

The Pediatric Cardiovascular
Disease Handbook

儿童心血管疾病 手册

主 编 高百顺

副主编 宋 兵

兰州大学出版社

The Pediatric Cardiovascular
Disease Handbook



心血管疾病 手册

主 编 高百顺

副主编 宋 兵

编 委	高百顺	宋 兵	刘瑞生
	张 彬	唐汉博	程殿威
	赵宏林	李天成	李元敏
	柳德斌	包海军	

兰州大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿童心血管疾病手册/高百顺主编. —兰州:兰州大学出版社, 2008.9

ISBN 978-7-311-03109-1

I. 儿... II. 高... III. 小儿疾病: 心脏血管疾病—诊疗—手册 IV. R725.4-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 145059 号

责任编辑 敬兆林

美术编辑 王 笃

书 名	儿童心血管疾病手册
作 者	高百顺 主 编 宋 兵 副主编
出版发行	兰州大学出版社 (地址:兰州市天水南路 222 号 730000)
电 话	0931-8912613(总编办公室) 0931-8617156(营销中心) 0931-8914298(读者服务部)
网 址	http://www.onbook.com.cn
电子信箱	press@onbook.com.cn
印 刷	兰州德辉印刷有限责任公司
开 本	880×1230 1/32
印 张	13.625
字 数	350 千字
版 次	2008 年 9 月第 1 版
印 次	2008 年 9 月第 1 次印刷
书 号	ISBN 978-7-311-03109-1
定 价	32.00 元

(图书若有破损、缺页、掉页可随时与本社联系)

前 言

儿童心血管疾病是危害儿童健康和生命的重要疾病,给家庭和社会带来沉重的负担。我国人口众多,患各种先天性心血管疾病的儿童数量位居世界首位,其他各类心血管疾病的发病率也占有很高的比例,随着我国的经济发展和科技进步,在儿童心血管疾病的诊断和治疗方面已取得了长足的发展。为了适应我国儿童心血管疾病诊断和治疗方面的需要,我们急需培养一批经过系统化、规范化教育和训练,有扎实的基础知识,勇于实践、善于学习、勤奋敬业的专业化人才。基于上述目的,我们组织有关人员编写了这本《儿童心血管疾病手册》,其阅读对象为心血管外科、心血管内科及儿科专业的实习医师、进修医师、以及从事这些专业的住院医师、主治医师和基层医院相关医师等。

在本书的编写过程中,我们参阅了国内外相关文献,本着简明、扼要、新颖、实用的精神,反复斟酌、删繁就简,以便于读者阅读。从对相关医师的系统化、规范化的教育和训练出发,本书力求实用、方便、准确,以便于学生在临床实习中使用,并作为毕业后从事相关专业医师的继续医学教育读本,在临床实践中阅读和参考。尽管我们尽了最大的努力,但限于水平,错误和疏漏之处在所难免,敬请读者予以批评指正。

编 者

2008年7月7日

目 录

第一篇 儿童心脏病常规检查

第一章	病史采集	(1)
第二章	体格检查	(10)
第三章	心电图检查	(28)
第四章	胸部 X 线检查	(58)

第二篇 心脏特殊检查

第五章	心脏彩超检查	(65)
第六章	运动试验	(73)
第七章	动态心电图	(76)
第八章	心导管检查	(78)

第三篇 先天性心脏病

第九章	左向右分流的先天性心脏病	(83)
第一节	房间隔缺损	(83)
第二节	室间隔缺损	(86)
第三节	动脉导管未闭	(91)
第四节	主—肺动脉窗	(94)
第五节	完全型心内膜垫缺损	(97)
第六节	部分型心内膜垫缺损	(100)
第七节	部分型肺静脉畸形引流	(101)
第十章	梗阻性疾病	(103)
第一节	肺动脉狭窄	(103)

第二节	主动脉狭窄·····	(106)
第三节	主动脉缩窄·····	(109)
第四节	主动脉弓中断·····	(114)
第十一章	紫绀型先天性心脏病·····	(116)
第一节	完全性大动脉转位·····	(116)
第二节	先天性矫正型大动脉转位·····	(125)
第三节	法洛四联症·····	(128)
第四节	肺动脉闭锁型法洛四联症·····	(134)
第五节	肺动脉瓣缺如型法洛四联症·····	(136)
第六节	完全型肺静脉异位引流·····	(138)
第七节	三尖瓣闭锁·····	(142)
第八节	肺动脉闭锁·····	(145)
第九节	Ebstein's 畸形 ·····	(149)
第十节	永存动脉干·····	(152)
第十一节	单心室·····	(155)
第十二节	右心室双出口·····	(158)
第十三节	心房异构(无脾综合症、多脾综合症) ···	(162)
第十二章	其他类型的心血管疾病·····	(167)
第一节	左冠状动脉畸形起源·····	(167)
第二节	冠状动静脉瘘·····	(168)
第三节	肺动静脉瘘·····	(169)
第四节	体循环动静脉瘘·····	(169)
第五节	三房心·····	(170)
第六节	右位心和中位心·····	(171)
第七节	体静脉畸形·····	(174)
第八节	血管环·····	(177)

第四篇 获得性心脏病

第十三章	原发性心肌病·····	(179)
------	-------------	-------

第一节	肥厚型心肌病·····	(180)
第二节	扩张型心肌病·····	(183)
第三节	心内膜弹力纤维增生症·····	(186)
第四节	阿霉素性心肌病·····	(190)
第五节	限制型心肌病·····	(192)
第六节	右室发育不全·····	(194)
第十四章	心血管感染·····	(198)
第一节	感染性心内膜炎·····	(198)
第二节	心肌炎·····	(203)
第三节	心包炎·····	(206)
第四节	缩窄性心包炎·····	(212)
第十五章	川崎病·····	(217)
第十六章	急性风湿热·····	(223)
第十七章	心脏瓣膜病·····	(232)
第一节	二尖瓣狭窄·····	(232)
第二节	二尖瓣关闭不全·····	(235)
第三节	主动脉瓣关闭不全·····	(237)
第四节	二尖瓣脱垂·····	(240)
第十八章	心脏肿瘤·····	(243)

第五篇 心律紊乱和房室传导障碍

第十九章	基础心律·····	(245)
第一节	窦房结起源的心律·····	(245)
第二节	房性心律·····	(248)
第三节	房室结起源心律·····	(254)
第四节	室性心律·····	(256)
第二十章	房室传导阻滞·····	(263)
第一节	I度房室传导阻滞·····	(264)
第二节	II度房室传导阻滞·····	(264)

第三节 Ⅲ度房室传导阻滞·····	(265)
第二十一章 儿童心脏起搏器治疗·····	(267)

第六篇 新生儿心脏问题评估

第二十二章 新生儿最初心脏检查·····	(271)
第一节 体检·····	(271)
第二节 心电图检查·····	(272)
第三节 胸部 X 线检查 ·····	(275)
第二十三章 新生儿常见心脏问题·····	(278)
第一节 心脏杂音·····	(278)
第二节 新生儿紫绀·····	(279)
第三节 新生儿心衰·····	(283)
第四节 新生儿心律失常和房室传导障碍·····	(292)

第七篇 儿童心血管特殊问题

第二十四章 充血性心力衰竭·····	(298)
第二十五章 胸痛·····	(307)
第二十六章 晕厥·····	(315)
第二十七章 长 QT 间期综合症·····	(320)
第二十八章 高血压·····	(325)
第二十九章 儿童高脂血症·····	(332)
第一节 儿童高脂血症临床表现·····	(333)
第二节 降胆固醇策略·····	(335)
第三十章 肺动脉高压(PH) ·····	(341)

第八篇 儿童心脏外科病人手术前后的处理

第三十一章 手术前处理·····	(350)
第三十二章 手术后监护·····	(353)
第一节 手术后正常恢复过程·····	(353)

第二节 手术后监护·····	(354)
第三十三章 手术后并发症·····	(365)
第一节 乳糜胸·····	(365)
第二节 持续性胸膜渗出·····	(366)
第三节 膈肌麻痹·····	(366)
第四节 心包切开后综合症·····	(367)
第五节 溶血性贫血·····	(368)
第三十四章 婴幼儿心脏术后的辅助通气·····	(369)
第一节 心脏术后肺功能的变化及使用呼吸机的目的 ····	(369)
第二节 婴幼儿呼吸系统解剖生理特点·····	(370)
第三节 机械通气对生理功能的影响·····	(372)
第四节 机械通气的适应症与禁忌症·····	(376)
第五节 机械通气模式的选择·····	(377)
第六节 呼吸机参数设置和调节·····	(383)
第七节 应用呼吸机时的监护·····	(387)
第八节 呼吸机的撤离·····	(390)
第九节 机械通气常见并发症的预防与处理·····	(392)
第十节 气管拔管注意事项·····	(396)

第九篇 儿童心血管药物使用指南

第三十五章 常用心血管药物的使用方法·····	(398)
附录·····	(415)
缩略词表·····	(422)

第一篇 儿童心脏病常规检查

对疑有心脏病的儿童,常规检查包括:(1) 病史采集。(2) 体格检查。(3) 心电图检查(ECG)。(4) 胸部 X 光线检查(CXR)。从这些检查中所获得的信息的重要性随疾病的类型和严重性而变化。

第一章 病史采集

婴儿和儿童心血管病史的采集主要包括妊娠史、围产史、产后史、既往史和家族史等。

【妊娠史和围产史】

1. 母亲感染:母亲在怀孕头三个月的风疹病毒感染可能导致婴儿的动脉导管未闭(PDA),和肺动脉狭窄(PS)(风疹综合症)。妊娠早期的其他病毒感染也可能导致心脏畸形。妊娠晚期的病毒感染可能发生胎儿心肌炎。

2. 母亲用药史:苯丙胺,抗惊厥药(苯妥英、三甲双酮),黄体酮,雌激素等被高度怀疑为致畸性药物。母体过量饮酒有可能导致胎儿发生酒精综合症[常见的心脏畸形有室间隔缺损(VSD),动脉导管未闭(PDA),房间隔缺损(ASD)和法洛

四联症(TOF)]。

3. 母亲患病史:患糖尿病的母亲增加先心病[大动脉转位(TGA)、VSD、PDA]的发病率。母亲患系统性红斑狼疮和胶原性疾病者常合并有出生婴儿的传导阻滞。有先心病的母亲,所生子女先心病的发病机率可能增加至15%,而普通人群为1%(见附录,表A-2)。

【产后史和现病史】

1. 出生时低体重,出生后发育迟缓(如充血性心衰,严重紫绀,全身畸形等状态),可能由先心病引起。

2. 紫绀、蹲踞或发作性紫绀(提示TOF或其他紫绀型先心病)。

3. 心率快、呼吸快和眼睑浮肿(先心病信号)。

4. 经常发生下呼吸道感染(可能合并有大的左→右分流性先心病)。

5. 活动耐力差,可能是有意义的心脏畸形的表现。

6. 心脏杂音:首次出现杂音的时间很重要,出生后短期即出现心脏杂音表明可能有狭窄性病变(主动脉狭窄,肺动脉狭窄)。发烧合并杂音可能是无害性的。

7. 胸痛(是否跟活动有关,持续时间,性质和放射性)。因心脏病而发生胸痛者非常罕见。儿童胸痛最常见的三种原因是助软骨炎,胸壁损伤或胸壁肌张力过高,呼吸系统疾病。

8. 心悸(通常由阵发性心动过速或早搏引起)。

9. 关节疼痛(所牵扯的关节,游走性或固定性,有无新近发生的咽痛、皮疹,有无家族性风湿热病史)。

10. 神经系统症状:由于感染性心内膜炎或红细胞增多症所发生的血栓或者栓塞而引起的中风;红细胞增多症或者

高血压引起的头痛,风湿热引起的舞蹈症,由于心律不齐、长QT综合症或者二尖瓣脱垂引起的晕厥。

11. 心脏或非心脏用药史(药名,剂量,服用时间,持续时间)。

12. 合并心血管畸形的其他系统的畸形或者疾病(表1-1至表1-3)。

【家族史】

1. 某些遗传性疾病可能合并各种心脏畸形(表1-1)。

2. 家族性先心病:一般人群先心病的发病率大约为1%(大约为出生活婴的8‰~12‰),家族中如有一个孩子患先心病,则同胞兄弟姐妹的发病率为3%(见附表A-1),然而这一风险跟畸形的特殊类型有关。发病率高的畸形(例如VSD)则有高的同胞复发率,而发病率低的畸形(例如三尖瓣闭锁,永存动脉干),则同胞发病率低(见附表A-1),当双亲中母亲患病(不是父亲)的时候,则其子女先心病的发病率更高(见附表A-2),(表A-1,A-2可以用于咨询)。

3. 风湿热常常发生于家族中一个以上的成员。

表1-1 伴有心脏畸形的综合症和疾病

综合症和疾病	心脏畸形发生的 频率和类型
·阿佩尔综合症(Apert syndrome) 并指(趾)畸形	偶发 VSD TOF
·卡彭特综合症(Carpenter syndrome) (尖头、多及并指(趾)畸形Ⅱ型)	偶发,PDA,VSD,PS,TGA

续表

综合症和疾病	心脏畸形发生的 频率和类型
·CARGE 综合症(CARGE syndrome) (眼缺损,心脏畸形,后鼻孔闭锁,智力 迟钝,生殖器及耳异常)	心脏畸形常见(65%)TOF,永 存动脉干,主动脉畸形(血管 环,主动脉弓中断)
·科凯恩综合症(Cockayne syndrome) (侏儒-视网膜萎缩-耳聋综合征,常 染色体隐性遗传)	偶发,加速性动脉粥样硬化
·克鲁宗病(crouzon's disease) (颅骨面骨发育不全)	偶发,PDA,COA
·德郎热综合症(de lange syndrome) (先天性严重智力发育迟缓伴侏儒症 等多种畸形)	偶发,VSD
·迪乔治综合症(digeorge syndrome) (先天性第3,4咽囊发育不良综合症)	常见,主动脉弓中断,永存动 脉干
·埃当综合症(Ehlers-Danlos syndrome) (遗传性结缔组织疾病)	常见(50%)单心房
·胎儿酒精综合征(Fetal alcohol syndrome) (慢性嗜酒孕妇所生婴儿先天性发育不 全和形态改变的一种综合症)	常见(20~30%), VSD, PDA,ASD,TOF
·弗里德赖西共济失调(Friedreich's atax- ia)[少年骨髓性(遗传性)共济失调]	常见,心肌病
·糖原贮积病Ⅱ型(庞皮病)(Glycogen storage disease Ⅱ)	常见,心肌病

续表

综合征和疾病	心脏畸形发生的频率和类型
·霍-奥综合征(Holt-Oram syndrome) (常染色体显性遗传性疾病,常为先天性心脏病伴骨骼畸形)	常见,ASD,VSD
·高胱氨酸尿症(Homocystinuria syndrome)	常见,主动脉、颈动脉中层退行性变,动脉静脉血栓形成
·卡塔格内综合征(Katagener syndrome) 肥厚型梗阻性心肌病	右旋心 肥厚型梗阻性主动脉瓣下狭窄
·劳穆-比综合征(劳-比综合征, laurence Moon-Biedl syndrome) (肥胖,生殖功能减退综合征)	偶发,VSD或其他先天性心脏病
·LEOPARD综合征(豹斑综合征,常染色体显性遗传,皮肤多处着色斑,特殊面容、耳聋及心血管畸形等)	常见,PS,长PR间期,心肌病
·长QT综合征(耶-兰综合征 Jerwell and lange-Nielsens syndrome) (常染色体隐性遗传)	长QT间期,室性心动过速、室颤及猝死
·马凡氏综合征(Marfan syndrome) (先天性遗传性长指、趾,晶状体脱垂及心血管缺陷)	常见,主动脉瘤,主动脉瓣关闭不全和二尖瓣关闭不全
·二尖瓣脱垂(mitral valve prolapse)	二尖瓣脱垂并关闭不全,心律失常

续表

综合症和疾病	心脏畸形发生的 频率和类型
·粘多糖贮积病(Mucopolysaccharidosis)	常见,主动脉瓣返流或二尖瓣返流,冠状动脉疾病
·肌营养不良(muscular dystrophy) (Duchenne 型假性肥大型肌营养不良)	常见,心肌病
·神经纤维瘤病(冯 - 雷克豪森病, Von Recklinghausen Disease)	偶发,PS,主动脉缩窄,嗜铬细胞瘤
·努南综合症(N Noonan's syndrome) (为特纳综合征的一种,无性腺发育不全)	常见,PS(肺动脉瓣发育不全,左室肥厚或前间隔肥厚)
·奥 - 维 - 朗综合症 (Osler - Weber - Rendu syndrome, 遗传性出血性毛细血管扩张)	偶发,肺动静脉瘘
·成骨不全(Osteogenesis imperfect)	偶发,主动脉扩张,主动脉瓣关闭不全,二尖瓣脱垂
·皮埃尔 - 罗宾综合症(Pierre Robin syndrome)	常见, VSD, PDA, 偶见 ASD, 主动脉缩窄, TOF
·早老症(Progeria, Hutchinson - Gilford syndrome, 哈吉综合症)	常见,加速性动脉粥样硬化
·史 - 莱 - 奥综合症 (Smith - Lemli - Opitz syndrome)(一种遗传性综合症,包括同时存在的多种先天性畸形)	偶发, VSD, PDA, 其他

续表

综合征和疾病	心脏畸形发生的 频率和类型
血小板减少及桡骨缺乏综合征[Thrombo- cytopenia and absent radius (TAR) syn- drome]	偶发, ASD, TOF, 右旋心
·特雷彻-柯林斯综合征(Treacher Collins syndrome, 下颌骨发育不全综合征)	偶发, VSD, PDA, ASD
·结节状脑硬化病(Tuberous sclerosis, bourneville's disease, 布尔热维病)	常见, 心脏横纹肌瘤
·VATER 联合症(VATER ASSOCIA- TION, 脊柱缺陷, 肛门闭锁, 气管食道 痿, 桡骨和肾发育异常)	常见(>50%) VSD 以及其他 心脏畸形
·希-林病(Von Hippel - Lindau disease) (遗传性斑痣性错构瘤病, 小脑, 视网膜 血管瘤病)	常见, 血管瘤, 嗜铬细胞瘤, 伴 高血压
·威廉斯综合征(Williams syndrome)(智力 低下, 小精灵面容, 一过性高血钙症及 血管畸形)	常见, 主动脉瓣上狭窄, 肺动 脉狭窄
·泽尔韦格综合征(Zellweger syndrome, 脑、肝、肾综合征)	常见, PDA, VSD, ASD

表 1-2 与染色体畸变有关的先天性畸形

畸变类型	先心病	常见先心病
	发病率	[按发病次序(高-低)]
·猫叫综合症[cat's cry syndrome](一种遗传性染色体畸变综合症,特征为眼距过宽,小头畸形,精神发育障碍,哭声犹如猫叫)	25%	VSD, 心内膜垫缺损, TOF。
·13-三体综合症(Trisomy 13)	90%	VSD, PDA, 右旋心
·18-三体综合症(Trisomy 18)	99%	VSD, PDA, PS
·21-三体综合症(Trisomy 21, 道恩综合症)	50%	心内膜垫缺损, VSD
·特纳氏综合症(Turner syndrome, 性腺发育障碍症)	15%	PDA ASD
·克莱恩-费尔特综合症 [Klinefelter variant(xxxxy)]	15%	PDA ASD

表 1-3 其他系统或器官畸形合并先心病的发病率

系统或器官畸形	先心病 发病率	心脏畸形类型
·中枢神经系统	6%	VSD, ECD, TOF
脑积水(Hydrocephalus)		
丹-沃综合症(Dandy Walker syndrome)	3%	VSD
胼胝体发育不全	15%	无特定心脏血管畸形