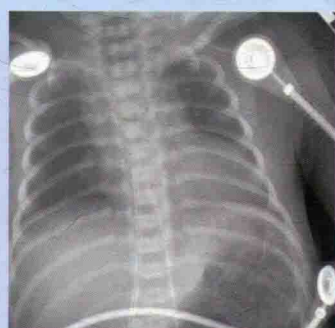
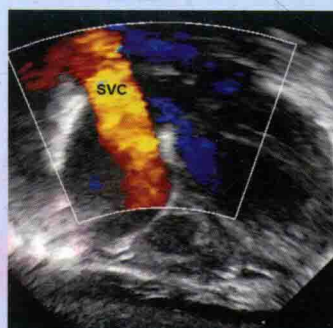
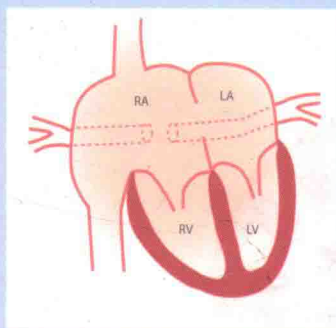


# 先天性心脏病临床治疗

## ——从婴儿期到成年期

DOUGLAS S. MOODIE 主编  
刘锦纷 孙彦隽 主译

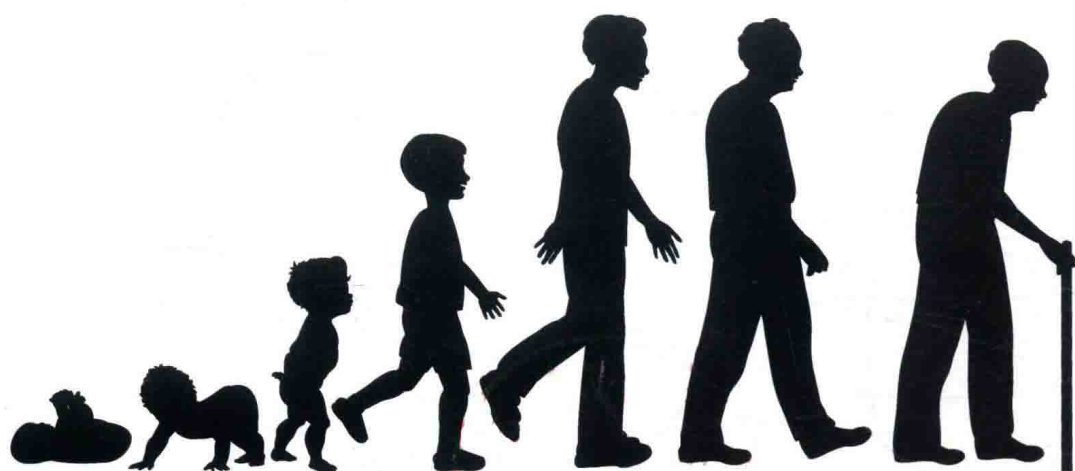


# 先天性心脏病临床治疗

## ——从婴儿期到成年期

DOUGLAS S. MOODIE 主编

刘锦纷 孙彦隽 主译



世界图书出版公司

上海·西安·北京·广州

## 图书在版编目(CIP)数据

先天性心脏病临床治疗: 从婴儿期到成年期/(美)  
道格拉斯·S.穆迪主编; 刘锦纷, 孙彦隽译.—上海:  
上海世界图书出版公司, 2018.7  
ISBN 978-7-5192-4391-3

I. ①先… II. ①道…②刘…③孙… III. ①先天性  
心脏病—治疗 IV. ①R541.105

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第038564号

Chinese Translation © 2018 World Publishing Shanghai Corporation Ltd.

Translation from the English Language Edition Copyright © 2014 Douglas S. Moodie

All Rights Reserved

Published by arrangement with Cardiotext Publishing LLC, Minneapolis, Minnesota U.S.A.

---

|      |                                                                                                      |
|------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 书 名  | 先天性心脏病临床治疗——从婴儿期到成年期<br>Xiantianxing Xinzangbing Linchuang Zhiliao——Cong Yingerqi Dao<br>Chengnianqi |
| 主 编  | [美] 道格拉斯·S. 穆迪                                                                                       |
| 主 译  | 刘锦纷 孙彦隽                                                                                              |
| 责任编辑 | 沈蔚颖                                                                                                  |
| 装帧设计 | 南京展望文化发展有限公司                                                                                         |
| 出版发行 | 上海世界图书出版公司                                                                                           |
| 地 址  | 上海市广中路 88 号 9-10 楼                                                                                   |
| 邮 编  | 200083                                                                                               |
| 网 址  | <a href="http://www.wpcsh.com">http://www.wpcsh.com</a>                                              |
| 经 销  | 新华书店                                                                                                 |
| 印 刷  | 上海新艺印刷有限公司                                                                                           |
| 开 本  | 889 mm×1194 mm 1/16                                                                                  |
| 印 张  | 25.25                                                                                                |
| 字 数  | 650 千字                                                                                               |
| 印 数  | 1-1800                                                                                               |
| 版 次  | 2018 年 7 月第 1 版 2018 年 7 月第 1 次印刷                                                                    |
| 版权登记 | 图字 09-2017-151 号                                                                                     |
| 书 号  | ISBN 978-7-5192-4391-3/R·442                                                                         |
| 定 价  | 350.00 元                                                                                             |

---

版权所有 翻印必究

如发现印装质量问题, 请与印刷厂联系  
(质检科电话: 021-56683130)

# 译者名单

---

## 主 译

刘锦纷 孙彦隼

## 参译人员

蔡小满 杜欣为 龚霄雷 胡仁杰 刘鑫荣 刘 旭 沈 佳 孙 琦 郁夏风 朱丽敏



# 译者前言

---

关于先天性心脏病的治疗,无论是医护人员还是病家,都有这样一个误区——既然是先天性畸形,那么只要通过适当的方式进行治疗,尤其是接受了根治手术以后,就应该能“一劳永逸”地解决问题了。其实并非如此,长期的临床工作实践证明,先天性心脏病的治疗是一个“系统工程”。病人在术后要维持良好的心脏结构和心血管循环功能,并达到与正常人群相仿的生活质量和预期寿命的话,就必须要做到“一朝手术,终身维护”。而这个理念客观反映出病人对终身随访和终身治疗的需求,也对从事婴幼儿和成人心血管专业的医护人员提出了全年龄段医疗服务的要求。

这是一本阐述先天性心脏病诊断和治疗的综合性专著,是由美国著名心血管病专家——得克萨斯儿童医院儿科和成人先天性心脏病中心的Douglas S. Moodie教授牵头,组织了全美各相关单位的四十多位专家学者共同撰写而成。这本书与众不同之处是按照各不同年龄段来分别阐述先天性心脏病的解剖和病理生理学特征、临床表现、治疗原则与转归。全书章节结构划分合理,文字描述清晰准确,并对今后的治疗方案提出了较为系统的建议和展望。

此外,这本书还有两大特点:①对先天性心脏病在胎儿期和新生儿期的临床特征、诊断要点和处理方法均有较详细的描述。将这部分内容单独予以阐述的做法在本专业的诸多著作中实为罕见。尤其是我们国内在新生儿先天性心脏病诊治方面起步较晚,与国际先进水平还有差距,本书有许多经验值得借鉴。②本书在每一章节文末都会有一段“提示与建议”,相当于对该章节内容的归纳总结,便于读者加深印象,并对整个疾病的转归形成更清晰的认识。所以这本专著不仅适合从事儿科心血管专业的内外科医生,同时对从事围生医学、新生儿医学、术后随访工作的医护人员也会有所启示和帮助。

本书的各位译者是我院长期从事先天性心脏病专业的临床医生,他们都是本专业的博士和硕士,具有优秀的外语基础和文字组织能力,而且大多数人都连续参与了我前几年主译的其他几本先天性心脏病外科专著。我们的译者团队熟悉先天性心脏病的解剖、生理和临床处理原则,并具有扎实的临床工作基础和经验,相信会一如既往地为大家提供质量上乘的译著。

我和世界图书出版上海有限公司合作已有多多年,共同翻译出版了《小儿心脏外科学(第四版)》和《先天性心脏病外科综合治疗学(第二版)》等多部国际权威著作,取得了良好的反响。感谢世界图书出

版上海有限公司的各位同仁在专业书籍的编辑和出版方面给予的一贯支持和指导, 希望未来继续加强合作, 推出更多有助于中国先天性心脏病事业发展的优秀参考书。

诚然, 在本书的翻译过程中, 我们也感觉到与前几本先天性心脏病外科译著有所不同, 此书所涉及的专业领域更为广泛, 语言的词汇量更加丰富。因此, 在翻译过程中难免会有谬误和不足之处, 敬请各位读者不吝指教。

刘亚书

2018年2月

# 编者名单

---

## 主 编

---

**Douglas S. Moodie**, MD, MS, FACC, FAAP, FAHA  
Associate Chief, Pediatric Cardiology; Associate  
Director, Pediatric Cardiology Fellowship Program;  
Associate Director, Texas Adult Congenital Heart  
Center; Professor, Pediatric Cardiology, Texas  
Children's Hospital, Houston, Texas

## 参编人员

---

**Craig Alexander**, MD  
Department of Pediatrics, Pediatric Cardiology,  
Baylor College of Medicine, Texas Children's  
Hospital, Houston, Texas

**Yolande Bell-Cheddar**, MD, MSc  
Department of Congenital and Structural Heart  
Disease, Rush University Medical Center, Chicago,  
Illinois; Cardiac ICU, Children's Hospital of  
Pittsburgh, Pittsburgh, Pennsylvania

**Stuart Berger**, MD  
Herma Heart Center, Pediatric Cardiology/Pediatric  
Critical Care, Medical College of Wisconsin;  
Professor of Pediatrics, Medical College of  
Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin; Medical  
Director of the Herma Heart Center, Children's  
Hospital of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin

**Elijah Bolin**, MD  
Pediatric Cardiology, Baylor College of Medicine,  
Houston, Texas

**Qi-Ling Cao**, MD  
Associate Professor of Pediatrics; Director,  
Echocardiography Research Lab; Rush Center  
for Congenital & Structural Heart Disease,  
Rush University Medical Center, Chicago, Illinois

**Frank Cetta**, MD, FACC, FASE  
Chair, Division of Pediatric Cardiology, Mayo Clinic,  
Rochester, Minnesota

**Ivory Crittendon III**, MD  
Ochsner Children's Medical Center, Pediatric  
Cardiology, New Orleans, Louisiana

**Matthew A. Crystal**, MD, FAAP, FACC, FSCAI  
Assistant Professor, Pediatric Cardiology, New York  
Presbyterian Morgan Stanley Children's Hospital—  
Columbia University Medical Center, New York,  
New York

**David Driscoll**, MD  
Professor of Pediatrics, Division of Pediatric  
Cardiology, Mayo Clinic College of Medicine,  
Rochester, Minnesota



**Susan R. Foerster, MD**

Medical College of Wisconsin, Division of Pediatric Cardiology, Milwaukee, Wisconsin; Assistant Professor of Pediatrics, Medical College of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin

**Welton M. Gersony, MD, FACC, FAHA, FAAP**

Alexander S. Nadas Professor of Pediatrics, College of Physicians and Surgeons of Columbia University, Morgan Stanley Children's Hospital, New York, New York

**Salil Ginde, MD**

Department of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology, Children's Hospital of Wisconsin—Medical College of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin; Assistant Professor of Pediatrics, Medical College of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin

**Katja Gist, DO, MA, MSCS**

Heart Institute, Department of Pediatrics, Children's Hospital Colorado, University of Colorado, Aurora, Colorado

**Peter Gloviczki, MD, FACS**

Joe M. and Ruth Roberts Professor of Surgery, Mayo Clinic College of Medicine; Chair, Emeritus, Division of Vascular and Endovascular Surgery, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota

**Amanda S. Green, ARNP, FNP-C**

Interventional Catheterization NP, The HEART Program at Miami Children's Hospital, Miami, Florida

**Pooja Gupta, MD, FACC**

Carman and Ann Adams Department of Pediatrics, Cardiology Division, Children's Hospital of Michigan, Wayne State University School of Medicine, Detroit, Michigan

**Howard P. Gutgesell, MD**

Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, University of Virginia Health System, Charlottesville, Virginia

**Ziyad M. Hijazi, MD, MPH, FSCAI, FACC, FAAP**

James A. Hunter, MD, University Chair; Professor of Pediatrics and Internal Medicine; Director, Rush Center for Congenital and Structural Heart Disease, Rush University Medical Center, Chicago, Illinois

**Justin M. Horner, MD, MPH**

Department of Pediatric and Adolescent Medicine, Division of Pediatric Cardiology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota

**Andrew W. Hoyer, MD**

Pediatric Cardiology Center of Oregon, Portland, Oregon

**Richard A. Humes, MD, FACC**

Chief, Division of Cardiology, Children's Hospital of Michigan; Professor of Pediatrics, Wayne State University School of Medicine, Detroit, Michigan

**Henri Justino, MD, CM, FACC, FRCPC, FSCAI**

Director, Charles E. Mullins Cardiac Catheterization Laboratories; Associate Professor of Pediatrics, Lillie Frank Abercrombie Section of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Baylor College of Medicine, Texas Children's Hospital, Houston, Texas

**Kenneth Knecht, MD**

Division of Cardiology, Department of Pediatrics, University of Arkansas for Medical Sciences, Little Rock, Arkansas

**W. Buck Kyle, MD**

Department of Pediatrics, Pediatric Cardiology, Baylor College of Medicine, Texas Children's Hospital, Houston, Texas

**D. Scott Lim, MD**

Departments of Medicine and Pediatrics, Divisions of Cardiovascular Medicine and Pediatric Cardiology, University of Virginia, Charlottesville, Virginia



**Kimberly Y. Lin, MD**

Assistant Professor, Department of Pediatrics,  
Division of Cardiology, Children's Hospital of  
Philadelphia, Perelman School of Medicine at the  
University of Pennsylvania, Philadelphia,  
Pennsylvania

**Keila N. Lopez, MD, MPH**

Department of Pediatrics, Division of Pediatric  
Cardiology, Baylor College of Medicine, Texas  
Children's Hospital, Houston, Texas

**W. Robert Morrow, MD, FAAP**

Professor of Pediatrics, Harvey and Bernice Jones  
Chair, Senior Vice President for Medical Affairs,  
Arkansas Children's Hospital; Associate Dean for  
Children, University of Arkansas for  
Medical Sciences, College of Medicine,  
Little Rock, Arkansas

**Daniel J. Murphy Jr., MD**

Professor of Pediatrics (Cardiology), Stanford  
University School of Medicine, Stanford, California

**Dhaval R. Parekh, MD**

Associate Director, Texas Adult Congenital Heart  
Program; Assistant Professor of Pediatrics and  
Medicine, Baylor College of Medicine, Texas  
Children's Hospital, Houston, Texas

**Daniel Penny, MD, PhD, MHA**

Chief of Cardiology, Department of Pediatrics,  
Baylor College of Medicine, Texas Children's  
Hospital, Houston, Texas

**Christopher J. Petit, MD**

Assistant Professor of Pediatrics, Emory University  
School of Medicine, Children's Healthcare of  
Atlanta, Atlanta, Georgia

**Andrew N. Redington, MD**

Division of Cardiology, Hospital for Sick Children,  
Toronto, Canada

**John F. Rhodes Jr., MD**

Director, Cardiac Catheterization Lab; Director,  
The HEART Program at Miami Children's Hospital,  
Miami, Florida

**Fred H. Rodriguez III, MD**

Sibley Heart Center Cardiology, Emory University  
School of Medicine, Departments of Medicine and  
Pediatrics, Section of Cardiology, Atlanta, Georgia

**Joseph W. Rossano, MD, MS, FAAP, FACC**

Medical Director, Heart Failure and  
Transplantation, Department of Pediatrics, Division  
of Cardiology; Assistant Professor at the Children's  
Hospital of Philadelphia, Perelman School of  
Medicine at the University of Pennsylvania,  
Philadelphia, Pennsylvania

**Christopher S. Snyder, MD, FAAP**

KeyBank-Meyer Family Chair for Excellence in  
Leadership; Director, Division of Pediatric  
Cardiology; Associate Professor of Pediatrics, Case  
Western Reserve University School of Medicine,  
Cleveland, Ohio

**Qing K. Wang, PhD, MBA**

Professor of Molecular Medicine and Genetics;  
Director, Center for Cardiovascular Genetics,  
Cleveland Clinic and Case Western Reserve  
University, Cleveland, Ohio; Dean and Yangtze  
Scholar Professor, College of Life Science and  
Technology, Huazhong University of Science and  
Technology, Wuhan, China

**Ronald K. Woods, MD, PhD, FACS, FAAP**

Department of Surgery, Division of Pediatric  
Cardiothoracic Surgery, Herma Heart Center,  
Children's Hospital of Wisconsin—Medical College  
of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin; Associate  
Professor of Surgery, Division of Cardiothoracic  
Surgery, Medical College of Wisconsin,  
Milwaukee, Wisconsin

**Thomas W. Young, MD**

Pediatric Cardiology, Ochsner Children's Medical  
Center, New Orleans, Louisiana

**Adel Younoszai, MD**

Associate Professor, University of Colorado Denver;  
Director of Cardiac Imaging and Fetal Cardiology,  
Children's Hospital Colorado, Aurora, Colorado

# 序 言

---

我十分荣幸能够为 Moodie 医生这本关于先天性心脏病的新书作序。Douglas Moodie 不仅是我的好朋友,更是一位在我们儿科心脏病学界备受敬仰的高级专家。此书凝聚着他丰富的专科经验。

据我所知,Anderson 医生、Moss 医生和 Adams 医生等名家撰写的有关儿科心脏病学的著作至少有两本,那为何 Moodie 医生还要再写一本专科著作呢?原因是本书以临床工作为导向,撰写质量高,可读性强,是对其他专著的有力补充。Moodie 医生请到了许多业界名家担任作者,各章节都配有精美的图片且行文优美,毫不晦涩。本书适合儿科全科医生、心血管专业规培医生、儿科住院医师和医学生阅读。心血管执业医师(儿科和重症监护专业)和心血管执业护士们也可将此书作为一本优秀的工具书,迅速从中找到所需的工作指导和参考依据。

Hugh D. Allen, MD

儿科学教授

Baylor 医学院

得克萨斯儿童医院

# 前言

---

当前, 绝大多数的儿科心脏病学专著都注重于技术方面的最新进展, 但对临床治疗方面的着力程度确实不如以前的儿科心脏病学专著。相反, 我们的这本专著针对诸多不同疾病的临床要点, 给出了诊断、治疗和随访方面的全面信息。这本书的独特之处在于其“系统性”: 它以从胎儿到成人的时间顺序为主线, 罗列并突出了从胎儿到成人的生长发育各阶段的临床诊治的连续性。目前并未有以这种结构加以撰写的其他专著问世。而且, 此书的作者们都是在本专业经验老到的专家, 他们都亲身见证了各种先天性心脏病从胎儿到成人的进展过程。这些资深专家以纵览全局的角度, 给出了关于先天性心脏病在各种不同阶段的诊治要点(例如临床特点和表现、诊断学检查、内科和外科治疗)。在各章节文末, 作者们也给出了“提示与建议”, 这些临床要点是其丰富经验的凝练和体现, 旨在帮助临床医生们为广大病人提供更好的医疗服务。

在人类生命的各不同阶段中, 先天性心脏病的表现模式绝非单一不变。我坚信这本书满足了同行们的迫切需求, 能帮助他们从各个不同方面来了解先天性心脏病在不同年龄段的症状表现以及诊治策略。术中的年龄段划分为新生儿和婴儿(0~1岁)、儿童(1~12岁)、青少年(13~18岁)和成人(18岁以上)。作为一本主要阐述先天性心脏病诊治和临床医疗技术的专著, 本书必然存在诸多未尽之处。我们都在临床工作中倾注了大量的时间, 因此我们也需要有一本这样的参考书。

Douglas S. Moodie



# 名词缩略语

|                     |                           |                 |                                    |
|---------------------|---------------------------|-----------------|------------------------------------|
| <b>ACC</b>          | 美国心脏病学会                   | <b>CPAP</b>     | 持续气道正压                             |
| <b>ACE</b>          | 血管紧张素转换酶                  | <b>CS</b>       | 冠状窦                                |
| <b>AHA</b>          | 美国心脏协会                    | <b>CT</b>       | 计算机X线断层摄影                          |
| <b>ALCAPA</b>       | 左冠状动脉异常起源于肺动脉             | <b>CVM</b>      | 混合型血管畸形                            |
| <b>ALMCA</b>        | 左冠状动脉主干异常起源               | <b>CXR</b>      | 胸部X线                               |
| <b>APVR</b>         | 肺静脉异位回流                   | <b>DA</b>       | 动脉导管                               |
| <b>ARB</b>          | 血管紧张素受体阻滞剂                | <b>DCM</b>      | 扩张性心肌病                             |
| <b>ASD</b>          | 房间隔缺损                     | <b>DORV</b>     | 右心室双出口                             |
| <b>AV</b>           | 房室                        | <b>dP/dt</b>    | 单位时间内的血压变化程度                       |
| <b>AVF</b>          | 动静脉瘘                      | <b>EC</b>       | 心内膜垫                               |
| <b>AVM</b>          | 动静脉(快速血流)畸形               | <b>ECG</b>      | 心电图                                |
| <b>AVSD</b>         | 房室间隔缺损                    | <b>ECMO</b>     | 体外膜式氧合                             |
| <b>AW</b>           | 主动脉壁                      | <b>Glut</b>     | 葡萄糖转化酶                             |
| <b>BREATHE-5</b>    | 内皮素拮抗剂治疗,波生坦随机化试验-5       | <b>HCM</b>      | 肥厚性心肌病                             |
| <b>cAMP</b>         | 环磷酸腺苷                     | <b>HHT</b>      | 遗传性出血性毛细血管扩张(Osler-Weber-Rendu综合征) |
| <b>CARDIA STUDY</b> | 成人(青年)冠状动脉风险进展            | <b>HLHS</b>     | 左心发育不良综合征                          |
| <b>CCT</b>          | 心脏计算机X线断层摄影               | <b>IART</b>     | 心房内折返型心动过速                         |
| <b>ccTGA</b>        | 先天性纠正型大动脉转位               | <b>ILB</b>      | (卵圆窝)下缘                            |
| <b>CHD</b>          | 先天性心脏病                    | <b>IVC</b>      | 下腔静脉                               |
| <b>CHF</b>          | 充血性心功能衰竭                  | <b>IVUS</b>     | 血管内超声                              |
| <b>CLOVES</b>       | 先天性脂肪瘤过度生长、血管畸形和表皮痣       | <b>KTS</b>      | Klippel-Trénaunay综合征               |
| <b>CLVM</b>         | 毛细血管淋巴管静脉畸形               | <b>LA</b>       | 左心房                                |
| <b>CMR</b>          | 心脏磁共振成像                   | <b>LADCA</b>    | 左冠状动脉前降支                           |
| <b>CoA</b>          | 主动脉缩窄                     | <b>LAE</b>      | 左心房增大                              |
| <b>CONSENSUS</b>    | 北斯堪的纳维亚地区关于依那普利用药存活率的合作研究 | <b>LCC</b>      | 左冠瓣                                |
|                     |                           | <b>LCX/LCCA</b> | 左回旋支/左冠状动脉回旋支                      |
|                     |                           | <b>LIV</b>      | 左无名静脉                              |
|                     |                           | <b>LM</b>       | 淋巴管畸形                              |



|               |                 |                 |                          |
|---------------|-----------------|-----------------|--------------------------|
| <b>LMCA</b>   | 左冠状动脉主干         | <b>RAD</b>      | 电轴右偏                     |
| <b>LPA</b>    | 左肺动脉            | <b>RCC</b>      | 右冠瓣                      |
| <b>LSVC</b>   | 左上腔静脉           | <b>RCM</b>      | 限制性心肌病                   |
| <b>LV</b>     | 左心室             | <b>RIA</b>      | 右无名动脉                    |
| <b>LVNC</b>   | 左心室致密化不全        | <b>RICH</b>     | 迅速消退型先天性血管瘤              |
| <b>LVOTO</b>  | 左心室流出道梗阻        | <b>RPA</b>      | 右肺动脉                     |
| <b>MAPCA</b>  | 大型主肺侧支动脉        | <b>RSV</b>      | 呼吸道合胞病毒                  |
| <b>MRA</b>    | 磁共振血管造影         | <b>RUPV</b>     | 右上肺静脉                    |
| <b>MRI</b>    | 磁共振成像           | <b>RV</b>       | 右心室                      |
| <b>MVP</b>    | 二尖瓣脱垂           | <b>RVDCC</b>    | 右心室依赖性冠状动脉循环             |
| <b>NCC</b>    | 无冠瓣             | <b>RVH</b>      | 右心室肥厚                    |
| <b>NIBP</b>   | 无创血压            | <b>RVPA</b>     | 右心室—肺动脉                  |
| <b>NICH</b>   | 非消退型先天性血管瘤      | <b>SBE</b>      | 亚急性细菌性心内膜炎               |
| <b>NURD</b>   | 不均匀转动扭曲         | <b>SCOC</b>     | 上腔静脉—肺动脉连接               |
| <b>PAH</b>    | 肺动脉高压           | <b>SSEP</b>     | 稳态自由进动                   |
| <b>PA/IVS</b> | 室间隔完整的肺动脉闭锁     | <b>STS CHSD</b> |                          |
| <b>PAPVC</b>  | 部分型肺静脉异位连接      |                 | 胸外科医师学会先天性心脏病医师数据库       |
| <b>PAPVR</b>  | 部分型肺静脉异位回流      | <b>SVC</b>      | 上腔静脉                     |
| <b>PCMR</b>   | 儿科心肌病数据库        | <b>TAPVC</b>    | 完全型肺静脉异位连接               |
| <b>PDA</b>    | 动脉导管未闭          | <b>TAPVR</b>    | 完全型肺静脉异位回流               |
| <b>PFO</b>    | 卵圆孔未闭           | <b>TCPC</b>     | 全腔静脉—肺动脉连接               |
| <b>PGE</b>    | 前列腺素E           | <b>TEE</b>      | 经食管超声心动图                 |
| <b>PHT</b>    | 多普勒压力阶差减半时间     | <b>TOF</b>      | 法洛四联症                    |
| <b>PISA</b>   | 近端等速表面积法        | <b>TTE</b>      | 经胸超声心动图                  |
| <b>PR</b>     | 肺动脉反流           | <b>VACA</b>     | 先天性心脏病瓣膜成形术和血管成形术数据库     |
| <b>PS/PA</b>  | 肺动脉狭窄/肺动脉闭锁     | <b>VAD</b>      | 心室辅助装置                   |
| <b>PVO</b>    | 肺静脉梗阻           | <b>VM</b>       | 静脉畸形                     |
| <b>PVR</b>    | 肺血管阻力           | <b>VSD</b>      | 室间隔缺损                    |
| <b>PVS</b>    | 肺动脉瓣狭窄          | <b>VTI</b>      | 速率时间积分                   |
| <b>PWS</b>    | Parkes Weber综合征 | <b>WPW</b>      | Wolfe-Parkinson-White综合征 |
| <b>RA</b>     | 右心房             |                 |                          |

# 目 录

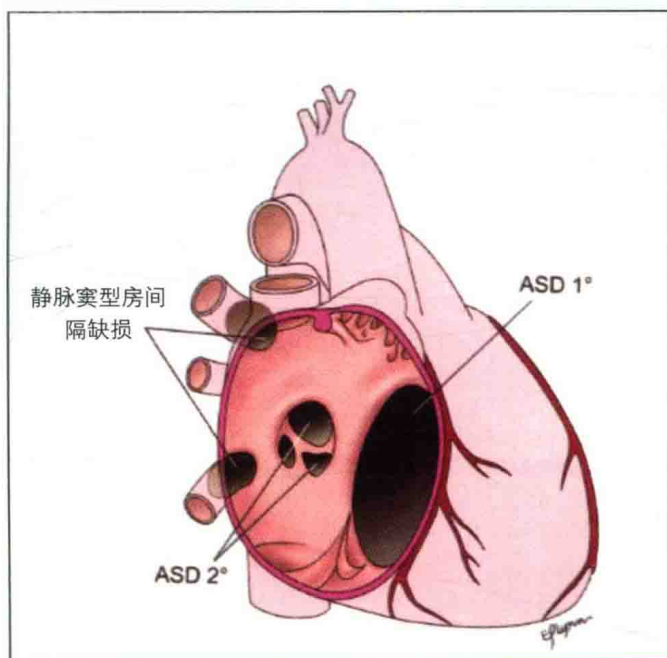
|        |                                                                      |     |
|--------|----------------------------------------------------------------------|-----|
| 第 1 章  | 房间隔缺损 .....                                                          | 1   |
|        | <i>Salil Ginde、Ronald K. Woods、Susan R. Foerster 和 Stuart Berger</i> |     |
| 第 2 章  | 室间隔缺损 .....                                                          | 19  |
|        | <i>Welton M. Gersony</i>                                             |     |
| 第 3 章  | 动脉导管未闭 .....                                                         | 29  |
|        | <i>Yolandee Bell-Cheddar、Qi-Ling Cao 和 Ziyad M.Hijazi</i>            |     |
| 第 4 章  | 主动脉缩窄 .....                                                          | 45  |
|        | <i>Daniel J. Murphy Jr.</i>                                          |     |
| 第 5 章  | 房室间隔缺损 .....                                                         | 65  |
|        | <i>Elijah Bolin 和 Daniel Penny</i>                                   |     |
| 第 6 章  | 肺静脉异位回流 .....                                                        | 77  |
|        | <i>Thomas W. Young</i>                                               |     |
| 第 7A 章 | 法洛四联症 .....                                                          | 93  |
|        | <i>W. Buck Kyle、Craig Alexander 和 Douglas S. Moodie</i>              |     |
| 第 7B 章 | 法洛四联症和肺动脉闭锁合并室间隔缺损 .....                                             | 111 |
|        | <i>Andrew N. Redington</i>                                           |     |
| 第 8 章  | 右心室双出口 .....                                                         | 123 |
|        | <i>Pooja Gupta 和 Richard A. Humes</i>                                |     |
| 第 9 章  | 大动脉转位 .....                                                          | 147 |
|        | <i>Kenneth Knecht 和 W. Robert Morrow</i>                             |     |
| 第 10 章 | 先天性纠正型大动脉转位 .....                                                    | 167 |
|        | <i>Keila N. Lopez 和 Dhaval R. Parekh</i>                             |     |
| 第 11 章 | 先天性肺动脉瓣狭窄 .....                                                      | 181 |
|        | <i>Matthew A. Crystal</i>                                            |     |

|        |                                                           |     |
|--------|-----------------------------------------------------------|-----|
| 第 12 章 | 室间隔完整的肺动脉闭锁 .....                                         | 197 |
|        | <i>Henri Justino</i>                                      |     |
| 第 13 章 | 主动脉狭窄 .....                                               | 211 |
|        | <i>Christopher S. Snyder 和 Ivory Crittendon III</i>       |     |
| 第 14 章 | 血管肿瘤和畸形 .....                                             | 225 |
|        | <i>David Driscoll、Qing K. Wang 和 Peter Gloviczki</i>      |     |
| 第 15 章 | 永存动脉干 .....                                               | 239 |
|        | <i>John F. Rhodes Jr. 和 Amanda S. Green</i>               |     |
| 第 16 章 | Ebstein 畸形 .....                                          | 255 |
|        | <i>Justin M. Horner 和 Frank Cetta</i>                     |     |
| 第 17 章 | 二尖瓣畸形 .....                                               | 269 |
|        | <i>Katja Gist 和 Adel Younoszai</i>                        |     |
| 第 18 章 | 单心室 .....                                                 | 295 |
|        | <i>Christopher J. Petit</i>                               |     |
| 第 19 章 | 心肌病 .....                                                 | 311 |
|        | <i>Joseph W. Rossano 和 Kimberly Y. Lin</i>                |     |
| 第 20 章 | 内脏异位 .....                                                | 331 |
|        | <i>Howard P. Gutgesell、D. Scott Lim 和 Andrew W. Hoyer</i> |     |
| 第 21 章 | 先天性冠状动脉畸形 .....                                           | 349 |
|        | <i>Fred H. Rodriguez III 和 Douglas S. Moodie</i>          |     |
| 索 引    | .....                                                     | 367 |

# 房间隔缺损

Salil Ginde、Ronald K. Woods、  
Susan R. Foerster 和 Stuart Berger

房间隔缺损(ASD)是指在房间隔上存在孔洞。据报道,孤立性ASD的发病率约为每1 000名活产婴儿中有1例,占有先天性心脏畸形的7%~10%<sup>[1,2]</sup>。该病在女性中更为多见,且可能合并其他先天性心脏畸形。ASD根据其在房间隔上的缺损位置进行分型(图1-1)。继发孔型ASD是最常见的类型,约占所有ASD病例的75%,表现为一个位于房间隔中央卵圆窝处的缺损。原发孔型ASD位于房间隔下部,在心脏的十字交叉附近,占总病例数的15%~20%。静脉窦型ASD占总病例数的5%~10%,通常位于房间隔后上方,近上腔静脉入口处,或位于房间隔后下方,近下腔静脉入口处。冠状静脉窦型ASD是一种罕见的畸形(不足总病例数的1%),其特征为一个常存在左上腔静脉引流至左心房的无顶冠状静脉窦。



**图1-1** 根据位置来区分不同类型的房间隔缺损。ASD 1°, 原发孔型房间隔缺损; ASD 2°, 继发孔型房间隔缺损(图片来源:根据许可改绘自Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, et al. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult. West Sussex, UK, John Wiley & Sons Ltd., 2009. )。



## 继发孔型房间隔缺损

### 胎儿、新生儿和婴儿

**引言：**房间隔是由位于下方、左心房侧的原发隔和位于上方、右心房侧的继发隔交叠而成(图1-2)<sup>[3]</sup>。原发隔和继发隔的贴合处称之为卵圆窝。在胎儿时期,继发隔(卵圆孔缘)和原发隔(卵圆孔盖瓣)之间存在交通,称之为卵圆孔(图1-3)。这一特殊结构使得来自下腔静脉回流的血液可优先通过卵圆孔分流至左心房。在出生后,左心房压逐渐增高并超过右心房压。因此,原发隔被推向继发隔,导致卵圆孔盖瓣发生功能性关闭。最终,在两层心房隔之间产生的纤维组织造成卵圆孔永久性关闭。卵圆孔未闭(PFO)是指这一正常的心房间交通在婴儿出生后持续存在;卵圆孔未闭在总体人群中的发生率可能为25%~30%,且并不认为这是一种真正的房间隔缺损<sup>[4]</sup>。但是,位于卵圆窝处的继发孔型ASD则是一种真正意义上的先天性心脏畸形。

**临床特征：**流经继发孔型ASD的心房间分流量取决于缺损大小和心室之间的舒张期充盈特性的差异。由于右心室的顺应性比左心室相对更高,因此经ASD的血流方向为左向右。而新生儿刚出生时,右心室(RV)较为僵硬且顺应性差,导致经ASD的分流量极少。由于肺血管阻力在出生后数周内逐渐降低,右心室的顺应性增大,导致左向右分流增多。这有可能会使右心容量超负荷,右心房和右心室进行性扩张。病人在婴儿期和儿童期时,通常能够耐受这些血流动力学改变,且因右侧心腔扩张和右心室功能不全所导致的临床症状一般要到成年期才会出现。

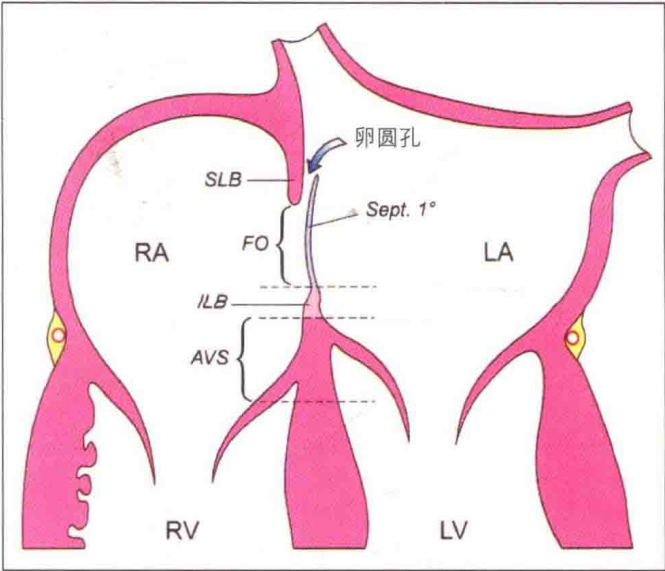


图1-2 卵圆孔未闭。AVS=房室隔; FO=卵圆孔; ILB=下缘; LA=左心房; LV=左心室; RA=右心房; RV=右心室; Sept1°=原发隔; SLB=上缘(继发隔) (图片来源: 根据许可改绘自Lai WW, Mertens LL, Cohen MS, et al. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult. West Sussex, UK, John Wiley & Sons Ltd., 2009. )。

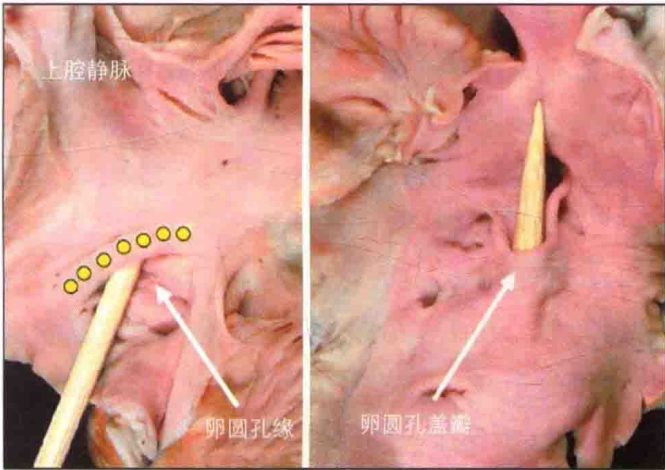


图1-3 人类心脏中的一个针尖样开放的卵圆孔未闭, 左图为房间隔的右心房面, 右图为房间隔的左心房面。探针从卵圆孔内通过, 将位于左心房内的卵圆孔盖瓣与卵圆孔缘(黄点)分开[图片来源: 根据BMJ Publishing Group Ltd许可, 引自Anderson RH, Brown NA, Webb S. Development and structure of the atrial septum. Heart. 2002; 88(1): 104-110.]。