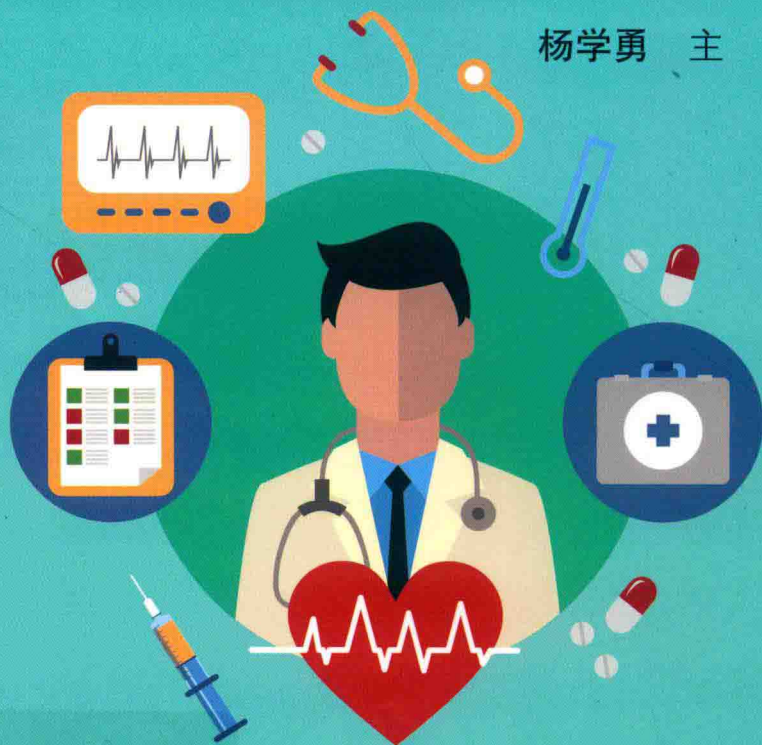


· 家长版 ·

先天性心脏病必读

杨学勇 主 编



科学出版社

北京市科学技术委员会科普专项资助

家长版

先天性心脏病必读

主编 杨学勇

编者 杨学勇 陈 哲 江 瑜

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

先天性心脏病（简称先心病）是常见的出生缺陷之一。近年来，先心病已成为5岁以下儿童的主要死因。大量现存的及每年新增的先心病患儿给家庭和社会带来了沉重的负担，早预防、早发现、早诊断、早治疗是减少先心病危害的唯一途径。

本着避免和减少先心病危害的目的，本书从预防、诊断、治疗及术后处理等方面进行阐述，所讲述的内容为作者20多年从医生涯中个人经验的点滴积累，主要针对大众进行先心病科普宣传，帮助大众认识和防治先心病。

图书在版编目（CIP）数据

先天性心脏病必读：家长版 / 杨学勇主编. —北京：科学出版社，2018.11
ISBN 978-7-03-059457-0

I. ①先… II. ①杨… III. ①小儿疾病-先天性心脏病-诊疗
IV. ①R725.4

中国版本图书馆CIP数据核字（2018）第255646号

责任编辑：丁慧颖 杨小玲 / 责任校对：张小霞
责任印制：赵 博 / 封面设计：龙 岩

科学出版社出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码：100717

<http://www.sciencep.com>

天津市新科印刷有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2018年11月第 一 版 开本：890×1240 1/32

2018年11月第一次印刷 印张：4

字数：97 000

定价：28.00 元

（如有印装质量问题，我社负责调换）

主 编 简 介

杨学勇，男，山西省阳泉市人，副主任医师。1994年毕业于山西医科大学儿科系，在山西省儿童医院小儿心脏外科工作10余年，2006年考入中国医学科学院、中国协和医科大学附属阜外心血管病医院，师从著名小儿心脏外科专家刘迎龙教授，专攻先天性心脏病的诊断和治疗，2009年获博士学位。目前在首都医科大学附属北京安贞医院小儿心脏中心工作。

从事小儿心脏外科工作24年，对各种先天性心脏病的诊治有比较深入的研究，参与或独立完成的各类先天性心脏病手术已超过6000例，患者年龄最小的仅出生后几天、体重仅有760克。尤其擅长右侧腋下小切口治疗常见先天性心脏病（包括房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、室间隔缺损、右室双腔心和轻症法洛四联症等）。在专业领域上秉承一切为“心”的理念。已发表专业学术论文20余篇。

序 言

人民群众的身体健康是民族昌盛和国家富强的重要标志，是全面建成小康社会的重要内涵，为人民群众提供全方位、全周期的卫生健康服务，是医疗卫生工作者的基本职责。

先天性心脏病(简称先心病)是导致婴幼儿死亡和残疾的重要原因。我国现存先心病患儿约150万，先心病患儿占出生婴儿的8‰~12‰。据此估计，我国每年有20多万各种先心病患儿出生，其中复杂的、难治的或出生后易发生早期死亡的先心病占20%以上。许多患儿长期处于带病状态，不能正常生活，严重影响我国的人口素质，也给患儿、家庭和社会带来了沉重的负担，只有早发现、早诊断、早治疗才能减少或降低先心病的危害。

首都医科大学附属北京安贞医院小儿心脏中心(北京市儿童心血管病中心)是国内综合医院中最大的儿童心血管病中心，具备集心脏外科、心脏内科、重症监护、功能检查为一体的优秀团队，在医疗、教育、科研三方面均达国内领先、国际先进水平。

杨学勇是安贞医院小儿心脏中心的资深医生，具有丰富的先心病预防、诊断、治疗的工作经验，在多年来的行医过程中，一直关注先心病人群的健康状况，重视先心病教育，引导先心病家庭养成健康生活习惯和正确求医模式。该书就是在这种理念指导下，用大众熟悉的社会化语言和方式，解读专业化的预防、诊断和治疗过程，宣传先心病的防治知识，帮助人民群众认识和防治先心病。

该书重点介绍了先心病防治理念和方法以及最新的学科进展，委婉地提醒读者注意国内现行的某些不适宜的医疗模式。从医生的角度，对先心病的有关知识进行了通俗的、全面的介绍，其中包括先心病的基本常识，对先心病常见症状的早期了解，先心病的早期预防保健，先心病的早期发现与基本检查，先心病正确的寻医问诊途径，重度先心病手术治疗的必要性及具体的对应操作方式，先心病术后生活调理及其他注意事项等内容，主要侧重于预防和纠正不良的生活习惯，所讲内容深入浅出、贴近人民群众的需求和实际生活，内容新颖实用，可操作性强。

该书把服务于人民大众卫生健康的需求作为最基本的写作方向，围绕医学科学的发展、先心病的流行趋势等，精心编写精品医疗科普图书。该书作者从个人、团队的实际经验出发，全面说明普遍性的卫生健康知识，保持了创作的严谨性和科学性，体现出良好的医学教育背景、专业能力和编写经验，挖掘、提取和更新了引导人民群众防治先心病方面的经典病例。该书主体脉络新颖、清晰，语言风格亲切、质朴，充分体现了医疗卫生工作者的风范和智慧，使读者在快乐阅读中感悟作者从医多年的理念、医德、经验与思考。该书将加强患者对临床工作的理解，以全新的切入点，实现了在先心病防治科普领域做出的差异性表述，全方位解答先心病群体最关心的问题，让人民群众听到科学的、正确的声音，可从不同侧面给读者极有价值的启示和忠告。

中国先心病流行的严峻形势要求医务工作者做好健康教育工作，普及健康科学知识，加大健康教育力度，多用人民群众听得到、听得懂、听得进的途径和方法普及健康知识和技能，了解先心病流行情况和应对策略，将健康知识植入人心，引导人们树立健康意识，养成良好的行为方式，降低或消除影响健康的危险因素，亦是医学科普工作的指导原则。身为先心病医生，多做科普工作、多传递善意，把自己的价

值成倍地放大，使更多的人受益，才能更好地体现现代专业医生的价值。新时代有新的健康观念，把医生自己在理论、经验和实践上的体会，与病患求医问药的实际需要紧密结合，拧成一股绳，形成合力。教人怎样保持健康，也是一门大学问。读一读这本书，当能更好地体验“开卷有益”。

刘迎龙

2018年6月于北京

前 言

先心病是在胚胎发育过程中由于各种原因所导致的心脏和（或）胸内大血管的先天畸形。先心病是出生缺陷中最常见的疾病之一。据北京市近年出生缺陷监测数据显示，随着孕妇服用叶酸的广泛开展，先天性神经管畸形的发病率逐年减少，先心病则成为出生缺陷的第一位。同时，最新统计资料也显示，在感染性疾病逐渐得到控制后，儿童死因构成比也发生了转变，先心病赶超感染性疾病，已成为婴儿乃至5岁以下儿童的主要死因。自1998年以来，先心病已经是北京市5岁以下儿童的首位死因。我国现存先心病患儿约150万，每年有20多万各种先心病患儿出生，严重影响国民素质，给家庭和社会带来了沉重的负担。只有早发现、早诊断、早治疗才能减少先心病的危害。

作为一名小儿心脏外科医生，在20多年的从医生涯中，深深感到先心病对个人及家庭的严重影响，希望能为患儿减少先心病带来的病痛。如何能减少先心病对个人及家庭的危害呢？是依靠医生还是患者（及家人）呢？医学实践中究竟谁是主体，是医生还是患者（及家人）呢？这是一个讨论了2000多年的古老话题。“医学之父”希波克拉底指出：患者的本能就是患者的医生，而医生则是帮助本能的。离开了患者自身本能这个主体，一切医疗技术都会苍白无力。本书就是在这种理念下，用大众熟悉的语言和方式，避开专业、晦涩难懂的医学语言，宣传先心病的防治知识，帮助大众认识和防治先心病。

杨学勇

2018年6月于北京

目 录

人 人 必 读

第一章 早了解——先天性心脏病的三级预防知识	3
1. 心脏的正常发育过程是怎样的	3
2. 影响心脏发育的常见因素有哪些	5
3. 什么是先天性心脏病	8
4. 先天性心脏病如何早发现	10
5. 什么是先天性心脏病的三级预防	16
6. 先天性心脏病的常用检查方式和治疗方式有哪些	18

孕 妇 必 读

第二章 早预防——先天性心脏病的预防	25
1. 先天性心脏病高危因素分析——备孕阶段应注意哪些预防措施	25
2. 为何进行产前胎儿心脏检查	26
3. 何时进行胎儿超声心动图检查	27
4. 抉择：该保留还是终止妊娠	29
5. 简单先天性心脏病和复杂先天性心脏病的转归	30
6. 产后早期先天性心脏病患儿对策	32

家 长 必 读

第三章 早发现——先天性心脏病的发现	35
1. 先天性心脏病常见症状、体征	35

2. 健康 1000 天	36
3. 非紫绀型先天性心脏病	39
4. 紫绀型先天性心脏病	40

患儿家长必读

第四章 先天性心脏病的寻医问诊	45
-----------------------	----

1. 先天性心脏病基本治疗策略	45
2. 先天性心脏病的检查手段：CT、超声心动图、造影	46
3. 先天性心脏病手术方式基本介绍：开胸、介入手术	47
4. 手术切口的选择	47
5. 简单先天性心脏病手术方式的选择：介入还是外科手术 治疗	48

第五章 先天性心脏病的简介及治疗	50
------------------------	----

1. 小儿心脏手术为何要用体外循环，体外循环对孩子有什么 影响	50
2. 体外循环心脏手术患儿家长需要注意什么	52
3. 房间隔缺损	58
4. 什么样的室间隔缺损有自愈机会，如果不能自愈，怎么选择 手术时机	58
5. 超过 3 个月动脉导管未闭合才是先天性心脏病吗	62
6. 肺动脉瓣狭窄是轻微的先天性心脏病吗	65
7. 法洛四联症	66
8. 大动脉转位	70
9. 肺静脉异位引流	72
10. 房室间隔缺损	77
11. 主动脉弓缩窄	79
12. 三尖瓣下移	81
13. 单心室	82
14. 房室瓣环正常值和 Z 值	84

第六章 先天性心脏病的术后注意事项	87
1. 心律失常与永久性起搏器	87
2. 心脏残余畸形及手术中的副损伤	89
3. 术后杂音	90
4. 术后日常活动	93
5. 术后心理护理, 患儿手术后回到家为何害怕黑夜	95
6. 术后服药	96
7. 术后肺部护理	97
8. 术后复查	97
9. 术后体内残余金属的影响, 先天性心脏病手术后可以做 磁共振检查吗	98
10. 胸部 X 线片显示肺血增多会有问题吗	99
11. 三尖瓣轻度反流有问题吗	101
附录	102
附录 1 常见术语英文简称	102
附录 2 婴幼儿喂养时间表	104
附录 3 生长发育曲线	105
附录 4 出院后常用药品表	108
附录 5 心脏功能观察表	108

人 人 必 读

第一章

早了解——先天性心脏病的三级预防知识

1. 心脏的正常发育过程是怎样的

(发育过程、发育正常的指标、正常人的心脏是什么样子)

卵子受精后第 3~8 周，胚胎的心脏就基本发育成熟。也就是说，准妈妈可能还不知道怀孕或者刚刚知道怀孕时宝宝心脏就已经开始发育了，在准妈妈体形还没有明显变化时宝宝心脏已经发育完成了。



医生提示

很多女性其实并不知道孕周和实际受孕时间之间的区别，孕周指的是从末次月经的第一天开始算起的怀孕时间，实际受孕时间是从卵子受精的那一刻算起的怀孕时间，比孕周要晚一些。孕周并不是从精子遇到卵子受精那一刻算起，那样计算对普通人来说不现实，所以医学上是从最后一次月经来潮开始算起，40 周后就到了预产期。

心脏各部分来源于未分化的前体细胞，这些前体细胞受到各种信号的影响而进入最终的发育道路，发育过程复杂，调控因素众多，许多方面至今还不清楚。胚胎第 2 周末宝宝原始心脏开始发育，初期心脏如同一个纵行管道，称为心管。第 3 周末胚胎体内、外的血管网（也就是宝

宝和妈妈的血管)彼此连接形成原始的心血管系统,最早的血液循环由此开始。随着胚胎发育,心管通过膨大、扭曲、旋转及分隔等变化,形成了心房、心室、瓣膜、动脉和静脉等。至胚胎的第8周,心脏已基本发育成形,与出生后心脏类似,心脏发育的具体过程复杂,在这里不做详细叙述。需要知道的是在每个阶段,心脏不发育或发育不平衡,均能导致先天性心脏病(简称先心病)。

虽然胎儿期心脏和出生后心脏类似,但还是有些区别,胎儿血液循环和出生后宝宝的血液循环显著不同,主要是胎儿期肺部不承担氧合及气体交换功能,胃肠道不承担消化功能,需要母体通过胎盘和脐血管来供应宝宝营养成分和进行气体(氧气和二氧化碳)交换。因而其血液循环途径与出生后有很大差异,待出生后要发生相应改变。

来自胎盘的营养物质丰富和氧含量较高的血液,经脐静脉进入胎儿体内,从肝门入肝,经过静脉导管汇入下腔静脉。来自脐静脉的血液与来自胎儿身体下部回流的血液在下腔静脉中混合后入右心房,绝大部分的混合血经卵圆孔入左心房,再经左心室进入主动脉,主要供给胎儿的脑部及心脏。右心房内来自下腔静脉的小股血与来自头部及上肢的上腔静脉的血液相混合流入右心室,再进入肺动脉。由于胎儿的肺尚无呼吸功能,所以仅有少量血液入肺,大部分肺动脉内的血液则经动脉导管进入降主动脉。降主动脉中的大部分血液经脐动脉返回胎盘,小部分血液供应身体下部。胎儿体内循环的血液,都是动脉血与静脉血的混合,只是混合成分的比例不同。流入胎儿上肢、头部、心脏及肝脏的血液含氧及养分较多,而流入胎儿肺部及身体下部的血液含氧及养分较少。

循环特点及出生后的主要改变:①胎儿的营养和气体交换是通过脐血管和胎盘与母体之间以弥散方式进行的。②胎儿体内各部位大多为混合血,含氧程度不同,肝脏含氧最丰富,心、脑和上肢次之,而腹腔脏

器和下肢含氧量最低。③静脉导管、卵圆孔、动脉导管是胎儿血液循环的特殊通道，在胎儿期必须保持开放，出生后很快关闭。④胎儿时期左、右循环系统都向全身供血，肺无呼吸作用，故只有体循环而无有效的肺循环。左右心室厚度类似，出生后肺循环阻力逐渐下降，右心室逐渐变薄，接近左心室的 1/3。随着肺组织扩张，肺动脉壁变薄，肺动脉压力逐渐下降，大约在出生后 3 个月降至正常水平。所以出生早期的肺动脉高压是正常现象，并不需要处理。

2. 影响心脏发育的常见因素有哪些

到目前为止，人们对先心病的病因认识仍然很肤浅，目前取得的共识是先心病是遗传因素和环境因素共同作用的结果。

（1）遗传因素

近年来先心病的病因学研究给人们打开了一扇窗，特别是遗传学方面的研究。长久以来人们都认为先心病是一种孤立的疾病，其实它和其他系统的疾病联系非常紧密。伴随着试管婴儿的发展，对先心病遗传方面的研究发展非常迅速。遗传因素主要来自于三个层次：①染色体数目的变化；②染色体结构的变化；③基因结构的变化。这些都是产前筛查的重点。另外，有先心病家族史的后代中先心病发病率会略高一些。

在染色体数目异常的新生儿中至少有 30% 合并先心病。染色体数目异常以三体型较为常见，通过母系调查，有以下常见的临床类型。

21-三体综合征又称先天愚型或唐氏综合征，属常染色体畸变，是小儿染色体病中最常见的一种，活婴中发生率为 1/800~1/600，母亲年龄越大，发病率越高。21-三体综合征患儿的主要特征为智能低

下、体格发育迟缓和特殊面容。患儿眼距宽，鼻梁低平，眼裂小，眼外侧上斜，有内眦赘皮，外耳小，硬腭窄小，舌常伸出口外。该综合征心血管受累的概率为 40%~50%，主要为房室间隔缺损、室间隔缺损和房间隔缺损。法洛四联症和大动脉转位也有报道。21-三体综合征目前是产前筛查的重要项目和必查项目，产妇应该在孕 20~24 周行胎儿超声心动图检查，明确是否有先天性心脏畸形，特别是房室间隔缺损。

18-三体综合征（Edwards 综合征）是仅次于 21-三体综合征的第二种常见染色体三体征。18-三体综合征畸形繁多，临床表现有很大的变异，其心脏及血管受累的概率接近 100%，包括房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、法洛四联症、双叶主动脉瓣、主动脉弓缩窄、双叶肺动脉瓣、右室双出口和大动脉转位等。通常可以通过无创 DNA 检查或羊水穿刺确诊。

13-三体综合征（Patau 综合征）是第三种常见染色体畸变，在存活新生儿中发病率约为 0.01%，但在死亡和自发性流产的胎儿中发病率明显增高。心脏和血管受累的概率为 90%，包括室间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭、左心发育不良综合征和心房异构等。

以上三种染色体数目的畸变都属于严重的先天畸形。下面是两种常见的基因变异导致的遗传病，它们通常合并先心病，常常需要外科手术治疗。

威廉姆斯综合征（Williams 综合征）是由于第 7 对染色体长臂 7q11.23 位点的血管弹性蛋白（ELN）基因突变或缺失导致。威廉姆斯综合征的发病率为 1/20 000，患者常表现为过度热情和活泼，部分人对音乐和旋律有特殊的敏感。呈现“小精灵”面容，特点是眼距较宽、短鼻梁、上唇宽大、牙缝较大、脸形较长。心血管系统的病理改变则为主动脉瓣上局限性或弥漫性狭窄、主肺动脉及肺动脉分支狭窄。患者常合