



临床胎儿

超声心动图学

CLINICAL FETAL
ECHOCARDIOGRAPHY

主 编 王岳恒
副主编 刘伟伟

临床胎儿

超声心动图学

主 编 王岳恒

副主编 刘伟伟

编 者 (以姓氏笔画为序)

王 凤(河北医科大学第二医院)

王 菊(河北医科大学第二医院)

王玉寒(首都医科大学)

王岳恒(河北医科大学第二医院)

毛天杰(河北医科大学第二医院)

田晶晶(河北医科大学第二医院)

付晓玲(德州市人民医院)

白 晖(河北医科大学第二医院)

邢恒国(河北医科大学第二医院)

刘伟伟(河北医科大学第二医院)

刘金雨(河北医科大学第二医院)

李路明(河北医科大学第二医院)

杨 丽(河北医科大学第二医院)

宋艳萍(河北医科大学第二医院)

周金玲(河北医科大学第二医院)

赵卉霖(河北医科大学第二医院)

贾淇淇(河北医科大学第二医院)

管俊梅(青岛市妇女儿童医院)

制图者 张秋霞(河北医科大学)

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

临床胎儿超声心动图学 / 王岳恒主编. —北京:
人民卫生出版社, 2018

ISBN 978-7-117-26715-1

I. ①临… II. ①王… III. ①胎儿 - 超声心动图
IV. ①R714.5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2018) 第 223583 号

人卫智网	www.ipmph.com	医学教育、学术、考试、健康, 购书智慧智能综合服务平台
人卫官网	www.pmph.com	人卫官方资讯发布平台

版权所有, 侵权必究!

临床胎儿超声心动图学

主 编: 王岳恒

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: 北京画中画印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 32.5

字 数: 791 千字

版 次: 2018 年 10 月第 1 版 2018 年 10 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-26715-1

定 价: 260.00 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)



主编简介

王岳恒, 山东德州人, 博士学位, 教授(二级岗位), 主任医师。现任河北医科大学第二医院心脏超声科主任, 享受河北省政府特殊津贴专家, 河北医科大学博士研究生导师、中国超声医学工程学会超声心动图专业委员会委员、《中华医学超声杂志(电子版)》及《河北医科大学学报》等杂志编委。

多年从事心脏超声专业诊断、教学、科研工作, 对成人心脏病的经胸及经食管超声诊断有较深造诣; 擅长小儿及胎儿先天性心脏病超声诊断, 最早在国内应用超声技术对高血压左房功能进行了系列无创性研究。发表核心期刊文献 70 余篇及多篇 SCI 论文。先后培养硕士研究生 30 余名, 在读博士研究生 7 名。

近年来以第一主研人获得多项资助, 其中包括国家自然科学基金、河北省自然科学基金、河北省应用基础研究计划重点基础研究项目、河北省政府资助项目等; 并以第一主研人获得河北省科技进步奖二等奖一项、三等奖两项。





序 一

随着我国经济的快速发展和人民健康水平的提高,我国已经进入了老龄化社会,为了减小日益增长的老龄人群对于社会发展的不利影响,国家正在逐渐放宽家庭的生育限制。然而,无论是在发达国家抑或发展中国家,胎儿畸形始终是优生优育的重大威胁,而胎儿先天性心脏病则是严重影响胎儿发育和新生儿生存的常见和严重畸形,其发生率约占活产新生儿的6%~12%。随着超声图像获取和处理技术的快速发展,胎儿超声心动图已经成为无创性筛查和诊断胎儿心血管异常的临床常用手段,而宫内先天性心脏病手术治疗技术的进展则使胎儿超声心动图成为术前诊断和术后评价的主要方法。研究表明,胎儿期先天性心脏病的早期诊断和早期治疗可显著降低新生儿的病死率,对于减轻家庭和社会的经济负担以及促进优生优育具有重大的意义。

我国学者在胎儿超声心动图的研究领域中做出了令世人瞩目的杰出贡献。1963年,原武汉协和医院的王新房教授在国内医学杂志上报道了A型超声的胎心波动频率曲线图,这是国际上利用超声技术检测胎心活动的首次报道。20世纪80年代实时二维和多普勒超声心动图技术的问世,使胎儿心脏结构的实时显示和血流动力学的定量评价成为可能。1989年,山东医科大学附属医院的范东升、张运等人在《中华医学杂志》首次报道了100例正常胎儿的脉冲式多普勒超声心动图研究。1990年,该课题组在《中国超声医学杂志》报道了170例正常胎儿的二维超声心动图研究。1989年,北京协和医院朱文玲教授等人在《中国医学科学院学报》报道了91例正常胎儿二维和多普勒超声心动图的正常值。这些早期的研究,对于推动我国胎儿超声心动图学的发展,起到了重要的促进作用。进入21世纪以来,我国胎儿超声心动图技术的临床应用日益广泛,为了规范这一技术的发展,2015年,中华医学会超声医学分会超声心动图学组在《中华超声影像学杂志》发表了《中国胎儿超声心动图检查规范》,这是我国第一个胎儿超声心动图检查的指南性文件,发挥了重要的作用。

与超声医学其他领域中专业著作层出不穷、繁花似锦的局面不同,胎儿超声心动图的国内外专著较少,这对于该技术的普及和推广造成了较大的限制。为了满足超声科、心内科、产科医师提高先天性心脏病产前诊断水平的需求,河北医科大学第二医院的王岳恒教授率领其学术团队,全面复习胎儿超声心动图学的国内外文献、认真梳理该团队从事胎儿心血管超声检查的丰富经验,呕心沥血、集体攻关,编写了《临床胎儿超声心动图学》一书,将由人民卫生出版社出版发行。全书分为二十九章,第一章详细叙述了心脏的胚胎发育和血液循



环出生前后的变化,第二章介绍了胎儿心脏的阶段分析法和正常胎儿超声测值,第三章至第二十四章按照节段分析法的原则分别描述了肺静脉、体静脉、房间隔、房室瓣、室间隔、心室流出道、半月瓣、大动脉、冠状动脉等节段的先天性畸形,其中不乏复杂疑难疾患,对于每一种畸形,作者详细介绍了胚胎学发生机制、病理解剖学、病理生理学、超声心动图表现和预后评估,第二十五至二十九章描述了心脏肿瘤、心肌病等少见疾患。尤其值得称道的是,每一章均附有大量的解剖示意图、二维超声心动图和彩色多普勒血流图,这些图像质量之精美、内容之丰富令人叹为观止,这些附图使复杂的解剖结构变得一目了然,亦使众多书页五彩缤纷、增色良多,这些特色无疑使本书成为我国超声医学知识宝库中的又一件奇珍异宝。我相信,本书的出版,必将极大地推动我国胎儿超声心动图学的深入发展,提高我国的优生优育水平,从而为实现习近平主席提出的“健康中国”的伟大目标做出贡献。

有感于此,特为作序。

中国工程院院士

中华医学会超声医学分会前任主任委员

张运

2018年8月



序 二

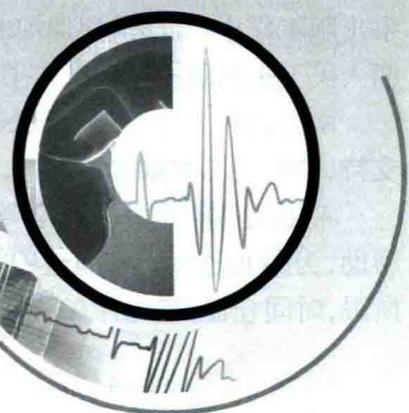
随着超声仪器的不断进展以及人们对胎儿疾病认识的不断提高,产前超声诊断在近几年得到了飞速发展并广泛应用于临床,胎儿超声心动图的应用已越来越普及,已成为产前诊断胎儿先天性心脏病的重要手段,并日益受到临床的青睐。据原卫生部发布的《中国出生缺陷防治报告(2012)》报道,目前我国胎儿先天性心脏病发生率已跃居出生缺陷的首位,成为我国目前重点防控的出生缺陷之一。在先天性心脏病的三级预防体系中,二级预防尤为重要,高质量的胎儿超声心动图是实现二级预防的有力保障。但是我国幅员辽阔,城乡差别较大,在一些经济不发达的边远地区,还远不能进行高质量的胎儿超声心动图检查,很多孕妇在孕期甚至不能享受到最基本的产前超声筛查服务,另外,在大中型城市临床对胎儿超声心动图的要求越来越高,越来越依赖超声心动图诊断,检查也变得越来越细。随着胎儿、新生儿心脏手术救治水平的不断提高,胎儿超声心动图技术显示出其巨大的生命力。

王岳恒主任结合自己多年的超声心动图诊断经验编写的《临床胎儿超声心动图学》一书从胚胎学发生机制讲起,到临床预后以及出生后处理,为读者绘制了精美的胚胎发育模式图,展示了大量超声实例图像,提供了典型的病理解剖照片,全书图文并茂,内容翔实,充分体现了胎儿先天性心脏病产前产后一体化管理模式,是本书的一大特色。本书作者从小儿超声心动图专家的视角分析胎儿心脏及小儿心脏超声声像图特点,解决了种种疑难疾病的产前诊断,避免了某些胎儿心脏疾病的过度诊断问题。《临床胎儿超声心动图学》一书,顺应国内产前超声发展形势而编写,是产前超声医师和临床医师有益的参考书。

王岳恒主任兢兢业业,工作态度一丝不苟,取得了非常可喜的成就,同时也培养了一支优秀的团队,为我国的胎儿超声心动图默默做出了巨大贡献,每一章的内容都充分证实了这一点。

祝贺《临床胎儿超声心动图学》一书的出版,相信读者从本书中将受益良多,故为此作序。

南方医科大学附属深圳妇幼保健院
2018年8月于深圳



前 言

先天性心脏病是一类严重影响围生儿及儿童身体健康的疾病,是小儿致死及宫内死亡的主要疾病。大样本研究显示,该疾病的发病率占活产新生儿的 6‰~8‰,位居出生缺陷首位,我国每年有十几万先天性心脏病患儿出生。

近年来,随着超声技术的日益发展,胎儿超声心动图能够无创性地对胎儿心脏的病理解剖、病理生理及血流动力学进行精确评估,故其能够甄别胎儿先天性心脏病的危险等级。胎儿超声心动图可为宫内干预提供有力支持,对产后需要手术干预的患儿能够帮助决策术式及评估预后,这些独到优势使胎儿超声心动图事业得到迅猛发展并使其成为妊娠期间的常规检查项目。在优生优育的国策下,胎儿超声心动图的广泛应用,大大降低了复杂先天性心脏病患儿的出生率。

河北医科大学第二医院前身为 1918 年建立的直隶医学专门学校(1918 年为北洋医学堂)附设诊所,1920 年扩建为医院。历经百年,目前已成长为集医疗、教学、科研、保健、康复为一体的综合性三级甲等医院,拥有国内神经内科唯一的工程院院士李春岩教授。

河北医科大学第二医院是河北省卫生计生委指定的河北省产前诊断中心,我科(第二医院心脏超声科)分担河北省产前诊断中心的全省胎儿先天性心脏病的诊断、会诊及培训工作的,我们于 20 世纪 90 年代中期开展了胎儿超声心动图的诊断及科研工作,历经 20 多年,目前累计完成胎儿超声心动图检查 15.5 万余例。

我科以自身的优势,每年接受来自省内、省外进修人员 200 余名,目前已培养硕士研究生 30 余名,在读博士 6 名。近年来成功举办多届“先天性心脏病从胎儿到产后”超声心动图诊断学习班,深得同道认可。

我们在胎儿先天性心脏病的临床及科研工作中积累了大量珍贵的阳性病例资料,参考国内外有关文献,结合我们工作中的心得,选取代表性病例,现出版《临床胎儿超声心动图学》与大家分享。

先天性心脏病的病理解剖是其影像学诊断的基石,只有透彻理解各种先天性心脏病的病理解剖,才能正确解析胎儿超声心动图图像,正是基于这种理念,本书绘制了大量通俗易懂的病理解剖示意图,清晰直观,通过对各型先天性心脏病临床病例的病理解剖阐述,使读者能够更加深刻理解心脏畸形的形态学特点,具有较高的临床实用价值。

我的学生刘伟伟在本书编写过程中做了大量辛勤工作,她将大部分业余时间花在了该

书出版工作中。此外,感谢河北医科大学绘图室张秋霞老师为本书绘制了大量精美图片,感谢人民卫生出版社编辑在本书出版过程中给予我们的大力帮助。

南方医科大学附属深圳妇幼保健院李胜利教授在本书编写过程中,给予了大力帮助和支持,并提出了大量宝贵意见,在此表示特别感谢!

希望此书能成为广大超声医师有用的参考书,同时也为产科、心脏外科工作者提供一些帮助,为胎儿超声心动图这项技术广泛而深入的开展贡献自己的一份力量。由于编者水平所限,时间仓促,难免存在不足之处,恳请广大同仁不吝赐教,共同进步。

王岳恒

2018年8月



目 录

第一章 心脏胚胎发育	1
第一节 原始心血管系统的建立	1
第二节 心脏的发生	3
第三节 胎儿血液循环及出生后改变	16
第二章 胎儿心脏节段分析法及正常胎儿超声心动图解读	19
第一节 心脏节段分析法	19
第二节 正常胎儿超声心动图解读	36
第三章 静脉 - 心房连接异常	50
第一节 体静脉连接异常	50
第二节 肺静脉连接异常	62
第四章 室间隔缺损	91
第五章 房室间隔缺损	107
第六章 二尖瓣病变	139
第七章 三尖瓣发育异常	152
第一节 三尖瓣闭锁	152
第二节 Ebstein 畸形	166
第八章 左心发育不良综合征	178
第九章 功能单心室	192
第十章 室间隔完整的肺动脉闭锁	227
第十一章 法洛四联症	237
第一节 法洛四联症	237
第二节 法洛四联症合并肺动脉瓣缺如	249

第十二章 室间隔缺损合并肺动脉闭锁	258
第十三章 肺动脉狭窄	276
第十四章 右室双出口	292
第十五章 完全型大动脉转位	326
第十六章 先天性矫正型大动脉转位	344
第十七章 永存动脉干	353
第十八章 主肺动脉间隔缺损	365
第十九章 主动脉狭窄	370
第二十章 主动脉缩窄	376
第二十一章 主动脉弓离断	388
第二十二章 血管环	397
第二十三章 动脉导管异常	443
第二十四章 冠状动脉瘘	453
第二十五章 胎儿心脏肿瘤	464
第二十六章 内脏异位	471
第二十七章 胎儿心肌病	487
第二十八章 胎儿心律失常	496
第二十九章 先天性心脏憩室和室壁瘤	502



第一章

心脏胚胎发育

心血管畸形的病理解剖改变与心血管系统的胚胎发育异常直接相关。胚胎发育时期,心脏的外形、空间位置、内部结构及大小发生复杂变化,在此过程中,有结构的消失、分隔、融合、移位、旋转等,上述任何环节的发育障碍都有可能导致先天性心血管疾病的发生。因此,只有正确理解正常心血管的胚胎发育,才能更好地理解心血管畸形的病理解剖特征及相应的影像学表现。

第一节 原始心血管系统的建立

受精第1周,受精卵不断进行细胞分裂,形成中空的胚泡。中空的腔为胚泡腔(blastocyst cavity),胚泡外表为一层扁平细胞称滋养层(trophoblast),腔内一侧的一群细胞称内细胞群(inner cell mass),内细胞群的细胞即为胚胎干细胞(图1-1)。受精第2周,内细胞群的细胞增生分裂,逐渐形成一圆盘状的二胚层胚盘,靠近胚泡腔一侧为内胚层(entoderm),其上方为外胚层(ectoderm),内胚层周边细胞向腹侧增生形成卵黄囊(yolk sac),外胚层细胞之间出现腔隙称羊膜腔(amniotic cavity)。胚泡腔内出现散在的胚外中胚层(extraembryonic mesoderm)细胞,它们先充填于整个胚泡腔,继而细胞间出现腔隙,腔隙逐渐融合增大形成胚外体腔(extraembryonic coelom)(图1-2)。受精第3周,内胚层和外胚层之间出现胚内中胚层细胞,在胚盘的周缘,胚内中胚层与胚外中胚层相延续。随着中胚层的出现,二胚层胚盘变成三层胚盘。生心区位于胚体头端、口咽膜头侧的中胚层(图1-3)。

胚胎15~16天,位于卵黄囊壁的胚外中胚层出现许多细胞团,称为血岛(blood island),由间充质细胞密集而成。血岛逐渐中空分化为中间的造血干细胞和周边的内皮细胞,内皮

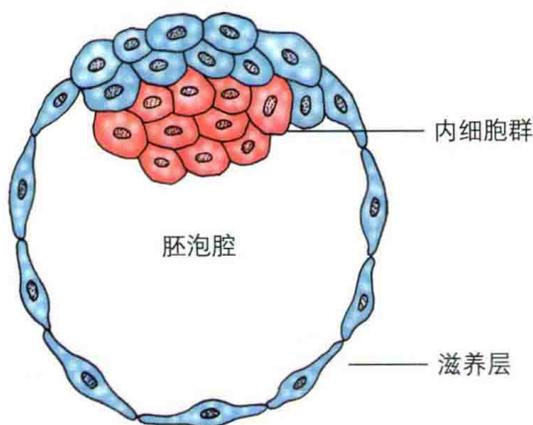


图 1-1 胚泡的形成

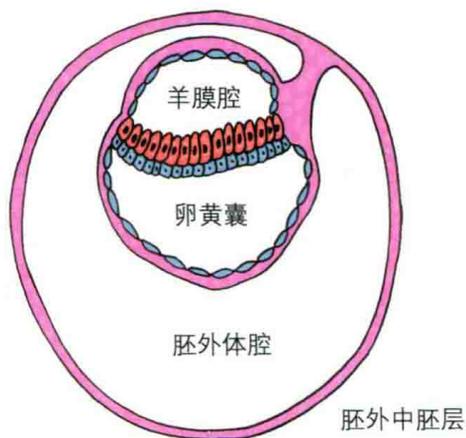


图 1-2 第 2 周初胚的剖面

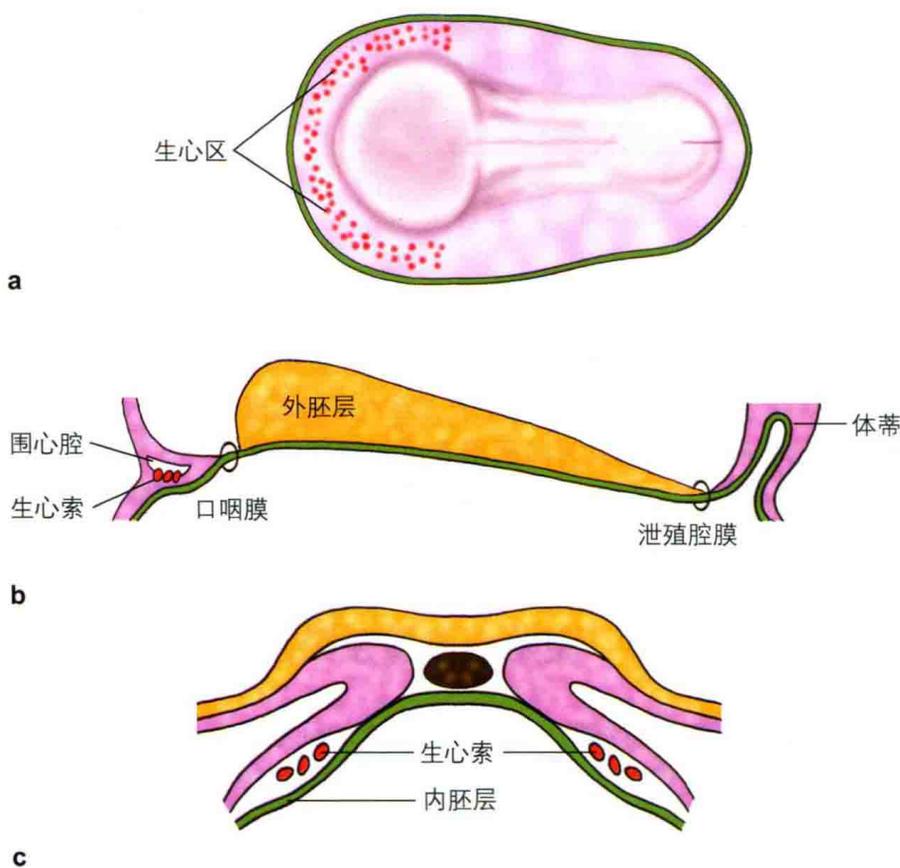


图 1-3 原始心脏的发生

a: 生心区位于胚体头端; b: 胚体纵切面显示生心区和围心腔; c: 胚体头端生心区横断面

细胞围成原始血管 (blood vessel) (图 1-4)。原始血管以出芽方式生长与相邻的原始血管相互融合, 构成丛状胚内血管内皮网。同时, 在体蒂 (body stalk) 和绒毛膜 (chorion) 的中胚层也以同样的方式形成血管网, 形成了胚胎外的原始血管网。第 3 周末, 胚外和胚内的血管网在体蒂处彼此沟通, 逐渐形成原始心血管系统, 开始血液循环 (图 1-5)。

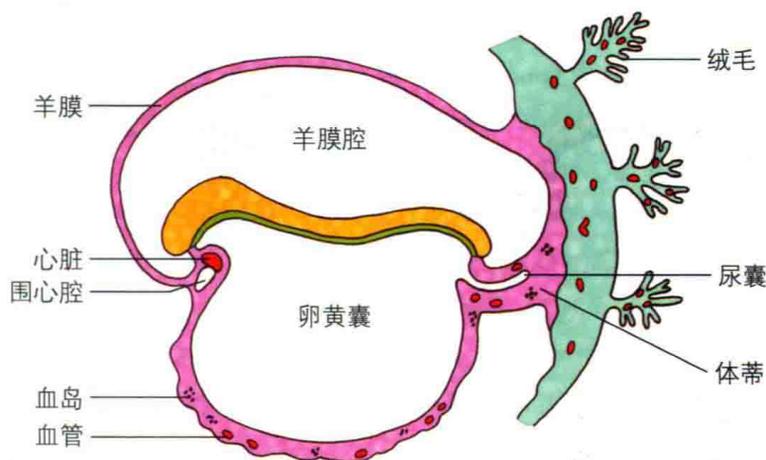


图 1-4 血岛和血管形成

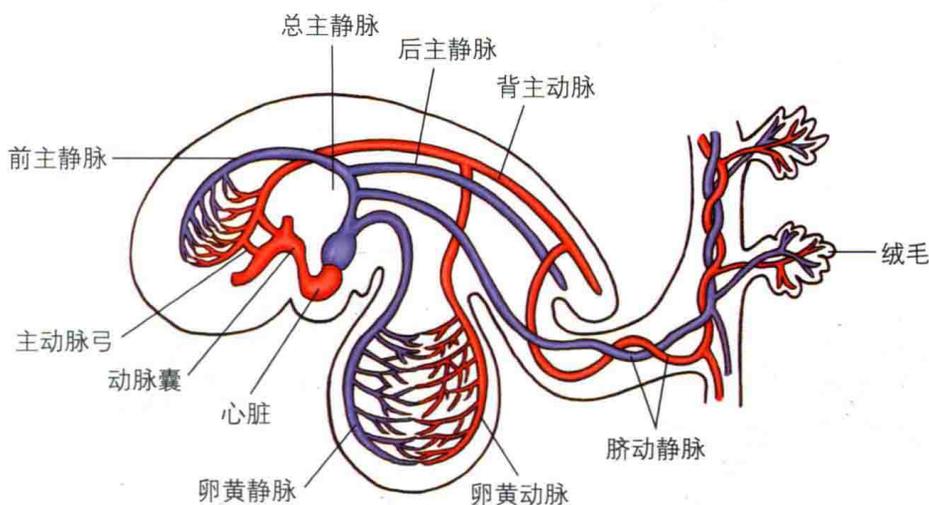


图 1-5 原始心血管系统模式图(第 4 周)

第二节 心脏的发生

一、原始心管的形成

胚胎 18~19 天,口咽膜前方的生心区中胚层内出现围心腔(pericardial cavity)(发育成心包腔),腹侧密集的脏壁中胚层细胞为生心索(cardiogenic cord),生心索逐渐出现腔隙,形成左右两条内皮管道,即心管(cardiac tube)。胚盘发生头褶(胚体头端向腹侧卷褶)使得原位于背侧的围心腔转至腹侧,心管转至背侧(图 1-6);发生左、右侧褶(胚体左、右侧向胚体中线卷褶)使得两侧并行排列的心管逐渐向中线靠近、融合,形成一条心管,即原始心管(图 1-7)。

二、心脏外形的建立

原始心管各段生长速度不同,自尾侧至头侧形成五个膨大:静脉窦、原始心房、原始心室、心球、动脉囊。静脉窦位于尾侧,固定在横膈处,静脉窦分为左、右角,分别与左、右总主静脉、卵黄

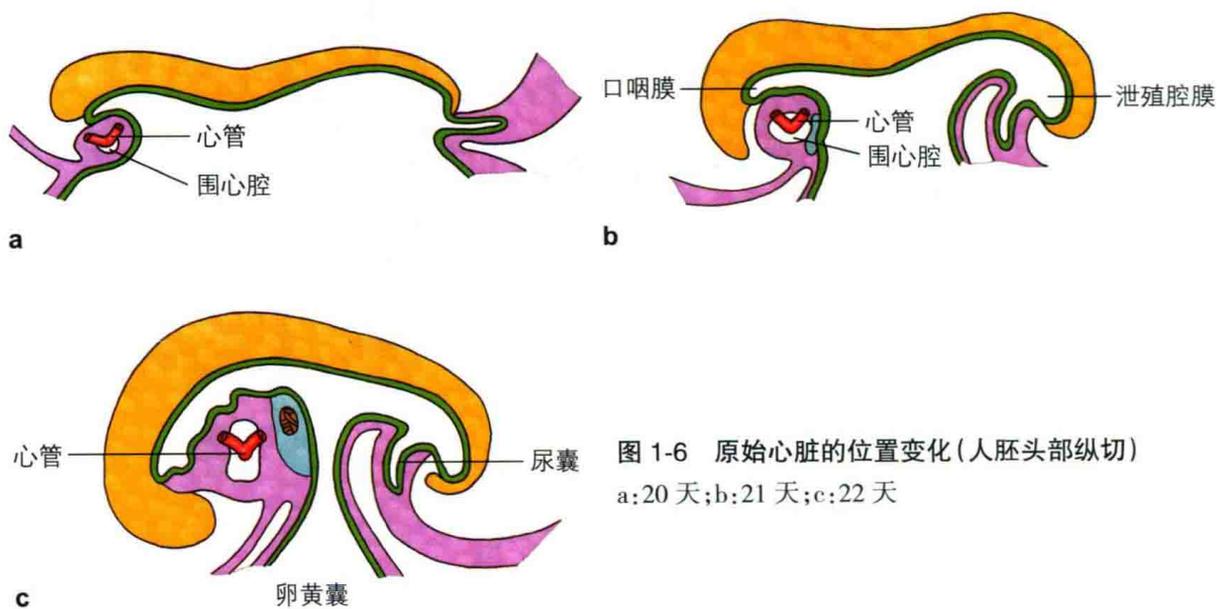


图 1-6 原始心脏的位置变化(人胚头部纵切)
a: 20 天; b: 21 天; c: 22 天

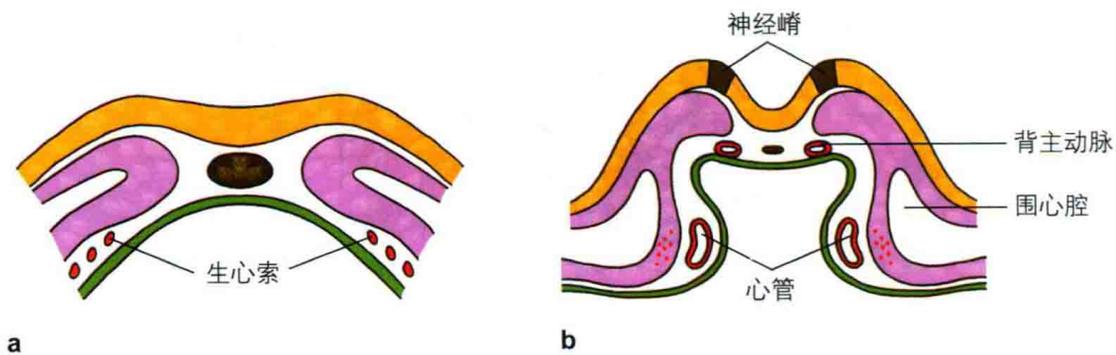
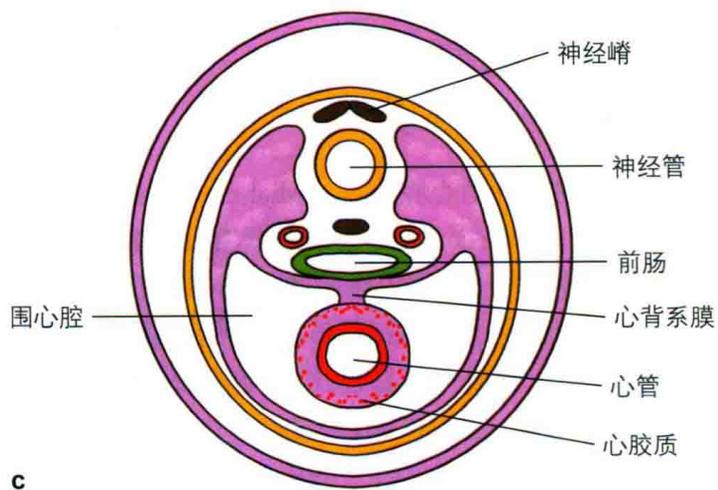


图 1-7 原始心管的形成、融合(横断面)
a: 17 天; b: 20 天; c: 22 天



静脉和脐静脉相连接。血液自卵黄囊的左、右角流入,通过心房、心室、心球经动脉囊流出。

原始心管自身发生折叠、扭曲的过程称为“袢”(loop)。袢的发生是因为心球和心室的生长速度快于心管其余部分和围心腔的生长速度,因而心球、心室向一侧扭曲形成“U”形弯曲,称为球室袢(bulboventricular loop)。正常情况下,心球、心室凸向右、前、尾侧,为心室右袢。心球近侧段被心室吸收,演变为右心室,原始心室则演变为左心室。心球的远侧段发育为动脉干,与动脉囊相连接。心房和静脉窦则脱离原始横膈,向后、上、偏左移动,整个心管呈现“S”形弯曲(图 1-8)。心房后方受食管限制、前方受心球限制,因而向左、右两个方向生长(图 1-9)。而心房和心室之间的房室管生长速度相对缓慢,在心脏表面显示房室沟加深,房室之间形成狭窄的房室管(atrioventricular canal)。至此,心脏外形发育基本完成,内部尚未分隔(图 1-10)。

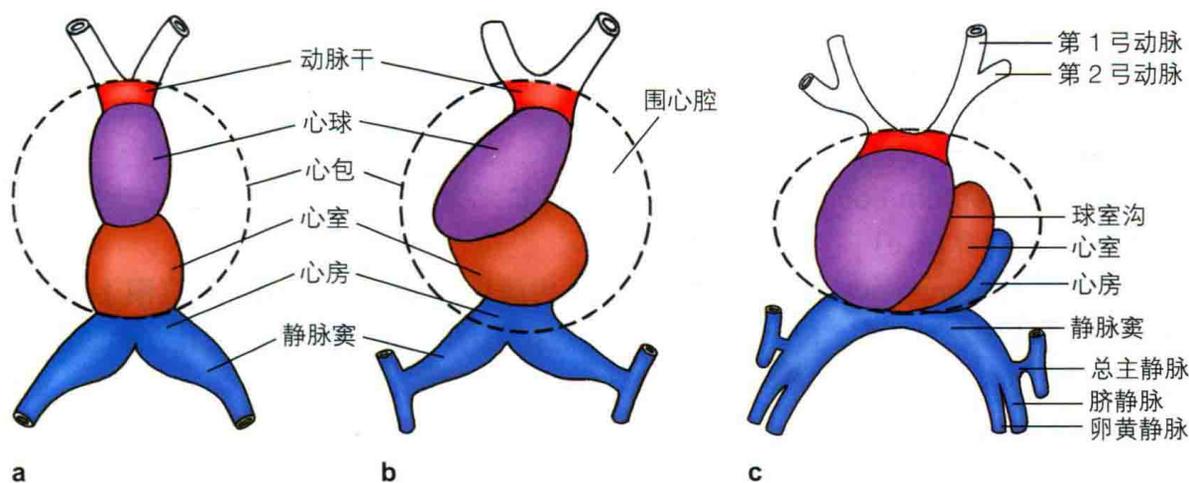


图 1-8 球室袢形成过程
a:22 天;b:23 天;c:24 天

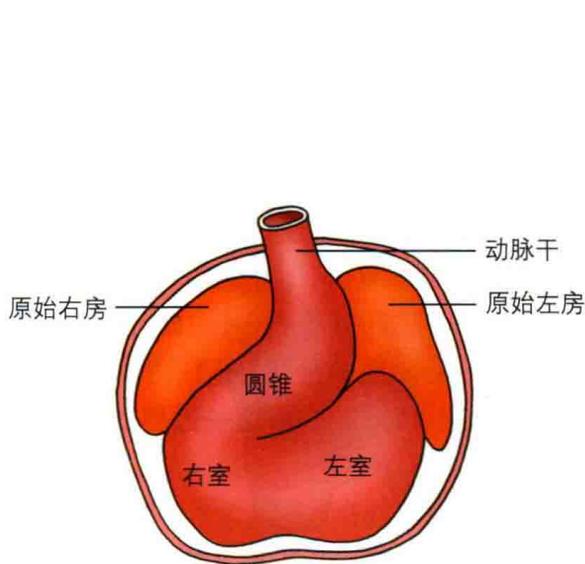


图 1-9 心脏外形的建立
28 天胚体心脏,心房向两侧生长,心脏外形初步建立

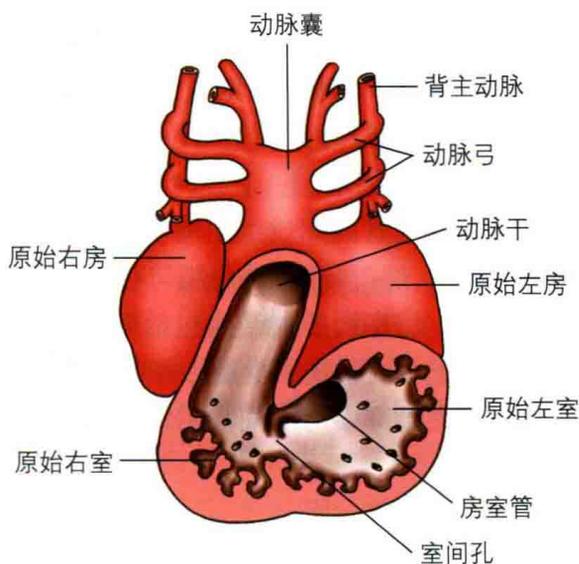


图 1-10 30 天胚体心脏,外形已建立,内部未分隔

三、心脏的内部分隔

(一) 心房的分隔

心房第一个发生分隔,最后一个完成分隔,因为胎儿期正常情况下卵圆孔是开放的,直到出生后才发生闭合,有时闭合较晚,甚至不闭合。

房间隔的发育可以概括为两隔三孔:

1. **原发隔(septum primum)或第一房间隔(primary atrial septum)** 胚胎第4周末,心房顶部向下生长出的镰状肌性隔膜,它是第一个分隔心房的组织,由心房背侧向心内膜垫(endocardial cushion)方向生长。

2. **原发孔或第一房间孔(ostium primum)** 原发隔生长的过程中,原发隔下缘与心内膜垫之间暂时留有一孔连通左、右心房,称为原发孔(图 1-11a、b)。

3. **继发孔或第二房间孔(ostium secundum)** 心内膜垫向上生长逐渐封闭原发孔,原发孔逐渐变小的同时,原发隔上方中央逐渐变薄、被吸收,出现许多小孔(图 1-11b),进而融合为一大孔,为继发孔。原发隔与房室管心内膜垫融合时原发孔闭合,左、右心房通过继发孔相通(图 1-11c)。

4. **继发隔(septum secundum)** 胚胎第5周末,在原发隔的右侧生长出一新月形隔膜,为继发隔(图 1-11c、d)。

5. **卵圆孔(foramen ovale)** 继发隔逐渐向心内膜垫方向生长,遮盖继发孔(图 1-11e),其前后缘与心内膜垫接触时,下方留有一卵圆形的孔,为卵圆孔。此时,卵圆孔左侧的原发隔称为卵圆孔瓣(valve of foramen ovale)(图 1-11f)。

来自下腔静脉的血流进入右心房后,在下腔静脉瓣的导引下通过卵圆孔,推开卵圆孔瓣流入左心房。出生后,由于胎盘循环阻断后右房压降低,肺静脉回流增加,左房压增高,卵圆孔即刻发生功能性关闭。之后原发隔和继发隔发生解剖学融合,左、右心房完全分隔(图 1-11g)。

(二) 房室管的分隔

房室管(atrioventricular canal)生长相对缓慢,形成心房、心室之间的狭窄通道。第4周末,房室管的腹侧、背侧间叶细胞组织逐渐向内隆凸形成上(腹)心内膜垫(superior endocardial cushion)和下(背)心内膜垫(inferior endocardial cushion),同时左、右侧出现侧心内膜垫(lateral cushion)。第5周末,上、下心内膜垫融合将原来的共同房室管分隔为左、右房室管(图 1-12)。围绕左右房室管的间质组织增生向腔内隆起,并逐渐变薄、分层,由最初的肌性组织变为薄的结缔组织,通过腱索、乳头肌与心室壁相连,最终形成两个房室瓣,即左侧的二尖瓣及右侧的三尖瓣。房室瓣瓣器结构包括瓣环、瓣叶、腱索及与之相连的乳头肌,其中瓣环、瓣叶、腱索等来源于心内膜垫和少量心外膜细胞,而乳头肌来源于心室肌的分层(图 1-13)。另外,心内膜垫的上半部参与房间隔的形成,下半部参与室间隔流入部的形成,这一过程使房、室间隔相连续。

(三) 心室的分隔

球室祥的发生使得右心室和左心室呈现为右前、左后排列。胚胎第4周末,心室间隔开始由原始左、右心室连接处自心尖部向心内膜垫和流出道方向生长,形成室间隔的肌性部分。肌部室间隔上缘与心内膜垫之间形成一孔,为室间孔(interventricular foramen)