

# 儿科 心脏病学

## PEDIATRIC CARDIOLOGY

► 主 编 杜军保  
► 副 主 编 韩 玲  
齐建光  
金红芳



北京大学医学出版社

# 儿科心脏病学

## PEDIATRIC CARDIOLOGY

主 编 王 健  
副主编 王 健  
编 者 王 健  
王 健



人民卫生出版社

# 儿科心脏病学

|        |      |     |     |
|--------|------|-----|-----|
| 主    编 | 杜军保  |     |     |
| 主    审 | 李万镇  |     |     |
| 副 主 编  | 韩  玲 | 齐建光 | 金红芳 |
| 主编助理   | 陈  丽 | 张凤文 |     |

北京大学医学出版社

ERKE XINZANGBING XUE

图书在版编目 (CIP) 数据

儿科心脏病学/杜军保主编. —北京: 北京大学  
医学出版社, 2013. 1

ISBN 978-7-5659-0476-9

I. ①儿… II. ①杜… III. ①小儿疾病—心脏病—诊  
疗 IV. ①R725. 4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 255479 号

---

## 儿科心脏病学

主 编: 杜军保

出版发行: 北京大学医学出版社 (电话: 010-82802230)

地 址: (100191) 北京市海淀区学院路 38 号 北京大学医学部院内

网 址: <http://www.pumpress.com.cn>

E - mail: [booksale@bjmu.edu.cn](mailto:booksale@bjmu.edu.cn)

印 刷: 北京佳信达欣艺术印刷有限公司

经 销: 新华书店

责任编辑: 高 瑾 责任校对: 金彤文 责任印制: 苗 旺

开 本: 889mm×1194mm 1/16 印张: 41 字数: 1181 千字

版 次: 2013 年 1 月第 1 版 2013 年 1 月第 1 次印刷

书 号: ISBN 978-7-5659-0476-9

定 价: 196.00 元

版权所有, 违者必究

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

本书由  
北京大学医学部科学出版基金  
资助出版

## 主编简介

杜军保，国家长江学者特聘教授、卫生部有突出贡献中青年专家、国家杰出青年科学基金获得者。1989 年于北京医科大学第一医院儿科获得博士学位。现任北京大学第一医院教授、主任医师，博士生导师，担任中华医学会儿科学分会心血管学组组长、亚洲—太平洋地区小儿心脏病学会理事。主要从事儿科心血管专业临床诊治和基础研究工作。发表学术论文五百余篇，其中在国际著名杂志《J Am Coll Cardiol》、《Arterioscler Thromb Vasc Biol》、《Antioxid Redox Signal》、《J Hypertens》等 SCI 刊物发表高水平论著 120 篇，主编《儿童晕厥》、《缺氧性肺动脉高压》、《肺动脉高压》等多部学术著作。以第一完成人荣获教育部提名国家自然科学奖一等奖、中国高等学校科学技术奖一等奖、北京市科技进步奖一等奖等。主持三十余项国家级以及部委级科研项目，包括国家自然科学基金重点项目、国家重点基础研究发展计划（973 项目）课题、国家杰出青年科学基金等。

# 北京大学儿科学著作编委会

主 任：吴希如

委 员：（按姓氏笔画排序）

丁 洁 杜军保 李万镇

杨霁云 吴希如 周丛乐

姜玉武 秦 炯

## 编者名单（按姓氏笔画排列）

- |     |                |     |                |
|-----|----------------|-----|----------------|
| 丁文虹 | 首都医科大学附属北京安贞医院 | 张凤文 | 北京大学第一医院       |
| 丁燕生 | 北京大学第一医院       | 张春雨 | 北京大学第一医院       |
| 马丽娟 | 首都儿科研究所        | 张清友 | 北京大学第一医院       |
| 王 成 | 中南大学湘雅二医院      | 金 梅 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 王荣福 | 北京大学第一医院       | 金红芳 | 北京大学第一医院       |
| 王禹川 | 北京大学第一医院       | 陈 丽 | 北京大学第一医院       |
| 王霄芳 | 首都医科大学附属北京安贞医院 | 郑 可 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 石 琳 | 首都儿科研究所        | 高 莉 | 北京大学第一医院       |
| 田 宏 | 复旦大学儿科医院       | 崇 梅 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 朱雪梅 | 复旦大学儿科医院       | 郭保静 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 齐建光 | 北京大学第一医院       | 梁永梅 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 闫 辉 | 北京大学第一医院       | 韩 玲 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 杜军保 | 北京大学第一医院       | 葛 薇 | 郑州大学第一附属医院     |
| 杜忠东 | 首都医科大学附属北京儿童医院 | 焦 萌 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 李万镇 | 北京大学第一医院       | 谢振武 | 中南大学湘雅二医院      |
| 李晓惠 | 首都儿科研究所        | 蔺 婧 | 北京大学第一医院       |
| 肖燕燕 | 首都医科大学附属北京安贞医院 | 戴辰程 | 首都医科大学附属北京安贞医院 |
| 张 欣 | 北京大学第一医院       |     |                |



# 前言

小儿心血管疾病是儿童时期的常见病症，严重威胁患儿的身心健康，部分患儿有高度的猝死危险性。因此，深入开展小儿心血管疾病的基础与临床研究，不断提高小儿心血管疾病的临床诊治水平，已成为当今全球普遍关注的重大医学问题之一。

值得欣慰的是，近年来我国和世界其他国家一样，小儿心脏病学领域取得了突飞猛进的进展。中华医学会儿科学分会心血管学组以及《中华儿科杂志》编辑委员会联合主持并开展了多项临床研究，取得了重要临床研究成果；我国小儿心脏病学领域的诊疗指南、专家共识以及建议（如《小儿心力衰竭诊断及治疗建议》、《小儿感染性心内膜炎的诊断标准》、《小儿病毒性心肌炎诊断标准》、《儿童晕厥诊断指南》、《儿童青少年血脂异常防治专家共识》及《川崎病冠状动脉病变的临床处理建议》等）相继出台，为规范小儿心脏病学临床实践活动作出了重要贡献；相关基础研究硕果累累，促进了本专业的学术发展，有些研究成果在国际上居领先地位。

为了进一步促进小儿心血管领域相关知识和理论的提高、推进诊治技术的广泛推广与应用，

结合国内外该领域的最新进展以及我院的临床与研究体会，由北京大学第一医院牵头，邀请了在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。该书对小儿心血管疾病的基本知识、病因学、发病机制、临床表现、诊断方法、鉴别诊断及防治手段等进行了详细的介绍，力争反映国内外在该领域的最新研究进展。该书内容丰富，系统性强，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护工作者、心血管专科医生、研究生、医学本科生、进修生使用。

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指导，中南大学湘雅二医院王成教授、北京大学第一医院金红芳副教授及张春雨主治医师整理了附件材料，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

2012年10月1日

# 目 录

|                               |                              |
|-------------------------------|------------------------------|
| 第一章 心血管系统的解剖生理学基础..... 1      | 第十四节 单心室..... 183            |
| 第一节 心脏血管解剖..... 1             | 第十五节 永存动脉干..... 186          |
| 第二节 循环生理..... 4               | 第十六节 肺动脉狭窄..... 189          |
| 第三节 心血管胚胎发育..... 8            | 第十七节 主动脉狭窄..... 195          |
| 第四节 胎儿循环和出生后循环调整 ..... 11     | 第十八节 主动脉缩窄..... 201          |
| 第二章 心血管系统疾病的病史与体格检查 ..... 15  | 第十九节 主动脉弓离断..... 206         |
| 第一节 病史及常见症状 ..... 15          | 第二十节 左心发育不良综合征..... 208      |
| 第二节 体格检查 ..... 20             | 第二十一节 冠状动脉畸形..... 211        |
| 第三章 心血管疾病的辅助检查方法 ..... 34     | 第二十二节 心脏异位..... 214          |
| 第一节 心电图学 ..... 34             | 第二十三节 血管环..... 219           |
| 第二节 动态心电图监测 ..... 53          | 第二十四节 动静脉瘘..... 224          |
| 第三节 胸部 X 线检查 ..... 55         | 第二十五节 先天性心脏病介入性治疗 ... 226    |
| 第四节 超声心动图 ..... 64            | 第二十六节 先天性心脏病术后监护及治疗..... 241 |
| 第五节 心脏多排螺旋 CT 和磁共振成像 ..... 86 | 第五章 心肌病..... 256             |
| 第六节 心脏核素检查 ..... 96           | 第一节 心肌病定义和分类..... 256        |
| 第七节 心导管术和心血管造影..... 104       | 第二节 扩张型心肌病..... 258          |
| 第八节 动态血压监测..... 111           | 第三节 肥厚型心肌病..... 265          |
| 第九节 直立倾斜试验..... 116           | 第四节 限制型心肌病..... 271          |
| 第十节 运动负荷试验..... 120           | 第五节 致心律失常性右心室心肌病..... 274    |
| 第四章 先天性心脏病..... 128           | 第六节 心肌致密化不全..... 279         |
| 第一节 先天性心脏病总论..... 128         | 第七节 心内膜弹力纤维增生症..... 283      |
| 第二节 室间隔缺损..... 133            | 第八节 遗传性代谢疾病与心肌病..... 285     |
| 第三节 房间隔缺损..... 139            | 第九节 肌营养不良与心肌病..... 292       |
| 第四节 动脉导管未闭..... 142           | 第十节 药物性心肌病..... 294          |
| 第五节 房室间隔缺损..... 145           | 第六章 病毒性心肌炎..... 301          |
| 第六节 主肺动脉间隔缺损..... 150         | 第七章 感染性心内膜炎..... 310         |
| 第七节 法洛四联症..... 152            | 第八章 心包疾病..... 321            |
| 第八节 完全性大动脉转位..... 157         | 第一节 心包炎..... 321             |
| 第九节 肺静脉畸形引流..... 161          | 第二节 心包积液及心脏压塞..... 328       |
| 第十节 右心室双出口..... 167           | 第三节 心包肿瘤..... 329            |
| 第十一节 心脏瓣膜畸形..... 171          | 第四节 先天性心包缺如..... 329         |
| 第十二节 肺动脉瓣闭锁..... 176          | 第九章 风湿热和风湿性心脏病..... 331      |
| 第十三节 三尖瓣下移畸形..... 181         | 第十章 川崎病和心血管系统合并症..... 338    |
|                               | 第十一章 心律失常..... 351           |

|      |                       |     |         |                               |     |
|------|-----------------------|-----|---------|-------------------------------|-----|
| 第一节  | 心律失常的发生机制·····        | 351 | 第四节     | 儿童直立性低血压·····                 | 498 |
| 第二节  | 心脏电生理检查·····          | 354 | 第五节     | 其他导致儿童晕厥的病因概述···              | 503 |
| 第三节  | 食管心房调搏·····           | 364 | 第十六章    | 心力衰竭·····                     | 506 |
| 第四节  | 窦性心动过速·····           | 368 | 第十七章    | 心源性休克·····                    | 539 |
| 第五节  | 期前收缩和逸搏·····          | 370 | 第十八章    | 心脏性猝死·····                    | 544 |
| 第六节  | 室上性心动过速·····          | 375 | 第十九章    | 心肺复苏·····                     | 550 |
| 第七节  | 室性心动过速·····           | 383 | 第二十章    | 心脏肿瘤·····                     | 559 |
| 第八节  | 扑动与颤动·····            | 388 | 第一节     | 原发性心脏良性肿瘤·····                | 559 |
| 第九节  | 心脏传导阻滞·····           | 392 | 第二节     | 原发性心脏恶性肿瘤·····                | 561 |
| 第十节  | 窦房结功能障碍·····          | 398 | 第三节     | 转移性心脏肿瘤·····                  | 562 |
| 第十一节 | 预激综合征·····            | 402 | 第二十一章   | 胎儿心血管疾病的诊断与<br>治疗·····        | 564 |
| 第十二节 | 长QT间期综合征·····         | 407 | 第一节     | 正常胎儿心脏发育及循环特点···              | 564 |
| 第十三节 | Brugada综合征·····       | 410 | 第二节     | 胎儿心脏形态异常·····                 | 566 |
| 第十四节 | 先天性心脏病术后心律<br>失常····· | 414 | 第三节     | 胎儿心律失常·····                   | 576 |
| 第十五节 | 新生儿心律失常·····          | 418 | 第四节     | 胎儿心功能不全·····                  | 579 |
| 第十六节 | 心律失常的药物治疗·····        | 419 | 第五节     | 胎儿心脏病的超声心动图检查···              | 582 |
| 第十七节 | 射频导管消融治疗·····         | 424 | 第二十二章   | 新生儿先天性心脏病·····                | 584 |
| 第十八节 | 电复律治疗·····            | 429 | 第二十三章   | 结缔组织病和内分泌疾病的<br>心血管病变与表现····· | 592 |
| 第十九节 | 心脏起搏器治疗·····          | 432 | 第一节     | 结缔组织病的心血管病变·····              | 592 |
| 第十二章 | 高血压·····              | 448 | 第二节     | 内分泌疾病的心血管病变·····              | 601 |
| 第十三章 | 高脂血症·····             | 461 | 第二十四章   | 心脏移植及心肺联合移植·····              | 607 |
| [附]: | 家族性高胆固醇血症·····        | 470 | 第一节     | 心脏移植·····                     | 607 |
| 第十四章 | 肺动脉高压·····            | 473 | 第二节     | 心肺联合移植·····                   | 613 |
| 第十五章 | 直立不耐受和儿童晕厥·····       | 488 | 第三节     | 展望及我国目前所面临的问题···              | 615 |
| 第一节  | 概述·····               | 488 | 索引····· |                               | 639 |
| 第二节  | 血管迷走性晕厥·····          | 489 |         |                               |     |
| 第三节  | 体位性心动过速综合征·····       | 494 |         |                               |     |

# 第一章 心血管系统的解剖生理学基础

## 第一节 心脏血管解剖

心脏与动脉、静脉和毛细血管共同组成心血管系统。心脏是心血管系统的动力器官，分为四个腔室，即右心房、右心室、左心房和左心室。我国新生儿心脏的长径为 3~4 cm，宽径为 3~4 cm，前后径为 2~3 cm。两岁时增大 0.5 倍，12 岁时增大 2 倍。新生儿的心脏重为 16~20 g，出生后胎盘的循环切断，心脏的负担顿时减轻，所以心脏在出生 5~6 周内增长很少。6 周以后又渐成长，1 岁时心脏重量增至 2 倍而体重已增至 3 倍；至 5 岁时心脏重量增至 4 倍，9 岁时增至 6 倍，青春期后增至 12~14 倍。男孩的心脏较女孩稍重，但因女孩青春期发育较早，所以女孩青春期的心脏重量可与同年龄男孩相等甚至稍重。

### 一、心脏的位置、毗邻和心包

心脏位于胸腔的中纵隔内，前方平对胸骨体和第 2~6 肋软骨，后方平对第 5~8 胸椎。心脏前 2/3 居于正中线的左侧，1/3 居于正中线的右侧。心尖一般位于第 5 肋间隙，受体型的影响，心尖位置可上抬或下移。小儿膈肌位置较高，心尖上翘，位于第 4 肋间隙，形成横位心；瘦长体型的人，膈肌位置偏低，心尖下垂，形成悬垂心。心底位于第 3 肋软骨附着于胸骨处的平面上。心脏的前方大部分被肺和胸膜遮盖，仅下部分一小三角区域（心包裸区）借心包与胸骨体和第 4~6 肋软骨相邻。心脏两侧为胸膜腔和肺，后方为食管、神经和胸主动脉，下方为膈肌。

整个心包包绕心脏及大血管的起始部，贴在心脏及大血管表面的心包称为脏层心包，未与心脏及大血管表面直接接触的心包称为壁层心包。脏层与壁层心包之间为心包腔，腔内有少量的积液。心包腔为一密闭的囊腔，囊壁由纤维组织构

成。当各种原因引起大量心包积液时，可阻碍心脏搏动，压迫心房和腔静脉，影响静脉血的回流。

### 二、心腔结构

心脏腔室由右心房、右心室、左心房和左心室四个腔室组成。右心房接受来自体循环上、下腔静脉和心脏冠状窦含氧量低的静脉血，左心房接受来自肺静脉含氧量高的动脉血。右心室将来自右心房的血液泵入肺动脉，左心室将来自左心房的血液泵入主动脉。心房肌薄弱，心室肌肥厚，心房肌和心室肌不相连续，二者附着于心脏纤维支架上。右心房与右心室之间有右心房室瓣（三尖瓣），左心房与左心室之间有左心房室瓣（二尖瓣）。右心房室瓣隔瓣的走行与左心房室瓣并不平行，其前端以心脏纤维支架的中心体与左心房室瓣连接，后端低于左心房室瓣<sup>[1-2]</sup>。

#### （一）右心房

呈垂直的卵圆形，以界嵴分为腔静脉窦和固有心房两部分。腔静脉窦位于右心房的后部，由胚胎时期的静脉窦发育融合到固有心房，腔面光滑，有上、下腔静脉口和冠状窦口。下腔静脉瓣附着于下腔静脉口的前缘。在胚胎时期，下腔静脉瓣较大，具有引导血流经卵圆孔流向左心房的作用。冠状窦口位于下腔静脉口和右心房室口之间，大小不定。冠状窦口下缘有冠状窦瓣。固有心房位于右心房的前部，由原始心房发育而来。其因有许多平行的梳状肌而凹凸不平。固有心房的前上部呈角状突起，称为右心耳。下腔静脉入口和右心房之间有冠状窦口，右心房后内侧壁的下部有一浅凹陷称为卵圆窝。新生儿卵圆窝长径为 0.8 cm。卵圆窝的前、后、上缘隆起共同成为

卵圆窝缘。卵圆窝和卵圆窝缘是新生儿时期卵圆孔闭锁后的遗迹。卵圆窝是继发房间隔缺损的部位。

## (二) 右心室

右心室位于右心房的左前下方，为心腔最靠前的部分，呈斜向前下方的锥体形，以室上嵴为界分为窦部（流入道）和漏斗部（流出道）。室上嵴为一弓形肌性隆起，在法洛四联症和双腔右心室等心脏疾病，室上嵴的畸形和肥厚可导致漏斗部狭窄。窦部从右心房室口至右心室尖，窦部凹凸不平，内有三尖瓣、腱索、乳头肌、肉柱和条束等结构。窦部由右心房室瓣环环绕，瓣环附着带有三个三角形的瓣叶，这三个三角形分别称为右心房室瓣前瓣、后瓣和隔瓣。漏斗部又称肺动脉圆锥，靠近心底部，位于窦部左上方，是右心室向左上方延伸的部分，向上逐渐变细，内壁光滑无肉柱。肺动脉圆锥向上与肺动脉延续，肺动脉口的纤维环上有三个袋口，呈半月形，称为肺动脉瓣。肺动脉瓣附着于瓣环，有三个半月形的瓣膜，分别为左瓣、右瓣和后瓣。相邻瓣膜的基部之间形成联合。瓣膜游离缘的中部有一半月瓣小结。心室收缩时，肺动脉瓣开放，血液进入肺动脉。心室舒张时，肺动脉瓣关闭，使血液不能反流入右心室。

## (三) 左心房

左心房位于右心房的左后方，呈立方形，比右心房小，是心腔中最靠后的部分。左心房向左前方突起的部分称为左心耳，只有左心耳是由原始左心房发育而来的，其余部分由原始肺静脉根部发育而形成。左心耳基底部较细，与左心房相通。左心房后部较大，壁光滑，左右两侧各有两条肺静脉的入口。肺静脉无瓣膜，但左心房壁的肌肉伸展到肺静脉根部 1~2 cm，像袖套一样，在一定程度上起到括约肌的作用，能减少心房血液的逆流。左心房的内侧壁为房间隔，在卵圆窝的相应部位有一不明显的浅窝。左心房的前下部为左心房室口，通入左心室。

## (四) 左心室

左心室位于右心室的左后下方，近似圆锥

形，前壁构成心脏胸肋面的一小部分和膈面的一半左右。流入道由左心房室瓣瓣环环绕，位于左心房室口和左心室之间，内有二尖瓣、腱索、乳头肌等结构，二尖瓣环、二尖瓣、腱索和乳头肌在结构和功能方面有着密切联系，故合称为二尖瓣复合体。流出道是左心室的前内侧部分，呈漏斗状，此处心室内壁光滑无肉柱，缺乏伸展性和收缩性，位于主动脉口下，称为主动脉前庭。主动脉前庭向右后上方经主动脉口通向主动脉。主动脉口处附着有三个半月形的瓣膜，称为主动脉瓣，相邻瓣膜的基部之间形成联合，瓣膜游离缘尖顶部有一半月瓣小结，起到加固关闭的作用。瓣膜与主动脉之间形成的腔隙称为主动脉窦。其中左、右窦分别有左、右冠状动脉的开口。心室收缩时，主动脉瓣开放，血液进入主动脉。心室舒张时，主动脉瓣关闭，防止血液反流入左心室。

## 三、心脏的自主神经

支配心脏的传出神经为心交感神经和心迷走神经。

### (一) 心交感神经及其作用

心交感神经的节前神经元位于脊髓第 1~5 胸段的中间外侧柱，其节后神经元位于星状神经节或颈交感神经节内。节后神经元的轴突组成心脏神经丛，支配心脏各个部分，包括窦房结、房室交界部、房室束、心房肌和心室肌。两侧交感神经对心脏的支配有一定的差异，右侧主要支配窦房结和房室结，左侧主要支配心室肌。

心交感节后神经元末梢释放的递质为去甲肾上腺素，与心肌细胞膜上的  $\beta$  肾上腺素能受体结合，可导致心率加快，房室交界的传导加快，心房肌和心室肌的收缩能力加强。这些效应分别称为正性变时作用、正性变传导作用和正性变力作用。产生以上效应的主要机制为去甲肾上腺素与心肌细胞膜上的  $\beta$  肾上腺素能受体结合后，可使心肌细胞膜上的钙通道激活， $\text{Ca}^{2+}$  内流增加；并使细胞内肌质网释放的  $\text{Ca}^{2+}$  增多，其最终效应使心肌收缩能力增强，每搏做功增加。 $\text{Ca}^{2+}$  内流增多，可使慢反应细胞 0 期动作电位的上升幅度增大，除极加快，房室传导时间缩短。另



外, 去甲肾上腺素能使自律细胞 4 期的内向电流  $I_f$  加强, 使自动除极速率加快, 窦房结的自律性变高。

## (二) 心迷走神经及其作用

支配心脏的副交感神经节前纤维走行于迷走神经干中。这些节前神经元的细胞体位于延髓的迷走神经背核和疑核。在胸腔内, 心迷走神经纤维和心交感神经一起组成心脏神经丛, 并和交感纤维伴行进入心脏, 与心内神经节细胞发生突触联系。心迷走神经的节前和节后神经元都是胆碱能神经元。节后神经纤维支配窦房结、心房肌、房室交界部、房室束及其分支。心室肌也有迷走神经支配, 但纤维末梢的数量远较心房肌中为少。两侧心迷走神经对心脏的支配也有差别, 右侧迷走神经对窦房结的影响占优势; 左侧迷走神经对房室交界的作用占优势。

心迷走神经节后纤维末梢释放的乙酰胆碱 (ACh) 作用于心肌细胞膜的 M 胆碱能受体, 可导致心率减慢, 心房肌收缩能力减弱, 心房肌不应期缩短, 房室传导速度减慢, 即具有负性变时、变力和变传导作用。产生以上效应的机制主要为 ACh 与心肌细胞膜上 M 受体结合后, 可使肌质网释放  $Ca^{2+}$  减少, ACh 还能抑制钙通道, 使  $Ca^{2+}$  内流减少, 其最终效应使心肌收缩能力减弱。  $Ca^{2+}$  内流减少, 使房室交界处慢反应细胞的动作电位幅度减小, 导致房室传导速度减慢。另外, ACh 与 M 受体结合后, 能激活细胞膜上的一种钾通道 ( $I_{K_{ACh}}$  通道),  $K^+$  外流增加, 于是膜电位变得更负; 加之 ACh 能抑制 4 期的内向电流  $I_f$ , 其最终效应使心率减慢。

## 四、心脏的传导系统

心房和心室持续地进行有顺序的、协调的收缩和舒张交替的活动, 是心脏实现泵血功能、推动血液循环的必要条件, 而细胞膜的兴奋过程则是触发收缩反应的始动因素。

组成心脏的心肌细胞, 根据它们的组织学特点、电生理特性以及功能上的区别, 可粗略地将其分为两大类型, 两类心肌细胞分别实现一定的功能, 互相配合, 完成心脏的整体活动。一类是普通的心肌细胞, 包括心房肌和心室肌, 含有丰

富的肌原纤维, 实现收缩功能, 故又称为工作细胞。工作细胞不能自动地产生节律性兴奋, 即不具有自动节律性, 但它具有兴奋性, 可以在外来刺激作用下产生兴奋。工作细胞也具有传导兴奋的能力, 但是, 与相应的特殊传导组织相比, 传导性较低。另一类是一些特殊分化的心肌细胞, 组成心脏的特殊传导系统。其中主要包括 P 细胞和浦肯野细胞, 它们除了具有兴奋性和传导性之外, 还具有自动产生节律性兴奋的能力, 故称为自律细胞, 它们所含肌原纤维甚少或完全缺乏, 故收缩功能已基本丧失。还有一种细胞位于特殊传导系统的结区, 既不具有收缩功能, 也没有自律性, 只保留了很低的传导性, 是传导系统中的非自律细胞。特殊传导系统是心脏内发生兴奋和传播兴奋的组织, 起着控制心脏节律性活动的作用。

心脏的传导系统由特殊分化的心肌纤维组成, 包括窦房结、房室结、结间束、房室束和浦肯野纤维, 其主要功能是产生和传导冲动, 从而使心脏有节律地收缩和舒张 (见图 1-1)。

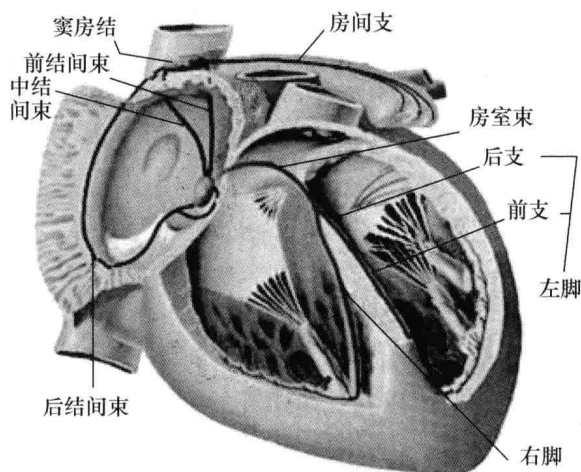


图 1-1 心脏传导系统

### (一) 窦房结

窦房结位于上腔静脉和右心房交界处心外膜下的界沟中, 为一复杂的团块结构, 其间分布着多种不同性质的细胞, 主要含有 P 细胞和过渡细胞。P 细胞是自律细胞, 位于窦房结中心部分; 过渡细胞位于周边部分, 不具有自律性, 其作用是将 P 细胞自动产生的兴奋向外传播到心

房肌。同时其间除了胶原纤维形成的支架外，还含有大量的神经纤维末梢和毛细血管。窦房结的血液供给 55% 来自右冠状动脉，45% 来自左冠状动脉。

## （二）结间束

结间束分三束，即：①前结间束：起始于窦房结头部，向下经房间隔前峡至房室结上缘，前结间束起始处同时分出一束至左心房壁。②中结间束：起始于窦房结后缘，绕上腔静脉后方进入房间隔，经前峡至房室结后缘。③后结间束：起始于窦房结下端进入界嵴，经下腔静脉瓣至房室结后端，后结间束的一部分纤维可绕过房室结连接于房室束，形成 James 束。

## （三）房室结

房室结是心房与心室之间的特殊传导组织，是心房兴奋传入心室的通道。其位于右心房 Koch 三角的顶端、冠状窦开口的前方、右心房室瓣隔瓣附着缘以上，左侧紧靠中心纤维体。房室结主要包括以下三个功能区域：①房结区：位于心房和结区之间，具有传导性和自律性。②结区：相当于光学显微镜所见的房室结，具有传导性，无自律性。③结希区：位于结区和希氏束之

间，具有传导性和自律性。房室结前端穿过中心纤维体移行为房室束。窦房结下传的冲动到房室结处明显延缓，有助于协调心肌电活动与收缩功能。当窦房结发放冲动较少时，房室结亦可发放冲动，产生逸搏或逸搏心律。

## （四）房室束

房室束起始于房室结的前端，穿过中心纤维体到达室间隔上缘，陆续发出左侧分支，主干向下延伸形成右束支，右束支较细，沿途分支少，分布于右心室。左束支呈带状，分支多，自房室束分出后，在室间隔左侧形成扇形分布。左束支主要由三支组成，即至前乳头肌根部的前组分支、至肌性室间隔中上部的间隔分支和至后乳头肌根部的后组分支，三组均移行于浦肯野纤维。房室束主要含浦肯野细胞。

## （五）浦肯野纤维

浦肯野纤维分布于室间隔中下部、心尖、游离心室壁的下部和乳头肌的基底部等处，与心肌细胞形成极为广泛的联系，兴奋由此从心内膜传向心外膜，由心尖部传向心底部。

（杜军保 陈丽）

# 第二节 循环生理

心血管系统是一个完整、封闭的循环管道，以心脏为中心通过血管与全身各器官、组织相连，血液在其中循环流动。心脏不停地有规律地收缩和舒张，不断地吸入和压出血液，保证血液沿着血管朝一个方向不断地向前流动。血管包括动脉、静脉和毛细血管，动脉自心脏发出，经反复分支，血管口径逐步变小，数目逐渐增多，最后分布到全身各部组织内，形成毛细血管。毛细血管呈网状，血液与组织间的物质交换就在此进行。毛细血管逐渐汇合成为静脉，小静脉汇合成大静脉，最后返回心脏，完成血液循环<sup>[3]</sup>。

## 一、心脏的泵血功能及其调节

### （一）心动周期及心脏泵血功能

心脏泵血功能是指心脏在收缩与舒张过程中，心脏容积与压力发生有规律的周期变化。每一心动周期分为收缩期与舒张期，收缩期与舒张期又可进一步分为许多时相。以左心为例，收缩期依次分为等容收缩期、快速射血期及慢速射血期，舒张期依次分为舒张早期、等容舒张期、快速充盈期、慢速充盈期以及心房收缩期。在整个射血期中，正常人平均射血量约为 60 ml，临床上常用以下参数作为衡量心脏泵血功能的指标，

包括射血分数 (EF)、每搏量 (SV) 及心排血量 (CO)，正常人的心室射血分数为  $60\% \pm 9\%$ 。

## (二) 心脏泵血功能的调节因素

健康人的心室功能变化很大，在平静的休息状态，心脏的排血量和作功处于基础即较低的水平。但不同程度的体力活动使机体的需氧量增加，不同的代谢水平也对心脏提出不同程度的供血需求，这些都要求心脏随时改变它的功能状态。机体主要从下面几个方面来调节心脏的供血功能。

1. 前负荷 指心肌收缩前所受的牵拉或负荷的大小，左心室的前负荷用左心室舒张末压 (LVEDP) 或左心室舒张末容积 (LVEDV) 表示。在生理条件下 LVEDP 为  $0.7 \sim 1.6 \text{ kPa}$ 。

2. 后负荷 指在心脏收缩时心腔内和主动脉内施加给心室肌的压力，但一般来说后负荷主要指主动脉内的压力。心脏后负荷增加时，心室等容收缩时间延长，射血期起始后移，射血分数变小。适当减低主动脉内压力可减轻后负荷，降低心脏氧耗量，可改善衰竭心脏的泵血功能。

3. 心率 在一定范围内，心率增速可使心排血量增加，但当心率过度增加超过  $160 \sim 180$  次/分时（例如一些快速性心律失常发生时），心室舒张期明显缩短，心室充盈减少，心排血量反而下降。

4. 心肌收缩性 是指与心肌前负荷无关的心肌细胞产生张力或缩短的能力。在同样前后负荷的条件下，若心室的射血速度、射血量和射血分数均增加，心腔容积明显缩小，表明心肌收缩性增强，即心肌收缩力增强。

5. 心室收缩的协调性 在生理情况下，心脏收缩是靠各个区域心室肌的协调动作来完成的。若心室壁某一区域的心肌之收缩性减弱、收缩丧失或出现反常的收缩即收缩期膨出（如心肌梗死所致的室壁瘤），则可严重地削弱左心室泵血功能，致使心排血量减少。

6. 心房功能 生理状态下的心房收缩发生在心室收缩之前，其作用是使心室内达到一定程度的舒张末期容积，以便增加心室的收缩强度。当 PR 间期在  $0.1 \sim 0.2 \text{ s}$  时，心房的有效收缩可使心排血量增加，但当 PR 间期短于  $0.1 \text{ s}$  或长

于  $0.2 \text{ s}$  时，则心排血量减少，特别是心室率过快时，心排血量减少尤为明显。

## (三) 心脏泵血功能的生理学基础

1. 长度-张力 (Frank-Starling) 定律 在一定范围内，心肌的收缩力与心肌牵张的程度呈正比，但若心肌牵张超过了一定的长度，心肌收缩力反而会下降。反映心肌收缩力与肌纤维长度的关系的曲线称为 Starling 曲线 (图 1-2<sup>[4-5]</sup>)。

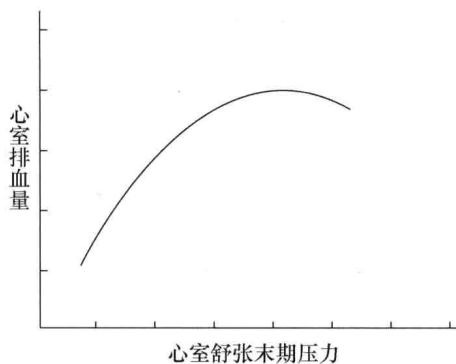


图 1-2 Starling 曲线

正常情况下，心脏在 Starling 曲线的升支上工作，若心脏前负荷增加，则心室收缩所产生的压力升高，其泵血能力则增强。正常左右心室排血量平衡即通过此种方式进行“自我调节”，临床上用静脉输液等扩容方法来改善心脏泵血功能，其机制亦是如此。

2. 压力-容积的关系 心肌收缩时压力和容积间的关系可用压力-容积环表示 (图 1-3)。A→B 为心脏每搏量，环的面积即心脏所作的功。

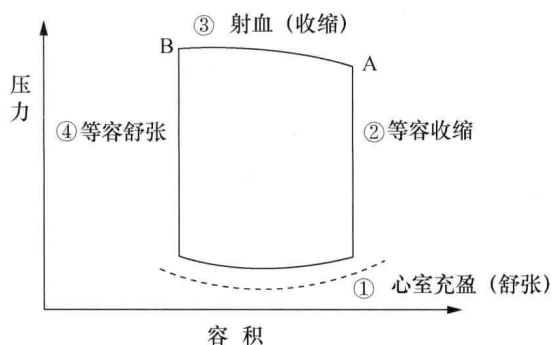


图 1-3 左心室压力-容积环

压力-容积环可显示前负荷、后负荷及心脏收缩力。在动物实验中，在心脏收缩时将主动脉



钳夹,使心室不能射血而保持容积不变,可见压力上升,此时改变舒张末容积,可见随着容量增多则收缩力增强,将各最大收缩力点连接起来,则可得一条直线,成为等容压力曲线。以后开放主动脉恢复心室射血,将后负荷固定,再改变前负荷(舒张末期容积),可观察到不同前负荷时压力-容积环的收缩末期终点,均终止于等容压力曲线上,这些不同的压力-容积环反映出 Frank-Starling 定律,即随着舒张末期容量的增加,心室收缩力及每搏量也相应增加。若前负荷固定,改变后负荷,增加阻抗,则每搏量减少;降低阻抗,则每搏量增加,因此临床上应用血管扩张剂使阻力下降,可增加每搏量。若将前、后负荷均固定不变,增加心肌收缩力,等容压力曲线向左上移动,每搏量增加。因此,在泵衰竭时,将前负荷维持在最佳范围,再应用血管扩张剂减低后负荷,用正性肌力药增强心肌收缩力,可得到相加的效应。

3. 心室功能曲线 临床上常用心室功能曲线来表示其功能。以心室舒张末压为横坐标,反映前负荷,每次心排血量或每搏量为纵坐标,反映心室做功,可定量地反映心室功能。心室功能曲线受多种因素影响:①增强心肌收缩力,使曲线向左上移位,反之则向右下移位;②降低后负荷使曲线向左上移位,增加后负荷则使曲线向右下移位;③增加心室的顺应性,能使曲线稍向左上移位。

4. 左心室顺应性 顺应性或硬度代表容积变化( $dv$ )与压力( $dp$ )变化的关系,用  $dv/dp$  来衡量。心室舒张时,左心室的黏滞性、惯性及舒张是否完全,对舒张早期快速充盈的影响较大,而左心室的顺应性或硬度(取决于心肌厚度及心室壁组成成分如心肌、瘢痕、淀粉样变等)对整个舒张期均有影响,尤其是对舒张末期的影响更大。 $dv/dp$  值大,即顺应性大或硬度小, $dv/dp$  值小,即顺应性小或硬度大。

5. 压力和张力的关系(Laplace 定律) Laplace 定律描述了这种关系,即心室壁的曲率半径与压力和张力的比例关系,其公式为:  $T = (P \times R) / h$ , 其中  $T$  = 张力( $\text{dyn/cm}$ ),  $P$  = 压力( $\text{dyn/cm}^2$ ),  $R$  = 半径,  $h$  = 壁的厚度。从上面公式可知,压力恒定时,增加心腔内径和减少室壁

厚度,均可使张力增加。因此,心脏代偿性心肌肥厚,其作用不仅是通过增加活动肌节的数量来增强心肌收缩力,而且心脏和负荷可分配到较多的心肌纤维上,从而减轻心肌负荷和降低心肌张力。心力衰竭时常有心脏扩张,根据 Laplace 定律,心室壁张力随心肌纤维的牵张和心室腔半径的增加而增加,致心肌氧耗量随之增加。再者由于室壁张力增加,减慢了心肌纤维缩短的速度,故降低了心室的射血能力。

6. 心包在血流动力学变化中的作用 心包对平衡左、右心室的心排血量极其重要,当左心室突然扩张时,心包内压上升,使右心室充盈阻力增加而限制了其充盈,通过 Frank-Starling 定律,右心室排血量减少,进入肺部的血流也相应减少,从而防止了肺水肿的发生。经过几次心搏后,左心室血液回流亦减少,左心室舒张末容量也相应下降,仍按照 Frank-Starling 定律,左心室排血量减少,这样就需再调整左、右心室的排血量而使之相等。动物实验结果证明,室间隔膨出在心包平衡两心室功能中发挥重要作用,例如肺源性心脏病导致左心衰竭的作用机制就包括室间隔向左心室膨出,从而降低左心室顺应性及其收缩功能。

## 二、血压的调节

血压的产生需有两个要素:一是心脏的收缩将血液射入动脉系统内,它是血压的能量来源。二是周围血管(小动脉)的阻力。假如,没有阻力则血液不能保存在血管内,也就不能产生压力。其中,周围循环阻力对血压的调节非常重要。

### (一) 周围循环阻力

1. 中枢和自主神经系统 这是对血压最主要的调节机制。交感神经末梢纤维广泛地分布于全身的小血管上,它的活动作用于小血管的平滑肌上,使小动脉保持一定的张力。当交感神经兴奋性增强时,小动脉收缩,血压增高;当交感神经兴奋性降低时,小动脉相应地舒张,使血压下降。中枢神经的活动也可以通过自主神经的活动影响血压。

通常,上述的神经调节机制是通过反射途径