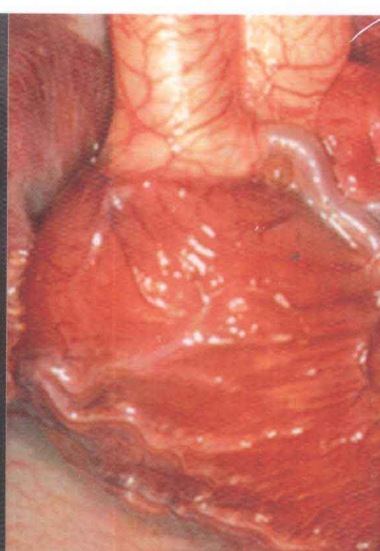
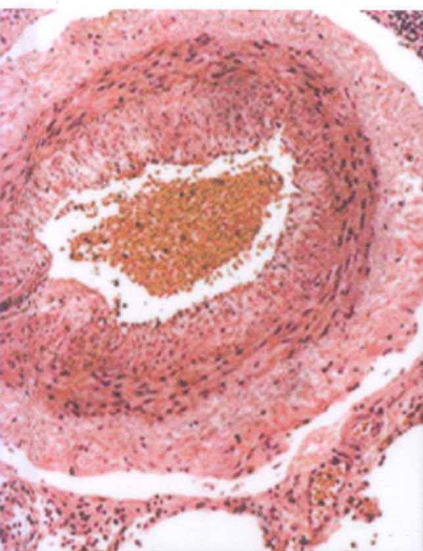


Congenital Heart Disease in Adults

成人先天性心脏病 临床实践指南

第3版

主 编 Joseph K. Perloff
John S. Child, Jamil Aboulhosn
主 译 周新民 廖晓波 唐敬群



人民军医出版社
PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

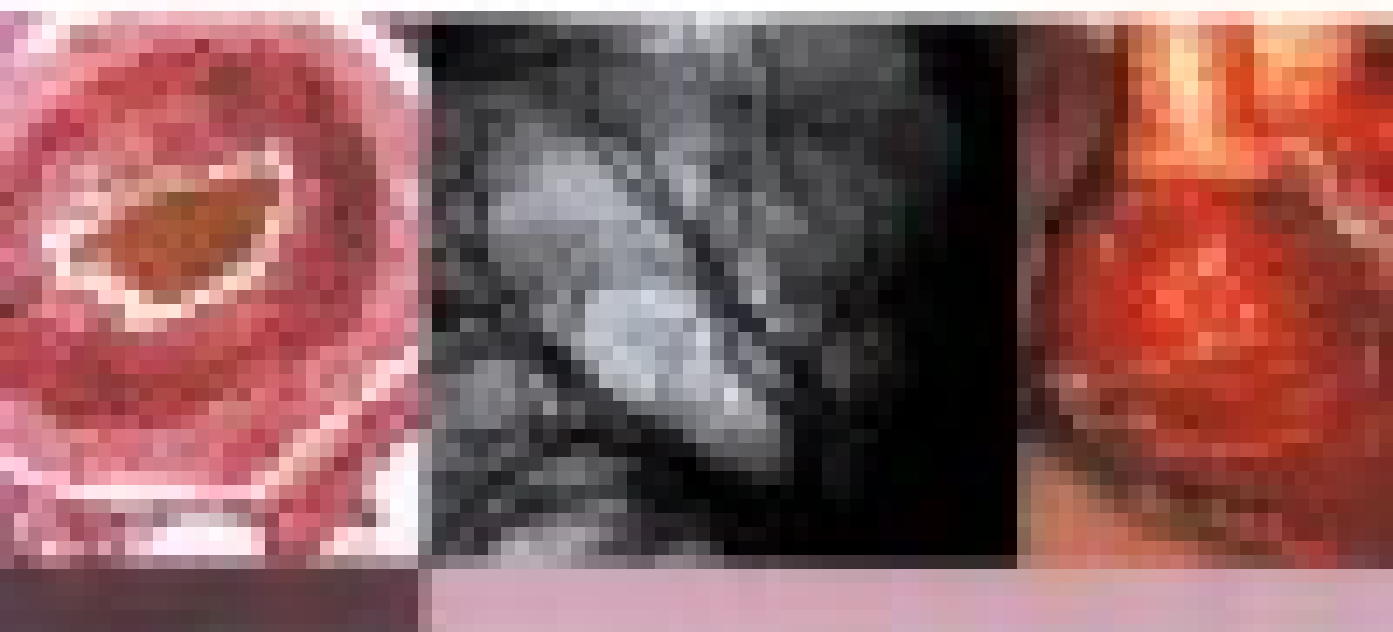


Congenital
Heart Disease in Adults

成人先天性心脏病 临床实践指南

第3版

主 编：Christopher P. Porter
副主编：L. Kristin, Robert A. Hershberger
参 编：陈爱斌、徐晓燕、周爱群



成人先天性心脏病 临床实践指南

CHENGREN XIANTIANXING XINZANGBING LINCHUANG SHIJIAN ZHINAN

(第3版)

主 编 Joseph K. Perloff John S. Child
Jamil Aboulhosn

主 审 胡建国 尹邦良 胡冬煦

主 译 周新民 廖晓波 唐敬群

副主译 谭昌明 井 然 张致远

审译者 (以姓氏笔画为序)

方臻飞	申康均	匡 峰	刘启明
刘振江	杨 冰	严 虎	吴 莎
陈建林	张春敏	张智炜	周 康
周文武	周杨钊	易定武	胡 文
胡 锐	高雪屏	黄 磊	隋润铃
蒋 波	谢衍博	谭志平	熊思远
戴茹萍			



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

成人先天性心脏病临床实践指南/(美)波洛夫(Perloff, J. K.), (美)察尔德(Child, J. S.), (美)阿伯豪森(Aboulhosn, J.)主编;周新民, 廖晓波, 唐敬群主译. —3版. —北京:人民军医出版社, 2010. 10

ISBN 978-7-5091-4273-8

I. ①成… II. ①波… ②察… ③阿… ④周… ⑤廖… ⑥唐… III. ①先天性心脏病—治疗 IV. ①R541. 105

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 194323 号

策划编辑:徐卓立 孟凡辉 文字编辑:汪东军 责任审读:吴 然

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)51927300-8743

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

印刷:潮河印业有限公司 装订:恒兴印装有限公司

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:30.25 字数:734 千字

版、印次:2010 年 10 月第 3 版第 1 次印刷

印数:0001~2800

定价:160.00 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

Congenital Heart Disease in Adults, 3/E

Joseph K. Perloff, John S. Child, and Jamil Aboulhosn

ISBN-13: 978-1-4160-5894-6

ISBN-10: 1-4160-5894-X

Copyright© 2009 by Elsevier. All rights reserved.

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

ISBN-13: 978-981-272-552-3

ISBN-10: 981-272-552-0

Copyright© 2010 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 2010

2010 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. 在中国内陆合作出版。本版仅限在中国内陆(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: 图字军一2010-009 号

内容提要

本书第3版由美国成人先天性心脏病之父 Joseph K. Perloff 教授再次领衔修编。全书共5大部分23章,分别介绍了成人先天性心脏病的研究背景和医疗机构、生存状况、内科问题、外科问题、外科手术或介入治疗后的残余和后遗症等内容。本版有3个章节,即“美国和国际视野”“成人先心病的评估:心脏磁共振成像和计算机断层扫描技术”以及“先心病患者的心脏移植”是全新编写的,另有13个章节几乎重新写过,包括“成人先心病的解剖成像和血流动力学评估:超声心动图”“感染性心内膜炎和先心病”“先心病的妊娠管理和避孕”“遗传学和流行病学与咨询”“成人先心病的体育锻炼”“发绀型先心病:一类多系统疾病”“先心病的精神障碍和心理社会障碍”“神经系统疾病”“成人先心病的外科治疗:手术和再次手术”“人工材料的选择应用和远期疗效”“成人先心病的经导管介入治疗”“电生理学异常:未手术患者的发病率和术后残余及后遗症”,以及“心肌生长发育和心室质量增加的进展与恢复”。本书是一本有关成人先天性心脏病的国际权威性专著,对推动我国相关学科建设和工作开展具有很大的指导意义。可供心胸外科、儿外科、心血管内科、麻醉科、妇产科等各部门医师阅读使用。

前言

10年前,《成人先天性心脏病临床实践指南》第2版得以出版;现如今,医疗技术飞速发展,令人赞叹。第3版旨在让读者了解这一日新月异的医学领域中当前的进展。超过30个国家加入了国际成人先天性心脏病学会(international society for adult congenital cardiac disease, ISACCD),该组织的成立具有举世公认的影响(见第2章)。而建立起全美第一个患者宣教组织——成人先天性心脏病协会(adult congenital heart association, ACHA),则在全国范围内引起反响(见第2章)。

成人先天性心脏病(简称成人先心病)患者的生存率已经得到显著提升,并完全颠覆了传统标准。发达国家中,大约85%的先心病婴幼儿能存活至成年期。目前在美国,成人先心病患者的数目已经超过小儿患者,而过去认为先心病只见于青少年,现已不再根据发病年龄来定义先心病,更为恰当的做法是根据生存的年龄段。人们所追求的也有所拓宽,包括寿命延长后的生活品质。

第3版的内容包括23章,归入5大部分:研究背景和医疗机构、生存状况、内科问题、外科问题、外科手术或经导管介入治疗后的残余和后遗症。有3个章节的内容是全新的,如第2章的“美国和国际视野”、第7章的“成人先心病的评估:心脏磁共振成像和计算机断层扫描技术”以及第17章的“先心病患者的心脏移植”。在其余内容中,有13章几乎重新写过,它们包括“成人先心病的解剖成像和血流动力学评估:超声心动图”“感染性心内膜炎和先心病”“先心病的妊娠管理和避孕”“遗传学和流行病学与咨询”“成人先心病的体育锻炼”“发绀型先心病:一类多系统疾病”“先心病的精神障碍和心理社会障碍”“神经系统疾病”“成人先心病的外科治疗:手术和再次手术”“人工材料的选择应用和远期疗效”“成人先心病的经导管介入治疗”“电生理学异常:未手术患者的发病率和术后残余

及后遗症”，以及“心肌生长发育和心室质量增加的进展与恢复”。

与前两版一样，每一章均由同一位作者(Joseph K. Perloff)最终定稿，尽可能统一全书文体风格，同时又保留了合著者各自的优势，这些专家都在加州大学洛杉矶分校医学中心的成人先心病中心工作。

虽然第3版类似于前两版介绍了这一领域中的进展，但应该承认，不付出代价是无法进步的。的确，进展本身也带来了一些问题。很少有小儿心脏病医师关注成人先心病，而这些患者的数量巨大并且仍在不断增多，而治疗成人先心病的医疗机构又太少，所以不断涌现的病例无法得到治疗。这就是第3章“成人先心病的专业医疗机构”所关注的主题。20多年前，生存是医疗的主要目标，目的是让先心病患儿长大成人。我们竭力去达到的终极目标是延长寿命，然而寿命延长后又带来了许多固有问题，这常常给生命存续蒙上一层阴影。患儿存活至成年期会出现社会心理和神经系统方面的麻烦(第13章和第14章)，而过去仅预料到其中的一些问题，所以很难达到真正意义上的完全治愈，绝大多数都介于治愈与患病状态之间。术后残余和后遗症的程度从轻微到严重，差别很大，除少数病例外，大多数患者都需要长期治疗(见第3章)。美国心肺血液研究所指出，先心病是一种慢性病，虽然寿命已经显著延长，但寿命延长并不意味着其他都正常。因此，患者们要直面早夭的可能性以及与慢性疾病相关的情感、社会、教育和职业方面的问题(见第13章)。神经系统并发症也显现出来，第14章所讨论的主题就是这些问题。在妊娠早期，心血管和中枢神经系统几乎同时形成，所以心脏的结构异常可能合并大脑结构异常，术后的主要问题也包括了智力发育、认知能力以及更高层次的脑皮质功能方面的疾病。

诊断技术和手术治疗的进展为患儿营造了一个乐观的氛围，同时小儿心脏病学也演变为一个专业领域。因为小儿心脏病医师与心脏外科医师取得的成就深深地影响着生存状况，所以成人先心病也演变为一个专业领域。过去10年内，该领域已经取得了可喜的进展，而本书第3版的出版正好切合时宜。

Maude Abbott(1936)出版了她划时代的著作《先天性心脏病图谱》，而Alfred Blalock(1944)则开创了Blalock-Taussig吻合术——将法洛四联症患儿的锁骨下动脉远端吻合于肺动脉侧壁上。现在看来，那是一项传奇技术。一个世纪已经过去，现在出现了新的患者群——成人先心病患者。Helen Taussig在哈里特兰儿童中心(属于约翰·霍普金斯医院儿童中心)全身心投入工作时，她所医治的那批绝望无助的孩子们现在已经长大成人，而成人先心病医疗机构在世界范围内取得了可喜成就，并且见证着医学的发展。

撰稿人 Joseph K. Perloff

2009年

致 谢

向阿曼森基金会(Ahmanson foundation)致以最衷心的感谢,它慷慨资助加州大学洛杉矶分校的成人先心病中心,并为本书第3版的出版创造了条件。

感谢 Yelba Castellon, 23 章的全部尾注排列工作由她负责。并且因为她的帮助,我们许多问题得以解决。

感谢 Pamela Miner 和 Linda Houser 两位执业护士,她们专心致志地参与了本书的撰写。

第 3 版 (中文版) 序

Joseph K. Perloff, MD

不要让儿童身患人类智慧可以预防的残疾,也不要让儿童继续承受医疗服务可以解除的病痛。

——引自白宫儿童福利会议,1940

正如前两版,《成人先天性心脏病临床实践指南》第 3 版旨在为读者展示一个不断进展的心血管医学新领域。该领域的形成有着漫长的历史背景。

由 Charles Dickens(1852)资助创建的伦敦儿童医院是第一家以医治年轻患者为目标的医疗机构。3 年后,成立了第二所儿童医院——费城儿童医院。1869 年,波士顿儿童医院得以成立。然而直到 20 世纪初,这些医疗机构仅仅是黯淡儿科专业中的一缕微弱的希望之光。

William Osler 爵士(1892)出版《内科学原理和实践(principles and practice of medicine)》时,该书共 1000 多页,其中涉及“先心病(congenital affections of the heart)”的内容仅 5 页。Osler 写道:“这些先心病的临床意义有限,大多数情况下这些畸形会危及生命。对于少部分存活下来的患者,也没有什么方法可以修复这类缺陷,甚至连症状都无法缓解。”Holt 的著作《婴幼儿疾病》(1897)共 1117 页,“先天性心脏畸形(congenital anomalies of the heart)”的内容也只有 7 页。与此相反,在 James W. Brown 那本开创性著作《先天性心脏病》(1939)中,他指出:“同事们经常对我说,先心病属于尸检范畴,但我自己的经验却恰恰相反。”

第二次世界大战以前,先心病被认为“毫无指望”。Osler 建议 Helen Tausig 在约翰·霍普金斯医院的儿童医学中心开展先心病研究,而 Maude Abbott 则被建议去研究麦吉尔大学博物馆中的先心病标本。成人先心病更被认为是一项矛盾的挑战。但那些“无助绝望的”先心病患者现在已经成年。他们是如何生

存下来的？我们又应当在哪些方面对这些成人先心病患者承担起必要的责任？

早在公元前 2 世纪，中国的扁鹊就能熟练运用麻醉术进行无痛手术。1842 年，美国乔治亚州杰弗森县的一位谨慎的乡村医师——Crawford W. Long 首次在术中应用乙醚。7 年后，Long 发表了自己的临床观察，但并未受到太多关注。然而，对于人类来说，没有比麻醉药更大的恩惠了，它能让人暂时完全地失去痛觉。短短 4 年时间（1842—1846），麻醉诞生于美国，并被视为美国对医学做出的最大贡献之一。没有麻醉，就无法开展心脏手术；没有心脏外科，成人先心病专业也就不复存在。

在发达国家，目前成人先心病的病例数目已经超过了婴幼儿患者，两者之比约为 3:1。曾经的致命性疾病目前已经转变为慢性疾病。然而，现在小儿心脏病医师的数量无法满足日益增多的成人先心病患者需求，而接诊该患者群的医疗机构数量也远远不够。此外，由于当代人口具有相对的地域流动性，成人先心病患者不太可能像小儿一样，一直接受儿科医师或小儿心脏病医师所提供的长期医疗服务。那么，谁将对这些青少年和成人先心病患者负责呢？儿童并不是迷你型成人，而成人也不是放大版的儿童。

为了满足这一需求，一个新的亚专科逐步形成，同时专门为成人先心病患者提供综合性服务的医疗机构也得以建立，这些机构所提供的服务是很难复制的。

“成人先心病”这一新的亚专科创建于 1972 年，在德克萨斯州达拉斯举办的第 45 届美国心脏学会科学年会上，我有幸做了“小儿先心病术后患者长大成人——变化中的先心病患者群”的特约演讲。此后，该演讲稿发表在 1973 年的《循环》杂志上，首次正式公布并描述“成人先心病”这一新的专业领域。

在 1990 年第 22 届贝斯达年会上所做的专题报告，其题目是“变化中的先天性心脏病患者群——一个新的心血管亚专科”，它成为成人先心病历史上又一块里程碑。不久之后，国际成人先天性心脏病学会和成人先天性心脏病协会相继成立，后者是第一个由美国患者发起的先心病社会团体。

先心病患儿曾处于“无助绝望”的境地，而诊断技术和手术治疗的进步为他们开启了一扇希望之门，所以小儿心脏病专业得以发展。但是，由于人们对创新抱有根深蒂固的偏见，这一新生学科在初创期的发展举步维艰。同样，小儿心血管专科医师和小儿心脏外科医师取得的成功，使得患儿的生存状况得到极大改善，这才促使成人先心病发展为一门独立学科。然而由于偏见，成人先心病专科的早期发展并不顺利。

通常，解决科学（特别是医学）上的一些问题后，往往会产生一系列的新问题。每一点进步都意味着将要面临更大的困难，将要付出更多的代价。然而不论代价有多么巨大，进步有多么微小，只要能减轻人类的痛苦，都应该执着付出。

《成人先天性心脏病临床实践指南》首次出版于 1991 年，那是第一部关于成人先心病的专著，它旨在向广大医师介绍心血管专业内的这一新兴领域。2009 年出版的第 3 版很好地推进了这一使命。这部新的中文译著让她具有了更为广阔的读者群。

目 录

第一部分 研究背景和医疗机构

第 1 章 历史回顾·····	(3)
第 2 章 美国和国际视野 ·····	(14)
第 3 章 成人先心病的专业医疗机构 ·····	(19)

第二部分 生存状况

第 4 章 未接受心脏手术或介入治疗患者的生存状况:人数日趋减少·····	(27)
一、瓣膜及相关异常·····	(27)
二、异常通道及肺动脉高压·····	(39)
三、复杂畸形及其他·····	(49)
第 5 章 心脏手术或经导管介入治疗术后患者的生存状况:人数日趋增多·····	(65)
一、心脏瓣膜先天畸形·····	(65)
二、心房内手术·····	(70)
三、复杂发绀型先心病相关手术·····	(73)
四、中心动脉手术·····	(92)

第三部分 内科问题

第 6 章 成人先心病的解剖成像和血流动力学评估:超声心动图 ·····	(101)
一、超声心动图——综合评估解剖和血流动力学 ·····	(101)

二、数码超声心动图	(103)
三、心室功能	(103)
四、逐步发展中的超声多普勒新技术	(104)
五、节段法诊断先心病	(106)
六、单纯分流性病变	(109)
七、简单分流病变	(110)
八、单纯梗阻性和反流性病变	(122)
九、孤立性左心室致密化不全	(129)
十、复杂畸形	(130)
第7章 成人先心病的评估:心脏磁共振成像和计算机断层扫描技术	(144)
一、背景	(144)
二、成人先心病的临床评估	(146)
三、对心功能和血流进行生理学评估	(159)
四、磁共振成像和计算机断层扫描的展望	(162)
第8章 感染性心内膜炎和先心病	(163)
一、历史回顾	(163)
二、流行病学	(164)
三、发病机制	(171)
四、先天性心脏病与感染性心内膜炎	(171)
五、诊断	(174)
六、并发症	(177)
七、心内膜炎的治疗	(178)
八、预防	(186)
九、患者与医师的教育	(189)
第9章 先心病的妊娠管理和避孕	(191)
一、历史回顾	(191)
二、心脏病和妊娠——概述	(192)
三、在正常妊娠、临产和分娩时的心血管生理学	(193)
四、妊娠期的心脏症状和体征	(194)
五、超声心动图	(194)
六、一般处理原则	(194)
七、孕前评估和咨询	(196)
八、高危心脏病	(196)
九、低危心脏病	(198)
十、妊娠期药物治疗	(198)
十一、妊娠期内的心脏手术	(199)
十二、临产和分娩	(200)
十三、特定的先天性心血管畸形	(201)
十四、Marfan 综合征	(212)

十五、人工心脏瓣膜和抗凝治疗	(212)
十六、口服维生素 K 拮抗药	(214)
十七、肝素	(215)
十八、妊娠时对机械瓣抗凝药建议	(216)
十九、避孕的好处和风险	(217)
第 10 章 遗传学和流行病学与咨询	(219)
一、流行病学	(219)
二、病因学	(221)
三、临床实践	(241)
四、结论	(244)
第 11 章 成人先心病的体育锻炼	(245)
一、竞技体育和休闲运动	(245)
二、锻炼的种类	(247)
三、特定类型先天性心脏病的锻炼效果	(249)
第 12 章 发绀型先心病:一类多系统疾病	(261)
一、血液系统问题	(261)
二、其他的治疗建议	(265)
三、其他的血液系统疾病	(269)
四、全身血管床	(271)
五、冠脉循环	(272)
六、肾损害	(274)
七、指(趾)与长骨	(277)
八、肺脏——呼吸、氧耗以及通气	(279)
第 13 章 先心病的精神障碍和心理社会障碍	(287)
一、先心病的中枢神经系统损伤机制	(287)
二、术前与内在因素	(287)
三、术中危险因素	(289)
四、婴幼儿先心病的手术治疗效果	(290)
五、术后早期关注点	(291)
六、外科手术治疗与认知障碍	(291)
七、生命周期的发展	(292)
八、临床精神病学问题	(295)
九、药物治疗	(297)
十、儿童与青少年心脏移植患者	(298)
十一、总结	(300)
第 14 章 神经系统疾病	(301)
一、感染性疾病	(301)
二、缺血性疾病	(304)
三、出血性疾病	(310)

四、晕厥	(311)
五、缺氧性疾病	(312)
六、癫痫	(312)
七、先天性神经系统疾病	(312)
八、心脏手术的神经系统后遗症	(313)
九、中枢神经系统神经元功能的周围模型	(313)

第四部分 外科问题

第 15 章 成人先心病的外科治疗:手术和再次手术	(317)
一、体动脉-肺动脉分流术	(317)
二、Potts 或 Waterston 分流术	(317)
三、Glenn 分流术	(317)
四、肺动脉环缩术	(318)
五、一般处理	(318)
六、特定的先天畸形	(319)
第 16 章 人工材料的选择应用和远期疗效	(335)
一、内源性自体移植生物材料	(335)
二、外源性生物材料	(336)
三、合成材料	(337)
四、人工瓣环	(339)
五、机械瓣膜	(339)
六、人工材料的选择指南	(340)
七、抗凝治疗指南	(341)
第 17 章 先心病患者的心脏移植	(343)
一、先心病患者施行心脏移植术的指征	(343)
二、先心病患者的特别关注	(344)
三、心脏移植术后最佳的免疫抑制治疗	(347)
四、结论	(349)
第 18 章 成人先心病的经导管介入治疗	(350)
一、半月瓣与心室流出道梗阻的介入治疗	(350)
二、肺动脉狭窄	(352)
三、管道与人工瓣膜狭窄	(353)
四、左心室流出道和主动脉瓣梗阻	(354)
五、栓塞术	(359)
六、封堵器械	(361)
七、经导管瓣膜手术	(369)
八、介入治疗应用于单心室	(371)
第 19 章 非心脏手术	(373)

一、一般性问题	(373)
二、未手术的非发绀型先心病	(374)
三、未手术的发绀型先心病	(377)
四、外科修复术后的先心病	(380)

第五部分 外科手术或介入治疗后的残余和后遗症

第 20 章 术后残余和后遗症的相关理念	(385)
一、残余	(385)
二、后遗症	(395)
第 21 章 涉及心脏瓣膜的术后残余和后遗症	(400)
一、残余	(400)
二、后遗症	(408)
第 22 章 电生理学异常:未手术患者的发病率和术后残余及后遗症	(412)
一、心律失常的病理生理机制	(412)
二、心律失常的机制	(413)
三、急性心肌缺血时的心律失常	(416)
四、最新进展	(417)
五、治疗	(417)
六、远景	(420)
七、心房内手术相关畸形	(421)
八、需要施行心室内手术的畸形	(429)
九、先天性心脏瓣膜病	(437)
十、心肌病	(440)
十一、心律失常的治疗	(443)
第 23 章 心肌生长发育和心室质量增加的进展与恢复	(447)
索引	(461)

第一部分

研究背景和医疗机构