



先天性心臟病診斷和治療

鏡湖醫院 兒科

潘寶全

2010年12月16日

先天性心臟病

- 先天性心臟病是小兒常見的先天性疾病,先天性心臟病的種類較多,病情輕重所差異。
- 先天性心臟病病患,可能因沒有症狀部分在成人期因體查才發現。部分忽視症狀而失去治療時機。
- 先天性心臟病要取得良好治療關鍵在於及早診斷、及早跟進、及早治療。

先天性心臟病

- 先天性心臟病是一種嚴重影響小兒健康的心臟病，是因胎兒在發育，器官分化過程受到多種不良因素的影響，導致心臟解剖結構異常和功能障礙。
- 先心病的發病率在**0.6-0.8%**。
- 據統計先心病**1**周內診斷：**46%**。
- **1**歲：**88.3%**
- **4**歲：**98.8%**

先天性心臟病

- 1/3重要的心血管畸形出院时无异常，未被告知有先心病。
- 在新生儿的死亡原因中先心病占1/3。

病史和体格检查

- 病史：青紫，气促，喂养困难，体重不增，反复呼吸道感染，心力衰竭，活动能力下降。
- 体格检查：全身检查，营养发育，身高和体重，浮肿，发绀等。
- 心脏检查：视诊，触诊，叩诊和听诊。

病史记录

- 病史记录的诊断排列
- 1.病原诊断：先心病，风心病。
- 2.解剖诊断：室间隔缺损，法乐氏三联症。
- 3.生理诊断：窦性心动过速。
- 4.功能判定：心功能分级，体力活动的限制

先天性心脏病常见症状和体征

- 1.发绀：中央性发绀，周围性发绀，差异性发绀。
- 2.杵状指（鼓槌指）
- 3.缺氧发作
- 4.蹲踞
- 5.红细胞增多，血液粘滞和出血倾向
- 6.呼吸困难
- 7.端坐呼吸

發紺的鑒別

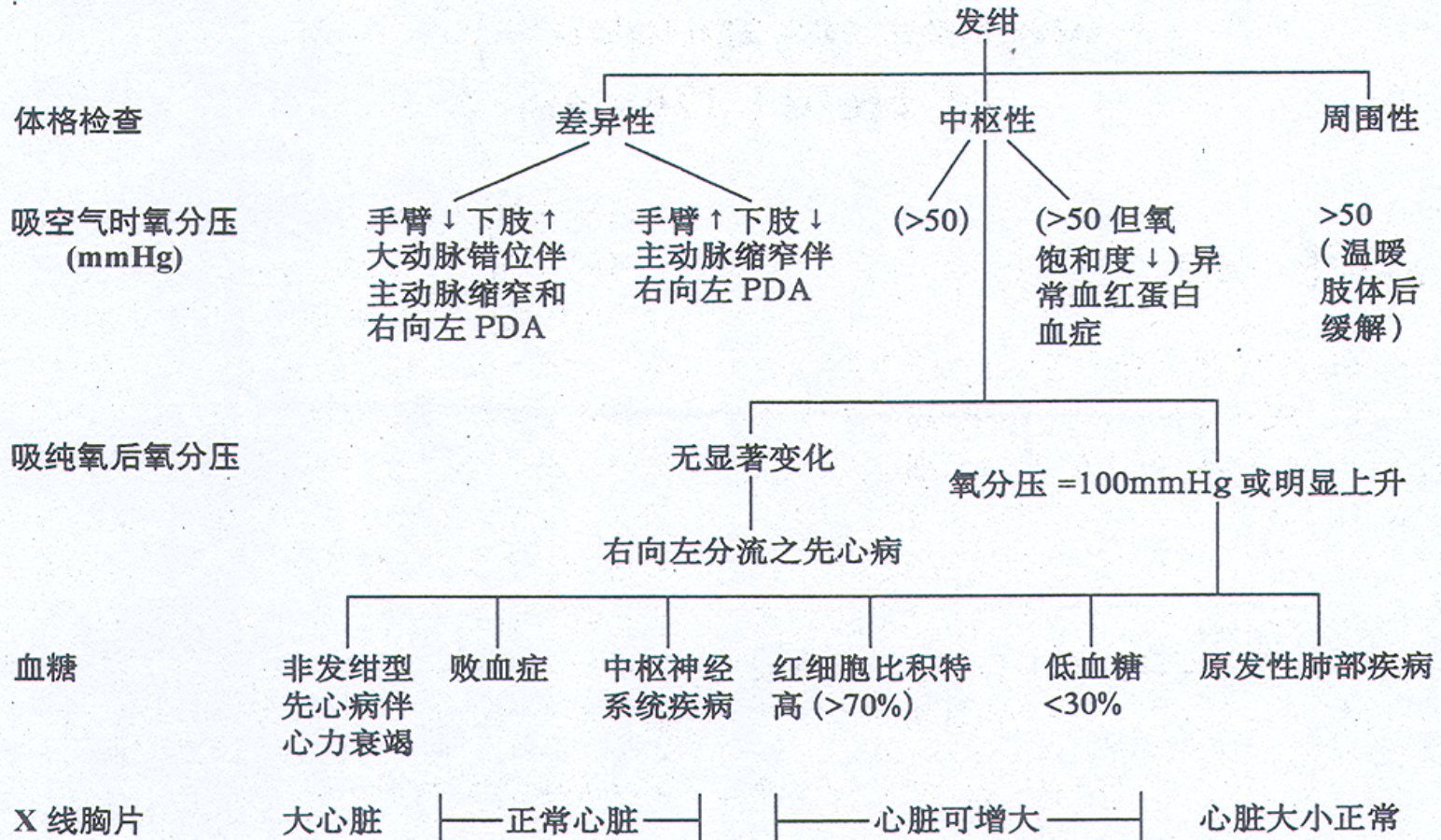


图 6-1 示发紺婴儿的检查，需做的项目在左侧，检查结果引导诊断

先天性心脏病常见症状和体征

- 8.咯血
- 9.咳嗽
- 10.水肿
- 11.生长发育迟缓

心音和杂音

1.心音：瓣膜关闭振动，瓣膜关闭突然血流减速截流产生的心壁的振动。

S1,S2,S3,S4.

2.雜音：描述包括下列部分

a.響度:1-6級，4-6級伴震顫

b.時相：收縮期，舒張期或連續性

3.時期：早期，中期，晚期

4.長度：短，中，長或全期

5.音調：高，中，低等

6.性質：粗糙，吹風樣，反流性等

7.最響部位和傳導方向等。

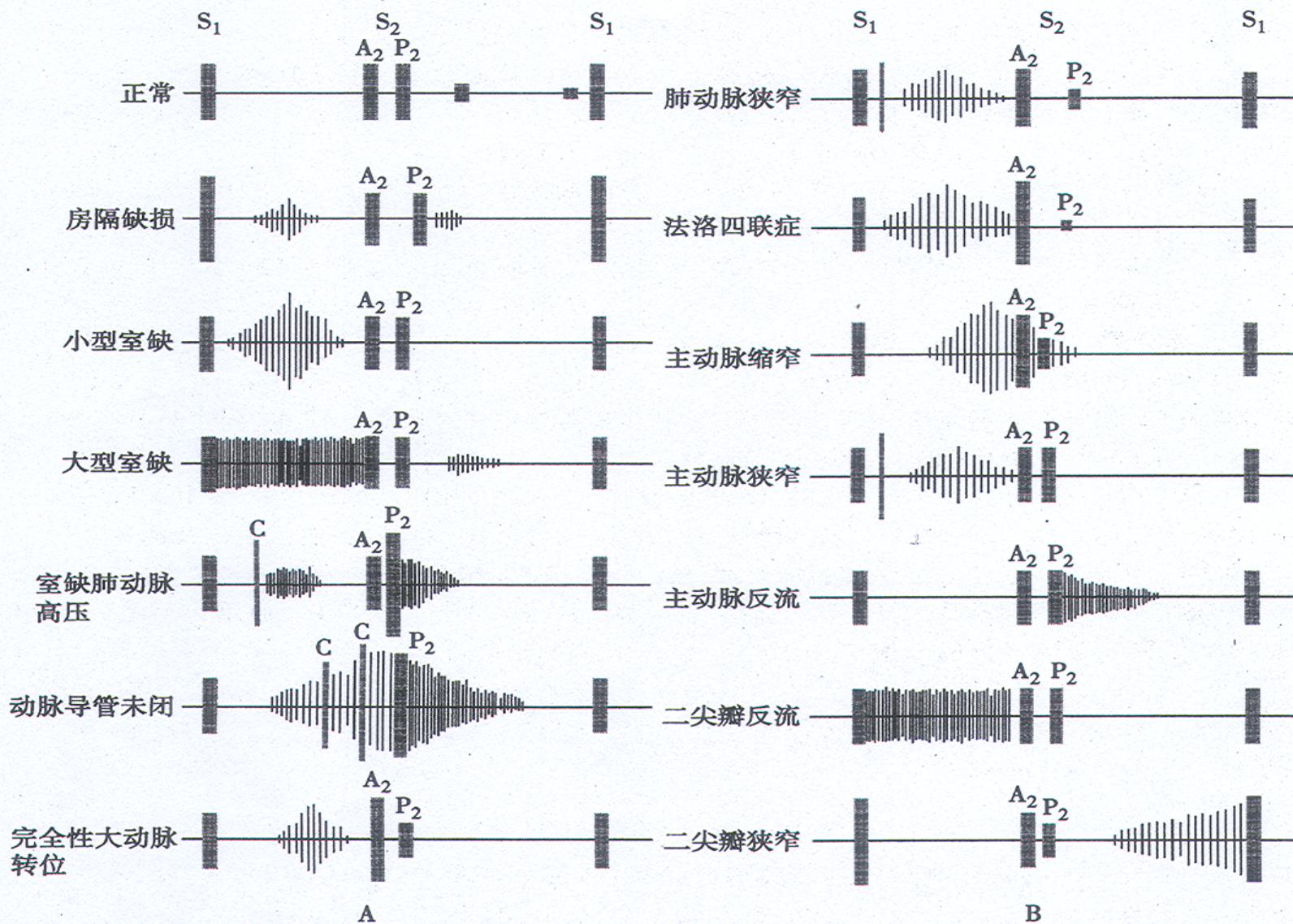


图 7-2 临床常遇杂音

S₁—第一音；S₂—第二音及其组成；A₂—主动脉关闭；P₂—肺动脉关闭；C—收缩期喀喇音，第一和第二音之间杂音为收缩期杂音，第二至第一音之间为舒张期杂音，响度与频率如图示 (Fyler)

X線檢查

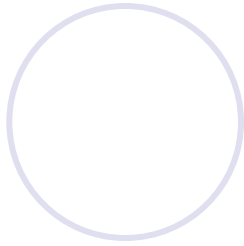
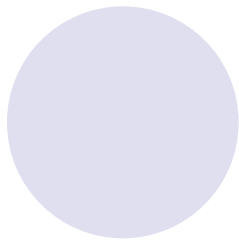


胸片：顯示心臟和大血管的輪廓，
位置和小。

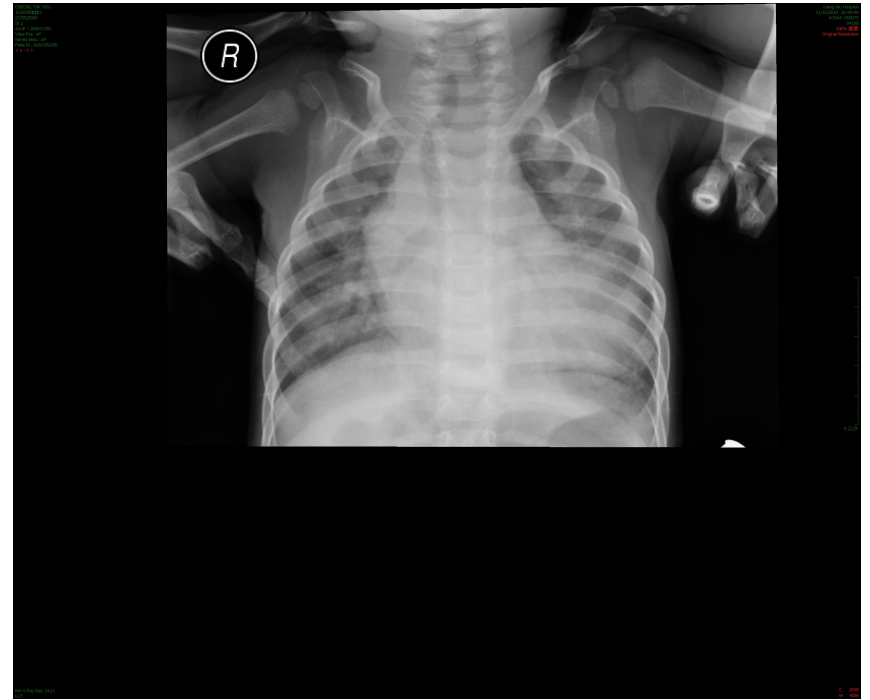
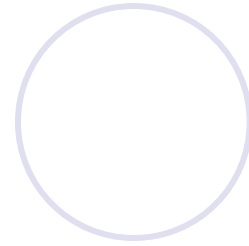
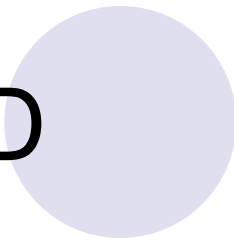
肺內血管的粗細和行徑，
了解心臟和腹部內臟的關係。

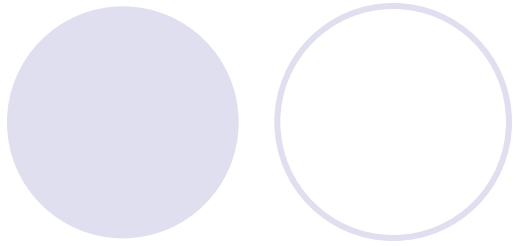
表 9-1 先天性心脏病的肺血情况

肺血增加	肺血减少	肺血正常
室间隔缺损	法洛四联症	肺动脉瓣狭窄
动脉导管未闭	三尖瓣闭锁	主动脉狭窄
房间隔缺损	三尖瓣下移	心内膜下弹力纤维增生症
房室隔缺损	梗阻性肺动脉高压	主动脉缩窄
肺静脉异位连接（部分性或完全性）	大动脉转位伴肺动脉狭窄	二尖瓣狭窄
动脉单干	肺动脉狭窄伴房缺	三房心
大动脉转位	肺动脉闭锁	特发性肺动脉扩张症
纠正性大动脉转位	假性动脉单干	
右室双出口		
左心发育不良综合征		

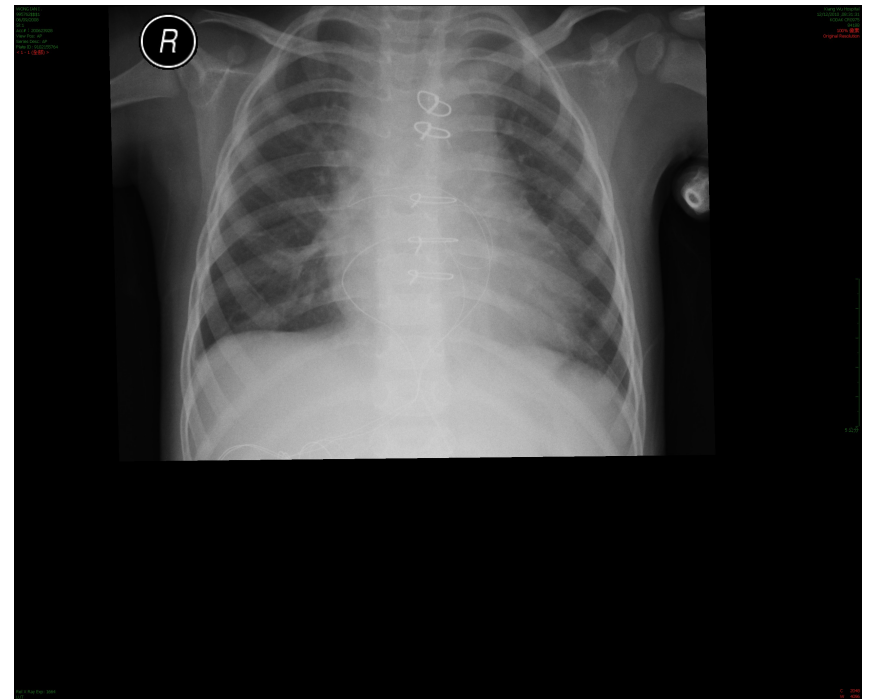
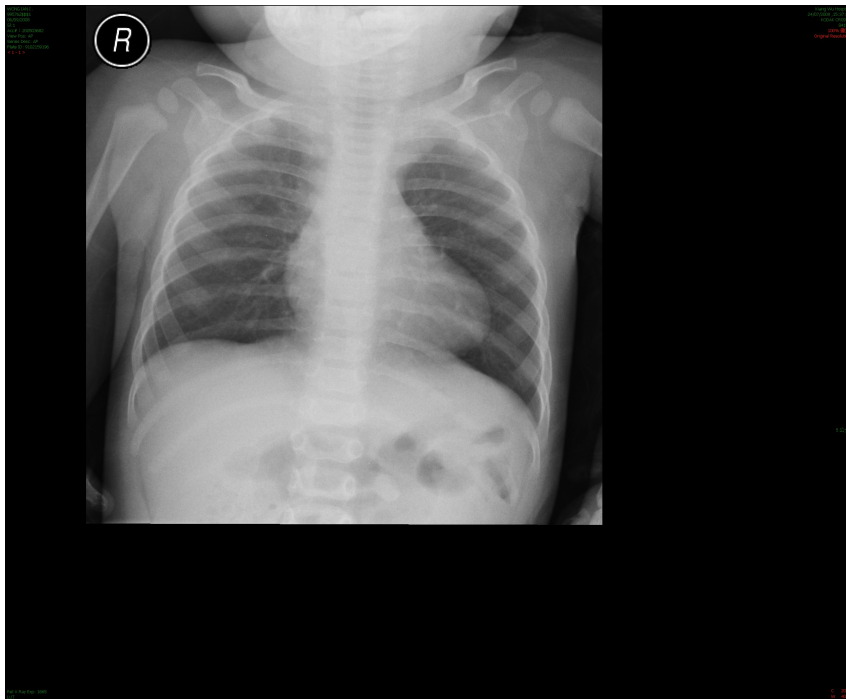
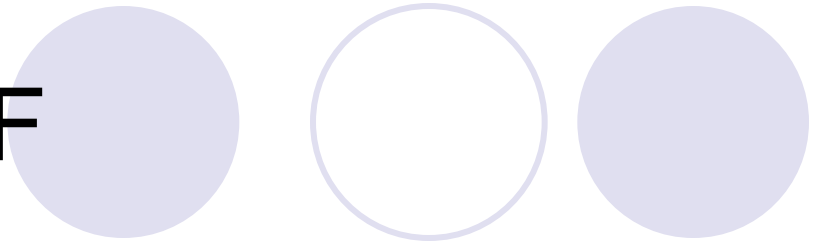


VSD





TOF



心電圖檢查

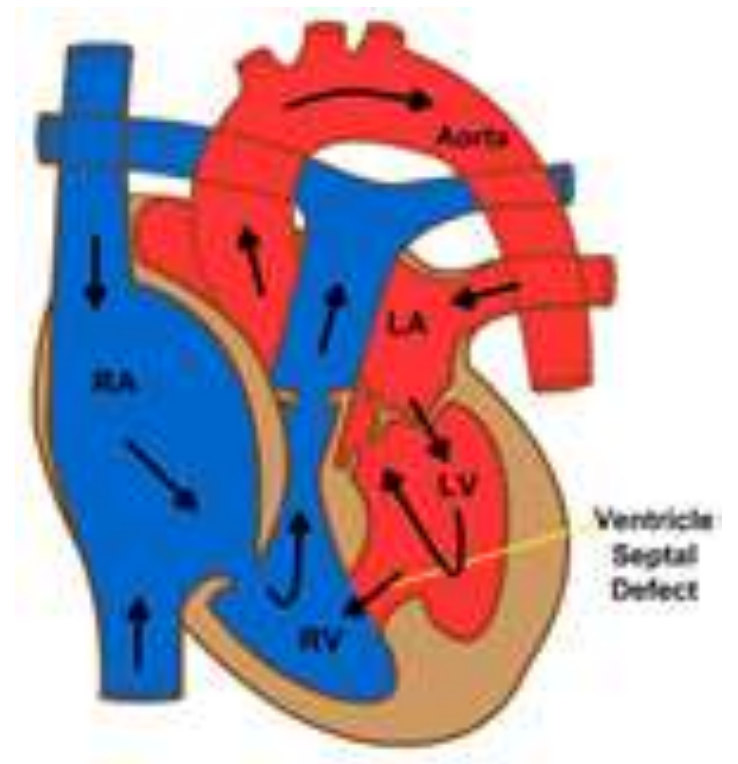
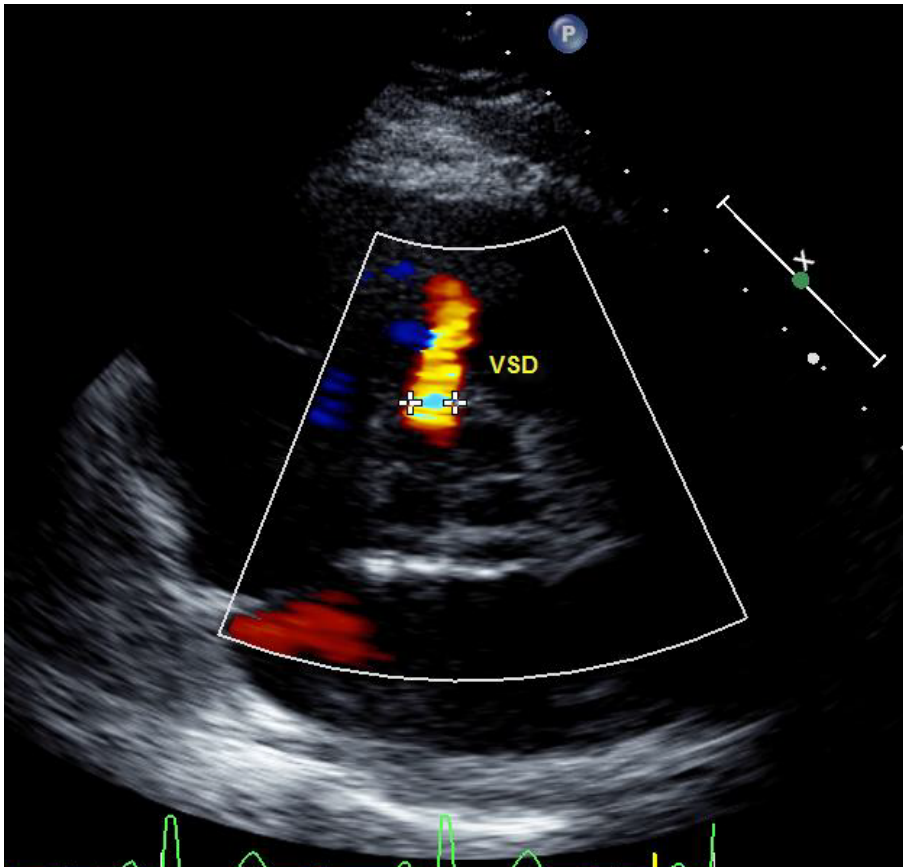
- 心電圖反映心臟生物電活動的無創和最簡便的檢測方法。小兒心電圖與成人有差異，在小兒的不同階段也有不同。
- 先天性心臟病根據不同的畸形和血流動力學的特點，在心電圖上會出現不同的改變。

超聲心動圖檢查

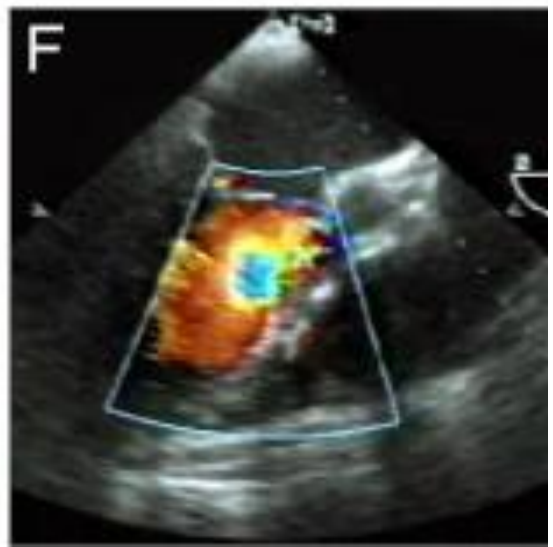
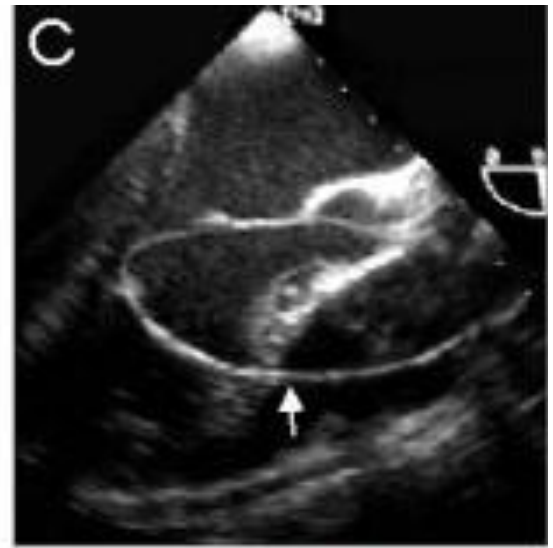
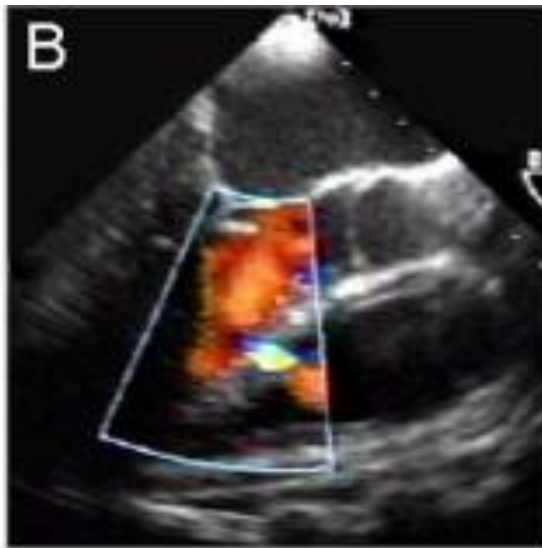
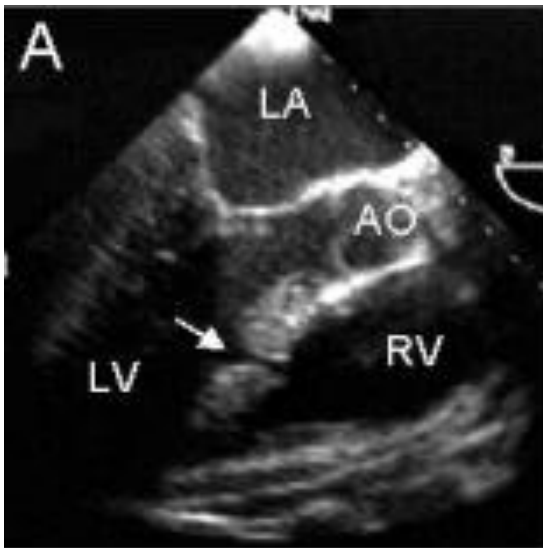


- 多普勒，二維超聲心動圖
- 彩色多普勒
- M型超聲心動圖
- 經食道超聲心動圖
- 三維超聲心動圖
- 胎兒超聲心動圖

VSD

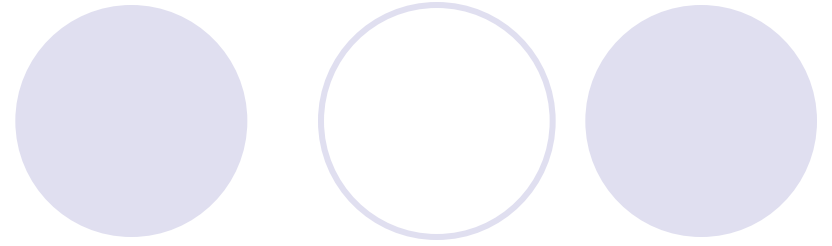
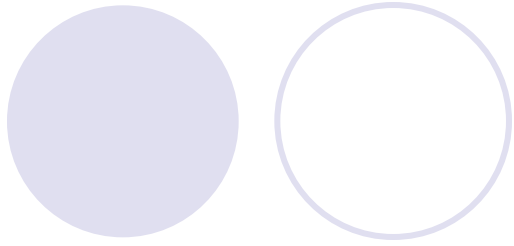


VSD堵閉術食道超聲監測



超聲心動圖檢查

- 超聲心動圖在檢查先心病方面具有準確性高，無創，對心內的解剖結構和心臟的生理和病理功能進行診斷和評價。
- 超聲心動圖在觀察心內的瓣膜等的活動方面優于心血管造影。
- 超聲心動圖廣泛應用在先心病，瓣膜病，心肌病和心包病的診斷和評估。

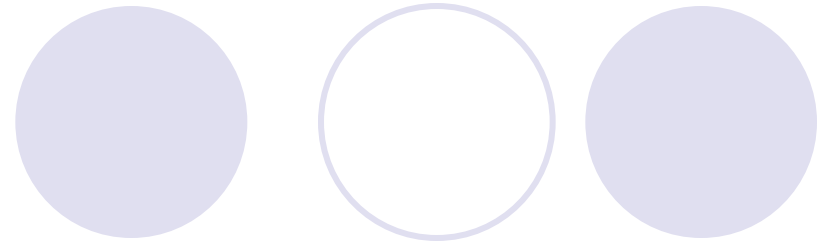


- 心導管檢查和心血管造影檢查
- 核磁共振檢查
- 其他

先天性心臟病的分類

- 1. 左向右分流型先心病：VSD, ASD, PDA
- 2. 右向左分流型先心病：TOF, TAPVC, TGA
- 3. 無分流型先心病：PS, AS

常見先天性心臟病



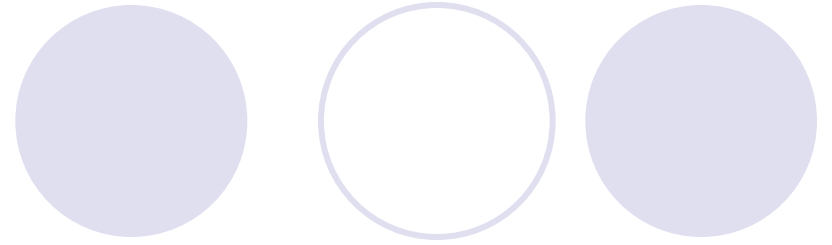
- 室間隔缺損 (**VSD**)
- 分型
- 室水平左向右分流
- 房間隔缺損 (**ASD**)
- 分型
- 房水平左向右分流
- 動脈導管未閉(**PDA**)
- 分型
- 大動脈水平左向右分流

常見先天性心臟病



- 臨床表現：氣促，生長落后，呼吸道感染，肺炎，心力衰竭。
- 胸片：肺血增多。心影增大。
- 心電圖：心動過速，高電壓，心肌肥厚，心肌勞損。傳導阻滯等。
- 超聲心動圖：不同水平的左向右分流。心腔增大，血流速度的變化。心腔和大血管的壓力階差。計算分流量等。

常見先天性心臟病



- 治療：
- 觀察和隨診
- 內科保守治療
- 外科手術治療
- 導管介入治療

常見先天性心臟病

- 導管介入治療
- VSD的介入賭閉術

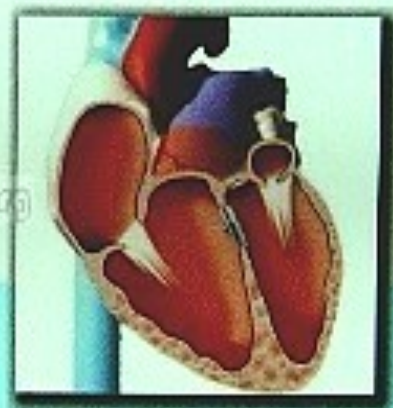
膜周部室缺封堵过程：



打开左室伞

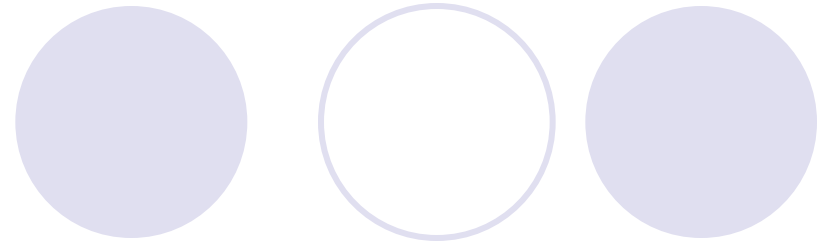


打开右室伞



释放

常見先天性心臟病



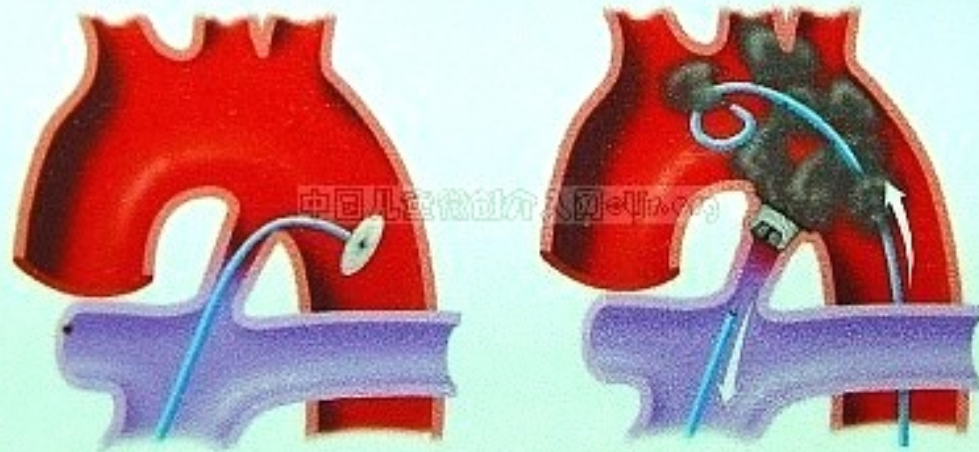
- ASD的介入堵閉術



常見先天性心臟病

- PDA的介入堵閉術

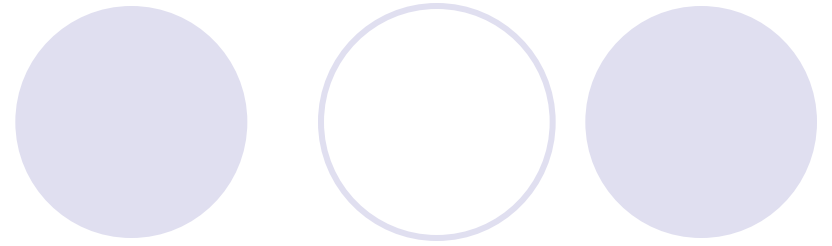
动脉导管未闭封堵过程：



打开封堵器

释放封堵器

常見先天性心臟病

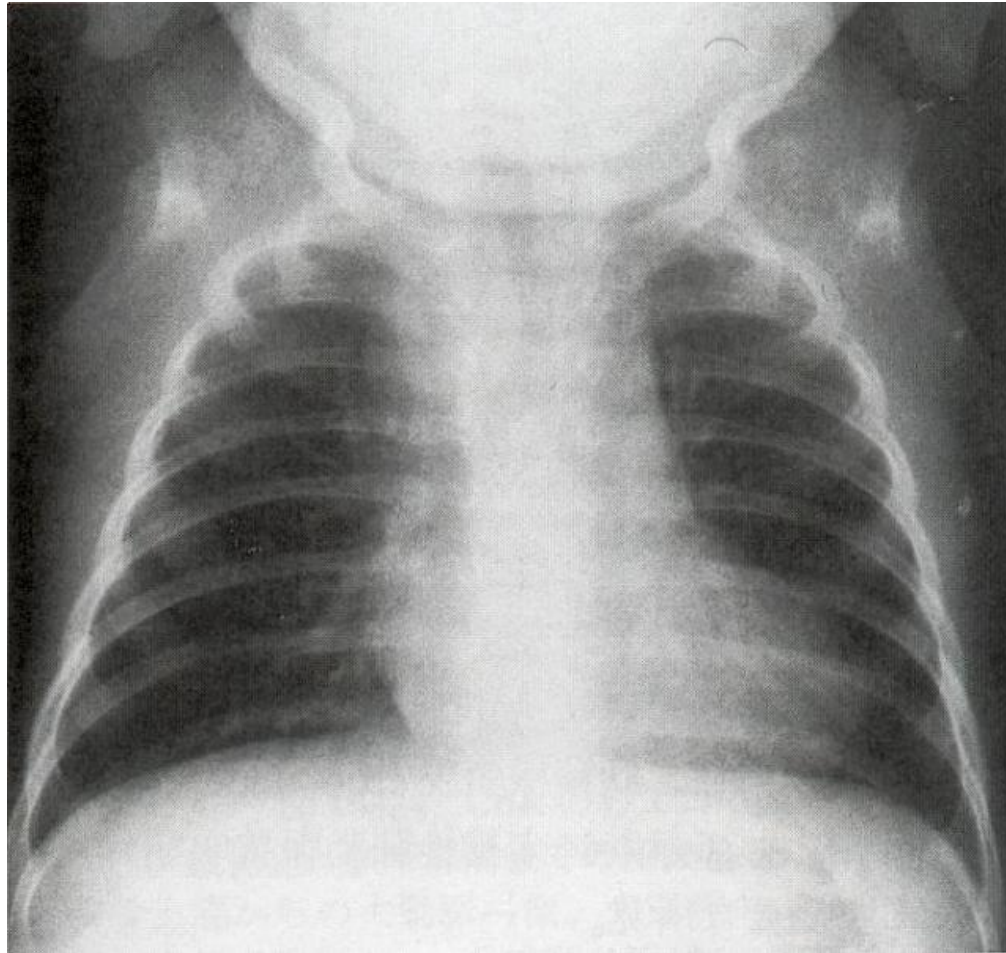


- 法樂氏四聯征
 - 解剖畸形：**1.肺動脈狹窄 2.主動脈騎跨**
3.室間隔缺損 4.右心室肥厚
- 血流動力學特點：室水平右向左分流

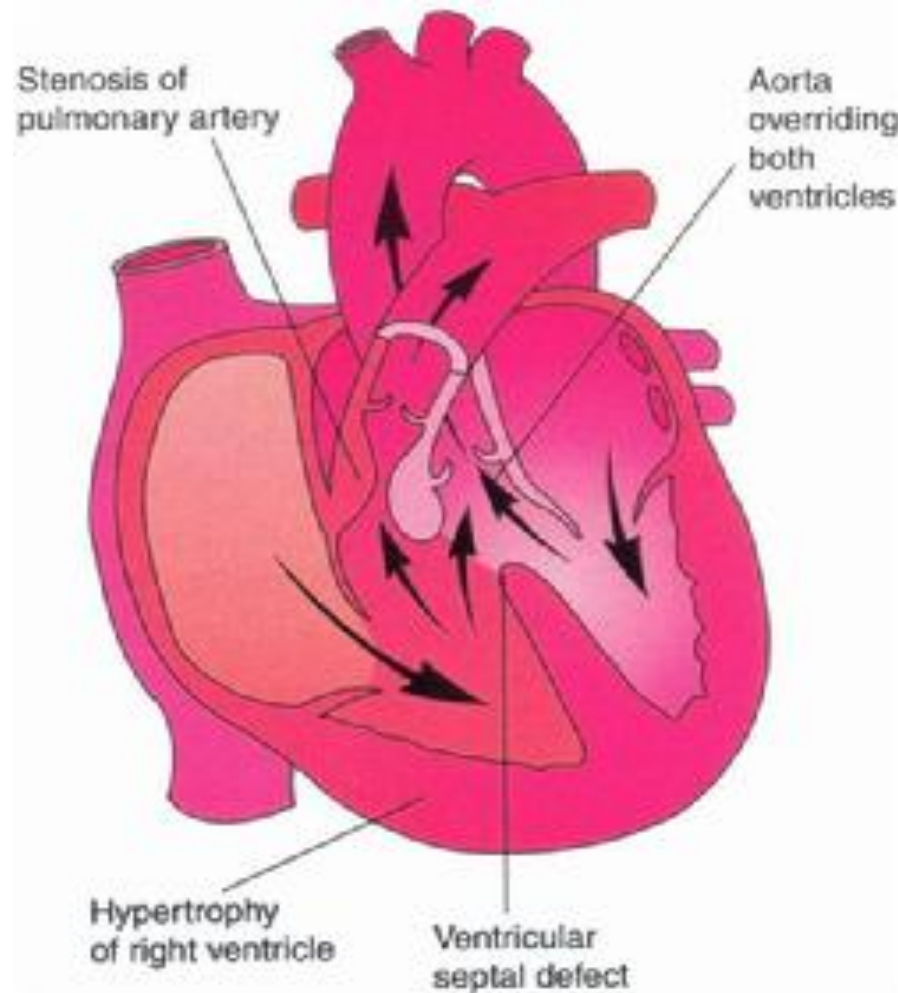
常見先天性心臟病

- 臨床表現：紫紺，缺氧發作和活動耐力降低，蹲踞，生長發育落后，杵狀指。
- 胸片：肺血減少，右房室增大。心影呈靴型心。
- 心電圖：電軸右偏，右室肥厚。
- 超聲心動圖：大室缺，主動脈增寬，騎跨在室間隔，肺動脈發育差和右室流出道肥厚和狹窄。可見收縮期左右室的血流入主動脈。

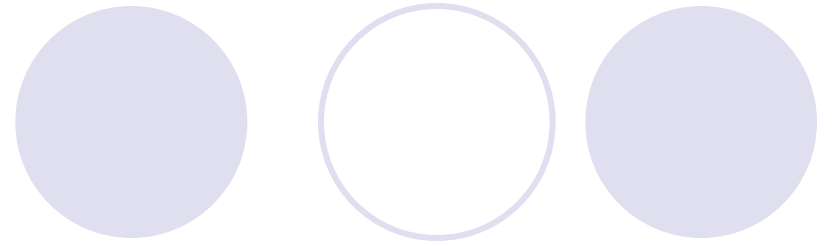
常見先天性心臟病



常見先天性心臟病

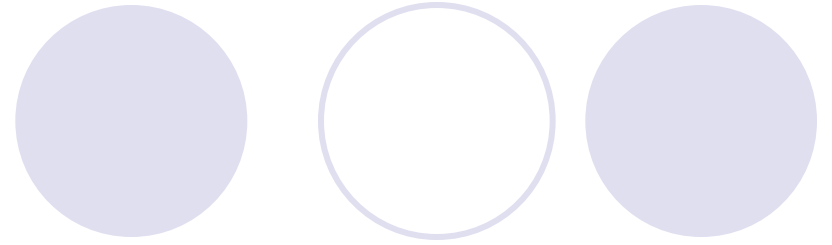


常見先天性心臟病



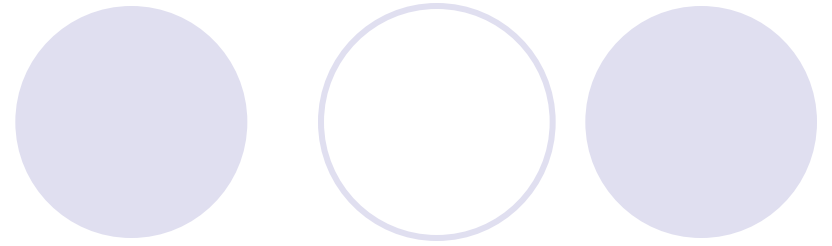
- 治療
- 觀察和隨診
- 內科保守治療：
- 預防血栓形成，和出血傾向。
- 預防感染，心內膜炎，腦膿腫。
- 缺氧發展：刺激右室流出道的心肌，發生收縮和痙攣，加重了狹窄，進一步減少進肺的血流，增加右向左的分流。加重缺氧。心雜音減弱。

常見先天性心臟病



- 缺氧發作的處理：
- 1.胸膝位，
- 2.吸氧，
- 3.鎮靜，可用嗎啡，luminal，
- 4.B受體阻滯劑，心得安，
- 5.補sod.bicarb。

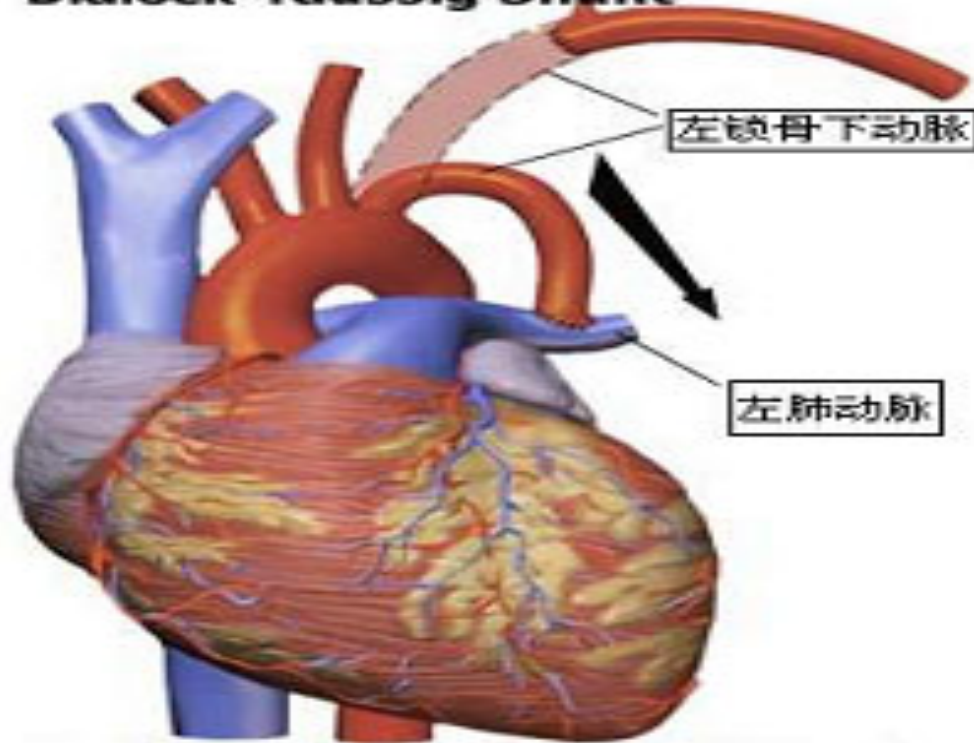
常見先天性心臟病



- 手術治療：
- 1.姑息手術：**blalock-taussig術**，**glenn術**
- 2.根治術：修補**VSD**，跨肺瓣的補片擴張肺動脈和右室流出道，減除肥厚的肌束。

常見先天性心臟病

Blalock-Taussig Shunt



謝謝



思考題：

- 1. 先心病常見症狀和體徵有哪些？
- 2. 心音和雜音的聽診上需注意哪些方面？
- 3. 先心病的分類，並舉例說明？
- 4. 發紺的種類和鑒別要點？
- 5. 超聲心動圖檢查在診斷先心病中的意義？
- 6. 法樂氏四聯征缺氧發作的處理要點？