



ELSEVIER

爱思唯尔

· 第4版 ·

实用 小儿心脏病学手册

原著 Myung k. Park

主译 桂永浩 刘芳



THE PEDIATRIC
CARDIOLOGY HANDBOOK



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

The Pediatric Cardiology
Handbook
Fourth Edition

实用小儿心脏病学手册

第4版

原 著 Myung k. Park

主 译 桂永浩 刘 芳

译校者 (以姓氏笔画为序)

邓海燕 田 宏 朱雪梅

刘 芳 孙淑娜 吴 琳

侯 佳 桂永浩 储 晨



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

实用小儿心脏病学手册:第4版/(美)帕克(Park, M. K.)原著;桂永浩,刘芳主译. —北京:人民军医出版社,2011.10
ISBN 978-7-5091-5093-1

I. ①实… II. ①帕… ②桂… ③刘… III. ①儿科学:心脏病学—手册 IV. ①R725.4-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 194770 号

策划编辑:路弘 孟凡辉 文字编辑:佟玉珍 陈娟 责任审读:黄栩兵
出版人:石虹

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300-8061

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印刷:潮河印业有限公司 装订:京兰装订有限公司

开本:850mm×1168mm 1/32

印张:14.75 字数:431千字

版、印次:2011年10月第4版第1次印刷

印数:0001-3500

定价:59.00元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

The Pediatric Cardiology Handbook, 4/E

MYUNG K. PARK

ISBN-13:978-1-4160-6443-5

ISBN-10:1-4160-6443-5

Copyright 2010 by Elsevier. All rights reserved.

Authorized Simplified Chinese translation from English language edition published by the Proprietor.

Copyright 2011 by Elsevier (Singapore) Pte Ltd. All rights reserved.

Elsevier (Singapore) Pte Ltd.

3 Killiney Road

#08-01 Winsland House I

Singapore 239519

Tel: (65) 6349-0200

Fax: (65) 6733-1817

First Published 2011

2011 年初版

Printed in China by People's Military Medical Press under special arrangement with Elsevier (Singapore) Pte Ltd. This edition is authorized for sale in China only, excluding Hong Kong SAR, Macao SAR and Taiwan. Unauthorized export of this edition is a violation of the Copyright Act. Violation of this Law is subject to Civil and Criminal Penalties.

本书简体中文版由人民军医出版社与 Elsevier (Singapore) Pte Ltd. 在中国大陆境内合作出版。本版仅限在中国大陆(不包括香港、澳门特别行政区及台湾省)出版及标价销售。未经许可之出口,视为违反著作权法,将受法律制裁。

著作权合同登记号:图字 军-2010-037 号

内 容 提 要

本手册主编 Myung K. Park 教授同时也是国际经典专著《实用小儿心脏病学》(*Pediatric Cardiology for Practitioners*)的主编,两本书同时成为深受欧美国家儿科医师欢迎的经久不衰的名著。《实用小儿心脏病学手册》(第4版)是在前几版基础上更新完善而成的。全书介绍了小儿心脏疾病的常规诊断及评估心脏疾病的特殊检查,更新了先天性心脏病、获得性心脏病的诊治方法,强调了心脏手术的新的时间选择、适应证等,增加了心悸、有心脏问题的运动员和预防心脏病学等章节。同时,更新了大量心脏手术步骤、技巧的图片。本书图文并茂,科学实用,指导性强,便于快速查阅,是儿科心脏疾病医师、产科医师等的必备工具书。

fourth
EDITION

THE PEDIATRIC CARDIOLOGY HANDBOOK

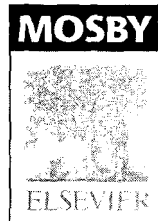
MYUNG K. PARK, MD, FAAP, FACC
Professor Emeritus (Pediatrics)
University of Texas Health Science Center
San Antonio, Texas

Clinical Professor of Pediatrics
Health Science Center
College of Medicine, Texas A&M University
College Station, Texas

Attending Cardiologist
Driscoll Children's Hospital
Corpus Christi, Texas

With a Contribution by
MEHRDAD SALAMAT, MD, FAAP, FACC
Clinical Assistant Professor of Pediatrics
Health Science Center
College of Medicine, Texas A&M University
College Station, Texas

Attending Cardiologist
Driscoll Children's Hospital
Corpus Christi, Texas



前 言

自从 2003 年第 3 版小儿心脏病手册出版以来,儿童先天性和获得性心脏病无论是诊断还是治疗方面都取得了重要进展,使得该手册必须更新。虽然整本手册进行了大量的更新和修订,但仍然保持了它的初衷,也就是为儿科工作者提供儿科心脏问题处理的基础和实践知识。

手册把重点放在心外科领域,不但介绍了新的手术方法,手术实施年龄也比以往提前了,这使得以前手术处理方面的描述在某些情况下不再适用。尽管每个主题和章节都进行了更新,但有些主题修订得更广泛,包括发绀型先天性心脏病、感染性心内膜炎、川崎病、长 QT 综合征和室性心律失常。手册还增加了一些新的部分包括心悸、有心脏问题的运动员和预防心脏病学。修订还增加了很多外科手术的图谱和大多数发绀型先天性心脏病手术选择的图表。在心电图这一章节,基于最近修订的第 4 版《怎样阅读儿科心电图》(我与 Dr. Warren G. Guntheroth 合著),手册提供了新的正常值。二维超声心动图表格的例数也增加了,附录增加了包括 M 型和二维心脏超声的正常值和血压标准值。

衷心感谢在修订工作中做出贡献的人。我在 Driscoll 儿童医院的同事为我提供了建设性的建议。尤其要感谢 Mehrdad Salamat (MD, Driscoll 儿童医院心脏科主治医师、Texas A&M 大学健康科学中心的临床助理教授) 在修订工作中的大力支持和重要贡献。Dr. Salamat 更新了“心外科患者的处理”这一章节,

为修订儿科心脏新药的药物剂量提供了帮助,还为第 2 章加上磁共振和 CT 的内容提供了帮助; Paul Scott (PhD, MLS) 是 Driscoll 儿童医院的图书管理员,帮助我在整个项目中进行文献检索; Linda Lopez (心脏超声医生、Driscoll's McAllen 心内科门诊的部门主管)为我在心脏超声方面的图释提供了有益的建议。最重要的是,我要感谢我的妻子对我长时间投入这一工作的理解。

我相信该手册将成为心脏科专修医师、儿科医师、全科医生、住院医生以及医学院校学生的重要伙伴。相信这一手册对心脏科医师也是非常有用的,因为有了它就可以随时随地获取心脏病处理中的基础知识和最新进展。

Myung K. Park, MD, FAAP, FACC

目 录

第 1 章 小儿心脏疾病的常规诊断	(1)
一、病史询问	(1)
二、体格检查	(12)
三、心电图	(33)
四、胸部 X 线检查	(66)
五、诊断流程图	(71)
第 2 章 评价心脏病患儿的特殊检查	(73)
一、超声心动图	(73)
二、磁共振以及计算机断层扫描	(86)
三、运动负荷试验	(89)
四、长程心电记录	(92)
五、动态血压监测	(93)
六、心导管检查和心血管造影术	(94)
第 3 章 先天性心脏病	(101)
一、左向右分流型先天性心脏病	(101)
二、梗阻性病变	(117)
三、发绀型先天性心脏病	(130)
四、其他先天畸形	(185)
第 4 章 获得性心脏病	(197)
一、原发性心肌疾病(心肌病)	(197)
二、心血管系统感染	(206)
三、川崎病	(219)
四、急性风湿热	(227)
五、瓣膜性心脏病	(231)

六、心脏肿瘤	(241)
第5章 心律失常和房室传导障碍	(243)
一、基础心率	(243)
二、房室传导阻滞	(266)
三、儿童起搏器和置入型心脏复律除颤仪	(269)
第6章 特殊问题	(276)
一、充血性心力衰竭	(276)
二、儿童胸痛	(287)
三、晕厥	(296)
四、心悸	(304)
五、体循环高血压	(307)
六、肺动脉高压	(318)
七、有心脏问题的运动员	(325)
八、血脂异常	(333)
九、预防心脏病学	(344)
第7章 心脏手术患者的处理	(353)
一、术前处理	(353)
二、术后处理	(355)
三、术后并发症	(368)
附录 A 杂类	(373)
附录 B 血压标准值	(378)
附录 C 心血管疾病危险因素	(392)
附录 D 超声心动图正常值	(402)
附录 E 儿科心血管用药剂量	(411)
附录 F 常用缩略语	(457)

第1章

小儿心脏疾病的常规诊断

对可能有心脏疾病的患儿的基本检查包括：①病史询问；②体格检查；③心电图(ECG)检查；④胸部X线(CXR)。以上评估可能提供的信息量与重要性根据心脏疾病种类和严重程度的不同而不同。

一、病史询问

产前、围生期、产后病史以及既往史和家族史。

(一)孕产史

1. 母亲感染史 孕期前3个月感染风疹病毒通常导致动脉导管未闭(PDA)以及肺动脉狭窄(风疹综合征,表1-1)。孕早期感染其他病毒也会导致畸形发生。孕晚期感染病毒(包括人类免疫缺陷病毒)可致心肌炎。

2. 母亲用药史 部分可能导致心脏畸形的药物:苯异丙胺(VSD, PDA, ASD和TGA)、苯妥英(PA, AS, CoA和PDA)、三甲双酮(胎儿三甲双酮综合征:TGA, VSD, TOF, HLHS,表1-1)、锂(Ebstein畸形)、视黄酸(圆锥动脉干畸形)、丙戊酸(各种非发绀型心脏畸形)、黄体酮或雌激素(VSD, TOF和TGA)等是高度怀疑的致畸物。华法林可导致胎儿华法林综合征(TOF, VSD以及其他畸形如耳部异常、唇腭裂以及脊椎骨发育不良,表1-1)。孕期过度饮酒可导致胎儿酒精综合征(常见VSD, PDA和TOF,表1-1)。吸烟可导致胎儿宫内发育迟缓,但对心脏发育的影响不大。

3. 母亲身体状况 患有糖尿病的母亲子女先天性心脏病(TGA, VSD和PDA)和心肌病的发生率增高(表1-1);母亲患全身性红斑狼疮和结缔组织疾病与后代发生心脏传导阻滞有关;患有先天性心脏病母亲其后代患先天性心脏病的风险高达15%,而普通人群仅为1%(附录A,表A-2)。

表 1-1 合并心血管系统畸形的综合征

综合征	心血管系统异常:发病率及类型	综合征的主要特征	病因
Alagille 综合征 (动脉-肝发育不良)	非常常见(85%);外周肺血管狭窄或不伴有复杂的心血管畸形	特殊面容(95%)包括眼球深陷,前额宽,鼻子长而直,鼻尖扁平,下巴凸出,小耳及耳际低 肝小叶间胆管缺乏合并慢性胆汁淤积症(91%),高胆固醇血症;蝴蝶样椎弓缺陷(87%) 生长迟缓(50%)以及轻度精神发育迟缓(16%)	AD 染色体 22q11.2
Carpenter 综合征	频发(50%); PDA, VSD, PS, TGA	短头畸形伴不同程度的颅缝早闭,轻度颜面发育不全,多指/趾畸形,严重并指/趾畸形(手套样手)	AR
CHARGE 联合畸形	常见(65%); TOF, 永存动脉干, 主动脉弓畸形(如血管环, 主动脉弓离断)	眼组织缺损,心脏缺损,鼻后孔闭锁,生长或精神发育迟缓,泌尿生殖系统畸形,耳畸形,生殖器发育不全	未知

(续表)

综合征	心血管系统异常:发病率及类型	综合征的主要特征	病因
Cockayne 综合征	加速性动脉粥样硬化	婴儿时期出现老样变,矮小化,小头畸形,鼻子突出并且眼睛凹陷,视力丧失(视网膜变性),听力丧失	AR
Cornelia De Lange (De Lange)综合征	偶发(30%);VSD	连眉,多毛症,产前生长迟缓,小头畸形,鼻孔前倾,口唇下翻,精神发育迟缓	未知;AD?
Cri Du Chat 综合征(5p 缺失综合征)	偶发(25%);各种先天性心脏病(VSD,PDA,ASD)	婴儿猫叫样哭声,小头畸形,眼睑裂下斜	5 号染色体短臂部分缺失
Crouzon 病(颅面骨发育不全症)	偶发;PDA,COA	上睑下垂伴浅眼眶,颅缝早闭,上颌骨发育不良	AD
DiGeorge 综合征	频发;主动脉弓离断,永存动脉干,VSD,PDA,TOF	眼距过宽,短人中,眼睛下斜,胸腺和甲状旁腺发育不良或缺如,低钙,细胞免疫缺陷	22q11.2 微缺失(与腭心面综合征重叠)
Down 综合征(21-三体综合征)	频发(40%~50%);ECD,VSD	肌张力低下,扁平面容,眼裂下斜,小眼,智力障碍,通贯掌	21-三体
Ehlers-Danlos 综合征	频发;ASD,颈动脉和主动脉瘤,颅内动脉瘤,MVP	关节伸展过度,皮肤弹性过度、变脆,易淤血,外伤难以愈合伴有薄的瘢痕	AD

(续表)

综合征	心血管系统异常:发病率及类型	综合征的主要特征	病因
Ellis-van Creveld 综合征(软骨外胚层发育不良症)	频发(50%);ASD,单心房	胎早期开始身材矮小,肢体远端短小,胸腔窄伴短肋,多指/趾畸形,指甲及牙齿发育不良	AR
胎儿酒精综合征	偶发(25%~30%);VSD,PDA,ASD,TOF	出生前生长缓慢,小头畸形,短眼裂,智力障碍,婴儿期易激惹,儿童期多动	酒精或其代谢产物
胎儿三甲双酮综合征	偶发(15%~30%);TGA,VSD,TOF	耳朵畸形,面中部发育不全,眉形异常,智力障碍,言语障碍	接触三甲双酮
胎儿华法林综合征	偶发(15%~45%);TOF,VSD	颜面不对称并发育不良,耳郭发育不良或不发育伴外耳道闭锁或缺失(小耳畸形),副耳,唇或腭裂,眼睛皮样囊肿,椎骨发育不良	接触华法林
Friedreich 共济失调	频发;肥厚型心肌病发展为心力衰竭	晚期发生的共济失调,骨骼畸形	AR

(续表)

综合征	心血管系统异常:发病率及类型	综合征的主要特征	病因
II型糖原累积症 (Pompe病)	非常常见;心脏病	舌头肥大,肌肉松软,心脏扩大;ECG示LVH和短PR,心脏超声示心室重度肥厚;空腹血糖和葡萄糖耐量试验正常	AR
Goldenhar综合征 (眼-耳-脊柱系列)	频发(35%);VSD,TOF	颜面不对称和发育不良,小耳畸形,副耳,唇/腭裂,椎骨发育不良	未知;常为散发
Holt-Oram综合征 (心脏-肢体综合征)	频发;ASD,VSD	拇指或桡骨缺陷或缺失	AD
高胱氨酸尿症	频发;主动脉或颈动脉中膜退化,心房或静脉血栓形成	晶状体半脱位(通常在10岁发生),颊潮红,骨质疏松,蜘蛛足样指/趾,漏斗胸或鸡胸,智力障碍	AR
糖尿病母亲的患儿	先天性心脏病(3%~5%);TGA,VSD,COA;心脏病(10%~20%);PPHN	巨大儿,低血糖和低血钙,红细胞增多症,高胆红素血症,其他先天性畸形	胎儿处于高血糖环境

(续表)

综合征	心血管系统异常:发病率及类型	综合征的主要特征	病因
Kartagener 综合征	右位心	内脏反位,慢性鼻窦炎和中耳炎,支气管扩张,呼吸纤毛异常,精子无活力	AR
LEOPARD 综合征 (多斑综合征)	非常常见;PS,HOCM,PR 间期延长	皮肤多斑性病变,心电图异常,眼距过宽,肺动脉狭窄,外生殖器异常,生长迟缓,耳聋	AD
长QT 综合征;Jervell 和 Lange-Nielsen 综合征	非常常见;心电图 QT 间期延长, 室性快速性心律失常	先天性耳聋(Romano-Ward 综合征无), 室性心律失常导致的晕厥,猝死的家 族史(±)	AR AD
Romano-Ward 综合 征			
马方综合征	频发;主动脉瘤,主动脉瓣和(或) 二尖瓣反流	蜘蛛指/趾伴过度伸展,晶状体半脱位	AD
黏多糖贮积症			
I 型 Hurler 综合征	频发;主动脉瓣和(或)二尖瓣反 流,冠状动脉疾病	容貌粗大,舌头肥大,鼻梁塌陷,脊柱后 凸,生长迟缓,智力发育迟缓;大多数患 综合征无),角膜混浊(Hunter 综合征无),智力发育迟缓;大多数患 者于 10~20 岁死亡	AR XR AR
II 型 Hunter 综合征			
IV 型 Morquio 综合征			

(续表)

综合征	心血管系统异常;发病率及类型	综合征的主要特征	病因
肌营养不良综合征 (Duchenne 型)	频发;心肌病	鸭步,腓肠肌“假性肥大”	XR
神经纤维瘤病(von Recklinghausen 病)	偶发;PS,COA,嗜铬细胞瘤	咖啡牛奶斑,多发性神经纤维瘤,听神经瘤,不同程度的骨病变	AD
Noonan 综合征 (Turner 样综合征)	频发;PS(肺动脉瓣发育不良), LVH(或前间隔肥厚)	与 Turner 综合征相似,但可发生于男性,且无染色体异常	通常散发;疑似 AD?
Osler-Weber-Rendu 综合征(遗传性出 血性毛细血管瘤扩 张症)	偶发;肺动静脉瘘	肝脏受累,毛细血管瘤扩张,血管瘤或纤维化	AD
成骨不全症	偶发;主动脉扩张,主动脉瓣反 流,MVP	骨髓性过度增加伴骨骼畸形,蓝色巩膜,关节过度松弛	AD/AR
Pierre Robin 综合征	偶发;VSD,PDA;少见 ASD, COA,TOF	小颌症,舌后坠,软腭裂	宫内机械性窘 迫?