

基础研究与临床应用系列

儿童晕厥

主编 杜军保 王成
副主编 张清友 许毅 金红芳
主审 李万镇 谢振武

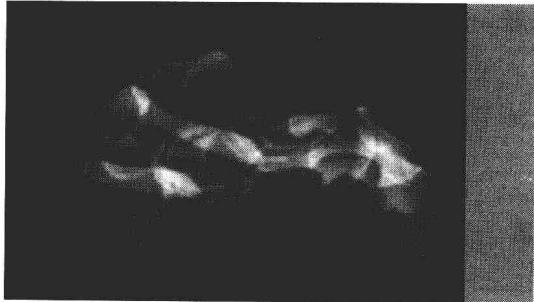


人民卫生出版社

兒童是賊

◎ 亂世
◎ 殘忍
◎ 殘酷
◎ 殘害

基础研究与临床应用系列



儿童晕厥

主编 杜军保 王成

副主编 张清友 许毅 金红芳

主审 李万镇 谢振武

编者（以姓氏笔画为序）

丁异熠（湖南省常德市第一人民医院）

王成（中南大学湘雅二医院）

文川（中南大学湘雅二医院）

田宏（复旦大学儿科医院）

刘辉（中南大学湘雅二医院）

刘启明（中南大学湘雅二医院）

刘晓燕（湖南省长沙市中心医院）

刘雪芹（北京大学第一医院）

齐建光（北京大学第一医院）

闫玉琴（深圳市人民医院）

许毅（中南大学湘雅二医院）

杜军保（北京大学第一医院）

杜忠东（首都医科大学附属北京儿
院）

李雯（中南大学湘雅二医院）

吴本清（深圳市人民医院）

王成（中南大学湘雅二医院）

田宏（中南大学精神卫生研究所）

刘辉（北京大学第一医院）

刘启明（北京大学第一医院）

刘晓燕（北京大学第一医院）

刘雪芹（北京大学第一医院）

金红芳（北京大学第一医院）

郑慧芬（深圳市人民医院）

胡秀芬（华中科技大学附属同济医院）

胡春艳（中南大学湘雅二医院）

许毅（中南大学湘雅二医院）

杜军保（北京大学第一医院）

杜忠东（首都医科大学附属北京儿

崔蓉蓉（中南大学湘雅二医院）

廖莹（北京大学第一医院）

薛小红（中南大学湘雅二医院）

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

儿童晕厥/杜军保等主编. —北京: 人民卫生出版社,
2011. 2

ISBN 978 - 7 - 117 - 13937 - 3

I. ①儿… II. ①杜… III. ①小儿疾病 - 晕厥 - 诊疗
IV. ①R725. 4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 254156 号

门户网: www.pmpmh.com 出版物查询、网上书店

卫人网: www.ipmpmh.com 护士、医师、药师、中医
师、卫生资格考试培训

版权所有，侵权必究！

儿 童 晕 厥

主 编: 杜军保 王 成

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010 - 59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmpmh @ pmpmh.com

购书热线: 010 - 67605754 010 - 65264830
010 - 59787586 010 - 59787592

印 刷: 北京市文林印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 787 × 1092 1/16 印张: 26

字 数: 632 千字

版 次: 2011 年 2 月第 1 版 2011 年 2 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978 - 7 - 117 - 13937 - 3/R · 13938

定 价: 52.00 元

打击盗版举报电话: 010 - 59787491 E-mail: WQ @ pmpmh.com
(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

前言

晕厥是儿童时期常见病症,18岁前约15%~25%的儿童及青少年至少有过1次晕厥发作经历,并且晕厥儿童占所有儿科急诊患儿的1%。女孩发病率高于男孩,年长儿童多发。儿童晕厥可由器质性疾病(如心血管系统疾病)和功能性疾病(如自主神经介导性晕厥)引起,后者约占所有晕厥儿童的80%。尽管晕厥的基础疾病大多数为良性,但也会对患儿的身心健康造成不同程度的影响,晕厥相关性躯体意外伤害、焦虑或抑郁等也常有发生,而且部分患儿有高度的猝死危险性。因此,深入儿童晕厥的基础与临床研究,提高儿童晕厥的临床诊治水平,已成为国际小儿心脏病学领域的重大科学问题之一。

值得欣慰的是,关于儿童晕厥的认识已越来越受到我国临床医护工作者的重视。由北京大学第一医院主持、全国多家医疗单位合作圆满完成了国家“十五”科技攻关项目(儿童晕厥及其相关疾病的临床诊治研究,项目编号2004BA720A10),在该领域深入开展了一系列研究工作,显著提高了我国儿童晕厥的临床诊治水平:在国际上首次开展了儿童硝酸甘油激发直立倾斜试验;形成了全国儿童晕厥诊治的多中心协作网络;建立了我国晕厥儿童临床与血流动力学信息的多中心数据库;公布了儿童不明原因晕厥的诊治方案建议及儿童晕厥诊断指南;提出了基于血流动力学反应模式的儿童晕厥治疗策略;同时也培养了一大批优秀的中青年医师。

2008年及2009年我们已经分别召开了首届及第二届全国儿童晕厥学术会议,极大地推动了儿童晕厥相关知识的普及。为了进一步促进儿童晕厥相关诊治技术在我国推广,由北京大学第一医院和中南大学湘雅二医院牵头,邀请了国内在儿童晕厥基础研究和临床实践中经验丰富的临床专家、博士、硕士等共同撰写了本书。该书对儿童晕厥及其相关疾病的基本知识、病因学、发病机制、临床表现、诊断方法、鉴别诊断及治疗手段等进行了详细论述,力争反映国内外在该领域的最新研究进展。该书内容丰富、语言精练、通俗易懂、图文并茂、实用性和可读性强。读者范围适合于儿科医生、心血管专业及神经专业医生、研究生、医学本科生使用,也可供患有相关疾病的家长读者参考。

本书得到我国著名小儿心血管病专家北京大学第一医院李万镇教授和中南大学湘雅二医院谢振武教授指导,在此谨致谢意。由于撰稿人员受时间和阅历的限制,书中难免有不当之处,恳请同道斧正。

杜军保 王成
2010.8.1

第一篇 总 论

第一章 基本概念	2
第二章 基本解剖生理	5
第一节 小儿神经系统解剖及生理	5
第二节 小儿心脏解剖生理的年龄特点	7
第三节 自主神经系统解剖生理	11
第四节 意识产生的解剖学基础	14
第五节 意识与脑血流的关系	17
第六节 脑血流量减少与晕厥	20
第七节 直立后的病理生理变化	22
第三章 晕厥的病因和分类	23
第四章 晕厥的流行病学	26
第五章 晕厥的病理生理学基础	29
第一节 自主神经介导性晕厥	29
第二节 心源性晕厥	35
第六章 晕厥的血流动力学类型	37
第七章 晕厥的诊断方法	45
第一节 病史	45
第二节 体格检查	46
第三节 心血管自主神经功能检查	46
第四节 无创及有创心电图监测	49
一、心电图	49
二、动态心电图	94
三、植入式心电记录仪在晕厥儿童中的应用	96
四、心率变异性分析	107
五、心室晚电位	112
六、QT离散度	115

七、P 波离散度	118
八、T 波电交替	120
九、心电图运动负荷试验	123
十、心脏电生理检查	129
第五节 心脏 X 线检查	145
第六节 超声心动图	151
第七节 24 小时血压	167
第八节 直立倾斜试验	171
第九节 三磷酸腺苷试验	176
第十节 脑的形态及功能检查	180
一、儿童脑电图	180
二、长程脑电图监测	184
三、颅脑 X 线检查	185
四、颅脑 CT 检查	186
五、颅脑 MRI 检查	191
第十一节 血液生化检查	195
一、血糖	195
二、血清电解质	197
第十二节 心导管检查及心血管造影	200
一、心导管检查	200
二、心血管造影	202
第十三节 神经精神检查	203
第八章 晕厥的诊断和鉴别诊断	209
第九章 晕厥的紧急处理原则及措施	213
第一节 晕厥的紧急处理原则	213
第二节 晕厥的紧急处理措施	213
一、明确是否是晕厥发作	214
二、明确晕厥的病因	215
三、紧急处理措施	216
第十章 晕厥的治疗	218
第一节 自主神经功能锻炼与物理治疗	218
第二节 增加盐及液体摄入疗法	219
第三节 药物治疗	219
一、自主神经介导性晕厥的药物治疗	219
二、心源性晕厥的药物治疗	225
第四节 起搏治疗	225

第十一章 晕厥的预后	229
第一节 晕厥的死亡率、复发率及危险因素	229
第二节 晕厥相关性躯体物理损伤	230
第三节 儿童血管迷走性晕厥的护理	232
一、护理评估	232
二、评估内容	232
三、护理目标	233
四、护理措施	233
第四节 血管迷走性晕厥诊断的卫生经济学分析	235
第五节 晕厥患儿家长需求调查	237

第二篇 常见各类晕厥性疾病

第十二章 自主神经介导的反射性晕厥	242
第一节 血管迷走性晕厥	242
第二节 体位性心动过速综合征	257
第三节 直立性低血压	263
第四节 境遇性晕厥	270
第十三章 心肺血管疾病所致的晕厥	272
第一节 心源性晕厥总论	272
第二节 病态窦房结综合征	275
第三节 心脏传导阻滞	277
第四节 阵发性室上性心动过速	284
第五节 阵发性室性心动过速	292
第六节 离子通道病	295
一、长 QT 间期综合征	295
二、Brugada 综合征	297
第七节 药物性心律失常	300
第八节 心脏瓣膜病	303
一、二尖瓣狭窄	303
二、主动脉瓣关闭不全	306
第九节 心肌病	310
一、扩张型心肌病	311
二、肥厚型心肌病	314
三、限制型心肌病	318
四、致心律失常性右心室心肌病	319
第十节 病毒性心肌炎	323
第十一节 心房黏液瘤	326

第十二节 心包疾病	328
一、急性心包炎	328
二、心脏压塞	332
第十三节 肺栓塞	334
第十四节 肺动脉高压	337
第十五节 先天性心脏病	344
第十四章 脑血管性晕厥	348
第十五章 代谢性疾病与假性晕厥	350
第十六章 癫痫与假性晕厥	353
第十七章 精神因素与假性晕厥	358
第十八章 偏头痛	364
第十九章 屏气发作	366

第三篇 特殊人群的晕厥

第二十章 新生儿晕厥	372
第二十一章 晕厥与遗传	376

第四篇 晕厥诊治现状与展望

第二十二章 欧美晕厥诊疗指南解读及在儿科中的应用	382
第二十三章 我国小儿晕厥的研究现状及展望	401

第一篇

总 论

第一章

基本概念

临床工作中常常有些概念容易模糊或混淆,下列基本概念有助于对临床现象的鉴别。

一、晕厥

晕厥(syncope)是指大脑血液供应不足,一过性脑缺氧所致的短暂性、自限性意识障碍,同时伴有自主肌张力的丧失。通常发生较突然,患者表现为不能维持站立姿势而晕倒。晕厥期通常为数秒钟至数分钟,若意识丧失时间长,可能发生四肢抽搐现象。患者意识恢复后,仍面色苍白,全身软弱无力,不愿讲话或活动,或者有恶心、打哈欠、过度呼吸、心动过缓、头痛等。晕厥的定义包括五要素:①意识丧失;②丧失自主肌张力;③发作相对迅速;④恢复是自发和完全的,通常非常迅速;⑤主要病理生理学改变是大脑皮层低灌注。

二、接近晕厥

接近晕厥(pre-syncope)指即将出现晕厥时的一种状态,当脑血流量减少和脑血流停止时,在意识完全丧失之前患者往往有预感。患儿往往主诉头昏、目眩或眩晕,出现皮质功能降低的表现,如控制动眼和其他运动的功能丧失、视物模糊及视野缩小,这些表现通常也被称为“先兆晕厥”或“近似晕厥”。晕厥前也可以出现其他与晕厥发生有关的症状,即脑血流减少引起的症状,包括自主神经功能障碍时的头痛和肩痛,自主神经介导性晕厥时的出汗、恶心和过度通气时的麻刺感。尽管这些表现与意识丧失仅有间接关系,但是也应该注意到患儿这些接近晕厥的表现。平卧位后症状立即消失,如不平卧,可能很快发生意识丧失。

三、头晕

头晕是脑神经失调的一种表现,其原因可能是血液循环不畅、缺氧、低血糖等导致脑神经能量匮乏或心理疲劳和神经功能失调。

四、眩晕

眩晕是空间定位错觉引起的自身或周围物体的运动幻觉。它是一种主观感觉障碍,通常无意识障碍。患者有周围景物或自身旋转感,称为旋转性眩晕或真性眩晕。若患者只有晕、头重脚轻、摇晃浮沉感,而无旋转感,则称为假性眩晕。

五、抽搐

抽搐是指大脑功能的短暂性障碍,引起全身或局部肌肉不自主地阵发性强烈收缩。

六、癫 痫

癫痫是由多种病因引起的大脑神经元突发性异常放电引起的突然性、反复性和短暂性的大脑功能失调的一种慢性疾病及综合征。由于异常放电神经元所涉及的部位不同,可表现为发作性运动、感觉、自主神经、意识及精神障碍。

七、虚 脱

虚脱是一种急性症候群,常发生在过度疲劳、恐惧、疼痛、饥饿等情况下。患者出现面色苍白、虚汗淋漓、头昏眼花、恶心呕吐、心跳加快、血压下降,有的患者可出现大小便失禁,甚至晕倒在地。如果出现上述症状后能平卧休息,大部分人能够逐渐自行恢复。如果处理不当,被人扶着挣扎行走等,会加重病情,甚至出现生命危险。这主要是脑供血不足,如能迅速解决脑供血不足问题,大脑的功能很快就会恢复,也就能很快调节和平息全身的功能紊乱。

八、屏 气 发 作

屏气发作是在婴幼儿时期多见的一种发作性神经官能症,以呼吸暂停为主要特点。多见于2岁以内的小儿,6个月以前和6岁以后少见,常见于被过分溺爱、任性或神经质的孩子。屏气发作主要表现为小孩在遇到疼痛或情绪刺激时,出现痛苦、恐惧、发怒或受挫折之后开始哭泣,随之出现呼吸加深加快,并出现呼吸暂时停止,口唇青紫、四肢僵硬等症状,而且还会出现短暂的意识丧失,表现为晕厥、四肢肌肉抽搐,有的还会出现小便失禁等。发病过程一般1分钟左右,严重者可达2~3分钟,接着全身肌肉松弛,出现呼吸,大部分神志恢复正常或有短暂的发呆,也有立即入睡者。发作开始不频繁,随着年龄增长而逐渐增多,每天发作次数不定,重者可达一天数次。屏气发作到3~4岁以后逐渐减轻,可自发缓解,6岁以后极少见。

九、休 克

休克是一种由于有效循环血量锐减、全身微循环障碍引起重要生命器官(脑、心、肺、肾和肝)严重缺血缺氧的综合征。其典型表现是面色苍白、四肢湿冷、血压降低、脉搏微弱、神志模糊。休克的诱发因素主要通过血容量减少、心排血量减少及外周血管容量增加等途径引起有效循环血量剧减、微循环障碍,导致组织缺血缺氧,代谢紊乱,重要生命器官遭受严重的、乃至不可逆的损害。休克分为失血性休克、心源性休克、中毒性休克、过敏性休克和神经源性休克。

十、昏 迷

昏迷是意识障碍的最严重阶段。意识清晰度极度降低,对外界刺激无反应,程度较轻者防御反射及生命体征可以存在,严重者消失。昏迷可由中枢神经系统病变引起(占70%),也可能是全身性疾病的后果,如急性感染性疾病、内分泌及代谢障碍、心血管疾病、中毒及电击、中暑、高原病等均可引起昏迷。根据程度分为:①浅昏迷:对强烈疼痛刺激有反应,基本生理反应存在,生命体征正常;②中度昏迷:对疼痛刺激的反应消失,生理反应存在,生命体征正常;③深昏迷:除生命体征存在外,其他均消失;④过度昏迷:即脑死亡。某些部位的病

变可出现一些特殊的昏迷：①醒状昏迷：又称去皮质状态，提示两侧大脑半球广泛性病变；②运动不能性缄默症：又称假性昏迷，提示网状结构及上行激活系统病变；③闭锁综合征：提示脑桥腹侧病变。

（王成 胡春艳）

参 考 文 献

1. Benditt DG, Blanc JJ, Brignole M, et al. 晕厥的评估和治疗——临床实践手册. 王吉云, 主译. 第2版. 北京: 人民卫生出版社, 2008;3-9.
2. Grubb BP, Olshansky B. Syncope: Mechanisms and Management. 2nd ed. Malden, Mass: Blackwell Publishing, 2005;1-46.
3. 唐其柱, 许家珮. 晕厥性疾病. 北京: 人民卫生出版社, 1999;1-4.

第一节 小儿神经系统解剖及生理

人类的神经系统参与指挥并协调着人体极其复杂的功能，在维持机体内在环境稳定及使机体与外在环境相适应的过程中发挥着重要作用。在胚胎发育过程中，神经系统的发育几乎经历了种系发展的各阶段并且在生后继续发育，至4岁以后在结构上基本发育完善，而功能上的成熟和完善则要经历更长的时间。因此，小儿神经系统的解剖及生理有许多与成人不一样的特点，并且在儿童生长发育的各阶段也呈现出不同的特点。

神经系统包括中枢神经系统和周围神经系统。中枢神经系统包括脑和脊髓，由于人类脑皮层的高度发育，出现了思维、情感、语言等高级神经活动。周围神经系统包括躯体神经和自主神经。自主神经主要为内脏传出神经，有一定自律性，分为交感神经和副交感神经。躯体神经则包括感觉神经及运动神经，两者通过中枢协调执行功能，对外界刺激做出反应。神经系统发育是否健全，直接影响到儿童对环境的适应能力，也与许多疾病密切相关。

一、神经系统的发育

胚胎在第2周时分化成三层，即外胚层、中胚层及内胚层。神经系统起源自外胚层。中枢神经系统由神经管形成，周围神经系统发育有不同来源，主要来自神经嵴。外胚层背侧约在第4周形成神经管，头端较宽，逐渐形成脑；尾端较细，发育成脊髓。第7~8周时大脑半球、基底节、丘脑、交感神经、副交感神经、眼与脑的血管均已分化。

脑的发育在胚胎发育中占有重要地位。约在第7周开始出现细胞移行并由内而外逐渐形成大脑分层，第10~18周大脑皮层细胞分化旺盛，第20~25周时前脑细胞已接近成人细胞数，并已有电活动，第28周时大多数主要脑回已可辨认。胎儿中期到出生后2年是脑发育最旺盛的阶段。出生后脑的6层结构已经形成，神经元数目不再增加，而树突和轴突仍不断发育，形成突触，神经细胞体积增大，髓鞘形成，细胞功能日趋成熟和复杂化。在脑皮层内，中央前区首先发育，其中支配上肢和肩部运动区率先发育，感觉区的发育紧随运动区发育，视皮质在出生前已发育成熟，但视觉联络至皮层则稍晚，这意味着婴儿在出生时可看见东西，但不能引出有意义的概念。听觉中枢的发育与视觉中枢同时或稍晚，故开始时运动系统发育比脑其他部分快，后趋于平衡。生后第1年皮层相对迅速生长，生后3~6个月，不同系统间的突触联系建立起来，到8岁左右脑各部分成熟程度相近。随后神经纤维髓鞘化过程继续，大部分运动和感觉系统一直到青春期才发育完全，而联络区和网状系统髓鞘化过程甚至要持续至20岁以后。

脊髓在胚胎期发育较早,出生时结构已相对完善且具备功能。

周围神经及神经肌肉接头也同时发育,胚胎发育的第7周已有最原始的运动,说明神经末梢开始发育,在第26~28周时不同的神经末梢与运动终板发育形成。神经纤维逐渐从白质深入到皮层,出生时数目较少,以后迅速增加,到2岁时神经细胞的联系逐渐复杂。

髓鞘化的形成因部位而异,脊髓神经从胎儿4个月时开始形成,3岁时完成髓鞘化;锥体束于胎儿第5~6个月开始至生后2岁完成;皮层髓鞘化最晚。

遗传、感染、缺氧、营养不良、药物中毒、物理射线及出生后的教育等都将影响神经系统的发育和功能的形成。

二、小儿神经系统解剖特点

● 小儿脑实质生长较快,新生儿脑的平均重量为370g,相当于体重的1/9~1/8,6个月时达700g左右,1岁时达900g,至成人脑重约1500g,相当于体重的1/40~1/35。新生儿大脑已有主要的沟回,但较成人浅;皮质较薄,细胞分化不成熟,树突少,3岁时皮层细胞大致分化完成,8岁时与成人已无大的区别。

脊髓在出生时重约2~6g,结构已基本完善,约达第2腰椎下缘,之后由于脊椎的生长快于脊髓,到4岁时脊髓末端达第1腰椎水平。2岁时构造已接近成人。至成人脊髓重量可达出生时的4~5倍。

小脑在胎儿期发育差,生后6个月达生长高峰,生后1年小脑外颗粒层的细胞仍继续增殖,生后15个月小脑大小接近成人。

小儿大脑的生化成分到1.5岁以后才接近成人,与成人相比小儿的大脑富含蛋白质,而类脂质、磷脂和脑苷脂含量相对较少。蛋白质占婴儿脑组织46%,成人为27%;类脂质在婴儿脑组织占33%,成人为66.5%。

三、小儿神经系统生理特点

小儿的脑干在出生时维持生命的呼吸、循环、吞咽功能已发育成熟,皮层下中枢如丘脑、苍白球在功能上也已经较为成熟,但大脑皮层及新纹状体尚未发育成熟,因此出生时的活动主要由皮层下中枢调节,大脑皮层调节尚未充分体现,正常新生儿肌张力较高且以屈肌占优势,动作无目的而不协调。随着大脑皮层及小脑的发育,肌张力的调节逐渐完善,使得精细运动及有目的运动的形成成为可能。深反射如腱反射在出生时就已存在,而浅反射则随着皮层的发育成熟而逐渐出现。与生存直接相关的食饵性(如足月新生儿的觅食、吸吮、吞咽反射)和防御性(如Babinski征)原始非条件反射生后即存在,这些反射及握持、拥抱反射随着脑功能的成熟而逐渐消失。在不断接受外界刺激并与外界环境相互作用后,可形成条件反射。研究发现,小儿在出生第9~14天即可出现第一个天然的条件反射,说明此时大脑皮层已有了接通功能,早期条件反射易于消退,反复强化方可持久,条件反射的建立及逐渐复杂化是各种学习能力的基础。生后2个月开始,小儿即可形成视觉、触觉、听觉、嗅觉等条件反射;3~4个月开始小儿不仅能形成兴奋性条件反射,也可形成抑制性条件反射,这说明大脑皮层开始鉴别。2岁以后条件反射由一级信号变为多级,更加复杂精妙。

新生儿大脑皮层兴奋性低,因此外界刺激对他们来说都是过强的,使新生儿易于疲劳,容易进入睡眠状态。随着大脑皮层的发育,婴儿睡眠时间逐渐缩短,由于白天刺激多于夜间

而区分白天和夜晚。由于皮层髓鞘化较晚,婴幼儿时期外界刺激引起的神经冲动传入大脑的速度慢,易于泛化,且不易在大脑皮层形成明显的兴奋灶。又因为皮层下中枢在婴儿的兴奋性较高,皮层不能给予较好的控制,兴奋和抑制都容易扩散,所以婴儿的运动通常是不规律的,全身性的,遇到强烈刺激时容易发生惊厥。另外,血脑屏障在小儿不同时期的作用也是明显不同的。

新生儿的自主神经系统结构发育虽基本完成,但细胞突触的发育与神经递质的释放都尚待完善,且自主神经的功能与高级中枢相关,故小儿自主神经功能的调节尚不够稳定。

小儿的脑正处于生长发育期,对营养和氧的需要量都很大,基础状态下,小儿脑的耗氧量为全身的 50%,而成人仅为 20%。因此小儿的脑更易受到缺氧的损伤。

神经递质方面, γ -氨基丁酸(GABA)、牛磺酸及天门冬氨酸这三种脊椎动物脑组织所特有物质与脑功能直接相关。GABA 是抑制性神经递质,在神经元成熟的过程中,电活动与 GABA 的量有关。牛磺酸抑制脊髓中间神经元,在胎儿期较多。胎儿期脑苷脂及硫脂较少,随着髓鞘形成的进展而增加。脑内氨基酸不仅用于合成脑内蛋白质,也可合成去甲肾上腺素、多巴胺、5-羟色胺等神经递质。通过测定发现,发育过程中脑内谷氨酸、GABA、天门冬氨酸的含量逐渐增多,其他氨基酸相对减少,反映了小儿脑功能的逐渐成熟。

小儿脑电活动的特点参见“儿童脑电图”部分。

(廖 莹)

参考文献

- 孙若鹏. 小儿神经系统解剖生理特点及检查方法//薛辛东. 儿科学. 北京: 人民卫生出版社, 2005: 418-419.
- 唐仲良. 神经系统生理学. 上海: 复旦大学出版社, 1991; 7-19.

第二节 小儿心脏解剖生理的年龄特点

一、心脏的胚胎发育

自卵细胞受精算起,在胚胎发育的第 3 周中期,心脏开始发生。在胚胎第 4 周心脏外形已形成,心脏内部分隔开始形成。胚胎的第 7 周末心脏的发育基本完成。

1. 原始管状心的形成 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,这些细胞集结、空化,形成原始心内膜管。原始心内膜管形成的同时,其背侧的中胚层组织分裂为壁层和腔层,壁、腔层间隙为围心腔。在胚的第 4 周,围心腔和原始心内膜管融合为一个原始管状心和心包腔。原始管状心逐渐呈粗细不均匀的分节现象,从尾端到头端,可依次分辨为静脉窦、心房、心室、心球和动脉干五个部分。不同部位的细胞群有不同的增生、分化和形态发生动力差,而动力差间的变化使管状心发生屈曲和旋转,使心球一段转向原始心室的右前部,心管向右前方向环转,奠定心室正常位置的基础。同时,静脉窦向前移动,使动脉干和静脉窦逐渐会聚到心脏前端。随着心房、心室进一步发育,心房向背侧头端伸展,并向两侧膨大,形成左右心房;心室向腹侧发育,并在表面正中处形成室间沟,分界左右心室,心房心室间的缩窄部分形成房室管。

2. 心房的分隔 胚胎第4周,心房出现分隔现象。自窦房孔稍左方,一个帘样隔从房壁顶背部开始,沿房的前壁和后壁向房室通道方向增长,形成原始房间隔。其游离缘与心内膜垫之间为原始孔。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。在原始房间隔与心内膜垫相接融合以前,原始隔的顶部出现吸空现象,形成继发孔。从而左右心房可借继发孔相互交通。胚胎第5周末,在原始隔右侧自房壁顶部向房室通道方向生长出继发隔,继发隔游离缘到达继发孔下缘水平后,隔中心部分停止增长,其前后支继续增长至与心内膜垫融合,故在继发隔上形成椭圆状的卵圆孔。胎儿期间,由于右心房压力高于左心房压力,血流通过卵圆孔,把原始隔推向左侧,再经继发孔流入左心房。胎儿出生后,由于左心房压力高于右心房压力,原始隔被推向右侧,贴附于继发隔的左侧面,将卵圆孔堵塞,血液既不能从右心房流入左心房,也不能从左心房流入右心房。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。

3. 心室的形成和分隔 在原始管状心屈曲旋转过程中,左右心室由串联关系变为并联关系,并出现心室和心球的融合,形成宽阔的球室庭,为心室和动脉干的分隔提供基础。室间隔的发育始于胚胎第4周,由肌部室间隔、窦部室间隔和膜部室间隔融合而成。肌部室间隔自原始心室底壁向上生长将左右心室部分地分开,所留未分隔部分称室间孔;心内膜垫结合后向下生长与肌部室间隔会合,将室间孔关闭,形成膜部室间隔;窦部室间隔是动脉总干及心球分化为主动脉和肺动脉时中隔向下延伸而成。在室间隔形成过程中,若各部分发育缺陷或排列对合不齐,不能完全融合则可形成不同部位的室间隔缺损。

4. 房室通道的分隔 房室通道的分隔于胚的第3~6周完成。最初在房室管上壁和下壁的正中线上,心内膜组织增厚,形成上、下心内膜垫,并逐渐在正中线上融合,将房室管隔成左、右通道。在房室管的心内膜垫处,心内膜向两侧发生横向皱褶,形成左、右心房室瓣。故心内膜垫发育异常可导致房间隔下段、室间隔上段的缺损和房室瓣畸形。

二、胎儿循环特点和出生后的改变

1. 胎儿循环的特点 胎儿循环有两条主流,一条是“左路”,来自胎盘氧合程度较高、营养物质较丰富的血液→躯体上部,即由胎盘→脐静脉→静脉导管→下腔静脉(或胎盘→门静脉→肝→肝静脉)→右心房(经卵圆孔)→左心房→左心室→升主动脉→头臂血管和冠状动脉。另一条是“右路”,来自上腔静脉氧合程度较低的血液至胎盘,即由上腔静脉→右心房→右心室→肺动脉→动脉导管→降主动脉→脐动脉→胎盘,见图2-1。

胎儿循环具有以下特点:①胎儿营养及代谢物质交换、氧气及二氧化碳交换均靠胎盘进行。②胎儿左右两侧心脏均向全身供血,肺循环血少,循环通过异常通道(卵圆孔、动脉导管)维持。③动静脉血并非绝对清楚,循环效率不如成人高,但胎儿循环途径既适合于胎内由胎盘吸氧,又适合于出生后转换为以肺取氧的循环通道,胎儿循环有效而灵活。

2. 出生后循环途径的改变 胎儿出生后,随着呼吸的建立,胎盘循环中断,循环途径相应发生一系列变化:①肺血管阻力下降:出生后随着呼吸运动开始,含氧空气进入肺泡,并且胎盘循环切断,来自胎盘的前列腺素显著减少,肺血管扩张开放,肺循环阻力立即下降,肺动脉血流入肺进行气体交换。②卵圆孔关闭:出生后随着肺循环血流的增加,回流到左心房的