

复杂先天性心脏病的超声诊断

心内复杂畸形的诊断程序

- 心脏位于胸腔中的位置
- 内脏位置
- 心房位置
- 心室位置
- 房室之间的连接关系
- 心室与大动脉的连接关系
- 动脉与心房的连接关系

心脏位置异常

- 胸外心脏
 - 颈型；胸型；胸腹联合型；腹腔型
- 胸内心脏位置异常
 - 心轴的概念
 - 左位心：正常左位心；单发左位心（左旋心）
 - 右位心：镜面右位心；单发右位心（右旋心）
 - 中位心

内脏位置

- 内脏正常位

肝脏在右侧，胃和脾脏在左侧，腹主动脉和下腔静脉分别位于脊柱的左右；右肺三叶，左肺两叶

- 内脏转位

- 自然数内脏异位（不定位）

心房位（Atrial Situs）

- 由于内脏发育的统一性，心房位亦称内脏心房位
- 心房的形态学标志：心耳
- 心房位分类
 - 心房正位（Atrial Situs Solitus, S）
 - 心房反位（Atrial Situs Inversus, I）
 - 心房不定位（Atrial Situs Ambiguous, A），即心房异构

单心房

心房内无房间隔组织，称为单心房（解剖单心房），如房间隔缺损较大，其血液动力学改变与单心房相同，称为功能性单心房，外科所指的单心房多为共同心房，即房间隔未发育者。

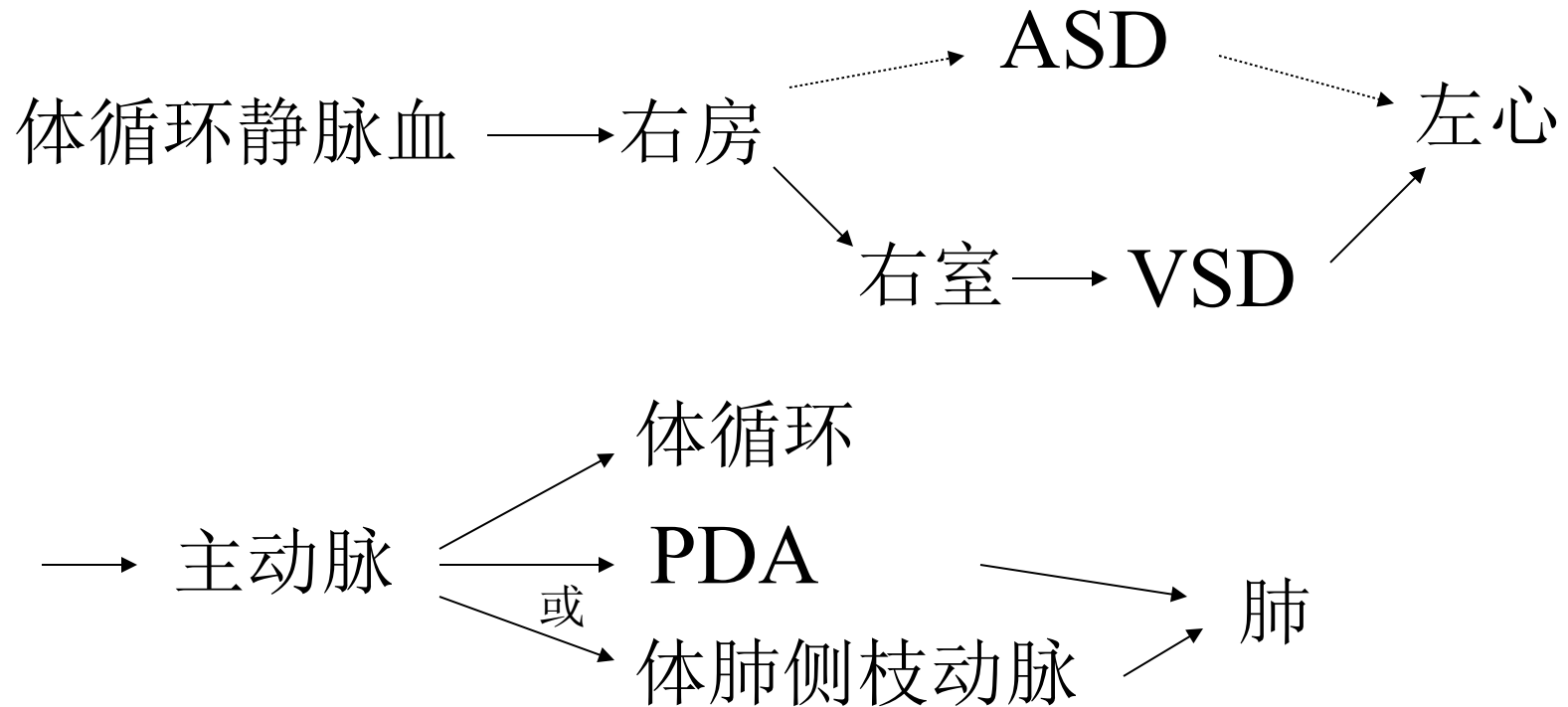
心室

- 心室区的组成：流入部；小梁部；流出部
- 心室的主要形态学特征：肌小梁结构
 - 左心室
 - 右心室
 - 未定心室
- 心室襻（依右心室的位置而定）
 - 心室右襻（D-loop, D）：右心室位于右前
 - 心室左襻（L-loop, L）
 - 襻不能定（X-loop, X）

重症法四还是PA-VSD?

- 法四合并肺动脉闭锁曾经被称为重症法四，现已改称为合并室间隔缺损的肺动脉闭锁（**PA-VSD**），属肺动脉闭锁。
- **PA-VSD**的广义定义如下：它是一组先天性心脏畸形，包括：
 - 从任一心室至肺动脉的管腔连续性中断且没有血流通过；
 - 表现为自身肺动脉部分或完全缺如。

PA-VSD的病理生理



PA-VSD的超声心动图诊断

- 大动脉关系正常型
 - 全心增大，以右心为著。右室壁增厚，运动增强
 - 主动脉增宽，位于右侧，但较正常靠前，VSD一般较大，主动脉骑跨其上
 - 右室流出道极窄或闭塞
 - 主肺动脉内径极窄，呈条索状或不能探及，左右肺动脉发育差，肺动脉瓣无启闭运动。

PA-VSD的超声心动图诊断

- 大动脉关系异常型
 - 右心房室增大
 - 增宽的主动脉一般位于右前或正前，肺动脉位于左后或正后
 - 主动脉可起源于右室或骑跨于室间隔之上。
 - 高位的胸骨旁断面能较好地显示肺动脉系统，通常可见主动脉后方条索状致密回声，为发育差的肺动脉

PA-VSD的超声心动图诊断

- 肺循环状况是手术时间和术式的决定性影响因素。
- PA-VSD的肺血来源有两种：
 - PDA: 胸骨上窝主动脉弓长轴断面一般可探查到主动脉弓下方与肺动脉之间的异常通道。也有异位的PDA起源于头臂动脉起始部
 - MAPCAs（较大的体肺侧枝动脉）：一般数目较多，起源部位变异很大，多数起源于胸主动脉，终于肺门
- 多普勒超声心动图对肺循环的评价有重要意义

室间隔完整的肺动脉闭锁

病理

- 主要的病理变化是肺动脉闭锁但室间隔完整，常伴有右心室、三尖瓣发育不良，病变多累及整个右心系统。
- 绝大多数为左位心，心房位正常，房室连接和心室大动脉连接多数一致。
- **ASD**是必然存在的
- 肺血来源于**PDA**或/和侧枝循环
- 右心室可能有窦状隙—冠状动脉交通

室间隔完整的肺动脉闭锁

- 分型：
 - I型：右心室发育不全型（85%）：心肌增厚，排列紊乱，肌小梁增多增粗，心内膜厚，心腔小，三尖瓣多发育不全
 - II型：右心室大小正常或扩大型（15%）：右心室大小正常或接近正常，甚至扩张，心肌变薄，缺乏收缩功能

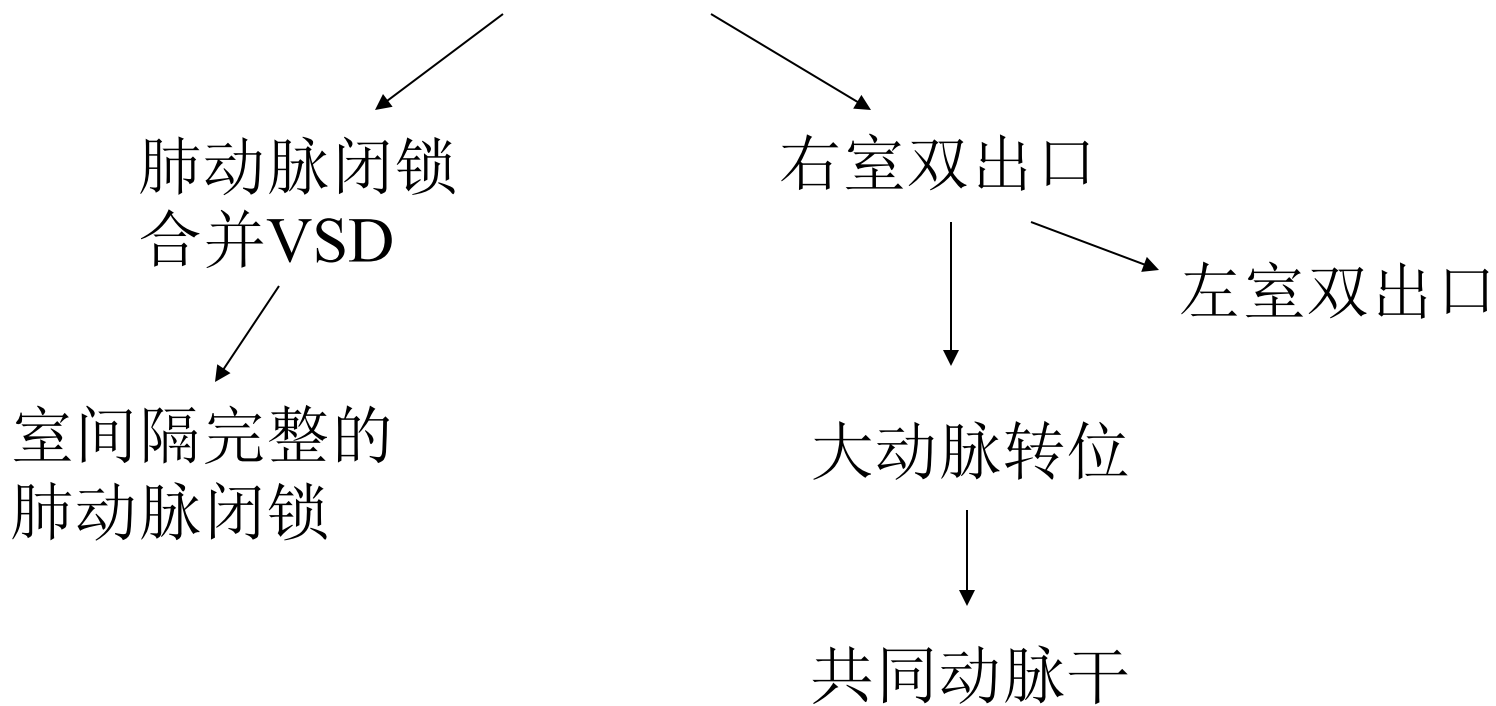
PA（IVS完整）的超声诊断

- 四腔心断面与三尖瓣闭锁极为相似。右室高度肥厚，节段性闭塞。少数右室腔扩大。
- 右室流入道、左室短轴、剑下右室短轴及剑下右室流出道断面多数可显示发育极小、室壁极厚的右心室，心内膜增生，肌小梁增粗，漏斗部或小梁部缺失。右室壁可出现大小不等的多个无回声区，为扩张的窦状隙。

PA（IVS完整）的超声诊断

- 在大动脉短轴断面应注意观察冠状动脉的起源、形态及内径。
- 胸骨上窝主动脉弓长轴断面可见升主动脉增宽，PDA
- 多普勒超声：房、室、动脉水平分流；有时可见收缩期右室血流进入心肌内扩张的窦状隙，呈五彩镶嵌色的血流，随后进入冠状动脉，逆行进入主动脉

法乐四联症



房室瓣闭锁

心室发育不良

法四型右室双出口

- 右室双出口（**DORV**）的分型：（方法繁多）
 - 经典分型
 - **Steward**分型
- 法四型**DORV**与法四极为相似，合并肺动脉口狭窄，右心房室增大明显，右室壁增厚，室间隔缺损较大，主动脉骑跨于室间隔之上，但主动脉骑跨程度更重（**75%**或以上）

其他右室双出口

- 艾森曼格型DORV：与VSD合并肺动脉高压表现相似，但全心明显扩大，主动脉增宽，骑跨程度 $\geq 75\%$ ，二尖瓣前叶与半月瓣之间无纤维连续性，代之以圆锥肌回声，主肺动脉及左右肺动脉扩张，合并肺动脉高压。

其他右室双出口

- 大动脉关系异常的**DORV**：主动脉起自右心室，肺动脉大部分或全部起自右心室，可合并肺动脉狭窄或肺动脉高压。右位型与左位型大约各占一半。
 - 右位型大动脉异位型（**D-malposition**）：即**Taussig-Bing**综合征。主动脉位于肺动脉的右前或正前，主肺动脉骑跨于室间隔上，骑跨程度 $\geq 75\%$ ，**VSD**位于肺动脉瓣下。
 - 左位型大动脉异位型（**L-malposition**）：主动脉位于肺动脉左侧或左前，肺动脉全部起自右室，主动脉大部或全部起自右室，多合并肺动脉高压。

左室双出口

病理

- 两条大动脉完全或绝大部分起源于左心室
- 心脏位置多正常，心房正位多见，房室连接多样。
- 一般均有VSD，多为大型VSD，可在主动脉瓣下或肺动脉瓣下
- 通常房室瓣与半月瓣之间无纤维连续
- 可合并多种心血管畸形，如肺动脉口狭窄、**ASD**、右室发育不良等

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/8561520202110124>