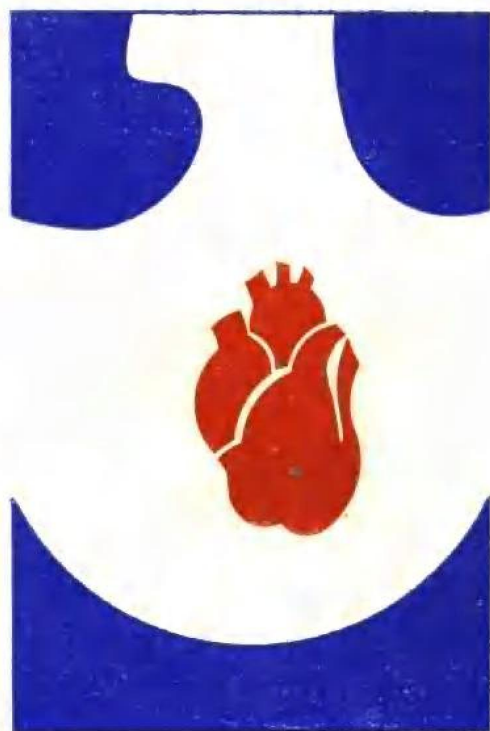




周燕发 编著
郭俊渊 审定

先天性心脏病X线诊断学

湖北科学技术出版社

R816.2

4

27

先天性心脏病X线诊断学

周燕发 编著

郭俊渊 审定

1000/18

湖北科学技术出版社



B 420754

先天性心脏病X线诊断学

周燕发 编著

郭俊洲 审定

湖北科学技术出版社出版 新华书店湖北发行所发行

湖北省黄石市印刷厂印刷

787×1092毫米 16开本 10印张 28插页 246 000字

1986年12月第1版 1986年12月第1次印刷

印数 1—3000

统一书号:14304·133 定价: 6.00元

前 言

随着心血管外科的不断飞跃发展，先天性心脏病（以下简称先心病）的诊断与治疗水平也日趋完善和提高，为进一步普及和提高先心病的X线诊断水平，笔者根据本院近20年心血管疾病的X线诊断实践，并结合国内外大量心血管文献资料，编写了这本“先天性心脏病X线诊断学”，供从事X线诊断的专业人员和临床儿内、外科工作者参考。

本书分基础部分与各论部分两篇，共19章。

关于先心病的类别，以往多是按紫绀有无、或肺多血与少血来进行分类的，但都有一定的局限性；因此，本书是按胚胎发育和病理解剖的不同，依次归类阐述的，以期达到言简意明的目的。本书不仅详细地介绍了常见的先心病的X线检查方法与X线表现，而且还简略地介绍了一些少见的先心病；此外，还适当地介绍了一些先心病的病理解剖、生理和临床表现，以利从多方面来综合分析，从而提高临床先心病的诊断率。

本书特聘同济医科大学解剖教研室王健本教授编写第一章（心脏大血管的胚胎发育与畸形）。请该校中心摄影室高士运、严钧洲二同志为本书翻照X线片，在此一并致谢。

在编写本书过程中，由于编者学识有限，实践不够，难免出现一些缺点和错误，恳请前辈及读者多作批评指正。

编 者

1985年10月于同济医院

目 录

第一篇 基 础 部 分

第一章	心脏大血管的胚胎发育与畸形	(1)
第二章	心脏大血管的应用解剖	(15)
第三章	先天性心脏病的临床基本知识	(20)
第四章	心脏大血管的普通X线检查及其正常表现	(24)
第五章	心脏大血管基本病变的X线表现	(34)
第六章	心导管检查	(42)
第七章	心血管造影检查	(50)

第二篇 各 论 部 分

第八章	房间隔发育异常	(59)
一、	房间隔缺损	(59)
二、	心内膜垫缺损	(62)
三、	左室右房通道	(64)
四、	单心房	(65)
五、	三房心	(66)
第九章	室间隔发育异常	(69)
一、	室间隔缺损	(69)
二、	室间隔缺损并动脉导管未闭	(71)
三、	室间隔缺损并主动脉关闭不全	(72)
四、	单心室	(73)
第十章	主动脉发育异常	(76)
一、	动脉导管未闭	(76)
二、	主动脉—肺动脉间隔缺损	(78)
三、	先天性主动脉窦瘤破裂	(80)
四、	先天性主动脉缩窄	(82)
五、	先天性主动脉狭窄	(84)
六、	主动脉弓部血管畸形	(86)
第十一章	肺动脉发育异常	(91)
一、	先天性肺动脉狭窄	(91)
二、	肺动脉及其分支狭窄	(94)
三、	先天性肺动静脉瘘	(95)

四、一侧肺动脉缺如·····	(97)
五、肺动脉起源异常·····	(98)
六、先天性肺动脉瓣关闭不全·····	(99)
七、原发性肺动脉扩张·····	(100)
八、法乐氏三联症·····	(101)
第十二章 复杂心血管畸形·····	(103)
一、法乐氏四联症·····	(103)
二、永存共同动脉干·····	(106)
三、右室双出口·····	(107)
四、大动脉转位·····	(109)
第十三章 房室瓣发育异常·····	(114)
一、先天性二尖瓣狭窄·····	(114)
二、先天性二尖瓣关闭不全·····	(115)
三、三尖瓣下移畸形·····	(116)
四、三尖瓣闭锁·····	(118)
第十四章 静脉发育异常·····	(121)
一、完全性肺静脉畸形引流·····	(121)
二、部分性肺静脉畸形引流·····	(123)
三、腔静脉畸形·····	(125)
第十五章 冠状动脉发育异常·····	(128)
一、冠状动脉痿·····	(128)
二、左冠状动脉起源异常·····	(130)
第十六章 先天性心肌疾病·····	(132)
一、心内膜胶原弹力纤维增生症·····	(132)
二、糖原累积病·····	(134)
第十七章 先天性心脏位置异常·····	(136)
第十八章 先天性心血管综合征·····	(139)
一、艾森曼格综合征·····	(139)
二、马凡综合征·····	(140)
三、鲁屯巴赫综合征·····	(142)
四、主动脉瓣上狭窄综合征·····	(143)
五、环状血管综合征·····	(145)
六、左心发育不良综合征·····	(146)
第十九章 其它少见先天性心血管疾病·····	(148)
一、先天性原发性肺动脉高压·····	(148)
二、先天性心包缺损·····	(149)
三、先天性主动脉瘤·····	(150)

第一章 心脏大血管的胚胎发育与畸形

心脏发生早期是一直管，以后心管发育而分为三个膨大部分，自头端向尾端为心球，心室和心房，心球头端连动脉干；心房尾侧连于静脉窦，前、后主静脉、脐静脉等注入静脉窦。

一、心脏的胚胎发育

(一)心脏外形的形成

心脏外形的形成（见图1-1、图1-2）。

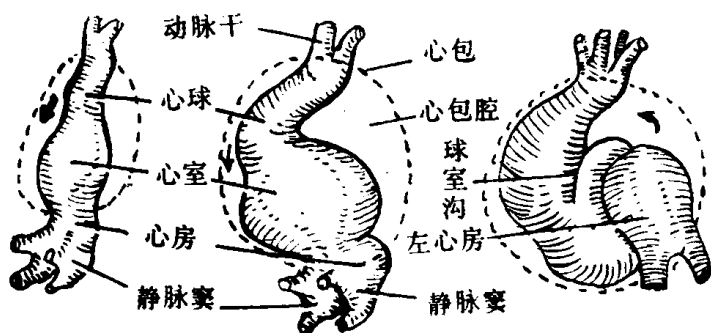


图 1-1 人胚心脏发生过程中的外形变化

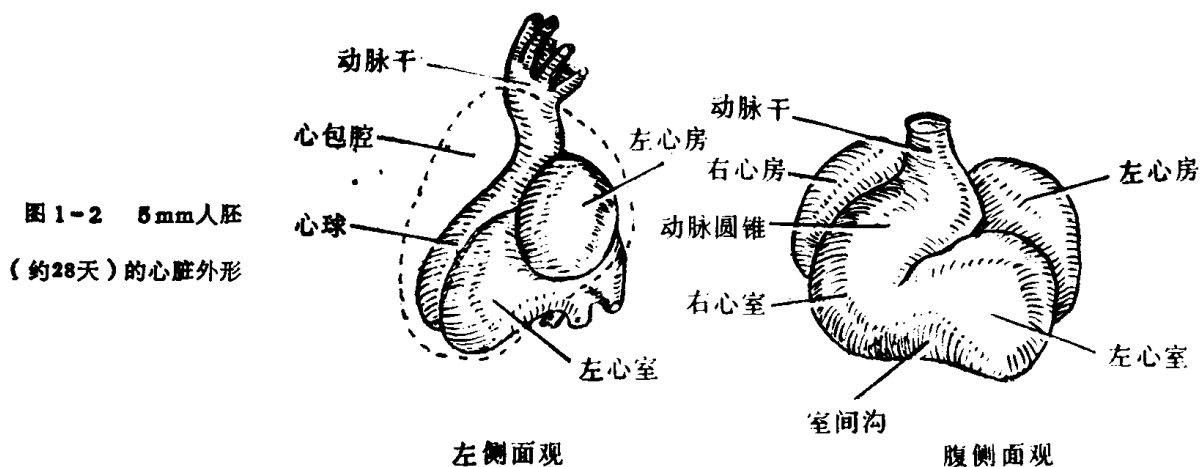


图 1-2 5mm人胚
(约28天)的心脏外形

由于心管生长的速度比心包腔快，迫使心管在心包腔内由直管变为曲管，最初变为 u 形，继而变为 S 形。这种变化主要是心球和心室两部分向右前下方生长移动，同时，心房和静脉窦相对向后上方移动，于是心房和静脉窦移到心室的后上方和心球的背侧，因而早期分别在头尾侧的心管动脉端（心球、心室）和静脉端（心房）及其尾侧的静脉窦，这时，并列在一起成为前后排列。

上述原始心房、心室向两侧扩大生长。由于前方有心球，后方有食管限制，心房只能向

左右两侧扩张，因而在心球两侧特别突出，形成将来的心耳。心房和心室相连的孔道称房室管（以后分隔为左、右房室口），在心脏外表面相当于房室管处呈一深沟，称为冠状沟。心球与心室之间原也有一深沟，以后由于心球一部分被心室吸收，此沟变浅而消失。心球的变化是近心室部分被心室吸收，形成右室动脉圆锥和左室主动脉前庭；心球连动脉干的部分则和动脉一起分隔为主动脉和肺动脉。心脏发育到此阶段，已基本具有成体心脏之外形，但内部尚未分隔成左右两半。

(二)心脏内部的分隔

胚胎第二月内，心脏内部先后生长各种隔膜，将内腔分隔为左右心房和左右心室。

1. 心房和房室管的分隔：由于先后发生矢状位的隔膜，把原始的一个心房分隔成左右心房（图1—3）。

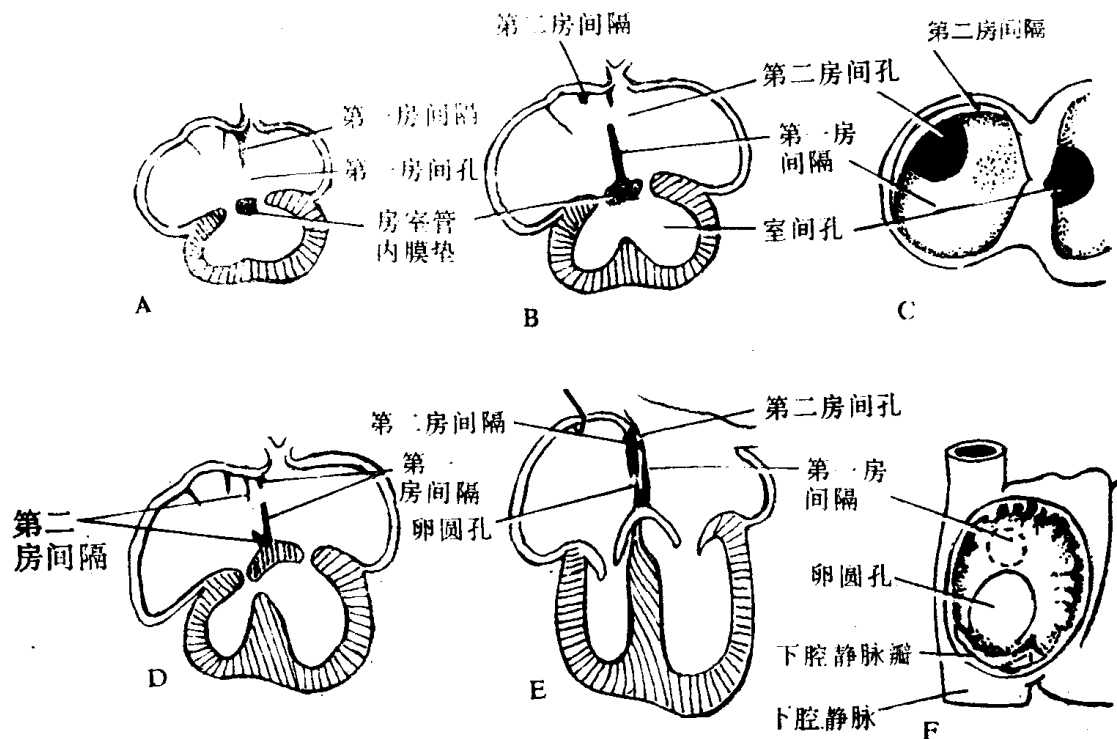


图 1-3 房间隔的形成示意图

A. 6mm人胚 B. 9mm人胚 C. 同B右侧面观 D. 14mm人胚(约37天) E. 初生儿 F. 同E右侧面观

(1) 原发隔（第一房间隔）：约在胚胎第四周内，心房顶壁的正中线上发生一个镰状隔膜称原发隔，它沿房壁自上而下向房室管生长。此时房室管的前后壁分别形成前、后内膜垫。在原发隔下缘与房室管内膜垫之间，暂时存留一孔，称第一房间孔（原发孔）。与原发隔继续生长的同时，前后内膜垫合拢而愈合，称为中间隔。中间隔将房室管分隔成左、右房室口，由口边缘的心内膜垫发生二尖瓣和三尖瓣。以后原发隔继续生长，并与房室管内膜垫愈合，使第一房间孔封闭。但在封闭之前原发隔的顶部被吸收，出现一孔，称第二房间孔（继发孔），它使左右心房相通。

(2) 继发隔（第二房间隔）：胚胎第七周时，在原发隔之右侧，由房的顶壁又发生一隔膜，称继发隔，此隔不完整，呈新月形，其下缘围成一孔，称卵圆孔。原发隔和继发隔相

互遮盖另一隔膜上的孔，即继发隔从右侧遮盖第二房间孔，原发隔从左侧遮盖卵圆孔。原发隔较薄而柔软，能在右心房血液的压力作用下（胎生时右房压力高）向左心房开放，起着卵圆孔瓣膜的作用，故特称为卵圆孔瓣。因此它只许右房血液经卵圆孔，第二房间孔流入左心房。反之，将卵圆孔关闭，阻止血液倒流。出生后肺开始呼吸，肺循环增强，左房内血压升高，迫使原发隔（卵圆孔瓣）紧贴于继发隔，继而完全愈合（生后5~7月），封闭卵圆孔，而形成永久性的房间隔，在隔的右侧面留有卵圆孔的痕迹，即成体心脏的卵圆窝。卵圆孔完全闭合在一岁儿童中只占18%；二岁儿童中占50%；成人约有20~25%的人并未完全闭合，但多数只留有细小裂隙。

偶见有卵圆孔在出生前即已封闭，此异常称卵圆孔早闭，由于卵圆孔封闭，引起右心极度肥大，而左心发育较差，通常患儿在生后短时间内即死亡。

2. 静脉窦的变化：胚胎第6~8周，由于心房迅速生长扩大，开口于右心房背侧壁的静脉窦也发生变化。它的大部分被右心房吸收合并成为右房之一部——静脉窦，窦壁构成右房的后壁，因而原先开口于静脉窦的上、下腔静脉（实际是二者之前身）就直接开口于右心房。静脉窦的另一部分演变成冠状窦。

同时，左心房也吸收合并肺静脉根部，以致左房后壁两侧各有两个肺静脉开口于左房。

3. 心球的分隔（见图1—4A B）：心球的近侧部分（接心室部分）被吸收合并入右心室和左心室。远侧部分（连于动脉干的部分），有四个内膜垫——腹侧、背侧、右侧和左侧

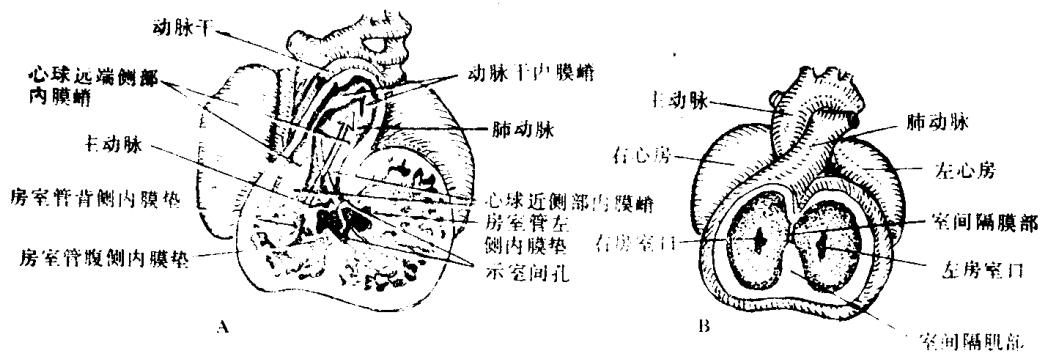


图1-4 心球分隔(A)和心室分隔(B)示意图

内膜垫，左右内膜垫汇合形成远侧心球隔，该隔分隔出腹侧的肺动脉口和背侧的主动脉口，口处的内膜垫形成主动脉口和肺动脉口的半月瓣。在心球远侧部分两侧壁上各形成一条内膜嵴，此二嵴向动脉干伸延则位置改变，右嵴斜到前壁，左嵴则斜到后壁，以后二嵴生长合拢，在心球和动脉干内形成一螺旋形中隔，称主动脉肺动脉隔，其下端与远侧心球隔相连续。该二隔将心球远侧部分和动脉干分为前后交叉的两个管子，即肺动脉和主动脉，肺动脉起始部在主动脉的前方，而在远端肺动脉居主动脉的左后方。

4. 心室的分隔（见图1—4B）：两个心室彼此隔开，使右心室与右心房及肺动脉相通，左心室与左心房及主动脉相通，这包括一系列复杂的变化，以下三个结构参与两个心室的分隔，即室间隔，近侧心球隔及房室管内膜垫（图1-5）。

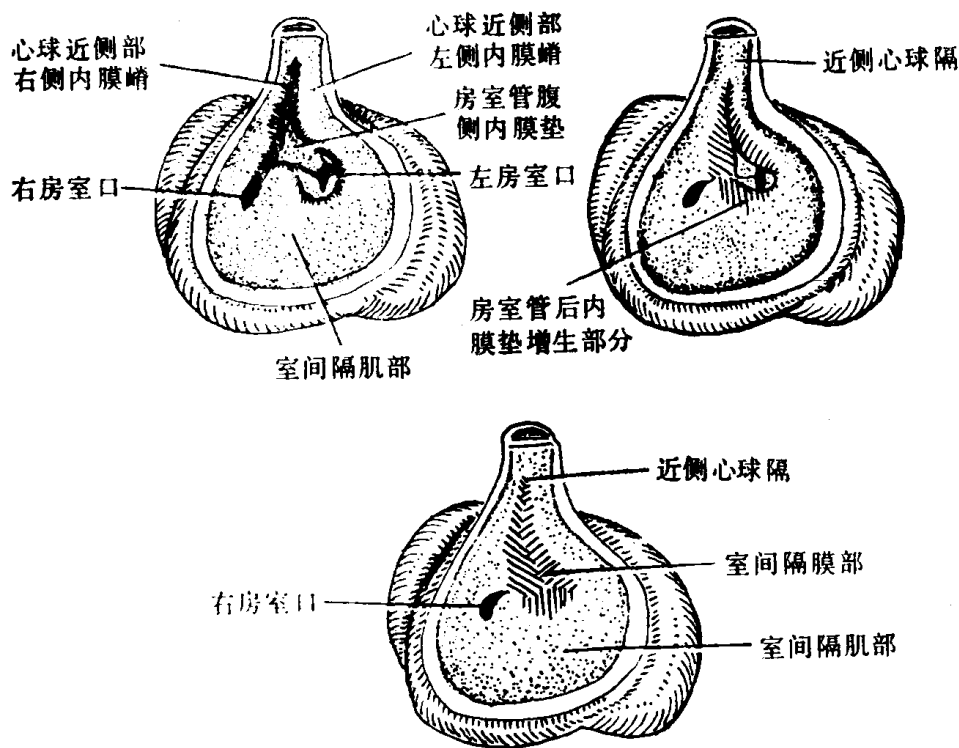


图 1-5 室间隔膜部的形成示意图

二、大动脉的发育

胚胎早期, 心管头端心球通过前肠两侧的第一对动脉弓与背侧主动脉相连。到第四周末心球和第一对动脉弓之间延长形成动脉干, 以后由动脉干发起一对腹侧主动脉位于咽之腹侧。有人认为在人胚胎二个腹侧主动脉融合扩大成主动脉囊, 在主动脉囊与背侧主动脉间除第一

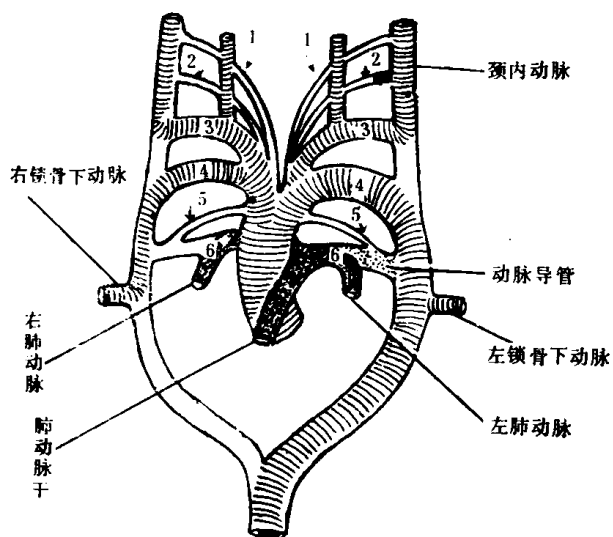


图 1-6 动脉弓的演化

对动脉弓以外, 陆续依次出现第2~6对动脉弓。第3对出现时, 第1、2对已退化。第5对发育不全, 不久即退化。第3对动脉弓腹侧部分形成颈总动脉, 向上伸延是颈外动脉。第3对动脉弓与其以前的背主动脉连合延续而形成颈内动脉。第4对动脉弓左右演变不同, 右侧的形成无名动脉和右锁骨下动脉, 左侧形成主动脉弓。第6对动脉弓变化左右亦异, 两弓的内侧部分连于肺动脉干而形成左、右肺动脉; 右侧弓的外侧部分退化, 左侧弓的外侧部分形成动脉导管 (图1-6)。动脉导管出生后闭锁为动脉导管索 (动脉韧带)。

如发育异常时, 可出现右侧主动脉弓、双主动脉弓、右锁骨下动脉起点异常 (如右锁骨下动脉起于主动脉弓末端, 经食管后方至右侧, 称迷走锁骨下动脉) 等。

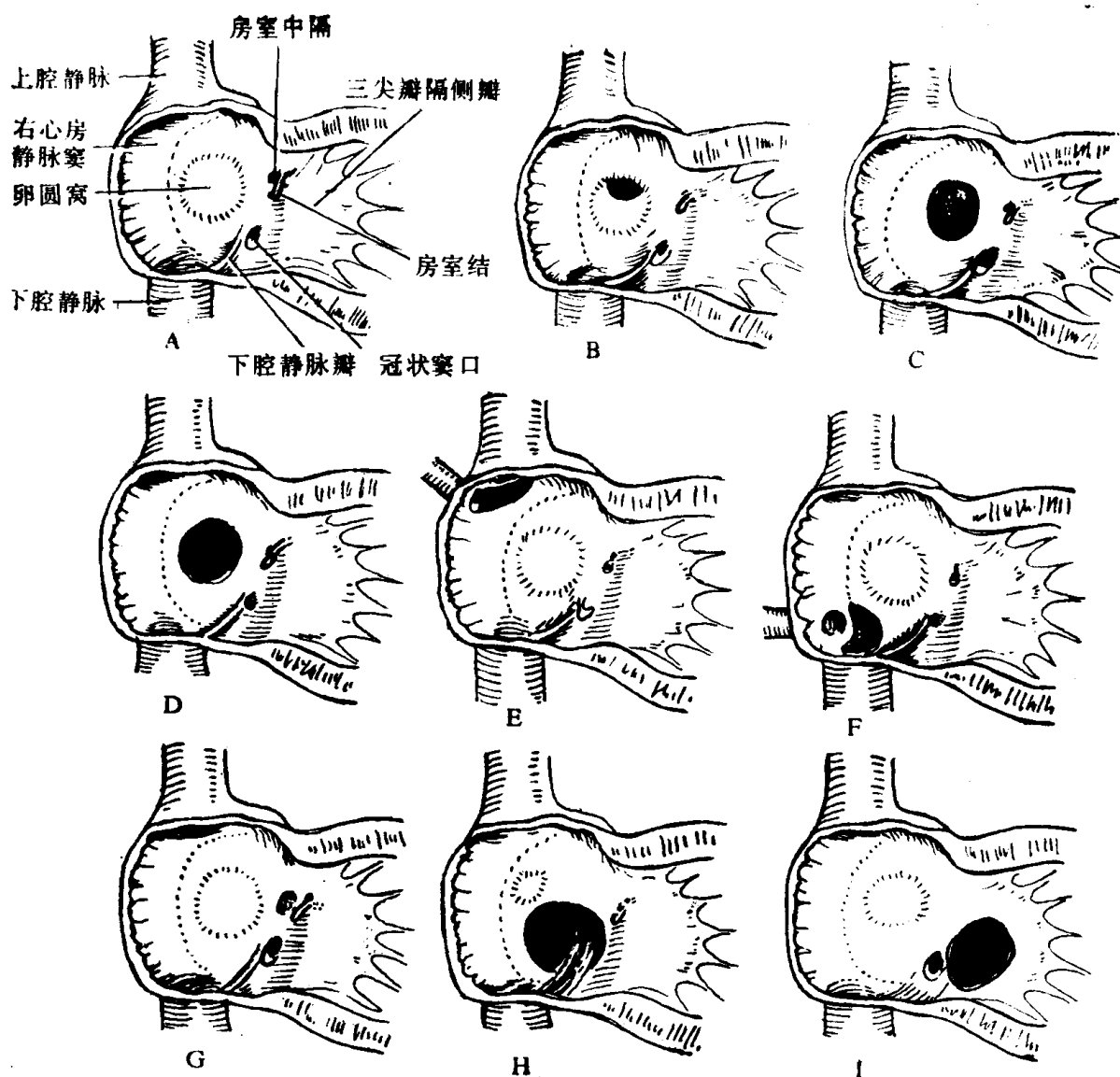


图 1-7 房间隔缺损解剖类型

A. 房间隔正常解剖 B. 卵圆孔未闭 C. 卵圆窝房间隔缺损 D. 卵圆窝房间隔缺损并扩及窝缘 E. 上腔型房间隔缺损 F. 下腔型房间隔缺损 G. 第一房间孔未闭 H. 冠状窦房间隔缺损 I. 房室管畸形

三、心脏和大血管的畸形

心脏和出入心脏的大血管畸形从发生和形态上讲，主要是位置变异（如右位心）、外形转位、内脏分隔畸形，以及某些结构保持着原始状态等等。

(一) 房间隔缺损

常见有卵圆孔未闭、卵圆窝处房间隔缺损、上腔静脉口处房间隔缺损、下腔静脉口处房间隔缺损(图1-7)；较少见者有第一房间孔（原发孔）未闭锁。此外，房间隔缺损还有共同心房(即单心房)，这在形态上可能是单一大的房间隔缺损，在功能上属于单心房；也有的是原始心房未分化，完全没有房间隔或只偶见有横于房内的结缔组织索代替房间隔。后一种畸形常伴有无脾畸形。房间隔缺损合并有二尖瓣狭窄（先天性或风湿性）称为鲁屯巴赫综合

征。

(二) 室间隔缺损

室间隔缺损分漏斗部、膜部、房室中隔以及肌部四类缺损(见图1-8)。

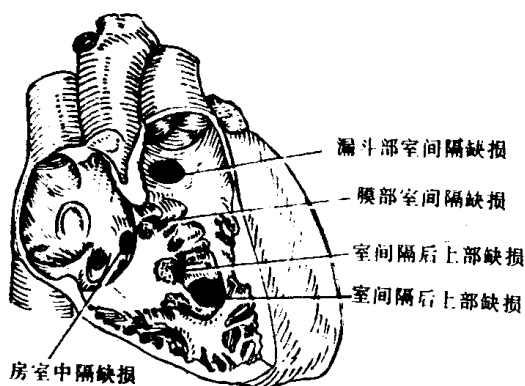


图1-8 室间隔缺损常见位置

1. 漏斗部室间隔缺损：缺损限于漏斗部室间隔的范围内，位于肺动脉口和主动脉口的下方，因位置高，有人称室上嵴上缺损。有人统计112例单纯室间隔缺损，其中漏斗部缺损约占29.47%。

2. 膜部室间隔缺损：常呈圆形，从右室看，缺损位于三尖瓣隔侧瓣和室上嵴下方；从左室看，缺损位于主动脉前瓣下方。缺损是由于室间孔未能闭合而形成。此种缺损约占室间隔缺损15.18%。

3. 房室中隔缺损：主要是室间隔膜部三尖瓣隔侧瓣附着线以上的部分缺损，因此，使左心室与右心房相通(见图1-9)。约占室中隔缺损的1.78%。

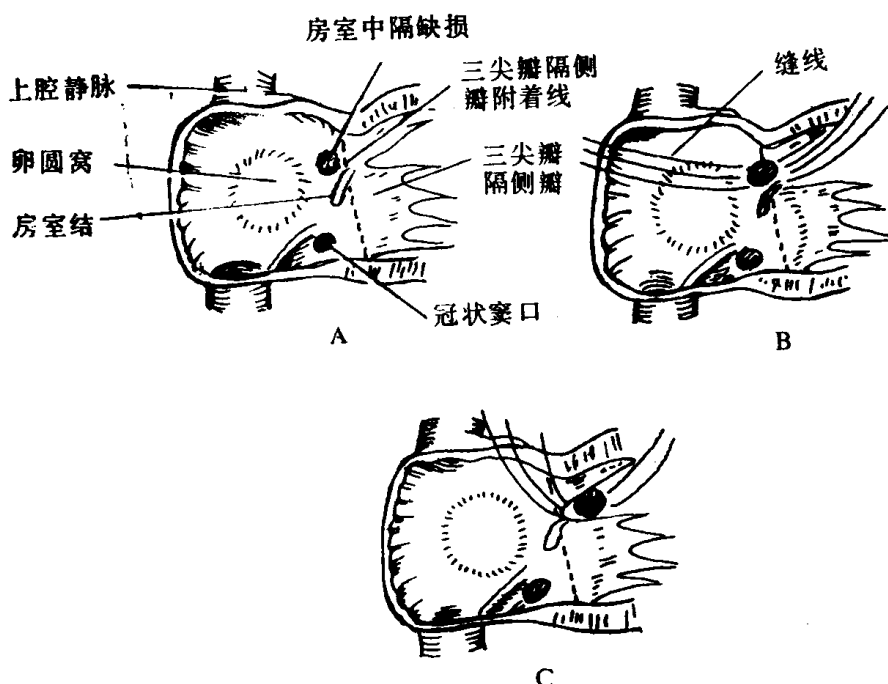


图1-9 房室中隔缺损

A. 缺损在隔侧瓣附着线上

B. 缺损跨于附着线

C. 缺损位于附着线以下

4. 肌性室间隔缺损：一部分位于室间隔后上部，即相当于三尖瓣隔侧及其腱索所遮覆的部分室间隔范围内；另一部分位于室间隔前下部肉柱多的部位，常是多个，有时缺损较大。

此外，由于原始室间隔发育甚差，或有巨大室间孔而形成单心室或共同心室畸形，有人称三腔心，且有左右房室口及其瓣膜，常常有动脉移位，即升主动脉位于肺动脉前方。

(三) 房室管畸形

房室管畸形(图1-10、图1-11、图1-12)有人称为“内膜垫缺损”或“永久性共同房室

口”、其中有三个基本解剖变异：第一，永久性原发孔(第一房间孔)，永久性房室管、永久性室间孔三者汇合形成的间隔缺损。第二，心室的后壁靠心底部分短缺(即后壁较正常短)。第三，房室口瓣膜畸形。房室管畸形又按照房室瓣配布的不同而分以下几型。

1. 完全型：特点是以一个共同房室口，使两心房与两心室相通，口上有总房室瓣(前、后瓣和两侧瓣)，此型在收缩期有室间分流，但由于瓣膜较活动，收缩期可封闭房室口，故“二尖瓣”处返流不显著。

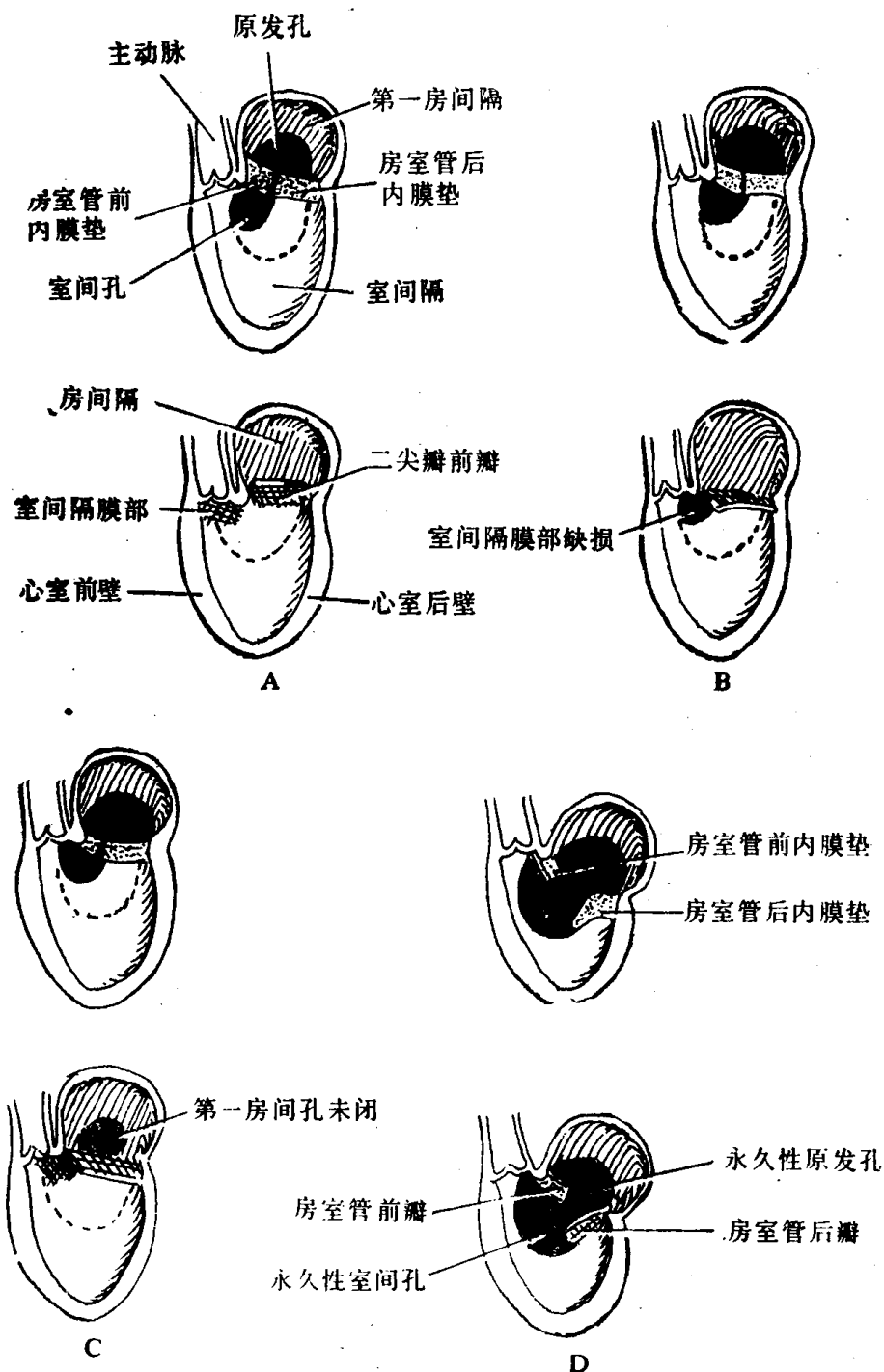


图 1-10 发育不正常(上列A.B)和最终解剖(下列C.D)比较图解
A.正常发育 B.膜部室间隔缺损 C.第一房间孔未闭 D.房室管畸形

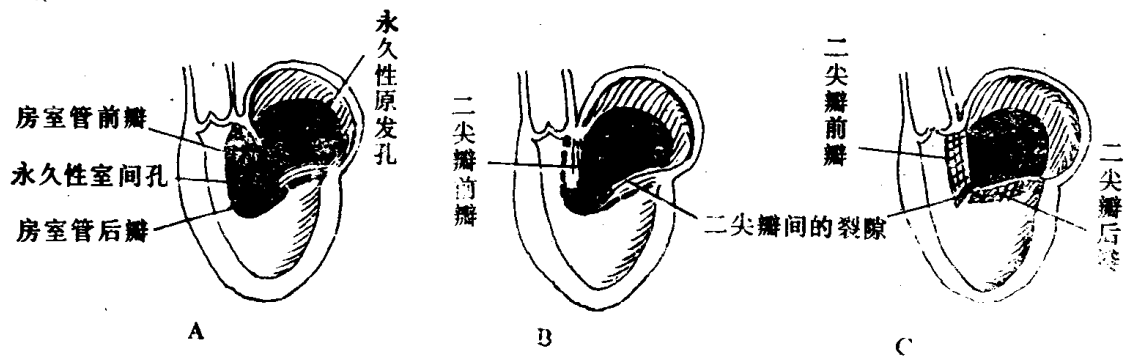


图 1-11 房室管畸形的分型图解

A. 完全型 B. 过度型 C. 部分型

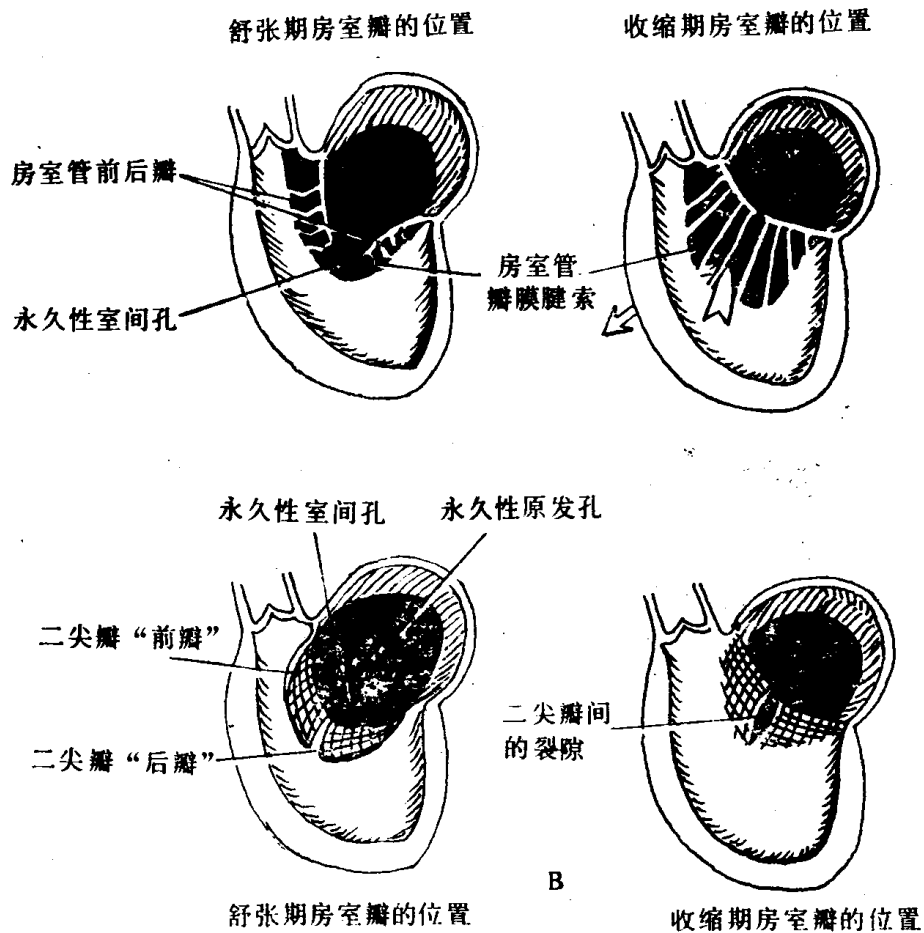


图 1-12 完全型(A)和部分型(B)房室管畸形血流动力学图解

2. 部分型：特点是有完全的瓣膜，附于间隔缺损边缘，左心室二尖瓣前后瓣附于间隔缺损处。二瓣之间有一裂隙；右心室三尖瓣隔侧瓣发育较好，也附于缺损部边缘。由于瓣膜是附于室间隔缺损的边缘，故没有室间的分流，分流完全在房的水平。由于二尖瓣间有裂隙及其直接附于缺损部边缘且较固定，故返流较严重。

3. 过度型：介于部分型和完全型之间，房室瓣一部分直接附着，一部分靠腱索间接附着于室间隔上，瓣下仅有很小的室间隔缺损。

(四)房室管分隔过程中的畸形

房室管分隔为左、右房室口，内膜垫形成二尖瓣、三尖瓣及其相连之腱索和乳头肌，在此演变过程中可有以下畸形。

1. 先天性二尖瓣狭窄：不常见。解剖上常见有两型：其一是两个瓣在瓣膜联合处融合，腱索短而且腱索间粘连，整个外观似风湿性二尖瓣狭窄。另一型是降落伞样二尖瓣，其解剖是左室仅有一个乳头肌，两个瓣的腱索均会聚于此单一乳头肌，血流需经腱索间的间隙流入左室，若间隙狭窄，即产生二尖瓣狭窄。

在左房室口靠上方有一膜性环（亦即膜性隔，中部有大的孔）。单独在左房内有一孔的肌性膜隔，将左房腔分隔为上下二部，肺静脉通入上腔，血流经膜隔的孔入下腔，下腔通左心耳和二尖瓣口，膜孔的口径决定肺静脉血流阻塞的程度，此种畸形有人称为三房心。

2. 二尖瓣闭锁：少见，约一半病例有主动脉闭锁并存。解剖特征是在二尖瓣的位置有一凹洼，但无孔，通常左房的血流是经卵圆孔流出，经右房、右室、肺动脉、动脉导管而至主动脉。

3. 先天性二尖瓣关闭不全：少见。有人称为二尖瓣拱廊(Anomalous mitral arcade)。解剖特征是：腱索短，从每个乳头肌伸向前瓣的中央部分，整个外观似一拱廊，使二尖瓣前瓣僵硬、二尖瓣丧失功能，或者关闭不全，或是狭窄。

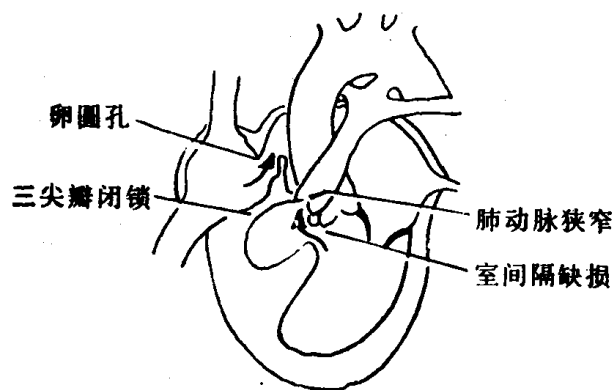


图 1-13 三尖瓣闭锁

4. 三尖瓣闭锁：是由于房室管前后内膜垫愈合分隔房室管为左、右房室口后，右房室口边缘的心内膜垫未形成三尖瓣，而继续生长使右房室口封闭（图1-13），或形成三尖瓣，但各瓣互相愈合。此畸形常合并有卵圆孔未闭，室间隔缺损、右心室发育不良和左心室肥大。

5. 艾布斯坦(Ebstein)畸形：房室管分隔过程中内膜垫形成三尖瓣，瓣膜附着于房室环。艾布斯坦畸形是三尖瓣附着正常，其他二瓣附着线下移，附着于室壁，因此右室腔被分为二部，上部与右房连续，故右房腔巨大；下部构成了右心室腔，腔小壁薄。三尖瓣可以关闭，或者不能关闭。除瓣膜发育不正常外，并有右束支的不完全间断，故可有右束支传导阻滞。此畸形常有跨过右房室环的旁路束(Kent氏束)，故可有预激综合征。

(五)心球隔形成过程中产生畸形

1. 共同动脉干：也称永存动脉干，未分隔的动脉干骑跨室间隔肌性部顶端，左右二心室相通，动脉干可偏于右心室或左心室，具有4~2个半月瓣（图1-14）。这种畸形之发生有两种说法。一种认为是由于近侧心球隔和主动脉肺动脉隔未发育而形成共同动脉干；另一种认为是动脉干分隔后肺动脉闭锁而形成。

2. 主动脉肺动脉隔缺损：亦称为主动脉肺动脉窗或主动脉肺动脉痿，是升主动脉左壁

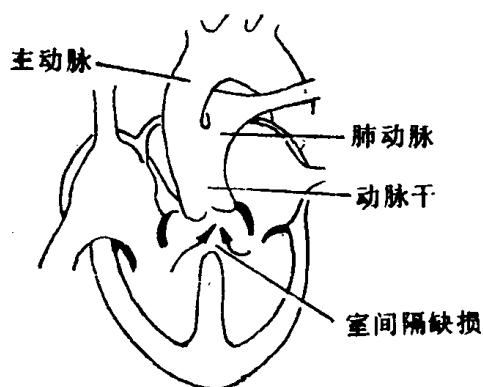


图 1-14 共同动脉干

和肺动脉右壁之间有窗孔样的缺损，恰位于半月瓣的上方，是由于心球远侧部动脉干壁上的两个内膜嵴部分未合拢而形成的。

(六) 大动脉转位

1. 大动脉完全转位：主动脉起于右心室，肺动脉起于左心室(图1-15)，主动脉起始部居肺动脉起始部的右前方，生存是依靠左右心室之间存在交通，约 $\frac{1}{3}$ 的病例有室间隔缺损；所有的病例均有房间隔缺损，或是卵圆孔未闭或者有小的房间隔缺损；动脉导管未闭也常见。这种畸形是由于心球隔和主动脉肺动脉隔未呈螺旋形（旋转不够），而几乎成一直隔，故使主动脉通右心室，肺动脉通左心室。

2. 校正性大动脉转位：心房及其连续的静脉正常，而心室和房室瓣转位，主动脉起于位居左侧的解剖上的右心室，而肺动脉起于位居右侧的解剖上的左心室，主动脉居肺动脉的前左方。此种畸形是由于心管转位和心球分隔不正常所引起。大动脉“真正”转位的病人心脏可能没有功能上的紊乱。

3. 大动脉部分转位：通常合并有室间隔缺损。大部分是两个大血管起于右心室，而所谓“右心室双输出道”，肺动脉起始近于正常，而主动脉完全起于右心室，或者不同程度地骑跨于室间隔。少数是两个大血管起于左心室，即所谓“左心室双输出道”其中极少数实质上仍是“右心室双输出道”，乃因心室有转位，即左心室居右侧，右心室居左侧，故“左心室”实质在解剖特征上是右心室。

4. 单纯心室转位：较少见。左心室位于右侧，右心室位于左侧；主动脉起于左心室，而肺动脉起于右心室，主动脉位于肺动脉的右侧。这是由于心管转位与正常相反所致。

5. 单纯心房转位：极少见。右心房及其连续的静脉在左侧，而左心房及其连接的静脉在右侧。有房间隔缺损并存，而使肺循环和体循环血有一些混合，患儿出生即有紫绀，且进行性加重，未经手术矫正、不能存活。

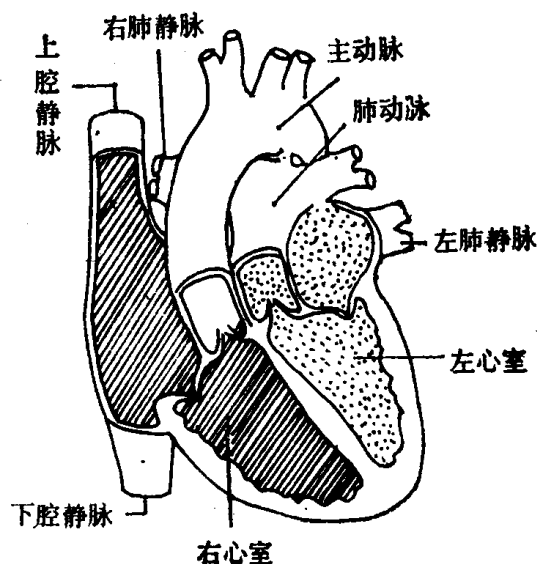


图 1-15 完全性大动脉转位

(七) 主动脉通道畸形

(1) 主动脉瓣狭窄、主动脉瓣下狭窄和主动脉瓣上至无名动脉起始部一段升主动脉的狭窄(图1-16、图1-17、图1-18)。以上三者统称为主动脉狭窄。

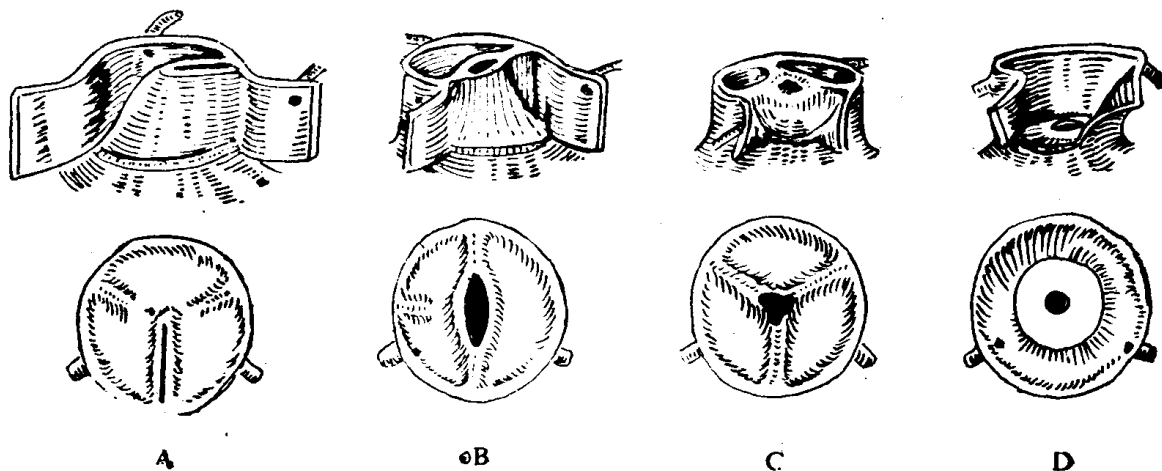


图 1-16 主动脉瓣狭窄

上列为侧面观 下列为外科手术主动脉切开时所见

A. 单纯型 B. 双瓣型 C. 三瓣型 D. 膜状型

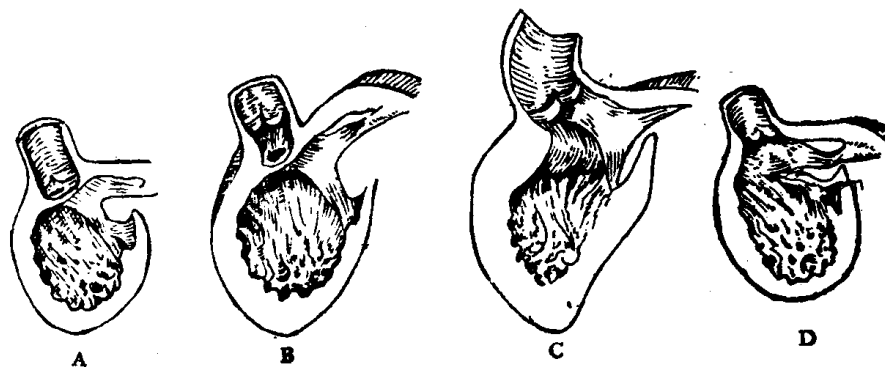


图 1-17 几种主动脉瓣下狭窄图解

A. 孤立的主动脉瓣下狭窄(膜样结构) B. 孤立的主动脉瓣下狭窄(结缔组织肌性结构)

C. 选择性肥大大型瓣膜下狭窄(圆锥螺旋肌肥大) D. 二尖瓣网

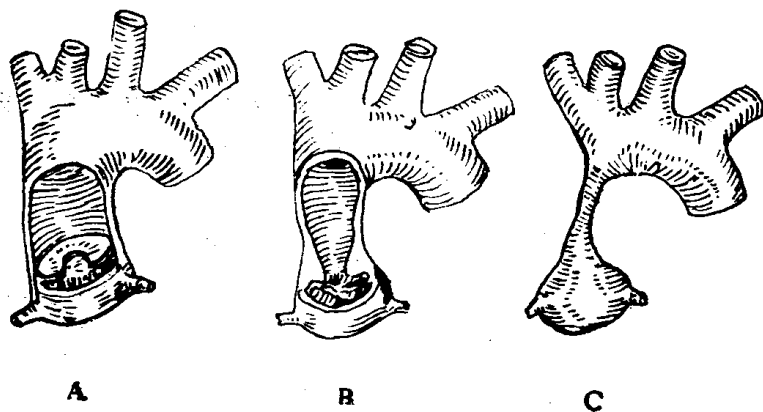


图 1-18 主动脉瓣上狭窄

A. 膜状狭窄 B. 沙漏形狭窄

C. 升主动脉发育不全