

邓东安 侯传举 编著
汪曾炜 钱武扬 审校

先天性心脏病 影象诊断学

IMAGING DIAGNOSTICS OF
CONGENITAL HEART DISEASE

辽宁科学技术出版社

**IMAGING DIAGNOSTICS OF
CONGENITAL HEART DISEASE**

先天性心脏病 影象诊断学

**邓东安 侯传举 编著
汪曾炜 钱武扬 审校**

辽宁科学技术出版社

先天性心脏病影像诊断学

Xiantianxing Xinzangbing Yingxiang Zhenduanxue

邓东安 侯传举 编著

汪曾炜 钱武扬 审校

辽宁科学技术出版社出版 (沈阳市南京街6段1里2号)

辽宁省新华书店发行 沈阳市第二印刷厂印刷

开本: 787×1092 1/16 印张: 17 字数: 400,000

1988年9月第1版 1988年9月第1次印刷

责任编辑: 王绍诚

插图: 侯林

封面设计: 曹太文

责任校对: 慎之

印数: 1—5,000

ISBN 7-5381-0548-4/R·86 定价: 14.80元

序

我国目前正处于生育高峰，每年有十余万先天性心脏病患儿出生。他们如能及早得到诊断，便可通过外科手术得到根治，这不但解除了他们的疾苦和减轻家庭负担，而且成为社会具有劳动能力的有用人才。从这种意义上讲，开展先天性心脏病的诊断及治疗工作无疑具有良好的社会效益。

中国人民解放军心血管病研究所开展先天性心脏病的外科治疗工作，无论是在数量还是质量上在国内均处于领先地位，有些病种的外科矫正术达到了国际先进水平。在这些先天性心脏病的治疗中，影象诊断无疑为外科手术提供了可靠的依据。

本书作者在我国著名心血管外科专家汪曾炜教授亲自指导下，根据他们多年来积累的大量临床资料和丰富的实际经验，并结合国内外近年来的有关资料编写了这部《先天性心脏病影象诊断学》专著，在国内还是首次。书中根据每种先天性心脏病的病理解剖、分型、合并畸形、超声心动图、心电图、X线胸片、心导管及心血管造影等分层加以论述，给读者一种条理清晰之感。文图并茂是本书的特点。病种齐全、资料丰富几乎显示了先天性心脏病病理及影象学的全貌。特别值得指出的是，作者对各种影象学检查方法的优缺点进行了比较，便于读者在检查时选用。

本书的编写将先天性心脏病的心电图、超声心动图及放射线三大影象表现集中于一书之中，有利于多学科相互沟通和借鉴。书中并附有最新的彩色多普勒超声心动图照片，均是少见的珍贵资料。确信本书出版之后对我国的先天性心脏病的诊断及治疗工作都将起到积极的推动作用。

从本书的内容看，它可作为小儿科、心内科、心外科、放射科、超声科、心电图室等有关医疗、教学和科研人员必备的工具书。

苏鸿熙

一九八八年八月于北京

前 言

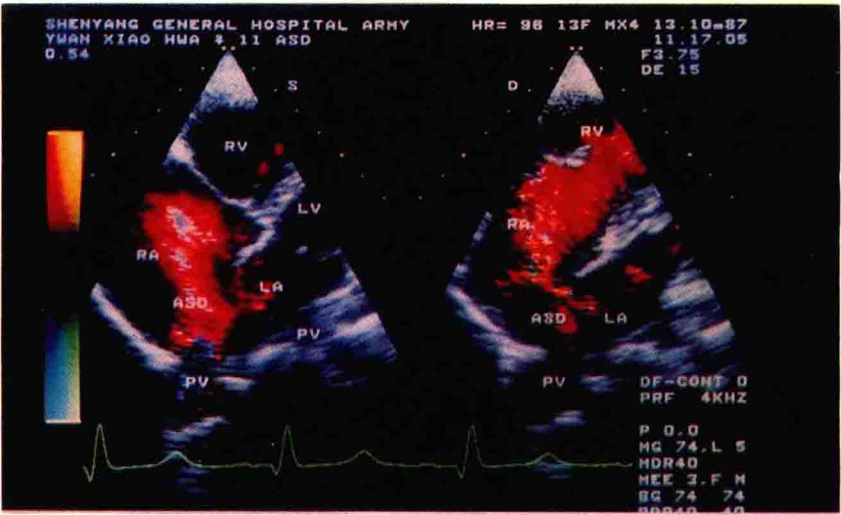
先天性心脏病占小儿心血管疾病发生率的首位。随着我国心血管外科手术治疗水平日益提高，绝大多数病例在目前已能得到根治。我中国人民解放军心血管病研究所（沈阳军区总医院心血管中心内外科）在全国著名心血管外科专家汪曾炜教授和心血管内科钱武扬教授的领导下，于1965年开展体外循环下心脏畸形矫正术，至今已做各种先天性心脏病四千余例。这些病例在手术前均经该所内科临床、心电图、超声心动图、X线胸片、心导管及心血管造影检查作出诊断。

本书全部病例均为我研究所收治的病人，几乎显示了先天性心脏病的全貌。本书的编写力求于临床实际应用，从每种先天性心脏病的病理解剖、分型、合并畸形、超声心动图、X线胸片、心电图、心导管、心血管造影以及讨论等项加以论述。分型采用国内外常用方法，少数为我所病例总结。超声心动图、X线胸片、心电图、心导管及心血管造影均为我所经验总结，讨论内结合临床经验提出每种先天性心脏病影象诊断要点。书中的插图多数根据文献仿制，有的作了部分修改。可供小儿科、心内科、心外科、放射线科、超声科、心电图室以及产科等有关医疗、教学和科研人员参考。希望本书能对先天性心脏病的诊断和治疗工作作出微薄的贡献。

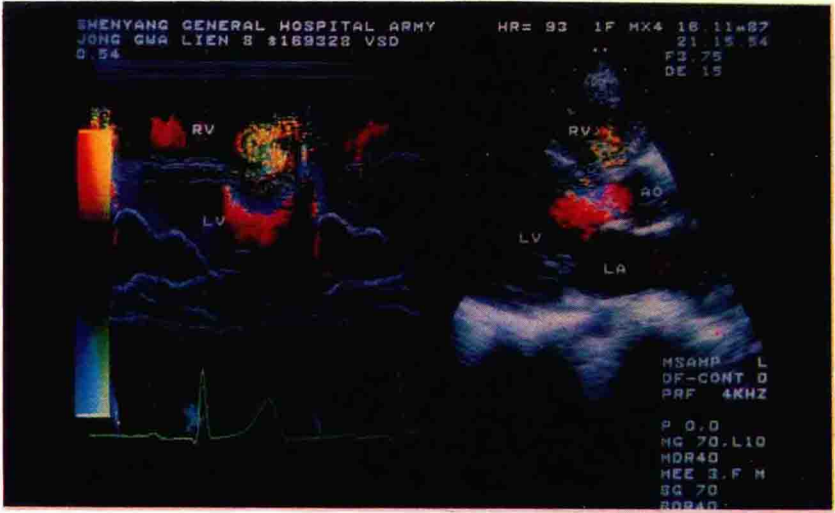
在本书的编写过程中，我院心血管中心内科副主任军医张玉威、放射线科主任军医胡为民、技师李振荣、照相室主管技师张蕴成、技师韩立亭、资料室林延、检验科汪丽宁、沈阳军区大连第一疗养院军医邓亚安、沈阳电工机械厂职工医院主治医师徐桂英、沈阳五三工厂职工医院主治医师张侃等同志给予大力支持，在此表示衷心谢意。

编 者

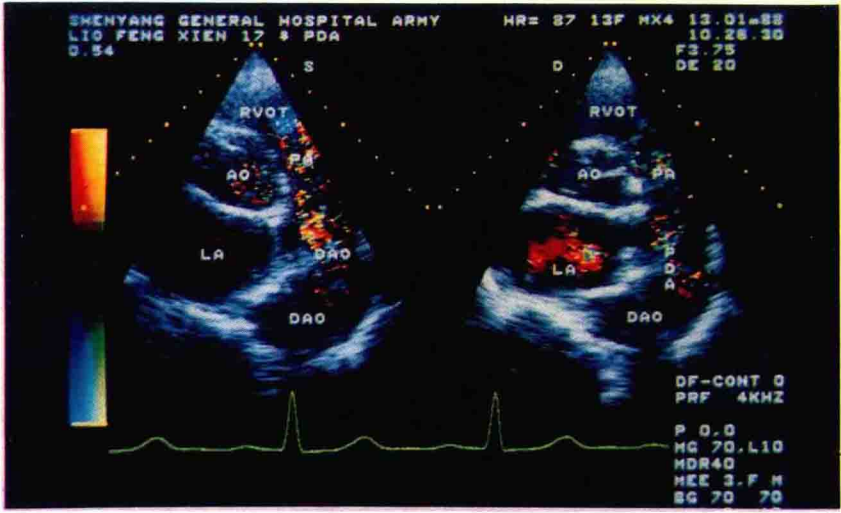
一九八八年八月于沈阳



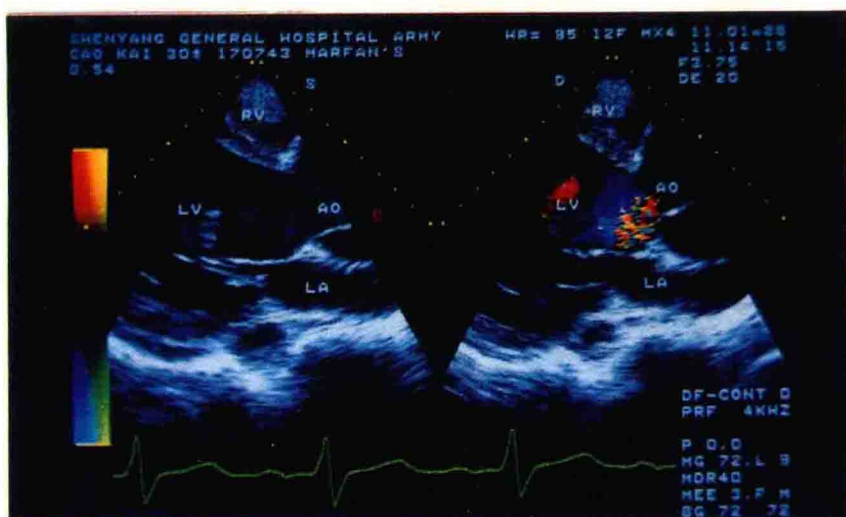
彩片2-1-4 房间隔缺损



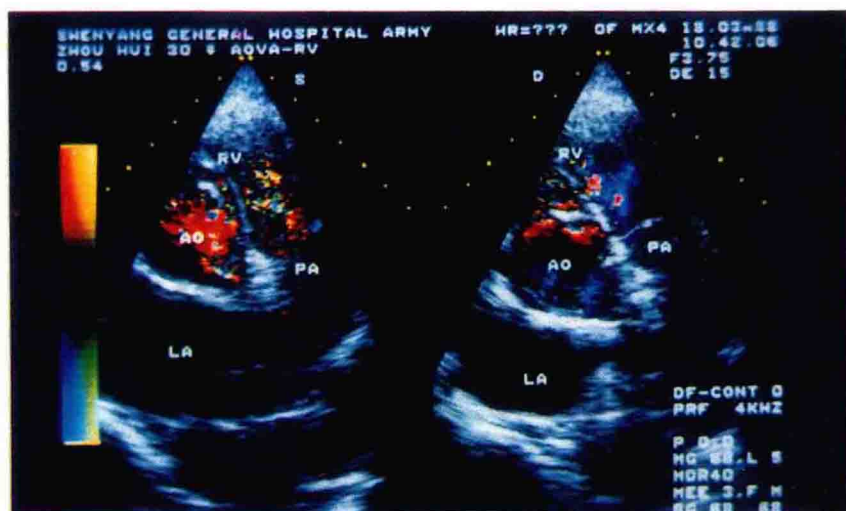
彩片3-1-5 室间隔缺损



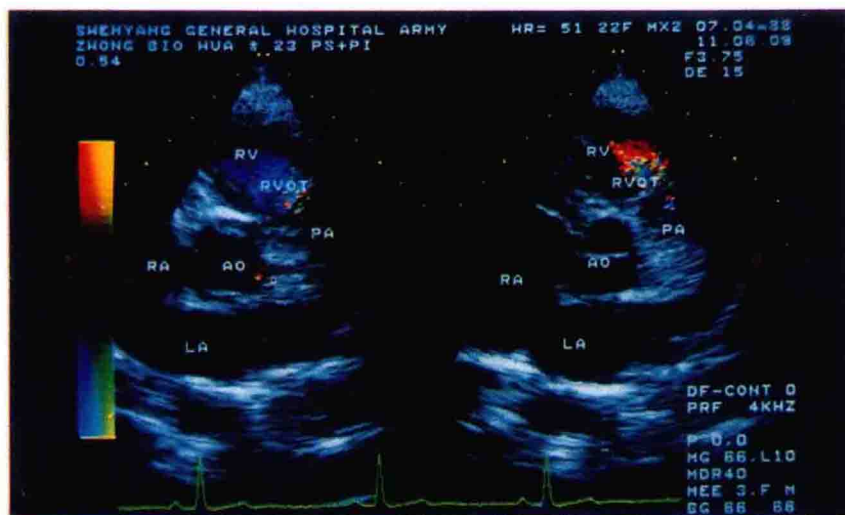
彩片4-1-3 动脉导管未闭



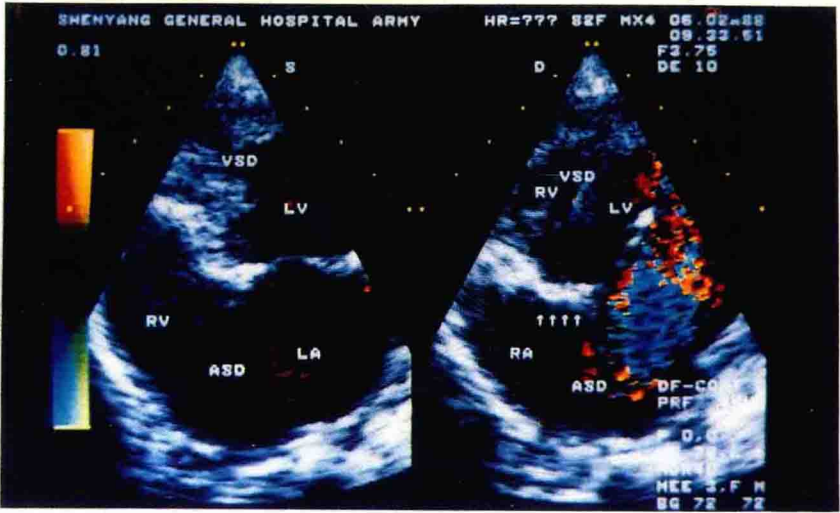
彩片4-6-1 主动脉瓣关闭不全



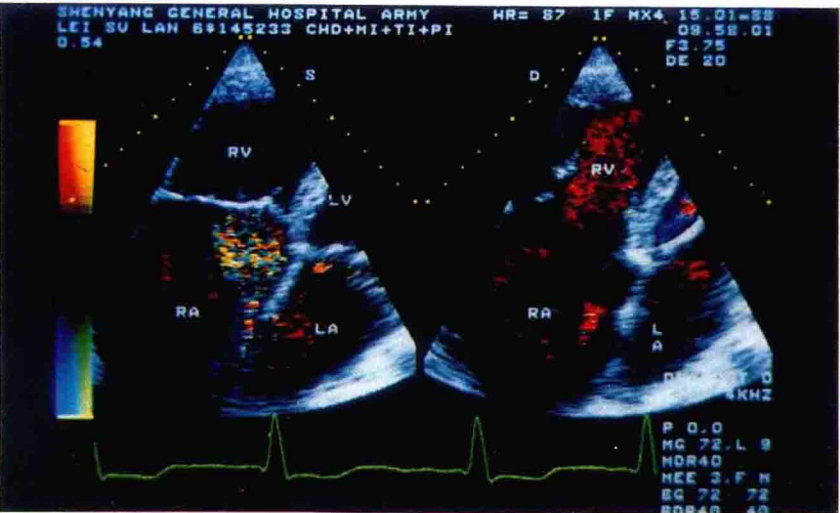
彩片4-9-3 主动脉窦瘤破入右心室



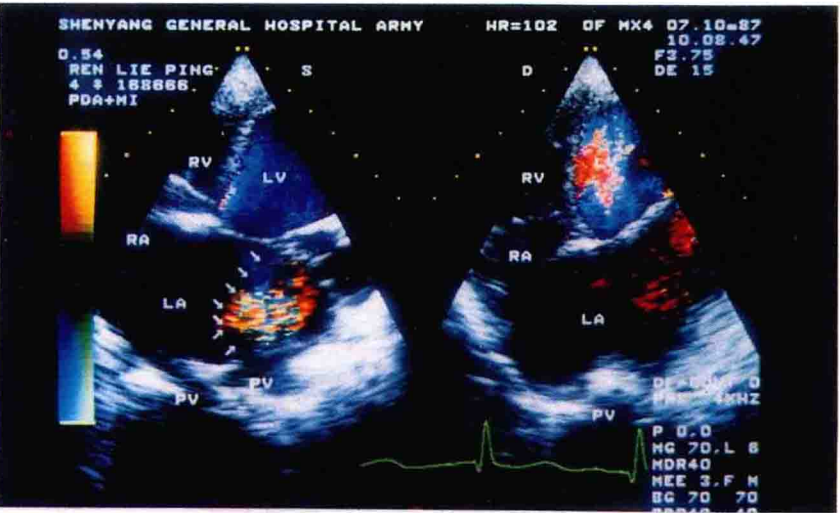
彩片5-5-3 肺动脉瓣关闭不全



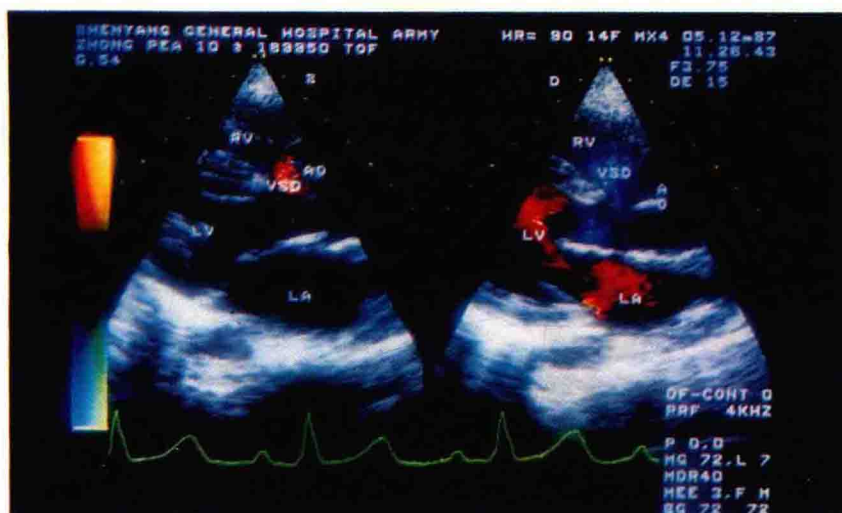
彩片8 2 4 三尖瓣闭锁



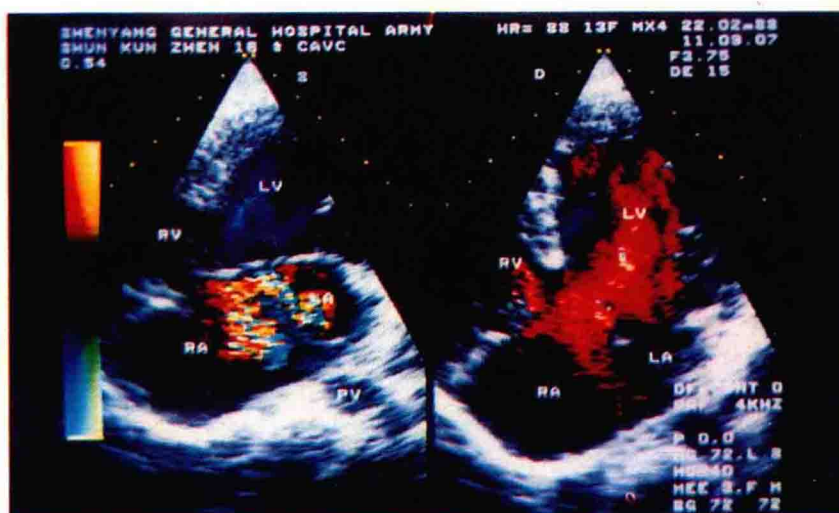
彩片8 3-2 三尖瓣关闭不全



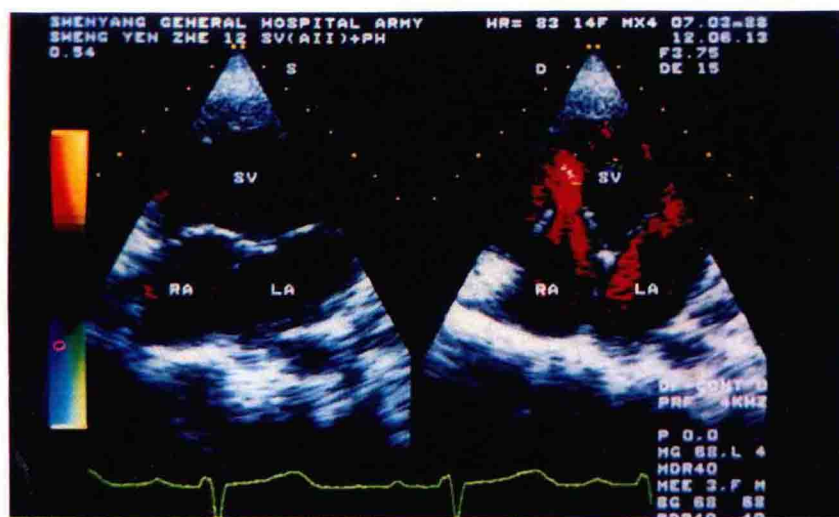
彩片9-2-2 二尖瓣关闭不全



彩片10-1-2 法乐氏四联症



彩片10-2 3 完全性房室管畸形



彩片10-7-3 单心室

目 录

第一章 总论	1
第一节 正常心脏血管胚胎发育	1
第二节 正常心脏及大血管的解剖	11
第三节 正常二维超声心动图	19
第四节 正常心电图	26
第五节 正常心脏和大血管X线影象	28
第六节 心脏解剖三个节段的概念	37
第七节 心脏位置异常	40
第二章 房间隔发育异常	46
第一节 房间隔缺损	46
第二节 鲁登巴赫综合征	51
第三节 部分性房室管畸形	52
第四节 单心房	56
第五节 三房心	58
第六节 房间隔膨出瘤	62
第三章 室间隔发育异常	66
第一节 室间隔缺损	66
第二节 左室—右房通道	70
第三节 膜部室间隔膨出瘤	73
第四节 艾森曼格综合征	75
第四章 主动脉发育异常	79
第一节 动脉导管未闭	79
第二节 主动脉—肺动脉间隔缺损	83
第三节 主动脉瓣狭窄	86
第四节 主动脉瓣上狭窄	89
第五节 主动脉瓣下狭窄	92
第六节 主动脉瓣关闭不全	97
第七节 主动脉缩窄	100

第八节 主动脉弓离断·····	104
第九节 主动脉窦瘤破裂·····	108
第十节 主动脉左室通道·····	111
第十一节 马凡综合征·····	113
第五章 肺动脉发育异常 ·····	115
第一节 肺动脉狭窄·····	115
第二节 漏斗部狭窄·····	119
第三节 法乐三联症·····	121
第四节 室间隔完整的肺动脉闭锁·····	123
第五节 肺动脉瓣关闭不全·····	128
第六节 肺动静脉瘘·····	130
第七节 原发肺动脉扩张·····	132
第六章 肺静脉发育异常 ·····	134
第一节 部分性肺静脉异位引流·····	134
第二节 完全性肺静脉异位引流·····	137
第七章 腔静脉发育异常 ·····	142
第一节 永存左上腔静脉·····	142
第二节 下腔静脉、奇静脉、半奇静脉异位连接·····	145
第三节 右上腔静脉异位连接·····	147
第八章 三尖瓣发育异常 ·····	149
第一节 三尖瓣下移畸形·····	149
第二节 三尖瓣闭锁·····	153
第三节 三尖瓣关闭不全·····	159
第四节 三尖瓣脱垂·····	161
第九章 二尖瓣发育异常 ·····	164
第一节 二尖瓣狭窄·····	164
第二节 二尖瓣关闭不全·····	166
第三节 二尖瓣闭锁·····	169
第四节 二尖瓣脱垂·····	173
第十章 复杂性心血管畸形 ·····	176
第一节 法乐四联症·····	176
第二节 完全性房室管畸形·····	180

第三节	右心室双出口	184
第四节	完全性大动脉转位	188
第五节	矫正性大动脉转位	193
第六节	永存动脉干	197
第七节	单心室	200
第八节	双腔心	205
第九节	左心室双出口	208
第十一章	心室发育异常	210
第一节	孤立性右心室发育不全	210
第二节	双腔右心室	213
第十二章	冠状动脉发育异常	215
第一节	冠状动脉瘘	215
第二节	冠状动脉起源异常	218
第十三章	病例示范	220
第一节	二维超声心动图病例	220
1.	房间隔缺损+室间隔缺损+动脉导管未闭+肺动脉高压(女 5岁)	220
2.	房间隔缺损+动脉导管未闭+二尖瓣前叶脱垂+肺动脉高压(女 8岁)	221
3.	Ebstein畸形+房间隔缺损+左心室内占位性病变+ 三尖瓣关闭不全(女 14岁)	223
4.	法乐四联症+三尖瓣赘生物(男 27岁)	224
5.	主动脉缩窄+室间隔缺损+动脉导管未闭+肺动脉高压(男 6岁)	225
6.	Ib型三尖瓣闭锁(男 16岁)	227
7.	IIb型三尖瓣闭锁(男 10岁)	229
8.	法乐三联症+动脉导管未闭(女 6岁)	229
9.	三房心+室间隔缺损(男 8岁)	231
10.	三房心+部分房室管畸形(男 9岁)	232
11.	三房心+完全房室管畸形(男 14岁)	233
12.	室间隔缺损+主动脉瓣下狭窄(女 10岁)	235
13.	室间隔缺损+三尖瓣赘生物(女 6岁)	236
14.	II型二尖瓣闭锁+肺动脉狭窄(男 14岁)	237
15.	AI型单心室+肺动脉狭窄(男 12岁)	238
16.	AII型单心室+肺动脉狭窄(女 7岁)	240
17.	SLL型矫正性大动脉转位+房间隔缺损+室间隔缺损+ 肺动脉狭窄(男 10岁)	241
18.	SDL型右心室双出口+室间隔缺损+肺动脉狭窄(男 15岁)	243

19. SDD 型完全性大动脉转位 + 室间隔缺损 + 肺动脉狭窄 (男 9 岁)	244
第二节 心血管造影病例	246
1. 法乐四联症 + 右位主动脉弓 (男 2 岁)	246
2. 法乐四联症 + 双主动脉弓 (女 5 岁)	247
3. 法乐四联症 + 镜面右位心 (女 10 岁)	248
4. 法乐四联症 + 右肺动脉缺如 (女 4 岁)	249
5. 法乐四联症 + 左肺动脉起源于升主动脉 (男 10 岁)	250
6. 右心室双出口 (Taussig-Bing 畸形) + 无肺动脉狭窄 (女 3 岁)	251
7. 矫正性大动脉转位 (SLL 型) + 室间隔完整 + 右侧房室瓣关闭不全 + 无肺动脉狭窄 (男 12 岁)	252
8. 矫正性大动脉转位 (SLL 型) + 室间隔缺损 + 肺动脉狭窄 + 右旋心 (男 20 岁)	253
9. 矫正性大动脉转位 (SLL 型) + 肺动脉闭锁 + 永存动脉干 IV 型 + 无肺动脉狭窄 (女 11 岁)	254
10. 矫正性大动脉转位 (IDD 型) + 室间隔缺损 + 肺动脉狭窄 + 左旋心 (女 12 岁)	255
11. 单心室 (A 型) + 永存动脉干 (IV 型) + 左旋心 (女 10 岁)	257
12. 单心室 (B 型) + 单心房 + 永存动脉干 (IV 型) + 左旋心 (男 13 岁)	258
13. 单心室 (C Ⅲ型) + 单心房 + 肺动脉狭窄 + 右旋心 (女 13 岁)	259
14. 永存动脉干 (I 型) (男 12 岁)	260
15. 永存动脉干 (Ⅱ型) + 镜面右位心 (女 8 岁)	261
16. 永存动脉干 (IV 型) (男 7 岁)	262
17. 右肺动脉左房瘘 (女 7 岁)	262
18. 奇静脉异位连接 + 镜面右位心 (男 14 岁)	263
19. 半奇静脉异位连接 + 单心房 (男 10 岁)	263
20. 动脉导管未闭 + 右位主动脉弓 (男 7 岁)	264

第一章 总 论

第一节 正常心脏血管胚胎发育

心脏的胚胎学，是研究先天性心血管畸形的发生与发展的基础，因为先天性心血管畸形就是由于心脏大血管在胚胎发育的旋转、分隔、移位、连接等过程的异常所致。

一、胚盘及心脏管的发生

正常妊娠在受精卵到达子宫后，最初为实体的细胞团，称为“桑椹胚”。在着床后，胚内出现囊腔，称为“胞状胚”。大约在着床后11天，胚内发出两个腔，即羊膜腔和卵黄囊。以两腔的接触面犹如一个梨形的扁平盘，称为“胚盘”。胚盘进一步发育成为胎儿。

胚盘由三层细胞构成：外胚层（ectoderm）在背侧，与羊膜腔相连续；内胚层（entoderm）在腹侧，与卵黄囊相连续；两层之间为中胚层（mesoderm）。心血管系统是由中胚层的细胞发育而来的。

最初，在胚盘头侧一半的中胚层的边缘，形成一个马蹄形的心源性心间膜，是原始心脏的发生区。它包括左肢、右肢和横肢（图1-1-1）。

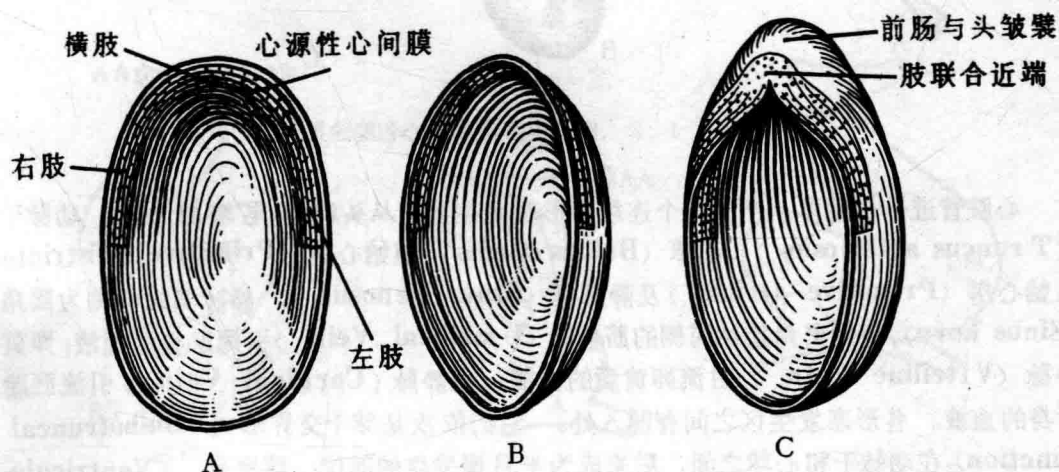


图1-1-1 胚胎转变为管腔

随着胚盘转变为体腔和前肠，两侧的心源性心间膜相融合，形成一个直的 心脏管 (Cardiac tube)。此时，心内膜丛状细胞长入其内，形成心内膜管 (endocardial tube)。在心内膜管和中胚层之间的空隙，由透明质酸充填，称为心脏胶质 (Cardac Colloid)。左、右肢的细胞逐步形成两条头端向尾端走行的大血管，即第一主动脉弓和脐静脉 (图1-1-2)。

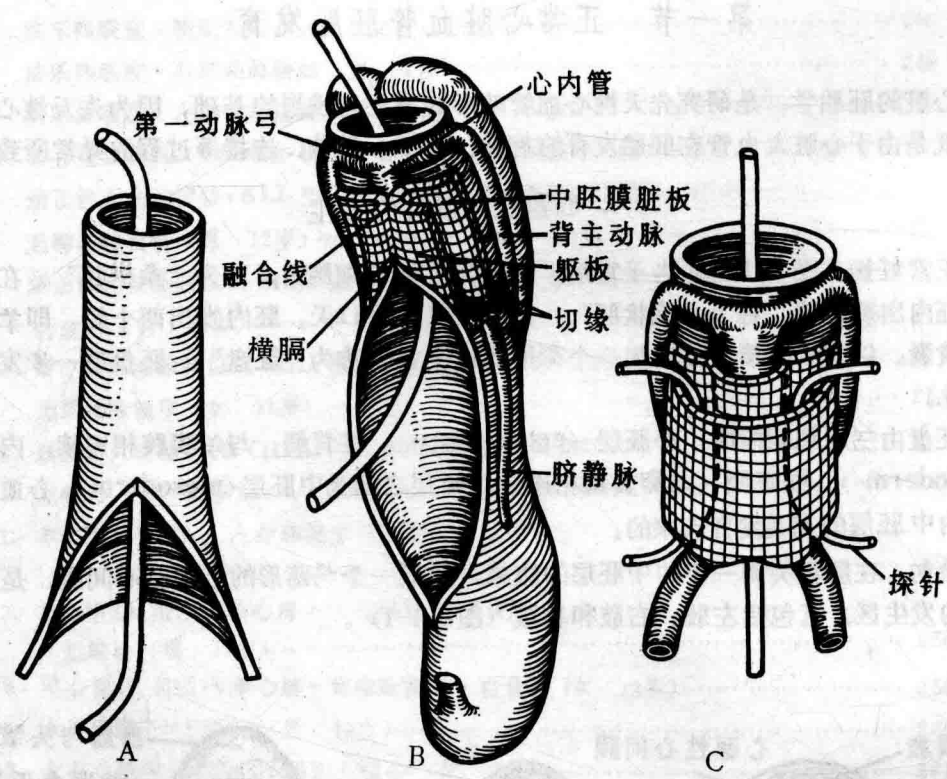


图 1-1-2 成心板的形成与心包腔的汇合

心脏管进一步发育，产生几个连续的形态发生区。从头端至尾端依次为：动脉干 (Truncus arteriosus)、心球 (Bulbus cordis)、原始心室 (Primitive Ventricle)、原始心房 (Primitive atrium) 及静脉窦 (Sinus Venosus)。静脉窦的两侧为窦角 (Sinus horn)，每侧窦角接纳同侧的脐静脉 (Umbilical Vein) 引流胚盘的血液；卵黄静脉 (Vitelline Vein) 引流卵黄囊的血液；主静脉 (Cardinal Vein) 引流胚胎本身的血液。各形态发生区之间有凹入处。它们依次是球干交界部 (Bulbotruncal Junction)，在动脉干和心球之间，后来成为半月瓣发生的部位；球室孔 (Ventriculobulbar foramen) 在心球和原始心室之间；房室管 (Atrioventricular Canal) 在原始心室和原始心房之间，以后成为房室瓣发生的部位；窦房交界部 (Sinu-atrial junction) 在原始心房与静脉窦之间 (图1-1-3)。

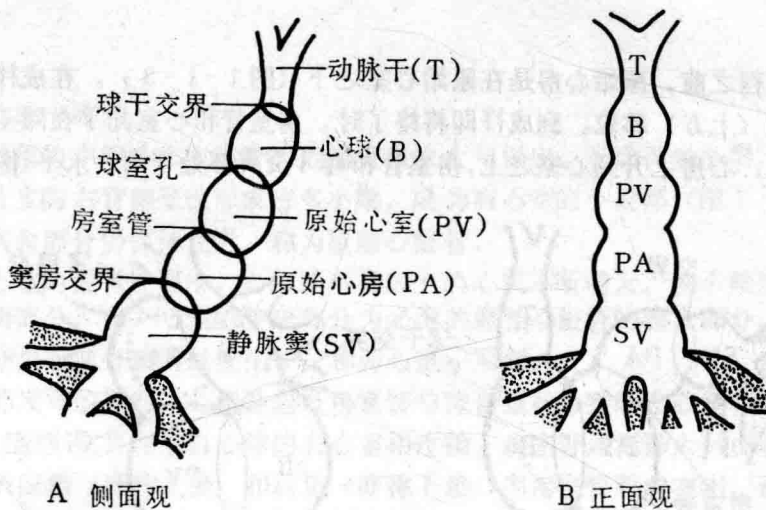


图 1-1-3 原始心脏管的分区

二、球室祥的形成

心脏管虽然已有了初步分区,但仍然是一个单腔的直管。以后,由于心脏管的头尾两端是固定的,在发育过程中,心脏管的中部(相当于心球)向右侧扭转,呈凸面向右,凹面向左的弯曲。接着,凸出部继续向右前生长,逐渐使心球(以后发展为右心室)位于右前(有人认为,右心室球部起源于原始心室,右心室的漏斗部起源于心球),原始心室(以后发展为左心室)位于左后。这个过程称为右侧成祥(Dextro-Looping),这种球室祥的类型称为右祥(Dextro Loop)。如果这个成祥过程采取相反的方向,使心球转向左侧,位于左前,而原始心室位于右后,就成为左祥(Levo-Loop)(图 1-1-4)。

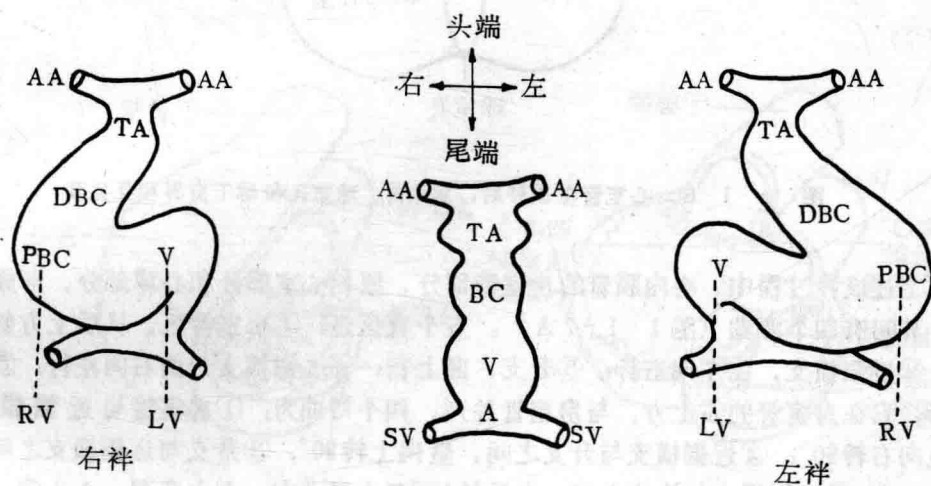


图 1-1-4 球室的关系

AA: 动脉弓, TA: 动脉总干, DBC: 心球远端, PBC: 心球近端, SV: 静脉窦, BC: 心球, RV: 右室, LV: 左室, A:

在成袢过程之前，原始心房是在原始心室之下（图 1-1-3）。在成袢的过程中，房室管向头侧（上方）移位。到成袢即将终了时，房室管和心室几乎在同一水平面上。到成袢终了时，心房上升到心室之上，房室管和球干交界部处于同一水平（图 1-1-5、6）。

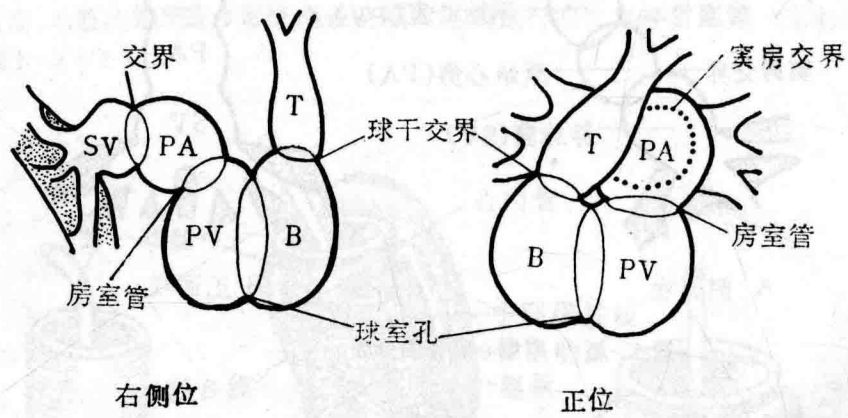


图 1-1-5 心室管在成袢后各段的关系

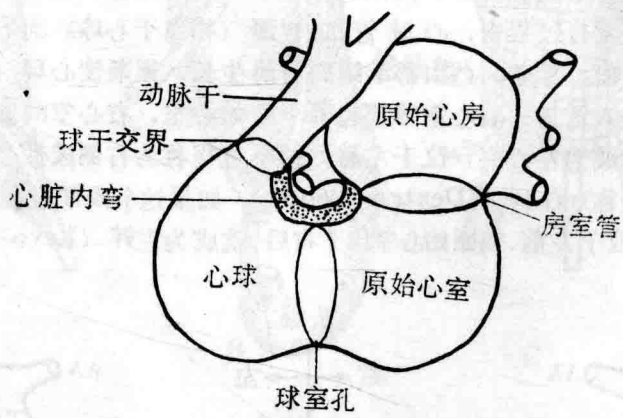


图 1-1-6 心室管在成袢后，房室管、球室孔和球干交界相互关系

在上述成袢过程中，心内膜管的房室管部分，原始心室部分和心球部分，形成五个直区，其间有四个弯曲（图 1-1-7 A）。五个直区是：①房室管区，从后上方斜向前下方；②近侧横支，由左向右行；③升支，向上行；④远侧横支，由右向左行；⑤终支，向后行，它在房室管的右上方，与房室管并列。四个弯曲为：①房室管与近侧横支之间，呈向右转90°；②近侧横支与升支之间，呈向上转90°，③升支与远侧横支之间，呈向内转90°；④远侧横支与终支之间，向后转90°；每个弯曲有一个大弯和一个小弯。

球室袢的成熟，是指单管的脏心管转变为两个平行的通道（肺循环和体循环通道）的过程。这个过程有二个基本的发育阶段：①出现解剖上的右心室和左心室，各处一边；②心室的入口（房室管）和出口（圆锥动脉干）各自骑跨在两个心室之上，房室管