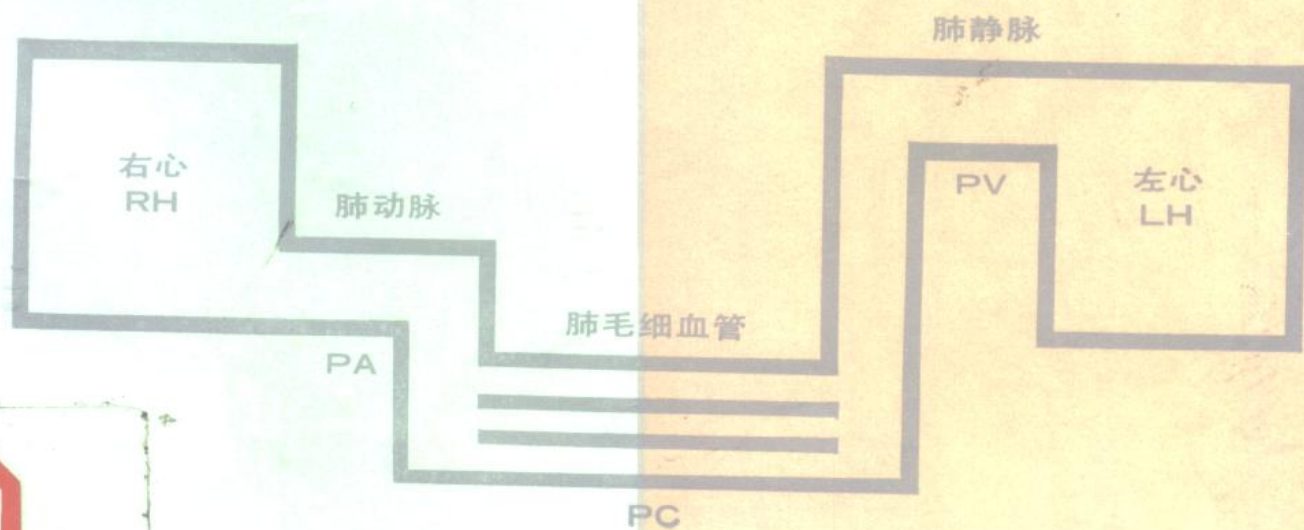


肺血管疾病学

onary
Diseases

●主编 程显声 ●主审 蔡如升



北京医科大学 联合出版社
中国协和医科大学

98149

肺 血 管 疾 病 学

Pulmonary Vascular Diseases

主 编:程显声

主 审:蔡如升



北 京 医 科 大 学 联 合 出 版 社
中 国 协 和 医 科 大 学

C0161166



〔京〕新登字 147 号

内 容 简 介

本书是一有关肺血管疾病的专业参考书,反映了当前国内外该领域的进展。全书分三篇共 30 章,包括总论、诊断检查和各论三部分,重点突出,基本覆盖了主要的肺循环系统疾病。适于心胸内外科、儿科、一般内外科医师及有关科研人员阅读。

肺血管疾病学

程显声 主编

责任编辑:陈永生

*

北京医科大学 联合出版社出版
中国协和医科大学

唐山市激光照排有限公司排版

唐山市胶印厂印刷

新华书店北京发行所发行

*

787×1092 毫米 1/16 18 印张 424 千字 插页 4 页

1993 年 4 月第 1 版 1993 年 4 月北京第 1 次印刷

印数:1—4000

ISBN 7-81034-198-7/R·198

定价:19.20 元

ZWB2/15

编写者

(按姓氏笔画为序)

马秀娥	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
王迪浔	同济医科大学	(武汉市	430030)
邓希贤	中国医学科学院基础医学研究所	(北京市	100730)
朱元珏	中国医学科学院协和医院	(北京市	100730)
刘玉清	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
刘秀杰	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
刘汉英	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
孙本韬	山西医学院	(太原市	030001)
阮英茆	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
华毅	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
吕锋	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
沙文阁	中国医科大学第一附属医院	(沈阳市	110001)
汪琪	中国人民武装警察部队总医院	(北京市	100039)
陈白屏	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
严一昭	中国医学科学院基础医学研究所	(北京市	100730)
荆宝莲	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
赵彦芬	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
赵一举	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
程显声	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)
蔡英年	中国医学科学院基础医学研究所	(北京市	100730)
薛淦兴	中国医学科学院心血管病研究所阜外医院	(北京市	100037)

序

肺血管病包括慢性肺原性心脏病(简称肺心病)是我国多发、常见病。廿年来我国对慢性肺心病,在基础理论、诊断检查、治疗抢救方面作了大量研究,取得可喜成绩。然而,其他肺血管病的认识往往被忽略,近年来从某些医院的医疗统计,肺血管病有增加趋势,尤其是肺栓塞,往往由于未能及时诊断,延误治疗,影响其预后。

由程显声教授主编的《肺血管疾病学》一书,包括慢性肺心病及其他肺血管病,其主要内容从各病的病因、病理生理、诊断检查,以及治疗等方面作了详细阐述。

肺血管病专著,在国内还是第一部。本书可贵之处还在于它的主编及作者都是国内从事这方面富有经验的专家。作者既总结了国内有关的经验,同时吸收了国际上的新资料编写的。本书的出版将对肺血管病的诊断、治疗和预防起到重要的作用,同时亦是心、肺专科医师,内、外科及儿科医师良好的参考书。

蔡如升

1992年7月

前 言

肺循环位于胸腔,介于右心与左心之间,除肺血管本身病变外,心脏血管系统、呼吸系统及某些周身性疾病都可使其受累,加重基础病情,甚或导致死亡,因此,临床上肺循环疾病是一个相当常见并值得重视的问题。

肺循环与体循环不同,位于胸腔内,以致诊断检查困难,影响了该领域的深入研究和进展。近十余年,对肺循环的研究有了飞跃的进展,尤以基础理论方面更为显著。国外先后出版了 *Pulmonary Vascular Diseases* (Moser K M 1979), *Pulmonary Hypertension* (Weir E K 1984), *The Human Pulmonary Circulation* (Harris P, Heath D 1986), *Pulmonary Circulation-Advances and Controversies* (Wagenvoort C A, Denolin H 1989) *The Pulmonary Circulation: Normal and Abnormal* (Fishman A P 1990) 及 *Pulmonary Blood Vessels in lung Disease* (Widimsky J, Herget J 1990) 等主要专著,有待于沟通;国内也做了不少基础与临床研究,特别是“七·五”期间,除了慢性阻塞性肺疾病引起的肺心病的研究取得了明显进展外,对肺血管疾病的研究也进入了新的阶段,有待于总结和推广;此外,在多年实际工作中,深感国内缺乏有关肺循环的专著,许多医务人员迫切希望能有一本实用的专业书籍,作为临床医疗、教学和科研工作的参考。基于以上需要,特组织邀请了国内一些有关专家,编写了这本《肺血管疾病学》。本书编写内容力求新颖和实用,尽量能解决临床实际问题,而基础理论方面仅做重点介绍。

本书在编写过程中承蒙蔡如升教授的鼓励和认真的审阅,赵一举副研究员做了大量具体工作,漆丽萍、李武奎、姜治忠及郭士博等同志给予了热情帮助,在此一并致以谢意。

由于本人水平有限,错误和缺点在所难免,望读者不吝指正。

程显声

1992年8月6日

目 录

第一篇 总论

第一章 肺血管疾病和肺动脉高压的分类	(3)
第二章 肺血液循环系的胚胎发育	(9)
第三章 肺血管的超微结构及生理功能	(15)
第四章 肺循环的调节	(21)
第五章 肺血管反应性	(27)
第六章 血管内皮细胞与平滑肌细胞的相互作用及其与肺动脉高压的关系	(34)
第七章 肺动脉高压与结缔组织代谢	(42)
第八章 肺血管病病理学	(49)
第九章 肺循环的血流动力学	(55)
第十章 低氧性肺动脉高压的实验研究	(67)

第二篇 诊断检查

第十一章 肺血管病的放射学检查	(81)
第十二章 肺血管病的心电图和心电图向量图	(97)
第十三章 超声心动图及 Doppler 技术在肺血管病中的应用价值	(111)
第十四章 肺血管病的核素检查	(118)
第十五章 肺阻抗血流图	(125)
第十六章 肺血管病的肺功能检查	(132)
第十七章 肺血管病的右心导管检查	(146)

第三篇 各论

第十八章 肺动脉发育异常	(159)
第十九章 原发性肺动脉高压	(165)
第二十章 肺栓塞	(179)
第二十一章 肺静脉高压性肺血管病和肺水肿	(196)
第二十二章 肺静脉堵塞病	(209)
第二十三章 慢性肺疾病引起的肺动脉高压和肺心病	(213)
第二十四章 高原性心脏病	(225)
第二十五章 先天性心脏病肺血管病变	(236)
第二十六章 新生儿持续性肺动脉高压	(247)
第二十七章 肺血管炎	(252)
第二十八章 胶原血管病性肺动脉高压	(258)
第二十九章 肝硬化的肺血管改变	(263)
第三十章 肺动脉高压的药物治疗	(268)
附录	(277)

第一篇 总 论

第一章 肺血管疾病和肺动脉高压的分类

提要 肺血管病的定义;肺血管疾病的分类;肺动脉高压的定义;肺动脉高压的分类;病理形态学分类,以发病机理的分类,按肺动脉高压的始发部位分类;肺血管病、肺动脉高压与肺心病之间的关系。

肺血管病不是诊断的术语,而是肺循环紊乱的总称,世界卫生组织国际疾病分类学将其归属于循环系统。虽然肺血管病是常见的疾病,但由于肺循环系统位于胸腔内,检查比较困难,对其了解的不如体循环多,许多与肺循环疾病有关的问题远未解决,疾病分类学就是其中之一,影响临床和科研工作的深入进行。本章将结合文献与我院的资料,重点对肺血管疾病和肺动脉高压的分类做一介绍,并简要讨论它们之间的关系。

一、肺血管病的定义

1979年 Moser 在其《肺血管病》一书中给肺血管病下的定义是肺血管结构的解剖学狭窄;广义的概念是通过肺的血流异常受阻,这不仅包括解剖学狭窄,也包括机械性阻塞,肺血容量减少及肺血管收缩。上述的含义可能尚不够全面、确切,笔者认为肺血管病的定义应该是:肺血管结构和/或功能异常引起的局部或整体肺循环障碍。

二、肺血管疾病的分类

(一)最早的肺血管疾病分类是 1935 年 Brenner 所提出,具体内容如下:

1. 肺动脉

- (1)肺动脉硬化(继发性,原发性);
- (2)闭塞性动脉内膜炎;
- (3)内膜弹力增生;
- (4)内膜增生;
- (5)中层肥厚;
- (6)中层纤维化;
- (7)肺动脉梅毒;
- (8)Ayerza 病;
- (9)肺动脉结核;
- (10)肺动脉风湿;
- (11)急性化脓性肺动脉炎;
- (12)肿瘤;
- (13)血栓形成和栓塞;
- (14)动脉瘤。

2. 肺小动脉和小静脉

- (1)硬化;
- (2)内膜增生;

(3)感染(急性、慢性);

(4)肿瘤;

(5)血栓形成。

3. 肺静脉

(1)硬化;

(2)感染(急性、慢性);

(3)肿瘤;

(4)血栓形成。

该分类基本是获得性肺血管疾病的病理学分类,已不能完全反映当今肺血管病的全貌。

(二)1973年 Wagenvoort 根据形态学改变将肺血管病分为五类。

1. 血管收缩性肺动脉高压肺血管病 主要由左向右分流先天性心脏病、原发性肺动脉高压、肝硬化或门静脉高压、血吸虫病及胶原性疾病等引起。病理改变主要是肌型肺动脉中层肥厚、内膜细胞性增生和纤维化,呈向心性板层样改变、中层类纤维素坏死,有或无动脉炎,扩张性病变及丛样病变成形。

2. 慢性栓塞性肺动脉高压肺血管病 主要发生于肺血栓形成和栓塞。形态学改变是中层正常或轻度肥厚,新老血栓或血栓机化形成偏心性内膜纤维化或血管腔内不规则纤维间隔形成,隧道再通。

3. 肺静脉压增高性肺动脉高压肺血管病 常由二尖瓣病变、左房粘液瘤及左心衰竭等情况引起。形态学改变主要是肺动脉向心性或偏心性内膜纤维化,中层肥厚和肺静脉中层肥厚及静脉动脉化,出现类似肺动脉的内外弹力板。

4. 缺氧性肺动脉高压肺血管病 主要由慢性肺疾病、睡眠呼吸暂停综合征或居住高原所引起。肌型肺动脉中层通常正常或轻度肥厚,主要改变发生在小动脉,中层平滑肌明显增厚,细动脉肌性化,偏心性内膜纤维化和内膜纵行肌束增生。

5. 肺血流减少性肺血管病 见于法乐四联症、肺动脉狭窄等。主要的病理改变是肺动脉腔宽大、中层萎缩变薄,常有偏心性内膜纤维化和腔内纤维间隔形成,系血栓形成机化再通的结果。

(三)1979年 Moser 提出的肺血管病分类是在上述 Wagenvoort 分类的基础上做了修改;将第一类肺血管收缩性肺动脉高压肺血管病改为致丛性肺动脉病;另外增加了肺静脉堵塞病和肺疾病引起的肺血管病变二类。

(四)1991年我们根据确诊的242例肺血管病资料,结合文献,提出临床与病理相结合,涉及大、小肺血管的分类方法,详见表1-1。

从表1-1中看出,我院肺血管病住院相对发病率似乎以不能解释的肺动脉高压为最多,但实际上,在不能解释的肺动脉高压中,约半数可能是反复亚型肺血栓栓塞或血栓形成;再加上64例肺栓塞,后者的发病率将占据首位。在发生学上,肺血管主要由两部分组成:肺外大血管及肺内血管。肺外大血管来自胎生第6弓前(腹)端的腹尾突起,与肺内动脉网及毛细血管丛相连接,形成完整的肺循环系统。如在胎生发育过程的某个阶段发生障碍,则可出现各种类型的肺血管畸形,如:肺动脉闭锁(均合并其他心内畸形),一侧肺动脉缺如、肺动脉发育不全、肺动脉狭窄、肺动脉起源异常等。本组肺动脉炎共14例,约占5.79%,常为周身病的一部分,其中大动脉炎累及肺动脉者相当常见,约占该病的50%;也可主要侵犯肺血管、体动脉病变轻

表 1-1 肺血管疾病的分类

疾 病	例数	%	疾 病	例数	%
一、大血管病			3. 肺静脉血栓形成	0	
(一)大动脉			4. 肺静脉炎	0	
1. 先天性			二、小血管病		
(1)肺动脉闭锁 [△]			(一)致丛性肺动脉病		
(2)一侧肺动脉缺如	8	3.31	1. 左向右分流先天性心脏病 ^{△△}		
(3)肺动脉发育不全	5	2.07	先天性心脏病术后遗留	1	0.41
(4)肺动脉狭窄	2	0.83	2. 原发性肺动脉高压	8	3.31
(5)肺动脉起源异常	1	0.41	不能解释的肺动脉高压	71	29.34
(6)迷走肺动脉	0		3. 结缔组织病(胶原病)	3	1.24
(7)肺动-静脉瘘	16	6.61	4. 关节强直性脊柱炎	1	0.41
(8)特发性肺动脉扩张	27	11.16	5. 肝硬化和门静脉高压	1	0.41
(9)肺动脉瘤	2	0.83	6. 血吸虫病	1	0.41
2. 获得性			(二)肺静脉高压性肺血管病		
(1)肺动脉血栓形成	4	1.65	1. 左心病变 ^{△△}		
(2)肺动脉栓塞	64	20.45	2. 肺静脉堵塞性疾病	2	0.83
(3)肺动脉炎			(三)广泛肺血栓形成	5	2.07
①大动脉炎(Takayasu 病)	9	3.72	(四)缺氧性肺血管病		
②白塞氏病	1	0.41	1. 肺实质性疾病 ^{△△}		
③结节性脉管炎	1	0.41	2. 睡眠呼吸暂停综合症	1	0.41
④坏死性血管炎	1	0.41	3. 高原病肺血管病	1	0.41
⑤其它肺血管炎	2	0.83	(五)肺血流减少性肺血管病 ^{△△}		
(4)感染性肺动脉瘤	2	0.83	(六)先天性肺小血管病		
(5)肺动脉夹层动脉瘤	0		1. 肺毛细血管瘤样增生症	0	
(6)肺动脉破裂	0		2. 肺小动脉纤维肌性结构发育不良	1	0.41
(二)肺静脉			(七)其它		
1. 肺静脉畸形引流 [△]			1. 肺小血管炎	0	
2. 肺静脉狭窄	0		2. 甲状腺机能亢进	1	0.41
合 计				242	100

△未计入本组;△△并发于心、肺疾病

微。另外还有白塞氏病、坏死性血管炎、结节性动脉炎等。病变血管可发生狭窄、闭塞、扩张或形成血管病。肺动脉炎占肺血管病的比率虽不算太高,但在鉴别诊断上具有重要意义。

三、肺动脉高压的定义

肺动脉高压是一临床常见的病症,可由许多心、肺和肺血管本身疾病所引起。国外肺动脉压的正常值约为 3.2/1.2(2)kPa[24/9(15)mmHg]。静息状态下肺动脉收缩压、舒张压及平均压分别超过 4.2 及 2.7kPa(30、15、20mmHg)或运动过程肺动脉平均压大于 4kPa(30mmHg)均可诊断肺动脉高压;肺动脉平均压与肺静脉平均压间压差大于 1.2kPa(9mmHg);或肺血管阻力(压差/心脏指数)大于 3.6 单位也可认为肺动脉压升高。我国基本沿用以上标准。

肺血管阻力=(肺动脉平均压-肺静脉平均压)/肺血流,即肺动脉平均压=肺静脉平均压+肺血管阻力×肺血流。从上式可以看出,肺静脉压、肺血管阻力及肺血流量增加均能升高肺动脉压力。肺动脉高压的患病率我国尚无确切的流行病学调查资料,在美国男性 34 岁以上者为 13.4%,64 岁以上者为 28.2%;占连续心导管检查术的 45%;瓣膜病的 69%,冠心病的 44%,分流性先天性心脏病的 74%及几乎全部重症慢性肺疾病患者。

四、肺动脉高压的分类

肺动脉高压的分类从不同的角度有不同的分类方法,归纳如下:

(一)病理形态学分类 如前述,在 Wagenvoort 肺血管病分类法中的前四类,分别也是肺动脉高压的病理分类,即致丛性肺动脉病、栓塞性肺动脉高压、肺静脉压增高性肺动脉高压及缺氧性肺动脉高压。

对致丛性肺动脉病(主要由先天性心脏病引起者),1958 年 Heath 和 Edwards 根据病变的发展和严重程度将其分成六级。第 I 级:肌型肺动脉中层平滑肌肥大,无平滑肌的细动脉出现平滑肌;第 II 级:血管中层肥厚和内膜细胞增生;第 III 级:进行性血管内膜纤维化,管腔闭塞;第 IV 级:进行性弥漫性动脉扩张伴丛样病变形成;第 V 级:肺血管扩张与含铁血黄素沉着;第 VI 级:坏死性动脉炎。对这一分级 Wagenvoort 认为丛样病变形成是病变的最后阶段,而不是坏死性动脉炎,并建议后三级合并为一级(第 IV 级)。第 I、II 级属于可逆性病变;第 IV 级为不可逆性改变,即使外科矫正手术成功,病情仍将继续发展。第 III 级轻者病变可恢复;重症则难以改善。我院根据 81 例先天性心脏病肺动脉高压病理与血流动力学的对照研究,从外科手术指征考虑,认为四级分类法较简单实用。

(二)以发病机理的分类 1956 年 Wood 根据肺动脉高压的不同发病机理,将其分为以下六类:

1. 被动性肺动脉高压 通常发生于二尖瓣病变,左心衰竭及缩窄性心包炎等患者。正常情况下左房平均压约为 $0.8 \sim 0.9 \text{ kPa}$ ($6 \sim 7 \text{ mmHg}$),肺动脉与左房间压差为 $1.1 \sim 1.2 \text{ kPa}$ ($8 \sim 9 \text{ mmHg}$),当二尖瓣狭窄时静息状态下左房压可增高至 $2.7 \sim 4.0 \text{ kPa}$ ($20 \sim 30 \text{ mmHg}$),活动过程可高达 $5.3 \sim 6.7 \text{ kPa}$ ($40 \sim 50 \text{ mmHg}$)。为维持血液的前向流动,必须保持一定的肺动脉—左房压差,一般至少得高出 1.3 kPa (10 mmHg)。这种传导性肺动脉压升高称作被动性肺动脉高压。当左房压进一步升高时,为防止肺脏过于充血和发生肺水肿,肺动脉发生主动的反应性肺血管收缩,肺血管阻力明显增加。

2. 高动力性肺动脉高压 在通过肺的血流量增多时,为容纳额外的血量,平时呈关闭状态的肺血管开放,部分缓解全肺阻力的增加,肺动脉压仅轻度升高或仍保持不变。当肺血流量达正常的 3 倍时,肺血管扩张达最大限度,阻力不再进一步下降,肺动脉压将随血流量的增多,呈比例的增加。高动力循环状态常见于甲状腺机能亢进、脚气性心脏病、骨 Paget 病、贫血、肺原发性心脏病、肝功能衰竭、妊娠和嗜铬细胞瘤等。最为常见的是分流性心脏病的早期,其中非紫绀型的有:部分畸形肺静脉引流、房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭及主—肺动脉间隔缺损;紫绀型者有全肺畸形静脉引流、单心房、单心室、永存动脉干及大动脉转位。先天性心脏病对肺血流量增加的反应可有二种类型:肺动脉阻力下降,压力不升高(如多数的房间隔缺损患者);当分流量增加至 3 倍以上时则发生反应性肺血管收缩,甚至发展成阻塞性肺血管病变。

3. 堵塞性或闭塞性肺动脉高压 堵塞性系指大块肺栓塞或血栓形成,亚急性粟粒性栓塞、广泛周围肺栓塞或全肺切除术后。闭塞性系指小动脉或细动脉内膜增厚或管腔受压闭塞者,如先天性心脏病晚期重症肺动脉高压,肺气肿及肺血管炎等。当肺血管床总截面积减少一半以上时可能引起肺动脉压升高;进一步又可分为急性、亚急性和慢性堵塞性或闭塞性肺动脉高压。

4. 血管收缩性肺动脉高压 可能有肺循环的解剖学基础,如反应性增高的血管中层平滑肌增生肥厚;也可能有神经和化学的因素参加,如缺氧,在离体或在体的肺脏均可直接引起肺血管收缩反应,给氧后缓解。

5. 反应性肺动脉高压 在被动性、高动力性,甚至在堵塞性或闭塞性肺动脉高压等肺血管阻力极度增高时可发生反应性肺动脉高压。反应性肺动脉高压的机制尚不清楚,可能由于主动的血管收缩和继发的一些小血管解剖学改变使管腔狭窄,但与晚期继发性闭塞性病变不同,药物和手术治疗肺血管阻力可明显下降。

6. 原发性肺动脉高压 见第19章

△(三)按肺动脉高压的始发部位分类 这是简单而实用的分类方法,即毛细血管前肺动脉高压和毛细血管后肺动脉高压。

1. 毛细血管前肺动脉高压(肺动脉高压性)包括:

(1)肺血管病 ①先天性心脏病:房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭;②肺栓塞:血栓、脓栓、脂肪、外来物质、羊水、寄生虫(血吸虫)、血红蛋白镰状细胞病;③肺动脉炎:雷诺氏综合征、硬皮病、CREST综合征、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、多发性肌炎、皮肌炎、肉芽肿病、嗜伊红细胞增多综合征、大动脉炎;④原发性肺动脉高压(致丛性肺动脉病)。

(2)肺和胸膜疾病 ①慢性阻塞性肺病:慢性支气管炎、肺气肿及支气管哮喘;②弥漫性间质性或肺泡性疾病:结节病、肉芽肿病、间质纤维化、肺泡小结石病、肺泡蛋白沉着症、特发性含铁血黄素沉着症、囊性纤维化、矽肺;③胸膜病;④胸廓畸形:脊柱后侧凸、胸廓成形术后、多发性脊髓灰白质炎、肌萎缩;⑤肺泡通气不足:神经肌肉性、肥胖病、原发性肺泡通气不足、睡眠呼吸暂停综合征;⑥高原肺动脉高压。

2. 毛细血管后肺动脉高压(肺静脉高压性)包括:

(1)肺静脉堵塞 ①纵隔肿瘤或肉芽肿,纵隔障炎;②肺静脉堵塞病;③先天性肺静脉狭窄。

(2)心脏病 ①左心功能不全;②二尖瓣病变:二尖瓣狭窄、二尖瓣关闭不全;③左房堵塞:左房粘液瘤或其他肿瘤、二尖瓣环钙化、血栓;④三房心。

五、肺血管病、肺动脉高压与肺心病之间的关系

肺血管疾病中的绝大多数,发展到一定程度都会发生肺动脉高压和右心室扩大或肥厚,这些因肺动脉压升高引起的右心改变,有些称作肺原性心脏病,有些则不能诊断。因为1963年世界卫生组织规定的肺心病定义是“影响肺功能和/或肺结构的疾病引起的右心室肥厚、并除外左心或先天性心脏病引起肺改变导致者”,根据这一定义,能引起肺心病的肺血管疾病有:

1. 单纯先天性肺血管发育畸形

(1)大动脉 缺如、发育不全、狭窄、起源异常、动静脉瘘。

(2)大静脉 狭窄、堵塞。

(3)小血管 肺毛细血管瘤、肺小动脉纤维肌性结构不良。

2. 获得性肺血管病

(1)大血管病 肺栓塞或血栓形成,多发性大动脉炎、白塞氏病等。

(2)小血管病 原发性致丛性肺动脉病,广泛小动脉血栓形成,肿瘤或寄生虫堵塞,缺氧性肺疾病,肺小血管炎,肺静脉堵塞病等。

肺血管本身病变引起的肺心病与慢性阻塞性肺病引起者在临床表现,肺功能和血流动力学改变上都有很大的不同,其诊断和治疗方法也有较大的差别,应引起重视。

(程显声)

主要参考文献

1. Brenner O. Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. Part 11. Arch Inter Med 1935, 56 : 457
2. Wood P. Disease of the heart and circulation. 2nd, revised edition. London. Eyre & Spottiswoode 1956, 828~848
3. Heath D, Edwards J E. The pathology of hypertensive pulmonary disease. Circulation 1958, 18 : 533
4. Wagenvoort C A. Classifying pulmonary vascular disease. Chest 1973, 44 : 503
5. Wagenvoort C A. Lung biopsies and pulmonary vascular disease. In: Weir E K, Reeves J T, Eds. Pulmonary Hypertension, Futura publishing company. Inc, Mount Kisco, New York, 1984, 393~437
6. 程显声, 赵一举. 肺血管疾病分类的探讨(附 241 例分析). 中国循环杂志 1991, 6 : 158

第二章 肺血液循环系的胚胎发育

提要 心脏的发育简史;肺及肺内血管的发育(胚胎期肺的发育,出生后肺的继续发育,肺内血管的生成);肺静脉的发育;肺动脉的形成。

肺血液循环系,即肺动静脉的发育,是同心脏血液循环系统和呼吸系统整体发育紧密相连、协调有序、先后进行的。为了获得肺动静脉发育的全面概念,须将心脏和肺的发育作一简要概述。

一、心脏的发育简述

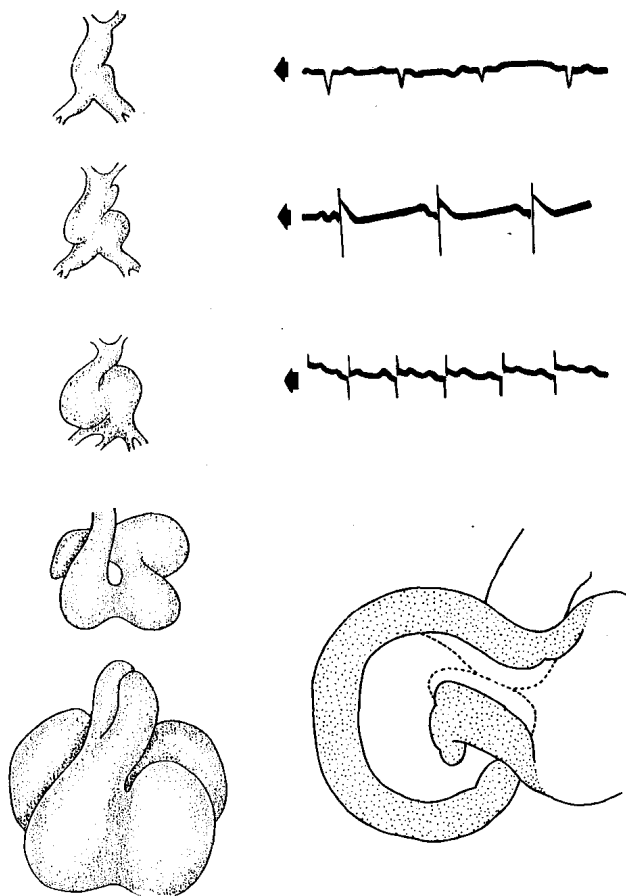


图 2-1 心脏发育的外形改变

从胚胎发育的第 3 周中期,心前细胞出现算起,心脏开始发育,至第 7 周形成胎儿四腔心脏止,总共历时约一个月(胚胎长约 30mm)。约在第 10 日(胚长约 1.5mm),生心板内的心内膜原基逐渐形成两条纵行的心内膜管。其后,两条心内膜管互相靠近、密接、融合而成单一的心内膜管(第 22 日、胚长约 2mm),其外层为半固体胶状物及心肌外膜。此时,心内膜管连同心胶心外膜合成的单腔原始心管,头端与动脉弓相连,尾端与静脉窦相连,两端之间分成节段,自尾至头分别为静脉窦段、心房段、心室段、动脉球(心)球段及动脉干段。原始心管一形成,即屈曲发育,并具有心电活动和搏动功能。其后,心室段生长特别迅猛(形成左室),动脉球的近段右侧部分生长也比较迅速。这两者迅速生长,形成了较大的弯曲。动脉球近段左侧部分则生长比较缓慢,形成小弯,结果就将动脉球近段的右侧部分推向右前方(发育成右室)。原始心管显著向右前方弯曲,称为心脏的右

襻,是心脏正常发育的重要标志。在心脏右襻形成的同时,原始心管的静脉窦心房段也迅速扩大,并向后上方相对移位至心室的后上方,而动脉球远端与动脉干则居于原始心房的正前方。此时,发育中的心脏虽仍为单腔管,原始心房为共同心房,但心脏外形已与成体心脏近似,即左、右房、室已分别居于相应部位的两侧(图 2-1)。其后,经过极为复杂的分隔、演变,单腔管

道的心脏最终成为房室分开、左右心分开、血流单向分道的四腔心。

在发育过程中,静脉窦右角扩大、被吸收为右心房的窦部,原始右心房成为成体心脏的右心耳。其后,随着共同肺静脉的出现及发育并被吸收为右心房本部,原始左心房成为成体心脏的左心耳。

二、肺及肺内血管的发育

(一)胚胎期肺的发育 呼吸系统发育的开始及完成均迟于心脏的发育。当胚长 3~4mm (24~26 日)时,在前肠区的内胚层出现的气管支气管原基,位于心包与共同心房之背侧。当胚长约 5mm 时,气管支气管芽向尾侧方向分为不对称的两支,右侧支较长较直,右侧支处于较水平位,均形成粗钝圆球状的终端。这种不对称的发育,可能与发育中的心脏左旋、左第 4 主动脉弓和左背主动脉优势发育有关。其后,支气管芽逐级分支成分叶状,各叶支以不均匀的速度发育,分支达 21~23 级以上。至胚长约 120mm(16 周),支气管已极少再分支,故肺泡以近的支气管树在胚胎 16 周末已发育成成体肺的格局。胚长约 150mm(18 周)时,各支气管终端为中胚层细胞所包围,迄胚长 180mm(20 周)时尚未见肺泡出现。过去一般认为,呼吸系完全由内胚层发育而来,晚近有作者观察认为,肺内通气部分(支气管部分)由内胚层发育生成,换气部分(呼吸部分)则由中胚层发育而来。胚长 180~300mm(20~24 周)时期,各支气管终端均聚集有一丛细胞簇(中胚层),其后此细胞簇逐渐管状化,并分支(4 级)成为呼吸支气管。每支呼吸支气管又分成 2~3 分支,其最末一级分支各与 2 个囊状丛相连。此囊状丛即为未成熟的肺泡囊。这些丛状细胞簇发育成肺泡囊的过程,极似腺体的发育,故有作者称之为肺终末球(Pneumoneres)。此时,肺泡囊虽为极不成熟的呼吸结构,但若胎儿早产,已可满足早产儿的气体交换之需要。

(二)出生后肺的继续发育 过去认为,在胎儿期肺已发育完全,肺泡数目已如成人;出生时及以后,肺泡只是由于呼吸运动而容积增大,并无数目的增加。近年来,许多学者观察到,肺在出生后继续发育成长。在婴儿出生时,肺泡囊又再分为 4 个小囊,即原始肺泡。儿童期,肺泡数继续增加,壁变薄。两岁之内,是肺泡数急剧、迅速增加时期;以后肺泡数增加速度渐慢直到 8~9 岁。生后肺泡数目的增加可达出生前的 10 倍之多,加上肺泡容积增加,是肺容量增加的主要因素。生后 3 个月,肺容量增加受胸腔增长限制,两者只呈比例增长;6 个月之后,胸腔增大相对较速。8~9 岁之后,肺容量的增长主要和躯体增长、体态改变相关(表 2-1)。身高、体重相同的儿童,男孩肺较女孩大,可能与在 2 岁内时男孩肺泡数增加较速有关,但单位面积、体积的肺内,其肺泡数,两性间并无差别。成人肺泡的具体数目有较大的个体差异,在 2~6 亿个(2~6×10⁸)之间。由于肺泡及肺泡管的数目及容积大量增加,使许多呼吸支气管受压、变形、折曲,造成一些生理性死腔。

表 2-1 肺容量与年龄的关系

年龄	肺容量
新生儿	1
6 月	2
12 月	4
2 月	5
4 月	6
6 月	8
10 月	10
12 月	12~25

注:以新生儿为基础,作 1

出生时的肺泡多数甚浅、结构不成熟,实际上只是肺泡管,而非真正的肺泡。新生儿呼吸之所以常有困难,就和肺泡数目少和它的这种不成熟性有关。有作者观察到出生后终末支气管和呼吸支气管均延长,后者还分出新的呼吸支气管及肺泡,原先的呼吸支气管则转变为终末支气管。换言之,出生后肺泡数目倍增,乃由于整个肺的呼吸区的增长。儿童期肺叶切除