

先天性心脏病 演绎诊断法

[美]BURTON W. FINK 著

李 培 译 张 美 祥 校

贵 州 人 民 出 版 社

9116
271
1

先天性心脏病

演绎诊断法

〔美〕BURTON W.FINK, M.D. 著

李 培 译
张 美 祥 校

贵州人民出版社

CONGENITAL HEART DISEASE
A Deductive Approach to Its Diagnosis
BURTON W. FINK
by Year Book Medical Publishers, Inc. (1975年芝加哥版)

先天性心脏病

演绎诊断法

李 培 译 张美祥 校

贵州人民出版社出版

(贵阳市延安中路5号)

贵州新华印刷厂印刷 贵州省新华书店发行

787×1092毫米 32开本 5.5印张 113千字

1981年2月第1版 1981年2月第1次印刷

印数 1—2,400

书号14115·58 定价0.60元

前 言

先天性心脏病是一种比较常见的疾病，对人民的健康危害很大。由于近年来在先天性心脏病的诊断上有较大的进展，而本书又具有内容丰富、新颖、精练之优点，特译成中文出版，以供临床医师参考。

由于译者水平有限，错误及不当之处在所难免，尚祈读者不吝赐教。

本书在翻译过程中，承蒙窦云龙、黄清皂两同志协助制图，谨于此表示感谢。

译 者

于贵阳医学院内科教研室

1978.10

目 录

第一章 房间隔缺损	1
胚胎学	1
解剖	2
血液动力学	2
临床表现	5
一、第二孔缺损	5
二、原发孔缺损	6
鉴别诊断	7
诊断要点	7
第二章 室间隔缺损	9
胚胎学	9
解剖	9
血液动力学	11
临床类型	12
一、典型的室间隔缺损	12
(一) 血液动力学	12
(二) 临床表现	14
二、小的室间隔缺损	14
(一) 血液动力学	14
(二) 临床表现	15
三、嵴上型室间隔缺损	15

四、艾森曼格氏综合征	15
(一) 血液动力学	16
(二) 临床表现	17
五、左心室向右心房分流	18
(一) 血液动力学	18
(二) 临床表现	19
室间隔缺损的自然病史	20
鉴别诊断	21
诊断要点	22
第三章 动脉导管未闭	23
胚胎学	23
解剖	24
血液动力学	24
临床表现	26
鉴别诊断	30
诊断要点	31
第四章 心内膜垫缺损	32
胚胎学	32
解剖	34
血液动力学	35
临床表现	38
鉴别诊断	39
诊断要点	39
第五章 主动脉瓣狭窄和其他左心室流出道梗	
阻性病变	40
胚胎学	40

解剖	41
临床类型	41
一、主动脉瓣狭窄	41
(一) 血液动力学	41
(二) 临床表现	44
二、特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄	46
(一) 血液动力学	46
(二) 临床表现	47
三、孤立性瓣下狭窄	49
四、瓣上狭窄	49
鉴别诊断	50
诊断要点	51
第六章 肺动脉瓣狭窄和其他右心室流出道	
梗阻性病变	52
胚胎学	52
解剖	53
血液动力学	54
临床表现	56
一、肺动脉瓣狭窄	56
二、恶性肺动脉瓣狭窄	57
三、异常肌肉束	59
四、漏斗部狭窄	60
五、外围型肺动脉狭窄	60
鉴别诊断	62
诊断要点	63
第七章 主动脉缩窄	64

胚胎学·····	64
解剖·····	66
临床类型·····	66
一、导管前性主动脉缩窄·····	66
(一) 血液动力学·····	66
(二) 临床表现·····	67
二、导管后性主动脉缩窄·····	69
(一) 血液动力学·····	69
(二) 临床表现·····	71
鉴别诊断·····	74
诊断要点·····	75
第八章 法乐氏四联症·····	76
胚胎学·····	76
解剖·····	76
血液动力学·····	80
临床表现·····	83
鉴别诊断·····	84
诊断要点·····	87
第九章 三尖瓣闭锁·····	88
胚胎学·····	88
解剖·····	88
一、大动脉位置正常·····	91
二、大动脉转位·····	91
血液动力学·····	91
临床表现·····	92
鉴别诊断·····	97

诊断要点.....	97
第十章 大动脉转位.....	98
胚胎学.....	98
解剖.....	99
临床类型.....	100
一、大动脉转位具有完整室间隔.....	100
(一) 血液动力学.....	100
(二) 临床表现.....	101
二、大动脉转位伴室间隔缺损.....	104
(一) 血液动力学.....	104
(二) 临床表现.....	105
三、大动脉转位伴有室间隔缺损和肺动脉瓣下狭窄.....	106
(一) 血液动力学.....	106
(二) 临床表现.....	108
鉴别诊断.....	109
诊断要点.....	110
第十一章 永存共同动脉干.....	111
胚胎学.....	111
解剖.....	112
血液动力学.....	113
临床表现.....	117
鉴别诊断.....	120
诊断要点.....	121
第十二章 埃勃司坦氏畸形.....	122
胚胎学.....	122
解剖.....	123

血液动力学.....	124
临床表现.....	127
鉴别诊断.....	129
诊断要点.....	129
第十三章 校正型大动脉转位.....	130
胚胎学.....	130
解剖.....	130
血液动力学.....	133
临床表现.....	136
鉴别诊断.....	137
诊断要点.....	137
第十四章 完全性肺静脉畸形引流.....	138
胚胎学.....	138
解剖.....	138
临床类型.....	141
一、梗阻性完全性肺静脉畸形引流.....	141
(一) 血液动力学.....	141
(二) 临床表现.....	142
(三) 鉴别诊断.....	144
二、非梗阻性完全性肺静脉畸形引流.....	145
(一) 血液动力学.....	145
(二) 临床表现.....	147
(三) 鉴别诊断.....	148
诊断要点.....	149
第十五章 左心发育不全综合征.....	150
胚胎学.....	150

解剖.....	153
血液动力学.....	153
临床表现.....	156
鉴别诊断.....	158
诊断要点.....	158
第十六章 心内膜弹力纤维增生症.....	159
胚胎学.....	159
解剖.....	159
血液动力学.....	160
临床表现.....	161
鉴别诊断.....	164
诊断要点.....	165

第一章 房间隔缺损

胚胎学

大约从妊娠的第四周至第六周起，单心胸腔就有效地分为二。这是通过组织的薄壁即第一隔的生长来完成的，第一隔原发于单心房的背侧壁，并朝向心内膜垫生长。心内膜垫也同时生长，这样就将心房与心室分隔开来。当第一隔接近心内膜垫时，位于此二者之间的空隙称为原发孔，或称第一孔（图 1-1，A）。当第一隔增殖至完全封闭时，则在其中央

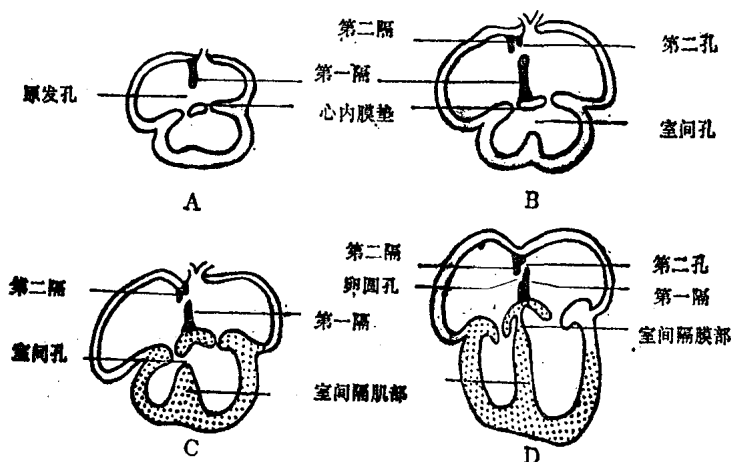


图 1-1 房间隔的形成图解。A，30天；B，33天；C，37天；D，出生时（参看书文解释）。

开窗，形成第二孔即继发孔。这时于第一隔的右侧长出第二个薄壁即第二隔（图 1-1，B）。两个隔的增殖和吸收的最终平衡，导致了卵圆孔的形成，并在卵圆孔的左侧由一个隔膜所保护（图 1-1，C、D）。在胎儿的发育过程中，这样的安排有效地让血液从右心房流向左心房。出生后，当左心房的压力超过右心房时，任何一方的血流皆被阻止。

解 剖

如果在上述发育过程中，增添进去的物质的量或被吸收的物质的量不正常，则在两个心房之间将有通道形成，称为房间隔缺损。假如房间通道在房间隔的较高部位，接近上腔静脉与右心房的连接部，且右肺静脉中的一支异常地回流入该侧，则称为静脉窦缺损。房间隔中央部位存在着多个缺损者，称为CHIARI网状结构。假如缺损位于房间隔正中，称为第二孔缺损。如果缺损位于原发孔部位，即在房间隔下端，逻辑上称为原发孔缺损。后者常伴有二尖瓣的缺陷，可称为不完全性房室管或部分性心内膜垫缺损（图 1-2）。

血液动力学

房间隔缺损的患者，有右心负荷过重，这是由于从左心房经房间隔至右心房的容量增加——有时是大量的——的结果。此可在助忆示意图中使之概念化。

箭头代表血流从左心房经房间隔缺损处进入右心房。假如在头脑里记住助忆示意图，注意血流动向，那么心脏各部

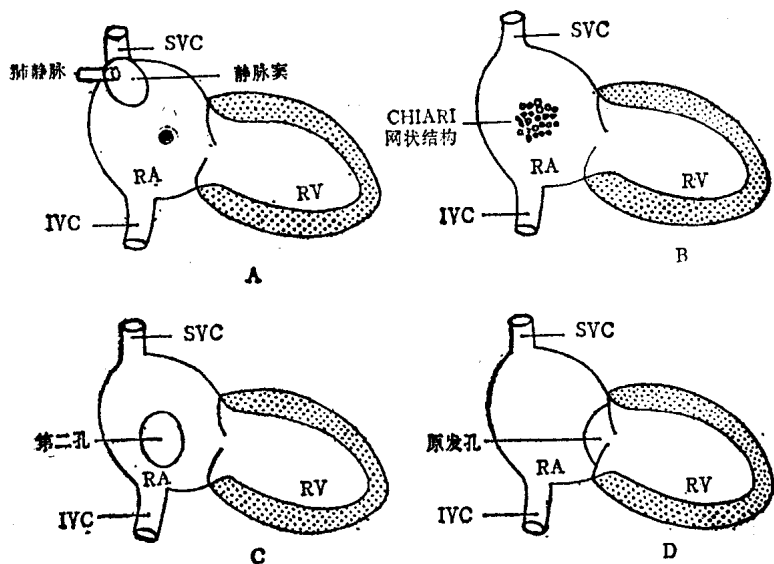
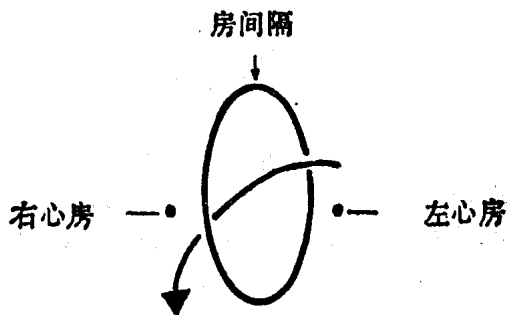


图 1-2 各型房间隔缺损的图解。A，静脉窦型；B，CHIARI网状结构型；C，第二孔型；D，原发孔型。



大小所受的影响可由下列简表来说明：

右心房	↑	左心房	→
右心室	↑	左心室	→
主肺动脉	↑	主动脉	→ ↓
肺血管	↑		

箭头代表对心脏或血管大小的影响，如下所示：

→ 不变 ↑ 增大 ↓ 缩小

上述情况通常可在胸部X线上显示出来，我们能预想到有扩大的右心房、右心室、主肺动脉和增粗的肺血管阴影，心脏左侧则相对正常，如图1-3所见。尽管其基本改变表现在容量上，但反映在心电图上却为轻度的右心室肥厚（图1-4）。

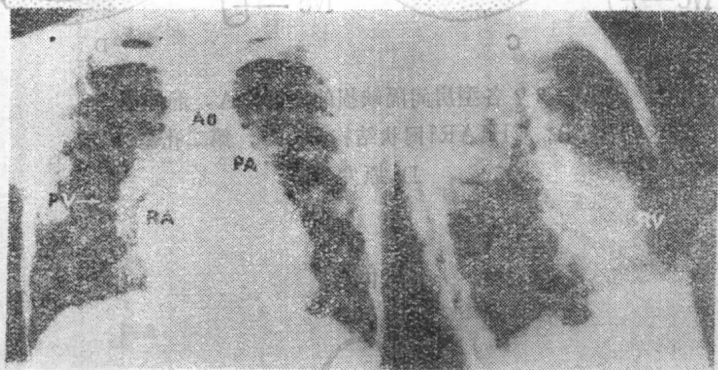


图1-3 房间隔缺损患者的胸部X线表现。请注意心脏增大。右心房、右心室扩大，肺动脉增宽，主动脉明显缩小，肺动脉段突出。RA = 右心房，RV = 右心室，RA = 肺动脉，AO = 主动脉，PV = 肺血管。

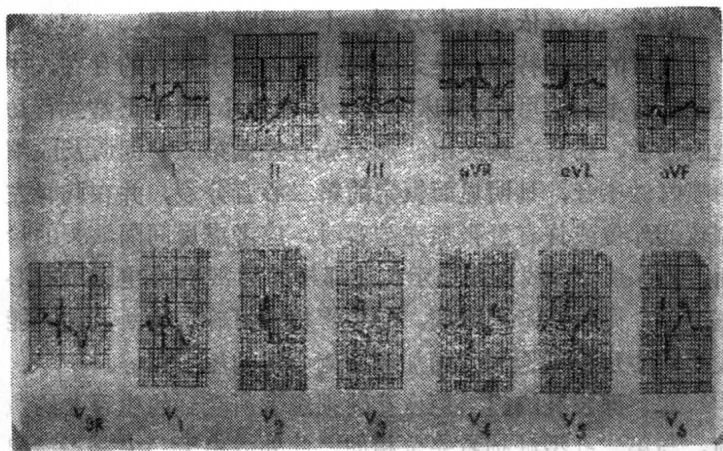


图 1-4 房间隔缺损第二孔型患者的心电图。突出的特征,是 S_I 和 R_{III} ,示电轴右偏; rSR'_V1 和 $S_{V5,6}$ 表明右心室肥厚。

临 床 表 现

一、第二孔缺损 由于右心室过多的血容量在心室收缩时经肺动脉瓣喷出,故能产生典型的喷射性杂音,强度通常为Ⅱ/Ⅵ级。该杂音可在胸骨左侧第二肋间听及,并沿肺血管的路径传导。当心房收缩时(心室舒张期),由于相同的血容量通过三尖瓣,故在胸骨左侧第四或第五肋间常可听及舒张中期充盈音。右心室固定的负荷过度,导致该心腔喷血时间延长,并且总是使肺动脉瓣关闭延迟,结果产生明显的第二心音分裂。在正常情况下,呼气时静脉回流减少,但由于分流所致固定的容量负荷过度,右心室的搏出没有明显的变

化，故第二心音依然恒定分裂，不受呼吸的影响。

患者的临床特点，是无任何症状。由于杂音的存在，才注意到有本病的可能。临床上对于体格较小，但能正常执行功能的患者，如有左胸突出，那么胸骨左侧第二肋间听及收缩期喷射性杂音，具明显而恒定的第二心音分裂，并在胸骨左侧较低部位或许有舒张期充盈音时，应考虑房间隔缺损的诊断。如果胸部X线检查显示前述那样的异常和心电图示右心室肥厚，则更应考虑本病。心导管检查可确定诊断，该时能发现右心房血氧饱和度增加和两侧心房的压力相等。

二、原发孔缺损 原发孔缺损患者所受到的生理上的负荷，与第二孔型缺损者完全相同。此外，由于二尖瓣不能闭合，因而二尖瓣关闭不全也是存在的。这两种病损的共同存在，能引起生长和发育不良，并能在幼儿期引起充血性心力衰

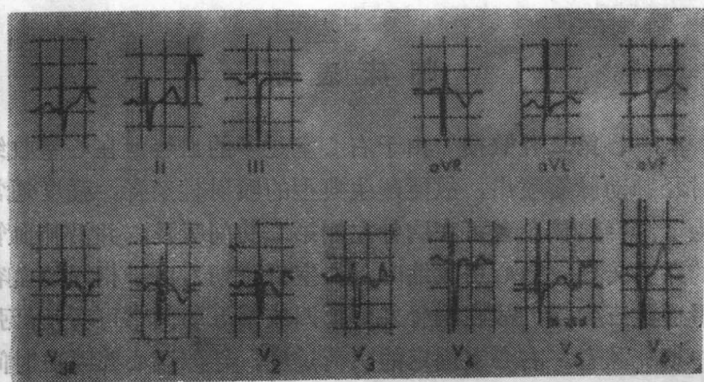


图 1-5 房间隔缺损原发孔型患者的心电图。突出的特征，是 R_I 和 S_{III} ，示电轴左偏； rSR'_{V1} 和 $S_{V5,6}$ 表明右心室肥厚。