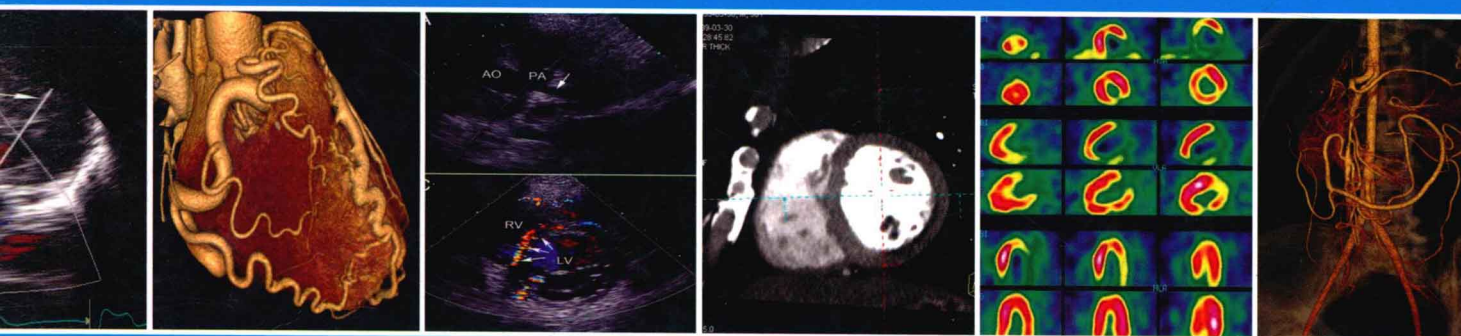


# CLINICAL CARDIOLOGY DIAGNOSTIC IMAGING

# 临床心血管病 影像诊断学

主编 © 张兆琪



人民卫生出版社  
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

CLINICAL  
CARDIOLOGY  
DIAGNOSTIC IMAGING

# 临床心血管病 影像诊断学

主 编 张兆琪

副主编 吕 飙 范占明 于 薇 黄连军 王 蓓 杨 娅

编 者 (按姓氏笔画排序)

|     |     |     |     |     |     |     |
|-----|-----|-----|-----|-----|-----|-----|
| 马晓海 | 王 珏 | 王 瑞 | 王咏梅 | 毕 涛 | 刘光锐 | 刘家祎 |
| 米宏志 | 杜 靖 | 李 宇 | 李 彭 | 杨 琳 | 何怡华 | 张 纯 |
| 周 杰 | 周 璐 | 孟晶晶 | 赵 蕾 | 姜 涛 | 贺 毅 | 勇 强 |
| 徐 磊 | 黄小勇 | 董 莉 | 焦 建 | 臧 越 | 薛玉国 | 戴沁怡 |

图书在版编目 ( CIP ) 数据

临床心血管病影像诊断学 / 张兆琪主编 . — 北京 :  
人民卫生出版社 , 2013

ISBN 978-7-117-16808-3

I. ①临… II. ①张… III. ①心脏血管疾病 - 影像  
诊断 IV. ①R540.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 ( 2013 ) 第 064535 号

|       |                                                  |                                         |
|-------|--------------------------------------------------|-----------------------------------------|
| 人卫社官网 | <a href="http://www.pmph.com">www.pmph.com</a>   | 出版物查询, 在线购书                             |
| 人卫医学网 | <a href="http://www.ipmph.com">www.ipmph.com</a> | 医学考试辅导, 医学数<br>据库服务, 医学教育资<br>源, 大众健康资讯 |

版权所有, 侵权必究!

临床心血管病影像诊断学

主 编: 张兆琪

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: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京汇林印务有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 889 × 1194 1/16 印张: 34

字 数: 1053 千字

版 次: 2013 年 7 月第 1 版 2013 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-16808-3/R · 16809

定 价: 268.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

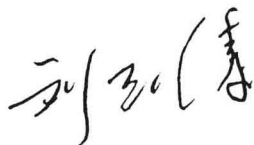
( 凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换 )

# 序

近年来,医学影像学发展迅速,作为其重要组成部分的心血管影像学的发展,对推动、提高心血管疾病的防、诊、治水平发挥越来越重要的作用。众所周知,现代医学影像学在X线平片和导管法心血管造影的基础上,超声、CT、MRI和核医学的应用日趋广泛,诊断效率不断提高。但各种影像技术均有其优势和不足,为全面、准确显示心血管系统的解剖形态、功能和血流动力学改变以至于深入组织、细胞和分子水平,应充分重视各种影像技术,综合分析/诊断和优选应用。为此应以患者及其诊治需要为中心,尚应考虑效/价比、设备/应用普遍性等,为患者提供优质的影像学服务。

迄今,国内各种影像学专著已出版颇多,但综合性心血管影像学专著仍较少。值此时刻,由首都医科大学附属北京安贞医院张兆琪教授担纲主编并组织有关专家和专业人员,以该院资料和实践经验为基础,汇集X线、CT、MRI、超声、核医学和导管法心血管造影于一体编写的专著《临床心血管病影像诊断学》即将出版,本书共十三章、图像千幅,可谓图文并茂、内容详实、实用性强,且兼顾影像学技术的新进展。本书适合影像、心血管专业医师和进修医师、研究员参考、阅读。希望并祝愿本书的出版,对推动我国心血管影像学进而放射影像学的发展起到积极作用。

中国工程院院士  
中国医学科学院阜外医院教授



2013年3月27日



# 前言

心血管疾病是严重威胁人类健康的重要疾病，已成为国人死亡的主要原因之一。现代医学影像技术的发展日新月异，新的诊断方法层出不穷，大量的基础和临床研究飞速进展，很多重要的概念已经更新，新的诊断理念不断涌现。因此，编写一本既系统全面介绍传统技术及应用又反映新概念、新技术的专著使读者的知识得以更新和强化，是十分必要的。

首都医科大学附属北京安贞医院作为一家以心血管为特色的综合性医院，二十多年来，积累了大量的临床和影像资料。本书的编写以这些资料为基础，经过编者认真地选择和回顾分析，使本书内容较为全面和翔实。

在编写出版了《心血管疾病磁共振成像》和《64排螺旋CT心血管诊断学》的基础上，本书增加了X线、超声、核医学及心血管造影的内容，力求使读者能系统全面了解心血管诊断技术和要点。希望本书能受到从事心血管临床专业和影像专业医师、技师以及医学院校师生的欢迎。

本书内容共十三章，涵盖了心血管影像的各种技术如X线、CT、MRI、超声、核医学及心血管造影，系统地论述了心血管系统及相关疾病，简明扼要地总结了从病理生理、临床表现到影像特征及诊断要点，同时兼顾了各种检查方法的比较影像学，力求为临床检查方法的优选提供借鉴。希望能遵循从无创到有创，从简便到复杂，从价格低廉到昂贵的原则来为患者选择检查方法。该书力求新颖，编者将最新的检查技术、理念及科研成果写入本书，另外还涉及一些仍在探索的前沿科学问题及未来发展方向。

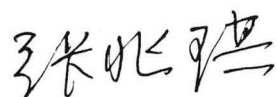
本书的编写是由各位专家、教授及医师们在繁忙的工作之余执笔完成的，十分

辛苦，在此深表谢意。

参与本书编写的大多为从事心血管影像专业工作多年的医师，有着丰富的临床专业知识和实际工作经验，并参与相关科研课题的研究，他们十分了解心血管影像领域临床、教学及科研中存在的问题，因此内容较有针对性。

本书篇幅较大，涉及内容广泛，执笔人员较多，虽经反复推敲，疏漏及不当之处必属难免。欢迎读者同道不吝赐教，为本书日后修订再版打下基础。

在此还要真诚地感谢放射学界的前辈，今天所取得的成就，凝结着他们艰苦卓绝的努力而打下的基础。



2013年1月22日

# 目 录

|                    |    |                                          |     |
|--------------------|----|------------------------------------------|-----|
| 第一章 心血管系统基本知识····· | 1  | 第三节 CT 成像·····                           | 52  |
| 第一节 心血管胚胎发育·····   | 1  | 一、基本原理与设备·····                           | 52  |
| 一、概述·····          | 1  | 二、检查技术与方法·····                           | 55  |
| 二、心脏胚胎学·····       | 1  | 三、成像特点·····                              | 61  |
| 第二节 心脏的解剖与生理·····  | 9  | 四、图像后处理技术、图像解读与<br>临床应用·····             | 61  |
| 一、心脏的表面结构·····     | 9  | 五、辐射剂量与对比剂·····                          | 64  |
| 二、心壁的结构·····       | 9  | 第四节 MRI 成像·····                          | 69  |
| 三、心腔的结构·····       | 10 | 一、基本原理与设备·····                           | 70  |
| 四、心脏的传导系统·····     | 13 | 二、检查技术与方法·····                           | 76  |
| 五、冠状血管·····        | 13 | 三、成像特点·····                              | 83  |
| 六、心包的结构·····       | 18 | 四、图像解读与临床应用·····                         | 84  |
| 七、心脏生理·····        | 19 | 五、对比剂·····                               | 86  |
| 第三节 血管的解剖·····     | 21 | 第五节 核医学·····                             | 88  |
| 一、体循环解剖·····       | 21 | 一、基本原理与设备·····                           | 88  |
| 二、肺循环解剖·····       | 30 | 二、检查技术与方法·····                           | 88  |
| 第二章 无创影像原理与技术····· | 33 | 三、成像特点·····                              | 90  |
| 第一节 X 线平片·····     | 33 | 四、图像解读与临床应用·····                         | 91  |
| 一、基本原理与设备·····     | 33 | 第三章 心血管介入原理与技术·····                      | 101 |
| 二、检查技术与方法·····     | 35 | 第一节 心导管检查、心室造影与<br>先天性心脏病介入<br>治疗技术····· | 101 |
| 三、成像特点·····        | 35 | 一、心导管检查·····                             | 101 |
| 四、图像解读与临床应用·····   | 36 | 二、心室造影·····                              | 105 |
| 五、X 线防护·····       | 40 | 三、房间隔缺损封堵术·····                          | 107 |
| 第二节 超声·····        | 41 | 四、室间隔缺损封堵术·····                          | 110 |
| 一、基本原理与设备·····     | 41 | 五、动脉导管未闭封堵术·····                         | 112 |
| 二、检查技术与方法·····     | 43 |                                          |     |
| 三、成像特点·····        | 45 |                                          |     |
| 四、图像解读与临床应用·····   | 45 |                                          |     |

|                       |     |                         |     |
|-----------------------|-----|-------------------------|-----|
| 六、经皮肺动脉瓣球囊成形术 .....   | 115 | 四、心房-心室连接 .....         | 169 |
| 第二节 冠状动脉造影与介入         |     | 五、心室-大动脉连接 .....        | 170 |
| 治疗技术 .....            | 117 | 六、胸主动脉 .....            | 170 |
| 一、概述 .....            | 117 | 第二节 左向右分流的先天畸形 .....    | 170 |
| 二、适应证与禁忌证 .....       | 118 | 一、房间隔缺损 .....           | 170 |
| 三、操作原则与影像学表现 .....    | 119 | 二、室间隔缺损 .....           | 174 |
| 四、并发症与预后 .....        | 129 | 三、心内膜垫缺损 (附: 单心房) ..... | 178 |
| 附: 冠状动脉旁路移植手术 .....   | 134 | 四、动脉导管未闭 .....          | 182 |
| 一、概述 .....            | 134 | 五、主-肺动脉间隔缺损 .....       | 185 |
| 二、适应证与禁忌证 .....       | 134 | 第三节 右心系统先天发育异常 .....    | 188 |
| 三、手术并发症 .....         | 134 | 一、三尖瓣下移畸形 .....         | 188 |
| 四、冠状动脉旁路血管造影 .....    | 135 | 二、法洛四联症 .....           | 191 |
| 第三节 大血管造影与腔内隔绝        |     | 三、肺动脉闭锁 .....           | 198 |
| 治疗技术 .....            | 136 | 四、肺动脉狭窄 .....           | 206 |
| 一、概述 .....            | 136 | 五、一侧肺动脉缺如 .....         | 208 |
| 二、适应证与禁忌证 .....       | 139 | 第四节 左心系统发育异常 .....      | 212 |
| 三、操作原则与影像学表现 .....    | 140 | 一、肺静脉异位引流 .....         | 212 |
| 四、并发症与预后 .....        | 144 | 二、左侧三房心 .....           | 216 |
| 第四节 左心房-肺静脉成像房颤       |     | 三、主动脉瓣及瓣上、瓣下狭窄 .....    | 219 |
| 射频消融技术 .....          | 146 | 四、先天性主动脉窦瘤 .....        | 224 |
| 一、概述 .....            | 146 | 五、先天性主动脉缩窄 .....        | 229 |
| 二、房颤介入消融术前肺静脉-左心房     |     | 六、主动脉弓离断 .....          | 234 |
| MSCT 及 CEMRA 成像 ..... | 146 | 七、主动脉-左室通道畸形 .....      | 237 |
| 三、MSCT 在房颤消融术后随访中的    |     | 第五节 复杂型心血管畸形 .....      | 239 |
| 应用 .....              | 152 | 一、完全型大动脉错位 .....        | 239 |
| 附: 主动脉及主动脉病变的径线       |     | 二、矫正型大动脉错位 .....        | 243 |
| 测量 .....              | 153 | 三、右室双出口 .....           | 246 |
| 一、主动脉的径线测量 .....      | 153 | 四、三尖瓣闭锁 .....           | 250 |
| 二、主动脉瘤的径线测量 .....     | 154 | 五、单心室 .....             | 254 |
| 三、主动脉缩窄的径线测量 .....    | 164 | 六、永存动脉干 .....           | 257 |
| 第四章 先天性心脏病与先天性血管      |     | 七、十字交叉心 .....           | 261 |
| 畸形 .....              | 168 | 八、心脏位置异常 .....          | 266 |
| 第一节 心脏节段分析法与心脏        |     | 九、心房异构 .....            | 267 |
| 异位 .....              | 168 | 第六节 先天性心脏病术后评价 .....    | 270 |
| 一、心脏位置 .....          | 168 | 一、概述 .....              | 270 |
| 二、内脏-心房位置关系 .....     | 168 | 二、影像学表现 .....           | 270 |
| 三、静脉回流 .....          | 169 | 第七节 影像学比较与优选 .....      | 273 |
|                       |     | 一、X 线 .....             | 273 |



|                                    |            |                               |            |
|------------------------------------|------------|-------------------------------|------------|
| 二、心血管造影 .....                      | 273        | 一、概述 .....                    | 373        |
| 三、心血管 MRI .....                    | 274        | 二、影像学表现 .....                 | 373        |
| 四、多排 CT .....                      | 274        | 第六节 影像学比较与优选 .....            | 383        |
| <b>第五章 冠状动脉疾病 .....</b>            | <b>278</b> | <b>第七章 心肌疾病 .....</b>         | <b>387</b> |
| 第一节 冠状动脉粥样硬化性心脏病 .....             | 278        | 第一节 概述及分类 .....               | 387        |
| 一、动脉粥样硬化的病因学与病理学机制 .....           | 278        | 第二节 扩张型心肌病 .....              | 388        |
| 二、冠状动脉粥样硬化性心脏病概述 .....             | 279        | 一、概述 .....                    | 388        |
| 三、冠心病及其并发症的影像学表现 .....             | 280        | 二、影像学表现 .....                 | 388        |
| 四、冠状动脉血运重建术后评价 .....               | 309        | 第三节 肥厚型心肌病 .....              | 393        |
| 第二节 先天性冠状动脉畸形 .....                | 317        | 一、概述 .....                    | 393        |
| 一、概述 .....                         | 317        | 二、影像学表现 .....                 | 393        |
| 二、病理、分类与临床表现 .....                 | 317        | 第四节 限制型心肌病 .....              | 398        |
| 三、影像学表现 .....                      | 319        | 一、概述 .....                    | 398        |
| 第三节 冠状动脉瘤 .....                    | 334        | 二、影像学表现 .....                 | 398        |
| 一、概述 .....                         | 334        | 第五节 致心律失常性右室心肌病 .....         | 400        |
| 二、病理与临床表现 .....                    | 334        | 一、概述 .....                    | 400        |
| 三、影像学表现 .....                      | 334        | 二、影像学表现 .....                 | 400        |
| 第四节 影像学比较与优选 .....                 | 339        | 第六节 其他类型心肌病 .....             | 401        |
| <b>第六章 心脏瓣膜病 .....</b>             | <b>342</b> | 一、心肌致密化不全 .....               | 401        |
| 第一节 概述 .....                       | 342        | 二、应激性心肌病 .....                | 404        |
| 一、流行病学 .....                       | 342        | 第七节 心肌病的鉴别诊断 .....            | 404        |
| 二、MRI 及 MSCT 检查技术显示瓣膜的体位成像方法 ..... | 342        | 一、扩张型心肌病的鉴别诊断 .....           | 404        |
| 第二节 二尖瓣病变 .....                    | 345        | 二、肥厚型心肌病的鉴别诊断 .....           | 405        |
| 一、二尖瓣狭窄 .....                      | 345        | 三、限制型心肌病的鉴别诊断 .....           | 406        |
| 二、二尖瓣关闭不全 .....                    | 353        | 四、心肌致密化不全的鉴别诊断 .....          | 406        |
| 附：二尖瓣脱垂综合征 .....                   | 360        | 五、应激性心肌病的鉴别诊断 .....           | 406        |
| 第三节 主动脉瓣病变 .....                   | 361        | 六、磁共振延迟增强检查在心肌病诊断中的鉴别意义 ..... | 406        |
| 一、主动脉瓣狭窄 .....                     | 361        | 第八节 影像学比较与优选 .....            | 407        |
| 二、主动脉瓣关闭不全 .....                   | 365        | 一、心肌炎 .....                   | 407        |
| 第四节 联合瓣膜病 .....                    | 370        | 二、心内膜心肌病变 .....               | 408        |
| 第五节 心脏瓣膜置换术后评价 .....               | 373        | <b>第八章 心脏肿瘤 .....</b>         | <b>411</b> |
|                                    |            | 第一节 概述 .....                  | 411        |
|                                    |            | 第二节 心脏肿瘤的分类及相关病理改变、临床表现 ..... | 411        |

|                              |     |                      |     |
|------------------------------|-----|----------------------|-----|
| 一、分类及相关病理改变 .....            | 411 | 三、影像学表现 .....        | 458 |
| 二、临床表现 .....                 | 412 | 第四节 胸、腹主动脉外伤 .....   | 461 |
| 第三节 心脏良性肿瘤的多种<br>影像学表现 ..... | 412 | 一、概述 .....           | 461 |
| 第四节 心脏恶性肿瘤的多种<br>影像学表现 ..... | 420 | 二、病理与临床表现 .....      | 461 |
| 第五节 心脏肿瘤诊断与鉴别<br>诊断 .....    | 423 | 三、影像学表现 .....        | 461 |
| 第六节 影像学比较与优选 .....           | 424 | 第五节 胸、腹部血管术后评价 ..... | 464 |
| 第九章 心包疾病 .....               | 426 | 一、概述 .....           | 464 |
| 第一节 缩窄性心包炎 .....             | 426 | 二、介入治疗术后影像学评价 .....  | 464 |
| 一、概述 .....                   | 426 | 三、外科手术术后影像学评价 .....  | 465 |
| 二、病理与临床表现 .....              | 426 | 第六节 大动脉疾病比较影像学 ..... | 469 |
| 三、影像学表现 .....                | 427 | 第十一章 周围动脉疾病 .....    | 471 |
| 第二节 心包积液 .....               | 431 | 第一节 颈动脉狭窄 .....      | 471 |
| 一、概述 .....                   | 431 | 一、概述 .....           | 471 |
| 二、病理与临床表现 .....              | 431 | 二、病理与临床表现 .....      | 471 |
| 三、影像学表现 .....                | 431 | 三、影像学表现 .....        | 471 |
| 第三节 心包肿瘤 .....               | 434 | 附：锁骨下动脉窃血综合征 .....   | 479 |
| 一、概述 .....                   | 434 | 一、病因 .....           | 479 |
| 二、病理与临床表现 .....              | 434 | 二、病理生理 .....         | 479 |
| 三、影像学表现 .....                | 434 | 三、临床表现 .....         | 479 |
| 附：心包缺如 .....                 | 436 | 四、影像学表现 .....        | 479 |
| 第四节 影像学比较与优选 .....           | 437 | 第二节 颈动脉体瘤 .....      | 481 |
| 第十章 大动脉疾病 .....              | 439 | 一、概述 .....           | 481 |
| 第一节 胸、腹主动脉瘤 .....            | 439 | 二、病理与临床表现 .....      | 482 |
| 一、概述 .....                   | 439 | 三、影像学表现 .....        | 482 |
| 二、病因、病理生理与临床表现 .....         | 439 | 第三节 肾动脉狭窄 .....      | 486 |
| 三、影像学表现 .....                | 441 | 一、概述 .....           | 486 |
| 第二节 急性主动脉综合征 .....           | 447 | 二、病理与临床表现 .....      | 487 |
| 一、主动脉夹层 .....                | 447 | 三、影像学表现 .....        | 487 |
| 二、主动脉壁间血肿 .....              | 453 | 第四节 下肢动脉硬化闭塞症 .....  | 490 |
| 三、穿透性动脉粥样硬化性溃疡 .....         | 456 | 一、概述 .....           | 490 |
| 第三节 大动脉炎 .....               | 457 | 二、病理与临床表现 .....      | 491 |
| 一、概述 .....                   | 457 | 三、影像学表现 .....        | 491 |
| 二、病理与临床表现 .....              | 458 | 四、鉴别诊断 .....         | 493 |
|                              |     | 第五节 影像学比较与优选 .....   | 493 |
|                              |     | 第十二章 肺血管疾病 .....     | 495 |
|                              |     | 第一节 肺动脉栓塞 .....      | 495 |

|                           |            |
|---------------------------|------------|
| 一、肺栓塞的临床 .....            | 496        |
| 二、肺栓塞的影像学诊断方法 .....       | 496        |
| <b>第二节 肺动脉高压</b> .....    | <b>505</b> |
| 一、概述 .....                | 505        |
| 二、临床表现 .....              | 506        |
| 三、影像学表现 .....             | 506        |
| <b>第三节 肺动静脉瘘</b> .....    | <b>508</b> |
| 一、病理生理及临床 .....           | 509        |
| 二、影像学诊断 .....             | 509        |
| <b>第四节 肺动脉肿瘤</b> .....    | <b>510</b> |
| 一、病理和临床 .....             | 510        |
| 二、影像学诊断 .....             | 510        |
| <b>第五节 影像学比较与优选</b> ..... | <b>511</b> |

|                           |            |
|---------------------------|------------|
| <b>第十三章 静脉系统疾病</b> .....  | <b>514</b> |
| <b>第一节 中心静脉阻塞</b> .....   | <b>514</b> |
| 一、上腔静脉阻塞综合征 .....         | 514        |
| 二、下腔静脉阻塞综合征 .....         | 516        |
| <b>第二节 下肢静脉血栓</b> .....   | <b>519</b> |
| 一、概述 .....                | 519        |
| 二、病理与临床表现 .....           | 520        |
| 三、影像学表现 .....             | 520        |
| <b>第三节 其他静脉系统疾病</b> ..... | <b>523</b> |
| 一、布-加综合征 .....            | 523        |
| 二、门静脉高压 .....             | 526        |
| 三、门静脉血栓形成 .....           | 528        |
| <b>中英文名词对照索引</b> .....    | <b>530</b> |

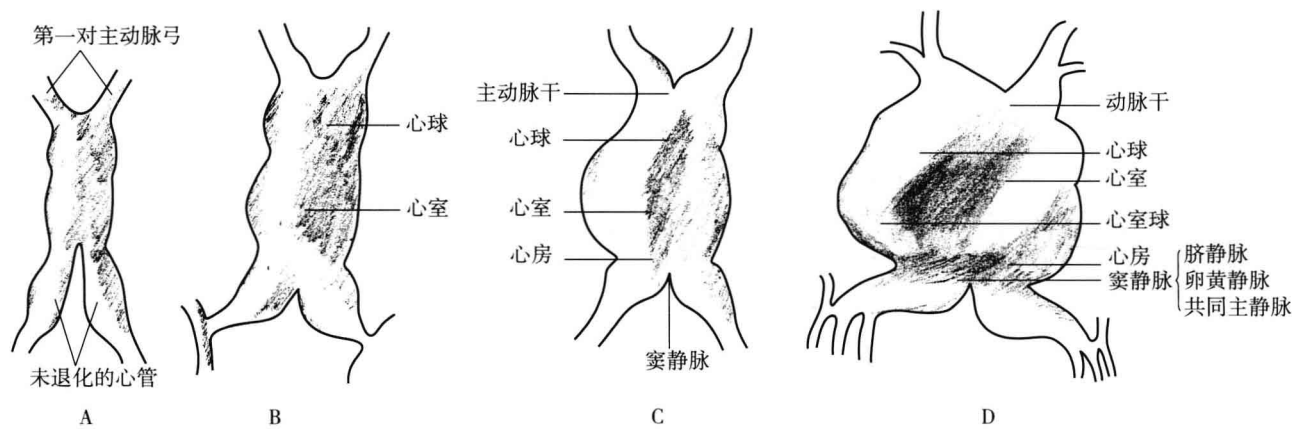


图 1-1-1 原始心管的发育

A. 成对的心管从头侧至尾侧方向融合；B. 融合的心管开始分化为腔；C. 心球样向右侧弯曲；D. 成样完成之后的心管，各心腔轮廓清晰

始右室和动脉干的连接部。心室分隔形成右、左室流出道。

(7) 主动脉囊：将发出主动脉弓。

2. 心球样与心室的形成 原始心管的两端相对固定，中间部分生长较快，形成大的“S”形曲线，叫做心球样（图 1-1-2）。随着心管的长和变长，它通常是向右侧弯曲，Van Praagh 将它命名为 D 型样。D 型样是指近端心球（右室）位于原

始心室（左室）的前部及右侧。如果心管向左侧成样，则称为 L 型样，此时右室将会位于左室的前方及左侧。D 型样（正常成样）的形成机制还在研究当中，但是有证据表明其与基因调控密切相关。正常成样出现缺陷（如原始心管向左侧成样）是非常早期的胚胎学缺陷，与之相关的间隔形成和瓣膜结构的形成缺陷就成为理所当然要发生的情况了。

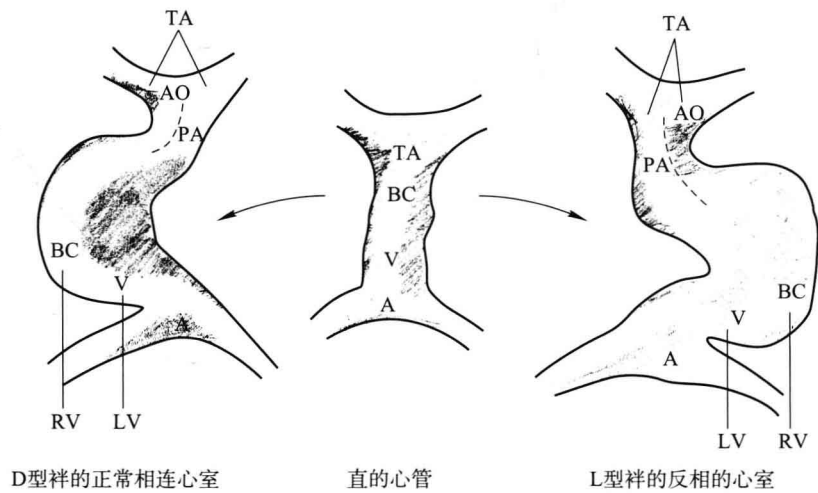


图 1-1-2 原始心管的心球样可向右侧弯曲（右样）  
或者向左侧弯曲（左样）

A：原始心房；V：原始心室；BC：心球；TA：动脉干；AO：主动脉；PA：肺动脉；LV：左心室；RV：右心室

3. 心室及室间隔结构 在新形成的球室样中，原始右室和左室表现为心管的膨大，室间沟 / 嵴发育并分隔右室与左室（图 1-1-3）。两个室会继续膨大直到第 7 周末或第 8 周初。心室的生长是由于心肌的离心性生长和内壁的突起，这是心室形成

小梁的表现。室间隔的发育大约在怀孕的第 27 天，来源于三个胚胎构成：心内膜垫、圆锥垫、肌性间隔（图 1-1-4）。相对的心室壁呈脊状发育并融合形成肌性室间隔。心内膜垫参与划分流入道和心室。圆锥垫则参与划分流出道和心室。

室间隔的发育缺陷将导致各种类型的室间隔缺损。比如：如果室间隔嵴没有形成，会导致单心室；如果部分心室嵴没有融合，会导致多发的肌部缺损；心内膜和圆锥组织的缺失会导致高流入道，流出道或者膜部室间隔缺损。

**4. 房室管的划分** 由于近端心球发育为右室，血流从原始房流到左室，然后到右室（图 1-1-1）。即使在球室祥形成之后原始心房和右室之间也没有直接交通。房室管必须向右移位才能获得除左室以外的与右室的交通（图 1-1-3）。房室管边缘出现膨胀的间质组织，有四个垫：下和上（腹侧和背侧）、左和右。它们是房室瓣的前身，在发育早期它们的功能是原始瓣膜。心内膜垫在胚胎大约 42 天时开始发育并将房室管分隔成两个开口，最终成为二尖瓣、三尖瓣（图 1-1-4）。融合的心内膜

垫也参与通过融合原发隔的游离缘来关闭原中隔口（房间隔的原发孔）。

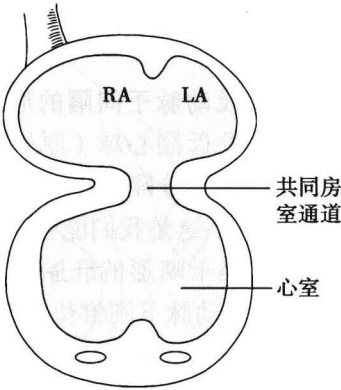


图 1-1-3 房室管的发育在这个时期，房室管连接左侧总心房和左侧总心室

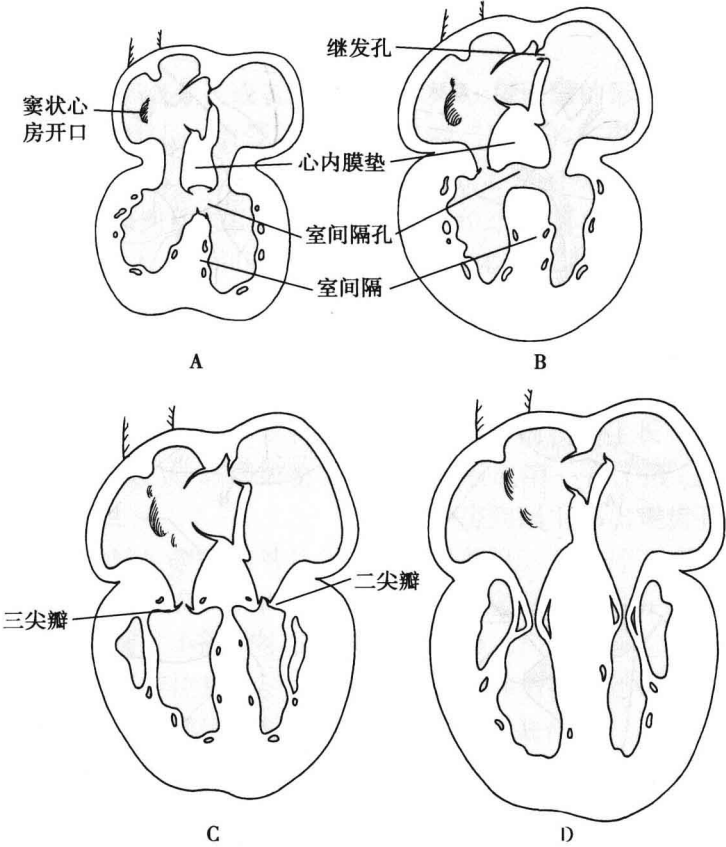


图 1-1-4 房室管的进一步发育

- A. 内膜垫分隔总房室管，心内膜垫连续生长；B. 可见继发孔房间隔缺损和流入道的室间隔缺损；  
C. 室间隔封闭，心内膜垫开始分化为瓣膜组织；D. 心内膜垫完全分化成间隔和间隔小叶

心内膜垫的发育缺陷会导致房室管的缺损（正如我们所知的心内膜垫缺损）。不完全的心内膜垫缺损会导致原发孔房间隔缺损，房室瓣畸形，和（或）流入道的室间隔缺损等畸形。心内膜垫移向

两个心室的发育障碍会导致两个房室瓣进入左室，形成左室双入口。心内膜垫移向心室正常位置的障碍常合并室间隔的发育异常，也会产生“不对称性的房室管”，而造成单个大的瓣膜主要地分布于一



个心室。

三尖瓣和二尖瓣是由心内膜垫组织形成的。房室瓣狭窄的原因可能是心内膜垫组织部分融合；而房室瓣的闭锁可能是由于组织的完全融合。

5. 心室流出道及动脉干间隔的形成 原始心管时期，原始左室及近端心球（原始右室）由圆锥部或漏斗部与动脉干分隔开（动脉干发出两侧大动脉）（图 1-1-5），这是我们能够认识到由圆锥发育异常可引起圆锥干畸形的胚胎学基础。圆锥包括肺下圆锥垫和主动脉下圆锥垫。正常情况下，肺下圆锥膨胀生长，在左侧向前方突出，使肺动脉瓣位于主动脉的左前上方。主动脉下圆锥最终被吸收。因此，主动脉瓣位于右侧后下方，并与二尖瓣以纤维结构直接连接（图 1-1-6）。因为动脉干的远端由主动脉弓固定，前突的肺动脉圆锥

使发育的大血管发生扭曲，这种螺旋扭曲和圆锥底部向中部的移位导致流出道与最近的心室连接（图 1-1-5）。其结果是，前方的肺动脉起源于前部的右室，通往后方的第六动脉弓，第六弓再形成肺动脉分支；后方的主动脉起源于后部的左室上方，通往前方的第四动脉弓（第四弓形成主动脉弓）。最近的研究还表明正常圆锥的分隔与来自神经嵴的间质细胞的偏移有关。

发育的第 28 天，动脉干被从肺动脉和主动脉凸出的所谓对切的等分嵴分开，继而主动脉和肺动脉间隔生成并螺旋形延伸至心室，直到两个血管完全分开，发出主动脉和肺动脉通道（图 1-1-5）。动脉干垫与动脉圆锥垫相遇，完成各自的流出道底部的关闭。在心脏圆锥水平动脉壁向肺动脉和主动脉内发育形成每个动脉中的两瓣，第三个向腔内的隆凸是插入性的，形成第三个瓣。

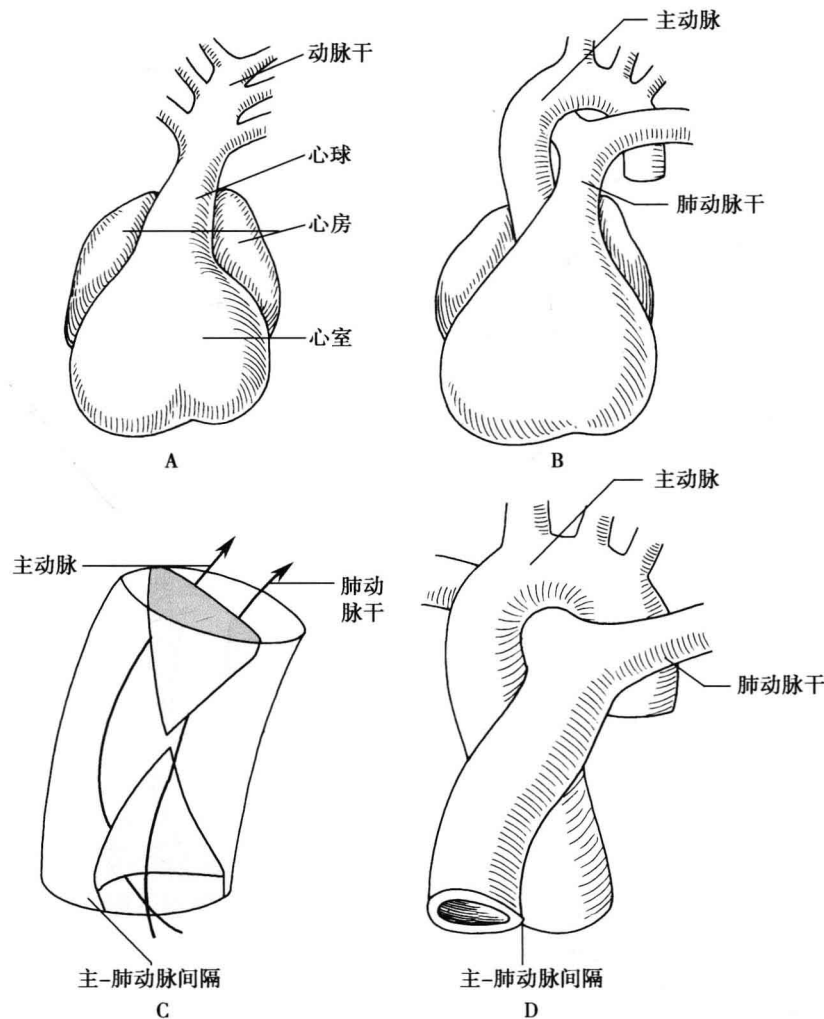


图 1-1-5 房室连接（A-V）和大血管的发育

A. 心球分隔原始心室从总流出道、动脉干直至主动脉弓；B. 右室和发育中的肺动脉的连接，左室和主动脉的连接是心室的发育房室所致；C. 动脉干内生长的螺旋间隔从头侧向尾侧发育；D. 主动脉和肺动脉间隔完整

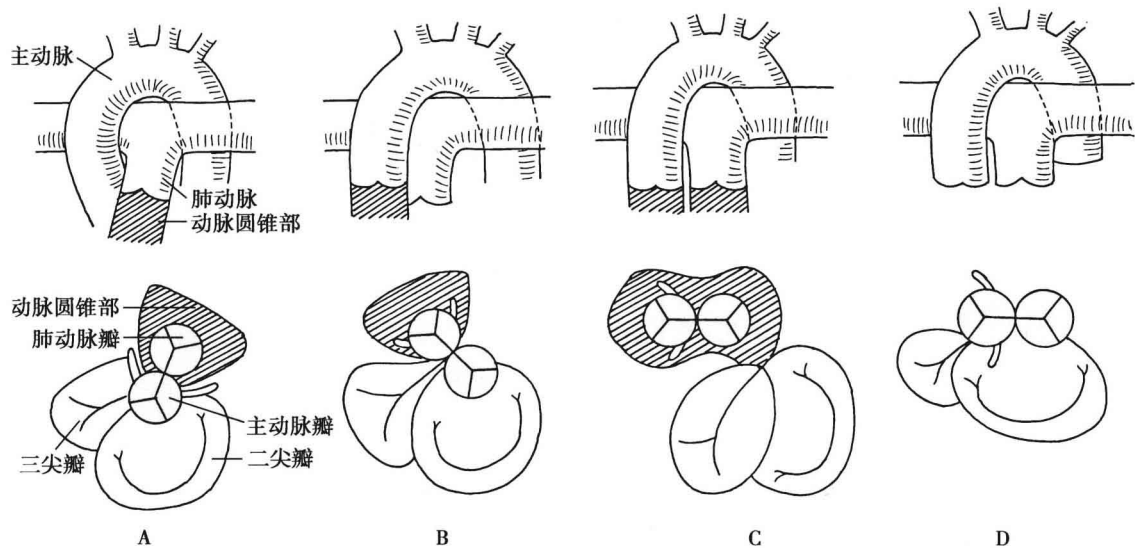


图 1-1-6 正常和异常动脉圆锥的发育

A. 肺动脉瓣下圆锥，见于正常关系的大血管；B. 主动脉瓣下圆锥，见于典型的大动脉转位；C. 双侧动脉圆锥，见于右室双出口；D. 动脉圆锥缺如或缺损，见于左室双出口。圆锥侧，半月瓣位于肌漏斗部的上方，半月瓣和房室瓣之间没有纤维连接。圆锥缺损侧，房室瓣和半月瓣之间通常有直接的纤维连接

异常的动脉圆锥会导致法洛四联症，或者大血管与心室之间的连接异常如动脉干、大血管移位、右室双出口或左室双出口（图 1-1-6）。

（1）法洛四联症：发生间隔向前移位，导致肺动脉流出道狭窄，继发右室肥大，室间隔缺损，主动脉移位，最重要的是室间隔缺损的存在。

（2）永存动脉干：发生肺动脉瓣下的动脉圆锥闭锁和肺动脉瓣缺如，导致心脏的血液经共同血管流向肺循环和体循环。由于缺损或不发育的动脉干垫不能与动脉圆锥垫相遇，必然形成室间隔缺损。

（3）大动脉转位：大动脉转位曾普遍被认为与主动脉肺动脉间隔螺旋扭曲障碍有关。但是现在认为是由于主动脉和肺动脉圆锥不同的生长差异导致的。例如，最常见的 D 型转位是由于主动脉下圆锥持续过度生长和肺动脉下圆锥的过度吸收造成的。这使主动脉瓣抬高，突出于右室前上方，导致主动脉三尖瓣纤维性不连接，肺动脉瓣位于主动脉的后下方及后方的左室之上，直接与二尖瓣纤维连接。

（4）右室双出口：由于主动脉下圆锥和肺动脉下圆锥发育变异，圆锥没有移位到中心，两个大血管都起于原始心球（最终的右室）。半月瓣由三个小结节状组织形成。其中的一个结节发育障碍会导致主动脉瓣或肺动脉瓣两瓣畸形。两个或者三个瓣叶的融合会导致瓣膜的狭窄或闭锁。

6. 房间隔的形成 当原始心管形成心球袢的时候，原始的右房和左房融合形成共通心房，位于原始心室的颅侧，心球的背侧（图 1-1-1D）。动脉干位于共同心房的根部形成凹陷，表明房间隔形成的位置（图 1-1-5A）。房间隔在胚胎发育的第 27~37 天形成，并与室间隔和动脉干间隔的发育同时发生。

顶部的组织称为第一房间隔，从心房的背侧壁朝向心内膜垫生长（图 1-1-7）。第一间隔的游离缘形成第一孔。第一房间隔与心内膜垫融合。第一房间隔上部出现齿孔，这些齿孔联合形成第二房间孔。另一个肌性嵴组织称为第二房间隔，起自心房背侧壁的折叠，位于第一房间隔的右侧。覆盖第二房间孔。它的游离缘形成卵圆孔，左侧静脉瓣和假隔位于右房的背侧壁，随着生长与第二房间隔融合。

第 7 周末时，人类心脏的发育到达最后阶段。因为胎儿不用肺进行呼吸，大部分的血液通过卵圆孔从右向左的分流传送到体循环。刚出生的婴儿会第一次用到肺，继而更多的血液进入肺循环。左房压力升高使第一房间隔靠近第二房间隔。不久之后两个房间隔就融合成一个共同的房间隔。

如果第二房间隔形成和覆盖第一房间隔上的齿孔发育障碍，会导致继发孔型房间隔缺损，如果第一房间隔的最后部分没有与心内膜垫融合（来自心

脏下部)，会形成原发孔型房间隔缺损。胚胎学家推测如果第一房间隔齿孔形成障碍或永久闭合，右向左的分流减少和子宫内左侧容量的减少会导致左侧结构的发育不足，会产生左心发育不良综合征。

7. 右房、冠状窦、体静脉系统的发育 与动脉形成不同的是，静脉窦是由左右两个成角的管道组成。每个静脉窦通过卵黄静脉接收来自卵黄囊的

血液，从绒毛到脐静脉，从胚胎和身体的颅侧区域通向前主静脉和后主静脉。每个结构的发育结局如图 1-1-8 所示。

左侧静脉管道的静脉窦部分闭塞，留下左房斜静脉和冠状窦；右侧静脉管道的静脉窦扩大；右侧前主静脉变成上腔静脉；右侧卵黄静脉发育成下腔静脉；右侧脐静脉退化消失。

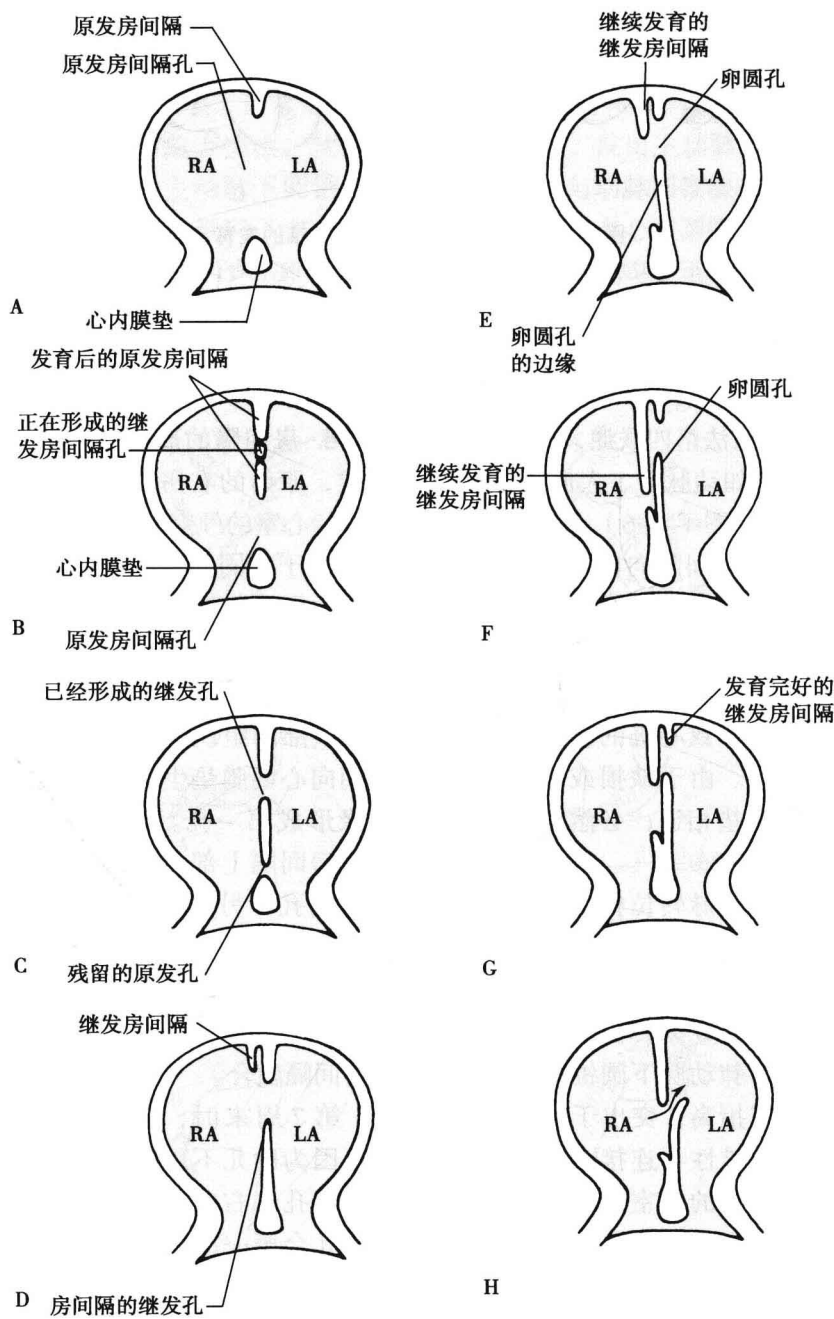


图 1-1-7 房间隔的发育（前面观）

A ~ H：显示第一间隔及第二间隔的继发生长和原发孔及继发孔的闭合。最后一幅图显示完整的发育，血液通过卵圆孔从右向左分流

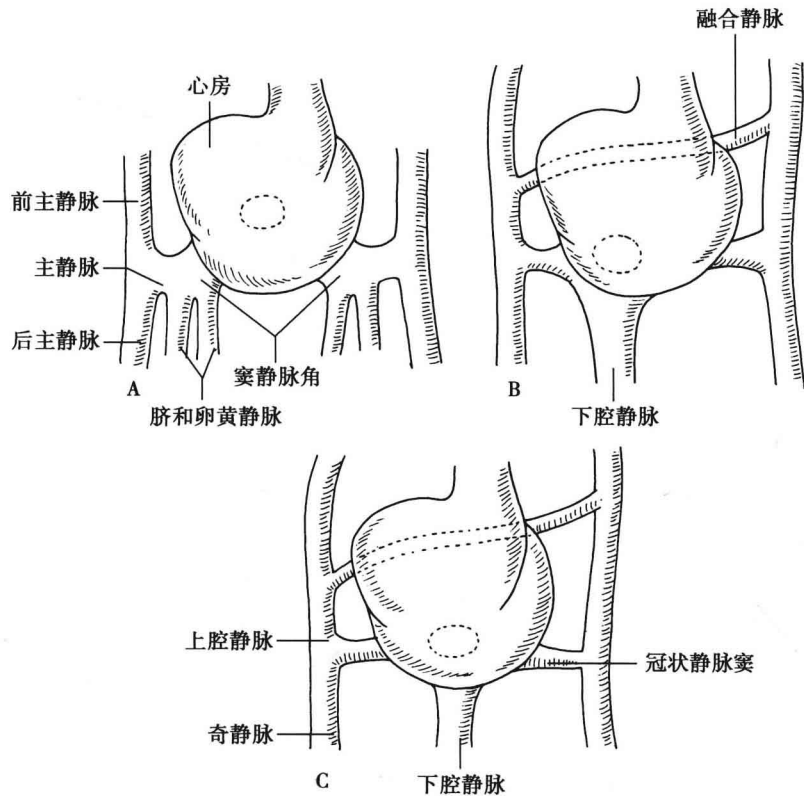


图 1-1-8 静脉窦和静脉系统的发育

A. 在左右两侧，前后主静脉汇合形成共同主静脉，它与来自胚胎的脐静脉，来自卵黄囊的卵黄静脉共同汇入静脉窦；B. 上腔静脉、下腔静脉、脐静脉的发育；C. 左侧静脉窦角退化，留下冠状静脉窦

渐渐地，静脉窦-心房口移向右侧直到静脉窦只能通过窦房口与右房交通。进一步发育，右侧静脉管道合并到扩张的右房。随着心房的扩张，静脉窦光滑的组织取代前方和侧方原始右房的小梁组织，这些原始右房的小梁组织最终退化成右房耳。光滑的软组织形成大部分的心房体部和静脉窦。终末嵴是位于右窦房口的隆起组织，它形成心房耳与静脉窦的边界。

**8. 左房和肺静脉的发育** 左房的发育和右房发育同时发生。第4周的前期，左房的后部过度生长发育成单个肺动脉（图1-1-9），朝向发育的肺生长，与来自肺的血管连接形成肺静脉系统。随着左房的扩张，它最终合并静脉和四个连接肺的血管。随着心房壁的扩张，肺静脉的光滑组织合并到心房壁，代替前部和侧部的小梁组织，这些小梁组织最终也退化形成左房的耳部。

肺静脉回流异常发生在单个肺静脉与发育的肺内血管融合障碍的过程中，也可以是由于发育不良或过早的退化造成的。如果肺内的静脉血管不能与肺静脉正常连接，它们会连接到其他可选择的血管，如上腔静脉、下腔静脉、右房、冠状静脉窦，

或其他更罕见的血管结构。

**9. 主动脉弓的发育** 在胚胎血管的发育过程中，腹侧和背侧的动脉共连接6对主动脉/腮弓。随着正常心血管的发育，固定形式的退化和不同弓的存在，以及右位背主动脉的发生，最终胸主动脉及其分支发育成熟（图1-1-10）。正常情况下，第一、第二和第五对主动脉弓退化，左侧第四弓发育成主动脉弓，近段右侧第四弓发育成无名动脉，第六弓远段发育成动脉导管，双侧远端第六弓发育成近段肺动脉，左侧背主动脉发育为降主动脉，第七对背侧段内的动脉发育成双侧锁骨下动脉。

血管环是指当上述动脉弓的退化和存留出现异常而不能正常形成时，血管解剖完全围绕气管和食管；如果双侧第四弓存在，会形成双动脉弓；如果右侧第四弓存在，近端左侧第四弓退化，会导致右位主动脉弓和异常左锁骨下动脉，动脉导管/韧带自左锁骨下动脉起始向肺动脉走行，形成这个环路。很多正常的变异会发生在不形成完整血管环的情况下，如果近端右侧第四弓退化，会形成左位主动脉弓和异常右锁骨下动脉；如果右侧第四弓存