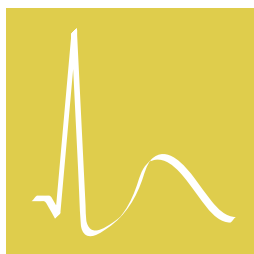




第 6 章

先天性心脏病



先天性心脏病是一种常见的心脏疾患，各个年龄阶段的人群都有发生。先天性心脏病和心脏瓣膜疾病是学习心房异常、心室肥厚 / 扩大的绝佳模型。先天性心脏病种类繁多，解剖迥异，病理生理呈动态进展。不过，只要掌握了常见先天性心脏病的固有血流动力学特点，就能够推导很多心电图改变和演变。先天性心脏病合并后天性心脏病，产生的异常心电图更为复杂，因此，学习先天性心脏病的心电图特征是解释复杂心电图的基础。

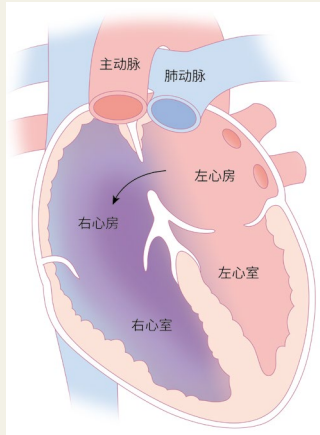


图 6-1 房间隔缺损异常血流动力学

左心房向右心房内分流

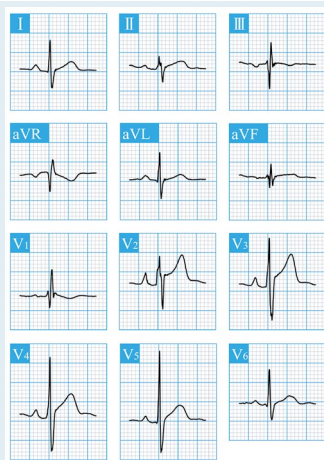


图 6-2 继发孔型房间隔缺损

男性，46 岁。临床诊断继发孔型房间隔缺损。心电图诊断：①窦性心律；②右心房异常；③碎裂 QRS 波，见于 II、III、aVF 和 V₁ 导联，请结合临床。注意 V₁ 导联 QRS 波呈四相波，并非典型右束支阻滞图形

1

房间隔缺损

房间隔缺损主要是心房层面的左向右分流，右心房和右心室容量负荷增加，长期引起肺动脉高压，后续右心压力负荷增加(图 6-1)。多见于女性，男女发病比例为 1 : 3。

继发孔型房间隔缺损

继发孔型房间隔缺损位于房间隔中上部，有中央型缺损（卵圆窝型缺损）、下腔型缺损、上腔型缺损（静脉窦型缺损）和混合型缺损四种类型，心电图特点：

①缺损较小的患者，心电图可正常。

②缺损较大时，右心房负荷过重，右心房异常。

③ II、III 和 aVF 导联 QRS 波出现切迹，称为钩型征，本质是碎裂 QRS 波，但这种心电图改变并非房间隔缺损所特有(图 6-2)。

④ V₁ 导联碎裂 QRS 波：右心室容量负荷过重，



迄今为止，一些心电图的诊断尚无共识性意见或标准。国外医学文献中，亦有不少学者直接把房间隔缺损的 V₁ 导联碎裂 QRS 波诊断为“右心室肥厚”，但国内仍习惯于依据 R 波振幅达标诊断。

右心室流出道、室上嵴及圆锥部延迟除极， V_1 导联 QRS 波呈 $rsr's'$ 、 $rsR's'$ 形态，既往称为不完全性右束支阻滞，电生理研究证实部分患者右束支并无真正的传导延迟，而是右心室扩张后引起的右心室肌延迟激动，建议诊断为“ V_1 导联碎裂 QRS 波，请结合临床”比较好；值得注意的是，典型的不完全性右束支阻滞和完全性右束支阻滞呈 rsr' 和 rsR' 三相波。

⑤晚期出现右心室肥厚伴电轴右偏（图 6-3）。

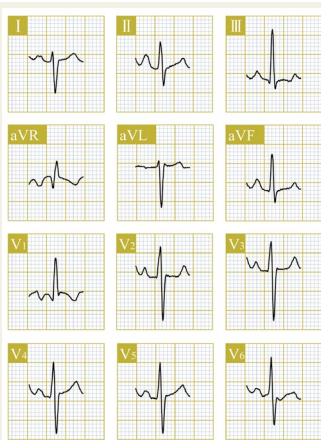
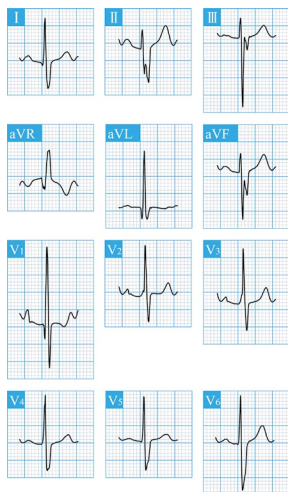


图 6-3 继发性孔型房间隔缺损

男性，13 岁。临床诊断继发性孔型房间隔缺损。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③右心房异常；④右心室肥厚。尽管 aVR 和 V_1 导联的 R 波振幅不高，但电轴右偏、 V_1 导联 QRS 波呈 qR 形、 V_5 – V_6 导联深 S 波等支持诊断右心室肥厚

图 6-4 原发性孔型房间隔缺损

男性，7 岁。临床诊断房间隔缺损。心电图诊断：①窦性心律；②电轴左偏；③右心房异常；④一度房室阻滞；⑤左前分支阻滞；⑥右心室肥厚；⑦碎裂 QRS 波，见于 II、III、aVF 导联，请结合临床。房间隔缺损的心电图，如果出现一度房室阻滞、左前分支阻滞或完全性右束支阻滞合并左前分支阻滞等传导紊乱，要怀疑原发性孔型房间隔缺损，超声心动图能进一步明确诊断

碎裂 QRS 波指多组分 QRS 波，呈 rSr' 、 RSR' 、 rSR' 、 rsr' 、 $rsr's'$ 、 $rSR's'$ 等形态或切迹 S 波、切迹 R 波，是心室局部除极障碍所致，并非真正的束支阻滞。



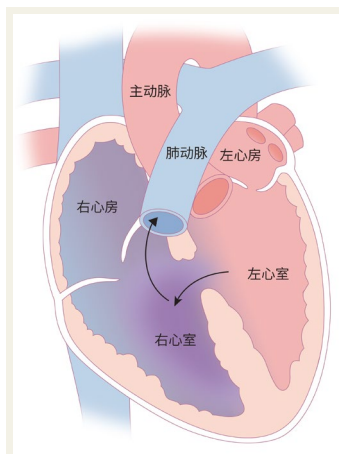


图 6-5 室间隔缺损异常血流动力学

室间隔缺损时，收缩期血液从左心室向右心室分流，随即进入肺循环

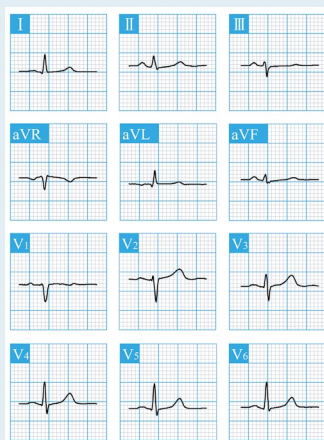


图 6-6 室间隔缺损

女，37岁。临床诊断室间隔缺损。心电图诊断：①窦性心律，②真性低电压，③大致正常心电图。先天性心脏病的心电图如果完全正常，要排除是否存在双心室肥厚

■ 原发孔型房间隔缺损

原发孔型房间隔缺损又称部分型心内膜垫缺损，缺损位于房间隔下部和二尖瓣、三尖瓣环处，由于房室交界区发育异常，常合并二尖瓣和三尖瓣发育畸形、传导束发育异常等，临床有二尖瓣和三尖瓣反流，容易出现心力衰竭，心电图特点：

①电轴右偏（伴右心室肥厚）或左偏（伴左心室肥厚或左前分支阻滞）。

②可合并一度房室阻滞和束支阻滞（图 6-4）。

③伴有二尖瓣关闭不全时，出现左心室肥厚的心电图改变。

④病情进展至右向左分流时，可以出现右心室肥厚和右心房异常的心电图改变。

2

室间隔缺损

室间隔缺损是一种发生在心室水平的左向右分



左向右分流的先天性心脏病，肺循环负荷过重，未经治疗，继发性肺动脉高压形成，开始右向左分流，即进展到艾森门格综合征，将失去治疗时机。

流的先天性心脏病，分流的血液很快进入肺循环，在舒张期重新返回至左心室，初期左心室容量负荷过重，后期肺动脉高压形成，右心压力负荷过重，甚至发生反向分流，性别比例男女接近或男性略高于女性（图6-5）。室间隔缺损的心电图特点：

①缺损小，分流量少，血流动力学异常不显著，心电图可以正常（图6-6）。

②病程早期是左心系统受累，心电图改变为左心房异常和左心室肥厚。

③病情中期出现右心系统受累，心电图出现右心房异常和右心室肥厚。

④病情晚期可出现双心房异常和双侧心室肥厚心电图改变（图6-7）。

⑤可合并一度房室阻滞、束支阻滞、房性和室性心律失常。

3

法洛四联症

法洛四联症包括室间

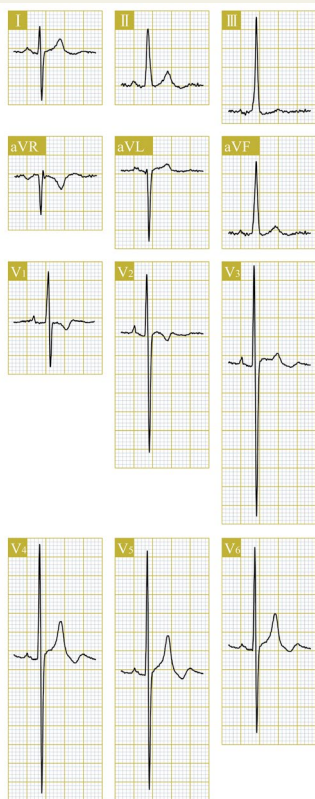


图6-7 室间隔缺损

男性，19岁。临床诊断室间隔缺损，继发性肺动脉高压。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③右心房异常；④双心室肥厚；⑤重度顺钟向转位。心电图的 $R_{V5}=33.5\text{mm}$ ， $S_{V1}=12\text{mm}$ ， $R_{V5}+S_{V1}=45.5\text{mm}$ ，振幅满足左心室肥厚诊断标准； $R_{V1}=14.5\text{mm}$ ， $S_{V5}=31\text{mm}$ ， $R_{V1}+S_{V5}=45.5\text{mm}$ ，振幅亦满足右心室肥厚诊断标准。本例室间隔缺损患者，临床已经出现继发性肺动脉高压，右心室后负荷增加，是双心室肥厚的病理生理学基础。

室间隔缺损是临床最常见的需要外科干预的先天性心脏病，约占心外科患者的80%。



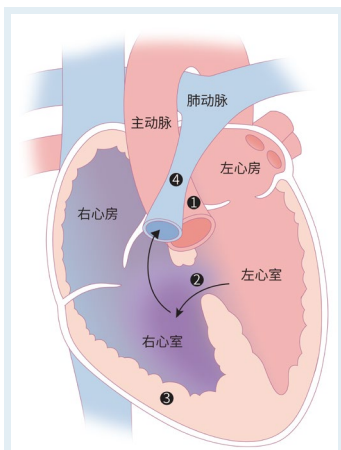


图 6-8 法洛四联症异常血流动力学

法洛四联症的四种解剖畸形：①主动脉骑跨；②室间隔缺损；③右心室肥厚和④肺动脉狭窄

隔缺损、肺动脉口狭窄、主动脉骑跨和右心室肥厚四种畸形，是临床上最常见的紫绀型先天性心血管病。病理解剖中，肺动脉狭窄和室间隔缺损最为重要，血流动力学效应取决于以上两种畸形，心电图特点是右心负荷过重（图 6-8 和图 6-9）：

- ①电轴右偏。
- ②右心房异常。
- ③右心室肥厚： V_1 导联高振幅 R 波，或 R 波振



图 6-9 法洛四联症

男性，21 岁。临床诊断法洛四联症。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③右心房异常；④右心室肥厚；⑤重度顺钟向转位。患者 V_1 导联 QRS 波呈 qrs 形态，尽管 r 波振幅未达右心室肥厚诊断标准，但 q 波的出现提示显著右心室肥厚

幅不高但伴 q 波形成。

④ V_5 、 V_6 导联 QRS 波可呈 rS 形，推测与顺钟向转位、左心室发育不良有关。

⑤部分合并房室阻滞、

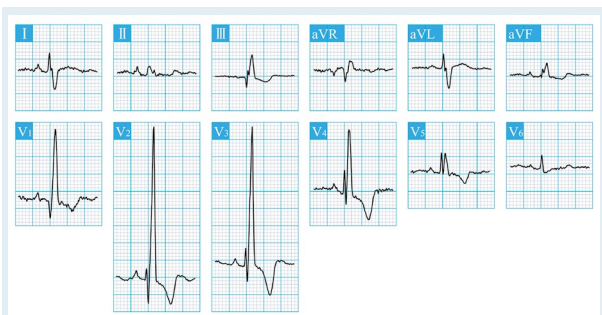


图 6-10 法洛四联症

女性，7岁。临床诊断法洛四联症外科修补术后。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③右心房异常；④右心室肥厚；⑤完全性右束支阻滞；⑥T波改变，请结合临床。注意QRS波时限 $>120\text{ms}$

完全性右束支阻滞和室内阻滞等。法洛四联症患者外科手术后，术后QRS波增宽（手术瘢痕、损伤右束支等），常发生宽QRS波心动过速，包括室性心动过速和各种室上性心动过速伴室内阻滞，是宽QRS波心动过速的鉴别难点之一（图6-10）。

4

动脉导管未闭

动脉导管未闭是主动脉向肺动脉的分流，肺循环和左心室容量超负荷，容易出现肺动脉高压（图

6-11）。临床表现主要取决于主动脉至肺动脉分流血量的多少以及是否产生继发肺动脉高压及其严重程度。动脉导管未闭的心

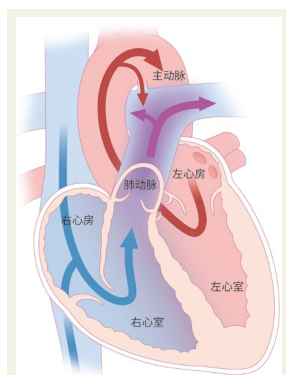


图 6-11 动脉导管未闭

动脉导管未闭初期是左心室扩张，肺动脉高压形成后，右心室后负荷增加，右心室肥厚

动脉导管是一种胎儿血管，在出生后很快闭合，如果持续开放，即形成动脉导管未闭。



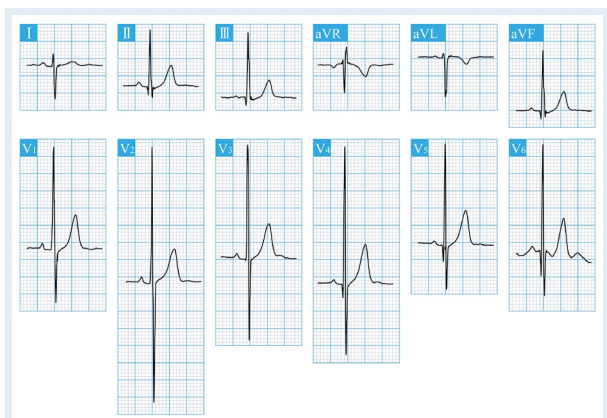


图 6-12 动脉导管未闭

男性，11岁。临床诊断动脉导管未闭。心电图诊断：①窦性心律；②电轴右偏；③右心房异常；④双心室肥厚。V₁导联P波振幅2mm；V₂~V₄导联Katz-Wachtel征，V₁和V₅导联R波高振幅等支持双心室肥厚；V₆导联Q波振幅7mm，但时限15ms，振幅<1/4 R波振幅，仍属于正常Q波，这种窄而深的Q波常见于心室肥厚

电图特点如下（图6-12）。

①分流量较小时，心电图可无明显改变。

②分流量较大时，心电图表现为电轴左偏、左心室高电压或左心室肥厚。

③肺动脉高压明显者，心电图出现双心室肥厚以及典型的Katz-Wachtel征（图5-14和图6-12）。

④晚期心电图改变可以右心室肥厚为主，伴ST-T改变（心肌损害）。

5

埃布斯坦畸形

先天性心脏病埃布斯坦畸形（Ebstein畸形）又称三尖瓣下移畸形，是一种少见的心脏畸形。三尖瓣向右心室移位，导致右心室部分心房化，原有右心室腔缩小（图6-13）。心电图如下。

①P波高大且增宽。

②PR间期延长，与右心房扩大和房间传导时



动脉导管未闭一旦出现肺动脉高压，将失去手术机会，因为此时若封堵动脉导管，右心容量负荷和压力负荷同时增加，将发生顽固性右心衰竭。

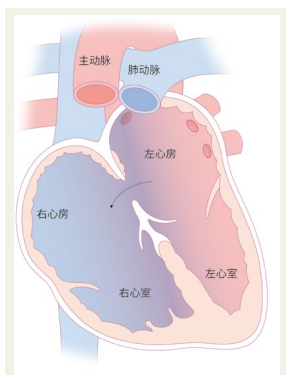


图 6-13 埃布斯坦畸形

三尖瓣下移，部分右心室心房化，真实右心室腔缩小，可合并房间隔缺损

间延长有关。

③ 完全性右束支阻滞：由于右心室发育不全，心肌除极障碍，右束支阻滞图形往往呈多组分或 R' 显著增宽（图 6-14）。

④ QRS 振幅低电压。

⑤ 常伴各类房性心律失常、B 型预激等心律失常（图 6-15）。

6

肺动脉狭窄

肺动脉狭窄包括肺动脉瓣、瓣下和瓣上狭窄（图

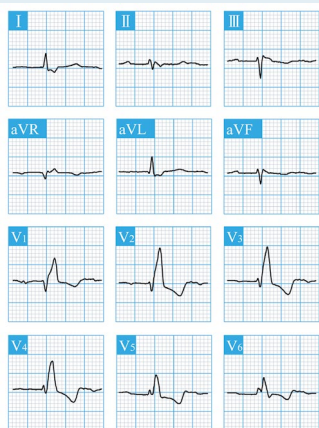


图 6-14 埃布斯坦畸形

女性，50 岁。临床诊断埃布斯坦畸形。心电图诊断：① 窦性心律；② 一度房室阻滞；③ 完全性右束支阻滞合并左前分支阻滞；④ 肢体导联低电压趋势；⑤ ST-T 改变，请结合临床

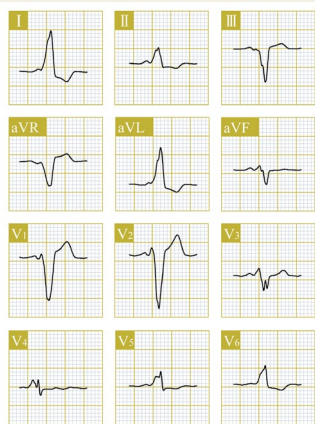


图 6-15 埃布斯坦畸形

女性，42 岁，埃布斯坦畸形患者。心电图诊断：① 窦性心律；② B 型预激

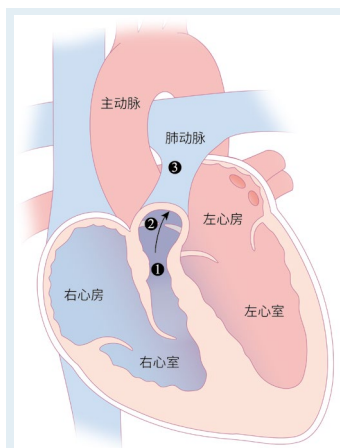


图 6-16 肺动脉狭窄

肺动脉狭窄的三种情况：①肺动脉瓣下狭窄；②肺动脉瓣狭窄；③肺动脉瓣上狭窄

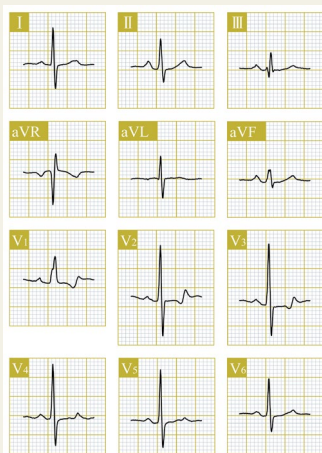


图 6-17 肺动脉瓣狭窄

女性，49岁。临床诊断肺动脉瓣狭窄。
心电图诊断：①窦性心律；②右心室肥厚；③ST-T改变，请结合临床。
 V_1-V_6 导联的R/S振幅比值 >1 系极度肥厚的右心室顺钟向转位所致

6-16)。肺动脉狭窄本身是一种无分流的先天性心脏病，当右心后负荷增加，右心房压力超过左心房时，导致卵圆孔持续开放，未氧合的血液从右向左分流，出现全身性紫绀。心电图改变：

①轻度狭窄时，心电图正常或 V_1 导联QRS波呈 rsr' 、 rsR' 等形态，R/S振幅比值 <1 。

②电轴右偏。

③右心室肥厚： V_1 导联QRS波呈 Rs 、 R 、 qR 形态，R/S振幅比值 >1 ；严重狭窄时 V_1-V_6 导联均呈R波，系极度肥厚的右心室占据整个胸前区（图6-17）。

④ST-T改变：随着右心室肥厚，逐渐出现ST段压低，T波双相或倒置；严重右心室肥厚时伴广泛性T波倒置。

7

右位心

右位心包括镜像右位

先天性心脏病患者在接受外科手术治疗后，血流动力学缓解，一些患者的心房异常、心室肥厚图形可以逐渐逆转，但另一些持续终生甚至加重。

心、心脏右移和右旋心三种情况。

■ 镜像右位心

这是真正意义上的右位心，心脏位于右侧胸腔，常伴内脏转位，仿佛正常镜像，心电图涉及左、右关系的图形都要“颠倒”过来。心电图特点：

① I、aVL 导联的 P、QRS、T 波均倒置。

② aVR 导联图形与正常心脏的 aVL 导联形态一致（图 6-18）。

③ II 导联图形与正常心脏的 III 导联形态一致。

④ aVF 导联图形与正常心脏的 aVF 导联相同。

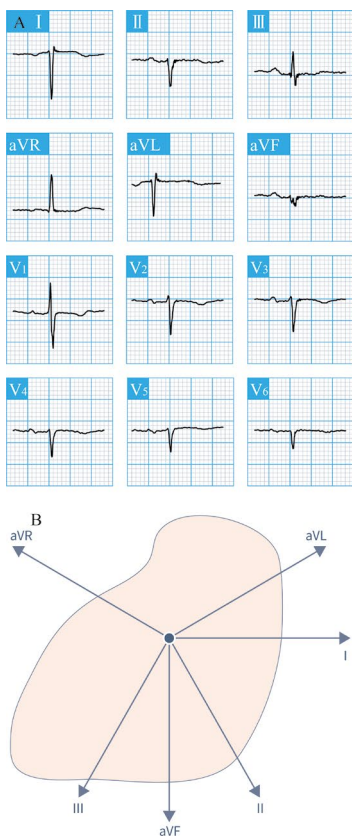
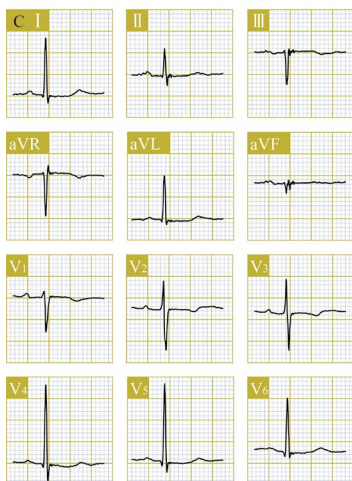


图 6-18 右位心电图

A. I 导联心电图全倒置，V₁-V₆ 导联 R 波振幅逐渐递减，提示右位心电图。B. 镜像型右位心是正常心脏反像，对称导联图像互换，额面导联系统上 aVL 和 aVR 导联图形互换，II 和 III 导联图形互换。C. 左右手导联交换，胸导联安放于右胸后记录的校正心电图，校正心电图后 V₁-V₆ 导联 R 波振幅递增正常，I 导联心电图直立



镜像型右位心本身并无治疗意义，但部分患者合并其他需要治疗的先天性或后天性心脏病。



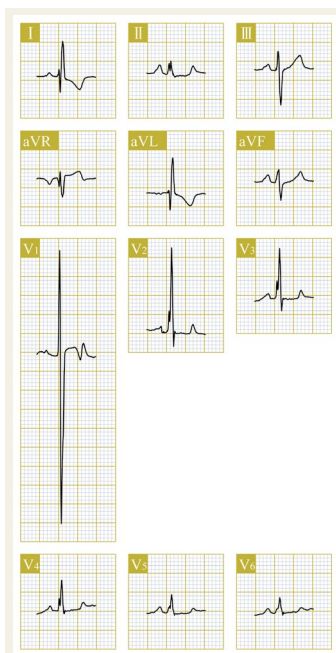


图 6-19 右旋心心电图

男性，6岁。临床诊断右旋心。 V_1-V_6 导联 R 波振幅逐渐递减，R/S 振幅比值逐渐减小是怀疑右位心的线索；然后观察 I 导联，P-QRS-T 波全部倒置时，考虑镜像型右位心；P 波和 QRS 波极性正常，仅 T 波倒置时，考虑右旋心；P-QRS-T 波极性均正常，考虑右移心。当心脏右移的患者有原发性 T 波倒置时，可能误认为右旋心，心脏影像学检查可进一步区分

⑤ V_1-V_6 导联的 R 波振幅逐渐减小，S 波逐渐增深，R/S 振幅比值逐渐减小； $V_{3R}-V_{6R}$ 导联 R 波振幅逐渐增高而 S 波逐渐

减小，R/S 振幅比值逐渐增大。

⑥ 右位心患者合并心室肥厚时，采集校正心电图后诊断。

■ 右移心

肺、胸膜和膈肌的病变导致心脏右移，主要心电图改变：① I 导联 P-QRS-T 波极性正常；② 电轴右偏；③ V_1-V_6 导联 R 波振幅逐渐降低。

■ 右旋心

右旋心是一种先天性解剖异常，心尖位于右侧胸腔。与镜像右位心不同的是，右旋心的左右心房和心室空间关系正常，仅是心脏整个向右旋转，无内脏转位，心电图改变：

① I 导联 P 波和 QRS 波极性正常，但 T 波倒置。

② 左右手反接对肢体导联图形无影响。

③ V_1-V_6 导联 R 波振幅逐渐减小，S 波逐渐增深，R/S 振幅比值逐渐减小（图 6-19）。

肖培林 ■

重庆医科大学附属第二医院