

「儿科疾病诊疗规范」丛书

儿科心血管系统疾病

诊疗规范

中华医学会儿科学分会 编著

GUIDELINE



人民卫生出版社

「儿科疾病诊疗规范」丛书

儿科心血管系统疾病

诊疗规范

中华医学会儿科学分会 编著

GUIDELINE



人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿科心血管系统疾病诊疗规范/中华医学会儿科学分会
编著. —北京:人民卫生出版社, 2015

ISBN 978-7-117-20515-3

I. ①儿… II. ①中… III. ①小儿疾病-心脏血管疾病-
诊疗 IV. ①R725.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2015)第 061806 号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询, 在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导, 医学数 据库服务, 医学教育 资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

ISBN 978-7-117-20515-3



儿科心血管系统疾病诊疗规范

编 著: 中华医学会儿科学分会

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京铭成印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/32 印张: 12

字 数: 332 千字

版 次: 2015 年 6 月第 1 版 2015 年 6 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-20515-3/R · 20516

定 价: 59.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编写委员会

总 主 编 桂永浩

副 总 主 编 申昆玲 毛 萌 赵正言 秦 炯

名 誉 主 编 桂永浩

主 编 杜军保

副 主 编 黄国英 孙 锐 田 杰 汪 翼 张智伟

专家委员会 (按姓氏笔画排序)

马沛然 山东省立医院

向 伟 海南省妇幼保健院

江钟炎 武汉大学人民医院

李渝芬 广东省人民医院

张乾忠 中国医科大学附属第一医院

陈树宝 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

陈新民 南京军区福州总医院

周爱卿 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

钱永如 重庆医科大学附属儿童医院

韩 玲 首都医科大学附属北京安贞医院

程佩萱 华中科技大学同济医学院附属同济医院

傅立军 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

编 者 (按姓氏笔画排序)

于宪一 中国医科大学附属盛京医院

马越明 昆明市儿童医院

王大为 南京医科大学附属南京儿童医院

王文棣 青岛市妇女儿童医院

王 成 中南大学湘雅二医院

卢慧玲 华中科技大学同济医学院附属同济医院

- | | |
|-----|---------------------|
| 冯琳 | 河北医科大学第二医院 |
| 华益民 | 四川大学华西二医院 |
| 刘亚黎 | 华中科技大学同济医学院附属协和医院 |
| 安金斗 | 郑州大学第一医院 |
| 孙景辉 | 吉林大学第一医院 |
| 李奋 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 李波 | 哈尔滨市儿童医院 |
| 李涛 | 湖北医药学院附属太和医院 |
| 张宏艳 | 泰达国际心血管病医院 |
| 陈其 | 温州医科大学附属育英儿童医院 |
| 陈笋 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 金红芳 | 北京大学第一医院 |
| 金梅 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 袁越 | 首都医科大学附属北京儿童医院 |
| 黄星原 | 武汉大学人民医院 |
| 黄敏 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 龚方戚 | 浙江大学医学院附属儿童医院 |
| 董湘玉 | 兰州大学第二医院 |

秘 书 金红芳

随着我国医疗卫生事业的快速发展,进一步降低新生儿和五岁以下儿童死亡率,不断提高儿童健康状况和生存质量是我国儿科学界面临的新任务和新挑战。

《卫生部贯彻 2011—2020 年中国妇女儿童发展纲要实施方案》要求将妇幼卫生知识与技能培训纳入基层卫生人员培训规划,开展以儿童健康管理、儿童常见病防治以及出生缺陷三级防治措施等为主要内容的专项培训。当前,我国儿科医疗资源特别是高水平儿科医护人员数量不足,且有限资源分布不均,农村和基层地区短缺尤为明显,儿科诊治水平方面也存在显著的城乡、地区和人群差异。

由人民卫生出版社和中华医学会儿科学分会共同策划和组织编写的“儿科疾病诊疗规范”丛书在此背景下出版了。此书的目的是为广大儿科临床工作者提供一套“可信、可读、可行、可证”的行业诊疗规范,起到规范诊疗行为,改变临床医师的医疗行为,减少不同医疗机构和不同临床医师间由于素质不同而造成的医疗水平差异,提高临床服务质量和降低诊疗费用的目的;同时,诊疗规范也可作为卫生主管部门组织的培训课程的教材,成为岗位胜任能力培训的重要内容。

本书以丛书形式出版,涉及儿科临床 14 个领域。每本书均有 20 名左右该领域权威的专家参与和编写,编写历时一年余。在编写过程中,专家们对疾病诊断和治疗规范的确定不仅仅依靠临床医生的经验所决定,而是具有经过系统评价的科学证据

的支持,以循证医学为基础,将规范化医疗与个体化医疗相结合,希望对提高儿科临床的行为规范有积极的推动作用。编写过程中难免存在不足和错误,恳请读者提出宝贵的意见。

丛书总主编 桂永浩
2014 年夏于上海

前 言

小儿心血管疾病是儿童时期的常见病症,严重威胁患儿的身心健康,部分患儿有高度的猝死危险。近年来我国和世界其他国家一样,在小儿心血管疾病领域取得了突飞猛进的进展。国内外小儿心血管疾病的诊疗指南、专家共识以及建议相继出台,为规范小儿心血管疾病临床实践活动做出了重要贡献。

为了进一步促进小儿心血管疾病诊治技术的不断规范及其推广,以中华医学会儿科学分会心血管学组(第15届)专家为主体的全国多名专家教授共同编写了《儿科心血管系统疾病诊疗规范》一书。该书对儿科心血管系统常见疾病的病因、诊断、鉴别诊断及治疗手段等进行了介绍,旨在为从事儿科心血管专业的各级临床医师提供专业性临床指导,并为规范儿科心血管疾病的诊疗技术、促进与保障儿童健康成长做出贡献。

该书内容丰富,系统性、实用性和可读性强,语言精练,通俗易懂,并在大多数章节后附有诊疗流程图,便于临床医师快速掌握相关疾病的诊治思路,适合于儿科医护工作者、儿科心血管专业医生、医学本科生、研究生、进修生使用。

本书得到多位著名小儿心血管病专家的审核与指导,在此谨致谢意。本书在编写中难免有不当之处,恳请同道不吝赐教,欢迎发送邮件至邮箱 renweifuer@pmph.com,或扫描封底二维码,关注“人卫儿科”,对我们的工作予以批评指正,以期再版修订时进一步完善,更好地为大家服务。

杜军保

2015-3-18

目 录

第一章 先天性心脏病	1
第一节 先天性心脏病总论	1
第二节 室间隔缺损	13
第三节 房间隔缺损	18
第四节 动脉导管未闭	23
第五节 房室间隔缺损	29
第六节 主-肺动脉间隔缺损	34
第七节 法洛四联症	38
第八节 完全性大动脉转位	43
第九节 肺静脉畸形引流	49
第十节 右室双出口	57
第十一节 瓣膜畸形	64
第十二节 肺动脉闭锁	69
第十三节 三尖瓣下移畸形	74
第十四节 单心室	78
第十五节 共同动脉干	82
第十六节 肺动脉狭窄	86
第十七节 主动脉狭窄	92
第十八节 主动脉缩窄	95
第十九节 主动脉弓离断	99
第二十节 左心发育不良综合征	103
第二十一节 冠状动脉畸形	108
第二十二节 心脏异位	110
第二十三节 血管环	112
第二十四节 动静脉瘘	115
第二十五节 新生儿先天性心脏病	124

第二十六节 先天性心脏病介入性治疗	135
第二章 心肌病	144
第一节 扩张型心肌病	144
第二节 肥厚型心肌病	150
第三节 限制型心肌病	154
第四节 心内膜弹力纤维增生症	158
第五节 心肌致密化不全	160
第六节 致心律失常性右室心肌病	164
第三章 心肌炎	171
第四章 感染性心内膜炎	177
第五章 心包炎	184
第一节 急性心包炎	185
第二节 慢性心包炎	189
第六章 风湿性心脏病	191
第七章 川崎病冠状动脉病变	197
第八章 心律失常	210
第一节 窦性心动过速	210
第二节 期前收缩和逸搏	212
第三节 阵发性室上性心动过速	219
第四节 室性心动过速	225
第五节 扑动和颤动	229
第六节 心脏传导阻滞	236
第七节 病态窦房结综合征	246
第八节 预激综合征	249
第九节 长 QT 间期综合征	255
第十节 Brugada 综合征	264
第十一节 心律失常的药物治疗	270
第十二节 射频导管消融治疗	279
第十三节 心律失常的电复律治疗	287
第十四节 儿童起搏器治疗	294
第九章 儿童自主神经介导性晕厥	301
第一节 血管迷走性晕厥	301

第二节	体位性心动过速综合征·····	306
第三节	直立性低血压·····	309
第四节	直立性高血压·····	315
第五节	境遇性晕厥·····	317
第六节	儿童晕厥的诊断思路·····	323
第十章	高血压·····	328
第十一章	肺动脉高压·····	340
第十二章	小儿心力衰竭·····	348
第十三章	儿童青少年血脂异常·····	360

第一章 先天性心脏病

第一节 先天性心脏病总论

【概述】

先天性心脏病(congenital heart disease,以下简称先心病)又称先天性心脏畸形(congenital heart malformation),是心脏、大血管在胚胎早期发育失常或发育障碍所引起的心血管解剖结构异常的一组先天性疾病,包括数十种从简单到复杂的心脏或大血管的发育异常。该病是儿科常见的心脏疾患,也是我国儿童尤其是婴儿死亡的最重要的原因之一。

根据国内外有关文献报道,先心病发病率约占存活婴儿的4‰~8‰,据2012年原卫生部发布的《中国出生缺陷防治报告》,按照我国人口出生率计算,我国每年新增先心病约15万例,2000~2011年围产期先心病发生率占所有监测发现出生缺陷病例的26.7%(表1-1)且呈上升趋势,当然与胎儿及新生儿超声心动图检查近几年的大力推广有关。2011年全国先心病发生率为2000年的3.56倍,城市为4.41倍,农村为2.97倍。由于复合畸形或病情严重者常在生后早期夭亡,各年龄期所见的先心病病种有所不同。先心病死于新生儿期以大动脉转位为最多,其次是左心发育不良综合征及导管前型主动脉缩窄。各类先心病的发病情况以室间隔缺损最多,其次为房间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉缩窄及法洛四联症等。主要先心病的相对发病频率见表1-2。

【病因】

近年来,由于遗传学、胚胎学、生物学、传染病学和代谢性疾病研究进展,对先心病的发病原因也有了较多的认识。多数先心病的病因不明,目前认为先心病的发生与遗传及环境因素影

响有关。

1. 遗传因素 据报道,由单基因和染色体异常导致的各类先心病约占总数的 15% 左右,确定多种先心病的遗传学基础的研究正取得迅猛发展。目前关于房间隔以及房室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉瓣两瓣畸形、主动脉缩窄、肺动脉及肺动脉分支狭窄及动脉干畸形等相关的基因已部分被定位,这意味着染色体及 DNA 的测试可能成为以后先心病的辅助诊断手段之一。研究表明,心脏发育过程中 NKX2.5、TBX5、GATA4 是影响最为重要的 3 个转录因子,三者协同作用,调控着下游基因的正确表达。

2. 环境因素 任何胚胎发育过程中,尤其在受精开始到胚胎发育心脏四腔心形成的 8 周内受到生物、化学及物理等环境因素的干扰均可导致先心病。主要是宫内感染,特别是妊娠早期患病毒感染(如风疹、腮腺炎、流行性感、柯萨奇病毒感染等)。其他如放射线的接触,服用药物史(抗癌药、抗癫痫药等),代谢紊乱性疾病(如糖尿病)以及妊娠早期酗酒、吸毒等。绝大多数先心病患者的病因可能是多因素的。

虽然引起先心病的病因尚未完全明确,但加强对孕妇的保健,特别是在妊娠早期积极预防病毒感染及避免上述一切不利因素,对预防先心病有积极意义。

【诊断】

临床上结合病理解剖与肺血流量情况可将先心病分类如下:①左向右分流型:在左、右心腔或主、肺动脉间有异常通道,左侧压力高于右侧,左侧动脉血通过异常通道进入右侧静脉血中,引起左向右分流,以房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭最多见。晚期如出现梗阻性肺动脉高压可出现中央型青紫。②右向左分流型:右心腔或肺动脉内压力异常增高,血流通过异常通道流入左心腔或主动脉。以法洛四联症、大动脉转位最多见。③无分流型:左、右两侧心腔无分流,无发绀,以肺动脉狭窄、主动脉缩窄多见。

表 1-1 围产期出生缺陷发生率顺位(1/万)

顺位	1996 年	2000 年	2005 年	2010 年	2011 年
1	总唇裂 (14.50)	总唇裂 (14.07)	先天性 心脏病 (23.96)	先天性 心脏病 (28.82)	先天性 心脏病 (40.95)
2	神经管缺陷 (13.60)	多指(趾) (12.45)	多指(趾) (14.66)	多指(趾) (15.91)	多指(趾) (16.73)
3	多指(趾) (9.2)	神经管缺陷 (11.96)	总唇裂 (13.73)	总唇裂 (13.17)	总唇裂 (11.43)
4	脑积水 (6.50)	先天性 心脏病 (11.40)	神经管 缺陷 (8.84)	神经管缺陷 (6.48)	脑积水 (5.47)
5	先天性 心脏病 (6.20)	脑积水 (7.10)	脑积水 (7.52)	脑积水 (6.00)	马蹄内翻 (5.17)
6	肢体短缩 (5.21)	肢体短缩 (5.79)	肢体短缩 (5.76)	马蹄内翻 (5.08)	尿道下裂 (5.03)
7	马蹄内翻 (4.69)	马蹄内翻 (4.97)	尿道下裂 (5.24)	尿道下裂 (4.87)	并指(趾) (4.88)
8	尿道下裂 (3.08)	尿道下裂 (4.07)	马蹄内翻 (5.06)	并指(趾) (4.81)	神经管缺陷 (4.50)
9	并指(趾) (3.08)	并指(趾) (3.95)	并指(趾) (4.94)	肢体短缩 (4.74)	肢体短缩 (4.09)
10	小耳 (2.86)	直肠肛门闭 锁或狭窄 (3.43)	小耳 (3.6)	小耳 (3.09)	小耳 (2.79)

数据来源:全国出生缺陷检测系统

表 1-2 主要先天性心脏病发病构成比

病变	占有所有先心病的百分比(%)
室间隔缺损	25 ~ 30
房间隔缺损	6 ~ 8
动脉导管未闭*	6 ~ 8
主动脉缩窄	5 ~ 7
法洛四联症	5 ~ 7
肺动脉狭窄	5 ~ 7
完全性大动脉转位	3 ~ 5
左心发育不良	1 ~ 3
右心发育不良	1 ~ 3
永存动脉干	1 ~ 2
完全性肺静脉异位引流	1 ~ 2
三尖瓣闭锁	1 ~ 2
单心室	1 ~ 2
右室双出口	1 ~ 2
其他	5 ~ 10

注：* 不包括早产儿的动脉导管未闭

除常规且不可或缺病史、体检、心电图及胸片等检查外，对于疑为先心病者，超声心动图检查仍是最有效的诊断方法。简单的先天性心脏缺损如继发孔型房间隔缺损、单纯室间隔缺损、动脉导管未闭和部分法洛四联症，一般可以在超声诊断后直接进行手术治疗。在介入治疗的监测方面，超声心动图也可予以实时指导。实时三维超声心动图(RT-3DE)是新近发展起来并开始应用于临床心脏病诊断和治疗的新兴技术，它可以实时、交互式地同时观察两个平面的图像，从多个角度动态显示心脏的解剖结构，因此，在复杂先心病的解剖结构的观察和瓣膜疾病的诊断方面独具优势。此外还可进行心脏容量、心肌质量、瓣膜

反流等方面的定量研究。

在大血管异常,肺动脉分支的形态、发育程度以及肺静脉回流等方面,MRI 和 CT 具有独特的优势。MRI 还可以用于术前后的心功能评估。CT 和 MRI 的三维重建对于冠状血管的起源及走行都具有相当准确的显示。对于某些重症复杂先心病,心导管术、选择性心血管造影术将使心脏血管畸形诊断及血流动力学的检测更加完善。

1. 首先应考虑有无心脏病 临床上出现发绀、充血性心力衰竭及粗糙响亮Ⅲ级以上心脏杂音伴震颤等表现均高度提示心脏疾患的存在。发绀出现在新生儿期尤应注意与呼吸系统、中枢神经系统疾病及血红蛋白异常引起的发绀相鉴别。前两种发绀的发生多因肺部换气不足所致,故吸入 100% 氧气后发绀可减轻。血红蛋白异常如高铁血红蛋白血症则可通过分光光度比色检查或静脉注射亚甲蓝后发绀缓解而确诊。

2. 应与后天性心脏病鉴别 下列几种情况提示先心病的可能:

(1)自幼有反复呼吸道感染、活动后气促史及生长发育落后。出生后或婴儿期即已出现响亮的心脏杂音。

(2)体格检查中发现持续发绀伴杵状指(趾)。心脏杂音以胸骨旁左缘最响,肺动脉第二心音亢进、减弱或分裂。

(3)心电图示心室肥大及有收缩期或舒张期负荷过重征象等。

(4)X 线显示肺充血或肺缺血、主动脉结扩张或缩小、肺动脉段突出或凹陷等。

3. 顺序分段诊断方法 在明确有先心病后,参照 Van Praagh 提出的顺序分段诊断方法可对先心病进行诊断。完整的先心病顺序分段诊断包括:心房位置、心室位置、房室连接、大动脉位置、心室大动脉连接以及心脏位置及合并畸形的诊断等。正确判断心房、心室及大动脉的分布是顺序分段诊断的基础。

(1)心房位置判断:一般正常人,右侧胸、腹腔器官在右侧,左侧器官在左侧。解剖右心房在右侧,解剖左心房在左侧,称为

心房正常位(situs solitus, “S”)。少部分($<1/8000 \sim 1/6000$)人的内脏器官呈镜像反位。解剖右心房及肝脏等右侧的器官在左侧,解剖左心房及胃等左侧器官在右侧,称为心房反位(situs inversus, “I”)。先心病患者中,约2%~4%患者的胸腔、腹腔器官呈对称分布,此时两侧心房的形态特点相似,称为心房不定位(situs ambiguus, “A”)。若两侧心房形态与解剖右心房相似,称为右心房异构(right atrial isomerism),与解剖左心房相似称为左心房异构(left atrial isomerism)。内脏器官呈对称分布者也称为内脏异位症(visceral heterotaxy)。右心房异构多伴无脾综合征,左心房异构多伴多脾综合征。

一般情况下,可以根据X线胸片上肝脏及胃泡位置确定心房位置正常或反位。内脏异位时大多数肝脏为居于中间呈水平位,少数仍可呈正常位置或反位。增高KV的X线胸片可显示支气管形态,右侧支气管的特点为自隆突至第一分支间的距离短,与经隆突的中轴线夹角小,而左侧支气管自隆突至第一分支间距离长,与经隆突中轴线的夹角大,左侧支气管长度/右侧支气管长度 ≤ 1.5 为对称支气管的标准。一般认为根据支气管形态诊断心房位置较依据腹腔器官位置推测可靠。窦房结位于上腔静脉与右心房连接处。P波除极向量有助于确定右心房的位置。心电图检查对心房反位诊断有价值,但不能肯定心房异构的诊断。二维超声心动图检查可显示腹腔大血管位置及连接关系,间接判断心房位置。

(2)心室位置判断:正常心脏的解剖右心室位于解剖左心室的右侧,以心室右袢(D-loop)表示。如果心室反位,即解剖左心室位于右侧,右心室位于左侧则为心室左袢(L-loop)。

(3)大血管位置判断:主动脉在肺动脉的右后方为正常位,标记为“S”,主动脉在肺动脉的左方为反位,标记为“L”,主动脉在肺动脉右前方为大动脉转位,标记为“D”,其他尚有主动脉在肺动脉前方(A)等。主动脉干与肺动脉干的走行关系可为平行或螺旋状。不论右位或左位主动脉弓,弓的位置均在左、右肺动脉之上。

(4)房室连接诊断:当心房及心室的解剖性质及位置确定