥厚,乃至右心室肥厚。

(3) 超声心动图 可以确诊。可了解室间隔缺损部位、大小,并可初步估测肺动脉压。

(4) 心导管或造影 目前仅用于合并重度肺高压的患者。可准确提供心脏各部位的压力、血氧饱和度及分流量、肺动脉阻力等数据,还可发现合并的其他内心畸形。

4. 鉴别诊断

应与肺动脉瓣狭窄、房间隔缺损、心内膜垫缺损、动脉导管未闭及主动脉-肺动脉间隔缺损等相鉴别。

【治疗原则】

1. 婴儿期手术

室间隔缺损直径大者,新生儿或婴儿期分流量大,合并顽固心衰和肺功能不全,危及生命,药物治疗无效时应及时手术治疗。