

先天性心脏血管病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/301/2021\\_2022\\_\\_E5\\_85\\_88\\_E5\\_A4\\_A9\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_c22\\_301764.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/301/2021_2022__E5_85_88_E5_A4_A9_E6_80_A7_E5_c22_301764.htm) 名称先天性心脏血管

病所属科室心血管内科病因由于胎儿心脏在发育过程中受到干扰，使部分发育停顿或缺陷，以及部分该退化者未能完全退化所致。一、胎儿四周环境因素 妊娠早期子宫内病毒感染

，以风疹病毒感染后多见，常引起动脉导管未闭及肺动脉口狭窄，其次为柯萨奇病毒感染（Coxsackie）可引起心内膜弹力纤维增生症，此外羊膜病变，胎儿四周机械压迫，母体营养障碍，维生素缺乏及代谢病，母体用细胞毒类药物或较长时间放射线照射，均可能与本病发生有关。二、遗传因素 5%

%先心病患者发生于同一家族，其病种相同或近似，可能由于基因异常或染色体畸变所致。三、其他高原地区动脉导管未闭及房间隔缺损发病率较高，发生可能与缺氧有关。有些先心病有性别倾向性。临床表现先心病的临床表现，与该先天性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，其所引起的病理解剖和病理生理变化并不重要，病人可以既无症状也无有关的体征。

有些先天性畸形如单纯右位心，并不引起明显的病理生理变化，病人并无症状，但其心脏移向右胸腔的解剖变化，却导致非凡的体征。大多数的先心病具有非凡的体征，尤其是典型的杂音，但症状则只在右至左分流类的病人中较明显并出现得早。无分流类和左至右分流类的病人，病变如属轻型，多数症状稍微且出现较晚，但病变比较严重者则早年即可出现明显的症状。（一）症状本病的症状随畸形的类别而不同

，并随畸形的严重度而轻重不一。常见的症状有心悸、气急、咳嗽、咯血、胸痛、轻易疲惫、头痛、头晕、昏厥、紫绀、下蹲习惯和浮肿等，婴儿病人还有吞咽困难、喂养不良、体重不增、呕吐、易出汗、易患呼吸道感染等。其中呼吸道方面的症状与肺充血、血液氧含量降低、气管受压或发生心力衰竭等有关。胸痛、轻易疲惫和中枢神经症状则与冠状动脉、全身和脑部血和氧供给不足有关。紫绀与下蹲习惯常见于有右至左分流的病人，为动脉血氧饱和度低全身缺氧所致。水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引起消化系统充血所致。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，本病常发生感染性心内膜炎并引起相应症状。偶然还有发生严重心律失常、血栓栓塞表现和忽然死亡的。导致肺部血供不足的畸形，易于感染到肺结核。（二）体征多数的先心病有特征性的心脏或血管杂音、异常心音和心音异常，这些杂音多数伴有震颤，其性质、主要听诊部位和分布范围随畸形的不同而各异。其它常见的体征有发育不良、紫绀、杵状指（趾）、胸廓畸形、心脏浊音界增大、心前区抬举性搏动、血压和脉搏变化等。其中紫绀、杵状指（趾）见于有右至左分流的病人。心脏增大是引起本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（如严重主动脉口狭窄）或脉压增宽（如动脉导管未闭等），引起相应的脉搏触诊改变。先心病病人全身血供较差，因而多数发育不良；但病变较轻的对发育可无影响，有些病类（如主动脉缩窄）病人身

材反较高大。检查常见典型先心病，通过症状、体征、心电图，X - 线和超声心动图即可作出诊断，并能估计其血液动力学改变,病变程度及范围，以定治疗方案。对合并其他畸形、复杂先心病，可结合心导管或心血管造影等检查，了解其异常病变程度，类型及范围，综合分析，作出明确的诊断，并制定治疗方案。近年来，对部分先天性心脏病的诊断，如常见的室间隔缺损、房间隔缺、动脉导管未闭等，利用超声心动图检查已取代了心导管检查术和心血管造影术。但在诊断某些先天性心脏病或复杂型先心病时，要求医生的诊断更为精确，以便为外科手术提供依据，此时必须做心导管检查术和心血管造影检查术。

一、心导管检查术：分为右心及左心导管检查两种。右心导管检查术是经皮穿刺股静脉后，将心导管经下腔静脉送至右心房、右心室及肺动脉。左心导管检查术则是经皮穿刺股动脉，导管经降主动脉逆行至左心室。心导管检查术的作用在于：右心导管检查能了解右侧心脏、血管有无异常通道及其压力等心脏血流动力学改变，但不能直接反映左心病变。同样左心导管检查术主要了解左心房、左心室及主动脉压力等病理生理改变情况。总之，心导管检查术有助于明确先天性心脏病的诊断，并能准确提供血液动力学资料。近年来通过心导管术还可进行心内膜心肌活体组织检查，安装心脏临时或永久性起搏器等，并开展了某些先天性心脏病的介入疗法，也就是利专心导管术达到治疗先心病的目的，这是一种非开胸矫治先心病的方法，为先心病的诊断及治疗开辟了新途径。

二、心血管造影检查术：此项检查是借助于心导管（一般在心导管检查后再换造影导管）将造影剂直接快速注入选定的心脏某一部位或大血管进行电

影摄片，可清楚显示心脏房室、大血管、瓣膜及心脏内部结构有无异常；心脏与大血管间是否有异常通道；还可反映心脏的功能状态，因而大大提高了先天性心脏病非凡是复杂型先心病的确诊率并可为外科手术矫正畸形提供可靠的依据。诊断根据病史、体征、胸部X线片和心电图检查，对常见的先心病一般可以作出诊断。施行心脏导管检查、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、二维多普勒和经食管超声心动图检查，非凡是多普勒彩色血流显象和动态三维显象以及电脑化的磁共振和X线断层显象，目前被认为是对本病很有诊断价值的无创性检查方法。在病史询问中，要注重心脏病起病年龄与何时被发现心脏有特征性杂音，起病与被发现心脏有特征性杂音的年龄愈小则先心病的可能性愈大。家庭史、产前母亲健康状况和病孩出生时的情况，对诊断都有参考价值。此外，对有感染性心内膜炎史的病人，要注重检查有无先心病的存在。症状中咯血常反映大量左至右分流导致的肺充血或主动脉和左心病变导致的左心衰竭，故很有诊断价值；但也要注重到肺缺血类型的先心病（如肺动脉口狭窄、法乐综合征等），在肺血管和支气管血管间侧支循环建立后也可发生咯血。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、动脉干永存、完全性大血管错位等，自幼出现紫绀；法乐三联症、艾森曼格综合征等，则紫绀出现晚。单纯发生右心衰竭而无前驱左心衰竭表现者常见于先心病的右心瓣膜病变类，或有肺动脉高压者中，这种情况在其它心脏病（除肺心病外）是少见的。体征中最有诊断价值的是不同类别的先心病本身所具有的非凡杂音和其它心音改变。如在幼儿期即已

发现这一杂音，则先心病的可能性极大。紫绀而伴有杵状指（趾）的，提示紫绀已经存在多年；心脏增大而胸部局部隆起，常提示病人自幼即有心脏增大，先心病的可能性也很大。胸部X线检查，从观察肺血管的充血或缺血、心影的增大或某些房室增大、心影外形的改变以及心脏大血管的非凡搏动情况等，可提供诊断和鉴别诊断本病的资料。心电图检查，也可在一定程度上反映本病的血流动力学改变，从而有助于诊断和鉴别诊断本病。但要注重不同的先心病由于产生类似的血流动力学改变，可引起相类似的X线和心电图改变。心脏导管检查以及与之相结合进行的选择性指示剂稀释曲线测定和选择性心血管造影，通过各心腔内压力的测定和血标本氧含量的分析，向各心腔注入指示剂观察其稀释情况，注射造影剂观察造影剂的流动和心血管腔的充盈显影情况，可以比较直接地了解本病病人的病理生理和病理解剖改变，有确诊和鉴别不同类型先心病的价值。M型超声心动图和用扇形扫描法非凡经食管记录到的二维超声心动图，可探查到心脏的解剖和生理活动的影像，足以反映不同类型的先心病的解剖病变，是较好的无创性诊断方法，其中多普勒加二维超声、多普勒彩色血流显像和动态三维显像诊断价值最大。电脑化的磁共振和X线断层显像，可对心脏进行从心底部到心尖部多层次的横切面和矢面显像，有助于了解复杂的先心病的解剖和生理变化，其中磁共振断层显像对软组织的显像较X线断层更佳。根据外科手术治疗的需要，目前诊断先心病要求不单是诊断出病变的性质及其所在部位，而且还要对病变的程度和范围提供资料。随着儿科心脏病学和分子生物学研究的发展，今后有可能在胚胎发育阶段即对先心病作出

诊断并进行相应治疗。治疗治疗本病的根本办法是施行外科手术彻底纠正心脏血管的畸形，从而也消除了该畸形所引起的病理生理改变。这种手术往往要切开心脏在直视下施行，因此需要低温麻醉或体外循环的条件。学龄前儿童期是施行手术的适合年龄，严重的或有必要时在婴儿期即可施行手术。不能耐受纠治手术的婴儿或儿童，可先行姑息性手术，部分地改善其病理生理变化，为以后纠治手术创造条件。近年有采专心导管进行成形术的内科介入治疗方法，对病人的创伤性较轻。未施行手术、暂不宜施行手术或病变较轻而不考虑施行手术的病人，宜根据病情避免过度劳累，预防感染，注重个人卫生，以免引起心力衰竭、感染性心内膜炎或血栓栓塞等。假如发生，应及早予以内科治疗。凡本病病人在施行任何其他手术的前后，包括拔牙、扁桃体切除等，都要应用抗生素以预防感染性心内膜炎。预防及预后一般取决于畸形的类型和严重程度，适合手术矫正者的手术时机及术前心功能状况，有无合并症而定。无分流类或者左到右分流类，轻者无症状、心电图和X - 线无异常者，以及中、重度均可通过手术矫正，预后较佳，若已产生严重肺动脉高压双向分流则预后较差，右至左分流或复合畸形者，病情较重者，应争取早日手术。轻者可选择手术时机，以10岁左右为佳。先天性心脏血管病中室间隔缺损，动脉导管未闭和法乐氏三联症较易并发感染性心内膜炎，影响预后，需注重防治。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问  
[www.100test.com](http://www.100test.com)