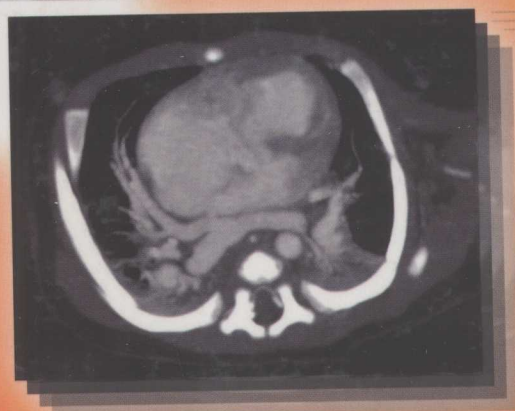
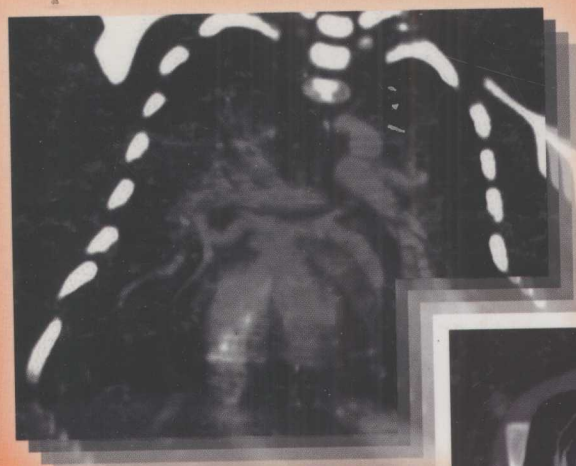


先天性心脏病

多层螺旋CT诊断学

主编 梁长虹
黄美萍



先天性心脏病

多层螺旋CT诊断学



人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

先天性心脏病多层螺旋 CT 诊断学/梁长虹等主编.
—北京:人民卫生出版社,2009.3

ISBN 978-7-117-11218-5

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

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2009)第 008632 号

先天性心脏病多层螺旋 CT 诊断学

主 编:梁长虹 黄美萍

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-67616688)

地 址:北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编:100078

网 址: <http://www.pmph.com>

E-mail: pmph@pmph.com

购书热线:010-67605754 010-65264830

印 刷:北京人卫印刷厂(富华)

经 销:新华书店

开 本:889×1194 1/16 印张:14.75

字 数:441 千字

版 次:2009 年 3 月第 1 版 2009 年 3 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-11218-5/R·11219

定 价:99.00 元

版权所有,侵权必究,打击盗版举报电话:010-87613394

(凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换)

主 编 简 介



梁长虹 主任医师、教授、博士生导师。广东省人民医院影像医学部主任兼放射科主任。中华医学会放射学分会常委、腹部学组组长，广东省医学会放射学分会副主任委员。《中华放射学杂志》、《临床放射学杂志》及《中国影像医学技术》等多家专业杂志编委。

主编《多层螺旋 CT 扫描方案》和《肝脏疾病 CT 诊断》，参编《鼻咽癌影像诊断学》等学术专著 6 部，主译《造影剂增强磁共振三维血流成像》。在 *Clinical Radiology*、*Journal of Computed Assisted Tomography*、*Abdominal Radiology* 和《中华放射学杂志》等发表论文 60 余篇。

主持多项受广东省自然科学基金和广东省卫生科学研究基金资助的重点攻关课题，参与多项“十一五国家科技支撑计划”项目。荣获广东省科技进步奖和广东省医药卫生科技进步奖。

主 编 简 介



黄美萍 主任医师、教授。从事影像诊断工作十余年，熟练掌握各系统常见病、多发病和绝大部分疑难病例的常规 X 线、CT、MR 及 DSA 诊断，尤其擅长心血管疾病的影像诊断。在先天性心脏病及获得性心脏病影像诊断及鉴别诊断方面做了大量的工作。

参编专著 6 部，发表论文 20 余篇。

主持或参与广东省、广州市科研课题 6 项，参与多项国际、国内多中心临床研究。

主审简介



曾国洪 主任医师、硕士生导师。享受国务院政府特殊津贴。为广东省医学会常务理事，广东省医学会心身医学分会主任委员。从事儿科心血管专业二十多年，具有丰富的临床经验，擅长各种先天性心脏病的诊断、治疗及介入治疗等。主持国家“十五”科技攻关项目“先天性心脏病介入治疗器械的研制”取得了重大成果，获得国家发明专利1项，实用新型专利3项，并获得了广东省2006年科技奖励一等奖；以第一或第二完成人先后获广东省医药卫生科技进步一等奖1项，二等奖1项及三等奖1项，广东省政府科学技术进步二等奖2项。主编著作1部，参加著书1部。以第一作者在国内学术刊物上发表论著多篇。

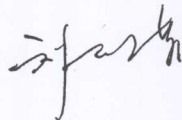
序

近年来心血管影像学发展迅速,已成为心血管疾病临床诊断和研究的重要组成部分。以先天性心脏病为例,回顾我国相应的诊治发展历程,也是影像诊断和外科手术密切协作、互相促进和共同成长的过程,而影像学在某些方面起到重要的推动作用。

迄今,有多种影像学技术可应用于先天性心脏病的诊断,按效益/价格比、设备和应用普遍性等分析,超声、CT、磁共振成像(MRI)为三项主要技术,X线平片和选择性血管造影(含DSA)仍有重要作用。例如,超声心动图结合多普勒技术能“实时”显示解剖畸形和血流动力学状态,但空间分辨率低为其主要不足,对复杂、复合畸形的诊断仍有相当限度;CT尤其新近应用的多层螺旋CT,空间和时间分辨率进一步提高,有助于观察心血管微细解剖结构包括冠状动脉,但对显示血流动态则有较大限度,同时射线问题尤其对婴幼儿应引起重视;新一代MRI作为一种非射线、无创性技术,对先天性心脏病的诊断效用有所提高,但其空间和时间分辨率各不如CT和超声;对复杂、复合畸形和某些疑难病例的诊断,当前心血管造影仍具有不可替代的作用;X线平片对检测心脏整体大小和肺血的增多或减少以及间质性肺水肿等仍是有效而简便的技术。因此,应以患者的实际情况,如手术或(和)介入治疗需要,综合诊断优选应用。

广东省人民医院心血管病研究所是国内重要的心血管疾病研究中心之一。由梁长虹教授和黄美萍教授主编的《先天性心脏病多层螺旋CT诊断学》是以该院多年积累的大量资料以及主编和编著者的实践经验为基础,并参阅国内外最新文献编写而成。全书内容丰富全面,图文并茂,是一部本领域不可多得的好书。本书的出版发行将有助于推动和提高多层螺旋CT技术对先天性心脏病诊断的有效应用和诊治水平。特此向广大读者推荐。

中国协和医科大学阜外心血管病医院
中国医学科学院心血管病研究所



二〇〇八年九月

前言

先天性心脏病常有多种畸形并存,正确的术前诊断及术后评估具有重要意义。近年来,超声心动图在先天性心脏病诊断中应用广泛,成为术前诊断及术后评估的主要手段,但超声心动图评价大血管结构异常时准确性低。心导管检查和心血管造影仍是先天性心脏病诊断的金标准,但是属有创性检查,且由于造影体位限制,心脏与大血管位置和结构常重叠。MRI 和 MRA 是一种无创性检查先天性心脏病的方法,但检查成功率受到一定限制,评估肺组织的能力欠缺。

1998 年多层螺旋 CT(MSCT)问世,其扫描速度提高、扫描层厚更薄及相关软件和硬件的改进,为心血管疾病的影像诊断带来了新突破,并成功应用于先天性心脏病的术前诊断及术后随访工作中。目前,国内还缺少先天性心脏病 MSCT 诊断专著。为总结经验及满足临床需要,我们编撰此书。

本书全面系统地介绍了 MSCT 在先天性心脏病应用中的技术方法、心脏及大血管 CT 解剖和各种先天性心脏病的 CT 形态学改变。编撰内容在参考最新文献的同时,也紧密结合了我们积累的实际经验和研究成果,力图以实例配以大量清晰精彩的图片直观、准确而全面地表述 MSCT 对先天性心脏病病理解剖的显示。

本书可作为心血管专业放射诊断医师的专门教材,也可作为心血管外科、心血管儿科医师及相关专业的研究生的参考书,对拓宽眼界,正确选择合适的检查及术前、术后评估带来裨益。

衷心感谢李国业主任在本书编写过程中给予的无私指导和帮助,感谢广东省人民医院影像医学部放射科全体同事的积极配合和大力协助。

先天性心脏病种类繁多,因经验和知识面所限,内容上难免存在疏漏,欢迎同道及广大读者批评指正。

梁长虹 黄美萍

二〇〇八年十月

目 录

第一章 心血管发育和应用解剖	1
第一节 心血管胚胎发生	1
一、心脏的发生	1
二、静脉的发生	5
三、动脉的发生	7
第二节 心脏大血管解剖	7
一、心脏的表面结构	7
二、心腔	9
三、房间隔和室间隔	10
四、心脏的传导系统	10
五、心脏的血管系统	11
第二章 先天性心脏病多层螺旋 CT 检查技术	14
一、扫描参数的选择	14
二、静脉内对比剂注射方案的选择	15
三、图像的重组方法选择	16
第三章 多层螺旋 CT 正常心血管解剖	19
第四章 先天性心脏病节段分析	29
一、心房和心房位	29
二、心室组成、形态学及排列关系	31
三、房室连接	31
四、大动脉、心室动脉连接和排列关系	33
第五章 心脏异位	37
第六章 体静脉畸形连接	43
第一节 永存左上腔静脉	43
第二节 右上腔静脉畸形	46
第三节 主动脉弓下左无名静脉	48
第四节 下腔静脉畸形	50

第五节	肝静脉畸形连接	54
第六节	全部腔静脉畸形连接	56
第七章	肺静脉系畸形	59
第一节	肺静脉畸形引流	59
第二节	肺静脉曲张	63
第八章	心房畸形	67
第一节	房间隔缺损	67
第二节	单心房	70
第三节	三房心	72
一、	左侧三房心	72
二、	右侧三房心	73
第四节	心房憩室	76
第五节	心房异构	78
第六节	特发性心房扩张	81
第九章	房室连接区畸形	85
第一节	先天性二尖瓣狭窄	85
第二节	先天性二尖瓣闭锁	86
第三节	三尖瓣下移畸形	88
第四节	三尖瓣闭锁	90
第五节	十字交叉心脏	92
第六节	心内膜垫缺损	95
第十章	心室畸形	99
第一节	室间隔缺损	99
第二节	单心室	102
第三节	心室憩室	109
第四节	心肌致密化不全	111
第五节	双腔右心室	113
第六节	左心室发育不良综合征	116
第十一章	心室动脉连接畸形	121
第一节	法洛四联症	121
第二节	完全型大动脉转位	126
第三节	校正型大动脉转位	130
第四节	左心室双出口	133
第五节	右心室双出口	135
第六节	共同动脉干	139
第十二章	主动脉系畸形	145
第一节	主动脉瓣狭窄	145

第二节	主动脉瓣下狭窄·····	147
第三节	主动脉瓣上狭窄·····	149
第四节	主动脉瓣二瓣化·····	152
第五节	先天性主动脉窦瘤·····	153
第六节	主动脉缩窄·····	155
第七节	主动脉弓离断·····	159
第八节	主动脉褶曲畸形·····	161
第九节	主动脉弓和头臂动脉畸形·····	162
第十节	血管环·····	165
第十一节	主动脉 - 左心室隧道·····	172
第十三章	肺动脉系畸形·····	176
第一节	肺动脉闭锁·····	176
第二节	肺动脉瓣狭窄·····	184
第三节	肺动脉瓣下狭窄·····	186
第四节	肺动脉瓣上狭窄·····	188
第五节	一侧肺动脉缺如·····	190
第六节	肺动脉瘤·····	192
第七节	特发性肺动脉扩张·····	195
第八节	一侧肺动脉起自升主动脉·····	196
第九节	肺动脉吊带·····	198
第十节	先天性肺动静脉瘘·····	199
第十四章	大动脉水平分流畸形·····	204
第一节	动脉导管未闭·····	204
第二节	主肺动脉间隔缺损·····	206
第三节	主动脉窦瘤破裂·····	208
第十五章	先天性冠状动脉畸形·····	210
第一节	冠状动脉异位起源于肺动脉·····	210
第二节	冠状动脉异常主动脉起源·····	212
第三节	先天性冠状动脉瘘·····	214
第四节	心肌桥·····	218
第五节	冠状动脉瘤·····	220

第一章

心血管发育和应用解剖

第一节 心血管胚胎发生

先天性心脏及血管畸形均由于胚胎期心脏血管发育异常所致。熟悉心脏及血管的胚胎发育过程对理解先天性心脏及大血管畸形的病理形态变化,及其相互关系与临床诊断均具有重要意义。为了简述方便,将正常心脏血管胚胎发育按心脏发生、静脉的发生及动脉的发生分别阐述。各种先天性心脏及大血管畸形的胚胎发生可参见有关章节。

一、心脏的发生

心血管系统于胚胎第三周开始发育,始于中胚层(mesoblast)的间叶细胞组成的中胚层管,即原始心管(primitive cardiac tube)。它位于胚盘头端、口咽膜前方,原始横膈的后方。

(一) 原始心脏的形成

在胚胎第18~19天时,生心区的中胚层出现围心腔,其腹侧的中胚层细胞密集,形成前、后纵行,左、右对称的一对长索,称生心板(cardiogenic plate),板的中央逐渐变空,就形成一对心管。由于出现头褶,胚体头端向腹侧卷曲,又随着侧褶的发生,一对并列的心管逐渐向中线靠拢,从头端向尾端融合成一条。同时,心管与周围的间充质一起在围心腔(pericardial coelom,即心包,pericardium)的背侧渐渐陷入,心管背侧的间充质成为心背系膜,将心管悬连于心包腔的背侧壁。心背系膜(dorsal mesocardium)仅在心管的头、尾端存留,其中部很快退化消失,形成左右交通的孔道,即心包横窦(transverse sinus of pericardium)。当心管融合和陷入心包腔时,心管周围的间充质逐渐密集,形成一层厚的心肌外套层,将来分化为心内膜(endocardium)和心外膜(epicardium)。内皮与心肌外套层之间的组织为较疏松的胶样结缔组织,称心胶质(cardiac jelly),将来分化为心内膜的内皮下层(图1-1)。

(二) 心脏外形的建立

心管的头端与动脉系相接,尾端与静脉系相接,两端固定在心包上(图1-2)。因原始心管各段增长速度不一致,产生三个缩窄、四个膨大,从头到尾依次分为干球部、心室(ventricle)、心房(atrium)及静脉窦(sinus)四部,其中静脉窦的形成晚于前三者。心管的伸长限于心包内,两端固定,游离的心球和心室部生长速度快,故弯曲成“U”型心袢(cardiac loop),凸向右、前、尾侧。心房和静脉窦早期位于原始横膈内,不久心房逐渐离开原始横膈(septum transversum),向心室头端背侧偏左方移动。静脉窦位于心房的背面尾侧,以窦房孔(sinoatrial orifice)与心房相连,此时,心脏外形呈“S”形弯曲。胚胎三周后,心房迅速增大,心房受前面的心球和后面的食管限制,故向左右方向扩展,膨出于动脉干的两

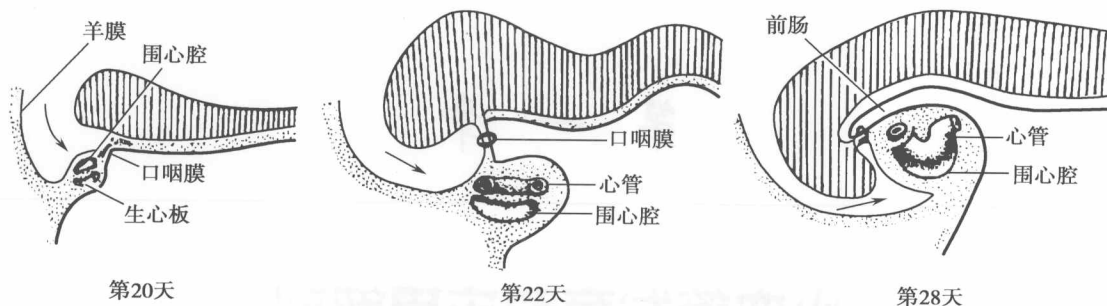


图 1-1 原始心脏的位置变化(人胚头部纵切)

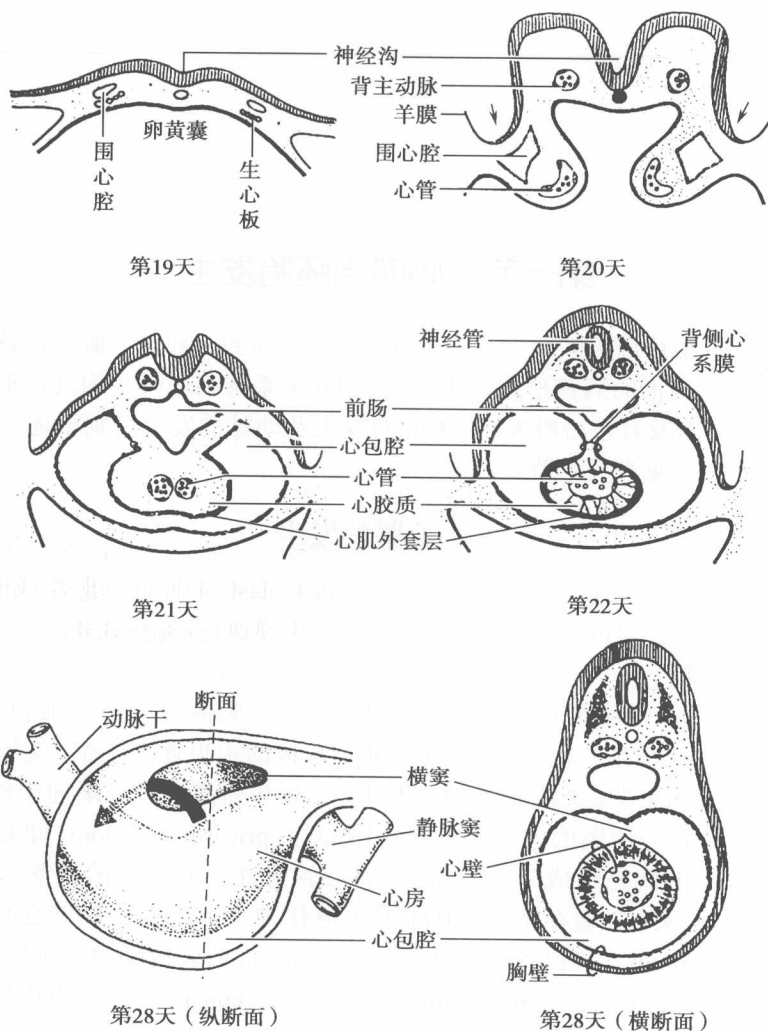


图 1-2 原始心脏的发生

侧,从背侧向左右包绕于球部。干球部位于心室的头侧端,其下段较为膨大,称为心球(bulbus cordis),心球头端先后发出6对动脉弓(arch of aorta),并与背主动脉(dorsal aorta)相连。心球的尾端膨大,融入心室,并演变成原始右心室(primitive right ventricle);原来的心室则成为原始左心室(primitive left ventricle)。左、右心室之间的表面出现室间沟(interventricular groove)。两侧原始静脉进入静脉窦,静脉窦进入原始心房(primitive atrium)。静脉窦形成后即移向原始心管的偏右侧。因此,心房分隔时便将静脉窦分隔于右心房。心房扩大,房室沟加深,之间形成的狭窄即房室管(atrioventricular canal)。原始心管有自主舒缩功能,使血液经静脉窦、心房、心室、干球部进入动脉系统(图1-3)。

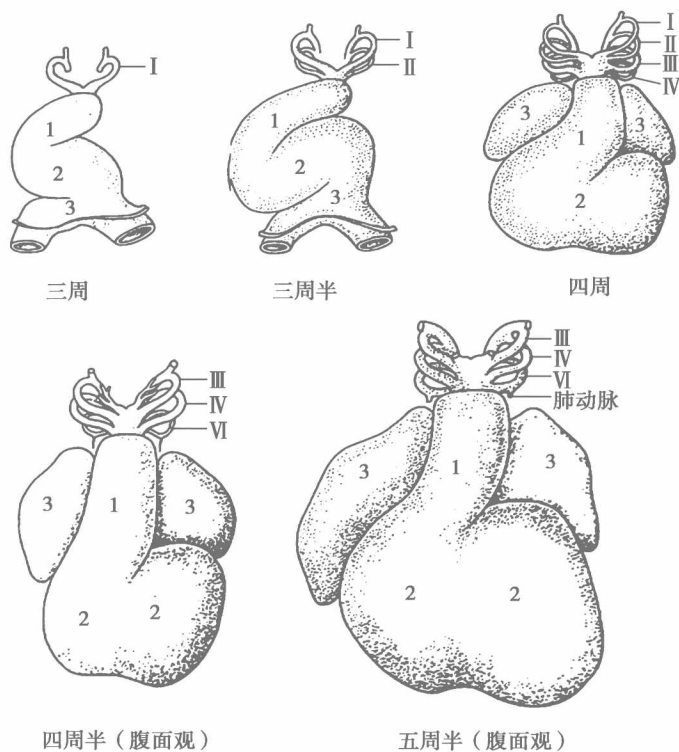


图 1-3 心脏外形的建立

1: 动脉干 2: 心室 3: 心房 I ~ VI: 第 1~6 对动脉弓

(三) 心脏内部的分隔

心脏的外形于第五周初已基本建立,但内部分隔尚未完成。心脏的各部分隔始于胚胎第四周。

1. 房室管的分隔 心房与心室之间最初是以狭窄的房室管连通的。此后,房室管背侧壁和腹侧壁的心内膜组织增生,各形成一个隆起,分别称为背、腹心内膜垫(endocardial cushion)。两个心内膜垫彼此向对侧生长,互相融合,便将房室管分隔成左、右房室孔(atrioventricular orifice)。围绕房室孔的间充质增生,并向腔内隆起形成房室瓣(atrioventricular valve),右侧为三尖瓣(tricuspid valve),左侧为二尖瓣(mitral valve)。

2. 原始心房的分隔 第四周末,心房间隔开始发育,在共同心房的头背侧壁中央出现一个薄的矢状走行的隔,即第一房间隔(interatrial septum),其呈半月形从心房的上下后方向心室方向延伸,前后两部分(游离缘)分别与中心心内膜垫相连接,但中间暂时留有孔道,即第一房间孔(interatrial orifice)。此孔逐渐缩小,最后由心内膜垫组织向上凸起,并与第一房间隔游离缘融合,至第六周时,第一房间孔闭合。在第一房间隔闭合之前,其上部的中央变薄,出现孔隙,若干孔隙融合成一个大孔,形成第二房间孔(又称卵圆孔,foramen ovale),此时,原始心房被分成左、右两部分,但以第二房间孔交通。第五周末,在第一房间隔的右侧,共同心房顶部腹侧壁出现新月形的较厚的第二房间隔,呈弧形向下心内膜垫方向生长,与第一房间隔融合,并逐渐遮盖第二房间孔(卵圆孔),其弧缘成为卵圆孔的边缘。卵圆孔的右侧被第二房间隔遮盖,这部分第二房间隔组织称卵圆孔瓣。出生前,由于肺循环不行使功能,右心房压力高于左心房,右心房的血液可冲开卵圆孔瓣进入左心房。出生后,肺循环开始发挥生理功能,左心房压力增大,致使两个隔紧贴,并逐渐愈合形成一个完整的隔,卵圆孔关闭,左、右心房完全分隔(图 1-4)。

3. 静脉窦的演变和永久性左、右心房的形成 静脉窦位于原始心房尾侧的背面,分为左、右两个角,各与同侧的总主静脉(common cardinal vein)、脐静脉(vena umbilicalis)和卵黄静脉(vitelline vein)连通。初始的两个角是对称的,以后由于汇入左、右角的血管演变不同,大量血液流入右角,右角逐渐

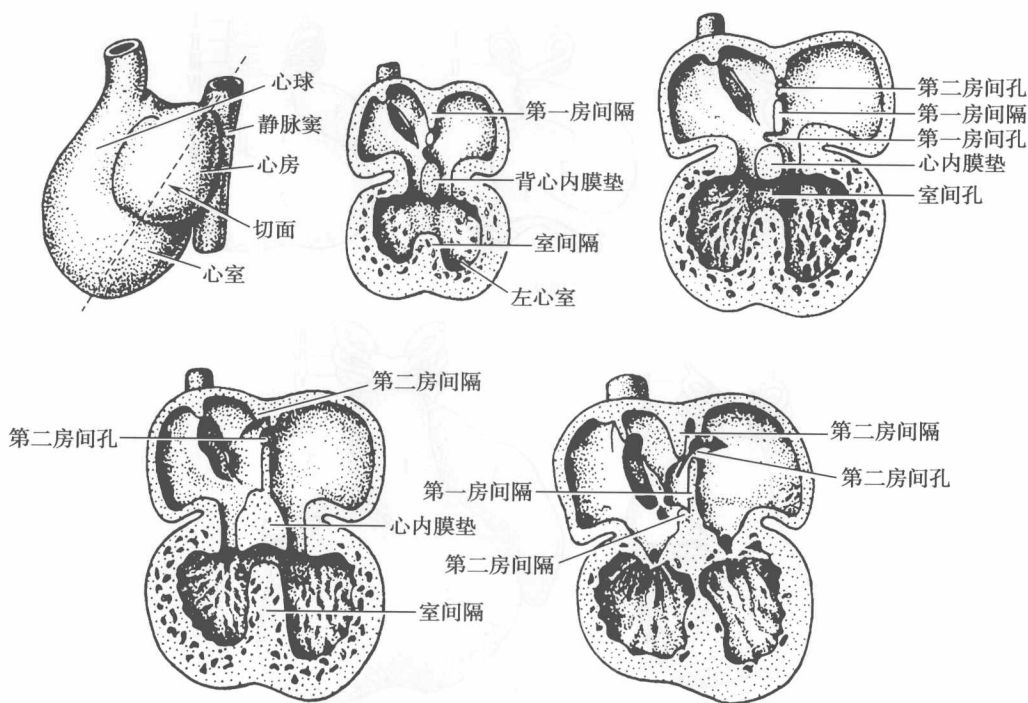


图 1-4 房室管、心房和心室的分隔

变大, 窦房也移向右侧; 左角则萎缩变小, 其远端成为左房斜静脉的根部, 近段成为冠状窦 (coronary sinus)。第七、八周, 原始右心房扩展很快, 以致静脉窦右角被吸收并入右心房, 成为永久性心房的光滑部, 原始心房部成为右心耳 (right auricle), 两者以界嵴 (crista terminalis) 为界。原始左心房最初只有一条肺静脉在第一房间隔的左侧通入, 此静脉分为左、右属支, 各支再分为两支。当原始心房扩展时, 肺静脉根部及其左、右属支被吸收收入左心房, 成为左房的后壁; 于是, 4 条肺静脉便直接开口于左心房。另外, 在胚胎第四周时, 随着肺芽 (lung bud) 发育, 各小的分支肺静脉逐级汇合成左、右各两条肺静脉, 与左房相接。由肺静脉参与形成的部分为永久性左心房的光滑部, 原始左心房成为左心耳 (left auricle)。

4. 原始心室的分隔 (图 1-5) 室间隔的形成与房间隔的形成同时进行, 从心室底壁开始, 与室间沟相应的心腔面的肌柱迅速发育, 形成一个较厚的肌性嵴, 此嵴不断向心内膜垫方向伸展, 上缘呈半月形, 形成室间隔 (interventricular septum) 的主体, 即肌部室间隔 (muscular part of interventricular septum)。它与中心心内膜垫间的小孔为室间孔 (interventricular orifice), 使左、右心室相通。胚胎第七周末, 由于心球内部形成一对球嵴 (bulbar ridge), 对向生长融合, 关闭了室间孔上部的大部分, 室间孔其余部分由心内膜垫的膜状结缔组织封闭, 这样便形成了室间隔膜部 (membranous part of

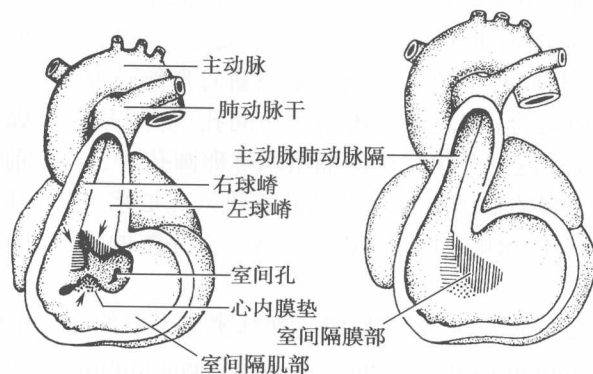


图 1-5 室间隔膜部的形成及室间孔封闭

interventricular septum)。心腔即分成左、右两部。

5. 动脉干与心球的分隔(图 1-6) 在心房、心室间隔形成时, 动脉干(truncus arteriosus)与心球部内膜组织局部增生, 出现后背侧与左腹侧两组相对的嵴, 两嵴向中心生长相遇、融合, 成为螺旋形的纵向分隔, 称主动脉肺动脉隔(AP septum)。将动脉干和心球分隔成肺动脉干(pulmonary trunk)和升主动脉(aorta ascendens)。心球与动脉干交界处的四个内膜皱褶随着心球与动脉干的分隔, 在主动脉和肺动脉的起始处, 发育演变成两组半月瓣(semilunar valve), 每组三个。妊娠第七周从主动脉根部冠状动脉胚基发育成冠状动脉(coronary artery)。

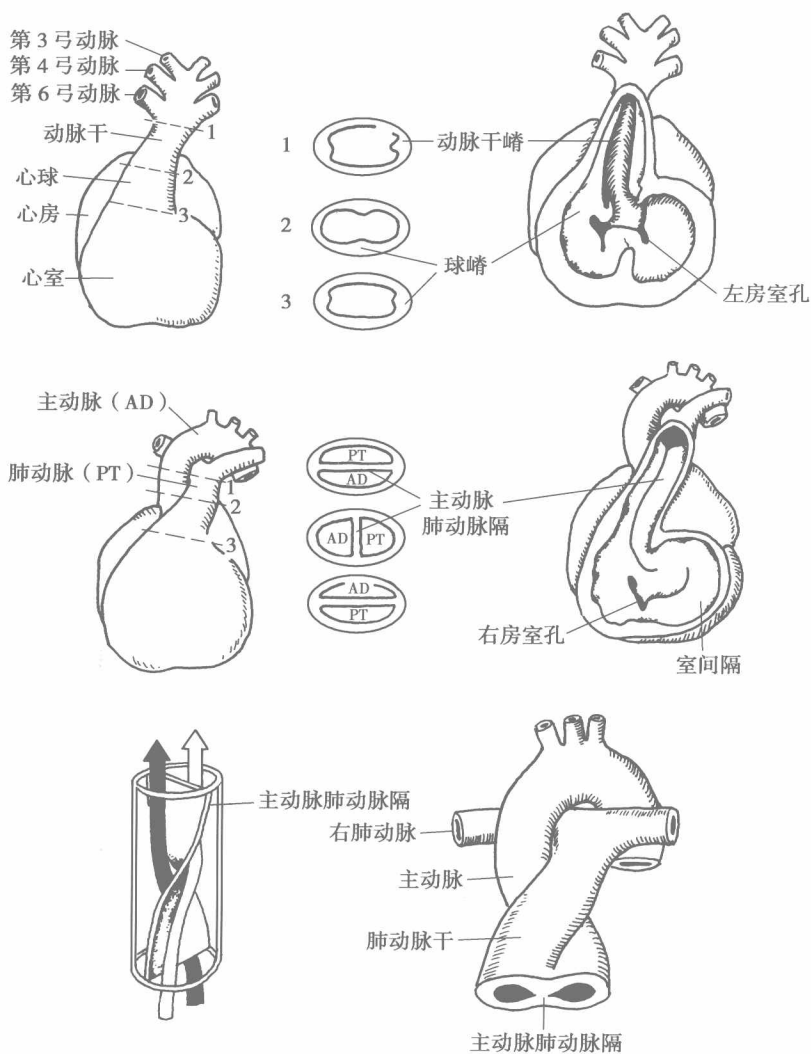


图 1-6 动脉干和心球的分隔

二、静脉的发生

原始心血管系统有三对静脉系统, 即主静脉、脐静脉、卵黄静脉, 它们左、右成对, 分别引流到同侧的静脉窦, 静脉窦与原始心房连接(图 1-7)。脐静脉有两条, 来自绒毛膜(chorion), 其在尾端汇合部逐渐膨大, 形成静脉窦。卵黄静脉起自卵黄囊(yolk sac), 并与肝静脉吻合, 形成肝心静脉, 最后也汇入静脉窦。主静脉系统则引流胚胎本身的血液, 在胚胎第四周时, 心脏尾部接收四对静脉回流, 其中两侧各有一前主静脉和后主静脉, 两者汇合成总主静脉, 从两角进入静脉窦。前主静脉(anterior cardinal vein)引流上半身血液, 后主静脉(posterior cardinal vein)引流下半身血液。两侧前主静脉间的交通血

管衍化成左无名静脉(innominate vein)及左侧头臂静脉。右总主静脉与右前主静脉的近端部分尾侧共同形成上腔静脉(superior vena cava), 奇静脉的入口是两部分胚胎起源的分界。右前主静脉的近端部分颅侧衍化成右头臂静脉, 而左无名静脉与心房间的左主肺静脉大部退化成左肺韧带(left pulmonary ligament)。奇静脉(pulmonary ligament)由后主静脉发育而成, 左总主静脉的左角形成左房斜静脉。当静脉窦向右房移位时, 左总主静脉未退化部分紧贴于房室沟形成冠状静脉窦(coronal sinus venosus)。如果左总主静脉永存则形成左上腔静脉。随着原始心房的发育, 其左右后壁发生憩室样突起, 成为原始的总肺静脉(pulmonary vein), 并向发育中的肺生长, 与肺芽的静脉丛吻合, 形成四条静脉干, 构成肺静脉系统(图 1-8)。

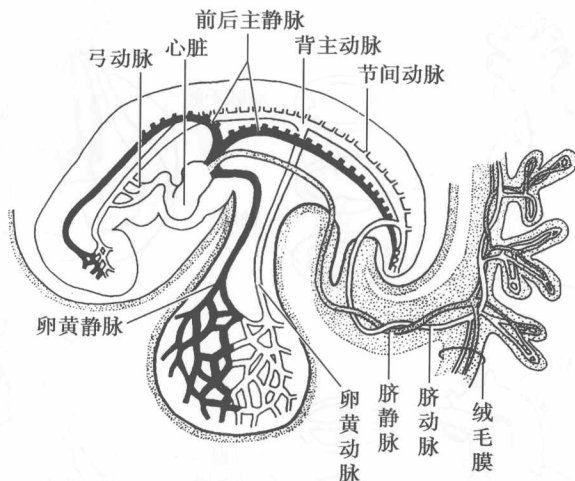


图 1-7 原始心血管系统(第 4 周)

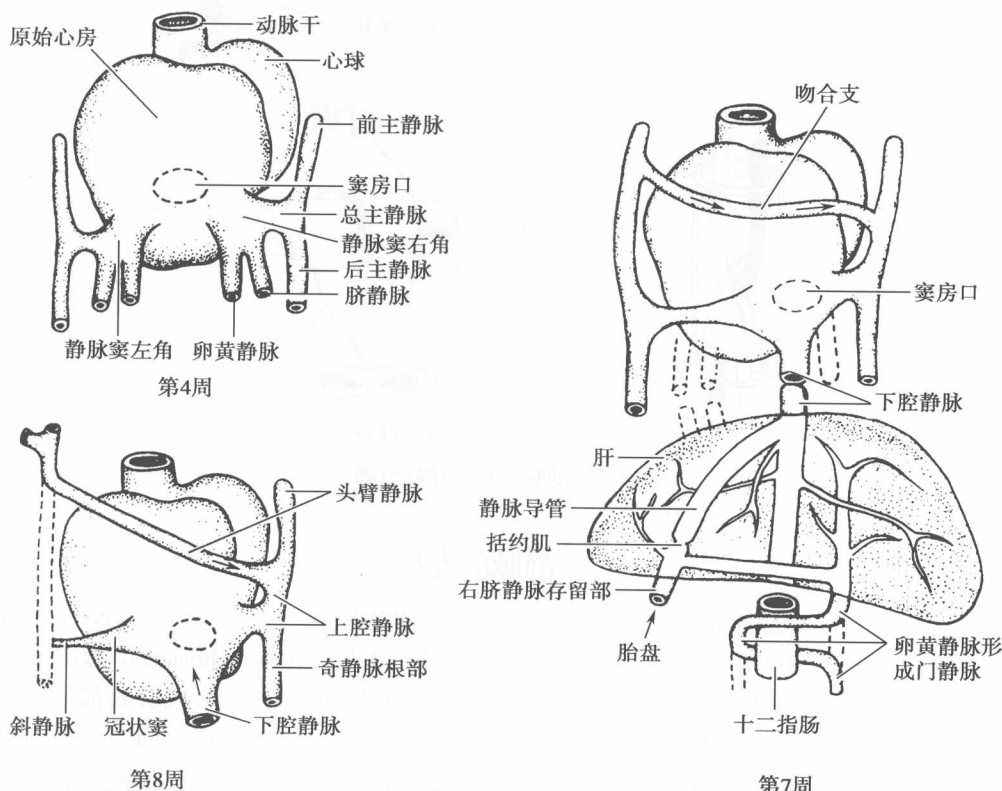


图 1-8 静脉窦及相连静脉的演变(背面观)