

循 环 系 统

福建医科大学附属协和医院

卢简言

第二讲

先天性心脏病

先天性心脏病是心脏和大血管在胎儿期发育不正常所形成的一类器质性心脏病。根据各种先天性心脏病的血流动力学情况，在病理生理上可将其分为左向右的分流、右向左的分流和无分流三类。临床上一一般分为发绀和无发绀两大类，在X线上可按肺血流的变化情况分为肺充血性、缺血性和肺血流无显著改变三大类。

有些学者更将X线与临床结合，将先天性心脏病分为肺充血性无发绀性先心、肺充血性有发绀性先心、肺缺血性无发绀性先心、肺缺血性有发绀性先心和肺血流无变化先心五大类。本章节根据教材内容，还是按照肺血增多（充血性）、肺血减少（缺血性）和肺血流无显著改变的X线分类来讲述各种先天性心脏病。

一、肺血增多性先天性心脏病

1、房间隔缺损（ASD）

房缺是因原始心房间隔发育、融合、吸收异常而形成的。房缺是最常见的先天性心脏病之一，据阜外医院统计，占先心的17.7%，男女性之比为1:1.6。

病理生理:

左房血液 $\xrightarrow{\text{ASD}}$ 右心房 \rightarrow 右心室 \rightarrow
右心室舒张期负荷 $\uparrow \rightarrow$ 右房、右室 \uparrow

肺循环血量增加 \rightarrow 肺动脉高压
 \rightarrow 艾森曼格综合征。

房缺包括原发孔型（第一孔型）和继发孔型（第二孔型），原发孔型房缺位于房间隔下部，常合并心内膜垫缺损，此型少见。继发孔型位于卵圆窝区域，此型较常见，有学者将第二孔型缺损直径大于0.5cm时称作继发孔型房缺，而小于0.5cm时称卵圆孔未闭。该种提法有一定道理。还有其他的几种少见类型，如上腔型、静脉窦型、冠状窦型、下腔静脉型等，均按缺损位置靠近某个解剖结构命名。房缺还可以合并先心改变，如室缺、三尖瓣闭锁、肺动脉瓣狭窄等。

①临床和病理

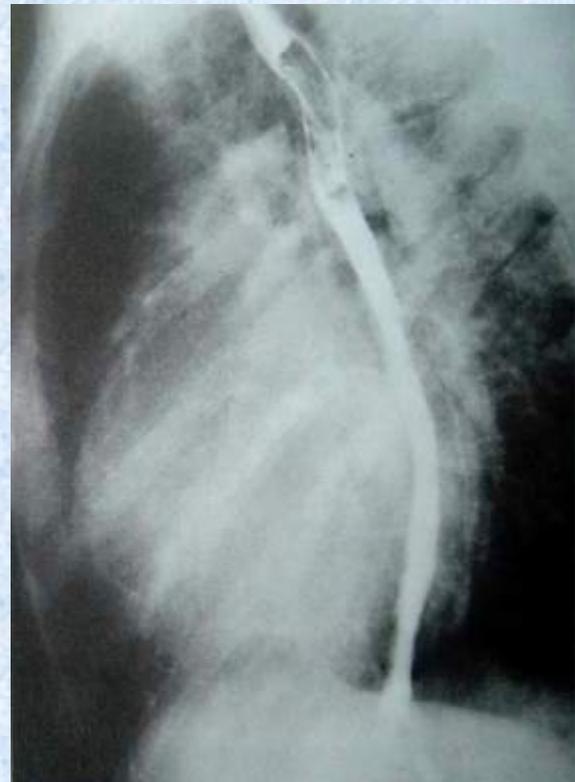
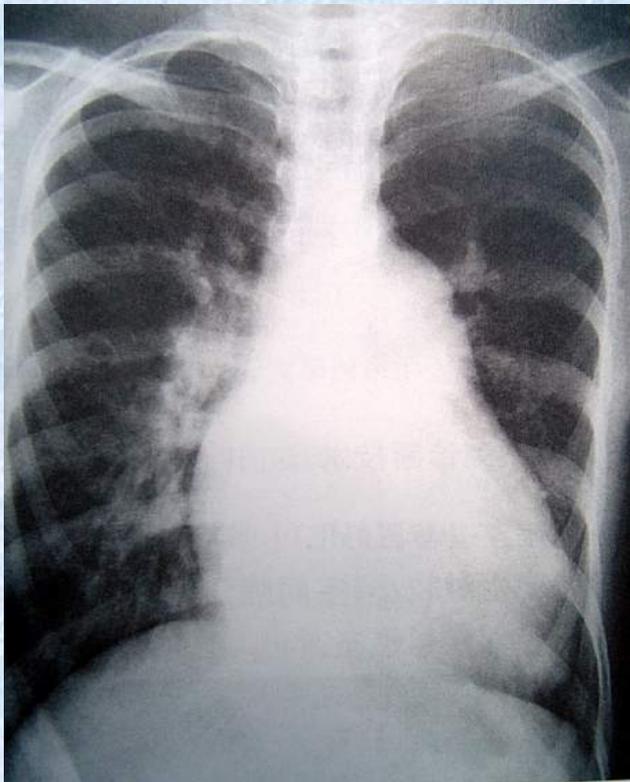
一般情况下，ASD以左向右分流为主（左房平均压8-10mmHg，右房平均压4-5mmHg），使右房、右室及肺血流量增多，分流量的多少和缺损的大小及左右心房的压力差相关。当肺动脉压过度增高时，出现房水平的双向分流，甚至右向左分流。

在临床表现上，第二孔型ASD早期可以无明显症状，部分患者要有活动后的心悸、气促、生长迟缓和经常的呼吸道感染，在成年后逐渐形成肺动脉高压，使症状加重。当肺动脉压力充到一定程度时，出现房水平的右向左分流，称为艾森曼格氏综合征

(Eisenmenger)，患者可出现活动后昏厥、咯血、紫绀等。临床听诊于胸骨左缘第2-3肋间闻及2-3级收缩期吹风样杂音，肺动脉第二音(P2)亢进、分裂。

②影像学表现

A、X线表现：典型征象有肺血增多，心脏外观呈“二尖瓣”型，肺动脉段凸出，心脏右心房、室增大，主动脉结缩小。



心脏造影、导管可经间隔缺损进入左心房。

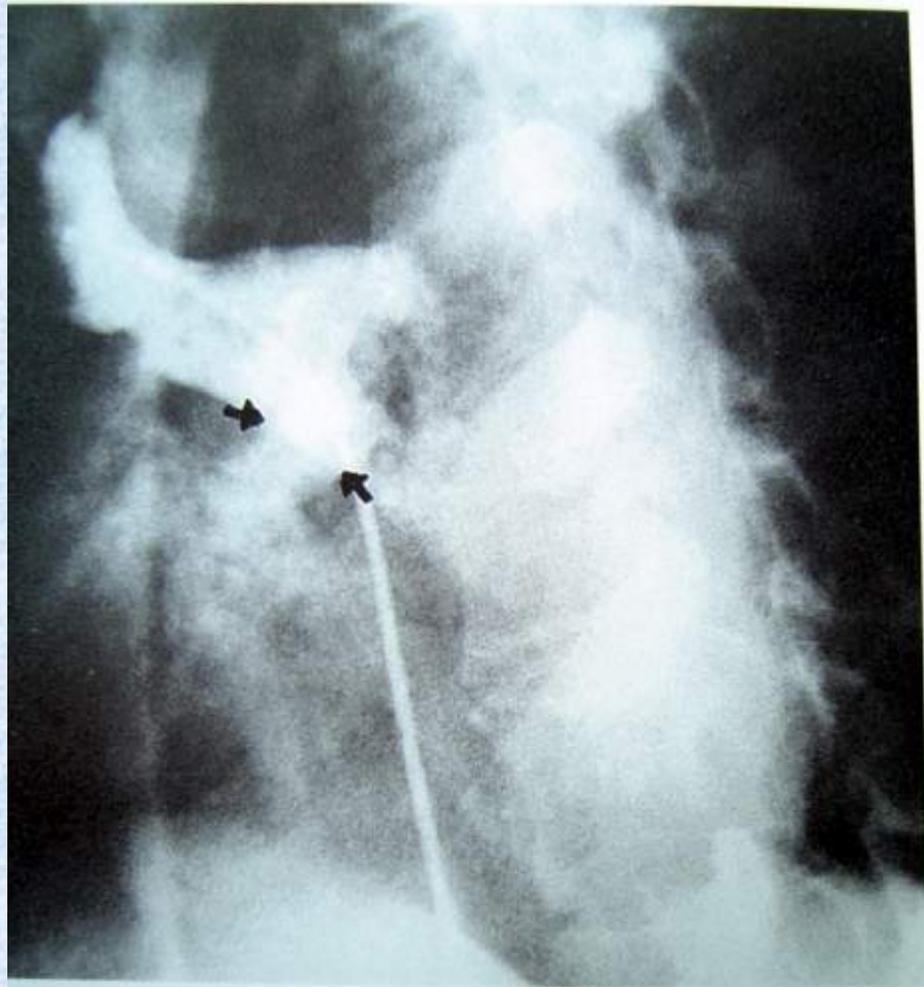
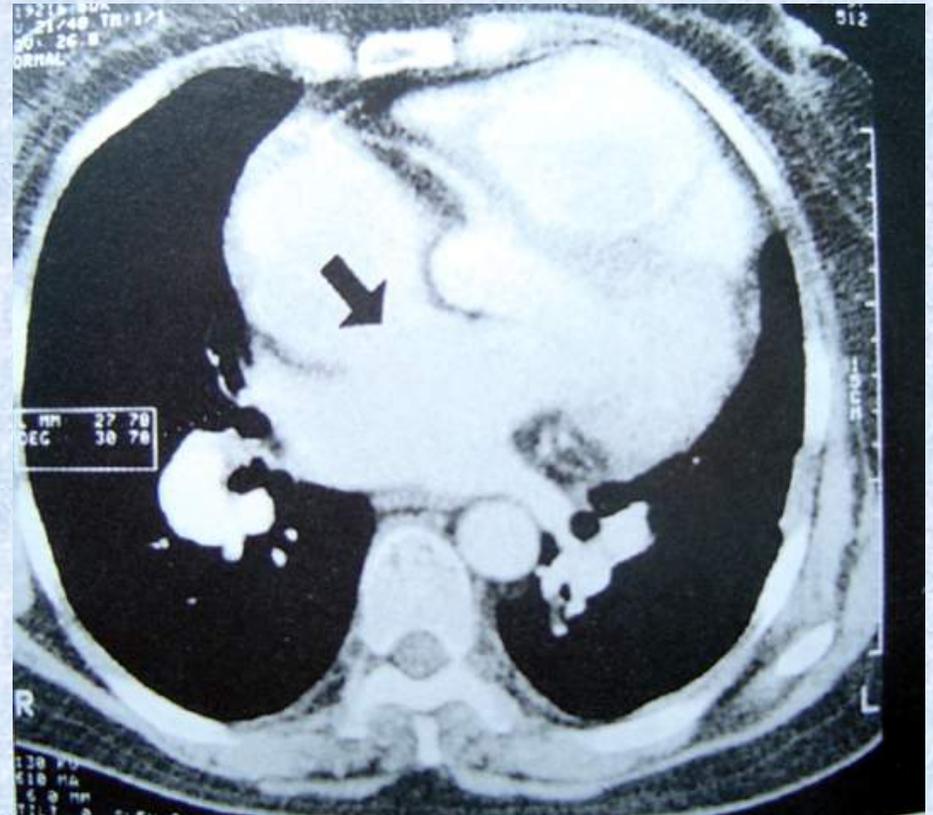
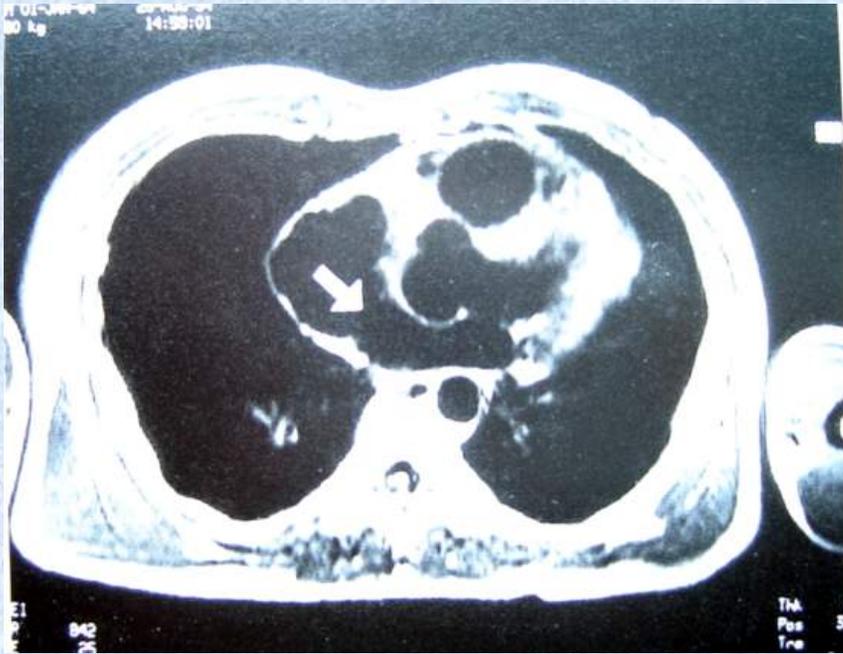


图 4-2-11 ASD

四腔位右上肺静脉造影,造影剂自房间隔中部缺损流入右心房(↓,↑)

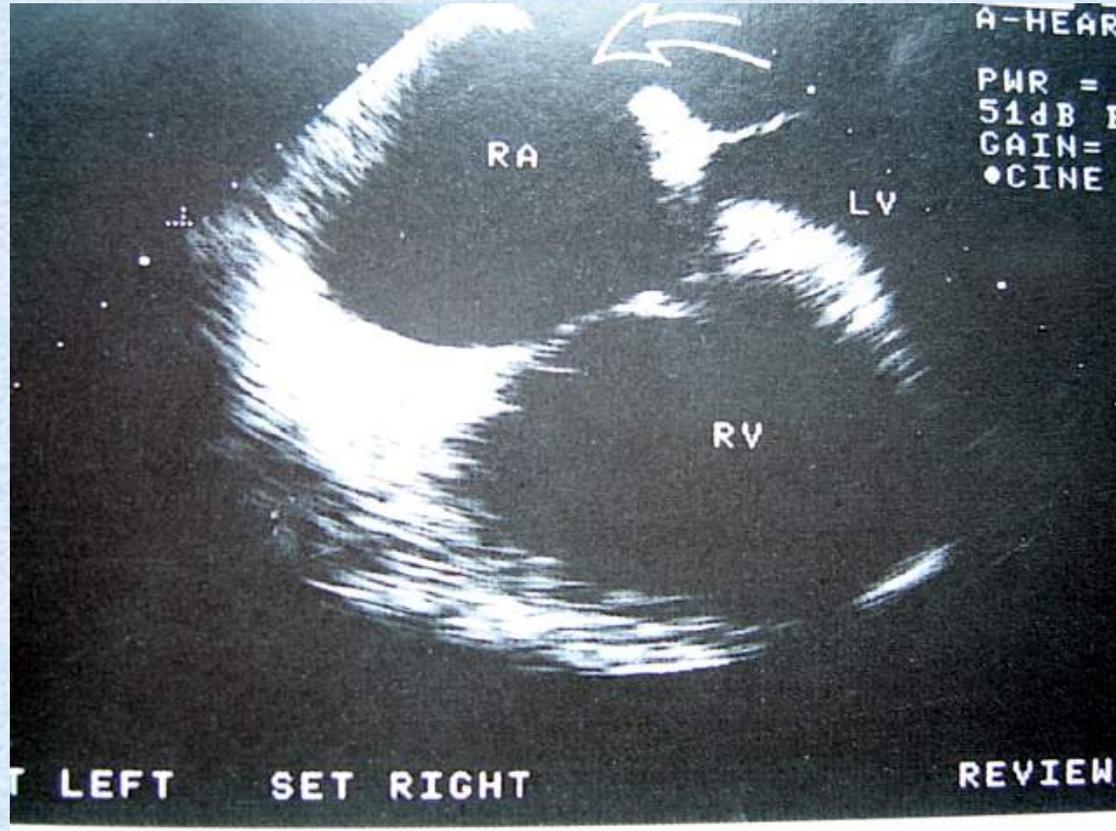
B、CT及MRI检查：电子束CT和高速螺旋CT造影检查可显示ASD，主要是左右房间隔造影剂连通，同时亦可观察右心房室大小、壁厚度和肺动脉、主动脉的情况。



MRI采用心电门控自旋回波横轴位薄层扫描，显示房间隔组织连续性，当在一个方位两个层面或不同方位切层均显示房间隔连续性中断，诊断可以确立。同时，梯度回波的MRI电影可显示SE序列拟诊缺损层面，有无血流分流情况，可帮助诊断，并对缺损和分流量大小做一个估测。



C、USG: M型和断面超声心动图可对右房的内径大小进行测量,并可观察房间隔连续性中断,多普勒超声心动图可显示房间隔缺损处的过隔血流回声。



③诊断与鉴别诊断

根据病史和临床症状、杂音听诊，并结合X线平片和超声检查，不难做出房缺的诊断，许多学者和著述都认为通常不必作CT和MRI。对于房缺合并其他心脏病变的，应结合病史和检查进行鉴别诊断。

2、室间隔缺损（VSD）

根据发生部位分为膜部缺损、肌部缺损和其他类型（漏斗部型），各型又因手术需要确定为几种亚型，如膜部VSD的单纯膜部型、嵴下型及隔瓣下型，漏斗部VSD又分为嵴内型及干下型，肌部VSD较少见，常发生在心肌梗塞后穿孔及外伤性室间隔破裂。VSD发病率居先心首位，约为20%（阜外医院统计）。

病理生理:

左室血液 ^{VSD} 右室 → 肺循环血量增加 →
左心室舒张期负荷↑ → 左房、左室↑

肺血管阻力↑ → 肺动脉高压 → 艾
森曼格综合征（出现右向左分流）。

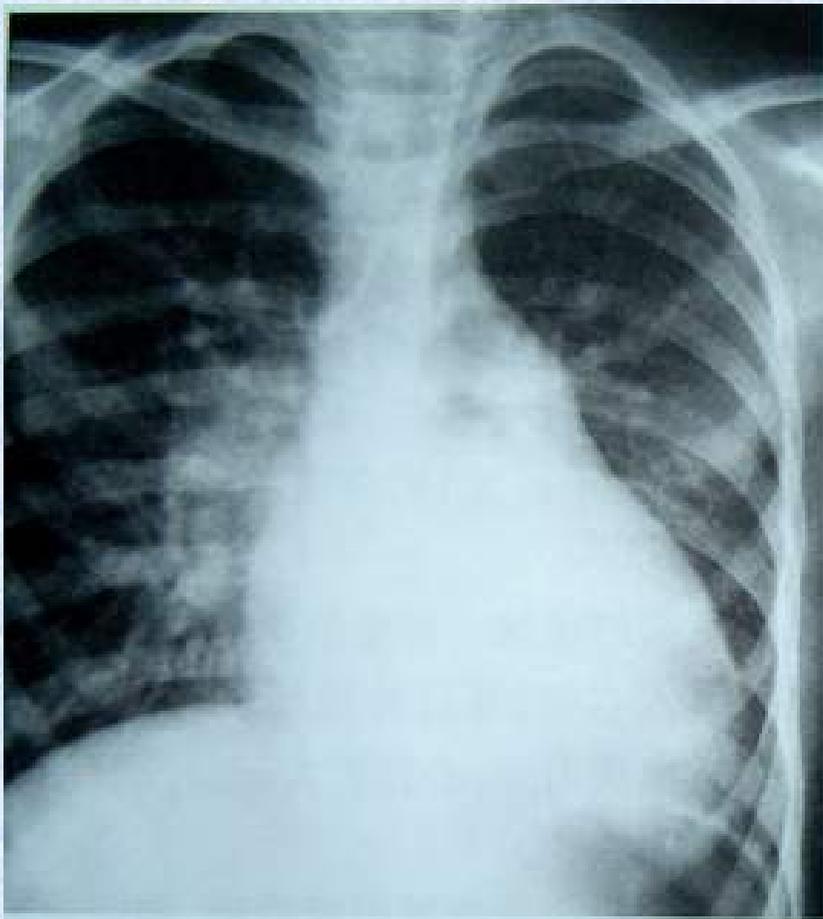
①临床和病理

室缺后血液动力学改变，根据缺损的部位、大小及两心室的压力变化而有所不同，正常左室收缩压约120mmHg，右室则仅30mmHg。室缺时出现左向右分流，引起左房、左室和右室三个心腔的容量负荷增大，致心腔扩大，逐渐使心室壁增厚，使右室、肺循环和左房压力上升，引起肺静脉回流受阻，肺动脉压力增高，当右室压力增高达到或超过左室压力时，出现右向左分流，即艾曼格氏综合征。

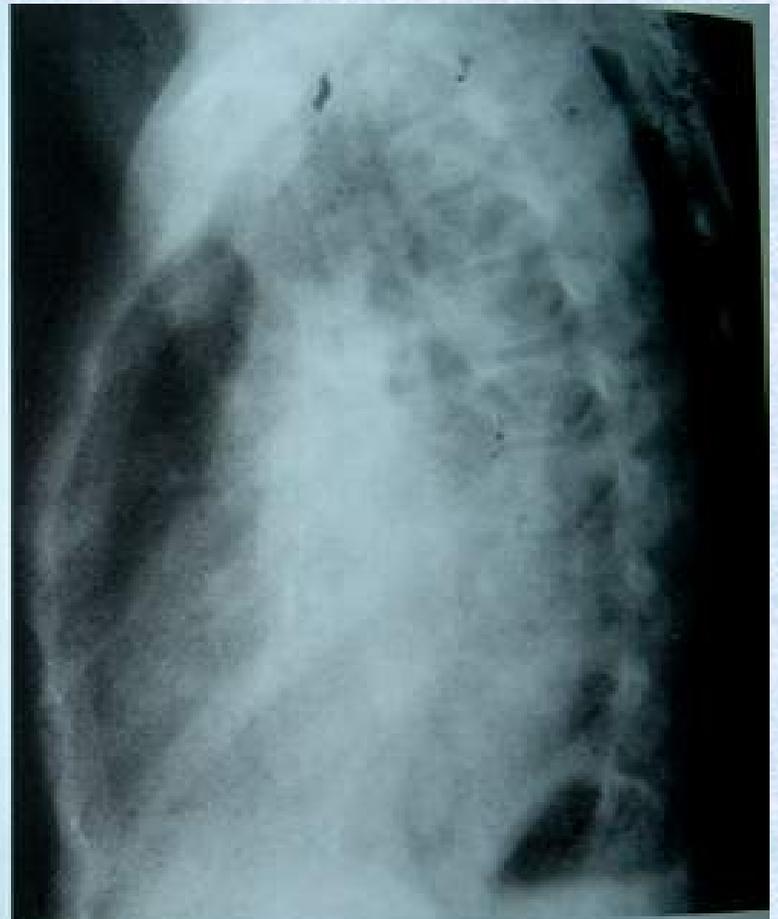
根据室缺孔径的大小，可分为小孔（2-8mm）、中孔（9-15mm）、大孔室缺（16-20mm），临床上小孔室缺病人无明显症状，仅在胸骨左缘第3-4肋间闻及全收缩期杂音，大孔室缺病人分流量大，在听到杂音的同时，可在心前区触及震颤，产生肺动脉高压后P2亢进、分裂，有时可听到肺动脉瓣区吹风样舒张期杂音。病人生长发育差，反复呼吸道感染、心悸、气促、乏力，严重可出现口唇、指、趾的紫绀，可产生充血性心力衰竭。

②影像学表现

A、X线检查：VSD的X线表现取决于分流量和肺动脉高压程度，典型的表现有心影呈“二尖瓣”型，中至高度增大，主要累及左、右室，以左室更显著，常伴有轻度左房增大，肺动脉段中至高度凸出，肺门动脉扩张，肺血增多，透视可见肺动脉搏动增强，主动脉结正常或缩小。



A. 心脏远达胸片



B. 左前斜位胸片

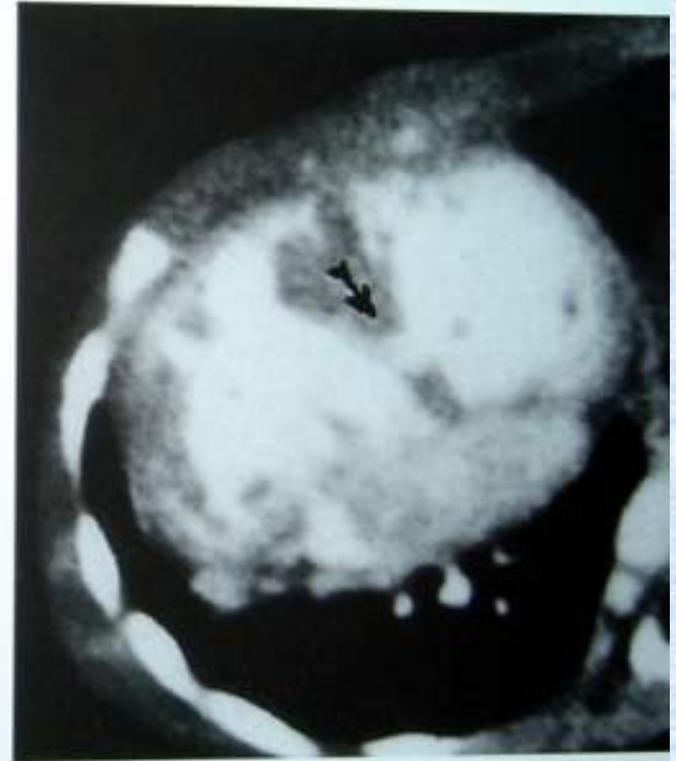
图 4-5-1 膜部 VSD

心脏高度增大呈“二尖瓣”型,左、右心室均增大,左室较明显,左房亦增大。肺动脉段中至高度凸出,肺血明显增多,主动脉结缩小。右心导管检查,肺动脉压力 $8.3/3.2(6)$ kPa($62/24(45)$ mmHg)。手术证实为膜部 VSD,直径约 1.5 cm

B、CT及MRI检查：CT以造影增强、快速团注动态扫描于心室平面可显示不同的左向右分流的VSD，平扫意义不大。



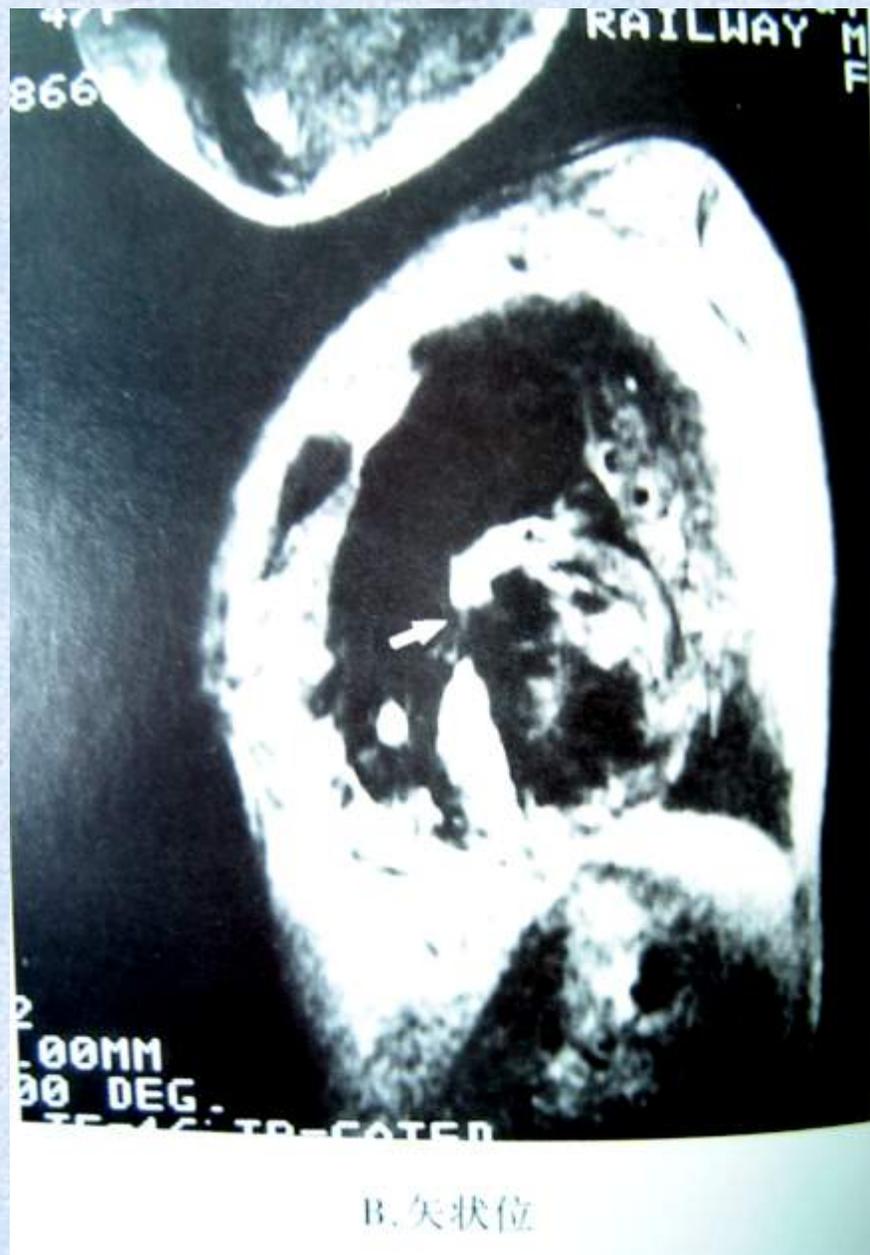
A. 造影增强 CT 横轴位, 心脏右位



B. 下一层面

图 4-5-17 右位心 + 多发 VSD

MRI采用心电门控自旋回波序列多体位成像，可提示VSD的存在、部位和大小以及左右心室扩大和室壁增厚的情况，对合并肺动脉高压者，显示肺动脉扩张程度，对合并有主动脉瓣关闭不全或主动脉瓣脱垂者，可直接显示心室内返流程度。



C、USG: 对室缺敏感而直观, M型和断面超声心动图可见缺损部位的室间隔中断, 以及各房室腔扩大和壁增厚, 多普勒超声心动图同样能看到缺损部位的“穿隔血流”现象。

一般VSD无需
心血管造影。



图 4-5-7 膜部 VSD

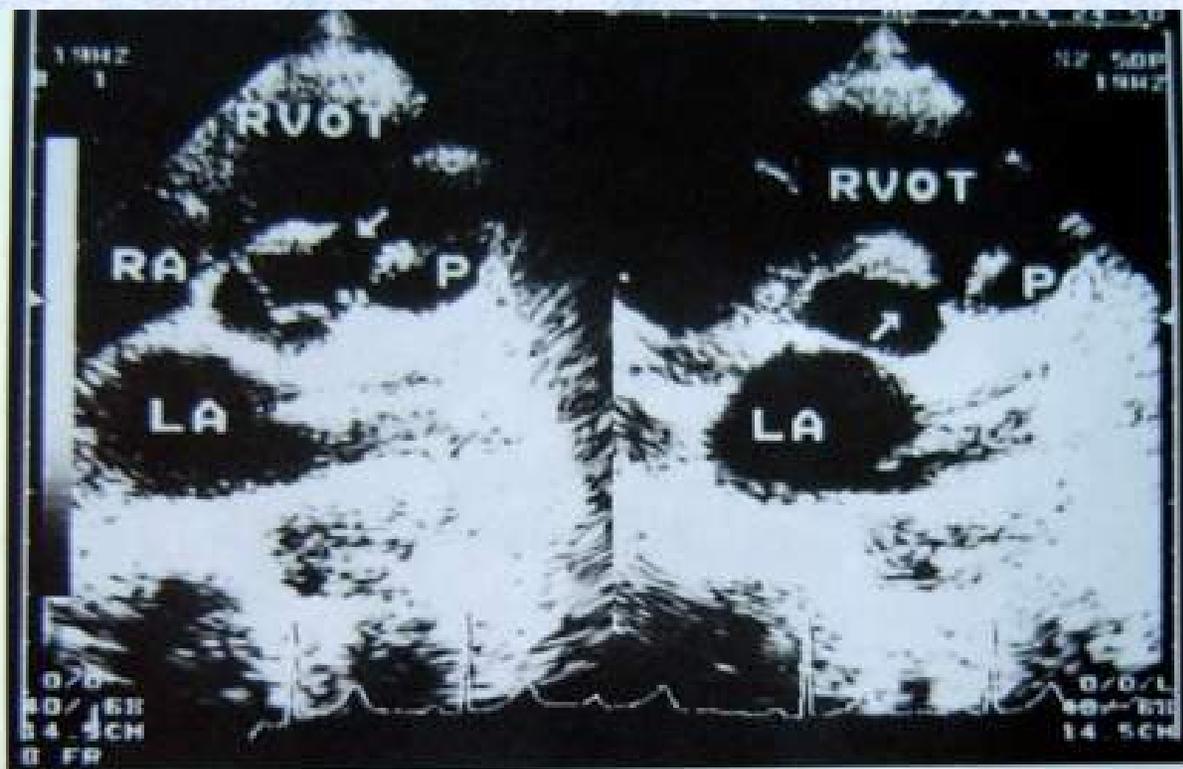


图 4-5-9 干下型 VSD

2DE 大动脉短轴断面,右室流出道增宽,肺动脉瓣下室间隔部位回声脱失约 1.0cm(上),诊断为干下型 VSD 并经手术证实

RVOT:右室流出道 LA:左房 RA:右房 PA:肺动脉

③诊断与鉴别诊断

结合病史和临床，影像学诊断VSD不困难，在VSD合并有其他心血管疾病时需与相关病症鉴别。

3、动脉导管未闭（PDA）

动脉导管是胎儿期肺动脉与主动脉的交通血管，胎儿期肺处于不张状态，没有通气、换气功能，右室血液大部分经动脉导管流入主动脉，构成胎儿血液循环的主要通路，出生后肺膨胀，肺循环阻力减低，右室血直接进入肺循环，动脉导管逐渐闭锁，一般在6个月内完成闭锁，少数可迟至1年，持续不闭者，则形成动脉导管未闭（PDA）。

① 临床和病理

未闭的动脉导管长度在0.5-10mm，管径粗细约2-10mm，根据未闭导管的形态，一般分为管型（圆柱型）、漏斗型和窗型三类。



图 4-6-1 各类型 PDA 图解

1. 圆柱型 导管的主动脉及肺动脉端粗细相仿, 状如圆柱, 也称管状型;
2. 漏斗型 导管的主动脉端较粗, 肺动脉端较细, 状如漏斗;

圆孔型：导管的肺动脉端和主动脉端粗细相仿。

漏斗型：导管的主动脉端较粗，肺动脉端较细，形同漏斗。

窗型：导管粗而短，形似间隔缺损，又称缺损型，少见。

*PDA*可单独存在或合并有其他心血管畸形。

由于左、右心压力差的关系，动脉导管未闭病人是产生肺动脉高压及左心负荷增大，进一步出现右心负荷增大，当肺血管阻力高于左心压力时，出现双向或右向左的分流，临床上可出现紫绀，PDA的紫绀往往下肢重于上肢，称作分界性紫绀。病人随分流量的大小，症状不同，轻者可无症状，或有活动后心悸、气促等，严重者可出现心衰症状，听诊在胸骨左缘可闻及连续性机器样杂音，伴震颤，可向颈部传导，脉压差大，有周围血管搏动征。

②X线表现：典型征象有肺血增多，肺动脉高压，左室增大，90%病例主动脉增宽，与左心容量增多及主动脉升部、弓部的血流量增多有关，约46%的病人呈“漏斗征”阳性。“漏斗征”系指正位胸片上主动脉弓降部呈漏斗状膨隆，其下方降主动脉骤然回收呈漏斗状。其病理基础是未闭导管开口处主动脉管腔的漏斗状扩张，在平片上能否显示取决于未闭导管的走行方向、扩张程度和平片的质量。

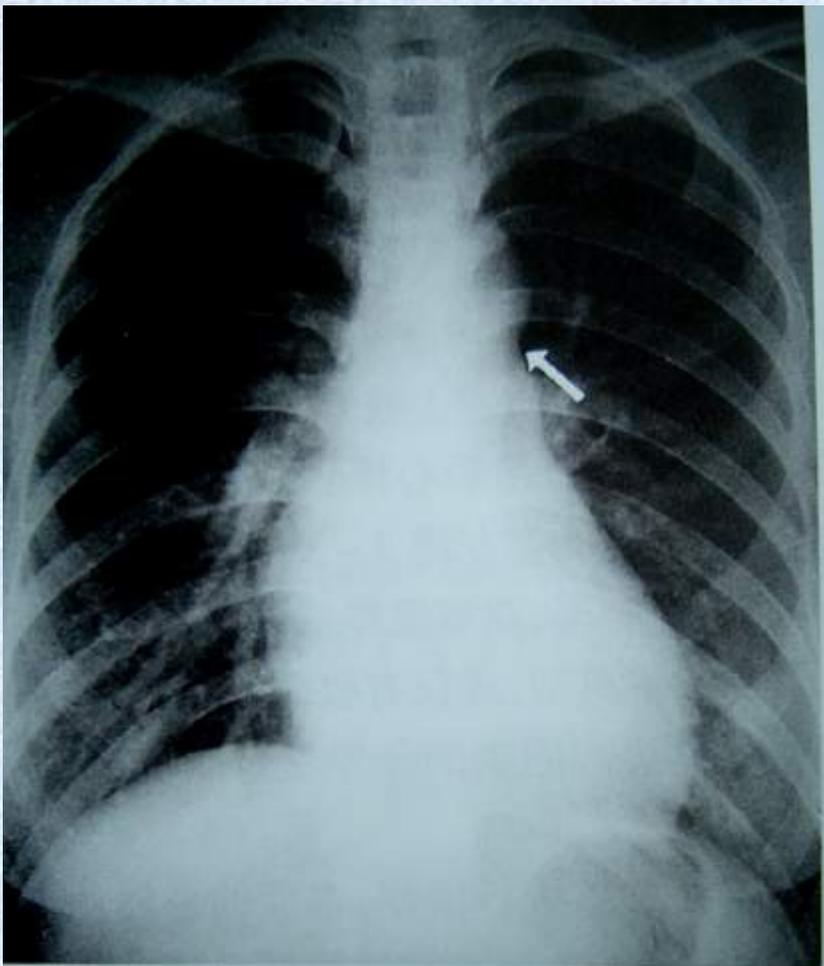


图 4-6-2 PDA

后前立位胸片,心脏及左室轻度增大近似“主动脉”型,主动脉结增宽示有“漏斗”征(↑),肺血轻度增多,诊断经手术证实

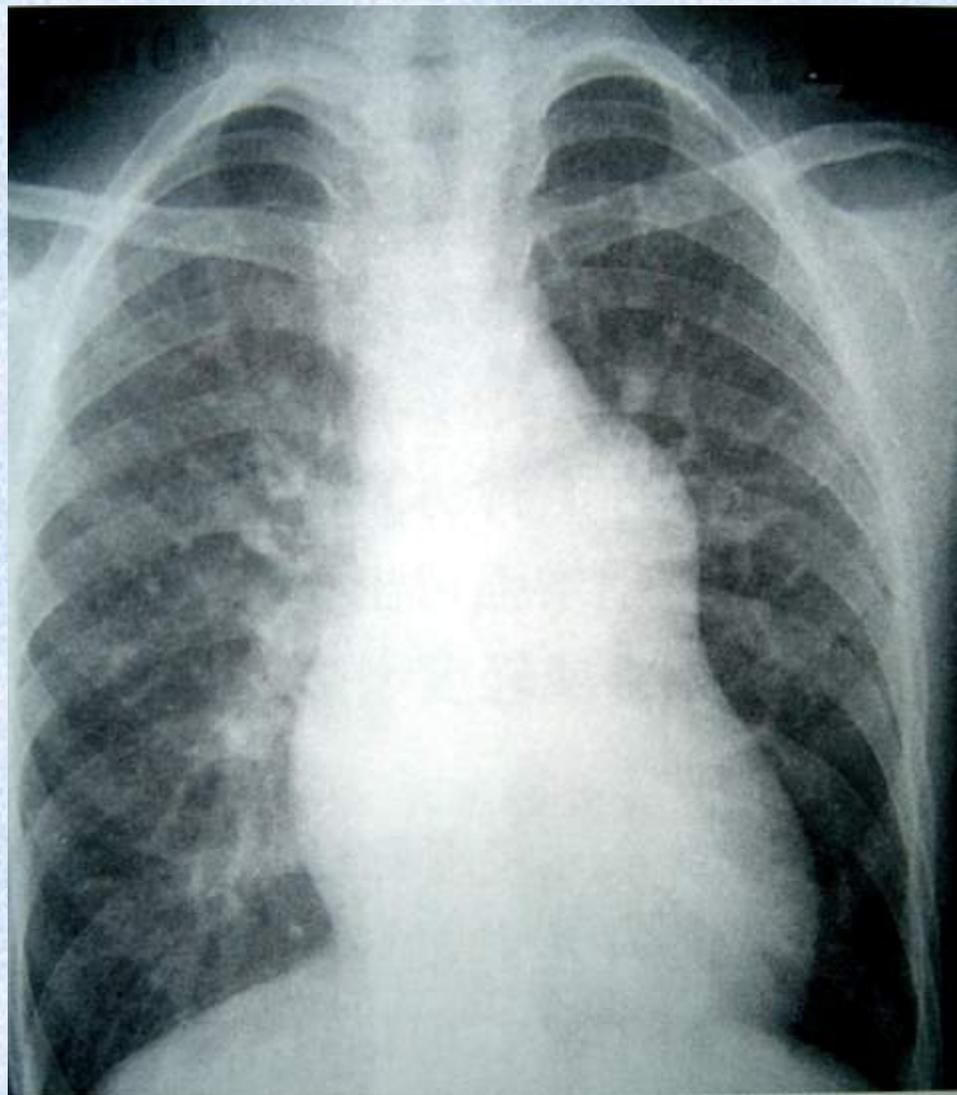


图 4-6-4 PDA 合并重度肺动脉高压

左室造影可见肺动脉提前显影，
有时可见未闭导管存在。



A. 左室造影前后位



B. 左室造影左侧位

图 4-6-12 PDA

A. 胸主动脉与主肺动脉同时显影(降主动脉上段示“漏斗”征)

B. 直接显示未闭导管为漏斗型,主动脉侧漏斗状扩张(↑)。诊断包括 PDA 类型经手术证实

③CT和MRI: CT难以显示未闭导管,但对心脏各房室改变及肺动脉高压可有表现,CT增强造影可显示PDA。

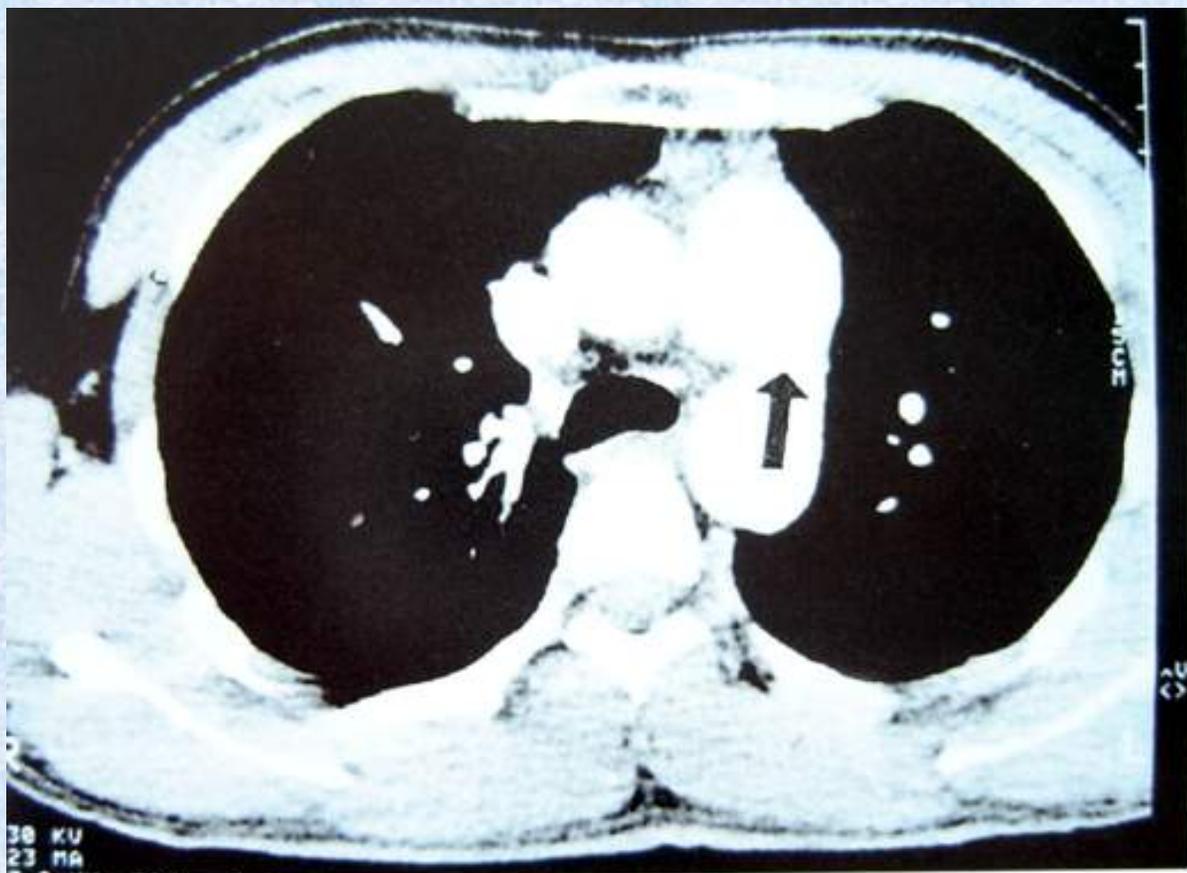


图 4-6-10 PDA

对比增强 EBCT 扫描:主肺动脉近左肺动脉侧与降主动脉之间有连通(↑)

MRI SE脉冲序列横轴位可显示肺-主动脉间无或低信号影，可根据形态，大致区分管型、漏斗型和窗型，并测量未闭导管的内径和长度，同时，MRI对显示PDA的并发畸型，如VSD、主动脉缩窄，主动脉弓离断也有一定帮助。

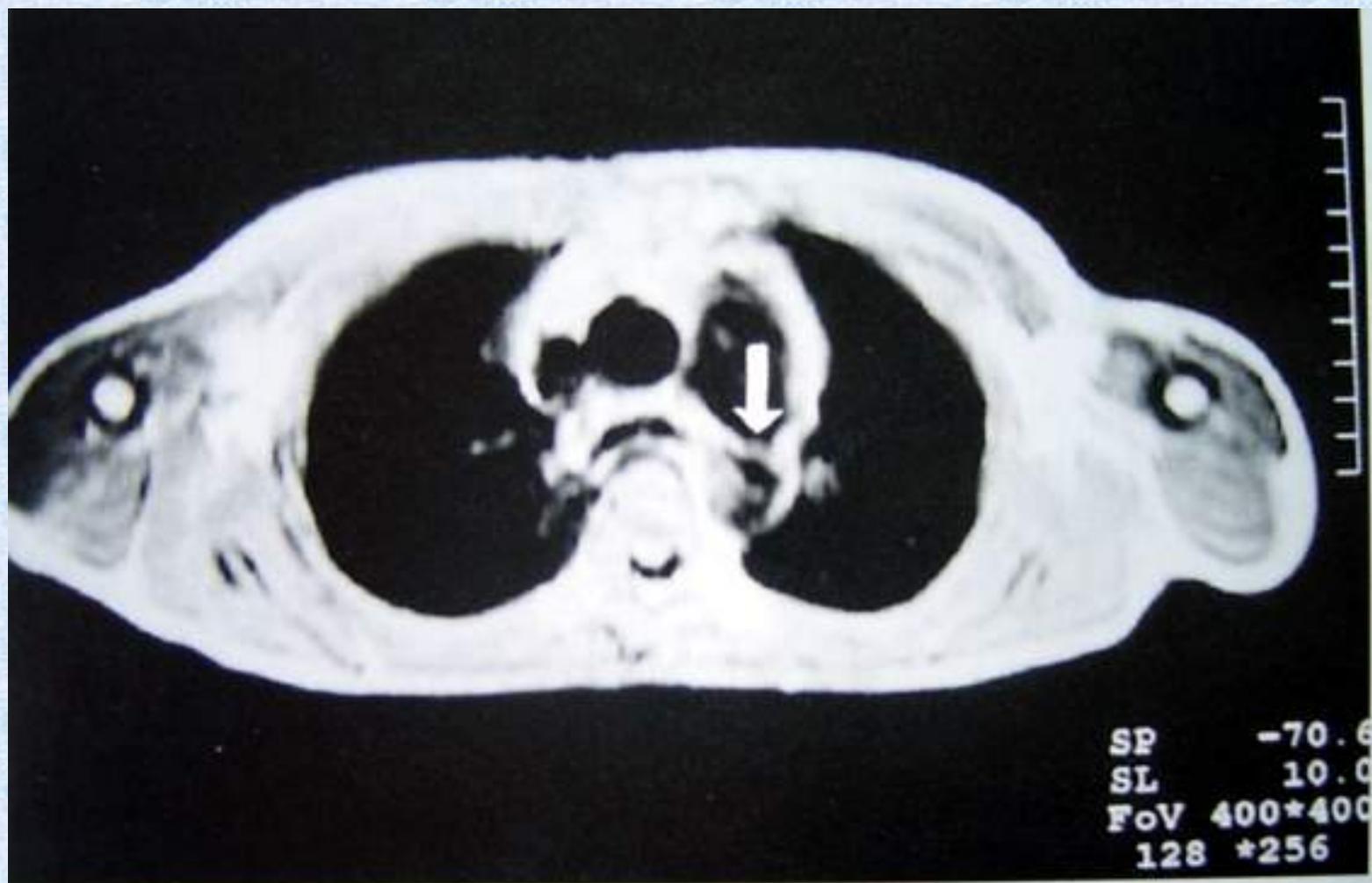


图 4-6-9 PDA

MRI 心电门控 SE T₁ 加权像横轴位。主肺动脉近左肺动脉侧与降主动脉之间呈低信号连通(↑)

④USG: M型及断面超声心动图可显示未闭导管的管腔声像图, 同时可显示PDA的肺动脉扩张、搏动增强、左心增大等。多普勒超声心动图可见起自主动脉经未闭导管进入肺动脉的异常血流。肺血增多性先心还有先天性主动脉窦瘤、大血管转位、永存动脉干等。

二、肺血减少性的先天性心脏病

1、肺动脉狭窄

肺动脉狭窄是一种常见的先天性心脏病，统计资料显示占先心的10-20%，居先心的第四位，根据狭窄的部位可分为瓣、瓣上、瓣下狭窄及混合型狭窄四种，常见的是瓣型和瓣下型。

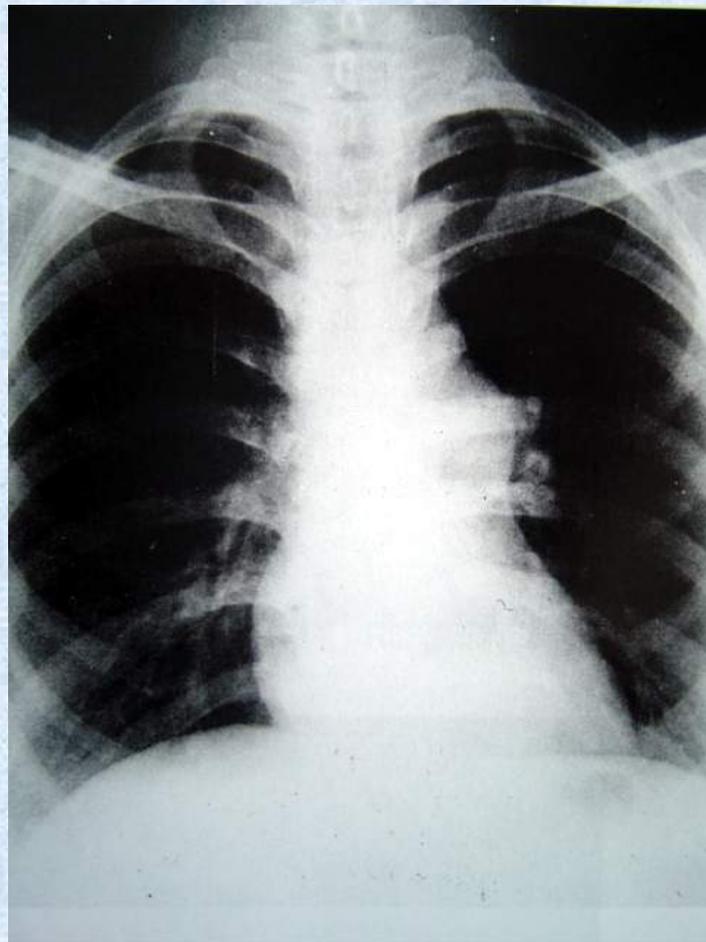
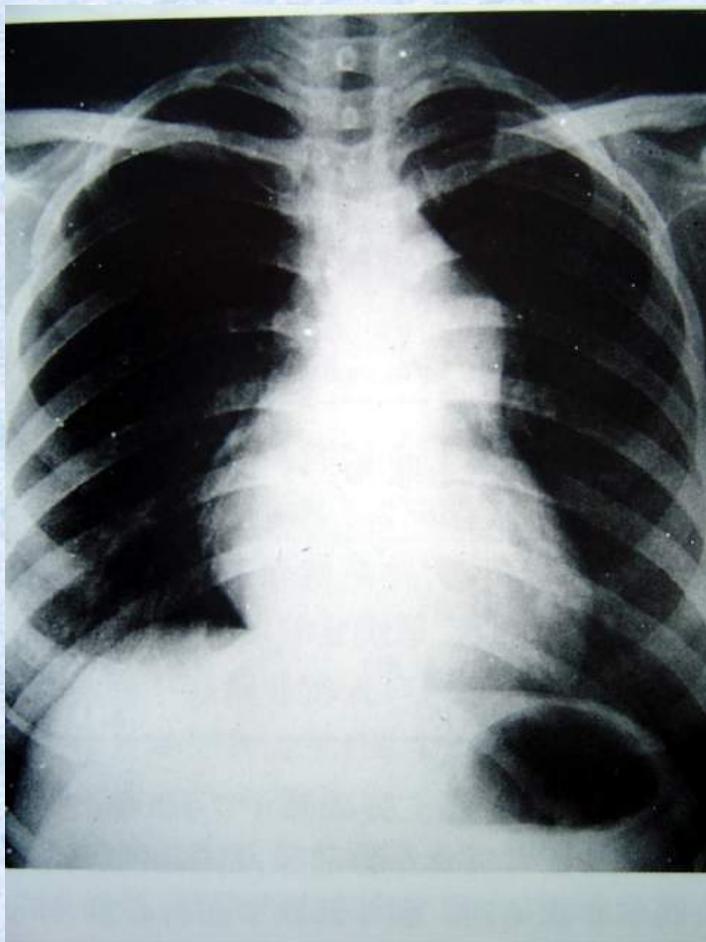
瓣型狭窄是三片瓣叶融合呈穹窿状，顶部仅留一小孔。瓣下型又称漏斗部狭窄，常合并室间隔缺损，漏斗部肌肉肥厚造成狭窄。

①临床和病理

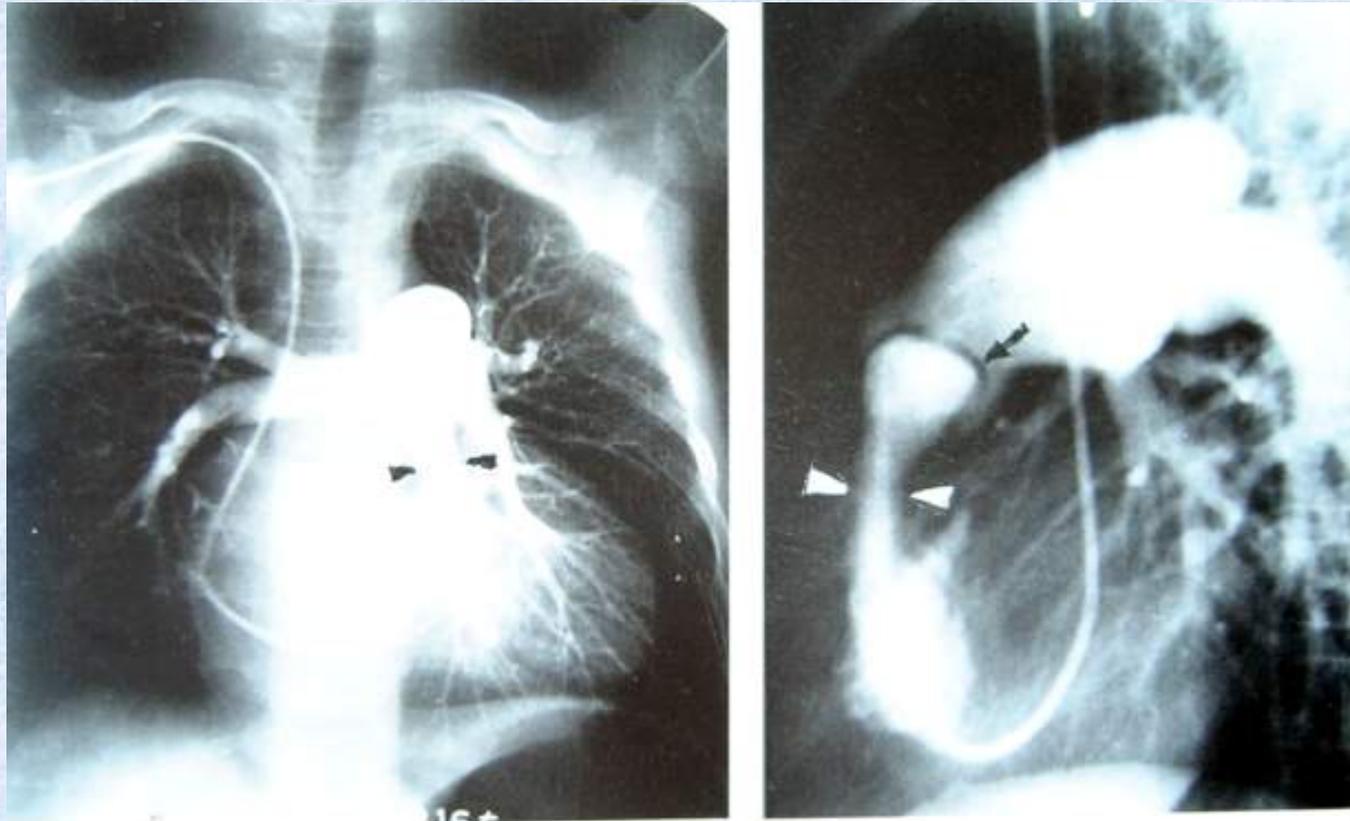
肺动脉狭窄的血液动力学改变在于右心排血受阻，右室收缩压增高，肺动脉压正常或偏低，产生右室肥厚，继发右心功能衰竭，右心压力过高造成卵圆孔开放，出现右向左分流。轻度狭窄无症状，中、重度狭窄者可有运动后气促，易疲劳、心悸、头晕等，易发生感染性心内膜炎。听诊在胸骨左缘第2-3肋间闻及3-4级收缩期喷射样杂音，并有震颤，肺动脉第二音减弱甚至消失，严重者可有二尖瓣相对关闭不全改变。

② X线表现

有肺血减少，肺动脉段凸出，心脏呈二尖瓣型，右室增大显著，心尖上抬。



心血管造影：右心造影可见肺动脉狭窄的部位和程度，有时可见第三心室。



A. 右室造影前后位

B. 右室造影侧位

图 4-12-9 肺动脉瓣狭窄继发右室流出道肥厚

③CT和MRI

CT横断面扫描可观察肺动脉狭窄的继发改变。如主肺动脉和两肺动脉的径线，有否增宽，右心的改变等。MRI可显示瓣口的大小和狭窄程度，以及右心室的改变，并能对PDA合并其他先心做出诊断。

④ USG

二维和彩色多普勒技术对诊断PDA有很大的作用，二维超声可观察肺动脉瓣开放和闭合情况，部分病人可见瓣膜增厚、右心室壁增厚、右心增大、流出道狭窄等。多普勒超声可见径瓣口或狭窄段的血流束变窄等改变。

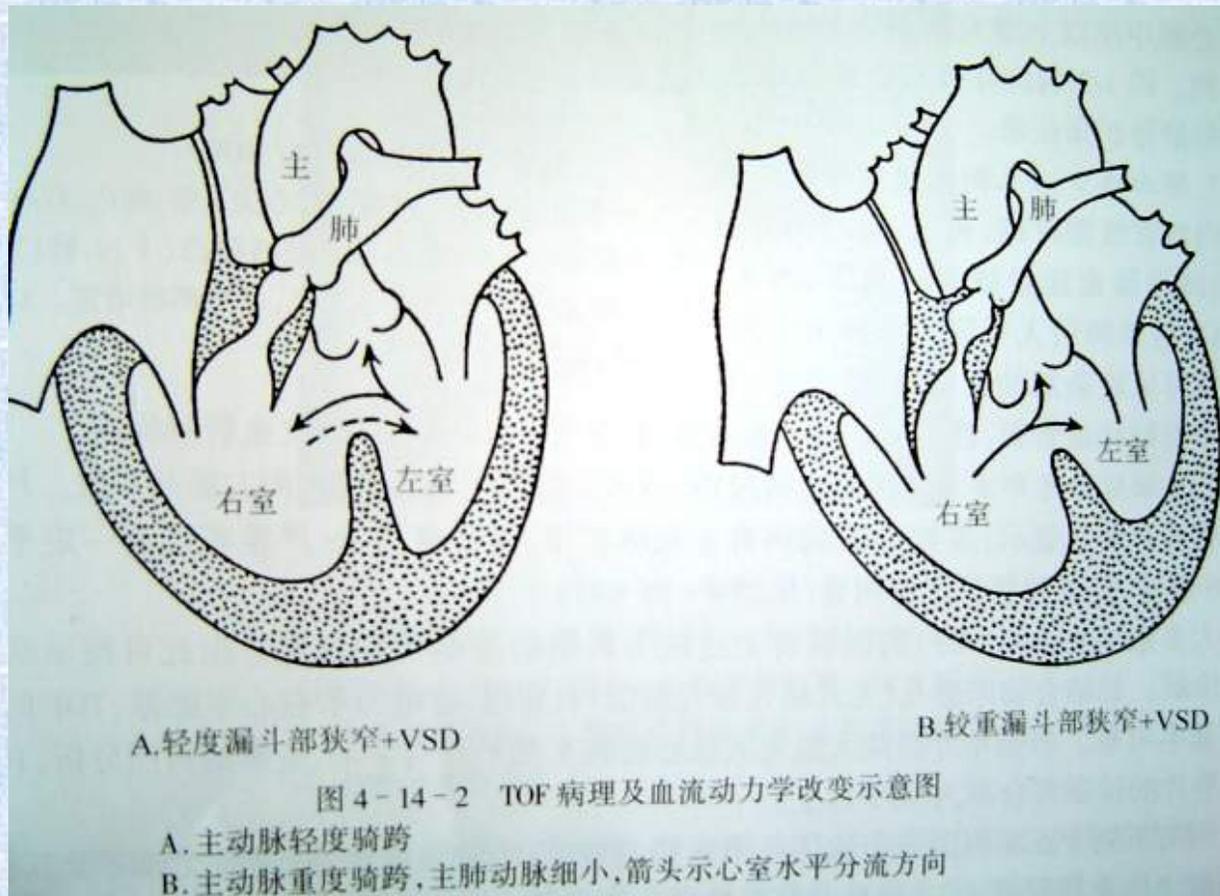


图 4-12-5 肺动脉瓣狭窄

大动脉短轴断面,肺动脉瓣(PV)交界处粘连,开放受限。AO:主动脉瓣

2、法乐氏三联症 (TOF)

法乐氏三联症是一种复杂的先天性心血管畸形，包括室间隔缺损、主动脉骑跨、肺动脉狭窄（常为漏斗部狭窄）及右心室肥厚四种改变。



①临床和病理

法乐氏三联症以室间隔缺损和肺动脉狭窄为主，室间隔缺损90%以上为膜部缺损，一般缺损较大，直径多在10mm以上。其他为漏斗部肌性缺损和肺动脉瓣下室上嵴处的嵴上型缺损，比两型缺损一般较小。肺动脉狭窄以漏斗部狭窄或漏斗部加肺动脉瓣狭窄最为常见，狭窄造成右室压力增高，继发右室肥厚，主动脉骑跨则因动脉根部向前、向右移，骑跨于室间隔之上，部分向右心室移位。

因此心脏收缩期大部分的血流射入主动脉，使主动脉管径增粗，主动脉内含大量静脉血使病人出现发绀，肺动脉狭窄使肺循环血量减少，病人可出现发育迟缓、蹲踞、杵状指、趾，可发生晕厥。临床听诊于胸骨左缘第3-4肋间可闻及收缩期杂音及震颤，肺动脉第二音减弱或消失，有的呈单一心音。

② X线表现

肺野呈缺血性改变，心脏一般无明显增大，因右心增大、转位和左心室萎缩使心尖圆钝、上翘，肺动脉段（心腰部）凹陷，使心影呈“木靴”状，肺门缩小、主动脉增宽，如有第三心室，则心脏下方略隆鼓，如伴有右位主动脉弓，则主动脉结在右侧。

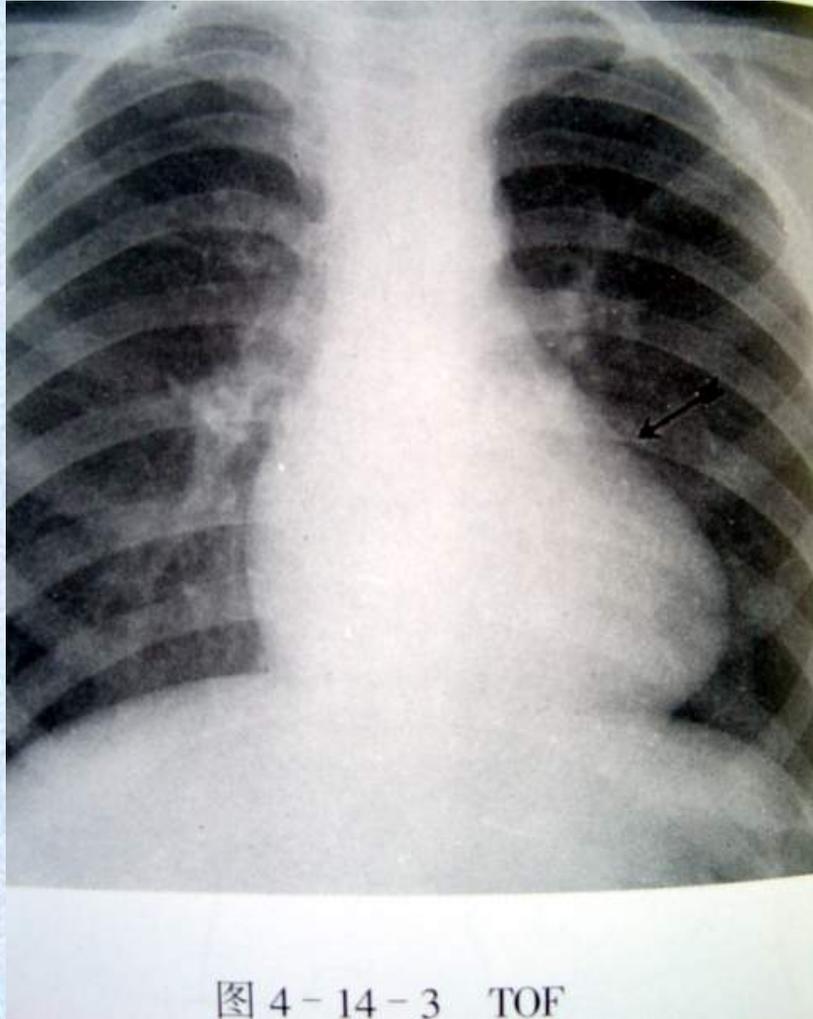
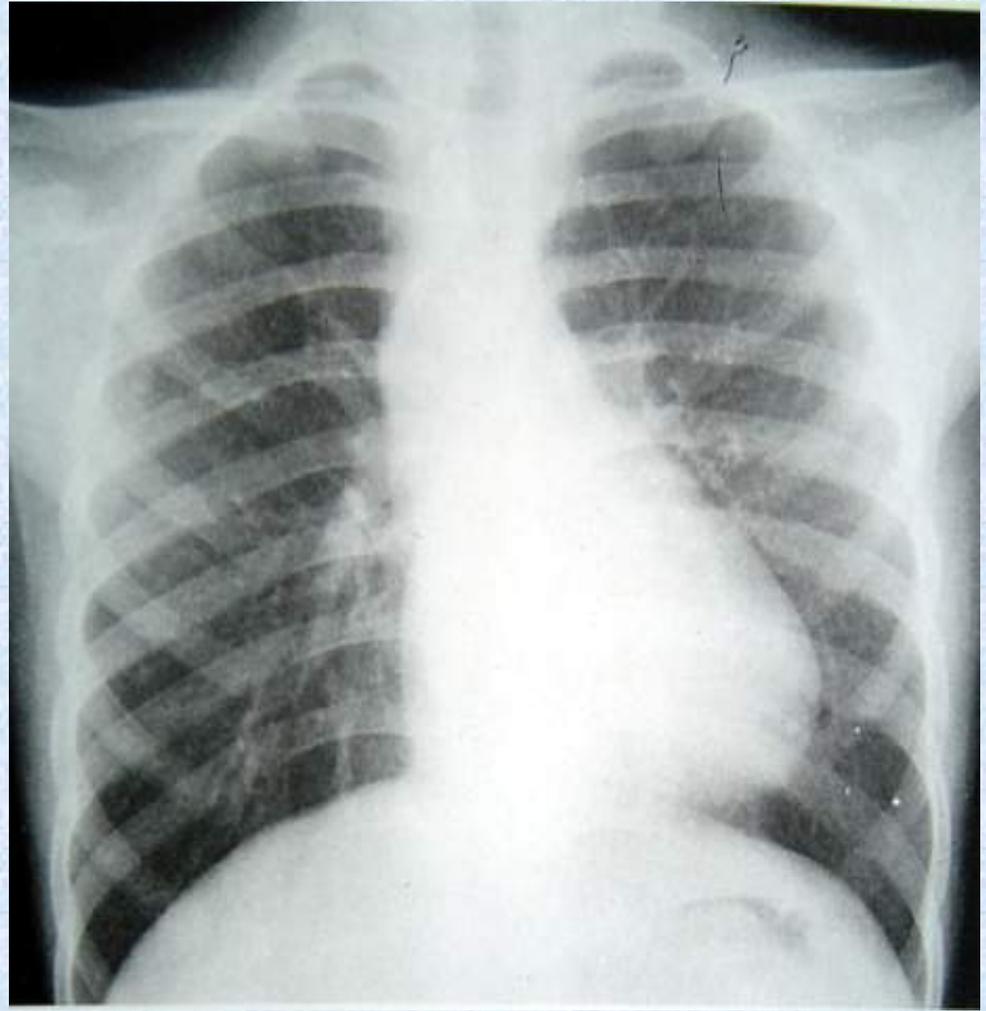
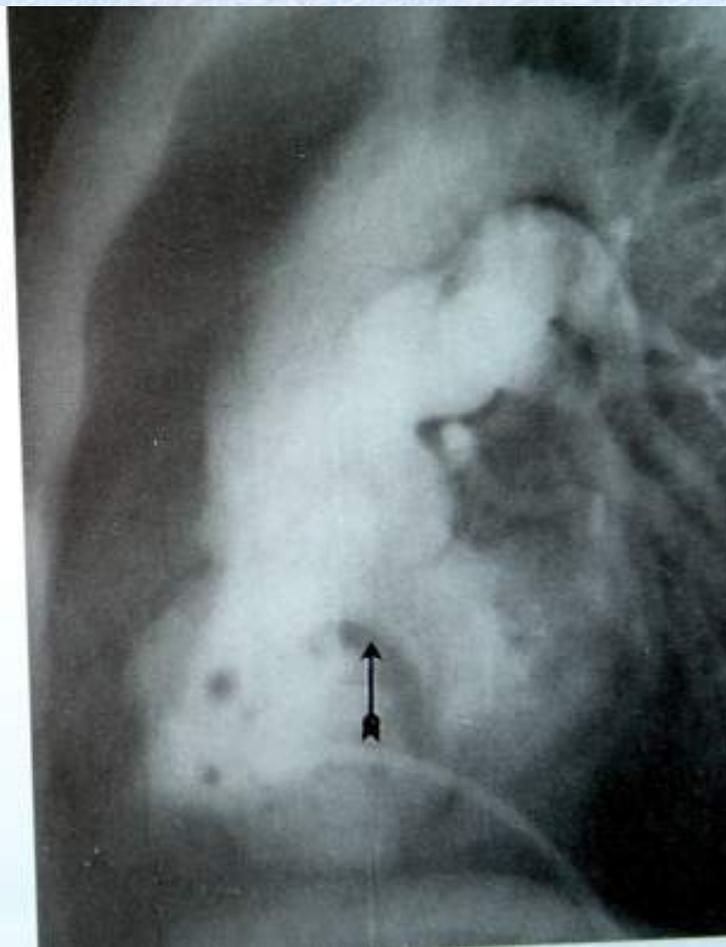
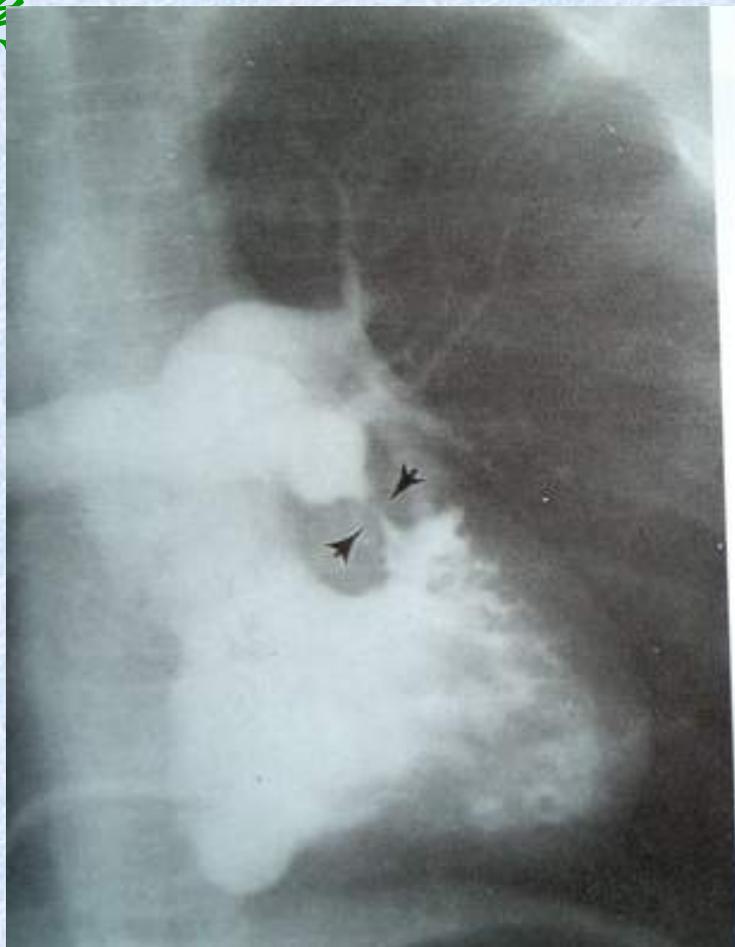
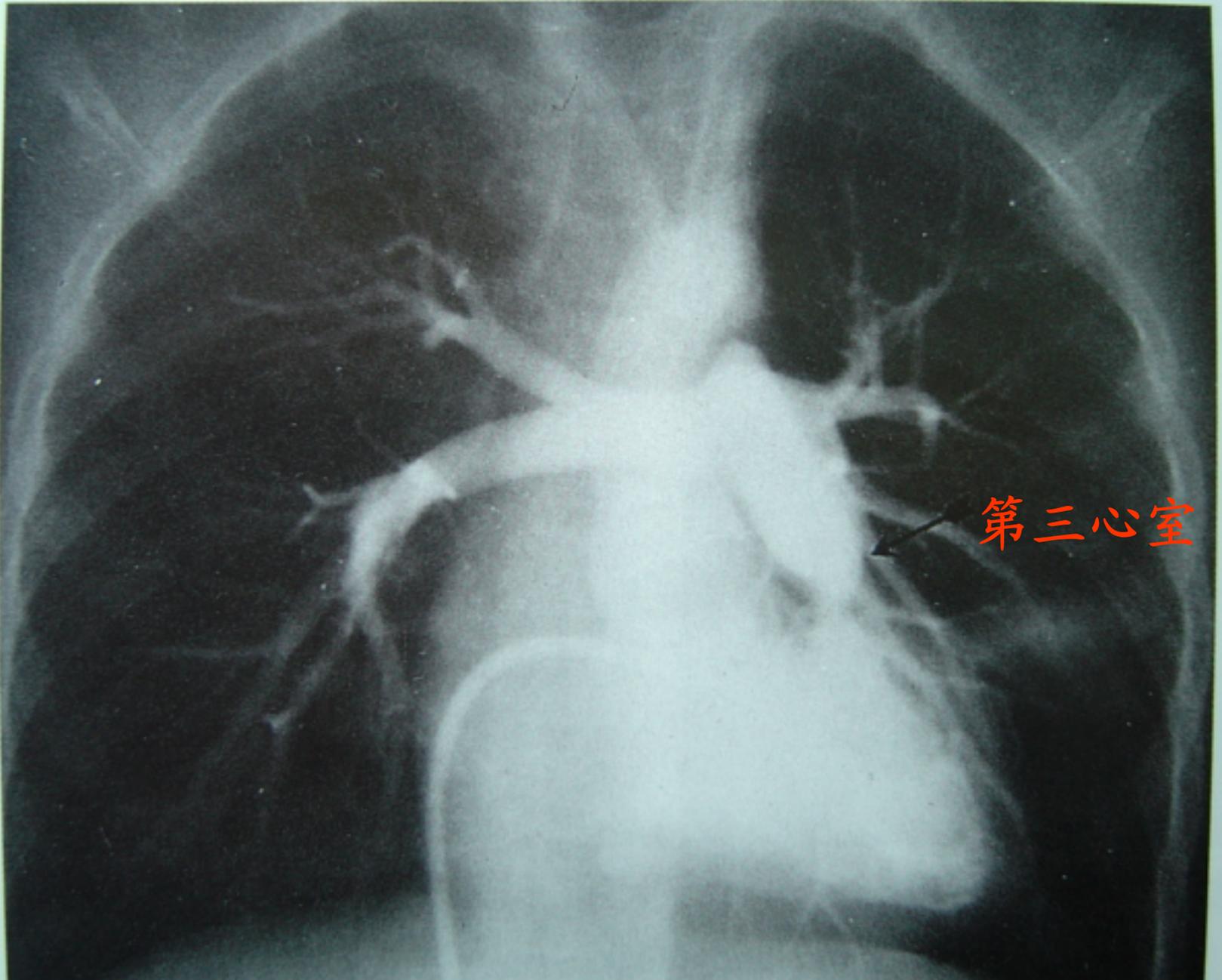


图 4-14-3 TOF



右心造影可见收缩期左心室及主动脉提早显影，可见肺动脉狭窄的部位和程度以及主动脉骑跨的程度，可显示室间隔缺损的部位、大小及与主动脉的关系





第三心室

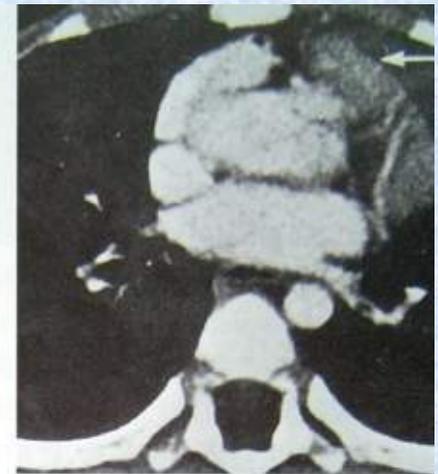
③CT和MRI

高速螺旋CT或电子束CT可以显示TOF的主要解剖畸型，如漏斗部狭窄、主和左右肺动脉的发育状况、VSD和右室肥厚情况，但需增强扫描。MRI扫描可显示TOF的解剖畸形

(P572)，MRA（磁共振血管造影）则可显示体-肺动脉的侧支循环情况。



A. 治疗前



B. 治疗前



C. 治疗前



D. 根治术后

图4-14-17 TOF造影增强电子束CT
显示右室漏斗部狭窄(B, ←), 主肺动脉细小(A)和高位VSD(C*)。根治术后, 右室漏
VSD 闭合, 主肺动脉恢复扩张(未翻印照片)

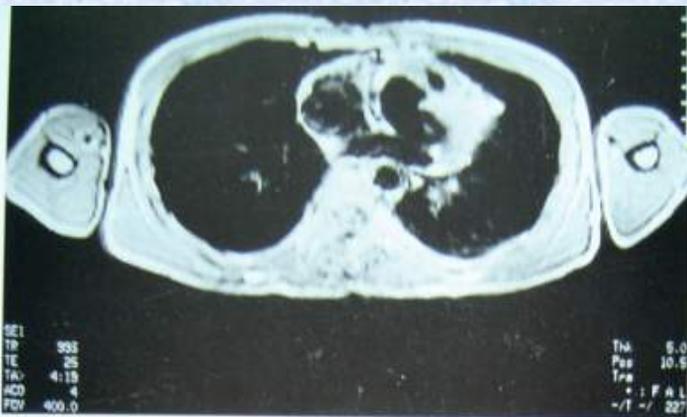


图 4-14-13 TOF 的 MRI, SE T₁ 成像

横轴位, 右心室漏斗部重度狭窄(↑); 右心室肥厚, 增大, 膜周部 VSD, 较大(见图 4-14-15)



图 4-14-14 TOF 的 MRI, SE T₁ 成像

横轴位, 主-肺动脉层面; 肺动脉明显狭小, 约为主动脉的 1/3, 右、左肺动脉显示清楚



矢状位, VSD (膜周部) 和主动脉骑跨均显示清楚。

④USG

M型超声可见右心室增大，右室壁增厚，主动脉增宽并骑跨于室间隔之上，右心流出道狭窄。多普勒超声心动图可见左右心室血流均流入主动脉，在心室水平见双向或右向左分流。

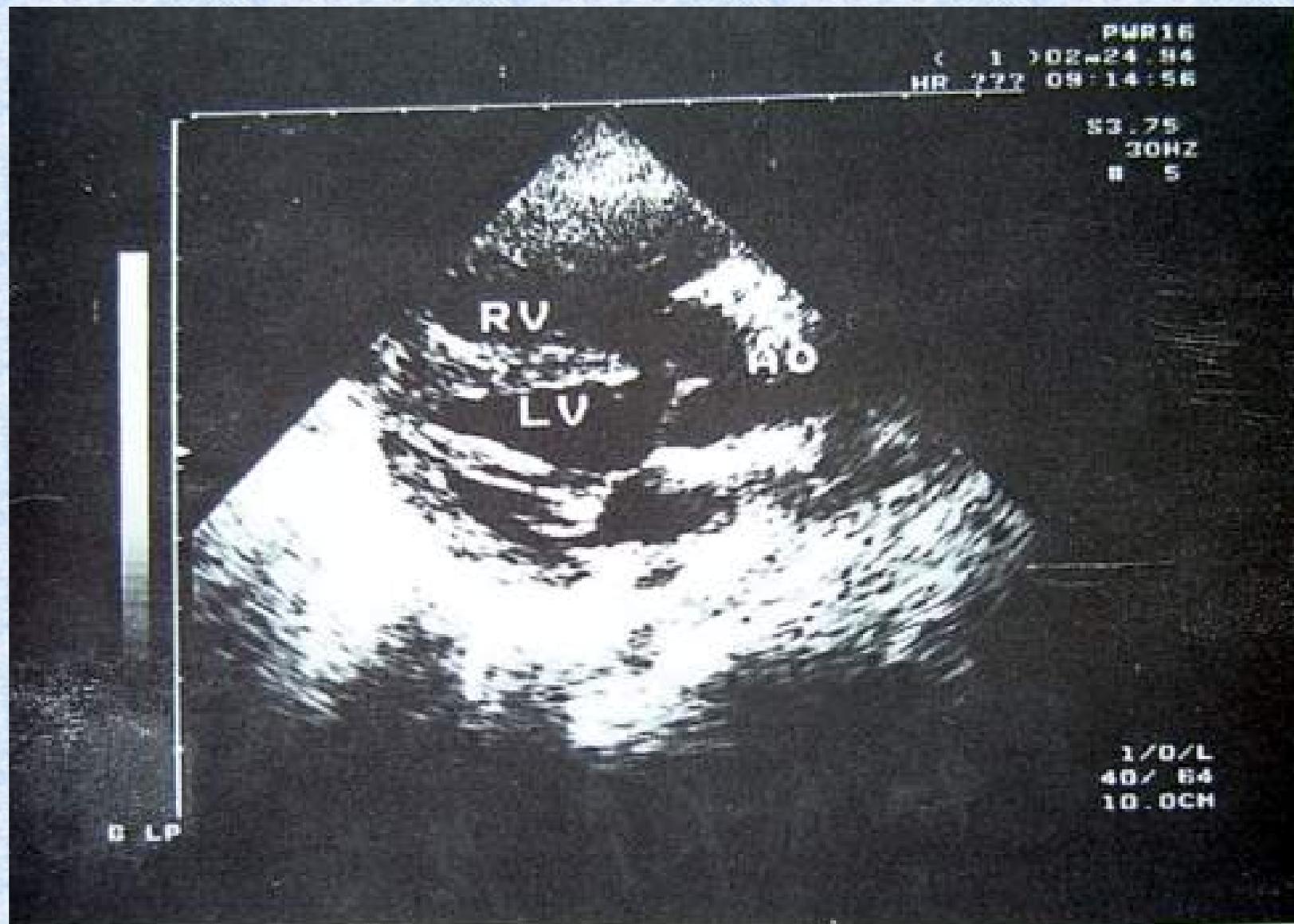


图 4-14-9 TOF, 主动脉骑跨于室间隔

⑤ 诊断与鉴别诊断

TOF临床症状较为典型，X线平片结合临床及心电图和超声的诊断基本可靠，阜外医院统计X线平片对TOF的定性诊断准确率达到90%以上。心血管造影是TOF诊断的金标准，主要用于复杂病例的诊断和鉴别诊断，为手术适应症和术式的选择提供诊断依据。

法乐氏四联症如果合并房间隔缺损，称法乐氏五联症。

肺动脉狭窄合并房间隔缺损（或卵圆孔未闭）称法乐氏三联症，主要畸型是肺动脉膜部狭窄或膜部合并漏斗部狭窄引起右心压力增高，迫使血液经房缺或未闭卵圆孔处进入左心房，而继发右心室前壁肥厚。