

中山大学学术著作出版基金资助项目

先天性心脏病CT诊断学



杨有优 范淼◎主编

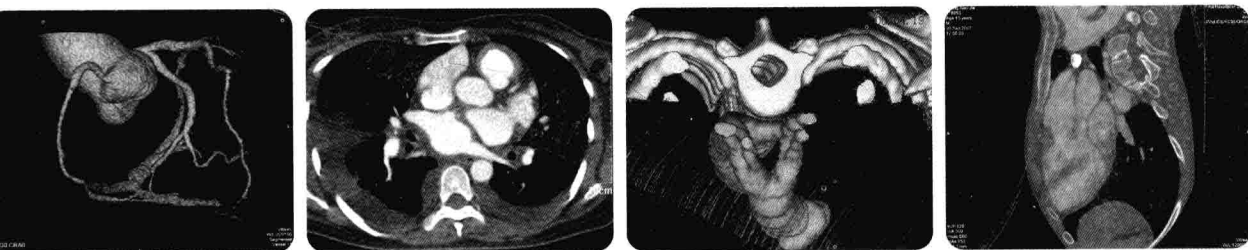


中山大学出版社

SUN YAT-SEN UNIVERSITY PRESS

中山大学学术著作出版基金资助项目

先天性心脏病CT诊断学



杨有优 范淼◎主编



中山大学出版社
SUN YAT-SEN UNIVERSITY PRESS

· 广州 ·

版权所有 翻印必究

图书在版编目 (CIP) 数据

先天性心脏病 CT 诊断学/ 杨有优, 范森主编. —广州: 中山大学出版社, 2013. 9
ISBN 978 - 7 - 306 - 04655 - 0

I. ①先… II. ①杨… ②范… III. ①先天性心脏病—计算机 X 线扫描体层摄影—诊断学 IV. ①R816. 2

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2013) 第 196661 号

出版人: 徐 劲

策划编辑: 鲁佳慧

责任编辑: 鲁佳慧

封面设计: 林绵华

责任校对: 杨文泉

责任技编: 黄少伟

出版发行: 中山大学出版社

电 话: 编辑部 020 - 84111996, 84113349, 84111997, 84110779

发行部 020 - 84111998, 84111981, 84111160

地 址: 广州市新港西路 135 号

邮 编: 510275 传真: 020 - 84036565

网 址: <http://www.zsup.com.cn> E-mail: zdcbs@mail.sysu.edu.cn

印 刷 者: 广东省农垦总局印刷厂

规 格: 787mm × 1092mm 1/16 23.25 印张 600 千字

版次印次: 2013 年 9 月第 1 版 2013 年 9 月第 1 次印刷

印 数: 1 ~ 1000 册

定 价: 180.00 元

如发现本书因印装质量影响阅读, 请与出版社发行部联系调换。

作者简介



杨有优，医学博士，中山大学附属第一医院放射科副主任医师，硕士生导师，中华医学会放射学分会第十二届、第十三届心胸学组委员，广东省医学会放射学分会心胸学组副组长。主要研究领域为心胸影像诊断和干细胞标记移植治疗心肌梗死。

作为我国心血管 CT 诊断开拓性研究的主要参加者，近年来以通讯作者完成论著 *Evaluation of coronary artery in-stent patency using 64-slice computed tomography*，并发表于国际期刊 *Coron Artery Dis* (IF1.66)，以第一作者于《中华放射学杂志》发表论著 8 篇，就冠状动脉支架通畅性、复杂先天性心脏病和心脏肿瘤的 CT 诊断提出独到见解。以第一完成人因“电子束 CT 无创诊断心血管疾病”获广东省科学技术奖二等奖。以第一作者完成专著《先天性心脏病 CT 诊断学》绝大部分内容的撰写。以项目负责人完成国家继续教育项目“心血管 CT 新进展”。

在干细胞标记移植治疗心肌梗死方面，以通讯作者完成论文 *Biological Characteristics and Multilineage Differentiation of Superparamagnetic Iron Oxide Nanoparticles Labeled Adipose Tissue-Derived Stem Cells from Pigs and 3.0T MR Imaging in Vitro*，为北美放射学大会 (RSNA 2011) 录用。

作为项目第一负责人，承担并完成省部级科研项目 5 项。



范森，医学博士，中山大学附属第一医院放射科副主任医师，硕士生导师。专业方向：儿科及腹部影像学诊断、儿科神经功能影像诊断。中华医学会放射学分会第十二届、第十三届儿科学组委员，广东省医学会放射分会儿科学组副组长，中山大学脑功能中心成员，《影像诊断与介入放射学》及《中山大学学报（自然科学版）》杂志审稿人。

以第一作者及通讯作者于《中华放射学杂志》、《临床放射学杂志》等专业杂志发表论著 20 余篇。主编《儿科影像诊断指南丛书——骨骼系统影像诊断分册》，参编《肾肿瘤临床 CT 诊断》、《实用 CT 诊断学》、《实用儿科影像诊断学》、《实用新生儿学》、《胎儿和新生儿脑损伤》等专著 10 余部。

以第一负责人主持广东省科技计划项目 2 项，以主要负责人参加国家自然科学基金 1 项、广东省科技计划项目及省自然科学基金 3 项，参与其他省自然科学基金及“863”国家科技计划课题多项。

序 一

20世纪90年代，我国引进了电子束CT（EBCT），正式开始了心血管病CT诊断及科研工作。在十余年的临床和科研工作中，我们得到启示：CT及计算机重建图像对于先天性心脏病诊断有重要价值，有助于复杂畸形的节段分析，有助于检出心外畸形，与超声心动图相辅相成有助于减少医生对有创性诊断检查的依赖，大大减少患儿的痛苦。进入21世纪，随着多排螺旋CT（MDCT）的广泛普及应用，这一理念得到了进一步实践与推广，大大拓宽了心血管影像学领域。

杨有优博士在学期间正是心血管电子束CT诊断工作蓬勃发展时期，他勤奋好学，打下了坚实的基础。在其后医学影像学转型换代的大发展阶段，他和他的团队抓住机遇，不失时机，潜心钻研多排螺旋CT在先天性心脏病CT诊断的应用，成绩斐然，在国内外主要杂志和国际会议发表多篇论文，为丰富本书奠定了基础。

杨有优和范森博士所著的《先天性心脏病CT诊断学》，采用了国际上最新的先天性心脏病分类方法，内容从胚胎发育到发病机理，从解剖基础到CT征象，从术前诊断到术后改变，涉及病种齐全、概念清晰、重点突出、文字流畅，模式图的绘制利于读者加深对CT图像的理解。与其他专著相比，本书增加了一些罕见疾病，如房耳并列、十字交叉心脏、心脏憩室等，这对年轻医师和初学者有较大帮助。本书内容全面而不失简明。两位主编亲力亲为，付出了辛勤汗水，保证了著作的质量。

社会在进步，科学在发展，年轻人跟上时代潮流定会有所作为。相信《先天性心脏病CT诊断学》一书的出版，将对我国心血管病影像学发展起到积极推动作用。在此，我表示衷心祝贺，也希望老一辈学者和广大读者不吝赐教，托起明天的希望，让我们的事业兴旺发达。

中华医学会放射学会前常委、介入学组前副组长
《中华放射学杂志》前副总编辑
中国医学科学院国家心血管病中心
北京协和医学院阜外心血管病医院放射科原主任
教授、研究员、博士生导师
戴汝平



2013年6月

序 二

先天性心脏病在我国仍然具有较高的发病率。尽管目前诊断先天性心脏病的手段包括超声、CT与MRI等，但是专门基于CT检查技术诊断先天性心脏病的专著仍然匮乏。

作者杨有优与范森教授基于从事心脏病诊断的经验，从心脏大血管的发育、CT检查技术入手，按照血流动力学异常、右心异常、左心异常、房室与心室及动脉连接异常等分类，以提纲挈领的文字描述，辅以大量高质量的CT图片，详尽地叙述了各种先天性心脏病的影像学检查和诊断特点，为从事影像学诊断和小儿外科的专业人员、研究生等提供了一部极富参考价值的专业著作。

作为杨有优和范森教授的同行，在认真阅读本书后，深有“读书到尽头，方晓才学浅”之感。唯读好书，长知识，方能更好地“解患者之忧，服社会之务”。仅此作序。

中华放射学会常委、心胸学组组长
西安交通大学第一附属医院影像部
教授、主任医师、博士生导师

郭佑民



2013年7月

序 三

看到杨有优和范森医生主编的《先天性心脏病 CT 诊断学》一书的书稿时，我感到非常激动！首先，我为中山大学附属第一医院医学影像科两位杰出医生著作的即将问世感到自豪；其次，作为一个多年从事介入放射学的影像学医生，长期以来，我一直期待一种更有效的无创性影像学方法，把医生和病人从有创的心脏造影中解放出来，看来这个梦想距离实现已经不远！为此我感到欣慰。

现代技术的进步，使 CT 从对颅脑疾病的诊断迅速扩展到对心脏疾病的诊断，为诊断先天性心脏病又开辟了一条新路。由于临床应用时间不长，现有的专著极少，需要尽早尽快积累经验和探讨有关理论。杨有优和范森医生很快看到了这个需求，并着手这方面的积累。作者集中选择了临床上最常见和最受关注的疾病，按照目前最新分类，系统总结和讲述了先天性心脏病的 CT 征象和相关的理论。创新之处是，本书不仅关注了治疗前的诊断，同时还关注了手术后的影像改变。本书在写作上也体现了简明扼要、图文并茂、注重实践的特点。本书资料基本来自中山大学附属第一医院十余年的实际工作素材，同时作者也参阅了大量国内外文献。我极力向同道们推荐此书，相信它能对大家有所帮助。

我感谢作者的努力和对学术的贡献，同时也感谢该团队所有同事们在此领域所做的所有临床工作，为此书的成功完成提供了良好的基础，感谢中山大学出版社给予的支持，感谢所有读者的关注，并恳请读者对此书提出批评和建议。有读者的意见和支持就能够让此书更加完善。

中山大学附属第一医院医学影像科主任、教授
杨建勇



2013年6月

前 言

我国是世界上先天性心脏病患者最多的国家。据不完全统计,我国该类疾病患者总数约400万人,每年尚有约30万患儿出生,其中复杂畸形约占1/3。先天性心脏病,特别是复杂畸形的影像诊断,是临床工作长期面临的难题。

近年来,随着科学技术的进步,CT扫描速度越来越快,克服了困扰多年的心脏搏动伪影问题,使心脏CT的清晰成像变为现实。以电子束CT、64层螺旋CT和双源CT为代表的高端CT,每层扫描时间可短至40ms,具有优良的时间、空间和密度分辨率,在先天性心脏病的准确、无创和相对廉价诊断方面具有重要作用。社会经济的快速发展使高端CT迅速普及。截至2011年年底,我国64层以上CT已超过万台。但目前国内外先天性心脏病CT诊断方面的专著少见且涉及病种不多。

自1997年起,本人先后在较早引进高端CT的中国医学科学院国家心血管病中心北京协和医学院阜外心血管病医院和中山大学附属第一医院学习和工作,参加了我国心血管CT的开拓性研究工作,在该领域积累了较为丰富的经验。与更多的同道分享我们的发现和经验,造福更多先天性心脏病患者,这是撰写这部专著的初衷。

本书采用国际最新的先天性心脏病分类方法,除常见病、多发病外,增加了罕见疾病,并对每种疾病从定义、病理、临床、胸部平片到CT征象及鉴别诊断等进行了较为全面系统的介绍。鉴于目前先天性心脏病手术已广泛开展,在CT征象的介绍中增加了术后和并发症内容。

本书以临床实用为出发点,尽量避免繁杂晦涩的理论探讨。针对影像诊断的特点,采用较多图片加深读者对所述疾病的理解。本书共有图片1292幅,其中手绘示意图240幅。

本书适合从事医学影像诊断的年轻医生及研究生参考,对相关临床科室医师亦有帮助作用。

本书是本人近3年来在繁重的日常临床与教学工作之余,花费所有业余时间,与范森副教授分工合作完成的。具体分工是:第一章由范森副教授编写,第二章至第七章由本人编写完成。所属章节手绘线图亦分别由各自完成。

本书的完成与中山大学附属第一医院放射科领导和其他同仁的支持密不可分。李美芝技师、高樱技师、朱洪章技师在总论的三维重组中付出了可贵的劳动。中山大学孙逸仙纪念医院李国照副教授为本书提供了2幅肺静脉重组图片。我的研究生王思云医师、郑丽丽医师和赵静医师在图片选取、资料整理方面做了有益的工作。在此一并感谢!

虽然我们尽了最大的努力,但因学识有限,错漏之处在所难免,恳请专家同仁不吝指正。

藉此书稿完成之际，纪念华山冶金医学专科学校的李香华教授。他在国家改革开放后不久，创立我国较早的高等放射诊断专业班，也带领我走上了临床放射学道路。

感谢我的硕士生导师、中山大学孙逸仙纪念医院的张承惠教授。张教授引领我步入了心胸影像与介入放射学的殿堂。身为基督徒的他爱患者、爱学生、爱事业，永远是我学习的榜样。

感谢我的博士生导师、我国著名心血管放射学家、中国医学科学院国家心血管病中心北京协和医学院阜外心血管病医院戴汝平教授。戴教授勇于创新、治学严谨。他在心血管影像诊断方面对我的严格训练让我终身受益，他的鼓励永远是我不断前行的动力！

感谢我的妻子江丽博士和儿子杨晓程。他们的爱伴随我度过了最艰难的时光。

感谢中山大学学术著作出版基金的支持与赞助！



2013 年春于南国花城广州

目 录

第一章 先天性心脏病的胚胎学基础	1
第一节 心脏大血管胚胎发育	1
第二节 胎儿正常循环和出生后变化	16
第三节 先天性心脏病的病理生理	19
第二章 先天性心脏病 CT 诊断基础	25
第一节 先天性心脏病各种影像检查方法的选择	25
第二节 先天性心脏病的 CT 检查方法及图像后处理	26
第三节 心脏正常 CT 解剖	29
第四节 先天性心脏病顺序节段分析法	63
第三章 左向右分流异常	85
第一节 房间隔缺损（二孔型）	85
第二节 心内膜垫缺损和单心房	90
第三节 室间隔缺损	93
第四节 动脉导管未闭	98
第五节 永存共同动脉干	103
第六节 主肺动脉窗	108
第七节 肺动脉起源于升主动脉	112
第八节 动静脉瘘	116
第四章 右心异常	125
第一节 左上腔静脉	125
第二节 左头臂静脉畸形	130
第三节 下腔静脉畸形	132
第四节 心房耳部并列	136
第五节 三尖瓣下移畸形	139
第六节 孤立性右心室发育不良	143
第七节 右心室异常肌束	145
第八节 肺动脉瓣和瓣下狭窄	147

第九节	肺动脉狭窄	152
第十节	单侧肺动脉缺如	155
第十一节	肺动脉交叉	161
第十二节	左肺动脉吊带	163
第十三节	肺动脉-左心房连通	165
第十四节	肺动脉瓣缺如	166
第十五节	法洛四联症	167
第十六节	肺动脉闭锁并室间隔缺损	177
第十七节	肺动脉闭锁并室间隔完整	180
第五章	左心异常	185
第一节	完全性肺静脉异常连接	185
第二节	部分性肺静脉异常连接	192
第三节	左侧三房心	197
第四节	二尖瓣狭窄	201
第五节	海绵样心肌	204
第六节	左心室流出道阻塞(主动脉瓣下狭窄、瓣膜狭窄与瓣上狭窄)	207
第七节	冠状动脉起源与分布异常	212
第八节	冠状动脉肌桥	217
第九节	单支冠状动脉	221
第十节	冠状动脉痿	225
第十一节	冠状动脉瘤	233
第十二节	左心发育不良综合征	234
第十三节	主动脉窦瘤	237
第十四节	主动脉-左心室隧道	241
第十五节	主动脉缩窄	244
第十六节	主动脉弓离断	253
第十七节	主动脉弓褶曲	259
第十八节	双主动脉弓	261
第十九节	镜面右位主动脉弓	265
第二十节	右位主动脉弓并迷走左锁骨下动脉	267
第二十一节	右位主动脉弓并孤立左锁骨下动脉	272
第二十二节	左位主动脉弓合并迷走右锁骨下动脉	273
第二十三节	颈部主动脉弓	275
第六章	房室或心室动脉连接异常	281
第一节	完全型大动脉错位	281
第二节	校正型大动脉错位	288

第三节	右室双出口	296
第四节	左室双出口	308
第五节	三尖瓣闭锁	310
第六节	孤立性房室不适应	316
第七节	解剖校正型大动脉异位	317
第八节	单心室	318
第九节	内脏心房异位综合征	324
第十节	十字交叉心脏	333
第七章	其他	343
第一节	心脏憩室	343
第二节	心包缺如	351

第一章 先天性心脏病的胚胎学基础

先天性心脏病是指胚胎在母体内发育过程中，由于各种原因导致的心血管发育异常，婴儿出生时即存在心血管系统结构畸形或功能异常。

胎儿心血管系统的发育过程一旦出现异常，将造成有关组织结构发育停止，或融合、分隔、吸收等异常，导致有关部位组织缺损、发育不良、组织残留、畸形连接、位置和排列关系异常等，形成先天性心脏病。了解其胚胎学基础，将有助于理解各种先天性心脏病的病理和病理生理变化，对 CT 和临床诊断均十分重要。

第一节 心脏大血管胚胎发育

一、心血管系统发育概论

心血管系统的胚胎学发生发展过程一般分两个阶段，第一阶段是从受精卵开始到两条心内膜管形成，第二阶段是从直的原始心管到发育成熟。

心脏发生于胚胎前缘脊索前板前面的中胚层，即生心区。从母体妊娠的第 1 周起，呈新月形的胚胎中胚层生心板上的生心板细胞逐渐分化，中央变空，形成两条纵行的左右心内膜管，随后两者逐渐向中线汇合合并，形成一条直的心内膜管（图 1-1），颅侧连接第 1 对动脉弓，尾侧连接卵黄静脉，称为原始心管。

随后，原始心管各部分逐渐出现串珠样局限膨出，形成心球、原始心室、房室管等节段。心球形成动脉干和圆锥两部分，统称圆锥动脉干，同时原始心房和静脉窦发育，形成原始心管的心房和静脉窦部分。

此时，原始心管已发育形成静脉窦、原始心房、房室管、原始心室、圆锥动脉干等节段，动脉干前端连接主动脉囊和动脉弓。也有人将原始心管分为 4 个原始心腔（图 1-2），即尾端的静脉窦、原始心房、原始心室及颅侧的心球或圆锥动脉干。心球的前段为动脉干，后段为圆锥部。

静脉窦发育成胎儿的静脉系统，并参与心房的发育形成。原始心房发育形成左、右心房；房室管发育成房室瓣口。原始心室与心球一起形成左、右心室，其中原始心室主

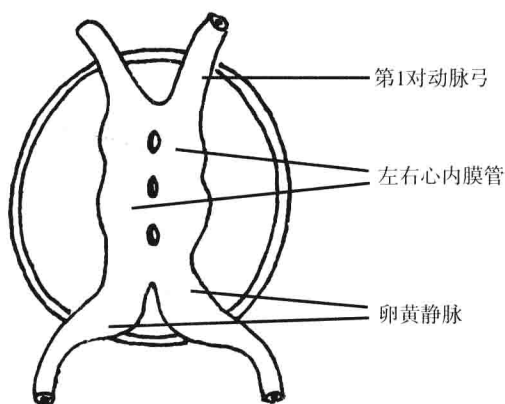


图 1-1 原始心管

要形成心室流入道和肌小梁部分；心球圆锥部主要形成心室流出道部分；而心球动脉干与位于颅侧的主动脉囊及动脉弓相连接，共同发育形成大动脉及其主要分支。

一般认为至妊娠第2周末，原始心管已初步形成，第3周原始心管开始搏动，同时开始从原始心管的窦房部分形成2个心房，房室管内由心内膜垫将其分为2个房室瓣口，原始心室和心球圆锥部形成左、右心室。

原始心管组织发育形成心内膜、心肌层和心外膜，其内层发育形成心血管内膜，其外层形成心肌层和心包膜。在两层之间有透明质酸等构成的物质，在心内膜管融合、袢位形成和心血管分隔过程中具有重要的作用，称为心胶冻。

原始心管颅侧形成心包腔，随胚胎颅侧向腹侧蜷曲，心包腔移至原始心管腹侧，并向背侧发育，将原始心管包裹，形成背侧围绕大血管根部的心包反折结构。与此同时，原始心管的组织细胞迅速生长发育，但各部位组织生长速度不同。由于原始心管的发育速度超过心包，而且两端受限制固定等原因，原来基本上直的原始心管出现扭曲、移位、旋转、重叠、靠拢、分隔和融合等变化，心脏大血管外形出现一系列变化（图1-3）。

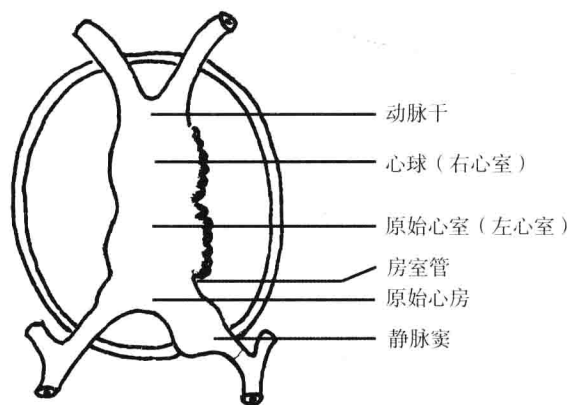


图1-2 原始心腔

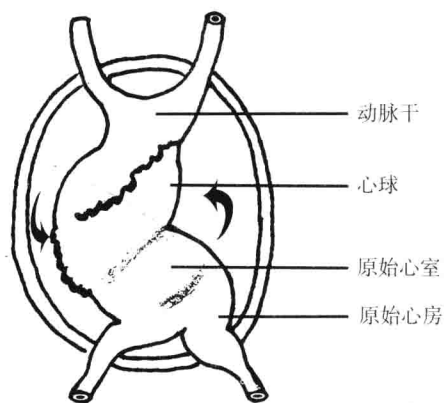


图1-3 原始心管的扭曲、旋转

原始心管的心球心室段开始向一侧扭曲旋转，形成袢状，称为心脏球室袢（图1-4）。正常发育时，心球心室段一般向右转，原始心室和心球部分扭曲旋转，转向原始心管的右前方，形成“U”形弯曲，凸面向右前和尾端，称为右袢（D-袢）。同时，房室管弯向背侧，使原始心房和静脉窦部分随之先移位至心室背侧，随后向胚胎颅侧方向移动弯曲，直至达到圆锥动脉干背侧（图1-5）。

同时圆锥动脉干也出现扭转，圆锥部与心室交接处右侧壁旋向后方，左侧壁旋向前方，圆锥部与动脉干交接处也出现相似旋转，从而使圆锥动脉干形成螺旋形（图1-6）。经过上述发育变化，原始心脏弯曲形成类似“S”形，同时心房受心球和食管限制，向左右两侧发展，形成整个心脏外形。

圆锥动脉干通过扭曲旋转，整个心脏大血管形成2个平行的管道系统，每个管道系统各有一套腔室；心球心室段向相反方向扭曲旋转，形成与正常相反的肝脏大血管形态结构，称为左袢（L-袢）（图1-7）。最终右心室位于右前方，原始左心室位于左后方，成为心脏大血管正常发育的重要标志之一。

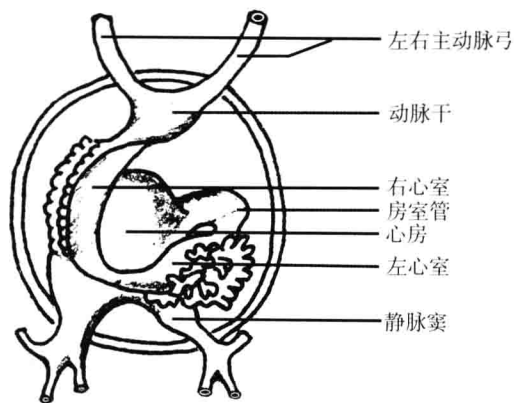


图 1-4 心脏球室祥 (D-祥)

原始心室右端与圆锥部连接,发育成右心室,连接共同出口心球孔。原始心室左端与房室管连接,发育成左心室,连接共同入口房室孔。随原始心室两端相互靠拢,房室管向右侧移位至中线处心室的颅侧,心球向左侧移位至中线处心室背侧,圆锥部间隔发育,将心球孔分隔形成左、右心室的流出道,心内膜垫等发育将房室管分隔成左、右心室的流入道,最终使两侧心室及其相应的房室瓣口相互对齐排列。原始心血管圆锥部所形成的主动脉瓣下和肺动脉瓣下圆锥,前者逐渐被吸收,后者逐渐延长,随圆锥动脉干旋转和发育,主动脉向后移位,与左心室连接,肺动脉与右心室连接。

到妊娠第8周,胎儿的心血管系统发育基本上完成,房间隔、室间隔和四个心腔基本形成。因此,妊娠第2~8周是胚胎心血管系统发育的关键时期,在此时其内出现异常,将导致心血管畸形,如弯曲旋转异常将形成心脏大血管位置或形态异常,相互靠拢、融合或分离异常将导致有关部位缺损等,甚至出现更复杂的各种畸

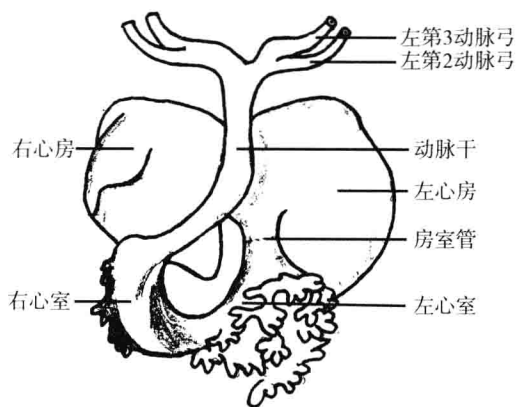


图 1-5 房室管向背侧移位、弯曲

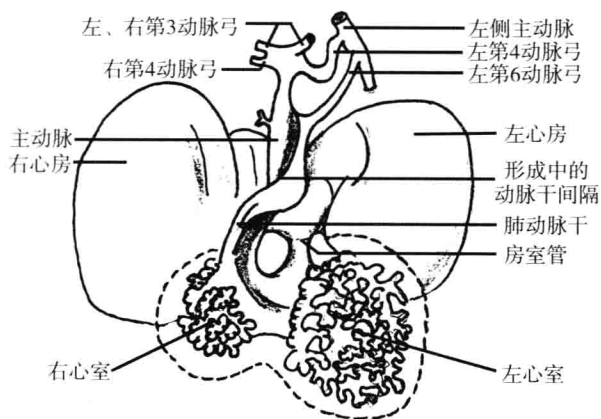


图 1-6 圆锥动脉干扭转

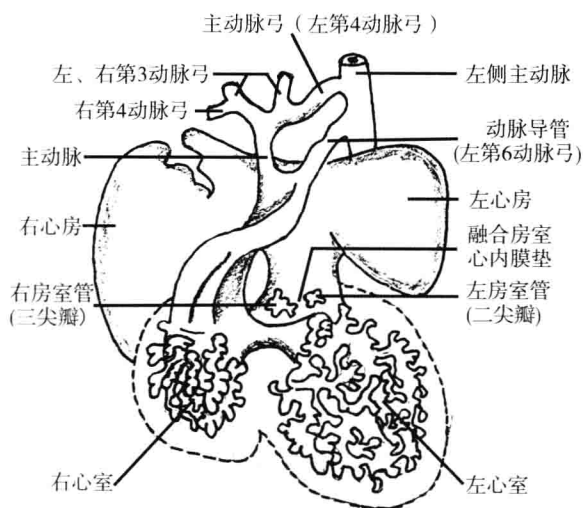


图 1-7 心球心室段扭曲旋转、L-祥

形。胚胎发育早期，在心血管发育变化的同时，也正是胸腹其他内脏的发育时期，心血管异常可与其他内脏的位置和结构畸形等合并存在。

二、心脏位置的变化

心脏大血管的位置随胚胎发育出现明显的变化，主要包括随胎儿躯干的发育出现整个心脏的位置变化，随原始心管扭曲旋转和相互连接等所出现心脏大血管整体或局部的位置变化。

原始心脏最初位于胚胎的咽区，随胎儿躯干的发育心脏逐渐向躯干尾端相对移位，最终达到胸内的正常部位（图 1-8）。随两侧胸骨板发育汇合，心脏被固定于闭合的胸腔之内，位于胸腔的中纵隔，两侧肺部之间，横膈之上。心尖偏向左侧，心脏的 2/3 在纵隔的左侧，1/3 在纵隔的右侧。如心脏在向躯干尾端移位或胸骨板汇合过程中出现异常，心脏可停留在人体纵轴方向的各个部位，包括颈部、上胸部、胸腹部，甚至腹部，或出现在胸壁之外，形成胸外心脏等心脏整体位置异常。

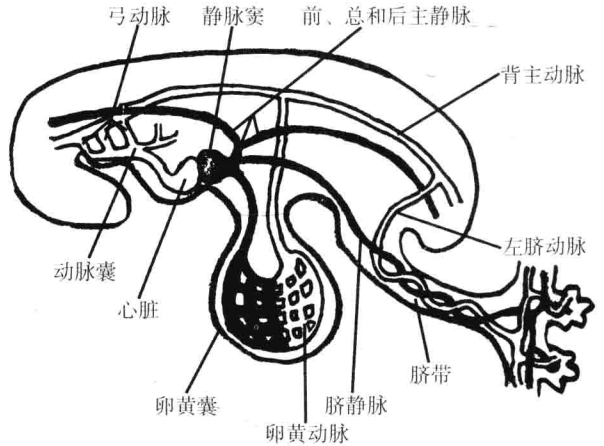


图 1-8 原始心血管系统的建立

如上所述，在胚胎发育过程中，心脏大血管还出现内部结构、各部分位置和连接关系等一系列复杂变化，使心脏大血管的整体和/或局部位置及心房、心室和大血管等节段的位置、连接关系等发生变化。发育正常时，心脏的右侧房室相连接，位于右侧靠前，右心房连接上、下腔静脉，右心室连接主肺动脉；左侧房室相连接，位于左侧靠后，左心房连接肺静脉，左心室连接主动脉，主动脉口位于肺动脉口后方。最终形成心房正位/心室右祥和主动脉正位的正常左位心脏。

如发育异常，将出现各部位内部结构、连接关系和空间位置的异常，形成各种畸形。先天性心脏病，尤其是复杂畸形患者，除了内部形态结构异常外，往往伴有心脏整体或局部位置异常和/或心脏大血管节段及其相互连接、排列关系等异常，在诊断分析中需加以综合考虑。

三、心脏大血管各部位的发育

（一）心房和房间隔

原始心管的窦房部分，随着原始心管发育扭曲向颅侧移位，逐渐靠近原始心管远端。

胚胎 30 天左右，窦房部腔内的顶部出现向下的镰状分隔组织，形成第一房间隔或原发隔（图 1-9 至图 1-11）。此时，静脉窦入口被其分隔至右心房侧，位于静脉窦入口