

实用 小儿心脏病学

杨振东 编著

中国医药科技出版社



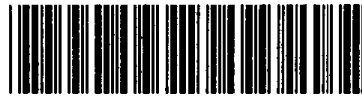
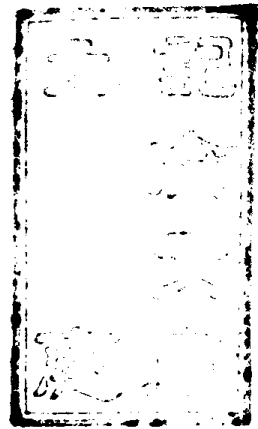
1
R725.4
YED

实用小儿心脏病学

SHI YONG SIAO ER XIN ZANG BING XUE

YED

杨振东 编著



A0278916

中国医药科技出版社

登记证号:(京)075号

内 容 提 要

本书以专题报告的形式,比较全面、深入地介绍了各专题领域的新进展。除对小儿常见心血管疾病密切结合临床实际补充了新内容外,对近年出现的新的诊断技术、治疗技术以及其它儿科著作上疏于介绍而临床上又很实用的内容作了介绍。在治疗心血管疾病药物方面,对正性肌力药物、 β 受体阻滞剂、钙拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂以及抗心律失常药物的进展作了介绍,对小儿心脏急症亦作了重点介绍。本着普及与提高兼顾,重在提高,理论与实践兼顾,重在实践的原则,对读者的临床工作、知识更新定会有所帮助。

本书适用于儿科医师、小儿心血管专科医师、医学生、医学研究生,也适用于基层单位的医护人员和其它有兴趣的读者。

实用小儿心脏病学

杨振东 编著

*
中国医药科技出版社 出版
(北京西直门外北礼士路甲38号)
(邮政编码:100810)
天津市宝坻县第二印刷厂印刷
全国各地新华书店 经销

*
开本 787×1092 1/16 印张 24.75
字数 575千字 印数 1-4,000
1994年12月第1版 1994年12月第1次印刷
ISBN 7-5067-1058-7/R·0941

定价:31.00元

努力提高小兒心臟病
防治水平為維護兒童
健康作出新貢獻

殷大奎

一九九四年七月

序

《实用小儿心脏病学》一书以40个专题的方式全面而有重点地介绍了本领域诸多方面的现代理论与临床实践的信息，作者特别注意到内容的科学性 & 先进性，同时也照顾到临床的实用性。

近20余年来，国际上在心血管疾病的诊断技术方面有了飞速发展，特别在超声心动图、多普勒超声心动图及彩色多普勒血流成像等方面。这些技术的先后问世，对各种先天性心脏病的解剖结构异常、血流动力学改变以及心功能的测定等，绝大多数均能无创的作出正确判断。书中在这方面不仅做了有重点的介绍，并对近几年国内外用超声多普勒技术判断心室舒张功能这一新进展，作者结合自己实践经验作了较详尽的阐述及评价。放射性核素显像技术、数字减影血管造影、超快速体层电子计算机断层扫描、核磁共振成像及正电子发射断层扫描等诸多现代先进影像诊断新技术也均在书内涉及。

小儿经皮球囊心脏瓣膜成形术和血管成形术也是近10多年飞速发展起来的非开胸手术治疗先天及后天心脏、血管疾病的现代手段。作者在这方面做了重点介绍。手术治疗心律失常近年取得了很大的进展，尤其是射频消融术，因其疗效确切、不需开胸手术、并发症少、可重复等优点，而受到国内外高度重视。目前已成为治疗顽固性室上速及其它心动过速的重要方法。对心肌心内膜活检等现代技术作者也作了介绍。

小儿心力衰竭是小儿特别是婴幼儿时期常见的临床急症之一，掌握其现代理论与当今诊疗原则是每一位临床儿科医生必须掌握的。新生儿心衰的特点及处理、“舒张性心衰”及其具体处理措施，读者在阅读中定会有相当收益。

心血管疾病的药物治疗，近年来也有不少新进展，如正性肌力药物磷酸二酯酶抑制剂、钙拮抗剂、血管紧张素转换酶抑制剂、抗心率失常新药等，作者均做了较为深入的介绍。

本书还对儿科各种常见的心血管疾患的治疗进展及心血管疾病与免疫方面的现代概念等进行了必要的阐述。

总之，作者总结了多年的临床经验及科研实践并参考了大量的国内外文献，全书57万余字，内容十分丰富，几乎涉及小儿心血管疾病的全部主要内容，既有理论又有实用价值。

目前国内有关小儿心血管疾病的专著甚缺，本书对临床儿科医生，特别对小儿心血管医生及对本专业有兴趣的广大临床医护工作者，都是一本必不可少的临床参考书，本书的出版定会受到读者的欢迎。

北京医科大学第一临床医学院妇儿医院

李树政

一九九四年四月

前 言

小儿心血管疾病是儿科学的重要内容之一。随着医学科学的进步,无论是基础理论、操作技术,还是临床诊治手段均取得了许多重要进展。鉴于近年国内介绍儿科心血管疾病的专门资料不多,作者在总结20余年临床工作点滴经验的基础上,并参阅了国内外近年发表的大量文献,经近4年业余时间的辛勤耕耘,编著此书,以贡献给读者。

本书以10章40个专题的形式,密切结合临床实际,较为深入地介绍了各专题范围内近年的新进展,不仅对小儿心血管常见病急症,而且对一般书籍疏于介绍而临床又很实用的内容也尽可能作了介绍,并将参考文献列于文末,供读者查询。希望本书在学术上具有进展性、科学性和临床实用性。本书如能对医学生、医学研究生、儿科临床医师、小儿心血管专科医师以及基层医疗单位医师的工作和知识更新有所帮助,对促进我国医学事业的发展繁荣我国儿科事业有所裨益的话,对我将是莫大的欣慰。

本书在编辑出版过程中,得到了社会各界的热情支持和帮助。北京医科大学第一临床医学院妇儿医院李树政、李万镇教授,北京儿童医院梁翊常教授、上海医科大学儿科医院宁寿葆教授、上海医科大学中国遗传学研究室李修琪教授、上海儿童医院徐大地教授、广东心血管病研究所陈为敏教授、武汉同济医科大学同济医院程佩萱教授、协和医院心血管病研究所所长兰鸿钧教授、湖北医科大学附一医院李庚山、江钟炎教授、山东医科大学附属医院张运教授对本书部分内容作了精心审阅;中国水利水电葛洲坝工程局乔生祥局长、周大兵书记、陈燕傲、辛丹凤副局长、中国水利电力联合会肖士友主任、王力副主任医师,中国水力水电医学科学技术学会理事长万兆樟主任医师,出版社李书祯编审、赵海宝主任等都给予了大力支持;汤慧玉、陈祥祯、皮海清医师为抄写书稿付出了辛勤劳动。在此,一并表示衷心的感谢。

深切感谢李树政教授为本书作序。

本书部分图表引自中外文献,不一一列出,在此向原作者表示深深的谢意。

由于医学科学的发展日新月异,新技术、新观点、新疗法不断涌现,本人学识、能力浅薄,加上又是业余写作,故书中缺点、错误在所难免,诚望各位专家、同道不吝赐教指正。

26年前,我曾重病数年。仅以此书献给在我与死神搏斗的极其艰难固苦的岁月里关心、帮助过我的亲人和其它人士。

一九九四年四月

目 录

第一章 小儿先天性心脏病	(1)
第一节 新生儿青紫型先天性心脏病的诊断及鉴别	(1)
一、病理生理基础.....	(1)
二、诊断.....	(4)
三、与青紫有关的先天性心血管畸形.....	(4)
四、青紫的鉴别诊断	(12)
第二节 早产儿动脉导管未闭的处理	(14)
一、动脉导管未闭的组织学基础	(14)
二、动脉导管未闭的血流动力学改变	(15)
三、动脉导管未闭的临床特点	(15)
四、药物处理	(17)
五、手术处理	(19)
六、早产儿动脉导管未闭的预防	(19)
第三节 先天性心脏病与遗传	(20)
一、先天性心脏病在同胞及子代中重现的风险	(21)
二、多基因遗传缺陷与常见的先天性心血管畸形	(22)
三、染色体缺陷	(25)
第四节 先天性心脏病儿童的运动和娱乐	(26)
一、运动对正常心血管活动的影响	(26)
二、运动对各种心脏病人心血管活动的影响	(27)
三、运动试验在估价心脏病儿运动中的价值	(28)
四、心脏病儿童的运动	(29)
第五节 先天性心脏病手术时机的选择	(30)
一、左向右分流的先天性心脏病	(31)
二、先天性心脏梗阻性病变	(33)
三、心脏瓣膜关闭不全性病变	(35)
四、复杂型先天性心脏病	(36)
第二章 小儿心律失常	(38)
第一节 小儿心律失常的解剖、电生理基础及发生机理	(38)
一、心脏传导系统	(38)
二、心肌细胞的跨膜电位	(39)
三、心肌细胞的电生理特征	(41)
四、心律失常的机理	(43)

第二节 电解质紊乱与小儿心律失常	(43)
一、钾离子紊乱	(43)
二、钙离子紊乱	(47)
三、镁离子紊乱	(48)
四、钠离子紊乱	(49)
第三节 Q-T 间期延长综合征	(50)
一、心电图 Q-T 间期的测量	(50)
二、病因	(50)
三、临床特点	(51)
四、发病机理	(51)
五、治疗	(52)
第四节 小儿病态窦房结综合征	(54)
一、窦房结的解剖及电生理	(54)
二、病因	(55)
三、临床表现	(56)
四、病态窦房结综合征的心电图特征	(57)
五、诊断试验	(59)
六、窦房结功能的电生理研究	(59)
七、诊断	(60)
八、治疗	(61)
第五节 小儿预激综合征治疗进展	(62)
一、预激综合症的解剖学基础	(62)
二、预激综合症的电生理特点	(62)
三、预激综合征的心电图特点	(65)
四、预激综合症伴有的先天性心脏病	(67)
五、预激综合症引起的快速性心律失常	(68)
六、预激综合症的治疗	(70)
第六节 小儿心律失常药物治疗进展	(73)
一、抗快速心律失常药物的临床应用	(74)
二、治疗快速性心律失常药物的选择	(77)
三、抗心律失常药物治疗中应注意的几个问题	(78)
第七节 抗心律失常新药在儿科中的应用	(80)
一、英卡胺	(80)
二、氟卡胺	(81)
三、心律平	(82)
四、氨酰心安	(82)
五、异搏定	(83)
六、腺苷	(84)
第八节 小儿心律失常的手术治疗	(86)

一、小儿心律失常手术治疗指征	(86)
二、室上性心动过速的手术治疗	(87)
三、室性心动过速的手术治疗	(89)
四、心动过缓的手术处理	(90)
五、结语	(90)
第九节 心脏正常儿童的室性心律失常及其临床意义	(91)
一、室性心律失常的类别及定义	(91)
二、室性心律失常在正常人群中的发生率	(93)
三、室性心律失常的检查步骤	(94)
四、临床表现、预后和处理	(95)
五、二尖瓣脱垂、Q-T 间期延长综合症与室性心律失常	(97)
六、结语	(99)
第三章 小儿心力衰竭	(101)
第一节 小儿充血性心力衰竭的现代治疗	(101)
一、影响心脏泵血功能的因素	(101)
二、小儿心力衰竭的常见病因	(102)
三、心力衰竭的临床表现	(103)
四、小儿心力衰竭的诊断	(104)
五、小儿心力衰竭的治疗	(104)
第二节 新生儿心力衰竭的特点及处理	(111)
一、定义	(111)
二、心力衰竭的常见病因	(112)
三、新生儿心脏储备的特点	(113)
四、临床表现	(113)
五、新生儿心力衰竭的诊断	(114)
六、治疗	(114)
第三节 心室舒张功能异常与小儿心力衰竭	(117)
一、正常心室的舒张功能	(117)
二、舒张功能异常的发生机理	(118)
三、舒张功能异常的常见病因	(119)
四、心室舒张功能异常的诊断	(119)
五、舒张性心力衰竭的处理	(120)
六、结语	(122)
第四章 小儿心肌、心内膜疾病	(125)
第一节 小儿病毒性心肌炎进展	(125)
一、病因学	(125)
二、发病机理	(126)
三、病理改变	(127)
四、临床表现	(128)

五、实验室检查	(129)
六、诊断	(130)
七、鉴别诊断	(132)
八、治疗	(133)
九、其它几个有关的问题	(135)
十、预后	(136)
第二节 小儿感染性心内膜炎	(138)
一、病原学	(138)
二、发病机理	(139)
三、病理变化	(139)
四、临床表现	(140)
五、实验室检查及其它特殊检查	(141)
六、诊断	(141)
七、治疗	(142)
八、预防	(145)
九、预后	(145)
第三节 小儿心内膜弹力纤维增生症	(146)
一、发病率	(146)
二、病理变化	(146)
三、心内膜弹力纤维增生症发病的有关因素	(147)
四、病原学	(147)
五、临床表现	(148)
六、X线检查	(148)
七、心电图检查	(149)
八、超声心动图检查	(149)
九、心内膜、心肌活检	(149)
十、诊断	(149)
十一、鉴别诊断	(150)
十二、治疗	(151)
十三、治疗效果及预后	(152)
第五章 小儿心血管疾病的诊断、治疗技术	(154)
第一节 先天性心脏病的影像诊断技术	(154)
一、X线检查在心血管疾病中的价值	(154)
二、放射性核素显像技术	(158)
三、数字减影血管造影	(160)
四、超快速体层电子计算机断层扫描	(161)
五、核磁共振成像 (NMR)	(161)
六、正电子发射断层扫描 (PET)	(164)
第二节 超声心动图在小儿先天性心脏病中的应用	(165)

一、M型和二维超声心动图	(166)
二、多普勒超声心动图	(169)
三、彩色多普勒血流成像 (Color Doppler Blood Flow Imaging) 简介	(173)
四、小儿常见先天性心脏病的超声诊断	(174)
五、小儿心脏功能的测定	(178)
六、经食道超声心动图在儿科中的应用	(179)
第三节 超声心动图对胎儿先天性心脏病的诊断	(182)
一、胎儿超声心动图检查的指征及时机	(183)
二、生长中胎儿心脏的发育与血液循环的特点	(183)
三、胎儿超声心动图检查技术	(184)
四、胎儿先天性心脏缺损的诊断	(185)
五、胎儿心功能的评价	(191)
六、结语	(192)
第四节 多普勒超声心动图测定小儿心室舒张功能及临床应用价值	(194)
一、心室舒张功能的测定方法	(194)
二、影响因素	(195)
三、临床应用价值	(196)
四、多普勒超声心动图测定儿童的左心室舒张功能	(197)
五、多普勒超声心动图测定右心室舒张功能	(199)
六、左心室舒张功能与右心室舒张功能比较	(200)
七、年龄对小儿多普勒心室舒张功能的影响	(201)
八、呼吸对小儿多普勒心室舒张功能的影响	(201)
第五节 听诊在小儿先天性心脏病中的价值和局限	(203)
一、听诊的一般基础知识	(203)
二、听诊应注意的问题	(206)
三、增强或减弱心音和杂音的措施	(207)
四、听诊在先天性心脏病中的具体应用	(208)
五、无害性杂音的有关问题	(213)
六、心脏杂音患儿的听诊随访	(215)
第六节 小儿经皮球囊心脏瓣膜成形术和血管成形术	(216)
一、经皮球囊扩张心脏瓣膜成形术	(216)
二、经皮球囊扩张血管成形术	(221)
三、结语	(222)
第六章 小儿心血管疾病的药物治疗	(225)
第一节 正性肌力药物	(225)
一、洋地黄糖甙类	(225)
二、 β 肾上腺素能受体兴奋剂类	(228)
三、磷酸二酯酶抑制剂	(230)
第二节 β 受体阻滞剂与小儿心血管疾病	(233)

一、 β 受体阻滞剂的分类及其对心脏血管的影响	(234)
二、 β 受体阻滞剂的药代动力学	(235)
三、常用 β 受体阻滞剂的特点	(235)
四、 β 受体阻滞剂的临床应用	(237)
五、 β 受体阻滞剂与其它药物的相互作用	(239)
六、 β 受体阻滞剂的不良反应	(240)
七、 β 受体阻滞剂中毒的处理	(240)
第三节 钙拮抗剂在小儿心血管疾病中的应用	(241)
一、钙拮抗剂的分类	(241)
二、钙对心脏血管的作用	(242)
三、钙通道	(242)
四、钙超负荷对心脏的危害	(242)
五、钙拮抗剂的作用机理	(243)
六、临床常用钙拮抗剂的特点	(244)
七、钙拮抗剂的临床应用	(247)
第四节 血管紧张素转换酶抑制剂在小儿心血管疾病中的应用	(250)
一、药代动力学	(250)
二、肾素-血管紧张素系统	(251)
三、ACE抑制剂的作用机理	(251)
四、临床应用	(252)
五、剂量与用法	(254)
六、ACE抑制剂主要副作用发生机理及处理对策	(255)
七、对ACE抑制剂临床应用的评价	(257)
八、同其它药物的相互作用	(257)
第七章 心脏急症	(259)
第一节 小儿心脏性猝死	(259)
一、心脏性猝死的定义	(259)
二、心脏性猝死的发生机理	(259)
三、心脏性猝死的常见病因	(260)
四、儿童心脏性猝死的预防	(263)
五、儿童心脏性猝死的抢救	(264)
第二节 小儿心跳、呼吸骤停治疗进展	(266)
一、小儿心跳、呼吸骤停的病因	(266)
二、心跳、呼吸骤停的病理生理变化	(267)
三、心跳骤停的识别	(268)
四、心肺脑复苏的步骤及方法	(268)
五、心肺复苏后的处理	(274)
六、大脑的复苏	(275)

第八章 小儿高血压	(278)
第一节 小儿高血压病	(278)
一、影响血压的因素.....	(278)
二、高血压的病因.....	(279)
三、儿童高血压病的诊断.....	(280)
四、儿童高血压病的治疗.....	(285)
五、新生儿高血压.....	(288)
六、高血压危象.....	(290)
第二节 新生儿持续性肺动脉高压的临床进展	(292)
一、病因及发病机理.....	(293)
二、临床特点.....	(294)
三、诊断及鉴别诊断.....	(294)
四、治疗.....	(295)
五、预后.....	(297)
第九章 风湿热及结缔组织疾病	(298)
第一节 小儿风湿热进展	(298)
一、发病机理.....	(298)
二、病理变化.....	(300)
三、临床表现.....	(301)
四、实验室检查.....	(303)
五、诊断.....	(304)
六、鉴别诊断.....	(305)
七、风湿热的治疗.....	(305)
八、风湿热的复发.....	(307)
九、小儿风湿热的预后.....	(307)
十、风湿性心瓣膜病.....	(307)
十一、预防.....	(308)
第二节 川崎病现代进展	(309)
一、川崎病的病因.....	(309)
二、病理变化.....	(310)
三、川崎病的心脏损害.....	(311)
四、主要临床表现.....	(312)
五、体格检查注意要点.....	(313)
六、实验室检查及其它特殊检查.....	(315)
七、诊断.....	(316)
八、鉴别诊断.....	(316)
九、治疗.....	(317)
十、预后.....	(318)

第十章 其它心脏血管疾病	(321)
第一节 心房肽与小儿心血管疾病	(321)
一、心房肽的发现.....	(321)
二、心房肽的心房释放机理及其调节.....	(322)
三、心房肽的作用.....	(324)
四、心房肽与心血管疾病.....	(325)
五、儿童时期心房肽的动态变化及临床意义.....	(328)
第二节 小儿心血管疾病与免疫	(330)
一、风湿热.....	(330)
二、原发性心肌病.....	(331)
三、高血压病.....	(332)
四、感染性心内膜炎.....	(332)
五、心脏损伤综合征.....	(332)
六、心脏过敏反应.....	(332)
七、心脏移植排斥反应.....	(333)
八、动脉粥样硬化性心脏病.....	(334)
九、各种血管炎.....	(334)
十、莱姆病 (Lyme disease)	(335)
十一、川崎病 (Kawasaki disease)	(335)
十二、病毒性心肌炎.....	(336)
十三、系统性红斑性狼疮 (SLE)	(336)
第三节 直立性调节障碍	(338)
一、发病机理.....	(338)
二、直立调节障碍与小心脏综合征.....	(338)
三、临床表现.....	(340)
四、诊断标准.....	(340)
五、鉴别诊断.....	(341)
六、治疗.....	(341)
第四节 微循环与微循环障碍	(343)
一、微循环的近代概念.....	(344)
二、微循环的结构、功能及调节特点.....	(344)
三、微循环障碍.....	(346)
四、血液流变学与微循环障碍.....	(346)
五、微循环障碍防治战略.....	(347)
六、休克与微循环.....	(347)
七、小儿肺炎与微循环.....	(348)
附录一 小儿心肺测量平均值 (1980 例资料)	(353)
附录二 有关小儿脉搏的资料.....	(355)
一、小儿各年龄脉搏平均值及范围.....	(355)

二、足月新生儿觉醒、睡眠时脉搏值·····	(355)
附录三 小儿血压资料·····	(356)
一、小儿各年龄组平均血压值·····	(356)
二、足月新生儿血压值·····	(356)
三、足月新生儿觉醒、睡眠时血压值·····	(357)
四、小儿血压测量用袖带宽度·····	(357)
五、小儿血压计算公式·····	(357)
六、平均动脉压计算公式·····	(357)
附录四 有关心导管检查方面的资料·····	(358)
一、心脏排血量计算公式·····	(358)
二、心脏分流量的计算公式·····	(358)
三、阻力的计算公式·····	(358)
四、血氧含量·····	(359)
五、正常各心腔压力·····	(359)
附录五 小儿心脏房室及大血管等超声心动图测值·····	(360)
附录六 小儿心电图方面的资料·····	(362)
一、P波时限在各年龄组的平均值及范围·····	(362)
二、P波振幅在各年龄组的平均值及范围·····	(362)
三、P-R间期在各年龄组的平均值及范围·····	(363)
四、QRS波时限在各年龄组的平均值及范围·····	(363)
五、导联Ⅰ、Ⅱ和aVF Q波振幅平均值、最大值和出现率·····	(364)
六、各导联R波振幅各年龄组平均值最小最大值·····	(364)
七、各导联S波振幅在各年龄组的平均值和最小最大值·····	(365)
八、V _{3R} 、V ₁ 、V ₅ 导联各年龄组R/S比值的平均值和最小最大值·····	(366)
九、各年龄组左、右心室综合波平均值及范围·····	(366)
十、不同导联上T波方向各年龄组的出现率·····	(366)
十一、各年龄组T波在Ⅰ、Ⅱ、V ₅ 导联上振幅平均值最小最大值·····	(368)
十二、各年龄组Q-T及Q-Tc间期平均值最小最大值·····	(368)
十三、各年龄组心电轴(度)平均值及范围·····	(369)
附录七 小儿心血管系统疾病常用药物简表·····	(370)
一、强心类药·····	(370)
二、抗心律失常药·····	(371)
三、升血压药(抗休克药)·····	(374)
四、降血压类药·····	(375)
五、利尿类药·····	(376)
六 部分新抗生素类药·····	(376)

第一章 小儿先天性心脏病

第一节 新生儿青紫型先天性心脏病的诊断及鉴别

新生儿期引起青紫 (Cyanosis, 或称紫绀、发绀) 的原因有呼吸系统疾病, 如新生儿特发性呼吸窘迫综合征、胎粪吸入综合征、肺出血、肺炎等; 心血管系统疾病, 如各种严重的右向左分流的先天性心血管畸形; 全身性疾病, 如充血性心力衰竭、败血症、休克等; 血液系统疾病, 如先天性高铁血红蛋白病等。本文仅介绍各种严重的右向左分流性先天性心脏病的诊断以及与其它可引起青紫疾病的鉴别。

先天性心脏病分为左向右分流组 (潜在青紫型), 如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭等; 右向左分流组 (青紫型), 如法乐氏三联症、艾勃斯坦畸形、完全性大血管转位; 无分流组 (非青紫型), 如主动脉缩窄、二尖瓣脱垂综合征、肺动脉关闭不全、右位心等。右向左分流组即青紫型先天性心脏病为先天性心脏病中最为严重的一组, 约占先天性心脏病的 20%。因未经氧合的静脉血经右向左分流进入体循环, 故临床上共同的主要特征为青紫。正常新生儿出生后因自主呼吸的建立, 其动脉血氧约在生后 17 分钟左右即达正常水平, 动脉血氧饱和度平均在 95% 以上, 如有右向左分流的先天性心脏病者, 其动脉氧饱和度则明显降低, 临床上出现呼吸困难和青紫。

一、病理生理基础

青紫是血液内还原血红蛋白或异常血红蛋白升高, 致使皮肤、粘膜、甲床等处出现青紫色为特点的一种症状。正常动脉血在氧饱和度 (SaO_2) 为 95% 时还原血红蛋白为 7.5g/L, 静脉血 SaO_2 为 75%, 还原血红蛋白约为 37.5g/L。毛细血管血液的还原血红蛋白介于动、静脉血之间, 约为 22.5g/L。当毛细血管中的还原血红蛋白含量超过 50g/L 时, 临床上即可出现青紫。青紫是否出现取决于还原血红蛋白的绝对值, 还原血红蛋白含量又取决于血红蛋白总量及动脉 SaO_2 。一般来说, 出现青紫即表明机体缺氧, 但二者又不完全一致。如极度贫血患儿, 其血红蛋白低于 50g/L 时, 即使 SaO_2 极度降低, 还原血红蛋白亦不能达到 50g/L, 故不会出现青紫。反之, 青紫型先天性心脏病者, 因代偿性红细胞及血红蛋白增多, 缺氧不一定很重, 却可出现明显青紫。故不能单纯依靠青紫来估计缺氧的严重程度。

动脉氧分压 (PaO_2) 和 SaO_2 间的关系对青紫、低氧血症和组织的氧合作用来说甚为重要。当 SaO_2 为 88% 时, 根据还原血红蛋白的浓度、pH 值、温度和 2, 3-二磷酸甘油酯 (2, 3-diphosphoglycerate, 2, 3-DPG) 的浓度变化, PaO_2 值波动在 4~11.3KPa 之间, 一般观察者均可发现青紫。 SaO_2 取决于 PaO_2 , 二者的关系可用氧离曲线表示, 见图 1。

当 2, 3-DPG、pH 值、 CO_2 含量、温度降低时, 氧离解曲线左移, 使血红蛋白携氧能力增强, 有利于血液在肺中携带更多的氧; 当 2, 3-DPG、pH 值、 CO_2 含量、温度升高时, 氧离解曲线右移, 有利于血液释放更多的氧供组织利用。

正常情况下, 全身的静脉血均回到右心房, 经三尖瓣口流入右心室, 再经肺动脉进入

肺脏进行气体交换。流入肺动脉的血流量 (Q_p) 与流经肺动脉到左心房、左心室泵入主动脉的血流量相等。流入主动脉的血流量即体循环血量 (Q_s) 代表心输出量。有效肺血流量 (Q_{ep}) 为全身静脉回心血量, 即参与肺部气体交换的有效肺血流量。正常情况下, 体循环血量、肺循环血量和有效肺血流量相等, 即 $Q_s = Q_p = Q_{ep}$ 。

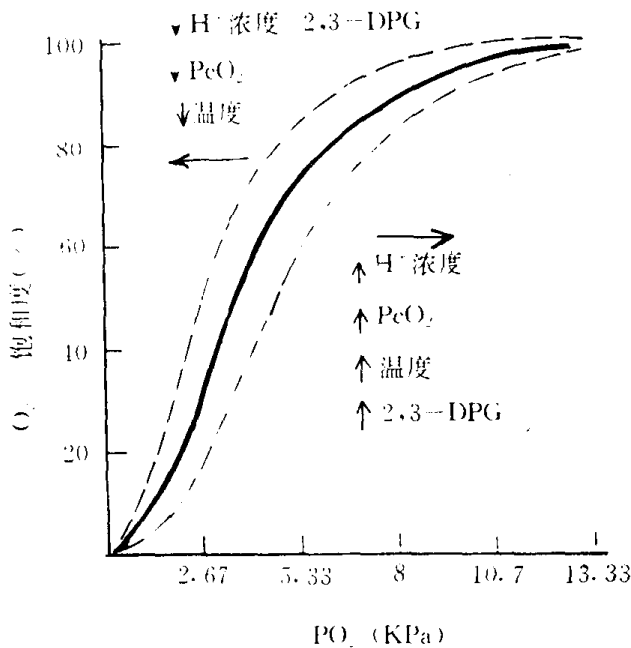


图 1 氧离曲线及影响因素

计算上述血容量的公式见表 1。表中每一个方程的分母反映了血液流经体循环或肺循环血管床时氧的摄取或氧释放于血液中的情况。相反, 青紫型先天性心脏病患儿的 Q_p 、 Q_s 、 Q_{ep} 常不相等。各类先天性心脏缺损引起的血流动力学改变可通过测定和计算 Q_p 、 Q_s 和 Q_{ep} 值以及评价它们间的相互关系来认识。

运用左向右分流和右向左分流的概念, 有利于认识和描述青紫型先天性心脏病的血流动力学变化。当肺循环中经肺氧合的血液不是注入左心房、左心室泵入主动脉, 而是重新返入体静脉系统,

即进入右心房、右心室或肺动脉时为左向右分流。当含氧量低的静脉血不经过肺脏进行气体交换, 径直注入左心房、左心室或主动脉进入全身循环时, 即存在右向左分流。

表 1 组织氧合与血氧含量

1. 组织氧合 = 全身动脉血氧含量 × 心脏组织
2. 全身动脉血氧含量 = $Hb \times 1.36 \times S_{HbO_2} + PaO_2 \times 0.003$

$$Q_s = \frac{V_{O_2}}{[(Hb \times 1.36 \times SaO_2) + (paO_2 \times 0.003)] - [(Hb \times 1.36 \times SmvO_2) + (PmvO_2 \times 0.003)]}$$

$$Q_p = \frac{V_{O_2}}{[(Hb \times 1.36 \times SpvO_2) + (PpvO_2 \times 0.003)] - [(Hb \times 1.36 \times SpaO_2) + (PpaO_2 \times 0.003)]}$$

$$Q_{ep} = \frac{V_{O_2}}{[(Hb \times 1.36 \times SpvO_2) + (PpvO_2 \times 0.003)] - [(Hb \times 1.36 \times SmvO_2) + (PmvO_2 \times 0.003)]}$$

注: Hb, 血红蛋白, (g/分升)。1.36 为每克血红蛋白结合氧的毫升数。S_{HbO₂}, 血红蛋白氧饱和度。0.003 为在每毫米汞柱氧分压下, 每 100ml 血液溶解 0.003ml 的氧。V_{O₂} 为氧摄取量 (L/分种)。Sa_{O₂} 为主动脉氧饱和度。mv 为混合静脉血。pa 为肺动脉。pv 为肺静脉。

认识青紫型先天性心脏病血流动力学变化的第一个重要作用, 是要搞清楚肺血流量与低氧血症程度的关系。青紫型先天性心脏病中的法乐氏四联症、肺动脉闭锁 (伴室间隔缺损)、总动脉干、三尖瓣闭锁等为肺血流量减少的先天性心血管畸形, 这类畸形在心室或心房水平有异常交通。这些疾病中, Q_p 愈少, 青紫愈严重。如法乐氏四联症者, 升主动脉血