

中国医学百科全书

心脏病学

上海科学技术出版社

中国医学百科全书

心脏病学

陈灏珠 主编

上海科学技术出版社出版

(上海瑞金二路450号)

新华书店上海发行所发行 上海新华印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 18.25 字数 705,000

1982年8月第1版 1982年8月第1次印刷

印数 1—20,800

统一书号: 14119·1573 定价: (科五) 2.15元

《中国医学百科全书》编辑委员会

主任委员 钱信忠

副主任委员 黄家驷 季钟朴 郭子恒 吴阶平 涂通今 石美鑫 赵锡武

秘书长 陈海峰

副秘书长 施奠邦 冯光 朱克文 戴自英

委员 (以姓氏笔划为序)

丁季峰	土登次仁	马飞海	王懿(女)	王玉川	王世真	王用楫
王永贵	王光清	王叔咸	王季午	王冠良	王雪苔	王淑贞(女)
王鹏程	王德鉴	王翰章	毛文书(女)	毛守白	邓家栋	石茂年
石美鑫	卢惠霖	卢静轩	叶恭绍(女)	由崑	史玉泉	白清云
邝贺龄	冯光(女)	兰锡纯	司徒亮	毕涉	吕炳奎	曲绵域
朱潮	朱壬葆	朱克文	朱育惠	朱洪荫	朱既明	朱霖青
任应秋	刘世杰	刘育京	刘毓谷	米伯让	孙忠亮	孙瑞中
苏德隆	杜念祖	杨医亚	杨国亮	杨树勤	杨铭鼎	杨藻宸
李昆	李永春	李宝实	李经纬	李振志	李肇特	李聪甫
吴之理	吴执中	吴阶平	吴英恺	吴征鉴	吴绍青	吴咸中
吴贻谷	吴桓兴	吴蔚然	余滨	宋今丹	迟复元	张祥
张世显	张立藩	张孝骞	张昌颖	张泽生	张学庸	张涤生
张源昌	陆如山	陈信	陈中伟	陈明进	陈国桢	陈海峰
陈灏珠	林巧稚(女)	林克椿	林雅谷	郁知非	尚天裕	罗元恺
罗致诚	季钟朴	依沙克江	周金黄	周敏君(女)	郑麟蕃	孟继懋
赵炳南	赵锡武	荣独山	胡传揆	胡熙明	钟学礼	钟惠澜
侯宗濂	俞克忠	施奠邦	姜春华	洪子云	夏镇夷	顾学箕
顾绥岳	钱惠	钱信忠	徐丰彦	凌惠扬	郭迪	郭乃春
郭子恒	郭秉宽	郭泉清	郭振球	郭景元	唐由之	涂通今
诸福棠	陶桓乐	黄量(女)	黄文东	黄耀燊	黄家驷	黄桢祥
黄绳武	曹钟梁	盖宝璜	梁植权	董郡	董承琅	蒋豫图
韩光	程之范	傅丰永	童尔昌	曾宪九	谢荣	谢少文
裘法祖	蔡荣	蔡翹	蔡宏道	戴自英		

上海出版界图书馆

前 言

《中国医学百科全书》是为医药卫生人员查阅的专科性参考工具书，内容包括祖国医学、基础医学、临床医学、预防医学和特种医学，以疾病防治为主体，全面而精确地概述中西医药科学中的重要内容和最新成就。

本书的主要读者对象是医药学院毕业及具有同等水平的医药卫生人员。编写内容，力求言简意明，浅出深入，主要介绍基本概念、重要事实、科学论据、技术要点和肯定结论，使读者便于检索，易于理解，化时少而得益多。一般说来，内容比词典详尽，比教材深入，比专著精炼。

我国有源远流长的祖国医学，有丰富多彩的现代医学，有中西医结合防治疾病的经验，有群众性卫生工作的经验，我们应该编写出具有我国特点的医学百科全书，为全人类医学事业作出更大的贡献。

编辑出版中国的医学百科全书，将有助于我国医疗卫生、医学教育、科学研究事业的发展，也有利于国际学术交流。这是提高全民族科学文化水平，加速实现社会主义现代化的需要，也是我国医药卫生事业的一项基本建设。

《中国医学百科全书》的编辑工作，是在卫生部领导下，组织全国医学界主要力量进行的。为适应各方面的读者需要，准备出两种版本，先按学科分卷出版单行本，然后在此基础上加以综合，按字顺编排出版合订本。由于经验不足，缺点错误不少，尚希读者指正。

《中国医学百科全书》编辑委员会

一九八一年一月

中国医学百科全书

心脏病学

主 编：陈灏珠 (上海第一医学院)

副 主 编：禔湘耀 (广东省心血管病研究所)

特邀编委：董承琅 (上海市第六人民医院)

陶寿淇 (中国医学科学院心血管病研究所)

黄 宛 (中国人民解放军总医院)

编 委：颜和昌 (上海市第一人民医院)

龚兰生 (上海第二医学院)

浦寿月 (上海第一医学院)

诸骏仁 (上海第一医学院)

戴瑞鸿 (上海第一医学院)

学术秘书：戴瑞鸿 (上海第一医学院)

会员委员会《学刊》

一九八一年一月

编写说明

- 一、《中国医学百科全书》是供医药院校毕业后有一定工作经验和同等水平的医药卫生人员查阅的参考工具书，也可供专科医师参考，包括祖国医学、基础医学、预防医学、临床医学、军事和特种医学等各学科，用条目形式编写，按学科分卷出版。
- 二、本分卷选收心脏和大血管的疾病、综合征、部分症状和诊疗方法以及有关名词共 271 条，涉及心脏病学的各个方面。解剖、生理、病理等基础学科，症状和心电图、X 线、超声、核素等诊断方法以及中医学另有分卷；周围血管疾病、心脏创伤、心脏异物、辅助循环等分别在《普通外科学》和在《胸、心外科学》分卷编写；故本分卷未选收该部分的条目。
- 三、本分卷条目顺序是先病类和综合征，按先天性和后天性、常见的和少见的依次排列，然后排诊疗方法。因篇幅限制，除心律失常各条外，其他条目均尽量不用或少用图。
- 四、本分卷正文前有与正文条目排列顺序一致的目录，书末附有中文索引和汉英、英汉名词对照。中文索引、汉英名词对照以笔画多少为序，英汉名词对照按字母顺序排列。
- 五、本分卷名词术语原则上采用习惯沿用者。冠以外国人名综合征、体征、试验和手术等，除已有通用的意译或音译者外，仍径写原文。
- 六、本分卷的度、量、衡是沿用中国国际单位制推行委员会制订的《计量单位名称与符号方案》(试行)(1981)。名称和符号见 281 页表。
- 七、本分卷撰稿人较多，各作者的写作风格、用词习惯各不相同，虽经分卷编辑委员会几番校修，仍不免有文风不一、内容重复、甚至错误之处，请读者批评指正。

《心脏病学》分卷编辑委员会

一九八一年十二月

中国医学百科全书

心脏病学

目 录

心脏病学	1	三房心	27
心脏病	2	先天性右心室心肌萎缩	27
先天性心脏血管病	6	双侧上腔静脉	27
非紫绀型先天性心脏血管病	8	下腔静脉流入奇静脉系统	27
紫绀型先天性心脏血管病	8	双主动脉弓	27
心房间隔缺损	8	右位主动脉弓	28
心室间隔缺损	9	主动脉弓离断	28
动脉导管未闭	11	迷走右锁骨下动脉	28
主动脉窦动脉瘤	12	异常的无名动脉	28
主动脉肺动脉间隔缺损	12	异常的左颈总动脉	28
心内膜垫缺损	13	左肺动脉异常起源于右肺动脉	28
左心室-右心房沟通	13	肺静脉和肺小静脉狭窄	29
肺静脉畸形引流	13	动脉硬化	29
心室间隔动脉瘤	14	冠状动脉性心脏病	29
冠状动脉的异常起源和沟通	14	缺血性心脏病	30
法乐四联症	15	冠状动脉粥样硬化性心脏病	30
法乐三联症	16	隐性冠心病	34
艾生曼格综合征	16	心绞痛	35
三尖瓣下移畸形	18	稳定型心绞痛	37
大血管错位	18	不稳定型心绞痛	37
主动脉干永存	19	初发型心绞痛	37
先天性肺动静脉瘘	20	变异型心绞痛	37
单心房	20	卧位心绞痛	38
单心室	20	中间综合征	38
双腔心	21	梗塞前、后心绞痛	38
三尖瓣闭锁	21	心肌梗塞	38
二尖瓣闭锁	21	右心室心肌梗塞	43
肺动脉瓣闭锁	21	心房心肌梗塞	43
主动脉瓣闭锁	22	非透壁性心肌梗塞	44
肺动脉口狭窄	22	心室壁瘤	44
主动脉口狭窄	23	心脏破裂	45
主动脉缩窄	24	泵衰竭	46
原发性肺总动脉扩张	25	乳头肌功能失调	48
先天性原发性肺动脉高压	25	心肌梗塞后综合征	48
先天性肺动脉瓣关闭不全	25	肩手综合征	49
先天性三尖瓣狭窄和关闭不全	25	心肌硬化	49
先天性二尖瓣狭窄和关闭不全	26	风湿性心脏病	49
二叶式主动脉瓣	26	风湿热	50
右位心	26	风湿性心瓣膜病	54
异位心	26	二尖瓣狭窄	56

二尖瓣关闭不全	58	心包积气	110
主动脉瓣狭窄	59	心包心肌损伤后综合征	110
主动脉瓣关闭不全	60	先天性心包缺损	110
三尖瓣狭窄	61	心包囊肿和憩室	110
三尖瓣关闭不全	61	心内膜炎	110
肺动脉瓣狭窄	62	急性感染性心内膜炎	111
肺动脉瓣关闭不全	62	亚急性感染性心内膜炎	111
高血压	62	葡萄球菌性心内膜炎	115
高血压病	63	肠球菌性心内膜炎	115
症状性高血压	71	霉菌性心内膜炎	115
高血压性心脏病	73	人造瓣膜替换术后心内膜炎	116
高血压危象	75	血栓性心内膜炎	116
高血压脑病	76	红斑狼疮性心内膜炎	117
肺原性心脏病	77	缩窄性心内膜炎	117
肺动脉高压	77	心肌炎	117
急性肺原性心脏病	79	急性心肌炎	119
慢性肺原性心脏病	81	慢性心肌炎	119
原发性肺动脉高压和慢性高压性肺原性心脏病	85	风湿性心肌炎	119
梅毒性心血管病	86	病毒性心肌炎	120
内分泌性心脏病	89	孤立性心肌炎	121
贫血性心脏病	91	枯氏锥虫性心肌炎	122
脚气病性心脏病	92	间质性心肌炎	122
电解质和酸碱平衡失调中的心脏异常	92	中毒性心肌炎	122
肾炎性心脏病	94	心包心肌炎	123
类风湿性心脏病	95	心肌病	123
分娩前后心脏病	95	原发性心肌病	124
高原性心血管病	96	家族性心肌病	127
克山病	98	特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄	127
遗传性疾病中的心血管异常	99	心内膜心肌纤维化	127
心脏肿瘤	102	原因不明的壁性心内膜心肌病	128
心包疾病	103	心内膜弹力纤维增生症	128
心包炎	103	继发性心肌病	129
急性心包炎	103	结缔组织疾病中的心肌病	129
结核性心包炎	105	神经肌肉疾病中的心肌病	130
风湿性心包炎	106	酒精性心肌病	130
化脓性心包炎	106	恶性营养不良症中的心肌病	131
急性非特异性心包炎	106	二尖瓣脱垂综合征	131
放射性心包炎	106	Marfan 综合征	133
急性心肌梗塞中的心包炎	106	Q-T 延长综合征	134
尿毒症性心包炎	106	直背综合征	135
类风湿性心包炎	106	多发性大动脉炎	135
阿米巴性心包炎	107	主动脉夹层动脉瘤	138
胆固醇性心包炎	107	上腔静脉综合征	140
亚急性渗液缩窄性心包炎	107	下腔静脉综合征	141
缩窄性心包炎	107	心力衰竭	141
粘连性心包炎	108	左心衰竭	144
心包积液	108	右心衰竭	145
心脏压塞	109	全心衰竭	145
心包积血	109	急性心力衰竭	146
乳糜心包	109	慢性心力衰竭(充血性心力衰竭)	147

高排量型心力衰竭	152	房室交接处性心律	187
低排量型心力衰竭	152	心室自主心律	187
顺应性减低型心力衰竭	152	干扰和脱节	187
难治性心力衰竭	153	干扰性房室脱节	188
休克	155	夺获	188
心原性休克	160	融合搏动	188
感染性休克	162	心室停顿	188
低血容量性休克	163	心房内传导阻滞	189
神经原性休克	164	房室传导阻滞	189
过敏性休克	164	心室内传导阻滞	191
周围循环衰竭	164	心室内差异传导	194
低血压	165	预激综合征	195
体位性低血压	165	超常传导	196
心原性昏厥(阿-斯综合征)	166	递减传导	196
血管迷走神经性晕厥	166	窦室传导	197
颈动脉窦综合征	167	心率依赖性传导阻滞	197
心律失常	167	隐匿性传导	198
窦性心律失常	172	单向阻滞	199
病态窦房结综合征	174	传出阻滞	199
异位心律	175	魏登斯基现象	199
过早搏动	175	猝死	200
房性过早搏动	176	心搏骤停和心肺复苏	202
房室交接处性过早搏动	176	高动力循环状态	205
室性过早搏动	177	心脏神经官能症	206
反复心律	178	运动员心脏	207
并行心律	179	“医原性心脏病”	208
心动过速	179	心脏病与手术	209
室上性心动过速	179	心脏病与妊娠	213
阵发性房性心动过速	179	心导管检查	216
非阵发性房性心动过速	180	心导管	216
阵发性房室交接处性心动过速	180	右心导管检查	217
非阵发性房室交接处性心动过速	181	左心导管检查	222
阵发性室性心动过速	181	心血管造影术	226
非阵发性室性心动过速	182	选择性心血管造影术	226
双重性心动过速	182	选择性冠状动脉造影术	228
双向性心动过速	182	指示剂稀释曲线测定	230
扭转型室性心动过速	182	染料稀释曲线测定	230
折返性心动过速	183	氢和维生素C稀释曲线测定	233
心房紊乱心律	183	温度稀释曲线测定	234
心室紊乱心律	183	人工心脏起搏器	235
心房颤动	184	人工心脏起搏	238
心房扑动	185	心脏电复律器	242
心室扑动和颤动	186	心脏电复律	243
游走心律	186	心内膜和心肌活体组织检查	245
逸搏和逸脱心律	186	索引	246
冠状窦性心律	186	汉英名词对照	258
“左房”心律	187	英汉名词对照	270

心脏病学

心脏病学是医学领域中专门研究心脏和大血管疾病的一门学科。研究的范围包括心脏大血管病的病因、流行病学、发病机理、病理解剖、病理生理、临床表现、并发症、诊断和鉴别诊断、预后、治疗和预防。

心脏病学原是内科学的一个部分,到本世纪20年代才逐渐形成一门独立的学科。然而,古代医学家在研究内科疾病的过程中,早就发现了属于心血管病的一些症状,但确认心脏血管发生病变是在16世纪进行尸检以后才得以实现。

我国医学家早在公元前5~3世纪所写的《内经·素问》中就提到“心”:“心者,生之本……其华在面,其充在脉”。认为“心”是维持生命的重要器官,“心”的活动情况可从面色和脉象反映出来。当然祖国医学家对“心”的认识与现代医学的看法并不完全相同,而往往还把神经系统的活动也包括在内。但对“心”病的描述,如心悸、气喘、眩晕、出汗、面色苍白、青紫等,显然也都是心血管病常见的临床表现,给予辩证论治也收到良好效果。

在心脏病学还未成为现代医学的一门独立学科之前,已有许多医学家对心血管病的生理、病理和临床表现进行观察研究,其中较为重要的有血液循环的发现(Harvey, 1628),右心室增大和右心衰竭的描写(Lancisi, 1728),动脉血压的测量(Hales, 1733),心脏叩诊法的介绍(Auenbrugger, 1761),心绞痛的描述和认定冠状动脉硬化是心绞痛的原因(Heberden, 1768和Jenner, 1772),心力衰竭的洋地黄治疗(Withering, 1785),风湿热和风湿性心脏病的确认(Pitcairn, 1788和Wells, 1810),听诊器的发明(Laennec, 1819),慢性缩窄性心包炎的描述(Chevers, 1844),应用亚硝酸异戊酯和硝酸甘油治疗心绞痛(Brunton, 1867和Murrell, 1879),心脏的X线检查(Roentgen 1895发现X线之后),心律失常的观察(Mackenzie, Wenckebach, Lewis等, 19世纪末~20世纪初),弦线电流计式心电图机的发明和应用(Einthoven, 1903),冠状动脉血栓形成的临床诊断(Herrick, 1912),心脏病病因诊断的重视和研究(Cabot, 1914)等,这些观察研究为心脏病学建立奠定了基础。

此后,在本世纪的20年代有Abbott等对先天性心血管病的研究,Аничков等对动脉粥样硬化和冠状动脉硬化性心脏病的研究, Jones对风湿热和风湿性心脏病的研究以及应用心包剥离手术治疗缩窄性心包炎(Rehn); 30年代对束支传导阻滞和胸导联心电图的研究(Wilson等),对高血压的实验性研究(Goldblatt)以及对动脉导管未闭的手术治疗(Gross)等,并有内容较丰富的心脏病学专著问世(White);至40年代开始有心脏导管检查(Forssmann 1929首创, Cournand等1941推广)和选择性心血管造影(Chavez, 1947)广泛应用于诊断心血管病,青霉素用于治疗风湿热、梅毒和感染性心内膜炎及闭式二尖瓣分离手术的应用。此外,许多国家成立了心脏病学会,这些都促进了心脏病学的发展。

近30年来心脏病学进展较快,多数心脏病的病因和发病机理逐渐得到明确。心脏病流行学的研究广泛而深入地开展,预防工作已取得了一定的效果,有些心脏病在若干国家中已趋于减少。心脏病的病理解剖和病理生理研究已进入细胞、亚细胞和分子水平,提出了不少新概念。应用现代化科学技术包括超声、光学、电子、雷达、放射性核素、X线快速摄影、电影摄影和电子计算机X线体层摄影等发展起来的侵入性和非侵入性诊断方法的不断出现和改进,对多数心脏病提供了正确和早期的诊断。新的和有效的治疗方法在临床上推广应用,使许多心脏病的预后大为改善。例如新的治疗心律失常、休克、心力衰竭、心绞痛和高血压等药物的大批涌现,使这些情况远较过去易于控制;对严重心脏病特别是急性心肌梗塞进行监护治疗,降低了病死率;应用体外循环和低温等技术施行心脏直视手术,使大多数先天性心血管病得到纠正;人造瓣膜和人造血管替换手术的应用,使严重的瓣膜和大血管病变得可以修复;冠状动脉外科手术的发展为顽固性心绞痛提供了有效的治疗措施,如与其他心脏直视手术相结合进行还可挽救一些垂危的冠状动脉粥样硬化性心脏病病人的生命;心脏移植术作为对无法修复的严重心脏病变的最后治疗手段,可能使一些病人寿命延长;应用电子和机械技术发展起来的人工心脏起搏器、心脏电复律器、机械辅助循环装置和人工心脏等,前二者在治疗严重心律失常,后二者在稳定危重病人病情,为进一步治疗提供一些条件方面,都具有比较良好的效果;康复治疗对心脏病病人恢复劳动力可起良好的作用。

随着心脏病学的发展,研究的内容不断扩展和深入,其中有的近年来已逐渐形成专门学科。如心血管病流行病学、心脏病理学、心脏电生理学、心脏血流动力学、心电图和心向量图学、心音图学、核心脏病学、超声心动图学、心脏X线诊断学、儿童心脏病学等。

虽然心脏病学在不断发展,有些心脏病也在减少或消失,但心血管病仍在人口死亡率中占重要的地位,说明心脏病学还有许多问题未得到解决,有待继续努力研究。

1930年以前我国医学院校还未设心脏病学科。在30年代,当时的北平协和医学院建立了心脏病专科门诊和心脏临床生理实验室,标志着心脏病学科在我国的萌芽。解放前,心脏病专科医师人数屈指可数,备有心电图机的医院寥若晨星。解放后,我国医学在各个领域都取得了显著的发展,心脏病学在临床、教学、科研和防治方面也都取得了显著的进步。梅毒性心血管病和脚气病性心脏病已基本消灭,贫血性心脏病、甲状腺功能亢进性心脏病、感染性心内膜炎和心包炎已大为减少,风湿性心脏病也在逐渐减少。解放前几乎是空白的心脏病基础医学研究得以开展,心脏病临床研究得到发展,各地总结了大量我国自己的心脏病学资料。对常见的心血管病如肺原性心脏病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、高血压病、克山病、高原性心血管病等,已开展了大规模的流行病学调查和防治,取得了不少成绩。心脏X线检查和心电图检查作为诊断心脏病的基本方法已经普及;一些侵入性和非侵入性的诊

断方法如心导管检查、选择性心血管造影、选择性冠状动脉造影、超声心动图检查、心电图检查、心向量图检查、各种心脏和脉搏的搏动图检查等已逐步推广应用；大大提高了各种心血管病的诊断准确性。闭式瓣膜分离术、心脏直视手术和人造瓣膜替换术的相继开展和推广，使大多数的先天性心血管病和心瓣膜病得到纠正。主动脉冠状动脉旁路移植术和心脏移植术的选择性开展，已初步为一些有手术指征的病人提供治疗机会。随着我国电子工业的发展，我国已生产多种类型的人工心脏起搏器、心脏电复律器、机械辅助循环仪器和心脏监护仪，在抢救危重病人时能起很大作用。人工心脏正在进行研究。此外，许多省、市成立了心血管病研究所，各地出版了许多心脏病学方面的专著，并培养了成千上万的心脏病专科医师。

继承和发扬祖国医学在心血管病学的遗产方面，也取得了一定的成果。对“脉学”采用现代的方法进行研究，用中西医结合方法治疗多种心血管病也取得了较为良好的效果。

目前我国已将肺心病、冠心病、高血压病、心肌炎、心脏病等心脏病和各种诊断技术；人工心脏起搏器、人造瓣膜替换术、小儿心脏直视手术、机械辅助循环、人工心脏等治疗技术列为心脏病学重点研究的课题。鉴于我国基础理论研究比较薄弱，诊断技术研究还落后于国际先进水平，必须在这方面下功夫。过去我们的临床研究常缺少严格的设计和适当的对照，流行病学研究也常缺少严密的规划，这些都必须努力改进。在中西医结合的研究中，还需要深入进行取精华去糟粕的工作。

回顾过去，我们虽然取得了不少成绩，但和国际先进水平相比还有差距。只要我们努力工作，我国心脏病学者必将在解决我国常见的心血管病和发展心脏病学方面作出贡献。

(陈灏珠 董承琅)

心脏病(心血管病)

心脏各层组织结构包括心包、心肌和心内膜的病变，以及调节心脏的神经功能发生障碍，统称为心脏病。临床上习惯于将与心脏相连接的大血管如主动脉、肺动脉、腔静脉和肺静脉等的病变，也包括在心脏病的范围而称为心脏大血管病或心血管病。至于周围动、静脉的病变则称为周围血管病，在全书《普通外科学》分卷介绍。

病因和分类 根据致病因素分为先天性和后天性两大类：

1. 先天性心血管病(先心病)：为心脏大血管在胎儿期中发育异常所致，常由妊娠早期母亲患风疹等病毒感染、营养不良、子宫受到物理、化学(包括药物)的影响和遗传因素等引起。病变可累及心脏各组织和大血管。

2. 后天性心血管病：为出生后心脏受到外来或机体内在因素作用而致病，有以下几种类型：

(1) 动脉粥样硬化和冠状动脉粥样硬化性心脏病(冠心病)：动脉粥样硬化是动脉壁脂质沉积引起管壁增厚、变硬、管腔狭窄的病变，可能为多种因素联合作用引起，

常累及主动脉、冠状动脉、脑动脉、肾动脉、周围动脉等。冠状动脉粥样硬化引起心肌血供障碍时，称为冠心病或缺血性心脏病。

(2) 风湿性心脏病(风心病)：为风湿热累及心脏所致。急性期可引起心内膜、心肌和心包炎症，称为风湿性心脏炎；慢性期主要导致瓣膜狭窄和(或)关闭不全。瓣膜损伤以二尖瓣和主动脉瓣最常见，称为风湿性心瓣膜病。

(3) 高血压病和高血压性心脏病(高心病)：高血压病可能是多种因素引起全身小动脉痉挛以至硬化所致，显著而持久的血压增高，可影响心脏而产生高血压性心脏病。

(4) 肺原性心脏病(肺心病)：为肺、肺血管或胸腔疾病如肺气肿、肺纤维化、肺动脉栓塞、原发性肺动脉高压、胸廓畸形等，引起肺循环阻力增高而导致的心脏病。

(5) 感染性心脏病：为病毒、细菌、真菌、立克次体、寄生虫等感染侵犯心脏而导致的心脏病，包括心内膜、心肌和心包的炎症。

(6) 内分泌病性心脏病：为内分泌疾病所导致的心脏病。

(7) 血液病性心脏病：为血液病所导致的心脏病。

(8) 营养代谢性心脏病：为营养不良、代谢障碍所导致的心脏病。

(9) 中毒性心脏病：为药物或化学制剂中毒所导致的心脏病，如锑剂和治疗心脏病的药物等中毒时所引起的中毒性心肌炎或心肌病。

(10) 心脏神经官能症。

(11) 其他病因引起的心脏病：包括肾小球肾炎、结缔组织疾病(如系统性红斑狼疮、类风湿性关节炎等)和神经肌肉疾病(如进行性肌营养不良、假肥大性肌营养不良等)中的心脏病，放射线、高原环境或其他物理因素所致的心脏损伤，遗传性疾病中的心脏病变，心脏肿瘤及原因不明的心肌病等。

发病情况 心血管病在我国是常见病，近年有增多趋势，为人口死亡的主要原因之一。上海市1978年人口死亡率为624/10万，心血管病占103/10万，仅次于恶性肿瘤和脑血管病为第三位；重庆市中区1973~1975年人口死亡率为658.79/10万，心血管病占132.98/10万，次于脑血管病为第二位；福建省1973~1975年人口死亡率以心血管病为最高，占141.89/10万。根据50~60年代华东、华北、华南、华中、东北、西北、西南、新疆和内蒙古等地区33组报告，共64,050例住院心脏病人的资料分析，心脏病占内科住院病人的4.7~16.3%。常见病种及其所占的比例为：风心病30.4~67.36%，高心病3.7~31.4%，慢性肺心病2.3~15.74%，冠心病0.7~21.9%，先心病0.24~16.9%，梅毒性心血管病0.6~20.3%等。各种常见的心脏病所占的比例在我国不同地区有相当大的差别，这与各地自然环境、生活习惯不同有关，但风心病在所有各组报告中均占首位。

60和70年代各地调查一些常见的心血管病在人群中的患病率显示：风心病为2.52~4.03‰(广东和北京)，冠

心病(40岁以上人群)平均为 6.46%(全国各地综合),先心病(初生婴儿和学龄儿童)为 1.07~2.8%(上海、广东、福建、安徽),慢性肺心病平均为 4.7%(全国各地综合),高血压病平均为 7.8%(全国各地综合)。

心血管病在内科住院病人中所占的比率近年逐渐增加,病种构成比也随年代而发生显著变化。据上海第一医学院附属中山医院和华山医院及上海市第六人民医院 1948~1958年 5031 例,1959~1971年 13,414 例和 1972~1979 年 7,152 例分别代表 50、60 和 70 年代病例的分析,心脏病分别占内科住院病人的 10.17%、22.30% 和 23.16%。病种构成比的变化(表)显示 50 年代常见的几种心脏病中,风心病在 60 年代仍列首位,但在 70 年代下降到第二位;冠心病在 60 年代升为第二位,在 70 年代跃居首位;先心病在 60 年代列为第五位,在 70 年代升为第三位;慢性肺心病在 50 和 60 年代中均占第四位,在 70 年代列为第五位;高心病占的比例则明显降低,而梅毒性心血管病已退居极为次要的地位。

上海地区住院心脏病病人的病种构成比

诊 断	1948~1958 (11年)	1959~1971 (13年)	1972~1979 (8年)
冠状动脉粥样硬化性心脏病	6%	18%	29.11%
风湿性心脏病	50%	40%	26.41%
先天性心血管病	4%	9%	14.64%
心肌炎	1%	2%	7.74%
慢性肺原性心脏病	8%	11%	6.45%
高血压性心脏病	16%	12%	4.64%
心肌病	1%	1%	3.47%
心包炎	2%	2%	1.36%
梅毒性心血管病	7%	2%	0.56%
甲状腺病性心脏病	2%	1%	0.30%
其他	5%	3%	5.32%
总例数	5031	13414	7152

心血管病在我国增多以及近年病种比例变化的原因,与我国卫生事业发展,传染病基本控制,心血管病相对较多;医疗条件改善,心血管病病人能及时发现和治疗;人民生活水平提高和平均寿命增长,使一些常见于老年人的心脏病发生机会增多,心血管病的某些易患因素得以长时间起作用等有关。梅毒性心血管病的显著减少,则显然与我国社会主义制度对控制梅毒提供良好条件有关。

病理解剖 不同类型的心血管病可分别或同时引起心内膜、心肌、心包或大血管具有特征性的病理解剖变化,这些解剖变化可反映不同类型的心血管病的特点。常见的病理解剖变化有:

(1) 心内膜病变: 心内膜炎(急性或亚急性,感染性或非感染性),心内膜弹性纤维增生,心瓣膜狭窄、关闭不全、脱垂、粘液样变性、纤维化、钙化或撕裂等。

(2) 心肌病变: 心肌炎(急性或慢性,感染性或非感染性),心脏增大(心肌肥厚或心腔扩张),心肌坏死、心肌梗

塞、心肌纤维化(心肌硬化),心肌破裂或损伤,乳头肌或腱索断裂,心室壁膨胀瘤等。

(3) 心包病变: 心包炎(急性、慢性或缩窄性,感染性或非感染性),心包渗液或积液、积血或积脓,心包缺损等。

(4) 大、中型血管病变: 主动脉粥样硬化,主动脉炎,主动脉动脉瘤,主动脉中膜囊样变性,主动脉夹层动脉瘤,多发性大动脉炎,冠状动脉粥样硬化、血栓形成或炎症,肺动脉栓塞等。

(5) 先天性畸形: 心房间隔、心室间隔或主动脉、肺动脉间隔缺损,左、右心室流出道、主、肺动脉瓣或主、肺动脉段狭窄,动脉导管未闭,主动脉窦动脉瘤,主动脉缩窄,二尖瓣、三尖瓣狭窄或闭锁、瓣叶裂隙、移位或关闭不全,主动脉干、房室共道或左侧上腔静脉永存,大血管错位,肺静脉畸形引流,肺动静脉瘘或冠状动静脉瘘等。

(6) 肿瘤: 心脏各部位不同类别的肿瘤,如心房粘液瘤、心肌肉瘤、心包间皮细胞瘤以及肺或其他器官癌瘤的侵犯或转移等。

病理生理 不同类型的心血管病可引起相同或不同的病理生理变化,常见的有:

(1) 心力衰竭: 主要指心脏机械收缩功能不良。可为急性或慢性,左心、右心或全心衰竭,见于各种心血管病。这时心脏由于心肌本身的病变或克服其解剖病变所带来的排血功能障碍的能力(代偿功能)减弱,不能将心腔内的血液恰当地排出,因而造成动脉系统供血不足,心房和静脉系统淤血。严重的左心衰竭可导致急性肺水肿。近年对发生于急性心肌梗塞的急性心力衰竭又称为泵衰竭。此外,也有人将房室瓣狭窄和缩窄性心包炎等所引起的心室充盈的机械性障碍也包括在心力衰竭的范畴内。

(2) 休克: 为周围循环血液灌注不良造成的内脏和周围组织缺血、微循环障碍等一系列变化,可由急性心脏排血障碍、循环血容量不足或调节血管的神经发生障碍等所引起。过去将休克称为“周围循环衰竭”或“急性循环机能不全”,忽视了心脏排血障碍的因素,因而不够全面。

(3) 冠状循环功能不全: 为冠状动脉供血不足造成的心肌缺血,可引起各型心绞痛。

(4) 乳头肌功能不全: 二尖瓣或三尖瓣乳头肌病变,不能正常调节瓣叶的开闭,引起瓣膜关闭不全。

(5) 心律失常: 为心脏的自律、兴奋或传导功能失调,引起心动过快、过慢和心律不规则的变化。心律失常种类繁多,几种心律失常可同时出现。有些心律失常可影响心脏的排血功能,严重的可导致循环骤停。

(6) 高动力循环状态: 为心排血量增多、血压增高、心率增快、周围循环血液灌注增多的综合状态,见于神经体液调节障碍,也见于器质性心脏病如甲状腺功能亢进性心脏病、脚气病性心脏病、贫血性心脏病等。

(7) 血压异常: 以动脉血压增高超过正常水平为最常见,称为高血压。常由高血压病所引起,称为原发性高血压;由其他疾病引起的较少见,称为继发性高血压或症状性高血压。动脉血压降低到正常水平以下称为低血压,常见于休克。肺动脉血压高于正常,称为肺动脉高压,也

有原发性和继发性两类。心力衰竭、心脏压塞和限制型心肌病时静脉血压增高；循环血容量减低时则静脉血压下降。

(8) 血液分流：为血液从左侧心腔或大血管（包括肺静脉、左心房、左心室和主动脉及其分支）不经过正常循环途径直接流入右侧心腔或大血管（包括腔静脉及其分支、右心房、右心室和肺动脉及其分支）或反之。前者称为左至右分流，后者称为右至左分流。血液分流主要见于先天性心血管病。此外，外伤或其他侵蚀性病变更引起的大循环动静脉瘘也可导致左至右分流。

(9) 心包填塞：为心包腔大量积液、积血或积脓，妨碍心脏充盈和排血，并造成静脉淤血，亦称心脏压塞。

临床表现 不同的病理变化可产生相应的症状。

症状 常见的有：

(1) 呼吸困难：为左心衰竭和二尖瓣口血流障碍的主要症状，由肺淤血引起，开始于劳累后发生或夜间阵发性发作，以后持续发生，卧位时加剧，坐位时减轻。

(2) 心悸：为心脏搏动所产生的不适感觉，常由心力衰竭、心律失常、高动力循环状态、心脏神经官能症等引起。

(3) 水肿：有肺水肿和皮下水肿两大类。肺水肿主要由急性左心衰竭引起肺毛细血管淤血，血浆外溢至肺间质或肺泡所致。皮下水肿由皮下组织间隙液体滞留过多所致，见于右心衰竭、心包填塞、限制型心肌病等。严重者可有腹水或胸腔积液。

(4) 紫绀：为缺氧的表现，当毛细血管血中的还原血红蛋白超过5g/dl时，即可出现紫绀。心力衰竭或休克时，周围循环血流缓慢，周围组织需要从血中吸取较多的氧，因而引起紫绀，称为周围性紫绀；有右至左分流或肺组织有广泛性病损时，静脉血得不到充分氧合即进入周围动脉，所引起的紫绀称为中心性紫绀。

(5) 咯血：可为痰中带血、血痰或粉红色泡沫样痰，由支气管静脉淤血、肺淤血、梗塞或水肿等引起。

(6) 胸痛：由心绞痛、心肌梗塞、心包炎或肺梗塞等引起，以心绞痛最为常见。

(7) 昏厥和抽搐：昏厥是血容量不足、严重心律失常、心脏排血受阻等引起心排量突然减少，使脑组织暂时缺血所致的短暂性意识丧失。心脏停止排血超过5~15秒钟时，可随昏厥后发生抽搐，称为心源性昏厥(Adams-Stokes syndrome)。高血压性脑病也引起昏厥和抽搐。

(8) 其他：头痛、头昏或晕眩，见于血压过高或过低；咳嗽、上腹胀痛、恶心、呕吐、少尿等，见于心力衰竭；声音嘶哑见于左喉返神经受压等。

体征 常见的有：

(1) 心脏增大：各种心脏病均可致心脏增大，其表现是心脏浊音界增大。左心室增大时，心尖搏动向左下移位并呈抬举性冲动；右心室增大时胸骨左缘、心前区及剑突下有弥散性、抬举性冲动；自幼心脏即增大者，心前区可隆起。心包积液时心脏浊音界也增大，但心尖冲动消失。

(2) 心脏杂音：瓣膜、大血管病变和先心病时，在有关

瓣膜听诊区和胸壁或背部其它有关部位可听到特征性杂音。分析杂音的发生部位、性质、响度、在心动周期中出现时间、历时长短和传布情况等，有助于对瓣膜狭窄或关闭不全、左至右或右至左的血液分流及大血管狭窄性病变的判断和定位。如心尖区听到局限的隆隆样舒张期杂音提示二尖瓣狭窄，听到响亮返流型收缩期杂音向左腋下传导提示二尖瓣关闭不全；在胸骨左缘第二肋间听到连续性机器样杂音主要向左上胸部传导，提示动脉导管未闭；在背部下方脊柱左侧或中上腹部偏左处听到喷射型收缩期杂音，提示有降主动脉或腹主动脉狭窄。听到响亮杂音的部位常可触到震颤。急性心包炎时，可在心前区听到心包摩擦音。

(3) 心音异常：在多种心血管病中，可有第一、二心音的增强、减弱或分裂。这些心音异常可协助诊断瓣膜和心肌病变、先心病、高血压和肺动脉高压、房室传导异常、心包积液、束支传导阻滞等。如心尖区第一心音减弱见于二尖瓣关闭不全、严重心肌病变、第一度房室传导阻滞等；肺动脉瓣区第二心音亢进见于肺动脉高压，明显分裂见于心房间隔缺损和右束支传导阻滞；第一、二心音都明显减轻见于心包积液。此外，施行人造机械瓣膜替换术后，第一、二心音均可呈响亮的“喀喇音”；应用人工心脏起搏器时，可引起心音分裂；心律失常时心音的频率、节律和强弱都可发生显著的改变。严重心肌损伤时可出现钟摆心律。

(4) 异常心音：是在正常心音之外听到的额外心音。包括：①收缩期额外音。其中收缩早期喀喇音(收缩喷射音)，见于主动脉或肺动脉瓣膜狭窄以及主动脉或肺动脉扩张；收缩中期或晚期喀喇音，主要见于二尖瓣脱垂综合征。②舒张期额外音。其中舒张期三音律(亦称奔马律，为异常响亮的第三或第四心音所引起)和四音律(亦称火车头奔马律，为同时出现响亮的第三和第四心音所致)见于心力衰竭和严重心肌受损；开瓣音见于二尖瓣或三尖瓣狭窄；心包叩击音见于缩窄性心包炎；肿瘤扑落音见于心房粘液瘤。此外，应用人工心脏起搏器时可听到起搏音，偶还有膈肌音。

(5) 脉搏变化：反映心血管疾病的脉搏变化主要有洪脉(动脉搏动幅度大而有力)见于高动力循环状态等；水冲脉(动脉搏动幅度的升降极明显)见于主动脉瓣关闭不全等；细脉(动脉搏动幅度小而弱)见于休克、心脏压塞、心力衰竭等；迟滞脉(脉搏波峰延迟出现)见于主动脉瓣狭窄；双峰脉见于梗阻型原发性心肌病和主动脉瓣关闭不全；重搏脉见于广泛的心肌病变等；交替脉见于高心病伴左心室衰竭等；奇脉见于心脏压塞；弦脉、紧脉和刚脉见于高血压、动脉硬化等。周围动脉硬化时，该动脉可弯曲伸长。心律失常时脉律不规则，形成各种不整脉。主动脉缩窄、多发性大动脉炎或其他阻塞性动脉病变可致上、下肢脉搏或两侧脉搏强度不等，血压也不相同。

(6) 其他动脉体征：周围动脉部分阻塞或扩张及局部动脉血流增加或发生侧支循环时，可在其上触到震颤并听到收缩期或连续性血管杂音。主动脉瓣关闭不全时，

周围动脉上可听到“枪击声”和二重杂音，甲床和口唇粘膜可见“毛细血管搏动”。

(7) 静脉体征：右心衰竭、心脏压塞、限制型心肌病和三尖瓣显著狭窄时，颈静脉充盈，肝脏肿大，紧压腹部30~60秒钟后，颈静脉充盈程度更明显，充盈上端水平升高，称为肝颈静脉返流征。上腔静脉阻塞时，上肢、颈部和胸壁静脉充盈，上半身水肿；下腔静脉阻塞时，下肢、腹壁静脉充盈，肝脏肿大，下半身水肿。胸壁和腹壁充盈的侧枝循环静脉上，有时可听到静脉营营音。三尖瓣显著关闭不全时，可见颈静脉收缩期正性搏动，并可扪及肝脏搏动。

(8) 其他体征：风心病有时可见到皮肤环形红斑、皮下结节等与风湿热有关的体征。二尖瓣狭窄、肺动脉高压和右心衰竭时可有两颧呈紫红色的“二尖瓣面容”。感染性心内膜炎可见皮肤或粘膜出血点、皮肤的Osler结节、Janeway点、脾脏肿大、杵状指(趾)等。右至左分流的先心病可见紫绀和紫绀性杵状指(趾)。

实验室检查 除常规血、尿检查外，多种生化、微生物和免疫学检查有助于诊断。如感染性心脏病时体液的微生物培养；风心病时有关链球菌抗体和炎症反应的血液检查；急性心肌梗塞时血清心肌酶、肌红蛋白或肌凝蛋白轻链的测定等。

心血管病的器械检查有动脉血压测定、静脉压测定和循环时间测定，心脏X线透视和摄片及心电图检查。随着科学技术的发展，检查方法日渐增多，可分为侵入性和非侵入性两大类：

(1) 侵入性检查：主要有心导管检查和与该检查相结合进行的选择性心血管造影(包括选择性冠状动脉造影)、选择性指示剂稀释曲线测定、心腔内心电图检查、希司束心电图检查、心腔内心音图检查、心内膜心肌活体组织检查等。这些检查对病人有创伤性，但可得到比较直接的诊断资料，诊断价值较大。

(2) 非侵入性检查：包括通过体表进行各种类型的心电图检查(遥测心电图、动态心电图、等电位胸前区标测、心电图负荷试验等)、体表希司束心电图、心向量图、心音图、心尖搏动图、脉波图、心冲击图、心磁图等检查，收缩时间间期测定，超声心动图和超声多普勒血流图检查，各种类型的放射性核素心脏检查，心脏X线记波、电记波或雷达记波检查，电子计算机X线体层摄影等。这些检查对病人无创伤性，但只能得到比较间接的资料，故其诊断价值受到限制。

诊断和鉴别诊断 通过对症状、体征、实验室包括X线和心电图检查结果的综合分析，可对大多数心血管病作出诊断。对需考虑手术治疗或通过上述检查还未能确立诊断的病人，可施行心脏导管检查和(或)选择性心血管造影进一步诊断。其他各种器械检查可根据情况选用。

诊断心血管病时，临床上习惯于列出关于病因、病理解剖、病理生理和心脏功能四个方面的诊断资料，作为完整的诊断。以常见的风湿性心脏病为例，完整的诊断应为：

(1) 风湿性心脏病 (病因诊断)

(2) 二尖瓣狭窄 (病理解剖诊断)

(3) 心脏增大 (病理解剖诊断)

(4) 心房颤动 (病理生理诊断)

(5) 心力衰竭 (病理生理诊断)

(6) 心脏功能第四级 (心脏功能分级)

心血管病的鉴别诊断不单要在不同的病因诊断间进行鉴别，还需在不同的病理解剖和病理生理诊断间进行鉴别。

并发症 心血管病的并发症分为两类。一类是发生在心脏大血管本身的并发症。即患有某种心脏病、具有某些病理解剖变化或病理生理变化的病人，并发他种心脏病、病理解剖或病理生理变化。如风心病或先心病并发感染性心内膜炎；心肌梗塞并发心室间隔穿孔、乳头肌功能失调或心室壁膨胀瘤；二尖瓣狭窄并发肺动脉高压或心房颤动；间隔缺损或动脉导管未闭并发肺动脉高压和右至左分流等。另一类是发生在心脏大血管外的其他部位或其他系统的并发症。如各种心脏病特别是发生心力衰竭时常并发呼吸道感染；风心病伴有心房颤动、感染性心内膜炎、原因不明的心肌病等，由于瓣膜上的赘生物或心壁上的血栓脱落入左心腔引起周围动脉栓塞，特别是脑栓塞；充血性心力衰竭时下肢深部静脉形成血栓，脱落入右心腔引起肺栓塞，而在有右至左分流的先心病中，则栓子还可能进入体循环引起周围动脉栓塞；高血压和动脉粥样硬化可并发脑血管意外、动脉硬化或肾功能衰竭；慢性肺心病、肺功能衰竭时可并发肺性脑病、消化道出血、酸碱和电解质平衡失调等。

预后 器质性心血管病较严重，常影响病人劳动力，预后也较差，并有猝死可能，但不同病种间预后不一。常见的心脏病中，先心病预后多较好，这是由于该病较少发生致命的病理生理变化，且大多数的病理解剖变化目前可用手术纠正。慢性肺心病住院病死率最高，预后也差，这与该病发生在呼吸系统疾病晚期有关。由于风湿性心脏病多数可通过外科手术治疗而使病变纠正或减轻，有效的降压药物治疗高血压可推迟高心病的发生和发展，对冠心病进行严密的监护、随访和改善心肌血供的有效治疗措施，可使这几种心脏病的预后较前改善。对心力衰竭、休克和心律失常等的治疗措施，近年来有明显改进，也使心血管病的预后有所改善。

防治 预防心血管病主要针对病因。对病因已明确者，随着我国医疗卫生条件的改善，是有可能治愈或消除的。如梅毒感染在我国已基本消灭，梅毒性心血管病必将随之而消灭；脚气病性心脏病已经不见；贫血、甲状腺功能亢进性心脏病等已减少，感染性心内膜炎或心包炎也已不多；由于防治慢性支气管炎，慢性肺心病可望减少；及时地控制上呼吸道的急性链球菌感染和积极治疗风湿热，则风湿性心脏病将会减少。对病因和发病机理尚未明确的心血管病，预防虽较困难，但针对其各种可能的致病与易患因素，如对冠心病的预防已被认为有效。

治疗心血管病需针对病因、病理解剖和病理生理等方面进行。

(1) 病因治疗: 对病因已明确者积极治疗病因, 多可得到良好效果。如感染性心内膜炎和心包炎时应用抗生素治疗, 贫血性心脏病时纠正贫血, 脚气病性心脏病时应用维生素 B₁ 治疗等, 都可使这些心血管病治愈。但有些心脏病病因虽明确, 即使积极治疗病因已不能逆转其已形成的损害, 或只能预防病变的发展。如风湿性心瓣膜病时治疗风湿热已不能改变瓣膜的病理解剖变化; 梅毒性心血管病时抗梅毒治疗也不能改变主动脉瓣关闭不全或主动脉动脉瘤的病理改变; 慢性肺心病时积极治疗呼吸道感染有助于防治心、肺功能衰竭, 但往往已不能逆转心脏病变; 感染性心内膜炎已造成瓣膜损伤时, 即使治愈心内膜炎也不能消除瓣膜的病损。

(2) 解剖病变的治疗: 用外科手术方法治疗心血管病, 可纠正其病理解剖改变。当病因已除去或其作用已基本消失, 外科手术可达到根治目的。在一般麻醉或针刺麻醉条件下, 可施行未闭动脉导管的结扎或切断术、二尖瓣狭窄的交界分离术和缩窄性心包炎的心包剥离术等。随着心脏直视手术和血管外科手术的发展, 大多数先心病和某些心瓣膜病, 可在直视下施行手术纠治或进行人造瓣膜替换。大血管和冠状动脉病变, 可施行病变部位切除缝合, 动脉内膜剥脱, 同种血管、自体血管或人造血管移植或旁路移植等手术。并发于心肌梗塞的心室壁膨胀瘤、心室间隔穿孔、乳头肌断裂等, 亦可在病程的适当时机施行手术。对病变严重难以修复的心脏, 目前个别医院在施行心脏移植术的试验治疗。

(3) 病理生理的治疗: 对目前尚无法或难于根治的心血管病, 主要是纠正其病理生理变化。心血管病的病理生理变化, 有些可迅速发生并很严重, 需积极地紧急处理, 并在处理过程中严密监测其变化, 随时调整治疗措施, 以取得最好的治疗效果; 有些则逐渐发生且持续存在, 需长期治疗。

(4) 康复治疗: 根据病人的心脏病变、年龄、体力等情况, 采用动静结合的办法, 发挥病人主观能动性。在恢复期尽早进行适当的体力活动, 对改善心脏功能, 促进身体康复有良好作用。在康复治疗中要注意心理康复, 解除病人的思想顾虑; 对病人的工作、学习和生活安排提出建议, 加强病人与疾病作斗争的信心。恢复了工作或学习的病人需注意劳逸结合和生活规律化。

(陈灏珠 董承琅)

先天性心脏血管病

先天性心脏血管病(先心病), 是先天性畸形中最常见的一类疾病, 系胎儿心脏和大血管在发育过程中发生缺陷、部分停顿或退化部分未退化所致, 故患儿出生后即有心脏血管病变。

先心病的患病率随年龄而异, 儿童患病率高于成人。在上海出生生活的婴儿中, 本病的患病率为1.07%。在我国学龄儿童中患病率为0.23~0.28%; 儿童尸检中, 本病占10.1~12.0%; 住院患儿中本病占1.8%。在成人住院心脏病病人中, 本病所占的构成比, 在我国不同地

区为0.24~9.9%之间(最近上海地区达14.64%)。近十余年来本病在住院心脏病病人中构成比逐渐增高, 反映了我国医疗保健事业的发展, 使大多数先心病患者能够住院并接受手术治疗。

病因 引起胎儿心脏发育畸形的原因, 目前还不十分清楚。在约10%的病儿中, 可发现下列二类有关因素:

(1) 胎儿发育环境的因素: 子宫内病毒感染, 尤以风疹病毒感染最为重要, 柯萨奇病毒感染次之。如母亲在妊娠初三个月内患风疹, 则所产的婴儿患先天性心血管病者较多, 这是因为胎儿心血管的发育主要在妊娠第二、三个月中形成, 此时子宫内病毒感染足以影响到胎儿心脏发育之故。其中以动脉导管未闭和肺动脉口狭窄为多见。

羊膜病变、胎儿受压、妊娠早期先兆流产, 母体营养不良、糖尿病、苯酮尿、高血钙、放射线和细胞毒性药物在妊娠早期的应用等, 都可能引起胎儿发生心血管畸形。

(2) 遗传因素: 在一个家庭中, 兄弟姊妹或父母子女同时患先心病者屡见不鲜, 不少遗传病还同时有心血管畸形, 这说明本病与遗传因素有关。遗传学研究认为多数先心病是多种基因与环境因素相互作用的结果。

此外, 在高原地区, 动脉导管未闭和心房间隔缺损较多。某些先天性心血管病的发病率, 男女之间有显著差别。故高原环境和性别也是影响本病发病的因素。

分类 根据病人是否有紫绀, 可将先心病粗分为非紫绀和紫绀型两大类。但通过血流动力学检查, 用病理解剖和病理生理相结合的方法来作如下分类则更为完善。一个病人同时有两类或两类以上的畸形也非少见。

(1) 无分流类: 左右两侧血液循环途径之间无异常沟通, 不产生血液分流。如单纯肺动脉口狭窄、主动脉口狭窄、主动脉缩窄、原发性肺动脉扩张、原发性肺动脉高压、双侧上腔静脉、右位心等。

(2) 左至右分流类: 左右两侧血液循环途径之间有异常沟通, 使动脉血从左侧心腔的不同部位(包括肺静脉)分流入静脉血中(包括右侧各心腔及肺动脉), 如心房、心室间隔缺损等(见“非紫绀型先天性心脏血管病”条)。

(3) 右至左分流类: 左右两侧血液循环途径之间有异常沟通, 使静脉血从右侧心腔的不同部位(包括肺动脉)分流入动脉血中(包括左侧各心腔及肺静脉), 故有紫绀, 如法乐四联症等(见“紫绀型先天性心脏血管病”条)。

当心脏或大血管左右两侧之间存在异常沟通时, 血液分流的方向决定于两侧间的压力差。在上述第2类各种畸形中, 通常由于左侧压力高于右侧, 故分流方向自左至右, 但在并发肺循环高压时, 左右两侧压力逐渐接近, 最后右侧压力高于左侧, 因而发生双向性或右至左的分流, 从而也出现紫绀, 是为艾生曼格综合征(广义的)。

上海第一医学院和中国医学科学院临床所见 1085 例

先心病的构成比,显示我国常见的先心病依次为心房间隔缺损(21.4%)、动脉导管未闭(21.2%)、心室间隔缺损(15.5%)、肺动脉口狭窄(13.1%)、法乐综合征(13.1%,包括三联症、三联症和五联症)、艾生曼格综合征(2.8%)、主动脉缩窄(2.2%)、主动脉窦动脉瘤破入右心(1.4%)、原发性肺动脉扩张(1.2%)等。少见的还有大血管错位、原发性肺动脉高压、三尖瓣下移畸形、主动脉弓及其分支畸形、房室共道永存、三尖瓣闭锁、冠状动脉瘘、右位心、双侧上腔静脉、主动脉干永存、主动脉肺动脉间隔缺损、肺静脉畸形引流、胸壁和肺动静脉瘘等,所占比例均不到1%。在儿童病人中,本类疾病的构成比与成人略有不同,上述一组病人年龄在15岁以下的459例,在这些患儿中各种先心病的常见性依次为:动脉导管未闭、法乐综合征、心室间隔缺损、心房间隔缺损、肺动脉口狭窄、艾生曼格综合征、大血管错位、三尖瓣下移畸形、房室共道永存、主动脉口狭窄等。

先心病的种类在儿童与成人中略有不同的原因,主要是有些畸形引起血流动力学的改变出现较早和较显著,因而儿童期即出现症状或并发症,引起患儿及其父母的注意,较早得到确诊。复杂(几种畸形同时存在)而严重的畸形,在婴儿期即引起患儿所不能耐受的血流动力学改变,从而导致患儿死亡。事实上本类疾病病儿的死亡主要发生在出生后数月的婴儿期中。因本类疾病而病死的婴儿中,其常见的种类又与儿童和成年期不同,据上海第一医学院儿科医院一组婴儿先心病尸检资料,其构成比依次为心室间隔缺损(22.9%)、大血管错位(12.9%)、主动脉狭窄或闭锁伴有左心室发育不良(10.0%)、单心室(10.0%)、心房间隔缺损(10.0%)、心房室间隔缺损并存(8.6%)、心房室间隔联合缺损(5.7%)、主动脉弓缺如(4.3%)、主动脉干永存(4.3%)、三尖瓣病变(4.3%)、肺动脉狭窄或闭锁不伴有心室间隔缺损(2.8%)、右位心(2.8%)和动脉导管扩大(1.4%),其中有紫绀的占半数以上。

临床表现 先心病的临床表现,与其畸形所引起的病理解剖和病理生理变化密切相关。有些先天性畸形如单纯双侧上腔静脉,其病理变化并不重要,无症状也无有关体征。有些先天性畸形如单纯右位心,并不引起病理生理变化,故病人无症状,但心脏移向右胸腔的病理解剖变化却导致特殊的体征。大多数先心病具有特殊的体征,特别是典型的杂音。症状方面只在右至左分流类的病人中较为明显并出现较早;无分流类和轻型的左至右分流类的病人,多数症状轻微且出现较晚,但病变严重者则早年即可出现明显症状。

常见症状有心悸、气急、咳嗽、咯血、胸痛、易疲劳、头痛、头晕、昏厥、紫绀、下蹲习惯和浮肿等,婴儿还有吞咽困难、呕吐、发育障碍、易患呼吸道感染等。其中呼吸道方面的症状与肺淤血、血氧含量降低、气管受压或心力衰竭有关。胸痛、易疲劳和中枢神经症状则与冠状动脉病变、全身和脑部血氧供应不足有关。紫绀和下蹲习惯常见于右至左分流的病人,为动脉血氧饱和度低、全身缺氧所

致。浮肿常在充血性心力衰竭中出现。消化系统的症状主要由于食管受压和充血性心力衰竭所致。增大的心脏或大血管压迫其他器官(如喉返神经等)还可引起相应的症状(如声音嘶哑等)。此外,本病常发生亚急性感染性心内膜炎,偶有发生严重心律失常、血栓栓塞表现和突然死亡的。使肺部供血不足的畸形,易诱致肺结核。

先心病患者多有特征性的心脏或血管杂音、异常心音和心音异常,这些杂音多伴有震颤,其性质、主要听诊部位和传布范围随畸形的不同而异。紫绀和杵状指(趾)主要见于有右至左分流的病人。心脏增大是引起本类疾病病人胸廓畸形的主要原因,胸廓畸形以心前区向前隆突为主,也有胸脊柱后突或侧突的。血压可增高(如主动脉缩窄时上肢血压增高)、降低(如主动脉口狭窄)或血压增大(如动脉导管未闭等)。由于病人全身血供较差,患儿往往发育不良,而个别病类(如主动脉缩窄)病人身材反较高大。

诊断和鉴别诊断 根据病史、体征、胸部X线、心电图和心向量图检查,对常见的先心病不难作出诊断。心导管检查,选择性指示剂稀释曲线测定和选择性心血管造影可以进一步确诊。M型和扇形扫描的超声心动图检查,是对本病有一定诊断价值的无创伤性检查方法。

幼年起病,体检发现特征性杂音,心脏增大而胸部隆起,有感染性心内膜炎史,家族有先心病史,母亲妊娠期有感染史等,均提示有先心病的可能。咯血常提示有大量左至右分流导致肺充血。紫绀出现的年龄对鉴别几种右至左分流的先心病很有帮助。法乐三联症、主动脉干永存、完全性大血管错位等自幼即出现紫绀;法乐三联症、艾生曼格综合征(广义的)等则紫绀出现较晚。紫绀伴有杵状指(趾)的提示紫绀已存在多年。

胸部X线检查可观察肺血管变化和房室增大的情况;心电图和心向量图检查反映房室肥厚,且在一定程度上反映血流动力学改变,都有助于诊断和鉴别诊断。

心导管检查、选择性心血管造影和指示剂稀释曲线测定,通过对各心腔内压力的测定、血氧含量分析,观察造影剂在心血管腔内的充盈流动情况,以及测定指示剂在血循环中的稀释情况,可以较准确地了解本病的病理生理和病理解剖改变(见“心导管检查”、“选择性心血管造影术”和“指示剂稀释曲线测定”条)。

根据外科手术的需要,目前对先心病的诊断,不仅要确定病变性质及部位,还要对病变的程度和范围提供资料。

预后 先心病的预后取决于畸形的类别和严重程度。无分流类和有左至右分流类中之病变程度较轻者,预后一般较好,多数可存活到成年甚至老年,很少发生心力衰竭,但仍可并发感染性心内膜炎。上类病人中之病变程度严重及右至左分流类和复合畸形者,则预后较差,常难以存活到成年。幼时紫绀即很明显的先心病患儿,一般只有法乐三联症类能存活到成年。出生后半年内是先心病病人病死率最高的时期。原有左至右分流而一旦由于肺动脉高压使分流方向逆转者,预后很差。