

中央专项彩票公益金支持中国出生缺陷干预救助基金会出生缺陷干预救助项目

纵观胎儿严重结构畸形产前超声诊断近30年的发展历程，胎儿先天性心脏病产前诊断一直是研究最早、探索最多的内容之一，这不仅是因为先天性心脏病位居出生缺陷首位，尽早发现和诊断严重、复杂先天性心脏病能够明显减少出生缺陷及降低围生儿病死率，还因为至今为止，胎儿超声心动图依然是产前无创评价胎儿心脏畸形详细、可靠的影像检查手段。

胎儿超声心动图学 教程

主 编 李胜利 朱 军 李 军



国内众多知名专家联合撰写的一本胎儿超声心动图检查教科书



科学出版社

胎儿超声心动图学 教程

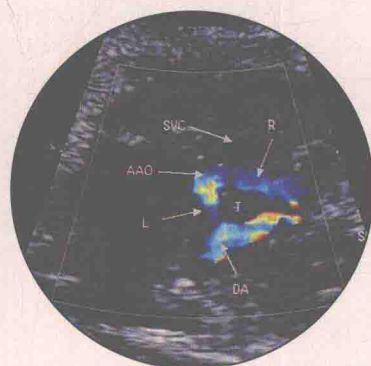
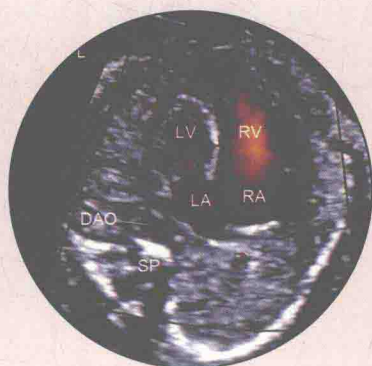
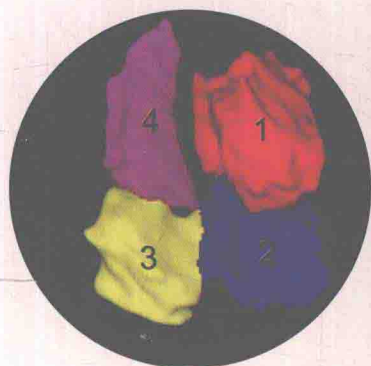
TAIER CHAOSHENG XINDONG
TUXUE JIAOCHENG

主 编 李胜利 朱 军 李 军

副主编 赵博文 董凤群 薛敬洁

编著者 (以姓氏笔画为序)

王 鸿	文华轩	邓学东	田晓先	朱 军
朱云晓	严英榴	李 军	李 蕊	李治安
李胜利	李晓菲	杨小红	杨水华	吴青青
何怡华	张 娟	陈欣林	欧阳云淑	
赵博文	胡海涛	黄 怡	董凤群	谢红宁
薛敬洁	戴 晴			



科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书是由国内众多知名专家联合撰写的一本胎儿超声心动图检查教科书。全书共 26 章,第 1 章到第 8 章讲述了胎儿超声心动图检查仪器、胎儿心脏发育及病理解剖学基础、先天性心脏病的病因学及遗传学、胎儿循环及胎儿特有结构正常及异常、三节段分析法、胎儿心功能评估及新技术;第 9 章到第 13 章讲述了胎儿四腔心切面等重要切面的超声检查和分析方法;第 14 章到第 26 章讲述了各类疾病如完全性肺静脉异位引流、间隔缺损、房室瓣闭锁、三尖瓣下移畸形、法洛四联症等的临床定义、病理生理特征、超声诊断思路和鉴别诊断及临床意义等。

本书全面阐述了超声心动图在胎儿检查中的作用和价值,病例丰富,图文并茂,适合超声科医师,妇产科医师,心脏内、外科医师阅读参考。

图书在版编目(CIP)数据

胎儿超声心动图学教程 / 李胜利, 朱军, 李军主编. — 北京: 科学出版社, 2018.5

ISBN 978-7-03-057175-5

I. ①胎… II. ①李… ②朱… ③李… III. ①胎儿—超声心动图—教材 IV. ①R714.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2018) 第 073823 号

责任编辑: 郭 威 / 责任校对: 韩 杨

责任印制: 肖 兴 / 封面设计: 龙 岩

版权所有, 违者必究, 未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科学出版社出版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

三河市春园印刷有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2018 年 5 月第 一 版 开本: 787×1092 1/16

2018 年 5 月第一次印刷 印张: 16 1/2

字数: 522 000

定价: 149.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换)

前言

纵观胎儿严重结构畸形产前超声诊断近30年的发展历程,胎儿先天性心脏病产前诊断一直是研究最早、探索最多的内容之一,这不仅是因为先天性心脏病位居出生缺陷首位,尽早发现和诊断严重、复杂先天性心脏病能够明显减少出生缺陷及降低围生儿病死率,还因为至今为止,胎儿超声心动图依然是产前无创评价胎儿心脏畸形详细、可靠的影像检查手段。因此,产前胎儿心脏超声诊断意义重大,可对绝大多数胎儿先天性心血管结构畸形、心律失常、心功能异常等做出可靠的产前诊断与评估,为孕妇及家属提供包括自然转归、产后生存率、可选治疗方案与预后及再次妊娠风险等产前咨询。随着产前超声诊断的飞速发展,胎儿心脏超声诊断,正在由粗略向细节,由中孕向早孕,由解剖结构向分子遗传学逐步过渡,致力于更早、更快、更准确地发现胎儿严重异常,以减轻孕妇所受的身心伤害。

与发达的西方国家相比,中国胎儿先天性心脏病产前诊断水平并不落后,涌现了一批国内外知名的专家教授,他们走在先天性心脏病产前诊断水平和前沿技术的前列,他们的不断探索和努力对我国胎儿心脏超声的推广起到了重要推动作用。但是我国人口基数大,患儿数量多且分布广阔,医疗资源稀缺、分布不均衡,致使我国有相当一部分胎儿并未接受到有效的产前胎儿心脏畸形筛查。对于很多基层医院的超声医师来说,胎儿心脏畸形的超声诊断依然是难点,这便使许多严重的、复杂的先天性心脏病患儿由于诊断延迟,错过了宝贵的手术时机而失去生命。而对于有些严重的、复杂的先天性心脏病而言,其预后及生存质量对于患儿本身及其家庭都是沉重的负担,在这种情况下,孕妇选择是否继续妊娠将改变孩子和整个家庭的命运。

当然,胎儿心脏超声技术的普及、渗透及规范化是弥补我国胎儿心脏产前超声诊断缺陷的有效方法,提高基层医院超声医师的产前诊断技术,改善医疗资源不均衡现状,才能提高胎儿产前心脏病的有效筛查比例。

在中华预防医学会出生缺陷预防与控制专业委员会朱军教授的大力推动下,中国出生缺陷干预救助基金会薛敬洁副秘书长的大力支持下,中华预防医学会出生缺陷预防与控制专业委员会妇产超声专业委员会、中国出生缺陷干预救助基金会产前超声诊断专家委员会的多位专家携手国内顶尖胎儿心脏畸形产前超声诊断以及胚胎病理学专家教授,多年来一直致力于胎儿心脏超声规范化操作的推广和传播,希望能将胎儿心脏超声规范化检查普及到每一个地区,实现产前胎儿心脏畸形筛查零盲点。为了将最前沿的规范化操作技术和胎儿心脏畸形诊断思路带给广大超声医师,历时2年,《胎儿超声心动图学教程》在团队成员夜以继日不懈努力下,呈现在了广大同行面前。全书50余万字,每一个章节

都经过细细推敲，反复修改，每一张图片都经过精心挑选。其中产前超声诊断与病理解剖图片以及模式图以图谱的形式结合在一起，让读者对每一例病例有更深刻的认识，而通过图谱的形式传授教学，不仅使内容变得直观易懂，也增添了阅读的趣味性。书中所有病例都具有完整的病史记录、产前超声图像和病理解剖的图像。图片精美，具有代表性，病种收集全面完整，当中包括很多罕见珍贵的病例资料。图文相互渗透的表现形式一方面使阅读变得轻松容易，另一方面也使原本枯燥乏味的专业知识变得赏心悦目。独特的诊断思路能让即便是初学的超声医师很快抓住诊断要点，并且启发式的拓展思路。

由衷感谢为本书的出版付出无数心血和无私支持的所有人，感谢各位专家教授在百忙之中依然抽出时间共同研究完成此书，同时也感谢所有为胎儿心脏超声诊断事业默默耕耘的医务工作者。千里之行，积于跬步，万里之船，成于罗盘，尽管胎儿心脏超声诊断技术在全国范围内的普及和规范化还有很长的路要走，但是每前进一步，就是一次胜利。

愿本书的出版，能为广大超声医师掌握胎儿超声心脏检查技术起到很好的指引作用。

李胜利

2018年元月于深圳

目 录

- 第1章 胎儿超声心动图检查仪器与安全性/1
- 第2章 胎儿心脏的发育及病理解剖学基础/7
- 第3章 胎儿先天性心脏病的病因学及遗传学/29
- 第4章 胎儿循环和胎儿特有的正常结构及先天异常的临床意义/36
- 第5章 三节段分析法在复杂先天性心脏病诊断中的应用/47
- 第6章 正常胎儿超声心动图/62
- 第7章 胎儿心功能评估/93
- 第8章 超声新技术在胎儿心脏超声检查中的应用/111
- 第9章 胎儿上腹部横切面异常的超声表现/124
- 第10章 胎儿四腔心切面异常的超声表现/132
- 第11章 胎儿左心室流出道异常的分析/144
- 第12章 右心室流出道切面异常的超声表现/149
- 第13章 胎儿三血管切面及三血管气管切面异常的超声表现/153
- 第14章 完全性肺静脉异位引流/167
- 第15章 间隔缺损/179
- 第16章 房室瓣闭锁/196
- 第17章 三尖瓣下移畸形/202
- 第18章 法洛四联症/207
- 第19章 肺动脉瓣狭窄/211
- 第20章 心室发育不良综合征/215
- 第21章 右心室双出口/222
- 第22章 大动脉转位/226
- 第23章 永存动脉干/231
- 第24章 主动脉弓中断/237
- 第25章 胎儿心律失常/241
- 第26章 胎儿心脏肿瘤/252

第1章

胎儿超声心动 图检查仪器与 安全性

先天性心脏病是人类最常见的先天性疾病,其发病率位于出生缺陷之首。先天性心脏病也是导致胎儿死亡的主要原因,准确的产前诊断能够改善婴儿的预后,尤其在需要前列腺素来维持动脉导管通畅的病例中更重要。普遍认为胎儿超声心动图是产前评价胎儿心脏畸形的最详细、可靠的检查手段,可对绝大多数胎儿先天性心血管结构畸形、心律失常和心功能异常等做出可靠的产前诊断与评估,为孕妇及家属提供恰当的产前咨询,包括自然转归、产后生存率、可选治疗方案与预后、治疗所需费用及再次妊娠的风险等相关信息,帮助孕妇及家属根据自身情况选择继续妊娠并密切随访直至分娩或终止妊娠。

一、胎儿超声心动图检查的适应证

对于具有高危因素的孕妇应当进行详细的胎儿超声心动图检查,相较于普通妊娠中期筛查,可能检出更多的心脏异常。高危因素可分为三类:母体源性、胎儿源性和家族性。常见的先天性心脏病高危因素如下。

1. 母体因素 年龄>35岁的高龄孕妇;母亲患有先天性心脏病;既往异常妊娠史,如胎死宫内、流产、羊水过多或羊水过少等;妊娠早期服用药物,如氧化锂、苯妥英钠等;孕期接触致畸物质,如放射线等;代谢性疾病,如糖尿病、苯丙酮尿症等;自身免疫性疾病,如系统性红斑狼疮、干燥综合征等;感染性疾病,如细小病毒B19、风疹病毒、柯萨奇病毒感染;抗Ro或抗La抗体阳性;试管婴儿。

2. 胎儿因素 ①胎儿染色体异常是引起胎儿心血管畸形的主要原因之一,如13-三体综合征胎儿伴发先天性心血管畸形高达84%,21-三体综合征(唐氏综合征)胎儿中,先天性心血管畸形的发生率为50%;②超声筛查提示心脏畸形;③胎儿心律失常;④心脏以外其他系统脏器存在异常时,如颈项透明层增厚、脑积水、消化道闭锁、非免疫性胎儿水肿、肾发育不全、非免疫性水肿、羊水过多或过少等,往往伴发先天性心血管畸形;⑤单绒毛膜双胎妊娠(双胎输血综合征及无心双胎畸形);⑥接触致畸因子。

3. 家族因素 ①孟德尔遗传综合征,包括结节性硬化、努南综合征、迪格奥尔格综合征、心手综合征、艾利斯-范·克莱维特二氏(Ellis-van Creveld)综合征。②双亲患有先天性心脏病。研究显示,罹患心脏病的双亲,尤其是母亲患有先天性心脏病时,其胎儿出现先天性心脏病的概率增加5%~20%;父亲患先天性心脏病,胎儿患先天性心脏病的风险增加3.33%(1/30)。③有先天性心脏病胎儿或患儿妊娠史,则再次妊娠胎儿患先天性心脏病的风险为1%~5%,若第2胎也患有先天性心脏病,第3次妊娠胎儿患先天性心脏病的风险增至10%~20%。

二、胎儿超声心动图检查的时机

根据美国医学超声和生物学联合会(AIUM)发布的指南,胎儿超声心动图检查的最佳时机为妊娠18~22周,此时能获得最佳图像质量,从而取得最高的诊断率。结合我国国情,目前普遍认为妊娠20~24周为最适宜检查时期。具有明确高危因素的胎儿,可以适当提前检查时期到妊娠16周。而部分病例如心腔大小异常、大血管内径异常、心肌病等可能到中孕晚期或晚孕早期才能诊断。在胎儿心尖朝向孕妇腹壁时可获得最佳成像质量,而孕妇肥胖或胎儿俯卧位时难以进行全面细致地检查,应在不同时间内多次观察。妊娠晚期因羊水减少、胎儿活动受限制等因素,检查有一定困难。但目前对绝大多数16~40周胎儿而言,通过将不同用途的探头置于不同部位,一般能够获得较为理想的声窗完成胎儿超声心动图检查。

三、胎儿超声心动图检查技术

1. 实时二维超声心动图 实时二维超声心动图是20世纪70年代发展起来的超声诊断技术,是胎儿心脏检查的最基本、最重要的方法。它能提供丰富的胎儿心脏解剖信息,是诊断胎儿先天性心脏发育异常的首选方法。一般选用能够进行实时灰阶成像的超声诊断仪,多数情况下采用频率3.5~5MHz的凸阵探头经腹检查,少数情况也可选用5~7MHz的经阴道探头。检查者可通过调节各种参数,如焦点、探头频

率、增益、图像放大、时间分辨率、谐波成像。高频探头有助于发现细微病变,因此,在保证声束穿透力和图像分辨力的前提下,应选用尽可能高的探头频率。在孕妇腹壁肥胖或晚孕时采用谐波成像有助于提高图像质量。单一聚焦点及缩小图像宽度有助于提高帧频。应用仪器的局部放大功能使心脏图像占据屏幕的 $1/3 \sim 1/2$,有助于辨识细微结构。回放功能有助于实时评估心脏结构,如观察瓣膜在整个心动周期的启闭运动。

2.M型超声心动图 M型超声心动图是在实时二维超声心动图的引导下,将取样线置于要检查的部位,即可获得M型曲线。M型超声心动图是实时二维超声心动图的有益补充,可用于检测及分析胎儿心律失常,记录心房心室壁、瓣膜及大血管的运动曲线,测量心腔大小、室壁厚度、大血管内径,以及计算缩短分数、心室容积和射血分数,评价心脏功能。

3.多普勒超声心动图 频谱多普勒是20世纪70年代发展起来的超声诊断技术。彩色多普勒血流显像从20世纪80年代中期开始应用。在胎儿心脏检查中彩色多普勒及频谱多普勒和M型超声都不是必需的,但在某些心脏畸形或心律失常时也可提供重要信息,因此,检查者也应熟悉其应用指征。彩色多普勒可提示异常血流模式,在肥胖孕妇中有助于观察心脏解剖结构,提高对主要心脏异常的检出率。最佳的彩色多普勒设置包括采用较窄的彩色取样框以提高帧频、选取适当的脉冲重复频率和适当提高增益。频谱多普勒可用于测量血流速度,发现跨瓣膜或心腔中的血流模式异常,还可用于胎儿心律失常的分析,注意测量流速时取样角不超过 20° 。

4.胎儿心脏超声新技术 另有多项新技术已用于胎儿心脏评估,如实时三维超声(real-time three-dimensional ultrasound)技术、三维超声时间-空间相关成像(spatiotemporal image correlation, STIC)技术和组织多普勒(tissue Doppler),可提供更多关于心脏解剖和功能的信息,从而提高检查者的诊断信心。通过矩阵探头(matrix probe)可实时获取容积数据,但目前临床应用并不广泛,因矩阵探头价格昂贵,但图像分辨率欠佳,亦不能与彩色多普勒联合应用。STIC技术则通过三维容积探头即可实现,在 $7.5 \sim 15s$ 以 $15^\circ \sim 40^\circ$ 取样角自动扫描并重建为一个心动周期内的容积数据,可同时展示心动周期各时相A、B、C平面的信息,而二维图像帧频、取样角和取样时间均可影响容积数据的质量。STIC技术与彩色多普勒、能量多普勒及B-flow显像结合,可用于评估一个心动周期内不同心腔和大血管的血流动力学情况。所获容积数据也可在线下以多种模式如表面模式、最小强度模式、反转模式及玻璃体模式重建,以观察二维超声不能直接显示的心腔、瓣膜及血管情况。研究表明,三维超声对于复杂先天性心脏异常如锥干异常、主动脉弓异常及肺静脉异位引流的诊断具有重要价值。同时,三维超声技术使经验较少的医师也能较容易地获得常规检查切面,同时为胎儿超声心动图提供了数据传输和远程会诊的可能。组织多普勒斑点示踪(speckle tracking)技术目前尚主要用于研究,但未来可能是临床评估胎儿心脏功能非常有用的工具。

四、胎儿超声心动图检查的仪器调节

胎儿超声心动图检查的仪器要求具有高分辨率、高血流敏感度及功能齐全等特点,其基本功能包括二维灰阶成像、M型超声心动图、彩色多普勒血流显像、频谱多普勒(包括脉冲、连续波多普勒或高重复频率脉冲多普勒)。较为先进的用于胎儿超声心动图研究和分析的技术还包括组织多普勒成像、实时三维超声心动图、时间-空间相关成像技术、断层超声成像技术、速度向量成像技术、先进的血流增强技术等。

目前用于胎儿超声心动图检查的探头包括成人心脏探头、小儿心脏探头、成人腹部探头、经腹三维容积探头等。目前国内较少采用经阴道腔内探头或高频线阵探头进行胎儿超声心动图检查。心脏探头频率范围 $1 \sim 5MHz$,腹部探头频谱范围 $2 \sim 5MHz$,小儿心脏探头 $3 \sim 8MHz$ 。建议在中孕早中期使用较高频率($5 \sim 8MHz$)的探头以提高分辨率,在中孕晚期和晚孕期使用较低频率($1 \sim 5MHz$)的探头以克服声窗的限制、获得更多的诊断切面。

合适的仪器条件设置,能清晰显示胎儿心脏解剖结构及血流信号,减少漏诊、误诊等。

1. 仪器设置 伪彩:明亮的彩色(伪彩)可以通过增强难以辨认的软组织差异改善对比分辨率。伪彩

不改变显示的超声信息,仅改善信息的感知。

2. 二维图像调节 二维图像主要是最大限度地区分心肌组织与心血池,同时保持较高的帧频。帧频越高,图像显示就越平稳,得到的信息就越多。影响帧频的参数包括图像的深度(depth)、宽度(width)、图像放大(zoom)及线密度(line density)。图像深度影响帧频数。深度越大,信号返回探头的时间越长,帧频数就越低;反之亦然。为了保持帧频数,应使用能良好显示感兴趣区域的最小深度。感兴趣区域的放大功能,对相对较小的结构和快速运动的结构的评价有很大价值,如瓣膜的形态学。当测量相对小的结构时,尤其是胎儿心脏结构时,使用放大功能能明显改善测量的准确性。

二维图像的增益(gain)调节所有接受信号的显示振幅,优化的增益设定可以提供足够的信号振幅,既没有超声信号失落,也不会出现“刺目的闪光”。

3. 彩色、能量及高分辨率能量多普勒的调节 彩色增益、壁滤波及速度范围需要设置合理。彩色增益设置过低,彩色信号显示困难;设置过高,则会出现彩色外溢、混叠。壁滤波设置过低,彩色也会出现外溢。速度范围调整过大,则会造成彩色血流显示不良。为了显示低速血流必须适当减小速度范围,使其符合被检测血流速度,这样彩色血流才可显示最佳。若速度范围调整过小,血流速度的最大频移超过脉冲重复频率的1/2,超过阈值范围的频率即显示为相反的色彩,出现彩色血流倒错现象。

总之,适当的仪器设置及调节,可以显著改善胎儿超声心动图检查的图像质量,减少误诊、漏诊,提高超声诊断的准确度。

五、胎儿超声心动图检查内容与检查流程

胎儿超声心动图检查的目的是清楚地观察各个检查要素,但并不意味着能够在每例胎儿的每次检查中均可完成所有项目的检查与评估,常常受到母亲体型、胎位、羊水量及分布、胎盘位置、胎动及肢体遮挡等因素的影响。在胎儿超声心动图检查中,多切面、多方位扫查非常重要。

1. 胎儿心脏检查的基本内容

(1) 解剖概况:确定胎儿数目、胎位,胃和内脏的位置,心脏的位置及心轴等。

(2) 心脏各切面显示:包括四腔心切面,五腔心切面,左、右心室流出道长轴及短轴切面,三血管切面或三血管气管切面,上下腔静脉长轴切面,动脉导管切面,主动脉弓切面等。

(3) 彩色多普勒血流显像:包括上腔静脉、下腔静脉、肺静脉、肝静脉、静脉导管、卵圆孔、房室瓣、半月瓣、动脉导管、主动脉弓、脐动脉、脐静脉等。

(4) 测量各参数:包括心胸比、房室瓣环及半月瓣环、主肺动脉、升主动脉、左肺动脉、右肺动脉、主动脉弓及峡部、动脉导管内径。测量心房大小、心室长轴及短轴内径、心室游离壁及室间隔厚度、卵圆孔大小等。

(5) 心律和心率:M型超声具有较高的时间分辨率,可测定心房律、心室律及两者的关系,脉冲多普勒或组织多普勒也可用于评估胎儿心律及心率。

(6) 其他:三维及四维超声已用于观察心脏结构异常和测定血流参数如心排血量。多普勒超声和斑点追踪技术被用来测量心室应变率和心肌综合指数(myocardial performance index)。

2. 胎儿超声心动图检查流程 胎儿心脏检查可包括以下3个步骤。

(1) 确定胎儿方位、内脏位置、心脏位置及心轴。

① 确定胎儿的左、右侧,判断内脏正位与反位、心脏的位置及与内脏的位置关系;

② 确定静脉与心房连接关系,即下腔静脉连接的心房为解剖右心房,肺静脉连接解剖左心房;

③ 确定心脏位于膈肌之上,约2/3位于左侧胸腔,心尖指向左前,心轴约为45°。

(2) 确定房室连接关系及左、右房室瓣。

① 心脏包含4个腔室,舒缩正常,左、右心大小基本对称;

② 连接关系协调一致,即解剖左心房对应解剖二尖瓣和解剖左心室、解剖右心房对应解剖三尖瓣和解

剖右心室；

③十字交叉存在，房室瓣附着点存在差别（解剖三尖瓣隔瓣根部与解剖二尖瓣前叶根部相比更靠近心尖），瓣膜启闭正常。

(3) 确定心室与大动脉连接关系、大动脉相互关系及主动脉弓、动脉导管弓的内径比例关系。

①解剖左心室（室壁较厚、内膜光滑，心腔形态呈圆锥形）与主动脉（走行为弓形，向头侧有3个分支，根部有冠状动脉起源）相连接；

②解剖右心室（室壁较薄、内膜面有较多的肌小梁，心尖1/3处存在特征性的调节束，心腔形态呈半月形）与肺动脉（走行一小段后分为2个内径接近的分支，根部无冠状动脉起源）相连接；

③左、右心室流出道内径基本一致，通过室间隔分开，评估左心室流出道与室间隔的连接关系（前连续）及二尖瓣前叶的连接关系（后连续）；

④两流出道呈交叉环抱关系，夹角约 70° ，两者内径基本一致；

⑤大血管-心室连接关系一致，即解剖左心室与主动脉相连、解剖右心室与肺动脉相连；

⑥主动脉弓及动脉导管弓内径、比例关系及走行正常。

3. 检查结果的记录 胎儿超声心动图检查结果应以电子文档或纸质文档方式保存，以用于病例的回顾和转诊。同时应储存标准切面的图像或将图片打印出来。建议同时保存静态和动态图像，包括三维和四维超声容积数据。

六、胎儿超声心动图检查的安全性

随着超声技术在产科临床的广泛应用，关于超声检查安全性的问题逐渐引起人们的关注。美国医学超声和生物学联合会和欧洲超声医学及生物学联合会均指出，诊断剂量的超声是安全的，目前尚无明确的研究结果表明产前超声对胎儿有不良影响，超声检查获得诊断信息的有益性远远大于其潜在危害。但部分研究结果仍提示超声对快速生长的胎儿可能存在不良影响。

热效应和空化效应通常被认为是造成组织损伤的两大机制。当超声波在组织内传播时，由于声波散射和组织吸收其能量不断衰减，吸收的能量会使组织温度升高，可能造成组织损伤。空化效应则是介质暴露于超声场时，其内气体或含气的空腔（气泡）的形成和变化过程。目前的超声系统通过热指数（thermal index, TI）能够显示潜在温度的升高，并将热指数分为软组织热指数（TIS）、骨骼热指数（TIB）和颅骨热指数（TIC）。TI能评估温度的升高，与摄氏温度的换算大致相同（如 $TI=2$ 表示在该超声系统设置的条件下，温度升高的最大范围为 2°C ）。机械效应用机械指数（mechanical index, MI）来评估。MI的定义为超声在弛张期的负压峰值与超声频率的平方根之比。MI增大，机械损伤的危险性相应增加。

与二维超声相比，多普勒超声的检查时间一般较长，输出的能量更多，可能产生的不良反应也更大。当使用频谱多普勒选择高能量输出及速度标尺时，或使用彩色多普勒取样框较小或位置较深时，声波能量最强，引发热效应的可能最大。现有的多普勒超声未发现明确的不良反应，但当设定为最大输出模式时难免可能在骨组织表面产生显著热效应。而且，随着超声新技术如组织多普勒、三维/四维超声等的不断发展，有些技术如组织谐波成像和编码激励技术可能比常规超声检查的暴露强度高。

目前对胎儿超声心动图检查的输出功率无明确的限制，但同样应遵循“ALARA”（as low as reasonably acceptable）原则，使用能完成该检查的最小超声能量，获得诊断信息的同时应尽量降低暴露剂量。建议胎儿超声心动图检查的能量指标如下。①声能量（acoustic output）： 94 mW/cm^2 ；②TI：早孕期 $TI < 0.5$ ，当 $0.5 \leq TI < 1.0$ 时，检查时间应当 $< 30\text{ min}$ ；③MI：当存在气体时，MI应 < 0.4 ，不存在气体时，MI可以根据需要适当增加，但尽可能保持较低的水平。因此，胎儿超声心动图检查的超声医师应很好地熟悉所操作仪器的参数调节，注意监测屏幕上的TI和MI值，避免不必要的高强度和长时间的检查，以减少声能的输出。在孕周较小时更应最大限度地缩短检查时间，持续照射时间不超过 $5 \sim 10\text{ min}$ ，总照射时间不超过

60min。必要时可等待胎儿体位改变以获取满意切面,甚至重新预约检查时间,以避免胎儿长期持续暴露在超声照射下。

(戴 晴 欧阳云淑)

主要参考文献

- [1] Callen PW. 妇产科超声学. 常才, 戴晴, 谢晓燕, 主译. 5版. 北京: 人民卫生出版社, 2010: 442-510.
- [2] 李胜利. 胎儿畸形产前超声诊断学. 北京: 人民军医出版社, 2006: 89-112.
- [3] International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Cardiac screening guidelines of the fetus: guidelines for performing the 'basic' and 'extended basic' cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006, 27 (1): 107-113.
- [4] International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG consensus statement: what constitutes a fetal echocardiogram? *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2008, 32 (2): 239-242.
- [5] International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG practice guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2013, 41 (3): 348-359.
- [6] American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM Practice Guideline for the Performance of Fetal Echocardiography. *J Ultrasound Med*, 2013, 32 (6): 1067-1082.
- [7] Chaoui R, Hoffman J, Heling KS. Three-dimensional (3D) and 4D color Doppler fetal echocardiography using spatio-temporal image correlation (STIC). *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2004, 23 (6): 535-545.
- [8] Chaoui R, Heling KS. New developments in fetal heart scanning: Three- and four-dimensional fetal echocardiography. *Semin Fetal Neonatal Med*, 2005, 10 (6): 567-577.
- [9] Acar P, Battle L, Dulac Y. Real-time three-dimensional fetal echocardiography using a new transabdominal xMATRIX array transducer. *Arch Cardiovasc Dis*, 2014, 107 (1): 4-9.
- [10] Godfrey ME, Messing B, Cohen SM. Functional assessment of the fetal heart: a review. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2012, 39 (2): 131-144.
- [11] 全国胎儿心脏检查协作组(赵博文、李治安执笔). 胎儿心脏超声检查规范化专家共识. *中华超声影像学杂志*, 2011, 20 (10): 904-909.
- [12] 赵博文. 胎儿超声心动图规范化检查与解读. *浙江医学*, 2012, 34 (6): 399-404.

第2章

胎儿心脏的发育及病理解剖学基础

第一节 心血管系统的胚胎发生

一、生心区的形成

心血管系统由三胚层时期的中胚层发育而来。

在受精第2周末和第3周初,在二胚层胚盘头端的中央,内胚层细胞和原始外胚层细胞紧密相贴形成一圆形致密区域,称脊索前板(后发育成口咽膜)。胚盘尾端中央,以同样方式形成一泄殖腔膜。

与此同时,原始外胚层细胞分裂增生,向胚盘尾端中线迁移并下陷,形成一浅沟,即原沟。原沟的深面,下陷的原始外胚层细胞形成一纵行的细胞索即原条。原条头端的细胞密集,形成原结,其背侧面凹陷,称原凹。原条的出现与胚体中轴和头尾端的确立,与中胚层的发生及早期胚胎的正常发育密切相关。随后,原始外胚层细胞继续不断分裂增殖并通过原条在内胚层和原始外胚层之间向周围迁移,形成一层新的细胞层,称胚内中胚层,也就是中胚层。

中胚层细胞向周围扩展,直达胚盘边缘,并与胚外中胚层相连续。但是,中胚层细胞并不进入脊索前板和泄殖腔膜。其中,绕过脊索前板而进入脊索前板侧侧的中胚层细胞即形成未来心脏发生的原基,称为生心区。

二、原始心管的产生及演变

胚胎发生第18~19天时,生心区内的中胚层出现分散的小空腔,后彼此融合成左右对称的大腔,称围心腔,未来将发育形成心包腔。随着围心腔的出现,其腹侧的中胚层细胞增殖分化成前心内膜细胞,并密集排列,逐渐形成两条左右对称的纵行细胞索,称为生心索。随后生心索内出现空腔,逐渐变成一对内皮性的心内膜心管,即原始心管。与此同时,胚体发育增大,其头、尾部及两侧均向腹侧卷屈,分别形成头褶、尾褶和侧褶。头褶的出现,使位于脊索前板(口咽膜)前方的围心腔和原始心管转移到口咽膜的腹侧,且心管移位到围心腔的背侧。最后,心管和围心腔由颈部移位到了胸部。

侧褶的出现则使两侧的心管逐渐向中线靠拢,并自头端向尾端逐渐融合,至第21天左右,变成了一条单一一直形的心管。

心管形成的同时,两侧围心腔也不断扩展并向中线融合,加之心管及周围间充质不断向腹侧陷入围心腔,结果在心管的背侧和腹侧分别形成心背侧系膜和心腹侧系膜。心腹侧系膜很快消失,使两侧围心腔在心管腹侧相通;背侧系膜暂时保留,使心管背侧与体壁相连。稍后,心背侧系膜中央也大部消失,围心腔背侧部也左右贯通,最终发育成心包横窦。至第7周时,围心腔已发育成为独立的心包腔。此时,心管已悬浮在心包腔内,只有头尾两端仍连于心包组织。

在此期间,心管壁的内层细胞即为原始心内膜,最终发育成心内膜;心管周围的中胚层细胞逐渐增厚,发育成肌外膜套,包在原始心管的外层,未来发育成心肌膜(心肌层)和心外膜;由心肌膜分泌产生一层透明胶冻样的细胞外基质,称心胶质,充填于心内膜和心肌膜之间,其中含有间充质细胞,未来的发育过程中分化形成心内膜下组织,如心内膜垫、心球嵴、膜性室间隔和心瓣膜等重要结构。至此,早期的心管已具备心内膜、心肌膜和心外膜三层结构的原始心脏的雏形。

三、人胚心脏外形的演变

在心管融合的同时,由于心管各部生长的速率不等,结果自头端至尾端依次形成了心球、心室和心房三个膨大。随后,心球向心管的头端延伸,出现单管状的动脉干,心管尾端出现横行膨大的静脉窦。由于心管两端固定在心包上,其余部分悬于心包腔内,其生长速度超过心包腔,以致心管在心包腔内出现弯曲生长。特别是心球和心室的生长速度最快,结果两者之间发生“U”形弯曲,称球室襻,其凸面朝向右、

前、尾侧方（即心球向右前下方延伸，心室向左后上方折转）。攀在心管表面的沟称为球室沟，在管腔面的嵴称为球室褶。随后，心球和心室继续扩大，使球室沟逐渐变浅，球室褶被吸收而消失。此时，心球中部膨大，称心动脉球，未来发育成心室的流出道；尾部被心室吸收变成为原始右心室，原来的心室变为原始左心室。左、右原始心室之间的表面又出现室间沟。与此同时，心房亦逐渐上移至心室头端的背侧（后面），成原始心房，且稍偏左侧；静脉窦也移至心房背面的尾侧，并以较小的窦房孔与心房相通。此时的心脏已弯曲成“S”形。由于心房前面邻心室，后面紧邻未来的食管，所以继续发育时会向两侧扩张膨大，膨出于动脉干的两侧。由于心房和心室膨大，而两者的连接部生长较慢，形成狭窄的房室管，其表面呈现较深的房室沟。至此，约为胚胎第7周末，人胚心脏的外形已初具成体心脏的雏形，但内部分隔仍未最后完成（图2-1-1）。

四、人胚心脏的内部分隔及其演变

人胚心脏内部各腔的分隔是同步进行的，约于胚胎第4周开始。具体包括房室管的分割、原始心房的分割、静脉窦的演变和左右心房的形成、原始心室的分割及心球和动脉干的分割。约第8周基本完成，胚胎心逐步变成了类似成人的四腔心。

（一）房室管的分割及房室瓣的形成

在人胚心脏的早期，原始心房位于原始心室的后上方，两者之间以较狭窄的房室管相连通。随着心房的发育，房室管逐渐缩短而变成房室孔，并且逐渐向右侧移位。孔的下方正对分割中的左、右心室，上方正对分割中的左、右心房。约胚胎第4周末时，房室孔的背侧壁（后壁）和腹侧壁（前壁）的心内膜下组织（心胶质和间充质细胞）增生，连同其表面的心内膜组织一起向心腔突出而形成一对隆起，分别称为背侧（后）心内膜垫和腹侧（前）心内膜垫。随着发育，两心内膜垫不断相对增长并互相靠近，以至于在管腔中线处相遇而融合，最终形成中心房室心内膜垫（又称中间间隔）。至此，房室孔就被分隔成左、右两个房室孔，分别连通左心房、左心室或右心房、右心室（图2-1-2）。

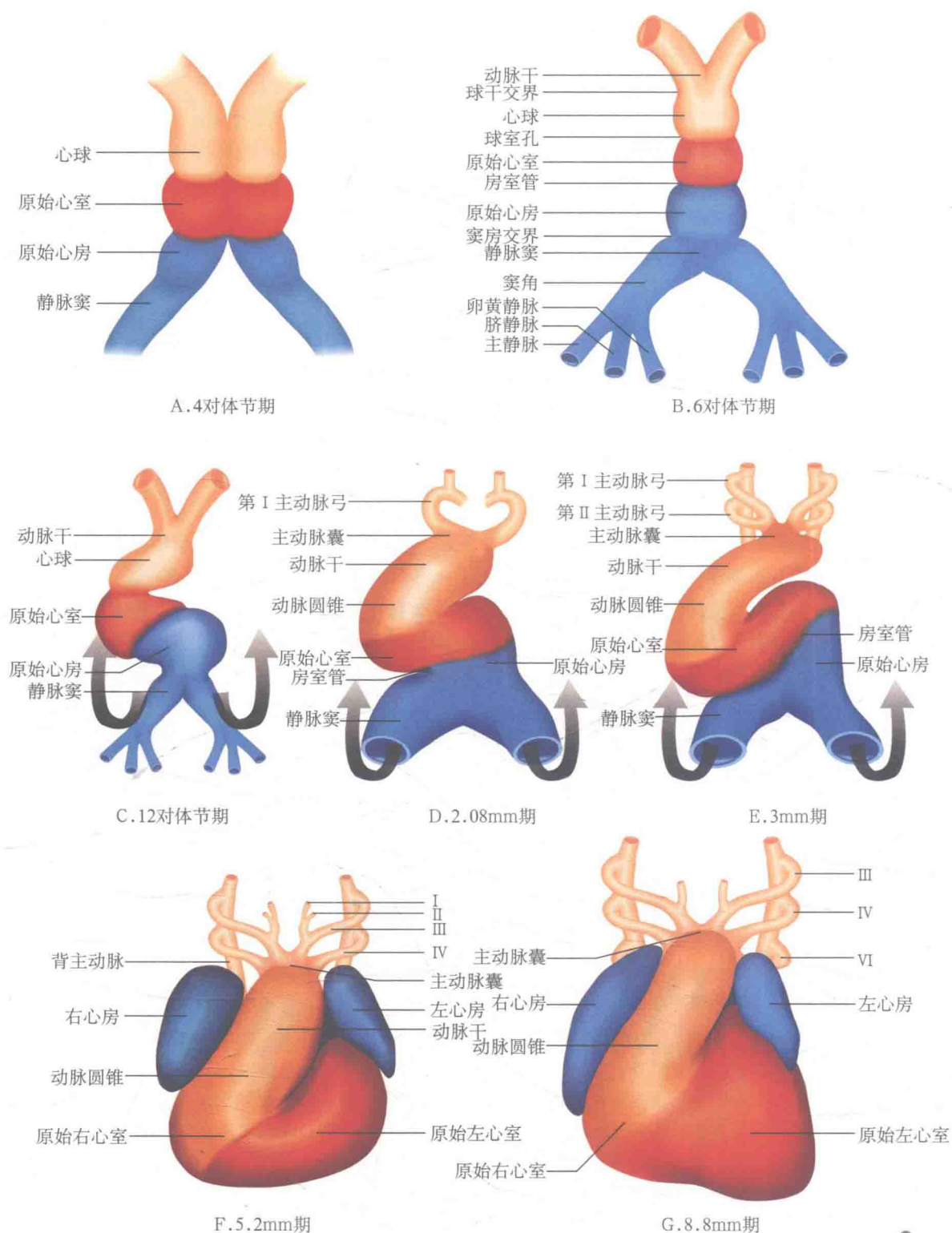
房室管的心内膜垫正好位于心脏主要间隔（如房间隔和室间隔）的交汇处，它不仅分割了房室管，而且还参与了左、右心房的分割和左、右心室的分割。因此，分隔房室管的心内膜垫发育异常，就可导致多种先天性心脏病的发生，如房间隔缺损、室间隔缺损、大血管畸形等（见后述）。

房室瓣位于心房和心室交界部位的左、右房室孔处。房室管管壁及已融合的心内膜垫部位，心内膜下组织（心胶质和间充质）局部增生，连同心内膜一起形成的朝向心室方向的突起，称瓣膜隆起。其朝向心室的一面有大量心肌组织，连于心室壁的肌柱。随着发育，瓣膜隆起变薄，基部变宽，心室面的心肌消失而逐渐变成薄型的房室瓣。与房室瓣相连的心肌逐渐演变成腱索，而心壁的肌柱发育为心室乳头肌。最终，位于左、右房室口的瓣膜隆起发育形成了三尖瓣（右房室口）和二尖瓣（左房室口）（图2-1-2）。

（二）原始心房的分割

人胚胎第4周，房室管分割的同时，在原始心房顶壁靠背侧部的中线部位发出一个新月形的矢状位薄膜，称第一房间隔（原发隔），并沿原始心房的背侧壁和腹侧壁不断向心内膜垫方向扩展。在第一房间隔和心内膜垫未完全融合前，其游离缘和心内膜垫之间留有一暂时性孔，称第一房间孔（原发孔）。随着第一房间隔的生长和心内膜垫的向上突起，两者逐渐融合，致第一房间孔逐渐缩小以至消失。在第一房间孔完全关闭消失前，第一房间隔上部中央变薄形成若干小孔，并融合成大孔，称为第二房间孔（继发孔），此时第一房间孔已完全消失。至此，原始心房被分隔成左右两部分，之间以第二房间孔相通。

胚胎第5周末时，紧邻第一房间隔的右侧，从心房顶壁的腹侧部又发出一半月形隔，较第一房间隔稍厚，称第二房间隔（继发隔），逐渐向后下方向生长，其弧形游离下缘正对下腔静脉口。当第二房间隔前后两端与心内膜垫融合时，隔中部弧形游离缘的下方形成一卵圆形孔裂，称卵圆孔。卵圆孔的位置位于第



L18WEN©2017

图 2-1-1 心管的发育-心脏外形的变化

A. 心管形成初期。B. 单腔的原始心管形成，出现心球、原始心室和原始心房。C、D、E. 原始心管开始变形、弯曲、移位，心球心室段向右侧襻状弯曲，房室管、原始心房及静脉窦后移并向上弯曲（弯箭头）。F. 房室管移至原始心室后方。G. 心房和静脉窦上移至心室上方

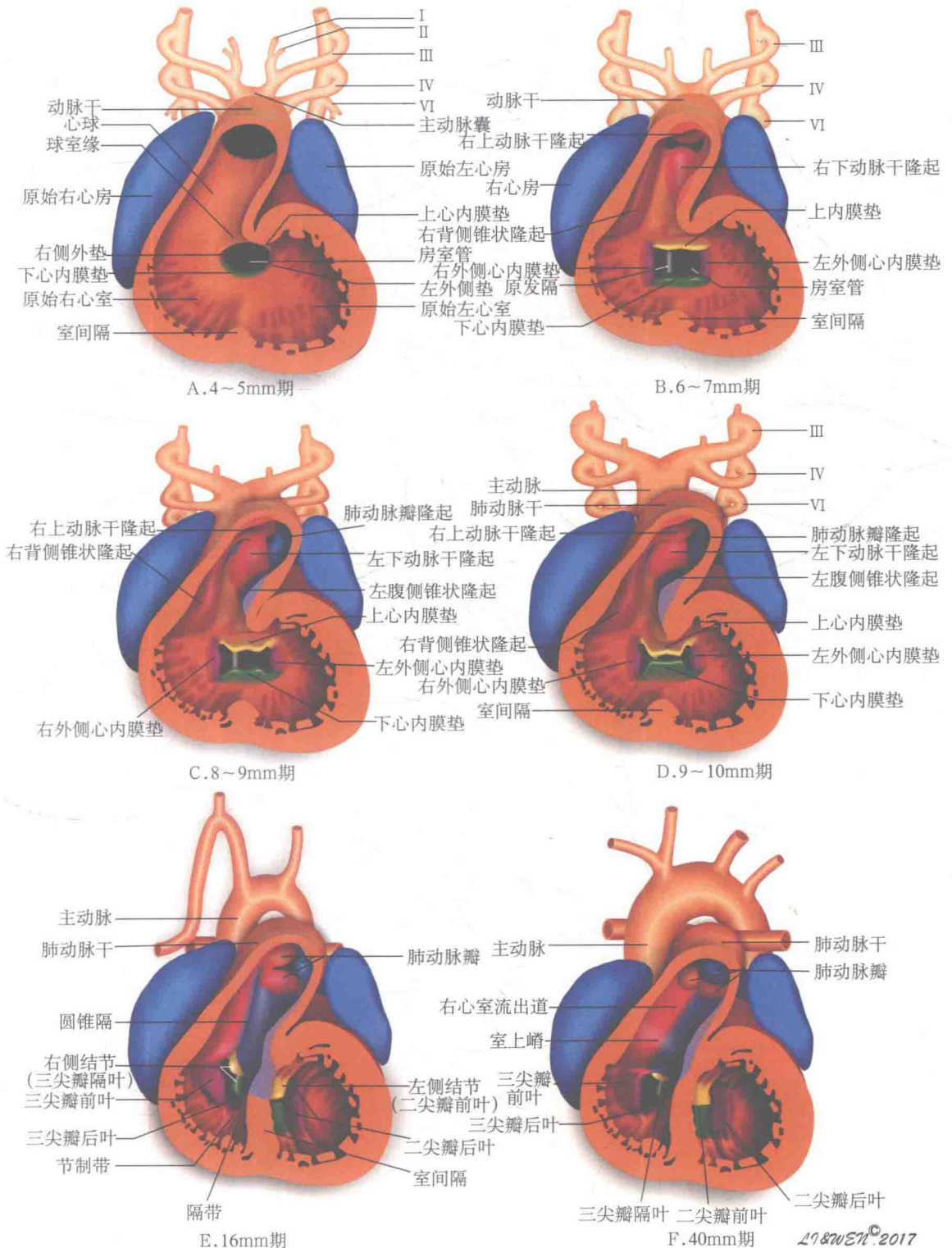


图2-1-2 房室管及圆锥动脉干的发育图

A. 房室管右移至中线, 骑跨在室间隔的背侧, 与左、右心室相通。B. 房室管的左、右外侧心内膜垫及上、下心内膜垫开始发育, 圆锥部出现锥状隆起。C、D、E、F. 上、下心内膜垫向对侧发育, 形成左、右房室管、三尖瓣隔叶及二尖瓣前叶, 左外侧心内膜垫及右外侧心内膜垫分别发育成二尖瓣后瓣叶、三尖瓣前瓣叶及三尖瓣后瓣叶。圆锥部的左腹侧锥状隆起及右背侧锥状隆起继续发育并融合, 形成圆锥隔。室间隔发育与圆锥隔融合