

· 卫生健康事业发展 70 年巡礼 · 专题 ·

# 建国 70 年来我国先天性心脏病 诊治回顾与进展

刘迎龙 苏俊武

100029 首都医科大学附属北京安贞医院小儿心脏中心

通信作者:刘迎龙, Email: liuyinglong@vip.sina.com

DOI:10.3760/j.issn.1673-4777.2019.09.001

**【摘要】** 我国是人口大国,是世界上先天性心脏病发病率较高的国家之一,每年约有 30 多万先天性心脏病患儿出生,为出生缺陷首位,其中约 80% 需要手术治疗,是 5 岁以下儿童死亡最主要原因之一。建国 70 年来,先天性心脏病诊治水平有了巨大的进步,疗效稳步提高;政府的医疗保险政策、大病统筹、国家救助及慈善组织的支持,使得更多先天性心脏病患儿得到救治;先天性心脏病三级防治的开展,使先天性心脏病能够及早发现、适时治疗,提高我国出生人口质量。经过几代人、多个心脏中心的共同努力,目前我国的先天性心脏病诊治已走向世界前列。

**【关键词】** 先天性心脏病; 先天性心脏病筛查; 先天性心脏病诊治; 70 年回顾

**【基金项目】** 国家自然科学基金(81570443)

**【中图分类号】** R 541.1 **【文献标识码】** A

## Retrospect and progress of diagnosis and treatment of congenital heart disease in the past 70 years in China Liu Yinglong, Su Junwu

Pediatric Cardiac Center, Beijing Anzhen Hospital, Capital Medical University, Beijing 100029, China

Corresponding author: Liu Yinglong, Email: liuyinglong@vip.sina.com

**【Abstract】** China is a populous country and one of the countries with high incidence of congenital heart disease (CHD). Every year more than 300 000 children with CHD are born, which is the first birth defect, and about 80% of them require surgery. CHD is one of the leading causes of death in children under 5 years old. Since the founding of the People's Republic of China, great progress has been made in diagnosis and treatment of CHD and the curative effect has been steadily improved in the past 70 years. With the support by the government's health insurance policy, major illness co-ordination, state aid programs and charitable organizations, large numbers of CHD children receive reasonable treatments. The development of three-level prevention and treatment measures promotes early detection and reasonable treatment of CHD and improves the quality of new-born population in China. Through the efforts of several generations from various clinical centers, the diagnosis and treatment of CHD is moving toward the forefront of the world.

**【Key words】** Congenital heart disease; Congenital heart disease screening; Congenital heart disease diagnosis and treatment; Review in the past 70 years

**【Fund program】** National Natural Science Foundation of China (81570443)

先天性心脏病(简称先心病)是指在胚胎发育时期由于心脏及大血管的形成障碍或发育异常而引起的心脏解剖结构异常,或出生后应自动关闭的通道未能闭合(在胎儿属正常)所产生的疾病。我国是世界上先心病发病率较高的国家之一,每年约有 30 多万先心病患儿出生,为出生缺陷首位,其中约 80% 需要手术治疗,是 5 岁以下儿童死亡最主要原因之一<sup>[1]</sup>。建国 70 年来,先心病诊治水平有了巨大的进步,疗效稳步提高。在即将迎来中华人民共和国建国 70 周年伟大庆典之际,让我们回顾:我国先心病防治走过的艰辛历程,以及所取得的辉煌成就。

## 1 70 年来,我国先心病诊治水平有了巨大进步

我国先心病外科手术治疗起步较早。1944 年吴英恺教授行第一例动脉导管结扎手术,开创了我国先心病外科新篇章。建国初期,石美鑫教授等人率先于国内开展 Blalock-Taussig 分流、Brock 分流等减症手术。1958 年,石美鑫教授完成首例低温非体外循环下房间隔缺损修补术<sup>[2]</sup>,同年苏鸿熙教授完成首例体外循环下室间隔缺损修补术,距世界首例体外循环手术仅 5 年之差,填补了我国体外循环下先心病心内畸形矫治的空白,我国先心病的诊治水平由此也向世界领先水平靠近。随后由于文化大革命十年动乱,我国先心病诊治的步伐也一度停滞。

随着改革开放的到来,我国先心病的诊治也迎来了新的春天,百花争艳。从初期的非体外循环、姑息减症手术,发展到体外循环下心内双室矫治以及低龄、低体质量新生儿复杂畸形的心内手术矫治。伴随着内科介入治疗的开展,我国先心病的诊治经历了从无到有,从简单到复杂,从单一的外科手术治疗到内科介入、联合杂交手术的大跨步发展。郭加强、朱晓东教授成立了培训中心,联合汪曾炜、刘维永等教授,与全国 120 多个单位协作,对复杂先心病的诊治效果进行深入的研究,得到良好的效果。丁文祥、苏肇伉、张善通等教授联合各儿童医院,在提高我国新生儿、早产儿先心病手术疗效方面,取得很大的成就。这一时期,我国先心病诊治水平得到突飞猛进的发展,再次缩小了和国外的差距。

**1.1 法洛四联症(TOF)** TOF 是最常见紫绀型先心病,约占先心病发生率的 15%。早在 20 世纪 60 年代,我国就有体外循环下 TOF 矫治手术的报道。1984 年汪曾炜等<sup>[3]</sup>将 TOF 根治手术死亡率降至 3.69%。1996 年刘迎龙等<sup>[4]</sup>扩大了 TOF 根治术适应证,进一步使手术死亡率降至 1.1%,并以此获得国家科技进步三等奖。

**1.2 动脉调转手术** 动脉调转手术是治疗心室动脉异常连接的解剖矫治术。郭加强教授于 1987 年在我国首次成功完成了完全性大动脉转位(TGA) Switch 手术,改进了当时国内心房水平调转血流如 Musturd 或 Senning 手术治疗 TGA,使其达解剖矫治。室间隔完整的 TGA 动脉调转手术常为新生儿急诊手术,20 世纪 90 年代,只在上海新华医院(上海儿童医学中心前身)、北京阜外医院等大型心脏中心开展较多,到了 21 世纪初,我国各大心脏中心又陆续行矫正型大动脉转位双调转手术,并获得较满意效果。

**1.3 复杂先心病** 对于无法解剖矫治复杂先心病患儿,改良 Fontan 手术作为生理性矫治广泛应用于临床,使更多危重患儿受益。汪曾炜教授于 20 世纪 80 年代在全国较早开展全腔肺动脉吻合术,并总结经验摸索出一套诊断、适应证及术后监测治疗规律<sup>[5]</sup>。近年来,应用上、下腔静脉右心房转流技术,非体外循环下进行双向 Glenn 手术及全腔-肺动脉吻合术,也均获得良好效果。

**1.4 先心病外科手术相关带瓣管道、麻醉及体外循环技术的发展** 在复杂先心病的矫治中,带瓣管道等人工材料不可或缺。1988 年,深低温液氮保存的同种带瓣血管作为外管道及补片的右心室旁路手术在复杂先心病的矫治中的早期应用<sup>[6]</sup>,使重症

复杂先天性心脏畸形的疗效得到提高,目前一些商业公司生产的生物补片及带瓣管道也广泛用于临床。先心病外科手术相关的麻醉和体外循环技术也得到很大发展,深低温停循环及低流量技术、超滤和改良超滤技术的应用有效地保证了小体质量、复杂先心病的矫治。

**1.5 介入、微创及复合手术(Hybrid)技术的进展** 随着外科技术的提高,我们更多的开始关注介入治疗、微创手术以及 Hybrid 技术的开展。于 20 世纪 80 年代,我国相继开展房间隔缺损(ASD)、动脉导管未闭(PDA)的介入封堵,经皮肺动脉球囊扩张以及主动脉缩窄术后再缩窄患儿的经皮球囊血管成型术等介入治疗<sup>[7]</sup>,以及经胸小切口 ASD 封堵术,电视胸腔镜下 PDA 及 ASD 治疗技术则具有更加广泛的适应证<sup>[8]</sup>。1994 年,对于无法介入封堵的患儿,刘迎龙等<sup>[9]</sup>创造性的在矫治畸形的同时将右侧小切口技术应用于先心病矫治中。微创手术相对常规正中切口有创伤小、切口隐蔽等特点。对于复合手术技术,早在 1994 年,就曾报道过镰刀综合征合并房间隔缺损及右下肺异常体动脉供血的外科及介入联合治疗的病例<sup>[10]</sup>。近年来,Hybrid 技术在复杂先心病治疗中得到广泛应用,使得手术风险相对降低、手术创伤减轻,提高了手术成功率。

**1.6 肺动脉高压的诊断性治疗** “肺动脉高压的诊断性治疗”是针对我国国情所提出的方案<sup>[11]</sup>,是指对于国际上所认为的合并肺动脉高压而不具备手术指征的先心病患儿,经过强心利尿及肺动脉高压靶向药物治疗后,手术适应证得以放宽,手术近、中期均可获得满意效果。对于国际上所公认的不具备手术指征的合并肺动脉高压 6 个月以上的大龄儿童的动脉调转手术,北京阜外医院开展并报道其手术近、中期均获得满意效果<sup>[12-14]</sup>。对于先心病合并终末期肺动脉高压患者,其常同时存在心肺功能损害,肺移植及心肺联合移植技术或可使其获益<sup>[15]</sup>,但在我国开展较少,仅个别单位有过报道。

在 20 世纪 90 年代初,我国开展先心病诊治的单位仅 350 家,其中只有半数具备手术治疗能力,全年手术量也只有 3 000 余例,婴幼儿比例不足 25%,总体死亡率达 2.97%<sup>[16]</sup>。目前,全国已有近 700 余家医院可以开展先心病诊治,体外循环下先心病外科年手术量已近 80 000 例,婴幼儿比例也有所提高,死亡率也不足 2%,对于国内比较好的心脏中心,手术总体死亡率已经降低至 1% 以下。先心病手术无论数量还是质量,均达到前所未有的水平,其发展速度成为国际上无法效仿的奇迹。

## 2 政府主导、部门合作、社会参与的救助格局

先心病常影响患儿发育,易并发心力衰竭、肺部感染、心内膜炎等并发症,为家庭和社会带来沉重负担。

近二十年来,我国政府不断加大对先心病防治的投入,设立“计划生育及优生优育关键技术”专项基金。同时,社会医疗保险在先心病报销政策上予以倾斜,将儿童先心病纳入新型农村合作医疗重大疾病补偿项目,在国内多个省市对四种简单先心病包括室间隔缺损、ASD、PDA、肺动脉狭窄实行大病统筹。在 2016 年,国家还启动了大病专项救治工作,对于全社会先心病患儿予以专项救治,提高报销比例,变相降低医疗费用,很大程度上减轻了贫困先心病患儿的家庭负担<sup>[17]</sup>。

社会非政府公益组织也在先心病的救助上贡献了不小的力量。以中国红十字会“天使阳光基金”、爱佑基金“爱佑童心”等为代表,通过采用定点医院合作模式,选择医疗条件较好的医院为合作定点单位,为先心病患儿提供治疗;通过主动联合定点医院、捐赠方、政府部门及其他社会组织搭建救助网络,实现优势资源的互补及共享,发挥救助平台高效作用,为孤贫患儿创造就医条件,使更多孤贫患儿享受优质的医疗检查及手术治疗。同时一些社会众筹也相继出现,使得贫困先心病患儿的救治得到了更大范围的开展<sup>[18]</sup>。

## 3 先心病的筛查与防治体系趋于成熟

我国先心病诊治的发展离不开国家政策的支持以及筛查和防治体系的完善。在我国改革开放取得初步成效的同时,为保证我国出生人口素质,1986 年卫生部开始建立全国出生缺陷医院监测网。随后我国出生缺陷监测网络逐步健全,监测能力和水平不断提高,为先心病三级防治提供了保障。

国家从“九五”到“十三五”科技攻关计划,都对先心病的防治有过重点资助,使先心病防治网络得到初步的建立<sup>[19]</sup>。先心病三级防治开始普及。一级预防广泛开展,目前我国已将婚前医学检查作为母婴保健专项技术服务之一,各地加强婚前、孕前保健,为农村育龄妇女免费补充叶酸,以减少中胚层畸形发生(心脏发育自中胚层)。二级预防措施逐步落实,胎儿超声心动图,是检出胎儿先心病的重要手段,目前在以北京为代表的全国较发达地区和城市,孕期胎儿先心病筛查已成为常规内容。在此基础上,全国范围内多个中心开始建立包括妇产科、超声科、小儿心脏科等众多专业学科在内的胎儿先心病监测和治疗网络,为孕产期发现的先心病家庭提供诊治意见,建立了多个先心病三级防治基

地。随着三级预防意识进一步提高,介入、机器人辅助等技术逐渐成熟,材料学快速发展,先心病治疗模式的改变,使先心病治疗手段更加有效且多样化。分级诊疗及转诊制度的实施,加强了医院间协作,特别是妇产医院、儿童医院及心血管专科医院的密切联系,为急症危重先心病患儿建立了“绿色通道”,提高了手术效率及效果<sup>[20]</sup>。在我国人口大省中的部分区域医疗机构,已率先成立母婴心脏中心,确保先心病母亲和先心病患儿的平安。

2016 年全面放开二胎政策后,人口出生率上升,山东省达 17.89%,高龄高危孕产妇增多,出生缺陷防治工作刻不容缓,我们将面临新的任务和责任,任重而道远。为了每个孩子都有一颗健康的的心脏,我们必须迎难而上,不懈努力。

建国 70 年,我国在政治、经济、文化、卫生等各个领域,均发生了翻天覆地变化,我国先心病诊治发展史则是我国医疗卫生事业发展的缩影,政府做出了巨大努力,医护人员付出了极大心血。在党和国家的领导下,经过几代人的艰苦奋斗,我国先心病诊治事业从无到有、从简单到复杂,在曲折中前行,向健康中国的宏伟目标继续迈进!

利益冲突 无

### 参考文献

- [1] 高军,房志雄.警惕先心病发病率明显上升的趋势[J].首都食品与医药,2015,22(7):27.  
Gao J, Fang ZX. Be alert to the trend of a significant increase in the incidence of congenital heart disease[J]. Capital Food Medicine, 2015,22(7):27.
- [2] 汪宏琛,方兆麟,陈灏珠,等.低温麻醉下心室间隔缺损直视修补术的初步报告[J].上医学报,1960(2):87-92.  
Ling HC, Fang ZL, Chen HZ, et al. Preliminary report of direct vision repair of ventricular septal defect under hypothermic anesthesia[J]. Journal of Shanghai Medical College, 1960(2):87-92.
- [3] 汪曾炜,费诚鉴,张仁福,等.妥善解除法乐四联症右心室流出道堵塞的探讨(附 597 例手术经验)[J].解放军医学杂志,1984,9(5):352-355.  
Wang ZW, Fei CJ, Zhang RF, et al. Properly relieve the blockage of right ventricular outflow tract in tetralogy of Fallot (with 597 surgical experience) [J]. Medical Journal of Chinese People's Liberation Army, 1984, 9(5):352-355.
- [4] 刘迎龙,李守军,萧明第,等.360 例五岁以下小儿法乐四联症根治术报告[J].中国循环杂志,1996,11(8):7-10.  
Liu YL, Li SJ, Xiao MD, et al. Experience of decreasing the operative mortality of total correction of tetralogy of Fallot in 360 pediatric patients[J]. Chinese Circulation Journal, 1996,11(8):7-10.
- [5] 汪曾炜.应用改良 Fontan 手术治疗复杂先天性心脏病的经验[J].辽宁医学杂志,1990,4(4):174-175.  
Wang ZW. Experience in the treatment of complex congenital heart

- disease with modified Fontan surgery[J]. Medical Journal of Liaoning, 1990,4(4):174-175.
- [6] 萧明第, O'Brien MF, 朱晓东, 等. 同种主动脉瓣临床应用初步报告[J]. 中国循环杂志, 1989,4(1):13-16.  
Xiao MD, O'Brien MF, Zhu XD, et al. Preliminary report on clinical application of the same aortic valve s[J]. Chinese Circulation Journal, 1989,4(1):13-16.
- [7] 周爱卿. 我国小儿先天性心脏病介入治疗的历史回顾、现状和展望[J]. 中国实用儿科杂志, 2007,22(2):81-85. DOI: 10.3969/j. issn. 1005-2224. 2007. 02. 001.  
Zhou AQ. Progress in the intervention treatment for cardiovascular diseases in children the past, present and future of intervention treatment for congenital heart disease in children in China[J]. Chinese Journal of Practical Pediatrics, 2007, 22(2):81-85. DOI: 10.3969/j. issn. 1005-2224. 2007. 02. 001.
- [8] 张军, 张玉顺, 康云帆, 等. 心导管及经胸小切口两种路径房间隔缺损封堵比较及超声心动图监测的价值[J]. 中华超声影像学杂志, 2002, 11(3):147-150. DOI: 10.3760/j. issn: 1004-4477. 2002. 03. 005.  
Zhang J, Zhang YS, Kang YF, et al. Comparison of occlusion of atrial septal defect with two ways through catheterization and chest small incision and value of echocardiographic monitoring [J]. Chinese Journal of Ultrasonography, 2002,11(3):147-150. DOI: 10.3760/j. issn:1004-4477. 2002. 03. 005.
- [9] 刘迎龙, 孙寒松, 尚玉强, 等. 右外侧剖胸法体外循环下心脏畸形直视手术 37 例报告[J]. 中国循环杂志, 1996,11(5):286-288.  
Liu YL, Sun HS, Shang YQ, et al. Correction of cardiac defects through right thoracotomy[J]. Chinese Circulation Journal, 1996, 11(5):286-288.
- [10] 刘迎龙, 吴起才, 戴汝平. 镰刀综合征合并房间隔缺损及右下肺异常体动脉供血的外科和介入性治疗(附二例报告)[J]. 中国循环杂志, 1994,9(9):535-536,574.  
Liu YL, Wu QC, Dai RP. Surgical and interventional treatment of sickle syndrome with atrial septal defect and abnormal blood supply to the right lower lung (Report of 2 cases)[J]. Chinese Circulation Journal, 1994,9(9):535-536,574.
- [11] 刘迎龙. 先天性心脏病相关肺动脉高压的临床诊治[J]. 心血管病杂志, 2015,34(11):809-811. DOI: 10.3969/j. issn. 1007-5062. 2015. 11. 001.  
Liu YL. Clinical diagnosis and treatment of congenital heart disease related pulmonary hypertension[J]. Journal of Cardiovascular and Pulmonary Diseases, 2015,34(11):809-811. DOI: 10.3969/j. issn. 1007-5062. 2015. 11. 001.
- [12] Fan H, Hu S, Zheng Z, et al. Do patients with complete transposition of the great arteries and severe pulmonary hypertension benefit from an arterial switch operation? [J]. Ann Thorac Surg, 2011,91(1):181-186. DOI: 10.1016/j. athoracsur. 2010. 07. 022.
- [13] Feng B, Liu Y, Hu S, et al. Arterial switch for transposition of the great vessels and Taussig-Bing anomaly after six months of age[J]. Ann Thorac Surg, 2009,88(6):1948-1951. DOI: 10.1016/j. athoracsur. 2009. 08. 051.
- [14] Liu YL, Hu SS, Shen XD, et al. Midterm results of arterial switch operation in older patients with severe pulmonary hypertension[J]. Ann Thorac Surg, 2010,90(3):848-855. DOI: 10.1016/j. athoracsur. 2010. 03. 114.
- [15] 乔飞, 刘迎龙. 先天性心脏病相关肺动脉高压诊断与治疗的研究进展[J]. 中国医药, 2017,12(6):938-941. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 06. 035.  
Qiao F, Liu YL. Research progress on diagnosis and treatment of congenital heart disease associated pulmonary hypertension [J]. China Medicine, 2017,12(6):938-941. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 06. 035.
- [16] 刘迎龙, 朱晓东, 于存涛, 等. 近十年我国小儿先天性心脏病外科治疗的进展[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2002,18(6):321-324. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2002. 06. 001.  
Liu YL, Zhu XD, Yu CT, et al. Progress in surgical treatment of congenital heart disease in children in China in the past decade[J]. Chinese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery, 2002,18(6):321-324. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2002. 06. 001.
- [17] 陈英耀. 我国主要出生缺陷的疾病负担和预防措施的经济学评价研究[D]. 上海: 复旦大学, 2006.  
Chen YY. Study on disease burdens of main birth defects and economic evaluation of their preventive interventions in China [D]. Shanghai: Fudan University, 2006.
- [18] 金梅, 吕震宇, 丁文虹, 等. 北京市先天性心脏病筛查治疗监测网络十年建设及应用情况[J]. 中国医药, 2017,12(12):1765-1767. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 12. 002.  
Jin M, Lyu ZY, Ding WH, et al. Ten-year construction and application of the screening and treatment monitoring network for congenital heart disease in Beijing[J]. China Medicine, 2017, 12(12):1765-1767. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 12. 002.
- [19] 陈春梅. 我国先天性心脏病的防治费用核算与筹资政策分析[D]. 唐山: 华北理工大学, 2018.  
Chen CM. Analysis of Expenditure on prevention and treatment and financing policy for congenital heart diseases in China [D]. Tangshan: North China University of Science and Technology, 2018.
- [20] 刘迎龙, 许耀强. 加强我国先天性心脏病三级防治[J]. 中国医药, 2017,12(12):1761-1764. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 12. 001.  
Liu YL, Xu YQ. Strengthening the prevention and treatment of congenital heart disease in China[J]. China Medicine, 2017, 12(12):1761-1764. DOI: 10.3760/cma. j. issn. 1673-4777. 2017. 12. 001.

(收稿:2019-07-23)

(本文编辑:杨水霞)