



FETAL AND NEONATAL
CARDIOLOGY

胎儿及新生儿 心脏病学

桂永浩 韩 玲 主编



北京科学技术出版社



胎儿及新生儿 心脏病学

桂永浩 韩 玲 主 编
丁文虹 任芸芸 孙淑娜 副主编

图书在版编目(CIP)数据

胎儿及新生儿心脏病学/桂永浩, 韩玲主编. —北京: 北京科学技术出版社,
2014.1

ISBN 978-7-5304-6782-4

I. ①胎… II. ①桂…②韩… III. ①小儿疾病-心脏病-诊疗 IV. ①R725.4

中国版本图书馆CIP数据核字(2013)第220905号

胎儿及新生儿心脏病学

主 编: 桂永浩 韩 玲

责任编辑: 李金莉 尤玉琢

责任校对: 黄立辉

责任印制: 李 茗

封面设计: 耕者设计工作室

出 版 人: 曾庆宇

出版发行: 北京科学技术出版社

社 址: 北京西直门南大街16号

邮政编码: 100035

电话传真: 0086-10-66161951 (总编室)

0086-10-66113227 (发行部) 0086-10-66161952 (发行部传真)

电子信箱: bjkipress@163.com

网 址: www.bkydw.cn

经 销: 新华书店

印 刷: 北京捷迅佳彩印刷有限公司

开 本: 889mm×1194mm 1/16

字 数: 1058千

印 张: 37

版 次: 2014年1月第1版

印 次: 2014年1月第1次印刷

ISBN 978-7-5304-6782-4/R·1639

定 价: 320.00元



京科版图书, 版权所有, 侵权必究。

京科版图书, 印装差错, 负责退换。

编者名单

主 编 桂永浩 韩 玲

副主编 丁文虹 任芸芸 孙淑娜

编 者 (以姓氏笔画为序)

丁文虹	首都医科大学附属北京安贞医院
王 凤	复旦大学附属儿科医院
王 栋	首都医科大学附属北京安贞医院
王 雁	北京大学人民医院
王山米	北京大学人民医院
王建六	北京大学人民医院
王霄芳	首都医科大学附属北京安贞医院
田 宏	复旦大学附属儿科医院
吕震宇	首都医科大学附属北京安贞医院
任芸芸	复旦大学附属妇产科医院
华益民	四川大学华西第二医院
刘 芳	复旦大学附属儿科医院
刘锦纷	上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
刘瀚旻	四川大学华西第二医院
闫晓蕾	首都医科大学附属北京安贞医院
孙淑娜	复旦大学附属儿科医院
严英榴	复旦大学附属妇产科医院
苏小红	美国波士顿儿童医院
李 奋	上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
李渝芬	广东省人民医院
杨 静	首都医科大学附属北京安贞医院
杨秀雄	新加坡 KK 妇幼医院
肖燕燕	首都医科大学附属北京安贞医院
吴 琳	复旦大学附属儿科医院

沈 捷	上海市儿童医院
张 超	北京大学人民医院
张红旗	复旦大学上海医学院
张桂珍	首都医科大学附属北京安贞医院
陆兆龄	CHINDEX MEDICAL
陆国平	复旦大学附属儿科医院
陈 焱	首都医科大学附属北京安贞医院
陈欣林	湖北省妇幼保健院
罗 红	四川大学华西第二医院
金 梅	首都医科大学附属北京安贞医院
周开宇	四川大学华西第二医院
周国民	复旦大学上海医学院
周爱卿	上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
周毓青	复旦大学附属妇产科医院
郑 可	首都医科大学附属北京安贞医院
郑健勇	中国人民解放军海军总医院
赵 胜	湖北省妇幼保健院
耿 斌	首都医科大学附属北京安贞医院
桂永浩	复旦大学附属儿科医院
崇 梅	首都医科大学附属北京安贞医院
梁永梅	首都医科大学附属北京安贞医院
韩 玲	首都医科大学附属北京安贞医院
景 雅	山西医科大学基础医学院
焦 萌	首都医科大学附属北京安贞医院
储 晨	复旦大学附属儿科医院
裴秋艳	北京大学人民医院
霍玉峰	首都医科大学附属北京安贞医院

主编简介



桂永浩 男，主任医师，教授，博士生导师。毕业于上海医科大学医学系。在复旦大学儿科医院长期从事医疗科研教学工作。1991—1995 年在美国宾州大学费城儿童医院做高级访问学者。

1999 年取得临床流行病学硕士学位。现任复旦大学副校长，兼任上海医学院院长。担任中华医学会儿科学分会前任主任委员，上海市科协副主席，卫生部“新生儿疾病”重点实验室主任，卫生部“国家临床重点专科建设项目管理委员会”专家顾问组成员，上海市住院医师规范化培养专家组副组长、上海市医学会副会长等职。是儿科学国家级教学团队及国家精品课程负责人。担任《临床儿科学》等 7 部儿科医学专著或教材的主编或副主编。担任《中华儿科杂志》《中国循证儿科杂志》的主编。

主要研究方向为先天性心脏病的分子发病机制及其围生期早期诊断、干预方法和策略研究。先后主持国家“863”重大课题、国家“十五攻关”课题、国家自然科学基金项目等，在国际、国内杂志发表论文 120 余篇。曾荣获上海市回国留学人员先进个人、全国和上海市卫生系统先进工作者、宋庆龄儿科医学奖、宝钢优秀教师奖、上海市高等教育名师、上海市领军人才、亚洲杰出儿科医师奖、卫生部有突出贡献中青年专家和中国儿科医师奖等奖项。



韩玲 女，主任医师，教授，
博士生导师，国务院特殊贡献专家。

1945 年出生，1968 年毕业于中国医学科学院北京协和医学院（原中国医科大学）。1986 年调任北京安贞医院小儿心脏科工作，1988—1991 年在美国匹兹堡大学医学院附属儿童医院小儿心脏科进修小儿心血管临床专业。1992 年破格晋升为主任医师。曾任安贞医院小儿心脏科主任，中华儿科学会心血管学组副组长，《中华儿科杂志》《中国实用儿科杂志》《小儿急救医学杂志》《北京心肺血管病杂志》等杂志编委及审稿专家。从事儿科工作 45 年，擅长胎儿及小儿心血管疾病，如：先天性心脏病，心肌病，心功能不全等的诊断治疗。参与主编或副主编的著作 / 译著有：《先天性心脏病超声心动图谱》主编；《实用胎儿超声心动图学》副主编；《儿科心脏病学》副主编；参编书籍 20 余本，发表学术论文百余篇。曾获卫生部科技进步三等奖 1 项，北京市科技进步奖一等奖 1 项，二等奖 1 项，三等奖 6 项。

序 一

近年随着基础医学、临床医学和预防医学的迅速发展,一些发病机制不明确、诊断有困难、防治效果不满意的疾病逐渐得到解决。心血管病曾经是不治之症或难治之症,随着基础医学对心血管病研究迅猛发展的推动、心血管病临床内、外科研究工作互相转化的加强及心血管病诊断、预防、治疗、预后判断的循证医学原则的广泛应用,其中一些不治之症已逐渐成为可治,可治之症的范围不断扩展,成为医学发展最快的分支之一。

胎儿和新生儿心脏病的诊断、治疗和预防,向来是少数儿科医师和心脏内、外科医师敢于深入研究探讨的领域。但如能早期发现胎儿异常或在新生儿期即诊断出心脏病,给予及时正确的处理,保障母婴安全这也是世界各国儿科医师的共同心愿。一方面,先天性心脏病已成为我国婴儿死亡的主要原因之一。大多数的先天性心脏病患儿在学龄前期通过外科手术或介入治疗而得以治愈。在临床诊疗水平不断提高的今天,已可对在胎儿及新生儿期患先天性心血管病的患儿进行先天性心脏病围生期的监护和治疗干预,挽救患儿的生命。这对于进一步减少患儿死亡率,改善其生存质量有重要意义,也符合我国的优生优育国策。

另一方面,胎儿和新生儿除可患常见的先天性心血管病外,还可患一些复杂的、危重的先天性心脏病,或累及心脏的家族遗传性疾病,或其他一些以后可能会使患儿严重残疾的疾病。若能早期及时中止妊娠,可减轻个人、家庭及社会的痛苦和负担。因此,应对患病母亲对胎儿的危害程度和先天性心脏病患儿母亲再孕的风险进行评估,以判断是否应该中止妊娠和避孕。这是一个十分重要和严肃的科学问题,应该受到儿科医师和产科医师的重视。

为给临床儿科心脏内、外科医师和产科医师提供处理上述这些问题的参考资料,复旦大学附属儿科医院的桂永浩教授和北京安贞医院的韩玲教授组织了国内外 51 位儿科心脏内、外科,胎儿超声,胎儿心脏超声和产科方面的专家共同编写了这本书。全书共 4 篇 62 章,涵盖了心血管系统的胚胎发育、心脏解剖、胎儿循环、超声基础知识、胎儿和胎儿心脏的超声检查和心血管病的诊断;系统阐述了先天性心脏病的流行病学、常见和

胎儿及新生儿心脏病学

Fetal and Neonatal Cardiology

较常见先天性心脏病的病种、正常胎儿心脏超声检查特点、各种先天性心脏病胎儿超声检查特点、胎儿和新生儿先天性心脏病患儿治疗、机械通气及术后监护、新生儿心肺复苏和体外氧合治疗；胎儿和新生儿心律失常、分类和心电图诊断；心脏肿瘤、心肌病、心脏疾病药物治疗，以及近年来逐渐成为关注热点的三维、四维超声，先天性心脏病家族遗传学，先天性心脏病患儿神经系统损伤，相关母亲疾病、胎儿遗传学检测等内容。本书内容丰富而新颖，特色鲜明而实用性强，对于儿科心脏内、外科医师了解儿童围生期心脏病的临床诊治是很有用的参考。

本书是我国该领域的第一本专著，编者们在繁忙的临床工作之余完成这样一本高水平的学术著作很不容易。相信此书的出版会对我国胎儿和新生儿期心血管疾病的诊断和治疗的发展起到推动的作用。同时，也会促进我国在这一领域的多学科协作医疗模式与国际接轨。故乐为作序，并向读者推荐。

中国工程院院士



2013年11月

序 二

进入 21 世纪, 中国的儿童健康维护和医疗照顾面临的挑战正在发生巨大的变化。流行病学调查数据显示, 出生缺陷已经成为严重威胁儿童生命健康的主要问题之一。在我国, 儿童先天性心脏病的发病率为 6.87‰, 是儿童死亡的主要病因之一。进一步降低出生缺陷造成的死亡率和提高儿童的生命质量已成为国家的重要战略目标。正因为如此, 有关先天性心脏病的各种专著才相继出版, 展现了人类长期以来开展的针对先天性心脏病的研究和改进临床诊治方法所取得的进步, 也引发了人类对最终揭开先天性心脏病发病机制和征服这一疾病的思考和展望。

欣闻由桂永浩教授和韩玲教授组织编写的《胎儿及新生儿心脏病学》一书即将出版。阅读了本书文稿后, 感到编写一本关注围生期的先天性心脏病专著的时机已经成熟且很有必要。这是因为, 经过 30 多年的发展, 胎儿心脏畸形的产前筛查和诊断技术通过不断地改良、专业培训已有巨大的发展; 由儿童心脏病学科和新生儿学科交叉应运而生的围生心脏病学也已成为国际公认新的专业学科; 跨越传统学科界、机制和早期的血流动力学的认识 and 变化特点及最新发展, 为先天性心脏病的围生期早期介入和干预, 以及其对胎儿和新生儿的心血管系统、神经系统及生命质量和成本效益的长期效应的评估提供了最新的理论和手段。本书全面介绍了先天性心脏病产前诊断的技术方法和标准的定义、分类, 为先天性心脏病围生期处置, 特别是为新生儿期的复杂先天性心脏病的及时诊治和干预策略选择等提供了丰富的循证性依据。

本书是由来自全国各地的儿童心脏病学、新生儿学、产科学、遗传学、影像学、外科学和基础医学等各个学科的专家共同编写而成, 是多学科团队交叉合作的产物。尤其是由一批中青年学者参与编写, 体现了围生心脏病学科的活力和希望。

衷心祝愿本书的成功发行为中国的围生心脏病学、为儿童的健康事业做出贡献!

宁寿德

2013 年 10 月

胎儿及新生儿心脏病学

Fetal and Neonatal Cardiology

前言

先天性心脏病已经成为严重威胁中国儿童生命健康的疾病之一。随着科学技术和医学研究的发展与进步,先天性心脏病的诊治水平和预后已有了巨大的改观。但是,面对每年新增的10万左右的病例,特别是一些严重、复杂的先天性心脏病,做到早期诊断、早期干预、降低死亡率和提高生存质量还有很多需要解决的问题。

先天性心脏病的心脏缺陷发生在妊娠的早期。多因素致病的机制导致疾病发生既有遗传基因的因素,也有环境因素和多因素间的相互作用。其发病机制非常复杂,目前尚缺乏一级预防的有效手段。因此,了解和掌握不同胚胎期心脏发育的规律、不同心脏畸形的形态学和血流动力学的特点、新生儿期先天性心脏病的病理和生理特征,对保证围生期母婴的安全和健康,特别是降低婴儿期先天性心脏病死亡率有着重要意义。

近30多年来,对胎儿和新生儿先天性心脏病的临床研究和实践已成为儿童心脏病学的一个重要部分,世界许多国家已经把胎儿和新生儿先天性心脏病即围产心脏病学列为相对独立的门类,训练专门人才,设立专门研究项目,更重要的是通过学科的交叉,通过围产医学搭建了先天性心脏病的二级预防体系。

《胎儿及新生儿心脏病学》一书就是在这样的背景下,为满足临床工作者的需要而组织编写的。本书凝聚了国内外儿科、妇产科、心脏科及基础学科50位专家的智慧 and 心血。从胎儿的胚胎发育、胎儿超声心动图技术、各类先天性心脏病胎儿期的结构及血流动力学的特征、新生儿先天性心脏病的特点、早期干预的策略和方法等各个角度,通过详尽的图谱、数据、图标,为各级临床医师、妇幼保健工作者、医学研究生提供了以证据为基础的知识和信息,以利于大家在临床和教学实践中参考。本书也是该领域的第一本中文专著。

我们感谢在本书编写过程中所有给予帮助支持的朋友们。由于我们的知识和学术水平有限,本书如有不当之处敬请各位指正。

桂永浩 郭玲

2013年10月1日

胎儿及新生儿心脏病学

Fetal and Neonatal Cardiology

目 录

第一篇 总 论

第一章 心血管胚胎发育	3
第二章 心脏形态发育	14
第三章 心脏的解剖	23
第四章 胎盘植入与发育	37
第一节 >>> 胎盘的形成	37
第二节 >>> 胎盘功能	39
第三节 >>> 胎盘异常	41
第五章 胎盘循环	48
第一节 >>> 胎盘循环的构成	48
第二节 >>> 胎盘循环的超声监测	50
第六章 与胎儿心脏研究同步发展的超声成像技术	54
第一节 >>> 观察实时搏动反射波与剖面图形的胎儿超声心动图成像技术	55
第二节 >>> 观察实时结构的胎儿超声心动图成像技术	57
第三节 >>> 观察实时血流和可以量化的胎儿心脏超声心动图成像技术	62
第四节 >>> 观察心肌结构生物力学的胎儿心脏超声心动图成像技术	68
第五节 >>> 观察实时空间结构与血流的胎儿心脏超声心动图成像技术	74
第七章 胎儿超声心动图技术新进展	83
第八章 胎儿心脏超声适应证：高、低危人群的筛查	90
第九章 胎儿循环及生后循环转化	96
第十章 正常胎儿血流	101
第一节 >>> 心脏及大血管的胚胎发育	101
第二节 >>> 胎儿血流动力学及特殊结构的生理学特点	103

第三节 >>> 孕早期多普勒血流	104
第十一章 正常胎儿心脏的超声检查	108
第十二章 早孕期胎儿超声心动图检查	121
第十三章 胎儿冠状循环的超声诊断	126
第一节 >>> 冠状血管的解剖和发育	126
第二节 >>> 胎儿循环系统的解剖特点	127
第三节 >>> 胎儿冠状循环的血流动力学	128
第四节 >>> 胎儿冠状循环的多普勒观察	129
第五节 >>> 胎儿缺血缺氧时冠状循环的多普勒观察	135
第六节 >>> 其他胎儿异常情况的冠状循环变化	136
第十四章 三维、四维胎儿心脏超声	140
第一节 >>> 心脏三维、四维超声的技术	141
第二节 >>> 胎儿心血管三维、四维超声的检查方法	141
第三节 >>> 胎儿心脏 STIC 超声的应用	145
第四节 >>> 利用三维、四维超声观察及诊断先天性心脏病	154

第二篇 先天性心脏病

第十五章 先天性心脏病的流行病学、病因及发病机制	163
第十六章 胎儿心脏病的自然病史	174
第一节 >>> 胎儿心脏病研究的历史	174
第二节 >>> 胎儿心脏病的分类与流行病学研究	175
第三节 >>> 常见胎儿心脏病的自然病史及转归	177
第十七章 胎儿至新生儿动脉导管、卵圆孔、静脉导管的功能及异常	184
第十八章 胎儿静脉导管血流动力学及临床意义	192
第十九章 先天性心脏病合并的心外畸形	199
第一节 >>> 流行病学概况	199
第二节 >>> 胎儿畸形的系统超声诊断概况	200
第三节 >>> 综合征性心外畸形及超声诊断	201
第四节 >>> 非综合征性心外畸形及超声诊断	209

第二十章 先天性心血管畸形胎儿及新生儿循环	215
第一节 >>> 胎儿循环的特点	215
第二节 >>> 胎儿出生后循环的特点	217
第三节 >>> 先天性心血管畸形的胎儿及新生儿的循环	218
第二十一章 先天性心血管畸形与中枢神经系统损害	229
第二十二章 胎儿右心异常	243
第二十三章 室间隔完整的肺动脉闭锁	280
第二十四章 法洛四联症	286
附 >>> 法洛四联症合并肺动脉瓣缺如	290
第二十五章 共同动脉干	295
第二十六章 三尖瓣下移畸形	300
第二十七章 主动脉弓畸形	305
第一节 >>> 主动脉缩窄	305
第二节 >>> 主动脉弓离断	311
第三节 >>> 血管环畸形	315
第二十八章 心内异常交通	323
第一节 >>> 室间隔缺损	323
第二节 >>> 房室间隔缺损	327
第二十九章 肺静脉异位引流	333
第三十章 单心室	341
第三十一章 室间隔完整的完全性大动脉转位	348
第三十二章 左心发育不良综合征	354
第三十三章 半月瓣畸形	360
第一节 >>> 主动脉瓣狭窄	360
第二节 >>> 肺动脉瓣狭窄	364
第三十四章 胎儿先天性心血管畸形的治疗进展	371
第三十五章 新生儿重症先天性心血管畸形的诊断与药物治疗	385

附 >>> 早产儿动脉导管未闭	395
第三十六章 呼吸机在新生儿先天性心血管畸形的术前应用	397
第三十七章 新生儿先天性心血管畸形的外科及镶嵌治疗	405
第三十八章 新生儿先天性心血管畸形的介入治疗	411
第一节 >>> 总 论	411
第二节 >>> 新生儿心导管术	412
第三节 >>> 心房间隔造口交通术	417
第四节 >>> 新生儿经皮球囊肺动脉瓣狭窄成形术	426
第五节 >>> 室间隔完整型肺动脉闭锁瓣膜穿孔球囊扩张术	427
第六节 >>> 新生儿经皮球囊主动脉瓣成形术	429
第七节 >>> 动脉导管的支架植入术	430
第八节 >>> 左心发育不良综合征的镶嵌治疗	433
第三十九章 新生儿先天性心脏病术后监护及治疗	440

第三篇 心律失常

第四十章 胎儿心律失常的诊断	459
第一节 >>> 胎儿心电图	459
第二节 >>> 胎儿超声心动图	464
第三节 >>> 心磁图	471
第四节 >>> 胎儿心振动图	478
附 >>> 心磁图仪简介	481
第四十一章 胎儿心电图	485
第一节 >>> 胎儿心电图的检测原理及方法	485
第二节 >>> 胎儿心电图的临床应用	489
第三节 >>> 胎儿心电图 ST 段分析	492
第四十二章 妊娠各期正常胎儿的心率、心律的变化和监测	496
第四十三章 胎儿缓慢性心律失常	501
第四十四章 胎儿快速性心律失常	513
第四十五章 围生期、新生儿心律失常	525