



XIANTIANXING
XINZANGBING
WAIKE ZHILIAOXUE

孙 强 潘恩木 孙金辉 主编

先天性心脏病
外科治疗学



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn



**XIANTIANXING
XINZANGBING
WAIKE ZHILIAOXUE**

孙 强 潘恩木 孙金辉 主编



**先天性心脏病
外科治疗学**



山东科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

先天性心脏病外科治疗学/孙强,潘恩木,孙金辉主编. — 济南: 山东科学技术出版社, 2005. 3
ISBN 7-5331-3865-1

I. 先... II. ①孙... ②潘... ③孙... III. 先天性心脏病—外科—治疗学 IV. R541.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 126945 号

先天性心脏病外科治疗学

孙 强 潘恩木 孙金辉 主编

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号
邮编: 250002 电话: (0531)2098088
网址: www.lkj.com.cn
电子邮件: sdkj@sdpress.com.cn

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号
邮编: 250002 电话: (0531)2098071

印刷者: 山东新华印刷厂

地址: 济南市胜利大街 56 号
邮编: 250001 电话: (0531)2079112

开本: 787mm×1092mm 1/16

印张: 30.20

字数: 680 千

版次: 2005 年 3 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 1-2000

ISBN 7-5331-3865-1

R · 1130

定价: 60.00 元

主 编
副主编
编 者

孙 强 潘恩木 孙金辉
李晓晖 顾国岳 孙 萍 周秀芬

(以姓氏笔画为序)

王秀银	王振先	毛淑芝
孙金辉	孙 强	孙 萍
闫翠花	吕玉萍	许运宾
刘 景	张维青	张 霞
李 勇	李桂珍	李晓晖
宋才举	吴 燕	陈天兴
林兴风	孟国伟	罗 集
杨 哲	周庆玲	周秀芬
赵玉珍	顾国岳	徐长宪
戚晓良	鲍卫国	潘恩木
薛 霞		



前言

先天性心脏病外科治疗学

先天性心脏病是严重危害人类健康的疾病,其患病率占小儿心脏病的第一位,占活产新生儿的0.7%~1%。我国人口基数大,每年新增的先天性心脏病患儿就有15万~20万,而目前我国每年能开展先天性心脏病的手术不足5万例,目前我国已积存200万例先天性心脏病患者急需手术。近年来,心脏外科从理论到实践,包括各种检查、麻醉、围术期处理、手术技巧及监护技术等,都获得了较大的进展。为总结经验,推动先天性心脏病的外科治疗,我们组织山东大学第二医院等医院的心外科及有关科室的专家,在总结各类先天性心脏病手术治疗的基础上,集体编撰了本书。在编写过程中,我们不仅整理了作者的临床经验和手术特点,还注意吸收了国内外同行的成果和经验,力求使本书的内容广泛地涉及先天性心脏病外科治疗的各个方面,突出普及性和实用性。本书主要介绍了先天性心脏病外科治疗的发展史、基础知识、麻醉、体外循环及心肌保护等内容,并重点介绍了各种先天性心脏病的病理解剖、病理生理、诊断、手术适应证、手术操作技术和围术期处理等方面的内容。作者希望本书能为心外科、麻醉科、体外循环科、重症监护科及有关科室的医务人员在实际工作中提供参考,也力求使本书能适合于医学生及相关专业的研究生阅读,为我国先天性心脏病外科治疗的发展做出贡献。

虽然编者做了很大努力,但因水平有限,谬误之处在所难免,期盼读者批评指正。

编者

目 录

先天性心脏病外科治疗学

第一章 心脏外科发展史.....	1
第二章 心脏胚胎发育.....	6
第三章 心脏大血管病理生理与病理解剖	12
第一节 病理生理	12
第二节 病理解剖	18
第四章 心脏大血管的应用解剖	28
第五章 先天性心脏病的诊断技术	45
第一节 超声诊断	45
第二节 心导管检查术	59
第三节 心血管造影术	70
第六章 先天性心脏病手术的麻醉	74
第一节 先天性心脏病的病理与病情特点	74
第二节 麻醉过程中药品选择	76
第三节 麻醉监测	94
第四节 麻醉前访视与病情评估.....	110
第五节 术前用药与麻醉前准备.....	112
第六节 麻醉诱导.....	114
第七节 麻醉维持.....	118
第八节 麻醉文书.....	120
第九节 麻醉新进展.....	122
第七章 围术期处理.....	126
第一节 术前准备.....	126
第二节 手术前后护理常规.....	128
第三节 小儿术后监护.....	139
第四节 机械通气.....	156
第五节 心脏外科监护器.....	180
第六节 术后常见并发症.....	192

第八章 体外循环	200
第一节 体外循环设备与装置.....	200
第二节 体外循环管理.....	211
第三节 体外循环方法.....	224
第四节 心肌保护.....	234
第五节 超滤及改良超滤在体外循环中的应用.....	240
第六节 体外循环膜肺支持疗法.....	242
第七节 左心室辅助.....	247
第九章 姑息性手术	254
第一节 增加肺血流量的手术.....	254
第二节 减少肺血流量的手术.....	259
第三节 增加体肺循环血流混合的姑息手术.....	260
第十章 主动脉畸形	262
第一节 动脉导管未闭.....	262
第二节 主动脉缩窄.....	270
第三节 左室流出道梗阻.....	277
第四节 血管环、主动脉弓离断和迷走肺动脉.....	283
第五节 主动脉及其瓣环扩张症.....	291
第六节 主动脉—肺动脉间隔缺损.....	296
第七节 主动脉窦瘤破裂.....	299
第十一章 大动脉转位	305
第一节 心脏复杂畸形的表示方法.....	305
第二节 完全性大动脉转位.....	306
第三节 矫正性大动脉转位.....	316
第十二章 永存动脉干	320
第一节 分类与病理.....	320
第二节 诊断与治疗.....	322
第十三章 房间隔缺损	329
第一节 病理生理.....	329
第二节 临床表现、诊断与鉴别诊断.....	331
第三节 手术治疗.....	333
第十四章 三房心	337
第一节 病理解剖与病理生理.....	337
第二节 临床表现、诊断与鉴别诊断.....	338
第三节 手术治疗.....	340
第十五章 肺静脉和体静脉异位引流	342
第一节 完全性肺静脉异位引流.....	342
第二节 部分性肺静脉异位引流.....	347

第三节	体静脉异位引流·····	351
第十六章	室间隔缺损·····	354
第一节	病理解剖与病理生理·····	354
第二节	临床表现、诊断与鉴别诊断·····	357
第三节	手术治疗·····	358
第十七章	心内膜垫缺损·····	366
第一节	部分型心内膜垫缺损·····	366
第二节	完全型心内膜垫缺损·····	370
第十八章	右心室流出道梗阻性疾病·····	374
第一节	肺动脉瓣狭窄·····	374
第二节	单纯性肺动脉闭锁·····	382
第三节	法洛四联症·····	389
第十九章	右室双出口·····	405
第一节	病理解剖与病理生理·····	405
第二节	临床表现、诊断与鉴别诊断·····	407
第三节	手术治疗·····	409
第二十章	三尖瓣闭锁与三尖瓣下移畸形·····	415
第一节	三尖瓣闭锁·····	415
第二节	三尖瓣下移畸形·····	424
第二十一章	单心室·····	431
第一节	病理解剖与病理生理·····	431
第二节	诊断·····	433
第三节	手术治疗·····	434
第二十二章	先天性二尖瓣畸形·····	440
第一节	先天性二尖瓣狭窄·····	440
第二节	先天性二尖瓣关闭不全·····	442
第三节	先天性二尖瓣畸形手术治疗·····	442
第二十三章	冠状动脉畸形·····	446
第一节	左冠状动脉起源于肺动脉·····	446
第二节	先天性冠状动脉瘘·····	448
第三节	先天性冠状动脉瘤·····	450
第二十四章	感染性心内膜炎·····	452
第二十五章	继发性肺动脉高压·····	457
第二十六章	微创心脏外科进展·····	462
第二十七章	出院计划与康复指导·····	467

第一章 心脏外科发展史

20 世纪 40 年代后期,我国心脏外科处于萌芽时期。心脏外科形成较晚,但发展迅速,目前已成为我国医学科学领域里一门重要的学科。心脏外科经历了心外手术、心内闭式手术、心内直视手术等发展阶段。

一、心外手术的发展阶段

1. 1940 年张超昧首次成功地抢救 1 例心脏贯通伤。患者右心室壁被刺伤 2 cm,直接缝合伤口而治愈。这是我国文献报道的第一例成功的心脏手术。

2. 1944 年吴英恺首先对动脉导管未闭施行结扎手术取得成功,是我国施行大血管外科的开端。1954 年石美鑫采用导管两端直接缝合和中间切断法,1955 年改用 Potts 钳边切断边缝合法,取得了良好的手术效果。1961 年,顾凯时采用导管钳闭器钳闭导管,1963 年郭加强等采用胸膜外途径治疗婴幼儿动脉导管未闭病例,施行导管缝合或结扎术,获得满意效果。到 1988 年,从文献报告看,结扎术、切断缝合术和钳闭术这三种手术方法,治疗效果均令人满意。其中单纯结扎术效果最为满意,其特点是在结扎前需常规应用降压药,如硝普钠等,使动脉收缩压降至 8.0~10.67 kPa,减少动脉壁张力,再用双根或三根 10 号粗丝线双道结扎导管的两端,或在其中间再做贯穿缝合。迄今为止,由单纯结扎、直接切断缝合、无创钳钳夹的切断缝合,直至应用钳闭器的钳闭术,动脉导管未闭的手术治疗已趋于成熟阶段。在手术适应证、手术时机的选择方面,已达成一致观点。在具体手术方法上,一般认为,采用降压结扎法,有防止出血和简化手术的优点;切断缝合术能降低再通的失败率;对低龄低体重的儿童病例,采用胸膜外途径,能减少呼吸道并发症的发生,提高手术治疗的安全性;对伴有肺动脉高压的大龄病例,特别是伴有主动脉管壁钙化的病例,一般在体外循环下手术。

3. 缩窄性心包炎是心脏外科的常见病,1947 年吴英恺在我国开始手术方法治疗缩窄性心包炎,并逐渐在全国范围内开展。到 1980 年,缩窄性心包炎总体治愈率达 69.0%,有效率达 90.5%,晚期死亡率为 3.1%。在病因、病理、临床表现、手术适应证、麻醉、手术方法等各方面取得了丰富的经验。大多数学者认为缩窄性心包炎患者应早期进行手术治疗;病变切除范围应根据患者的全身情况和心脏功能以及心肌状态综合评估。原则是在患者能耐受的前提下,尽量争取广泛切除。如病情危重或心肌劳损严重、不能耐受广泛切除者,原则是只切除心脏活动受限严重的部分,如左、右心室前面包括心尖部分的缩窄心

包、上腔和下腔静脉口等,这样,既保证了手术效果,又避免了因切除缩窄的心包范围过于广泛,心肌不能耐受过多的血容量负担而发生急性心力衰竭的危险。

4. 法洛四联症是比较复杂的先天性心脏病(简称先心病),我国早期治疗该病采用的是姑息性体肺动脉分流术,目的是增加肺血流量,改善缺氧,解除患者的发绀症状。1953年石美鑫首先在国内应用左锁骨下动脉与肺动脉分流术来治疗法洛四联症,获得成功。1956年张忠等做降主动脉与肺动脉吻合术,也获得成功。1958年顾恺时等开展右肺动脉与上腔静脉的端侧吻合术,亦获成功。患者术后发绀症状均有明显改善。

5. 1956年傅培彬等采用缩窄段切除和端端吻合的手术方法治疗主动脉缩窄。1957年蔡用之等成功地应用左锁骨下动脉与缩窄段切除后降主动脉做端端吻合术,收到一定效果。1981年郭加强等报告1964~1979年期间,采用低温麻醉下血管壁成形术、端端吻合术、血管移植术、纵切横缝术等手术方法,治疗儿童主动脉缩窄症取得良好效果。在此期间,一些少见的大血管疾病也取得了良好的手术效果。1953年石美鑫报道1例右锁骨下动脉异位症,采用将异常血管结扎切断的手术方法,成功解除了食管压迫症状。

二、心内闭式手术的发展阶段

1. 1954年兰锡纯等首先在我国成功地施行了首例二尖瓣闭式分离术。到1956年,全国已有十几个城市的大医院都开展了这种手术。这有力地促进了心内手术的开展。到1959年全国手术例数达2735例,平均手术死亡率仅为2.1%。早期手术采用左胸切口经左心耳分离法(简称左侧途径),有时操作非常困难,疗效也差。1957年石美鑫等改用右胸切口经房间沟分离法(简称右侧途径),适用于心房颤动伴有血栓形成、左心耳过小、二次手术的病例。1960年,顾恺时和兰锡纯等开展左侧途径经左心室行二尖瓣扩张术;1962年,郭加强等开展体外循环下二尖瓣直视分离术。综合25年来我国实施的二尖瓣分离术,总体有效率达77.4%,死亡率为7.3%。多数学者认为,单纯性二尖瓣狭窄症患者,可行闭式扩张手术。分离效果和临床随访结果令人满意。

2. 1954年梁其琛首次成功施行经右心室闭式切开和扩张肺动脉瓣治疗肺动脉瓣膜狭窄。这是我国经心室途径实施心内畸形修复手术的开端。1956年应用低温麻醉行主动脉瘤手术切除术,获得成功。这是我国在临床上使用低温麻醉的开端。

三、心内直视手术的发展阶段

1. 低温麻醉和体外循环的成功应用,为开展心内直视手术创造了条件。1957年梁其琛等首先在低温麻醉下切开肺动脉主干,直视下剪开狭窄的瓣膜,获得成功。这是我国开展心内直视手术良好的开端。随后在全国大城市推广,并取得了良好效果。

2. 1958年石美鑫、兰锡纯等开展在低温麻醉下房间隔缺损直接缝合术,获得成功。由于低温麻醉有严格的时间极限,不能保证从容完成房间隔缺损修补手术,难以保证手术效果,因而,很快被体外循环下进行直视修补术所替代。

3. 1958年兰锡纯等在低温麻醉下经主动脉施行直视切开术治疗主动脉瓣狭窄获得成功。但当时这种手术方法只适用于儿童先天性病变;至于复杂的风湿性瓣膜病变,应在体外循环下进行手术。

4. 1958年苏鸿熙等应用体外循环法进行室间隔缺损直视修补术,获得成功。体外循环技术的普及和推广,极大地推动了心内直视手术的发展。

5. 1960年兰锡纯开展了低温下法洛三联症的心内直视修补术。由于肺动脉瓣狭窄一般比较严重,有时合并右心室流出道狭窄,大多数患者需要在体外循环下进行心内直视手术,才能获得良好的效果。

6. 1959年在总结体肺分流治疗法洛四联症经验的基础上,尝试在体外循环直视下行法洛四联症根治术,并获得成功。到1961年,全国共完成法洛四联症根治术69例,手术死亡率很高,效果不很满意。1979年汪曾炜总结一组150例法洛四联症根治术手术效果,手术死亡9例,死亡率为6%。随访56例,其中55例疗效满意。近年来的手术死亡率更进一步下降,约为4%。

7. 1959年侯幼临开展低温麻醉下经右心室行主动脉窦瘤破裂修补术。由于受到时间限制,缝合不够满意,残余漏的发生率过高,手术治疗效果并不理想。1960年石美鑫等开展在体外循环下主动脉窦瘤破裂心内直视修补术,治疗效果得到明显改善。

8. 1962年冯卓荣等为1例左心房黏液瘤在体外循环下施行切除术,获得成功。1975年,右心室黏液瘤行经右心房摘除术,获得成功。随着病例数量的增加,在手术方法上亦有改进,明显地降低了手术死亡率和术后复发率,并认识到超声心动图在左房黏液瘤诊断上的重要性。

9. 心内膜垫缺损是复杂性先天性心脏病。1962年,薛淦兴就尝试在半身体外循环下行部分型心内膜垫缺损的修补术。1980年潘治报告,在体外循环下进行房室管畸形(即心内膜垫缺损)的直视修复术,手术效果良好。

10. 1978年郭加强等应用带瓣管道治疗大动脉错位,获得成功。

总之,低温麻醉和体外循环的开展,特别是体外循环,为各种心内直视手术提供了安全保障,并使手术效果有了明显的提高,极大地促进了我国心脏外科的发展。由于种种条件的限制,我国在婴幼儿心脏外科、瓣膜外科、冠状动脉外科、心脏移植等重要方面起步较晚,但是发展速度较快,在某些项目上已达到国际先进水平。

四、我国婴幼儿心血管外科的四个发展阶段

第一阶段是1974~1978年:1974年5月,丁文祥首先在我国开展婴幼儿先天性心脏病的外科治疗,纠治5岁左右的常见先天性心脏病,并研制了我国第一台小儿人工心肺机,婴幼儿先天性心脏病手术治疗处于萌芽阶段;第二阶段是1979~1984年:纠治年龄在2岁左右,主政法洛四联症的根治,其手术成功率从50%提高到95%,对婴幼儿肺动脉高压的纠治取得成功,开始了婴幼儿复杂性先天性心脏病的纠治,同时研制了新一代的膜式氧合器和小儿、婴幼儿心脏手术器械;第三阶段是1985~1989年:矫治年龄1岁以下,对婴幼儿复杂性先天性心脏病治疗取得新进展,如大动脉转位、完全性肺静脉异位引流、大动脉共干和单心室等,同时应用膨体聚四氟乙烯材料和同种带瓣管道研制成功。深低温停循环技术的成功使复杂性先天性心脏病的治愈率明显提高;第四阶段是1990年以后:着重研究新生儿、婴幼儿危重先天性心脏病的矫治,年龄在6个月以下、体重在3~4kg。近年来,上海新华医院等开展了生后仅几十小时的大动脉转位矫治术等复杂手术,以挽救

出生后病情危重的患儿,获得较满意的效果。

五、冠心病的外科治疗

1974年11月,郭加强等首先在我国施行首例冠状动脉旁路移植手术获得成功。1975年10月与1980年1月,罗征祥与潘治也相继开展了此项手术。北京阜外医院开展心脏搭桥手术例数较多,在应用大隐静脉移植的基础上,应用乳内动脉与胃网膜右动脉施行旁路手术,并施行冠状动脉旁路移植同期瓣膜替换术,以及急诊旁路、同期施行室壁瘤切除,冠状动脉内膜剥离术,术中冠状动脉腔内球囊扩张成形术等,难度较大的手术。从1988年以后,冠状动脉旁路移植手术在全国许多城市逐步开展并得到迅速发展,近年来,北京阜外医院等每年冠状动脉旁路移植术的数量已达到1000例以上,手术死亡率已降至1%以下。

六、心脏瓣膜病外科

我国在人造瓣膜(包括机械瓣膜和生物瓣膜)的研制及其临床应用方面取得了丰硕的成果。1963年,由上海医疗器械研究所、第二军医大学和上海橡胶制品研究所等共同协作,研制成人造笼球型瓣膜。2年后应用于临床,治疗严重的二尖瓣病变,获得成功。这标志着我国瓣膜病的治疗由闭式扩张术发展到瓣膜替换心内直视手术,扩大了心脏瓣膜病变的手术范围,使一部分二尖瓣病变严重、不适合扩张手术的病人得到有效的治疗,极大地促进了瓣膜外科的发展。1974年,上海医疗器械研究所、第二军医大学、兰州碳素研究所、上海市胸科医院等7个单位组成协作组,进一步研制人造侧倾碟型瓣膜,1978年成功应用于二尖瓣病变的病例,取得了良好的治疗效果。到1979年基本上取代了人造笼球型瓣膜在二尖瓣病变的应用。1985年5月,北京阜外医院与航天部703所共同研制成钩孔型斜碟式机械瓣,首先在北京阜外医院临床应用,并在全国推广。1992年研制成St. Vincents机械瓣膜,瓣叶采用Darlin材料,瓣膜开角 $70^{\circ}\sim 74^{\circ}$ 。经临床应用,性能良好。1992年11月,研制成双叶机械瓣,瓣叶为含硅同性热解碳,瓣环为医用不锈钢表面等离子沉积类金刚石非晶体碳膜(DLC)。瓣叶为翼状,开口角度较大,具有早期关闭特性。临床应用10例,早期效果良好。第二军医大学1978~1991年应用国产侧倾碟形瓣膜进行瓣膜替换术1337例,其中包括单纯二尖瓣或主动脉瓣替换术、二尖瓣与主动脉瓣双瓣替换术,以及合并三尖瓣联合病变的手术,总手术死亡率为5.68%。生物瓣的研制从1972年开始,目前人造生物瓣膜有3种,即牛心包瓣膜、猪主动脉瓣膜和同种硬脑膜瓣膜。前两种瓣膜是由航天部703所心脏瓣膜研究室和中国医学科学院心血管研究所、北京阜外医院心脏瓣膜研究小组共同研究制成的,后者是由上海市心血管研究所自制成功的。1976年牛心包瓣膜和猪主动脉瓣膜应用于临床,获得成功,这标志着我国生物瓣膜临床应用的开始。1976年5月,北京阜外医院研制成用戊二醛处理的牛心包生物瓣膜,并用于替换主动脉瓣获得成功。1977年,广东心血管病研究所研制成异种猪主动脉瓣,并应用于临床,极大地推动了我国生物瓣膜应用的开展。瓣膜成形术是治疗瓣膜病的另一个重要方法。我国曾应用涤纶软环、可塑性金属环、Carpentier环及弹性金属环二尖瓣成形术治疗二尖瓣关闭不全患者,并取得了一定的疗效。庄世才报道161例二尖瓣病变施行

综合性修复术,对瓣环扩大应用软质环行瓣环缩术,最长随访 7 年,效果良好。1987 年以来,刘维永等应用研制的可塑型人工瓣环,施行二尖瓣关闭不全成形术 90 例,取得了良好的手术效果。1992 年 5 月,张新来等报告风湿性二尖瓣成形术 80 例,采用特制的瓣膜刀,削薄增厚的瓣叶,剔除钙斑,恢复瓣叶的活动度,纠正瓣下结构的病变,其中 80% 的病人应用改良 Carpentier 环进行综合成形术,术后早期疗效良好。同种异体瓣膜的研究与应用开始于 1987 年。应用抗生素灭菌与液氮冷藏保存同种主动脉瓣与肺动脉瓣,保留瓣叶和动脉壁的活性,用于重建心室流出道及瓣膜的功能,以及复杂性先天性心脏病的矫正手术。

七、心脏移植与心肺联合移植

心脏移植与心肺联合移植是治疗各种终末期心肺疾病的惟一有效方法,但在我国受到各种条件的限制,发展相当迟缓。1978 年,张世泽在国内首次对 1 例终末期心脏病人施行原位心脏移植术,病人生存 109 天,因第 4 次排异而死亡。1992 年 3 月北京安贞医院陈宝田等施行原位心脏移植手术成功,术后生存 7 个月;同年 4 月,哈尔滨医科大学夏求明等采用温血停搏法保护供心,行原位心脏移植,术后长期生存,心功恢复至 I 级;同年 7 月,黑龙江省心血管病研究所刘晓程等连续施行 2 例原位心脏移植成功,标志着我国心脏移植进入了一个蓬勃发展的时期。近年来,福建医科大学附属协和医院廖崇先及复旦大学中山医院王春生等均已开展了数十例心脏移植术,并获得良好的效果。

第二章 心脏胚胎发育

一、原始管状心的形成

人类的胚胎发育约需9个月,前2个月称为胚期,后7个月称为胎期。

自卵细胞受精算起,在人胚发育的第3周中期,心脏开始发生。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。开始时,这些细胞呈散在不均匀分布,之后集成团,很快又联结成粗细不均的索,最后索又空化成腔,成为原始心内膜管。原始心内膜管形成的同时,心内膜管背侧的中胚层组织分裂为壁层和脏层。壁层称为心包膜,是心包的前趋结构;脏层称为肌外膜,是心肌和心外膜的前趋结构;壁层和脏层之间的间隙,称为围心腔,当两侧的围心腔融合时,将原始管状心包围起来,成为心包腔。

在胚的第4周开始后不久,开放着的前肠闭合成管。由于前肠在闭合的过程中变窄变细,胚板被牵向腹侧曲,两侧的心内膜管被牵而转移到咽的腹侧。围心腔也从心内膜管的背侧,转移到心内膜管的腹侧,两侧的心内膜管也向中线靠拢,进而融合为一个原始管状心和心包腔。原始管状心的右半侧形成将来的右心房和右心室,左半侧形成将来的左心房和左心室。在这个阶段,管状心后方的心包膜和肌外膜也向中线靠拢,形成心系膜,但尚未融合。从侧方看,这个阶段的心脏,相当于悬挂在心包腔内的一个双层管状结构,管壁之间无色透明样的胶冻样物质称为心胶冻。心胶冻仅含有少量的胚性间质细胞,以后都将形成非常重要的心内膜垫组织及其衍生物,如心脏的纤维支架、心瓣膜及其腱索、膜部室间隔、球韧带等。

原始管状心向头端延伸与原始主动脉沟通,向尾端延伸与总主静脉沟通。原始管状心后方的心包膜和肌外膜融合后,心系膜逐渐被吸收,仅在管状心进出心包腔处,留少量遗迹。

二、原始管状心的分布屈曲和旋转

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。管状心的内部,在节与节之间有活瓣样结构,防止血液的回流。节与节之间缩窄部位的肌组织,又特化为有发放和传导兴奋作用的潜能组织。

进一步发育,原始管状心变长,心球及心室部膨大,并沿逆时针方向旋转,使管状心呈S形。不同部位的细胞群有不同的增生、分化和形态发生的动力差,而动力差间的变化是管状心之所以屈曲和旋转而形成正常心脏的主要依据。到胚的第7周末,管状心发育为

复杂的四腔心,心脏的发育基本完成。在这之前,心脏的分节、屈曲旋转、分隔及与大血管沟通的过程失常,即导致心脏畸形的发生。

三、静脉窦和心房的融合

在胚的第4周中期,左右原始心房融合为一个宽阔的共同心房。由于管状心的屈曲和旋转,心房被牵到球室襻的头背侧,两侧的居维叶管(ducts of Cuvier)也被牵入心包腔,并融合为静脉窦。静脉窦通过窦房孔与心房交通。心脏继续旋转,静脉窦被牵至心房的头背侧,使窦房孔成为略与胚体长轴平行的细长裂孔。窦房孔有瓣样结构,能防止血液的回流。窦房孔的左侧瓣和右侧瓣在孔的头端融合成皱襞,皱襞沿房壁向房的头顶方向延伸,称为心房的假隔。在发育成熟后的心房内所见的终嵴,就是假隔的残迹,它标志静脉窦和心房融合线。窦房孔的右侧瓣,吸收不全时,残留为附着于从下腔静脉口到终嵴之间的房壁上网状结构,称为希阿里网(Chiari network)。左侧瓣的尾端演化为下腔静脉口的欧氏瓣(Eustachian valve)和冠状窦口的德氏瓣(Thebesian valve)。左侧瓣的头侧部分与卵圆孔的边缘融合,一般不留残迹(图2-1)。

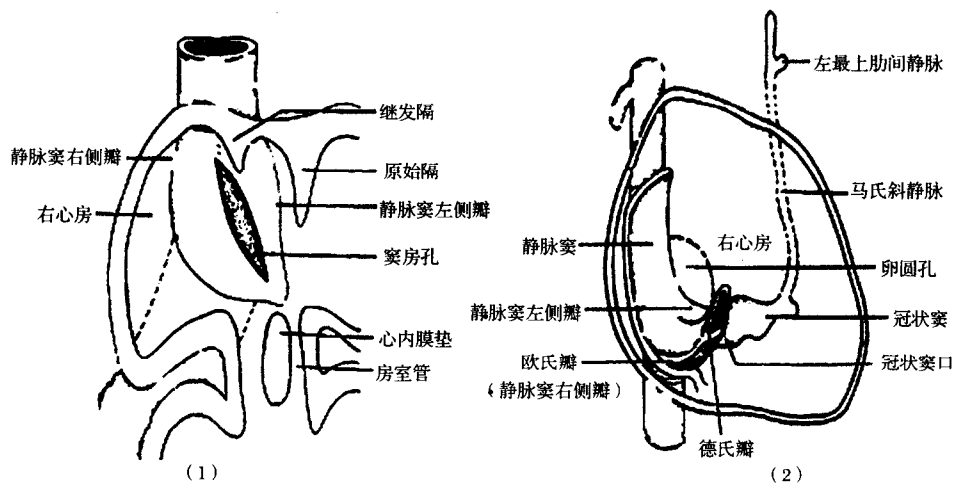


图2-1 静脉窦和心房的融合

四、心房的分隔

在静脉窦和心房融合的同时,共同心房也开始呈分隔现象。最早出现的改变是在窦房孔稍左方,一个帘样隔从房壁的顶背部开始,沿房的前壁和后壁向房室通道方向增长,形成一个拱形隔,称为原始房间隔。隔的游离缘与心内膜垫之间的拱形孔,称为原始孔(图2-2)。至此,原始隔增长的速度变缓或暂时停止,在隔的顶部出现吸收成空现象,形成的孔叫继发孔(图2-3)。继发孔形成后,原始隔又继续向房室通道方向增长,最后与房室通道的心内膜垫融合。原始孔形成后,因原始隔停止发育而形成的畸形,称为原发性房间隔缺损。

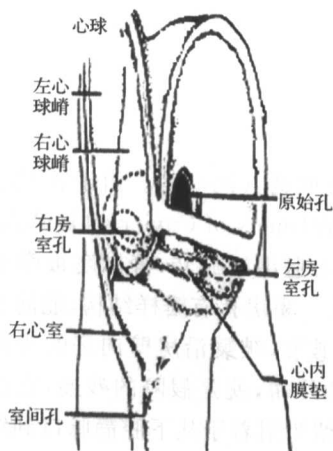


图 2-2 原始孔示意图

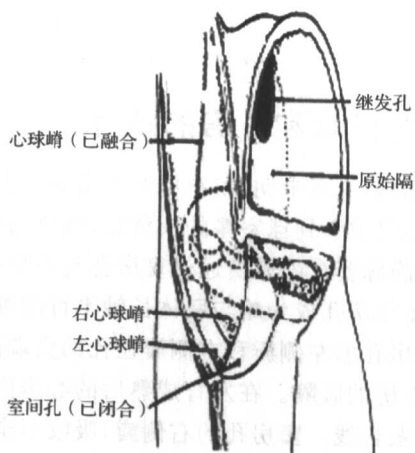


图 2-3 继发孔示意图

在继发孔形成的同时,假隔与原始隔之间又出现一个新的隔,称为继发隔。继发隔也发生于房壁的顶部,向房室通道方向增长,但在继发隔的游离缘到达继发孔的下缘水平后,隔中心的部分停止增长,而隔的前支和后支,仍沿心房壁继续增长,直达房室通道的心内膜垫,并与之融合。因此,发育完整的继发隔,实际上是一个中间带孔的隔膜,因孔的形态呈椭圆形,故称为卵圆孔。胎儿期间,由于右房压力高于左房压力,血流通过卵圆孔,把原始隔推向左侧,再经继发孔流入左房。胎儿出生后,由于左房压力高于右房压力,原始隔被推向右侧,贴附于继发隔的左侧面,将卵圆孔堵塞,血液既不能从右房流入左房,也不能从左房流入右房。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(图 2-4)。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(图 2-5)。

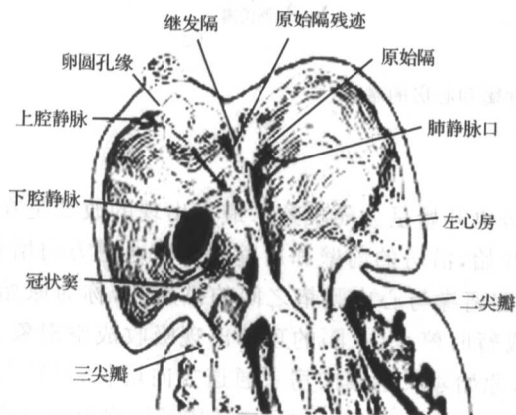


图 2-4 卵圆孔未闭示意图



图 2-5 继发孔型房间隔缺损(虚线表示房室束走行)

五、房室通道的分隔

房室通道的分隔开始于胚的第3周,到胚的第6周完成。在原始房间隔形成的同时,房室通道开始出现分隔现象。首先,在房室通道的前壁和后壁的心内膜下,胚性结缔组织汇集成丘状隆起,称为心内膜垫。前后心内膜垫增生,向中线靠拢,进而相互融合,将房室通道分隔为左右两房室孔。心内膜垫又与房间隔和室间隔融合,将心脏间隔为完整的四腔心。腹侧和背侧心内膜垫融合不全,可形成二尖瓣的大瓣和三尖瓣的隔瓣的缺损。腹侧和背侧心内膜垫不融合,同时也不与房间隔和室间隔融合,则形成完全型房室通道畸形(图2-6)。

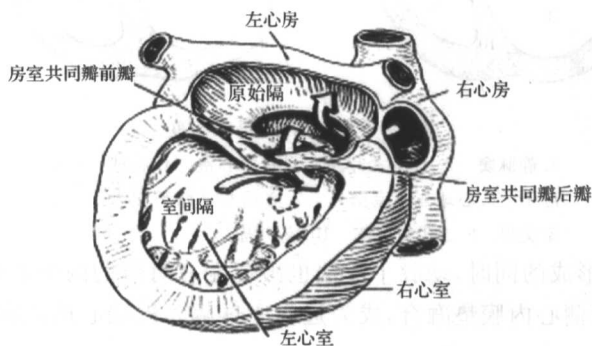


图2-6 完全型房室通道畸形

六、心室的形成和分隔

在胚的第3周,原始管状心的左右原始心室迅速向两侧膨出,室壁厚,疏松而多孔,心腔狭小并充以海绵组织。在管状心阶段,左心室和右心室是串联关系,心脏屈曲旋转后,左右心室则呈并联关系。为了适应左右心室并联的新关系,心腔内的结构,首先出现变化的是心室和心球的融合。由于球室的退化和吸收,原来狭窄的心球变成了宽阔的球室庭(vestibule,图2-7)。球室庭吸收不全,可导致右心室漏斗部狭窄或主动脉瓣下狭窄。宽阔的球室庭的形成,也为心室和动脉干的分隔创造了有利条件。

室间隔是由肌部室间隔、窦部室间隔和膜部室间隔三个部分融合而成的。室间隔的形成过程比较复杂。

1. 肌部室间隔:于胚的第4周开始出现。最初的迹象是,在球室攀的顶部,出现了一个肉梁样嵴。室间隔逐渐向房室通道方向延伸,并由疏松多孔的肌性组织变为坚实的肌性室间隔。这个过程进行的不完善,即导致肌部室间隔缺损,一般数目较多,但缺损较小,俗称瑞士干酪样缺损(swiss cheese defect)。心腔内的海绵样肌组织大部分被吸收,一部分则形成乳头肌及心室内的肉梁。

对单心室畸形形成的机制,少数人认为单心室的形成是肌部室间隔没有发育的结果,多数人则认为单心室是一侧心室没有发育的结果。

2. 窦部室间隔:是由近端心球隔和远端心球隔融合而成的。在肌部室间隔形成的同时,心球内膜下的胚性结缔组织汇集成左右对峙的两个心球嵴。左侧心球嵴向右向下增