

小儿先天性心脏病

上海第一医学院儿科医院 編著



上海科学技术出版社

小儿先天性心脏病

上海第一医学院儿科医院 编著

上海科学技术出版社

內 容 提 要

本書為上海第一醫學院兒科醫院自1952~1956年間所積累之183例小兒先天性心臟病的病理解剖材料，以及1952~1958年在臨床方面的237個病例的觀察報告。由於國內有關這類疾病的系統文獻尙付缺如，該院乃與上海市第六人民醫院、中山醫院共同協作編寫之。全書分總論與各論兩部分，並附有圖片191張；內容除闡述先天性心臟病之形成、分類、臨床症狀、檢查方法外，在各論中分別敘述各種類型的先天性心臟病的病發率、病理、病理生理、診斷方法和病例示范等。

本書可作為兒科專業醫師的基本讀物，亦可作為內、外科醫師的參考資料。

小 兒 先 天 性 心 臟 病

上海第一醫學院兒科醫院 編著

*

上海科學技術出版社出版

(上海瑞金二路450號)

上海市書刊出版業營業許可證出093號

新華書店上海發行所發行 各地新華書店經售

上海市印刷四廠印刷

*

開本850×1168 1/32 印張7 28.32 字數193,000

1959年11月第1版 1963年1月第3次印刷

印數7,001—9,500 (其中精裝本5,000冊)

統一書號：14119·999

定 價：(十二) 1.10元

前 言

1956年为紀念上海第一医学院建校30周年，在党組織的领导下，特将我院內1952~1956四年来183例先天性心脏病之临床病理材料加以总结分析，并曾在紀念会上报告。会后我們認為此項材料国内尚感缺乏，如加以整理充实，編写成書，可供儿科医师临床参考之用。于是我們將原材料予以修改补充，并与市立第六医院儿科、中山医院放射科共同协作編写。在編写过程中，由于党組織的正确领导及全院同志的大力支持与关怀，终于在九月底完成初稿，作为1958年国庆献礼。本書材料完全采自1952~1958年本院临床及病理所得共237例，其中包括尸体解剖60例。至于心导管病例材料系中山医院心脏科所贈。全書共分总論与各論两部分，內有很多图片及表格，因限于編写水平，难免有錯誤与不正确的地方，希讀者予以批評指正。

上海第一医学院儿科医院

1958年11月29日于上海

目 录

总 論

胚胎发育.....	1
病因学.....	2
分类.....	4
临床症状.....	6
体格检查.....	8
X綫检查.....	10
心电图检查.....	18
心导管检查.....	29
心血管造影.....	37

各 論

动脉导管开放.....	41
心室中隔缺损.....	51
心房中隔缺损.....	76
房室联合缺损.....	103
房室中隔缺损并存.....	116
主动脉縮窄.....	123
法洛氏四联症.....	129
法洛氏四联症主动脉右位型.....	138
大动脉錯位(完全性).....	155
主动脉发育不良或閉鎖.....	173
三尖瓣狹窄.....	183
永存动脉干.....	190

二尖瓣閉鎖.....	196
主動脈弓缺如.....	202
右位心.....	208
單心室.....	217
肺動脈狹窄.....	228

总 論

胚胎发育

胚胎在第二周約 1.5 厘米长的时期,原始的心脏已开始形成,約在第四周即有循环的作用,至第八周房室中隔即完全长成,成为四腔的心脏。所以心脏的胚胎发育关键时期是在第二至第八周这一段时期。

原始的心脏是一个縱直的管道,由外表的收縮环把它分为三部分,由后向前为心房、心室及心球。后来心房又出現一收縮环,将心房后部分成为靜脉竇。由于心管生长迅速,前后又受大血管的限制,心管只得扭曲而生长,心室的扩展和伸張較快,因此漸漸向腹面突出,这样使心球出来的动脉总干和靜脉竇本系心管的前后二端,現在都到心脏的前端了!心脏的流入及排出孔道并列在一端,四組瓣膜环也連在一起組成纖維的骨架。

在外表上,心房和心室在第四周时虽已能分辨,但这时房室是共腔的,房和室的最早划分为房室交界的背面和腹面各长出一心內膜垫,最后二垫相連使房室腔血流有左右之分。心房的左右之分起始于第三周末,在心房腔的前背部长出一鎌状隔,名第一房間縱隔,其下緣向心內膜垫生长时暂时未长合时所留孔道名第一房間孔。在第一房間孔未閉合前,第一縱隔的上部形成另一孔,名第二房間孔,这样使第一房間孔閉合时不致过早地将心房完全分隔为二。在第五、六周时于第一縱隔右側又长出一鎌状隔名第二縱隔,此隔在向心內膜垫延伸时又出現一孔名卵圓孔,此孔与第一縱隔的第二房間孔并非叠合而系上下相对。心脏繼續成长时第一縱隔与第二縱隔漸漸接近而粘合,第二房間孔被第二縱隔完全掩盖,卵

圓孔处第一隔貼近后作为此孔的帘膜，血流可由右推开帘膜流向左侧，反向时帘膜即遮盖卵圓孔而不使左房流向右房。

心室中隔的形成来自三个来源：(1)肌隔，由原始心室底壁向上成长，部分地将左右二室分开，所留未分隔部分名室間孔。(2)心内膜垫向下成长与肌隔相合，完成室間隔。(3)小部由动脉总干及心球分化为主动脉及肺动脉时中隔向下的延伸部分。

原始的心脏出口是由一根动脉总干，在总干的內层对侧各长出一縱嵴，由总干分枝处成螺旋形向心室成长，二者在中央軸相連，将总干分为主动脉及肺动脉。由于該縱隔扭轉凡 225° ，故形成主动脉由后向前，肺动脉由前向后的交叉关系，即主动脉位于左心室，肺动脉位于右心室。

(上海市第六人民医院儿科 楊思源)

病 因 学

心脏血管在胚胎时期的发育虽历时較短，但由原始的心管发育成为具有四腔和瓣膜的心脏，中間經過一段复杂的程序；而且出生时又有脐循环的阻断以及肺呼吸的开始作用，致循环途徑又作了必要的調整。所以心血管系統在胚胎发育时轉变最为繁雜的系統。先天性心脏病就代表这些轉变在某一时期的停頓或偏差；至于促成这种情况的原发因素大多不明。凡影响胚胎心脏发育的一切內在或外在因素均可产生先天性心脏病，茲分述于下：

一、內在因素 即所謂遺傳因素，在同一家庭內可有两个或两个以上的成員患先天性心脏病，或其他先天性畸形。Ihsan Dogramaci 氏⁽¹⁾ 报告 720 例先天性心脏病，680 例作过家庭調查，其中 67 例即 10% 左右，在同一家庭中有其他成員患先天性心脏病或其他畸形。Campbell 氏⁽²⁾ 在 377 个先天性心脏病患儿家庭中，发现 100 例同时有 2 个孩子患先天性心脏畸形。Nadas 氏⁽³⁾ 在 2500

病例中，有 15 例家庭中同时有先天性心脏病之其他患者，Tausig 氏⁽⁴⁾亦曾有类似报告。故遗传亦可能为造成先天性心脏病因素之一。作者见一家庭中二个男孩有心室中隔缺损，并见一母有先天性心脏病，其子有心室中隔缺损，母子二人的杂音性质及部位均相同。本文 237 例中只 1 例在询问病史时提及家内另一小孩亦因先天性心脏病而死亡。内在因素在发病机制上究竟占何等重要地位，尚待进一步研究。

二、外在因素 以营养及疾病为最重要。关于营养因素，Warkany 氏⁽⁴⁾曾在动物实验中得出如下结论，即以维生素 B 缺乏之食物喂养妊娠之老鼠，所生出之小鼠中很多有骨骼畸形。至于在人体内是否有同样结果尚不能得出结论。在本文 237 例中，计有母亲在妊娠早期营养不良者 2 例，极度贫血者 4 例，似乎营养与先天性心脏病之形成关系不很大，但因例子太少，尚需继续观察。

疾病因素在先天性心脏病的发病率中占重要地位；母亲在妊娠头三个月时如患风疹，则所生之小儿往往会有先天性心脏病、白内障及先天性智力发育不全。至 1945 年止，文献上所报告的 189 例小儿患有先天性畸形，其母在妊娠早期均患有风疹⁽⁵⁾。总计有 5% 的先天性心脏病其原因系由母亲在妊娠时期患风疹之故。但如母亲患风疹系在妊娠最后三个月，则往往不致引起小儿先天性畸形。其他病毒性疾病，如疱疹病毒、流感、脊髓灰白质炎、流行性腮腺炎等，亦有产生先天性畸形之可能。怀孕第三个月内，孕妇如有风疹，胎儿出生后常有之心脏畸形中以动脉导管开放最为常见。但房中隔缺损、法洛氏四联症及肺动脉狭窄亦可发生。此外有人报告高原地带动脉导管开放者较多，亦有谓肺动脉狭窄系胎儿期心内膜炎之后果。在本文 237 例中，母亲在妊娠初患有各种疾病者仅 17 例，包括高血压、结核、疟疾、梅毒、腹泻、感冒、发热不明等，其中 2 例为发疹疾病，可能为风疹，另 5 例于病史中提及母亲在妊娠初期有阴道流血现象，或因此而影响胎儿的正常发育，导致先天性心脏

病,今后值得注意。

除上述因素外, Richard 氏等⁽⁶⁾曾提及先天性心脏病之发生率与母亲年龄及胎次有关。胎次在第三胎以上,母亲年龄超过 30 岁,发生率较高,其原因是否与某些内在因素有关,未能肯定。

某些心脏先天性畸形与性别有关,如动脉导管未闭、房中隔缺损多见于女性,而大血管错位,主动脉缩窄等,则多见于男性。

先天性心脏病之发生既由于某些不利因素影响胚胎发育,则除心脏畸形外,尚能有其他畸形合并存在。在 237 例中计有白痴 20 例,多指趾畸形 1 例,脊椎裂 1 例,脐疝 1 例,顎裂 2 例,腹股沟疝 3 例,生殖器畸形 1 例,多发性畸形 1 例。在 20 例白痴中,心房中隔缺损 6 例,室中隔缺损 1 例,房室缺损并存 5 例,房室联合缺损 7 例,法洛氏四联症 1 例。

总之,先天性心脏病之病因尚待进一步研究,本文所分析之 237 例材料颇不完全。近年来心血管外科虽有很大发展,很多畸形均可手术治疗,然较复杂之心脏畸形仍无法医治,故进一步从预防着手,避免先天性心脏病之产生极为重要。

(上海第一医学院儿科医院心电图室 鮑光奕)

分 类

先天性心脏病的种类繁多,有时又可能有二种以上畸形错综并存,所以至今无令人满意的分类方法, Abbott 氏⁽⁷⁾以青紫的存在与否,将先天性心脏病分为三大类:

一、无青紫类 无左右分流情况,如单纯性右位心、主动脉缩窄、半月瓣二叶或四叶的畸形等。

二、终期青紫类 平时有左向右的分流,但至终期或有特殊情况时有右向左分流,如房中隔缺损、室中隔缺损、动脉导管开放等。

三、青紫类 经常有右向左的分流,如法洛氏四联症、肺动脉

狹窄伴有房中隔缺損、三腔心或二腔心等。

Bing 氏⁽⁸⁾根据肺循环及体循环的血流多少,将先天性心脏病分为三类:

一、肺循环血流量少于体循环 肺动脉压力往往低減,如法洛氏四联症、三尖瓣閉鎖等。

二、肺循环血流量多于体循环 肺动脉压力正常或增高,如

237 例小儿先天性心脏病之分类

畸 形 性 質		病 例 数	尸 体 解 剖 例 数
无 青 紫 型	室中隔缺損	80	9
	房中隔缺損	64	13
	房室中隔缺損并存	11	11
	动脉导管开放	7	0
	房室联合缺損	9	5
	主动脉縮窄	1	0
总 計		172	38
青 紫 型	法洛氏四联症	29	2
	大血管錯位	13	4
	主动脉右位, 肺动脉狹窄 或閉鎖, 室中隔缺損	2	2
	肺动脉狹窄或閉鎖, 单纯 性以及合并其他畸形	5	2
	主动脉发育不良或閉鎖	3	3
	主动脉弓缺如	1	1
	二尖瓣閉鎖	1	1
	三尖瓣狹窄	1	1
	永存主动脉干	1	1
	单心室	3	3
	右位心合并其他畸形	6	2
	总 計	65	22
	合 計	237	60

大动脉错位、房中隔室中隔缺损、动脉导管开放等。

三、肺循环血流量等于体循环血流量 如肺动脉狭窄、主动脉缩窄等。

我院 237 例先天性心脏病之类型,基本按 Abbott 氏分类,惟将终期青紫类并入无青紫类(見上頁附表)

(鮑 光 奕)

临 床 症 状

一、病史 青紫型的先天性心脏病患者,自幼即被家長們发现,无青紫型及终期青紫型病人往往因其他疾病就診时始被发觉心脏异常。婴幼儿的早期症状为生长迟緩,时有溢乳,食欲不佳,呼吸急促及运动限制等。采集病史时,可詢問患儿能行走多少距离?能登几級扶梯?患儿的喜爱游戏,有无自觉心跳?如有青紫,为持續性或仅发生于某种情况?几岁开始发生?近年来是否愈益严重或漸減輕?有无踣踣习惯?缺氧发作?昏厥?过去是否屢发呼吸道感染?

生母产前有无出血、子癰、发热疾病或出疹疾病?营养情况若何?順产或难产?是否早产?有无窒息?家中有无同病或其他先天性畸形患者?

二、症状

1. 青紫 正常每 100 毫升血液約含血色素 15 克,流經肺脏几乎完全氧合,由左室供应全身各部的需要。全身静脉血回右房时約有 $\frac{1}{3}$ 即 5 克的血色素成为还原血色素,血液的色澤即呈紫紅色。皮肤的血流很多,而需氧較少,所以供应皮肤的动脉血回静脉时失氧甚少,仅約 2.25 克为还原血色素,色呈鮮紅色。如皮肤的血流在微血管中每 100 毫升中含还原血色素 5 克即有青紫发生。

青紫的因素有三:

(1) 每单位容量中的血色素含量: 某种先天性心脏病如法洛氏四联症,血色素往往增高,每单位容量中的氧化血色素并不过

低，而还原的血色素已超过5克，故病儿缺氧并不过分严重而青紫甚显。贫血时血色素含量低，如总数低于5克时，则几乎不可能产生青紫，所以贫血患儿即有严重肺炎亦无青紫发生。

(2) 动脉中的还原血色素：如有右至左的分流，动脉中的还原血色素已超过3克时，至皮肤如再有2.25克血色素还原，则还原血色素总数已超过5克，必有青紫发生。

(3) 血流经过皮肤速度：血流缓慢，如休克或寒冷，动脉血氧并未减低，但因血流缓慢，组织取氧较净，即显青紫。

2. 杵状指 杵状指见于先天性心脏病而有持续青紫者，故其出现往往于一、二岁后方为明显。杵状指之早期表现为指端皮肤紧张而有光泽，该处皮肤的正常皱襞消失，其甲基后部的软组织隆起，最后整个指端粗大似鼓槌。指甲甲基显微镜检查时可见此处微血管数目增多，静脉及微血管扩张，此种改变皆为补偿局部供氧不足而引起（见图1甲，乙）。

3. 红血球增多 红血球及血色素增多为动脉血缺氧的另一后果，动脉血缺氧可刺激骨髓增生，例如高原居民红血球计数较多即因大气较稀含氧较少而产生。先天性心脏病、法洛氏四联症亦属同样情况。红血球及血色素增多可增加单位血容量的携氧能，以补偿氧含量的不足。但如红血球过多，其容积超过80%时，血液过分稠厚使循环壅积。

4. 呼吸困难 呼吸困难为动脉血缺氧的另一表示，劳动时组织耗氧增加，则更为明显。正常人靠增加心排出量及动脉血的后备储氧以供应额外需要。在先天性心脏病有右向左分流者，劳力时体循环阻力减低，更增加右向左的分流量，动脉血的含氧量更低，致使呼吸中枢缺氧及化学感受器受刺激而发生呼吸困难。

5. 缺氧发作 发作时有烦躁哭吵，呼吸困难，青紫，甚至神志不清及惊厥，严重时可引起死亡。多见于法洛氏四联症，出生后三、四个月方出现，至4~5岁后多消失。

6. 蹲踞 病儿于行动后喜作蹲伏体位，多見于法洛氏四联症，偶見于肺动脉狭窄伴有卵圓孔未閉症。病儿于出生后一岁半左右开始行走时漸喜作此体位，蹲伏片刻复又起立行动。其原因可能系此体位能使下肢动脉扭曲而增加体循环的阻力，从而减少右向左的分流量。同时行动时因下肢靜脉的含氧甚低，此体位可使下肢靜脉扭曲而使此含氧低的靜脉血回心暂时减少，右向左分流的血氧含量不致过分缺少(見图2)。

体 格 檢 查

一般的全身檢查如常規进行，这里仅略述心脏方面的檢查：

視診 心前区有无突出？心前区突出为心脏增大的明征，心尖搏动的位置随儿童的胸壁厚薄、体型及年龄而不同。正常儿童的心尖搏动往往局限于一小面积，新生儿在乳綫以外第三、四肋間，一、二岁时在第四肋間，六、七岁时至第五肋間。

心尖搏动的区域扩大，可能有心室增大存在。左心室增大时，心尖搏动位置較正常低一、二肋間，且較左偏；右心室增大时，因右心室与胸壁接触面最广，所以心尖搏动面积較為广泛。

触診 触診可以証实視診所見的心尖搏动，更可确定其部位、强度及范围。触診时应注意有无震顫(猫喘)存在。震顫的产生与杂音的来源相同，瓣膜狭窄及有分流时，杂音常伴有震顫。对于高音調的杂音，手的触診感觉不如耳听敏感，而低音調的振动，听觉不如触診敏感。震顫的发生比較局限，不似杂音易于傳导，故触診有助于杂音的定位。

叩診 近年来各大医院多有X綫装置設備，叩診的重要性漸被忽視，但即使有X綫的材料，叩診仍可先行粗略估計心脏大小。

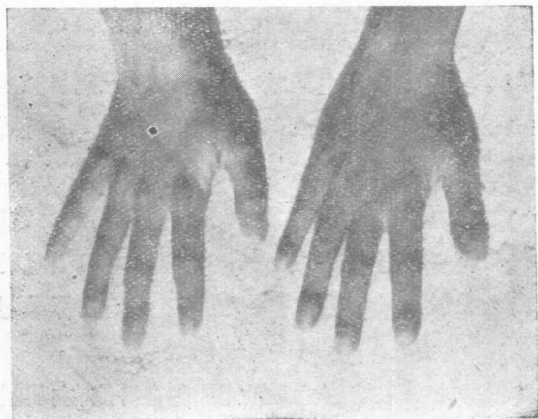
听診 应先注意心率及节律，再行鉴别第一音及第二音在各区的强弱、性质、有无分裂。听診最重要者为有无杂音，杂音的描

写应注意：(1)性质(吹风样,音乐性,粗糙,渐强,渐弱,或雷鸣样),
(2)时间,与第一、二心音的关系,(3)强度(1~5级),(4)最响部位,(5)局限或向何处传导?

(楊思源)



图1甲 張××,住院号55-4614,男,12岁,因生后即呈青紫,活动后有气急入院。诊断为法洛氏三联症。



甲

乙

图1乙 显示杵状指症(乙),与正常(甲)小儿对比。



图2 法洛氏四联症,显示蹣跚狀。

X 綫 檢 查

一、檢查方法 进行心脏疾病的X綫檢查应先作胸部透視。透視时应观察心脏在呼吸期中的改变,肺血管的情况,肺門有无搏动与搏动的强弱,心脏是否扩大与各房室的情况,心脏搏动的强弱,各房、室或大动脉是否有搏动增强現象。与此同时,应进行食管鋇餐檢查,观察食管是否有受大血管或心脏压迫的异常压迹。如发现縱隔阴影增寬,应轉动病人詳細透視以資鉴别增寬的阴影为心脏大血管或为胸腺等所投之阴影。又可借透視选择最适当的摄片方位。

心脏摄片的方法可采取直立后前位、右前斜位、左前斜位及左侧位。为了节约胶片,一般摄取后前位及左前斜位二片,并輔以右前斜位透視。遇有右位心患者,则应采取后前位及右前斜位。后前

位檢查可以決定心臟及大血管的大小，左前斜位則對決定心臟各房室的大小幫助較多。攝取後前位片的條件為距離 150 厘米，毫安秒 10，電壓 60~68 千伏之間，攝片的時間宜短以免患兒呼吸移動。左前斜位的攝片條件為距離 100 厘米，毫安秒 10~15，電壓 66~74 千伏，左前斜位旋轉的角度應為 60~65° 之間。

二、正常嬰兒心臟的特點 由於正常嬰兒的胸腔較圓，橫膈位置較高，以致心臟位置偏橫而它的橫徑亦較長，因此，嬰兒的心臟通常呈球形而心臟-胸腔比率較成人略大。嬰兒心臟各房室的輪廓分界不如成人那樣清楚，主動脈陰影也不明顯，因此要確定嬰兒心臟各房室及大動脈的情況較成人困難。檢查攝片時，應該注意呼吸對心臟的大小與形態有很大影響；深呼吸時，X 綫攝片上所見心臟可較吸氣時增大很多。

三、正常心臟各房室在不同方位上的投影

1. 正位攝片 心臟的前部大部分為右心所組成。心臟的右緣為右心房，向上為大血管（升主動脈或上腔靜脈）。左緣自上而下為主動脈（但嬰兒的主動脈往往不清楚）、肺動脈、左心耳、左心室。位於心尖部橫膈附近代表兩心室間溝的短而淺的切迹，在嬰兒中比較容易察見（見圖 3）。

2. 右前斜位 心臟與大血管上部的陰影由主動脈的升部與降部互相重疊而形成。沿着心臟前緣自上而下為肺動脈圓椎、右心室與左心室。沿着心臟後緣的輪廓自上而下為主動脈降部、左心房及右心房（見圖 4）。

3. 左前斜位 心臟與大血管陰影的前緣上部由上腔靜脈及主動脈組成。由此向下的心臟前緣為右心房及右心室。沿着心臟的後緣自上而下為肺動脈、左心房及左心室。在這個斜位上主動脈的陰影包括升部、弓部及降部的一部分比較容易察見，但胸主動脈的下降部分大部與脊柱重疊。主動脈彎曲的內緣與心臟後上緣（肺動脈及左心房的一部分）之間形成一透亮區域即所謂“主動脈