

厦门市医学会组织编写

先天性 心脏病

A B C

舒 涛 杨雪茹 · 著



厦门大学出版社 国家一级出版社
XIAMEN UNIVERSITY PRESS 全国百佳图书出版单位



先天性心脏病

ABC

厦门市医学会组织编写

舒涛 杨雪茹 著



厦门大学出版社 | 国家一级出版社
XIAMEN UNIVERSITY PRESS | 全国百佳图书出版单位

图书在版编目(CIP)数据

先天性心脏病 ABC/舒涛, 杨雪茹著. —厦门 : 厦门大学出版社, 2015. 1

ISBN 978-7-5615-5344-2

I. ①先… II. ①舒… ②杨… III. ①先天性心脏病-诊疗
IV. ①R541.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2014)第 292880 号

官方合作网络销售商:



厦门大学出版社出版发行

(地址:厦门市软件园二期望海路 39 号 邮编:361008)

总编办电话:0592-2182177 传真:0592-2181253

营销中心电话:0592-2184468 传真:0592-2181365

网址:<http://www.xmupress.com>

邮箱:xmup @ xmupress.com

厦门市金凯龙印刷有限公司印刷

2015 年 1 月第 1 版 2015 年 1 月第 1 次印刷

开本:889×1194 1/32 印张:2.125

字数:51 千字 印数:1~3 500 册

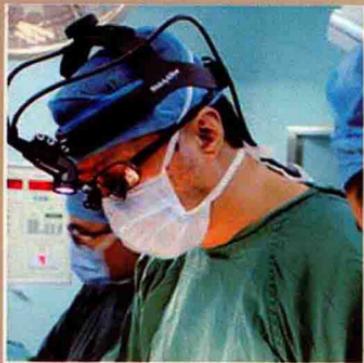
定价:25.00 元

本书如有印装质量问题, 请与出版社联系解决。

作者简介

舒涛，主任医师，1983年毕业于华中科技大学同济医学院，后在武汉市儿童医院工作，2003年人才引进至厦门大学附属中山医院、厦门市心脏中心。先后研修于上海新华医院、意大利热那亚G.Gaslini 儿童医院、日本东京女子医科大学日本心脏研究所、柏林德国心脏中心。担任中华小儿外科学会胸心组委员、福建省胸心血管外科学会常务委员、厦门市胸心外科学会副主任委员，为中华慈善总会援助项目福建省审批专家。

从事小儿心脏外科30年，具有扎实的小儿心血管外科、小儿外科、儿科专业知识，在产前诊断，新生儿、小儿、成人各种复杂先天性心脏病的诊断、手术及术后处理，以及肺动脉高压症的治疗方面积累了丰富的经验。主刀各种先天性心脏畸形手术超过2 000例，组织完成的科研项目“同种带瓣管道移植治疗复杂先天性心脏病”获得科技进步三等奖，先后在国内外专业杂志发表科研论文25篇。长期的临床工作、实践，及坚持不断的学习、创新，形成了自己的独到见解，获得广泛认可，是福建省先天性心脏病治疗领域的知名专家。



前言

先天性心脏病是小儿多发病，占新生儿死亡率的第一位。其疾病演变有其特殊性，需在一定的时限内治疗，如果未及时治疗，丧失机会，会危及患儿生命；同时并发症多，危险性大，治疗方法也多样性，不断有新技术、新方法采用。宝宝出生，对家庭是欢天喜地的事情，一旦发现患有先天性心脏病，往往不知道怎么办，希望了解相关的知识。作者根据先天性心脏病的基础理论及自己的临床工作经验，结合目前世界新技术、新进展，融会贯通，对先天性心脏病进行分类、总结，努力让其通俗易懂。内容包括对先天性心脏病的病因、临床症状、检查、诊断和治疗方法及手术后康复指导。全书观点新颖，通俗易懂，内容丰富，科学适用，适合于患儿家属、医学生，及关心先天性心脏病的各位读者。

目录



宝宝为什么会患先天性心脏病	1
可以产前诊断吗	2
观察宝宝是否患先天性心脏病	3
正常人心脏的解剖及生理是怎样的	5
常见肺血增多的先天性心脏病有哪些	7
先天性心脏病可以先观察等待吗	11
哪些先天性心脏病可以介入治疗	12
需要急诊手术吗	14
未及时手术对患儿有影响吗	16
成人也有先天性心脏病吗	18
什么是肺动脉高压	19
常见肺血减少的先天性心脏病	23
循环梗阻引起的先天性心脏病	28
新生儿期急诊先天性心脏病	32
什么是单心室	35



什么是根治手术、减症手术	37
什么是功能性矫治手术	39
术前准备	41
心脏手术是怎么做的	42
ICU 监护	45
术后早期怎样护理	48
如何做胸部物理治疗	49
胸骨、皮肤什么时间愈合	50
术后的饮食、休息与活动	51
术后常用药物有哪些	53
可以预防接种吗	55
为什么手术后还会有杂音	56
手术对孩子将来会有影响吗	57

宝宝为什么会患先天性心脏病

先天性心脏病，简称先心病，是小儿常见疾病，发病率为0.7%，在我国高原地区如西藏、青海、甘肃可达1.4%。是新生儿死亡的首要原因。由于在胚胎发育早期，孕4月以前，胎儿发育受到各种因素影响，出现障碍，造成心脏畸形。其病因尚未完全清楚，与以下因素有关：

遗传 近期研究表明人体第21号染色体的—aa节段的缺陷与先天性心脏病的发生有密切关系，常见染色体异常引起的疾病如Down综合征多合并心内膜垫缺损、室间隔缺损等。有一些家族发病率明显高于其他家庭，在我们治疗过的患儿中，见过孪生姐妹、父子、母女、兄妹、堂兄妹均发病。

感染和母亲患病 母亲在怀孕早期患过流感、风疹等病毒感染，也许自己并不在意，但已经对胎儿产生影响。母亲患有其他代谢疾病，如糖尿病、维生素A缺乏，酗酒，曾有过先兆流产，服用药物和反复保胎史。

特定的工作环境 接触过量放射线、化工产品、异常气体，生活、居住的环境污染严重，如从事制鞋、制革工作。

地区高发 流行病学调查证实高原地区新生儿先天性心脏病的发病率比沿海地区明显要高。

试管婴儿 比正常受孕的宝宝，先天性心脏病发病率要高。





可以产前诊断吗

怎样才能减少先天性心脏病的发生呢？首先应去除病因，加强对发病原因的研究，让胎儿在孕期获得较好的成长环境。现在人们的收入较以前是增加了，但并不代表生活质量提高，新生命的诞生会受多方面因素的影响，如精神、心理、环境、生理等。怀孕后应注意营养、休息，还必须定期产前检查。世界上有一些国家用法律规定必须产前检查，目前我国也实施相同管理制度。对胎儿进行与先天性心脏病有关的检查，包括胎儿染色体、心脏彩超及其他检查。在孕 16~20 周时，行胎儿心脏彩超检查，可以发现大多数的先天性心脏病，三维彩超可以清楚显示宝宝形态（图 1），二维可以诊断大部分心脏畸形（图 2）。核磁共振检查也是有效方法，可以帮助父母清楚了解胎儿心脏的发育状况，让医生可以早期诊断，特别是一些严重的先天性心脏病，如 Down 综合征合并完全性房室共同通道，单心室及永存动脉干。对这些将来治疗困难的疾病，要让家长充分了解其预后。



图 1



图 2

观察宝宝是否患先天性心脏病

宝宝出生，全家高兴，知道患有先天性心脏病，肯定担心，妈妈最想知道，宝宝的病严重吗？可先行自己观察，就心中有数了，注意以下表现：

呼吸 宝宝平静时呼吸是否吃力，有无鼻翼扇动、三凹征。也有少数病情非常严重的患儿不具备自主呼吸能力，出生后即需要呼吸机辅助，必须急诊手术，才能获得生存机会。

吃奶 是宝宝生后早期的最大运动。先心病患儿心功能差，肺血增多，吃奶力气不够，吮吸无力，吃奶过程中需要反复休息、喘气，吃吃停停，食量也比正常婴儿明显小。

哭声小 部分患儿，因为先天性心脏病致左心房扩大，压迫喉返神经，而影响发声，表现为哭闹时声音小，像小猫的叫声。

易患呼吸道感染 特点为经常、反复，而且不易治愈，发展成肺炎、心衰，甚至危及生命。

体重不增 出生前6月，正常情况下，按体重 $0.6\text{ kg}/\text{月}$ 增加，先心病患儿生后2~3月，体重不增甚至减少。由于体循环血量下降，影响生长发育，宝宝可消瘦，面色苍白，眼睛无神，不爱活动。我们曾见过年龄1岁体重只有3kg的室间隔缺损患儿，就像难民营的小儿，完全是皮包骨头。

紫绀及杵状指（趾） 在肺血减少的先天性心脏病患儿中，嘴唇、指（趾）末梢紫绀（图3），成杵状，球结膜等毛细血管丰富的地方出现青紫。



阵发性缺氧发作 紫绀患儿因吃奶、哭闹、情绪激动等，可突发呼吸困难，严重者可引起突然昏厥、抽搐，甚至死亡。

先天性心脏病诊断并不困难，体检时大多数可以听到心脏杂音，但重度肺动脉高压的患儿也可以没有杂音，仅有肺动脉第二音亢进。胸部X拍片、心脏彩超基本可以诊断大多数先天性心脏病。畸形复杂的患儿需行心血管造影检查。

我们应该记住先天性心脏病是一个胚胎发育障碍造成的疾病，可累及多个器官，常见与心脏手术有关的并发疾病有气管狭窄、漏斗胸、膈肌膨升，还有先天性无肛、腹股沟斜疝等，需要在术前诊断清楚，评估对手术的影响，如可能也尽力一起治疗。



图 3

正常人心脏的解剖及生理是怎样的

人体心脏的基本结构及生理过程：

人体的心脏由左、右心室，左、右心房及大血管组成（图 4、图 5），血液从左心室—主动脉—大、小动脉—毛细血管—组织（应用）—小、大静脉—上、下腔静脉—右心房—右心室—肺动脉—肺组织（氧合）—肺静脉—左心房—左心室（图 6）。左心室出口有主动脉瓣，与左心房之间有二尖瓣；右心室出口有肺动脉瓣，与右心房之间有三尖瓣。正常情况下 右心房压力 $4\sim8\text{ mmHg}$ ，左心房压力 $5\sim10\text{ mmHg}$ ，收缩期右心室的压力大约为左心室的 $1/2$ ，肺动脉的压力不超过主动脉压力的 $1/4$ 。正常人心脏房、室间隔是完整的。

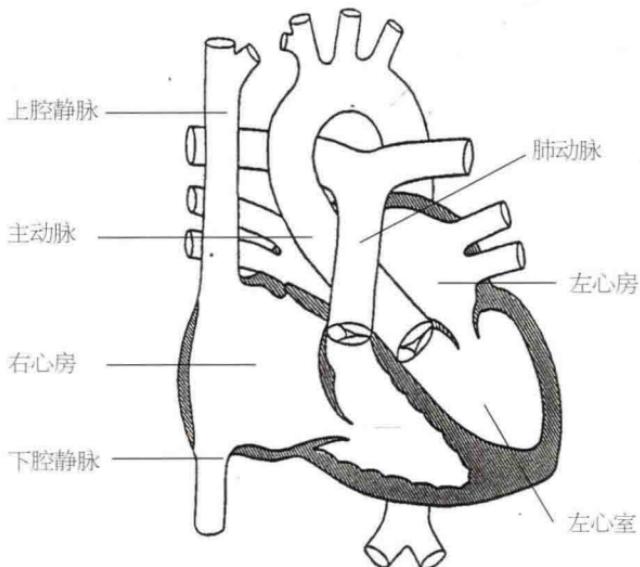


图 4

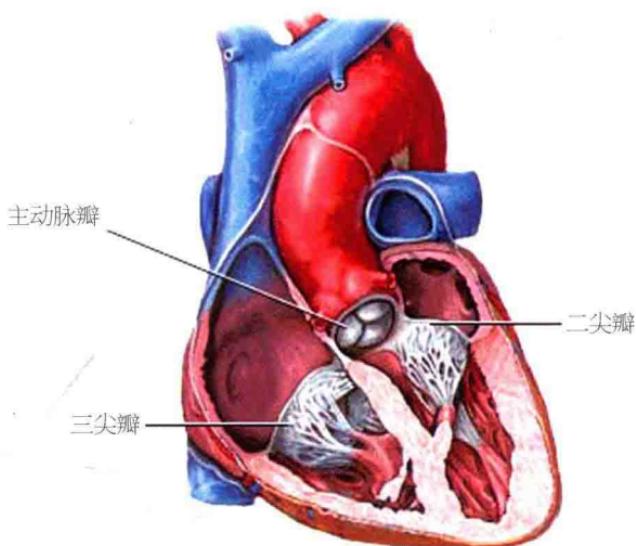


图 5

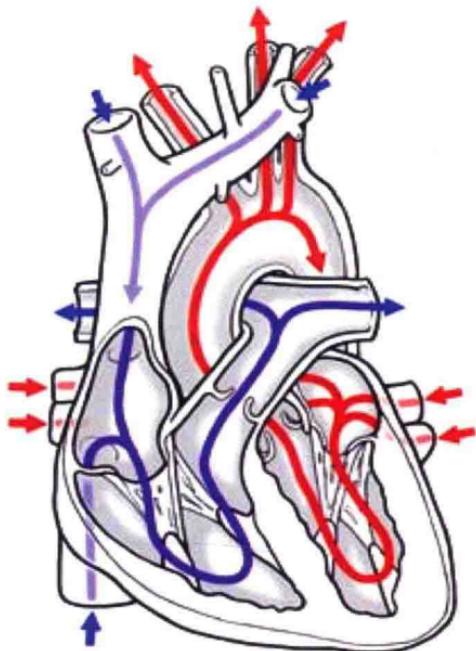


图 5

常见肺血增多的先天性心脏病有哪些

先天性心脏病中最常见的为肺血增多先天性心脏病，包括动脉导管未闭、房间隔缺损、室间隔缺损、房室间隔缺损。其发病率超过先天性心脏病的 50%。

1. 动脉导管未闭 (PDA)(图 7)

动脉导管是胎儿残留结构，在胎儿期，50%以上的血液通过脐动、静脉，从右心到左心，是血液从右心室和肺动脉进入循环的主要通道。动脉导管起源于左肺动脉，在左锁骨下动脉远端与降主动脉相连接。生后 24 小时内导管组织的平滑肌收缩致导管功能性关闭，88% 新生儿出生 2~6 周后完全闭合，3 月以后还未闭合可以诊断为先天性心脏病，6 月以后则无自行闭合的可能。

2. 房间隔缺损 (ASD)(图 8)

分为原发孔缺损和继发孔缺损，是先天性心房间隔发育障碍，造成心房水平的交通。继发孔缺损常分为中央型、上腔型、下腔型、混合型。也有患儿合并有肺静脉异位引流等其他心脏畸形。

3. 室间隔缺损 (VSD)(图 9)

左、右心室之间存在异常交通，VSD 大小不一，可单发或多发，并可以合并其他心内、外畸形。根据 VSD 存在的位置分为膜部、膜周部、肺动脉瓣下和肌部。



先天性心脏病

ABC

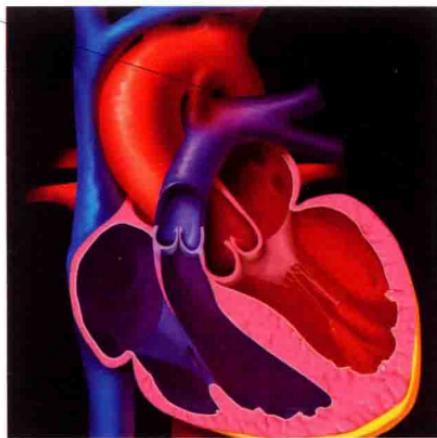
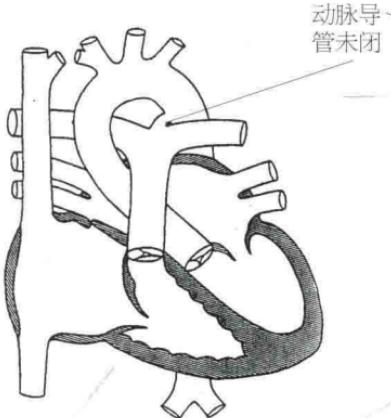


图 7

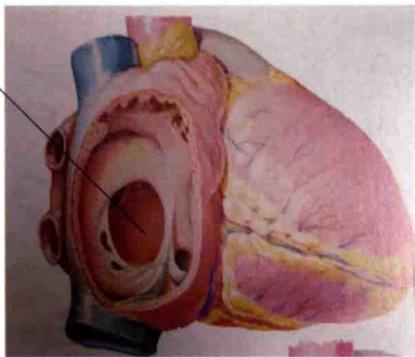
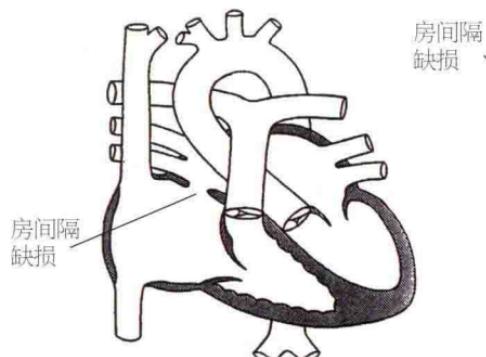


图 8

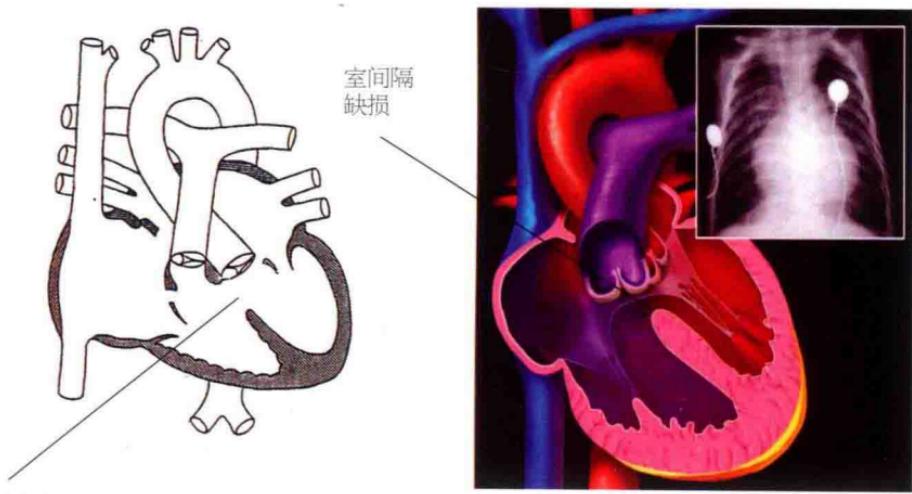


图 9

房间间隔缺损为一组复杂的先天性心脏畸形，又称为房室共同通道或心内膜垫缺损，半数以上伴有 Down 综合征，解剖上主要是房间间隔缺损和房室瓣畸形（图 10），分为 Rastelli A、B、C 型。

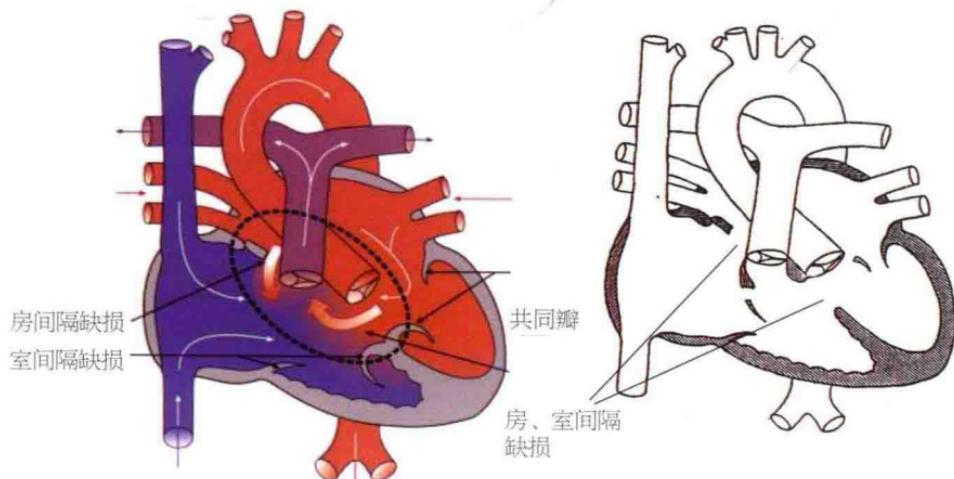


图 10



肺血增多的先天性心脏病占 70%~80%。共同特点是心内存在左向右分流致肺血增多，临床症状常有呼吸急促，易发上呼吸道感染，进食量少，体重不增。按其分流量的大小，出现不同的临床症状，出现越早，证明病情越重。