

常见

小儿心血管疾病 诊断与治疗

主编 王凯 商晓红

CHANGJIAN XIAOER XINXUEGUAN JIBING
ZHENDUAN YU ZHILIAO

第二军医大学出版社

常见小儿心血管疾病诊断与治疗

主 编 王 凯 商晓红

副主编 陈焕芝 王 峻 吴晓燕

刘 玉 彭 惠 石峻峰

编写者 (按姓氏笔画排序)

王 凯 王 峻 王 凤

石峻锋 刘 玉 吴晓燕

吴 蓉 陈焕芝 郇庆东

徐宗祥 商晓红 彭 惠

管长丽 魏宏伟

第二军医大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

常见小儿心血管疾病诊断与治疗/王凯,商晓红主编.—上海:
第二军医大学出版社,2008.11

ISBN 978-7-81060-825-1

I.常… II.①王…②商… III.小儿疾病;心脏血管疾病—诊疗
IV.R725.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 033543 号

出 版 人 石进英

责任编辑 王德勋

常见小儿心血管疾病诊断与治疗

主 编 王 凯 商晓红

第二军医大学出版社出版发行

上海市翔殷路 800 号 邮政编码:200433

发行科电话/传真:021-65493093

全国各地新华书店经销

山东和平商务有限公司印刷

开本:787×1092 1/16 印张:16.5 字数:279 千字

2008 年 11 月第 1 版 2008 年 11 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-81060-825-1/R·652

定价:33.00 元

序

本书主要是由多位儿科临床工作多年的医师编著而成,介绍了各自多年临床诊治工作的经验,同时也介绍了近年来国内外对该领域疾病诊治的新观点和解决方法。

儿科心血管是儿科领域进展最快的专业之一,特别在结构性心脏病的诊断和治疗方面,可谓突飞猛进。该书尤其在导管介入检查和导管介入治疗方面,进行了翔实的介绍。

我有幸先睹为快,深感本书理论结合实际,言之有物,实用性强。王凯医师多年从事儿科工作。有较宽广的理论知识,又有丰富的临床经验。近年作为访问学者赴加拿大多伦多大学 Sick Children 医院专修先天性心脏病介入治疗,回国后将新的技术引进国内,受到国内同行们的瞩目。

我为他们取得成功由衷地感到高兴。希望他们百尺竿头更进一步!为儿科心血管发展做出更大贡献!

孙大鵬

山东大学齐鲁医院

2008年10月

前 言

儿科心血管是儿科领域进展最快的专业之一,特别在儿科心血管结构性疾病的诊断和治疗方面近年成为一个新的热区。掌握常见儿科心血管疾病的诊断和治疗,是一名儿科医师的必备条件。

为满足儿科心血管事业的发展,我们组织了工作在临床第一线的年富力强的骨干医师,在参阅国内外新近大量文献基础上,融合自己的工作经验,详尽而准确地介绍了常见儿科心血管疾病的诊断与治疗,编写了《常见小儿心血管疾病诊断与治疗》一书。本书以临床应用为主线索,着重介绍各个疾病的病因、病理生理、临床表现、诊断及治疗,对每个疾病给予全面系统地回答,实用价值大,为从事儿科工作的临床医师提供一本参考工具书。

本书得到山东大学齐鲁医院夏伟教授帮助,特别要感谢孙若鹏教授在繁忙工作之余审阅全稿,提出宝贵意见并为本书作序。

由于儿科心血管疾病在治疗方面发展较快,加上能力和经验有限,尽管我们作了不懈的努力,书中仍有疏漏和不足之处,恳请同道们指正。

主 编

山东大学附属济南市中心医院

2008年10月

内 容 提 要

本书共分 22 章。分别介绍了结构性心脏病胚胎学基础知识、应用解剖、导管室技术及结构性心脏病介入治疗,并就小儿心肌炎、心肌病、心律失常、心力衰竭、川崎病、风湿热、感染性心内膜炎和高血压等常见心血管疾病各方面作了详细介绍。本书内容较为丰富,有较强的实用性。

本书适合儿科医师、实习医师、心血管专科医师和导管室工作人员参考使用。

目 录

第一章 结构性心血管疾病的胚胎学基础	1
第一节 结构性心脏病的胚胎学	1
第二节 胎儿血液循环	7
第三节 结构性心脏病的血液循环	8
第四节 结构性心脏病的分类	10
第二章 结构性心脏病介入治疗的应用解剖	12
第一节 右心房	12
第二节 右心室	13
第三节 左心房	15
第四节 左心室	15
第五节 心脏的间隔	18
第六节 室间隔缺损与房室传导系统	21
第三章 常见结构性心血管疾病	24
第一节 房间隔缺损	24
第二节 室间隔缺损	29
第三节 动脉导管未闭	34
第四节 肺动脉口狭窄	39
第五节 主动脉口狭窄	43
第六节 法洛四联症	45
第七节 艾森曼格综合征	50
第四章 导管室及基本介入技术	53
第一节 导管室	53
第二节 血管穿刺技术	56
第三节 心导管技术	58
第四节 心腔及大血管造影术	61

第五节 结构性心脏病介入治疗的程序	62
第五章 心导管检查	67
第一节 概论	67
第二节 右心导管检查术	70
第三节 左心导管检查术	77
第四节 选择性心血管造影	80
第五节 选择性冠状动脉造影	83
第六章 经导管动脉导管未闭堵塞术	90
第一节 弹簧圈堵塞法	91
第二节 Amplatzer 堵塞法	92
第七章 经导管房间隔缺损闭合术	98
第一节 概述	98
第二节 Sideris 纽扣式补片闭合术	100
第三节 Amplatzer 封堵器房间隔缺损闭合术	103
第八章 经导管室间隔缺损闭合术	111
第一节 概述	111
第二节 室间隔缺损封堵治疗的适应证和禁忌证	113
第三节 室间隔缺损封堵器及其输送系统	114
第四节 室间隔缺损封堵的操作方法	116
第五节 室间隔缺损封堵的疗效及评价	121
第六节 室间隔缺损封堵治疗的难点	122
第七节 室间隔缺损封堵治疗的并发症及处理	123
第九章 卵圆孔未闭的封堵治疗	126
第一节 卵圆孔未闭的解剖学和流行病学	126
第二节 卵圆孔未闭的临床意义	127
第三节 卵圆孔未闭的诊断	129
第四节 卵圆孔未闭的治疗	130
第十章 经皮球囊主动脉瓣成形术	132
第一节 主动脉瓣狭窄	132
第二节 结构性主动脉瓣狭窄球囊扩张术	133

第十一章	经皮球囊肺动脉瓣成形术	138
第一节	肺动脉口狭窄	138
第二节	肺动脉瓣狭窄球囊扩张术	139
第十二章	结构性心脏病介入治疗的预防和处理	144
第一节	血管并发症	144
第二节	心脏并发症	146
第三节	中枢神经系统并发症	148
第四节	封堵材料脱落	149
第五节	结构性心脏病封堵治疗的其他并发症	149
第六节	选择性心脏血管造影并发症的预防及处理	150
第十三章	儿童结构性心脏病的起搏治疗	153
第一节	永久起搏治疗	153
第二节	临时起搏治疗	160
第十四章	病毒性心肌炎	163
第一节	病因	163
第二节	临床表现	164
第三节	辅助检查	165
第四节	临床诊断依据	167
第五节	治疗	168
第十五章	川崎病	172
第一节	病因	172
第二节	发病机制及病理	173
第三节	临床表现	174
第四节	实验室检查	174
第五节	诊断与鉴别诊断	175
第六节	治疗及进展	177
第七节	预后和随访	180
第十六章	风湿热	183
第一节	概述	183
第二节	病因和发病机制	183

第三节	病理	184
第四节	临床表现	185
第五节	辅助检查	186
第六节	诊断与鉴别诊断	187
第七节	治疗	188
第八节	预防和预后	189
第十七章	感染性心内膜炎	191
第一节	概述	191
第二节	病因	191
第三节	病理和病理生理	192
第四节	临床表现	193
第五节	实验室检查	194
第六节	诊断	194
第七节	治疗	196
第八节	预后和预防	197
第十八章	高血压	199
第一节	病因及发病机制	200
第二节	临床表现	201
第三节	诊断	202
第四节	病程和预后	203
第五节	预防	203
第六节	治疗	204
第十九章	扩张型心肌病	209
第一节	病因	209
第二节	病理改变	209
第三节	病理生理	210
第四节	临床表现	210
第五节	诊断及鉴别诊断	211
第六节	预后	211
第七节	治疗	212

第二十章 小儿心律失常	216
第一节 过早搏动	216
第二节 阵发性心动过速	218
第三节 房室传导阻滞	222
第二十一章 心力衰竭	227
第一节 病因和诱因	227
第二节 病理生理	228
第三节 临床表现	230
第四节 诊断	231
第五节 辅助检查	234
第六节 治疗	235
第二十二章 心内膜弹力纤维增生症	243
第一节 概述	243
第二节 病因	243
第三节 病理变化	243
第四节 临床表现	244
第五节 实验室检查	244
第六节 诊断与鉴别诊断	245
第七节 治疗	245

第一章 结构性心血管疾病的胚胎学基础

第一节 结构性心脏病的胚胎学

一、胎生学

原始血管的发生:当胚胎发育到第 20 天,在卵黄囊上的外胚中层中散在发生许多细胞团,这是形成原始血管及血细胞的始祖,称为血岛(blood island)。血岛周围的细胞分化为扁平内皮细胞,形成原始血管。血岛中央的细胞逐渐变圆,分化为原始血细胞,即造血干细胞。以后,在体蒂、绒毛膜等处的胚外中胚层中也出现血岛,并分化为原始血管。这些原始血管不断延长、发出分支及互相连接,形成胚内毛细血管网。

血管互相融合及扩大形成一对的大血管,有动脉及静脉。与此同时,在口咽腔头侧的中胚层出现一群内皮样细胞,称生心板(图 1-1)。生心板细胞形成左右两条并列的纵管,称为原始心管,是发展为心脏的原基,生心板的背侧出现一个腔隙,叫围心腔,随着原始血管的转位及发育而形成心包。

胎生 12~14d 时已形成一对原始心管,一对连于心管头端的腹主动脉及位于原始肠管背侧的背主动脉。腹主动脉及背主动脉的头端都是盲端,系由弓动脉把每侧的腹主动脉与背主动脉连接起来,左右背主动脉在沿途发出一些分支,这些动脉分支分为两大类:一类为若干对卵黄动脉,分布于卵黄囊,最后汇集为一对卵黄静脉。另一类为一对脐动脉(尿囊动脉),经体蒂分布于绒毛膜,最后汇集为一对脐静脉(尿囊静脉)。左卵黄静脉及左脐静脉流入左心管;右卵黄静脉及右脐静脉流入右心管。胚体左右半侧各自形成一套完整的循环系统(图 1-2)。

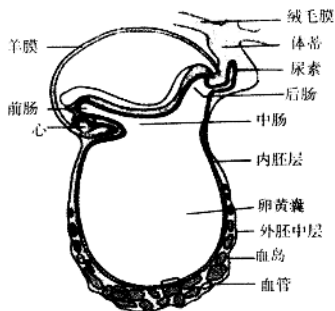


图 1-1 人胚第 3 周矢状切面

二、心脏的发生

(一)原始心管的演变

左右两条原始心管逐渐靠拢,融合成为一条心管,此即心脏的原基。到胎生第5~7周,两条腹主动脉也融合成为一个动脉囊。动脉囊本质上仍然是一个盲管,其左右两侧各有6条弓动脉连通左、右背主动脉。随着胚体的发

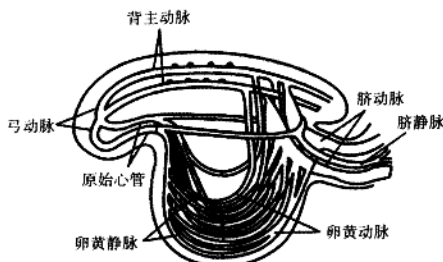


图 1-2 胚胎早期血液循环的建立(体节开始形成)

育,心管发生两个缩窄环,将心管分为3部分,从头端向尾端依次为:动脉球、心室及心房。心房的尾端膨大,成为静脉窦,窦的末端与左、右主静脉相连形成两个角。心管游离于围心腔中,只在头端(动脉球端)固定在主动脉上及尾端(心房端)固定在主静脉上(图 1-3)。

(二)心管的蜷曲

在胎生第3周,由于心管的动脉球及心室增长的速度比围心腔快,以及心管的头尾两端被固定,心管无法向外延伸,只好在围心腔内蜷曲,迫使心管的上半段向右向下蜷曲,呈“U”形;动脉球及心室的一段心管进一步向右向下向前延伸,而心房段则相对地向上向左向后延伸,呈“S”形。到胚胎第5周,原来位于心房间侧的心室,已移到心房的尾侧。心房完全移至动脉球的背侧,静脉窦居于心房的背面尾侧。静脉窦上的两个角最初大小相对称,以后由于大部分回血经过右角,因此右角越来越大,而左角则逐渐缩小。右角及其连接的右主静脉最后发展为腔静脉,左角及其连接的左主静脉退化为冠状窦及左房斜静脉。

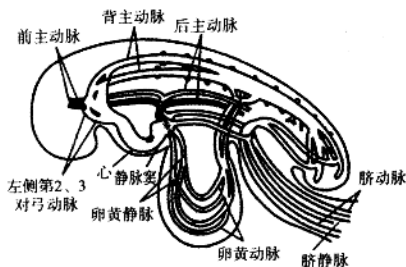
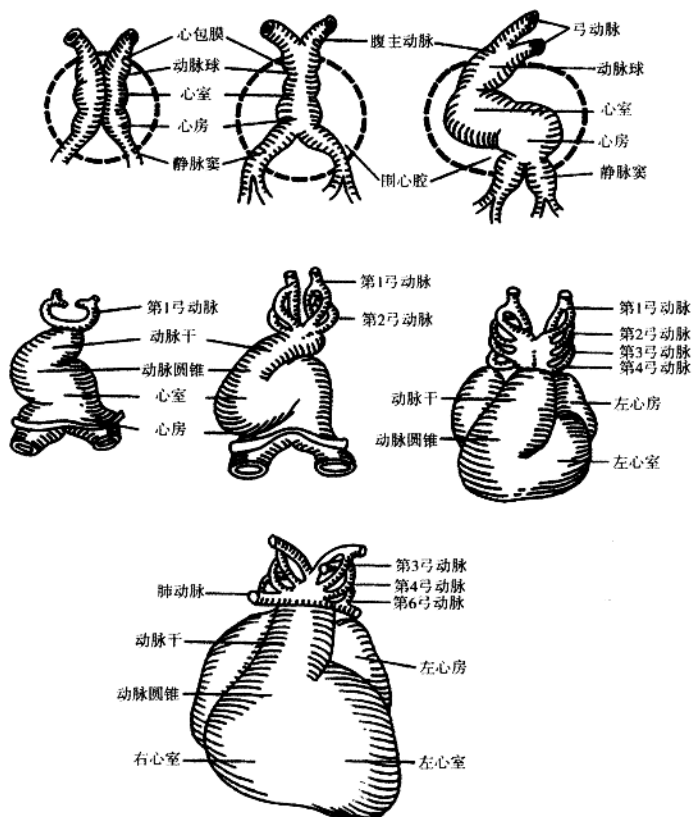


图 1-3 原始心管的演变

心房腹侧受动脉球及背侧支气管的限制,只能向左右两侧扩展,因而膨出于动脉球的两侧。以后心房与心室间的缩窄部分更加明显,形成房室管。至此,

在胎生第4周,心血管演变已初具心脏外形(图1-4),但仍是一管道,内部尚未分隔。



(三)腔内分隔

1.房室管的形成及分隔 胚胎发育到第4周末,在房室管背侧壁及腹壁的正中线上,心内膜组织增生,形成两个心内膜垫。到胎生第5周,背、腹两个内膜垫融合,使原来的一条房室管分为左、右两条房室管。在两个管口处的局部,心内膜发生横向皱褶,成为瓣膜,左侧为二尖瓣,右侧为三尖瓣。

2.心房分隔(图 1-5) 约在心内膜垫发生的同时(胎生第4周末),从心房

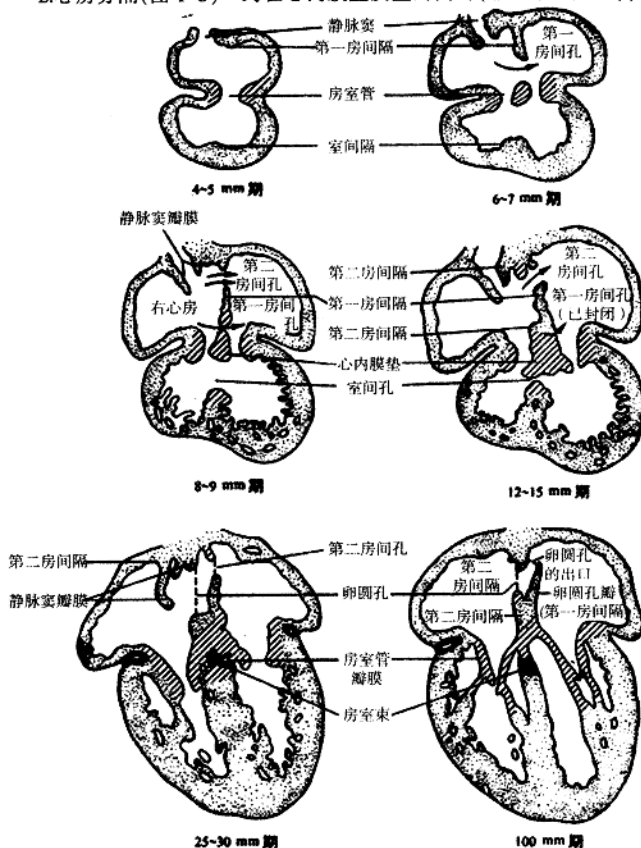


图 1-5 心房、心室分隔示意图

背侧及顶盖的正中线处发生一镰状隔膜,称为第一房间隔或原发隔。此隔向房室管心内膜垫的方向生长,最后与之融合,从而将心房分为左、右两个部分。但镰状隔的游离缘中间凹陷处与心内膜垫之间仍残留一个小孔,叫第一房间孔或原发孔。由于原发孔的存在,左、右心房仍然相通。以后此孔逐渐缩小,最后封闭。如此孔不能封闭,则形成原发孔型房间隔缺损;由于此孔靠近心内膜垫及房室瓣,故原发孔型房间隔缺损容易合并心内膜垫和房室瓣畸形。正常在原发孔封闭之前,原发隔头端的组织吸收,又形成一孔,其位置较原发孔高,距房室环也较远,称第二房间孔或继发孔,因此,在原发孔封闭之后,左、右心房仍藉第二房间孔相互交通。与此同时,在第一房间壁的右侧又发生一隔膜,也与心内膜壁相融合,称第二房间隔或继发隔。继发隔在生长过程中也留有一孔,称卵圆孔。此孔的位置较第二房间孔略低,两孔交错重叠,使第一房间隔的下部恰好从左侧遮住第二房间隔上的卵圆孔,而第二房间隔则从右侧遮住第一房间隔上的第二房间孔。第一房间隔只有两层心内膜,犹如瓣膜遮住卵圆孔,故又称为卵圆孔瓣,以保证右心房血流入左心房,而左心房血不能流入右心房。此种情况一直维持到胎儿出生后约8个月,卵圆孔方才闭合;如不闭合则形成卵圆孔未闭。假如继发孔与卵圆孔未能错开,即第一房间隔不能遮住第二房间孔,则胎儿出生后形成继发孔型房间隔缺损。

3.心室分隔(图1-5) 在胚胎第4周末,心室开始分隔。首先从心尖部发生一半月形肌性隔膜,向心内膜垫方向延伸,形成室间隔的肌部。在半月形肌性隔膜游离缘的中段与心内膜垫之间残留一孔,使左右心室相通,称为室间孔,到胎生第8周,由于肌性隔凹缘和心内膜垫的结缔组织向室间孔增生,以及动脉球间隔向下延伸,形成一薄膜,将室间孔封闭,一般称此膜为室间隔膜部。至此左、右心室完全隔开。因此,室间隔膜部系由肌性隔膜凹缘、心内膜垫及动脉球间隔组成。三者中任何一处发育异常,都可引起室间隔膜部缺损。此外,室间隔肌部在发生初期是肌束相互交织成疏松的网状,束间有许多小孔;如发育中这些小孔闭合不完全,则形成肌部室间隔缺损。

4.动脉球分隔 在胚胎第4周末,动脉球内膜从动脉球的中段开始沿管壁纵轴增长,形成两条螺旋形的嵴,称动脉球嵴(bulbar ridge)或动脉球间隔(图1-6)。这两条动脉球嵴一方面朝着心室的方向纵行延伸,一方面向管腔中心横向生长。两条动脉球嵴在中线融合,将原是单腔的动脉球分隔成两条并行的管道,靠左边的是主动脉,通向左心室;靠右边的是肺动脉,通向右心室(图1-7)。由于动脉球间隔呈螺旋形,故主动脉与肺动脉互相盘旋。肺动脉起始居于主动脉的右侧,随后绕到主动脉的腹侧,最后在主动脉的左侧绕到主动脉的

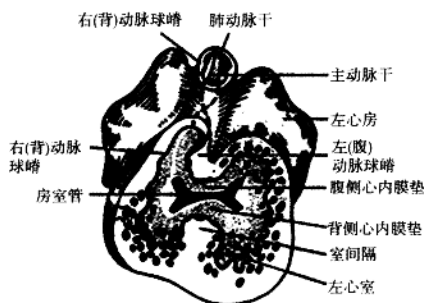


图 1-6 动脉球的分隔及动脉球脊与心内膜垫的发生

三、主动脉及肺动脉的形成

左右原始心管融合为一条心管之后,左右腹主动脉亦融合为动脉囊。于胎生第 5~7 周发生 6 对弓动脉(图 1-8),将动脉囊与左、右背主动脉连通。第一、二对弓动脉退化,背主动脉在第三、四弓动脉连接处之间退化断开,分为上下两段。第三弓动脉连接上段背主动脉,形成左、右颈动脉及颈内动脉。第四弓动脉连接下段背主动脉,其左侧成主动脉弓,一直连到降主动脉;右侧形成无名动脉及右锁骨下动脉。第五弓动脉不发育,很快消失。第六弓动脉右侧与背主动脉分离,并伸入右肺芽,形成右肺动脉;左侧仍与背主动脉相连,在中段发生分支伸入左肺芽,形成左肺动脉。第六弓动脉左侧从背主动脉到肺动脉的一段称动脉导管(图 1-8)。因此,胎儿期右心室注入肺动脉的血液绝大部分经动脉导管进入主动脉,只有少量进入肺脏。

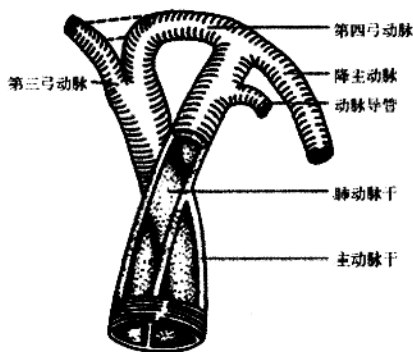


图 1-7 动脉球分隔为肺动脉干及主动脉干