



第十二章 先天性心脏病

第一节 概 论

先天性心脏病为胚胎期胎儿心脏组织发育障碍所致的一组心脏疾病，常伴有显著的血流动力学异常。超声心动图技术是诊断本类疾病的特异性检测方法，尤其近年彩色多普勒血流显像（CDFI）（简称彩色多普勒）技术的广泛应用，已经取代了大部分有创检查技术。因此，在先天性心脏病检查中居首要地位。



第一节 概 论

一、先天性心脏病的基本病理类型

心血管系统发育障碍引起的畸形病变可归纳为三种类型：

1. 残留异常通道 如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、单心房、单心室等。
2. 形成狭窄 如肺动脉狭窄、右室流出道狭窄、主动脉狭窄及瓣膜狭窄等。
3. 错位连接 如大动脉转位、肺静脉畸形引流等。

两种或两种以上类型并存时构成复合或复杂性先天性心脏病，如法洛三联症、法洛四联症、法洛五联症等。



第一节 概 论

二、先天性心脏病超声心动图检查的基本思路及三节段分析法

1. 基本思路

- (1) 各房、室大小。
- (2) 房、室间隔连续性。
- (3) 大动脉位置、发育、走行。
- (4) 瓣膜位置、形态、活动情况。
- (5) 各部血流特征（应用具备多普勒功能的设备）。
- (6) 有否并存的心脏、血管畸形。



第一节 概 论

2. 三节段分析法 对于某些复杂性心脏畸形，心脏结构的辨别十分困难，常无从入手。应用“心房一心室一大动脉三节段分析法”逐段分析、各个击破，能使问题简单许多，联系关系也一目了然。简介如下：

（1）心房的辨别：右房连接上、下腔静脉，与肝脏同侧；左房连接肺静脉，与胃同侧。此为固定连接关系。

（2）心室的辨别：右室连接三尖瓣，其瓣膜（隔瓣）在室间隔上的位置低于二尖瓣位置且短小，右室乳头肌弱小为三组，肌小梁粗大（心尖明显）左室连接二尖瓣，其瓣膜（前瓣）在室间隔上位置高且长大，乳头肌粗大，为二组。

（3）大动脉的辨别：肺动脉走行短，较早分为左右两支；主动脉走行长，弓部发出三支颈部大血管。



第二节 房间隔缺损

一、超声心动图表现

常用切面为胸骨旁四腔切面、心尖四腔切面、剑突下四腔切面及胸骨旁五腔切面。

(一) 直接征象

1. 房间隔局部回声失落 正常房间隔为一膜状回声，卵圆窝位于中央，为一菲薄的细线样回声，房间隔缺损时可见膜状回声中断，断端回声增强，并左右摆动。在肥胖的成年人，房间隔显示不佳，缺损诊断困难时，应结合多普勒、声学造影等综合分析（彩图页图12-1A）。
2. 房水平过隔血流 彩色多普勒可显示自左房经回声失落处至右房的红色过隔血流束，即左向右分流，发生于收缩中、晚期及舒张早期。有右向左分流时可见相反方向的蓝色血流束（彩图页图12-1B）。
3. 频谱多普勒 可直接显示不同时相的分流频谱（彩图页图12-1C）。



第二节 房间隔缺损

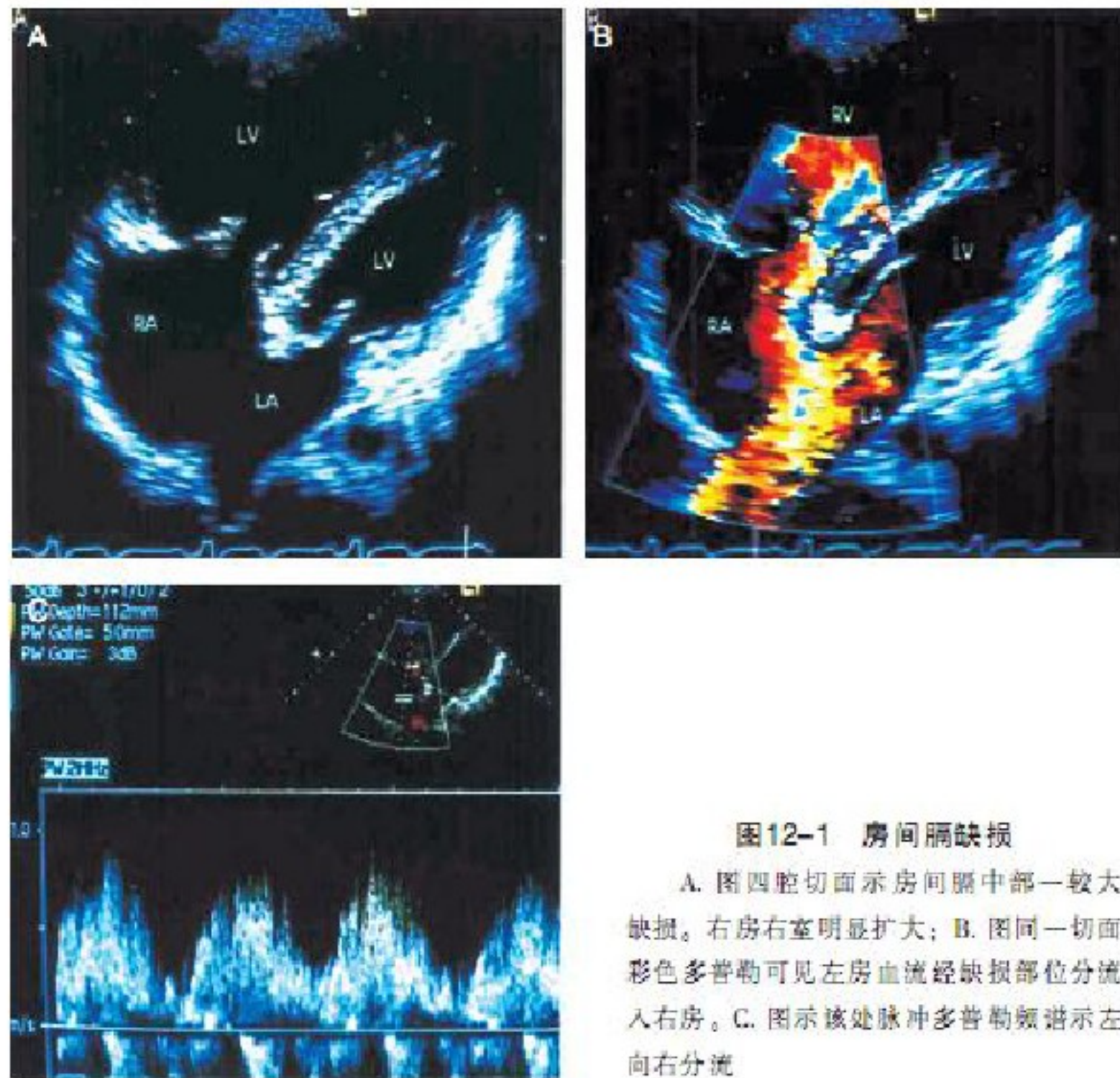


图12-1 房间隔缺损

A. 图四腔切面示房间隔中部一较大缺损。右房右室明显扩大；B. 图同一切面彩色多普勒可见左房血流经缺损部位分流入右房。C. 图示该处脉冲多普勒频谱示左向右分流



第二节 房间隔缺损

(二) 间接征象

1. 右心房、室增大，肺动脉增宽
2. 室间隔向左室侧移位 左室短轴切面显示右室增大，使室间隔向左室侧移位。
3. 室间隔运动异常 M型超声可显示室间隔运动平坦或与左室后壁呈同向运动。



第二节 房间隔缺损

二、 房间隔缺损封堵术的适应证

1. II孔房间隔缺损，分流方向为左向右分流。
2. 左房侧的房间隔残端长度距肺静脉开口、二尖瓣前叶根部大于7mm。
3. 右房侧的房间隔残端长度距上腔静脉、下腔静脉、冠状静脉窦开口大于5mm。
4. 房间隔残端组织的发育良好，边缘组织较厚。
5. 无房间隔瘤。
6. 多发房间隔缺损之间的距离最好在5~7mm。
7. 通常房间隔缺损的最大径不宜超过34mm。



第二节 房间隔缺损

三、房间隔缺损的禁忌证

1. I 孔型及冠状静脉窦型房间隔缺损。
2. 房间隔缺损最大径大于34mm。
3. 边缘组织过短，边缘小于5mm，尤其是上下腔型房间隔缺损。
4. 房间隔组织发育差，有大的房间隔瘤。
5. 合并重度肺动脉高压。
6. 合并血栓、感染、败血症及其他严重并发症患者。



第三节 室间隔缺损

一、超声心动图表现

（一）直接征象

1. 相应的室间隔部位回声失落（彩图页图12-2A）。
2. 彩色多普勒可显示缺损部位自左室至右室的收缩期红色五彩镶嵌的过隔血流束（重度肺动脉高压时则为蓝色的右向左分流）（彩图页图12-2B）。
3. 连续多普勒于缺损的右室面可记录到收缩期正向的高速湍流频谱，测量最大分流速度并计算缺损两侧的压力阶差（彩图页图12-2D）。



第三节 室间隔缺损

（二）间接征象

1. 左室容量负荷过重的表现：左房、左室扩大，左室壁运动增强（彩图页图12-2C）。
2. 分流量较大时可有右室流出道增宽、肺动脉扩张。

附一：室间隔膜部瘤 室间隔膜部呈薄壁瘤状突向右室侧，基底部宽，胸骨旁四腔、五腔切面为最佳观察切面。若瘤部顶端有小缺口，有分流，则称为室间隔膜部瘤破裂。前者常无临床意义，后者多需手术修补。

室间隔缺损的治疗：除传统的外科手术修补外，现重点了解介入封堵中的超声应用。



第三节 室间隔缺损

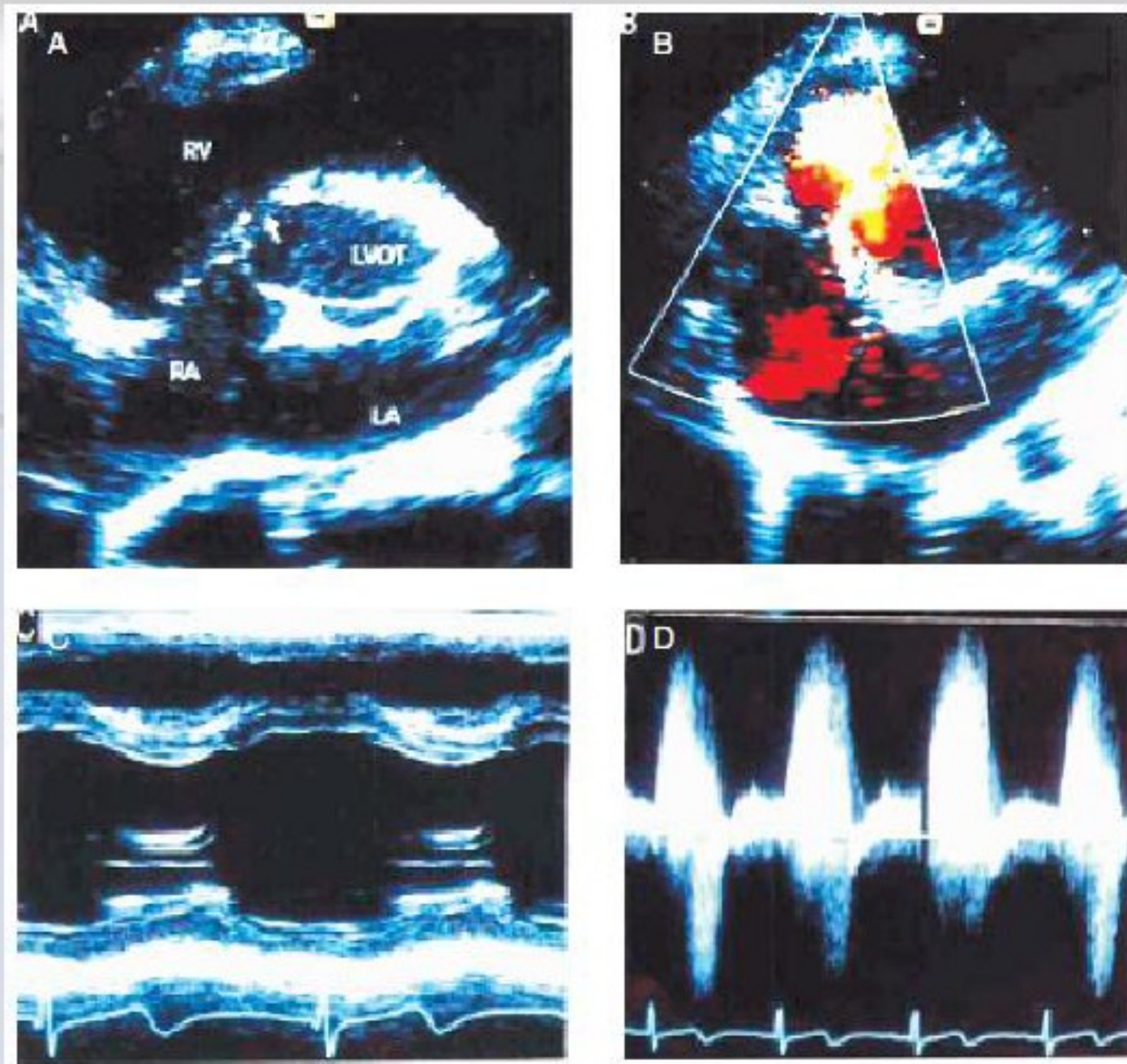


图12-2 室间隔缺损

A. 四腔心向心底短轴过渡切面室间隔膜部见缺损；B. 该处彩色多普勒见五彩高速左向右分流；C. 左室腱索水平见左室扩大；D. 连续多普勒见室水平收缩期分流频谱



第三节 室间隔缺损

二、室间隔缺损封堵术的适应证

1. 年龄大于3岁。
2. 单纯膜部VSD大于3mm，肌部VSD大于5mm。
3. 单纯左向右分流的VSD。
4. 缺损上缘距主动脉瓣大于2mm，肌部缺损距主动脉瓣、二尖瓣及三尖瓣大于5mm。
5. 室间隔缺损外科手术后残余分流。
6. 无其他需外科矫正的心脏畸形。



第三节 室间隔缺损

三、室间隔缺损封堵术的禁忌证

1. 严重的心律失常。
2. 心内膜炎及出血性疾患。
3. 下腔静脉血栓形成。
4. 严重的肺动脉高压导致右向左分流。
5. 合并主动脉瓣关闭不全。
6. 合并需外科矫正的心脏畸形。



第四节 动脉导管未闭

一、超声心动图表现

(一) 直接征象

1. 于主动脉根部短轴和胸骨上窝切面，可见降主动脉与肺动脉分叉处或左肺动脉起始部间的异常通道（图12-4A）。该通道可为管型或窗型。
2. 彩色多普勒显示自降主动脉向肺动脉的连续性红色五彩射流束。小导管的分流束常靠近主肺动脉左侧壁，须仔细探查方可显示（图12-4B）。
3. 连续多普勒于肺动脉内可记录到正向、双期、连续性湍流频谱，由分流速度可计算导管两端压力阶差（彩图页图12-5）。



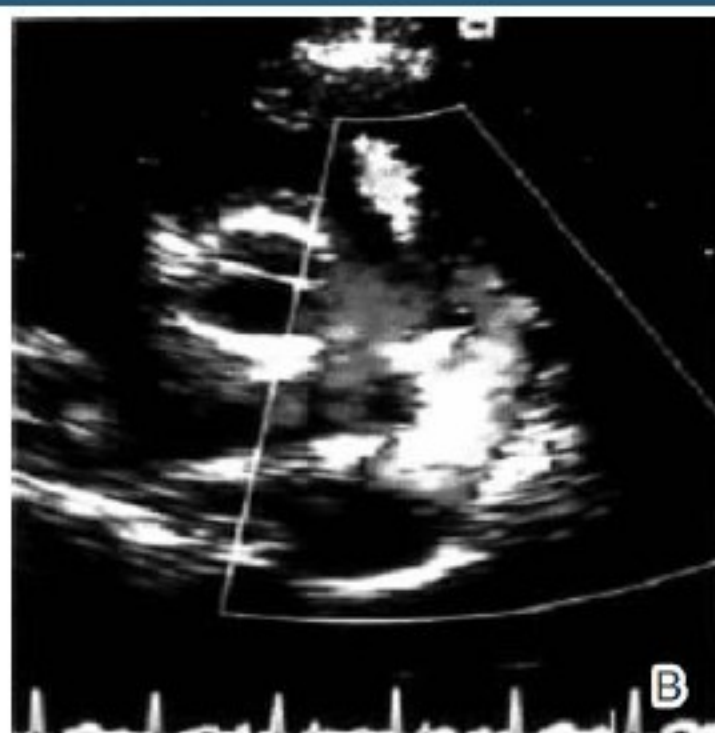


图12-4 动脉导管未闭

A. 主动脉根部短轴切面，降主动脉与主肺动脉间回声失落，为导管位置；B. 同切面彩色多普勒图像，示高速分流经导管沿肺动脉左侧壁上行

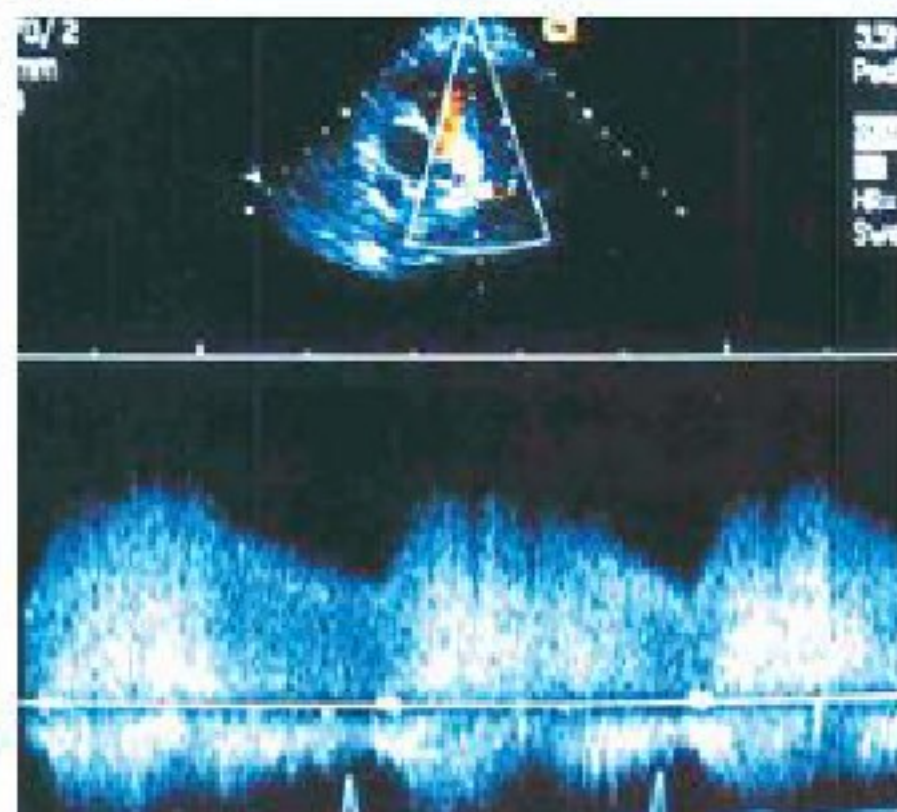


图12-5 动脉导管未闭血流频谱图
显示双期连续性高速湍流，收缩期高于舒张期

第四节 动脉导管未闭

（二）间接征象

主肺动脉增宽，左心房、室扩大。

附：主肺动脉间隔缺损 为主动脉根部与主肺动脉间的异常沟通，其血流动力学特征与动脉导管未闭相同。

动脉导管未闭的治疗：除传统的外科手术外，现重点了解介入封堵中的超声应用。



第四节 动脉导管未闭

二、 动脉导管未闭封堵术的适应证

1. PDA直径大于2mm。
2. 仅有左向右分流而不合并需外科治疗的心脏畸形。
3. 年龄大于6个月，体重大于4kg。
4. 外科术后残余分流。



第四节 动脉导管未闭

三、 动脉导管未闭封堵术的禁忌证

1. PDA合并感染性心内膜炎及赘生物。
2. PDA合并严重的肺动脉高压出现右向左分流。
3. PDA合并需外科手术治疗的心脏畸形。



第五节 法洛三联症

【超声心动图表现】

1. 直接征象

(1) 主动脉增宽、骑跨与室间隔缺损：左室长轴切面显示主动脉增宽，前壁迁移，与室间隔连续中断，形成“骑跨”于室间隔的特有征象（彩图页图12-7A）。

(2) 肺动脉狭窄及右室肥厚：在主动脉根部短轴切面，可见主肺动脉或肺动脉分支管径细小。狭窄严重者常须仔细转换探头角度和方向并配合患者的左转体和深呼吸运动方向可显示，漏斗部的狭窄更难显示，易漏诊，更须仔细寻找确认。于左室长轴及四腔切面均见右室壁明显增厚（彩图页图12-8A）。



第五节 法洛三联症

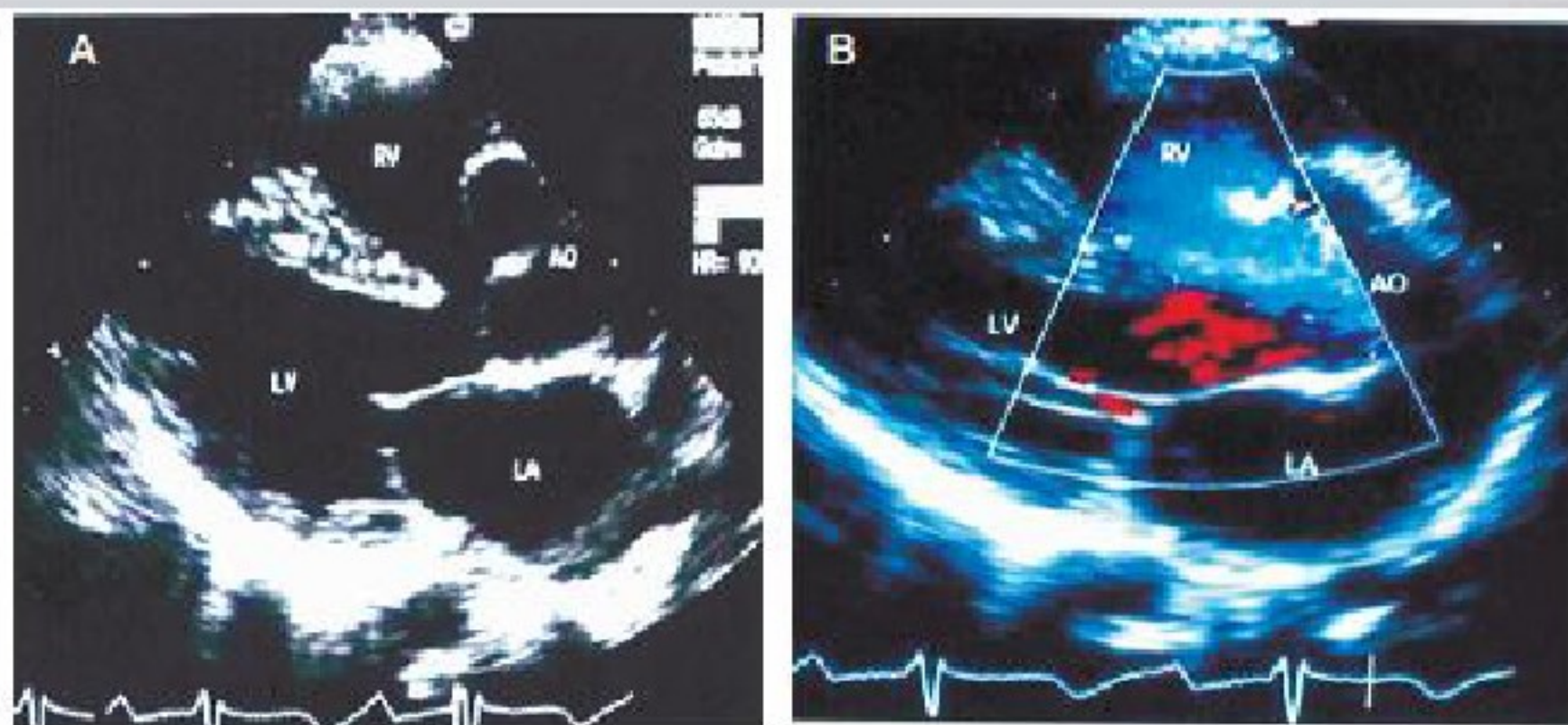


图12-7 法鲁氏三联征

A. 左心长轴切面 示宽大、前移的主动脉与室间隔连续中断，形成骑跨征，中断处为缺损部位；B. 同一切面彩色多普勒示收缩期左、右室同时向粗大的主动脉内排血，并见由右室入左室的右向左过隔血流



第五节 法洛三联症

2. 间接征象 左房可略小，属低容量失用性缩小。

附：法洛三联症 是较为少见的发绀型先天性心脏病，包括肺动脉狭窄、房间隔缺损和右室肥大。房间隔缺损处为右向左分流。临床发绀明显。

3. 多普勒检测

①缺损部位检测：彩色多普勒可显示收缩期左、右心室同时向粗大的主动脉内排气或由右室入左室的左过隔血流（彩图页图12-7B）。

②狭窄部位检测：彩色多普勒显示狭窄部位呈明亮的收缩期五彩湍流，连续多普勒于狭窄部位检测到收缩期前向的高速湍流频谱（彩图页图12-8B、12-8C）。



第五节 法洛三联症

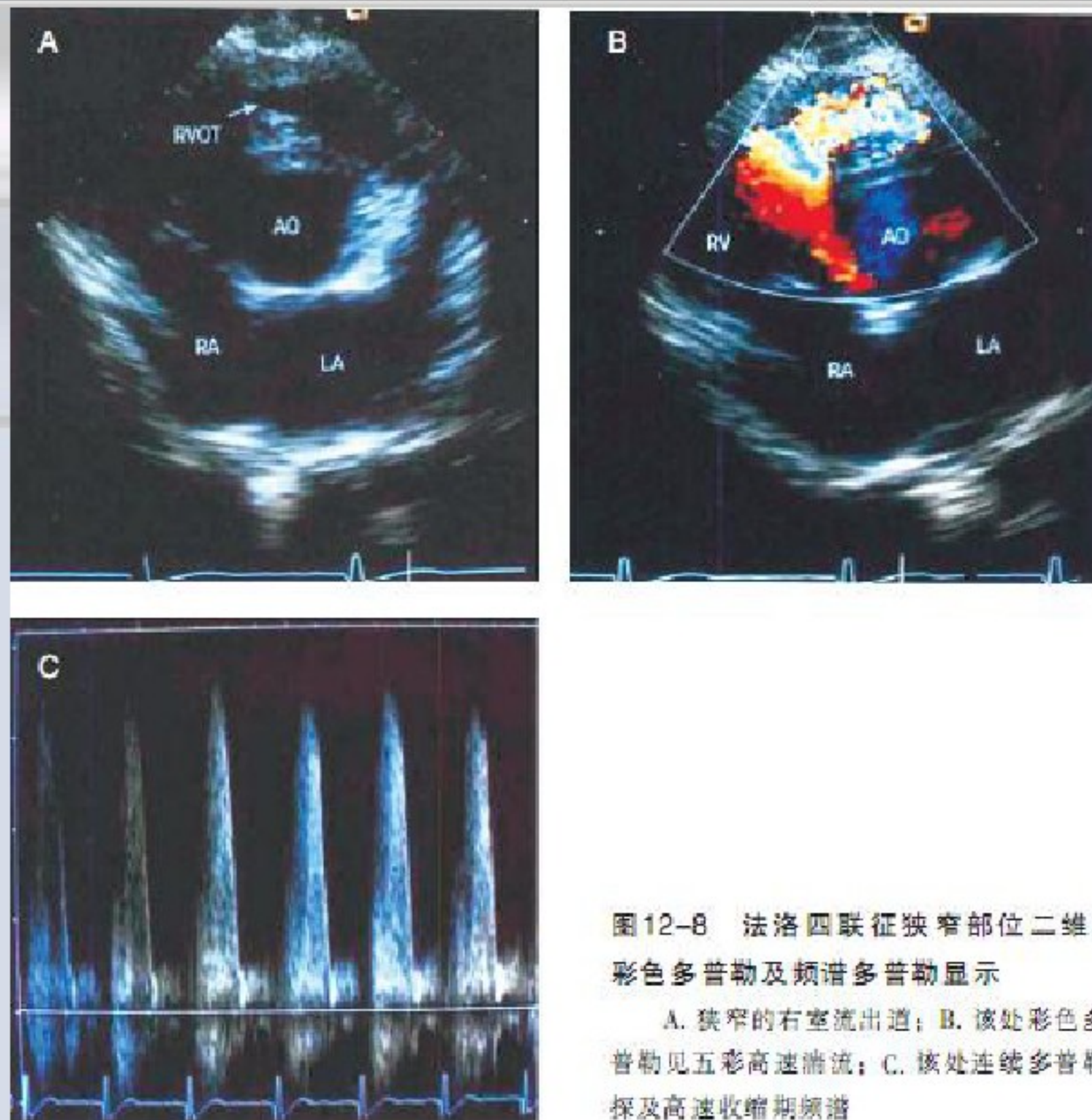


图12-8 法洛三联症狭窄部位二维、彩色多普勒及频谱多普勒显示

A. 狭窄的右室流出道；B. 该处彩色多普勒见五彩高速湍流；C. 该处连续多普勒探及高速收缩期频谱

第六节 心内膜垫缺损

心内膜垫是心脏胚胎发育中极其重要的中心结构，形成房间隔根部、室间隔膜部、二尖瓣部分前叶及三尖瓣隔叶（图12-9）。因此，其发育障碍可形成多种畸形，统称为心内膜垫缺损。

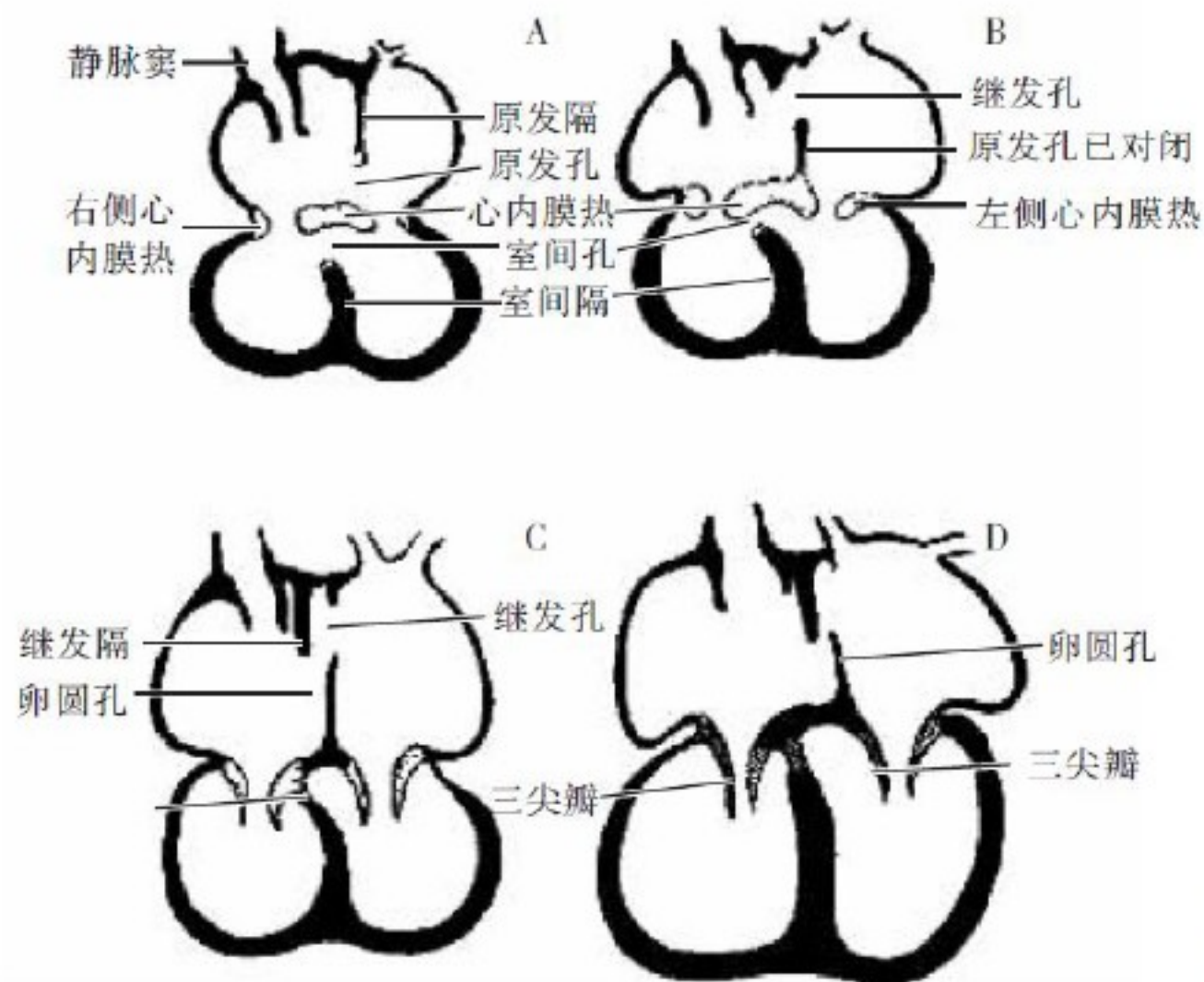


图12-9 心内膜垫的发育过程与组织演变

第六节 心内膜垫缺损

一、超声心动图表现

(一) 直接征象

1. 完全型心内膜垫缺损

(1) 十字交叉结构消失、共同通道及共同房室瓣：心尖四腔切面可见房间隔根部、室间隔膜部回声失落构成一巨大缺损，两组房室瓣融合，十字交叉结构消失，形成四腔彼此沟通的共同通道，宽大的共瓣横跨共同通道，活动增强（彩图页图 12-10）。

(2) 部分患者可有左室流出道狭窄。



第六节 心内膜垫缺损

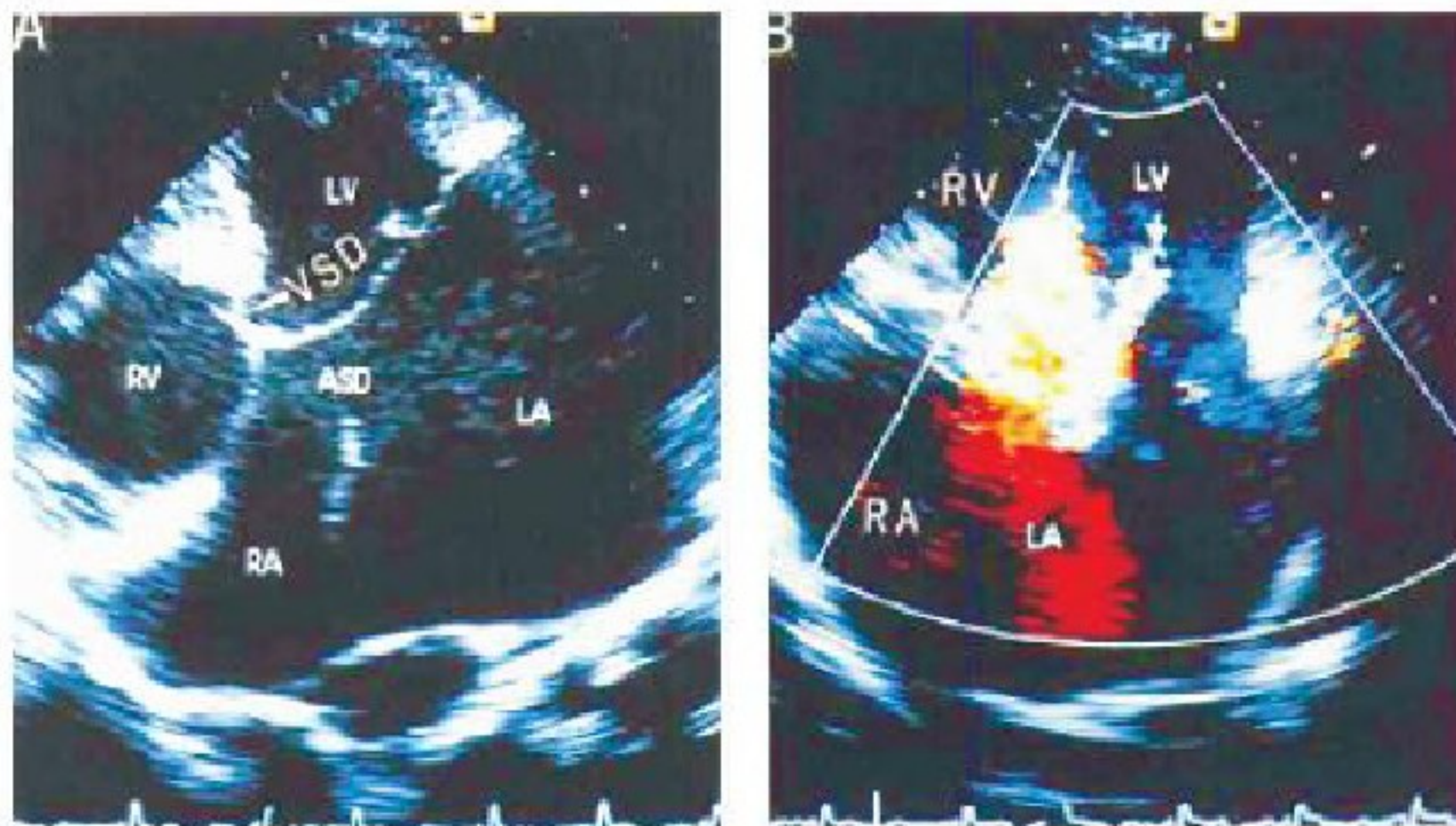


图12-10 完全性心内膜垫缺损

A. 四腔心切面示心内十字交叉消失，房室间为一共同通道，两侧房室环融为一体，巨大的房室瓣活动其中；B. 彩色多普勒示心脏四腔室血流相通



第六节 心内膜垫缺损

2. 部分型心内膜垫缺损

(1) 原发孔型房间隔缺损：心尖四腔切面可见靠近十字交叉处房间隔回声失落，二尖瓣前叶、三尖瓣隔叶在室间隔上处于同一水平。

(2) 二尖瓣前叶裂：二尖瓣水平短轴切面于舒张期见二尖瓣前叶瓣体中部回声失落，呈“断桥征”。

3. 中间型心内膜垫缺损 即原发孔房间隔缺损合并隔瓣下小室间隔缺损，二尖瓣、三尖瓣瓣口分开。

(二) 间接征象

心脏增大累及房室依病变类型不同而异。



第六节 心内膜垫缺损

二、多普勒声像图

可用于判别分流方向、检出二尖瓣反流及评价各腔室的压力阶差，评价肺动脉压力及特殊情况下的鉴别诊断。



第七节 大动脉转位

大动脉转位是较为严重的心脏复杂畸形。为胚胎5~6周时动脉球未随原始心室右旋而引起的大动脉与心室连接异常。由于其本质上属于大动脉与心室的错位连接，故近年有学者认为名为大动脉错位更为适宜。解剖上可分为三型：即完全型、不完全型及矫正型大动脉转位。

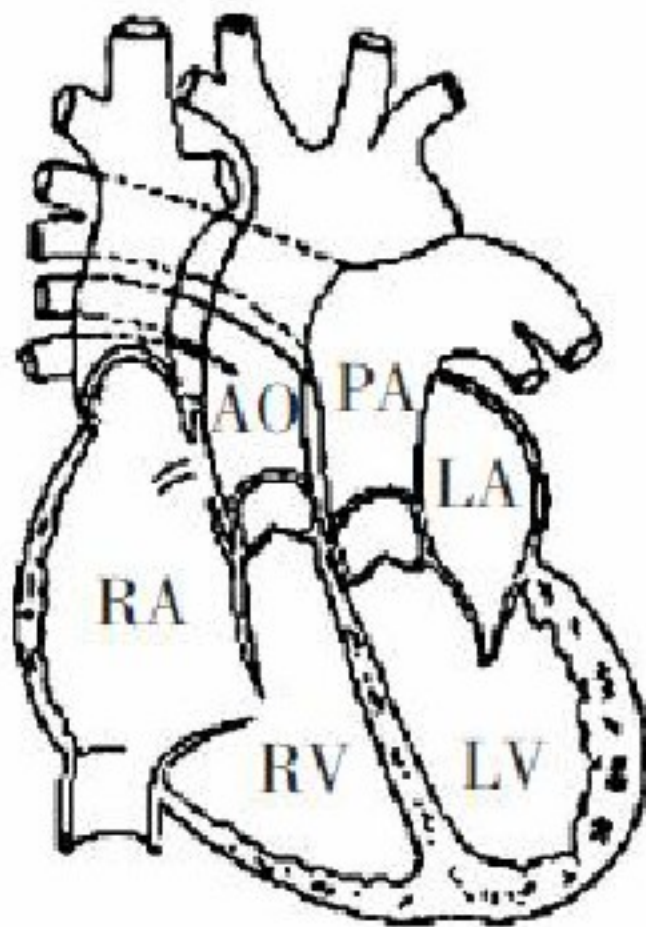


图12-11 完全性大动脉转位示意图



第七节 大动脉转位

一、完全型大动脉转位

【超声心动图表现】

1. 大动脉的方位改变 在主动脉根部短轴切面，正常情况下为右室流出道、肺动脉环绕主动脉根部的特异性“环绕征”图像，而本病则为主动脉在右前、肺动脉在左后的两个短轴切面。
2. 大动脉走行异常 正常位置走行的主、肺动脉不能在同一切面上显示两者长轴图像，大动脉转位时，左室长轴切面可见两条大动脉并行排列的长轴图像。



- 3. 大动脉连接异常 左心长轴和非标准长轴切面可见两条大动脉并行，位于右前方的主动脉根部与右室连接；位于左后方的肺动脉较短（可见左右肺动脉分支，此为辨认肺动脉的重要标志），根部有圆锥组织与二尖瓣前叶连接。圆锥组织的超声征象为局部增厚的强回声，是诊断大动脉转位异常连接的重要解剖标志。
- 4. 彩色多普勒（CDFI）分辨大动脉内血流来源走向 频谱多普勒测量大动脉内血液流速、压力，有助此类复杂畸形的诊断和鉴别诊断。
- 5. 有关合并畸形如房室间隔缺损、动脉导管未闭等 参见相应章节。



第七节 大动脉转位

二、 不完全型大动脉转位

与完全型大动脉转位的区别为错位的肺动脉虽与左室连接，但骑跨于室间隔之上（伴大的室间隔缺损），接受左右两心室的血液，又称Taussig-Bing综合征。若错位的肺动脉向右骑跨室间隔超过70%则谓之右室双出口。超声检测方法参见完全型大动脉转位。

三、 矫正型大动脉转位

本型实质上是心室的转位。

【病理解剖及病理生理】

1. 左右室位置互换，大动脉错位，左室在右，连接肺动脉；右室在左，连接主动脉。右室行使左心室功能而肥厚；主动脉位于左前，肺动脉位于右后，两者并行，无交叉。
2. 心房位置正常，但左心房以三尖瓣与右室连接，右房以二尖瓣与左室连接。血液循环途径正常，故称矫正型大动脉转位，早期因无临床症状易漏诊。



第七节 大动脉转位

【超声心动图表现】

1. 心室转位 是诊断本病的关键。心尖和胸骨旁四腔心切面示解剖右室位于左侧，解剖左室位于右侧（心室的区别方法见概论中三节段分析法心室鉴别部分）。
2. 大动脉位置、连接异常 主动脉根部短轴切面显示主动脉位于左前，肺动脉位于右后，无正常的环绕关系。右心长轴切面显示两条大动脉并行，主动脉连接解剖右室，肺动脉连接解剖左室。
3. 心房位置正常 右房通过二尖瓣连接解剖左室，左房通过三尖瓣连接解剖右室。



第七节 大动脉转位

附：右室双出口 为大动脉转位（错位）的特殊类型，属较罕见的先天性心脏畸形，主要病变为：① 两条大动脉均起源于右室；②左室流出道闭锁；③室间隔缺损。④可伴有肺动脉狭窄。两条大动脉的位置关系可为多种形式，以主动脉在前、肺动脉在后多见（图12-12）。有大动脉骑跨者应与重型法洛三联征鉴别，两者最重要的鉴别点为：后者与二尖瓣连接关系正常，即纤维连接，本病则有圆锥组织相隔。

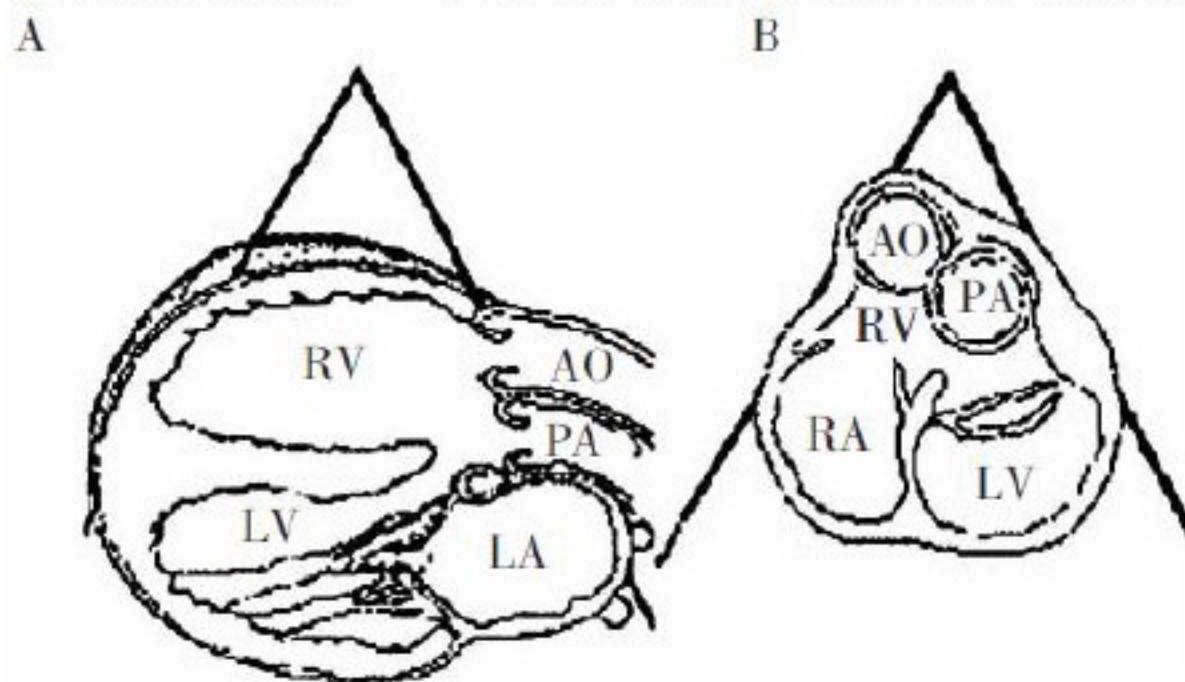


图12-12 右室双出口超声示意图

A. 左室长轴切面，示两条大动脉均起自右室，肺动脉以圆锥组织（C）与二尖瓣膜连接；B. 主动脉根部短轴切面 示两条大动脉短轴位置关系，主动脉位于右前，肺动脉位于左后

第八节 三尖瓣闭锁

【超声心动图表现】

1. 三尖瓣区膜性回声取代三尖瓣 四腔切面三尖瓣环位置为一浓密强回声带，随心动周期右房室压力变化有一定摆动。
2. 伴发畸形的超声心动图表现 如房、室间隔缺损或动脉导管未闭。
3. 右房、左房、左室扩大，右室缩小。
4. 多普勒检查 彩色多普勒可直接检出心内分流。房水平为右向左，室水平或大动脉水平为左向右分流，而在三尖瓣处不能检出血流信号。



第九节 单心室

【超声心动图表现】

1. 单一心室及小流出腔 左心长轴切面或四腔心切面可见单一大心室及小的流出腔，小的流出腔较难显示，常易被忽视，应仔细扫查。多位于大心室前上方，多与主动脉连接。
2. 并行的大动脉 在非标准左心长轴和四腔切面，常可显示两条并行的大动脉，主动脉在前上方，连接小流出腔；肺动脉在后下方，连接大心室，常伴有狭窄。
3. 多普勒检测 彩色多普勒可直接显示、追踪大动脉内血流来源、走行及异常沟通的分流。频谱多普勒测量各处流速、压力阶差。



第十节 埃勃斯坦（三尖瓣下移）畸形

【超声心动图表现】

1. 三尖瓣隔叶位置下移 四腔切面可见三尖瓣隔叶附着点下移，与二尖瓣前叶附着点间距离超过1.5cm，前叶巨大呈风帆样运动，下垂至近心尖部与隔叶汇合。主动脉根部短轴切面上隔瓣位置由正常的9~10点位置移至11~12点处。
 2. 巨大右房 巨大“右房”房化右室与右房融为一体，形成巨大右房。
 3. 极不相称的小右室 功能右室极小，室壁多有增厚（图12-15）。
 4. 多普勒检查 可协助观察三尖瓣活动状况，检查反流，计算房室间压差。
- 心尖四腔心切面：三尖瓣隔叶在室间隔附着位置下移至心尖部，房化右室与解剖右房形成一巨大“右房”，功能右室极小，右室壁增厚。

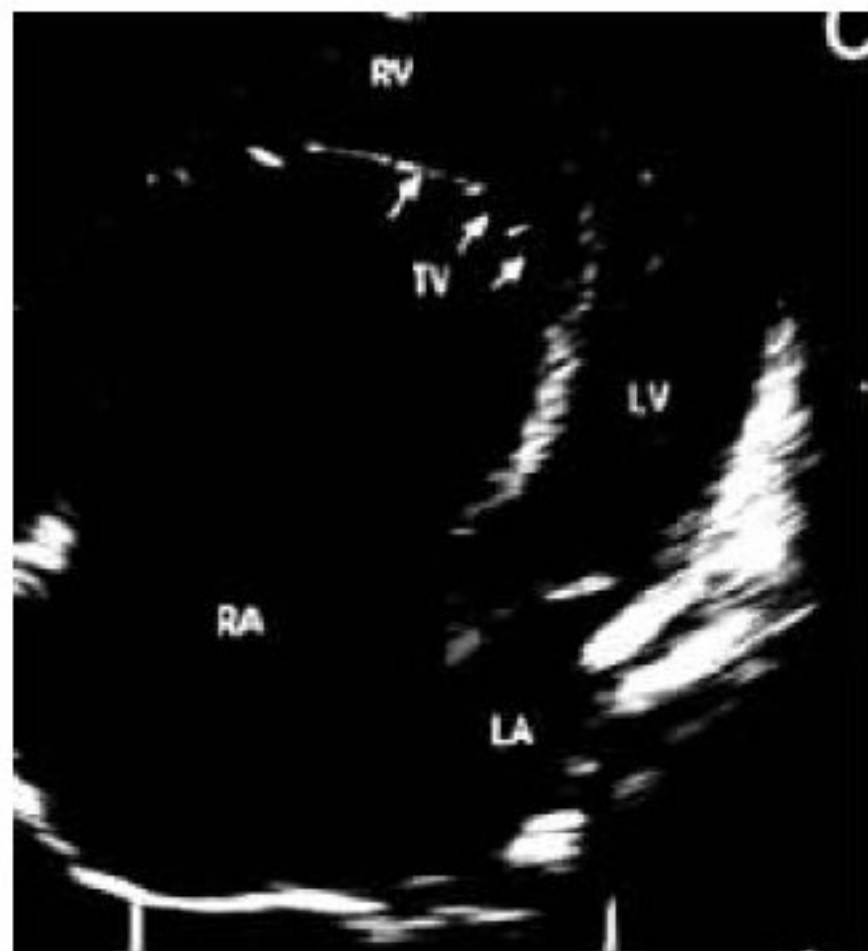


图 12-15 Ebstein畸形



第十一节 主动脉窦瘤破裂

【超声心动图表现】

1. 扩张的窦瘤 主动脉根部短轴切面及左室长轴切面见窦瘤呈囊袋状或锥形，壁极薄。有些患者的瘤体可很小或不明显，超声仅观察到薄弱的窦壁上回声脱失缺口。
2. 多普勒检查 彩色多普勒可直接显示自主动脉经窦瘤破口流入相应心腔的五彩湍流束，频谱多普勒可记录到收缩期高于舒张期、边缘粗糙的连续性湍流频谱。
3. 各房室变化 受累房室扩大、肺动脉扩张。



第十二节 肺静脉畸形引流

【超声心动图表现】

1. 左房无肺静脉汇入，体积缩小（完全型）
2. 共同肺动脉腔 四腔切面于缩小的左房后方可见一横行管腔回声，即共同肺静脉腔（肺总静脉）。
3. 房间隔缺损 为各种完全型所必备之条件。本类缺损必为右向左分流。
4. 左上腔静脉 为上腔型肺静脉畸形引流的回流途径，于胸骨左缘扫查可见自左锁骨下静脉与左颈总静脉汇合处垂直向下走行的无回声暗带，连接肺总静脉。彩色多普勒可探测到静脉血流频谱。
5. 冠状静脉窦扩张 为心内型肺静脉畸形引流的回流途径，左心长轴切面于左室后壁与左房之间的房室沟内可见一扩张的环状结构。
6. 膈下异常通道 为下腔型肺静脉畸形引流的回流途径，自肺总静脉发出异常静脉下行穿膈肌汇入下腔静脉或门静脉。
7. 右肺静脉异常（部分型） 四腔切面可见右肺静脉未汇入左房却汇入右房，声学造影可见造影剂回声充填右房，而由右肺静脉引流入右房的动脉血因不含造影剂而形成负性显影区。此点为彩色多普勒技术所不能代替。



第十三节 马凡综合征

【超声心动图表现】

常用左心长轴、主动脉根部短轴切面。

1. 主动脉扩张及夹层 主动脉根部极度扩张，内径可达8cm，壁薄，有夹层时可见腔内与动脉壁分离的膜状回声，短轴切面该膜可为线状、弧状或环状回声，形成与主动脉壁之间的假腔。此时应进一步探查撕裂的破口部位，借助彩色多普勒可见破口处随心动周期有血流出入。
2. 主动脉瓣关闭不全、二尖瓣关闭不全或脱垂
3. 有瓣膜关闭不全时左心房、室扩大



第十四节 先天性心脏病超声报告

一、房间隔缺损（继发孔型）

1. 超声表现 心房正位，房室及大动脉关系正常，主动脉弓左降，右心增大，左房室内径正常，各瓣膜无增厚，房间隔中部回声失落约 cm ，断端距周围组织均有距离，室间隔连续完整，室间隔及左室壁厚度、振幅正常，心肌运动协调。

2. DOPPLER 房水平可见左向右分流，峰速 cm/s 。

三尖瓣少量反流，峰速 cm/s 。跨瓣压差 mmHg ，估测肺动脉收缩压约为 mmHg 。

3. 先天性心脏病 房间隔缺损（继发孔型）：右心增大，三尖瓣少量反流。



第十四节 先天性心脏病超声报告

二、室间隔缺损

1. 超声表现 心房正位，房室连接大动脉关系正常，主动脉弓左降，左房室内径增大，右房室内径正常，各瓣膜无增厚，室间隔膜周部回声失落约 cm ，房间隔连续完整，室间隔及左室壁厚度、振幅正常，心肌运动协调。
2. DOPPLER 室水平可见左向右分流，峰速 290cm/s 。
3. 超声提示 先天性心脏病：室间隔缺损（膜周部）。



第十四节 先天性心脏病超声报告

三、 动脉导管未闭

1. 超声表现 心房正位，房室连接大动脉关系正常，主动脉弓左降，左心增大，右心内径正常，各瓣膜无增厚，降主动脉与左肺动脉起始部之间可见彩色分流束，长约 cm，宽约 cm。房室间隔连续完整，室间隔及左室壁厚度、振幅正常，心肌运动协调。
2. DOPPLER 大动脉水平可见左向右连续分流，峰速356cm/s，跨瓣压差 mmHg。二尖瓣少量反流，峰速 350cm/s。
3. 先天性心脏病 动脉导管未闭：左心增大，二尖瓣少量反流。

