

北京医学文库

Beijing yixue wenku xiaor xiantianxing xinrangbingxue

本书由著名小儿心脏病专家王惠玲主编。全书分为十篇，八十九章，详细论述了心血管系统的生成、解剖及生理病理，小儿先天性心脏病的诊断检查方法及治疗学；小儿心脏手术的麻醉与体外循环等；重点阐述了临床上常见的各种小儿先天性心脏病的诊断与治疗，并附有大量作者诊治的病例。本书既总结了国内著名的小儿心脏病专家们多年来诊治小儿先天性心脏病的宝贵经验，又介绍了国际上诊疗小儿先天性心脏病的新理论、新技术、新方法。

北京出版社

小儿先天性心脏病学

《北京医学文库》是一套大型医学科学专著丛书，她被作为重点图书列入“八五”规划。

她对总结推广北京地区医学特有的医疗和科研成果，反映北京地区医药卫生领域的成功经验，使科研成果尽快转化为生产力，无疑是一项十分重要而又有着深远影响的工作。《北京医学文库》所有入选的专著，都具有先进性、实用性、科学性与绝对系统性，在各目的领域居于领先地位，基本上可以反映北京医学的当代水平和成就。《北京医学文库》的出版，不仅使当代的广大人民群众受益，而且也是留给子孙后人的宝贵医学财富。她将为北京地区的医学发展做出贡献，并将为全国人民和世界人民造福。

小儿先天性心脏病学 王惠玲主编

小儿先天性 心脏病学

王惠玲 主编

北京出版社

北京医学文库

图书在版编目(CIP)数据

小儿先天性心脏病学/王惠玲主编. —北京:北京出版社,1996.12
(北京医学文库)
ISBN 7-200-03109-7

Ⅰ. 小… Ⅱ. 王… Ⅲ. 小儿疾病:先天性心脏病-心脏病学 Ⅳ. R725.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (96) 第 20622 号

小儿先天性心脏病学

XIAOER XIANTIANXING XINZANGBINGXUE

王惠玲 主编

*

北京出版社出版

(北京北三环中路 6 号)

邮政编码:100011

北京出版社总发行

新华书店经销

北京市通州区电子外文印刷厂印刷

*

787×1092 毫米 开本 16 79 印张 1782 千字

1998 年 2 月第 1 版 1998 年 2 月第 1 次印刷

印数 1—4000

ISBN 7-200-03109-7/R·145

定价:130 元

《北京医学文库》编审委员会

(第三届)

主 任 朱宗涵

副主任 史炳忠 周凯发 陶信成
高寿征

委 员 王宝恩 王澍寰 刘福源
吉良晨 李利军 汪俊韬
赵荣莱 赵雅度 段成林
徐国桓 高益民 徐惠国
黄 颖 常致德 樊寻梅

秘书长 徐国桓 黄 颖

《小儿先天性心脏病学》

编委会委员及编写人员名单

主 编 王惠玲
副 主 编 孙衍庆 胡旭东 李 平
主编助理 韩 玲 张维君
编委会委员名单 (以姓氏笔画为序)
王惠玲 孙衍庆 李 平 杜嘉会
张兆光 张维君 陈宝田 杨能善
胡旭东 韩 玲

编写人员名单 (以姓氏笔画为序)

王金城	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
王盛宇	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
王惠玲	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
孔晴宇	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
宁寿葆	上海第一医科大学儿科医院	教授
朱小玲	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
朱宇平	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
刘传绶	北京医科大学附属人民医院	副主任医师
刘淑媛	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任护师
孙衍庆	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
孙新民	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
李万镇	北京医科大学妇儿医院	教授
李 平	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
李佩娟	北京市儿童医院	主任医师
李 玲	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
李 稼	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
李 巍	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师

陈为敏	广州市广东心血管病研究所	教授
陈宝田	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
陈英淳	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
陈树宝	上海第二医科大学附属新华医院	教授
陈 湛	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
伯 平	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
张立田	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
张 红	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
张兆光	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
张维君	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
张建群	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
杜军保	北京医科大学妇儿医院	副教授
杜嘉会	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
吴邦骏	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
吴明昌	北京市儿童医院	教授
吴桂萍	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
余祖芬	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
何梅仙	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
宋瑞葵	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
杨能善	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
林元璋	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
林训生	首都医科大学附属北京安贞医院	研究员
孟 旭	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
周其文	首都医科大学附属北京安贞医院	研究员
周爱卿	上海第二医科大学儿科医学研究所、新华医院	教授
范 涛	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
金 梅	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
罗 毅	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
郑德珍	北京市儿童医院	教授
胡旭东	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
姜腾勇	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师

宫殿富	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
钱秉源	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
顾虹	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
秦保贵	北京中国人民解放军武警总医院	主任医师
龚庆成	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
谢英	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师
董然	首都医科大学附属北京安贞医院	主治医师
董培青	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
韩玲	首都医科大学附属北京安贞医院	教授
廖大成	首都医科大学附属北京安贞医院	主任医师
裴金凤	首都医科大学附属北京安贞医院	副主任医师

序

“北京医学文库”是一套大型医学科学专著丛书，她是在中共北京市委、北京市政府领导同志的关心支持下，由北京市委宣传部组织北京市卫生局和北京出版社实施的一项重点出版工程。这套大型文库，已作为重点图书列入国家“八五”规划。

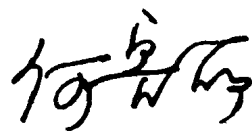
随着改革、开放的不断深入发展，北京地区医药卫生事业，与首都的经济建设和其他各个方面的建设事业一样，不断取得突飞猛进的发展，其中围绕临床医学开展的医疗、科研和教学工作取得的部分成果，已经达到国际先进水平或国内一流水平，在救死扶伤、保障人民身体健康方面做出了重大贡献。北京地区又是科技人材云集之所，许多医学专家的理论造诣和实践经验在国内外均属于第一流水平，他们的许多发明创造在国内外有着很大的影响。因此，以“医学文库”的形式，总结推广北京地区医学特有的医疗和科研成果，反映北京地区医药卫生领域的成功经验，使科研成果尽快转化为生产力，无疑是一项十分重要而又有深远影响的工作，它对于促进北京地区的乃至全国的医疗水平的提高，进而造福人类，都会起到应有的作用。

“北京医学文库”编审委员会为这套丛书制定的编写方针是：所有入选的专著，都必须具有先进性、实用性、科学性与相对系统性；并且在各自的领域居于全国领先地位。这套丛书中的每一部专著，都是经过编审委员会组织有关专家、学者反复论证才得以入选的。经过编审委员会反复筛选，已经确定的专著选题包括外科方面的科研成果，影像诊断技术的科研成果，儿科诊疗技术的科研成果，中医理论应用于现代临床的科研成果等近二十个，基本上可以反映北京医学的当代水平和成就。

参加“北京医学文库”编撰工作的同志近二百人，都是北京地区学有专长、术有所擅的医学专家；他们之中有不少同志是学科带头人，在国内外享有盛誉。正是由于这一批医学专家无私奉献、通力合作、辛勤劳动，才使得这套高水平的“北京医学文库”能在较短的时间内陆续完稿和出版。“北京医学文库”虽然是写给专业医务人员读的，但最终的受益者是广大的各科病人和人民群众。在此，我以一名读者的身份，并代表广大受益者，向辛勤写作“北京医学文库”的专家们表示崇高的谢意，祝愿他们再接再厉在医学科学领域不断攻占更高

的山峰。

“北京医学文库”丛书的出版,不仅使当代的广大人民群众受益,而且也是留给后人的一笔宝贵的医学财富。因此,这是为人民办的一件好事,实事,可喜可贺!我相信,“北京医学文库”将在北京的乃至全国的医学发展史上占有一席之地;她将为北京地区的医学发展做出贡献,并将为全国人民和全世界人民造福。

A handwritten signature in black ink, appearing to read '何国华' (He Guohua), written in a cursive style.

一九九二年八月

序

王惠玲、孙衍庆、李平、胡旭东四位同志主编的《小儿先天性心脏病学》即将出版问世,这是十分值得欢迎和祝贺的。先天性心脏病的诊断治疗,在儿科学和心脏外科学中都占有重要位置,近年来且已成为小儿心内外科的联合任务。在应用心导管检查、心血管造影及超声心动图等现代诊查手段之后,先天性心脏病的解剖诊断和功能评估均已达到相当精确的程度,在婴幼儿监护处理、低温体外循环和心脏外科技术不断提高的条件下,小儿先天性心脏病的治疗效果已达到令人相当满意的水平;不仅较大的患儿能够安全地获得根治,就是新生儿患儿和几周的幼婴患儿如有需要也都可进行外科治疗;取得成功和进展的关键在于多科医师的合作,而小儿心内科医师是这种协同努力的主导。令人感到鼓舞的是我国已有若干医学中心对小儿先天性心脏病的治疗取得了较好的结果,但由于我们起步较晚,经验还不丰富,较之国际先进水平尚有一定的差距。我国人口众多,先天性心脏病患者数量很大,为此,我们必须急起直追,尽快提高和普及先天性心脏病的诊断治疗技术;在完成这一迫切任务中,这部《小儿先天性心脏病学》定将起到推动、促进作用。

《小儿先天性心脏病学》计有十篇、九十章、一百八十万字,各章著者除北京市心肺血管医疗研究中心北京安贞医院的专业人员外,还邀请了部分兄弟院所的专家们执笔,这是一部多院所、众多专家分头执笔、通力合作、共成其事的专著,其内容堪称全面、实用和现代化。不过如此大部头的医学专著之出版,其内容不可避免地要落后于医学实际几年,因为医学发展迅速,小儿先天性心脏病学也不例外。所以,在祝贺此一巨著出版的同时,我也衷心祝愿有关专家们,再接再厉;在五到十年内将此书的内容予以更新、再版。

吴英恺

1996年11月

序

先天性心脏病是常见的小儿心血管疾病,很多患儿由于反复并发肺炎或缺氧发作,不仅十分痛苦,而且严重降低其体质及生活质量,生长发育受到障碍,少数患儿可能早期发生充血性心力衰竭而在婴幼儿期死亡。对小儿先天性心脏病患儿,如能早期确诊,及时进行手术或介入性治疗,多数是能够治愈的;如果医师缺乏知识及经验,延误诊断及手术治疗,则不少患儿会发生不可逆转的肺动脉高压而丧失手术时机,以致死于肺血管梗阻性疾病。因此,广大儿科医生,尤其是基层医务人员,对此类患儿应争取做到早期确诊,并及时将患儿转移到具备手术条件的单位,这样,必将显著提高小儿先天性心脏病的治愈率。

我国的小儿先天性心脏病发病率与国外相近,约占新生活产婴儿的千分之六至八。这样多的先天性心脏病患儿,的确需要广大儿科的、小儿心内科的及心外科的医生共同负起诊治的责任,而提高这些医生诊治先天性心脏病的理论和技术水平也就成为首要任务。目前,在技术先进的国家,已经掌握了对早产儿的及新生儿的先天性心脏病的诊断与手术治疗技术,对青少年时期先天性心脏病患者实施手术治疗前后的问题也开始进行较多研究,并正在探索诊断和治疗胎儿先天性心脏病的技术方法。我国有关小儿先天性心脏病的诊断与手术方法的研究工作,虽然开展时间不短,但大多数单位仍处于发展阶段。面临工作的需要,更快地提高有关医生的理论水平与临床技术水平,实为当前一项迫切而重要的任务。

目前,我国还缺乏有关小儿先天性心脏病学的近代的、系统的而实用的专著。由具有从事小儿心血管专业三十余年及建立小儿心内外科十年的北京心肺血管医疗研究中心、首都医科大学附属安贞医院小儿心脏科主任王惠玲教授主编的这一部《小儿先天性心脏病学》,可称为集内外科于一体、理论与实践紧密联系、既系统又突出重点的诊治小儿先天性心脏病的专著。全书共分十篇,计九十章,由全国小儿心内外科、心内科及心外科著名专家与学者以及从事先天性心脏病的诊治与手术具有丰富经验的专业医生执笔,共同完成了此部逾百万字的包括最新的文献与丰富的临床经验的巨作。相信此书的问世将会给小儿心血管内外科专业的发展起到有益的推动作用。此书不仅适应广大

儿科医生的要求,也是小儿心内外科医生及外科医生的需要,对开展临床工作及科学研究工作都会有实际的指导意义。希望广大儿科医生及心血管内外科专业医生能认真学习并充分利用此书,共同为降低小儿先天性心脏病患者死亡率、提高患儿体质及改善其生活质量,努力作出贡献。

周华康

1996年11月

前 言

先天性心脏病是临床常见的小儿心血管疾病。我国人口众多,因此小儿先天性心脏病的发病例数也很多,严重地影响小儿身心健康,甚至危及患儿生命,大多数患儿于新生儿期或婴儿期夭折。近年来,技术先进的国家诊治小儿先天性心脏病的技术迅速发展,对很多心脏畸形者可及早确诊,经过介入性治疗或手术而痊愈或病情得到明显改善。我国对于先天性心脏病的诊断与治疗水平,虽于近年来有较大的发展,但与国外技术先进国家相比仍有很大差距,明显地落后于临床需要。因此,积极提高广大儿科医生,尤其是小儿心脏内科、外科医生有关先天性心脏病的专业水平,对加速我国小儿心血管专业医术的发展以及更多地挽救患儿生命,解除患儿痛苦,无疑是极端重要的。因此,编写一部能够代表当代我国及世界技术先进国家在小儿先天性心脏病临床及有关临床的基础研究领域达到高度水平的、其内容具有高度科学性、先进性和实用性的科技专著——“小儿先天性心脏病学”,应是当务之急。有鉴于此,我们编著了这部《小儿先天性心脏病学》,其作用一方面是总结和普及临床应用技术,另一方面是推广先进技术,更新某些概念,介绍国内外诊治本病的新进展,以使我国诊治此病的技术水平在较短时间内赶上国际先进水平。

根据我个人从事小儿先天性心脏病临床工作三十余年及在安贞医院建立包括内外科在内的小儿心脏科十年的经验,深深体会到小儿先天性心脏病的临床诊治与研究工作的领域非常广泛与深邃,而且常常需要包括多科室医师的集体密切协作才能完成。由于患儿心脏畸形与病情复杂、解剖及血液动力学的差异与变化,治疗医师不但需要丰富的临床经验与精湛的技术,尤其需要宽广而坚实的理论基础,才能于千变万化的病情中抓住关键因素,作出细致、明确的诊断与及时正确的治疗和手术抉择。技术先进国家的小儿先天性心脏病专业医术的迅猛进展,正是理论与实践相结合、多学科紧密协作、共同努力与创造的结果。

本书的编写特点有以下几个:(1)编写人员均具有丰富的诊治先天性心脏病临床经验;(2)全书尽量包括各种常见心脏畸形疾病及少见的复杂心脏畸形疾病;(3)尽量引用国际上最新的文献资料〔如,Moss《婴儿、儿童与青少年期心脏病》,Garson《小儿心脏病学的理论与临床》等专著,以及美国的《循环》

(Circulation)及美国《心脏病学》(Am J Cardiology)等有关专业杂志]并介绍最新的诊治技术;(4)努力使小儿心内科与小儿心外科密切结合及多学科协作;(5)贯彻实用的思想;(6)临床与实验理论互相结合。

本书编写人员以北京安贞医院从事小儿先天性心脏病临床工作人员为主,并邀请了我国具有丰富的诊治小儿先天性心脏病临床经验的知名专家共同参加书写。因此,本书是我国第一部大型的、全面的、反映当代国内外先进水平的小儿先天性心脏病学的专著,可作为儿科医生、小儿心脏内外科医生、心脏内外科医生以及医学生的参考工具书。

本书个别图因取自实际病例资料,例如心电图、X线光片、超声心电图等,因而不夠清晰,但无法用其他图片代替。敬请读者见谅。

本书的编写工作,是在北京市委宣传部的关怀及鼓励下完成的(并得到北京市卫生局及北京市医学情报研究所的大力支持),谨在此表示感谢;同时,向参与本书编写工作的院外专家也表示衷心感谢。安贞医院声相室史南奎同志及薛京生同志在绘图及摄影方面做了大量工作;心导管室、放射科及超声心动图室也提供了不少资料及帮助;先天性心脏病研究室苏芊同志参加整理了大量文稿,也在此一并致谢。

王惠玲

1996年11月

目 录

绪 论	(1)
第一篇 心血管系统的形成、解剖及生理	(5)
第一章 心血管系统的形成	(7)
一、早期胚胎发生	(7)
二、早期血管发生	(8)
三、心管形成	(9)
四、心襟形成	(10)
五、原始心室形成	(11)
六、心腔的分隔	(12)
七、心瓣膜形成	(19)
八、主动脉系统形成	(21)
九、体循环大静脉形成	(23)
第二章 心脏血管解剖及心脏超微结构	(25)
一、心脏的形状与位置	(25)
二、心包	(26)
三、心腔解剖	(27)
四、心脏纤维支架	(28)
五、心脏传导系统	(35)
六、冠状循环系统	(37)
七、心肌超微结构	(38)
第三章 心脏代谢	(42)
一、心脏的能量代谢	(42)
二、心肌成分的代谢更新	(51)
三、生长发育过程中心肌的代谢	(51)
第四章 心脏电生理	(55)
一、正常和异常心肌细胞电生理	(55)
二、临床心脏电生理	(60)
第五章 心脏泵功能	(78)
一、心脏泵功能的调节	(78)
二、心室收缩功能	(84)
三、心室舒张功能	(86)
四、超声心动图对心室泵功能的评价	(87)

第六章 胎儿血液循环及出生后血液循环重建	(92)
一、胎儿血液循环.....	(92)
二、出生后血液循环的重建.....	(94)
第七章 肺的解剖、血液循环与生理	(98)
一、肺的解剖.....	(98)
二、正常肺血液循环.....	(104)
三、肺的生理.....	(106)
第二篇 小儿先天性心脏病的病因、临床生理病理	(115)
第一章 小儿先天性心脏病的病因	(117)
一、原发性遗传因素.....	(118)
二、原发性环境因素.....	(119)
三、遗传因素-环境因素相互作用	(120)
四、先天性心脏病病因的监测与预防.....	(120)
第二章 先天性心脏病患者的基因突变与染色体 异常	(123)
一、先天性心脏病的遗传学基础.....	(123)
二、特殊的染色体异常综合征及其心脏学意义	(129)
第三章 心肌血流、氧消耗和缺血性损伤、再灌 注性损伤	(138)
一、心肌血流.....	(138)
二、氧消耗与缺血性损伤.....	(140)
三、再灌注性损伤.....	(144)
四、心肌缺血性损伤的治疗原则.....	(147)
第四章 先天性心血管畸形左向右分流的临床 病理生理	(151)
一、左向右分流量的测定.....	(151)
二、影响左向右分流量的因素.....	(152)
三、肺血管梗阻性疾病的发展.....	(154)
第五章 先天性心血管畸形右向左分流的临床病 理生理	(157)
一、影响右向左分流和青紫的因素.....	(158)
二、右向左分流的并发症.....	(159)
第六章 心血管错位畸形的临床病理生理	(163)
一、完全性大动脉错位的病理生理.....	(163)
二、心血管错位畸形的生理.....	(165)

第七章 心血管梗阻和血液返流病变的临床生理	
病理	(169)
一、心血管梗阻性病变.....	(169)
二、心血管返流性病变.....	(172)
第三篇 小儿先天性心脏病诊断检查	(177)
第一章 先天性心脏病患儿的病史及体格检查	(179)
一、病史.....	(179)
二、症状.....	(180)
三、体征.....	(182)
四、心脏的物理检查.....	(185)
第二章 先天性心脏病胸部 X 线平片检查及影像 分析	(193)
一、正常心脏和肺血管的 X 线影像	(193)
二、检查方法.....	(197)
三、先天性心脏病基本 X 线征像的分析	(205)
四、X 线检查在先天性心血管畸形诊断中的应用	(215)
第三章 小儿正常心电图特点及先天性心脏病患儿 常见心电图表现	(218)
一、小儿正常心电图特点.....	(218)
二、先天性心脏病患儿常见心电图表现.....	(224)
第四章 动态心电图检查	(229)
一、动态心电图的定义及特点.....	(229)
二、动态心电图仪.....	(230)
三、动态心电图检查的注意事项及报告内容.....	(232)
四、动态心电图的临床应用.....	(236)
五、正常动态心电图.....	(241)
六、小儿动态心电图的特点.....	(241)
第五章 儿童心电图及血压的运动负荷试验	(244)
一、儿童心电图运动负荷试验.....	(244)
二、儿童血压运动负荷试验.....	(248)
第六章 胎儿心电图	(252)
一、检查方法.....	(252)
二、胎儿心电图.....	(253)
第七章 二维超声心动图在先天性心脏病诊断中 的应用	(259)
一、超声切面与图像.....	(260)