

“十二五”国家重点图书出版规划项目

现代小儿

心脏外科学

MODERN PEDIATRIC HEART SURGERY

主 编 丁文祥 苏肇伉



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn


“十二五”国家重点图书出版规划项目

现代小儿

心脏外科学

MODERN PEDIATRIC
HEART SURGERY

主 编 丁文祥 苏肇伉

 山东科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

现代小儿心脏外科学/丁文祥等主编. —济南:
山东科学技术出版社, 2013.
ISBN 978-7-5331-5862-0

I. ①现... II. ①丁... III. ①小儿疾病—心脏外科手术 IV. ①R726.542

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 277677 号

现代小儿心脏外科学

主编 丁文祥 苏肇伉

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号
邮编: 250002 电话: (0531)82098088
网址: www.lkj.com.cn
电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号
邮编: 250002 电话: (0531)82098071

印刷者: 山东鸿杰印务有限公司

地址: 山东省淄博市桓台县
邮编: 256400 电话: (0533)8510988

开本: 889mm×1194mm 1/16

印张: 51.5

版次: 2013 年 1 月第 1 版第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-5862-0

定价: 260.00 元

主 编 丁文祥 苏肇伉
副主编 刘锦纷 徐志伟 严 勤

参与编写人员(以姓氏笔画为序)

丁文祥 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
王顺民 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
王 伟 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
王荣发 上海交通大学医学院附属新华医院
仇黎生 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
傅惟定 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
史珍英 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
付丽娟 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
白 凯 上海交通大学医学院附属新华医院
朱 铭 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
庄 建 广东省心血管病研究所
孙 锟 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
刘迎龙 首都医科大学附属北京市儿童安贞医院
孙彦隼 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
乔 彬 济南军区心血管病研究所
朱洪玉 解放军沈阳军区总医院
朱德明 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
江泽熙 武汉市儿童医院
刘锦纷 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
朱宏斌 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
苏肇伉 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
严 勤 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
张石江 南京医科大学第一附属医院
李仲智 首都医科大学附属北京市儿童医院
汪曾炜 解放军沈阳军区总医院
张 蔚 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
吴清玉 清华大学第一附属医院
张海波 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
张善通 上海复旦大学医学院附属儿科医院
张玉奇 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
李 奋 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
何萍萍 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
罗 毅 首都医科大学附属北京市儿童医院
陈 虹 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
陈树宝 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

郑景浩 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
周燕萍 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
杨思源 上海交通大学附属上海市儿童医院
周爱卿 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
陈煜 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
陈玲 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
陈恩 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
陆兆辉 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
周成斌 广东省心血管病研究所
陈会文 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
胡盛寿 中国医学科学院北京阜外心血管病医院
祝忠群 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
贾兵 上海复旦大学医学院附属儿科医院
殷猛 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
高伟 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
徐志伟 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
徐卓明 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
曹鼎方 苏州大学附属苏州儿童医院
黄惠民 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
黄继红 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
黄美蓉 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心
鲁亚南 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心

主编、副主编简介

丁文祥教授 上海交通大学医学院的终身教授,博士生导师,世界小儿先天性心脏病外科协会(WSPCHS)终身荣誉会员。曾任上海第二医科大学附属新华医院和上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心院长,上海市儿科医学研究所所长,上海市小儿先天性心脏病研究所所长、上海市小儿心血管病临床医学中心主任,“211工程”重点建设学科和上海市医学领先学科带头人,上海儿童医学中心心胸外科主任。曾兼任5个全国和市级学术团体正、副主任委员,如:全国和上海市胸心血管外科学会副主任委员和常委,上海生物医学工程学会理事长,中国生物医学工程学会副主任委员,中华医学心胸外科杂志编委,中国生物医学杂志编委等。是我国小儿心胸外科开拓者,国家有突出贡献的科技专家之一。



从事小儿心胸外科临床、科研和教学工作50余年,在国内率先开展婴幼儿、新生儿先天性心脏病手术,在引进国际先进技术同时,积极开展临床技术和基础研究,不断提高手术质量,使该学科始终保持国内领先、国际先进水平;将小儿外科与生物医学工程相结合,设计研制了多种国产化医疗设备和医用修补材料并在全国推广应用,是我国医工结合的典范。为全国30余家单位建立小儿先天性心脏病诊治中心,培养了成套专业队伍,扩大了治疗辐射面,为我国小儿先天性心脏病外科、尤其是婴幼儿先天性心脏病外科的发展作出了特殊的贡献。先后荣获卫生部、国家医药局、国家科教委、国家科技进步奖等科研嘉奖,并获得上海市医务界十杰医师、上海市劳动模范、上海市医学荣誉奖和全国卫生工作先进个人等光荣称号,近年被授予中国医师协会心血管外科医师“金刀奖—终身成就奖”和世界小儿先天性心脏病外科协会“终身成就奖”。发表论文160余篇,主编了我国第一部《小儿心脏外科学》和《小儿体外循环学》、《小儿心脏术后监护手册》,参编《心脏血管外科学》、《胸心外科手术学》、《黄家驷外科学》等专著。

苏肇伉教授 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心终身教授,博士生导师。曾任上海儿童医学中心心胸外科主任、上海市小儿先天性心脏病研究所副所长、上海市胸心血管外科学会副主任委员,上海生物医学工程学会理事。中国胸心血管外科临床杂志和上海交通大学报(医学版)副总编辑;中华小儿外科杂志和上海医学杂志编委。



从医执教48年,是我国小儿心脏外科开拓者之一,他参与创建我国第一个婴幼儿心脏外科专业。先后为数千名先天性心脏病的患儿解除了病痛,挽救了生命。同时长期从事于婴幼儿、新生儿复杂先天性心脏病外科技术和重要脏器的保护研究,尤其是在深低温停循环体外循环技术的系列研究方面做出很大贡献,在国内首先将此技术应用于临床。另外,他根据国情率先提出了先天性心脏病绿色通道—急诊手术的新思路,并为此进行了一系列相关的配套研究,最终建立了新生儿、幼婴儿绿色通道—急诊手术的规范和运作机制,大大降低了新生儿和婴幼儿体外循环手术后的并发症和死亡率,其成果已在全国推广应用。他主持和参与了多项国家级和上海市的科研项目,两次获得国家科技进步二等奖,培养了硕、博士生23名。曾获上海市十佳医师、上海劳动模范、第二届中国医师奖、首届全国百名优秀医师和全国“五一”劳动奖章等荣誉称号。主编了

《小儿心脏外科学》、《小儿体外循环学》、《小儿心脏手术重症监护手册》等专著。

刘锦纷教授 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心教授、主任医师、博士生导师。现任上海儿童医学中心院长、中华小儿外科学会常委和心胸外科学组组长、中华心胸外科学会上海分会委员，是世界小儿先天性心脏病外科协会管理委员会成员、美国胸心血管外科协会(AATS)会员，兼任世界小儿先天性心脏病外科杂志副主编、中华胸心血管外科杂志、中华小儿外科杂志、临床儿科杂志、World Journal of Pediatrics、上海交通大学报(医学版)等杂志编委和中华医学杂志的特邀审稿。



主要从事小儿心血管外科的临床工作，在小儿先天性心脏病的诊治领域具有丰富的经验，特别是在婴幼儿危重性、复杂型先心病手术方面尤为擅长。他不断地进行手术方案的优化和改进，在国内首创一期经胸正中切口手术纠治室间隔缺损伴主动脉缩窄、非体外循环下的腔肺吻合手术。同时，他在同种生物材料的低温保存技术和组织工程技术在小儿心脏外科修复材料研究方面颇有建树。近年来，主持和完成的重大科研项目主要有卫生部1项、国家自然科学基金2项、上海市科委科技攻关项目3项，上海市教委重点项目1项。曾多次获得上海市科学技术进步奖、上海市临床医疗成果奖、中国高校科学技术奖、教育部科技成果奖、卫生部科技进步奖、中华医学科技奖、国家科技进步奖等奖项。曾获上海市优秀中青年医师、上海市高校优秀青年教师、上海市新长征突击手及上海市高校优秀党务工作者称号。主译专著5部，参与编写专著10余部，以第一作者和通讯作者发表论著40多篇，其中SCI收录7篇。

徐志伟教授 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心教授，主任医师、博士生导师。现任上海儿童医学中心、心脏中心主任，心胸外科主任。兼任中华医学会胸心血管外科学会常委、中国医师协会心血管外科医师分会常委和先天性心脏病学术委员会主任委员、中华医学会上海市胸心血管外科学会副主任委员，担任了中华胸心血管外科杂志、中国胸心血管外科临床杂志和中国体外循环杂志的等编委。



作为一名小儿心脏外科专家，徐志伟教授敬业求精，博及广源，不断开拓，勇于创新，在上海儿童医学中心开展了多项新的改良手术方法，包括：采用大动脉转位纠治右心室双出口(Taussig-Bing畸形)在国内首次报道；在体外循环下同时行气管狭窄矫形和先天性心脏病纠治手术获得成功；在国内率先开创了双调转术治疗纠正大动脉错位、快速二期大动脉转位术、左房顶部径路纠治心上型完全性肺静脉移位引流和大动脉移位术(Nikaidoh手术)等。

学科研究课题多项，包括国家重大计划科研项目1项、国家自然科学基金2项、上海市科委科技攻关项目3项等，曾多次获得上海市科学技术进步奖、上海市临床医疗成果奖、中国高校科学技术奖、中华医学科技奖、国家科技进步奖等奖项。曾入选上海卫生系统培养学科带头人的“百人计划”、上海市领军人才培养计划。曾获上海市卫生局先进工作者、十佳医师、上海劳动模范称号，并荣获中国医师协会心血管外科医师奖(金刀奖)。发表论文100余篇，主编《小儿心脏手术学》、《先天性心脏病疑难手术图谱》、《小儿先天性心脏病诊治手册》专著，参编专著8部。

严勤教授 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心教授、主任医师、硕士生导师。现任上海儿童医学中心、心脏中心一病区主任。兼任中国医师协会心血管外科医师分会常委、女医师工作委员会主任委员、先天性心脏病学术委员会委员、院女医生联谊会秘书长，是世界小儿先天性心脏病外科协会、欧洲心血管胸外科学会、亚洲心血管胸外科学会会员，并为中国心肺血管病杂志等编委。



从事小儿心胸外科专业近25年，曾先后赴美国哈佛大学附属波士顿儿童医院心外科、英国伦敦大学 Great Ormand Street 儿童医院心脏外科和德国洪堡大学柏林

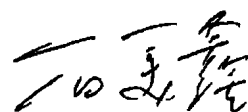
CHARITE 医学中心心血管外科进行培训、工作,经历了心脏外科国内外全面培训,是我国首批新一代女心胸外科医师。在新生儿、婴幼儿复杂性先心病,如:大动脉错位、右室双出口、肺动脉闭锁、完全性房室间隔缺损、完全性肺静脉异位引流、法洛四联症等的外科治疗,以及心肌保护、脑的保护等方面研究有一定的造诣。参与协助科室重点研究项目心肌保护、婴幼儿危重先天性心脏病急诊手术等的研究,荣获上海市数届临床医疗成果奖和国家科技进步二等奖,曾历年荣获院、校“优秀青年医师”奖,荣获欧洲心血管外科学会“Fontan”基金奖,是此奖唯一女性获奖者。先后在国内外发表论文、论著共 30 余篇,参与 6 本专业书籍编写。

序 言

丁文祥、苏肇伉教授主编的《小儿心脏外科学》发行至今已近十年,该书代表了我国婴幼儿心脏外科发展的历史,得到同道的欢迎,也促进了年青一代小儿心脏外科医师的成长。

新书《现代小儿心脏外科学》是近十余年来我国新生儿、婴幼儿心脏外科发展的结晶,不仅展示了我国先天性心脏病诊治新的理念、技术方法和知识,而且包含了先心病外科的发展前景,诸如胎儿、未成熟儿、新生儿和小婴儿危重复杂先天性心脏病的诊治,围手术期生命支持、组织工程、病种手术命名和数据库等方面的材料,要求读者不仅重视手术技术,还要对近期和远期疗效多加关注。

本书的出版凝聚了同道们丰富的实践,这预示我国先天性心脏病的诊治又将出现新的飞跃,必将进一步缩短我国与国际先进中心的差距。读者从本书中将可受益良多,故为此作序,并向读者推荐。



前 言

由丁文祥、苏肇伉教授主编的《小儿心脏外科学》在 2000 年问世以后,随着科技信息新时代的到来,新科学技术引领下新颖的诊断、治疗技术迅猛发展,推动了诊治水平的进一步提高,无论在外科手术操作技术水平、麻醉、体外辅助循环、围手术期监护,还是在心脏内科介入诊治和超声等方面都有了新的改进和拓展,尤其这几年小婴儿复杂性先天性心脏病的外科治疗有了长足的进步;此外,《小儿心脏外科学》编排条理清晰、内容由浅入深、通俗易懂,更重要的是此书颇受广大同道、住院医生、研究生、医学生和护理人员等读者的欢迎,鉴于上述原因,重新编写《现代小儿心脏外科学》迫在眉睫,而且意深义长。

新书系统地对最新小儿心脏外科作全面回顾总结,涵盖了先天性心脏病的外科治疗各个方面,重点是外科手术过程和诊断评价以及手术指征等方面的讨论。介绍了多学科镶嵌治疗开展,融入了先天性心脏病诊断和治疗的新理念、新技术方法和知识,如: MRI 和 CT 技术、胎儿超声、三维超声技术、先天性心脏病的分类和命名、深低温局部脑组织灌注、快速 II 期大动脉换位术(Switch 术)、改良冠状动脉移植方法、主动脉移位术(Nikaidoh 术)、纠正性大动脉错位解剖纠正术(Double Switch 术)、心上型完全性肺静脉异位引流心上路径手术方法、左心发育不良综合征采用改良 Norwood I 期手术(Sano 术)和内外科镶嵌治疗新方法、室隔完整型肺动脉闭锁采用部分性双室纠治方法、内外科镶嵌治疗手术、小儿生命支持、心脏移植、术后风险评估、肺高压新的概念和处理原则、新的循环监测和呼吸管理模式、临床数据库、日常工作重要的参考数据、成人先天性心脏病治疗新理念等等。

本书将会有助于小儿心脏外科医生的专业水平的进一步提高,同样也将是小儿心脏内科和外科医生、麻醉师、灌注师、监护医生、护理人员和技术人员、专业研究员难得的专业教材。

我们由衷地感激参与编著本书的专家们,由于他们无私地奉献了大量的时间、精力,本书的出版才得以顺利完成;我们也十分感谢山东科学技术出版社副社长白宗文编审以及有关编辑人员的大力支持;同时感谢每位作者及家人无怨无悔的支持。

编 者

目 录

第一章 心脏、大血管及其畸形胚胎学	1	第三节 低氧血症内科急诊治疗	170
第一节 心脏的发生与演变	1	第十章 先天性心脏病手术麻醉	172
第二节 心脏瓣膜及大血管的发生与演变	4	第一节 术前评估与准备	172
第三节 心脏、大血管先天性畸形的胚胎学	6	第二节 先天性心脏病手术的麻醉处理	176
第二章 心脏及大血管的解剖	9	第三节 手术期间的监测	182
第三章 先天性心脏病的分类和命名	19	第四节 体外循环期间的麻醉特殊管理	184
第一节 先天性心脏病的传统分类	19	第五节 各类先天性心脏病手术的麻醉管理	188
第二节 先天性心脏病的解剖节段分类和命名	20	第十一章 体外循环技术	205
第三节 先天性心脏病临床诊断书写规范	25	第一节 体外循环的生理反应和对机体的影响	205
第四节 临床数据库	27	第二节 小儿体外循环基本方法及管理	211
第四章 循环的生理	36	第三节 血液浓缩器和超滤技术	222
第五章 手术操作基本技术	40	第四节 常温体外循环	226
第一节 开胸、关胸	40	第五节 深低温技术	228
第二节 建立体外循环置管方法	44	第六节 胎儿体外循环技术	236
第三节 血管缝合	47	第七节 心肌保护	242
第四节 补片修补扩大成形	50	第八节 肺保护	248
第五节 缝合止血	51	第九节 脑保护	254
第六节 心包、胸腔穿刺和闭式引流	52	第十节 新生儿体外循环的管理原则和方法	260
第六章 先天性心脏、大血管畸形诊断技术和评价	56	第十一节 紫绀型先天性心脏病体外循环管理	261
第一节 物理诊断	56	第十二节 体外循环对止血机制的影响及防治	266
第二节 超声心动图诊断	62	第十三节 儿童机械辅助循环	274
第三节 胎儿超声诊断和三维超声诊断	76	第十二章 术后监护、术后并发症及处理	293
第四节 经食道超声心动图检查	85	第一节 术后危重风险评估	293
第五节 心导管检查	97	第二节 术后监护	300
第六节 心血管造影	109	第三节 术后特殊病种与手术的监护	322
第七节 磁共振成像和 X 线计算机体层成像诊断	114	第四节 术后并发症及处理	336
第七章 先天性心脏病治疗新理念	123	第十三章 专科护士在患儿管理中的作用	382
第一节 早期手术、急诊手术理念	123	第一节 专科护士的作用	382
第二节 成人先天性心脏病手术理念	127	第二节 术后主要护理问题	383
第八章 先天性心脏病介入治疗	133	第三节 出院指导	388
第一节 心房间隔造口交通术	133	第四节 总结	389
第二节 经皮球囊瓣膜成形术	136	第十四章 姑息手术(减状手术)	391
第三节 经皮球囊血管成形术	141	第一节 增加肺血流量的手术	391
第四节 先天性心脏病血管封堵术	144	第二节 减少肺血流量的手术	395
第五节 经导管房间隔缺损封堵术	152	第三节 增加体肺循环血流混合的姑息手术	397
第六节 经导管室间隔缺损封堵术	155		
第九章 心脏、大血管畸形内科治疗	165		
第一节 药物控制动脉导管开放与闭合	165		
第二节 心力衰竭治疗	167		

第四节 复合姑息手术.....	397	第一节 先天性二尖瓣狭窄.....	691
第十五章 主动脉畸形	399	第二节 先天性二尖瓣关闭不全.....	694
第一节 主动脉缩窄.....	399	第三节 二尖瓣瓣膜整形术.....	697
第二节 主动脉弓中断.....	405	第四节 二尖瓣置换术.....	701
第三节 动脉导管未闭.....	409	第三十六章 心脏肿瘤	704
第四节 主动脉-肺动脉隔缺损.....	414	第一节 概述.....	704
第五节 主动脉狭窄.....	418	第二节 病理.....	704
第六节 主动脉窦瘤破裂.....	433	第三节 临床表现与诊断.....	704
第七节 主动脉-左心室通道.....	438	第四节 手术治疗原则.....	706
第八节 血管环畸形和肺动脉吊带.....	440	第五节 横纹肌瘤.....	706
第十六章 左心发育不良综合征	447	第六节 纤维瘤.....	707
第十七章 单侧肺动脉起源于升主动脉	454	第七节 血管瘤.....	708
第十八章 室间隔缺损	458	第八节 黏液瘤.....	708
第十九章 继发孔型房间隔缺损	470	第九节 恶性心脏肿瘤.....	708
第二十章 房室间隔缺损	477	第三十七章 心包疾病	710
第二十一章 右心室流出道梗阻	487	第一节 先天性心包发育异常.....	710
第一节 肺动脉瓣狭窄.....	487	第二节 乳糜心包.....	711
第二节 室间隔完整型肺动脉闭锁.....	492	第三节 心包炎.....	711
第三节 法洛四联征.....	505	第四节 缩窄性心包炎.....	712
第四节 法洛四联征伴肺动脉瓣阙如.....	515	第五节 心包肿瘤.....	713
第五节 肺动脉闭锁伴室间隔缺损.....	520	第三十八章 感染性心内膜炎	715
第二十二章 心室双入口	536	第三十九章 心脏移植和肺移植	721
第二十三章 三尖瓣闭锁	549	第一节 小儿心脏移植.....	721
第二十四章 三尖瓣下移畸形	564	第二节 肺移植和心肺移植.....	734
第二十五章 右心室双流出口	571	第四十章 心律失常的外科治疗	745
第二十六章 左心室双流出口	584	第四十一章 儿童心脏起搏	754
第二十七章 完全性大动脉错位	587	第一节 儿童心脏起搏的指征.....	754
第二十八章 矫正性大动脉错位	605	第二节 起搏系统的选择.....	755
第二十九章 永存动脉干	615	第三节 植入技术.....	757
第三十章 肺静脉异位引流	621	第四节 术中测试.....	758
第一节 完全性肺静脉异位引流.....	621	第五节 随访.....	759
第二节 部分型肺静脉异位连接.....	629	第六节 并发症.....	760
第三十一章 体静脉异位引流	638	第四十二章 应用胸腔镜技术治疗小儿先天 性心脏病	762
第三十二章 三房心	652	第四十三章 心脏、大血管修复材料	765
第一节 概述.....	652	第一节 同种带瓣大动脉的取用.....	765
第二节 病理解剖及病理生理.....	652	第二节 自体心包修复材料.....	769
第三节 临床表现、诊断和鉴别诊断.....	654	第三节 牛心包、牛颈静脉修复材料.....	769
第四节 手术治疗.....	656	第四节 高分子材料在心血管外科的应用	770
第五节 术后监护和并发症及处理原则	657	第五节 小儿心血管组织工程化修复材料 的体外构建与应用.....	771
第六节 结果和预后.....	657	第四十四章 小儿心血管手术专用器械、仪器 等装备的选用参考要求	783
第三十三章 冠状动脉畸形	659	第一节 手术器械.....	783
第一节 冠状动脉异常起源于肺动脉.....	659	第二节 小儿心外科监护室常用设备及耗材	788
第二节 先天性冠状动脉瘘.....	666	第四十五章 日常工作重要参考数据	791
第三节 冠状动脉瘤.....	670	附录 常用略语表	804
第四节 冠状动脉狭窄或闭锁.....	674	索引	806
第三十四章 房室瓣环骑跨与房室瓣跨越	678		
第三十五章 先天性二尖瓣畸形	690		

第一章 心脏、大血管及其畸形胚胎学

第一节 心脏的发生与演变

心脏是人体胚胎发育过程中最早具有功能的器官,在人胚体节发生之前,心脏已开始产生。在整个发育过程中其位置、外形及内部分隔均有很大变化,大致分成三个阶段。

一、原始心脏的发生(心管的形成)

早在胚胎发育 2~3 周时,在胚盘头端的中胚层内出现原始心包腔,在腔的腹侧面由脏壁中胚层间充质增厚,而形成一半月形结构,称生心板,这便是心脏最早的原基。随着生心板位置的改变,两条纵径的细胞索逐渐出现腔隙而变为左、右心内皮管,左、右心内皮管合拢,即为原始心管(图 1-1-1),在此过程中原始心包腔的脏壁中胚层增厚,并演变为心肌外膜套。在心内皮管与心肌外膜套之间含有一种腔状组织称为心胶,以后成为心内膜下组织,心内皮管则成为心内膜。

二、心脏外形的变化(心管祥化)

最初的心脏是单一管状的,在胚胎 3~4 周,由于原来固定的心管的心背系膜消失,使心管除与前、后两端血管相连外,余可自由生长。而心管生长比心包腔扩大速度快,迫使心管在伸长过程中产生扩张部和收缩部,使单一的心管在外形上分为动脉球(心球)、心室和心房三部分(图 1-1-2)。动脉球的远端称动脉干,心房下端则出现静脉窦。由于动脉球和心室比血管其他部分生长快,该部心管弯曲成“V”形的球室祥,使整条心管变成“S”形。以后球室祥向右腹侧延伸,心房和静

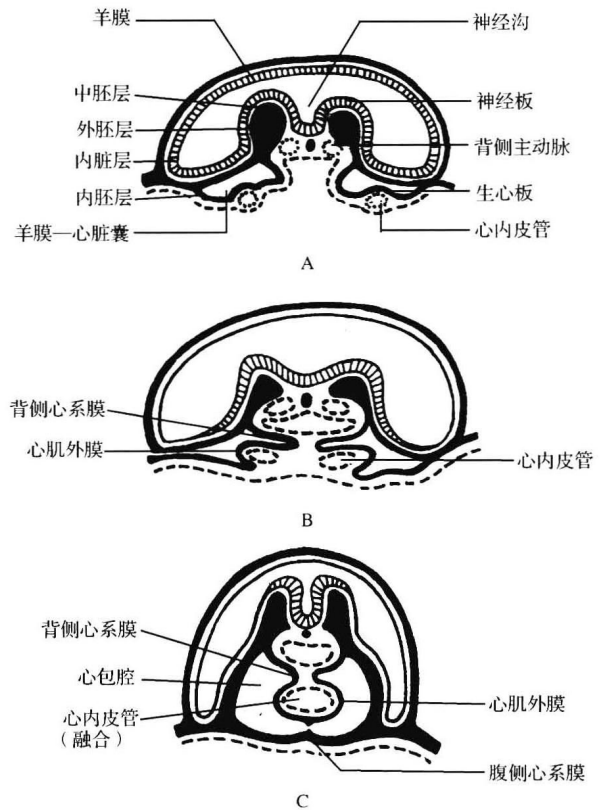


图 1-1-1 原始心管的形成

- A. 生心板形成; B. 左、右心内皮管向中心合拢;
- C. 原始心管形成

脉窦则向背侧延伸,并与动脉球互相靠拢,并排居于心房的背面。此时心房生长极快,但由于其前后受压,迫使心房的两侧发展形成两个膨大部分,即左、右心房的前身。同时位于心房与心室部分增大而变浅,心室本身则移向左侧,并在其腹侧形

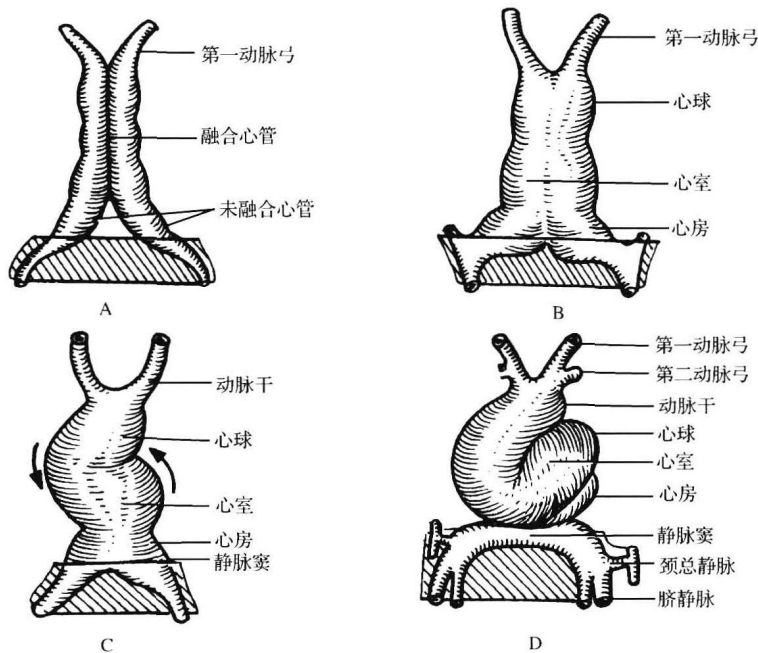


图 1-1-2 原始心脏外形的变化

A. 融合心管形成; B. 单一心管形成; C. 心管开始 S 形扭转; D. 原始心脏外形

成一纵沟名为室间沟,沟的两侧分别为左、右心室。胚胎第 5 周时,心脏外形虽已具备,但此时结构上仍为单一心管,内部尚未分隔。

三、心脏内部分隔与静脉窦演变(左右分道)

从胚胎的第 5 周开始,随着心脏外形的变化,内部也逐渐形成心脏的间隔和瓣膜,将心脏分为左、右两部分,形成具有四个腔,动、静脉完全分隔的雏形,已接近出生后心脏的结构。静脉窦在并入心房背侧后分成左、右角和横部三部分。由于进入静脉窦右角的血量逐渐增多,在胚胎 6~8 周时静脉窦右角即并入右心房,最后形成右心房的光滑部分。左角因血流量减少,逐渐形成左心房斜静脉(vein of marshall)。横部则最终成为冠状窦。静脉窦进入心房后逐步移向右侧,故冠状窦开口于右心房。

四、房间隔形成

在胚胎约第 5 周,原始心房开始分隔,从心房顶部中线长出原发隔,下行与心内膜垫尚未连接时,其间的拱形孔称原发孔。随着原发隔增长,原发孔变小,最后与心内膜垫汇合。而在原发隔的上部出现吸收和成孔现象,一些小孔融合成大孔,

称为继发孔。此时在原发隔的右侧顶部又生出一个新的隔膜,称为继发隔。继发隔向心内膜垫方向生长,逐渐覆盖了继发孔,但在其下缘仍留有一小孔,称卵圆孔。卵圆孔与继发孔交错重叠互相掩盖。由于原发隔较薄,相当于卵圆孔的瓣,这在胎儿期具有重要意义。胎儿的下腔静脉因有脐静脉自胎盘的来血,其开门对向卵圆孔,所以氧含量较高的血流通过卵圆孔流向左心房、左心室及主动脉弓,供应冠状动脉及头部血流。上腔静脉开口对向三尖瓣口,氧含量较低的血流流向右心室及肺动脉,因胎儿肺循环的阻力很高,肺动脉血主要通过动脉导管至降主动脉,经脐动脉向胎盘摄取氧及营养物质(图 1-1-3)。

五、心内膜垫的形成

在房间隔形成的同时,房室管前侧壁和后侧壁的心内膜下组织增厚分别形成前后侧心内膜垫。此后,前、后心内膜垫增生,相互靠拢,最后融合,将房室管分成左、右两个房室孔。心内膜垫也和房间隔和室间隔相连,将心脏分隔为四腔(见图 1-1-3)。

六、室间隔形成

室间隔是由肌部、窦部和膜部室间隔三部分汇合而成。在胚胎第 4 周时,原始心室的底部出现肌

性嵴,逐渐向上延伸,由疏松多孔的肌性组织变为肌部室间隔。在肌部室间隔形成同时,心球内膜下组织形成左、右两个心球嵴。左侧心球嵴向右、向下增生与肌部室间隔的游离缘相汇后,再向心内膜垫方向延伸。右侧心球嵴则向左、向心内膜垫方向增长,与对侧心球嵴融合,形成近端心球隔。近端心球隔和动脉干形成的远端心球隔融合成为室间

隔窦部。肌部室间隔在与心内膜垫汇合时留有一小孔称室间孔。在胚胎第8周,由于室间隔肌部和心内膜垫的增生,以及心脏球嵴的延伸,共同形成一薄膜,将室间孔闭合,此膜便称为室间隔膜部,与肌部、窦部室间隔一起形成完整的室间隔(图 1-1-4)。

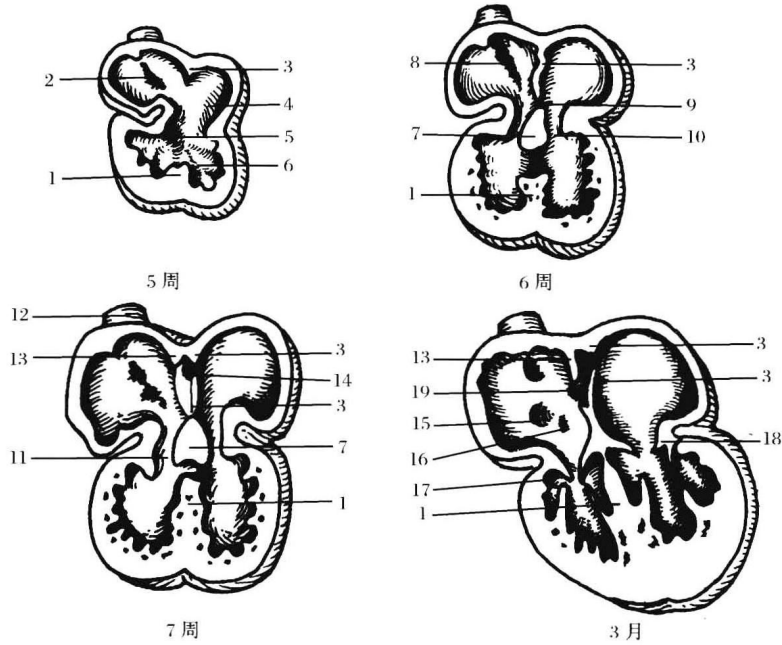


图 1-1-3 房间隔、心内膜垫的形成

1. 室间孔;2. 静脉窦入口;3. 原发隔;4. 左心房;5. 房室管;6. 左心室;7. 心内膜垫;8. 静脉窦瓣;9. 原发孔;10. 左房室管;11. 右房室管;12. 上腔静脉;13. 继发隔;14. 继发孔;15. 下腔静脉入口;16. 冠状窦口;17. 三尖瓣;18. 二尖瓣;19. 卵圆孔

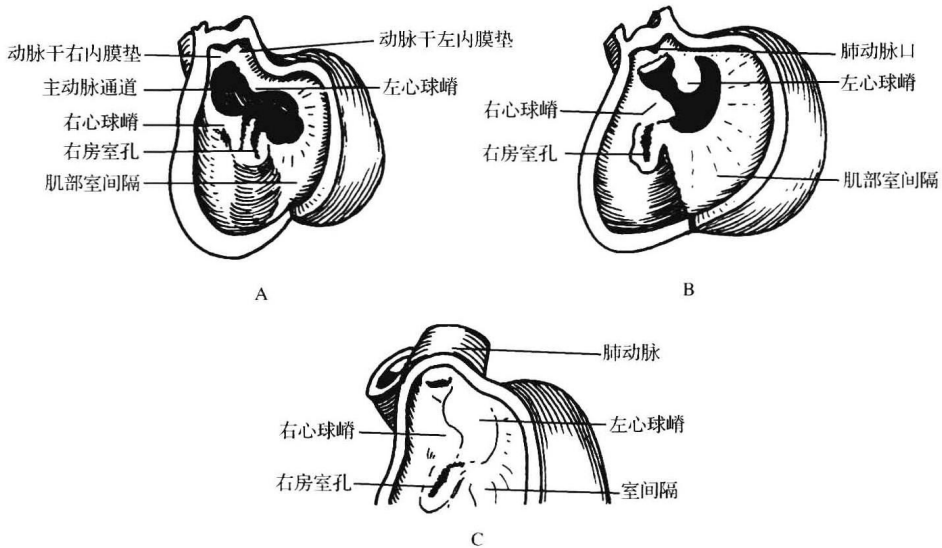


图 1-1-4 室间隔窦部的形成

A. 肌部室间隔形成;B. 左、右心球嵴融合;C. 室间隔窦部形成

七、动脉球和动脉干的分隔

胚胎第5周,在动脉球和动脉干内形成两条由心内膜下组织增厚的纵行内膜嵴,它们互相连续成为螺旋状的心脏球嵴,向心室方向延伸。当两条嵴互相合并后形成一个螺旋状的主、肺动脉隔,将动脉球和动脉干分隔为两条管道,即主动脉和肺动脉。由于主、肺动脉隔呈螺旋状,故肺动脉与升主动脉也呈螺旋状扭转。动脉球的基部逐渐并入心室,分别成为右心室漏斗部和左心室的主动脉前庭(图1-1-5)。

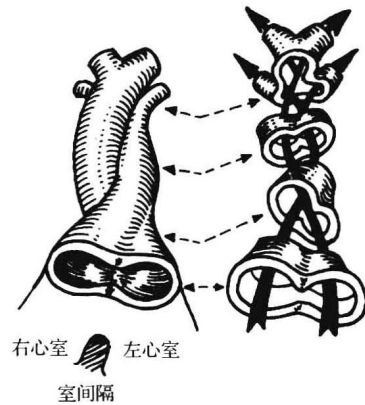


图 1-1-5 动脉干的分隔和旋转过程

第二节 心脏瓣膜及大血管的发生与演变

一、心脏瓣膜的发生

当心内膜垫前、后融合后,房室管便分成左、右心房室管,此时房室管四周心内膜下方的间充质增生,形成房室瓣,以后房室瓣心室面肌性组织退化而由致密结缔组织所代替。在左心房室中形成两个叶状的瓣膜,称二尖瓣,在右心房室中则形成三尖瓣。房室瓣通过腱索组织与心室壁上的乳头肌相连。

二、大动脉瓣的形成

在动脉球分割时,除有两个大的纵行动脉球嵴外,另有两个小嵴,这两个小嵴与大嵴交错排列。当动脉球和动脉干分隔成主、肺动脉干后,在主、肺动脉入心室口处各有一个小嵴和两个大嵴的一半,其逐步成为三个增厚的结缔组织块,随着血流的方向,最终成为两个单向开口、三个瓣叶组成的半月瓣。

三、静脉系统的发生

(一)体静脉

在胚胎的3~4周,胚胎的静脉由三部分组成:脐静脉、卵黄静脉和主静脉,它们均为左右成对。脐静脉和卵黄静脉的演变都与肝脏发育有关,在肝脏发育过程中卵黄静脉分化为三段,在肝中的一段变成窦状隙,入肝的为远心段,出肝的为近心段。肝内血流通过近心段静脉窦的左、右角入心脏。随

着静脉窦左角和卵黄静脉左侧支消失,右侧支便扩大成为肝静脉,静脉窦并入心房后,该段即成为下腔静脉的终末部,而远心段即为门静脉的始基。脐静脉在肝脏内发育过程中通过门静脉入肝,与肝窦相通,流入肝脏的血液主要靠左脐静脉,而右脐静脉和左脐静脉的近心端逐渐萎缩消失。左脐静脉远心端则演变成静脉导管与下腔静脉相连,使一部分来自胎盘的血液经静脉导管流入下腔静脉。

主静脉的演变则较复杂。前、后主静脉分别位于胚体前后端,在它汇入静脉窦之前,先组合成左、右总主静脉,分别进入静脉窦的左、右角,后主静脉又分出两条上、下主静脉,所以在胚胎第7周左右,胚体后端共有三对主静脉,即后主静脉,上、下主静脉。上、下主静脉通过后主静脉与总主静脉相通。这几对主静脉经过复杂的演变,最后前主静脉和总主静脉成为头、颈及上腔静脉系统,而后主静脉和上、下主静脉演变为下腔静脉和奇静脉(图1-2-1)。

(二)肺静脉

肺静脉来源于两个不同的部分,一部分是由肺血管丛汇合形成的一个管道,其延伸至静脉窦的中部,但不相通;另一部分则由心管的窦房区向外凸出形成原始肺静脉胚芽。最初为单一的肺总静脉,开口于原始左心房,以后肺血管丛汇合形成的管道与肺总静脉相连,随着左心房的不断生长,肺总静脉逐渐吸收成为左心房的平滑部,故4条肺静脉最终开口于左心房。

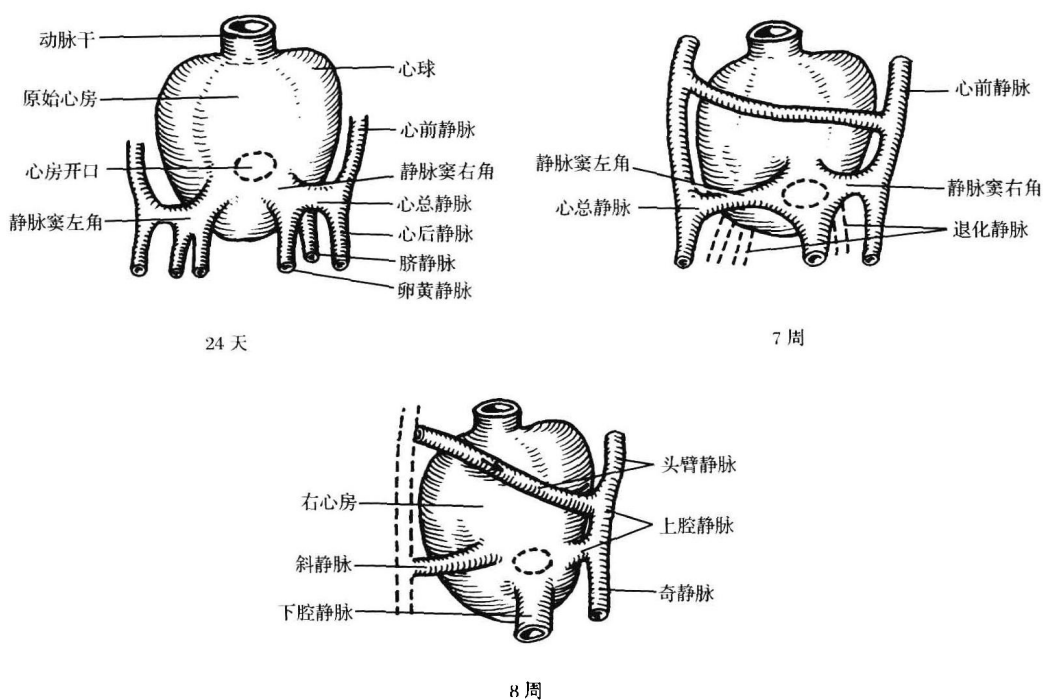


图 1-2-1 主静脉和静脉窦的演变过程

四、动脉系统的发生

(一) 主动脉弓

胚胎早期先后出现 6 对动脉弓，它们均发自动脉囊，但发生时间不同，其演变情况各有不同，同一对动脉弓中左、右弓的变化也不尽相同。动脉弓从第 4 周开始出现，第 5~7 周演变完毕。第 1、2 对动脉弓形成最早，但在第 3 对动脉弓形成时，第 1、2 对动脉弓已退化消失。第 3、4 对主动脉弓之间的背主动脉萎缩，左、右第 3 对动脉弓与背主动脉相连，并伸向头部成为颈内动脉。颈外动脉虽起自动脉囊，但基部移至第 3 对动脉弓处。第 3 对动脉弓根部及与其相连的一部分动脉囊形成颈总动脉。第 4 对动脉弓左侧演变为主动脉弓的一段。主动脉弓的近端来自动脉囊的左半，远端则来自左侧背主动脉。动脉囊的右半增长形成头臂干(无名动脉)。第 4 对动脉弓右侧演变成右锁骨下动脉的近端，右锁骨下动脉的远端则由右侧背主动脉和第 7 节间动脉组成。第 5 对动脉弓发育不全并很快退化或根本不发生。第 6 对动脉弓分支伸入肺芽形成肺动脉。第 6 对动脉弓右侧除部分形成右肺动脉外，其余于背主动脉之间一段完全消失，左侧部分别形成左肺动脉和动脉导管(图 1-2-2)。

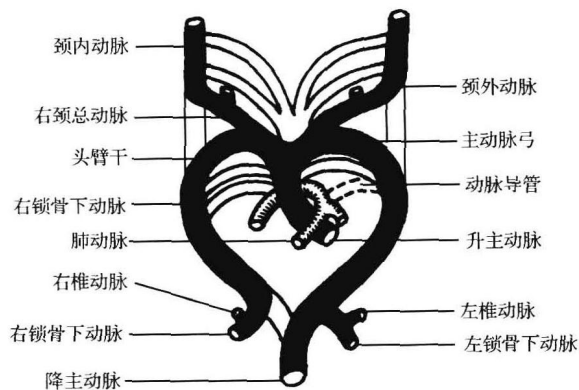


图 1-2-2 主动脉弓的演变

(二) 肺动脉

随着动脉干的分隔，肺动脉近端起自肺动脉干，远端则来自第 6 动脉弓的支芽，支芽长入发育中的肺内形成完整的肺动脉。

(三) 冠状动脉

在胚胎的第 5 周，冠状动脉起源于增厚的主动脉内皮，此时也正是动脉球和动脉干嵴形成，动脉干被分隔为主、肺动脉两条管道。两条冠状动脉通过球嵴两边，前降支先下行，回旋支形成稍晚些，在胚胎第 7 周，冠状动脉所有大的分支都已形成。