

肺动脉闭锁伴室间隔缺损

本说明书旨在帮助您了解肺动脉闭锁伴室间隔缺损的定义，您需要什么样的检查，当您、您的宝宝和您的家人被诊断为肺动脉闭锁伴室间隔缺损时需要什么样的检查及其意义。

肺动脉闭锁伴室间隔缺损？

肺动脉闭锁合并室间隔缺损（**PA-VSD**）是一种复杂的先天性心脏病（**CHD**）。它发生在不到万分之一的胎儿中。我们的心脏通过两条大动脉泵出血液，主动脉将富含氧气的血液从心脏左侧的泵（称为心室）输送到身体和大脑，肺动脉将含氧量低的血液从右侧的泵输送到肺。从心室到大动脉的血液流动由一个叫做瓣膜的单向门控制-主动脉瓣和肺动脉瓣。在肺动脉闭锁中，右心室和肺动脉之间的瓣膜发育不正常。

心脏的左心室和右心室之间有一层肌壁，即室间隔。室间隔有时会出现一个洞：这被称为室间隔缺损（**VSD**）。室间隔缺损是很常见的，事实上它们是出生时最常见的心脏缺陷。

当肺动脉闭锁和室间隔缺损同时发生时，即诊断为 **PA-VSD**。在这种情况下，主动脉瓣会附着在心室上，这样它就横跨了室间隔缺损，这就是所谓的主动脉骑跨。这些因素综合起来导致了胎儿心脏解剖和功能的许多变化。特别是，血流动力学改变和富氧和缺氧血液的输送，以及心室和其他血管的进一步生长，都受到影响。每一例 **PA-VSD** 的情况都是独特的，这取决于上述因素和许多其他继发改变。例如，主动脉的骑跨程度可能不同。在一些 **PA-VSD** 的病例中，主动脉未骑跨 **VSD**。肺动脉闭锁和室间隔缺损都可以单独发生，这些缺陷也可以存在于其他类型的先心病中。您的护理者会将您介绍给胎儿心脏病专家（母胎医学专家或儿科心脏病专家），尽可能准确地诊断您胎儿的个体解剖结构，并监测病变的进展。

PA-VSD 是如何发生的？

PA-VSD 可能会有遗传倾向，但在许多情况下，并不能明确具体病因。它可能与诸如 **DiGeorge** 综合征（称为 22 号染色体的遗传物质的一小部分改变）或 21 三体（也称为唐氏综合征）或其他疾病有关。当一个孩子患病时，其兄弟姐妹患 **PA-VSD** 的风险增加，以及此个体的后代患有法洛四联症的风险增加。

我应该做更多的检查吗？

您的护理者可能会推荐您进行基因咨询和基因检测。这可以提供关于您个人的基本信息。此外，您的护理者可能会将您推荐给胎儿心脏病专家，如母胎医学专家和/或儿科心脏病专家。他们可以通过胎儿超声心动图监测宝宝的进展：超声扫描专注于胎儿心血管系统。您可能需要做一些检测，以寻找一些已知的可以导致 **PA-VSD** 的基因改变。做哪种检测取决于许多因素。

怀孕期间要注意什么？

您的护理者可能会要求连续的超声波扫描，仔细观察心脏缺陷对您宝宝成长和健康的影響，并监测任何窘迫的迹象。你可能会被要求记录宝宝一整天的胎动。

我的孩子出生后意味着什么？

肺动脉闭锁伴室间隔缺损

本说明书旨在帮助您了解肺动脉闭锁伴室间隔缺损的定义，您需要什么样的检查，当您、您的宝宝和您的家人被诊断为肺动脉闭锁伴室间隔缺损时需要什么样的检查及其意义。

在 PA-VSD 中，右心室到肺动脉的血流被阻断，因此血液不会被泵入肺中，因此含氧血液和缺氧血液混合之后通过 VSD 流向主动脉。动脉导管是一种胎儿期在主动脉和主肺动脉之间输送血液的小血管。正常情况下，分娩后动脉导管关闭；在 PA-VSD 中，婴儿接受一种叫做前列腺素的药物治疗，以防止动脉导管关闭，保持血液绕过阻塞的肺动脉瓣而流向肺部，直到可以进行手术。

PA-VSD 心脏手术治疗的目的是在右心室和肺动脉之间建立一个通道，并关闭 VSD。手术方式根据婴儿的具体解剖和需要而个性化。您的宝宝将按要求接受心脏超声和其他成像检查，如胸部 X 光检查，以便外科医生制定最佳处理方案。通常 PA-VSD 者通过一系列手术治疗，以逐步纠正解剖缺陷，使心脏、肺和血管互相适应。

还会发生吗？

PA-VSD 似乎有遗传倾向。如前所述，如果一个儿童患有 PA-VSD，他们的兄弟姐妹将比一般人群面临更大的风险。这也取决于是否找到了解释 PA-VSD 的遗传基因。如果没有发现遗传基因的问题，这种情况再次发生的风险小于 5%。所以，您的其他孩子也不会受到影响。如果您再次妊娠，您的护理者很可能会要求进行早期胎儿靶向扫描，以排除胎儿心脏缺陷。

我还应该问什么问题？

- 这看起来像严重的 PA-VSD 吗？
- 我多久做一次超声波检查？
- 我应该在哪里分娩？
- 婴儿出生后在哪里接受最好的护理？

Disclaimer:

The content of [this leaflet/ our website] is provided for general information only. It is not intended to amount to medical advice on which you should rely. You must obtain professional or specialised individual medical advice relating to your individual position before taking, or refraining from, any action on the basis of the content on [this leaflet/ our website]. Although we make reasonable efforts to update the information on [our leaflets/ website], we make no representations, warranties or guarantees, whether express or implied, that the content on [our leaflet/ website] is accurate, complete or up to date.

肺动脉闭锁伴室间隔缺损

本说明书旨在帮助您了解肺动脉闭锁伴室间隔缺损的定义，您需要什么样的检查，当您、您的宝宝和您的家人被诊断为肺动脉闭锁伴室间隔缺损时需要什么样的检查及其意义。

最后更新日期：2018 年 2 月