原书第2版　中文翻译版

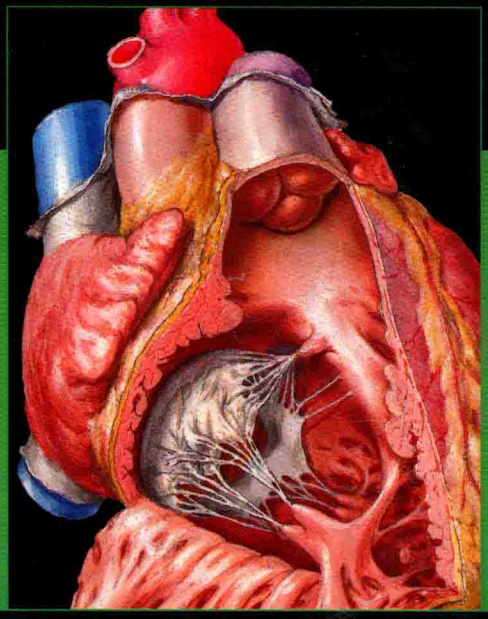
2nd Edition

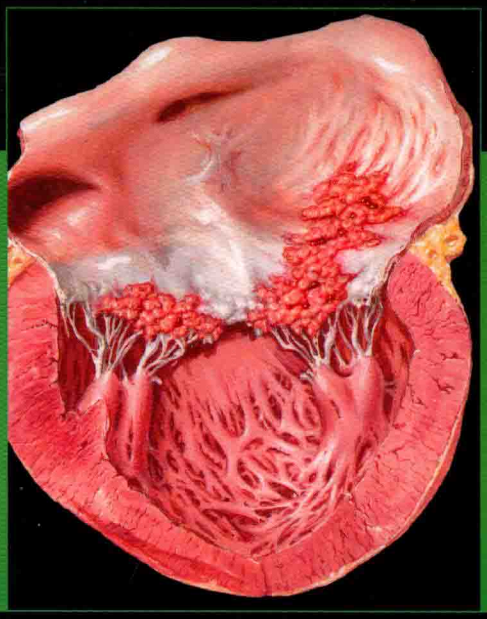
The Netter Collection of Medical Illustrations

Volume 8: Cardiovascular System

奈特绘图版医学全集

第8卷：心血管系统





原著者　C. Richard Conti

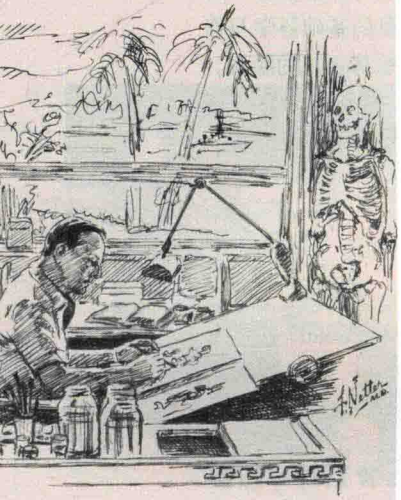
绘　图　Frank H. Netter　Carlos A.G. Machado

主　译　郑金刚　王　勇

ELSEVIER

科学出版社

中文翻译版　原书第2版



奈特绘图版医学全集

第8卷：心血管系统

The Netter Collection of Medical Illustrations

Volume 8　Cardiovascular System

原著者　C. Richard Conti

绘　图　Frank H. Netter　Carlos A. G. Machado

主　译　郑金刚　王　勇

副主译　刘俊明

科学出版社

北　京

图字：01-2016-9590 号

内 容 简 介

作者以通俗易懂的形式，简明扼要地介绍了人体心血管系统的正常解剖、生理与异常状态下的相关改变，以及相关疾病的关键知识，并配以形象逼真、高度概括的绘图，将深奥的基础科学与临床医学融会贯通，瞬间使人领悟奇妙的人体结构和机体功能，以及疾病发生机制和临床表现的缘由。本书实现了“医学与艺术”“理论与临床”“专业与科普”的三大完美结合，是一部具有 50 多年沉淀和辉煌的经典著作，既可作为医学院校学生和中青年医务人员的教科书，亦可作为医学爱好者、患者及青少年的医学科普教育读物。

图书在版编目 (CIP) 数据

奈特绘图版医学全集：原书第 2 版 . 第 8 卷，心血管系统 /（美）康蒂（C. Richard Conti）主编；郑金刚，王勇主译 .—北京：科学出版社，2018.7

书名原文：The Netter Collection of Medical Illustrations Volume 8: Cardiovascular System

ISBN 978-7-03-051449-3

Ⅰ . ① 奈 … Ⅱ . ① 康 … ② 郑 … ③ 王 … Ⅲ . ① 医 学 — 图 集 ② 心 血 管 系 统 — 图 集 Ⅳ . ① R-64 ② R331-64

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 003495 号

责任编辑：黄建松 董 林 杨卫华 / 责任校对：李 影

责任印制：肖 兴 / 封面设计：吴朝洪

The Netter Collection of Medical Illustrations: Cardiovascular System, Volume 8, 2/E
Copyright © 2014 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.
ISBN-13: 978-1-4557-4229-5
本书由中国科技出版传媒股份有限公司（科学出版社）进行翻译，并根据中国科技出版传媒股份有限公司（科学出版社）与爱思唯尔（新加坡）私人有限公司的协议约定出版。
奈特绘图版医学全集—第 8 卷：心血管系统（原书第 2 版）（郑金刚 王勇 主译）
ISBN: 978-7-03-051449-3
Copyright 2018 by Elsevier (Singapore) Pte Ltd. All rights reserved.
3 Killiney Road
#08-01 Winsland House I
Singapore 239519
Tel: (65) 6349-0200
Fax: (65) 6733-1817
Information on how to seek permission, further information about Elsevier's permissions policies and arrangements with organizations such as the Copyright Clearance Center and the Copyright Licensing Agency, can be found at the website: www.elsevier.com/permissions.

Printed in China by China Science Publishing & Media Ltd. (Science Press) under special arrangement with Elsevier (Singapore) Pte Ltd. This edition is authorized for sale in the People's Republic of China only, excluding Hong Kong SAR, Macau SAR and Taiwan. Unauthorized export of this edition is a violation of the contract.

科 学 出 版 社 出版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码：100717

http://www.sciencep.com

北京汇瑞嘉合文化发展有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2018 年 7 月第 一 版 开本：889 × 1194 1/16

2018 年 7 月第一次印刷 印张：18 3/4

字数：657 000

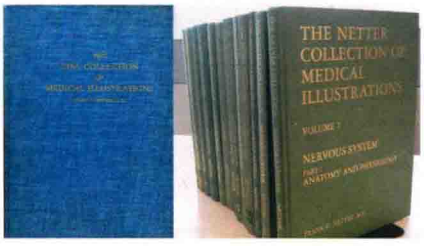
定价：120.00 元

（如有印装质量问题，我社负责调换）

系列丛书介绍



Frank Netter 博士工作照



单行本被称为“蓝书”，它为第 2 版《奈特绘图版医学全集》奠定了基础，后者又被昵称为“绿书”

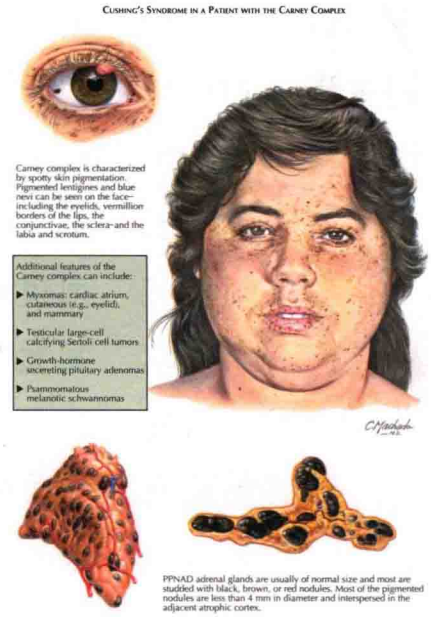
Frank H. Netter 博士很好地诠释了医生、艺术家和教育家的区别，然而更为重要的是，他将这三者融为一体。Netter 图谱基于人体构造的精细研究，同时又被注入了 Netter 博士在医学认识方面独特而广博深入的理念。他总是说：“无论图片画得如何绚丽，但如果偏离了它的医学价值，那么这就是一个毫无意义的画册。”所以准确阐释是它的终极目标。Netter 博士面临的最大挑战，也是其最大的成就，就是他在艺术享受和结构明示两者间找到了很好的平衡。该系列图谱的第 1 版单行本于 1948 年面世，由 CIBA 医药出版公司出版发行，该图谱充分地显示了他辛勤工作的结果及因此获得的成就。因为该书的成功，在随后的 40 多年间，Netter 博士一共有多达 8 本图册相继问世，从而构成了系列丛书，每一本介绍了人体的一个系统。

本系列丛书第 2 版修订时，仍然沿用伟大的 Netter 博士作品风格，并邀请了世界知名院校中从事出版技术和放射成像技术工作，且处于领导地位的医生及教育家参与新版的编写和绘制，同时也让之前参与编写绘制的一些艺术家为新版图谱补充绘制了图片。在经典的绿色封面内，读者将可以看到数以百计的原创人体结构作品，以及与之匹配的、翔实的、专业的、最新的医学信息。

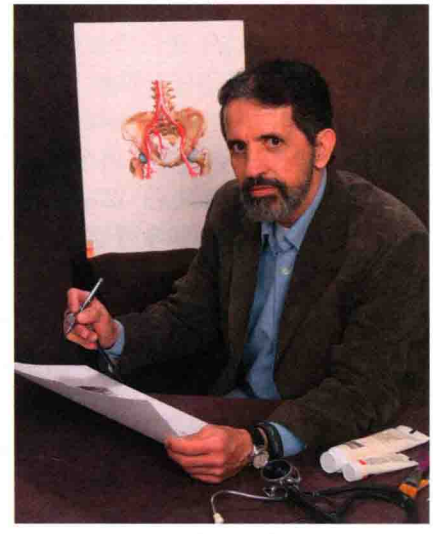
诺华公司选择 Carlos Machado 博士作为 Netter 博士的继任者，他延续了 Netter 作品集的艺术风格。Carlos Machado 博士说：“16 年来，在为 Netter 博士的 *Atlas of Human Anatomy* 及其他 Netter 作品再版编辑过程中，我发现我所面对的任务是如何想方设法地延续他的传奇，理解他的理念，使用他所喜好的方法再版他的作品。”

尽管随着时代的发展，医学在专业词汇、临床应用、研究方法等方面有了很大的进步，但是也有很多仍然保留了原有的样子。患者仍是患者，教师也还是教师。半个世纪以来，Netter 博士自己所说的那些图片（他总是谦虚地称之为图片而非画作）也仍然以优美的、细致入微的方式向所有阅读它的医学生及医生们提供了医学知识的营养并引领医学实践的方向。

之前的版本是所有编辑、作者或以其他方式参与其中的人们（尤其是 Netter 博士）共同努力的结果。Netter 博士也因为他的工作而留在



Carlos Machado 博士为第 2 版第 2 卷内分泌系统分册创作的全新插图



Carlos Machado 博士工作照

所有认识他的人们心中。在令人兴奋的第 2 版问世之前，我们特别向为本书修订付出大量心血的作者、编辑、顾问和艺术家们，以及 Elsevier 出版公司全体人员表示感谢，是你们的付出使得这本不朽的著作继续成为当今临床医生和医学生们的可靠读物。

译者名单

主　译　郑金刚　王　勇

副主译　刘俊明

译　者　（以姓氏笔画为序）

王　放　王　勇　王明建　付东亮　朱　丹

刘　芃　刘俊明　刘晓飞　李　菁　李　楠

李佳慧　吴文静　张亚运　张丽芳　赵　亮

范书英　罗　荷　周　颖　郑金刚　钟方明

高瑞龙　郭雪峰　黄文军　董　哲　韩治伟

焦　媛　谢　伟

作者简介



C.Richard Conti，医学博士，会计学硕士，被授予“棕榈滩心脏协会杰出学者”（临床心脏病学）的称号，佛罗里达大学医学系教授、生理学副教授。1952 年作为优等生毕业于宾夕法尼亚州艾伦镇中央天主教高中，1956 年以优异的成绩毕业于利哈伊大学，1960 年毕业于美国约翰·霍普金斯医学院。此后于美国约翰·霍普金斯的奥斯勒医疗服务系统接受了系统的医学培养及心脏病学专科培训，1968 ～ 1974 年，就职于美国约翰·霍普金斯大学医学院心脏病学科。39 岁时成为佛罗里达大学医学教授、心血管学分会主任。

Conti 教授曾任美国心脏病学会主席、南非医学院名誉院士。曾当选为美国约翰·霍普金斯大学的社会学者，并当选为法国马赛大学的荣誉教授。Conti 教授还被美国心脏病学会授予优秀教师奖，并被意大利心脏病学社会学会授予杰出导师奖及科学家奖。他担任国际著名期刊 *Clinical Cardiology* 的主编 24 年，1999 ～ 2010 年担任美国心脏病学会有声期刊 *ACCEL* 的主编 10 年。现任佛罗里达大学医学院名誉医学教授。

原著者名单

A compilation of paintings prepared by
Frank H. Netter, MD

Edited by
C. Richard Conti, MD, MACC, FESC, FAHA
Emeritus Professor of Medicine
University of Florida College of Medicine
Gainesville, Florida

Additional Illustrations by Carlos A. G. Machado, MD

CONTRIBUTING ILLUSTRATORS
Tiffany S. DaVanzo, MA, CMI
John A. Craig, MD
James A. Perkins, MS, MFA
Anita Impagliazzo, MA, CMI

Advisory Board
A. John Camm , QHP, MD
Professor of Clinical Cardiology
Department of Cardiac and Vascular Sciences
St. George's Hospital Medical Center
London, UK

Larry Cochard , PhD
Associate Professor
Northwestern University
The Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois

J. Michael Criley , MD
Professor Emeritus
David Geffen School of Medicine
University of California, Los Angeles
Los Angeles, California

Anthony DeMaria , MD
Professor of Medicine
Judith and Jack White Chair in Cardiology
Director, Cardiovascular Center
University of California San Diego Medical Center
Division of Cardiovascular Medicine
San Diego, California

Eugenio Gaudio , MD
Professor, Dipartimento di Anatomia Umana
Universitá degli Studi di Roma "la Sapienza"
Rome, Italy

Hyo-Soo Kim , MD, PhD
Director of Cardiac Catheterization Laboratory and Coronary Intervention
Director of National Research Laboratory for Cardiovascular Stem Cells
Professor, Department of Internal Medicine
Seoul National University Hospital
Seoul, Korea

Bruce T. Liang , MD
Director, The Pat and Jim Calhoun Cardiovascular Center
Ray Neag Distinguished Professor of Cardiovascular Biology and Medicine
University of Connecticut Health Center
Farmington, Connecticut

Robert Roberts , MD, MACC
President and CEO
University of Ottawa Heart Institute
Professor of Medicine
Director, Ruddy Canadian Cardiovascular Genetics Centre
Ottawa, Ontario, Canada

原书前言和献词

前言

非常遗憾，我无缘亲见 Netter 博士本人，但当我几年前看到他的夫人——Vera Netter 写的引言时，我本能的感觉是，正如其夫人所述，“他是他所从事领域的天才”。

当我第一次得到 Frank Netter 于 20 世纪 60 年代所著的 *The Heart*（1969 年第一次印刷）时，我就被该书的精美内容所打动。显然，该书的出发点不是心血管内科或外科的教科书。假如有人要想了解手术的具体细节并想学习手术的话，应该去参考其他相关专题书目。而该书则是关于心血管内外科及心电学策略的指南。我发现该书尤其适合于那些寻求原理的医学生和年轻的心血管医生，并能成为他们的实用助手。

2012 年，应 Elsevier 的要求，我接受了修订该书的任务与挑战。即刻意识到我对心血管学科的理解是那么的愚钝。因此，在很多时候，我都得向我的老朋友们请教关于最初版的 *The Heart* 里的一些老的和新的论题。由于该书成书于 20 世纪 60 年代，鉴于心血管疾病的诊断、治疗已发生了很多变化，因此，更新、修订不可避免。即便如此，原稿还是如此打动人且需要保留。几位曾与 Netter 博士共事的医学画家在新版绘制过程中也不吝赐教。

自 1969 年首版发行至今已经 40 余年，一些重要的诊断学和治疗学概念已大大更新和发展。例如，早期版本未涉及心血管超声学，以及现在应用的 4 种主要的影像学技术：计算机断层扫描、磁共振、核影像学和血管造影。由于影像学在现代心血管疾病的诊断和治疗中已经扮演了主要作用，因此，新版中关于影像学的部分被添加了进去。一些新的治疗学领域也被添加进去，包括急性心肌梗死、心力衰竭、心律失常的治疗，以及涵盖双室同步起搏和心力衰竭患者的再同步化治疗的起搏策略。

尽管冠状动脉外科手术在最初版本中已涉及，但是，现今我们所知道的取材于大隐静脉的冠状动脉旁路移植术或是胸主动脉夹层旁路移植术却是新内容。心脏瓣膜外科手术也已有所改变。尽管早先该书所讲述的早期 Starr Edwards 球囊瓣膜修复、Beall 瓣膜及 Hufnagel 瓣膜在瓣膜置换术的发展历史中占据重要地位，但是这些方法现在已不再采用。因此，新版中增加了最新应用于主动脉瓣、二尖瓣及三尖瓣疾病的人工瓣膜置换术内容。另外，也介绍了心脏瓣膜介入治疗方法，如经皮主动脉瓣置换术（TAVR）。

此最新版的 Netter 的 *The Heart*，现书名 *Cardiovascular System*，由六部分组成，包括解剖学、心脏胚胎学、先天性心脏病学、病理生理学、心脏影像学及获得性心脏病（第 6 部分）。第 6 部分内容庞大，包括急性冠状动脉综合征、心肺骤停、晕厥、运动员的心源性猝死、HIV/AIDS 相关性心脏病、睡眠呼吸暂停、内分泌紊乱性心脏病及血管胶原蛋白疾病性心脏病等疾病治疗的最新进展。

在此，我要对 Elsevier 的 Marybeth Thiel 和 Elyse O 表示由衷的感谢，感谢他们对我的督促、帮助和指导，是他们帮助我理清了此书的初稿。他们对我的严格要求，使得本书更加流畅、易读。

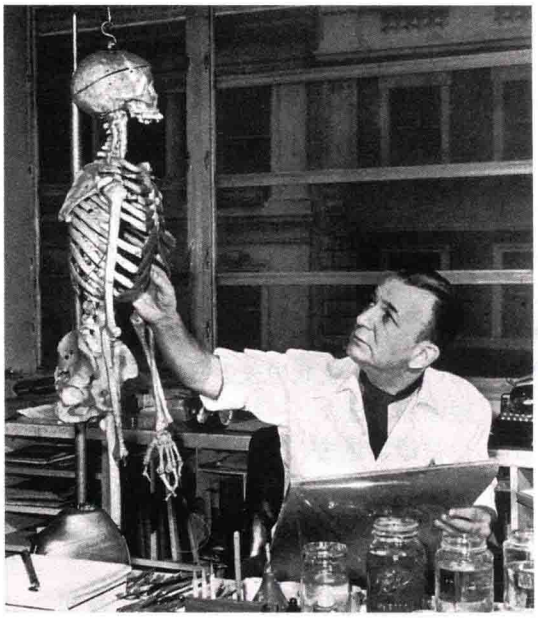
C. Richard Conti. MD

2013 年 11 月

献词

谨以此书献给约翰·霍普金斯医学院和佛罗里达大学医学院心血管学专业的教职员工、研修医生及其他同事，我在心血管领域的所学全部源自他们。

第 1 版创作者介绍



嫁给一个天才感觉如何？我可以告诉你：这种感觉真是美妙至极！我丈夫的过人之处与众不同。他是一个简单而充满热情的人，每天都在享受着平凡生活的点点滴滴。事实上，他总是把心思花在妻子、孩子、朋友、股市、高尔夫这类平凡琐事上，以至于我时常在想他是怎样有精力创作出这些奇妙图谱的。有时候，当他完成一系列图谱的绘制后，我会问他："Frank，你是怎么做到这一切的？"他这样回答我："你看，亲爱的，创作这些医学图谱的难点并不在于绘画，而在于学习及思考相关的医学知识、构思这些图谱的立意等。一旦这些图谱在我脑海中成形，把它们呈现在纸面上就容易多了。"我知道，很多时候，当他夜不能寐，在床上辗转反侧时；当跟他谈话过程中那走神的一瞬时；当他打高尔夫发出一个差球时；其实他都在构思着这些图谱。我也知道，当他被难题所困扰时，他会摩挲着自己的额发，独自一个人静静思索。一旦难题得以解决，他立马就会变得开朗、和气起来。

我们为了探究知识而不断思索，继而我丈夫将这些思索所得形象地绘制出来，并且不断给我带来惊喜。例如，当我得知与 Frank 交谈的科学家们是多么伟大的时候，以及被告知和 Frank 的交谈给他们留下了非常深刻印象的时候。正是 Frank 的谦逊和那不为己所觉察的天分使得他为众人所喜爱。在这些会谈中，这些大科学家们常常会为与一个艺术家的谈话可以涵盖神经生理学、胸外科手术学、解剖学、生物化学、整形外科学及其他诸多医学领域而惊讶不已。令他们同样感到惊讶的是他们发现 Frank 可以如此之快地掌握这些学科的精髓并进而组成他的图谱。这种惊喜的感觉让人很受用。当那些顾问们发现自己的毕生事业可以通过我丈夫的画笔活灵活现地展现出来时，那种按捺不住的满足感跃然于面，这也是最令我着迷的时刻。同时，这也促成了他们与我丈夫长久、忠诚的友谊。

Frank 同样也热爱语言，他自然而然地学习它们，但由于时间所限，并不能完全严谨地掌握它们。一次我们在瑞士，当天上午，当他得知要会见的两名医生不会英语时感到一丝困扰，而到了当天下午，我去医院与他见面时，原以为会满耳充斥着他对交流不畅的抱怨，谁知当我进门时却目瞪口呆地听到一个熟悉的声音在讲着流利的意大利语。Frank 跟我说如果他喝着 Chianti（产于意大利的基安蒂红葡萄酒），他就可以讲意大利语；如果他喝着香槟，他就能讲法语；而如果嚼着香肠，他还能讲德语。（他们那天一定是喝了 Chianti！）

Frank 讲英语时的表达能力是很强的。由于人们都想了解他那不同寻常的事业，因此他经常被邀请到不同的医疗集会进行演讲。令人遗憾的是，由于时间有限，大多数的邀请他都无法接受。如果他答应演讲，我会进入一个持续的紧张状态，直到演讲的那

一天，因为我知道他一直未为演讲做任何准备！直到演讲前 15 分钟，他才会坐下来计划一下他要讲的内容。他认为过多地准备只会让演讲变得呆板和枯燥。之后他就会登上演讲台，用他那富有哲理的、幽默风趣的、讲故事一般的语言即兴为听众们演讲。

我们在曼哈顿的公寓里可以俯瞰东河。春天我会用各种颜色的植物装扮阳台，但最引以为傲的是我丈夫播种的西红柿。整个春天和夏天，他都会培育他的西红柿，为他的烤牛排做准备。Frank 早上起得很早，但要一直等到报纸送到，得知至尊神探和他那些卡通朋友们的剧情进展后他才会开始一天的工作。他的工作室在我们两层公寓的第一层，通常情况下他一天的工作时间是 8:00 ~ 16:00，但如果面临压力时，他会加班到 18:00 或更晚。早些年时，他会工作到凌晨 3、4 点，甚至会通宵达旦。现如今，无论是否面临压力，他都会厌恶和拒绝加班。他的工作服有时脏得甚至都会让我感到惊讶，包括一条沾满油漆的长裤和明亮格子衬衫。但更令我着急的是，外出赴约时，他经常不换衣服。即便是他的衣橱里挂满了衣服，他依然穿着他的工作服，仅仅是套个夹克就一往无前地出发了。一次，当一个有抱负的青年学生前来向他征询建议时，Frank 穿着他那经典的工作服开了门，这个年轻人看了看他说："我与您的父亲 Netter 博士有一个约会。"而当 Frank 告诉这个年轻人他就是 Netter 博士时，这个年轻人回答说："看过您的著作后，我还以为您一定是一个老人家呢。"听后，Frank 忍不住大笑了起来。

寄给 Frank 的信件是用各种语言来书写的，来自全世界各地，这说明这一系列著作的巨大价值，也给了 Frank 更大的力量与愿望去继续创作下一部著作，并且希望能够呈献给读者更加完美的作品。期待这些医学图谱的使用者们为 Netter 及其图谱提出更多的宝贵意见和建议。

Vera Netter

第 1 版介绍

在我所承担过的 CIBA 医学图谱系列丛书的每一卷开篇，我都会郑重地宣告以探索和深入浅出的态度进行绘制。但是每一卷的制订过程都要比我预期的更加复杂和困难。通常，当我被某一主题所吸引并逐渐深入了解后，这一主题的林林总总方能够慢慢地清晰起来，进而绘制成图谱。这就像一位跳水选手在跃入平静的海平面之前一样，他并不会意识到在海平面以下原来隐藏着那么多的问题和事情，这就要求我不断地去探寻那隐藏在浅显概念以下的崭新而非凡的世界。而对于心脏一卷而言，诸多的问题和困难早已被多次断言。这些问题和困难所涉及的方方面面已经可以延伸成为知识的海洋，而我必须在其中保持前行并不断拓展自己的认识。新的事物不断被发现，新的观念不断更新，新的技术方法不断被发展。我似乎已经难以轻松地追赶上这些知识体系的更新，但是探索总是那么的令人兴奋、欢欣和鼓舞，激励着我始终不断地拓展、修改和增加新的内容，以致这样下去这本书可能永远无法出版。因此我不得不停下探索的步伐，尽管我知道，即便在本书付印之时，知识体系的更新仍在不断加速。

这种知识更新的加速是非常显著的，体现在各个领域的诸多成果发表。大约 350 年前，William Harvey 建立了血液循环的概念。自从这一划时代事件以后所获得的关于循环系统的知识远远超过了之前 350 000 年以来的总和。1902 年，William Einthoven 发明了弦线电流计，此后不久就被 James Mackenzie 和 Thomas Lewis 基于 Gaskell 心脏传导系统这一研究基础应用于心脏搏动的研究。因此，现代心脏病学诞生于大约 65 年前。但是此后它的持续发展、成熟和成长却离不开很多为之做出过贡献的人们，以至于数量太大而无法在此一一列举。之后，心脏外科学诞生了，尤其是近 20 年间，体外循环的临床应用推动了学科的巨大进展。并且，就在本书付印之前，第一例心脏移植手术刚刚完成，本书也包含了这方面的相关内容。同时，尽管关于心脏功能和心脏疾病方面的知识似乎在延长寿命这一点上进展稍慢，但纵观人类历史，这方面的知识体系却得到了极其快速的，确切地说是成几何级数的快速发展。每向前迈出新的一步，都需要回顾和以先前的研究为基础，这一点极其重要。心脏外科的出现使得心脏解剖得以完善；心脏先天性结构畸形的修复治疗使得胚胎学重新受到重视；新药物的发现推进了心脏生理学的深入研究。

学无止境，知识技术持续加速向前发展着。本卷书稿的准备过程中，得到很多志同道合者们的鼓励和协助，促进了这一工作的完成。在此我由衷地感谢我的合作伙伴们。没有他们，这本书不可能完成；有了他们，成书的工作就充满了快乐和探索精神。有幸认识他们，了解他们，与之共事，令人终生难忘。感谢他们为我付出时间，感谢他们传授给我知识，感谢他们为我提供素材，尤为重要的是，感谢他们给予我的友谊。

这其中要特别感谢一位合作伙伴，我必须单独提出，这就是 L.H.S.Van Mierop 博士，我亲切地称他为“Bob”。他是一个温和而友善的人，坦诚而率真，对于真知的追求却是始终执着而永不满足。他的睿智使得他可以不断探索，以至于他身兼数职，是临床医生、解剖学家、组织胚胎学家、研究者、学生和教师的完美结合。由于他的贡献，我相信组织胚胎学部分和先天性心脏病部分的内容将会是非常新颖和经典的。

同时我也要感谢本书的编辑 Fredrick F. Yonkman 博士。感谢他为这本书的付出。感谢 Yonkman 博士、A.W.Custer 先生及其他 CIBA 制药公司的同仁们在各个方面尽可能地给予我的鼓励和帮助。最后，本系列丛书的立项、策划要感谢 CIBA 公司的 Paul.W.Roder 先生的远见卓识。

Frank H. Netter, MD

目 录

第 1 章

解剖 1

一、胸腔 2
二、心脏外观 6
三、心房和心室 8
四、心脏瓣膜 11
五、心脏传导系统 13
六、心脏的血供系统 14
七、心脏的神经分布 16

第 2 章

心脏生理 19

一、心血管系统体格检查 20
二、心脏功能的神经体液调节 25
三、妊娠期间心脏的生理变化 26
四、心脏导管术 27
五、心脏传导系统 32
六、心电图 34
七、心肌除极、复极与平均瞬时向量 36
八、正常心电图的心电轴偏移 38
九、心房扩大 39
十、心室肥厚 40
十一、束支阻滞 41
十二、WPW 综合征 42
十三、窦性和房性的心律失常 43
十四、期前收缩 44
十五、窦性停搏、窦房阻滞和房室传导阻滞 45
十六、心动过速、心房颤动和心房扑动 46
十七、洋地黄与钙离子和钾离子浓度对心电图的影响 48
十八、心脏起搏器 49

第 3 章

心脏放射影像学和心血管造影 51

一、心脏放射影像学 52
二、心血管造影 56
三、冠状动脉造影 60
四、血管内超声技术 62
五、经胸超声心动图检查 63
六、多普勒心脏超声 64
七、经食管心脏超声 65
八、运动超声心动图和心脏声学造影 66
九、心肌灌注显像 67
十、心室造影 68
十一、心脏 CT 成像 69
十二、心脏磁共振检查 71

第 4 章

胚胎学 73

一、早期胚胎发育 74
二、早期胚胎内血管形成 75
三、心脏管道形成 76
四、心脏循环的形成 78
五、心脏间隔的形成 80
六、主要血管的发育 87
七、胎儿血液循环和出生时的改变 91

第 5 章

先天性心脏病 93

一、物理检查 94
二、体循环大静脉的异常 95
三、肺静脉异位引流 96
四、心房异常 98
五、房间隔缺损 99
六、心内膜垫缺损 102
七、右房室瓣畸形 104
八、室间隔畸形 108
九、右心室流出道异常 111
十、左心室流出道畸形 117
十一、大血管转位 120
十二、动脉干间隔畸形 124
十三、异常左冠状动脉和主动脉窦动脉瘤 125
十四、成年患者的冠状动脉异常 126
十五、主动脉弓系统异常 127
十六、心内膜弹性纤维增生症和糖原贮积病 133

第 6 章

获得性心脏病 135

一、冠状动脉的结构 136
二、动脉粥样硬化的发病机制 137
三、动脉粥样硬化病因的危险因素 138
四、冠状动脉疾病的病理改变 139
五、血管疾病的终末脏器损害 140
六、不稳定斑块的形成 141
七、血管新生和动脉生成 142
八、心肌缺血的回顾 143
九、心绞痛 144
十、心肌缺血的检测 145
十一、血流受限的狭窄程度 146
十二、左心血管造影 147
十三、血流储备分数 148
十四、慢性心绞痛血供重建术 149
十五、急性心肌梗死的病理生理学 151
十六、心肌梗死 - 心脏的改变 152
十七、心肌梗死的诊断 156
十八、急性心肌梗死的阻塞冠状动脉再通 158
十九、主动脉内球囊反搏 159
二十、西德纳姆风湿热 160
二十一、风湿性心脏病 162
二十二、左房室瓣反流 172
二十三、左房室瓣夹 174
二十四、左房室瓣修补术 175
二十五、二尖瓣脱垂 176
二十六、主动脉瓣狭窄：风湿性和非风湿性 177
二十七、主动脉瓣反流的病

理学原理 179
二十八、经皮主动脉瓣置换术 181
二十九、主动脉中层囊性坏死 182
三十、梅毒性主动脉疾病 184
三十一、第一代和第二代人工瓣膜 185
三十二、获得性心脏病的手术（瓣膜置换） 188
三十三、三叶型主动脉瓣的置入 192
三十四、主动脉生物瓣 193
三十五、三尖瓣狭窄和反流与多瓣膜疾病 194
三十六、淀粉样变性 196
三十七、化脓性心肌炎 197
三十八、白喉性和病毒性心肌炎 198
三十九、结节病和硬皮病性心肌炎 199
四十、特发性心肌炎 200
四十一、心内膜心肌纤维化 201
四十二、Loffler 心内膜炎 202
四十三、Becker 病 203
四十四、维生素 B_1 缺乏病 204
四十五、心肌病 205
四十六、获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）和心脏 206
四十七、药物滥用和心脏 207
四十八、心包疾病 208
四十九、急、慢性肺源性心脏病和肺栓塞 211
五十、慢性肺源性心脏病和深静脉血栓形成 213
五十一、感染性心内膜炎：感染途径和易感病变 216
五十二、感染性心内膜炎早期病变 217
五十三、感染性心内膜炎进展期病变 218
五十四、右心受累的感染性心内膜炎 219
五十五、感染性心内膜炎的后遗症 220
五十六、细菌性动脉瘤及心脏栓塞 221
五十七、感染性心内膜炎的远处栓塞 222
五十八、非细菌性血栓性心内膜炎 223
五十九、心肺复苏及低温疗法 224
六十、类风湿关节炎 227
六十一、强直性脊柱炎 228
六十二、多发性肌炎和皮肌炎 229
六十三、硬皮病（进行性系统性硬化症） 230
六十四、系统性红斑狼疮 231
六十五、肢端肥大症 232
六十六、甲状腺功能亢进症：甲状腺毒症 233
六十七、甲状腺功能减退症：黏液性水肿 234
六十八、库欣综合征 235
六十九、原发性醛固酮增多症：盐皮质激素性高血压 236
七十、嗜铬细胞瘤 237
七十一、心脏肿瘤 238
七十二、高血压－疾病的调节 240
七十三、继发性高血压可进行手术的病因 244
七十四、高血压视网膜的改变 245
七十五、肾动脉主干的闭塞性疾病 246
七十六、肾和高血压 248
七十七、高血压性心脏病 249
七十八、阻塞性睡眠呼吸暂停和高血压 252
七十九、杜克肌营养不良症 253
八十、强直性肌营养不良 254
八十一、弗里德赖希共济失调 255
八十二、钾代谢紊乱 256
八十三、心脏贯通伤 257
八十四、心脏非贯通伤 262
八十五、经皮介入治疗预防脑栓塞 265
八十六、外周动脉的介入治疗 266
八十七、心力衰竭和全身性充血 268
八十八、心源性和其他原因的肺充血或肺水肿 270
八十九、心源性或其他原因的外周或全身充血水肿 272
九十、肺水肿及阵发性呼吸困难的治疗 273
九十一、双心室起搏及心脏除颤器 274
九十二、舒张性心力衰竭 276
九十三、心脏移植 277
九十四、年轻运动员的心脏性猝死 280
九十五、晕厥的处理 281
九十六、旋毛虫病 282
九十七、锥虫病 283
九十八、阿米巴性心包炎 284
九十九、棘球绦虫感染和包虫性心包炎 285

第 1 章

解剖

一、胸腔

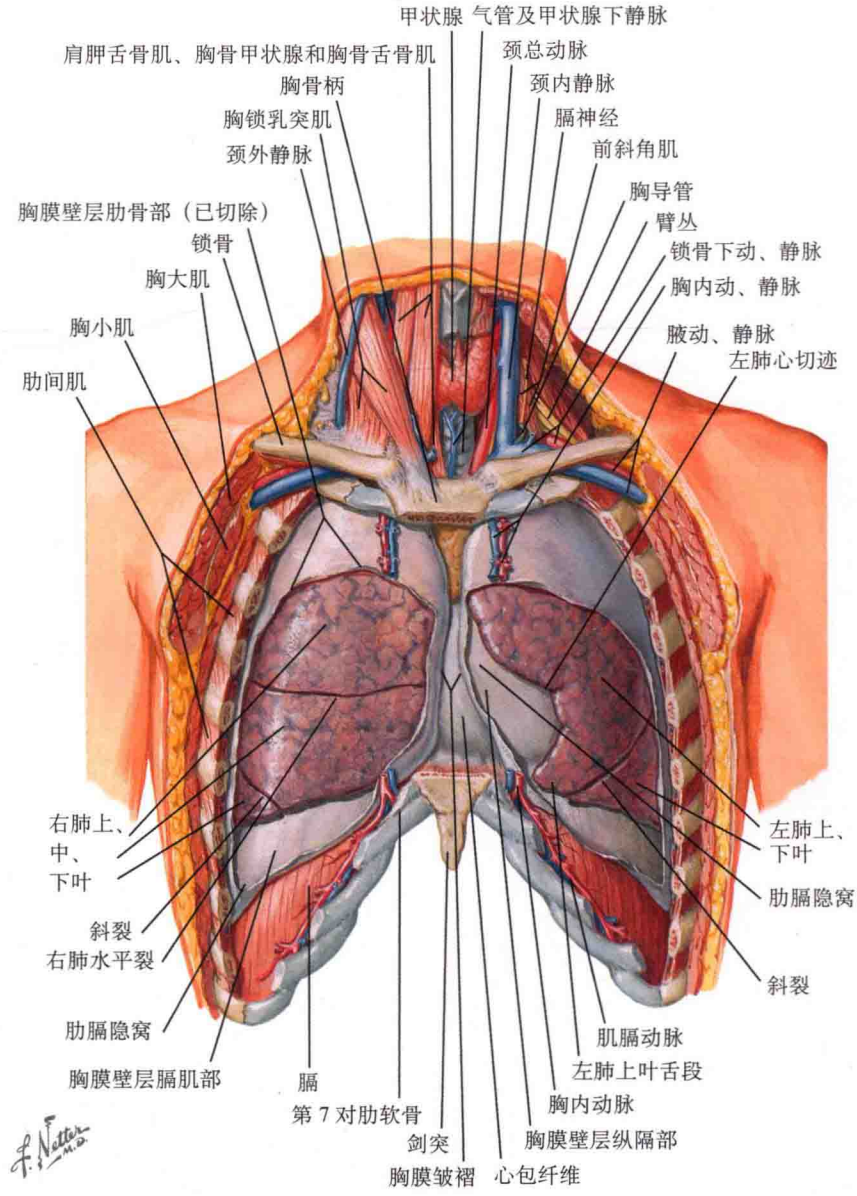
在学习心脏解剖之前，首先让我们回顾一下胸腔及其所容纳脏器的解剖特征。

胸部构成了人体躯干的上半部分，形状介于桶状与矮圆锥体之间。尽管胸廓内为持续的负压状态，但胸壁仍能凭借其纤薄而轻巧的骨性支撑结构保证其完整性。胸廓上部为胸腔所占据，胸廓下部为向上一直延续至胸骨剑突下的腹腔，从而为那些大而易损的腹腔脏器如肝、脾、胃及肾提供了一定的保护。

胸腔与腹腔被穹隆形的膈所分隔。膈由起自外围的膈肌及其向中央移行所形成的中心腱构成，并且于中央部封闭胸腔下口。而较为狭窄的胸腔上口则是由胸骨上缘、粗短的第一肋骨、第一胸椎（T_1）所围成。此处作为颈部的起始处，并且未被封闭。胸腔向后以 12 块胸椎骨及肋骨的后半部分为界，向前是由胸骨、肋软骨及肋骨的前半部分围成，侧面则是余下的肋骨部分所围成。相邻肋骨之间由肋间肌附着连接。

胸骨位于胸前壁正中上部。锁骨及前 7 对肋骨与之相连。胸骨包括 3 个部分：胸骨柄、胸骨体及较小的剑突软骨。锁骨前端与胸骨柄相连，两侧胸锁关节之间的切迹称为锁骨间切迹或胸骨上切迹。第 1 对肋软骨于胸锁关节以下与胸骨相连，此处无关节间隙。胸骨柄与胸骨体之间由纤维软骨连接。胸骨柄与胸骨体相连接的关节处通常形成一个明显的隆起，二者连接处所形成的夹角称为胸骨角或 Louis 角。胸骨角是一个非常重要的定位标志，因为第 2 对肋软骨于此水平与胸骨相连。胸骨的第三部分为剑突软骨，它是一个纤薄的勺状软骨，连接于胸骨体的下端。

肺：前面观



胸廓的大部分是由肋骨围成的，通常躯干两侧各 12 块。肋骨是由一系列纤薄、弧形、具有很强弹性的骨质构成，其后端固定于胸椎，其前端为肋软骨。前 7 对肋骨通过其肋软骨与胸骨相连，第 8、9、10 对肋骨没有与胸骨相连，而是通过肋软骨与上位肋骨相连。第 11、12 对肋骨为较小的、发育尚不完全的肋骨，通常其前端为游离软骨。这些肋骨的后半部分最厚，沿着肋骨弯曲的方向水平移行。沿每一肋骨后半部分的下内侧缘存在一凹沟，即为肋沟，保护着沟内走行的肋间血管及神经。

前两对和最后两对肋骨与上述描述不同。第 1 对肋骨比较粗短，较其他肋骨更重（专题 1-1）。前斜角肌附着于第 1 对肋骨的上表面形成前斜角肌结节，其前、后方分别有锁骨下静脉和锁骨下动脉经过的压迹。第 2 肋骨较第 1 肋长，与除了第 11、12 肋之外的其他肋骨相似。

一、胸腔（续）

相邻肋骨之间的肋间隙由肋间肌填充（专题 1-1）。肋间外肌起自上位肋骨的下缘，肌束斜向内下走行，止于下位肋骨的上缘。肋间内肌起自上位肋骨下缘，肌束斜向外下走行，止于下位肋骨的上缘。肋间血管走行于这两组肌肉之间，而肋间神经则走行于肋间内肌与肋间最内肌之间。

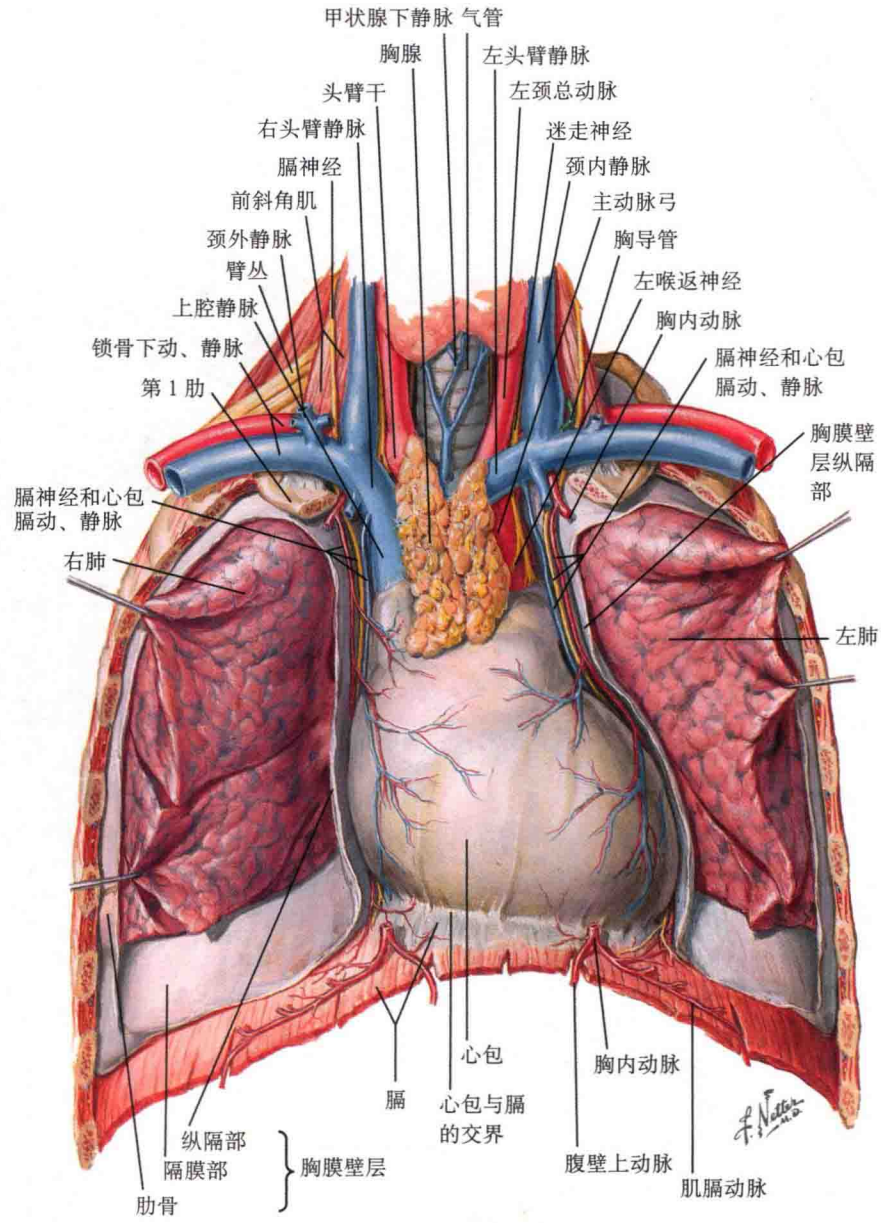
许多肌肉的上端起自胸壁，这其中包括胸大肌、胸小肌和前锯肌（专题 1-1），它们分别起自胸壁的前部和侧部。

一些颈部肌肉起自胸廓的上缘。纤薄且呈带状的胸骨舌骨肌和胸骨甲状肌起自胸骨的上缘和后表面，分别止于舌骨和甲状软骨（专题 1-1）。胸锁乳突肌（SCM）起自胸骨上缘、毗邻胸锁关节的胸骨头和锁骨中内 1/3 的锁骨头（专题 1-1）。两头之间通常被视为薄弱处，肺尖可于此处后方由胸部进入颈根部。此后胸锁乳突肌的两头聚合形成肌腹，向上、后、外侧方走行，止于乳突的外侧面和枕骨。

颈外静脉走行于胸锁乳突肌表面，于腮腺的下缘垂直向下穿入胸锁乳突肌，而后进入颈深筋膜，汇入锁骨下静脉。

颈深肌群中的 3 组斜角肌分别起自颈椎横突。前斜角肌止于第 1 肋骨的前斜角肌结节，中斜角肌同样也止于第 1 肋骨上表面，但更靠后侧。后斜角肌止于第 2 肋骨。颈神经丛位于前、中斜角肌之间的间隙。膈神经起自颈神经丛，向前、侧方穿行于前斜角肌，于锁骨下静脉后方进入胸腔。前、中斜角肌间隙向下增宽，形成了一个三角形的开放区域，此处有臂丛及锁骨下动脉走行。起自胸腔内的锁骨下动脉，向上沿第 1 肋上缘走行于斜角肌后方，之后进入腋窝。锁骨下静脉伴行于锁骨下动脉，但走行于前斜角肌的前方。

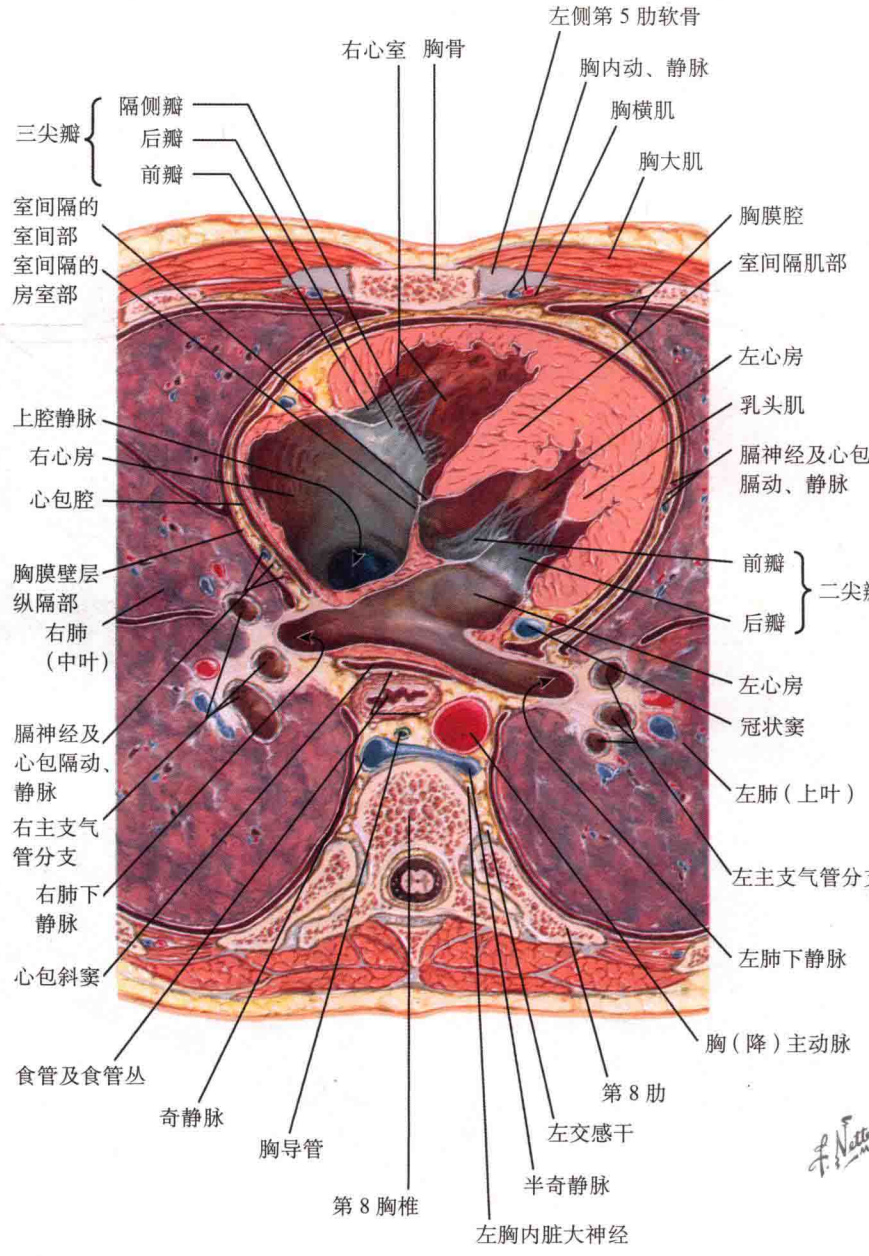
心脏



胸锁乳突肌以下的颈根部存在一个狭窄区域，它以肩胛舌骨肌、带状肌为前界，以前斜角肌、椎前筋膜为后界，正中方向上以咽、食管、气管、甲状腺为界（专题 1-1）。颈总动脉、颈内静脉、迷走神经由共同的结缔组织鞘包裹走行其间。颈静脉走行最为浅表，而迷走神经位于其下方，走行于颈总动脉和颈内静脉之间。其左侧，胸导管跨过锁骨下动脉向前方走行（专题 1-1），汇入近端锁骨下静脉。

胸壁的血液供应（专题 1-2）主要来自于肋间动脉和胸廓内动脉（内乳动脉）。肋间后动脉起自主动脉，沿椎体进入相应的肋间隙，于肋间内肌和肋间外肌之间沿肋骨下缘走行，为肋沟所保护。胸廓内动脉起自锁骨下动脉下壁，向下外侧伴随膈神经走行一小段距离后到达前胸壁的后表面。胸廓内动脉继续沿胸骨外侧缘约 1/4 英尺（约 7.6cm）处下行，于膈上分为膈肌动脉和腹壁上动脉两终支。沿途向后的分支分别供应胸腺、纵隔和心包，向前的穿支供应皮肤和皮下组织，向侧方的分支沿肋软骨走行，与肋间后动脉吻合。

纵隔：横切面



一、胸腔（续）

胸壁静脉往往伴行于动脉。右下胸壁的 10 条肋间静脉汇入奇静脉，右上胸壁的 2 条肋间静脉汇入奇静脉或头臂静脉（无名静脉）。左下胸壁的肋间静脉汇入半奇静脉或副半奇静脉。左上胸壁的 3 条肋间静脉聚集成干即左上肋间静脉，汇入左头臂静脉。

胸壁由伴行于肋间血管的肋间神经支配。

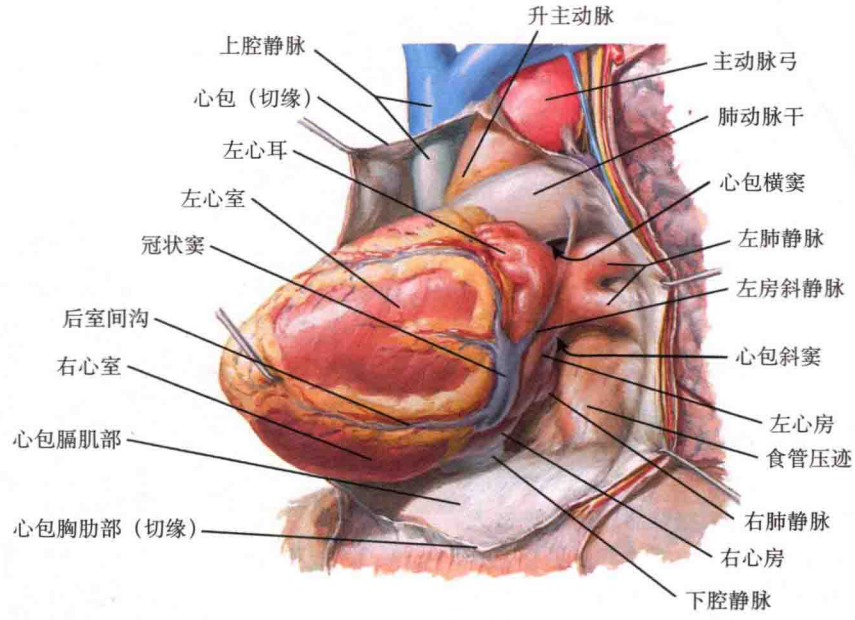
绝大部分胸腔被胸膜包绕的两肺所占据。两侧胸膜形成密闭的囊腔包绕着两肺，部分胸膜覆盖或附着于胸壁内面、膈肌上面、纵隔侧面，故而分别称为肋胸膜、膈胸膜、纵隔胸膜，统称为壁层胸膜（专题 1-2）。部分纵隔胸膜覆盖心包，称为心包胸膜。其余的胸膜（脏层胸膜）覆盖着肺。脏层与壁层胸膜之间的腔隙中有少量透明的浆液。肋胸膜和膈胸膜折返形成胸膜皱褶，较同侧的肺下界位置更低（专题 1-1）。这部分间隙正常情况下即使是深吸气亦不能被肺充满，称之为肋膈隐窝。

右肺由三叶构成，包括上、中、下叶。左肺容积较右肺小，由上叶和下叶两叶构成（专题 1-1）。由于心脏主要占据左侧胸膜腔，其位置导致左肺容积较小。双侧胸膜腔于胸骨上段后方汇合。左侧肋纵隔皱褶于第 4 肋软骨以下向外侧移行，暴露出心包表面部分未被胸膜覆盖的三角区域。在相同水平上，左肺上叶前下缘向外下方急转，导致部分膈胸膜并没有覆盖肺组织表面。

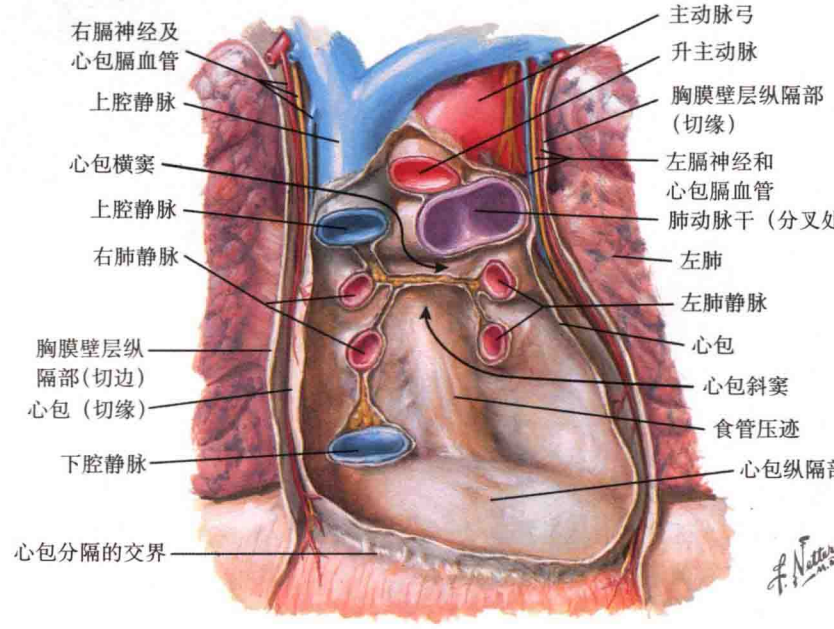
两侧胸膜腔中间的间隙容纳着纵隔（专题 1-3）。纵隔被分为上纵隔和前、中、后纵隔。前纵隔前层容纳左胸廓内血管和退化的胸横肌。上纵隔自前向后容纳胸腺（专题 1-2）、双侧头臂静脉、膈神经、迷走神经。胸腺于 12 岁以后大部分萎缩，仅遗留一小块脂肪蜂窝组织垫。左右头臂静脉汇合于右侧形成上腔静脉（专题 1-5）。在头臂静脉的后方膈神经和迷走神经自颈部下行。膈神经伴行心包膈血管，向前外侧下行至肺根，继续沿心包走行至膈肌。

主动脉弓由心脏向上升入上纵隔，直至胸骨柄的上缘，斜向左、后方走行，跨过左主支气管，继续向前、下方走行，于胸椎左侧移行为降主动脉。于主动脉弓的上缘由近至远依次发出头臂干、左颈总动脉和左锁骨下动脉。

心包



左侧面观



前面观

一、胸腔（续）

右侧迷走神经（专题 1-5）于左侧锁骨下动脉和静脉之间走行，随后发出右侧喉返神经，绕过锁骨下动脉沿气管上行。左侧迷走神经走行于锁骨下静脉和主动脉弓之间，向上发出左侧喉返神经（专题 1-5），绕过主动脉弓沿气管上行。

气管自颈部向下，于主动脉弓后方走行，在胸骨角水平分为左、右主支气管。气管后方通常为塌陷的食管（专题 1-4），双侧迷走神经分出喉返神经后继续与食管伴行。在食管后方，奇静脉和降主动脉之间有上行的胸导管（专题 1-2），于主动脉弓后方进入颈部，最终汇入左锁骨下静脉。

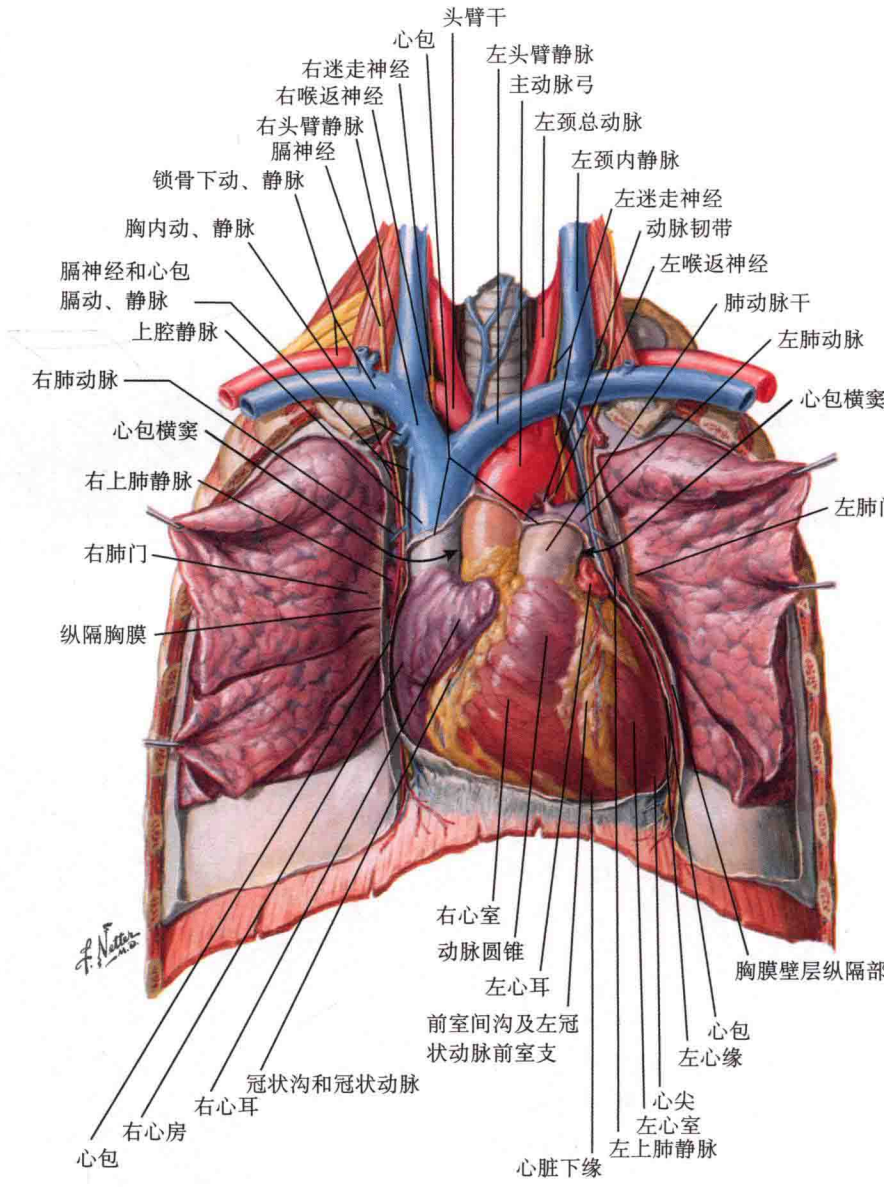
交感神经干自颈部沿肋骨颈下行，首先于第 6 肋水平发出胸内脏大神经（专题 1-3），然后依次发出内脏小神经、内脏最下神经。

后纵隔内容纳食管下部、迷走神经、降主动脉、奇静脉、半奇静脉、胸导管及交感神经干。中纵隔作为最大的纵隔段，其内容纳心包、心脏、肺根和膈神经。

心包腔是胸腔内除了两个胸膜腔外的第三个重要腔隙。心包腔（专题 1-4）形状上是一个圆锥体，圆锥体的底位于右后方，而尖位于左前方。心包完全覆盖心脏且包含了大血管的近端。与胸膜相似，心包也分为脏层和壁层。脏层心包覆盖于心脏和大血管近端，通常称为心外膜。壁层心包的下部紧密地坐落于膈肌的中心腱部。心包的前面和侧面大部分是连续的，但不与胸膜相连。心包壁层前面的一个小三角形区域正好位于胸骨后方，该区域以结缔组织及脂肪组织构成的胸内筋膜及胸横肌为界。

大血管均从心包腔的底部进出心包。心脏的动、静脉之间存在着一个弯曲的、横向走行的间隙，称为心包横窦。其后方存在一个由心包反折形成的盲囊，位于肺静脉及下腔静脉之间，称为心包斜窦。此外，还有一些小的窦存在于两侧上、下肺静脉之间，左腔静脉的反折处（Marshall 韧带），自肺动脉干左侧至左心房之间的心包皱褶处，左心耳与左肺静脉之间等位置。于左腔静脉反折处容纳着退化的左总主静脉。

心脏前面观



二、心脏外观

（一）心脏的前面

心脏位于心包内，是一个肌性、含 4 个腔室的中空脏器。将心脏按大血管的冠状位悬挂摆放，可见心脏是一个不对称脏器，心尖向左前下方倾斜，其中心尖向左偏 60°。按功能来分，心脏的 4 个腔可分为功能类似的两对心房和心室，心房由相对较薄的心房壁构成，心室由较厚的心室壁构成。左、右心房之间由房间隔分隔，左、右心室之间由室间隔分开（专题 1-5）。

以往的心脏解剖示意图是将离体心脏按照心尖位置摆放好，使房间隔及室间隔处于矢状位，然后再进行绘图及标识。这样的解剖图谱会让学者及临床医生在临床实践中对心脏的定位产生误解。例如，在实际的胸部 X 线片上，心脏左缘由左心室构成，心脏右缘由右心房构成，而非其前方的右心室构成。大部分左心房正好位于前正中线及食管前方，这使得肺静脉的走行非常短。

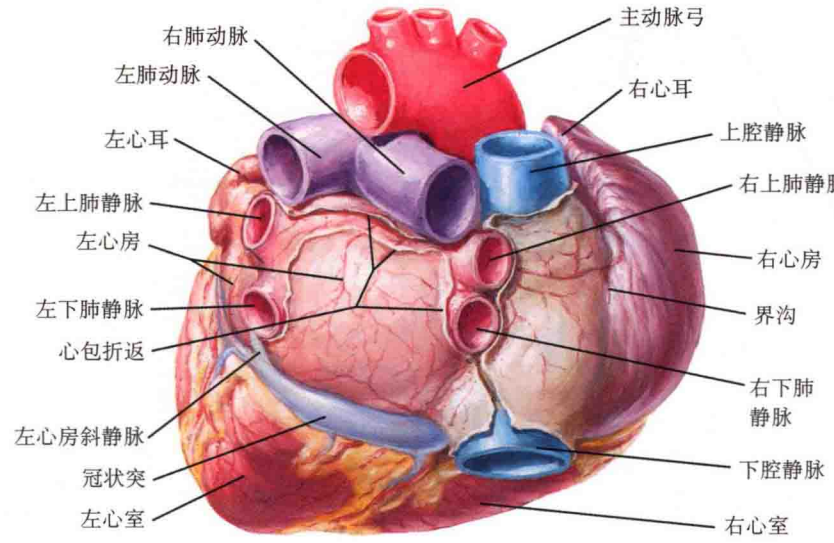
当移除前胸壁并打开心包膜后，可以看到心脏的前壁主要由右心室构成，从前面看，右心室呈三角形。右心房位于右心室右边。

“心耳”常常被不恰当地用来替代“心房”这一名词。与此同时，本应是心房附件的“心耳”又被错误地称为“心耳附件”。因此衍生出来的临床词汇“心耳颤动”是错误的，应为“心房颤动”。

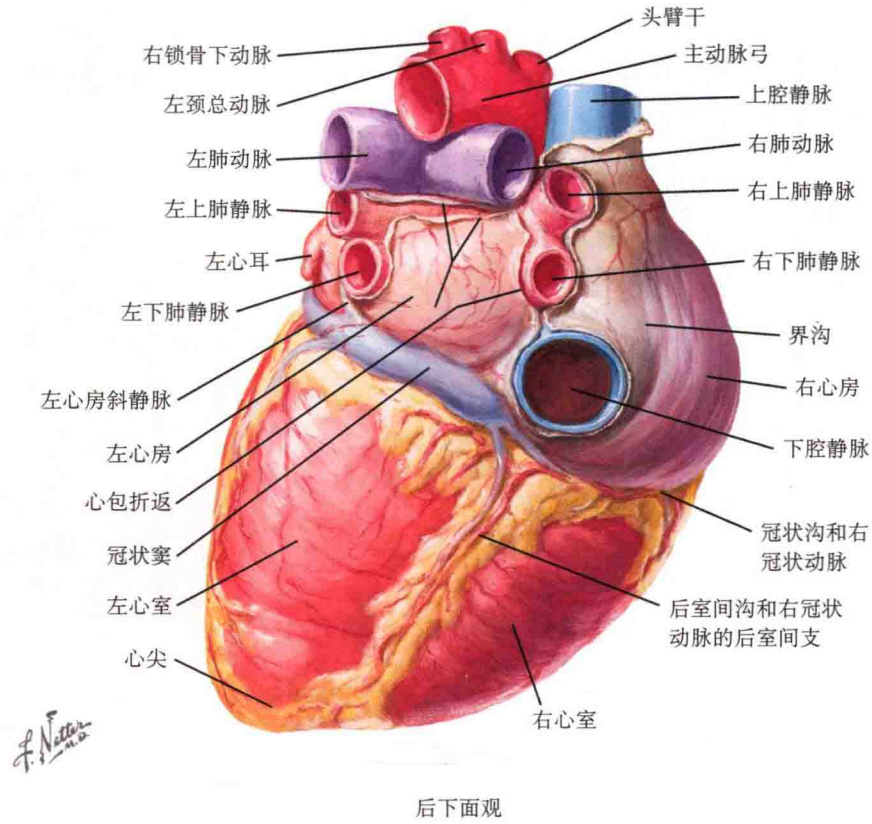
右心房和右心室由冠状沟分隔，右冠状动脉在冠状沟走行，表面覆盖着大量脂肪。在右心室的左侧，可以看到一小部分左心室，左、右心室由前室间沟分隔，左冠状动脉的前室间支（前降支）在前室间沟内走行，表面覆盖着脂肪（专题 1-5）。

肺动脉干起源于右心室，并在离开心包腔前分为左、右肺动脉。肺动脉干的右侧是升主动脉的心包内侧段，该段血管主要被右心耳覆盖。主动脉的基底部，包括右冠状动脉的起始端均被脂肪垫覆盖，称为林德弗莱施褶（Rindfleiscb folds）。

心底和膈面



后面观



后下面观

二、心脏外观（续）

（二）心脏的后面及膈面

心脏从心包内分离出来后，暴露心脏的后面及膈面（专题 1-6）。上腔静脉（SVC）和下腔静脉（IVC）以长轴稍向前倾的走势注入右心房，其中下腔静脉稍靠内侧。界沟是上腔静脉和右心耳的分界线，走行至右心耳背面逐渐消失。

右肺静脉（通常 2 支，偶尔 3 支）起源于右肺，跨过右心房后部并注入左心房。2 支左肺静脉注入左心房左侧，有时先汇成主干后再汇入左心房，左心房的后壁构成心包斜窦的前臂。通常情况下，左心房并不与膈肌相连。

肺动脉干的分叉走行于左心房的上部。左肺动脉直接注入左肺，右肺动脉走行于上腔静脉近端的后部及右肺静脉的上部，最后注入右肺。

主动脉弓在发出头臂干、左颈总及左锁骨下动脉后跨过肺动脉分叉继续走行。这种解剖学结构会出现各种各样的变异，但通常是不显著的。

冠状窦位于左心房与左心室之间，同时位于左心房室沟（冠状沟）的后部，有短而宽的心静脉汇入，并最终流入右心房。冠状窦壁由心肌组成，根据其胚胎起源，冠状窦应该被视为心脏的固有结构，其右端向前上方走行汇入右心房。

左、右心室的膈面由后室间沟分隔，后室间沟与前室间沟在由左心室构成的心尖部右侧。右冠状动脉后室间支及心中静脉走行在后室间沟内，表面有脂肪组织覆盖。

三、心房和心室

（一）右心房

右心房包括两部分：①后部壁光滑，称为静脉窦，由胚胎静脉窦发育而来，是上腔静脉及下腔静脉汇入右心房的部位；②前部壁薄，具有小梁结构，该部分由原始胚胎右心房构成，心房的这两部分以肌嵴为界。界嵴（专题 1-7）紧邻上腔静脉口处最明显，止于下腔静脉的右侧，其位置与外面的界沟相对应（专题 1-6），通常被认为是胚胎时期右静脉瓣发育残留的界嵴，仅位于瓣膜的右侧。

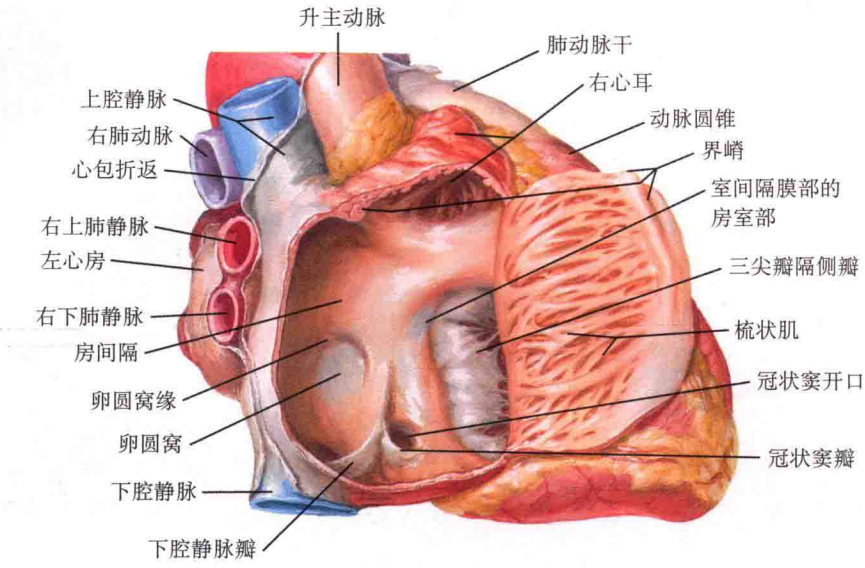
大部分梳状肌起自界嵴侧壁，相互平行并沿心房壁排列。梳状肌间的心房壁极薄，近似透明。右房顶部呈三角形的右心耳也是由梳状肌构成。起自界嵴的梳状肌通常较其他部位的更大，被命名为矢状带。

右心耳难以完全与右心房区分开，其是心脏外科手术右心房入路常用的解剖学标志。

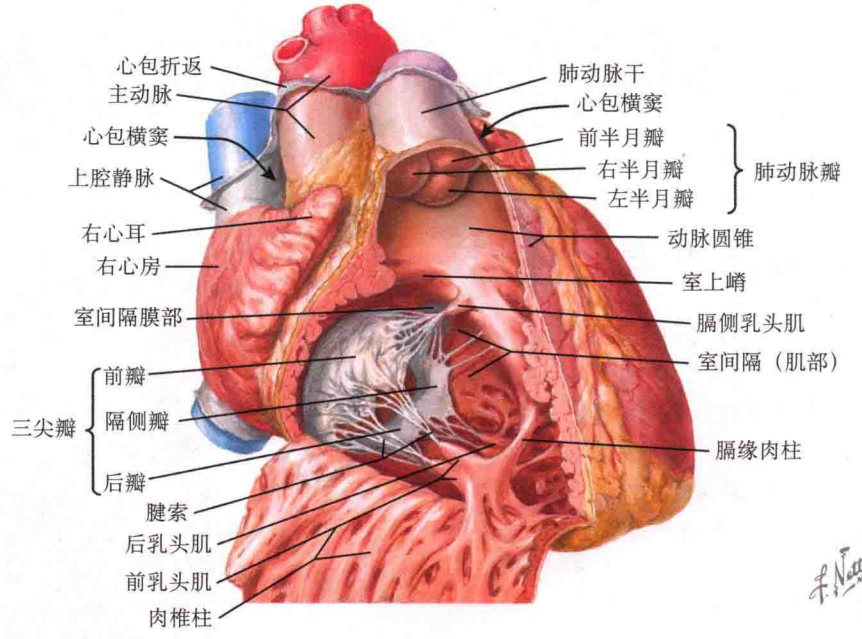
下腔静脉口的前缘为下腔静脉瓣，一种折叠的组织，该瓣膜大小个体差异明显，有时甚至消失。瓣膜较大时，通常在瓣膜上出现许多小的开口，形成花瓣样的结构，即 Chiari 网。冠状动脉窦经下腔静脉瓣的前内侧端进入右心房。腔静脉瓣口处也有冠状窦瓣。下腔静脉瓣及冠状窦瓣均由胚胎时期的右静脉瓣发育而来。

右心房后内侧壁由房间隔构成，房间隔的中央为卵圆形薄纤维组织。房间隔的中部形成一个浅的凹陷为卵圆窝。卵圆窝周围的房间隔肌性组织隆起形成卵圆窝缘。探查可经卵圆窝缘的前上壁下方进入左心房，因此该入路可作为卵圆孔未闭的探查，并通过三尖瓣前内侧进入右心室。

右心室和右心室



打开的右心房：右外侧观



打开的右心室：前面观

（二）右心室

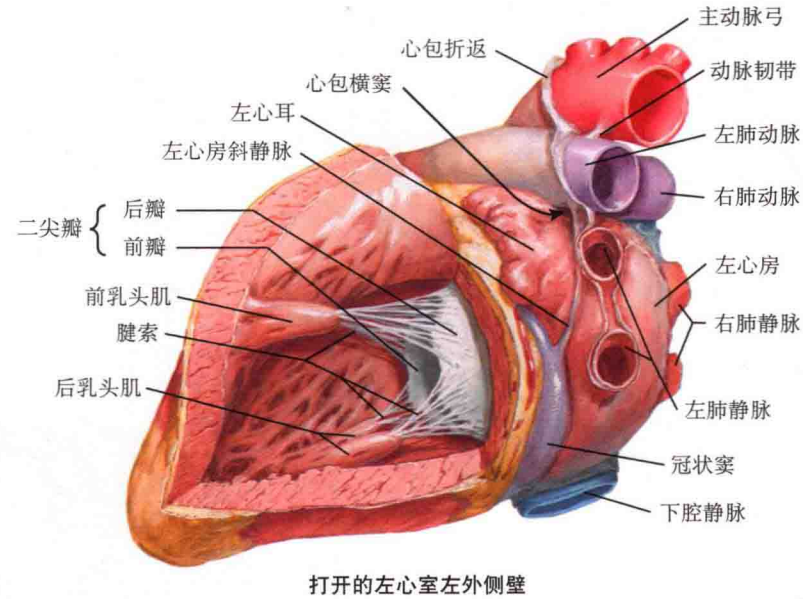
右心室可分为右下方的流入道，以及前上方的流出道（专题 1-7）。流入道与三尖瓣衔接，流出道是肺动脉干的起源。右心室的流入道和流出道由肌性组织分隔，包括壁束、室上嵴、膈束和膈缘肉柱。上述肌性组织形成一个宽的孔道，这不会阻碍心脏的正常血流。

三、心房和心室（续）

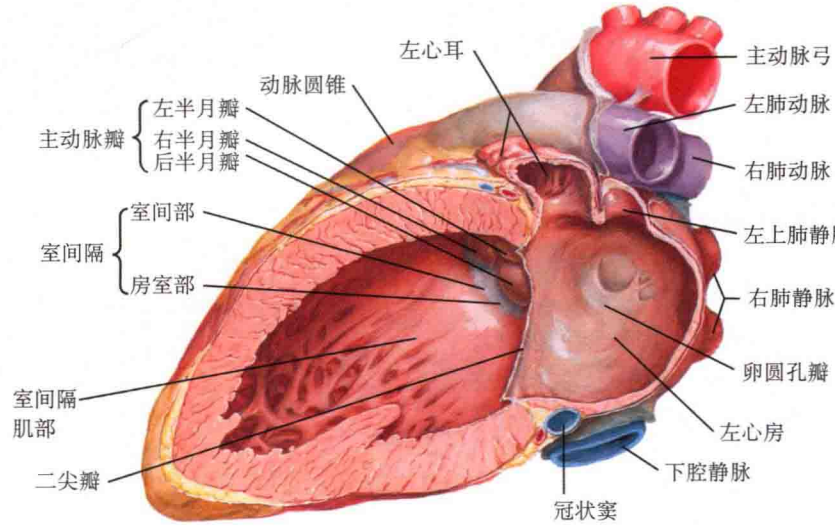
右心室流入道有许多纵横交错的肌性隆起，称为肉柱，一直延续到心尖，这些肉柱形成一个类似于长椭圆形的开口。右心室流出道只含有少数的肉柱，常称为漏斗部，内壁光滑无肉柱。

右心室内含有许多乳头肌，其纤维部称为腱索乳头肌，通过腱索将三尖瓣顶部固定于右室壁上。前侧及内侧乳头肌的位置相对固定，但是数量和形状变异较大。其余乳头肌在位置、数量及形状上的变异均较大。大概在室上嵴汇成隔带的位置，小的内侧乳头肌上附着着三尖瓣前瓣及隔瓣的腱索。内侧乳头肌在婴儿时期发育良好，在成年人几乎消失，或只残留一个腱索残迹。由于其有趣的胚胎起源，内侧乳头肌不仅是一个重要的手术标志，同时也是一个重要的病理学标志。前乳头肌起源于隔缘肉柱，其上附着着三尖瓣前瓣、后瓣的腱索。后乳头肌及膈侧乳头肌分别发出腱索连于三尖瓣后瓣及隔侧瓣。这些起源于膈束的肌肉在先天性心脏病的分析中具有重要的作用。

肺动脉干起源于右心室并向后上方走行，在离开心包腔后分成左、右肺动脉（专题 1-7）。胚胎时期的动脉导管在出生后逐渐闭锁，形成动脉韧带（专题 1-8）。动脉韧带连接于肺动脉分叉处的上缘与主动脉弓下表面之间（专题 1-6）。



打开的左心室左外侧壁



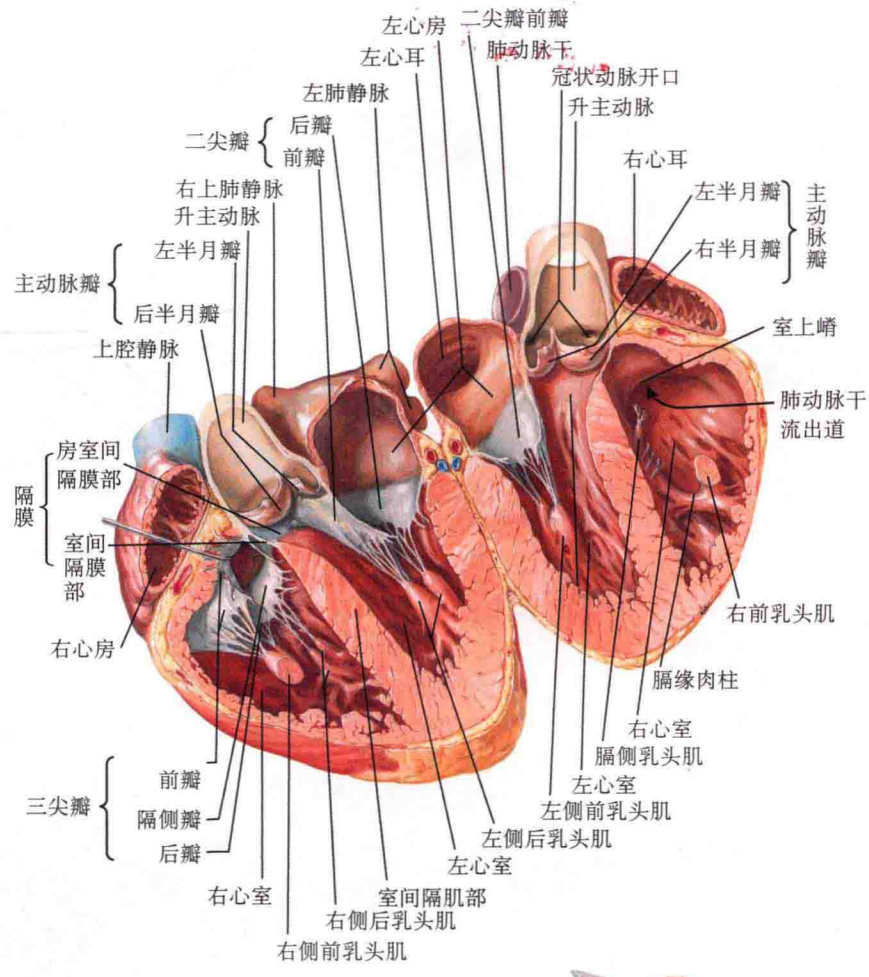
经左心房和左心室的断面，切除二尖瓣

（三）左心房

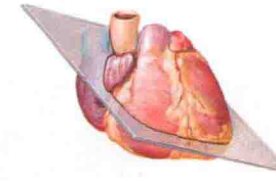
左心房是一个横径大于垂直径线的心腔，其内壁光滑。2 条或偶尔 3 条肺静脉经过心房的右侧注入左心房。在左侧也有 2 条或有时 1 条肺静脉注入左心房，与右心房不同，左心房的室壁较厚。左心房房间隔部分除卵圆孔膜部外其余部分表面一般十分光滑。心导管可经卵圆孔膜部自右心房探入左心房。

左心耳是左心房向左前上方的延续。左心耳的外形在不同个体中变异很大，可以是长而扭曲的。左心耳内含有梳状肌，似海绵状，凹凸不平。

心房、心室及室间隔



四腔心



平截面

三、心房和心室（续）

（四）左心室

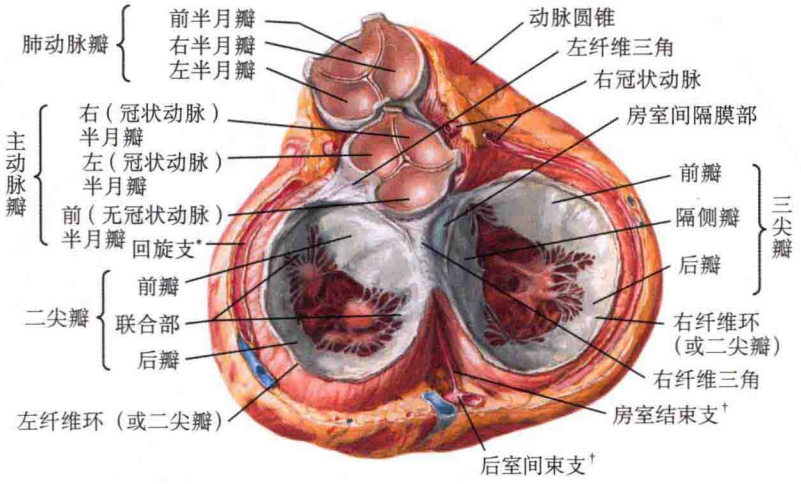
左心室(专题 1-8)外形呈椭圆形，切面钝圆。在左心室内，二尖瓣和主动脉瓣相邻。二尖瓣及主动脉瓣瓣叶仅由二尖瓣前瓣、主动脉瓣左瓣及后瓣邻近区域的纤维束分隔。左心室室壁的平均厚度是右心室（RV）室壁的 3 倍（专题 1-9）。左心室内的肉柱较右心室细，有些仅为腱索。左心室心尖部的肉柱在数量和密度上均低于右心室。左心室膈侧面内壁光滑。

通常左心室内有两束强有力的乳头肌。乳头肌分叉的尖端反映了其在胚胎时期的二元起源。乳头肌发出腱索连于二尖瓣前、后瓣，偶尔有 1/3 较小的乳头肌与腱索横向连接。

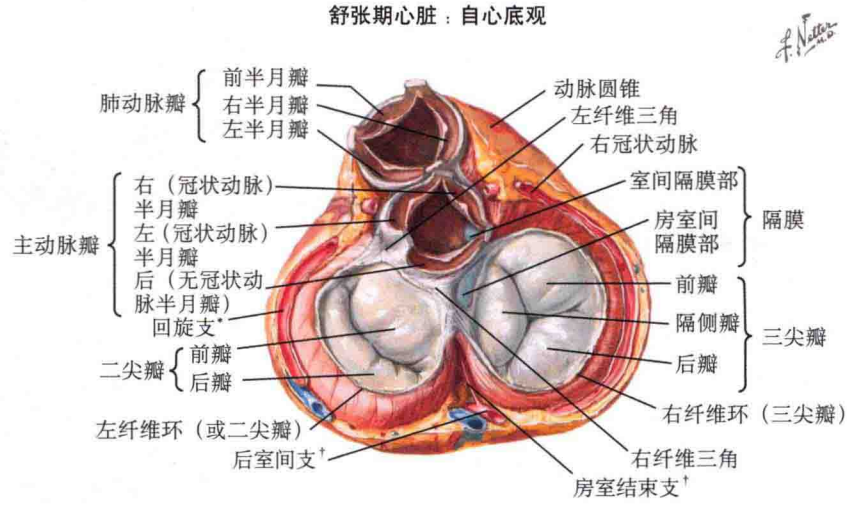
绝大多数的室间隔是肌性结构，并常常向右心室突出。室间隔膜部的厚度与左心室壁厚度相当。室间隔的壁分为两层，薄层位于右心室侧，厚层位于左心室侧，绝大多数的室间隔动脉走行于这两层之间。在人的心脏中，位于主动脉瓣的右瓣及后瓣下方的室间隔存在一处面积很小的不同区域，这部分是由薄的膜性结构组成。

自横向平面切开室间隔的基底部，包括室间隔膜部，看上去更偏向右侧，并且贯穿大部分室间隔的这个平面，将主动脉瓣分为两个部分，需要强调的是整个心脏的间隔看上去是一个复杂的纵向扭曲的结构，并且不被任何一个单一平面所完全包括。

心脏瓣膜的开闭



舒张期心脏：自心底观



* 左冠状动脉
† 右冠状动脉

收缩期心脏：自心底观

四、心脏瓣膜

每个房室瓣都包括瓣尖、腱索和乳头肌（专题 1-10）。瓣尖是一种淡黄色，呈锯齿状、边缘不规则的薄膜，起源于纤维环。纤维环的边界并不明显，呈环形围绕着房室口，仅位于左右纤维三角区的纤维组织增多。

房室瓣的心房面很光滑（除了靠近瓣膜游离缘处外），并且与心房壁的边界也不是很清楚。瓣膜的心室面之所以不规则是因其与腱索相连，仅通过一个狭小的缝隙与心室壁隔开。

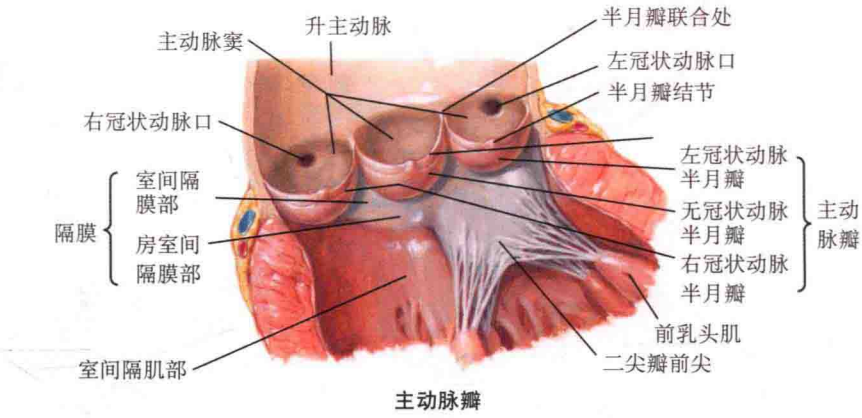
瓣尖的尖端边缘很薄弱，均与锯齿状腱索相连。瓣尖的心房面呈细结节状，尤其在儿童中最为明显。这种结节称为 Albini 结。房室瓣关闭时，一排 Albini 结与每个瓣尖的游离缘之间紧密相扣，以防血液倒流入心房，从而保证了密闭性。腱索分为如下三组（专题 1-11）。

第一组腱通过很多精细纤维与瓣膜的尖端边缘紧密连接，它们的功能似乎是防止瓣尖反向运动。

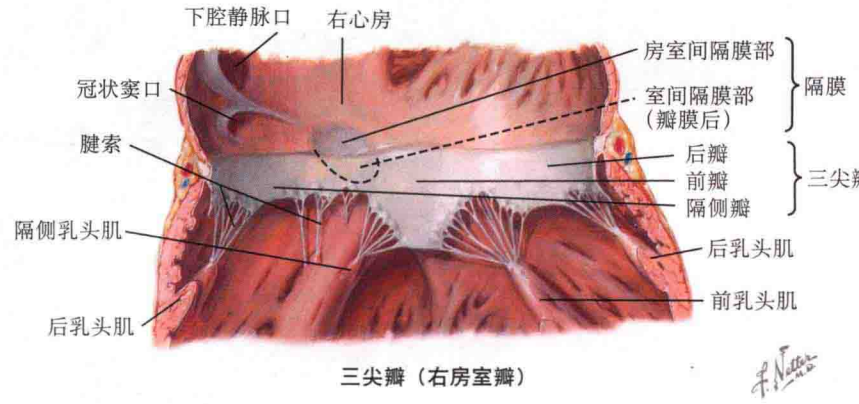
第二组腱连接到瓣尖的心室面，大约相当于 Albini 结水平或高于 Albini 结。这些腱尽管数量不多，但牵拉力很强，它们的功能是作为瓣膜的支柱，如同雨伞的伞骨一样。

第三组腱起源于心室壁更接近于瓣尖起始处。这些纤维条索通常聚集或折叠成束，并且包含肌纤维。

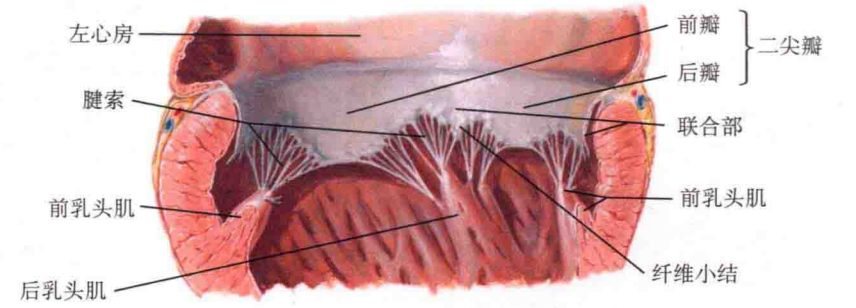
心脏的瓣膜和纤维支架



主动脉瓣



三尖瓣（右房室瓣）



二尖瓣（左房室瓣）

四、心脏瓣膜（续）

前两组腱起源于或接近于乳头肌顶部，形成几个强韧的腱索，当接近瓣膜的边缘时腱索再分成几个更精细的小腱索。有时即使在正常的心脏中，尤其在左侧，前两级的腱索可能全部由肌肉组织构成，因此乳头肌似乎直接与瓣尖相连。这并不奇怪，因为乳头肌、腱索及大部分瓣尖起源于胚胎心室小梁，因此那时它们就是肌性组织。

三尖瓣包括前瓣、中瓣（隔瓣）及 1 ～ 2 个后叶瓣。瓣尖之间连接处的深度不尽相同，但连接处均未达到瓣环处，因此瓣尖之间是不完全相连的。

二尖瓣实际上有 4 个瓣尖构成：前瓣和后瓣两个大的瓣尖，以及两个小的相连的瓣尖。二尖瓣和三尖瓣一样，瓣尖之间不完全相连，而在外科手术治疗二尖瓣狭窄后就不是这种结构。

动脉瓣或半月瓣与房室瓣在结构上有极大差异。它是由 3 个囊袋状、大小相似的瓣尖组成。尽管在心室与大动脉之间功能上的变化是迅速且显而易见的，但这并不意味着动脉瓣的结构简单。动脉上的纤维环及瓣尖的起源与房室瓣是相同的；动脉壁向外膨出形成 3 个囊袋状结构，即为冠状窦，冠状窦的壁相对于主动脉或肺动脉更薄。因此，瓣尖的起始部不呈直线相连，而是呈扇形相连。

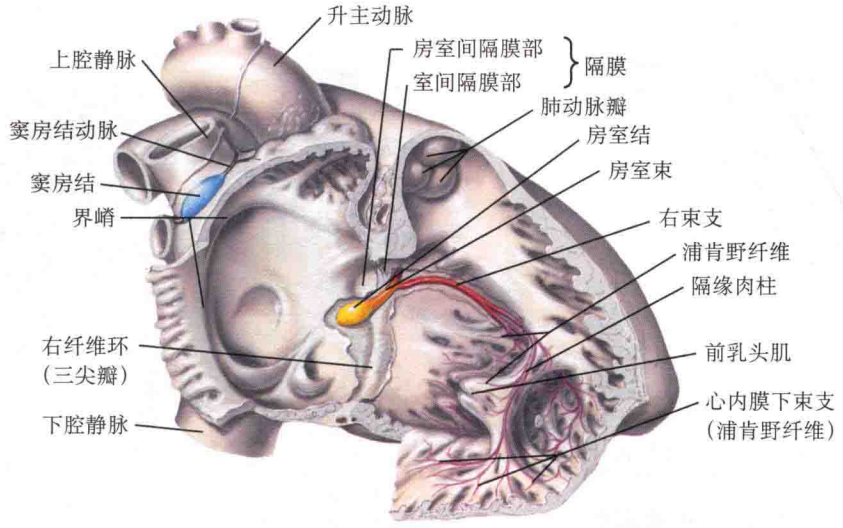
动脉半月瓣的尖部大部分薄而平滑。每个瓣尖游离缘的中间有一个称为 Arantii 结节的小纤维结节。在 Arantii 结节的四周，沿瓣尖的整个游离缘有一个薄的半月形区域，称为 lunula，它是一个细小的平行于瓣膜边缘的条痕。这个半月形结构通常在靠近动脉壁与瓣尖的结合部存在小孔。瓣膜关闭时，由于这些邻近的半月形区域紧密对合在一起，这些孔就不会导致瓣膜反流和功能异常。

五、心脏传导系统

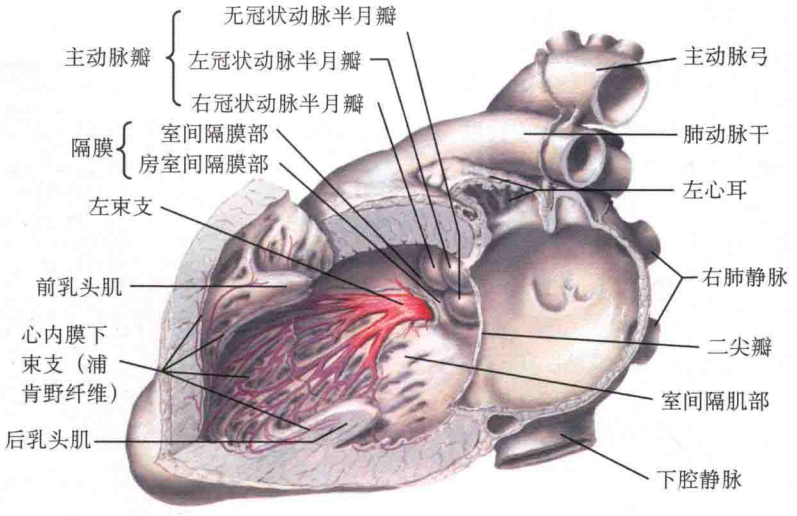
特殊的心脏组织包括窦房结(SA)、房室结(AV)、房室束或希氏束，左、右束支及心内膜下和心肌内的浦肯野纤维网（专题 1-12）。此外，心房内的其他纤维束在一些专门的组织学和电生理学书籍中已有描述。这些组织组成了 Bachmann 束和结间束，构成了右心房的传导系统。

房室结位于右心房壁，固有心房与上腔静脉的连接处。在房室结下部，房室结纤维形成共同束。共同束分成左、右束支后在间隔心内膜下走行。左束支迅速发出分支，并在室间隔表面左侧呈带状发散。右束支则延伸一段距离后再发出分支，一个分支通常穿过隔缘肉柱，其他部分分支分布于心室的心内膜表面。此后左、右束支再分为心内膜下的浦肯野纤维网，其延伸一段距离后进入心室壁，并与心室肌的纤维直接相连。

在人类心房的组织学研究中，James 提出存在 3 条不同的节间路径，其中之一延续为 Bachmann 束。前结间束由窦房结头端发出并向左移行，分成两束：一束走行在房间束的背侧，在左心房呈网状分布，随后构成 Bachmann 束的特殊纤维；另一束绕过房间隔到达房室结区域，在这里与其他结间束纤维交汇。中结间束由窦房结的背侧发出，穿过房间隔在房室结与其他心房特殊纤维交汇，此束即 Wenckebach 束。后结间束在窦房结的下部发出顺界嵴走行，穿过欧氏脊，到达房室结的右上缘。心房结间束和房室结之间的内在联系随后描述。



右面



左面

生理学证据表明，窦房结的冲动传导至左心房，并且冲动从窦房结传导至房室结通常主要依赖于前结间束和 Bachmann 束。这些束的生理学意义亦在此进行描述。

房室结、希氏束是哺乳动物的心房与心室之间唯一正常的传导通路。在心房侧房室结与心房之间通过束支、结间束的纤维，甚至普通的心房肌肉相互交织，形成联系。此外，对犬类房室结的研究显示，纤维束似乎绕过房室结，与房室结的远端纤维束及房室束紧密相连。相似的旁路纤维在人类房室结的研究中已经得以证实。

六、心脏的血供系统

（一）冠状动脉

正常心脏及大血管近端主要由 2 支冠状动脉供血。左冠状动脉(LCA)于瓣膜尖部游离缘水平起自左冠状动脉窦的上缘。左冠状动脉在发出 2 条或 3 条分支之前称为左主干（长度 0.5～2cm），其中第一条分支称为前室间支（前降支），大部分包埋于脂肪中沿前室间沟走行，绕过心尖右侧的锐缘，上行一小段距离后止于后室间沟。

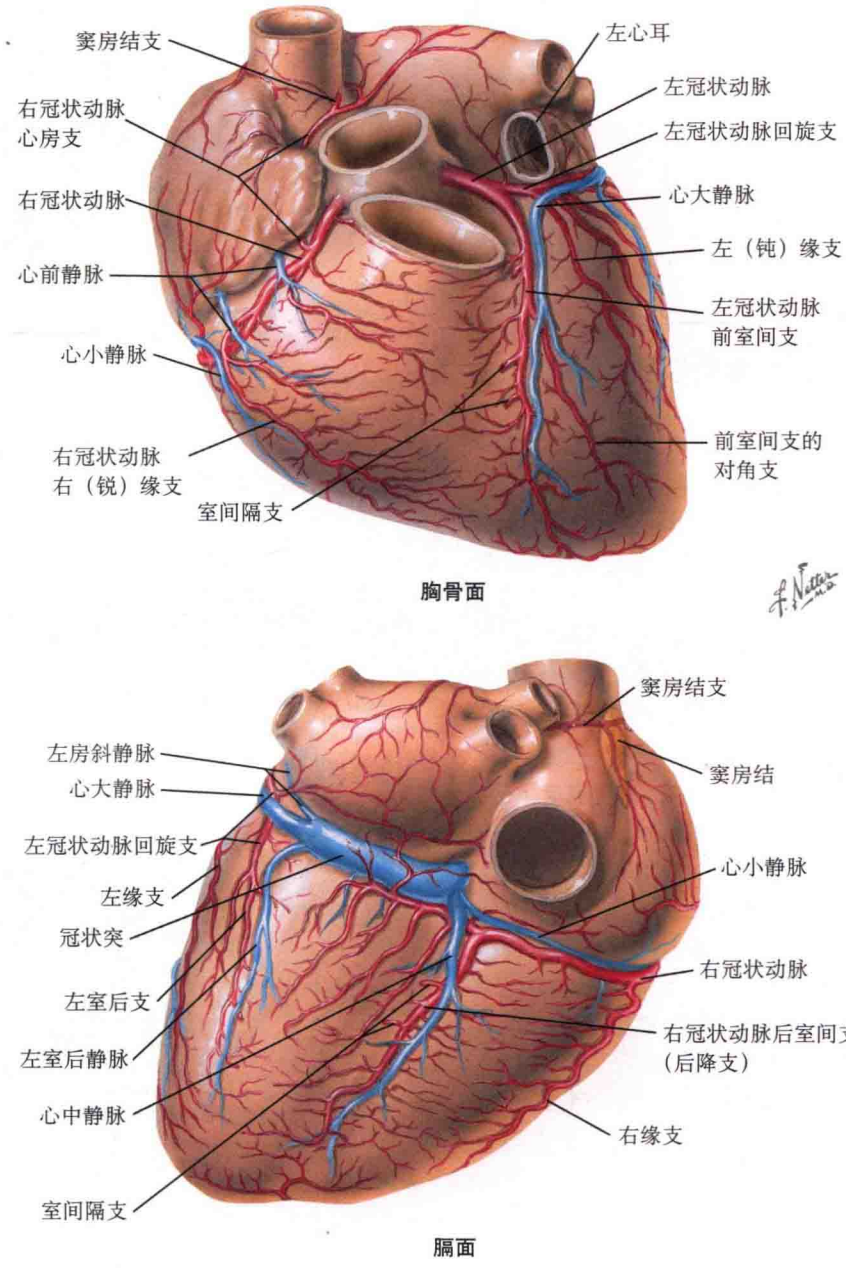
前降支的主要分支包括：①右心室前支，分布于相邻的右心室前壁，可与右冠状动脉所发出的相应分支吻合；②间隔支，分布于室间隔前 2/3 及部分心尖部；③对角支，分布于左心室前壁、心尖部、前乳头肌，起自前室间沟上 1/3 的间隔支，通常供应室间隔中部、希氏束，左、右束支的其他分支。间隔支也可穿过隔缘肉柱而供应右心室前乳头肌。

左冠状动脉第二条分支——回旋支，较前降支稍细小，走行于左房室沟内，向左心室高侧壁和左心房发出分支。回旋支通常止于心脏钝缘，但亦能到达后十字交叉（后室间沟与后房室沟的交点）。这种情况下回旋支可以独自或与右冠状动脉一起供应全部左心室后壁及后室间隔的血液。

如果左冠状动脉发出 3 条分支，那么第三条分支通常是从前降支和回旋支之间的夹角内发出，通常为直接起自左主干的左心室前支。

右冠状动脉起自主动脉的右冠状动脉窦，包埋于脂肪中，沿右房室沟走行。右冠状动脉绕过心脏锐缘，大多数情况下到达后十字交叉后发出分支供应右心室前壁。通常右冠状动脉的一条发育良好的较大分支沿心脏锐缘走行。后室间支（后降支）沿后室间沟下行，但不一定能到达心尖，供应后 1/3 或更多室间隔的血液。右心室的膈面主要由锐缘支和后降支的诸多小分支供血，而不是直接由主支供血。右冠状动脉通常到达后十字交叉，发出后降支和供应房室结的一条小分支后，止于一些供应左心室壁的小分支。

胸骨面和膈面



六、心脏的血供系统（续）

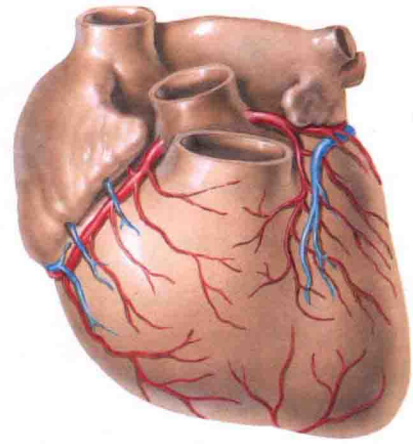
左心室后乳头肌通常受左冠状动脉和右冠状动脉的双重供血。

在右冠状动脉的右房支中有一支非常重要。该支血管由右冠状动脉发出后迅速沿右心房的前内侧壁上行，进入房间隔上部后，延伸为上腔静脉支（窦房结动脉）穿出，至上腔静脉口的右侧，绕过上腔静脉口，紧贴或穿过窦房结走行（专题 1-13），发出分支供应界嵴和梳状肌。

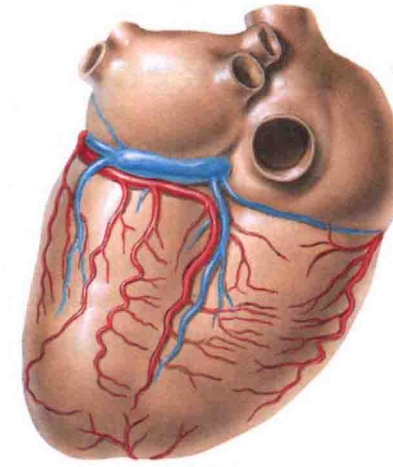
人类心脏的血管分支变异是很常见的（专题 1-14）。右冠状动脉到达后十字交叉，供应左心室后壁和室间隔后部的情况约占 67%。而左冠状动脉回旋支到达后十字交叉，发出后降支供应左心室后壁、室间隔后部和部分右心室壁的情况约占 15%。这在犬类和许多其他哺乳类动物中也类似。还有 18% 的情况由上述两支血管共同供血。后室间支并不是指固定的一支血管。所有走行于后室间沟内的左冠状动脉、右冠状动脉或两者共同的分支都可以称为后室间支而为后室间隔供血。约有 40% 的上腔静脉支是作为左冠状动脉较粗大的前心房支的延续，而不是由右冠状动脉前心房支移行而来。

此外，右冠状动脉的第一分支可以直接起自右冠状动脉窦，而不是起自右冠状动脉主支。少数情况下，第二甚至是第三分支也可以直接起自右冠状动脉窦。

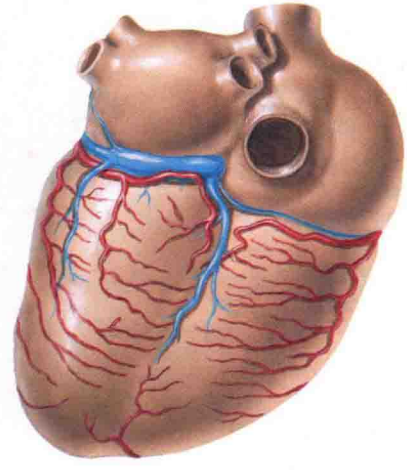
动、静脉变异



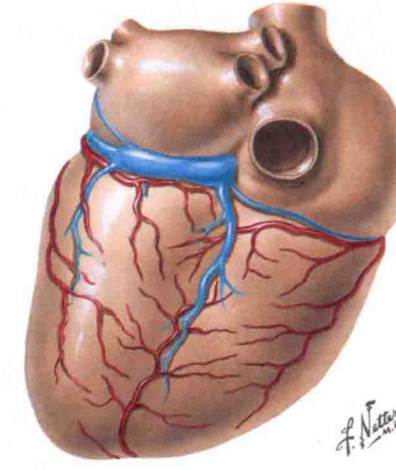
1. 本图中左冠状动脉前室间支（前降支）较短，前壁心尖部主要由右冠状动脉后室间支（后降支）绕过心尖的分支提供血供



2. 本图中后室间支（后降支）由左冠状动脉回旋支发出，而非右冠状动脉



3. 本图中后室间支（后降支）缺如，其供血区域主要由左冠状动脉回旋支及右冠状动脉的众多小分支供应



4. 本图中的后室间支（后降支）缺如，其供应区域主要由前室间支（前降支）延伸，绕过心尖后提供血供

（二）心脏的静脉系统

大多数心脏的静脉或冠状静脉回流入冠状动脉窦。最粗大的 3 条静脉是心大静脉、心中静脉及左心室后静脉。这些静脉的开口处往往有着发育良好的单尖瓣或二尖瓣。左心房斜静脉又称为马歇尔斜静脉，紧邻心大静脉的开口处汇入冠状窦，但其开口处并没有静脉瓣存在。心小静脉和心前静脉直接汇入右心房。

一些存在于房间隔、心室壁或室间隔的小静脉系统直接汇入心腔，称为心最小静脉。此外，还存在一类血管称为动脉心腔血管及心肌窦状隙，这类血管的存在意义目前仍因缺乏有说服力的证据而存在争议。

七、心脏的神经分布

心脏由发自颈部的交感及副交感神经支配。这是因为在胚胎发育期心脏是在颈内发育的，之后心脏及其支配神经走行逐渐下降至胸腔内。

心脏的神经（专题 1-15）起自颈、胸交感神经节，往往不需要形成突触，直接共同组成心丛。这些神经节所发出的神经支伴行于冠状动脉丛而分布于心肌壁的不同层面。心丛中有 3 对交感神经支是由颈交感神经干的神经节所发出的，其他神经支则是起自胸交感神经节。

交感神经颈上心神经起自颈上神经节，由数条根丛组成，常与迷走神经颈上心神经相互交织，形成混合神经，下行于颈动脉鞘的后方，沿途经细长的分支分别支配咽部、喉部、颈动脉及甲状腺。右侧混合神经经过锁骨下动脉、头臂动脉、主动脉弓的后外侧。左侧混合神经沿主动脉左缘弯曲下行。

交感神经颈中心神经是起自颈部的心脏神经中最大的一支，起自颈中神经节和交感神经干脊椎神经节。该支神经通常独立走行于心丛之外，但常与其他心脏神经相联系，同时，它还与交感干支配的气管、食管、甲状腺的分支相联系。

交感神经颈下心神经起自星状神经节（颈胸神经节）和锁骨下襻。在到达心丛之前，上述心脏神经与膈神经及其他心脏神经常相互交织、变化地移行。

交感神经胸心神经起自胸交感神经节，发出 4～5 支，分布于心脏两侧。这些神经支走行于心丛的前内侧，部分进入心丛，部分移行于肺、主动脉、气管、食管。

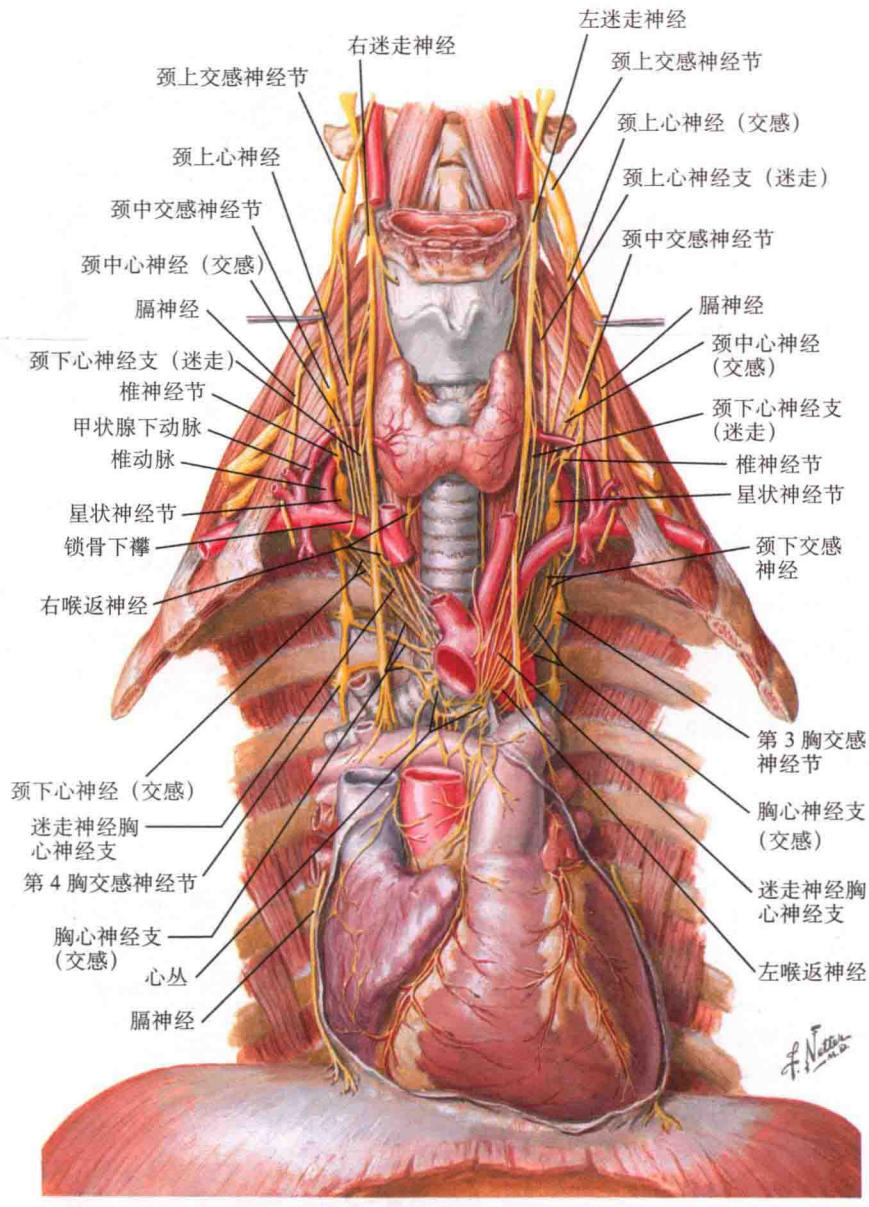
迷走神经（副交感神经）的心脏分支在数量、粗细、分布方面经常变异，可分为颈上心神经、颈下心神经及胸心神经三组。迷走神经颈上心神经起自颈上部迷走神经，由 2 ～ 3 支神经纤维组成，通常与相对应的交感神经交织在一起。这些神经混合下行加入心丛。迷走神经颈下心神经起自颈下 1/3 部，通常为 1 ～ 3 支，常与起自交感神经颈中神经节、脊神经节、星状神经节的心脏神经分支交织、联系，或者于心脏右侧一起走行于头臂干和主动脉弓的后外侧，于心脏左侧一起走行于左颈总动脉和主动脉弓外侧。

迷走神经胸心神经分别起自两侧胸腔入口水平以下的迷走神经及两侧喉返神经。起自左侧喉返神经的神经纤维较起自右侧的更多。这些神经经常与其他心脏的神经相互交织下行进入心丛。

心丛

所有支配心脏的迷走和交感神经最后汇入心丛。心丛的左侧和右侧神经支分别围绕、伴行对应的冠状动脉及其分支。心丛位于主动脉弓小弯侧和气管分叉之间。有时心丛会被定义为浅丛和深丛，尽管这两者的深度相差很小，并且两者是相互联系的，但升主动脉上方确实存在一组浅表的主动脉前丛。

心脏神经



七、心脏的神经分布（续）

部分迷走神经纤维于心丛的各神经节之间传递移行。其中最大的一个神经节称为 Wrisberg 神经节，位于主动脉弓下、肺动脉干分叉与气管分叉之间。

此外，一些较小的迷走神经细胞集合（心内神经节）主要位于心房心内膜下组织中，沿房室沟、紧邻大血管根部分布。心室表面的迷走神经节分布尽管较少，但足以说明心室并不是完全由交感神经支配的。

心脏的交感和迷走神经包含传入和传出两种神经。传入神经由外周心脏神经末梢和受体、丰富的神经网络将神经冲动传递至中枢神经。这些富含神经网络的区域包括：腔静脉和肺静脉开口、房间隔及房室瓣处的心内膜。当神经冲动由心脏和大血管处的传入神经传递至中枢神经后，中枢神经做出反应后再由传出神经传出。传出神经纤维由大脑、下丘脑、脑干等高级神经中枢支配。

专题 1-15 和专题 1-16 中展示了一些比较重要的通路。起自心脏和大血管的传入神经纤维一方面可以将神经冲动通过心脏的交感神经传递至脊髓；另一方面通过迷走神经将冲动传递至延髓的神经核。传出神经沿相反方向传递出神经冲动。传入神经的神经元位于胸 1 ～ 4 或胸 1 ～ 5 脊髓的脊神经节，或是下位迷走神经节。

迷走神经节前纤维是迷走神经背核神经元细胞的轴索，这些神经纤维传递的是心丛和心内神经节的神经冲动。交感神经节前纤维是胸 1 ～ 4 或胸 1 ～ 5 脊髓灰质侧角神经元细胞的轴索。这些神经纤维进入相对应的脊神经，离开脊神经后组成白交通支，到达相邻的交感干。一些神经纤维在这些神经节中换神经元。一方面，节后神经纤维（神经节的轴索）通过交感神经胸心神经传递神经冲动至心脏，另一方面节后神经纤维上行至交感干形成颈上、颈中、脊神经节的神经突触，经这些神经节的心脏分支到达心脏。迷走神经于心脏内或邻近的神经节换神经元，而交感神经则于离心脏较远的神经节换神经元。这导致迷走神经的节后纤维相对较短并且分布较为局限。

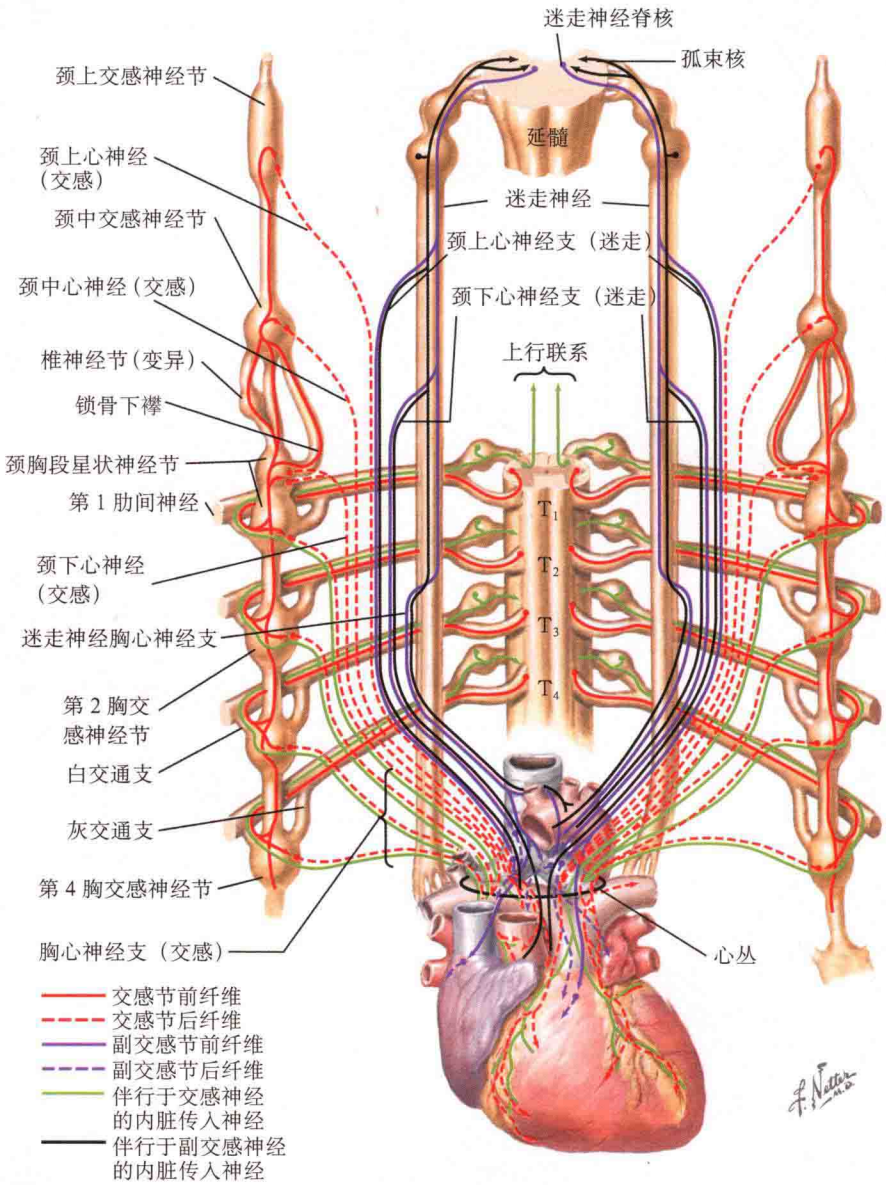
心脏传入和传出神经涵盖了全部的心脏交感和迷走神经，尽管交感神经颈上心神经不包含传入神经。许多起自心脏和大血管的迷走传入神经可以引起反射，抑制心脏活性，因而在一些动物中这些神经被归为一类，称为“抑制神经”。人类喉神经的心脏分支同样也起到抑制神经的作用。

尽管交感神经胸心神经看似无关紧要，但它仍然联系着心脏和大血管传入或传出的各种神经冲动。部分心脏痛觉传入神经均汇入交感神经颈上、颈中神经，这些痛觉传入神经抵达对应的颈部神经节，先通过交感干下行，进入胸 4 或胸 5 脊神经，到达脊髓。由于众多心脏的痛觉神经纤维均走行于主动脉前丛，一些学者提议采用类似于胸交感神经节切除术这种简单、安全的方法来阻断主动脉前丛，以达到消除心绞痛的目的。

心包壁层的传入神经纤维主要经膈神经上传，而心包脏层的传入神经主要经冠状神经丛传递。

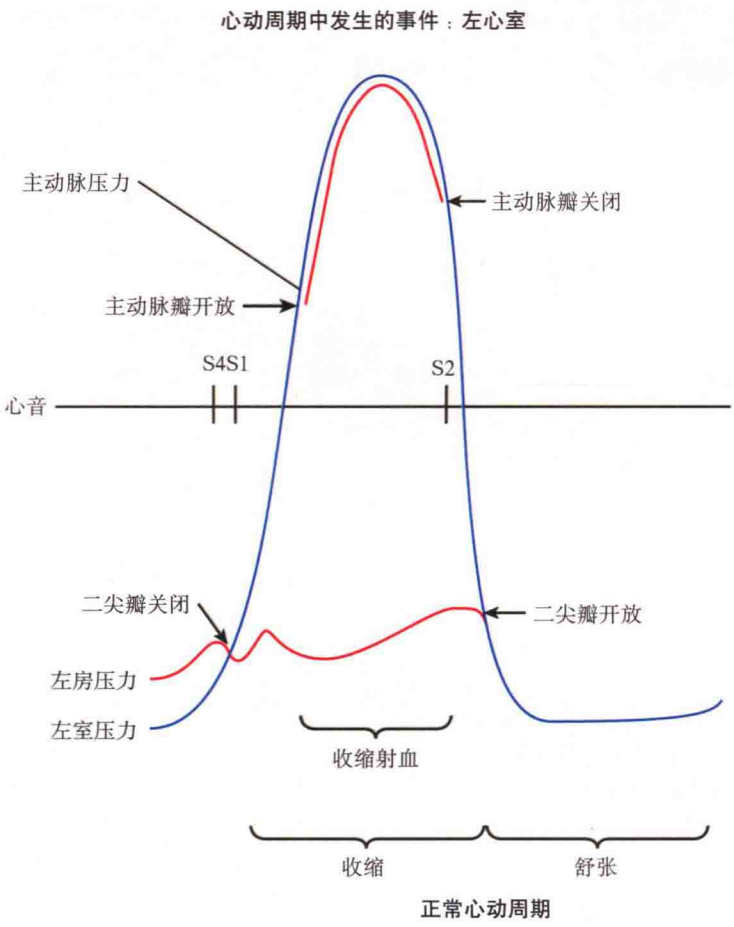
（董 哲 译 李 菁 校）

神经分布图



第 2 章

心脏生理



一、心血管系统体格检查

（一）左心室在心动周期中的作用

心动周期内所发生的事件由左心室（LV）压力主导。左心室压力上升超过左心房时，二尖瓣关闭并产生第一心音（S1）（专题 2-1）。左心室压力继续上升，当超过主动脉舒张压时，主动脉瓣开放，同时收缩射血开始。左心室压力继而下降，当低于主动脉压时，主动脉瓣关闭并产生第二心音（S2），同时收缩射血结束。左心室压力继续下降，当低于左心房压时，二尖瓣开放。第四心音（S4）出现在舒张晚期心房收缩之后。

心脏听诊不是心血管系统体格检查的唯一方式。外周血管同样能反映心血管系统的情况，如针对颈动脉和股动脉的检查可以发现外周血管疾病。在以上血管周围听到杂音则可提示颈动脉狭窄或股动脉狭窄。腹部杂音可以提示肾动脉狭窄的存在。任何一侧肢体的血压下降都能提示锁骨下动脉狭窄。如果踝臂指数（应用多普勒技术测得的上肢动脉收缩压与足踝部动脉收缩压之比）小于 0.9，则可能存在外周动脉疾病。

颈静脉搏动需要患者在上身倾斜 30° 的卧位时观察，当患者因一些疾病导致右心房压力升高时，在上述体位下可以观察到颈静脉搏动。

在进行心脏听诊前，心前区触诊很重要，可以帮助检查者做出合适诊断。持久而缓慢上升的心尖冲动提示左心室肥大。右心室压力升高达到 40mmHg 左右时，则可能在胸骨左缘触及搏动。专题 2-2 列举出了一些特殊疾病状态与颈动脉搏动、颈静脉搏动及心尖冲动波形的关系。

听诊的最基础设备是人耳。虽然听诊器具有技术优势，但是它经常会扭曲、减弱或选择性放大一些特定的声响。而且人耳对于低音调声音(S3，S4）的探查往往优于听诊器，因为耳朵可以收集更多的声音，并且可以将听觉与触觉完美融合。

（二）心脏听诊的体位

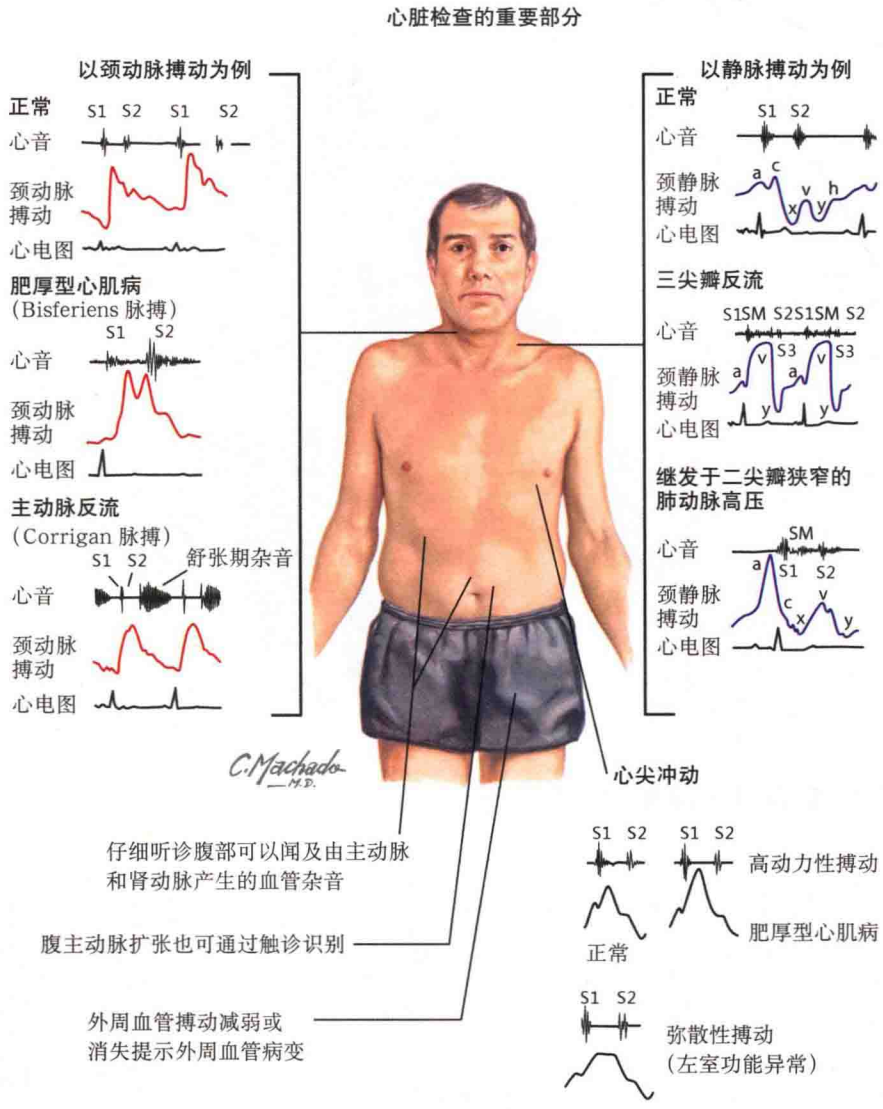
心脏听诊可以在不同体位下进行（专题 2-3）。患者可以采取坐位、平卧位、左侧卧位，或者是使心尖与胸壁接触更紧密的前倾位，这样可以更清楚地听到二尖瓣或左室的心音和杂音。左侧卧位可以增强二尖瓣狭窄的隆隆样杂音。前倾位有助于主动脉舒张期杂音的听诊，平卧位有助于肺动脉瓣和三尖瓣杂音的听诊。

（三）心脏听诊的部位

传统的听诊区包括：二尖瓣区、三尖瓣区、主动脉瓣区和肺动脉瓣区。新的共识是将前胸分为 7 个区域：左心室、右心室、左心房、右心房、主动脉、肺动脉和降主动脉（专题 2-4）。

1. 左心室听诊区

心尖区（二尖瓣听诊区）不仅仅是听诊二尖瓣狭窄和关闭不全杂音的最佳部位，还可以听诊左心室或房性奔马律及第二心音主动脉瓣成分。主动脉瓣狭窄尤其是合并主动脉瓣关闭不全杂音在此区域也能很好地闻及。但是，这些声音都来自由整个左心室形成的一大片听诊区域，该听诊区以心尖冲动处为中心，向外延伸到左侧 4、5 肋间中部和腋前线旁。左心室增大的患者，心音会向左或向右移动。



一、心血管系统体格检查（续）

2. 右心室听诊区

“三尖瓣”听诊区域被重新命名为右心室听诊区。在此区除能听诊三尖瓣狭窄和三尖瓣关闭不全的杂音之外，还可听诊右心室与心房奔马律、肺动脉瓣关闭不全及室间隔缺损的杂音。右心室听诊区范围包括胸骨下部 4～5 肋间胸骨左旁 2～4cm，右旁 2cm。严重右室扩大的患者该听诊区可延展至心脏搏动最强点，此类患者右心室组成“心尖部”。

3. 主动脉听诊区

在左第 3 肋间区（Erb 听诊区）常用于 S2 的主动脉瓣成分和主动脉瓣缺陷杂音的听诊。该听诊区听诊一般情况下优于胸骨右缘第 2 肋间，但对于升主动脉扩张的患者胸骨柄区或胸骨右缘第 2 肋间听诊区的听诊更有意义。主动脉听诊区应该代表主动脉根部与部分升主动脉。此听诊区可听诊主动脉瓣狭窄、主动脉瓣关闭不全、主动脉血流增加、升主动脉扩张和颈动脉病变时的杂音，以及主动脉喷射性喀喇音和第二心音主动脉瓣成分。

4. 肺动脉听诊区

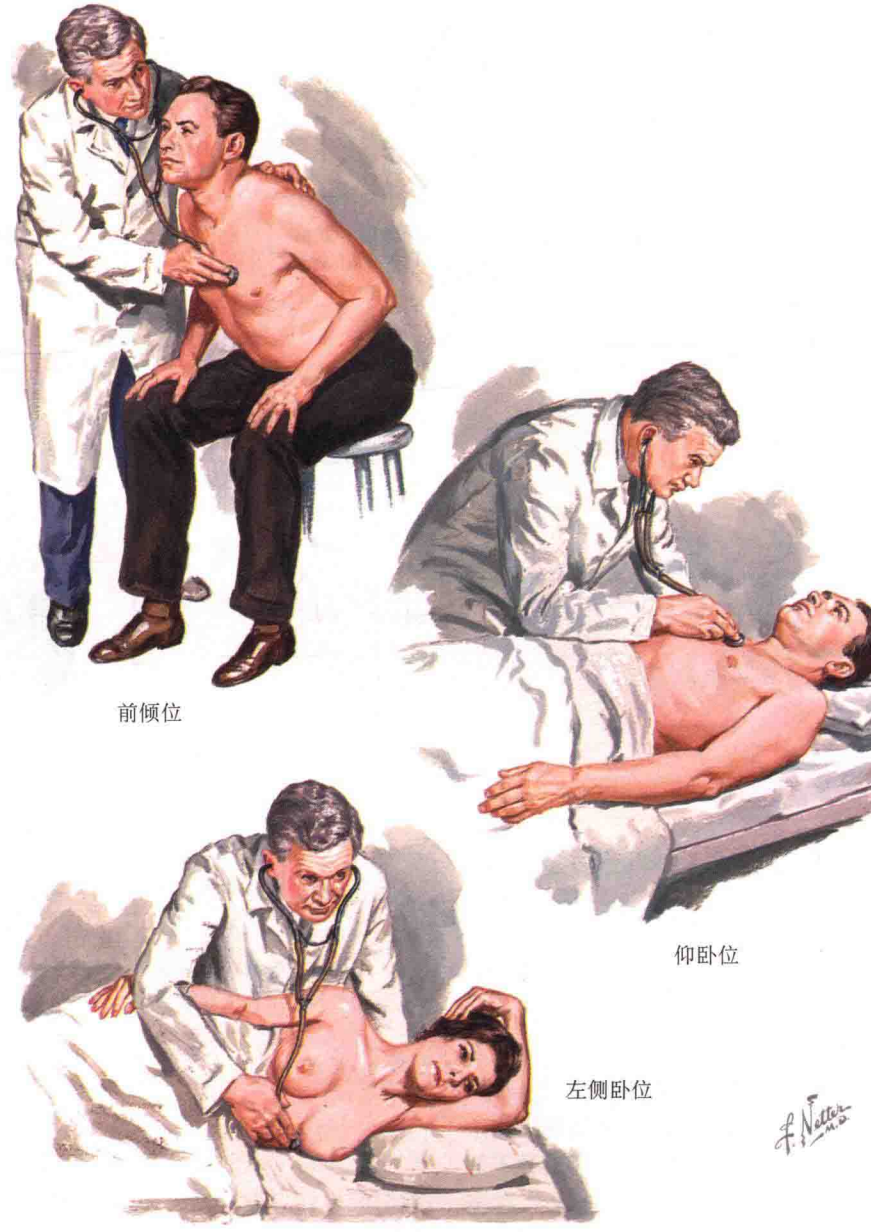
肺动脉听诊区更应该反映肺动脉的状况，而非肺动脉瓣的状况。此区可听诊肺动脉瓣狭窄与肺动脉瓣关闭不全引起的杂音、肺动脉血流量增加或肺动脉扩张引起的杂音、肺动脉喷射性喀喇音、第二心音的肺动脉瓣成分和动脉导管未闭等引起的杂音。肺动脉听诊区自胸骨左缘第 2 肋间起向上延伸至锁骨，往下延伸至胸骨左缘第 3 肋间。然而，该区域可向后延伸至第 4、5 胸椎。

（四）听诊最重要的发现

1. 心音

第一心音在左室听诊区（心尖部和心前区中部）强度较强，而第二心音于主动脉与肺动脉听诊区（基底部）强度较强。第一心音音调较低钝，历时较长，而第二心音音调较高，历时较短。

心脏听诊的体位



前倾位

仰卧位

左侧卧位

一、心血管系统体格检查（续）

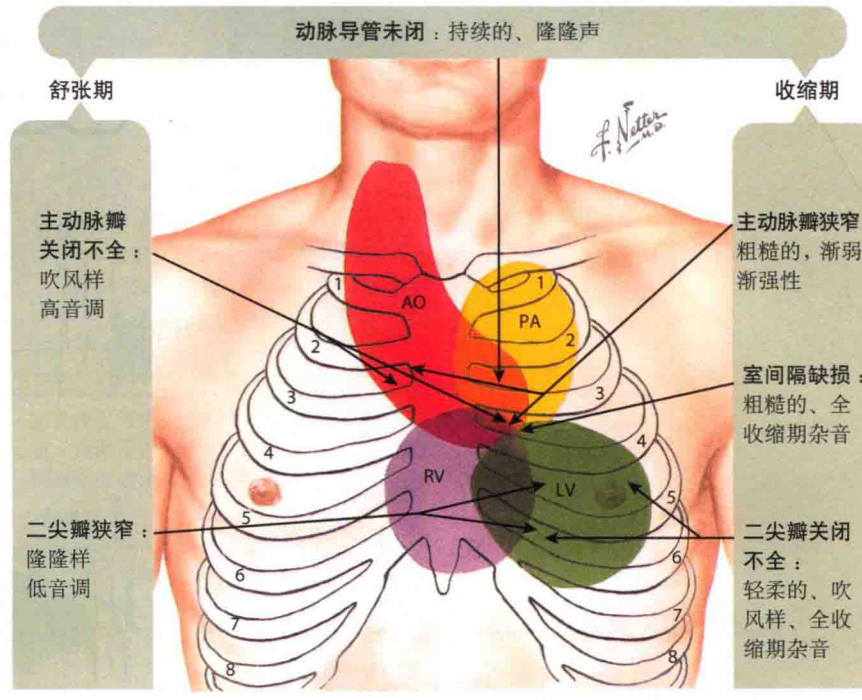
正常青少年与年轻人第一心音可有分裂。分裂音的最佳听诊区为胸骨左侧第 3 肋间。分裂音不受呼吸影响。有心肌炎、心肌梗死（MI）、心肌纤维化、甲状腺功能减低、二尖瓣关闭不全（轻度）、主动脉瓣关闭不全、渗出性心包炎等疾病时第一心音强度减弱。有二尖瓣狭窄、体循环高血压、甲状腺功能亢进等疾病时第一心音强度增加。

第二心音（S2）分裂常见于吸气时、正常儿童与年轻人。第二心音分裂最佳听诊部位为胸骨左侧第 3 肋间，靠近胸骨侧（Erb 点）。第二心音主动脉瓣成分强度升高常见于体循环高血压、主动脉缩窄与主动脉炎。而第二心音强度减弱常见于主动脉瓣狭窄。第二心音的主动脉瓣成分有时会延迟到肺动脉瓣成分之后，即反常分裂。第二心音肺动脉成分强度增加见于肺动脉高压，而第二心音肺动脉成分强度减弱见于肺动脉瓣狭窄。更宽的第二心音分裂由小而延迟的肺动脉瓣成分造成。任何情况引起的右心舒张期负荷过重和右束支传导阻滞都会造成第二心音更宽而稳定的分裂，因为以上情况都会使肺动脉瓣成分延迟。而左束支传导阻滞的患者可能会因主动脉瓣成分的延迟而出现反常分裂。

儿童、青少年与年轻运动员出现第三心音（S3）是正常的。但在心室高负荷、心肌炎、心动过速或心力衰竭时，在左心室听诊区或右心室听诊区也可能闻及第三心音。

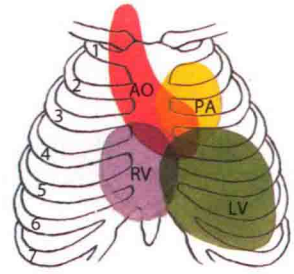
正常心脏听诊无第四心音。在高血压、心肌缺血或心室舒张功能障碍导致的室壁僵硬顺应性降低时，在左心室听诊区可闻及第四心音。第四心音还可在心室高容量负荷、心肌炎、心动过速、心房扑动与完全或不完全性房室传导阻滞等疾病时闻及。第四心音又称为房型奔马律。左心房奔马律常可于主动脉瓣狭窄或高血压患者中闻及。右心房奔马律常可在肺动脉瓣狭窄或肺动脉高压患者中闻及。另一个稍有不同的心音叫作重叠性奔马律，主要由第三心音与第四心音重叠形成，常见于心动过速合并一度房室传导阻滞患者。

心脏听诊的部位

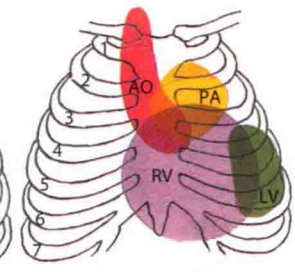


瓣膜缺陷与先天分流心脏听诊常见部位

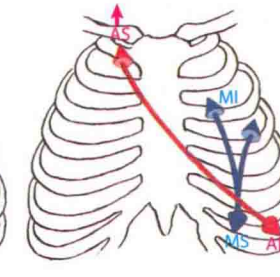
AO= 主动脉听诊区（可听诊主动脉瓣狭窄和关闭不全时的杂音）
PA= 肺动脉听诊区（可听诊肺动脉瓣狭窄和关闭不全时的杂音）
RV= 右心室听诊区（可听诊三尖瓣病变时的杂音）
LV= 左心室听诊区（可听诊二尖瓣狭窄和关闭不全时的杂音）
胸骨左侧第 3 肋间（听诊大多数由肺动脉瓣、主动脉瓣和三尖瓣起源的，以及室间隔缺损的杂音；第二心音分裂也可在此处闻及）
箭头所指标记出最佳听诊部位



单纯左心室扩大的听诊区投影



单纯右心室扩大的听诊区投影



“流入”和“流出”道上杂音的常见传导：
AS：主动脉瓣狭窄
AI：主动脉瓣关闭不全
MS：二尖瓣狭窄
MI：二尖瓣关闭不全

一、心血管系统体格检查（续）

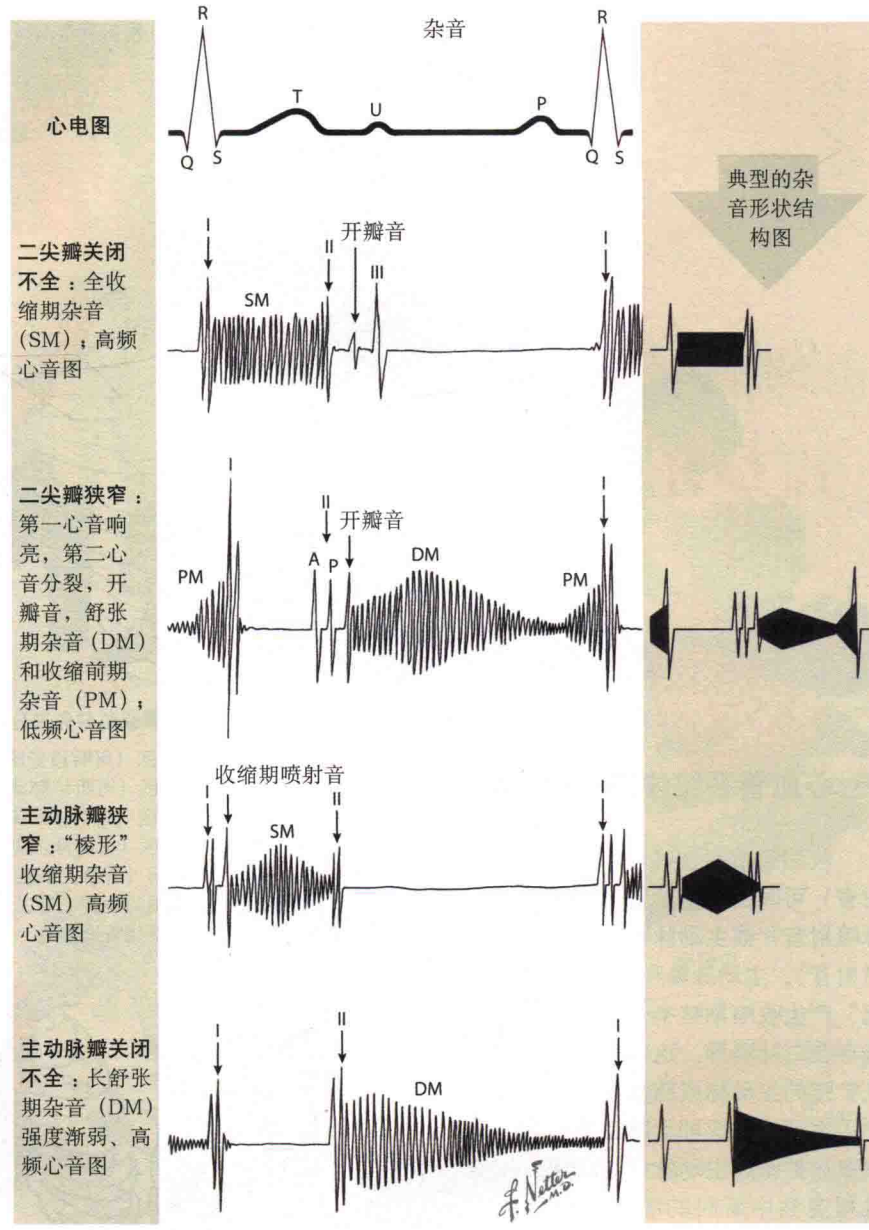
收缩期喀喇音（也称为收缩期喷射音）可闻及于肺动脉听诊区（肺动脉喷射音）或主动脉听诊区（主动脉喷射音）。主动脉瓣和肺动脉瓣的“凸起”产生收缩期喀喇音，主动脉瓣可能存在二叶畸形。这些喷射音多出现在扩张的主动脉或肺动脉，也常出现于因主动脉瓣或肺动脉瓣狭窄导致的狭窄后扩张的主动脉或肺动脉。开瓣过程突然中断时的喷射音可以是高频的。

胸骨左缘第 4 肋间隙可闻及舒张期瓣膜开瓣音，在非钙化瓣膜患者，舒张期开瓣音可在整个左心室听诊区，甚至整个心前区闻及。这种舒张期二尖瓣开瓣音常在二尖瓣狭窄时闻及。偶可在左心舒张期负荷过重时（二尖瓣关闭不全，动脉导管未闭）闻及。三尖瓣狭窄患者可在右心室听诊区闻及三尖瓣开瓣音，三尖瓣开瓣音偶也可在右心室舒张期负荷过重时（三尖瓣关闭不全，房间隔缺损）闻及。

2. 心脏杂音

房室瓣关闭不全时可产生全收缩期、响亮的反流性杂音（专题 2-5）。二尖瓣关闭不全杂音的最佳听诊部位是左心室听诊区，也易于在左腋下闻及，而三尖瓣关闭不全杂音的最佳听诊部位是右心室听诊区，也可于右心前区明显闻及。吸气或吸气后屏住呼吸可以增强三尖瓣杂音，但会减弱二尖瓣杂音。

房室瓣膜狭窄时可产生典型低音调隆隆样杂音，窦性心律收缩前期该杂音会变得高调而响亮（收缩前期增强）。二尖瓣狭窄时在胸骨左侧第 4 肋间心尖至胸骨中点处可明显闻及该杂音。三尖瓣狭窄时在右心室听诊区可明显闻及该隆隆样杂音。吸气时三尖瓣狭窄杂音更为明显，因为吸气时通过三尖瓣瓣口的血流量明显增加。



一、心血管系统体格检查（续）

半月瓣关闭不全产生高调、吹风样反流性杂音，偶尔呈递减型。主动脉瓣关闭不全杂音的最响亮部位位于左侧第 3 肋间（Erb 区），并可沿胸骨左缘向心尖部传导。升主动脉扩张时，主动脉瓣关闭不全的杂音于右侧第 2 肋间更为响亮并沿胸骨右缘向下传导。肺动脉瓣关闭不全的杂音在胸骨左侧第 2 肋间听诊最为响亮，该杂音还可从胸骨左上传导至右下。肺动脉高压时，该杂音类似于主动脉反流杂音。若肺动脉压正常或低，该杂音则类似隆隆样杂音。

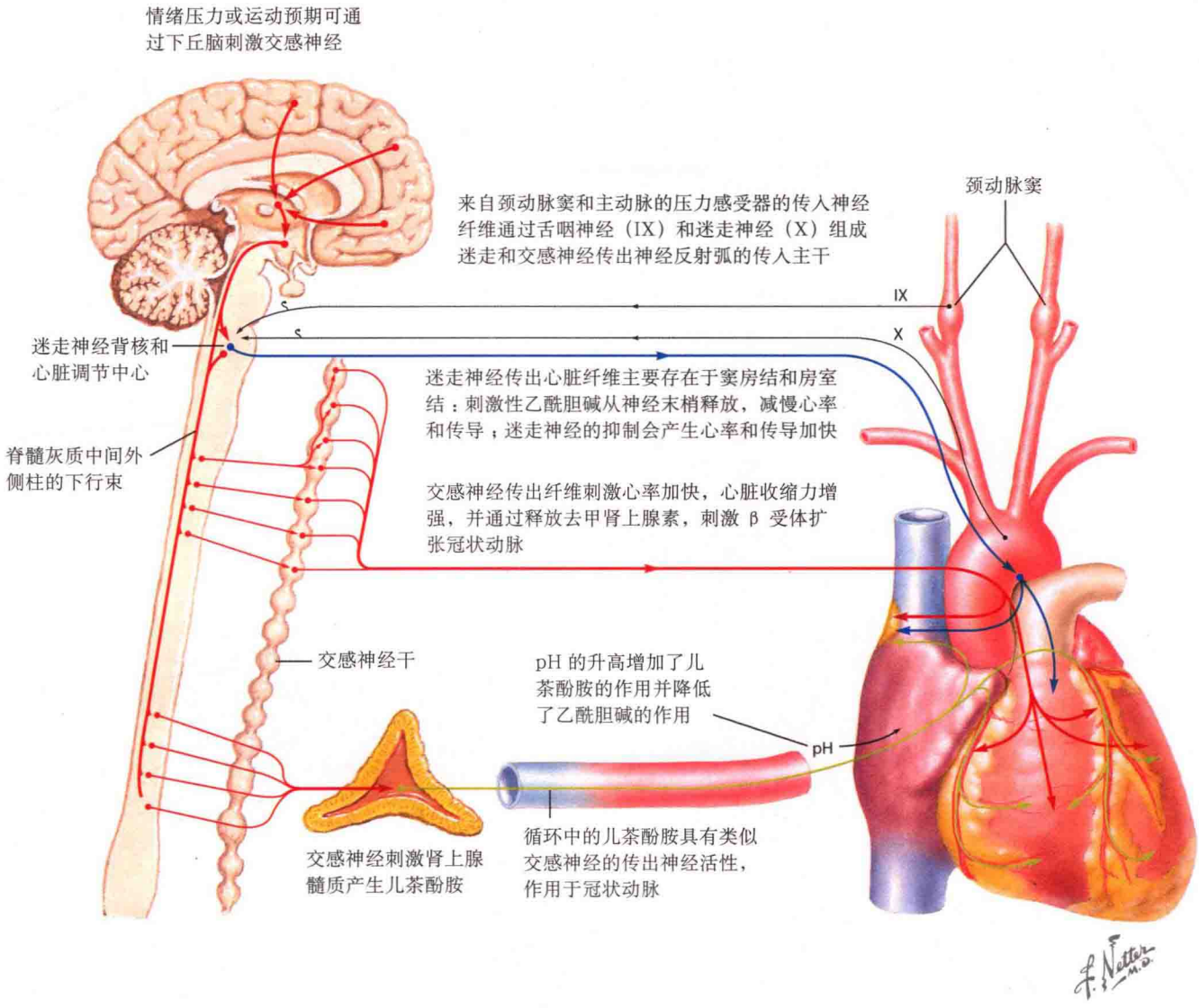
半月瓣狭窄的杂音是所有心脏杂音中最响亮的。该杂音粗糙，起始于主动脉瓣开瓣第一心音稍后，通常以收缩期喀喇音为先导，尤其在主动脉瓣二瓣化畸形和活动的情况下常见。半月瓣狭窄的杂音常有递增或递减的性质，并于第二心音之前或同时结束，主要取决于瓣膜狭窄程度。主动脉瓣狭窄杂音的最响亮部位位于胸骨左侧第 3 肋间或胸骨右侧第 2 肋间。该杂音在胸骨上部区域和颈动脉易于闻及，心尖部也能闻及。主动脉瓣下狭窄患者，该杂音于左心室听诊区最为明显。肺动脉瓣狭窄患者，杂音在肺动脉听诊区最为明显。该杂音还会适度向下传导，并常能在后背肺部听诊区闻及。

室间隔缺损可引起持续时间长、粗糙、全收缩期的杂音。最佳听诊部位位于右心室听诊区。

动脉导管未闭患者主动脉收缩和舒张压高于肺动脉收缩和舒张压，故会产生连续性、机器样杂音。最佳听诊部位位于第 1、2 肋间隙。

3. 摩擦音

摩擦音可在多处闻及并与新皮革相互摩擦产生的声音类似。心房收缩期、心室收缩期及心室舒张期皆可闻及摩擦音（如典型的 3 个成分摩擦音）。



二、心脏功能的神经体液调节

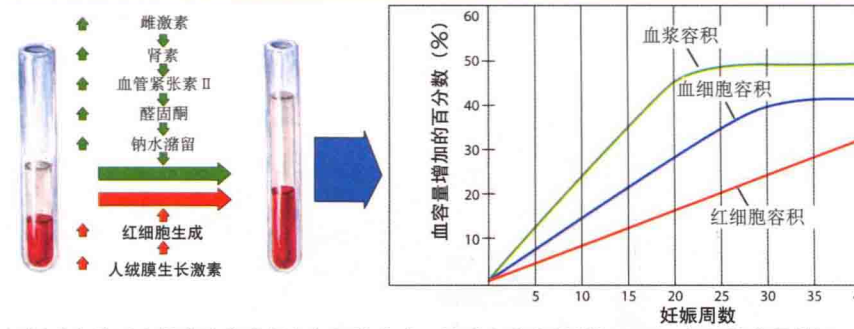
心脏的传出神经受交感神经系统与副交感神经系统的支配。两大系统的传出神经纤维都伴随着传入神经纤维存在。交感神经纤维具有正性节律（加快心率）与正性肌力（增强收缩力）作用。副交感神经纤维具有负性节律的作用，并通过延长舒张期充盈时间增加回心血量，因而从整个循环系统来讲也可能存在一定的负性肌力作用（作用较小，易被掩盖）。

通常情况下，心脏处于迷走神经的抑制作用下，因此双侧迷走神经切断术后心率会加快。迷走神经兴奋不仅能减慢心率，还能减慢房室结传导。正常情况下，离断心脏交感神经不减慢心率。

完全去除神经支配的心脏会丧失部分（仅仅是一小部分）应对负荷变化的能力。去神经的心脏仍能对体液影响做出应答，虽然速度慢、反应不完全，但足以说明诸如肾上腺髓质儿茶酚胺释放等的心脏第二调节机制可以替代第一调节机制控制运动时的心率。

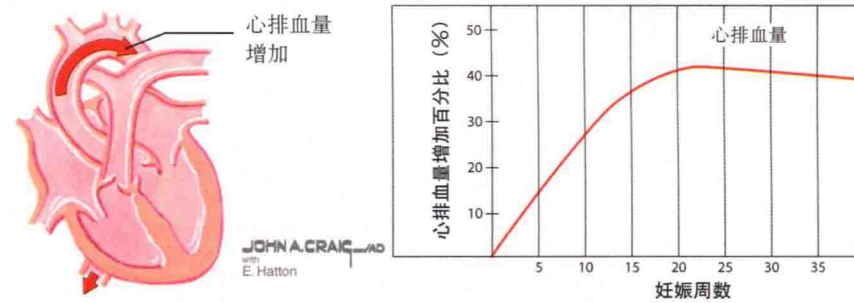
控制心率的神经机制包括压力感受器反射，包含颈动脉窦、主动脉弓和其他压力感受器的传入支，介导负反馈机制调节动脉血压。这些反射不仅影响心脏活动，还能调节血管系统中阻力血管的直径。心脏还受到自主神经系统传入冲动反射性的影响。根据患者体内交感神经和副交感神经活性强弱的不同，可出现心动过速或心动过缓两种不同的反应。心动过速是兴奋的常见反应。

妊娠血液学变化



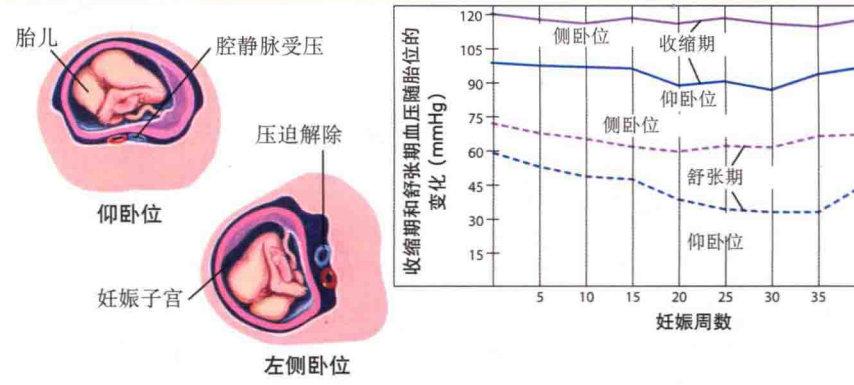
妊娠时多种因素促进液体潴留和红细胞生成，导致血浆容积增加 50%，红细胞数量增加 30%，引起相对“生理性”贫血与血容量增加

心排血量变化



正常妊娠时心排血量增加 50%，主要由于前 6 个月每搏输出量增加，最后 3 个月心率增加

胎位变化



体位变化对孕妇血流动力学有显著影响，仰卧位时妊娠子宫压迫下腔静脉可能引起低血压和晕厥。当改变成侧卧位时，解除静脉压迫，静脉回流与心排血量恢复

三、妊娠期间心脏的生理变化

孕妇在正常妊娠期间会经历诸多心血管生理变化，以满足自身和胎儿增加的代谢需求。一位健康的孕妇经历的变化都相当典型，只是不同的人改变的程度不同。妊娠初期前 3 个月，这些变化一般较为轻微，可能不会被察觉。典型的变化如下：

(1) 血容量逐渐增加，从前 3 个月的轻度增加到中期妊娠的中度增加再到最后 3 个月的明显增加。通过超声心动图，此时，血容量的增加一般不会造成心室容积的改变，而且左心室收缩功能也会维持正常。

(2) 依照 Starling 机制，血容量的增加通常会伴随心排血量的增加。在中期妊娠时心排血量达到最高值，随后在晚期妊娠降至中等水平。

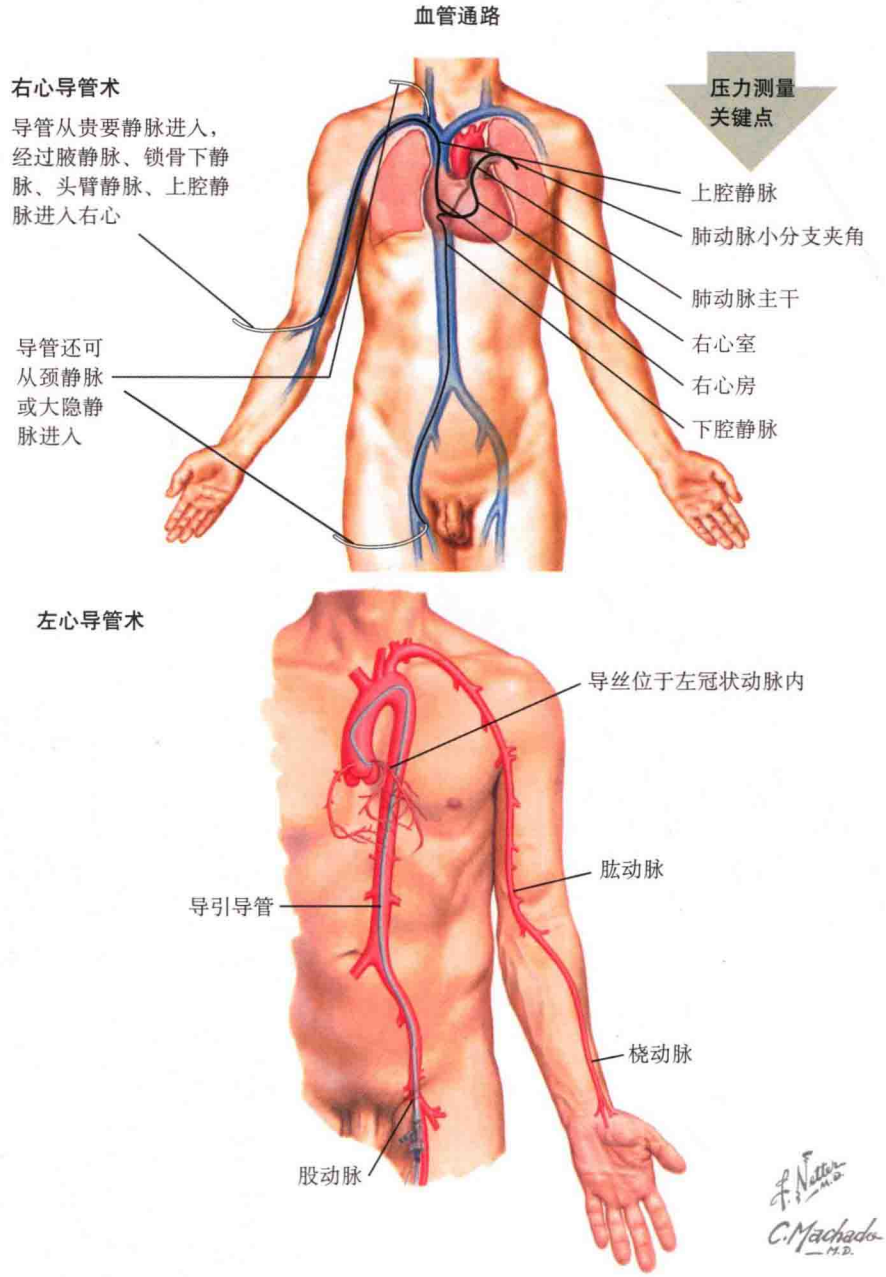
(3) 中期妊娠期间心排血量增加源于每搏输出量的增加，但在妊娠后期每搏输出量通常会恢复正常或低于正常。

(4) 在整个妊娠过程中收缩压会下降或保持原来水平，但是脉压差会因为舒张压的下降而增大。这是因为全身血管阻力明显下降，尤其在妊娠中期，可能导致心排血量和每搏输出量的明显增加。

(5) 妊娠后期心率逐渐增快，由正常或轻度加快到明显加快。

(6) 妊娠后期，随着心率的变化，耗氧量也逐渐升高，由正常或轻度增加到显著增加。

由于子宫增大而产生的解剖相关因素也会影响生理变化，尤其在妊娠后期。下腔静脉受压会造成股静脉压力升高并抬高膈肌，心脏轴位改变使得心电图电轴左偏。



四、心脏导管术

（一）血管通路与右心导管术

1928 年 Forssmann 在自己身上首先尝试了心脏导管术，随后 Cournard、Richards 及其同事对该技术进行改良。目前该操作已成为临床和科研中的常用方法。

1. 操作技术

右心导管术的主要目的是进入右侧心腔和与右心相连的大血管。此操作需要将一条不透射线的软导管插入静脉，常用静脉通路为股静脉或颈静脉，该软导管的设计多样，包括头部为气囊的导管，而经皮操作使用局部麻醉。导管进入静脉之后，在透视及持续心电监护下，顺着静脉系统血流方向进入右心房，最终进入右心室和肺动脉。右心导管经常呈楔形，导管头部可以进入肺动脉最细分支，通过导管头端或头部气囊阻塞。在头端测得的压力值基本上和左心房压力相同，但是具有延迟相位的特征。如果不存在二尖瓣狭窄，肺毛细血管楔压（PCWP）反映了左心室舒张末压力（LVEDP）。

2. 诊断程序影像

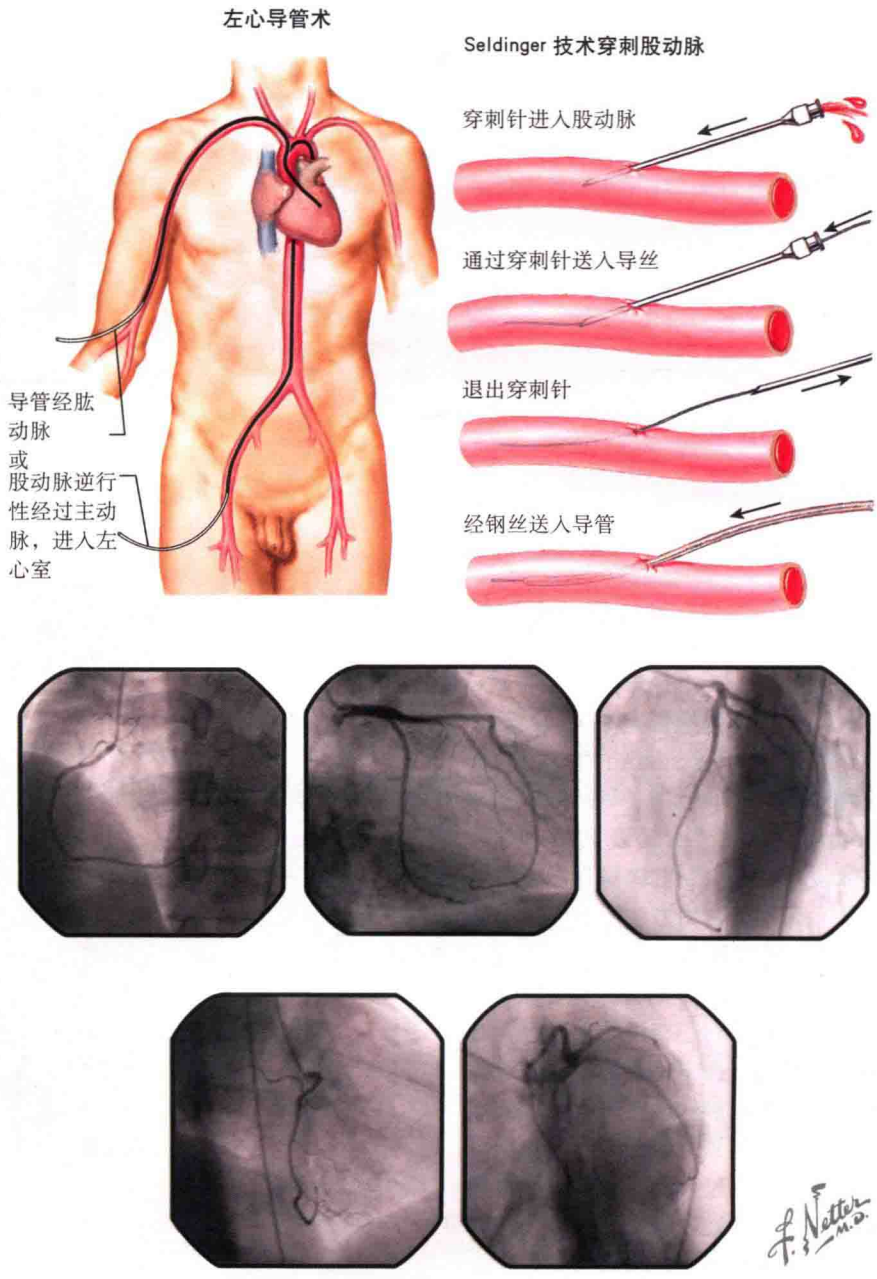
导管在荧光影像中的位置通常可以提示心脏内部结构的异常。如导管通过右心房的冠状动脉窦进入永存的左上腔静脉，经过开放的动脉导管，以及穿过缺损的房间隔或室间隔。

术中可抽取血样进行血氧与其他检测分析，并可在任何导管经行部位进行压力检测。血氧分析可用于确定右心入口部位，还可用于确定先天性心脏病患者心房、心室或肺动脉水平左向右心内分流的大小。肺动脉的血氧含量结合其他数据及热稀释技术与气囊导管可用来计算肺血流。应用体外压力传感器的压力测量可以使我们明确了解任何部位不同时相的压力变化。导管通过瓣膜前后的压力记录值可用以评估瓣膜狭窄的部位和严重程度。

在导管头端放置特殊的传感器可用以检测和记录心内心电图和心脏压力。

3. 并发症

短暂心律失常、血管迷走反射和小静脉炎均可能出现在接受导管术的患者中，但严重并发症很少见。



四、心脏导管术（续）

（二）左心导管介入术

1. 操作技术

左心导管介入术的主要目的在于探查左侧心腔及血管的情况。先天性心脏病患者，导管可以通过房间隔缺损或未闭的导管由右侧心腔到达左心。通常情况下，进入左心多采用逆行通路，即导管通过经皮技术穿刺进入外周动脉逆行至左心。该技术由 Seldinger 发明（专题 2-9）。导管在透视下应用 Seldinger 技术逆血流方向通过动脉进入主动脉，再穿过主动脉瓣进入左心室。通过二尖瓣口逆向进入左心房是可行的，但通常不使用。左心房还可通过穿间隔技术探查，即穿间隔导管与穿间隔针，由右侧股静脉进入右心房，再由卵圆窝部位穿透房间隔。这样导管就能进入左心房，随后导管还可以送入左心室。特殊情况下可以直接由左室心尖部穿刺，例如，主动脉机械瓣和二尖瓣机械瓣患者测量左室内压时。

2. 诊断程序

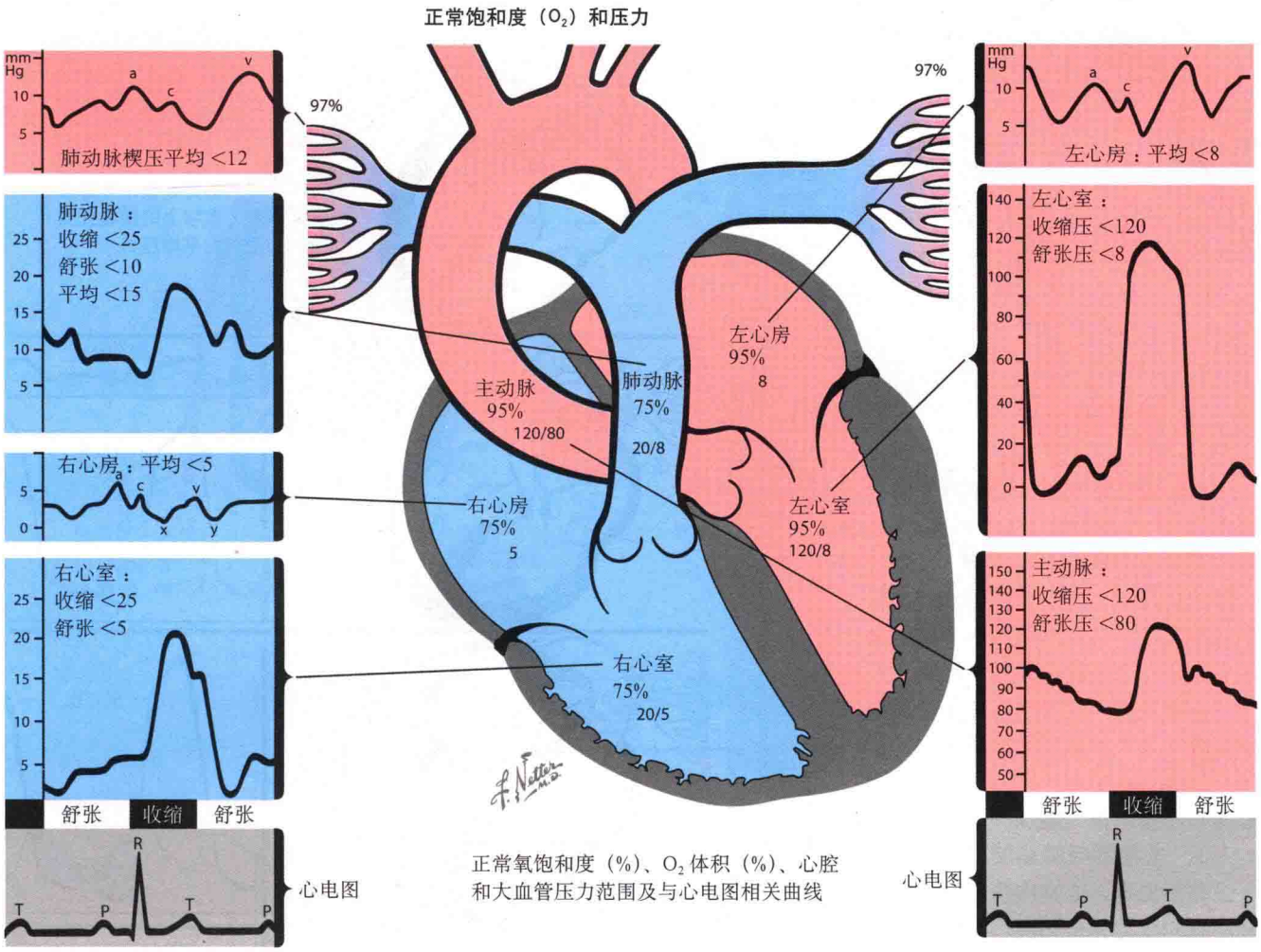
左心导管术的取样与压力测量过程与右心相似。通过瓣膜两边同步压力测定方法可以评估瓣膜异常程度。

3. 并发症

左心导管术最常见的并发症为心律失常，通常为单纯导管撤出后的反应，一般不需要治疗。其他一些并发症包括动脉痉挛和很少见的动脉夹层或闭塞。动脉壁或主动脉壁、心腔或冠状动脉的穿孔亦很少见。在血液无法回抽的情况下严禁强行通过导管注入液体，特别是当导管在升主动脉时，血栓可能会出现并形成脑栓塞。

（三）心排血量：热稀释法技术

头端装有热敏电阻（1970 年发明）的球囊肺动脉导管（Swan-Ganz 导管）由右心室漂浮到达肺动脉，当球囊膨胀后形成类栓子。气囊膨胀阻塞肺动脉远端，此时测得的压力与肺毛细血管楔压（PCWP）相同。气囊收缩后导管可测得肺动脉压，在直接推注 10ml 冷盐水或冷糖水入右心房后热敏电阻会测出热稀释曲线。通过热稀释曲线的测量可以算出心排血量。心排血量低时，右心房到肺动脉远端温度变化幅度小。心排血量高，则右心房到肺动脉远端温度变化幅度大。因此温度变化幅度和心排血量直接相关。



正常氧饱和度（%）、O_2 体积（%）、心腔和大血管压力范围及与心电图相关曲线

四、心脏导管术（续）

（四）正常氧饱和度与正常氧分压

正常情况下腔静脉、右心房、右心室和肺动脉中血液的氧饱和度（SO_2）为 75%（专题 2-10）。我们可以检测右心不同时段血氧饱和度的细微变化。在右心房这种变化的幅度最大，因为从肾静脉（氧饱和度相对高）、肝静脉（氧饱和度相对低）、冠状窦（氧饱和度非常低）与上、下腔静脉（氧饱和度中等）回心的血液在此处汇合并开始混合。混合过程可能在血液到达肺动脉时才能完成。肺动脉楔处可以抽得氧饱和度为 97%～99% 的血样，接近肺静脉中的血样。血液在离开肺毛细血管床时的血氧饱和度至少为 97%。进入左心房的血液血氧饱和度会轻度下降，因为来自肺动、静脉分流或其他小分流的血液会混杂其中。

（五）正常心脏内压

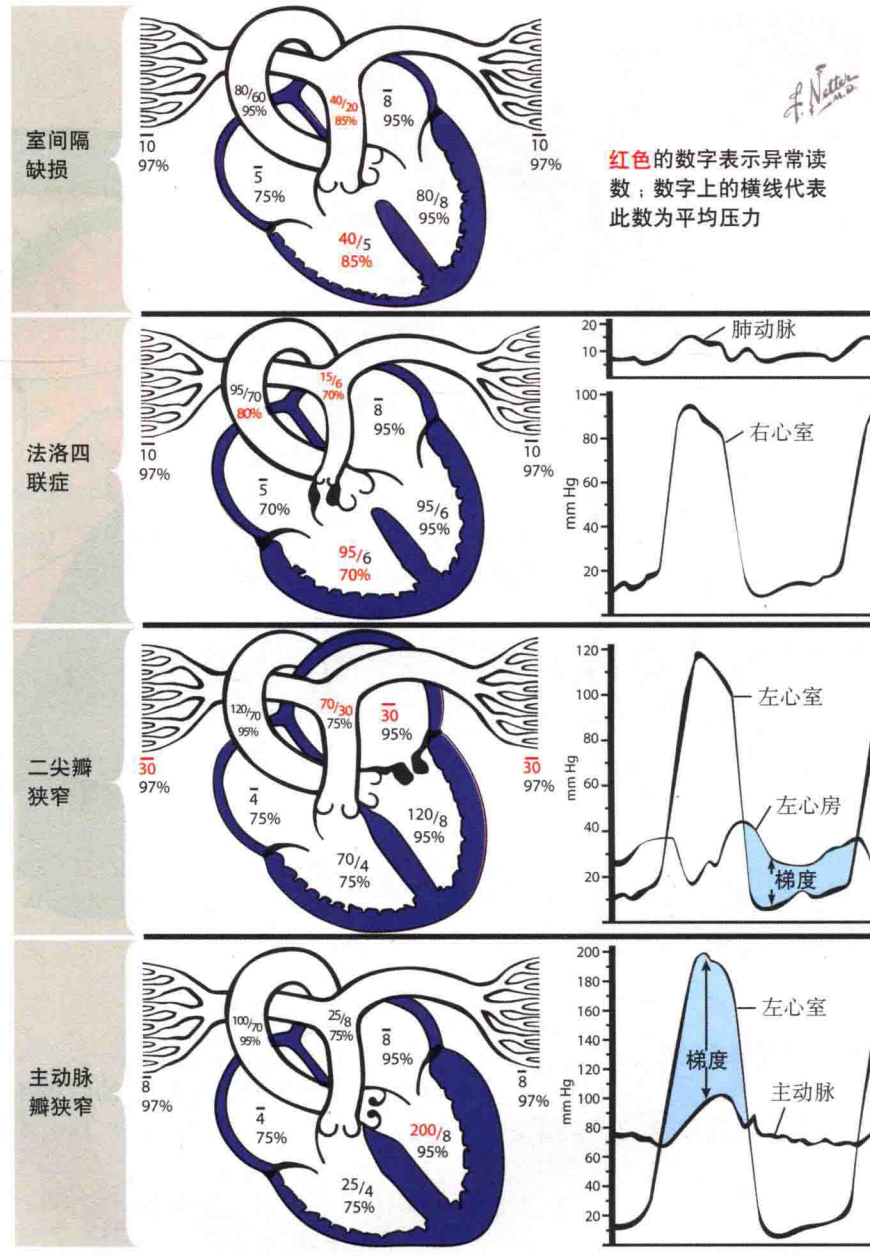
1. 心房与楔压力

右心房、右心室、左心房与肺动脉楔位置（本质上是一个稍微延迟的左心房压力）的压力不同时相的变化具有共同特征，仅在强度与时间阶段方面略有不同。正常窦性心律时，这些心腔的压力脉冲特征为发生在心电图（ECG）房性 P 波之后的一个由右心房收缩产生的 a 波。在短暂的延时之后，随 P 波出现的是代表心室肌细胞除极的 QRS 波群。除极发生后，心室收缩立刻开始。房－室瓣膜关闭，代表心房压力变化的 c 波波动主要由心房内径改变及心室收缩使房－室瓣向心房膨出引起。c 波之后，心室持续收缩使心房容积进一步发生变化，从而导致心房压力降低（x 斜坡）。收缩期的剩余时间、持续的静脉回心血流使心房内压力升高（v 波）。v 波的最高峰对应二尖瓣与三尖瓣开瓣的时间。随后心房压力下降（y 斜坡）伴随血液从心房进入心室。

2. 心室压力

左心室压力峰值大约为右心室压力峰值的 5 倍，除此之外左、右心室的压力时相变化轮廓基本一致。心电图上 QRS 波群出现约 60ms 后心室开始收缩，右心室先于左心室。此过程与房室瓣膜关闭引起的心室压力增高相关。之后是心室的等容收缩期，右心室持续 10ms 左右，左心室持续 40ms 左右，该阶段左心室体积无变化。

（举例）不同心脏疾病时氧饱和度、压力及压力变化曲线



四、心脏导管术（续）

当心室压力超过肺动脉与主动脉舒张末压时，半月瓣开放，射血开始。射血期间右心室、左心室和主动脉各个阶段的压力一致，直到收缩完成，半月瓣关闭，心室内压开始下降。之后会经历一个短暂的等容舒张期。

心室压力一旦低于心房压力，房室瓣膜开放，舒张期开始静脉中的血液开始流入心室和心房腔，从而导致心房和心室内压力叠加。

3. 主动脉与肺动脉压力

在射血期，心室内压与主动脉或肺动脉的压力完全相同，都以平稳上升至顶峰，然后稳定降至重搏切迹为特征，代表着主动脉瓣和肺动脉瓣的关闭。在此之后压力稳步下降，由动脉系统内的血液通过毛细血管床“流入”静脉系统产生。该过程会突然被下一次的射血终止。

（六）异常氧饱和度与压力

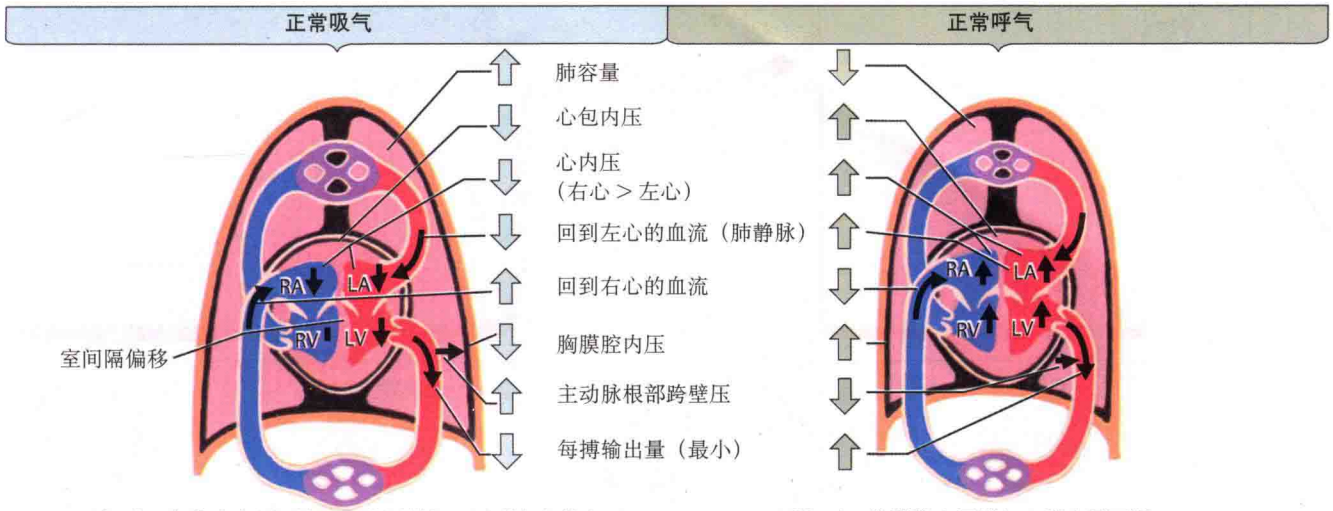
1. 室间隔缺损

室间隔缺损时，由于正常情况下左、右心室压力梯度的影响（专题 2-11），收缩期氧饱和度达 95% 的血液通过室间隔缺损处分流进入右心室。分流血液在右心室与静脉回流的低氧饱和度血相混合。因此大量高于正常血氧饱和度（85%）的血液流入肺动脉。大部分情况下，分流血量主要取决于左、右心室压力梯度与室间隔缺损程度。肺动脉血氧饱和度与分流血量呈正相关。正常胎儿期存在的小动脉中层肥厚在新生儿时期会退化，如果退化失败则会导致肺血管阻力增加，继而引起肺动脉和右心室的压力升高。压力还会因为继发的内膜和其他的病理变化而升高更显著。最终，当右心室压力升高到一定程度时，分流就会逆转，低血氧饱和度的血液会从右室流向左心室而进入体循环动脉系统。

2. 法洛四联症

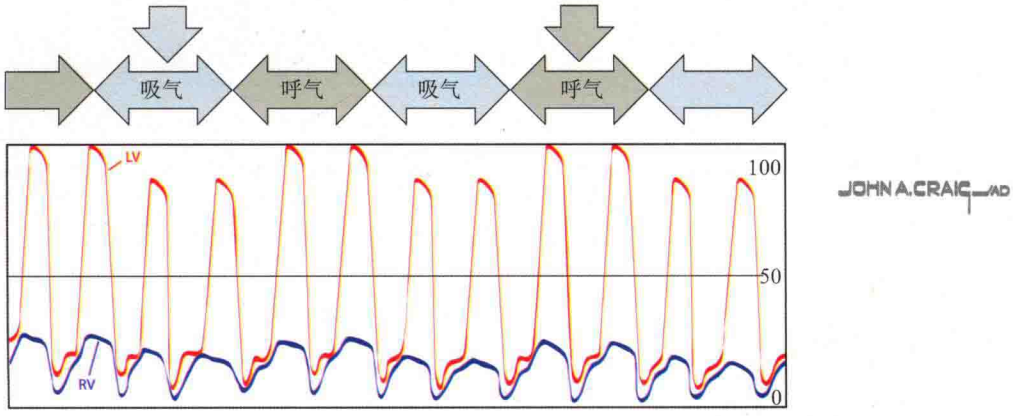
法洛四联症的病变基础是肺动脉瓣狭窄（瓣膜部或漏斗部）、室间隔缺损，导致右心室肥厚（专题 2-11）进而造成主动脉和肺动脉直径比例失调及位移。肺动脉瓣狭窄可明显增加血液外流阻力，右心室高压可达到体循环水平。这造成氧饱和度较低的血液通过室间隔缺损分流入左心室，使左心室血氧饱和度轻度下降，主动脉和体循环动脉系统中血氧饱和度显著下降。后者是患者发绀特征的病因。流量显著减少的肺动脉血液在肺部完全氧饱和。右心室收缩压增高达到主动脉压。肺动脉瓣狭窄造成远端肺动脉压力低于正常，并且压力曲线扭曲。

正常情况下吸气和呼气中的心脏血流



吸气时，胸膜腔内压下降，腹内压增加，回到右心的血流增加，而回到左心的血流小幅减少。主动脉根部跨壁压增加，使得升高的左心室后负荷进一步小幅增加

呼气时，胸膜腔内压增加，腹内压下降，回到右心的血流减少，而回到左心的血流增加



同时测定 RV 和 LV 收缩压发现，吸气中双侧心脏内的压力一致下降，而呼气中两心室压力也同样一致上升。压力改变在图示中被放大

四、心脏导管术（续）

3. 二尖瓣狭窄

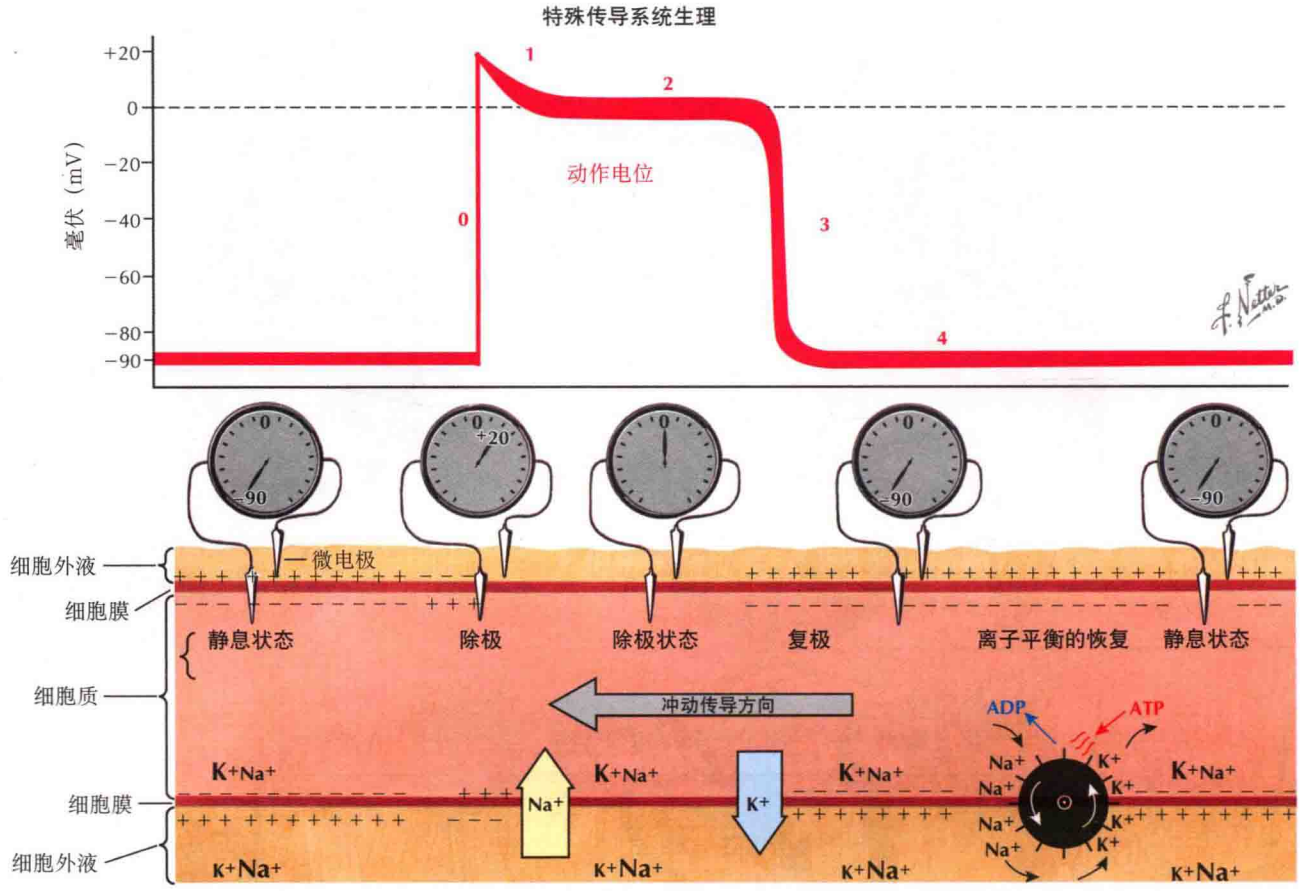
二尖瓣狭窄时，心脏舒张时血液从左心房流入左心室的阻力增加，引起左心房内压升高，最终导致左心室血流量减少（专题 2-11）。同步肺毛细血管楔压（PCWP）或直接左心房和左心室内压的测量可以反映心脏舒张期二尖瓣瓣膜口压力梯度。这种压力梯度一般与二尖瓣口横断面的平方呈负相关，而与二尖瓣口血流量的平方成正比。并且这种压力梯度变化随二尖瓣口狭窄程度增加而增加，在运动中也会增加。左心房高压伴随肺静脉高压，后者会引起肺动脉高压和右心室高压、右心室做功量增加和心肌肥厚。肺部血管床病理变化会引起肺血管阻力增加，导致肺动脉与左心房舒张压之间产生压力梯度。急性左心房压力升高导致肺水肿，而慢性肺动脉高压最终会导致右心衰竭。

4. 主动脉瓣狭窄

主动脉瓣狭窄时，心室至主动脉射血的阻力因瓣膜下的、瓣膜的或瓣膜上的狭窄而增加，从而引起左心室内压的异常增加与主动脉压力异常降低，主动脉瓣跨瓣的收缩压力梯度。左心室流出道进一步受阻会加重上述影响并导致左心室肥厚，最终引起急性或慢性左心室收缩及舒张功能衰竭（专题 2-11）。

（七）呼吸时对心内压与血流的影响

吸气时，收缩压降低，脉率轻度增快，因为吸气增加胸内负压。静脉系统回流增加，右心回心血量增加，并且肺血管顺应性增加（专题 2-12）。这进一步引起肺血量的增加与肺静脉回流减少，从而减少左心血流量。左心充盈的降低会导致每搏输出量及收缩压降低。收缩压降低刺激压力感受器反射，激活心脏交感神经，引起心率加快。呼气时的改变与上述过程相反。



五、心脏传导系统

（一）特殊传导系统的生理

正常情况下，心脏活动由源于一个细胞或细胞群（起搏点）产生的冲动及该冲动在整个心室和心房的传导产生。当这种电信号传导至心肌收缩纤维时就会产生心脏收缩。心脏的正常节律活动需要特殊的自律性纤维的存在。心房与心室的协同收缩需要一个能将电冲动在适当时间扩布到心腔适当部位的系统调控。这两种功能都由特殊传导系统完成。

自律性是起搏活性的基础，它是一种特殊的能力，不仅存在于窦房结纤维，还存在于心房的其他纤维与希-浦纤维系统。这种传导系统由结间束、Bachmann 束、房室束、希氏束、外周浦肯野纤维组成。传导系统细胞除具有典型的组织学特征外，还具备独特电生理特性。这些特性及所有心肌纤维的电生理基础都可以通过细胞内微电极记录的跨膜电位而得以很好的理解。

跨膜电位的基础

与其他哺乳动物可兴奋组织一样，心肌细胞内液离子组成与细胞外液不同（专题 2-13）。据我们所知，最重要的离子是钠离子（Na^+）与钾离子（K^+）。插图中离子符号的大小代表了这些离子浓度的相对大小。细胞内 K^+ 浓度约为细胞外 K^+ 浓度的 30 倍，然而细胞胞外 Na^+ 浓度约为细胞胞内 Na^+ 浓度的 30 倍。由于这种差异的存在和静息状态下细胞膜对 K^+ 通透性大于对 Na^+ 通透性，静息状态下心肌纤维细胞膜容易极化。极化程度的大小，即静息膜电位，可以通过将微电极插入细胞内测量细胞膜两侧不同的电位而得到。图示中同时以记录的电压（−90mV）和波形图显示。

激动开始时，细胞膜对 Na^+ 的通透性发生改变，Na^+ 顺浓度梯度携带正电荷迅速跨过细胞膜进入心肌纤维。随着突然的 Na^+ 内流，正电荷也随之进入细胞内，导致细胞内外膜电位的逆转，细胞内较细胞外有 20 ~ 30mV 的电位差。在专题 2-13 中 Na^+ 的内流用一个大箭头代表；其内流造成的膜电位的改变在波形图上以垂直向上的直线（0 期）表示。兴奋之后，会有一段长度不等的时间（1 期和 2 期），此时膜电位保持在 0 附近。此阶段常被描述为跨膜动作电位的平台期，此时细胞膜对 Na^+、K^+ 通透性均降低。接下来的阶段称为复极，或者恢复正常的静息电位，复极的发生与部分 K^+ 通透性增加及 K^+ 从细胞内流出相关，此阶段称为快速复极（3 期），之后出现稳定的静息电位（4 期），直到下次激动的到来。为保持正常的 Na^+、K^+ 跨膜浓度梯度，一个转运系统，亦称为钠钾泵，需要参与其中以泵出上述过程中流入细胞内的 Na^+ 同时泵入相同量的 K^+。泵以带门的轮子表示。

五、心脏传导系统（续）

专题 2-13 图中是一条正处于冲动传导过程的心肌纤维纵切面。激动传导都是从右向左扩散的。传导轨道的最左侧因尚未受到即将到来的激动影响而仍保持着静息膜电位。右侧部分的复极已经完成，膜电位已恢复静息状态。图片中部对应垂直向上的直线（0 期）下方显示的是与激动相关的电流；与复极相关的电流则在对应 3 期的下方显示。细胞膜电位的相对大小和极性以细胞膜内外的正号和负号表示。在 0 期一个点的膜电位改变就会引起局部纵向电位差异，从而产生传导，或称为冲动的传播。这会使电流在动作电位上升之前穿过细胞膜，激发产生下一个相邻区域纤维的激动。在冲动传导时这些过程都是连续进行的，因此电活动就能从其起源点传播到所有可兴奋的纤维上。

（二）心脏的电活动

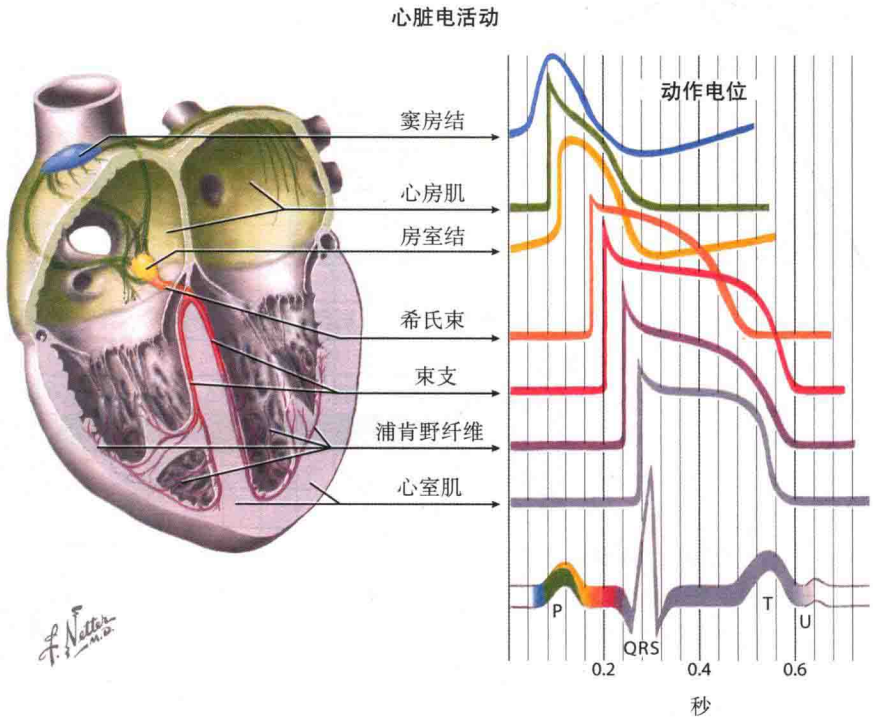
前面的描述适用于所有一般的心肌纤维。但在心脏不同部位记录到的跨膜动作电位显示了正常心脏冲动的起始和传播的特性。

1. 窦房结与心房

记录窦房结中单一自律纤维的电信号得到曲线所示，这一自律纤维不存在稳定的静息电位；复极之后跨膜电位自动降低。这种在 4 期缓慢、自发的除极可以引起窦房结纤维的自动除极。在其他有正常起搏功能的特殊心肌纤维中也能记录到自动除极信号，其原因与之相同。而且，窦房结的动作电位上升速率慢，因此窦房结中冲动传导慢。普通心房肌的动作电位波形记录在其下。心房肌动作电位除极快且静息电位平稳。

2. 房室结

从房室结记录到的动作电位与窦房结纤维相似。动作电位在房室结传导速度极慢，大部分是因为房室结动作电位的除极速度很慢。4 期复极过程仅能引起房室结靠近普通束支较低位置纤维的自律激活。



3. 希 – 浦系统

这部分纤维的动作电位有以下重要特征：①动作电位除极速度快，传导速度快；②动作电位持续时间长，因此不应期时间长；③有些特殊情况下，每一组浦肯野纤维可于 4 期发生自动除极而变为自律起搏点。

专题 2-14 底部的曲线记录于普通心室肌纤维，比较了与其他部位记录的激活时间和动作电位时程。

（三）激动顺序与心电图

7 个跨膜动作电位描记图谱表示了心脏正常激动顺序，相关的心电图（ECG）示意图显示于其下。心电图上的不同颜色代表着不同类型动作电位与心电图的时间关系，以及体表描记心电图不同种类细胞电活动的构成。

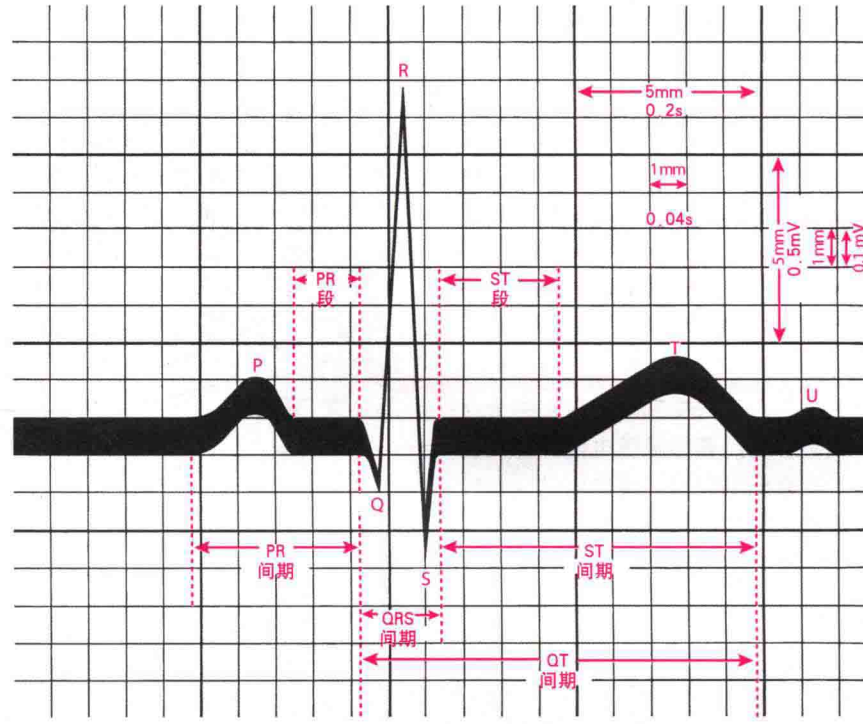
窦房结起搏纤维的电活动发生于心电图心脏激动开始（P 波）之前，在体表描记的心电图上无法捕捉到。心房肌纤维的除极主要取决于特殊的心房传导系统，产生 P 波。心房纤维的复极在体表心电图上无法见到。激动在 P 波早期就能传导至房室结上部，但由于房室结传导速度特别慢，希氏束中纤维的激动直到 PR 间期中段才开始。激动在普通束支、束支分支及部分浦肯野纤维系统中的传播发生在最早的心室肌激动之前。体表心电图上无法捕捉希 – 浦系统的激动。心室肌纤维的激动产生 QRS 波群。ST 段多在等电位线上，对应心室动作电位的平台期，而 T 波由心室肌纤维复极产生。体表心电图上记录的 U 波与束支分支及浦肯野纤维系统中的纤维复极在时限上相对应，也许与上述过程相关。

虽然心脏正常的电活动顺序与这些特殊心肌细胞的解剖分布和特殊的电特性相关，但心电图记录不到与之相关的信号。因此这些特殊组织激动顺序的确定只能通过 P 波和 QRS 波群的时间特点及相互之间的关系来推测。而且，因为兴奋及由它引起的除极会产生心肌纤维的收缩，所以心脏活动的协调机制由这些特殊心脏纤维主导。

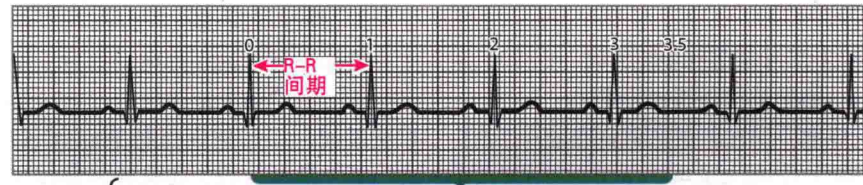
六、心电图

心电图描记的是电压随时间变化的图谱。心肌细胞除极和复极引起的电压变化可在体表电极处形成电场。心电图机是一种能将电压变化记录在纸带上的电流计。1906 年 Wilhelm Einthoven 发明了第一台心电图机。它由安放在固定的磁场中的镀银石英细丝组成。体表电压的变化可通过细丝，在磁铁与细丝之间电场的作用下，细丝产生位移，这种移动被拍摄下来即为心电图。现代的心电图机和这些早期模型类似，但融合了微电子与计算机技术，增加了微电子与计算机技术，增加了心电图的实用性和有效性。虽然使用起来方便，但是这些新型的机器的精准性皆不如 Einthoven 发明的原始心电图机。

随着心电图记录技术发展，人们对心脏电生理方面的知识也了解得更多。最大的贡献莫过于诺贝尔奖获得者 Einthoven 描述的心电向量的概念及心脏动作电流的状态，通常称为“接近”或“远离”的波形，皆可以通过有大小、有方向和有极性的向量来表示。抬高波电压大小以箭杆的长度表示，方向由参考线确定，极性则由箭头在箭杆的位置代表。心电向量最简单的概念是代表一对偶极子（即一对电荷，阴性和阳性）的大小。同理，一群偶极子的电效果也能用向量表示。



		PR 间期	QRS 间期	心率	QT 间期	ST 段
正常范围	成人	180 ~200ms	70 ~100ms	60	330 ~430ms	140 ~160ms
	儿童	150 ~180ms		70	310 ~410ms	130 ~150ms
				80	290 ~380ms	120 ~140ms
				90	280 ~360ms	110 ~130ms
				100	270 ~350ms	100 ~110ms
				120	250 ~320ms	60 ~70ms



心率的计算：数出 3s 内 PR 间期的个数（3.5 个）（15 个间隔，每个间隔 0.2s）

3.5 乘以 20 即可得出每分钟的心搏次数（70 次）

（一）正常心电图

心电图记录电压随时间的变化。心电图记录纸上的每一小格的长宽均为 1mm。标准化后（1mV 变化产生描记针 10mm 的移动），每一垂直小格代表 0.1mV 电压的变化，而每一横向小格代表 40ms 的时间间隔。每 5 个小格的垂直线与水平线加粗。两条粗线之间的时限为 0.2s。两条粗线之间的电压变化为 0.5 毫伏(mV)。

心房除极产生 P 波，Ⅱ导联上 P 波高度不应超过 2.5mm（0.25mV），时间不超过 0.12s。PR 间期包括 P 波和 PR 段，代表心房肌开始除极至心室开始除极的时间。心率大于 60 次 / 分时，PR 间期时间不应超过 0.2s。Q 波是 QRS 波群的第一个负向波，代表间隔除极。R 波是 QRS 波群的第一个正向波，通常代表左心室心尖部除极。S 波是 R 波之后的第一个负向波，代表左心室后基底部的除极。心前区导联的 R 波的电压不应超过 27mm。QT 间期指 QRS 波群的起点至 T 波终点的间距，包括 QRS 波群，ST 段和 T 波间期，后两者构成 ST 间期。QT 间期随心率变化而变化，心率大于 60 次 / 分时不应超过 0.43s。QRS 波群总时间一般不超过 0.1s。

心率的计算一般是将 16 条加粗垂直线（15 个间隔）间的 RR 间期个数乘以 20 得到。所数第一个间期定为 0 时间线（专题 2-15）。

六、心电图（续）

（二）心电图导联与参考线

应用于心电图的传统心电连接包括：肢体导联、加压肢体导联和胸导联。

1. 肢体导联

双极肢体导联探查两点的心电变化以及两点间的心电差异。Ⅰ导联是将左、右上肢电极相连；电流计连接于这两点之间（专题 2-16）。当相对于右上肢、左上肢为正电场时，Ⅰ导联记录到主波向上的（正向）波形。Ⅱ导联连接左下肢与右上肢电极。当相对于右上肢、左下肢为正电场时，Ⅱ导联可记录到主波向上的波形。Ⅲ导联连接左下肢与左上肢电极。当相对于左上肢、左下肢为正电场时，Ⅲ导联可记录到主波向上的波形。

2. 加压肢体导联

加压单极肢体导联记录单独一点（右上肢、左上肢或者左下肢）相对于在心脏收缩时电活动改变不明显部位的心电变化（专题 2-16）。与先前的 Wilson 单极肢体导联相比，加压单极肢体导联通过改进导联连接方式而使描记的曲线的幅度增加。aVR 导联描记的是右侧上肢相对于由左上肢与左下肢组合成的 0 线的电势变化。aVL 导联记录的是左上肢相对于右上肢与左下肢组合成的 0 线电势变化。aVF 导联记录的是左下肢相对于右上肢与左上肢组合成的 0 线电势变化。

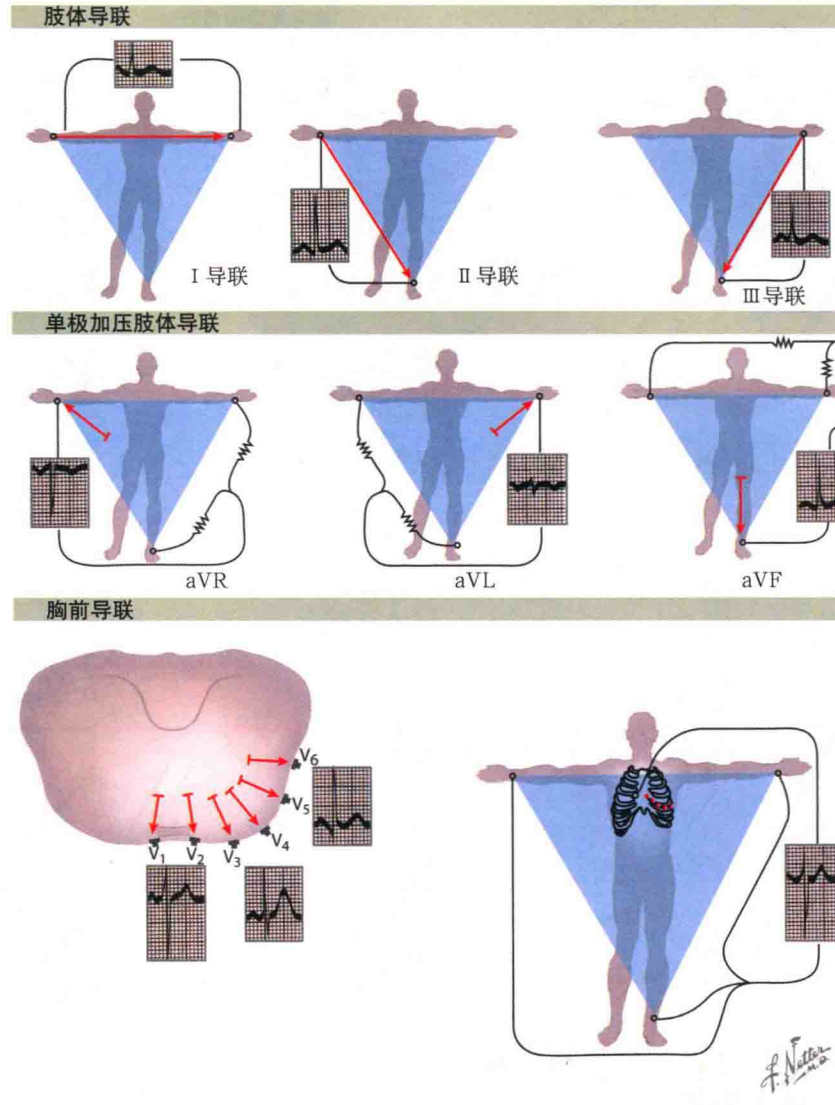
3. 胸导联

单极胸导联记录的是胸部 V_1～V_6 位置处的心电变化（专题 2-16）。可移动的 V 电极记录到的是电极部位相对于 V 或者中心电端的电位，中心电端即将左、右上肢和左下肢的导线相连得到的几乎近于 0 的综合电位。中心电端的电位在整个心动周期变化不大，因此 V 型胸导联电极可记录到相应导联部位的电位变化。V_1 位于胸骨右缘第四肋间；V_2 位于胸骨左缘第四肋间；V_3 位于 V_2 与 V_4 两点连线的中点；V_4 左锁骨中线与第五肋间相交处；V_5 位于左腋前线与 V_4 同一水平处；V_6 位于左腋中线与 V_4 同一水平处。

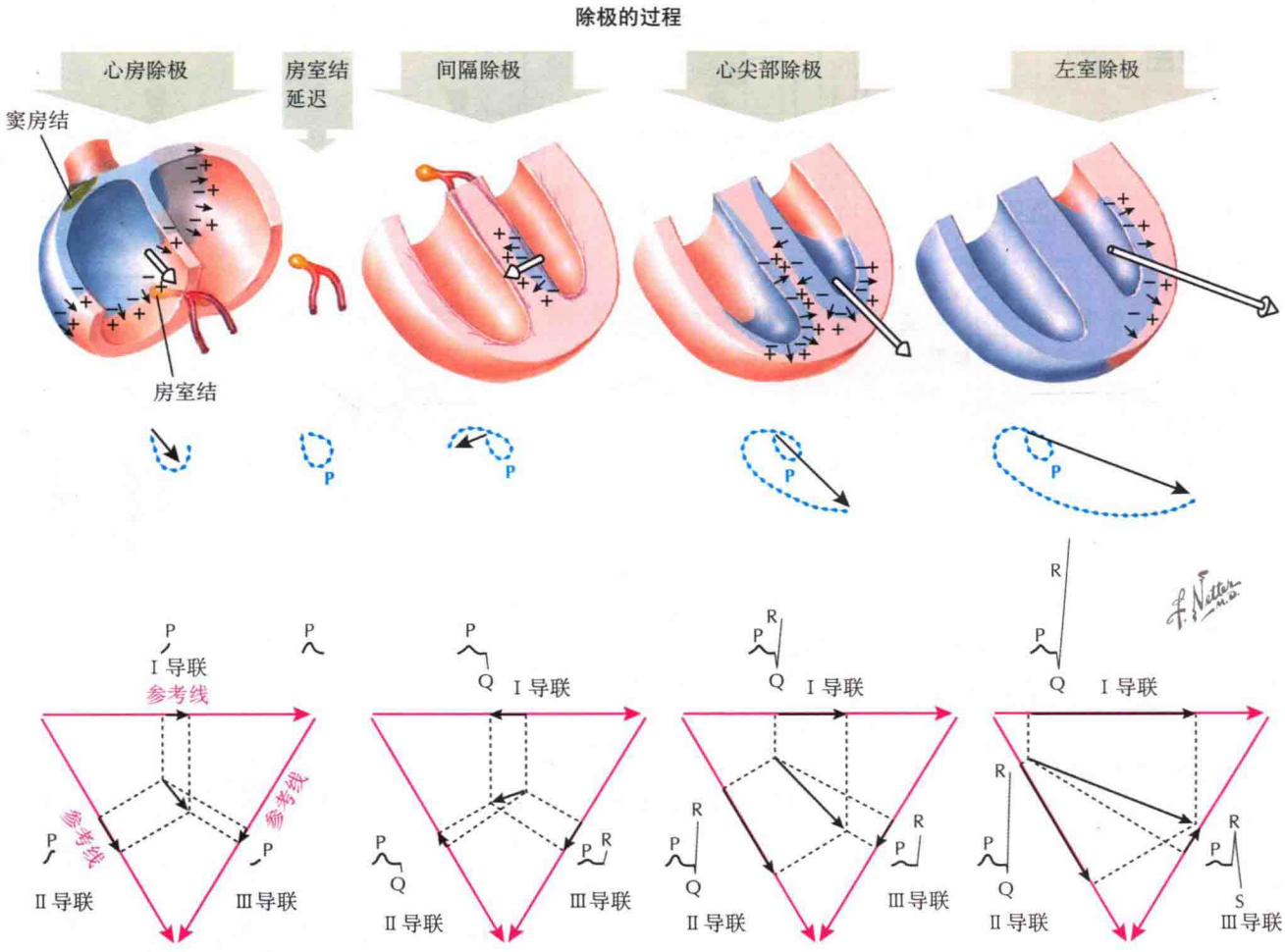
有些时候，其他的胸导联也非常有用。譬如将原始胸部导联均上移 2 英寸（5cm）后（EV_1、EV_2 等）得到的心电图有助于心肌梗死的诊断。肺气肿患者的心脏常处于胸腔偏下的位置，此时需将胸前导联均向下移动 2 英寸（5cm）（LV_1、LV_2 等）。正常情况下 V_1 导联以右的右心导联（V_{3R}、V_{4R} 等）用来区分右束支传导阻滞和右室肥大。更左的导联（V_7、V_8 等）可以提示心脏后侧左心室的情况。

4. 参考线

所有导联的 Einthoven 参考线在专题 2-16 图中以带箭头的红线标出。如连接左、右上肢电极的导联Ⅰ的参考线。一个升高的波（向量）表明朝向红色箭头的电流，在心电图上形成向上（正向）的波形。如果电活动，或者升高的波背离红色箭头而朝向其尾部，在心电图上形成向下（负向）的波形。但如果电波垂直于参考线（与参考线成 90°），心电图上不会记录波形（或者只有很小的双向波）。心电图上波形的高度与升高的波在参考线上投影的大小呈正相关。



当电流朝向红色箭头方向时，心电图产生向上的波形
当电流背离红色箭头方向时，心电图产生向下的波形
当电流垂直于红色箭头方向时，心电图产生水平成双向的波形



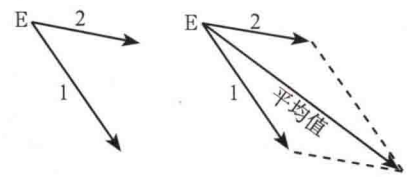
七、心肌除极、复极与平均瞬时向量

（一）除极的过程

1. 心房除极与平均向量

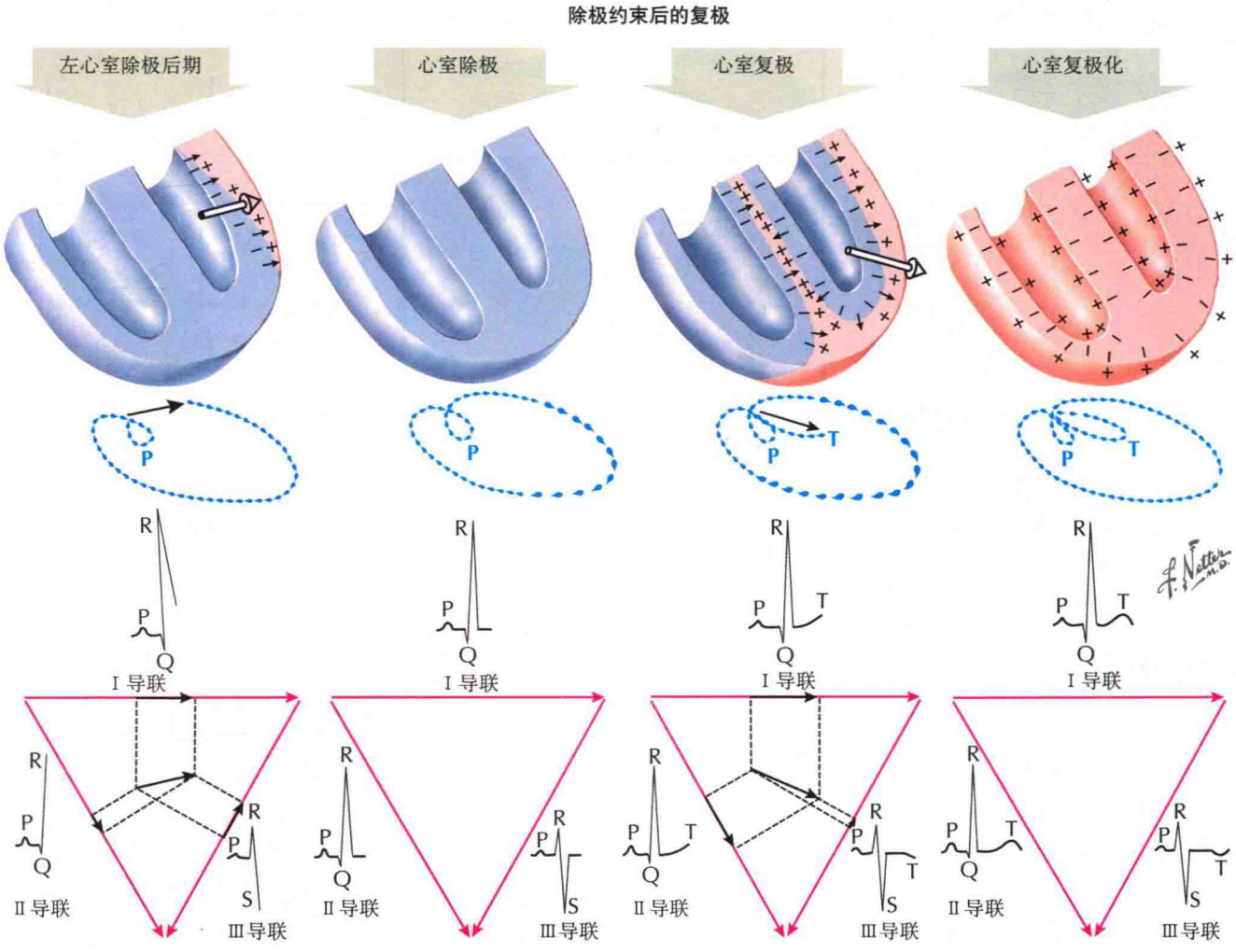
心房除极与平均向量心脏冲动源自窦房结，其后细胞膜阻力降低，造成某些偶极子中和或者逆转，进而心房除极过程开始。心房除极之初产生一个前向电波和一个升高的波，该波位于正性作用力与负性作用力之间。通常情况下，该波起源于窦房（S-A）结（专题 2-17）。但心房除极早期，该波的方向朝向足部和房室结。在心房除极末，这个升高的波直接朝向左房和左上肢。早期心房除极波可形成一个向量，该向量的长度代表了上升波综合产生的电压大小（强度）。晚期心房除极电压可由第二个向量表示，而其长度代表了该时段电压的大小。将这些向量头部与其起源点连接，可形成一个环，该环就是心电向量图（VCG）的 P 环。P 环在额状面可见。

应用平行四边形理论可以由瞬时向量 1 和 2 得到平均 P 向量。为了得到两个瞬时向量的平均向量，绘制一个平行四边形。两个瞬时向量均起源于一点 E。在箭头处以虚线绘制另一向量的平行线而组成平行四边形。将平行四边形的 E 点与其对角相连即可得到平均向量。平均向量可显示心房上升波的平均方向以及纵贯心房的能量大小。



通过对比分析平均心房除极向量与心电图艾因特霍芬三角参考坐标，可以预测 P 波在Ⅰ、Ⅱ和Ⅲ导联上的类型。将平均向量投射在Ⅰ导联的参考线上可以得到投射向量，该向量的长度和Ⅰ导联 P 波的高度成正比。P 波的方向（向上或向下）取决于有心房投射向量相对于参考线极性的方向。如果投射向量与参考箭头方向一致则 P 波直立（正向），如果方向相反则 P 波倒置（负向）。

在心房除极完成之前，房室结的除极就已经开始。但是由于房室结的除极过程强度太小，故在心电图设备上无法探查，直到室间隔受到影响 QRS 波群才开始出现。通常情况下，从 P 波结束到 QRS 波群开始有一段时间间期（PR 段），因该段由心房复极产生，故通常该段的方向与 P 波相反。



七、心肌除极、复极与平均瞬时向量（续）

2. 间隔除极

一般情况下间隔的第一个重要电活动始于间隔左缘并向右移动，产生这种现象的原因是希氏束束支在左侧较高的水平进入室间隔。室间隔从左向右活动的特性非常重要，因为这种活动可以形成 I 、aVL、V_6 导联上的 Q 波。分析第一个电活动（应用心电图艾因特霍芬三角参考坐标）很明显可以看出在 I 和 II 导联的 QRS 波群是以 Q 波为先导而在 III 导联则应是 R 波为先导。

3. 心尖部除极

第二个重要的电活动是心尖部除极，在早期右心室除极之后发生。第二瞬时向量在霍芬三角的投射向量表明 I、II 和 III 导联在该时段将会出现 R 波。

4. 左心室除极

右心室除极发生迅速，因为右心室室壁薄于左心室故很早就能完成除极过程。第三个重要的电活动朝向左心室后壁。此时，R 波在 I 导联与 II 导联上的高度增加，而 S 波出现于 III 导联。此时的作用力很强的原因是没有右心室的反作用力，而且左心室壁厚。

（二）除极结束后的复极

1. 左心室除极晚期

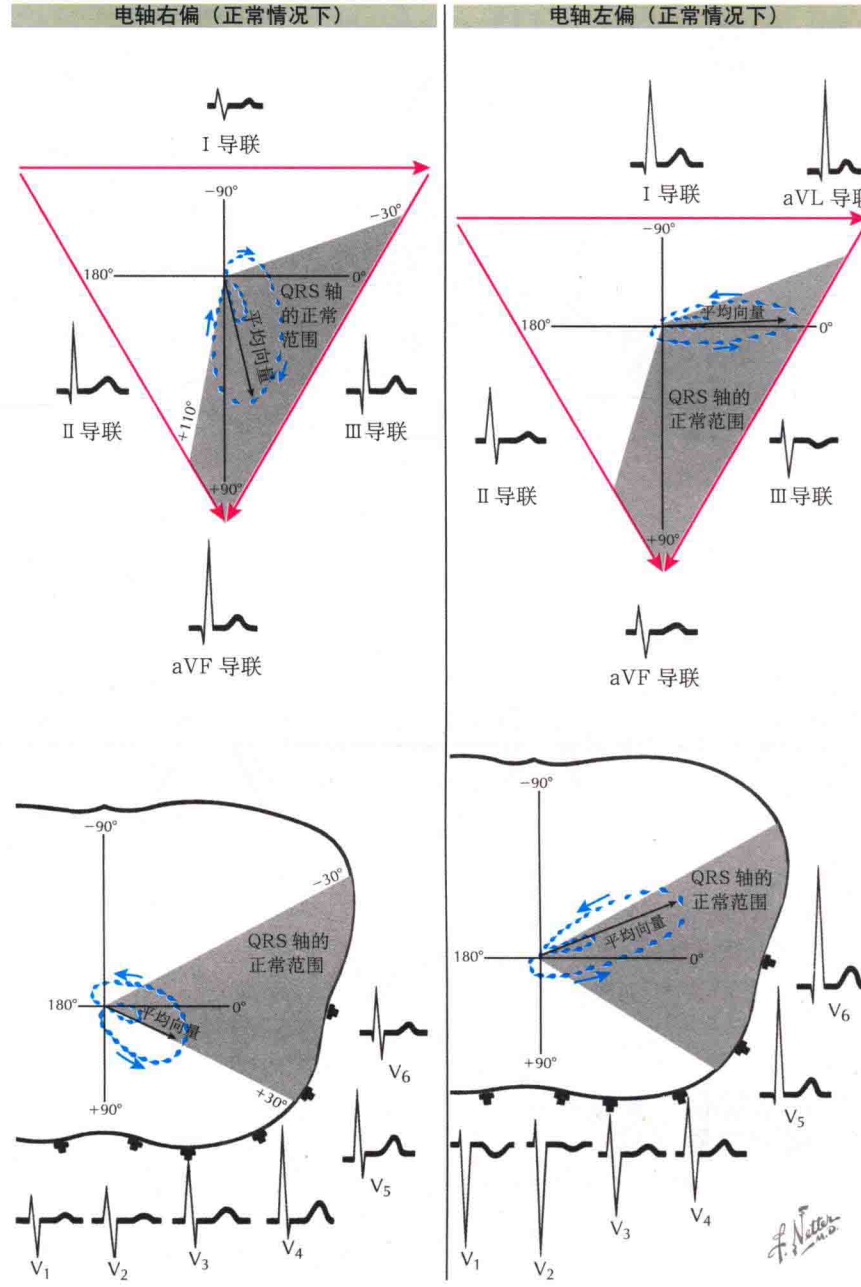
第四个或者晚期瞬时向量（电活动）的方向朝向左心室基底部并且发生在心室除极过程即将结束之时。这种力量引起 III 导联上 S 波加深及 I 导联与 II 导联 R 波增高。

2. 心室除极

心电变化影响心脏，当所有偶极子移除或者逆转，体表各处无电势差时，心脏即处于除极状态。心肌细胞此时处在不应期，任何刺激都不会引起心肌收缩。因为没有电压差异，所有导联心电图轨迹回归基线；此阶段记录的即是心电图上的 ST 段。

3. 心室复极

心室复极是一个复杂过程，其产生的向量方向与复极方向相反。因此会在 I 导联与 II 导联上产生正向（直立）T 波。而 III 导联上正常 T 波方向多变。心室复极最终的结果使每一个心肌细胞处于内负外正的复极状态。心脏已做好迎接新一轮的刺激与收缩的准备。此时因体表无电位差，心电图处在等电位线上。



八、正常心电图的心电轴偏移

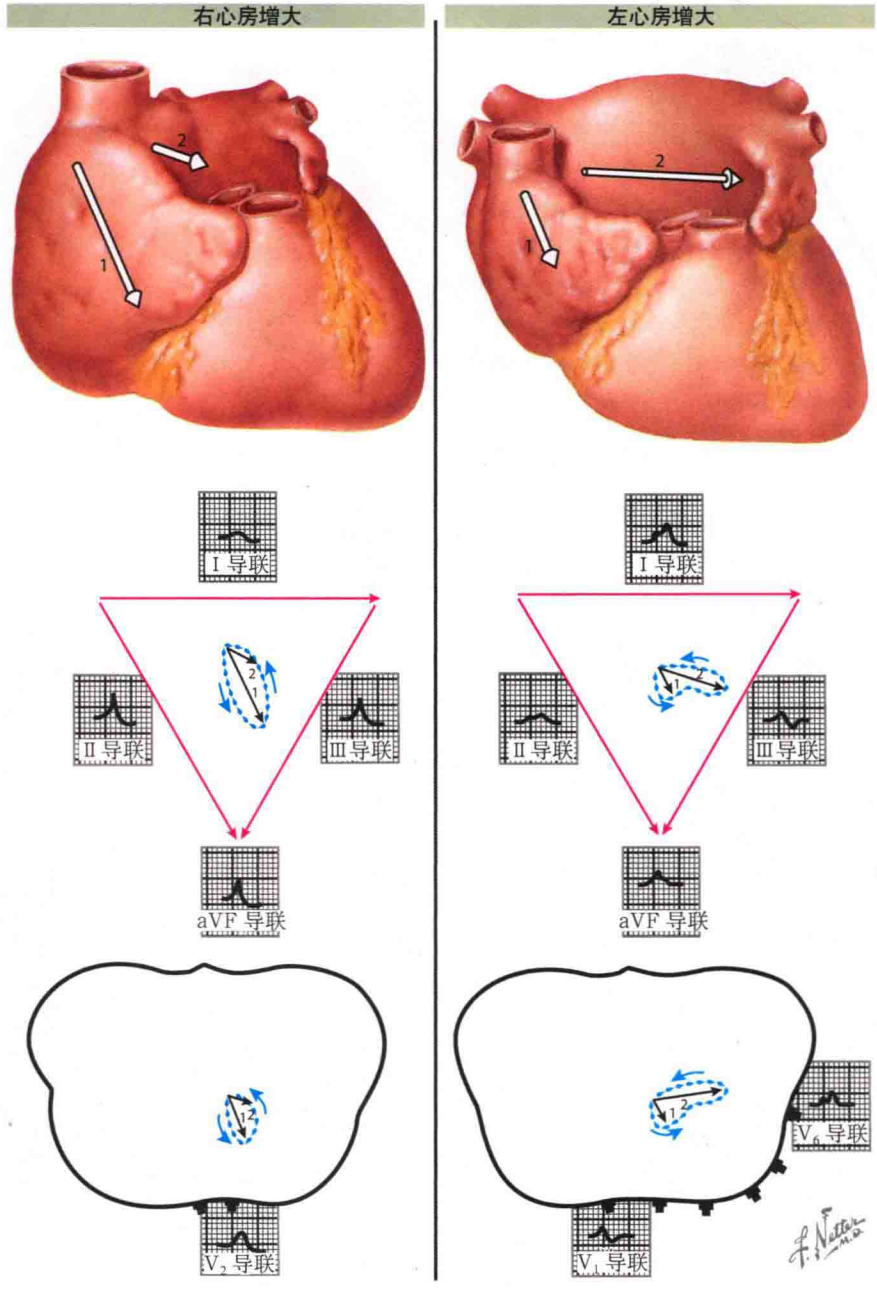
正常人体 P 波，QRS 波群与 T 波平均心电轴通常反映了心脏在胸腔的解剖位置；异常心电轴提示心脏处于疾病状态。专题 2-19 列举了正常心电向量环的变化。额面上 QRS 和 T 波向量环应介于 -30° 和 +110° 之间，而在水平面上则应介于 +30° 和 -30° 之间，通过左上肢测量。

额状面上的电轴右偏是指 P 和 QRS 向量环直接朝向右侧，通常达到 +90°。心电图上可见 II、III、aVF、V_2 和 V_3 导联高 R 波。

电轴左偏以 QRS 向量环指向左侧肩胛骨（左、上和后部）为特点。额状面上的平均电轴常接近 -30°，在水平面上电轴接近 -30°（朝后）。V_1 和 V_2 导联 S 波加深，I、aVL、V_5 和 V_6 导联 R 波增高。

了解心脏在胸腔的位置对理解心电图非常重要，因为心脏位置对心电图的描记影响深远。具体概念非常复杂；心脏可以沿前后轴、横轴以及贯穿心尖与心底的解剖轴转位。实际上，心脏可以同时从前往后、从一边到另一边以及沿着解剖轴转位。沿着解剖轴的转位常常不易看见。这种转位包含将起于心脏瓣膜基横穿间隔最终到达心尖部的心脏轴的回转。观察者位于患者左侧，在心尖部可以看到新产生的心脏轴，然后想象在心脏基底部有一个时钟，观察者可以想象围绕该轴的不同旋转改变，还可以标出旋转的方向：顺钟向或逆钟向改变。

中位心患者的右心室在前方，朝向右侧，并且在左心室上部。左心室则在后侧、下部并且在右心室左侧。此时将电极直接放置在右心室，就可记录到“右心室复合波”（小 R、大 S、倒置 T 波）。如果将电极直接安放在左心室，则可记录到“左心室复合波”（小 Q、大 R、直立 T 波）。放在躯干或肢体上的面对一个或另一个心室的导联，将会记录到该心室的特征复合波形。中位心患者，无论右心室还是左心室都不会直对 aVL 和 aVF 点击；因此这些导联上都会记录到小的复合波，但和典型的左心室或右心室复合波波形不会完全相同。在深吸气，膈面下移或者瘦长体型患者，心脏顺钟向的改变可导致左心室朝向足部，右心室朝向左上肢。因此，aVF 导联会记录到典型的左心室复合波，而 aVL 会记录到典型的右心室复合波。超重或妊娠以及呼气时膈肌上移时，心脏逆钟向改变，在 aVL 可以记录到左心室（主波向上）复合波，而在 aVF 可以记录到右心室（主波向下）复合波（专题 2-19）。



九、心房扩大

右心房扩大常见于肺源性心脏病，肺动脉高压和三尖瓣或肺动脉瓣狭窄。因此，心房的第一个电活动占主导，总体 P 波心电轴方向为向足部和前部。因此，I 导联 P 波小，II，III，aVF 导联上 P 波高，且 II 导联 P 波的增高常超过正常上限（2.5mm）。增大的向量环朝向前下。V_1 和 V_2 导联能看到中等高大的 P 波。

（一）右心房扩大

右心房扩大见于相对于左侧右心房压力与容量复合增高（专题 2-20）。三尖瓣狭窄时右心房压力明显升高，代表右心房增大的“肺性 P 波”出现。此类 P 波高、尖、窄并且无凹陷（II、III及 aVF 导联明显），伴随心电轴轻度右偏。

（二）左心房肥大

相比右心房，左心房肥大常引起心电图上的“二尖瓣 P 波”。左心房肥大见于二尖瓣狭窄或风湿性心脏病引起二尖瓣反流。II 导联上 P 波表现为有凹陷并且增宽，伴随电轴轻度左偏，但通常情况下 P 波高度正常。与右心房增大相比，左心房增大的心电作用力直接朝向左腋下。典型的 II 导联 P 波增宽（≥ 0.12s）。P 波向量环明显增大并且电轴左偏。V_6 也能见到增宽且有凹陷的 P 波。因为左心房的增大，迟发的 P 波向量与早期的 P 波向量相比增大（专题 2-20）。

（三）左、右心房增大

左、右心房均肥大时，P 波明显增高，II 导联上 P 波高度超过 2.5mm 并增宽（≥ 0.12s）。凹陷仍存在。左心瓣膜这种情况见于房间隔缺损引发的（左房室瓣）疾病或者多个瓣膜病变。房性 T 波或者心房复极波一般很小，不易探查或者被 QRS 波群掩盖。通常情况下 T 波和 P 波不相关，但在这种情况下，正性 P 波后面都会伴随一个非常小的负性 T 波。总而言之，心房 T 波下的面积稍小于 P 波下的面积。

无论是“二尖瓣性 P 波”还是“肺性 P 波”引起的 P 波增大，房性 T 波的增大幅度与 P 波的增大相关，造成 PR 段的压低。大的房性 T 波常提示心房存在病变，这有很高的诊断价值。

十、心室肥厚

用来形容心电图心室肥厚的术语有很多，包括心室优势、心室张力负荷过重、心室收缩或舒张负荷过重和心室增大。一些术语描述了一侧心室相对于另一侧工作过度的功能状态，有些术语参考了心室的解剖学改变譬如一侧心室肌纤维增多。心室优势是一个包含多种情况的广泛性术语，心室扩大则既包含了肥厚也包括了扩张。

（一）右心室肥厚

由于右心室室壁厚度，右心室QRS综合力方向向右，导致水平面上的向量环向右和向前扭曲，故 V_1，V_2 导联 R 波较正常情况增高，V_4，V_5 导联 S 波变深（专题 2-21）。V_1 导联 R/S 振幅比异常，表明 V_1 导联有比 S 波深度更高的 R 波。正常情况下 V_1 的 R/S 比值小于 1。典型的 ST 段和 T 波和 QRS 波群的主波方向相反（通常是 R 波），而且 T 波向量环和 QRS 向量环相反。因此在 V_1 和 V_2 导联 R 波向上并且 T 波向下，但在 V_5 和 V_6 导联 S 波总是向下并且 T 波向上。

右心室肥厚见于先天性心脏病和后天获得性心脏病，肥厚可能由压力和容量负荷过高引起。因此，右心室肌肉较左心室更厚，并且发展为右心室优势。全心电量的变化描记出心电图和心电向量图，由图可以看出 QRS 波群总的心电力方向是由左向右的。一般情况下心电力的方向是从肌肉量小的部分指向肌肉量大的部分，也就是从心室正常部分指向肥厚部分。

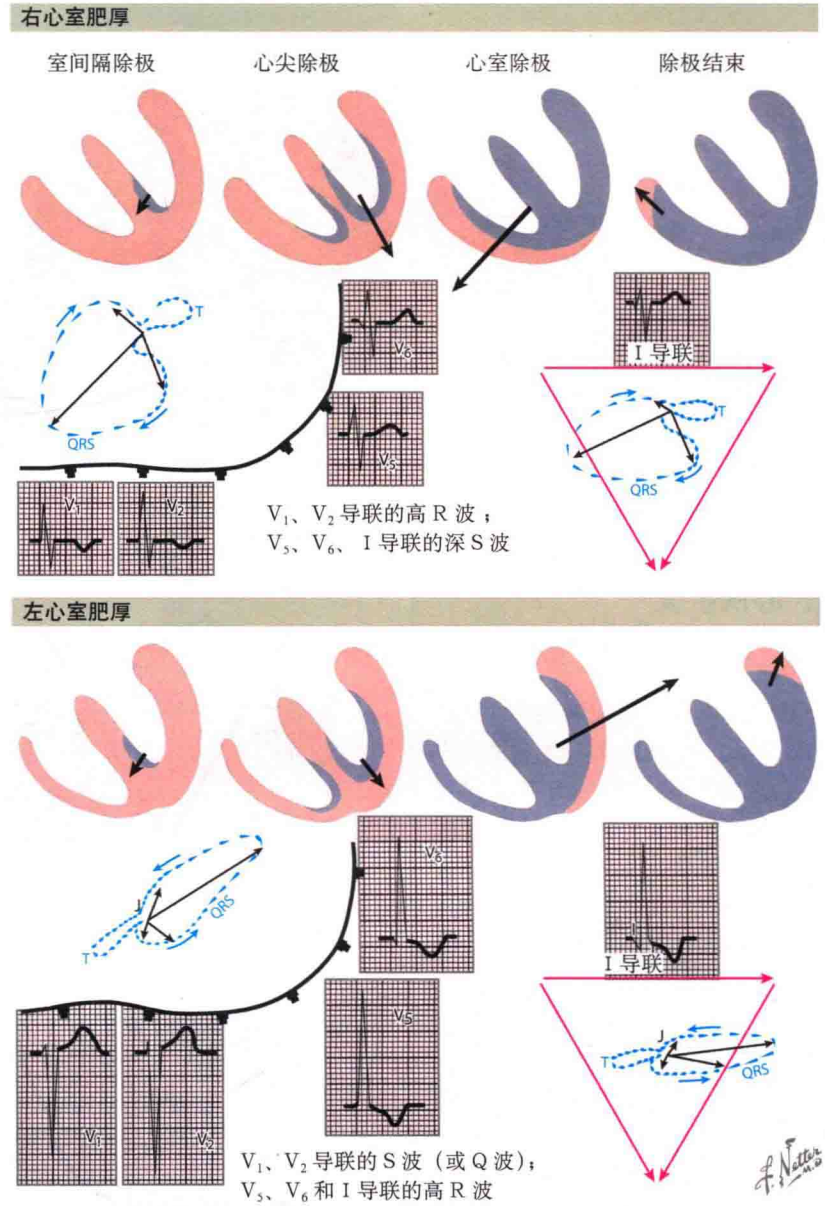
（二）左心室肥厚

相对于右心室的左心室肌肉的肥厚，会导致 QRS 环向左侧肩胛骨扭曲。V_1 和 V_2 导联小 R 波和深 S 波，V_5 和 V_6 导联高 R 波和小 S 波或无 S 波（专题 2-21）。同时 ST 段和 T 波的方向与 QRS 波群主波方向相反，也就是说 V_1 深的 S 波和与之相反的 ST 段和 T 波相关，反之 V_6 导联的高 R 波与负向的 ST 段和 T 波相关联。水平面上，早期 QRS 波群综合力的方向是由左向右再向前的，后期朝向左侧肩胛骨，最终回到 0 点。当左心室肥大累及 ST 段明显变化时，在心电向量图上 QRS-T 向量环呈开口状（如 QRS 波群的起始点和终止点在不同层面），并且之后的 T 波向量环与 QRS 波群总向量环成 180° 且不协调。额状面上的向量环朝左肩偏转，伴随 QRS 波群和 T 波不协调。向量环同样呈开口状。

j 点位于心电图 QRS 波群结束与 T 波开始的连接处。j 点前的一点，称为 I 点，它代表了 PR 间期的结束及 QRS 波群的开始。当 ECG 上的 I 点和 j 点不在同一水平线上时心电向量图上为开口环。一般情况下，正常人群心电图上的 I 点和 j 点在同一水平线，通常都在等电位线。左心室严重肥厚时，V_5 导联的 j 点会低于 I 点；右心室严重肥厚时，V_1 导联 j 点低于 I 点。I-j 的关系也会因为洋地黄、低血钾、二尖瓣关闭不全、心肌缺血、心包炎和束支传导阻滞而改变。

（三）左、右心室共同肥大

当左心室肥大和右心室肥大同时存在时，增大程度更高的肌肉在心电图像中起主导地位。



十一、束支阻滞

束支阻滞（BBB）指心脏传导系统特定分支的原发疾病或改变其传导的其他疾病。束支阻滞可发生在左心室、右心室或双侧心室。其中一个特征性改变是 QRS 波群增宽超过 0.1s。当 QRS 波群宽度介于 0.1～0.12s，即为不完全阻滞；若 QRS 波群宽度超过 0.12s，则为完全阻滞。发生完全性右束支传导阻滞时，QRS 波群的前 0.04 秒形态是正常的，但后面的部分形态发生改变（专题 2-22）。发生左束支传导阻滞时，整个 QRS 波群为一个不正常的除极波形，还有异常的切迹。

束支阻滞可分为典型和不典型的。典型的束支阻滞仅有希氏束或其分支的损伤，没有其他相关损伤。不典型的束支阻滞除了传导阻滞，还有其他一些损伤（如心肌梗死）。典型的束支阻滞图形可见 T 波方向与其 QRS 波中时限最长的波反向（如右束支阻滞时 V_6 导联可见 T 与 S 波反向，而在 V_1 导联 T 与 R 波反向）。不典型的阻滞不一定遵循这条规律。

（一）右束支阻滞

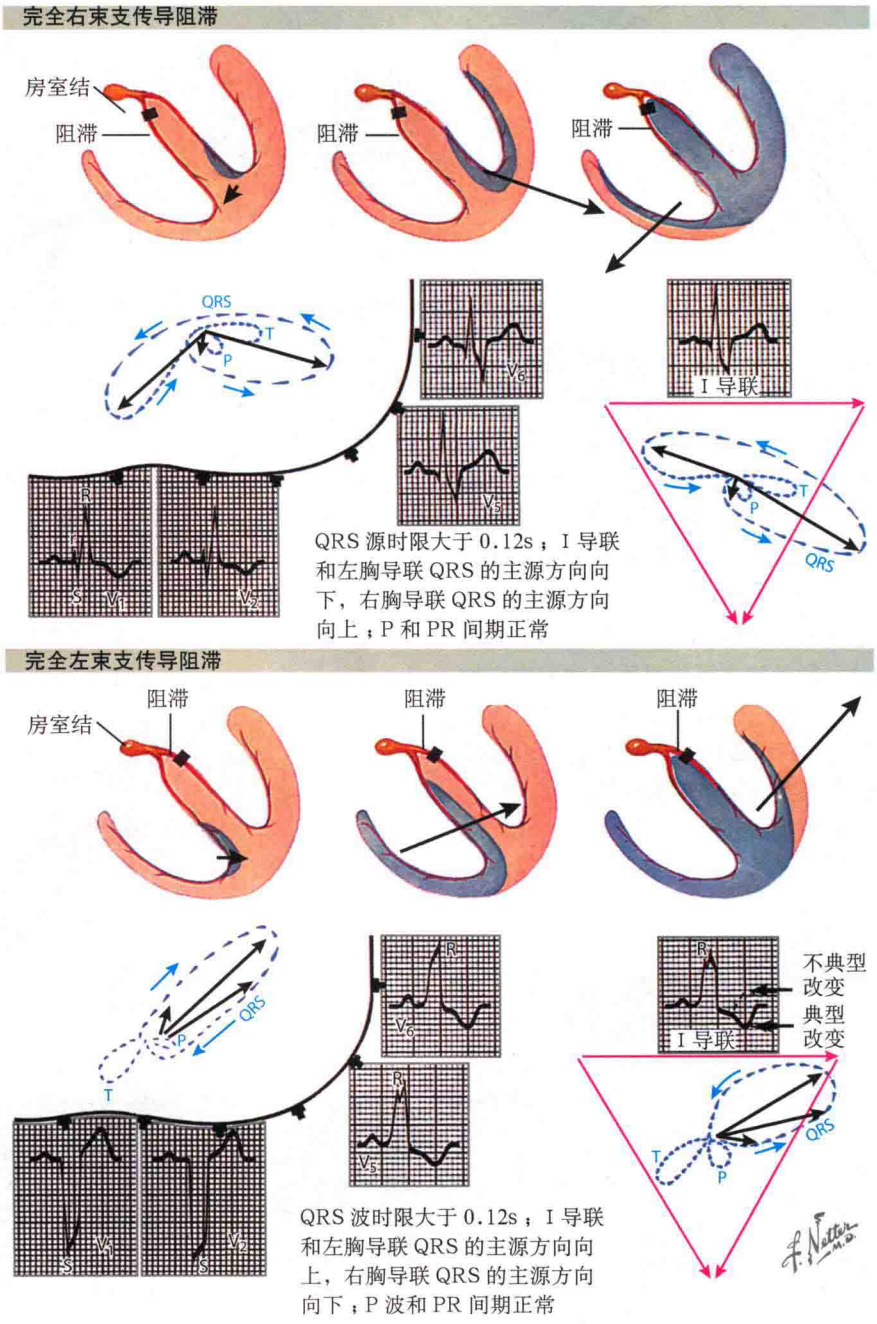
仅存在于希氏束的一个小的病变即可引起右束支阻滞。心脏电活动始于室间隔，并自左向右传导；因此 V_5、V_6 导联可见室间隔除极产生的 Q 波。接着电活动由左心室心内膜向心外膜传导，V_5、V_6 导联可见正常的 R 波。最后电活动缓慢通过室间隔及右侧的浦肯野纤维并最终激动右心室，这一过程需要较长的时间。最终，V_5、V_6 导联呈现较宽的 S 波，通常 S 波的时长大于 QRS 波群中 R 波的时长。这一除极的顺序—右，左，右，在 V_1 导联表现为一个 R 波，一个 S 波，一个 R’ 波，且 R’ 波时长大于 R 波。VCG 表明除极首先发生于右侧，接着向左侧传导，最后又回到右侧。VCG 记录在心室除极时减慢（点变得密集）是由于右心室激动比较缓慢。水平 ACG 是右，左，右，并通常向上的顺序。在右束支阻滞时，前半段 QRS 环路是正常的，后面部分是异常的。

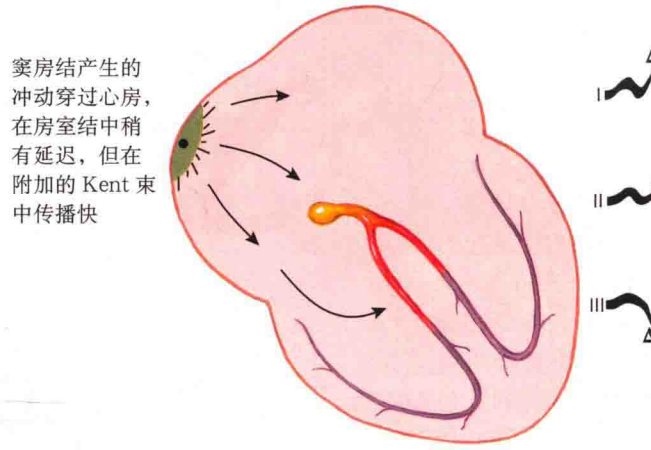
右束支阻滞通常由动脉硬化或右心室长期压力过高引起，比如肺动脉高压或肺动脉狭窄。

（二）左束支阻滞

希氏束左侧分支的阻滞可改变①整个心室除极的路径。心室除极始于室间隔左侧并向左前方传导，V_1、V_2 导联可见小 R 波。随后电压向心尖左侧传导，然后传至左心底，Ⅰ、V_5、V_6 可记录到高大的 R 波，V_1、V_2 导联可记录到高大的 S 波。心电活动通常朝左肩胛骨方向，ST 段和 T 波通常与 QRS 波群主波方向相反。②当 QRS 波群和 T 波出现这种关系时，是典型的左束支阻滞。当 QRS 波群和 T 波方向不相反或一致时，可能是非典型的阻滞，并且也许存在除阻滞以外的损伤（如心肌梗死）。

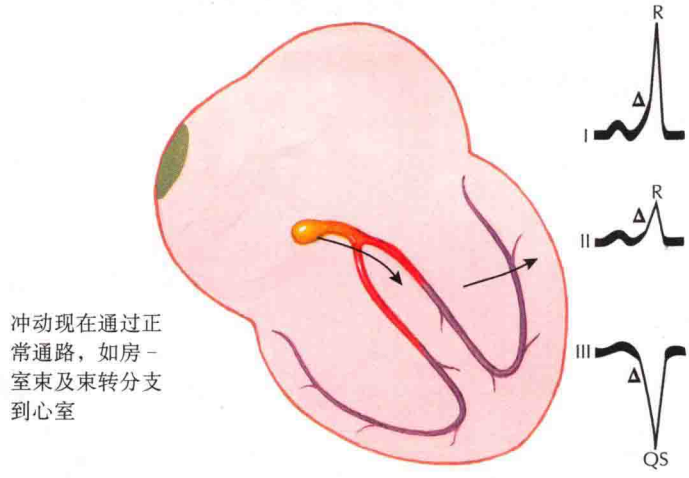
左束支阻滞常由心肌梗死、动脉硬化、心力衰竭，或者严重的如高血压引起的左心室压力增高所致。

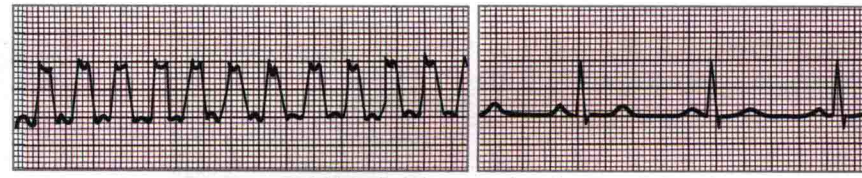




十二、WPW 综合征

WPW 综合征是由附加旁路的出现引起的。20% 存在附加旁路的患者有心脏器质性病变，80% 仅有心电图的异常表现。附加旁路连接心房和心室，除极可经此旁路快速地由心房传导至心室，导致心室提前激动。预激综合征常见于经常发作室性或室上性心动过速的年轻患者。当心动过速发作时，PR 间期缩短（通常小于 0.11s），QRS 波因 Δ 波增宽，通常时限为 0.11～0.14s。实际上，PR 间期减少的量即是 QRS 波群增多的量，因此 Pj 间期保持不变（专题 2-23）。(Pj 间期是从 P 波起点到 QRS 波群终点的距离。j 点是心电图上 QRS 波群和 ST 段的交界点。)





阵发性心动过速 ⟶ 应用奎尼丁后恢复正常

存在右侧旁路患者的心电图 I 导联上，因 QRS 波群起始部的 Δ 波，R 波上升支通常不明显。如果旁路连接左心房和左心室，除极将从左至右，并会在 I 导联上产生负向 QRS 波群。然而，大多数是旁路在右侧，除极从右至左，I 导联 QRS 波起始部出现 Δ 波。附加旁路可在前面也可在后面，可出现不同的心电图形态。旁路的准确位置是由射频消融前的电生理检查来确定。

来自窦房结的冲动经附加旁路传导较房室结和希氏束快。I 导联 QRS 波群的增宽和 R 波上升支的不明显是因为心房和心室间存在异常的连接，除极进入右心室早并且无延迟。由于心室除极过程的方向与正常除极方向不同，且过程更长，因此 QRS 波群特别宽。心室肌接受来自附加旁路的冲动刺激开始早期除极后，在房室结被延迟的正常的心房冲动，通过正常路径传入心室，心室除极以正常方式完成。因此，QRS 波后半部分是正常的。

附加旁路通过促进心房发生逆行传导进而出现折返激动或者通过促进这一附加旁路正向传导和希氏束－浦肯野纤维系统中的负向传导易导致阵发性心动过速的发生。因此，所有主诉为心动过速的年轻患者均应在心搏正常的一段时间里行心电图检查来明确是否存在 WPW 图形。

普鲁卡因胺或者氟卡尼常可以成功阻断预激的发作。单纯应用洋地黄通常无效或者会发生危险，因为某些特定的房性心律失常（如心房颤动或心房扑动）是 1 ：1 传导至心室的，这种情况会导致心室颤动发生。其他一些可阻止通过房室结的传导的药物也能加强附加旁路的传导（如钙通道阻滞药腺苷）。

十三、窦性和房性的心律失常

某些心律失常是由于窦房结的紊乱所引起的，包括窦性心动过缓，窦性心动过速，游走性起搏心率。窦房结由交感神经和副交感神经控制，这些神经功能的改变会影响心脏活动。窦房结受副交感神经（迷走神经）的抑制而受交感神经的刺激。

（一）窦性心动过缓

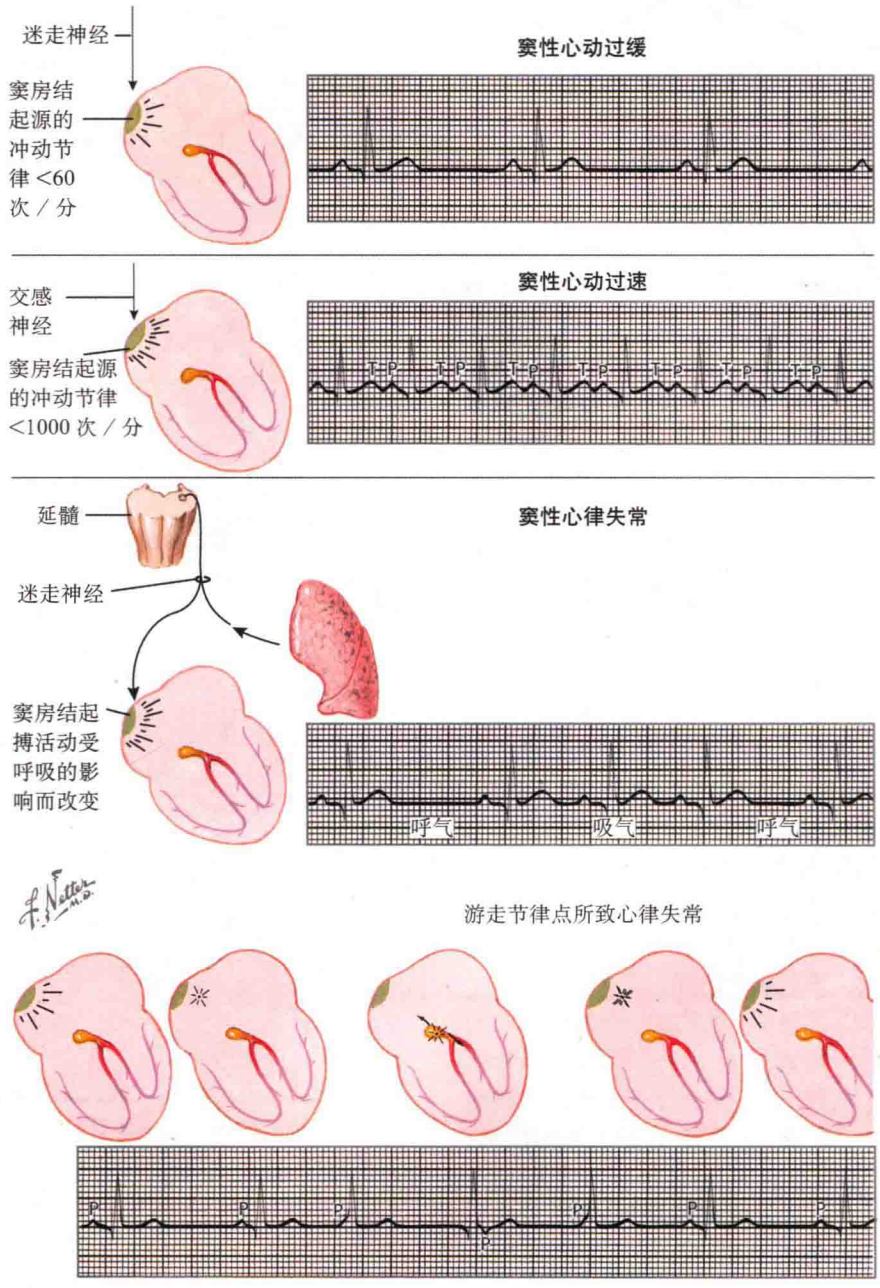
窦性心动过缓时，窦房结以较慢的速率发起冲动，小于 60 次 / 分（专题 2-24）。心动过缓常发生于高迷走神经张力、甲状腺功能减退、颅内压增高、正在进行运动训练及接受洋地黄药物和（或）利血平治疗的患者。通常这种心率的减慢部分由迷走神经对窦房结的抑制引起。

（二）窦性心动过速

交感神经的刺激或对迷走神经的抑制能导致窦性心动过速。窦房结以大于 100 次 / 分的频率发起冲动，对这些心电图曲线的密切检查显示 RR 间期发生了一些变化（专题 2-24）。观察这些变化对区分窦性心动过速还是房性心动过速是很重要的，房性心动过速的 RR 间期之间是没有变化的。窦性心动过速见于运动或吸烟后、甲状腺功能亢进、焦虑、中毒、发热、贫血、心脏或肺部疾病，以及其他情况。窦性心动过速的特点是当颈动脉窦受压时可使心率减慢，压力消失时心率逐渐回到原来的基础水平。这与房性心动过速对颈动脉压力的反应相反，房性心动过速时压迫颈动脉可使这一节律很快变为窦性节律。

（三）窦性心律失常

窦性心律失常指呼吸时或比如脾收缩等其他器官作用时心脏频率的改变。这种心律失常常见于儿童或具有潮式呼吸的患者。通常来自肺的呼吸运动传入心脏中枢，然后冲动经过迷走神经传出至窦房结。窦房结的起搏点活动随呼吸改变而反射性地改变。通常每个呼吸周期心脏搏动 5 次。呼气时心率减慢，吸气时心率增快（专题 2-24）。



（四）游走性起搏点

游走性起搏点指起搏点在心房内游走不定，通常可下移至房室结或再次回到窦房结。

上述情况发生在窦房结迷走神经张力变化或交感神经刺激产生变化的时候。心电图上可见 PR 间期逐渐缩短，P 波消失在 QRS 波群里甚至出现在 QRS 波群后。在 II 导联，有时 P 波呈反向，因为心房除极的顺序变为从房室结到窦房结，而不是遵循原来正常的方向。游走性起搏心律并不是一连串的不规则变化，而通常是短暂的且可以被比如阿托品这种抗胆碱能药物终止（专题 2-24）。

十四、期前收缩

常见异常心搏包括以下三个方面：期前收缩（提前出现的搏动），异位搏动（由窦房结以外的起搏点发出），期前收缩（增加的心搏）。只有后者期前收缩是真正意义上的额外心搏，通常在两次心搏之间出现，不影响正常心律。

（一）房性期前收缩

心房电不稳定时易出现房性期前收缩，在窦房结冲动之外出现一个心房起源的搏动。房性期前收缩与室性期前收缩的鉴别在于代偿间歇的不同。房性期前收缩时代偿间歇不完全，而室早代偿间歇完全（专题 2-25）。测量代偿间歇遵循以下步骤：

(1) 找到房性期前收缩的 P’ 波，与正常窦性心律的 P 波形态不同，而且提前出现。

(2) 测量 P’ 波到前一个窦性 P 波的距离。

(3) 加上 P’ 波到下一个窦性 P 波的距离，小于 2 倍窦性 P 波距离。

（二）房室结期前收缩

房室结期前收缩起源于房室结。通常会在房室结出现逆传导，出现一个异常 P’ 波，表示从房室结逆传导至窦房结。有时不出现逆传，就不会出现 P’ 波和心房除极。房室结期前收缩通常出现于迷走兴奋或其他疾病导致（专题 2-25）。

1. 高位房室结节律

当房室结成为起搏点时，就会出现高位房室结节律。心房除极于电冲动由房室结向窦房结传导的过程中。逆传 P’ 波会在Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联中出现。PR 间期缩短，P 波在 QRS 波之前出现，QRS 波和 T 波形态正常。

2. 中间节性节律

当传导组织在房室结下方的近中间部位被激动，心房和心室会同时激动。此时 P 波会和 QRS 波融合，其形态与正常 QRS 波稍有不同。

3. 低位节性冲动

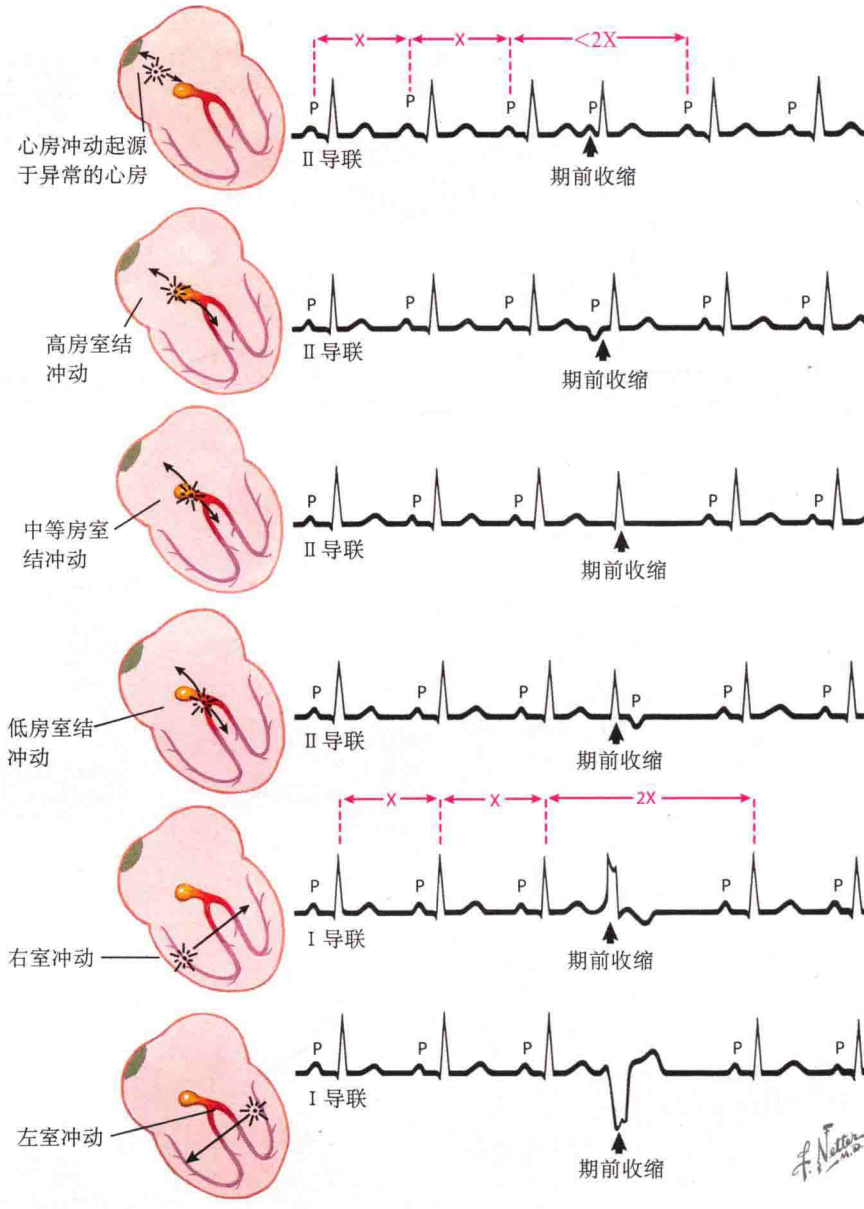
若起搏点在传导组织的较低位置出现，心室将在心房之前除极，QRS 波将在 P 波之前出现。

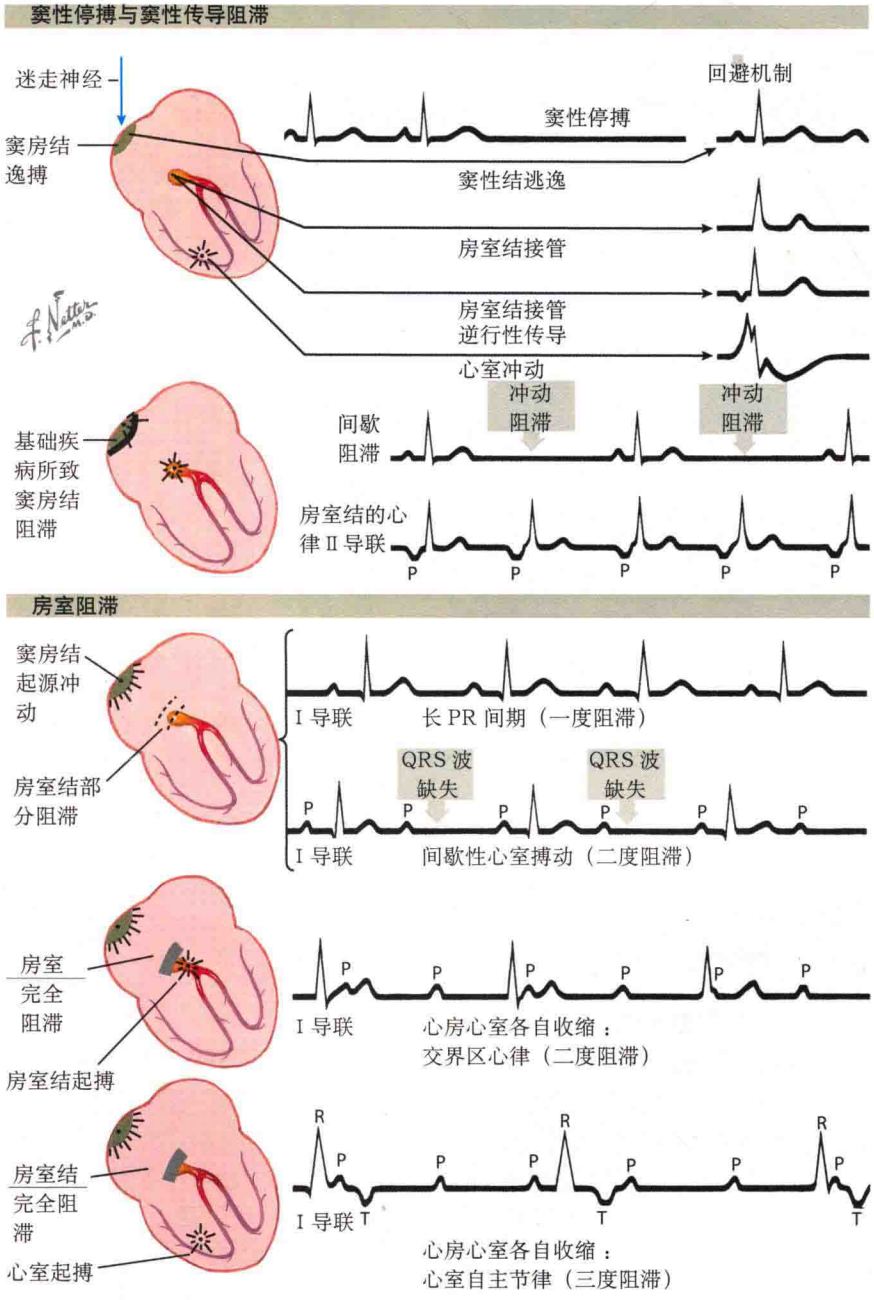
（三）右心室起源的冲动

P 波节律不受影响。心室冲动由右心室发出。电冲动由右向左传导，形成Ⅰ导联上主波向上的 QRS 波。QRS 波时限延长至大于 0.10s，ST-T 方向与 QRS 主波方向相反。代偿间歇完全，即正常 QRS 波正好是包含期前收缩的 QRS 波的 2 倍（专题 2-25）。

（四）左心室起源的冲动

左心室发出的冲动向右心室传导，形成Ⅰ导联上主波向下的 QRS 波，ST-T 方向朝上。





十五、窦性停搏、窦房阻滞和房室传导阻滞

（一）窦性停搏

窦性停搏通常表现为窦房结不发放冲动，心房不能除极，出现心脏停搏。停搏之后会出现一次正常窦性心搏（窦性夺获）（专题 2-26）。或者房室结成为最高起搏点，成为房室结夺获，此时 P 波可能在Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联中出现于 QRS 波之前或之后，或者如果没有逆传，则不会出现 P 波。室性夺获的 QRS 波形与室性期前收缩一致。不同类型的夺获方式会导致不同的心律，比如窦性心律，窦性心动过缓，窦性心动过速，房室结心律，室性心动过速或者其他心律失常。

（二）窦房传导阻滞

在窦房传导阻滞情况下，窦房结被生理性因素或药物因素影响。此种阻滞可能间歇性出现。窦房结除极后恢复较缓慢，恢复后会出现另一次窦性搏动。有时会出现不止一次漏搏。有时窦房结严重病变会导致 P 波复极缓慢，房室结将会取而代之形成新的起搏点。

（三）房室传导阻滞

房室传导阻滞分为一度、二度、三度。一度房室传导阻滞表现为 PR 间期延长。二度房室传导阻滞表现为间歇性 QRS 波漏搏。三度房室传导阻滞表现为心房与心室完全分离。一度 AVB 时，PR 间期延长至大于 0.20s。二度 AVB 表现为 P 波后偶有 QRS 波脱落。完全性 AVB 可能有两种类型：①起搏点位于房室结，QRS 波形态正常；②起搏点位于 HIS 束，QRS 波宽大畸形。两者均有房室分离现象。此时会出现两种心率。心房除极心率，约为 76 次／分；心室除极心率，约为 30 次／分。

这些心律失常在临床上非常重要。严重心动过缓会导致脑、心及其他重要脏器缺血，坏死。应积极治疗恢复正常心律。起搏治疗可以取得非常好的疗效。

十六、心动过速、心房颤动和心房扑动

（一）阵发性心动过速

1. 阵发性房性心动过速

阵发性房性心动过速（PAT）是由心房起搏点产生的快速的心脏搏动，心率多大于 100 次／分，经常高达 180 次／分（专题 2-27）。虽然在有些情况下 P 波与 T 波相互重叠，但 P 波通常情况下是可识别的。具有规律的 RR 间期。阵发性房性心动过速以突发突止为特点。发作和终止经常仅因为一次单独的搏动。颈动脉窦按压可能突然使其转复为窦性心律，此特征可用于 PAT 的诊断。

2. 阵发性房性心动过速伴阻滞

意识到 PAT 伴随阻滞非常重要，因为这种阻滞可能由洋地黄中毒引起，此时洋地黄应该减量。其他情况和上述 PAT 相同。

3. 阵发性结性心律失常

这种心律失常以Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联上出现逆向 P 波为特点，因为此时心房内兴奋的传导是逆向的。P 波会落在 QRS 波群之前、之内或者之后。可能会发生逆向传导。阵发性结性心动过速多由病态房室结引起。

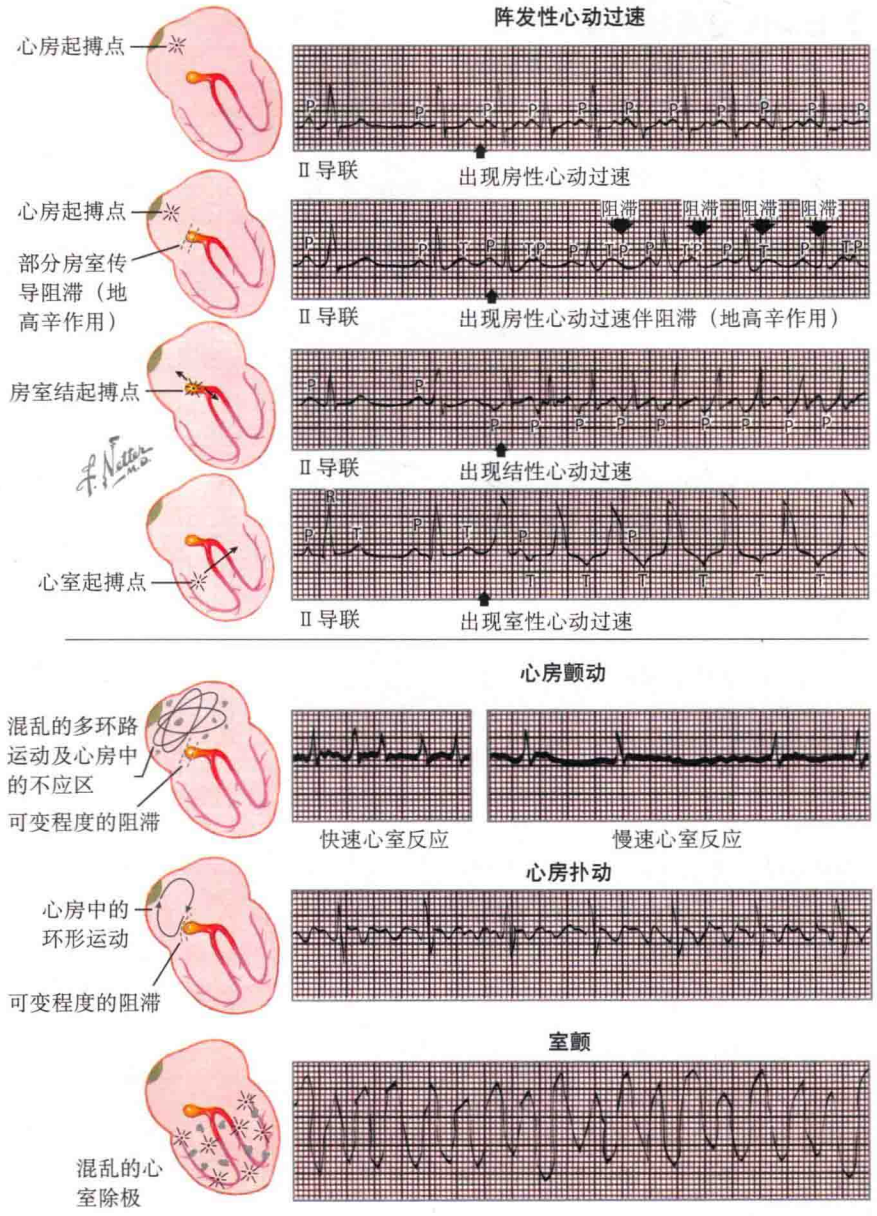
4. 室性心动过速

室性心动过速是起源于心室的快速心脏激动。所致这种心律失常非常严重，并且常与洋地黄和许多抗心律失常药（如索他洛尔）的毒性相关，或者由严重的心脏器质性病变引起。室性心率快于房性，而且仔细观察心电图可以发现偶发 P 波代表着发生在基底部的心房节律。心室的收缩次数总计大于 150 次／分并且有可能大于 200 次／分。QRS 波群增宽，伴随与 QRS 波群不相匹配的 T 波，而且 PR 间期不相同。

（二）心房颤动

心房颤动（AF）是老年患者入院治疗的最常见心律失常类型。心房颤动的产生源于心房上存在多处处于不同不应期状态的异常心肌组织，心房除极波在这些区域的组织间游走，产生电压低且方向多变的电位。只有一部分电位可以通过房室结下传，RR 间期也因不规律的传导而完全不同（专题 2-27）。

风湿性心脏病、甲状腺功能亢进以及动脉粥样硬化性心脏病是心房颤动的常见病因。在心房颤动心电图上没有持续可识别的 P 波。心室率可快可慢，取决于房室结的传导功能以及是否存在心力衰竭或者洋地黄和其他减慢传导或增快传导药物的应用。如果心室率快且存在心力衰竭，β 受体阻滞药、钙离子拮抗药和洋地黄类药物可以有效减慢心室率。应用电复律或者抗心律失常药物以及基于导管通过肺静脉消融心房组织或者其他心律失常起源点的方法均可以使心律恢复为窦性。



十六、心动过速、心房颤动和心房扑动（续）

（三）心房扑动

心房内心电的环形运动或者心房较低部位的起搏点规律而快速的放电，通常大约为 220 次 / 分，即可形成心房扑动（专题 2-27）。通常在房室结会有不同程度的阻滞，2 ～ 4 个心房扑动中仅有一个可以下传至心室。临床上诊断心房扑动的证据之一是心率为 150 次 / 分。由此心率可以推断心房扑动为 2 ∶ 1 阻滞。通常在Ⅱ、Ⅲ和 aVF 导联，反向的 P 波跟随房性 T 波，或者是心电环形运动引起的连续性心房电活动。这些波形外形类似锯齿。

冠状动脉粥样硬化性心脏病、甲状腺功能亢进以及风湿性心脏病是心房扑动的常见病因。这是一个大型折返性心律失常，可以通过针对右心房的射频消融术治疗。

（四）心室颤动

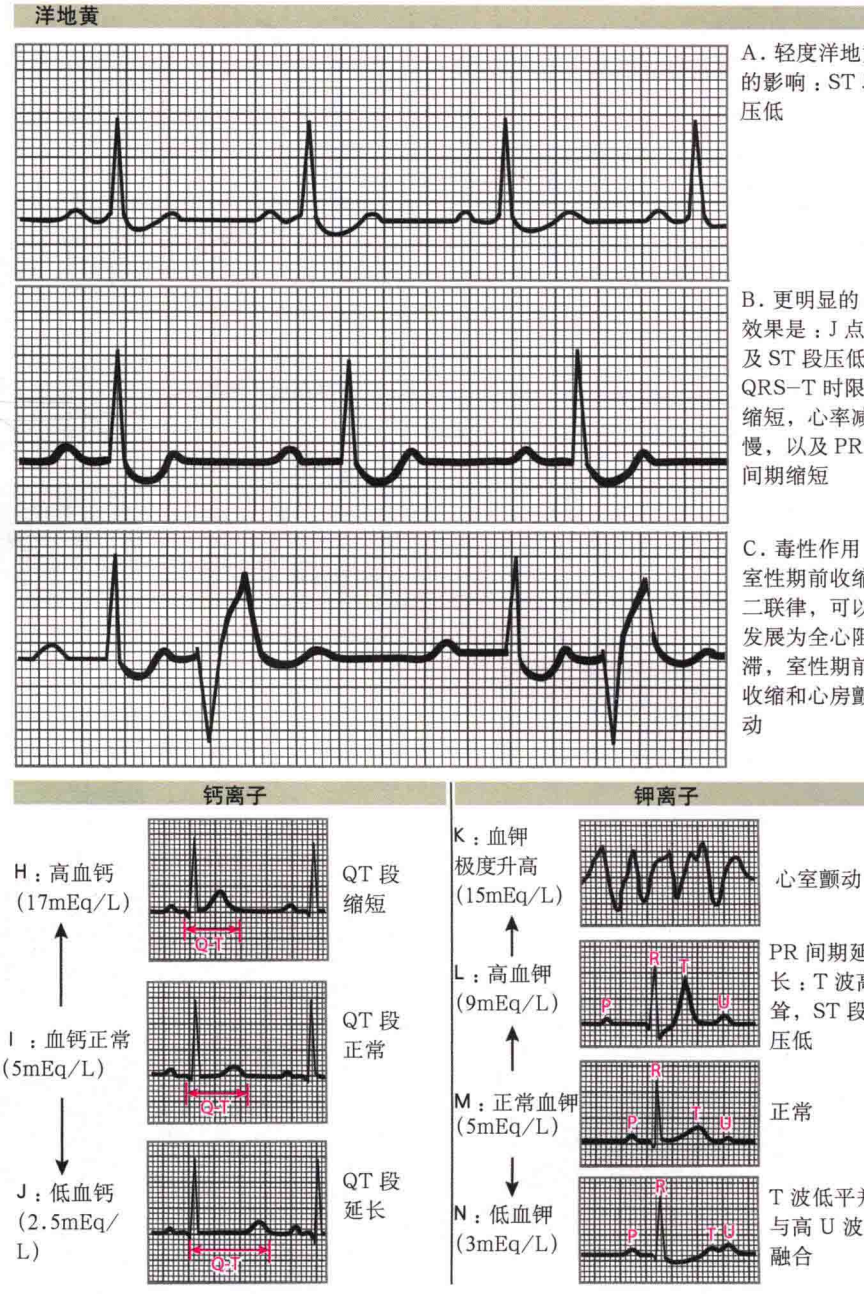
多周期的心室起搏点导致了心室不规律的除极，心电图上可见类似扭曲的正弦波，波的大小和时限无规律。波的电压可高可低。心室颤动时心脏没有有效的泵功能。严重的心脏器质性病变或者洋地黄及其他延长 QT 间期的抗心律失常药物中毒时可引起心室颤动。需立即除颤治疗（专题 2-27）。

十七、洋地黄与钙离子和钾离子浓度对心电图的影响

（一）药物作用：洋地黄

普通药物如洋地黄及其他抗心律失常药物对心电图的影响取决于剂量、代谢速度、患者的反应以及直线心电图的异常情况。小剂量的洋地黄产生轻度的洋地黄影响，表现为ST段下斜型压低，J点下移，以及T波减低（专题2-28，A）。由于加快了心室复极QT间期可能会有轻度缩短。洋地黄常通过迷走神经抑制窦房结与房室结，从而减低心率和减慢房室结传导。加大剂量后会出现j点进一步压低，伴随ST段下斜型压低及QT间期明显缩短，短于正常下限（专题2-28，B）。中毒剂量时房室结的传导明显受到抑制，PR间期以及心室兴奋期延长，并伴有室性期前收缩，可能为单发、多发或多源性（专题2-28，C）。成对出现的室性期前收缩多见，还会出现心房颤动或心房扑动，伴随阵发性房性心动过速，还会出现房室结完全或不同程度的阻滞。

普鲁卡因和利多卡因等药物可以抑制心房和心室的电活动。典型特征是P波的时限逐渐延长，并伴随P波高度的轻度增加。伊布利特等药物常用于心房颤动的转复，但在治疗前患者需静脉注射硫酸镁以预防尖端扭转性室性心动过速。静脉注射胺碘酮可以延长QT间期，常用于患者复律。



（二）钙离子和钾离子浓度

甲状旁腺功能亢进患者常有高钙血症。心电图的表现为QT间期的缩短，常伴随T波幅度增高（专题2-28，H）。T波紧接在QRS波群之后，所以QRS波群和T波可见融合。

低钙血症可增加ST间期和QT间期的时限（专题2-28，J）。QRS波群和T波仅仅出现由在等电位线上的ST段延长导致的宽分离。

高钾血症抑制心房、房室结以及心室，但对窦房结的影响较小。因此增加血钾浓度可导致PR间期延长（专题2-28，L），T波增高，窦房阻滞可能对心房收缩产生小影响，T波帐篷样改变（高且基部窄），心室内阻滞表现为宽QRS波群，ST段异常升高，另有心室停搏或者心室颤动（专题2-28，K）。

低血钾常常因使用利尿药或皮质醇药物、呕吐、腹泻、手术吸收及低钾饮食引起。低血钾会造成T波幅度降低（专题2-28，N）及明显U波，可以轻易量取QU间期。T波和U波在某些导联可明显区分，但在其他导联两波可能融合，而产生TU复合波群。ST段的位移（压低或升高）都可能发生。在与心肌缺血、心肌梗死或中毒等其他异常状况并存时，很难意识到低血钾的存在。

十八、心脏起搏器

当患者出现因心动过缓引起的症状（如晕厥、头晕、嗜睡），心脏起搏器能够有效减少或消除这些症状，因为起搏器可以解决病理生理问题，包括窦房结病变或房室传导阻滞引起的缓慢心率。有的仅起搏心房，有的起搏心室，有的顺序起搏心房和心室。有的起搏器与置入型心律转复除颤器（ICD）功能融合，有的起搏器可以改善心脏的同步性（如双心室起搏器）。

当前经静脉起搏器

现代起搏器的发生器（通常为锂电池）安放在锁骨下的皮下。为防止体液的吸入，发生器被密封起来，其可传播电冲动到右心耳和右心室的电极导丝，还可通过冠状窦电极导丝将电冲动传至左心室（双心室起搏）。起搏器发生器具有免疫惰性。

1. 永久起搏器

起搏器置入术通常由经过严格训练的心脏病专家或者心外科医生在透射器下进行。大多数情况下在左锁骨下进行经皮穿刺术，将电极导丝送入心脏，但在特殊情况下也可从右锁骨下进行穿刺。X 线检查可以明确起搏器电极导丝在右心房或右心室的位置，如果是双心室起搏器还应明确左心室心外膜电极导丝的位置。

2. 起搏器的类型

起搏器可分为三类，用于起搏心脏的一个或者多个心腔。单腔起搏器是将单一电极导丝放置于一个心房或者一个心室，其后便可感知和起搏心房或者心室。单独安装心房起搏器的最常见原因是窦房结功能减低，譬如病态窦房结综合征。单独安装右心室起搏器的最常见病因是心房颤动。

相比之下，双腔起搏器则是将两个电极导丝插入心脏（专题 2-29）。一个电极导丝可以插入右心耳并且固定在那里起搏心房。另一个起搏电极导丝可以插入右心室并且固定在那里。激活启动之后这两个电极导丝分别起搏心房和心室，严格模拟心脏的正常传导系统。这种起搏器是目前最常见的类型。

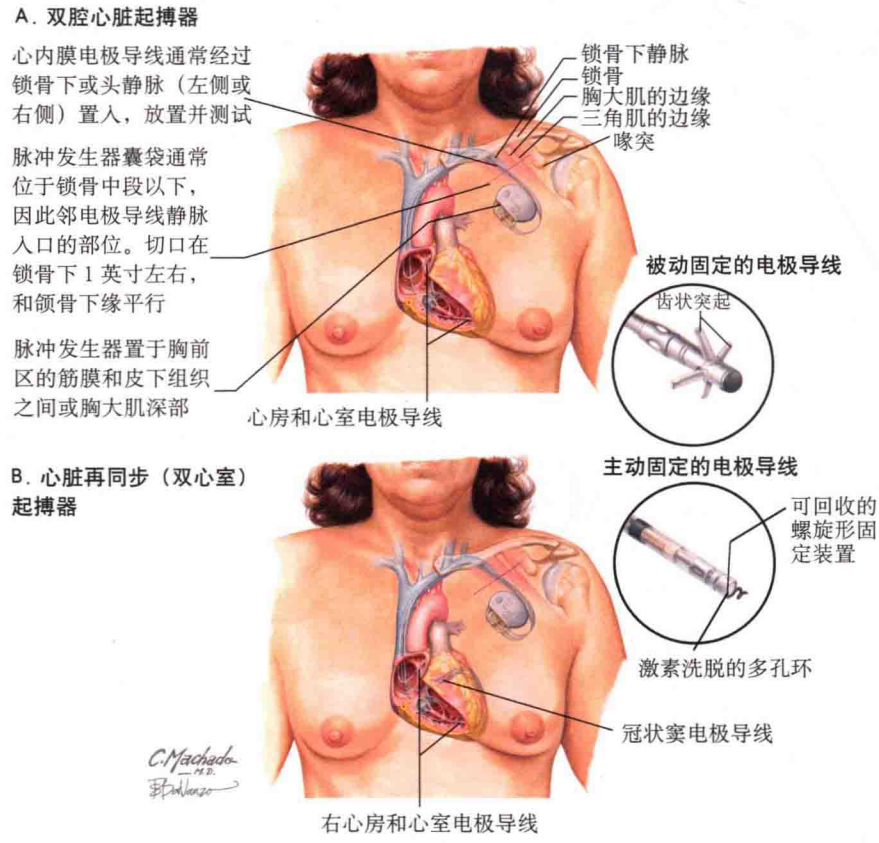
频率反应式起搏器通常是一个双腔起搏器（也可以是单腔），可以根据需要增加心率。此类起搏器的发生器可以感知患者身体活动（运动）时增加的胸肌的运动。一旦探查到身体活动，起搏器就通过增加电脉冲增加心率而使心排血量可以满足患者当前的生理需求。频率反应式起搏器多应用于症状性心动过缓患者。

3. 双心室起搏器

与标准双电极房室顺序起搏相比，双心室起搏器（BiV）包含三个电极导丝：右心耳电极导丝、右心室电极导丝和安放于冠状窦内位于左心室游离壁心外膜表面的侧静脉前面的电极导丝。心外膜电极导丝的位置和钝缘支动脉的位置相对应。这一电极导丝系统，补充了房室起搏系统，增加了起搏左心室游离壁的功能（专题 2-29）。

心脏再同步治疗（CRT）应用双心室起搏器的原因是双心室起搏器的电极导丝系统可以同时起搏左心室间隔部和侧部。将合适的组织置于这些部位，对于那些后壁不能同步收缩的心脏，左心室可再同步其收缩。收缩功能不全的患者心脏收缩多无法同步，很多还伴有 QRS 波群时限＞120ms，这些都是患者安装 CRT 的指征。这些患者因射血分数≤ 35% 而发生猝死的概率很高。双腔起搏器还能与 ICD 联合应用而预防严重心力衰竭并发症，如室性心动过速或室颤动造成的猝死。

（赵 亮 译 罗 荷 校）



电极导线是将脉冲发生器与心内膜相通的装置，分为不同的类型，单极或双极、主动固定或被动固定。单极系统在与心内膜接触的部位只有一个电极（负极），脉冲发生器自身为正极，双极系统有两个电极，正极位于同一根导线的顶端。移动固定电极导线有齿状突起装置，该装置可将电极顶端固定在所置入心膜的心内膜肌小梁上；主动固定电极导线有一螺旋形固定装置，可旋入心肌内。两种电极导线均可刺激心肌，引起电极周围的炎症反应和细胞生长。为了尽可能减轻炎症反应，大多数电极导线均设计了激素洗脱顶端。冠状窦电极导线在心功能不全和传导阻滞患者发生心室不规律收缩时可进行“再同步”治疗

第 3 章

心脏放射影像学和心血管造影

一、心脏放射影像学

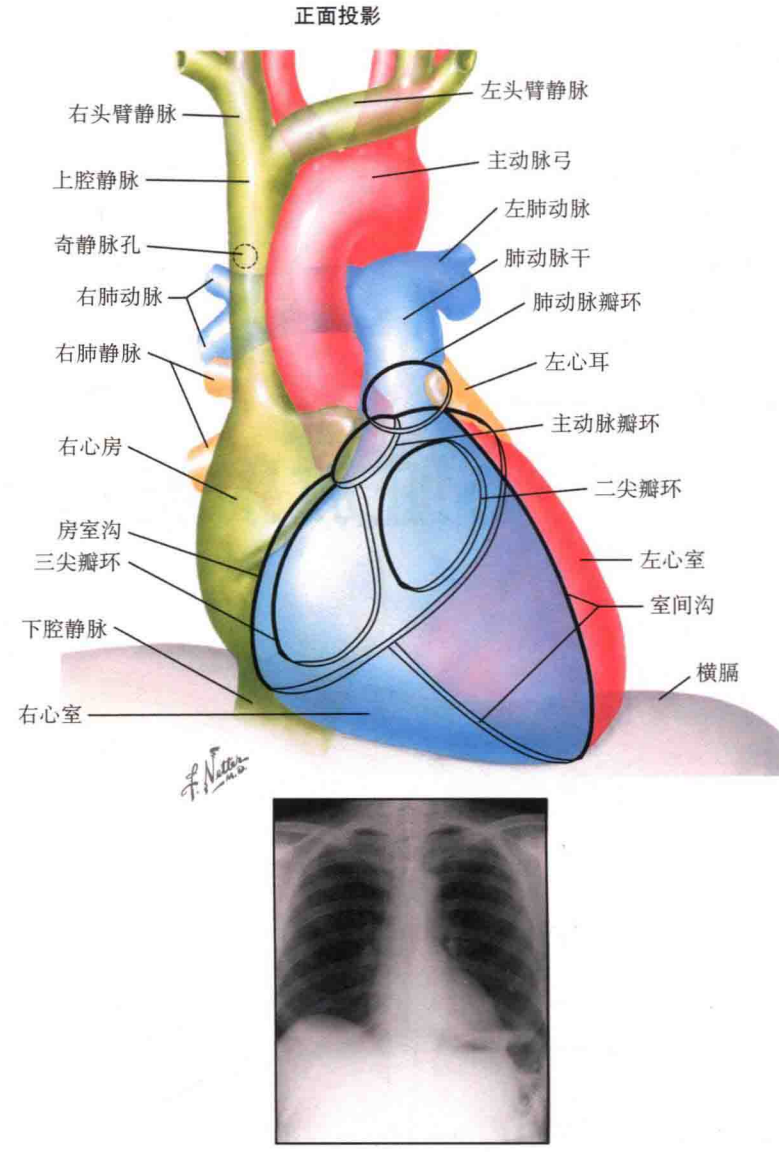
（一）影像学

影像学检查是评估心脏疾病最基本的检查。胸 X 线片、胸透或者血管造影，可以明确心脏大小、心腔有无扩大、心包疾病、冠状动脉钙化以及心脏功能和血流动力学信息。

由于心肌、瓣膜和其他心脏结构具有相同的放射密度，除非存在钙化，普通的影像学检查难以区分。同理，如果不使用造影剂使血液增强显影，心房和心室壁也不能和血液区分。因为心脏和含气的肺组织密度差别十分明显，心脏的外缘很容易被识别。

心脏在标准胸部 X 线片或胸透上的影像是被放大的，甚至有些扭曲。由于 X 线要穿过患者，在常规的目标和屏幕之间的距离内，射线束会发生散射。离屏幕远的组织，会比近的组织放大一些。如果 X 线束被聚焦得平行一些，能最大程度减小扭曲。大部分情况下，标准的 6 英尺（182.9cm）靶片距离的 X 线能够充分评估心脏大小。投照时，需要考虑患者的吸气程度及患者的年龄，膈肌越高，心影越大，新生儿的心、胸比会大一些，而老年人心、胸比则小一些。

由于心脏是三维立体结构，在一个投照体位，只能显示两个边界，为了更全面地显示心脏和大血管的结构，需要多种不同的投照体位。平片可以评估肺血管系统和心脏疾病引起的肺部改变。肺动、静脉增粗、迂曲，往往提示左向右分流；相反，肺动、静脉变细且扭曲减小，则提示右向左分流。正常情况下，肺血管在肺门呈放射状发出，当肺血流明显减小，严重的法洛四联症时，肺血管纹理紊乱，这提示支气管动脉有明显的侧支分流。



心功能不全或心脏左侧循环有梗阻，比如二尖瓣狭窄时，肺动、静脉纹理增粗。如果病情进一步进展，发展至肺动脉高压，肺静脉和外周肺动脉纹理会变得细小，而中心肺动脉纹理则会变粗。

1. 正位像

大部分胸部 X 线片采用正位照射。因为这个体位都能看到心脏，能提供心脏病最基本的诊断信息。正位像很容易获得，这个体位常用来对心脏大小进行评价（专题 3-1）。左心房、心室的扩大以及右心房的扩大，都可以在这一体位下观察到。在这一体位下，尽管右心室没有明显的边界，但也能引起心影的特征性改变。

右侧心脏的上半部分轮廓是由上腔静脉组成的，下半部分是由右心房外缘组成。上腔静脉边缘是直的，而右心房的外缘则像号角一样向外凸出。上腔静脉和右心房的成角则代表右心房的上缘。如果患者深吸气，可以看到心脏右缘有缩进，这里就是下腔静脉和右心房的交汇处。

心脏的左侧轮廓，最上缘是由主动脉弓远心端组成，主动脉弓远心端向后向下延续为降主动脉。

一、心脏放射影像学（续）

在纵隔左侧右支气管角的上方，可以看到局限性的凸起，这一凸起代表食管左缘。如果出现主动脉弓右移，凸起会处于右侧，并将食管推向左侧。主动脉弓的下方，主支气管和左肺动脉形成边界。肺动脉下的左侧心缘由左心耳形成，这一节段通常是平的，或有轻微的凸起。左心耳向下延续为左心室，大部分心脏左侧轮廓由左心室组成。在胸部 X 线片上不能分辨左心耳和左心室的界限。

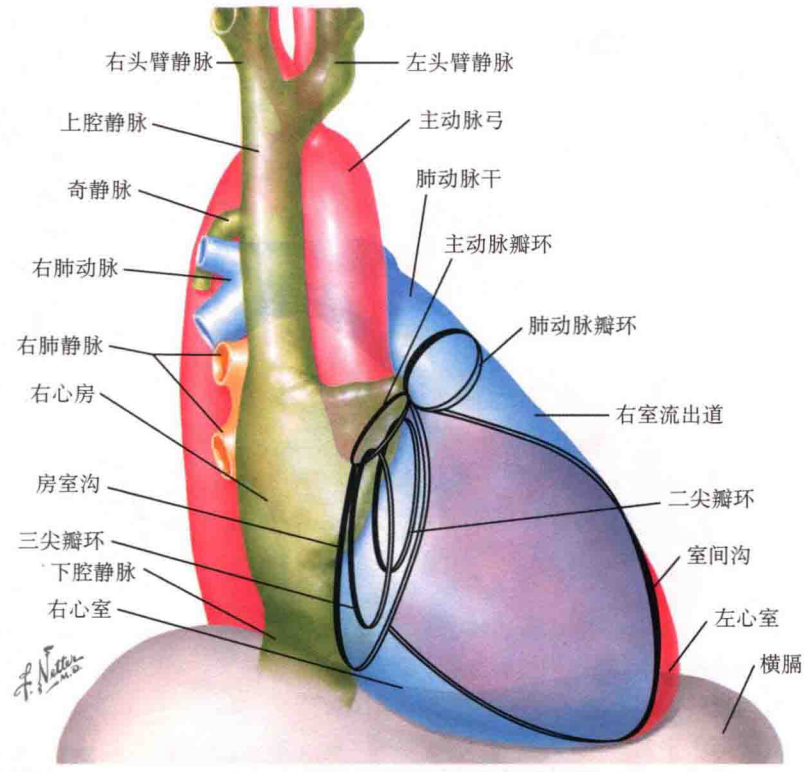
心尖由左心室构成，右心室的前部完全隐藏在心脏轮廓中。偶尔在深吸气时，可以看到与心尖相邻的膈面的右心室。在左右心室区域的切迹是室间隔的标志。

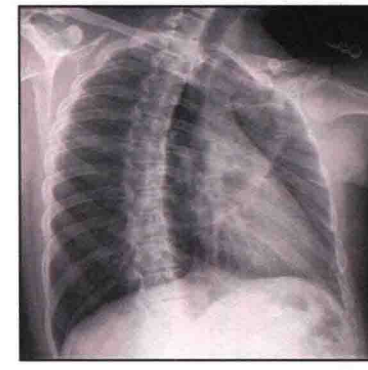
右心房扩大导致右心缘向右凸出，而当右心室扩大时，心脏向左侧膨出，心尖会被抬高，室间隔的位置会比正常位置高。右心室增大，右心长轴和横轴均增加，导致肺动脉主干抬高。当左心室增大时，心尖会向下和向左移位。通常，心脏左缘向左侧移位，变得更加凸出。

在正位像上，左心房增大主要体现在左心耳的增大，左心耳增大导致肺动脉下的左心缘膨出。此外，左心房的增大通常会增加心影中央的密度，明显增大时可能会导致左主支气管上抬。左心房的进一步扩大导致左心房的右缘出现在脊柱右边的心影上，与右心房形成双房影。如果左心房继续增大，左心房会转位至右心房后方，最终单独形成心脏右缘，这时，右心房的边界会处于左心房轮廓内。

心脏瓣膜的钙化通常由以下疾病引起：风湿性瓣膜病、主动脉瓣膜钙化、细菌性心内膜炎（二尖瓣和主动脉瓣）。在正位像上，左房室瓣处于脊柱左侧。当心脏搏动时，钙化的瓣膜会形成一个朝向左下的扁的椭圆环。主动脉瓣通常位于脊柱左缘上方，按照直线向上并稍向右方运动。由于脊柱椎体和心影的重叠，很难在正位像上发现小的主动脉瓣钙化，但如果换成侧位像，则容易发现。肺动脉瓣位于脊柱左侧，比主动脉瓣和二尖瓣位置高，运动方向与心脏长轴方向垂直。三尖瓣位于脊柱上，沿水平方向运动。

右前斜投影





2. 右前斜位像

右前斜位通常用来评价左心房扩大和右心室流出道的异常（专题 3-2）。右前斜位是评估二尖瓣钙化的最佳体位。右前斜位下的左心室造影，通常用来评估二尖瓣是否有狭窄，因为这个体位左心房正对左心室后方，可以直接看到二尖瓣。只有在这个体位上左心房和左心室轮廓才没有重叠。

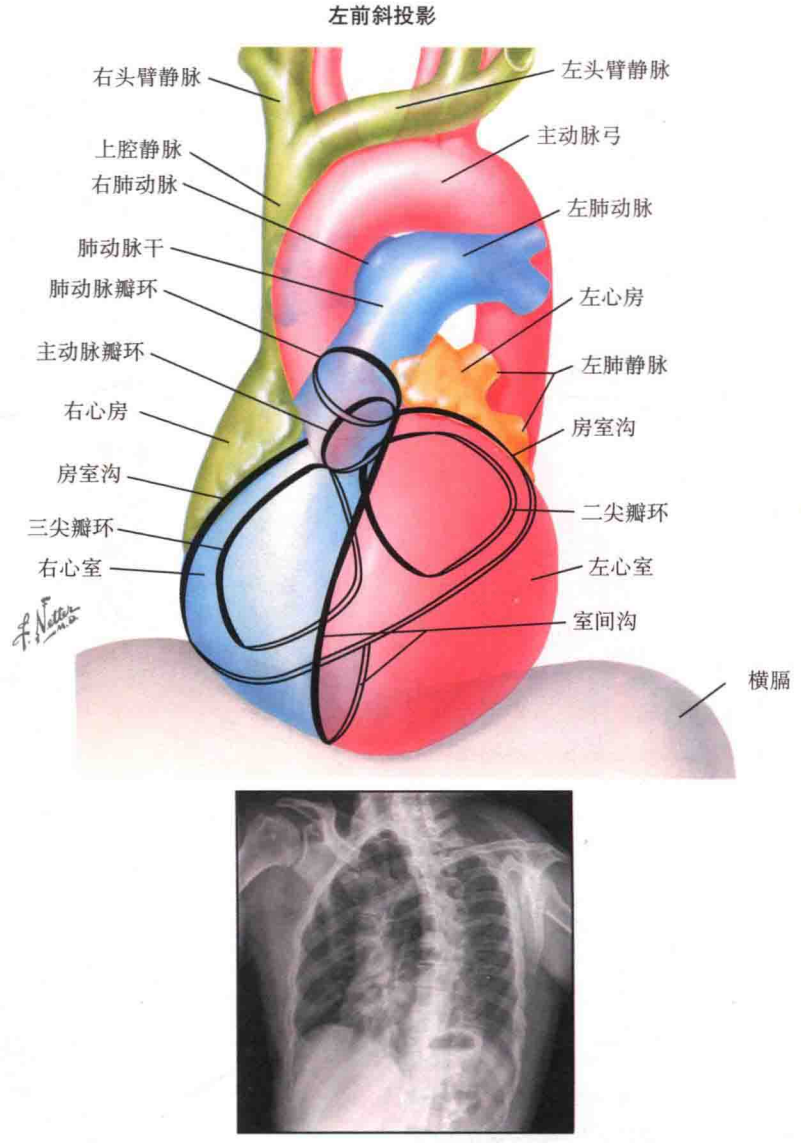
在标准的右前斜位下，脊柱影位于心影的左侧，心脏和脊柱被垂直的条状充气肺影分开。在这个体位下，主动脉弓被压缩，降主动脉部分被脊柱遮挡。

一、心脏放射影像学（续）

右心缘上部由左心房的右后部组成，下部由右心房的后部组成。随着右前斜角度的增加，左心房会更多地暴露出来。

左心缘最上方几乎是垂直的，代表升主动脉。在正下方，心缘向下和向左形成较小的凸起，由右心室流出道和肺动脉主干组成。左侧缘下部分由左心室前壁构成。与正位像相同，由于右心室与膈肌紧靠，看不到右心室边界。

右前斜位下二尖瓣处于切线位，位于心脏轮廓的中部。由于没有重叠，二尖瓣与射线方向垂直，二尖瓣椭圆形的瓣环与水平方向垂直，二尖瓣钙化在右前斜位像上最容易发现。主动脉瓣在二尖瓣上方，当主动脉瓣上下运动时，可以发现瓣膜的钙化。这个体位可以最大程度将主动脉瓣和肺动脉瓣分开。肺动脉瓣比主动脉瓣位置更高，位置靠左，接近心脏左缘。肺动脉瓣运动方向朝上和朝右。二尖瓣几乎与三尖瓣平行，且位于其后方。心脏搏动时三尖瓣沿水平方向运动，三尖瓣钙化少见，但若有钙化容易与二尖瓣钙化混淆。



3. 左前斜位像

尽管普通胸部 X 线片不再使用左前斜照相，但其对于评价左心房和左心室大小仍非常有用。该体位下，主动脉弓显示得很清楚，因为它刚好与投影屏处于平行位置，这样能最大程度减小图像的短缩。在左前斜位像上，选择性的左心室造影可以用来发现室间隔缺损，因为在此体位下，大部分室间隔肌部和部分膜部看得最清楚。

心脏轮廓的右侧边界的上部是由右心房组成，下半部是由右心室组成。随着左前斜位角度增大，大部分右心室成为边界。右心房的扩大使得心脏右缘上部变凸，而右心室的扩大会使心脏右缘上部的轮廓变得更凸出。

左心缘位于主气管的下面，左心房的左后部分组成左心缘上 1/4，其余主要是由左心室组成。通常，在左前斜位 45° 上，正常左心室的心影不会超过脊柱的左侧，如果超过，提示左心室扩大。但是，这一结论的得出必须慎重，因为当左前斜角度减小或拍胸部 X 线片时没有深吸气，正常左心室的影像也会超过脊柱左侧。如果胃里充气，可以看到左心室的膈面。

左心轮廓的左心房部分是直的，或有轻度弯曲。大部分情况下，这一区域向外凸出提示左心房扩大，这可能是最敏感的影像学征象。食管影通常穿过左心房，在行左前斜位像前一定不能行钡剂检查，因为做了钡剂检查就不能发现明显增大的左心房。随着左心房的进一步扩大，左心房将左主支气管向上外推移，扩大的左心房将会占据主动脉弓下的空间。

左前斜位可以将主动脉弓最大限度地显露，主动脉发出的大血管彼此之间分离得很清楚。因此，在外科手术确定主动脉弓的异常或大血管分叉的异常，左前斜位是最常用的体位。

一、心脏放射影像学（续）

在此体位下也能直接观察到二尖瓣。瓣膜钙化难以发现，因为这个体位它们的运动方向刚好处于与屏幕垂直的位置，平行方向上很少有偏移。此外，部分左房室瓣可能被脊柱遮挡。右房室瓣隐藏在心脏轮廓的右半部，其钙化很难与左房室瓣钙化分开，因为在此体位下右房室瓣和左房室瓣有重叠。左前斜位适合检查主动脉瓣的钙化，在此体位下，主动脉瓣位于心脏轮廓的上半部，能完全避开脊柱，运动方向朝向右上方。肺动脉瓣比主动脉瓣位置稍高，运动方向朝向左上方。

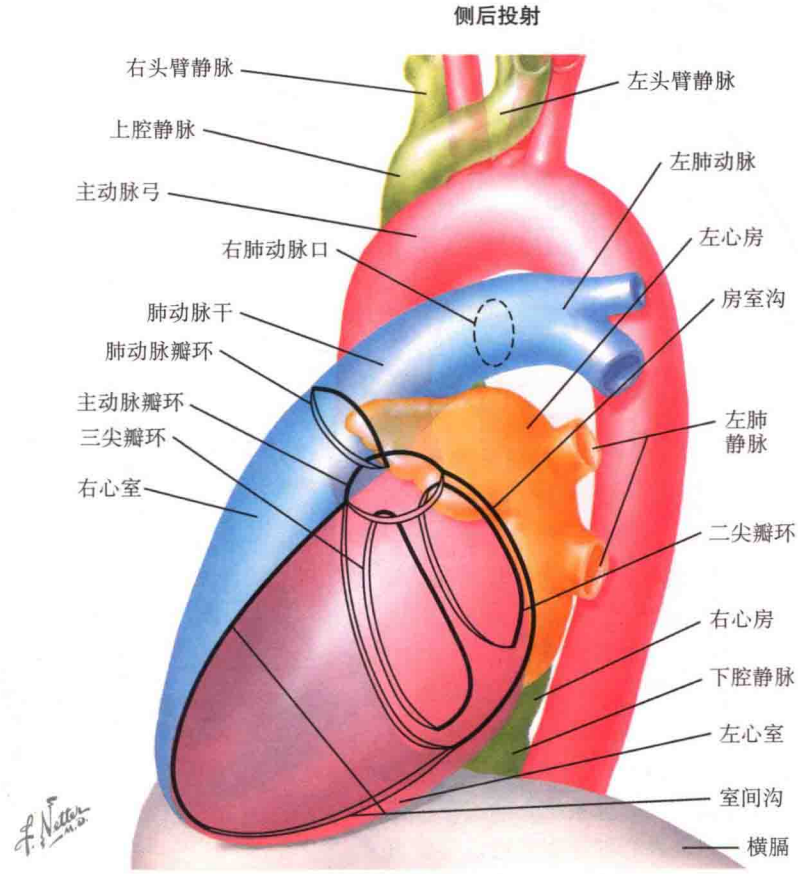
4. 侧位像

侧位的胸片用来评估右心室扩大、左心房扩大、左心房和左心室的联合扩大。左侧位是分辨主动脉钙化和左房室瓣钙化的最佳体位。侧位下选择性的右心室造影非常适合检查右心室流出道和肺动脉瓣（专题 3-4）。

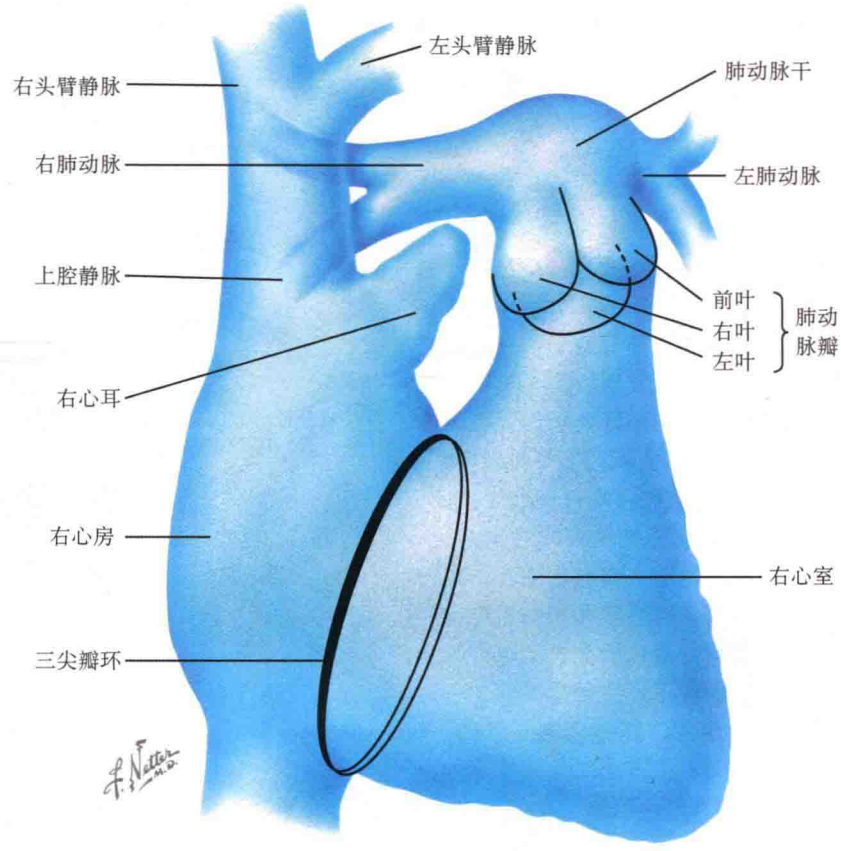
侧位像上心脏完全避开脊柱和肋骨。心脏轮廓的前部由心尖和右心室流出道组成，正常情况下，这一部分毗邻前胸壁的下 1/3 或 1/4。心脏前部轮廓的上 2/3 由两个弓构成，斜向上方及后方。下方的弓更倾斜，由右心室流出道组成，上方的弓形由升主动脉组成。肺影像位于两个弓和肋骨之间。右心室的增大会使心缘向前凸出，占据更多胸骨后空间。同样，升主动脉的扩张或扭曲、动脉瘤也会占据胸骨后空间。左侧像上，主动脉弓远端的上部发出的大血管也可以清晰地看到。

心脏轮廓后缘主要由左心房后壁组成。位于膈面以上，小部分右心房与下腔静脉也参与组成心脏后缘。扩大的左心室向后突出并超过右心房，也参与形成心脏后缘的下半部分。食管紧邻左心房和左心室的后方，左心房和左心室的扩大会挤压食管前壁，使食管后移。如果单纯只是左心房扩大，食管的挤压只是局限于心脏轮廓的上半部分，下半部分是正常的。如果同时左心室扩大，会使得食管向后推移，挤压的食管曲线沿心脏的后缘延续到膈肌。

鉴别左房室瓣和主动脉瓣的钙化是比较困难的。从左侧位像上鉴别会变得简单一些。从前肋膈角至气管分叉处画一条线，主动脉瓣位于这条线的前上方，左房室瓣位于这条线的后下方。左房室瓣沿着水平方向运动，而主动脉瓣稍向前向上倾斜沿着垂直方向运动。肺动脉瓣位于主动脉瓣前上方，凸向心脏前缘。



心脏右侧结构的后前位投射



二、心血管造影

胸部 X 线片和胸部透视只能检查心脏和大血管的外部轮廓。要获得更准确的信息，需要通过血管造影，将造影剂注射到血管内，进入血液循环，这样可以清晰地看见心脏内腔和冠状动脉血管形态。也可以检查心脏瓣膜的结构、运动和体、肺循环的血流动力学。

成功进行经导管造影需要以下条件：①造影剂脉冲式的快速注射；②造影剂注射后的心脏摄影。造影剂注射到外周静脉系统，通过下腔或上腔静脉进入心脏；或者通过导管直接将造影剂注射至心腔、大血管或冠状动脉系统。后来发展的技术—选择性冠状动脉造影，可以提供造影动态过程的细节，由于造影剂是通过弹丸式注射，造影剂不会被右心房的血液稀释。

导管可经外周静脉，通过下腔静脉或上腔静脉，放置在右心房、右心室或肺动脉干。对于儿童，导管可以很容易地经未关闭的卵圆孔从右心房进入左心房。成人也采用相似的路径，但需要经房间隔细针穿刺，这样导管可以进入左心房。左心室可以经由外周动脉，将导管跨越主动脉瓣进入左心室。如果导管有合适的弯曲度，可以通过二尖瓣进入左心房。左心室也可以通过房间隔穿刺，从左心房跨越二尖瓣进入左心室。左心室也可以直接穿刺前胸。由于这种途径会有潜在的风险，目前已不再采用。

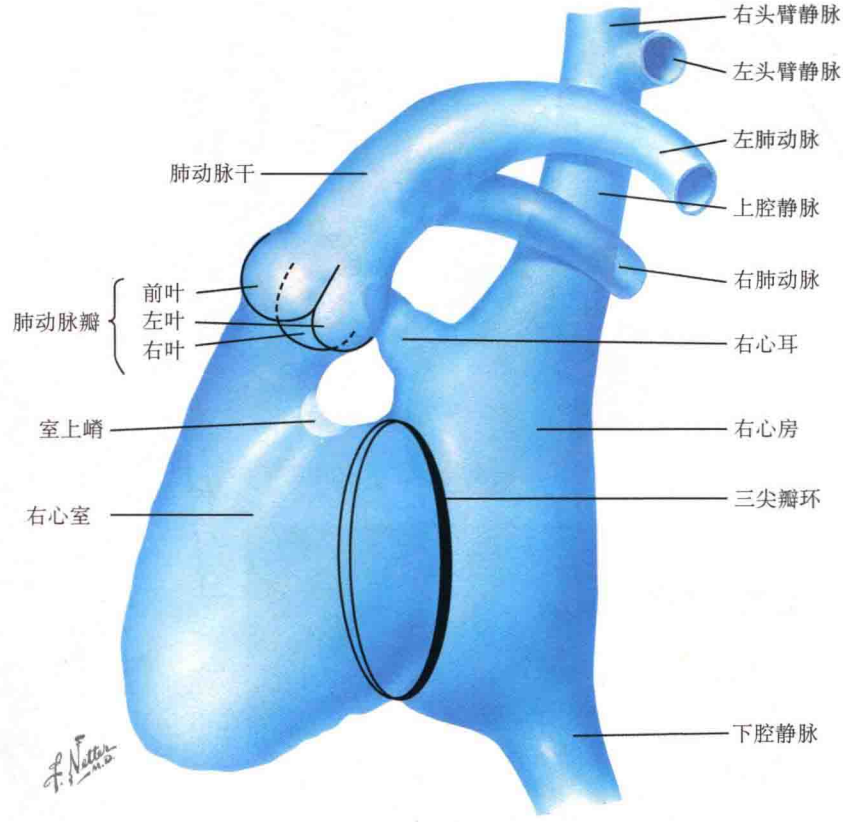
（一）右心的正面投影

右心可以通过经静脉的心室造影得以明确（专题 3-5）。在正位或前后位相上，上腔静脉和下腔静脉的投影位于一条与脊柱平行的直线，二者按照完全相反的方向汇入右心房。右心房的游离壁很薄，处于心脏轮廓右侧边缘。通常，这一空间的直径为 2～3mm，宽度的增加提示有心包积液将心包和心房分开。

右心耳从右心房向心脏内上方突出。相对于前后位像，三尖瓣位于一个倾斜的平面，像一个椭圆贴靠在脊柱上。三尖瓣下缘位于下腔静脉汇入右心室的部位。冠状窦的开口位于相同的部位。临床医师必须要有这一概念，前后位像上将导管送入右心室的操作时，导管进入冠状窦再进入心大静脉的影像，与正像上导管跨过三尖瓣进入右心室流出道的影像是相似的。三尖瓣环的左缘形成心房的左侧边界，与三尖瓣的后缘相连。右心室位于心房的前方，偏向三尖瓣的右缘。因此，在三尖瓣的椭圆形投射下，心房和心室影相互重叠。

右心室是一个三角形的腔，可以分为两部分：一个大且内部充满小梁的流入道和一个光滑且窄的流出道。从正面看，这两部分可以被沿左下方走行，从三尖瓣最上缘至心尖部的直线分开。这条直线接近间隔及腱索走行。右心室流入道位于这条线的下方，而右心室流出道则位于这条线的上方，延续至肺动脉瓣。右心室流入道的右侧缘界由右房室瓣构成，左缘界由室间隔构成。右心室的膈面是游离壁，右心室流出道的右侧边界也是游离壁，由三尖瓣至肺动脉瓣的薄层肌肉组成，位于肺动脉根部的前方。室上嵴在这层肌肉中比较明显，但这个体位下不能被发现。在选择性右心室造影，舒张期时常可以发现三尖瓣的附着线，因为造影剂会滞留在开放的三尖瓣叶和心室壁内，而瓣口则被来自心房的血液充盈。

右侧心脏结构的侧位投影



二、心血管造影（续）

由于肺动脉瓣仅部分投影到前位像，因此在前位像不能清晰地显影。肺动脉干可以看到，但是它的根部与右心室流出道部分重叠。右肺动脉直接朝向右侧，它的最大长度可以在前后位下测量。而左肺动脉朝向后方，部分被缩短。左前斜位或左侧位是观察肺动脉的最佳体位。行静脉造影时，右肺动脉的一部分容易和上腔静脉或右心房混淆，尤其是存在右心房扩大时。

（二）右侧心脏的侧面投影

从侧面看，右心房整体位于右心室的后方（专题 3-6），心房后壁是游离壁。房间隔是一个斜的平面，在正位和侧位像上均难以清楚观察。从右后方角度看房间隔处于切线位置。右心房前缘由三尖瓣组成。右心耳位置比右房室瓣稍高，向前上方突出。右心耳是三角形，基部与心房腔是连续的。因为梳状肌的存在，右心耳的轮廓是不规则的。

冠状窦的开口位于心房下部，在下腔静脉入口的前方，冠状窦延续为心大静脉，行走在心脏后部。因此，从侧位看，导管通过上腔静脉进入心大静脉会在心脏后方形成明显的曲线，同样导管从右房室瓣进入右心室也会出现这样的情况。

侧位像是选择性心血管造影时观察右心室的最佳体位，尤其是需要观察结构不清的右心耳，特别是当右心耳变大往前延伸，与右室流出道或肺动脉瓣难以区分时。右心室侧位造影时，三尖瓣通常呈倾斜的环状位于心室后部。环的前部相当于三尖瓣的右缘。右心室的主体即流入道，位于三尖瓣的前部。心室在三尖瓣的上部会变窄，这是由于心室后软组织的存在。这里代表室上嵴、漏斗部入口，即右心室流出道开口的标志。右心室前缘与肺动脉瓣形成一个连续的曲线。

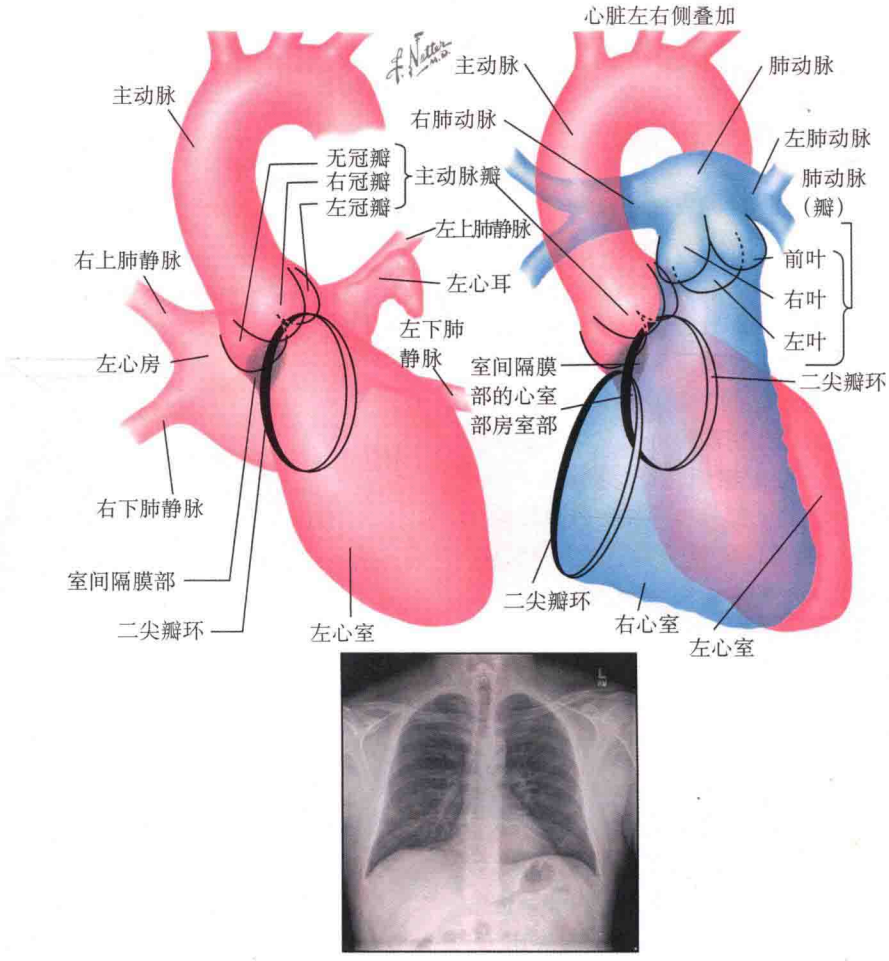
侧位像上，很容易识别肺动脉瓣和瓣尖，这是观察肺动脉狭窄的最佳体位。侧位不仅能显示瓣尖的狭窄程度，还能显示漏斗部区域，包括评估漏斗部的狭窄。肺动脉干朝向后上方，与右室前壁曲线相连。由左肺动脉朝向后方，因此在侧位像上也能看到左肺动脉，但右肺动脉在此体位上会短缩。

（三）左侧心脏的正面投影

左心房位于左心室的右上方（专题 3-7）。在正位像上，心房的上部是直的，朝向左上方。下缘向下弯曲。左心房的下部边界由二尖瓣的下部组成，与左心室交叉。两个上肺静脉从左心房的顶部汇入，下肺静脉在稍低的位置汇入左心房。正位下，左心耳经常形成钩状结构，凸向左侧心缘，与左上肺静脉重叠。正位透视下，很难鉴别导管从左心房进入左心耳还是进入左上肺静脉。在侧位或斜位像上，这个问题可以很容易得到解决，因为这个体位下，肺静脉凸向后方，而心耳位于前方；或者可以注射少量的造影剂，通过形态结构来鉴别。

左心室与右心室的不同点在于流入道（二尖瓣）和流出道（主动脉瓣）位于相邻的部位。左房室瓣的前瓣与部分主动脉瓣起源于一个共同的环。左心室体部位于二尖瓣和主动脉瓣的下部，不像右心室是插入在瓣膜内的。左心室是圆形的，心尖朝向左下方。左心室的小梁比右心室的小梁更细小。

左侧心脏结构的后前位投影



二、心血管造影（续）

左心室造影时，容易识别二尖瓣环的下部，因为它在造影剂滞留的二尖瓣后瓣和充满不能显影的血液的左心房之间形成界限。二尖瓣环的上部与主动脉瓣环是连续的，通常正位像上难以发现。左心室收缩期，二尖瓣凸向左心房，瓣口被左心室内的造影剂掩盖，因此瓣叶之间的连接结构无法看清。在心脏收缩期，心室的左侧和右侧边界形成指样结构，这些结构代表乳头肌。

心室造影可以确定室间隔膜部和主动脉瓣的关系。它位于无冠瓣前部，小部分邻近右冠瓣及这两个瓣叶之间的结构。在前后位上，右冠状窦瓣可以直接从正面看到，左冠状窦瓣构成主动脉瓣的左侧边界，无冠瓣构成右侧边界。室间隔膜部构成左心室右侧边界，紧邻主动脉瓣下方。

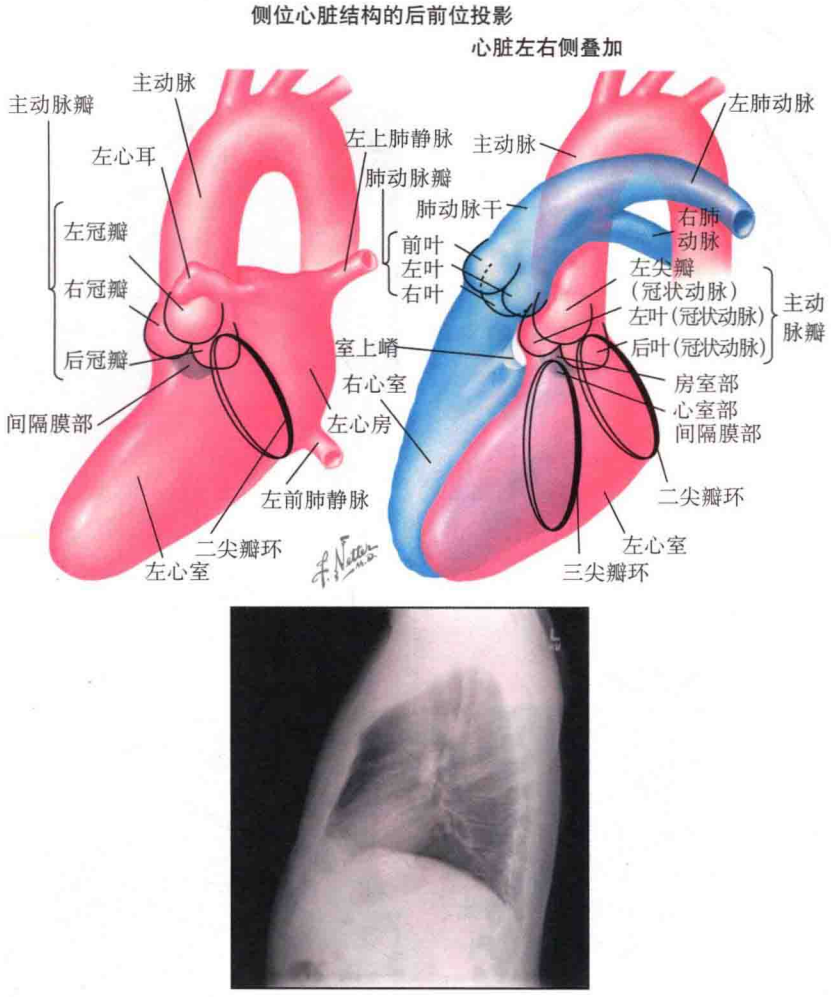
正位像上右冠状动脉起源于主动脉瓣的中部，稍向右向下走行于右心房室间沟内。左冠状动脉起源于主动脉瓣左侧。前降支走行于前室间沟内，向左心室的左侧部分供血。回旋支向右，二尖瓣的下部平行，行走在左心房室间沟，延续至心脏后侧面。

心脏两侧的结构关系可以通过左、右心室和大血管图像的叠加来观察。左、右心室大部分彼此重叠。右心室流出道朝向左上，而左心室内血液朝向右上射出。因此，左、右室流出道彼此交叉，左心室流出道位于右心室流出道的后方。左心室的右侧边界几乎都由室间隔组成，包括最上部的膜部和下部的肌部。此外，左心室的左边界上部也是由室间隔组成，这是室间隔肌部的基底段，它处于漏斗的下部，刚好在室间隔右侧的上方。三尖瓣的最上部分达主动脉瓣，实际上三尖瓣隔瓣的起源处与室间隔膜部交叉。因此，在左侧，室间隔膜部完全位于左心室；在右侧，室间隔前部位于右心室，后部在右心房内，位于右房室瓣后方。

在主动脉窦水平，右心室流出道上部处于左心室上方。肺动脉瓣比主动脉瓣位置更高，只在靠近左冠状窦瓣和右冠状窦瓣连接处两个瓣彼此相接。

（四）左侧心脏的侧面投影

从侧面透视，左心房几乎完全位于左心室的后方（专题 3-8）。心房的前下部是由二尖瓣组成。左心耳位于二尖瓣上方，向前突出，在主动脉窦的上方与主动脉交错。如果左心耳足够大，它的头端可能会遮盖肺动脉瓣。心房后部是由心房游离壁组成，肺静脉从它的上部和中部汇入。



二、心血管造影（续）

左心室造影时，在舒张期可以看到二尖瓣附着线，瓣口呈一个不透射线的环，被透射线的血液所围绕。二尖瓣组成心室的后侧边界。在左冠状窦瓣和无冠状窦瓣连接的区域，二尖瓣上缘到达主动脉瓣。心室主体从二尖瓣向前下延伸。左心室的后下部边界是由心室游离壁组成，整个前部边界是由室间隔组成。从心室下缘的中部发出并指向二尖瓣的影像缺损代表乳头肌。

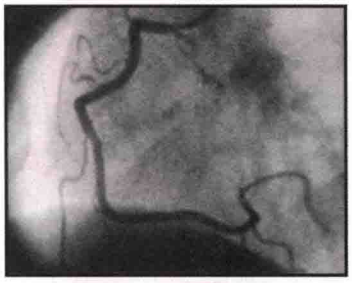
在侧位影像中，主动脉瓣的右冠瓣位于切线位，组成主动脉瓣的前缘。左冠状窦瓣和无冠状窦瓣向后偏斜，位置低的是无冠状窦瓣。室间隔的膜部比右冠状窦瓣和无冠状窦瓣汇合处位置低，不形成边界。室间隔肌部的上部位于膜部的正上方，组成左心室前下缘。

右冠状动脉从右冠状窦的上部发出，向前走行一小段距离，然后向下延伸。左主干与 X 线方向平行，在这个体位下是短缩的。回旋支与二尖瓣环的后部平行。前降支从主动脉根部发出，向前下方向走行，然后经过比右冠状窦稍高的位置，与右冠状动脉交错，前降支是心脏前部最重要的血管。当右心室扩大后，右心房和右心室之间的房室沟会向前推移。因此，在侧位像上，房室沟内的右冠状动脉会前移至前降支前方。因此，选择性左心室造影可以发现右心室扩大。

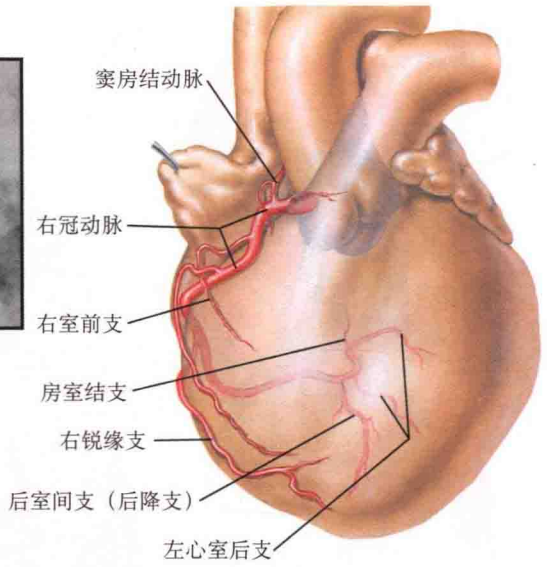
在侧位透视下，右心室和左心室是重叠的，三尖瓣位于二尖瓣的前方。三尖瓣的下缘标志房室隔的前部，而左房室瓣标志房室隔的后部。室间隔膜部位于右房室瓣的前方。室上嵴位于右冠状窦的前方，大部分右心室流出道比左心室位置高。实际上，主动脉左、右冠状窦瓣连接处下方的小部分左心室流出道能够达到右心室的肺动脉瓣下的位置。右心室流出道和左心室流出道在此区域被室间隔分开，这一区域的缺损会导致肺动脉瓣下室间隔的缺损。

右冠状动脉：动脉造影体位

右冠状动脉：左前斜位



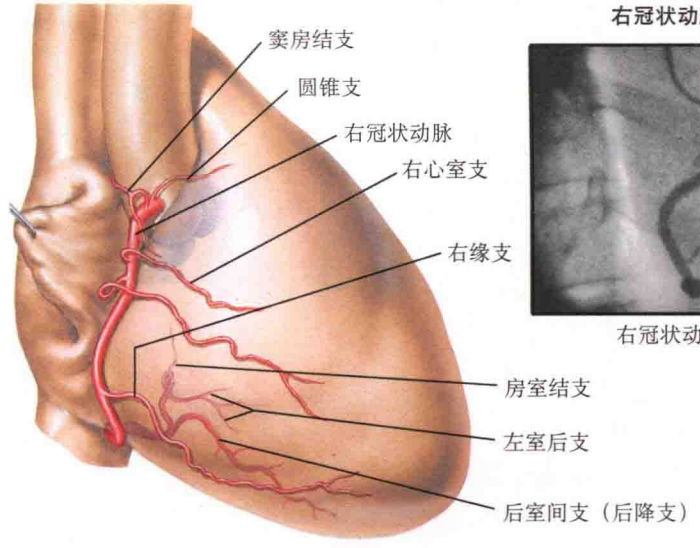
右冠状动脉造影图



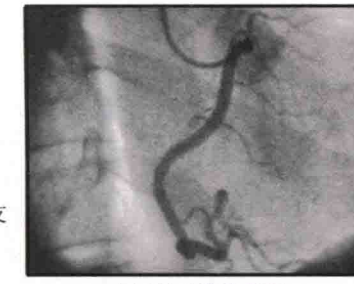
三、冠状动脉造影

时至今日，冠心病的诊断主要依赖于临床医生对患者关于自身运动后症状的评价。客观的证据取决于暂时的或持续的心电图改变，这提示心肌组织的缺血、坏死或瘢痕形成。因此，冠心病的诊断必须要求疾病进展到一定程度，如冠状动脉阻塞达到严重程度，能引起心电图暂时或持续的改变。

选择性冠状动脉造影可以提供冠状动脉管腔狭窄程度的信息，尤其是结合血管内超声检查后，更能提供对临床有意义的冠状动脉形态学信息（专题 3-11）。一项超过 10 500 例患者的研究展示了冠状动脉粥样硬化的自然病程。只有 9 例患者因为冠状动脉造影检查死亡。



右冠状动脉：右前斜位



右冠状动脉造影图

（一）冠状动脉造影技术

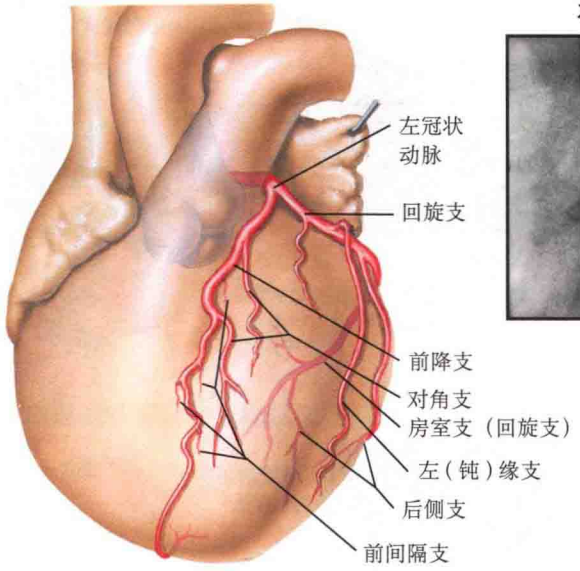
1. Sones 导管技术

当患者局部麻醉后，通常选择右侧肱动脉分叉的上部为穿刺点。当鞘管进入后，血流阻断，经鞘管给予肝素。导管是长度为 80cm、直径为 8F 的编织导管，它有一个特殊的头端，在距离头端 5cm 左右的位置导管直径变细为 5F。导管沿着右侧肱动脉逆行进入升主动脉。透视下，导管头端直接送入左冠状动脉或右冠状动脉，采用动态摄像技术可以将冠状动脉造影的过程进行录像。导管头端的压力实时监测，这样能告诉术者导管头端是否引起了血管阻塞。

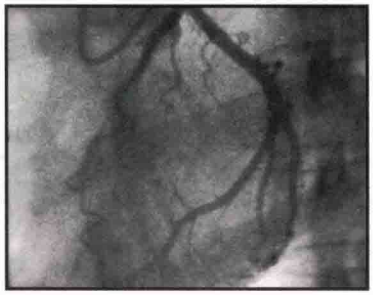
透视下调整体位，随着患者左（右）前斜位的变动，造影剂多次小剂量的注射，这样就完成了冠状动脉造影。观察某一个冠状动脉血管，就是要将其处于 X 线垂直照射的体位下。通常，每个血管拍摄 4~6 个图像，从右前斜位到左前斜位的变换。常规采用 10ml 的高压注射器进行冠状动脉造影，造影一个体位平均需要 4~6ml 造影剂。心脏体位的变化通过 X 线机头和投影屏的变换实现。造影剂进入每个分支血管的影像信息都被数字化摄像机记录（专题 3-9 和专题 3-11）。

当完成了冠状动脉造影后，可将导管头端送过主动脉瓣，进入左心室，这时就可以记录到左心室内压力的变化。然后，向左心室高压注射 20~30ml 造影剂，进行左心室造影。

左冠状动脉：动脉造影图



左冠状动脉：左前斜位



左冠状动脉造影图

三、冠状动脉造影（续）

左心室造影多采用右前斜位，这样能清晰地显示左室室壁瘤或者室壁运动的异常，这是由心肌梗死或严重冠状动脉缺血引起的。左心室造影很容易发现二尖瓣或主动脉瓣相关的疾病，或者长期的心肌损伤所致。左心室功能重度减低，左前斜位的心室造影能观察到室间隔和左心室侧壁。

当造影结束后，导管撤出，肱动脉采用压迫方法止血。

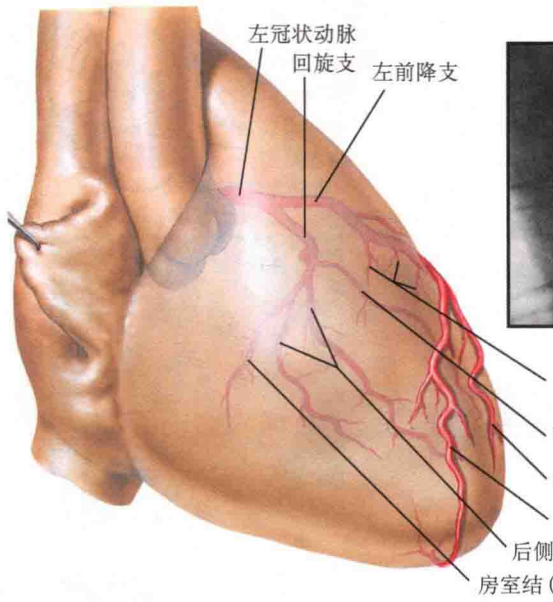
现在的导管室很少使用 Sones 导管技术。

2. Judkins 技术

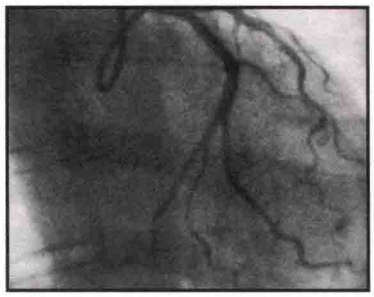
与 Sones 导管技术相反，Judkins 技术通常采用股动脉穿刺途径。进行左侧冠状动脉、右侧冠状动脉和左心室造影时，通常需要三种导管。左心室造影通常采用猪尾导管，多在选择性冠状动脉造影之前。和 Sones 导管技术一样，需要多体位投照来观察冠状动脉狭窄。其他的导管包括多功能导管、Amplatz 导管，这些导管多在普通导管不能进入冠状动脉时使用。

3. 桡动脉技术

如果桡动脉搏动正常，可采用桡动脉穿刺，冠状动脉造影包括冠状动脉介入治疗可以使用较细的导管。



左冠状动脉：右前斜位



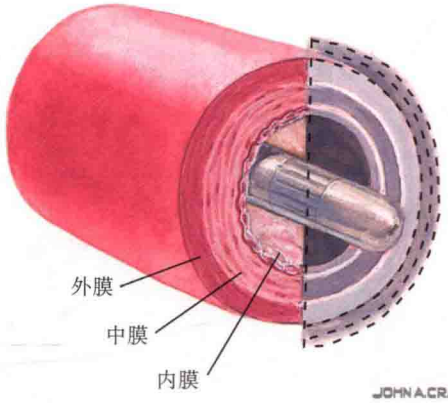
左冠状动脉造影图

（二）临床应用

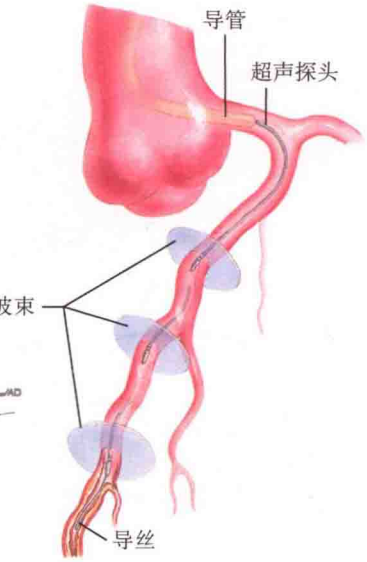
冠状动脉造影可以观察到冠状动脉远端血管，直径最细可达到 100～200μm。冠状动脉粥样硬化引起管腔节段的变化，通常导致管腔狭窄 10%。随着粥样斑块的进展，可以引起心肌缺血。选择性冠状动脉造影可以精细地评价侧支循环的来源、位置和分布，侧支循环可以代偿严重狭窄血管远端的供血。冠状动脉造影正常的患者，也可以存在冠状动脉粥样硬化，但是可以排除严重冠状动脉狭窄引起的心肌缺血。

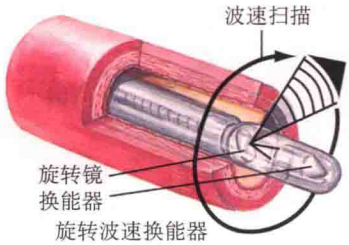
冠状动脉造影可以用来筛选患者是否需要进行再灌注治疗。冠状动脉血管近段病变可以直接行血管介入治疗或行冠状动脉旁路移植术。冠状动脉内多发弥散的斑块可以采用药物治疗。

冠状动脉介入治疗后复查冠状动脉造影，是为了长期评价再灌注治疗的效果，更是为了观察病变是否有进展。

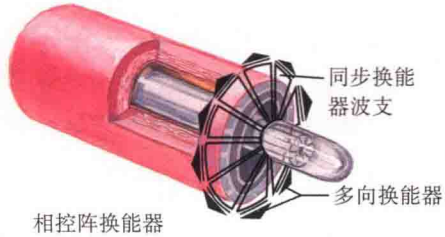


正常动脉
通过声学灵敏度的不同可区别血管壁的组成



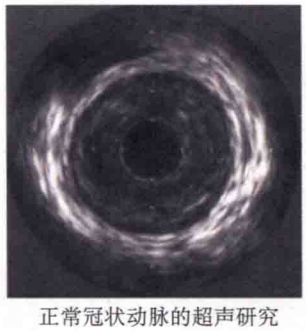


旋转波速换能器

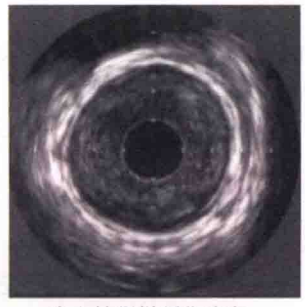


相控阵换能器

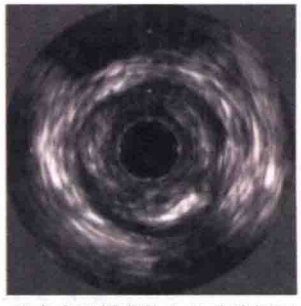
系列切面



正常冠状动脉的超声研究



自心性粥样硬化狭窄



伴有大粥样斑块中的动脉切面



斑块发亮，斑块钙化

四、血管内超声技术

血管内超声（IVUS）使用高频超声波来获取三维信息，评价冠状动脉粥样斑块的狭窄程度和组成成分。在导管室，血管超声是微创技术，作为冠脉造影的补充需要配合冠状动脉导管操作。

通过冠状动脉指引导管，头端带有超声探头的超声导管被送至冠状动脉血管内（专题 3-11）。高频超声波可以产生血管壁的图像，包括血栓、斑块、钙化或破裂的内膜。血管内超声和冠状动脉造影都可以评价冠状动脉狭窄的长度和严重程度，但血管超声可以评价血管壁，包括斑块形态和狭窄的横切面信息。当冠状动脉狭窄是临界病变时，血管内超声可以帮助临床医师做决策，是否行冠状动脉介入治疗。

血管内超声联合冠状动脉造影及血管储备分数检查，可以提供完整的冠状动脉解剖和功能学信息。心脏病学家凭借这些信息可以进行临床决策，是否采用强化降血脂治疗，或是行冠状动脉介入治疗。

五、经胸超声心动图检查

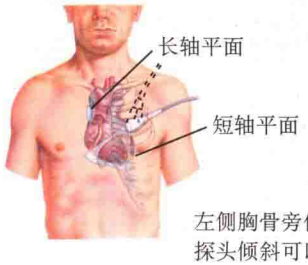
理解超声心动图（US）检查需要知道心脏的解剖和生理学知识。此外，心脏超声需要熟练的技术才能掌握。心脏超声是心脏和大血管的血管组织界面反射超声回波来完成的，首先要对心脏的解剖信息十分熟悉，其次要对心脏循环周期各个阶段心脏结构和功能变化要有充分的理解（专题 3-12）。经胸心脏超声是最有用的诊断技术之一。

最常见的超声心动图是一个在不同层面的心脏解剖二维图像。这一点和造影比较类似。二维心脏超声可以获得心腔和瓣膜的图像细节，缺点是图像很难定量描述。对于慢性阻塞性肺疾病患者，由于超声探头和心脏之间有大量的肺组织，很难获得清晰的图像。经胸心脏超声可以测量以下信息：

(1) 心腔大小和室壁厚度。
(2) 心室功能。
(3) 二尖瓣：运动、瓣膜厚度、脱垂、钙化、赘生物。
(4) 主动脉瓣：瓣膜厚度、运动程度、钙化、赘生物、瓣膜数量、脱垂、主动脉根部大小。
(5) 左心房：大小、血栓、肿瘤。
(6) 心包疾病。
(7) 先天性心脏异常。

超声心动图检查传感器的位置

胸骨旁位置

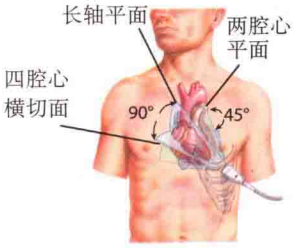



收缩期标准长轴图像


二尖瓣平面标准短轴图像

左侧胸骨旁位置可以观察长轴和短轴切面图像，探头倾斜可以检测更多切面

心尖位置

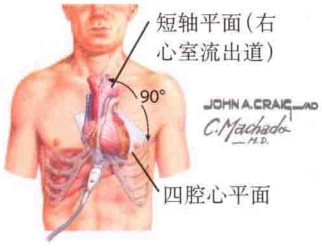



正常心尖长轴面


正常心尖四腔心

心尖部图像从脉冲信号最强点到最弱点，四腔心平面通过房室瓣，向上倾斜可以获得五腔心平面。逆时针旋转 45° 可以获得两腔心平面，旋转 90° 可以获得长轴平面

肋骨下位置



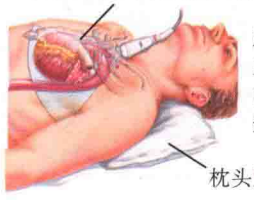

肋骨下短轴平面


肋骨下四腔心平面

肋骨下位置可以允许多个体位的短轴视野；旋转 90° 可以观察四腔心平面

胸骨上位置

这一平面可以观察主动脉的矢状面




主动脉弓的胸骨上位置可以观察左颈总动脉和左锁骨下动脉的起源

六、多普勒心脏超声

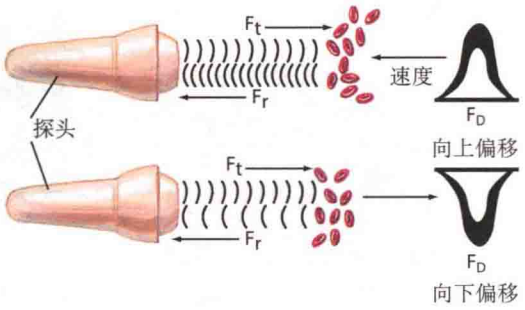
彩色多普勒心脏超声基于以下原理：将运动的红细胞作为靶目标来评估血流运动的速度和方向（专题3-13）。有两种多普勒超声，即连续波和脉冲波。使用连续波，超声探头沿着心室－主动脉长轴，可以记录到各种流动模式。脉冲波可以同时记录多普勒超声和二维超声信息。脉冲多普勒技术可以专门观察感兴趣部位的信息（如二尖瓣或主动脉瓣）。运用多普勒技术，可以获得主动脉瓣或二尖瓣的跨瓣压差，还可以测量二尖瓣、主动脉瓣和三尖瓣反流的速度和严重程度。

彩色多普勒技术可以帮助我们采用无创的方法，在二维超声基础上了解心脏血流方向和流速信息。彩色多普勒信号可以准确地提供异常血流的大小及方向，包括二尖瓣、主动脉瓣关闭不全和室间隔缺损。多普勒心脏彩超十分灵敏，即便对于无心脏病史患者，它甚至可以检测十分微量的三尖瓣反流。

可以测量以下信息：

(1) 心脏瓣膜病（先天性瓣膜病、获得性瓣膜病），怀疑或确诊的心内膜炎。
(2) 缺血性心脏病（如心肌梗死）。
(3) 心肌组织疾病，可以进行形态学诊断和血流动力学评估，如心肌病、系统性疾病累及心脏、毒性药累及心脏。
(4) 心包疾病，评估临床表现或诊断心包疾病。
(5) 心肌肥厚，评估心脏是否肥厚。
(6) 心脏杂音，评估有心、肺疾病表现的心脏杂音，也包括无症状的心脏杂音。

多普勒超声原理



频移

$F_D = F_r - F_t$

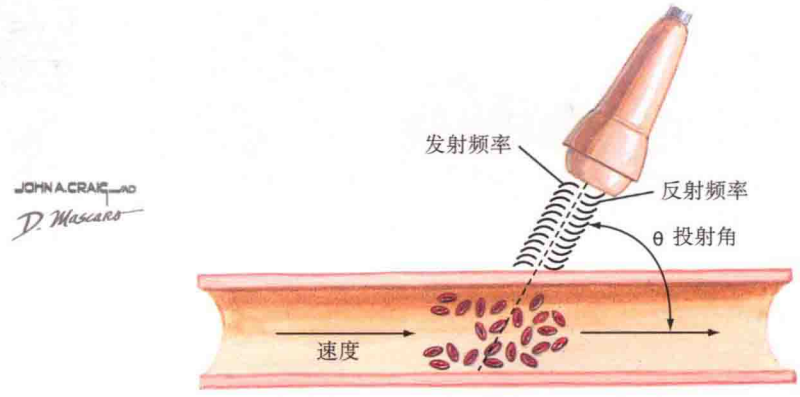
频移目标 = 反射频率 − 发射频率

向探头运动时，反射频率大于发射频率；背离探头运动时，反射频率小于发射频率

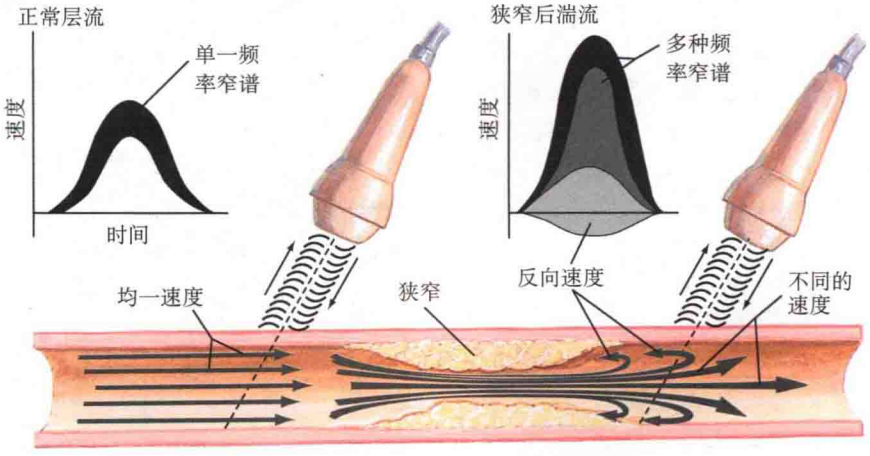
$$F_D = 2F_t \frac{V \cos \cdot \theta}{C}$$

$$V = \frac{F_D \quad C}{2F_t (\cos \cdot \theta)}$$

如果已知超声投射角度和传播速度，则多普勒频率可以测定血流速

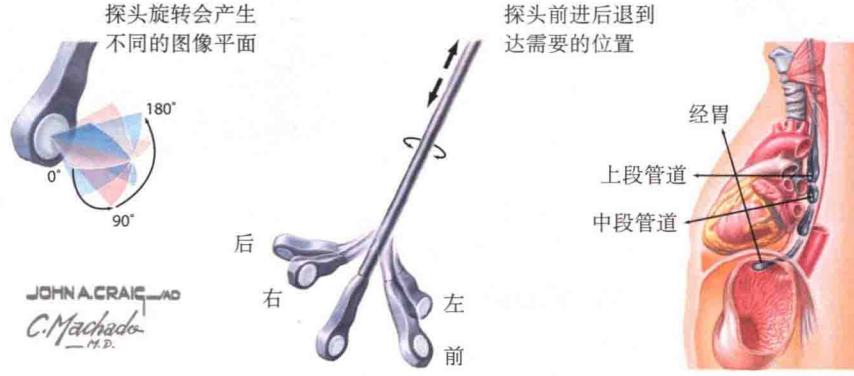


多普勒信号处理（波谱分析）



共同方向和相同速度的运动组成层流，将产生较窄的频谱

不同速度和相反方向运动组成湍流，将产生宽的频谱



探头弯曲可产生不同的图像平面　　经食管超声的位置和轴向

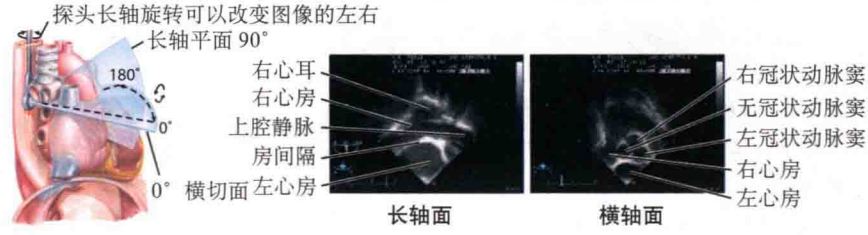
七、经食管心脏超声

经食管心脏彩超要求超声探头能够进入食管，此时超声探头刚好位于左心房后侧，这个部位接近胃部区域（专题 3-14）。无菌操作是必需的，经食管心脏彩超必须由专业的医师操作（如心脏专家和心脏麻醉师），而不是心脏彩超医师。经食管心脏彩超不能取代经胸心脏彩超，但是可以提供更清晰的图像，尤其是经胸心脏超声很难得到的图像，如左心耳结构。对于发作时间不确定的心房颤动患者，心脏复律前，这一检查十分必要。如果左心耳没有血栓，患者发生脑血栓的风险比较小。

经食管心脏彩超评估心脏的结构，如主动脉、肺动脉、心脏瓣膜、房间隔和室间隔、左心耳和冠状动脉最为合适。但是，经食管心脏彩超很少用来诊断成人冠状动脉畸形。因为它是有创检查，麻醉时会有风险，包括食管损伤或药物不良反应。

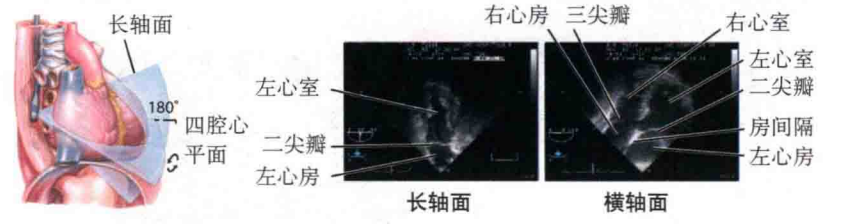
对于进行瓣膜手术的患者，特别是瓣膜重建术（如二尖瓣修复），接受过食管心脏超声的麻醉科医师能向术者提供十分重要的信息，包括左心室功能和瓣膜修复后状态。

上段食管位置



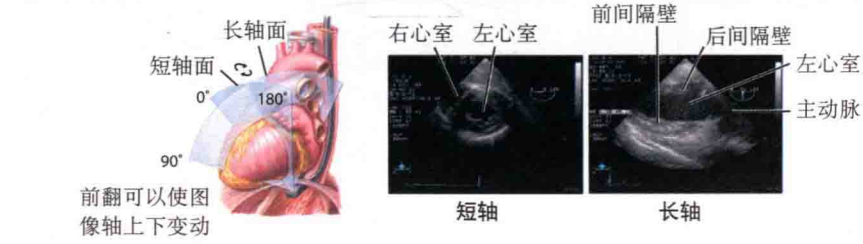
双层平面研究可以观察长轴和横轴面，
多平面探头可以 180° 旋转检查平面

中段食管位置



中段食管探头可以允许长轴面、横轴面、斜面观察，
取决于图像平面和轴的位置

经胃壁位置



探头处于贲门可以获得长轴和短轴的图像

运动心脏彩超



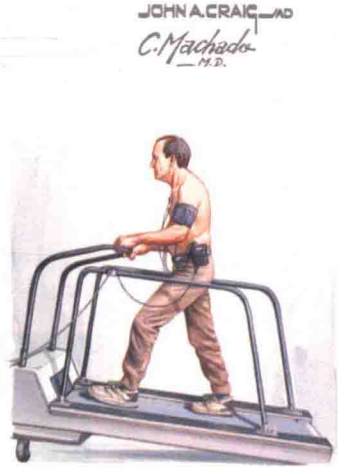
静息心脏彩超　　长轴超声图像

八、运动超声心动图和心脏声学造影

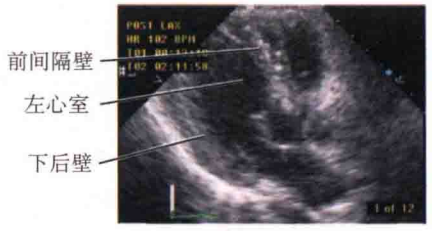
（一）运动超声心动

平板运动前，首先要获取一份静息状态下的心电图（专题 3-15）。平板运动过程中，心率会加快，如果发生心肌缺血，且这种心肌缺血需要休息或含服硝酸甘油才能缓解，这时心脏彩超可以检查到心室壁运动异常。对于冠状动脉有重度狭窄的患者，积极推荐这一检查；确定是哪支血管发生异常，首先要明确异常运动室壁的血管分布。如果静息时室间隔运动正常，运动后运动明显减低，则考虑前降支有严重病变；如果下壁运动异常，则提示右冠状动脉的后降支发生重度狭窄。

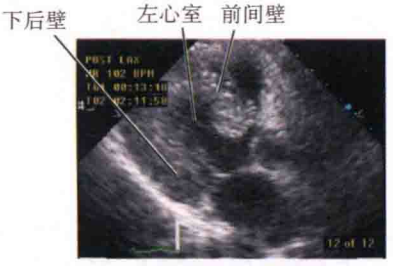
如果患者运动后心率达到预计最大心率的 85%～90%，且未发生室壁运动异常，则可以排除冠状动脉的严重狭窄。



运动诱发心肌缺血，运动后超声心动图可以评价心室功能室壁运动和厚度，经常称为负荷超声心动



运动后舒张期超声心动，长轴

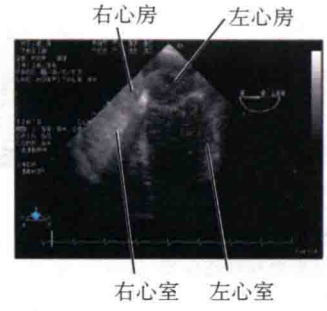


运动后收缩期超声心动图，长轴

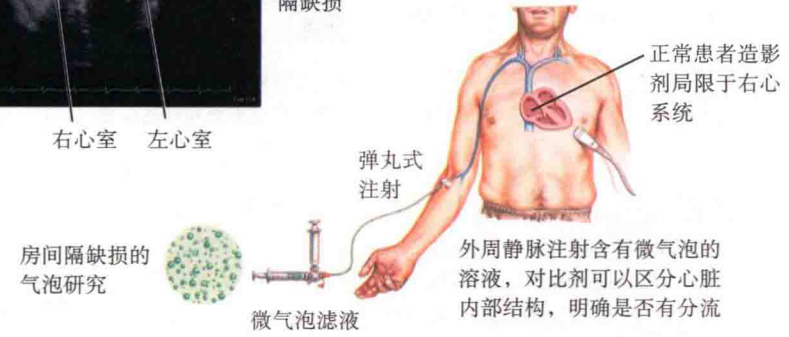
（二）心脏声学造影

早期做心脏声学造影是通过静脉注射发泡盐水来检查右心房和右心室，但由于发泡盐水不能通过肺血管床，因此，左心系统难以检查。如果发现左心房或左心室有气泡，则说明有右向左分流。左向右的分流可通过负性影像来发现。后来，技术进一步发展，造影剂可以通过肺血管床。这种造影剂含有微小气泡，因此可以检测心脏内部结构，明确心内分流，并且能增强血流跨瓣时的多普勒信号。新型造影剂的最大优势是可以明确左心室的边界，这样可以更容易更好地评价左心室功能。

增强超声心动



增强超声显示右向左分流通过房间隔缺损





摄像机头围绕患者旋转，获得图像信息

九、心肌灌注显像

心肌灌注显像习惯被叫作核医学显像，这两个用语是通用的。一般情况下，负荷和静息状态下心肌灌注图像的变化提示心肌缺血的存在［专题 3-16，单光子发射型计算机断层成像（SPECT）］。心肌灌注显像可用于以下情况。

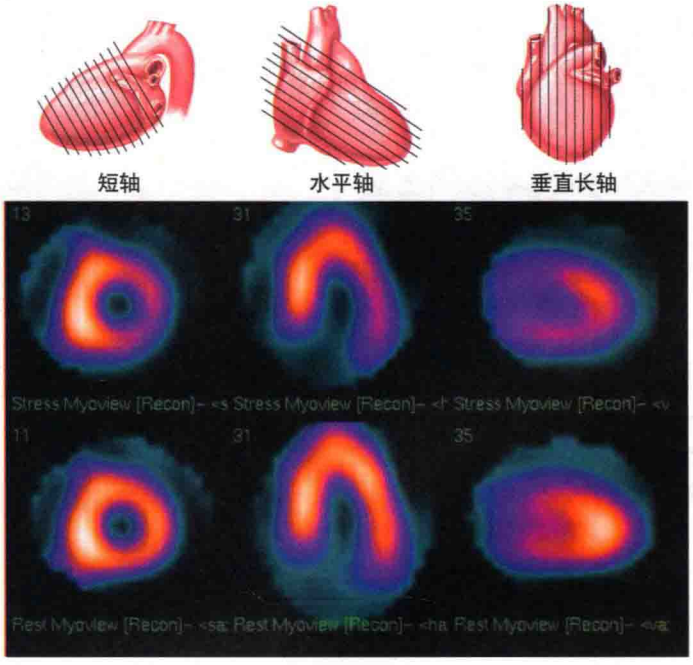
(1) 检测心肌缺血，提供半定量的心肌缺血信息，尤其当运动负荷后，心电图不能发现心肌缺血（如患者有左束支传导阻滞）。

(2) 评估运动后心电图呈假阳性改变，心电图通常有明显的改变（如心电图 ST 段压低）但无胸痛症状的患者负荷心肌灌注显像通常为正常改变。

(3) 评估陈旧的或新发的心肌梗死，并提供半定量的心肌梗死面积的信息。

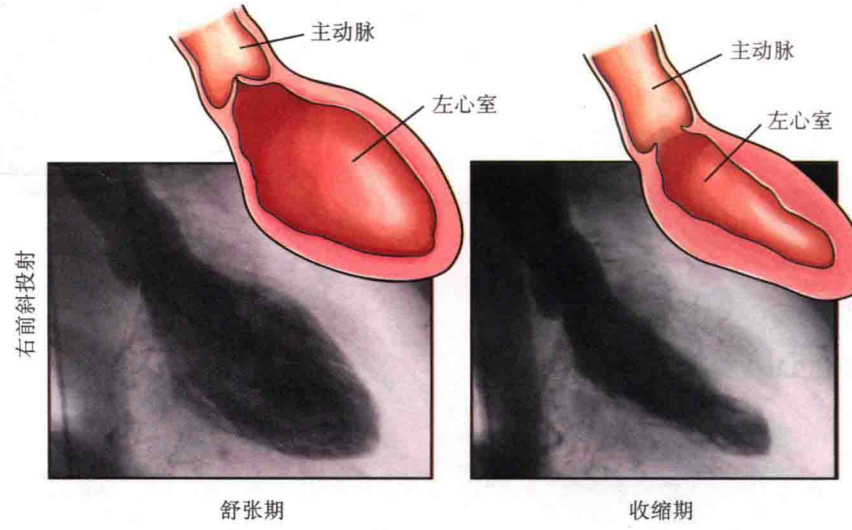
(4) 确定冠状动脉特定狭窄病变的功能学意义（如患者前降支 50%～60% 狭窄，而右冠状动脉为 90% 狭窄），当负荷灌注显像后，可以确定是前降支还是右冠状动脉的供血区域异常。

缺点：诊断有误差。心肌灌注成像时，通常会有假阳性的心肌缺血发生，尤其当患者有弥漫性心肌病变时，如心肌炎或肿瘤。假阴性也会出现，尤其当心肌缺血范围太小以至于不能检测。



计算机重建图像来自三个标准位置：短轴、水平长轴、垂直长轴

左室造影测量左室功能

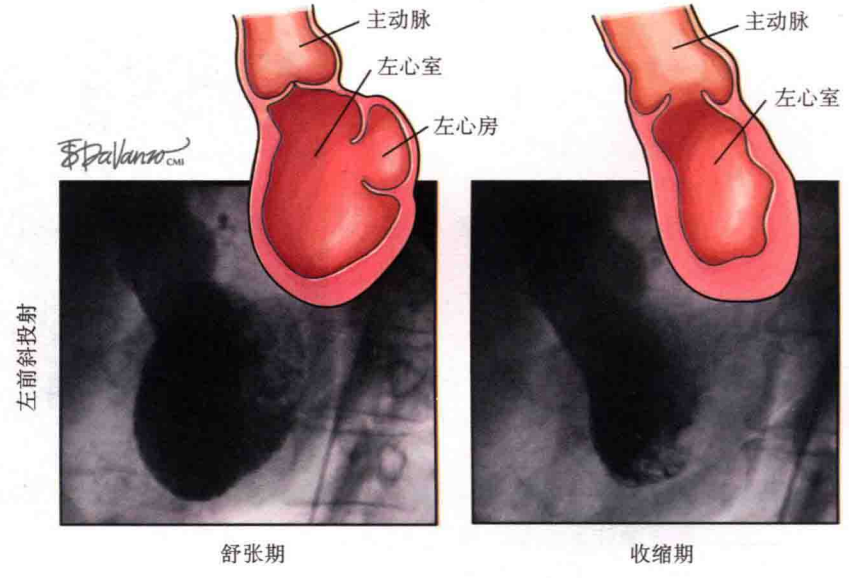


十、心室造影

心室造影通常是将猪尾导管送至心室，然后高压注射造影剂（专题 3-17）。在 X 线透视下观察心室的收缩和舒张，这样可以评价室壁运动并且计算左心室射血分数（EF；正常值大于 55%）。左心室射血分数的计算公式为 EF=SV/EDV，SV 代表收缩期心室容积，EDV 代表舒张末期心室容积。

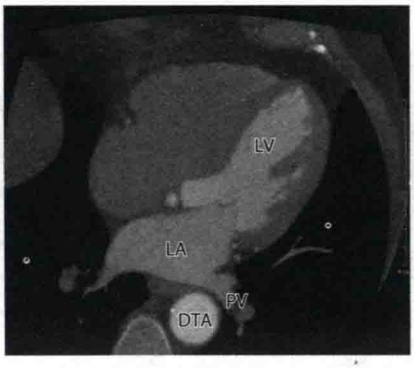
对于缺血性心脏病，如果不对左心室功能进行评价，只评价血流动力学是不完整的。左前斜位导管介入下的左心室造影可以发现无动力或低动力的区域，可以计算全心射血分数。这些信息可以弥补冠状动脉造影的不足。如左心室造影发现某个区域低动力，而且该分布区的冠状动脉有狭窄，则会提示介入医师积极地行介入治疗或外科旁路移植术，这样可以改善该区域的心脏收缩运动。

在右前斜或左前斜位下，左心室造影都可以进行。在右前斜位上，可以看到前壁、心尖和下壁。左前斜位上，均可以评估室间隔、心尖和侧壁。

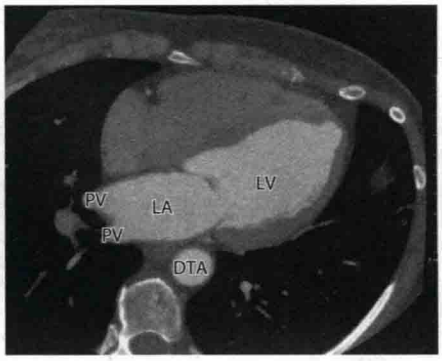


十一、心脏 CT 成像

CT 血管成像是利用三维重建技术将一个器官（如大脑、胸部、血管、腹部、盆腔或关节）从不同的切面重建 CT 影像。心脏 CT 血管成像包括冠状动脉 CT 成像。通过计算机技术，可在多个平面获得心室、心房和动脉的影像。肺脏 CT 血管成像可以发现左肺、右肺动脉或更细分支的血栓(专题 3-19)。



收缩期心脏 CT 影像。左心室可见碘对比剂，右心室无对比剂。在脊柱前方和左侧（相对于患者，影像为右侧），可见降主动脉。主动脉前方为左心房，两侧可见各有 2 条肺静脉汇入。



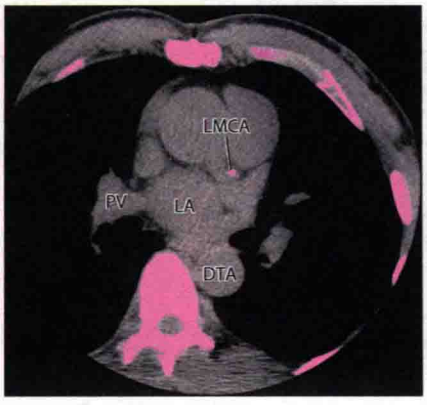
舒张期心脏 CT 影像。左心室可见碘对比剂，右心室无对比剂。在脊柱前方(上)和左侧(相对于患者，影像为右侧)，可见降主动脉。主动脉前方为左心房，两侧可见各有 2 条肺静脉汇入。

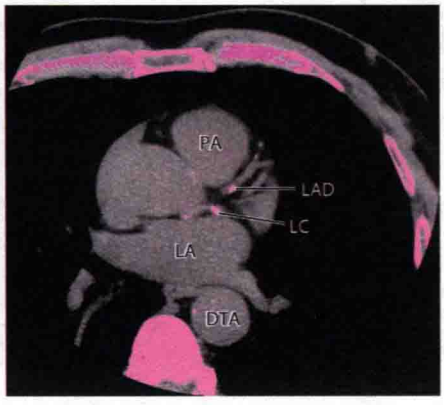
（一）心脏循环和钙收缩研究

由于 CT 的高分辨率和高速度，可以使冠状动脉成像，也可以使心脏和大血管成像。进行冠状动脉 CT 血管成像时，通常是在心脏循环中舒张期进行放射成像，因为冠状动脉供血主要发生在舒张期（专题 3-18）。冠状动脉钙离子聚集可以定量分析。冠状动脉 CT 血管成像也能帮助评估冠状动脉走行异常。

在早期，冠状动脉 CT 血管成像每次接受的放射线剂量比较高，为 10～15mSv（毫西弗）。现在放射剂量已经大大降低，由于冠状动脉成像主要在舒张期进行，因此目前放射剂量已经减少到 1～3mSv。但是，许多检查仍需要更大剂量的照射。有一点非常重要，最近几年，患者接受的放射辐射明显增加，其中 49% 的剂量与 CT 相关，然而，CT 在医疗放射检查中只占 12% 的比重。所有医疗工作者必须注意减少患者所接受的医疗辐射。

由于冠状动脉 CT 血管成像需要静脉注射造影剂，因此与冠状动脉造影一样，患者也会有造影剂过敏和造影剂肾病的风险。



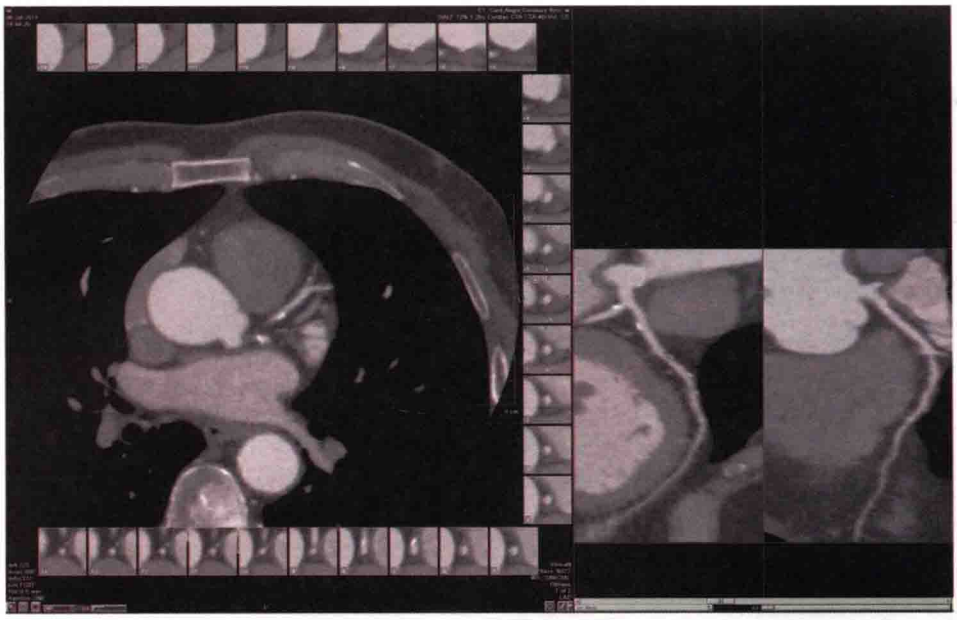


冠状动脉钙化检查，所有 CT 值超过 150HU 的结构被标为粉红色，如脊柱、胸骨和肋骨。这个界值是为了识别动脉钙化。在左侧 CT 影像中，胸部中部有小的钙化斑块位于冠状动脉左主干远段。在这个胸部水平面上，不容易看到其他心脏结构。在右侧 CT 影像中，影像中央的几小处红色区域为左前降支和左回旋支的钙化病变。其他钙化位于升主动脉壁，降主动脉壁中层少量钙化。

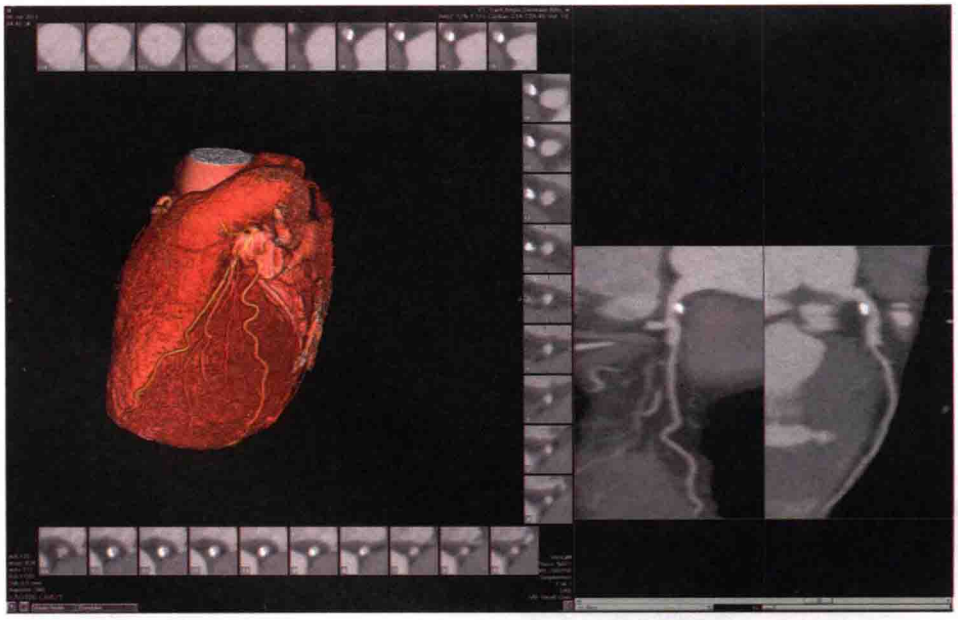
LV= 左心室	LMCA= 左主干
DTA= 降主动脉	LAD= 左前降支
LA= 左心房	LC= 左回旋支
PV= 肺静脉	

（二）进展和说明

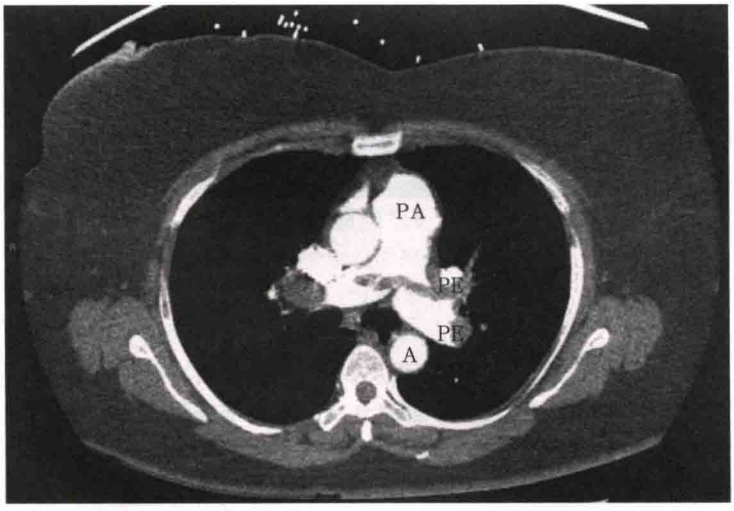
随着技术的进展，许多新的 CT 血管成像技术开始应用于临床。CT 血管成像既可以用来评价冠状动脉钙化积分，也可以评价心腔、瓣膜、先天性心脏病、主动脉和肺部疾病，包括心外结构与畸形（专题 3-19）。随着技术的进展，CT 血管成像不仅可以用来评价冠状动脉的解剖异常，还可以确定冠状动脉狭窄病变是否需要介入治疗或旁路移植术治疗。初步的研究令人满意，与冠状动脉造影和 FFR 相比，CT 血管成像对指导临床医生非常有意义。



CT 冠状动脉血管造影，图示几种解读影像的方法。左侧的大图和胸部 CT 平扫相同的横断面影像。围绕大图，从左上角开始以顺钟向顺序排列的小图是从主动脉根部起始并向远端走行的左主干和左前降支影像图。血管全程可见非阻塞性的钙化病变。右图为多平面重建的血管影像。使用右图底部的滑动条血管可以管腔中央为轴心“转动”，以评估任意角度的病变严重程度。

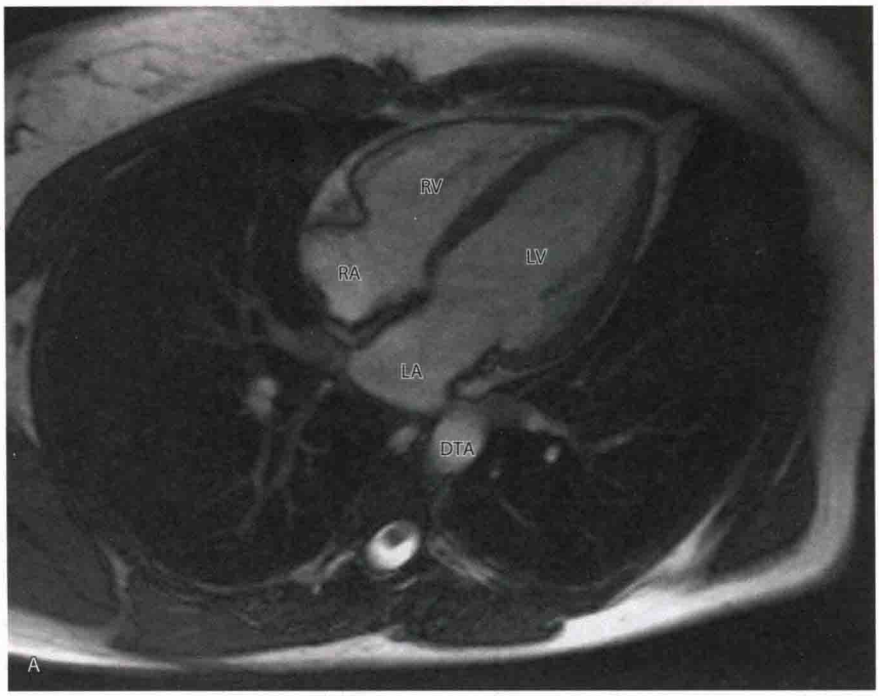


CT 冠状动脉血管造影，图示几种解读影像的方法。左侧的彩图是心脏由轴向数据产生的 3D 展示。围绕 3D 影像，从左上角开始以顺钟向顺序排列的小图是从主动脉根部起始并向远端走行的左主干和左前降支影像图。底图显示钙化病变（白色）导致血管管腔中到重度狭窄。右图为多平面重建的血管影像。使用右图底部的滑动条血管可以管腔中央为轴心“转动”，以评估任意角度的病变严重程度。



CT 横断面，碘对比剂使得肺动脉显影，评估这例急性严重呼吸困难病人的肺动脉血栓。肺动脉的几处暗区证实大块鞍状血管堵塞了肺动脉主干和各节段。

PA= 肺动脉
PE= 肺栓塞
A= 主动脉



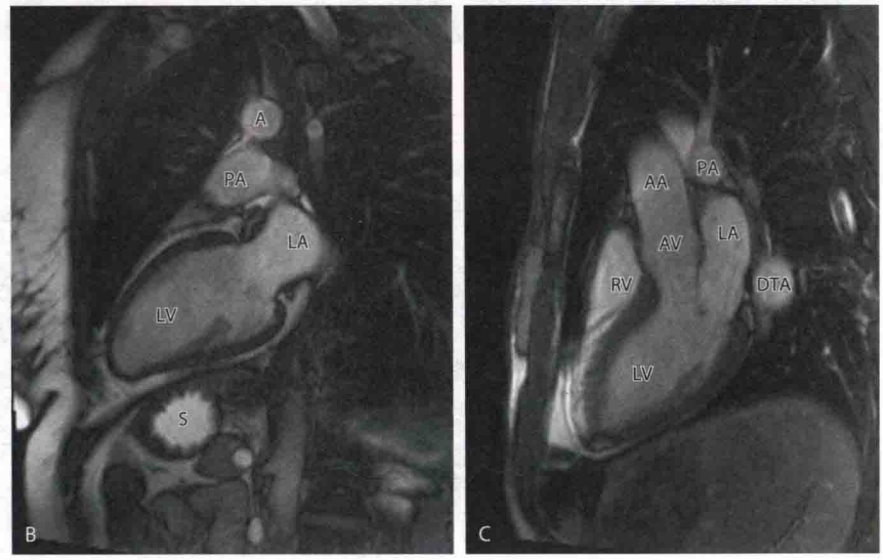
A= 主动脉弓
AA= 升主动脉
AV= 主动脉瓣
DTA= 降主动脉
LA= 左心房
LV= 左心室
PA= 肺动脉
RA= 右心房
RV= 右心室
S= 胃

十二、心脏磁共振检查

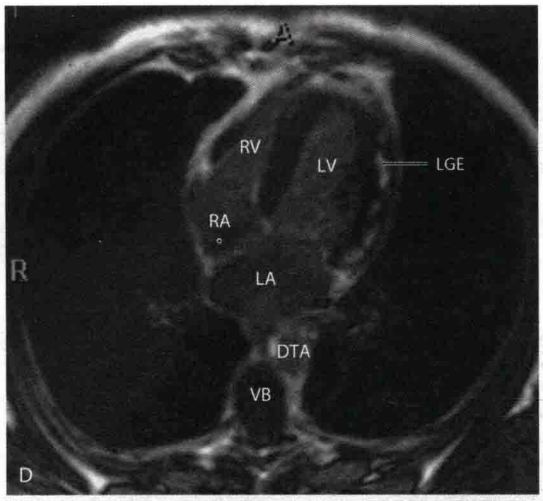
心脏磁共振检查没有辐射，原理是基于所有的组织均含有水分子。一个水分子含有两个质子，如果把它们放置在磁场中，这两个质子会排成一条直线。如果磁场消失，中子就会回到初始位置并释放出电磁信号，这些信号可以被探测到，然后被定量成像。获得的图像可以用来评价心功能、主动脉疾病、缺血性心脏病、心肌病、心包疾病、瓣膜性心脏病、肥厚性心肌病、先天性心脏病、肺血管疾病和冠状动脉桥血管。在不久的将来，心房颤动手术前，电生理医生可以使用心脏磁共振来评价心房结构（专题 3-20 和专题 3-21）。

目前，心脏磁共振的许多图像是采用钆作对比剂的。尽管钆的不良反应较少，但某些患者也会有严重不良反应，如肾纤维化及某些致命性的后果。

目前，大部分放射科医生不会让置入心脏辅助装置的患者（如心脏起搏器或除颤器）进行心脏磁共振检查。但是，有许多公司正在研制适合磁共振的心脏辅助装置，也许未来所有的置入装置都可以行磁共振检查。



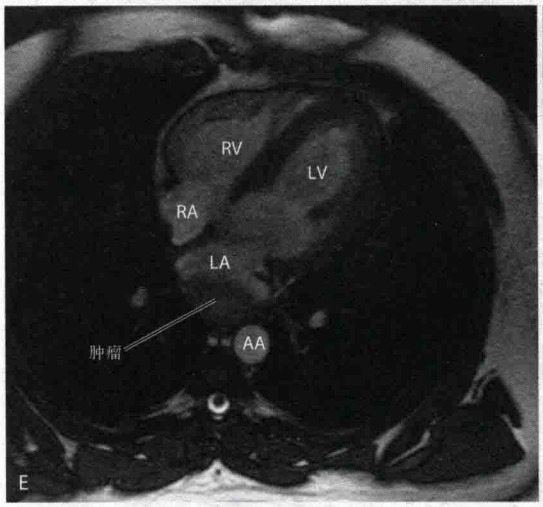
MRI 可以在任何平面获得心脏的高分辨图像。标准 4 腔（A），2 腔（B）和 3 腔（C）平面成像

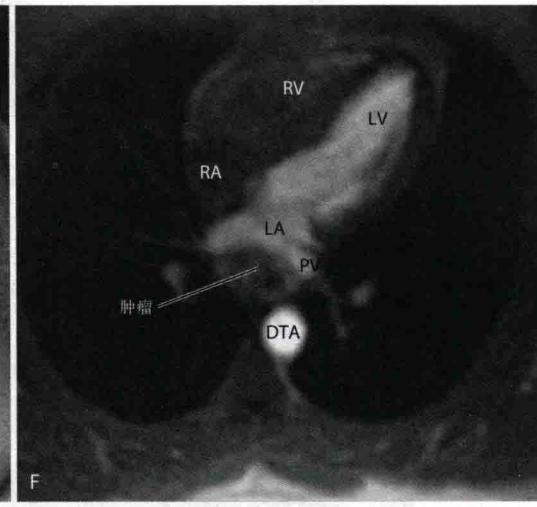


注射钆后影像上异常的白色增强出现在含水量增多的组织。一例风湿性心肌炎的年轻患者左心室壁中部可见异常增强。

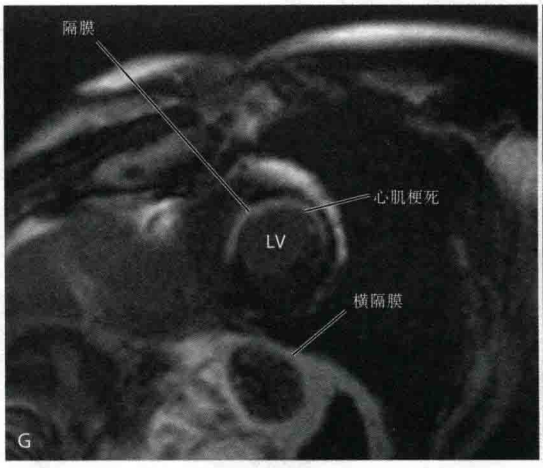
主动脉弓

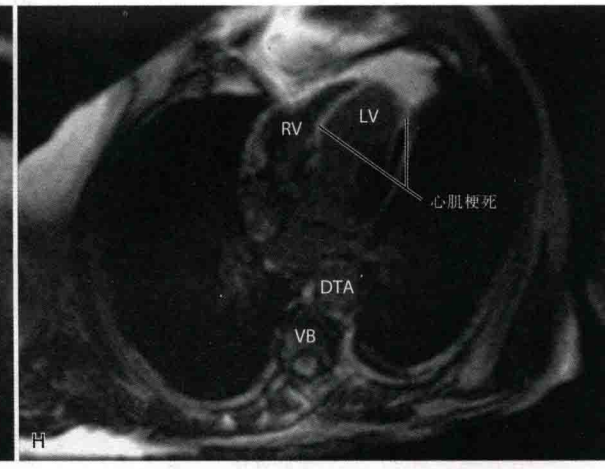
A= 主动脉弓	LV= 左心室
AA= 升主动脉	PV= 肺静脉
DTA= 降主动脉	RA= 右心房
LA= 左心房	RV= 右心室
LGE= 晚期钆增强	VB= 椎体





心脏 MRI 可用于明确胸部肿块的性质。E. 左心房后面的肿块；F. 肿块中可见钆对比剂，提示肿块血管丰富。同时，有些部位无对比剂，提示为坏死核心。该肿块被切开，并被证实为中等分化肾上腺外嗜铬细胞瘤。





短轴（G）和长轴（H）切面可见心肌梗死。部分区域为透壁性，其他区域仅位于心内膜下。

（赵 亮 译 罗 荷 校）

第 4 章

胚胎学

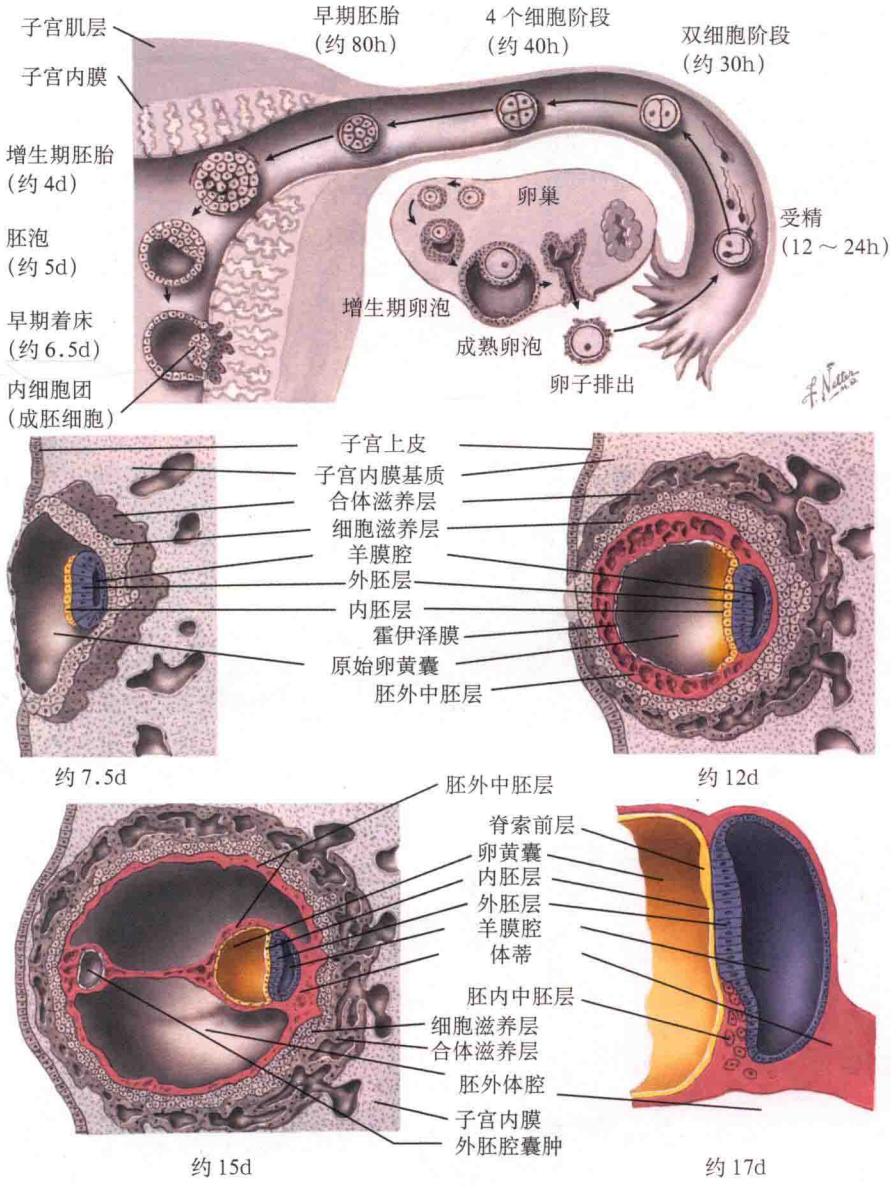
一、早期胚胎发育

同大多数其他灵长类动物一样，人类的受精发生在排卵后 12～24h，位于输卵管远端，靠近绒毛末端。受精卵在输卵管的节律性收缩及输卵管上皮细胞纤毛运动的帮助下，被运送至子宫。受精卵在输卵管内大概需要 4d 时间，在此期间，受精卵经历一系列的细胞分裂，先后形成分裂球、桑葚胚，但体积没有明显增加。

到达子宫后桑葚胚逐渐增大，形成具有充满液体囊腔的囊胚。囊胚的壁层由单层扁平细胞，即滋养层细胞，以及位于对侧的细胞团，也称内细胞团或成胚细胞组成。第 2 周时，囊胚的滋养层细胞逐渐接近子宫上皮细胞而开始子宫内膜的植入过程。滋养层细胞迅速分化为内滋养层细胞和合体滋养层细胞（外滋养层细胞），并最终形成外胚膜（绒毛膜）和胎盘的胎儿部分。胎儿由内细胞团发育而来，其同时还促进了羊膜和脐囊的形成。

植入之后，内细胞团的细胞逐渐分化为两层：内胚层和外胚层。二者共同发育为胚盘。与此同时，内细胞团中出现空腔，连续地衬以胚盘的外胚层细胞，称为原始羊膜腔。沿滋养层迁移的胚盘内胚层细胞逐渐衬以囊胚腔内侧，形成原始脐囊（原始卵黄囊）。原始脐囊细胞同时形成胚外中胚层，并由疏松结缔组织将脐囊和滋养层分隔开。现在的胚胎是由两层细胞组成的盘状物，所有的胚内组织都将由此派生。由简单柱状上皮细胞组成的外胚层同时形成羊膜的底部及立方内胚层细胞形成卵黄囊的顶部。除了连接羊膜和滋养层的中胚层茎之外，胚外中胚层出现小的空腔并融合形成胚外体腔（绒毛膜腔）。中胚层茎之后则形成连接茎（即未来的脐带）。

随着胚外体腔的形成，胚外中胚层分化成两个薄层，最终形成三层胚外膜。滋养层及其内衬胚外中胚层，被称为绒毛膜。原始羊膜及其外衬胚外中胚层称为羊膜；原始脐囊（卵黄囊）及其外衬中胚层组成脐囊。



在胚盘的尾端，外胚层细胞在中线处形成一条增厚的外胚层原始条纹，条纹的头端形成原始节点。原始的条纹和节点后来演变为第三个胚层，即胚内中胚层，处于外胚层和内胚层之间。胚内中胚层是在胚胎发育的第 3 周，即原肠胚形成的过程中产生的。中胚层细胞横向及纵向迁移，使外胚层和内胚层彼此隔离，仅有头侧口咽膜和尾部泄殖腔膜的外胚层及内胚层仍相连接。原始条纹的头侧中胚层到口咽膜是心源性中胚层。在胚盘边缘，胚内中胚层和胚外中胚层均相连续。现在的胚胎有 3 个胚层，外形更为细长，从背侧（外胚层侧）或腹侧（内胚层侧）看时呈梨形。胚胎通过其尾端狭窄的连接茎附着在绒毛膜上。

形成该阶段胚胎的排卵期大约是 20d，其长度约为 1.5mm。现阶段已经快要达到临界点，即氧气和营养物质的简单扩散不能充分提供胚胎大大增加的代谢需要，因此循环系统的功能开始变得非常必要。

二、早期胚胎内血管形成

前原节期

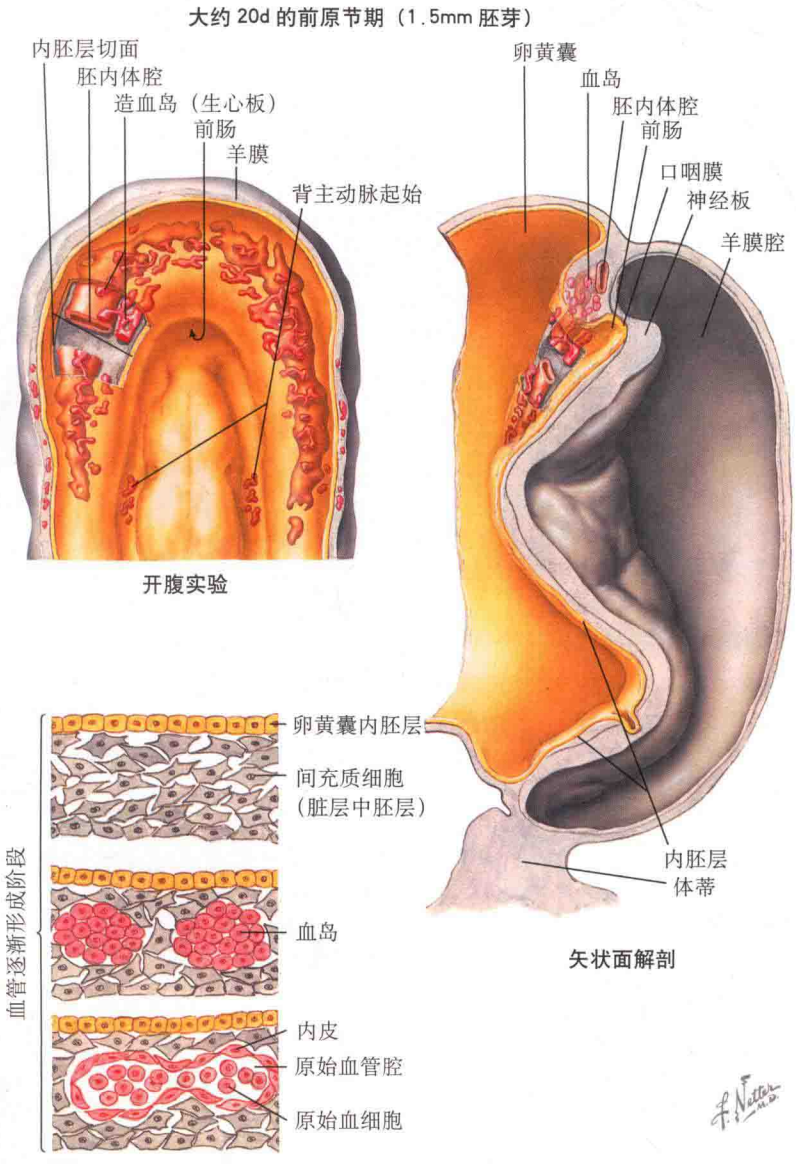
心血管系统虽然不是胚胎内第一个出现的系统，但较其他系统而言最先达到功能期，并且在胚胎发育的早期就具有功能。血管系统从简单的双边对称系统逐渐发育为复杂不对称的系统，包括动脉、静脉及毛细血管——这是一个包括新血管形成、血流的改道、初期主要的或是整个管道消失的动态过程。血管系统随着胚胎生长而不断扩大，以适应胚胎的形状变化以及其他器官系统的变化。随着心脏搏动增强，心脏必须由简单的管状系统生长发育为复杂的具有瓣膜的四腔室系统。最后，由于早期的胚胎较体外的胚胎（胎盘）较小，而胚胎中的心脏也运输血液，因此胚胎中的心脏占胚胎的比例较成人相对较大。

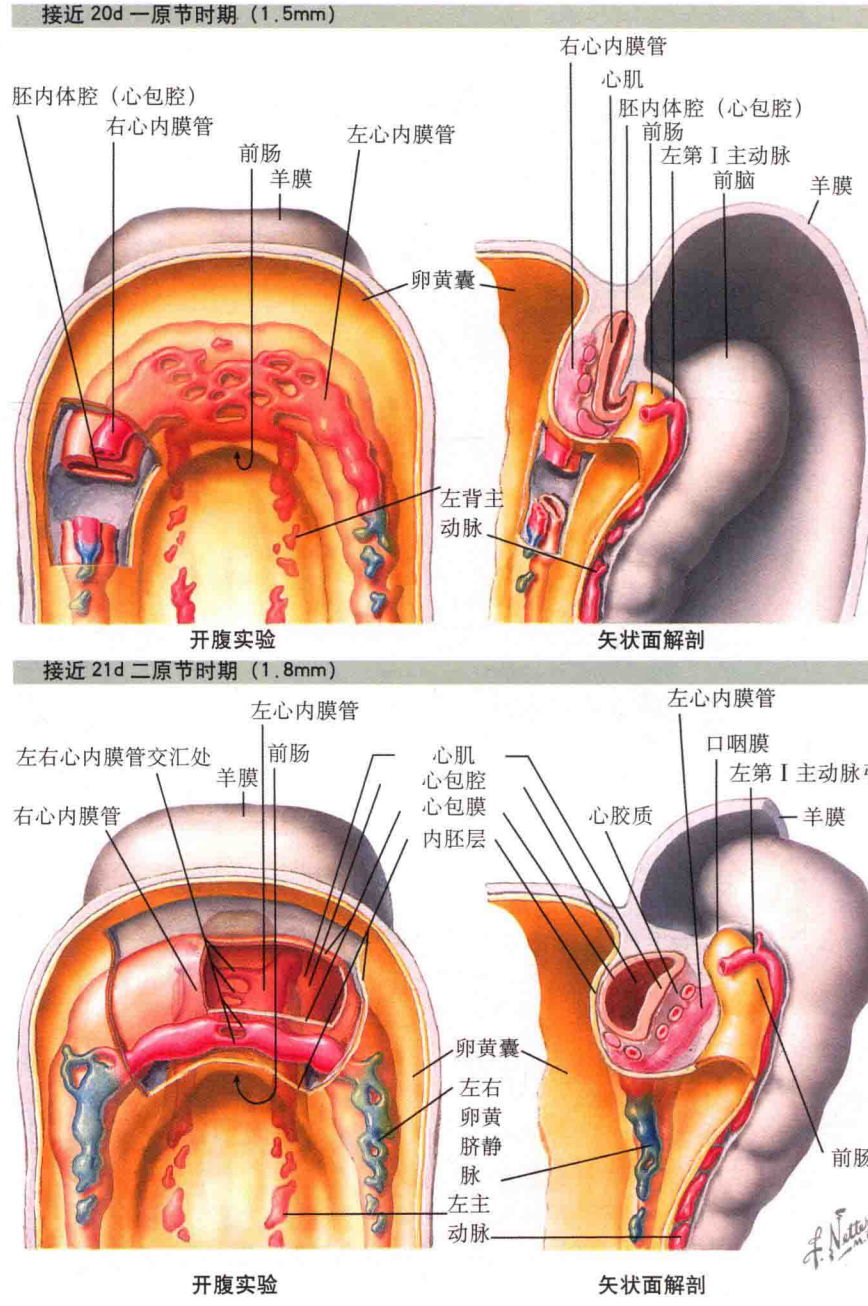
阐述心血管系统的发育过程首先得回顾胚腔的形成，胚腔由初期孤立的小腔室汇集而成，最早见于横向中胚层及心血管中胚层。这些腔室融合形成单个羊蹄状的胚腔，通过横向中胚层向边缘生长延长其大小，通过心血管胚层连接中线两边部分。随后，在胚内体腔及胚外体腔尾端形成一个连接将二者连通。

胚腔的形成使横向中胚层分为两层：与外胚层相接的壁层和与内胚层相接的脏层。壁层被称为胚体壁，脏层被称为胚脏壁。

在胚胎前原节后期，分散的血管生成细胞在中胚层中分化形成完整的胚腔。这些细胞也出现在脐囊（卵黄囊）。血管生成的细胞团簇被称为血岛，其数量及体积都会快速增加，由鳞状上皮包裹形成血管团体。这种细胞也能生成成血管细胞团进而再诱导形成血管。在心血管中胚层，成对的心脏上皮管道是由成对的成血管细胞团形成的。这些管道位于胚腔中心的腹侧，将会形成心包腔。这些管道在胚胎发育的第 21 或第 22 天开始搏动，在之后的数天内形成独立的心脏管腔。

另一组成血管细胞团出现于胚胎中线附近，与其平行。这些细胞团需要内腔形成一个长形的管道，即大动脉。这些血管联合心脏管状上皮细胞形成心脏系统中动脉极。心脏管道上皮尾部与卵黄囊中胚层发育的静脉连接，晚期与脐静脉及普通的静脉连接。因此同样是成对的静脉极形成。





三、心脏管道形成

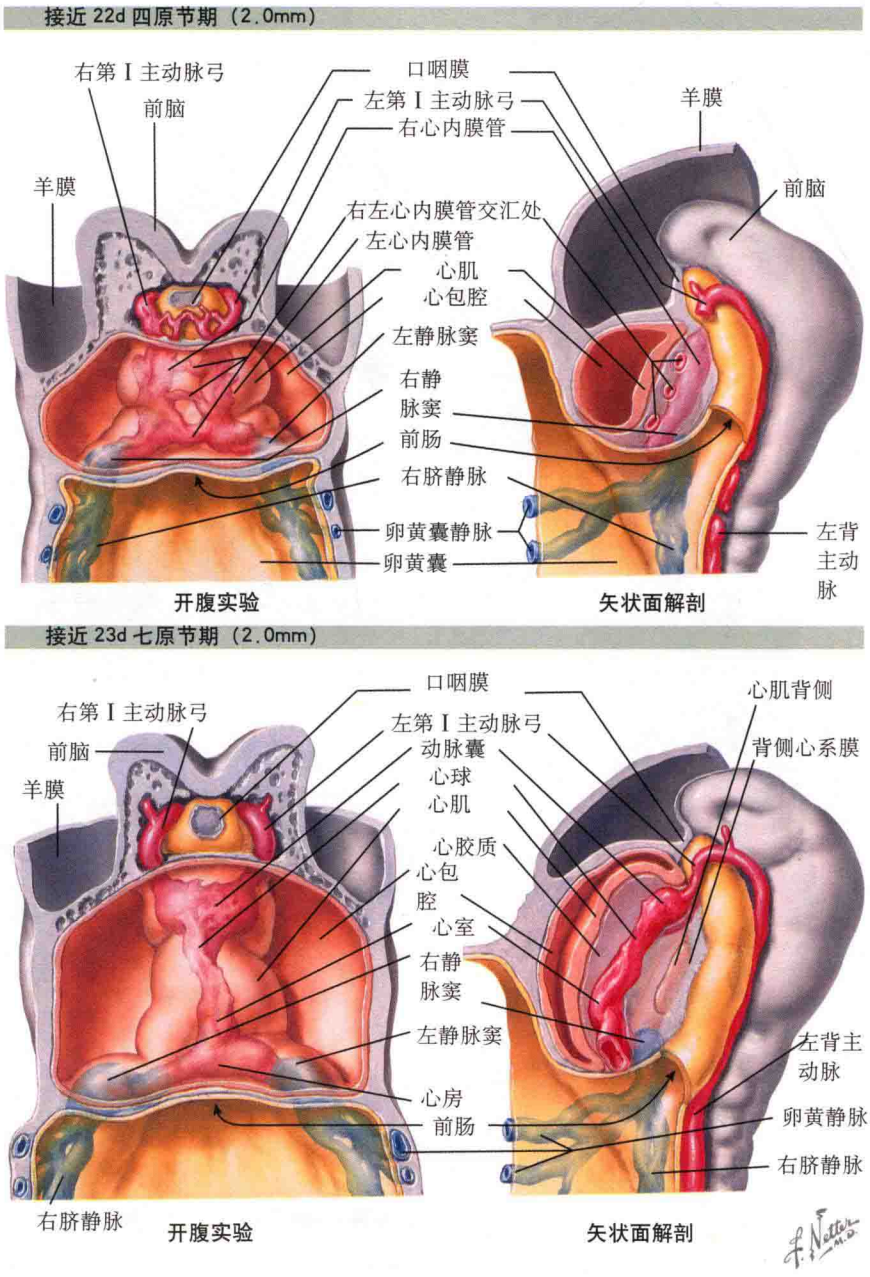
（一）一原节及二原节时期

当早期双侧对称的心血管系统出现时，第 4 周胚胎的形成极大地影响了这个系统中心脏的相对位置。三层的胚盘折叠成柱状，羊膜卷曲包裹于胚胎周围。当外胚层前脑部分急速向头侧及腹侧增大时，羊膜包裹胚胎的头侧及尾侧。结果心血管中胚层及口咽部在矢状面旋转 180°，原先应发育为颅部的位置变为神经盘，发育为神经管道。这个时候心脏就位于口咽膜部的尾侧，发育着的心包腔背侧（专题 4-3）。

原肠胚折叠形成内胚层胃肠管道，由前肠、中肠、后肠组成，背部的动脉远离心内膜管道的头侧，并且弯曲与前肠附近。因此第一对动脉弓形成。

随着三层胚盘的折叠，内胚层也形成一个管状结构。中肠由胚胎腹侧一直延伸至脐囊。前肠延伸至胚胎的头侧，后肠是尾端的延伸。脐囊在胚胎中形成连接中肠的狭窄的管道。随着心血管中胚层及口咽中胚层的旋转，心脏旋转至前肠腹侧，一直至成人。大动脉的尾部就是前肠的尾部，成对腮状的咽弓状动脉位于前肠侧面，与大动脉一起连接心脏管道。

这些改变完成后，内皮化心管互相平行靠拢。



三、心脏管道形成（续）

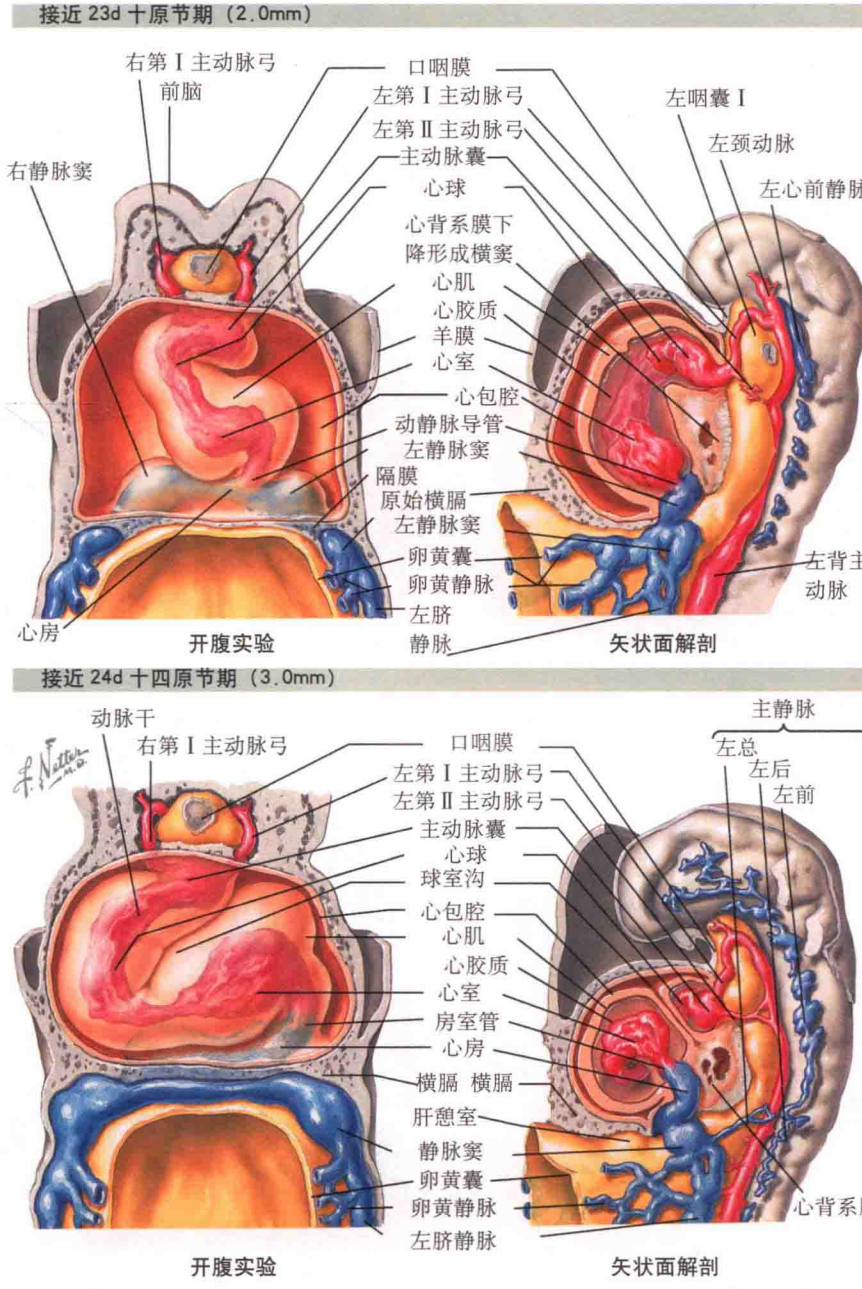
它们快速聚集形成单一管道由头侧延伸至尾侧。

（二）四原节及七原节期

如上述，心管位于心包腔的背侧。随着管道的增大及弯曲，膨胀形成胚腔。当心管布满心包腔剩余部位，它被心包囊两个相反的上皮层，即心系膜抑制。腹部的中胚层尚未发育。

心内膜管道周围的中胚层组织分化为三层。最里面一层是很厚的胶冻状结缔组织称为心胶质。下一层是原始的心肌层。第三层由扁平间皮细胞组成，并且与心包腔平行存在。心胶质会消失。内膜下的管状结构一直持续到心脏腔室出现，变为心内膜。原始的心肌细胞增加并且进一步成熟形成心脏壁、心肌。简单的鳞状心外膜，沿心内膜延伸，发源于心脏管状结构并且蔓延至整个心脏（专题 4-4）。

现阶段的胚胎有七个原节，长约 2.2mm，寿命约 23d。从胚胎中血管形成至心内膜下管状系统形成大约 3d。在这个时候，或是更早些时候，心脏开始搏动。现阶段尚无已知的心脏异常可被描述，除了罕见的心脏缺失，这种异常常发生于共用一个胎盘循环的双胞胎中。

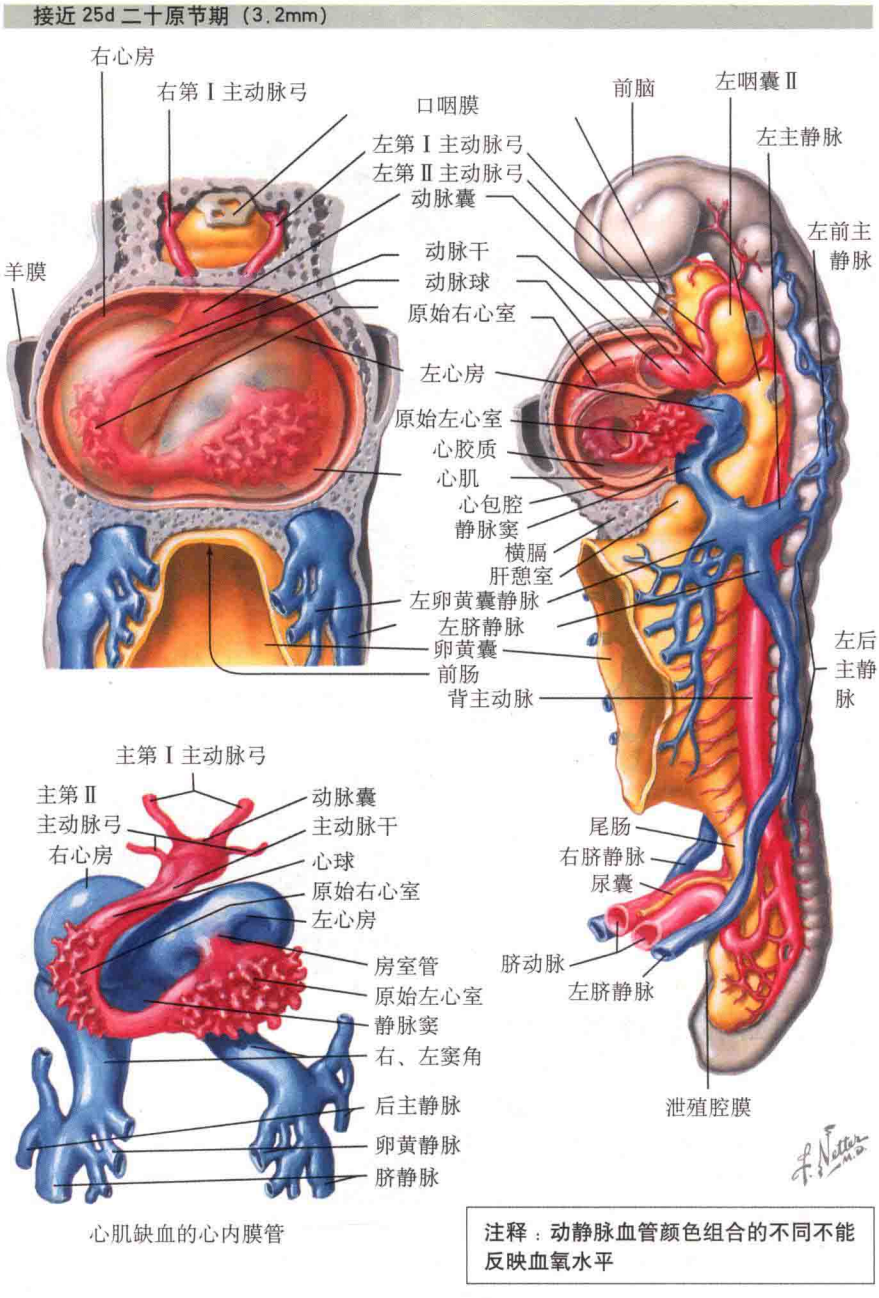


四、心脏循环的形成

正如前述，在下一个发育阶段的起始，心脏本质上是一个尾端与静脉、头端与动脉连接的连续管道。它两端固定在心包上，背部附着心背系膜。

（一）十原节及十四原节期

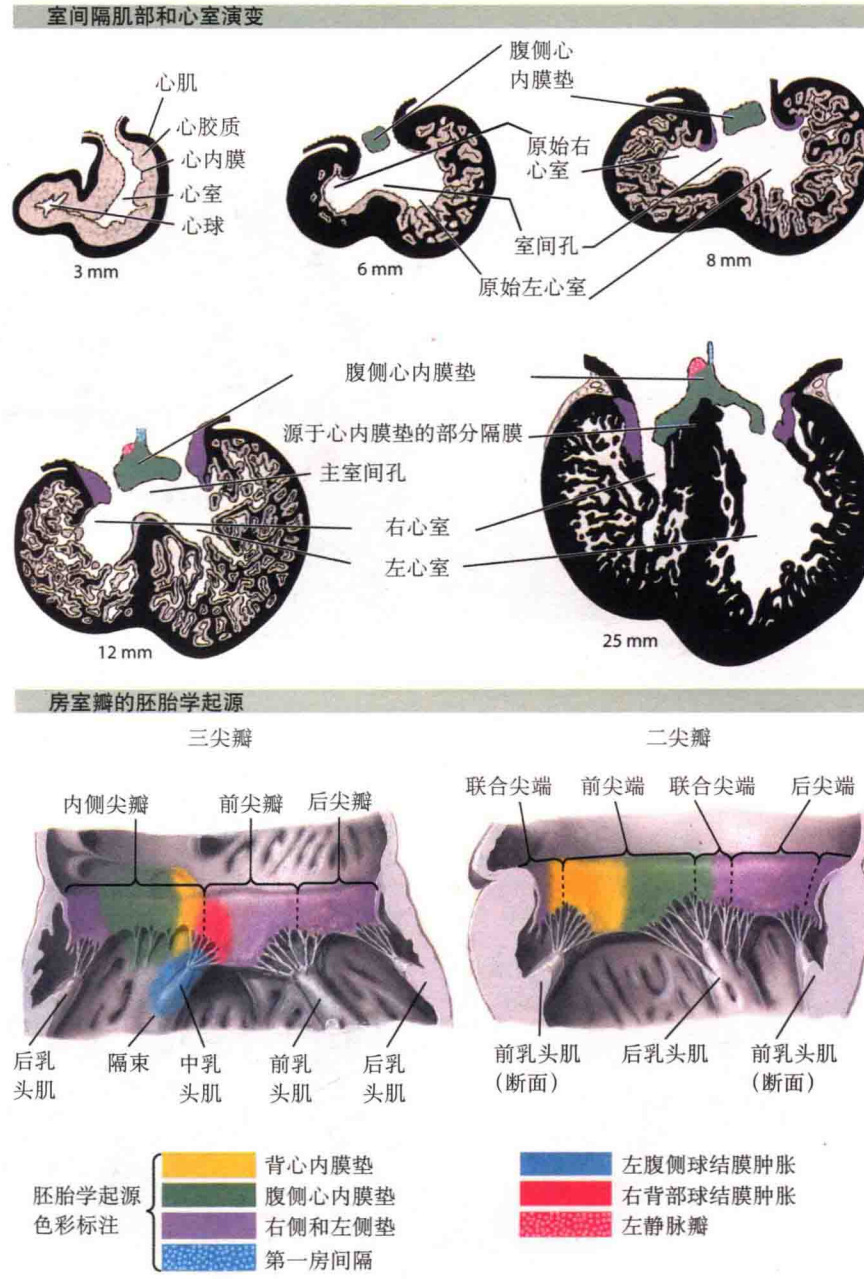
在心管中依次形成一系列的心脏腔室。在静脉末端，静脉窦衍生出左、右窦角，接收来自心脏静脉、卵黄静脉及脐静脉的血液。这些静脉又分别接受来自胚胎、胚囊及胎盘的血液。从静脉窦开始，血液流入原始中庭，也叫原始心室，被称为心球，随后通过动脉干流出心管的动脉末端。血液通过动脉干流入膨胀的动脉囊腹侧直到前肠。第一对咽弓状动脉连接动脉囊直到动脉尾端。心室及心球生长速度远超过心管的其他部分。因为它的两端是固定的，心管被迫弯曲适应心包的空间。心室及心球之间的弯曲形成球室襻，从腹侧延伸至右侧。弯曲就是包括头端及尾端的心房部及心管干状动脉流出道后的静脉窦。同时，在心系膜背侧出现裂隙，随裂隙增大，心系膜逐渐消失。最终形成横背窦，位于成人心脏的动脉及静脉之间，连接心包的左、右侧。



四、心脏循环的形成（续）

（二）二十原节期

在该发展阶段结束时，早期心室腹侧面及接近第三心球处出现大量的憩室。这些憩室早期位于心胶质，随后至心肌，可增强心脏相关功能，并参与心室壁肌肉小梁的形成。在这一点上，尽管弯曲和内部结构均发生了改变，心脏仍然是一个单一的管状结构。小的室间隔的出现标志着左、右心室和室管的形成，但血流仍会依次流经二者。尽管仍旧是管状结构，心脏的外观已强烈预示着将来的四腔结构。隔膜进一步发展区分心房和心室。现阶段的胚胎约为 25d，约 3.2mm 长，具有 20 个原节（专题 4-6）。



五、心脏间隔的形成

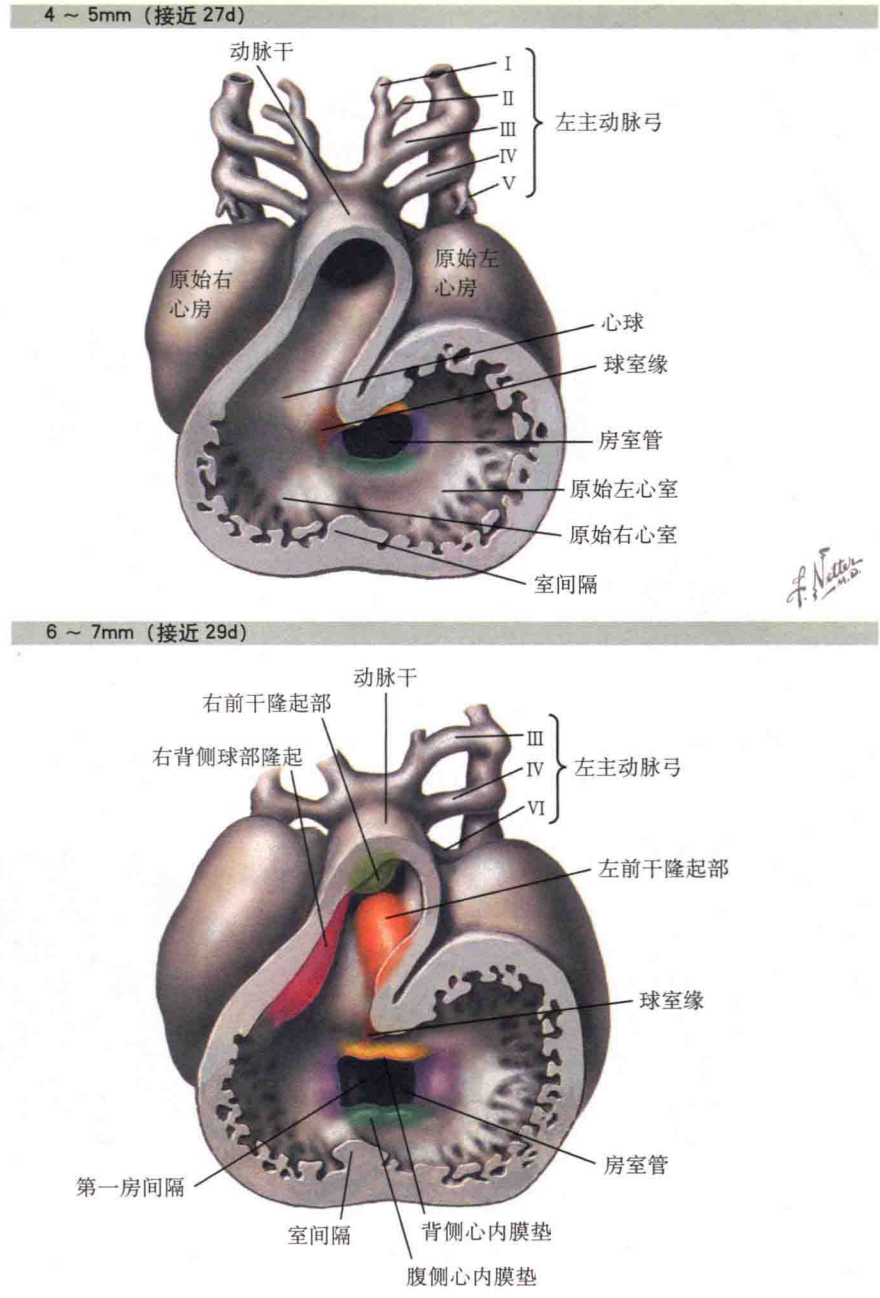
在上一发展阶段结束时，心脏已经完全占据了心包腔。血流由单一路径流经静脉窦和心房，由房室管到左心室，由原始室间隔游离缘以上的室间管进入右心室，最后流出心球和动脉干。现阶段完成对心脏的分隔，持续约 10d。心脏的外观无明显改变。多种心脏间隔的发生或多或少同时进行；然而，为了便于描述，我们认为其各自单独发育。

（一）房室管

流经心脏的血流在大概第 24 天，即腹侧和背侧的心内膜垫出现时，才首次区分为左、右两侧。心内膜垫是间叶组织增生形成的一个隆起，两个心内膜垫彼此对向生长，互相融合，将房室（A-T）管分割为左、右房室管（专题 4-7）。原始心房开始形成左心房、右心房，尽管在早期阶段二者之间仍存在广泛的交流。心内膜垫和原始室间隔形成后，四室结构可被识别，但来自静脉窦的血液进入心脏的位置在右心房，流出心脏的位置在右心室。右心房中 50% 的血液经右房室管流入右心室，然后流出心球和动脉干。右心房另 50% 的血液流至左心房，再经左房室管流至左心室，再至右心室，经同样的途径通过心球、动脉干，流出心脏。

（二）心房，房间隔和肺静脉

心房被分隔成两个毗邻的部分，功能上类似于阀门，允许血液由原始的右心房流至左心房，而不是其他方向。这在血液流经胎儿期无功能的肺，以及胎儿出生前和新生儿第一次呼吸后血液循环模式的改变中起到重要作用。



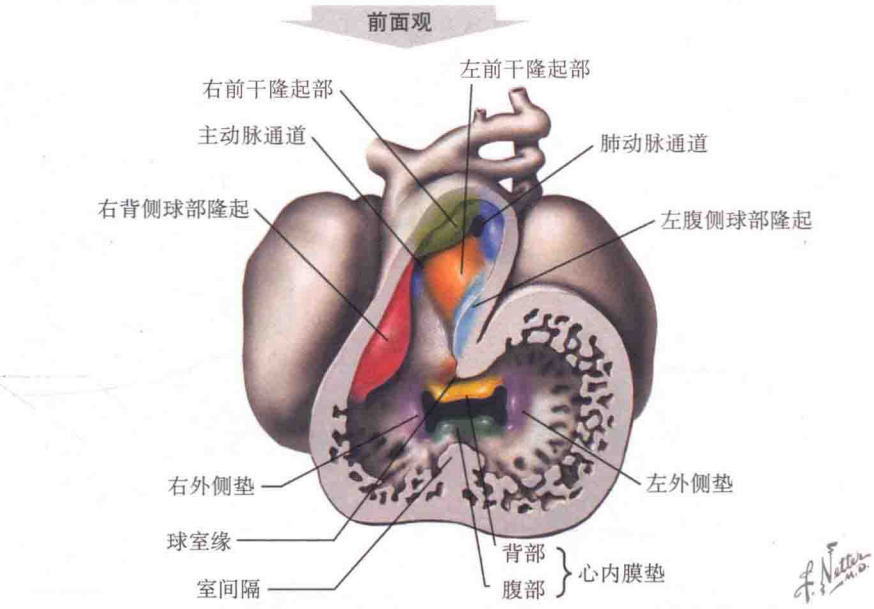
五、心脏间隔的形成（续）

动脉干在双侧心房的外表面形成一个凹陷，对应到半月形嵴（第一房间隔）里面。它向着融合的心内膜垫生长。在其下方为心房间临时通道即是第一房间孔，当第一房间隔和心内膜垫融合时即消失。在此发生前，第一房间隔的上部出现孔洞，并在第一房间隔上融合形成第二房间孔。在第一房间隔的右心房侧，一个厚的肌性的第二房间隔向着心内膜垫生长。第二房间隔也呈新月形，随着持续生长，将在第二房间隔上形成一个椭圆形孔，即卵圆孔。第二房间孔比卵圆孔级别更高。胎儿下腔静脉含丰富氧的血液在卵圆孔汇入。血液将第一房间隔从第二房间隔推开，使其能够从第二房间孔流向左心房。然而，随着出生时肺血流量的增加左心房血压升高，第一房间隔挤压相对较硬的第二房间隔，有效地关闭卵圆孔。在第一房间隔和第二房间隔融合后，卵圆孔成为右心房的卵圆窝。第二房间隔的生长发生在 5~6 周。

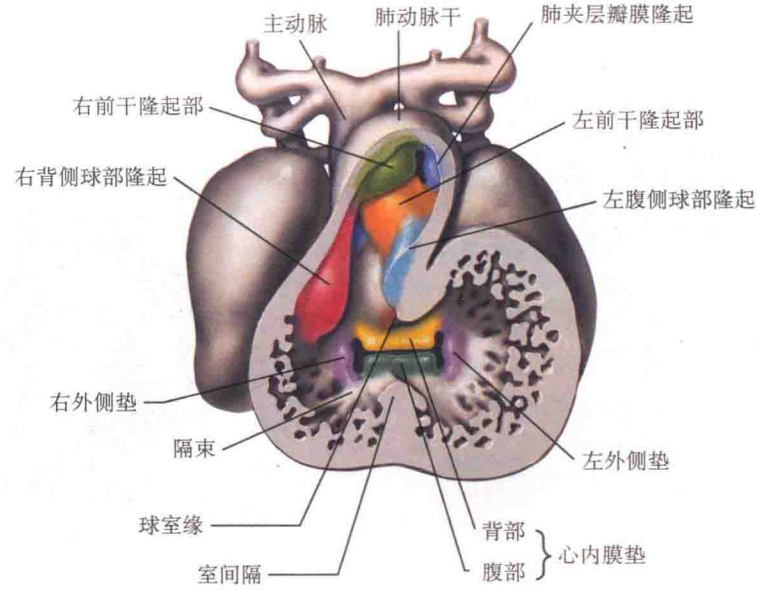
单支的胚胎肺静脉，呈现为一个 5~6mm 的胚芽，生长为左心房后壁的突出物。它在肺芽发育区与静脉内脏神经丛连接。在发育后期，肺静脉自身及其 4 个分支（2 条发自左肺，2 条发自右肺）的一部分迅速扩张，纳入左心房形成了更大、更光滑的成人心房后部。在发育成熟的心脏，当初的胚胎左心房被小梁心耳取代。内脏静脉丛的肺内部分断开了与静脉系统的联系，并且沿着肺静脉的走向分布。

在右侧，右窦角类似地纳入右心房，它主要是扩大了垂直直径，而且总主静脉（上腔静脉近端）和下腔静脉（从脐肠静脉的右端）的相对距离增加。

8 ~ 9mm（大约 31d）



9 ~ 10mm（大约 33d）



五、心脏间隔的形成（续）

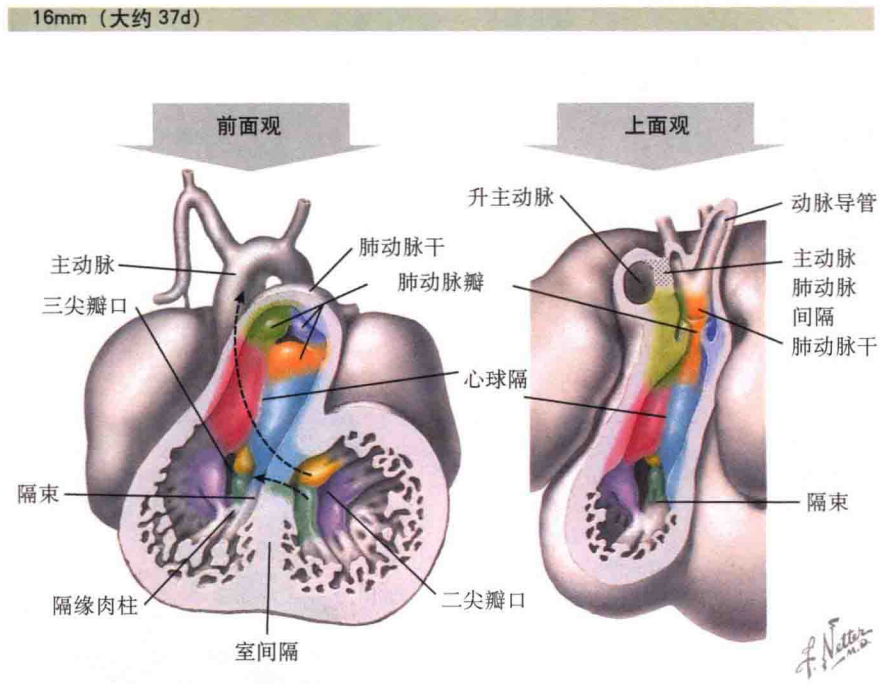
原本的胚胎右心房变为了右心耳，含有最早出现的梳状肌。梳状肌组成的外侧壁成长为右心房壁最大组成部分。因此原始的右心房以及梳状肌成为右心房的附属物；静脉窦右角成为右心房光滑的后壁；新生梳状肌发育成为外侧壁。

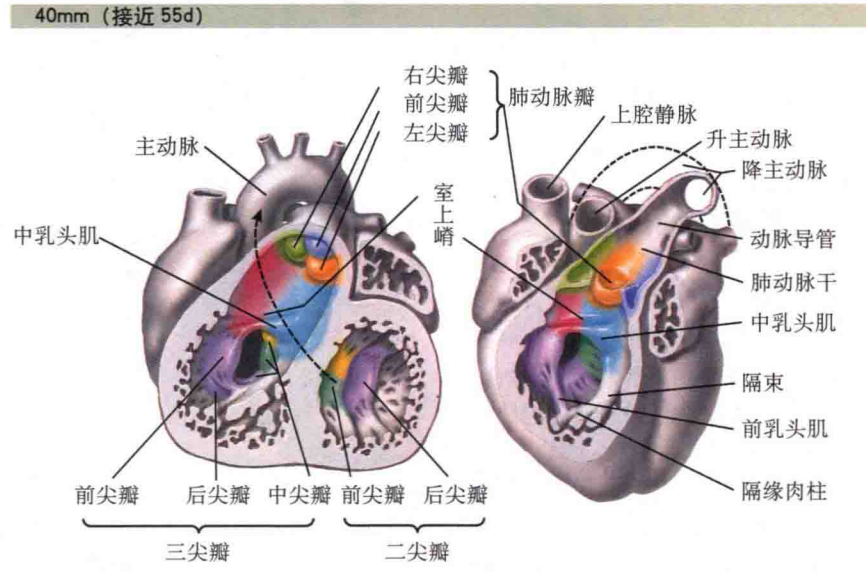
（三）心室的发育

原始左、右心室仅仅是原始心管的顺序局部拓宽，而且它们由一个光滑、相对较窄的通道 - 原始室间孔连接。由于心管的折叠，室间孔位于发育着的室间隔的下方（专题 4-8）。心室分离的实现与心管流出道的分离密切相关：心球和动脉干。

在 4～5mm 的胚芽里，房室管同样通向原始左心室，血液只有通过原始室间孔才能到达原始右心室。在心内膜垫长入左、右房室管而使其分离后，血液流出心脏前仍然必须从左心室流入右心室。如果室间隔与心内膜垫仅简单融合，将无血液从左心房流出。

心室的扩张由心肌的离心生长来实现，总是紧随着心室转向的增加和内部小梁的形成，防止致密的心肌外层过厚及过于坚硬。通常，胎儿的心室由大量的小梁组成，小梁由相当薄的致密外心肌层封闭。大部分的小梁最后会消失。剩余的小梁，一部分联合形成更大的结构，如乳头肌和隔缘肉柱；其他的成为薄的纤维索（腱索），连接乳头肌和房室瓣（专题 4-7）。





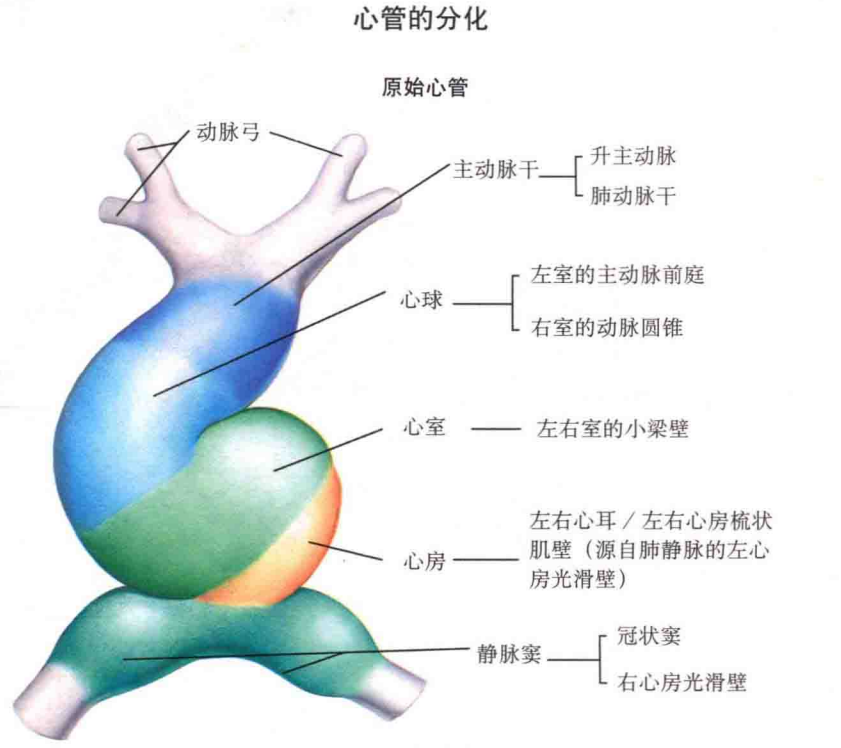
五、心脏间隔的形成（续）

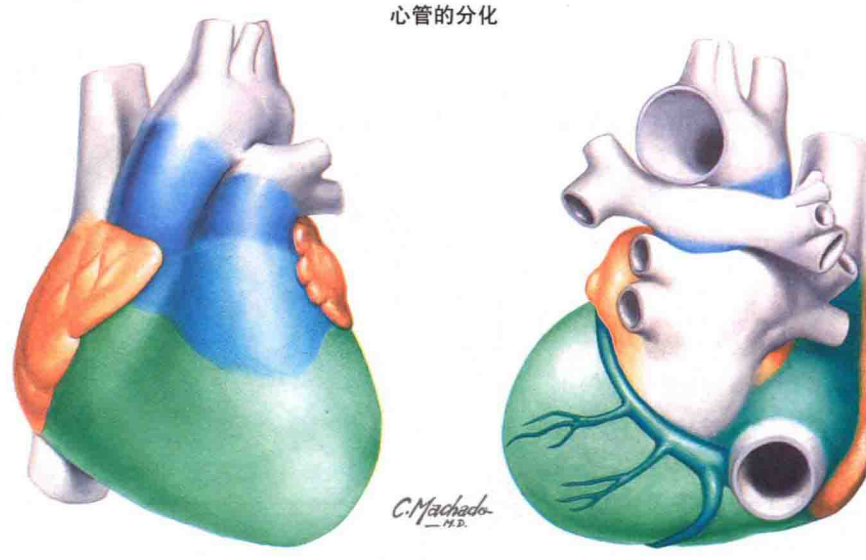
原始的室间隔很厚，并且能够延伸至成人隔的前面肌部。此外，它不能持续生长与心内膜垫融合。相反，它能够与间隔融合划分心球及动脉干。原始的室间隔孔不会闭合反而会增大，在发育成熟的心脏中连接动脉前庭及同动脉瓣相连的左心室上部。

（四）动脉干及心球

在心管流出部远端是扩张的心球部，之后连接动脉干（专题 4-8）。用来描述这些结构的术语可能不够清楚；一些人认为这两个流出的腔室是一个独立结构，有时指心球，有时指动脉干。另外一个用来描述这两者之间连接部分的术语是心圆锥（专题 4-9）。也可以用两个词结合起来进行描述，如肺动脉干来描述隔膜隆起。这一部分选用的更常用的术语：从心球到动脉干。心球及动脉干被螺旋形隔板分隔，螺旋形隔板也称为主动脉肺动脉隔，在发现升主动脉及肺动脉发源于动脉干后而被命名。两股血流在这里汇集，在两股血流冲击力最薄弱的地方形成隔（专题 4-10）。

这个过程开始于第 4 周末 6mm 长的胚胎中，在第 6 周末胚胎 14～15mm 的时候停止。由远及近，动脉干首先被分隔，连接心球。分隔心球的两个对应的嵴被称为左、右心球嵴，是螺旋嵴的近端。这些嵴一直延续至室间隔的肌部。这些嵴与室间隔、心内膜垫相互融合完全分隔心室，并且形成各个腔室的流出道。





成人心脏，前面观　　成人心脏，后面观

五、心脏间隔的形成（续）

室间隔上部较薄弱的部位是由心内膜垫右侧的组织延伸而来。它和室间隔肌部及螺旋状纵嵴心球嵴融合。室间隔膜部缺损是心脏最常见的缺损（占所有先天心脏缺损的 25%），部分原因是 3 个原基（室间隔、螺旋隔、心内膜垫）聚集的地方需要充足的血液流动。在室间隔的膜部这些原基融合极有可能失败。

螺旋隔是主肺动脉隔的近义词，因为它发源于胚胎心脏管的流出部位。在成人心脏中升主动脉在肺动脉干后面上行，螺旋上升至肺动脉干右侧，继续向前形成主动脉弓，横跨左、右肺动脉干分叉部。

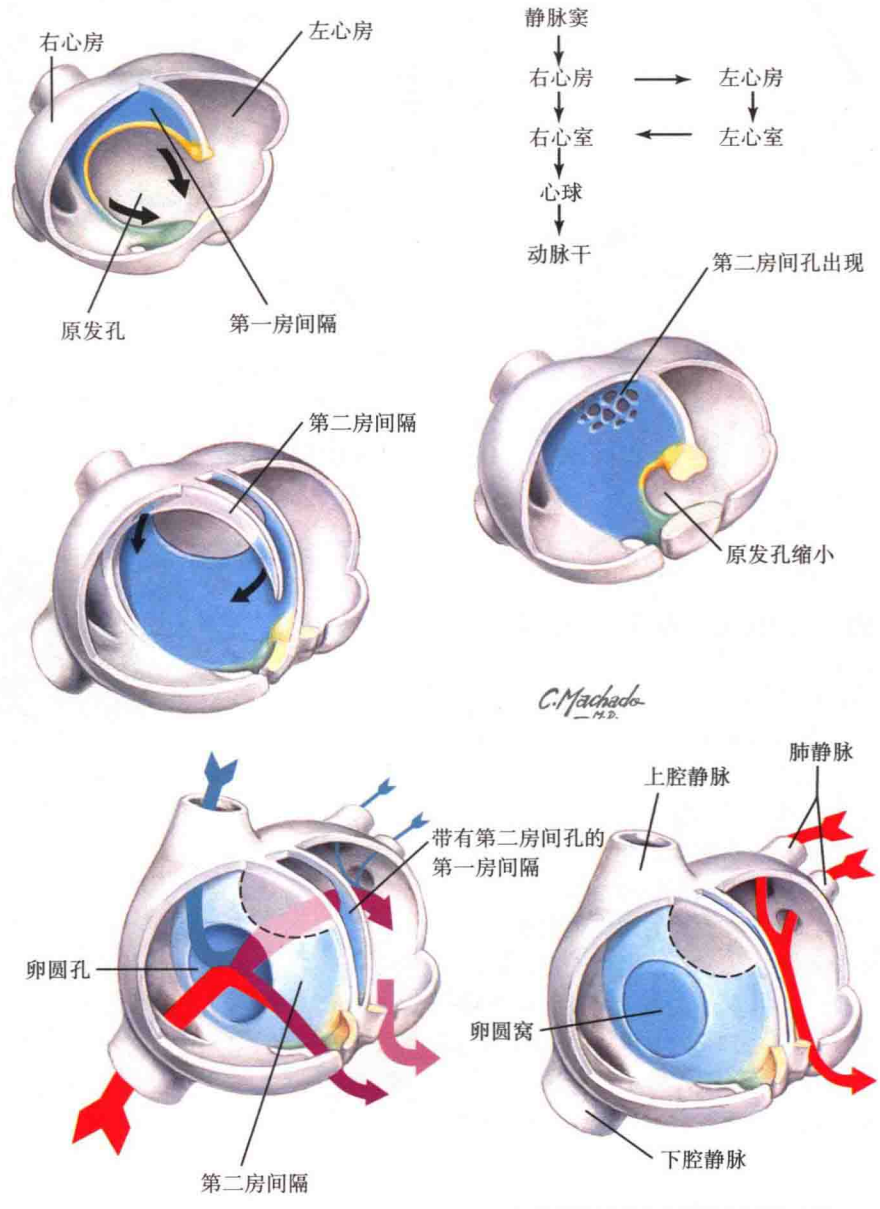
心球包含于心室中，形成心室上部较柔软的流出部位。在肺动脉瓣之下的右心室的动脉圆锥，连接主动脉瓣左室的主动脉前庭。每个心室前面有小梁的部分是由原始的心室发育而来。由于球嵴部位稍斜，当嵴融合至室间隔时，部分原始的右心室被左心室占据。在原始室间隔上部的室间隔裂孔被保留，位于动脉前庭及左心室小梁部之间。

（五）静脉窦

早期胚胎的心血管系统是成对和对称的。大约 23d 时，也就是第四原节期时，成对的内皮化心管融合，从球室部分开始延伸至心脏的静脉极。在第 4 周初，静脉窦中央未成对的部分开放，与原始心房连接，并与左、右窦角连接。

心管的分隔——心房分隔

心内膜垫融合且左右侧血流建立后，心脏仍然只有一个原始血流入口（右心房）和一个原始血流出口（右心室）。血液应当能够在两个心房和心室之间流通。

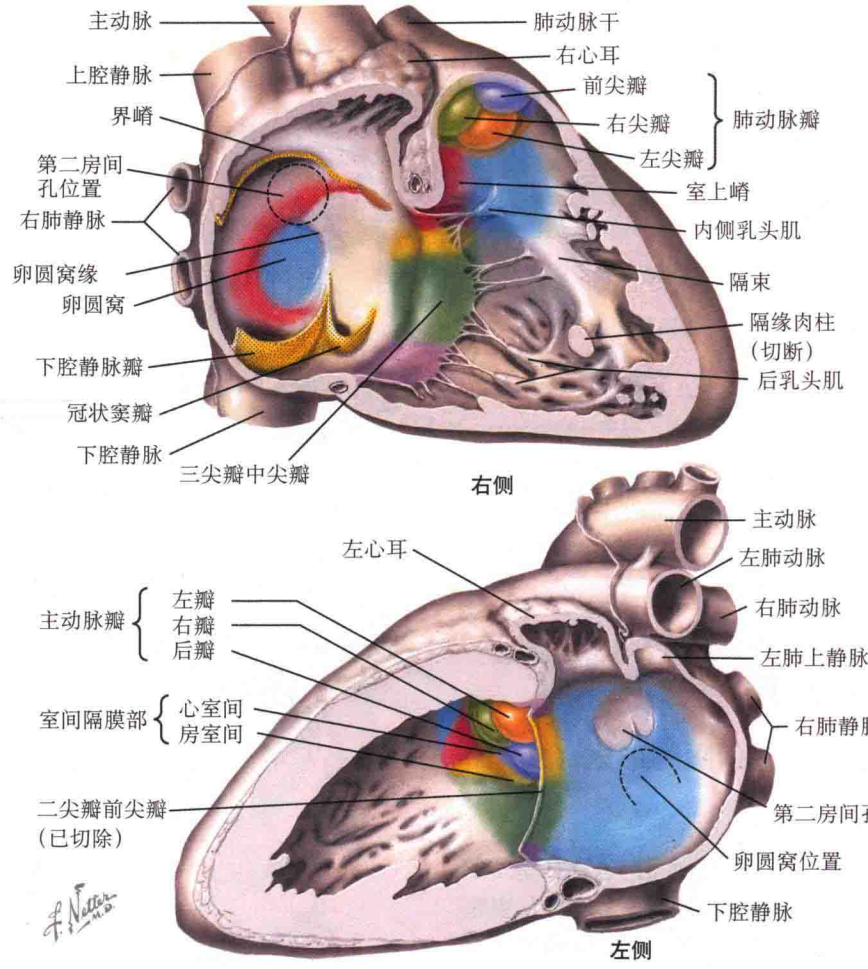


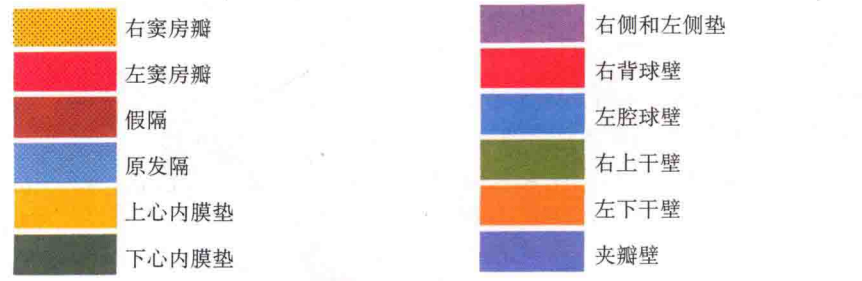
出生后随着肺血流增加卵圆孔关闭

五、心脏间隔的形成（续）

在这个时期，静脉窦接受三对静脉的回流。在最中间，也就是窦角和中央部分的连接处，卵黄静脉从窦底进入。在卵黄静脉旁边，脐静脉从下方进入窦角，总主静脉从上方进入。脐静脉的近段迅速消失（左侧脐静脉的远段与正在发育的下腔静脉相连）。由于左、右两侧体静脉（如未来的左侧头臂静脉）之间发育产生吻合通道，而血流更多地流向胚胎右侧，因此静脉窦的右侧窦角、主静脉近端和卵黄静脉变得更加重要，而它们左侧相应的窦角或静脉则发育的明显小一些。因此右侧窦角更大、更垂直，并且在原始心房中所处的位置就是将来要发育成右心房的部分。右侧窦角将来发育成右心房平滑的后壁和“静脉窦”，未来所发育成“静脉窦”的命名正是由于其起源于现阶段的“静脉窦”。静脉窦和正在发育的右心房之间的联系仅限于右侧窦角，而左侧窦角将发育成冠状窦。左侧总主静脉一般会消失。

窦房孔高而狭窄，其两侧的折叠形成静脉窦的瓣膜，右侧折叠比左侧折叠大。窦房孔在垂直方向上不断生长，直到中间压缩形成彼此分开的正在发育的上腔静脉孔和下腔静脉孔。瓣膜的左侧折叠与第二房间隔融合，形成房间隔的一部分。瓣膜右侧折叠的头端形成一个厚而竖直的肌肉嵴，也就是界嵴，它是静脉窦和原始心房的分界，并且是右房壁的一部分。界嵴的后方是平滑的腔静脉窦；界嵴前方是右房壁，分布有线形的梳状肌，包括了右心耳。静脉窦瓣膜右侧折叠的下段形成下腔静脉和冠状窦较小的瓣膜。专题 4-11 总结了各原始心管室和它们在成年人所发育成的结构。



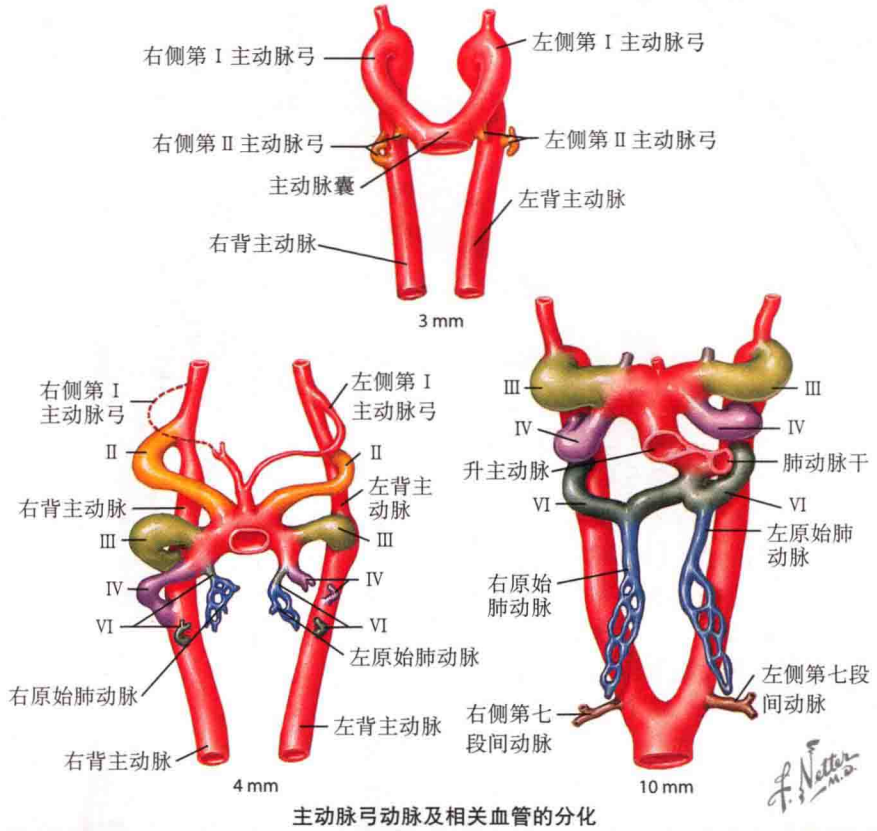


五、心脏间隔的形成（续）

（六）房室瓣和半月瓣

房室瓣的瓣叶来源于房室通道周围的结缔组织和心肌细胞（专题4-7）。瓣叶起初较厚，后来变得薄而纤维化。左房室瓣起初有4个大小相同的瓣叶。左房室瓣和右房室瓣逐渐变小，常常在成人的瓣膜结构中还能看到，是很小的左、右联合瓣。剩余的两个瓣叶是前尖瓣（主动脉侧）和后尖瓣。右房室瓣的发育情况类似，只是最初的4个瓣叶最终发育成3个瓣叶，不同于左房室瓣最终发育成两个瓣叶。侧尖瓣和前尖瓣的一部分首先发育，覆在室间隔膜部上的中尖瓣较晚发育。乳头肌和腱索来自肌小梁，腱索起初较厚，后来随着肌肉成分消失而变薄且纤维化。左房室瓣基本结构的发育在第6周末完成，右房室瓣要稍晚一些（专题4-12和专题4-13）。

在动脉干被螺旋形分隔开的最后阶段，出现了主动脉和肺动脉半月瓣的雏形。动脉干腔内环绕着四块膨大的结缔组织（专题4-9）。左侧和右侧的结缔组织被主肺动脉间隔分开，形成升主动脉和肺动脉干的左侧和右侧尖瓣。前侧的结缔组织形成肺动脉瓣的前尖瓣，后侧的结缔组织形成主动脉瓣的后尖瓣。膨大的结缔组织逐渐变薄，上表面形成凹陷，最终使每个瓣叶呈半月形。升主动脉和肺动脉干的根部膨胀，分别形成主动脉窦和肺动脉窦，并为每个瓣叶和动脉壁之间提供了扩张空间。左冠状动脉和右冠状动脉分别起源于左主动脉窦和右主动脉窦。



主动脉弓动脉及相关血管的分化

1. 动脉干：升主动脉和肺动脉干的近端部分。
2. 动脉囊：升主动脉、头臂干的远端部分及主动脉弓在左颈总动脉之前的部分。
3. 第一弓：部分存留为上颌动脉的组成部分。
4. 第二弓：部分存留为镫骨动脉。
5. 第三弓：颈总动脉和颈内动脉近端节段。
6. 第四弓：右侧，右锁骨下动脉的近端大部分节段。 左侧，左侧主动脉和左侧锁骨下动脉之间的动脉弓段
7. 第五弓：无已知分化。一过性且不会充分发育。
8. 第六弓：右侧，近端部分成为右肺动脉的近端节段；远端部分早期消失。 左侧，近端部分成为左肺动脉的近端节段；远端部分在出生前持续存留，即动脉导管。
9. 右背主动脉：颅内部分成为右锁骨下动脉的一部分；其余消失。
10. 左背主动脉：主动脉弓远段。
11. 右第七节间动脉：右锁骨下动脉的一部分。
12. 左第七节间动脉：左锁骨下动脉。

六、主要血管的发育

胚胎早期的血管系统是丛状的，然而随着器官系统的发育，血流出现倾向性，导致血管丛中某些管道变得粗大。这种粗大血管的形成，一部分是相邻小血管的融合和汇合，一部分是单根毛细血管的增大，从而形成一系列的血管系统。随着胚胎的生长，有新器官的形成，也有一过性器官的消失，不同的血管系统也在持续调整以适应需求的变化。

起初，动脉和静脉都只是简单地由内皮细胞组成的管道，彼此之间没有明显的组织学差异。在后来的发育中，从周围的间充质分化产生典型的血管壁结构。血管壁的最终结构是由基因决定的，并且存在物种间的差异。但物种间动脉和静脉血管结构的分化过程都是极其相似的，并且当器官发育异常时血管也会随之调整。

（一）主动脉弓系统

在原始脊椎动物中，在相应的咽弓发育过程中出现 6 对主动脉弓，它们是前肠向腹面、侧面横向肿胀的间充质细胞。由于咽弓和它们的供血系统部分地进化成水生脊椎动物的鳃，因此起初被命名为“鳃弓”。在人类和其他肺呼吸的脊椎动物中，6 对咽弓中的 5 对仅存在于胚胎早期（第五对咽弓发育不完全），它们在发育过程中发生很大的变化，其间充质细胞分化成面部骨骼和头颈部许多其他的结构和组织。在这个过程中，有些主动脉弓（咽弓动脉）保留下来分化成颈部和胸部的大动脉。

在第 3 周末（3mm 胚胎），第一对主动脉弓很大，第二对主动脉弓刚刚形成。动脉干之间的连接和第一对主动脉弓有些扩张，被称作主动脉囊。随着心脏和主动脉囊向尾侧相对位移，其他主动脉弓陆续从主动脉囊生长出来。在较远端，背主动脉融合形成一条动脉，这种融合向头侧延伸。

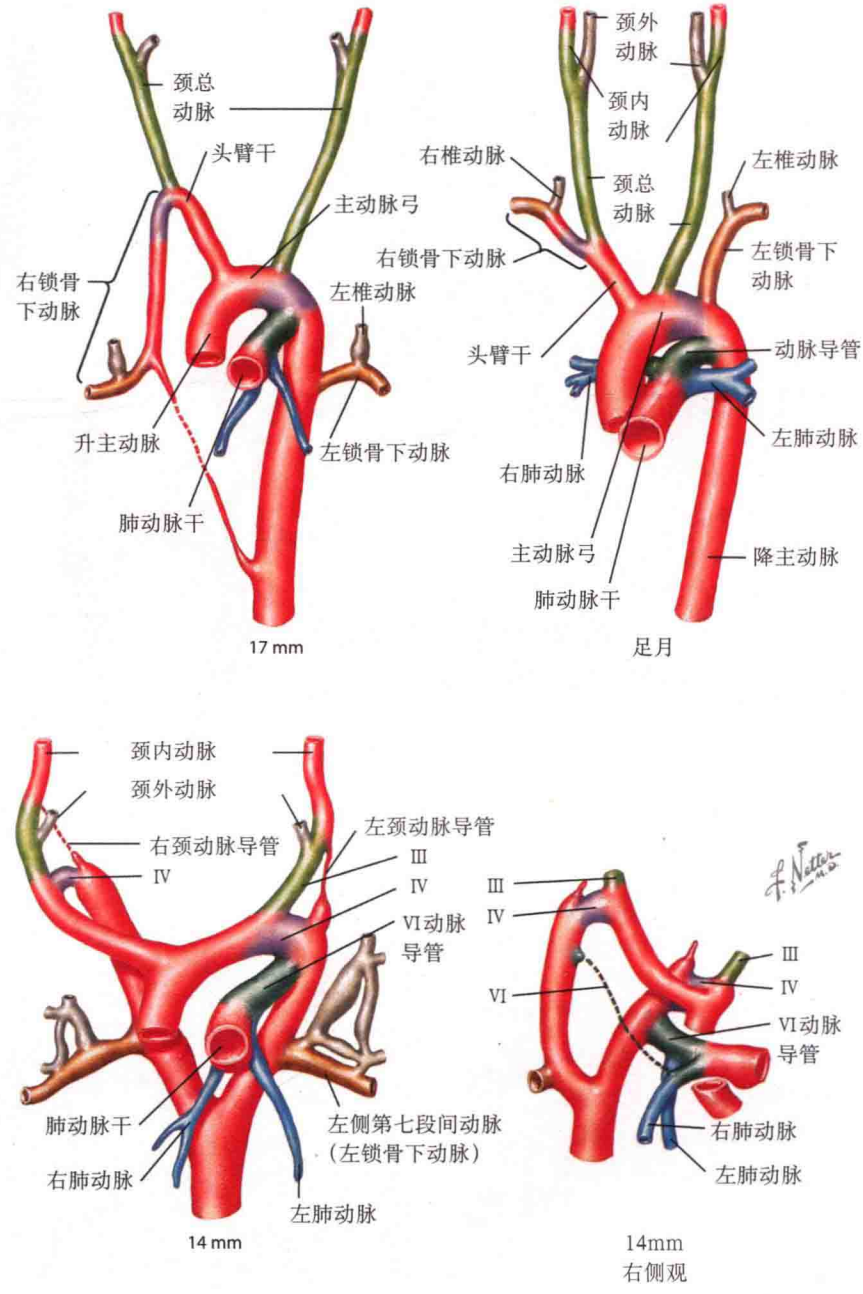
2d 后（4mm 胚胎），第一主动脉弓大部分消失，小部分保留成为颌动脉的一部分。第二主动脉弓同样退化，仅存部分发育成中耳小的骨动脉。第三主动脉弓发育良好。第四和第六主动脉弓分别从主动脉囊和背动脉的腹侧和背侧生发出来，彼此融合。尽管第六主动脉弓本身还没有发育完全，但其腹侧已经有了自己的大分支，也就是左、右原始肺动脉的近段部分（专题 4-14）。

六、主要血管的发育（续）

第 5 周之后不久（10mm 胚胎），第一、第二主动脉弓已经消失，第三、第四、第六主动脉弓较大。动脉干和近段主动脉囊已经分化成升主动脉和肺动脉干。肺动脉干与左侧第六主动脉弓在一条线上，后者将来发育成动脉导管——一条肺动脉向主动脉分流的通道。右侧第六主动脉弓消失，左、右肺动脉与肺动脉干相连。段间动脉从体节之间发出，第七对段间动脉位于接近背主动脉连接处，将在锁骨下动脉的形成中发挥重要作用。

到此为止，主动脉弓系统已经基本失去了其最初的对称特征（专题 4-15）。第三和第四主动脉弓之间的背主动脉已经消失，第三主动脉弓随着心脏进一步下降而被拉长。主动脉囊成为主动脉弓和头臂干，第三主动脉弓从中延伸，分别成为左、右颈总动脉。左侧第四主动脉弓缩短，降部成为左侧颈总动脉和较远处连接动脉导管处之间的主动脉弓部分。右侧第四主动脉弓成为右侧锁骨下动脉的近段部分。右侧锁骨下动脉的其余部分由右侧背主动脉的一段和右侧第七段间动脉发育而来。右侧背主动脉发育成右锁骨下动脉的部分和与左背主动脉连接处之间的节段消失。如果这一节段作为右锁骨下动脉的起源而持续存在，就会形成前肠后边的“血管悬吊”。

总之，单纯地从地形透视的角度观察有助于我们思考主动脉弓的发育。在胚胎中，咽弓（包括主动脉弓）的分布范围从下巴到胸部。第一、第二主动脉弓大部分消失，但第一主动脉弓发育成头部颌动脉的一部分；第六主动脉弓发育成纵隔内的肺动脉和动脉导管。颈总动脉位于动脉弓分布范围的中点处，因此不难理解它们起源于同样位于中部的第三主动脉弓。第五主动脉弓没有功能，剩下的第四主动脉弓发育成颈总动脉和肺血管之间的部分：主动脉弓和右侧锁骨下动脉的近段部分（专题 4-14 和专题 4-15）。



（二）主要的体循环静脉

全身主要静脉的发育是个复杂过程，并且有重要的临床意义。体内少数器官最终发育完全的静脉系统存在很不确定的变异和异常。尽管一般没什么功能学影响，但许多静脉变异和异常会给诊断性血管造影带来困惑，当试图手术矫正心脏疾病时可能带来灾难性的事故。

在早期胚胎中，大静脉起源于网丛状结构，大量通道主要在纵向延伸。三对主要的静脉连接于静脉窦。卵黄静脉收集来自脐囊（卵黄囊）的血液，是第一个能生产胚胎血细胞的地方。脐静脉一开始也是成对的，将血液从绒毛膜（发育中的胎盘）运送至胚胎，从卵黄静脉侧边汇入静脉囊。

六、主要血管的发育（续）

主静脉系统完全位于胚胎内。成对的前主静脉引流自胚胎头部区域。后主静脉一定程度上出现较晚，它们引流胚胎躯干部位，包括大的中肾，即胚胎或胎儿第一个有功能的肾脏。前后主静脉汇合形成短的总主静脉，然后汇入静脉窦的左、右角，左、右角位于脐静脉的侧面。

后主静脉建立后不久，一对新的静脉系统——下主静脉出现，位于后主静脉中间（专题 4-16）。它们的主要功能是引流胚胎发育中的泌尿生殖系统：首先是中间阶段的肾和性腺，然后是后期阶段的肾（将来发育成成年人肾脏）、性腺和肾上腺。在头侧，下主静脉汇入后主静脉。

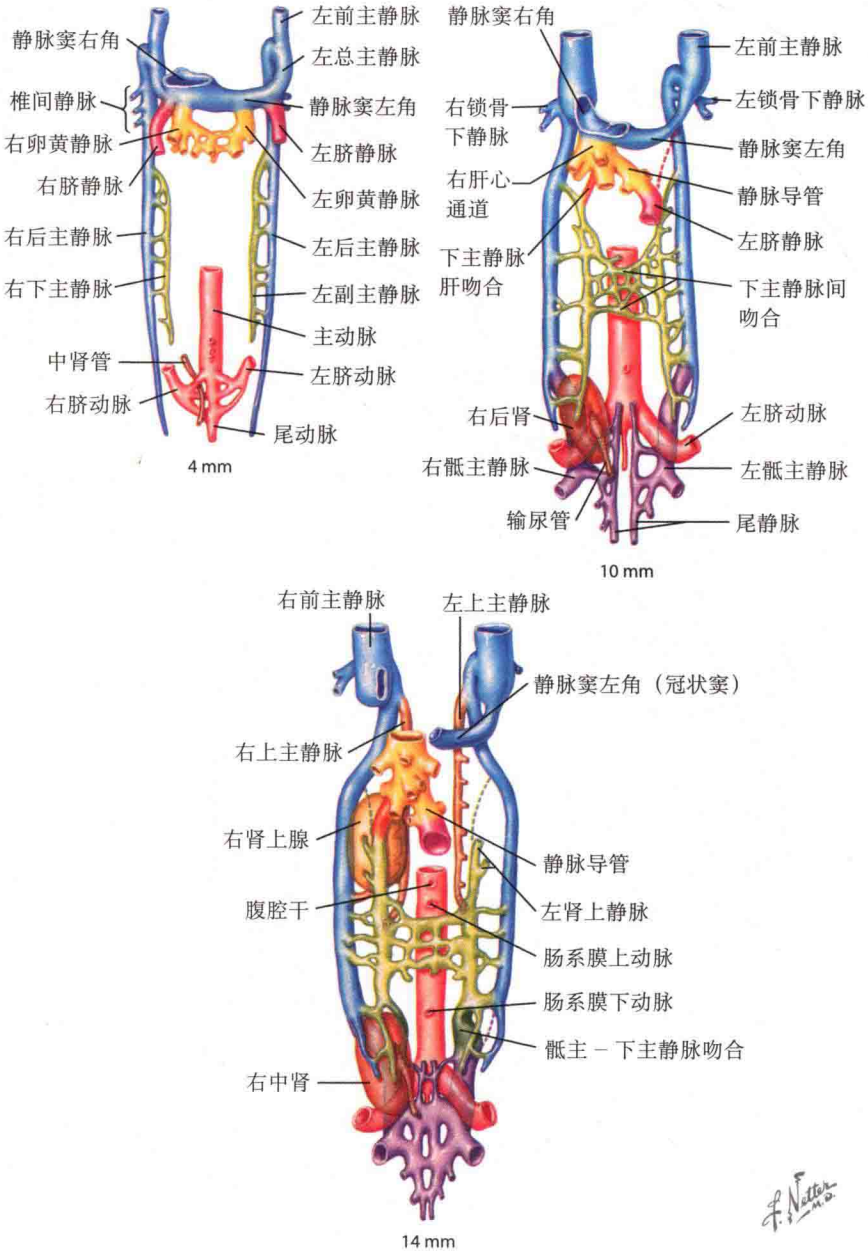
在胚胎第 5 周（8～10mm），主静脉系统是对称的，并且两侧几乎同步发育，但很快就会发生改变。原始横膈部位、发育中的肝脏部位及十二指肠周围的卵黄静脉吻合成丛，并生发出肝静脉和肝门静脉系统的近段部分。原始的左、右卵黄静脉将这一血管丛和静脉窦连接起来，被称为肝心通道。左侧卵黄静脉消失，而右侧卵黄静脉显著增大并持续存在，成为下腔静脉的肝后终末部分。上腔静脉起源自右侧总主静脉。右侧脐静脉消失，左侧脐静脉与卵黄静脉丛相连，此后其连接于静脉窦的部分也消失。现在，所有的脐静脉血进入卵黄静脉丛（肝）。左侧脐静脉和肝心通道（将来发育成下腔静脉）之间产生一个直接旁道，也称作静脉导管，允许大部分脐静脉血经下腔静脉进入右心房。

随着与后主静脉建立大量的吻合静脉，下主静脉的重要性逐渐增加。中间阶段的肾渐渐长大，使得左、右下主静脉彼此靠近，并在它们之间形成一个下主静脉间吻合静脉丛。右侧下主静脉与右侧肝心通道相连，形成下腔静脉的肝段。

在胚胎的尾侧区域两侧出现一个新的静脉系统，尽管有些人认为它们源自后主静脉。它包括骶主静脉，汇入后主静脉。两个较小的尾侧静脉，骶主静脉和尾静脉，形成髂静脉系统（总、内和外髂静脉）及盆静脉。

随着下主静脉增大，左后主静脉逐渐缩小，静脉窦左侧角也逐渐缩小，后来发育成冠状窦。静脉回流逐渐向胚胎右侧偏移。左、右后主静脉的大部分很快消失，而下主静脉系统继续发育。

右侧下主静脉及其与右侧肝心通道（来自右侧卵黄静脉）之间的吻合静脉迅速成为通向心脏的主要静脉通道。吻合静脉成为下腔静脉的肝内部分，而右侧下主静脉则成为下腔静脉的肝下段。

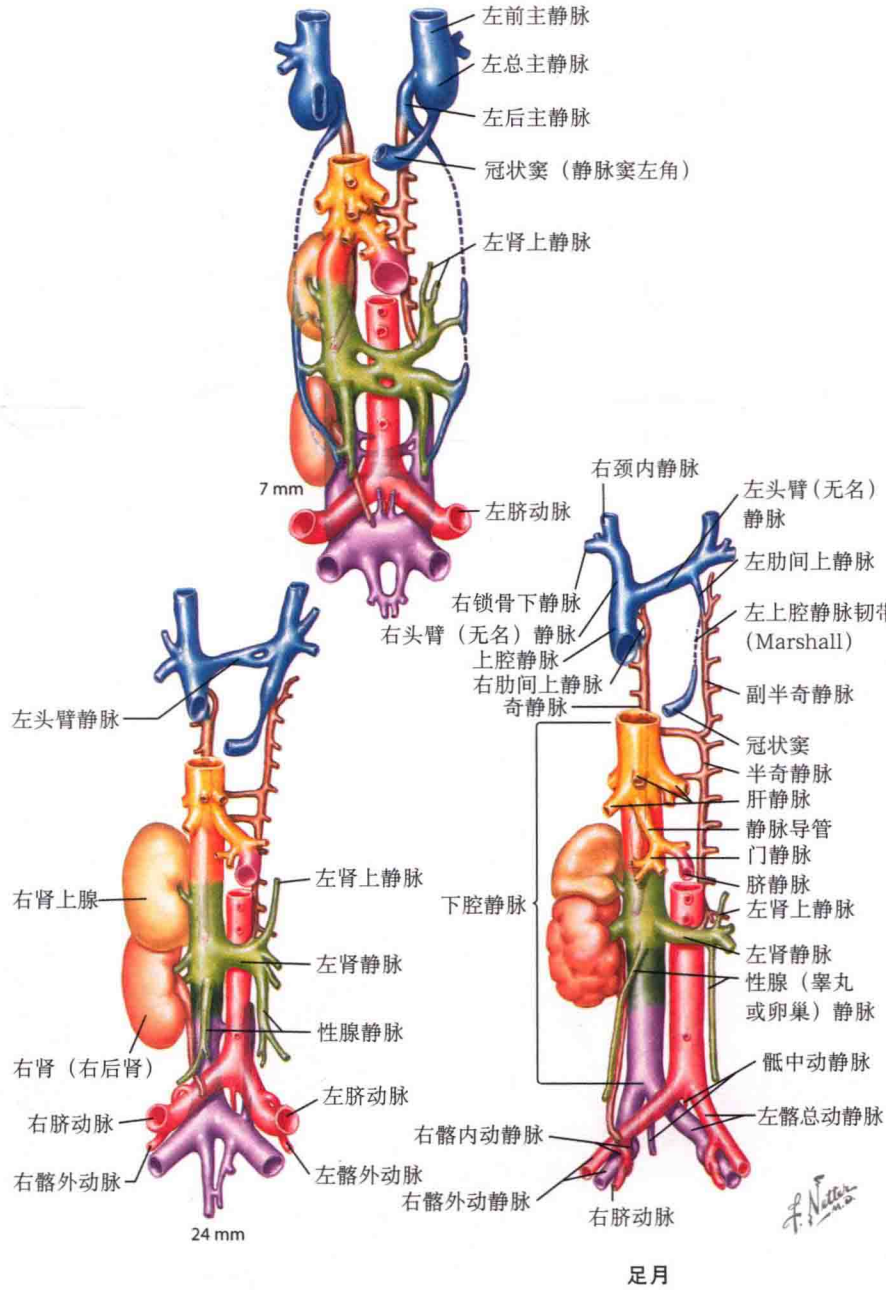


六、主要血管的发育（续）

下主静脉失去其在头侧与后主静脉的连接，剩余分支成为肾静脉和肾上腺静脉以及性腺静脉。

还有一个新的静脉系统以两条纵向通道的形式出现，即上主静脉（专题 4-16）。在头侧，它汇入后主静脉的末端；在尾侧，它与下主静脉形成吻合。上主静脉形成奇静脉系统，通过肋间静脉引流来自胸壁的血液，部分地取代了后主静脉的功能。左侧上主静脉的头侧部分退化，尾侧胸部部分形成半奇静脉，越过中线与右侧上主静脉（发育中的奇静脉）相连。奇静脉形成一个弓，将奇静脉系统的血液引流向上腔静脉。奇静脉是由右侧上主静脉和右侧后主静脉的终末部分发育来的。应该记住的是，右侧总主静脉形成上腔静脉，右侧上主静脉在其与下主静脉连接处以下的部分增大形成下腔静脉的下段。左侧上主静脉消失。如果右侧卵黄静脉没能发育成下腔静脉的末端部分，身体下方的血液将通过明显增大的奇静脉回流至右心房。

上肢和头颈部的静脉汇入左、右前主静脉（专题 4-17）。它们之间的吻合静脉形成左侧无名静脉，它将上方的静脉带回到胚胎右侧，与心脏下方的静脉回流一致。右侧前主静脉形成右侧无名静脉，并延续汇入上腔静脉（源自右侧总主静脉）。静脉窦左侧角进一步缩小。左侧前主静脉和总主静脉成为左侧上腔静脉的韧带（Marshall 韧带），Marshall 韧带与冠状窦（源自静脉窦左侧角）相连。



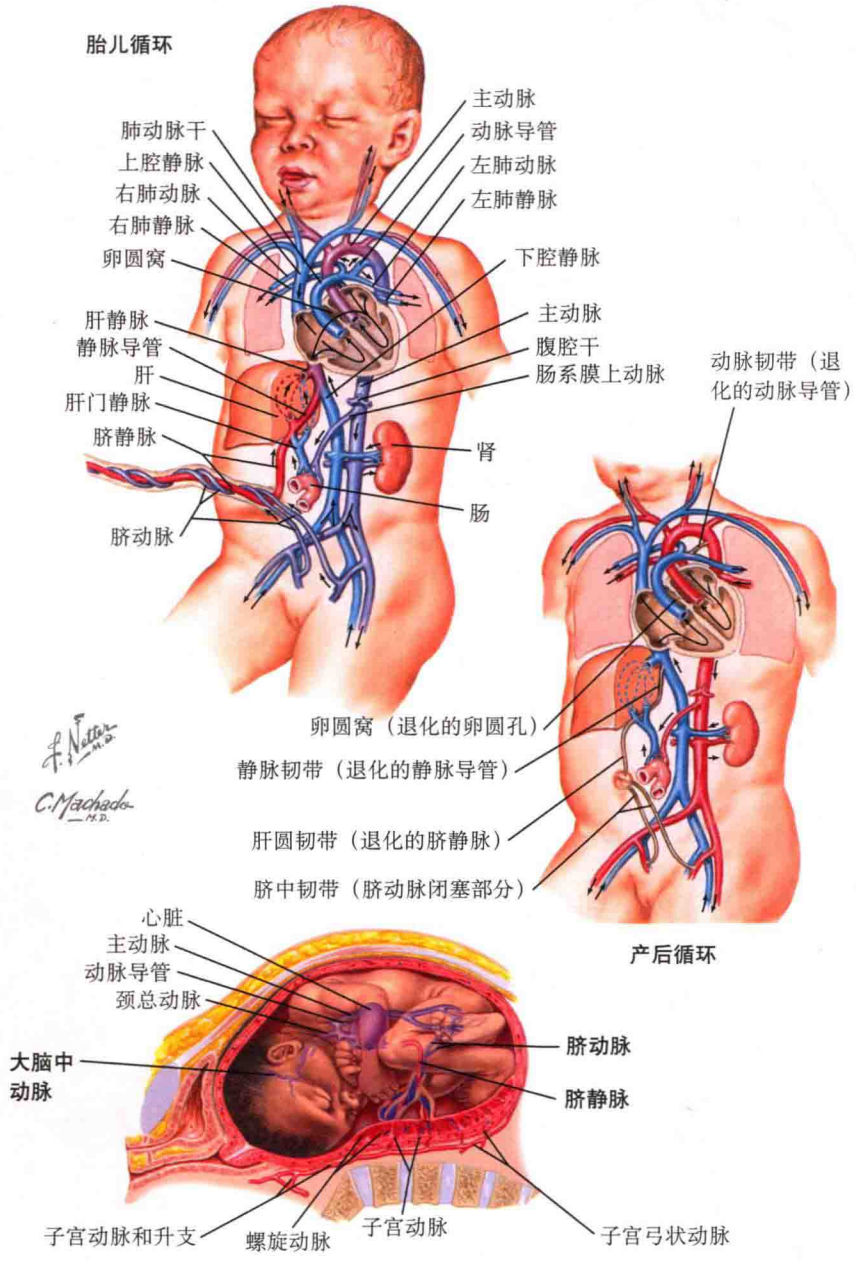
上主静脉最常见的异常是持续存在左侧上腔静脉。左房斜静脉也可能存在。左侧上主静脉仅存的功能部分是小的左上肋间静脉。

下腔静脉比其他静脉起源于更原始的系统，值得总结。其起源关系如下。

（1）肝后段：终末部分，右侧卵黄静脉。
（2）肝段：心下型心肝交通吻合。
（3）肾段：右下主静脉的一部分。
（4）肾前段：右上主静脉。

静脉窦最初的 6 个流入口中，包括一对卵黄静脉、一对脐静脉和一对总主静脉，仅有两个保留：右侧总主静脉（上腔静脉）和右侧卵黄静脉（下腔静脉）。右侧卵黄静脉的终末部分也就是肝心通道。

由于包含早期胚胎的 3 个血管系统和后来出现的 3 个主静脉系统，因此不难理解静脉系统的变异和异常很常见。



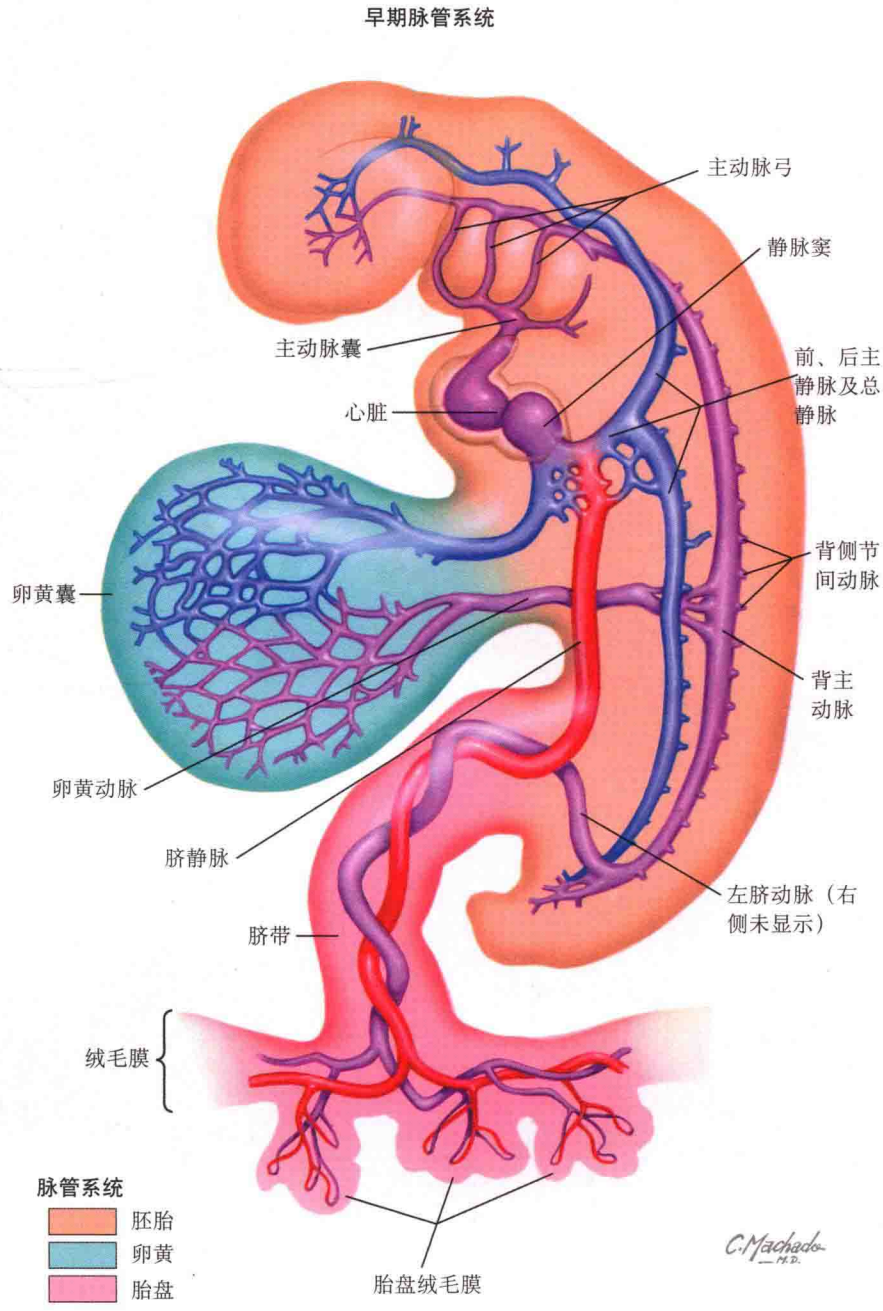
七、胎儿血液循环和出生时的改变

出生前血液循环的主要特点是在胚胎内血液不流经尚无功能的肺和肝（专题 4-18）。胎盘（绒毛膜）发挥这些器官的功能，在母体和胎儿血液之间进行气体和代谢物质的交换。肺的气道被羊水充满，肺血管阻力很大。肺仅接受足够滋养组织的血液，而肺静脉流向左心房的血液很少。对出生后循环的准备需要在新生儿第一次呼吸后迅速转换成出生后模式。两个肺分流（和一个肝分流）及房间隔的结构确保这些需求得以满足。

原始的胎盘循环包括一对脐动脉和一对脐静脉，脐动脉从髂内动脉经脐带流向胎盘，脐静脉把氧合后的血液带回到胚胎，与发育中的心管的静脉窦相连（专题 4-19）。随后右侧脐静脉消失，左侧脐静脉近段也消失，剩余部分的胚胎内段在肝下与发育中的下腔静脉相连。与肺相似，肝内血流同样很少。脐静脉的大部分血液经静脉导管越过肝，静脉导管是直接连接脐静脉和下腔静脉的通道。

心管分成不同部分之后，下腔静脉与右房卵圆孔呈一条直线。它的血流冲击第一房间隔，使其与第二房间隔分开，大部分氧合后血液从右心房流向左心房。这是第一个肺分流。在左心房内，血液流至左心室后进入升主动脉。

来自上腔静脉的静脉血直接流至右房室瓣。尽管上腔静脉和下腔静脉的血液会有部分混合，但这两股血流一定程度上是彼此交错的，大部分高度氧合的血液最终流向左侧。



七、胎儿血液循环和出生时的改变（续）

右心室的血液流向肺动脉干，后经动脉导管（源自第六主动脉弓）流向主动脉弓。这是第二次肺分流，同样是基于肺循环和体循环的压力差。此外，肺血管的阻力很高。主动脉的压力要低得多，右心室的血液大部分流向降主动脉。动脉导管与主动脉弓的连接处恰好越过大动脉的根部。这使得胎儿的脑部（或者笼统地称为头部）和上肢接收到的是高度氧合的血液。降主动脉和动脉导管的血液混合，但其氧含量仍高于典型的静脉血，足够支持发育中的胎儿下半部分身体的代谢需要。

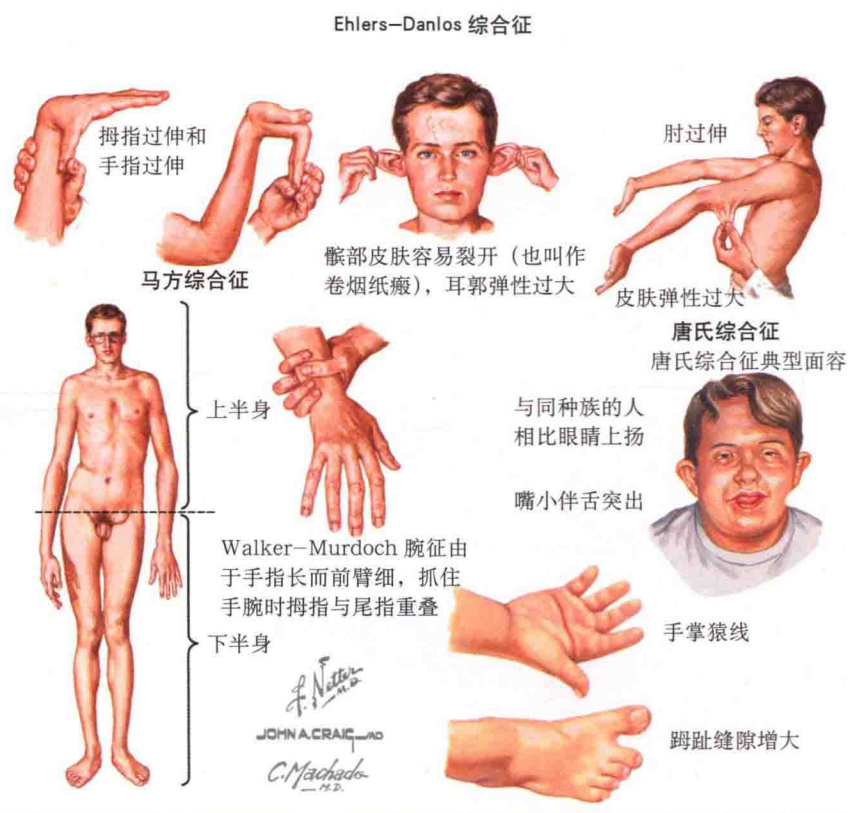
循环模式向产后或成年人模式的转换是由第一次呼吸触发的。羊水从气道排出，肺的血管床打开，血液从动脉导管流向肺而不是主动脉弓。从肺流向左心房的血流迅速增加，第一房间隔被压向第二房间隔，从而有效封闭卵圆孔。在接下来的数周内，动脉导管形成纤维索，称为动脉韧带，而两层房间隔则永久性地融合。

在此阶段，脐动脉血氧含量高，导致动脉痉挛。最终脐动脉形成纤维索，也就是脐中韧带，紧接脐区腹壁内侧面。脐静脉由于缺少血供而退化，最终形成纤维性的肝圆韧带。静脉导管形成静脉韧带。

（朱　丹　译　张亚运　校）

第5章

先天性心脏病



先天性心脏病的简略诊断线索	
表型	（视诊）Ehler–Danlos 综合征、马方综合征和唐氏综合征
血压测量	高血压及股动脉波动减弱或消失；主动脉缩窄
视诊	颈静脉“A 波”：可能存在肺动脉瓣狭窄、原发性肺动脉高压、Ebstein 畸形
触诊	颈部杂音：主动脉瓣狭窄。左侧胸骨旁隆起：原发性肺动脉高压、房间隔缺损
听诊	肺动脉第二心音减弱：肺动脉瓣狭窄 肺动脉第二心音响亮：原发性肺动脉高压、房间隔缺损 肺动脉第二心音固定分裂：继发孔型房间隔缺损、原发孔型房间隔缺损 喷射性喀喇音：肺动脉或主动脉瓣狭窄、二叶型主动脉瓣伴主动脉缩窄 非喷射性喀喇音伴响亮收缩期杂音：二尖瓣及三尖瓣脱垂 收缩期喷射性杂音：二叶型主动脉瓣、主动脉瓣狭窄 全收缩期杂音（三尖瓣或二尖瓣反流）：Ebstein 畸形、二尖瓣或三尖瓣脱垂 舒张期递减型杂音：二叶型主动脉瓣，合并或不合并主动脉缩窄 舒张期隆隆音（三尖瓣）：房间隔缺损 连续性杂音：动脉导管未闭 全收缩期杂音：室间隔缺损
心电图	正常心电图：可见于动脉导管未闭、室间隔缺损或任何轻度先天性心脏病患者 V_1 导联 RSR 型（右心室肥厚或不完全右束支阻滞）：继发孔型房间隔缺损 电轴左偏和 V_1 导联 RSR 型：原发孔型房间隔缺损 右心室肥厚：肺动脉瓣狭窄、房间隔缺损、原发性肺动脉高压 左心室肥厚：主动脉瓣狭窄、主动脉瓣下狭窄，肥厚型心肌病、主动脉缩窄 PR 间期延长和预激综合征：Epstein 畸形
胸片	肺血管正常：任何小的左向右分流、肺动脉瓣狭窄或左侧瓣膜疾病 肺血增多：任何左向右分流伴有肺血流增加（如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭） 肺动脉干突出：先天性肺动脉扩张、房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、室间隔缺损、原发性肺动脉高压 肋骨切迹和“3 字征”：主动脉缩窄 右心房增大：Ebstein 畸形

一、物理检查

尽管许多形式在成年患者中并不常见，心脏病专家经常能见到诊断某些先天性心脏病的线索，常常还伴有发绀或者是伴有发绀的术后患者。患有或者怀疑患有先天性心脏病的儿童应当到有儿童介入心脏病专家和心外科专家的医院找儿童心脏病专家就诊。患有先天性心脏病的成年人应当到儿童心脏病专家或成年人心脏病专家那里就诊（最好是两科专家都有），其所在机构应当是具有先天性心脏病手术或经皮手术专家的中心。许多成年人患者表现为心律失常、心力衰竭，常有儿童时期手术失败病史。有时候，老年人患者或者冠状动脉异常的患者表现为缺血性心脏病的症状。

尽管病史不能为诊断提供主要线索，但先天性心脏病家族史提示患者的后代可能也有先天性异常。青春期或成年人的诊断来自于简单的物理检查和心电图以及胸 X 线片检查发现的先天性心脏病特征（专题 5-1）。

二、体循环大静脉的异常

由于静脉系统总体的胚胎起源的复杂性和丰富的变异性，异常可以发生于大的体循环静脉干。异常血管常常汇入其他体静脉，很少引起功能学改变并对患者造成妨碍，经常在尸检或接受心脏检查或手术时才被发现。静脉干的异常可能是孤立存在的畸形，但更常见伴有其他心血管异常。当进行心、肺移植手术时，如果不了解这些异常的存在，可能产生很大的麻烦甚至危险。

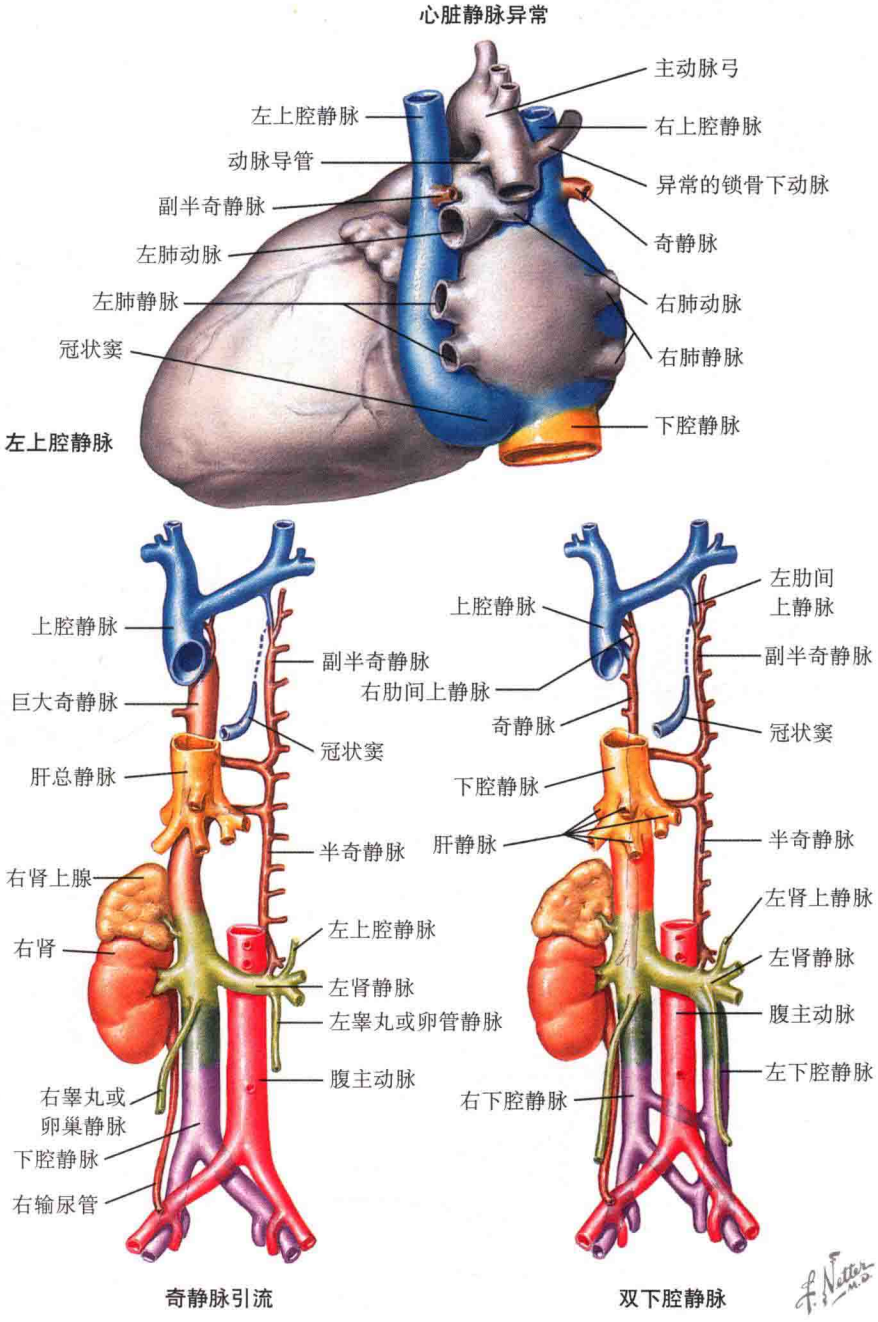
（一）左侧上腔静脉

目前为止最常见的有临床意义的体循环大静脉异常是左侧上腔静脉保存。这条静脉由左侧颈静脉和锁骨下静脉汇合而成，在左侧肺门前方与右侧上腔静脉平行下降进入胸腔，一般汇入明显扩张的冠状窦，其汇入部位正常情况下是 Marshall 韧带和静脉。它的位置与其胚胎学起源有关，左侧上腔静脉一般是由残存的左前和总主静脉及左窦角发育而来。在解剖学上半奇静脉与正常的奇静脉相似，大小也接近。

一般情况下，右侧上腔静脉同样存在，但也可能缺失。两条腔静脉可能大小相同，也可能其中一条（一般是左侧）比另一条静脉小，左侧无名静脉如果存在的话，要比正常的小一些，并可能或多或少呈丛状。

冠状窦口由于流经血量增多而变得很大，容易被心脏超声检测到。有时冠状窦与左心房之间的房壁缺损，称为无顶冠状窦。一般情况下，这种缺损导致左向右分流，也就是左心房血液经冠状窦流入右心房。因此这种异常造成的血流动力学影响与房间隔缺损相似。当这一缺损很大，特别是当冠状窦口较小或闭锁时，左侧上腔静脉被称为“汇入左心房。”

左侧上腔静脉保存患者的典型临床表现是不伴其他症状的轻度中央型发绀，没有杂音，心脏大小正常，心电图常常提示左心室肥厚。在罕见的下腔静脉汇入左心房的患者中，往往有相似但更显著的临床表现。



（二）下腔静脉汇入奇静脉

下腔静脉肝段缺失是一种不常见的异常，下腔静脉的肝前部分经过异常扩大的奇静脉回流至右心房。肝静脉经过一个短的血管干回流至右心房，正常情况下这个短的血管干形成下腔静脉的最近段（专题 5-2）。下腔静脉汇入奇静脉的情况很少单独存在，经常伴有其他严重的异常（如无脾征或多脾综合征）。

（三）双下腔静脉

其他体静脉异常，包括双下腔静脉（专题 5-2），一般会累及下腔静脉床，对普通外科医生和泌尿外科医生的重要性要超过心脏病专家和心外科医生。有明显心脏异常并伴有各种胸腔或腹腔脏器翻转的患者特别容易伴有大的体静脉干异常。由于这些异常会导致手术困难，诊断组应当准确评估这些异常是否存在，最简单的方式是通过血管造影、CT 或磁共振。

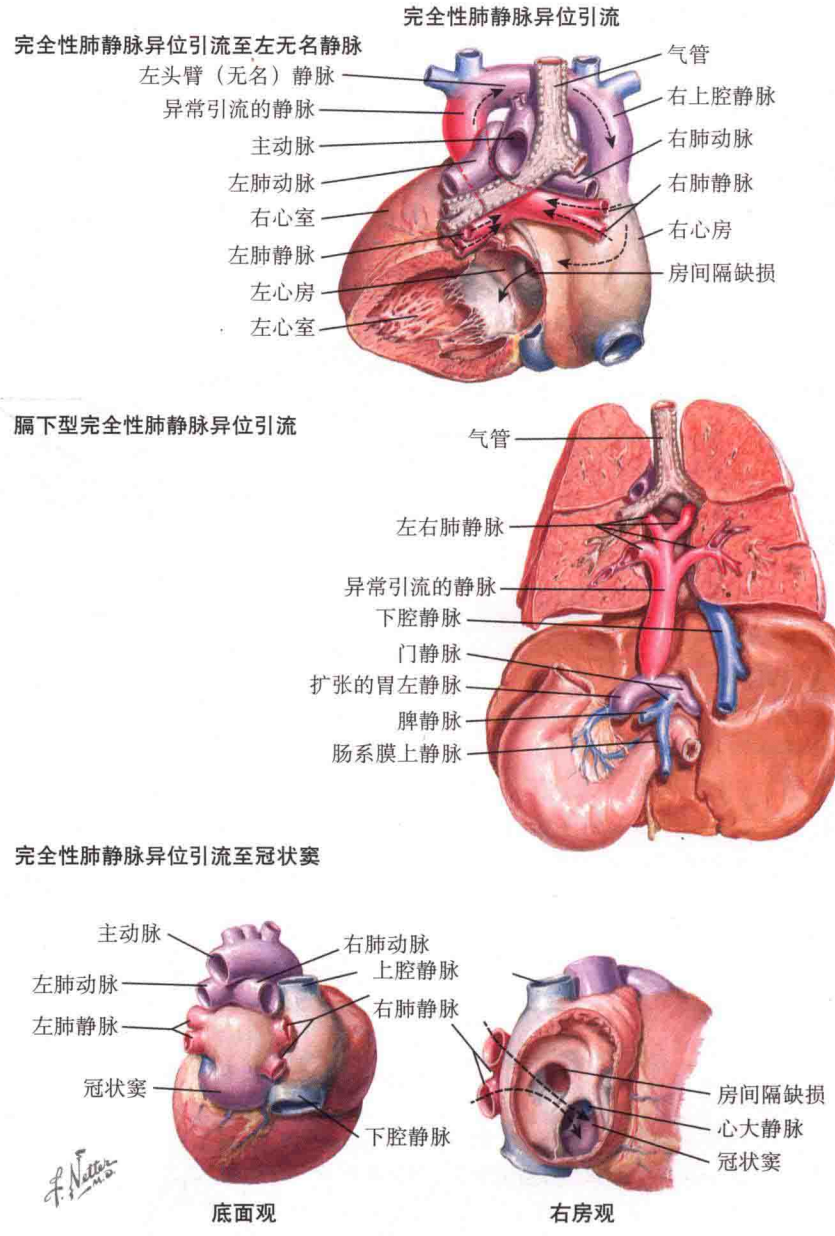
三、肺静脉异位引流

在肺静脉异位引流的患者中，部分或全部肺静脉不与左心房相通，而是汇入大的体静脉或直接进入右心房。本章节仅讨论单纯的肺静脉异位引流。当伴有其他心脏畸形时，临床特征和血流动力学特点常常取决于缺损的情况。

在部分性肺静脉异位引流中，一条或多条肺静脉汇入上腔静脉近段临近右心房处或直接汇入右心房的窦部。受累静脉常常引流右肺的部分或全部血液，其他静脉正常汇入左心房。常常伴有房间隔缺损，特别是静脉窦型。其临床表现与房间隔缺损非常相似，此处不讨论。

完全性肺静脉异位引流

在完全性肺静脉引流中，所有肺静脉均汇入体静脉系统或右心房，常常伴有卵圆孔未闭或房间隔缺损。完全性肺静脉异位引流是根据肺静脉进入体循环系统的方式进行分类的（专题 5-3）。从组织胚胎学的角度来说，肺内静脉是由胚胎内前肠周围的血管丛发育来的，与体静脉系统有许多吻合口。当原始左心房向外生长出胚胎主肺静脉并与肺静脉丛建立连接后，肺静脉和体静脉之间的吻合通道就会消失。如果胚胎肺静脉没有完全发育或者后来退化，部分吻合通道就会保存下来，形成完全性肺静脉异位引流。



1. 完全性肺静脉异位引流至左上腔静脉

目前为止，最常见的完全性肺静脉异位引流类型是引流至保存的左上腔静脉，如专题 5-3 图所示。右肺静脉汇合成一条血管，走行于小的左心房后边，与左肺静脉相连。左、右肺静脉相连后，左上腔静脉远段将肺静脉血通过扩张的左头臂静脉（无名静脉）和右侧上腔静脉引流至右心房。部分右心房血液通过房间隔缺损或者是更常见的大的未闭卵圆孔进入左心房，导致早期、迅速出现右心房和右心室显著增大。

左上腔静脉保存的症状一般在出生后很快出现，开始是呼吸频率快，然后是呼吸困难，喂养困难，发育迟缓以及频发的呼吸道感染。通常来说，患者没有明显的发绀，至少开始没有发绀，反映了体循环动脉血是由大量的氧合肺静脉血和少量体循环静脉血混合而成。

如果出现支气管肺炎或充血性心力衰竭，发绀就会变得明显。一般出生后 6 个月内就会出现衰竭表现，大部分患儿在 1 岁内死亡。不知道什么原因，少部分患儿能进一步发育，其中一小部分能存活至成年。

发绀和槌状指仅多见于较大的儿童或成年完全性肺静脉异位引流患者。心脏是增大的，一般没有震颤，但常有胸骨旁左缘胸壁不平坦。胸骨左缘上部可以听到轻中度收缩期杂音，有时杂音会更低一些。肺动脉瓣第二心音常常响亮并分裂。胸骨左缘下部或剑突上可以听到舒张期三尖瓣血流杂音。

在较大的儿童或成年人中，左侧上腔静脉的胸部 X 线片的表现具有一定的特征，左、右上腔静脉扩张产生上纵隔圆形影，与圆形并增大的心影一起形成典型的“雪人征”。肺血明显增加。心电图提示电轴右偏及严重的左心房和左心室扩大、室壁肥厚。

三、肺静脉异位引流（续）

在心导管检查中，右上腔静脉的氧含量很高，与心腔内的氧含量相似。

可以通过选择性肺动脉干造影来确诊完全性肺静脉异位引流至左上腔静脉。造影剂通过肺之后能使异常静脉清楚显影。CT 血管造影和心脏磁共振同样能明确左侧上腔静脉保存的解剖学异常。

2. 完全性肺静脉引流至冠状窦

在完全性肺静脉引流至冠状窦中，肺静脉汇合后形成一个短而宽的总静脉血管，然后汇入巨大扩张的冠状窦（专题 5-3）。其心电图表现与汇入左上腔静脉部分所描述的相似。胸 X 线片检查有所不同，上纵隔不宽，右心房可能增大，可能看到心脏扩大和肺血增多。心导管检查不提示上腔静脉氧含量增加，而放射检查则与完全性肺静脉引流至左上腔静脉相似。血管造影的帮助不大，肺静脉与冠状窦的异常连接较难得到证实。CT 和磁共振有助于确诊这一解剖异常。

其他类型的完全性肺静脉引流（如引流至右心房或其他不同部位）很少孤立存在，但可能与其他严重的心脏畸形合并存在。

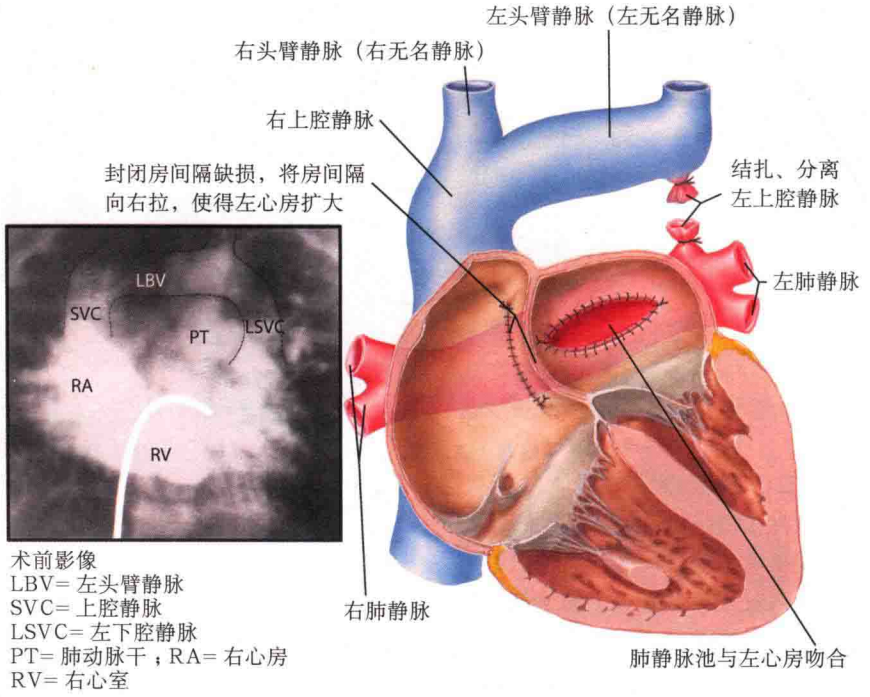
3. 膈下型

肺静脉引流至门静脉系统是一种不常见的完全性肺静脉引流类型，一般孤立存在。这也常常被称作膈下型完全性肺静脉引流，而其他类型的完全性肺静脉引流可以称作膈上型。在膈下型完全性肺静脉引流中，肺静脉汇合形成一条长的血管，在食管前方沿着食管下行，穿过食管裂孔，进入门静脉系统，常常是胃左静脉。通常食管上静脉汇入门静脉床之前有一个狭窄区。由于肺静脉血通过肝静脉回流至右心房之前需要流经肝毛细血管床，这一狭窄会导致严重的肺静脉高压，并产生一系列特征性的临床表现和实验室检查异常，这与各种膈上型完全性肺静脉引流明显不同。专题 5-3 显示了后面观的膈下型异常。

膈下型完全性肺静脉引流患者出生后很快出现严重症状，几乎所有患儿数天或数周内死亡。症状包括清楚的持续性发绀，明显的呼吸困难，以及严重的喂养困难。很早就会出现心力衰竭症状，并且很难有效治疗。这些患儿看上去病得很重，但心脏检查没有异常，心脏不大，没有杂音，或者只是微弱的杂音。心电图正常或者接近正常。胸 X 线片有特征性的异常，但特异性不高，因为其他肺静脉阻塞性疾病也会有类似表现。患者有明显的肺静脉高压表现：肺门明显增大且模糊，肺纹理呈网状。

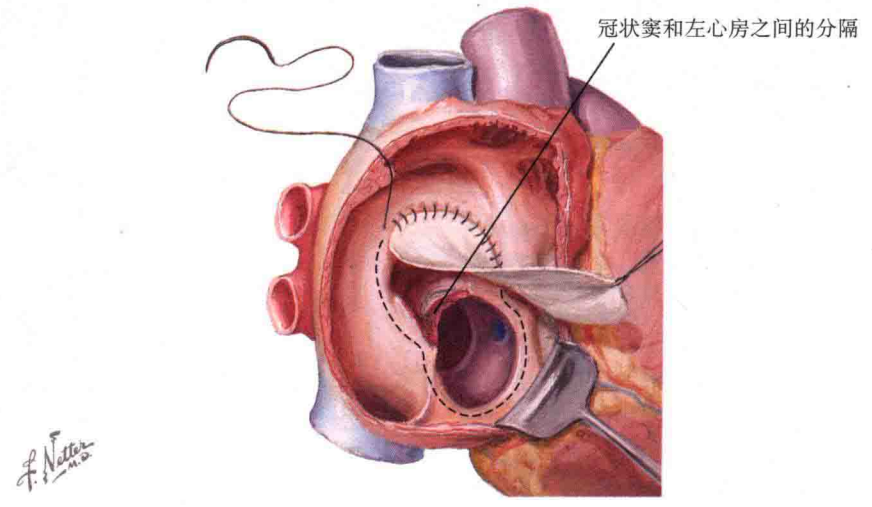
肺静脉异位引流的手术治疗

完全性肺静脉异位引流至左上腔静脉的手术治疗



术前影像
LBV= 左头臂静脉
SVC= 上腔静脉
LSVC= 左下腔静脉
PT= 肺动脉干；RA= 右心房
RV= 右心室

肺静脉异位引流至冠状窦的手术治疗



4. 手术治疗

完全性肺静脉引流需要手术治疗，使肺静脉完全引流至左心房（专题 5-4）。在大多数类型的完全性肺静脉引流中，肺静脉汇总后流经左心房下方。通过手术将汇总后的肺静脉与肺静脉连接起来，恢复肺静脉与左心房之间的正常回流。将其他流向心上或心下的其他肺静脉结扎，同时封闭可能并存的房间隔缺损。较大的儿童或成年人手术结果较好。经手术修复，建立正常的血液循环，肺静脉回流至左心房，没有其他异常连接或房间隔缺损。

四、心房异常

（一）心耳毗邻

在心耳毗邻中，心房的主体位置正常，但右心耳位置呈横位，右心耳不是位于动脉干右侧，而是从其后方穿过，在动脉干的左侧位于大动脉和左心耳之间。心耳毗邻不引起血流动力学异常，没有功能学意义。但它的存在常常提示并存其他大的心脏异常。大血管的转位和室间隔缺损几乎同时存在，而三尖瓣闭锁也常常存在。专题 5-5 还展示了双主动脉弓的情况。

（二）三房心

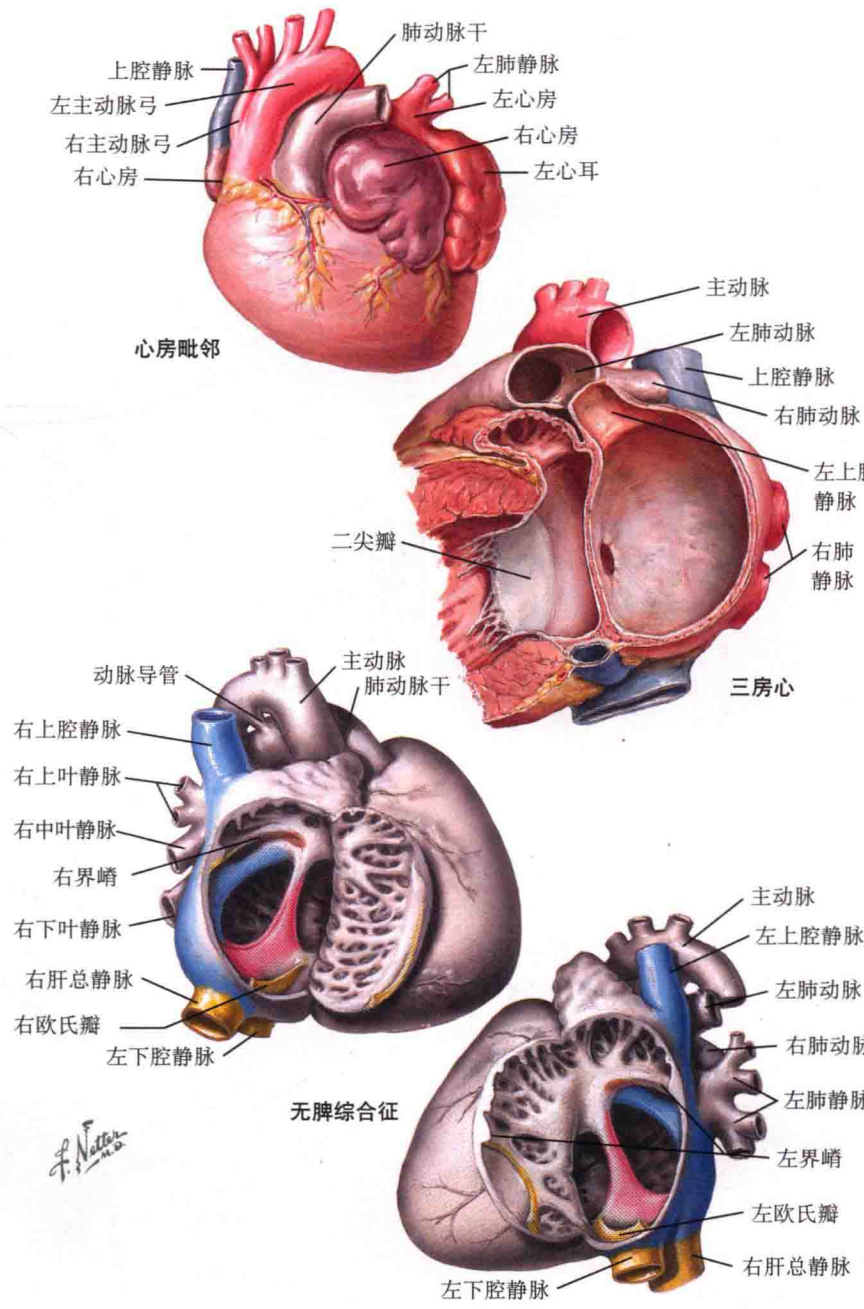
三房心是罕见的情况，一层纤维肌膜将左心房分成两部分，后上部分接受来自肺静脉的血，前下部分是左心房和右房室瓣之间的通道。三房心的形成可能是由于胚胎总肺静脉并入左心房不完全所致。原始肺静脉口被一个大小不一定的开口所取代。少数情况下，这层隔膜没有孔，肺静脉远端通过一个缺损汇入右心房，或者通过一条异常血管汇入体循环静脉系统。通常情况下，卵圆孔位于前下部分和右心房之间。

症状的严重程度取决于左心房两部分之间开口的大小。呼吸困难和憋气可能较明显，早期会出现心力衰竭。如果开口非常小，患儿出生 1 年内就会死亡；如果开口很大，症状会出现较晚，与二尖瓣狭窄相似，如慢性咳嗽、呼吸困难、易疲劳、胸痛和咯血。可能会有发绀，并有明显的心脏扩大。常可听到轻、中度收缩期杂音，但舒张期杂音很少见。由于肺动脉压力升高，心电图常常提示右心室肥厚。三房心很容易通过经胸心脏超声或其他影像学检查得以确诊。外科修复相对简单，即切除异常存在的膜。

（三）无脾综合征

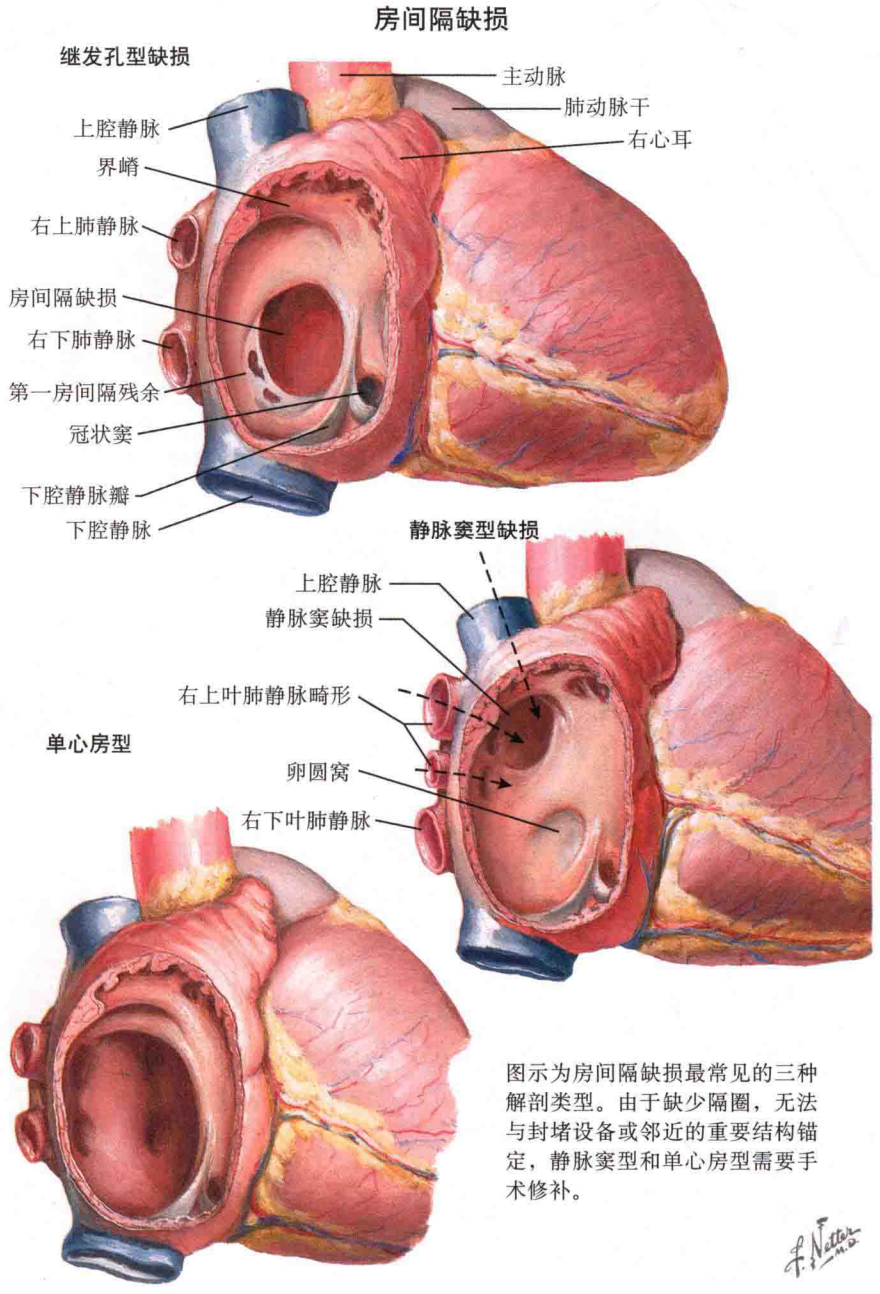
先天性无脾很少单独存在，大部分患者合并存在其他脏器异常，约 60% 的患者表现为典型的无脾综合征（专题 5-5）。无脾综合征最重要的特征是正常情况下不对称的器官（如肝、肺）一定程度上有对称发育的趋势。胃长在某一侧或者罕见情况下长在中线上。两侧肺都是三叶，与正常的右肺相似。心脏一般情况下严重畸形，常常只有一个心室腔，心内膜垫完全缺失。大血管转位是肯定存在的，常伴有肺动脉瓣狭窄。房间隔缩小成一个奇怪的三角形肌肉带，跨过正常的房室孔。在典型病例中，左心房和右心房在形态上都像正常的右心房（心房异构），也就是说两个窦角都与其相应的心耳融合。这样也就不存在冠状窦。通常会存在完全性肺静脉异位引流。大的体静脉也有对称发育的趋势，有时双侧上腔静脉和一条大静脉进入每一侧的心房顶部，这代表着两侧卵黄静脉近端永存。其中一条引流肝某一叶的血（肝总静脉），另一侧引流肝另一叶和其余下腔静脉床的血液。内脏的位置难以确定（内脏对称位，或者称为内脏异位综合征）。

任何患有先天性心脏病伴有部分内脏异位的婴儿都应当考虑无脾综合征，特别是存在发绀时。典型病例外周血涂片可见到豪 - 焦小体和海因茨小体。患者预后非常差。



五、房间隔缺损

正常的房间隔由两层紧紧重叠在一起的部分组成，每一层都是不完整的隔膜。右侧部分，对应于胚胎第二房间隔，是坚固的肌性膜，其后下方有一个椭圆形孔，叫作卵圆孔。左侧部分，由胚胎期的第一房间隔发育而来，是薄的纤维性膜，在前上方有一个近似圆形孔，叫作第二中隔孔。这两部分共同组成一个单向阀门，允许血液从右向左流（出生前的正常现象），但不允许血液从左向右流。出生后，随着肺循环的建立，左心房回心血量增加、压力升高，从而关闭这一阀门。在大部分情况下，这种功能上的关闭最终形成解剖学上的关闭，也就是说房间隔的两部分融合在一起。少数情况下两层房间隔不能融合，当先天性心脏异常引起右心房压力升高或其他任何情况引起右心室和右心房压力升高时，就会导致血液由右心房流向左心房。但是这种卵圆孔未闭不能被认为是一种房间隔缺损，因为它本身不引起血流动力学异常。房间隔缺损是指房间隔上存在异常缺口，血液可以双向流动，大部分情况下是左向右分流。当有相关异常或其他情况导致右心房压力增高时，也可以有右向左分流，如三尖瓣闭锁，或者当肺血管改变、肺动脉高压时左向右分流发生逆转。



图示为房间隔缺损最常见的三种解剖类型。由于缺少隔圈，无法与封堵设备或邻近的重要结构锚定，静脉窦型和单心房型需要手术修补。

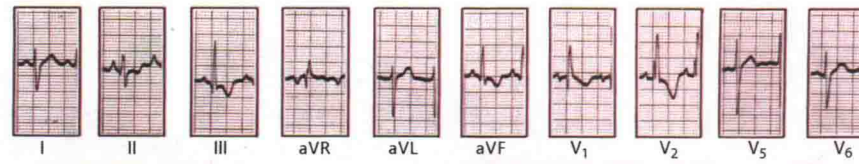
（一）第二中隔孔缺损

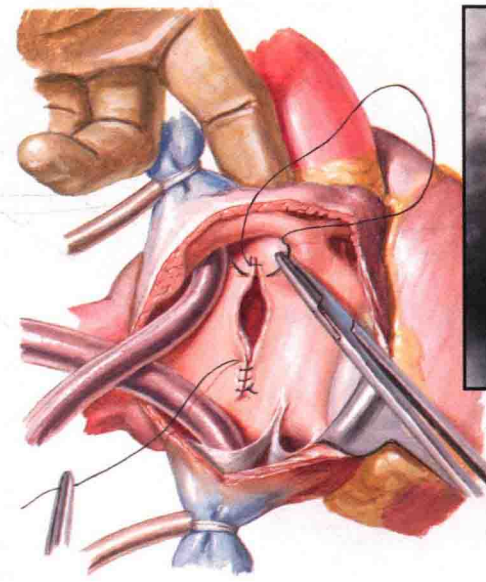
继发孔型房间隔缺损是房间隔缺损两种主要类型之一，也是最常见的先天性心脏病之一（专题 5-6）。第二中隔孔是由胚胎期正常的再吸收过程形成的，第二中隔孔缺损患者这一过程超过正常，导致第一房间隔的大部分消失。大部分继发孔型房间隔缺损很大，导致持续的左向右分流，肺血流增加数倍。右心房和右心室均扩张、肥厚，并且肺动脉增大。尽管肺静脉还要回流至左心房，但由于血液向左心室排空的阻力大于向右心室排空的阻力，左心房可以通过缺损处轻松地向顺应性好的右心房排空血液，因此左心房并不增大。体循环血流处于正常低值或偶尔减低。

第二中隔孔型房间隔缺损的临床表现不突出，与缺损面积和分流量有关（专题 5-7）。只有很少患者在婴儿期表现出房间隔缺损的症状，事实上，这种异常能够很好地被耐受，很多人直到成年也没有症状，也是成年人最常见的先天性心脏病。在儿童和青年人中，唯一的症状就是劳累时轻度乏力或呼吸困难。

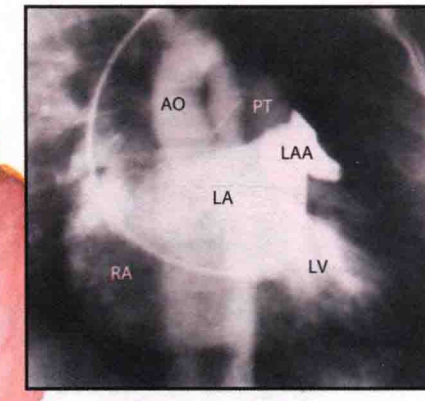
五、房间隔缺损（续）

房间隔缺损的手术治疗

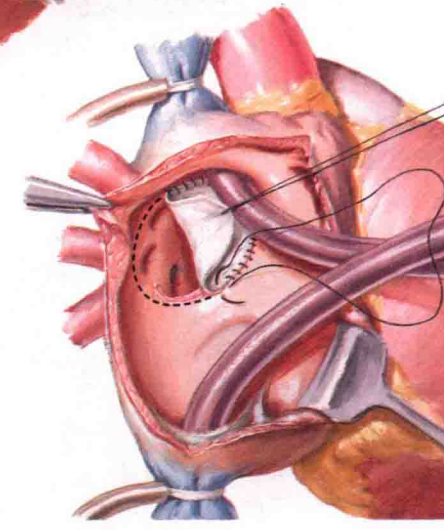




直接缝合继发孔缺损



术前造影：AO= 主动脉；PT= 肺动脉干；LAA= 左心耳；LA= 左心房；RA= 右心房；LV= 左心室



应用补片封闭静脉窦缺损（虚线处将继续缝合）

许多患者甚至不清楚房间隔缺损的意义，只有在手术修复后感觉更有能量或者呼吸轻松时，才意识到房间隔缺损对自己的影响。其生长发育一般是正常的。心脏仅轻、中度增大，在单纯房间隔缺损患者中震颤非常罕见。常可见到胸骨旁左下区域不平坦，但只有在心脏明显增大的患者中可以见到心前区隆起。房间隔缺损的心脏杂音不响亮，半坐位、收缩期更易听到，呈喷射性，最容易在胸骨底部偏左听到。房间隔缺损的杂音不是由左向右分流产生的，而是由流经肺动脉瓣的血量增加引起的。右房室瓣区舒张期微弱短暂的杂音（右房室瓣血流杂音）也是由相似机制产生的。特征性的表现是，左侧胸骨旁线上部第二心音固定分裂，不像正常儿童的非固定分裂：第二心音中，主动脉瓣第二心音（A2）和肺动脉瓣第二心音（P2）之间的间期在呼吸的各个时相内保持固定，P2 常比 A2 响亮。喷射性喀喇音在儿童少见，在成年人可以见到，提示肺动脉高压。

第二中隔孔型房间隔缺损的经典胸部 X 线片表现是轻、中度心脏增大，右房增大导致的右侧心缘突出，右心室明显增大，肺动脉干扩张引起左上心缘肺动脉段突出，以及肺血流增加。在透视检查中，容易看到肺门跳动，称作“肺门舞蹈”。左心房不增大，因此食管不会向后移位。

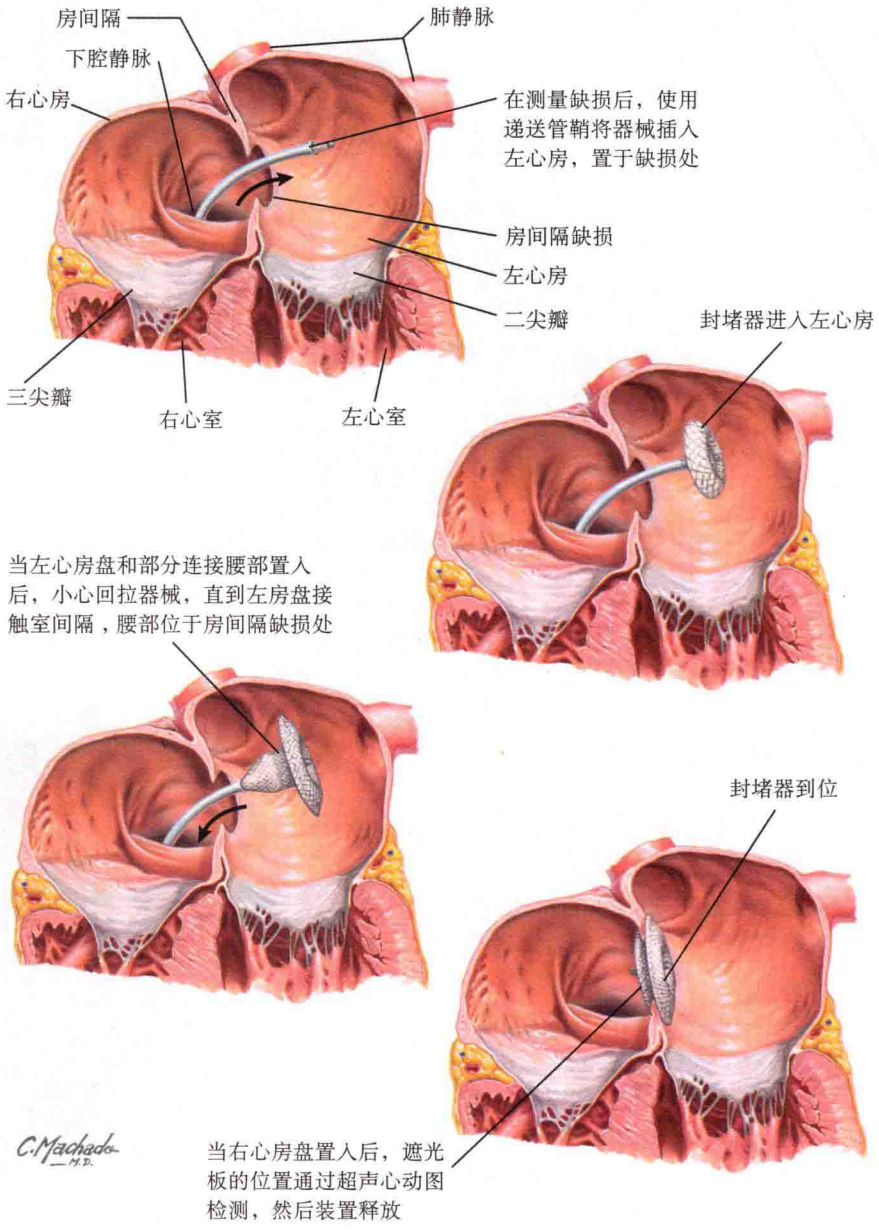
心电图特征一般不会弄错，电轴右偏很常见，但有时也会正常甚至左偏。Ⅱ、aVF 导联和胸前区右侧导联 P 波高尖。心前区右侧常呈 rSr′ 或 rSR′ 型，提示轻、中度右心室增大。rR′、Rs 型波，特别是 qR 型波，在儿童中不常见，提示右心室严重肥厚，特别是伴有肺血管增加或肺高压时。

在心导管检查中，导管经常很容易经缺损的第二房间隔进入左心房，特别是入路为股静脉时。右心房氧含量显著增加及选择性做造影时右心房早期显影均证实存在房间隔缺损。大部分儿童或成人患者的右心室或肺动脉压力正常或轻度升高。在婴儿或疾病晚期可以有肺动脉高压。一般跨肺动脉瓣有轻度压差（10～15mmHg），但不提示器质性肺动脉瓣狭窄，因为手术封堵缺损后此跨瓣压差消失。

总而言之，房间隔缺损的临床表现、胸部 X 线片、心电图和心脏超声检查都比较特异，心内科医生不需要行导管检查或心脏造影，就会把患者推荐到外科医生那儿。通常不需要药物治疗，但心脏其他状况引起的症状（如心律失常）需要药物治疗。在儿童中，心力衰竭很少发生，但缺损很大的婴儿除外。细菌性心内膜炎是许多种先天性心脏病的灾难性并发症，在非复杂性房间隔缺损患者中很罕见。

房间隔封堵器械

Amplatzer 间隔封堵器通过递送鞘置入，形成两个盘，间隔两侧各一个，中间腰部有不同直径以固定于房间隔缺损边缘



五、房间隔缺损（续）

手术治疗能完全封堵缺损部位，需要体外循环，手术比较容易且风险很小，强烈推荐实施。房间隔缺损一般可以直接缝合。由于患者一般能很好地耐受房间隔缺损，外科手术可以安全地延缓到 8～10 岁或更大的时候再实施。经皮置入瓣膜封堵装置（如 Amplatzer）目前成为一种导管手术，减少了体外循环的需要。

（二）单心房

特别巨大地房间隔缺损，实际上累及了整个房间隔，被称作单心房，这种疾病很少见。症状会更明显，由于心房内的血液轻易地混合在一起，因此可以有轻度血氧饱和度下降。需要移植心包来封闭这种缺损（专题 5-6）。

（三）高位缺损

在房间隔高位缺损中，卵圆孔区域是正常的，缺损的位置很高，位于上腔静脉的入口处，而上腔静脉跨过缺损处（专题 5-6）。肺静脉部分地引流至右心房是不可避免的，通常是右肺上叶和中叶的血液异常引流。这类罕见的房间隔缺损的胚胎起源尚不清楚。其临床表现、胸 X 线片和心电图特征与上述相似。

外科手术需要使用心包补片来将异常回流的静脉血纠正至左心房，同时在不妨碍上腔静脉或肺静脉的情况下封闭缺损的房间隔。

（四）第一房间孔缺损

第三种房间隔缺损是“第一房间孔”缺损。尽管其临床特征与其他类型的房间隔缺损相似，第一房间孔缺损仍存在一些明显的不同，这不是一种完全性的房间隔缺损，是由胚胎房室心内膜垫发育异常造成的（专题 5-9、5-10）。

六、心内膜垫缺损

心内膜垫缺损是一组疾病，不仅心脏病专家，胚胎学家、病理学家、外科医生同样对其感兴趣。所有类型的心内膜垫缺损最初都是由房室心内膜垫发育不全导致的。正常情况下，心内膜垫彼此融合并弯曲形成一个拱形，其凸面朝向心房侧。房间隔与拱形的尖端融合，将其分成近似相等的两部分，右半部分成为室间隔、房室隔的一部分及右房室瓣的隔瓣。左半部分形成左房室瓣的前尖瓣。

在心内膜垫缺损中，心内膜垫部分融合或不融合，未能形成拱形（专题 5-9）。各种不同程度不同类型的心内膜垫缺损均具备以下病理学特征：

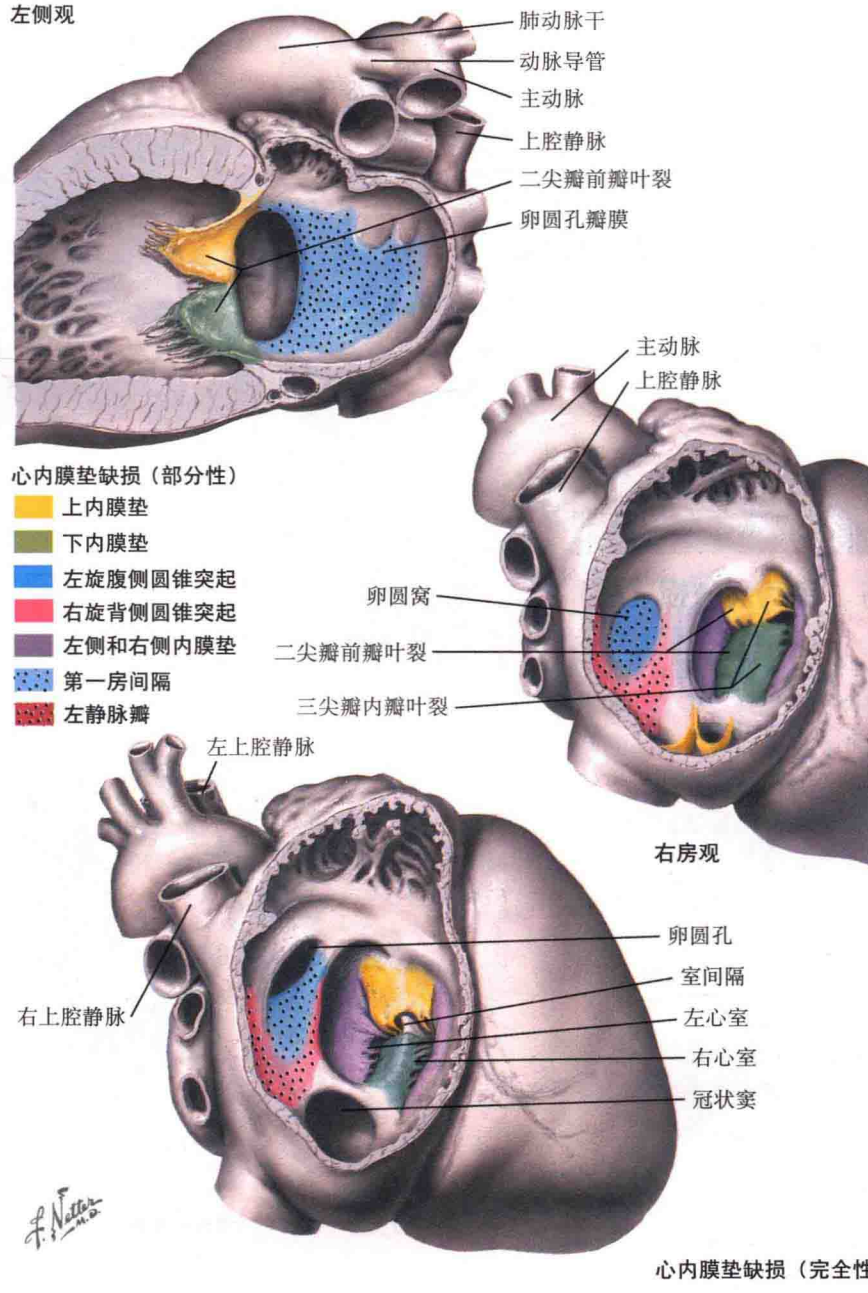
(1) 二尖瓣的前叶瓣尖裂开，起源于拱形的凹面而不是正常情况下的凸面。
(2) 室间隔有一个形状不规则的凹陷。
(3) 左心室流出道比正常情况下狭长。
(4) 心室基底部上下径增加。
(5) 影像学检查存在心房间血流交通或心室间血流交通，或者二者都存在。

如果心内膜垫完全没有融合，房室孔形成一个大的单孔（完全性心内膜垫缺损，也称作共同房室通道永存），并且存在一个大的中央隔缺损，导致 4 个心腔内的血液交通。共同房室瓣膜包括二尖瓣的正常后叶瓣、三尖瓣的前叶瓣和后叶瓣，以及两个大的跨过缺损部位的瓣膜，这两个大瓣膜是由未融合的心内膜垫发育而来的。这两个瓣膜中的一个或全部由短的腱索连接于室间隔顶部。专题 5-9 中的标本还存在永久性左上腔静脉。

如果心内膜垫仅中央部分融合，那么共同房室通道被分成左右两个房室孔，但二尖瓣（经常还有三尖瓣的隔叶瓣）存在裂孔（部分性心内膜垫缺损）。有几种心内膜垫缺损的分类标准主要是存在心房间或心室间血流流通。仅存在心房间血液流通的部分性心内膜垫缺损，也就是“第一房间孔”型房间隔缺损，前面已经讨论。再一次强调，这种血流流通并非真的与胚胎第一房间孔有关，它的位置与正常心脏的房室隔相似。应当注意的是，心内膜垫缺损中的房间隔是发育正常而完全的，尽管确实存在房间隔缺损。开裂的二尖瓣通常是能够胜任其功能的，即使是完全性心内膜垫缺损，二尖瓣也是能胜任的。

第一房间孔型心内膜垫缺损的临床表现与非复杂性房间隔缺损相似。症状出现更早一些，然而生长迟滞、易疲劳、呼吸困难和呼吸道感染常常不显著。肺血管改变导致的右心室和肺动脉高压很常见，并且出现较早。震颤不常见，与房间隔缺损相同，听诊也能在胸骨左上缘听到收缩期杂音和第二心音（S2）固定分裂。然而，在略超过 50% 的患者中，在心尖部能听到二尖瓣关闭不全所致的高调收缩期杂音，并放射到腋窝。

心内膜垫缺损：解剖学和胚胎学



六、心内膜垫缺损（续）

在胸部 X 线片检查中，心影比房间隔缺损要大一些，心脏符合左心室增大的表现，存在明显左房室瓣关闭不全时心尖向外下方移位。

然而即使存在二尖瓣关闭不全，一般也没有左心房扩大，除非心房间血流量很少或不存在。胸部 X 线片的其他特点与原发性房间隔缺损相似。

心电图显示额状面 QRS 电轴左偏，一般在 0°～-60°，但有时候左偏更严重。在完全性心内膜垫缺损中，QRS 电轴可能位于右上象限。胸前导联与房间隔缺损相似，但右心室肥大的表现更明显，同时由于二尖瓣关闭不全，左胸导联可能有左心室肥厚的表现。心内膜垫缺损患者心电轴显然与左室肥厚无关，可能与传导系统的解剖异常有关。可能存在传导阻滞等传导系统异常。

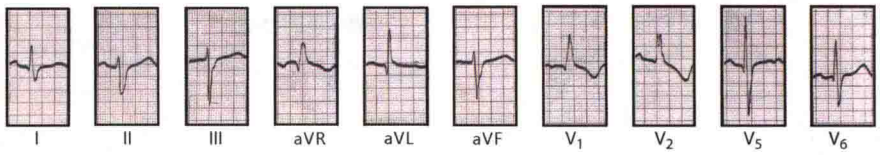
超声心动图能够确诊第一房间孔型房间隔缺损，并能证实可能存在的二尖瓣和三尖瓣反流。心脏磁共振同样能证实解剖异常。与房间隔缺损相似，心脏导管检查不能区分这两种疾病。另一方面，心血管造影则是很有价值的诊断工具，因为选择性左心室造影结果是很特异的，有别于其他类型的心脏畸形。在舒张期，能容易地看到存在凹陷的室间隔和狭长的左心室流出道；而在舒张期，裂开的二尖瓣尖凸向左心房，显示出一个切迹，提示了裂口的位置；如果存在二尖瓣关闭不全，也很容易得到证实。

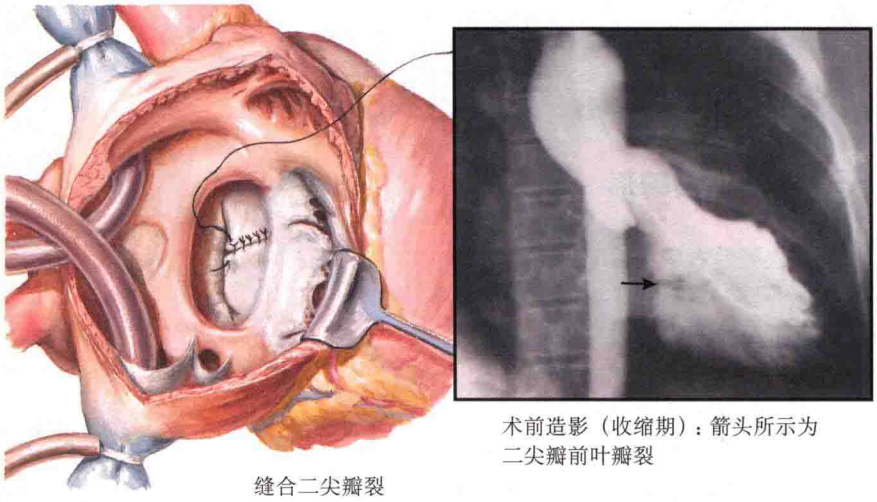
完全性心内膜垫缺损常在婴儿早期引起严重问题，包括频发呼吸道感染、喂养困难、生长迟缓或停滞、呼吸困难以及充血性心力衰竭。大部分患儿出生后 2 年内死亡。发绀比较少见，除非有右心室流出道梗阻、呼吸道感染或心力衰竭。出生后迅速出现心脏肥大。总的来说，心室越大，患儿病情越重；如果心室不大，则临床表现与部分性第一房间孔型相似。心内膜垫缺损与唐氏综合征有明确的相关性，特别是完全性心内膜垫缺损，35%～40% 的完全性心内膜垫缺损患者合并有唐氏综合征。

心内膜垫缺损需要手术修复，并且需要体外循环。尽管手术要比修复单纯房间隔缺损复杂得多，部分性心内膜垫缺损修复手术的死亡率仍然是可以接受的。应用假体能准确地封闭心房间血流。由于可能引起左房室孔变形并加重二尖瓣反流，大部分患者不能直接缝合。严格意义上讲，二尖瓣前叶瓣尖的裂口也要缝合，以使得瓣膜尽可能接近正常，并减轻可能存在的反流或阻止反流加重。尽管对于二尖室瓣功能不良的患者缝合裂口是合理的，但对于二尖瓣功能良好的患者是很有争议的。实际上，缝合功能良好的瓣膜的裂口是禁忌，因为这可能导致瓣膜不能完全打开并导致二尖瓣狭窄（专题 5-10）。

修复完全性心内膜垫缺损在技术上更加困难，甚至某些患者是不可修复的。另外，心内膜垫缺损患儿一般身材较小并有残疾。

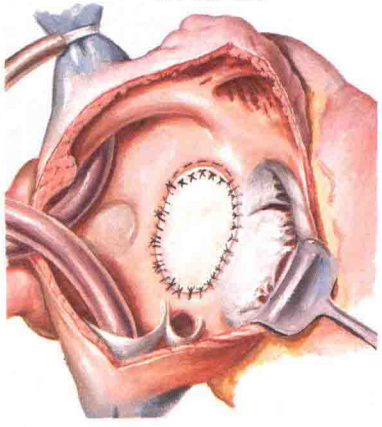
第一房间孔缺损和二尖瓣裂的手术治疗



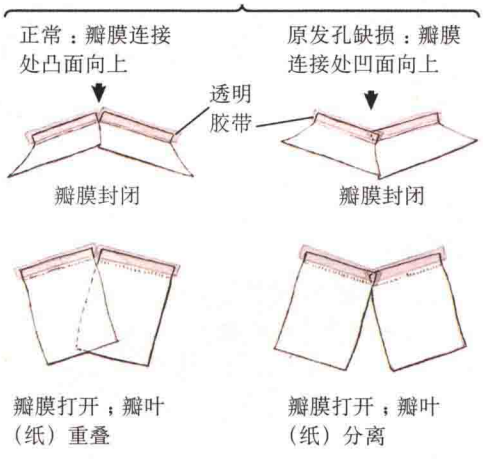


缝合二尖瓣裂

术前造影（收缩期）：箭头所示为二尖瓣前叶瓣裂

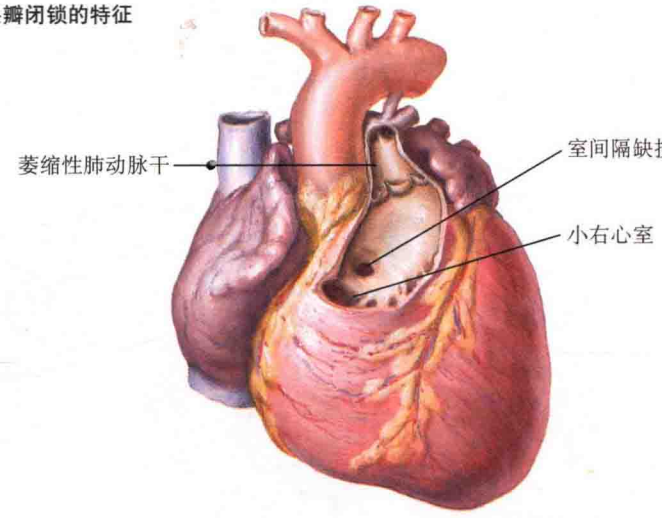


补片用于第一房间隔缺损



三尖瓣闭锁

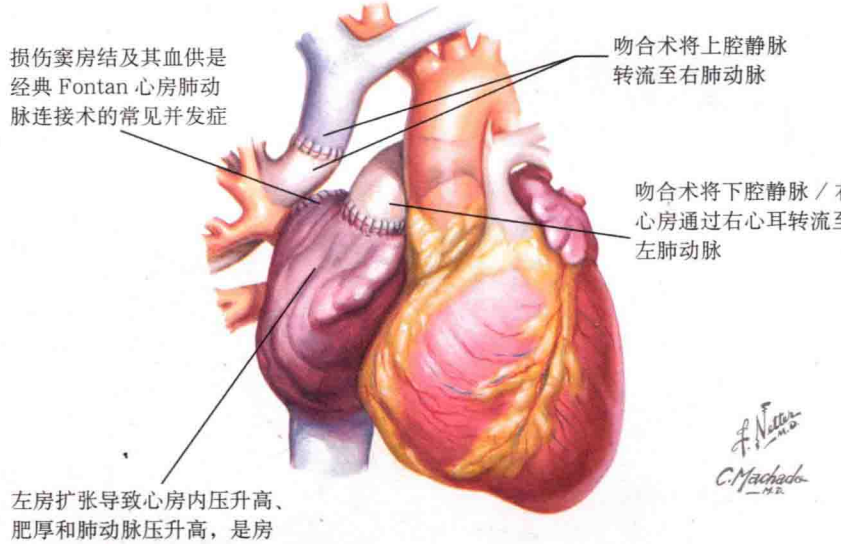
三尖瓣闭锁的特征



七、右房室瓣畸形

在先天性右房室瓣畸形中，只有三尖瓣闭锁和 Ebstein 畸形这两种是有临床意义的。三尖瓣反流或狭窄极少孤立存在。有些形式的间隔缺损，如心内膜垫缺损或室间隔缺损，可能会累及右房室瓣的中尖瓣，导致瓣膜关闭不全并允许血流从左心室直接分流至右心房。当室间隔完整时，三尖瓣狭窄常伴有肺动脉瓣闭锁或严重狭窄。实际上，在这些患者中，右房室瓣尽管小并且瓣叶增厚，右房室瓣的结构还是正常的，狭窄是由继发性发育不全所致。

Francis Fontan 发明的经典的右心房心室化两步手术解剖图示



（一）三尖瓣闭锁

三尖瓣闭锁尽管不常见，其发生率足够使其具有明显的临床意义。三尖瓣闭锁是继大动脉移位之后最常见的引起新生儿发绀的疾病，并且发绀程度常比大动脉移位更严重。极少数患者有一个可辨认的右房室瓣环，后来形成闭锁的瓣膜的边缘。大多数患者只在右心房底有一个凹陷，没有明显的三尖瓣。

三尖瓣闭锁的亚型的分类，主要是根据是否伴有大血管移位（是否存在肺动脉瓣狭窄），以及室间隔缺损的大小，室间隔缺损几乎都是存在的。在不同亚型中，不伴有大血管移位且存在较小的室间隔缺损的类型是目前为止最常见的。不幸的是，这一亚型的预后是最差的，大部分患儿在 1 岁内死亡；如果得不到恰当治疗，通常在数周或数月内死亡。无论卵圆孔是否增大或者是否存在房间隔缺损，右心房都是扩大的。如果房间隔缺损不明显，可以行球囊房间隔造口术以扩大不明显的卵圆孔或很小的房间隔缺损，这使得血液能够流至心脏左侧并进入体循环。左房室瓣和左心室非常大，通常没有明显的右心室流入道，而漏斗部通常存在但壁很薄。尽管不常见，肺动脉瓣狭窄和三尖瓣闭锁可以同时存在。

临床表现包括早期出现并持续进展的中重度发绀和哭闹。有时候会出现类似法洛四联症的脑缺血发作，例如发绀加重，哭闹，昏睡或者意识丧失。每一次发作持续数分钟，但可能导致婴儿死亡（专题 5-11）。

出生时不会存在槌状指，它的出现需要时间，一般在 3 个月内不明显。少数能存活一段时间的孩子通常会有劳力性呼吸困难（甚至静息时也有）和易疲劳。患者偶尔有蹲踞动作，但这不是特征性表现，与法洛四联症不同。三尖瓣闭锁患者一般没有心脏增大和明显的胸前区隆起，收缩期震颤少见，心尖部心音没什么异常，基底部主动脉瓣第二心音正常或轻度增强，由于肺血流下降，肺动脉瓣第二心音明显减弱甚至消失。典型情况下，可以听到粗糙的中等强度的收缩期杂音，在胸骨左缘第三肋间最容易听到。

七、右房室瓣畸形（续）

在胸部 X 线片检查中，心脏大小正常或轻度增大；由于右心房增大，心脏右缘突出；左缘有不规则的成角或方形特征；并且肺动脉段减少或缺失。肺血减少。ECG 对于诊断更有益处。电轴左偏、左室肥厚和右心房肥大通常出现。这些对于三尖瓣闭锁非常典型，而在其他发绀性先天性心脏病不常见，任何出现发绀的婴儿如果心电图显示电轴左偏和左心室肥厚，而没有心脏扩大应考虑有三尖瓣闭锁。P 波通常高尖（常很高），表明右心房增大。心脏超声和 MRI 可以很容易地明确解剖病理，包括分流、瓣膜反流和心室功能。

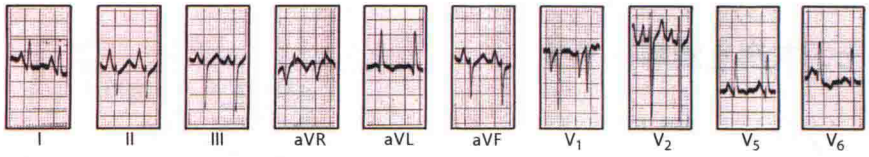
能够获得血流动力学数据的心导管检查常不推荐，意义不大而只能增加患婴的负担。如果必须进行心导管或血管造影，一个简单的静脉血管造影或选择性的右心房造影可以明确诊断。右心房浑浊之后左心房、左心室和大血管迅速显影。通常，在浑浊的右心房和左心室之间有一个三角形的充盈缺损。MR 也可以明确畸形。这个位置通常由右心室流入道占据。侧位的左心室注射显示右心室流出道被室间隔占据。

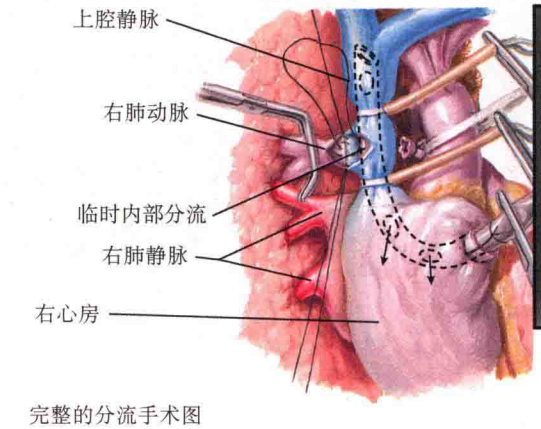
只能进行外科治疗，且为姑息性。外科治疗重点是增加肺血流量，在新生儿应用前列腺素 E1 也可以实现。PGE1 可以舒张动脉导管的平滑肌使其开放从主动脉到肺动脉提供暂时的血流。这种治疗可以给三尖瓣闭锁的病人时间来发育成熟到可以安全进行外科操作的程度。Blalock-Taussig（锁骨下到肺动脉畸形吻合）、经典的 Glenn（右房到肺动脉），或 Fontana（腔静脉到肺动脉的变化）操作可以为这些患者的肺循环提供血流，这些病人依赖肺血流生存。而外科操作需要低的肺动脉压，从而可以使腔静脉或右心房的血流入肺循环。

升主动脉向肺动脉侧对侧的吻合可以替代 Blalock-Taussig 分流。Glenn 操作中，在吻合口和右心房之间近端肺动脉被结扎，上腔静脉也是（专题 5-12）。这个手术有相当的益处可以直接从大的体循环静脉向右肺提供血流，因此完全向右心旁路移植。不幸的是，它不适合非常小的婴儿，这些是高危且占了三尖瓣闭锁的大部分病例，因为小血管的低压分流特别容易栓塞产生恶性后果。这也是 Blalock-Taussig 手术的特点，但是程度小一些。Fontan 操作是另一个将静脉血直接转入肺动脉的选择（专题 5-11）。

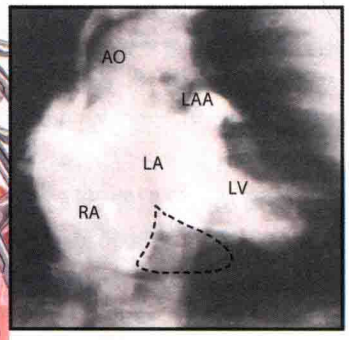
在三尖瓣闭锁的其他（更罕见）形式，那些合并中度大室缺及肺血管阻力正常或轻度增加的预后更好，可能不需要手术。伴有大血管转位和轻、中度肺动脉下狭窄的类型预后很好。

三尖瓣闭锁的 Glenn 手术

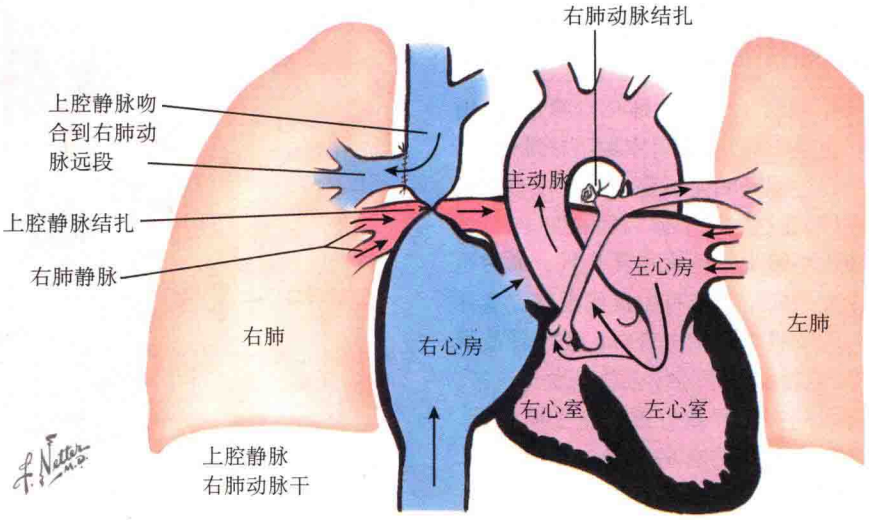




完整的分流手术图



术前位管造影：
AO= 主动脉；LAA= 左心房
LA= 左心耳 RA= 右心房；
LV= 左心室



三尖瓣异常

七、右房室瓣畸形（续）

（二）三尖瓣下移畸形

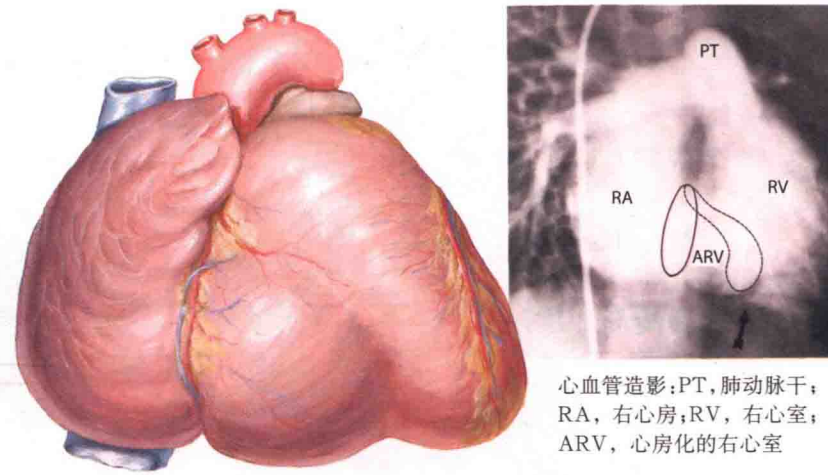
作为孤立的畸形，三尖瓣下移畸形不如三尖瓣闭锁常见。然而，其有相当大的临床重要性，因为大部分病人可以活到儿童、青少年甚至成年期，因此，它肯定比三尖瓣闭锁有更好的耐受性。原则上，三尖瓣下移畸形包含三尖瓣起源位置的下移。除了前瓣内侧的2/3外，瓣叶起源于右心室壁，通常与右心室流入和流出道的连接部位一样低。瓣组织几乎都下赘变皱，腱索发育不良或缺失（专题 5-13）。

胚胎学上，三尖瓣下移畸形被认为是右心室壁削弱过程中的畸形，这个过程正常产生了心室肌内层的释放。这个过程应该持续到房室交界的形成。这样形成的大部分瓣叶部分正常情况下被重吸收，直到只剩下乳头肌和窄束。后者纤维化（腱索），瓣叶也是一样。在右房室瓣下移畸形中，削弱过程是明显不完全的，没有达到瓣环。在这方面个体病例的变异很大，替代了瓣尖、腱索和乳头肌，通常是成片的瓣组织带有少量或没有腱索并入乳头肌。胚胎发育中，前瓣释放很早，这就解释了为什么总是发育正常。瓣膜的实际开放位置离室上嵴较近，通常比正常的右房室瓣口要小得多，瓣膜通常没有功能。

瓣膜下移使右心室分为两部分：①在正常瓣环和异常瓣膜起源之间的房化部分；②正常的右心室流出道。右心室房化部分的大小差异很大，可能纤维化像纸一样薄或肌性的发育正常。罕见的，瓣膜没有孔，或者实际不存在游离部分。肺动脉瓣可能狭窄或罕见闭锁。

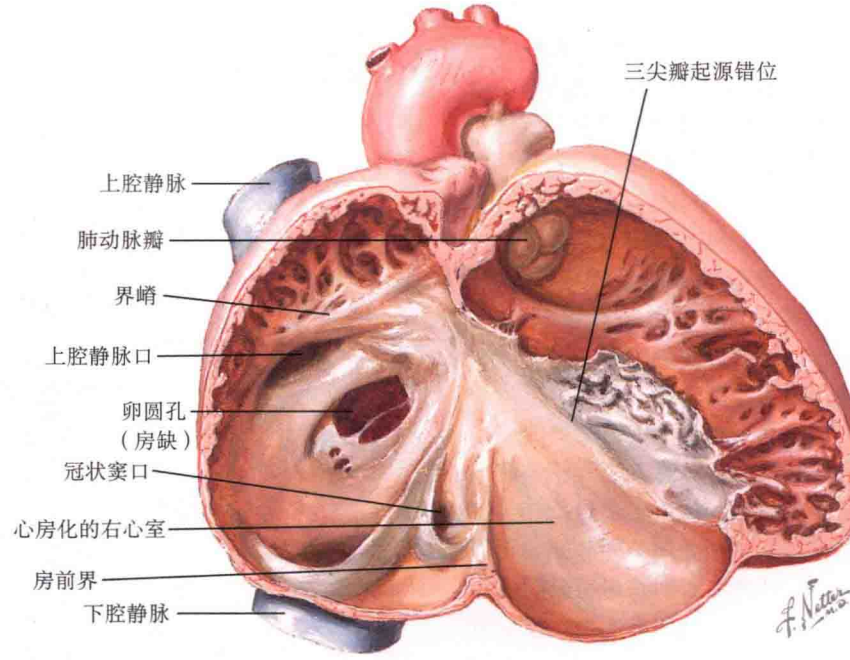
临床特征有很大不同，这是三尖瓣下移畸形病理差异很大的表现。通常，心房化的右心室部分越大越薄，残留的正常发育的右心室部分越小。同样，三尖瓣关闭不全越严重，血流动力学情况越严重。严重病例，症状（发绀、呼吸困难、喂养困难）可能出现在新生儿期（专题 5-14）。心力衰竭的早期出现是不祥预兆，患者常几周之后死亡。少数病例，症状直到儿童后期才出现。偶尔，畸形的程度轻微，患者可以有正常的生活。发绀和槌状指常出现在年龄大一点的儿童，他们常发育不良和瘦弱。婴儿期发绀通常暂时消退，只是稍后出现。疲乏是主要表现，同时不能耐受运动并有劳力性呼吸困难。心律失常常见，通常包含室上性心动过速。

三尖瓣下移畸形患者，由于右心房和心房化的右心室增大，常有明显的心脏增大包含左、右心，外周脉搏很弱。心尖冲动弥散，很难触摸到。心前区隆起和震颤不常见。S1 强度正常有分裂，第二组分裂响亮；S2 常正常。胸骨左下缘常听到响亮舒张早期 S3、S4。胸骨左下缘常听到轻到中度的收缩期杂音，可能伴有舒张期杂音。收缩期杂音有时有异常搔抓感，类似心前区摩擦音。



心血管造影：PT，肺动脉干；RA，右心房；RV，右心室；ARV，心房化的右心室

Ebstein 畸形：从右侧观看到的心脏



七、右房室瓣畸形（续）

胸 X 线片可以显示中到显著的心脏增大，心脏通常是盒子或漏斗形状的，主要因为巨大的右心房和右心室流出道的移位和扩张。肺血管纹理减少，主要的肺动脉段很小或缺失。从不出现左心房增大。心脏大小形状正常很罕见，表明轻度畸形。

特征性的 ECG 表现为电轴右偏、低电压和肢体及右侧心前导联增宽的 QRS 波，后者有右束支阻滞。右心室肥大罕见，左心室肥大也一致性缺失。高尖的 P 波常见于 Ⅱ、aVF 和 V_1 ~ V_3 导联，PR 间期常延长。WPW 综合征（专题 2-23）相对常见。

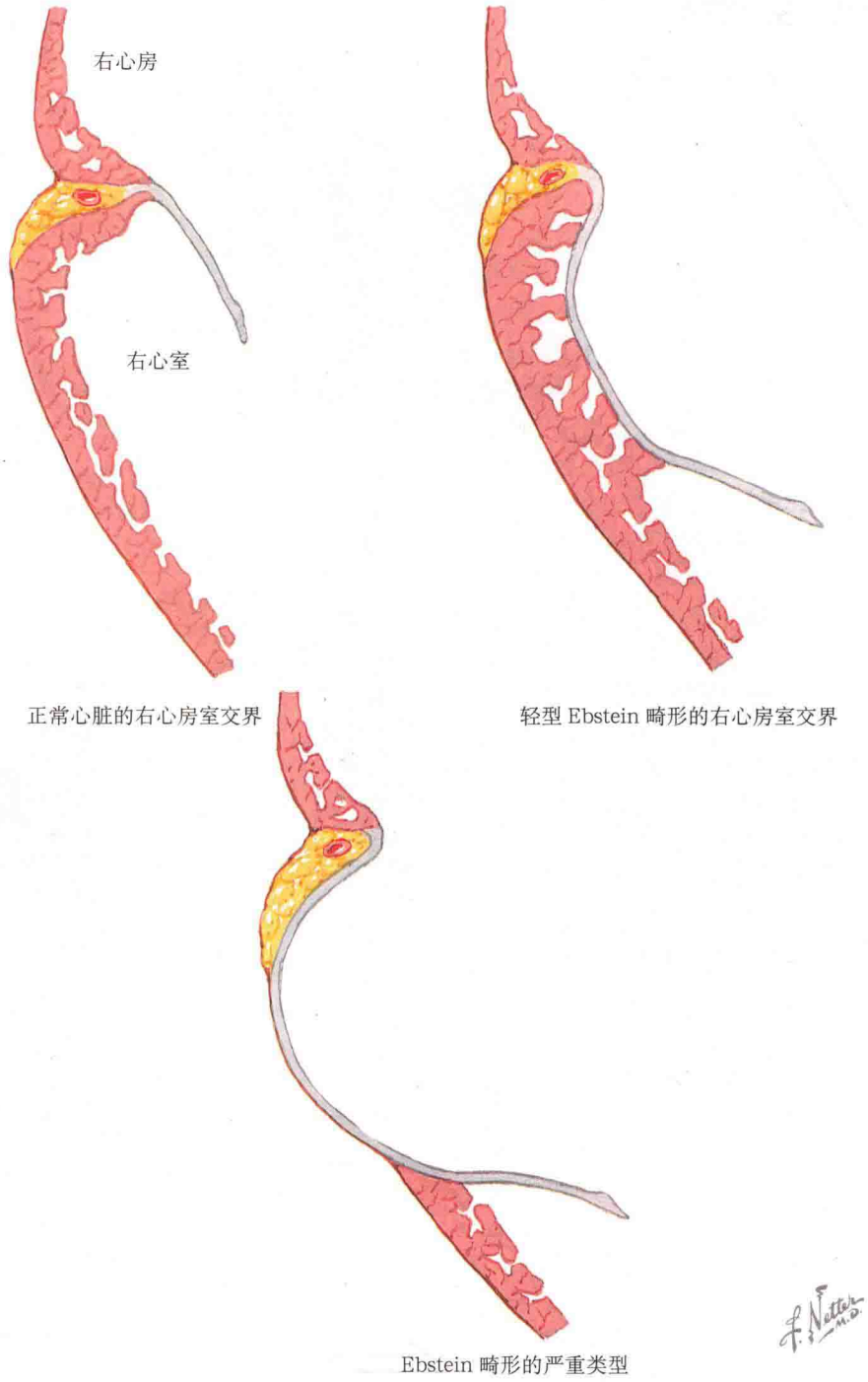
心脏超声或 MRI 可以明确诊断。心导管检查易出现心律失常，但是可以明确诊断评估严重程度。导管易在右心房弯曲，因此可以显示出巨大的右心房。右心室房化部分的压力很低，通常与右心房相似。右心室压力正常，除非罕见病例合并肺动脉狭窄，使右心室压力增高。如果采用电极导管，压力追踪和腔内 ECG 可以同时记录。导管放在右心室远端可以显示典型的右心室压力和 ECG 描记。如果撤回到房化右心室部分，前者无明显改变，而压力下降。进一步撤回到右心房，ECG 出现一个大的 P 波而压力描记没有进一步的改变（专题 5-13）。

采用选择性的右心房血管造影，造影剂连续使内壁平滑的右心房和房化右心室不透明，通常一些延迟以后小梁化的右心室流出道部分也是如此。膈右缘的心脏可以显示出三叶的或圆齿状的表现。向右心室流出道注入造影剂可以显示不完整的右心室和穿过三尖瓣反流。

药物治疗主要适用于有充血性心力衰竭或阵发性室上速的右房室瓣下移畸形病人。治疗包括通常的抗心力衰竭治疗：洋地黄、利尿药、吸氧、镇静、卧床休息和减少盐的摄入。心力衰竭病人应考虑 ACEI 或 ARBs 和 β 受体阻滞药治疗，同时应用抗心律失常药物控制快速的心律失常。

外科治疗是复杂的，通常为姑息性。操作选择依赖于出现了什么病理学。通常，手术只推荐给有症状的和无活动能力的三尖瓣下移畸形患者。假体置换畸形瓣膜可以实现无活动能力患者的康复，在合适的病例，可以选择切除或折叠无功能的房化右心室。如果存在房间隔缺损，应同时修补，来实现手术最大的获益。如果三尖瓣置换，应长期抗凝。

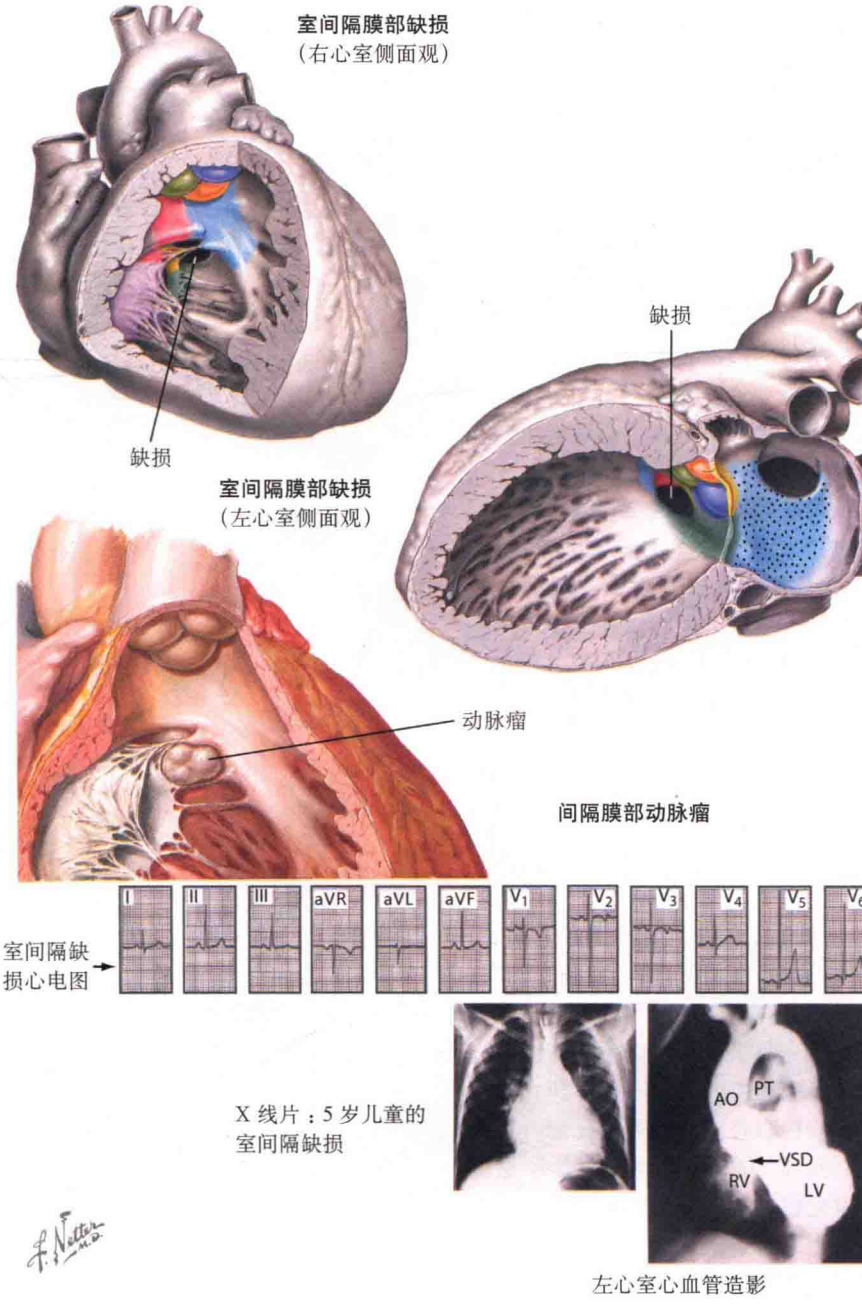
三尖瓣异常的类型



八、室间隔畸形

（一）室间隔缺损（膜部）

在包含室间隔缺损（VSD）的畸形中，那些位于主动脉瓣下的膜部室间隔缺损目前最常见。不仅是因为这些缺损常见于其他心脏畸形，甚至作为单独的损伤，膜部室间隔缺损也是最重要和最常见的先天性心脏病种类。考虑到室间隔主动脉下部分复杂的胚胎学史这并不令人惊讶。这是室间隔关闭最后的部分，受来自胚胎的肌部、心内膜垫和锥隆起融合组分的影响。这些成分中的一个或几个发育畸形均可导致室间隔缺损。因此，虽然位于同样的位置，但膜部室间隔缺损在位置和大小上也差异很大。一些就在右后主动脉瓣叶下，这些可能主要是由圆锥隔膜缺损引起；对主动脉瓣叶支撑的缺失产生一个或两个瓣叶的脱垂，造成主动脉瓣反流。其他膜部室间隔缺损主要由心内膜垫的右肢缺陷或正常发育的心内膜垫与室间隔和圆锥隔融合失败造成，距离主动脉瓣有几毫米，留下肌性边缘或纤维组织。所有的这些缺损都位于正常心脏的膜部，因此通常都被称为“膜部室间隔缺损”。



1. 小缺损和分流

由于病理解剖差异很大，故临床特征差异很大。有小缺损和分流的儿童发育很好，也无症状，ECG 正常。胸部 X 线片常正常，虽然偶尔血管纹理增加，并有左心房增大的证据。这些病例常被称为罗杰斯病。粗糙收缩期杂音位置明确，常响亮，在胸骨旁左下或稍高的位置最清楚。可触及震颤。除非合并心内膜炎，不需治疗，幸运的是心内膜炎也不常见。

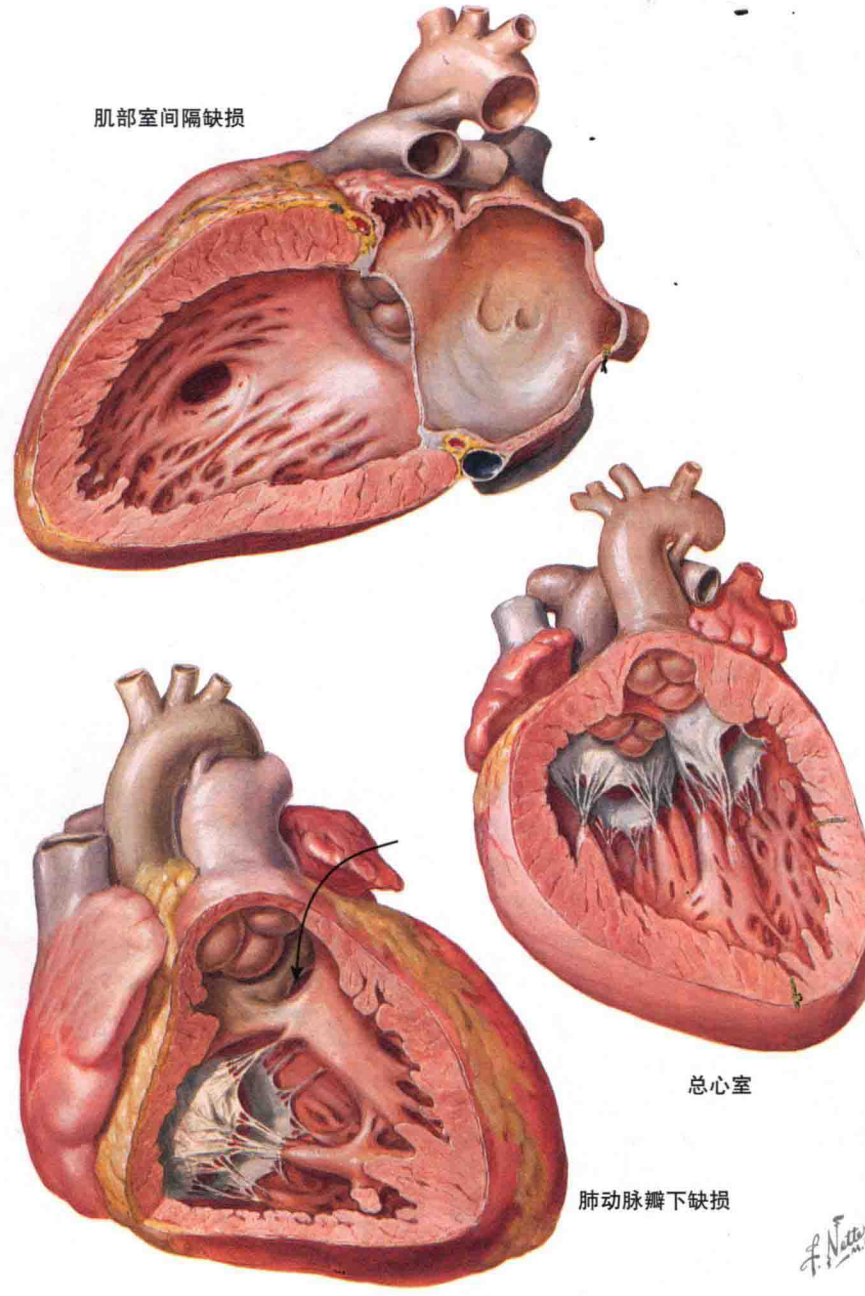
2. 大缺损

大室间隔缺损可能在婴儿早期就产生症状。这些病例生长发育不佳；体重增加缓慢，儿童苍白、脆弱、消瘦。喂养困难、呼吸道感染和充血性心力衰竭常见，住院时间长于在家时间。心脏增大，整个左下胸部可以听到响亮粗糙的全收缩期杂音，通常都伴随有震颤。由于穿过左房室瓣的急速血流引起的心尖部舒张期隆隆样杂音也常听到。

胸部 X 线片显示心脏增大，主要是双心室和左心房的增大；肺血管纹理增多，肺动脉干和主、肺动脉显著；主动脉相对小。ECG 电轴常右偏，并有双心室增大的证据。多表现为中间心前导联大的双相的 QRS 复合波（Katz-Wachtel 现象）。心脏超声和 MRI 可以很容易地诊断室缺并定义解剖病理和位置。

心导管可以很容易地显示右心室血氧含量显著增加，导管可以通过 VSD 进入左心室或主动脉，特别是导管从上腔静脉进入时。导管从下腔静脉进入常不能穿过 VSD。右心室和肺动脉压力升高，可达到体循环水平。肺动脉压增高可部分由肺血管阻力增加引起，但主要是由于肺血流增加，可能几倍于体循环血流。造影剂选择性地进入肺动脉干，经过肺的排泄，表明心室间分流。选择性的左心室造影可以对分流显示更清楚的图像。

八、室间隔畸形（续）



治疗方面，具有大的 VSD 的婴儿可出现严重问题，第一年需要尝试各种努力，之后有许多明显改善，这可能是由于 VSD 大小的相对下降。如果药物治疗不成功，需要进行肺动脉环束术，或采用装置进行经皮室间隔封堵术。环束术时，塑料样的带子放置在肺动脉干周围，就在瓣膜上方，然后拉紧直到血管直径下降 2/3，远端的压力下降接近正常。通常有主动脉压力的同时升高，表明更合理的肺循环、体循环血流比例。外科手术结果很好，虽然也可能失败。但对于任何病例，环束术只是暂时操作，之后要进行缺损修补，到那时要去除束带。

3. 中等大小的缺损

幸运的是，中度 VSD 的儿童没有之前描述的激烈的婴儿期，虽然呼吸道感染很流行且很多患者比实际年龄要小。劳力性呼吸困难也很常见。充血性心力衰竭很少见于年龄稍大的儿童，然而，内科医生应常考虑并发症的可能性，如主动脉瓣脱垂引起主动脉瓣反流，或细菌性心内膜炎。沿着左下胸骨缘常听到粗糙响亮全收缩期杂音伴随震颤。中等强度的心尖舒张期杂音（左房室瓣血流杂音）常在心尖听到。

临床体检和胸部 X 线片常显示中度心脏增大；肺血管显著增加，左心房增大。ECG 典型的表现为正常或电轴右偏和所谓的左心室舒张性负荷过重的表现，包含左心前导联深 Q 波、非常高的 R 波和高尖的 T 波。双心室增大常见。UCG 和 MRI 可以明确 VSD 的大小和位置。心导管发现与上面描述的类似；然而右心室和肺动脉压力通常只轻度或中度增高，儿童期少有增高的趋势。在这个年龄组很容易进行左心室造影，其能清楚地表明缺损的大小和位置。

中度 VSD 的治疗是外科手术，包含经房性的关闭缺损、直接缝合或采用假体和心肺旁路（专题 5-17）。外科风险低，但是会有房室束损伤引起的传导阻滞，虽然并不常见。

4. 肺动脉高压

由于肺血管的改变，一些 VSD 患者作为年轻人不是已经具有就是正在发展成显著的肺动脉高压。肺血管阻力等同于或超过了体循环血管阻力，穿过缺损的分流成为双向或主要从右向左，产生发绀或槌状指。一些病人杂音很少听到，这是两个心室压力相等和最小净分流的表现。P2 响亮和分裂，肺动脉瓣关闭不全，胸骨左上缘可以听到舒张期杂音。

胸部 X 线片提示很少或没有心脏增大。肺动脉和分支常扩张，肺野清晰。ECG 显示电轴右偏和右心室肥厚。

前列腺素、内皮素受体拮抗药、磷酸二酯酶抑制药和可溶性鸟苷酸环化酶在很多 VSD 病人可用于降低肺动脉压力，特别是那些有肺动脉缩窄的病人。外科关闭缺损是禁忌，死亡率约 100%。肺移植可能是减轻症状和延长寿命唯一的外科操作。

八、室间隔畸形（续）

（二）膜部室间隔动脉瘤

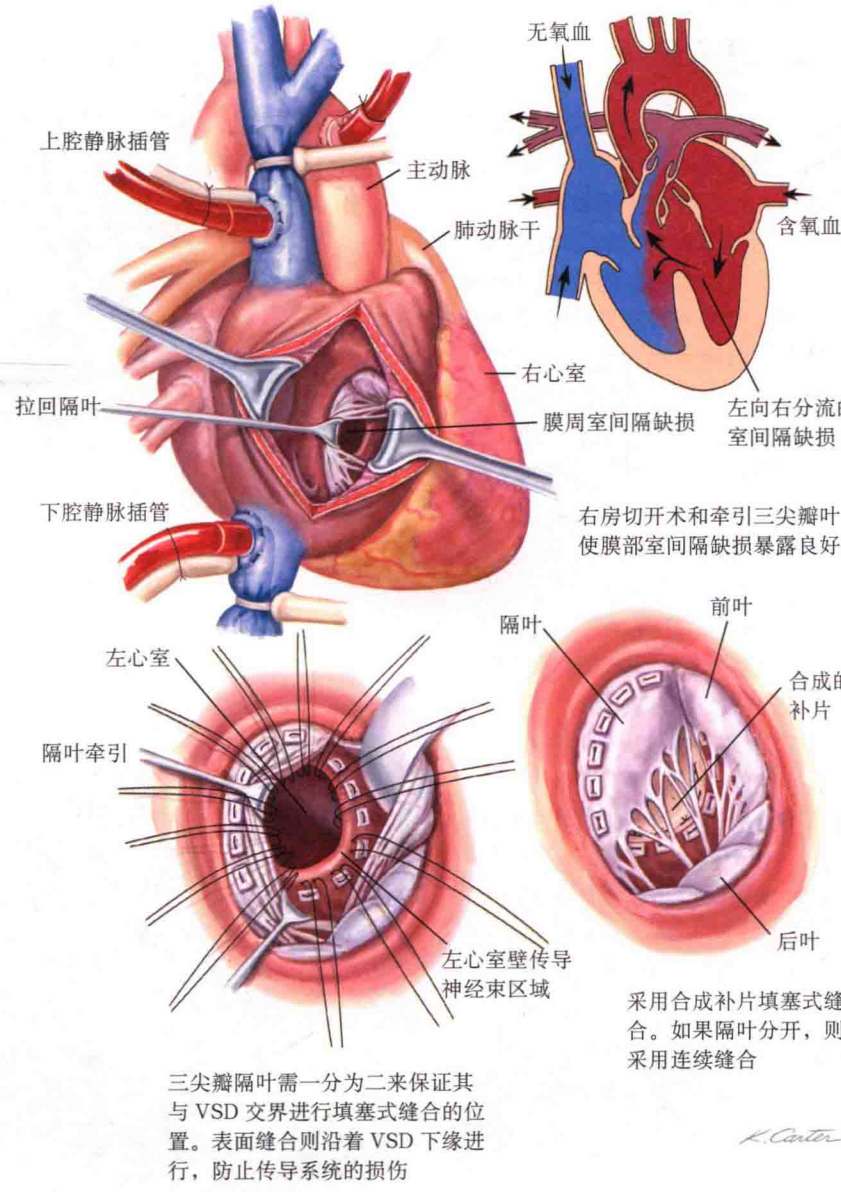
随着选择性左心室血管造影、UCG、CT 和 MRI 应用的增多，膜部室间隔动脉瘤的诊断率也在增加。动脉瘤可以是完整无损的或包含一个或多个穿孔（专题 5-15）。动脉瘤本身不产生症状，除非太大产生右心室流出道梗阻，或主动脉瓣脱垂进入瘤体；两者都是罕见的并发症。

（三）肌部室间隔缺损

肌部室间隔缺损可出现在室间隔的任何部分（专题 5-16）。这些缺损可能是单个的或多个，任何大小。如果位于室间隔小梁化的心尖部，缺损可能不被发现。一些缺损有“瑞士奶酪”表现。在没有先天性心脏病的成人，继发于急性心肌梗死的室间隔破裂可以产生和畸形变异相似的症状和体征，预后很差。症状和体征依赖于缺损的大小和心室功能不全的程度。可采用外科治疗或经皮封堵。

肌部室间隔缺损的一种特殊形式是位于两个动脉瓣下，由动脉干和圆锥隔的错位引起，两者无法相遇而不能融合。动脉干间隔偏离向左，肺动脉骑跨在位于前面的缺损。杂音比通常位置稍高，位置浅表。

经房室间隔缺损修补



（四）单心室

在单心室，整个室间隔缺失，除了一个低位的肌嵴外，常位于后下室壁（专题 5-16）。两个房室瓣进入共同的心室，结构上二者与正常左房室瓣相似。两个后方的乳头肌与低位肌嵴共同形成一块肌肉。两个大动脉转位，均可起源于总心室，或者一个（通常主动脉）起源于一个小的流出腔，其通过一个肌肉隔样的嵴与心室主体分开。常伴随肺动脉狭窄，如果不太严重，通常使预后改善。心室转位在这种病人常见。

临床特征常很大程度上依赖于肺动脉狭窄的出现；有肺动脉狭窄的病人表现类似于法洛四联症（专题 5-18）。如果没有狭窄，症状和体征就是大 VSD 的表现，但是没有震颤和响亮的收缩期杂音。心底部的收缩期杂音可能是由于穿过肺动脉瓣的大量血流引起。像 VSD 一样，也可听到心尖部的舒张期隆隆样杂音。肺血管改变早期出现，导致血流阻力增加和肺动脉高压。

如果肺动脉狭窄出现，胸部 X 线片上心脏大小正常，肺血管纹理消失。没有肺动脉狭窄的病人，可出现心脏增大、肺血管增多。由于肺内血管改变造成严重肺动脉高压的病人，只有轻度心脏增大或没有增大；肺门血管影增大，但是周围的肺纹理减少。单心室没有特征性的 ECG 改变，QRS 电轴和心前区导联形态差异很大。选择性的血管造影可以明确诊断，如 UCG、MRI 或 CTA。

目前，单心室的治疗只能是姑息性的，对于解剖和血流动力学的问题进行纠正不可能。对于轻到中度肺动脉狭窄的患者不需要外科治疗，可以很多年都没有什么问题。重度肺动脉狭窄的病人可以进行一个 Blalock-Taussig 分流，或者进行腔静脉到肺动脉的吻合。没有狭窄的儿童，可以考虑肺动脉环缩术。

九、右心室流出道异常

（一）法洛四联症

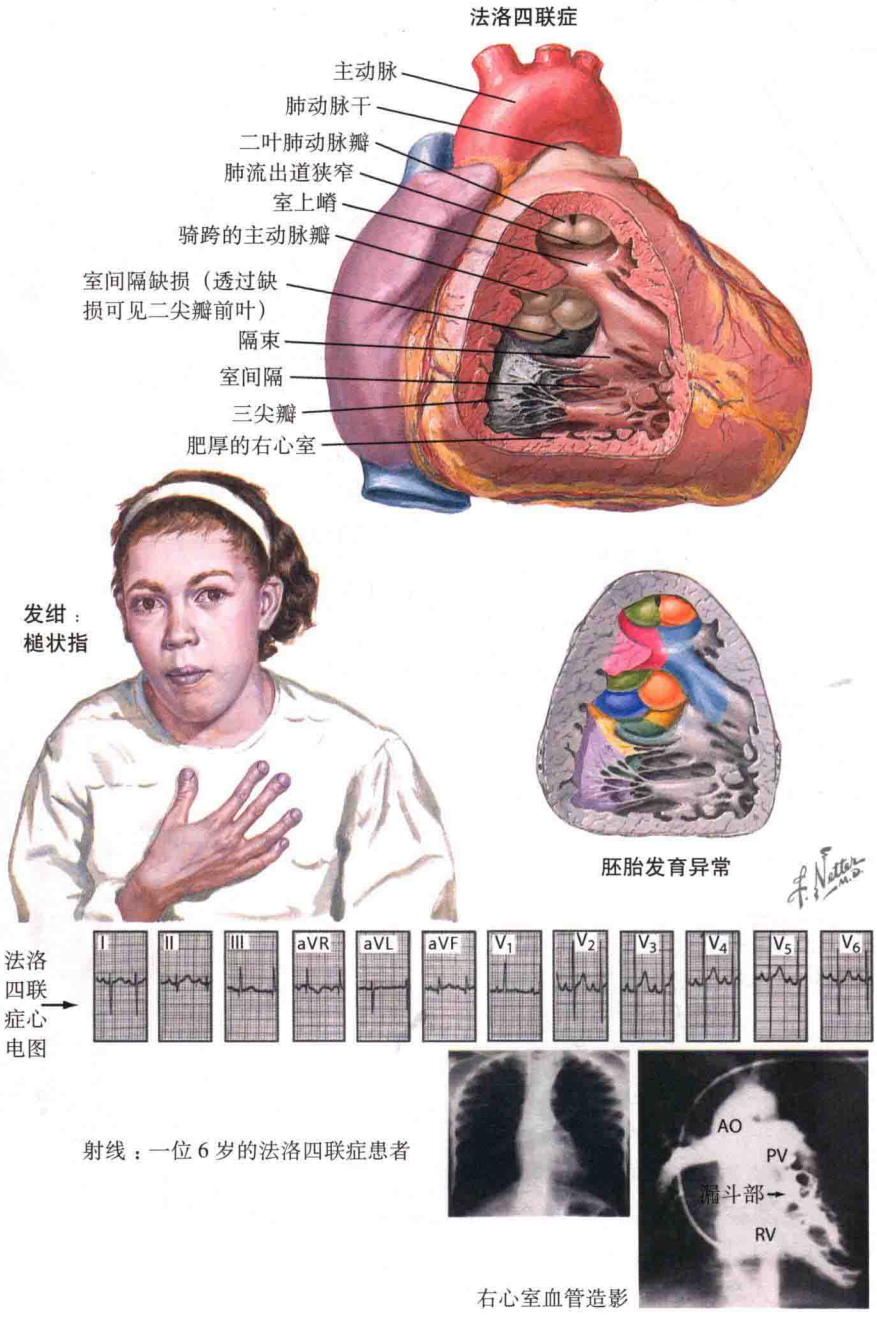
法洛四联症（TOF）是目前发绀型先天性心脏病中最常见的形式。患儿很少存活到成年。

经典的法洛四联症是指右心室流出道狭窄（闭锁），室间隔缺损，主动脉骑跨（主动脉起源于两个心室）和右心室肥厚（专题 5-18）。从解剖学上来看，经典的右心室流出道狭窄是指右室漏斗部狭窄，尽管肺动脉瓣是二叶瓣，仅在约 40% 的病人中表现为狭窄。非狭窄的瓣膜是肺动脉干发育不良所致。狭窄的瓣膜可表现为二叶瓣、三叶瓣或圆顶形的，没有明确的尖点。漏斗部狭窄的程度可能为完全闭锁，也可能为几乎没有狭窄。室间隔缺损范围通常很大，对分流血流几乎无阻力，不仅累及膜部，也累及邻近的更靠前的间隔部。主动脉骑跨有很多变异，经常表现为主动脉直接起源于右心室。由于右心室压力增高，等同于左心室压力，因此通常表现为右心室肥厚。

从进化的角度来看，法洛四联症是由单一的胚胎发育异常引起的畸形（专题 5-18）。圆锥隔特别是其下部向前移位，将圆锥分为靠前的较小的右室部（因此导致漏斗部狭窄）和一个大的靠后的部分。圆锥不能形成室上嵴，特别是在室间隔闭合的部位，从而使主动脉瓣无法就坐在正常位置，其游离缘远离右房室瓣，不能参与右房室瓣的形成。这就是法洛四联症内侧乳头肌缺失和右房室瓣畸形的原因。动脉干隔通常也向前移位，至少部分导致肺动脉干狭窄和不成比例的升主动脉增宽。

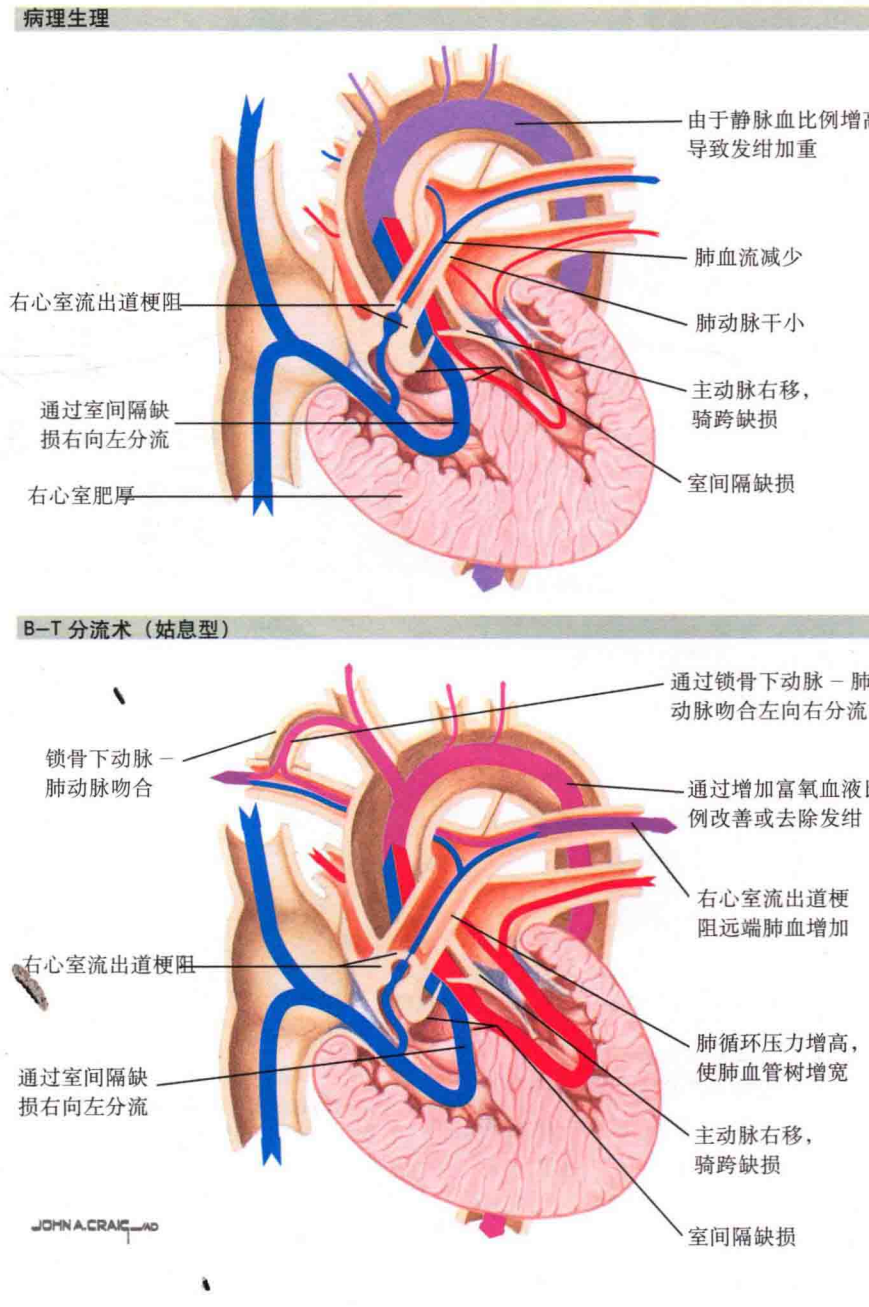
临床表现主要取决于右心室流出梗阻程度，在疾病初期通常表现不明显。经室间隔分流通常为左向右分流（非发绀型 TOF）。因此，大多数几个月大的法洛四联症新生儿临床上没有发绀症状，随着他们的成长，狭窄加重，发绀症状开始明显。更多的静脉血直接从右心室进入主动脉，肺血流量相对减少。最开始，发绀仅在劳累或哭喊时明显，但慢慢在数年内进展为在休息时就会发绀，出现槌状指（趾）（专题 5-18）。罕见情况下，由于漏斗部轻度狭窄，不会进展为发绀（称为“粉红”四联症）。这些患儿，特别是在婴儿期，临床表现更像有大的左向右分流的室间隔缺损患者。

另一个极端情况是漏斗部和（或）肺动脉瓣闭锁或严重狭窄。这些婴儿通常从出生就发绀，尽管病情的严重程度可以由一个短期存在的未闭的动脉导管所遮盖，暂时维持良好的肺循环。然而不幸的是，动脉导管通常在出生 2 周内关闭，导致婴儿病情迅速恶化，因此外科手术干预以增加肺血流量势在必行。



九、右心室流出道异常（续）

病理生理学和法洛四联症分流术



一个令人担忧的现象会发生在法洛四联症儿童身上：缺氧发作或“蓝色咒语”。一段哭泣会突然导致发绀、呼吸困难、意识丧失，有时伴抽搐。这样的事件可能只是偶尔发生，或一天发作几次，每次持续数分钟或数小时。这种现象可能与排便或进食有关，晨起发作较多，也有可能在没有明显原因的任何时间发生。缺氧是很严重的事件，有可能致命。缺氧由右心室漏斗部突然痉挛和肺血流量相应减少所导致。尽管缺氧在发绀型婴儿中更常见，但也可在其他严重程度较小类型的法洛患儿中发生。

蹲踞是发绀型法洛四联症患儿到了可以行走的年龄后典型的姿势。蹲踞往往伴随着一定程度劳累，而这些仅仅是在走路后即可发生。这个姿势可迅速恢复动脉血氧饱和度，其机制尚不清楚，也许是因为下蹲时动脉血管阻力增加可减少右向左分流。在所有发绀型先天性心脏病中，活动后呼吸困难和呼吸加快很常见。这些孩子在出生几个月后，即表现为发育不良和槌状指（趾）。大多数患者没有左心扩大，胸骨左下缘可触及震颤。

听诊 S1 正常，A2 响亮而 P2 减弱或消失。在非发绀型或轻度发绀型法洛四联症患者，可能闻及 P2 和 S2 分裂。收缩期杂音明显，呈渐强渐弱型，在主动脉瓣关闭之前或之时结束。一般来说，四联症越严重，杂音越短，有时根本听不到。同样缺氧事件发生时，杂音可能不明显或消失，症状缓解时重新恢复。

胸部 X 线片提示心脏大小正常（专题 5-18）心尖上翘，肺动脉段凹陷不明显，呈“靴型心”。主动脉弓突出，肺血管减弱。在约 2.5% 的病例中，主动脉弓位于右侧。心电图显示电轴右偏，右心室收缩期负荷加重致右心室肥厚，右胸导联 R 波增高。可在 V_2 或 V_3 导联看到突发的电交替，提示心脏体积偏小。“粉红”四联症患者，心室分流主要或全部为左向右分流，可在左胸导联看到左心室（LV）肥厚的证据（专题 5-18）。

心导管检查可见心室间压力通常相等，并且等同于循环压力；右心室和左心室压力波形图相同，形态正常。室间隔缺损处双向分流的证据显示右向左分流通常占主导地位。动脉血氧饱和度在患者间变化很大。导管可很轻松地从右心室经 SVC 或 IVC 进入主动脉，肺动脉压通常偏低。

九、右心室流出道异常（续）

对外科医生来说，心血管造影术在确定右心室流出道的解剖和肺动脉的大小和位置方面都特别有价值。心脏超声和 MRA 也很有用。预后取决于右室流出道梗阻的严重程度。刚出生或生后不久即发生发绀的婴儿很少活到 1 年，除非行手术治疗，较轻类型的法洛四联症患者可存活多年，虽然在生活的很多方面受到限制，但通常不会影响智力。常见的严重并发症包括细菌性心内膜炎、由血栓栓塞或严重缺氧引起的脑血管事件（CVA 和卒中）和脑脓肿。在 2 岁以上的发绀型先天性心脏病患者中出现中枢神经系统症状提示发生了脑脓肿。脑脓肿在婴儿期很少发生。另一方面，CVA 很少发生在 2 岁以上的患者。脑脓肿和脑血栓栓塞的病因可能与血液从静脉系统分流到动脉系统有关（专题 5-18）。

法洛四联症患者的治疗包括药物治疗和外科手术。在婴儿期后，心力衰竭非常常见，可按常规进行治疗。缺氧发作时可采取蹲踞位、吸氧、给予吗啡。发绀型儿童血红蛋白水平正常或接近正常是不够的，应给予铁剂治疗，直到血红蛋白增加到 15～17g/L。一旦患者达到高血细胞比容水平，可进行放血以改善缺氧的症状和体征。放血应对有症状的高血细胞比容（≥ 80ml/dl）患者实施，操作应谨慎，需缓慢增量。

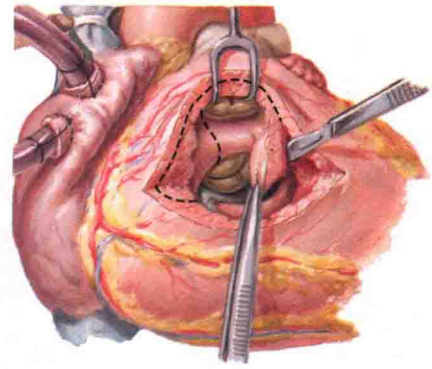
B-T 分流术和 Brock 手术

外科手术在法洛四联症的治疗方面是非常重要的。所有发绀型婴儿或年龄太小不适合校正术但具有明显症状的儿童都应该进行某种方式的姑息手术。B-T 分流术，即端侧锁骨下动脉 - 肺动脉分流术，是患者婴儿期后可选择的治疗方式（专题 5-19）。技术上简单易行，手术引起大的分流进一步导致心力衰竭的风险小。对婴儿来讲，由于血管较细，B-T 分流术的效果就不那么令人满意；分流经常立即形成血栓，或者由于婴儿成长不再需要这种术式，因此需要其他术式。Waterston（Waterston-Cooley）手术，即直接侧 - 侧升主动脉 - 肺动脉分流术会更适合。较老的 Potts 手术，即降主动脉 - 肺动脉吻合术，在患者年龄稍大时进行，由于手术操作困难，风险大，已被禁止。

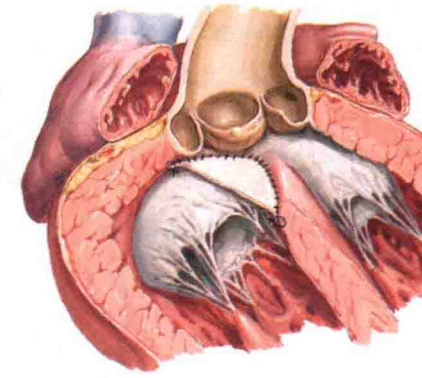
另一种可对婴儿进行的术式为 Brock 手术（专题 5-20），对于一些外科医生来说，也喜欢对一些年龄较大的儿童采取这种术式。这种方式通过穿刺右心室来切除一些狭窄的漏斗部的肌肉组织，如果同时伴有肺动脉瓣狭窄，也同样需要切除。Brock 手术为盲操作，很难做彻底，风险大，特别是涉及主动脉瓣时更是如此。

法洛四联症校正手术的效果很显著。右心室流出道梗阻必须充分缓解，这包括切除尽可能多的梗阻肌肉组织，可能使用流出道补片来使漏斗部（经常还需包括肺动脉根部和肺动脉干）增宽。室间隔缺损需要另一块大小合适的补片来修复（专题 5-21）。

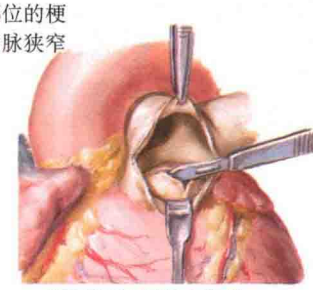
法洛四联症的矫正手术



切除右心室流出道部位的梗阻组织，以缓解肺动脉狭窄

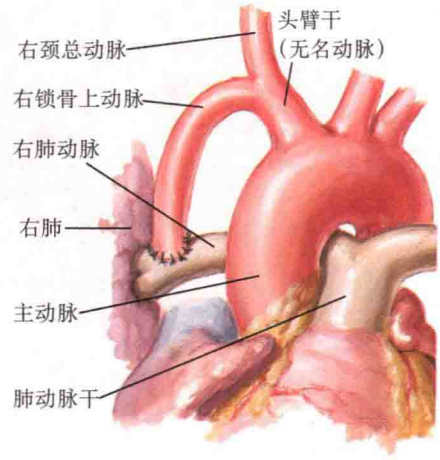


使用补片修补室间隔缺损，使血液从左心室流至主动脉

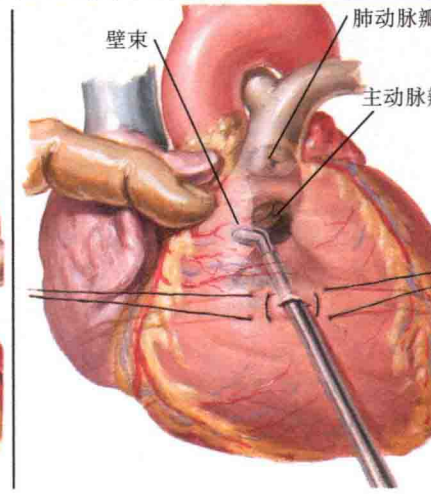


打开狭窄的肺动脉瓣

正确的 Blalock 分流



Brock 手术



九、右心室流出道异常（续）

在法洛四联症最严重的几种类型中，患者有右心室流出道闭锁或濒临闭锁，矫正手术无法进行。永久的上腔静脉－右肺动脉分流术是一种不错的姑息性治疗。置入右心室到肺动脉的导管（Rastelli 手术）也可能改善氧合。

（二）艾森门格综合征

艾森门格综合征患者与法洛四联症患者类似，有大的室间隔缺损和主动脉骑跨室间隔缺损（专题 5-22）。然而，室上嵴尽管发育不良有时甚至缺如，移位却不明显。和法洛四联症类似，在艾森门格综合征中，三尖瓣形成异常。由于不存在右室流出道梗阻，因此肺动脉增宽。这种畸形较为罕见，而“艾森门格综合征”这一术语演变为特指，左向右分流（不管其程度严重与否）逐步改变为显著的右向左分流，伴有由肺血管变化引起的重度肺动脉高压和与之相伴随的肺血管阻力（PVR）增加。从病理学上来看，与单纯的室间隔缺损不同，艾森门格综合征伴有明显的三尖瓣异常。在单纯的室间隔缺损中，三尖瓣发育正常，内侧乳头肌存在。有时，艾森门格综合征和非发绀型法洛四联症很难区分，因为在所有形式的四联症中，嵴或是被替代，或是发育不全。从胚胎学角度来看，这种畸形是由圆锥隔发育不良所致。

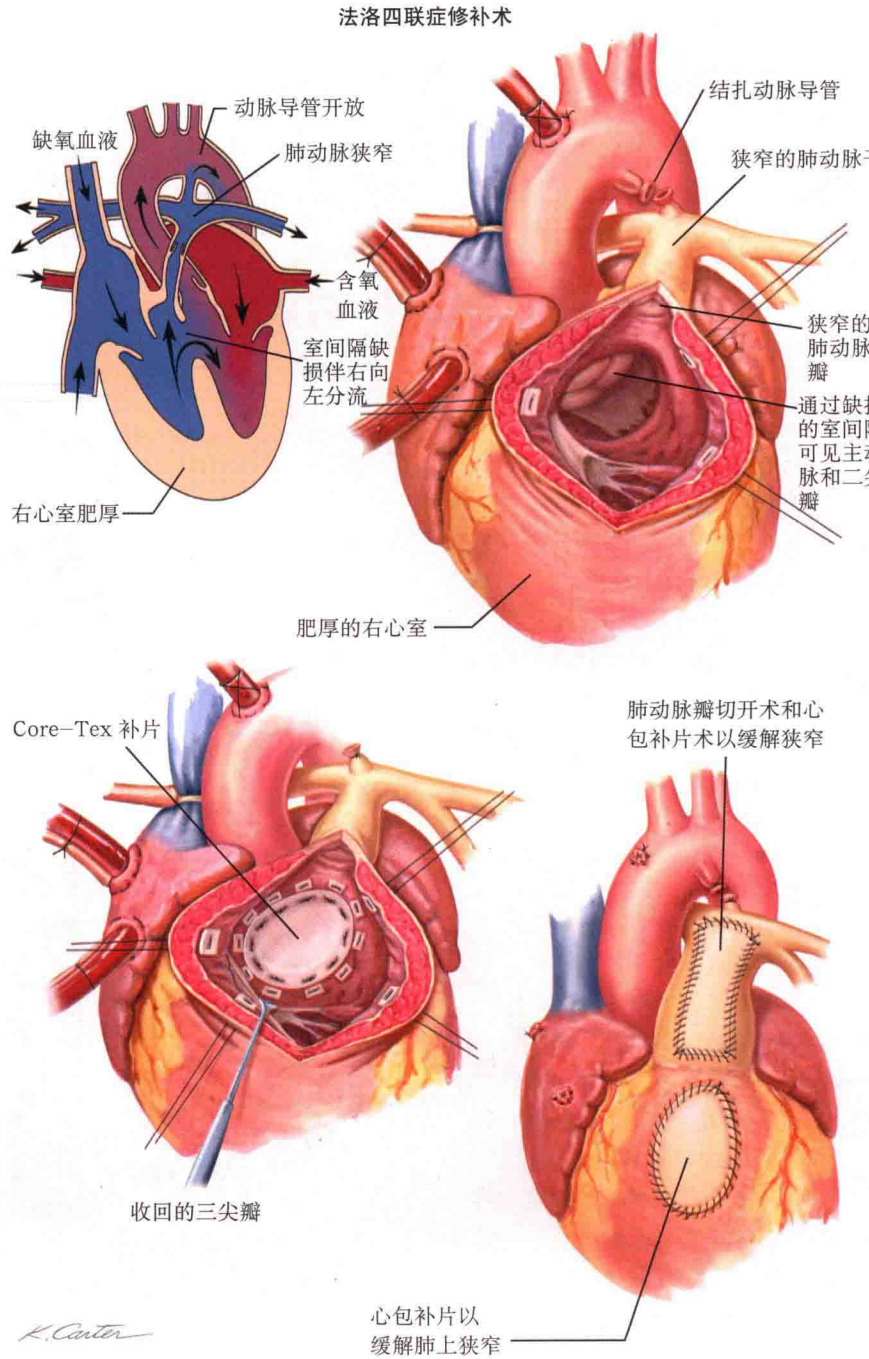
年幼儿童艾森门格综合征的临床特征是室间隔缺损、明显的左向右分流、右心室高电压、肺动脉高压。因此，听诊 P2 响亮，常可闻及喷射音。肺血管病变从早期即开始进展，随年龄增长逐渐出现发绀。

年幼的儿童胸部 X 线片可表现为心脏扩大，肺血增多。在年龄较大患者中，仅表现为心脏轻度扩大或正常，肺野外带血管影减少，主肺动脉扩张。典型的心电图特征是双心室增大，年龄较大患者心电图表现与法洛四联症类似。心导管检查提示，右心室及肺动脉压力增高，与体循环压力相等。即使在主要为左向右分流的非发绀患者，也能监测到某种程度的全身动脉血氧饱和度低。心血管造影偶尔可看到发育不良的嵴。

为了预防肺动脉高压的形成和肺血管阻力增加，应尽早进行肺动脉结扎术。一旦形成右向左分流，不能再行该手术，对症状严重的患者应考虑肺移植。

（三）右心室双出口

右心室双出口是指主动脉和肺动脉均起源于右心室（专题 5-22）。肺动脉位置正常；主动脉起源于肺动脉右后方的心室。肺动脉瓣通常合并漏斗部狭窄，程度通常为重度。由动脉圆锥进化而来的不同宽度的肌束将二尖瓣与主动脉瓣隔开。室间隔缺损长期存在，形成了左心室的唯一出口。从胚胎学来看，右心室双出口可能是动脉圆锥持续存在的结果，动脉圆锥将二尖瓣与主动脉瓣分隔，阻止了主动脉正常转移到左心室。圆锥间隔不能正常发展为右房室瓣，也不利于肺动脉瓣的形成。



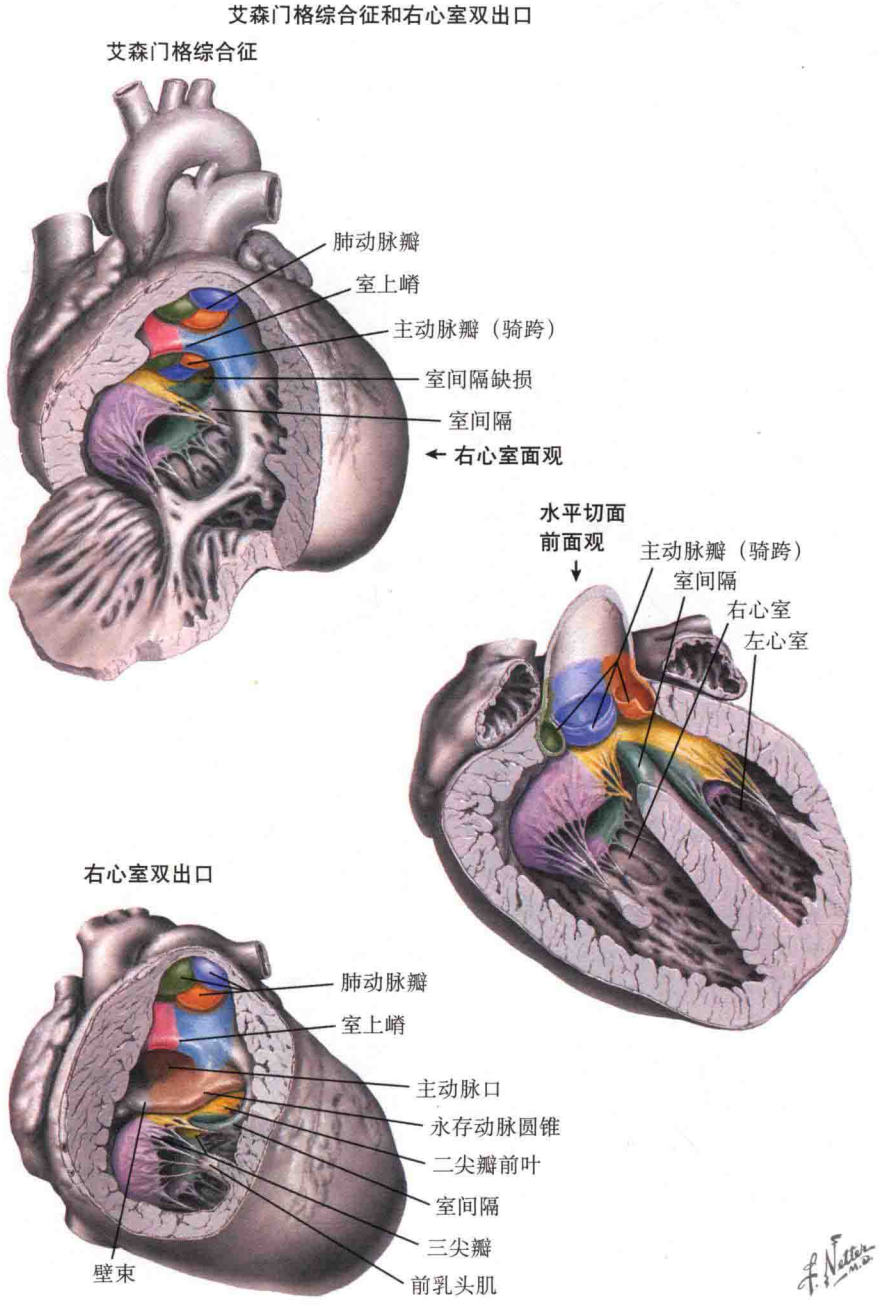
九、右心室流出道异常（续）

右心室双出口的临床和胸部 X 线片表现与艾森门格综合征相似。心电图显示双室扩大，以右心室扩大为主，电轴右偏。如存在肺动脉狭窄，右心室双出口可能会被误认为是法洛四联症。心导管检查显示全身压力与右心室压力相等，即使在无发绀的患儿也可看到轻度缺氧。主动脉血通常比肺动脉血的血氧饱和度更高。心血管造影显示，主动脉太靠右，主动脉瓣太高，主动脉和肺动脉几乎是在同一水平。这些特征可以在心脏超声、CTA、MRI 检测中观察到。

右心室双出口的治疗应选择外科手术。与艾森门格综合征相同，在没有进展到肺动脉狭窄时，应尽早切除肌束。对于没有限制性 PVR 改变的患者，通过用一个半壳型贴片连接室间隔缺损和相邻的主动脉右侧来进行矫正术是可行的。有时，需要将室间隔缺损扩大。如存在肺动脉漏斗部狭窄，通常有必要通过假体将流出道扩大，不仅可以改善肺动脉狭窄的严重程度，而且可以缓解对下方补片前凸造成的阻碍。该部位经常会出现右冠状动脉圆锥支，在行心室切开术时应特别注意，如不知道它的位置，则对某些合并肺动脉瓣狭窄的患者是非常危险的。

右心室双出口有一种特殊形式，室间隔缺损位于肺动脉瓣的前下方，叫作 Taussig-Bing 综合征。肺动脉瓣跨过室间隔缺损，心导管检查显示肺动脉血氧饱和度高于主动脉。Mustard 描述的校正手术包括通过补片修补室间隔缺损，移动肺动脉到左心室，房内静脉移位。尽管术后血流动力学可得到改善，右心室是否能够维持患者一生的全身血液循环仍存在疑问。此外，选择手术患者时一定要考虑到肺循环阻力（PVR）的程度。

艾森门格综合征和右心室双出口



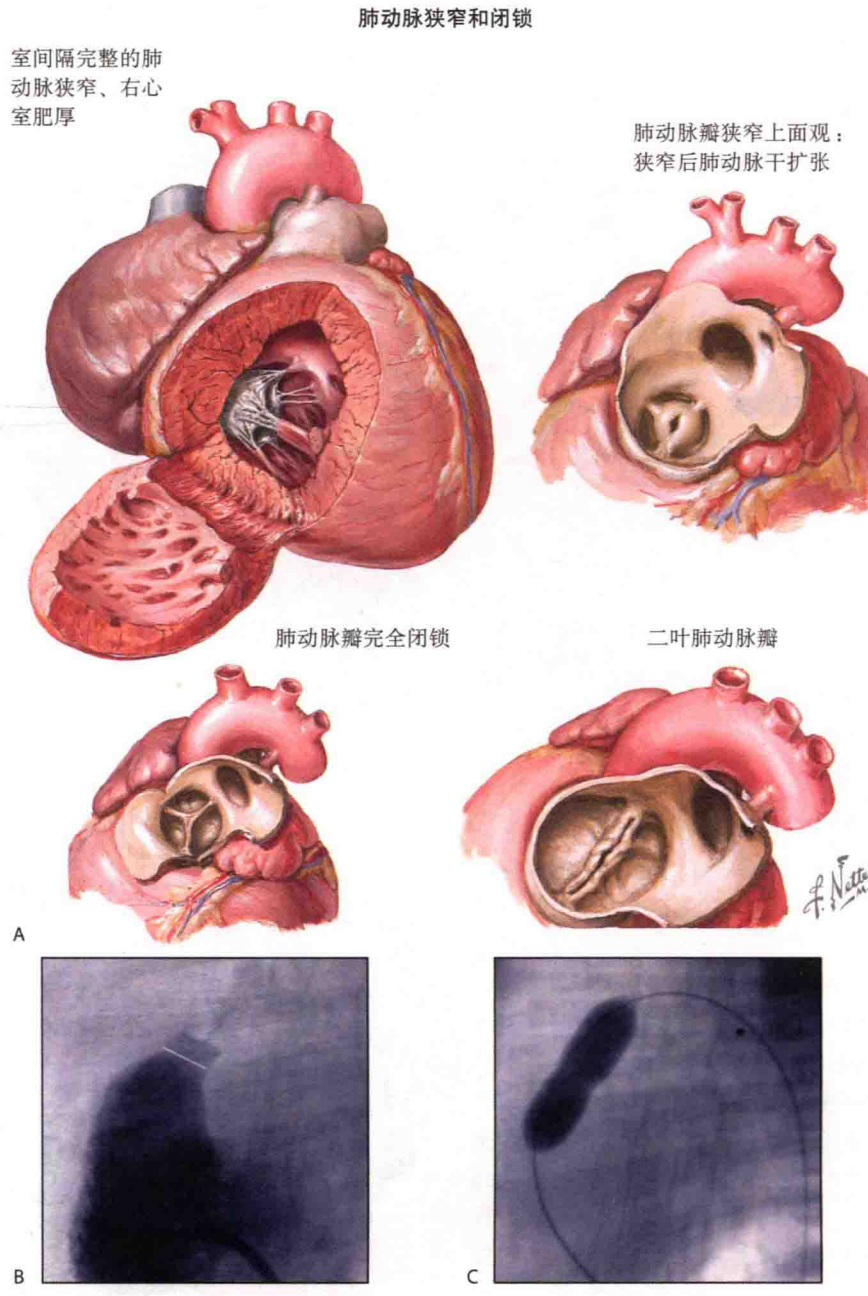
（四）室间隔完整的右心室流出道梗阻：肺动脉狭窄

室间隔完整的右心室流出道梗阻通常由肺动脉狭窄导致。单纯的瓣下（漏斗部）狭窄很罕见，可能是右心室流出道肌肉结构异常所致，或者是因为心肌发育不良综合征合并肥厚性心肌病。

单纯肺动脉瓣狭窄患者肺动脉根部和肺动脉瓣的病理解剖变异很大（专题 5-23）。瓣膜一般为圆顶形或锥形，瓣口位于圆顶的顶点，交界处位于圆顶的基底部，常伴有主动脉窦发育不良。有时表现为瓣尖正常但增厚，交界处融合或完全闭锁（肺动脉瓣闭锁）。瓣膜可能为二叶瓣或三叶瓣。二叶肺动脉瓣（非狭窄）很少产生或完全没有功能异常，没有临床症状，但容易患感染性心内膜炎。肺动脉瓣随年龄进展不会发生钙化，这与主动脉瓣不同。即便肺动脉狭窄程度很轻，也会出现右心室肥厚。如果为重度狭窄，右心室肥厚会很明显，常伴有三尖瓣发育异常、增厚、功能丧失。

九、右心室流出道异常（续）

临床表现由于狭窄程度的不同差别很大。轻度或中度肺动脉狭窄儿童发育良好，无发绀，一般无临床症状，有时可能会出现运动后的疲劳和呼吸困难。严重狭窄的患者通常会伴有发绀，并在心房水平通过卵圆孔发生右向左分流。分流的原因是三尖瓣反流导致了右心房压力增加。心力衰竭很少发生，偶在婴儿中可出现。体格检查心前区可触及有力的心脏搏动，在胸骨左缘、胸骨上切迹、心底部可触及震颤。如为轻、中度肺动脉狭窄，在以上区域可闻及响亮的、递增递减形的收缩期杂音。第二心音的 A2 和 P2 均可闻及分裂，强弱与狭窄程度成比例。心电图表现和狭窄程度之间存在良好的相关性。轻度狭窄患者心电图大致正常，但通常出现右心室肥厚的证据。一般来说，狭窄越严重，电轴右偏越明显，右胸导联 R 波越高。右胸导联 T 波通常倒置，但也可能是直立的，这时相应的 QRS 波振幅偏小。重度狭窄患者胸导 R、S 波序列可能发生倒置。



A. 先天性肺动脉狭窄和闭锁的解剖特征；B. 严重的肺动脉瓣狭窄新生儿右心室造影侧面观：瓣膜隆起，瓣环直径 5.9mm，狭窄远端几乎无造影剂通过；C. 直径 8mm 球囊在瓣环处完全充气侧面观：置于降主动脉的导管先送入导丝，再送入球囊

胸部 X 线检查示心脏正常或轻度扩大，重度肺动脉狭窄合并右心衰竭时心脏明显扩大。血管影正常或消失，可看到狭窄远端的肺动脉主干和左肺动脉扩张，除非狭窄位于瓣膜下或完全闭锁。心导管检查示右心室压力升高，重度狭窄患者可达 200mmHg 或更多；肺动脉压力正常或减少。重度狭窄患者在心房水平出现右向左分流，可出现动脉血氧饱和度下降。选择性右心室造影、心脏超声和 MRI 均有助于了解解剖结构。

轻度肺动脉狭窄不需要治疗。重度狭窄患者需要手术治疗，采用直视下心肺旁路手术解除梗阻。重度肺动脉狭窄的婴儿如伴发绀、晕厥、心力衰竭，可急诊行经室封闭式肺瓣膜切开术。如婴儿右心室压 ≥ 100mmHg，可选择经心室途径缓解或至少部分缓解狭窄。经导管球囊肺动脉瓣成形术是首选的方式，效果良好。即使患儿没有明显的临床症状，这样做也可以防止右心室肥厚进展，若成年后再实施手术即困难大、风险增加。

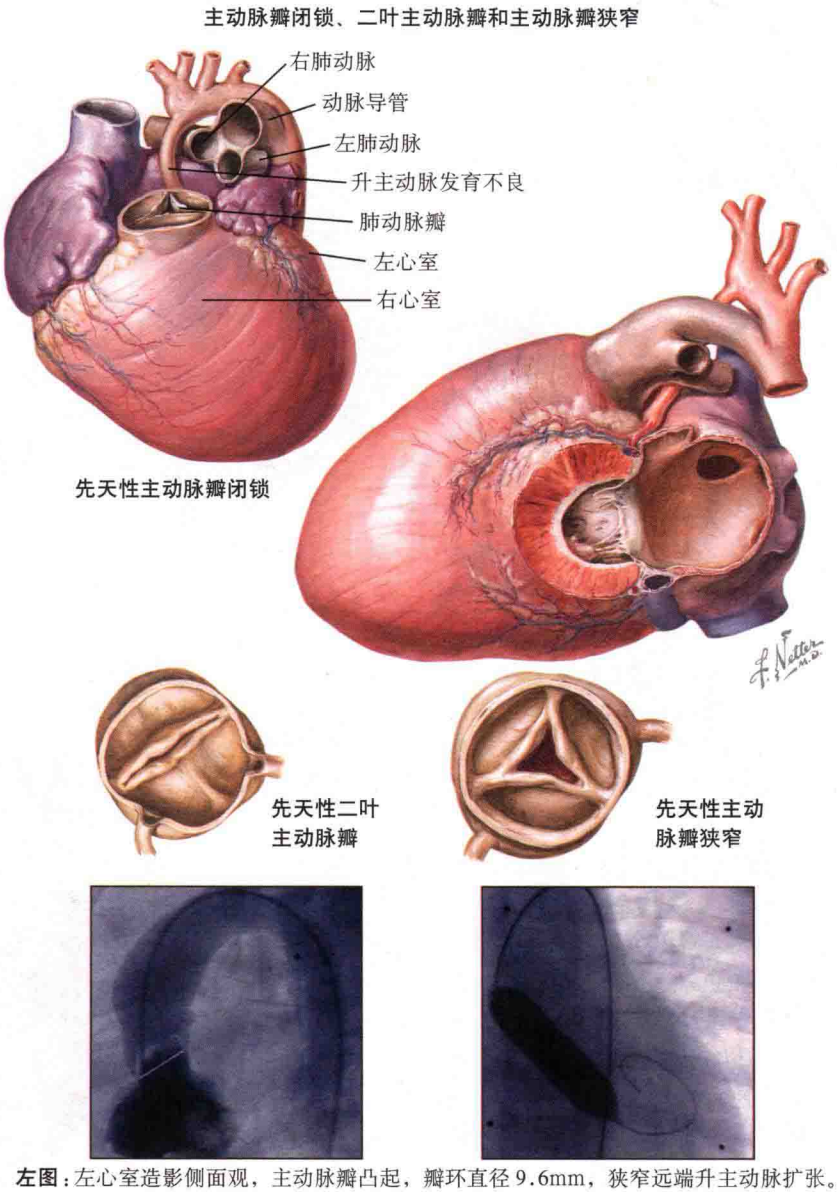
十、左心室流出道畸形

（一）二叶主动脉瓣

最常见的畸形是主动脉瓣畸形。二叶主动脉瓣患者在儿童或年轻时没有任何症状，唯一的发现是在主动脉瓣区可闻及收缩期杂音（专题 5-24）。然而成年后，这样的瓣膜几乎无一例外的增厚、钙化，引起显著的狭窄。二叶主动脉瓣的两个瓣尖大小不一，较大瓣尖被一个发育不良的嵴平分。被平分的二叶主动脉瓣并不常见。

（二）主动脉瓣狭窄

狭窄的主动脉瓣通常是二叶式的（专题 5-24）。偶尔也可看到三叶瓣，交界处部分融合。狭窄远端的升主动脉常可见扩张。随年龄进展，狭窄的主动脉瓣会发生钙化。临床表现随狭窄的严重程度不同而不同。重度主动脉瓣狭窄可导致心力衰竭和婴儿期早夭。但是，大多数情况下，主动脉瓣狭窄患者耐受性良好，儿童和年轻人通常无症状而且发育良好。症状包括疲劳、胸痛、晕厥。患儿一般不会发生心力衰竭，很少发生明显的心脏扩大，但心前区或心尖部通常可扪及缓慢地抬举性冲动。胸骨右缘第二肋间可闻及响亮的、粗糙的收缩期杂音，S1 后出现，并常伴有震颤，沿颈总动脉向心尖传导。胸骨上通常可触及震颤。



左图：左心室造影侧面观，主动脉瓣凸起，瓣环直径 9.6mm，狭窄远端升主动脉扩张。**右图**：直径 9mm 球囊在瓣环处完全充气前后位图像。导丝经逆向途径送入，在左心室心尖外显环形，球囊经导丝送入

胸部 X 线片显示心脏大小正常或轻度扩大，大多数情况下心脏左缘圆钝，可见狭窄远端升主动脉扩张。轻、中度患者心电图正常。胸部 X 线片和心电图正常并不一定代表主动脉瓣狭窄程度为轻度。不过心电图上明确的左心室肥厚的证据一般代表着严重狭窄。心电向量图对鉴别主动脉瓣狭窄更敏感，水平面上的 QRS 波向量显著向后。唯一能准确评价主动脉瓣狭窄严重程度的方法是心导管检查，可测得主动脉瓣跨瓣压差。心脏彩色多普勒超声通过测量主动脉瓣跨瓣速度来评估主动脉瓣狭窄的严重程度，联合心血管造影可用于鉴别瓣下左心室流出道狭窄。心脏超声、CTA、MRI 也有助于鉴别。影像学资料还有助于显示是否存在主动脉根部发育不良，如果存在的话会增加外科手术难度，除非行主动脉更换术或重建术。

该病患者儿童期和青春期预后良好。严重并发症包括细菌性心内膜炎、猝死。但在心电图正常的主动脉瓣狭窄患者中猝死发生率较低。然而，即便主动脉狭窄为轻度，也应该限制患者参加竞技性运动，这与其他类型的先天性心脏病不同。有症状、心电图恶化的患者，或主动脉瓣跨瓣压差增大的患者应行手术。

（三）主动脉瓣闭锁

主动脉闭锁的患者，主动脉瓣完全闭锁或严重狭窄，升主动脉严重发育不良（专题 5-24）。主动脉的功能仅仅是把血液运输到冠状动脉。主动脉则主要由未闭的动脉导管供血。室间隔通常不完整，左心室特别小或偶尔缺如。心内膜纤维化、增厚呈珍珠白色，像搪瓷一样。二尖瓣小，形态正常，极少数情况下闭锁或缺失。左心房血液通过房间隔分流，以通过卵圆孔多见，卵圆孔瓣膜脱垂至右心房。

十、左心室流出道畸形（续）

该病预后差，婴儿出生后几周内就会死亡，除非进行 Norwood 手术。手术分为 3 个主要步骤（专题 5-26）。

（四）纤维性主动脉瓣下狭窄

纤维性主动脉瓣下狭窄较为罕见，主动脉瓣下存在一个不完整或完整的纤维环（专题 5-25）。这个组织可延伸至主动脉窦基底部，可能合并有主动脉瓣尖异常，有时合并主动脉瓣狭窄或不完整。纤维环导致不同程度的主动脉瓣下狭窄。这种畸形的胚胎学研究不明确，可能是永存动脉干间隔近端与圆锥间隔连接处畸形的结果。

纤维性主动脉瓣下狭窄的临床表现、胸部 X 线片、心电图表现均与一般主动脉瓣狭窄相似。可以通过心脏超声确诊。心导管通过主动脉逆向进入左心室，由于狭窄严重程度不同，心室压力升高程度不同。如图所示，导管逆向进入主动脉，在通过瓣下环后，压力曲线显示为心室压力曲线，心室收缩压迅速下降；在回撤时，可看到压力曲线显示为主动脉压力曲线，但压力不会有进一步降低，这样证实该处狭窄为漏斗形。选择性心室造影、心脏超声、MRI、CT 均可看到狭窄环。

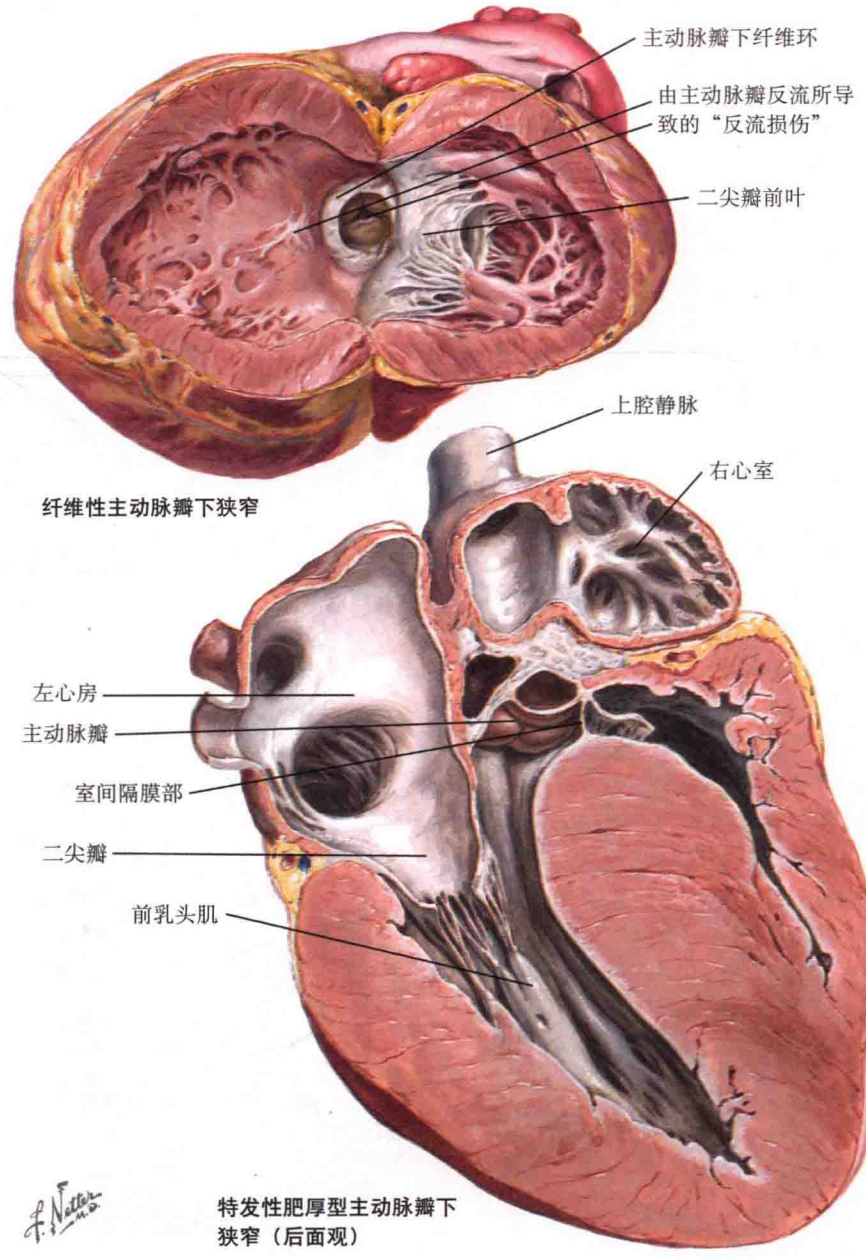
该病需要手术治疗，即心肺旁路移植过程中经主动脉切除纤维环。环主要在流出道前 2/3 增生，因此必须警惕避免对左房室瓣尖造成损害（专题 5-24）。因为该病主动脉瓣瓣尖通常正常，因此手术的远期结果较主动脉瓣狭窄好。

（五）肥厚型心肌病

肥厚型心肌病（HCM）在解剖上瓣下区域没有狭窄，特点是心室肌明显肥厚。最常累及左心室壁，特别是室间隔（非对称间隔肥厚 ASH），右心室也可能肥厚，如专题 5-25 中标本所示（下后位观）。肥厚型心肌病的病因尚不清楚，也许并不是一种简单的解剖上的畸形，一个家族中可能累及数名成员。

肥厚型心肌病患者最初无症状，大多数可存活到儿童后期或成年早期。在青春期进行剧烈的竞技运动时很容易出现猝死。临床表现与其他类型的主动脉狭窄不同，胸骨左缘下段可闻及收缩期杂音，较主动脉瓣区更清楚，可能与二尖瓣关闭不全相关。二尖瓣关闭不全是相对的，收缩晚期最严重。因为心室射血初期是正常的，动脉压快速上升，因此脉搏短促。随着心肌进一步收缩，主动脉瓣下区域严重狭窄［收缩期二尖瓣前叶前向运动（SAM）］，动脉压下降，近端心室压力上升。最终，左心室流出道部分再次松弛，剩余的血液被射入主动脉。动脉压监测可见第二次高峰。

纤维性和特发性肥厚型主动脉瓣下狭窄



特发性肥厚型主动脉瓣下狭窄（后面观）

十、左心室流出道畸形（续）

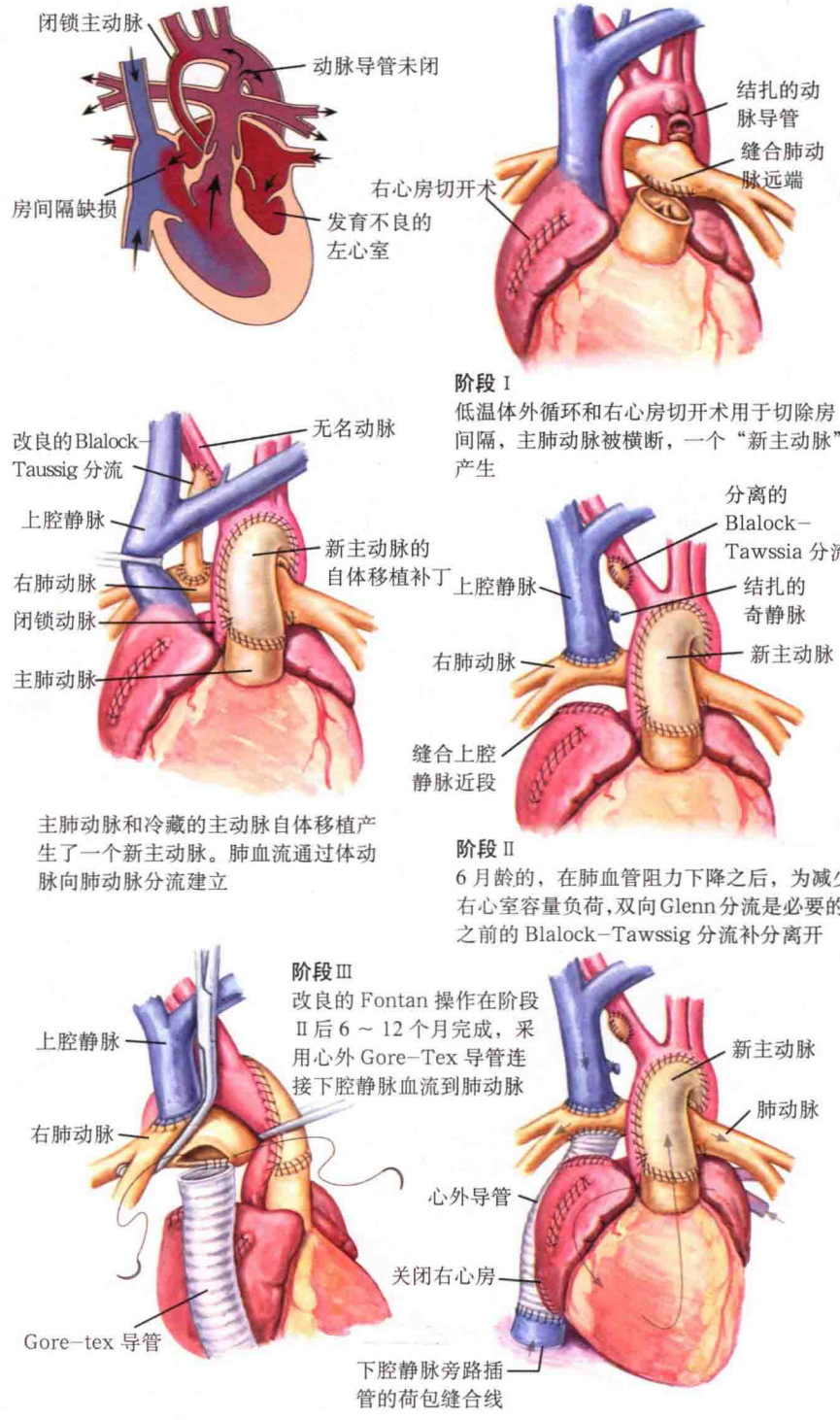
胸部 X 线片显示心脏轻度至中度扩大，左缘圆钝，肺血管影正常。即使主动脉瓣下区域压力阶差很小或没有压力阶差，心电图也可见左心室肥厚。心导管或心脏多普勒超声可在心室乳头肌水平或主动脉瓣下区域测到压力阶差。压力阶差的强度每天都有很大的不同，通过运动或输注异丙肾上腺素，吸入亚硝酸异戊酯，或其他血管扩张药可使压力阶差增加或从无到有。血管造影、心脏超声、MRI 或 CTA 均可看到特殊的左心室。收缩期室壁增厚的表现。常合并二尖瓣关闭不全。

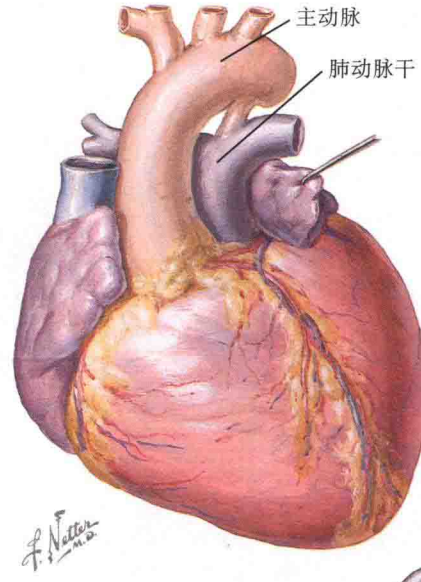
外科 Morrow 操作（隔肌切除术）是症状性 HCM 的参考标准处理。酒精消融术作为一个替代性的非外科治疗在大多数病人中获得了良好的效果，其在肥厚的室间隔造成了一个局部的心肌坏死。当肥厚的室间隔被切除或消融时，主动脉下压力阶差减小，患者症状减轻或消除。

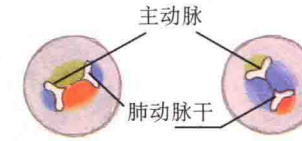
瓣上主动脉狭窄是主动脉闭塞的一种有趣形式，其就在主动脉瓣上的升主动脉有一个腰带样的狭窄。升（或整个）主动脉可能发育不良，瓦氏窦常呈动脉瘤样。肺动脉缩窄和发育不良常见。这种病变常是综合征的部分表现，其他的表现包括精神发育迟缓、宽鼻梁的特殊面容、耳朵发育异常、颌部回缩和下颌、牙齿不规则和儿童早期高钙血症。最好通过主动脉造影、UCG、MRI 和 CTA 确诊。

外科治疗包括纵向切除升主动脉狭窄区域，之后插入假体或置换升主动脉。

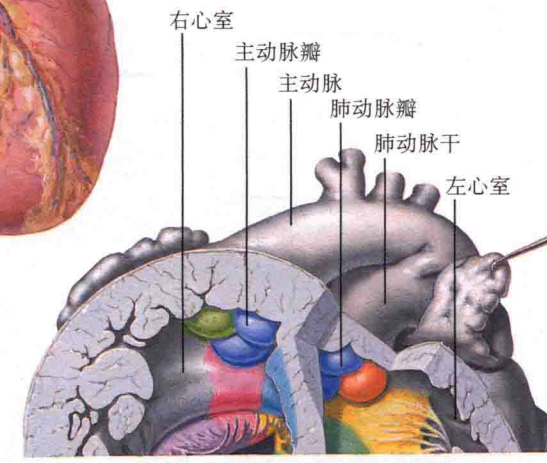
Norwood 手术纠正发育不良的左心综合征



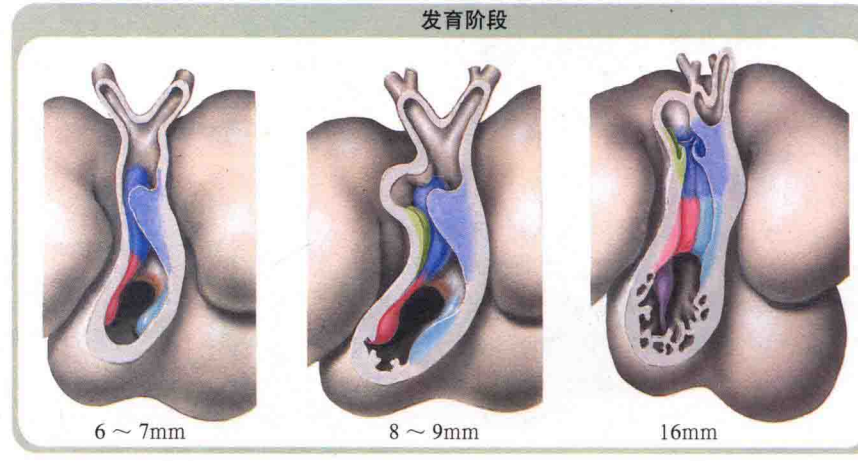




正常发育的
动脉导管部分



心脏结构关键部位的彩图，见专题 5–9



十一、大血管转位

两个动脉干前后关系异常，伴随一个或两个血管起源于错误的心室，是很常见的，通常是复杂心脏畸形的一部分。简单地说，大血管的完全转位是主动脉起源于右心室的前方，肺动脉干起源于左心室的后方，两个动脉干平行走行。这里讨论的主要是完全转位，没有伴随其他畸形如室间隔缺损、动脉导管未闭或肺动脉狭窄。

主动脉和肺动脉的前后关系差异很大，但是在大动脉转位中最常见的是肺动脉位于主动脉的左后方。在不复杂的病例，心室通常发育正常。然而与正常心脏相比，主动脉瓣位于肺动脉瓣的右侧，更偏右一些。在不到 50% 的病例，室间隔完整，没有其他畸形出现。

孤立的大血管转位的心脏有很高的形态学相似性，畸形简单，即由单一的胚胎学差错造成。而且心室发育正常，差错常出现在动脉干。两对动脉干常出现膨大。这其中，主要的那对完成了动脉干的分隔，夹层的动脉瓣肿胀只形成一对动脉瓣叶。如果错误的动脉干膨胀成为主要的那对，可出现转位；肺动脉和主动脉夹层的瓣膜膨胀形成动脉干间隔，分别与左旋腹部和右旋背部圆锥膨胀体排成一列。结果是主动脉起源于右心室前方，肺动脉起源于左心室后方。圆锥隔发育正常，因此其衍生物——室上嵴、右房室瓣的中间部分和中间乳头肌正常。

大血管转位是婴儿早期心力衰竭的最常见原因，特别是当室间隔完整时，有如下临床特征：如果室间隔缺损，心力衰竭通常在几周或几个月后出现。如果肺动脉狭窄也出现，心力衰竭可能更晚出现，或只作为一个终点事件。出生的时候没有心脏增大，但出生后 2 周则已很明显。胸廓前后径增加，左心膨隆常见。出生即可有发绀，或在出生后几天或几周内出现。出现越早越重，进展越快，如果合并其他畸形，能够混合循环血液，则没有发绀。相反，大房缺或室缺的患者可能几个月或更长时间不出现发绀，个别病例可能长达几年。哭闹时发绀增加，但是这种加重不如动静脉分流引起肺血减少的心脏畸形（如法洛四联症）显著。虽然出生时体重常正常，但体重增加缓慢，存活了一些时间的婴儿表现为进行性的低体重。常出现呼吸困难和浅快呼吸。

十一、大血管转位（续）

由于主动脉瓣靠近胸壁，心底部第二心音响亮。S2 可能单独出现，这是由于肺动脉瓣位置靠后较远，P2 传导不良。室间隔完整的病例，杂音通常缺失，如果出现也不响亮。如果室间隔缺损存在，几乎总是能听到杂音，而且响亮，但是常不粗糙也不是全收缩期的。舒张期的二尖瓣反流杂音可能出现。肺动脉狭窄的患者，在心底部常可听见中度响亮的收缩期杂音，常伴震颤。

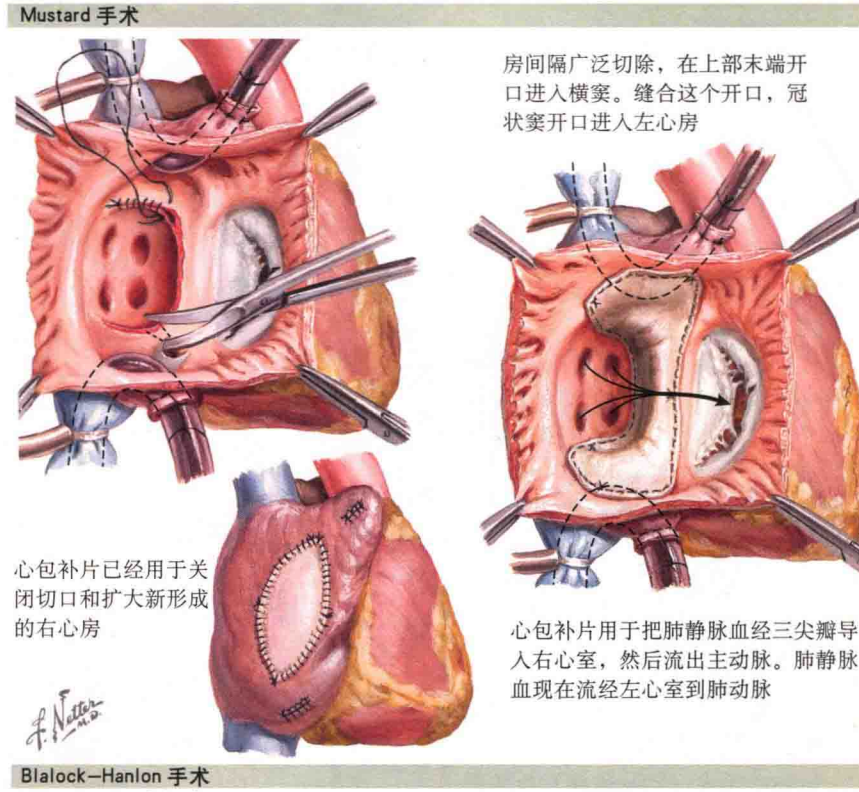
胸部 X 线片常典型，心脏增大呈特征性的卵形，上纵隔变窄，这是由于主动脉和肺动脉几乎位于同一个矢状面。肺血管纹理增多，伴随相应的左心房增大。肺动脉狭窄的病例，很少有或没有心脏增大，血管纹理正常或减少。ECG 典型表现为电轴右偏，右心房和右心室肥厚。新生儿阶段，可能很难发现 ECG 异常，除非 qR 出现在右心前区导联。其他的左心室肥厚的证据常见于有大室缺或动脉导管未闭的患者。

虽然常可以临床诊断，但需通过血管造影、UCG、MRI 或 CTA 确诊，特别是当相关畸形图像不清时。外周静脉血管造影容易进行，适用于病重的婴儿，但是选择性血管造影更准确，应优先考虑。单纯的大动脉转位预后较差，大多数婴儿在最初 3 个月内死亡。如果合并伴有肺动脉狭窄的房间隔缺损或室间隔缺损，则预后更好。

（一）大动脉转位的外科治疗

只有合并心力衰竭时药物治疗有效，外科手术常早期进行。在婴儿这包含了构造一个房缺，Blalock-Hanlon 操作，对存活的患者提供了令人满意的缓解效果（专题 5-28）。房缺也可以通过采用 Rasbkind 操作方法在“内科”产生。股静脉穿刺引导进入一个带球囊的导管，经过卵圆孔进入左心房。在稀释的不透射线液体扩张球囊后，强制撤回导管，从而撕裂了卵圆孔薄弱的瓣膜（专题 5-29）。此操作甚至可以在病重的婴儿进行，可以挽救生命。

Mustard 和 Blalock–Hanlon 手术



十一、大血管转位（续）

目前设计了各种解剖学的，或至少是功能性的纠正方法。Mustard 手术（心房转换）采用体外循环来去除房间隔，缝一个心包移植物进入心房，使肺静脉血直接进入右心室，体循环的静脉血进入左心室。心房转换在 2 岁以上室间隔完整只有先天房缺或者人工房缺的儿童成功率最高。Mustard 手术提供了好的缓解效果，但是由于青少年或者成年人早期出现的问题目前很少应用。

Jatene 手术（动脉转换）目前常用于治疗大血管转位（专题 5-29）。如果出现 VSD 或肺动脉狭窄，纠正可能不太令人满意，外科死亡率很高。转位合并室缺的儿童很快无法手术；早期发生的肺血管改变，产生了高的肺血管阻力。减轻后位肺动脉瓣狭窄技术上很难，常不可能满意。在有室缺合并明显肺动脉狭窄的病人，构造姑息的 Blalock-Taussig 分流应优先考虑（专题 5-20 图，底部左侧）。

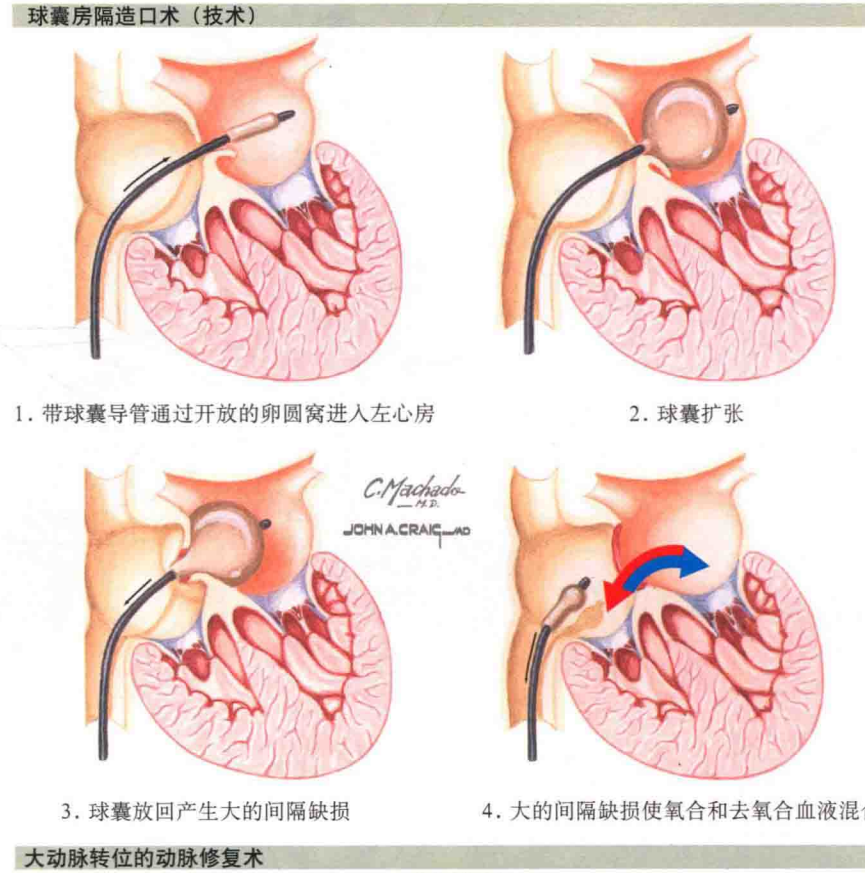
（二）大血管转位合并心室倒置（纠正型大血管转位）

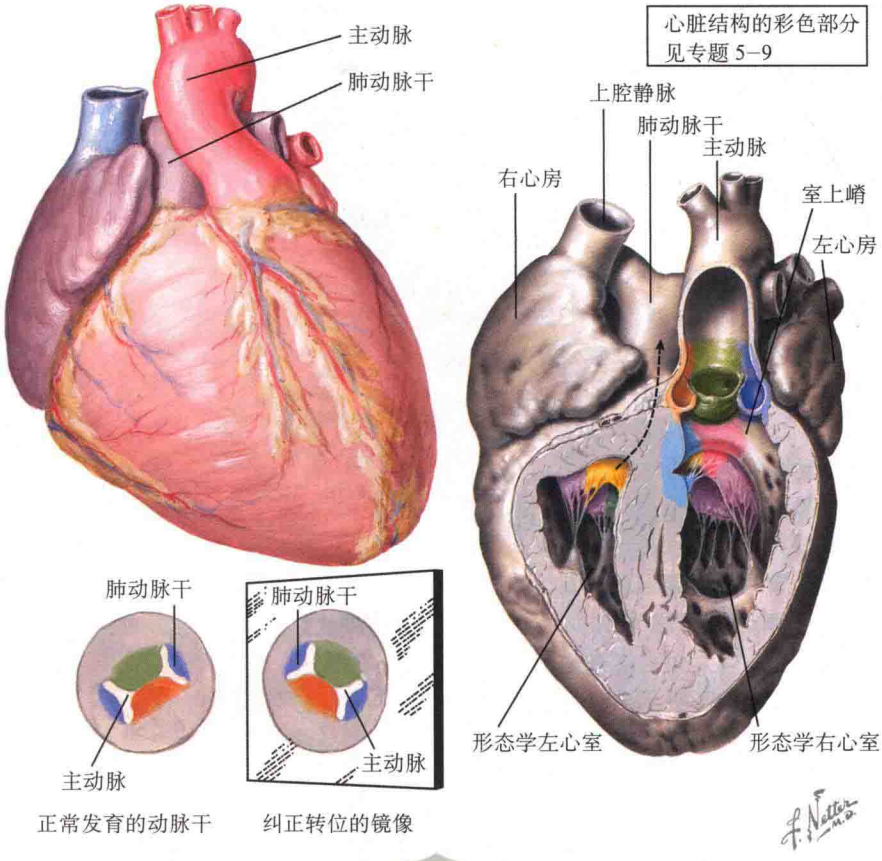
简单地说，完全的大血管转位，升主动脉位于前方，平行于肺动脉干，在前面起源于左心室，肺动脉干在后面来源于右心室（专题 5-30）。因此，转位至少功能性纠正，即主动脉接受动脉血，肺动脉接受静脉血。除了大血管颠倒的前后关系，心室的左、右关系也颠倒。右侧心室形态学上与正常的左心室类似，左房室瓣又称二尖瓣（瓣膜常跟随心室）。左侧心室结构上类似于一个右心室，包含一个右房室瓣。心房的形态和位置正常。

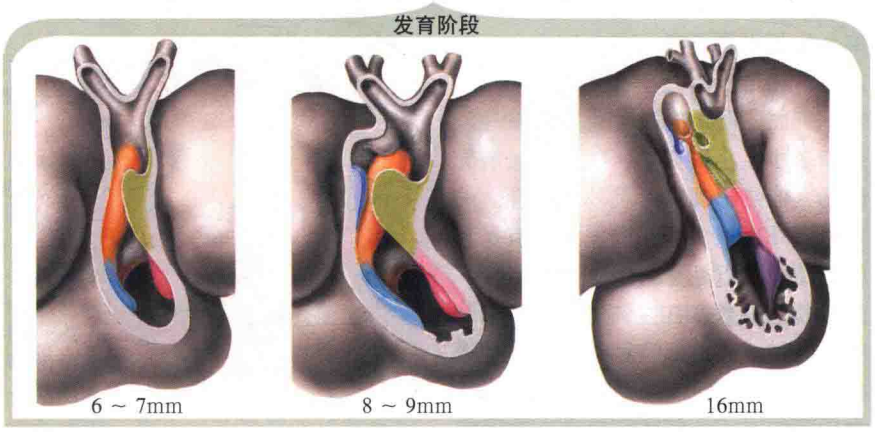
左房室瓣常异常且功能不全。左侧三尖瓣的 Ebstein 畸形常见。其他合并的缺损包括心室预激（WPW 综合征）、VSD、肺动脉狭窄和带有一个发育不完全左侧（右心室）流出道（主动脉由此起源）的双入口左心室（右侧）。

纠正型转位可被看作由单一的胚胎学差错引起。如果心管转向左侧而不是右侧非常早的话，球室襻在内部发育正常但为镜像，那么来源于心脏球室襻的所有结构（如房室瓣、心室、大动脉近端）将反相。只有心包内自由移动的胚胎心脏能参与转位，固定的心包外部分（心房、静脉窦、主动脉干囊）则不能。因此，心房发育和位置正常。主动脉干囊本身发育正常；由于转位的主动脉干在镜像被分隔，最终的结果是大动脉转位，主动脉在前方起源于左侧右心室，肺动脉干在后方起源于右侧左心室。

大动脉转位的球囊房隔造口术和动脉修补







十一、大血管转位（续）

转位伴心室反转的临床特征主要决定于相关畸形特点及严重程度。传导异常伴不同程度的心室阻滞在没有室缺或其他大缺损时常见。在罕见的不复杂病例，左侧胸骨底部的第二心音响亮，这是由于主动脉瓣位置靠前。来源不明确的低级收缩期杂音可在心底部听到。其他听诊发现也可不同。

胸部 X 线片可能提示纠正型转位的特征。血管蒂可能比较窄，和完全转位一样。更有意义的是钡剂填充的食管左侧有一个凹口，这是由增大的后位的肺动脉干引起的。心脏左上缘常变直甚至凸起，这是由于升主动脉前左的位置引起的。其他的放射学特征差异很大，取决于相关的缺损。ECG 常表现为不同程度的心脏传导阻滞，然而无症状儿童出现先天性的完全性心脏传导阻滞应提示纠正型转位。ECG 的初始心室激动由于 I、aVL 和左心前区导联 Q 波缺失及右心导联 qR 或 QS 型反相很明显。相关的缺损可以改变 ECG 的表现。

心导管检查还不能确诊，这是由于如果静脉导管进入肺动脉干管尖常是中后的位置。血管造影比心导管检查更有价值，和 UCG、心脏磁共振和 CT 血管造影一样可确诊。

罕见的不复杂的转位如果没有传导问题预后应较好。复杂病例，预后依赖于相关畸形的严重程度，如果有外科手术适应证，也决定了手术的类型。

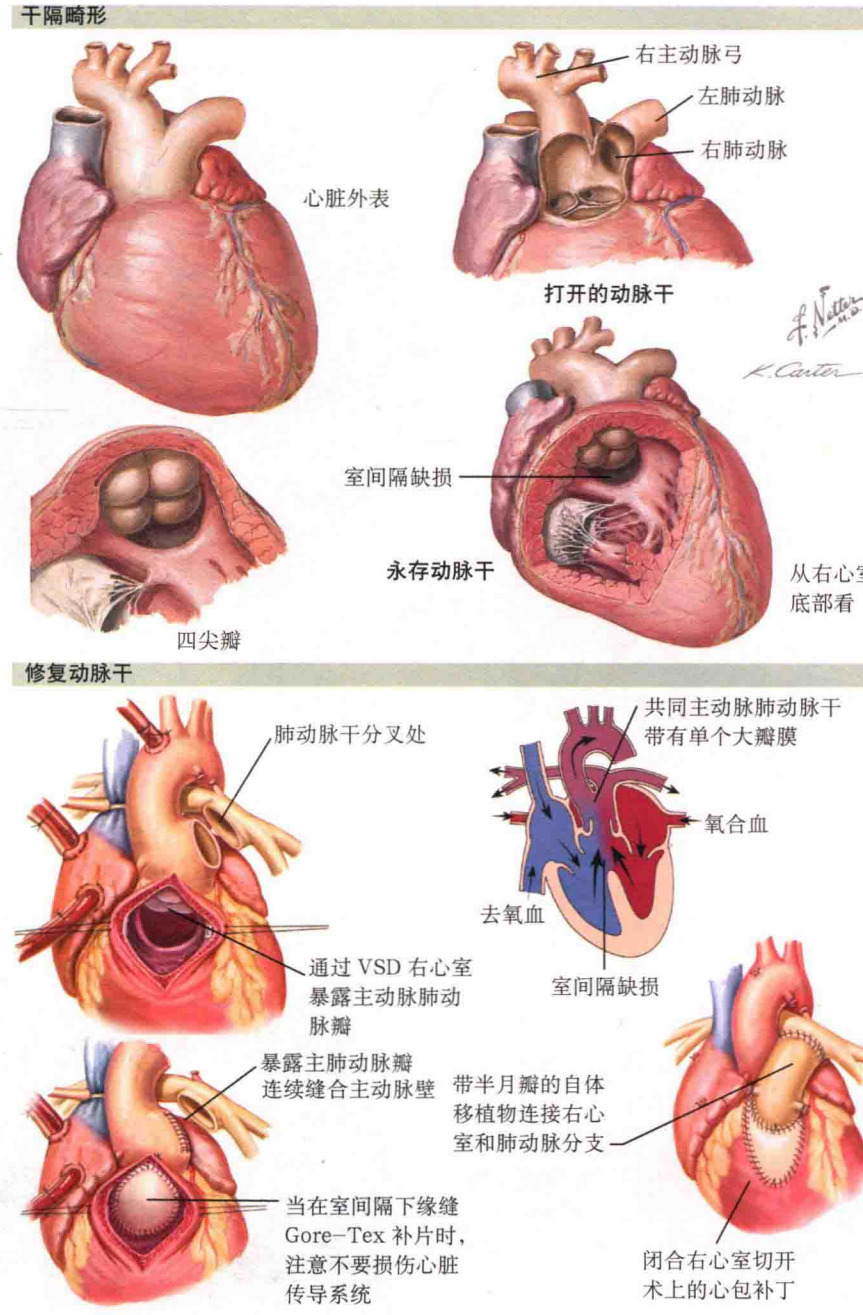
十二、动脉干间隔畸形

在动脉干间隔畸形，一个大的单一的血管起源于心脏发出冠状动脉、肺动脉和主动脉弓及常规分支。动脉干的瓣膜通常为三尖瓣，但是也可能是四尖瓣或二尖瓣。一个大的室间隔缺损常出现，位置靠前。目前根据肺动脉如何起源于总动脉干把动脉干间隔畸形分成几类。最常见的类型，一个短的主要干左冠状动脉分叉进入一个右肺动脉和一个左肺动脉。更罕见的是，这些动脉独立起源于动脉干，或肺动脉缺失（专题 5-31）。

最常见的动脉干间隔缺损的临床表现很大程度上依赖于肺血管床。如果血管床的肺血管阻力很高，肺血流将与体循环血流相同或少于体循环血流。儿童有发绀、红细胞增多、杵状指、劳力性呼吸困难、易疲劳。如果肺血管阻力低（常见于婴儿和年纪小的儿童），肺动脉血流则明显增加。婴儿发绀很轻微或没有发绀，但是有呼吸困难和喂食困难，常患呼吸道感染，生长发育不良。充血性心力衰竭常见。在很少的几个存活儿童中，随着高肺血管阻力的发生，左向右分流逐渐减少，心脏变小。病人一般情况改善，但是出现发绀且为进行性。一些患者几乎很多年没有发绀，但是其他可能出现所见过的最严重的发绀。

收缩期杂音在左侧胸骨三、四肋间最清楚，其前面有一个喷射性喀喇音。第一心音正常；第二心音很响，之后可能有一个舒张期杂音，这通常是由于动脉干瓣膜关闭不全引起。动脉导管未闭的特征性连续机器样杂音不常见。

胸部 X 线片表现有所差异。在有大的左向右分流的儿童，心尖常上翘，血管纹理增多。心脏的左上缘常呈凹面，主动脉结增大。随着肺血管阻力增加，分流减少，心脏增大和肺血增多也减轻。ECG 正常，更常见的是电轴右偏，不是右心室肥厚就是在大的左向右分流病例，双心室或罕见的只有左心室肥厚，P 波高尖常见。逆行性主动脉血管造影可明确诊断。



（一）动脉干修复

如果不治疗，可致命。外科手术常能成功修复动脉干，特别是在 2 个月龄前进行修复（专题 5-31）。外科手术需要采用补片关闭室间隔缺损，把体循环从肺血流分开。这防止了肺动脉高压和对肺的损伤。然后肺动脉从单一的大血管被切断，一个带瓣膜的导管从右心室进入肺动脉（Rastelli 修复）。

（二）主动脉肺动脉隔部缺损

这是一个罕见的先天性畸形，常特征性表现为升主动脉和肺动脉干之间的大缺损（专题 5-31）。开始时，临床特征为心室或动脉水平的大的左向右分流的表现，严重性介于永存动脉干和动脉导管未闭之间。ECG 至少在儿童期常显示双心室肥厚的特征，胸部 X 线片与大的动脉导管未闭类似。逆行性主动脉造影可以确诊。没有外科治疗的预后虽然比那些动脉干畸形要好，但仍然很差，第一年死亡率很高。幸运的是，采用体外循环外科修复缺损很容易，但要在肺血管阻力显著增加使手术失去机会前早期进行。

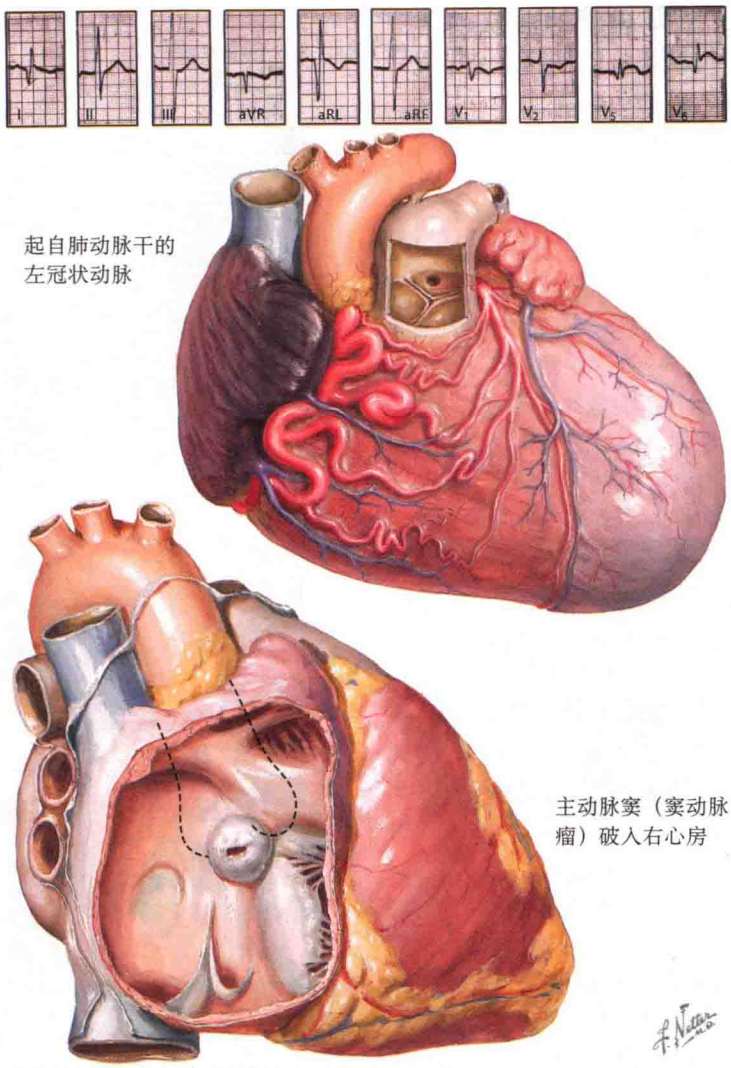
十三、异常左冠状动脉和主动脉窦动脉瘤

双侧冠状动脉异常起源于肺动脉极为罕见，而且不适应产后生活。类似的异常累及右冠状动脉同样罕见，但不会出现任何症状。

（一）异常左冠状动脉

左冠状动脉（LCA）异常起源于肺动脉是一种罕见但是严重的先天性心脏病（专题 5-32）。由于主动脉压和肺动脉压在出生前相等，这些动脉的血氧饱和度大致相同，因此，异常表现并非在产前出现。

由于正常情况下肺动脉压力在出生后下降，异常的左冠状动脉灌注压大大降低，从而引起心肌缺血。假以时间，通常会出现心肌缺血，但冠状动脉间的小吻合支扩大。正常的右冠状动脉及其分支出现扩张、纡曲，但左冠状动脉仍然是很小的薄壁血管。但是，左心室心肌从冠状动脉间吻合支获得的潜在益处已大部分损失，血液潜入低压肺动脉，造成只有极少的血液到达心肌本身。左心室扩张严重，并发生心肌纤维化，特别是前外侧和顶端部分。心内膜增厚，并可能出现纤维弹性组织增生和钙化。



患者经历左心室收缩功能标准化治疗，该治疗提高了长期存活率

婴儿异常的临床表现主要包括：充血性心力衰竭，伴有窘迫，特点是面色苍白、烦躁不安、轻微发绀、呼吸困难、出汗。发作可能与喂养或紧张有关，发作时出现局部缺血。在发作间歇，精神状态佳且无症状，直至出现充血性心力衰竭。心脏严重扩张，但几乎没有任何杂音。症状通常在婴儿 4～6 周龄时才会再次出现，但多在接下来的数周内死亡。有时，患儿的病情会好转，心脏扩大有所减小。在少数情况下，儿童早期无症状，后期则可能出现二尖瓣关闭不全的征象。猝死常见。

左冠状动脉异常没有特异性的影像学表现。婴幼儿一般出现心脏增大，但肺血管正常，部分呈肺静脉淤血表现。年龄稍大患者的心脏大小正常或只有适度扩大。有症状的患儿心电图通常显示前外侧壁心肌梗死及左心室肥厚。年龄较大的儿童和成人心电图一般只显示左心室肥厚，心导管检查没有帮助，但主动脉造影和选择性冠状动脉造影则有助于辅助诊断。

外科手术是有效的治疗方法：在有缺陷的动脉源头处进行结扎，以防止进一步血液流失（“冠状动脉窃血”）。目前，外科手术通过行左锁骨下动脉－左冠状动脉吻合，即应用大隐静脉旁路移植术来实现重建，主动脉、肺动脉窗和肺动脉内管道从异常开口延伸到手术窗口，或直接再移植术，创建冠状动脉系统实现血供重建。通过建立先天性冠状动脉系统，大多数先天性心脏病患者的左心室收缩功能恢复正常，从而提高长期生存率。

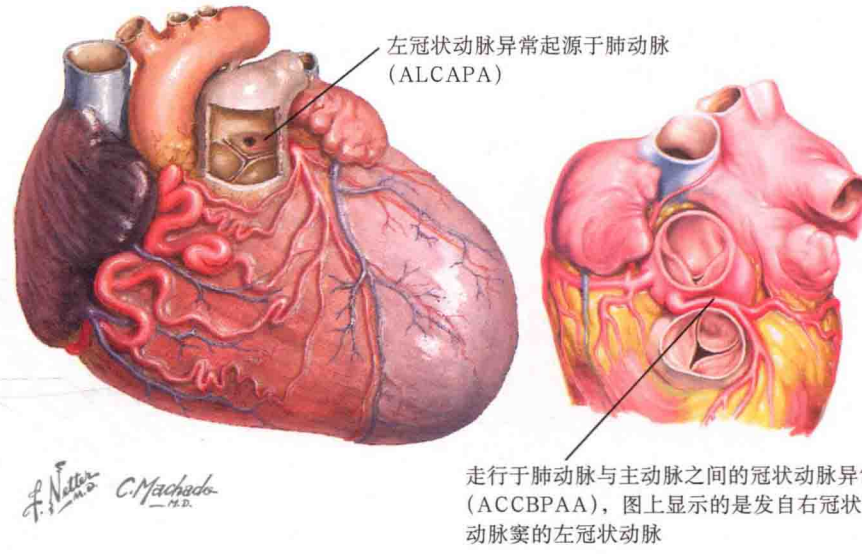
（二）主动脉窦动脉瘤破裂

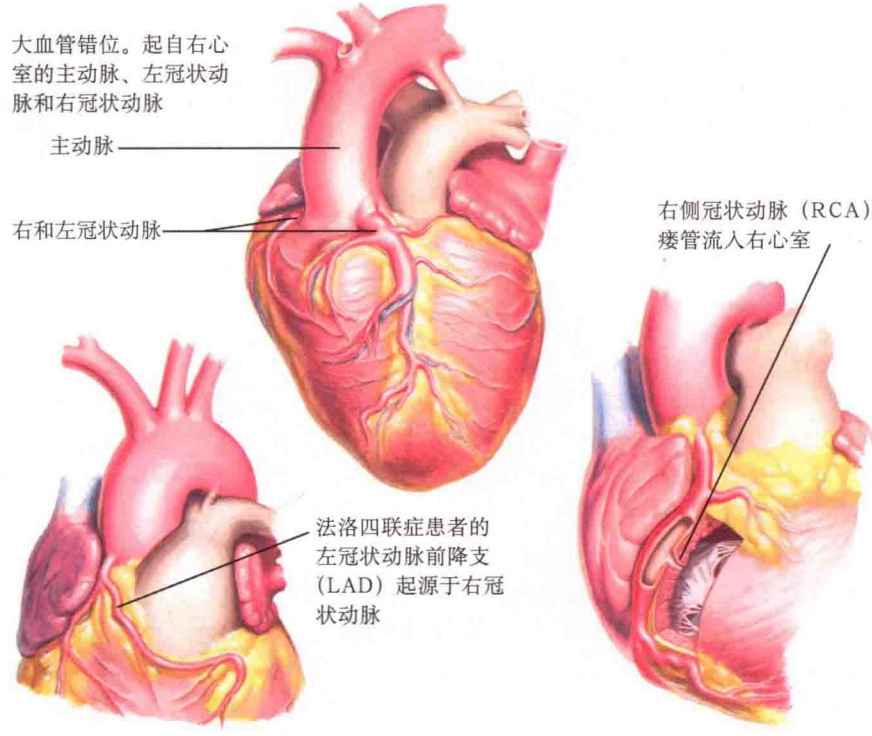
主动脉窦动脉瘤破裂是一种先天性心脏病，多发生在右冠状窦，次之为无冠状窦（专题 5-32）。动脉瘤本身通常无症状。很少出现传导障碍（包括完全性传导阻滞）。先天性主动脉窦瘤破裂常见于青壮年，通常表现为破入心腔，一般是右心室或右心房。大主动脉突然分流可能诱发充血性心力衰竭，或迅速恶化至死亡。因此，临床症状往往显著：呼吸困难、胸痛、洪脉和机器样杂音，伴随心前区下方震颤。

完整的动脉瘤在胸部 X 线片上表现正常，破裂后，通常迅速发展为心脏肥大，血管分布增多。心电图不具有特异性。逆行主动脉造影可以确诊主动脉窦瘤。

十四、成年患者的冠状动脉异常

一般情况下，在主要不良心脏事件方面，良性冠状动脉异常包括：①从主动脉左窦单独发出的左前降支和回旋支；②从主动脉右窦发出的异常回旋支；③从主动脉前窦发出的异常冠状动脉；④冠状动脉异常起源于升主动脉；⑤不存在回旋支；⑥冠状动脉内相通；⑦较小的冠状动脉瘘。冠状动脉异常引起的严重后遗症（如心肌缺血、心肌梗死、晕厥、心律失常、充血性心力衰竭、猝死）包括冠状动脉异常起源于肺动脉、冠状动脉异常起源于相反的主动脉窦、单支冠状动脉及巨大型冠状动脉瘘。





（一）成人冠状动脉异常

预测冠状动脉异常患者的异常不良反应是有一定根据的猜测。由于成人患者可以生存，有症状的患者往往在检查中发现冠状动脉异常，通常都是因其他血管中存在冠状动脉疾病（CAD）（如主动脉右窦发出的回旋支）而进行检查。其他冠状动脉疾病患者可能伴有右冠状动脉异常（RCA）起源于肺动脉或先天性巨大冠状动脉瘤异常。少数异常冠状动脉患者出现冠状动脉狭窄，并因此行血管成形术。

回旋支异常是成人患者中最常见的先天性异常，起源于主动脉右窦，常作为单独的开口或右冠状动脉的一个分支。这种异常的回旋支通常位于心脏后面，因此大多数情况下均为良性。

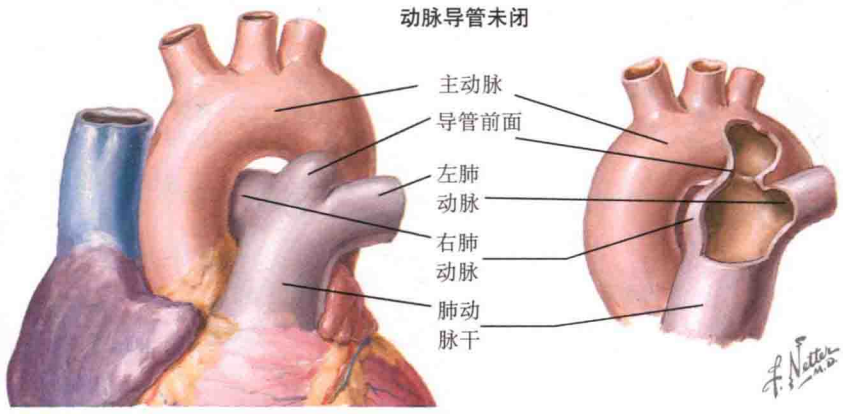
导管室的冠状动脉造影可能难以确定动脉位于大血管前方、大血管的后方、大血管之间还是主动脉内壁之间，而 CT 冠状动脉造影可以很容易地确定这一点。

作为一般规律，任何起源于主动脉窦并在大血管之间穿行或有壁间病变的动脉都存在发病的风险，并可能导致心脏性猝死。因此，异常冠状动脉潜在的不良后果取决于异常血管的走行。根据 Laplace 定律，管腔可能会回缩，或者，如果动脉呈锐角发出，异常冠状动脉窦口可能严重变窄。

再次，采用基于导管的冠状血管造影术来诊断异常的位置往往具有挑战性，因为此种检查难以辨别异常冠状动脉与大血管的关系。CT 血管造影不仅仅可以评估动脉口径和管腔，而且还可以评估血管走行、与邻近血管的关系（ALCAPA），以及血管异常起源于主动脉窦的角度。

（二）潜在的严重冠状动脉异常

异常的右冠状动脉起源于主动脉左窦或左冠状动脉的分支可能位于主动脉后面，但在绝大多数患者中其均位于主动脉和肺动脉之间，甚至可能在主动脉壁内。后两种位置可能会导致主要不良心脏事件，尽管仍然缺乏充分的数据支持。相应地，异常左冠状动脉起源于主动脉右窦或右冠状动脉的分支可能位于主动脉后面、前壁或肌壁间，然而，在大多数患者中，均在主动脉和肺动脉之间，因此，异常的左冠状动脉走行可能比起源于其他位置的冠状动脉异常更加危险。



一个典型的“A 型”动脉导管未闭的内部解剖图，充分展示了锥形主动脉壶腹在接近肺底处缩窄，可以置入弹簧圈

十五、主动脉弓系统异常

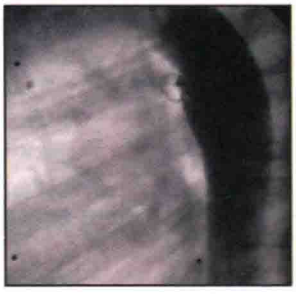
（一）动脉导管未闭

动脉导管未闭（PDA）是最常见的良性先天性心脏病之一，它可为单一的独立疾病。该异常为胎儿期连接左肺动脉与主动脉之间的动脉导管未闭所致，导致右心室大部分血液绕开无功能肺部。出生后随着呼吸的建立，促使动脉导管于生后数小时内完成功能上关闭。有些婴儿在原因不明的情况下动脉导管一直未能自行关闭。动脉导管未闭是一种常见于风疹综合征儿童的心血管异常，发生的主要原因包括母亲在妊娠第 2 个月时患过德国麻疹。心脏动脉导管未闭大都单独存在，但在某些患者（如主动脉瓣闭锁）中常与其他心脏畸形并存（专题 5-24 和专题 5-26）。

在大多数情况下，单一的动脉导管未闭具有显著的临床特点。动脉导管相当细小，幼儿很少或根本没有症状。儿童生长和发育正常，心脏大小正常或有轻、中度增大，取决于动脉导管分流的程度。胸骨左上缘常可触及收缩期震颤，但可能持续到舒张期。动脉导管未闭表现出以下特点：在 S1 后即开始机器样杂音或漏管性杂音，强度增加，在收缩期结束之后再次减小。在心动周期的所有阶段，因为肺血管阻力大大低于全身血管床中的阻力，因此主动脉压高于肺动脉压而产生杂音。血液在舒张期容易快速地分流进入低阻力的肺血管床，从而造成脉冲压力增大，这也解释了为什么洪脉常见于动脉导管未闭的儿童。早产儿静脉注射吲哚美辛可能有助于通过刺激导管内未闭的肌肉发生收缩而关闭。



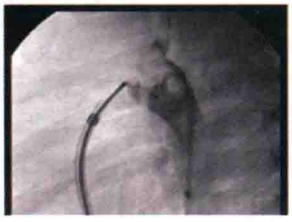
主动脉造影的侧视图，显示数年前 Rashkind 伞封堵器部分关闭的动脉导管出现的残余泄漏。在 Rashkind 装置的主动脉内的封堵器伞部可以看到三个铂标志物



行线圈辅助弹簧圈置入术后，随访主动脉造影侧视图显示完全闭后



主动脉造影侧视图，显示典型的锥形导管肺动脉成像

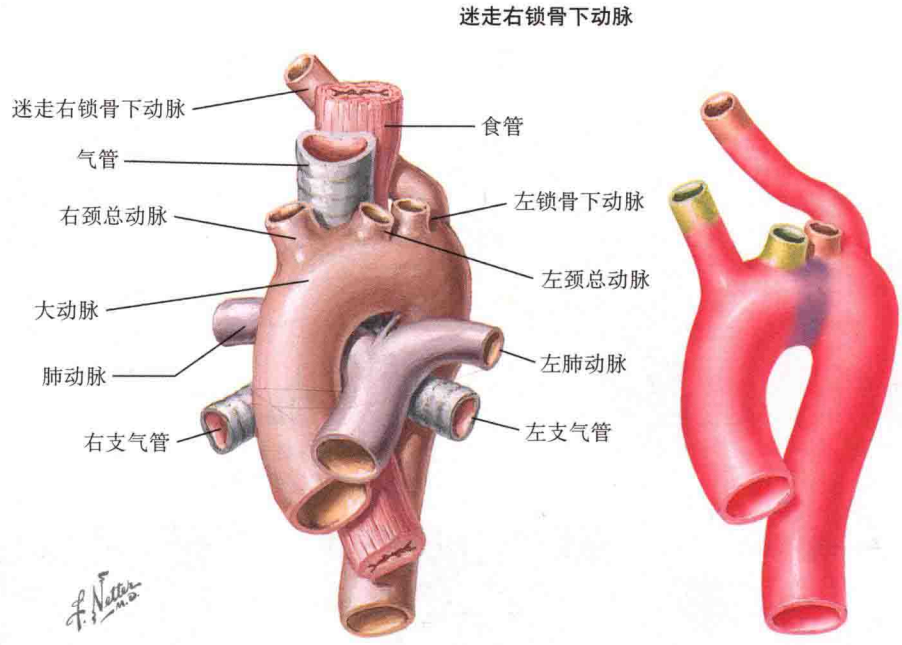


置入封堵器后的最终主动脉造影片，显示完全闭合 Amplatzer 导管



封堵器经静脉长鞘置入体内，主动脉造影片显示位置正确

有些具有较大动脉导管的婴儿可能会在早期出现症状，甚至可发展成充血性心力衰竭（专题 5-34）。症状和检查结果与心室间隔大缺损和大量左向右分流的婴儿类似。



十五、主动脉弓系统异常（续）

胸部 X 线表现与室间隔缺损相似，但主动脉弓通常比较大。接近 1/2 的患者心电图正常，另外 1/2 患者显示左心室容量负荷过度肥厚，在少数患者中，可以表现出双心室肥大。由于临床表现通常显著，因此，没有必要进行心导管及心血管造影检查。如果不能确诊，可行主动脉造影检查。治疗方法简单，包括动脉导管未闭外科手术或经皮封堵。手术修复时间通常建议在小于 6 个月、缺陷较为严重并出现症状的婴儿中进行。 动脉导管未闭还可以通过封堵器进行修复。患者因为逆向分流发绀时，禁忌行动脉导管未闭封堵术。

（二）迷走右锁骨下动脉

异常右锁骨下动脉起源主动脉弓降部，作为最后一个分支经食管后方斜行到右臂，既是一个常见的单一异常，同时又经常与其他缺陷同时存在。该病可能是由于在正常情况下构成右锁骨下动脉的第 4 主动脉弓和右背主动脉近端的异常消失所导致（专题 5-35）。

异常右锁骨下动脉可以进行 X 线检测，食管钡剂造影发现第四胸椎水平后部和斜向缩进。这种异常曾经被认为可以导致食管受压吞咽困难，但很少出现。通常只是在检查中意外发现。

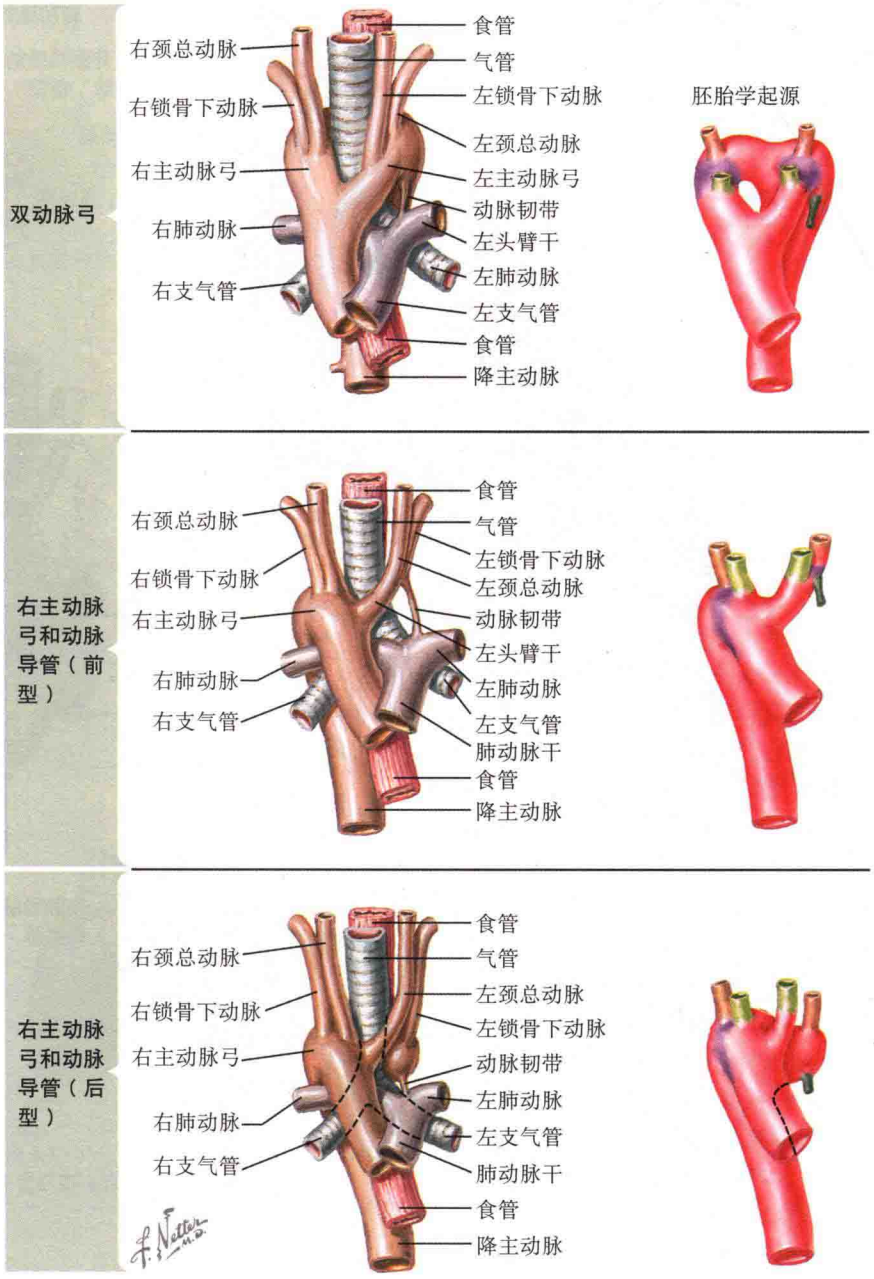
在具有 7～8mm 顶臀径（CR）长度的胚胎中，第 1 对主动脉弓消失。第 5 对主动脉弓在人类中残存可见，少数可发育较完善。剩下的第 3、第 4 和第 6 对主动脉弓充分发育，均从动脉囊发出，绕过着食管、气管、支气管，连通于左、右背主动脉。除了右侧第 6 对动脉弓的远端部分在胚胎中消失了 14mm 以外，所有主动脉弓通常保留。一个正常主动脉弓系统的建立涉及三个额外血管段的退化。

在胚胎早期，因为动脉环的广泛开放，主动脉弓系统不会对包围在内的气管和食管形成压迫。但是，随着进一步的发展，动脉管腔变宽，长度缩短，动脉环收紧，从而导致食管和气管受到压迫。要解除压迫，除非该环体系被打开。要打开该环体系，必须使其中一条背主动脉的远端部分消失。如果右背主动脉远端一直作为一个主要通道，只有右侧第 4 和第 6 主动脉弓之间的右第 6 主动脉弓远端和右背主动脉段消失，才能防止出现血管环。这仅仅导致异常右锁骨下动脉。但是，如果只有右 6 主动脉弓远端消失，就会形成双主动脉弓。如果只除去第 4 和第 6 主动脉弓之间的一段背主动脉，将导致右侧导管后部未闭。

（三）双主动脉弓

双主动脉弓患者的双主动脉弓大小可能相等，但不常见（专题 5-36）。通常右侧动脉弓粗于左侧动脉，降主动脉可下行于脊柱的左侧或右侧，而且在右侧更常见，有时左侧动脉弓闭锁。在大多数情况下，动脉（韧带）导管位于左侧，但也可以在右侧。双侧动脉导管未闭很罕见。左、右颈总动脉、锁骨下动脉起自相应的主动脉弓。

双主动脉弓的临床症状表现为气管和食管阻塞，严重性取决于血管环的密封性。症状通常出现在儿童期，常见于婴儿早期极少数患者无症状，只是在检查中意外发现血管环。气喘、咳嗽、吸气性喘鸣、反复呼吸道感染、吸入性肺炎是常见的症状。通常，伸展头部和背部可以缓解呼吸困难，婴儿经常自发地伸展成这样的体位。吞咽困难的严重程度各不相同，往往当孩子开始进食固体食物时增加或出现。胸部（包括食管）影像学检查对确诊食管和气管受血管环的压迫具有重要意义。



十五、主动脉弓系统异常（续）

手术的适应证包括有症状的患者必须施行紧急手术。分解较小的分支或闭锁的主动脉弓。如果存在，同一侧的动脉导管或韧带也应分开。否则，患者将留下一个由右主动脉弓、左动脉导管和肺动脉形成的不同类型的血管环。

（四）右位主动脉弓合并左侧动脉导管未闭

这种情况可能出现或不出现症状。如果从导管起源于未闭的无名动脉分叉处（左侧），就不会形成血管环。但是，如果动脉导管起源于降主动脉弓的憩室（相当于左背主动脉）后面，右主动脉弓、左侧动脉导管未闭和肺动脉就会形成一个血管环（专题 5-36）。右位主动脉弓合并左侧动脉导管未闭与主动脉弓畸形的症状相似，但往往在后期才出现，而且不是太严重。这种类型的异常也可以发生在左主动脉弓患者中。治疗方法简单，包括行动脉导管或韧带分开术。

（五）其他主动脉弓畸形

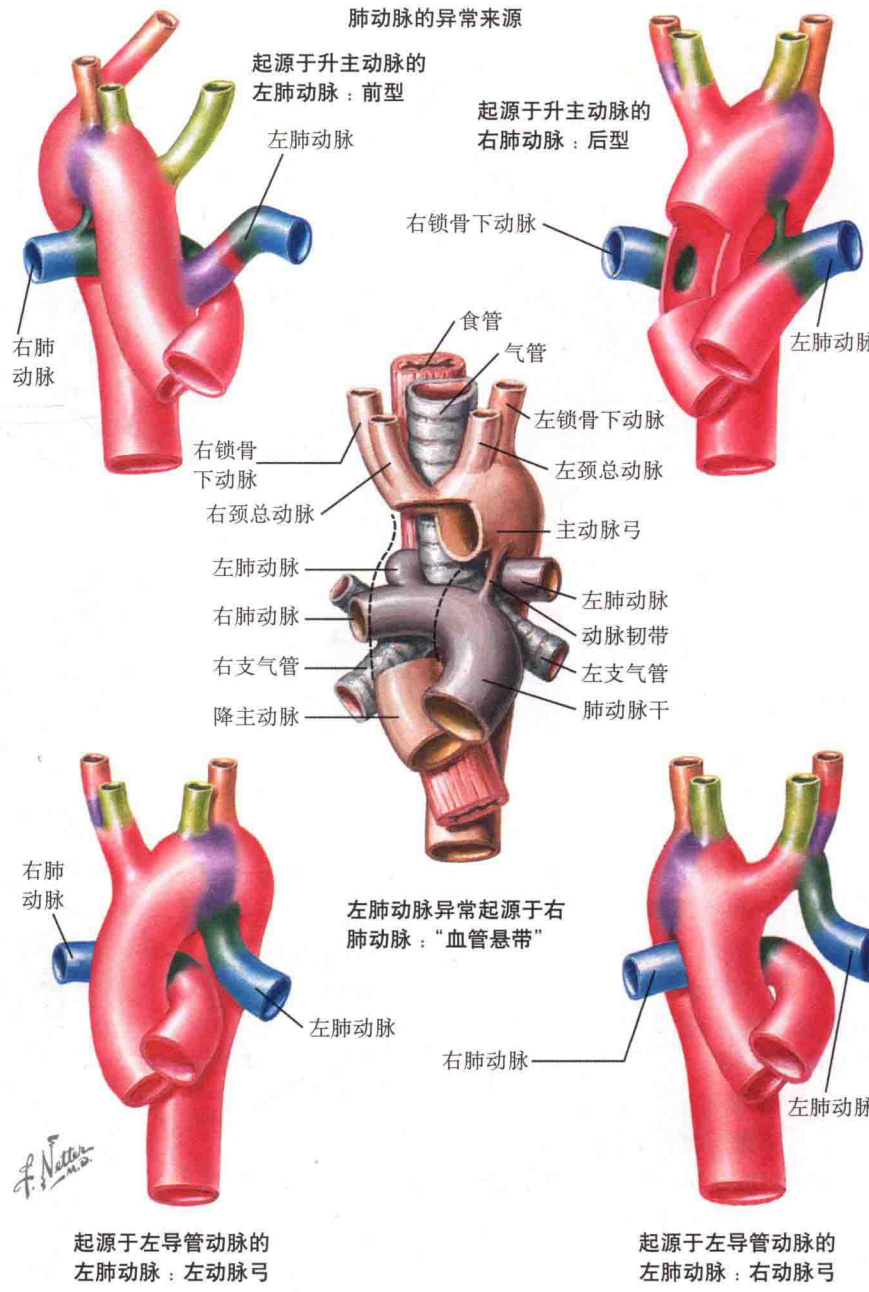
第 3 或第 4 主动脉弓也可能出现主动脉弓畸形，但只要不形成收缩环，这些缺陷只是偶尔引起症状，没有什么临床意义。包含 6 个弓的主动脉弓系统的异常不常见，引申左或右肺动脉“缺如”是一种误导。正常情况下，胚胎肺动脉从第 6 主动脉弓发出，在第 6 主动脉弓的腹侧和背侧原基互相连接之前完全消失，形成完整的主动脉弓。通常，在肺主动脉“缺如”情况下，胚胎（肺动脉内）肺动脉的衍生物存在，并且从系统动脉源中获得血流供应，即使它们与肺动脉干已经失去了联系。

事实上，肺动脉及其分支端完整，肺部由起源于主动脉弓的系统动脉异常引起的系统动脉供血的情况十分罕见。肺动脉“缺如”的病例分为两类：累及肺的远端肺动脉持续伴有一支起源于降主动脉的大动脉，或者由动脉导管供血。

十五、主动脉弓系统异常（续）

（六）起源于升主动脉的肺动脉

这种异常可能为前型或后型。这两种类型的异常发病机制完全不同。正如专题 5-37 图所示，前型肺动脉由左侧第 4 主动脉弓、背主动脉段和左侧第 6 主动脉弓的远端部分以及左胚胎肺动脉组成。它始终位于主动脉弓的对侧，可能合并右侧或左侧主动脉弓异常，主动脉弓对侧的锁骨下动脉可能从主动脉弓降部异常出现。后型由第 6 主动脉弓的近端和胚胎肺动脉组成。显然，在动脉干和动脉干大动脉囊分隔时，其呈“链状”。这可能预示其将与左侧或右侧主动脉弓位于与右侧（心房正位），主动脉弓血管分支模式正常，除非这些血管存在另外一种独立的异常情况。起源于升主动脉的肺动脉一般较大。其临床特征与其他动脉异常相似，取决于分流的程度。起源于升主动脉的肺动脉最好采用心血管造影确诊。

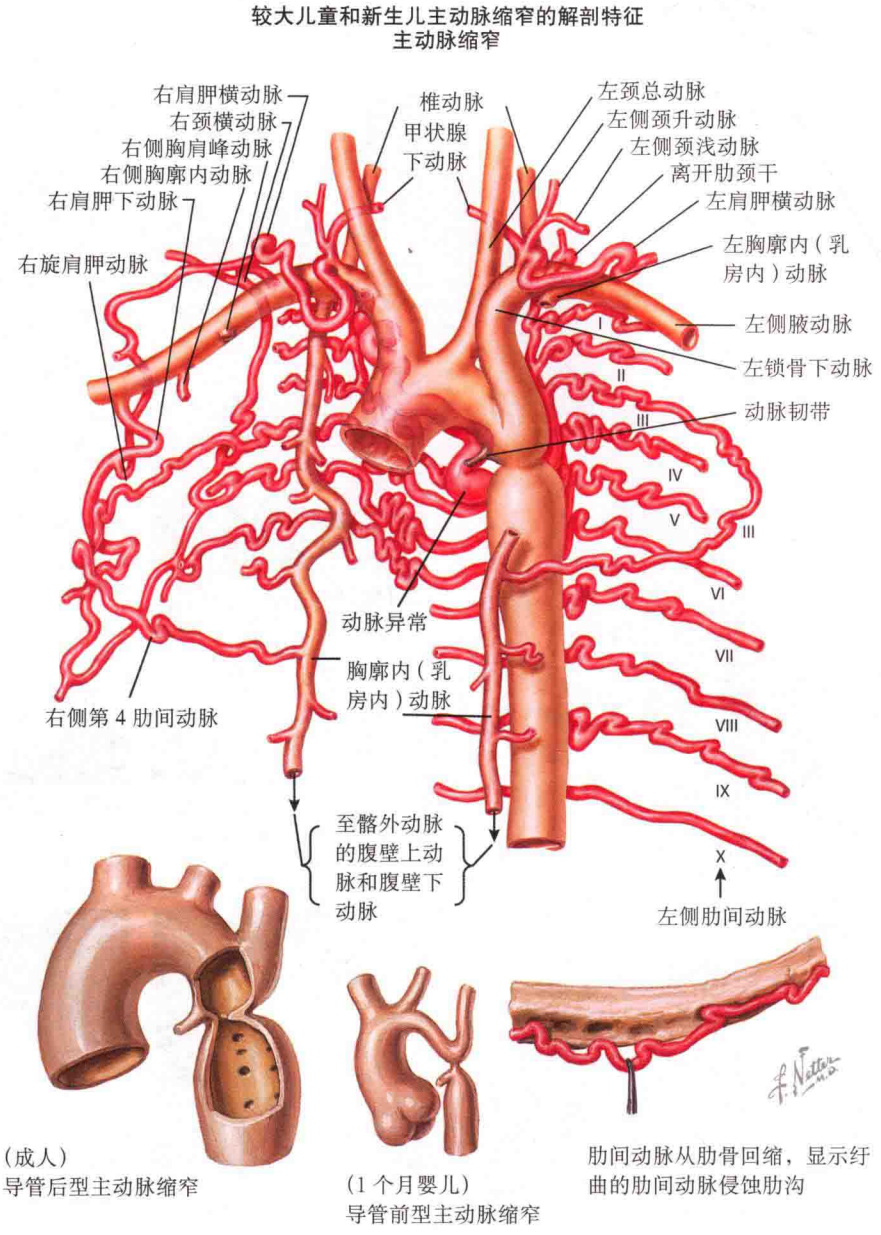


（七）起源于动脉导管的肺动脉

如果第 6 对主动脉弓的其中一支近侧段提前消失，胚胎肺动脉会相应地取代第 6 主动脉弓远端，即动脉导管（专题 5-37）。如果主动脉弓位于同一侧，这种动脉导管起源于主动脉弓，如果主动脉弓位于对侧，动脉导管起源于无名动脉。动脉导管趋于闭合，因此大的左向右分流通常不存在。在许多情况下，导管完全闭塞，累及的肺部随后由支气管动脉侧支供血。

（八）起源于右肺动脉的左肺

血管总是在右主支气管和隆突水平处起源于右肺动脉的后方，走行在气管和食管之间到达左肺。动脉导管正常情况下位于左侧。可能与其他心血管异常有关。气管 - 支气管异常病例已有报道，包括完整的气管环或单独起源于高于隆突（“猪的支气管”）一定距离的气管的右上叶支气管。无吞咽困难，但有严重的呼吸困难，通常出现在幼年期。常伴有高调的吸气性喘鸣音和呼气性喘鸣音，右肺上叶，甚至整个右肺经常出现肺气肿、肺不张及肺炎。胸部侧位 X 线检查可发现一个分离钡填充食管和空气填充气管下段的卵形肿块。虽然不能确定诊断，但此种检查结果强烈提示“血管悬带”的存在。肺动脉造影可以确诊（专题 5-37）。治疗方式有手术治疗，包括分离右肺动脉发出的异常血管，然后行主、肺动脉再移植术。治疗预后不佳，大多数婴儿出生后的第 1 年内死亡。

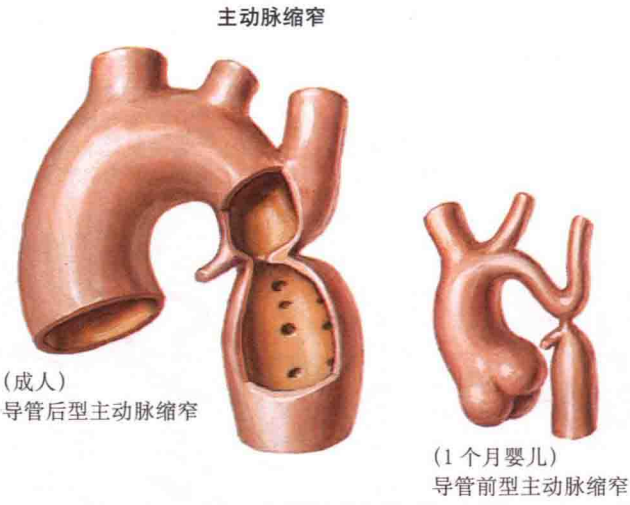


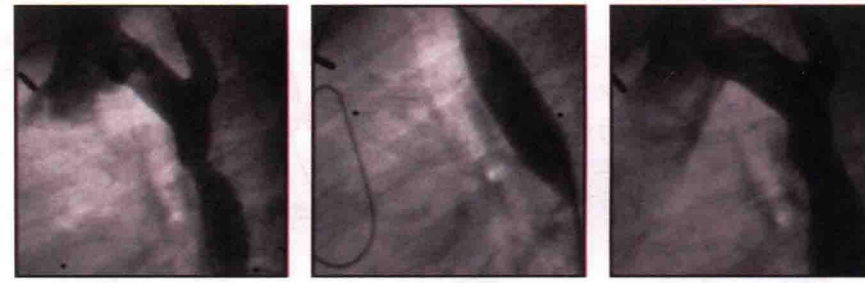
十五、主动脉弓系统异常（续）

（九）主动脉缩窄

主动脉缩窄是一种主动脉降支缩窄的先天性心脏病，好发于动脉导管开放的部位（专题 5-38）。如果缩窄位于动脉导管近端，称为导管前型主动脉缩窄，如果缩窄位于动脉导管远端，称为导管后型主动脉缩窄。导管前型主动脉缩窄通常与其他心脏内异常有关，动脉导管通常广泛开放。导管前型主动脉缩窄最常见于婴儿。导管后型主动脉缩窄通常与其他心脏内缺陷（主动脉瓣除外）相关，此型多见于大儿童和成人。

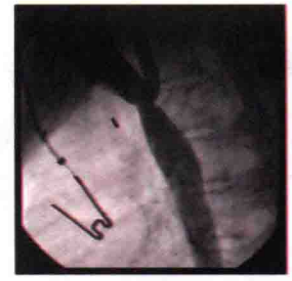
缩窄可以是轻度，但常见严重缩窄甚至闭锁，远端主动脉通过侧支接收大部分血液。这些侧支通常极为丰富，特别是在年龄较大的儿童和成人中。主侧支起自锁骨下动脉（胸廓、横向肩胛、颈横动脉）和肋间分支，其他侧支由胸廓入口的颈部血管、椎体和脊髓前动脉构成。大约 80% 或更高比例的主动脉缩窄患者出现主动脉瓣膜异常。

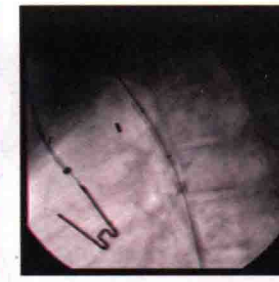


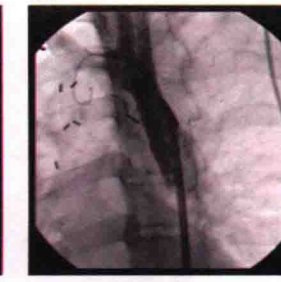

主动脉造影侧视图显示左锁骨下动脉远端复发性主动脉缩窄

在升主动脉的钢丝导引下，球囊扩张导管在狭窄的部位充分膨胀

随访的主动脉造影检查结果显示缩窄部位的主动脉口径明显改善，无动脉瘤或残余狭窄


主动脉造影显示非离散型先天性缩窄


支架安装在气囊上并定位于缩窄的区域


支架置入术后的主动脉造影显示缩窄改善，主动脉壁对侧的远端支架“扩口”

十五、主动脉弓系统异常（续）

大多数主动脉缩窄患者表现出显著的临床特征。童年期通常不出现症状，生长和发育正常（专题 5-39）。主动脉缩窄往往是间接诊断，由于股动脉搏动减弱或消失而意外发现，胸部 X 片显示肋骨切迹，或在检查中发现患者有原发性高血压。有些患者主诉足部畏寒或头痛。老年人的症状主要是由于长期高血压引起。细菌性心内膜炎可见于任何年龄组，好发于异常主动脉瓣，在缩窄的部位则少见。主动脉破裂和颅内出血最常见于青壮年。一些患者在幼年期不会出现严重的充血性心力衰竭。相关的心脏缺陷可能引起早期失代偿，但情况并非总是如此。最重要的发现是股动脉搏动减弱或消失，这是儿童和年轻患者的特征性标志，因为造成下主动脉阻塞的其他状况在这些年龄组是罕见的。主动脉床近端高血压通常不存在于幼儿，但随着年龄增长，会变得越来越普遍和严重。其他检查结果包括肩胛骨、腋下和肋间收缩期杂音，可见或可触及搏动。

胸部 X 线片显示心脏大小正常或增大（如果没有显著主动脉瓣病变存在），在年龄较大的儿童和成人中，纡曲的肋间动脉侵蚀肋骨形成的肋骨切迹，通常在降主动脉上部左缘处有一个缺口，提示缩窄的部位。食管 X 线片可以显示缩窄的主动脉段对侧边缘（也是切迹）。MRI 也可以确诊缩窄。在无并发症的情况下，心电图可能正常，但更多时候显示左心室肥厚。没有必要进行心导管检查。如果需要获得有关主动脉瓣或冠状动脉状况的信息，或者怀疑存在其他心脏异常时，其他后续主动脉造影显示在缩窄部位的主动脉口径明显好转，无动脉瘤形成或残余狭窄。心脏导管手术最好推迟至缩窄矫正手术或经皮穿刺球囊扩张及支架置入术（专题 5-39）后进行。用于修复主动脉缩窄的开放式心脏手术包括端 - 端吻合术、主动脉成形术、左锁骨下皮瓣成形术和旁路移植修复术。球囊血管成形术或支架也是治疗主动脉缩窄或手术后治疗主动脉缩窄的首选（专题 5-39）。

十六、心内膜弹性纤维增生症和糖原贮积病

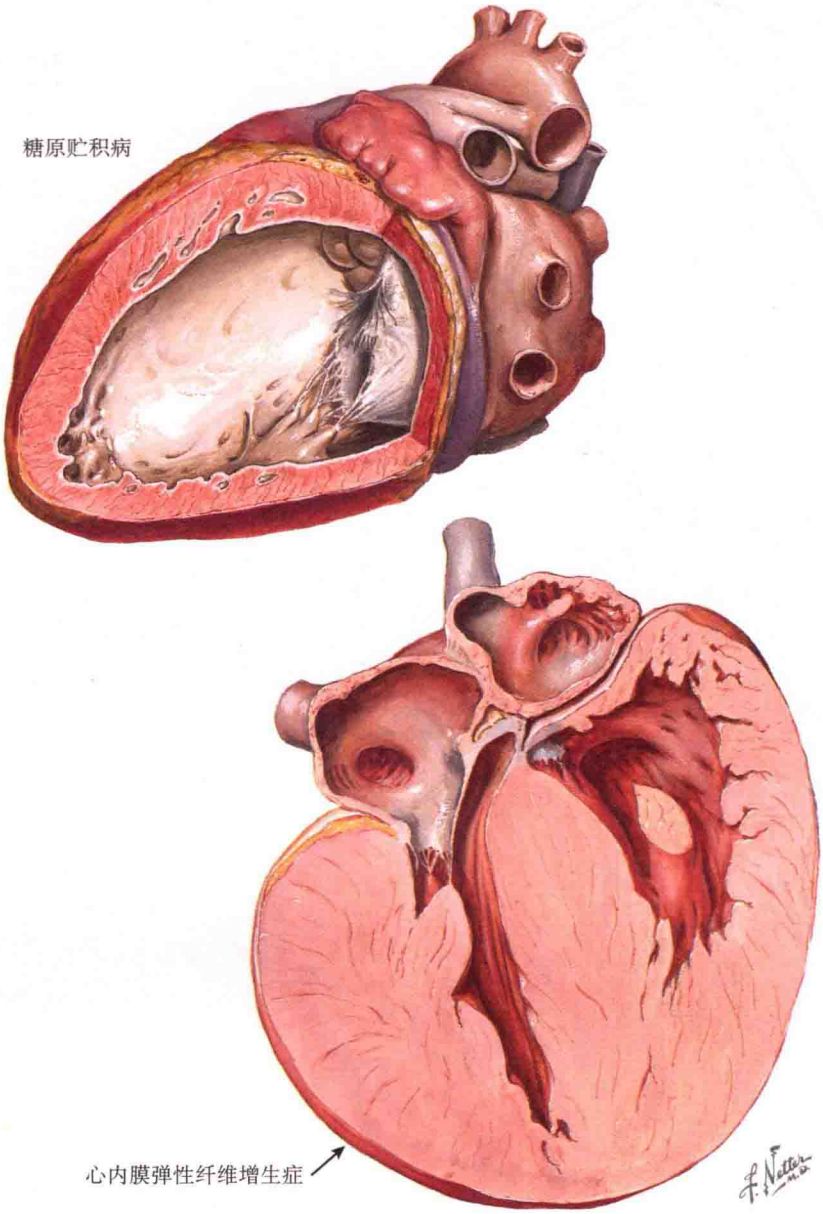
（一）心内膜弹性纤维增生症

心内膜弹性纤维增生症主要见于婴儿，偶尔见于年龄较大的儿童甚至年轻的成人。其病理特点具有特异性（专题 5-40）。左心室严重扩张，并且呈球状肿大。心内膜增厚，增厚层有光泽，呈白色，肉柱粗糙，数量相对较少。二尖瓣和主动脉瓣可增厚、硬变，偶见失去功能。心内膜弹性纤维增生症的发病也与严重心脏畸形有关联，如主动脉瓣狭窄或闭锁、先天性二尖瓣狭窄和主动脉缩窄。心内膜弹性纤维增生症也见于各种形式的获得性瓣膜疾病，据推测为二次损伤。在患者中的分布是可变和参差不齐的。

临床表现具有某些特征。发病年龄一般介于 2～7 个月，但可以提前或推迟。发病前，无症状和健康的婴儿出现感冒症状，随后表现为烦躁不安，拒绝进食，呼吸急促，呼吸困难，发热和咳嗽。出现肝大、腹痛、全身水肿伴眼睑水肿等心力衰竭体征，而且往往伴有收缩期杂音，提示病情比较严重。心脏可以严重扩大，并伴有奔马律和心动过速。

胸部 X 线片及心脏超声检查可以确定心脏的大小、是否伴有肺淤血及有无出现肺炎。左上叶支气管由于左主支气管受到压迫可过度膨胀。心电图可显示电轴左偏，但更常见正常电轴，而且几乎总是显示左心室肥厚，并伴有左胸前导联高大 QRS 波和 T 波倒置。严重衰竭的婴儿可能伴有右心室肥大，但在治疗成功后消失。心律失常和传导障碍常见。通常没有必要进行心导管及心血管造影，除非怀疑存在相关缺陷。

心内膜弹性纤维增生症的治疗与慢性心力衰竭相同，其急性发作通常是由呼吸道感染引发。早期和长期用地高辛治疗可能会有帮助，地高辛停药可能会导致急性心力衰竭，急性心力衰竭可能需要采取其他治疗措施，应及时注意诱发因素，如感染和贫血。用华法林治疗时，应考虑患者是否患有血栓或栓塞并发症。



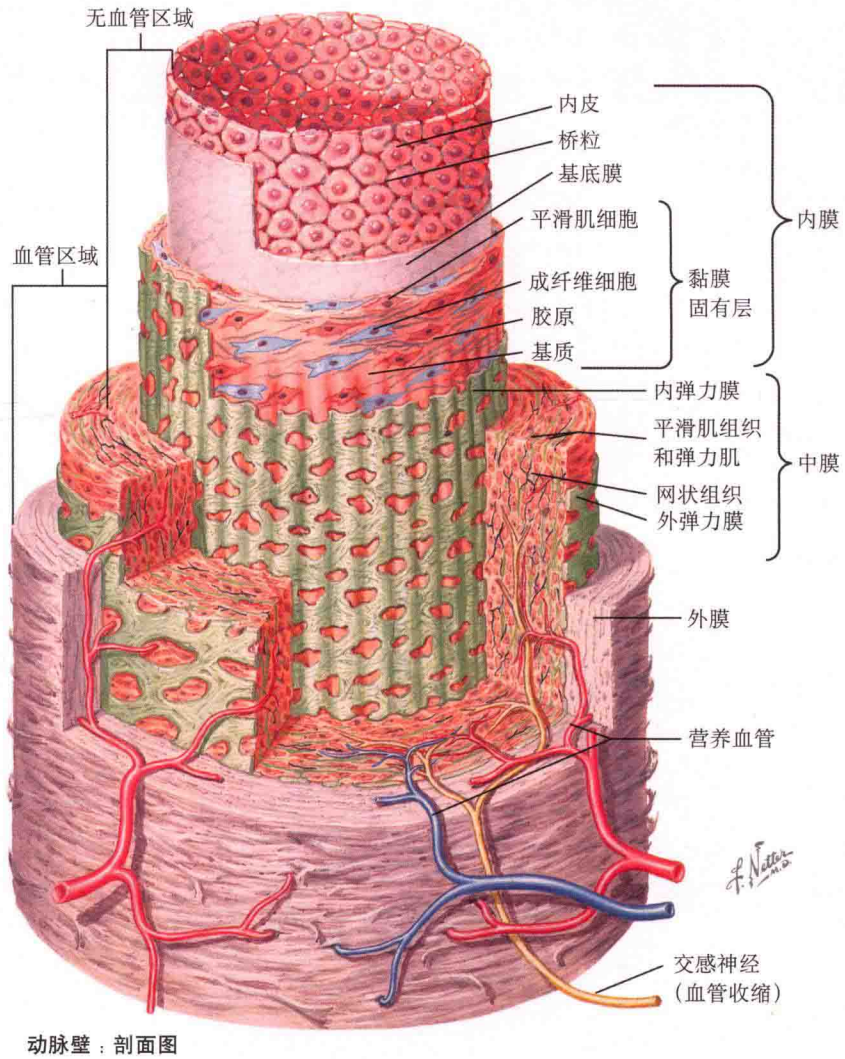
（二）糖原贮积病

糖原贮积病是由于遗传性糖原代谢障碍，致使糖原在组织内过多沉积而引起，属于常染色体隐性遗传病，常发生于兄弟姐妹之间。不同类型的糖原贮积病的区别在于酶缺陷的种类不同。庞贝氏症的患者，糖原在所有组织特别是在极度扩大呈球形并具有厚实壁的心脏中异常沉积（专题 5-40）。在显微镜下，切片呈奇特的花边状外观，心肌纤维中央有大型液泡，周围伴薄壁细胞。糖原可以采用各种组织化学染色技术检测。临床上，患者出现心脏明显扩大和肌肉无力。婴儿早期出现充血性心力衰竭。舌肌异常糖原沉积还可引起巨舌症。胸部 X 线显示心脏明显扩大，特异性的心电图显示 PR 间期缩短、有或无预激综合征和左心室肥厚。预后较差，通常在出生后 1 年内死亡。然而，已经证实在婴儿期发病的患者使用酶替代疗法可以缩小心脏，维持正常的心脏功能，并且减少糖原积聚。阿糖苷酶已获得美国食品药品监督管理局（FDA）批准用于婴儿和儿童的糖原贮积病治疗。

（李佳慧　译　吴文静　校）

第 6 章

获得性心脏病



动脉壁：剖面图

一、冠状动脉的结构

冠状动脉容易发生动脉粥样硬化，引起一系列并发症，尤其是冠状动脉内血栓形成，后者常导致心肌梗死。动脉粥样硬化是动脉硬化的一种类型，其特征性表现是初期主要累及动脉壁内层或内膜，此表现有助于与其他动脉硬化相鉴别，例如，中膜 Mönckeberg 型钙化或结节性动脉周围炎主要浸润肌层或外膜层。

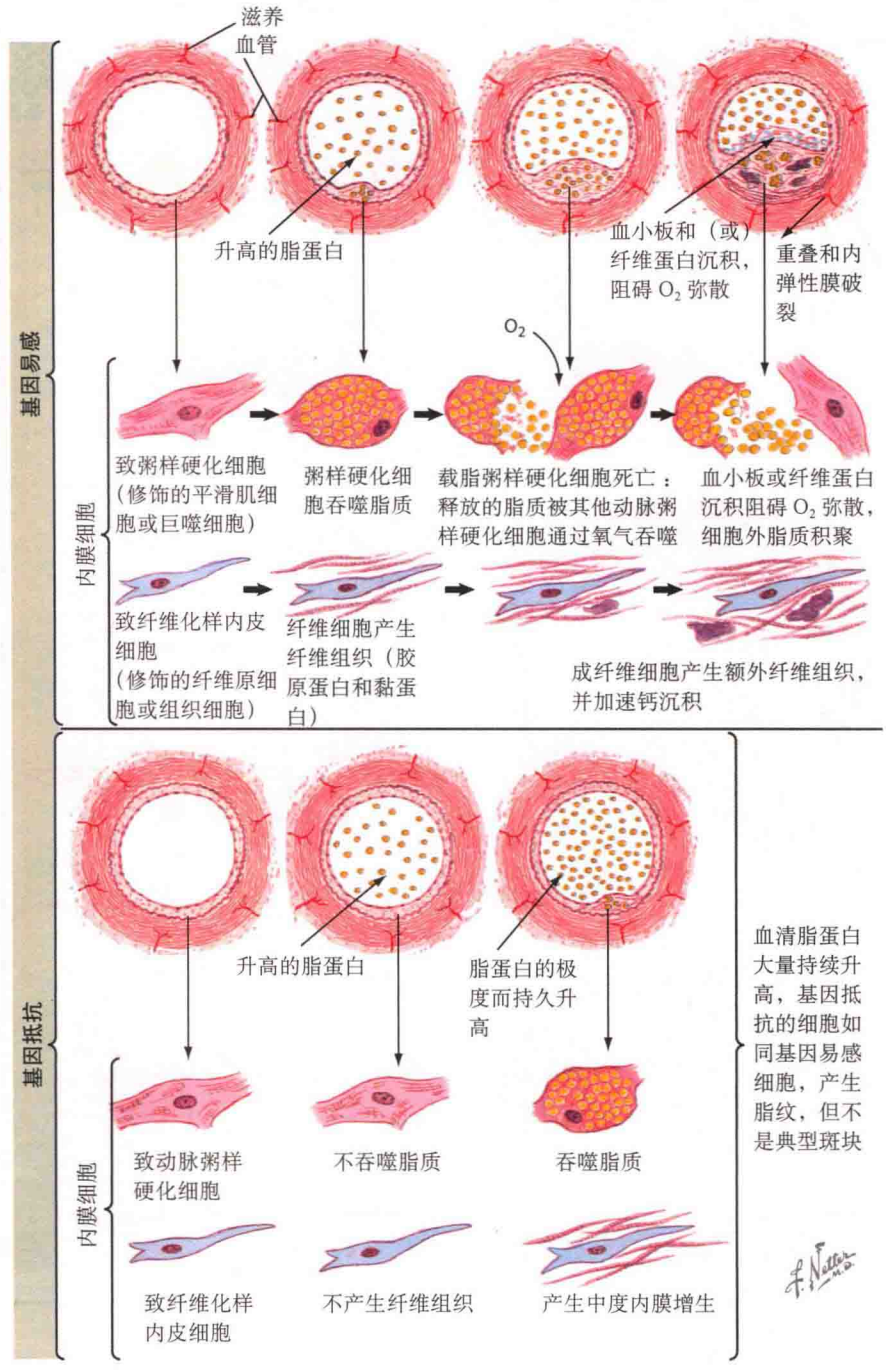
最新的组织化学、组织培养和电子显微镜研究发现更多关于动脉壁复杂性的证据。如专题 6-1 所示，中层肌性动脉，比如冠状动脉，由一系列呈同心管或轴状分布的三层细胞结构组成：内膜、中膜、外膜。内膜的最内层是多边形内皮细胞，内皮细胞直接与血液接触，沿血管长轴分布，除了细胞核部位，其厚度一般小于 1μm。内皮细胞的胞质有许多吞饮囊泡、丰富的线粒体、高度发达的粗面内质网及高尔基复合体。显微镜下，内皮细胞间可见细胞膜的直接接触及桥粒连接，即早期光学显微镜研究中所谓的细胞内沉积线。内皮下区与内皮细胞区之间由基膜分隔，基膜厚度和动脉一样，均随着年龄增长而发生变化。胚胎期及刚出生时，冠状动脉内皮细胞与内弹性膜直接接触，10 岁以后才出现内皮下区。

成年期，内膜由含酸性黏多糖的基质及遍布于内皮细胞的弹性纤维和胶原纤维构成。从形态及细胞化学方面难以对内皮细胞进行分类，需通过与体外血清脂质结合的方法来鉴别。某些内皮细胞，或致动脉粥样硬化样内皮细胞，可通过胞质、囊泡及部分胞膜中特征性肌束与脂质迅速结合，显示出修饰后的平滑肌细胞所特有的超微结构。而呈纺锤形的致纤维化样内皮细胞，胞质有指状凸起，囊泡少量，无细胞膜，偶可见大单核卵圆细胞，可见含单一酸性磷酸酶阳性颗粒的包涵囊肿和与巨噬细胞类似的溶酶体。

固有层通过发达的内弹力膜与下方的中层平滑肌分开。内弹力膜富含直径约 500 埃（Å，7～10 μm，译者注）小纤维和大量窗孔的坚韧基质，横截面上常呈波纹状，微孔呈圆形或椭圆形，开口穿过内膜表面。中膜由 10～25 μm 长的平滑肌细胞沿血管长轴呈同心圆分布而成。个别平滑肌细胞被呈网状结构的胶原和弹性纤维包绕，并不穿过内弹力膜和外弹力膜。外弹力膜分隔中膜和外膜，外膜的特征是存在疏松的胶原和弹性纤维，可见小血管或滋养管、交感神经和副交感神经。

冠状动脉粥样硬化早期阶段，动脉内膜的形态和功能就已发生改变。冠状动脉和主动脉硬化的最主要临床差异在于冠状动脉容易发生血栓形成，导致不可逆的心肌坏死。

二、动脉粥样硬化的发病机制

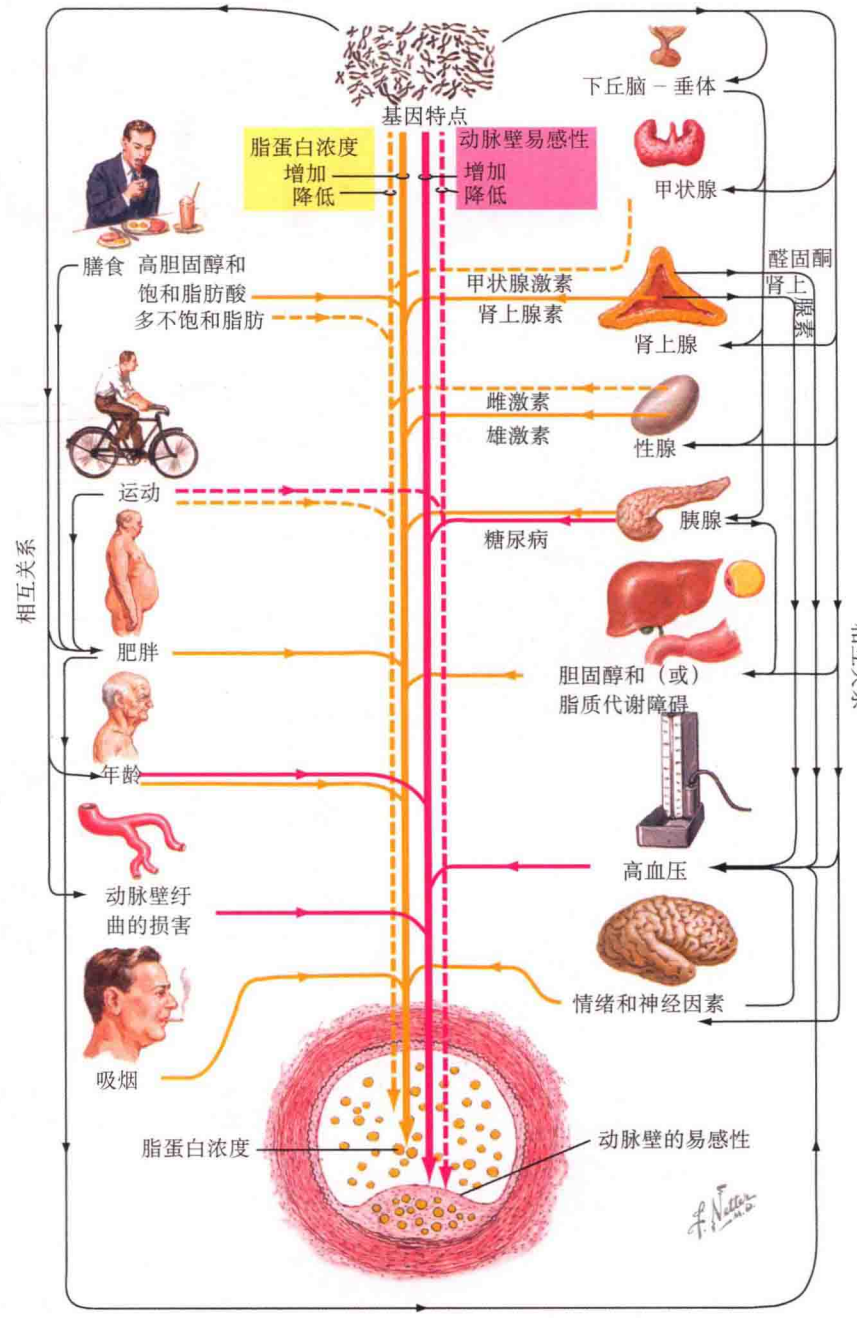


了解动脉内膜的组织学和功能学特点有助于了解斑块的自发形成过程，斑块形成往往发生在出生后不久，当基质中存在不同细胞类型和血液供应缺乏时，即可形成斑块。成熟的动脉粥样硬化斑块是炎症和修复等复合性损伤不断重复的结果，包含了细胞外钙盐沉积、血液成分、胆固醇晶体和酸性黏多糖。然而最早的改变似乎发生在细胞水平，常伴有细胞内血脂异常，尤其是胆固醇、脂肪酸和脂蛋白复合物的异常。显微镜下的观察证实来源于血液的脂质浸润是动脉粥样硬化形成的重要因素。此外，细胞生化技术标记的血脂异常细胞证实了其在动脉粥样硬化中的独立作用。

根据动脉粥样硬化的速度和严重程度，应用短期组织培养技术分离动脉内皮细胞，通过对体外同源血清脂质的反应可识别易感细胞群。无论是否伴动脉粥样硬化的改变，动脉内皮细胞均表现出两种类型的致动脉粥样硬化样细胞：遗传易感性细胞和抗细胞外脂质沉积细胞。

高血压、高血脂或内皮表面通透性改变（创伤、纤维蛋白沉积、血小板聚集）可增加血浆脂蛋白灌注率，诱导遗传易感性的致动脉粥样硬化样内皮细胞转化为充满脂质的致动脉粥样硬化细胞。这些细胞释放的脂质，进一步诱导外周的致动脉粥样硬化样细胞吸收脂质，实现“自我喂养”，导致细胞代谢增强，耗氧率增加和脂质的通透性增加，形成恶性循环，促进局部动脉粥样硬化的形成。致纤维化样内皮细胞内胶原纤维沉积，转化为成纤维细胞，并被酸性黏多糖包绕，最终形成特征性的基质改变和内膜增生。这些组织损害持续进展，管壁沉积、炎症反应和瘢痕形成不断相互作用的结果导致内膜细胞发生改变，受累管壁面积不断扩大，最终形成典型的动脉粥样斑块。相反，抗细胞外脂质沉积细胞，即使在血脂水平升高情况下，对血浆脂质的增加也无应答（或极少应答）。即便出现动脉粥样细胞，数量也很少，只有表面脂纹，较少出现致纤维化样细胞，也不发生致密斑块。这种细胞血流动力学反应只累及血管壁的一部分，较少引起动脉粥样硬化的并发症，尤其是血栓形成或斑块破裂。

动脉粥样硬化的这一发病机制强调了早期识别携带动脉粥样硬化易感基因患者临床特征的重要性，这样就可以改变或避免使动脉内膜细胞粥样硬化进展的环境因素。识别病变的局部特征也很重要，有助于寻找治疗方法，终止或抑制损害发生。



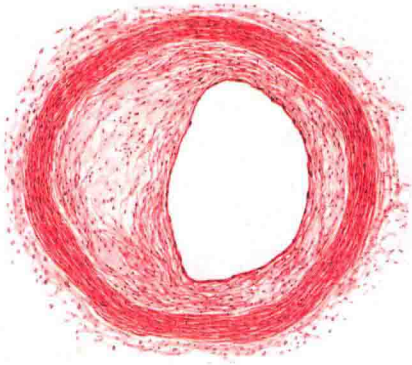
三、动脉粥样硬化病因的危险因素

发达国家面临的最严重的问题是心、脑血管硬化引发的远期死亡率。动脉粥样硬化不是单一因素疾病，而是“多因素疾病”。动脉粥样硬化是一生中众多因素不断作用的结果，仅当临床出现心绞痛、心脏性猝死，心肌梗死（MI）、短暂性脑缺血发作或脑血管意外（卒中）等时才表现出来。心力衰竭通常由 MI 所引起。

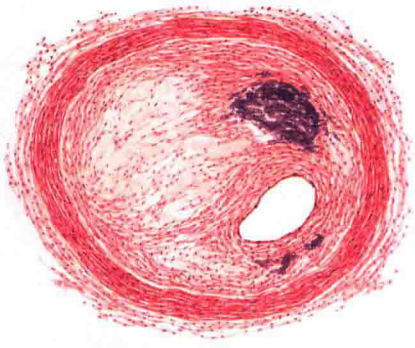
有动脉粥样硬化家族史的患者，是发生动脉粥样硬化的高危患者。冠状动脉动脉粥样硬化的相关因素包括老年、男性、原发性高血压、糖尿病、肥胖及吸烟。缺乏锻炼可能与其他临床因素相互作用导致动脉粥样硬化发生，运动计划（如散步）已证实可以减轻动脉粥样硬化的临床表现。饮食中过多的饱和脂肪酸摄入也参与了动脉粥样硬化的发生。高脂饮食增加血脂水平，尤其是低密度脂蛋白胆固醇（LDL）水平。高三酰甘油和低水平的高密度脂蛋白胆固醇（HDL）也认为是动脉粥样硬化的病因。血尿酸升高也可能促进动脉粥样硬化的形成。具有两个或两个以上双键的不饱和脂肪酸有助于降低血胆固醇水平。

目前动脉粥样硬化的概念非常复杂，涉及单核细胞、血小板、巨噬细胞、泡沫细胞、氧化低密度脂蛋白和其他细胞外基质等。有兴趣的读者可以参阅相关的文献和教科书。一般来说，临床医师可以通过患者的特征，识别其发生动脉粥样硬化的倾向，如吸烟、运动少的高血压患者；具有高胆固醇、高三酰甘油、低高密度脂蛋白水平与糖代谢异常的患者容易发生动脉粥样硬化。除了饮食和运动，用于治疗血脂异常的药物包括 HMG-CoA 还原酶抑制药（他汀类药物）、烟酸类药物、依折麦布、纤维酸衍生物和胆汁酸螯合剂。

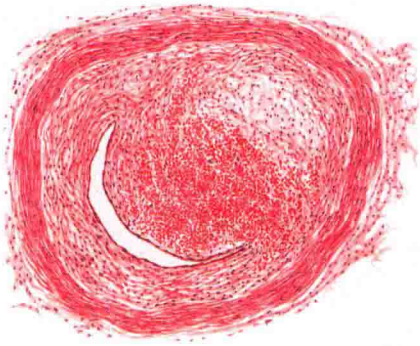
冠状动脉粥样硬化性狭窄或阻塞的类型和程度



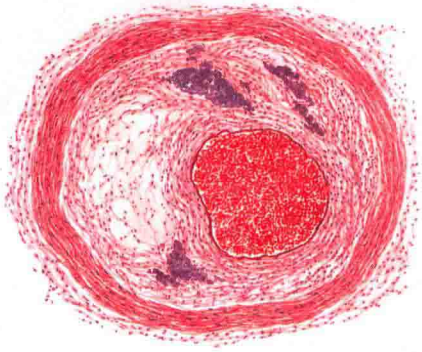
管腔中度动脉粥样硬化性狭窄



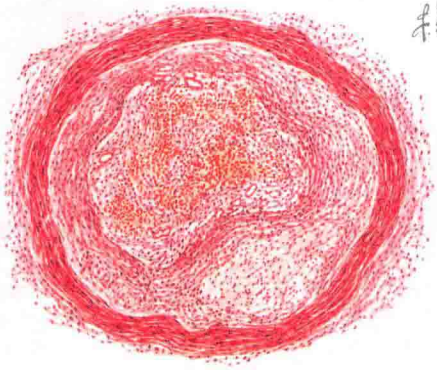
内膜动脉粥样硬化几乎完全阻塞，伴钙沉积



动脉粥样硬化出血，只留下一狭缝状的管腔



动脉粥样硬化引起管腔严重狭窄，血栓使管腔完全闭塞



血栓组织



组织可能发生再通

四、冠状动脉疾病的病理改变

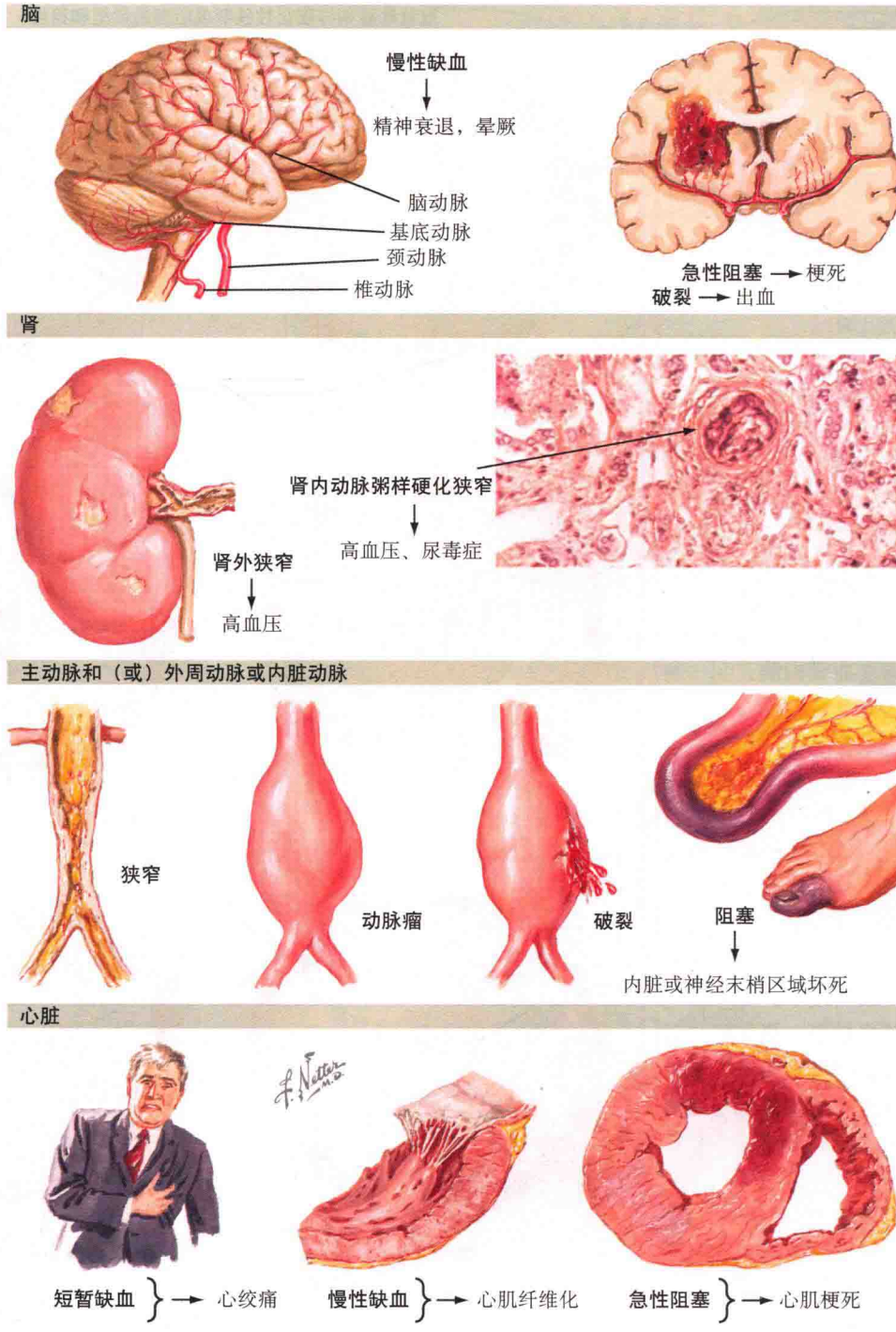
与许多试验性的血管损害相似，动脉粥样硬化的最早改变是富含脂质的巨噬细胞聚集在血管内膜。另一种明显的早期表现是富含酸性黏多糖的胶原沉积于内膜下，这种类型的病变可出现在任何有动脉粥样硬化病变的地方，但很难与动脉硬化联系在一起，或者说可能与动脉硬化不相关。此类病变确实可见于亚洲人，但其与亚洲人动脉粥样硬化之间的关系尚未阐明。该病变进一步发展，表现为纤维蛋白沉积在内膜或内膜下。

脂质聚集越来越多，最终形成动脉粥样硬化斑块。这类斑块可只累及动脉的一部分，也可累及全层。巨噬细胞凋亡时释放的脂质成为炎性刺激物，诱导纤维蛋白及其他血液成分积聚；加上钙盐沉积和成纤维细胞增殖导致狭窄发生，狭窄部位的表面可积聚诸多物质和血栓形成。这些病变经降血脂药和抗血小板聚集药治疗后可逆转。

节段动脉粥样硬化可引起下层的动脉壁萎缩，且向心型损害似乎主要与内膜或部分中膜破坏有关，这种变化主要与相关营养物质渗透于内膜有关。动脉粥样硬化阶段损害进展的另一个主要特征是无法清除已经渗透至中膜的血液成分。这一现象可通过灌注孤立的大动脉及观察外膜滋养血管的脂质数量来证实。

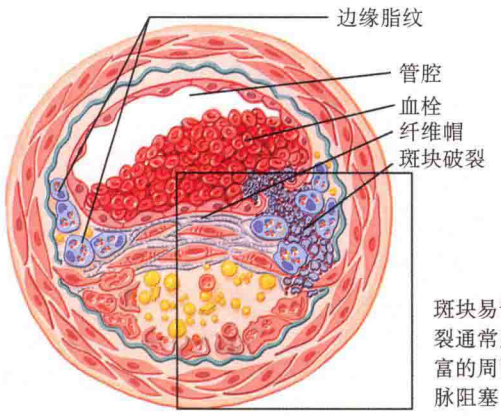
斑块表面的血液破入斑块或血管滋养管出血可导致病变出血。血栓形成可阻塞动脉。血栓机化后，动脉偶可再通。然而，多数患者再通的血管无法满足其所供应心肌的血液需求。闭塞性血栓很少会完全消失。

除了动脉粥样硬化斑块和血栓形成可阻塞冠状动脉，栓子也可阻塞正常的冠状动脉。栓子可以是血栓、瓣膜钙化、瘤栓甚至小异物。各种血管炎均可累及冠状动脉近端；主动脉壁梅毒可阻塞冠状动脉开口。但根据分布情况，动脉粥样硬化是最常见的疾病。接近主动脉（近端）的斑块是最容易阻断心脏微循环的斑块。

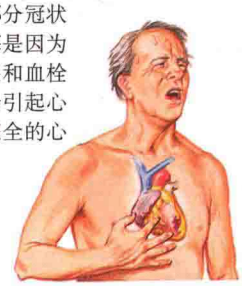


五、血管疾病的终末脏器损害

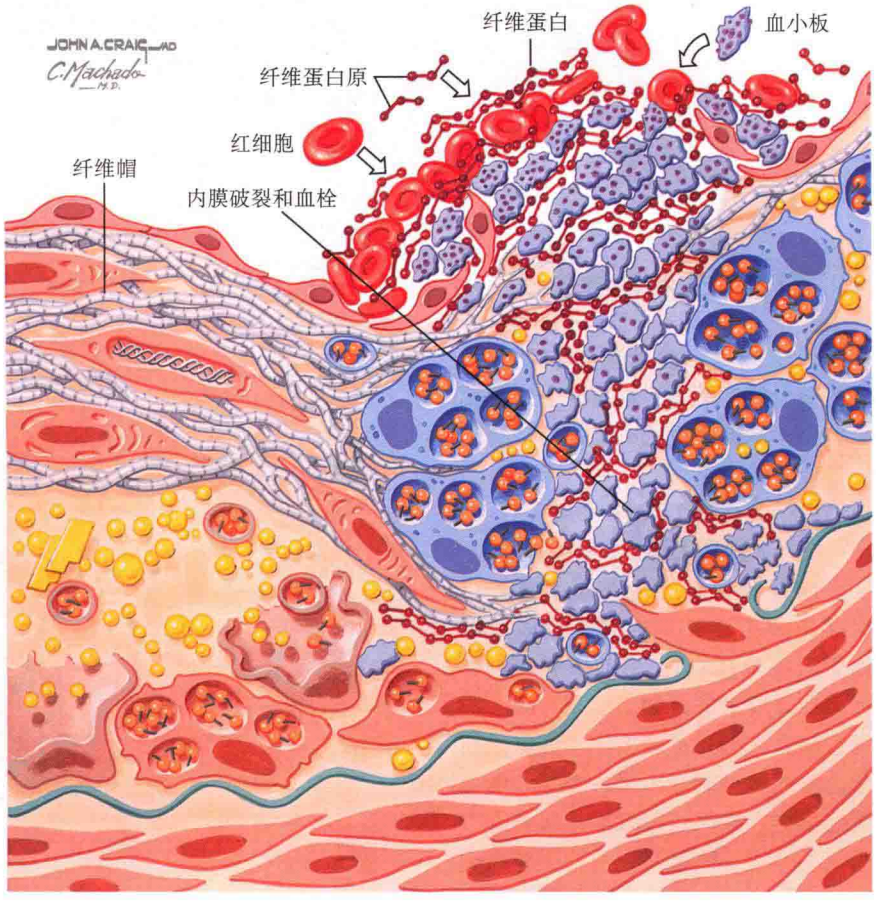
高血压患者，脑循环最容易受累，死亡的主要原因是卒中。高血压性血管疾病常是高血压和动脉粥样硬化共同作用的结果。升高的血压加速动脉粥样硬化的进展。脑梗死比蛛网膜下腔出血更常见。脑出血是微动脉瘤破裂或小动脉损伤所致。其次容易受累的是冠状动脉。心绞痛和 MI 是动脉粥样硬化进展的结果。常需同时治疗高血压和动脉粥样硬化。许多患者的血压可降低，甚至降至正常，但却因动脉粥样硬化发生 MI 或死亡。除了冠状动脉，其他大血管也可发生动脉粥样硬化，常见主动脉瘤和肾动脉瘤，可引起相应血管远端栓塞、剥脱和破裂。降血压治疗可减轻损伤。目前药物、手术和介入治疗均可用于治疗高血压和动脉粥样硬化，但仍应以预防为主。



斑块易于破裂被称为不稳定斑块。破裂通常发生于脂质丰富和泡沫细胞丰富的周围边缘，可引起血栓形成和动脉阻塞



完全或部分冠状动脉阻塞是因为斑块破裂和血栓形成，会引起心绞痛或完全的心肌梗死

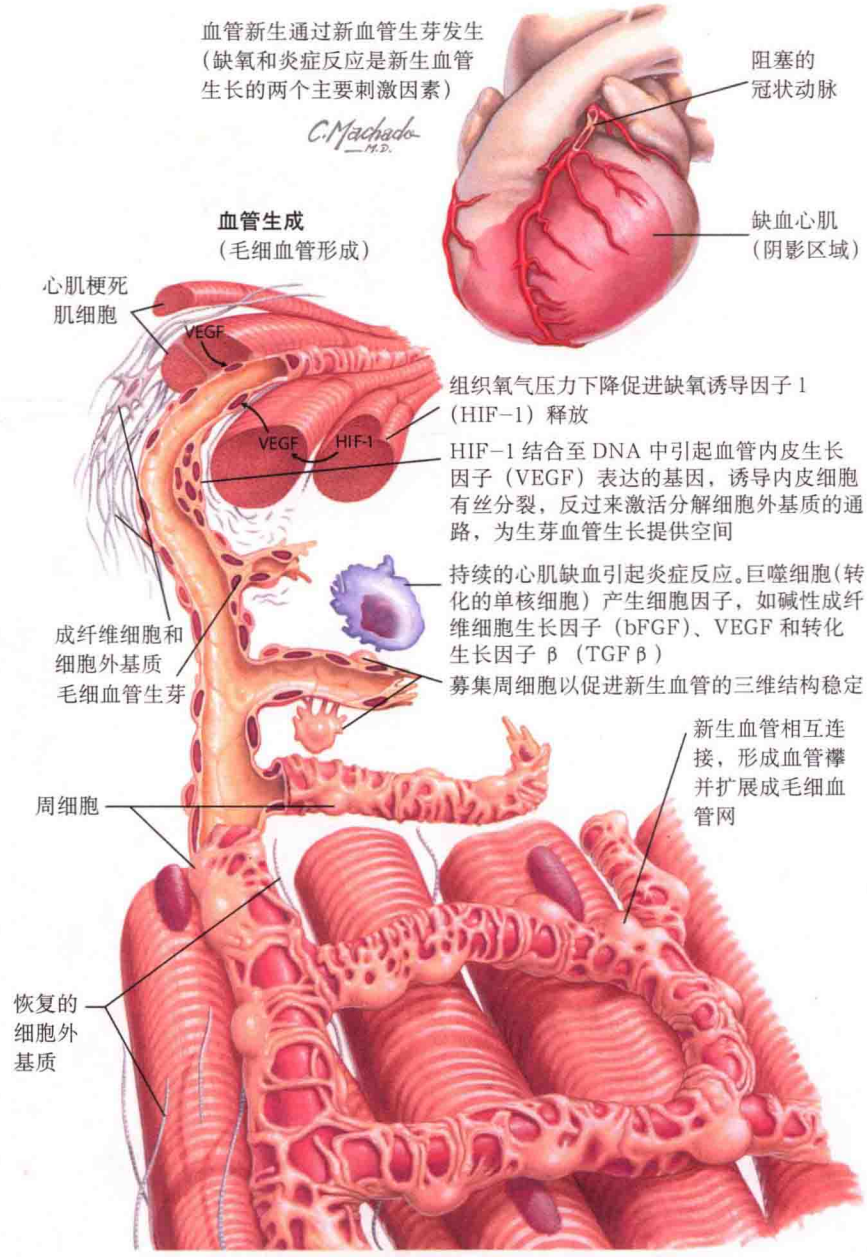


六、不稳定斑块的形成

具有破裂倾向的斑块称为不稳定斑块，是引起急性冠状动脉综合征的主要原因。薄纤维帽、富含脂质伴炎症反应的斑块容易破裂，破裂部位通常位于斑块边缘。斑块边缘常可见大量的脂质及泡沫细胞。斑块破裂时排出致血栓形成的物质，诱发斑块表面血栓形成，阻塞冠状动脉导致心肌梗死。

若血管未完全阻塞，则发生不稳定型心绞痛。吸烟、原发性高血压、糖尿病和血脂异常等危险因素可引起血管内皮损伤、平滑肌增殖、炎性反应和血管壁脂质沉积，促使不稳定斑块的形成。其他物理因素可改变斑块的组成，使其变得易破裂，如低温（32 ~34℃）可促进液态胆固醇结晶，而这些尖锐的晶体可能穿透纤维帽。冠状动脉粥样硬化进展和不稳定的其他因素包括细胞因子、生长因子和氧化应激。

血栓形成与病变部位的内皮受损或斑块破裂有关。一般来说，斑块糜烂常发生于冠状动脉高度狭窄者，而与斑块破裂有关的血栓形成常见于部分狭窄时。此外，斑块破裂可能与张力增加、滋养血管出血、动脉弯曲及扭曲，收缩压和脉压增加等因素有关。



七、血管新生和动脉生成

遗憾的是，血管新生和动脉生成的概念常被混淆，但实际上这是两个完全不同的独立的心脏血管变化的过程。

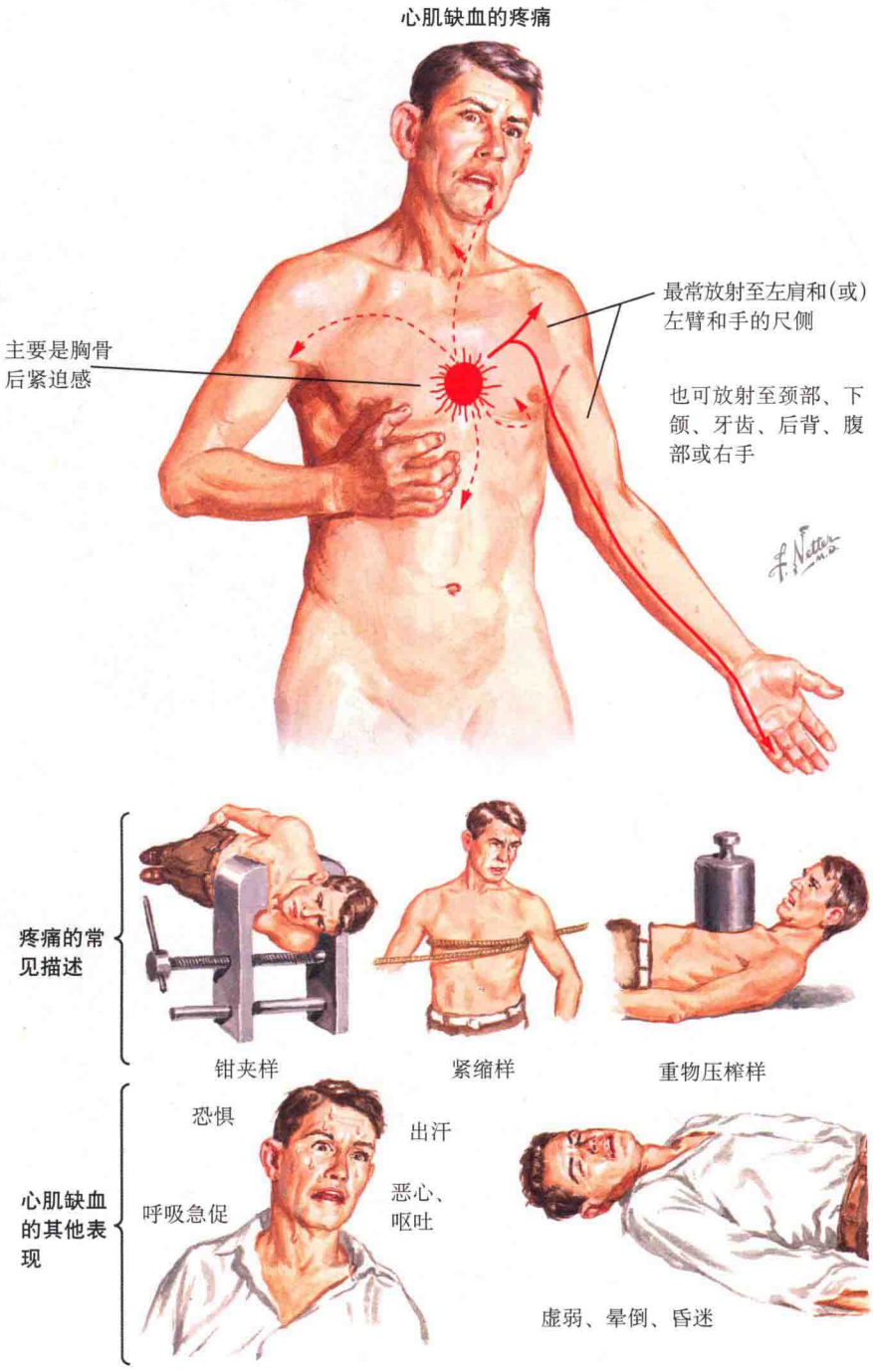
（一）血管新生

血管新生实质是在原血管处以生芽方式生成新生血管，形成毛细血管网（微循环）。目前研究焦点是如何在重要区域（如大面积梗死心肌周边缺血区域）创造出新生血管。新生血管的两种刺激因子主要是缺氧和炎性反应。缺氧可以激活缺氧诱导因子 -1。对于 MI 患者，炎性反应可刺激巨噬细胞分泌细胞因子，包括碱性成纤维细胞生长因子（bFGF）和转化生长因子 -β（TGF-β），最终形成新生血管。这一现象在动物模型和人体试验（如心肌梗死的干细胞疗法）中特别明显。

（二）动脉生成

在动脉生成中，侧支血管用以增加缺血组织的血流。冠状动脉侧支血管开放是“血供不足”的心肌刺激所致。如高度狭窄或阻塞的左前降支（LAD）的远端，可通过间隔支或冠状动脉后降支，接受来自于右冠状动脉（RCA）的血液供应。另一个潜在的侧支循环网源于 RCA 圆锥支，可通过毛细血管（微循环）或心外膜大的肌性血管（如 RCA 的圆锥支）进行代偿。这些侧支为严重狭窄的左前降支近端提供血液供应。

没有心肌缺血的患者，不存在侧支循环，可能是因为不存在休眠血管的缘故。用球囊阻塞心外膜血管引起心肌缺血后即刻可见侧支循环开放，提示侧支血管处于休眠状态，只有出现缺血时才会开放。冠状动脉造影时容易见到的侧支血管即属于动脉生成范畴。



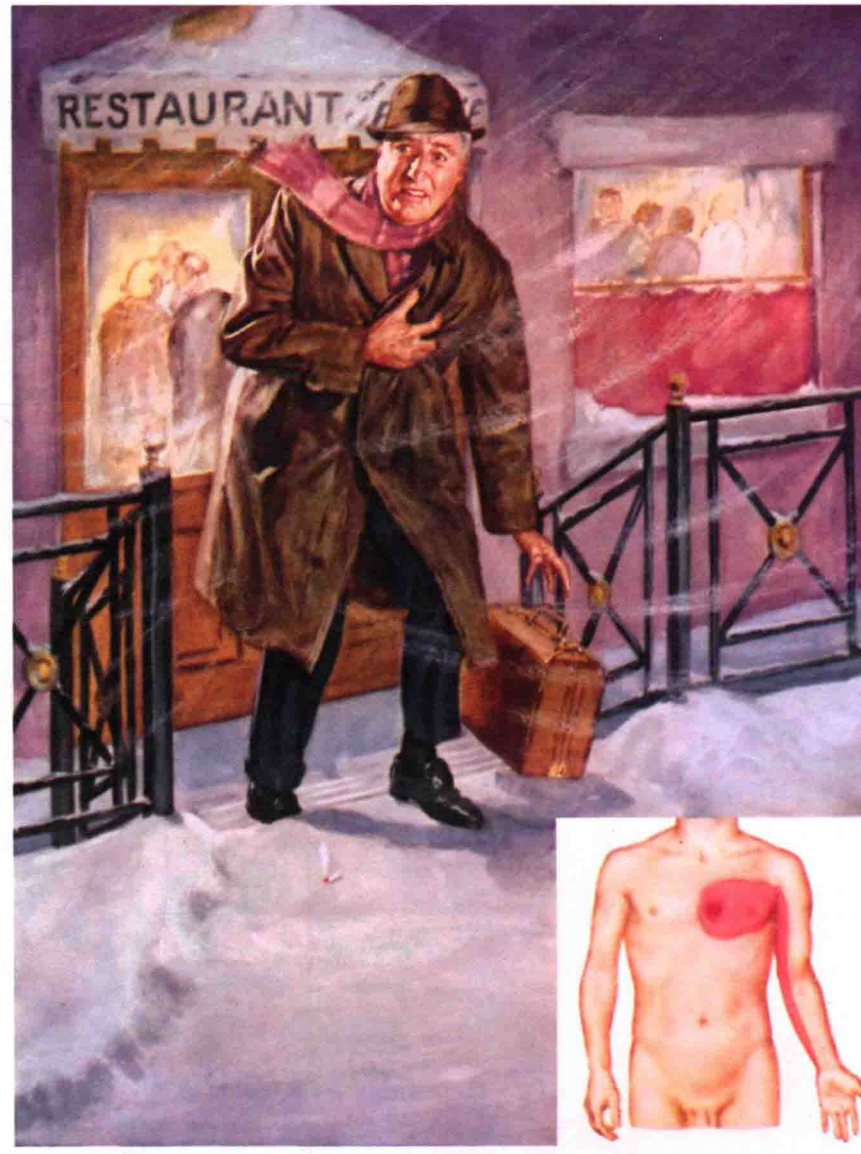
八、心肌缺血的回顾

患者不存在心肌缺血时，心肌耗氧与供氧平衡。决定心肌供氧的因素与主动脉舒张压、左心室舒张末压（LVEDP）和冠状动脉阻力相关。决定心肌耗氧量的因素与心率、收缩压（BP）、左心室（LV）张力和 LVEDP 有关。球囊阻塞冠状动脉所致的心肌缺血可通过一系列手段监测，心肌灌注显像可发现冠状动脉血流减少；冠状窦血氧饱和度下降可反映局部血流或耗氧比改变；心脏超声检查可发现左心室舒张功能异常；心脏超声或血管造影检查可发现收缩功能异常；LVEDP 升高；心电图可见 ST 段压低；临床出现心绞痛或相应症状（如呼吸困难）。

从细胞水平讲，电流学说是心肌缺血增加了晚期 Na^+ 电流增强，引起心肌细胞钠浓度增加，Na^+、Ca^{2+} 交换增强使细胞内 Ca^{2+} 浓度增加。最终 LV 将硬度增加，LVEDP 增加，心内膜心肌血流减少，引发心肌缺血。

心肌缺血常表现为心绞痛，是由心肌供氧和耗氧失衡引起。心肌缺血可以表现为急性或慢性心绞痛。一般来说，具有急性临床表现的患者心绞痛呈进展性，属于不稳定或急性冠状动脉盗血综合征状态。

尽管大多数的心肌缺血患者具有临床症状，但无症状心肌缺血可能占 25%。而大多数有症状的患者常有无症状性心肌缺血发作。心肌缺血除了心电图变化之外，其他的表现包括核素检查发现心肌灌注异常，超声心动图或非侵入性成像技术（如 MRI）发现短暂局部室壁运动异常。心肌缺血临床表现一般为胸部不适（心绞痛）、心律失常、LV 收缩和舒张功能障碍。



心绞痛的常见诱发因素：饱食、用力、寒冷、吸烟

心绞痛的特征性分布区

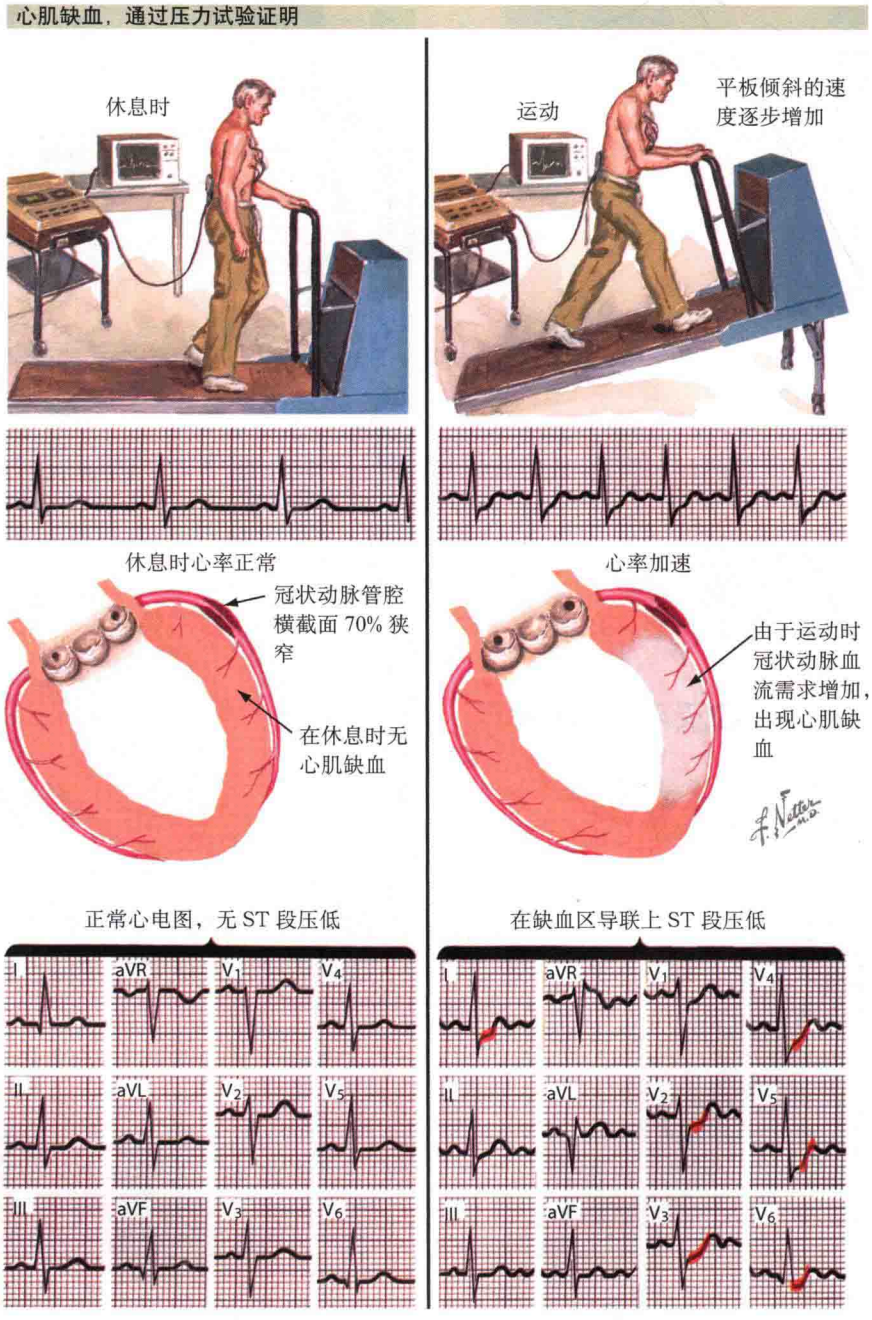
九、心绞痛

Heberden 在 1768 年首次描述心绞痛这一严重症状，但并未将心绞痛归因于冠状动脉疾病，后来 Jenner 发现了心绞痛与冠状动脉疾病之间的联系。心绞痛发作通常持续时间短暂，用力或情绪异常可诱发发作，发作时休息或舌下含服硝酸甘油，其常在数分钟内缓解。

心绞痛症状虽然存在个体差异，但通常描述的症状包括：胸骨后的沉闷、压迫或窒息感，疼痛偶可放射至手臂，尤其是左臂，很少放射至颈后区和下颚，几乎不放射至肩胛区。许多心绞痛患者未描述疼痛，而是胸部不适，通常由劳力或情绪变化所诱发，尤其是寒冷、饭后或吸烟时。心绞痛很少持续超过 2～3min，舌下含服硝酸甘油数分钟后缓解，若患者知道某一情况下会引起心绞痛，也可用硝酸甘油预防。心绞痛须与胃肠道、肌肉骨骼和肋软骨引起的不适相鉴别。

心绞痛和急性心肌梗死的疼痛可在相同的疾病过程中出现，但持久的心绞痛则是冠状动脉阻塞的结果，而不是狭窄所致。心绞痛患者的预后差异很大，但许多患者经药物治疗后可正常生活。数月或数年后，心肌缺血区侧支循环形成后，心绞痛症状可能减弱或消失。心绞痛是一个重要症状，因为潜在的室性心律失常很可能威胁生命。心绞痛的治疗包括药物和经皮冠状动脉介入治疗（PCI，血管成形术／支架置入术）或狭窄动脉外科旁路移植术。优化治理措施包括控制饮食、控制血压、调节血脂，应用硝酸酯类药、β 受体阻滞药、血管紧张素转化酶（ACE）抑制药、阿司匹林或其他抗血小板聚集药、戒烟和锻炼等，再血管化术前、术后均可开始这些治疗。

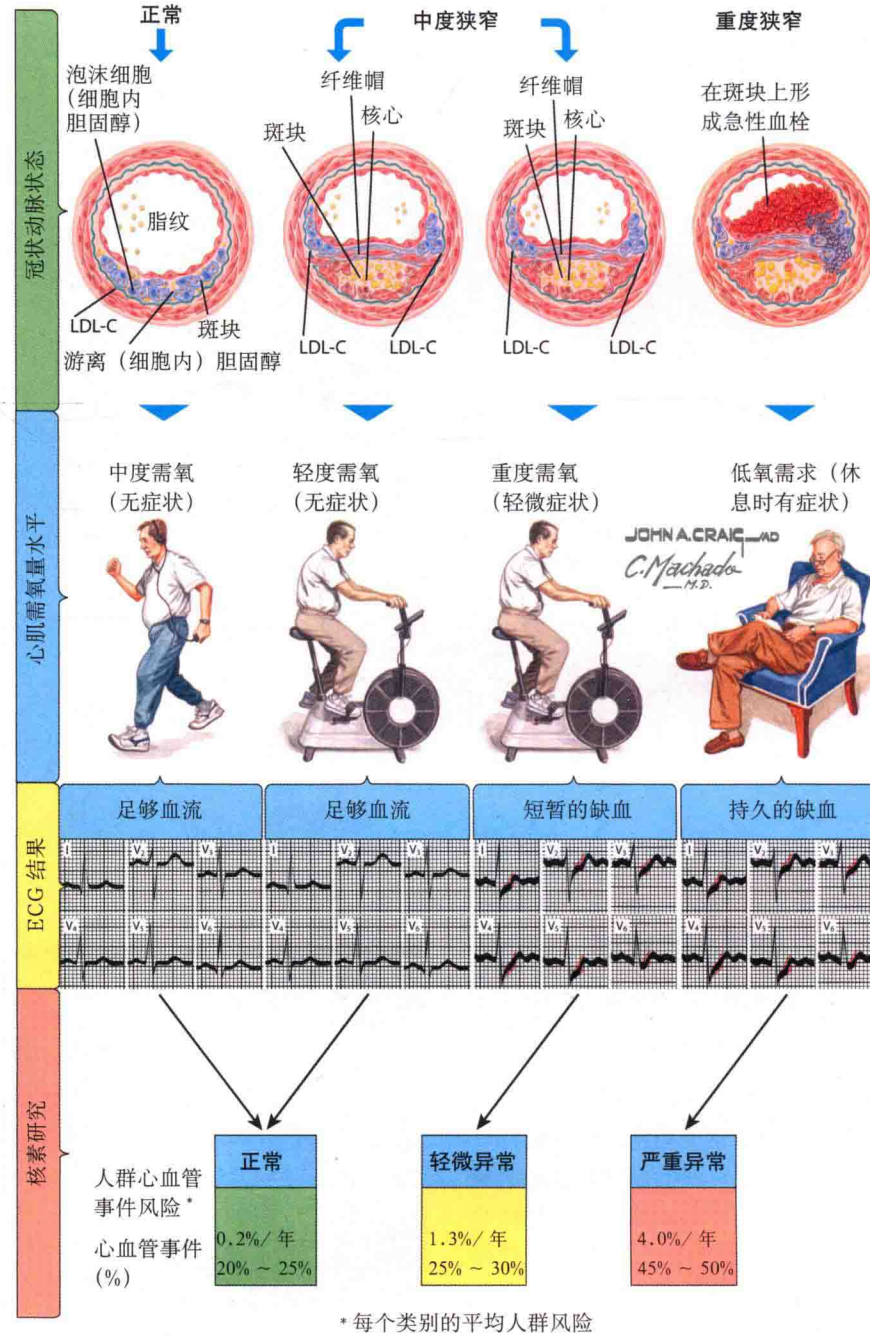
预防引起心绞痛的潜在病因最为重要，有家族史、高胆固醇等危险因素的患者，应优先考虑避免肥胖、低动物脂肪饮食、常规体育锻炼（如无心脏病）和戒烟等，应从儿童期开始预防心脏病。



十、心肌缺血的检测

心电图运动负荷试验是诊断心肌缺血和量化慢性稳定型心绞痛患者心功能障碍的最简单、最便宜方法。运动负荷试验通常使用跑步机或自行车诱发胸部不适，从而获得诊断心肌缺血的证据。记录运动前、运动时和运动后的 12 导联心电图的改变可获得心肌的瞬间缺血改变。在静息状态下，ST 段在心电图上为等电位。即使冠状动脉狭窄达 70%时 12 导联心电图仍可正常，在心肌需氧量增加时，相同的狭窄程度可引起心肌缺血。静息状态下由于心肌不存在缺血，因此心电图正常；由于心肌供氧量与需氧量保持平衡，患者不出现心绞痛和呼吸困难。随着跑步机的速度和心率增加，为满足机体需要，患者必须通过增加心率和血压以维持足够的心排血量。自行车运动中，同样需要增加心率和血压对抗踩踏自行车做功。心肌缺血患者出现 ST 段下移的典型心电图表现。冠状动脉狭窄达 70%的患者，在心肌需氧增加时，氧供应和需求平衡被打破而引起心肌缺血。部分心肌缺血患者可有心电图改变而没有心绞痛症状，为无症状性心肌缺血。尽管缺乏症状，但无症状性心肌缺血的预后与有症状性心肌缺血并无不同。

慢性稳定型心绞痛常被称为稳定性心肌缺血。当心肌耗氧超过冠状动脉供氧时，将发生心肌缺血。加重或诱发心肌耗氧量增加的因素包括：高血压、心动过速、心力衰竭、高代谢状态和使用拟交感神经药。心肌耗氧量取决于心率、血压和左心室大小、室壁厚度、心肌收缩力，其他因素如严重贫血也可导致心动过速和心肌耗氧量增加。



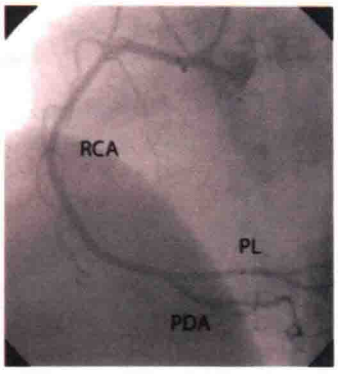
十一、血流受限的狭窄程度

冠状动脉正常的患者没有心外膜血管狭窄引起的血流受限，在中度需氧甚至高需氧时仍可无症状。冠状动脉中度狭窄是否引起症状（心绞痛、心肌缺血），取决于心肌血流的受限程度。心肌中度需氧而血供充分时，心电图 12 导联的 ST 段可正常。而同样具有中度冠状动脉粥样硬化的患者，当心肌耗氧量高度增加时，左冠状动脉狭窄的患者在 ECG 某些导联（如 aVL、V_2 ~ V_6）可出现 ST 段移位，提示暂时性的心肌缺血。在专题 6-11，LDL-C 指的是低密度脂蛋白胆固醇。

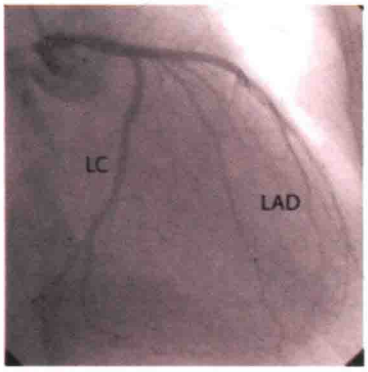
因此，正常心电图提示冠状动脉血流通畅，没有心肌缺血的证据。同样，中度冠状动脉疾病（CAD）患者在轻度应力条件下可无 ECG 的改变。然而中度 CAD 患者在高度需氧情况下，可出现短暂的 ST 段移位。另外，严重冠状动脉狭窄的患者，特别是冠状动脉近端高度狭窄（如左主干或左前降支近端狭窄）的患者，常在休息、轻微运动状或运动试验时可出现症状及心电图改变，这些患者常存在严重的多支血管近端病变。

冠状动脉轻微狭窄或无狭窄时，核素心肌灌注显像通常正常。冠状动脉中度狭窄存在高耗氧时，心肌灌注显像可轻微异常，治疗方法及预后与灌注缺损的严重程度和范围相关。冠状动脉高度狭窄时，心肌灌注显像显著异常，常需积极的药物联合血管成形术 + 支架或旁路移植术治疗。

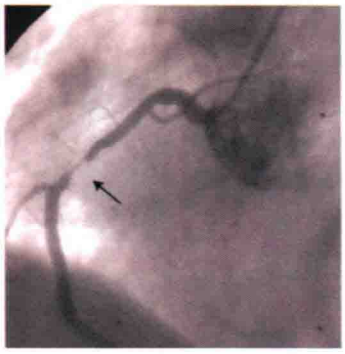
对于有症状的 CAD 患者，为了给出恰当的治疗方案及做出合适的预后判断，必须了解受累冠状动脉的病理和生理改变特征。

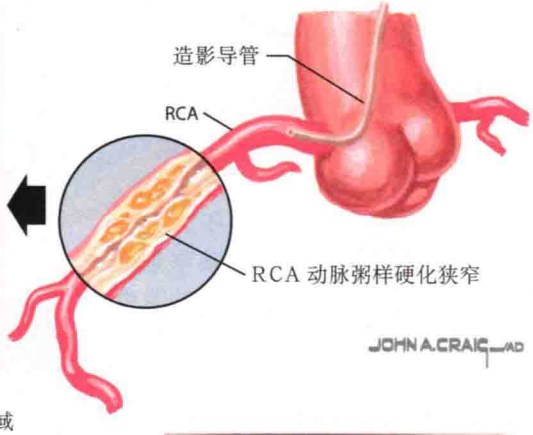


右冠状动脉（RCA）造影正常，以及正常的左心室后支（PL）和后降支（PDA）

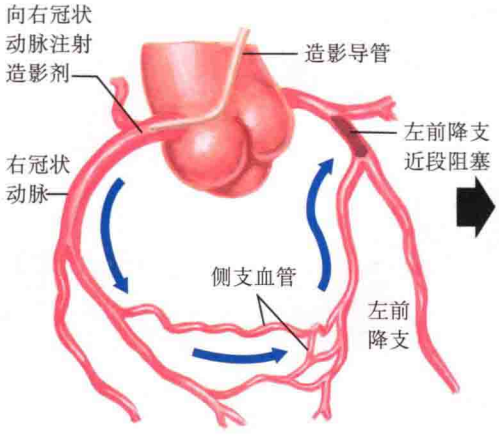


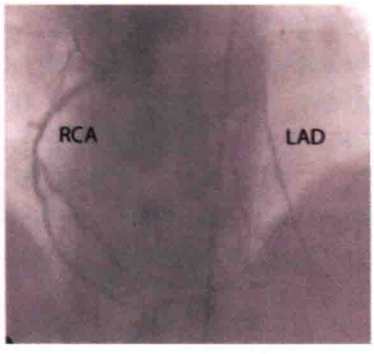
左前降支（LAD）和左回旋支（LC）造影正常





血管造影显示 RCA 狭窄区域

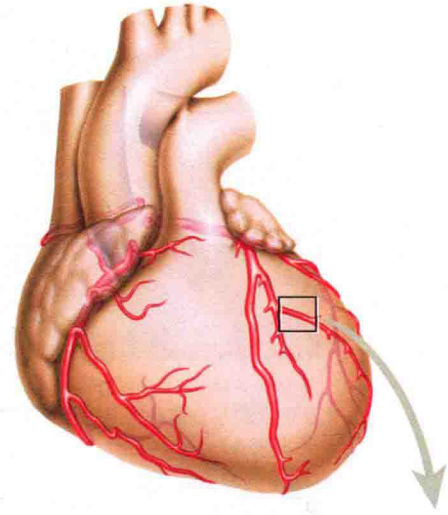




造影显示通过向 RCA 注射造影剂，经侧支血管使 LAD 显影

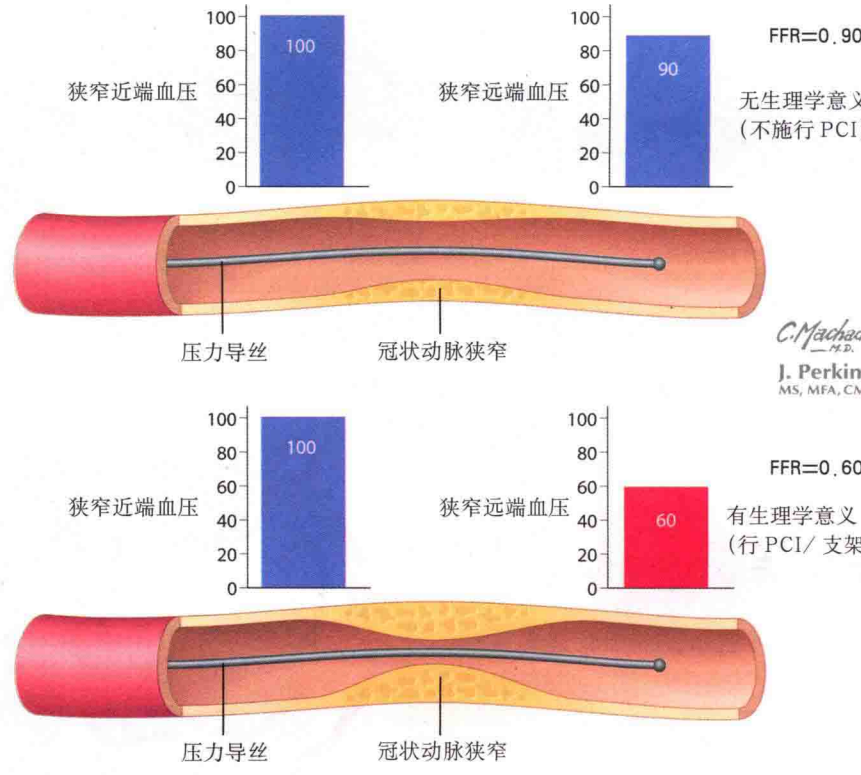
十二、左心血管造影

左心导管检查或血管造影通过向主动脉、左心室和冠状动脉注射碘对比造影剂，观察主动脉及其分支状态，是否存在主动脉瓣关闭不全、冠状动脉移植旁路是否通畅，评价左心室功能和解剖情况与冠状动脉循环情况。冠状动脉造影是确定 CAD 的范围、部位和严重程度（狭窄百分比）的精确方法。冠状动脉多视图对评估特定的病变，评估右冠状动脉、回旋支、前降支、间隔支和对角支的分布具有重要意义。右冠状动脉和左冠状动脉的经典投造体位是右前斜位（RAO）和左前斜位（LAO）。如果计划行 PCI(血管成形术)，多角度(足位和头位）观察显得特别重要。必须明确的是，基于导管的冠状动脉造影是管腔造影，只可见血管管腔。血管壁必须通过血管内超声或光学相干断层成像技术；尽管冠状动脉造影存在局限性，但这是行冠状动脉手术的一个先决条件，有助于决定治疗策略究竟是药物治疗（单独药物治疗或联合冠状动脉成形术／支架置入）还是旁路术。行冠状动脉造影的患者评价的另一部分内容是左心室造影，有利于对心室功能做出评价。笔者常用 RAO 和 LAO 进行心室造影，评价心室的整体功能，特别是对左心室功能障碍的患者。

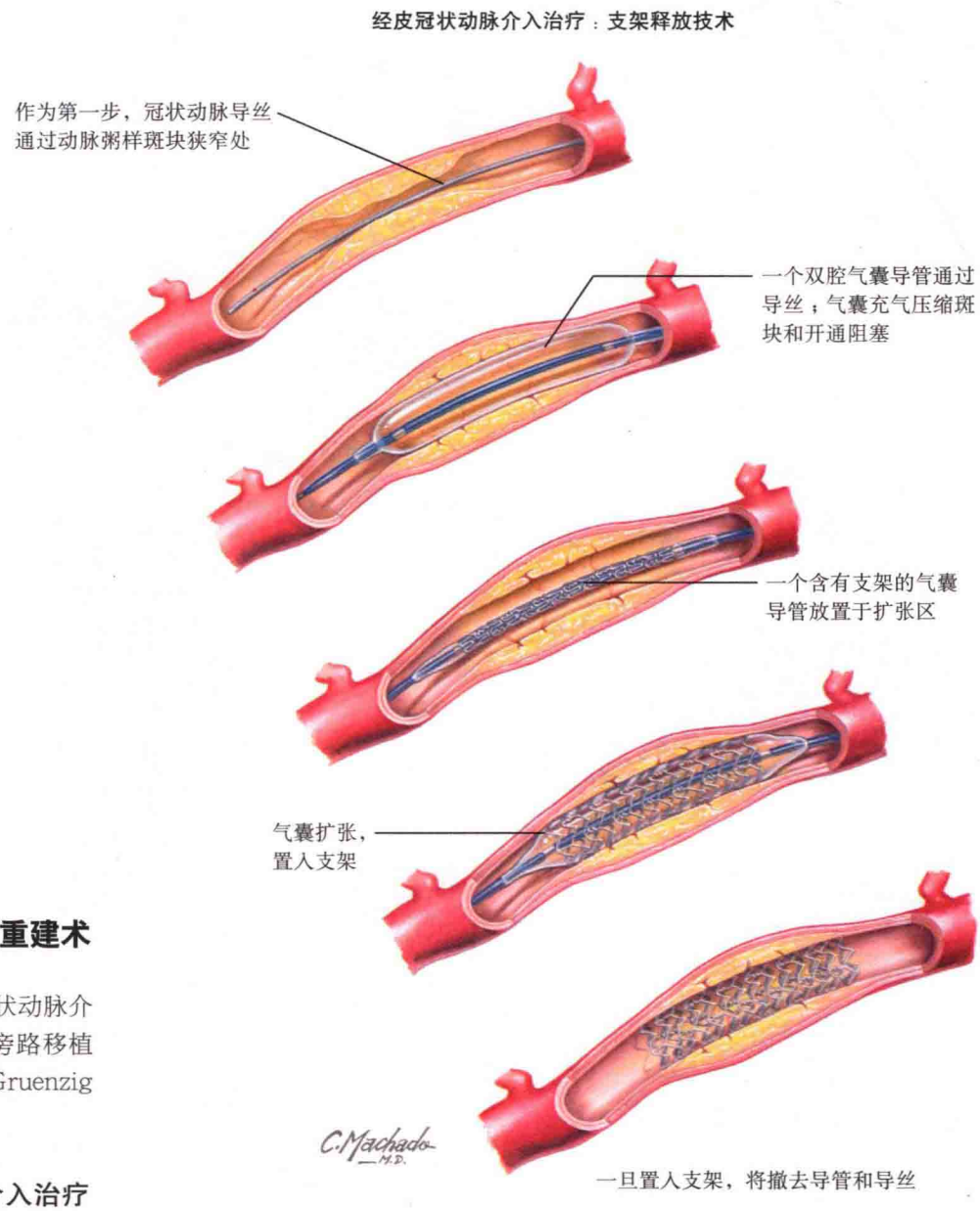


十三、血流储备分数

在导管室，心脏介入专家可将末端带有压力传感器的小导丝（0.014英寸压力导丝）通过冠状动脉狭窄处，测量狭窄近端和远端的血压（BP），确定某个特定的冠状动脉狭窄是否具有生理学意义。狭窄远端的收缩压除以狭窄近端的收缩压，所得的分数即是通过狭窄处 BP 下降的百分数，应分别于基础状态和注射腺苷增加冠状动脉血流量后测量。如果狭窄处的 BP 下降为 50%，则血流储备分数（FFR）是 0.50。计算公式 FFR=Pd/Pa，Pd 是在狭窄远侧的压力，Pa 是狭窄近侧的压力。当冠状动脉造影肉眼评价不足以断定狭窄冠状动脉的临床意义时，这项技术尤为实用。



联合应用 FFR 和冠状动脉血管内超声技术，介入心脏病学专家可以明确狭窄的生理意义和斑块性质，即稳定或不稳定斑块。FFR 也被称为功能性流量储备，因为它反映了狭窄的病理生理学意义。这项技术显然需要心导管检查和特殊设计的压力导丝，以测量心外膜冠状动脉狭窄近侧和远侧处的压力。临床试验证实 FFR 0.75～0.80 这一分界点可用来反应冠状动脉狭窄是否具有重要的病理生理学意义。FFR 测量类似于非侵入性的踝臂指数（ABI）测量，即测量上肢和下肢之间的压力差，反映下肢灌注是否正常。FFR 的一个优点是可为心外膜血管狭窄是否行血管成形术或支架提供即时的信息。如果 FFR < 0.75，狭窄可引起下游心肌缺血，行血管成形术 / 支架是恰当的。DEFER 研究旨在判断 FFR > 0.75 的患者是否有必要行 PCI 支架置入术。结果显示对 FFR > 0.75 的冠状动脉狭窄患者行支架置入术，临床结果并无改善。在另一项研究中，以 FFR 作为判断依据，FFR 在正常范围内的患者尽量少用支架，结果发现，一年后 FFR 指导治疗组发生死亡、心肌梗死或反复血供重建更少，且住院时间更短及花费更少。



十四、慢性心绞痛血供重建术

血供重建术包括经皮冠状动脉介入治疗（PCI）和冠状动脉旁路移植术（CABG）。1978 年 由 Gruenzig 实施第一例 PCI。

（一）经皮冠状动脉介入治疗

1. 支架置入

PCI 可通过插入冠状动脉的指引导管操作完成。导管内首先插入指引导丝并穿过病变处，之后插入球囊导管，通过气囊充气，使狭窄处扩张。当球囊外包有支架时，通过气囊充气可将支架置入血管壁，用以维持动脉通畅，支架可以是裸金属支架（BMS）或药物洗脱支架（DES），气囊放气后支架仍存在于该处。

2. 旋磨术和远端保护装置

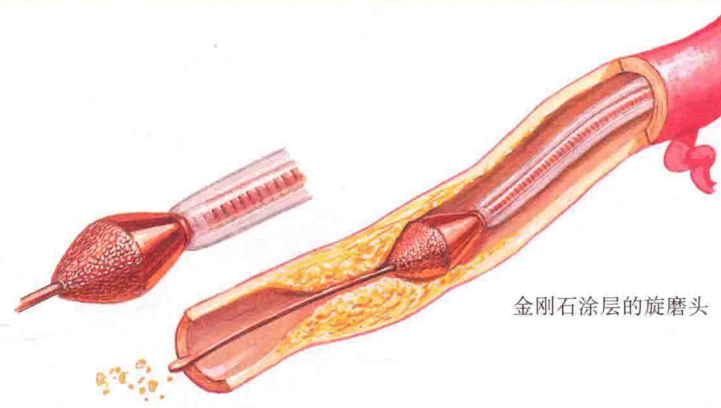
其他方法如旋磨术，可以在支架置入之前实施，特别是在钙化狭窄处。金刚石钻头可粉碎斑块，使狭窄处扩张。远端保护装置有时是用来过滤一些移至远端动脉粥样硬化斑块的碎屑和碎片。

（二）慢性冠状动脉疾病（CAD）的手术

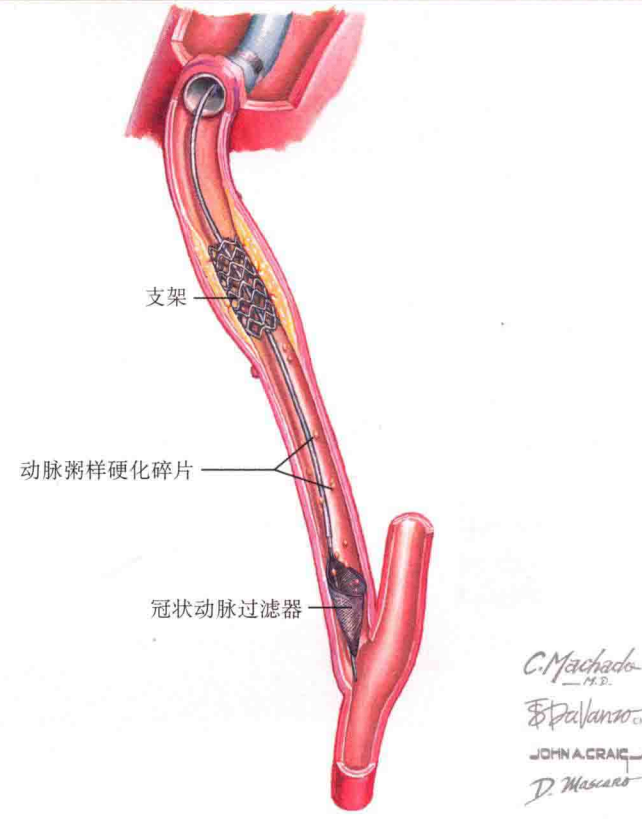
1968 年，Favaloros 在克利夫兰诊所成功地施行了第一例冠状动脉旁路移植术（CABG），Sones 在 1958 年完成了第一例选择性冠状动脉造影术。选择性冠状动脉造影首次使得对疑有冠心病患者的实时评价成为可能。因为选择性冠状动脉造影可明确冠心病是否存在，并可对心肌灌注缺损的部位进行定位及评价左心室功能。该技术可对疾病的发展过程及外科手术的成败进行评估，并引导了经皮导管为基础的心肌血供重建术的产生。

冠状动脉旋磨术和远端保护装置

冠状动脉旋磨术



远端保护装置：冠状动脉滤过器



十四、慢性心绞痛血供重建术（续）

在 CABG 发展之前，曾施行某些手术治疗 CAD，包括向心肌直接移植胸廓内动脉（Vineberg 手术）和将 Vineberg 变异即椎弓根胸廓内动脉（包括动脉、静脉、肌肉和纤维组织）移植入心肌（Sewell 手术），但这些手术现已停用。

（三）室壁瘤切除术

大面积 MI 的患者可发生室壁瘤。心肌梗死后的室壁瘤通常位于左前降支支配的左心室前壁和心尖部。下壁室壁瘤很少发生，但心肌梗死面积足够大时也可发生室壁瘤，并导致乳头肌功能失调，继发二尖瓣关闭不全。

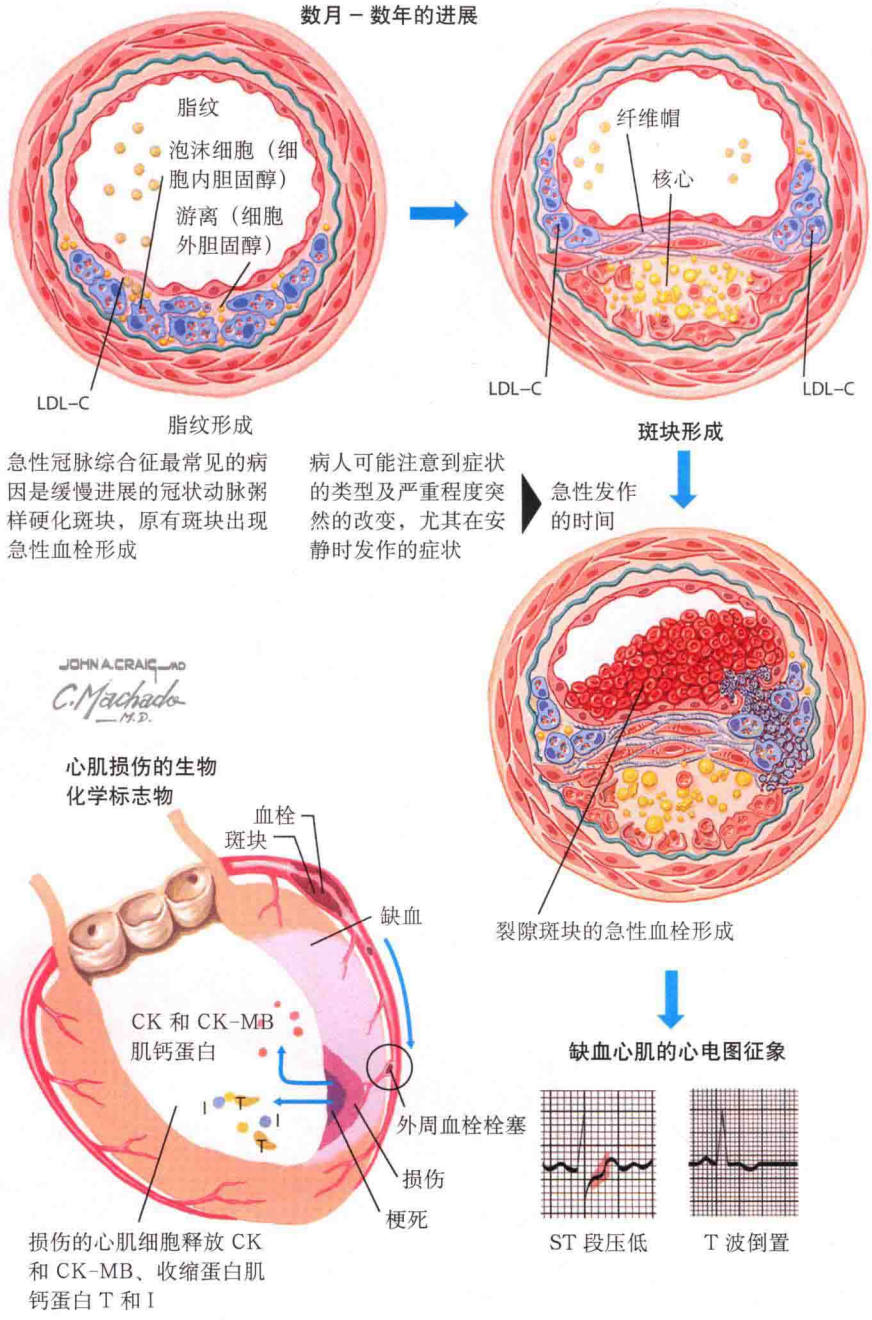
室壁瘤切除术是一项择期手术，除非发生顽固性心力衰竭、室性心律失常和严重二尖瓣反流，且经急性舒张血管治疗无效，否则应在 MI 发生数月后再实施室壁瘤切除术，因为这类患者过早施行介入治疗会大大增加外科手术风险。

（四）冠状动脉旁路移植术

直接冠状动脉旁路移植术是指将大隐静脉和胸廓内动脉移植到狭窄冠状动脉的近端。冠状动脉旁路移植术要求目标血管没有病变或仅微小病变。移植静脉为游离移植血管，连接升主动脉到冠状动脉。相反，胸廓内动脉一端仍然连接锁骨下动脉，另一端连接到冠状动脉狭窄的远端。CABG 不但促进了心外膜血管远端微循环的灌注，同时也通过侧支循环提高了其他狭窄血管的血流灌注。

随访研究

CABG 术后数月或数年，血管造影显示移植血管具有较高的通畅率。但 10 年后不是所有的移植的大隐静脉都和 10 年前那样通畅。最好选择胸廓内动脉作为移植血管，常选用两侧的胸廓内动脉，尽管罕见，但胸廓内动脉仍可发生狭窄或血栓形成，这可能与术中的操作技术问题有关。

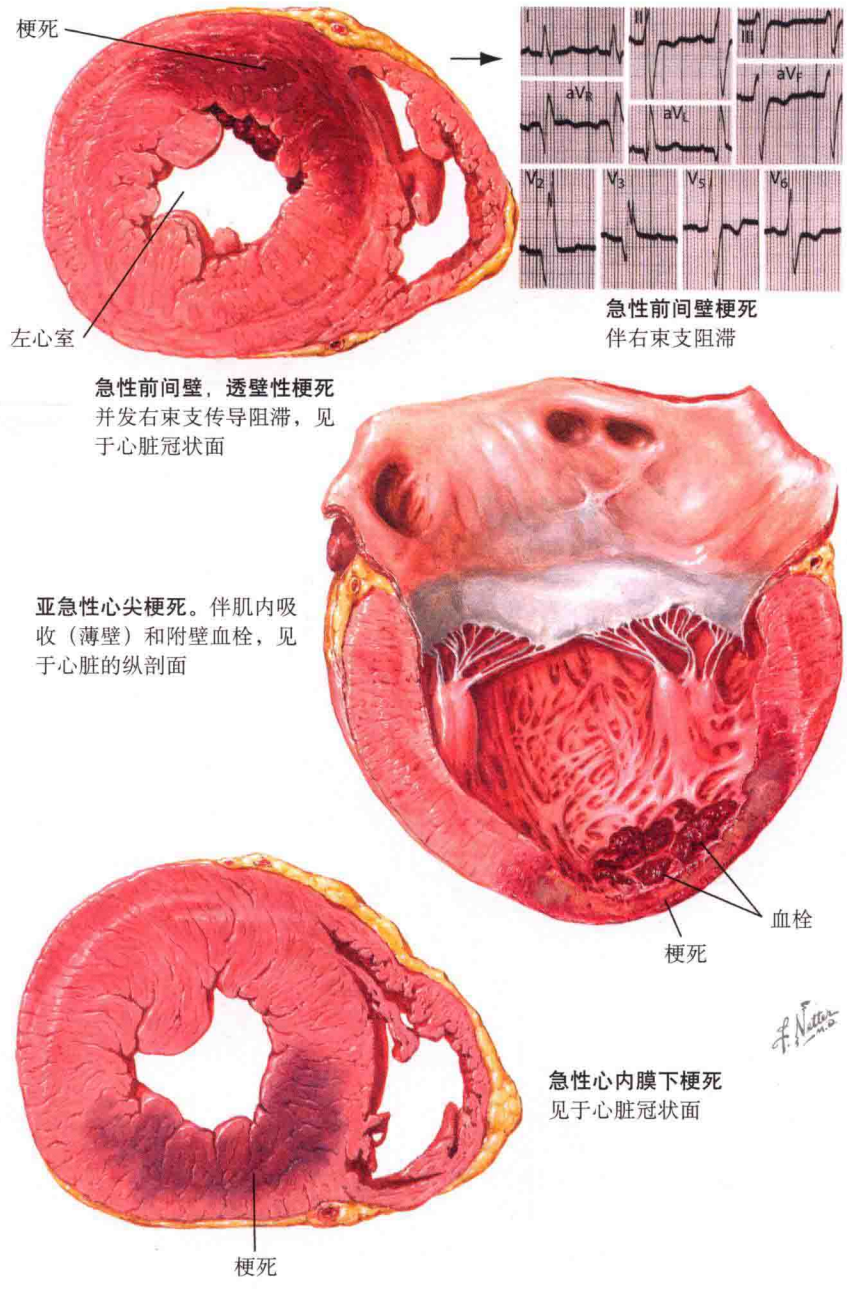


十五、急性心肌梗死的病理生理学

急性冠状动脉综合征（ACS）表现为三种不同类型，即不稳定型心绞痛、非 ST 段抬高性心肌梗死和 ST 段抬高型心肌梗死。严重冠状动脉粥样硬化患者发生 ACS 的心外因素包括原发性高血压、心动过速和贫血。1858 年 Virchow 认为脂肪可能引起的血管内壁损伤，从而引起炎症反应和继发斑块形成，与目前的理论相似。ACS 由斑块破裂引起，斑块破裂继发病变血管处一过性血小板聚集、血管活性物质释放、血栓形成、斑块内出血以及斑块修复等病理过程，导致冠状动脉狭窄进行性加重。

源于心肌缺血的急性冠状动脉综合征主要由两个因素造成，血小板聚集和血栓形成。富含脂质的斑块破裂或糜烂激发局部血栓素 A2 和 5- 羟色胺聚集，同时局部内皮依赖性血管舒张因子（EDRF）和抗血小板聚集药减少，引起病变血管强烈收缩，参与血栓的形成和溶解。临床情况稳定的 ACS 患者并不意味着斑块也稳定，需通过观察复发性心肌缺血事件及监测肌钙蛋白和 C 反应蛋白（CRP）水平来识别这些患者，结果异常表明未来心血管事件风险很大。

急性冠状动脉综合征不是单一症状，多数患者存在多种表现，包括 ECG 变化、肌酸激酶和肌钙蛋白释放、CRP 水平升高、LV 功能异常和冠状动脉造影的病理改变。TIMI 危险评分有助于预测 ACS 患者发生死亡、MI 或 14d 内心肌缺血的风险。危险因素包括大于 65 岁、三项 CAD 危险因素、50% 冠状动脉狭窄、入院时 ST 段改变、24h 内 2 次心绞痛发作、7d 内使用阿司匹林和心肌标志物升高。危险因素越多，表示 14d 内发生终点事件率越高。

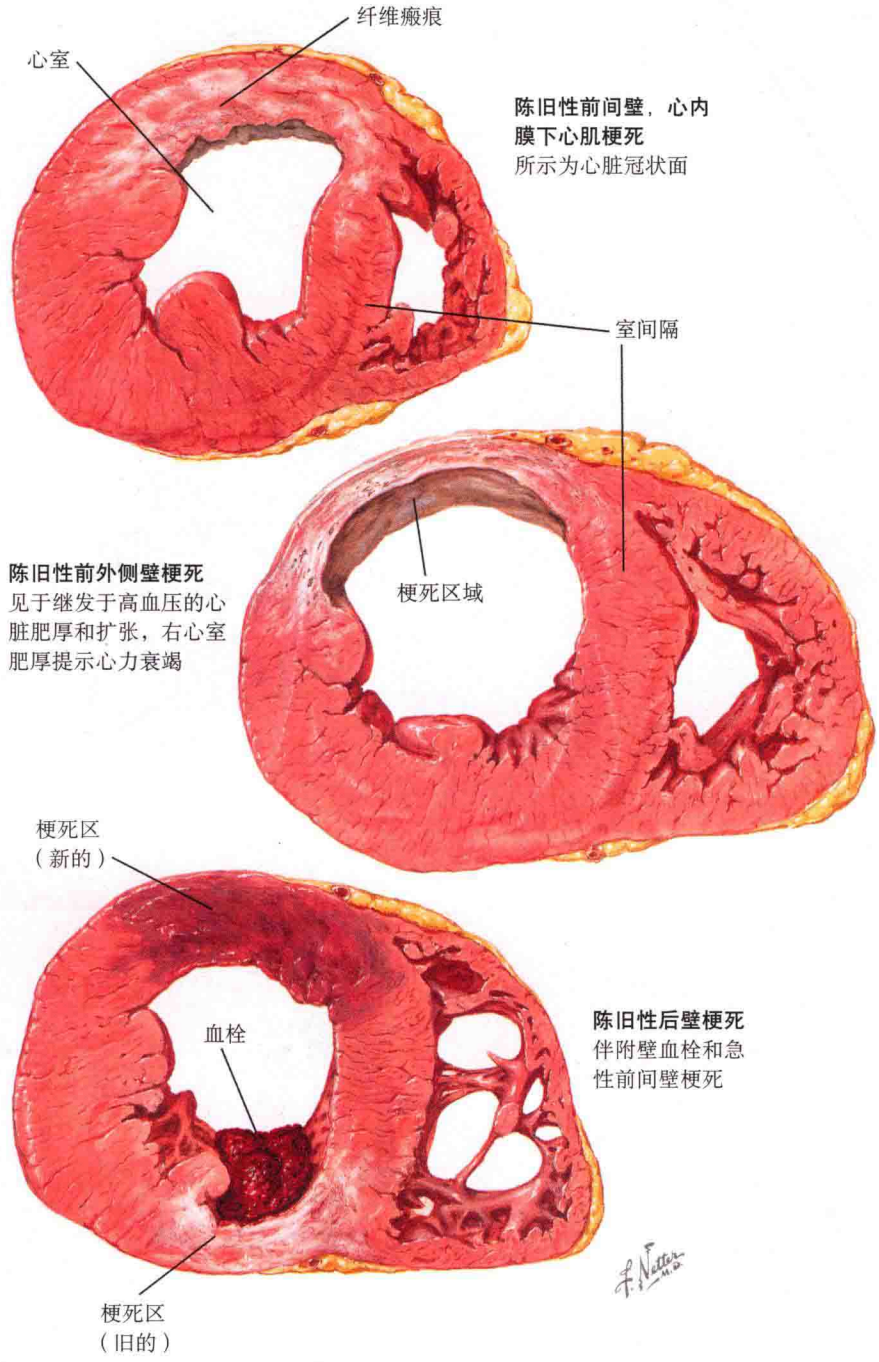


十六、心肌梗死 - 心脏的改变

心肌梗死可引起广泛病理改变，梗死范围可呈局限性，也可呈弥散分布。使用人工心肺机再灌注心脏可发现弥散性心肌梗死，这种类型的心肌坏死，坏死程度非常一致。然而更常见的是多发微小灶呈现出不同坏死阶段的特征。急性期可能极难发现这些微小梗死灶，只有在显微镜下才可以找到，表现为肌原纤维损害和胶原沉积。慢性期，这些灶性坏死灶表现为心肌内弥散存在的白色小斑片。

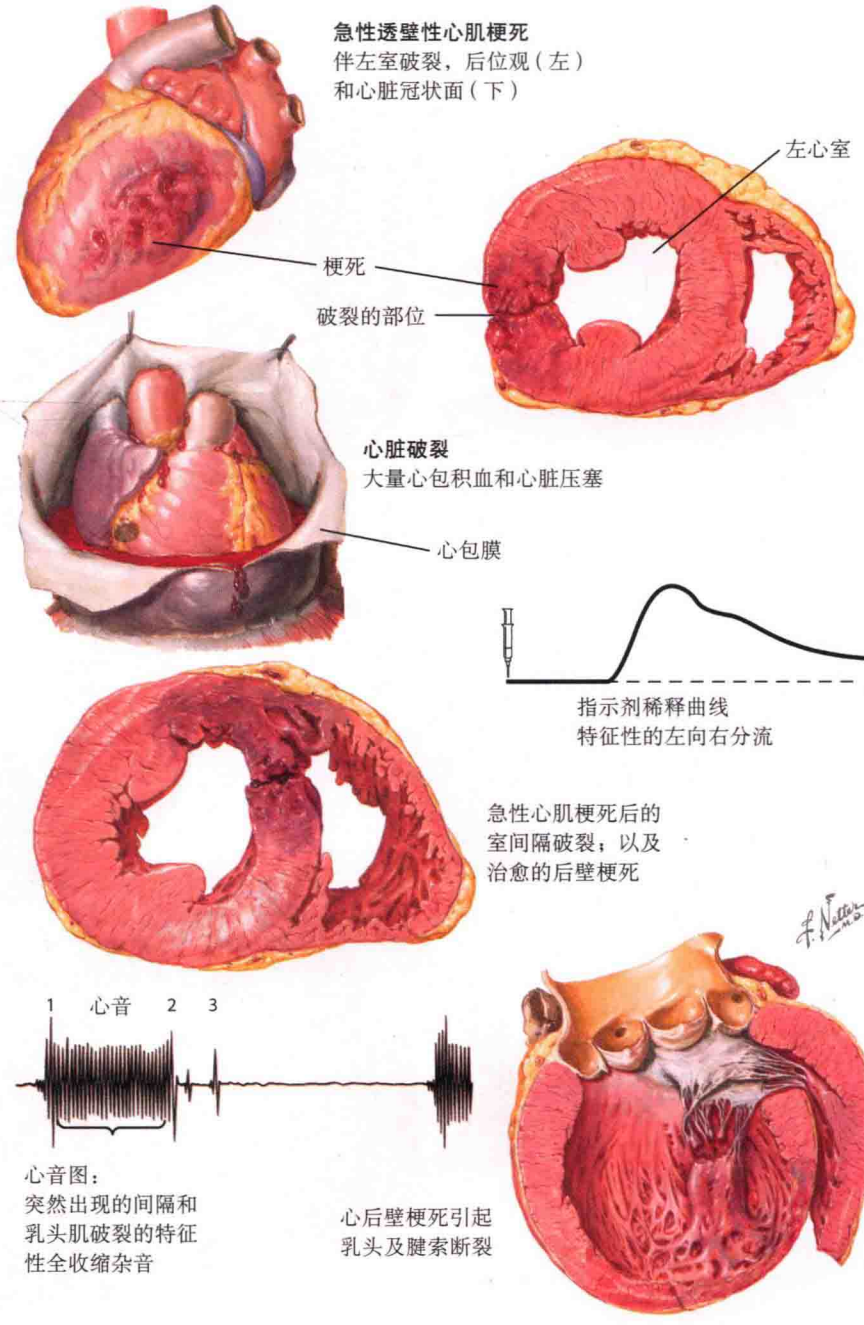
大面积心肌梗死后出现的一系列改变部分取决于发作后患者的生存时间。最早的心肌改变与血管壁麻痹、毛细血管充血和多形核白细胞（PMNs）迁移有关。随后细胞自溶，出现心肌细胞坏死，表现为心肌纤维条纹消失和嗜酸粒细胞增多、碎片增加、细胞核消失。死亡的心肌刺激产生更多的 PMNs。最后的修复包括巨噬细胞浸润和纤维沉积。心肌梗死范围很小，此过程持续时间相对较短，大面积梗死，多年后仍可发现坏死心肌组织，但与心肌生理活动无关。

心肌梗死可以根据累及的心肌区域进行命名。绝大多数后壁心肌梗死也会累及室间隔的后部分（后间隔），而前壁心肌梗死可累及室间隔前部（前间隔）（专题 6-17）。在小部分病例里会出现侧壁心肌梗死。心肌坏死、移除和修复不一定会导致心肌变薄。心肌梗死也可以根据受累心肌的厚度分为以下几类：若全程受累（透壁的），则称为 ST 段抬高型心肌梗死（ST-segment elevation myocardial infarction，STEMI），通常与冠状动脉堵塞有关。90% 的 STEMI 病变由冠状动脉阻塞相关，而非 ST 段抬高型心肌梗死（NSTEMI）的这一比例较低。NSTEMI 梗死范围通常局限于心室的心内膜心肌。因两类心肌梗死均累及心内膜心肌，因此，心脏附壁血栓的发生较常见。



十六、心肌梗死 - 心脏的改变（续）

冠状动脉疾病的主要问题是，对于死亡患者，冠状动脉疾病和心肌梗死的相关性不明确。尽管猝死患者中，冠状动脉左前降支或左主干病变多见，有时可能是唯一发现的病变，但心肌的状态并不明确，因为缺乏心肌梗死的形态学依据。25% 依据心肌活检诊断的急性或慢性心肌梗死的病例在发病时没有相关病史。急性心肌梗死仅有约 1/2 的患者被发现有冠状动脉阻塞，尽管另 1/2 也表现为心肌梗死相关血管的狭窄。而且，尽管死亡的直接原因被认为是冠心病，但是并未发现近期有急性心肌梗死。

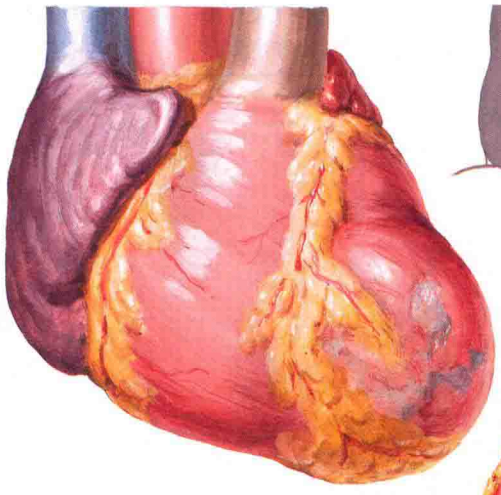


十六、心肌梗死 - 心脏的改变（续）

运动对于所有心肌梗死患者都很有价值。研究表明，尽管心肌梗死的发生率并没有下降，但坚持运动的患者的严重程度却较低。

心肌出血或梗死导致的心脏传导系统急性损伤仅在部分病例中出现。但是其他并发症却很常见。循环状态和血液成分的改变可以直接导致血栓沉积于冠状动脉的各个部位，造成梗死扩展。附壁血栓可以形成于心内膜（可能与梗死组织愈合相关）、心房（左心房比右心房常见得多）以及所有过去存在动脉粥样硬化的部位。因此，早期出现的心排血量下降及血栓形成均会造成脑缺氧。全身静脉也有可能出现血栓形成。

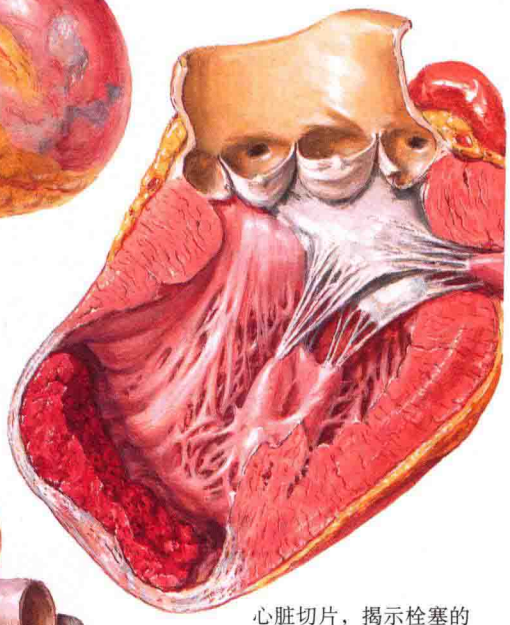
许多左心血栓的患者会由于栓子脱落引起栓塞。脑栓塞是最严重的栓塞并发症，远端降主动脉的骑跨栓塞也十分严重。较小的栓子可能引起局灶性栓塞，包括肾和脾动脉。肠系膜动脉栓塞较为少见，但是如果没有及时识别，后果可能极其严重。



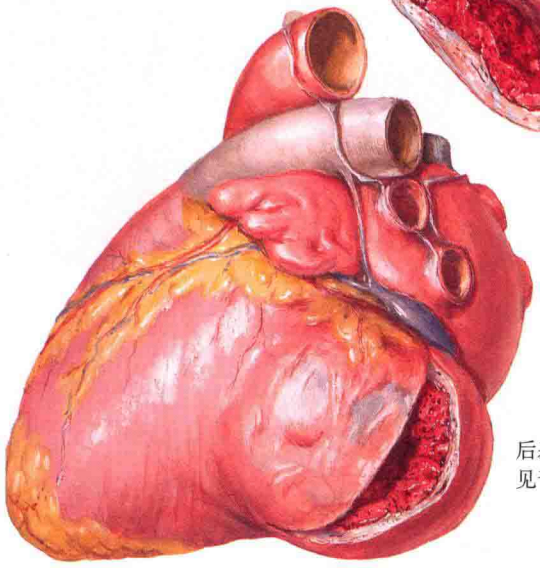
左心室前尖部的梗死后动脉瘤



舒张期　　收缩期



心脏切片，揭示栓塞的动脉瘤，累及左心室和室间隔



后基底动脉瘤切开，见于左侧

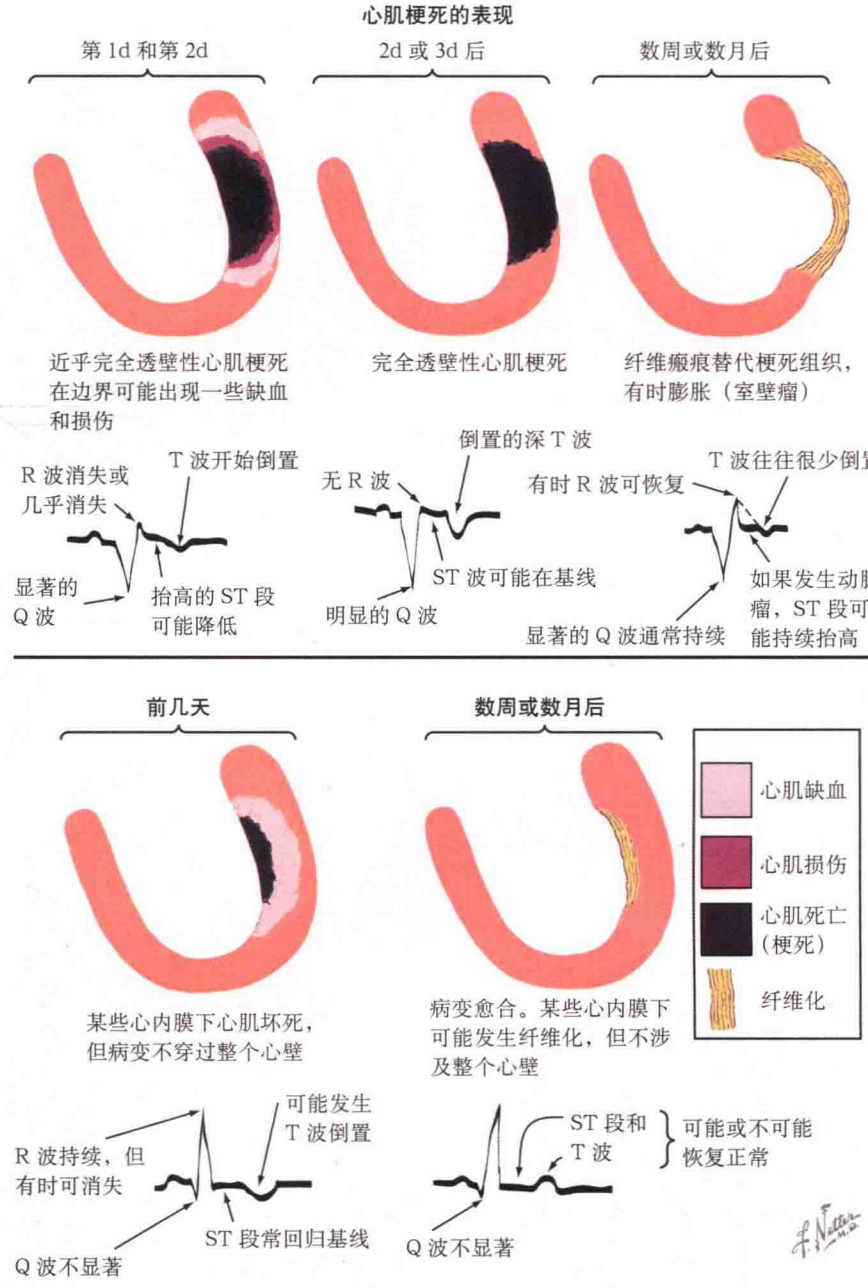
十六、心肌梗死 - 心脏的改变（续）

不幸的是，由于附壁血栓存在很长时间，因此从急性心肌梗死急性期至恢复期的各个阶段都可能发生系统栓塞，栓塞可以发生在全身各个部位。肺栓塞常与静脉淤血有关。与高血压性心力衰竭一样，缺氧的心脏可发生扩张，导致瓣膜关闭不全和血液反流。

尸检还可发现心脏破裂（室间隔缺损、乳头肌、游离壁）（专题 6-19）。急性心肌梗死死亡病例中心脏破裂占 1%~10%。破裂部位聚集大量多形核白细胞，该细胞成分持续存在很长时间，但通常情况下，疾病晚期该细胞成分并不常见。心脏破裂通常发生在心肌梗死后第 1 周。高血压患者首次发生心肌梗死时容易发生心脏破裂，由于缺乏侧支循环而导致破裂，游离壁破裂突入心包腔导致心脏压塞，偶可发生室间隔破裂，乳头肌断裂最少见。后乳头肌缺乏双重血流供应，因此比前乳头肌更容易发生断裂。

前壁和心尖室壁瘤容易发生附壁血栓，因此患者持续存在栓塞风险（专题 6-20）。

除了栓塞、室壁瘤、猝死和心脏破裂并发症之外，患者还存在再发心肌梗死的风险。再发心肌梗死既可发生于旧梗死区，也可出现于新的梗死区。新发梗死区可能靠近旧梗死区，也可能发生在其他冠状动脉的支配区域。



十七、心肌梗死的诊断

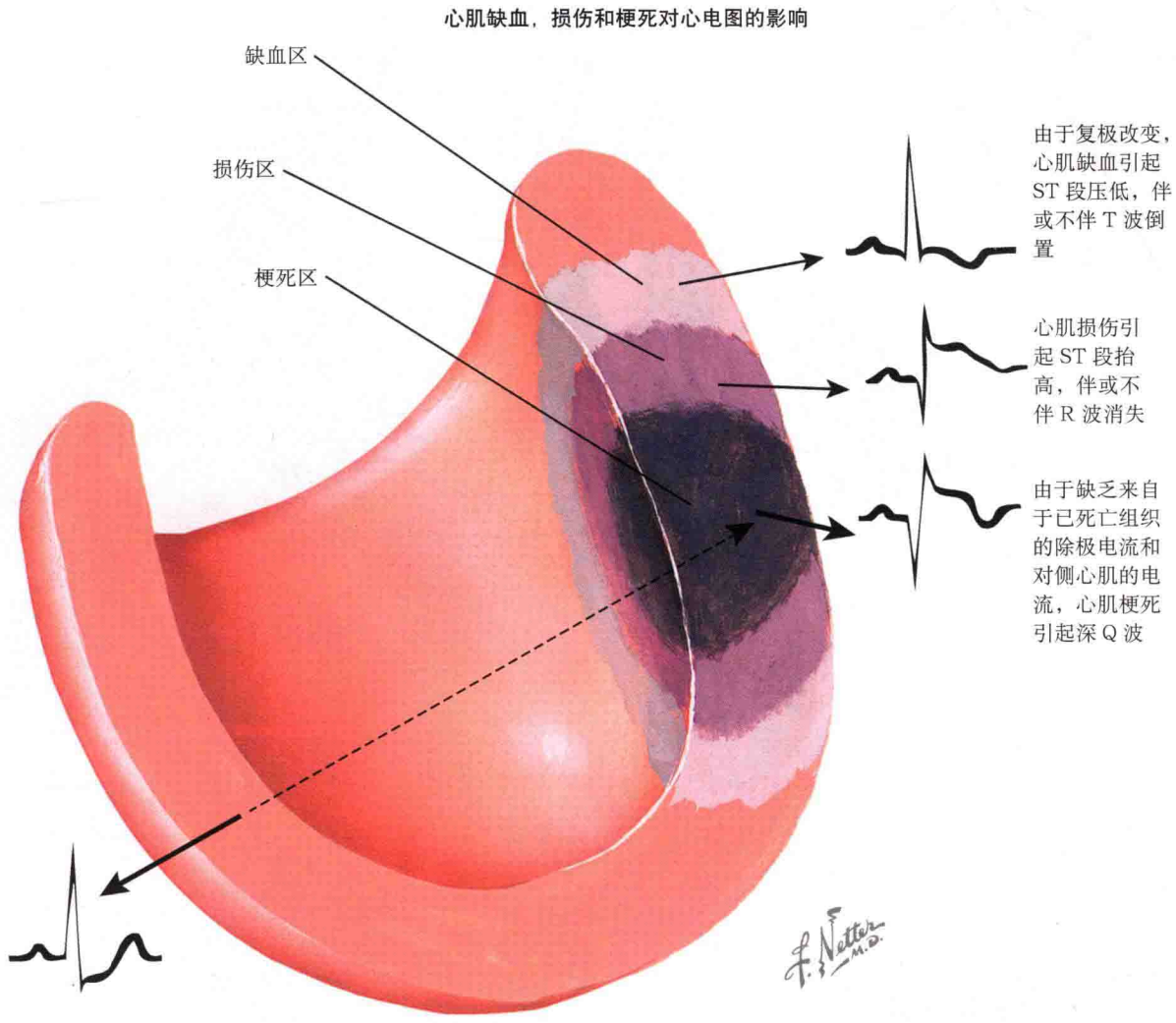
（一）心肌梗死的病理和心电图表现

急性心肌梗死病人，尤其是 STEMI 病人，心脏病理改变可出现心内膜至心外膜的透壁性坏死。在心肌梗死后的 24h 内，心电图变化包括 R 波消失或几乎消失、出现 Q 波、ST 段抬高、T 波倒置（专题 6-21）。几天以后，病理可发现透壁性心肌梗死，ECG 依然可见 Q 波、R 波消失和 T 波倒置。在某些病例 ST 段可回归至基线。数周或数月后，梗死组织被纤维瘢痕替代，偶可形成膨出的室壁瘤。如果在心室造影和心脏超声下可见明显室壁瘤，ST 段可能会抬高。其他心电图改变常持续存在(如Q波、倒置的 T 波，但倒置的幅度较早期变浅)，R 波可部分恢复。

相反，NSTEMI 患者在 24h 内表现为心内膜下坏死，ECG 常有持续的 R 波、小 Q 波、等电位的 ST 段和倒置的 T 波。梗死心肌周围有缺血心肌环绕。数天、数周或数月后，心内膜下心肌坏死痊愈，出现心内膜下心肌纤维化。这种纤维化局限在心内膜下，并未穿透至心外膜，心电图可正常或不正常。

（二）缺血性损伤和梗死：ECG 定位

阻塞冠状动脉支配的心肌区域，心肌缺血、损伤和梗死所致的心电图表现清晰可见。急性心肌梗死后心电图改变对诊断具有高度提示性，但不是急性心肌梗死的诊断依据。具有大 Q 波、ST 段抬高和 T 波倒置改变的患者，应高度怀疑发生急性心肌梗死；但并不是所有的心肌梗死患者都具有典型改变。有些患者有严重胸痛，但心电图只有 T 波倒置或明显 ST 段下移和心肌标志物升高（NSTEMI）；而有些患者心电图具有明显的 Q 波和显著 ST 段抬高（STEMI）。所有的心肌梗死均起自心内膜下，呈透壁性延伸。Q 波和 ST 段抬高可能与心肌透壁程度有关；心外膜受累越严重，Q 波和 ST 段改变越明显。



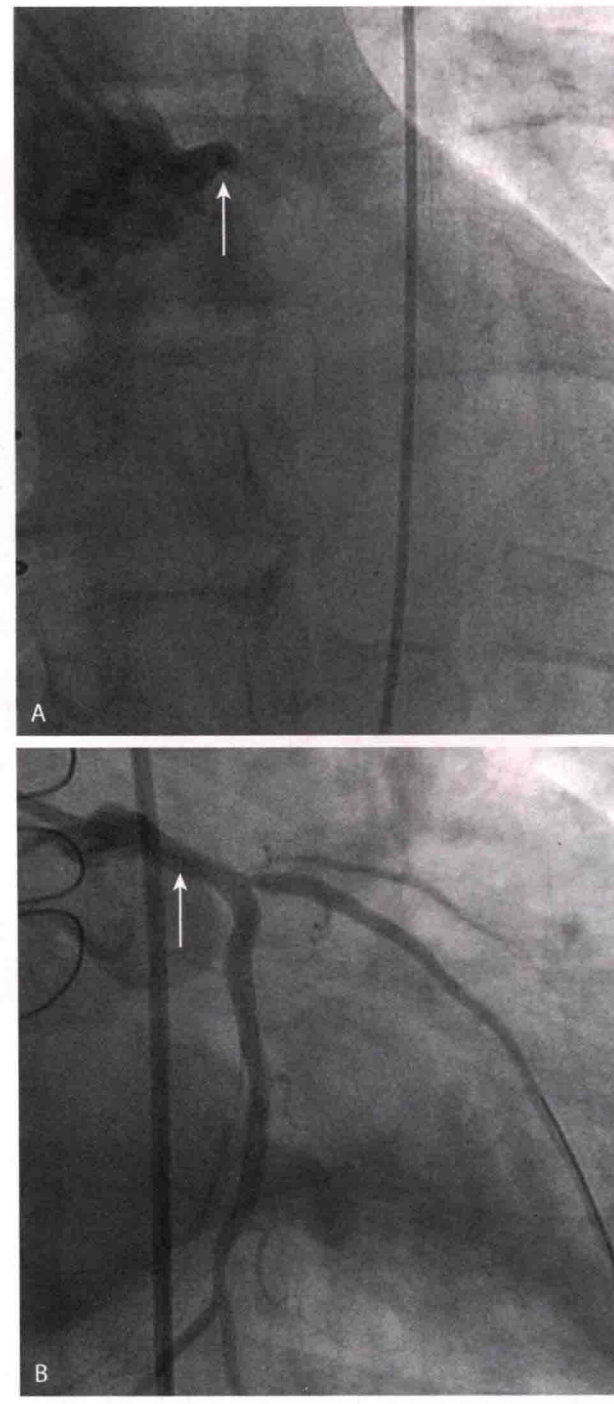
十七、心肌梗死的诊断（续）

根据ECG异常可定位心肌梗死部位。因此急性前壁和前侧壁心肌梗死常表现为心前区导联和Ⅰ、aVL导联的异常。然而所有导联都可有改变，从V_1～V_6（包括Ⅰ导联）、aVL导联都可以发生改变，或只有Ⅰ、aVL导联和心前区导联发生改变。相反，膈面或下壁心肌梗死常在Ⅱ，Ⅲ，aVF导联出现ST段抬高。

（三）心肌标志物和急性心肌梗死的诊断

心肌标志物对急性心肌梗死的诊断非常重要，但不是在发生冠状动脉阻塞时即在血液中出现。冠状动脉阻塞发生4h后，肌酸激酶（CK）、肌酸激酶异构酶（如CK-MB）和肌钙蛋白T明显升高。目前，肌钙蛋白T是最敏感、最特异的心肌梗死标志物，可能是诊断心肌梗死的唯一心肌标志物；但肾衰竭患者也可导致所有心肌标志物升高，但并不表示发生了急性心肌梗死。

患者出现急性胸痛和ST段抬高，如果到急诊科（ED）就诊时心肌标志物尚正常，表示心肌梗死发生在3～4h；但如果心肌标志物升高，表明冠状动脉阻塞和STEMI发生可能超过了4h。冠状动脉阻塞后，CK和肌钙蛋白T开始升高，但开始升高的时间及持续的时间各不相同，如果STEMI患者最初检测到的心肌标志物正常，提示新发冠状动脉阻塞。急性心肌梗死患者早期接受血供重建治疗，较未进行血供重建治疗的患者，心肌标志物升高更为明显，主要与冠状动脉血流灌注恢复后心肌标志物被冲刷至血液循环有关。



A. 在行 PCI 前，有旁路移植到左前降支的患者左主干阻塞（箭头）；B. 经 PCI 和左主干、左前降支和旋支再灌注后的左主干

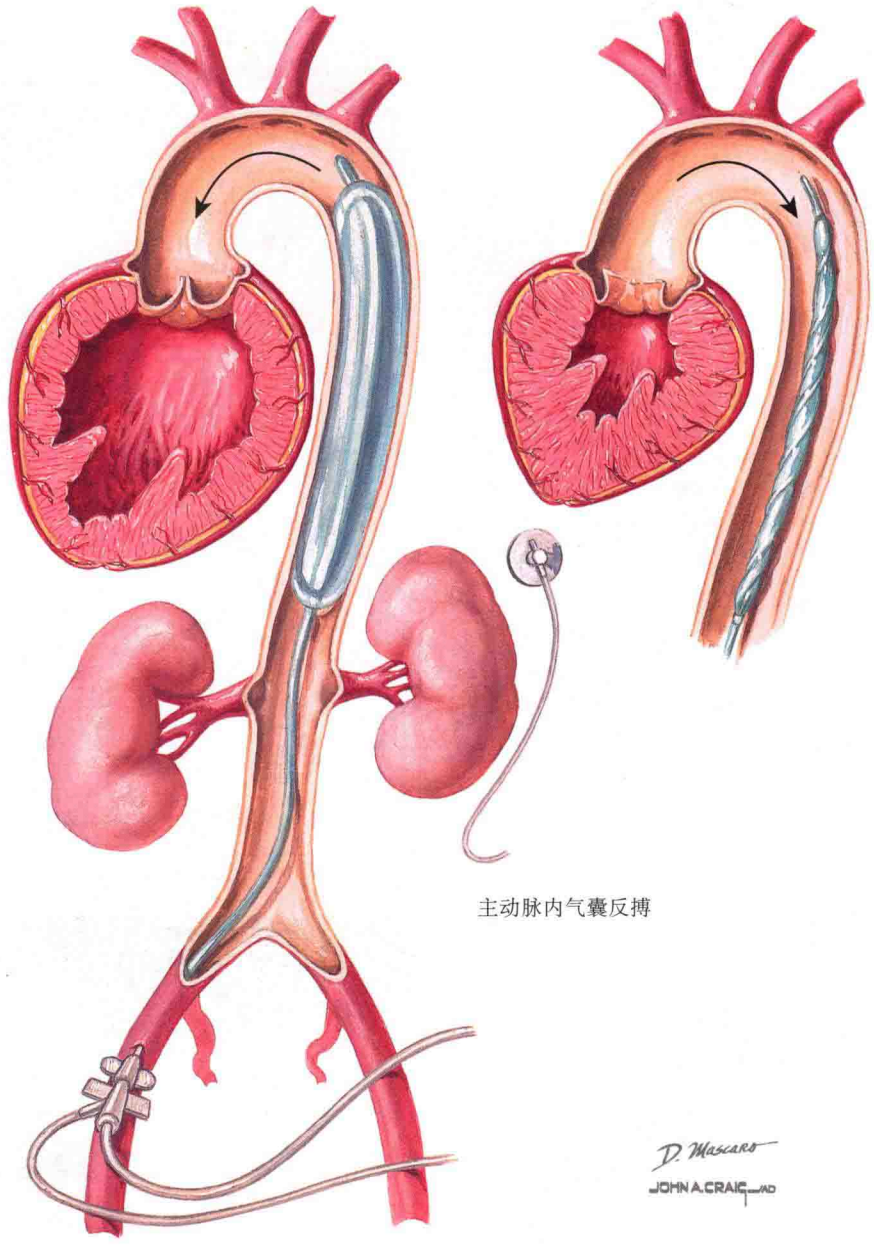
十八、急性心肌梗死的阻塞冠状动脉再通

普遍认为迅速开通梗死动脉对提高患者生存率至关重要，推荐采用 PCI。当无法即刻施行 PCI 时，溶栓仍是医院可供选择的替代治疗措施。通过经皮球囊血管成形术和支架置入术使阻塞的冠状动脉再通，是 STEMI 患者的标准治疗方案。对急性 STEMI 处理是否合适取决于就诊至球囊扩张开始（door-to balloon，D2B）的时间，即从到达急诊科的时间到导丝进入梗死血管需要的时间。D2B 时间容易准确地评价和记录。要求 D2B 时间＜ 90min。D2B 时间越短，心肌坏死发生越少。微坏死和射血分数（EF）＞ 40%的患者预后好，大面积坏死和 EF ＜ 40%患者预后差。

血管阻塞时间

通过结扎狗的左旋支，可测量冠状动脉阻塞持续时间与心肌梗死面积之间的关系。据此可发现从冠状动脉阻塞开始到心肌坏死开始发生的时间差。心肌缺血发生约 20min 后，开始出现心肌细胞凋亡，心肌细胞完全坏死发生于阻塞后 6h。

对人类来说，理论上，冠状动脉阻塞 0～3h，挽救的心肌越多，死亡率下降越明显。阻塞发生 3h，挽救心肌并不能带来显著的死亡率降低，3h 后挽救心肌带来的死亡率降低幅度与 3h 相似。但遗憾的是，人类不可能知道冠状动脉阻塞的确切时间。



主动脉内气囊反搏

十九、主动脉内球囊反搏

球囊反搏是唯一可以降低主动脉收缩期压力及增加心舒期压力的技术。在这个手术中，我们要将一个配有圆柱形聚乙烯球囊（成人大约40ml）的导管置入主动脉中。与此同时，伸缩调解导管的位置，使之位于锁骨下动脉和肾动脉之间，防止堵塞其他任何血管。当用X线做胸部透视时，导管顶端应该在左、右主气管的中间，以防止堵塞锁骨动脉和肾动脉。球囊将在心舒期扩张，心缩期压缩。导管顶部可测量主动脉血压。

在一个心动周期中，球囊收缩的次数将由ECG或其他血压波来控制。球囊由于心脏舒张而扩张时，主动脉压力会增大，冠状动脉灌注压也会随之增加，从而理论上增加心肌血流。当球囊由于心脏收缩而收缩时，左心室后负荷减少。这应该是由于左心室减压和心排血量增加引起的吸气作用。当反搏工作正常时，主动脉舒张压增大可能由于压力感受性反射会降低收缩压，从而降低心肌耗氧量。

主动脉内球囊反搏的适应证为任何原因引起的心源性休克，对于硝普钠没有反应的急性瓣膜反流、急性室间隔缺损和难治性急性冠状动脉综合征（缺血和心律失常）。关于高危患者的PCI或CABG术前使用主动脉内球囊术的临床适应证目前比较缺乏。主动脉内球囊反搏术不适用于主动脉瓣关闭不全的患者。因为心脏舒张带来的血压升高会增加主动脉瓣关闭程度，这项技术同时也不适用于严重周围性血管病而导致动脉闭塞的患者。主动脉内球囊反搏术的并发症较罕见，如下肢缺血、动脉破裂及球囊安置不正确导致的肾动脉狭窄和内出血。

二十、西德纳姆风湿热

（一）风湿热

风湿热在美国等发达国家不常见，但是在其他发展中国家非常常见。除了刚出生的第一年不会被感染，风湿热可以感染其他所有年龄的人。表现为以发热起病伴有严重但短暂的关节炎，并且通常会导致心脏炎的发生。

风湿热的病因和 β 溶血性链球菌的关系有以下几点：

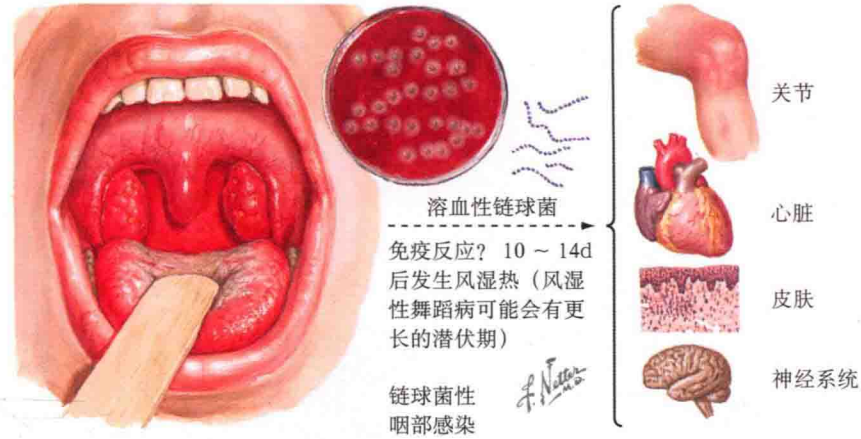
(1) 绝大部分的患者在关节炎发病前会有 2～3 周的链球菌引起的咽部感染的过程。

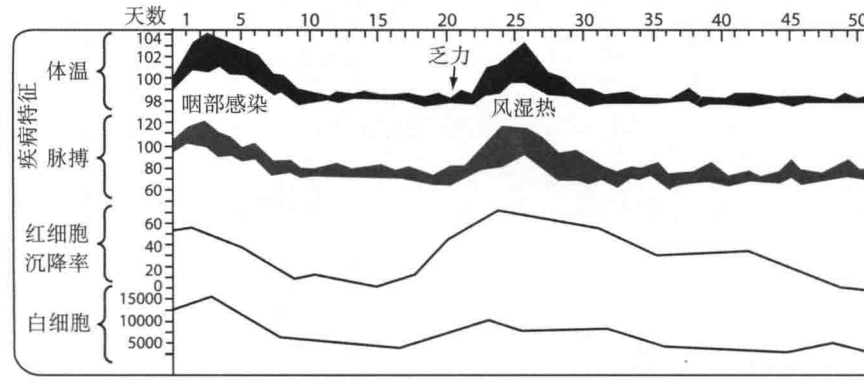
(2) 风湿热的发病率与链球菌咽部感染的发病率相同，链球菌感染的流行同时伴随风湿热的流行，潜伏期在 2～3 周。

(3) 升高或正在升高的链球菌抗体效价可能表明患者在感染前期。对单个抗体反应的研究，如 O 型抗链球菌素，可以发现 70% 的早期感染患者。进一步的抗体检测提示，抗体递增率近 100%。

伴随着风湿热的链球菌感染率从出现流行病到散发性感染的变化是 3% 到 0.3%。通过临床特征和抗体检测可以看出，这种差异是由于更加严重的流行性感染形成的。对更为严重的链球菌感染进行研究时发现，伴随风湿热的发病率，即使在散发病例也高达 3%。

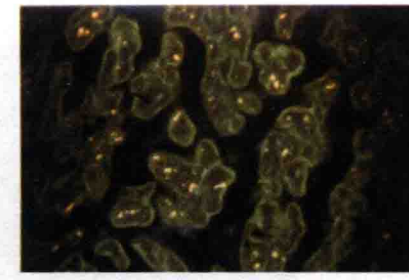
风湿热的病变并不直接由链球菌的侵袭造成。循环过程中从病原体释放出来的毒素不太可能是导致风湿热的原因，因为风湿热的临床症状与咽痛一致。此外，动物体内未出现链球菌造成的严重感染。因此，链球菌感染和风湿热的关系是免疫性的，即感染组织的抗原－抗体反应产生的严重反应。这个结论是通过观察注射大量血清的兔子身上出现类似于心脏炎的组织受损而得到的。







人心肌组织切片（兔免疫前血清染色，×200）



人心肌组织切片（抗 A 型溶血性链球菌第 6 亚群抗血清染色，×200）。注意肌膜下心肌纤维的荧光染色

大剂量接触抗原在人类身上是不可能发生的。任何潜在风湿热的发病机制的免疫反应更可能是一个或多个抗原本身对被感染组织的直接影响。包括人类在内的哺乳动物心脏中，含有多种可与 β 溶血性链球菌细胞壁抗原成分进行交叉反应的组织。动物注射这种链球菌菌株会与心脏产生抗体抗原反应。在活动性风湿热高发的患者身体内也发现了相应的抗体。

然而，虽然在风湿热患者的心脏内发现了大量的丙种球蛋白，但是循环抗体滴度与临床症状的严重程度之间关系并不大。注射免疫抗体的动物心脏损伤是没有说服力的；反复感染不同溶血性链球菌的兔子实验反应与人类风湿性心脏炎最接近。虽然机制尚不清楚，但心肌和其他抗原的免疫交叉反应是目前最有可能引起风湿热的原因。

风湿热急性发作的临床症状严重程度不一，可仅表现为轻度的面色苍白和乏力，或者严重的关节疼痛伴高热、皮疹，甚至是非常严重的心脏炎以至于充血性心力衰竭。

二十、西德纳姆风湿热（续）

（二）非心脏性表现

虽然风湿热和风湿性关节炎有许多相似的表现，尤其是多发性关节炎和皮下结节，但两者从疾病分类学角度来说是不同的实体。虽然在初期辨别这两种病比较困难，但是在临床表现的发展上，风湿热能明显地区别于风湿性关节炎。即使是在发病早期，对于滑膜组织的检查或对皮下结节的活检也有助于鉴别这两种疾病。风湿热患者体内的炎症组织呈束状，不含有滑膜液体，伴有纤维蛋白样坏死，组织细胞和淋巴细胞灶性浸润。

即使是严重的关节病变也呈可逆趋势，不会造成永久性损伤。与此相反，心脏病变，即使损伤较轻的初级阶段，也可能会增加二尖瓣狭窄发生率及其他后遗症。皮疹较为罕见，但是其特征比较明显。通常表现为出现红斑、转瞬即逝、环形形状、在躯干部分出现。每个炎症区域均在中间留下浅色的中心，并离心蔓延。另外一个风湿热的典型表征，尤其在较为严重的患者中常见，是皮下结节，位于骨头突起的部分，由于摩擦和压力的作用细胞聚集形成结节。结节在形成的前期就会开始扩散并且变软，一般2～3周才能变得比较明显。从组织学角度来看，常见的结节表现为由少量的成纤维细胞和组织细胞横向或纵向交错的纤维蛋白样区域。邻近的组织则会带有水肿，并含有同样细胞包围的血管。纤维组织较少见。

永久性的心脏损伤跟风湿热的持续性和复发性有关。所以类似病的诊断最为重要。最有效的检测方法是测定红细胞沉降率（ESR），这个指标几乎在所有急性病中均为异常，但是在患有充血性心力衰竭的患者中，该指标较为正常。相反，持续增高的ESR指数并不代表病情持续，尤其对于女性来说。因此，C反应蛋白的测定可以更为准确地反映病情的进展。有风湿热病史的患者最大的风险是新的β溶血性链球菌感染，因为受到过一种感染后再次感染会增加病情复发的概率。化学药品预防的成功确定了这种再次感染在引起病情复发中的关键性和链球菌在风湿热发病机制中所起到的作用。

为了确定风湿疾病在不同地域的变化，研究人员开展了大量关于环境和基因方面的研究。最为引人注目的数据由Mills地图提供。它显示了从美国北部到南部，同一区域，风湿热死亡人数有明显的减少趋势。在基因因素方面，女性基因的主导作用不是那么直接。主要的环境因素与当地链球菌的暴发及毒力有关系。



西德纳姆舞蹈病：病人手持钢笔型手电筒展示的手部自发无序的活动轨迹

（三）西德纳姆舞蹈病

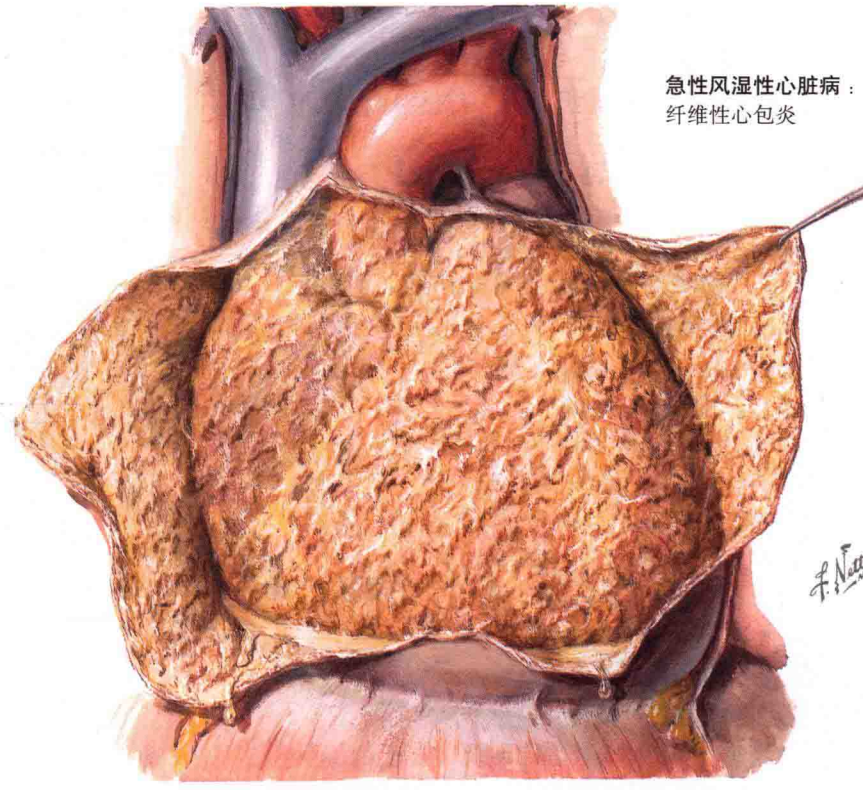
西德纳姆舞蹈病的风湿性早在100年前就已经被辨认。目前，通过与风湿热的诊断方法，即测量链球菌感染程度相似的诊断方法确认了西德纳姆舞蹈病的风湿性。若缺乏任何风湿性发热的临床证据，进展为风湿性心脏病，可回顾性诊断西德纳姆舞蹈病。临床表现多为共济失调、乏力。并伴有可通过病人手持钢笔型手电筒的影像记录清楚描绘的自发无序活动。

二十一、风湿性心脏病

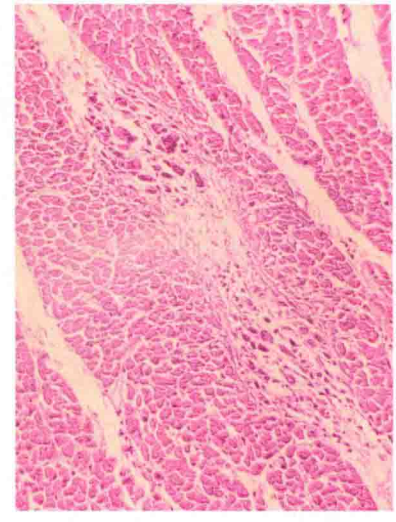
（一）急性心包炎和心肌炎

风湿性心脏病是上呼吸道感染A，β型溶血性链球菌引起的并发症。链球菌从这个受感染部位向整个身体循环，与结缔组织产生反应。好发部位包括心脏、皮肤和滑膜。后面两个部位的炎症可以治愈，不会留下后遗症。但是在心脏，这种反复性呼吸道感染会使炎症转化成更为严重的畸形，通常在心脏瓣膜。

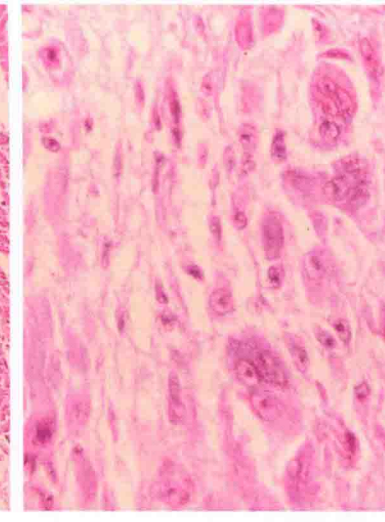
慢性风湿性心脏病通常存在反复的感染。风湿性炎症每一次的感染都会经过康复后的活跃期。在关节部位，急性风湿热的表现为游走性关节炎。在皮肤，可能会出现游走的皮下结节。在心脏，炎症可能会影响每个解剖部位，包括心包、心肌、心内膜，特别是滑膜。



急性风湿性心脏病：纤维性心包炎



心肌 Aschoff 小体的典型分布：分布于心肌细胞间质



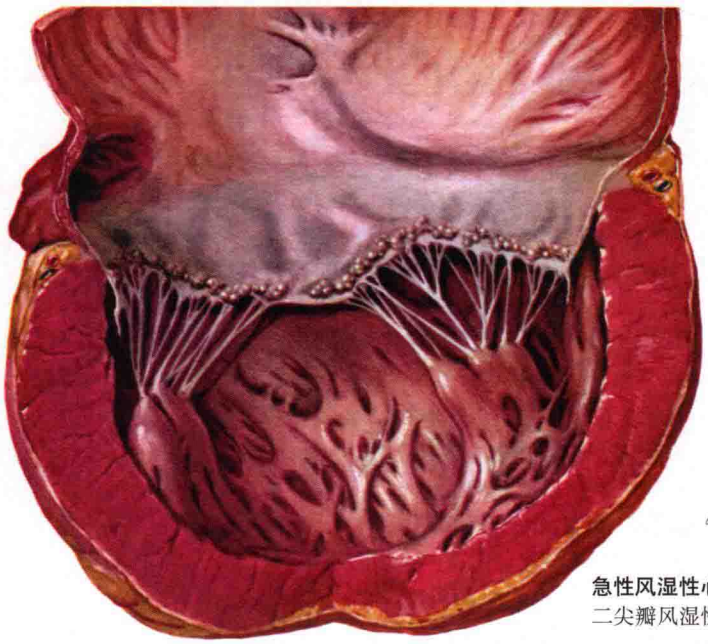
成熟的 Aschoff 小体：由多种细胞组成，包括多核 Aschoff 细胞

1. 急性风湿性心包炎

急性风湿性心包炎由血清和纤维蛋白渗入到心包腔内所致。大量的液体流动会导致心脏扩大和心肌炎症状。静脉回流受阻后导致颈静脉扩张。急性风湿性心包炎心包中纤维蛋白原沉积量包括心包积液中纤维蛋白漂浮物中的颗粒的量及脏层和壁层上纤维蛋白沉积的浓度。心包膜两层互相分离时可出现蓬松的纤维蛋白，又给风湿性心包炎起了新的名字“面包和黄油心脏”。从组织学角度讲，在风湿性心包炎的活动期，纤维蛋白会沉积于心包表面。毛细血管和成纤维细胞相互运动并且逐步进入纤维肉芽组织。心包显示水肿和轻度炎性细胞浸润。以急性风湿性心肌炎为特征的Aschoff小体通常不会在心包腔内出现。

2. 急性风湿性心肌炎

急性风湿性心脏病的组织损伤特征是局限于心肌，并形成阿氏小体。阿氏小体是存在于结缔组织的活性结节。因此主要会在心肌血管或者在其他分隔心肌束的结缔组织中。急性风湿性心肌炎最初的表现是凝血样改变伴随嗜酸粒细胞增多，这一过程称为纤维素样坏死。第一个过程中的胶原的二次细胞反应导致结节的形成。所涉及的细胞包括非特异性吞噬细胞、心肌细胞和多核细胞（巨细胞）。早期风湿小体中，成纤维细胞增殖并不是十分明显，但随着病变进展，吞噬细胞变得越来越少，并最终被成纤维细胞取代。随着阿氏体活动结束，结节可能完全纤维化且呈脱细胞性质。在急性风湿性心脏炎中，心肌损失很少的这一特征与心力衰竭的频繁发生是自相矛盾的。



急性风湿性心脏病：二尖瓣风湿性赘生物

二十一、风湿性心脏病（续）

（二）急性瓣膜受累

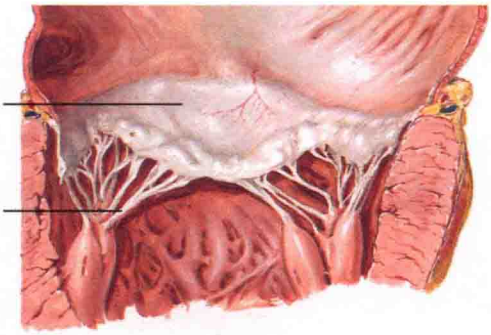
心脏瓣膜的变化，即急性风湿性疾病的参与，具有高度特异性。左房室瓣和主动脉瓣往往是相关的，而与此相反，右房室瓣仅偶尔受累，肺动脉瓣则通常不受累。瓣膜的初期变化主要是白细胞浸润水肿。瓣叶沿着闭合线二次侵蚀，瓣膜关闭处水肿。血纤维蛋白和血小板沿剥蚀区沉积，然后形成半透明的珠状病变，通常局限于闭合线（如上图排列的棕褐色线所示）。病变可以从房室瓣延伸到腱索。风湿性心瓣膜炎总体变化的另一个特征是瓣膜组织或腱索的缺损不大。在这个阶段，瓣膜一般会出现较小的缺损。



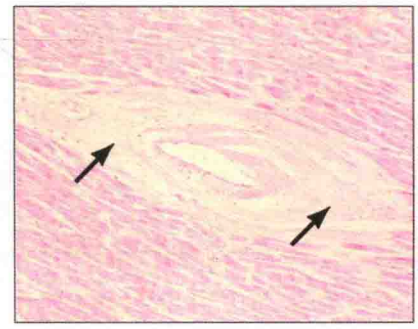
急性风湿性心内膜炎中的二尖瓣组织切片：瓣膜闭合处肿胀，赘生物形成

由于急性风湿性心瓣膜炎与急性风湿性心肌炎几乎普遍相关，风湿性心肌炎心室扩张的总效应往往是明显的。二尖瓣关闭不全可能是风湿性心脏炎急性期期间的瞬态现象。瓣膜的功能异常主要是由于心肌炎和相关的心室扩张，而不是左房室瓣内在疾病。急性风湿性心内膜炎引起的主动脉瓣受累可能导致二尖瓣关闭功能轻度异常。急性风湿性心脏炎发病阶段的二尖瓣反流，会形成左心室后壁的“射流病变”的回流区，被称为 MacCallum 补丁。它被认为是反流的焦点作用结果，而不是原发性风湿性心内膜壁上的病变。

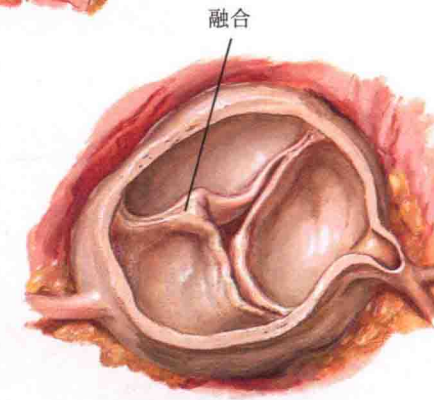
在指定时间发生急性风湿性心瓣膜炎，可能表示心脏瓣膜初步感染或受到反复感染。通过观察急性风湿性心内膜炎患者是否出现结构性变化将取决于患者是否是初步感染还是反复感染。即使是初次感染，都可以找到炎症过程到愈合反应的证据。在这种情况下，除了会出现增殖体外，很少有巨大的改变。心瓣膜初始感染具有一定的特征：在瓣膜闭合点下方的增殖体、各种细胞（成纤维细胞、巨噬细胞）活化。成纤维细胞和毛细血管将会代替纤维蛋白浸润炎症组织。当瓣膜上病变部位由纤维结节所代替时，将严重影响瓣膜病变愈合。风湿热反复发作会造成心瓣膜炎反复发作，累积病变包括瓣膜尖部缩短、闭合处纤维性增厚、不同程度的腱索缩短。瓣膜功能不全会导致心脏扩大。



二尖瓣：腱索和增厚的瓣膜相互融合，瓣膜中出现新生血管



心肌中的间质小结：愈合的 Aschoff 小体



主动脉瓣：右侧与后部的瓣膜尖端粘连，形成两叶瓣

二十一、风湿性心脏病（续）

（三）急性风湿性心脏炎的残余变化

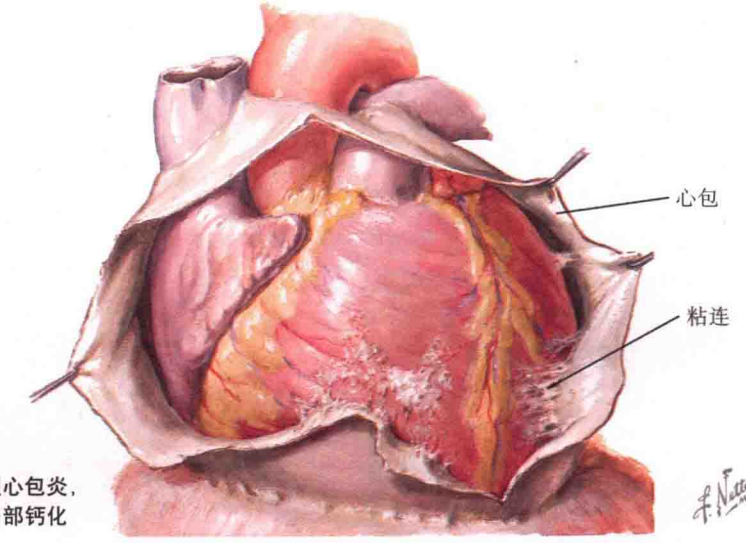
复发性急性风湿性心脏炎可能会导致严重的残余变化。主要表现为一个或多个瓣膜功能不全。然而，在一些患者中，风湿病变过程只有轻微的损伤或所涉及的每个瓣膜仅发生较小的变化。其他病人有一个或两个瓣膜会出现明显的病变。无论炎症对瓣膜的具体损害有多大，急性风湿性心脏炎遗留的轻微变化也可被发现。

左房室瓣病变由瓣膜尖端闭合线纤维增厚而造成。同时，这个变化将会使急性风湿性心瓣膜炎所造成的损伤愈合。这时，自由的尖端可能会出现轻微的缩短，使腱索似乎是直接插入到心尖的另一边。左房室瓣的血管化往往被视为一种风湿性炎症愈合的迹象。一般情况下，血管生成涉及前叶。在此基础上，新生血管向左房室瓣前叶浸润，导致轻度腱索缩短，增厚和相互黏合。不仅如此，左房室瓣瓣叶之间的联合处也会出现轻度融合。右房室瓣的病变类似于左房室瓣。

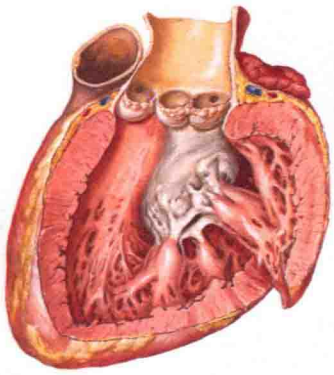
主动脉瓣轻度病变包括瓣叶闭合处、瓣叶尖端局限性的纤维性增厚缩短。对于患有左房室瓣瓣膜炎和瓣膜狭窄的患者，最常见的临床表现是主动脉瓣反流。主动脉瓣交界融合的程度可以影响附近正常功能的瓣膜。另一个潜在的风湿性疾病在瓣膜上轻度病变的并发症是感染性心内膜炎，尤其是左房室瓣和主动脉瓣。

若风湿性心内膜炎瓣膜仅有轻度病变，常会出现心肌肥厚，但也可能存在小的心肌瘢痕。小瘢痕是 Aschoff 小体残留物，并且由血管周围不含血管和细胞的瘢痕来代替。在许多情况下，阿氏小体的愈合可能非常完整，且不留任何痕迹。

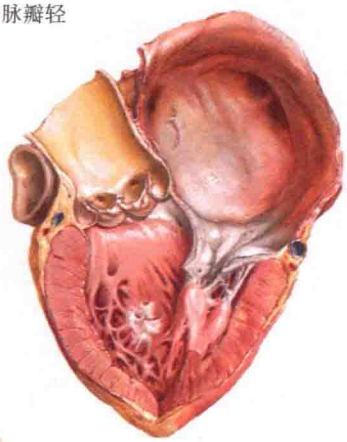
无论愈合采取什么样的形式，如果愈合对血流动力学没有影响，那么对急性风湿性心包炎预后的影响则较小。一般情况下，急性风湿性心包炎愈合是通过分解来进行的，留下一个光滑的、无粘力的心包。在其他情况下，纤维素性渗出物被纤维局限或广泛地粘连。整个心包由纤维粘连闭塞，粘连较薄，严重影响心脏收缩。



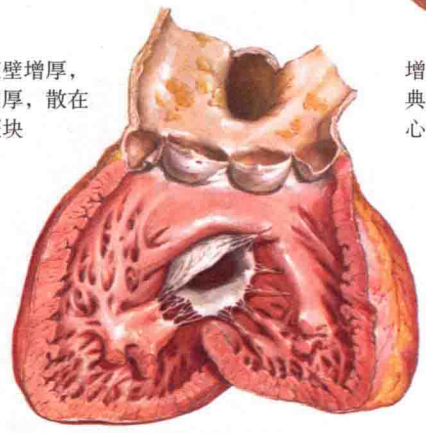
粘连型心包炎，伴有局部钙化



二尖瓣狭窄，从下方及右侧可见：主动脉瓣轻度风湿性受累



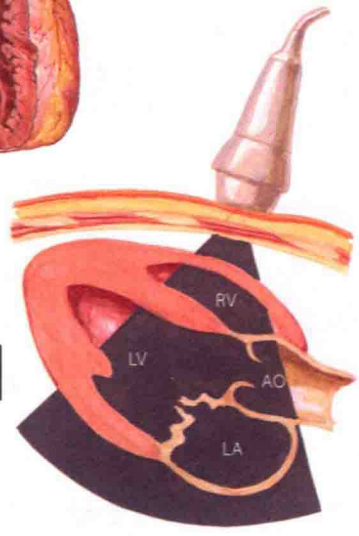
右心室扩大，室壁增厚，肺动脉扩张、增厚，散在动脉粥样硬化斑块



增厚狭窄的二尖瓣：前瓣叶有典型的凸面，左心房增大，左心室室壁上有“喷射点”



二尖瓣狭窄的超声图像：左心房与左心室之间的瓣膜增厚，由于瓣膜钙化出现信号增强



增厚、钙化、狭窄的二尖瓣在超声中的表现

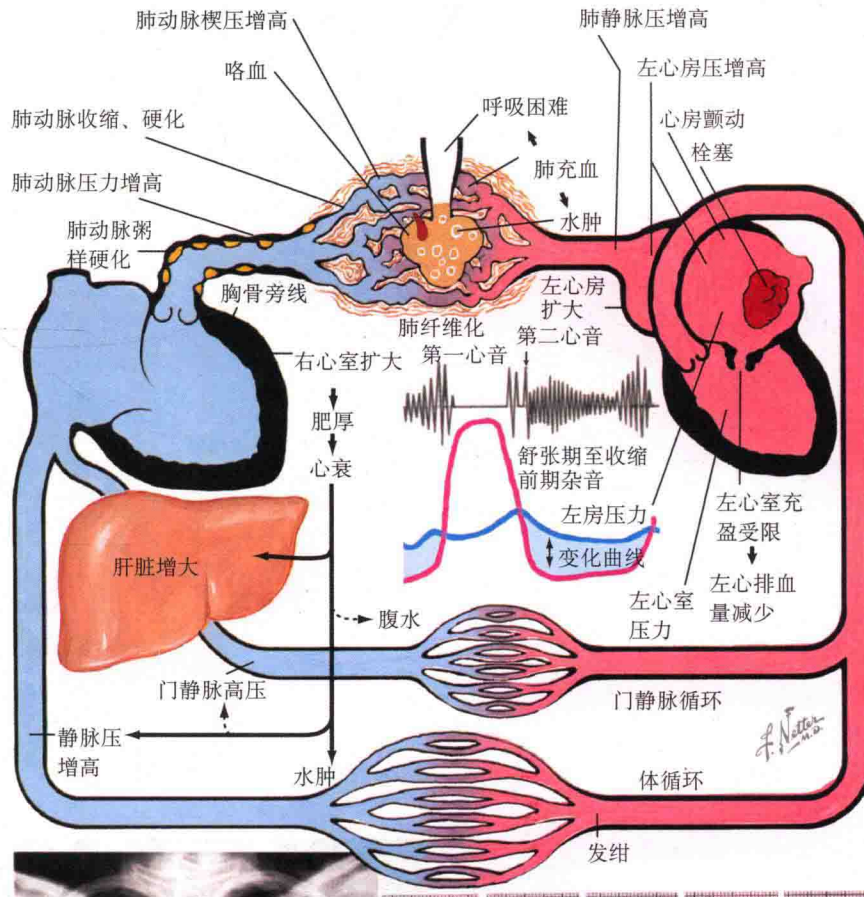
二十一、风湿性心脏病（续）

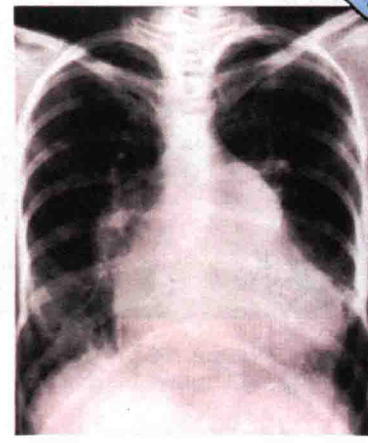
1. 病理解剖

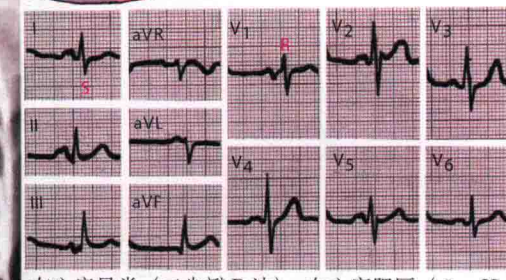
二尖瓣狭窄是反复性风湿热最常见的结果，是一个反复发作的过程，是由高度变形梗阻的左房室瓣引起的。急性风湿热瓣膜病变引起的瓣膜瓣叶尖的愈合过程，会造成纤维层增厚粘连、融合。在正常的左房室瓣，血液流经乳头肌和腱索。腱索反复炎症浸润，导致左房室瓣收缩链缩短，腱索与瓣膜的结合处是扇形的。扇形的基座尖点与乳头肌的顶点相接。腱索缩短使尖点向下拉伸，他们会使扇形的基座拉向顶点，这将会使得基座和顶点结合在一起，加快疾病愈合。

腱索的缩短和瓣叶尖端定位的过程，很可能是左房室瓣膜切合手术后愈合的主要因素。狭窄的冠状窦瓣膜显示出前端的尖点的特点是向着血管内的畸形凹凸状尖点。在无瓣膜钙化时，左心室舒张，左心房压力超过左心室压力时，粘连的瓣叶尖点朝向心室。这种弯曲可在舒张期开始导致“瓣膜打开”（想象一个帆船的大三角帆被风吹的样子），被认为是二尖瓣狭窄的典型原因。在心室收缩时，畸形的弯曲向心房伸展并撞击左房室瓣后部分，从而阻止血液回流。

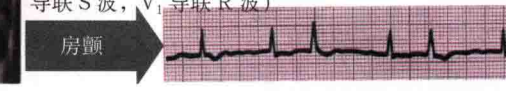
二尖瓣狭窄的病理生理学及临床表现







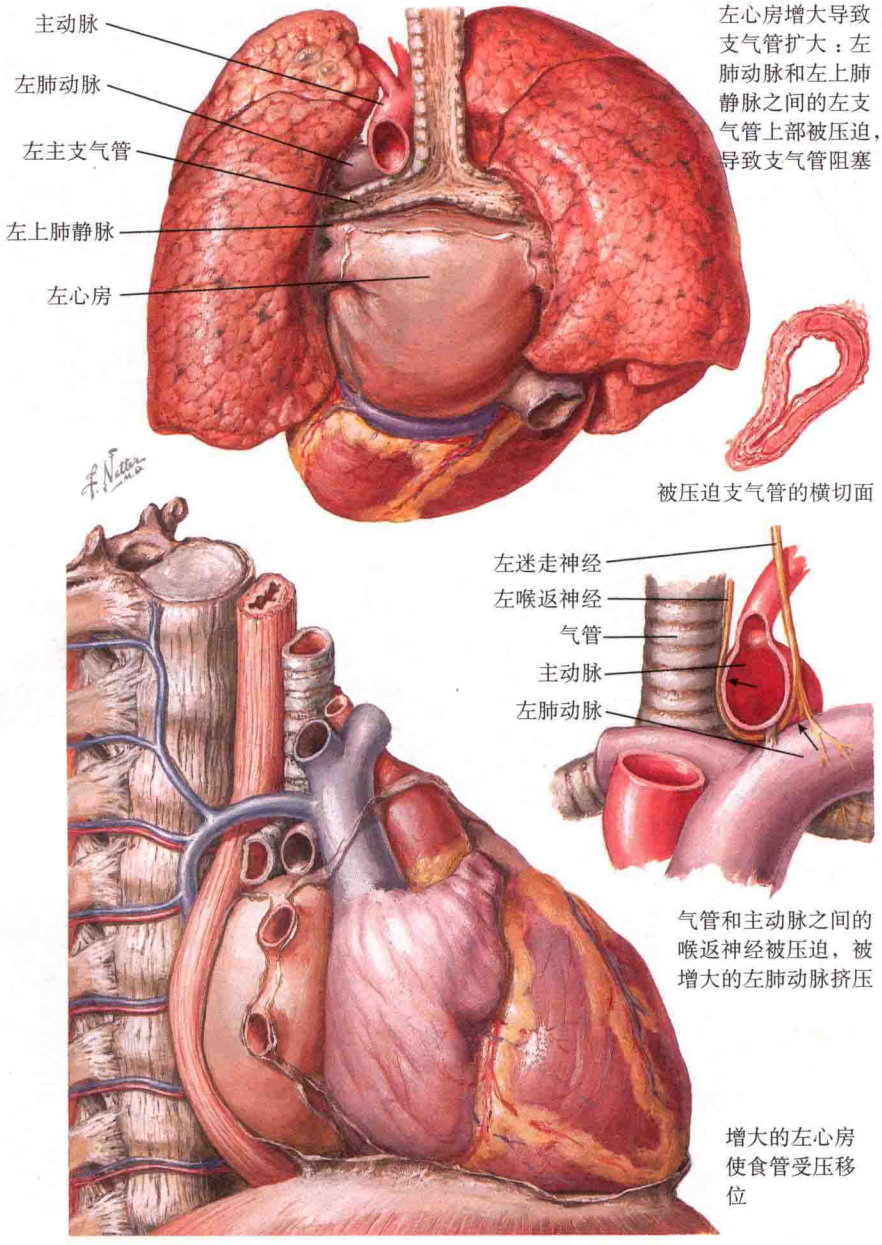
左心房异常（二尖瓣 P 波），右心室肥厚（I、V_5 导联 S 波，V_1 导联 R 波）



二十一、风湿性心脏病（续）

二尖瓣狭窄的主要影响是阻碍左房室瓣闭合。

左心房的压力升高会影响右心房。这些功能性改变导致继发性影响，有助于临床诊断，包括左心房和主、肺动脉的舒张，并导致右心室肥厚。左心房压力高于左心室，而舒张压是特定的。在这种效应里，存在一个狭窄的二尖瓣口，它源于舒张期二尖瓣口狭窄的高血压，可能导致“喷气病变”的发生。研究表明，患者的二尖瓣狭窄，功能减弱的过程是可以控制的。一些极端的案例中，在运动，甚至在休息的时候，循环系统中血氧含量水平超过了系统的负荷，原因是二尖瓣狭窄患者静脉血氧含量受到干扰。二尖瓣狭窄导致的低心排血量反映在左心室和主动脉的大小。左心室腔通常比正常值小，血管壁通常是正常厚度或更薄。主动脉的直径可以更小。二尖瓣狭窄有一些经典的生理发现：瓣膜打开后会有血液流通的声音，与收缩前的声音合成一个响亮的心搏声。这些现象可以通过心脏彩超确诊。



二十一、风湿性心脏病（续）

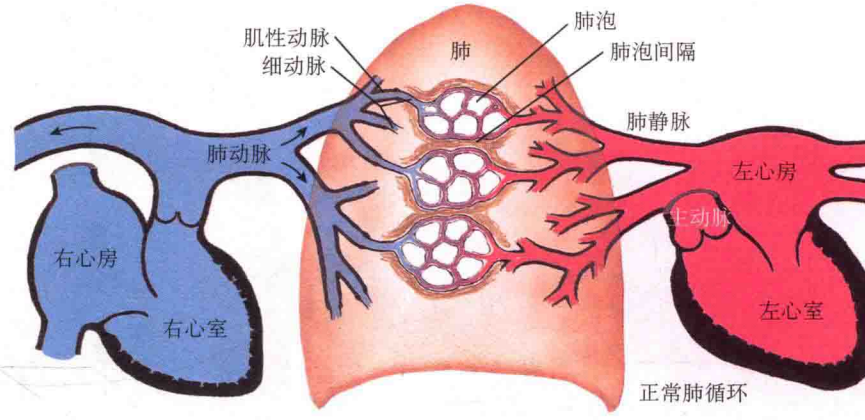
2. 继发性解剖结构的影响

二尖瓣狭窄增加了左心房，整个肺血管系统和右心室的压力，造成包括左心房和右心室的肥大。心室大小正常或者有增大趋势，可能是合并充血性心力衰竭的结果。右心室腔的扩大，可能会导致右房室瓣口的扩张和继发性三尖瓣反流。肺主动脉扩张是由肺动脉高压造成的，这也加剧了肺主动脉硬化。左心房位于低于气管分叉的位置，在该位置，它的上层和主支气管下层仅由两个结构分隔：气管或支气管淋巴结和心包膜。气管在左心室上方分叉。当左心房扩张，二尖瓣狭窄时，气管分叉角度会增加。这主要是由于左主支气管向上移动的影响，右主支气管对分叉的影响较小。左上肺静脉和左主支气管之间的密切关系可能有利于后者的向上位移。气管分叉角度的增加（拓宽角度）可能在胸部影像辨识，并作为确定左心房扩大的一个参数。

二尖瓣狭窄中还可能出现支气管压缩的症状，而且左主支气管比右侧更明显。在压缩的程度达到极值时，通常为圆形的左主支气管下部层面将变得尖锐。受损的气道支气管压缩可能会导致肺部反复感染。这种二尖瓣狭窄的症状可能会导致患者呼吸困难。这是一种常见的患者心脏瓣膜病症状。

左侧声带麻痹可导致声音嘶哑，这个可以从二尖瓣狭窄患者身上观察到。该症状可以视为与肺动脉高压相关的并发症，其他形式的肺动脉高压相关的心脏疾病患者中也可以观察到这种症状。左侧声带麻痹是肺动脉系统扩张的最终影响。主动脉弓和左肺动脉在内侧气管左边一个 C 形的角落，在左主支气管下，左肺上叶支气管旁。这种有限的区域内，扩大的左肺动脉对气管的左主动脉弓进行压迫。在这个区域，左喉返神经后挂在主动脉下方后就无法上升。喉返神经被压迫在气管和主动脉弓之间，说明了左声带麻痹的原因。

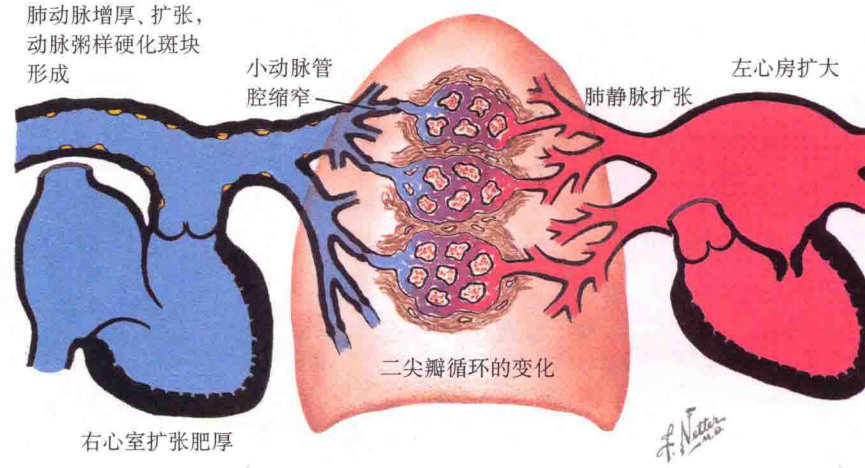
左心房扩大是二尖瓣狭窄的重要标志，其可以延伸到右心房或更远处。在胸部 X 线片上，以食管的位移和一个“双心房影”的形式显示。左心房位置靠近食管，所以左心房增大经常导致食管后移。在极端的情况下，食管也可以横向移动，通常向右。



二十一、风湿性心脏病（续）

3. 继发性肺部影响

在二尖瓣狭窄的临床表现中，病变瓣膜梗阻表现为整个肺血管床和右心室压力的增加。在正常的肺血管床，小动脉水平压力差。小而薄壁的肺动脉和小动脉较易出现血管痉挛。然而，在二尖瓣狭窄患者中，这些小血管内膜明显增厚，血管收缩程度增加，从而导致更大的压力差，与肺动脉和静脉之间的正常关联不一样。肺毛细血管床的压力是由肺血容量（下行二尖瓣狭窄瓣）和血液流入肺毛细血管床的量来测定的。如果毛细血管床内的压力上升到一定的水平，可能会导致肺水肿。肺毛细血管床容量由肺小动脉血管收缩的程度决定，这可以被看作是二尖瓣狭窄的保护现象，以防止肺水肿的发展。

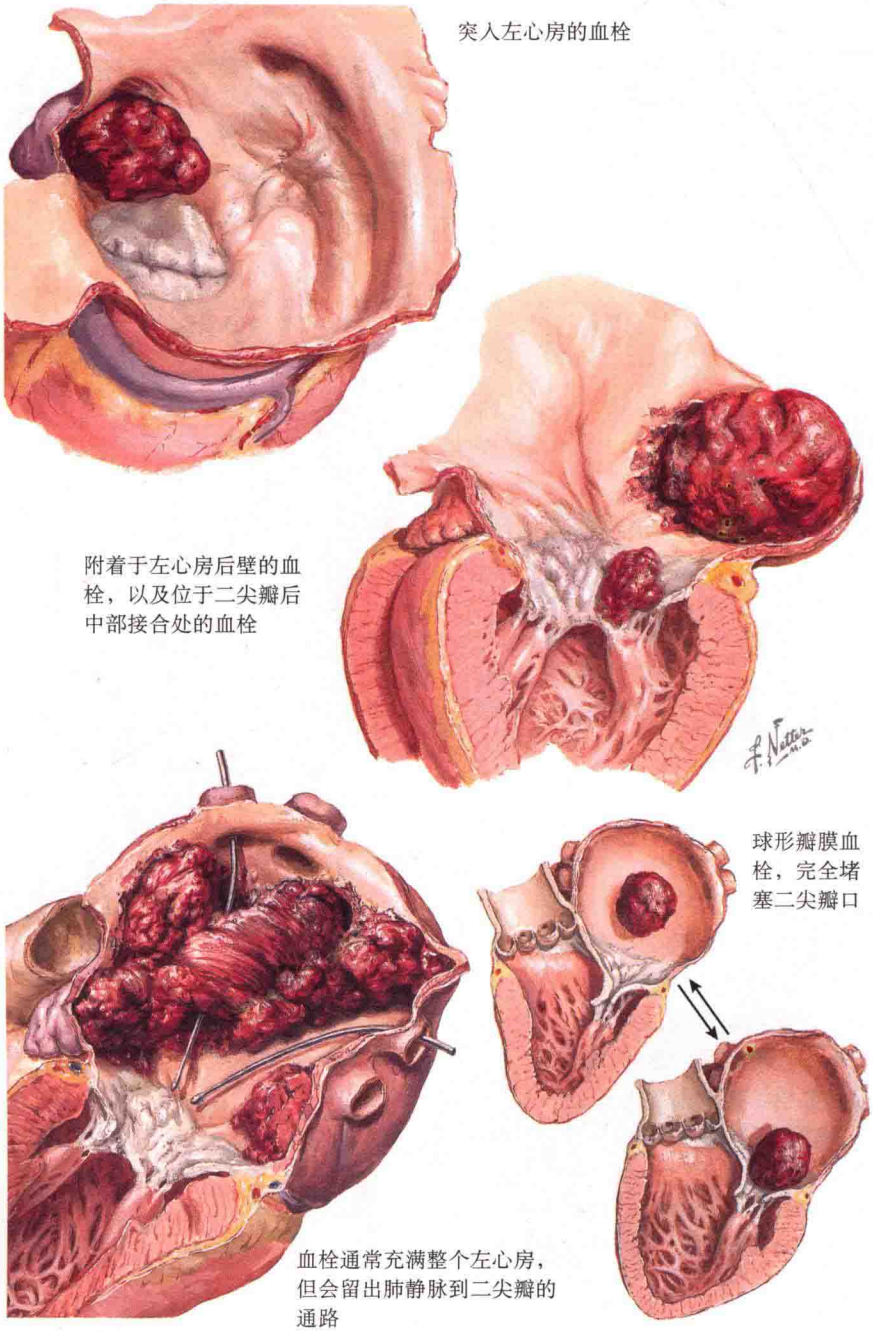


虽然肺小动脉痉挛刺激机制是未知的，缺氧可能是最基本的原因，因为氧气浓度降低也会增加肺动脉压。大剂量钙拮抗药和西地那非类药物都会减少肺动脉压力。肺小动脉床可能受到不断变化的血管收缩产生的压力，这取决于肺毛细血管压力。

肺小动脉痉挛是心动过速患者临床上显著的特点。在二尖瓣狭窄过程中，舒张期缩短，左心房血液淤滞，肺静脉和肺毛细血管床压力增加，出现心动过速现象。流入毛细血管床的血流量倾向于减少，并保持毛细管压力在一个较低的水平。心动过速条件下，肺水肿的发展可以归因于肺小动脉保护作用的失效。

肺血管床的结构变化是各类血管内膜增厚的过程，主要的动脉和静脉都会出现。内膜纤维性增厚可以出现在静脉，动脉和小动脉。这些变化具有非特异性，与有具体特征的动脉粥样硬化无可比性。小血管内膜纤维性增厚导致不同程度的狭窄。当发生狭窄时，只会有少量的细胞幸免。如果二尖瓣狭窄解除，继发于二尖瓣狭窄的肺血管疾病并不能相应缓解，肺动脉压力也不会下降。

除了肺毛细血管扩张，二尖瓣狭窄时肺实质可能会显示几个显著的变化，包括肺泡立方形细胞堆积，肺泡壁纤维化，肺泡空间组织中纤维蛋白渗出，偶尔还有肺泡腔骨针。在脏胸膜和小叶间隔会出现明显的肺淋巴管扩张，这可能会在二尖瓣狭窄患者的胸部 X 线片中，在肺叶下部分显示出一条直线。这条线被称为 Kerley B 线。这是一些血液通过淋巴管转移到右心系统的现象。含铁血黄素沉着症是肺泡毛细血管扩张性出血引起的，特征为满含铁血黄素的巨噬细胞在肺泡内的积累。这样的积累导致患者肺部胸部 X 线片上出现斑点，是二尖瓣狭窄的另一个表现。



二十一、风湿性心脏病（续）

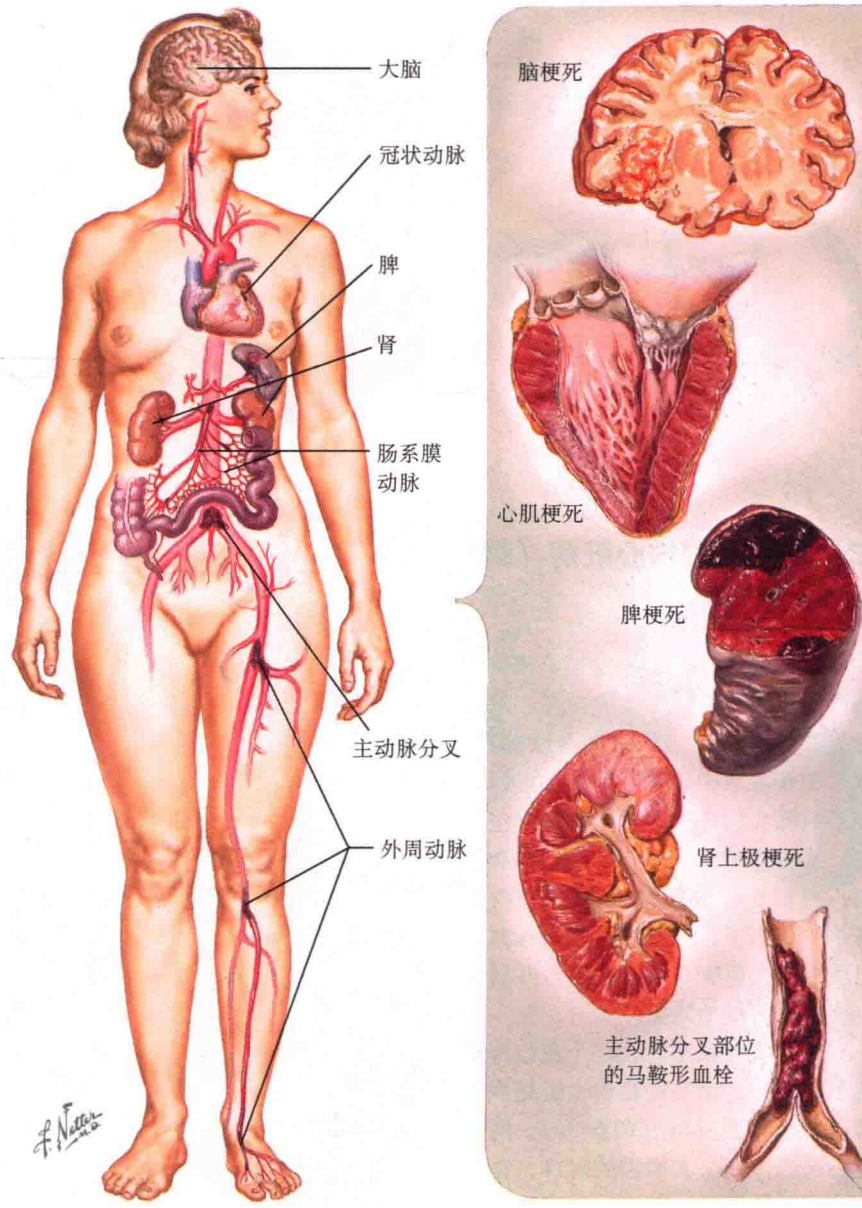
4. 血栓栓塞并发症

血栓栓塞性并发症是二尖瓣狭窄的严重后果。这种并发症由左心房血栓导致，严重者会导致全身性栓塞。在二尖瓣狭窄中，左心房的易感性损伤形成的血栓与左心房不完全排空有关。这可能在每一个心动周期都会发生，特别是心房颤动时会产生血栓。在这种状态下，左心房血栓和栓塞的出现概率比患有二尖瓣狭窄合并窦性心律的患者更为常见。

在二尖瓣狭窄时，两个左心房部位易患血栓，这在经食管心脏超声上可以清晰地看见（专题 6-34）。两个左心房部位是二尖瓣腔的附件，也是心脏内腔的后壁，刚好从二尖瓣的后瓣开始。心耳血栓可能限制附属器官，或者血栓可能从附属器官蔓延到心脏内腔的主要部分。血栓可能附着在左心房主要部位的壁上，并有序定位，然后紧紧地粘在腔壁。通常，血栓从心耳到内腔的息肉状突出部分连接到心房壁的机会很少。这种类型的血栓特别容易破碎，从而为形成栓塞埋下伏笔。

心耳血栓比紧挨左心房后壁的血栓更为常见。容易形成左心房后壁的血栓，形成的原因可能是左心房后壁由于受到喷流状血液的击打，从而造成损伤，其表现为轻微的二尖瓣关闭不全。二尖瓣狭窄患者血栓的分布是非常广泛的。虽然血栓形成有分布特征，但是其左心房通常被描述为被血栓“充填”。随着血栓从肺静脉流入左心房，血栓形成过程中左心房后壁的一部分组织将会参与到血液从肺静脉流入左房室瓣的过程。导致左心房血栓扩散的相关因素包括重度二尖瓣狭窄、高龄、左心房壁钙化和难治性肺淤血。严重的二尖瓣狭窄和患者的老龄化可能带来左心房壁的变化，从而更易形成血栓。这些变化包括纤维性内膜增厚、左心房壁钙化等。

左心房血栓的形成部位

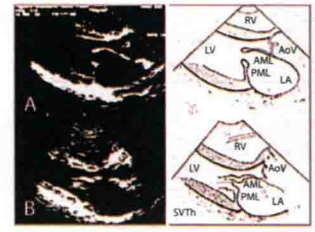


二十一、风湿性心脏病（续）

影像学中的钙化证据表明，左心房里可能潜伏着分布广泛的血栓。顽固性充血性心力衰竭患者频繁出现左心房血栓，也可能与狭窄的严重程度和患者年龄较大有关。这可以表现为由于原发疾病过程较长导致的心力衰竭。广泛血栓占据左心房极大的空间，为血栓形成的初级阶段带来了又一个障碍。

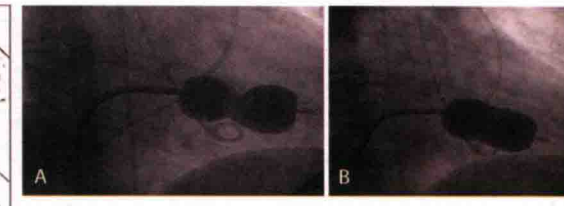
血栓形成导致的栓塞的另一原因是左房室瓣钙化。在心瓣膜钙化的病例中，左房室瓣的血栓形成往往涉及 1 ～ 2 个连合区。这种关系表明，二尖瓣血栓形成的基础是钙化瓣膜组织断裂，留下没有内皮化的变异内膜物质，使之暴露于血液循环，成为血栓发生的起点。瓣膜血栓形成将增加二尖瓣狭窄程度。左心房血栓形成的一种特殊形式是血栓从其源站点分离，并以游离体形式存在于左心房。在左心房的收缩挤压下，血栓变成圆形或卵圆形。变形的血栓可能可以经过左房室瓣口，但无法穿过瓣膜狭窄的节点。因此，这种血栓块就像球形瓣一样，阻塞了心脏舒张时的血液循环，导致患者昏迷甚至死亡。然而，通常情况下，心脏收缩会把血栓块挤出左房室瓣。这样，血液循环恢复，患者也会恢复意识。在二尖瓣狭窄患者，若出现反复晕厥发作的临床现象，那么应该强烈地怀疑是否因为“球形瓣膜”现象而导致的。左心房黏液瘤患者可能会出现类似的临床症状。

二尖瓣狭窄患者中，肺部或全身血管系统都可能发生栓塞。肺栓塞是心力衰竭的并发症，栓子通常来源于腿部的静脉系统。即使是右心耳血栓，也是这个原因，特别是在心房颤动患者中常见。二尖瓣狭窄中的全身动脉系统栓塞，大部分是左心房内的血栓的并发症，极少部分是二尖瓣狭窄血栓的并发症。全身动脉系统供应的任何组织或器官都可能受到影响（专题 6-35）。根据血管闭塞程度，冠状动脉系统血栓可能导致患者突然死亡，也可能导致急性心肌梗死，或者导致非特异性 ST 段抬高型心肌梗死（NSTEMI）。脾梗死也很常见，对于某些脾梗死患者，这一过程是隐性的；其他患者可能发生急性左上腹区疼痛，并伴随白细胞增多。



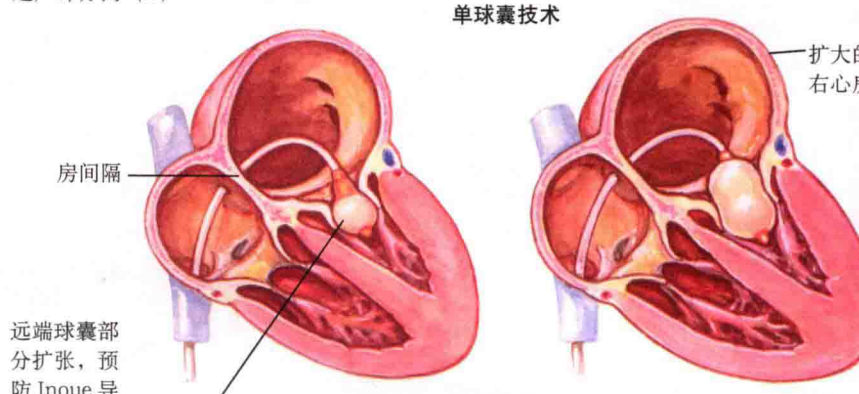
二尖瓣狭窄程度的超声心动图评分：二尖瓣狭窄病人，其二尖瓣尚可活动，超声评分低（A），超声评分高（B）

球囊二尖瓣成形术

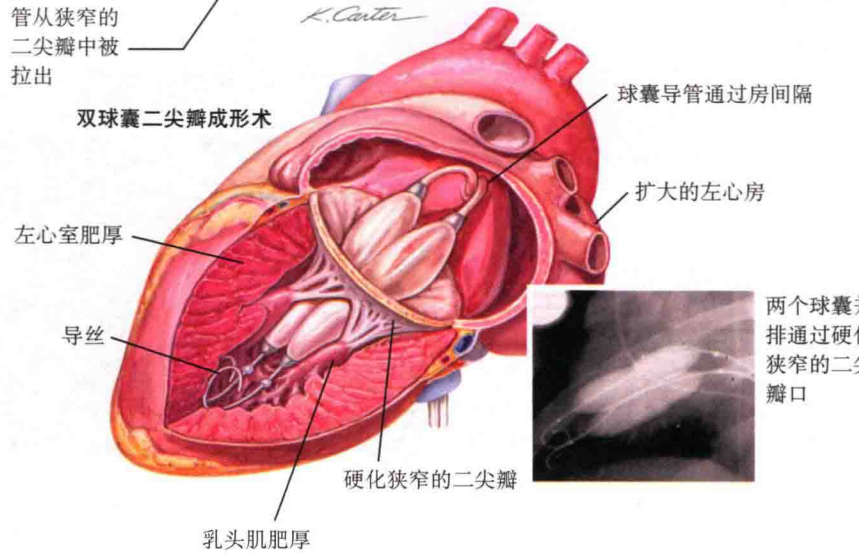


经皮球囊二尖瓣成形术：球囊通过狭窄的二尖瓣口（A），完全张开（B）

单球囊技术



双球囊二尖瓣成形术



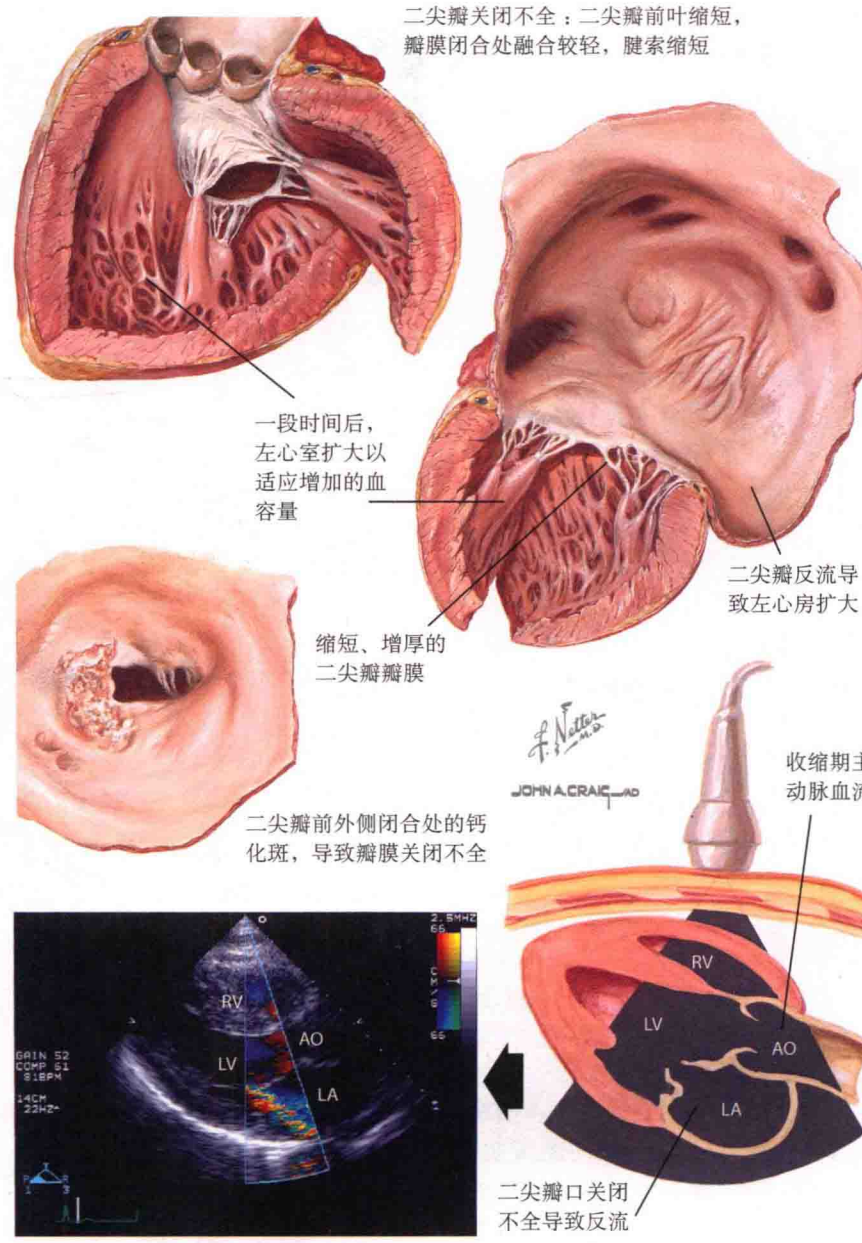
二十一、风湿性心脏病（续）

肾栓塞性肾梗死是常见的。与脾相关的栓塞，有些患者可能出现与急性腹痛相关的疼痛，并与导致“急腹症”的情况混淆。在这种情况下，血尿与肾梗死相互联系有助于鉴别诊断。胃肠道动脉栓塞最有可能出现在肠系膜上动脉，而腹腔动脉和肠系膜下动脉出现血栓较罕见。肠系膜上动脉闭塞会导致整个小肠（除十二指肠外）和右结肠的 1/2 梗死。在四肢的分支可能也会发生栓塞，但较罕见。主动脉栓塞则较常见，主要特征为栓塞出现在主动脉分叉上，这种现象称为鞍状血栓。

5. 左房室瓣球囊成形术

左房室瓣球囊成形术需要从右股静脉穿过心腔，通过卵圆孔进入左心房，通过导管在左房室瓣插入特殊的气囊（专题 6-36）。利用外部气囊，往气囊的远端部分充气，使之推向瓣膜，然后扩张近端以固定位于瓣膜孔中间的中心环节。最后，中央部分会瞬间膨胀。另一种技术是使用一个双气囊放置在狭窄的瓣膜口侧。进行左房室瓣球囊成形术通常要从二尖瓣狭窄患者中用心脏超声进行筛选。整个过程通常是经食管超声和 X 线观察，并且是可视化的。可能发生的并发症最严重的是急性二尖瓣反流。通常由一个瓣叶撕裂或左房室瓣装置的破裂造成。跨室间隔穿刺本身可以导致并发症，通常与心房或主动脉穿刺有关。

左房室瓣球囊成形术的直接结果是减轻左房室瓣压力梯度并且缓解症状。在这些患者的长期随访数据显示，大多数患者在 10 年间都没有狭窄情况，但有个别患者预后不佳。因此，个别患者需要长期的临床随访，包括心脏超声检查。



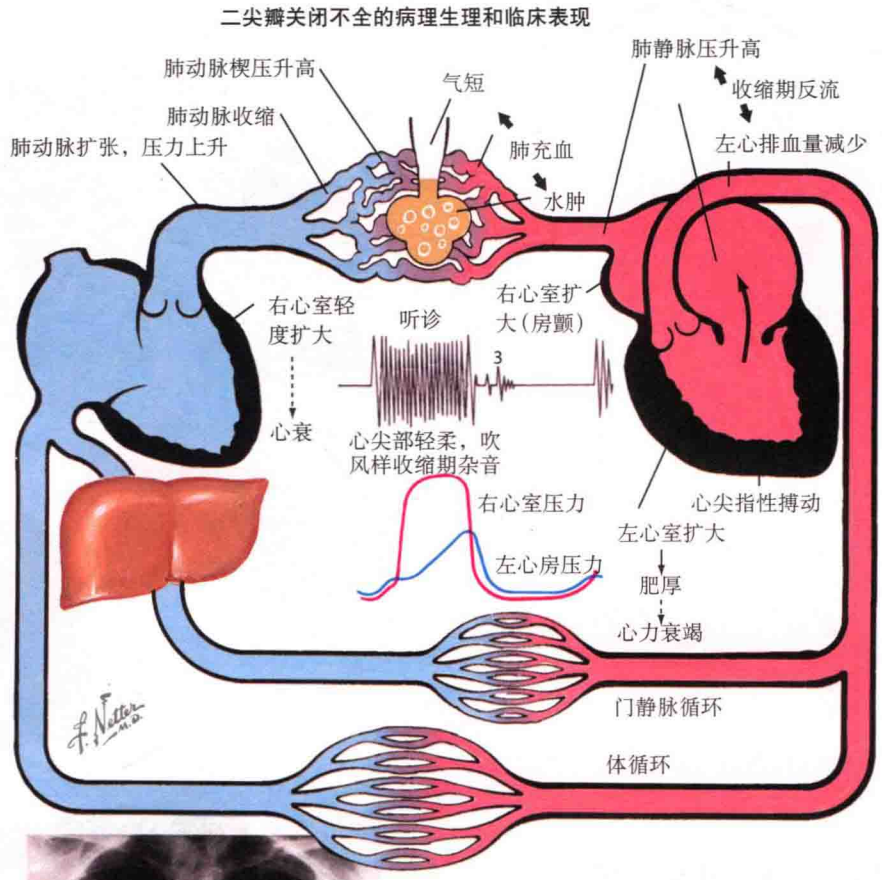
彩色多普勒显示主动脉收缩期血流（蓝红），关闭不全的二尖瓣口可见彩色喷射状血流流入左心房

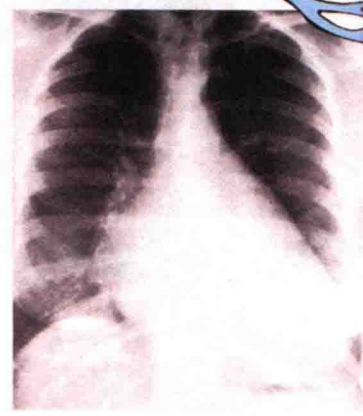
左图的彩色多普勒研究提示二尖瓣反流

二十二、左房室瓣反流

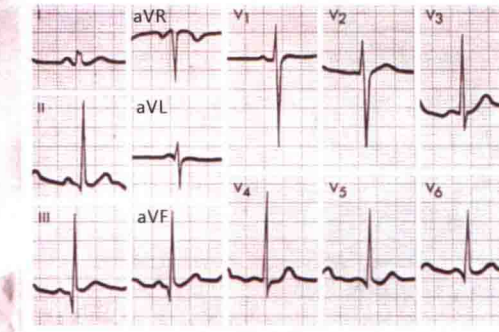
复发性风湿性左房室瓣膜炎会导致腱索缩短和瓣叶融合。这种变化使二尖瓣狭窄，但仍有工作能力。还有一部分心脏，复发性炎症导致二尖瓣关闭不全。彩色多普勒心脏超声可以显示反流通过关闭不全的左房室瓣进入左心房的过程（专题 6-37）。左房室瓣关闭不全的具体解剖学改变包括心尖内在的缩短、粘连钙化及左心房扩大。典型的风湿性二尖瓣关闭不全患者，腱索可能轻度增厚，但通常不会有明显缩短。左房室瓣后叶缩短的发生概率比前叶要高。左房室瓣前叶缩短证据是其边缘从凸形转换成凹形。随着瓣膜尖点缩小，其自由端的组织收缩，导致一些腱索直接附着在左房室瓣尖角的边缘。左房室瓣尖端缩短是导致二尖瓣关闭不全的直接因素，因为组织缩短降低了左房室瓣口的闭合功能。

一些患者会出现二尖瓣狭窄但无二尖瓣反流的粘连钙化。组织粘连发生在瓣膜关闭的部位。相反，二尖瓣反流患者出现钙化现象时，左房室瓣粘连发生在几乎畅通的位置。事实上，钙化会导致左房室瓣瓣尖在这个位置固定，使其无法在钙化粘连区与其他组织联系。如果两个粘连组织钙化，左房室瓣就转化为固定结构，在整个心动周期都开放。左心房扩张是二尖瓣关闭不全的一个主要结果。一旦发生扩张，左心房扩大可能会增加左房室瓣扩大程度。





左心室、右心室扩大



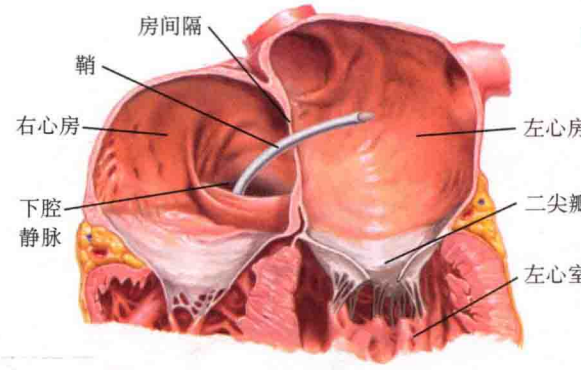
左室肥厚的心电图表现（V_1 大 S 波，V_4 大 R 波），轻度心房异常（P 波增宽）

二十二、左房室瓣反流（续）

二尖瓣膜关闭不全时，只有少量的瓣膜融合或没有融合。二尖瓣关闭不全有可能继发于心房扩大，这主要是由于左房室瓣尖是一个连续结构而产生的现象。当左心房增大，其后壁向后下方延伸时，会导致左房室瓣后尖被向后的前尖拉伸，增加了瓣膜的闭合不全。在极端情况下，后尖可移位至超过左心室的底部。尖点被向后和向下拉到左心房，同时限制它所连接的腱索活动，这将导致后尖在左心室基底部的固定。

二尖瓣关闭不全与心腔内低压和心室肥厚相关（专题 6-38）。左心房的扩大是恒定的，并且扩大的程度通常比二尖瓣狭窄更大。

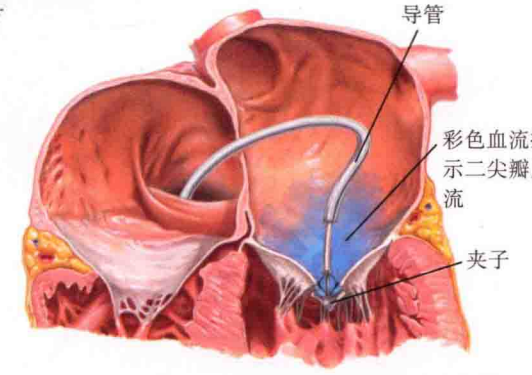
在体格检查时，关于左房室瓣的经典发现主要包括非特异性心电图改变、左心房扩大、肺淤血、肺动脉高压、右心室扩大、全收缩期杂音。利用多普勒成像心脏超声将记录二尖瓣反流，并提供半定量的数据评估。



经房间隔将导管送入二尖瓣上方



MitraClip 可分离式夹式导管

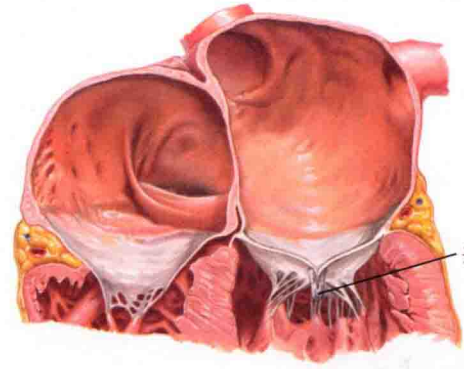


将夹子定位于三尖瓣前叶和后叶之间

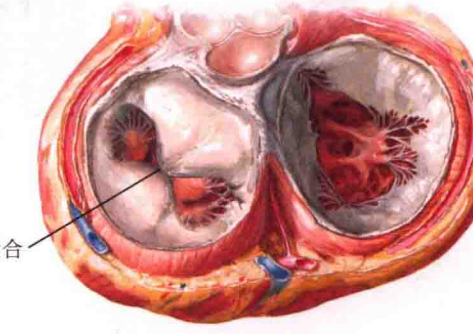
二十三、左房室瓣夹

左房室瓣夹技术，是将左房室瓣部分夹闭，然后减少反流的技术。在该手术中，心脏科医生使用一个夹子装置来模拟外科手术（阿尔菲）创建左房室瓣类似于蝴蝶结的双孔。这将形成一个较小的反流口，用来监控二尖瓣关闭不全的大孔。过程包括将大型鞘引入股静脉，并推入下腔静脉，通过导管进入左心房。然后通过鞘进行传递和内部瓣叶之间的运输，抓住左房室瓣边缘部分，模拟阿尔菲的“蝴蝶结”进行外科手术。定位后，夹子释放并留在二尖瓣原位。

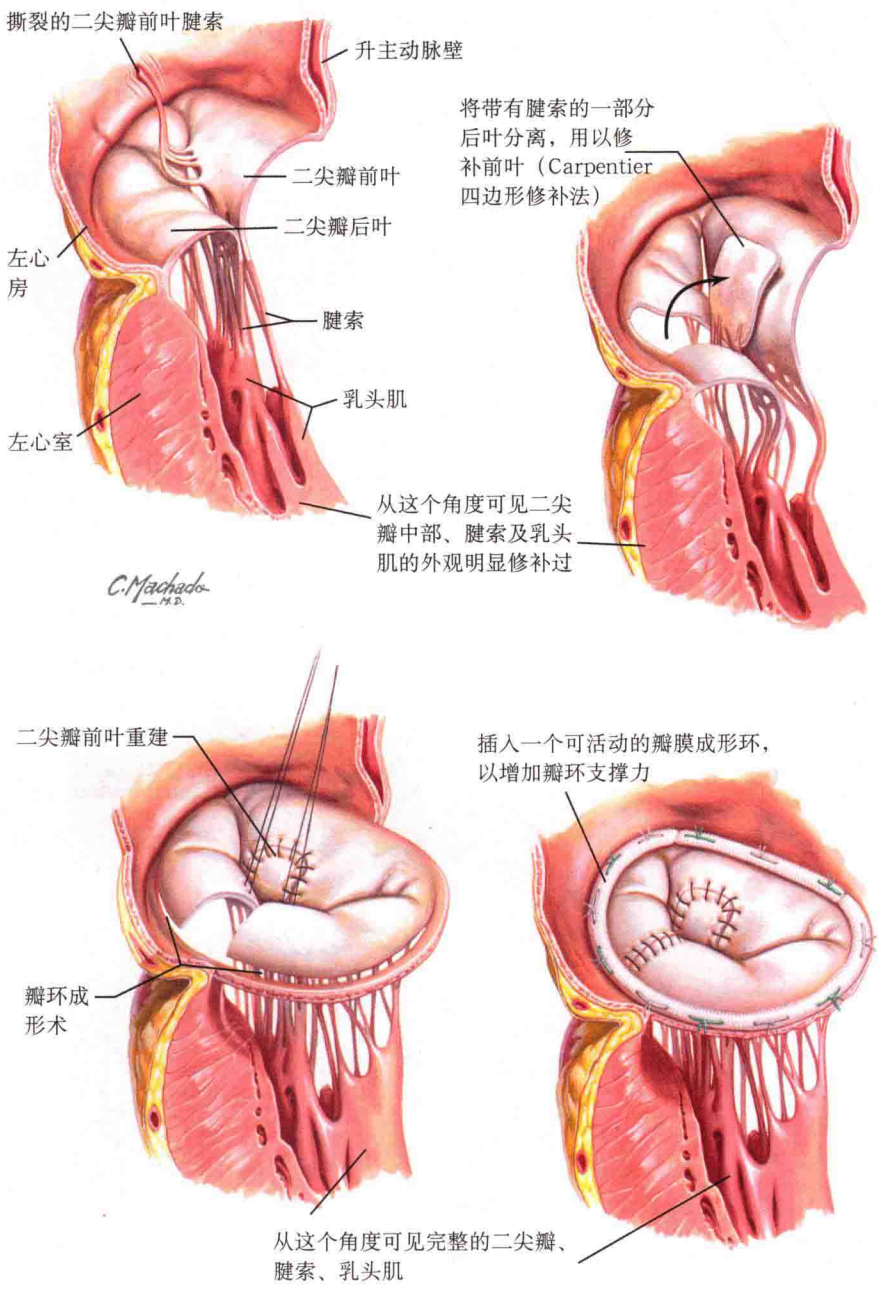
随机对照试验（RCT）显示，左房室瓣夹手术中，以传统的修复或替换核心部分是可行的，但发现患者有重度二尖瓣关闭不全的症状。关于安全性的主要结果显示是患者在接受左房室瓣手术以后，出现较少的血液输送现象。主要的有效成果出现在术之后的 1 年以内。该种手术方法不太可能取代通常的左房室瓣手术，但在非手术的候选方案中，仍是一个可供选择的治疗方法。



操作结束时二尖瓣夹所处位置



腱索分离、滑动瓣环成形术和环形瓣环成形术



二十四、左房室瓣修补术

大多数外科医生利用不断演进的科学技术进行心脏瓣膜修复手术，如心脏瓣膜置换术或瓣膜保存，具体包括以下方面：

(1) 瓣环成形术打造二尖瓣环的小口，从而使瓣叶紧密对合地闭合。

(2) 切割手术源于法国，是一种利用四边形手段进行瓣叶切除。

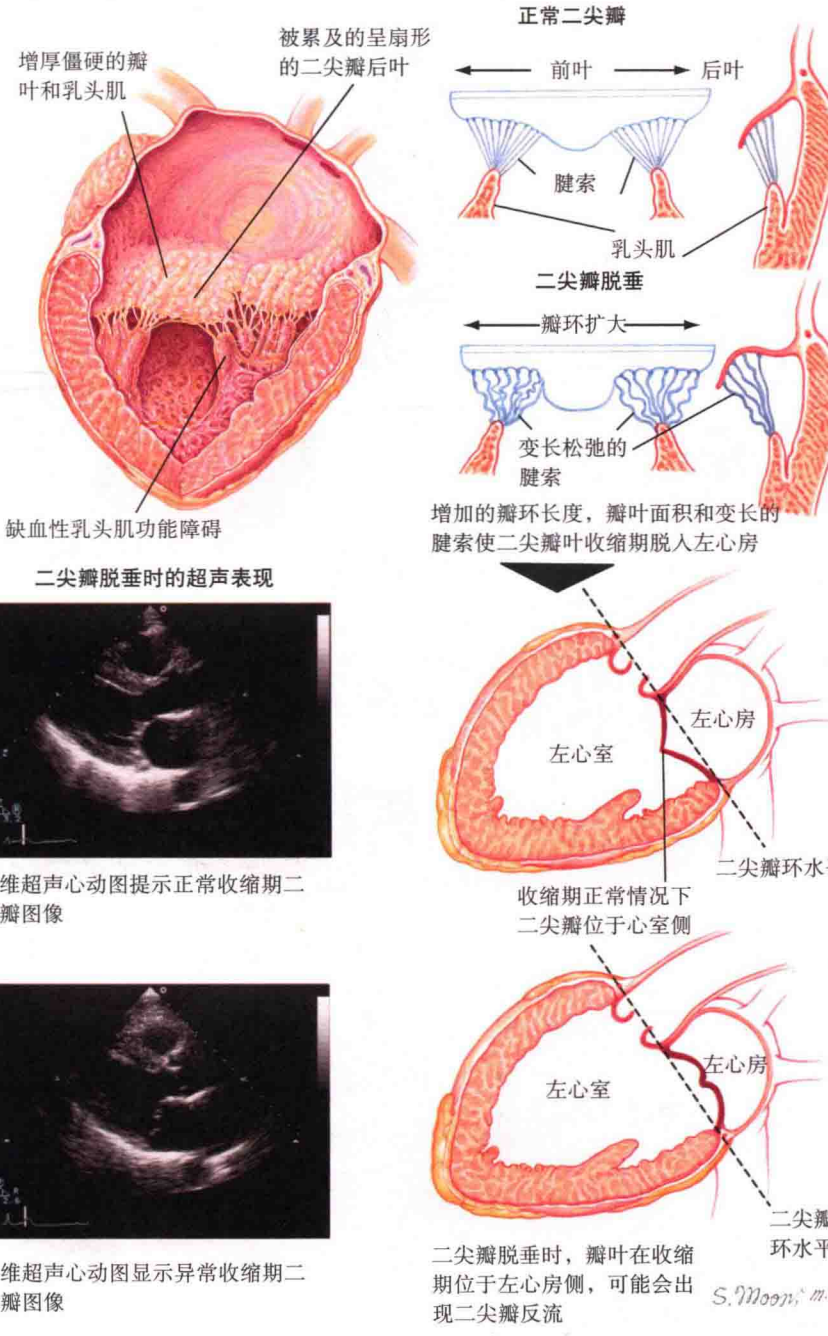
(3) 使用人工和弦或和弦细长缩短到合适的生理尺寸收缩期间以接近正常结构的瓣叶和闭合。

(4) 增加或滑动成形术减少左房室瓣瓣叶面积。

瓣膜修复是首选的，因为首先此手术的出血风险低，同时比人工瓣膜的持久性更好。

心脏外科医生确定手术流程必须依据一定的标准。约 90% 的非风湿病变引起的瓣膜病变都是可以修复的，包括退行性疾病，正如南非心脏病专家 Barlow 描述的。

有证据表明，如果手术可行，左房室瓣膜修复应该尽早做，以防止不可逆的心脏损害。严重左房室瓣损害由心脏超声确定，同时综合考虑是否存在症状或无症状，再决定是否行左房室瓣修复，尤其是如果病变位于在心房部位。患者要了解左房室瓣修复及解剖学知识，从而确保手术有序进行。



二尖瓣脱垂时的超声表现



二维超声心动图提示正常收缩期二尖瓣图像



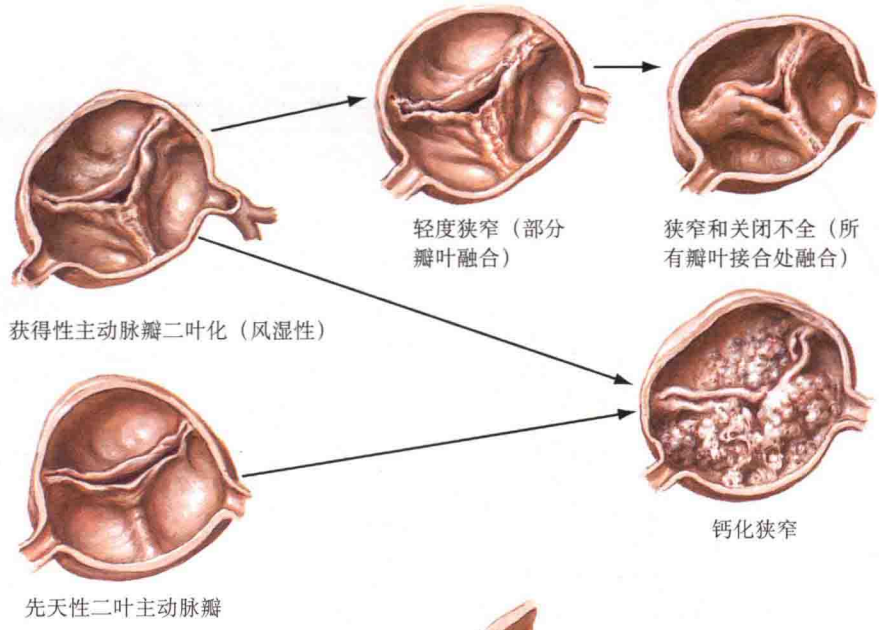
二维超声心动图显示异常收缩期二尖瓣图像

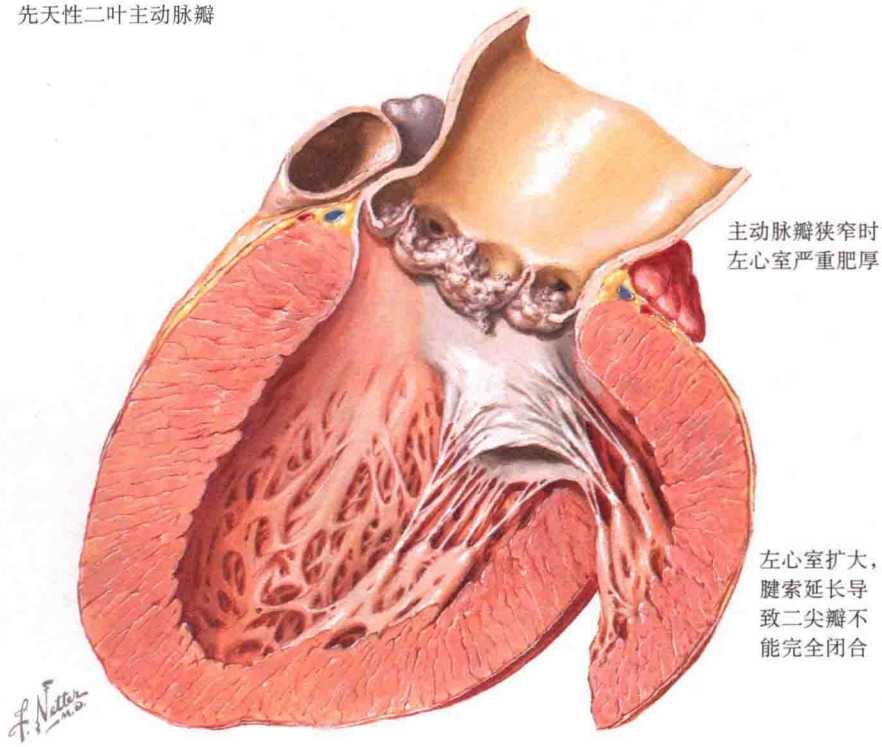
二十五、二尖瓣脱垂

二尖瓣脱垂（巴洛综合征）通常是由于瓣膜的黏液变性，冗余的腱索造成多余的瓣膜组织脱垂入左心房造成。体格检查表明，反流往往发生在收缩晚期。估计发病率是人口总数的 2%~3%。不合并二尖瓣关闭不全可以通过查体来确定，通常被认为是一种良性疾病。如果存在反流，则要取决于左心室的反流程度和严重程度。

二维超声心动图显示在收缩期左房室瓣瓣叶的正常位置。

二维超声心动图显示在收缩期左房室瓣瓣叶畸形及功能障碍。尽管感染性心内膜炎可以发生在任何瓣膜，它仍是一种罕见的疾病。二尖瓣关闭不全的诊断通常是在体格检查发现的，通常由心脏和多普勒成像检测出来。超声特性包括增加的左房室瓣环的长度、增长的小叶区和细长腱索。这些特性会造成瓣叶脱出。在二尖瓣脱垂患者的心脏收缩期，二尖瓣瓣叶和动脉侧的二尖瓣瓣环牢固接合。有时可能伴有二尖瓣关闭不全的现象。



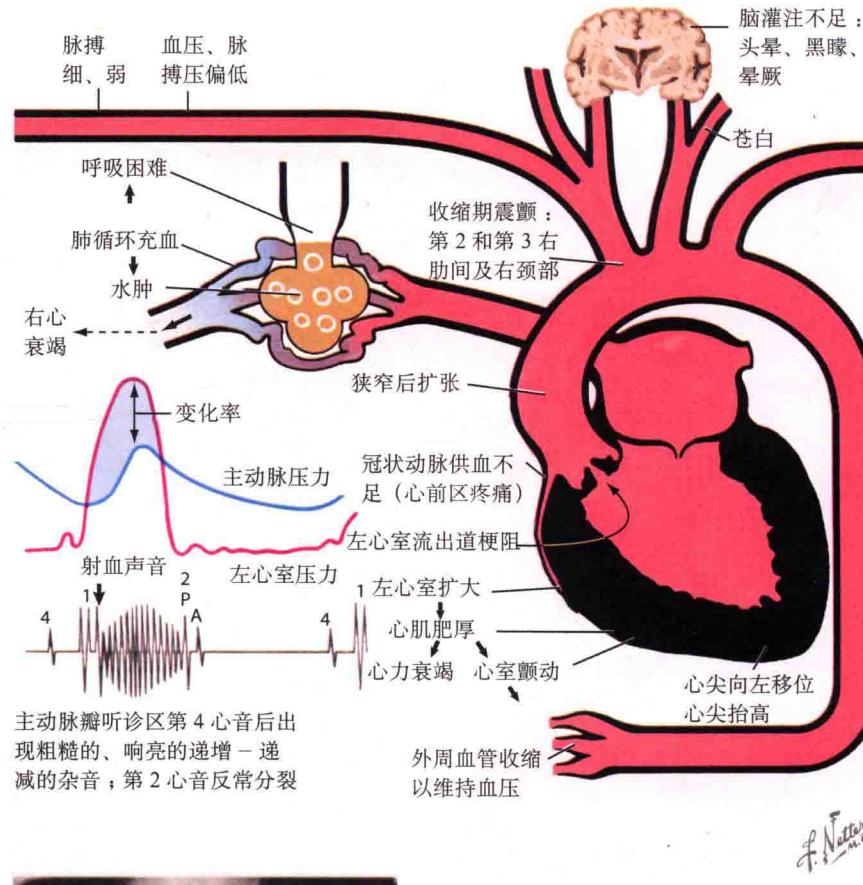


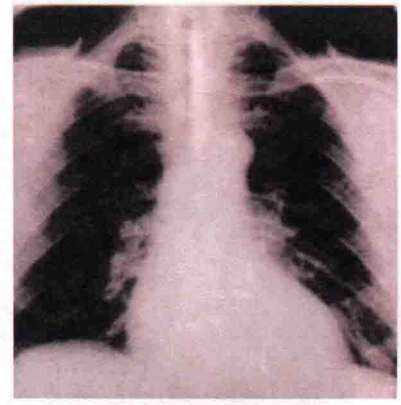
二十六、主动脉瓣狭窄：风湿性和非风湿性

对于成人患者，主动脉瓣梗阻可能是其复发性风湿病炎症或二尖瓣钙化的直接结果。在老年人，主动脉瓣狭窄的最常见的原因是不断进展的主动脉瓣钙化。糖尿病、原发性高血压、高血脂和慢性肾病可能加快钙化性主动脉瓣狭窄的进展。在主动脉瓣，残余风湿热炎症浸润使瓣膜受损（专题 6-43）。最简单的狭窄类型是两个瓣叶融合形成一条缝。形成获得性二瓣叶主动脉瓣。此时虽然瓣口面积减小，但不足够宽敞，不至于引起明显的流出道梗阻。病情继续进展，所有瓣叶接合处融合，严重限制瓣叶活动，加重主动脉瓣狭窄。主动脉瓣瓣膜联合处及瓣叶尖部融合造成明显的主动脉瓣狭窄，同时可能合并主动脉瓣关闭不全。

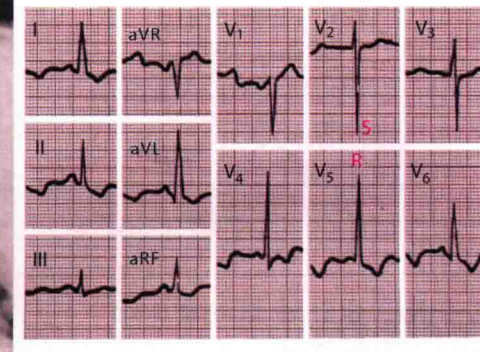
第二种导致主动脉瓣狭窄的病理生理原因是风湿性炎症浸润。炎症损伤二尖瓣，造成二尖瓣钙化，导致继发性主动脉瓣狭窄。

其他的主动脉瓣狭窄最常见的原因是瓣膜钙化。





左心室扩大，升主动脉轻度扩张
（狭窄后扩张）

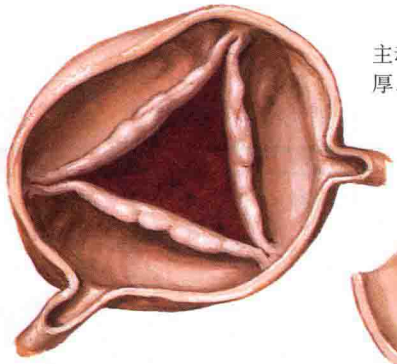


左心室肥厚的证据（V_2 大 S 波，V_5 大 R 波），伴“劳损”（Ⅰ、Ⅱ、aVL、V_5、V_6 导联 ST 段压低，T 波倒置）

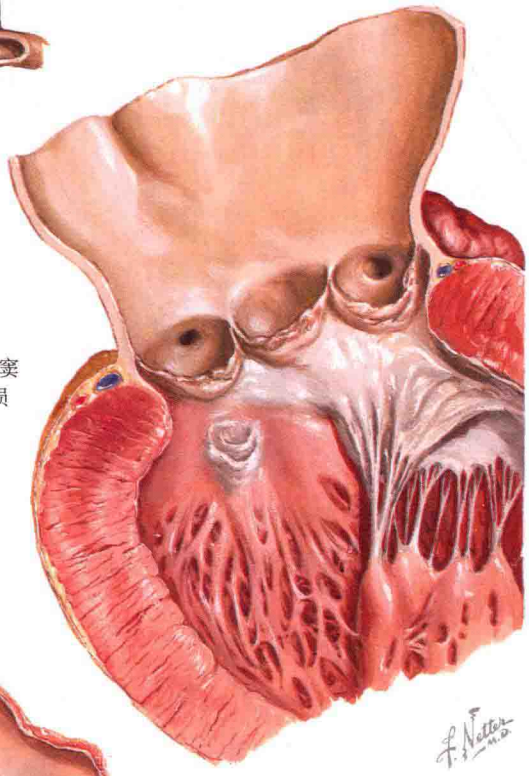
二十六、主动脉瓣狭窄：风湿性和非风湿性（续）

对病变的主动脉瓣检查发现这些瓣膜通常是二瓣化的。先天性主动脉瓣二瓣化是主动脉瓣钙化狭窄的一个原因。这是由瓣膜的固有特性决定的。此外，部分钙化性主动脉瓣狭窄的患者同时合并主动脉缩窄、畸形及主动脉瓣二瓣化。老年人通常有主动脉瓣叶的钙化，可以出现类似主动脉瓣的杂音，但是却不会有左心室肥厚的表现，因此，有左心室肥厚和杂音的患者应考虑有主动脉瓣硬化。主动脉瓣狭窄导致收缩期左心室压力大于主动脉内压。继之左心室增厚，在胸片上其边界超出右心室的边界（专题 6-43）。

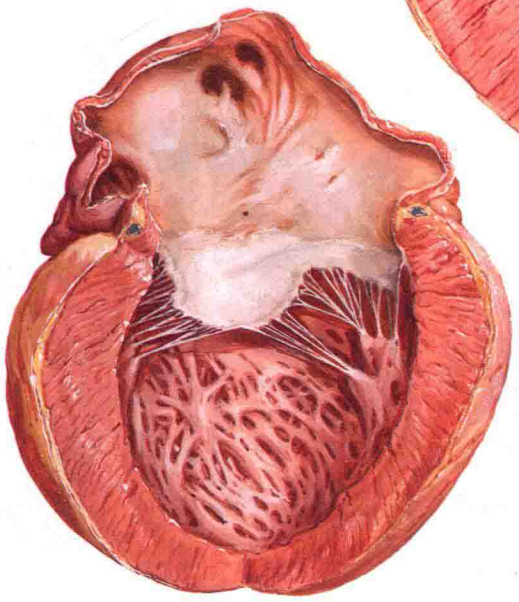
主动脉瓣狭窄患者出现冠状动脉疾病的概率与普通人群相当。通常与严重冠状动脉疾病相关的心肌梗死也可能发生在冠状动脉正常的患者。少见情况下，冠状动脉狭窄可以由栓塞导致，这些栓子来源于病变主动脉瓣上脱落的钙化块或者感染性心内膜炎赘生物。主动脉瓣狭窄的病理和临床特征包括，跨主动脉瓣压力梯度导致左心室流出道梗阻，左室肥厚左心室舒张末期压升高，心电图上的左心室高血压和收缩期粗糙的，响亮的主动脉瓣听诊区递增递减杂音。如果左心房压力升高，增加肺毛细血管楔压，可能出现肺淤血。颈动脉脉搏较窄并缓慢上升（细迟脉）。颈动脉可触及收缩期震颤。胸部 X 线可以检测升主动脉的扩张。



主动脉瓣关闭不全：从上往下看增厚、缩短的瓣叶形成三角形缺口



主动脉瓣叶缩短伴随主动脉窦暴露及主动脉扩张："喷射损伤"位于左心室的室间隔部



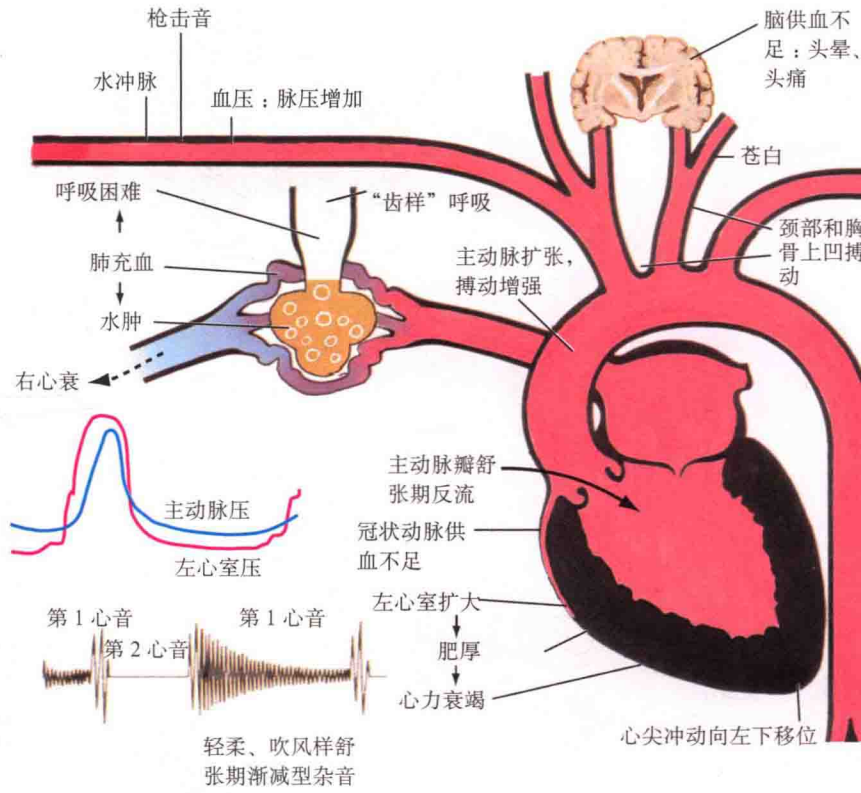
主动脉关闭不全导致左心室向心性肥厚及轻度扩张，腱索延长，向水平方向延展，因此影响二尖瓣闭合，造成继发性二尖瓣关闭不全

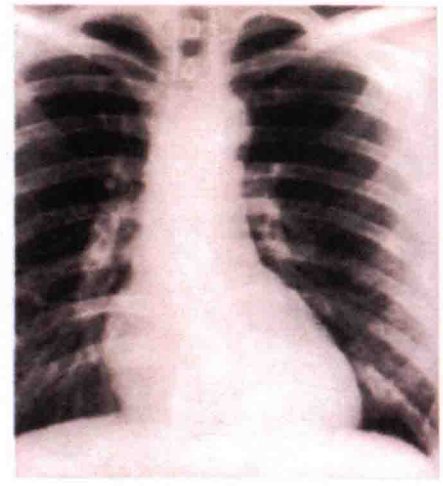
二十七、主动脉瓣反流的病理学原理

如果复发性风湿性炎症影响主动脉瓣尖，但没有造成瓣叶粘连，可能就会造成孤立的主动脉瓣反流。这种功能变化是由损伤的瓣叶缩短引起的。每个瓣膜尖缩短，其维护瓣膜闭合的功能会丧失。瓣膜缺损太严重以至于不能闭合。瓣膜口变形为三角形开口，失去闭合功能（专题 6-44）。

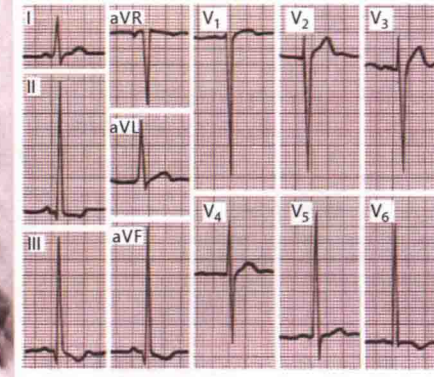
瓣叶的缩短不仅涉及其宽度还涉及长度。这样，在常规病理解剖中观察左心室和不能闭合的主动脉瓣膜，主动脉窦明显比正常主动脉瓣要多。

主动脉瓣反流的继发症状包括升主动脉扩张和左心室的改变。左心室的变化包括在心室肥厚和主动脉瓣下区心肌的"喷射损伤"。血流反流束喷射至心肌导致喷射伤。这些创伤可能出现流出道的间隔部或者在二尖瓣前叶心室侧。特征性的，喷射损伤的区域为楔形，开口部面对喷射反流的根部。主动脉瓣下区的射流损伤为主动脉瓣反流提供了重要的解剖学证据，而且它们的位置决定了主动脉瓣舒张期反流杂音的位置来源。主动脉瓣反流导致的左心室扩大和肥厚可能是比较极端的表现，在大量的心脏病理观察中发现主动脉瓣反流是一个常见的潜在问题。随着室壁增厚，心脏内腔向横向和向下扩大。左心室的变化可能导致继发性二尖瓣反流。原因如下：同主动脉瓣狭窄一样，主动脉瓣反流导致左心室向下方扩大，乳头肌可能也会向下移动。二尖瓣腱索产生的张力可能对二尖瓣尖产生过度的牵张，以至于它们不能相互充分地靠近，导致不能闭合，最终导致二尖瓣反流。





左心室扩大



左心室肥厚和扩大；所有导联 QRS 波电压升高，部分导联 T 波倒置

二十七、主动脉瓣反流的病理学原理（续）

主动脉瓣反流，左心室腔扩大导致乳头肌横向位移。这会使处于近似垂直位置的乳头肌和腱索向水平方向改变，以顺应左心室长轴。乳头肌横向拉伸变化可能造成乳头肌功能障碍，导致二尖瓣反流。

主动脉瓣反流或主动脉瓣狭窄导致的左心室肥厚可能被视为左心室充盈阻力增加的基础。这种现象表现为左室舒张末压功能性升高，可能被认为是肺静脉血流受阻的原因。尽管改变的程度较轻，但左心房、肺动脉压力的增加近似于二尖瓣狭窄所造成的变化。主动脉瓣狭窄或主动脉瓣关闭不全导致的右心室增厚与二尖瓣狭窄导致的右心室肥厚类似。

主动脉瓣反流临床表现包括主动脉瓣舒张期血液反流导致冠状动脉灌注不足、二尖瓣过早闭合（Austin-Flint 杂音）、二尖瓣反流及肺水肿。左侧第 3 肋间可闻及递减的舒张期杂音（ERBS 区）。由于主动脉瓣反流，可能会出现脉压增大、颈动脉搏动等。体格检查、胸部 X 线片可以发现左心室扩大，心电图上可以观察到左心室肥厚。通常可以听到收缩期杂音，这与收缩期流经病变瓣膜的血流量大相关（专题 6-45）。

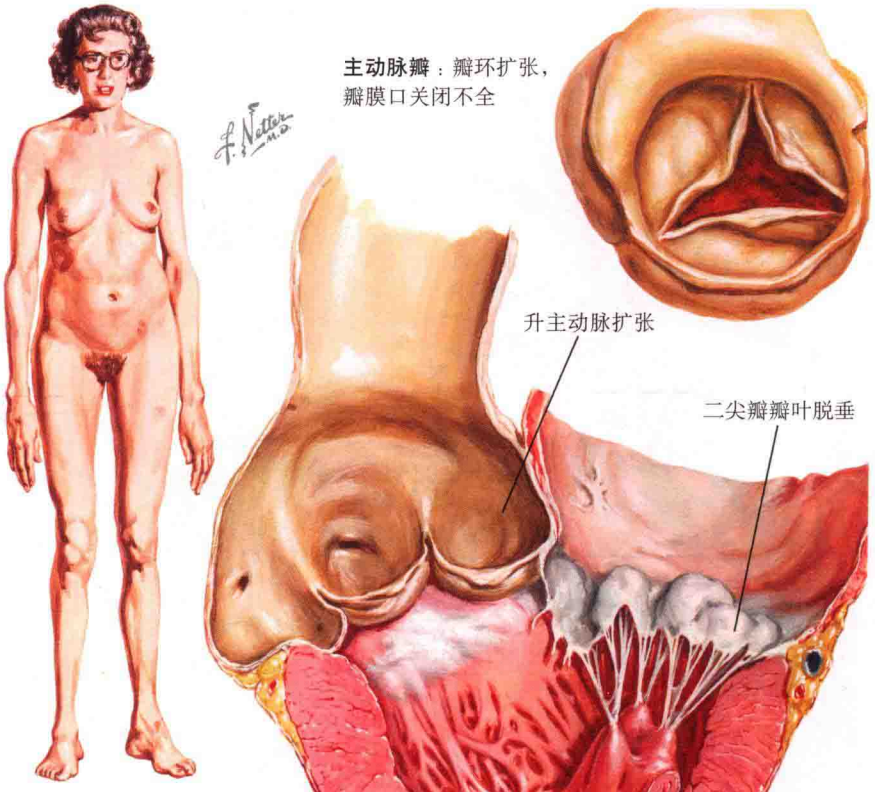


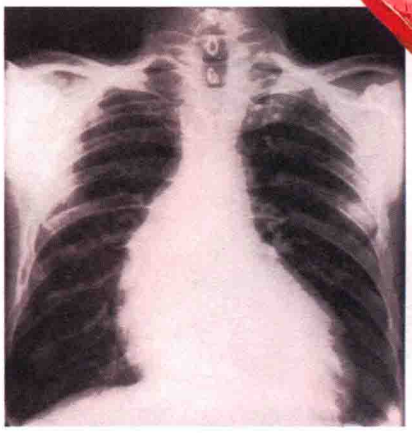
二十八、经皮主动脉瓣置换术

Cribier 在 2002 年进行了第一例经皮主动脉瓣置换术(TAVR)，之后，估计有 80 000 人接受了该手术。基于导管技术的 TAVR，入路包括经股动脉、经心尖、经锁骨下动脉、经主动脉，甚至经颈动脉。

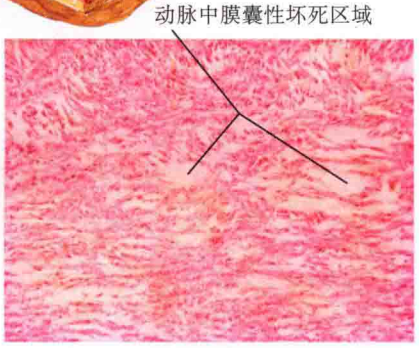
目前，在美国对于合适的患者有两种可选的设备进行经皮主动脉瓣置换术（欧洲种类更多）：其中之一是安装在一个金属框架上可以自扩张的三叶猪心包瓣膜（Core Valve, Medtronic）和安装在一个金属支架上的用球囊扩张的牛心包的三叶瓣膜(Sapien，爱德华兹实验室)。两者都需要提前进行主动脉瓣球囊扩张术。瓣膜必须精确地定位和正确导向，避免遮挡冠状动脉开口。这两种瓣膜手术一般用于高危严重主动脉瓣狭窄患者，除了与外科主动脉瓣置换术相比有较高的脑卒中发病率之外，其恢复期较短。虽然 TAVR 成果在不断提高，但是仍然存在血管损伤、脑卒中、瓣周反流和瓣膜耐用性等缺点。然而，随着导管系统技术的不断完善和对病人的选择，TAVR 可能将被广泛地运用。

外科手术主动脉瓣置换术(SAVR) 一直是治疗严重主动脉瓣狭窄的中流砥柱。对于器质性心脏病微创治疗的规范和严格临床评估上，介入心脏病学家和心外科医生开展的随机对照研究及对治疗不间断的监控起到重要作用。对高风险的严重主动脉瓣狭窄的患者，经导管手术和主动脉瓣置换术有相似的 1 年生存率，尽管在操作相关风险上有重要差异。经导管手术脑卒中风险高于手术置换(5.5% vs. 2.4% 术后 30d；8.3% 和 4.3% 术后 1 年)，这种差异性在术后 2 年明显减少。





胸片上可见扩张的主动脉根部



主动脉切片可见囊性中膜坏死

二十九、主动脉中层囊性坏死

主动脉中层囊性坏死（也称为埃德海姆病）是主动脉瓣反流的另一个原因。一些患者的主动脉瓣功能尚可，但可能出现其他症状，如二尖瓣反流、主动脉夹层。囊状中层坏死见于弹性动脉，组织学上表现为沉积在血管中层或者微囊中的嗜碱非晶体，导致“囊性”坏死。早期为微小的独立损伤，后来微囊逐渐融合，极端情况下，囊性变部分占据大片血管中层。当微囊小的时候，主动脉的弹力层可能是完整的。然而微囊融合后，弹力层就会在一个特定的区域中断，然后弹性纤维回缩。这个现象的组织学影响就是血管中层缺乏弹性纤维。整体效果是病变处主动脉直径扩大。中层囊性坏死的影响从主动脉血管蒂的根部开始，一直到整个升主动脉，不同程度地影响主动脉弓。

具有明显的主动脉囊状中层坏死的患者，可能有不同临床表现，如体型，在一些情况下这是正常的，称为特发性主动脉扩张。但另一些患者会表现出不同的身体特征及其他病变，这些病变被总称为马方综合征（专题 6-47）。这些患者的身高异常，相应的手、臂、腿、足、手的骨骼也会变长。两臂伸展距离超过身体高度。这些患者也会有一个高高的，影像学上显示错位的拱形额，并有肺气肿倾向。同时合并高水平的尿羟脯氨酸。

主动脉中层囊性坏死广泛的患者，包括马方综合征患者，常有心血管疾病。虽然某些先天性畸形的心脏病例已经确定，但是这是不常见的，心血管协会可以协助诊断。累及主动脉、主动脉瓣、二尖瓣及肺动脉主干的病变，似乎跟囊状中层坏死有直接关系。

主动脉瓣效应是一种常见的表现，其结果是主动脉瓣反流。功能性异常可以由几种情况发展而来，最简单的方式是主动脉根部向外扩张，包括每个主动脉窦。这个过程可能是主动脉瓣关闭不全的主要原因。一些患者出现极度扩张，以至于主动脉瓣尖脱垂、导致主动脉瓣反流。

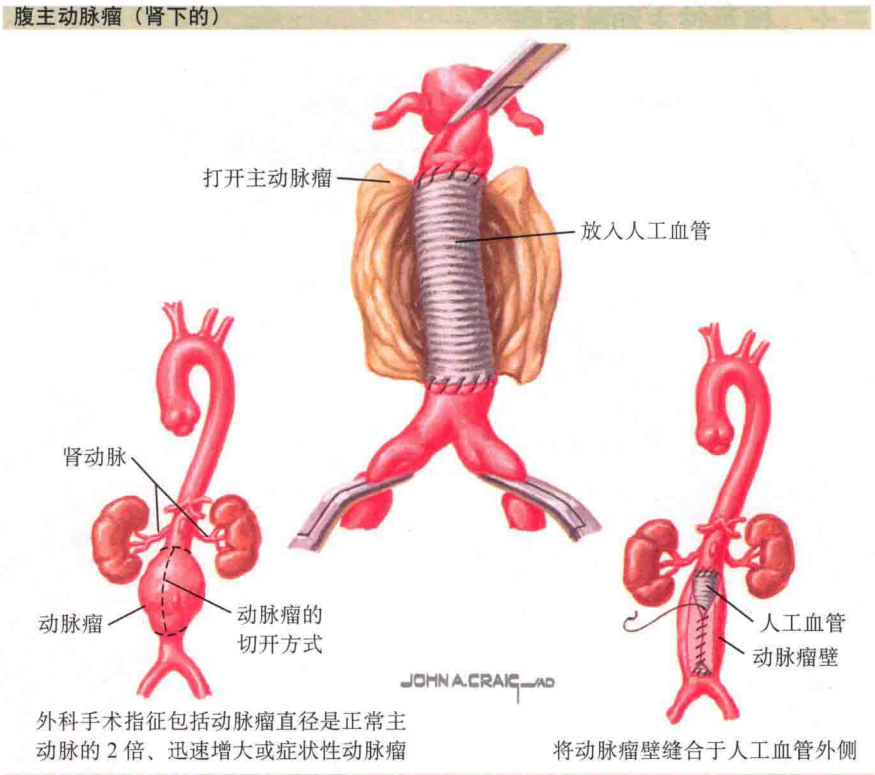
二十九、主动脉中层囊性坏死（续）

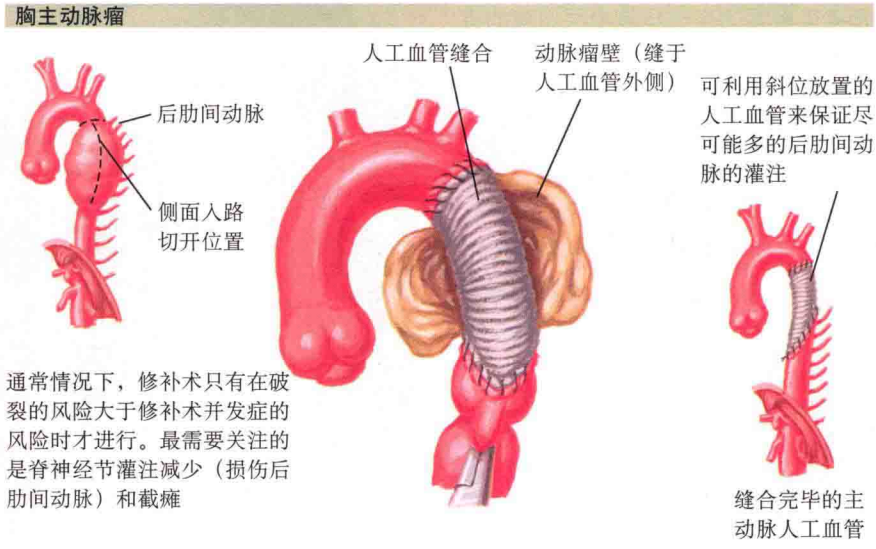
主动脉中层囊性坏死有显著破裂趋势。这种并发症主要表现为三种形式：第一，主动脉破裂引起出血，导致心包积血或心脏压塞；第二，典型的主动脉夹层出现破裂，并发症可能包括冠状动脉闭塞或周围血管闭塞；第三，撕裂未透过主动脉全层时，导致局部血管内血肿。如果升主动脉血肿，可能造成主动脉瓣功能不全以致引发或加剧主动脉瓣反流。无论是局部夹层或壁内血肿，囊性中层坏死导致的升主动脉扩张会导致心脏形状在胸片上发生改变。然而，主动脉的轮廓位于心脏轮廓之内，因此，很大部分的主动脉扩张需要通过 CT 或者超声才能发现。

主动脉中层囊性坏死患者的心室（房室间）瓣膜也可能出现病变。典型的腱索连接部位的瓣膜往往向心房方向脱垂（黏液样变性、二尖瓣脱垂），而且还可能出现腱索伸长。这些变化导致二尖瓣或三尖瓣关闭不全，其中二尖瓣的病变较常见。肺动脉中层囊性坏死表现为血管的受累扩张。所谓肺动脉主干的特发性扩张也许是中层囊性坏死的一个表现。

马方综合征的药物治疗包括阻断 β 受体以减轻心肌收缩力和收缩速度以减少对近端主动脉的压力。其根据是 β 受体阻滞药减少主动脉射血速度和力量，从而减少对主动脉受损薄弱部位的影响，延缓主动脉扩张的进展。非二氢吡啶类钙拮抗药可以提供类似的效果。

当出现主动脉根部逐渐增大导致主动脉夹层形成的风险时，可考虑用外科治疗马方综合征（专题 4-48）。医生会采用两种方法。传统的方法是外科医生易通过移植物用机械瓣膜置换主动脉瓣。若使用瓣膜保留的方法，可用移植物替换升主动脉瓣，然后将原瓣膜重新植入。





腹部和胸部主动脉夹层和动脉瘤的外科治疗

其他类型的主动脉夹层和动脉瘤的手术可以择期进行，除非破裂风险大于手术风险。目前，对夹层或动脉瘤修复的血管内治疗，通常是由血管外科医生或心脏外科医生来进行，主要用于治疗胸腹主动脉瘤或夹层。这个操作就是经皮在主动脉内放置一个大的支架。

三十、梅毒性主动脉疾病

主动脉的梅毒感染是主动脉瓣反流的一个典型的原因。在风湿性心脏病或感染性心内膜炎中，瓣叶的变化是导致瓣膜功能不全的主要的原因。在梅毒感染中，主动脉瓣关闭不全的主要原因来自主动脉壁的损伤，而不是瓣膜。此外，梅毒性心脏病还有另一个表现：主动脉血管炎导致的冠状动脉阻塞。

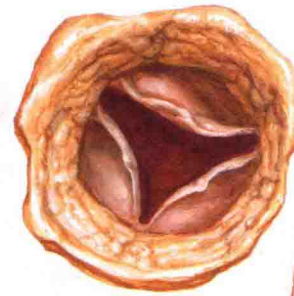
主要受累部位是胸主动脉的中层血管，出现许多微小病灶组织，病变部位的正常组织消失被易受损的星状瘢痕取代。在瘢痕内可能存在淋巴细胞和浆细胞。此外，可能发生外膜和内膜层的改变。外膜出现纤维增生及淋巴细胞、浆细胞浸润。同时，滋养血管内膜非特异性纤维增生，管腔相应变窄。这种变化指导研究者们确定，是感染梅毒的变化导致中层血管的直接感染还是由于滋养血管的改变导致主动脉中层损伤。

主动脉是梅毒感染的终末器官。主动脉瓣反流患者的梅毒感染史为其诊断提供了详细的证据。

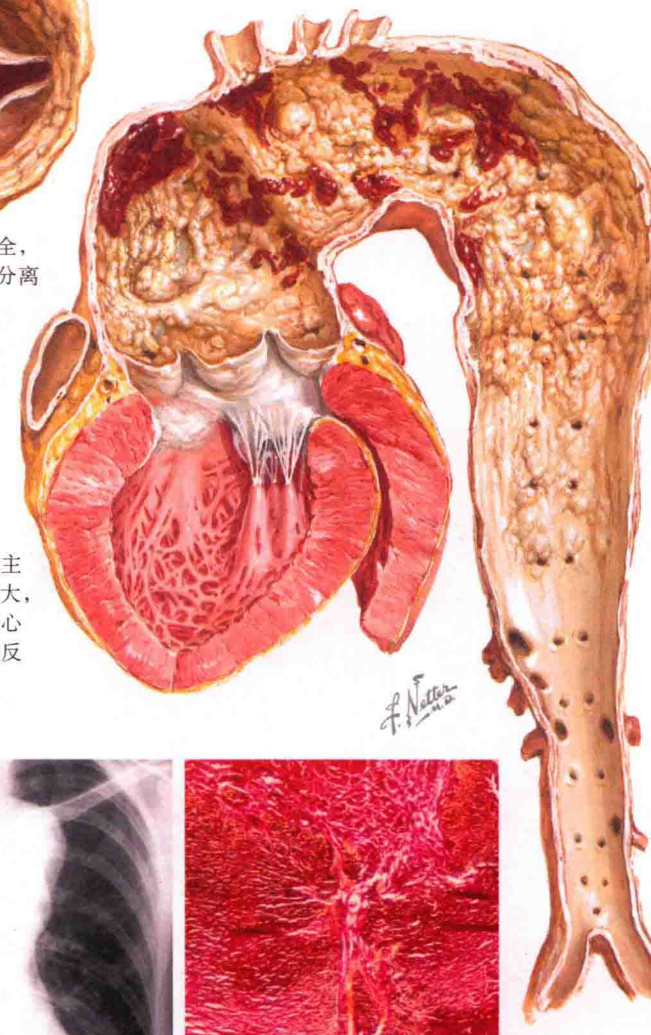
梅毒性心脏病的特点包括两个方面——受累段主动脉扩张及病变局限于胸主动脉段——形成典型的梅毒性主动脉。从主动脉根部开始到不同节段的胸主动脉都出现扩张。典型的例子是，由于腹主动脉没有扩张，而胸主动脉扩张至横膈水平，因此整个降主动脉看起来像一个漏斗形。严重的话，通常会出现另一个特征。病变所涉及的血管出现弥漫性动脉硬化。这种病变可能导致病灶性钙化及可能形成溃疡。胸主动脉的继发性动脉硬化病变组织的钙化可能弥散至升主动脉，这可以从胸部 X 线片观察到。这个过程，结合升主动脉扩张的出现，为梅毒性主动脉炎诊断提供了有力但不特异的证据。复杂的动脉粥样硬化过程，可能会导致梅毒性主动脉疾病的另一个经典特征：冠状动脉口狭窄。相同的病变过程可能累及主动脉弓的其他分支血管。

除了继发性的动脉粥样硬化，梅毒性主动脉病可能存在复杂的中层病变而不是单纯的扩张。这些并发症包括除了主动脉窦壁外，胸主动脉任何一段都可能形成囊状动脉瘤。胸主动脉血管破裂到浆膜腔或相邻的血管，如上腔静脉、肺动脉，这可能是囊状动脉瘤或单纯血管扩张的并发症。

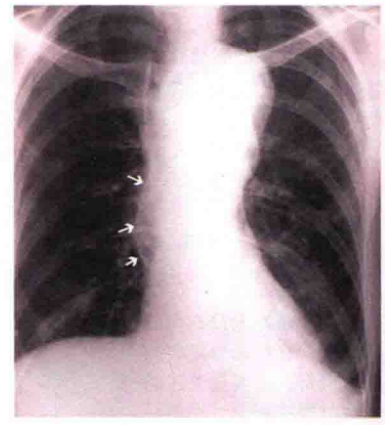
在升主动脉的特定区域，血管扩张可能导致主动脉瓣反流。由于主动脉扩大，瓣叶分离造成联合分离的典型特征。更重要的是，主动脉的扩张导致每个瓣膜过度伸张。瓣膜将变成拱形，相对于瓣膜开口瓣叶长度缩短。在主动脉瓣口会出现三角形缺损，导致主动脉瓣反流。一旦瓣膜出现关闭不全，继发性纤维化改变可能在瓣膜任意部分发生。主动脉瓣关闭不全可能会引起左心室肥大。同时，由于存在反流束，左心室流出道可能出现“喷射损伤”。梅毒性主动脉疾病自第二次世界大战时期青霉素问世以后，在发达国家已成为一种罕见的疾病。



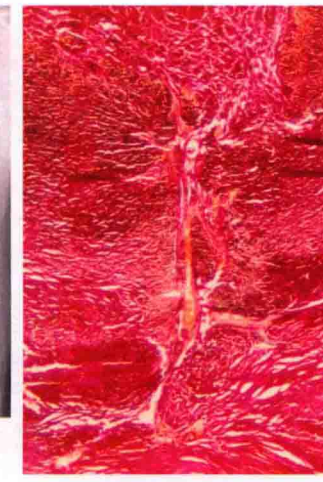
主动脉瓣关闭不全，瓣叶紧绷、瓣口分离



扩张和明显硬化的胸主动脉，主动脉瓣环扩大，冠状动脉口缩窄，左心室肥厚，室间隔部位反流性损伤



升主动脉钙化，胸主动脉扩张



主动脉中膜星状瘢痕

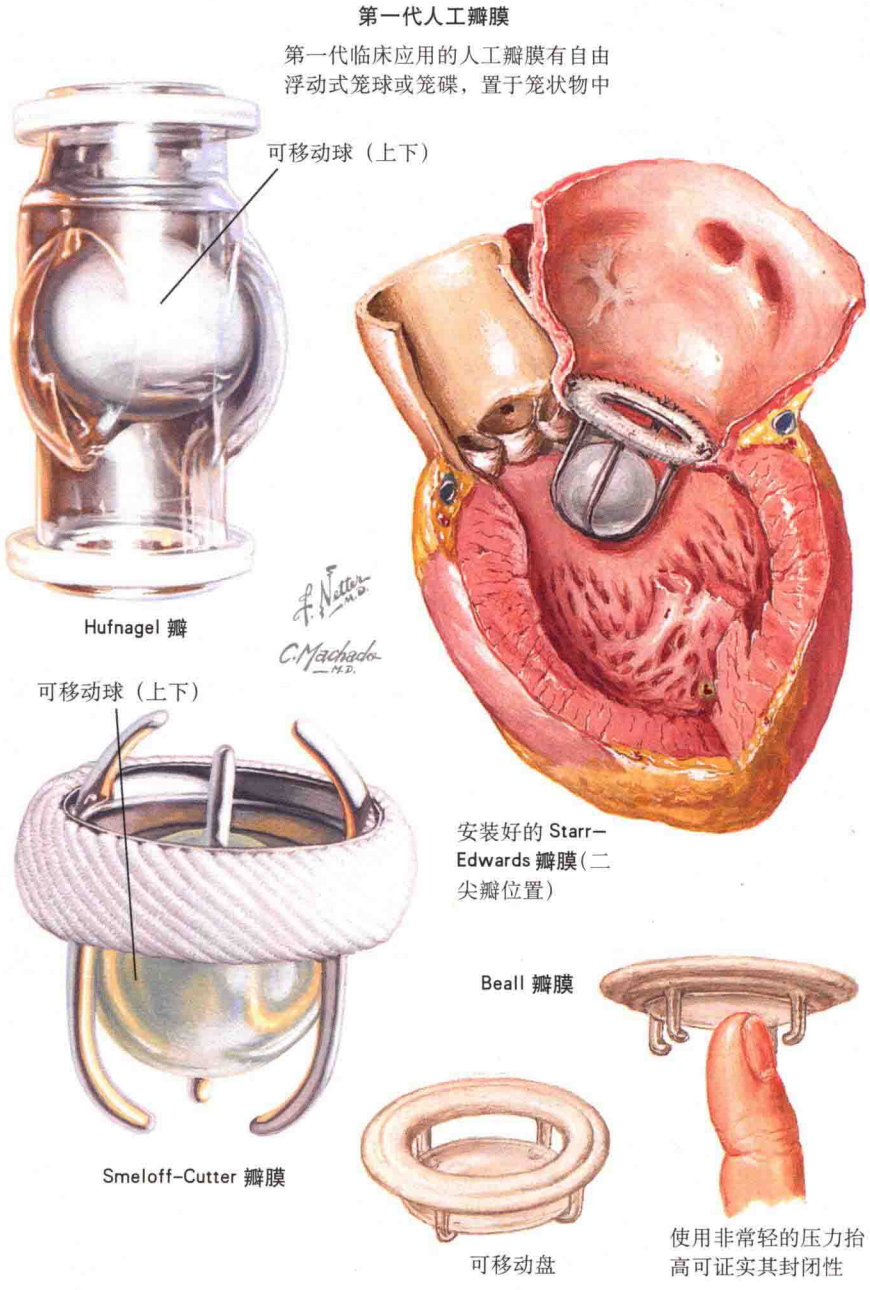
三十一、第一代和第二代人工瓣膜

（一）获得性心脏病外科手术

治疗获得性心脏病手术的有效的手术方法始于 1897 年，当时 Rehn 首次成功地缝合了一个心脏伤口。Culter 在 1920 年首次开创了获得性瓣膜疾病的手术治疗，他通过心室做瓣膜切除术，将二尖瓣狭窄转变为二尖瓣关闭不全。Souttar 在 1925 年成功地实施了二尖瓣狭窄切开术。Bailey 和 Harken 使闭式二尖瓣分离术飞速发展，并使心脏手术普及。

心肺转流技术于 1954 年问世时，医疗发展才得到真正的突破，这种方法使所有心脏瓣膜手术成为可能。这项技术的优势很明显，闭式二尖瓣分离术只适用于一部分患者，而心脏直视技术可用于更多瓣膜病患者。

自直视疗法引入以来，人们希望瓣膜功能的恢复能够通过自然的瓣膜结构完成。因此，对于钙化性主动脉瓣和二尖瓣狭窄，人们试图使用清创术和固定瓣叶松解术来治疗。遗憾的是，手术并没有取得完全成功，或者效果不持久。一些二尖瓣或三尖瓣关闭不全患者存在瓣环扩张不足，类患者的瓣环成形术某种程度上有效果。对特定类型的腱索断裂治疗中，瓣叶修补术是可行的。总的来说，在人工瓣膜引入并（在不久之后）应用以来，获得性瓣膜疾病手术的总体即刻和远期成果不断提高，这使全瓣膜置换成为可能。但从实际来看，必须强调的是，目前为止并没有人工心脏瓣膜能达到正常人类心脏瓣膜的生理和机械特征。



（二）第一代人工心脏瓣膜

第一代人工心脏瓣膜被设计为机械封堵器（专题 6-50）。第二代人工心脏瓣膜是机械或生物瓣膜。机械瓣膜最初为无铰链式绕轴旋转，之后发展成为铰链式小叶瓣膜。生物瓣膜为猪瓣膜或人类瓣膜，或由心包（猪或牛瓣膜）制作而成。第一代人工心脏瓣膜是自由浮动式（如笼碟或笼球）。1952 年，Hufnagel 设计并置入了 Hufnagel 人工瓣膜，这是一个上下移动的球体，置入在降主动脉内，主要用于严重阻止主动脉瓣重度反流患者血液反流到心脏中。

三十一、第一代和第二代人工瓣膜（续）

1960 年，Albert Starr 置入 Starr-Edwards 人工心脏瓣膜，它是一种自由浮动式笼球。直到 21 世纪初，Starr-Edwards 人工心脏瓣膜才经常被用于需置换手术的主动脉瓣和二尖瓣疾病患者。无论主动脉瓣或二尖瓣置换术都需要抗凝治疗。Smeloff-Cutter 瓣膜是一种机械瓣膜，始于 1964 年，与 Starr-Edwards 人工瓣膜的血流动力学相似。它是一种双笼罩球形人工瓣膜，Starr-Edwards 人工瓣膜的设计存在较大区别。Smeloff-Cutter 瓣膜被用于主动脉位置，血栓风险低于 Starr-Edwards 瓣膜，尤其对于无法进行抗凝治疗的患者。这两种机械瓣膜都能够使很多患者寿命延长，生活质量提高，而且都可被置入于主动脉瓣和二尖瓣位置。由于瓣膜技术的发展，其他机械瓣膜的发明，这些瓣膜已经停用。

Arthur Beall 发明了一种低瓣架自由浮动笼碟瓣膜（Beall 瓣膜），可用于左二尖瓣位置，尤其适用于左心室腔较小的患者（专题 6-50）。低瓣架是 Beall 瓣膜的一个优势。自由浮动笼碟瓣膜在 1960 年至 1962 年逐渐改进，主要用于房室位置。起初，这种瓣膜都能够形成基本正常的血流动力学，并取得了很好的临床结果，并没有撞击室间隔或阻塞左心室流出道。

聚丙烯盘的重量很轻，很小的压力变化就有可能导致快速关闭。瓣膜的闭合在心脏收缩的初始阶段即完成。

二尖瓣和三尖瓣的置换有一些困难。体现在以下几方面：①心房低压力有可能引起的血栓形成和全身性栓塞的倾向；②在金属和塑料部位组织的过度增生，导致瓣膜功能障碍，组织坏死和栓塞；③瓣膜的机械功能差；④机械瓣的一部分阻塞，伴随瓣膜完全关闭之前的反流以及血液冲击缝合部位导致的缝合环变位；⑤由于封堵部分面积较大导致的心室充盈不完全，因此需要使用开口较小的瓣膜；⑥由于角度问题可能阻塞左心室流出的区域。

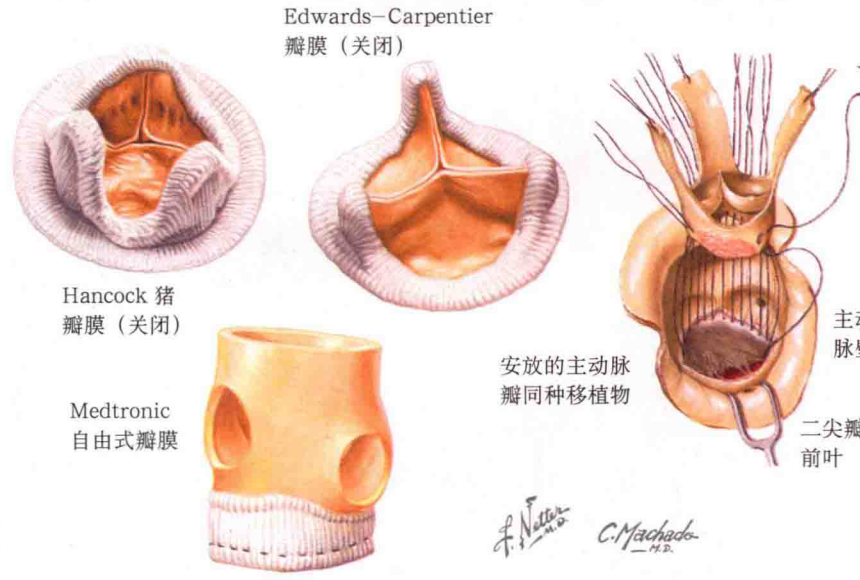
Beall 瓣膜在 1965 ~ 1970 年广泛用于世界各地。但是目前已被其他机械瓣代替，如无铰链式绕轴旋转瓣膜。

第二代人工瓣膜和生物瓣膜

第二代人工瓣膜为无铰链的旋转式盘状瓣膜和有铰链的双叶瓣膜



组织瓣使用猪主动脉瓣、心包或来自尸体的同种移植物，对于外科瓣膜置换术也非常重要



（三）第二代人工心脏瓣膜

第二代机械瓣膜最初是旋转的，无铰链的，倾斜圆盘形的瓣膜（如 Medtronic-Hall 瓣膜和 Björk-Shiley 瓣膜）可用在主动脉瓣或二尖瓣位置（专题 6-51）。这些瓣膜是圆形瓣阀和限制其偏移的金属支架组成。当在开口状态时，圆盘有一大一小两个孔。这两种瓣膜都需要抗凝治疗。

三十一、第一代和第二代人工瓣膜（续）

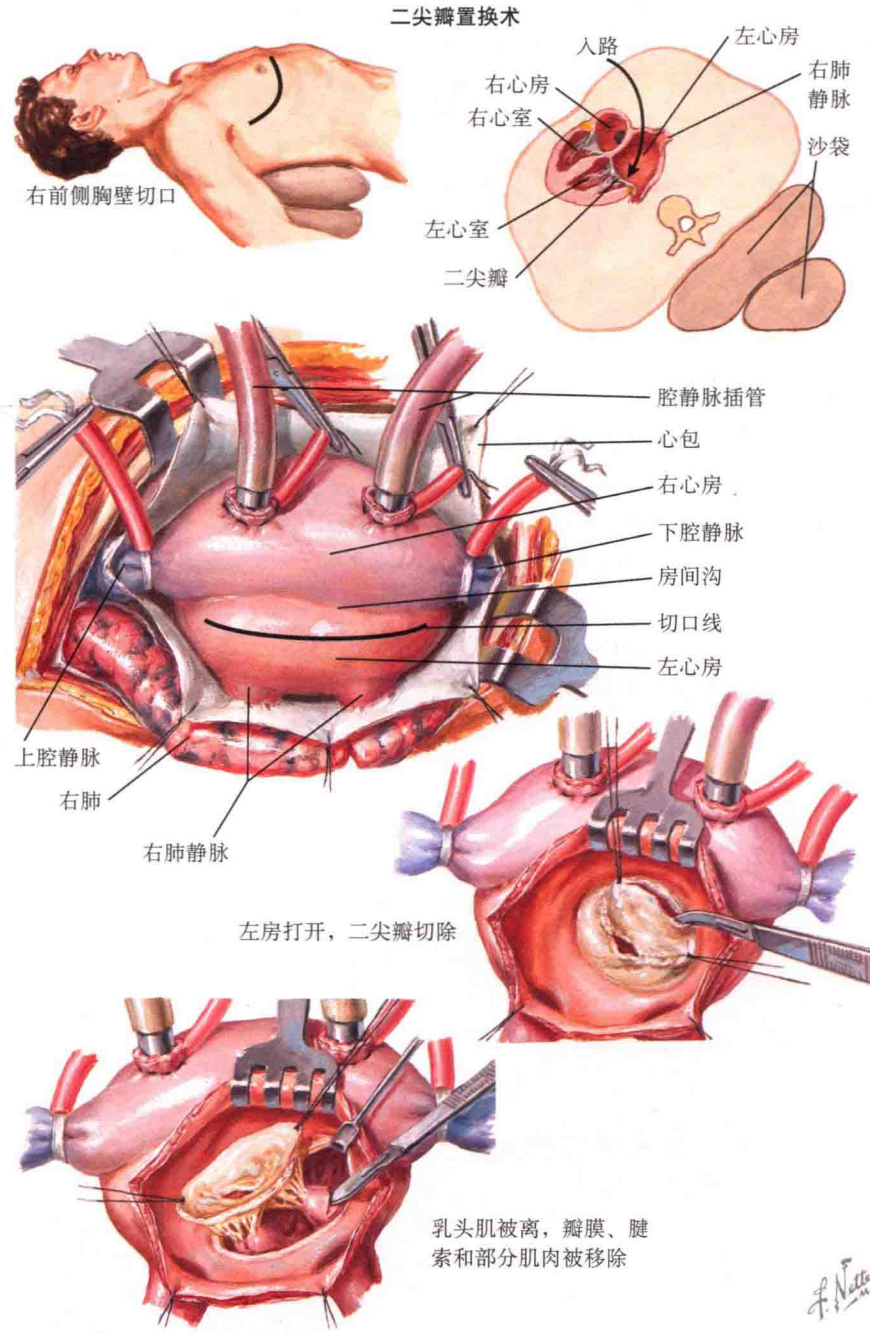
倾斜圆盘形瓣膜使用多年，直到机械铰链小叶瓣膜（St. Jude 和 Carbometrics 双叶瓣膜）出现。这种类型的双叶机械瓣膜取代了以前所有的机械瓣膜，是目前使用最广泛的机械瓣膜。这些瓣膜有支架连接到包含两个半圆形叶片的瓣环，比笼球或倾斜盘机械瓣提供更多的血流量。事实上，双叶瓣膜比其他机械瓣膜的开口几乎大 $1cm^2$。在这种瓣膜中，诱发血栓形成仍是一个问题，但是，这些瓣膜导致血栓形成的概率低于以前的机械瓣膜。双叶瓣膜的确需要长期的抗凝治疗，但是如果病人坚持严格的抗凝治疗方案（主要为华法林），这些瓣膜可以使用 20 年或更长时间。患者也必须认识到，这些瓣膜也可引起溶血，但这并不是一个常见的问题。

ONYX 双叶瓣膜是目前正在开发的新一代机械瓣膜，由热解碳制成。该瓣膜所需要的抗凝强度可能低于之前的机械瓣膜。与其他双叶瓣膜对比的长期结果将需要进一步评估。

（四）生物瓣膜

生物人工瓣膜或者生物瓣膜（组织瓣膜）是由动物的主动脉瓣（如猪主动脉瓣）或生物组织（如牛或马心包）制成。这些类型的生物瓣膜被称为异种移植物。用于制作瓣膜时，心包缝入圆形的金属框架。这种瓣叶非常灵活，患者不需要终身使用华法林抗凝。这些瓣膜包括 Edwards 实验室（Edwards Laboratories Magna）牛心包瓣膜、马赛克美敦力（Mosaic-Medtronic）猪主动脉瓣、美敦力自由式（Medtronic Freestyle）瓣膜、汉考克（Hancock）猪主动脉瓣与 Carpentier 瓣膜（专题 6-51）。

人类瓣膜称为同种移植物，通常在供体死亡 12h 内从尸体中获得。正常的主动脉瓣及其支撑结构一起被取出。取出的瓣膜使用冷冻辐照方法消毒。置入同种移植物的患者不需要抗凝。人类瓣膜的压力阶差最小，能为患者提供最好的血流动力学。人类瓣膜常用于感染性心内膜炎所致主动脉瓣损伤的患者。远期结果很好，且 10 年内只有 10% 的瓣膜会因退变而需要置换。



三十二、获得性心脏病的手术（瓣膜置换）

见之前的讨论，“获得性心脏病的外科手术”，见专题 6-51。

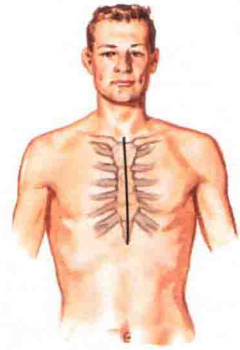
改进人工心脏瓣膜设计的重要目标是提供优良的血流状态。人工材料的使用减少了对软组织或血液的不良反应及机械破坏。Starr-Edwards 的笼球式瓣膜适用于主动脉瓣，左房室瓣和右房室瓣部位。

（一）二尖瓣置换术

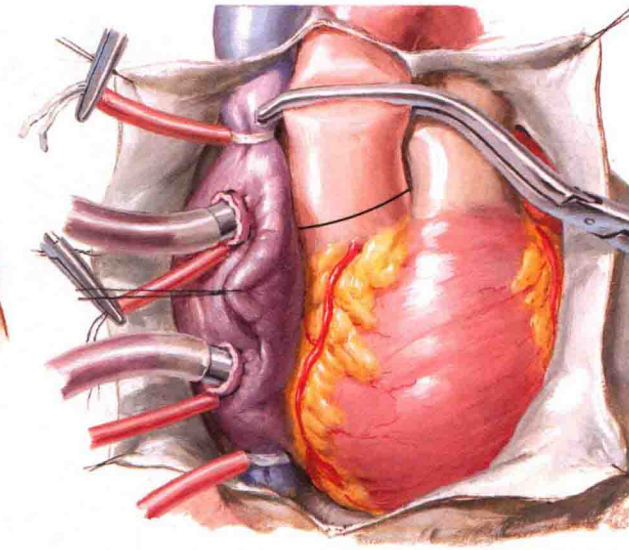
获得性钙化性二尖瓣狭窄是最常见的由风湿热引起的瓣膜病变，女性发病率比男性高 4 倍。在纽约心脏协会（NYHA）心脏功能Ⅱ级和Ⅲ级患者适合行二尖瓣狭窄松解术（专题 6-52）。NYHA 心脏功能Ⅳ级的患者尽管也可以接受手术，但手术风险较高。二尖瓣分离术（球囊瓣膜成形术或外科手术）仍适用于单纯二尖瓣狭窄，并通过体格检查和心脏超声检查确定二尖瓣活动度较好的患者。只要有可能，术前应当治疗合并的心力衰竭，直到心功能改善。然而，少数患者有严重的右心衰竭、急性肺水肿或严重咯血，可能对所有药物治疗反应不佳，并可能需要紧急行二尖瓣瓣膜切开术。风湿活动与细菌性心内膜炎是手术的相对禁忌证。另一方面，妊娠和年龄大都不是绝对禁忌证。

当有外科手术指征时，直视下二尖瓣手术是治疗严重二尖瓣关闭不全的一个选择，无论是单纯关闭不全还是伴有二尖瓣狭窄。如果患者有二尖瓣严重钙化或二尖瓣病变合并主动脉瓣或二尖瓣病变，心肺转流术（cardiopulmonary bypass，CPB）也是很好的选择。同时，CPB 应主要用于大多数有外周血管栓塞史患者。一些 NYHA 心脏功能Ⅱ级患者和几乎所有 NYHA 心脏功能Ⅲ级和Ⅳ级患者都是合适的手术人选者，Ⅱ级和Ⅲ级患者的手术风险较小。所有的患者在手术前都应当经过时间足够的、合适的治疗，使心脏功能恢复至代偿水平。

主动脉瓣置换术



胸骨中线切口

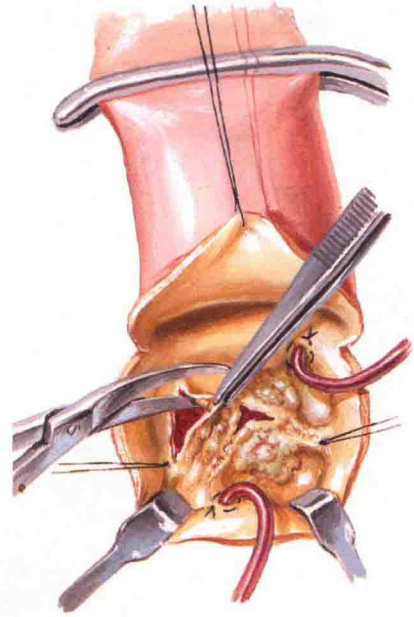


打开心包、腔静脉插管，进行完全心肺转流术，并使用低温疗法；主动脉钳夹（使用横向主动脉瓣切开线）

三十二、获得性心脏病的手术（瓣膜置换）（续）

然而，对于一些NYHA 心功能Ⅳ级的患者，二尖瓣置换术可能是唯一可行的方法，因此尽管仍存在心力衰竭，必须实施手术。

人工瓣膜置换术对严重钙化的二尖瓣狭窄非常必要。但是，对于绝大多数获得性二尖瓣关闭不全则未必如此，他们应接受二尖瓣修复术。特殊情况，乳头肌或腱索的破裂，可对瓣叶进行缝合来治疗。继发于细菌性心内膜炎的瓣叶穿孔可使用心包补片封堵，不需要人工瓣膜置换。对于二尖瓣反流的患者，在进行二尖瓣修补术的同时，还需进行二尖瓣瓣环成形术，以减少瓣口的面积，改善瓣叶的贴合。



冠状动脉插管，进行冷血液灌注；切除钙化狭窄或功能不全的瓣膜



主动脉切开缝合：在最后一针之前移除主动脉夹钳，使空气和血液释放；随后进行连续缝合，关闭主动脉

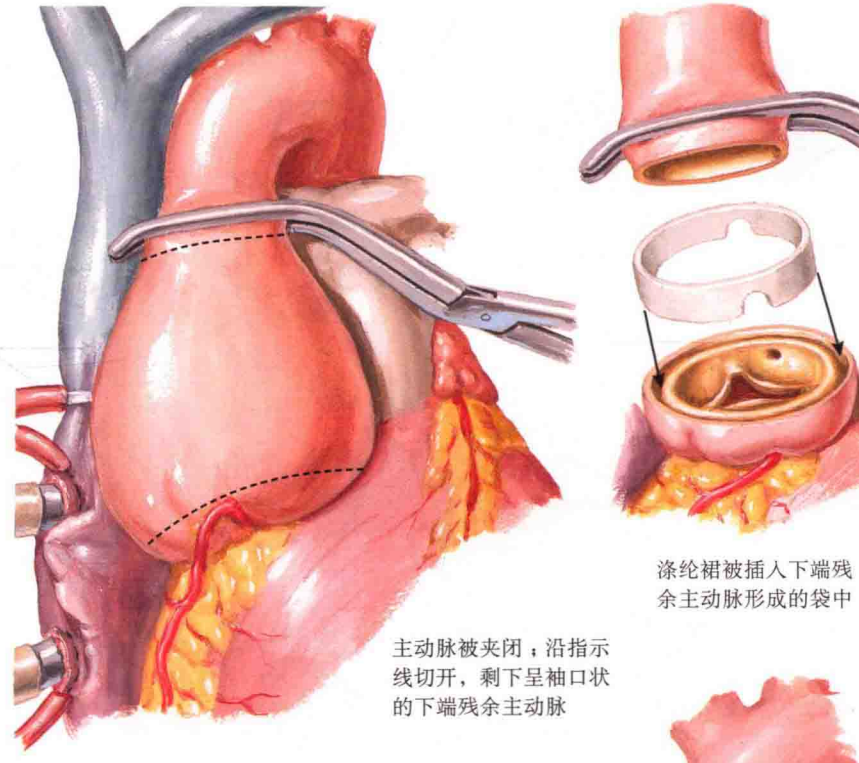
（二）主动脉瓣置换术

对于主动脉狭窄或关闭不全，临床表现为心功能失代偿、晕厥和频繁心绞痛，影响日常生活的患者，人工主动脉瓣置换术的地位越来越重要。因为心功能严重受损的患者，尤其是LVEDP 显著升高的患者，主动脉瓣置换之外的其他手术都不太可能获得长期获益。所有可能接受手术的患者都应当接受右心和左心导管检查（以及主动脉和左心室造影），以更加精确地评估血流动力学。仔细分离病变的主动脉瓣叶，移除瓣环及左心室流出道部位的钙化，使室壁上保留少许瓣膜残端。需要进行精细的操作，保证人工瓣膜的上缘位于冠状动脉开口正下方（专题 6–53）。

1. 主动脉瓣反流

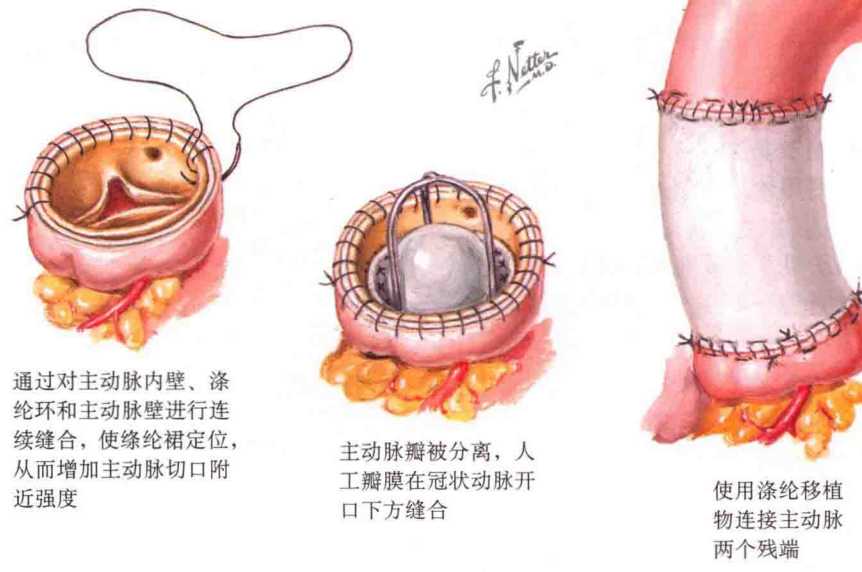
主动脉瓣反流的原因不仅是主动脉内病变，也可以是升主动脉病变。梅毒性主动脉炎、主动脉夹层、主动脉中层发育不良（马方综合征）、老年性或特发性主动脉扩张和创伤性非特异性炎症性主动脉疾病都有可能引起主动脉瓣环扩张或主动脉瓣叶支撑组织损伤，从而导致主动脉瓣反流。

切除主动脉瘤，并置换囊性中层坏死的主动脉瓣



主动脉被夹闭；沿指示线切开，剩下呈袖口状的下端残余主动脉

涤纶裙被插入下端残余主动脉形成的袋中



通过对主动脉内壁、涤纶环和主动脉壁进行连续缝合，使绦纶裙定位，从而增加主动脉切口附近强度

主动脉瓣被分离，人工瓣膜在冠状动脉开口下方缝合

使用涤纶移植物连接主动脉两个残端

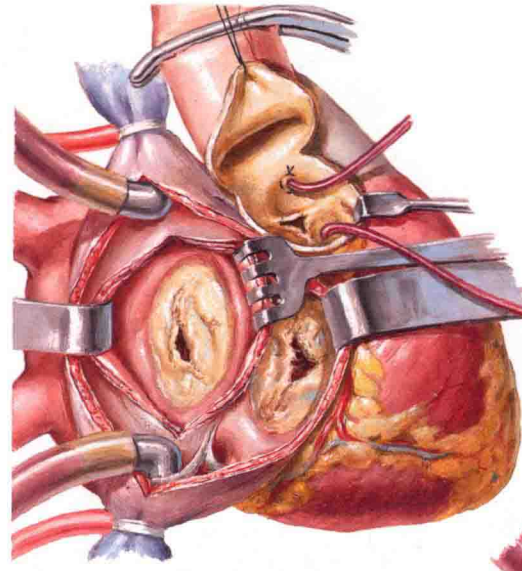
三十二、获得性心脏病的手术（瓣膜置换）（续）

反流可能和特发性囊性中层坏死相关，可产生升主动脉瘤样扩张（专题 6-54）。主动脉瓣通常为三叶，且无钙化。主动脉反流继发于瓣环扩张和瓣膜开口面积的增加。瓣叶变薄，瓣叶游离面卷曲也可参与反流形成。升主动脉壁扩张变薄。弹性纤维发生破坏碎裂。有时能够观察到早期主动脉夹层形成。这些患者可能有典型的主动脉瓣反流体征和症状。简单的正侧位胸部 X 线片即可显示升主动脉明显扩张。左心导管和心脏血管造影能够通过升主动脉显著扩张证实重度主动脉反流的诊断。

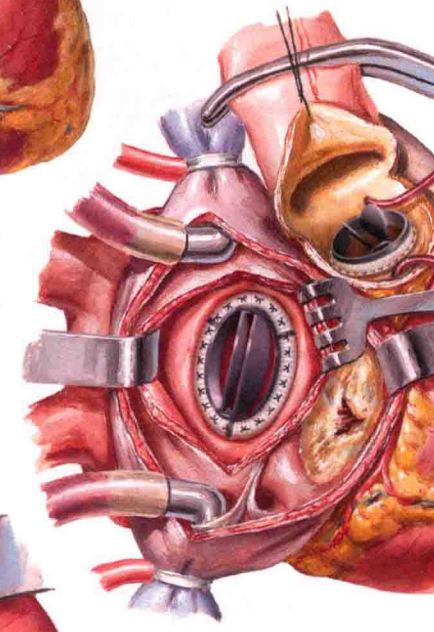
2. 外科手术技术

经过临床、超声和血流动力学评估后，手术校正主动脉瓣病变的措施包括人工瓣膜置换、切除升主动脉瘤并进行人工血管置换。通过胸骨中线切口，对患者进行 CPB 和适度的全身低温治疗。主动脉在扩张部位远端夹闭，通常在最接近无名动脉开口的位置。切口位于冠状动脉开口以上 1cm。完全切除动脉瘤，随后再通冠状动脉，并在术中持续灌注。可能会出现主动脉切口处夹层血肿。为了去除夹层血肿，保证更加紧密的缝合人工血管和变薄的病变主动脉壁，将裙形的合成聚酯（涤纶）放置于分离剩余的主动脉根部。对主动脉内壁、涤纶环和主动脉外壁进行连续缝合，使涤纶裙固定。

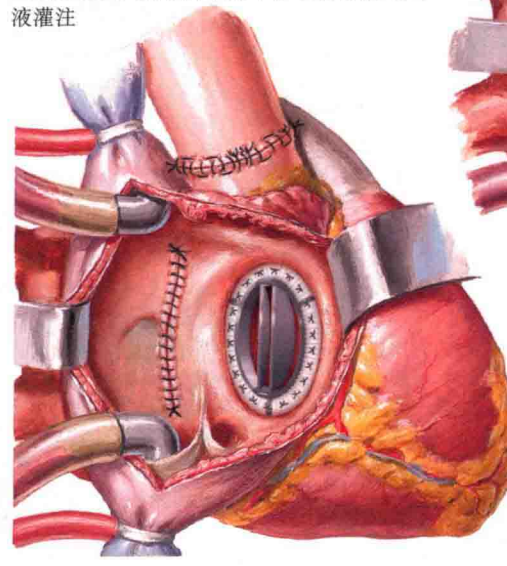
多瓣膜置换



患者处于完全的心肺转流术及低温状态，右心房被打开；房间隔被切开、二尖瓣暴露；主动脉被夹闭并横向切开；冠状动脉用冷血液灌注



二尖瓣和主动脉瓣被切开；人工瓣膜置入



关闭房间隔；缝合主动脉，移除血管钳；三尖瓣置换完成，患者复温

三十二、获得性心脏病的手术（瓣膜置换）（续）

这一操作增加了近段主动脉的强度。完成了这项操作后，主动脉瓣被移除，使用人工瓣膜置换。人工瓣膜置换是有必要的，因为继发性变形的主动脉瓣通常不适合用来进行重建手术。

（三）多瓣膜置换

对于超过一个心脏瓣膜受累的情况，评估和手术处理更加复杂（专题 6-55）。主动脉瓣和二尖瓣是最常见的联合瓣膜病变，需要进行仔细评估。较复杂病例的最佳治疗决策基于查体发现、心脏超声、左心和右心导管检查以及心脏血管造影结果。这些数据通常能够提供对瓣膜疾病总体情况的定性和定量评估。

根据现有数据，对三尖瓣病变处理的决策则不那么精确。但总体来说，当三尖瓣病变严重时，需要进行人工瓣膜置换。另一方面，功能性三尖瓣关闭不全主要继发于二尖瓣狭窄，当原发疾病被纠正后通常能得到改善。许多患者的三尖瓣能够通过瓣环成形术恢复其功能，尤其是没有结构性瓣膜损害的情况下。因此，经验无法完全解决是否手术干预的难题。三尖瓣疾病患者，如果经长期强化药物治疗多瓣膜疾病导致的心力衰竭后症状和体征仍没有明显改善，通常需要人工瓣膜置换。对于肺动脉压力正常或接近正常（导管检查时），但三尖瓣有显著的结构性损害导致反流的患者也应手术置换。手术还提供了评估三尖瓣功能的机会，可以在手术中心脏仍在搏动时进行经食管超声，在 CPB 后还可以对心房进行直接观察。总体上，如果三尖瓣有结构性损伤，应当进行置换而非修复，或者使用半硬式瓣膜成形环。

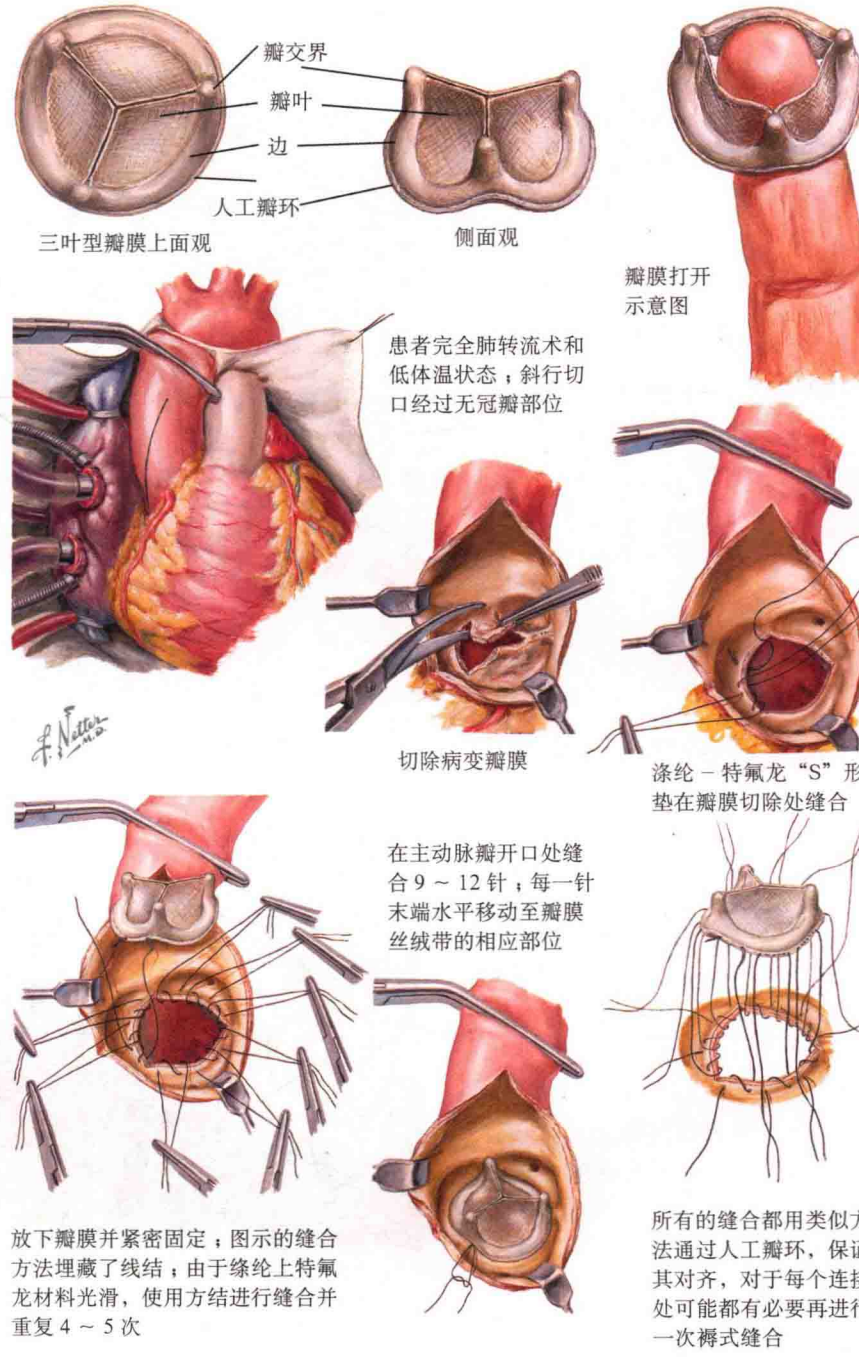
三十三、三叶型主动脉瓣的置入

人工瓣膜机械装置应当能够在人体内永久并可靠工作，这一基本概念形成于 1952 年。从那时开始，许多最初的球形瓣膜不断改进。1962 年，可自由活动的碟形瓣膜被首次用于临床。尽管这些瓣膜不断改进，但都存在固有的问题：中央的空间被瓣膜机械装置的闭合部分所堵塞。因此，这些瓣膜都会改变血流方向，由于球形或碟形装置导致的阻力会使该部位产生高压力和高速血流，取决于机械装置最高平面闭合部分周围的边缘或有限空间的大小。

三叶型组织瓣膜体现了自浮式弹性瓣叶的原理，具有既往机械人工瓣膜所不具备的特点。最初的分叶瓣膜由聚丙烯制成，表面覆以硅橡胶。聚丙烯对弯曲疲劳的耐受性极高，目前在弯曲寿命上还没有其他适合应用的弹性材料。三片瓣叶悬于主动脉窦基底部，在接合处不附着于主动脉壁。这使得其闭合不依赖于主动脉直径和结构的改变，而主动脉的直径和结构在不同患者及不同生理状态下可能存在很大差别。瓣叶柔韧性很强，因此瓣膜的开启压力非常低。随后的三叶型瓣膜为生物组织瓣膜，来自猪或牛瓣膜或马心包瓣膜。

三叶型主动脉瓣近端孔径与心室流出道面积相似，其剖面足够低，使得整个瓣膜能位于 Valsalva 窦内。瓣膜基部外形为扇形和正常主动脉瓣叶与主动脉根部的附着部位相同。这是首个只需要将其基部和主动脉瓣环缝合的瓣膜。一旦完成缝合，就可以确保瓣膜的正常开启和关闭。三叶型主动脉瓣重量很轻，对血流的阻力小，因此定位的技术难度较低。对于机械人工瓣膜，血栓聚集和栓塞形成仍然是严重问题，因此，目前所有的机械瓣膜仍需要长期抗凝治疗。

三叶型主动脉瓣必须根据主动脉根部的情况进行适当选择。因为瓣膜孔径较大，且血流阻力低，应当注意不要置入过大的瓣膜，即使较小的三叶型瓣膜也能够提供正常的孔径。准确的尺寸能够为置入带来便利。



三十四、主动脉生物瓣

使用同种或异种生物瓣膜行主动脉瓣置换术已经在临床上应用多年。使用非活性组织移植物的优势是不会产生晚期外周动脉栓子，不需要术后长期抗凝治疗。

获取、制备、消毒和储存这些同种移植瓣膜的技术会影响其结构和功能。实验室研究显示对主动脉生物瓣通过冷冻—照射方法进行灭菌和储藏，对其大体形态和抗拉强度的影响最小。这一技术的主要特点是在冷冻状态下的瓣膜进行照射，杀菌能量级别达到 2～2.2Mrad，暴露时间 5～6s。包装后的灭菌瓣膜（在瓣膜库中）使用脱色的石英珠作为辐射暴露的指示器（专题 6-57，图 A）。主动脉瓣在死亡 12h 内从尸体中取出，当时为未消毒状态。所有瓣膜去除脂肪和心肌，从而减少移植物和宿主之间的排异反应。仔细分离主动脉瓣根部以保护主动脉窦。在将瓣膜进行包装和冷冻至 − 50℃之前，对瓣膜内径进行测量和记录。

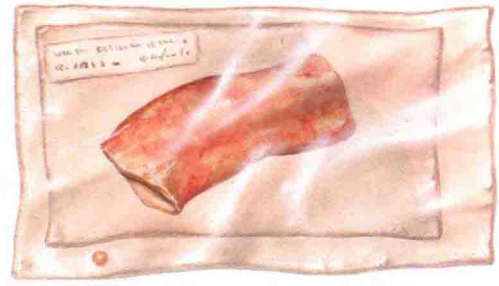
切除患者的病变主动脉瓣后，应选用内径和患者主动脉根部大小相同的瓣膜（专题 6-57，图 B）。瓣膜 2～3mm 的壁厚度确保了移植瓣膜的直径比主动脉瓣移植部位稍大。选择好的瓣膜在无菌条件下于温盐水中复原（专题 6-57，图 C）。多余的肌肉和左房室瓣组织从移植瓣膜上移除，在 Valsalva 窦下留存 2mm 的边缘。移植瓣膜动脉壁被切除至冠状窦，以适应宿主的冠状动脉开口。移植瓣膜上剩余的动脉壁支撑结构会在随后的移植中被使用，为瓣叶接合处提供更多支持。

放置移植瓣膜，使得二尖瓣位于左冠状动脉开口下方，以减少其体积，并保证其放置在冠状动脉管腔正下方。穿过移植瓣膜基底部，从内向外进行缝合，随后将缝线置于宿主主动脉和移植瓣膜之间（专题 6-57，图 D ～ F）。

和置入人工瓣膜相比，生物瓣置入技术更加精细，耗时更长。对生物瓣膜正确的定位和缝合对于术后瓣膜正常工作至关重要。主动脉同种瓣膜移植术的手术死亡率和术后结局均优于置入球形人工瓣膜。不发生晚期动脉血栓以及不需要术后长期抗凝治疗，是最有力的支持使用同种移植瓣膜的证据。有报道发现术后有主动脉瓣舒张期杂音，但通常不影响血流动力学。

宿主主动脉根部和移植瓣膜之间的尺寸必须匹配，移植瓣膜直径必须足够大，在主动脉瓣环受体循环压力扩张时仍能够完全闭合。移植瓣膜尺寸应根据受体主动脉根部的内径决定。因此移植物壁厚度 2～3mm，就代表了主动脉根部扩张时的额外面积。根据主动脉根部进行精确测量能够减少空隙，更好地适应移植瓣膜。

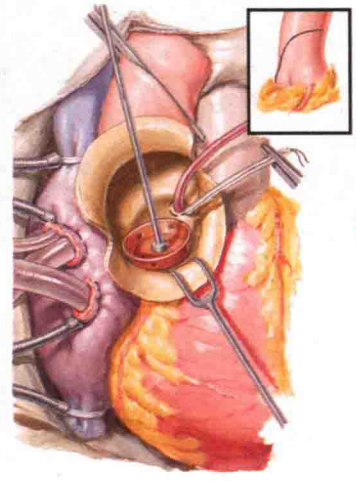
临床随访显示主动脉移植瓣膜功能良好，没有故障或再狭窄。晚期外周动脉血栓罕见，不需要术后抗凝治疗。尽管人工瓣膜的设计改进最终会解决血栓栓塞问题，目前主动脉同种移植瓣膜的效果仍然优于人工瓣膜。



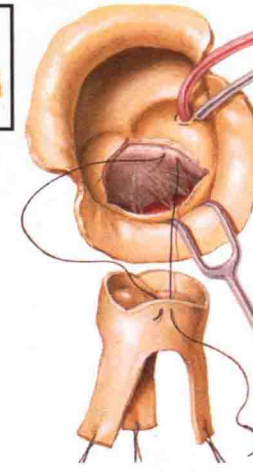
A．移植瓣膜通过照射作用，在双层塑封中冷冻保存，根据尺寸分类；石英珠是辐射灭菌的指示物



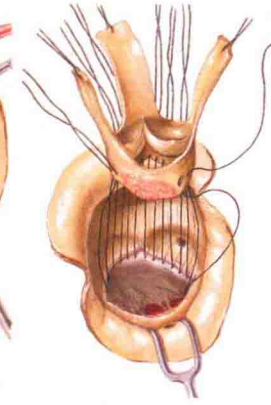
C．在盐水中对尺寸合适的瓣膜进行重构修整和塑形



B．在完全心肺转流术低漏下，沿弧形口切开主动脉瓣直至无冠瓣，病变瓣膜被切除，瓣膜口面积使用标准量杯确定



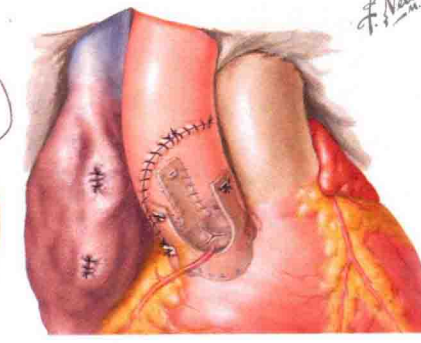
D．首次缝线在主动脉根部，左冠状动脉开口下部进行缝合，向外穿过移植瓣膜下缘



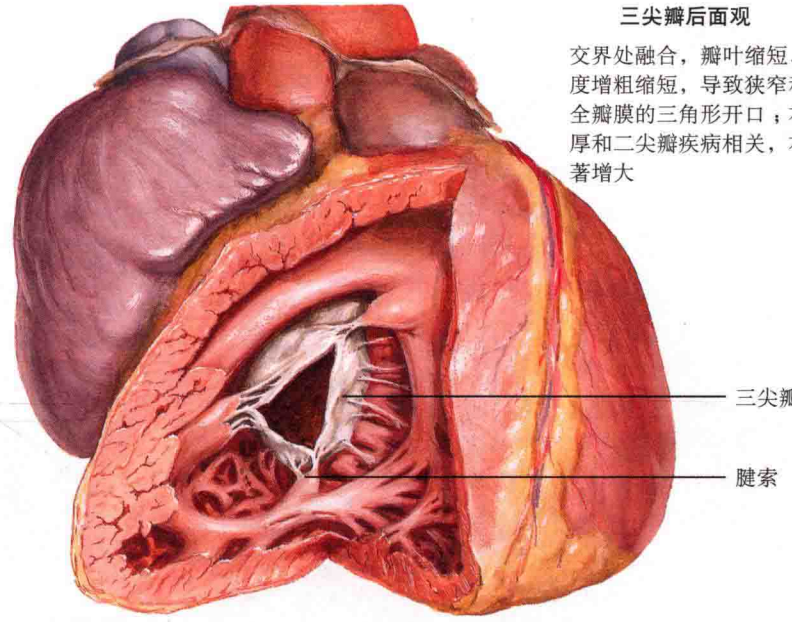
E．在移植瓣膜周围进行间断缝合；当移植瓣膜定位时，线结应当埋藏在移植瓣膜与动脉壁之间



F．移植瓣膜间上缘和支撑结构被双针连续缝合于主动脉壁，经过主动脉壁褥状缝合（使用特龙脱酯从内、外加固）安全支撑结构，切除多余支撑结构（虚线）；连续缝合末端经过主动脉壁，并与褥状缝合末端打结

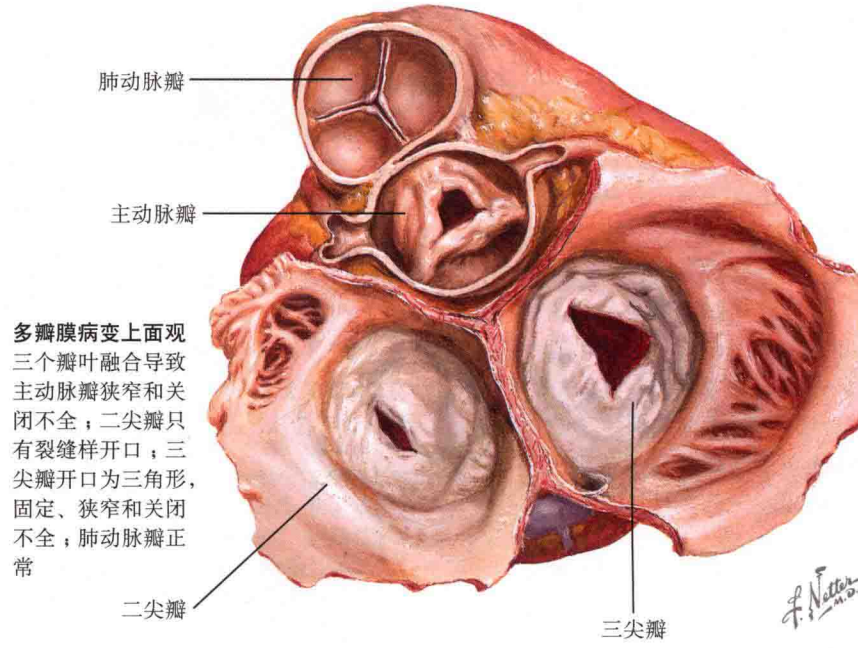


G．移植瓣膜在位后透视



三尖瓣后面观

交界处融合，瓣叶缩短，腱索轻度增粗缩短，导致狭窄和关闭不全瓣膜的三角形开口；右心室肥厚和二尖瓣疾病相关，右心房显著增大



多瓣膜病变上面观

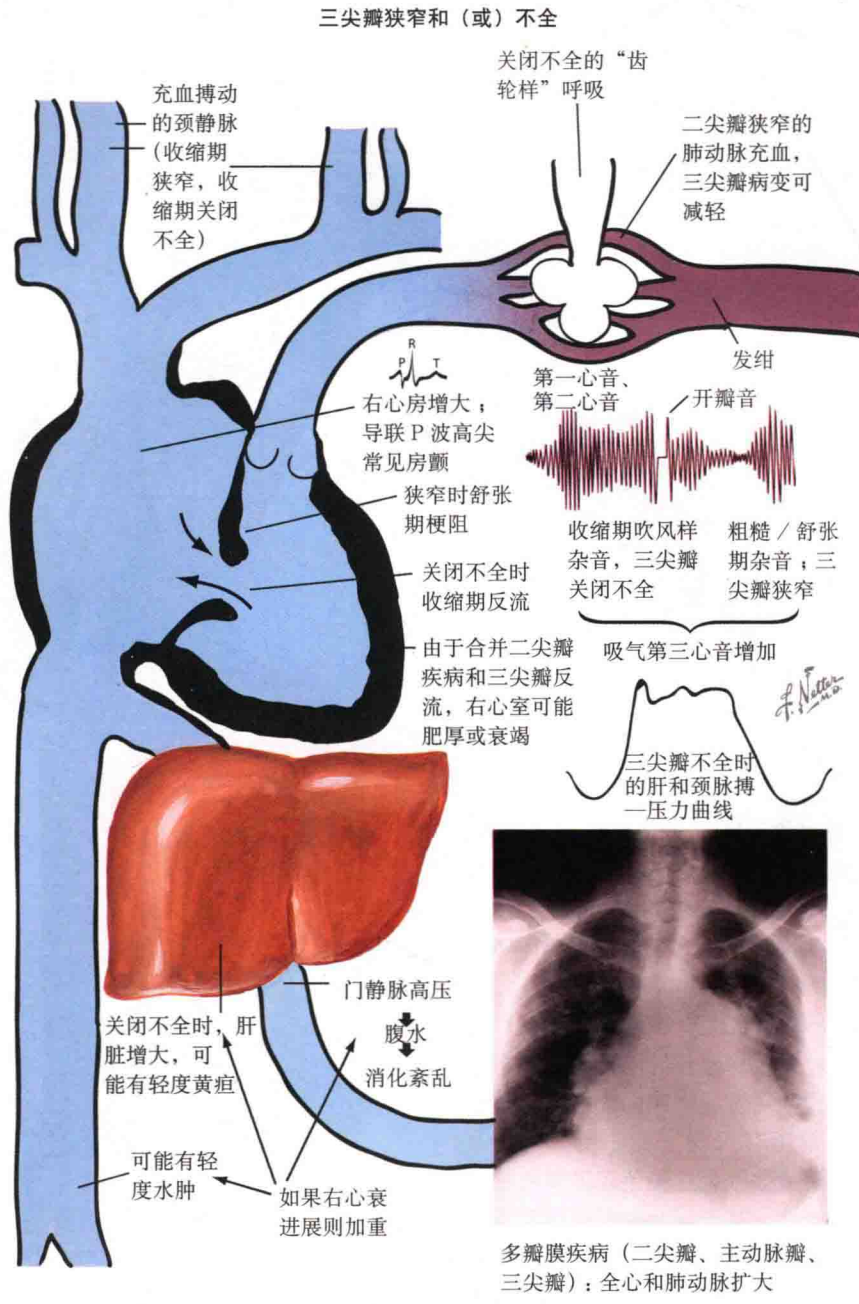
三个瓣叶融合导致主动脉瓣狭窄和关闭不全；二尖瓣只有裂缝样开口；三尖瓣开口为三角形，固定、狭窄和关闭不全；肺动脉瓣正常

三十五、三尖瓣狭窄和反流与多瓣膜疾病

（一）三尖瓣狭窄和反流

三尖瓣风湿性病变的主要特征是交界处融合和瓣叶缩短；腱索病变通常轻微。这些改变可使得瓣膜开口变小和瓣膜功能不全。风湿性三尖瓣病变通常表现为瓣膜狭窄和关闭不全共存，而二尖瓣则表现为狭窄或关闭不全。风湿性三尖瓣病变的特征之一是右心房增大（专题 6-58）。慢性风湿性三尖瓣病变很少独立存在；二尖瓣常被累及，主动脉瓣也可能被累及。

对于二尖瓣狭窄并有三尖瓣反流的患者，需要确定反流是三尖瓣原发病变还是由于二尖瓣狭窄引起的右心衰竭所致。对于已知有二尖瓣狭窄的患者，更有可能是继发性三尖瓣关闭不全；通常伴随充血性心力衰竭。三尖瓣原发风湿病变通常同时存在狭窄和关闭不全，而继发性三尖瓣关闭不全则不伴有狭窄。因此，没有三尖瓣狭窄征象的患者，三尖瓣关闭不全更有可能是继发性而非原发性。



多瓣膜疾病（二尖瓣、主动脉瓣、三尖瓣）：全心和肺动脉扩大

三十五、三尖瓣狭窄和反流与多瓣膜疾病（续）

（二）多瓣膜病变

超过一个瓣膜受累的风湿性心脏病通常包括二尖瓣和主动脉瓣病变，三尖瓣通常不受累。主动脉瓣和二尖室瓣联合病变主要为二尖瓣狭窄和主动脉瓣关闭不全，有些也可表现为主动脉瓣狭窄。严重原发性主动脉瓣反流合并严重原发性二尖瓣反流罕见，因为两者同时存在可致命。

当三个瓣膜病变时，肺动脉瓣病变通常并不严重，三尖瓣则被累及。在风湿性三个瓣膜病变中，主动脉瓣和二尖瓣病变和仅左心瓣膜受累时的情况相似，三尖瓣病变则表现为原发性病变的特征（专题 6-58）。当多个瓣膜被累及时，由于心脏代偿情况不同，多个瓣膜病变的严重程度不同，对心腔的影响存在很大差别。三尖瓣受累通常与右心房增大相关。二尖瓣疾病可导致右心室肥厚。出现充血性心力衰竭时，无论三尖瓣状况如何，右心室均会增大。二尖瓣疾病心功能代偿期和三尖瓣正常的情况下，右心室容积可能正常。继发于二尖瓣疾病的左心房高压及肺动脉高压可使左心房和肺动脉扩张。

多瓣膜疾病累及主动脉瓣和二尖瓣的患者会出现左心室肥厚，但单纯主动脉疾病的患者较少出现。二尖瓣疾病可能与心排血量下降相关，因此主动脉疾病，尤其是主动脉狭窄的影响会变小。

三十六、淀粉样变性

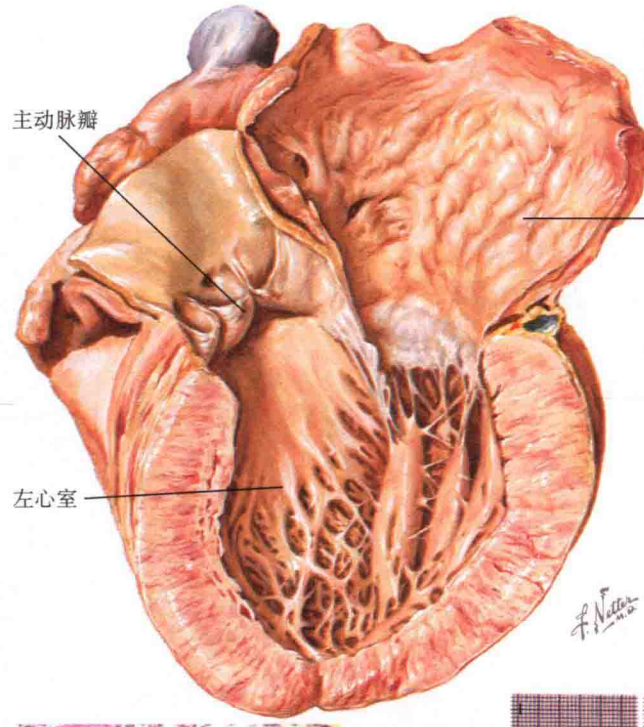
不溶性淀粉样物质沉积可导致限制性渗透性心肌病，可在以下四种情况下发生：①如原发性全身性淀粉样变性；②如多发性骨髓瘤并发的淀粉样变性；③部分继发性全身性淀粉样变；④老年人的局部现象。原发性全身性淀粉样变性患者肝、脾和肾通常无淀粉沉积。99 例原发性淀粉样变患者中，92 例心脏严重受累。多发性骨髓瘤患者也常发生心脏淀粉样变。

当 50 岁以上患者出现慢性、难治性心力衰竭，尤其是心力衰竭无法解释时，即使症状和体征符合典型心力衰竭，临床医生应当考虑心脏淀粉样变性的诊断。通常存在心脏扩大，但无高血压。心脏运动迟缓，有可能闻及非特异性杂音。如果瓣膜受累，沉积淀粉样物质，则会出现典型瓣膜疾病的杂音。心电图提示低电压（专题 6-60）。希氏束和束支的淀粉样变性可能导致房室传导阻滞。心脏多普勒超声常可发现限制性心肌病。超声心动图还有可能发现心肌“闪光”。心肌活检和刚果红染色可证实心脏淀粉样变性，其表现为偏振光下苹果绿双折射。电子显微镜下的均匀淀粉样物质证实了细纤维可能是绿色偏振光的原因。皮肤、直肠黏膜或心肌活检有助于确立诊断。超声下淀粉样变性心脏特征为双心室肥厚、双心房扩大、血流受限、心腔变小，而射血分数相对正常。

心肌活检中，显微镜下淀粉样物质的均一沉积为半透明，反光强烈（专题 6-60）。刚果红染色的心肌切片表现为均一条带包绕于心肌细胞束并将其分割。心肌纤维被压缩，并常萎缩为非常平整的纤维，有针状核心。空隙广泛增宽，但未被炎症细胞浸润。这些假性心肌肥厚解释了双心室功能不全。罕见情况下可有冠状动脉结节样沉积淀粉样物质，引起冠状动脉堵塞，导致心肌梗死或播散性坏死。当多发性骨髓瘤合并淀粉样变性（20% 的病例）时，淀粉样变性的分布与原发性全身性淀粉样变性相似。心脏常被累及。

继发性典型或全身性淀粉样变性发生于慢性严重或严重组织坏死疾病，尤其是慢性肺结核或其他器官结核。其他原发性疾病包括支气管扩张、脓胸、慢性骨髓炎和肿瘤，以及麻风病、梅毒和包虫病（棘球蚴病）。由于抗生素治疗，继发性淀粉样变性的发病率降低。全身性淀粉样变性中，肝、脾和肾为主要受累脏器，心脏也可能受累。淀粉样物质沉积在心脏的范围显著小于原发性淀粉样变性，说明两种疾病的特点不同。淀粉样物质通常沉积于动脉和静脉中层，以及内皮细胞和基底膜之间的毛细血管。原发性全身性淀粉样变性患者的毛细血管以及动静脉管腔仍然通畅，因此并发症不那么严重。

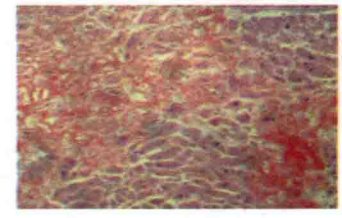
在没有基础疾病的老年人富含心肌纤维的心肌中以及血管中可发现淀粉样物质沉积。老年前期或老年期淀粉样变性也可累及大脑，60 岁以下患者发病率较低。然而，80 岁以上的患者可累及心脏。



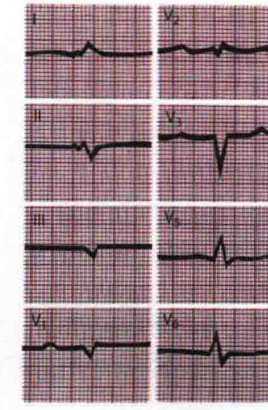
左心室和左心房剖面可见淀粉样物质沉积



心肌血管周围淀粉样物质沉积



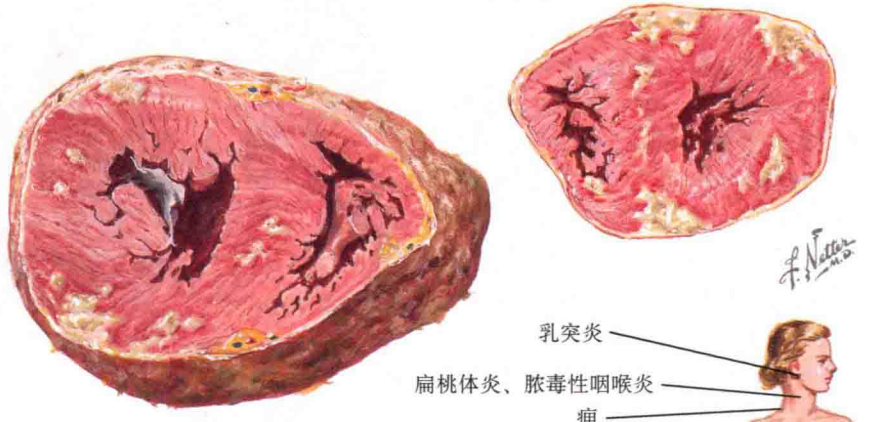
心肌细胞周围淀粉样物质沉积、心肌纤维坏死



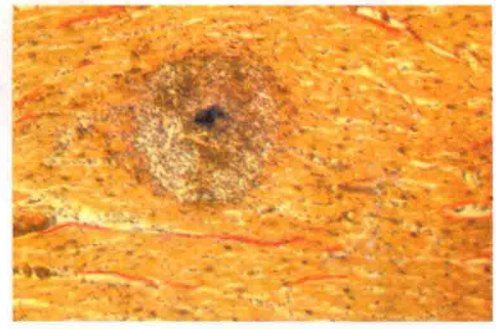
原发性淀粉样变性患者心电图，提示极度低电压



心脏连续切片，显示多个室壁内和心外膜下脓肿，提示心包炎







心肌中的脓肿。中央细菌团块被白细胞包绕，肌肉破坏，血管扩张

三十七、化脓性心肌炎

化脓性心肌炎可以导致心肌脓肿和其他并发症，由于抗生素的广泛使用，目前已罕见，但因存在耐药菌，故未完全消失。随着新型诊断和治疗方法的使用，造成化脓性心肌炎发病之前菌血症播散的感染灶也不断增加，如血管内留置导管。

任何致病菌都可导致急性化脓性心肌炎。新生儿、乳母、既往发生过病毒感染的患者、糖尿病患者和烧伤患者为易感者。一些患者的病程和细菌性心内膜炎相关，或是其并发症；另一些患者的瓣膜则未受累。败血症心肌炎的首个非特异性征象是发热、白细胞增多和休克。周围坏死和损伤的心肌可能导致心电图改变。只有发生心内膜炎或心包炎的患者可闻及杂音。大多数情况下，急性菌血症患者并不会发生心脏的大体外观改变，因为败血症的急性病程使得组织来不及对播散型菌血症产生反应。临床上，主要表现为脓毒血症的症状（如休克）。

化脓性心肌炎的诊断和治疗依赖于心肌组织细菌培养。扩张的毛细血管和静脉中的致密菌群是心肌切片显微镜下可见的最早改变（专题 6-61）。在晚期，这些较小的脓肿的核心有大量细菌。周围被多核中性粒细胞形成的壁所包绕。周围心肌纤维显示为细胞质均一，细胞核未染色或固缩。整个病灶被出血的边缘带所包绕。

心肌活检切片中，心肌脓肿常可见，在右心室薄层心内膜下，为黄色小点或条带，直径 1～2mm（专题 6-61）。脓肿的构造不规则，通常取决于肌束的解剖结构。心内膜下局部脓肿可以穿入心室腔，导致细菌性心内膜炎。心外膜下脓肿可以累及心包。大部分情况下，病灶容易被发现，如穿入心包膜腔后，但有些情况下无法发现。因此，原发性血源性播散有时无法完全除外。

微生物（病毒、立克次体、细菌、原虫）或其毒素可导致心肌炎。仅依据形态学无法确定心肌炎病因。局灶或弥漫性心肌炎有可能并无临床表现。因此，为了诊断心肌炎，应当综合评估所有临床信息和细菌学、病毒学检查结果。

三十八、白喉性和病毒性心肌炎

（一）白喉性心肌炎

咽白喉或伤口白喉患者的心肌炎由致病性很强的白喉外毒素导致。在主动免疫推广之前，这种中毒性心肌炎发病率很高。即使目前在美国之外仍有小范围流行。

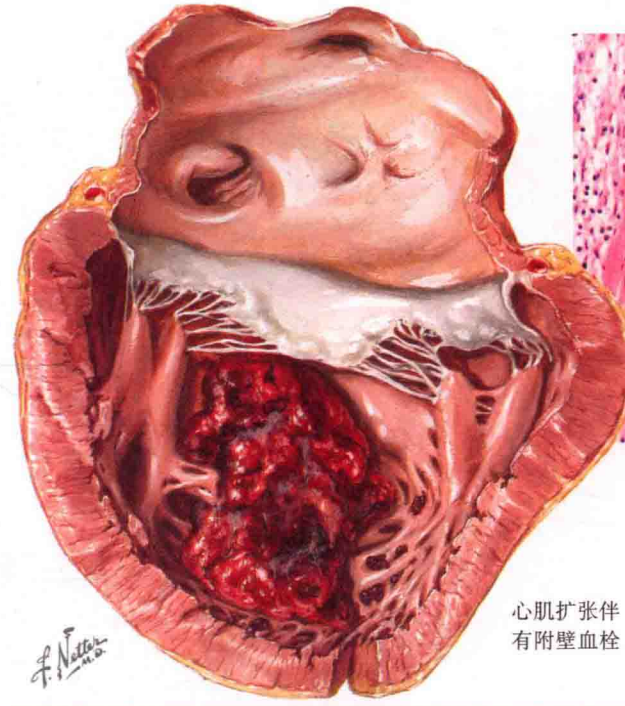
急性白喉病程中，心脏搏动无力，心肌外观肿胀。双心室扩大，心肌小梁间可见附壁血栓（专题6-62）。左心室尤其是心尖部有可能充满大球形血栓。急性心力衰竭前可能出现低血压、心律失常和完全性传导阻滞。显微镜下，心肌纤维肿胀，可见粉状脂肪变性，纤维间隙水肿。亚急性病例心肌纤维呈颗粒或透明样坏死。多核中性粒细胞和组织细胞分布在间质结缔组织中。

继发性炎症反应多为局灶性，也可能为弥漫性。在中毒性坏死组织周边可能发生循环障碍，导致进一步坏死。长时间的休克状态最终影响冠状动脉血供，发生弥漫性缺氧性心肌坏死。数周后坏死心肌机化，被网状纤维变性所替代。弥漫性纤维变性的范围只能通过定量方法确定，即测量结缔组织和心肌纤维的构成。纤维变性甚至瘢痕可导致慢性心力衰竭甚至致死。

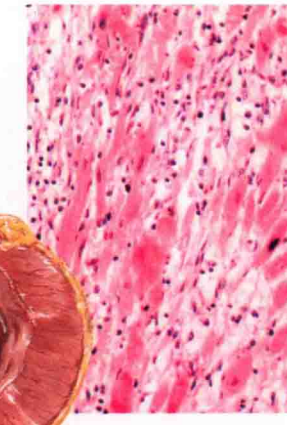
（二）病毒性心肌炎

病毒性心肌炎发病率较过去增高。已知的引起人类病毒性心肌炎的病原体包括柯萨奇病毒、腺病毒、艾柯病毒、EB 病毒、风疹病毒和人类免疫缺陷病毒。只有病毒学检查能够确定病因。流行病学研究只能提示可能的病原体。新生儿、婴儿、儿童和青少年易感。心肌炎的先兆表现有脑膜炎、脑炎、胸膜炎、肝炎和心包炎及胃肠道症状。3～10d 后出现发热、心动过速、发绀，最后出现心力衰竭症状。心电图严重改变提示心肌损伤（如肌钙蛋白 T 升高）或传导系统异常。影像学检查提示心脏扩大。心脏超声通常可发现弥漫性或节段性室壁运动减弱。

白喉性心肌炎



心肌扩张伴有附壁血栓

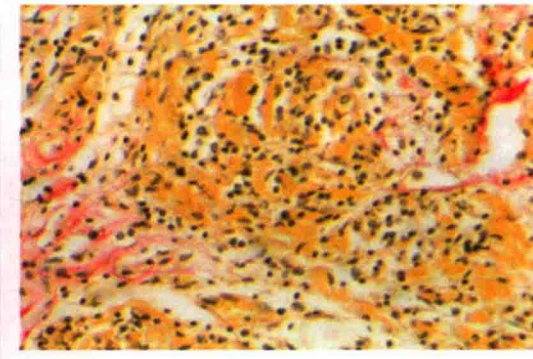


继发性心肌细胞的毒性损伤（×100）

病毒性心肌炎



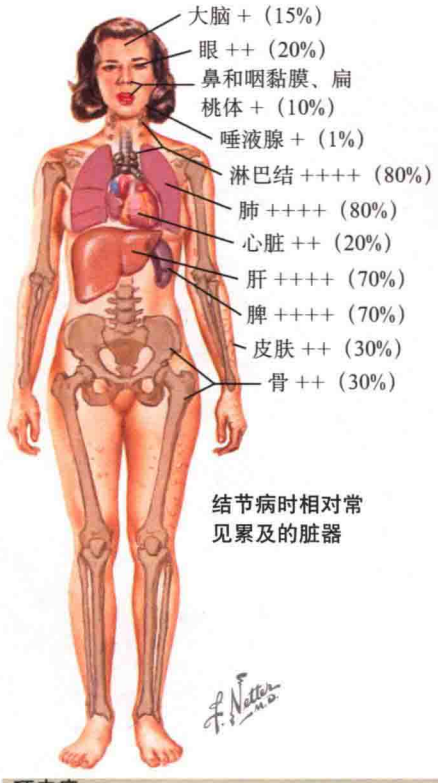
科萨奇病毒 B 组感染。弥漫和斑块状分布的间质水肿；细胞浸润，仅有轻度的纤维破坏（×100）



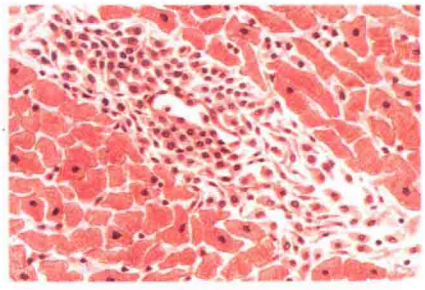
希氏束右束支和左束支弥漫细胞浸润（×100）

除了双心室扩张之外，心肌大体外观无改变。由于病毒性心肌炎会影响局灶心肌，大面积心肌并未受累，因此应当取数个组织块进行显微镜下检查。组织学检查结果很大程度上取决于炎症进展阶段。病毒侵入心肌纤维的最初阶段只能在实验室检查中发现。在下一个阶段中，细胞代谢障碍，一处或多处心肌纤维可能发生坏死。第三阶段的主要特点是间质淋巴细胞、浆细胞和组织细胞聚集。这些第三阶段改变常在心肌与传导系统活检切片中发现。第四阶段的弥漫性间质纤维化和中毒性心肌炎所致的纤维化相同。广泛的瘢痕形成可能导致慢性充血性心力衰竭。

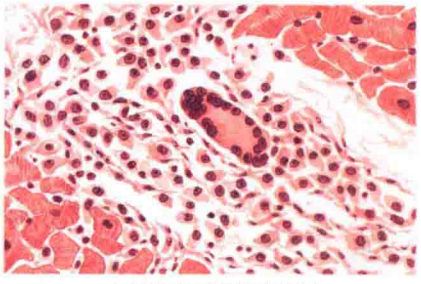
结节病



结节病时相对常见累及的脏器

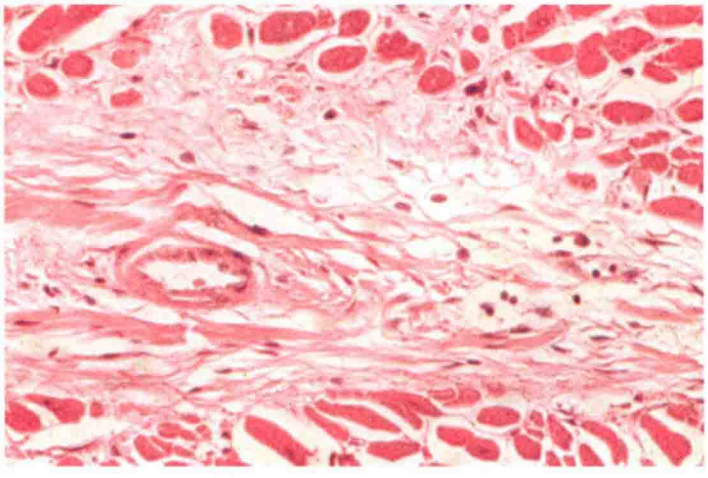


血管周围浸润，心脏间质内主要为组织细胞



心室壁中巨细胞肉芽肿

硬皮病



心肌纤维和动脉壁内的广泛组织受损，只有轻度淋巴细胞和组织细胞浸润

三十九、结节病和硬皮病性心肌炎

（一）结节病

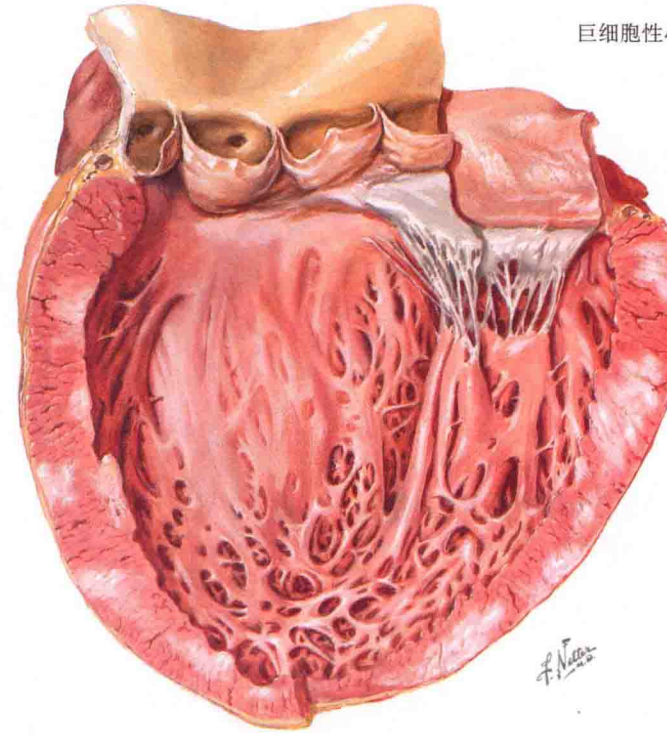
在间质性心肌炎中，结节病（Besnier-Boeck-Schaumann 病）发病率仅次于风湿性心肌炎。结节病累及肺、肝、脾和淋巴结较累及心脏更加常见，范围更广泛（专题 6-63）。然而，20% 的病例心脏可受累，6% 的病例可死于心肌炎。肺结节病可导致肺动脉高压，因此即使没有心肌炎改变，也可发生右侧心力衰竭和肺源性心脏病。

心肌炎肉芽肿主要发生于左心室心肌，也可以出现在心脏其他部位。一些肉芽肿直径可达 4mm，肉眼可识别。右心房肉芽肿可导致心律失常和窦性心动过速。累及希氏束和房室结的肉芽肿可导致房室传导功能障碍（窦房结肉样瘤），包括完全性房室传导阻滞。因此，Morgagni-Adams-Stokes 综合征发作时可能致死。最初，心肌炎病灶包括血管周围组织细胞聚集；随后，肉芽肿产生，并出现一些朗格汉斯细胞（专题 6-63）；最终，肉芽肿有可能被透明瘢痕替代。疾病反复发作可导致心肌弥漫纤维变性。然而，肉芽肿病变为非特异性。类似的病理改变可以出现在结核、布氏菌病和土拉菌病。因此，组织学检查结果必须结合临床情况进行解读。

结节病病因不明。一些专家认为心脏结节病与遗传易感个体对环境因素（如松花粉）或病原体（如分枝杆菌）的异常免疫反应相关。结节病多发于非洲裔黑种人。结节病具有家族聚集性，其原因尚不明确。

（二）硬皮病

硬皮病患者也可能发生间质性心肌炎。心肌纤维变性原因可能是继发于小动脉和微血管疾病的灌注障碍。局灶性心肌病变主要包括淋巴细胞和组织细胞（专题 6-63）。在较晚的阶段，血管周围间质纤维变性进展，瘢痕在心肌中扩展。系统性红斑狼疮和皮肌炎患者也可见类似心脏改变。因此只有在回顾所有临床资料后才能做出诊断。硬皮病（系统性硬化症）病因不明。最初，疾病特征为水肿和皮肤红斑，随后为变硬和萎缩。除了累及心脏之外，其他内脏也常被累及，包括肺、肾和消化道。


巨细胞性心肌炎

四十、特发性心肌炎

（一）巨细胞性心肌炎

不明原因的孤立性心肌炎中，应注意区别肉芽肿性巨细胞性心肌炎。然而，巨细胞性心肌炎只能通过心内膜心肌活检诊断。动物研究提示该疾病由 T 淋巴细胞介导。

肉芽肿性心肌炎表现为心脏增大，通常重量≥ 500g，双心室和双心房均扩大。心肌切面呈模糊、灰色、斑片样外观。局灶性病变不被出血的边缘带包绕。冠状动脉纤细。典型的大体外观能够协助做出诊断。显微镜下，局灶的肉芽肿病变由致密的淋巴细胞、浆细胞、组织细胞及朗格汉斯细胞组成。除残存的心肌纤维外，多核巨细胞也可能存在。其他部位的心肌显示为纤维变性。一些巨细胞心肌炎患者也可在其他脏器发现肉芽肿，其实该病可能与结节病相关。然而，由于肉芽肿性巨细胞心肌炎的病因尚不明确，尚无法对其进行分类，但目前认为该疾病由 T 淋巴细胞导致。

巨细胞心肌炎的诊断通常可由尸检时的心脏活检确立。临床检查可发现心脏增大，双肺和腹部脏器充血。体温通常不升高，但部分病例也会有脓毒血症表现。心电图异常提示心肌损伤或传导系统障碍。巨细胞心肌炎诊断为排除性诊断，需除外其他导致心力衰竭的原因（如风湿性心脏病、特发性心肌肥厚、淀粉样变性）。

（二）急性孤立性嗜酸粒细胞心肌炎

孤立性嗜酸粒细胞心肌炎（Fieldler）可发现心肌纤维坏死。心肌纤维坏死与致密的间质嗜酸粒细胞、淋巴细胞和浆细胞浸润相关。有些学者认为急性孤立性（特发性）心肌炎由病毒感染导致，另一些则认为其发病特点提示病因为超敏反应。然而，病因和发病机制目前仍不明确。在室壁纤维形成性心内膜炎中，附壁血栓可能会在心内膜下直接形成，并且可以广泛播散。一些嗜酸粒细胞心肌炎患者可能出现类似心包炎的血管病变。

特发性心肌炎通常为快速、致死性的病程，被称为恶性心肌炎。因此，在可能的情况下，应当进行心内膜心肌活检，并给予高剂量激素治疗。

四十一、心内膜心肌纤维化

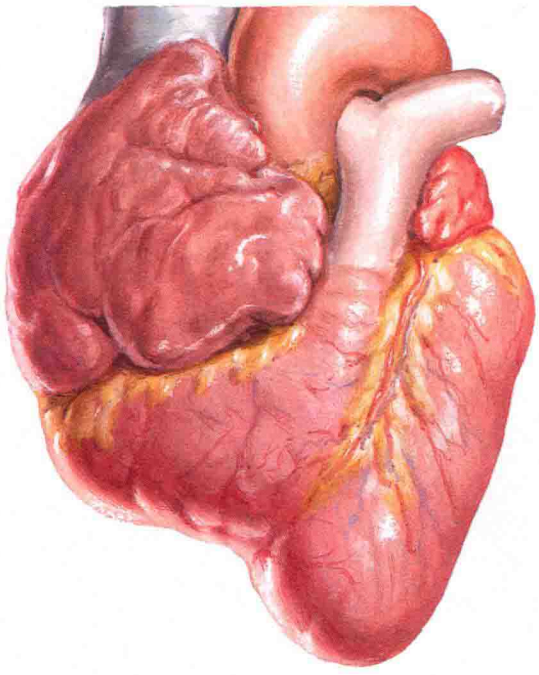
心内膜心肌纤维化在许多热带国家发病率很高，在温带地区也可发生。病理改变为心室流入部位心内膜及其下方的心肌被瘢痕所取代。心室流入和流出部位连接处有嵴状突起，以左心室为著。心内膜未形成瘢痕的部位弹性纤维轻度浑浊。病变可能局灶性分布于流入部位，心尖部及房室瓣后叶之后的部位是常见的病变部位；瓣叶黏附于壁层心内膜。在较严重的病例中，后叶在从心房到心尖分布，部分位于室间隔和前壁上方的纤维组织团块中，乳头肌被包绕于其中，导致房室瓣功能不全。房室结无特异性病变，半月瓣完全未受累。

在右侧，心室的结构导致心室腔被血栓和机化的纤维组织所充盈和闭塞。在外观上能够通过右心尖严重凹陷识别，有时也可通过室壁高处凹陷识别。有效心腔缩小为浅碟状，纤维组织延伸至肺动脉瓣上下部位；瓣下心内膜正常或弹性纤维浑浊。右心房可能极度扩张如橡皮气囊状。

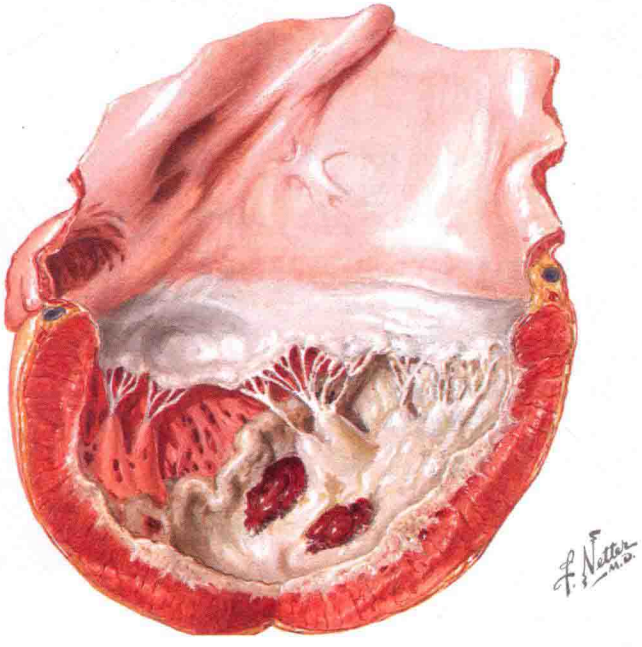
双心室中，心内膜可能都被血栓覆盖。尽管少数病例血栓可脱落并形成巨大栓子，但大多数情况下血栓附着紧密，不会松解，因此较少出现梗死。在增厚的心内膜下方，有小范围的血液淤滞，即扩张的心最小静脉及心内膜瘢痕组织、舌状的纤维组织延伸至心肌的内 1/3 ～ 1/2 深度，但不会累及全层。主要冠状动脉血管正常，偶尔有小的炎症细胞聚集，晚期纤维化严重时则会发生闭塞性动脉炎。瓣膜或壁层心内膜可发生严重钙化，这在影像学检查中十分重要，可提示为心内膜而非心包紧缩，尽管可能同时存在心包大面积渗出。除了充血之外，心脏外病变不常见。心脏重量可能增加，大多数时候则减轻，心房体积增大，但心室通常缩小。

心内膜心肌纤维化原因不明，早期病变无法识别。绝大多数病例都在心内膜瘢痕进展后才被发现。疾病可能累及双心室，临床表现与病变最严重的心室相关。如果仅左心室受累，心肌纤维化病程快速进展，发生严重肺动脉高压。如果仅累及右心室，则进展较缓慢。患者中心静脉压升高，可能有眼球突出。患者无外周水肿，但有严重的高张力性腹腔积液，腹腔积液蛋白含量高。肝显著增大。

对于一些病例和缩窄性心包炎相鉴别可能非常困难，但心脏超声和心脏血管造影有助于心内膜心肌纤维化的诊断。无论心室是否受累，房室瓣后叶均严重受损，导致左房室瓣和右房室瓣功能不全，通常为狭窄。早期病变可能形成发热性心脏炎，随后出现进行性心脏损伤证据。无论病因如何，发病机制都是心内膜及其下的心室流出部位心肌损伤。受累部位的弹性组织几乎完全丢失，除了瘢痕边缘外，罕见弹性组织变性。血液检查无法得到有诊断价值的资料。



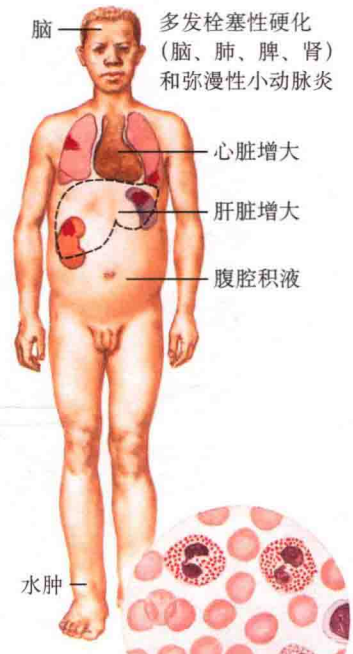
典型的右心尖凹陷，形成不规则缺损，右心房增大

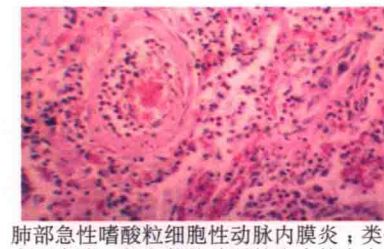


左心室内层的致密液原蛋白，累及后乳头肌和腱索以山脊状的流出道为界；二尖瓣后叶附于室壁；附壁血栓

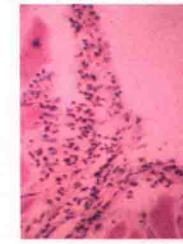
四十二、Loffler 心内膜炎

Loffler 心内膜炎又称嗜酸粒细胞心内膜心肌病，是一种不常见的特殊疾病，心脏是主要被累及的器官，病变为嗜酸粒细胞动脉炎，可能为变态反应性。该病主要累及男性，发病年龄 7～65 岁。疾病呈世界性分布，病因不明。尸检可见充血性心力衰竭改变，通常有浆膜腔大量渗出。大脑、肾以及其他器官可见新鲜或陈旧梗死灶。心脏大小可能正常，但多数情况下增大，可为全心或一侧增大，多为左侧。急性病例的心脏外观改变较小，可见心内膜及其下方的心肌明显苍白。然而，电子显微镜下可见内皮细胞肿胀、坏死，心内膜和心最小静脉嗜酸粒细胞浸润，心肌纤维局灶性坏死伴嗜酸粒细胞浸润及冠状动脉小血管嗜酸粒细胞动脉炎，偶见纤维蛋白坏死。脑、肾、肺部和骨骼肌的小动脉可见类似的嗜酸粒细胞动脉炎，但冠状动脉主干未被累及。

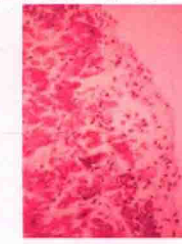




肺部急性嗜酸粒细胞性动脉内膜炎；类似病变可在脑、肾和其他脏器的小血管中发生



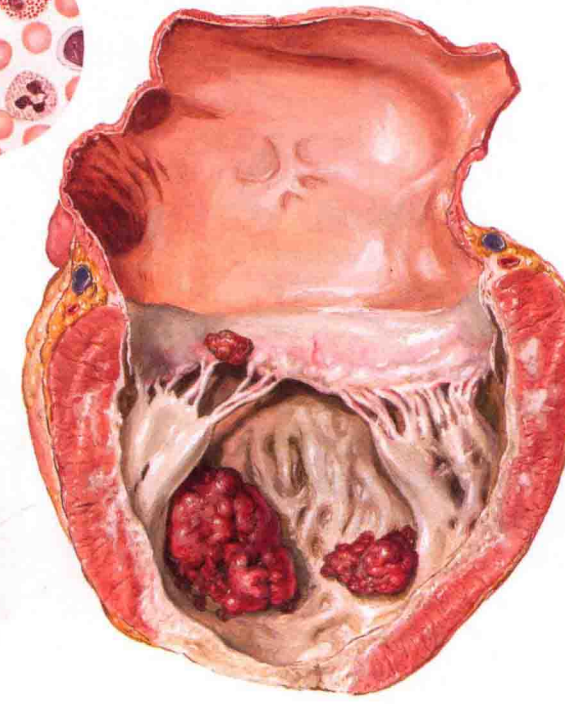
心内膜下急性嗜酸粒细胞和中性粒细胞浸润



嗜酸粒细胞浸润和早期心肌损伤



巨细胞增多症
嗜酸细胞增多症



显著增大的心脏；心内膜和心内膜下心肌广泛纤维化，累及心肌全层和乳头肌、腱索、瓣叶、附壁血栓

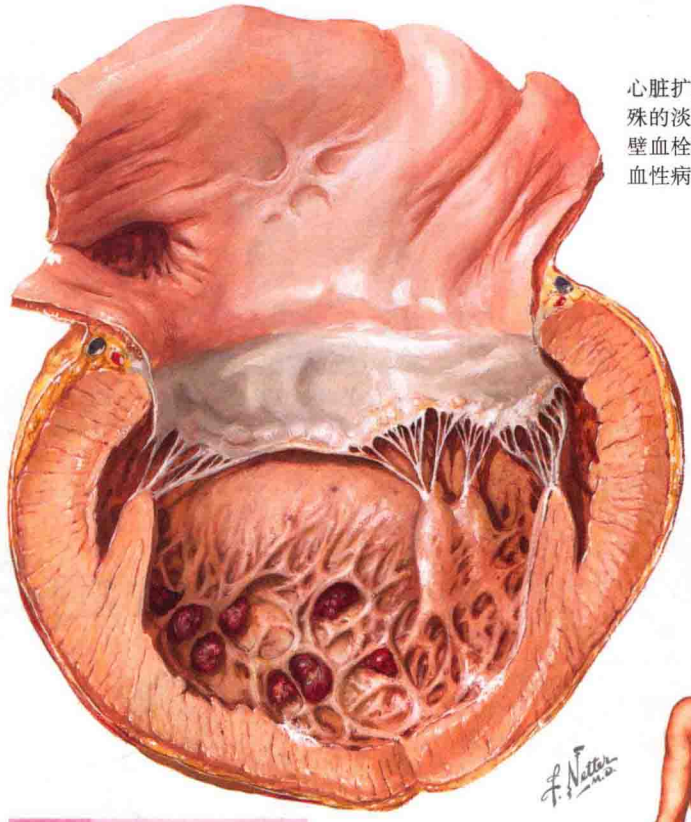
较晚期的病例，病变更加广泛。心房和心室的心内膜增厚，有瘢痕，呈灰白色，覆有附壁血栓，处于机化和黏附的不同阶段。瘢痕组织可能覆盖于乳头肌和缩短增厚的腱索，使房室瓣变形，房室瓣发生瓣膜炎，并伴有赘生物。半月瓣也可能有以上表现。心肌坏死部位有时可伴明显的出血、机化和瘢痕；病变常累及心室全层心肌。在心肌和增厚的心内膜之间，扩张的心最小静脉中可见血液淤滞。心肌坏死和纤维化部位可见大面积嗜酸粒细胞浸润。增厚的心内膜中也可见大量细胞。原有心内膜被大量破坏，并被伴有弹性组织变性的瘢痕组织所取代。在病程较长的慢性病例中，组织嗜酸粒细胞可能减少或消失，动脉显示为阻塞性动脉炎，可见心内膜心肌瘢痕。以心尖部为著，可累及流入道及流出道。

动脉炎可导致脑、腹区或肾相关症状，或关节痛、肌肉痛，一些病例还会出现多发性神经炎。症状可表现为急性暴发型病程，或缓慢逐渐进展。在特殊患者人群中，伴有支气管痉挛的呼吸系统疾病发作几年后出现心内膜炎。心脏失代偿进展，常伴有严重血栓事件。常有发热。影像学检查可能发现心脏增大，心电图可能提示心肌坏死，尤其是心内膜下心肌坏死，可能通过心脏 MRI 证实。可能出现二尖瓣关闭不全。血液嗜酸粒细胞增多对于诊断至关重要，有报道显示可高达 130 000/mm^3。嗜酸粒细胞在起病时可能增高不明显或不增高，在慢性期，疾病与缩窄性心包炎的体征和症状高度相似。

Loffler 心内膜炎的重要鉴别点是血液和组织嗜酸粒细胞（尤其是心内膜和心肌），嗜酸粒细胞动脉炎、可能累及流入或流出部位的心内膜瘢痕、瓣膜炎和累及心室心肌全层。

四十三、Becker 病

Becker 病在南非所有种族中均有发生，在世界其他地区也存在。Becker 病似乎是一种特殊类型的心脏病，基础病变是疣状脉管炎，主要累及心内膜下血管。尸检发现的病变可能是 Becker 病的急性或慢性状态。在疾病任何阶段死亡的患者，都能够发现严重的充血性心力衰竭，浆膜腔大量渗出及肺、脑、脾、肾和其他脏器多发梗死。心脏通常显著扩大，重量增加。心室中有附壁血栓，可能范围较小，也可能范围较大，覆盖壁层心内膜的 2/3，影响房室瓣机械功能。心脏瓣膜无特异性病变，冠状动脉主干正常。急性病例中，未被血栓覆盖的心内膜并未增厚或浑浊，但正常的心内膜表面可能覆有纤维蛋白。有时可见小暗点，代表心内膜表面的出血性息肉。急性病例中，可见附壁血栓下心肌苍白，在较晚期病变中，心肌内 1/3 可见小范围的肉芽肿组织和条状纤维组织。慢性病例中，可见不规则的纤维弹性心内膜增厚斑块，不规则散布于流入和流出道，在心尖最为明显。心脏常僵硬坚韧，呈褐色或淡黄色。



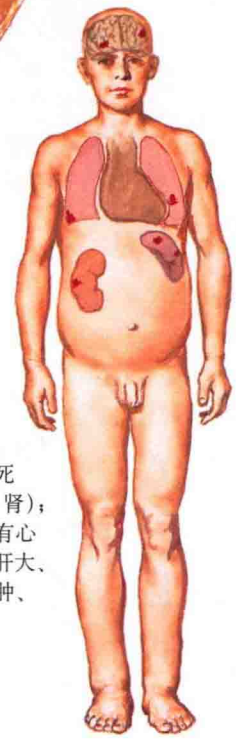
心脏扩大、肥厚，呈特殊的淡黄色，心内膜附壁血栓和小的息肉样出血性病变



增厚、水肿的心内膜上的疣状病变



透明的息肉样突起，突入心内膜下静脉管腔内



多发栓塞性梗死（肺、脾、脑、肾）；心脏增大，伴有心力衰竭发作（肝大、腹腔积液、水肿、间歇性发热）

显微镜下可见进展改变。在 Becker 病急性期，心内膜增厚，伴浆液性和黏液性水肿，可为非细胞性，也可能被炎症细胞浸润。炎症细胞可完全由多形核粒细胞组成，也可为混合性。纤维蛋白弥漫性或局灶性沉积于心内膜表面，损伤严重的部位血栓也逐渐增大。局部的纤维蛋白沉积可能形成息肉，晚期阶段出血性息肉和弹性组织增殖机化成为纤维弹性斑块。心内膜下血管的疣状脉管炎始于室壁膨胀性扩张和纤维蛋白沉积。这些可能进展为细杆状息肉，可破碎松解导致微栓塞病变，纤维蛋白沉积也可能机化成为纤维蛋白纤维性垫，富含毛细血管组织，可位于血管一侧，也可能形成阻塞性病变。肺血管可见类似病变。在急性期，肌纤维无明显改变，纹理消失、色素沉着的原因可能是缺氧。可能有明显的间质水肿，可累及心肌的内 1/3。在慢性阶段，可能发生间质纤维化。可见血管周围小范围炎症细胞浸润，但通常很少有心肌炎症细胞浸润。

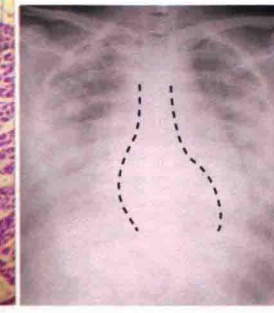
Becker 病原因不明，可急性起病，导致严重充血性心力衰竭，浆膜腔积液和心力衰竭的严重程度不平行。急性肝静脉梗阻可引起剧烈腹痛。常有发热伴多核中性粒细胞增多，但无嗜酸粒细胞增多伴心动过速或心脏增大。影像学检查仅能够发现心脏增大，搏动无力。心电图无特异性改变，常见低电压、大面积或小面积栓塞事件。患者可能因心力衰竭而进展至死亡，对所有治疗无反应，也有可能完全恢复。之后可能复发，间隔时间不确定，结局可能为治愈或死亡。可能在数年中反复发作，间隔逐渐缩短，心力衰竭时间逐渐延长。所有阶段的治疗效果均不满意。在几次心力衰竭发作后，最终进展至死亡，通常速度很快。

病理学方面，Becker 病的心脏病变能够通过以下征象识别：心脏增大和僵硬，片状纤维弹性病变，特征性心内膜下血管疣状脉管炎。

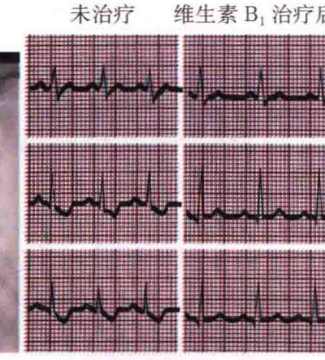
四十四、维生素 B_1 缺乏病



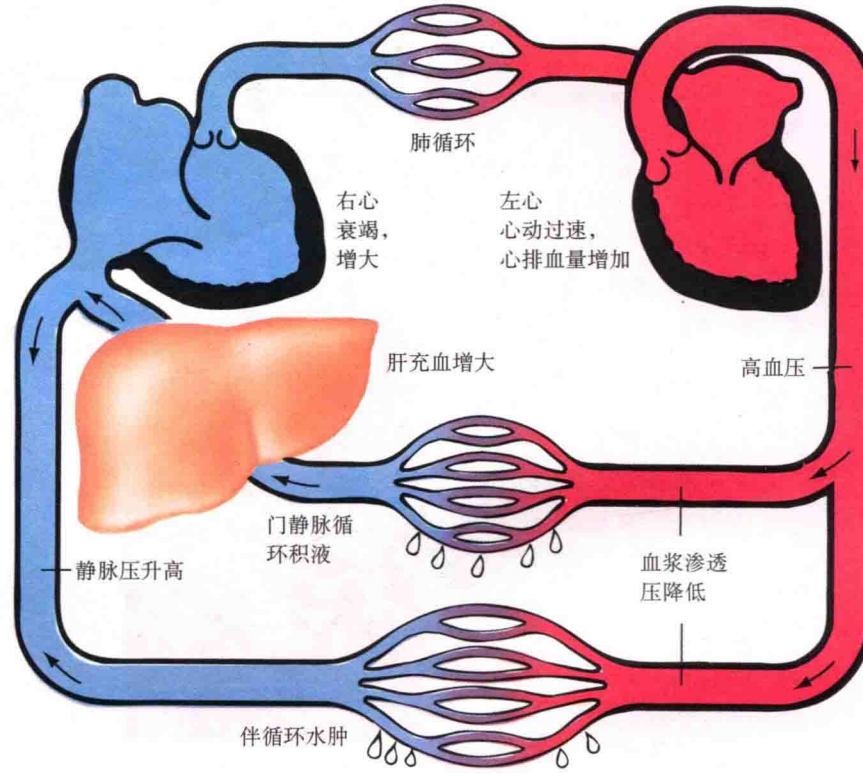
心肌细胞空泡形成伴间质水肿（主要在右心）



心脏显著增大（虚线提示补充维生素 B_1 后恢复正常）



心动过速，低血压，ST 段和 T 波异常；维生素 B_1 治疗后恢复正常



维生素 B_1 缺乏病（又称脚气病）由维生素 B_1 缺乏导致。心血管维生素 B_1 缺乏病在母乳喂养的婴儿中是暴发性疾病，原因为母亲维生素 B_1 严重缺乏。在缺乏粗制主食，如糙米的地区，婴幼儿及成年人维生素 B_1 缺乏病发病均有季节性。监狱、营地和渔船可发生小规模流行。维生素 B_1 缺乏病在嗜酒和食谱单调的患者中可为急性病程。以上所有类型维生素 B_1 缺乏病的共同特点是除了病情极重的终末期患者之外，均对补充维生素 B_1 治疗反应非常迅速而明显。

心血管维生素 B_1 缺乏病患者的血液循环速度极度增快。四肢可闻及“枪击音”，尽管肢体很快出现水肿，手足仍温暖；可有腹腔积液，有可能与多神经炎相关。心脏负荷增加以适应高动力型循环的需要，回心血流增快导致右心不成比例的扩张和肥厚。外周循环变化明显，动静脉吻合支，尤其是骨骼肌部位。维生素 B_1 的效果首先表现在对外周循环的影响；心脏负荷突然减轻，迅速出现心脏缩小，心率减慢。这些改变非常迅速，因此维生素 B_1 治疗可以作为心血管维生素 B_1 缺乏病的试验性治疗。疾病终末期时，心脏长期处于高心排血量状态后可突然出现心力衰竭，伴严重肺水肿，导致死亡。

目前还不可能明确维生素 B_1 缺乏病患者的心脏特异性改变。心脏都会发生某种程度的右心扩张、肥厚，但显微镜下可能只会显示心肌纤维肥大，细胞核增大，深染，呈雪茄形或钝尾形。常可见心肌纤维空泡形成和间质水肿，伴脂肪浸润和不同程度的心肌纤维化。这些改变更多反映了患者的总体营养状态，而非维生素 B_1 缺乏病的特异性病变。这些病变和维生素 B_1 缺乏病动物模型中所观察到的不一致。实验中，动物迅速死亡，显示肌细胞局灶斑片样坏死，伴炎症浸润。这种类型的病变在人体中尚无报道。动物实验中所见病变和极度钾缺乏的病变相似，但同时缺乏维生素 B_1 和钾并不能诱导这种病变。

在西方国家，嗜酒患者可有高心排血量型心血管疾病，对维生素 B_1 治疗反应良好。一些患者使用维生素 B_1 治疗可能会使高心排血量型心力衰竭转化为低心排血量型心力衰竭，很有可能是酒精性心肌病的结果。

人类营养缺乏很少为单一性。维生素 B_1 缺乏病也可能发生在其他方面营养良好的个体；绝大多数患者的膳食含蛋白质少，以糖类为主，因此导致多种营养缺乏。维生素 B_1 治疗对于心血管维生素 B_1 缺乏病非常有效，应当尽快给药。如果病情未见改善，或者只是心血管系统有一些改变，那么其他的心血管病变是由维生素 B_1 缺乏病之外的原因所导致。根据目前对维生素 B_1 代谢紊乱的观点，不太可能出现慢性脚气性心脏病的状态。

四十五、心肌病

在任何心内科门诊都偶尔能见到没有瓣膜病、冠心病或高血压，但有心脏病的患者，通常有心脏增大。这些患者通常被描述为非缺血性心肌病。关于这些疾病的病因和性质，可能有以下的线索：家族史、既往感染或伴有内分泌紊乱、广泛的血管炎或其他形式的全身疾病。必须除外血色素沉着症、淀粉样变性、糖原贮积症和神经系统疾病，并评估现症或既往细菌、病毒或原虫感染证据。

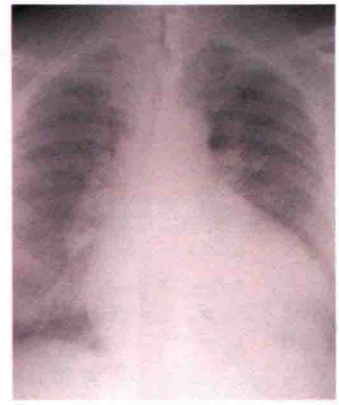
一些患者心脏扩大的原因仍然不明，其中妊娠后期和产后的女性称为围生期心肌病。有相当一部分患者为“特发性心脏扩大”。许多可能有营养不良或酗酒史（病史通常不详），提示有维生素 B_1 缺乏病。但补充维生素 B_1 常常不能改善病情。一些患者可以自行恢复，但在妊娠后期复发。一些患者心肌病进展持续而迅速，另一些患者则进展缓慢。医生应当关注流行病学因素，尤其是饮啤酒者的心肌病。对于许多病例，酒精是最重要的因素，尽管不饮酒的患者也会患类似的疾病。

影像学和超声检查除了证实心脏扩大之外，通常帮助甚少。心脏通常会持续扩大。心电图通常存在异常，但为非特异性（如左束支传导阻滞，T 波改变）。心脏超声和 MRI 可证实收缩功能异常。超声能够发现心腔扩大和射血分数降低。如果病因未能在生前证实，尸检也往往无法确认。增大的心脏可有充血性心力衰竭及不同程度的心肌肥厚、心脏扩张证据。可能发现不同程度的冠状动脉粥样硬化，尤其是维生素 B_1 缺乏病多发地区，但这通常无法完全解释心室的异常。冠状动脉通常并无异常。心肌柔软松弛，也有可能比正常心肌僵硬，外观苍白，有心肌纤维化证据。心内膜可表现为正常，或被附壁血栓部分覆盖，也可能斑片样增厚和模糊。

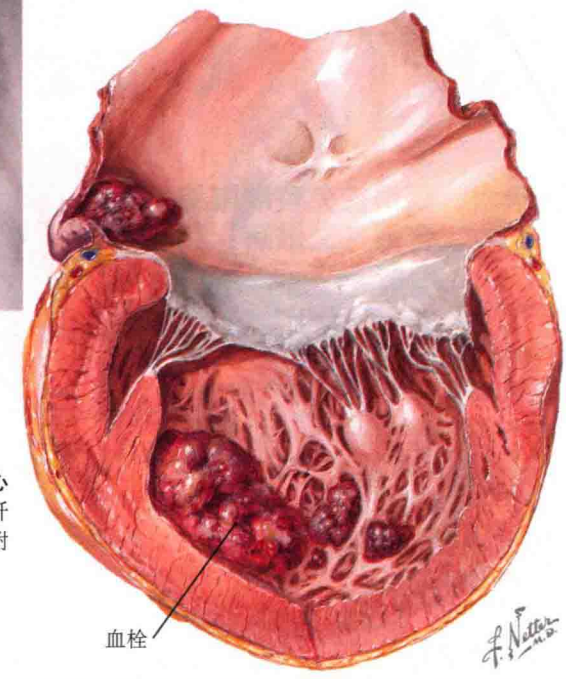
心肌组织学改变并不确定，一些患者仅有心肌纤维肥厚，细胞核增大、深染，尾端圆钝或呈雪茄形。可能有心肌纤维空泡形成及脂质小滴聚集。心肌纤维可能被间质水肿分隔。可能有弥漫性纤维化或局灶性瘢痕。可见不同程度的细胞浸润，细胞类型不同，通常包括淋巴细胞和单核细胞浸润，偶见巨细胞浸润。组化研究可见氧化酶大幅度减少。

心内膜尤其是心内膜增厚部位病变的研究可能有助于阐明心肌病的发病机制。心内膜平滑肌显著肥厚提示既往急性心脏扩张病史。病理研究应当包括仔细定位的心肌节段和对病变的精确标测，以及和心外病变的仔细关联，已确认对代谢性心肌病的推断。此外，仔细询问患者病史及心肌病的发病情况也十分重要。治疗通常仅能缓解症状。

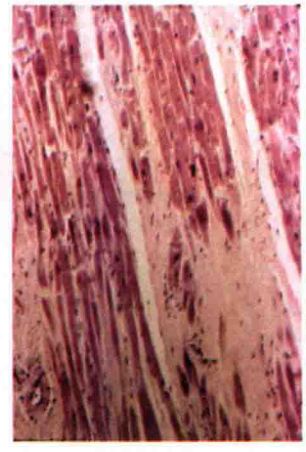
心肌病可能由多种代谢性原因导致



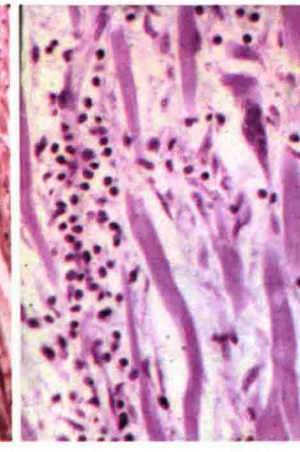
显著增大的心脏



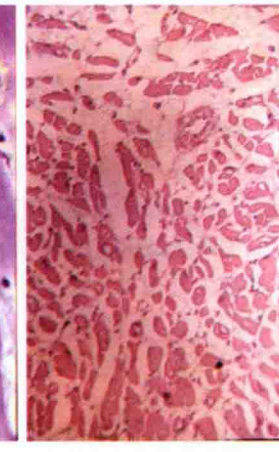
显著扩张和中度肥厚的心脏：心内膜很少或没有纤维化；左心室和左心耳附壁血栓



心脏弥漫性纤维化，取代正常的心肌



心肌淋巴细胞和单核细胞浸润；水肿，偶见巨细胞



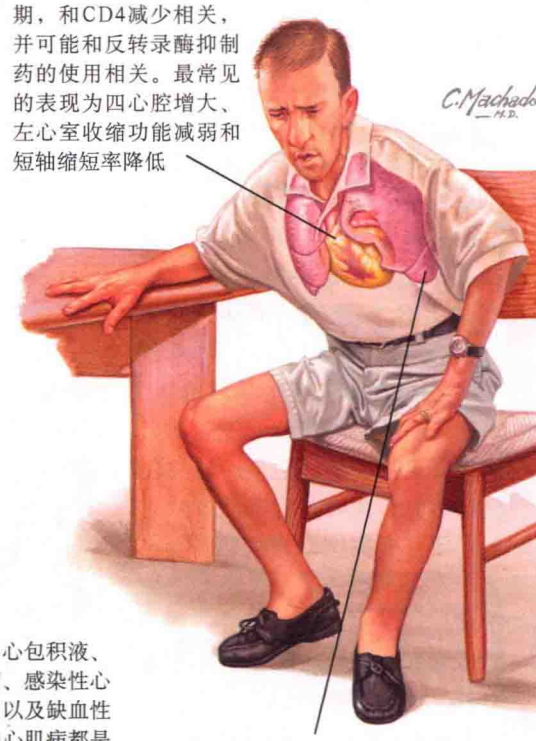
心肌纤维空泡形成和间质水肿，与维生素 B_1 缺乏类似

艾滋病的心脏表现



HIV阴性患者的缺血性心脏病：蛋白酶抑制药可能和动脉粥样硬化进展相关，机制为诱导。HIV感染者发生胰岛素抵抗、高血压和血脂异常

扩张型心肌病：该病通常发生在HIV感染晚期，和CD4减少相关，并可能和反转录酶抑制药的使用相关。最常见的表现为四心腔增大、左心室收缩功能减弱和短轴缩短率降低





心包炎、心包积液、心脏肿瘤、感染性心内膜炎，以及缺血性心脏病和心肌病都是艾滋病的常见表现。然而，使用高效抗反转录药治疗后，这些表现都相对罕见

肺动脉高压，在年轻人中更常见，通常由左心室功能障碍所致

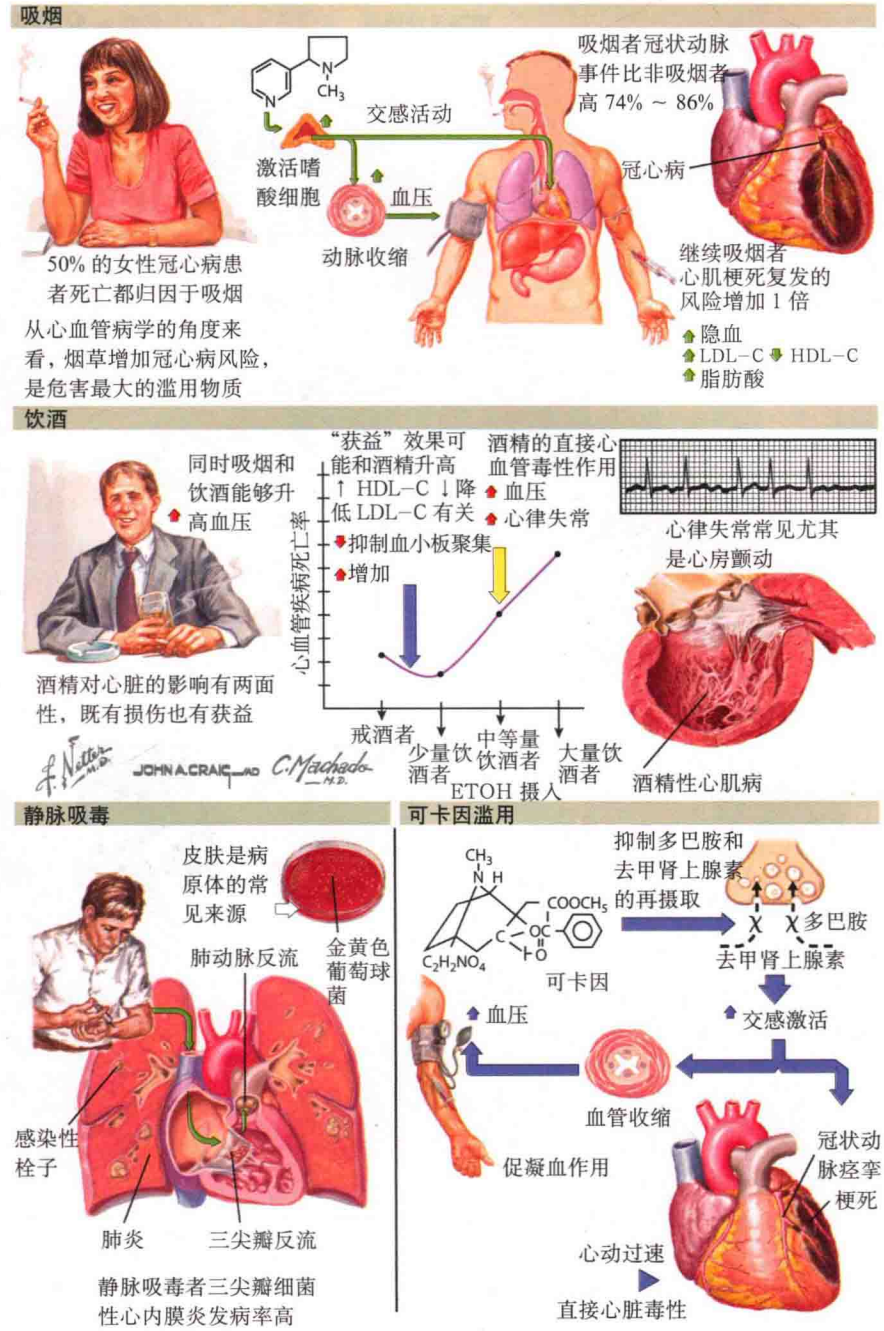
四十六、获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）和心脏

由于高效抗反转录病毒治疗（highly active antiretroviral therapy，HAART）的出现，人类免疫缺陷病毒（human immunodeficiency virus，HIV）感染者生存期大大延长。慢性HIV感染可导致许多心血管疾病，包括高血压、心包炎、心脏肿瘤（罕见），心内膜炎和肺动脉高压。据估算，20%或者更大比例的HIV感染者在尸检时有心脏病证据（专题6-70）。

用于治疗HIV感染的药物（如蛋白酶抑制药）可增加冠状动脉粥样硬化性心脏病（冠心病）及冠状动脉粥样硬化进展的风险。机制可能与诱发胰岛素抵抗和全身高血压、高胆固醇血症进展相关。发生心脏病的患者应当基于发病机制和无HIV感染的患者相似，尽可能地进行治疗。HIV感染者因药物相互作用可能需要调整治疗。尽管有这种情况，但任何可调整危险因素（如血脂异常、高血压、吸烟、糖尿病、心力衰竭）都需要强化治疗。所有HIV感染者，机会性感染如结核病都会使心脏病治疗复杂化，应当根据患者免疫水平考虑预防治疗。

HIV感染者还可能患其他疾病，如扩张型心肌病，通常发生于疾病晚期。HIV感染能够直接影响心肌，免疫力降低使心脏比非HIV患者更加容易发生感染。心肌病导致的心力衰竭通常与CD4细胞减少及使用反转录酶抑制药相关。这类患者典型的心脏改变为左心室功能显著降低，表现为室壁运动整体减弱、射血分数降低。吸毒（可卡因、安非他命）也可能是HIV心肌病患者心力衰竭的原因之一。肺动脉高压的原因可能是心力衰竭患者LVEDP升高。

在HAART治疗的时代，HIV患者寿命延长，心脏病成为日益重要的问题。可能发生心包炎，结核性心包积液，Kaposi肉瘤或淋巴瘤。心包积液容易通过心脏超声和其他无创检查发现。心脏压塞罕见。心脏恶性肿瘤、感染性心内膜炎和缺血性心脏病同样是HIV的罕见并发症。感染，包括真菌（如假丝酵母菌、组织胞质菌、隐球菌、曲霉菌）、病毒（如单纯疱疹病毒、巨细胞病毒）、细菌（如结核杆菌）和寄生虫（如弓形虫），能够导致HIV感染者发生心肌炎。淋巴瘤浸润可导致传导功能障碍。心内科医生和传染病专家必须合作应对HIV患者心血管疾病的治疗挑战。



四十七、药物滥用和心脏

静脉注射海洛因有成瘾和身体损害的双重风险，因此很可能是最危险的滥用药物，其次为可卡因、巴比妥类药物和安非他命。使用任何注射药物都有可能使细菌（最常见的是金黄色葡萄球菌）通过皮肤进入血液。这可导致肺部感染性栓子、肺炎及任何瓣膜，尤其是右房室瓣和肺动脉瓣的感染性心内膜炎。

（一）烟草和酒精

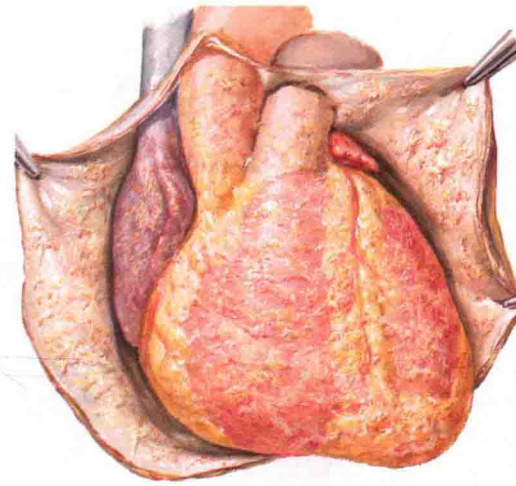
烟草和酒精成瘾性很强，但短期危害通常小于海洛因和可卡因。约 1/2 的女性冠状动脉粥样硬化性心脏病（冠心病）患者死亡都可归因于吸烟。吸烟者冠状动脉事件，如心肌梗死的风险比非吸烟者高 80%。继续吸烟的患者心肌梗死复发的风险是戒烟者的 2 倍。吸烟增加交感活性和儿茶酚胺性物质，收缩血管并增高血压。

酒精对心脏有损伤和获益双方面的作用。饮酒和吸烟都能够增高血压。酒精的获益是可以增加高密度脂蛋白胆固醇（high-density lipoprotein cholesterol，HDL-C），降低低密度脂蛋白胆固醇（low-density lipoprotein cholesterol，LDL-C），抑制血小板聚集，增强纤溶作用。然而，酒精有直接的心脏毒性作用（如酒精性心肌病），能够升高血压，增加心律失常，如心房颤动（专题 6-71）。

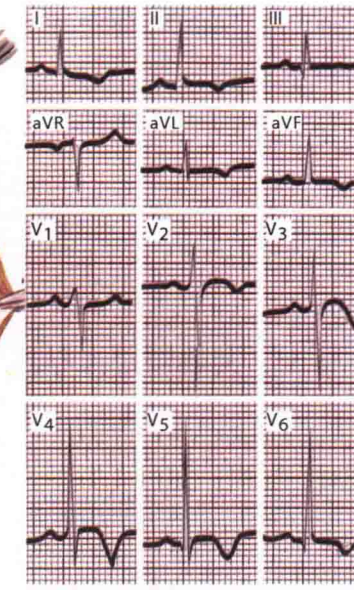
（二）可卡因

常见的非法“街头药物”可卡因和安非他命对大脑含儿茶酚胺神经元具有多重作用。它的强化效应可能包括对多巴胺摄取的抑制。通过阻滞多巴胺和去甲肾上腺素的再摄取，后者可增强血管的交感激活，升高血压，并具有促凝血作用，可产生心动过速和冠状动脉痉挛，可能导致心肌梗死。可卡因同时还具有直接心脏毒性。在美国，每年有 15 000 人直接死于吸食可卡因或者死于吸食导致的错误判断（如机动车事故）。一些心血管并发症和使用可卡因密切相关。胸痛综合征可能导致心肌梗死。其他不良心脏事件和高血压、主动脉夹层、卒中、非致死性心律失常如心房颤动及致死性心律失常如室性心动过速和心室纤颤相关。有时患者的心力衰竭症状和肺水肿相关。

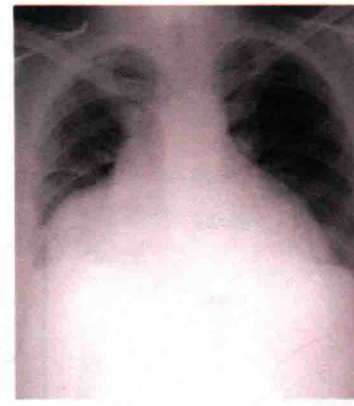
心包炎的表现和治疗



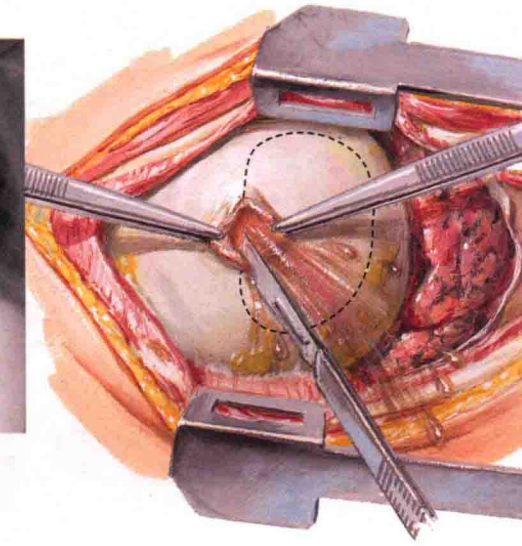
轻度纤维素性心包炎



特征性 ECG 改变：除 V_1 和 aVR 导联外所有导联 T 波倒置；III导联等电位



右侧心包积液出现分隔



心包积液；在第五肋间隙切开进入胸腔；心包开窗和取标本进行心包活检

四十八、心包疾病

心包炎包括心包的急性、亚急性或慢性炎症。由于心包炎的治疗主要依赖于其潜在的病因，找到病因至关重要，最实用的分型也是依据病因进行的。潜在的病因包括：感染（病毒、细菌、寄生虫）；系统性自身免疫疾病（系统性红斑狼疮、风湿性关节炎）；免疫相关（风湿热、心肌梗死后）；心肌疾病（急性心肌梗死、心肌炎）；代谢紊乱（尿毒症、黏液性水肿）；创伤；直接外伤（胸部刺伤、食管穿孔、器械治疗所致心脏穿孔）；胸部钝器伤（车轮碾压伤）；放射线照射纵隔；肿瘤（原发肿瘤、转移瘤或黑色素瘤）。

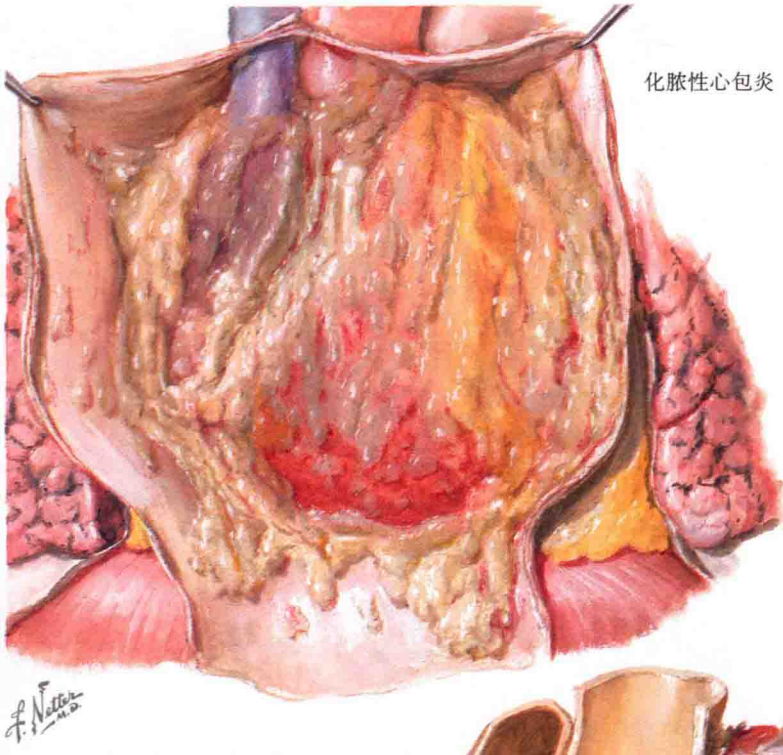
发生心包炎的风险取决于以下因素：感冒样流行病（病毒性心肌炎）；常发生创伤的地区（战争区域等）；感染性疾病或风湿热蔓延的地区（非洲地区和印度等）。良性病毒感染或特发性心包炎有复发趋势。病原学研究表明，许多病毒性心包炎并不是直接由病毒感染引起，而是源自于由病毒诱发的自身免疫反应，非甾体抗炎药（NSAIDs）、阿司匹林、秋水仙碱可减少这类心包炎的复发。

（一）急性心包炎

急性心包炎可产生血清性、血浆性、脓性和血性心包积液。血清性心包炎常见于风湿热、良性病毒感染和非特异性反应。脓性心包炎常由细菌感染（肺炎球菌、链球菌、葡萄球菌等）引起。血浆性心包炎应与心包腔内出血相鉴别，后者通常来自于恶性肿瘤或心包损伤。心包粘连较少发生于血清性或血浆性心包炎，似乎更多见于脓性或血性心包炎（专题 6-74）；渗出性粘连性心包炎常见于结核感染，常发生心包增厚。心包流入和（或）流出通路的挛缩可导致慢性粘连性心包炎，可能需要进行心包切除术。

胸痛是心包炎的常见症状，但并不是每一例心包炎患者都必然出现胸痛，尤其是当心包炎早期即出现心包积液时，由于积液防止了壁层和脏层心包的摩擦，胸痛可不出现。疼痛通常位于胸骨后，可放射至左肩、臂和颈后区，疼痛性质类似急性心肌梗死发作时，有时在症状上二者不易鉴别。典型的心包炎性胸痛随坐位而缓解，如累及胸膜，胸痛可能随深呼吸而加

心包炎的病因



化脓性心包炎

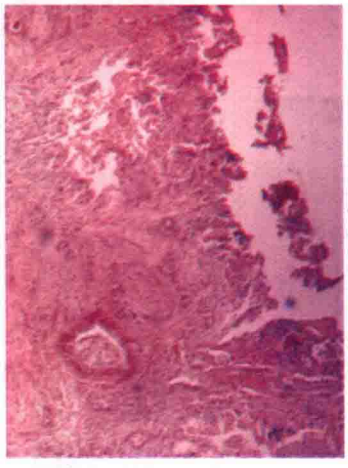
四十八、心包疾病（续）

剧。随着心包积液的增多，呼吸困难逐渐成为主要的症状（专题 6-72），可能是积液所造成的机械压力对肺泡和细支气管的压破所致。当心脏压塞发生时，右心房压力增高，引起颈静脉扩张。其他相关症状取决于心包炎的病因，急性炎性表现如寒战、发热、出汗等常见。

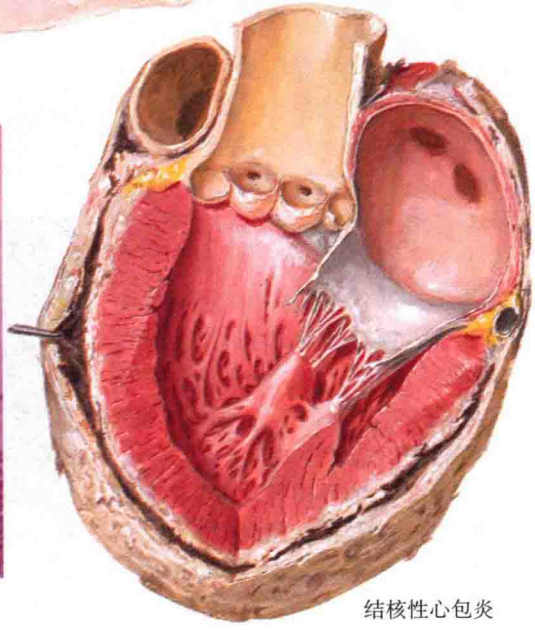
急性心包炎最重要的体征是心包摩擦音，最佳听诊区位于左侧胸骨旁，且较为局限；主要听诊特点是往返的刮擦音，比其他心脏杂音听起来离耳更近。由炎症或心肌梗死引起的心包炎，这种摩擦音只持续很短的时间，而在肿瘤或尿毒症性心包炎，通常持续存在；在产生心包积液后，由于积液分布的不均衡，有时即使在积液量达 1000ml 时心包摩擦音也仍可听到。

当出现明显心包积液后，心音强度会减弱，心浊音界扩大，左肩胛下区出现浊音伴支气管呼吸音（Ewart's 征）。当心包积液急剧增多时可能使心包内压大幅增高，影响心功能，造成心脏压塞，此时静脉压升高、心率增快、脉缓、吸停脉（奇脉）、吸气末时血压可能下降达 20mmHg。是否出现心脏压塞主要取决于心包积液产生的速度，少量、快速产生的积液可导致心脏压塞，而缓慢积聚的大量心包积液如结核、甲状腺功能减低等在数周内引起的大量积液通常不会导致心脏压塞。

胸部 X 线片显示心影增大，提示心包积液，但只有当心包积液量达 250ml 以上时才会出现可察觉的影像学表现。根据积液量的不同，胸部 X 线片显示梨形心或烧瓶形心影。



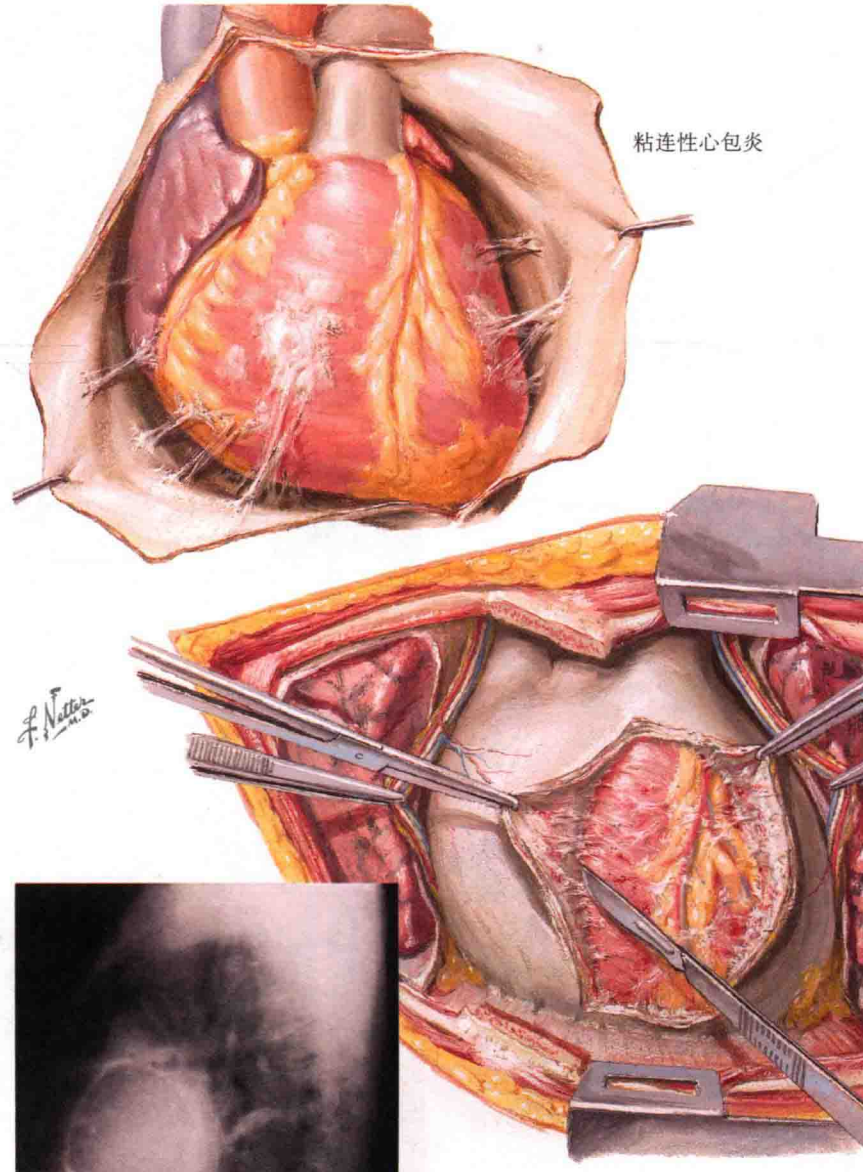
标本活检提示心包癌性浸润



结核性心包炎

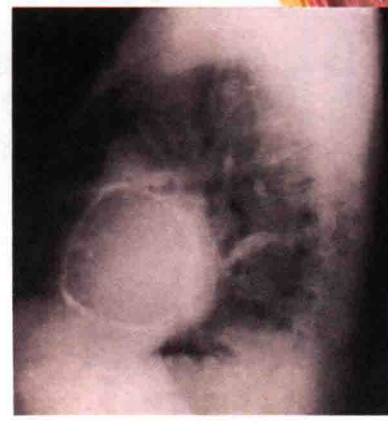
心电图（ECG）对于诊断心包炎至关重要，但有时与急性心肌梗死不易鉴别（专题 6-72）。典型心包炎在 12 导联中的大多数导联都出现 ST 段抬高，而心肌梗死时 ST 段抬高的导联取决于梗死的区域；ST 段抬高的形态也与心肌梗死时相似。心包炎时Ⅱ导联 PR 段可压低，而 aVR 导联的 PR 段抬高；最常见的 ECG 表现为非特异性 T 波改变。由于心包本身并没有电活动，ECG 的表现可能是反映了外层心肌的炎症。心脏二维超声能诊断心包积液并进行定量和定位，在行心包穿刺术时需要进行该项检查。

缩窄性心包炎



粘连性心包炎

经胸骨切开行缩窄性心包的心包切除术：保留膈神经和伴行血管



心包缩窄、钙化

四十八、心包疾病（续）

（二）化脓性心包炎

作为全身性疾病的表现之一，化脓性心包炎不易被识别（专题 6-73）。然而，ECG 可出现心包炎（或心外膜心肌炎）表现，心脏超声提示心包积液，结合病史，可为脓性心包病变提供证据。心包摩擦音可能对诊断有帮助，但非必要。应行抗生素治疗和早期心包穿刺引流或外科手术治疗，早期治疗能降低死亡率，否则死亡率接近 100%。

（三）结核性心包炎

结核性心包炎是结核病的并发症之一，通常由相邻脏器——肺部和淋巴结的结核病变扩散而累及心包（专题 6-73），起初为纤维素渗出，有或没有积液（专题 6-72），然后出现结核性心包增厚、干酪样病变、纤维化，增厚、粘连的心包呈“草菇样”表现。缩窄性心包炎在早期即可出现，或由此后的心包纤维化所致。如没有出现心包缩窄，应以抗结核治疗为主。一旦出现心包缩窄，需要行心包切除术（专题 6-74）。

（四）非特异性心包炎

反复发作的非特异性心包炎，如自身免疫反应、瓣膜切开术后或心肌梗死后心包炎，经常从抗炎治疗（非甾体抗炎药、类固醇激素、阿司匹林、秋水仙碱）中获益，主要起到控制症状的作用。

在心包积液的患者，心包穿刺术仅推荐用于有心脏压塞的危险时，或当怀疑恶性或细菌感染时进行诊断性穿刺。心包开窗可将心包积液转移到左侧胸腔，并逐渐吸收；同时可进行心包活检（专题 6-72）。此外，可在心包腔中置入导管，以引流心包积液。

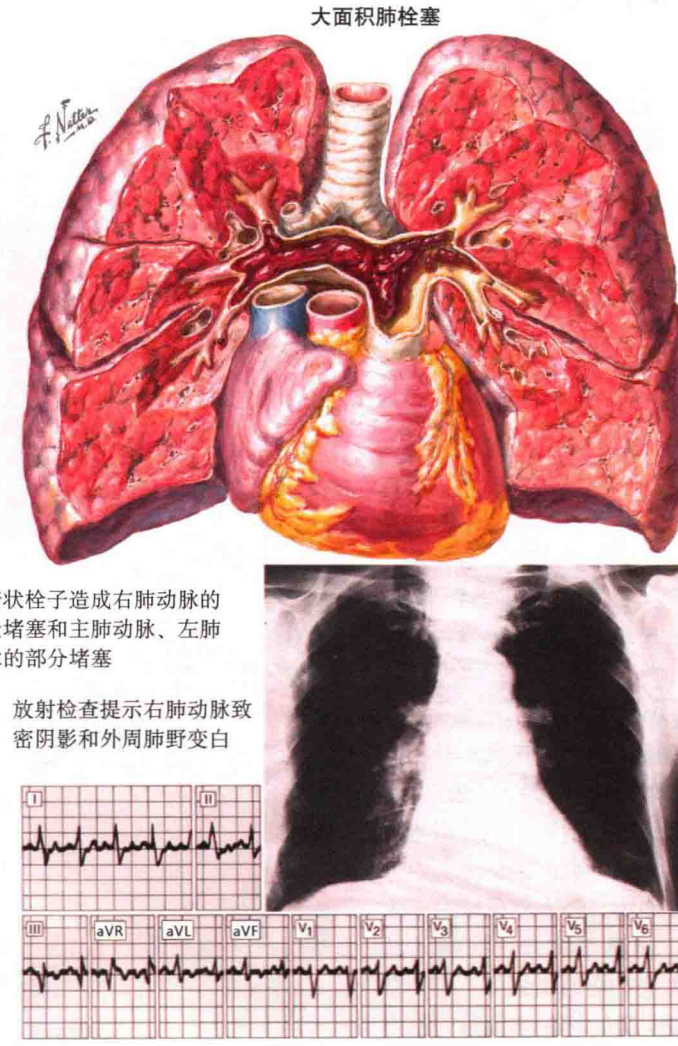
四十九、急、慢性肺源性心脏病和肺栓塞

在心血管疾病的领域内，心脏和肺的相互依赖使之成为心－肺单元，其整体性在肺源性心脏病——肺循环高压导致的心脏疾病中表现得最为明显；肺血管床对肺血流灌注的阻力异常增加，逆向传递至右心室，致右心室阻力增加，从而产生心脏病。急性肺源性心脏病最常见的病因是肺栓塞，栓子来源于肺静脉系统中的血凝块或右心系统的附壁血栓。静脉系统的栓子可能来源于患有血栓性静脉炎的区域；无症状的静脉血栓较多发生于腿部的大静脉（如盆腔静脉、股静脉），临床症状主要取决于被阻塞肺动脉的大小和数量。肺栓塞最典型的症状是呼吸急促和心动过速。除非出现明显肺梗死，则胸痛不是典型症状；肺梗死的患者通常伴有心力衰竭。

肺栓塞与心脏疾病密切相关，可能促进或加剧充血性心力衰竭，或诱发急性心肌梗死。长期卧床者是肺栓塞的高危人群，尤其是患有心力衰竭、恶性疾病和红细胞增多症者；肥胖、高龄、患有静脉疾病、近期性骨盆矫形手术或前列腺手术也是发生肺栓塞的危险因素，以上人群通常应接受预防性抗凝治疗以预防肺栓塞。有时栓子也来自右心系统的附壁血栓，当右心房或右心室受损或患者长期右侧心力衰竭合并心房颤动时，容易形成附壁血栓。

肺栓子偶可来源于腹部大静脉被肿瘤浸润后产生的瘤性碎片；软组织创伤可引起脂肪栓塞；分娩造成的羊水栓塞可引起肺动脉或右心室的阻塞；外科手术或有创操作（如颈内静脉置管）可引起气泡进入静脉，造成气体栓塞。

众所周知，肺循环即使丧失了50%的横截面积（如肺切除术后）也不至于发生静息肺动脉压的升高。然而，当发生肺栓塞时，即使栓子仅阻塞肺动脉循环的一小部分，也可出现明显的肺动脉高压，由此可见，造成肺动脉高压的主要原因是肺血管的收缩。紧急供氧可明显降低肺动脉压，缓解血管收缩，这也反过来证明产生呼吸困难等症状的主要原因是反射性肺血管收缩。



急性肺栓塞的特异性心电图表现：S1 加深；Ⅲ导联以 Q 波为主，T 波倒置；Ⅱ导联（也常见于Ⅰ导联）ST 段压低伴有Ⅱ导联 ST 段阶梯状上升；Ⅱ导联 T 波双向或倒置；电轴右偏；心动过速

（一）大面积栓塞

当肺动脉发生栓塞时，肺血管的收缩造成肺血流阻力增加，心排血量明显减少，外周血压明显下降。与此同时，肺动脉压升高，从而危害到右心功能。大面积肺栓塞可能造成冠状动脉血流减少，导致心肌缺血甚至心源性休克。由迷走神经介导的反射性冠状动脉收缩可使冠状动脉血流进一步减少，加重上述情况。如果右心室压力大幅升高，理论上来说，冠状静脉窦也可能受到损害（专题 6-75）。

病程中出现的支气管痉挛可被血凝块本身或其周围的血小板所释放出的血栓素所缓解。无论是动物实验还是人体观察所提供的依据，都支持过度换气和呼吸急促是肺栓塞的典型症状。动脉血氧含量的降低主要是由于与静脉血的混合，肺泡－毛细血管之间二氧化碳压力梯度差的降低主要源于低灌注，但仍正常通气的那部分肺。典型的大面积肺栓塞表现为突然发生的呼吸困难、心动过速、胸骨后不适和低血压。右心室功能不全或衰竭的临床表现可能迅速恶化，当 P2 明显大于 A2、在右侧胸骨旁闻及右室 S4 奔马律、颈静脉扩张时应警惕右侧心力衰竭的发生，确诊主要依靠超声心动图检查。ECG 是最实用的辅诊手段，典型肺栓塞表现包括 S 波深大、

四十九、急、慢性肺源性心脏病和肺栓塞（续）

Ⅰ、Ⅱ导联 ST 段压低、Ⅲ导联 Q 波加深（$S_{Ⅰ}$-$Q_{Ⅲ}$ 波型）及 T 波倒置，心前区显著 P 波和广泛导联程度不一的 T 波倒置也常见。

一旦确诊大面积肺栓塞，应迅速判断患者是否需要外科手术取栓或溶栓治疗。有些患者能够自愈。一旦需要干预，应保证能立即调集以下资源：有经验的外科医生、体外心－肺辅助装置、CT 血管造影。目前已有许多关于外科手术取栓获得成功的报道。如无出血，也可考虑溶栓治疗。

（二）小栓塞

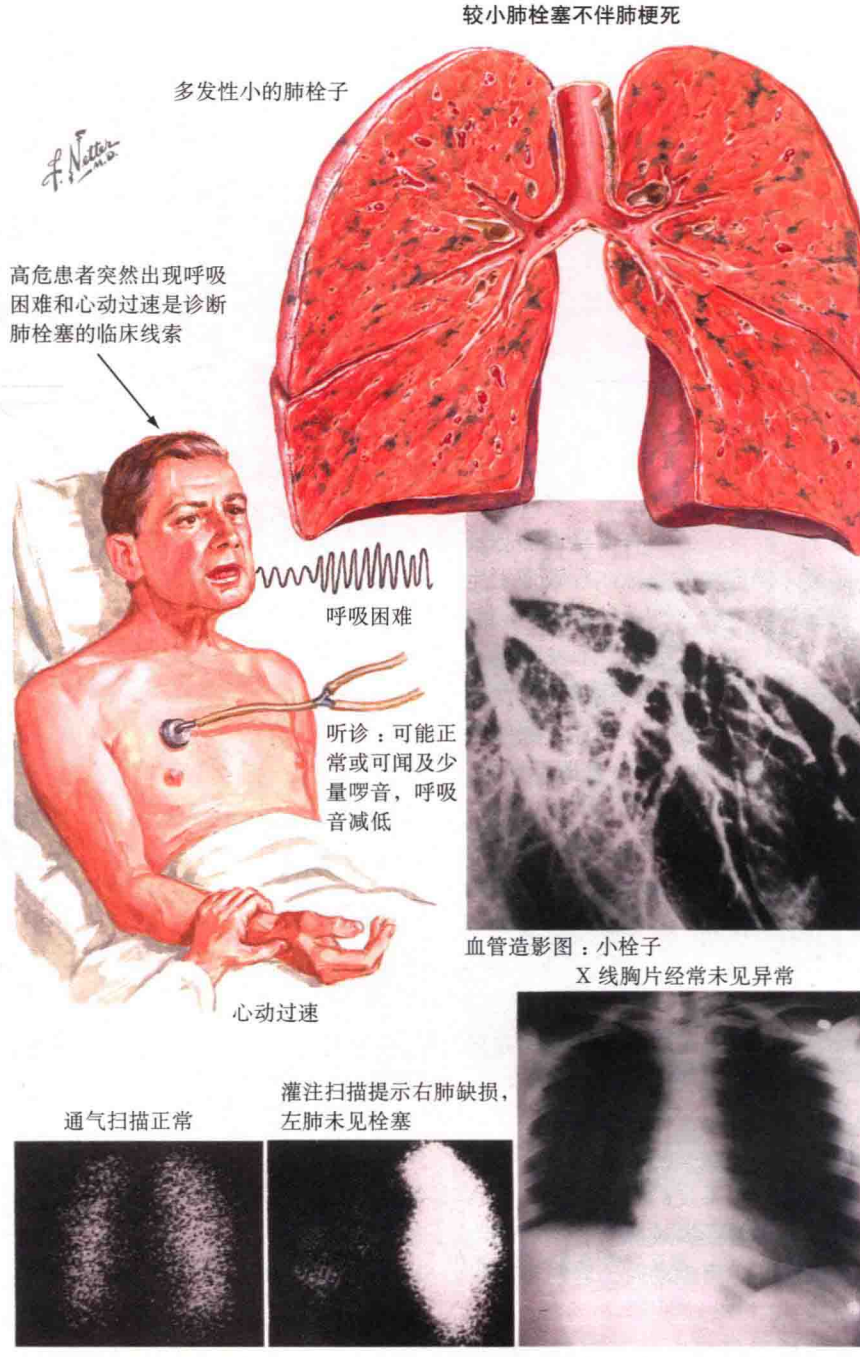
肺小栓塞可能引起下列症状：呼吸困难、过度通气、苍白、烦躁不安、肋膜炎所致胸部不适等，尤其是当发生肺梗死时；有时可出现晕厥。右心室负荷持续增加，随之出现咯血、发热、黄疸、胸膜摩擦音，胸部 X 线片可见肺实变。胸部增强 CT 可为肺栓塞提供较明确的解剖学证据，核素通气灌注扫描可显示肺灌注缺损的区域（专题 6-76）。

如发生肺栓塞前心肺功能正常，大多数患者可通过机体自身的强大抗病能力将栓子溶解吸收，从而达到自然康复，肺血管造影和核素肺通气－灌注扫描均可证实这种自愈能力。然而，达到“自愈”还有赖于应用肝素来预防和避免反复肺栓塞的发生；有时需要在下腔静脉置入过滤装置，以避免下腔静脉以远的栓子进入肺部。对于那些已经进行充分抗凝治疗而仍反复发生肺栓塞的患者，应特别强调过滤器的应用。

在肺栓塞的急性期，特别强调肝素的应用。肝素不但因其抗凝作用而成为治疗的必需，而且具有抗 5-羟色胺的作用，后者以其致支气管痉挛的作用而参与和加重呼吸功能紊乱，而肝素能起到缓解支气管痉挛的作用。如有明确的右侧心力衰竭，可应用强心药和扩血管药。根据不同患者的临床情况，可选用麻醉剂、硝酸酯类、阿托品、血管加压素等进行对症治疗。

小栓塞具有反复发作的特点，但可能不易识别。对于无法解释的一过性脉率增加、呼吸急促、慢性疲劳，特别是对那些没有原发肺部疾病、心电图或超声心动图显示右心室壁肥厚，临床上无法做出圆满解释的患者，应高度怀疑反复肺小栓塞的存在，临床医生应对此保持警惕。

采取以下措施可以很大程度上避免反复发生肺小栓塞：①术后早期活动；②预防性皮下注射低分子肝素，通过按摩下肢静脉等措施增加下肢静脉弹性，促进静脉回流；③有恶性疾病、充血性心力衰竭、红细胞增多症、下肢静脉曲张、近期骨盆创伤、脾切除，或有过肺栓塞病史者，是肺栓塞的高危人群，对这些患者应注意观察临床细节，警惕肺栓塞的存在。



五十、慢性肺源性心脏病和深静脉血栓形成

（一）慢性肺源性心脏病

尽管左心功能异常，如左侧心力衰竭、二尖瓣狭窄和先天性心脏病中的左向右分流均可导致慢性肺动脉高压，肺源性心脏病通常用于描述双肺和肺循环原发病所导致的心脏疾病。

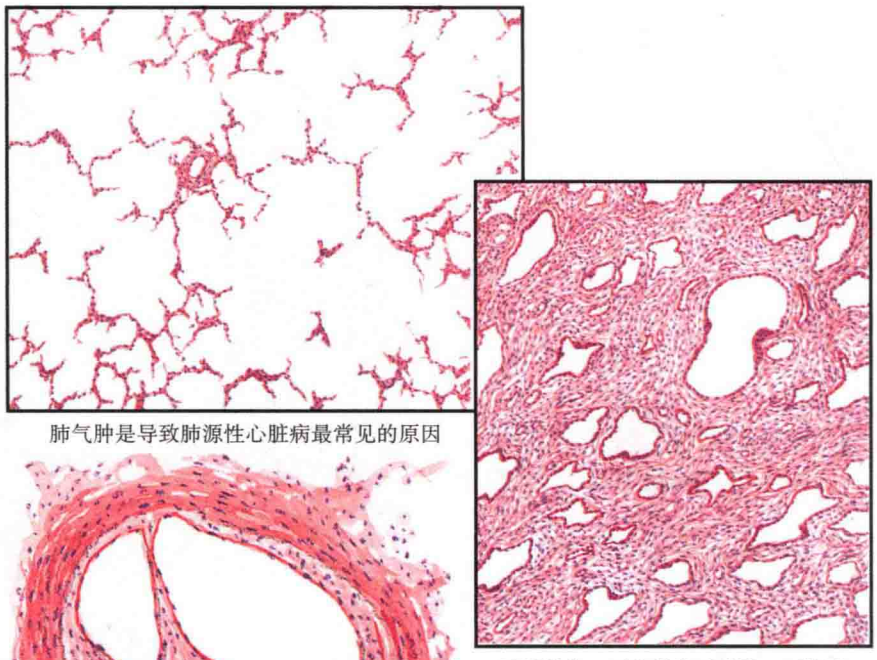
正常的肺循环特征为低压力、低阻力和可扩张的高容量血管床。当肺部出现血管收缩或肺功能不全相关的体循环血管收缩时，上述特征可能会发生显著变化。关于导致肺动脉高压的疾病中肺功能的研究结果可能显示通气改变（如慢性阻塞性肺疾病）、通气血流比异常或弥散功能降低（如肺泡毛细血管屏障综合征）。所有这些功能异常的特征均为低氧血症，会影响肺毛细血管、静脉血流或肺泡气体本身。低氧血症可引起肺血管床的血管收缩，增加肺血管阻力。

临床上，引起肺源性心脏病的疾病分为 4 类：慢性阻塞性肺疾病（chronic obstructive pulmonary disease，COPD）、肺纤维化、胸部骨骼肌肉疾病和原发性肺动脉高压（专题 6-77），全世界 85%～90% 的肺源性心脏病病因为 COPD。COPD 表现为气道广泛间歇性狭窄和阻塞性肺疾病、肺弹性降低、残气量增加、肺顺应性降低，特别是肺泡毛细血管数量变少，体积变小。通常存在一定程度的慢性支气管炎，对肺功能造成多方面影响，通气不足、呼吸困难为其主要症状。

各类型的肺纤维化，包括继发于肺气肿的肺纤维化，也是导致肺动脉高压和肺源性心脏病的一大类肺部疾病。近年来，随着抗生素的广泛使用，肺结核、支气管扩张症和其他与肺源性心脏病相关的肺部感染发病率下降。肺动脉高压的原因也可能为吸入异物所导致的肺尘埃沉着病，尤其是硅、矾土、硅藻土和铍，这些物质可能仅会使反应性较高的患者致病。结节病、硬皮病和纤维性间质性肺炎（Hamman-Rich 综合征）也可能导致肺血管床严重减少，改变肺泡毛细血管膜、影响氧弥散，使肺顺应性下降，使通气血流比失调。低氧表现突出，伴有过度通气和发绀，这些临床特征比呼吸困难更加显著。

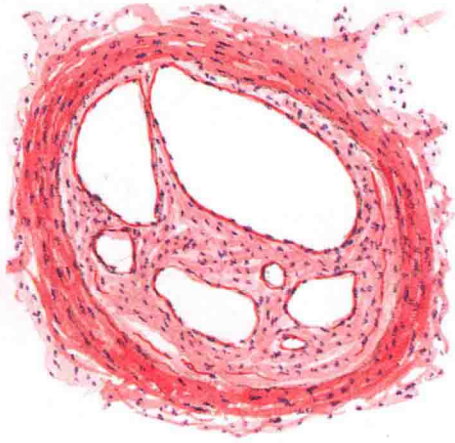
胸廓的骨骼肌异常或机械功能障碍，如脊柱后侧凸、胸廓成形术、脊髓灰质炎和肌营养不良有可能导致肺功能障碍，引起肺源性心脏病。所有这些疾病均伴有通气血流比失调，以及局部肺气肿和其他部位肺纤维化。局部肺泡低通气及未氧合的血液右向左分流导致缺氧性肺血管收缩和毛细血管床缩小。

导致肺动脉高压和慢性肺源性心脏病的病变



肺气肿是导致肺源性心脏病最常见的原因

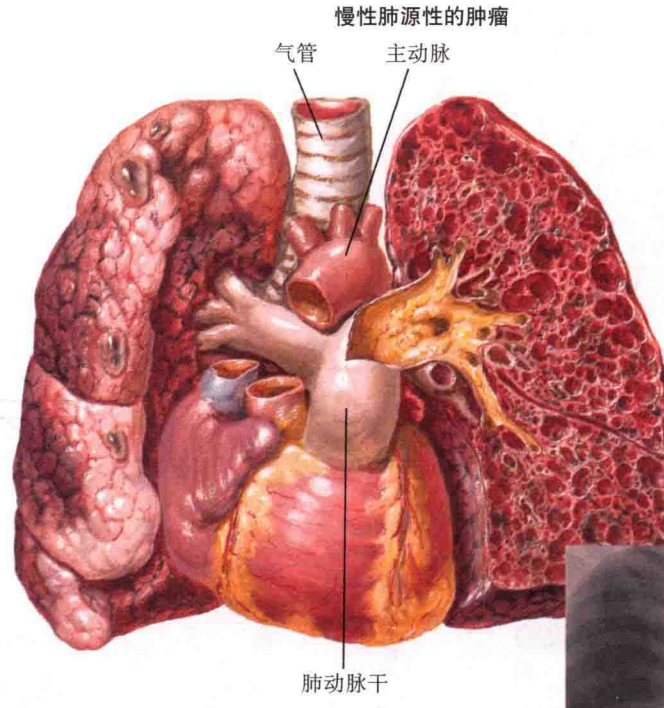
肺纤维化：可能继发于矽肺、石棉肺、含铁血黄素沉着症、结核、芽生菌病、胰腺纤维囊性病变、血吸虫病、乳腺摄像；可能为原发性



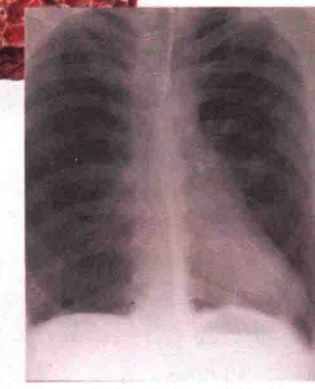
肺小血管中机化和再通的血栓



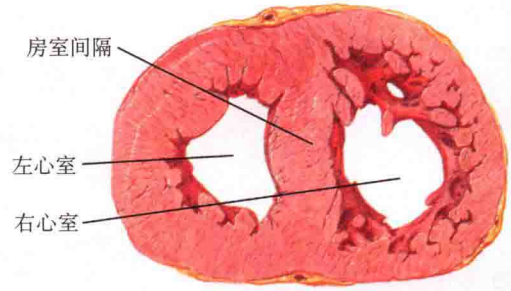
肺大动脉中的机化血栓



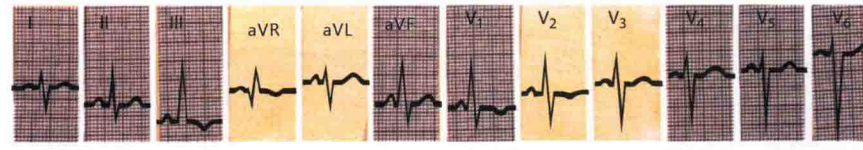
广泛肺气肿：肺动脉病主要肺动脉扩张明显，并将主动脉向气管压缩，肺动脉硬化和右心室肥厚



X 线片：慢性阻塞性肺气肿伴肺源性心脏病



右室肥厚、扩张：心脏冠状缝切面



V_1 和 V_2 导联 R 波波及 I，V_4、V_5、V_6 的 S 波提示右心室肥厚；
II、III、aVF、V_1 和 V_2 导联 P 波高尖提示右心房增大

五十、慢性肺源性心脏病和深静脉血栓形成（续）

极度肥胖或偶发的呼吸中枢对二氧化碳敏感性降低所导致的肺泡低通气，偶尔也会导致低氧性肺血管收缩和功能性肺源性心脏病，如果原发病能够及时诊断和治疗，这种功能性肺源性心脏病则可以逆转。

肺血管本身的原发病变（原发性肺动脉高压）是肺源性心脏病的第 4 个病因，其特点为没有肺自身病变或其他已知的致病因素。在一些患者中，尸检可发现广泛的肺血栓机化，但回顾病史未能发现肺栓塞。在一些无多发性小栓子证据的所谓原发性肺动脉高压病例中，往往无法辨别小动脉和毛细血管级别的病变。在这两种病例中，都有不同程度的内膜增生、血管阻塞和再通，伴肌性动脉肥厚和动脉粥样硬化所致大动脉中膜肥厚。这些微观改变可能是肺循环压力增高的原因或结果，关于发病机制还存在争议。有时疾病似乎具有家族聚集性，女性发病率高于男性。复杂妊娠病史提示羊水栓塞可能是肺动脉高压的始动因素（专题 6-77）。

当患者有任何类型可导致肺循环阻力增高的慢性阻塞性肺疾病时，临床诊断指向慢性肺源性心脏病。通常情况下，肺源性心脏病的初始症状都是原发肺部疾病的症状。因此，在心脏受累前可出现咳嗽和呼吸困难，如果出现第二心音 P2 亢进，伴发绀、槌状指、颈动脉压力增高或左胸骨旁隆起，则应怀疑肺源性心脏病。由于许多慢性阻塞性肺疾病患者存在胸壁前、后径增加，P2 可能不明显，可见上腹部搏动。有可能出现房性和室性奔马律，伴三尖瓣或肺动脉瓣关闭不全杂音。与左心室衰竭时的变化相反，这些体征吸气时增强，而在呼气时减弱。

随着肺源性心脏病进展至失代偿期，常出现体位性水肿、腹腔积液、发绀和肝大。胸部 X 线片表现常不典型，显示为正常心脏轮廓或仅有潜在肺疾病改变。有时肺动脉及其分支扩张明显，但右心扩大难以证实，除非使用超声心动图或 CT 血管造影（CTA）进行评估。有时后前位投影可见右心室流出道突出。

慢性肺源性心脏病患者的平均肺动脉压在正常值 2 倍以内时，心电图可表现正常，因此心电图正常不能除外肺动脉高压。异常表现包括胸前导联顺钟向转位（与右心室肥厚的心电图改变相关），最典型的心电图表现为右心房增大（II、III 导联 P 波高尖，V_1 导联 P 波起始向量增加）。

五十、慢性肺源性心脏病和深静脉血栓形成（续）

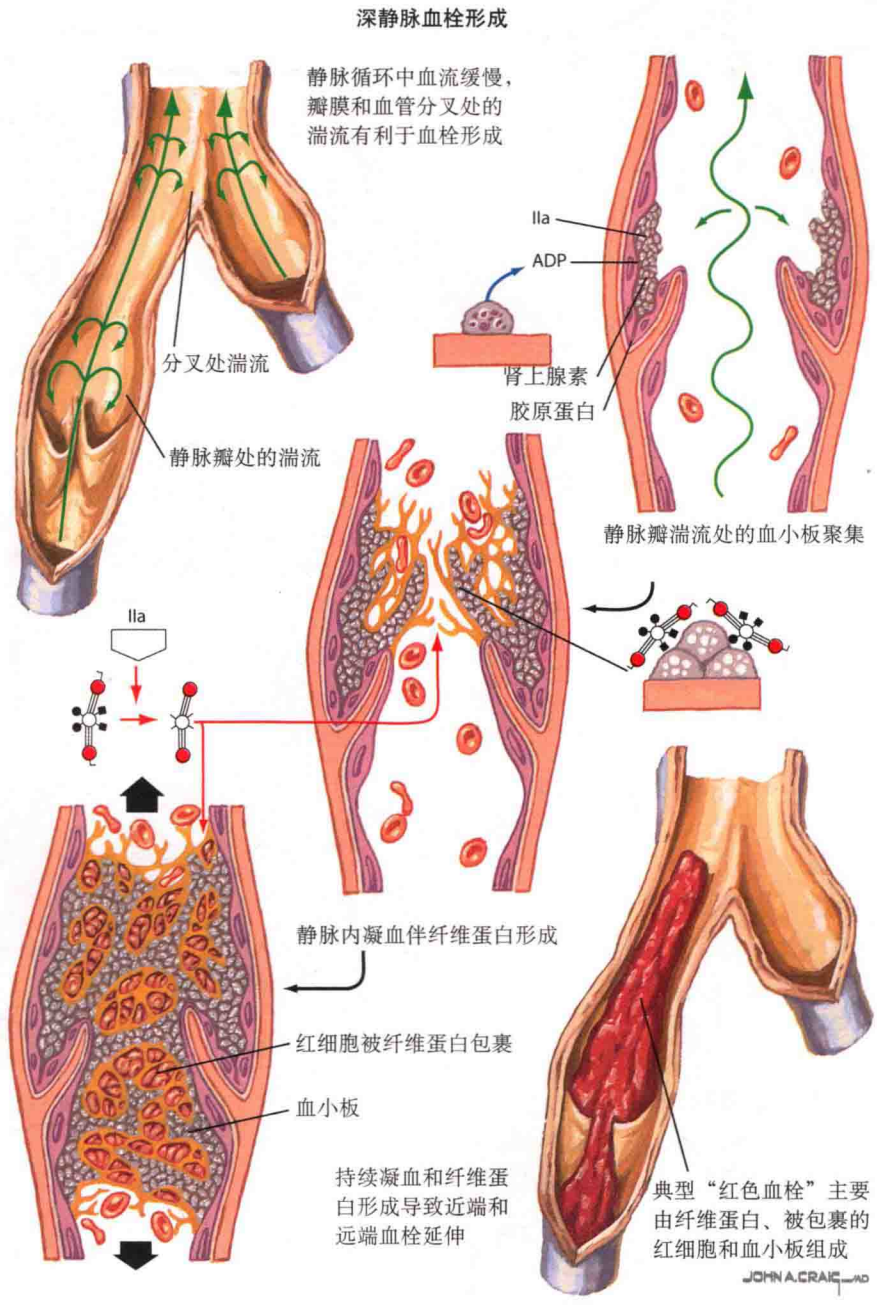
当右心室肥厚时出现额状面电轴右偏，伴 V_1 导联 R 波振幅增高。胸前导联电转换区左移，可能出现 rSR 型不完全或完全性右束支传导阻滞（专题 6-78）。

右心导管技术是测量肺动脉（pulmonary artery，PA）和右心室（right ventricular，RV）压力唯一可靠的方法，压力有时能达到体循环水平。心脏超声可评估右室内压（并由此推断肺动脉压力）。当右心室衰竭时，有特征性右心室舒张末压增高，心排血量降低，但心排血量降幅远低于其他类型的心力衰竭。肺动脉高压是否可逆主要取决于病因，心导管检查能够帮助甄别出这种可逆性，从而做出正确的判断。使确实可逆的患者得到有效治疗，改善患者预后。

慢性肺源性心脏病的治疗有赖于肺部原发病的治疗。在最常见的类型慢性阻塞性肺疾病相关性支气管肺部疾病中，使用抗生素药物控制感染和支气管扩张药至关重要，有时还需要使用皮质醇。间歇正压通气能增加通气量，因此是相对安全的氧疗方式，可以避免肺气肿伴二氧化碳潴留的患者发生矛盾呼吸抑制。

临时性或永久性的气管切开术可以最大限度地改善肺泡通气，尤其是对于严重高碳酸血症的患者。当患者处于昏迷或酸中毒时，气管切开术有时也被用来急救。

可用于治疗失代偿性肺源性心脏病的措施包括能够增加心排血量的正性肌力药物（尽管每搏输出量增加最开始可能会增加 PA 压力）、和其他类型的心力衰竭一样限钠和使用利尿药。一般支持治疗和其他类型的心力衰竭相同，包括休息、避免过度劳累等，许多患者的功能障碍能够改善。治疗肺动脉高压的药物包括前列腺素、内皮素拮抗药和磷酸二酯酶 -5 抑制药。洋地黄类药物有可能减轻一些患者的症状。

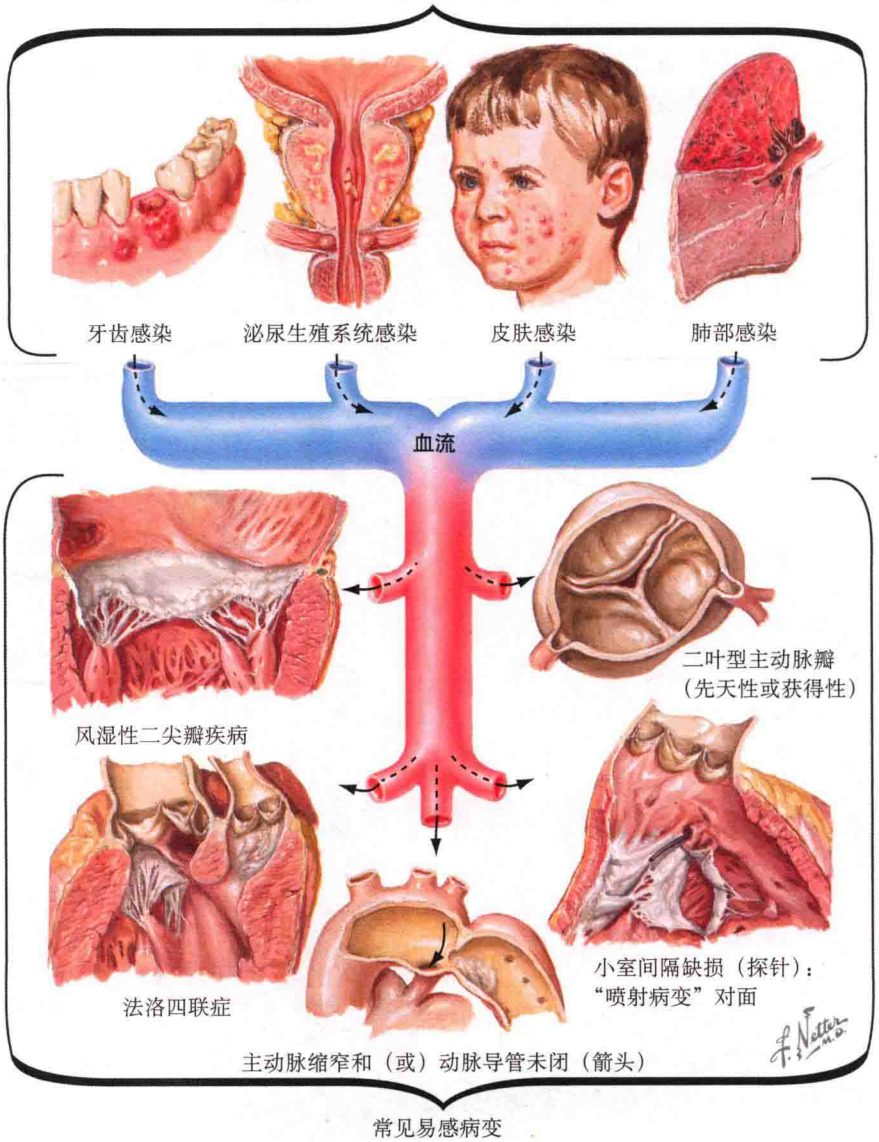


（二）深静脉血栓形成

深静脉血栓形成（deep vein thrombosis，DVT）最严重的并发症是肺栓塞（专题 6-79）。DVT 成人年发病率约为 1/1000，其病因可能为静脉血流缓慢、血管破坏和高凝状态。DVT 经常在小腿血管中发生，但最危险的位置为股静脉，股静脉血栓形成容易栓塞肺循环，造成肺栓塞。肿瘤、创伤、外科手术和抗磷脂抗体综合征会增加 DVT 风险，高龄、制动、妊娠、口服避孕药（同时吸烟者尤甚）也是重要危险因素。血管超声可确诊 DVT，治疗主要依靠抗凝。如果在适当的抗凝治疗后发生肺动脉栓塞，则应当考虑置入下腔静脉滤器。

五十一、感染性心内膜炎：感染途径和易感病变

细菌性心内膜炎细菌侵入的常见部位



常见易感病变

感染性心内膜炎是心内膜的细菌或真菌感染。通常心脏瓣膜首先受累，但心内膜或大血管内膜也可能被感染，其临床表现与典型的感染性瓣膜心内膜炎相似。

感染性心内膜炎需要同时满足以下两个条件：有病原体进入血流形成菌血症的感染途径及易受感染的部位。该部位在感染前可能已经存在病变（如风湿性瓣膜炎或瓣膜病），但致病性很强的细菌也可以使完整的心内膜被感染。感染途径不一定能够被识别，但重要的途径包括口腔（最常见）、皮肤、上呼吸道和男性生殖道。与牙龈和口腔相关的各种感染可能使草绿色链球菌进入血流。粪链球菌常来源于男性生殖道，通常在尿道内手术（如前列腺切除术）之后进入血流。淋菌性尿道炎有可能出现菌血症，导致感染性心内膜炎。皮肤病变，尤其是婴儿湿疹，有可能导致高致病性葡萄球菌侵入。引起上呼吸道感染的乙型溶血性链球菌有时会导致感染性心内膜炎。肺部感染也是菌血症的重要来源，大部分为肺炎球菌。

和感染途径相似，易感部位也不一定能被识别，尤其在暴发型感染的情况下。易感病变通常和瓣膜或心脏血管内层的损伤相关。可自由移动的纤维性增厚瓣叶使得这些结构互相损伤。由于开口处的压差，血流通过狭窄开口时速度很快，是损伤的基础。处于被血流影响部位的血管或心内膜内层易被感染（如室间隔缺损、动脉导管未闭）。

感染性心内膜炎最常累及部位为左房室瓣和主动脉瓣。二尖瓣的易感病变通常为风湿性，但正常瓣膜和人工瓣膜也有可能被感染。风湿性疾病导致的瓣膜病变程度不足以引起明显的血流动力学改变时，患者通常并不知晓心脏病。典型的改变表现为瓣膜闭合缘瓣叶的轻度纤维性增厚。腱索病变通常轻微，融合即使存在也不明显。二尖瓣前叶的钙化是先前风湿性心脏炎的征象。受累瓣膜的瓣叶可自由运动，但纤维增厚的部位内皮可能受损。如果循环中存在致病菌，这些部位易被感染。对于主动脉瓣，常见的易于发生心内膜炎的类型为二叶型主动脉瓣。二叶型主动脉瓣多数为先天性改变，也有可能是风湿性心脏病引起的获得性疾病。细菌性心内膜炎也有可能发生于严重主动脉瓣狭窄的患者，或任何其他病因。

右心系统的细菌性心内膜炎在以下两种情况下会发生：高度致病性的病原体（葡萄球菌、乙型溶血性链球菌、肺炎球菌、淋球菌）感染正常的瓣膜。更为常见的是有基础心脏病变，多为先天性。畸形通常是高压力、高速血流通过狭窄开口的原因。因此，在法洛四联症患者中，右室漏斗部为易感部位，在小室间隔缺损（ventricular septal defect，VSD）的情况下，右房室瓣或右室壁（“喷射病变”）也是易感部位。在动脉导管未闭（patent ductus arteriosus，PDA）患者中，类似的情况也存在，导管对应的肺动脉部分受通过导管的血流影响，是感染的“沃土”（专题 6-80）。

外周血管也能被感染，包括主动脉：①缩窄部位；②动脉粥样硬化处；③囊状动脉瘤内。后者通常为腹主动脉段。外周血管的动静脉瘘也是易感部位。

五十二、感染性心内膜炎早期病变

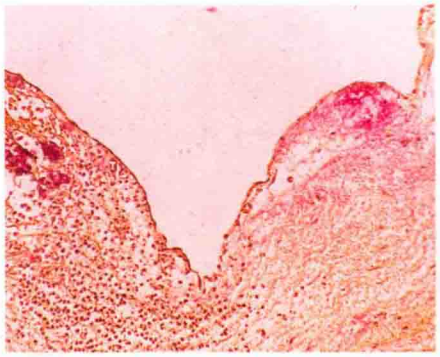
发生感染的心脏瓣膜和血管可能已经存在易损病变，在此基础上发生感染。损伤性刺激导致内皮受损，纤维蛋白和血小板在损伤部位聚集，这些聚集物可吸引血液循环中细菌的侵袭，并为黏附的病原体提供营养。被纤维蛋白和血小板覆盖的病原体增殖，并侵入其下的组织。

当易损病变并不存在时，感染就不那么容易控制。临床上，并不容易区分纤维病变是来自感染性心内膜炎还是已有病变。无论感染前是否存在已有病变，二者均表现为细菌侵入和后期的反应性愈合过程。在早期病变中，细菌侵入组织，伴随组织内细菌繁殖、水肿、组织破坏和白细胞浸润。在较晚的阶段有可能出现肉芽组织，表现为毛细血管和成纤维细胞增殖。

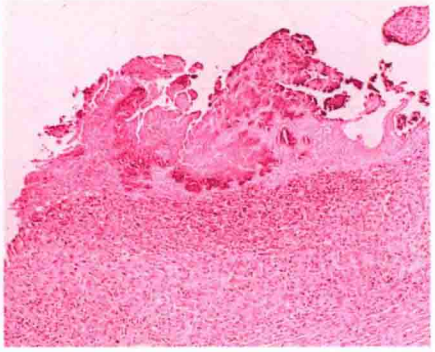
同时，在被感染部位表面，形成了以血小板和纤维蛋白聚集、细菌增殖为特征的赘生物。在一些病例中可形成菌落。赘生物的破碎造成持续菌血症，并导致外周循环的继发性栓塞。早期心内膜炎最具特征性的表现是原发感染部位的赘生物。赘生物有以下特点：主要为棕褐色，如红细胞不被纤维蛋白覆盖，则可能为紫色。脆性是其重要特征，其外观差异很大，可以表现为几乎不可见的扁平斑块，也可表现为疣状物，通常呈局灶性聚集。即使在一些早期病变中，也可能形成一个或数个赘生物。无论解剖结构如何，瓣叶通常仅部分受累。受累主动脉瓣通常为二叶型主动脉瓣，早期赘生物发生于获得性二叶主动脉瓣的交界融合处或先天性二叶主动脉瓣嵴的相连部位。二尖瓣赘生物首先于心房面形成，沿瓣叶的闭锁缘分布（专题 6-81）。

原发感染形成后，很快就能在同一瓣膜上找到继发病变的证据，这种继发感染被称为接触或“亲吻”病变。其一旦发生即表现为与原发病灶相似，因此经常无法区别原发和继发感染部位。除了接触病变之外，早期病变也可能有传播倾向，例如房室瓣心房面赘生物向腱索的早期播散。

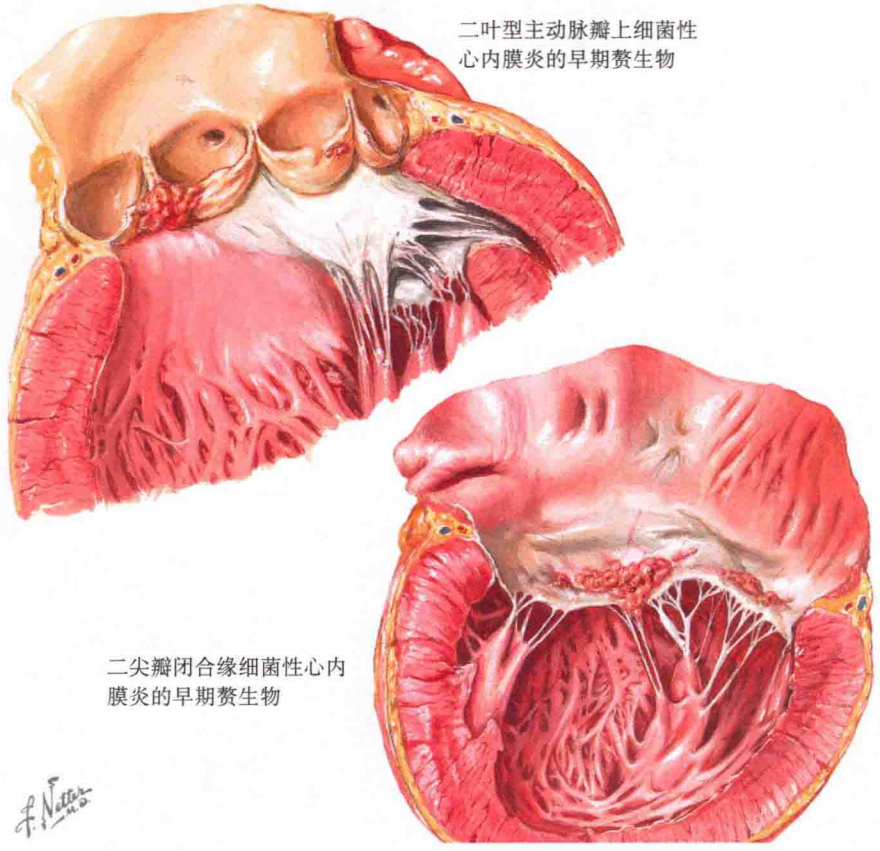
细菌性心内膜炎的赘生物必须与可形成赘生物的其他疾病相区分，包括活动性风湿性心内膜炎、系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）的心内膜病变及营养不良性赘生物。细菌性心内膜炎赘生物的局灶性特征与体积小的风湿性赘生物易于区分。但在 SLE 和营养不良性病变中，赘生物也为局灶性，鉴别更加困难。赘生物的一般性状对诊断有辅助意义，如能在赘生物中检测到细菌存在，则可确诊为细菌性心内膜炎的赘生物。



极早期主动脉瓣细菌性心内膜炎中的血小板和微生物聚集（深色染色），水肿和白细胞浸润



二尖瓣上含菌落的赘生物形成



二叶型主动脉瓣上细菌性心内膜炎的早期赘生物

二尖瓣闭合缘细菌性心内膜炎的早期赘生物

五十三、感染性心内膜炎进展期病变

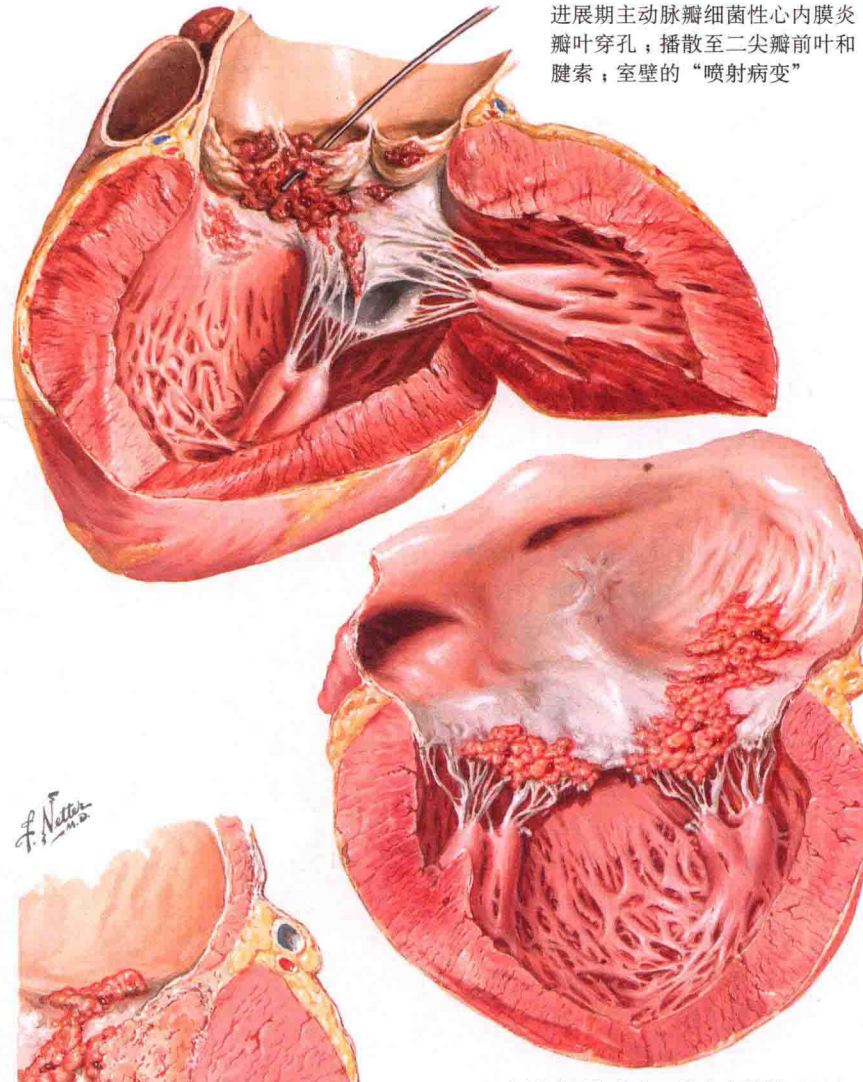
细菌性心内膜炎可进展为全身性疾病，累及包括心肌在内的多个器官。如果早期未控制病变，则心脏病变可进展，原发受累的瓣膜和其他瓣膜的病变范围扩展。从一个瓣膜到另一个瓣膜的播散可表现为前向感染：原发于二尖瓣的病变使邻近的主动脉瓣继发受累，或相反。“反向”感染取决于原发受累瓣膜关闭不全的进展，可能有三种方式。最简单的是巨大赘生物妨碍瓣叶运动，造成瓣膜关闭不全。更严重的是左房室瓣体和腱索破坏的现象，导致瓣膜组织穿孔和损伤。第三种方式是感染从一个瓣膜向邻近瓣膜的播散。原发病变位于主动脉瓣时，活动性感染期间发生的瓣膜关闭不全可导致反流束冲击部位，即左心室流出道处室壁或左房室瓣的感染。

二尖瓣前叶位于主动脉瓣正下方，与后叶相比，更容易发生继发感染。首先表现为瓣叶心室面的赘生物，赘生物下方的组织破坏所致局部脆弱可造成瓣叶动脉瘤或穿孔。瓣叶穿孔和腱索断裂均可导致二尖瓣关闭不全。如果关闭不全的主动脉瓣的反流束方向向下，则左房室瓣腱索有可能受累，前叶腱索由于解剖部位的原因较后叶腱索更容易受累。被感染的腱索可能断裂，左房室瓣瓣叶失去腱索支撑，发生二尖瓣反流（专题 6-82）。

主动脉瓣感染还可能播散至左房室瓣以外的其他区域。沿受累的主动脉瓣叶接触面向下，有可能侵犯室间隔区域，组织破坏可致室间隔动脉瘤，继而影响右心室或右心房。主动脉瓣叶的感染可能扩散至主动脉窦，导致获得性主动脉瓣动脉瘤，如果继发感染在主动脉窦水平以上并穿透主动脉壁，有可能导致罕见的并发症，化脓性心包炎。当左房室瓣为原发感染部位时，反流束冲击处的左心房壁可被感染。

左房室瓣后叶和邻近的左心室壁心内膜所成角处的感染尽管多始于瓣叶的接触面，很快会穿透瓣叶全层。在左房室瓣后叶的病例中，赘生物有可能在其心室面形成。赘生物中的病原体有可能继发性感染邻近组织，包括左心室壁和心外膜楔形嵌入附近左房室瓣环的部分。

由于心脏内感染对组织破坏效果和破坏程度的多样性，感染播散进展所造成的病变差异性很大。对瓣膜组织的侵蚀可能导致瓣膜组织失去支持并脱垂，原发性或继发性的瓣膜瓣叶穿孔和腱索断裂是瓣膜关闭不全的其他重要原因。



进展期主动脉瓣细菌性心内膜炎：瓣叶穿孔；播散至二尖瓣前叶和腱索；室壁的“喷射病变”

二尖瓣进展期病变：赘生物播散至腱索，两腱索断裂；播散至心房壁及对侧瓣叶的接触面

二尖瓣心房面形成的细菌性心内膜炎赘生物

五十四、右心受累的感染性心内膜炎

右心系统及肺动脉系统的感染性心内膜炎较左心少见。最常见的病因是动脉导管未闭。此时，尽管主动脉的压力并没有完全地传递至肺动脉，但是由于动脉导管相对狭窄，导致其血流速度显著加快，经动脉导管分流而进入肺动脉系统的高速血流直接冲击着对应的肺动脉血管壁，造成局部破损及感染，即所谓“喷射病变”。临床中存在部分“动脉导管感染”的病例，动脉导管自身也会首先受累。但更为常见的首发感染灶是肺动脉干或左肺动脉，而动脉导管往往是继发感染。

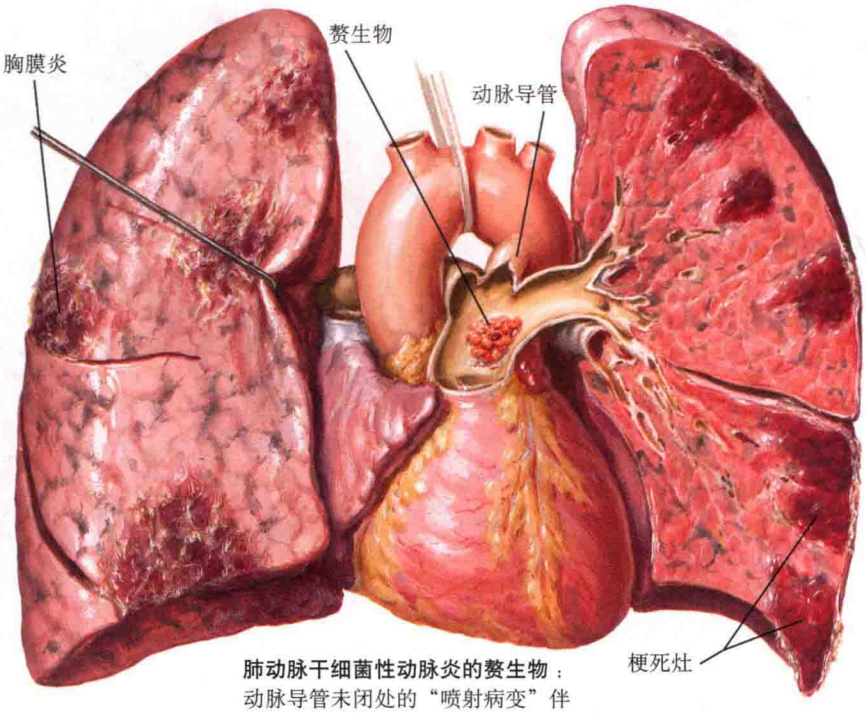
第二种导致右心感染性心内膜炎的解剖异常是室间隔缺损。与动脉导管未闭时的情况一样，高速血流经缺损的室间隔冲击位于低压面的心内膜，造成内膜破损及感染。因此，那些“大”室间隔缺损、并发右心室及肺动脉高压的患者较少发生细菌性心内膜炎。而那些“小”的室间隔缺损，右心室压力接近正常，往往更易导致心内膜炎的发生。正对室间隔缺损的右心室前壁或右房室瓣隔侧瓣是高速血流冲击的区域。部分患者的感染发生于室间隔缺损的边缘。左心结构如主动脉瓣受累，通常为右心结构的感染沿室间隔缺损播散所致。

部分先天性肺动脉狭窄包括经典的法洛四联症、单纯性右室漏斗部狭窄及肺动脉瓣狭窄，为细菌性心内膜炎的发生提供了先天的结构条件。此时右室三尖瓣血流速度增快，导致原发于三尖瓣的心内膜炎。感染经常累及狭窄阻塞处的周边区域。法洛四联症及单纯性右心室漏斗部狭窄时，右室漏斗部是极易受累的；而肺动脉瓣狭窄时，除瓣膜本身易发生感染外，肺动脉干分叉处在肺动脉瓣狭窄所形成的高速血流冲击下同样容易受累。

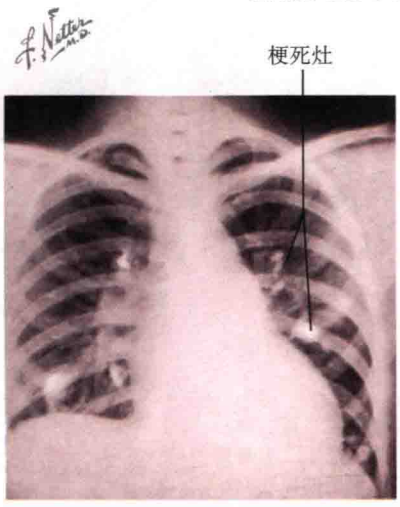
大多数右心系统还是来源于左心细菌性心内膜炎的播散。在一些原发感染的病程中，一些扁平的、几乎无法检测到的赘生物可以进展成为巨大团块。当主要的肺动脉血管发生感染时，随着病灶破坏的进展，局部最终可形成细菌性动脉瘤。实际上，50%以上主要肺动脉血管的局部囊状动脉瘤是细菌源性的。

无论右心系统的细菌性心内膜炎是发生于正常心脏，亦或是先天性的结构畸形，其临床表现均不同于左心系统的心内膜炎，不会发生体循环菌栓所致的皮肤、黏膜瘀斑及器官栓塞。右心原发感染灶的菌栓主要进入肺循环的众多分支造成栓塞事件，累及肺脏，典型临床表现为多发、广泛分布的肺梗死。胸膜反应性地分泌纤维蛋白包裹梗死灶，导致胸膜炎。当菌栓的致病力较强时，肺梗死灶进而出现化脓，临床及影像学上表现为肺内广泛分布的渗出。

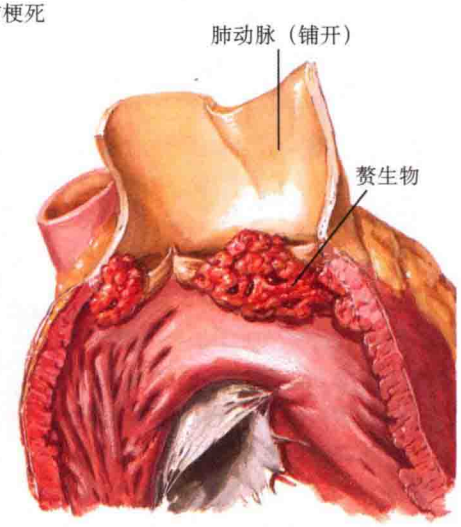
在迟发的右心系统细菌性心内膜炎及其肺脏并发症中，大量菌栓通过肺静脉回流至左心系统，反过来又导致左心系统及瓣膜感染灶的形成。



肺动脉干细菌性动脉炎的赘生物：动脉导管未闭处的“喷射病变”伴有胸腺炎的多发肺梗死



胸部 X 线片：多发肺梗死。动脉导管未闭的肺动脉炎所致



肺动脉瓣及右心室流出道的赘生物

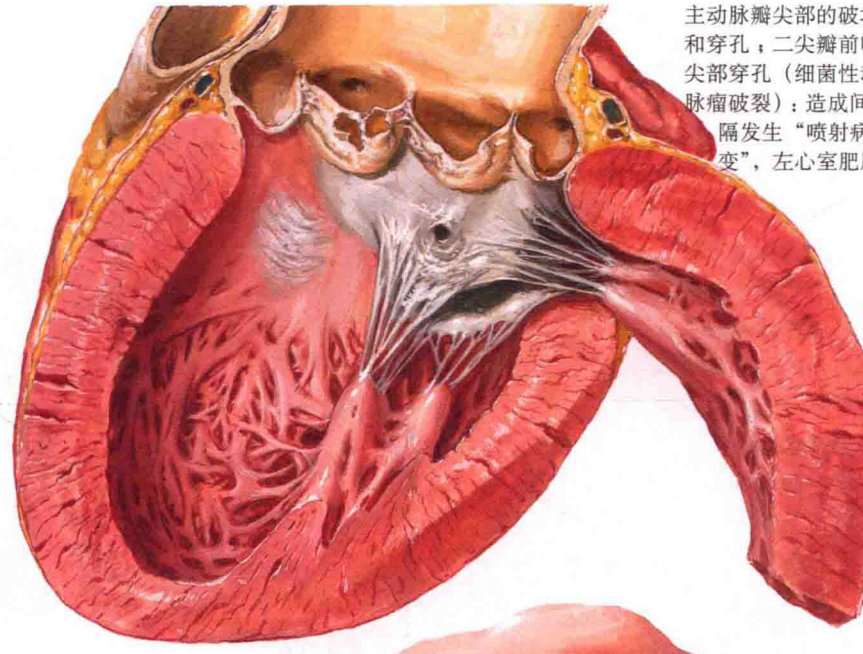
五十五、感染性心内膜炎的后遗症

细菌性心内膜炎的后遗症主要包括两大方面：①造成一定程度的心脏瓣膜功能异常；②严重的解剖结构改变导致瓣膜关闭不全。感染性心内膜炎即使是未被明确诊断的情况下也有可能被治愈。其中一部分患者可以自愈，另一部分患者在未确诊的情况下使用抗生素同样可以治愈潜在的细菌性心内膜炎。原本附着有赘生物的瓣膜经治疗后炎症消除，最大限度地减少了功能异常。瓣膜炎以血管形成及不同程度的纤维化增厚为特征。瓣膜赘生物最终会被纤维组织及钙化灶所替代。挛缩瓣尖表面的局灶增厚是混合着原发赘生物及纤维组织的“吻合病变”的结局。

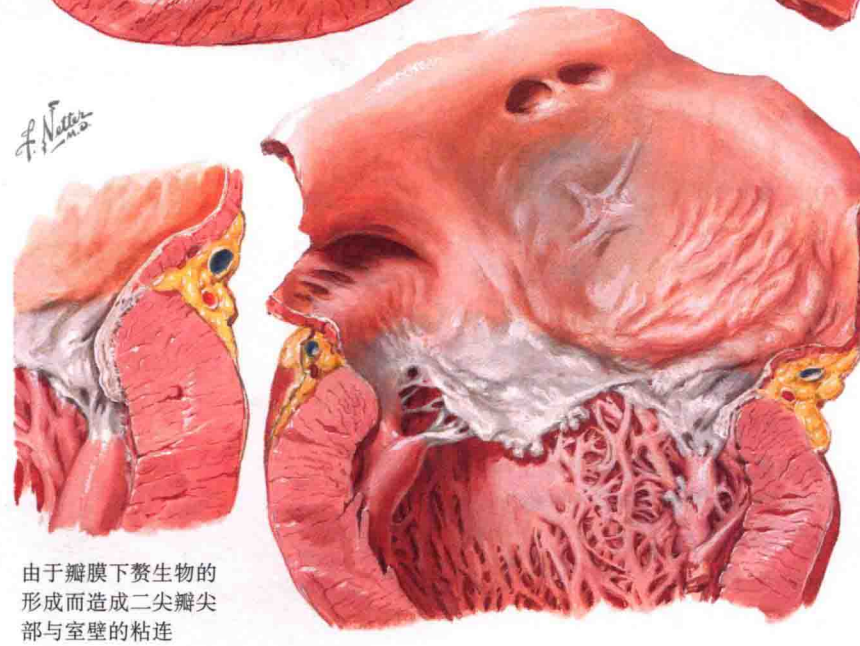
感染治愈后所遗留的组织破坏仍将导致瓣膜的功能异常：左心房、左心室附壁纤维素斑块形成是感染性心内膜炎活动期房室壁炎症的残留；主动脉瓣受累是细菌性心内膜炎导致血流动力学异常的主要病因，常表现为受累瓣膜局灶侵蚀所致锯齿状游离缘、瓣膜尖部穿孔、连接主动脉壁的瓣膜腱索部分破坏，这些病变将导致主动脉瓣关闭不全及相关的二尖瓣关闭不全。与其他病因一样，感染性心内膜炎所致主动脉瓣关闭不全造成左心室扩大及左心室心肌肥厚，且较其他病因所致主动脉瓣关闭不全所发生的心肌肥厚更为严重。同时，左心室流出道及二尖瓣前叶尖部的左室壁内膜表面也会在主动脉瓣反流的冲击下形成“喷射病损”。

伴随着细菌性心内膜炎所致主动脉瓣关闭不全而发生的二尖瓣关闭不全通常有以下几种原因：主动脉瓣关闭不全导致左心室扩大，造成二尖瓣相对关闭不全；炎症活动期主动脉瓣反流可造成左房室瓣瓣膜或腱索破坏；随着反流，处于细菌性内膜炎活动期的主动脉瓣膜感染播散至左房室瓣前叶尖部及腱索，最终由于左房室瓣前叶尖部穿孔或腱索断裂导致二尖瓣关闭不全。

左房室瓣瓣膜组织的破坏（如左房室瓣炎症、黏液瘤脱落）、腱索断裂或左房室瓣后叶与左心室壁的粘连所造成的左房室瓣心内膜炎亦可导致二尖瓣关闭不全。如果左房室瓣后叶与左心室壁之间夹角区域的赘生物发生纤维化，将导致左房室瓣后叶与左心室壁之间发生粘连，使左房室瓣后叶失去瓣膜的启闭功能。当细菌性心内膜炎发生二尖瓣关闭不全时，将导致左心房扩大和右心室肥厚。左心室肥厚同样可以发生，但其程度较继发于主动脉瓣关闭不全的心肌肥厚要轻。



主动脉瓣尖部的破坏和穿孔；二尖瓣前叶尖部穿孔（细菌性动脉瘤破裂）：造成间隔发生“喷射病变”，左心室肥厚



由于瓣膜下赘生物的形成而造成二尖瓣尖部与室壁的粘连

部分腱索断裂的二尖瓣增厚和破坏致左心房增大

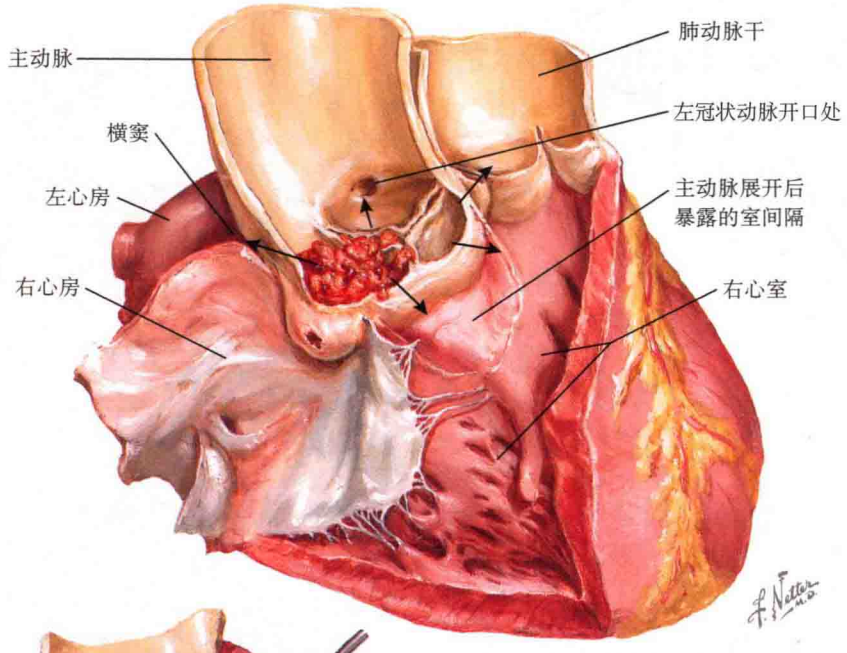
五十六、细菌性动脉瘤及心脏栓塞

感染性心内膜炎不仅仅局限于心脏瓣膜病变，同时也会累及远离心脏的器官。这其中较为复杂的是主动脉根部的继发病变及心肌的栓塞病灶。主动脉根部受累可继发于左房室瓣或主动脉瓣（大多数情况下）的感染，继发于主动脉瓣心内膜炎的主动脉根部感染通常有以下 3 种途径：①由感染的主动脉瓣直接播散至主动脉窦及相邻的主动脉管壁；②在收缩期，主动脉瓣膜上带菌的赘生物接触主动脉管壁，导致细菌定植于此处；③通过包含着大量菌栓的血流冲击主动脉管壁所致。

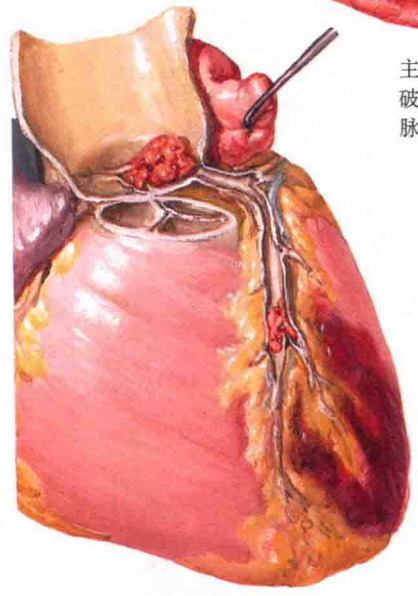
（一）细菌性动脉瘤

主动脉根部的感染起始于内膜并逐渐贯穿主动脉管壁。与瓣膜心内膜炎一样，感染也对主动脉壁造成破坏。感染病灶处薄弱的主动脉管壁导致局部动脉瘤的发生。无论何种特异病原体感染，这些动脉瘤通常均被称之为“细菌性动脉瘤”。动脉瘤的最终结果要看它是否破裂，未破裂的动脉瘤往往是隐匿的。由于主动脉根部大部分位于心脏内，因此累及此处的动脉瘤并不会改变胸部 X 线片上纵隔影的轮廓，唯一的例外是发生于邻近左冠状动脉起始部的主动脉瘤，这部分主动脉贴近心外膜，因此该处的动脉瘤会在左心耳上方显出轮廓。

主动脉根部的动脉瘤发生破裂，其临床表现取决于动脉瘤的位置。专题 6-85 显示了主动脉瘤可能破入的主动脉根部与周围结构的不同解剖关系，动脉瘤所邻近的结构不同，其临床表现也各不相同。细菌性动脉瘤的形成是一个感染灶逐渐破坏的过程，因此，尽管动脉瘤邻近的解剖位置相对固定，但仍会在感染病程进展中发生变异。同样，先天性主动脉窦动脉瘤（Valsalva 窦动脉瘤）也可以因为感染而破入心腔。因此，使用病理检查来区分动脉瘤形成是先天性还是原发感染所致是比较困难的。



主动脉后窦的细菌性动脉瘤膨出，破裂入右心房。箭头代表细菌性动脉瘤膨出 / 破裂的其他可能路径



细菌性心内膜炎的主动脉瓣膜赘生物脱落形成栓子栓塞冠状动脉，导致大面积心肌梗死

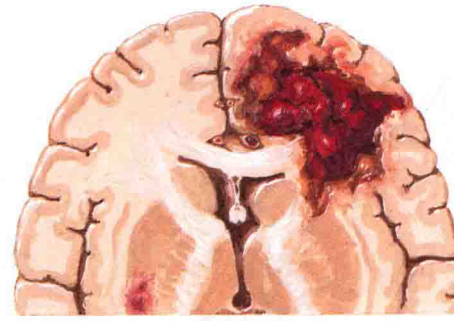
主动脉后窦（无冠窦）的细菌性动脉瘤破裂往往破入右心房，较少破入左心房。右冠状窦邻近右室漏斗部，动脉瘤常破入右心室，而较少通过室间隔破入左心室。左冠状窦邻近心外膜及肺动脉干，此处受累的动脉瘤破裂会导致化脓性心包炎或者破入肺动脉干。

（二）心脏栓塞

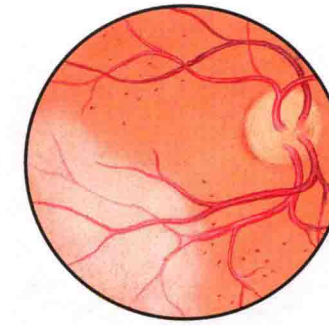
冠状动脉栓塞在原发于左心系统的细菌性动脉炎病程中是很常见的，通常表现为大量极小的微菌栓进入心肌内的冠状动脉分支，其结局取决于病原体的致病力。致病力较低的病原体往往造成一些小的、似乎不太严重的心肌微梗死灶；而像 β 溶血性链球菌、葡萄球菌这类较高致病力的病原体则会造成多发的心肌微脓肿。

心外膜冠状动脉分支栓塞是感染性心内膜炎极为严重的并发症，会因急性广泛心肌缺血而导致患者的迅速死亡。即使患者存活下来，受累冠状动脉血管及其供血心肌也会发生严重病变。心肌组织出现大范围的心肌梗死，而受累冠状动脉则会形成细菌性动脉瘤。冠状动脉细菌性动脉瘤破裂出血造成心包积血及填塞的情况较为罕见。

五十七、感染性心内膜炎的远处栓塞



右侧大脑前动脉栓塞造成的脑梗死继发脑出血



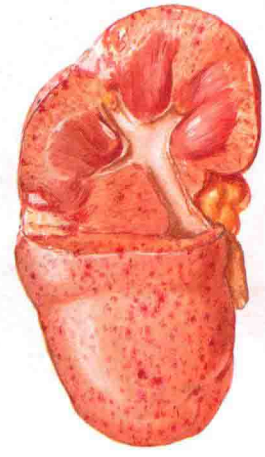
并发视网膜栓塞瘀点的眼底血管血栓



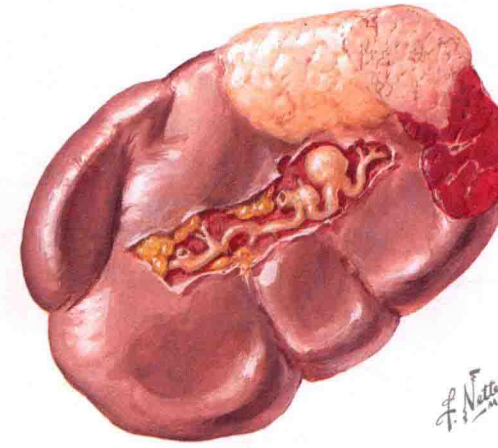
皮肤和杵状指的多发瘀斑



黏膜瘀斑



肾瘀斑和大面积梗死



脾动脉的细菌性动脉瘤、脾梗死和脾大

细菌性心内膜炎的一个典型特征就是容易发生栓塞事件。是否发生栓塞取决于疾病累及哪一侧心脏系统，并且将直接影响疾病的预后。右心系统的细菌性内膜炎主要表现为肺受累。左心系统发生感染性心内膜炎时，任何体循环动脉系统供血的组织器官由于栓子的播散均可能发生栓塞事件。若累及脑、心或肾会导致严重的不良后果。若累及机体的其他脏器将导致显著的临床表现，这些典型的临床特征有助于对可疑潜在疾病的诊断。

与心肌组织的栓塞一样，脑组织栓塞的严重程度取决于栓塞动脉的类型及病原体的致病力。Wills 环或其分支血管的栓塞可以引起极为严重的后果，造成典型的脑梗死灶。脑梗死灶起初为苍白的缺血病灶，并可能最终导致脑出血。而且几乎无法区分究竟是原发性出血还是梗死后出血。原发的脑出血通常是由于脑的动脉血管破裂所致，而嵌顿于血管中的菌栓造成感染则是导致血管破裂的主要原因。出血可为单发的大病灶或多发小病灶（专题 6-86）。临床上比大面积的梗死和脑出血更为常见的情况是广泛分布的微梗死灶。临床表现隐匿或为一过性症状或体征，包括头痛、偏瘫、失语、记忆丢失、意识错乱。

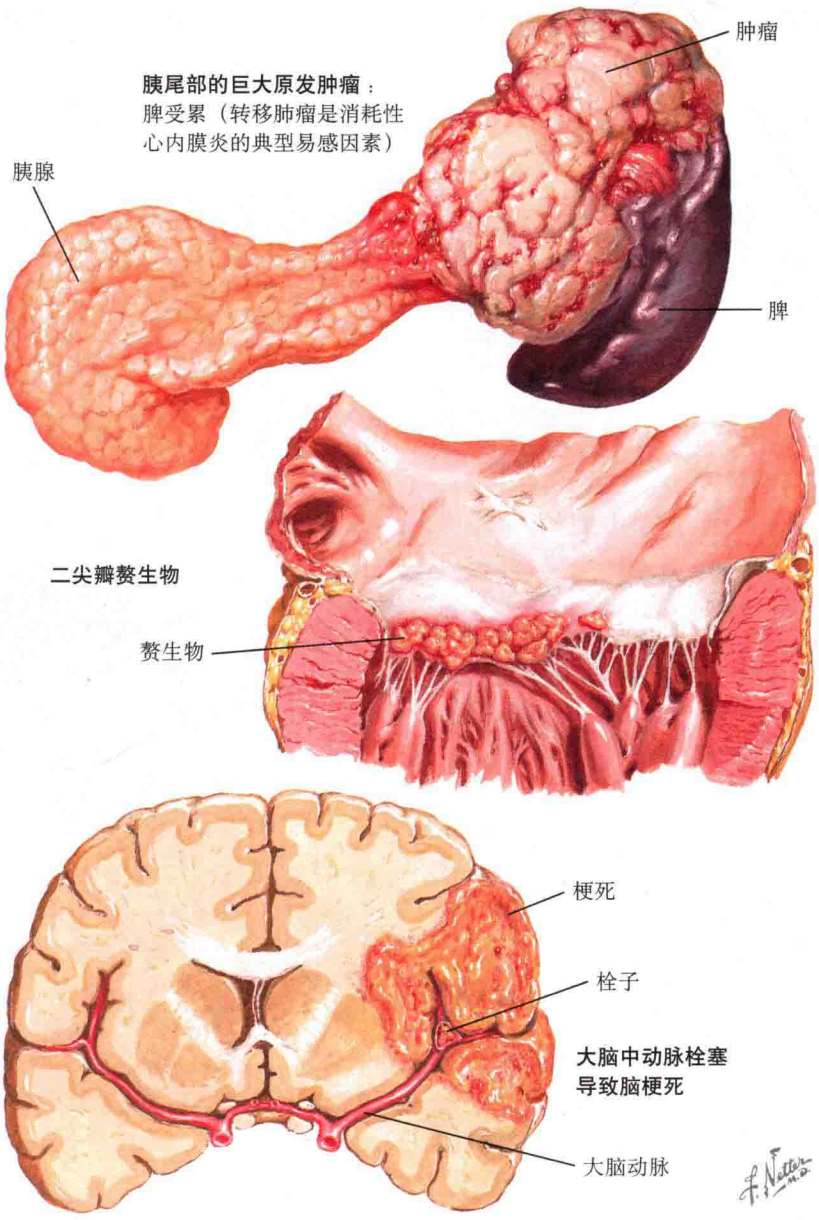
高致病力的病原体经体循环播散，在其所供血的任何组织器官都可能形成微脓肿，继而在脑组织造成广泛的微梗死灶，在皮肤黏膜形成瘀斑。瘀斑的形成可能是由于小动脉壁的感染、破裂，也可能源于受累组织微梗死后的出血。瘀斑是细菌性心内膜炎的常见临床表现，可以出现在视网膜、皮肤、黏膜组织中；指甲下的瘀斑同样也是很常见的（专题 6-86）。病程较长的患者往往会出现杵状指，这些都有利于临床诊断。

肾受累的部分是肾动脉或肾实质。典型表现是栓塞所致的局灶性肾小球肾炎，总体来说表现为皮质内多发瘀斑的“蚤咬肾”。其组织学过程包括肾小球的局灶梗死以及肾小球、肾小管的出血，弥漫性肾小球肾炎较为少见。如果病原体致病力较强，也会形成播散分布的微脓肿。肾动脉栓塞较为常见，往往导致肾组织部分梗死及血尿。多发的肾梗死灶被发现时通常处于不同的病程阶段，体现出栓塞事件的多幕性。肾动脉或其次级分支血管的细菌性动脉瘤是肾血管主干受累的典型表现。

脾在细菌性心内膜炎的病程中发挥了关键作用。脾大是脾脏累及的重要临床特征，此外，如同肾一样，脾也会发生细菌性动脉瘤和梗死，脾梗死通常表现为明显左上腹区疼痛。偶尔出现脾化脓及破裂，形成膈下脓肿。

胃肠道被累及时通常表现为黏膜的瘀斑，罕见肠道梗死及肠系膜动脉的细菌性动脉瘤，除非巨大栓子所致栓塞。细菌性动脉瘤有时也会发生于四肢末端，伴或不伴周围蜂窝织炎及脓肿。

五十八、非细菌性血栓性心内膜炎



在被称之为疣状赘生物心内膜炎的众多类型中，有一种是非细菌性血栓性内膜炎，或者称之为消耗性心内膜炎。风湿性心内膜炎和系统性红斑狼疮心内膜炎同样也属于非细菌性的范畴。“marantic”（消耗性）这个单词是由“marasmus”（消瘦、衰弱）衍生而来的，最初只是特指各种消耗性疾病。但消耗性心内膜炎除了包括具有消耗性疾病特征的这类患者外，还包括部分不存在任何消耗性疾病、病因不明的患者以及部分隐匿的恶性肿瘤患者。部分非细菌性血栓性心内膜炎的患者以体循环栓塞为主要临床表现，往往对机体内尚未被发现的恶性肿瘤具有一定的提示意义，尤其是那些原发于隐匿部位的肿瘤如胰尾部肿瘤（专题 6-87）。

消耗性心内膜炎可见于心脏任何瓣膜，典型病变往往累及左心瓣膜，左房室瓣和主动脉瓣可同时受累，通常表现为瓣膜连接处表面附着质脆的灰褐色赘生物。赘生物固定分布、大小不一，类似于急性风湿性心内膜炎细小、规律分布的赘生物。另一方面，尽管存在一些可供区别的特征，但非细菌性血栓性心内膜炎的赘生物仍容易与细菌性心内膜炎或系统性红斑狼疮的赘生物相混淆。与细菌性心内膜炎相比，消耗性心内膜炎的赘生物不伴有瓣膜、腱索的破坏，病理检查证实其为无菌性赘生物。系统性红斑狼疮的赘生物不仅可以同消耗性心内膜炎一样发生于瓣膜连接处，且可发生于肌性心腔的内膜上，或见于左房室瓣后叶与左心室壁之间的夹角区域。狼疮心内膜炎尽管在组织学上被定义为瓣膜的无菌性炎症，但瓣膜病变处却存在大量白细胞浸润；而非细菌性血栓性心内膜炎的瓣膜下赘生物仅可见少量的白细胞浸润。

非细菌性血栓性心内膜炎本质上究竟是一种瓣膜病变，或仅仅是赘生物附着于正常瓣膜？围绕着这个问题仍存在着争议。Allen 通过详尽的研究证实这是瓣膜自身的原发病程，从本质上揭示了覆盖于瓣膜表面胶原的膨胀及微破裂过程。在这些病变区域，血液、血小板及纤维素产物聚集定植，从而构成了消耗性心内膜炎的赘生物。

消耗性心内膜炎的赘生物并不会造成瓣膜畸形，其最严重的并发症是栓塞事件。大部分赘生物发生于左心瓣膜，因此栓塞可见于肺以外的任何器官，根据赘生物嵌顿的部位，栓塞可以造成脑、肾、脾及其他器官梗死。恶性肿瘤患者的消耗型心内膜炎赘生物也可导致全身血管栓塞事件。左心发生转移性肿瘤极为罕见；一旦发生，则可能是脱落的瘤体碎片或肿瘤表面附着的血栓所致，瘤性赘生物可见于心肌内膜及瓣膜，需要行组织病理检查以区别于非细菌性血栓性心内膜炎的赘生物。

恶性肿瘤患者发生静脉系统栓塞事件较非细菌性血栓性心内膜炎更为多见，最常为肺栓塞，这与消耗性心内膜炎的临床病理特征不同。少数情况下，肺栓塞的栓子通过未闭的卵圆孔，导致左心系统的栓塞，进而导致体循环系统栓塞及器官梗死。从这点上看，静脉系统血栓与非细菌性血栓性（消耗性）心内膜炎的一些特征是相似的。

五十九、心肺复苏及低温疗法

（一）体外心肺复苏

心搏骤停或者猝死是指突然发生的自主循环及呼吸的意外停止，可发生于溺水、各种原因所致窒息（如药物的不良反应或麻醉）、突发的完全性心脏传导阻滞、电击或者是过度的迷走神经兴奋。心搏骤停病因学上主要是由于窒息所致的通气不足、心肌缺氧所致的心搏停止以及心肌梗死后心律失常（室性心动过速、心室纤颤、心脏停搏）所致的心脏机械功能障碍。

心电图上有 3 种类型提示心搏骤停：①心脏停搏，心电示波呈直线；②心室纤颤，心电示波表现为振幅不均的不规则曲线，是由于心肌纤维收缩的不同步所致；③无脉性电活动，心电图可以记录到规则的心肌放电，但是无法形成有效的心肌收缩动作。心脏停搏通常继发于呼吸功能障碍或停止所致的大范围心肌缺氧。无脉性电活动可见于药物过量、显著的迷走神经兴奋所致的突发房室分离。心室纤颤通常继发于缺血性心脏病所致心肌细胞电活动的不稳定期。无脉性电活动也可见于大范围的心肌抑制或缺血。

治疗方面，有效的急救措施就是直接的人工血流循环重建及辅助通气供氧。大脑是机体对缺氧最为敏感的组织，正常生理条件下，4～6min 的缺氧状态即可导致不可逆的细胞损伤。急救措施必须短时间内迅速建立。在人工血液循环重建后，应进一步采取有效措施恢复自主呼吸、循环。这些措施包括：①使用药物刺激心肌，改善血流循环；②心电图持续监测心脏电活动；③如果存在心室纤颤或某些其他类型的心律失常，立即给予除颤；④进一步使用心肌刺激药物，必要时亦可使用抗心律失常药物。在成功的呼吸、循环重建后，须进一步采取有效措施避免脑水肿所致中枢神经系统损伤。目前，低温治疗是用于心搏骤停患者复苏后仍无自主意识状态下的有效保护手段。



1. 心肺复苏

2013 年心肺复苏（CPR）指南强调首先进行胸外按压。之前的“ABC”（airway，开放气道；breathing，有效通气；compressions，胸外按压）顺序可能延误胸外按压，而胸外按压对于保证脑及其他重要脏器的灌注是至关重要的。因此，目前院外 CPR 的顺序调整如下：

（1）发现心搏骤停患者时立即拨打求救电话。

（2）昏迷患者，使其仰卧。

（3）立即开始胸外按压。

（4）要求胸外按压使胸骨下压至少 5cm，按压的频率达到 100 次／分以上。

（5）调整头部角度、上抬下颌以开放气道。

（6）捏住患者鼻子，给予 2 次持续 1s 以上的口对口呼吸。

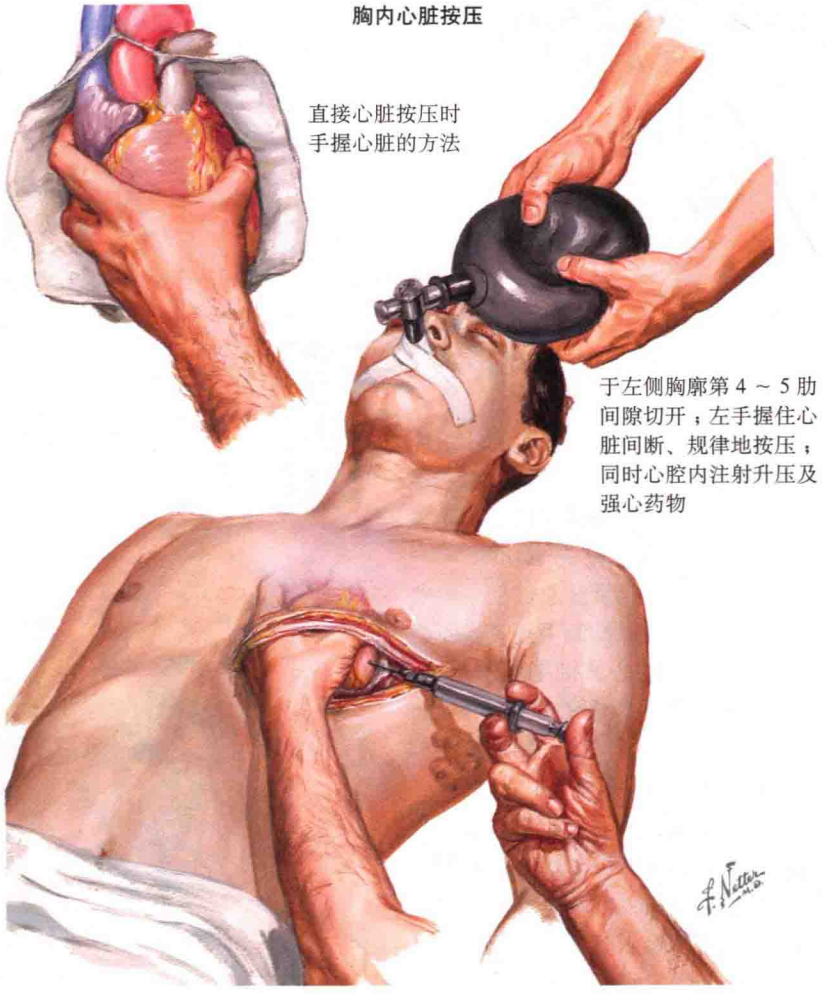
（7）持续循环给予 30 ： 2 的胸外按压和口对口呼吸。

（8）尽早使用除颤器（自动体外除颤器）除颤。

2. 胸内心脏按压

19 世纪中叶的医生们发现心搏骤停是部分患者对于麻醉剂的特异性反应，这促使人们对此开展实验研究并推动了有效 CPR 的最终实施。1881 年，Niehaus 首次报道了使用开胸心脏按压术（Schiff）对人体进

五十九、心肺复苏及低温疗法（续）



行复苏，尽管当时复苏失败，但最终于 1901 年首次获得了成功。1885 年，Koenig 描述了胸外心脏按压术，并被 Maass 于 1891 年成功应用了两次。但是直至 1960 年 Kouwenhoven 对胸外 CPR 再次进行探索，并由 Jude 和 Knickerbocker 使用才使胸外心脏按压术得以广泛推广。而在 1901 ~ 1960 年对于心搏骤停的患者主要采用的措施是胸内（开胸）直接心脏按压术。目前对于一些由于胸腔内病因（如胸腔挤压伤或穿刺伤）所致的心搏骤停患者，胸内心脏按压仍经常使用。对于一些身形巨大、无法进行胸外按压的患者，胸内心脏按压也是必须执行的抢救措施。

当胸腔已经开放、进行胸腔手术过程中突发心搏骤停时，胸内心脏按压是较为恰当的抢救手段。

紧急情况下，可不进行消毒立即行左前胸廓切开，于第 4~5 肋间隙开放胸腔。肋骨被钝性推开，使用左手进入胸腔，于心包外使手掌面朝向心尖方向握住心脏，做自心尖至心底的挤压动作，使得血液可以泵入肺循环及体循环系统。每次挤压 1/3s ~ 1/2s，然后完全放开以保证静脉回流充盈，每分钟重复上述动作 80~100 次。尽快使用镊子及剪刀于膈神经前切开心包，只有心包开放状态下才能提供更加有效的心脏按压。

尽快使用肋骨扩张器，并且更多地注意无菌操作。维持循环的同时，使用气管插管和自回弹储氧袋保证肺脏的有效通气。当胸廓开放时，直接对口呼气法辅助通气效果较差，但仍可尝试。

胸内心脏按压时心脏的活动状态很容易被识别。心脏停搏表现为完全静止的心脏。心室纤颤表现为心肌弥漫的不规则抽搐或搏动。心肌收缩力减弱时无法有效射出血液，此时除颤可能无效，而改善心肌收缩力治疗则可能成功复苏。

体外心肺复苏过程中，即使尚未识别出心搏骤停的类型，强心药及升压药物也应立即使用，因为它们在任何情况下都是可以使用的。通常情况下胸内心脏按压时同样立即使用上述药物。肾上腺素可以通过静脉或心腔内注射直接给药。肾上腺素需重复给药以保证对心脏的持续刺激，同时也可以使外周血管收缩以增加脑和心脏的血供。碳酸氢钠同样需立即静脉给药以预防严重的代谢性酸中毒。总之，对于心搏骤停的患者，在给予胸外按压的同时给予强心药及升压药物可以帮助心脏从停搏、心力衰竭中恢复。

（二）除颤

心室纤颤是由于心肌纤维各自异常放电所致的心肌细胞不协调收缩，极少自行转复为窦性心律。1889 年，Prevost 和 Battelli 开始探索使用电流的方法终止心室颤动、恢复自主窦性心律。此后，自 1928 ~ 1932 年，Hooker、Kouwenhoven 及 Langworthy 继续对此进行研究。1947 年，Beck 首次使用直接电击心脏除颤取得了成功。20 世纪 50 年代中期，Kouwenhoven 和 Zoll 发明了贴胸电除颤器，开创了使用电流治疗心律失常的新纪元。目前，直流电除颤器不仅可以将危险的心室纤颤及室性心动过速转变为协调的窦性心律，还可以用于心房扑动、心房颤动及室上性心动过速的转复。

对室性或室上性心动过速进行体外（闭胸）心脏除颤复律时，需将两个绝缘电极板置于胸壁：一个置于心尖部（左乳头下），另一个置于心底（右侧第 1 肋间隙）。选择 100 ~400J 的能量值，确认无人与患者接触后，通过电极板上的开关进行直流电除颤。如果心电图显示首次心脏除颤没有成功，需上调能量值重复除颤。

体内（开胸）电除颤需先行左前胸廓切开术后方可进行操作。

五十九、心肺复苏及低温疗法（续）

开胸直接电除颤可以在左侧胸廓切开术后进行。心包必须打开。除颤电极具有特殊的凹面表面。用浸有生理盐水的纱布包裹除颤电极，一个电极放置于右心房部位，另一个置于左心室位置，能量选择 10～60J。同时也需要所有人避免与患者接触。必须在医生握持电极时进行放电。

要获得持续的除颤效应，可能还需要使用抗心律失常药物，如利多卡因、胺碘酮等。胺碘酮的使用剂量为快速静脉弹丸式推注 300mg，3～5min 后 150mg 剂量重复注射。这些抗心律失常药可以抑制可能诱发室性快速心律失常的心肌细胞异常放电。胸外除颤效果可以用心电图来判断，而开胸电除颤效果可以直接观察到。

心室颤动必须是大的粗颤，才有可能在完全去极后产生自主协调放电。在心肌缺氧情况下，心室颤动细微，除颤可能会无效。静脉注射肾上腺素可以增强心肌收缩力，从而提高除颤成功率，但是大剂量肾上腺素可能有心脏毒性，会引起肾上腺素诱导的心肌病。

一旦心脏恢复自主节律，可以使用血管活性药物支持心功能。若心肌收缩力明显减弱，可使用氯化钙，每 5 分钟重复使用。进行气管插管及持续通气，直至患者恢复良好的自主呼吸。

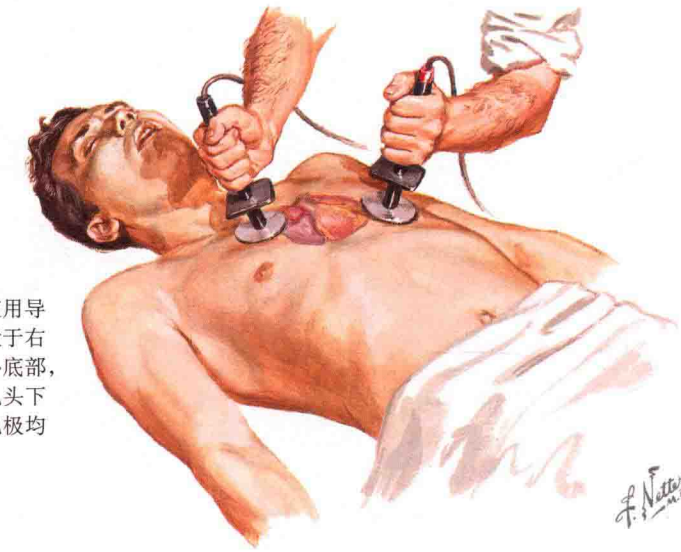
开胸心脏按压之后，必须将患者转移至手术室关闭胸腔。用生理盐水冲洗心包腔和胸腔，缝合心包。然后接合肋骨，逐层关闭胸壁。胸腔内使用广谱抗生素，手术后静脉使用大剂量广谱抗生素 1 周。令人惊讶的是，即使在非无菌环境下进行开胸心脏按压，其感染率也很低。胸外心脏按压的患者无须进一步外科处理，但是需要进行密切观察或有任何脑血流不足的证据时，要将其转移至心脏重症监护病房。

（三）心搏骤停后的低温疗法

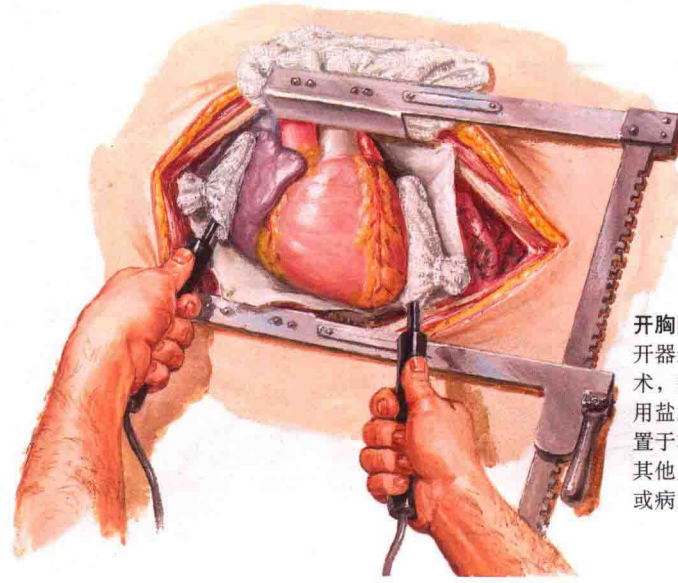
心搏骤停后大脑温度升高会加重脑损伤。在不除颤情况下，大脑缺氧 10min 后，仅有 10% 患者能存活并离院，大部分患者会遗留认知功能障碍。尽管有先进的急救措施、自动体外除颤仪（automatic external defibrillators，AED）和旁观者 CPR，这种情况仍常常会出现。及时除颤对任何室颤引起心搏骤停的患者都是必需的。除颤后仍意识不清的患者，除颤后予以低温疗法能够减少脑缺血导致的脑损伤，保护脑功能。目前的复苏指南推荐除颤后使用低温疗法，循证证据也支持心室纤颤患者使用低温疗法的获益。

对这类入院时病情严重的患者，完成低温疗法需要急诊和心内科医师共同协作。应立即采取措施降低患者体温，并保持 24h。ST 段抬高型心肌梗死的患者在接受低温治疗之前应进行急诊血管重建治疗。若血管重建治疗后患者仍意识不清，再实施低温治疗。在应用低温疗法前、中、后都应咨询神经内科医师以评价患者昏迷的状态。目标体温是 32～34℃。同时使用药物控制低温导致的寒战。低温治疗时应当使用药物（如丙泊酚）镇静和麻醉患者。24h 后缓慢复温，以防止低血压、高钾血症等并发症。

除颤



胸外除颤：电极使用导电糊润湿；一个置于右侧第一肋间隙的心底部，另一个置于左侧乳头下的心尖部；两个电极均应当紧贴胸壁



开胸除颤：使用肋骨撑开器进行左侧胸壁切开术，打开心包，电极使用盐水浸湿的纱布包裹，置于右心房和左心室。其他人员不得接触患者或病床

类风湿关节炎的关节外表现

结节性表层巩膜炎



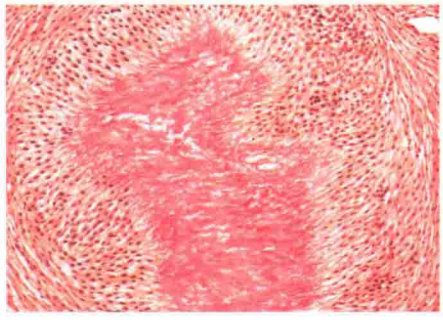
残疾手：指关节皮下结节，中指天鹅颈畸形，尺侧偏移和肌肉萎缩



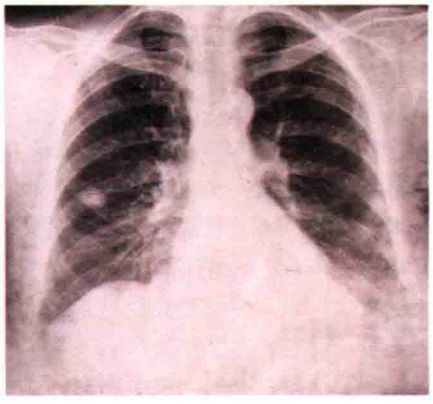
鹰嘴远端皮下结节，另一个在鹰嘴皮下囊

六十、类风湿关节炎

由于寿命延长，老年类风湿关节炎患者与普通老年人同样具有心血管疾病风险。老年类风湿关节炎患者中冠心病患者生存率增高的原因一是寿命延长，二是无创检查手段的普及，包括 CT、多普勒超声、外周血管成像（包括颈动脉、主动脉、肾动脉、髂动脉和股动脉）、冠状动脉血流储备检查以发现微循环改变、心电图和电生理检查以发现传导系统疾病等。类风湿关节炎是自身免疫性疾病，女性发病率高于男性，患者的慢性炎症状态可能是动脉粥样硬化发生发展的原因之一，病变血管包括冠状动脉和颈动脉。老年类风湿关节炎患者的死亡常常与缺血性心脏病和血管病变（如心肌梗死、脑血管意外）有关。



类风湿结节切片。中央纤维素样坏死被间充质细胞核外周纤维组织囊包绕，含有慢性炎症细胞



影像学显示右肺类风湿结节。在活检或术后病理分析之前，病变可能被误诊为肺癌

目前，大部分类风湿关节炎患者都会使用抗炎药物来延缓心脏疾病和血管动脉粥样硬化的发生和进展（包括颈动脉、冠状动脉和其他外周血管）。甲氨蝶呤是类风湿关节炎常用药物。小剂量甲氨蝶呤的临床研究正在进行，以评估使用抗炎药物减少缺血性心脏病患者的主要不良心血管事件的有效性和安全性。

类风湿关节炎的其他心血管表现包括血管炎（不常见）、心包炎、心包积液（通常无临床症状）和心肌病（可导致舒张功能障碍引起的心力衰竭）。瓣膜受累较常见，如二尖瓣脱垂、二尖瓣反流，通常可用超声心动图发现，但没有临床症状。最常发生的心脏表现包括瓣膜性心脏病，最常见的是主动脉和二尖瓣反流及主动脉根部扩张。这些病变很少有症状。较少见的心脏表现有心肌炎和心律失常。



影像显示在疾病晚期，两侧骶髂关节完全骨性强直



“竹节样脊柱”。腰椎关节骨性强直，椎间盘骨化增大隆起

六十一、强直性脊柱炎

强直性脊柱炎的主要心血管表现是瓣膜病变和主动脉炎，后者会导致主动脉反流。经食管超声心动图可以发现约 80% 的患者有这些异常（一个或多个）。心包炎和心肌炎也会发生，但发病率低于主动脉炎和瓣膜炎。强直性脊柱炎是一种累及整个脊柱和骶髂关节的系统性炎症疾病（脊柱关节病）。主要累及男性，通常于青少年期发病。强直性脊柱炎也可累及外周关节，但是比典型的类风湿关节炎少见。若同时合并肌肉关节病变，附着于骨骼的肌腱和韧带也会被累及。强直性脊柱炎病因不明，但遗传易感性个体发生感染是目前的假说。

强直性脊柱炎常见的心血管损害是主动脉病变和主动脉瓣反流。外膜瘢痕导致的主动脉壁增厚和内膜增生是特征性的活检病理检查所见。内膜增生限于主动脉根部（升主动脉），但可延伸至室间隔膜部。主动脉瓣瓣叶弥漫性增厚、缩短导致关闭障碍。大多数患者的主动脉根部和瓣膜增厚易于通过经胸或经食管超声心动图发现，通常表现为轻度主动脉反流。在某些病例中，超声发现主动脉反流可以预测关节病变的进展。轻度的主动脉根部扩张可能由主动脉炎导致。但是通过超声心动图明确比较困难，并且主动脉根部扩张可能继发于主动脉反流。活检还可发现传导系统病变，由室间隔炎症和纤维瘢痕组织导致。一度房室传导阻滞最常见，还可见更严重的房室传导阻滞、右束支和左束支传导阻滞。

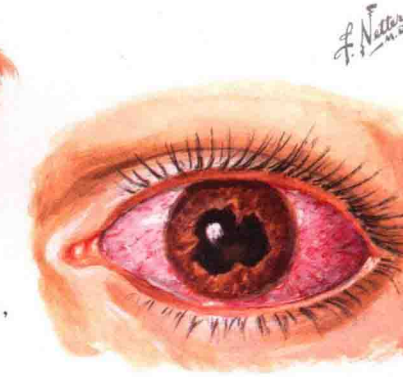
强直性脊柱炎患者异常的超声心动图表现还包括舒张充盈障碍。尚不清楚是否与心肌纤维化及主动脉反流程度有关。强直性脊柱炎的心脏外表现包括骶髂关节强直、腰椎关节骨性强直（竹节样变）、葡萄膜炎、肺部病变和淀粉样变（专题 6-92）。

强直性脊柱炎的治疗方法有限，肿瘤坏死因子 α 拮抗药可能有效果。强直性脊柱炎患者的死亡通常与缺血性心脏病无关，其颈动脉中膜内层增厚发生率与类风湿关节炎相比也没有明显提高。

并发症



主动脉瓣环扩张，瓣膜关闭不全



虹膜粘连导致的虹膜睫状体炎，瞳孔形状不规则



难以从椅子上站起，通常是早期症状



难以抬起手臂梳头



吞咽困难：吸入食物可能导致肺炎



难以上公交车或爬楼梯



眼周水肿和紫红色斑是典型体征，也可能存在更广泛的红斑



在指甲周围和指间关节背面有红斑和（或）鳞屑

六十二、多发性肌炎和皮肌炎

多发性肌炎和皮肌炎的典型表现是骨骼肌的慢性炎症。炎症细胞浸润通常由 T 细胞和巨噬细胞组成。肌炎患者的组织病理学通常表现为单核炎症细胞浸润的骨骼肌炎症。心血管系统可见类似的组织病理学改变，主要表现为传导系统，如窦房结的淋巴细胞浸润和纤维化。

多发性肌炎和皮肌炎临床上表现为肌无力和疲劳（专题 6-93）。激素被广泛使用前，超过 50% 的肌炎患者在发病 5 年内死于疾病并发症。激素被广泛使用后，这种状况得到了明显改善，大多数患者可以存活至发病 5 年后。心脏受累的患者预后较差，心力衰竭、心律失常、心搏骤停和心肌梗死是常见死因。

心脏受累对于多发性肌炎或皮肌炎患者具有重要意义。目前，无创技术（如肌酶检测、MRI）增加了肌炎心脏受累的发生概率，但其实际患病率只能通过大规模流行病学研究获取。70% 的肌炎患者有心脏受累，但仅有一小部分有症状。心脏受累后，可能出现心律失常，25% 的患者超声可发现心包积液等。最常见的心脏表现为传导系统受累和心律失常，通常由 12 导联心电图及动态心电图监测发现。心电图异常包括各种房性和室性心律失常、束支传导阻滞、房室传导阻滞、高度心脏传导阻滞、PR 间期延长、室性期前收缩、左心房异常和异常 Q 波，以及非特异性 ST-T 改变。传导功能异常中的完全性心脏传导阻滞会导致症状性心动过缓。此类患者也会出现冠状动脉病变，但不像类风湿关节炎那样是心脏病变的主要表现。冠状动脉病变主要累及微循环而不是心外膜动脉。最常报道的心脏病变为充血性心力衰竭，常同时合并活动性骨骼肌病变。肌炎患者最常见的心脏问题为左心功能受损和心律失常，可能继发于心脏血管病变。

对多发性肌炎患者进行钆增强的 MRI 扫描，对于心肌炎症部位非常敏感。心内膜活检可以证实肌炎患者心肌炎症的存在，但在临床中极少使用。对于炎症性肌病或急性心肌梗死患者，血清肌钙蛋白是最敏感可靠的心肌损伤标志物。CK-MB/CK 比值 >3% 是提示心肌损伤的阈值。

多发性肌炎和皮肌炎患者的治疗通常是以大剂量激素长期治疗，辅以其他免疫抑制药，如硫唑嘌呤、甲氨蝶呤等。此外，运动联合免疫抑制药也有一定治疗作用。

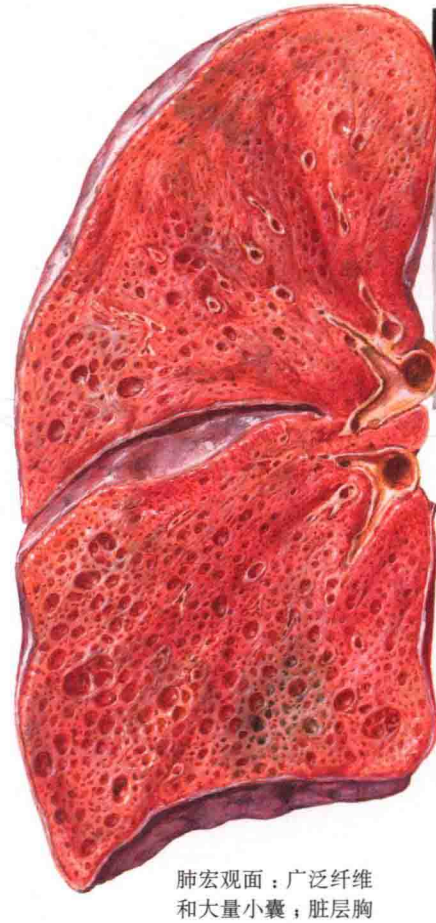
六十三、硬皮病（进行性系统性硬化症）

进行性系统性硬化症（硬皮病）是罕见的自身免疫性疾病。病因不明，多发于女性，表现为胶原和其他细胞外基质（ECM）蛋白过度聚集导致的组织纤维化。可累及多个器官出现炎性改变和纤维化，包括肺、皮肤、肾、血管和胃肠道。系统性硬化症患者最特异的自身抗体是抗核抗体。心脏受累表现为心肌病、心脏微血管功能异常（心肌雷诺现象）、心律失常、肺动脉高压，心包炎罕见。硬皮病临床表现为对称性的手指和掌指关节或跖趾关节远端皮肤增厚、紧缩、硬化（指硬皮病）。面部（皱缩脸）、颈部和躯干均可受累。手指凹陷性瘢痕、指垫丧失和肺底纤维化也是部分临床表现（专题 6-94）。

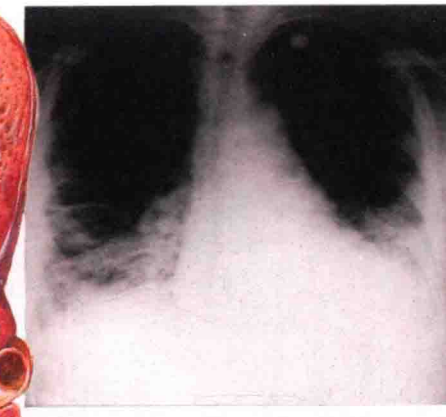
系统性硬化症累及脏器，尤其是心脏时，会大幅度增加病死率。系统性硬化症患者的心肌病可能为多因素，与肺、肾受累或高血压相关。心肌活检可发现局灶性收缩带坏死、再灌注病变和纤维化，可发生于两个心室，但不包括开放的心外膜和正常的室壁内冠状动脉，没有明显证据显示有雷诺现象或肾脏病。这些改变可能与充血性心力衰竭、传导系统异常、室性心律失常及心血管死亡的发生相关。据推测，心肌内动脉间歇性收缩可能是导致心肌异常的原因。在没有心外膜冠状动脉硬化的患者中可出现左心室节段型室壁运动异常和冠状动脉血流储备受损。存在微血管病变，尤其是血管痉挛时，可使用钙离子拮抗药如硝苯地平可能有效，对于有雷诺现象的患者也是如此。

即使没有肺动脉高压，硬皮病患者也可出现右心室功能障碍。此类患者常出现大动脉异常硬化（如颈动脉），但却没有明显的颈动脉内膜中层增厚。硬皮病患者会出现传导系统异常，与窦房结和束支纤维化（病理）及弥漫性传导功能异常相关的心律失常，动态心电图和电生理检查也可发现心律失常。这些电生理异常可能与微血管病变导致的纤维化和心肌缺血相关。硬皮病患者很少出现有临床症状的心包炎，但在活检中常会发现心包炎。部分患者可在超声心动图下发现少量心包积液。

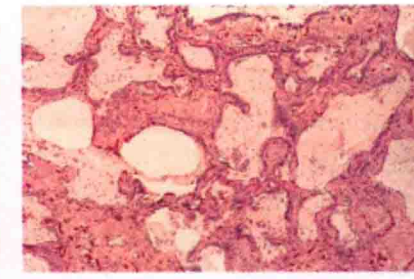
系统性硬化症患者心血管系统的共同表现是心室心肌微血管灌注异常导致的心肌缺血、纤维化（可能独立于缺血而发生）、收缩或舒张功能障碍以及传导系统病变。炎症和微血管病变导致导管动脉的僵硬。心脏受累的系统性硬化症患者预后较差。有雷诺现象的患者使用硝苯地平可以提高心肌灌注。系统性硬化症合并心血管并发症的患者治疗效果往往较差。



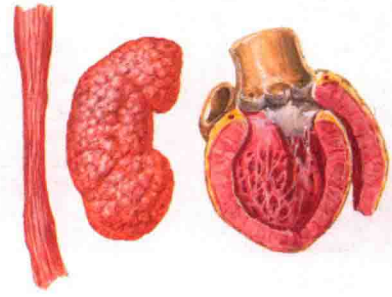
肺宏观面：广泛纤维和大量小囊；脏层胸膜增厚，但未与胸膜粘连



双肺网格状改变，伴小透亮区



显微镜下肺切片：纤维化伴小囊形成，其中许多代表扩张的细支气管



食管、肾、心脏、皮肤和其他器官，如关节也可能受累



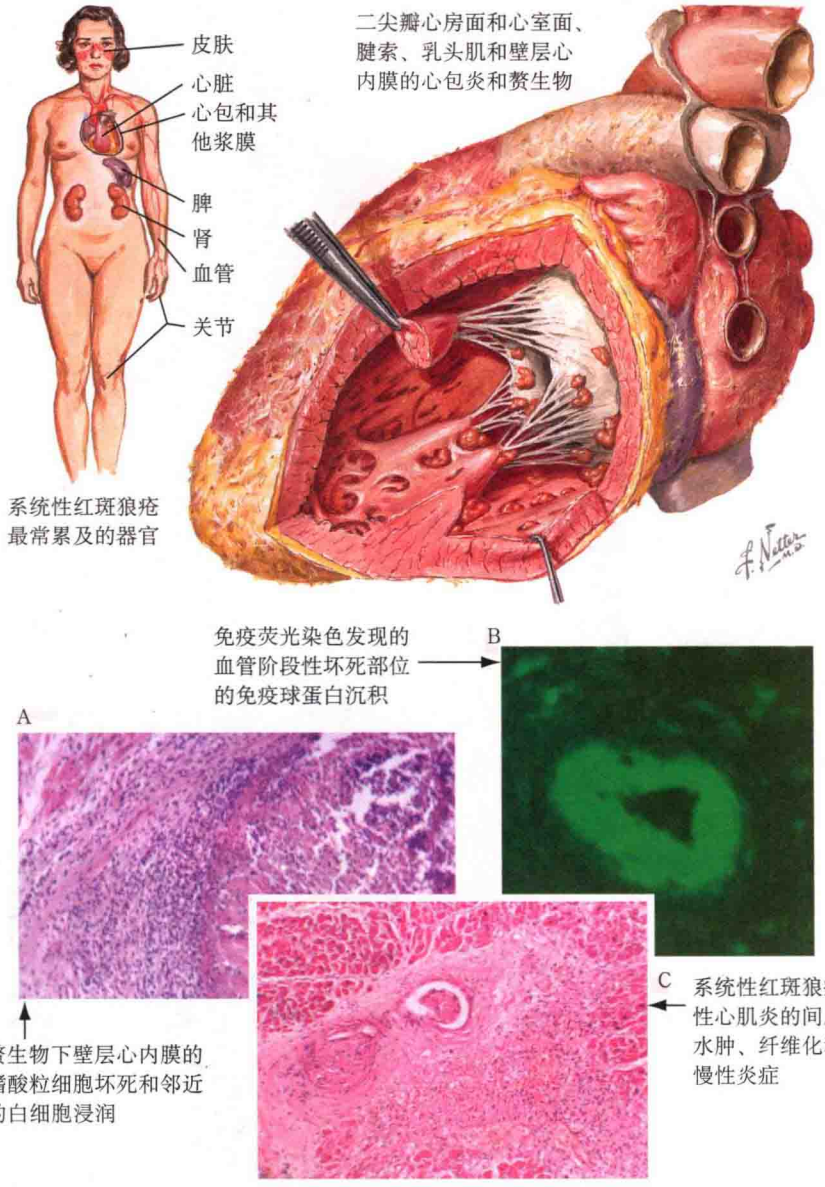
硬化皱缩的面部和指硬皮病

六十四、系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）最先累及血管系统。肾小球是对循环中各种因子损伤效应最敏感的血管结构，在 SLE 病程中常被累及。SLE 表现为多脏器损害，心血管系统受累是 SLE 的典型特征。SLE 对心血管系统的损伤遍及各个结构，包括心脏瓣膜、心内膜、血管、心肌结缔组织及心包。心包炎是 SLE 最先出现和最常见的心脏表现。非感染性心内膜炎可伴有收缩期和舒张期杂音。赘生物不会造成栓塞。心肌炎很难被发现，因为临床表现通常轻微，不会造成心脏扩大或心力衰竭，但 MRI 可以发现微小的心肌炎症灶。

非细菌性心内膜炎首次被 Libman 和 Sacks 描述，可原发于 SLE 患者的心脏。自从普遍应用激素治疗以来，心肌活检的病变检出率明显下降。左房室瓣和右房室瓣是最常见的被赘生物累及的部位。赘生物为单个或桑葚形，1～4mm 大小，随机出现，可位于或远离瓣膜闭锁缘，瓣膜心房和心室面以及腱索、乳头肌和壁层心内膜，尤其是心室底部。显微镜下，赘生物由部分玻璃样变的血小板表层和纤维化的血栓组成。深层切片可能发现嗜酸粒细胞胶原沉积和坏死，以及不同程度的中性粒细胞和单核细胞浸润（专题 6-95，图 A）。通常不会发现细菌。一部分患者存在瓣膜的纤维增厚，提示之前发生过心内膜炎。在瓣环部位，瓣膜底部和瓣叶部分上皮细胞和心肌细胞增生明显。心内膜炎症部位可见苏木精小体。

小－中型动脉纤维素样坏死可能与心肌炎有关。增生的上皮细胞及纤维素样颗粒堵塞小血管管腔，导致管壁坏死。急性期中性粒细胞浸润，后期单核细胞浸润显著。荧光抗体试验发现血管急性炎症部位（专题 6-95，图 B）γ 球蛋白和补体 C3 水平沉积。血管受累晚期，可出现内皮细胞增生、增厚及局部堵塞。

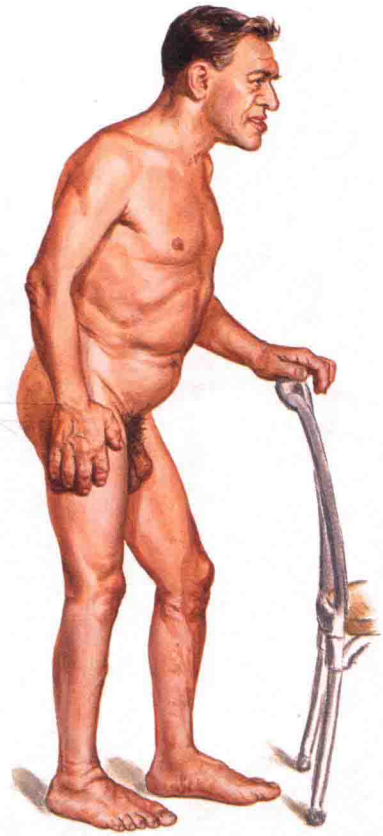


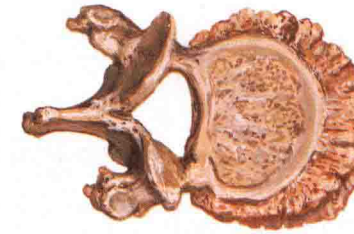
可有明显的与间质水肿和胶原嗜酸粒细胞退变相关的心肌炎症灶（专题 6-95，图 C），淋巴细胞、浆细胞和大型组织细胞浸润。心肌间质炎症部位可发现苏木精小体。心肌纤维退行性变少见，心肌炎通常并不广泛，但是可见局灶纤维化。

高达 60% 的 SLE 患者会出现组织纤维素性心包炎（超声），这与尿毒症无关，常见纤维素性心包结缔组织坏死。心包炎可伴有心包积血。尽管可出现纤维粘连，但并不发生缩窄性心包炎。SLE 患者的心脏表现通常较轻微且无症状。心包受累是 SLE 患者最常见的心脏表现，因此应定期复查超声心动图以发现心包积液。

SLE 相关的血管炎或抗磷脂抗体可导致阻塞性血管疾病。然而，早发动脉粥样硬化也是 SLE 患者冠状动脉疾病的最常见原因。因此，应当努力控制 SLE 患者的冠心病传统危险因素。

SLE 的心血管病变必须与风湿热鉴别。风湿性赘生物通常出现在瓣膜的心房侧，较少出现坏死。SLE 患者无特征性的 Aschoff 小体和类风湿关节炎相同。SLE 可出现早发动脉粥样硬化、心肌梗死和动脉僵硬。SLE 患者左心室肥厚可能与传统因素无关，而是由炎性动脉僵硬导致。心包炎较常见。小部分患者会出现有症状的瓣膜病变。





肢端肥大症患者胸椎：骨质增生，前面尤其显著



慢性 GH 过多的影响，包括肢端和软组织过度增长，面部粗大，下颌前突，额面部隆起和渐进的牙齿咬合不正（反颌）



手指骨丛毛状，以及指骨间隙变窄



肢端肥大症患者颅骨影像：蝶鞍增大，枕骨隆突，颅骨增厚，鼻窦及下颌骨增大

六十五、肢端肥大症

肢端肥大症是一种罕见的、缓慢起病的疾病，患者通常不会发觉。肢端肥大表现通常在数年后由患者的朋友、配偶和医生发现。其症状因垂体腺瘤分泌过多的人生长激素（growth hormone，GH）所致。GH 分泌过多导致肝分泌过量的胰岛素样生长因子（insulin-like growth factor 1，IGF-1），IGF-1 和肢端肥大症患者的许多临床表现相关，包括皮肤、结缔组织、软骨、骨、内脏和许多上皮组织的增生。

肢端肥大症患者的心脏表现包括高血压、向心性左心室肥厚、瓣膜功能障碍、心室收缩或舒张功能障碍（专题 6-97）。心肌病会导致心力衰竭症状和心律失常。糖尿病是常见的伴发疾病。冠状动脉疾病与肢端肥大症患者高血压、糖尿病发病率高相关，而不是激素分泌过量的后果。随着垂体腺瘤的增大，肢端肥大症患者常出现头痛、脑神经受损的症状，如视交叉受压导致的同侧偏盲和其他视野缺损。心血管疾病是肢端肥大症患者最主要的死因，肢端肥大症治疗后，其心血管风险大大下降。

肢端肥大症患者的心肌受过量分泌的 GH 或 IGF-1 直接影响，明显增厚，通常呈向心性，且左、右心室都受累。另外，在 GH 或 IGF-1 导致的高血压的影响下，重构的心脏进一步肥厚。疾病早期，肥厚的心脏呈高动力型，心率和心排血量均增加。心室肥厚会导致舒张功能障碍，出现射血分数保留的心力衰竭症状。疾病晚期常出现二尖瓣和主动脉瓣反流，主要根据多普勒超声诊断。瓣膜病变原因目前尚不明确，可能与形态变化相关。

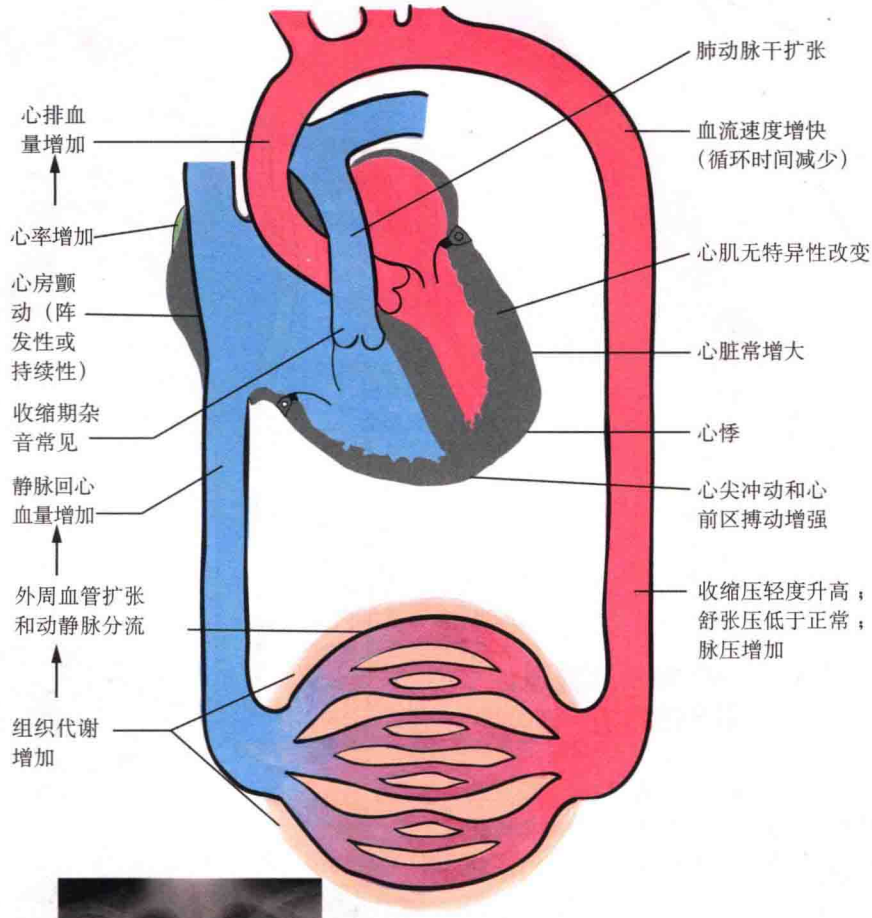
肢端肥大症患者发生心律失常的概率增加，包括期前收缩、阵发性心房颤动、阵发性室上性心动过速、病态窦房结综合征、室性心动过速和束支阻滞。治疗主要集中于减少或去除 GH 分泌，包括外科手术、药物（如生长抑素类似物、多巴胺激动药）治疗和（或）放射治疗。放射治疗可缓慢降低 GH 水平，并需要数年来改善症状。

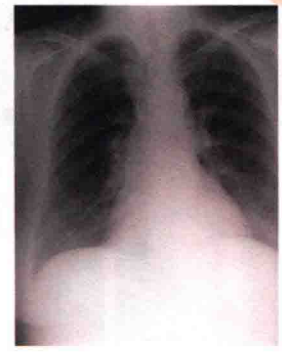
六十六、甲状腺功能亢进症：甲状腺毒症

早在 1786 年，Parry 就阐明了甲状腺毒症和循环系统的关系，描述为“甲状腺增大与心脏增大和心悸相关”。为应对增加的代谢率，循环系统逐渐成为高动力型。血管扩张使皮肤发红潮湿，皮温升高。收缩压升高，舒张压降低，脉压差增加。脉搏快而有力，有时不规则。心音有力，血流速度增加。常见收缩期杂音及下肢水肿。

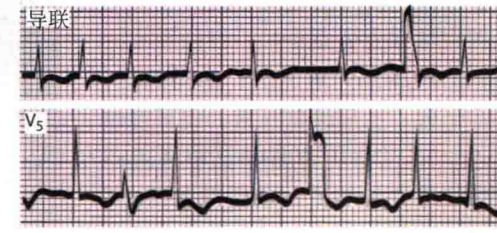
若患者出现呼吸困难、心动过速、心律失常、收缩期杂音和下肢水肿，则说明已经出现了心脏失代偿，尽管甲状腺毒症也能够伴随这些症状。心电图改变通常可见窦性心动过速、心房颤动、PR 间期延长、非特异性 ST-T 改变及 QTc 间期缩短。40 岁以上患者中常见心房颤动，通常为阵发性（专题 6-97）。胸部 X 线片可见心脏轻度扩大、肺动脉饱满。血流动力学改变源于代谢率增加，对儿茶酚胺敏感性增加及甲状腺激素对心脏的直接作用。心肌收缩力明显增加，收缩时间缩短。

甲状腺功能亢进早期，心脏尚能够代偿，心排血量的增加超出了机体耗氧量的增长。动 - 静脉氧差下降，心率和每搏输出量增加使心排血量增加。此时的血流动力学改变不会明显增加右心房或肺动脉压力。重要的是增加的心排血量的分布。皮肤和肌肉供血增加，但是大脑和脊髓并没有增加血供。肾血流量增加与总耗氧量的增加平行。冠状动脉血流增加，但占整个心排血量的比例仍维持正常。





影像学：心脏轻度增大，肺动脉增宽

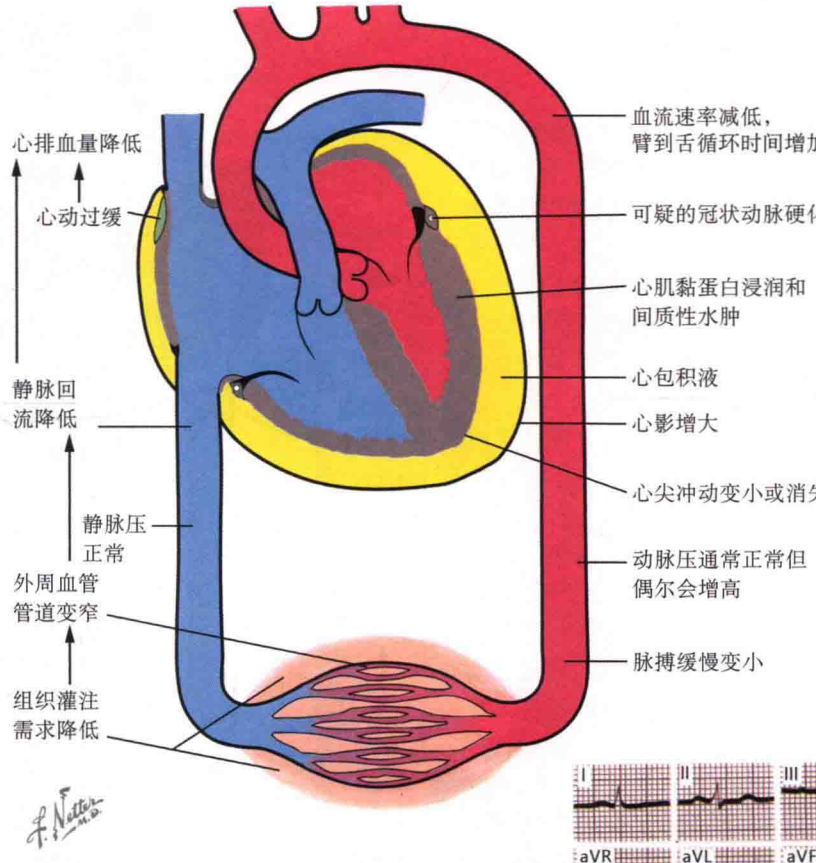


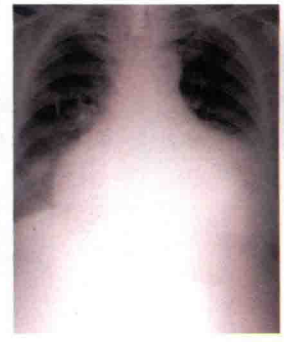
心电图：心房颤动

既往有冠状动脉疾病的患者在这种心脏负荷增加的情况下可能发生心绞痛。同样地，既往有风湿性瓣膜病变的患者可能发生充血性心力衰竭。即使是正常的心脏，长期高动力的心排血量也可能最终导致心力衰竭（心动过速性心肌病）。尽管在动物和人体研究中，长期甲状腺功能亢进会导致心肌肥厚，但病理并未发现特征性心肌病变。甲状腺毒症心力衰竭时，心排血量降低，尽管绝对值不低，但是已经远远低于机体耗氧量。心搏指数下降，此时患者会出现运动耐量下降，右心房和肺动脉压力增加。

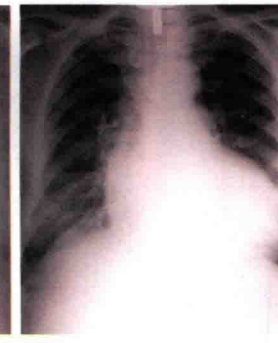
甲状腺功能亢进患者对药物治疗的反应各有不同。β 受体阻滞药可以减慢心率，但并不能治疗原发病。抗甲状腺治疗可以减慢血流速度，使外周血管阻力增加。心率下降后，心排血量及左心室和右心室负担降低，心耗氧量降至正常范围。心绞痛和心力衰竭患者症状会有明显改善。即使没有明显的基础心脏病，心力衰竭和心房颤动仍然可能持续或者再次发生。甲状腺功能恢复正常后，窦性心律可能自主恢复或经过抗心律失常治疗后恢复，但一部分患者心房颤动仍可能持续，尤其是存在充血性心力衰竭的患者。

（周　颖　译　刘　芃　校）

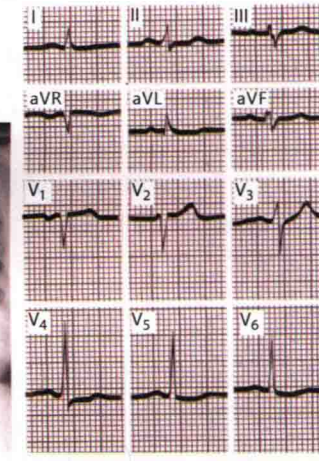




治疗前 X 线片：由于心包积液，心影明显增大



甲状腺素治疗后积液吸收；由于合并存在高血压，心脏增大



黏液水肿 ECG：低电压和 ST 段压低

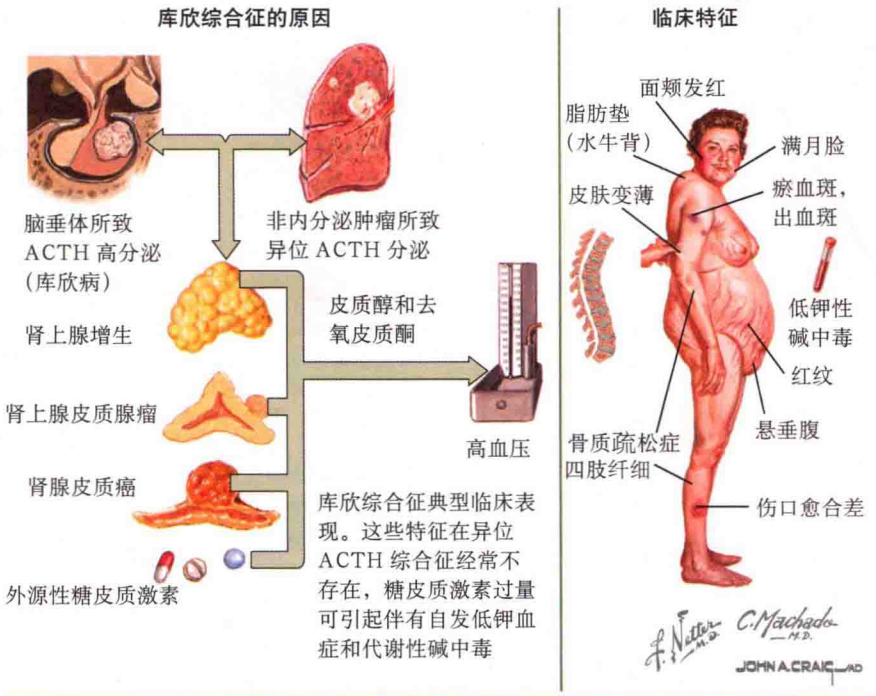
六十七、甲状腺功能减退症：黏液性水肿

黏液性水肿时循环可以被认为是能够满足最小化的血流需求和此种条件下降低的机体耗氧量的低动力状态。患者的皮肤凉且增厚，相应的改变不仅在皮肤而且表现为外周血管收缩和血流量受损。颈静脉不扩张，心脏搏动迟缓无力，脉搏缓慢，心音低钝，血压通常正常，但可能增高，ECG 经常包含有特征性（但不是诊断性的）改变，包括低电压、T 波低平或倒置和 PR 间期延长（专题 6-98）。胸部 X 线检查心影增大，最主要的原因是心包积液，实际上没有积液时心脏大小正常。

甲状腺功能的水平很大程度地影响心肌的收缩状态，甲状腺功能减低动物的肌肉收缩速率减低，但此可被延长的收缩时间所代偿。因为心率减慢和每搏输出量减小，心排血量降低。另一方面，心排血量和总的耗氧量的比值是正常的，右心房和肺动脉压力一般正常，运动时心排血量、心率和每搏输出量增加，黏液水肿心脏的低输出量和心脏失代偿的低输出量不同，后者输出量低且与耗氧量不成比例、右心房压力高、心脏对运动的反应是心排血量不能足够的增加，并且心房压力显著增高。

在未治疗的甲状腺功能减退症患者中的病理数据稀少，关于心脏的状态描述为“无力”、苍白和扩张。纤维组织替代和迁移，显微镜下改变包括肌细胞肿胀、肌纤维变性、脂肪浸润和具有高蛋白及胶原成分的黏蛋白样间质液体的间质性水肿。因为它们也可是老年人的正常改变，因此评估这些状态是困难的。高胆固醇血症在黏液性水肿患者中经常见到，可能导致动脉粥样硬化的发生增加。

黏液性水肿所致的循环改变可被甲状腺素替代治疗所逆转，心脏缩小、心排血量增加、ECG 正常化、血流速率增加、外周流速增快、增高的血压降低。虽然初发的黏液性水肿是一种后天性疾病，但也可能存在冠状动脉粥样硬化心脏病（冠心病），治疗应该谨慎地进行以避免使用甲状腺药物所致心肌缺血突然发作。



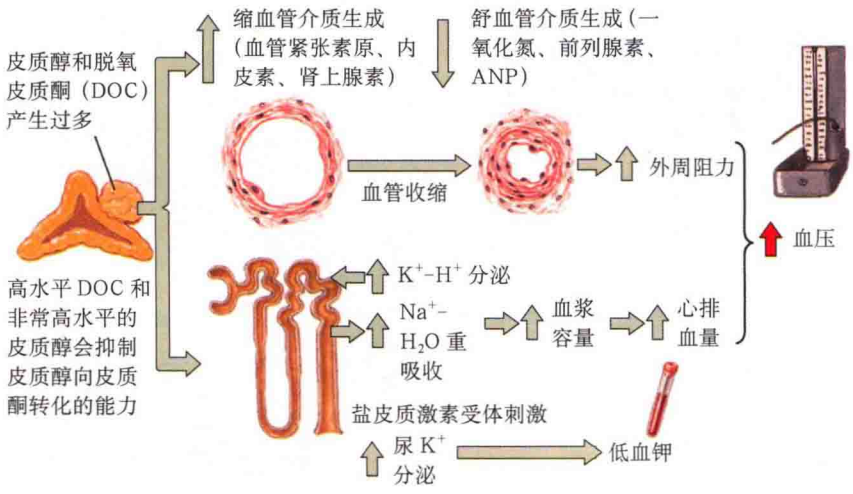
六十八、库欣综合征

典型的库欣综合征由任何肿瘤（脑垂体、肾上腺、异位）所致的促肾上腺皮质激素的过度分泌或任何使用外源性糖皮质激素治疗所引起，库欣综合征的典型特征包括经典的“水牛背”（和脂肪垫相关）、面颊发红、满月脸、低血钾性碱中毒、腹区红纹、悬垂腹、四肢纤细、伤口愈合差和骨质疏松。慢性皮质醇过度分泌导致代谢综合征，包括中心性肥胖、高血压、糖耐量异常、胰岛素抵抗、血脂代谢紊乱和前血栓状态。心血管风险增加不仅源于代谢方面的并发症，还源于动脉粥样硬化所致的心脏和血管的改变，这些反过来又导致心肌梗死、外周血管疾病（甚至截肢）和卒中。

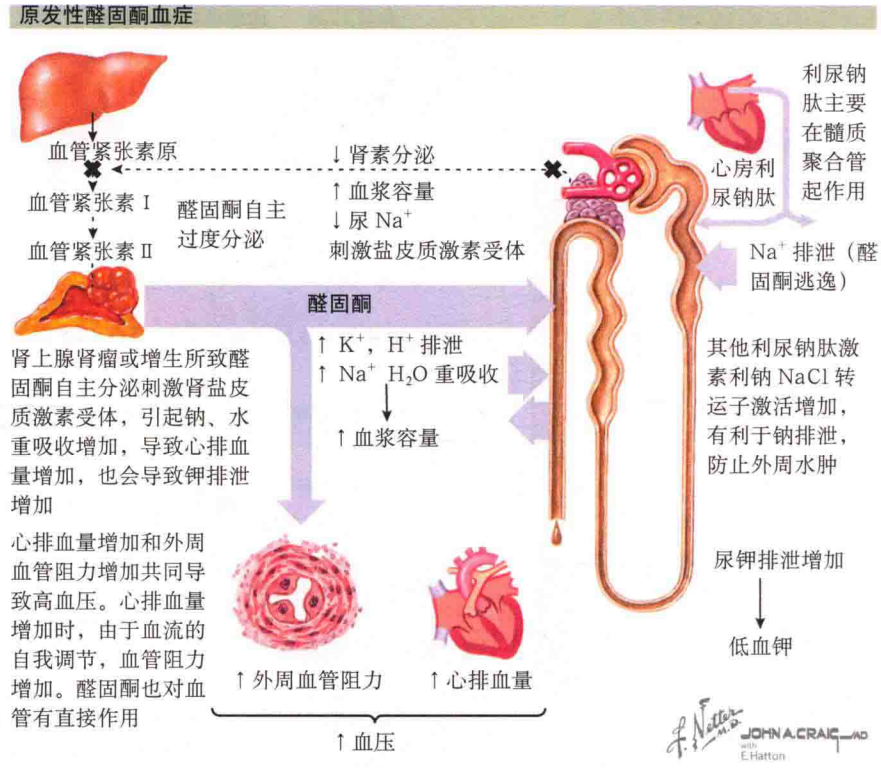
高血压是库欣综合征的常见表现，与糖皮质激素过量相关的可能机制包括血管收缩介质的生成增加，如血管紧张素原、内皮素和肾上腺素，并伴随有血管舒张介质的生成减少，如一氧化氮、前列腺素和心房利尿钠肽（ANP）。这些结合在一起导致血管收缩和外周血管抵抗增加。另外，钠潴留和水重吸收增加导致血浆容量增加和心排血量增加，最后的共同的通路导致系统高血压（专题 6-99）。

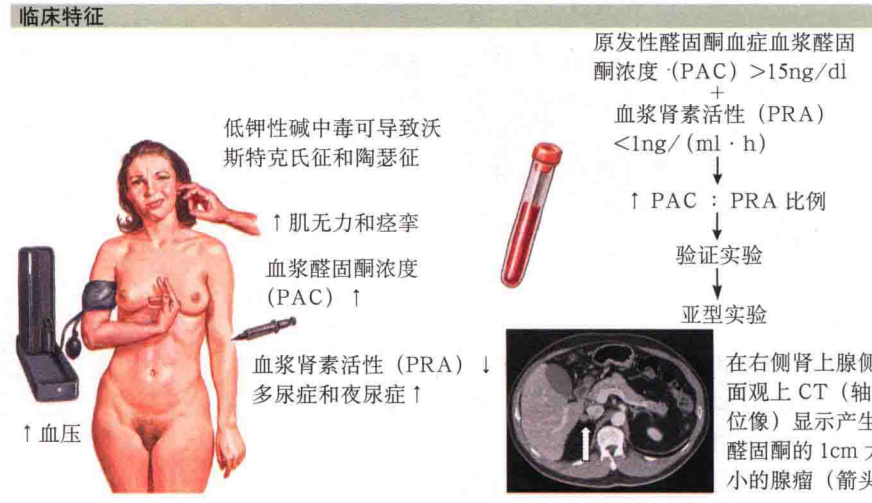
在这些患者的临床管理中，治疗必须包括疾病活动期所有心血管危险因素的整体治疗，还要有危险因素控制后的长期管理（如对生活）。库欣综合征患者的长期管理应该集中于可控的整体心血管风险，不但包括原发性高血压，而且还有其他相关的风险因子，如肥胖（降低体重、运动）、糖耐量受损、胰岛素抵抗、血脂紊乱（他汀类和其他降血脂药）、内皮功能不全和前血栓状态（阿司匹林、其他抗血小板聚集药）。皮质醇增多症达到临床缓解困难，甚至在疾病缓解期间心血管风险因子可能继续存在，因此在患者随访期间所有心血管风险因子的治疗和控制应该成为主要的目的，就像预想的那样，库欣综合征心血管疾病所致病死率要高于正常人群。

碱中毒的高血压，类似于原发性醛固酮增多症和糖皮质激素过多相关高血压的可能机制



心肌病通常与左心室肥厚相关，然而心肌病并不常见，因为患者在发生心肌病之前绝大多数患者已得到很好的治疗。扩张型心肌病更不常见。然而，在任何病因的已知心肌病患者中，当患有库欣综合征时因盐皮质激素增多所致的钠盐潴留可引起心力衰竭的突然发生。





六十九、原发性醛固酮增多症：盐皮质激素性高血压

原发性醛固酮增多症（康恩综合征）因良性肾上腺皮质腺瘤或双侧肾上腺增生所致的醛固酮自主分泌引起，这两种疾病引起潴盐激素醛固酮的过度分泌。康恩综合征是一种不常见的疾病，原发性醛固酮增多症在所有原因高血压病人中不足 1%，多发于女性，可在任何年龄起病，但最多见于年轻成人，醛固酮刺激肾盐皮质激素受体，增加钠、水重吸收和血浆容量，此可导致心排血量增加和钾分泌增加，钾排泄增加可引起低血钾，这反过来导致低血钾性碱中毒和临床体征（沃斯特克氏征、陶瑟征），可能与低血钾性碱中毒、过度换气和钙离子转移相关。外周血管阻力增加是由于心排血量增加导致的血流自我调控。醛固酮也可以直接作用于血管，心排血量和外周阻力增加可导致高血压。

醛固酮增多症的继发原因包括减少肾血流的各种情况，包括脱水、肾动脉狭窄、心力衰竭、休克、肝疾病、妊娠、分泌肾素的肾肿瘤。

典型的病人有轻至中度高血压，但可能抗高血压药治疗反应差，报道少数有心力衰竭的患者可能有潜在的心肌功能不全和高血压，原发性醛固酮增多症可以通过评估血、尿高醛固酮水平的实验从“原发性的”高血压中鉴别出来；可见高钠血症、低钾血症、高尿钾症和高碱等电解质紊乱，CT 或 MRI 可以检测到能分泌醛固酮的肿瘤（专题 6-100），症状包括肌无力、尿频、夜尿增多、头痛、明显口渴、视觉障碍、短暂性麻痹、肌肉抽搐和痉挛，这些症状的严重程度多变并依赖于电解质紊乱的程度。

肾增大或心脏病所致的继发性醛固酮增多症通常使用药物治疗，肿瘤所致原发性醛固酮增多症通常接受肾上腺切除术治疗，双侧肾上腺增生病人接受保钾利尿药治疗如螺内酯。

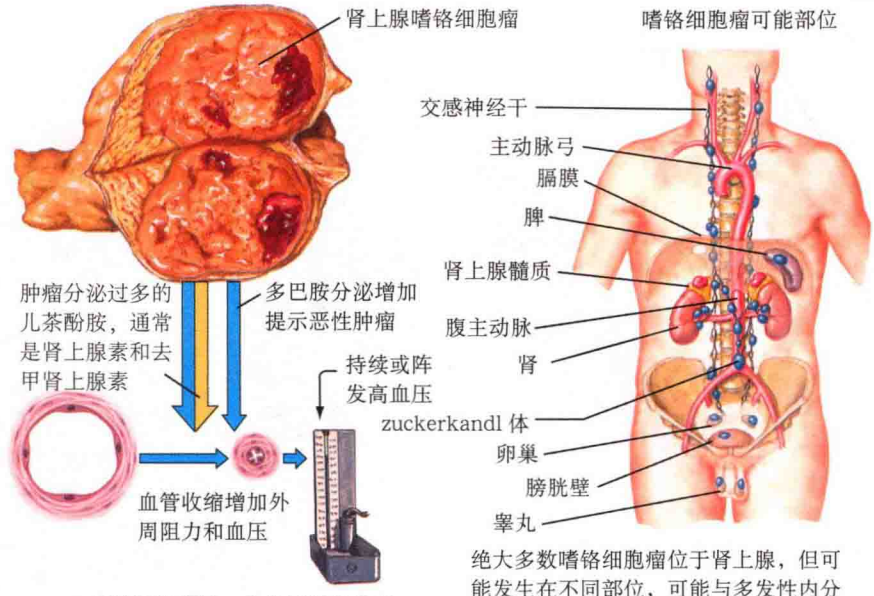
七十、嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤是一种很少见的肾上腺髓质嗜铬细胞肿瘤，以过度的不可控的儿茶酚胺分泌为特征，引起血管收缩和外周血管阻力增加。最常见的症状是高血压，高血压可以是持续性的或阵发性的，一些肿瘤是遗传性的，但是绝大多数是散发的，“儿茶酚胺风暴”能够引起高血压脑病、卒中或心肌梗死，并可能发生心肌顿抑，导致左心室心尖气球样变。

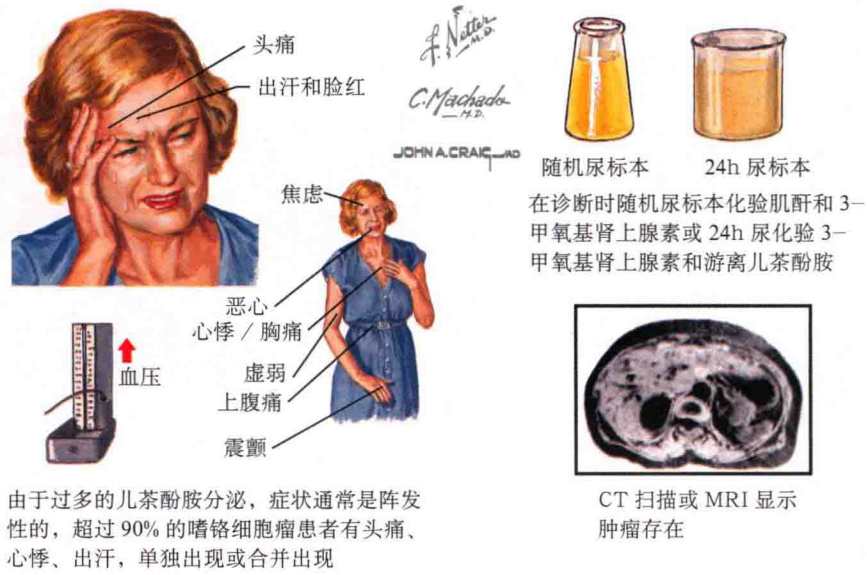
嗜铬细胞瘤可引起心室壁运动异常和双心室扩张，这些在儿茶酚胺心肌病常见，儿茶酚胺心肌病是由于冠状动脉血管痉挛、血管阻力增加、顽固的心动过速，或儿茶酚胺直接介导的心肌细胞损害。心肌损害可促进继发于高血压的心肌重构，临床和超声心动图上报道在医源性诱导的儿茶酚胺心肌病中快速的心脏恶化可以在几周内恢复，儿茶酚胺心肌病发生并不一定和儿茶酚胺剂量相关，而可能与心室肌的不同的敏感性相关。

儿茶酚胺长期恒定过量地分泌可导致儿茶酚胺心肌病，此与吸食冰毒的患者中报道的相似，肿瘤通常分泌肾上腺素或去甲肾上腺素，偶尔分泌多巴胺，此提示为恶性肿瘤。绝大多数嗜铬细胞瘤位于肾上腺髓质，其他部位的嗜铬细胞瘤称为副神经节瘤，可能与多内分泌腺瘤病有关，这些副神经节瘤包括交感神经干、主动脉弓、隔膜、脾、腹主动脉、肾、Zuckerkandl 体、卵巢、膀胱和睾丸。

嗜铬细胞瘤的临床特征包括头痛、出汗、脸红、焦虑和惊恐发作症状、恶心、心悸、胸部不适、虚弱、上腹区和震颤。这些特征归因于儿茶酚胺过度分泌，通常是阵发性的，通过实验室 24h 尿 3- 甲氧基肾上腺素和游离儿茶酚胺可以确定诊断，CT 或 MRI 可以发现一个有独特外形的肿瘤存在（专题 6-101）。治疗选择是肿瘤的外科切除，在外科手术前患者要首先接受 10～14d 的 α 受体阻滞药治疗以防止过多的儿茶酚胺产生。



嗜铬细胞瘤临床特征

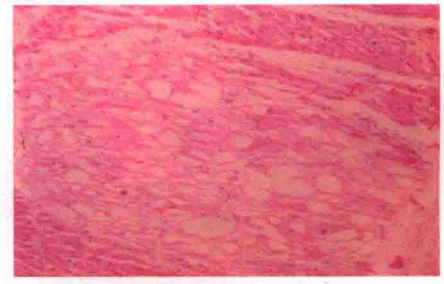


黏液瘤：特征是趋于心房间隔，并且几乎充满左心房；右心室肥厚

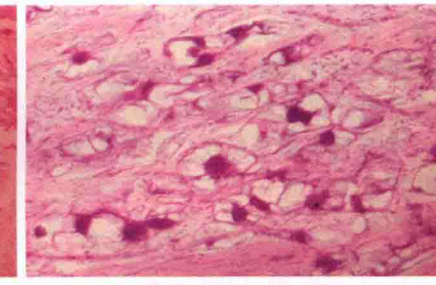




黏液瘤（×40）



横纹肌瘤（×40）



横纹肌肉瘤（×40）

七十一、心脏肿瘤

（一）黏液瘤

心脏原发肿瘤罕见。心脏肿瘤有纤维瘤、脂肪瘤、血管瘤和肉瘤，超过 50% 是黏液瘤，起源于左心房的心内膜面（极少数起源于右心房）和其他心腔。黏液瘤多发生于 30 ~ 60 岁女性，通常起源于卵圆窝，并有纤细的蒂。肿瘤有时较小，呈豌豆样，但也可能长得较大，表面光滑，呈球形或绒毛样，但内膜层和肌层不发生改变。在切面上，黏液瘤呈凝胶状，并通常会片状出血区域（专题 6-102）。

显微镜下观察，心房黏液瘤有巨大的星状细胞嵌入黏液瘤的基质中，像华顿胶。在其他部位可能有胶原、弹性纤维和许多的小血管结构。因此，一些肿瘤应该称为黏液纤维瘤、弹性纤维瘤或纤维血管黏液瘤。因为血管纤细非常容易发生出血，此已被铁沉积证明。管腔内膜继发性附壁血栓有可能形成。在这种血栓化和组织化的结构情况下，最初的原发肿瘤评价起来较为困难。

临床上，左心房黏液瘤患者当肿瘤突然短暂地阻塞左房室瓣时会发生晕厥。在一些病人中，外周血管障碍，与指甲和皮肤的营养改变相关联。左心房肿瘤可导致肺慢性被动性充血，与二尖瓣狭窄所见到的相似。右心房肿瘤早期就导致腹腔器官的充血。心脏超声、CT、MR 和心血管造影能够帮助区分二尖瓣狭窄和左心房肿瘤。推荐黏液瘤切除，此手术为开胸手术，需体外循环支持。

（二）骨骼肌瘤

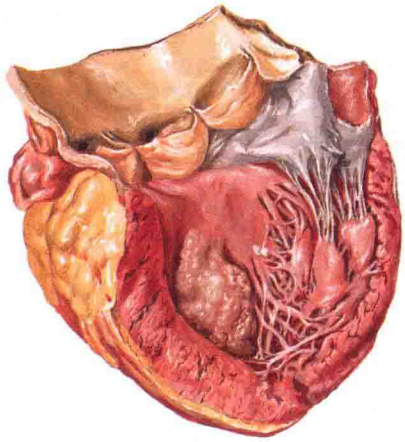
骨骼肌瘤，一种先天性的心肌纤维瘤样糖原变性，可单发或多发，特别是在婴幼儿或儿童心脏。容易发现骨骼肌瘤经常存在于结节性硬化症或有心脏、血管和肾其他畸形的患者中，有一些瘤体很小，只有通过显微镜才能被观察到；有一些则和栗子大小相仿。骨骼肌瘤是局限性，可从未受累的心肌被分离出来。有时仅存在一个纤维囊。骨骼肌瘤细胞排列不规则；细胞核的大小仅有轻微的变化，但是细胞质却被糖原成分填满（专题 6-102）。

骨骼肌肉瘤，骨骼肌瘤恶性变体，呈浸润性生长，可穿孔进入心腔内和发生转移。

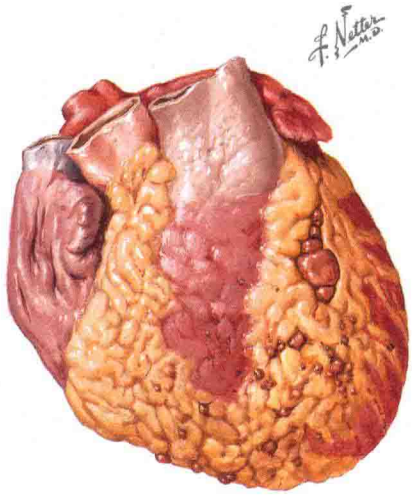
心脏转移性肿瘤



恶性黑色素瘤的
心脏多发转移瘤



支气管癌心脏壁转移



转移性支气管癌的淋巴播散

七十一、心脏肿瘤（续）

骨骼肌肉瘤，细胞核的大小可有显著不同，有的有巨大的细胞核，核仁很大，有的核质很少呈“蜘蛛细胞”。残存空间都被糖原填充。

骨骼肌瘤被认为是一种组织畸形，起因于酶缺陷引起的糖原代谢定位紊乱，临床表现取决于肿瘤样结节的大小和部位。

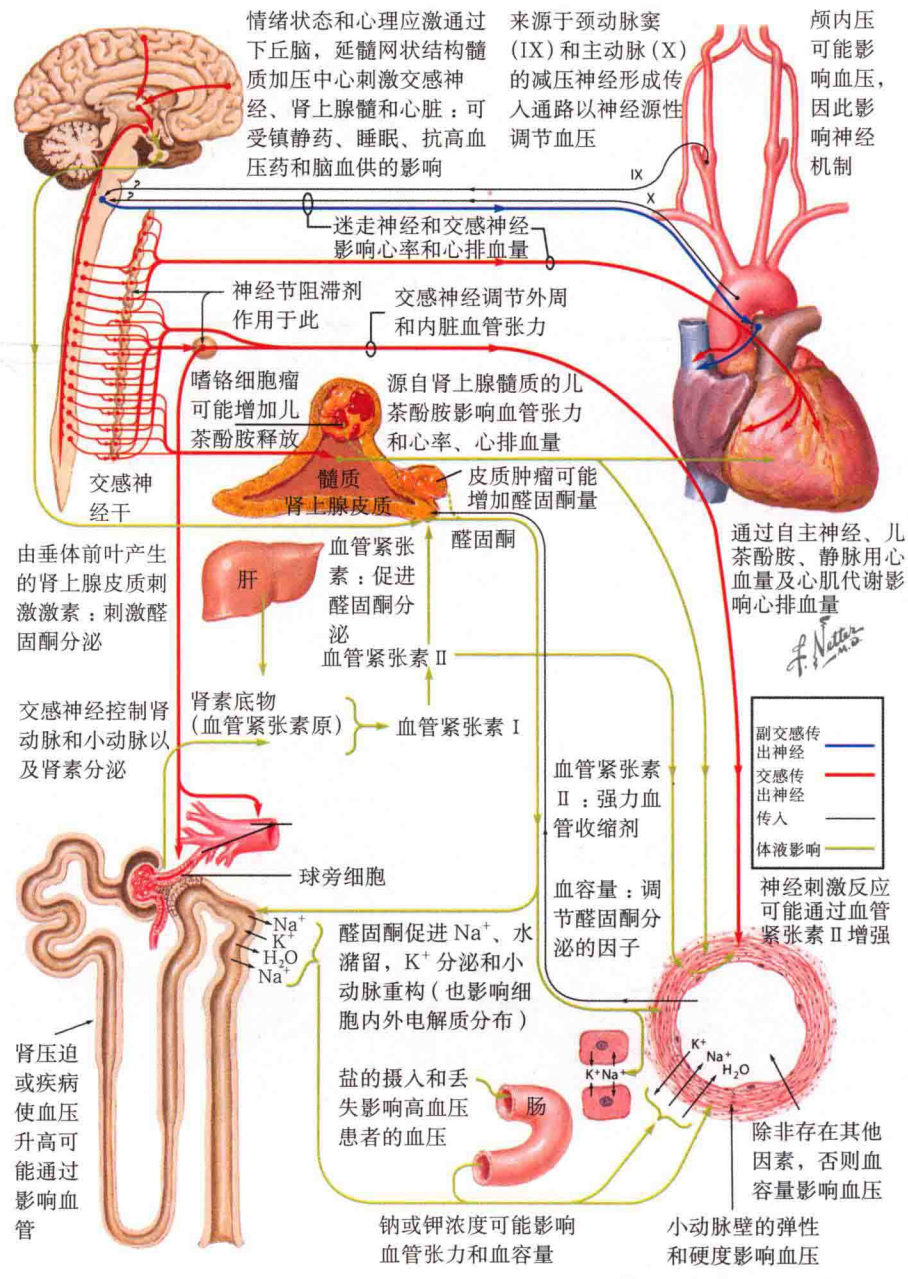
（三）心脏转移瘤

尸检发现的恶性肿瘤心脏的转移性肿瘤占 6%，支气管癌是最常见的转移至心脏的原发肿瘤，一些转移瘤只有通过显微镜才能发现，而其他一些转移瘤可能如此之大，以至于整个心腔或间隔都能累及，肺癌播散可以是血行播散、淋巴管播散或直接浸润，转移瘤可累及心包和心肌，心内膜累及罕见（专题 6-103）。

除了支气管癌外，乳腺癌和甲状腺癌患者也较易发生心脏转移，此外，几乎任何一种其他癌都可能转移至心脏，肉瘤也可能转移至心脏。44% 的恶性黑色素瘤可发生心脏和心包转移。色素转移可以呈点状分布于心外膜、心肌层和心内膜。即使大面积的心肌被转移肿瘤浸润，但也可能没有任何的临床症状，对临床数据和尸检的回顾性分析显示仅 10% 的临床表现与解剖改变相关联。

因肿瘤转移导致的心力衰竭比较罕见，继发肿瘤涉及传导系统可能引起房室传导的异常，ECG 可确诊。转移癌涉及心包可导致血液回流受阻，心包积液（有时是出血）较多见，较少是肿瘤侵犯导致的心包缩窄。侵犯至心室或心房内膜的转移瘤可能导致附壁血栓形成，血栓成分中偶尔能够发现肿瘤细胞。

血压调节的相互依存和相互作用的因素



七十二、高血压 - 疾病的调节

血压的作用是灌注组织。不同时期器官需血量不同，因此血液必须从身体的一个部位转移至其他需要的部位，以满足组织和器官的需要。机体可通过多种内在的调节机制相互作用而达到调控血流量的目的。这种相互关联和平衡的概念被称为高血压的“镶嵌学说”。

了解血压的调节过程，必须了解各种调节因素的生理和生物化学机制。了解这些机制同样有助于诊断、治疗和预后。血压调节机制包括肾、内分泌、神经和心血管性的。各因素之间既互相独立，又互相影响，保持自身平衡。有些调节机制是反馈机制，感知需要，有的放矢，保证重要器官(如脑)的血供。

(一) 血压调节的化学机制

1. 肾因素

肾入球小动脉周围的球旁细胞含有肾素。肾素分泌主要受平均动脉压、肾小管液中的钠含量和球旁细胞的神经支配影响。肾素释放入血后，降解(血管紧张素原)产生血管紧张素Ⅰ，血管紧张素转化酶将血管紧张素Ⅰ转换为血管紧张素Ⅱ(含有 8 个氨基酸多肽)。血管紧张素Ⅱ是一种强力的血管收缩物质，控制醛固酮分泌并参与肾血管性高血压的发生。

血管紧张素已经成为研究肾性高血压发病机制的焦点。

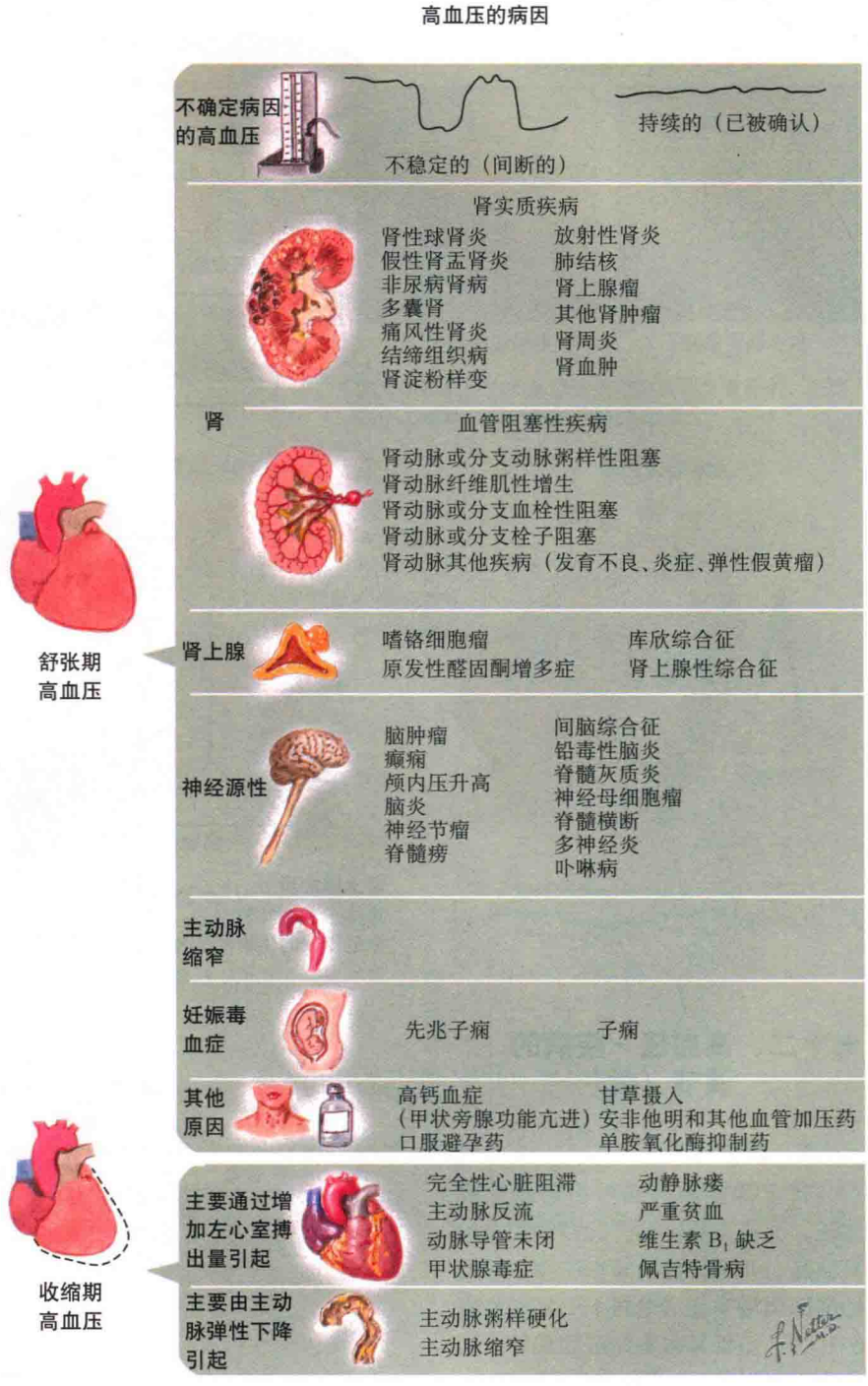
七十二、高血压 - 疾病的调节（续）

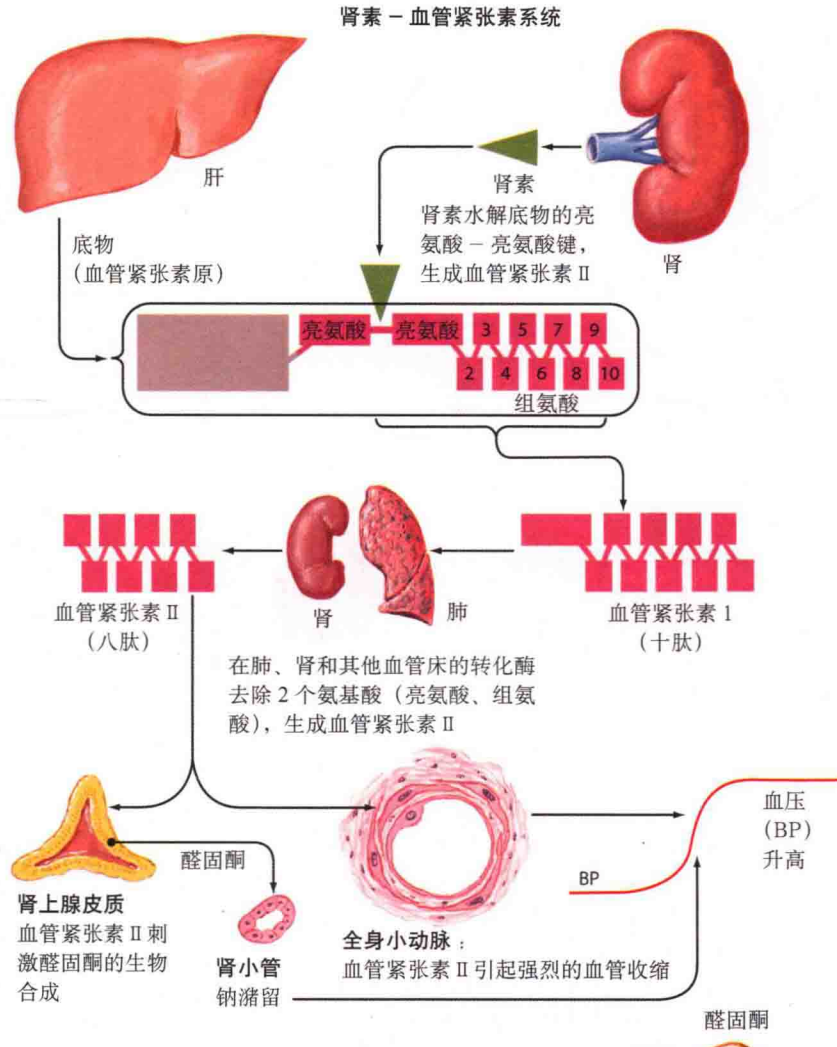
普遍认为肾动脉阻塞性病变通过释放大量肾素、生成血管紧张素而引起高血压。临床有许多方法用来检测血液中血管紧张素和肾素水平，但目前没有一个是简单的方法。专题 6-106 总结了肾素 - 血管紧张素 - 醛固酮系统对血压影响的病理生理学。

血管紧张素是很强的血管收缩因子，可增加近段肾小管对钠的重吸收。当血管紧张素升高至易检测的水平时，将发生过高的血压。血管紧张素的许多效应被认为是与其他激素协同调节组织血液灌注。如微量的血管紧张素注射入供应肾上腺的血液，将引起大量的儿茶酚胺分泌。即使极少量的血管紧张素也会引起血压急剧升高。血管紧张素Ⅱ受体阻滞药、血管紧张素转化酶（ACE）抑制药和醛固酮受体阻滞药（ARBs，如螺内酯）用于治疗高血压、心力衰竭和逆转心脏肥大。

肾还具有调节血压的其他方式，如控制水、盐的代谢。低盐饮食可降低血压，利尿药可用于治疗高血压。钠可引起水潴留，使血容量增加、血压升高。尤其当病人准备做肾移植摘除两侧肾时，该现象非常明显。当发生盐和水潴留时，血容量和动脉压将增加。如果将盐透析后，血压通常可降至正常。

人类肾性高血压有多种病因，其中某些病因可通过手术或药物纠正。肾血管造影可明确肾动脉阻塞病变并通过外科或介入手段治愈，使治愈率明显提高。治疗未发生严重肾实质损害的肾盂肾炎也可降低血压。







七十二、高血压－疾病的调节（续）

2. 内分泌因素

肾上腺髓质肿瘤可引起恶性高血压，而肾皮质肿瘤引起持续的良性高血压，分别称为嗜铬细胞瘤和原发性醛固酮增多症（专题 6-100 和专题 6-101）。血管紧张素对醛固酮的分泌具有强烈影响，会发生钠潴留，而水、钠潴留是引起高血压的一个机制。其他可能的机制是血管紧张素刺激肾上腺髓质释放儿茶酚胺。

最近的研究热点是许多不明原因的高血压是否为原发性醛固酮增多症。不明原因的高血压患者中，许多为血钾正常型的原发性醛固酮增多症。对糖类的耐受性降低被认为是高血压的特征之一，在某些肾上腺皮质腺瘤患者充分证明了这点。

当部分继发性醛固酮增多症病人出现大量失钾时，使用醛固酮受体拮抗药可以得到获益。

（二）其他的血压调节机制

1. 神经因素

血压的神经调节网络巨大而复杂。精神因素，主要是敌意情绪，可能在高血压的机制中发挥作用。交感和副交感神经系统参与对血管的调节。颈动脉窦压力感受器可能是人体最强的血压调节器。脑部广泛存在着血管舒缩调节中枢，特别是在中脑和延髓，效应器包括血管、心脏、肾上腺髓质和肾小球球旁细胞。

七十二、高血压 - 疾病的调节（续）

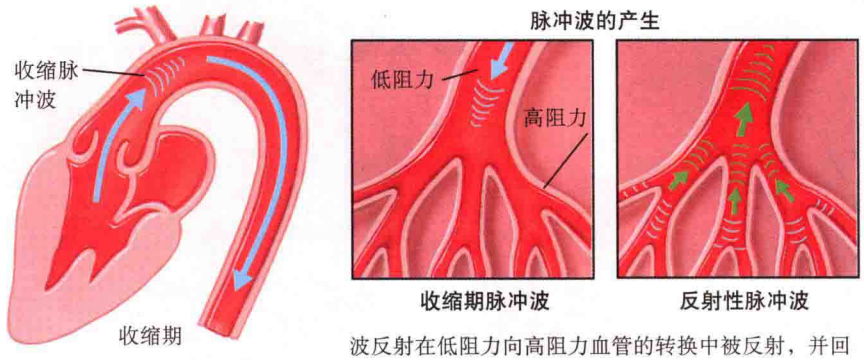
神经调节表现为负反馈和压力感受器重置现象。当颈动脉窦动脉压升高时，血管收缩活动（特别是延髓）被抑制，外周阻力下降，反之亦然，平均动脉压得以维持正常水平。如果动脉血压持续升高，调定点将发生重置，颈动脉窦调节机制试图维持升高的血压，只有当血压出现不可思议的升高时才会出现抑制效应。由于正常调节点发生重置上调，因此必须依赖药物发挥疗效来维持较低的血压水平。肾释放肾素同样存在重置现象。肾交感神经导管射频消融由于消融了交感和副交感神经纤维，显著降低了肾释放的去甲肾上腺素，从而降低血压。同样的重置机制控制着肾释放肾素。

2. 心血管因素

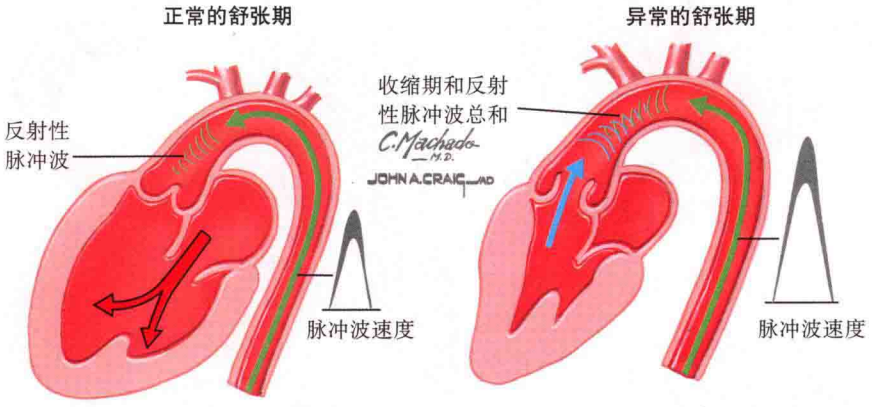
动脉和小动脉具有内在张力以适应组织需要（自我调节）。血管的解剖结构也参与了对某一脏器的血供调节，血管对不同刺激的反应并不相同，如血管对同样的刺激可强烈地收缩 10 余次，称为“心血管反应性”现象。咖啡因、吸烟和白大衣性高血压都由血管收缩所致。此外，血管具有自我调节能力，即根据血压情况调节血管口径以适应组织需要的能力，因此，肾不会因为血压下降而发生缺血。这种强烈的自我调节能力似乎是血管平滑肌的固有能力。

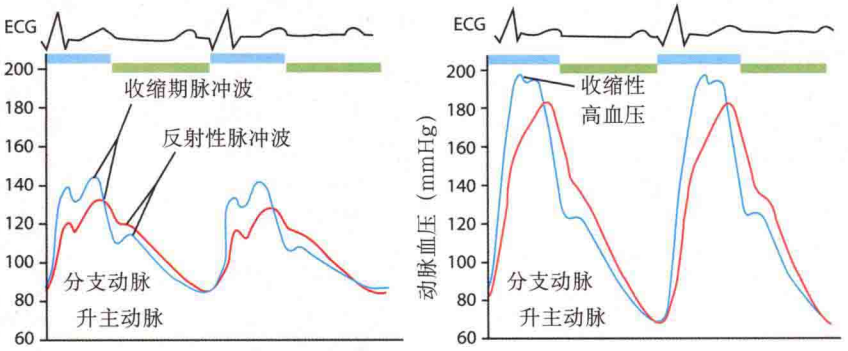
专题 6-107 图总结了收缩期和舒张时脉搏波的速度与收缩期高血压的关系。

波反射和单纯收缩期高血压



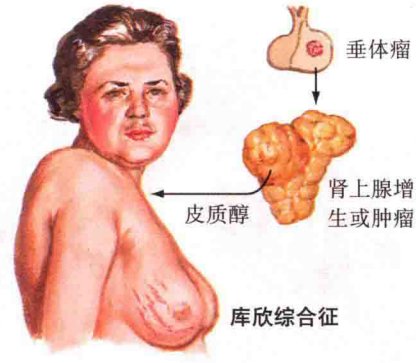
波反射在低阻力向高阻力血管的转换中被反射，并回到中心动脉，形成继发性脉搏波

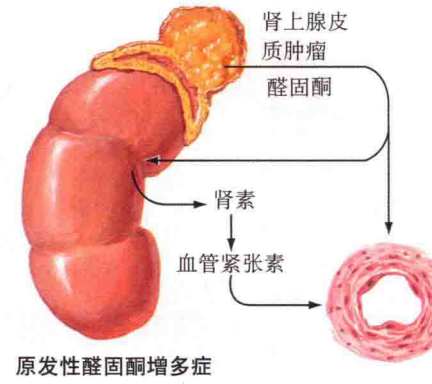


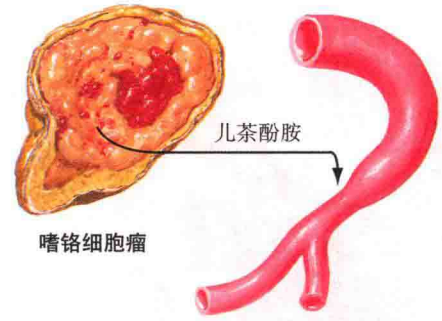


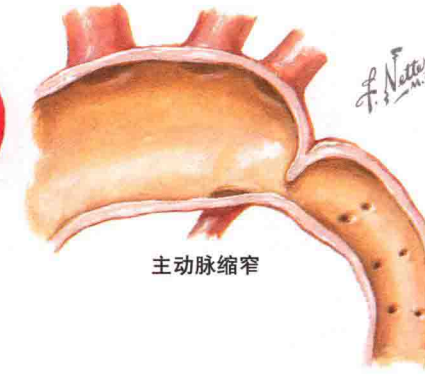
外周最大反射波振幅，导致四肢收缩压高于主动脉。心脏舒张期反射波增加冠状动脉灌注，减少后负荷

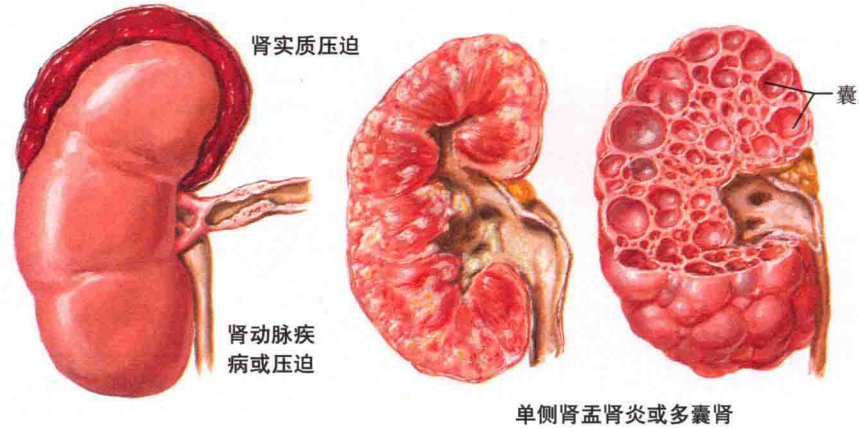
动脉壁硬化增加脉波速度，并导致反射波发生于收缩期，使收缩压升高（单纯性收缩期高血压），降低舒张压，增加后负荷，左心室肥厚











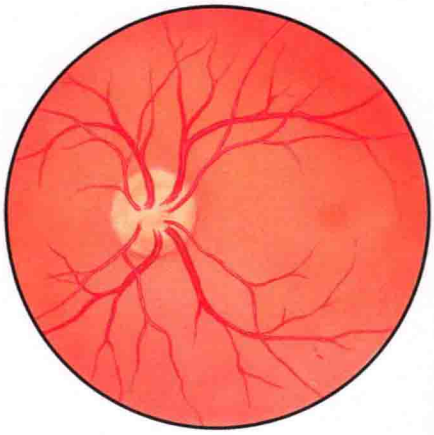
七十三、继发性高血压可进行手术的病因

继发性高血压最常见的类型是肾引起的高血压。肾血管造影可使大小肾血管显影，从而发现该类型高血压。肾动脉狭窄引发的高血压可通过手术或经皮支架置入予以纠正。肾动脉狭窄最常见病因是动脉粥样硬化。肾动脉平均压大幅降低时就会引起继发性高血压。外科手术或血管成形术或支架置入术可解除动脉粥样硬化引起的肾动脉狭窄，使血压恢复正常。结缔组织或血块压迫肾实质可引起恶性高血压，但较少见，肾皮质压迫解除后血压可恢复正常。尽管该类型高血压很罕见，但由于属于可被治愈的高血压类型，因此不容忽视。

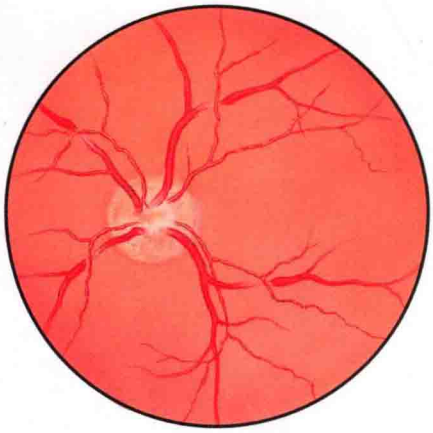
原发性醛固酮增多症是公认的引起中度高血压的病因。手术移除肾上腺皮质肿瘤后，血压可恢复正常。醛固酮分泌受肾素水平影响，因此原发性肾源性高血压患者可能伴有醛固酮增加。这就是为什么低盐饮食或醛固酮受体拮抗药可治疗肾血管性高血压的一个原因。

进展期肾盂肾炎与高血压相关。由于肾盂肾炎多为双侧性，这类病人不能进行肾切除术，除非有除了高血压之外的其他治疗指征。多囊肾也可能与高血压有关，特别是当出现瘢痕压迫肾实质时。肾囊肿引流疗效不佳。

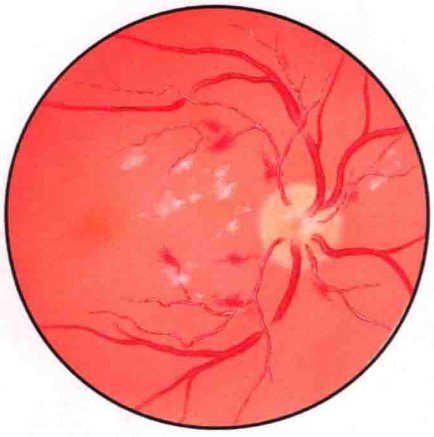
嗜铬细胞瘤并不常见，但肾上腺髓质肿瘤可引起显著的临床表现和体征；一些诊断试验有助于诊断。嗜铬细胞瘤通常是单侧性的，因此有机会行肾切除术。手术切除肿瘤后可使血压恢复正常。偶尔血压无法恢复正常，因为不能切除无法探测到的极小肿瘤，或存在其他引起高血压的疾病。无论是纠正主动脉近端还是远端的缩窄均可降低血压。这类手术是最早开展的心血管外科手术之一。与 Cushing 综合征相关的高血压更为少见，虽然 Cushing 本人认为该病原发于垂体，但更多的人认为血压升高主要与肾上腺有关（专题 6-108）。



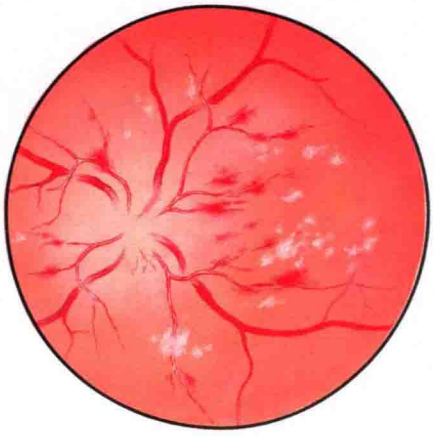
Grade Ⅰ（Keith，Wagener 和 Barker）：相对于静脉，视网膜动脉轻度狭窄



Grade Ⅱ：中度硬化伴光反射增加和挤压交叉处静脉



Grade Ⅲ：水肿、渗出和出血；硬化和显著痉挛（“银－丝”）动脉



Grade Ⅳ：视盘水肿，广泛出血和渗液

七十四、高血压视网膜的改变

直接观察视网膜对判断高血压病的病程至关重要。视网膜动脉是人体唯一可观察到的小动脉，小动脉是血流阻力最大的部位。最早、最常用的评价视网膜动脉病变的分级方法是 Keith，Wagener 和 Barker 分级法。

Grade Ⅰ：视网膜改变包括动脉轻度狭窄或轻度硬化，与多年来良好的健康状况一致，休息时血压无过度升高或降低。

Grade Ⅱ：视网膜血管改变比 Grade Ⅰ更显著，但无视网膜炎。病情进展较快，血压升高且持久，但一般健康状况和心、肾功能良好。

Grade Ⅲ：血管痉挛性视网膜炎与小动脉硬化并存，但不一定出现视盘水肿。高血压持续存在且血压很高。心、肾功能可能良好，但会出现呼吸困难、ECG 改变和夜尿。可有精神紧张、头痛、眩晕、视力障碍、蛋白尿和血红蛋白尿。

Grade Ⅳ：视网膜最重要的改变是视盘水肿。小动脉痉挛和动力性狭窄伴弥漫性视网膜炎很明显。特征性症状是过敏、虚弱、体重减轻、头痛、视力障碍、呼吸困难和夜尿。常有蛋白尿、管型尿和血尿，预后差。

内科医生应该全面了解高血压各个阶段的视网膜血管表现。为此，医师应反复检查患者的视网膜，而不是由会诊医师来检查。左眼比右眼可能具有更广泛的改变。应注意正常的视盘乳头呈杯口状，了解正常的视盘形状有助于识别视盘是否水肿，避免漏诊。当颅内压正常或轻度增高时，也可发生视盘水肿。

血压控制良好后，恶性高血压所引起的眼和视网膜改变可恢复正常。

七十五、肾动脉主干的闭塞性疾病

始于 Goldblatt 肾动脉收缩试验，过去十年，人们对人类肾血管高血压的认识得到了迅速发展。之所以想到肾动脉狭窄可能是高血压的一个病因是因为患者经外科手术或介入治疗后血压可恢复正常。Howard 和 Poustasse 对探索高血压的解剖学病因做了很多工作。诊断肾动脉主干闭塞疾病的关键是主动脉造影技术和选择性肾动脉造影技术的发展。总的来说，缩窄性损害与肾动脉疾病的具体类型已经阐明，相似病变可通过临床、解剖和症状进行鉴别，借此区分不同亚型。

（一）动脉粥样硬化

动脉粥样硬化是引起动脉阻塞性疾病和肾动脉狭窄的最常见病因。该类型肾动脉疾病主要发生在老年男性，也可发生在女性。尽管肾动脉分支远端偶可发生斑块，但动脉粥样硬化多累及肾动脉起始部及第一分支。血管造影的典型表现呈偏心性斑块，只累及肾动脉周径的一部分。另外，偏心性损害主要发生在内膜。由于斑块发生在内膜和动脉壁之间（在其他类型的肾动脉疾病不是这种情况），因此可施行动脉内膜切除术。有时病变可以是完全向心性斑块，破坏内膜并累及大部分中膜。

除了高血压和肾损害，还可发生血栓形成和夹层动脉瘤。血栓形成与动脉粥样硬化有关。夹层动脉瘤主要与异常血流冲击斑块远端内皮，导致内膜破裂，血流破入动脉壁有关。如果内膜撕裂的距离很短，则形成所谓的壁内血肿。有时裂口沿肾动脉撕裂很长。由于斑块远端压力梯度降低，使其不足以继续撕裂至主要动脉。血流一旦通过阻塞区以下，远端压力显著降低，撕裂将会终止。

（二）纤维性病变

肾动脉损伤的第二位原因为纤维变性（非动脉粥样硬化性）。部分病变只表现纤维肌性增生，但明显的临床病理损害也可见到。由于纤维变性的病因不明，因此病变常以动脉损伤的首发部位命名。

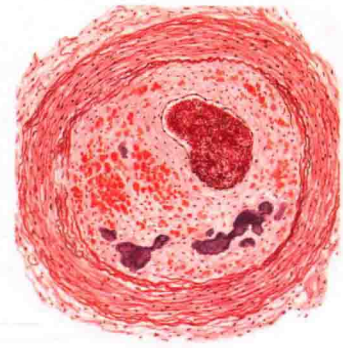
1. 内膜纤维组织形成

内膜纤维组织形成发生于肾动脉主干及其分支，多发生在年轻男性，但所有年龄段的男女均可发生。当内膜纤维组织形成不合并夹层时，常引起肾动脉梭形狭窄。这种病变不仅可局限在肾动脉，也可发生在其他部位；其形态和小动脉闭塞性动脉内膜炎非常相似。内膜纤维组织形成也可累及其他重要动脉，即使儿童也可出现镜下常见中膜呈弥漫性环形增厚，但有时内弹力膜下层可见一层薄胶原蛋白沉积，内弹力膜常有显著褶皱。此外，年轻患者受累动脉的内弹力膜改变明显，常呈重叠性病变。

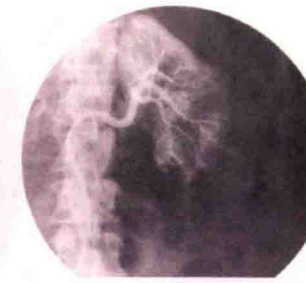
2. 中膜纤维组织形成伴动脉瘤

放射学上，中膜纤维组织形成的动脉瘤样改变，最初被认为是纤维肌性增生。血管造影特征性表现呈串珠样改变，伴肾动脉不规则扩张；串珠样改变大于起始动脉的直径。本病主要发生在女性，通常呈双侧性。中膜纤维组织形成伴动脉瘤不仅累及肾动脉，也可累及其他血管。

可能导致高血压的肾动脉疾病类型



严重的肾动脉向心性动脉粥样硬化伴脂质滑积和钙化，并发血栓形成（叠加，×12）



选择性左肾动脉造影：左肾下极多根肿瘤血管高度提示血管瘤（肾上腺瘤）



选择性动脉造影显示粥样斑块引起左肾动脉不规则狭窄

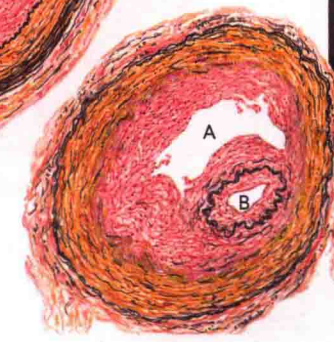


某婴幼儿在近主动脉的肾动脉内膜纤维

（EVG 染色，×55）



右肾动脉动脉瘤样病变



肾动脉分支的内膜组织形成
L= 动脉管腔
A= 夹层动脉瘤腔（沃－泻二氏染色，×18）

七十五、肾动脉主干的闭塞性疾病（续）

中膜纤维组织形成伴动脉瘤样改变通常伴有形态学异常。纵切面上，受累血管表现与结肠憩室病（微型）相似。可见袋状突起致动脉壁扭曲。显微镜下受累动脉壁厚度各异，从完整的内弹力膜伴纤维沉积，到仅有外弹力膜。残存中膜可见明显的肌丧失和胶原增生。增生的胶原蛋白可制约病变扩张，从而保护血管，避免发生夹层。

3. 外膜下纤维组织形成

外膜下纤维组织形成以年轻女性多见，可累及双侧肾动脉（据报道只有 25%的患者）。外膜下纤维组织形成常累及右肾动脉起始部，累及长度不等，但无论原发损害还是继发损害均很少累及主要分支。镜下，外膜下纤维组织的形成只累及肾动脉，形成致密的胶原纤维环，有时部分或完全取代中膜（专题 6-111）。由于仍残留大量的外弹力膜和外弹力板，因此称为外膜下纤维组织形成。与内膜纤维组织形成明显不同，该病变可见非常致密的胶原蛋白，特殊染色方法显示是完全成熟的胶原蛋白；监测酸性黏多糖是用于发现两者差异最好的方法。纵轴上胶原蛋白厚度各不相同，因此，肾动脉造影显示动脉管腔轮廓不规则。与中膜纤维组织形成合并动脉瘤相反，其不规则的血管直径小于未受累的肾动脉近端血管直径。因此外膜下纤维组织形成不会发生壁内血肿，继发性血栓形成罕见。

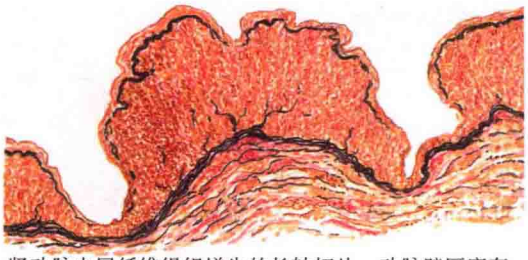
4. 纤维肌性增生

纤维肌性增生属于另外一种主肾动脉纤维变性病变，可导致狭窄性损害，该类型在肾动脉纤维变性疾病中非常罕见，故难以对本病进行统计分析。病变损伤在儿童和成人似乎存在差异。年轻患者主要累及肌肉，呈向心性损害，但很少会累及双侧。老年人以男性多见。年轻患者的血管造影表现与内膜纤维肌性增生所致的均匀狭窄相似。老年患者并发远端壁内血肿时，由于染料进入扩张的动脉瘤，从而掩盖狭窄程度。此外，儿童主动脉病变常呈异常不规则狭窄，从肾动脉起源，一直延伸至或接近主动脉分叉处。

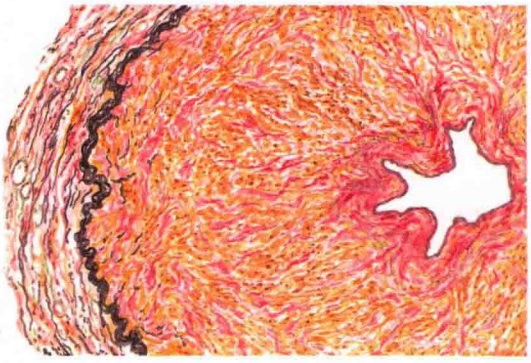
5. 其他血管紧张肽的改变

除了上述相对特征性损害，其他高血压改变包括主肾动脉血管床改变。原发性夹层动脉瘤可引起肾动脉部分或完全阻塞和高血压。内弹力膜断裂可导致壁内夹层。这种病变甚至可发生在儿童，该动脉与肾动脉瘤之间的关系仍不清楚，但缺乏连续性的弹力组织可能是这两种疾病共同的发病基础。夹层的表现类型取决于撕裂的力量是纵行作用于血管还是维持一个囊腔形成动脉瘤。动脉周围纤维组织增生被认为是腹膜后纤维化的一部分，可引起高血压。大的肾周血肿显然也可影响主肾血管床和潜在的小血管床，引起代偿性血压升高。

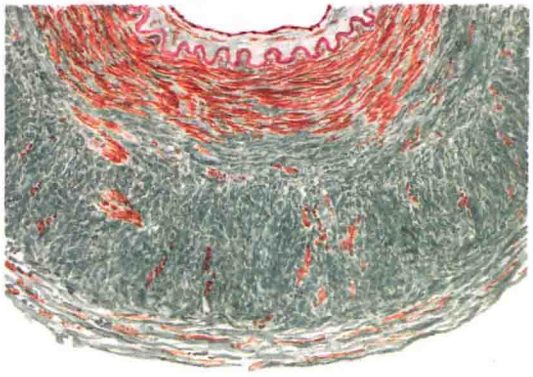
可能导致高血压的肾动脉疾病类型（续）



肾动脉中层纤维组织增生的长轴切片：动脉壁厚度存在巨大差异，主要是中层，伴动脉瘤样突出（EVG 染色，×20）



纤维肌性增生：包括纤维和肌性组织的中层增厚，内弹力膜缺如（EVG 染色，×100）



外膜下纤维组织形成：致密胶原的同心环存在于中膜和外膜之间

七十六、肾和高血压

检查高血压患者的肾情况，需考虑某些特定因素。肾动脉血流可进行自我调节，当体循环部分式整体受到影响时，肾通过自我调节机制得以受到保护。但通常会因肾血流减少出现一系列变化。肾小管萎缩、肾小球密集较常见，但肾小球结构并无改变。肾动脉主干阻塞同样可见到此类表现，之所以不发生梗死主要与肾小球囊侧支循环开放有关。

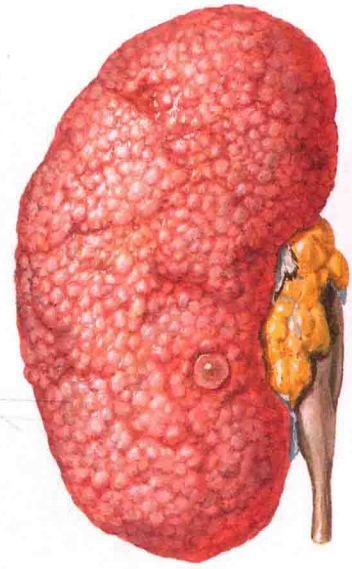
与动脉粥样硬化相关的一个重要变异是血流动力学异常。血管瓣异常可导致肾动脉主干阻塞性斑块形成。主要的血管表现有较小动脉和小动脉出现粥样硬化、中动脉和大动脉出现闭塞性纤维化和动脉粥样硬化，但这些表现并不具有特异性。

高血压作用下的肾改变部分取决于疾病的病程。首先发生改变的可能是小动脉肌层增厚。慢性高血压患者常可见小动脉玻璃样变，最初只有局灶玻璃样变性，但随着动脉硬化进展，将逐渐增厚并累及管壁全层。这种特殊的蜡状物质是血液成分从血管壁漏出所形成的局灶聚合物。

大动脉损害更为严重，弓形动脉、叶间和小叶间动脉可出现显著的内膜增厚（主要是胶原），其意义在于引起肾实质丧失，是产生弥漫性颗粒状瘢痕和大楔形瘢痕的最可能原因。高血压引起内膜增厚，致肾脏缺氧，肾脏缺氧反过来刺激血管加压机制进一步升高血压以维持正常灌注压。中小动脉纤维化样变可能是高血压肾病发生的最重要的生理改变。中度高血压患者肾损伤较为常见。但病变仍属“稀疏”，因为残存的肾实质尚可维持正常的肾功能。因此肾衰竭不是中度高血压常见的死亡原因。

相比之下，恶性高血压患者中肾损害广泛，肾衰竭是未经治疗的恶性高血压患者最主要的死亡原因。动脉常呈现出广泛性损伤，动脉壁发生坏死伴纤维蛋白沉着和微小血栓形成。另外，特有的板层状增生被胶原交替，弹力组织可见。恶性肾硬化呈现出的特征性的“洋葱皮”表现肯定不会和良性高血压患者呈现出的中小动脉内膜下病变相混淆。这些病变导致肾小球血管襻部分或完全坏死。广泛性损伤发生时，肾小球或动脉壁都可发生出血。

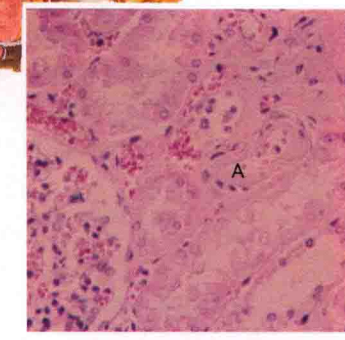
除了小动脉损伤，其他动脉也可发生广泛损伤。强烈的压力常会驱使血液成分进入或溢出动脉壁，形成纤维蛋白和坏死细胞池，并可合并血栓形成，也可发生小面积梗死。血液进入动脉和微小动脉壁的另一个证据是在这些结构中发现了脂质沉积（微小粥样斑块）。某些患者，尤其是经强化降压治疗的患者，动脉呈阻塞性损伤。这类患者内膜纤维增生非常严重，导致高血压和肾衰竭发生。



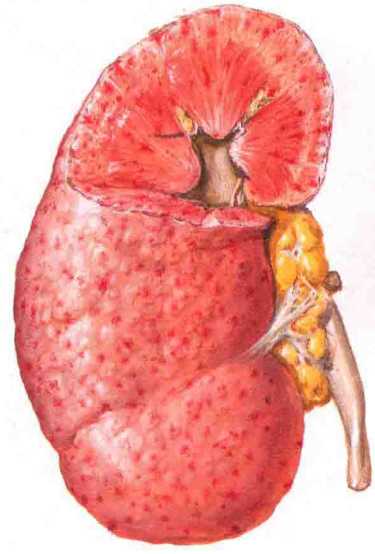
颗粒状小动脉硬化的肾
发现于病因不明的高血压



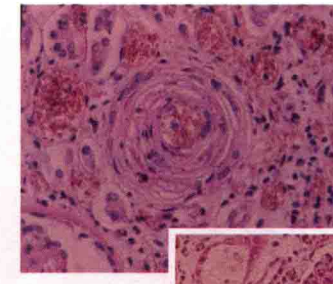
小动脉硬化的肾
切面



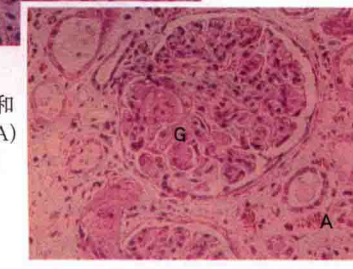
入球小动脉玻璃样变
在原发性高血压的小动脉硬化



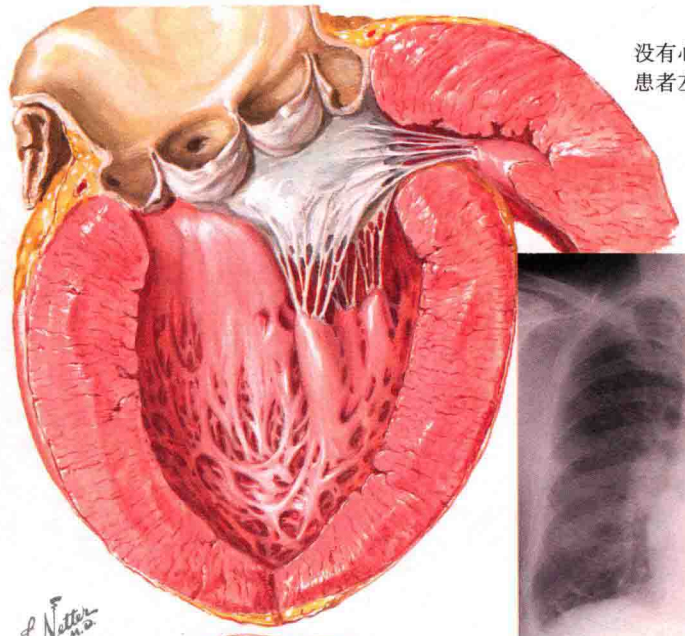
肾在原发性高血压恶化阶段
多种多样的出血



原发性高血压的恶化阶段
特征性同“洋葱”层状结构和一个肾细动脉变质



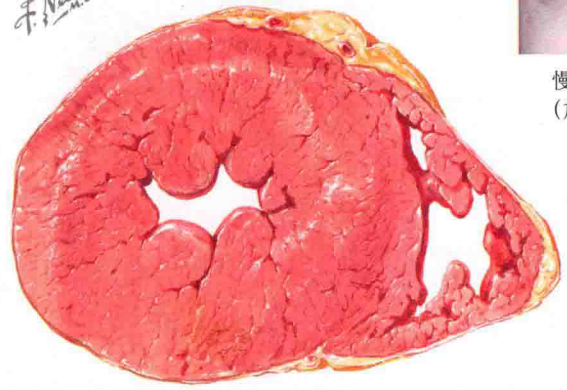
恶性高血压
肾小球（G）和入球小动脉（A）坏死



没有心力衰竭的高血压患者左心室向心性肥厚



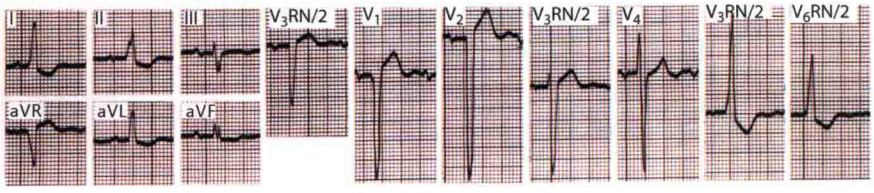
慢性高血压患者的心脏肥厚（放射学表现可能微小）



没有并发症的高血压性心脏病，心脏横截面上左心室显著肥厚，且右心室相对正常

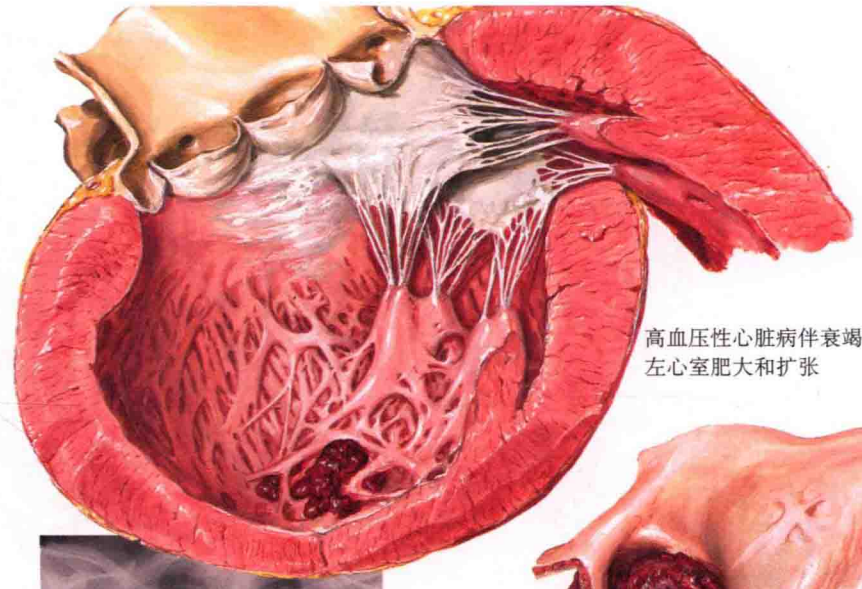
七十七、高血压性心脏病

虽然不同类型的高血压均对患者的心脏有不利影响，但心脏改变程度与高血压严重程度和病程相关性很差。60%～75%的高血压患者死于心血管并发症，但高血压性心脏病的病程、患病率和严重程度变异很大。外周血管阻力增加可诱发血压升高，用以维持正常的心搏量和心排血量。心脏做功增加导致左心室代偿性向心性肥厚（专题 6-113），以对抗小动脉收缩引起的外周血管阻力增加，借以维持正常心排血量。小动脉收缩导致外周阻力增加的原因取决于高血压的病因。

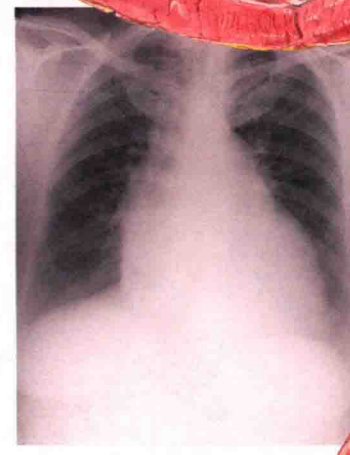


左心室的心电图证据可能或不可能存在（在 V_4、V_5 和 V_6 高 R 波；V_3R、V_1、V_2 深 S 波Ⅲ和 aVR，V_5、V_6、Ⅰ、Ⅱ导联 ST 段压低和 T 波倒置）

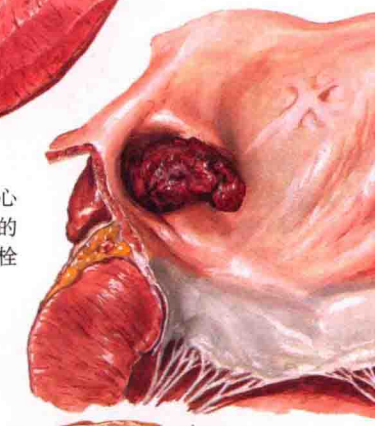
左心室向心性肥厚阶段，应高度怀疑高血压性心脏病。临床医生查体可发现左心前区心尖冲动增强，第二心音的主动脉成分（A2）增强和颈部大血管搏动增强。胸部 X 线、超声和 ECG 可发现左心室增大。向心性肥厚阶段，左心室肥大的 ECG 表现最早、最可信，包括电轴左偏，Ⅰ、V_5、V_6 导联 R 波振幅增加，Ⅲ、V_1、V_2 和 V_3 导联 S 波振幅增加，V_1 导联见负性 P 波，V_5、V_6、Ⅰ、Ⅱ、aVL 和 aVF 导联 ST 段压低，aVR、V_1、V_2 和 V_3 导联 ST 段抬高（专题 6-111 图晚期的左心室肥大改变）。ECG 改变与左心室僵硬引起的第四心音相一致。血压有效控制后，这些异常会消失。



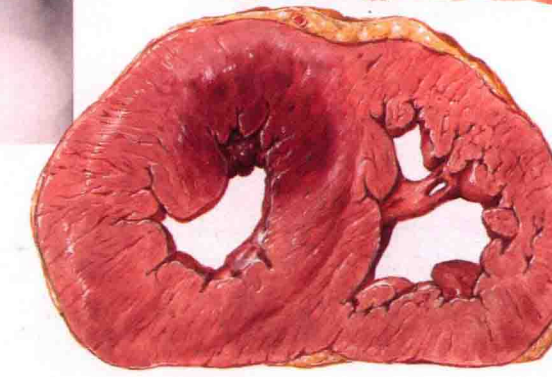
高血压性心脏病伴衰竭：左心室肥大和扩张



X 线片：心脏扩大和右侧胸腔积液



高血压伴心房颤动后的左心耳血栓



由高血压引起左心衰竭，左、右心室肥厚，前壁心肌梗死

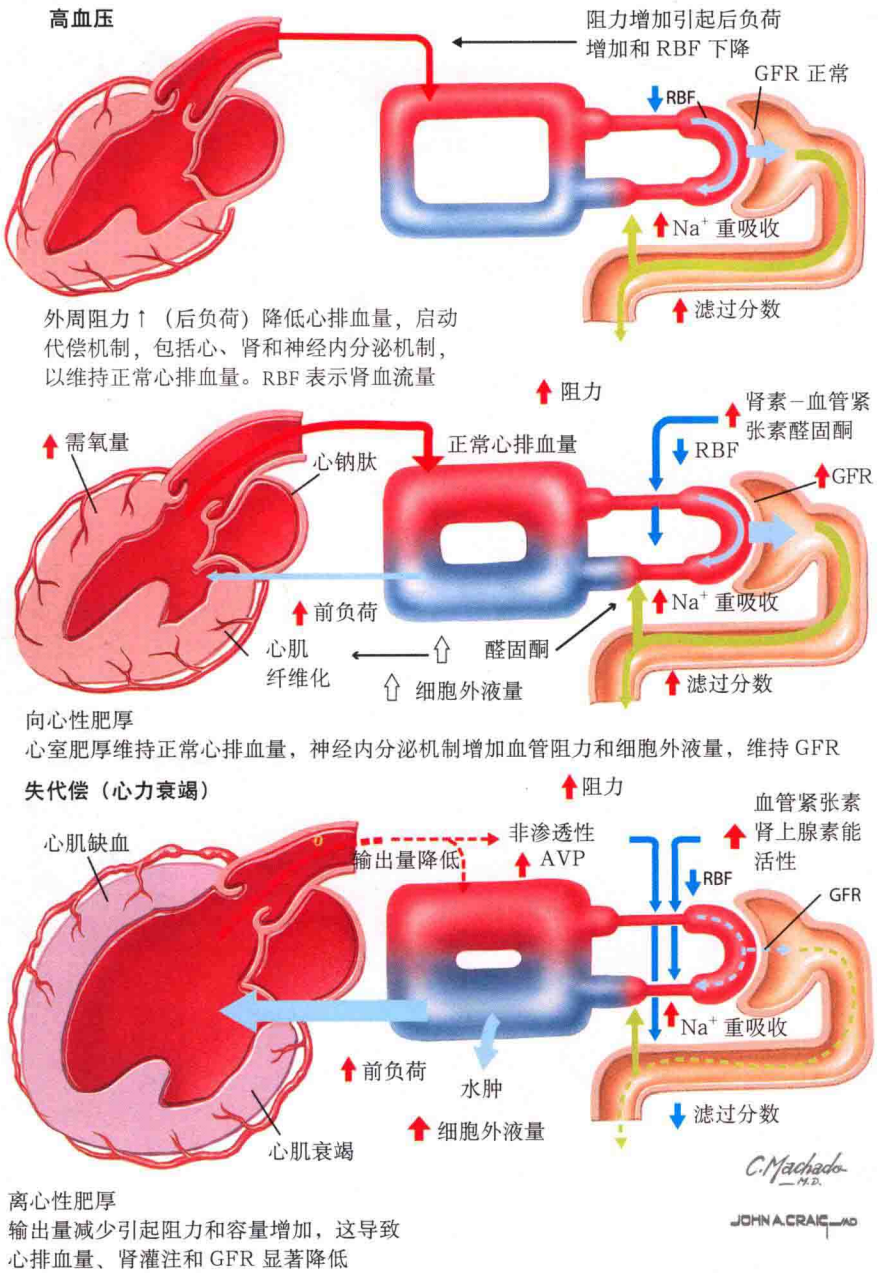
七十七、高血压心脏病（续）

高血压心脏病代偿期，患者常感觉疲乏和心悸，尤其是兴奋或运动时，除此之外可无任何特殊症状。无论使用热稀释法还是其他导管技术测量血容量、静脉压和心排血量都正常。高血压心脏病患者中，冠状动脉粥样硬化的发生率中度增加。由于左心室心肌增厚的程度超过了自身血液供应的极限，同时由于血压增高对冠状动脉壁的压力性损伤导致稳定型心绞痛和急性冠状动脉盗血综合征的发生率高于正常。

在高血压心脏病进展的某一阶段，不能根据高血压病史和严重程度对患者做出准确评估。失代偿期将发生心功能不全和充血性心力衰竭，该阶段通常有显著的冠状动脉粥样硬化、恶性高血压或肾性原因所致水、钠潴留。

充血性心力衰竭发生后首先出现 LVEDP 升高，其次是左心室扩张和肥大。心脏扩大持续进展可导致左房室瓣环扩张引起二尖瓣反流，此时心尖部可闻及特征性的全收缩期杂音。体检还可发现室性奔马律、交替脉或 P_2 亢进。约 25% 的患者可发生心房颤动，取决于冠状动脉粥样硬化的程度、持续时间和患者年龄（专题 6-114）。在此阶段常出现劳力性呼吸困难、端坐呼吸或夜间阵发性呼吸困难等肺充血症状。

高血压和收缩性心力衰竭



七十七、高血压心脏病（续）

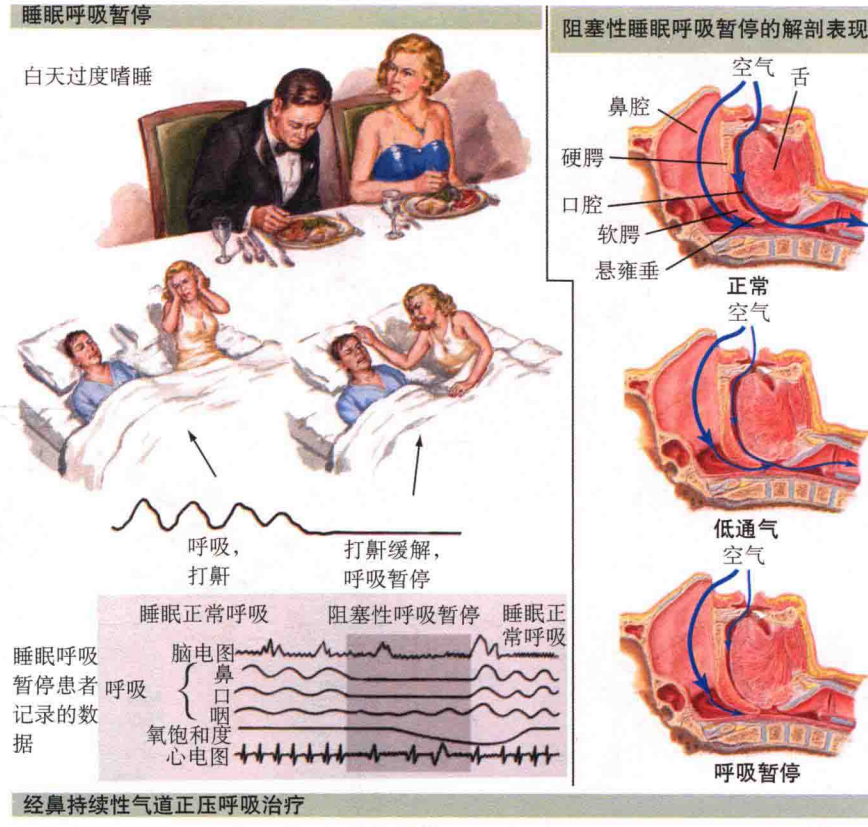
偶尔可出现肺水肿，积极治疗措施包括吸氧、襻利尿药（如呋塞米）、血管舒张药（如血管紧张素转化酶抑制药或血管紧张素受体拮抗药）或与其他合适的药物联合使用。

高血压心脏病患者的病程很大程度上取决于冠状动脉粥样硬化的发病率与严重程度、血压控制程度和是否发生肾功能不全等。肺动脉压升高类似于风湿性二尖瓣狭窄引发的病理生理改变（如继发于左心房压升高）。有时可发生右心室肥大和右侧心力衰竭，引起水肿和肝淤血症状（专题 6-115；肾小球滤过率）。

高血压心脏病的其他并发症如外周血管栓塞，多见于伴 MI 和慢性心房颤动患者。如果发生急性肾损伤和氮质血症，常出现纤维性心包炎，伴典型的心包摩擦音。当使用利尿药、降压药和洋地黄过程中，出现电解质紊乱，且不容易纠正时，需给予额外的关注。

更多更有效的降压药（ACE 抑制药、ARBs、β 受体阻滞药、钙通道阻滞药）和更敏感的襻利尿药（如美托拉宗）为高血压心脏病的治疗提供了更多的手段，尤其是失代偿期治疗。减轻体重，控制并发症（如糖尿病），足够的营养支持和适当运动都是很重要的治疗措施。如果不发生 MI、卒中、恶性高血压或急性肾损伤等，则预后尚可。

导管技术是治疗难治性高血压的一项新技术。射频能量可用于消融、减缓或阻断肾交感传入和传出神经，从而用于治疗难治性高血压。

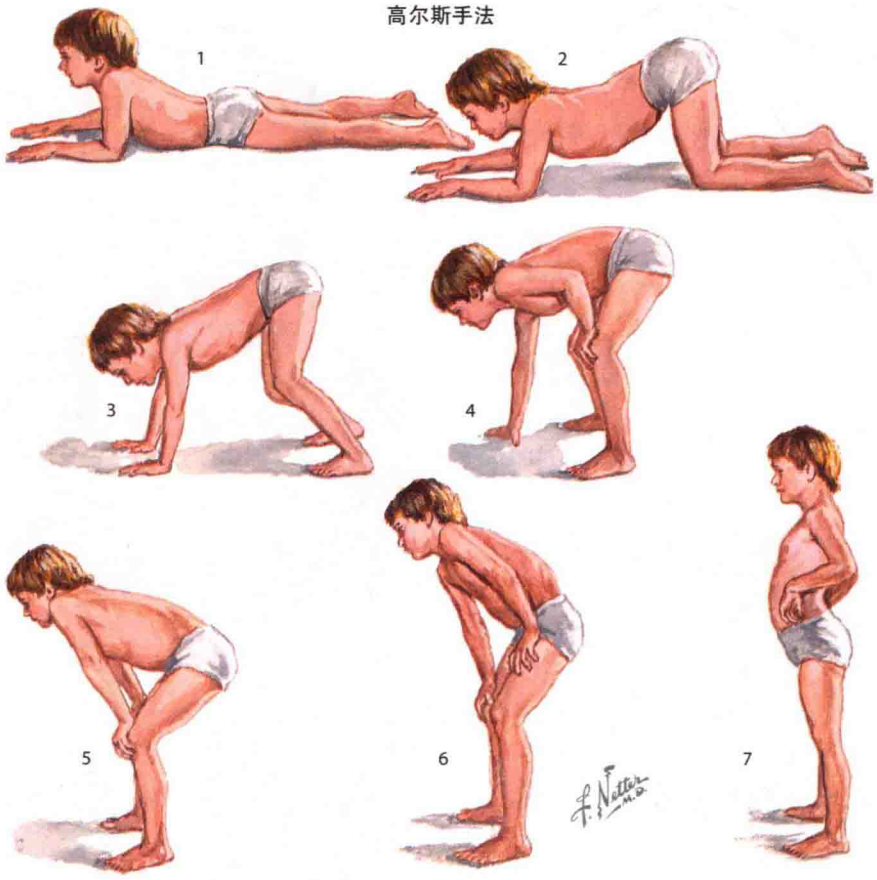




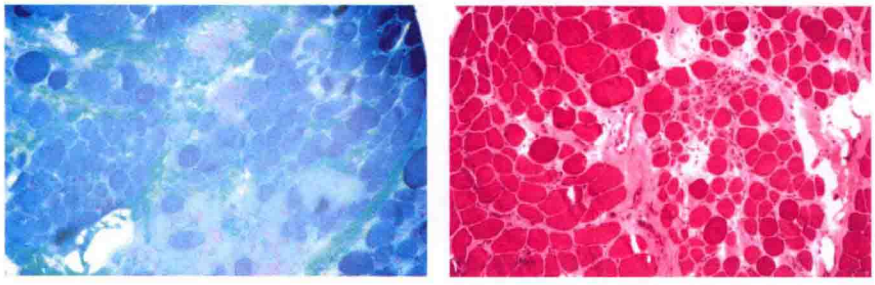
七十八、阻塞性睡眠呼吸暂停和高血压

呼吸暂停指人暂时停止了呼吸，以阻塞性睡眠呼吸暂停（OSA）最常见。OSA 常发生在睡眠时，易感者多是女性，随年龄增长发病率逐渐升高。当上呼吸道（鼻、舌根、腭后区或咽）发生部分或完全阻塞时，由于通气受阻将会发生呼吸困难。呼吸暂停呈暂时性，但可在夜间多次发生。患者通常在窒息后恢复正常呼吸，窒息通常发生于喘息、抽动或打鼾后。大多数 OSA 患者因打鼾而首次被配偶或伴侣发现呼吸暂停（专题 6-116）。

OSA 的典型临床表现包括打鼾、白天易疲劳或瞌睡、晨起头痛和频繁觉醒。心血管临床表现包括高血压、心肌缺血、心肌梗死、肺动脉高压、心力衰竭、心房颤动和其他心律失常。OSA 可发生于所有人群，但在肥胖者更为高发。根据美国国家心脏、肺和血液研究所统计，超过 1200 万的美国人患有夜间呼吸暂停，其中超重者达 1/2 以上。减肥手术有助于病态肥胖者减轻体重。OSA 也可经鼻持续性气道正压通气治疗（专题 6-116）。



特征：儿童从俯卧位靠双手依次撑在地面、膝和大腿上而站起，是因为臀部和脊柱的肌肉无力



肌肉活检显示坏死的肌纤维正被小而圆的吞噬细胞吞噬（左图，三色染色），并且被纤维组织和脂肪组织所取代（右图，HE 染色）

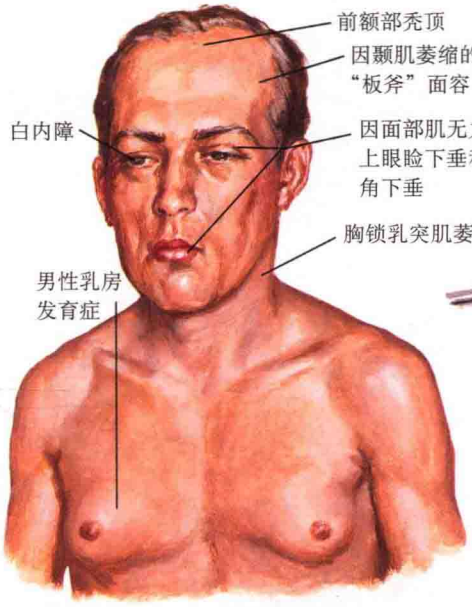
七十九、杜克肌营养不良症

杜克肌营养不良症是引起肌无力的遗传性疾病，遗传呈性别连锁，仅男性受累，女性为携带者，无任何症状。本病在男童发病率为 1/3600，常在≤ 6 岁发病。尽管某些患病男童无杜克肌营养不良症家族史，但家族史是一个危险因素。相对与其他肌营养不良疾病，儿童期本病一经诊断，其进展非常迅速，少有患者活到 25 岁，常死于肺病（如肺炎）。由于臀部和脊柱肌肉无力，许多儿童靠高尔斯手法站立，双手分别撑在地板、膝和大腿从俯卧位站立，患者的站姿呈脊柱前凸。

杜克肌营养不良症的典型症状是易疲劳、肌无力和活动受限，常首发于下肢肌和骨盆肌群。肌无力可累及其他肌群（上肢肌和颈后肌），进展迅速，病人在青少年时期即需要轮椅。心脏问题多出现于青春后期。体格检查发现心力衰竭和继发于心肌病的严重室性心律失常。其他体检异常包括严重的脊椎侧凸、肌肉假性肥大（肌肉被脂肪所替代）、肌肉质量丢失和吸入性肺炎。

肌活检可发现坏死肌纤维被小而圆的吞噬细胞所吞噬，坏死的肌肉纤维发生纤维化和脂肪化。肌活检还可发现蛋白质基因缺陷导致的抗肌营养不良蛋白含量异常。

目前缺乏对杜克肌营养不良症的有效治疗方案。治疗目的主要是控制症状和提高生活质量。鼓励病人保持积极心态，以延缓疾病进展。理疗和语言治疗也有帮助。如果患者存在的主要问题是心脏或呼吸功能衰竭，则应进行通气和标准心力衰竭治疗（如 ACEI、β 受体阻滞药和利尿药）。类固醇激素治疗可延缓肌力丧失。许多治疗措施具有正性效应，但并未被明确证实。可以考虑干细胞和基因治疗。最近一个年轻的顽固性心力衰竭患者接受了左心室辅助装置，似乎耐受良好。



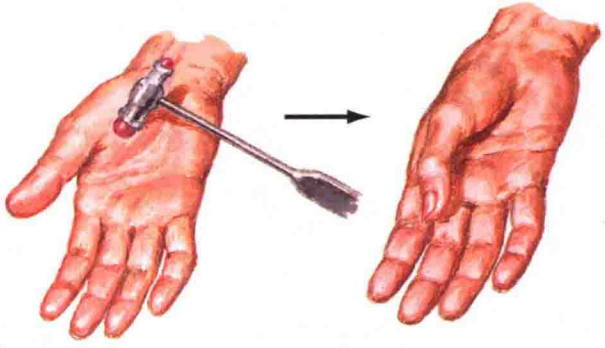


握掌释放困难

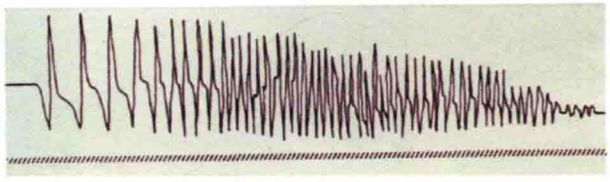
先天性肌强直症
（汤姆森病）



肌强直和肌肉发育过度，该病发生在男性和女性



叩诊肌强直反应：叩诊手掌肌肉时拇指快速向相反方向移动和内转，然后缓慢恢复至初始位置



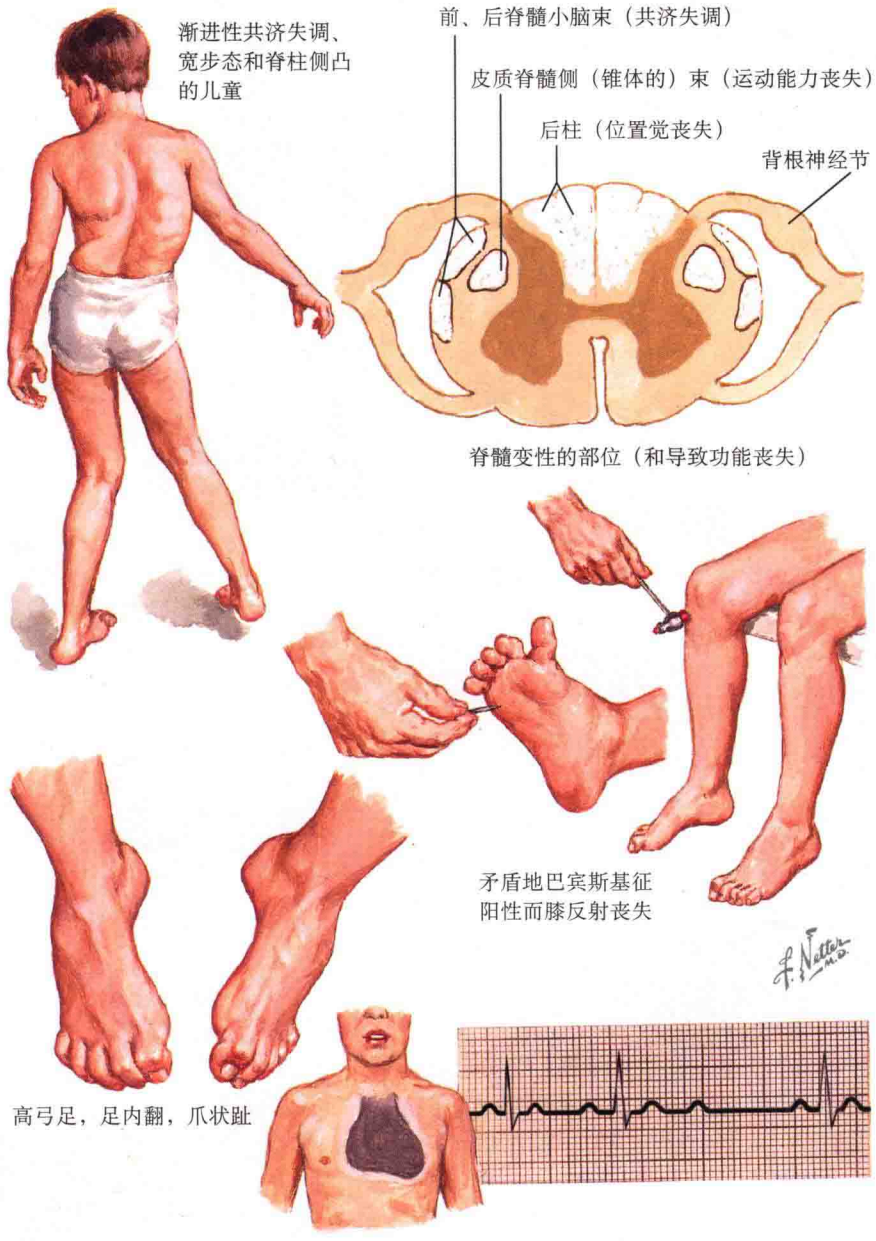
肌电图显示针刺诱发的自发肌强直电位

八十、强直性肌营养不良

强直性肌营养不良为一类常染色体显性基因异常，发生率约为1/8000，男女均可发生，且是最常见的成年人遗传性神经肌肉疾病。通常发生在成年人，随时间缓慢进展。强直性肌营养不良也可能在生命的较晚时期开始发病，表现为轻微的肌无力和强直，且有时仅有白内障。肌营养不良患者可有正常寿命，因此尽管有常染色体显性异常，但强直性肌营养不良可能有不完全的外显率和不同的表型表现。这个多系统疾病经常累及心脏，且可能是心脏性猝死的一个原因。

虽然神经肌肉改变通常是强直性肌营养不良的初始临床表现，但是心脏受累所导致的症状仅偶然被发现，第一个出现的表现是心脏传导异常、室性和室上性心律失常，或更少见的心肌功能不全（如心肌病）。在体格检查时，典型肌强直的病人在肌肉收缩之后会有肌肉延迟松弛，他们也已经有肌无力和缓慢进展面部和轴向肌肉的萎缩。白内障、额部秃顶、上睑下垂、男性乳房发育症、握掌释放困难、糖尿病、性腺功能减退和心脏功能不全可能和肌肉障碍伴随发生（专题 6-118）。心肌活组织检查和尸检研究显示不同程度的非特异性改变，如间质纤维化、脂肪浸润、心肌细胞肥厚和局灶性心肌炎。尸检发现的最常见心脏表现是选择性的和广泛的心脏传导系统的损害。

多原因（如肺炎）导致的呼吸衰竭和传导系统病变所致的心血管疾病是最常见的死亡原因，占所有死亡的约 30%（心脏）到 40%（呼吸），心源性死亡可能归因于不断进展的左心室功能不全、缺血性心脏病（特别是老年患者）、肺栓塞，或不可预知的猝死、可能的起源点的节律异常。大多数人认为心律失常可能是猝死的最常见的原因，猝死因心脏停搏、室性心动过速、心室颤动或因传导系统变性所致的房室传导异常所致。在选择性的有无症状房室传导延迟的患者早期侵入性操作可允许使用。如果电生理检查提示 H-V 间期（His 束至心室激动）延长，预防性起搏器置入应该考虑，甚至在无症状的情况下。

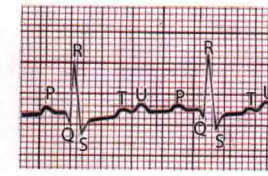


八十一、弗里德赖希共济失调

弗里德赖希共济失调为常染色体隐性遗传疾病，始发于儿童时期，在一些有发热疾病的病人中一侧下肢的共济失调要先于双侧下肢的共济失调。经典的弗里德赖希共济失调是一个基因突变的结果，基因突变引起共济蛋白合成减少，导致共济蛋白缺陷。共济蛋白是线粒体功能正常所必需的，两者对氧化磷酸化和铁平衡是必需的，共济蛋白缺陷导致铁积聚于有弗里德赖希共济失调病人的线粒体和心脏内，自由基生成增加，并导致线粒体损害，灭活线粒体内产生 ATP 必需的酶。细胞和组织对共济蛋白缺陷有不同的敏感性；需要和产生更多的共济蛋白的细胞，受共济失调影响最大。如对位置觉反应的背根神经节感觉神经元更高地表达共济蛋白基因，且在弗里德赖希共济失调中大大地受到影响。

从神经病理学上来讲，弗里德赖希共济失调病人在前、后脊髓小脑束（导致共济失调），皮质脊髓侧（锥体的）束（运动能力丧失）、后束（位置觉丧失）和脊神经节发生脊髓变性。体检信号包括儿童时期严重的脊柱后侧凸和不断进展的共济失调，表现为宽步态（专题 6-119），许多患者有高弓足、足内翻和爪状趾、巴宾斯基征阳性而膝反射丧失，心脏异常（如间质性心肌炎、纤维化、心脏扩大、肥厚型心肌病、扩张型心肌病、室性心动过速和心脏传导阻滞）。肥厚型心肌病在超过 50% 的患者中会出现，心律失常和充血性心力衰竭是弗里德赖希共济失调患者的主要死亡原因，约 10% 的患者发展有糖尿病，且更高比例的患者证明有糖耐量异常。

如果父母有血缘关系，子女发生弗里德赖希共济失调的风险最高，然而，大多数病例是散发性的，发生于非血缘家庭。患者子女患病风险约是 1/200，父母如有血缘关系，后代发生本病的风险较高，反之则低得多。当这种疾病不断进展时，共济失调影响整个身体，且一些患者发展为舞蹈病样运动，伴随有明显的腿部和脚步远端肌无力，最后患者需要坐轮椅，直至卧床不起，并且可能发生构音障碍和吞咽困难。弗里德赖希共济失调临床表现的多样性可以由细胞和组织对共济蛋白缺陷的不同敏感性解释，并且和发病年龄及到终末期的时间相关。心肌肌纤维需要大量的共济蛋白，因而共济失调影响更大。



低钾血症：不规范地应用利尿药或激素，体液丢失（呕吐、腹泻等）或醛固酮增多症可能导致钾减少，血钾低会导致无力，甚至麻痹、腱反射消失和（或）心律失常



周期性瘫痪通常与低血钾有关，但高血钾或正常血钾时也可出现。甲状腺功能亢进症可能与低钾性周期性麻痹有关

高钾血症：阿狄森病（原发性肾上腺素功能不全）表现为皮肤呈青铜色、乏力、消瘦和高血压、血钾升高。早期症状轻微，以乏力为主



八十二、钾代谢紊乱

高钾血症或低钾血症导致的周期性瘫痪表现为短暂发作的迟缓性麻痹。这种神经疾病是常染色体显性遗传的，它有多种的表型，这种少见的疾病是由调节神经细胞的 Na^+-K^+ 和 Ca^{2+} 通道基因突变导致。这种疾病好发于青少年，男性更常见。这种迟缓性麻痹表现为深部腱反射的缺失，且肌肉对电刺激反应消失。患者很少会出现意识丧失。

高钾血症和低钾血症均可能导致周期性瘫痪（专题 6-120）。多种原因可以导致血钾减低（低钾血症），这会引起乏力、肌肉麻痹、反射消失及心律失常。低钾血症的原因包括利尿药的不规范应用、激素使用、体液丢失（呕吐、腹泻）或伴高血压的原发性醛固酮增多症。周期性瘫痪是最早被认识的神经离子通道病之一，涉及 Na^+-K^+ 和 Ca^{2+} 通道亚基，细胞和基因水平上的异常为其特点。由于离子通道基因发生突变，患者从青少年开始发病，诱因包括剧烈运动、高糖类摄入以及注射胰岛素、葡萄糖及肾上腺素。血钾水平过低时可以出现心电图异常包括明显的 U 波、T 波低平及 ST 段压低。高钾血症时的心电图变化包括 T 波高尖、R 波振幅下降、QRS 波或 PR 间期延长、P 波消失。

周期性瘫痪通常发生在低钾血症时，但在高钾血症及正常血钾人群中也会发生。甲状腺功能亢进症可能与低钾血症性周期性瘫痪有关。有报道心肌病患者也会出现这些症状。Addison 病（原发性肾上腺功能不全）可能导致高钾血症，此病表现为皮肤发黑、乏力、低血压、高钾血症及继发于 QT 间期延长的室性心律失常（专题 6-120）。早期症状轻微，以乏力为主。所有高钾血症患者必须考虑有无补钾及应用 ACEI 和 ARB 类药物。

每日经口乙酰唑胺会导致轻度的代谢性酸中毒，能够预防低血钾及高血钾发作，但对于低血钾周期性瘫痪患者，经口补钾可能是必需的。

八十三、心脏贯通伤

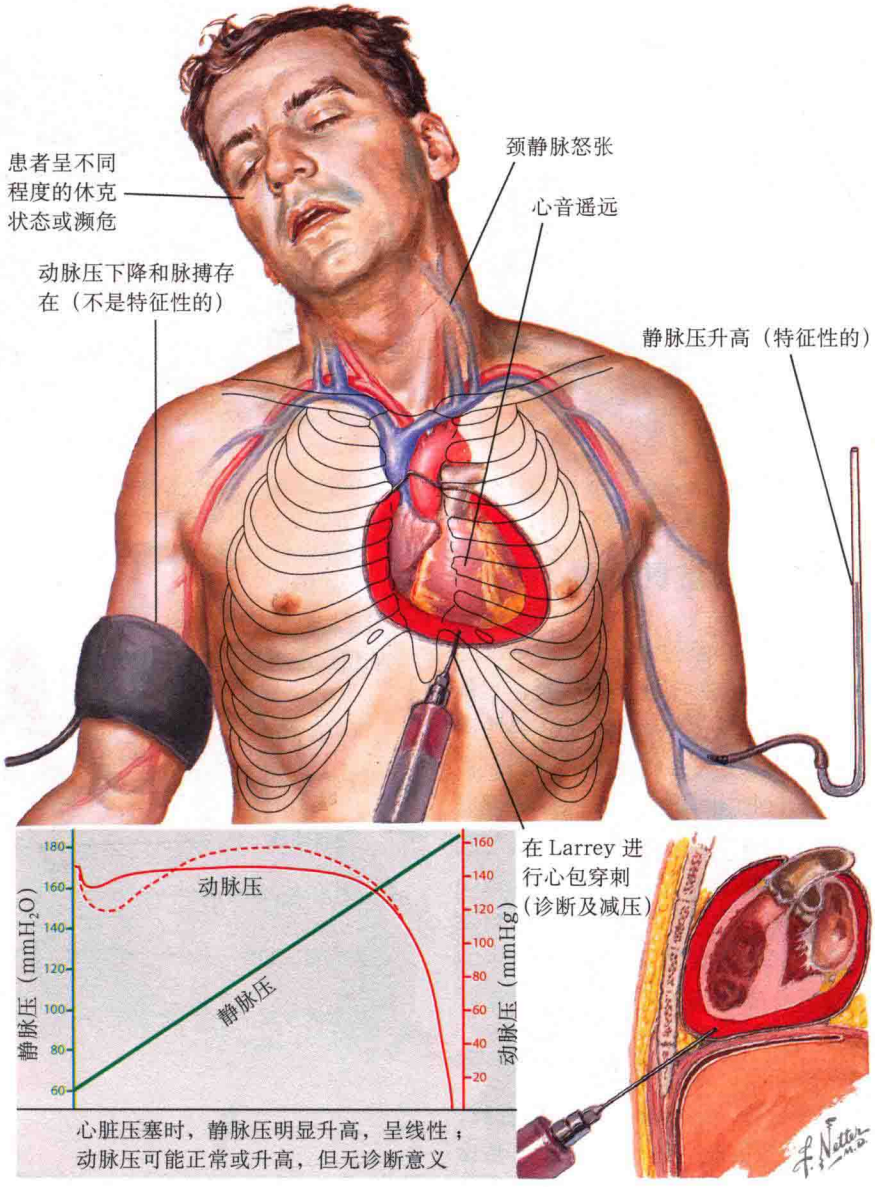
大部分的心脏外伤是由于匕首、枪弹或其他锐器所致。刀片长度大概6in（30cm）。心脏贯通伤患者可以分为3类：①深度裂伤或者大口径枪伤的患者，由于血液快速大量的丢失，大部分患者会迅速死亡；②由长度几毫米到2.5cm的冰锥、匕首或其他锐器导致的心脏小的损伤患者，这些患者常因为心脏压塞被送往医院，及时治疗后能够存活；③合并有严重的胸部或其他部位损伤的患者，通常可能死亡。第二组患者致死的并发症是由心脏压塞引起的，它是由于心包变得僵硬和纤维化，且不能扩张，进而压迫心脏和大血管根部而危及生命。但如果没有心包腔，几乎所有的心脏及心包外大血管外伤都可能因为大量失血而失去救治机会。心脏压塞可对出血心壁提供一定压力，在控制出血方面起到非常重要的作用（专题6-121）。

虽然不是所有在医院治疗的心脏贯通伤患者都能存活，但是，接受快速、决定性治疗的患者有80%～90%的机会康复。接诊时，一定不能用患者的状态来评估损伤严重性。一些测不到血压或者触摸不到脉搏的濒危患者，经过外科手术后会迅速恢复；而一些收缩压在80mmHg或脉搏正常的患者，如果未及时进行外科手术就会死亡。因此，危重患者不代表“没有救治希望”，相反，临床表现看似稳定，也许只是假象。

图中显示了胸部的“危险区域”及穿透性心脏外伤的大概相对分布（专题6-122）。外伤类型是多样的，包括心壁上单纯的裂伤（划痕）、锐器进入心壁而未进入心腔（壁内）、锐器进入心腔（腔内）及贯通一个或多个心腔。其中，腔内伤占绝大部分。很小部分患者表现为单一的心包膜撕裂伤，而未累及心肌。

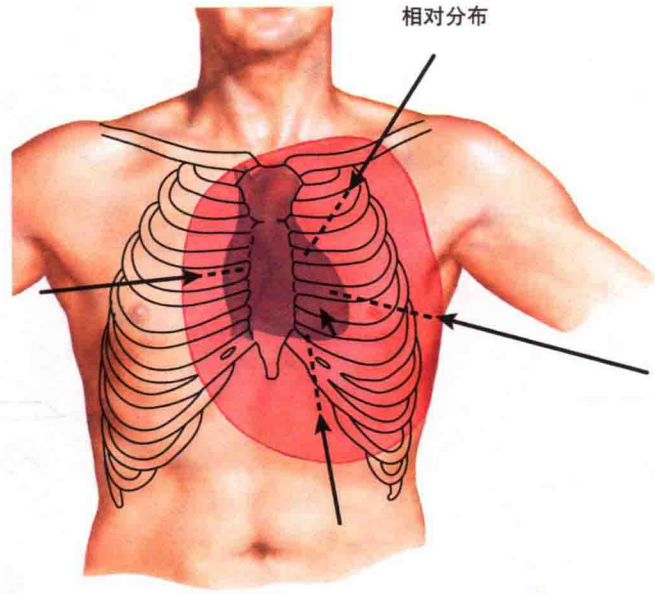
导致快速死亡的原因包括失血、心脏压塞及恶性心律失常。延迟的死亡原因包括脓毒症、左心室血栓脱落导致大面积脑栓塞、瓣膜或者室间隔损伤以及限制性心包炎导致的心力衰竭。专题6-123图列出了心脏贯通伤的不同发展过程。

心脏压塞



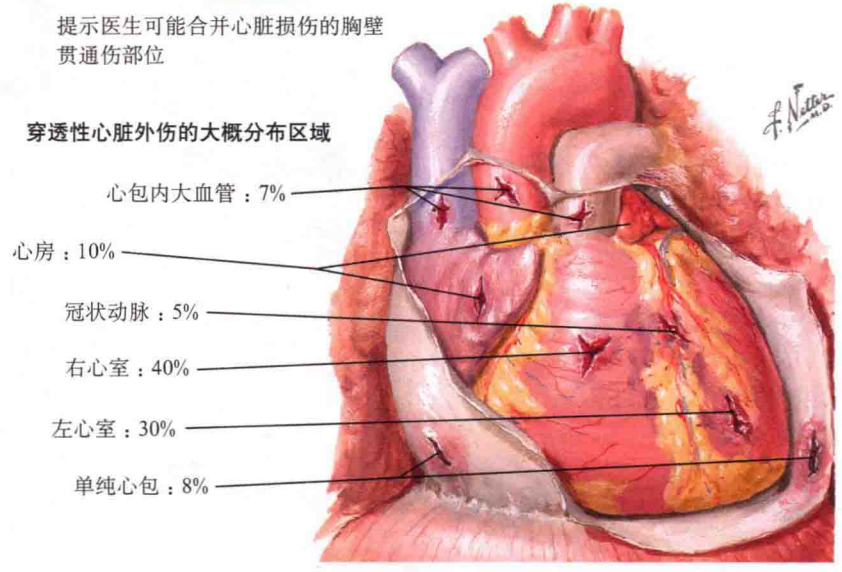
1. 心脏压塞

急性大量的心包积血导致的心脏压塞是心脏贯通伤或非贯通伤的基本病理过程。心脏压塞能致命也能救命，它能够减少或者终止心脏外伤导致的出血，但积血量达到一定程度后就会导致深度休克，如果不能及时治疗则会死亡。急性的心脏压塞导致以下3种主要的病理生理改变：①静脉侧，心包腔内压力增高限制了心舒期静脉回流至右心室，导致右心室舒张末压升高，压力传导至右心房导致中心静脉压升高；②在动脉方面，心脏受压后心排血量减少，导致血压下降及冠状动脉灌注减少，从而引起心肌缺氧及心力衰竭；③在全身动脉方面，心排血量减少时全身小血管收缩，导致外周血管阻力增加。虽然心排血量明显下降、静脉压明显升高，但早期血压近似正常甚至高于正常可能与外周小血管收缩有关。



提示医生可能合并心脏损伤的胸壁贯通伤部位

八十三、心脏贯通伤（续）



少量的心包积血可以没有临床症状，由于心包膜不能快速扩张，当积血量达到 150～200ml 时可以突然出现心源性休克。在关键时候，心包扩张或者仅抽出 10～20ml 血，即可以救病人于生死之间。部分患者心包腔内积血量较少，不足以导致致死性心脏压塞，心肌和心包的外伤能够自发痊愈。这些患者的预后取决于 3 个方面：心肌外伤情况、心包外伤情况以及心包积血情况。

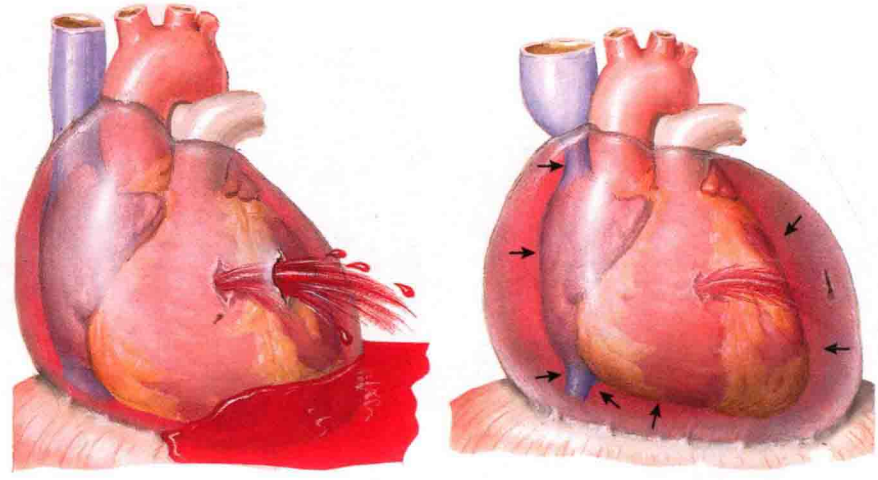
2. 心脏外伤的诊断

胸外伤的患者进行体格检查时，如果高度怀疑心脏外伤，则容易诊断。上腹区、腋窝区、背部及颈部的外伤可能会合并心脏外伤。冰锥或者小工具导致的外伤容易被忽视。有时患者血压突然或在几小时内升高到 160mmHg 左右，手术时不仅会发现出血性心脏外伤，而且常会有明显的心包积血和心包内血块形成。心脏外伤时容易出现休克，但休克程度似乎与外伤的严重性和失血量不匹配。可能在几分钟至几小时都无症状，然后突然出现重度休克，这个过程也许能够鉴别休克是因为心脏压塞引起，还是失血导致。

心脏压塞易于从病史或查体中识别。典型临床表现为静脉压升高、动脉压下降或消失、心音低钝遥远。循环衰竭程度与失血程度不匹配。如果心脏压塞持续存在，颈静脉特别是颈外静脉会扩张。心包穿刺抽出血液可以确定心包积血(专题 6-121)。通常，患者呼吸浅快，胸廓扩张度不对称。呼吸困难、气促、极端口渴也很常见。胸部 X 线片及中心静脉压监测对诊断有帮助，但不是必需的。胸部 X 线片可以发现心影增大。对于某些患者，这些经典的检查也许没有价值，因为少量的心包积液不会引起心影增大，却可能导致患者死亡。对于这些患者，心脏超声有助于诊断。胸部 X 线片可以确定有无血胸或气胸。

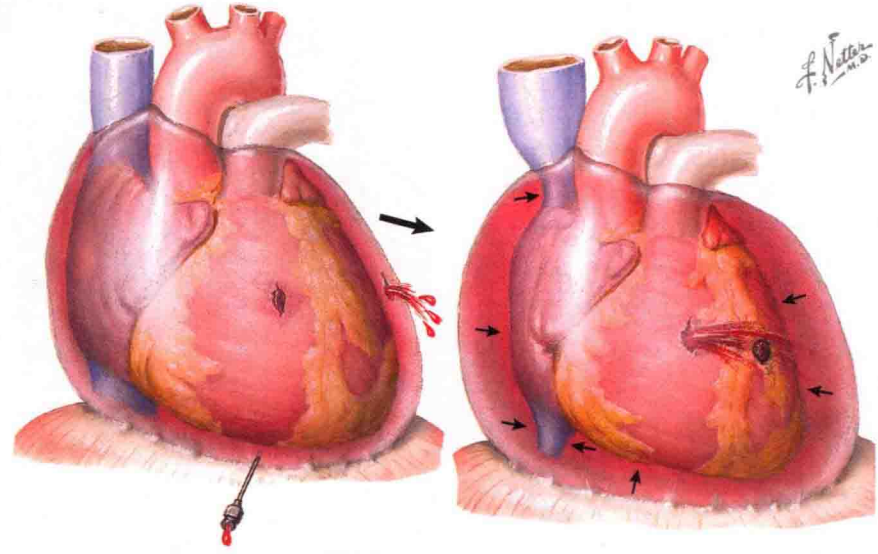
心脏压塞时颈静脉压升高，但在胸腔内出血的情况下，颈静脉压可以正常或者低于正常。静脉压升高对于鉴别是心脏压塞性休克还是失血性休克有重要意义。全身静脉压升高提示心脏压塞，但在心脏贯通伤时，当全身静脉压都下降时提示严重的失血。心电图诊断没有特异性。在损伤早期的几小时内，心电图只有很小的变化，因此在关键时刻意义不大。心脏超声是确定心包积液量及是否存在心脏压塞最好的无创性检查。

穿透性心脏外伤的不同发展过程



血容量丢失：如果累及心脏及心包的伤口大且都处于开放状态，会大量出血导致患者快速死亡。尽快行心脏修补术有可能抢救生命

早期填塞：如果心脏伤口仍然开放而心包伤口闭合，会导致心脏压塞；如果不进行心包穿刺减压，则会导致患者快速死亡。心包穿刺也是有效治疗方法，但是仍自选心脏修补术



早期稳定：如果心脏伤口被血块封堵，会留下不同程度的心包积血，经穿刺引流后心脏功能恢复，患者得以存活

延迟填塞：数小时、数天或数周后血块可能移位，导致致命的心脏压塞，因此强调应尽快进行外科手术治疗

八十三、心脏贯通伤（续）

必须进行积极有效的治疗，包括抗休克治疗、心包穿刺术、开胸术联合心包切开术及修补伤口（专题 6-123）。

3. 抗休克治疗

应让患者立即处于中度 Trendelenburg 体位，同时给予吸氧、快速补液，必要的情况下可给予输血。如果不能及时进行血型检查及交叉配型，可以考虑输注 O 型血。有时在血库已经开始配型的情况下，先进行自体输血可以救命。如果必要，应谨慎进行麻醉，患者出现烦躁不安通常提示脑缺氧和呼吸循环衰竭加重，可能导致死亡。

4. 心包穿刺术

心脏压塞时必须快速进行心包穿刺，这是可以挽救生命的。如果几次穿刺失败，穿刺后再次快速出现心脏压塞，或者出血持续存在的情况下，可以考虑进行外科手术。

5. 开胸心包联合切开术及伤口修补

心脏外伤有持续及大量出血的情况下应进行外科手术，必须行开胸心包联合切开术后，直接修补伤口。对合并肺、胸廓内动脉、肋间及大血管损伤也应给予积极处理，因为这些损伤可以导致气胸、血胸及血气胸，危及生命的其他部位损伤也应积极处理。采用何种麻醉方式取决于患者的状态。昏迷的患者，早期不需要进行麻醉。低血压患者，可以考虑给氧情况下行局部麻醉。呼吸循环相对稳定的患者可以考虑全身麻醉。

辅助通气模式首选气管内插管。尽管这是一项非常重要的治疗，但是气道内正压通气导致胸腔内压力增高，加重对心脏及腔静脉的压迫，甚至导致心脏停搏。

6. 开胸术

不管哪个部位的心脏外伤，都可以通过左侧开胸术来最大限度地暴露伤口（专题 6-124）。如果伤口是经右侧胸壁进入心脏，也可以通过右侧胸腔入路手术。尽管需要紧急暴露伤口，但必须遵循操作规范。如果不逐层切开皮肤、皮下组织、肋间组织、软骨，或后续不仔细缝合胸壁，就有可能出现伤口裂开、感染、胸壁窦道等并发症。手术中最关键的时刻就是心包解压。心包腔一旦打开，随着血液从伤口涌出，会面临不可控制的出血及血块形成。因此，在切开心包之前，需要考虑以下几点：

(1) 通过有限的切口来充分暴露伤口几乎不可能的，在紧急时刻，可以通过切断肋骨来增加伤口暴露。

八十三、心脏贯通伤（续）

(2) 要有行动预案。术者必须检查所有可能用到的器械(尤其是耙钩)是否准备齐全。

(3) 必须确保有足够的血液储备及血液替代品。

如果提前注意到以上三点，通常可以使复杂且有潜在致命性的情况处理起来显得简单而有序。

手术中把握住三个关键的步骤，可以使危急情况出现逆转。首先，进入胸腔后，第一助手用两把耙钩使胸骨上抬，在心包切开后让术者在合适的位置迅速按压及修补伤口。其次，术者用科赫尔式钳钳夹心包，从膈肌上的基底部到包绕大血管的顶部整个剪开（前壁到膈神经）。用另两把科赫尔式钳钳住心包切缘，从胸骨左侧拉起心包并覆盖胸骨，第一助手将胸骨下的耙钩松开，重新放入心包下，以合适的角度将心包和胸骨一起拉起。这些操作可以使心脏整个位于左侧胸腔，更好地暴露伤口。必要时，可以将胸骨用力抬高，以便更进一步暴露伤口。最后，在切开心包的同时，第二助手用大量温生理盐水冲洗伤口。这个操作可以迅速明确出血部位及清洁手术视野。发现出血点后，用手指按压出血点就能很好地控制出血。

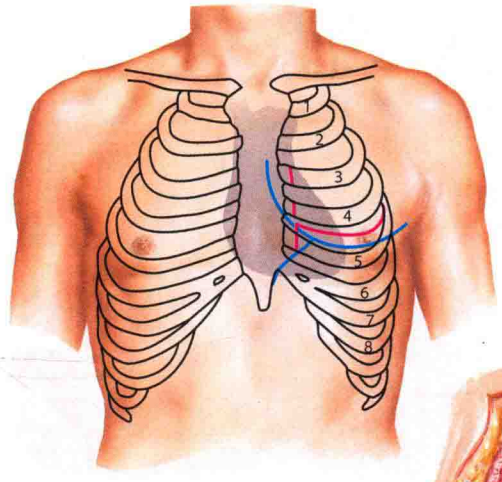
心脏伤口能够缝合，但是心肌缺氧导致心肌组织柔软易碎，可能需要带小块 Teflon-felt 补片，采用褥式缝合来增加其牢固性。冠状动脉附近的伤口应该在冠状动脉下方褥式缝合以免损伤血管。无损伤血管钳可用于动脉损伤。动脉损伤可以用 4-0 或 5-0 的丝线间断或连续缝合。主动脉或其他大血管撕裂伤可以用血管钳沿裂口夹住，然后用 5-0 的丝线间断或连续缝合以闭合伤口。对于严重出血，有人建议可以短暂阻断腔静脉以减少出血。可以在心包膜左侧上留个开口使液体引流至左侧胸腔。在右侧应疏松闭合的心包，以免心包腔液体过多导致心脏转位及受压。应行胸腔内置管并连接闭式引流系统。

关闭胸腔时，可以用铬肠线缝合肋软骨（专题 6-125）。术后管理与其他开胸手术类似。

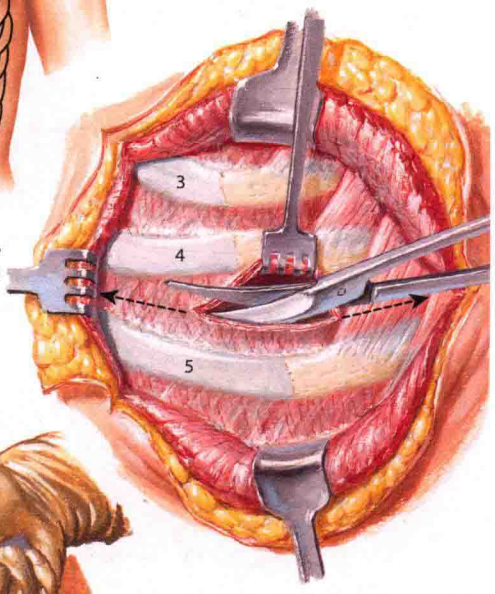
7. 心包穿刺术与开胸术比较

文献报道大部分心脏贯通伤患者初始接受了心包穿刺术治疗（Bell 等）。78 名仅接受穿刺治疗的患者死亡率为 5.5%。心包穿刺无效的 23 名患者立即接受外科手术，死亡率仅为 26.7%，但在外科术前如果发生过心脏停搏，则死亡率增加至 62.5%。由于合并其他更严重的疾病，12 名患者接受了初始外科手术治疗，死亡率为 33%。直接比较两者的预后数据可能有误导，因为行心包穿刺术的患者是有选择偏差的，可能遗漏那些有大的外伤和严重出血的患者。

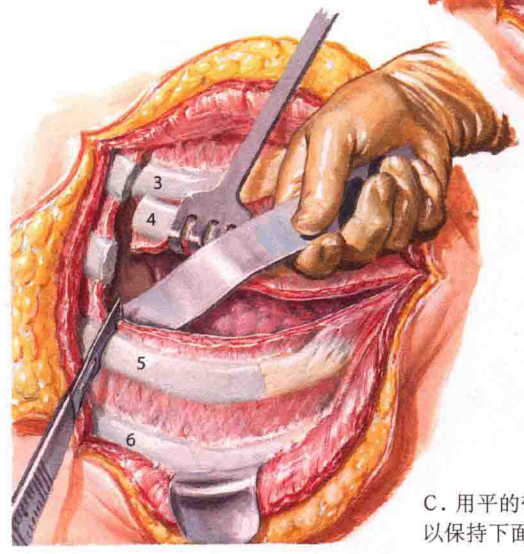
胸廓切开术和心脏修补术



A. 皮肤及胸大肌的“Y”形切口（蓝色），肋间肌、胸小肌及肋软骨的切口（红色）



B. 皮肤和胸大肌被相对分开，肋间肌和胸小肌在第 4 肋间被分开



C. 用平的带状牵拉分开第 3、4、5 肋软骨，以保持下面的组织

胸廓切开术和心脏修补术（续）

八十三、心脏贯通伤（续）

回顾文献令人困惑，因为心包穿刺术及外科手术的支持者均报道了良好的研究结果。很明显，外伤后存活率更多依赖的是外伤的自然特性及严重性，而不是治疗方式。回顾 113 名穿透性心脏外伤患者（1955 年 6 月～ 1963 年 6 月），其中 58 名接受外科手术治疗，其死亡率仅为 8.6%，比早期文献报道的明显减少（Maynard 等）。死亡率下降的原因主要是手术经验的积累、外科手术及麻醉技术进展、输血、血浆及其他静脉液体的应用。

8. 支持开胸术的理由

毫无疑问，心包穿刺术对于单纯心脏外伤合并心包积血及心脏压塞的治疗非常有效。然而，心包穿刺术可以理解为是一种非手术治疗。外科术前行心包穿刺术治疗急性心脏压塞，可以帮助患者度过休克这段危重时期，以便后续进行外科手术。由于能明显改善预后，外科医生应熟练掌握开胸术。对缺乏经验的外科医生而言，单纯心脏外伤合并心脏压塞的患者，进行心包穿刺术可能更安全，因为这些患者仅靠心包穿刺就能存活，甚至不行穿刺也能存活。然而，如果存在持续出血，只有行胸腔切开术及心包切开术才可以挽救生命。外科手术优于保守性穿刺的原因：

(1) 可以明确定位损伤部位。

(2) 可以充分确定损伤类型。

(3) 约 50% 患者会出现心包腔内大量凝血块，阻碍有效的穿刺引流。穿刺引流未见出血可能误导诊断，此时行心脏超声可以发现心包腔内积血及心脏压塞。

(4) 大部分患者在数小时、数天甚至数周后可能发生继发性出血（延迟性心包积血）。

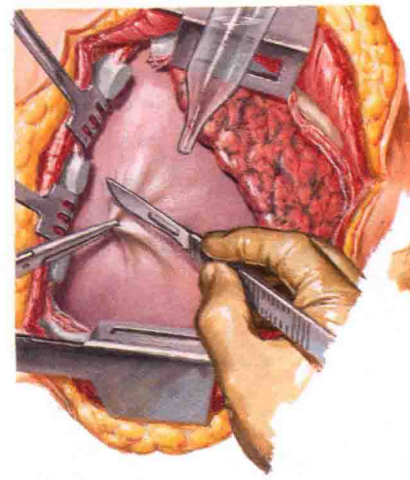
(5) 常规的穿刺术时患者取仰卧位，可能刺穿心肌及左冠状动脉。

(6) 不完全的心包积血引流可能导致慢性心包积液、心包粘连或缩窄性心脏改变。

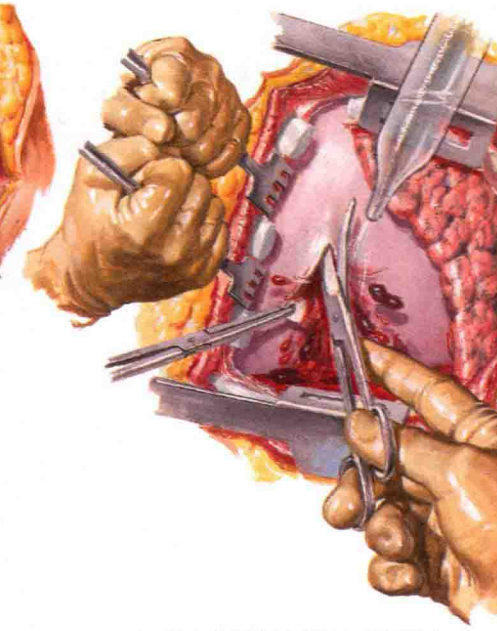
(7) 心外膜伤口周围可能出现外伤性左室假性室壁瘤，并且冠状动脉的外伤性假性动脉瘤可能发生破裂。

(8) 如经心包穿刺可充分引流，则患者能够存活；但是如穿刺引流效果不佳或无效，只能选择外科手术，否则就意味着等待死亡。从根本上来说通过心包穿刺术可以检验是否需要行外科手术，如果效果好，可以不必行外科手术。

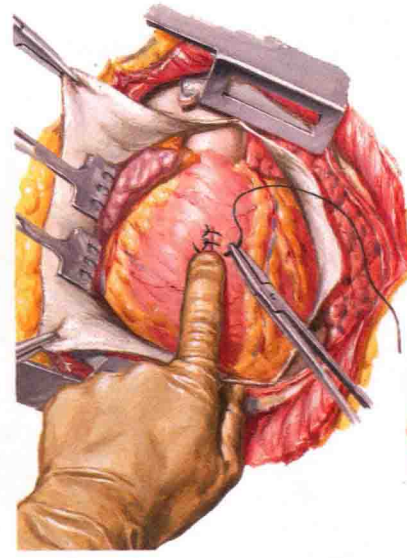
开胸术联合心包切开术下直接进行伤口修复是最有效的治疗方法。心包穿刺术只对部分患者有效，不应作为唯一的治疗手段。



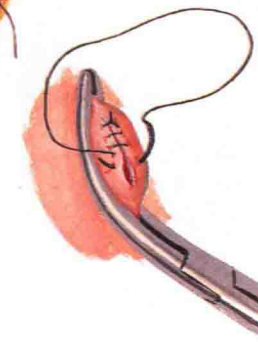
D. 心包切开前用 Kocher 钳夹持心包，随时准备冲洗手术视野



E. 用力分开胸骨进行心包切开术



F. 仔细控制出血及心脏修补

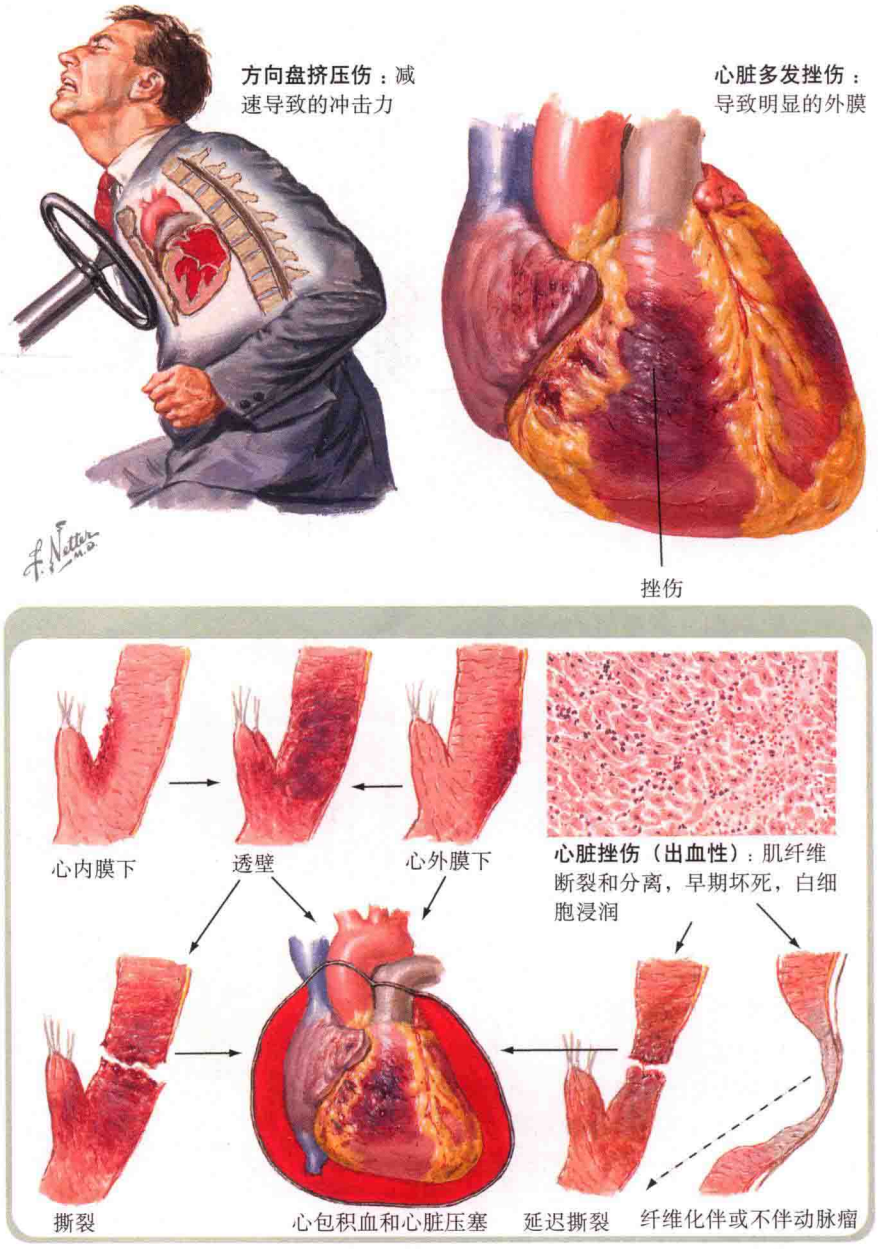


G. 修补心耳及大血管伤口



H. 修补冠状动脉附近伤口

心脏挫伤的病因和不同发展过程



八十四、心脏非贯通伤

高空坠落、汽车方向盘挤压及突然减速可导致心脏钝挫伤及震荡，这是由于外力间接作用于心脏，或作用于腹部或四肢，通过血流动力学传导至心脏所致。此外，高速子弹及飞行碎片穿过腹区或胸区、气流或水流冲击也可以导致心脏非贯通伤。后几种原因产生的压力波可以损伤组织。然而，引起心脏钝挫伤的主要原因是坚硬的钝性物体直接暴力作用于心前区。目前车祸导致的心脏钝挫伤是由突然刹车导致身体前倾，胸部被方向盘挤压所致，并且通常不伴有胸骨骨折及心包撕裂伤（专题 6-126）。

心脏钝挫伤可导致心壁的散在及片状出血灶。大多数患者出血起始于心内膜，出血范围从心内膜下、心肌壁内及瓣膜的点状出血到心内膜下或扩散至心外膜的广泛出血。损伤可能局限在心肌壁内，也可能合并心内膜或心外膜表面的撕裂伤，导致心内膜和壁内血栓形成及急性心包积血。心肌钝挫伤程度可从轻微的心肌损伤到心肌纤维断裂分离甚至坏死。血管损伤通常发生在毛细血管，很少累及小动脉及冠状动脉分支。

一般认为心脏钝挫伤可以导致冠状动脉栓塞，但通常仅发生于有动脉粥样硬化的血管。心包积液可以发生，但不是必然的，因为超过 50% 的损伤不合并心包撕裂伤。钝挫伤部位的纤维素反应可以导致疼痛、心包摩擦音及心包粘连。严重钝挫伤时，损伤部位的心肌持续发生变性及坏死。可能导致延迟性心脏破裂或损伤区域瘢痕形成及室壁变薄，后者在心腔内压力作用下可形成假性动脉瘤。

基于病史、临床表现及心电图和实验室检查可以诊断心脏钝挫伤。疼痛可以立即出现，也可以在 24h 后或几天后出现。

八十四、心脏非贯通伤（续）

胸骨后疼痛常由心肌缺血或坏死导致，硝酸甘油可能无效，但对吸氧及镇痛药有效。生理性电活动功能失调主要是心动过速（阵发性的），偶有心动过缓。室上性心律失常包括逸搏、心房扑动及心房颤动。静脉压升高和动脉压下降应考虑存在心脏压塞。

包括传导异常的各种类型心电图变化都可以出现，主要是心室波群、ST 段及 T 波变化。损伤部位决定了心律失常的类型及心电图变化。肌钙蛋白 T 及肌酸激酶升高提示心肌损伤，特别是只有心脏钝挫伤时。

（一）心脏破裂

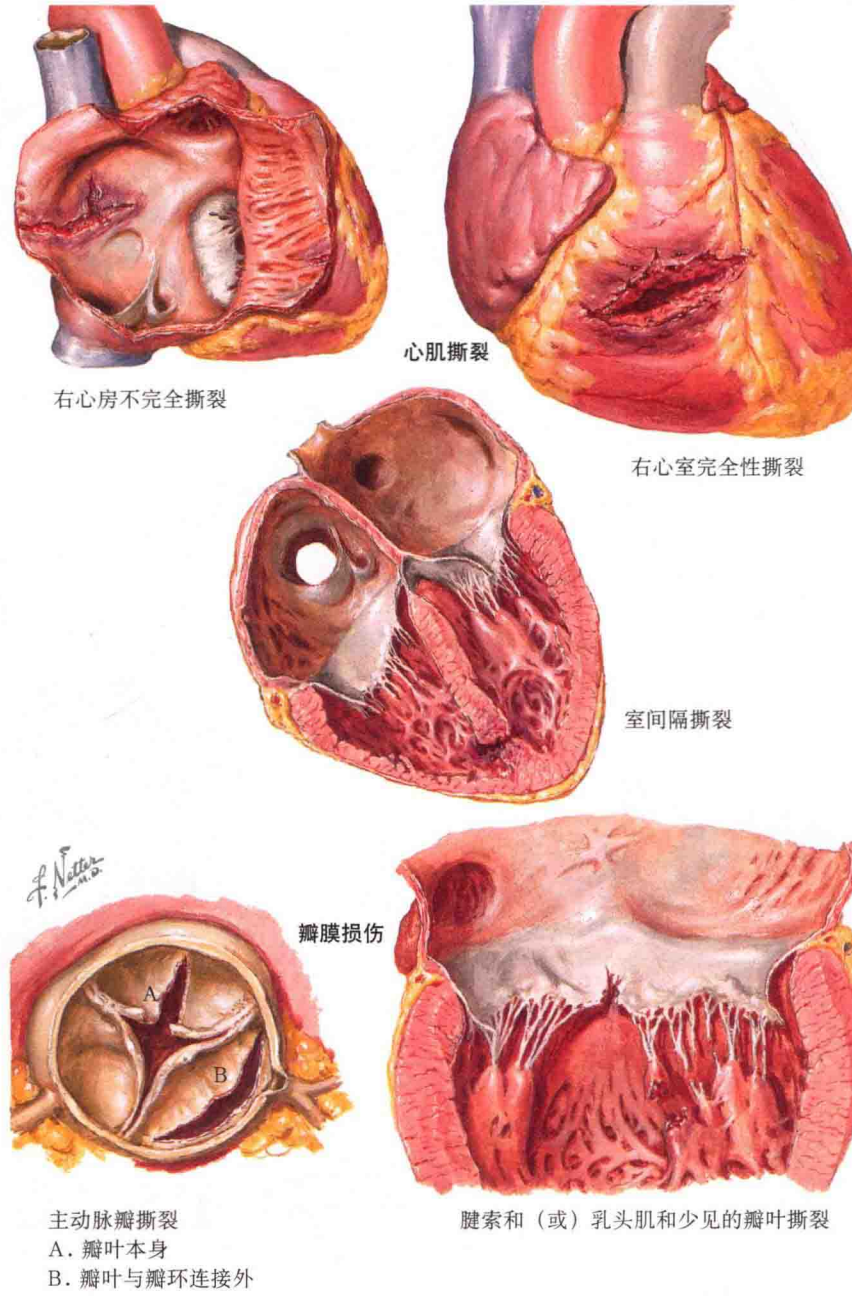
除极个别例外，涉及任何一个或者全部心腔的心脏破裂都会导致患者立即或早期死亡。青少年患者由于胸腔有弹性，挤压性外伤可以导致心脏破裂但却没有骨性胸廓及其软组织的损伤。Bright 和 Beck 对 138 名发生心脏破裂的患者研究发现其中约 30 名患者可能是在外科手术帮助下存活超过 1h，原因是他们的损伤不是太严重因而有手术机会。

1. 室间隔破裂

单纯室间隔破裂非常少见。如果出现室间隔破裂，早期很快就会出现症状。间隔部心肌钝挫伤导致的室间隔破裂通常在外伤后期出现。现在，心脏钝挫伤最主要的病因是汽车方向盘挤压（Bright 和 Beck 认为舒张末期心室充盈及二尖瓣和三尖瓣关闭，此期最容易发生间隔破裂及钝挫伤，但是没有研究证实此观点）。随着时间延长，可以形成外伤性瘘管，其大小和解剖形状固定，瘘管边界由瘢痕组织及存活心肌组成。如果缺损周围的心肌损伤严重，最后随着坏死范围扩大，会导致影响生活质量的大缺损。外科手术中发现的瘘管形状可以不规则、纡曲，甚至有多个开口（专题 6-127）。

室间隔破裂诊断基于以下 3 点：①病史；②全收缩期杂音，可能与三尖瓣关闭不全有关，因为右心室位于左心室前方，紧靠胸骨后，沿胸骨旁第 4 及第 5 肋间隙可以触及震颤；③钝挫伤导致的缺损（不一定出现）只位于心尖上方。心脏超声结合多普勒血流显像可以评估右心室大小、功能以及是否存在三尖瓣反流，也能评估左心室功能以及是否存在主动脉瓣及二尖瓣反流。多普勒血流图可以发现外伤性室间隔缺损导致的左向右分流。心脏导管可以采集右心室、肺动脉及上腔静脉的压力和血氧饱和度等数据。临床症状及病情发展取决于左向右的分流量。可在体外循环下进行外科修补。

心肌撕裂和瓣膜损伤



右心房不完全撕裂

右心室完全性撕裂

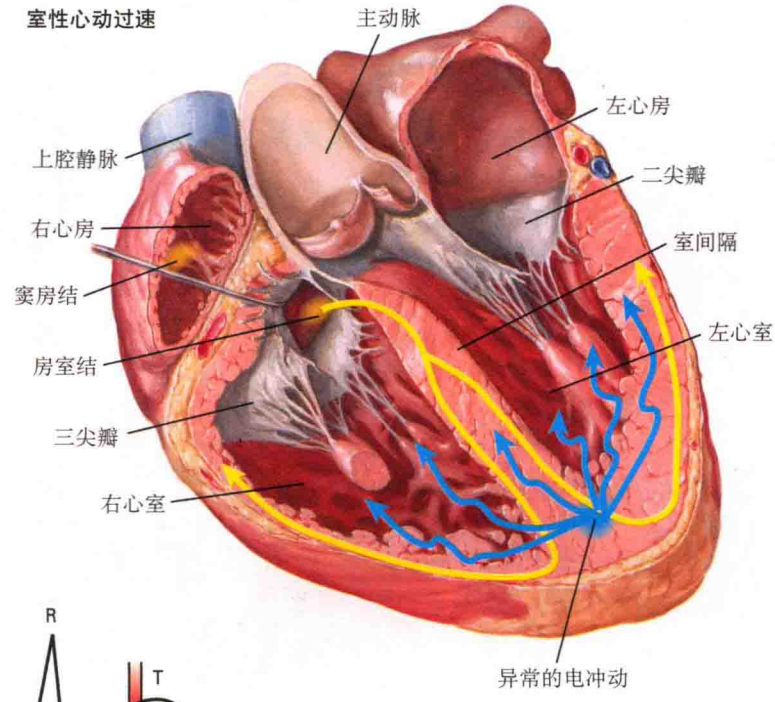
室间隔撕裂

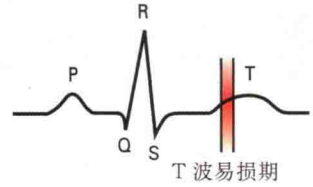
主动脉瓣撕裂
A. 瓣叶本身
B. 瓣叶与瓣环连接外

腱索和（或）乳头肌和少见的瓣叶撕裂

心脏震荡伤导致猝死的机制







八十四、心脏非贯通伤（续）

2. 瓣膜损伤

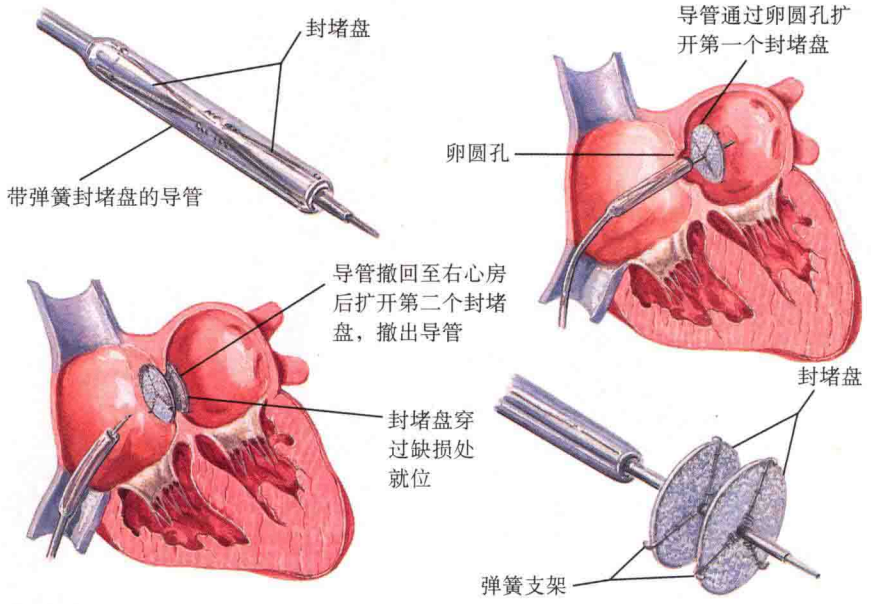
尸检发现心脏瓣膜损伤包括内膜撕裂、瓣叶出血及最常见的瓣膜破裂。外力直接或间接作用于心前区，通过血流动力学改变传导至瓣膜，导致瓣膜破裂。后者基本只见于主动脉瓣，尤其是高血压患者。瓣膜破裂常发生在瓣膜承受最大内在压力时，主动脉瓣发生于收缩末期；左房室瓣及右房室瓣发生于心室收缩期开始（专题 6-127）。

主动脉瓣破裂可能累及瓣叶本身及瓣膜根部与瓣环连接处。左房室瓣及右房室瓣破裂通常为腱索、乳头肌断裂，很少是瓣膜本身破裂。活检发现大多数瓣膜存在急性炎症、细菌性心内膜炎残留病变、瓣膜炎或者动脉硬化性改变。瓣膜破裂导致的关闭不全可能不至于引起患者立即或早期死亡。随着病情稳定，体格检查可以发现瓣膜损伤特有的体征，通过导管介入及动脉造影检查能进一步确诊。治疗上可以选择外科修复或者人工瓣膜置换。

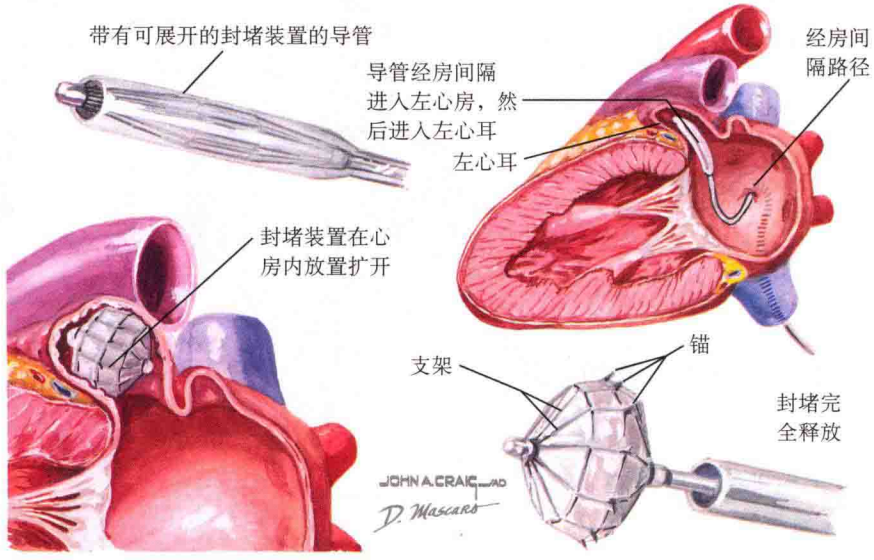
（二）心脏震荡及心脏性猝死

心脏震荡是由于胸部受到钝性、非穿透性冲击所致，专题 6-128 图显示了心脏震荡导致心脏性猝死的机制。运动员被冰球或者棒球意外击中胸骨时，如果心脏及传导系统正处于容易发生心室纤颤的时期即心电图 T 波上升支，则可能会导致猝死。

卵圆孔未闭封堵（PFO）



经皮左心耳封堵装置（PLAATO）



八十五、经皮介入治疗预防脑栓塞

（一）左心耳封堵

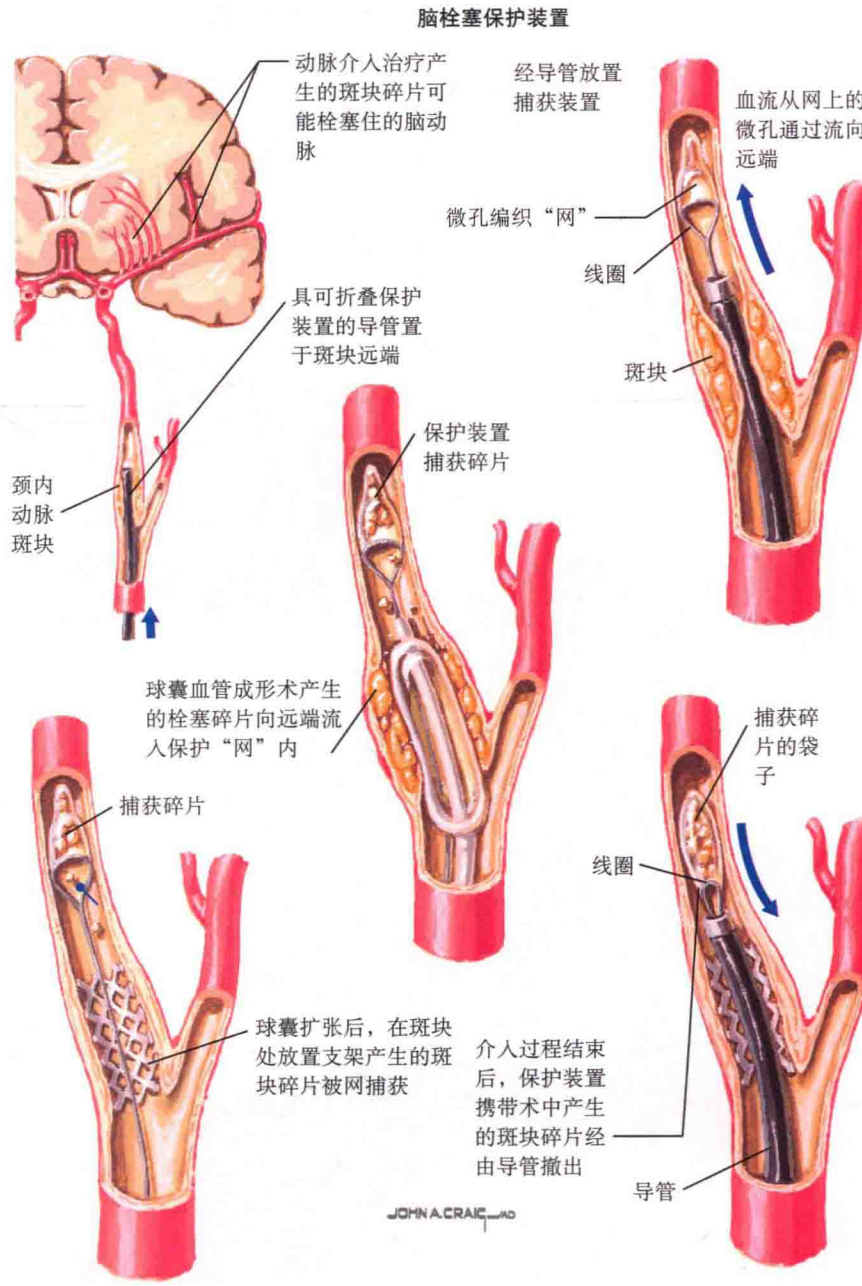
在 2013 年，心房颤动是患者因心律失常入院的最常见原因。对于心房颤动患者最主要的考虑就是中枢神经系统栓塞的风险，血栓主要是来自左心耳。常用华法林抗凝来预防脑栓塞。INR 值维持在 2 ~ 3 可以预防脑栓塞。部分患者存在抗凝治疗的禁忌证，如严重出血、INR 不易控制及 INR 控制良好仍发生卒中。

目前，对于存在抗凝禁忌的患者，可以用经皮左心耳导管封堵装置（PLAATO）来预防左心耳血栓脱落导致的栓塞事件（专题 6-129）。导管经右心房通过未闭的卵圆孔或经房间隔穿刺进入左心房，封堵装置经导管进入左心耳。手术通常在 X 线透视或者经食管超声引导下进行。所有装置都带有预防左心耳血栓的可膨胀封堵器。一旦封堵器从导管释放并固定，随着时间延长其表面内皮化，从而最大程度降低左心耳血栓形成风险。

（二）卵圆孔未闭封堵

另一种可能导致脑栓塞的原因是外周静脉栓子通过未闭的卵圆孔（PFO）或房间隔缺损（ASD）进入左心系统。约 25% 健康人存在 PFO。不明原因脑卒中的患者应行心脏超声（声学检查）来评估是否存在左、右心房间交通以及行盆腔及下肢静脉超声确定有无血栓。

经皮封堵 PFO 或 ASD，可以预防栓子进入体循环动脉系统导致脑栓塞。这项技术需要经导管置入 2 个弹簧片（专题 6-129）。导管进入房间隔后第一个弹簧片打开固定。然后导管撤回右心房，释放第二个弹簧片，最后撤出导管。这样 ASD 就被封堵上，达到预防静脉系统的栓子进入左心系统的目的。弹簧片表面内皮化能够预防血栓在其表面形成。



八十六、外周动脉的介入治疗

（一）颈动脉狭窄

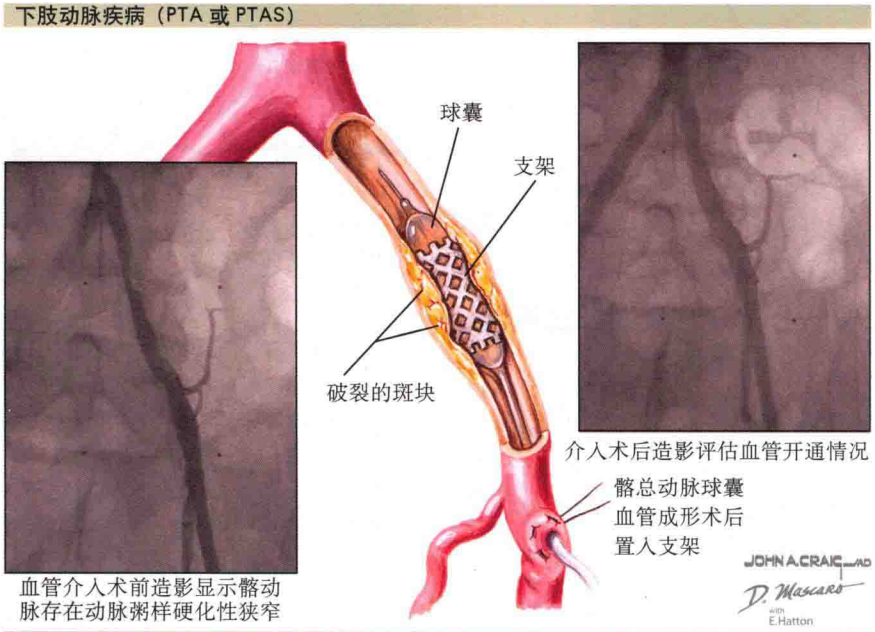
颈动脉狭窄形成的血栓可导致危险的脑卒中事件。球囊扩张治疗颈动脉狭窄的适应证包括那些合并心力衰竭、慢性严重肺病、颈动脉内膜剥脱术存在高风险的患者。如今，适应人群扩大，包括那些颈动脉再血管化的高危患者也可以行经导管球囊扩张术。一般情况下，球囊扩张的适应证为有症状的颈动脉狭窄患者，或者无症状但有高度狭窄（≥ 80%）的患者。

然而，颈动脉介入治疗可能导致斑块脱落，增加脑栓塞的风险。动脉粥样硬化斑块破裂产生的血栓或脂质成分有导致远端血管栓塞的风险，少量的血栓或斑块成分就能导致明显的脑损伤。介入治疗时可以应用远端保护装置来避免栓塞事件。远端保护装置是通过导管放入一个带有精细网眼的伞状结构（专题 6-130）。血液可以通过装置上的网眼流向远端。球囊血管成形时斑块会破裂，斑块碎片随着血流流向远端并被保护装置捕获。保护性装置也能捕获支架置入导致的斑块碎片。操作结束后，保护装置连同捕获到的斑块碎片一起从导管撤出。有多种装置可以捕获斑块碎片。

（二）下肢动脉疾病

经内科治疗包括康复运动后，仍存在影响日常生活的间歇性跛行患者，可以考虑接受下肢动脉支架置入术（PTAS）。

外周动脉疾病的介入治疗



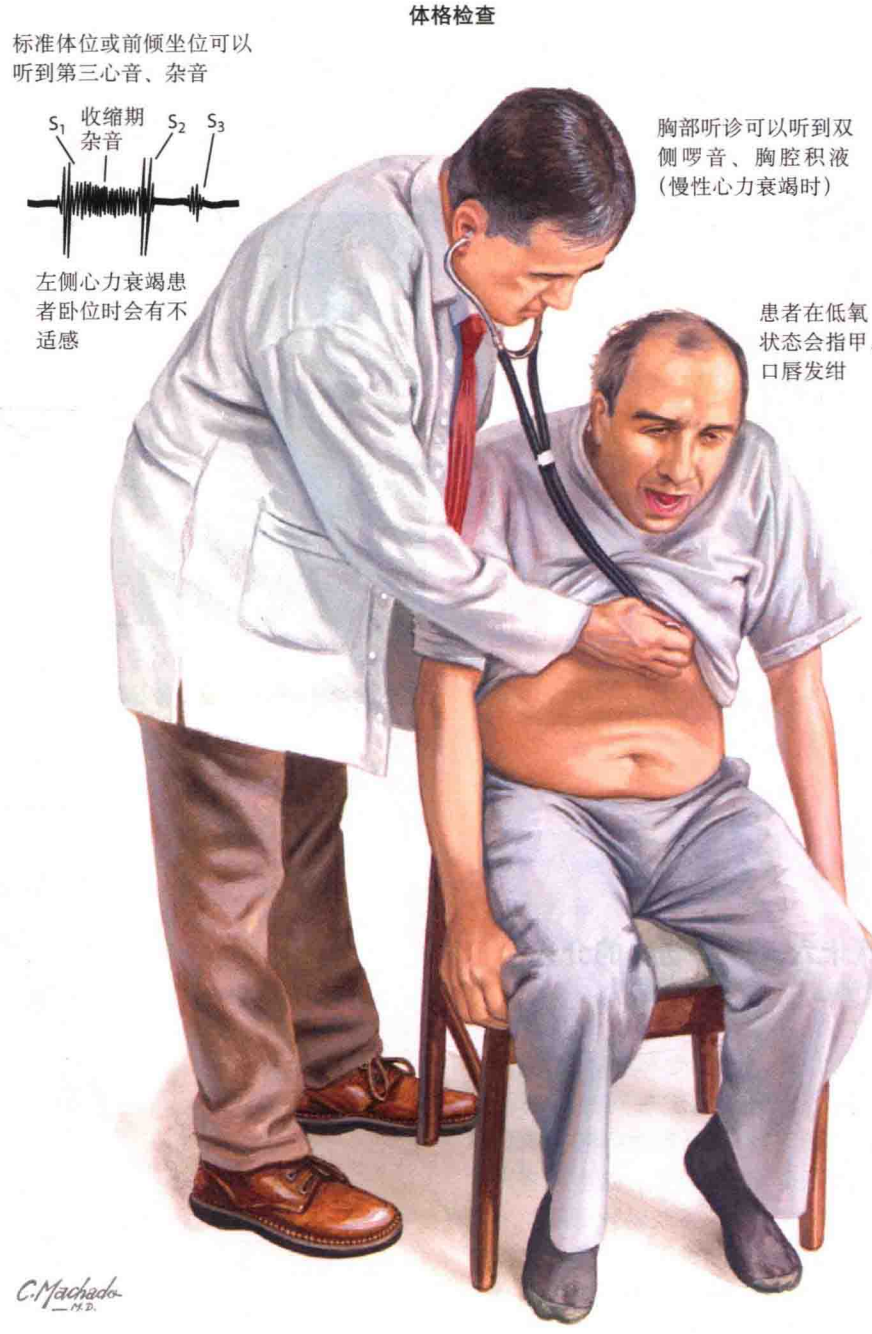
不包括多处病变或长段闭塞的膝以上动脉的经皮腔内血管成形与外科旁路移植手术的比较。局限于髂动脉的血管狭窄进行 PTA 或支架置入术获益最大

八十六、外周动脉的介入治疗（续）

血管外科医生和介入放射科医生或心内科医生应共同商议是否行 PTAS。静息痛及皮肤坏疽会增加再血管化治疗的紧急性，这些患者通常接受外科手术。下肢动脉局限性闭塞的主要原因是动脉粥样硬化，这类患者适合行 PTAS。然而，在介入治疗之前，必须确定病变的位置及范围。血管造影可以准确地评估外周血管动脉粥样硬化狭窄的程度和位置（专题 6-131）。

手术过程包括使用非顺应性球囊预扩张病变部位，使斑块破裂，然后置入支架。PTAS 效果最好的血管是膝以上的髂动脉或股 - 腘动脉，髂动脉获益最大。局限性髂动脉狭窄的患者行 PTAS 及支架置入术的获益最大，1 年后的开通率为 90%，而腹股沟以下的股动脉狭窄患者行 PTAS 后 1 年后的开通率仅为 61%。介入治疗后可以复查动脉造影，明确接受治疗血管的开通情况。膝以上动脉（髂动脉、股 - 腘动脉）的介入治疗疗效与外科旁路移植手术相当，但不包括弥漫性狭窄或长段闭塞，此类病变行外科手术获益最大。

PTAS 导致下肢动脉远端栓塞的风险明显低于脑血管。小的有症状的栓塞不一定需要外科治疗。然而，大的有下肢缺血症状的栓塞可能需要外科治疗。其他少见的并发症包括球囊扩张部位血栓形成及闭塞相关血管的内膜撕裂。



八十七、心力衰竭和全身性充血

患有左心室充血性心力衰竭的患者体格检查时，坐位前倾可发现心律失常、心动过速、呼吸加快。脉搏触诊时可发现脉律不齐。直接心脏听诊可闻及心脏杂音（二尖瓣反流杂音）或第三额外心音。肺部听诊时，可在双肺底部闻及爆破音和呼吸音降低，提示胸膜腔渗出。心力衰竭患者可出现外周性水肿。

（一）右侧心力衰竭及心肌病

全身性充血常由右侧心力衰竭引起。右侧心力衰竭引起右心室舒张压增高，并造成右心房压和静脉压力增高。因此，视诊及触诊可发现：浅表静脉，尤其是颈部浅表静脉，表现为充盈伴搏动，肝大、有触痛。严重心力衰竭或慢性心力衰竭患者伴有腹水、发绀和坠积性水肿加重。胸部X线片可见右心影增大。静脉压测量升高。心脏彩超：右心房、右心室增大，下腔静脉增宽。右心导管测量右心室舒张末压升高。

左侧心力衰竭后出现右侧心力衰竭的患者，双肺充血减轻，呼吸困难及端坐呼吸减轻，肝充血加重，静脉系统充盈，并发生坠积性水肿。

右侧心力衰竭的常见并发症之一是三尖瓣关闭不全，这是由三尖瓣瓣环扩张和右心室乳头肌过伸造成的。三尖瓣关闭不全可见颈静脉和肝收缩性搏动、右心室全收缩期杂音。心房颤动后可见右心房增大，查体可见外周脉搏脉律不齐。相似的体征可见于慢性颈静脉阻塞、慢性三尖瓣阻塞、右心室充盈受限如缩窄性心包炎或浸润性心肌病（如淀粉样变性）。心肌病患者心导管检查时，可见典型平方根征象，揭示其血流动力学梗阻的本质。伴三尖瓣狭窄的患者，可见右心房和右心室之间舒张压阶差。

右侧心力衰竭患者可伴有坠积性水肿，好发于双下肢及骶骨以下。水肿较重时，可出现全身弥漫性，尤其是右侧胸膜腔及腹膜腔（腹水）。另一种结果是少尿、夜尿频繁，可能与肾静脉高压有关。尿液中常含有蛋白质、少量的红细胞、上皮细胞管型。

右侧心力衰竭的特征为右心室舒张末压增加（正常人：增加0～5mmHg；右侧心力衰竭患者：8～20mmHg）。右侧心力衰竭常导致相对性三尖瓣关闭不全，通过颈动脉收缩期搏动识别。心脏多普勒彩超和其他影像学检查（造影检查或MRI）可发现血流由右心室反流至右心房。

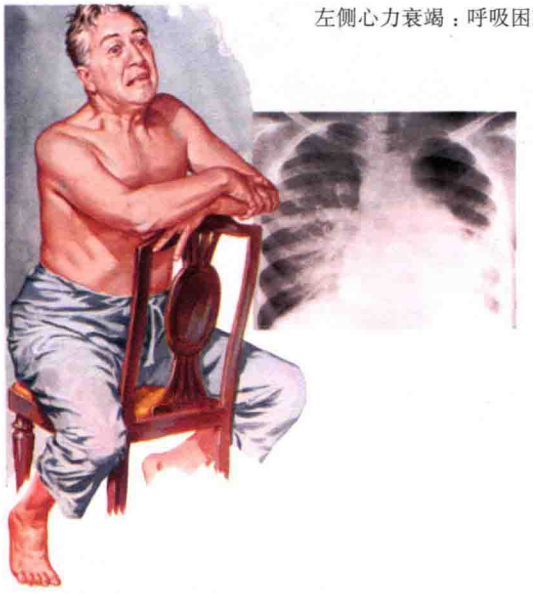
扩张型心肌病病人的全心衰竭

右心衰竭



右侧心力衰竭：发绀、颈静脉怒张、肝大、腹水、坠积性水肿静脉压升高

左侧心力衰竭和肺充血



左侧心力衰竭：呼吸困难、端坐呼吸、静脉压不高

急性、严重肺充血是由于左心收缩或舒张功能不全

八十七、心力衰竭和全身性充血（续）

（二）左侧心力衰竭及肺充血

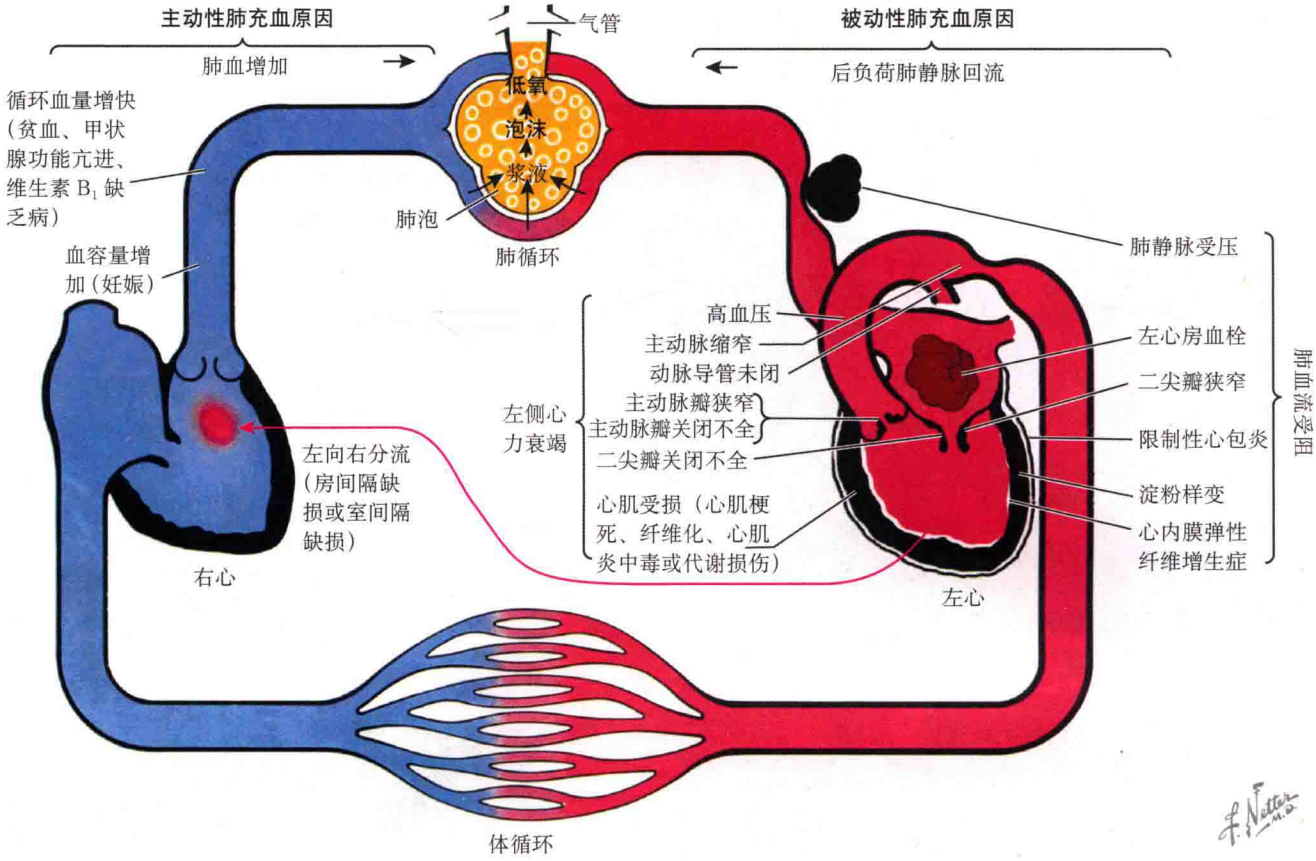
左侧心力衰竭的并发症之一是肺充血。左侧心力衰竭可引起左心室舒张压升高，继而引起左心房压和肺静脉压力升高。因此，可出现肺静脉和肺部毛细血管充盈，出现劳累性呼吸困难、端坐呼吸，持续性呼吸困难，夜间阵发性呼吸困难。病人不同体位（坐位或卧位时）可以表现出上述症状，可以是急性的、阵发性的或持续性的。

胸部 X 线片可见左心房、左心室增大，肺血管影增粗。心脏造影可见左心室舒张末压升高，左心房压升高，肺毛细血管楔压、肺血管压力升高。心脏收缩时，肺动脉压升高引起右心室压升高，舒张期右心室压正常。肺充血的严重程度和心排血量多少相关，当左心室输出量减少时，右心室输出量也减少。尽管血管收缩能代偿心排血量减少，但是这种代偿不足以改变血压，体循环输送至外周器官的血量仍然减少。最常见的结果是出现少尿和乏力。外周血管节段性病变后出现狭窄时，器官如肠道、脑、心、肾、双下肢缺血表现的更明显。

左侧心力衰竭常见的并发症之一是二尖瓣关闭不全。二尖瓣关闭不全由左房室瓣瓣环扩大或左房室瓣乳头肌松弛造成。二尖瓣关闭不全的患者可伴心缩期杂音；心脏彩超、血管成像、心脏磁共振可见左心房增大；常出现心房颤动，使肺部充血加重。上述表现还可见于慢性肺静脉阻塞（纵隔胶原病、左房黏液瘤或先天性三房心）、二尖瓣硬化、影响左心室充盈的心包、心肌病（缩窄性心包炎、浸润性心肌病）。心脏彩超及左、右心导管检查可见左心房、左心室之间存在压力梯度，左心房病变及跨瓣血流异常。

左侧心力衰竭患者可见左心室舒张末压升高（正常：3～9mmHg；异常：10～25mmHg），同时心脏彩超、心脏造影可见左心室射血分数降低。

肺充血或肺水肿的心源性原因



八十八、心源性和其他原因的肺充血或肺水肿

（一）肺充血

肺充血是肺血管内血流量增多。肺充血可由肺内血流增多（如房间隔缺损），贫血、甲状腺功能亢进、维生素 B_1 缺乏病等任何能够造成循环血流速增加的疾病或血容量升高（如妊娠）引起，伴或不伴动脉压增加。肺充血也可由肺毛细血管压升高引起，如左侧心力衰竭引起的被动性充血。

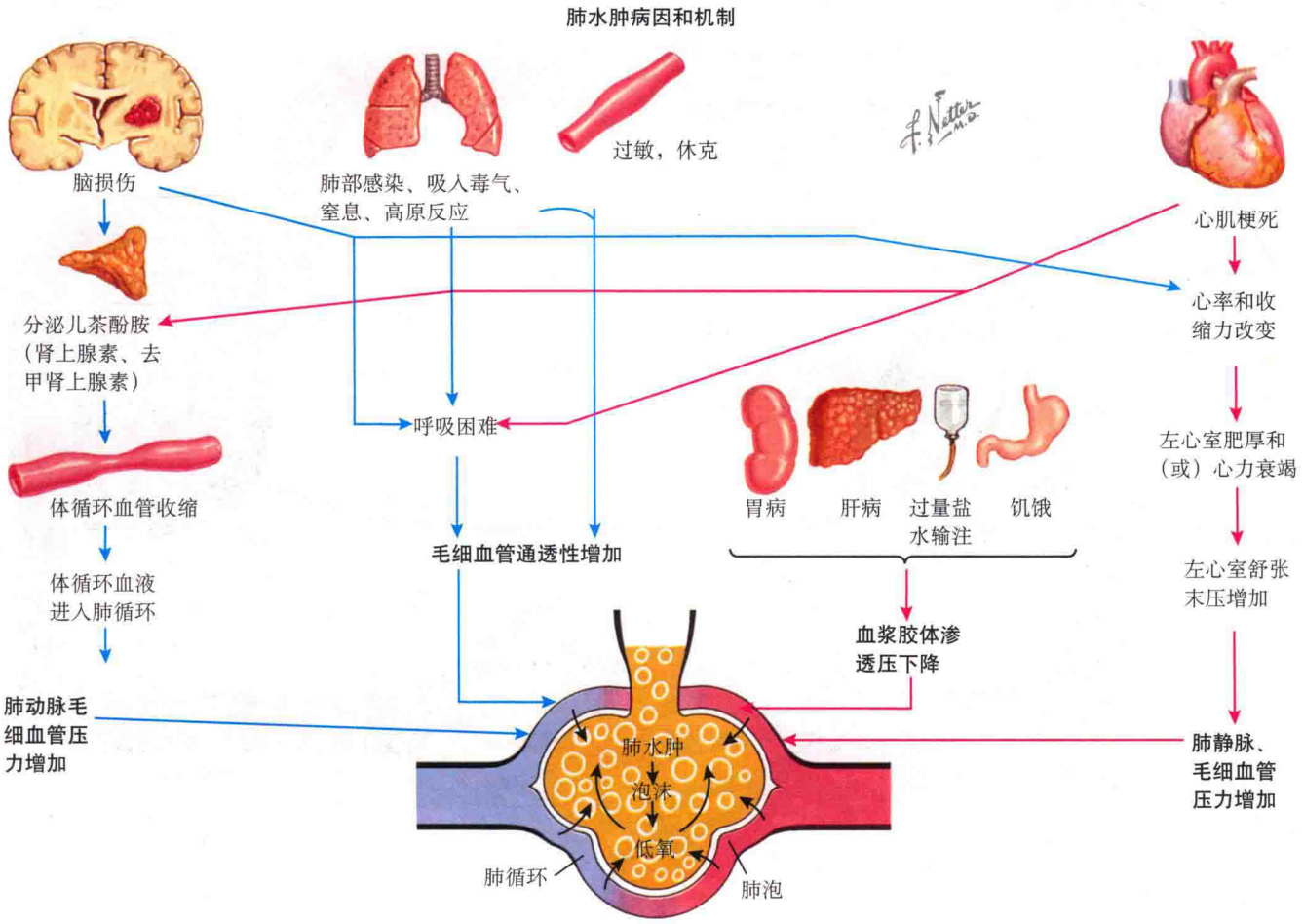
从肺毛细血管至主动脉瓣及大动脉远端任意部位出现血流阻塞性疾病都可引起被动性肺充血。左心室肥大、心肌缺血或肥厚性心肌病可引起左心室舒张压升高，并引起左心房压、肺血管楔压升高。常见原因包括：左心室收缩期超负荷引起的慢性左侧心力衰竭（收缩期高血压，主动脉缩窄、主动脉狭窄）；严重的左心室容量负荷增加（如二尖瓣关闭不全、动脉导管未闭、主动脉瓣关闭不全）；心肌损伤（心肌炎、心内膜弹性纤维增生症、心肌梗死、心肌毒性作用、代谢性疾病）；左室壁瘤形成，通常继发于心肌梗死，影响左室壁的正常收缩。

被动性肺充血的其他病因还见于：缩窄性心包炎、浸润性心肌病（如淀粉样变性）、二尖瓣狭窄、左心房血栓、左心房黏液瘤、心内膜弹性纤维增生症、肿瘤或纵隔原发病压迫肺静脉、肺静脉狭窄引起的血流减少。治疗心房颤动的肺静脉射频消融会引起肺静脉狭窄。

（二）肺水肿

肺水肿由薄的肺泡间隔的浆液渗出并快速进入肺泡腔引起。这些渗出的液体和空气混合并形成泡沫之后可从呼吸道排出体外，但是会损伤呼吸系统，从而引起机体缺氧。肺水肿见于以下疾病。

(1) 心血管疾病，包括引起主动或被动性肺充血甚至休克的各种病因，最常见的为二尖瓣瓣膜疾病、主动脉瓣狭窄、主动脉瓣关闭不全、主动脉缩窄、收缩期高血压、急性心肌炎、甲状腺功能亢进心肌病、心肌梗死。



八十八、心源性和其他原因的肺充血或肺水肿（续）

（2）中枢神经系统疾病中最常见病因为卒中（包括脑出血、脑血栓），蛛网膜下腔出血、头颅外伤。脊髓灰质炎、破伤风也可引起肺水肿，但现在少见。

（3）肺部疾病，包括肺部感染、肺栓塞、吸入有毒气体、窒息和溺水（淡水或盐水）均可引起肺水肿。另一种特殊类型是高海拔型肺水肿。

（4）多种毒性物质或过敏原也是致病因素，常同时引起喉头水肿。

（5）肺水肿可见于大量输液，尤其是具有器质性心脏病的外科术后患者或产科患者。

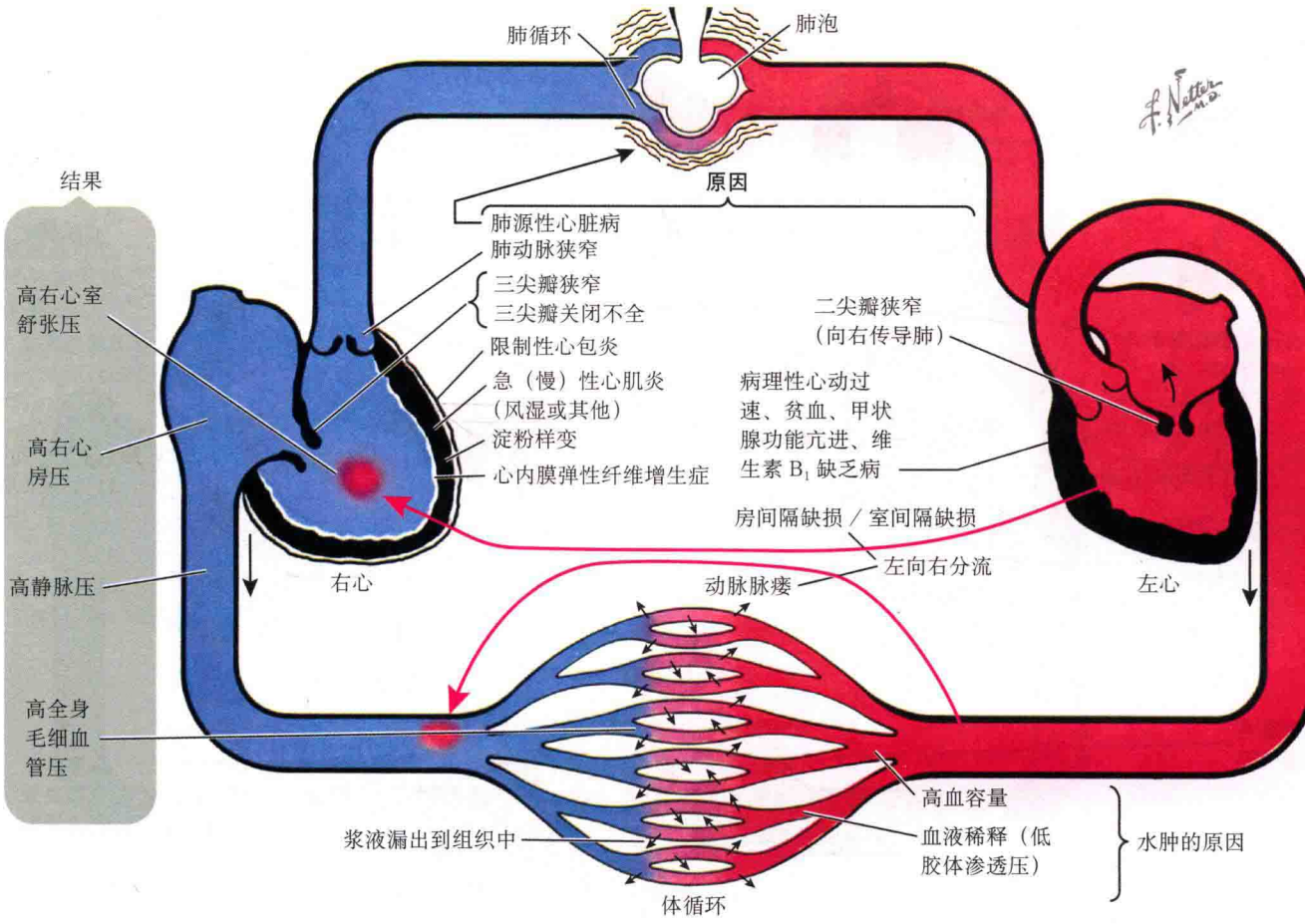
肺水肿病理形成的三大主要因素：

（1）肺毛细血管高压主要由被动性肺充血引起。无论引起肺毛细血管压力升高的病因是什么，病理过程都是大量外周血进入肺血管。这可能和交感神经兴奋释放肾上腺素、去甲肾上腺素引起血管收缩有关（自发的、药物作用或交感刺激）。典型病例可见于突发左心室超负荷（阵发高血压），静脉回流增多使二尖瓣狭窄和慢性心力衰竭患者的症状加重。交感神经兴奋会增加左心室僵硬度，引起左心室舒张压升高。

（2）除了肺毛细血管容量增加外，还可能见于如下增加肺毛细血管通透性的情况：休克、变态反应、吸入有毒气体、呼吸道烧伤、窒息、缺氧。许多物质通过增加毛细血管通透性造成肺水肿（未确定），常见的如组胺。

（3）大量输液、肾病综合征、饥饿、肝病均会引起血浆渗透压降低，从而引起肺水肿。全身性水肿、肺部机械性因素也可引起肺水肿。

引起肺水肿的因素都是相关联的，化学性物质和内分泌物质可引起全身动脉、肺静脉收缩，也可改变肺部通透性。血压的变化会引起激素和化学性物质的反射性释放。神经性刺激会引起全身血管舒缩，释放儿茶酚胺并引起心脏收缩。尽管肺充血患者可伴发急性肺水肿，它们之间有一定相关性，但是需要区分两者的不同之处。



八十九、心源性或其他原因的外周或全身充血水肿

外周充血或水肿由全身静脉压、毛细血管压升高引起，除了由血栓性静脉炎、静脉曲张、孕期子宫或腹腔内容物压迫下腔静脉引起外周充血或水肿外，纵隔器官病变，尤其是心脏病变，是引起全身弥散性水肿的常见原因。

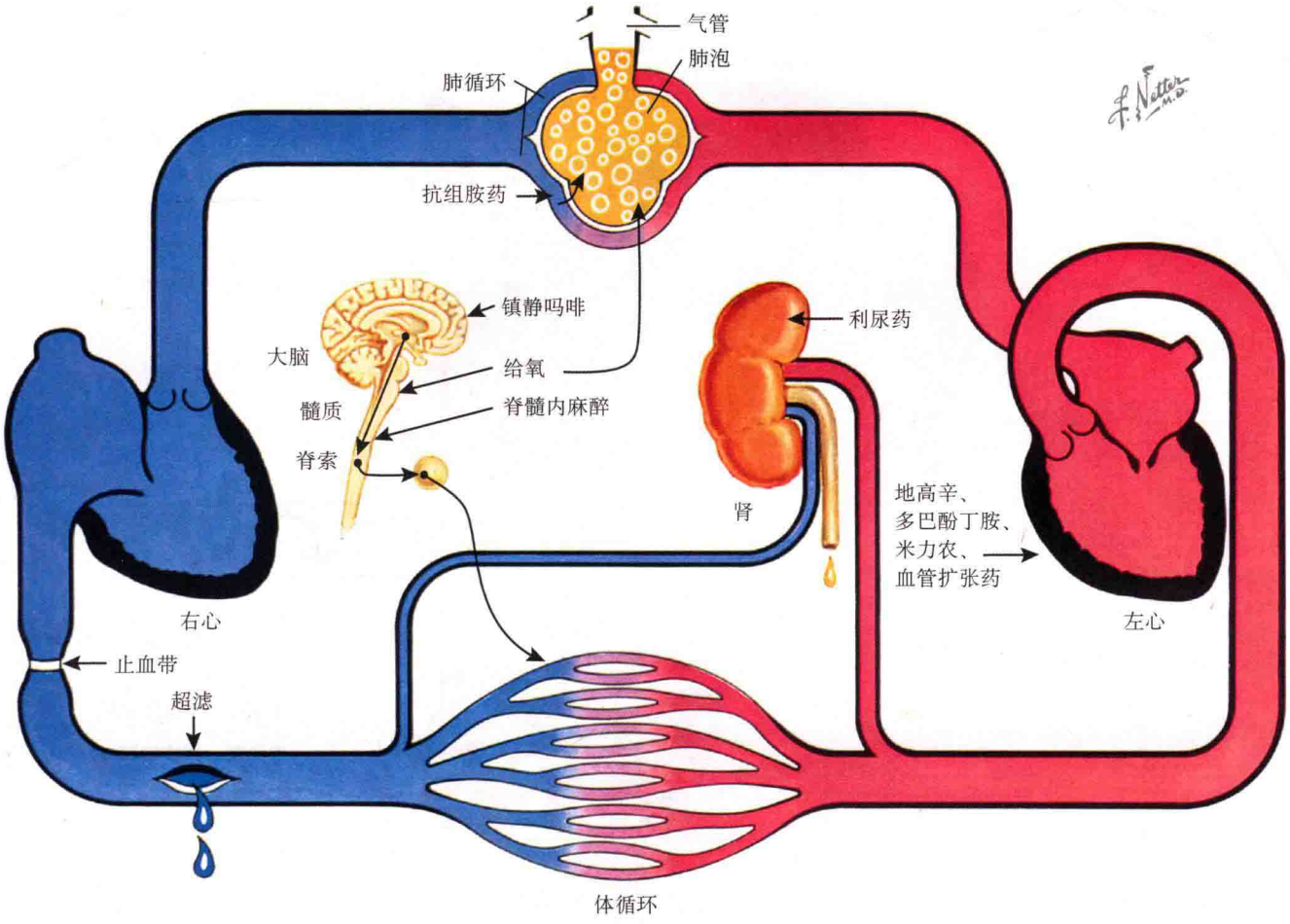
右侧心力衰竭

绝对性右侧心力衰竭常见于急、慢性心肌炎（如急性风湿热）患者，炎症侵犯右心室心肌并影响心肌收缩。相对性右侧心力衰竭见于肺动脉或左心瓣膜病变、从左到右分流或右心室流出道梗阻的患者。病理性心动过速、贫血、甲状腺功能亢进症、维生素 B_1 缺乏病均会造成心脏超负荷，引起心率加快、心排血量增加，最终导致心力衰竭。进一步发展，持续性心动过速将导致心动过速性心肌病。舒张或容量超负荷常由房间隔缺损、室间隔缺损或动静脉瘘所引起的先天性或后天性分流造成。右心容量负荷增加造成右侧心力衰竭，体循环淤血。收缩或压力负荷增加见于大面积肺栓塞（引起急性肺源性心脏病）、慢性肺源性心脏病、二尖瓣狭窄、肺动脉狭窄。右心室做功量增加会引起右侧心力衰竭。

右心室舒张功能不全的机械性因素可见于缩窄性心包炎、浸润性心肌病（如心肌淀粉样变性）或累及右心室的心内膜弹性纤维增生症。机械性梗阻见于任何原因的三尖瓣瓣膜狭窄，包括先天性三尖瓣闭锁。当出现三尖瓣关闭不全时，尤其是肺动脉高压患者，右心房、右心室都会因容量负荷过重而扩大。

右侧心力衰竭进一步受到垂体－肾上腺－肾脏调节机制和肝功能紊乱或水潴留造成血液稀释的双重影响。肝和肾的慢性淤血会引起低蛋白血症，肝硬化或肾病综合征会降低胶体渗透压，继而发生弥漫性水肿，这些都与右侧心力衰竭相关。右侧心力衰竭时起外周性水肿与静脉压升高有关，而其他原因的水肿与静脉压无关。

一般的右侧心力衰竭通过加强心肌收缩或去除病因可以得到纠正。降低心力衰竭患者负荷容量是暂时的。相对性右侧心力衰竭治疗的最佳方案是去除病因，强心治疗相对次要。尽管襻利尿药合并美托拉宗（一种似噻嗪类利尿药）会明显减轻外周水肿，但用于治疗由血流流出受阻而引起的心力衰竭时不一定有效。对于流出道受阻的病人，正确的手术是最佳的治疗方案。



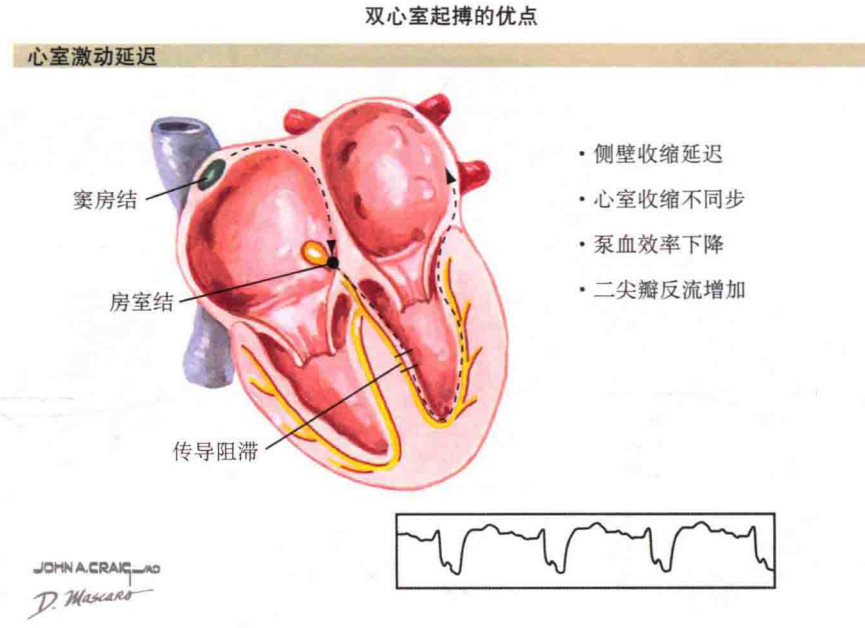
九十、肺水肿及阵发性呼吸困难的治疗

减轻急性肺淤血

减轻肺水肿的方法有很多。静脉推注快速襻利尿药（呋塞米）减少血容量，静脉推注多巴胺或米力农增强心肌收缩、舒张全身动脉能够降低左心室舒张压。二尖瓣狭窄尤其是心房颤动患者通过药物（如地高辛）减慢心率，延长舒张时间而改善症状，结构异常的纠正当然也是治疗的选择。

止血带可以减少静脉回心血量。在静脉利尿药和扩血管药物应用之前，这是一种治疗选择，现在已经很少应用止血带。气管内插管和正压通气改善呼吸困难部分机制相同。静脉注射利尿药可以减少肺静脉回流，降低中心血容量而达到相同的效果。硝普钠、硝酸酯类药、ACEI、ARB 也用于降低静脉回流。通过这些药物舒张外周血管，升高外周血容量，减少肺回流血量。缺氧是造成肺水肿的一个重要因素，可以通过供氧而纠正，有时也可以通过间歇正压通气（IPPB）而纠正。静脉回流血量减少或全身血管舒张会对二尖瓣狭窄或休克患者造成生命危险。因为这样可以减轻肺水肿，但是患者会继发严重的低血压。因此应用这种方法治疗肺水肿时，我们必须要注意这样的治疗方案可能对某些患者造成致命性影响。

心脏瓣膜病变会造成血流排出受阻，这是肺水肿的常见病因之一。因此，只有纠正机械异常才能获得最终的治疗。



传导阻滞（如左束支传导阻滞）患者存在游离壁中电活动和机械收缩延迟引起的泵血效率下降，通过分别左、右室起搏刺激室间隔和侧壁（通过冠状窦电极）而再同步化，可以提高泵血效率

九十一、双心室起搏及心脏除颤器

（一）双心室起搏右心力衰竭中的应用

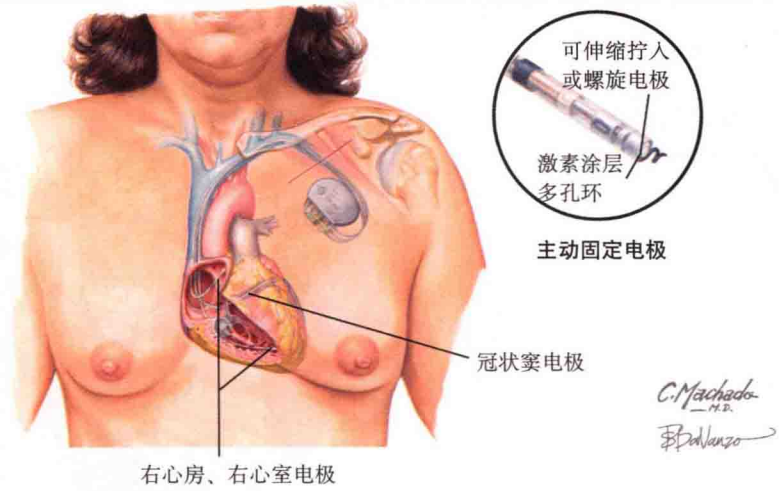
左侧心力衰竭患者出现左心室电传导不同步会引起左心室侧壁电活动和机械收缩延迟、左心室收缩功能紊乱或降低有效射血、二尖瓣反流。心电图可发现左束支传导阻滞表现。当心脏传导不同步时，室间隔收缩正常，但心室侧壁收缩异常。一般情况下，左束支传导阻滞时，QRS 波越宽，双心室起搏的治疗效果就越好。双心室起搏的主要作用为同步室间隔及左心室侧壁的收缩。

因此，双心室起搏器在正常工作时负责慢性同步化治疗（CRT）。CRT 通过设置室间隔和游离壁的激动顺序来组织同步收缩，增加左心室泵血效率，减轻二尖瓣反流，增加心排血量，有助于严重心力衰竭患者的治疗。双心室起搏器的适应证：室间隔及侧壁必须有功能，因此，双心室起搏对于室间隔或侧壁心肌梗死的患者无效。

心内起搏器的发生器放置在左侧锁骨下的皮囊。房室双腔电极经锁骨下静脉进入心腔，它们是心脏起搏器的组成部分之一。另外的电极起搏左心室游离壁。将导线的头端送入冠状窦，然后送至边缘静脉，这样从心外膜起搏左心室游离壁。因此，室间隔的心肌就能接受右心室电极心室内起搏，同时，左心室侧壁接受心外膜起搏。

双心室起搏和置入式心脏除颤器

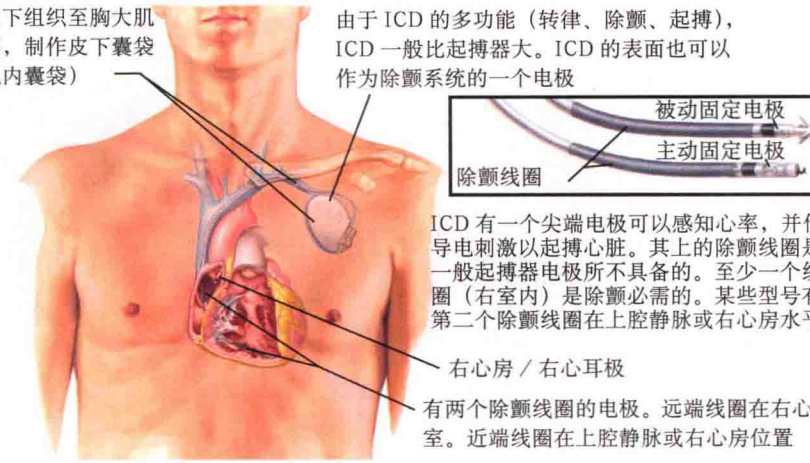
心脏再同步（双心室）起搏



连接脉冲发生器和心内膜的电极可以是不同的，有单极或双极、主动或被动固定的。单极系统中导线是阴极，脉冲发生器是阳极。双极系统中导线顶部即是阴极和阳极。被动固定电极有尖或倒钩使电极锚定在心小梁而固定在心腔内。主动固定电极有螺丝锥工具或螺旋状电极拧入心肌。两种电极均会刺激心肌，引起电极周围炎症和细胞增殖。为了减少炎症反应，许多电极头部涂布激素

置入式心脏除颤器（双腔电极）

ICD 置入的手术过程和起搏器置入过程非常相似。包括静脉入路和脉冲发生器的囊袋制作过程（分离皮下组织至胸大肌筋膜，制作皮下囊袋或肌内囊袋）



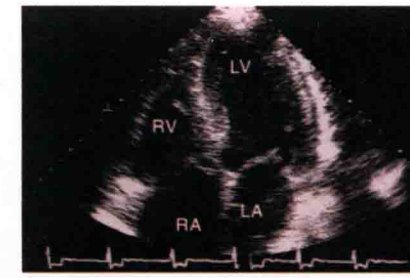
九十一、双心室起搏及心脏除颤器（续）

（二）心脏除颤器在心力衰竭患者中的应用

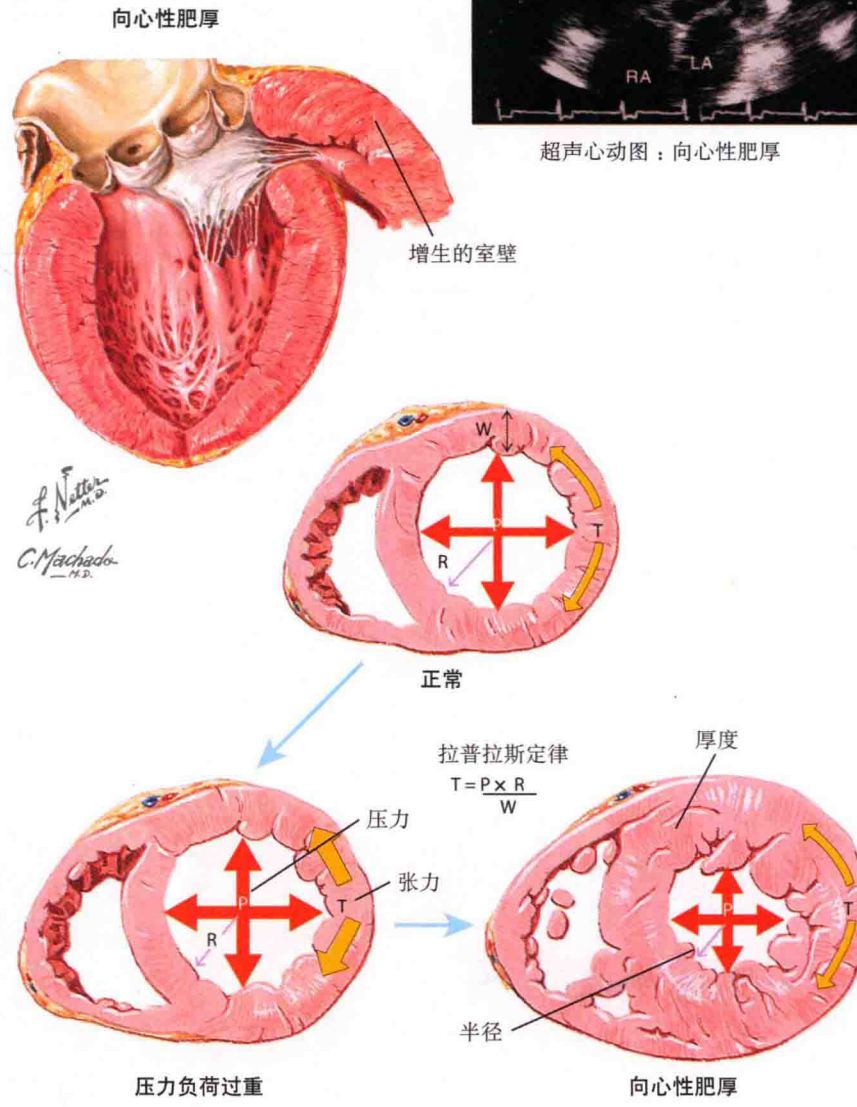
安装双室起搏器的心力衰竭病人常接受双室除颤器或称为置入式心脏复律 - 除颤器（ICD）的治疗。这是因为很多病人左心功能较差（射血分数小于 35%）时，存在心脏性猝死的高风险。ICD 作为心力衰竭病人重要的治疗方法，随机试验结果显示：ICD 降低由于室性心动过速造成心搏骤停而猝死的病死率。抗心律失常药（胺碘酮、索他洛尔等）作为辅助治疗，降低这些病人 ICD 放电的频率。

ICD 与起搏器相似，但是脉冲发生器比起搏器大，两者置入过程相似，静脉穿刺的路径和发生器置入部位相似，按标准起搏器置入程序进行。ICD 有多种功能，包括复律、除颤和起搏。因此，它的机盒比一般的起搏器大。所有 ICD 的电极都能感知心率，并且能够传导电刺激，从而引起心肌收缩。

除颤器一般有多种样式。一般而言，一旦发现严重的心律失常（如室性心动过速），ICD 能产生成串脉冲，以比室性心动过速还快的频率起搏而快速终止室性心动过速，转复窦性心律。如果转复失败，能量将增加至除颤所需，病人将被电击除颤。所有的 ICD 具有识别心律失常的能力，并判断进行转复还是电击。大多数 ICD 通过监测心率进行识别后发出成串脉冲或电击。尽管到目前为止，起搏器或 ICD 都不能做磁共振检查，但是有不少制造商正在为耐磁材料努力。



超声心动图：向心性肥厚



增高的压力增加了室壁厚度（相对于半径）；室壁张力保持正常

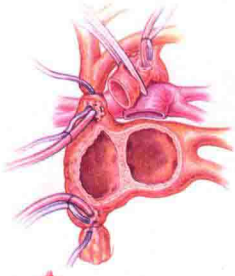
九十二、舒张性心力衰竭

舒张性心力衰竭越来越常见，特别是好发于高血压老年女性。这些病人左心室容量正常，左心室收缩功能接近正常。心电图和心脏彩色 B 超常见左心室肥厚。缺血性心脏病也常出现舒张功能不全，因心肌缺血而致心肌僵硬度增加，松弛不良。心室肥厚、限制性心肌病、缩窄性心包炎时，即使射血分数正常也会影响心室舒张、左心室舒张末压升高、左心房高压，继而形成肺充血。心室舒张受限可能因为心肌纤维化、心室瘢痕、心肌浸润性病变引起。尸检时可发现，左心室壁不均匀肥厚。体检时，心脏彩超可发现左心室向心性肥厚。

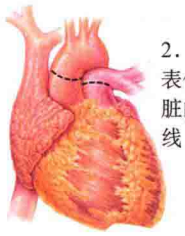
临床上约 50% 的心力衰竭患者有保留左心室射血分数，所以用射血分数保留的心力衰竭（HF-PEF）代替了舒张性心功能不全。相比于老年男性，这一现象在高血压老年女性人群中更常见。这种情况并不是良性的，但很多研究表明，与心肌收缩不全引起的心力衰竭相比，HF-PEF 病死率较低。因心力衰竭而反复住院的患者，无论 EF 值如何，都是重复入院的高危人群，应该设计针对 HF-PEF 患者的临床研究。冠心病和低 EF 心力衰竭患者的患病率及病死率与心率有关，而这种不良预后和心率的关系同样体现在 HF-PEF 患者中。

目前针对因为高血压和保留射血分数降低而引起肺充血的患者，治疗策略包括多次回访、电子档案、远程咨询，指导患者自行监测体重，控制血压、盐摄入、心率、出入量。其间患者应当服用 ACEI 或 ARBs、β 受体阻滞药、利尿药或其他降压药控制血压。

正位双房心脏移植技术



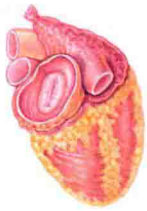
1. 受体接受心肺旁路支持。置入上腔和下腔静脉的引流管引流出静脉血，经体外循环变为氧合血，通过十字钳夹闭的升主动脉远端回输。在移除受体心脏，仅余左、右心房后轴，升主动脉及主肺动脉时，提供持续的机体血流灌注



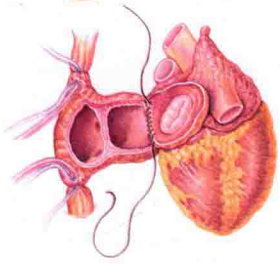
2. 虚线代表供体心脏的切除线



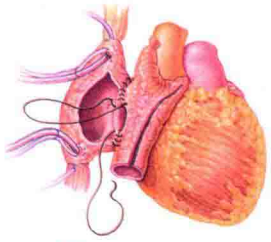
3. 在肺静脉开口处切开供体心脏左心房后壁，准备移植



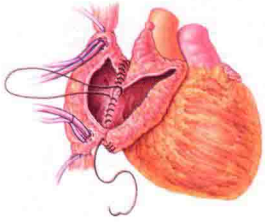
4. 从切开的左心房后壁侧观察二尖瓣视图



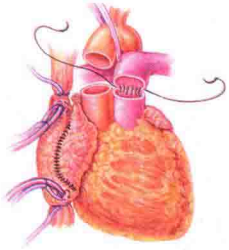
5. 单线连续吻合受体心脏于房残基



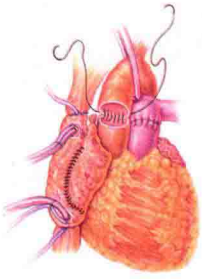
6. 左心房吻合完成供体右心房从下腔静脉到右心耳的打开



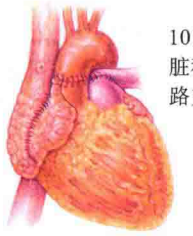
7. 供体右心房与受体右心房吻合后接合左心房吻合线以巩固房间隔



8. 关闭右心房游离壁后以端端吻合连接至肺动脉



9. 第四步且最后一步吻合为升主动脉的端端吻合



10. 完成正位双房心脏移植，分离心肺旁路支持，撤除插管

S. Moon, M.S.

九十三、心脏移植

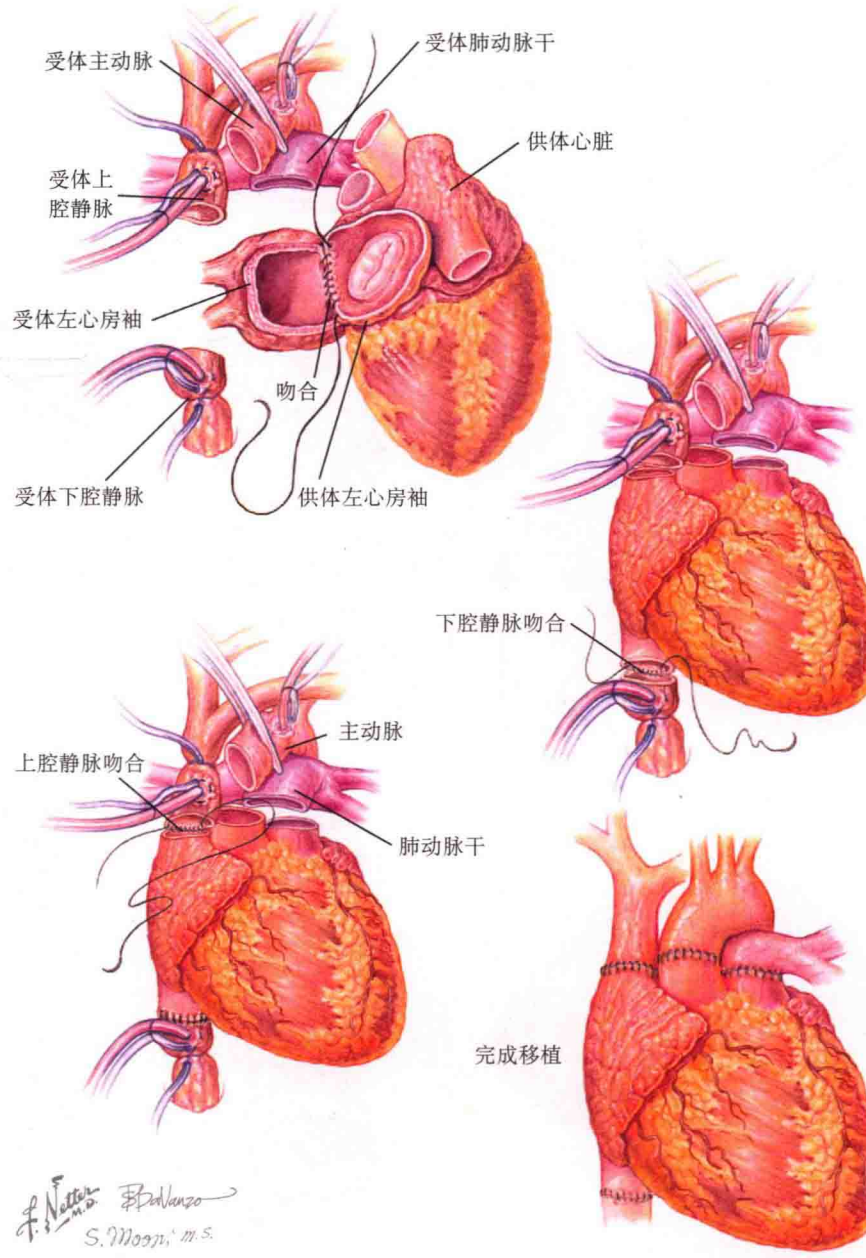
自 1960 年心脏移植的外科理论被提出后，心脏移植在外科变得可行。早期临床研究开始于南非的 Barnard 和纽约的 Kantrowitz。同种异体原位心脏移植的成功需要在术前解决一些问题，如手术方法。免疫抵抗、受者选择仍然是关键问题。另外要保护供体心脏，主要是在重建稳定的冠状动脉循环前避免损伤。还需要评价心脏去神经化后的生理过程。地高辛对房室结无作用，阿托品无变时作用，硝苯地平不会引起反射性心动过速，维拉帕米和 β 受体阻滞药仍对室上性心动过速有效。

从胸部中线处开胸术能充分暴露视野。将移植的心脏放在 2～4℃的生理盐水中能保护移植心脏。

专题 6-141 详细说明了双房移植的手术方法，这是由保留的心房和房间隔决定的，怎样的移植方式有利于心脏缝合。因此，将主动脉和肺动脉干分离，保留受者的整个左、右心房和房间隔。因为受体心脏多比供体正常心脏大很多，所以需要同时分离 6 条入心静脉。可以理解，在婴幼儿中，供体和受体心脏大小相似，因此移植时不需要保留受体心脏的静脉血管。专题 6-142 详述了这种移植方法。

供体心脏在经开胸术移植入受者之前已被复苏。供体心脏要灌注停搏液并冷却。供体心脏一般会发生心室颤动，没必要将这种心律失常转复。

双腔心脏移植手术



九十三、心脏移植（续）

1. 心脏移植术后的随访

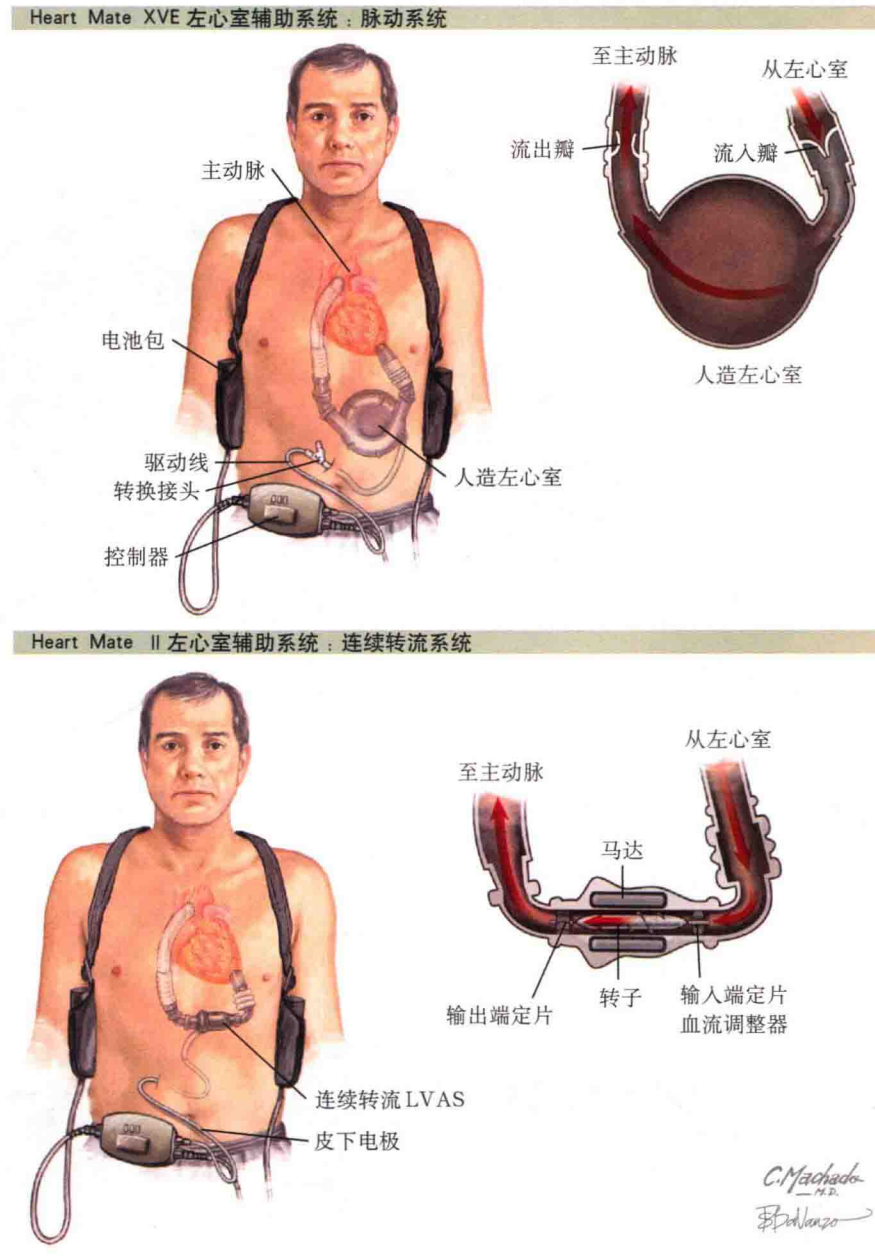
心脏移植术后的患者需要由心脏、免疫学和传染病专家提出后续的治疗方案，密切观察患者的心功能、心脏排异反应、可能的排异反应及对排异反应、抑制免疫的药物治疗方案及药物相互作用。受者必须认识到保护移植心脏的责任。做到上述要求，心脏移植术后的患者平均存活年龄可以达到 10 年。心脏移植术后的患者远期死亡主要是因为冠状动脉病变。很少有能够存活 20 年及以上的心脏移植术后患者，这可能与个体较少发生排斥反应、感染、恶性肿瘤等有关。

2. 心脏移植术的道德、伦理及社会影响

近几年人类心脏移植术的滞后是由于缺乏免疫抑制和长期实验室观察的经验，需要观察没有中枢神经反射会不会产生严重的有害作用。从实验结果上看，心脏的免疫抑制药需要定量计算，直接借用肾移植的免疫抑制药应用方法过于简单。

人类心脏同种移植的最大挑战和困难是受者的选择。需要心脏移植的心力衰竭患者符合适应证时可能已出现其他脏器的损伤。心脏移植术后的患者并不会降低任何原因的猝死风险。紧急心脏监护可以大大降低因心室颤动和继发于急性心肌梗死所造成的心律失常所引起早期死亡。现代心力衰竭和急性心肌梗死的治疗减少了心脏移植的需求，但心肌梗死后的严重心力衰竭仍然是心脏移植的主要适应证。

Heart Mate XVE 和 II 左心室辅助系统



九十三、心脏移植（续）

最适合接受心脏移植的受者是那些非缺血性心肌病患者，这些患者常伴有相对长时间的边缘性补偿，一旦失代偿则不断加重，不像冠心病患者具有可逆性。非缺血性心肌病终末阶段唯一的治疗方案就是心脏移植。冠心病的并发症，如室壁瘤、二尖瓣关闭不全、室间隔缺损都可以通过一般性的心脏手术治疗，但是，非缺血性心肌病晚期的患者没有这个可能。目前不可逆的心力衰竭的病因还未完全证实，但是病毒感染可能是一个很主要的原因。

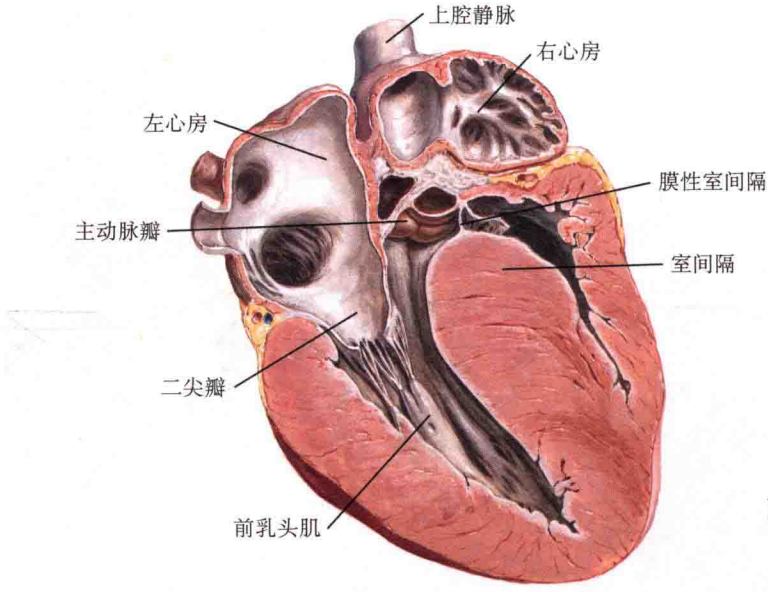
心脏移植的另一个重要应用是用于部分患有先天性心脏病的婴儿，他们没有办法接受心脏矫正手术或姑息治疗。该人群心脏移植手术的最大困难在于供体的缺乏和手术方式的问题。

Starzl 肝移植和非成对器官移植都取得了成功。人们也普遍接受了死亡的概念，先是脑死亡，接着是心、肝、肾发生不可逆损伤。这些损伤的器官不能被移植，并需要很多方法来复苏脑死亡供体的心脏。受者的选择比供体的选择存在更大的争议。随着时代和实践的发展，允许的心脏受者的标准也在不断向前发展。

临床心脏移植的发展不会限制心室辅助器的发展。目前，心室辅助器被当作是心脏移植术前的过渡方法，而对某些病人来说则是最终的治疗方法。未来心脏置换不会局限于同种心脏移植，未来的探索包括排异反应领域、更好的监控、抑制免疫反应、器官保护。如果免疫耐受的问题能得到解决，心脏移植后的患者也许能过上正常人的生活。

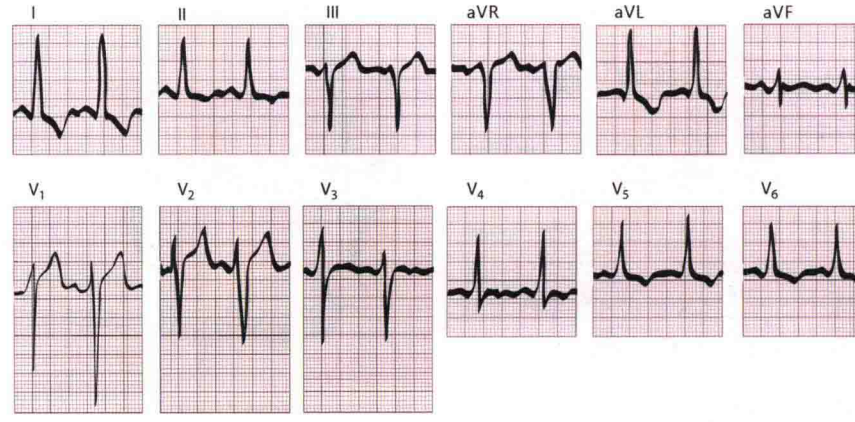
肥厚型心肌病猝死

肥厚型心肌病常见室间隔明显肥厚



肥厚型心肌病是青年运动员心源性猝死的常见原因。虽然运动员可能有前驱症状，但初始即表现为突然意识丧失很常见





九十四、年轻运动员的心脏性猝死

在美国年轻运动员中发生心脏性猝死的最常见原因是肥厚型心肌病。许多患病运动员伴有前驱症状（如近似晕厥），但是常常以心脏性猝死为首发症状。心脏性猝死的病人常伴有严重的室间隔肥厚（不对称性肥厚），并且超过 30mm。肥厚型心肌病是一种常染色体显性遗传病，患病率为 1 / 500，患者出生后可发现异常的基因型，但直到青春期才会出现心肌肥厚的表现。

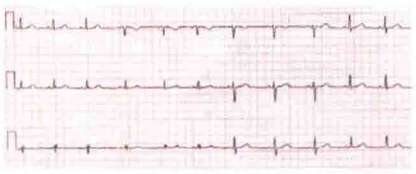
引起心脏性猝死的原因还包括先天性冠状动脉异常、心脏震荡猝死综合征、Marfan 综合征、长 QT 间期综合征。基因或环境因素，如吸烟、用药、饮食、生活方式、电解质紊乱、心肌损伤，都与肥厚型心肌病和长 QT 间期综合征有关。长 QT 间期综合征表现为 QT 间期延长。

Marfan 主动脉疾病的药物治疗包括 β 受体阻滞药，能降低心肌收缩强度和速率，基本原理是减弱主动脉薄弱组织的压力，从而延缓主动脉的扩张过程。非二氢吡啶类钙离子通道拮抗药也有同样的效果。

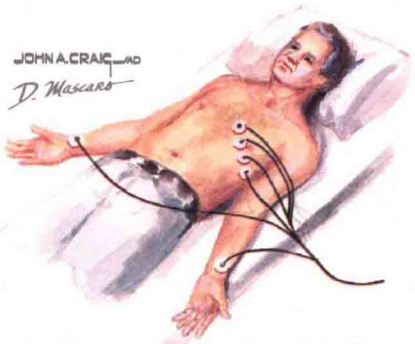
Marfan综合征外科治疗的指征：主动脉根部逐渐增大，出现主动脉破裂风险。手术方式有两种：传统的手术方式将移植的动脉和机械瓣膜替换原来的主动脉；保留瓣膜的手术方式是将升主动脉替换，将原来的瓣膜置入替换的血管内。

晕厥：4 步管理方法

第 1 步：心电图



所有晕厥病人应行 ECG 检查，如果 ECG 异常，应进行确证实验并着手治疗



第 3 步：倾斜试验

应该在第 1 和 2 步均为阴性结果后

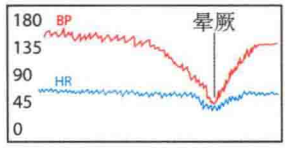




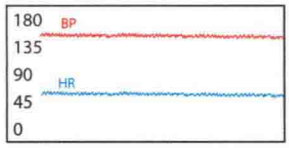
第 2 步：诊断未明患者均应行超声进行结构评价

第 4 步：监测症状和心律的关系

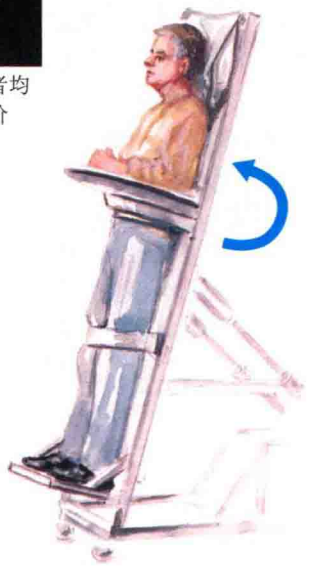




倾斜试验阳性为血压和心率下降



正常的倾斜试验表现为维持正常血压及心率





Holter 监测

阴性结果的患者建议动态监测。监测时间取决于晕厥发作频率。如果每日发作，则 48h 监测足矣

九十五、晕厥的处理

晕厥是由脑灌注减低引起的短暂性意识丧失。晕厥的病因不容易发现，但最好通过详细的既往晕厥病史而判断。晕厥的患者都需要做心电图，若发现异常，则需进行治疗。所有患者都需要做心脏彩超，明确有无结构性心脏病。若未发现异常，应做倾斜实验。如果还是未发现异常，则行动态心电图检查，监控长短取决于症状发作的频率。

一般而言，发现了几种类型的晕厥。神经性晕厥最常见，包括反射性晕厥、神经源性晕厥、血管迷走神经晕厥。后两者可发生于久站的人群（如军人）和晕血的人群。正常情况下，血压下降时，心率会升高以提高心排血量。神经源性晕厥时，血压和心率同时下降，继而出现脑供血不足，患者晕倒。倾斜试验就是用来确诊这种晕厥，如果没有发现晕厥的原因，长期的心电图或其他检查可以帮助我们找到病因。

颈动脉窦敏感性增强的表现与神经心源性晕厥相似，它与颈动脉窦对压力的敏感性增高有关，T 恤衫领口过紧也可造成晕厥。避免这些情况就能避免晕厥的发生。永久性起搏器也可以防止晕厥发生。

直立性低血压和心动过缓的患者可因起立过快而发生晕厥，可伴有头晕、轻微头痛。少数自主神经疾病会引起直立性低血压，还可能与药物（如降压药）作用有关，或与其他原因造成的脱水有关。心血管疾病也许与晕厥有关，包括心脏传导系统疾病（心动过缓或心动过速）、药物相关性效应（美托洛尔引起的心动过缓或抗心律失常药的致心律失常作用）和心脏疾病（如主动脉狭窄的患者运动诱发）。

九十六、旋毛虫病

寄生虫性心脏病

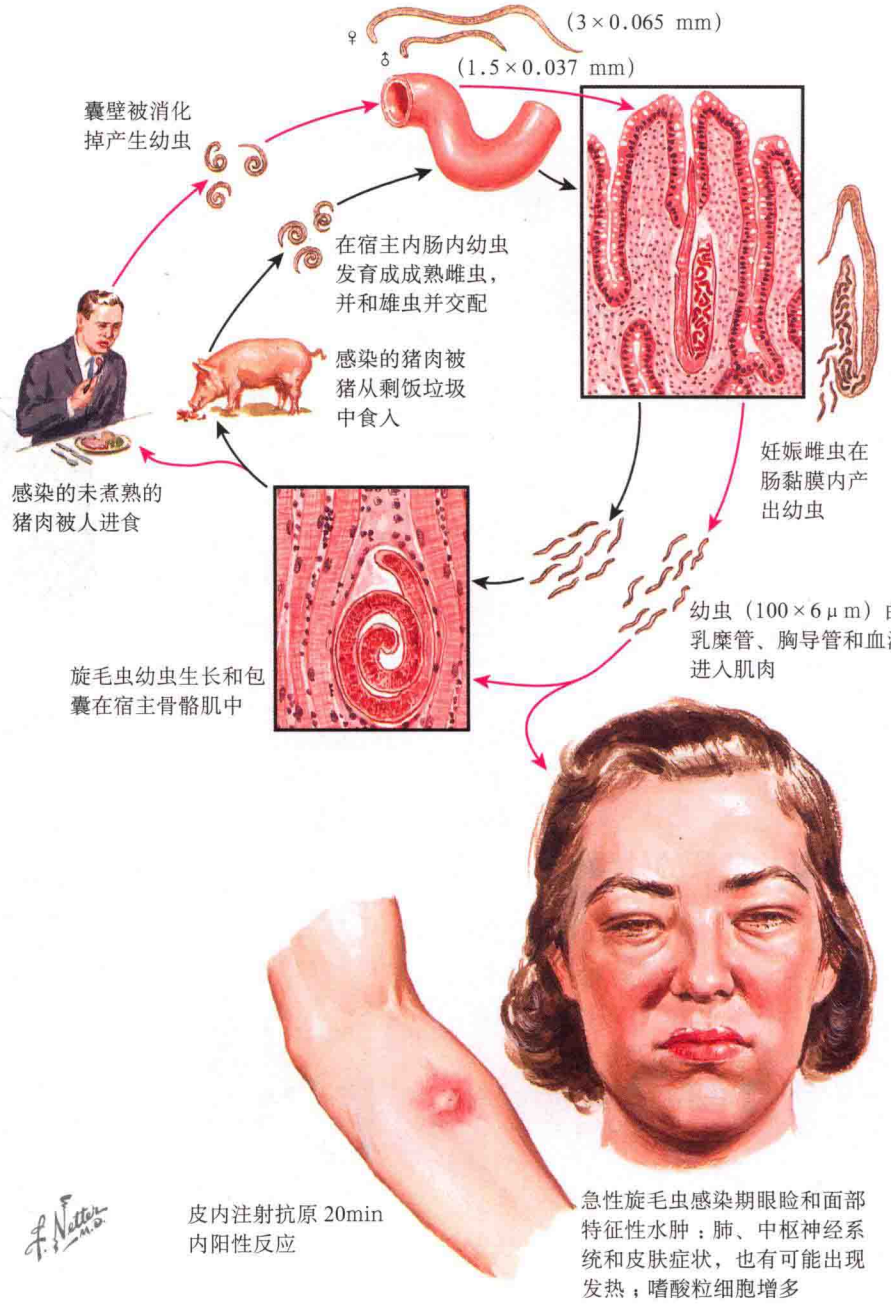
旋毛虫病是由蛔虫旋毛虫引起的。当含有旋毛虫幼虫的猪肉未烹饪或未完全熟透而被食用后，旋毛虫囊壁被破坏，从而释放出幼虫。在宿主的小肠内 2d，释放出的幼虫发育为成熟的雌虫和雄虫，并开始繁殖下一代。人类在进食旋毛虫感染的猪肉 5d 至 12 周后，妊娠雌虫在小肠内着床，并开始排卵。虫卵依次进入小肠绒毛的乳糜管、右心室、肺毛细血管和全身循环。幼虫易浸润骨骼肌，它们在骨骼肌纤维中进一步增大，即引起骨骼肌纤维退化，并引起水肿、充血、肉芽组织增生、嗜酸性炎症等局部反应。幼虫侵犯肌纤维约 30d 后，可发现典型的盘绕状病理表现。此时，幼虫直径达到最大，并形成包囊。一般来说感染旋毛虫的肉食被食用，使宿主哺乳动物感染后，旋毛虫的生命周期完成。

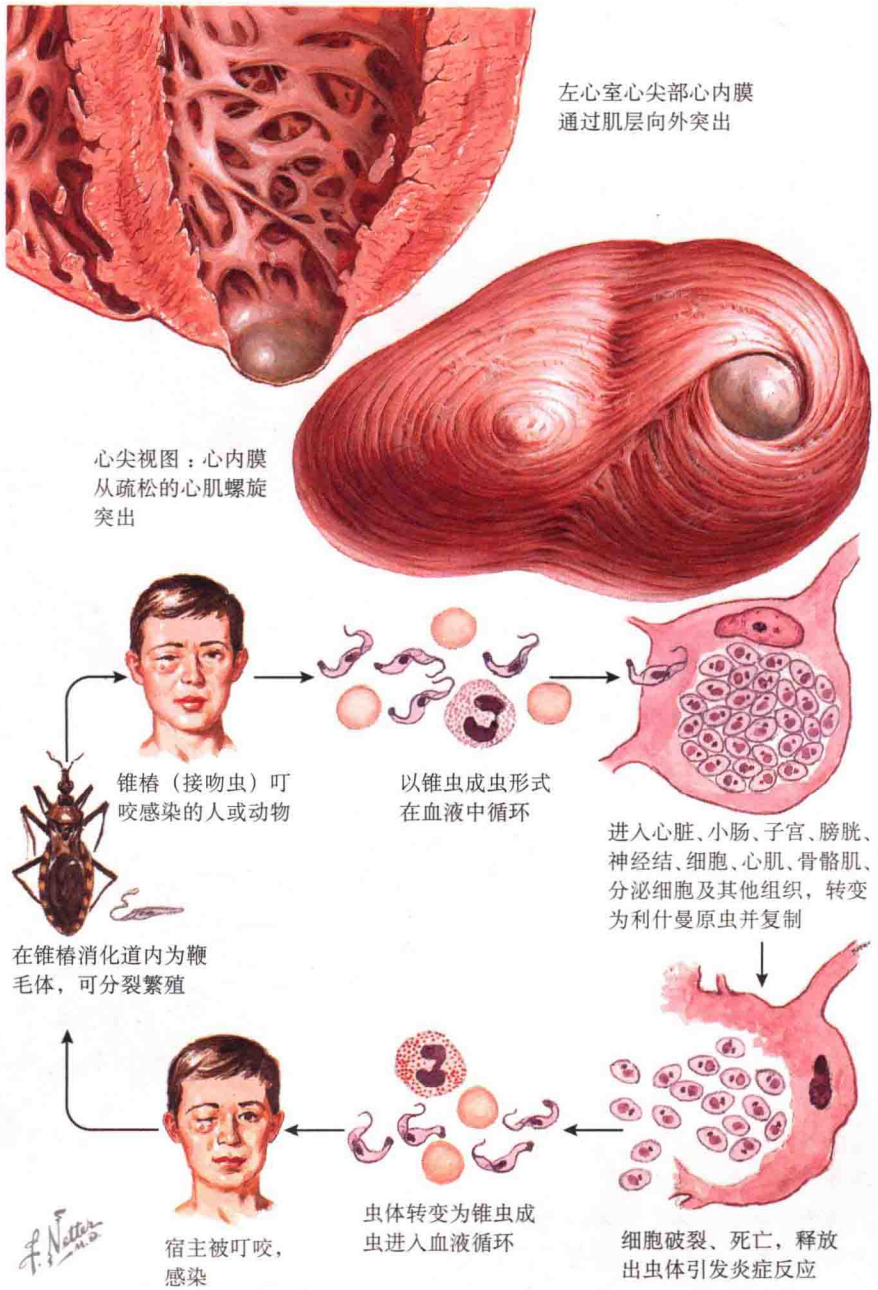
旋毛虫感染的潜伏期常在 7～10d，但也可少于 1d 或超过 28d。通常情况下，肠道症状首发，部分幼虫浸润会刺激小肠黏膜，逐渐发育成成虫。症状包括恶心、呕吐、肠痉挛、腹泻、便秘和相应的骨骼肌症状，可能会持续 1 周。1 周后出现肌肉症状。一般情况下，病人注意到的首发症状是眼睑水肿，伴有面部皮肤肿胀、敏感及疼痛。这种疼痛随面部肌肉运动而出现。这一阶段病情严重程度取决于侵入宿主的二代幼虫数量。中、重度感染时，这一阶段持续 4～8 周，伴有高热（达 40℃）、虚弱。幼虫一旦侵及其他器官可引起支气管炎、支气管肺炎、脑炎、假性脑膜炎、皮疹（有虫爬行感）、心肌炎、形成动脉血栓。旋毛虫病患者院内病死率为 5%，恢复期较短。

旋毛虫病最严重的并发症是肉芽肿性心肌炎，常常造成充血性心力衰竭或在感染 6～8 周后猝死。尽管旋毛虫幼虫不会在心肌形成包囊，但是心肌常受损。一般情况下，在感染 1 个月后可出现心电图表现，有时，脑部大血管或终末血管可形成血栓，可能是因为患者的高凝状态。旋毛虫病引起的心肌炎可以完全好转。

旋毛虫感染 10d 后，嗜酸粒细胞开始出现，并且在第三周达到高峰，6 个月后消失。尽管中重度感染常伴嗜酸粒细胞升高 30% 或 70%，但是升高程度与病情严重程度不相关。从高水平突然降低到 0～1% 预后不良。诊断上依靠皮下注射抗原。将幼虫研磨后的提取物注射到皮下，立即出现阳性反应（感染 17d 后），表现为 15～20min 后出现直径 7～10mm 的环状皮疹，周围围绕红色丘疹，并在 1h 内消退。其他诊断方法，如沉淀素法、凝集法、红细胞凝聚法、补体结合法、荧光抗体等。它们能在感染旋毛虫 17～30d 后得到阳性结果。如果发现典型的骨骼肌包囊，活检可以诊断旋毛虫病。

旋毛虫病的治疗包括：卧床休息、对症治疗、类固醇治疗。





九十七、锥虫病

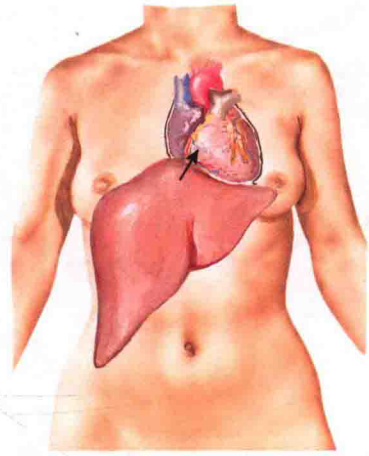
锥虫病也被称为美洲锥虫病，它威胁着中南美洲数百万人的健康。克氏锥虫通常通过锥椿叮咬或输入感染者的血液而传播。锥虫以成虫的形式在体内转移，它进入人体细胞后，转变为利什曼虫，并形成包囊，从而使浸润的细胞胀破。在这一阶段，释放寄生虫入血，其他细胞同样或更易浸润和破坏，形成循环。少数急性病例可见所有的细胞和组织都被浸润，但在慢性病例中，主要是心肌细胞和外周神经节细胞受损。

尽管短时间内在心肌内不能找到寄生虫，但是可以发现寄生虫性心肌炎。坏死中心可见炎性细胞浸润，其中可见嗜酸粒细胞。一些破裂的心肌细胞可修复，另一些心肌死亡后被纤维组织替代。感染可因为机体免疫而减轻，补体结合试验阳性提示机体内存在活的寄生虫，并且对机体细胞造成永久性损伤。心脏增大、变重，但心脏搏动变缓。当发展成充血性心力衰竭时，患者随时可能死亡。锥虫病的可怕之处在于，它常常隐蔽地致病并造成似乎健康的成人猝死。好发于年轻的成年男性，但并不需要运动诱发，原因不清楚。

在某些地区，锥虫病主要引起寄生虫性心肌炎；另一些地区，锥虫病引起外周神经节损伤从而造成其他器官损伤。空腔脏器的损伤表现为管腔扩张，如食管扩张、结肠扩张及胃肠道任何部位，包括胆囊、胆管扩张，也可见到膀胱和输尿管扩张。感染早期，许多外周神经节细胞损伤，继而出现其他器官扩张。

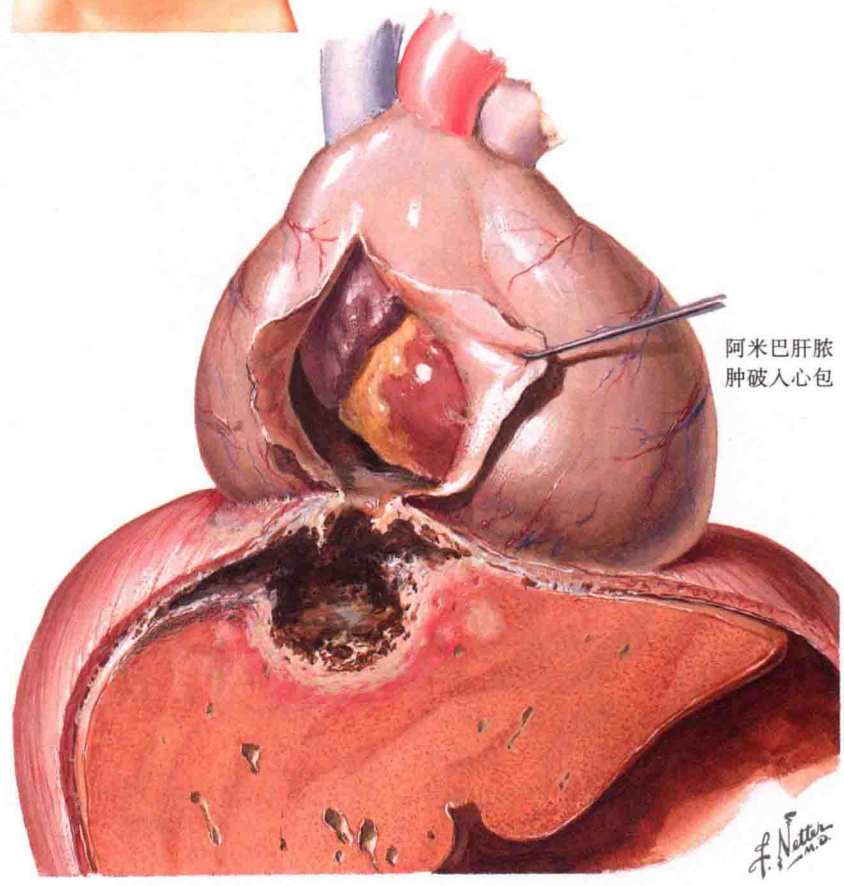
研究表明心脏神经节细胞也可受损。同其他器官一样，神经节细胞的破坏会导致副交感作用丧失，这一改变的机制至今不明。心肌损伤表现为心肌松弛，并引起肺动脉圆锥扩张、心尖部变薄，因此形成心内膜憩室达心外膜。见于单侧或双侧心室损伤，形成深沟或直径 2～3cm 的圆形凸起伴附壁血栓。奇怪的是，虽然它们本身很脆弱。但这些瘤样结构不易破裂，可能是因为心室收缩时，对其有保护作用。

尽管锥虫病是寄生虫性心肌炎常见病因，但是有关锥虫病的很多方面存在争议，也有很多方面需要发展。有感染接触史、感染地区居住史、心脏增大、补体结合试验阳性都是临床诊断的条件。出现心肌炎、巨型心伴心肌纤维化时，应当考虑锥虫病的可能性。心尖憩室易出现于锥虫病患者。出现巨肠腔综合征时，怀疑患者感染锥虫，要提示临床医生，患者存在心脏损害的可能性。



特征性的肝大，轮廓光滑，右叶舌状，中上部膨出压迫心脏

九十八、阿米巴性心包炎



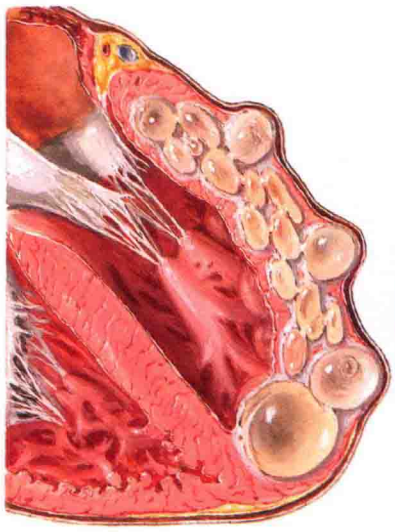
阿米巴肝脓肿破入心包

阿米巴病是由溶组织性阿米巴原虫引起，首发于肠道阿米巴病，后可继发阿米巴肝病。寄生虫形成的包囊在人与人之间传播，不经过中间宿主。来自人类粪便中的病原体污染食物和水源，病原体通过胃，在小肠内脱去囊包。包囊直径 5～20 μm，在传播过程中逐渐成熟，1 个包囊释放 4 个滋养体，滋养体移动性强，但是不能体外存活。阿米巴原虫吸附于结肠壁，转移至上皮细胞和肌层间隙。阿米巴原虫穿过黏膜下层，侵及其他器官，特别是肝，形成慢性非化脓性阿米巴性肝炎或肝脓肿。包囊中释放的滋养体通过这样的方式得以繁殖。

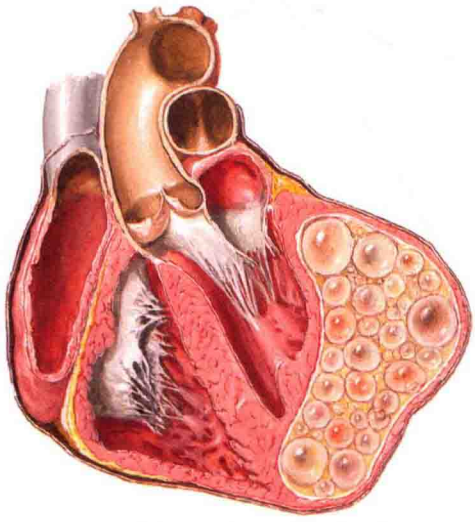
阿米巴的携带者只表现出轻度感染症状（不累及肠道）。通过仔细的粪便检查，美洲当地人群的携带率可达 10%。休眠阿米巴在体内造成的宿主寄生虫反应可以引起结肠炎、阿米巴痢疾或肝脓肿。

截至 1964 年，医学文献中只记录了 65 例阿米巴性心包炎。最近南非又报道了 25 例阿米巴性心包炎。侵犯心包的阿米巴原虫多是来自于肝左叶的阿米巴肝病，很少来自肝右叶和阿米巴性肺脓肿。阿米巴性心包炎最典型的表现是上腹部疼痛，伴有上腹区、左季肋区不适、呼吸困难、心包摩擦音伴有高热。胸部 X 线片可见左侧膈肌抬高、心影增大。血常规常伴轻度贫血、多形核白细胞增多。心电图提示心包炎征象（广泛导联 ST 段抬高、T 波倒置、低电压）。依米丁和氯喹用于治疗阿米巴性心包炎。心包穿刺后病情常反复，不属于必要的治疗方案。

对 50% 的阿米巴性心包炎患者而言，其则是一种致命性疾病。即使能存活下来，也存在发展成为缩窄性心包炎的高风险，需要行心包切开术。阿米巴性心包炎的诊断在于慢性阿米巴性病患者出现类似的心脏病样疼痛。腹部 X 线片可见右肝叶典型改变，可伴右膈抬高。事实上，这些症状都是由肝大抬高膈肌所引起，常见于阿米巴病患者。依米丁的治疗可以引起心电图异常，主要表现为 P 波、T 波低平或倒置，但可逆而不用担忧。因此，依米丁仅禁用于有严重心脏病的患者。



肌内多个心肌包囊



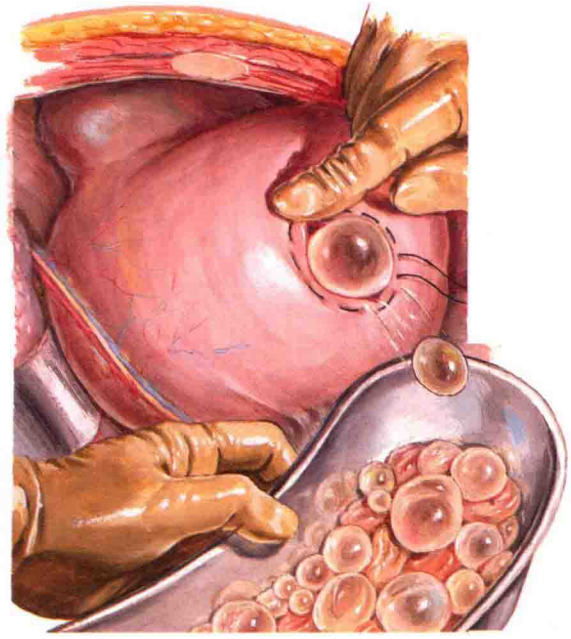
普遍的形式：多个子囊存在于心肌壁内的一个包囊内

九十九、棘球绦虫感染和包虫性心包炎

1. 棘球绦虫感染心肌

即使在棘球绦虫高发区，棘球绦虫感染心肌也少见，在人类中，原发性棘球绦虫病侵犯心肌的发病率也低于 2%。绦虫的六足胚胎通过冠状动脉循环到达心肌，穿透胃肠黏膜、门脉系统，通过肝、肺毛细血管床。绦虫能将自己固定并在心肌的任何部位形成包囊，包囊好发于心室壁。由于左心室血供丰富，故左室壁出现包囊的发生率较高。包囊由纤维组织、外膜形成。随着包囊的增大，包囊破入心腔、心包间隙和心包膜。

首发的包虫包囊常单发且发展缓慢，而且很少发展为多发性心脏包虫。单独的包囊常完整，因心肌的持续性运动可造成包囊破裂，包囊破裂后释放出胞液，母包囊变成多个甚至上百个子包囊。外膜的内容物发生干酪样变，甚至钙化。



通过有保护的小切口，挤出子囊后去除母囊外壁

2. 包虫性心包炎

在包虫包囊增大的过程中容易出现严重的并发症。包囊可破入心腔或心包间隙。包囊破裂后，患者可因感染性休克、包虫栓塞（通常是脑栓塞，较少肺栓塞）引起猝死。如果患者侥幸存活下来，包虫会经血源播散，最终形成多发性转移或脑包虫，最终导致患者死亡。包囊破裂后，囊液进入心包膜间隙造成包虫性心包炎。种植于心包膜的包虫会引起慢性包虫性心包炎，纤维组织增生形成继发性包囊。

临床上，单发的包囊体积较小，甚至死亡时可无症状。当包囊增大时，可出现不典型症状，不足以确诊。胸部 X 线片提示心影畸形。包囊伴钙化时，CT 更清楚。心电图对包囊位置的诊断有帮助，可见心肌缺血、传导障碍。心血管成像可以辅助 X 线片诊断，心脏导管检查价值最小。卡索尼皮内试验和温伯格试验大大提高了诊断的阳性率。胸部 X 线片、心血管成像和心电图改变，生物诊断试验阳性，嗜酸细胞增多，生活在包虫高发区可以考虑包虫性心脏病诊断。

包虫性心脏病患者的治疗方案：去除包囊。特殊患者手术时，需要建立体外循环。如果患者的包囊未破入心腔，手术就可能取得很好的治疗效果。

（郭雪峰　译　张丽芳　校）

(R-6483.01)

奈特绘图版医学全集

第 1 卷：生殖系统
第 2 卷：内分泌系统
第 3 卷：呼吸系统
第 4 卷：皮肤系统
第 5 卷：泌尿系统
第 6 卷：骨骼肌肉系统
第 7 卷：神经系统
第 8 卷：心血管系统
第 9 卷：消化系统

科学出版社 医药卫生出版分社
联系电话：010-63736032（投稿）64019242（购书）
E-mail：med-prof@mail.sciencep.com

www.sciencep.com

本书译自原版 **The Netter Collection of Medical Illustrations: Cardiovascular System, Volume 8, 2/E,** 并由Elsevier 授权出版

ELSEVIER

赛医学医药卫生订阅号

本书在线资源获取

ISBN 978-7-03-051449-3

定价：120.00元

[General Information]
书名=a
SS号=14453751