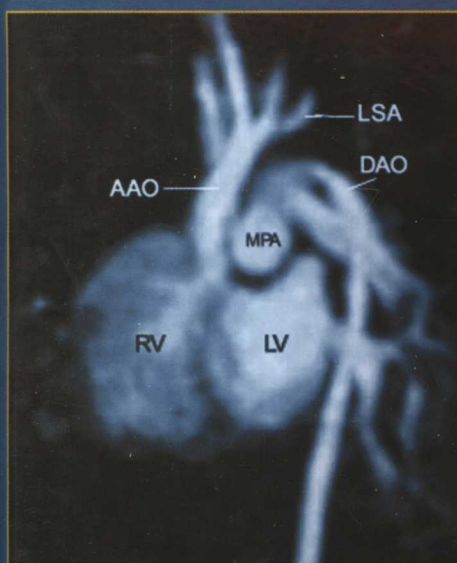


主编/陈树宝



先天性心脏病 影像诊断学

000000 0000 0000000000 0000 00000000



人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

先天性心脏病影像诊断学/陈树宝主编. —北京:
人民卫生出版社, 2004. 11

ISBN 7-117-06380-7

I. 先… II. 陈… III. 先天性心脏病-影像诊断
IV. R541.104

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 085274 号

先天性心脏病影像诊断学

主 编: 陈树宝

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 67616688)

地 址: (100078)北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

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

E - mail: [pmph @ pmph. com](mailto:pmph@pmph.com)

印 刷: 北京人卫印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 889×1194 1/16 印张: 32

字 数: 935 千字

版 次: 2004 年 11 月第 1 版 2004 年 11 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 7-117-06380-7/R·6381

定 价: 127.00 元

著作权所有, 请勿擅自用本书制作各类出版物, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前言

自从 20 世纪 40 年代心血管造影始用于诊断先天性心脏病，就极大地推动先天性心脏病诊断与手术治疗的发展，并成为先天性心脏病临床诊断的金标准。在过去的 30 年，影像诊断技术的发展非常迅速，技术改进日新月异。各种新颖的超声心动图、磁共振成像及计算机体层成像等诊断技术均已陆续应用于先天性心脏病的诊断。新颖的无创性的影像诊断技术可以从形态学、血流动力学及心功能等方面对先天性心脏病进行全面的评估及诊断，在先天性心脏病术前诊断及术后评估方面发挥重要的作用。随着诊断及技术的不断改进及提高，部分心血管造影的功能已被无创性影像诊断技术所代替。然而，每一种影像诊断技术不可避免地存在一定的限制。根据诊断需要合理地选择影像学诊断方法仍然是临床诊断必须遵循的原则之一。我们从 20 世纪 70 年代初开展先天性心脏病的诊断及手术治疗工作，经历了影像诊断技术的发展过程。外科手术对影像学诊断的验证，使我们获得非常宝贵的经验和教训，并促使我们进一步开展影像学诊断与病理解剖的相关研究及先天性心脏病的胚胎学研究。在临床实践及研究过程中，我们体会到熟悉先天性心脏病的病理解剖、病理生理及其胚胎学发生对从事先天性心脏病影像学诊断的人员是非常重要的。有鉴于此，我们组织不同影像诊断的专业人员，结合临床经验和教训，紧密联系胚胎学发生和病理解剖，撰写包括各种常用影像诊断方法的先天性心脏病影像诊断专著——《先天性心脏病影像诊断学》，希望它能够成为从事先天性心脏病诊断治疗工作的心脏内科、心脏外科、放射科、超声科及儿科等专业人员有用的参考书。

本书分为 4 篇共 56 章，包括正常心脏大血管的胚胎发育及解剖；常用于先天性心脏病诊断的各种影像诊断技术的原理及临床应用；各种先天性心脏病的影像学诊断；及先天性心脏病常见合并症的影像学诊断。为了便于参考，先天性心脏病影像学诊断部分的编写格式统一，影像诊断包括 X 线平片，超声心动图、计算机体层成像及磁共振成像、心血管造影等。超声心动图诊断部分以诊断目标为线索，综合应用不同类型的超声技术，并说明它们的诊断要点，而不是以超声技术面面俱到。全书附图 709 幅便于阅读理解。

美国华盛顿大学西雅图儿童医院 J.Geoffrey Stevenson，美国南佛罗里达大学 Tampa 儿童医院 James C Huhta，香港大学葛量洪医院梁平、张耀辉，第四军医大学西京医院钱蕴秋，山东大学齐鲁医院张运、张梅、王勇，复旦大学儿科医院林其珊等教授接受邀请为本书撰写有关章节，他们高超的学术水平和宝贵经验极大地丰富了本书的内容。书中大量的图像资料是上海第二医科大学新华医院和上海儿童医学中心放射科及超声心动图室同仁们多年工作的积累。在本书的编写过程中，张玉奇、陈笋、钟玉敏医师为准备图像资料，陈笋、武玉蓉医师为翻译文稿，刘晓青医师为整理图像及文稿等方面做了大量的工作。Philips 公司医疗系统徐向荣、刘名扬及卢立峰先生为超声图像的转换处理给予支持与帮助。没有他们的支持和帮助，完成本书的编写是不可能的。

先天性心脏病病种繁多，影像诊断技术类型多，发展快。组织不同专业人员撰写先天性心脏病影像诊断学尚属首次。由于经验及篇幅的限制，在内容上难免存在疏漏，欢迎读者批评指正。

上海第二医科大学新华医院
上海儿童医学中心

陈树宝

编者 (以编写章次先后为序)

陈树宝	上海第二医科大学新华医院 上海儿童医学中心
刘锦纷	上海第二医科大学新华医院 上海儿童医学中心
孙 锟	上海第二医科大学新华医院 上海儿童医学中心
钱蕴秋	第四军医大学西京医院
张 运	山东大学齐鲁医院
王 勇	山东大学齐鲁医院
J.Geoffrey Stevenson	美国华盛顿大学西雅图儿童医院
张耀辉 (Yiu-fai Cheung)	香港大学葛量洪医院
张 梅	山东大学齐鲁医院
James C Huhta	南佛罗里达大学 Tampa 儿童医院
吴靖川	上海第二医科大学新华医院
朱 铭	上海第二医科大学新华医院 上海儿童医学中心
江 海	上海第二医科大学上海儿童医学中心
林其珊	复旦大学儿科医院
梁 平 (Maurice P.Leung)	香港大学葛量洪医院
张玉奇	上海第二医科大学上海儿童医学中心
陈 笋	上海第二医科大学上海儿童医学中心
武育蓉	上海第二医科大学上海儿童医学中心

目 录

第一篇 总论	(1)
第1章 心脏及血管的胚胎发育	(3)
第2章 心脏及血管的解剖	(12)
第3章 先天性心脏病分段诊断	(22)
第二篇 影像诊断技术	(33)
第4章 M型、二维超声心动图	(35)
第5章 多普勒超声心动图	(50)
第6章 超声心动图测量心功能	(69)
第7章 经食管超声心动图	(80)
第8章 三维超声心动图	(125)
第9章 负荷超声心动图	(139)
第10章 血管内及心腔内超声心动图	(156)
第11章 胎儿超声心动图	(170)
第一节 胎儿超声心动图检查方法及临床应用	(170)
第二节 胎儿心脏疾病的转归	(177)
第12章 核素心血管造影	(182)
第13章 X线平片	(191)
第14章 计算机体层成像	(198)
第15章 磁共振成像	(204)
第16章 心血管造影	(210)
第三篇 先天性心脏病影像诊断	(217)
第17章 房间隔缺损	(219)
第18章 房室间隔缺损	(226)
第19章 室间隔缺损	(235)
第20章 肺动脉狭窄	(246)
第21章 双腔右心室	(254)
第22章 肺动脉闭锁伴室间隔完整	(258)
第23章 肺动脉闭锁伴室间隔缺损	(267)
第24章 法洛四联症	(275)
第25章 肺动脉瓣缺如	(283)
第26章 主动脉狭窄	(287)
第一节 主动脉瓣狭窄	(287)
第二节 主动脉瓣下狭窄	(294)
第三节 主动脉瓣上狭窄	(297)
第27章 主动脉-左室隧道	(301)
第28章 主动脉窦瘤	(305)
第29章 主动脉缩窄	(310)

第 30 章	左心发育不良综合征	(317)
第 31 章	三尖瓣闭锁	(322)
第 32 章	三尖瓣下移畸形	(329)
第 33 章	三尖瓣狭窄及关闭不全	(335)
第 34 章	三房心	(341)
第 35 章	二尖瓣狭窄	(346)
第 36 章	二尖瓣关闭不全	(353)
第 37 章	完全性大动脉转位	(358)
第 38 章	矫正性大动脉转位	(366)
第 39 章	解剖矫正性大动脉异位	(372)
第 40 章	孤立性心室反位	(377)
第 41 章	右心室双出口	(381)
第 42 章	左心室双出口	(390)
第 43 章	永存动脉干	(394)
第 44 章	动脉导管未闭	(399)
第 45 章	主肺动脉窗	(407)
第 46 章	冠状动脉瘘	(412)
第 47 章	冠状动脉起源于肺动脉	(419)
第 48 章	主动脉弓间断	(424)
第 49 章	血管环	(430)
第 50 章	肺静脉连接异常	(436)
第一节	完全性肺静脉连接异常	(436)
第二节	部分性肺静脉连接异常	(443)
第 51 章	体静脉连接异常	(446)
第 52 章	单心室	(453)
第 53 章	心脏异位及内脏异位症	(462)
第 54 章	十字交叉心脏	(470)
第四篇	其他	(475)
第 55 章	肺动脉高压	(477)
第 56 章	感染性心内膜炎	(489)
索引		(494)

第一篇

总论

第1章 心脏及血管的胚胎发育

一、心管的形成	(3)	七、主动脉弓的发育	(8)
二、心襻的形成	(4)	八、肺血管的发育	(9)
三、心房的分隔	(5)	九、体静脉的发育	(10)
四、房室管的分隔	(5)	十、冠状动脉的发育	(10)
五、心室的分隔	(6)	十一、心房及心室的发育	(11)
六、圆锥动脉干的分隔	(7)		

先天性心脏及血管畸形均由于胚胎期心脏血管发育异常所形成。熟悉心脏及血管的胚胎发育过程对理解先天性心脏血管畸形的病理形态变化，及其相互关系与临床诊断均具有十分重要的意义。心脏血管的形成在胚胎发育的早期，其过程非常复杂。目前关于人类心脏血管胚胎发育的资料大多来源于对不同胚胎发育阶段的心脏血管发育演变的实际观察的结果，以及对动物进行实验胚胎学研究的发现。有些心脏血管胚胎发育的现象尚属推测，迄今尚难以对人类胚胎发育过程进行系统的观察。

近年来新的研究技术，例如扫描电镜、核素标记、组织化学以及分子生物学等技术应用于心脏血管胚胎发育的研究，有关正常心脏血管的胚胎发育过程、心脏血管畸形的发生机制已有很多报道。尽管进展很多，距离完全阐明人类心脏血管胚胎发育的过程及机制仍有很大的差距。

胚胎发育阶段或胚龄以受孕后时间表示，或以体节数表示。从第3周末出现体节后，每日出现的体节数目（约3个体节）恒定。体节不易计数时可用胚胎的头顶-臀（crown to rump）长度表示。或根据不同器官成熟度而确定的发育阶段（horizon）表示，一个horizon相当于妊娠2天左右。实际上，在同一胚胎发育阶段心脏血管的不同部位均发生着形态结构的变化。为了阐述方便，将正常心脏血管胚胎发育按心管形成、心襻形成、各部位分隔及成熟分别阐述。各种先天性心脏血管畸形的胚胎发生可参见有关章节。

一、心管的形成

卵子在输卵管内受精后经过分裂细胞数增加，但体积不增，形成密实的多细胞体称为桑椹胚（morula），并逐渐移入子宫腔。受精后第四天，桑椹胚内出现腔而形成胚泡（blastocyst）。胚泡早期有外层细胞（滋养层）和内层细胞团。内层细胞团最初分化为两层，即外胚层及内胚层，并形成椭圆形的盘状结构。在第3周初，外胚层表面出现纵形的原条（primitive streak），是新细胞层起源处。外胚层细胞向原条移行，而陷入外胚层与内胚层之间形成中胚层。在胚泡期，发育成不同器官的细胞群已经出现，并占据确定的空间位置。前心细胞位于沿原条两侧中1/3外胚层。前心细胞移行经原条达Hensen结两侧的中胚层组成生心区，并在前脊索（prechordal）区中线联合而形成呈新月形的生心板。在发育过程中，靠近中线的中胚层增厚，外侧部分较薄并分为两层，即壁层与脏层，两层之间为胚内体腔，以后衍化成心包、胸膜及腹膜腔。第3周初血岛在脏层中胚层卵黄囊壁上形成，并衍化为血液成分及血管。在卵黄囊与左、右胚内体腔突起间的中胚层处形成左、右纵形的心内膜管（endocardial tubes），颅侧与第一对动脉弓相连，尾侧与回流静脉相连。心内膜管有两层，内层为心内膜，外层为心肌外膜（epimyocardium），两层之间为心脏胶冻（cardiac jelly）。起初，生心区位于前脊索区前。随着中枢神经系统的迅速发育，导致生心区沿横轴180°转移至口咽膜的腹、尾侧（图1-1）。同时，

体节区域的迅速发育导致胚胎外缘向腹侧弯曲，将两侧心管相互靠拢，从颅侧向尾侧融合成单一的原始心管 (primitive heart tube) (图 1-2)。在第 22~26 天出现心管搏动。

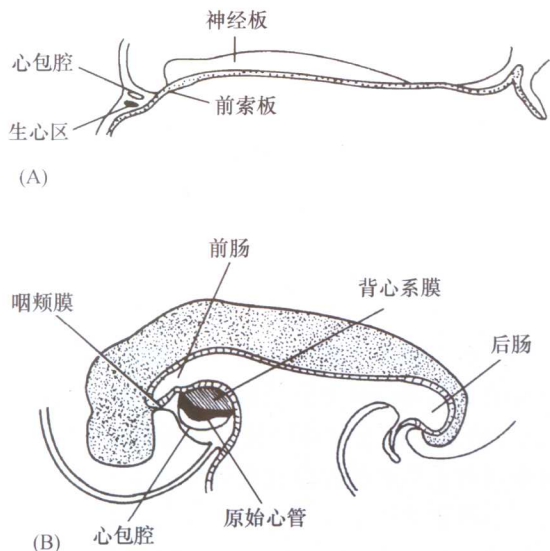


图 1-1 胚胎的矢状切面，显示生心区的部位及沿横轴的旋转
(A) 为体节出现前胚胎；(B) 为 14 对体节的胚胎

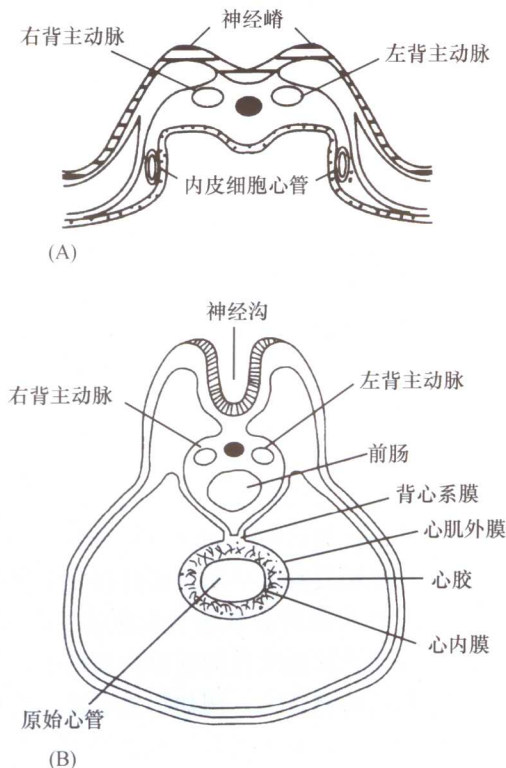


图 1-2 胚胎的额状切面，显示原始心管形成
(A) 2 对体节的胚胎；(B) 为 12 对体节的胚胎

二、心管的形成

原始心管形成后，为短的直形结构，外形上有若干膨大的部分，从尾侧向颅侧分别为成对静脉窦 (sinus venosus)、共同心房、原始心室、心球 (bulbous cordis) 及主动脉囊 (图 1-3)。静脉窦掩埋在横隔 (septum transversum) 的间质中，与共同心房之间的凹陷为窦房沟。共同心房与原始心室结合处为房室管。原始心室也被称为流入道段，以后发育成为左心室的心尖部，和两个心室的流入道部。心球也称圆锥，流出道部，以后发育为两个心室的流出道部及右心室的心尖部。原始心室与心球之间结合处为球室孔 (bulboventricular foramen) 或圆锥心室孔 (conoventricular foramen)。主动脉囊 (动脉干) 被掩埋在位于前肠前的腮弓间质中，心管形成后延长而成为心包内的结构。心球远端与主动脉弓连接。

De la Cruz 等在鸡胚实验中发现，直形原始血管仅有心室的小梁化部分的始基存在，右室在颅侧，左室在尾侧，此时尚未出现圆锥、心房。各段心管结构在发育过程中出现。直形原始心管经过迅速发育而形成弯曲的，S 型管即心管 (cardiac loop) 形成。正常胚胎发育，心球心室段先向腹侧，继而向右弯曲，即为右管 (dextro loop)。由此导致解剖右心室始基位于右侧，解剖左心室始基位于左侧。心球心室段向右弯曲时，房室管也向背侧弯曲，心房及静脉窦也同时向颅侧弯曲移至心室的背上方 (图 1-4)。过去曾认为原始心管发育成 S 形，心管的形成系由于心管迅速发育受到相对发育缓慢的心包腔限制所致。实

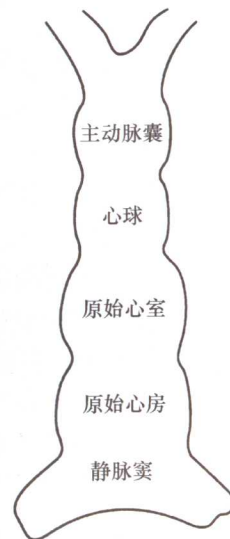


图 1-3 原始心管

验研究证明心管右襻形成是遗传所决定。起初原始心管的形态左右对称，但两侧特定部位的细胞分布不一致，左、右位置已预先确定。心管弯曲发生机制仍未完全明确，可能有：细胞骨架的局部收缩作用使心管周围不同区域细胞变形；细胞增生和分化差异；心脏胶冻层压力的影响；心管机械压迫等。多数人认为是以上机制的联合作用所致。

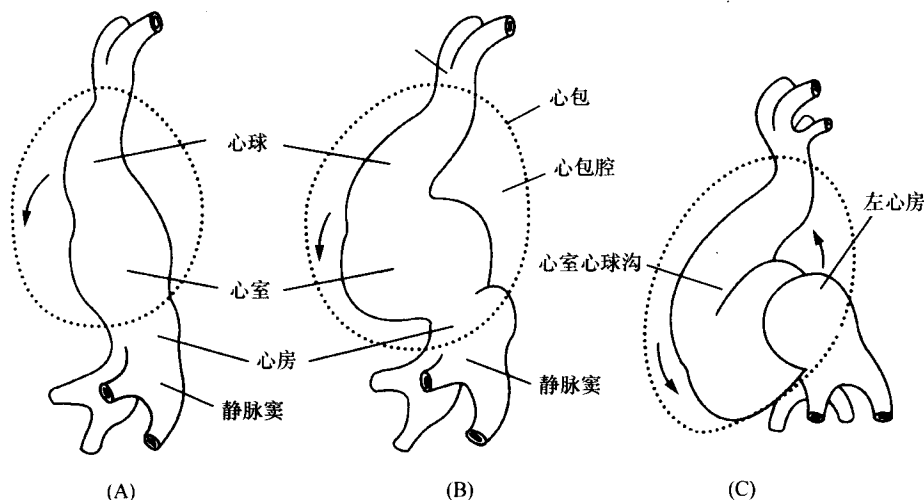


图 1-4 心襻形成

(A) 22 天时；(B) 23 天时；(C) 24 天时

三、心房的分隔

心襻完成后，心脏的外形类似成熟的心脏，但内部结构仍为单一的，带有若干膨大部分的圆柱形管道。心脏内部的分隔过程约在第 26~37 天之间进行。

心房分隔从原始心房的背壁中部出现第 1 隔开始。第 1 隔呈镰形，其 2 肢朝向房室管，并于同时出现在房室管的心内膜垫连合，它们的游离缘会合成孔，即第 1 孔 (foramen primum)，右房血液经此孔入左房。来源于心内膜垫及第 1 隔组织闭合第 1 孔。在闭合前，第 1 隔颅背侧的部分出现第 2 孔 (foramen secundum)。以后，在第 1 隔的右侧出现也呈镰形的第 2 隔，2 肢朝向下腔静脉，形成不完整的卵圆形。其围绕的底部为第 1 隔。在第 2 孔处，右侧的第 2 隔游离缘与左侧的第 1 隔游离缘之间的通道为卵圆孔。胎儿时期第 2 隔与第 1 隔形成活瓣，可使下腔静脉回流血液经卵圆孔进入左房。出生后第 1 隔与第 2 隔融合则卵圆孔闭合，在房隔的右侧面上可见卵圆窝的特征 (图 1-5)。

四、房室管的分隔

介于心房始基与左室小梁部始基的房室管在心襻形成初期呈颅-尾纵行的管道，向后弯曲后房室管的纵轴呈腹~背侧方向。心襻形成后，头顶~臀长度约 6mm 时，房室管内出现 2 个间质组织块，上 (腹) 心内膜垫和下 (背) 心内膜垫。同时在房室管的左、右壁出现 2 个侧心内膜垫。在未融合前，心内膜垫有瓣膜样功能。胚胎的头顶~臀长度达 10mm 时，上、下心内膜垫相互融合，将房室管分隔成 2 个孔 (图 1-6)。心内膜垫也参与房隔第 1 孔的闭合。下心内膜垫参与形成分隔左、右心室流入道的间隔，包括分隔左室与右房的房室隔，及 2 个心室流入道的室间隔部分。下心内膜垫可能也参与形成膜部间隔的房室及心室间部分。

房室瓣发育来源于房室管心内膜垫，右背侧圆锥嵴和心室壁。二尖瓣后叶起源于左侧房室管心内膜垫，二尖瓣前叶来源于上、下心内膜垫。三尖瓣后叶来自右侧心内膜垫，隔叶来自下心内膜垫，前叶则起源于右背侧圆锥嵴和右侧心内膜垫。房室瓣叶组织初为肌性，经细胞分化而转变为薄的结缔组

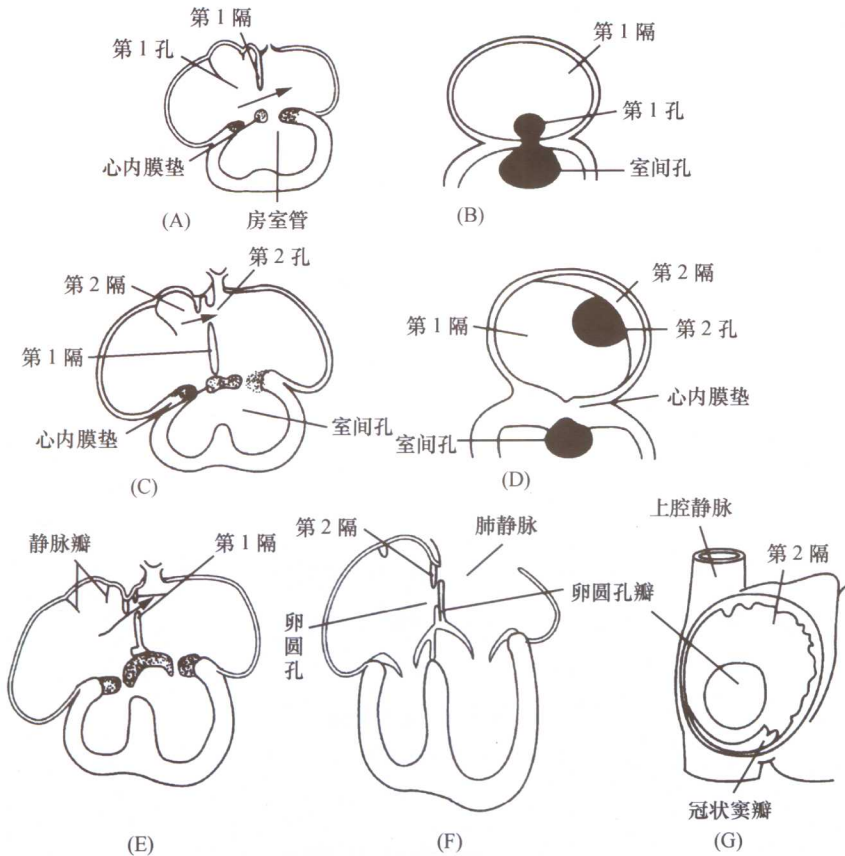


图 1-5 房间隔的形成

(引自: Langman J. Medical Embryology, 4th ed. Baltimore; Williams&Wilkins, 1981)

织, 呈膜状。房室瓣的腱束、乳头肌由心室壁分层形成。

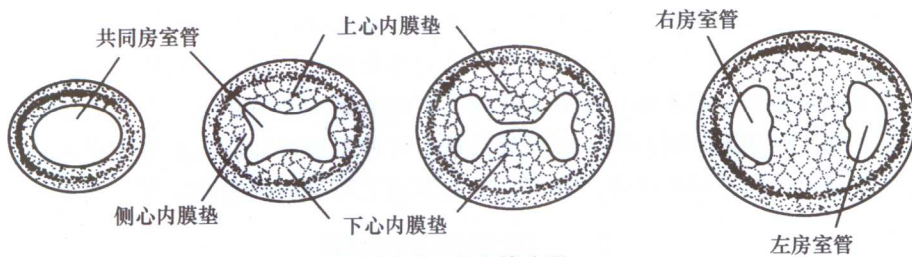


图 1-6 房室管分隔

五、心室的分隔

在胚胎头顶-臀长度为 3mm 时, 原始心管的流入道 (原始心室) 段和流出道 (近球) 段发育快于二段之间的原始孔 (primary foramen), 在其前下缘肌肉褶发育隆起的室间嵴呈矢状走向, 室间嵴的右侧为右心室, 左侧为左心室。该部分也称为原发隔 (球室隔), 表面光滑。随着心室腔的发育扩大, 流入道段底部肌小梁紧合而形成室间隔的第二部分, 该部分表面不平, 分隔两侧心室的流入道部分, 也称为流入道隔。该两部分构成室间隔的大部分, 两部分融合的边缘在左室面上由于二尖瓣形成的重构而不明显, 在室间隔的右室面上的隔缘小梁 (septomarginal trabeculum) 就是原来原发隔的边缘。在胚胎头顶-臀长度 6mm 时, 流出道段内出现局部突出的嵴, 类似房室管部位的心内膜垫, 有远、近

两对嵴。两对嵴的方位呈螺旋状，故在 16mm 胚胎时相互会合形成螺丝状的隔。该部分为室间隔的第三部分，流出道隔（球或圆锥动脉隔）。

在原始心管心襻形成的初期，右心室始基与左心室始基之间仅在前方出现室间嵴，其间为第 1 室间孔，呈完整的矢状环形，除前缘为室间嵴外，其余边缘均为原始心管的壁。随着心襻的形成，心室圆锥孔由右心室的上方向左移行靠近中线，并骑跨于左、右心室之上。房室孔也由左心室的后方向中线移行而位于左、右心室的后上方。原第一室间孔已不是完整的环形，上缘是右背及左腹侧圆锥嵴，后缘为上、下心内膜垫，前缘则是肌部室间隔，此时称为第 2 室间孔。当圆锥嵴会合形成圆锥间隔，上、下心内膜垫会合成中心心内膜垫而将房室孔分隔成 2 个房室孔后，原第 2 室间孔的上缘及后缘恢复完整，此时则称为第 3 室间孔。随着圆锥间隔（第 3 室间孔上缘），中心心内膜垫（第 3 室间孔的后缘）及肌部室间隔（第 3 室间孔的前、下缘）的发育，第 3 室间孔的口径已明显缩小（图 1-7）。在胚胎头顶-臀长度 16~17mm 时由其周边组织共同参与关闭第 3 室间孔，该部分为膜部间隔。因三尖瓣环横跨于其上，而将其分为两部分，三尖瓣环之上的为（房室部分）的膜部间隔，分隔左心室与右心房，三尖瓣环之下的为心室部分的膜部间隔。

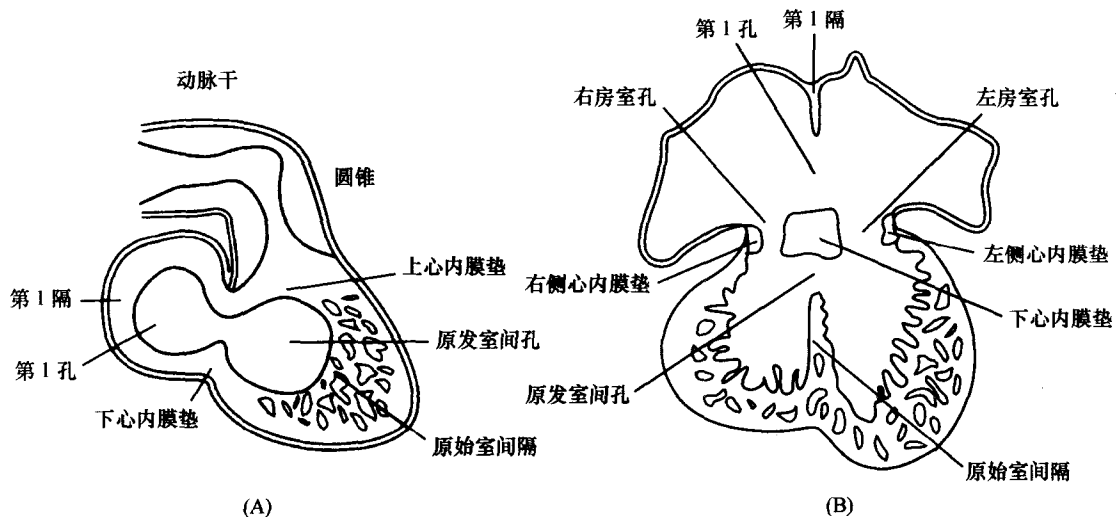


图 1-7 室间隔的形成

六、圆锥动脉干的分隔

最初，位于第 1 对主动脉弓与原始心室之间的圆锥动脉干为直筒状结构，随着内壁上出现圆锥及动脉干嵴，不断增长，并相互会合形成间隔而最终分成两个管道。圆锥部的发育经历分隔、移行及吸收的过程。在心襻形成后初期，沿圆锥部内壁出现右背侧及左腹侧圆锥嵴，同时在动脉干内壁也出现右上及左下动脉干隆起。在分隔过程中，右背侧圆锥嵴顺时针旋转（自头侧观）至左腹侧，而左腹侧圆锥嵴旋转至右背侧，远端部分也同样地旋转，最后圆锥嵴相互会合形成圆锥间隔将圆锥段分成前外侧及后内侧圆锥。前外侧（肺动脉下）与解剖右心室连接，后内侧（主动脉下）圆锥与解剖左心室连接。圆锥在发育过程中被吸收缩短，主动脉下圆锥大部分吸收，肺动脉下圆锥吸收较少。因此，主动脉瓣与二尖瓣连接部位无肌肉组织，而肺动脉瓣与三尖瓣之间仍存在肌性圆锥结构。右背侧圆锥嵴与房室管右侧心内膜垫参与室上嵴的形成。动脉干的分隔由动脉干隆起及主动脉与肺动脉间隔发育完成。主动脉与肺动脉间隔起源于第 4 与第 6 对主动脉弓之间主动脉囊的心外间隔，将远端动脉干分隔为升主动脉及主肺动脉。在动脉干近端，动脉干隆起相互会合形成动脉干间隔时，同时参与形成左、右侧的肺动脉瓣叶及主动脉瓣叶，背侧动脉干隆起参与形成主动脉无冠瓣叶，腹侧的动脉干隆起参与形成肺动脉瓣前叶。在未旋转前，升主动脉及主动脉瓣口同在右侧，主肺动脉与肺动脉瓣口同在左

侧。由于主动脉弓位置固定圆锥动脉干顺时针旋转后,主动脉瓣口向左后方旋转,肺动脉瓣口,向右前方旋转,以致升主动脉与主肺动脉从平行关系变成螺旋形的关系。在颅侧,升主动脉位于前右,与后内侧圆锥连接,而主肺动脉位于后左与前外侧圆锥连接(图1-8)。

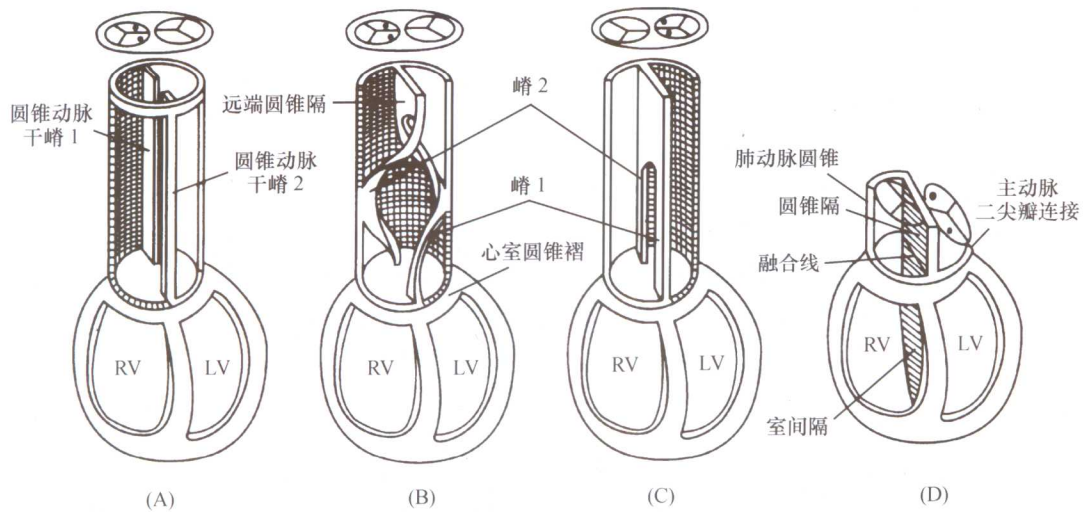


图1-8 圆锥动脉干的发育

(引自: Goor DA, Dische R, Lillehei CW. The constructs. Circulation XLIV, 375, 1972)

七、主动脉弓的发育

主动脉弓的发育与咽弓的发育密切相关。胚胎发育早期,为腮弓型(branchial type)动脉系统包括主动脉囊,主动脉弓及成对的背主动脉。在原始心管形成后,主动脉囊与第1对主动脉连接,主动脉分别沿前肠两侧向背侧延伸,在胚胎背部沿中线平行向尾侧走行,并在胚体各体节间发出节间动脉。胚长4~5mm时,在第7节间动脉起始部的远端,相当于第9节间动脉水平,两侧主动脉合并成单一的背侧动脉。主动脉囊分出的主动脉位于腹侧称为腹侧主动脉,围绕前肠弯曲部分称为主动脉弓,走行于背侧部分为背侧主动脉。在第1对主动脉弓与背侧主动脉之间相继出现第2~6对主动脉弓。主动脉囊分出第3、4、6对主动脉弓后,主动脉囊才分隔为主动脉与肺动脉部分。6对主动脉弓经历出现、消失以及某些动脉弓段中断和移位演变的过程。随着心脏降入胸腔,大动脉走行方向也随之发生变化。这些变化导致对称的腮弓型动脉系统转变为不对称的成熟动脉弓的最终形成。当第3、4对主动脉弓出现后,第1、2对主动脉弓变成迂曲,细长管道,第1对主动脉弓参与形成上颌动脉,第2对主动脉弓参与形成颌骨动脉。第4周末,第3对主动脉弓出现,最终参与形成颈总动脉及颈内动脉的近端(颈内动脉远端部分来源于背主动脉的颅侧部分)。第3对主动脉弓出现后即出现第4对主动脉弓,它的左、右侧发育转化不同。右侧近端和部分主动脉囊形成无名动脉。右侧远端形成右锁骨下动脉的近端部分。右锁骨下动脉的远端部分起源自右背主动脉和右侧第7节间动脉。左侧第4对主动脉弓形成左颈总动脉与动脉导管之间主动脉弓段。第5对主动脉弓出现后即消失。右侧第6对主动脉弓的远端部分消失,近端部分形成右肺动脉近端,左侧近端部分形成左肺动脉近端,远端部分成为动脉导管。正常腮弓型动脉系统的发育过程中,有4处发生中断,即右侧第6对主动脉弓在右肺动脉与右背侧主动脉之间,因此没有动脉导管;第3与第4对动脉弓之间的背侧主动脉;右锁骨下动脉尾侧的背侧主动脉(右侧)中断吸收;第1~6对节间动脉(图1-9)。在早期胚胎时,心管动脉干端在第1体节颅侧端相距2个体节长度,而在成熟心脏,动脉干衍生结构位于第5胸椎,即下降约13个体节。胚长2~14mm阶段下降慢,胚长14~17cm阶段下降快,第4对动脉弓从第1颈椎移行至第4~5胸椎(成熟心脏)。随着心脏下降至胸腔,左背侧主动脉缩短约4个椎体长度,使动脉导管与锁骨下动脉距

离缩短。发育完全后的主动脉弓按胚胎发育来源可分为4段，主动脉瓣至左颈总动脉段起自主动脉囊；左颈总动脉至动脉导管开口段衍生自左第4动脉弓；动脉导管开口至左锁骨下动脉段衍生自左背侧主动脉的第3~7节间动脉，左锁骨下动脉远端部分衍生自联合的背侧主动脉。

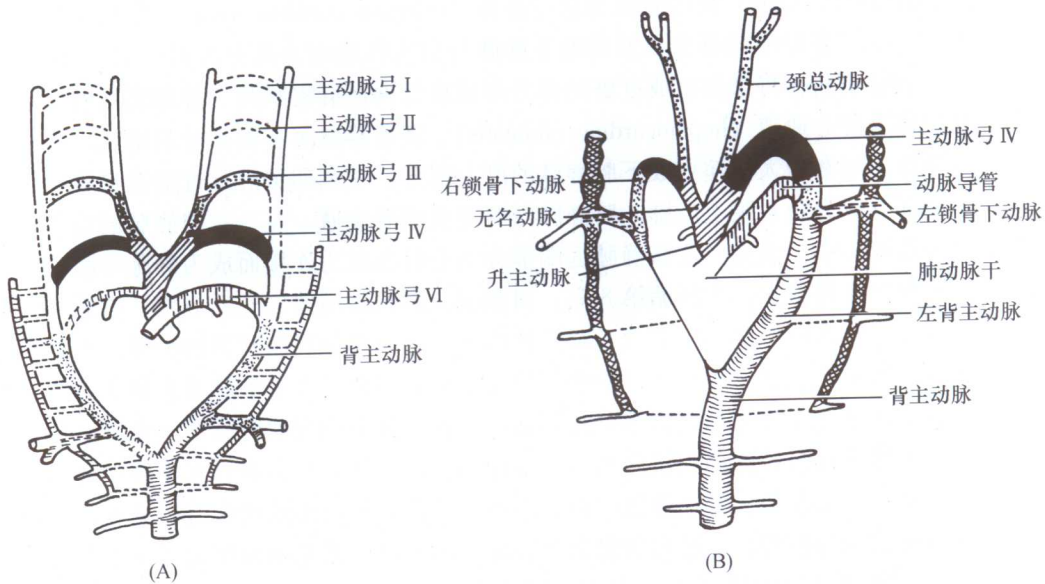


图 1-9 主动脉弓的衍化

(引自: Barry A. The aortic arch derivatives in the human adult. Anat Rec, 1951, 111: 221)

八、肺血管的发育

胚长 3~4mm 时，原始咽腹侧出现气管、支气管的始基，与前肠平行向尾侧生长，并分为左、右支气管始基。胚长 6mm 时围绕咽及发育中的气管出现肺毛细血管丛，以后形成肺动脉的腮弓后 (postbranchial) 部分。左第 6 对主动脉弓远端腹侧部分被吸收，背侧部分形成动脉导管。左肺动脉近端来源于左第 6 主动脉弓近端，远端来源于腮弓后的纵形血管。右侧第 6 对主动脉弓近端衍生为右肺动脉，肺门内右肺动脉分为腮弓后部分 (图 1-10)。支气管血管出现较晚。在第 20~32 周其间，沿肺内支气管分支，并形成与肺小动脉的交通吻合。这种前毛细血管吻合仅短暂存在。肺从两个肺芽发育形成。肺芽表面有毛细血管丛，即内脏丛。随着肺的分化，部分内脏丛形成肺静脉丛，并最终发育为肺静脉。初期，肺静脉丛通过内脏丛与主静脉系统，脐静脉和卵黄静脉系统交通。左房上壁向肺静脉丛凸出形成肺静脉始基即总肺静脉，最终与肺静脉丛连接，并形成左、右肺静脉分支。

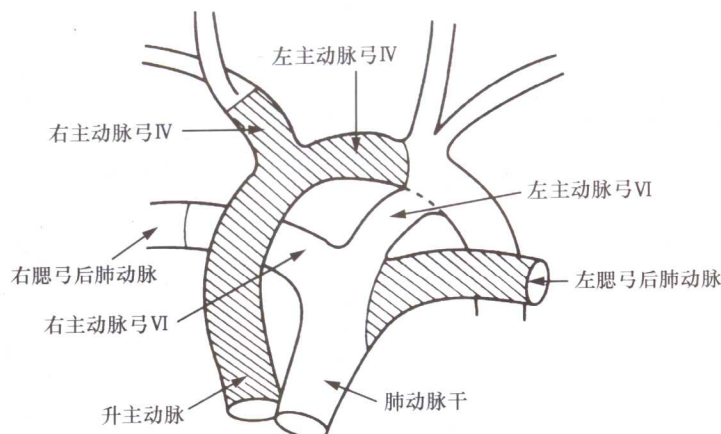


图 1-10 肺动脉的形成

九、体静脉的发育

原始心管的颅侧末端是静脉窦，与之连接的有2对胚外静脉和1对胚内静脉。胚外静脉即卵黄静脉及脐静脉分别位于内、外侧。胚内静脉为总主静脉（common cardinal vein），分别从两侧与静脉窦连接。总主静脉由引流胚胎颅侧部分血液的前主静脉与引流胚胎尾侧部分血液的后主静脉汇合而成。卵黄静脉在汇入静脉窦前在将来发育成肝脏的部分形成血管网即肝窦状隙。静脉窦与肝窦状隙之间的近端卵黄静脉也称为肝心通道（hepatocardiac channels）。随着静脉窦右侧部分的增大，血液回流向右侧近端卵黄静脉，逐渐增大而演变成下腔静脉的肝上部分。左侧卵黄静脉近端及远端退化消失，右卵黄静脉的远端部分成为肠系膜上静脉。脐静脉与肝窦状隙有交通。左、右脐静脉的近端部分和右脐静脉的远端部分逐渐缩小、消失。左脐静脉远端部分与右肝心通道连接而成为静脉导管。

主静脉系统发育变化很大。在胚胎第8周，两侧前主静脉之间建立交通血管。右总主静脉与右前主静脉的近端部分尾侧共同形成上腔静脉，奇静脉的入口是二部分胚胎起源的分界。右前主静脉近端部分颅侧衍化成右侧头臂静脉。两侧前主静脉间的交通血管衍化成无名静脉及左侧头臂静脉。当血流转向右侧，左总主静脉远段萎缩，残留部分与静脉窦左侧部分形成冠状静脉窦。主静脉的尾侧部分演变复杂。两侧后主静脉在起始部分先后分出下主静脉及上主静脉，后主静脉在中肾的背侧，下主静脉在中肾的腹、内侧，上主静脉在后主静脉的背、内侧。三组静脉间形成吻合支。并在尾端形成骶主静脉。右下主静脉的近端与右侧肝心通道衍化为下腔静脉的肝段，其余部分则成为下腔静脉的肾段（包括肾静脉），上主静脉参与形成肾静脉入口远端的下腔静脉。右上主静脉与右后主静脉的近端形成奇静脉。近段左、右上主静脉间吻合支与左上主静脉参与形成半奇静脉（图1-11）。

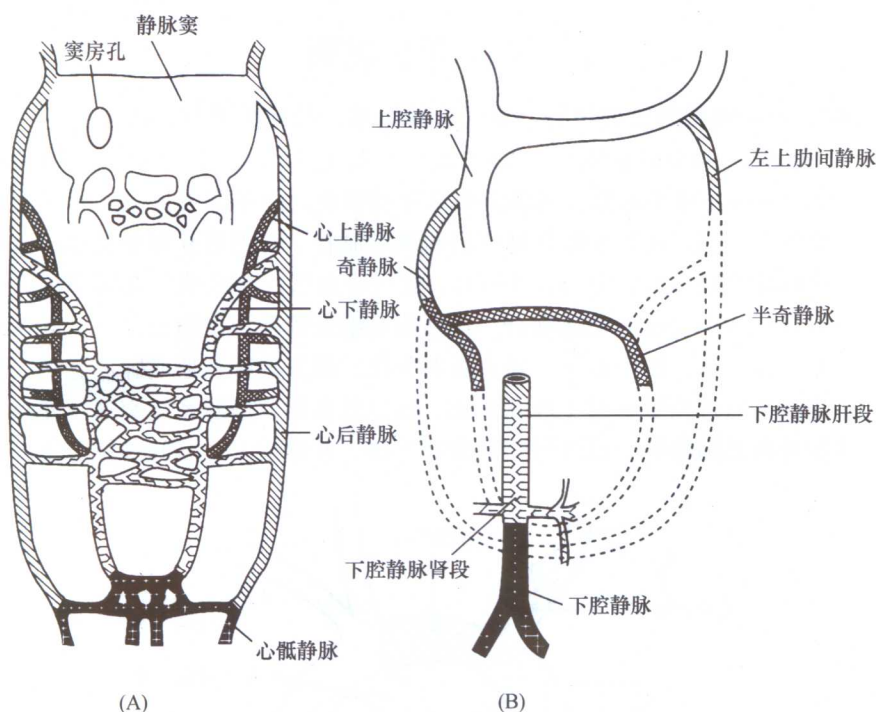


图 1-11 体静脉的发育

十、冠状动脉的发育

在胚胎发育初期，心肌直接从心腔血液中吸取营养，以后则通过心肌内窦状隙。冠状动脉发育完成后，心肌内窦状隙成为肌小梁间隙。在胚胎第5周，房室沟和室间沟处心外膜下出现内皮血管网，

其分支穿过心肌与心肌内窦状隙连接。右后心外膜小血管网分布于右房室沟，后室间沟，右室前壁及两侧心室的横膈面，左前心外膜下血管网分布于左房室沟，前室间沟及左室壁。心外膜下血管网穿过主动脉壁建立通道而发育成为冠状动脉的近端部分。

十一、心房及心室的发育

心房的发育过程除了分隔尚与静脉窦及肺静脉发育有关。原始心房经窦房孔与静脉窦相通，窦房孔位于中央并有瓣膜以防止心房收缩时血液回流。胚龄4~5周时，随着血流偏向右侧，窦房孔也移向右侧。左侧脐静脉及卵黄静脉退化，静脉窦左侧部分缩小并以窦房褶与原始心房左背部分隔。静脉窦右侧部分扩大而呈垂直方向，并融合于右心房，该部分构成右心房光滑部或窦部，以终嵴与原始心房为界。光滑部有上、下腔静脉及冠状静脉窦的入口，原始心房部分有右心耳。上部静脉窦瓣膜消失，下部发育成为下腔静脉的欧氏（Eustachian）瓣和冠状静脉窦瓣（Thebesian瓣）。左心房与肺静脉丛吻合后，总肺静脉分支及其近端融合于左心房，也构成左房的光滑部，形成左房的后壁，有4根肺静脉的入口，但无终嵴。原始心房部分有左心耳。

原始心室分隔后，左、右心室继续扩大发育。心室腔可分为3部分，即流出道部（圆锥部），流入道部及小梁部。除了心室腔向外扩大外，心室内壁肌肉不断吸收也使心室腔扩大，心室内壁高低不平为小梁化的特点。

（陈树宝）

参 考 文 献

1. Colvin EV. Cardiac embryology. In: Carson Jr.A, Bricker JT, Fisher DJ, et al. The science and practice of pediatric cardiology. 2ed edition. Baltimore:Williams&Wilkins, 1998. 91-126
2. Wenink ACG. Embryology of the heart. In: Anderson RH, Baker EJ, Macartney RFJ, et al. Paediatric cardiology. 2ed edition. London: Churchill Livingstone, 2002. 621-654
3. Valdes-Cruz LM, Cayre RO. Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1999. 3-18
4. Clark EB. Cardiac embryology. Its relevance to congenital heart disease. Am J Dis Child, 1986. 140-141