

心血管畸形 胚胎学基础与超声诊断

**Embryology and Ultrasound Diagnoses for
Cardiovascular Abnormalities**

主 编 任卫东 张玉奇 舒先红

心血管畸形 胚胎学基础与超声诊断

Embryology and Ultrasound Diagnoses
for Cardiovascular Abnormalities

主 编 任卫东 张玉奇 舒先红
副主编 马春燕 张 颖 计晓娟

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

心血管畸形胚胎学基础与超声诊断/任卫东,
张玉奇,舒先红主编. —北京:人民卫生出版社,
2015

ISBN 978-7-117-21264-9

I. ①心… II. ①任…②张…③舒… III. ①心
血管畸形-人体胚胎学-超声波诊断 IV. ①R541.1
②R321

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2015)第 206187 号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询, 在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导, 医学数 据库服务, 医学教育资 源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

心血管畸形胚胎学基础与超声诊断

主 编: 任卫东 张玉奇 舒先红

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京盛通印刷股份有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 27

字 数: 855 千字

版 次: 2015 年 10 月第 1 版 2015 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-21264-9/R · 21265

定 价: 188.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E - mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编委 (按姓氏笔画排序)

- | | | | |
|-----|---------------------|-----|---------------------|
| 马小静 | 武汉亚洲心脏病医院 | 陈 昕 | 中国医科大学附属第一医院 |
| 马春燕 | 中国医科大学附属第一医院 | 陈丽君 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 王 欣 | 中国医科大学附属盛京医院 | 陈国珍 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 王晓光 | 中国医科大学附属盛京医院 | 项 凡 | 沈阳医学院奉天医院 |
| 计晓娟 | 重庆医科大学附属儿科医院 | 项明慧 | 沈阳医学院奉天医院 |
| 孔德红 | 复旦大学附属中山医院 | 俞 波 | 江西省儿童医院 |
| 任卫东 | 中国医科大学附属盛京医院 | 姜克新 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 刘治军 | 中国医科大学附属盛京医院 | 洪雯静 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 |
| 孙菲菲 | 中国医科大学附属盛京医院 | 姚豪华 | 复旦大学附属中山医院 |
| 李 颖 | 中国医科大学附属盛京医院 | 栾朝霞 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 李玉宏 | 辽宁医学院附属第一医院 | 郭亚军 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 杨 萍 | 安徽省马鞍山市妇幼保健院 | 郭宝生 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 肖杨杰 | 中国医科大学附属盛京医院 | 黄 瑛 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 吴力军 | 上海交通大学医学院附属新华医院 | 董丽莉 | 复旦大学附属中山医院 |
| 吴兰平 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 | 韩 冰 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 宋 光 | 中国医科大学附属盛京医院 | 喻晓娜 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 张 颖 | 中国医科大学附属盛京医院 | 程蕾蕾 | 复旦大学附属中山医院 |
| 张玉奇 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 | 舒先红 | 复旦大学附属中山医院 |
| 张立敏 | 中国医科大学附属第一医院 | 蔡爱露 | 中国医科大学附属盛京医院 |
| 张志芳 | 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 | 潘翠珍 | 复旦大学附属中山医院 |
| 陆恩祥 | 辽宁中医药大学附属医院 | | |

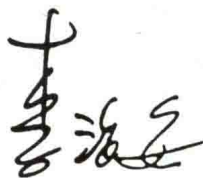
秘 书 乔 伟 中国医科大学附属盛京医院

序 言

先天性心血管畸形是小儿致畸和致死的第一位原因,也是胎儿宫内死亡的主要原因。我国每年约有十几万患有先天性心脏病的新生儿出生,占活产儿发病率的8‰~10‰,给家庭和社会带来沉重的精神压力和经济负担。超声心动图是诊断先天性心脏病的首选方法,应用广泛,但诊断水平仍有待进一步提高,特别是基层医院的大夫,亟须一本权威的专著来学习借鉴,以提高先天性心脏病的超声诊断水平。

我曾在厦门、武汉等地多次聆听卫东教授的先天性心脏病超声诊断的讲座,每次都受益匪浅,总有意犹未尽之感。他往往从基础医学的视角去认识先天性心血管畸形的解剖异常和血流动力学异常,他遵循的是从胚胎发育—解剖异常—超声解剖—超声诊断的完整临床超声诊断思维方式。欣闻卫东教授带领他的团队倾心倾力主持编撰了《心血管畸形胚胎学基础与超声诊断》一书,并邀我为此书作序,毫无保留地将全部书稿发送与我,使我有机会先“读”为快。我有幸仔细拜读了此书许多精彩的重点章节,是我一次学习的绝好机会。领悟了作者们独到的先天性心脏病超声诊断思路,他们结合自己多年积累的丰富临床经验和大量的临床超声资料,查阅学习大量国内外文献,将心血管胚胎学知识、遗传相关知识以及先天性心脏病超声诊断的实践融会贯通,正确认识相似解剖异常的同源性和不同解剖异常的相关性。尤其值得称道的是,此书所涉及的先天性心脏病的概念精准,字斟句酌,足见作者们呕心沥血、踏踏实实做学问的严谨态度。“不积跬步,无以至千里。不积小流,无以成江海。”做学问、搞学术来不得半点虚假,也没有捷径可寻。他们为学术界的净土蓝天身体力行,令我钦佩。

《心血管畸形胚胎学基础与超声诊断》一书共阐述了一百余种心血管畸形,从各种先天性心脏病的胚胎发育来源和过程,对先天性心脏病超声诊断进行分类归纳,全书配有千余幅图像,图文并茂,可为我国超声诊断医师和心脏病医师提供指导和帮助。卫东教授和他带领的团队将这部凝结他们心血的著作无私地奉献给广大读者,在此对他们表示衷心的感谢。余不揣简陋,将阅读学习此书的感想体会成此拙文,权当代序,如有不当之处,诚请见谅。



2015 端午日 于安贞苑

前言

先天性心血管畸形是由于心脏及大血管的胚胎发育障碍,或出生后应自动关闭的通道未能闭合形成的。心脏超声在先天性心血管畸形的诊断中发挥着重要作用,但同时也存在诊断的难度和失误。分析这些临床上出现的误诊与漏诊的原因,不难发现原因之一是先天性心脏病患者异常结构和血流的复杂性以及显著的个体差异性;原因之二是由于我们的心血管专业基础知识相对薄弱,对先天性心血管畸形的形成过程了解不足,对畸形的复杂性和个体差异性认识不够。

本书的目的就是通过介绍最新的心血管胚胎学知识和遗传学相关知识,从基础医学的视角去认识先天性心血管畸形的解剖异常和血流动力学异常,正确认识相似解剖异常的同源性和不同解剖异常的相关性,建立一种从胚胎发育—解剖异常—超声解剖—超声诊断的完整临床超声诊断思维方式,以期提高各级医院心脏超声的诊断水平。

《心血管畸形胚胎学基础与超声诊断》共24章,第1~2章介绍了正常心脏、大血管胚胎发育及正常心脏、大血管解剖结构;第3~5章重点介绍了先天性心脏病的命名和标记符号,诊断复杂先天性心血管畸形的节段分析方法,先天性心脏病的肺动脉压力评估方法;第6章为心脏位置异常;第7~8章为心房、心耳及房间隔异常;第9章为室间隔异常;第10~11章为心内膜垫发育异常及房室瓣异常;第12章为心室异常;第13~14章为圆锥动脉干异常及半月瓣畸形;第15~18章为大血管异常;第19~24章分别介绍了心包发育异常、联体儿心血管畸形、十字交叉心脏、小儿原发性心脏肿瘤、遗传性心肌病及心内膜弹力纤维增生症。

《心血管畸形胚胎学基础与超声诊断》近90万字,共介绍100余种心血管畸形,每一种均详述病因或病名、胚胎及解剖、病理和病理生理、超声表现、诊断要点和鉴别点、临床价值等内容。尤其详细介绍了各种先天性心脏病的胚胎发育来源和过程,对认识与了解疾病的性质、部位、范围、立体方位与毗邻关系等有较大帮助,对于心血管畸形的诊断、鉴别诊断、病情评估以及外科手术和介入治疗的监护等具有重要意义。

为了便于读者的理解和掌握,在参考了大量最新专著和文献的基础上,本书自行绘制了近300幅精美的胚胎发育和解剖结构示意图,并辅以700余幅二维超声、频谱多普勒、彩色多普勒、三维超声图像,以及少量相关的DR、CT、MRI、手术和病理图像。

本书作为临床实际工作的参考书,图文并茂,言简意赅,深入浅出,适合各级医院从事心脏超声检查的医师、心脏内外科的临床医师及研究生阅读参考。

衷心感谢中国医科大学附属盛京医院超声科全体工作人员对本书的支持和帮助;衷心感谢中国医科大学附属盛京医院放射科和心外科为本书提供的精美图像。

由于作者的视野有限,对先天性心血管畸形的系统知识掌握有限,编写过程中难免出现疏漏之处,恳请尊敬的读者批评指正。

任卫东

2015年5月于沈阳

目 录

第一章 正常心脏、大血管胚胎发育概述	1
第一节 心脏胚胎的细胞分化	2
一、胚胎的发育与细胞分化	2
二、细胞分化的途径	2
三、心脏细胞的起源	3
四、心脏胚胎组织的分化	4
五、心脏胚胎细胞分化的信号通路	5
第二节 背主动脉及弓动脉的发育和演变	8
一、背主动脉的发育和演变	8
二、弓动脉的发育和演变	9
第三节 原始心管的发育和演变	11
一、原始心管和心球的发育	11
二、原始心房、静脉窦及肺静脉的发育和演变	13
三、房间隔的发育和演变	15
四、房室通道和二、三尖瓣的形成	16
五、原始心室、室间隔的发育	17
六、圆锥动脉干和半月瓣的发育	18
七、冠状动静脉的胚胎发育	21
第四节 主静脉的发育	23
一、总主静脉的发育	23
二、前主静脉的发育	23
三、后主静脉的发育	24
第五节 脐动静脉、卵黄静脉的发育	25
一、脐静脉的发育	25
二、脐动脉的发育	26
三、卵黄静脉的发育	26
第六节 胎儿血液循环特点	27
第二章 正常心脏、大血管解剖结构概述	29
第一节 正常心脏的位置和外形	29
一、心脏的位置	29
二、心脏的外形	29
三、探测窗	30
第二节 上、下腔静脉	30

一、上腔静脉	30
二、下腔静脉	31
第三节 心房	31
一、右心房	31
二、左心房	32
三、房间隔	32
第四节 房室瓣	33
一、三尖瓣	33
二、二尖瓣	34
第五节 心室	35
一、右心室	35
二、左心室	35
三、室间隔	36
第六节 半月瓣	36
一、肺动脉瓣	36
二、主动脉瓣	37
第七节 主动脉和肺动脉	37
一、升主动脉	37
二、肺动脉	37
第八节 主动脉弓及头臂动脉分支	38
第九节 冠状动静脉	39
一、冠状动脉	39
二、冠状静脉	42
三、冠状动脉的侧支循环	43
第十节 心脏的支架结构	43
一、主动脉瓣环	43
二、肺动脉瓣环	44
三、二尖瓣环	44
四、三尖瓣环	44
五、左纤维三角	44
六、右纤维三角	44
七、室间隔膜部	44
第三章 先天性心脏病的命名和标记符号	45
一、心房位置	45
二、心室位置	45
三、大动脉位置	45
四、命名和标记举例	45
第四章 先天性心脏血管畸形的节段分析方法	47
第一节 心房段和静脉-心房连接	47
一、判定心房位置	47
二、静脉-心房连接	49
第二节 心室段	49

一、判定左右心室	49
二、判定心室位置	50
第三节 心房-心室连接	50
一、房室连接顺序	50
二、房室瓣结构及形态	51
第四节 动脉干段	52
一、判定主动脉与肺动脉结构	52
二、主动脉与肺动脉的空间位置关系	52
第五节 心室-大动脉连接	53
第五章 肺高血压的超声心动图评估	55
一、肺高血压的定义、分类	55
二、先天性心脏病与肺高血压	57
三、肺高血压的临床表现	57
四、超声心动图检查	58
第六章 心脏位置异常	65
第一节 左位心	66
一、正常左位心	66
二、左旋心	66
第二节 右位心	67
一、镜像右位心	67
二、右旋心	67
三、其他伴有心房反位右位心的几种变化	67
四、右移位心脏	68
第三节 中位心	69
第四节 异位心	69
一、颈型	69
二、胸外型	69
三、胸腹型	71
四、腹型	71
第七章 心房和心耳异常	73
第一节 心耳并置	73
一、胚胎发育与病理解剖	73
二、临床表现	74
三、超声诊断	74
四、诊断要点和鉴别诊断	76
第二节 心房憩室	76
一、胚胎发育与病理解剖	76
二、临床表现	76
三、超声诊断	77
四、诊断要点和鉴别诊断	77
第三节 三房心	77

一、胚胎发育与病理解剖	78
二、临床表现	78
三、超声诊断	78
四、诊断要点和鉴别诊断	80
第四节 单心房	81
一、胚胎发育与病理解剖	81
二、临床表现	81
三、超声诊断	81
四、诊断要点和鉴别诊断	82
第八章 房间隔缺损	84
第一节 胚胎发育、病理解剖与病理生理	84
一、胚胎发育	84
二、病理解剖	86
三、病理生理	87
第二节 房间隔缺损的超声诊断	88
一、二维超声表现	88
二、频谱多普勒超声表现	92
三、彩色多普勒超声表现	93
四、经食管超声表现	96
五、心脏超声造影	98
六、三维心脏超声表现	99
七、监测和评价经导管房间隔缺损封堵术	100
八、诊断要点和鉴别诊断	101
第九章 室间隔缺损	104
一、胚胎发育	104
二、病理解剖	104
三、临床表现	105
四、超声诊断	105
五、诊断要点和鉴别诊断	110
第十章 心内膜垫发育异常	112
第一节 胚胎发育与病理解剖	112
一、部分型房室间隔缺损	112
二、过渡型房室间隔缺损	112
三、完全型房室间隔缺损	114
四、中间型房室间隔缺损	114
第二节 部分型房室间隔缺损	114
一、临床表现	114
二、超声诊断	115
三、诊断要点和鉴别诊断	115
第三节 完全型房室间隔缺损	116
一、临床表现	116

二、超声诊断	116
三、诊断要点和鉴别诊断	120
第十一章 房室瓣异常	121
第一节 二尖瓣异常	121
一、二尖瓣闭锁	121
二、二尖瓣裂缺	125
三、二尖瓣脱垂	132
四、其他二尖瓣复合体畸形	136
五、二尖瓣跨越与骑跨	147
第二节 三尖瓣异常	149
一、三尖瓣下移畸形	149
二、三尖瓣闭锁	152
三、其他三尖瓣发育异常	155
第十二章 心室异常	162
第一节 单心室	162
一、胚胎发育与病理解剖	162
二、临床表现	163
三、超声诊断	164
四、诊断要点和鉴别诊断	168
第二节 左心发育不良综合征	168
一、胚胎发育与病理解剖	168
二、临床表现	169
三、超声诊断	169
四、诊断要点和鉴别诊断	171
第三节 右心发育不良综合征	171
一、胚胎发育与病理解剖	172
二、临床表现	172
三、超声诊断	172
四、诊断要点和鉴别诊断	175
第四节 心室憩室	175
一、胚胎发育与病理解剖	175
二、临床表现	176
三、超声诊断	176
四、诊断要点和鉴别诊断	179
第五节 主动脉-左心室隧道	180
一、胚胎发育与病理解剖	180
二、临床表现	181
三、超声诊断	181
四、诊断要点和鉴别诊断	182
第六节 双腔右心室	183
一、胚胎发育与病理解剖	183
二、临床表现	184

三、超声诊断	184
四、诊断要点和鉴别诊断	185
第十三章 圆锥动脉干异常	187
第一节 心室双出口	189
一、右室双出口	189
二、左室双出口	195
第二节 法洛四联症	197
一、胚胎发育与病理解剖	197
二、临床表现	197
三、超声诊断	198
四、诊断要点和鉴别诊断	200
第三节 大动脉转位	201
一、完全型大动脉转位	201
二、矫正型大动脉转位	206
三、孤立性心室反位	211
第四节 共同动脉干	211
一、胚胎发育与病理解剖	212
二、病理生理	214
三、临床表现	214
四、超声诊断	214
五、诊断要点和鉴别诊断	217
第五节 主肺间隔缺损	218
一、胚胎发育与病理解剖	218
二、病理生理	219
三、临床表现	221
四、超声诊断	221
五、诊断要点和鉴别诊断	223
第六节 Marfan 综合征	224
一、胚胎发育、病因与病理	224
二、临床表现	225
三、超声诊断	226
四、诊断要点和鉴别诊断	228
五、临床价值	229
第七节 主动脉窦瘤	229
一、胚胎发育	229
二、病理解剖	229
三、病理生理及临床表现	230
四、超声诊断	230
五、诊断要点和鉴别诊断	234
六、临床价值	234
第十四章 半月瓣异常	237
第一节 先天性主动脉瓣异常	237

一、先天性主动脉瓣狭窄	237
二、先天性主动脉瓣下狭窄	244
三、先天性主动脉瓣上狭窄	246
四、先天性主动脉瓣缺如	247
五、定量主动脉瓣狭窄与主动脉瓣关闭不全	250
第二节 先天性肺动脉瓣异常	250
一、先天性肺动脉狭窄	250
二、肺动脉闭锁	256
三、先天性肺动脉瓣缺如	266
四、定量肺动脉瓣狭窄	270
第十五章 弓动脉异常	271
第一节 动脉导管未闭	271
一、胚胎发育与病理解剖	271
二、病理生理	272
三、临床表现	272
四、超声诊断	272
五、诊断要点和鉴别诊断	275
第二节 主动脉弓离断	276
一、胚胎发育与病理解剖	276
二、临床表现	277
三、超声诊断	277
四、诊断要点和鉴别诊断	279
第三节 主动脉缩窄	280
一、胚胎发育与病理解剖	280
二、病理生理	281
三、临床表现	281
四、超声诊断	282
五、诊断要点和鉴别诊断	283
第四节 主动脉发育不良	283
一、胚胎发育与病理解剖	284
二、临床表现	284
三、超声诊断	284
四、诊断要点和鉴别诊断	286
第五节 血管环	286
一、胚胎发育与病理解剖	286
二、临床表现	292
三、超声诊断	292
第六节 肺动脉吊带	292
一、胚胎发育与病理解剖	292
二、临床表现	293
三、超声诊断	293
四、诊断要点和鉴别诊断	294
第七节 单支肺动脉异位起源于主动脉	294

一、胚胎发育与病理解剖	294
二、病理生理	295
三、临床表现	296
四、超声诊断	296
五、诊断要点和鉴别诊断	297
第八节 主动脉弓分支异常	297
一、胚胎发育与病理解剖	297
二、临床表现	298
三、超声诊断	298
四、诊断要点和鉴别诊断	303
第九节 永存第5弓动脉	304
一、胚胎发育与病理解剖	304
二、临床表现	306
三、超声诊断	306
 第十六章 冠状动静脉异常	309
第一节 冠状动脉异常	309
一、冠状动脉起源异常	309
二、冠状动脉终止异常	311
三、冠状动脉瘤	316
第二节 冠状静脉窦异常	318
一、冠状静脉窦扩张	318
二、冠状静脉窦入口闭锁	323
三、冠状静脉窦入口狭窄	324
 第十七章 体静脉异常	327
第一节 上腔静脉异常	327
一、胚胎发育与病理解剖	327
二、临床表现	328
三、超声诊断	329
四、诊断要点和鉴别诊断	330
第二节 头臂静脉异常	331
一、胚胎发育及病理解剖	331
二、临床表现	332
三、超声诊断	332
四、诊断要点和鉴别诊断	332
第三节 下腔静脉异常	332
一、胚胎发育及病理解剖	332
二、临床表现	333
三、超声诊断	334
四、诊断要点和鉴别诊断	335
第四节 右侧静脉瓣膜残存	335
一、胚胎发育及病理解剖	335
二、临床表现	335

三、超声诊断	335
四、诊断要点和鉴别诊断	336
第十八章 肺静脉异常	337
第一节 肺静脉胚胎发育	337
第二节 完全型肺静脉异位连接	339
一、病理解剖	339
二、临床表现	341
三、超声诊断	341
四、诊断要点和鉴别诊断	346
第三节 部分型肺静脉异位连接	347
一、病理解剖	347
二、临床表现	348
三、超声诊断	348
四、诊断要点和鉴别诊断	349
第四节 正常肺静脉连接的肺静脉畸形引流	349
一、原始间隔错位	349
二、静脉窦缺损	350
三、单心房	351
第五节 肺静脉狭窄	351
一、病理解剖	351
二、临床表现	352
三、超声诊断	352
第六节 肺静脉数目异常	352
一、病理解剖	352
二、临床表现	353
三、超声诊断	353
第十九章 心包发育异常	356
第一节 心包缺损	356
一、胚胎发育与病理解剖	356
二、临床表现	356
三、超声诊断	356
四、诊断要点和鉴别诊断	357
第二节 心包囊肿	358
一、胚胎发育与病理解剖	358
二、临床表现	358
三、超声诊断	358
四、诊断要点和鉴别诊断	359
第二十章 联体儿的心血管系统畸形	361
一、胚胎发育与病理解剖	361
二、临床表现	362
三、超声诊断	362

四、诊断要点和鉴别诊断	363
第二十一章 十字交叉心脏	365
一、胚胎发育与病理解剖	365
二、临床表现	366
三、超声诊断	366
四、诊断要点和鉴别诊断	370
第二十二章 小儿原发性心脏肿瘤	371
一、胚胎发育与病理解剖	371
二、临床表现	372
三、超声诊断	372
四、诊断要点和鉴别诊断	375
第二十三章 遗传性心肌病	378
第一节 扩张型心肌病	378
一、病因及发病机制	378
二、临床表现	380
三、超声诊断	380
四、诊断要点和鉴别诊断	381
第二节 肥厚型心肌病	381
一、病因及发病机制	381
二、临床表现	383
三、超声诊断	383
四、诊断要点和鉴别诊断	384
第三节 限制型心肌病	385
一、病因及发病机制	385
二、临床表现	385
三、超声诊断	385
四、诊断要点和鉴别诊断	386
五、DCM、HCM 及 RCM 遗传基因和表型之间的重叠	387
第四节 致心律失常型右室心肌病	387
一、病因及发病机制	387
二、临床表现	388
三、超声诊断	388
四、诊断要点和鉴别诊断	388
第五节 左心室心肌致密化不全	389
一、病因及发病机制	389
二、临床表现	389
三、超声诊断	390
四、诊断要点和鉴别诊断	390
第六节 小儿肥厚型心肌病	391
一、病因及发病机制	391
二、超声诊断	393

三、临床展望	395
第二十四章 心内膜弹力纤维增生症	397
一、病因和病理	397
二、临床表现	397
三、超声诊断	398
四、诊断要点和鉴别诊断	405
中英文名词对照索引	407