



# 先天性 心脏病

# 病理解剖学

*XIANTIANXINGXINZANGBING  
BINGLIJIEPOUXUE*

主 编/朱清於 金崇厚

人民军医出版社

# 先天性心脏病病理解剖学

XIANTIANXING XINZANGBING BINGLIJIEPOUXUE

主 编 朱清於 金崇厚

编著者 (以姓氏笔画为序)

归良楨 朱清於 李凤山 吴 波

肖子安 汪国先 张美德 武卫平

武海燕 金崇厚

人民军医出版社

北 京

---

**图书在版编目(CIP)数据**

先天性心脏病病理解剖学/朱清於,金崇厚主编.北京:人民军医出版社,2001.2  
ISBN 7-80157-032-4

I.先… II.①朱… ②金… III.先天性心脏病-病理解剖学 IV.R541.102

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (1999) 第 49200 号

人民军医出版社出版  
(北京市复兴路 22 号甲 3 号)  
(邮政编码:100842 电话:68222916)  
人民军医出版社激光照排中心排版  
北京京海印刷厂印刷  
桃园装订厂装订  
新华书店总店北京发行所发行

\*

开本:787×1092mm 1/16·印张:20.75·字数:476千字  
2001年2月第1版 2001年2月(北京)第1次印刷

印数:0001~3500 定价:45.00元

(购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

# 编著者名单

(以姓氏笔划为序)

归良楨	上海市儿童医院病理科	主任医师
朱清於	南京军区南京总医院病理科	主任医师
李凤山	南京市妇产医院病理科	副主任医师
吴波	南京军区南京总医院病理科	主治医师
肖子安	南京市儿童医院病理科	主治医师
汪国先	南京铁路医院病理科	副主任医师
张美德	广州市儿童医院病理科	主任医师
武卫平	南京市妇产医院病理科	副主任医师
武海燕	南京市儿童医院病理科	副主任医师
金崇厚	南京军区南京总医院心胸外科	主任医师

## 内 容 提 要

本书是作者在几十年研究工作基础上编著的一部对心脏内外科、病理科、影像诊断科医师具有重要参考价值的学术专著。全书分上、下两篇,共 32 章,近 500 幅插图。上篇为正常心脏解剖学,包括心脏外表解剖、心包腔内大血管、心脏腔室和室上嵴、支架结构、瓣膜、房间隔和室间隔、冠状循环、传导系统等。下篇为各先天性心脏病的病理解剖学,主要有心耳(心房)畸形、静脉畸形、房间隔缺损、房室瓣膜畸形和骑跨、房室间隔缺损、单心室、三尖瓣闭锁、二尖瓣闭锁、右心或左心发育不良综合征、法洛四联症、心室双出口、大动脉转位、心室单出口、动脉瓣畸形、主动脉窦瘤、大动脉近端畸形、动脉导管未闭、先天性冠状动脉瘘以及心包缺损等。内容深入详尽,切合临床实际。吴英恺教授为本书作序,给予了较高评价。

责任编辑 姚 磊

# 序

正常解剖学和病理解剖学是临床和基础医学各种学科的基础,绝对不应受到所有学医、行医、教医人们的忽视,特别是做手术的学科如外科及其各分支专科。

近年来在外科领域中发展较快的是心血管外科,对各种先天性心血管畸形的矫形和修补,对各种获得性心血管病变的整复及替代,日新月异。许多外科医生是通过临床实践而逐步提高培养的,导师和本人真正对正常解剖学和病理解剖学下多大工夫者为数不多,这是值得引起人们注意的一个情况。临床诊断,放射科也好,超声也好,同位素也好,基本上都是反映正常的和病理的结构和功能的,因此正常解剖学和病理解剖学都是至关重要的。

关于心血管系统的解剖学,专门参考书不多。南京军区总医院病理科朱清於主任医师和心胸外科金崇厚主任医师近二三十年来对心脏解剖学和病理解剖学做了大量的深入的检查分析和教学研究工作,多次编写修改补充教材内容,到目前已达到既全又精的阶段,编成专书出版,值得祝贺,值得推广。在此即将付印之际,略志简言为序,并为青年心血管外科医生感到庆幸。

吴英恺 识

1999年7月20日

# 前 言

本书分上、下两篇,上篇有7章,介绍正常心脏解剖学;下篇分25章,按照心脏的节段,分述各段有关畸形和先心病例尸检时注意事项。为了有利于开展先心病的研究工作,最后又以附录形式增加了足月新生儿正常心脏和大血管形态定量研究内容。上篇内容是我们60~70年代的工作,1985年经南京铁路医院汪国先医师的热心联系,南京地区四家医院(南京市儿童医院,南京妇产医院,南京铁路医院和南京军区南京总医院)病理科部分医师和一个心胸外科医师组织了先心病病理研究协作组,将四个单位多年来积存的先心病标本,集中在一起,每周利用一个下午时间,集体反复阅读标本,逐步由浅入深总结经验,又得到广州市儿童医院陈光华主任医师、张美德主任和上海市儿童医院归良桢主任医师慨允,赴广州和上海阅读他们珍藏的先心病标本。计共阅读430余例先心病标本,为本书下篇书写奠定了基础。

本书共附有线条图170幅和照片326幅。线条图片主要由吴波医师和马恒辉技师描绘。照片主要由孙桂勤技师摄制,部分由上海长征医院和广州市儿童医院摄影室协助。资料由严小娟主管技师应用电脑统计分析,文字电脑处理和排版主要由夏春女士操作。书稿完成之后,经上海市胸科医院曹庆亨主任医师、南京军区南京总医院心胸外科张石江和景华主任医师审阅指正,在此一并致谢。

限于我们的实践经验,错误一定不少,仅以此抛砖引玉,恳请同道多多予以批评指正。

朱清於 金崇厚

1999年11月

# 目 录

## 上篇 正常心脏解剖学

第一章	概论	(3)
第二章	心脏的四个腔室和室上嵴	(7)
第三章	心脏的支架结构	(12)
第四章	心脏的四组瓣膜	(16)
第五章	房间隔和室间隔	(25)
第六章	冠状循环	(30)
第一节	冠状动脉	(30)
第二节	冠状静脉	(41)
第七章	传导系统	(45)

## 下篇 先天性心脏病病理解剖学

第八章	先天性心血管畸形节段分析	(63)
第九章	先天性心脏病的命名和标记符号	(72)
第十章	心房位置的判定和心耳(心房)畸形	(76)
第十一章	静脉畸形	(81)
第一节	体静脉畸形	(81)
第二节	肺静脉畸形与左房双腔	(87)
第三节	冠状静脉窦畸形	(102)
第十二章	房间隔缺损	(105)
第十三章	房室瓣畸形和骑跨	(112)
第十四章	房室间隔缺损	(126)
第十五章	室间隔缺损	(139)
第十六章	单心室	(150)
第十七章	三尖瓣闭锁	(159)
第十八章	二尖瓣闭锁	(167)
第十九章	右心室发育不良综合征	(177)
第二十章	左心室发育不良综合征	(185)
第二十一章	法洛四联症	(192)
第二十二章	心室双出口	(202)
第二十三章	大动脉转位	(215)



## 2 目 录

第一节 完全型大动脉转位	(215)
第二节 矫正型大动脉转位	(229)
第三节 孤立性心室转位	(236)
第四节 解剖矫正型大动脉错位	(240)
第二十四章 心室单出口	(242)
第二十五章 动脉瓣畸形	(255)
第一节 先天性肺动脉瓣畸形	(255)
第二节 先天性主动脉瓣畸形	(263)
第二十六章 主动脉窦瘤	(273)
第二十七章 大动脉近段畸形	(276)
第一节 主、肺动脉间隔缺损	(276)
第二节 主动脉弓畸形	(279)
第三节 血管环	(288)
第四节 肺动脉缩窄	(290)
第五节 肺动脉悬带	(290)
第二十八章 动脉导管未闭	(294)
第二十九章 先天性冠状动脉瘘	(298)
第三十章 心包缺损	(302)
第三十一章 联体胎儿心血管畸形的节段分析	(304)
第三十二章 先心病例尸检时注意事项	(313)
附录 足月新生儿正常心脏和大血管的形态定量研究	(317)
缩略语表	(320)

# 上 篇

## 正常心脏解剖学



# 第一章 概 论

心脏位于胸腔纵隔障内,外被一层纤维心包。内衬浆膜为壁层心包。心脏外表也有一层浆膜叫心外膜,为脏层心包。两层浆膜之间的潜在空隙叫心包腔。心包腔中经常保持少量的浆液,以利心脏跳动。

## 一、心脏外表解剖(图 1-1、2)

心脏位于心包腔内,是一个锥形的肌肉结构,被一条缩窄带(冠状沟)分隔成心房和心室两部;房室两部又各被其间隔分为左、右心房和左、右心室四个心腔。心脏的四个心腔在心脏表面以冠状沟和前、后纵沟为界。在心脏胸肋面顶部,冠状沟缺如,为发自左、右心室的主动脉和肺动脉所中断。主动脉所发出的左、右冠状动脉沿左、右冠状沟走行。左冠状动脉发出的前降支沿前室间沟下行。右或(和)左冠状动脉的分枝—后降支沿或横过后室间沟下行。前房间沟位于上腔静脉的左缘,为升主动脉所掩盖。后房间沟位于上、下腔静脉进入右房与右肺上、下静脉进入左房之间。左、右心室被室间隔所分隔,表面标志为前、后室间沟。前室间沟位于心脏胸肋面,起自左冠状动脉旋支的始部,垂直下行至心尖,后室间沟在心脏的膈面,自左、右冠状沟在膈面的连接处下行到心尖,表层为心中静脉所占据。前后室间沟在心尖处相遇,形成心尖切迹。左、右冠状沟的膈面和后房、室间沟交汇处,是一个菱形区域,叫房室交点区(图 1-3)。左、右冠状沟在心脏膈面表层为冠状窦及部分心脏大、小静脉所占据。心脏的冠状沟及前、后房间沟,大致呈一条“V”字形深沟,而前、后室间沟较浅,其间均充满脂

肪组织,以保护位于其中的冠状血管淋巴管和神经组织。

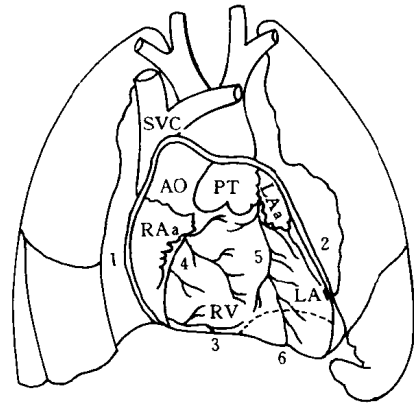


图 1-1 心脏胸肋面(胸肋面心包已切除)

图 1-1、1-2 注:1-心右缘;2-心左缘(钝缘);3-心下缘镜缘;4-右冠状沟和右冠状动脉;5-左冠状动脉和前纵沟;6-心尖切迹;7-心中静脉和后室间沟。

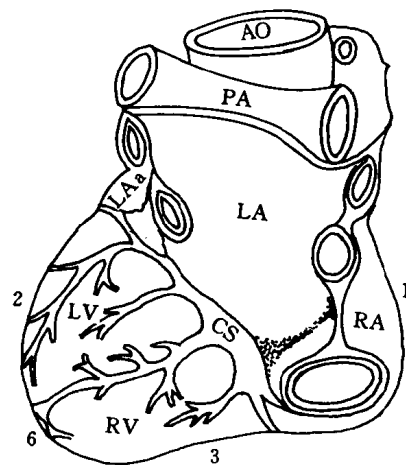


图 1-2 心脏底部和膈面

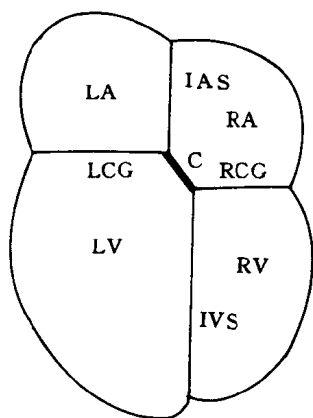


图 1-3 房室交点区示意图

C-房室交点区；IAS-后房间沟；IVS-后室间沟；LCG-左冠状沟；RCG-右冠状沟。

### (一)心脏的边缘

心脏有 3 个缘，在体位时，右缘为右心室右侧壁所组成；左缘为左心耳及左心室左侧壁所组成，左心室的左侧壁宽厚，又称钝缘；下缘为右心室前、后壁交界处所形成，较锐薄，又称锐缘；顶部为肺动脉和主动脉所占据。

### (二)心尖

主要为左心室所组成，一般被心尖切迹分隔成左、右心室两部分。面向下，向前和左方。

### (三)界沟

是上、下腔静脉在右心房入口内侧缘前壁的连线，也是右心房耳部与窦部的表面分界线。在右房内壁与之相对应处，有一条突起的肌束，叫界嵴。界沟是一条浅沟，上端与上腔静脉根部交接处，为窦房结所在部位。沟中充满脂肪组织，以保护其中的窦房结、神经、血管和淋巴管组织。

### (四)心蒂

为出入心脏的大血管，将心脏固定于心包腔中。

### (五)心脏胸肋面(图 1-1)

大部分面积由右心耳和右心室占据，小

部分面积为左心耳和左心室所占据。冠状沟的前部和前室间沟，将胸肋面分隔为左、中、右三个部分。左部：上为左心耳前壁，下为左心室及左心尖前壁。中部：顶为肺动脉根部，下为右心室及右心尖前壁。右部：为右心耳前壁。

### (六)心脏基底部(图 1-2)

面向上、右和背侧，大致呈四方形，主要由左房及小部分右房所组成，为一裸区，表面无脏、壁层心包覆盖。上界为心包腔内左、右肺动脉的下缘。下界为冠状窦。右界为右心房的界沟。左界为左上腔静脉所残留的静脉韧带或左房斜静脉。

### (七)心脏膈面(图 1-2)

大致呈三角形。后室间沟横过其间，将左、右心室隔开。左界为左心室钝缘和左心尖部。右界为冠状窦。下界为右室锐缘及右心尖部。

## 二、心包腔内大血管(图 1-4)

### (一)上腔静脉

在右心房顶部垂直进入，入口处无瓣膜结构。在成人长约 3.0cm。大部分被脏层心包所包绕。上腔静脉在上纵隔斜行进入心包腔，其外膜与纤维心包牢固附着，手术中要注意避免在该处游离上腔静脉时将它损伤。右肺动脉在其中段的后面通过，两者间有结缔组织相隔。

### (二)下腔静脉

穿过膈肌下腔静脉孔进入心包腔，在成人长约 4cm，大部分为脏层心包所包绕。与右心房后下壁约呈 120° 夹角进入右心房，入口处常有大的静脉瓣。膈肌的下腔静脉孔与下腔静脉壁之间为疏松结缔组织，易被钝性分离。当人体受挤压伤时，膈肌下腔静脉孔能应急收缩，阻止血液向腹腔方向反流。在缩窄性心包炎时，可以形成一条坚韧的缩窄环，压迫下腔静脉。

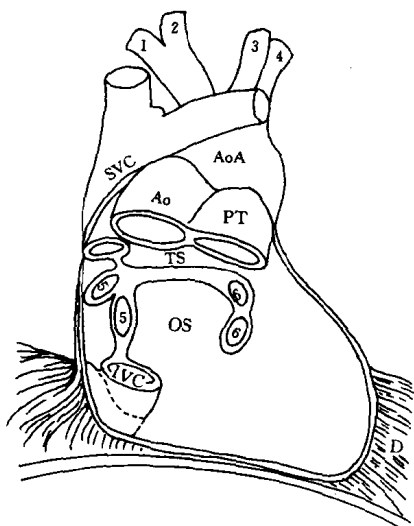


图 1-4 心包内大血管(心包大部切除和心脏移去)

1-右锁骨下动脉;2-右颈总动脉;3-左颈总动脉;4-左锁骨下动脉;5-右肺静脉;6-左肺静脉;D-膈肌;OS-斜窦;TS-横窦。其他见书末缩略语表。

### (三)肺静脉

左、右、上、下共 4 条肺静脉,在心包腔内成人长约 1.5cm,四者及下腔静脉大部分被脏层心包膜所包绕。在左、右心房后壁间围成一个口袋状腔隙,叫心包斜窦。在下腔静脉与左下肺静脉之间,向心尖方向留有一个宽广开口。4 条肺静脉入左心房处无静脉瓣。

### (四)升主动脉与肺动脉干

在心包腔内完整地脏层心包膜包绕,彼此间有疏松结缔组织相隔,两者成为一个整体位于心包腔内,它们的背面心包腔叫横窦。

### (五)左、右肺动脉

大部分被脏层心包覆盖(图 1-2)。成人左肺动脉长约 3cm,右肺动脉长约 4cm。两者分叉处,在切开左侧心包腔时不易看清楚,所以在心包腔内阻断左肺动脉时,要谨防左、右肺动脉同时被阻断。

## 三、下腔静脉瓣

心脏在早期胚胎发育中,左、右主静脉窦汇入右心房的开口处各有一个瓣膜。左瓣在发育中,与房间隔基部融合,构成房间隔的后部。约在妊娠 12 周时,右瓣退化,头部形成界嵴,中部和尾部分别形成下腔静脉瓣和冠状窦瓣。此时下腔静脉瓣引导血液通过卵圆孔进入左房。右主静脉窦瓣由于退化程度和位置等不同,便形成各种不同形态;若不消退或不完全消退,则形成右房双腔。

下腔静脉瓣是体内变异最大的结构之一,由于其形态的多样性,尚无统一的分类。我们通过对正常成年人,以及有先天性心脏病的新生儿、婴儿和儿童,各 100 例心脏标本进行过观察,正常者可以分为以下 5 类(图 1-5)。

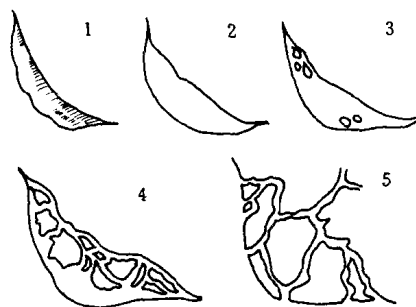


图 1-5 下腔静脉瓣形态分型  
1-嵴状瓣;2-膜状瓣;3、4-筛孔状瓣;5-网状瓣  
(Chiari 网)。

①嵴状:肌性突起或肌性瓣状组织;②膜状:呈半月形纤维薄膜(图 4-1, 18-10A);③筛孔状:薄膜小部或大部退化形成筛孔;④网状:薄膜退化形成巨大网孔,又称 Chiari 网(图 1-6)。⑤瓣膜缺如:肌嵴及纤维薄膜均不存在。此外在先心组中,我们见到了 3 例异常的下腔静脉瓣,瓣叶呈巨大的嵴状和薄膜状混合性瓣膜,将右心房分隔为双腔(图 16-3B, 19-8A、C, 22-8C)。正常组及先心组

各型下腔静脉瓣检出率见表 1-1。

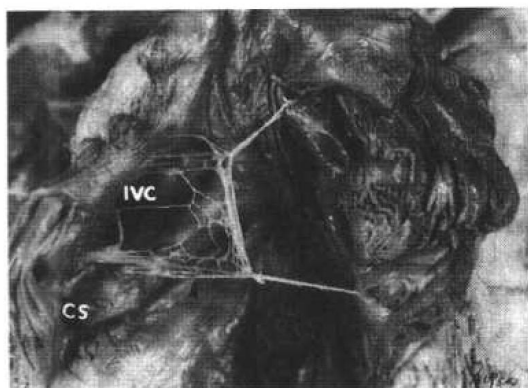


图 1-6 网状型下腔静脉瓣(▲)

表 1-1 下腔静脉瓣类型

类型(组别)	正常组	先心组
嵴状	22%	9%
膜状	40%	50%
筛孔状	15%	23%
网状	3%	2%
瓣缺如	20%	13%
异常		3%

下腔静脉瓣为出生后残留结构,但于出生后相当长的时期内尚有退化趋势,多无功能,易被忽视。但如 Chiari 网或某些大的筛孔状瓣膜,有人认为有滤过器作用,阻挡回心血内可能存在的血栓或其他栓子;也有人认为可能是形成血栓,并导致肺动脉及肺内栓塞的发源地。

异常宽大的下腔静脉瓣,可悬挂如风箱袋状,随血流来回漂动于三尖瓣孔和右心房、室之间,甚至还可出现在右室流出道。这不

仅可造成三尖瓣孔狭窄和关闭不全及右室流出道梗塞,还可因机械性刺激,引起室性或室上性异搏,导致心律失常。如能确诊,行手术矫治,效果极佳。

(金崇厚)

#### 参 考 文 献

- 1 Gray H, Lewis WH. Anatomy of the Human body. 24th ed. Philadelphia: Lea and Febiger. 1942;522—527
- 2 Ott DA, Cooley DA, Angelini P, et al. Successful surgical correction of symptomatic cor triatriatum dexter. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78;573
- 3 Gerlis LM, Anderson RH. Cor triatriatum dexter with imperforate Ebstein's anomaly. Br Heart J 1976;3 :108
- 4 Powell EDU, Mullaney JM. The Chiari's network and the valve of the inferior vena cava. Br Heart J 1960;22;579
- 5 姚永忠,朱清於,金崇厚. 下腔静脉瓣的形态调查. 中国循环杂志 1992;7;474
- 6 唐维强. 永存 Eustechian 瓣的超声诊断探讨. 中国超声医学杂志 1986;2;79
- 7 Abolirias ET, Edwards WD, Driscoll DT, et al. Cor triatriatum dexter; two-dimensional echocardiographic diagnosis. J Am Coll Cardiol 1987;9;334
- 8 Clements J, Exalto N, Sobotka-Plojhar M, et al. A Connective membrane in the right atrium (Chiari's net work) as a cause of fetal cardiac arrhythmia. Am J Obstet Gynecol 1982;142;709

## 第二章 心脏的四个腔室和室上嵴

### 一、右心房(图 2-1)

右心房位于心脏 4 个腔室的右前上方,大致呈卵圆形,上部小,下部大,分为心耳和静脉窦两部分。接受上、下腔静脉及冠状窦回血的部分叫窦部,内壁光滑,壁较厚,位于右房的后外侧。右心耳呈三角形,位于心房前内侧。耳、窦两部在心脏造影时无明显界限可分。右心耳掩盖右冠状沟和主动脉根部;心耳上、下缘有大小不等的切迹和尖部的沟突向上。耳部与窦部的分界线,其表面为界沟,在心房内壁有隆起的肌束叫界嵴。界嵴上端起自上腔静脉入口的前内侧,沿其入口的前缘下行至下腔静脉入口。界嵴向心耳发出梳状肌,梳状肌之间的心耳壁极薄。界嵴再沿下腔静脉入口的前缘至冠状窦口,此段肌束叫下腔静脉瓣嵴,下腔静脉瓣和冠状窦瓣附于其上。界嵴和下腔静脉瓣嵴为胚胎发育过程中的左、右主静脉汇合处的肌嵴,右主静脉窦瓣附着其上,此瓣在胚胎中、后期,及胎儿出生后,逐渐退化而成为下腔静脉瓣及冠状窦瓣;此瓣若不退化,则将右房分隔成上后和下前两个心房型。

右房的后壁为房间隔,将左、右心房隔开。房间隔的中部,偏后下方有一个卵圆形凹陷区叫卵圆窝。

右房的入口为上、下腔静脉及冠状窦口;其出口为三尖瓣孔。三尖瓣附着于三尖瓣环上,将右心房与右心室分开。

### 二、右心室(图 2-1、2)

右心室呈锥体形,位于心室区的右前下方。右壁为三尖瓣孔及三尖瓣瓣膜,是右心室的入口。后壁为室间隔右室面。前壁为右室游离壁的胸肋面。下壁是右心室膈面。顶部是肺动脉瓣膜段,为右心室出口。

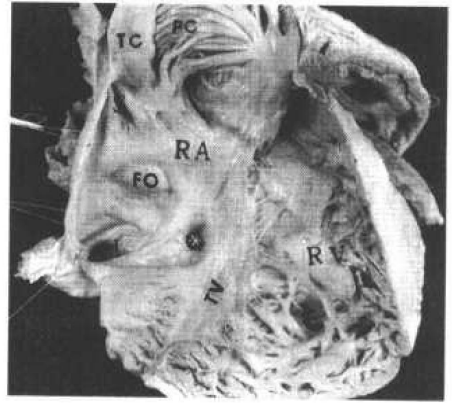


图 2-1 正常右心房和右室流入道观

I-下腔静脉口;PC-梳状肌;S-上腔静脉口;  
TC-界嵴;\*-冠状窦口。

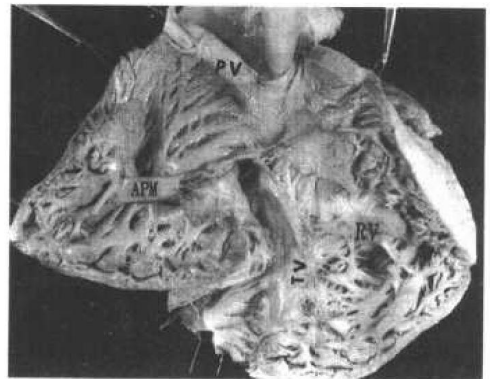


图 2-2 正常右室流出道观



右心室分为窦、肉柱和漏斗(圆锥)3部分。肉柱部分是右室流入和流出部的分界区。自三尖瓣隔瓣中点至心尖部的长度(流入道长)短于心尖部至肺动脉左瓣环最低点的长度(流出道长),两者比值在男、女性和各个年龄组大致相同。

窦部是三尖瓣及其腱索的投影区,在心腔膈面,透过心内膜可见平行的粗大肉柱。

肉柱部是前、后和漏斗三群乳头肌的起始部。在心尖处有一些腾空的粗肉柱互相交叉,连接前、后和漏斗三群乳头肌的根部。

漏斗部又名圆锥部或室上嵴,是隔开三尖瓣和肺动脉瓣孔的肌肉组织。

### 三、室上嵴(图 2-3、4、5)

人类正常心脏右心室流出道或称漏斗部的肌肉结构,在 1781 年 Wolf 将其命名为室上嵴,它是隔开正常右心室肺动脉瓣和三尖瓣之间的肌肉组织,一般解剖学教科书很少对它进行详细的描述。近 20 年来,国外一些学者,对其解剖形态、胚胎发生、生理功能、临床影像和心内外科诊断治疗的重要性已进行不少研究,国内亦有数篇观察。但对室上嵴各个组成部分的名称和界限,各家说法仍不一致。根据 Anderson 等和 Kirklin 等以及其他一些学者的看法,室上嵴包括以下 3 部分:①漏斗间隔:隔开肺动脉和主动脉根部的漏斗部肌肉组织,它发出壁束和隔束。外科医师习惯上将漏斗间隔和壁束、隔束合称为室上嵴。②心室漏斗皱褶:为位于三尖瓣和肺动脉瓣间的肌肉组织。③隔缘肉柱,系 1913 年 Tandler 等所命名,Neufeld 等称之为嵴,许多学者称为隔束,1966 年国际解剖学会曾命名为调节束。它位于室间隔前部,分为上肢和下肢,两者汇合成体部。上肢及体部前缘发出至漏斗游离壁的肌束叫隔壁束;从体部末端连接前乳头肌根部的肌束, Kirklin 和杨圣杰称之为调节束;下肢上缘发出一排乳头肌叫内(或称漏斗)乳头肌群;下

肢和体部下缘发出另一排乳头肌称为副乳头肌群。两组乳头肌过去文献统称为 Lancisi 或 Luska 乳头肌。副乳头肌常常是房室束右束支的走行标志。



图 2-3 室上嵴的表面解剖

心外膜已除去,心耳、心房左牵和心室(图上指心室漏斗皱褶)右牵,显露心室漏斗皱褶。

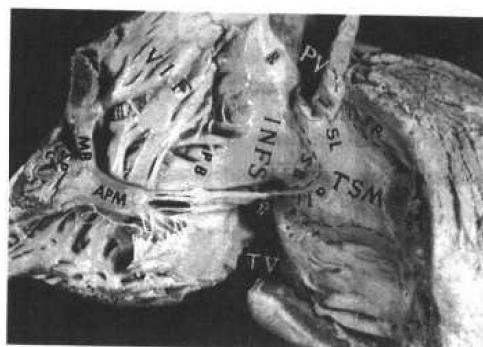


图 2-4 右心室内所示室上嵴结构组成部分

总之,室上嵴是位于右心室左上方,肺动脉瓣孔与三尖瓣孔之间的漏斗状肌肉组织,构成右心室流出道。左心室的主动脉瓣孔和二尖瓣孔之间漏斗部肌肉组织,由于在胚胎 4~7 周龄时绝大部分已消失,结果仅残存前光滑部;因而右室漏斗部绝大部分游离于左、右心室间隔的前上方。根据我们自己的材料,自右心室胸肋面(图 2-3)及腔内(图 2-4),进行观察,其结果如下:

#### (一)漏斗间隔

为右室漏斗部的后壁,位于肺动脉左、右