

第一章 房间隔缺损

房间隔缺损 (atrial septal defect) 是最常见的先天性心脏病, 包括原发孔缺损 (I 孔型) 和继发孔缺损 (II 孔型)。继发孔房间隔缺损位于冠状静脉窦口的后上方, 大多数为单发, 少数为多孔状, 也有为筛孔状者; 原发孔房间隔缺损位于冠状静脉窦口的前下方, 可伴有房室瓣裂。

第一节 原发孔房间隔缺损

原发孔房间隔缺损 (primary atrial septal defect) 又叫心内膜垫缺损 (endocardial cushion defect)、房室管畸形 (atrio-ventricular canal malformations) 等是原发房间隔或 / 和心内膜垫发育不全所形成的一系列先天性心脏畸形, 占房间隔缺损的 8% ~ 10%。可伴有动脉导管未闭、法洛四联症、肺动脉口狭窄、左上腔静脉、肺静脉异位连接等畸形。

一、临床表现

原发孔房间隔缺损的临床表现以病变类型、分流量的大小、房室瓣病理改变的程度和肺血管阻力的不同而异。

(一) 症状

1. 单纯型原发孔房间隔缺损

大多数患者早期无症状, 长大后出现症状, 如劳累后心悸、气急, 易疲劳, 频发呼吸道感染, 右心衰竭等。

2. 部分型房室通道

在婴儿和儿童期即出现症状，病程进展快，早期出现明显的心脏扩大和严重的肺充血及心力衰竭。患儿的生长发育较差。

3. 完全型房室通道

大多数患儿由于心内大量的左向右分流和房室瓣反流，临床上较早出现反复呼吸道感染和充血性心力衰竭，并进行性加重。少数患儿在病变早期即出现紫绀，并常在早年死亡。

4. 单心房型

此类型患儿，由于左、右心房血混合，临床上产生轻度紫绀。

(二) 体征

(1) 患儿体格发育落后于同龄儿。心前区明显隆起，心尖搏动明显，心界扩大。

(2) 单纯型原发孔房间隔缺损患儿，胸部体征与继发孔房间隔缺损相同。部分型或完全型房室通道患儿，心尖区可闻及二尖瓣反流性的吹风样、向左腋下传导的全收缩期杂音；胸骨左缘第3~4肋间可听到粗糙的收缩期杂音，伴有震颤（伴室间隔缺损时）肺动脉瓣区第2心音亢进、伴分裂（肺动脉高压）。

二、发病机制

胚胎发育第4周末，原始心腔开始分隔成四个房室腔。第5周始，从原始心房的后上方自中线向心内膜垫方向生长出第Ⅰ隔，即原发房间隔，将原始心房分隔为左右两部分。同时，原始心腔的房室交界处，原始间叶细胞增殖、聚集成团，为心内膜垫（endocardial cushion）。腹背两侧心内膜垫向中线生长、互相融合成隔，向上与房间隔相连，向下成为室间隔膜部并与室间隔肌部相连，其两侧组织在右侧形成三尖瓣隔瓣，左侧形成二尖瓣前瓣。左右两侧心内膜垫也发育成房室瓣膜的其余部分，共同构成

三尖瓣和二尖瓣，将心房和心室隔开。原发房间隔前后两部分分别与相应的心内膜垫融合，中央部分仍留有新月形缺损，为第Ⅰ房间孔（原发孔）。胚胎第5~6周，原发房间隔继续生长，其游离缘与前后心内膜垫相连，第Ⅰ房间孔闭合。第Ⅰ房间孔闭合的同时，原发房间隔上部组织自行吸收形成卵圆形缺损，为第Ⅱ房间孔（继发孔）。同时从原发房间隔的右侧的上方向下腔静脉入口出生长出第Ⅱ隔，即继发房间隔，封闭第Ⅱ房间孔，并形成一单向瓣，使来自胚胎下部与胎盘的静脉血经其进入左心房。

在整个生长过程中，如原发房间隔生长暂时停顿，未能与心内膜垫融合，即在心内膜垫的上方遗留一新月形的低位缺损，即原发孔房间隔缺损（第Ⅰ孔缺损）；如心内膜垫在房室瓣发育过程中发育不全，则形成房室瓣瓣裂；如两侧心内膜垫未融合则形成房室通道。

三、病理解剖特点与分类

（一）单纯型原发孔房间隔缺损

单纯型原发孔房间隔缺损占房间隔缺损的0.2%。冠状静脉窦口位于缺损的后上方。缺损呈半月形，其下缘为房室瓣瓣环，上缘为原发房间隔的下缘。缺损边缘坚韧、移动度小，不利于直接缝合。术中从右心房通过缺损可见到二尖瓣组织。二尖瓣和三尖瓣瓣叶无异常，心室间隔完整。

（二）部分型房室通道

部分型房室通道是原发孔房间隔缺损中最常见的一种类型。除单纯型原发孔房间隔缺损的病变外，尚伴有二尖瓣前瓣裂。瓣裂深浅不一，可为自瓣膜边缘的小裂口到整个瓣膜完全分裂，使二尖瓣前瓣分裂成左前瓣和左后瓣叶，造成二尖瓣关闭不全。有裂口的二尖瓣前叶，常有附加腱索；附加腱索一端与裂口边缘相连，另一端与室间隔相连；当这种附加腱索缩短、增粗或彼此融

合时，则大大影响瓣膜的活动。此型常合并继发孔房间隔缺损，肺动脉瓣狭窄，动脉导管未闭，肺静脉异位连接等畸形。

（三）完全型房室通道

完全型房室通道的发病率仅次于部分型房室通道。除部分型房室通道病变外，尚伴有三尖瓣隔瓣裂及室间隔缺损，使四个房室腔相通。多数患儿有两组共同房室瓣，分为前共同瓣和后共同瓣。传导系统中房室结向冠状静脉窦的后方移位，位于右心房后壁；房室结发出希氏束向前上走行于房室瓣融合处，再沿室间隔中部发出右束支。此型常合并继发孔房间隔缺损，法洛四联症，右心室双出口，大动脉转位等畸形。

A型：后共同房室瓣通过腱索附着在室间隔上。

B型 后共同房室瓣有一组腱索附着在右心室内的乳头肌上。

C型：前后共同房室瓣都游离悬浮于室间隔上方。

（四）单心房型

单心房型原发孔房间隔缺损患者的心房间隔缺如，常伴有二尖瓣、三尖瓣瓣裂。

四、血流动力学改变

原发孔房间隔缺损主要产生不同程度的左向右的心内分流，分流量的大小取决于缺损的大小、病变的类型和心室的顺应性。

（1）单纯型原发孔房间隔缺损产生的左向右分流，可导致右心室容量负荷加重，并发肺充血和右心衰竭。

（2）部分型房室通道，由于二尖瓣瓣裂产生的二尖瓣关闭不全，使左心室血液在心脏收缩期反流入左心房，引起较大量的左向右分流，使右心室负荷过重，常继发肺动脉高压和右心衰竭。

（3）完全型房室通道患者的血流动力学改变，主要取决于室间隔缺损的大小、房室瓣关闭不全的程度、肺动脉高压的程度、房间隔缺损的大小，同时合并畸形也显著影响其血流动力学改

变由于室间隔缺损的存在，舒张期左心房内的血液可流入右心室，收缩期左心室的血液可流入右心房，使左向右的分流量更大，右心室和肺动脉的压力接近体循环，肺血管阻力也迅速增高，可较早发生右心衰竭。晚期由于较高的肺血管阻力，左向右分流逐渐减少，最终形成右向左分流。

五、诊断

(一) 诊断要点

(1) 原发孔房间隔缺损患者临床上症状出现早而重，体格发育迟缓。

(2) 听诊 在心前区可听到粗糙而响亮的收缩期杂音，心尖部可闻及收缩期杂音，第 2 心音固定分裂。

(二) 心电图和心向量图检查

(1) 心电轴左偏 ($0^{\circ}\sim 60^{\circ}$) 或正常，左心室肥厚。

(2) P 波高尖、P-R 间期延长，大于 0.20s 不完全右束支传导阻滞或伴有右心室肥大。

(3) aVF 导联 QRS 主波向下。

(4) 额面心电向量图 QRS 环逆钟向转，主体部在 X 轴的上方，呈平圈或“8”字形圈，平均电轴常在 $0^{\circ}\sim -120^{\circ}$ 之间。

(三) X 线检查

(1) 肺血多，肺动脉段异常扩大。

(2) 心脏明显扩大，左心室、右心室、右心房均可增大。

(四) 超声心动图检查

1. 单纯型原发孔房间隔缺损

(1) 右心房、右心室、肺动脉内径增宽；室间隔活动与左心室后壁同向；三尖瓣活动幅度增大。

(2) 二尖瓣前移，波形异常，收缩期接近三尖瓣隔瓣叶，舒张期接近室间隔；二尖瓣口在舒张期呈吊床样。

(3) 房间隔下部回声反射中断，二尖瓣根部与缺损之间残端较短，心房后壁与缺损之间残端较长。

2. 部分型房室通道

(1) 右心室内径和流出道增宽，左心室流出道变窄延长，室间隔与左心室后壁同向运动，二尖瓣前叶回声短而强。

(2) 十字交叉处，房间隔回声中断，舒张期可见红色穿隔血流束由左心房进入右心房；收缩期可见左心室血由二尖瓣前瓣裂口进入左心房，裂口处瓣膜回声增强或呈多条回声，缺损处可见异常增粗腱索附着。

(3) 二尖瓣前叶断裂，收缩期可见蓝色为主的五彩反流血束从左心室经二尖瓣进入左心房。

3 完全型房室通道

(1) 右心室流出道内径增宽，主动脉内径变窄，主动脉前壁与室间隔连续中断，主动脉后壁与房室瓣叶相连接。

(2) 十字交叉处，房间隔缺损和室间隔膜部缺损同时存在，舒张期血流从左心房经房间隔缺损进入右心房，收缩期血流从左心室经室间隔缺损进入右心室。

(3) 二尖瓣前瓣和三尖瓣隔瓣形成共同房室瓣；房间隔下部、室间隔膜部、二尖瓣前瓣叶和三尖瓣隔瓣叶互相连接而成的十字交叉消失。

(五) 右心导管检查

(1) 导管经缺损可进入左心房或从右心房直接进入左心室。

(2) 部分型房室通道，由于伴有二尖瓣瓣裂，左心房 V 波升高。

(3) 心房和心室水平有左向右分流，血氧含量有从右心房到右心室逐步升高的现象，即右心房比腔静脉的血氧含量高；右心室比右心房的血氧含量高。

(4) 伴室间隔缺损者，左心室血氧含量不一定明显升高。

(5) 肺动脉高压患者可有右向左分流和肺血管阻力升高。

(六) 选择性左心室造影

(1) 部分型房室通道，造影剂的显影顺序为：左心房、右心房、右心室、肺动脉干，右心室和肺动脉干的显影较晚。

(2) 完全型房室通道，造影剂从左心室反流入左、右心房的同时也通过室间隔缺损直接进入右心室，使右心室和肺动脉干的显影与左右心房同步。

(3) 由于房室瓣瓣口向心尖部移位和室间隔上部的缺损，使左心室流出道狭窄、延长，在前后位左心室造影的 X 线胸片上呈现“鹅颈征”。

(七) 核磁共振成像

核磁共振成像显示右心房扩大，右心室增厚；二尖瓣和三尖瓣结构不完整；电影核磁共振成像显示房间隔多水平分流和心室水平向心房的反流。

六、鉴别诊断

原发孔房间隔缺损应与继发孔房间隔缺损、高位室间隔缺损、卵圆孔未闭相鉴别（表 1-1）。

表 1-1 原发孔房间隔缺损的鉴别诊断

	原发孔房间隔缺损	继发孔房间隔缺损
临床表现	症状出现早 病程进展快	症状出现晚 病程进展慢
右心导管	左心房 V 波升高 血氧含量由右心房到右心室逐步 升高	导管经缺损进入左心房 右心房血氧含量超过上腔静脉 2vol% 肺循环血流量 = 1.5 倍体循环 血流量

续表

	原发孔房间隔缺损	继发孔房间隔缺损
心电图	右束支传导阻滞 Ⅱ度房室传导阻滞 心电图左偏	P波增高、不完全或完全性右束支传导阻滞 右心室肥大、劳损 心电图右偏 +60°~ +180°
额面心电图向量图 QRS环主体部	在 X轴上方,呈平圈或“8”字形 逆钟向转、0°~ -120°	在 X轴下方 顺钟向转、60°~ +180°
超声心动图	右心房、右心室内径增大 室间隔活动与左心室后壁同向 三尖瓣活动幅度增大 二尖瓣波形异常 二尖瓣根部与缺损间残端较短 心房后壁与缺损间残端较长	右心房、右心室内径增大 室间隔活动与左心室后壁同向 三尖瓣活动幅度增大 主动脉~房间隔波群上波形间断 主动脉至缺损间的残端较长、 心房后壁与缺损间也有残端
X线胸片	肺部明显充血、肺动脉段异常扩大、心脏扩大	肺野充血、肺门阴影增深、肺动脉段突出 主动脉结缩小、肺门舞蹈、右心房室扩大
冠状静脉窦口	前下方	后上方

七、外科治疗

原发孔房间隔缺损病变复杂、手术时间长，必须在体外循环下进行矫正手术。由于缺损边缘，尤其是缺损下缘比较固定，且靠近房室传导束，不宜牵拉缝合，一般需要借助补片进行修补。

(一) 治疗原则

原发孔房间隔缺损患者的外科治疗，原则上是闭合房、室间隔缺损，恢复房室瓣功能，避免房室结和传导束损伤。

(二) 手术适应症

- (1) 诊断明确者，即应进行手术，一般以 4~6 岁为宜。
- (2) 肺循环阻力大于体循环阻力的 70% 时，禁忌手术。
- (3) 部分房室通道，如无明显二尖瓣反流，手术可在 3~4

岁时做，而伴二尖瓣反流者早期即出现充血性心力衰竭症状，必须早期手术。

(4) 完全型房室通道，为防止肺血管阻塞性病变，应该在 6 月龄内手术，最迟不要超过 1 岁。随着手术技术和术后监护水平的提高，目前不主张先作肺动脉环缩术，再作二期根治，而主张一期完成手术。

(三) 手术方式和技术要点

1. 心房内探查

用手指经心耳探查，明确房间隔缺损和室间隔缺损的大小，有无二尖瓣或（和）三尖瓣反流，是否合并其他畸形。原发孔房间隔缺损的下缘为房室环，二尖瓣大瓣裂时可触及收缩期反流喷射感，完全型房室通道时手指直接进入右心室，从室间隔的上缘滑进左心室，并无瓣膜触及。

2. 单纯型原发孔房间隔缺损修补术

(1) 补片修补缺损 用手轻轻牵拉缺损的边缘，显露二尖瓣和三尖瓣环之间的室间隔嵴，采用间断褥式缝合法将补片缝合固定于室间隔嵴上；然后连续缝合缺损和补片的边缘。补片修补可避免张力过大，造成组织撕裂致缺损复发，同时减少传导束的损伤。

(2) 缺损后下缘的缝合要浅，以避免损伤传导束。

(3) 房室结向后下移位到冠状静脉窦口与心室间隔嵴之间右心房后壁内，房室束沿缺损边缘向前向上走向心室间隔嵴与房室环汇合处，然后在室间隔顶部发出左束支。因此，冠状静脉窦口到房室环中点的缺损边缘，为“危险区”。在房室结三角区应将缝线置于二尖瓣前瓣叶的瓣环处。

3. 部分型房室通道的修补

(1) 二尖瓣大瓣裂的缝合 自瓣叶根部裂口开始，向瓣叶游离缘作间断缝合；缝线要牢靠，进针间距要均匀，裂口要对正，

瓣叶要铺平。瓣裂边缘卷曲者平复后再缝合；如腱索较短或异常乳头肌使瓣叶对合不良时，可通过劈开乳头肌的方法予以矫正。异常腱索过短时，应予切除，以免缝合后影响瓣膜形态。

(2) 缺损的修补 自二尖瓣前瓣裂口缝合处（房室环中点）开始，第一针褥式缝合线应穿过二尖瓣根部心室间隔嵴。部分型房室通道的补片应稍小于缺损，有利于缝合后缩小房室环；并对缝合后的大瓣有牵拉作用，防止大瓣裂缝线的撕脱。

4. 完全型房室通道的修补

(1) 二尖瓣前瓣裂的缝合 A型切除异常腱索，间断缝合二尖瓣前瓣裂；C型需在二尖瓣和三尖瓣瓣环处，沿室间隔嵴右侧剪开前后共同瓣，以保证二尖瓣的前瓣缝合后完整。

(2) 室间隔缺损的修补 由于二尖瓣和三尖瓣瓣环向下倾斜，使室间隔缺损口呈扁圆形，修补时补片应大一些，呈圆形，使二尖瓣和三尖瓣瓣环纠正到正常位置；用褥式缝合法从二尖瓣前瓣根部贯穿补片与三尖瓣隔瓣根部缝合，形成良好的房室环。

(3) 房间隔缺损的修补 方法同上。

(4) 三尖瓣的矫正 瓣环缝缩术。

(四) 手术并发症与预防

1. 传导阻滞

多因术中损伤传导束所致。故修补室间隔缺损的后下缘时，进针要浅，并缝在室上嵴的右心室面，以防损伤传导束。

2. 低心排血综合征

多见于术前心功能较差、病情较重、病变较复杂的患者。

3. 肺部并发症

多表现为肺不张，肺水肿等。

4. 溶血性贫血

术中二尖瓣瓣裂修补不满意，术后血液经二尖瓣口反流，冲击在房间隔的修补材料上，引起难以控制的溶血。

八、病程演变和预后

(一) 自然转归

原发孔房间隔缺损病变类型复杂，预后各不相同，差别很大。生长发育过程中，常常并发心律失常、肺动脉高压、充血性心力衰竭。心律失常是预后不良的征象，包括心房颤动、结性心律、室性心动过速、完全性传导阻滞。二尖瓣反流是决定原发孔房间隔缺损预后的主要决定性因素。

(1) 单纯型原发孔房间隔缺损与继发孔房间隔缺损相差不多，多能生存到成年。

(2) 部分型房室通道患儿，由于心内分流量大，肺动脉压高，约 20% 病儿在婴幼儿期出现症状，并于 10 岁前死亡。

(3) 完全型房室通道患儿，约 80% 在 2 岁时因肺血管阻塞性病变和心力衰竭死亡。

(二) 手术效果

(1) 部分型房室通道患者手术死亡率 2%，年龄在 2 岁以下、症状重、心胸比率大于 0.6、心功能在 III ~ IV 级、合并其他心血管畸形者死亡率高。

(2) 完全型房室通道患者手术死亡率在 30% 以下，婴幼儿、重度房室瓣反流、心功能 III ~ IV 级、心脏大而心室腔小、合并其他心血管畸形者死亡率高。

九、临床护理

(1) 详细了解病情，作出护理诊断，制定出护理计划。

(2) 控制呼吸道感染，消除隐匿性感染灶。

(3) 严格控制输液量和速度，进行血流动力学监测，防止发生急性肺水肿和心力衰竭。

(4) 保持水电解质平衡，防止心律失常。

(5) 严密检测肺动脉压，防止肺动脉高压的形成。

第二节 继发孔房间隔缺损

继发孔房间隔缺损 (secundum atrial septal defect) 是最常见的一种先天性心脏病，多见于女性，其发病率男女比为 1:2~4。15%~20% 的患者伴有其他心内畸形，部分患者合并有二尖瓣脱垂。

一、临床表现

(一) 症状

继发孔房间隔缺损的症状不一致，主要与缺损的大小和分流量的多少有关。缺损大者，症状出现较早，缺损小者，可长期没有症状。大多数患者在儿童期无任何症状，常在体格检查时发现心脏杂音，经进一步检查明确诊断；一般到青年期后，左向右分流量增多，开始出现症状。

1. 劳累后心悸气急

左向右分流量大的患者，体循环血流量相对减少，肺循环血流量增加，易出现劳累后心悸气急、呼吸困难；由于左心血容量减少，患者多感疲乏，易怠倦。

2. 反复呼吸道感染

婴幼儿可因肺循环血流量的增加和肺循环压力的增高，反复发生上呼吸道感染，并发肺炎。表现为多咳、气急，严重者出现肺部感染症状。

3. 紫绀

婴儿出生后，肺循环阻力较高，在缺损大的患儿可有少量右向左分流，出现轻度紫绀；出生后数月，肺循环阻力逐渐降低，右心房压力低于左心房，紫绀即消失。但病变晚期，由于血流逆

转为右向左分流，出现紫绀，并随病情的恶化而加重

（二）体征

（1）继发孔房间隔缺损患者的生长发育大多正常，体格检查时胸骨和左侧前胸壁膨隆饱满；胸骨左下缘有抬举性心脏搏动；心界在胸骨左侧第2~3肋间扩大。

（2）听诊时胸骨左缘第2肋间闻及2~3/6级喷射性收缩期杂音，伴第2心音亢进和固定分裂，有时伴有震颤，心尖部第1心音增强。杂音多在3~4岁始听到，其产生的机理是由于大量的血液流经肺动脉瓣进入扩大的肺动脉所引起。肺动脉高压形成后，肺动脉瓣区的收缩期杂音减轻，但第2心音亢进更明显，而分裂变窄或消失。

（3）缺损较大的病例，有时在三尖瓣区可听到短暂的舒张早期隆隆样杂音，是由于大量血液流经相对性狭窄的三尖瓣口进入右心室所引起。个别患者在三尖瓣区可听到由于右心室扩大引起的相对性三尖瓣关闭不全的收缩期杂音。

（4）晚期患者，由于右心负荷长期过重，可继发肺动脉高压和右心衰竭。患者出现右心衰竭的表现，如颈静脉怒张、肝脏肿大和下肢浮肿。

二、发生机制

胚胎发育过程中，继发房间隔的前下端与腹侧心内膜垫融合后，一部分向后沿原发房间隔的底部生长，并与其后下端连接，形成卵圆孔的下缘。另一部分在冠状静脉窦与下腔静脉间生长，并参与形成下腔静脉瓣。继发房间隔中部新月形缺口为卵圆孔。如原发房间隔吸收过多，或继发房间隔发育障碍，则继发房间隔的下缘与原发房间隔的上缘不能互相接触，遗留缺口，形成继发孔房间隔缺损（第Ⅱ孔缺损）。

三、病理解剖特点与分类

继发孔房间隔缺损的数目、大小、形状和位置各不相同。绝大多数为单发。缺损一般 2~4cm。约 15% 患者合并有肺动脉瓣狭窄、右上肺静脉异位连接、二尖瓣狭窄（Lutembacher 综合征）、左上腔静脉、心室间隔缺损、动脉导管未闭、右位主动脉弓等畸形。继发孔房间隔缺损根据解剖部位的不同分为下列四种类型。

（一）中央型缺损（卵圆窝型）

缺损位于房间隔中央的卵圆窝处，冠状静脉窦的后上方。临床上最常见，占 70% 以上。绝大多数为单发、椭圆形或圆形，缺损直径约 2~4cm。多数患者缺损边缘完整，上缘明显。缺损下缘离房室结较远，容易缝合。极个别的缺损被原发房间隔条索状的残留组织分隔成许多小孔，呈筛孔型。

（二）下腔静脉型缺损（低位缺损）

缺损位于房间隔后下部，又叫后位房间隔缺损，约占 20%。缺损为单发、椭圆型。大部分缺损有前缘、后缘和上缘而下缘缺如，与下腔静脉相延续，没有明确的分界。下腔静脉向左异位，开口骑跨在左右心房下方。血流汇入左右心房内，可有少量右向左分流，使周围动脉血氧饱和度下降 5%~10%，可伴发右下肺静脉异常连接到下腔静脉或右心房。这样的病例，下腔静脉瓣往往较大，瓣的下端和缺损边缘相连。手术时易将下腔静脉瓣误认为缺损下缘的房间隔组织。

（三）上腔静脉型缺损（高位缺损）

缺损位于上腔静脉开口与右心房连接部，近靠上腔静脉入口，又叫静脉窦缺损（sinus venosus defect）。少见，占 5%~10%。缺损直径一般小于 2cm。下缘为新月形房间隔组织，上缘为骑跨于左右心房上的上腔静脉口，使上腔静脉血流至左右心

房。绝大多数伴有右上肺静脉与上腔静脉或右心房异位连接。

(四) 混合型

混合型房间隔缺损少见，占 5% 左右。为两种以上畸形同时存在，为巨大缺损，缺损占房间隔的大部分，其血流动力学变化类似单心房。

四、血流动力学改变

(一) 左向右分流

正常情况下，左心房压力为 $1.07 \sim 1.30\text{kPa}$ ($8 \sim 10\text{mmHg}$)，右心房压力为 $0.4 \sim 0.67\text{kPa}$ ($3 \sim 5\text{mmHg}$)，左右心房间存在压力阶差，当存在房间隔缺损时，即形成心房水平的左向右分流。因此，继发孔房间隔缺损基本血流动力学改变为心房水平的左向右分流。分流量与缺损的大小及左-右心房间的压力阶差成正比，与肺血管的阻力成反比。分流方向取决于左心室和右心室的顺应性。婴幼儿时期，左、右心室肌肉的厚度和顺应性，体循环和肺循环的血管阻力比较接近，左向右分流量少。随着年龄的增长，肺血管阻力下降，右心室顺应性增大，左向右分流量增多，肺循环血流量也增加，右心房、右心室、肺动脉扩大，临床症状逐渐明显。

(二) 右心容量负荷增加

心内分流使右心房、右心室和肺部的血流量增多，右心房、右心室和肺动脉主干扩张，左心房、左心室和主动脉相应缩小。

(三) 肺动脉高压

长期肺循环血流量的增加，使肺小动脉发生痉挛，以后逐渐产生内膜增生和中层增厚，引起管腔狭窄和阻力增高，形成肺动脉高压导致右心室肥厚，顺应性降低，反使左向右分流量减少。肺动脉高压形成后，易诱发呼吸道感染，甚至并发右心衰竭。但由于右心系统具有负担高血容量的生理功能，发生右心衰竭的年

龄多在 20~30 岁以上。当右心压力增高到一定的限度时，在房水平形成右向左分流，临床上出现紫绀，表明病变已进入晚期，此即 Eisenmenger 综合征。

五、诊断

(一) 临床诊断要点

- (1) 房间隔缺损患者，婴幼儿期即有反复上呼吸道感染史。
- (2) 体格检查见：右心室隆起，肺动脉瓣区可闻及 2~3/6 级喷射性收缩期杂音，肺动脉瓣区第 2 心音增强，伴固定分裂。

(二) X 线检查

- (1) 肺血多，肺动脉增粗，外围分支增粗增多；两侧肺门区血管增大，搏动增强，透视下可见肺门“舞蹈”。
- (2) 肺动脉段突出，主动脉结缩小；心脏扩大，以右心房和右心室为主；心房 - 心高比值大于 0.50；右心室增大，心尖上翘，心脏呈二尖瓣型。
- (3) 肺动脉高压患者，肺动脉段呈瘤样扩张，肺野外围动脉分支变细，呈残根状，右心室反而缩小。

(三) 心电图检查

- (1) 心电轴右偏，可有不完全性或完全性右束支传导阻滞和右心室肥大，肺动脉高压者有右心室劳损。
- (2) P 波高耸，P-R 间期延长。
- (3) 额面心电图向量图，QRS 环呈顺钟向转位，环体主体在 X 轴的下方。

(四) 超声心动图检查

- (1) 右心房、右心室内径增大，右心室流出道和肺动脉增宽；房间隔回声中断，中断处可见红色穿隔血流。
- (2) 室间隔运动幅度明显降低，并出现矛盾运动，表现为室间隔肌部在收缩期与左心室后壁同向向前运动，与正常相反。

(3) 三尖瓣活动幅度增大，三尖瓣口和肺动脉瓣口血流速度增快，血流量增多。

(4) 经食管超声可显示完整的房间隔回声，有助于诊断不同类型的房间隔缺损。

(5) 四维（动态三维）超声心动图：最近开展的四维（动态三维）超声心动图检查技术，能更准确地区分缺损类型、测量缺损大小。并能协助制定治疗方案及评价疗效；对上下腔静脉、三尖瓣、主动脉等毗邻结构及相互间的解剖关系也清晰显示；并可显示分流束的立体形态及动态变化。

六、鉴别诊断

继发孔房间隔缺损需与产生心房水平的其他心血管畸形相鉴别。

1 原发孔房间隔缺损

症状出现早，且严重，多在小儿和少年时期出现；缺损位于冠状静脉窦的前下方。

2 右肺静脉异位连接

上腔静脉型继发孔房间隔缺损，常伴有右肺静脉与上腔静脉异位连接，心导管检查时，导管经上腔静脉进入右肺静脉；上腔静脉血氧含量升高。

3. 肺动脉瓣狭窄

10%的房间隔缺损患者伴有肺动脉瓣狭窄，其收缩期杂音响亮而粗糙，伴收缩期震颤；但肺动脉瓣第2心音减弱，甚至消失；心导管检查测压，右心室收缩压超过主肺动脉 2.67kPa (20mmHg)。

4. 二尖瓣狭窄

心尖部可听到第1心音亢进、舒张期杂音和二尖瓣开放拍击音；X线胸片显示左心房扩大。