



365 心血管网
www.365heart.com

●内部资料 公益赠阅 ●2018年4月 ●本期8版 ●声明：心血管网系365医学网旗下网站之一

南方会



主编
寄语

春华秋实，木棉正红，云山珠水共话“心”声。第20届中国南方国际心血管病学术会议如期广州召开。



张曹进

今年也是大会的重要组成部分—成人先天性心脏病论坛成立五周年，继续关注成人先天性心脏病这一新兴亚专业的新进展。

与前四届成人先天性心脏病论坛的会议内容相比，我们秉承成人先天性心脏病论坛成立的初衷，继续每年关注一个成人先天性心脏病的专题。本次论坛重点关注成人先天性心脏病的慢病管理，突出先天性心脏病也是慢性病的理念。邀请国内外成人先天性心脏病领域的专家们共同讨论成人先天性心脏病面临的挑战，分别从成人先天性心脏病国内外发展现状与存在问题、将来的发展方向，成人先天性心脏病患者的手术时机选择、术后心脏功能的变化、围手术期的非心脏合并症的识别与管理等不同角度关注成人先天性心脏病这一特殊的慢病人群。

南方会成人先天性心脏病论坛是目前国内唯一专注成人先心病研究进展的学术交流平台，借中国医师协会心血管内科分会2018年会同期召开的东风，期望在与会专家的带领和推动下，促进成人先天性心脏病这一亚专业的发展，使更多的患者获得更规范化的诊疗。

——张曹进

本刊专家文章为缩略版，阅读全文请登录心血管网(www.365heart.com)，输入文章ID号进行查看。



主编：张曹进
编辑：王莹
设计：李万国
邮箱：heart@365yixue.com
总机电话：010-51955890



365微信号 365手机报

2017 ESC/EACTS心脏瓣膜病管理指南解读

沈阳军区总医院 朱鲜阳 王忠超

2017年8月26日，在西班牙巴塞罗那举办的欧洲心脏病学会(ESC)年会上，ESC联合欧洲心胸外科学会(EACTS)共同发布了《2017 ESC/EACTS心脏瓣膜病管理指南》。新版指南系2012版欧洲心脏瓣膜病管理指南后，ESC和EACTS第二次共同联合发布。

随着现代医学科技的不断进步，经导管介入微创治疗技术必将成为未来的发展趋势，现就2017 ESC心脏瓣膜病指南更新要点简要解读如下。

1 强调“心脏瓣膜病中心”结构组成并尊重患者意愿在诊疗过程中的重要性

与前一版指南一致，新指南再次强调心脏病治疗团队在心脏瓣膜病诊疗过程中的重要性，其中，首次明确“心脏瓣膜病中心”(heart valve center)的结构组成：(1)应拥有多学科组成的专业心脏团队，该团队能够胜任瓣膜置换术、主动脉根部手术、二尖瓣、三尖瓣以及主动脉瓣修复术等外科手术，同时精通经导管主动脉瓣 (下转第2版)

成人先天性心脏病“治愈”背后的隐忧

广东省人民医院 黄奕高

随着医疗技术研究应用日新月异的发展，成人先天性心脏病手术的手段多样化，传统外科手术加上经皮穿刺的介入技术，外科胸腔镜微创技术的应用，内外科相嵌手术室的开展，越来越多的病种可以得以治愈。

由于新技术的推广，医疗机构的建设下沉，很多单位资质争相提升，所谓人才流动引进和医生的多点执业，先心手术可以说是遍地开花，在众多患者被“治愈”的背后，留给我们许多值得关注的问题。

1 什么叫治愈?

对于医生和患者来说，有着很大认知的差异，有多少医生(外科或者介入)不管出于什么原因，把目标放在能下了手术台，能出院，就算治愈，患者更是毫无疑问地相信自己已被治愈。是不是真的把病人完全治愈了呢?主治医师心里应该明白或者真的不明白，不排除个别手术医生为了撇清某些可能存在真意或潜在纠纷的关系而尽早让病人出院，而且患教和沟通不到位。大多数病人在手术后， (下转第5版)

孕妇被动吸烟与先天性心脏病相关因素交互作用分析—基于人群病例对照研究

广东省人民医院 广东省心血管病医院 庄建 刘小清 聂志强 陈奇梅 欧艳秋 曲艳吉



庄建



吴书林



陈奇梅



陈纪言



黄奕高



蒋世良



朱鲜阳

背景：先天性心脏缺陷(CHD,先心病)是最常见的出生缺陷，是婴幼儿期死亡的主要原因。大多数先心病的病因尚不明确。了解被动吸烟与社会经济状况、不良环境暴露的独立效应及联合效应，对CHD的一级预防至关重要。

目的：本研究评估多项可干预的危险因素之间的潜在交互作用，例如孕妇被动吸烟、怀孕期间不良环境因素和社会人口学因素。

方法：纳入对象为2004~2014年华南地区广东省先心网39家医院4726对CHD病例和对照。CHD诊断分类采用ICD10国际疾病分类编码(ICD-10: Q20.000~Q28.000)。所有新生儿均在出院前或在出生后72小时内由产科医师和儿科医师、或心脏病儿科专业组成的先心专家小组进行评估。超声心动图均由两名专业训练有素的超声医生审核。问卷采用面对面访谈，收集相关人口统计学、母体疾病/药物和环境暴露信息。多因素条件logistics回归用于评估优势比(aOR)和95%置信区间(CI)及ICR用于评价相加、相乘交互作用。

结果：母亲孕早期三个月存在被动吸 (下转第4版)

广东省人民医院 张曹进

成人先天性心脏病面临的挑战

先天性心脏病(CHD)是新生儿最常见的缺陷，在新生儿中的发生率约为0.8%，其中约一半为房间隔缺损、房间隔缺损等单一畸形，其他为主动脉缩窄、大动脉转位等复杂畸形。许多简单的心脏缺陷在出生后第一年自发地关闭，但最终约有28%~43%的CHD婴儿需要手术干预。随着诊断方法的改善、心脏外科、导管介入和电生理技术的提高，CHD患儿的死亡率进一步降低，并完全颠覆了传统标准。目前，90%以上的CHD患儿能存活到成年期，而且成人先天性心脏病(ACHD)患者数量将继续增加，两者之比约为3:1。美国心肺研究所也指出，CHD是一种慢性病，虽然寿命已经显著延长，但包括智力发育、认知能力以及更高层次的脑皮质功能方面的疾病等很多问题需要长期关注。而且，日益增长的ACHD患者越来越需要ACHD专业医生提供的医疗服务。

1 心脏缺损修复并不意味着治愈

CHD修补治疗最初被认为是有益的，随着时间的推移，人们逐渐认识到，大多数CHD术后的儿童在没有严重身体缺陷的情况下长大，但是，由于最初缺陷，这些患者一旦进入成年期就伴随一系列合并症，如心律失常、感染性心内膜炎、主动脉扩张、心室功能不全等，其中有些因素会增加ACHD患者的心血管负担。

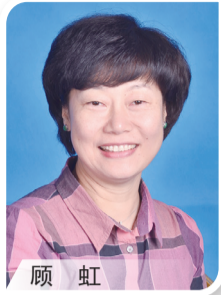
2 ACHD患者常见的心血管问题

ACHD患者终身随访可以早期发现常见的心血管并发症。

2.1 心律失常和卒中中

(下转第6版)

在过去的数十年间，由于诊断及内、外科治疗水平的提高，越来越多的先



顾虹

天性心脏病(CHD)患者得以存活至成年期，甚至老年期。成人CHD患者在病理改变、临床表现、诊断治疗、合并症等方面与儿童CHD患者有很大

的不同，对我国当前成人CHD的诊疗体系提出了挑战。

1 成人CHD流行病学进展

世界范围内各地区CHD的发病率不尽相同，北美地区新生儿CHD患病率为6.8‰，欧洲地区为8.3‰，亚洲地区发病率最高，为9.3‰。各地区出生缺陷的类型大体一致，室间隔缺损(VSD)、房间隔缺损(ASD)、动脉导管未闭(PDA)为最常见的类型，分别占有CHD的34%、13%和10%。

CHD诊断及治疗水平的发展，极大地改善了CHD患者的预后。

2 成人CHD临床特点

成人CHD的患者群中包括未手术治疗和手术治疗后的患者，按疾病程度可以分为简单CHD；中等程度CHD和复杂CHD。

成人CHD患者经历了新生儿期、婴儿期、儿童期、成人期等几个阶段，其心脏畸形也呈现出解剖和功能的动态变迁。各种左向右分流导致肺血流量增加，肺血管处于持续的高流量、高压状态，肺小血管内皮细胞不同程度受损，进而发生肺小动脉内膜增厚、增生和纤维化，导致肺动脉压力、阻力不断升高，出现肺动脉高压(PAH)，最终发展成为艾森曼格综合征(ES)。约5%至10%的CHD患者最终会出现PAH，且PAH的风险随年龄的增加而升高。

随着CHD诊治水平的提高，越来越多的女性患者存活至生育期。妊

娠及分娩期间血流动力学、激素水平、凝血状态等均发生巨大变化，导致妊娠合并CHD，尤其是合并PAH者心脏并发症及死亡的风险明显升高。心脏并发症与死亡的风险与患者的心功能状态、CHD的复杂及复合程度有关，紫绀型CHD孕妇出现心脏并发症的风险较高，同时新生儿的死亡风险也最高。目前指南建议PAH患者应避免妊娠，对于存在严重肺血管疾病及ES的育龄女性，应采用有效手段避孕或早期终止妊娠。选择继续妊娠的患者应予以疾病针对性治疗，并在妇产科、麻醉科、ICU、肺动脉高压团队等多学科密切合作下计划择期分娩，同时严格随访，病情变化及时处置。

3 成人CHD诊疗中心的建立

目前各国专家拥有统一的共识，CHD患者手术矫治后也并非完全治愈，术后许多问题甚至更加复杂，需要专业心脏科医生的终身随访诊治，并从中获益。

4 目前我国成人CHD诊疗体系存在的问题

自上世纪90年代，在欧美发达国家，成人CHD开始作为一个新的心血管亚专科，就成人CHD患者的医疗服务、训练、教育和科研进行系统研究。美国、加拿大和欧洲心脏病学会也先后发表了成人CHD的诊疗指南，为临床医生在转诊、改善医疗服务、医疗人员配置、计划和培训方面提供指导。与发达地区相比，我国成人CHD的诊疗还处于相对落后的地位，目前缺少专业的成人CHD诊疗中心，没有规范的成人CHD的诊疗指南，没有健全的亚专业培训体系，对患者的教育和就医指导也不到位。以北京安贞医院为例，除20%患者分别在心内科、妇产科、小儿心脏科就诊外，将近80%的成人CHD的患者就诊于心脏外科。与国外成人CHD患者的构成不同，我国大部分成人CHD患者是首次就诊的患者。

总而言之，成人CHD已不再是罕见病，大多数患者需要成人CHD专家的长期甚至是终身的随访和治疗。我国目前在成人CHD的专业化诊治方面还面临许多问题，亟待建立地区与国家成人CHD治疗体系，从医护人员的专业教育与培训到诊疗中心的成立与建设，从患者的教育到相关基础与临床的研究，从而提高我国成人CHD诊疗水平，为我国成人CHD患者提供稳定的医疗环境和长期满意的医疗服务。

—— ID : 126930 ——

成人室间隔缺损介入治疗——技术与方法持续改进

海军军医大学附属上海长海医院 赵仙先 唐文栋

1 封堵器的研制与应用

早期VSD介入治疗无专用的VSD封堵器，多应用动脉导管未闭(PDA)和房间隔缺损(ASD)封堵器治疗VSD。

1.1 Rashkind封堵器

1979年，Rashkind等发明了由钢丝弹簧架和海绵片两部分组成的双面伞状闭合器治疗PDA成功。1988年，Lock等首次报道应用Rashkind装置治疗无外科手术适应症的心梗后室间隔穿孔和先天性室间隔缺损。术后仅1例膜周部VSD完全封堵，其余4例患者死亡，1例有残余分流。这种封堵器伞面直径过大，植入后严重影响瓣膜功能，术后封堵器容易移位，常存在较大残余分流。后经改良成CardioSEAL封堵器，术后也容易发生移位、血栓形成。所以，此类封堵器临床上未能推广应用。

1.2 Sideris补片

1988年Sideris发明一种纽扣式补片装置封堵PDA和ASD获成功。此装置系统主要由正、反面补片和输送系统组成。

1.3 弹簧圈(略)

1.4 镍钛合金封堵器(略)

2 室间隔缺损介入治疗的技术改进

早期的封堵器主要缺点是操作复杂，X光透视时间长，并发症发生率高，目前已淘汰。但这些有益的探索，奠定了VSD介入治疗的基础，确定了基本的操作流程。

目前VSD介入治疗的基本技术主要有以下几方面：(1)血管穿刺(股动脉、股静脉)技术；(2)左心室造影；(3)导丝(导管)通过缺损；(4)建立经股动脉—VSD—股静脉轨道；(5)通过静脉路径送入封堵器；(6)左心室造影(超声)评价封堵效果；(7)穿刺血管处理。

2.1 操作技术的不断改进

2.1.1 保留导丝技术

多数膜周部VSD介入治疗可一次性封堵成功，但对于合并膜部瘤、缺损较大、缺损距离主动脉瓣较近的VSD，有时需更换封堵器尝试封堵才能成功。



赵仙先

在早期常规方法封堵中，输送鞘到位后即撤出导丝轨道，然后将封堵器送至缺损处进行封堵，若封堵效果不满意，更换封堵器往往需重建导丝轨道。保留导丝技术的应用，避免了再次重建轨道，减少X光暴露时间，同时可增加输送鞘支撑力，避免导管打折。

2.1.2 穿刺血管的止血处理(略)

2.2 经桡动脉径路行室间隔缺损介入治疗

目前VSD介入治疗的主要手术径路是经股动脉联合股静脉。股动脉具有血管内径大，穿刺容易，应用广泛的优点，但同时也存在术后要求严格长时间卧床，容易出现穿刺相关并发症等明显不足。

在冠脉介入领域，2017欧洲心脏病学会指南，将桡动脉已替代股动脉作为急性心梗介入治疗的首选途径。

同时，因桡动脉内径小于股动脉，经桡动脉行介入操作有以下不足：(1)封堵器到位后，不能保留导丝行左心室造影。若造影发现封堵器位置不好需重新建立轨道；(2)术中、术后可能会发生桡动脉痉挛，致穿刺困难。麻醉不充分、患者疼痛紧张以及反复穿刺等都有可能诱发桡动脉痉挛。避免桡动脉痉挛的方法有解除患者紧张和焦虑，充分麻醉穿刺点，经鞘管注入硝酸甘油或维拉帕米，交换导管动作轻柔减少对血管的刺激；(3)不适合儿童患者；(4)可能会遇到桡动脉解剖结构严重扭曲而改用股动脉径路；(5)桡动脉穿刺学习曲线较长。

从VSD介入治疗的发展历程来看，介入操作技术在保证疗效的同时，向不断增加患者舒适度、减少创伤的方向发展。经桡动脉联合股静脉介入治疗室间隔缺损(穿孔)具有可行性，可明显缩短术后卧床时间，减少股动脉穿刺引起的血管并发症，增加患者舒适度，而且不增加操作难度，值得进一步临床推广。

—— ID : 126817 ——

(上接第1版)及二尖瓣介入治疗技术，包括再手术以及再介入技术，要求上述手术及介入治疗应符合标准操作流程；(2)能够开展多种影像学诊疗技术，包括三维(3D)、负荷心脏超声及围术期经食道超声心动图检查(TEE)、心脏计算机断层扫描(CT)、磁共振(MRI)及正电子发射计算机断层显像(PET-CT)等；(3)常规与相关专业专家、其他医院或非心血管专业专家沟通，同时能够满足微创治疗心脏病专家与心外科及心脏介入治疗专家之间的定期会诊；(4)拥有专家团队储备，包括其他心脏病医师、心外科医师、重症监护及其他药物治疗的心脏病医师等；(5)定期开展患者随访及数据统计工作，包括死亡率和并发症、

修复率、修复后耐久性以及再手术率，随访时间至少1年，要求随访数据可供内部及外部机构查阅。

2 危险分层评分系统仍需进一步完善

危险分层是术前评估的重要环节，判断心脏瓣膜术后患者的预期转归并指导治疗方案的制定，主要应用于外科手术及TAVI术前评估。与2012版指南不同，新版指南明确指出，由于EuroSCORE I评分系统常过高预估手术死亡率，且其风险校准体系不够完善，不应继续用于指导治疗决策的制定。而EuroSCORE II及STS评分系统能更准确地区分高危与低危手术患者，同时更好地预测心脏瓣膜术后患者的预后。强调在术前评估过程中，不应过度依赖于某一项评分指标，要

综合考虑患者的预期寿命、术后生活质量、患者本人意愿以及现有医疗条件。尽量避免无益性介入治疗的实施，尤其是TAVI及缘对缘二尖瓣修复术。

3 新型口服抗凝剂逐渐崭露头角

近年来，随着多种NOAC药物相继问世，有关该类药物用于瓣膜性心脏病合并房颤患者抗凝治疗的临床证据得到了极大的补充。

4 主动脉瓣疾病更新要点

对于有症状AS患者，新指南推荐应早期进行手术干预，仅除外存在严重合并症且预期生存时间小于1年的患者。指南强调，平均跨瓣压差>40mmHg的AS患者，选择外科手术或是TAVI，其手术治疗指征不受射血分数限制。

5 二尖瓣疾病更新要点(略)

6 人工瓣膜植入或瓣膜修复术后患者的管理(略)

7 妊娠期心脏瓣膜病的管理

新指南强调，妊娠期瓣膜病的治疗决策应由多学科医师共同讨论决定，包括心脏病医师、妇产科医师及麻醉医师。进一步明确，育龄期妇女妊娠前应对其心脏瓣膜病进行评估，如有必要应予以处理。对于合并重度MS、重度有症状AS、主动脉直径>45mm的马凡综合征患者或主动脉直径>27.5mm/m²的特纳综合征患者，应建议其避免妊娠。而对于重度MS或AS、升主动脉直径>45mm或重度肺高压以及口服抗凝药治疗的早产妇，应建议其行剖宫产。(作者：朱鲜阳 王忠超)

—— ID : 123847 ——

心脏瓣膜置换术后瓣周漏的识别和管理

上海交通大学附属胸科医院 潘欣 张佑俊

外科心脏瓣膜置换术后瓣周漏 (PVL) 是瓣膜术后严重并发症之一。



国外统计换瓣术后 PVL 发生率约 7% ~ 17%。尽管大部分 PVL 患者可长期处于亚临床期，但 3% (1% ~ 5%) 的患者会发展成严重心衰和/或溶血，死亡率将明显增加，因此需要及时干预。

瓣周漏的识别首先需要临床心内科和心外科医生随访和管理换瓣术后患者，如

换瓣患者术后临床心功能出现波动，需了解是人工瓣膜因素，还是术后心肌收缩力下降，或者心律失常，以及其它夹杂症和合并症。经胸/食道心超对于判断人工瓣功能和障碍（如机械瓣卡瓣，瓣膜血栓或赘生物，生物瓣功能和结构退化，人工瓣内返流等）和瓣周漏极其重要，结合彩色多普勒可估测瓣周漏程度和范围，间接测定肺动脉压，同时比较术前，后心腔内径变化综合判断瓣周漏返流导致的血流动力学影响。二尖瓣 PVL 则需行三维食道心超更清晰展示外科二尖瓣正面观，了解瓣周漏形态，位置，数目，大小。实验室检查对于溶血判断非常重要。我们应关注血管内溶血指标如血浆总胆红素，尤其间接胆红素值，门冬氨酸，和乳酸脱氢酶值等肝功能指标的变化，以及尿色（有否血红蛋白尿），尿中胆红素等指标。对于严重溶血患者色素也会因此降低或长期处于贫血状态，甚至肾功能也有受累。一旦明确诊断 PVL，作为临床管理医生，还需仔细询问病史，包括病程（瓣膜置换术后出现症状的时间），换瓣前病因诊断及和人工瓣类型（如机械瓣或生物瓣，单叶瓣或双叶瓣，植入双瓣或单瓣），瓣膜缝合方式（连续缝合或间断缝合）。以及了解有无反复发热心内膜炎病史或者合并白塞氏病等自身免疫性疾病。一般而言，PVL 多出现在术后早期，但也可发生在术后中期甚至晚期。前者发生 PVL 后，根据返流程度和基础心功能状态，可在不同病程阶段出现心功能下降或合并溶血，后者则多发生在老年患者，因瓣环钙化，缝线撕裂出现 PVL，临床上有时以单纯溶血为主。

瓣周漏出现症状后的干预首先是药物对症处理，但不影响其预后。迄今为止，严重 PVL 合并重症心衰或者反复溶血患者的主要治疗手段仍为外科修补或再次换瓣。作为二次以上开胸术，PVL 的外科干预存在难度大、风险高，围手术期死亡率及并发症发生率高，术后也存在再次瓣周漏风险，且手术创伤和经济费用对患者来说也值得考虑。近年来逐步发展和推广的介入封堵术随着术前影像学，介入技术，封堵器改进已日趋成熟。值得欣喜的是，在成功完成经皮导管封堵 PVL 的患者其围术期更安全，且创伤小恢复快，费用低。在校正各种危险因素后其一年和三年生存率和临床事件终点不亚于外科手术。但目前而言，介入治疗仍属“孤儿性”手术，开展单位少，技术难度相对较大，且病例数不多，无专用于 PVL 封堵的封堵器。由于 PVL 多呈长弧形或新月型等不规则形态，而封堵器为圆形，真实世界中往往不能完全封堵 PVL 致残余返流存在，其发生比例超过外科修补或换瓣术，故短期可致溶血加重，长期随访（大于 3 年，平均 3.5 年），介入组全因死亡率 and 心功能不全再住院率也稍高于外科手术组。

随着医疗传播发展，在 PVL 影像学诊断和治疗领域，国内一些大的心血管中心无论在外科或介入治疗已基本同步国外，但鉴于仍无大规模，多中心，随机对照外科和介入治疗 PVL 研究结论，我们不得不更客观审视和评价这两种治疗手段。目前阶段，可以明确的是：(1) 开展 PVL 综合治疗的单位需要有心内科和心外科以及影像科专业团队，处理 PVL 前需讨论并提供患者合理化方案和建议，只有手术风险评估高危，且无其它需要外科纠正的解剖畸形，而 PVL 形态适合封堵才是经导管介入指征。而经导管封堵失败或者出现严重介入并发症（如术后溶血）仍是外科处理指征。(2) 在开展 PVL 介入术的中心应积累更多治疗经验，尤其要注意介入封堵器对人工瓣功能影响和对相应流入或流出道影响，并评估封堵后残余返流程度，完成住院期间和出院后长期完整随访。(3) 在实际临床实践中，心超在随访外科瓣膜置换术后患者，有时会探查发现一些小型 PVL 伴轻度返流，而这些患者往往尚未出现明显相关症状。比较认同的是，在有经验的中心，只要心超提示 PVL 处流速增快，有肺动脉压增高趋势，且具有介入可行性和安全性，建议早期首选经导管干预封堵 PVL。

我国人口基数大，每年外科换瓣人数接近 3 万例，随着近年逐步开展经导管主动脉瓣置换术，可以预见，术后瓣周漏患者将有增多趋势。充分认识该疾病，做好 PVL 患者的管理和随访，正确评估和处理 PVL 显得尤其重要。而国内相关临床注册研究也将势在必行。

成人先天性心脏病的纠正的适应证选择

四川大学华西临床医学院（华西医院） 万珂 李东泽 曾智

先天性心脏病（简称先心病）在先天性畸形中较为常见，是导致新生儿死亡的最常见先天性畸形。由于现代医学技术的发展和先心病外科手术水平的不断提高，许多先心病婴幼儿能够存活至成年甚至老年。因此，成人先心病 (ACHD) 患者数量逐渐增加。



狭窄相对于其在膈处的直径 $\geq 50\%$ 的高血压，上肢高血压。CoA 的治疗方法包括球囊扩张、外科成型、支架植入治疗以及镶嵌治疗等。对于解剖条件适宜的患者，介入行主动脉支架植入是首选治疗方式，但不适合支架植入仍需外科手术。

在北美，ACHD 至少 100 万，而欧洲约 120 万。尽管我国缺少确切的统计数据，由于我国人口众多，绝对患病人数不少。

1 房间隔缺损 (ASD)

继发孔型 ASD 是成人中常见的先心病。ASD 封堵的适应证为右心室扩大以及曾发生矛盾性血栓栓塞事件，同时需排除梗阻性肺动脉高压形成。介入封堵是继发性 ASD 的首选，而边缘不佳难以放置封堵器的以及冠状静脉窦型房间隔缺损应选择外科修补。当存在肺动脉高压时，应进行心导管评估肺阻力决定是否手术；存在重度肺动脉高压时，应同时应用肺血管扩张药物，可以改善手术预后。

2 室间隔缺损 (VSD)

中小型的 VSD 常能耐受至成年。对于较大的 VSD 存活至成年者，常伴发较严重的肺动脉高压，如果如经心导管评估认为肺血管阻力可逆，则有可能矫治 VSD，可能同时需要使用肺血管扩张剂。限制性的膜部室缺或肌部室缺可考虑介入治疗，而非限制性室缺或干下型室缺推荐外科手术修补。

3 孤立性肺动脉瓣狭窄

孤立性肺动脉瓣狭窄 (PS) 约占先心病的 8%，可单独存在或与 Noonan 综合征有关。经皮肺动脉瓣球囊扩张术 (PBPV) 已成为 PS 的首选治疗方法。

4 二叶式主动脉瓣 (BAV)

BAV 是一种常见的先天性瓣膜畸形，发病率为 1% ~ 2%。BAV 治疗方式包括瓣膜置换或修复。对于 BAV 合并主动脉瘤或夹层，2016 年美国心脏协会指南推荐外科进行升主动脉干预的适应证为：最大升主动脉内径 ≥ 55 mm， ≥ 50 mm 伴主动脉夹层危险因素， >45 mm 低外科手术风险同时行主动脉瓣手术。BAV 的手术方法有主动脉瓣成形、主动脉瓣置换、瓣膜成形或者置换并升主动脉成形加固、瓣膜成形或者置换并升主动脉替换、Bentall 术。主动脉瓣置换术是治疗 BAV 的常规有效方法，应根据病变不同选择不同的术式。

5 主动脉缩窄 (CoA)

CoA 指先天性胸主动脉局限性狭窄，病变部位管腔变小甚至闭塞，血流受阻，常合并心内畸形或伴有主动脉弓发育不良。CoA 常为导管周围型，目前对主动脉缩窄的适应证：仰卧位时上肢无创血压大于下肢压差 >20 mmHg，缩窄近远端动脉峰压力阶差 ≥ 20 mmHg，缩窄近远端动脉峰压力阶差 ≤ 20 mmHg 伴明显缩窄或侧支血流的影像学证据，运动时病理性血压反应，明显的左室肥厚，主动脉

6 法洛四联症 (TOF)

TOF 是最常见的发绀性先心病，大多数患者均在婴幼儿期得到手术根治。成人 TOF 未经矫治的患者均应进行矫治。但一部分 TOF 患者即便在婴幼儿时期经过了充分的外科矫治，远期仍可能因肺动脉瓣反流而造成右心功能不全、活动耐量下降、心律失常、猝死等问题，因此有远期行肺动脉瓣置换的指征。成人 TOF 行肺动脉瓣置换术适应证包括：重度肺动脉瓣返流引起活动耐量下降，无症状进行性的右心室扩大 ($RVEDVi > 150$ ml/m²)、右心功能降低、三尖瓣返流（中度以上），持续性心律失常。对于解剖结构合适的患者，可选用经皮肺动脉瓣植入术。

7 三尖瓣下移畸形 (EA)

EA 是一种以三尖瓣隔瓣和后瓣下移，形成房化右室，并出现不同程度的三尖瓣反流和右心功能不全的先心病。成人型的 EA 临床表现和病程差异极大，需要综合评估。通常认为，具有中度以上三尖瓣反流，右心显著增大或进行性扩大者，或出现紫绀者具备手术指征；出现运动耐量下降者应积极手术；轻度反流、无明显症状、右室不大、运动耐量良好者可密切随访。三尖瓣成形为首选术式，对于三尖瓣发育差者及高危患者可选择三尖瓣置换。部分 EA 患者伴发预激综合征，应在外科矫治前行射频消融治疗。

8 先天性矫正型大动脉转位 (ccTGA)

ccTGA 房室连接和心室大动脉连接均不一致的先天性心脏病，其解剖左室和解剖右室分别承担了相反的循环角色，约占先天性心脏病的 1%。无其他合并畸形的 ccTGA 常能存活至成年，但后期解剖右室逐渐不能耐受体循环，出现三尖瓣反流和右心衰，针对此型可给予三尖瓣置换。

治疗目标是使左心室变成体循环心室。

9 功能性单心室 (Single Ventricle Physiology)

功能性单心室即指一侧心室不能承担其功能，解剖上无法行双心室修补的复杂性先天性心脏病。复杂先心病由于心室相对发育不良、心内畸形复杂等原因选择了单心室矫治。对功能性单心室，施行 Fontan 类手术是维持正常生理血液循环的最佳方法。介入治疗（如肺动脉瓣切开术）可以增加肺动脉血流。Fontan 手术治疗仅限于特定的病人，如有严重的紫绀、肺动脉瓣返流无肺动脉血流下降、双向 Glenn 分流。

先天性心脏病合并肺动脉高压患者早期为动力型肺动脉高压,经手术根治心脏



畸形可阻止异常增加的肺血流量,阻断肺动脉高压进展。若未矫正心脏畸形,这些病理过程最终导致梗阻性肺动脉高压,患者将出现缺损部位的双向分流或右向左分流,皮肤黏膜出现青紫,称为艾森曼格综合征。此时不能闭合缺损,否则将进一步加重右心负担,严重影响患者生活质量和生存率。

目前靶向药物治疗降低肺动脉高压是研究的热点。目前靶向治疗药物主要包括:前列腺素类、磷酸二酯酶-5抑制剂、内皮素受体拮抗剂。研究表明靶向药物治疗能改善艾森曼格综合征患者血流动力学和心功能,本文将综述内皮素受体拮抗剂波生坦在先天性心脏病合并肺动脉高压中的应用进展。

1 波生坦在先天性心脏病合并肺动脉高压中的临床应用

1.1 波生坦单药应用

内皮素是一种强效的内源性血管收缩剂并有促有丝分裂、致炎和致纤维化作用,其在艾森曼格综合征患者血浆及肺组织中含量是升高的。BREATHE-5试验为波生坦治疗艾森曼格综合征的第一个多中心,双盲,随机,安慰剂对照研究,54例WHO肺功能Ⅲ级的艾森曼格综合征患者以安慰剂(17例)或波生坦(37例)治疗16周后,波生坦组肺血管阻力降低5.9 Wood单位,肺动脉平均压降低5.5 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),6 min步行距离增加53.1 m。治疗期间因不良反应停药者,波生坦组有2例(5%),安慰剂组5例(12%)。Mehta给予21例艾森曼格综合征患者波生坦治疗19±12月,结果6 min步行距离,心功能较前明显改善,血氧饱和度从

80.5%增加到87%,肺动脉收缩压,肺动脉平均压也显著下降,且未见明显不良反应。Duffels报道24例唐氏综合征的艾森曼格综合征患者服用波生坦治疗随访11.5个月,患者普遍能较好耐受,未见明显不良反应,生活质量计分稳定。Guo等对波生坦治疗的215名先天性心脏病相关性肺动脉高压患者的8个临床试验进行系统评价显示,短期波生坦治疗可提高先天性心脏病相关性肺动脉高压患者的6分钟步行试验,长期波生坦治疗可提高静息血氧饱和度。

1.2 波生坦联合其他靶向治疗药物

有些波生坦单药治疗的患者生活质量仍然较差,有研究表明靶向药物联合应用,可改善患者心功能及血流动力学。我们的研究显示波生坦联合西地那非治疗6月可改善先天性心脏病重度肺动脉高压患者的心功能、肺动脉压力等指标,而未出现影响治疗的严重副作用。

Dardi等研究显示原发性、遗传性、先天性或结缔组织相关性肺动脉高压患者中,在波生坦或西地那非单药治疗失败后,进行波生坦和西地那非的联合治疗可明显改善临床和血液动力学参数。

1.3 波生坦联合手术治疗

以往认为发展为梗阻性肺动脉高压的先天性心脏病患者,肺血管重塑是不可逆的,近年有个案报道靶向药物治疗能逆转肺血管重塑过程,能降低肺血管阻力并进行成功闭合缺损。

成革胜等回顾分析靶向药物联合介入封堵治疗的14例先天性心脏病合并重度肺动脉高压患者,经波生坦或西地那非靶向治疗,封堵后股动脉血氧饱和度由(90.4±2.7)%升至(93.1±2.2)% (p<0.01),肺动脉收缩压(104.8±16.5) mmHg降至(82.3±33.9) mmHg (p<0.01),主动脉压由(137.1±14.7) mmHg升至(104.5±18.1) mmHg (p>0.05)。13例封堵术后肺动脉收缩压持续下降至正常水平,1例肺动脉收缩压逐渐上升至90 mmHg,而6分钟步行距离较术前增加。

2 展望

以上研究表明波生坦靶向治疗能改善先天性心脏病肺动脉高压患者的运动耐力、心功能、血流动力学情况,能降低肺动脉压力、肺血管阻力,甚至能逆转肺血管重塑过程,但许多数据来源于小规模研究,中远期疗效观察较少,需要较大规模的中远期随访的临床随机安慰剂对照试验。联合治疗,尤其是联合手术疗法的安全性及有效性仍需进一步探究。

— ID : 126806 —

(上接第1版) 烟则患CHD风险较高(aOR=1.44,95% CI 1.25~1.66)。在社会环境与行为因子中,孕产妇教育程度低、流动人口及家庭人均收入<2000元/月排在高危风险前三位。在环境暴露因子中,孕期孕妇接触农药、有机溶剂和饮酒的是CHD高危因素的前三位。被动吸烟与流动人口(ICR=0.68,95% CI 0.05~1.30),家庭人均收入低(ICR=0.65,95% CI=0.09~1.20)和围孕期父亲酗酒(ICR)=3.06,95% CI 0.86~5.26)

存在协同效应;被动吸烟与孕妇教育程度低存在正相乘交互作用(P=0.011)。

结论:我们发现被动吸烟是CHD独立危险因素,且与社会经济状况差及不良环境暴露有协同效应,即它们的共同作用加剧了CHD发病风险。研究结果将有助于制定合理的高危人群干预策略和在人群中开展宣教,以减少CHD负担。

(作者:庄建 刘小清 聂志强 陈寄梅 欧艳秋 曲艳吉)

— ID : 123194 —

二期杂交手术治疗复杂主动脉缩窄

四川大学华西临床医学院(华西医院) 冯沅 蒲小波 安琪

1 前言

主动脉缩窄是一种常见的先天性心脏病,可以在成年后才被发现。成人主动脉缩窄常常伴随着其他需要手术干预的先天性或后天性心血管畸形。而这种伴随的其他各种心血管畸形往往给主动脉缩窄患者的手术治疗带来了各种困难和挑战。下面我们报道一例通过二期杂交手术策略成功治疗罕见的成人复杂主动脉缩窄的病例—导管前型主动脉缩窄合并缩窄后严重钙化动脉瘤。

2 病例报道

患者男,35岁,体重100 kg。因头晕、胸闷4年,发现血压升高2天入院。入院查体:右上肢血压184/88 mmHg,左上肢及双下肢脉搏明显减弱。超声心动图和计算机断层扫描(CT)显示主动脉弓缩窄,最小直径为5毫米。缩窄处位于左颈总动脉(LCCA)和左锁骨下动脉(LSA)之间,缩窄远端合并一个分叶状且严重钙化的动脉瘤(图A, B)。血管彩超证实左锁骨下动脉近心端及左椎动脉血流反向。冠状动脉造影和CT脑血管造影未见明显异常。

对于该例复杂的主动脉缩窄,采用常规解剖内主动脉血管成形术需要进行深低温体外循环下行主动脉半弓置换,手术操作复杂,手术风险极高;而采用经皮血管腔内成形术,可能面临球囊扩张失败或主动脉破裂风险。因此,经多学科团队讨论后决定采用二期杂交手术治疗策略:首先进行解剖外人工血管旁路移植术,然后在几个月后进行经皮动脉瘤封堵术。

一期外科手术在全麻下进行,经左侧胸切口,用16 mm Gore-Tex血管与动脉瘤远端降主动脉行端侧吻合。用预置双10号线带垫结扎左侧锁骨下动脉,同时适当结扎缩窄近端主动脉、动脉瘤远端降主动脉。术后恢复良好,右上肢与下肢血压差从术前46 mmHg下降至术后8 mmHg。术后第八天出院,患者一般情况良好。

六个月后,患者再次入院接受二期介入治疗。术前CT主动脉造影证实动脉瘤与外科术前无明显变化(图C, D)。穿刺右桡动脉及右股动脉,分别在动脉瘤近端及远端造影提示动脉瘤近端入口和远端入口直径分别为5 mm和7 mm(图E)。经超滑导丝引导,动脉导管经远端入口进入动脉瘤,再经近段入口进入动脉瘤近端主动脉弓。然后将超滑导丝交换为加硬导丝,6F右股动脉鞘交换为10F鞘。将两个14毫米的肌部室间隔缺损(VSD)封堵器输送系统(jiyi VSDO, Shanghai)经加硬导丝分别释放在动脉瘤近端和远端入口。15分钟后造影证实动脉瘤被完全封闭(图1, F, G)。术后患者一



冯沅

般情况良好,术后3月CT血管造影证实无造影剂渗漏至动脉瘤内(图1, H)。

3 讨论

主动脉缩窄可以发生在降主动脉的任何部位,但大部分(95%)的病例位于LSA的远端,并可能涉及该血管的起源。对于未经干预的主动脉缩窄,在缩窄处远端可以形成缩窄后动脉瘤,存在主动脉破裂的风险。主动脉壁炎症、主动脉壁先天性发育不良或不对称增强剪切应力在动脉瘤形成中可能发挥重要作用。对于该患者,形成严重钙化的分叶状动脉瘤可能与患者年龄较大以及缩窄后存在由LSA和降主动脉组成的分叉结构相关。我们认为动脉瘤的上部是扩张的LSA,下部是扩张的降主动脉。

复杂主动脉缩窄患者的治疗策略需要多学科团队共同研究决定,其中包括血管和心脏外科医生、介入先天性心脏病医生和放射科医生。影响治疗策略的因素包括缩窄处狭窄程度,动脉瘤的部位,形状,大小及动脉瘤的钙化程度,对于经皮介入封堵治疗,患者的年龄,有无封堵器附着结构及有无锁骨下动脉侧枝循环是我们必须要考虑到的因素。

对于该病例,主动脉缩窄部位位于LCCA和LSA之间,动脉瘤位于主动脉弓最大弯曲处,LSA起源于动脉瘤。常规解剖内主动脉血管成形术需要在深低温停循环下进行主动脉半弓置换,手术复杂耗时,且具有很高神经并发症或死亡的风险。而该患者动脉瘤与主动脉之间存在严重钙化,采用经皮血管内介入治疗,如经皮球囊扩张和支架植入术存在扩张成形失败,并伴有主动脉破裂的风险。在这种情况下,升主动脉和降主动脉之间的旁路移植,而不是主动脉弓重建,也能有效地降低跨缩窄处压力梯度,改善全身血液灌注。由于血管超声证实椎动脉及左锁骨下动脉近心端血流反向,所以我们结扎LSA的起源可减少反流并适度增加颅内及左上肢血供。由于动脉瘤与主动脉之间存在严重的钙化,采用结扎的方式封闭动脉瘤的可能性不大,所以,我们有意适度结扎动脉瘤的近端和远端,一方面可以降低瘤内血流量和瘤的压力,同时也为下一步介入封堵治疗预留通道并“创造”封堵器附着点。

4 结论

总之,使用二期杂交手术治疗复杂主动脉缩窄在短期随访中是可行的、安全的、灵活的和有效的。这种分期杂交的手术策略比单独的传统外科主动脉血管成形术或经皮主动脉血管介入治疗具有明显的优势。

— ID : 126657 —

1 病例介绍

患者女性，44岁，因“活动后气短1年半”于2017年3月10日



李寰

入院。1年半前患者上楼2~3层即出现明显气短，无晕厥、紫绀、双下肢水肿。就诊于我院呼吸科，经检查诊断为“先天性心脏病，房间隔缺损，肺动脉高压”。即给予口服“波生坦125mg，2次/日、华法林3.125mg，1次/日”，治疗8个月后症状减轻。2016年6月住进当地医院，行右心导管检查，结果为：血压(BP)139/82(96mmHg)，肺动脉压(PAP)110/40(62)mmHg，肺毛细血管楔压(PCWP)16/4(8)mmHg，QP/QS=1.19，全肺阻力(TPR)5.79Wood，肺血管阻力(PVR)5.04Wood，氧饱和度92%。肺动脉造影未见异常。腹部B超未见明显异常。出院后继续服用以上药物，治疗9月后自觉症状消失。为行进一步治疗收住我科。心脏超声检查提示先天性房间隔缺损(下腔混合型)，缺损大小30~36mm，右心增大。EF61%，重度肺动脉高压(收缩压137mmHg，舒张压46mmHg)，房水平双向分流，以左向右分流为主，三尖瓣返流(大量)。入院查体：一般情况好，无紫绀，P2亢进，三尖瓣区可闻及3/6级收缩期吹风样杂音。余无异常发现。入院诊断：先天性心脏

病，房间隔缺损(下腔混合型)，肺动脉高压(重度)，心功能II级。入院后再行右心导管检查，结果为：BP143/65(88mmHg)，PAP95/30(43)mmHg，PCWP15/4(7)mmHg，TPR3.61Wood，PVR2.44Wood，QP/QS=3.07，氧饱和度92%。于2017年3月20日在心血管外科行胸腔镜下房缺修补术及三尖瓣成形术。手术顺利，术后患者无不适，恢复好。术后1周复查心脏超声提示房间隔连续完整，右心明显缩小，右室由术前49mm缩小到34mm，右房由52mm缩小到41mm，EF62%，彩色血流：房水平未见分流，三尖瓣返流(少量)。患者于术后10天安全出院，继续口服波生坦治疗。至今随访1年，患者症状完全消失。术后1月、3月、6月、12月连续复查心脏彩超均显示心脏结构正常。

2 讨论

本例患者的肺动脉高压(PAH)是大房缺引起的。少数大房缺，年轻时不出现PAH，随着年龄增大，可能出现PAH，甚至导致艾森曼格综合症(ES)。

先心病并PAH能否手术关闭缺损一直存在争议。总的来说，先心病PAH的预后要好于其他类型的PAH。

先心病肺动脉高压分为四型：(1)ES。(2)左向右分流(包括中到大的缺损；PVR轻度至中度升高；体-肺分流仍然存在，紫绀不明显)。(3)小缺损合并PAH。(4)术后PAH。

能从手术获益的患者是没有发生明显肺血管病变的患者。右心导管检查是诊断和评判PAH的金标准。

本例患者采用“treat and repair”策略，术前给予降PAH靶向药物治疗充足时间，不仅能评估手术的可能性，也能提高手术的安全性，可能使之前不宜手术的患者重新获得手术机会。虽然“treat and repair”策略仅是一些个案报道，缺乏足够充足数据支持，长期有效性和安全性还有待进一步的评价。但从目前国内和国际的报道来看，“treat and repair”策略是临床普遍采用的治疗手段。本例患者术后继续服用波生坦，至今随访1年，临床症状完全消失，心脏超声检查心脏结构完全正常。本例仍需要继续靶向药物治疗随访。

—— ID : 126818 ——

成人先天性心脏病介入术后心室重构与功能变化特点

沈阳军区总医院 张端珍



张端珍

随着介入技术的成熟，介入治疗已成为先天性心脏病(CHD)的首选治疗，每年操作例数均呈增加趋势，但美中不足的人们是对术后心脏重构和心功能变化关注很少，结果，介入治疗成功，但远期疗效并不理想。

1 先天性心脏病术前血流动力学对心脏重构和心功能的影响

CHD术前血流动力学对心脏重构和心功能的影响与分流水平和分流大小有关。分流水平不同，心脏重构与心功能变化也不同，了解这种不同有助于理解CHD介入治疗术后心室重构与功能变化的发生机制。心房水平分流的特点是，右心室前负荷增加，左心室前负荷减少，导致右心室增大而左心室“废用性”萎缩。大动脉水平分流则与之相反，右心室压力负荷增加，左心室容量负荷增加，直接后果是右心室肥厚而左心室增大。心室水平分流则是介入二者之间，在此不做过多论述。

2 继发孔房间隔缺损封堵术后心室重构与功能变化特点

继发孔房间隔缺损(ASD)是心房水平分流的典型代表。ASD的临床表现特点是症状轻而且缺乏特异性，理论上封堵术后症状应该立即好转，但研究结果恰好相反。

ASD封堵术后重构与心功能变化具有以下特点：(1)心室重构术后立即发生，但变化缓慢。(2)左、右心室术后重构和心功能变化不同步。(3)心室大小和心功能改善程度和速度与年龄有关。

3 动脉导管未闭封堵术后心室重构与功能变化特点

作为大动脉水平分流性疾病，动脉导管未闭(PDA)封堵术后心室重构和心功能变化，我们进行了比较详细的研究。成人PDA的临床特点是容易出现PAH和心功能不全。我们曾对135例PDA合并重度PAH的患者实施封堵术显示，虽然术后即刻PAP显著下降(肺动脉平均压由68±14mmHg降至31±13mmHg)，但仅11%的患者PAP术后即刻恢复正常，至术后

3m，80%的患者PAP恢复正常，3~6m之间仍有10例患者PAP由偏高降至正常，但如果术后6m仍无法恢复正常，则PAH将持续存在。上述结果表明，对于合并重度PAH的PDA而言，无论是右心室重构还是肺血管重构，一般均需要6个月

方可完成。17例存在术后持续性PAH患者的PAP变化也支持上述论断，这些患者术后即刻PAP显著下降，然后缓慢降低，至术后6m达到最低点，此后的较长时间维持在这一水平，有的开始逐渐上升，这说明术后6m心室和肺血管已恢复至最大程度，如果仍未恢复，表明病变已经不可逆转。对于PDA封堵术后左心室重构与功能变化，我们曾以左心室内径增大的391例PDA患者作为研究对象发现，虽然封堵术可以使左心室显著缩小，但同样需要一个约6个月的恢复过程。封堵术后24h仅35.8%的患者左心室大小恢复正常，88%的患者术后6m左心室恢复至正常大小。如果术后6m左心室大小仍未恢复正常，则永远难以恢复正常。在剩余12%术后6m左心室大小仍未恢复正常的患者中，部分患者我们已随访10年以上，未见左心室大小恢复正常者。比较难以解释的是，理论上关闭PDA后血流动力学迅速改善，左心室前负荷减轻，左心功能应该立即改善，然而我们的研究却恰好相反，封堵术后即刻左心室射血分数反而迅速显著降低，而且恢复缓慢，直到术后6m射血分数才逐渐恢复至术前水平。

总之，ASD和PDA封堵术后心室重构与心功能恢复时间均约为6个月，术后6m仍不改善，则很难进一步改善。这不仅对患者心功能存在不良影响，也影响患者长期预后。虽然目前介入治疗已深入人心，但似乎对术后心室重构和心功能问题认识不足，希望引起广泛关注与重视，并探索处理方法，改善患者预后。

—— ID : 126802 ——

(上接第1版)1~3个月随访是认真主动的，但是三个月以后，随访的比例随着时间的延长而下降。我们在为某一项目电话随访时常遇上“患者已于x年x月时候突然死了”，为什么？因为某些危险因素潜伏存在和得不到重视！只要医疗机构对科室下达经济指标、周转率、住院日等等的指挥大棒高悬着，术后患者被提早出院的现象就时有发生。

2 被“治愈”患者出院时可能遗留某些问题

先天性心脏病介入治疗的远期疗效及其并发症的防范的文献描述：三尖瓣腱索断裂，引起三尖瓣关闭不全。肺动脉、右心室流出道撕裂。股动静脉损伤血栓形成与栓塞。外科术后胸骨固定环断裂慢性血胸和心包压塞。心律失

常，以传导阻滞为主，包括I、II、III度AVB，左束支传导阻滞，左前半分支传导阻滞，完全性和不完全性右束支传导阻滞等。主动脉瓣损伤和关闭不全，法乐四联术后肺动脉瓣关闭不全，右室流出道狭窄术后流出道失功能，肺动脉局部分支狭窄。心内膜炎，术后肺动脉高压，心衰与心室功能失调等等。

3 生存状况

先天性心脏病术后远期生存文献很少报道，问题在于远期随访工作部系统。成人先心病术后死亡原因不确定和被可预知。

4 关于CHD-PAH(略)

5 ACHD中后天性心脏病史增长的问题(略)

6 后天性心脏成为成人先天性心脏病人群增长中的问题

6.1 冠状动脉疾病

Oktay Tutarel有这样的描述，成人先心病中部分存在先天性冠状动脉起源异常或异常走向。

6.2 心血管危险因素，82%的成人先心病合并有一个以上的危险因素，如53%有高血压，25%高脂血症，单一(无合并症)20%。高血压与中风，心肌梗死，心衰，肾衰，外周血病病发生率达30%~50%。

6.3 心衰(略)

7 关于术后心律失常

早有研究报道，房颤是房间隔缺损术后死亡的独立危险因素。在成人先天性心脏病术后，几乎所有类型心律失常都有可能发生，快速的心率失常是最常见的，大约有50%的年轻成人先天性心脏

病患者最终会发展为快速房性心律失常。心房内折返性心动过速(IART)是最常见的心律失常，室性心律失常是猝死的首要因素，其猝死风险是同龄对照组的100倍。成人CHD患者的年龄、缺陷程度和手术修复方式不同，导致各种类型的心律失常的流行程度和发生机制不尽相同。快速型容易发现，房扑房颤，房室双径路，常见于房间隔缺损或三尖瓣下段畸形，而室速多见于Fontan术后，不管是外科或者介入VSD术后AVB RBBB CBBB非常常见，常常到出现晕厥或心脏扩大或心衰才发现，就已经迟了。

8 术后妊娠问题(略)

9 心理调适与生活质量(略)

(作者：黄奕高)

—— ID : 118532 ——

成人先天性心脏病三尖瓣病变经皮导管介入治疗

广西医科大学第一附属医院 伍伟锋



伍伟锋

先天性心脏病(简称先心病)患者原发性病变三尖瓣反流(TR)通常与三尖瓣

下移畸形或房室(AV)隔缺损相关,可发展为慢性严重的TR。继发性TR常由右心室流出道功能障碍导致进行性右心室和三尖瓣环扩大而产生,如继发于法洛四联症修复术后导致的肺动脉反流(PR)或肺动脉狭窄(PS)。RT通常可持续数十年无症状,然而与PR一样最终出现临床不良后果,包括室性和室上性心律失常,中心静脉压升高,多器官充血和进展性右心室功能障碍。在严重RT的先心病患者中,一旦出现右心衰竭症状和(或)心律失常,常推荐外科修复或瓣膜置换,但由于以往的开胸手术和有肺和肝脏疾病等并存病,许多患者有外科手术禁忌的风险。用于三尖瓣修复的外科手术方式包括人工瓣环植入,以及更复杂的三尖瓣的复位或瓣叶加强的手术(如三尖瓣下移畸形)。若手术瓣膜置换是必须的,基于目前有关机械瓣膜安全性和有效性的有限数据,生物瓣膜是首选的。

经导管三尖瓣治疗包括经皮导管三尖瓣置换(TTVR)和经皮导管三尖瓣修复(TTVRe),另外如果主要病理病变是三尖瓣狭窄(TS)且无中度或重度RT,可行经皮导管三尖瓣球囊成形术(TTBV)。

1 经皮导管三尖瓣置换(TTVR)

—— ID : 126698 ——

越来越多的证据表明,可用Melody和Sapien介入瓣置换退化三尖瓣人工环或生物瓣,证实手术成功率高,并且术后血液动力学获益明显。

在这些病例报道中,瓣周反流是常见的,但绝大多数是轻微的,不需要封堵,需要干预的患者可以用各种经导管封堵器封堵,如Amplatzer封堵器。这些结果是令人欣慰的,但由于中期和长期随访数据的不足,故需要更多的研究补充,尤其是因为经导管介入的瓣膜几乎是生物瓣并易有血栓形成的风险,而大多数临床医师只使用阿司匹林,除非合并有其他抗凝指征,如房性心律失常,否则不常规全身抗凝。

2 经皮导管三尖瓣修复(TTVRe)

经皮导管三尖瓣修复术(TTVRe)目前仍处于临床探索阶段,所用器械包括新研制及相关器械的注册适应证外应用。

(1) 在临床上经皮二尖瓣修复的MitralClip系统已应用于修复功能性RT,常通过抓夹三尖瓣中的隔瓣和前瓣来减少反流,但Nickenig等的64例临床研究结果显示,13%病人术后仍有严重三尖瓣反流。

(2) Mitralign最初是设计用于二尖瓣环缝合成形的经皮介入装置,已成功应用于修复严重RT的患者。

(3) Forma系统目前处于早期临床试验阶段,把类似起搏器电极的导线通过三尖瓣口固定在右室心尖部,在三尖瓣口位置上有一球囊,通过球囊占据部分三尖瓣口减少RT的程度。

(4) Traipta是一种经心房的心包内三尖瓣瓣环成形术的装置,是通过心包腔中的房室沟介入操作缩小三尖瓣环而减少RT,目前仍在临床前期试验中。

(5) 腔静脉瓣植入术是重度RT的另一种治疗策略,人工瓣膜位置处于上腔静脉和下腔静脉腔内。针对有重度RT手术禁忌症的患者,目前HOVER和TRICAVAL临床试验的设计是观察在下腔静脉植入Sapien XT人工瓣的临床效果,Sapien XT的植入前通常需在下腔静脉腔内预置支架为SAPIEN瓣膜建立附着区。

成人先天性心脏病患者感染性心内膜炎的识别与管理

哈尔滨医科大学附属第二医院 吴炳祥



吴炳祥

随着小儿外科手术、经导管介入治疗、围手术期护理以及无创成像的快速发展,使得成人先心病患者(ACHD)逐渐增多。感染性心内膜炎(IE)是一种罕见但可能致命的疾病;CHD患者因为外科矫正手术、经导管介入以及存在未纠正的分流或狭窄病变可能更容易罹患IE。到目前为止,仍然缺乏IE在ACHD患者中发生率的相关证据,并且IE与特定病变亚群患者死亡率之间的关联尚未阐明。

1 ACHD相关IE的发病率(略)

2 成人先天性心脏病患者感染性心内膜炎的识别

2.1 ACHD发生IE的预测因素

研究发现了数个ACHD患者易患IE的相关因素:6周前进行医疗干预(泌尿系、胃肠道、呼吸道感染);6个月前进行过心脏手术;心内膜垫缺陷;主动脉缩窄,狭窄和关闭不全,二尖瓣狭窄和关闭不全;发绀型CHD;VSD;男性;糖尿病病史。

2.2 ACHD相关IE的病因

CHD致病微生物的分布与获得性心脏病中发现的模式没有区别,链球菌和葡萄球菌是最常见的菌株。

2.3 CHD发生IE时,主要症状、并发症和诊断依据一般来说与IE没有区别
临床特点:由于免疫系统的激活,患者会出现微血管炎以及肾小管肾炎,出现非特异性特征如:Osler结节、Roth斑或Janeway等。在发热患者中,实验室感染征象可能会加强诊断怀疑,如CRP升高或ESR,白细胞增多症,贫血和镜下血尿。老年人或免疫功能低下患者临床表现通常非典型,发热少于年轻人。CHD患者出现IE时,与其他类型的IE临床表现差异不大,但应当格外注意持续发热以及其他持续感染迹象。

实验室检查(略)

超声心动图(略)

多层螺旋CT(MSCT):MSCT在检测脓肿/假性动脉瘤与TOE诊断

准确性相似,可能比TOE在展现包括假性动脉瘤,脓肿和瘘管的解剖结构更加有优势。

磁共振成像(MRI):鉴于MRI比MSCT更高的灵敏度,MRI增加了检测IE神经系统并发症的可能性。患者进行脑MRI检查

可以提高IE初诊时25%的诊断率,从而达到早期诊断的目的。

核成像:核成像是高度怀疑IE,诊断困难患者的重要补充方法。

血培养:积极的血培养仍然是诊断IE的基石。

3 ACHD患者IE的管理

3.1 建立IE团队

IE不是单一疾病,需要多个不同专业临床医师高水平的专业知识。

3.2 最高危患者行高危手术使用预防性抗生素

(1)任何类型紫绀型CHD。(2)用人工材料修补的任何类型CHD,无论外科手术修补或经皮介入技术置入,直到术后6个月;但如果残留分流或瓣膜反流则需终身。(3)其他类型的CHD不推荐预防性使用抗生素。

3.3 合理运用抗生素

IE的治疗应尽早开始,成功治疗取决于抗生素对微生物的根除。

3.4 手术治疗

手术的两个主要目的是完全切除感染组织和心脏形态学重建,包括受累瓣膜的修复和置换。CHD患者可发生右心系统IE,手术仅推荐用于顽固性症状、治疗失败、肺部复发性脓毒症栓塞或反常栓塞患者。

3.5 随访

治疗完成后的第一年内应进行定期临床或超声心动图随访检查。建议第一次随访就诊时采血检查包括白细胞计数、CRP等以及系统血培养,或临床疑似IE时进行血液检查或系统血培养。

3.6 患者教育(略)

—— ID : 126801 ——

(上接第1版) 大约超过50%的复杂性ACHD患者在65岁以后出现心律失常。心律失常是CHD患者不定期就诊的最常见原因,约占该人群所有急诊入院的三分之一。所有类型的心律失常都有可能出现,包括临床隐匿性心律失常,如无症状心房纤颤,可能致命的室性心动过速等。残余分流、血流动力学异常、外科手术疤痕是形成心律失常或心室收缩不同步的基础。所以,ACHD患者在持续的心悸或运动能力突然降低的情况下应常规咨询专科医师,行常规12导联心电图或动态心电图以排除心律失常。

CHD患者发生室上性心律失常时的一个特殊挑战是何时开始口服抗凝治疗。

2.2 心力衰竭(略)

2.3 感染性心内膜炎(略)

3 ACHD与妊娠

许多CHD患者处于育龄期,需要考虑怀孕。从心脏的角度来看,怀孕会增加心律失常的风险、增加心输出量,降低外周阻力以及血栓前状态持续的时间。

双心室功能正常,无严重流出道梗阻的女性CHD患者多数能耐受妊娠。然而,收缩功能受损,主动脉缩窄、二尖瓣狭窄、重度肺动脉高压,机械、主动脉扩张和残余紫绀型心脏病会增加产妇的心血管风险,以及妊娠和分娩期间的并发症。任何原因引起的肺动脉高压、严重的心功能不全(射血分数<30%或心功能NYHA III或IV级),

重度二尖瓣或主动脉瓣狭窄,重度主动脉缩窄,马凡氏综合征且升主动脉直径>45毫米或二叶主动脉瓣且升主动脉直径大于50毫米,围产期心肌病和左室功能损伤史的产妇死亡率明显增高。如果在这些情况下怀孕,应考虑终止妊娠。包括心血管医生,产科医生和麻醉师在内的一个多学科团队在CHD患者怀孕前和怀孕期间,分娩和产后应监测生命体征。分娩后,心输出量可能需要6个月恢复到孕前水平。所以,CHD患者在怀孕前应在优生门诊咨询有关避孕,妊娠风险和遗传等相关问题。在孕前咨询中,医生首要任务是告知患者备孕的风险,并根据不同的风险分级,建议患者采取相应的备孕、避孕方案。最后结合孕妇的自主决定,

给出最终的方案。对于首诊的合并先心病的孕妇,则根据同样的原则,给出相应的围产期方案或是流产/引产方案。值得一提的是,决定避孕的患者如合并肺动脉高压,医生需要注意避孕药与PAH靶向药物的相互作用。

尽管目前对合并先心病的孕妇管理已有较为详尽的指南指导,但仍有相当一部分群体需要终身避孕。

总之,先天性心脏病在干预过后,结构、血流动力学的纠正或改善并不等于“治愈”疾病,而是将病变转为慢性,寿命长度的增加伴随着质量的下降。因此,我们需要关注患者的生存质量问题,这其中包括运动耐量恢复以及心理支持。

(作者:张曹进)

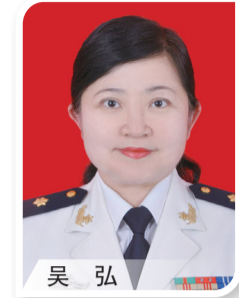
—— ID : 126886 ——

先天性心脏病非心脏并发症的诊断和管理

中国人民解放军海军军医大学附属长海医院 吴弘

1 合并肺脏疾病的诊断与管理

肺功能异常是影响CHD患者长期患病率及死亡率的因素，且常常被低估，尤其是限制性肺病是引起活动耐力和肺功能下降的主要因素，肺功能异常与既往外科手术，低心率储备与成人先天性心脏病运动耐力下降有关。运动过程中异常的通气反应在不同类型先天性心脏病患者中存在，尤其存在于限制性肺病患者。限制性肺病与住院率，房性心律失常，死亡率增加有关。伴有用力肺活量下降的成人先天性心脏病死亡风险是正常肺功能的16倍。



肺脏疾病管理应常规进行肺功能检查、心肺运动试验评估及相关系列检查，以筛查伴异常肺功能者，呼吸量测定法是一种有用的评价工具，缺点是该方法只提示限制性肺病，不能诊断限制性肺病。对于接受可达龙治疗的CHD患者建议每年胸片检查，高分辨率CT检查。对于有症状的慢性呼吸系统疾病患者，肺疾病康复耐力训练应在充分评估基础上，应用多学科综合干预手段，提高运动耐量和生活质量。指导下的肺疾病康复研究在CHD相关的肺高压方面结果令人鼓舞，提高了活动耐量和生活质量。其他可能有益的治疗包括吸氧，夜间无创通气压力支撑，呼吸肌训练。对于有白天嗜睡和肥胖者建议多导睡眠监测用于评估阻塞性睡眠呼吸暂停严重程度。CHD患者有阻塞性睡眠呼吸暂停危险因素的建议考虑。CHD患者接受介入治疗和外科治疗时，应考虑镇静或气管插管有可能进一步损害胸廓和肺功能。

2 肝脏疾病的诊断与管理

CHD人群中肝病流行病学特点不清楚，不同的先天性心脏病之间差异较大，由于很多病例肝病表现为亚临床，未确诊的。研究多集中在Fontan手术相关的肝病，组织病理学回顾性研究显示Fontan相关的肝病多为广泛纤维化。与先天性心脏病相关的肝病临床表现可以从充血性肝病到肝硬化伴结节性再生。成人先天性心脏病人群中肝病大体归结为两大类，一类与血流动力学异常相关，如静脉淤血，缺血损伤，一类与非血流动力学因素相关，如病毒性肝炎，药物性肝病。

伴有肝病的成人CHD管理的关键是早期检测，诊断和监测的最佳途径和策略尚不清楚。在无症状的患者中筛查肝病的必要性也存在争议。建议临床医生病史采集时例行询问相关症状，心脏随访时腹部常规检查腹部体征，尤其对

有肝病危险因素的CHD患者。

3 合并肾脏疾病的诊断与管理

肾功能不全是成人先天性心脏病患者住院的主要原因，占住院人数10%，占总住院费用三分之一，紫绀型CHD患者发展为CKD的风险高，缺氧导致早期肾小管损伤，肾脏损伤后，反应性红细胞增多症引起继发性血粘滞度增高导致肾小球毛细血管床充血，反过来，增加了出球小动脉的阻力，最终导致肾小球萎缩，硬化，肾小球后血管床胶体渗透压改变，引起液体重吸收，液体滞留，加重肾小球硬化，导致肾功能不全。

4 合并免疫性或感染性疾病诊断和管理(略)

5 血液病的诊断和管理(略)

6 合并血栓的诊断和管理

血栓是成人先天性心脏病常见并发症，成人和儿童与紫绀相关的心血管并发症类型相似。然而，成人先天性心脏病更易发生心律失常，残余分流，侧枝循环，残余血流动力学异常，使得血栓栓塞并发症风险更高。

Fontan术后患者血栓发生率8%到33%，术后最初几年血栓最常见，随着时间逐渐减少，第二个血栓形成高峰在成人期血流动力学恶化，7%的Fontan术后患者有DVT病史。

Eisenmenger综合征患者存在血栓形成和出血风险，与其他肺动脉高压不同，由于血小板数量，功能，凝血因子发生变化，Eisenmenger综合征患者易出血，20%的患者凝血酶原时间，部分凝血酶原时间异常，与肝充血、维生素K依赖的凝血因子、血友病因子(von Willebrand)清除异常有关，Eisenmenger综合征常表现为出血，鼻衄，这种出血是可控的，也可表现为咯血，咯血往往是灾难性的。

大多数Fontan术后的患者至少有一种凝血因子异常，另外，血小板激活，血栓形成过程增强，纤溶系统降低，导致多数Fontan循环患者处于血栓前高凝状态。

Fontan术后患者血栓栓塞的诊断具有挑战性，D-二聚体水平可能是系统性血栓栓塞有用的标志，上肢或下肢深静脉血栓应用超声可准确的诊断或排除。

由于Eisenmenger综合征患者持续存在危及生命的出血及血栓形成的风险，是否抗凝往往是令临床医生进退两难的，研究发现Eisenmenger综合征出血发生率是16%，(不接受抗凝治疗发生率0%)。总体上，研究显示抗凝不影响患者生存，Fontan术后患者血栓并发症高，需终身血栓预防治疗，对于既往无血栓栓塞或心律失常的患者抗血小板治疗是否足够或是否需抗凝治疗尚未有共识，有限的资料显示这两种方法是等效的。相对安全和有效的非维生素K拮抗剂在成人CHD患者中还未应用，多中心临床试验正在进行中。

综上所述，非心脏并发症明显增加成人CHD患病率和死亡率，需要制定预防策略在早期干预来缓解后期

成人先天性心脏病的抗凝治疗

中南大学湘雅二医院 李江 熊贤良

近几十年来，由于医疗技术的进步，先天性心脏病患儿的存活率大大提高，接近90%的先天性心脏病患儿都能存活至成年，然而，这些幸存的成人先天性心脏病(ACHD)患者也面临着越来越多的生存挑战，比如血栓事件。由于这类患者特殊的解剖和生理结构以及其临床合并症，一般心脏病的抗凝策略并不适用于这一类人群，目前国内外缺乏针对ACHD人群的循证充分的抗凝方案，临床上通常根据合并不同的临床综合症进行危险评估和个体化抗凝。

ACHD发生血栓事件与其特殊的生理解剖结构有关，除此之外，也与其临床合并症如房性心律失常、人工瓣膜、心内分流、心衰、肺高压、艾森曼格综合症等密切相关。有研究表明CHA₂DS₂-VASc评分为0、1、≥2的ACHD患者的每年血栓发生率分别为0.75%、1.24%和2.65%，但是血栓发生率与先心病的复杂程度及合并症情况表现出更大相关性。ACHD抗凝治疗过程中必须考虑其潜在的出血风险，因此把握抗凝的适应症及对出血风险的评估以获得最佳的收益/风险比十分重要。

CHA₂DS₂-VASc和HAS-BLED评分系统常用于评估非瓣膜性房颤等成人心脏病患者的血栓和出血风险，但这一分层系统能否用于ACHD尚需进一步确认。由于ACHD的异质性，影响其血栓事件的因素也多种多样，目前尚无统一的标准来指导抗凝策略的选择。

ACHD的抗凝治疗

1 对于不合并(表1略)中血栓危险因素ACHD患者，ESC欧洲成人先天性心脏病指南(2010年)及德国儿童和青少年先天性心脏病的管理指南(2017)中均未提及抗凝治疗的必要性，目前也没有相关研究表明此类患者可以从抗凝治疗中获益。

2 ACHD合并房性心动过速

房内折返性心动过速是ACHD最常见的心律失常类型，房颤相对而言比较少见，但随着年龄增大及长期血流动力学紊乱，AF的发生率也逐渐升

非心脏并发症的进展。对这些患者救治提供了多学科团队协作尽管取得了一些进步，还有很多问题需要深入研究，比如，CHD的生物学标志，这些生物学标志与非心脏疾病的关系还不清楚。虽然，动物实验证实ACEI, ARB, 醛固酮拮抗剂对终末器官肾脏、心脏、肝脏等具有重要的抗纤维化作用，还不清楚这些药物早期使用是否有保护作用，其他问题包括经导管瓣膜置换术心内膜炎发生率，新型口服抗凝药物对ACHD的有效性，总之，成人CHD合并复杂多系统疾病，心脏预后和非心脏并发症都需关注，跨学科协作治疗需贯穿这些病人的一生。



高。对于普通患者而言，房性心动过速是血栓事件的最强危险因素，ACHD患者中是否能和普通患者一样使用CHA₂DS₂-VASc评分仍缺乏足够依据。

3 ACHD合并妊娠

妊娠时的高凝状态极大的增加了ACHD患者的血栓栓塞风险，也加大了ACHD妊娠患者合并机械瓣、房性心律失常时的抗凝难度。

4 先天性心脏病合并肺动脉高压

ACHD尤其是左向右分流的先天性心脏病，由于肺循环血流量增加及继发的肺血管重构，最终产生肺动脉高压(PAH)，即先天性心脏病相关肺动脉高压(CHD-PAH)。对于PAH患者，由于心输出量减少、肺循环阻力增加、右心衰、静脉血管充血、肺动脉血流瘀滞、活动受限、血栓形成倾向等易栓因素存在，抗凝治疗是合理的选择。事实上，特发性肺动脉高压(IPAH)患者尸检中发现肺血管血栓形成的发生率很高，因此，口服抗凝药也作为肺高压的基础治疗。2015ESC/ERS肺高压指南中指出：口服抗凝药可以用于特发性肺动脉高压，遗传性肺动脉高压及药物成瘾所致的肺动脉高压患者(IIB, level C)；口服抗凝药也可考虑用于结缔组织相关肺动脉高压及CHD-PAH合并有血栓倾向、血栓形成征象、心衰患者(IIB, level C)，合并咯血的患者应禁用；对于其他类型的肺动脉高压，暂无足够证据支持抗凝的必要性，而且门脉相关性肺动脉高压由于出血风险较高，不推荐抗凝治疗。

先天性心脏病合并肺动脉高压的患者抗凝治疗首选华法林，尽管新型口服抗凝药(如利伐沙班、达比加群等)相比华法林而言有无需检测、出血风险少等优点，但是目前缺乏在CHD-PAH患者中使用的有效性数据。

5 ACHD合并艾森曼格综合症

艾森曼格综合症患者和其他类型肺动脉高压患者相比有许多共同点，如右心衰、血流淤滞、活动受限等，但其还有紫绀、咯血、肺动脉血栓形成等自身特点。对于ACHD合并艾森曼格综合症患者是否应该抗凝治疗尚有争议，一方面艾森曼格综合症患者血栓形成风险高，尤其对于女性和低氧饱和度患者；另一方面，艾森曼格综合症患者出血、尤其是咯血的风险也较高。

总之，ACHD患者血栓风险较高，抗凝治疗是ACHD患者药物治疗的重要组成部分，但是由于其高度异质性，目前尚无统一的抗凝方案。临床上，对于需要启动抗凝治疗的ACHD患者，应把握明确的抗凝适应症，评估血栓风险及出血风险，结合血流动力学特点及合并症情况、指导个体化用药，以期获得最佳的收益/风险比；对于已经启动抗凝的患者，应密切监测血栓及出血情况，使患者临床获益最大化。

关注慢病管理 推动成人先心学科发展

——访广东省人民医院张曹进教授

365 医学网：张教授，您好！感谢您接受我们的采访！“2018 中国医师协会心血管内科医师年会暨 2018 中国南方国际心血管病学术会议”将于 2018 年 4 月 5 日～8 日在广州召开，作为南方会“成人先天性心脏病论坛”的坛主，从前期筹划到后续专家组织邀约，您一定付出了很多精力，能否请您谈一下目前论坛的筹备情况？在日程设置和专家阵容上与往届有什么亮点之处？

张曹进教授：您好！又到一年木棉红，今年恰逢南方会二十芳华，也是成人先天性心脏病论坛成立 5 周年，同时与 2018 年中国医师协会心血管内科医师年会联合主办，目前会议筹备工作准备就绪，静待国内外嘉宾莅临。与前四届成人先天性心脏病论坛的会议内容相比，我们秉承成人先天性心脏病论坛成立的初衷，继续每年关注一个成人先天性心脏病的专题。本次论坛重点关注成人先天性心脏病的慢病管理，突出先天性心脏病也是慢性病的理念。从成人先天性心脏病患者的手术时机选择、术后心脏功能的变

化、围手术期的非心脏合并症的处理，以及一些获得性合并症的识别与管理等不同角度关注成人先天性心脏病这一特殊的慢病人群。同时，对比国内外成人先天性心脏病的发展现状和存在问题。

在专家阵容方面，除了国内成人先天性心脏病领域顶级心内、心外和影像诊断学专家外，也非常荣幸地邀请到美国 Colorado 大学 John D. Carroll 教授。Carroll 教授是国际著名的结构性心脏病介入专家，多个国际 RCT 研究的 PI，Circulation 杂志的编委，他将在本次会议上给我们介绍美国成人先天性心脏病的现状与发展趋势，以及如何开展高质量的结构心脏病临床研究。

365 医学网：近年来，成人先天性心脏病（ACHD）的病例数已经超过了婴幼儿患者。在现实中，大约 85% 的先心病婴幼儿能存活至成年期，两者之比约为 3：1。能否请您介绍一下目前中国成人先天性心脏病的发展现状与存在的问题？



张曹进

张曹进教授：在广大同仁的共同努力下，中国成人先天性心脏病近几年也取得一些成绩。首先是观点的转变，越来越多的专家及同道在关注成人先天性心脏病这一特殊人群，不再认为先天

性心脏病能被完全“治愈”，同时也不认为成人先天性心脏病是儿童先天性心脏病的“扩大版”，而是从患者心脏结构的修复到心理活动的积极干预，多角度、立体的综合管理。其次，关于成人先天性心脏病多学科团队的建设逐渐被重视，包括心内科、心外科、妇产科、儿科、麻醉科、影像诊断科、康复医学科等多专业协作合作的氛围逐渐形成。但是，也存在一些亟待完善和改进的地方，如患者的长期随访、专业团队的建设 and 规范化培训、不同医疗机构之间的合作、专业学术组织的建立等。

365 医学网：据了解，广东省人民医院、广东省心血管病研究所心内科在上世纪 80 年代初就建立成人先天性心脏病专业组，是国内最早成立成人

先天性心脏病心血管内科团队的医学中心，并取得了显著的成就。能否请您谈谈近年来专业组在成人先心方面的发展和取得的成就。

张曹进教授：广东省人民医院、广东省心血管病研究所心内科在上世纪 80 年代初，在陈传荣、林曙光等老一辈专家的支持下成立了成人先天性心脏病专业组，针对成人先天性心脏病的特点，开展了一系列研究，也取得了一定成绩，先后获得国家科技进步三等奖、广东省科技进步二等奖。近年来，在庄建院长的大力支持下，心外科也建立成人先天性心脏病专业组。在陈寄梅所长的带领下，心内科和心外科成人先天性心脏病专业组紧密合作，针对成人先天性心脏病的临床特点、目前存在的问题，尤其在复杂成人先天性心脏病的一站式治疗、合并重度肺动脉高压患者的综合管理、术后的康复和随访、患者的健康教育等方面展开卓有成效的工作，目前已撰写专著 2 本，研究成果先后发表在国际顶级刊物。

—— ID : 126887 ——

精彩花絮

