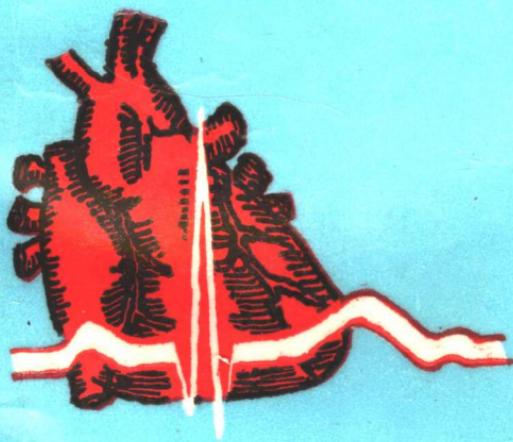


小儿先天性心脏病 问答

刘锦纷 著



上海科学技术文献出版社

小儿先天性心脏病问答

刘锦纷 著

上海科学技术文献出版社

3

小儿先天性心脏病问答

刘锦纷 著

上海科学技术文献出版社出版发行
(上海市武康路2号 邮政编码 200031)

全国新华书店经销

上海科技文献出版社昆山联营厂印刷

开本 787×1092 1/32 印张 4.875 字数 116,000

1996年12月第1版 1996年12月第1次印刷

印数：1—5000 册

ISBN 7-5439-0993-6/R·277

定 价：6.80 元

《科技新书目》409-321

前　　言

先天性即平时我们常说的天生的或出生时已存在的。先天性心脏病是指某些小儿出生时已存在的心脏畸形。先天性心脏畸形和先天性心脏病通常被认为是同一概念，但“畸形”这个词更确切，因为先天性心脏病并不是疾病，而是心脏或大血管的某些部位在胚胎发育时发生缺损或异常，但这类缺损常可导致婴儿心脏功能衰竭、经常伤风感冒甚至罹患肺炎等。故我们习惯上都称之为先天性心脏病。根据统计资料，先天性心脏病的发病率正常出生人口的 $6\% \sim 8\%$ ，即在1000个出生人口中，约有6~8人患有先天性心脏病。按上海目前千分之十的出生率计，每年就有1000例左右新生儿患有先天性心脏病。这些从娘胎里带来的先天性心脏病患儿，如果听任不加治疗，在出生一年内可能死亡一半，其中约三分之一的婴儿在出生3个月内即死亡。可见先天性心脏病是严重危害小儿身体健康的常见疾病。

如果你的小儿患有先天性心脏病，这固然很不幸，但切不要悲哀，因为在医学技术迅速发展的今天，绝大部分先天性心脏病都可以获得满意的治疗，而且经治疗后远期疗效大多很好，有的患儿长大后甚至可以从事体力劳动，完全和正常人相仿。

本书主要是为先天性心脏病患儿家长选写的科普文章，试图用通俗易懂的文字和图，向他们介绍有关先天性心脏病的一些基本知识，这对于他们了解自己小儿的病情、消除不必要的忧虑、选择合理的治疗时间和方法，以及正确地观察和护理小儿是大有裨益的。希望这些家长读了这本小册子后，得到的不仅仅

是医学知识，更重要的是得到了安慰和增强了信心。

最后，还要感谢朱晓平同志对于本书的编写给予各方面的帮助。

编 者

1996年5月

目 录

一、先天性心脏病病因的探索	(1)
1. 正常人的心脏是如何工作的?	(1)
2. 心脏与血管有什么特殊关系?	(3)
3. 胎儿心脏的构造是怎样的?	(4)
4. 胎儿的循环有什么特点?	(5)
5. 先天性心脏病是从娘胎里带来的吗?	(7)
二、先天性心脏病畸形的种类	(10)
6. 先天性心脏病都是一样的吗?	(10)
7. 动脉导管有哪些“功过”?	(11)
8. 心脏内部哪些部位容易出现“漏洞”?	(13)
9. 什么叫主动脉缩窄?	(15)
10. “法洛四联症”指的是哪四种畸形?	(16)
11. 小儿肺动脉瓣狭窄有哪些危害?	(18)
12. “心内膜垫缺损”是指心脏哪个部位异常?	(19)
13. 大血管错位“错”在哪里?	(20)
14. 还有更复杂的先天性心脏病吗?	(22)
三、先天性心脏病病变的信号	(26)
15. 先天性心脏病病人有哪些发病信号?	(26)
16. 口唇紫绀的小儿一定患有先天性心脏病吗?	(28)
17. 某些先天性心脏病患儿为何易患肺炎?	(29)
18. 先天性心脏病患儿为何常会发生呼吸困难?	(29)
19. 法洛四联症患儿为何喜欢蹲踞?	(31)

20. 紫绀型先天性心脏病患儿为什么会出现“昏厥”?	(32)
四、先天性心脏病的危害	(34)
21. 肺动脉高压是怎么造成的?有哪些危害性?	(34)
22. 先天性心脏病患儿怎么会发生“心力衰竭”的?	(35)
23. 先天性心脏病与细菌性心内膜炎为何“形影不离”?	(37)
24. 先天性心脏病患儿为什么容易咳嗽和咯血?	(38)
25. 罹患先天性心脏病对小儿智力发育有影响吗?	(39)
26. 有些先天性心脏病患儿为什么长不大?	(40)
27. 先天性心脏病患儿容易合并哪些其它畸形?	(42)
五、先天性心脏病畸形的发现	(44)
28. 确诊先天性心脏病要作哪些检查?	(44)
29. 胸廓畸形的小儿都患有先天性心脏病吗?	(46)
30. 心脏怎么会出现杂音的?	(47)
31. 心脏杂音越响,心脏疾病越严重吗?	(49)
32. 心电图在先天性心脏病的诊断中有什么作用?	(49)
33. 超声心动图在先天性心脏病诊断中担任何种角色?	(51)
34. 先天性心脏病患儿手术前为什么要作心导管造影 检查?	(53)
六、先天性心脏病的治疗方法	(55)
35. 先天性心脏病患儿什么时候接受手术治疗最好?	(55)
36. 不开刀也能治疗先天性心脏病吗?	(57)
37. 小儿心脏手术前需做哪些准备工作?	(59)
38. 小儿全身麻醉后对大脑会有影响吗?	(61)

39. 心脏畸形是如何得到纠正的?	(63)
40. 什么是体外循环和人工心肺机?	(64)
41. 低温和心脏手术有什么关系?	(67)
42. 心脏内的“洞”补好后还会漏吗?	(68)
43. 有些患儿手术后为啥还会出现心脏杂音?	(70)
44. 小儿也可以调换心脏瓣膜吗?	(72)
45. 为什么有些先天性心脏病患儿需分期手术?	(74)
46. 所有的先天性心脏病患儿都能进行手术治疗吗? ...	
.....	(76)
47. 小儿也可以进行心脏置换手术吗?	(78)
七、先天性心脏病的护理	(80)
48. 心脏手术后的病人为何需要安置在重病监护室? ...	
.....	(80)
49. 心脏手术后病人身上要插多少管子?	(81)
50. 什么是人工呼吸机?	(83)
51. 先天性心脏病患儿手术前后需要服药吗?	(85)
52. 先天性心脏病患儿服用强心药时需要注意些什么? ...	
.....	(86)
53. 心脏手术后怎么会出现心律紊乱和“传导阻滞”的? ...	
.....	(88)
54. 心脏起搏器有什么用途?	(89)
55. 心脏手术后为什么常常会有出血现象?	(92)
56. 心内直视手术后还有哪些常见并发症?	(94)
57. 动脉导管未闭手术后会出现哪些并发症?	(96)
58. 先天性心脏病患儿手术后家长需要观察哪些情况? ...	
.....	(98)
59. 怎样护理先天性心脏病手术后的小儿?	(100)

60. 先天性心脏病患儿手术后休息多长时间才能正常活动?	(102)
61. 先天性心脏病患儿手术后为何要作定期复查?	(103)
八、其它	(106)
62. 先天性心脏病患儿手术后一定要滋补吗?	(106)
63. 先天性心脏病患儿手术后需要“忌嘴”吗?	(107)
64. 先天性心脏病患儿手术前后可以打预防针吗?	(109)
65. 先天性心脏病手术后的小儿需用丙种球蛋白吗?	(111)
66. 先天性心脏病患儿可以乘飞机、坐轮船吗?	(112)
67. 先天性心脏病患儿手术后将来能生育小儿吗?	(113)
九、先天性心脏病治疗的最新进展	(116)
68. 小儿心脏移植的现状和发展情况怎样?	(116)
69. 长时间体外膜式氧合器辅助在小儿心胸外科中的应用情况怎样?	(123)
70. 左心发育不良综合征怎样进行外科治疗?	(128)
71. ROSS 手术在纠治小儿左心室流出道病变中的应用情况怎样?	(128)
附 录	(144)
1. 小儿心率正常范围	(144)
2. 小儿血压正常范围	(145)
3. 正常小儿体格发育衡量标准	(146)

一、先天性心脏病病因的探索

1. 正常人的心脏是如何工作的?

人们常把首都比作祖国的“心脏”。毫无疑问，心脏是人体内最重要的脏器之一。心脏在人体内的位置也正是在“中央”，它位于胸腔内，前后有胸骨和脊柱骨保护，两侧有肺和肋骨“把守”，下面是横膈，把它和腹腔隔离开来。心脏的形状呈桃形，但是它的中心是空的，其大小比本人的拳头大些。不过，我们可千万不能小看它的本领，心脏是个强壮的、不知疲倦的、努力工作的肌肉泵。如果按一个人心脏平均每分钟跳 70 次，寿命为 70 岁计算的话，那末一个人的一生中心脏就要跳动近 26 亿次。一旦心脏停止跳动而通过抢救不能复跳，则就意味着人的生命终止了。图 1 为心脏在胸腔内的位置。

心脏的内部结构犹如一座两层楼的楼房，两上两下共四室，上面称作心房，下面称作心室，中间各有一“隔板”将心房、心室分隔为左、右各一。在右侧的称作右心房、右心室；在左侧的则称为左心房、左心室；其中间的隔板分别叫作房间隔和室间隔。连接心脏的出口有两根大血管，其中连接右心室的叫作肺动脉，

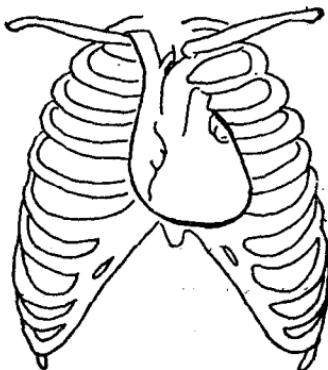


图 1 心脏在胸腔内的位置
如果按一个人心脏平均每分钟跳 70 次，寿命为 70 岁计算的话，那末一个人的一生中心脏就要跳动近 26 亿次。一旦心脏停止跳动而通过抢救不能复跳，则就意味着人的生命终止了。图 1 为心脏在胸腔内的位置。

连接左心室的叫主动脉。在每个心房和心室的出口处均有一个

单向“阀门”，其中在右心房与右心室之间的叫三尖瓣；在右心室与肺动脉之间的叫肺动脉瓣；在左心房与左心室、左心室与主动脉之间的两个活瓣则分别叫作二尖瓣和主动脉瓣。这些瓣膜犹如“阀门”，有节奏地开闭，控制着血流使其朝着一个方向流动。图2为心脏内部结构示意图。

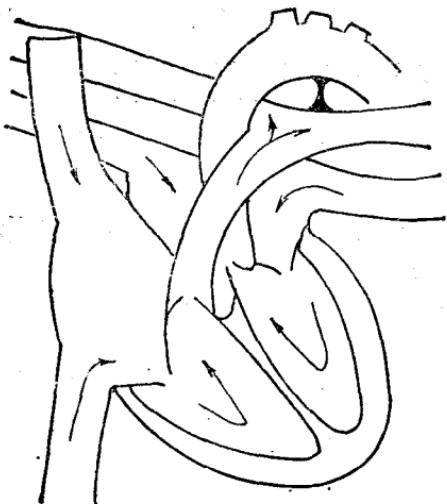


图2 心脏内部结构示意图

人体心脏的基本功能是推动血液的流动，保证人体必需的营养物质的运输和及时将废物排出。含氧量低的呈暗紫色的静脉血通过全身静脉系统回流到右心房、右心室，再通过右心室的收缩将血液打入肺内进行气体交换，排出二氧化碳，吸收新鲜氧气，使静脉血转变为含氧量高的呈鲜红色的动脉血。这个循环过程叫作肺循环，又称小循环。动脉血通过肺静脉回流到左心房、左心室，再由左心室的收缩将血液注入身体各部位，提供人体活动所必需的养料。这个循环过程又叫体循环，也称大循环。我们平时在人体表面所摸到的血管跳动，就是由于心脏收缩、舒张所产生的血流搏动。心脏为了使血液能够到达身体的各个部位，左心室在收缩时压力可高达13.33千帕斯卡以上。当血液注入到血管内，在血管内产生的压力即是我们平时所说的血压。正常人左心室收缩时的压力是右心室的4~5倍，所以左心室肌

肉也较右心室厚，只有这样才能克服外周血管阻力，保证完成“泵血”的艰巨任务。当我们把这些正常的心脏关系搞清楚后，再来了解什么是先天性心脏病便会“茅塞顿开”了。

2. 心脏与血管有什么特殊关系？

人的心脏好比一台“油泵”，而血管则好比连接油泵的“输油管”，它们共同组成了人体的循环系统。人的血管按不同用途可分为三大部分，即静脉血管、动脉血管和毛细血管。人体的血液循环又可分为体循环和肺循环。若在肺循环中的这些血管则又分别称作肺静脉、肺动脉和肺毛细血管。

静脉血管具有储藏血液的作用，其结构特点是管壁薄，而管腔大。有的静脉血管腔内还有瓣膜（主要是四肢的一些大静脉），以保证血液朝着一个方向流动。在一些小静脉的管壁上还有平滑肌，平滑肌的舒张和收缩可以调节小静脉中的血容量，并可改变静脉血回流到心脏的速度。

动脉血管则主要起着输送人体必需的养料和调节血压的作用。由于动脉血管承受的压力较高，所以血管的结构特点是管壁厚、富有弹性。当心脏收缩向动脉血管内排血液时，动脉血管便相应扩张；当心脏舒张时，动脉血管承受的压力降低，由于被扩张的大动脉血管壁的弹性回缩，使得血液继续向前流动，动脉血管本身也随血液的流去而缩小。

毛细血管是人体内最多的血管，可以说体内无处不有。据估计人体内毛细血管的总数在300亿根以上。有人计算过，毛细血管的横截面积总和是主动脉血管（即心脏发出的大血管）的800倍。毛细血管的总长度约为11万公里，如果把人体内所有的毛细血管连接起来，则其总长度可绕地球赤道一圈以上。毛细血管是人体进行新陈代谢的重要场所。在肺循环中的毛细血

管主要是与肺泡进行气体交换，将含二氧化碳量高的肺动脉血转变成含氧量高的肺静脉血。在体循环中的毛细血管，其主要功能则是将养料输送到体内各个组织器官，再把人体代谢的废物带走。

由于心脏和血管关系密切，一旦心脏发生疾病常会累及血管。反之，血管畸形也会影响心脏。如室间隔缺损大的患儿，由于大量血流通过缺损进入肺血管，造成肺充血。而持久的肺循环血流过多，冲击力太大，便会引起肺血管壁内层的增厚、硬化，使得肺动脉压力上升，即医生常说的“肺高压”。当血管发生疾病，如先天性主动脉缩窄或肺动脉狭窄，使得心脏排血受到阻碍，造成心室腔内压力增高和心肌肥厚，时间一长也会造成心脏功能衰竭。所以说心脏和血管息息相关，互为因果。

小儿常见的大血管（指从心脏直接发出的主动脉和肺动脉）畸形有三个方面。第一，大血管狭窄，如主动脉缩窄、肺动脉狭窄等；第二，大血管缺如，如主动脉弓中断、肺动脉闭锁等；第三，大血管连接错误，如大血管错位等。必须指出的是，这类大血管畸形大多合并其它心脏畸形，很少单独存在。

3. 胎儿心脏的构造是怎样的？

为了更好地了解先天性心血管畸形，有必要先搞清楚胎儿心脏的构造。心脏在胚胎发育中是很早的，因为胚胎的各个部分发育都要建立循环的血液供应，胎儿的心脏要担负起胎儿和胎盘的循环动力重任，而胎儿的其它脏器的功能则常由母亲代劳。所以当胚胎发育到第三周的时候，原始心脏即开始萌现，到了胚胎第四周时，在胚胎内已经有血流的运行了。原始心脏最初是一根纵直的管道，分为三部分，即心房、心室和心球。以后心房的后端又分出一段静脉窦，此静脉窦日后就成为上、下腔静

脉的一部分。而心球则组成主动脉、肺动脉的开口等。那么长长的心管是怎样变成后来的心脏这个样子的呢？原来心管的生长速度非常快，它向前、向后扩张，但受到其它大血管的限制，所以心管只得扭曲地生长，心室的扩展和伸张则更快一些，因此它渐渐向腹面突出，而静脉窦则向前移动，这样分别位于心管前后两端的动脉总干与静脉窦逐渐会聚到心脏的前端。图3为心脏在胚胎发育过程中的示意图。

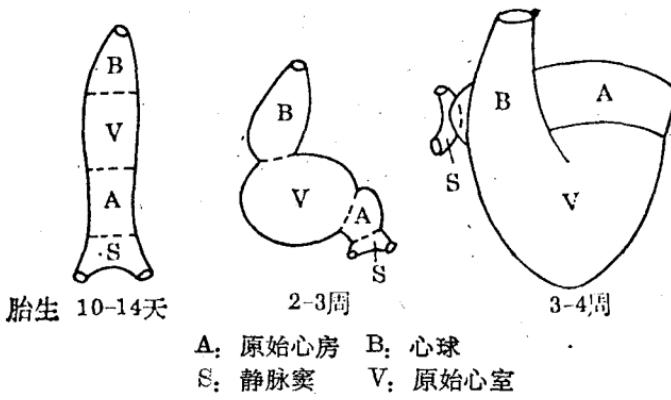


图3 心脏在胚胎发育过程中的示意图

胎儿早期的心房和心室是一个共同的心腔，到胚胎第四周开始便逐渐形成房、室间隔。到胚胎第八周时，若没有异常，房、室间隔完全长好，就成为具有四个心腔的正常心脏了。但心脏在胚胎发育过程中的变迁较为错综复杂，在其分化组合过程中如发生任何缺损，就会造成房间隔缺损、室间隔缺损、大动脉错位、主动脉骑跨等各种畸形。所以我们常说，心脏胚胎发育的关键时期是在母亲受孕的第三周到第八周之间。

4. 胎儿的循环有什么特点？

了解了胎儿的心脏构造后，让我们再来看看胎儿的循环有

何特点。胎儿循环与出生后的循环之间的最大区别是：胎儿在母亲子宫腔内，其肺是萎缩的，胎儿没有呼吸功能，因此供应胎儿的动脉血不是通过肺来进行气体交换的，而是来之胎盘。母亲妊娠期间，胎盘是连接母亲与胎儿的忠实“纽带”。来自母体的含氧量高的动脉血，通过胎盘进入胎儿的脐静脉，再通过上、下腔静脉进入右心房。然后，胎儿的一部分血流通过房间隔上的卵圆孔进入左心房和左心室，再循环至胎儿的上半身；胎儿的另一部分血流则通过右心室至肺动脉，再通过动脉导管供应胎儿的下半身。由此可见，胎儿的体循环与肺循环的血流量是大不相等的。根据研究证明，妊娠后期胎儿的全身血液分配是这样的：肺约占 10%；其它的胎儿组织约占 35%；而胎盘组织要占 55% 之多，这是因为胎盘的血管床非常丰富，阻力又很低，这样有利于胎儿与母体的物质交换。即母亲将胎儿生长必需的营养物质通过胎盘输送给胎儿；而胎儿将代谢产生的废物也通过胎盘传送给母亲，由母亲代他排泄。图 4 为胎儿血液循环示意图。

一旦婴儿“呱呱”落地，整个循环途径就会发生显著变化。婴儿自己有了呼吸，肺内阻力降低，大量含氧量低的静脉血通过右心房、右心室至肺内进行气体交换；含氧量高的动脉血又从肺静脉回流到左心房、左心室，再灌注到全身。正常情况下，原来胎儿期必须存在的卵圆孔和动脉导管也随之逐渐关闭了。

从心脏的胚胎发育和出生前后的循环变化中我们可以发现，小儿心血管系统在发育过程中经历着这样错综复杂的结构演变：从一根血流直通的管道开始，最后演变成有瓣膜结构的四个心腔；从胎儿与母体共同循环，转变为婴儿的独立循环。在这一复杂过程中，某一环节稍有“差错”，便会造成心血管系统的畸形。这或许也是小儿心血管系统畸形发生率较高的重要原因

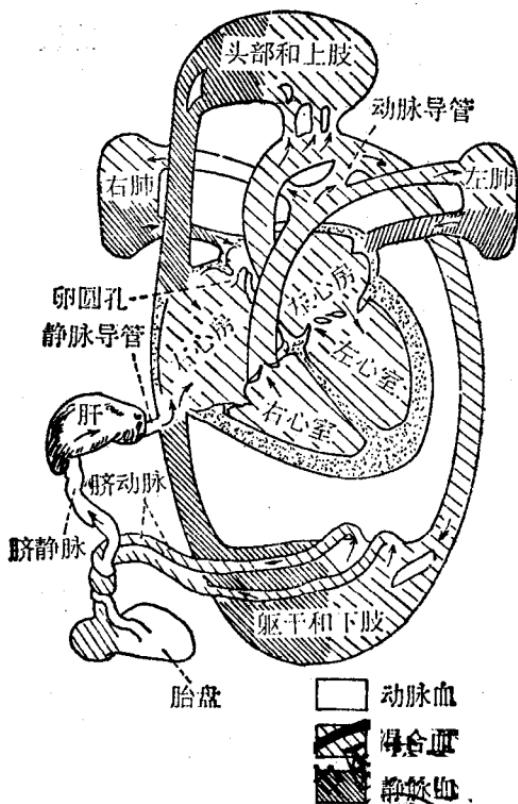


图4 胎儿血液循环示意图

之一。

5. 先天性心脏病是从娘胎里带来的吗?

这个问题是许多先天性心脏病患儿家长急于了解的一个问题，也是一些即将做爸爸、妈妈的年轻夫妇所关心的问题。坦率地说，关于导致先天性心脏畸形的确切原因至今尚不清楚，各种学说很多，但大体可归纳为两大类，即遗传因素和环境因素。

不过从我们对国内大量先天性心脏病患儿家属的调查分析来看，似乎环境因素的影响较遗传因素更为明显。

那么究竟有哪些环境因素会导致先天性心脏病呢？

(1) 病毒感染 一般认为母亲在妊娠头3个月内患有病毒感染，如流感，特别是风疹，其出生的婴儿先天性心脏病的发病率较高。有报道说，1959年8~11月的一段时间内北京市新生儿死亡后做尸体解剖发现患先天性心脏病的特别多，推测可能与1952年12月到1953年2月北京市流行性感冒大流行有关。而且感染的时间不同，其畸形发生的百分比也各不相同。如果母亲妊娠4个月后患病毒感染，则对胎儿的影响就不大了。

(2) 药物和化学因素 许多研究业已证明，药物及化学物质的种类对胚胎发育影响的差别是次要的，而接触这些物质的时间极为重要。在胚胎发育的危险期内(即妊娠3个月内)，许多有害物质和一些可以通过胎盘的药物均可引起先天性心脏畸形，如某些抗生素、解热镇痛药等。所以孕妇切不能乱服药；若需服药，一定要在医生的指导下进行。

(3) 放射线 已被公认，电离辐射可以引起心脏畸形。电离辐射可以危害正在发育着的胚胎，也可以影响遗传物质而产生心脏畸形。在医院内最常接触的电离辐射是X射线和同位素，当孕妇接受这些治疗时必须要向医生说明。从事接触放射线工作的女士，一旦结婚、怀孕也应该暂时脱离原工作岗位，以预防放射线对胚胎可能产生的不良影响。

(4) 营养缺乏 胎儿对营养的要求远比母亲高，如果孕妇缺乏某些维生素等营养物质，母体可表现完全正常，但胎儿却已受到了严重的影响，即发生心脏畸形，甚至导致胎儿死亡。但是也必须记住，孕妇服用维生素并非越多越好。一般认为维生素B、C类对孕妇的影响不很大，而过量服用维生素A、D、E则可