

法洛氏三联症修补术后的多模态影像学评价指南：ASE 专家共识 获 SCMR 和 SPR 支持

Anne Marie Valente, MD, FASE, Co-Chair, Stephen Cook, MD, Pierluigi Festa, MD, H. Helen Ko, BS, RDMS, RDCS, FASE, Rajesh Krishnamurthy, MD, Andrew M. Taylor, MD, Carole A. Warnes, MD, Jacqueline Kreutzer, MD, and Tal Geva, MD, FASE, Co-Chair, Boston, Massachusetts; Pittsburgh, Pennsylvania; Massa, Italy; New York, New York; Houston, Texas, London, United Kingdom; Rochester, Minnesota

中文翻译：华中科技大学同济医学院附属协和医院超声科 袁莉

中文校对：美国蒙特非尔爱因斯坦医学院心内科 张黎黎

(J Am Soc Echocardiogr 2014;27:111-41.)

关键词：法洛氏三联症，先天性心脏病，影像学，心脏磁共振，超声心动图，CT

起草单位：the Department of Cardiology, Boston Children's Hospital; Department of Pediatrics, Harvard Medical School, Boston, Massachusetts (A.M.V., T.G.); The Adult Congenital Heart Disease Center, Children's Hospital of Pittsburgh, University of Pittsburgh Medical Center, Pittsburgh, Pennsylvania (S.C.); Pediatric Cardiology Department, Ospedale del Cuore "G. Pasquinucci" Fondazione G. Monasterio CNR-Regione Toscana, Maasa, Italy (P.F.); Division of Pediatric Cardiology, Mount Sinai Hospital, New York, New York (H.H.K.); Edward B. Singleton Department of Pediatric Radiology, Texas Children's Hospital, Baylor College of Medicine, Houston, Texas (R.K.); Centre for Cardiovascular MR, UCL Institute of Cardiovascular Sciences, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom (A.M.T.); Division of Cardiovascular Diseases and Internal Medicine, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota (C.A.W.); and Division of Pediatric Cardiology, Children's Hospital of Pittsburgh, University of Pittsburgh Medical Center, Pittsburgh, Pennsylvania (J.K.).

下列作者均报告无实际或潜在的利益冲突：Anne Marie Valente, MD, Stephen Cook, MD, Pierluigi Festa, MD, H. Helen Ko, BS, RDMS, RDCS, FASE, Rajesh Krishnamurthy, MD 以及 Carole A. Warnes, MD。下列作者有一项或多项商业利益关系：Jacqueline Kreutzer, MD 接受 Medtronic and St Jude Medical 的研究支持，他还是 Medtronic 的顾问。Andrew M. Taylor, MD 与来自 Siemens Medical Solutions 的心血管磁共振部门达成研究协议并接受了 PHD 奖学金。Tal Geva, MD 是 Medtronic 的顾问。

ASE 成员注意：ASE 成员的福利！访问 www.aseuniversity.org 此网站参加本文章相关网上活动可获取免费医学继续教育学分。成功完成这项活动即可获得证书。非会员需要加入 ASE 才能享受这种会员待遇。

索要单行本邮寄地址：: American Society of Echocardiography, 2100 Gateway Centre Boulevard, Suite 310, Morrisville, NC 27560 (E-mail: ase@asecho.org).

ASE 版权所有

<http://dx.doi.org/10.1016/j.echo.2013.11.009>

目录

1. 概述

- 1.1 影像学检查的目的
- 1.2 影像学检查的方法
 - 超声心动图
 - 心血管磁共振成像
 - 心血管 CT

核素显像

X 线血管造影

1.3 多模态影像学

2. 背景

3. 总论

4. 影像学检查的目的

5. 超声心动图

5.1 影像学方法概述

5.2 优势和局限性

5.3 超声心动图评估 TOF 修补术

右室流出道

肺动脉

肺动脉瓣反流

三尖瓣形态和功能

右心室

i. 大小

ii. 功能

iii. 压力

右心房

左心室大小和功能

残余分流

主动脉瓣、主动脉根部及升主动脉

其他心血管相关问题

5.4 标准规范

患者准备

扫描规范

5.5 报告组成和测量参数

5.6 经食管超声心动图和心腔内超声心动图

5.7 建议

6. 心血管磁共振成像

6.1. 影像学方法概述

6.2. 优势和局限性

6.3. CMR 评估 TOF 修补术

- 右室流出道
- 肺动脉
- 肺动脉瓣反流
- 三尖瓣形态和功能
- 右心室
 - i. 大小和功能
 - ii. 心肌存活性
- 右心房
- 左心室大小和功能
- 残余分流
- 主动脉瓣，主动脉根部和升主动脉
- 其他心血管相关问题
- 心脏外影像学表现
- 6.4 标准规范
 - 患者准备
 - 扫描规范
- 6.5 报告组成和测量参数
- 6.6 建议
- 7. 心血管系统计算机断层扫描
 - 7.1 成像方法概述
 - 7.2 优势和局限性
 - 7.3 CT 评估 TOF 修补术
 - 肺动脉
 - 右心室及左心室大小和功能
 - 主动脉瓣，主动脉根部和升主动脉
 - 其他心血管相关问题
 - i. 冠状动脉
 - 心脏外影像学表现
 - 7.4 标准规范
 - 患者准备
 - 扫描规范
 - 扫描重建
 - 7.5 建议
- 8. 核素显像
 - 8.1 成像方法概述
 - 8.2 优势和局限性
 - 8.3 核素血管显像评估 TOF 修补术
 - 肺动脉
 - 右心室
 - i. 大小和功能
 - ii. 心肌存活性
 - 心脏外影像学表现
 - 8.4 标准规范

- 8.5 建议
- 9. X 线血管造影
 - 9.1 成像方法概述
 - 9.2 优势和局限性
 - 9.3 X 线血管造影评估 TOF 修补术
 - 右室流出道
 - 肺动脉
 - 肺动脉瓣反流
 - 右心室
 - i.大小
 - ii.功能
 - 主动脉瓣，主动脉根部和升主动脉
 - 其他心血管相关问题
 - i. 冠状动脉
 - ii. 主-肺动脉侧支血管
 - 心脏外影像学表现
 - 9.4 标准规范
 - 患者准备
 - 9.5 建议
- 10. 多模态影像学方法
- 通告和免责声明
- 参考文献

1. 概述

先天性心脏病（CHD）诊断和治疗水平的进步提高了法洛氏四联症（TOF）患者的生存率。然而，残留解剖和血流动力学异常是普遍存在的。与其他先天性或后天性心脏病一样，TOF 修补术后的患者可以通过各种诊断方法来评估。选择什么时机做超声心动图、心血管磁共振（CMR）、CT、核素显像、诊断心导管，或者联合使用上述检查方式是由临床相关问题、患者相关因素、检查手段本身以及临床环境所决定的。这篇文章的目的在于说明每一种检查手段对于 TOF 修补术后患者的作用，并且站在患者和检查方式本身的角度来为多模态影像学评价提供指南。

1.1 影像学检查的目的

影像学检查的首要目的是识别解剖和功能异常，评估异常的严重程度，为临床决策提供相关信息。优化措施所需的基本信息组成总结于第 4 节。

1.2 影像学检查的方法

以下部分会讨论每一种用于评估 TOF 修补术后患者的影像学方法的概述、优点、局限性以及临床使用。最后，我们会提出一种多模态影像学评价的综合方案。

缩写

AP= 前后径
AR= 主动脉瓣反流
ASE=美国超声心动图学会
BSA= 体表面积
CHD= 先天性心脏病
CMR= 心血管磁共振
CT=计算机断层扫描
EF= 射血分数
IVC=下腔静脉
LGE= 钆对比剂延迟增强
LPA=左肺动脉
LV=左心室
MDCT= 多排螺旋CT
MPA=主肺动脉
MRA= 磁共振血管造影
PA=肺动脉
PC= 相位对比
PR= 肺动脉瓣反流
PV= 肺动脉瓣
RA= 右心房
RPA= 右肺动脉
RV= 右心室
RVOT=右室流出道
SSFP=稳态自由进动
TAPSE=三尖瓣环收缩期位移
TEE= 经食管超声心动图
3D= 三维
TOF=法洛氏四联症
TR= 三尖瓣反流
TSE= 快速自旋回波
TV= 三尖瓣
2D=二维
VSD=室间隔缺损

超声心动图 二维

和彩色多普勒超声心动图能评估 TOF 修补术后患者心脏解剖和血流动力学异常。该检查方法相对便宜、应用广泛、无电离辐射暴露以及便携。因而，超声心动图检查适合该类患者的纵向随访。但这种检查很大的局限性在于因声窗限制部分右心很难清晰显像，以及定量评估右室大小和功能以及瓣膜反流存在困难。

CMR CMR 被认为是定量评估 TOF 修补术后患者右室大小和功能以及肺动脉瓣反流的金标准。该检查非常适合于这类患者的纵向随访，因为不存在其它影像学技术

可能有的大部分限制因素，可用于综合评估心血管系统形态和生理功能。CMR 应选择性地用于 10 岁以内患儿的评估，常规用于年长患者的评估。

心血管 CT 多排螺旋 CT 技术的进展提高了时间和空间的分辨力。它能用于 CMR 禁忌症或无法行 CMR 检查的患者。

核素显像 目前，核素显像主要用于评估 TOF 修补术后患者的肺灌注。

X 线血管造影 诊断性心导管检查很少用于 TOF 修补术的影像学评估，然而当非侵入性检查很难准确获得某些必要信息时，心导管检查能起到重要作用。此外，X 线血管造影是心导管治疗（比如肺动脉球囊扩张术、支架植入、经皮肺动脉瓣置换术）的重要组成部分。在患冠心病风险的成年人中，冠脉造影是其适应症。

1.3 多模态影像学检查

没有单独任何一种影像学方法能完全显示术后患者的心内心外解剖，评估术后血流动力学的改变，既经济又便携，不会引起不适和并发症，而且没有辐射伤害。因此，多模态影像学评估就需要结合患者自身方面、每种检查方法的优势和不足、医疗资源和专业人员配置等情况综合考虑。

2. 背景

TOF 是最常见的紫绀型先天性心脏病，在成活出生人

口中平均发病率约 0.326‰¹。在美国，每年近四百万个出生的婴儿当中²，约 1300 个患法洛氏四联症。先天性心脏病诊断和治疗水平的提高显著改善了 TOF 新生患儿的生存率。据现在的报道，如果在 1 岁以内进行修补术，大于 98% 的婴儿能在术后存活下来³。长期预后研究的结果表明超过术后 30 年生存率可达 90%⁴。按照这种统计学趋势发展，每年进行 TOF 手术的患者将会增加，而且在某些地区，存活的成人患者正在超过婴儿和儿童患者⁵。

自 Lillehei 和 Varco 在 1954 年报道了第一例开胸行 TOF 修补术，尽管心脏手术取得很大进步，但是残留解剖和血流动力学异常是十分普遍的。对于大多数患者而言，解除右室流出道梗阻需要破坏肺动脉瓣的完整性，这将会导致肺动脉瓣反流。残留或复发的右室流出道梗阻在术后任何年龄都会发生，尤其是首次术后头几年内。解除右室流出道梗阻的手术方法包括漏斗部切开、梗阻肌束切除、用补片拓宽右室至肺动脉之间的通道。这些步骤会导致右室游离壁的瘢痕修复，影响游离壁收缩功能，最终可能会发展成为动脉瘤。肺动脉分支狭窄，残留房间隔或室间隔缺损，三尖瓣反流，右室扩大和收缩功能不全，升主动脉扩张，主动脉瓣反流和左室收缩功能不全都是术后病人可能发生的解剖和功能异常（表 1）。传导和节律异常是另外一个需要考虑的与这类患者发病和死亡相关的问题⁶。右束支传导阻滞以及 QRS 波延长是体表心电图常见的表现，30 至 40 岁患者房扑和房颤以及室性心动过速的发生率在逐渐增加⁷。

虽然伴随这些解剖异常出现的血流动力学异常在儿童和青少年时期尚能耐受，但是心律失常、运动不耐受、心衰甚至死亡的发生率在成年早期就会增加^{7,8}。因此，TOF 术后患者心血管系统残留的解剖和功能异常以及与之相关的成年前发病和死亡风险，为此类患者提供密切的终身医疗监管提供了理论依据。影像诊断学检查是评估这类患者的主要方法，能为临床医生提供解剖和血流动力学异常的相关信息，包括他们的病变部位、严重程度和转归。这些信息对于临床决策是十分关键的，包括什么时候进行肺动脉瓣置换术或者其他经导管或外科手术。

与其他类型的先天性和后天性心脏疾病一样，TOF 修补术后的患者可以使用各种诊断方法来评估⁹⁻¹²。选择什么时机做超声心动图、心血管磁共振（CMR）、CT、核素显像、诊断性心导管检查或者联合使用上述检查方式是由临床相关问题、患者相关因素、检查手段本身以及临床环境所决定的。这篇文章的目的在于说明每一种检查手段对于 TOF 术后患者的作用，并且站在患者和检查方式本身的角度来为多模态影像学评价提供指南。对于每种检查方法，我们会给出一个总体的概述，讨论它们的优点、不足之处以及给出操作

指南。

脉后无名静脉^{20,21}。

表 1 TOF 修补术后可出现的结构和功能异常 (由 Geve¹¹ 修订)

结构异常	功能异常
TOF 修补手术本身引起的结构异常	右室容量超负荷
肺动脉瓣组织部分或完全切除	肺动脉瓣反流
漏斗部切开后瘢痕形成	三尖瓣反流
右室或漏斗部肌束切除	左向右分流
右房切开后瘢痕形成	室间隔缺损
室间隔补片	房间隔缺损
残留或复发性病变	体-肺循环侧支血管
右室流出道梗阻	右室压力超负荷
肺动脉主干或分支狭窄	右室流出道或肺动脉狭窄
室间隔缺损	肺血管病变
房间隔缺损	继发于左室舒张功能不全的肺静脉高压
获得性病变	右室收缩功能障碍
三尖瓣异常	右室舒张功能障碍
右室流出道室壁瘤	左室功能不全
右心室纤维化	主动脉瓣反流
合并异常	心室传导阻滞或不同步
主动脉扩张	心律失常
合并的先天性心血管畸形	房扑
合并的遗传性非心血管系统畸形	房颤
	室速
	合并症
	肾脏、肺部、骨骼肌肉及神经系统发育异常

这篇文章主要针对伴有肺动脉狭窄或闭锁的 TOF 修补术后患者,包括对其进行右室流出道补片拓宽术或者右室肺动脉人工管道连接手术后,评估术后情况。对于不常见的解剖异常或手术方式(例如,伴房室通道的 TOF,伴肺动脉不连续的 TOF 和开放室间隔缺损的 TOF),影像检查的频率和类型应该进一步根据患者的具体情况安排。需要强调的是,这篇文章不是推荐治疗方法,而是旨在探讨现代影像学方法的最佳利用。

3. 总论

与其他先心病患者一样,了解患者的病史和手术史对于成功进行非侵入性影像学检查至关重要。因此,能够获得患者的医疗记录包括手术记录是相当宝贵的,如果这些记录不存在,综合评估患者的病史很有帮助。对于病史不明的患者,仔细观察胸壁的手术疤痕(例如,左侧或右侧胸廓切开术或胸骨正中切开术)可以提供重要的线索来判断到底是姑息分流术与还是根治性修复。患者的年龄也可以提示是否为经典或改良 B-T 分流术(后者自 1985 年后成为普遍的手术方式)^{13,14}。既往 B-T 分流术提示需要评价分流管道同侧的肺动脉分支,在分流处有无膨出或狭窄¹⁵。类似的例子还有,既往 Waterson 分流术需仔细评估右肺动脉,而 Potts 分流术需评价左肺动脉,看有无狭窄或残余分流^{16,17}。任何一种分流术,影像医生都应该考虑到由于体-肺分流所致的相关肺血管疾病引起的肺动脉高压¹⁸。低氧血症是残余右向左分流的一个征象,我们应该进一步详细地评估分流的来源。

某些遗传综合征的认识亦有助于进一步指导 TOF 患者的影像学诊断¹⁹。例如,22q11 染色体缺失的 TOF 和肺动脉闭锁患者更容易发现肺动脉交叉、头臂动脉异常分支和主动

4. 影像学检查的目的

对于 TOF 修补术后的患者,表 1 中所列出的异常都应该定期通过多种影像学检查来综合评估。意识到没有单一的方法可以提供所有需要的信息,同时也要认识到合理使用资源的重要性,深入了解每一种检查方法的优势和不足,这些对于病人诊疗的质量至关重要。

以下列出了优化评估大部分 TOF 术后患者所需的必要信息:

- 右室大小和功能
- 三尖瓣反流(程度和机制)
- 右室压力
- 节段性右室壁运动异常
- 右室流出道梗阻和/或动脉瘤的评估
- 肺动脉主干和分支的评估
- 肺动脉瓣反流的程度
- 左室大小和功能
- 主动脉根部和升主动脉内径
- 主动脉瓣反流的程度
- 主动脉弓朝向
- 左、右冠状动脉的起源和近端走行
- 体-肺循环侧支血管
- 残余心内和心外分流
- 评价心肌存活性
- 合并畸形(如体循环或肺循环静脉畸形)

5. 超声心动图

5.1 影像学方法概述

二维和彩色多普勒超声心动图能评估 TOF 修补术后患

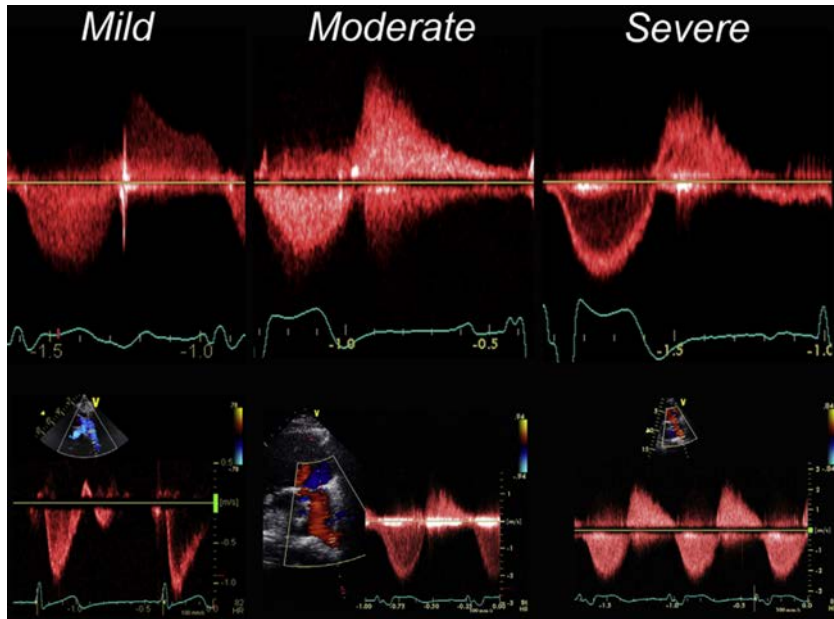


图1 通过多普勒超声心动图评估肺动脉瓣反流显示轻度、中度和重度肺动脉瓣反流。(最上面一排)频谱多普勒勾勒。轻度反流的特点是舒张末期持续反流压差,中度反流的特点是主肺动脉和右室压力平衡只发生在舒张末期,重度反流的特点是舒张早期出现主肺动脉和右室压力平衡。(最后一排)左肺动脉腔内血流脉冲多普勒分析显示舒张期血液逆流的程度。具体细节见文章详述。

者心脏解剖和血流动力学异常。如下详述,二维成像能够定性和定量评估右房、右室、右室流出道、肺动脉、三尖瓣、肺动脉瓣、房间隔和室间隔。鉴于该类患者可能存在左心功能不全,超声心动图对近端主动脉扩张,主动脉瓣反流及左心系统的评估是 TOF 修补术后评估不可或缺的一部分。彩色多普勒超声心动图对于非侵入性评价该类患者的血流动力学参数,比如右室和肺动脉压力是极其重要的。三维超声心动图有助于进一步显示解剖学异常和双心室的大小和功能。经食管超声心动图(TEE)有助于引导介入治疗,或者当经胸超声心动图显示有困难或者怀疑感染性心内膜炎时,TEE 能发挥重要的临床作用。最近,心肌应变成像用于这类患者的右室功能评估也成为一个热门研究方向。

5.2 优势和局限性

超声心动图是用于诊断包括 TOF 修补术后患者在内的先天性心脏病患者的主要非侵入性影像学方法^{9,12}。这种检查方法相对便宜、使用广泛、便携、无放射性。重要的是,超声心动图经验很普及,临床医生都很熟悉它的应用。

此类患者使用超声心动图检查的重要局限性包括:由于声窗限制,右心一些特定部位很难显示;难以定量评价右室大小和功能以及瓣膜反流。这些局限性通常在 10 岁以内的患儿中不是很明显,因为声窗不像体型较大的大龄患者那样受限,而且大多数患者往往临床情况平稳。一旦患者开始进入青少年或成年时期,声窗逐渐受限,准确定量评价右室大小和功能需要综合使用超声心动图以及其他影像学方法,最常用的就是心血管磁共振(CMR)。

5.3 超声心动图评估 TOF 修补术

右室流出道 在具有良好剑突下声窗的年轻患者中,RVOT 可以在长轴和短轴切面以及流入-流出道切面评价,类似于血管造影右前斜平面(探头指向 1-2 点钟方向)。在绝大多数患者中,右室流出道可以从胸骨旁长轴及短轴切面来显示,这些切面可用于评估漏斗部、相关的动脉瘤,残余肺动脉瓣组织,主肺动脉以及肺动脉分支。当考虑为患者进行经导管瓣膜置换术时,原肺动脉瓣所在右室流出道部位的内径是很重要的。我们同时需要注意右室壁肥厚(定义为成人舒张期右室壁厚度 $>5\text{ mm}$)²³,在大多数 TOF 修补术后患者,漏斗部的游离壁是由一片补片构成,其厚度可能反映不了其他部位的右室壁肥厚。

当评估残余右室流出道梗阻时,用彩色多普勒和脉冲多普勒识别梗阻的部位是很重要的,在 RV-PA 管道连接的患者中,梗阻可以发生在管道的任何一个部位,伴有或不伴有肺动脉起始段的狭窄。多普勒频谱的形态有助于区分右室腔内动态梗阻和残余的瓣膜或瓣上狭窄。前者多普勒频谱峰值后移(“龙虾爪”形),而后者出现收缩中期峰值。对于一个心输出量正常的患者,右室流出道瞬时峰速 $>4\text{ m/s}$ ($>64\text{ mmHg}$)被认为是重度狭窄,3-4 m/s(36-64 mmHg)为中度狭窄,小于 3 m/s($<36\text{ mmHg}$)被认为是轻度狭窄²⁴。

若在右室流出道至肺动脉之间存在多个水平的狭窄时,常难以区分具体的狭窄部位和程度,尤其是当狭窄部位很接近的时候。年长患者或者具有右室-肺动脉管道的患者中,因为人工管道内血流速度很快,有时很难评价肺动脉分支的狭窄。如果三尖瓣反流速度很快,则应该仔细寻找从右室流出道到肺动脉之间某一水平的梗阻。

肺动脉 肺动脉应该通过二维、彩色以及频谱多普勒来结合评价。胸骨上窝、左、右高位胸骨旁声窗用于显示纵膈中肺动脉分支，虽然在体型较大的患者身上较难显示。主肺动脉应该在收缩期取其中段部位测量。当存在肺动脉瓣上狭窄时，还应测量其最狭窄的径线。肺动脉分支的测量应该在分支起始段水平，同时也应该记录任何狭窄段最窄处内径。剑突下长轴、左侧高位胸骨旁短轴、胸骨上窝短轴以及右侧胸骨旁短轴切面都有助于显示右肺动脉全长。左侧高位胸骨旁短轴切面和胸骨上窝长轴切面（近矢状面向左偏）对于显示左肺动脉长轴很有帮助。由于肺气干扰及左支气管遮挡，左肺动脉远端比右肺动脉更难显示。

肺动脉瓣反流 肺动脉瓣反流，是跨环补片、肺动脉瓣切开术或切除术，或任何其他破坏瓣膜手术造成的结果，是影响 TOF 修补术后患者长期预后的重要因素²⁵⁻²⁷。这是一个导致系列病理生理变化的关键启动因素，肺动脉瓣反流会导致右心室扩张和功能障碍，并继发三尖瓣反流，降低运动耐量，增加房性和室性心律失常的风险，以及增加心源性猝死的风险²⁸⁻³⁰。因此，肺动脉瓣反流的评估是这类患者超声心动图检查的必要组成部分。

肺动脉瓣反流束很容易通过右室流出道彩色多普勒显示，尤其是在胸骨旁长轴和短轴切面³¹。值得注意的是，当出现“广泛或非限制性”肺动脉瓣反流，由于是低速层流，彩色多普勒可能会低估此时的肺动脉瓣反流。超声心动图的彩色多普勒法评估肺动脉瓣反流严重程度已被 CMR 的金标准验证³²⁻³⁴。预测重度肺动脉瓣反流的多普勒指标包括探及主肺动脉或肺动脉分支内的舒张期逆流信号（可由彩色多普勒血流图或脉冲多普勒探测），并且伴有彩色多普勒显示肺动脉瓣反流束宽度占肺动脉瓣环 50% 以上（图 1），有研究使用肺动脉瓣反流束宽度/肺动脉瓣环内径比值 >0.7 来界定 CMR 上显示肺动脉瓣反流分数 $\geq 40\%$ 的病例^{33,34}。肺动脉瓣反流频谱显示减速时间缩短通常预示着严重的肺动脉瓣反流，频谱上常可观察到舒张中晚期长时间的“无血流信号”或前向血流。这种频谱的表现与肺动脉和右室舒张压的快速平衡有关。频谱多普勒上肺动脉瓣反流的持续时间与舒张期总时间之比称为 PR 指数。已经证明，该比值 <0.77 能够识别出 CMR 检查中肺动脉瓣反流分数 $>25\%$ 的患者，表示有明显反流，且该指标有高的敏感性和特异性³²。压力减半时间 <100 ms 对于评估严重肺动脉瓣反流具有好的敏感性和特异性³⁵。应当注意该测量值在右室舒张末期压力很高的时候是不可靠的，因为右室舒张末压很高会导致主肺动脉和右室压力在早期迅速达到平衡。

三尖瓣形态和功能 三尖瓣反流常常在 TOF 修补术后的患者中碰到，可能与以下几种机制有关。其中一种机制为

室间隔缺损的补片破坏了三尖瓣隔瓣-前瓣连合的完整性。这将导致三尖瓣反流束起源于室缺补片与三尖瓣的间隔附着点连接处，并沿房间隔走行（图 2）。另外一些三尖瓣反流的机制包括继发于右室扩大的三尖瓣环扩张和游离壁乳头肌的基底-外侧移位。后者是由于右室扩张和形变导致了三尖瓣下结构的形变。此外，三尖瓣反流也可能继发于经静脉植入起搏器或除颤器或由于细菌性心内膜炎。罕见的原因还包括先天性瓣膜异常。

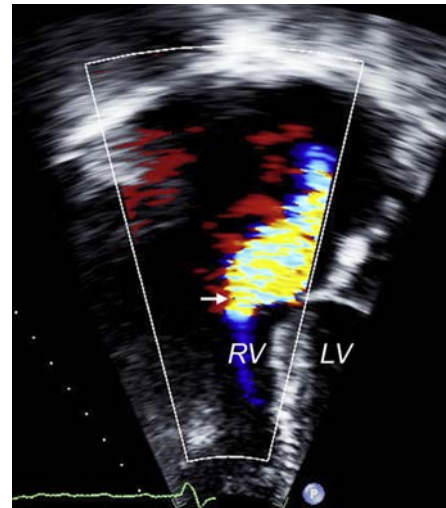


图 2 由于间隔-前壁联合部室缺补片的影响造成中度三尖瓣反流（箭头）。LV 左心室；RV 右心室

三尖瓣反流的机制可以结合二维、三维和彩色多普勒成像来综合判断，对二维及彩色多普勒血流的同时显像有助于将三尖瓣反流束与二维图像上看到的解剖结构异常结合起来。实时三维超声显像可以从右房面和从右室面鸟瞰瓣膜，当图像质量和时间分辨率合适时，尤其有用。已经证实功能性三尖瓣反流和肺高压成年患者中测量三尖瓣牵拉的高度和面积（图 3），能为寻找反流机制提供帮助^{36,37}。

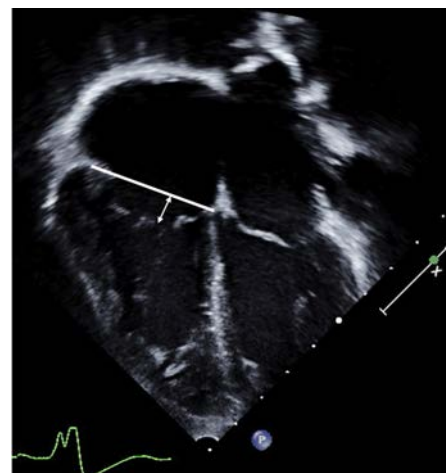


图 3 心尖四腔心切面（收缩期）测量三尖瓣牵拉的高度

与二尖瓣反流不同，三尖瓣反流定量的相关资料很有

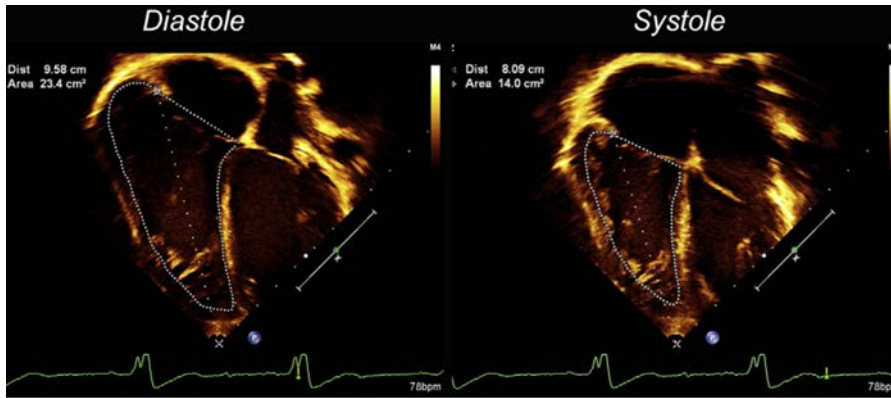


图4 用面积变化分数评估右室大小和功能。注意探头于心尖放置的位置应使右室显示最佳。

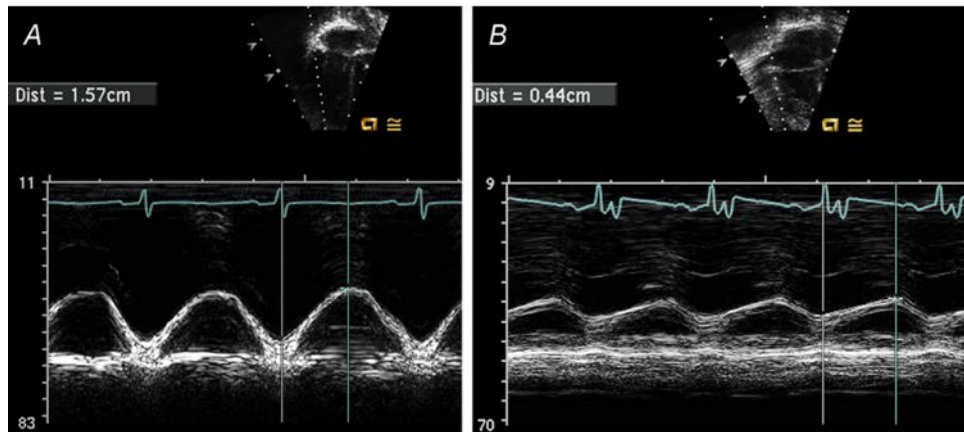


图5 正常者（A）和右室收缩功能减低患者（B）的TAPSE

限。彩色多普勒结合频谱多普勒信号的波形和强度可用于估测三尖瓣反流的严重程度。反流狭径宽度、反流束直径和多普勒信号的强度都与反流程度相关。关注三尖瓣环的扩张是很重要的，反流束需要多声窗多切面评估以最大程度减少对反流量的低估。在临床实践中，反流狭径宽度是用来定量三尖瓣反流最可靠的参数。Zoghbi 等人³¹认为反流狭径宽度 $>0.7\text{ cm}$ 提示重度三尖瓣关闭不全。据报道，与偏心性三尖瓣反流相比，近端等速表面积法和反流狭径宽度测量法对于中心性反流的评估更加准确。而用近端等速表面积法或反流束面积法会导致三尖瓣反流程度低估 20%-30%左右³⁸。在临床实践中，近端等速表面积法很少用于三尖瓣反流程度的评估。除了通过彩色多普勒评估反流束和测量反流狭径宽度来评估反流程度以外，下腔静脉内径、右心房大小以及肝静脉血流反向也用于反流程度的评估。然而，这些间接征象常常受到诸如右心室顺应性、右室前负荷和房性心律失常等其它因素的影响。

右心室 i. 大小—通过超声心动图测量右室大小存在的困难包括右室胸骨后的位置特点，以及右室形态的高度变异性以致于它不适用于任何标准几何模型。而且在绝大多数患者当中，三维超声心动图很难显示整个腔室。右室大小常常通过多声窗探查的二维超声心动图来测定²³。在短轴切面，

右室正常呈新月形；如果在乳头肌水平短轴切面右室前后径大于左室，就认为右室严重扩张。右心室的测量在能充分显示右室的心尖四腔心切面进行，要同时显示室间隔和心尖以避免心尖缩短。右室舒张末期横截面面积 $<20\text{ cm}^2/\text{m}^2$ 与 CMR 测得的右室舒张末期容积指数 $<170\text{ ml}/\text{m}^2$ ³⁹ 相关。右室基底段收缩末期内径 $>42\text{ mm}$ ，中间段内径 $>35\text{ mm}$ 提示右室扩张²³，需要注意该内径的临界值尚未经过 BSA 校正。

ii. 功能—虽然指南上有关于成人右室大小和功能的评价²³，但是在 TOF 修补术后的病人中，这些超声数据的准确性、可重复性和预后价值所包含的信息是有限的。不过，定量评估右室大小和功能比定性评估（肉眼评估方法）要好，因为光靠定性评估是不够的⁴⁰。

通常，二维超声测量数据与 CMR 上测得的右室容量和射血分数仅仅中度相关，而且当右室扩大的时候，二者差异度增加⁴¹。有证据表明，与二维测量相比，三维超声心动图在定量评价右室容量上具有更高的准确性和可重复性^{23,42-46}。然而，一项 meta 分析表明三维超声心动图常常会低估右室容量和 EF 值⁴⁷，且当右室严重扩张时，差异度可能会增加⁴⁴。而且，仅有有限的规范化数据可用于常规使用三维超声心动图定量评估右室容量和 EF 值。Renella 等⁴⁸报道在一项包含 70 名患不同类型先天性心脏病患者的研究当

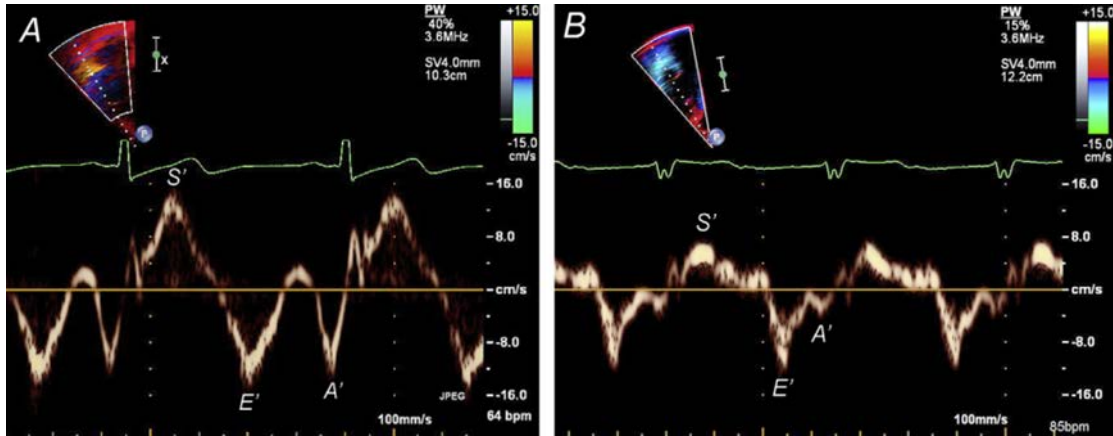


图6 (A)正常者(S'峰速, 14cm/s)和(B)右室收缩功能减低者(S'峰速, 7cm/s)的组织多普勒显像

中,对他们进行经胸三维超声心动图检查时,42%的人由于技术受限无法测得右室容量和EF值,主要是由于经胸声窗有限以及三维容积显像不能包含整个腔室。

TOF 修补术后患者右室扩大和功能不全反过来会影响左室的形态和功能⁴⁹。右室容量和压力超负荷会导致室间隔变平,甚至向左移位,最后导致左室变成“D”形,影响舒张期充盈。心室-心室间的相互作用是一个术语,用于描述进展的右室扩大和功能不全与左室收缩功能减低之间的关系^{50,51}。导致这一现象的因素包括上面提到的形态重构,拥有共同的肌纤维和共同的心脏周围间隙¹¹。而且,TOF 修补术后右室的病理生理变化与心肌机械活动同步性降低有关,这些也会影响双室功能^{52,53}。

右室面积变化分数也是用于测量右室收缩功能的方法之一,定义为(舒张末期面积-收缩末期面积)/舒张末期面积×100。右室舒张末期和收缩末期心内膜的勾勒如图4。沿着RV游离壁勾画心内膜边界要谨慎,需将腱索包含在心腔内。用这种方法测出的右室收缩功能正常值下限是35%。这个值与CMR在先心病患者的测量值呈中度相关^{54,55}。有研究表明,对于TOF 修补术后患者右室面积变化分数与CMR测得的右室EF值呈低-中度相关^{41,56}。

用于评估右室功能的非几何学方法包括右室压力变化率(dp/dt)⁵⁷、等容收缩期心肌收缩加速度⁵⁸⁻⁶⁰和Tei指数⁶¹(又名心肌做功指数)。然而,这些参数在TOF 修补术后患者的临床应用尚不明确⁶²⁻⁶⁵。

另一种测量右室纵向收缩功能的方法是三尖瓣环运动或三尖瓣环收缩期位移(TAPSE)。这个参数是在心尖四腔心切面测量右室侧壁处三尖瓣环收缩期的位移(图5)。测量可以通过M型或二维图像获得。这个参数是基于能反应右室整体功能的假设,但在TOF 修补术后的患者可能并非如此。对非先天性心脏病患者的研究表明,TAPSE和CMR测得的右室EF值呈中度相关⁶⁶⁻⁶⁸。但是,在TOF 修补术后

的患者,TAPSE与CME测得的右室EF值和右室舒张末期容量指数相关性很弱^{56,69-71}。ASE指南指出将TAPSE 16mm作为成年人右室收缩功能的正常值下限。Koestenberger等人⁷²研究了640个健康儿童的TAPSE值,表明了TAPSE与年龄、BSA呈正向的非线性关系,测值范围从新生儿的9.1mm到18岁成人的24.7mm。

组织多普勒(图6)可以分析三尖瓣环和右室基底段游离壁纵向位移的速度(右室S'或右室收缩期位移速度)。脉冲组织多普勒和彩色组织多普勒都可使用。然而,我们需要注意到,通过脉冲组织多普勒所获得的峰速比彩色组织多普勒的测值要高,因为后者代表的是平均速度。ASE指南认为组织多普勒测得S' < 10cm/sec表明右室收缩功能下降²³,至今没有专门有关彩色组织多普勒分析的指南供参考。对860个健康儿童研究所得的S'参考值范围是从新生儿平均的7.2cm/sec到18岁成年人的14.3 cm/sec。尽管S'与年龄和BSA呈正相关,但该研究报告S'和TAPSE呈低度相关⁷³。Pavlicek等人⁷⁴报道在223个样本的研究中,S' < 11cm/sec与CME测得的RVEF < 50%相符,其中13%是TOF 修补术后患者。Kutty等人⁷⁵把右室分成窦部和流出道部,以CMR测值做对照,来评价局部右室收缩功能不良对于组织多普勒评估右室整体收缩功能的影响。他们发现与严重右室流出道部分收缩功能不良(漏斗部EF < 30%)相比,漏斗部EF值 ≥ 30%时,S'与右室整体EF值具有良好的相关性。

超声心动图评价心肌形变近年来引起很多学者的兴趣。很多参数比如心肌应变和应变率可以通过彩色组织多普勒二维斑点追踪测得。由于缺乏一致的工厂标准,通过不同的超声平台来评价这些技术很难。与所有的多普勒技术相似,彩色组织多普勒评估心肌应变需要合适的多普勒角度,而二维斑点追踪技术的角度依赖性小。尽管这些技术很有前景,将它们应用于TOF 修补术后的患者需要更进一步的研究。

多普勒评价右心室舒张功能易受到不同负荷状态条件

和年龄的影响，因此，用三尖瓣口舒张期血流的常规多普勒指标评价右室舒张功能是不可靠的。相反，我们要结合主肺动脉频谱形态（包括舒张晚期前向血流）、右心房（RA）扩张、肝静脉逆流和下腔静脉随呼吸周期管径的变化来综合评价右室舒张功能。TOF 修补术对患者右室舒张功能的影响还不完全清楚。一些作者认为右室限制型生理状态预示着患者运动功能增强⁷⁶，但是这一发现还没有得到其他人的证实^{77,78}。ASE 指南建议三尖瓣口血流速度的测量应该在心尖四腔心切面上进行，将取样容积置于三尖瓣瓣尖，呼气末测量或者取超过五个连续心动周期的均值。三尖瓣口 E/A 值 < 0.8 表明弛张性受损，E/A 值 > 2.1 伴有减速时间 < 120 msec 表明限制性充盈障碍（尤其是伴随舒张晚期血液流至主肺动脉者）。然而同上所述，关于 TOF 修补术后患者的参考值尚未确定。

iii. 压力—在成年患者中，右房压力通过右房大小和下腔静脉管径随呼吸的变化来评估。当 IVC 内径 ≤ 2.1cm，管径塌陷大于 50% 时，我们认为右房压力是 3 mm Hg，当 IVC 内径 > 2.1cm，管径塌陷 < 50% 时，右房压力是 15mm Hg，当 IVC 内径和管径随呼吸变化率不适于上述条件时，我们就将右房压取中间值 8 mm Hg²³。新生儿和儿童中尚未见到类似的校正数据报道。

一旦右房压确定，右室或肺动脉收缩压（不存在残余右室流出道梗阻的情况下）就能通过三尖瓣反流速度来评估，评估主要基于改良的伯努利方程： $4v^2 + \text{右房压}$ ，肺动脉平均压和肺动脉舒张压可以通过测量肺动脉瓣反流束的舒张早期和晚期峰速获得²³。然而，在很多 TOF 修补术后的患者中，由于肺动脉瓣部分或完全缺如，主肺动脉和右室的压力在舒张早期和中期达到等同。当不存在右室流出道梗阻或已知的肺动脉分支狭窄的情况下，通过三尖瓣反流束评估提示右室压力增高时，应进一步探查有无肺动脉分支末端的狭窄，其他肺血管疾病，肺静脉狭窄或左心的病变（比如三房心、二尖瓣狭窄和左室舒张功能障碍）。

右心房 Rudski 等描述了二维超声心动图如何测量右心房²³。测量取心尖四腔心切面于收缩末期测量，右房长径为三尖瓣环连线中点到右房顶的径线，右房短径为与长径垂直的径线。在成年患者当中，右房面积 > 18 cm² 提示右房扩张（表 3）。儿童的正常值尚未获得。

将 TOF 修补术后患者的右房大小和功能与 30 个正常组对比，Hui 等人⁷⁹ 发现术后右房大小增加（平均四腔心切面面积 16.8 ± 5.5 vs 13.7 ± 5.1 cm²; P = .013），排空功能减低（平均主动排空面积变化分数，19 ± 9.8% vs 26.3 ± 10.3%, P = .005）。类似地，术后右房收缩和舒张应变值也减低。

左心室大小和功能 考虑到 EF 值所反应的左室收缩功

能不良是 TOF 修补术后患者在成年之前死亡的重要预后指标^{50,80,81}，因此 LVEF 的评估是这类患者行超声检查评估的重要组成部分。左室大小、整体功能和局部室壁运动需从多切面进行评估。收缩期室间隔变平表明右室压力超负荷，而舒张期室间隔变平表明右室容量超负荷。通过测量短轴缩短率来判断左室收缩功能是假定左室为一同步收缩的圆形几何体，然而这种条件在 TOF 修补术后很少能满足。双平面面积-长度法就不太受限于这些假设，因而当技术上可行时应当优先考虑⁸²。三维超声心动图测量左室容积和 EF 值比二维测量更好。显著右室扩张的患者，心尖多由右室组成，这时需要调整心尖切面探头的位置避免左室缩短。在最近一项纳入 413 个 TOF 修补术后成年患者的研究当中，Diller 等人⁸³ 发现代表左室纵向收缩功能的非几何学指标与不良临床结局相关，尤其是心尖切面测得的二尖瓣环位移（类似于 TAPSE）的减少和左室纵向应变的减少，是独立于 QRS 间期的预后指标。

考虑到大多数 TOF 修补术后患者会成活至成年，并且这类患者的平均年龄仍在增加，其发展成为后天性缺血性心脏病的风 险也在增加。因此，负荷超声心动图在这类患者中越来越重要^{84,85}。负荷可以通过运动或药物诱导（比如多巴酚丁胺）。

残余分流 室缺补片的完整性评估要通过常规切面显像和彩色多普勒血流显像来完成。残余室间隔缺损可以位于室间隔的任何部位，尤其常见于补片上部。这些都可以通过多个切面的彩色多普勒显像显示。虽然收缩期高速分流束表明右室压力低，但是它不能独立用于右室压力测量，因为室缺的大小可能在心动周期中发生变化，而且分流束也可能是偏心的。类似的情况也见于用彩色多普勒血流显像来检测卵圆孔未闭或房间隔缺损时。极少数情况下，未经处理的静脉窦型房缺，冠状静脉窦缺损和部分型肺静脉畸形引流在 TOF 修补术后才被发现。

主动脉瓣，主动脉根部及升主动脉 在 TOF 修补术后的成年患者当中，主动脉根部扩张很常见，特别是那些以前做过分流和很晚才接受手术的患者^{86,87}。主动脉根部在胸骨旁左室长轴切面测量，右侧胸骨旁切面有助于显示和测量升主动脉近段和中间段。根据已经出版的先天性心脏病指南，应在二维图像上内径最大时进行测量（收缩中晚期）⁸⁸，内径的测量依照现行的标准^{88,89}。

其他心血管相关问题 主动脉弓朝向的判定在胸骨上窝主动脉弓短轴切面进行，将探头向前和向后倾斜可显示升主动脉和降主动脉。当主动脉弓呈右位时（25% 的 TOF 患者），可以看到降主动脉朝右侧走行，此外胸骨上窝切面还可看到无名动脉分为左锁骨下动脉和左颈总动脉。

表 2 法洛四联症修补术后患者超声心动图检查规范

成像切面	技术	参数	目标和评价
剑突下长轴切面	仰卧 屈膝 可能需要屏气	左室长度用于计算 5/6 面积×长度值 (Bullet 法) 右心室游离壁厚度	内脏和心脏位置 膈肌功能 左/右心室大小和功能 房间隔 看有无残留的室间隔缺损
剑突下短轴切面	仰卧 屈膝 可能需要屏气	腹主动脉多普勒测量舒张期血流 下腔静脉: 随呼吸变化度和直径 肝静脉多普勒 乳头肌平面左心室短轴切面, 用于计算 5/6 面积×长度值 右室流出道彩色及频谱多普勒	下腔静脉直径与塌陷率评估右心房压力 残余房间隔缺损 残余室间隔缺损 右室流出道梗阻 三尖瓣反流机制 腹主动脉舒张期血流提示主动脉瓣反流, 体-肺循环侧支血管或存在分流
剑突下“RAO”(长轴切面逆时针旋转 45°使右室流入道和流出道同时显示)	仰卧 屈膝 可能需要屏气	右室流出道彩色及频谱多普勒 肺动脉瓣环和右肺动脉的二维测量	残余室间隔缺损(补片残余漏或者是间隔内过隔血流) 右室流出道梗阻程度和位置 肺动脉瓣反流的多普勒评估
心尖四腔心切面	左侧卧位	右心房面积(收缩末期) 三尖瓣环横径 舒张末期右室基底段和中间段内径 二维或 M 型测量 TAPSE 经过调整在最佳显示 RV 的心尖四腔心切面计算 FAC 三尖瓣反流的彩色多普勒显像和反流狭窄测量 三尖瓣反流多普勒频谱评估右室压力 必要时获取三维图像 通过彩色和频谱多普勒观察主动脉瓣反流 左室收缩和舒张功能评估(二维, 多普勒) DTI: 侧壁处三尖瓣环和二尖瓣环* 二维应变	利用左心室作为声窗, 通过向中间或侧壁移动探头可以使右室显示最佳 同步血压测量, 首选 B-T 分流对侧的三尖瓣反流压差评估(如果可行的话)提高帧频用于 DTI 和二维应变分析 评估节段性室壁运动异常
心尖左室两腔心切面	左侧卧位	二维测量左室容积	评估节段性室壁运动异常 评估纵向应变
心尖三腔心切面	左侧卧位	通过彩色和频谱多普勒观察主动脉瓣反流	残余室间隔缺损, 特别是位于主动脉瓣下者
胸骨旁长轴切面	左侧卧位	二维测量三尖瓣前后径 三尖瓣反流的彩色和频谱多普勒; 测量反流狭窄宽度 右室流出道近段和远段内径 肺动脉瓣环和主肺动脉 右室流出道和主肺动脉的彩色和频谱多普勒 主动脉瓣环及根部内径 主动脉瓣反流: 位置和测量反流狭窄宽度	残余室间隔缺损 肺动脉瓣反流、三尖瓣反流、主动脉瓣反流的程度 右室流出道内径和节段性室壁运动异常 主动脉根部和升主动脉内径
胸骨旁短轴切面	左侧卧位	二维测量右室流出道近段、远段, 以及肺动脉分支内径右室流出道, 主肺动脉, 肺动脉分支的彩色和频谱多普勒 主动脉瓣反流束的频谱多普勒	肺动脉瓣反流: (1) 反流束宽度 (2) 主肺动脉和肺动脉分支内的舒张期逆流的水平和程度 (3) 频谱多普勒轮廓(减速速率) 右室大小和功能 左室大小和功能
胸骨上窝主动脉短轴切面	仰卧位 将颈部仰伸头部稍微向左侧倾斜	主动脉弓朝向和分支顺序 左无名静脉的存在和位置 排除永存 L SVC 和/或肺静脉畸形的存在 二维测量右肺动脉中部和远端内径 B-T 分流束彩色多普勒(如果存在)	追踪主动脉弓部的第一支血管明确弓部朝向, 并判断为正常或镜向的血管分支
胸骨上窝主动脉弓长轴切面	仰卧位 将颈部仰伸头部稍微向左侧倾斜	二维测量左肺动脉内径 主动脉弓部彩色多普勒评估舒张期逆流 彩色多普勒评价主肺循环侧支血管 排除 PDA	评估主动脉弓扩张的程度 主动脉弓部脉冲多普勒检测舒张期血流以辅助判断主动脉瓣反流程度
右侧胸骨旁切面(旁矢状面切面)	右侧卧位 可能需要屏气	二维测量升主动脉 彩色多普勒评估残余 ASD	扩张的升主动脉 残余 ASD

AO, 主动脉; ASD, 房间隔缺损; BT, Blalock-Taussing; BP, 血压; DTI, 组织多普勒成像; FAC, 面积变化分数; L SVC, 左位上腔静脉; MV, 二尖瓣; PDA, 动脉导管未闭; RAO, 右前斜位

*隔侧速度评价受到室间隔缺损补片的影响

左、右冠状动脉起源和近端走行的评价也是 TOF 修补术后患者的临床相关问题。虽然在很多患者当中，相关信息在术前或术中就已发现，然而之前没有发现的冠状动脉解剖异常可能使得再次手术或介入治疗变得复杂。TOF 修补术后超声显示冠状动脉解剖的主要困难在于声窗不佳。

5.4 标准规范

患者准备 患者手术史和病史的回顾，目前用药情况，超声心动图检查的具体问题，患者是否配合检查在超声检查前都应确认。应测量患者身高和体重，并使用合适的公式(如 Haycock 公式)计算出 BSA，并记录下来⁹⁰。值得注意的是 DuBois 公式⁹¹不适用于先心病患者的年龄和体型，因此不能使用。记录体重指数也是有帮助的。在检查之前还需进行的步骤包括避开超声标准切面常用体表位点连接心电图电极、测量血压和心率。血压的测量应该在与既往的 B-T 分流相反侧肢体进行。

扫查规范 2006 年 ASE 的指南详细描述了先心病患儿超声心动图扫查规范⁹²，而 2010 年发表的指南特别强调了一些测量技术⁸⁸。重要的是，每个实验室应遵循一致的和详细的规范来处理 TOF 修补术后相关的临床问题。一份有关 TOF 修补术后心脏超声扫查规范的范本在表 2 中列出，相关测量的参考值在表 3 中列出。

表 3 健康成人右房、右室大小和功能的超声心动图参考值 (改编自 Rudski 等²³)

参数	异常值
右室内径 (mm)	
基底段	>42
心室中间段水平	>35
右室舒张期长径 (mm)	>86
右室膈面室壁厚度 (剑下切面) (mm)	>5
收缩功能	
TAPSE (mm)	<16
脉冲多普勒峰速 S' (cm/s)	<10
FAC (%)	<35
舒张功能	
E/E' 比值	>6
右房收缩末期面积 (cm ²)	>18
右房长径 (基底-心尖) (mm)	>53
右房横径 (mm)	>44

FAC: 面积变化分数

5.5 报告组成和测量参数

- 右室流出道和主肺动脉内径
二维、彩色和频谱多普勒判断梗阻的位置和机制
存在动脉瘤与否

峰值和平均压差

- 右室-肺动脉管道: 峰值和平均压差
- 肺动脉瓣反流程度判断: (1) 彩色多普勒显示反流束宽度; (2) 频谱多普勒显示反流束持续时间和斜率 (或压差减半时间); (3) 反流束进入肺动脉分支与否及程度; (4) 右肺动脉搏动性 (收缩-舒张期内径变化比值)⁹³
- 肺动脉分支
最窄处和最宽处内径
二维、彩色和频谱多普勒判断梗阻的位置和严重程度
- 三尖瓣反流的程度和机制。假如超过轻度, 则需测量 (1) 反流狭径宽度; (2) 三尖瓣牵拉的高度和面积 (可选择)
- 右室压力基于 (1) 三尖瓣反流速度; (2) 室缺分流压差; (3) 收缩期室间隔形态 (注意右束支传导阻滞和室间隔运动障碍)
- 右室大小和容量负荷基于 (1) 三尖瓣环内径; (2) 舒张期室间隔变平; (3) 右室大小的测量 (如上述)
- 右室功能 (所用参数如上述)
- 残余室间隔缺损分流 (位置、大小、分流方向和过隔峰值压差)
- 残余房间隔缺损: 位置, 大小和分流方向
- 主动脉内径: 主动脉瓣环, 根部和右肺动脉水平的升主动脉
- 主动脉瓣反流
- 体-肺循环侧支血管 (通过彩色多普勒探测以及频谱多普勒对于腹主动脉舒张期血流的评估)
- 左室大小和功能

5.6 经食管超声心动图和心腔内超声心动图

TEE 最主要用于 TOF 修补术后患者是进行术中评估以及后期治疗 (如肺动脉瓣置换和三尖瓣修复)。体外循环前 TEE 可评价卵圆孔未闭和三尖瓣反流的程度和机制。经食管超声心动图尤其适用于评价三尖瓣、肺动脉瓣、以及右室-肺动脉通道或者置换的肺动脉瓣, 可以显示经胸超声心动图不能显示的赘生物。在体外循环后, TEE 用于评价修复情况, 以及心室及瓣膜功能。TEE 和心腔内超声可以用于引导经导管肺动脉瓣置换术⁹⁴和残余房间隔缺损的封堵术。

5.7 建议

委员会建议通过标准的检查规范对 TOF 修补术后患者的纵向随访进行综合的超声心动图评估。随着治疗方法的不断演变 (如经导管肺动脉瓣置换), 慢性肺动脉瓣反流的管理成了热门研究课题。超声影像规范应随着新方法的出现而周期性更新。超声心动图数据与其他影像学检查信息相整合

对于这类患者的管理是必要的,尤其在声窗受限和右室几何假设不再适用时。

6. 心血管磁共振成像

6.1 影像学方法概述

CMR 是定量评估 TOF 修补术后患者右室大小、功能和肺动脉瓣反流的参考标准¹⁰。通过多种 CMR 技术的应用,相关病理生理的不同形态学和血流动力学指标得以评估。在这篇讨论的内容当中,应用最广泛的成像序列是稳态自由进动(SSFP),这是一项梯度回波技术,它的特征是高信噪比,高 T2/T1 对比度以及血池和心肌边界的清晰显示⁹⁵。心电图门控的 SSFP 可以用于电影磁共振序列,通常用于评估心室大小和功能、瓣膜功能和心内、外解剖结构。另外,心电图门控,呼吸导航的 SSFP 序列可以产生一个高空间分辨率的静态三维数据库,常常用于心内解剖和/或冠状动脉解剖的详细评估。心电图门控快速自旋回波(TSE)成像提供高空间分辨率(亚毫米级)和软组织结构之间优良的对比度,与梯度回波序列相比,它减少了对金属伪像的敏感性,但是它仅提供静态图像。

对比增强磁共振血管造影(MRA)是一种强大的三维技术,非常适合动脉树和体、肺静脉系统评估。获取的三维数据能够在任何平面上脱机处理图像以最好程度地显示解剖结构,通常使用的技术为最大密度投影重建技术。另外,可以使用表面成像或容积成像技术来显示解剖结构,用以重现心血管的三维结构。应当指出,对比增强三维 MRA 与心动周期不同步,因而容易产生心脏运动伪影。所以,心内结构形态可因运动导致图像模糊。然而大血管受影响较小,因而适于此技术。心电图门控相位对比(PC)流量测量可用于血流量的测定,包括大动脉和静脉的流率、肺动脉分支血流量差异和瓣膜反流量(比如肺动脉瓣反流和主动脉瓣反流)。

有些技术可用于评估心肌灌注、缺血和瘢痕组织。最常用于评估 TOF 修补术后患者总体心肌纤维化的技术是钆对比剂延迟增强(LGE)序列。已经证明该技术在此类患者中有助于识别处于室性心律失常和运动不耐受的高风险人群^{96,97}。

CMR 在 TOF 修补术后患者中起到的作用根据患者年龄和临床环境差异而有所不同。10 岁以前,CMR 只用于超声心动图、心电图和临床数据不一致,病情恶化需要手术,或拟行导管介入治疗时。根据具体问题,CMR 可以为选择最佳的临床决策提供必要的信息。不常规推荐 CMR 应用于此年龄组,因为此时主要并发症的发生率低以及超声心动图的声窗足以用于诊断。然而,患者一旦进入青春期,我们建议 CMR 应常规用于随访右室大小、功能和肺动脉瓣反流,原因是这个年龄组发生临床不良事件的可能性增加,而且超声

心动图声窗往往愈加受限。此外,青少年和成年人进行 CMR 检查不需要镇静。这种方法为评估双心室大小和功能、血流量的测定、心肌存活性以及心血管解剖提供准确的定量信息,使得 CMR 在多个中心成为成年患者 TOF 修补术后非侵入性影像学检查的首选方法^{50,51,98-101}。

6.2 优势和局限性

CMR 是适合于 TOF 修补术后患者评估的理想方法,因为它能全面的评价心血管解剖和生理,而不存在其他影像学检查的大部分限制性。特别是它不依赖于患者的声窗条件。它能排除患者体型干扰,且不受大部分手术和导管介入治疗的影响,提供优良的图像质量。CMR 的另一个优点是没有任何放射性危害,适于对患者的纵向随访¹¹。这种检查方法的另一显著优势还在于它能精确地、可重复地测量右室大小和功能、瓣膜反流、肺循环和体循环血流量、肺动脉分支血流量差异以及探测心室肌的瘢痕组织。

CMR 的局限性包括比超声心动图费用高(但与其他检查手段相比则不一定)⁹,缺乏便携性,可用性有限,对含有不锈钢的植入物产生伪像¹⁰²,对植入起搏器或除颤器的患者相对禁忌¹⁰³。值得注意的是,以前某些植入器械,如不锈钢线圈和高金属含量的其他设备,如今已基本被低含量或不含铁磁性材料的植入物所取代。近年来,通过避免将钆对比剂用于肾小球滤过率减少的患者,与钆对比剂相关的肾源性系统性纤维化已大为减少¹⁰⁴。重要的是,当 CMR 用于右心评价时,通常不需要使用对比剂。

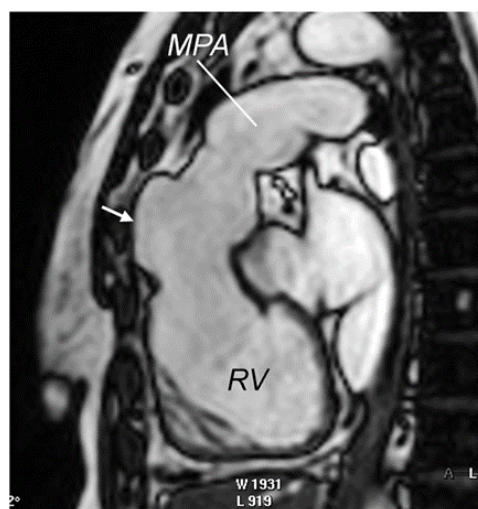


图 7 CMR SSFP 成像对于右室流出道室壁瘤的显示(箭头示)

6.3 CMR 评估 TOF 修补术

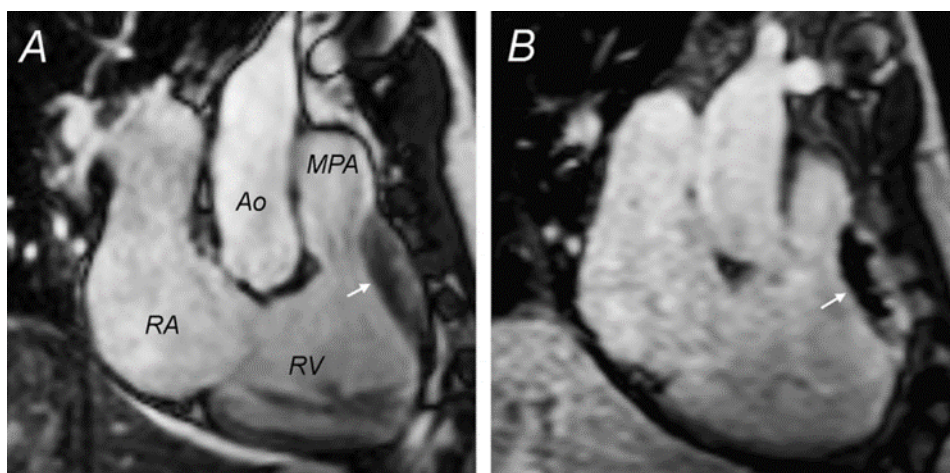


图8 (A) CMR 评估 TOF 修补术后患者右室流出道室壁瘤并血栓形成(箭头)。(B) SSFP 相同成像平面长反转时间 LGE 显示肿块无增强,表现同血栓。Ao: 升主动脉; RA: 右房。

右室流出道 SSFP、TSE 和增强 MRA 等几种 MRI 技术都可用于评价右室流出道。电影成像极具优势,因为它能描绘 RVOT 室壁运动,能检测无运动或运动障碍的室壁节段。CMR 成像要在能显示 RV 流入道和流出道的平面,轴向位、和通过 RVOT 和 MPA 长轴的斜矢状位进行(图 7)。RVOT 明显狭窄可以通过联合显示解剖学狭窄及同一位置的收缩期血流受阻来实现。SSFP 序列也可检测与右室流出道动脉瘤相关的血栓,如图 8 所示。一个容积成像的三维重建系统能显示右室流出道的三维图像,包括可能存在的动脉瘤(图 9)。CMR 有助于了解右室流出道几何形态,这对于计划进行经皮肺动脉瓣置换术来说是一个重要因素^{105,106}。



图 9 钆对比剂增强磁共振血管造影三维重建容积成像显示巨大的右室流出道室壁瘤。

肺动脉 CMR 可以很好地显示肺动脉分支的解剖,并

通过测量垂直于血管的电影 PC,评价肺动脉分支血流量差异¹⁰⁷。MRA 对肺动脉的显像是极其有价值的,因为三维数据可以提供增强的深度知觉,即三维主体感觉,显示 PA 与周边结构的复杂解剖关系(图 10)。这种检查方法在评价肺动脉狭窄方面的准确性已经得到证实,也与传统的 X 线血管造影一致性较高¹⁰⁸。近年来,已有学者报道了 MRA 在拟行介入治疗的肺动脉狭窄病变中的作用¹⁰⁹。



图 10 钆对比剂增强磁共振血管造影三维重建容积成像显示右肺动脉近端狭窄(箭头示)。

TSE 成像因为具有高空间分辨率,能很好地显示肺动脉分支狭窄的位置和范围。TSE 也不太容易受金属伪影的影响,常常用于肺动脉支架植入后的患者。然而,它在显示支架内狭窄的准确性仍不得而知。Nordmeyer 等人¹¹⁰通过实验证明梯度回波序列、SSFP 和对比增强 CMR 用于支架内狭窄的评估。

肺动脉瓣反流 肺动脉瓣反流是 TOF 修补术后评估的一个重要方面。心电图控自由呼吸电影 PC 是血流测量的参照标准技术(图 11)。肺动脉瓣反流的测量要垂直于主肺动脉近段长轴。肺动脉瓣反流分数计算为反流量除以 PA 瓣口

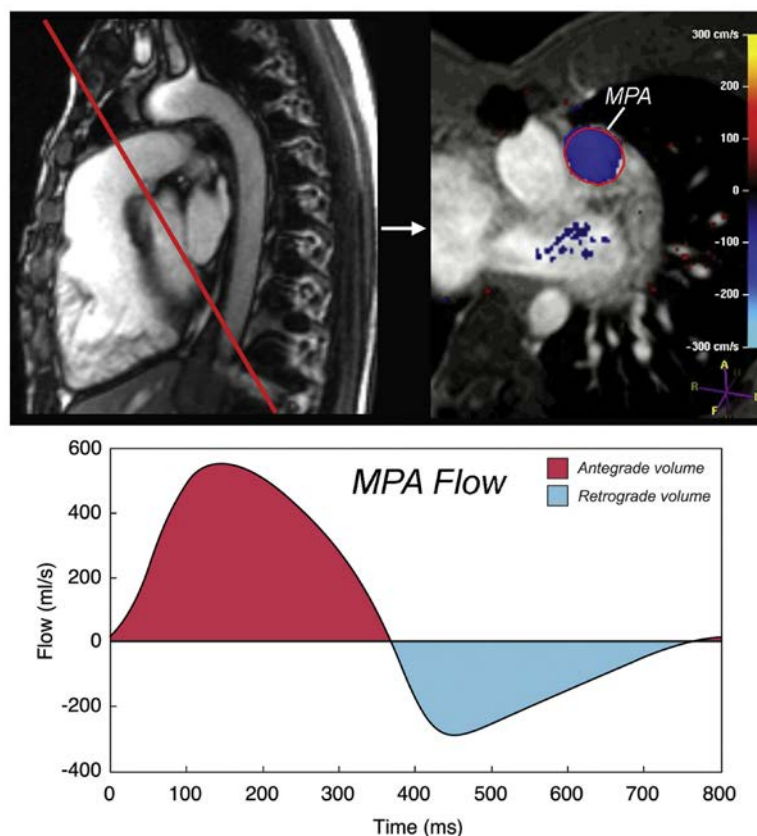


图 11 TOF 修补术后合并重度肺动脉瓣反流患者肺动脉血流定量。成像平面垂直于主肺动脉近端（左上方图）。相对应的相位速度图上已经围绕主肺动脉血流信号勾画出感兴趣区（右上方图）。流率随时间变化的关系如下面图所示。血流量和方向已经确定，肺动脉瓣反流分数可以用反流量/前向流量来计算。该患者有重度肺动脉瓣反流，反流分数 44%。

前向射流。除了肺动脉瓣反流分数，还应记录反流量的绝对值¹¹¹。在没有残余分流的情况下，主肺动脉腔内的净血流量应大致与升主动脉相等。类似地，在不存在其他瓣膜反流、分流或明显的舒张晚期主肺动脉前向血流的情况下，左室和右室的每搏量差异主要受到肺动脉瓣反流的影响。所以这两种方法计算得到的肺动脉瓣反流分数应该是相似的。在 15%-20% 的 TOF 修补术后患者中，由于存在残余分流、三尖瓣反流和/或主动脉瓣反流，这些方法的比较研究受到限制¹¹²。

三尖瓣形态和功能 三尖瓣功能不全在 TOF 修补术后患者中并不少见，会导致 TR 和继发的右室扩张。轻度或少许的三尖瓣反流可见于大多数患者，然而中度以上三尖瓣反流的发生率据报道约 10%-15%^{39,112}。这类患者三尖瓣反流的发生机制在前述超声心动图部分已经讨论过。虽然 TEE 仍然是详细显示房室瓣的金标准，TV 解剖容易在一系列轴位和短轴位的电影 SSFP 上获得。除此之外，右室两腔切面能进一步在垂直长轴位中显示三尖瓣。在瓣尖水平的四腔心切面所获得的垂直于三尖瓣流入血流的电影 PC 能定量三尖瓣反流程度。三尖瓣反流的定量至今尚未得到充分验证，部分原因是缺乏有充分说服力的参考标准作为对照。穿过 TV 平面的血流运动也给准确测量 TV 流入血流带来了挑战¹¹³。

将 RV 容量结果与电影 PC 数据结合起来可能会导致比半月瓣关闭不全更大的固有误差¹¹⁴。

右心室 i. 大小和功能—心电门控电影 SSFP 是目前定量评价右室和左室容积和质量的金标准^{9,10}。心室容积的准确测定需要清晰勾画血液-心肌边界。调节计算机屏幕上图像亮度和对比度有助于更好地显示该边界。通过勾勒血液-心肌边界，每一断层的血池容积计算可通过测量横截面面积和层厚（由操作者规定）的乘积获得。左室乳头肌和右室主要腱索（如隔束）不应包括在血池内，而应包括在心肌里^{11,115}。心室容积则由所有断层的容积相加而得。该过程可在心动周期中的每一帧图像上重复，并由此可获得一连续的时间-容积环或只在舒张末期（最大面积）和收缩末期（最小面积）的那帧进行，进而计算出舒张末期和收缩末期容积。由这些数据也可进一步推算出心室每搏量和 EF 值。由于患者在获图时的心率是已知的，心室输出量得以计算。在 LV 和 RV 的两腔位（垂直长轴位）和四腔位（水平长轴位）的电影 SSFP 图像上互相参照，可以准确的在收缩期和舒张期评估房室瓣和半月瓣平面¹¹⁶。对于 TOF 修补术后的患者，尤其要注意确定每个心室的舒张末期和收缩末期时相。考虑到传导阻滞在这类患者中非常普遍，因此 RV 收缩通常较 LV 收缩延迟 1-3 个心动周期¹¹。

心室质量的计算是通过勾勒心外膜边界和计算心外膜体积，再减去心内膜体积，由此产生的心肌体积乘以心肌比重（ 1.05 g/mm^3 ）而获得。但是由于右室肌小梁形态的原因，用此方法测量右室质量是有难度的。一种方法是忽略细小的肌小梁直接勾勒致密化的游离壁心肌（主要的间隔、肌小梁-间隔和调节束是不应包括在血池内，而应考虑在 RV 质量中的）¹¹⁵。最近有数据表明这种测量方法在收缩期进行比舒张期可重复性更大¹¹⁷。另一种替代方法是使用 Sarikouch 等人¹¹⁸描述的一种基于阈值的半自动描计技术。用不同的方法描计心肌小梁会增加实际工作中勾画的变异性。我们需要更进一步的研究和技术进步，以提高这些测量的准确性和可重复性。

从临床的角度来看，最近有证据表明，CMR 测得的术后患者右室质量增加与预后不良事件的风险增加有关，这些事件包括持续的心律失常和死亡¹¹⁹。为了使纵向随访的患者 CMR 检查间的测量重复性达到最佳，勾画图像时需要与以前的 CMR 图像仔细对比，并将当前勾画的图像与之前的图像一起保存有利于二者对比。平均而言，总的人工分析时间大约 25 至 30 分钟，并随操作者经验增加而减少¹¹。

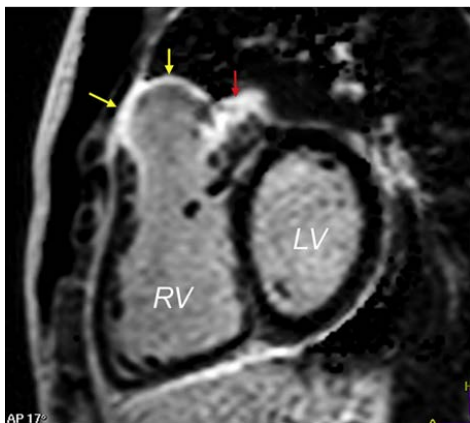


图 12 心室短轴位 LGE 成像显示右室流出道补片处的延迟强化（黄色箭头）。注意强化的范围一直延伸至右室前壁（右心室；红色箭头）。LV，左心室。

ii. 心肌存活性—自上世纪 90 年代末以来，通过广泛的研究，LGE 技术已被证明在检测心肌纤维化方面具有高度敏感性和特异性¹²⁰。用这种技术，在钆对比剂注射 10 到 20 分钟后所获得的图像上非存活心肌表现为明显强化，而存活心肌表现为不强化。当然，在炎症、补片材料和其他心肌异常的区域也会表现出延迟强化。在缺血性心脏病、心肌病、心肌储备功能异常和瓣膜性心脏病患者中，延迟强化的出现与不良临床事件相关^{120,121}。在 TOF 术后患者中，延迟强化通常出现在以前手术的区域（右室流出道或室间隔补片处），如图 12 所示。此外，延迟强化也可以出现在右室前壁补片延伸至左室的区域以及出现在室间隔^{96,97}。延迟强化在室间

隔与心室游离壁上下连接处是普遍存在的，其临床意义尚待阐明。这一类患者所出现的更高程度的延迟强化与运动不耐受、心室功能不全以及心律失常相关^{96,97}。然而延迟强化现象与这类患者死亡率增加是否有关系尚未明确，多巴酚丁胺负荷 CMR 的作用已在小范围研究中得到评估，仍需要等待更进一步的研究^{78,122,123}。

右心房 右房扩张是由三尖瓣反流和/或右室舒张末压升高引起的。在该类患者中，有关右房大小和功能测值的相关信息非常有限。Riesenkampff 等人¹²⁴做了一项研究，将 20 例 TOF 修补术后患者与 7 例正常志愿者进行比较，他们发现右房扩大、储备功能障碍和传导功能异常与右室大小和功能相关。与对照组相比，TOF 修补术后患者表现出右房早期排空减少，晚期排空增加以及右房最小容积增加。右房和右室增大患者表现出明显的左室舒张功能减退¹²⁵。目前，尚需进一步研究着重观察右房参数对相关临床预后的影响。

左心室大小和功能 左室收缩功能不全出现在高达 20% 的 TOF 术后患者¹²⁶，而且已证实为该类患者发生死亡和持续室性心动过速的有力独立预测因子^{50,80,81}。一项针对 100 例 TOF 修补术后患者的 CMR 研究发现，左室和右室的 EF 值呈高度线性相关⁵⁰。这个发现随后被其他研究者所证实，可能与“反向 Bernheim 效应”，也就是右室扩张和功能不全最终会导致左室功能不全相关¹²⁷。如上节超声心动图部分所述，导致这种心室-心室间相互作用的确切机制是现在研究的一个重要课题¹²⁸。考虑到这类患者左室功能不全的临床重要性，左室大小、整体和局部收缩功能以及心肌活性的检测也被列入 CMR 检查规范当中。有关左室大小和功能的测量可以参考上述右室测量部分。

残余分流 虽然残余室间隔水平分流通常可通过彩色多普勒超声心动图来诊断，但也可以通过 SSFP 和 TSE 成像来诊断。残余室缺补片边缘的分流可以通过在电影 SSFP 序列的一系列切面中显示，如平行和垂直于室间隔基底段的平面上进行评估，包括四腔心平面，突出左室流出道的三腔心平面和心室短轴位。类似地，房间隔水平残余分流也可以通过电影 SSFP 来评估，而且 MRA 常常用于排除肺静脉异位引流。通过电影 PC 对主肺动脉和升主动脉腔内净血流量进行比较，可精确地定量体-肺循环血流比¹²⁹。

主动脉瓣，主动脉根部和升主动脉 密切监测主动脉根部和升主动脉扩张应在 TOF 修补术后患者中常规进行，主要方法是获取平行和垂直于这些部位的电影 SSFP 序列。心电图门控 3D SSFP 是另一项无需使用对比剂，并能准确和可重复地测量升主动脉近端的技术¹³⁰。根据 Kaiser 等人¹³¹的推荐，使用双斜位测量大血管应在垂直于升主动脉（或肺动脉）长轴的横断位上进行。

表 4 TOF 修补术后患者 CMR 检查规范 (改编自 Geva¹¹)

序列	技术	成像平面	参数	目的和评价
定位图像	ECG 门控 SSFP 实时交互 SSFP	轴位, 冠状位, 矢状位 多个斜位		解剖探查和计划 后续序列
电影 MR 评估心室和瓣膜解剖和功能	ECG 触发屏气, 电影 SSFP	左室两腔心 (垂直长轴位) 右室两腔心 (垂直长轴位) 四腔心 (水平长轴位) 右室流出道长轴位 左室流出道长轴位 轴位系列: 右室流出道和肺动脉	TE, 1.7 ms; TR, 3.3ms; 翻转角度 60° ;SENSE 并行采集加速因子=2; FOV, 260 mm; 矩阵, 160×160 插值重建为 256×256; 体素大小, 1.6×1.8×6-8mm 重建为 1.0×1.0×6-8 mm; 每个心动周期重建 30 帧图像	评估心内解剖, 残余间隔缺损, 流出道梗阻
电影 MR 评估心室容积和质量	ECG 触发屏气, 电影 SSFP	心室短轴位	相同参数: 12-14 个等距断面 (层厚 6-8 mm; 层距 0-2 mm) 覆盖双心室的整个长轴	需要完整扫描, 注意包含舒张末期右室和左室基底段以及必要时加入其他断面
钆对比增强三维 MRA	非 ECG 触发三维扰相破坏梯度回波序列	矢状位和冠状位	TE, 1.5 ms; TR, 4.5ms; 翻转角度, 40° ; 体素大小 1.0×1.0×2.4 mm 重建为 0.7×0.7×1.2mm; 两次采集, 每次采集持续 20 s	用于评估血管解剖和右室流出道形态 替代方法: (1) 两幅高空间分辨率的图像采集 (2) 高时间分辨率 MRA
血流测量	ECG 触发, 电影 PC	垂直于主肺动脉近端, 升主动脉和主动脉瓣 (可选择肺动脉分支)	TE, 3.7 ms; TR, 5.9ms; 翻转角度, 15°; SENSE 并行采集加速因子=2; FOV, 300 mm; 矩阵, 192×192; 体素大小, 1.6×1.6×6.0 mm 重建为 1.2×1.2×6.0 mm, 每个心动周期重建 40 帧图像	肺动脉瓣和其他瓣膜反流的定量评价, 肺循环和体循环血流量, 肺动脉分支血流量差异
LGE	ECG 触发, 屏气, 相位敏感 LGE	心室短轴位, 左室两腔位, 左室三腔位, 右室两腔位, 四腔位	TE, 3.5 msec; TR, 5.9 msec; 翻转角度, 20° ; FOV, 260 mm; 矩阵, 144×144; 体素大小 1.8×1.8×7-8 mm 重建为 1.0×1.0×7-8 mm	鉴别心肌瘢痕组织

AV 房室; ECG, 心电图; FOV, 视野; LVOT, 左室流出道; MR, 磁共振; SENSE, 敏感性编码; TE, 回波时间; TR, 重复时间。

其它序列包括 (1) 主动脉根部和升主动脉扩张的患者主动脉根部和升主动脉短轴位电影 SSFP; (2) 在有金属植入物图像伪影的患者中, 使用 TSE 序列抑制显示流出道和肺动脉分支; (3) ECG 触发, 呼吸门控, 自由呼吸三维同向 SSFP 评估冠状动脉或代替对比增强 MRA; (4) T1mapping 评估弥漫性心肌纤维化

表 5 CMR 评价腔室大小和功能的正常参考值

参数	研究人员				
	Alfakih 等 ¹⁹¹	Hudsmith 等 ¹⁹²	Sarikouch 等 ¹¹⁸	Robbers-Visser 等 ¹⁹⁴	Buechel 等 ¹⁹⁵
年龄	43 (20-65)	38 (21-68)	11.9 (4-20)	8-17	11 (0.7-18)
样本量	60	108	114	60	50
将乳头肌排除于血池外	是	是	是	是	否
心室容积和功能					
LV					
EDV (ml/m ²)					
男	82.3±14.7	82±13	85.1±13.8	79±11	77.5×BSA ^{1.38}
女	77.7±10.8	78±12	77.9±10.8	71±8	67.8×BSA ^{1.38}
LV EF (%)					
男	64.2±4.6	69±6	64.4±4.9	69±5	61.3±4.1
女	64.0±4.0	69±6	63.4±6.1	69±5	
RV					
EDV (ml/m ²)					
男	86.2±14.1	96±15	84.5±12.7	86±12	83.8×BSA ^{1.47}
女	75.2±13.8	84±17	76.9±12.7	73±9	72.7×BSA ^{1.47}
RV EF (%)					
男	55.1±3.7	59±6	61.6±4.5	65±5	58.2±3.6
女	59.8±5.0	63±5	62.8±4.3	65±5	
心房容积					
LA 容积 (ml/m ²)					
男			46.7±10.1		
女			44.2±8.7		
RA 容积 (ml/m ²)					
男			58.1±15.7		
女			53.3±11.8		

EDV, 舒张末期容积; ESV, 收缩末期容积; LA, 左房; PM, 乳头肌。

数据以均数(范围)或者均数±标准差表示。

* 样本量 n=115; 平均年龄 12.4 岁(范围, 4.4-20.3 岁)。

对比增强 MRA 对评估和测量主动脉根部和升主动脉也很有用。理想状态下, 主动脉窦部和窦管结合部的内径测量应在心电门控的图像上进行, 以避免运动伪影和图像模糊。随着时间推移, 对于任何病变的评估都应使用一致的获图和测量方法¹³²。主动脉瓣反流分数则是通过垂直于主动脉根部的电影 PC 来测量。

在接近 25% 的 TOF 术后患者中可以发现右位主动脉弓, 尤其在 22q11 染色体缺失的患者中更为普遍。这类患者更容易出现主动脉弓部血管异常分支。比较罕见的是, 部分 TOF 修补术后患者被发现以前未诊断的血管环。主要通过 MRA 对主动脉弓及头臂血管的评价来判断主动脉弓的走向和分支异常。

其他心血管相关问题 CMR 在评价心血管结构和气管的空间关系方面很有用。CMR 的另一个重要作用是识别冠状动脉起源和近端走行, 这对于已行手术现考虑做经皮肺动脉瓣置换术的患者尤其重要¹³³。现代成年人先心病管理指南建议做任何右室流出道介入治疗之前需要明确冠状动脉解剖(I 类推荐, C 级证据)¹²。在已行修复手术的患者需要再次手术(如肺动脉瓣置换术)之前, 另一个需要关注的

结构是紧附于胸骨后的右室前壁和/或升主动脉, 因为这些结构有可能在胸骨切开时被误伤。

心脏外影像学表现 由于 TOF 修补术后的患者可以生存至较大年纪, 我们可能会通过 CMR 发现一些心血管系统以外的病变。在一项对 240 例非先心病患者 CMR 检查结果的审核研究中, 27% 的检查结果显示了之前没有发现的偶然征象, 包括胸腔积液、肺不张、淋巴结肿大、以及新近诊断的 5 例恶性肿瘤¹³⁴。

6.4 标准规范

患者准备 我们要强调患者准备的具体细节以及扫描方位。优化心电图导联的放置位置对于心电门控是至关重要的。经外周静脉留置针注入钆对比剂将用于以下临床应用场景(操作时可能有变化)。

- 首次 CMR 检查
- 距离最后一次 LGE 检查至少三年
- 临床情况恶化
- 局部或整体心室功能恶化

如果尝试放置静脉置针会导致年幼患者不配合, 这个操作可以被推迟¹¹。

扫描规范 一项关于 TOF 修补术后患者的 CMR 检查规范在表 4 中列出, 表 5 提供了参考的正常测量值。我们设计此检查规范主要是要达到以下的目标:

- 评价右室和左室容积、质量、每博量和 EF 值
- 评价节段性室壁运动异常
- 显示右室流出道, 肺动脉, 升主动脉及主-肺循环侧支血管的解剖
- 定量评估肺动脉瓣反流、三尖瓣反流、心输出量、体-肺循环血流量比
- 评价心肌存活性, 尤其注意除手术区域(如室缺和右室流出道补片)之外的心室肌瘢痕组织
- 心血管结构与胸骨之间的关系

6.5 报告组成和测量参数

- 右室流出道梗阻和/或动脉瘤, 运动障碍节段的长度
- 肺动脉分支狭窄
- 右室和左室大小和功能(绝对值和 BSA 标化值): 舒张末期容积、收缩末期容积、每博量、射血分数、心室质量、质量-容积比值
- 血管内径: 主动脉根部、升主动脉、主肺动脉、左肺动脉、右肺动脉
- 通过面积-长度法测量右房大小¹³⁵
- 血流测量
- 升主动脉、主肺动脉、左肺动脉、右肺动脉
- 肺动脉瓣反流分数及反流量
- 其他瓣膜反流
- LGE 是否存在及存在范围

6.6 建议

对于超声心动图和临床数据提示疾病进展不佳(如心室功能异常、RV 衰竭症状)的年幼患儿(通常 ≤ 10 岁), 我们推荐使用 CMR。一旦患者进入青少年时期, 我们建议常规应用 CMR, 并使用全面规范的检查方案。CMR 是心室大小、功能以及肺动脉瓣反流定量评估的参考标准, 这些测量也应成为显像规范的必要组成部分。

7. 心血管系统计算机断层扫描

7.1 成像方法概述

CT 的普及使这种非侵入性检查方法在广大人群中的应用不断增加¹³⁶。早期在显示复杂性先天性心脏病解剖时, 整个心动周期中所遇到的运动伪影限制了该检查手段在此类患者中的使用。然而, 多排螺旋 CT 技术在空间和时间分辨率上都大为改善, 使得我们在单一呼吸相中即可获得容积数据¹³⁷。随后, 能够产生心脏和大血管的静态图像以及进行三维重建, 使这项技术得到革新, 并开启了复杂性先心病

患者 CT 解剖成像的新纪元。

一般来说, 在一个叫做机架的环形结构中, MDCT 的 X 线发射源和探测器阵列在患者相反的位置。机架围绕固定于扫描床中央的患者旋转。扫描时, 扫描床以一个恒定的速度移动, X 线穿透患者身体并被一个或数个探测器接收。这一过程完成之后即产生一系列螺旋形投影数据。基于这些数据, 代表容积库中每一个点 X 线衰减情况的图像会被数学重建¹³⁸。某些特定的扫描装置不需要扫描床移动即可获得容积数据¹³⁹。

由较少探测器组成的扫描装置能由几个心动周期获得数据并产生图像。为了提高 CT 的整体图像质量, 需要确保较长的舒张期时间窗以减少心脏运动。因此, 临床上常使用药物控制心率。扫描前成功控制心率有利于图像的后处理, 因为数据库的图像重建需要固定 R-R 间期。此外, 心率优化可以避免图像获取过程中由于心率变化所导致的门控错误, 以避免图像伪影。这些方法特别重要, 尤其在冠状动脉和升动脉的评价中, 要避免发生在整个心动周期中的运动伪影。因此我们建议, 对于没有禁忌症的患者, 在进行 CT 检查之前口服或静脉注射 β 受体阻滞剂用以控制心率¹⁴⁰。

数据后处理在图像采集完成后开始。后处理包括: (1) 检查心电图中的异位搏动或心律失常; (2) 选择重建的最佳时相; (3) 选择合适的重建参数和卷积核; (4) 检查横断位原始数据库; (5) 采用多平面重组方式评价解剖结构异常, 包括真正的短轴位和长轴位上的最大密度投影成像¹⁴¹。

由于 CT 技术的这些进步, MDCT 已经成为非侵入性成像技术的补充检查手段, 同时对于 CMR 存在绝对禁忌症的患者, MDCT 是一个可行的替代方法¹⁴²。

7.2 优势和局限性

CT 评价 TOF 修补术后患者的最大优点在于它的高空间分辨率通常能精确到亚毫米级别。对于精确时控、高质量的 CT 血管造影, 好的对比噪声比也是其优点。因此, 心电图门控的 CT 血管成像能非常清晰地勾勒心血管解剖结构。这个优点对于详细评价小血管(比如冠状动脉或远端肺动脉分支)尤其重要。另一个优势就是适于植入起搏器和除颤仪的患者。除此之外, CT 还能显示 CMR 图像上被不锈钢金属伪影所掩盖的结构。

CT 有几个值得注意的缺点。与其他使用电离辐射的成像方法一样, X 线暴露会增加罹患恶性肿瘤的风险¹⁴³⁻¹⁴⁵。在高辐射剂量暴露、重复暴露、年幼患者和女性患者中, 患癌风险会增加^{146,147}。与非心电图门控 CT 相比, 心电图门控 CT 需要更高剂量的辐射暴露。与超声心动图和 CMR 相比, CT 的另一个缺点是时间分辨率低。除此之外, 与其他检查方法相比, CT 不能提供流率或流速相关的血流动力学

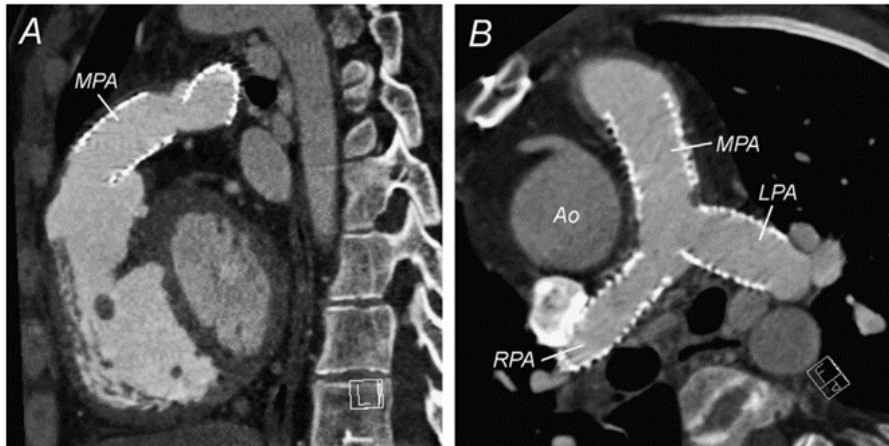


图 13 CT 矢状位 (A) 和轴位 (B) 显示 RVOT 和肺动脉及分支, 并显示通畅的肺动脉内支架。Ao, 主动脉

信息。最后, 对比剂的使用会增加肾功能受损患者发生肾衰的风险¹⁴⁸。

7.3 CT 评估 TOF 修补术

肺动脉 对于多种肺动脉形态学异常, 包括梗阻、狭窄、瘤样扩张和异常走行, 都可以用 MDCT 来评价^{149,150}。肺动脉结构异常往往是既往姑息修补术和分流术相关的并发症。对 TOF 修补术后患者应该检查肺动脉, 尤其对之前已行姑息性修复的患者更应仔细检查。

随着导管介入治疗肺动脉分支狭窄或发育不良的兴起, 约 22% 的患者可能发生进一步的并发症, 包括内膜增生、支架断裂、夹层或动脉瘤形成, 需要再次手术或密切观察¹⁵¹。MDCT 能够提供支架以及周围结构的精确解剖 (图 13)。为了使支架段显示清楚, 在对原始数据进行重建之前, 选择“高”卷积核能提高空间分辨率和边界探测能力。然而, 提高空间分辨率的代价是增加图像噪音。与常规冠状动脉支架相比, TOF 修补术后较大的支架不会掩盖管腔的显示, 支架杆也不会引起大的明显的射线硬化伪影。因此, “更高的”卷积核评价该类患者的支架开放情况目前还没有常规应用于该类患者人群。

右心室及左心室大小和功能 双心室容量通过对心电图门控 MDCT 在心动周期的多个时相获得的原始数据进行回顾性重建来评估。CT 数据以 5% 或 10% 的间隔重建 R-R 间期 5%-95% 的图像, 可提供多时相的数据以获得左、右心室收缩末期和舒张末期容积。由此, 每搏量、心输出量、左室 EF 和右室 EF 也能计算出来¹⁵²。专用的半自动软件也可用于心室容量和功能测定。然而, 由于右室复杂的几何形态, 这些半自动技术往往不可靠。CMR 仍然是评价先心病成人患者右室功能的金标准, 但是 MDCT 也能准确地定量右室并且与 CMR 相关性良好^{153,154}。因此, MDCT 可以成为 CMR 绝对禁忌症患者的一个可替代的检查手段。

主动脉瓣、主动脉根部和升主动脉 心脏 CT 用于评估

主动脉疾病效果较好¹⁵⁵。除了其他圆锥动脉干畸形, 升主动脉的中等程度扩张也会出现在 TOF 修补术后的成人患者当中。极少数情况下, 该类患者也会发生夹层和升主动脉严重扩张^{156,157}。虽然至今没有确切的指南讲述如何对胸段升主动脉进一步发生主动脉根部扩张或夹层进行阶段性的风险评估, 但一部分病例报道都强调过需要在 TOF 修补术后对主动脉根部情况进行仔细随访和评估。

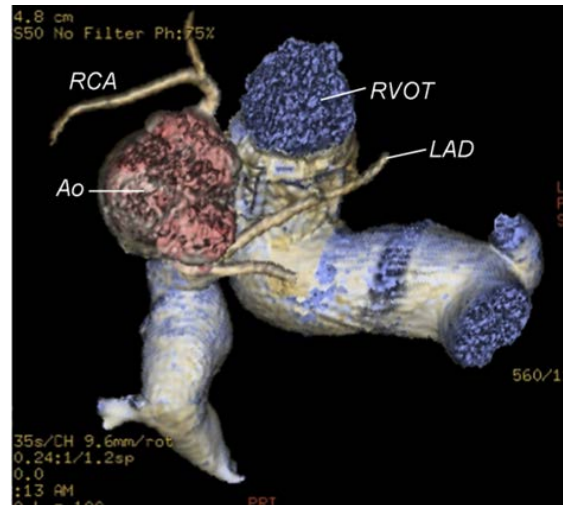


图 14 CT 三维重建显示 TOF 修补术后患者冠状动脉解剖。Ao, 主动脉; LAD, 左前降支; RCA, 右冠状动脉。

因此, 对 TOF 修补术后患者进行全面 MDCT 检查应当至少包括对胸段升主动脉的评估并测量其内径。扫描规范应当纳入心电图门控以提供主动脉的准确测量, 避免产生与撕脱内膜飘动相似的运动伪影而导致主动脉夹层的错误诊断。用 MDCT 对主动脉进行测量应该包括主动脉腔和与血流轴线垂直的管壁厚度的测量¹⁵⁸。Mao 等人¹⁵⁹在一个大样本人群中 (未患已知疾病者) 对胸段主动脉管径进行测量, 建立了基于年龄和性别的正常值范围。对于主动脉管壁厚度和管径测量其观察者间、观察者内和重复性测量的相关性都很高 (r

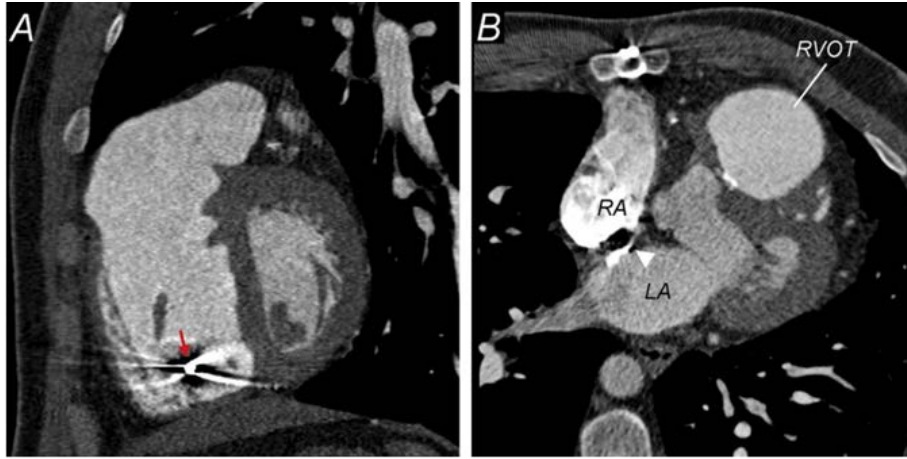


图 15 CT 显示 TOF 修补术后合并重度肺动脉瓣反流患者的图像。患者适合做肺动脉瓣置换术。(A) 右室内起搏器导线(箭头示)和与胸骨邻近的右室流出道近段。(B) 卵圆孔未闭(三角形箭头示)。LA, 左心房; RA, 右心房。

$> 0.91, P < .001$ 。

其他心血管相关问题 *i 冠状动脉*—MDCT 识别冠状动脉复杂解剖的能力以及预后判断价值已经得到全面的研究¹⁶⁰⁻¹⁶²。虽然 CMR 成像在评价冠状动脉解剖和粥样硬化方面有一些优势,但是 MDCT 因其在冠脉狭窄评价方面较高的诊断能力和准确性,仍不失为一种优越的成像技术¹⁶³。同样的,在 TOF 修补术后患者当中,冠状动脉显像的目的在于观察其起源,近端走行以及与邻近结构的空間关系。

MDCT 这种非侵入性检查方法可用于手术前患者的冠状动脉解剖评价(图 14)。它能提供冠脉起源,走行、解剖以及冠脉与大血管的三维空间关系,这在成人先心病患者术前检查中很有帮助¹⁶⁴。虽然至今尚未有确定的指南讲述 MDCT 的术前评估,但是这项技术可能可以确定一些影响手术方案的相关征象(图 15)。

心脏外影像学表现 MDCT 能进一步显示呼吸道、肺实质、心包、胸腔和纵隔的异常,它对淋巴结肿大、其它胸腔肿块、肺实质异常(如肺气肿)的检出尤其敏感。

7.4 标准规范

对 TOF 修补术后患者进行心脏 MDCT 检查时,需要注意全面回顾患者病史和手术史相关细节。不充足的检查前准备和对比剂的不正确使用都会导致患者对于肾毒性对比剂和电离辐射的不合适暴露。为了避免检查当中潜在的错误,扫描方案不仅仅需要个体化制定,相关临床医生也应该了解该方案并确保此方案可以满足临床需求。

患者准备 在患者到来时,应该回顾检查适应症、患者用药史和手术史,筛查有无禁忌症。放置 18G 或 20G 规格的静脉套管后,根据实验室规定,开始控制心率。检查前口服 β 受体阻滞剂常用于控制合适的心率。若检查时需要进一步控制心率,可以通过静脉注射 β 受体阻滞剂或 Ca^{2+} 离子通道拮抗剂。

扫描规范 以下以 64 排 MDCT 为例描述扫描方案:取 0.6mm 的层厚,管电压为 80-120 kVp,采用自动管电流调制技术,根据患者 BMI 和心电门控自动调节管电流以减少辐射暴露剂量¹⁶⁵。在大多数患者中,扫描范围从气管隆突到心底部(膈肌以下 1cm 处)。然而,如果怀疑主动脉的异常,扫描范围需要延伸,直至覆盖头臂血管。使用双筒高压注射器通过外周静脉留置针在吸气后屏气期间(15-20 秒长)注入对比剂并使用回顾性心电门控。对比剂的用量因体型大小和扫描方案而异。随后再用生理盐水(60ml)以 4 ml/s 的速度冲洗,有利于对比剂释放入血并减少上腔静脉里的射线硬化对比伪影。然而,心脏 MDCT 扫描方案需根据每一次具体检查提出的临床问题而定。

若涉及到肺动脉介入治疗术后评价肺动脉分支,和/或右室大小及功能,扫描方案应优化显示感兴趣区。因此,用 110Hu 触发扫描气管隆突水平的主肺动脉将优化显示这些结构的对比显像。

同样的,若涉及到评价左室大小和收缩功能,冠状动脉解剖,和/或主动脉根部结构,扫描方案应着重优化显示心脏左侧结构。此时,应使用 110Hu 触发扫描气管隆突水平的升主动脉。同时,如果考虑主动脉根部有异常,扫描距离应该向上延伸至头臂血管。

为了在一次心脏 MDCT 检查中同时获得左、右心的解剖信息,感兴趣区应同时放置在升主动脉及主肺动脉处。接下来进行触发测试,以确定两组大血管中最大 Hu 值的交集,使得体、肺循环都能得以充分的显像。用这种扫描方案,除了双心室容量和功能之外,有关肺动脉和主动脉结构的相关信息都能同时获得。

扫描重建 为了优化显示三维图像,重建层厚 0.6mm、层间距 0.6mm 的图像,若要进行心室容积和 EF 的计算,需以 5%-10% 的间隔重建 R-R 间期 5%-95% 的多期短轴位图

像。

7.5 建议

考虑到这类疾病患者尚年幼，应尽可能在检查时减少辐射暴露。在年轻的先心病患者中减少辐射的最有效方法应该是避免辐射暴露，因此 CMR 仍然是 TOF 修补术后患者的首选检查，而 MDCT 可以应用于 CMR 绝对禁忌症的患者，尤其是需要进行一系列此类检查的患者。

8. 核素显像

8.1 成像方法概述

心血管核医学是一种用放射性同位素标记的化合物来捕捉和定量血流、检测心肌灌注和完整性以及心室功能的生理学诊断方法。过去，放射性核素成像已用于先心病患者的心室功能及肺灌注的评价，并能定量评价心脏分流，也可应用于 TOF 修补术后的患者。然而，以上所述的适应症现在更容易通过 CMR 来评价，因为 CMR 能提供更清晰的解剖结构轮廓，且无需放射性核素暴露。对于不能行 CMR 检查的患者，核素显像是定量肺动脉分支血流量差异的替代方法。在可高度自由选择的前提下，核素显像可用于该类患者心功能、心肌灌注及心肌存活性的评估。

8.2 优势和局限性

核素显像是测量肺动脉分支血流量差异的一个强大技术¹⁶⁶。但是，若有多重来源血供供应肺血的情况下，这种技术是不准确的。这种检查方法的重要性还在于其对左室心肌灌注和存活性的评价¹⁶⁷。然而，一些技术性限制阻碍其用于右室心肌的评估。与其他非侵入性成像方法相比，我们不认为核素显像在评估右室大小、功能、室壁运动异常或解剖学异常方面具有很强的优势。重要的是，核素显像使患者暴露于电离辐射，增加罹患恶性肿瘤的风险。TOF 修补术后患者通常需要多次评价，而每次暴露都会增加辐射风险。

8.3 核素血管显像评估 TOF 修补术

肺动脉 测量肺灌注是 TOF 修补术后或怀疑肺动脉分支狭窄时评估的重要部分。据报道高达 20% 的患者会发生明显的肺动脉分支狭窄¹⁶⁸。肺组织中区域灌注差异很常见，可能是由于先天存在的肺动脉分支狭窄、分流术后的肺动脉梗阻、肺段或肺叶血管疾病、或大的体-肺循环侧支血管相关分支异常¹⁶⁹。肺灌注显像采用 99 mTc 标记的大颗粒聚合人血清白蛋白，注射后颗粒阻留在肺毛细血管中，能提供肺灌注差异比的准确显像^{170,171}。对于 TOF 修补术后的患者，在进行肺动脉分支狭窄治疗的术前或术后，均应该完整记录关于肺动脉分支血流量差异和局部肺灌注的测量^{166,171-174}。

右心室 *i* 大小和功能—放射性核素血管造影可以提供右室 EF 的定量评价。这是一个非侵入性检查，而且检查结果可以用作心室功能的随访¹⁷⁵⁻¹⁷⁷。然而这种评估右室功能

的方法提供的形态学方面的信息是有限的，因而极少因为这个适应症而常规使用，除非 CMR 和心脏 CT 对患者均为绝对禁忌症。

ii 心肌存活性—TOF 修补术后的儿童中，核素显像评价心肌灌注所起的作用很小。但是，随着越来越多的患者进入较大年龄时期，更易发生冠状动脉疾病，此类应用的相关报道已见发表¹⁷⁸。因此，通过核素显像评价该类患者心肌灌注和存活性要依具体病例而定。

心脏外影像学表现 除了上述适应症，可以将通气扫描和肺灌注扫描结合起来，定量评估肺通气/灌注比失常。

8.4 标准规范

关于儿童和成人的肺灌注显像、核素心室造影以及心肌灌注显像的具体操作规范已经发表，而且由美国放射学会，儿科放射学会，核医学和分子影像学会校正和更新，相关资料均已在他们的网站上发布^{179,180}。

8.5 建议

我们建议当 CMR 不能获得肺动脉分支血流量差异和局部肺灌注信息时，可以使用核素显像来评价。这种检查手段也可高度选择性的用于其他检查手段不能有效评估心室容量和功能、心肌灌注和存活性的病例。

9. X 线血管造影

9.1 成像方法概述

单纯性诊断性心导管和 X 线血管造影检查最初很少用于 TOF 修补术患者。然而，当非侵入性检查手段不能准确获得一些关键信息，尤其是超声心动图数据不确定或自相矛盾，且 CMR 是绝对禁忌症时，X 线血管造影便起了很重要的作用。除此之外，X 线血管造影是导管手术（如肺动脉球囊扩张术或支架植入术，经皮肺动脉瓣置换术，体-肺循环侧支封堵，残余间隔缺损封堵术和冠状动脉介入治疗）的基本组成部分^{133,181,182}。

血管造影前要进行完整的右心和左心导管术，能够通过血氧测定法评价残余分流的存在，通过测量充盈压评估舒张功能不全，通过回撤法测量压差评估狭窄，通过肺动脉波形描记重搏切迹的消失和主肺动脉与右室之间舒张期压力的平衡来评估肺动脉瓣反流。此外，心脏指数可通过血氧测定法或热稀释法来估测，同时还可以计算肺循环和体循环血管阻力。当存在明显的三尖瓣和/或肺动脉瓣反流以及残余分流时，心输出量最好应用 Fick 原理通过血氧测定法来计算。当存在近端肺动脉分支狭窄时，肺血管阻力可应用 Fick 原理和通过肺灌注扫描或 CMR 所获得的肺动脉分支血流量差异来计算¹⁸³。

9.2 优势和局限性

使用 X 线血管造影的诊断性心导管检查被认为是评价

心内压力，冠状动脉起源之后的部分和肺动脉分支的金标准。这种检查方法的主要缺点在于它的侵入性本质性及其相关并发症、价格昂贵、电离辐射暴露。由于以上原因，如果只是为诊断性的目的，该方法只适用于某些仔细挑选的合适病例。考虑到部分 TOF 修补术后患者已经进入冠状动脉疾病高发的年龄，冠状动脉造影的重要性可能会逐渐增加。

9.3 X 线血管造影评估 TOF 修补术

右室流出道 除了双平面血管造影，旋转血管造影是一个相对较新的技术，越来越多地用于先心病患者的评估。对于 TOF 修补术后的患者，这项技术尤其对显示肺动脉分叉近段狭窄，右室流出道解剖和管道相关的肺动脉分支处狭窄用处很大（图 16）^{184,185}。



图 16 TOF 修补术后右室旋转血管成像显示严重双侧肺动脉分支狭窄。右肺动脉（星号）近端植入了支架，支架远端存在重度狭窄（箭头）。图像由费城儿童医院 Dr Matthew Gillespie 提供。

旋转血管造影使用大型数字化平板造影系统并能实现 200° 的旋转。缓慢注入少量低辐射剂量的对比剂即可获得图像。获图时，可以通过快速心室起搏以减慢对比剂流失，并减少运动伪影。三维血管造影图像在操作过程中近乎实时地在工作站上产生，并使用不同的图像采集和显示参数。例如，Glatz 等人¹⁸⁵使用 190° 旋转，非门控，5 秒采集时间，投影至 20×20cm 或 30×40cm 平板探测器，视野 48cm，层厚 0.3mm，来显示断层容积数据。当然，层厚是可变的。有时需要屏住呼吸，并调整辐射剂量，以尽量减少放射线暴露，同时保持足够的图像质量。静脉注射对比剂时，每毫升对比剂用 2 ml 生理盐水稀释，每次注射剂量不超过 1.5 ml/kg 体重。重建的三维图像可以投影于实时、透视显示器上，有利于复杂的导管操作。它同时也有利于定义合适的镜头角度用于标准双平面血管造影或透视下引导。相比多种投射角度的多次双平面造影显像，它的主要优势在于能更精确的提供心脏外血管结构的三维解剖，同时处理图像迅速，减少对对比剂

用量和电离辐射。¹⁸⁶

肺动脉 根据血流动力学评估结果和既往影像学检查结果，可选择性地进行肺动脉分支或主肺动脉的血管造影¹⁸⁷。为了评估肺动脉分叉及近端肺动脉分支，前后位时尽可能放置于与分叉垂直的地方，主要依据肺动脉分叉在胸腔中的朝向，设置头位 20°-30°，足位 35°-45°（图 17）。肺动脉分支远端可以用直接前后位和侧位投影来评估。为了显示右肺中叶及下叶动脉分叉处，可以用侧向投影足位 20°。对于存在肺动脉远端分支异常者，可推荐使用选择性的肺动脉分支远端或节段肺动脉血管造影，并注意调节角度。

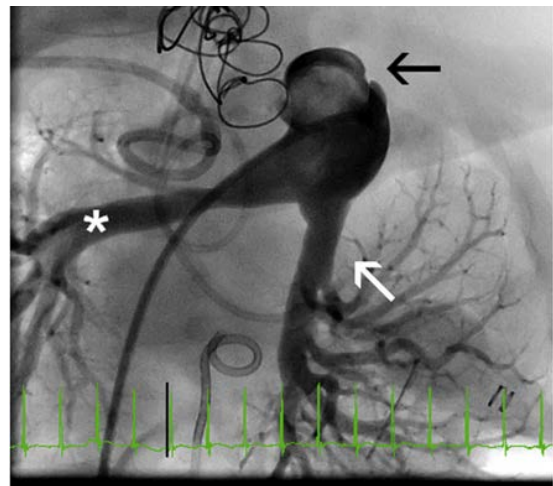


图 17 主肺动脉血管造影足位 40° 清晰显示肺动脉分叉。同种肺动脉瓣移植植物鸟瞰图如图所示（黑色箭头），左肺动脉未见明显狭窄（白色箭头），右肺动脉见中度狭窄（星号）。

肺动脉瓣反流 血管造影没有关于肺动脉瓣反流严重程度的分级标准。有严重肺动脉瓣反流的患者在肺动脉血管造影时，右心室也会显影。然而，跨肺动脉瓣的导管将会人为地增加肺动脉瓣反流程度。可以在重度肺动脉瓣反流的患者中看到肺动脉搏动增加（即肺动脉内径从收缩期到舒张期发生明显变化）。类似地，舒张早期肺动脉和右室间压力的平衡也是重度肺动脉瓣反流的一个征象。

右心室 i 大小—虽然 X 线血管造影不能很好的评估右心室大小，但它能提供大致的定性估测。为了最好地显示右室流出道，前后位成像时将头位设置为小角度（15°-20°）^{187,188}。

ii 功能—右室复杂的形状限制了其在双平面血管造影中使用几何模型来估测其容量，因而对右室功能的评估仅为定性评估。

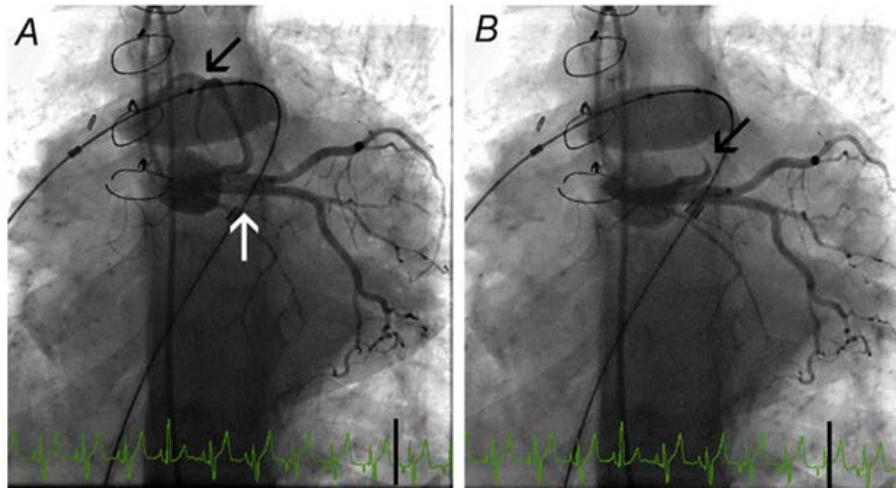


图 18 图 17 中同一个患者在行右室-肺动脉同种移植物流囊扩张顺应性测试的同时行冠状动脉造影。患者已行 TOF 修补术，见单支左冠状动脉（白色箭头），右冠状动脉（RCA）走行横跨过右室流出道。于正足位行血管造影。（A）球囊扩张刚开始时，没有出现冠状动脉血流受阻的征象（黑色箭头）。（B）随着球囊扩张的进行，出现右冠状动脉血流的完全阻塞。因此经皮肺动脉瓣置换是该患者的禁忌症。

主动脉瓣、主动脉根部和升主动脉 TOF 修补术后患者行主动脉根部造影是标准检查方法，能够明确弓部朝向、主动脉根部及升主动脉内径、冠状动脉起源和走行、主动脉瓣反流、体-肺循环侧支血管和有既往分流术后的残余血流。

其他心血管相关问题 i **冠状动脉**—我们建议大多数 TOF 修补术后患者行选择性冠状动脉造影，除非主动脉造影能清晰显示冠状动脉。患者异常的冠脉解剖可能在既往手术干预时发生变化，因而需要进行选择性冠状动脉造影。冠脉圆锥分支可能已经中断，而且能看见侧支血管逆行填充。对于考虑行经皮肺动脉瓣置换或右室-肺动脉支架植入术的患者，我们需要了解冠状动脉近端走行的详细解剖情况。当存在疑问时，可在行右室流出道球囊扩张术的同时行选择性冠状动脉造影，以明确是否存在因管道膨胀造成冠脉压迫的风险（图 18）^{189,190}。

ii **主-肺动脉侧支血管**—一旦选择性主动脉造影在前后位造影发现了侧支血管，就要接下来进行侧位造影。左心显像时相可以显示肺静脉回流，任何心房水平分流及左室功能的定性评估。对肺动脉离断或肺动脉分支闭锁的患者进行手术计划时，需要明确闭锁血管的详细解剖。假如闭锁血管没有侧支血管供血时，就要行经肺静脉楔注入对比剂评估。这些最好在下叶肺静脉进行^{187,188}。

心脏外影像学表现 肺动脉与气道的关系可以在双平面血管造影中显示得很清楚。随着患者的呼吸，可以在透视屏幕上同步观察到膈肌的运动。三维旋转血管造影能提供周围软组织方面的断层容积信息。当怀疑相关血管压迫气道或存在血管侵蚀时，这项技术能提供相关信息。

9.4 标准规范

患者准备 在心导管术前，需要患者进行全面的非侵入性检查，以确定患者有无行 X 线血管造影检查的指征，并明确该项检查需要解决的临床问题。术前准备包括全面回顾患者的病史和手术史(包括既往的心导管检查和其他影像学检查)。基于患者的血流动力学、气道、呼吸状况以及心导管检查的性质，我们要确定镇静方式。当进行复杂的导管介入术比如多支肺动脉球囊血管成形术或经皮肺动脉瓣置换术时，就需要进行全身麻醉。服用抗凝药物的患者在术前应该停药，服用华法林者应该改服肝素或依诺肝素。

对于进行诊断性心导管术的情况稳定患者，尽可能使用最小剂量镇静药物或局部麻醉。但是随着越来越多的心导管术起着介入治疗作用，这些步骤显著减少。所有患者接受周围静脉置管进行液体和药物管理，并且连接心电呼吸监护仪。使用无菌技术进行经皮穿刺建立血管通路。如前所述，进行双平面投影血管造影时使用高压注射器，控制速度在 1-2ml/kg/sec（总量为 40ml）¹⁸⁷。

9.5 建议

我们建议 X 线血管造影用于危重病人评估或不能进行非侵入性检查方法或非侵入性检查未能提供令人满意的数据时。当需要接受心脏或非心脏治疗的成年患者有冠心病的危险时，应该考虑选择性冠状动脉造影。

10. 多模态影像学方法

前文所述的影像学方法相关讨论表明，没有单独一种检查手段能满足所有的临床情况，为 TOF 修补术后患者提供所有需要的诊断信息。因此，我们推荐依据患者具体情况、每种检查的优点和弱势（表 7）、医疗资源和专家配置等因素，选择多模态影像学方法⁹。

超声心动图是 TOF 修补术后患者 10 岁以前进行术后评

表 6 TOF 修补术后多模态影像学方法检查监测频率推荐

检查方法	年龄 (y)				
	<2y*	2-9	10-19	20-49	≥50
超声心动图	12 个月	12 个月	24 个月	24 个月	24 个月
CMR	不常规推荐; 处理一些超声心动图不能解决的问题		● 病情稳定患者每 36 个月一次 ● 中度 (≥150 ml/m ²) 或进行性 (>25 ml/m ² 的速度增加) 右室扩张或功能不全 (右室 EF≤48%或 EF 下降≥6%) 患者每 12 个月一次		
CT	不常规推荐; 当需要行 CMR 检查但又无法实施时 (比如有金属伪影或有禁忌症)				
肺灌注扫描	如果预测的 RV 收缩压达体循环 60% 或最小肺动脉分支直径 Z 评分 < -2.5 分; 年龄 ≥10 岁考虑行 CMR 血流测定				
X 线血管成像	不常规推荐 [†] ; 当非侵入性检查手段不能进行或不能提供令人满意的诊断信息时				当有临床适应症需行冠状动脉造影时
胸片	不常规推荐; 需要评估支架完整性时				

* 第一次术后门诊评估之后。

[†] 导管介入手术的重要组成部分。

表 7 多种影像学方法比较

特点	超声心动图	心血管磁共振显像	计算机断层成像	核素显像
可用性	+++	++	++	+++
便携性	+++	—	—	—
花费 (相对于价值单位) [*]	9.11 [†]	22.51 [‡]	14.39 [§]	13.59
放射性风险	—	—	+++	+++
不锈钢植入物伪影	+	+++	+	—
幼儿镇静要求	++	++++	+++	++
空间分辨率 (mm)	<1	<1-2	<1	5-10
时间分辨率 (ms)	20	30	75-175	— [¶]
右室大小功能	++	+++	+++	+
右室压力	+++	+	+	—
三尖瓣反流严重程度	+++	+++	—	—
三尖瓣反流机制	+++	++	—	—
肺动脉瓣反流严重程度	++	+++	—	—
肺动脉分支血流定量	—	+++	—	+++
左室大小功能	+++	+++	+++	++
冠状动脉起源和近端走行	++	+++	+++	—
主动脉内径	+++	+++	+++	—
残余分流	+++	+++	+	—
肺-体循环血流量比值	+	+++	+ [#]	+
主-肺动脉侧支血管	—	+++	+++	—
心肌存活性	+	+++	+	+++

改编自 Prakash 等⁹^{*} 来自医疗保险和医疗补助服务中心, 国家医生费用表(http://www.cms.hhs.gov/PFSlookup/03_PFS_Document.asp)。[†] 现行程序术语(CPT)编码 93303、93325 和 93320 的相对值总和。[‡] CPT 编码 75562。[§] CPT 编码 71275。^{||} CPT 编码 78465。[¶] 核素显像技术的时间分辨率是可变的, 取决于放射性示踪剂及其数量[#] 当生理学上需要测量心室搏输出量差别时

估的主要检查方法, 并且应该在拟行其他检查之前进行。仅当这个年龄组患者临床或超声心动图检查发现重要的解剖及血流动力学异常而需要治疗性干预时, 进行 CMR 检查。对于小于 8-10 岁的患者不常规行 CMR 检查的原因包括: (1) 大多数患者在修补术后的最初几年临床状况比较稳定, 而且右心室大小和功能极少达到严重异常; (2) 多数年幼患者不能在无镇静条件下配合检查。如超声心动图部分所述, 最近有出版物提供了超声心动图临界值, 可用来判断年幼患者是否需要 CMR 行进一步评估。该年龄组患者极少需要进行心血管 CT 检查, 除了那些植入起搏器或除颤器而又需要定量评估右室大小和功能的患者。核素肺灌注扫描可以对量化肺灌注, 但考虑到辐射暴露相关的患癌风险, 重复扫描的次数应控制在最少。心导管通常用于介入治疗, 如肺动脉分支扩张或支架植入术、肺动脉瓣置换或残余分流封堵术。

一旦患者到了 8-10 岁, CMR 的应用需要增加, 它应成为监测右室大小和功能、肺动脉分支血流量差异、解剖异常 (如右室流出道室壁瘤、主动脉扩张) 以及心肌存活性的常规手段。超声心动图继续起着重要作用, 而且是 CMR 评估三尖瓣反流、估测右室和肺动脉压力的重要辅助手段。然而, 随着患者体型变大所致的声窗变差, 超声心动图的诊断能力变得越来越有限。其他检查方法的作用也随年龄而变化。心血管 CT 只在 CMR 成为禁忌症时才采用, 核素肺灌注扫描可以被 CMR 流量测量取代, 心导管主要用于治疗。

随着患者年龄的增长, 临床问题变得愈加复杂, 冠状动脉疾病和非心脏合并症的发生率增加。这些问题影响了该年龄组患者选择多模态影像学检查, 用于评估 TOF 修补术相关的异常和后天疾病引起的冠脉循环疾病。因此, 冠状动脉 CTA 和 X 线血管造影在评估冠状动脉解剖方面起着重要作

用,核素显像用于评估心肌缺血,CMR用于评估心肌灌注和存活性。

对门诊 TOF 修补术后患者进行监测的多模态影像学检查方法应该考虑到所有上述的问题。在该类患者中存在的特别困难是对特定的异常如右心室扩张和右室功能不全的进展率缺乏相关资料。具体而言,我们缺乏对临床重要参数预示为稳定过程还是快速恶化的预判知识。因此,很少有数据可用于提示患者应该进行某种检查的频率。这种知识的差距在一个资源利用意识提高的时代表现得特别明显。考虑到这样的背景,表 6 显示了用于 TOF 修补术后临床稳定患者的多模态影像检查的一致推荐(C类证据)。

通告和免责声明

本报告为 ASE 惠赠的参考文献。本报告仅含推荐内容,不可作为医学实践的唯一基准,也不可作为处分员工的依据。本报告所涉及陈述和建议主要根据专家的观点,而不是根据科学验证的数据。ASE 或 EAE 并未表达或暗示保证本文件内容的完整性和准确性,包括对可适售性,或对任何特殊用途之适合性的保证。对你或其他方根据本报告作出的决定或采取的行动,ASE 对你、你的病人或任何第三方,无论何种原因,概不承担任何责任。你所使用本报告中的信息,既不是 ASE 为你提供的医疗建议,也不是 ASE 或 EAE 与你或其他人之间建立的医生-患者关系。

参考文献

- Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900.
- Hamilton BE, Hoyert DL, Martin JA, Strobino DM, Guyer B. Annual summary of vital statistics: 2010-2011. *Pediatrics* 2013;131:548-58.
- Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, Tchervenkov CI, O'Brien SM, Mohammadi S, et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons database. *Ann Thorac Surg* 2010;90:813-9.
- Chiu SN, Wang JK, Chen HC, Lin MT, Wu ET, Chen CA, et al. Long-term survival and unnatural deaths of patients with repaired tetralogy of Fallot in an Asian cohort. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes* 2012;5:120-5.
- Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163-72.
- Le Gloan L, Guerin P, Mercier LA, Abbey S, Dore A, Marcotte F, et al. Clinical assessment of arrhythmias in tetralogy of Fallot. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2010;8:189-97.
- Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation* 2010;122:868-75.
- Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S, Bohmer C, Dewald O, Kreuzer E, et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood: 35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. *Thorac Cardiovasc Surg* 1997;45:178-81.
- Prakash A, Powell AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:112-25.
- Kilner PJ, Geva T, Kaemmerer H, Trindade PT, Schwitzer J, Webb GD. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance in adults with congenital heart disease from the respective working groups of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2010;31:794-805.

- Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson* 2011;13:9.
- Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults with Congenital Heart Disease). *Circulation* 2008;118:e714-833.
- Blalock A, Taussig HB. Landmark article May 19 1945: the surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1984;251:2123-38.
- Karpawich PP, Bush CP, Antillon JR, Amato JJ, Marbey ML, Agarwal KC. Modified Blalock-Taussig shunt in infants and young children. Clinical and catheterization assessment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985;89:275-9.
- Sabri MR, Sholler G, Hawker R, Nunn G. Branch pulmonary artery growth after Blalock-Taussig shunts in tetralogy of Fallot and pulmonary atresia with ventricular septal defect: a retrospective, echocardiographic study. *Pediatr Cardiol* 1999;20:358-63.
- Alfieri O, Locatelli G, Bianchi T, Vanini V, Parenzan L. Repair of tetralogy of Fallot after Waterston anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;77:826-31.
- Daniel FJ, Clarke CP, Richardson JP, Westlake GW, Jones PG. An evaluation of Potts' aortopulmonary shunt for palliation of cyanotic heart disease. *Thorax* 1976;31:394-7.
- Yamaki S. Pulmonary vascular disease in shunted and nonshunted patients with tetralogy of Fallot. *Tohoku J Exp Med* 1990;162:109-19.
- Gelb BD. Molecular genetics of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 1997;12:321-8.
- Ito M, Kikuchi S, Hachiro Y, Abe T. Anomalous subaortic position of the brachiocephalic vein associated with tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011;7:106-8.
- Chaturvedi R, Mikailian H, Freedom RM. Crossed pulmonary arteries in tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2005;15:537.
- Eyskens B, Brown SC, Claus P, Dymarkowski S, Gewillig M, Bogaert J, et al. The influence of pulmonary regurgitation on regional right ventricular function in children after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Echocardiogr* 2010;11:341-5.
- Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:685-713.
- Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Evangelista A, Griffin BP, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:1-23.
- Redington AN. Determinants and assessment of pulmonary regurgitation in tetralogy of Fallot: practice and pitfalls. *Cardiol Clin* 2006;24:631-9.
- Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *Lancet* 2000;356:975-81.
- Lu JC, Cotts TB, Agarwal PP, Attili AK, Dorfman AL. Relation of right ventricular dilation, age of repair, and restrictive right ventricular physiology with patient-reported quality of life in adolescents and adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2010;106:1798-802.
- Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, Liu PP, Williams WG, Webb GD. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1670-5.
- Warnes CA. Adult congenital heart disease importance of the right ventricle. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:1903-10.
- Kilner PJ, Balossino R, Dubini G, Babu-Narayan SV, Taylor AM,

- Pennati G, et al. Pulmonary regurgitation: the effects of varying pulmonary artery compliance, and of increased resistance proximal or distal to the compliance. *Int J Cardiol* 2009;133:157-66.
31. Zoghbi WA, Enriquez-Sarano M, Foster E, Grayburn PA, Kraft CD, Levine RA, et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional and Doppler echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:777-802.
 32. Li W, Davlouros PA, Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, et al. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *Am Heart J* 2004;147:165-72.
 33. Puchalski MD, Askovich B, Sower CT, Williams RV, Minich LL, Tani LY. Pulmonary regurgitation: determining severity by echocardiography and magnetic resonance imaging. *Congenit Heart Dis* 2008;3:168-75.
 34. Renella P, Aboulhossn J, Lohan DG, Jonnala P, Finn JP, Satou GM, et al. Two-dimensional and Doppler echocardiography reliably predict severe pulmonary regurgitation as quantified by cardiac magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:880-6.
 35. Silversides CK, Veldtman GR, Crossin J, Merchant N, Webb GD, McCrindle BW, et al. Pressure half-time predicts hemodynamically significant pulmonary regurgitation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2003;16:1057-62.
 36. Fukuda S, Song JM, Gillinov AM, McCarthy PM, Daimon M, Kongsarepong V, et al. Tricuspid valve tethering predicts residual tricuspid regurgitation after tricuspid annuloplasty. *Circulation* 2005;111:975-9.
 37. Fukuda S, Gillinov AM, Song JM, Daimon M, Kongsarepong V, Thomas JD, et al. Echocardiographic insights into atrial and ventricular mechanisms of functional tricuspid regurgitation. *Am Heart J* 2006;152:1208-14.
 38. Grossmann G, Stein M, Kochs M, Hoher M, Koenig W, Hombach V, et al. Comparison of the proximal flow convergence method and the jet area method for the assessment of the severity of tricuspid regurgitation. *Eur Heart J* 1998;19:652-9.
 39. Alghamdi MH, Grosse-Wortmann L, Ahmad N, Mertens L, Friedberg MK. Can simple echocardiographic measures reduce the number of cardiac magnetic resonance imaging studies to diagnose right ventricular enlargement in congenital heart disease? *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25:518-23.
 40. Puchalski MD, Williams RV, Askovich B, Minich LL, Mart C, Tani LY. Assessment of right ventricular size and function: echo versus magnetic resonance imaging. *Congenit Heart Dis* 2007;2:27-31.
 41. Lai WW, Gauvreau K, Rivera ES, Saleeb S, Powell AJ, Geva T. Accuracy of guideline recommendations for two-dimensional quantification of the right ventricle by echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging* 2008;24: 691-8.
 42. Jenkins C, Chan J, Bricknell K, Strudwick M, Marwick TH. Reproducibility of right ventricular volumes and ejection fraction using real-time three-dimensional echocardiography: comparison with cardiac MRI. *Chest* 2007;131:1844-51.
 43. Lu X, Nadvoretksiy V, Bu L, Stolpen A, Ayres N, Pignatelli RH, Kovalchin JP, Grenier M, Klas B, Ge S. Accuracy and reproducibility of real-time three-dimensional echocardiography for assessment of right ventricular volumes and ejection fraction in children. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21:84-9.
 44. Grewal J, Majdalany D, Syed I, Pellikka P, Warnes CA. Three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume and function in adult patients with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:127-33.
 45. Dragulescu A, Grosse-Wortmann L, Fackoury C, Riffle S, Weiss M, Jaeggi E, et al. Echocardiographic assessment of right ventricular volumes after surgical repair of tetralogy of Fallot: clinical validation of a new echocardiographic method. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:1191-8.
 46. Helbing WA, Bosch HG, Maliepaard C, Rebergen SA, van der Geest RJ, Hansen B, et al. Comparison of echocardiographic methods with magnetic resonance imaging for assessment of right ventricular function in children. *Am J Cardiol* 1995;76:589-94.
 47. Shimada YJ, Shiota M, Siegel RJ, Shiota T. Accuracy of right ventricular volumes and function determined by three-dimensional echocardiography in comparison with magnetic resonance imaging: a meta-analysis study. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:943-53.
 48. Renella P, Marx GR, Gauvreau K, Zhou J, Geva T. 3D echocardiographic assessment of right ventricular size and function in children: feasibility and reproducibility. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24.
 49. Muzzarelli S, Ordovas KG, Cannavale G, Meadows AK, Higgins CB. Tetralogy of Fallot: impact of the excursion of the interventricular septum on left ventricular systolic function and fibrosis after surgical repair. *Radiology* 2011;259:375-83.
 50. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, Lock JE, Powell AJ. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1068-74.
 51. Davlouros PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JC, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular interaction. *J Am Coll Cardiol* 2002;40: 2044-52.
 52. Thambo JB, De Guellebon M, Dos Santos P, Xhaet O, Ploux S, Iriart X, et al. Electrical dyssynchrony and resynchronization in tetralogy of Fallot. *Heart Rhythm* 2011;8:909-14.
 53. Mueller M, Rentzsch A, Hoetzer K, Raedle-Hurst T, Boettler P, Stiller B, et al. Assessment of interventricular and right-intraventricular dyssynchrony in patients with surgically repaired tetralogy of Fallot by two-dimensional speckle tracking. *Eur J Echocardiogr* 2010;11: 786-92.
 54. Anavekar NS, Gerson D, Skali H, Kwong RY, Yucel EK, Solomon SD. Two-dimensional assessment of right ventricular function: an echocardiographic-MRI correlative study. *Echocardiography* 2007;24: 452-6.
 55. Wang J, Prakasa K, Bomma C, Tandri H, Dalal D, James C, et al. Comparison of novel echocardiographic parameters of right ventricular function with ejection fraction by cardiac magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr* 2007;20:1058-64.
 56. Srinivasan C, Sachdeva R, Morrow WR, Greenberg SB, Vyas HV. Limitations of standard echocardiographic methods for quantification of right ventricular size and function in children and young adults. *J Ultrasound Med* 2011;30:487-93.
 57. Gleason WL, Braunwald E. Studies on the first derivative of the ventricular pressure pulse in man. *J Clin Invest* 1962;41:80-91.
 58. Duan YY, Harada K, Toyono M, Ishii H, Tamura M, Takada G. Effects of acute preload reduction on myocardial velocity during isovolumic contraction and myocardial acceleration in pediatric patients. *Pediatr Cardiol* 2006;27:32-6.
 59. Kjaergaard J, Snyder EM, Hassager C, Oh JK, Johnson BD. Impact of preload and afterload on global and regional right ventricular function and pressure: a quantitative echocardiography study. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:515-21.
 60. Vogel M, Schmidt MR, Kristiansen SB, Cheung M, White PA, Sorensen K, et al. Validation of myocardial acceleration during isovolumic contraction as a novel noninvasive index of right ventricular contractility: comparison with ventricular pressure-volume relations in an animal model. *Circulation* 2002;105:1693-9.
 61. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO, Bailey KR, McGoon MD, Tajik AJ, et al. Doppler echocardiographic index for assessment of global right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr* 1996;9:838-47.
 62. Cetin I, Tokel K, Varan B, Orun U, Aslamaci S. Evaluation of right ventricular function by using tissue Doppler imaging in patients after repair of tetralogy of Fallot. *Echocardiography* 2009;26:950-7.
 63. Yasuoka K, Harada K, Toyono M, Tamura M, Yamamoto F. Tei index determined by tissue Doppler imaging in patients with pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2004;25:131-6.
 64. Abd El Rahman MY, Abdul-Khalik H, Vogel M, Alexi-Meskischvili V,

- Gutberlet M, Hetzer R, et al. Value of the new Doppler-derived myocardial performance index for the evaluation of right and left ventricular function following repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002;23:502-7.
65. Schwerzmann M, Samman AM, Salehian O, Holm J, Provost Y, Webb GD, et al. Comparison of echocardiographic and cardiac magnetic resonance imaging for assessing right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2007;99:1593-7.
 66. Kjaergaard J, Petersen CL, Kjaer A, Schaadt BK, Oh JK, Hassager C. Evaluation of right ventricular volume and function by 2D and 3D echocardiography compared to MRI. *Eur J Echocardiogr* 2006;7:430-8.
 67. Kaul S, Tei C, Hopkins JM, Shah PM. Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1984;107: 526-31.
 68. Urheim S, Cauduro S, Frantz R, McGoon M, Belohlavek M, Green T, et al. Relation of tissue displacement and strain to invasively determined right ventricular stroke volume. *Am J Cardiol* 2005;96:1173-8.
 69. Bonnemains L, Stos B, Vaugrenard T, Marie PY, Odille F, Boudjemline Y. Echocardiographic right ventricle longitudinal contraction indices cannot predict ejection fraction in post-operative Fallot children. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2012;13:235-42.
 70. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, et al. Tricuspid annular plane systolic excursion and right ventricular ejection fraction in pediatric and adolescent patients with tetralogy of Fallot, patients with atrial septal defect, and age-matched normal subjects. *Clin Res Cardiol* 2011;100:67-75.
 71. Mocos P, Vick GW III, Sahn DJ, Jerosch-Herold M, Shurman A, Sheehan FH. Correlation of right ventricular ejection fraction and tricuspid annular plane systolic excursion in tetralogy of Fallot by magnetic resonance imaging. *Int J Cardiovasc Imaging* 2009;25:263-70.
 72. Koestenberger M, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, Gamillscheg A, et al. Right ventricular function in infants, children and adolescents: reference values of the tricuspid annular plane systolic excursion (TAPSE) in 640 healthy patients and calculation of Z score values. *J Am Soc Echocardiogr* 2009;22:715-9.
 73. Koestenberger M, Nagel B, Ravekes W, Everett AD, Stueger HP, Heinzl B, et al. Systolic right ventricular function in pediatric and adolescent patients with tetralogy of Fallot: echocardiography versus magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:45-52.
 74. Pavlicek M, Wahl A, Rutz T, de Marchi SF, Hille R, Wustmann K, et al. Right ventricular systolic function assessment: rank of echocardiographic methods vs. cardiac magnetic resonance imaging. *Eur J Echocardiogr* 2011;12:871-80.
 75. Kuty S, Zhou J, Gauvreau K, Trincado C, Powell AJ, Geva T. Regional dysfunction of the right ventricular outflow tract reduces the accuracy of Doppler tissue imaging assessment of global right ventricular systolic function in patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2011;24:637-43.
 76. Gatzoulis MA, Clark AL, Cullen S, Newman CG, Redington AN. Right ventricular diastolic function 15 to 35 years after repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts superior exercise performance. *Circulation* 1995;91:1775-81.
 77. Cullen S, Shore D, Redington A. Characterization of right ventricular diastolic performance after complete repair of tetralogy of Fallot. Restrictive physiology predicts slow postoperative recovery. *Circulation* 1995;91: 1782-9.
 78. van den Berg J, Wielopolski PA, Meijboom FJ, Witsenburg M, Bogers AJ, Pattynama PM, et al. Diastolic function in repaired tetralogy of Fallot at rest and during stress: assessment with MR imaging. *Radiology* 2007; 243:212-9.
 79. Hui W, Abd El Rahman MY, Dsebissowa F, Rentzsch A, Gutberlet M, Alexi-Meskishvili V, et al. Quantitative analysis of right atrial performance after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2004; 14:520-6.
 80. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:1675-80.
 81. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, Landzberg MJ, Walsh EP, Lock JE, et al. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart* 2008; 94:211-6.
 82. Colan SD, Shirali G, Margossian R, Gallagher D, Altmann K, Canter C, et al. The Ventricular Volume Variability Study of the Pediatric Heart Network: study design and impact of beat averaging and variable type on the reproducibility of echocardiographic measurements in children with chronic dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echocardiogr* 2012;25: 842-54.
 83. Diller GP, Kempny A, Lioudakis E, Alonso-Gonzalez R, Inuzuka R, Uebing A, et al. Left ventricular longitudinal function predicts life-threatening ventricular arrhythmia and death in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2012;125:2440-6.
 84. Brili S, Stamatopoulos I, Barbetseas J, Chrysohoou C, Alexopoulos N, Misailidou M, et al. Usefulness of dobutamine stress echocardiography with tissue Doppler imaging for the evaluation and follow-up of patients with repaired tetralogy of Fallot. *J Am Soc Echocardiogr* 2008;21: 1093-8.
 85. Baspinar O, Alehan D. Dobutamine stress echocardiography in the evaluation of cardiac haemodynamics after repair of tetralogy of Fallot in children: negative effects of pulmonary regurgitation. *Acta Cardiol* 2006;61: 279-83.
 86. Dodds GA, Warnes CA, Danielson GK. Aortic valve replacement after repair of pulmonary atresia and ventricular septal defect or tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:736-41.
 87. Niwa K. Aortic root dilatation in tetralogy of Fallot long-term after repair—histology of the aorta in tetralogy of Fallot: evidence of intrinsic aortopathy. *Int J Cardiol* 2005;103:117-9.
 88. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:465-95.
 89. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. A report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *J Am Coll Cardiol* 2010;55:e27-129.
 90. Haycock GB, Schwartz GJ, Wisotsky DH. Geometric method for measuring body surface area: a height-weight formula validated in infants, children, and adults. *J Pediatr* 1978;93:62-6.
 91. DuBois D, DuBois E. A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known. *Arch Intern Med* 1916;17:863-71.
 92. Lai WW, Geva T, Shirali GS, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and standards for performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19: 1413-30.
 93. Festa P, Ait-Ali L, Minichilli F, Kristo I, Deiana M, Picano E. A new simple method to estimate pulmonary regurgitation by echocardiography in operated Fallot: comparison with magnetic resonance imaging and performance test evaluation. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;23:496-503.
 94. Chessa M, Butera G, Carminati M. Intracardiac echocardiography during percutaneous pulmonary valve replacement. *Eur Heart J* 2008;29:2908.
 95. Plein S, Bloomer TN, Ridgway JP, Jones TR, Bainbridge GJ, Sivanathan MU. Steady-state free precession magnetic resonance imaging of the heart: comparison with segmented k-space gradient-echo imaging. *J Magn Reson Imaging* 2011;14:230-6.

96. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlourous PA, et al. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;113:405-13.
97. Wald RM, Haber I, Wald R, Valente AM, Powell AJ, Geva T. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2009;119:1370-7.
98. Helbing WA, de Roos A. Clinical applications of cardiac magnetic resonance imaging after repair of tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2000;21:70-9.
99. van Straten A, Vliegen HW, Hazekamp MG, Bax JJ, Schoof PH, Ottenkamp J, et al. Right ventricular function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Radiology* 2004;233:824-9.
100. Vliegen HW, Van Straten A, De Roos A, Roest AA, Schoof PH, Zwinderman AH, et al. Magnetic resonance imaging to assess the hemodynamic effects of pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot. *Circulation* 2002;106:1703-7.
101. Babu-Narayan SV, Gatzoulis MA. Management of adults with operated tetralogy of Fallot. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2003;5:389-98.
102. Garg R, Powell AJ, Sena L, Marshall AC, Geva T. Effects of metallic implants on magnetic resonance imaging evaluation of Fontan palliation. *Am J Cardiol* 2005;95:688-91.
103. Sorrentino RA. A novel MRI-safe dual-chamber pacemaker system: its time has come. *Heart Rhythm* 2011;8:74-5.
104. Reiter T, Ritter O, Prince MR, Nordbeck P, Wanner C, Nagel E, et al. Minimizing risk of nephrogenic systemic fibrosis in cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2012;14:31.
105. Sridharan S, Derrick G, Deanfield J, Taylor AM. Assessment of differential branch pulmonary blood flow: a comparative study of phase contrast magnetic resonance imaging and radionuclide lung perfusion imaging. *Heart* 2006;92:963-8.
106. Schievano S, Coats L, Migliavacca F, Norman W, Frigiola A, Deanfield J, et al. Variations in right ventricular outflow tract morphology following repair of congenital heart disease: implications for percutaneous pulmonary valve implantation. *J Cardiovasc Magn Reson* 2007;9:687-95.
107. Weber OM, Higgins CB. MR evaluation of cardiovascular physiology in congenital heart disease: flow and function. *J Cardiovasc Magn Reson* 2006;8:607-17.
108. Greil GF, Stuber M, Botnar RM, Kissinger KV, Geva T, Newburger JW, et al. Coronary magnetic resonance angiography in adolescents and young adults with Kawasaki disease. *Circulation* 2002;105:908-11.
109. Valverde I, Parish V, Hussain T, Rosenthal E, Beerbaum P, Krasemann T. Planning of catheter interventions for pulmonary artery stenosis: improved measurement agreement with magnetic resonance angiography using identical angulations. *Catheter Cardiovasc Interv* 2011;77:400-8.
110. Nordmeyer J, Gaudin R, Tann OR, Lurz PC, Bonhoeffer P, Taylor AM, et al. MRI may be sufficient for noninvasive assessment of great vessel stents: an in vitro comparison of MRI, CT, and conventional angiography. *AJR Am J Roentgenol* 2010;195:865-71.
111. Wald RM, Redington AN, Pereira A, Provost YL, Paul NS, Oechslin EN, et al. Refining the assessment of pulmonary regurgitation in adults after tetralogy of Fallot repair: should we be measuring regurgitant fraction or regurgitant volume? *Eur Heart J* 2009;30:356-61.
112. Geva T, Gauvreau K, Powell AJ, Cecchin F, Rhodes J, Geva J, et al. Randomized trial of pulmonary valve replacement with and without right ventricular remodeling surgery. *Circulation* 2010;122:S201-8.
113. van der Hulst AE, Westenberg JJ, Kroft LJ, Bax JJ, Blom NA, de Roos A, et al. Tetralogy of Fallot: 3D velocity-encoded MR imaging for evaluation of right ventricular valve flow and diastolic function in patients after correction. *Radiology* 2010;256:724-34.
114. Norton KI, Tong C, Glass RB, Nielsen JC. Cardiac MR imaging assessment following tetralogy of Fallot repair. *Radiographics* 2006;26:197-211.
115. Samyn MM, Powell AJ, Garg R, Sena L, Geva T. Range of ventricular dimensions and function by steady-state free precession cine MRI in repaired tetralogy of Fallot: right ventricular outflow tract patch vs. conduit repair. *J Magn Reson Imaging* 2007;26:934-40.
116. Mooij CF, de Wit CJ, Graham DA, Powell AJ, Geva T. Reproducibility of MRI measurements of right ventricular size and function in patients with normal and dilated ventricles. *J Magn Reson Imaging* 2008;28:67-73.
117. Blalock SE, Banka P, Geva T, Powell AJ, Zhou J, Prakash A. Interstudy variability in cardiac magnetic resonance imaging measurements of ventricular volume, mass, and ejection fraction in repaired tetralogy of Fallot: a prospective observational study. *J Magn Reson Imaging* 2013;38:829-35.
118. Sarikouch S, Peters B, Gutberlet M, Leismann B, Kelter-Klopping A, Koerperich H, et al. Sex-specific pediatric percentiles for ventricular size and mass as reference values for cardiac MRI: assessment by steady-state free-precession and phase-contrast MRI flow. *Circ Cardiovasc Imaging* 2010;3:65-76.
119. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis M, et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart*. In press.
120. Kim RJ, Fieno DS, Parrish TB, Harris K, Chen EL, Simonetti O, et al. Relationship of MRI delayed contrast enhancement to irreversible injury, infarct age, and contractile function. *Circulation* 1999;100:1992-2002.
121. Gulati A, Jabbour A, Ismail TF, Guha K, Khwaja J, Raza S, et al. Association of fibrosis with mortality and sudden cardiac death in patients with nonischemic dilated cardiomyopathy. *JAMA* 2013;309:896-908.
122. Valverde I, Parish V, Tzifa A, Head C, Sarikouch S, Greil G, et al. Cardiovascular MR dobutamine stress in adult tetralogy of Fallot: disparity between CMR volumetry and flow for cardiovascular function. *J Magn Reson Imaging* 2011;33:1341-50.
123. Parish V, Valverde I, Kutty S, Head C, Qureshi SA, Sarikouch S, et al. Dobutamine stress MRI in repaired tetralogy of Fallot with chronic pulmonary regurgitation: a comparison with healthy volunteers. *Int J Cardiol* 2013;166:96-105.
124. Riessenkampff E, Mengelkamp L, Mueller M, Kropf S, Abdul-Khalik H, Sarikouch S, et al. Integrated analysis of atrioventricular interactions in tetralogy of Fallot. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2010;299:H364-71.
125. Luijnenburg SE, Peters RE, van der Geest RJ, Moelker A, Roos-Hesselink JW, de Rijke YB, et al. Abnormal right atrial and right ventricular diastolic function relate to impaired clinical condition in patients operated for tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2013;167:833-9.
126. Broberg CS, Aboulhosn J, Mongeon FP, Kay J, Valente AM, Khairy P, et al. Prevalence of left ventricular systolic dysfunction in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2011;107:1215-20.
127. Darsee JR, Mikolich JR, Walter PF, Schlant RC. Paradoxical rise in left ventricular filling pressure in the dog during positive end-expiratory pressure ventilation. A reversed Bernheim effect. *Circ Res* 1981;49:1017-28.
128. Lurz P, Puranik R, Nordmeyer J, Muthurangu V, Hansen MS, Schievano S, et al. Improvement in left ventricular filling properties after relief of right ventricle to pulmonary artery conduit obstruction: contribution of septal motion and interventricular mechanical delay. *Eur Heart J* 2009;30:2266-74.
129. Powell AJ, Maier SE, Chung T, Geva T. Phase-velocity cine magnetic resonance imaging measurement of pulsatile blood flow in children and young adults: in vitro and in vivo validation. *Pediatr Cardiol* 2000;21:104-10.
130. Potthast S, Mitsumori L, Stanescu LA, Richardson ML, Branch K, Dubinsky TJ, et al. Measuring aortic diameter with different MR techniques: comparison of three-dimensional (3D) navigated steady-state free-precession (SSFP), 3D contrast-enhanced magnetic resonance angiography (CE-MRA), 2DT2 black blood, and 2D cine SSFP. *J Magn Reson Imaging* 2010;31:177-84.
131. Kaiser T, Kellenberger CJ, Albisetti M, Bergstrasser E, Valsangiacomo Buechel ER. Normal values for aortic diameters in children and adolescents— assessment in vivo by contrast-enhanced

- CMR-angiography. *J Cardiovasc Magn Reson* 2008;10:56.
132. Schulz-Menger J, Bluemke DA, Bremerich J, Flamm SD, Fogel MA, Friedrich MG, et al. Standardized image interpretation and post processing in cardiovascular magnetic resonance: Society for Cardiovascular Magnetic Resonance (SCMR) Board of Trustees Task Force on Standardized Post Processing. *J Cardiovasc Magn Reson* 2013;15:35.
 133. Lurz P, Coats L, Khambadkone S, Nordmeyer J, Boudjemline Y, Schievano S, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation: impact of evolving technology and learning curve on clinical outcome. *Circulation* 2008;117:1964-72.
 134. Atalay MK, Prince EA, Pearson CA, Chang KJ. The prevalence and clinical significance of noncardiac findings on cardiac MRI. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196:W387-93.
 135. Whitlock M, Garg A, Gelow J, Jacobson T, Broberg C. Comparison of left and right atrial volume by echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging using the area-length method. *Am J Cardiol* 2010; 106:1345-50.
 136. Ginde AA, Foianini A, Renner DM, Valley M, Camargo CA Jr. Availability and quality of computed tomography and magnetic resonance imaging equipment in U.S. emergency departments. *Acad Emerg Med* 2008; 15:780-3.
 137. Fuchs T, Kachelriess M, Kalender WA. Technical advances in multi-slice spiral CT. *Eur J Radiol* 2000;36:69-73.
 138. Desjardins B, Kazerooni EA. ECG-gated cardiac CT. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:993-1010.
 139. Einstein AJ, Elliston CD, Arai AE, Chen MY, Mather R, Pearson GD, et al. Radiation dose from single-heartbeat coronary CT angiography performed with a 320-detector row volume scanner. *Radiology* 2010; 254:698-706.
 140. Gerber TC, Kuzo RS, Lane GE, O'Brien PC, Karstaedt N, Morin RL, et al. Image quality in a standardized algorithm for minimally invasive coronary angiography with multislice spiral computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 2003;27:62-9.
 141. Moloo J, Shapiro MD, Abbara S. Cardiac computed tomography: technique and optimization of protocols. *Semin Roentgenol* 2008; 43:90-9.
 142. Nicol ED, Gatzoulis M, Padley SP, Rubens M. Assessment of adult congenital heart disease with multi-detector computed tomography: beyond coronary lumenography. *Clin Radiol* 2007;62:518-27.
 143. Pearce MS, Salotti JA, Little MP, McHugh K, Lee C, Kim KP, et al. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study. *Lancet* 2012;380:499-505.
 144. Brenner DJ, Doll R, Goodhead DT, Hall EJ, Land CE, Little JB, et al. Cancer risks attributable to low doses of ionizing radiation: assessing what we really know. *Proc Natl Acad Sci U S A* 2003;100:13761-6.
 145. Fazel R, Krumholz HM, Wang Y, Ross JS, Chen J, Ting HH, et al. Exposure to low-dose ionizing radiation from medical imaging procedures. *N Engl J Med* 2009;361:849-57.
 146. Kleinerman RA. Cancer risks following diagnostic and therapeutic radiation exposure in children. *Pediatr Radiol* 2006;36(suppl):121-5.
 147. Brenner DJ. Estimating cancer risks from pediatric CT: going from the qualitative to the quantitative. *Pediatr Radiol* 2002;32:242-8.
 148. Weisbord SD, Mor MK, Resnick AL, Hartwig KC, Palevsky PM, Fine MJ. Incidence and outcomes of contrast-induced AKI following computed tomography. *Clin J Am Soc Nephrol* 2008;3:1274-81.
 149. Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Park JJ. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients. *Int J Cardiovasc Imaging* 2005;21:347-65.
 150. Gartner RD, Sutton NJ, Weinstein S, Spindola-Franco H, Haramati LB. MRI and computed tomography of cardiac and pulmonary complications of tetralogy of Fallot in adults. *J Thorac Imaging* 2010;25:183-90.
 151. Holzer RJ, Gauvreau K, Kreutzer J, Leahy R, Murphy J, Lock JE, et al. Balloon angioplasty and stenting of branch pulmonary arteries: adverse events and procedural characteristics: results of a multi-institutional registry. *Circ Cardiovasc Interv* 2011;4:287-96.
 152. Juergens KU, Grude M, Maintz D, Fallenberg EM, Wichter T, Heindel W, et al. Multi-detector row CT of left ventricular function with dedicated analysis software versus MR imaging: initial experience. *Radiology* 2004;230:403-10.
 153. Lembcke A, Dohmen PM, Dewey M, Klessen C, Elgeti T, Hermann KG, et al. Multislice computed tomography for preoperative evaluation of right ventricular volumes and function: comparison with magnetic resonance imaging. *Ann Thorac Surg* 2005;79:1344-51.
 154. Raman SV, Shah M, McCarthy B, Garcia A, Ferketich AK. Multi-detector row cardiac computed tomography accurately quantifies right and left ventricular size and function compared with cardiac magnetic resonance. *Am Heart J* 2006;151:736-44.
 155. Chung JH, Ghoshhajra BB, Rojas CA, Dave BR, Abbara S. CT angiography of the thoracic aorta. *Radiol Clin North Am* 2010;48:249-64.
 156. Rathi VK, Doyle M, Williams RB, Yamrozik J, Shannon RP, Biederman RW. Massive aortic aneurysm and dissection in repaired tetralogy of Fallot; diagnosis by cardiovascular magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol* 2005;101:169-70.
 157. Kim WH, Seo JW, Kim SJ, Song J, Lee J, Na CY. Aortic dissection late after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2005;101:515-6.
 158. Lu TL, Huber CH, Rizzo E, Dehmeshki J, von Segesser LK, Qanadli SD. Ascending aorta measurements as assessed by ECG-gated multi-detector computed tomography: a pilot study to establish normative values for transcatheter therapies. *Eur Radiol* 2009;19:664-9.
 159. Mao SS, Ahmadi N, Shah B, Beckmann D, Chen A, Ngo L, et al. Normal thoracic aorta diameter on cardiac computed tomography in healthy asymptomatic adults: impact of age and gender. *Acad Radiol* 2008;15: 827-34.
 160. Hadamitzky M, Distler R, Meyer T, Hein F, Kastrati A, Martinoff S, et al. Prognostic value of coronary computed tomographic angiography in comparison with calcium scoring and clinical risk scores. *Circ Cardiovasc Imaging* 2011;4:16-23.
 161. de Graaf FR, Schuijf JD, Delgado V, van Velzen JE, Kroft LJ, de Roos A, et al. Clinical application of CT coronary angiography: state of the art. *Heart Lung Circ* 2010;19:107-16.
 162. Hamirani YS, Isma'eel H, Larijani V, Drury P, Lim W, Bevilacqua M, et al. The diagnostic accuracy of 64-detector cardiac computed tomography compared with stress nuclear imaging in patients undergoing invasive cardiac catheterization. *J Comput Assist Tomogr* 2010;34:645-51.
 163. Hamdan A, Asbach P, Wellnhofer E, Klein C, Gebker R, Kelle S, et al. A prospective study for comparison of MR and CT imaging for detection of coronary artery stenosis. *JACC Cardiovasc Imaging* 2011;4:50-61.
 164. Cook SC, Raman SV. Unique application of multislice computed tomography in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2007;119:101-6.
 165. Jakobs TF, Becker CR, Ohnesorge B, Flohr T, Suess C, Schoepf UJ, et al. Multislice helical CT of the heart with retrospective ECG gating: reduction of radiation exposure by ECG-controlled tube current modulation. *Eur Radiol* 2002;12:1081-6.
 166. Pruckmayer M, Zacherl S, Salzer-Muhar U, Schlemmer M, Leitha T. Scintigraphic assessment of pulmonary and whole-body blood flow patterns after surgical intervention in congenital heart disease. *J Nucl Med* 1999; 40:1477-83.
 167. Bourque JM, Beller GA. Stress myocardial perfusion imaging for assessing prognosis: an update. *JACC Cardiovasc Imaging* 2011;4:1305-19.
 168. O'Laughlin MP, Slack MC, Grifka RG, Perry SB, Lock JE, Mullins CE. Implantation and intermediate-term follow-up of stents in congenital heart disease. *Circulation* 1993;88:605-14.
 169. Jonsson H, Ivert T, Jonasson R, Wahlgren H, Holmgren A, Bjork VO. Pulmonary function thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;108:1002-9.
 170. Wu MT, Huang YL, Hsieh KS, Huang JT, Peng NJ, Pan JY, et al. Influence of pulmonary regurgitation inequality on differential perfusion of the lungs in tetralogy of Fallot after repair: a phase-contrast magnetic resonance imaging and perfusion scintigraphy study. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:1880-6.
 171. Tamir A, Melloul M, Berant M, Horev G, Lubin E, Blieden LC, et al.

- Lung perfusion scans in patients with congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:383-8.
172. Boothroyd AE, McDonald EA, Carty H. Lung perfusion scintigraphy in patients with congenital heart disease: sensitivity and important pitfalls. *Nucl Med Commun* 1996;17:33-9.
 173. Hashimoto K, Nakamura Y, Matsui M, Kurosawa H, Arai T. Alteration of pulmonary blood flow in tetralogy of Fallot: pre- and postoperative study with macroaggregates of ^{99m}Tc-labeled human serum albumin. *Jpn Circ J* 1992;56:992-7.
 174. Dowdle SC, Human DG, Mann MD. Pulmonary ventilation and perfusion abnormalities and ventilation perfusion imbalance in children with pulmonary atresia or extreme tetralogy of Fallot. *J Nucl Med* 1990;31: 1276-9.
 175. Reduto LA, Berger HJ, Johnstone DE, Hellenbrand W, Wackers FJ, Whittemore R, et al. Radionuclide assessment of right and left ventricular exercise reserve after total correction of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1980;45:1013-8.
 176. Hurwitz RA, Treves S, Kuruc A. Right ventricular and left ventricular ejection fraction in pediatric patients with normal hearts: first-pass radionuclide angiography. *Am Heart J* 1984;107:726-32.
 177. Manno BV, Iskandrian AS, Hakki AH. Right ventricular function: methodologic and clinical considerations in noninvasive scintigraphic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:1072-81.
 178. Cusimano RJ, Guest C. Coronary artery disease following repair of tetralogy of Fallot: implications and management. *Can J Cardiol* 1996;12:172-4.
 179. Parker JA, Coleman RE, Grady E, Royal HD, Siegel BA, Stabin MG, et al. SNM practice guideline for lung scintigraphy 4.0. *J Nucl Med Technol* 2012;40:57-65.
 180. Strauss HW, Miller DD, Wittry MD, Cerqueira MD, Garcia EV, Iskandrian AS, et al. Procedure guideline for myocardial perfusion imaging 3.3. *J Nucl Med Technol* 2008;36:155-61.
 181. Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000;356:1403-5.
 182. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, Jones TK, Cheatham JP, Lock JE, et al. Short- and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter us melody valve trial. *Circulation* 2010;122:507-16.
 183. Geva T, Bergersen L, Kreutzer J. Diagnostic pathways for evaluation of congenital heart disease. In: Crawford MH, DiMarco JP, Paulus WJ, editors. *Cardiology*. Philadelphia: Elsevier; 2009. pp. 1415-40.
 184. Noble S, Miro J, Yong G, Bonan R, Tardif JC, Ibrahim R. Rapid pacing rotational angiography with three-dimensional reconstruction: use and benefits in structural heart disease interventions. *Eurointervention* 2009;5: 244-9.
 185. Glatz AC, Zhu X, Gillespie MJ, Hanna BD, Rome JJ. Use of angiographic CT imaging in the cardiac catheterization laboratory for congenital heart disease. *JACC Cardiovasc Imaging* 2010;3:1149-57.
 186. Fagan T, Kay J, Carroll J, Neubauer A. 3-D guidance of complex pulmonary artery stent placement using reconstructed rotational angiography with live overlay. *Catheter Cardiovasc Interv* 2012;79:414-21.
 187. Lock JE, Keane JF, Fellows KE. *Diagnostic and interventional cardiac catheterization in congenital heart disease*. Boston, MA: Martinus Nijhoff; 1987.
 188. Chung T, Burrows PE. *Diagnostic and interventional cardiac catheterization in congenital heart disease*. Amsterdam, The Netherlands: Kluwer Academic; 2000.
 189. Lock JE, Keane JF, Perry SB. *Diagnostic and interventional cardiac catheterization in congenital heart disease*. Amsterdam, The Netherlands: Kluwer Academic; 2000.
 190. Zahn EM, Hellenbrand WE, Lock JE, McElhinney DB. Implantation of the melody transcatheter pulmonary valve in patients with a dysfunctional right ventricular outflow tract conduit early results from the U.S. clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2009;54:1722-9.
 191. Alfakih K, Plein S, Thiele H, Jones T, Ridgway JP, Sivananthan MU. Normal human left and right ventricular dimensions for MRI as assessed by turbo gradient echo and steady-state free precession imaging sequences. *J Magn Reson Imaging* 2003;17:323-9.
 192. Hudsmith LE, Petersen SE, Francis JM, Robson MD, Neubauer S. Normal human left and right ventricular and left atrial dimensions using steady state free precession magnetic resonance imaging. *J Cardiovasc Magn Reson* 2005;7:775-82.
 193. Sarikouch S, Koerperich H, Boethig D, Peters B, Lotz J, Gutberlet M, et al. Reference values for atrial size and function in children and young adults by cardiac MR: a study of the German Competence Network congenital heart defects. *J Magn Reson Imaging* 2011;33:1028-39.
 194. Robbers-Visser D, Boersma E, Helbing WA. Normal biventricular function, volumes, and mass in children aged 8 to 17 years. *J Magn Reson Imaging* 2009;29:552-9.
 195. Buechel EV, Kaiser T, Jackson C, Schmitz A, Kellenberger CJ. Normal right- and left ventricular volumes and myocardial mass in children measured by steady state free precession cardiovascular magnetic resonance. *J Cardiovasc Magn Reson* 2009;11:19.