

临床疾病诊断标准丛书

心脏外科疾病 诊断标准

主编 王建明 李江

XINZANG WAIKE JIBING
ZHENDUAN BIAOZHUN

 科学技术文献出版社

临床疾病诊断标准丛书

心脏外科疾病诊断标准

主 编 王建明 李 江
副主编 陆志楷 王明海 贾银虎
陶曙光 杨仕海
编 委 (按姓氏笔画排序)
朱晓丽 谷疆蓉 彭 龙
温林林 韩建刚

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

心脏外科疾病诊断标准/王建明,李江主编. -北京:科学技术文献出版社,2009. 1

(临床疾病诊断标准丛书)

ISBN 978-7-5023-6171-6

I. 心… II. ①王… ②李… III. 心脏外科学:诊断学-标准
IV. R654. 204-65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 154393 号

出 版 者 科学技术文献出版社

地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话 (010)51501739

图书发行部电话 (010)51501720,(010)51501722(传真)

邮 购 部 电 话 (010)51501729

网 址 [http://www. stdph. com](http://www.stdph.com)

E-mail: stdph@istic. ac. cn

策 划 编 辑 科 文 马永红

责 任 编 辑 马永红

责 任 校 对 唐 炜

责 任 出 版 王杰馨

发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者 北京国马印刷厂

版 (印) 次 2009 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

开 本 850×1168 32 开

字 数 277 千

印 张 11.375

印 数 1~4000 册

定 价 22.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

全书针对心脏外科疾病的特点,首先较为系统地介绍了心脏外科的胚胎学、解剖及病理解剖学和诊断技术,然后就心脏外科相关疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊断与鉴别诊断等方面,做了整体的阐述,重点汇总介绍了国内外最新公布的诊断标准。诊断标准包括我国相关机构近年来最新颁布施行的诊断标准,同时也包括欧、美、日等医疗发达国家和地区推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

本书侧重于心脏外科疾病的诊断与诊断标准,共分为 36 章,立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,力求深入浅出,方便阅读,是一本实用性很强的关于临床疾病诊断的医学著作。目的是让广大临床医师把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。

该书适用于心脏外科、心胸外科、普通外科专业人员以及基层医务工作者使用。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

丛书编写说明

临床医学是研究医学各科伤病的科学,其内容丰富,涉及面非常广,近年来随着各种治疗方法和手术技术的层出不穷使其获得迅速发展,特别是各种辅助检查设备不断更新、临床各种诊断和鉴别诊断的行之有效的诊断标准的相继出台,为现代临床医生的临床应用、研究和教学、科研提出了更新的要求。

“临床疾病诊断标准丛书”是各医科大学附属医院、各大医院部分从事临床医学的各学科带头人、教授及中青年作者参考国内外医学文献,结合多年临床经验和研究资料编写而成。分别从疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊断与鉴别诊断等方面对相关疾病做了较为详细的叙述。书中重点汇总阐述国内外最新公布的诊断标准。同时也选录了欧美日等医疗发达国家推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

该丛书立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,是一套实用性较强的关于临床疾病诊断的医学著作。目的是让广大临床医生把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。

参加丛书编写的有河北医科大学第一医院、河北医科大学第二医院、河北医科大学第三医院、河北医科大学第四医院、河北省人民医院、河北省儿童医院、白求恩国际和平医院、解放军 260 医院、中山大学附属第二医院、广东省人民医院、天津市第五中心医院、石家庄市第一人民医院、石家庄市第三医院、唐山市工人医院、

唐山市人民医院、开滦集团总医院、邯郸市中心医院、华北煤炭医学院附属医院、衡水市哈励逊国际和平医院、沧州市中心医院、河北邢台矿业集团总医院、邢台市中心医院等有关专家教授,在此向其表示衷心的感谢。

在编写和出版过程中,缺点和错误在所难免,真诚欢迎同道批评指正。并向参与编写、出版的专家教授及中青年作者,以及为丛书付出辛勤劳动的所有同志致敬! 致谢!

前 言

正确快速地诊断临床疾病是医学实践中最重要的工作。但由于临床疾病种类繁多,临床表现不尽相同,检查手段日新月异,临床医师在疾病诊断过程中难免会产生诊断不清,甚至诊断失误的现象。同时,历年来随着医学界对各种临床疾病的分类、检查等问题不断地探索和研究,相继制定并修订了一系列疾病的诊断标准,为规范、提高临床诊断起到了重大作用。疾病的诊断标准越来越受到广大临床医务工作者的关注。

心脏外科作为外科领域十分重要的学科,近年来得到了快速发展,并取得了一系列令人鼓舞的技术性突破,尤其是先天性心脏病领域,无论是在诊断、检查还是在治疗方面都获得了较快的发展。

为了在广大临床医师中普及和更新心脏外科的诊断知识,从而满足心脏外科专业人员以及基层医务工作者的临床需要,我们在参阅国内外相关研究进展的基础上,结合临床经验编就此书。本书是一本心脏外科临床著作,较为系统、全面地介绍了心脏外科疾病的概述、流行病学、病因、生理病理、分型、检查、临床表现、诊

断与鉴别诊断等,重点汇总介绍了国内外最新公布的诊断标准。诊断标准包括我国相关机构近年来最新颁布施行的诊断标准,同时也包括欧、美、日等医疗发达国家和地区推广施行的诊断标准,兼顾诊断标准的权威性、实用性和广泛性。

本书侧重于心脏外科疾病的诊断与诊断标准,共分为 36 章,立足临床实践,内容全面翔实,重点突出,力求深入浅出,方便阅读,是一本实用性很强的关于心脏外科疾病诊断的权威性医学著作。目的是让广大临床医师把疾病相关诊断标准与临床实践更好地结合,从而使临床诊断更规范、合理和科学,并最终提高疾病的治愈率。

该书适用于心脏外科、心胸外科、普通外科专业人员以及基层医务工作者使用。

本书编写过程中,得到了多位同道的支持和关怀,他们在繁忙的医疗、教学和科研工作之余参与撰写,在此表示衷心的感谢。

由于时间仓促,专业水平有限,书中不妥和纰漏之处在所难免,敬请读者和同道批评指正。

目 录

第一章 总论	1
第一节 心脏、大血管及其畸形胚胎学	1
第二节 心脏大血管的应用解剖	7
第三节 心脏病理生理与病理解剖	30
第四节 先天性心脏、大血管畸形诊断技术	50
第二章 房间隔缺损	90
第三章 室间隔缺损	97
第四章 主动脉畸形	107
第五章 肺动脉畸形	128
第六章 肺静脉畸形引流	146
第七章 右室流出道梗阻	156
第八章 心室双出口	169
第九章 左室流出道梗阻	181
第十章 大动脉转位	189
第十一章 三尖瓣畸形	200
第十二章 三房心	212
第十三章 无顶冠状静脉窦综合征	218
第十四章 主动脉窦瘤破裂	221
第十五章 先天性二尖瓣疾病	227
第十六章 冠状动脉畸形	236

第十七章 心内膜垫缺损	245
第十八章 单心室	254
第十九章 永存动脉干	261
第二十章 左心发育不良综合征	267
第二十一章 大动脉异位	271
第二十二章 主动脉瓣膜疾病	273
第二十三章 感染性心内膜炎	280
第二十四章 心包疾病	287
第二十五章 原发性心脏肿瘤	292
第二十六章 肥厚型梗阻性心肌病	301
第二十七章 慢性栓塞性肺动脉高压	305
第二十八章 冠状动脉粥样硬化性心脏病	308
第二十九章 左心室室壁瘤	314
第三十章 心肌梗死后室间隔穿孔	319
第三十一章 冠心病合并颈动脉狭窄	322
第三十二章 冠心病合并瓣膜病	324
第三十三章 胸主动脉瘤	330
第三十四章 主动脉夹层	335
第三十五章 腹主动脉瘤	342
第三十六章 大动脉炎	346
参考文献	351

第一章 总 论

第一节 心脏、大血管及其畸形胚胎学

一、原始管状心的形成

人类的胚胎发育约需 9 个月,前 2 个月称为胚期,后 7 个月称为胎期。

自卵细胞受精算起,在人胚发育的第 3 周中期,心脏开始发生。心脏发生最早是在神经板头侧组织中出现原始心内膜细胞群。开始时,这些细胞呈散在不均匀分布,之后集结成团,很快又联结成粗细不匀的索,最后索又空化成腔,成为原始心内膜管。原始心内膜管形成的同时,心内膜管背侧的中胚层组织分裂为壁层和脏层。壁层称为心包膜,是心包的前趋结构;脏层称为肌外膜,是心肌和心外膜的前趋结构;壁层和脏层之间的间隙,称为围心腔,当两侧的围心腔融合时,将原始管状心包围起来,成为心包腔。

在胚的第 4 周开始后不久,开放着的前肠闭合成管。由于前肠在闭合的过程中变窄变细,胚板被牵向腹侧曲,两侧的心内膜管被牵而转移到咽的腹侧。围心腔也从心内膜管的背侧,转移到心内膜管的腹侧,两侧的心内膜管也向中线靠拢,进而融合为一个原始管状心和心包腔。原始管状心的右半侧形成将来的右心房和右心室,左半侧形成将来的左心房和左心室。在这个阶段,管状心后

方的心包膜和肌外膜也向中线靠拢,形成心系膜,但尚未融合。从侧方看,这个阶段的心脏,相当于悬挂在心包腔内的一个双层管状结构,管壁之间无色透明样的胶冻样物质称为心胶冻。心胶冻仅含有少量的胚性间质细胞,以后都将形成非常重要的心内膜垫组织及其衍生物,如心脏的纤维支架、心瓣膜及其腱索、膜部室间隔、球韧带等。

原始管状心向头端延伸与原始主动脉沟通,向尾端延伸与总主静脉沟通。原始管状心后方的心包膜和肌外膜融合后,心系膜逐渐被吸收,仅在管状心进出心包腔处,留少量残迹。

二、原始管状心的分布屈曲和旋转

原始管状心逐渐呈粗细不均匀的分节象。从尾端到头端,可依次分辨为静脉窦、心房、心室、心球嵴和动脉干五个部分。管状心的内部,在节与节之间有活瓣样结构,防止血液的回流。节与节之间缩窄部位的肌组织,又特化为有发放和传导兴奋作用的潜能组织。

进一步发育,原始管状心变长,心球嵴及心室部膨大,并沿逆时针方向旋转,使管状心呈S形。不同部位的细胞群有不同的增生、分化和形态发生的动力差,而动力差间的变化是管状心之所以屈曲和旋转而形成正常心脏的主要依据。到胚的第7周末,管状心发育为复杂的四腔心,心脏的发育基本完成。在这之前,心脏的分节、屈曲旋转、分隔及与大血管沟通的过程失常,即导致心脏畸形的发生。

三、静脉窦和心房的融合

在胚的第4周中期,左右原始心房融合为一个宽阔的共同心房。由于管状心的屈曲和旋转,心房被牵到球室襻的头背侧,两侧的居维叶管(ducts of cuvier)也被牵入心包腔,并融合为静脉窦。

静脉窦通过窦房孔与心房交通。心脏继续旋转,静脉窦被牵至心房的头背侧,使窦房孔成为略与胚体长轴平行的细长裂孔。窦房孔有瓣样结构,能防止血液的回流。窦房孔的左侧瓣和右侧瓣在孔的头端融合成皱襞,皱襞沿房壁向房的头顶方向延伸,称为心房的假隔。在发育成熟后的心房内所见的终嵴,就是假隔的残迹,它标志静脉窦和心房融合线。窦房孔的右侧瓣,吸收不全时,残留为附着于从下腔静脉口到终嵴之间的房壁上网状结构,称为希阿里网(chiari network)。左侧瓣的尾端演化为下腔静脉口的欧氏瓣(eustachian valve)和冠状窦口的德氏瓣(thebesian valve)。左侧瓣的头侧部分与卵圆孔的边缘融合,一般不留残迹。

四、心房的分隔

在静脉窦和心房融合的同时,共同心房也开始呈分隔现象。最早出现的改变是在窦房孔稍左方,一个帘样隔从房壁的顶背部开始,沿房的前壁和后壁向房室通道方向增长,形成一个拱形隔,称为原始房间隔。隔的游离缘与心内膜垫之间的拱形孔,称为原始孔。至此,原始隔增长的速度变缓或暂时停止,在隔的顶部出现吸收成空现象,形成的孔叫继发孔。继发孔形成后,原始隔又继续向房室通道方向增长,最后与房室通道的心内膜垫融合。原始孔形成后,因原始隔停止发育而形成的畸形,称为原发孔型房间隔缺损。

在继发孔形成的同时,假隔与原始隔之间又出现一个新的隔,称为继发隔。继发隔也发生于房壁的顶部,向房室通道方向增长,但在继发隔的游离缘到达继发孔的下缘水平后,隔中心的部分停止增长,而隔的前支和后支,仍沿心房壁继续增长,直达房室通道的心内膜垫,并与之融合。因此,发育完整的继发隔,实际上是一个中间带孔的隔膜,因孔的形态呈椭圆状,故称为卵圆孔。胎儿期间,由于右房压力高于左房压力,血流通过卵圆孔,把原始隔推向

左侧,再经继发孔流入左房。胎儿出生后,由于左房压力高于右房压力,原始隔被推向右侧,贴附于继发隔的左侧面,将卵圆孔堵塞,血液既不能从右房流入左房,也不能从左房流入右房。一般情况下,婴儿出生后1年,原始隔即和继发隔融合。此后,如两者只贴附而不融合者,称为卵圆孔未闭。如卵圆孔和(或)继发孔过大,原始隔和继发隔即使融合,仍残留通道者,则称为卵圆孔型和(或)继发孔型房间隔缺损。

五、房室通道的分隔

房室通道的分隔开始于胚的第3周,到胚的第6周完成。在原始房间隔形成的同时,房室通道开始出现分隔现象。首先,在房室通道的前壁和后壁的心内膜下,胚性结缔组织汇集成丘状隆起,称为心内膜垫。前后心内膜垫增生,向中线靠拢,进而相互融合,将房室通道分隔为左右两房室孔。心内膜垫又与房间隔和室间隔融合,将心脏间隔为完整的四腔心。腹侧和背侧心内膜垫融合不全,可形成二尖瓣的大瓣和三尖瓣的隔瓣的缺损。腹侧和背侧心内膜垫不融合,同时也不与房间隔和室间隔融合,则形成完全型房室通道畸形。

六、心室的形成和分隔

在胚的第3周,原始管状心的左右原始心室迅速向两侧膨出,室壁厚,疏松而多孔,心腔狭小并充以海绵组织。在管状心阶段,左心室和右心室是串联关系,心脏屈曲旋转后,左右心室则呈并联关系。为了适应左右心室并联的新关系,心腔内的结构,首先出现变化的是心室和心球嵴的融合。由于球室的退化和吸收,原来狭窄的心球嵴变成了宽阔的球室庭。球室庭吸收不全,可导致右心室漏斗部狭窄或主动脉瓣下狭窄。宽阔的球室庭的形成,也为心室和动脉干的分隔创造了有利条件。

室间隔是由肌部室间隔、窦部室间隔和膜部室间隔三个部分融合而成的。室间隔的形成过程比较复杂。

1. 肌部室间隔 于胚的第4周开始出现。最初的迹象是,在球室嵴的顶部,出现了一个肉梁样嵴。室间隔逐渐向房室通道方向延伸,并由疏松多孔的肌性组织变为坚实的肌性室间隔。这个过程进行地不完善,即导致肌部室间隔缺损,一般数目较多,但缺损较小,俗称瑞士干酪样缺损(Swiss cheese defect)。心腔内的海绵样肌组织大部分被吸收,一部分则形成乳头肌及心室内的肉梁。

对单心室畸形形成的机制,少数人认为单心室的形成是肌部室间隔没有发育的结果,多数人则认为单心室是一侧心室没有发育的结果。

2. 窦部室间隔 是由近端心球隔和远端心球隔融合而成的。在肌部室间隔形成的同时,心球嵴内膜下的胚性结缔组织汇集成左右对峙的两个心球嵴。左侧心球嵴向右向下增长。当左侧心球嵴的下极和肌部室间隔的游离缘相接触后,心球嵴即沿肌部室间隔的游离缘向房室孔心内膜垫右结节方向延伸。右侧心球嵴则向左、向内心内膜垫右结节方向增长,并沿以右结节至动脉干轴线的假想线,与对侧心球嵴融合,形成近端心球隔。

在近端心球嵴隔形成的同时,动脉干近端也出现左右对峙的两个心内膜垫。心内膜垫发育增生,最后与对侧心内膜垫融合,成为远端心球隔。近端心球隔和远端心球隔融合,成为窦部室间隔。

远端心球隔又与动脉干的螺旋隔融合,使主动脉和肺动脉的分隔完善。

3. 膜部室间隔 是由右侧心球嵴和背侧心内膜垫右结节衍生而来的纤维组织所构成。它和肌部室间隔融合,将室间孔闭合。膜部室间隔形成缓慢,有时到胎儿出生后12岁后才完成。上述室间隔的三个组成部分,有发育不全或融合不良的情况,即导致不同类型的室间隔缺损。

七、动脉干的分隔

在胚的第5周,动脉干接受由两个心室射出的血液。在胚的第6周,动脉干迅速被螺旋隔分为与左心室交通的主动脉和与右心室交通的肺动脉。螺旋隔旋转失常,则形成肺动脉狭窄、主动脉狭窄或大动脉转位。

八、肺动脉的形成

引流肺芽的静脉汇集为一个主干,入左心房背侧。在心房发育的过程中,肺静脉干逐渐被吸收,并入左心房,到最后阶段,四个原始分支直接通入左心房。当肺静脉没有汇集为一个主干,并分别进入左心房或右心房;或汇集为一个主干,但不进入左心房,即构成肺静脉回流异常。肺静脉干并入左心房的过程正常,但入口处狭窄,则导致三房心的形成。

九、心脏传导系的发生

在胚的第3周,原始管状心已分节为静脉窦、原始心房、原始心室、心球和动脉干五个部分。节与节之间都环绕一束有兴奋发放和传导作用的特化组织。管状心屈曲旋转后,特化组织的相互关系发生了变化,使窦房环、房室环和球室环结合为一个相互联系的传导系。

十、动脉系的发育

原始管状心向头端延伸与原始主动脉沟通。脊椎动物的腹侧主动脉分支为6对主动脉弓,而主动脉弓又汇合为背侧主动脉,其后发育为降主动脉。双侧腹主动脉的末支形成将来的颈外动脉,而双背侧主动脉的末支则形成将来的颈内动脉。它们的演变是:第1对、第2对和第5对主动脉弓基本上退化、消失;第3对主动

脉弓的根部形成将来的颈总动脉及颈内动脉远段;第4对主动脉弓的右侧形成将来的无名动脉及右锁骨下动脉近段,左侧形成将来的主动脉弓峡部;第6对主动脉弓左侧近段和右侧近段的近端发育为肺动脉主干的远段,右侧第6对主动脉弓远段与背主动脉相连,形成将来的动脉导管。右侧第6对主动脉弓近段形成将来的左右肺动脉。

十一、静脉系的发育

静脉系的发育比动脉系更复杂多变。在胚胎早期,静脉系也是左右对称性排列的。左右前主静脉和左右主静脉汇合为左右总主静脉,而左右总主静脉又汇合为静脉窦。总主静脉汇合为静脉窦前,又分别接受左右脐静脉和左右脐肠系膜静脉等分支。

静脉窦被牵入心包腔并与心房融合。原来横居于心包腔底部的静脉窦移居于心包腔的右上方。原来分居左右两侧的总主静脉,变成前后总主静脉。由于前主静脉和后主动脉之间形成了大量的侧支循环,左侧的前主静脉大部分退化、吸收,只残余心后一小段称为冠状窦,如左前主静脉不退化、吸收,则称为左上腔静脉畸形。

左无名静脉和右无名静脉逐渐退化、吸收,下主静脉系迅速发展扩大,并通过右脐肠系膜静脉汇入静脉窦。这个新发展起来的静脉,称为下腔静脉。

第二节 心脏大血管的应用解剖

一、心脏在纵隔内所处的位置和外形

心脏位于纵隔内偏前下部,表面覆盖有心包膜,它本身属于中纵隔部位。心脏是一个中空的、分隔为4个腔的器官,约有1/3在