

中华医院管理学会
创建“百姓放心医院”活动办公室
组织编写



明明白白看病·医患对话丛书

75

医患对话

先天性心脏病



科学普及出版社

明明白白看病·医患对话丛书

编委会

[illegible]

策 划 许 英 林 培 责任编辑 高 纺 云
责任校对 潘 华 英 责任印制 王 沛



先天性心脏病是怎么回事



● 心脏在人体的位置、主要结构与功能是怎样的

▲ 心脏在人体的什么位置

心脏位于胸腔的中纵隔内,外面裹以心包。约 $2/3$ 位于身体正中线的左侧, $1/3$ 位于身体正中线的右侧。心脏的左、右侧分别与左、右两肺相邻,其前方大部分被肺和胸膜覆盖。只有小部分与胸骨体下半部分和左侧第 4~6 肋软骨相邻,其后方有食管和胸主动脉等,其上方有出入心脏的大血管(图 1)。

▲ 心脏的主要结构是什么

心脏似倒置的圆锥体,一般略大于本人的拳头,重约 260 克。心脏的内腔被纵形的中隔分为左右两半。左右两半又各分为上部的心房和下部的心室。中隔位于两房之间的部分称房间隔,位于两室之间的部分称室间隔。同侧房室之间



借房室口相通。因此,心脏借中隔和房室口分四个心腔即左心房、右心房、左心室、右心室。房室口有使血液定向流动的瓣膜即右侧的三尖瓣和左侧的二尖瓣。右心室的出口处有肺动脉瓣与肺动脉相通。左心室的出口处有主动脉瓣与主动脉相通(图 2)。

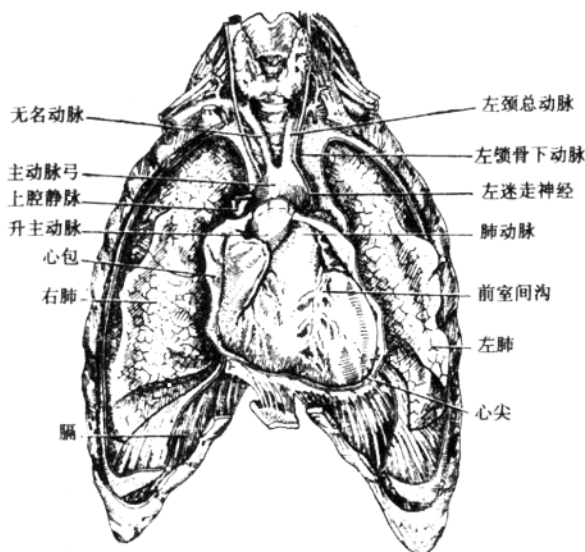


图 1 心脏的位置

2

▲ 心脏的功能是什么

心脏像一个“动力泵”,其房室瓣(二尖瓣、三尖瓣)和动脉瓣(主动脉瓣、肺动脉瓣)类似泵的阀门,它们可顺血流而张开,逆血流而关闭,以保证心腔血液的定向流动。活体心脏有规律地收缩与舒张,反复进行,终生不息,推送并维持血液不间断地循环,从而保证身体各部组织和器官的血液供给。

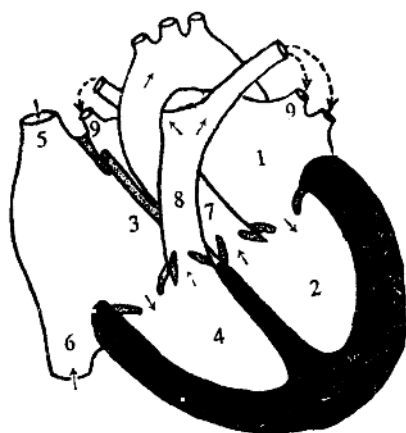


图2 心腔结构及血流方向示意图

1. 左心房 2. 左心室 3. 右心房 4. 右心室 5. 上腔静脉
6. 下腔静脉 7. 主动脉 8. 肺动脉 9. 肺静脉

▲ 正常人体血液循环途径怎样

正常人体血液循环可分为两个相对独立的循环,一是肺循环,一是体循环。肺循环是来自全身含氧量低的静脉血汇集于上、下腔静脉注入右心房,由右心房到右心室,再由右心室到肺动脉,然后进入肺毛细血管进行气体交换,形成含氧量高的动脉血汇集于肺静脉。体循环即来自于肺静脉含氧量高的动脉血注入左心房,由左心房到左心室,再由左心室射入主动脉然后循环于全身供组织利用,然后经毛细血管网汇入静脉系统。

3

● 什么是先天性心脏病

▲ 先天性心脏病的定义

先天性心脏病是胚胎早期心脏在成形过程中受致病因素影响,使心脏大血管发育异常甚至停止发育所导致的先天



性畸形,故在出生时已存在有心脏大血管结构和功能上的异常,这些异常有的在生后即可被发现,有的也可在生后很久才被发现。其发病率约占活产婴儿的 7‰~8‰,也是小儿特别是新生儿死亡的主要原因。

▲ 胚胎早期受到致病因素的影响易发生先天性心脏病

原始心脏于胚胎第 2 周开始形成,约于第 4 周起有循环作用,至第 8 周房室中隔完全长成,即成为 4 腔心脏,所以心脏胚胎发育的关键时期是在胚胎第 2~8 周,若有任何致病因素影响了心脏的胚胎发育,使心脏某一部分发育停顿或发育异常,即可造成先天性心脏血管的畸形。

● 先天性心脏病是怎么得的

▲ 什么因素可导致先天性心脏病

导致先天性心脏病的因素很多,主要有以下几个方面:遗传因素、宫内病毒感染、环境因素、孕期应用某些药物、孕妇患有某些代谢性疾病、孕妇缺乏叶酸等。先天性心血管畸形可能是胎儿周围环境因素与遗传因素相互作用所致,先天性心脏病可单独存在,也可与其他畸形合并存在。

▲ 先天性心脏病的发病与遗传因素有关吗

近年来的研究证明,许多先天性心脏病与遗传有密切关系,而许多遗传性疾病往往同时存在有心血管的畸形。遗传物质的异常可能来自父母,也可能在胚胎形成过程中发生变异,主要有染色体畸变或基因突变。

▲ 为什么说宫内病毒感染可引起先天性心脏病

病毒可以通过胎盘进入胎儿体内引起胎儿感染,造成正在发育的心脏大血管的异常,特别是在妊娠最初 3 个月时患风疹病毒、流感病毒、单纯疱疹病毒、巨细胞包涵体病毒、柯萨奇病毒等感染时,孕妇可表现为发热、咳嗽、流涕、咽痛、腹



痛、皮疹等症状,应警惕胎儿发生先天性心脏病的可能。

▲ 孕期应用药物可引起先天性心脏病吗

怀孕期间特别是孕早期应用药物应慎重,以免引起胎儿的发育异常。孕早期如服用安眠药、抗癌药或激素类药、避孕药等均有引起胎儿心血管畸形的可能。

▲ 哪些环境因素可引起先天性心脏病

孕妇如暴露于放射线、有机溶剂、化学毒物、高原缺氧的环境中或吸烟、酗酒等均可导致胎儿心血管畸形。

▲ 孕妇自身有哪些因素可导致胎儿心血管发育异常

孕妇如缺乏叶酸或患有某些代谢性疾病如糖尿病、红斑狼疮、高钙血症、苯丙酮酸尿症等,或高龄产妇均可使胎儿先天性心脏病的发病率明显增高。

● 得了先天性心脏病有哪些表现

▲ 先天性心脏病可分为哪几类

先天性心血管畸形可按血液动力学、解剖特点及分流方向等因素分为三组

△左向右分流组。在左右心之间或主动脉与肺动脉之间具有异常的通路,平时左心压力高于右心压力,主动脉压力高于肺动脉压力,血流由左向右分流,即含氧量高的动脉血(呈鲜红色)混入含氧量低的静脉血(呈紫红色)。因此,患儿平时不显青紫,仅在特殊情况下,如肺炎、用力啼哭等使右心及肺动脉压力增高或在晚期发生梗阻性肺动脉高压与右心衰竭时,血流方向可由右向左,于是出现青紫。常见的有室间隔缺损、房间隔缺损、动脉导管未闭。

△右向左分流组。为先天性心脏病最严重的一组,由于心脏构造的异常,左右两侧血循环有异常通路,静脉血流入右心后不能全部流入肺循环起氧合作用,有一部分或大部分



自右心或肺动脉流入左心或主动脉,直接入体循环。因此,患儿平时即可呈现青紫,如法洛四联症、大动脉转位、主动脉干共存等。

△无分流组。左右两侧血循环无异常通路,无血液分流,故无青紫现象,只有在心力衰竭时才发现青紫,如肺动脉口狭窄、主动脉缩窄、右位心等。

▲ 先天性心脏病常见的症状有哪些

先天性心脏病的症状随畸形的类别而不同,并随畸形的严重程度而轻重不一。常见的症状有心悸、气急、咳嗽、咯血、胸痛、易疲劳、头痛、头晕、紫绀、昏厥、下蹲习惯和浮肿等。婴儿病人可有喂养困难、吸吮数口即停歇、气促、体重不增、易呕吐、大量出汗等,易患呼吸道感染,如扩大的左心房或肺动脉压迫喉返神经则出现哭声嘶哑,有青紫者往往发育迟缓,可有蹲踞现象,如缺氧严重,常在哺乳、哭闹或大便时突然发生昏厥。

▲ 新生儿先天性心脏病常见症状有哪些

如有以下表现,应考虑先天性心脏病的可能性。

△青紫。是新生儿先天性心脏病的主要症状,也往往是严重先天性心脏病的惟一症状,常呈进行性加重。检查青紫时应在光线充足条件下,而且使患婴处在安静或睡眠状态、四肢温暖时,在诊断上要注意青紫出现的时间和性质。出生后即有明显青紫者,多为大血管错位和二尖瓣闭锁,而法洛四联症和肺静脉异位引流多在新生儿期以后才逐渐出现青紫。同时要注意排除中枢神经系统、血液、肺部感染所致青紫。

△呼吸异常。常表现呼吸短促、费力,尤其在吃奶时明显,往往喂养困难,因气促在吃奶时有间歇停顿且易呛咳,呼吸增快,即使在安静状态下也超过 60 次/分,故对呼吸增快伴明显紫绀而无其他呼吸困难体征的患儿,往往要想到先天



性心脏病存在的可能。

△缺氧发作。多在吃奶或排便时突然烦躁、紫绀加重、呼吸深快，严重者神志不清、昏厥抽搐、心脏杂音减弱或消失，可持续几分钟至数小时，多见于青紫组先天性心脏病如法洛四联症、三尖瓣闭锁等。而在非青紫组先天性心脏病，尚可出现苍白发作，表现为阵发性哭吵、面色苍白、出冷汗、肢体卷曲、气促、严重者可昏厥，此多见于左心室排出量不足引起暂时性脑缺氧，如主动脉瓣、二尖瓣的严重狭窄等。

△其他。体重不增或增长缓慢，肺部反复出现肺炎样体征，发现心脏外其他先天畸形等。如有以上情况，则需进一步行心脏超声等检查以确定有无先天性心脏病。

▲ 先天性心脏病查体时有何阳性体征

轻症先天性心脏病一般情况可正常，重症者生长发育落后，右向左分流者伴有青紫，青紫日久或严重者由于四肢末梢组织严重缺氧，在手指及足趾有毛细血管扩张增生、骨组织和软组织也增生肥大而呈现近似鼓槌状的改变称为杵状指(趾)。由于先天性心脏病常为某些综合征的一部分，故同时可有其他畸形，如白内障、耳聋、裂唇、裂腭、特殊面容、智能落后等。心脏检查可有心前区隆起，触诊可有心前区抬举性冲动或触及震颤、心界扩大，听诊多数有特征性的心脏或血管杂音、异常心音或心音异常，血压可增高、降低或脉压差增宽。

▲ 左向右分流型先天性心脏病有哪些共同特征

左向右分流型先天性心脏病有以下共同特征。

△一般情况下无青紫，哭闹、肺炎、肺动脉高压和心功能不全时，右心压力高于左心，才出现青紫。

△由于左向右分流的存在，体循环血量减少，影响体格发育，临床表现为体形瘦小，活动后心悸、气急，其程度轻重



主要取决于左向右分流量的多少,分流量越大,症状越严重,反之则越轻。

△均有肺循环血量增多,肺脏长期充血,易发生肺部感染。

△肺动脉高压为左向右分流型先天性心脏病最常见且重要的并发症。肺动脉压力过高,迫使左向右分流变为右向左分流,临床上出现持续紫绀。

▲ 右向左分流型先心病有哪些共同特征

右向左分流型先天性心脏病临床表现多较严重,可有以下共同临床表现。

△青紫。由于血氧含量低的静脉血混入左心或主动脉,则平时即可出现皮肤黏膜不同程度的青紫,长时间青紫则出现杵状指(趾)(多在生后 6~9 个月出现)。

△生长发育落后。由于血氧含量低,组织缺氧,故导致生长发育落后,较左向右分流型先天性心脏病更加明显,智力发育也较落后,活动多受限,安静时即有气促,活动后呼吸困难加重。可有蹲踞现象。

△缺氧发作。在哭闹、吃奶或大便时可出现脑缺氧发作,表现为烦躁、尖叫、呼吸急促深长、极度青紫,最后知觉丧失,甚至惊厥,严重者可引起死亡。

△血液黏滞。由于含氧量明显减低,刺激骨髓,使红细胞代偿性增生,血红蛋白相应增加。由于血液黏稠,血流缓慢、淤滞,严重者可发生脑栓塞。

▲ 常见左向右分流型先天性心脏病,如症状及杂音均减轻有何意义

常见左向右分流的先天性心脏病如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭,有部分病例可以自行愈合,表现为症状



及心脏杂音均减轻。但是有些病例在病情进展过程中,出现肺动脉高压,右房、右室或肺动脉压力升高,则左向右分流明显减少甚至出现双向分流,此时临床症状可减轻,杂音减弱甚至消失,提示已发生较严重的肺动脉高压。

▲ 室间隔缺损杂音强弱是否代表缺损大小

两者之间的关系并非相关,室间隔缺损过大或过小时,杂音都可很轻,缺损中等大小,才有较响的杂音。如为巨大室间隔缺损、左右心室近似一个单心室,可以无杂音。如并发肺动脉高压、右心室压力接近左心室,分流量明显减少甚至双向分流,杂音减弱甚至听不到。

▲ 室间隔缺损和房间隔缺损心脏听诊有何区别

室间隔缺损和房间隔缺损均可听到收缩期杂音,室间隔缺损的杂音在胸骨左缘第3~4肋间最响,杂音粗糙,强度常Ⅲ级以上,在杂音最响处可触及收缩期震颤。房间隔缺损的杂音多在胸骨左缘第2~3肋间最响,杂音强度一般Ⅱ~Ⅲ级,吹风样、较柔和,肺动脉第二音亢进且出现固定分裂。

▲ 动脉导管未闭的杂音性质是什么,什么情况下变为不典型

动脉导管未闭使主动脉与肺动脉之间存在通道,在心脏收缩期及舒张期均有分流,所以可在胸骨左缘第2肋间闻及粗糙响亮的连续性机器样杂音,占整个收缩期和舒张期。婴幼儿期因肺动脉压力较高,主、肺动脉压力差在舒张期不显著,因而往往仅听到收缩期杂音。此外,合并肺动脉高压或心力衰竭时,多仅有收缩期杂音,若肺动脉高压较重,主、肺动脉压力几乎相等时,杂音可以消失。

▲ 动脉导管未闭为何出现周围血管征

动脉导管未闭在收缩期和舒张期均存在左向右的分流,



致回流到左心房、左心室的血流明显增加,左心负荷加重,使收缩压增高;由于在舒张期有分流使舒张压下降,故脉压差增宽,而出现周围血管征如轻压指甲可见毛细血管搏动,扪及水冲脉等。若脉压显著增宽时,可听到股动脉枪击音。

▲ 动脉导管未闭在什么情况下出现青紫,有何特征

动脉导管未闭常伴有肺动脉高压,若肺动脉压力超过主动脉,出现右向左分流,肺动脉的静脉血逆流入降主动脉,出现紫绀,其紫绀的特点往往下半身较上半身明显,而在上半身中左上肢比右上肢明显,称为差异性青紫。

▲ 先天性心脏病青紫程度越重,杂音越粗糙吗

先天性心脏病有青紫时,青紫程度越重,杂音越柔和。这是由于青紫程度越重,红细胞增多越明显,血液黏稠度就越重,通过梗阻部的涡流就越小,因此杂音越柔和。

▲ 何谓法洛四联症

法洛四联症是存活婴儿中最常见的青紫型先天性心脏病,由以下4种畸形组成:①肺动脉狭窄:狭窄程度可随年龄而加重;②室间隔缺损:多属高位膜部缺损;③主动脉骑跨:主动脉骑跨于左、右心室之上,随着主动脉发育,右跨现象可逐渐加重,约25%病人为右位主动脉弓;④右心室肥厚:为肺动脉狭窄后右心室负荷增加的结果。以上4种畸形中以肺动脉狭窄最重要,对病人病理生理和临床表现有重要影响。

▲ 法洛四联症为何出现蹲踞现象

法洛四联症有大量右向左分流,血氧含量下降,活动耐力差,稍一活动即可出现气急及青紫加重。患儿多有蹲踞现象,每于行走、游戏时,常主动下蹲片刻,使静脉回心血量减少,减轻心脏负荷,同时下肢动脉受压,体循环阻力增加,使右向左分流减少,从而使缺氧症状暂时得以缓解。



诊断先天性心脏病常做哪些检查



● 诊断先天性心脏病常做哪些检查

▲ 先天性心脏病常做的非创伤性检查有哪些

非创伤性检查方法是指对病人无损伤或仅有轻微损伤的检查。常见的有超声心动图、X线检查、心电图、心音图、运动试验、核素心血管造影、心脏核磁共振成像等。

▲ 为什么说超声心动图检查对诊断先天性心脏病具有重要意义

超声心动图具有无痛、价廉、快速、易操作、诊断准确性高等优点，其检查心脏结构与功能的独特性为其他非创伤性检查所不及，在某些方面还优于心血管造影(如观察瓣膜活动等)。

▲ 超声心动图从哪几个方面对心脏进行诊断

△ M型超声心动图。对心脏腔室、心壁厚度和血管内径



进行测量,用以估计心脏解剖上的异常及其严重程度,并作为计算心功能的评分指标。

△二维超声心动图。可显示出类似心脏解剖方面的图像,能对心脏的各个结构的形态、活动状况及与其他结构之间的关系进行实时动态观察。

△多普勒彩色血流显像。多普勒彩色血流显像是心脏超声领域的一大进展,尤其对先天性心脏病有价值。用以检查血流形式、方向及速度,并可进一步了解心脏和大血管内血流量及压力情况,其效果如同X线血管造影术,使人能直视循环的血流,因而被称为“无创性心血管造影术”。多普勒彩色超声心动图对心脏和心血管内的分流、瓣膜口狭窄或返流等的诊断有十分重要的价值。

▲ 超声心动图检查注意事项是什么

△保持安静。对年龄较大的小儿在检查前要解释检查目的,取得配合,保持安静,年龄较小或哭吵的小儿需先给予镇静剂,待入睡后检查。室内温度要适宜,检查时要充分暴露检查部位。

△体位。一般采取仰卧位。能让超声束达到心脏表面的部位称透声窗。如果胸骨左旁透声窗受肺组织遮盖影响时可取左侧卧位 30° ,借助重力使心脏向左移,便于检查。从胸骨上窝检查时,肩部加垫使头下垂便于放置探头。

▲ X线检查对诊断先天性心脏病有何意义

胸部透视和X线照片为心血管疾病的重要检查方法,也是心导管及心血管造影前必须的基本步骤。通过透视可以观察心血管的动态、搏动强弱,在各种体位检查时,可看清心血管的大小、形态、位置、各房室的情况及与周围脏器的关系。透视可以帮助选择摄片的最合适的位置,其缺点是没有客观



的记录,肺内血管的细致变化不易显示。因此,一般先天性心脏病的病人均需摄取正位及斜位 X 线照片,可以清楚地显示心脏和大血管的轮廓、位置和大小,亦能显示肺内血管的粗细与行径,也能了解心脏与腹部脏器的关系。此外,还可根据需要选择断层摄片、记波摄片等,观察肺野的充血、缺血、心影的增大或某些房室增大,心影外形改变以及心脏大血管的特殊表现,可提供诊断和鉴别先天性心脏病的资料。因此,尽管超声心动图已广泛应用,但胸片仍为重要的检查方法。

▲ 仅依靠心电图检查是否可以确诊先天性心脏病

心电图是反映心脏活动时电生理变化的图形,可以揭示某些先天性心脏病所致心房、心室肥大。但心电图也有不足之处,如轻度右心室肥大或双侧心室肥大均可显示正常或近似正常图形,即假阴性改变,此外由于年龄或身体消瘦(胸壁变薄)等关系,还可出现左室肥大的假阳性改变,故进行心电图分析时,须结合其他临床资料综合判断。心电图只能作为先天性心脏病诊断的辅助手段,不能确诊先天性心脏病。

● 诊断先天性心脏病可选用哪些检查

▲ 放射性核素心血管造影对诊断先天性心脏病有何优点

将放射性药物从外周血管注入体内,当药物在大血管和心脏内通过时,应用闪烁照相机和显像记录装置,于短期内连续摄影,观察放射性核素的动态变化,以此了解血流异常途径、血流通过情况。对用血氧分析不能查出的分流量较小的先天性心血管畸形,用此法也能查出。此方法具有无创性、不需特殊准备、检查过程中保持着生理状态、能多次重复和结果可靠等优点



▲ 心脏磁共振成像对先天性心脏病的诊断有何优点

心脏核磁共振成像是 20 世纪 80 年代初期应用于临床的一项技术。此项检查不仅可以清楚地显示心壁、心腔、房室间隔、腔静脉、肺动静脉和主动脉的管壁和管腔,而且可以显示心腔内的细小结构如房室瓣、半月瓣、腱索、乳头肌、心肌小梁等。利用核磁共振成像可以直接显示心脏和大血管的畸形和缺损,因此可以用作先天性心脏病的诊断,具有无创性、无痛苦、不使用造影剂、无电离辐射和三维成像等优点。

● 诊断先天性心脏病的特殊检查方法

▲ 怎样做心导管检查,其重要意义是什么

心导管检查属有创性检查方法,是先天性心脏病进一步明确诊断和决定手术的重要检查方法之一。根据检查部位不同,分为右心导管和左心导管检查两种,同时可进行选择性心血管造影。临床上以右心导管检查较为常用。检查方法是在 X 线透视下用不透放射线的塑料导管插入肘部的贵要静脉或腹股沟部大隐静脉,经上腔或下腔静脉入右心房,再经右心室达肺动脉;左心导管操作与右心导管相似,惟导管从肱动脉或股动脉插入,然后逆行进入主动脉入心室;选择性心血管造影是将心导管顶端置于心脏或大血管指定部位,经心导管快速注入造影剂并连续快速摄片或电影摄影。通过导管检查,了解心脏及大血管不同部位的氧含量和压力变化,明确有无分流和分流部位,导管若进入异常通道更可提供重要的诊断资料。虽然超声心动图等影像诊断技术的进展使一些简单的先天性心脏病采用非侵入性检查获得确诊而直接外科手术,但对于不少婴儿及复杂先天性心脏病的诊断,心导管和造影仍为最后决定诊断的方法。



▲ 心导管检查有哪些适应证

心导管检查是较为确切及较为安全的检查方法,但也可产生多种并发症,严重者可致死亡,故必须严格掌握适用范围,其适应证如下。

△有手术矫治可能的先天性以及某些后天性心脏病其临床无创伤检查资料尚不足以肯定诊断者。

△临床诊断已肯定,但仍需了解解剖学及生理学上的细节以确定手术适应证及手术方案者,如室间隔缺损合并肺动脉高压、法洛四联症等。

△术后随访手术疗效,了解病情、预后及指导今后的治疗。

△利用心导管进行其他检查,如生理检查及心肌活检等。

△介入性治疗:通过导管进行某些心血管疾病的治疗。

▲ 心导管检查有哪些禁忌证

下列情况作为心导管检查的禁忌证:感染性心内膜炎、活动性风湿病或心肌炎、严重心律失常、重度心力衰竭、急性或慢性化脓性感染灶及出血倾向等。

▲ 心导管检查有哪些并发症,如何处理

心导管检查虽属较安全的检查方法,但也可在术中出现以下并发症:心律失常、心跳骤停、心脏及大血管穿孔、静脉痉挛以及其他一些出现较少的并发症,如寒战、发热、心力衰竭、肺水肿、晕厥、休克、肺栓塞、感染性心内膜炎等。这些并发症需由医生给予对症治疗。