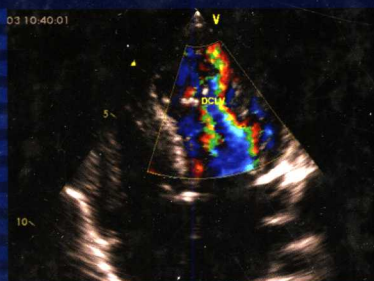
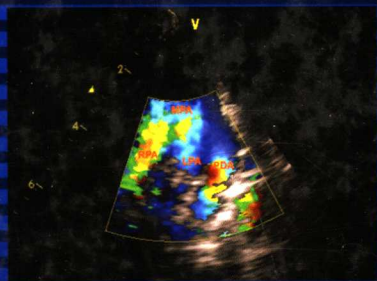


主编 董凤群 赵 真

XIANTIANXING XINZANGBING  
SHIYONG CHAOSHENG  
ZHENDUANXUE

# 先天性心脏病 实用超声诊断学



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

●主 编 董凤群 赵 真  
副主编 侯振洲

# 先天性心脏病 实用超声诊断学

XIANTIANXING XINZANGBING  
SHIYONG CHAOSHENG ZHENDUANXUE



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北京

---

**图书在版编目(CIP)数据**

先天性心脏病实用超声诊断学 / 董凤群, 赵真主编. —北京: 人民军医出版社, 2005.2  
ISBN 7-80194-422-4

I. 先... II. ①董...②赵 III. 先天性心脏病—超声波诊断 IV. R541.104

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2004) 第 077501 号

---

策划编辑: 丁震 加工编辑: 丁震 责任审读: 黄翎兵  
出版人: 齐学进

出版发行: 人民军医出版社 经销: 新华书店  
通信地址: 北京市复兴路 22 号甲 3 号 邮编: 100842  
电话: (010) 66882586 (发行部)、51927290 (总编室)  
传真: (010) 68222916 (发行部)、66882583 (办公室)  
网址: [www.pmmp.com.cn](http://www.pmmp.com.cn)

---

印刷: 潮河印业有限公司 装订: 春园装订厂  
开本: 787mm × 1092mm 1/16  
印张: 28.75 字数: 663 千字  
版次: 2005 年 2 月第 1 版 印次: 2005 年 2 月第 1 次印刷  
印数: 0001 ~ 3000  
定价: 195.00 元

---

版权所有 侵权必究  
购买本社图书, 凡有缺、倒、脱页者, 本社负责调换  
电话: (010)66882585、51927252

# 内容提要

本书系作者总结了先天性心脏病超声诊断方面多年来的临床实践经验编著而成。全书共分15章，第一章为总论，概括介绍了心脏解剖、胚胎发育、先天性心脏畸形的形成及类型，并重点介绍了先天性心脏病的超声心动图诊断方法。第二章至第十二章分别介绍心脏位置异常，右心系统畸形，左心系统畸形，间隔缺损，大动脉及圆锥动脉干畸形，冠状动脉畸形，肺静脉、体静脉连接畸形，瓣膜关闭不全畸形，心肌病，心脏肿瘤及心包疾病，婴儿危重型先天性心脏病等各类先天性心脏、大血管畸形。对每一种疾病，在阐述其胚胎学及病理解剖、病理生理、病理分型、临床表现及辅助检查等几个方面特点的基础上，重点结合大量图片，从诊断要点、超声心动图表现、检查技巧及临床指导价值4个方面，描述了每一种疾病的超声心动图检查情况。第十三章介绍了胎儿超声心动图的特点。第十四章和第十五章主要介绍了超声心动图在血流动力学与心功能测定及介入性治疗等其他新领域中的应用。全书内容丰富，图文并茂，专业性强，是超声医学专业人员必备的参考书，同时也可作为心外科及小儿科医师的参考用书。

责任编辑 丁 震

# 序

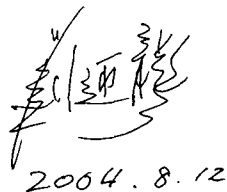
彩色多普勒超声是20世纪80年代发展起来的新技术。超声心动图作为超声医学的重要组成部分,近年来发展迅速,已成为心血管疾病诊治中不可缺少的重要技术。特别是在先天性心脏病的诊断和治疗中,它具有无创、无痛、实时、可重复性强的特点,起到了其他技术无法替代的作用,成为临床首选的检查方法之一。

董凤群和赵真医师具有丰富的临床实践经验。两位医师主编的《先天性心脏病实用超声诊断学》与临床紧密结合,病种齐全,病例资料丰富,图文并茂,并且收集了很多疑难罕见病例。全书病种按畸形部位胚胎发育异常分类描述,重点突出,思路清晰,分类方法系统、独特,有助于读者查阅。对每个病种都全面地从胚胎发育、病理生理、病理解剖、病理分型、超声心动图诊断要点和检查技巧、术前指导价值等进行了详细阐述。作者还根据自己的实践经验,用一章的篇幅重点介绍了婴儿危重型先天性心脏病的超声心动图诊断要点及其指导临床治疗的重要性,这对超声医师和心外科医师都有很大帮助。此外,还简要介绍了胎儿超声心动图、先天性心脏病的介入性治疗,对大量的手术病例进行了回访,总结出许多独到的经验。

本书理论联系实际,系统全面,结构严谨,图文并茂,实用性强,具有很强的临床指导作用和参考价值,对于提高小儿先天性心脏病外科治疗的疗效将起到促进作用。

祝贺《先天性心脏病实用超声诊断学》出版,希望本书对提高我国先天性心脏病的诊断水平做出有益的贡献。

中国协和医科大学阜外心血管病医院  
教授、主任医师、博士研究生导师  
中国医学科学院心血管病研究所  
小儿外科研究中心主任、先天性心脏病研究室主任  
全国政治协商委员会常务委员



2004.8.12

# 前言

先天性心脏病在胎儿期就已经存在,发病率占出生活婴的0.7%~0.8%。儿童期因先天性心脏病死亡的人数约占同期死亡人数的50%。因此系统研究先天性心脏病的诊断与治疗,对于降低儿童死亡率,提高人口生存质量具有十分重要的意义。

以往对复杂性先天性心脏病的诊断多采用心血管造影的方法。近年来,随着超声诊断技术的飞速发展,二维图像清晰度和彩色血流敏感性的提高,使超声心动图对心脏解剖结构和血流动力学改变能够做出准确判断,为临床治疗提供了可靠的依据。

本书共分15章。为了方便读者对先天性心脏病形成系统的诊断思路,对每个病种都全面地从胚胎发育、病理生理、病理解剖、病理分型、超声心动图诊断要点和检查技巧、术前指导价值等进行了详细阐述。个别复杂病种还附有手术方法,便于超声医师充分了解临床,并为临床提供更有价值的诊断信息。为了使读者了解危重型先天性心脏病早期治疗的重要性,本书还用一章的篇幅详细阐述了婴儿危重型先天性心脏病的病理生理和超声诊断要点,以便指导临床进行适时治疗。

超声医师的检查技巧及诊断经验对于先天性心脏病的准确诊断起关键作用。本书配有约200幅模式图和约500幅病例图片,作者根据多年从事小儿心脏超声诊断的体会,并查阅了大量的国内外资料,对检查方法和技巧进行了详细阐述,对罕见病种进行归类描述,目的是为读者提供一个系统研究先天性心脏病超声诊断的线索。

本书侧重超声诊断与临床的结合,使超声医师不仅能够正确诊断各种疾病,还能了解相应的治疗指导原则并预测愈后,这对于提高诊断符合率非常有益。

本书在编写过程中得到了阜外医院著名小儿心脏外科专家刘迎龙教授的热情鼓励 and 大力支持。Aloka公司提供的SSD-5500SV彩色超声仪采集了100多幅高清晰图片,为本书增色许多。北京市宝康达商贸公司为本书出版提供了大量的帮助。河北省儿童医院超声科和心外科的同仁对本书的编写给予了积极的支持,在此一并致以最诚挚的谢意。

由于作者的学识浅薄,疏漏之处难免,希望广大同仁批评指正。

董凤群 赵真

2004年7月于石家庄

# 目录

## 第一章 总论 (1)

- 第一节 心脏及大血管的应用解剖 (1)
- 第二节 心脏及大血管的胚胎发育 (7)
- 第三节 先天性畸形 (19)
- 第四节 先天性心脏畸形的胚胎学发病机制与分类 (22)
- 第五节 超声心动图在先天性心脏病中的应用 (26)
  - 一、二维超声心动图 (26)
  - 二、M型超声心动图 (46)
  - 三、频谱多普勒技术 (49)
  - 四、彩色多普勒血流显像 (50)
- 第六节 先天性心脏病的系统诊断 (51)

## 第二章 心脏位置异常 (61)

- 第一节 右位心 (61)
- 第二节 其他心脏位置异常 (63)

## 第三章 右心系统畸形 (67)

- 第一节 肺动脉狭窄 (67)
- 第二节 室间隔缺损型肺动脉闭锁 (73)
- 第三节 室间隔完整型肺动脉闭锁 (76)
- 第四节 三尖瓣疾病 (81)
  - 一、三尖瓣下移畸形 (81)
  - 二、三尖瓣闭锁 (87)
  - 三、三尖瓣狭窄 (93)
- 第五节 双腔右心室 (94)

## 第六节 少见右心系统畸形 (100)

- 一、肺动脉起源异常 (100)
- 二、右心发育不良综合征 (101)
- 三、特发性肺动脉扩张症 (101)
- 四、原发性肺动脉高压 (102)
- 五、肺动脉悬带 (102)

## 第四章 左心系统畸形 (105)

- 第一节 主动脉狭窄 (105)
- 第二节 主动脉弓缩窄 (113)
- 第三节 主动脉弓离断 (119)
- 第四节 动脉导管未闭 (123)
- 第五节 主动脉窦瘤破裂 (129)
- 第六节 三房心 (135)
- 第七节 左心系统少见畸形 (141)
  - 一、主动脉-左心室隧道 (141)
  - 二、主动脉环(双主动脉弓) (144)
  - 三、马方综合征 (149)
  - 四、左心发育不良综合征 (150)
  - 五、二尖瓣狭窄 (153)

## 第五章 间隔缺损 (157)

- 第一节 房间隔缺损 (157)
- 第二节 室间隔缺损 (164)
- 第三节 房室间隔缺损(心内膜垫缺损) (176)
- 第四节 主-肺动脉间隔缺损 (186)
- 第五节 单心室 (191)
- 第六节 其他间隔缺损 (200)
  - 一、卵圆孔未闭 (200)
  - 二、房间隔膨出瘤 (202)
  - 三、鲁登巴赫综合征 (204)

## 第六章 大动脉及圆锥动脉干畸形 (205)

- 第一节 完全型大动脉转位 (205)



- 第二节 矫正型大动脉转位 (213)
- 第三节 右室双出口 (218)
- 第四节 左室双出口 (229)
- 第五节 法洛四联症 (232)
- 第六节 法洛三联症 (243)
- 第七节 永存动脉干 (245)

## 第七章 冠状动脉畸形 (253)

- 第一节 冠状动脉瘘 (253)
- 第二节 冠状动脉起源及走行异常 (260)
- 第三节 川崎病 (263)
- 第四节 其他冠状动脉畸形 (266)
  - 一、冠状动脉数目异常 (266)
  - 二、冠状动脉瘤 (267)
  - 三、左冠状动脉狭窄或闭锁 (267)

## 第八章 肺静脉、体静脉连接畸形 (269)

- 第一节 肺静脉畸形引流 (269)
- 第二节 肺动静脉瘘 (280)
- 第三节 体静脉畸形 (283)
  - 一、上腔静脉畸形 (283)
  - 二、下腔静脉畸形 (288)
  - 三、无顶冠状静脉窦综合征 (292)

## 第九章 瓣膜关闭不全畸形 (293)

- 第一节 先天性二尖瓣关闭不全 (293)
- 第二节 三尖瓣关闭不全 (296)
- 第三节 主动脉瓣关闭不全 (298)
- 第四节 肺动脉瓣关闭不全 (299)

## 第十章 心肌病 (301)

- 第一节 扩张型心肌病 (302)
- 第二节 肥厚型心肌病 (305)
- 第三节 限制型心肌病 (308)

第四节 心内膜弹力纤维增生症 (310)

第五节 其他心肌疾病 (311)

一、心肌致密化不全 (311)

二、先天性心脏憩室 (312)

三、心室室壁瘤 (313)

## 第十一章 心脏肿瘤及心包疾病 (315)

第一节 心脏肿瘤 (315)

第二节 心包疾病 (317)

一、先天性心包缺如 (317)

二、心包囊肿 (319)

三、心包肿瘤 (319)

## 第十二章 婴儿危重型先天性心脏病 (321)

第一节 早产儿动脉导管未闭 (321)

第二节 永存动脉干 (324)

第三节 婴儿危重型肺动脉瓣狭窄 (326)

第四节 婴儿危重型主动脉瓣狭窄 (328)

第五节 室间隔完整型肺动脉瓣闭锁 (330)

第六节 完全型大动脉转位 (332)

第七节 完全型肺静脉异位引流 (336)

## 第十三章 胎儿超声心动图 (339)

第一节 概述 (339)

第二节 正常胎儿超声心动图 (342)

一、二维超声心动图检查 (342)

二、M型超声心动图检查 (347)

三、多普勒超声检查 (349)

第三节 异常胎儿超声心动图 (351)

一、室间隔缺损 (351)

二、房室间隔缺损 (354)

三、单心室 (356)

四、左心发育不良综合征 (357)

五、右心发育不良综合征 (360)

- 六、三尖瓣下移畸形 (361)
- 七、永存动脉干 (363)
- 八、法洛四联症 (364)
- 九、大动脉转位 (366)
- 十、右室双出口 (368)
- 十一、主动脉弓缩窄 (369)
- 第四节 胎儿心律失常 (371)
- 第五节 胎儿心功能 (374)

## 第十四章 血流动力学及心功能 (377)

- 第一节 心脏血流动力学 (377)
  - 一、循环系统的构成 (377)
  - 二、循环生理基础 (378)
  - 三、影响心脏泵血功能的因素 (380)
- 第二节 心脏、大血管压力及流量的测定 (382)
  - 一、心脏、大血管压力测定 (382)
  - 二、心脏、大血管流量测定 (385)
- 第三节 心功能测定 (388)
  - 一、左心功能 (389)
  - 二、右心功能 (399)
- 第四节 小儿肺循环生理及肺动脉高压 (401)

## 第十五章 其他技术在先天性心脏病中的应用 (409)

- 第一节 心脏声学造影 (409)
- 第二节 小儿食管超声心动图 (413)
- 第三节 先天性心脏病的介入性治疗 (415)
  - 一、房间隔球囊造口术 (416)
  - 二、房间隔缺损封堵术 (418)
  - 三、室间隔缺损封堵术 (420)
  - 四、动脉导管未闭封堵术 (421)
  - 五、二尖瓣球囊扩张术 (423)

## 附录 中英文对照 (427)

- 参考文献 (427)

# 第一章 总论

## 第一节 心脏及大血管的应用解剖

心脏位于胸腔正中偏左，其两侧和前面大部分被肺和纵隔胸膜所覆盖，前面仅有一小部分靠近胸骨和第3~6肋软骨。婴幼儿心脏的表面上部大多被肥大的胸腺所覆盖。心脏的后面是气管、食管、胸主动脉和奇静脉等。心脏的下面紧贴膈肌。

心脏的外形似圆锥状，其表面有数条浅沟，藉此，可以区分左、右心房和心室。心脏有3个面，两个边缘。前面向前凸出称为心肋面，其右缘为右心房和右心室，左缘为左心室和小部分左心耳；后面主要是左心房和左心室；下面又称心膈面，主要是左、右心室（图1-1）。

心脏的外面由一层被称作心包的纤维浆膜囊包裹。心包分为脏、壁两层。脏层为浆膜层，紧贴于心肌和大血管近侧部分的表面，故又称作心包脏层；壁层为纤维层，包裹在心脏外面，形成心包腔，心包腔内含有少量浆液。小儿心包浆膜在升主动脉上2~3 cm即向下反折覆盖于上腔静脉和肺动脉，左缘边界抵达动脉导管韧带附近。

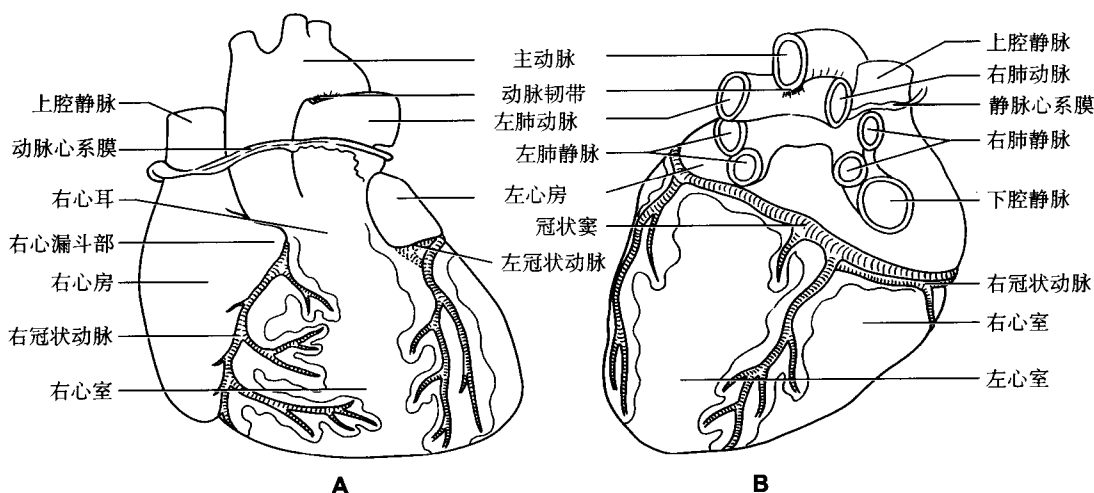


图1-1 心脏的外形  
注：A. 正面；B. 背面

心脏与心包腔之间存在两个窦隙，在升主动脉和肺动脉干后面称作横窦，此处心包脏层完全覆盖于大动脉的表面。横窦的背面上腔静脉、左心房和右肺动脉。在左心房的左后侧存在一个斜形窦腔，称作斜窦。此处脏层心包从心脏的前面向后伸展，先覆盖在左心房的表面，再从肺上静脉处向下转折覆盖于食管及主动脉前面。斜窦的右侧为右肺静脉及下腔静脉，左上为左肺静脉。心包腔在右心房和右肺静脉之间形成一条沟，称为房间沟（图 1-2）。

1. 右心房 是心腔最靠右侧的部分，壁薄腔大，右心房由两部分组成：后方为静脉窦部，内壁光滑；前方为右心耳，为右心房向左前上方突出的部分。可借此分辨左侧和右侧心房，判断内脏正位或反位的标志。卵圆窝是识别右心房的重要形态特征。原发隔在右心房左侧覆盖于卵圆窝上。在下腔静脉和冠状静脉开口处各有一个瓣膜，前者称下腔静脉瓣（eustachian valve），后者称冠状窦瓣（thebesian valve）（图 1-3）。

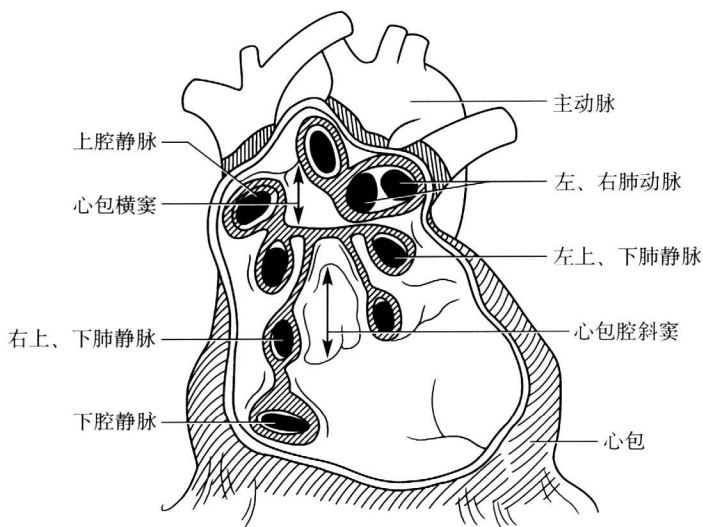


图 1-2 心脏在心包腔内的位置  
注：可见心包的横窦和斜窦

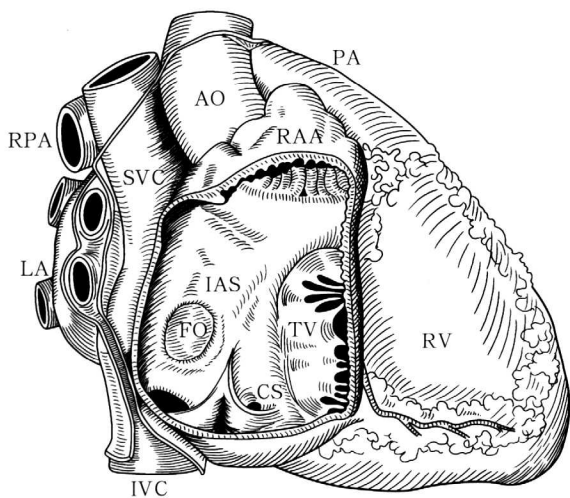


图 1-3 右心房结构

注：RAA，右心耳；IAS，房间隔；FO，卵圆窝；CS，冠状静脉窦口；RPA，右肺动脉；LA，左心房；SVC，上腔静脉；IVC，下腔静脉；AO，主动脉；PA，肺动脉；RV，右心室

2. 右心室 右心室呈三角形, 主要由窦部和漏斗部两部分组成, 窦部范围较大, 故又称右心室的体部, 漏斗部较小。整个右心室窦部内面皆由粗糙的肌小梁组成。室间隔右侧面可划分为流入道、小梁部和流出道3部分。三尖瓣周围称流入道, 室上嵴上为流出道, 二者之间由粗糙肌小梁形成小梁部。流出道是右心室腔向左上方延伸的部分, 向上逐渐变细, 形似倒置的漏斗形, 壁光滑无肉柱, 称肺动脉圆锥。向左上延续即为肺动脉干。肺动脉口纤维环上附有3个袋口朝上, 呈半月形的瓣膜, 称肺动脉瓣(图1-4)。

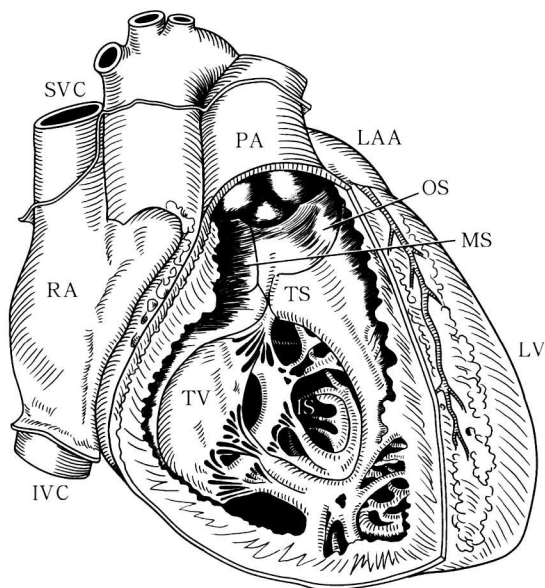


图1-4 右心室及室间隔右心室面分区

注: MS, 膜部室间隔; OS, 室间隔流出道; TS, 室间隔肌小梁; TV, 三尖瓣; LAA, 左心耳; LV, 左心室

3. 左心房 左心房在心腔的最后方, 较右心房略小, 但左心房壁较右心房厚, 约3 mm, 组成心底及心背侧的大部分。左心房亦分为两部分, 即静脉部及心耳部。静脉部内壁较光滑, 接受来自左右肺的两对静脉回心血; 心耳部较小, 细长, 有切迹, 是左心房的辨认解剖标志。左心房左右侧的上、下方各有一肺静脉相连, 引流左、右肺的含氧回心血。肺静脉开口部没有瓣膜, 左心房肌稍成袖样环绕肺静脉口, 可起部分括约肌作用(图1-5)。

4. 左心室 左心室呈锥形, 其钝尖部指向左前下方, 与室间隔的下部形成心尖。心腔略呈椭圆球形, 壁厚8~15 mm, 但心尖部较薄(约2 mm)。左心室内壁由肌部室间隔形成, 凸向右侧, 是与右心室的共同隔壁。其余部分为左心室游离壁。左心室腔以二尖瓣前叶为界, 分为左室流入道和流出道。左心室的入口瓣(二尖瓣)和出口瓣(主动脉瓣)在其底部是并列的, 两者之间靠二尖瓣前瓣将其分隔。二尖瓣前瓣的左半部分与主动脉瓣有纤维连续, 称作主动脉、二尖瓣环。二尖瓣乳头肌分前、后两组, 前乳头肌呈单个, 后乳头肌有2或3个, 它们分别起自左心室心尖区的前外侧和后中部。在乳头肌的顶端有许多腱索附着在二尖瓣边缘和其下面, 在室间隔左侧面没有乳头肌附着(图1-6)。

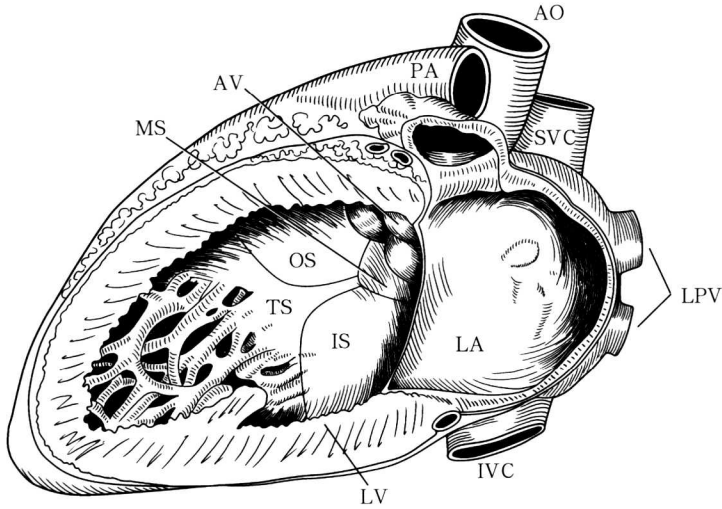


图 1-5 左心房、左心室和室间隔左心室面

注：LA，左心房；LV，左心室；AV，主动脉瓣；MS，膜部室间隔；OS，室间隔流出道；IS，室间隔流入道；TS，室间隔肌小梁；PA，肺动脉；AO，主动脉；SVC，上腔静脉；IVC，下腔静脉；LPV，左肺静脉

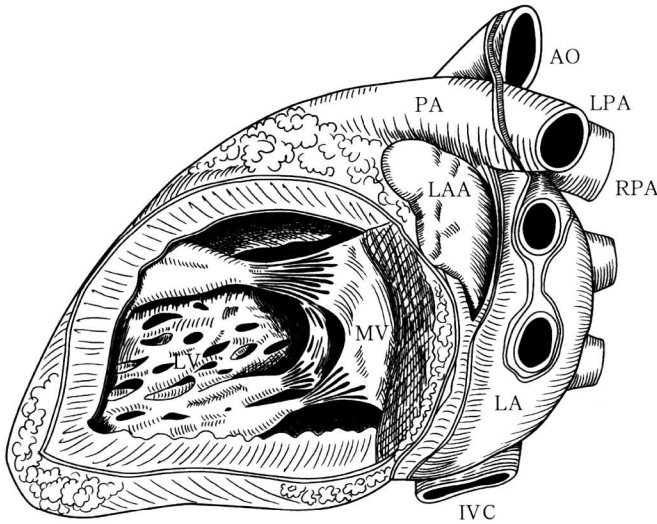


图 1-6 左心室

注：PM，乳头肌；MV，二尖瓣；LV，左心室；AO，主动脉；PA，肺动脉；LPA，左肺动脉；RPA，右肺动脉；LAA，左心耳

5. 大动脉 主动脉起自左心室的流出道，分出体动脉和冠状动脉。起源于主动脉弓部的头臂干可作为识别主动脉的重要标志。肺动脉干起自右室流出道，位于主动脉左前方，分出左、右肺动脉两个分支，右肺动脉较左肺动脉位置低。

6. 房间隔 房间隔位于左右心房之间，呈长方形，长为宽的2倍，厚4 mm左右。卵圆窝位于房间隔前下1/3处，此处厚度仅1 mm左右。

7. 室间隔 室间隔左右两侧结构为非对称性, 仅右心室有漏斗部。室间隔分为两部分, 即室间隔肌部与室间隔膜部。室间隔大部分由肌部组成, 厚度为9~11 mm, 且其厚度随心脏舒缩而变化。正常情况下, 收缩期比舒张期厚度增加70%左右。与左心室后壁厚度比值约为1.03。膜部由位于室间隔上部的纤维组织组成。心室收缩时, 室间隔后上1/3活动与右心室壁呈向心性运动, 而前下2/3则向后活动与左心室壁呈向心性运动; 舒张期, 室间隔运动则相反。

### 8. 心脏瓣膜

(1) 三尖瓣: 三尖瓣瓣环位于右心房与右心室之间, 周径120 mm, 较二尖瓣孔为大, 其瓣环不如二尖瓣环明显, 尤其是隔瓣区, 其瓣叶和腱索均较二尖瓣细。三尖瓣3个瓣叶中前瓣最大, 其腱索附着在右心室前、中乳头肌上; 后瓣最小, 形似贝壳, 其腱索附着在后和前乳头肌上; 隔瓣较后瓣稍大些, 其大部分附着在室间隔的膜部和肌部, 也有部分腱索附着在后乳头肌上。室间隔膜部位于隔瓣和前瓣与隔瓣交界的下缘。在膜部室间隔缺损时, 靠近室间隔膜部的部分隔瓣可覆盖, 形成假性室间隔瘤。

(2) 二尖瓣: 二尖瓣环位于左心房室之间, 呈椭圆形, 环的前缘固定于主动脉后根部, 后缘固定于左侧房室沟处。二尖瓣有前后2叶, 前叶呈三角形, 附着于瓣环的上1/3。前瓣有一个粗糙区和一个平滑区, 二者之间有明显的分界边缘, 在平滑区下面没有腱索附着。前瓣与主动脉无冠状瓣和左冠状瓣之间有纤维连续, 形成左室流出道的边界。二尖瓣后瓣呈贝壳状, 其附着在二尖瓣环上约占2/3, 后瓣也有与前瓣一致的粗糙区和平滑区。二尖瓣主要腱索来自左心室前、后两大乳头肌, 腱索附着在瓣叶游离缘上, 每个瓣叶同时接受来自两个乳头肌上的腱索(图1-7)。

(3) 主动脉瓣: 主动脉瓣有3个半月形瓣膜组成, 故又称半月瓣。主动脉根部3个膨出处称作主动脉窦(Valsalva sinus), 主动脉瓣附着在其内壁, 每个瓣叶的游离缘形成主动脉瓣的闭合缘。主动脉瓣在二尖瓣前瓣和室间隔膜部有纤维连接。冠状动脉分别起自左、右主动脉瓣窦内, 故解剖上根据有无冠状动脉开口, 又将主动脉瓣称作左、右冠状瓣和无冠状瓣。主

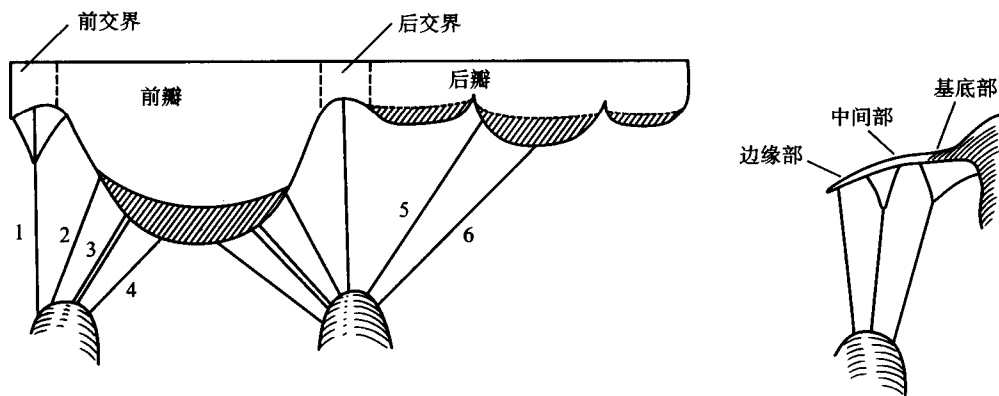


图1-7 二尖瓣装置

注: 1, 交界腱索扇形展开; 2, 交界旁腱索; 3, 主腱索较粗, 贴于瓣叶的心室面; 4, 中部腱索; 5, 切迹部腱索; 6, 后瓣腱索



动脉窦的壁较其他部位主动脉壁更薄，因此易发生冠状窦瘤，在主动脉近端解剖时需特别注意。

(4) 肺动脉瓣：肺动脉瓣结构与主动脉瓣基本相似，但有几点不同：①肺动脉瓣的瓣体较薄；②瓣窦内无冠状动脉发出；③与三尖瓣前瓣无纤维连续。肺动脉的命名常根据与主动脉瓣的关系分别称作左、右和前瓣。

9. 冠状动脉 冠状动脉主要有左、右两支，分别开口于主动脉根部，冠状动脉主支环绕

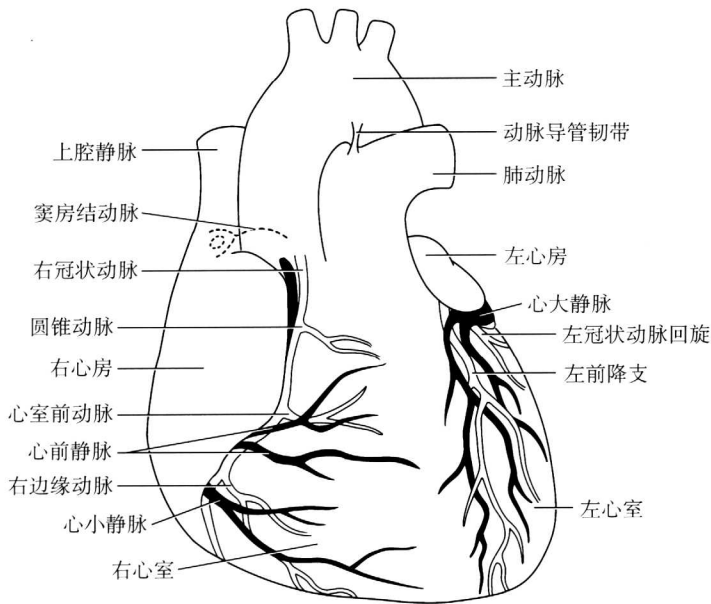


图 1-8 心脏冠状动脉分布情况 (正面)

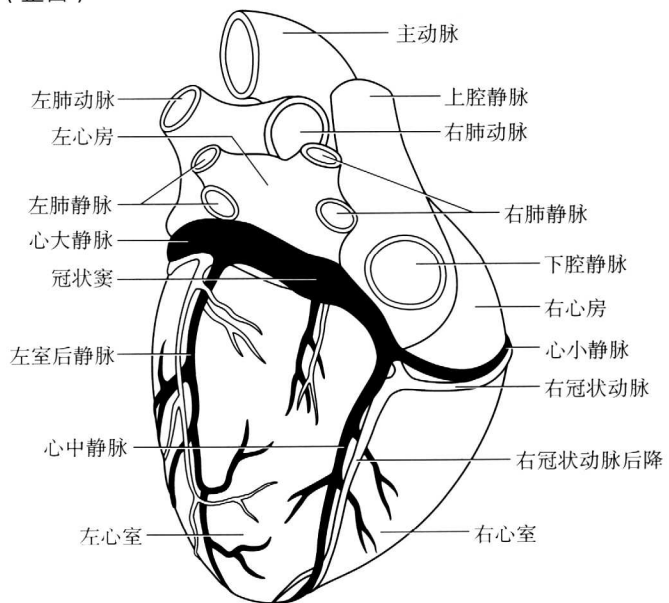


图 1-9 心脏冠状动脉分布情况 (背面)