



河南弘大心血管病医院

先天性心脏病病种很多,按口唇及全身是否紫绀可分为两大类:一类为非紫绀型先天性心脏病,多为简单先天性心脏病;另一类为紫绀型先天性心脏病,大多数属于复杂先天性心脏病。国内知名心血管外科专家、河南弘大心血管病医院重症监护室主任杨再

珍提醒,复杂紫绀型先天性心脏病患儿在出生后一年内死亡率高达90%。因此,患儿出生后如果有紫绀表现,家长千万不要一等再等,应及时到心脏病专科医院进行检查、诊断和手术。

紫绀型先天性心脏病不能等

本报记者 张晓华

有紫绀,多为复杂的先天性心脏病

先天性心脏病是患儿出生时就存在的一种心血管畸形,在我国的发病率约为6.7%,每年新生先天性心脏病患儿达10~15万名。复杂先天性心脏病的预后不良,患儿出生后一年内约死亡50%,二年内约死亡75%,畸形越复杂,病情越重,病死率越高。

因此,选择适当的时候进行手术治疗,是这些患儿长期生存的唯一途径。那么,先天性心脏病应该在何时进行手术呢?记者就此问题专访了河南弘大心血管病医院重症监护室主任杨再珍。

紫绀型先天性心脏病,尽早手术保生命

先天性心脏病是一种严重影响患儿生活质量的疾病,治疗原则是“早发现、早诊断、适时手术”。但是,适时手术也有讲究,一般有以下几项原则。

非紫绀型先天性心脏病,如患儿全身发育较好,不易患上呼吸道感染,且没有肺动脉高压、心力衰竭、感染性心内膜炎等并发症,可在2~3岁时手术;如患儿病情严重、全身发育明显受到影响,经常患呼吸道感染甚至肺炎,或合并以上并发症的任何一种,则一经确诊就应该及早手术。如果在1岁内行矫治手术,患儿的整体成活率会更高。

紫绀型先天性心脏病患儿因出生后一年内死亡率达80%~90%,因此,患儿出生后临床上紫绀表现者,应尽快到心血管外科检查,一旦确诊,有条件者应早期行一期矫治手术;对无条件行一期矫治者,可行减状手术,为二期矫治治疗创造条件;对无条件行解剖矫治者,可行生理矫治手术。一些紫绀型先天性心脏病患儿出生后靠动脉导管未闭维持生存,一旦未闭的动脉导管闭合,患儿就会死亡,对这些紫绀型先天性心脏病患儿,应于新生儿期行急诊手术。

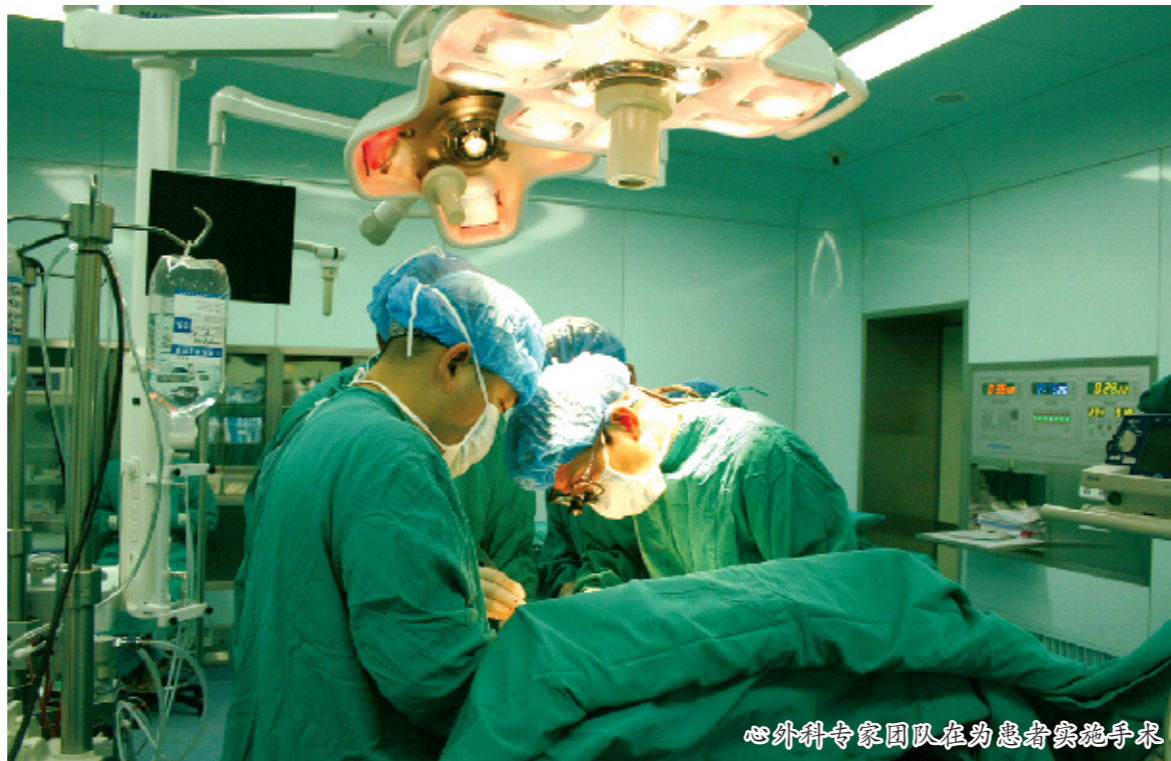
治疗紫绀型先天性心脏病,首选河南弘大心血管病医院

对复杂的先天性心脏病,很多家长在选择医院时会犹豫不决。河南弘大心血管病医院心血管外科是由心外科、麻醉科、体外循环科、手术室、重症监护室组成的诊疗中心,设置病床131张,其中3个心外科病区设有111张病床、重症监护病区有25张病床;装备有10间层流、百级空气净化标准的手术室,可开展所有种类的体外循环和非体外循环心血管病手术;还装备有一间国内第四间、省内第一间的“杂交”手术室,对需要外科手术和介入“杂交”治疗的冠心病、主动脉夹层、主动脉瘤和复杂先天性心脏病等,心外科和心内科医生可同台一站式完成;拥有德尔格费边GS高级麻醉机、德尔格卡巴XLT多功能监护仪、鸟牌AVEA呼吸机、史托克S3型体外循环机、Datascopel100主动脉内球囊反搏泵、金宝Prismaflex连续血液净化系统、德尔格燕飞利仕监护仪、德尔格中央监护站、迈柯唯吊塔和手术灯、伟伦同步手术录像及示教系统等世界一流的设备,并配备了我国第一台体外膜肺氧合系统。在国内著名专家的领导下,组成了一个国内一流、全省领先的医疗和护理团队。

近年来,河南弘大心血管病医院成功救治数十名紫绀型先天性心脏病患儿,年龄最小的仅出生3天。

根治紫绀型先天性心脏病,手术时机很重要

大部分先天性心脏病患儿可以根治,没有后遗症,前提是及时发现、及早治疗,且治疗越早,效果越好。杨再珍说,绝大部分先天性心脏病患儿可以通过手术治疗,达到正常人的心功能水平,但是选择适当的手术时机非常重要。以往认为,学龄前是最佳手术年龄,可是随着心外科技术的发展,最佳手术年龄提前到2~3岁,甚至更小。临床观察发现,如果错过了最佳手术时期,先天性心脏病患儿可能遗留不同程度的器官损害,严重的可能丧失手术机会。



心脏外科专家团队在为患者实施手术

孩子特别是婴幼儿被查出患有先天性心脏病后,许多家长觉得患儿太小,想等一等再治疗。“这种认识会耽误患儿。”杨再珍说,随着年龄增长,身体各器官因缺氧会出现青紫加重,这时疾病的治疗难度或风险可能增加。因此,矫治紫绀型先天性心脏病,一定要及时到正规医院找专科医生进行检查确诊,并确定最佳的手术时机。

绝大部分非紫绀型先天性心脏病及常见的紫绀型先天性心脏病在适宜的年龄阶段手术后,其生长、发育及生活质量接近正常儿童。但是,一些非紫绀型先天性心脏病发展到严重的程度,如出现严重的肺动脉高压,甚至活动后紫绀,手术后的生活质量就达不到正常水平。复杂的心脏畸形患儿,即使行姑息减状手术,手术后也达不到正常儿童水平。常见的先天性心脏病,如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄等,在婴幼儿期接受手术,其寿命与正常人相同,青少年期接受手术者接近正常人群,而在中年期接受手术则短于正常人,但是长于未接受手术的患者。

先天性心脏病的分类及区别

先天性心脏病是胎儿时期心血管发育异常所致的心血管畸形,是小儿最常见的心脏病。先天性心脏病发病率约占出生婴儿的0.8%。先天性心脏病在临床上以心功能不全、紫绀以及发育不良等为主要表现。

杨再珍说,一个正常的心脏,在左右心之间无异常通道,也就是说左心房与右心房之间无通路,左心室与右心室亦无通路。

当左右心之间有异常通道时,因为正常情况下左心压力高于右心,所以左右心之间有异常通道时就会出现血液从左心向右心分流,肺血流量增多;但是患儿不出现紫绀。这类患儿平时可出现呼吸急促等呼吸困难症状,当婴幼儿剧烈哭闹、屏气时或因患重型肺炎,可使右心压力超过左心,血液自右心向左心分流而出现暂时性青紫,这

就是无紫绀型先天性心脏病,常见的有室间隔缺损、房间隔缺损及动脉导管未闭等。

无紫绀型先天性心脏病包括伴有心内分流的先天性心脏病和伴有心内分流的心脏畸形两大类。凡是造成血液在心脏和大血管水平出现异常的左右分流,均为无紫绀型先天性心脏病。这种畸形不会造成组织器官的缺氧和代谢酸中毒,但是由于大量异常血液流经肺循环,加上左右分流的作用,极易造成肺动脉高压,疾病的晚期出现艾森曼格综合征。无紫绀不伴有心内分流的先天性心脏病主要由心脏的瓣膜发生狭窄或关闭不全的畸形引起,或者是发生在大血管的先天性狭窄。

另一类为紫绀型先天性心脏病,左右心之间存在异常通道,同时合并右心室流出道梗阻或者有极严重的肺动脉高压,致使右心压力增高且超过左心,血液从左心之间的异常通道从右向左分流,患儿出现持续性紫绀,此时肺血流量减少,常见的有法洛四联征及三尖瓣下移等。另外,紫绀型先天性心脏病还可因大血管起源异常,如主动脉和冠状动脉起源于右心室,肺动脉则由左心室分出,同时伴有室间隔或房间隔缺损,此时大量静脉血流入体循环亦可出现持续性紫绀,肺血流量增多,如完全性大动脉转位等。此类新生儿先天性心脏病较复杂,如法洛四联征、肺动脉瓣闭锁、右心室双出口、大动脉转位、艾森曼格综合征、重度肺动脉瓣狭窄等,其紫绀程度随活动量的增加而加重。

一般而言,无紫绀型比紫绀型先天性心脏病的病情轻,心脏畸形较单一,多数患儿可施行手术根治畸形;目前,医生对绝大部分常见的紫绀型先天性心脏病如法洛四联征患儿能做根治(矫治)手术。因此,当家长怀疑或已经知道孩子有先天性心脏病时,必须争取尽早检查,明确先天性心脏病属于哪种类型,以抓住手术时机,争取最好的治疗效果。



专家门诊

一次性矫治法洛四联征患儿

近日,河南弘大心血管病医院为年仅6个月、体重只有5.5千克的法洛四联征患儿君君(化名)成功实施了一次性根治术。手术后,经过精心护理,君君恢复良好,即将出院。这例手术的成功彰显了河南弘大心血管病医院在高难度低体重患儿手术方面的技术实力。

据悉,君君刚出生时,一哭哭脸上就出现明显紫绀。经过医生的检查,初步诊断为先天性心脏病,随时可能因缺氧而窒息,需手术治疗。为此,君君的父母四处求医,可让他们失望的是,即便是几家知名的大医院,都表示君君的年龄太小、手术的难度和风险太大,无法为其手术。

为了让君君早日康复,君君的父母带着君君,抱着一线希望来到河南弘大心血管病医院。

经河南弘大心血管病医院先进的心脏彩超和64排螺旋CT检查,君君被确诊为法洛四联征。据河南弘大心血管病医院重症监护室主任杨再珍介绍,法洛四联征是一种复杂的先天性心脏血管畸形,患儿年龄越小、体重越低,患儿手术的难度和风险就越大,但是手术效果也最好。一般认为,患儿出生后3个月实施根治术的死亡率为5%~10%,而延迟到2岁后实施根治术的死亡率则显著降低。因而,对紫绀明显、肺动脉及左心室发育不良的患儿主张分期手术,即6个月至1岁的患儿先施行体一肺分流术,半年至一年后再施行二期根治术。

杨再珍指出,为年仅6个月、体重5.5千克的患儿实施一次性根治术,手术的难度和风险确实都很大,既需要高端的医疗设备,又需要高超的手术技巧,还需要默契的团队配合。手术时,主刀医生、助手、麻醉师、体外循环师,任何一个环节出现问题都有可能导致手术失败;手术后,重症监护也一样,每一个环节都要仔细应对,稍有不慎就有可能造成严重后果。

为了顺利完成一次性根治术,河南弘大心血管病医院心外科在手术前拟定了精密的手术方案。终于,经过近3个小时的手术,君君的心脏畸形得到了一次性的纠正。手术成功了!

手术后6天,君君从重症监护室转入普通病房。经过进一步的精心护理,君君恢复良好,小脸蛋上的紫绀完全消失,近日将出院。这一手术既解除了君君随时都可能发生生命危险,又避免了分期手术带来的身心痛苦和经济负担。



专家简介



杨再珍 医学博士、主任医师、硕士生导师,现任河南弘大心血管病医院重症监护室主任,担任河南省重症医学专业委员会副主任委员、河南省胸心血管外科专业委员会委员、河南省体外循环专业组组长、郑州市医疗鉴定委员会专家。他于1987年毕业于原河南医科大学,2001年获郑州大学外科学硕士学位,2006年攻读郑州大学第一附属医院临床博士;曾在北京安贞医院及朝阳医院进修心脏外科及冠状动脉搭桥术,曾担任郑州大学第五附属医院心外中心主任兼重症监护室主任。

工作23年来,他参与及主刀心胸外科手术3000余例,在先天性心脏病、心脏瓣膜病、冠心病、冠脉搭桥手术及心胸外科危重症的抢救与治疗方面有独到见解,是该专业领域的省内知名专家。他曾获河南省科技进步二等奖1项、郑州市科技进步一、二、三等奖各1项,曾获部级“技术能手”、“新长征突击手”、“局级”“先进个人”等称号。他从事先天性心脏病肺高压及冠状动脉搭桥的基础与临床研究,培养硕士研究生3名;曾在《中华胸心血管外科杂志》、《中华整形与修复外科杂志》、《郑州大学学报》、《广东医学》等核心期刊发表论文8篇,并在许多国家级杂志上发表论文10余篇,还多次主办国家级继续教育项目培训及专业学术沙龙。

专家详解法洛四联征症状:紫绀与蹲踞

法洛四联征是最常见的一种紫绀型先天性心脏病,河南弘大心血管病医院重症监护室主任杨再珍说,法洛四联征患儿会出现紫绀与蹲踞、呼吸困难、气促、面唇发紫、昏厥等症状。了解法洛四联征的症状,有助于判断法洛四联征患儿病情的发展情况、平时的护理及手术治疗。

法洛四联征是一种联合的先天性心脏血管畸形,是由于肺动脉的畸形如肺动脉口狭窄造成血流进入肺的障碍,右心室排出的血液大部分经心室间隔缺损进入骑跨于肺动脉的主动脉,肺部血流减少,致使肺内进行氧气交换后的血液中血氧饱和度显著降低,这样的血液被送到身体各部就会出现紫绀。患儿在活动时,要消耗很多的气血,活动后动脉血中的氧含量明显下降,出现气促、昏厥等。

典型的法洛四联征有以下症状。

紫绀:是法洛四联征的主要症状,大都在出生后3~6个月出现,但也有儿童和成人时期才出现紫绀的情况。紫绀在先天性心脏病患儿运动和哭闹时加重,平静时减轻。

蹲踞:是法洛四联征的特征性姿态,蹲踞是医学上的一种特殊体位,多见于小儿。蹲踞时,紫绀和呼吸困难减轻,可防止缺氧发作。需要了解的是,不但会走路的小儿会出现蹲踞,婴儿也会出现类似蹲踞的症状,表现为在卧位时,四肢喜欢卷曲。这是因为大腿靠近胸部时,他们会感到舒适和安逸。

有的小孩在行走或是在游戏时,常常蹲下片刻,双腿屈曲,然后又行走如常,过一会儿又重复。家长常以为是小孩累了或是顽皮偷懒,其实这种奇怪的现象被称为“蹲

踞现象”。这是小儿先天性心脏病的一种表现,主要是由于心脏肺循环压力负荷增大时,表现出呼吸困难、气促、面唇发紫、昏厥等,患儿可通过下蹲体位得以缓解。一般建议法洛四联征患儿,在6个月至1岁施行手术。大部分患儿可以做一期矫治,如果孩子发育明显迟缓、缺氧发作频繁(表现为拒食、精神差、嘴唇和手指更加发紫),可能需要在3个月左右先做姑息手术,等孩子稍微大一点儿再做第二次矫治性手术。

呼吸困难和活动耐力差:多在出生后6个月开始出现,有时产生紫绀加重和缺氧发作,常发生在婴幼儿时期,其特点是呼吸困难、紫绀加重、昏厥,甚至昏迷和抽搐致命。因为缺氧,体力与活动耐力都较同龄儿童差,所以法洛四联征患儿多举止缓慢,不喜啼哭而爱好安静。



河南弘大心血管病医院 免费救助 1000 名先天性心脏病患儿

对不符合国家救助条件的重度复杂先天性心脏病患儿、新农合患者及贫困心血管病患者,实行“十大优惠政策”予以减免手术费

河南弘大心血管病医院作为全省唯一一家心血管病专科医院,一直关注着农村贫困家庭的先天性心脏病患儿及贫困人群,致力于发挥心血管病专业技术优势,使更多先天性心脏病患儿和贫困心血管病患者及家庭,有个光明的未来。具体救助方案如下:

一、救助对象

(一)河南省内参加新农合的0~14周岁(含14周岁),患有先天性房间隔缺损、先天性室间隔缺损、先天性动脉导管未闭、先天性肺动脉瓣狭窄疾病的儿童,即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的,免除全部自费费用。

(二)上述简单先天性心脏病合并重度肺动脉高压,不符合国家大病救助者,即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的,视病情减免3000~5000元。

(三)先天性心脏病复杂畸形、法洛四联征、心内膜垫缺损、肺静脉异位引流、大动脉转位、肺动脉闭锁,心室双出口

等国家不补助的病种,即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的患者,视情况减免3000~10000元。

(四)先天性心脏病介入治疗,房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄的介入治疗,视病情减免1000~2000元。

(五)心律失常治疗,单、双腔、三腔起搏器植入、ICD植入等手术,视病情减免1000~2000元。

(六)阵发性室上性心动过速、特发性室性心动过速、房性心动过速、心房扑动、心房颤动等射频消融术,视病情减免1000~2000元。

(七)冠心病介入术,根据病变复杂程度,视病情减免1000~2000元。

(八)二尖瓣狭窄球囊扩张术,视病情减免1000元。

(九)周围血管病介入治疗,视病情减免500~1000元。

(十)Ⅲ型主动脉夹层介入治疗,视病情减免2000~3000元。

二、患儿报名程序

符合救治条件的参合患儿由其家长(监护人)携带身份证明(户口本)、新农合医疗证、县级及县级以上医疗机构的诊断证明,病历资料,向统筹地区新农合经办机构提出救治申请,并填写《河南省农村参合儿童重大疾病救治申请表》。

三、医疗团队

河南弘大心血管病医院心内科、心外科同台手术,总投资6亿元,填补了河南省心血管病杂交手术空白。2010年河南弘大心血管病医院外院长王平凡、内科院长刘怀霖联袂创造了“主动脉外科治疗居国内领先水平”,“婴幼儿先天性心脏病外科治疗水平领跑河南”,“心内科、心外科同台手术,填补了河南省心血管病杂交手术空白”,“体外膜肺氧合长期心肺循环支持填补省内空白”,“对冠心病及瓣膜病的治疗达国内先进水平”,“冠心病领域冠脉支架置入术的创新技术居河南省领先地位”,“心律失常介入治疗迈入国内先进行列”的奇迹。

温馨提示:

地址:郑州市桐柏南路120号,桐柏南路与长江路和南三环交汇处。

乘车路线:217路:河南弘大心血管病医院(桐柏南路120号,与长江路和西环路交叉口)——火车站西出口,首末班时间为6:30-20:00;K803路:河南弘大心血管病医院(桐柏南路120号,与长江路和西环路交叉口)——火车站,首末班时间为4:30-6:20,21:00-24:00;211路:弘大医院(长江路西环路)——文化路陈营,首末班时间为6:00-20:30
咨询电话:(0371)9618999