

小儿先天性心脏病 诊治手册

主编 徐志伟



小儿先天性心脏病诊治手册

主 编 徐志伟

副主编 陆兆辉

审 校 杜欣为

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

小儿先天性心脏病诊治手册/徐志伟主编. —北京:
人民卫生出版社, 2009. 1

ISBN 978 - 7 - 117 - 10734 - 1

I. 小… II. 徐… III. 小儿疾病: 先天性心脏
病 - 诊疗 - 手册 IV. R725. 441. 1 - 62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 163486 号

小儿先天性心脏病诊治手册

主 编: 徐志伟

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010 - 67616688)

地 址: 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编: 100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010 - 67605754 010 - 65264830

印 刷: 中国农业出版社印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 889 × 1194 1/32 印张: 14. 25

字 数: 352 千字

版 次: 2009 年 1 月第 1 版 2009 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978 - 7 - 117 - 10734 - 1/R · 10735

定 价: 32. 00 元

版权所有, 侵权必究, 打击盗版举报电话: 010 - 8761339

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

编者（以姓氏笔画为序）

- | | |
|-----|---------------------|
| 王顺民 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 仇黎生 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 史珍英 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 乔 彬 | 济南军区心血管病研究所 |
| 朱 铭 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 朱宏斌 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 朱洪玉 | 沈阳军区总医院 |
| 朱德明 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 庄 健 | 广东省心血管病研究所 |
| 刘锦纷 | 上海交通大学医院附属上海儿童医学中心 |
| 安 琪 | 四川大学华西医院 |
| 许健屏 | 中国医学科学院阜外心血管病医院 |
| 严 勤 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 李 奋 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 李仲智 | 首都医科大学附属北京儿童医院 |
| 吴力军 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 何萍萍 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 张玉奇 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 张泽伟 | 浙江大学附属儿童医院 |
| 张海波 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 陈 煜 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 陈会文 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 陈欣欣 | 广东省心血管病研究所 |
| 陈道中 | 福建医科大学附属协和医院 |
| 陆兆辉 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 易定华 | 第四军医大学附属西京医院 |



- | | |
|-----|---------------------|
| 罗 毅 | 首都医科大学附属北京儿童医院 |
| 周燕萍 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 郑景浩 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 祝忠群 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 胡型锦 | 温州医学院附属第二医院 |
| 莫绪明 | 南京医科大学附属南京儿童医院 |
| 贾 兵 | 复旦大学医学院附属儿科医院 |
| 徐志云 | 第二军医大学附属长海医院 |
| 徐志伟 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 徐卓明 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 高 伟 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 梅 举 | 上海交通大学医学院附属新华医院 |
| 鲁亚南 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |

主编简介

徐志伟教授，1952 年生，现任上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心小儿心胸外科主任，心脏中心主任，博士研究生导师。同时还担任中华医学学会心胸外科学会常委、中国医师协会心血管外科医师分会常委、中华医学学会上海心胸外科学会副主任委员、中华医学学会上海小儿外科学会委员、《中华胸心血管外科杂志》编委、《中国胸心血管外科临床杂志》编委、《中国体外循环杂志》编委和《临床小儿外科杂志》编委。

负责学科研究课题多项，发表论文 100 余篇，其中以第一作者发表论文 70 篇，发表在国外或中华级杂志 41 篇，主编《小儿心脏手术学》，参编专著 8 部。曾获得上海临床医疗成果一等奖、二等奖、三等奖，上海市科技进步二等奖、三等奖，中华医学科技三等奖，国家科技进步二等奖，中国医师协会心血管外科医师奖（金刀奖）等。

作为一名小儿心脏外科专家，徐志伟教授精勤不倦，博极医源，不断开拓，勇于创新，在上海儿童医学中心开展了多项新手术。其中包括：1999 年采用大动脉转换术纠治右心室双出口（Taussig-Bing 畸形），在国内首次报道（中华心胸血管外科杂志，2001，17：132）；2000 年首创一期纠治复杂先天性心脏病伴气管狭窄（中华小儿外科杂志，2003，30：490）；2002 年 9 月成功纠治出生后 6 小时的完全性大动脉错位，为国内该类手术的最小手术年龄；2002 年开创了双调转术治疗纠正型大动脉错位（中华心胸血管外科杂志，2003，19：134）；2003 年首创快速二期大动脉转位术，填补了国内空白。

前言

小儿先天性心脏病的诊治疗效在过去的半个世纪已经有了巨大的进步，上海儿童医学中心心脏中心（前身为上海新华医院小儿心胸外科）在近 30 年间见证了她在国内的发展过程。以丁文祥、苏肇伉教授为代表的老前辈把小儿先天性心脏病事业带动起来，后来者在他们劳动的基础上又进行了新的拓展。在这个过程中，我们积累了一定的经验，随着全国学习班的不断开展，各个地区的小儿先天性心脏病事业也得到了蓬勃的发展。

虽然已经有丁文祥、苏肇伉教授主编的《小儿心脏外科学》和徐志伟教授主编的《小儿心脏手术学》相继出版，但是我们深深感到，为了更进一步普及小儿先天性心脏病诊治方面的知识，有必要出版一本临床医师的口袋图书，以便本专业的外科、内科医师参考。《小儿先天性心脏病诊治手册》（以下简称手册）就是在这样的背景下产生的。

徐志伟教授在《小儿心脏手术学》的基础上带领心脏中心的骨干医师以及联合其他兄弟单位的知名专家、学者编写了本手册。本书既然命名为诊治手册，其侧重点在于使本专业医师对常见的先天性心脏病可以快速地了解，对其诊断和治疗有一个全面的掌握。手册中主要包括先心病的诊治手段、先心病的介入治疗、体外循环管理、麻醉管理、围术期护理以及各个不同病种的概述。在常见先天性心脏病的各论中，章节安排内容包括：疾病概述、病理解剖、生理解剖、临床表现和诊断、手术适应证、手术方法、术后并发症以及预后。



本书在编写过程中力求用语精当，即不做多余的赘述，也不会因为爱惜纸墨而随意忽略重要内容。我们希望读者在阅读之后能对先天性心脏的诊断和治疗常规有一个全面、快速的了解，但对于希望对先天性心脏病得到更加深入了解的读者，推荐阅读前面提到的两本专著。

手册的阅读对象既可以是小儿先天性心脏病专业的临床医师，也可以是心胸外科的临床医师，以及相关专业的研究生和大专院校学生，对其均具有一定的参考价值。

在整理资料的过程中，我们力求集思广益，精益求精，把心脏中心的医疗特色体现出来。但是难免挂一漏万，希望广大同仁能给我们提出宝贵意见，以便我们在新版中进行改进。

编 者

2008 年 10 月

目 录

1. 先天性心脏病的超声诊断方法	1
2. 先天性心脏病的食管超声应用	18
3. 先天性心脏病的放射诊断方法	24
4. 先天性心脏病的介入治疗	32
5. 先天性心脏病的手术麻醉	72
6. 先天性心脏病手术围术期监护	90
7. 先天性心脏病的围术期护理	129
8. 姑息性手术	152
9. 小儿辅助循环	162
10. 动脉导管未闭	176
11. 血管环和肺动脉吊带	183
12. 主动脉缩窄	191
13. 主动脉弓中断	196
14. 房间隔缺损	202
15. 室间隔缺损	207
16. 房室间隔缺损	215
17. 永存动脉干	223
18. 主-肺动脉窗	229
19. 右室双腔	234
20. 法洛四联症	239
21. 肺动脉瓣狭窄	249
22. 一侧肺动脉起源于升主动脉	255
23. 无顶冠状静脉窦综合征	259
24. 室间隔完整型肺动脉闭锁/伴室间隔缺损	266
25. 右室双出口	278



26. 完全性大动脉错位	291
27. 矫正性大动脉错位	302
28. 三尖瓣闭锁	314
29. 心室双入口	325
30. 三尖瓣下移畸形	336
31. 先天性主动脉窦瘤破裂	342
32. 左心室流出道梗阻	347
33. 左心发育不良综合征	356
34. 先天性二尖瓣病变	362
35. 完全性肺静脉异位连接	368
36. 三房心	375
37. 体静脉异位连接	379
38. 冠状动脉畸形	387
39. 小儿心律失常的外科治疗	393
40. 心脏肿瘤	402
41. 心包疾病	409
42. 感染性心内膜炎的外科治疗	423
43. 儿童心脏起搏	429
44. 小儿胸腔镜技术	437

超声心动图 (echocardiography) 是一种应用超声回波原理显示心脏结构、功能和血流动力学的无创性检查方法, 1954 年 Edler 和 Herz 最早应用超声波反射进行心脏成像, 经过 50 多年的发展, 现已成为心血管学科的重要诊断工具。超声心动图技术在儿科最为适用, 原因有: ①声波传播距离近, 可使用高频探头提高图像的分辨率; ②小儿胸壁薄、透声好; ③小儿心血管疾病解决的重点是解剖学诊断, 其准确性优于成人。

一、超声心动图原理

听觉器官能够听到的声波频率为 $20 \sim 20\,000\text{Hz}$, 超过 $20\,000\text{Hz}$ 的声波称为超声波。超声波具有方向性和传导性, 医学上应用的超声频率通常在 $2 \sim 10\text{MHz}$ 。人体中超声波的传播速度大约为 1560m/s 。

超声心动图系统由脉冲发生器、计时器、探头、图像处理器及显示器组成。脉冲发生器发生电子脉冲并转递到探头, 探头发射一定频率的超声波, 探头每次发射后即开始接收反射波信号并转变为电信号传送到图像处理器。在声波发射时计时器开始计时, 记录声波从发射到反射回探头时间, 应用声波在人体软组织的传播速度计算反射界面与探头间的距离并标于显示屏上。

二、超声心动图分类

超声心动图包括四类, 即 A 型、M 型、B 型和多普勒超声心动图。A 型超声波属振幅调制型, 它是组织界面





的回声用脉冲波的振幅形式来显示反射波信号的强弱，主要用于测量界面的深度，临床较少应用。

（一）M 型超声心动图

M 型超声心动图通过辉度调制扫描出位于扫描线上的结构随时间的变化。光点亮度代表超声回波强弱，光点在垂直线上的距离代表反射结构与探头之间的距离。M 型超声只能显示心脏在一条线上的结构随时间的变化轨迹，有一定的局限性；但快速时间取样技术是其优点，临床上大多用来进行心腔及血管内径的测量，也可用来测算心功能。各心腔大小正常值见表 1-1，也可通过下列公式粗略估算：主动脉瓣环内径 = $0.010 \times \text{身高 (cm)} + 0.25$ ；左心房内径 = $0.014 \times \text{身高 (cm)} + 0.69$ ；左心室内径 = $0.022 \times \text{身高 (cm)} + 0.83$ ；左心室长径 = $0.033 \times \text{身高 (cm)} + 1.80$ 。

（二）B 型超声心动图

B 型超声心动图又称为二维超声，探头发出的声束方向与位置按一定的规律不断变化，声束扫描过的组织平面即显示为由光点组成的切面图像。典型的一帧扇形图像大多由 128 条直线方向的断续光点组成，每秒达 16 帧即可二维实时显示。B 型超声可直观、实时显示心脏、大血管的结构及活动情况，实时显示的速度取决于探查结构的深度。小儿胸、腹壁薄，透声窗丰富，可采用高频探头，从剑下、心尖、胸骨旁及胸骨上进行扫查。

1. 剑下切面 超声探头置于剑下，与人体脊柱垂直，探头标志点指向患儿的左侧，此时图像显示腹主动脉、下腔静脉及脊柱的相互关系，用于确定内脏位置。探头向前上方成角可获得剑突下长轴的一系列扫查切面，主要包括：①心房底部切面：显示左右心房的底部、冠状窦开口、欧氏瓣及左右肺静脉入左房；②剑下四腔切面：可显示左、右心房，左、右心室及房室连接区，该切面超声束与房间隔接近垂直，能理想显示此薄壁组织并避免了回声



表 1-1 不同年龄组正常儿童的超声心动图测值 (mm)

年龄 (岁)	AO	LA	LV	RV	ISV	LVPW
1	14.2 ± 1.0	16.6 ± 2.1	29.5 ± 1.7	10.8 ± 2.4	3.7 ± 0.4	3.7 ± 0.4
2	15.1 ± 0.9	17.9 ± 2.1	30.9 ± 1.9	11.3 ± 2.8	3.9 ± 0.4	3.8 ± 0.4
3	15.4 ± 1.2	17.5 ± 2.2	30.8 ± 1.8	11.6 ± 2.0	3.8 ± 0.4	3.8 ± 0.4
4	16.8 ± 1.3	17.9 ± 2.2	31.5 ± 2.6	11.1 ± 1.0	4.4 ± 0.6	4.4 ± 0.5
5	17.9 ± 1.5	19.4 ± 1.7	32.5 ± 2.7	12.1 ± 1.7	4.4 ± 0.5	4.5 ± 0.5
6	19.7 ± 1.7	19.8 ± 1.7	35.8 ± 3.1	12.5 ± 1.3	5.1 ± 0.5	4.7 ± 0.5
7	19.4 ± 1.3	20.7 ± 2.1	37.7 ± 2.2	11.9 ± 1.4	5.2 ± 0.4	5.0 ± 0.5
8	19.8 ± 1.4	21.2 ± 1.6	38.6 ± 2.6	12.6 ± 0.8	4.9 ± 0.6	5.0 ± 0.6
9	20.3 ± 1.7	20.9 ± 2.0	39.7 ± 2.3	12.3 ± 1.4	4.8 ± 0.8	5.0 ± 0.7
10	19.8 ± 1.7	21.5 ± 2.3	40.9 ± 2.6	12.9 ± 1.5	5.1 ± 0.7	5.1 ± 0.5
11	22.6 ± 1.9	22.6 ± 2.5	42.8 ± 3.4	14.1 ± 2.0	5.7 ± 0.8	5.7 ± 0.9
12	22.3 ± 1.4	23.9 ± 2.4	43.6 ± 3.0	13.4 ± 1.4	5.7 ± 0.8	5.6 ± 0.8



失落现象；③左室长轴及升主动脉切面：显示左心室长轴及升主动脉、部分右心室流入道及三尖瓣；④右室额状切面：探头在腹部下压并使探头上翘可获得，可完整显示右心室的三部分结构，即流入道、小梁部、流出道。

完成长轴切面扫查后将探头顺时针旋转 90° ，扫查平面与左室长轴垂直，探头标志点朝下，从右向左扫查依次可有如下切面：①腔静脉长轴切面：显示上、下腔静脉汇入右房；②双房切面：显示房间隔及左、右心房；③左室流出道切面：见右心室流入道及三尖瓣口、膜部及流入道室间隔，同时可显示主动脉瓣口、左室流出道及二尖瓣前叶的根部，后方可见部分左房结构；④右室流出道长轴切面：显示右心室流出道的长轴及左心室二尖瓣前叶水平的短轴；⑤左室乳头肌水平短轴切面：显示左室内乳头肌、肌部室间隔及左、右心室。

2. 心尖切面 将探头置于心尖，沿心脏长轴方向冠状横切心脏可获四腔切面，显示左右心房、左右房室瓣、左右心室、肺静脉。心尖四腔切面为心尖透声窗扫查的初始切面，向后成角可显示冠状窦、右心房及右心室的后部；向前成角可依次显示流出道部室间隔、左室流出道直至右心室流出道。在心尖四腔切面的基础上，将探头顺时针旋转 90° 可获得左心二腔切面，显示左心室的流入道和流出道。

3. 胸骨旁切面 将探头置于左侧胸骨旁第三、四肋间隙，声束方向位于右肩与左胯部连线上，可显示胸骨旁左心室长轴切面，包括左室流出道、升主动脉、主动脉瓣、主动脉瓣下、左心房、小梁部室间隔组织，室间隔前方为右心室。以胸骨旁长轴切面为初始切面，将探头向患儿右胯部扫查，可显示膜部室间隔、三尖瓣、右心房及右心室流入道；将探头向患儿左肩方向扫查，可显示心室流出道、肺动脉瓣及主肺动脉。

胸骨旁长轴切面扫查后将探头顺时针旋转，显示横



切主动脉根部半月瓣口的短轴切面，可同时显示左、右心房，房间隔，三尖瓣，右心室流入道及流出道，肺动脉瓣，肺总动脉及其近端分支。探头自心底部向心尖扫描尚可依次显示二尖瓣水平及乳头肌水平的左室短轴切面。

4. 胸骨上窝切面 ①冠状切面：探头置于胸骨上窝，探头标点指向 12 ~ 1 点处，显示右肺动脉长轴及主动脉弓横部短轴；②矢状切面：探头标点指向 3 点处，显示主动脉弓长轴及右肺动脉短轴。

(三) 多普勒超声心动图

多普勒超声心动图基于多普勒效应的原理，可检测心脏及血管内血流速度、方向和性质，对心血管疾病出现的狭窄、分流、反流及心功能检测十分重要。

1. 多普勒效应 1842 年奥地利科学家 Christian Johann Doppler 发现当光源与接收器间发生相对运动时，光波的频率升高或降低，这种由于相对运动引起的接收频率与发射频率不一致的现象称为多普勒频移，即多普勒效应。多普勒效应适用于声波，亦适用于各种类型的波源与接收器之间的相对运动。

2. 应用多普勒效应测量血流速度 多普勒超声通过探测心脏或血管内红细胞的运动反映血液流动情况。流动的红细胞对入射声波发生反射，其反射频率因红细胞与探头间的相对运动发生频移 (F_d)，即接受频率 (F_o) 与发射频率间存在一定的差值。如果测出频移的大小，根据多普勒方程可以计算出血流速度 V ： $V = (F_d * C) / (2F_o * \cos\theta)$ ，其中 C 为超声波在人体内传播速度， θ 为超声束与血流方向的夹角。超声束与血流方向平行时 $\theta = 0^\circ$ ， $\cos\theta = 1$ ， V 最大；当夹角较大时常常低估血流速度。根据简化的 Bernoulli 方程还可以计算出此处的血流压差 ΔP ： $\Delta P(\text{mmHg}) = 4V(m/s)^2$ 。

3. 超声多普勒的分类与特点 超声多普勒通常分为





脉冲波多普勒超声、连续波多普勒超声和彩色多普勒超声，各有优缺点，应相互结合使用。

(1) 脉冲波多普勒超声：探头采用单一的换能器，发射与接受的超声波为脉冲式，可显示血流方向、速度、时间及血流性质。主要优点是距离选通功能，可通过取样容积选择部位测定局部血流速度变化。缺点是受脉冲重复频率的限制，不能测量高速血流。

(2) 连续波多普勒超声：连续波多普勒超声仪探头内有两个换能器，一个发射连续波超声，另一个接收反射回来的信号，可显示血流方向（朝向探头的血流在基线上呈正向，背离探头的血流在基线下呈负向）、血流速度及血流持续时间。优点是可检测高速血流，如瓣膜反流及心内分流速度的测量；缺点是缺乏距离分辨力，不能准确定位。

(3) 彩色多普勒血流成像：以单位时间内流经每个取样点的血流平均速度成像，并以伪彩色显示血流的剖面图。显示内容包括：①血流方向：红色表示向着探头的血流，蓝色表示背离探头的血流；②血流速度：以亮度表示速度，在方向显示的基础上，彩色明亮表示速度快，甚至可出现白色，深暗表示慢；③血流性质：以绿色表示湍流，在方向及速度显示基础上，红与绿、蓝与绿、红与蓝混合，可产生黄、青、紫及白色，表现为以红色或蓝色为主各色回声点相间混杂的湍流。

彩色多普勒血流显像有速度、方差和功率三种输出方式。彩色多普勒血流成像可快速显示异常血流（分流、反流、狭窄口）出现的部位、方向等信息供分析。

三、M型及二维超声的应用

Van Praagh 等根据心脏各部分的形态学特征，将心脏分成心房、心室和大动脉三个节段，房室连接及心室大动脉连接两个部分。超声检查应依次分析各个节段的解剖特



征及其与相邻结构的连接关系，明确伴发的畸形，最终建立诊断。

（一）心房位置的诊断

腹腔脏器及横膈水平大血管的位置与心房位置有关，二维超声心动图检查可显示腹腔脏器及大血管的位置关系，间接判断心房位置。

右位肝脏和左位胃泡提示内脏位置正常，心房正位（*situs solitus*, S）；左位肝脏和右位胃泡提示内脏反位，心房反位（*situs inversus*, I）；水平肝、胃泡位置不定提示心房不定位（*situs ambiguus*, A）。

剑突下横切面可显示腹主动脉、下腔静脉或（半）奇静脉的横断面，矢状切面显示下腔静脉纵切面与右心房连接，腹主动脉纵切面位于下腔静脉之后，（半）奇静脉则位于腹主动脉之后，在心脏后方向头侧延续。①心房正位：下腔静脉位于椎体右前方，腹主动脉位于左前方；②心房反位：下腔静脉在椎体左前方，腹主动脉在右前方；③对称右心房：也称无脾综合征，下腔静脉与腹主动脉位于椎体的同侧，下腔静脉在前，腹主动脉在后；④对称左心房：也称多脾综合征，腹主动脉与（半）奇静脉位于椎体同侧，腹主动脉在前，（半）奇静脉在后；位于椎体右外侧者为奇静脉，位于左外侧者为半奇静脉。

（二）心室位置的诊断

通过剑突下、心尖及胸骨旁透声窗扫查可观察心室的形态。正常左心室的特征是：①心室呈椭圆形；②室间隔上部光滑；③两个粗大的乳头肌均附着在左心室游离壁；④二尖瓣室间隔的附着点较三尖瓣高；⑤心尖部分小梁结构较细。正常右心室特征为：①心室腔呈三棱锥体或对切椭圆柱体；②室间隔面小梁较粗且有乳头肌附着；③三尖瓣室间隔的附着点较二尖瓣低；④右心室心尖部有调节束。判断心室形态可靠的特征是心室小梁结构。

心室的位置有三种：①正位：解剖右心室位于右侧，