

# 儿童先天性心脏病

田杰 主任医师、二级教授、博导  
重庆医科大学儿科学院内科教研室



The division of  
**Pediatric  
Cardiology**



CHICMU  
重慶市兒童醫學中心



# 小儿循环系统解剖生理特点

---

## 授课的主要内容及要求

- ♥ 了解心脏的胚胎发育，重点是关键时期
- ♥ 掌握胎儿血液循环及出生后的改变
- ♥ 熟悉小儿心脏、血管、心率、血压的特点

## ♥ 熟悉小儿心脏、血管、心率、血压的特点

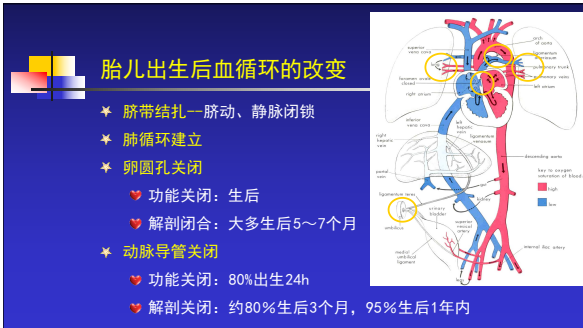
## 心脏胚胎发育的起源与关键时期

- \* 原始心脏起源于中胚层，胚胎第2周开始发育
- \* 第4周原始心脏形成，并有循环作用
- \* 第8周房室间隔完成，形成四腔心

提示？...

- \* 心脏胚胎发育的关键时期是在胚胎的第2~8周，先天性心脏畸形的形成主要就在这一时期

- 



- 
- The diagram illustrates the human circulatory system, showing the heart, lungs, and the network of blood vessels. Key components labeled include:
- Heart Chambers and Valves:** Right atrium, Right ventricle, Left atrium, Left ventricle, Atrioventricular (A-V) valves, and Semilunar (heart) valves.
  - Major Blood Vessels:** Superior vena cava, Inferior vena cava, Pulmonary artery, Pulmonary vein, Aorta, and Inferior vena cava.
  - Capillary Beds:** Capillary bed in lungs, Capillary bed in body, and Capillary bed in heart.
  - Other Labels:** Right atrium, Right ventricle, Left atrium, Left ventricle, Atrioventricular (A-V) valves, Semilunar (heart) valves, Superior vena cava, Inferior vena cava, Pulmonary artery, Pulmonary vein, Aorta, Inferior vena cava, Capillary bed in lungs, Capillary bed in body, and Capillary bed in heart.
- A legend indicates that red represents oxygenated blood and blue represents deoxygenated blood.

胎儿心脏胚胎发育关键时期是： (A)

A 妊娠2~8周

B 妊娠20~25周

C 妊娠8~12周

D 妊娠28周后

E 妊娠3个月

- 1

## 小儿心脏、血管、心率、血压的特点

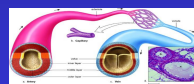
### ★ 心脏

- ♥ **心脏容积** 随年龄增大，18~20岁达成人
- ♥ **心脏位置** <2岁横位，>2岁渐转为斜位
- ♥ **房室增长** 体重增长平行，左右心增长不平衡
- ♥ **心脏形状** 婴幼儿球形，6岁后近成人椭圆形

## 小儿心脏、血管、心率、血压的特点

### ★ 血管

- ♥ 小儿动脉相对比成人粗
- ♥ 10岁前肺动脉较主动脉宽，青春期相反
- ♥ 毛细血管粗大



## 小儿心脏、血管、心率、血压的特点

### ★ 心率

- ♥ 小儿心率相对较快
- ♥ 随年龄增长而逐渐减慢

新生儿	每分钟120~140次
<1岁	110~130次
2~3岁	100~120次
4~7岁	80~100次
8~14岁	70~90次



## 小儿心脏、血管、心率、血压的特点

### ★ 血压

- ♥ **动脉血压** 随年龄 ↑ → ↑  
下肢比上肢约高20 mmHg  
与心搏出能力，血管功能，循环血容量  
动脉阻力及是否通畅有关



收缩血压 = (年龄 × 2) + 80 mmHg  
舒张血压 = 2 / 3 收缩血压

## 小儿心脏、血管、心率、血压的特点

### ★ 血压

- ♥ **静脉血压** 与心搏出能力，血管功能，循环血容量  
上、下腔静脉是否通畅有关



观察颈外静脉，可估计静脉压

学龄前40mmH<sub>2</sub>O，学龄儿约为60mmH<sub>2</sub>O

哭叫、体力活动及变换体位时，可明显增高

## 小儿时期常见心血管疾病

- 先天性**
  - 先天性心脏病 最多见
  - 心肌疾病
    - 心肌炎 病毒多见
    - 心肌病
  - 心包疾病 急、慢性心包炎
  - 心内膜疾病 感染性心内膜炎
  - 心律失常 多见
- 后天性**
  - 风湿性疾病所致心脏病 风湿热 川崎病 类风湿等
  - 高血压 (原发少，继发多)
  - 冠心病 少见 川崎病
  - 心脏肿瘤 少见
  - 代谢性疾病所致心脏病 少见

*What's your initial impression about his disease?*

Congenital heart disease

Acyanotic

#### Case-1

##### Brief history:

Female, 8 months old

Failure to thrive

Repeat chest infections after birth

Acyanotic but fatigue or dyspnea especially on exertion



*What's your initial impression about his disease?*

Congenital heart disease

Cyanotic

#### Case-2

##### Brief history:

Male, 6 months old

Cyanosis occurred at 3 months after birth

Fatigue or dyspnea especially on exertion



### Congenital heart disease initial impression

Acyanotic



Failure to thrive

Repeat chest infections after birth

Fatigue or dyspnea especially on exertion

Cyanotic



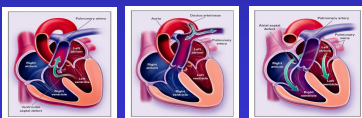
### 先心病总论

- ★ 定义：胎儿时期心血管发育异常导致畸形
- ★ 发病率：小儿最常见的心脏病 4.05~12.3/1000
- ★ 病因：15%遗传，85%遗传+环境
- ★ 发展：
  - ♥ 彩超、CT、MRI诊断 替代 心导管及造影
  - ♥ 介入治疗 替代 手术
  - ♥ 胎儿超声早期诊断和介入治疗
  - ♥ 小年龄、低体重、复杂先心治疗成功率 ↑

### 先心病分类 按血液动力学改变分为

#### ★ 左向右分流型(潜在青紫型)

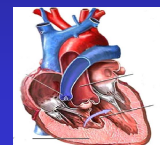
- ♥ 平时不出现青紫
- ♥ 哭闹、剧烈活动时出现暂时性青紫
- ♥ 室间隔缺损、动脉导管未闭和房间隔缺损等



### 先心病分类 按血液动力学改变分为

#### ★ 右向左分流型(青紫型)

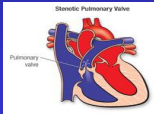
- ♥ 持续性青紫
- ♥ 法洛四联症和大动脉转位等



## 先天性心脏病分类 按血液动力学改变分为

### ★ 无分流型 (无青紫型)

- ♥ 无分流, 无青紫
- ♥ 肺动脉狭窄和主动脉缩窄等



先天性心脏病的类型		在先天性心脏病中的构成比
潜在青紫型 或无青紫型	室间隔缺损	50%
	动脉导管未闭	15%
	房间隔缺损	5~10%
	肺动脉狭窄	10%
青紫型	法洛四联症	10%
	大动脉转位	5~7%

- ★ 法洛四联症是存活婴儿中最常见青紫型先天性心脏病; 大动脉转位是新生儿早期最常见的青紫型先天性心脏病

## 先天性心脏病最常见的类型是: (A)

- A 室间隔缺损
- B 房间隔缺损
- C 动脉导管未闭
- D 法洛四联症
- E 肺动脉狭窄

## 诊断方法 Diagnostic Methods

### ★ 主要诊断方法

- ♥ 病史 Complaint history
- ♥ 体格检查 Physical examination
- ♥ 辅助检查

## 辅助检查

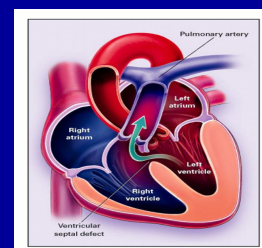
### ★ 无创性检查 Non-invasive Examination

- ♥ X线检查
- ♥ 心电图
- ♥ 超声心动图 - 最常用
- ♥ 高速螺旋CT
- ♥ 磁共振成像

### ★ 有创性检查 Invasive Examination

- ♥ 心导管检查
- ♥ 心血管造影

## 室间隔缺损



Ventricular Septal Defect, VSD

## 以寻问解答，逻辑分析的方式学习

- ♥ VSD是什么？ 发病率及自然闭合情况 一 定义
- ♥ 病变部位在什么地方？ 一 病理解剖
- ♥ 是怎样产生和形成？ 一 病因、发病机理
- ♥ 会导致什么后果？ 一 病理生理及血流动力学变化
- ♥ 临床上会出现什么异常表现？ 一 临床表现（症状+体征）
- ♥ 可能会发生什么并发症？ 一 并发症
- ♥ 现有辅助检查诊断手段？ 一 辅助检查
- ♥ 怎样治疗？ 效果如何？ 一 治疗原则、疾病转归

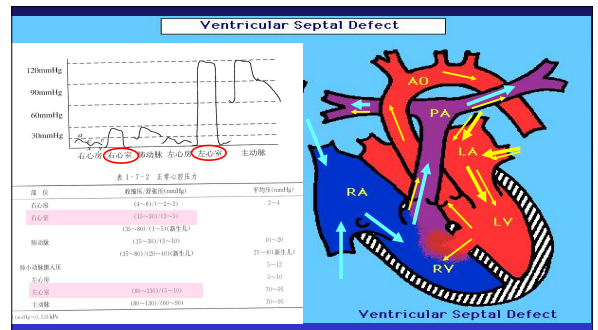
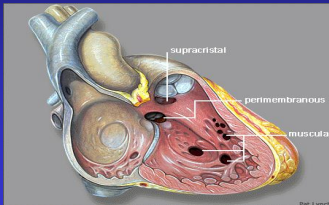
## 发病率及自然闭合率

- ★ 定义：室间隔部位有缺损
- ★ 发病率：最常见的先心病，我国50%左右  
VSD可单独存在（25%），或合并其他畸形
- ★ 自然闭合率：小型肌部和膜周部VSD（<0.5cm）自然闭合20~50%，5岁内；干下型缺损无自然闭合

## 病理解剖

按外科手术需要

- ♥ 干下型缺损：8%
  - ♥ 膜周部缺损：70%
  - ♥ 肌部缺损：20%
- 常多个



## Summary

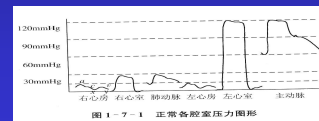
VSD

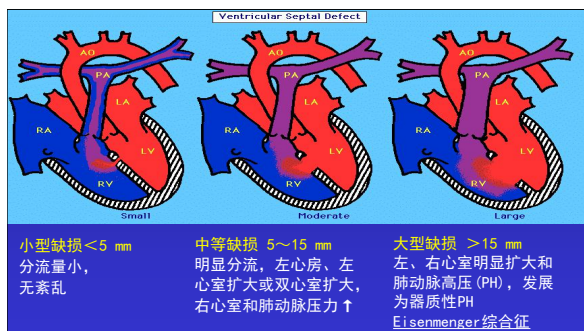
- 心室水平左向右分流
- 体循环供血不足
- 肺循环血流量增加，肺动脉扩张
- 左心房，左心室，右心室增大

肺动脉高压  
最常见

## 病理生理及血液动力学改变

- ★ 分流大小与下列因素有关
  - ♥ 缺损大小
  - ♥ 左右心室的压力阶差 → 肺循环阻力

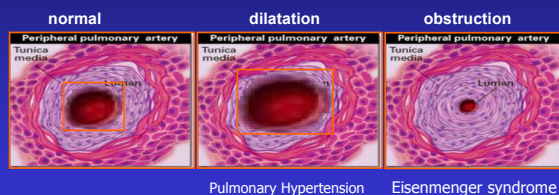




## 病理生理及血液动力学改变

- ★ 病生 ← 分流量 ← 缺损大小
- ↓↑
- ★ 不同程度的肺动脉高压
  - ♥ 早期-动力性
  - ♥ 晚期-器质性 (Eisenmenger syndrome)

## The change of pulmonary vessel on Eisenmenger syndrome



## 临床表现

单纯VSD的临床表现取决于缺损及分流量大小

- ★ 小型VSD (Roger病)
  - ♥ 常在体检时发现
  - ♥ L3-4响亮粗糙的全收缩期杂音，常伴震颤

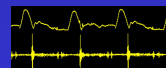


## 临床表现

- ★ 中、大型VSD
  - ♥ 体循环不足：面色苍白，瘦长，乏力
  - ♥ 肺循环充血：活动后气短、暂时性青紫，反复呼吸道感染
  - ♥ 心界双侧扩大，以左侧为主
  - ♥ L3-4 可闻及3-5/6级全收缩期杂音，伴震颤
  - P<sub>2</sub>亢进

## 临床表现

- ★ 大型VSD+肺动脉高压
  - ♥ 活动性或持续性发绀，杵状指、趾
  - ♥ 心界以右侧扩大为主
  - ♥ L3-4 可闻及短促的收缩期杂音，伴震颤
  - P<sub>2</sub>亢进呈金属音

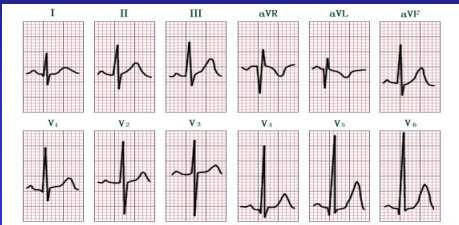


## 辅助检查

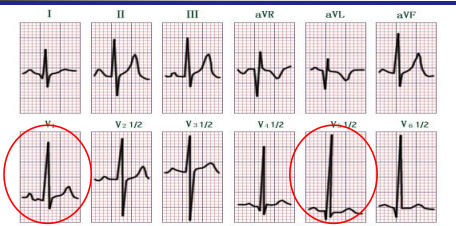
### 心电图 Electrocardiography

- ✧ 小型缺损 正常
- ✧ 中、大型缺损 左心室或双心室肥大
- ✧ 肺动脉高压 右心室肥大为主

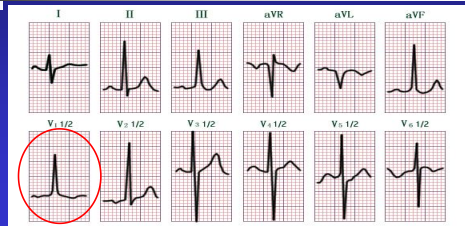
## 小型缺损 多正常



## 中、大型缺损 可显示左心室或双心室肥大



## 肺动脉压力明显增高 右心室肥大为主



## 辅助检查

### X光胸片

- ✧ 小型VSD: 无明显改变
- ✧ 中、大型VSD
  - ♥ 双心室扩大, 以左心室为主
  - ♥ 肺动脉段凸出, 肺多血
  - ♥ 主动脉结小

## Diagrammatic representation of VSD

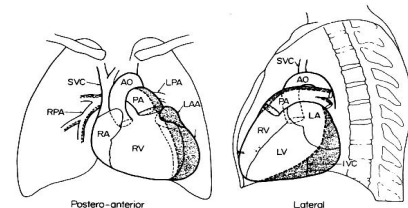
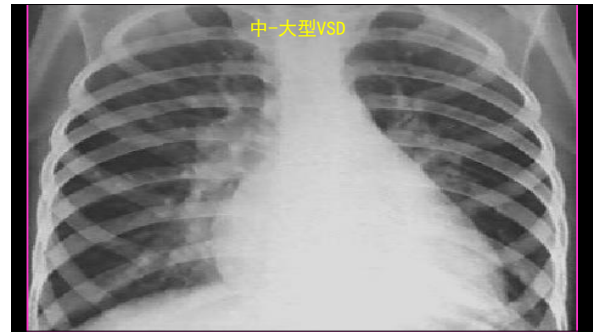
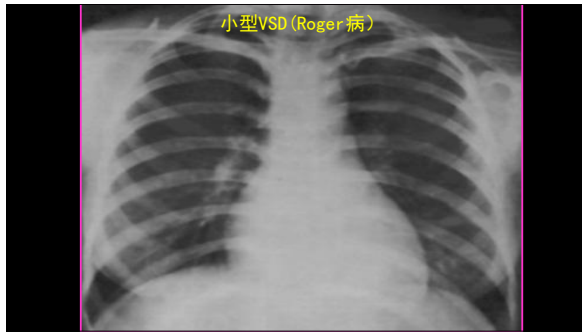


FIG. 4-5. Diagrammatic representation of VSD, which demonstrates LV enlargement in addition to the enlargement of the LA and a prominent MPA segment. Abbreviations are the same as those in Fig. 4-2.

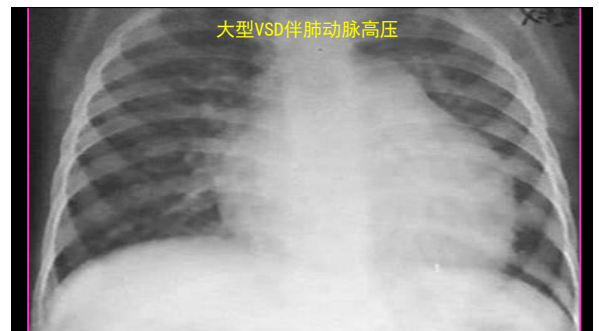




**辅助检查**

X光胸片

- ★ 大型VSD伴重度肺动脉高压
  - ♥ 右心室扩大为主
  - ♥ 肺动脉段凸出更加明显，肺血减少（残根状）
  - ♥ 主动脉结多较小

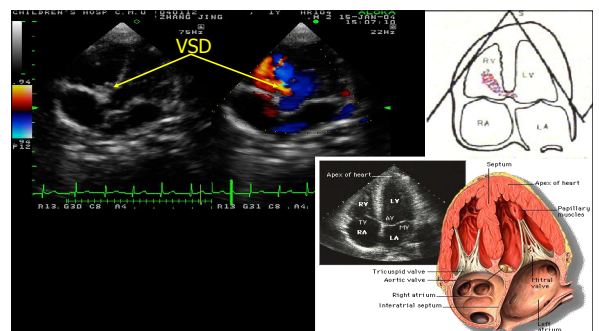


**辅助检查**

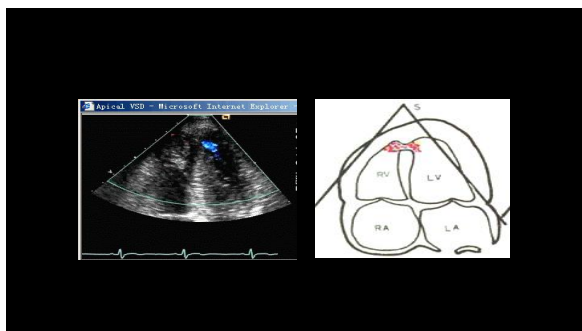
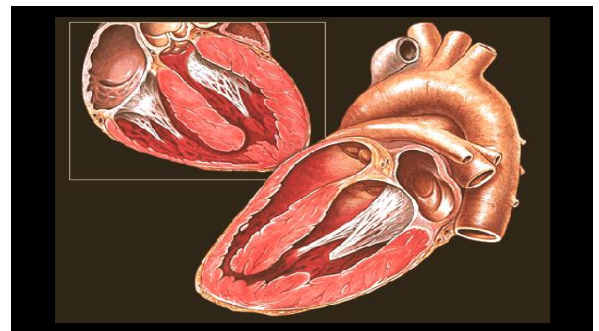
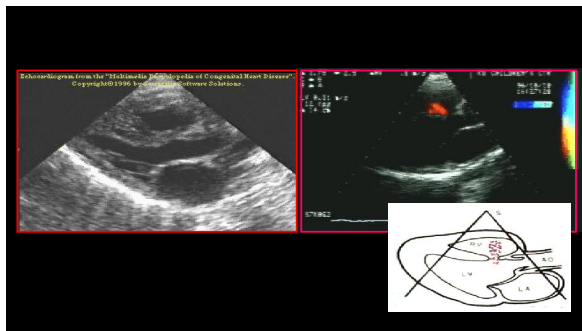
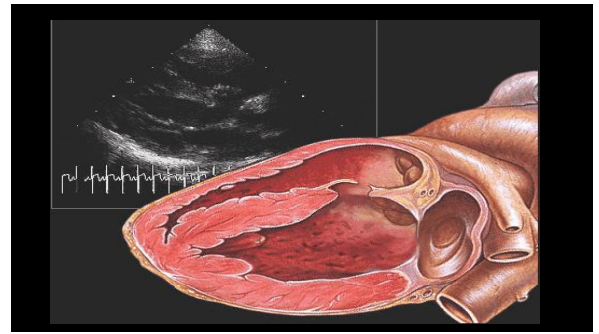
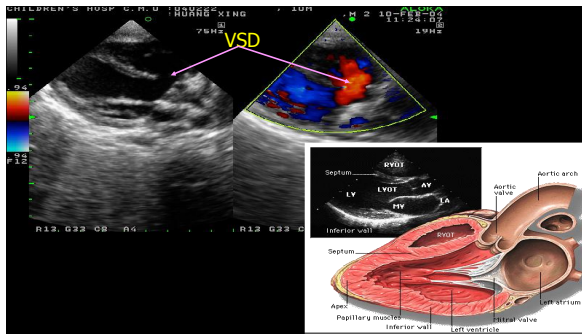
超声心动图 - 临床常用而可靠

- ★ M型超声：左心房、左心室扩大，右心室可扩大
- ★ 二维超声：直接显示VSD
- ★ 彩色多普勒：探及缺损口大小，分流及部位  
伪彩色镶嵌状

LV → VSD → RV







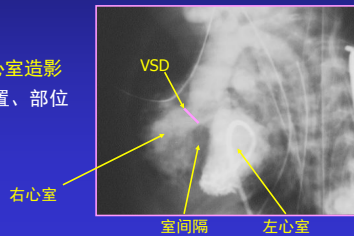
## 辅助检查

### 心导管及造影

- ★ 右心导管主要发现
  - ♥ 异常途径：右心室→VSD→左心室→升主动脉
  - ♥ 血氧资料：SpO<sub>2</sub> 右心室>右心房
  - ♥ 压力资料：肺动脉和右心室压力↑

## 心导管及造影

- ✧ 左心导管  
选择性左心室造影  
测量VSD的位置、部位  
及直径。



VSD临床常用而可靠的诊断方法是：(C)

- A X线检查
- B 心电图
- C 超声心动图
- D 磁共振成像
- E 高速螺旋CT

## 并发症

- ✧ 肺炎 pneumonia
- ✧ 心力衰竭 heart failure 或肺水肿 pulmonary edema
- ✧ 肺动脉高压 pulmonary hypertension
- ✧ 细菌性心内膜炎 bacterial endocarditis

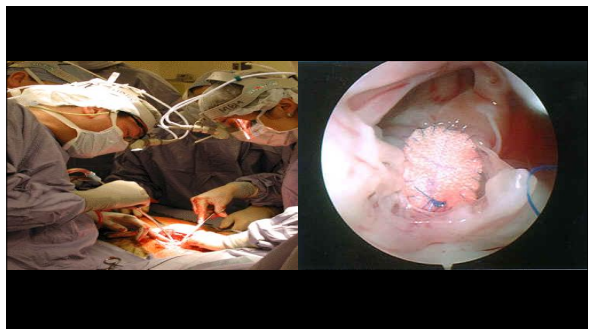
## 治疗

治疗方案选择：有效、合理、有针对性、利弊权衡

- ✧ 预防和治疗各种并发症
- ✧ 根治治疗
  - ♥ 观察其自然闭合
  - ♥ 外科手术
  - ♥ 介入

## 治疗

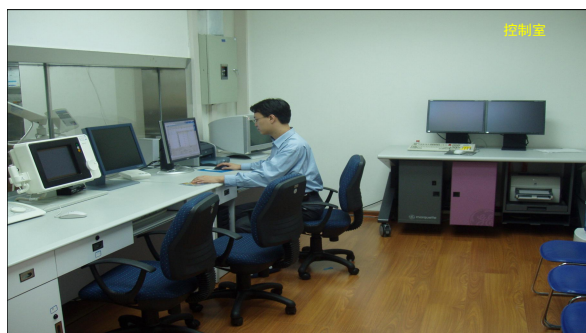
- ✧ 外科手术
  - ♥ 小型缺损 不一定要手术（或介入）
  - ♥ 中、大型缺损 不适宜介入者 早期外科手术（如干下型）

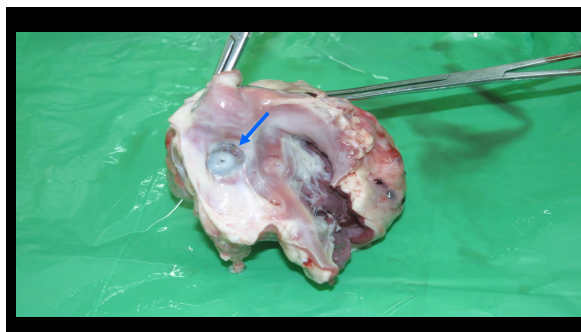
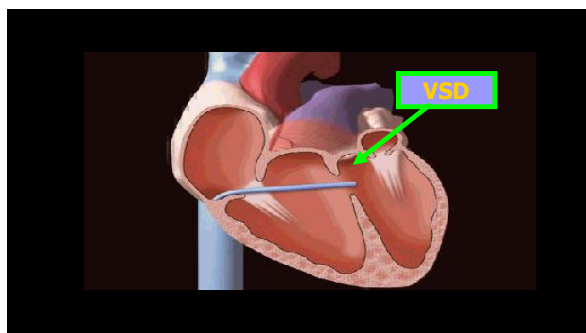


**治疗**

★ 介入治疗 — 经心导管VSD闭合术

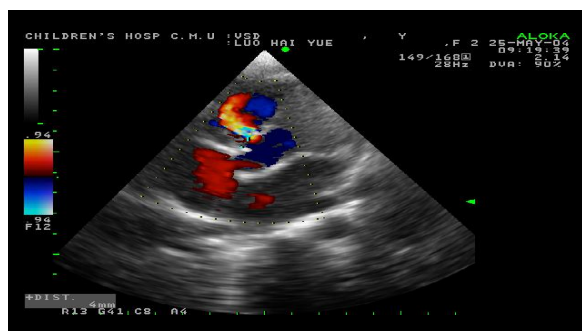
- ♥ Amplatzer法
- ♥ 适应症：肌部缺损  
膜周部缺损



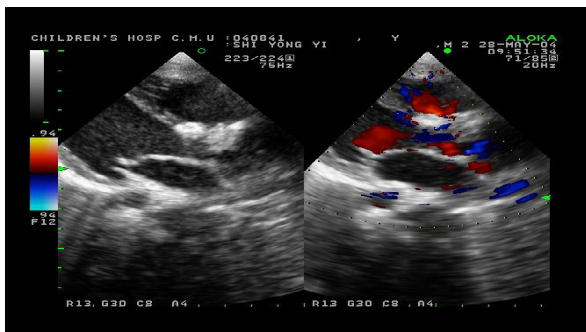
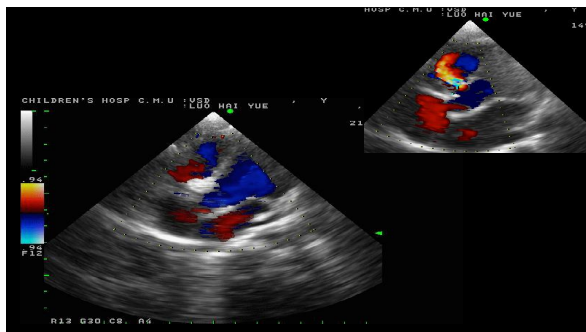
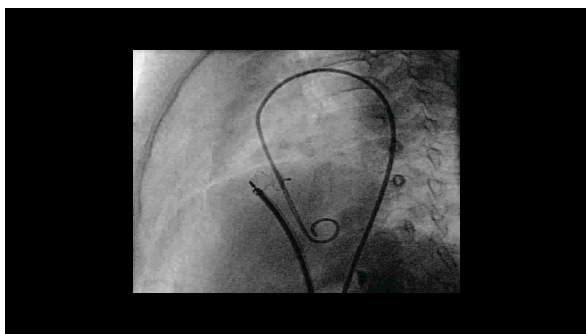
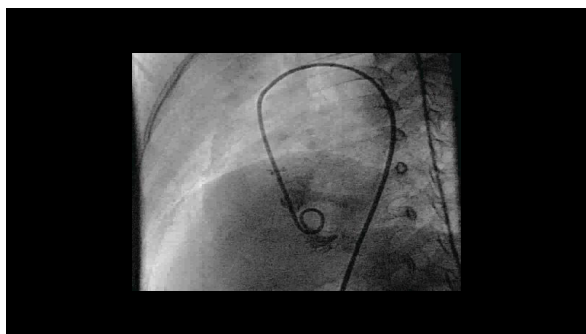



### Case 1 室间隔缺损

- ★ 罗XX 女 5.10岁
- ★ L4-5 3-4/6 SM, P2↑
- ★ VSD 2.5mm
- ★ 选用 4mm Amplatzer膜周VSD堵闭器



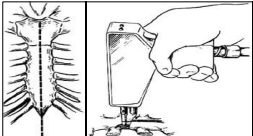
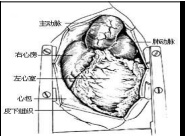








### 导管介入治疗先心病的优点

- 不开胸腔和心脏、创伤小
- 不遗留瘢痕、不给小儿长大后留下精神创伤
- 痛苦少，住院时间短，一般2~3天即可出院 (PS, PDA, ASD 2~3d; VSD 6~7d)
- 介入术中不需体外循环，多为基础麻醉
- 术中出血少，无需输血，杜绝了血源性疾病
- 能达到与手术一样的治疗效果

**外科手术**

介入治疗

