

# 第 1 篇

## 心血管系统解剖、生理和病理





# 第1章

# 心脏及大血管的解剖和病理解剖

## 第1节 心脏及大血管的解剖

### 一、心包、心脏

心包是包裹在心脏和大血管根部外表的一个纤维浆膜囊，分壁、脏两层。壁层的外层是坚韧的纤维层，内层为菲薄、光滑的浆膜层，可以分泌浆液。壁层心包与脏层心包之间的间隙称心包腔，腔内仅含 20 ml 左右的浆液，以滑润心脏，减少搏动时的摩擦。

心包因有坚韧的纤维层，心包腔又小，腔内如出现出血或渗液，将压迫心脏，而引起心脏压塞。

心脏是一个中空的纤维肌性器官，分左右两半，负责体内大、小循环。每一半又分成暂时储存血液的心房和较厚肌肉的心室。房室之间及心室与大动脉之间均有单向瓣膜，使血液单向流动。左、右心房位于后上方；左、右心室位于左下方。房、室之间有一环形纤维环称房室环。环的外表是一凹陷的小沟，冠状动脉就在此沟内行走，故又称冠状沟。左、右心房之间也有一浅凹陷称房间沟；左、右心室之间的心脏表面也有浅沟叫室间沟。

### 二、右心房

右心房壁薄，表面光滑，右心耳短小，耳内有许多不规则隆起的梳状肌，其上缘与上腔静脉交界处有窦房结，内有心脏起搏点。上、下腔静脉分别开口于右心房窦部的上方和下方。上腔静脉口无瓣膜，下腔静脉口常有一凹面向上的半月形静脉瓣。另有一处开口在下腔静脉口前上方为冠状窦，是冠状静脉血回心的入口。上、下腔静脉口的连线中点有一窝槽为卵圆窝，是房间隔缺损的好发部位。卵圆窝的前上方是房间隔的主动脉隆起部，其背面正相当于主动脉窦，在切开房间隔或从心导管穿刺房间隔时，如不慎可误入主动脉窦（图 1-1-1）。

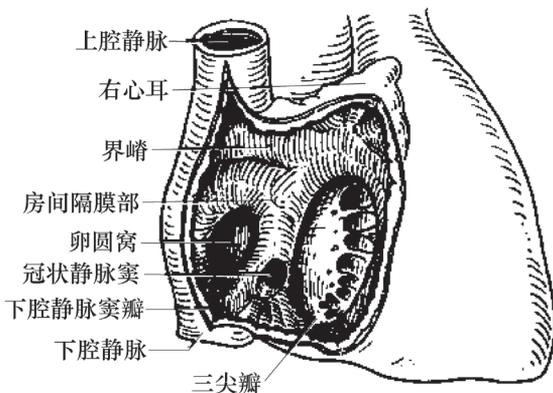


图 1-1-1 右心房内部结构

右心房左下方为房室孔，血液经此进右心室。孔上三尖瓣在心室收缩时关闭，分隔房室。

### 三、右心室

右心室的入口为三尖瓣，分为 3 个三角形瓣叶，前瓣最大，隔瓣次之，后瓣最小。瓣下有多条细韧带附着于乳头肌上，前瓣有起源于右心室外侧壁的前乳头肌相连，后瓣的乳头肌较短小，

隔瓣附着在室间隔圆锥乳头肌，部分直接连于室间隔上。隔瓣的部位与房室结及传导束关系密切，其附近的室间隔是室间隔缺损好发的部位。故修补缺损时，常把补片的一部分固定于隔瓣根部以免损伤传导束。当三尖瓣向右心室开放时，血流进入右心室；心室收缩时，乳头肌收缩拉紧腱索，将瓣口关闭，血液即不能反流回右心房（图 1-1-2）。

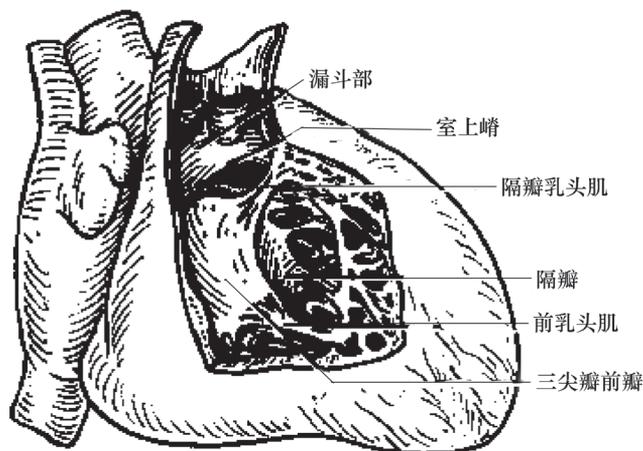


图 1-1-2 右心室内部结构

右心室腔分为流入部和流出部两部分，以室上嵴为分界线。室上嵴是流出部后壁下界隆起的肌束。从三尖瓣口到室上嵴下方的右心室腔为流入道，腔内的心肌形成多束互相交错的肉柱小梁。从室上嵴上方到肺动脉瓣的右心室腔为流出道，又称漏斗部，长约 1.5 cm，前壁由右心室前壁上部，后壁由室间隔上部组成，内壁较光滑，其后壁与主动脉前壁融合，构成主、肺动脉隔。在法洛（Fallot）三联症手术中，如切除过多的肥大肌束，则易损伤主动脉壁及其瓣膜。

右心室腔内的室间隔一般划分为 4 部分：①漏斗部室间隔；②膜部间隔，位于室上嵴下方，靠近隔瓣前部，为较薄纤维性的小区域，是缺损好发的部位。故修补时应注意；③后部室间隔，即在心室舒张时显露的隔瓣所覆盖的部位，房室通道型室间隔缺损多位于此；④肌部室间隔，即靠前下方肌肉较为丰富的室间隔。

右心室出口是由 3 个半月瓣组成的肺动脉瓣。心室收缩时，增大的压力将此瓣打开，排血出心，进入肺动脉；而心室舒张时，压力下降，肺动脉内血液进入瓣窦，推瓣关闭。

#### 四、左心房

位于心脏的后上方，上、下肺静脉从其后方进入左心房，将经过氧合的血液引回左心。左心房内壁光滑，出口为左房室孔，即二尖瓣孔，其位于左心房下部，与左心耳基底部颇近，可容两指通过。

#### 五、左心室

左心室的肌壁为整个心脏肌壁的最厚部分，左心房与左心室之间的房室孔为二尖瓣。二尖瓣分成 2 个瓣叶，前内方者为前瓣（大瓣），后外方者为后瓣（小瓣）。大瓣紧接主动脉瓣，二尖瓣口的后内方有传导系统，前外方及外侧为房室沟，内有冠状血管的回旋支（图 1-1-3）。行二尖瓣瓣膜置换术时应注意，避免损伤传导束和主动脉。

2个瓣相交连部位的腱索均附着于乳头肌(图1-1-4),风湿性心脏病患者的乳头肌及腱索可发生粘连、融合、缩短而形成瓣下狭窄。

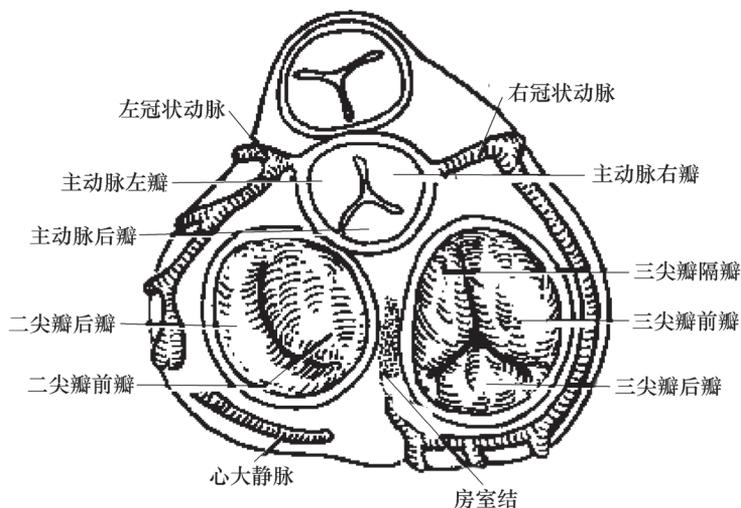


图 1-1-3 心脏瓣膜

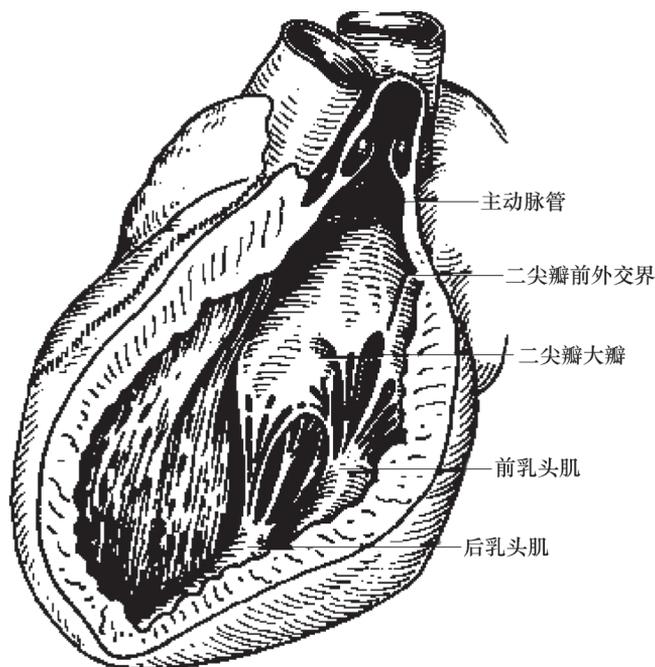


图 1-1-4 二尖瓣解剖

左心室出口为主动脉瓣,有3个半月形瓣叶,即后瓣、右冠瓣和左冠瓣。每瓣和主动脉壁间形成小袋形扩大部,称为主动脉窦或冠状动脉窦。右窦和左窦的上缘各有一冠状动脉开口,血液由此进入冠状动脉,营养心肌,唯独后窦无冠状动脉开口,故也称无冠状窦。

## 六、冠状动脉

冠状动脉分为左、右2支,分别起始于主动脉左、右冠状窦(图1-1-5)。

1. 左冠状动脉 自左主动脉冠状窦发出，经肺动脉起始部和左心耳之间走向前外方，主干长约 1 cm（管径 4~5 mm），分为 2 支。

(1) 前降支：沿前室间沟下行到心尖，再转向心脏膈面，止于后室间隔下 1/3 部与右冠状动脉的后降支吻合，沿途发出分支（如对角支）供给前室间沟两侧的左、右心室前壁及室间隔的前 2/3 部，若有阻塞，可造成心前壁（主要是左心室前壁）和室间隔前部的心肌缺血或梗死。

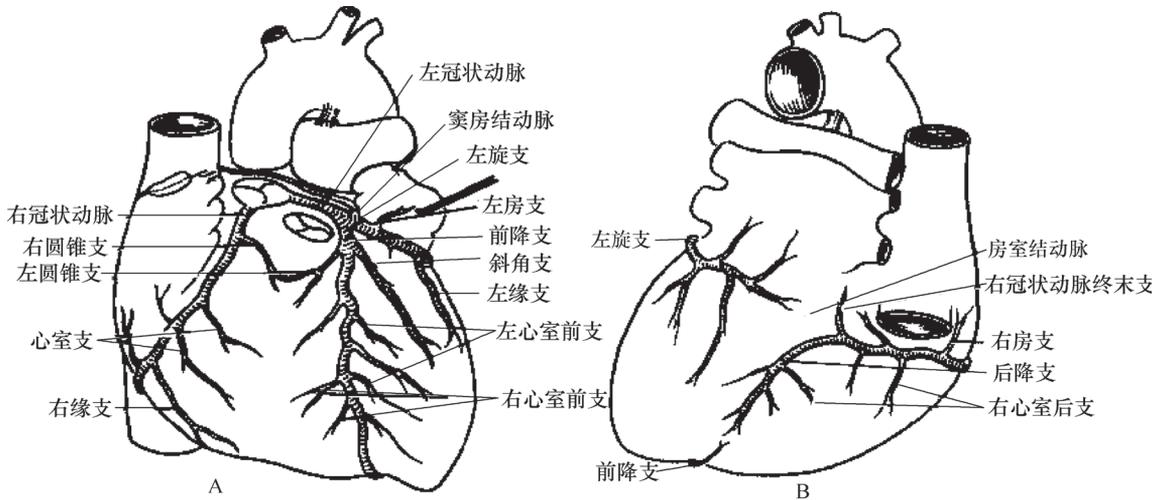


图 1-1-5 冠状动脉解剖

A: 前面观; B: 后面观

(2) 左旋支：沿左冠状沟左行，经心左缘转向膈面，一般终止于近心左缘的左心室后壁，沿途分支（如钝缘支）供给左心房、左心室前壁心底部、左心室侧缘及左心室后壁近侧缘部，若有阻塞可造成左心室后外侧壁的心肌梗死。

2. 右冠状动脉 始于右主动脉冠状窦，经肺动脉与右心耳之间，再沿冠状沟向右行，经心脏右缘，转向心脏膈面，走至房室交界区后，沿后室间沟下行，终止于后室间沟下 2/3 部。右冠状动脉沿途发出分支，供给右心房、左心房后部、右心室漏斗部、右心室前壁、侧壁及后壁以及后室间沟两侧的左、右心室后壁和室间隔后 1/3 区。

## 七、心脏传导系统

心脏的传导系统是由特殊的心肌细胞组成，其功能是产生自动节律兴奋和传导兴奋以维持心脏节律性搏动。其组成包括窦房结、结间束、房室结、传导束以及浦肯野纤维（图 1-1-6）。

窦房结为蹄铁形，位于上腔静脉口与右心房连接处的外膜下脂肪间，是心脏起搏点。房室结为豆形，位于右心房、冠状窦口和房室环之间。窦房结与房室结间有前、中、后结间束相连。房室结向下有一条传导组织，向前下走行称房室束（也称希氏束）。房室束继而在圆锥乳头肌部位，即主动脉瓣的右冠瓣和无冠瓣向下方分出左束支，走行于室间隔左侧心内膜下。右束支为房室束的直接延续，到右心室前乳头肌的基部。左、右束支经反复分支，最后形成互相交织的网状结构，即浦肯野纤维。

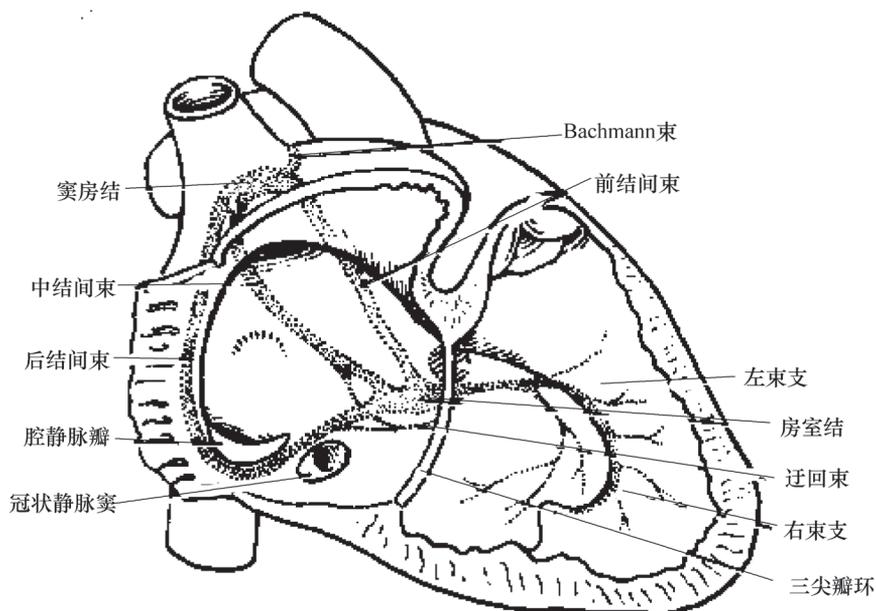


图 1-1-6 心脏传导系统

(汪小华)

## 第2节 心脏及大血管的病理解剖

心脏大血管病症包括心瓣膜病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、先天性心脏病、心肌病、心肌炎、心包炎等。现就这些疾病的病理解剖分述如下。

### 一、心瓣膜病

心瓣膜病指心瓣膜受到各种致病因素损伤后，或先天性发育异常所造成的器质性病变，表现为瓣膜口狭窄和（或）关闭不全，引起血流动力学异常改变，增加心脏的前、后负荷，最后常导致心功能不全。心瓣膜病大多为风湿性心内膜炎、感染性心内膜炎的结局。梅毒性主动脉炎也可累及主动脉瓣。瓣膜关闭不全和瓣膜口狭窄可单独发生，但通常两者合并存在。病变可累及1个瓣膜，或2个以上瓣膜同时或先后受累（联合瓣膜病）。

瓣膜关闭不全指由于瓣膜增厚、变硬、卷曲、缩短，或由于瓣膜破裂和穿孔等原因，瓣膜关闭时不能完全闭合，使一部分血流反流。瓣膜口狭窄指由于瓣膜互相粘连、纤维性增厚、弹性减弱或丧失、瓣膜环硬化和缩窄等，使瓣膜口在开放时不能充分张开，造成血流通过障碍。心瓣膜病早期，由于心肌代偿性肥大，收缩力增强，可克服瓣膜病带来的血流异常。一般不出现明显血液循环障碍的症状，此期称为代偿期。随着瓣膜病逐渐加重，最后出现心功能不全，发生全身血液循环障碍，称为失代偿期，此时心脏发生肌源性扩张，心腔扩大，肉柱扁平，心尖变钝，心肌收缩力降低。

1. 二尖瓣狭窄 正常成人二尖瓣口开大时，其面积约 $5\text{ cm}^2$ ，可通过2个手指。二尖瓣狭窄是风湿性心脏病最常见的瓣膜损害之一。主要的病理是炎症引起的二尖瓣瓣叶纤维化钙化粘连等。正常人舒张期房室间无瓣压差。当瓣口面积缩小后，左心房压升高引起肺静脉和肺毛细血管压被动性升高导致胸闷、呼吸困难、不能平卧等症状。同时在跨瓣压差的推动下，心脏血流从左心房流入左心室，导致心室内静脉血增多，全身缺氧明显。

当瓣膜口狭窄时，轻者瓣膜轻度增厚，形如隔膜。重者瓣膜极度增厚，瓣口形如鱼口，瓣口面积可缩小到 $1\sim 2\text{ cm}^2$ ，甚至 $0.5\text{ cm}^2$ ，或仅能通过医用探针。

2. 二尖瓣关闭不全 主要原因是风湿性心内膜炎，其次可由亚急性感染性心内膜炎等引起。收缩期二尖瓣关闭依赖二尖瓣（瓣叶、瓣环、腱索、乳头肌）及左心室结构和功能的完整，其中任何一部分异常都可以导致二尖瓣关闭不全。风湿炎症时使瓣叶纤维化增厚和缩短，导致心室收缩时不能紧密关闭，常伴二尖瓣狭窄和主动脉瓣病变。另外，二尖瓣脱垂也多出现二尖瓣关闭不全的现象。急性二尖瓣关闭不全多因腱索断裂、瓣膜毁损或破裂、乳头肌坏死或断裂及人工瓣膜替换术后开裂而引起，可见于感染性心内膜炎、急性心肌梗死、穿透性或闭合性胸外伤及自发性腱索断裂。

二尖瓣关闭不全时，在心收缩期，左心室一部分血液通过关闭不全的二尖瓣口反流到左心房内，加上肺静脉输入的血液，左心房血容量较正常增加，压力升高。久之，左心房代偿性肥大。在心舒张期，大量的血液涌入左心室，使左心室因收缩加强而发生代偿性肥大。以后，左心室和左心房均可发生代偿失调（左心衰竭），而依次出现肺淤血、肺动脉高压、右心室和右心房代偿性肥大、右心衰竭及体循环淤血。二尖瓣关闭不全与二尖瓣瓣口狭窄相比，除瓣膜的变化不同外，还有左心室代偿性肥大和失代偿后出现的肌源性扩张。

3. 主动脉瓣关闭不全 主动脉瓣关闭不全主要由风湿性瓣膜炎造成，也可由感染性主动脉瓣膜炎等累及主动脉瓣膜引起。此外，类风湿性主动脉炎及马方（Marfan）综合征均可引起瓣膜环扩大而造成相对性主动脉瓣关闭不全。急性主动脉瓣关闭不全多见于感染性心内膜炎，因感染毁损了瓣膜，造成瓣叶穿孔等。主要病理生理改变是由于舒张期左心室内压力大大低于主动脉，大量血液反流回左心室，使左心室舒张期负荷加重。左心室舒张末期容积逐渐增大，随着病情的进展，反流量增多，左心室进一步扩张，心肌肥厚，逐渐发生代偿性肥大。久之，发生失代偿性肌源性扩张，依次引起肺淤血、肺动脉高压、右心肥大、右心衰竭、体循环淤血。

## 二、冠状动脉粥样硬化性心脏病

冠状动脉粥样硬化性心脏病简称冠心病，指因狭窄性冠状动脉疾病而引起的心肌缺氧（供血不足）所造成的缺血性心脏病，大多由冠状动脉粥样硬化引起。

病变特点：粥样硬化斑块的分布多在近侧段，且在分支口较重。病变早期，斑块分散，呈节段性分布，随着疾病的进展，相邻的斑块可互相融合。在横切面上斑块多呈新月形，管腔呈不同程度的狭窄，有时并发血栓形成，使管腔完全阻塞。根据斑块引起管腔狭窄的程度可将其分为4级。Ⅰ级，管腔狭窄在25%以下；Ⅱ级，管腔狭窄在26%~50%；Ⅲ级，管腔狭窄在51%~75%；Ⅳ级，管腔狭窄在76%以上。冠心病的病因：①冠状动脉供血不足。主要为冠状动脉粥样硬化斑块、继发的复合性病变和冠状动脉痉挛引起的管腔狭窄，是最常见原因；②心肌耗氧量剧增。当冠状动脉有不同程度的狭窄时，由于各种原因导致心肌负荷增加（如血压骤升、情绪激动等），使冠状动脉供血相对不足，诱发冠心病。

1. 心绞痛 心绞痛是最常见的临床综合征，它是由于心肌耗氧量和供氧量暂时失去平衡而引起。心绞痛既可因心肌耗氧量暂时增加超出了已狭窄的冠状动脉供氧能力而发生（劳力型心绞痛），也可因冠状动脉痉挛导致心肌供氧不足而引起（自发型心绞痛）。表现为胸骨后部压榨性或紧缩性疼痛感，常放射至左肩和左臂。每次发作3~5分钟，可数日1次，也可每日数次。可因休息或用硝酸酯剂而缓解消失。

临床上心绞痛分为：①稳定型心绞痛又称轻型心绞痛，一般不发作，可稳定数月，仅在重体力、脑力劳动或其他原因所致的一过性心肌耗氧量增高时出现症状。②不稳定型心绞痛，临床上颇不稳定，在负荷和休息时均可发作。发作强度和频度逐渐增加，患者大多至少有1支冠状动脉主干近侧端高度狭窄。③变异型心绞痛，又称Prinzmetal心绞痛，常于休息或梦醒时因冠状动脉

收缩性增加而引起。多无明显诱因，心电图与其他型心绞痛相反，显示有关导联 ST 段抬高，主要是冠状动脉痉挛引起的。虽然心绞痛程度重，持续时间或长或短，但很少导致心肌梗死。

2. 心肌梗死 心肌梗死指由于绝对性冠状动脉功能不全，伴有冠状动脉供血区的持续性缺血而导致的较大范围心肌坏死。绝大多数（95%）的心肌梗死局限于左心室一定范围，并大多累及心壁各层（透壁性梗死），少数病例仅累及心肌的心内膜下层（心内膜下梗死）。

（1）心内膜下心肌梗死：心内膜下心肌梗死的特点是坏死主要累及心室壁内层 1/3 的心肌，并波及肉柱和乳头肌。常表现为多发性小灶状坏死，坏死灶大小为 0.5~1.5 cm。病灶分布常不限于某一支冠状动脉的供血范围，而是不规则地分布于左心室四周。最严重的病例，坏死灶扩大融合累及整个心内膜下心肌，称为环状梗死。患者通常存在冠状动脉的严重狭窄性动脉粥样硬化。当患者由于某种原因引起冠状动脉供血不足时，可造成各支冠状动脉最远端区域（心内膜下心肌）缺氧，而三大支冠状动脉已陷于严重狭窄，侧支循环几乎不能改善心肌的供血，因而导致心肌坏死，而且是多发性小灶状坏死。

（2）区域性心肌梗死：也称透壁性心肌梗死，为典型的心肌梗死类型。梗死区大小不一，多为数厘米大小或更大。大多位于左心室，且多累及心壁 3 层组织。

此型心肌梗死的部位与闭塞的冠状动脉供血区域一致。由于左冠状动脉比右冠状动脉病变更为常见，所以心肌梗死多发生在左心室。其中左心室前壁、心尖部及室间隔前 2/3，约占全部心肌梗死的 50%，该区正是左冠状动脉前降支供血区；约 25% 的心肌梗死发生在左心室后壁、室间隔后 1/3 及右心室，此乃右冠状动脉供血区；此外见于左心室侧壁，相当于左冠状动脉回旋支供血区域。

肉眼观，心肌梗死灶形状不规则。一般于梗死 6 小时后肉眼才能辨认，梗死灶呈苍白色，8~9 小时后呈黄色或土黄色，干燥，较硬，失去正常光泽。第 4 天在梗死灶周边出现明显充血、出血带。2~3 周后由于肉芽组织增生而呈红色。5 周后梗死灶逐渐被瘢痕组织取代，呈灰白色（陈旧性梗死灶）。

### 三、先天性心脏病

先天性心脏病指胚胎时期心脏和大血管发育异常。常见类型如表 1-1-1 所示。现将常见的先天性心脏病叙述如下。

表 1-1-1 先天性心血管发育畸形的常见类型

类 型	疾 病 名 称	占先天性心脏病的百分率
非发绀型	室间隔缺损	25%~30%
	动脉导管开放	17%~20%
	房间隔缺损	10%~15%
发绀型	法洛四联症	8%~15%
	大血管移位	8%~10%
其他	主动脉缩窄	5%~7%
	肺动脉狭窄	5%~7%
	主动脉口狭窄	4%~5%

#### 1. 非发绀型先天性心脏病

（1）室间隔缺损：胚胎发育第 6 周，在左、右心室间形成一个肌性间隔（室间隔），至第 8 周关闭，同时发生心室间隔膜样部。影响室间隔各种成分的生长和（或）不能融合的因素均可导致室间隔缺损。最常见的室间隔缺损是高位膜部缺损（图 1-1-7），极少数病例室间隔肌部出

现小孔状缺损。室间隔缺损时，左心室压力通常高于右心室，形成自左向右的分流，一般无发绀。经过室间隔缺损的分流血液增加了右心室、肺循环、左心房和左心室的负荷，因而左、右心室均有肥大。缺损 $<0.5\text{ cm}$ 的轻型病例左向右分流量较小，临床无症状，不影响生长发育。缺损大的重型病例则分流量很大，肺循环的血流量可为体循环的3~5倍。随着肺循环压力持续增加，致使肺小动脉发生痉挛，产生动力型肺动脉高压。日久后肺小动脉发生病理变化，中层和内膜层增厚，更使肺循环阻力增加形成梗阻型肺动脉高压。此时左向右分流量显著减少，最后可出现双向分流或反向分流而出现青紫。当室间隔缺损出现肺动脉高压而形成右向左分流时，即称艾森门格综合征。

(2) 动脉导管开放：动脉导管是胎儿期连接肺动脉和主动脉的一条短动脉管道，出生时，导管直径约为主动脉直径的 $1/2$ ，以后逐渐闭锁。生理性闭锁时间一般在出生时，或出生后6个月左右，少数可迁延到1年后。动脉导管开放是指导管完全未闭或仅一部分未闭(图1-1-8)。由于动脉导管的存在，构成了主、肺动脉间的异常交通，血液自主动脉经动脉导管向肺动脉分流，分流量的大小与导管粗细和主、肺动脉压差有关。一般情况下，由于主动脉压力较肺动脉高，故不论在收缩期或舒张期，血液均自主动脉向肺动脉分流，肺动脉接受来自右心室及主动脉的血液，故肺循环血流量增加，回流到左心房和左心室的血流量也增多，使左心室负荷加重，其排量常达到正常时的2~4倍，因而可出现左心房扩大，左心室肥厚扩大。此种畸形可单独存在或与其他心脏畸形(房间隔缺损、室间隔缺损、肺动脉狭窄等)合并发生。单纯动脉导管开放时，由主动脉分流到肺动脉的血流量甚多。因为血液是从主动脉(动脉血)流入肺动脉，故患儿无发绀。单纯动脉导管开放手术结扎可治愈。

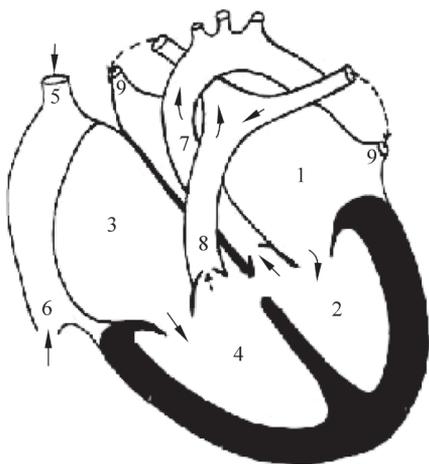


图 1-1-7 室间隔缺损

- 1: 左心房; 2: 左心室; 3: 右心房;  
4: 右心室; 5: 上腔静脉; 6: 下腔静脉;  
7: 主动脉; 8: 肺动脉; 9: 肺静脉

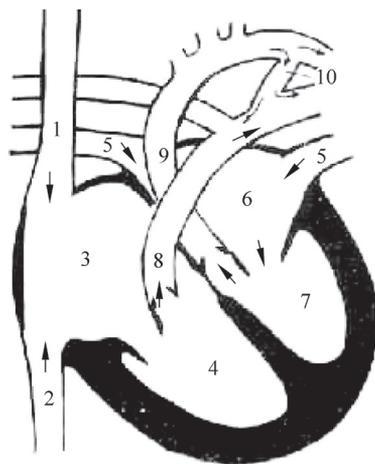


图 1-1-8 动脉导管未闭

- 1: 上腔静脉; 2: 下腔静脉; 3: 右心房; 4: 右心室;  
5: 肺静脉; 6: 左心房; 7: 左心室; 8: 肺动脉;  
9: 主动脉; 10: 动脉导管

(3) 房间隔缺损：胚胎发育第5周，自原始总心房的左、右两部分之间长出第一隔膜，使2个心房之间仍然开着的部分(称为第一房间孔)逐渐狭窄，与心室间隔的心内膜垫愈合而完全封闭。但在第一房间孔完全封闭之前，第一房间隔上部裂开，形成第二房间孔(图1-1-9)。

胚胎发育第6周，第一房间隔右侧长出第2个隔膜，向前生长一段后，正好盖住第二房间孔，但从右向左方向的血流仍可通过。第一房间隔和第二房间隔构成的通道即为卵圆孔。出生后肺张开，大量血液从肺静脉进入左心房，产生从左心房向右心房的压差，使第一房间隔上部

向第二房间隔靠拢，其后通常与之愈合。约 25% 的幼儿及儿童解剖学上卵圆孔保持开放，但由于左心房压力高于右心房，故常呈封闭状态。

1) 第二房间隔缺损：为卵圆窝内的 1 个或多个缺口（也称为卵圆窝缺损），最大者为整个卵圆窝缺损。其发生是由于第一房间隔上部正常形成第二房间孔的生理性裂缝发生在错误的位置或者太大时，则不能被第二房间隔盖住，结果导致有缺陷的第二房间孔存留。

房间隔缺损形成后，由于左心房压力通常高于右心房，可有自左向右的分流，分流量的大小，一方面和缺损的大小及两侧心房的压力差有关，另一方面同两侧心室充盈阻力的大小有关。由于右心房不但接受由上、下腔静脉流入的血流，同时也接受由左心房流入的血流，导致右心室舒张期负荷过重，因而右心房、右心室增大，肺循环血流量增多，而左心房、左心室、主动脉及整个体循环的血流量反而减少。肺循环充血的结果，使患者容易发生支气管肺炎等呼吸道感染性疾病；而体循环血流减少，则引起全身组织供血不足，影响生长发育。当剧烈咳嗽、哭闹或患肺炎时，肺动脉压增高，右心房压力高于左心房，即可产生右向左的分流而呈现暂时性的发绀。如果缺损较大，产生大量左向右分流时，肺动脉压力长期增高，则可出现肺血管硬化，以致严重肺动脉高压，右心房压力高于左心房，则出现持久性的发绀。

2) 第一房间隔缺损：是指孤立的第一房间孔及第一房间隔缺损，是心房间隔在房室瓣水平上的部分缺如。孤立的第一房间隔缺损是由于第一房间隔生长障碍所致。然而，大多数病例往往并发房室管的心内膜垫愈合不全或不愈合，故二尖瓣、三尖瓣及室间隔完整者极为少见。

孤立性第一房间隔缺损时血流动力学障碍与第二房间孔缺损相似，预后较好。

## 2. 发绀型先天性心脏病

(1) 法洛四联症：由 Fallot 首先描述。由 4 个心脏畸形组成，即①肺动脉流出道狭窄；②室间隔膜部巨大缺损；③主动脉右移，骑跨于室间隔缺损上方；④右心室高度肥大及扩张（图 1-1-10）。

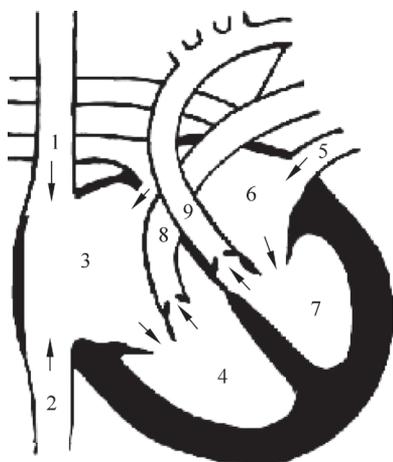


图 1-1-9 房间隔缺损

- 1: 上腔静脉; 2: 下腔静脉; 3: 右心房;  
4: 右心室; 5: 肺静脉; 6: 左心房;  
7: 左心室; 8: 肺动脉; 9: 主动脉



图 1-1-10 法洛四联症

本症主要畸形为室间隔缺损，均为大缺损，左、右心室压力相等；肺动脉口狭窄可为瓣膜型，或瓣上、瓣下型以右心室流出道漏斗部狭窄为最多；主动脉骑跨右心室所占比例为 15%~95%；右心室肥厚为血流动力学影响的继发改变，本症常可伴发其他畸形，如同时有房间

隔缺损则称之为法洛五联症。由于室间隔大缺损时左、右心室压力相等，相当于一个心室向体循环及肺循环供血，右心室压力增高，但由于肺动脉口狭窄，肺动脉压力不高甚至降低，右心室血流大量经骑跨的主动脉进入体循环，使动脉血氧饱和度明显降低，出现青紫。

此外，由于主动脉同时接受左、右心室的大量血液，导致其管腔扩张和管壁增厚，肺动脉愈狭窄，右心室注入主动脉的血流量也愈多，主动脉的扩张和肥厚也愈明显。增大的主动脉与狭窄的肺动脉形成鲜明的对比。

临床上，患儿有明显发绀，肺动脉狭窄的程度愈重，发绀愈明显。这是因为肺动脉高度狭窄时，一方面促使右心室的静脉血更多地分流进入主动脉，另一方面是右心室的血液难以注入肺循环进行气体交换之故。

由于侧支循环的代偿作用少数可到成年，患儿一般能存活多年。支气管动脉常代偿性扩张，肺动脉与支气管动脉之间的侧支循环使主动脉的血液可通过侧支进入肺而得到代偿。在婴儿期动脉导管关闭前，因其可增加肺循环血流量，发绀程度可较轻，随着动脉导管的关闭，漏斗部狭窄逐渐加重，发绀日益明显，并出现杵状指（趾）。

(2) 大血管移位：完全性大血管转位由于主动脉连接右心室，肺动脉连接左心室，造成体循环和肺循环系统完全隔离，两个循环系统必须依赖于房间隔缺损、卵圆孔未闭、室间隔缺损或动脉导管未闭等心血管内交通分流存在，否则患者无法存活，而且必须是双向分流和两侧分流量相等，否则将造成一侧血液淤积，另一侧血流量减少。体循环动脉血氧饱和度的高低和缺氧程度，主要取决于分流量大小、合并畸形、阻塞性病变等因素。一般分流量越大，有效循环的血流量越多，体循环动脉血氧饱和度就越高，缺氧越轻，存活的可能性越大。但另一方面，由于分流量越大，心脏的容量负荷通常也越重，可早期出现心力衰竭和肺血管梗阻性病变。当患儿合并肺动脉狭窄时，肺循环血流量得到适当限制，减轻了心脏负担，防止了肺动脉高压的产生。因此，只有那些伴较大体、肺循环分流和适当的肺动脉狭窄的患儿才能活得较长。

#### 四、心肌病

原因不明而又非继发于全身或其他器官系统疾病的心肌原发性损害定义为原发性心肌病。它是非风湿性、非高血压性、非冠状动脉性心肌结构和功能的病理改变。其病理过程属于代谢性病理过程。1980年世界卫生组织将原发性心肌病分为3型。

1. 扩张型（充血性）心肌病 它是原因不明的各种心肌疾病的最后结局，以心腔高度扩张和心排血量明显降低为特征。大多数病例可查出抗心内膜的自身抗体，其发病学意义尚不清楚。发病年龄为20~50岁，男多于女。患者多因心力衰竭而就医。多数患者常因心力衰竭进行性加重而死亡或因心律失常而发生猝死。

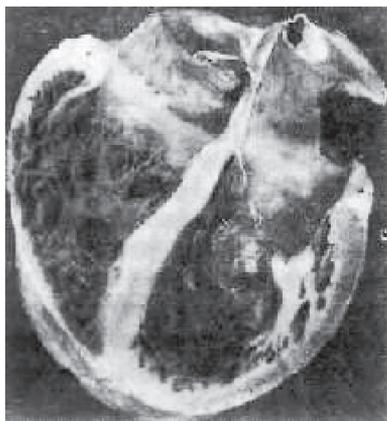


图 1-1-11 扩张型心肌病

肉眼观，典型变化是两侧心室肥大，四个心腔扩张，心尖部变薄呈钝圆形（离心性肥大），状如牛心（图 1-1-11）。质量比正常增加 25%~50%。由于心腔扩张，左心室壁厚度多在正常范围内，右心室壁常轻度增厚。心内膜纤维化在儿童患者较为明显，常伴有心内膜纤维弹性组织增生症。附壁血栓机化后可导致斑块状心内膜纤维化。由于左、右心室扩张，瓣环扩大，可导致二尖瓣及三尖瓣关闭不全。

镜下，心肌细胞通常显示肥大和不同程度的伸长及肌浆变性，失去收缩成分。肥大的心肌细胞由于整个细胞的伸长，其横径多在正常范围，但其核大、浓染。心肌间质纤维

化是此型心肌病最常见的变化,可见到血管周围和心肌细胞周围纤细的胶原纤维束,或致密的代替性纤维化灶。间质性纤维化通常以左心室内膜、心肌为重。心内膜纤维化通常较轻,但附壁血栓处纤维化明显。

扩张型心肌病心腔明显扩张,而心室壁增厚不分明,心室壁软弱,收缩无力,射血分数下降,心排血量减少,心腔内残余血量增多,心室舒张末期压力增高,肺内血液回流受阻,则出现肺淤血、左心衰竭。本病约1/3患者先有左心衰竭,有的起始即为全心衰竭。扩大的心腔中,有附壁血栓产生,因而动脉栓塞常见,由于心肌纤维化可累及起搏和传导系统,易导致心律失常。

2. 肥厚型心肌病 其特点是室间隔不匀称肥厚,心肌细胞异常肥大,排列方向紊乱及收缩期二尖瓣向前移动等。肥厚的肌壁顺应性降低,使心室充盈阻力增加。临床表现为不同程度的心室排空受阻而非充盈受限。根据左心室流出道有无梗阻现象可将其分为梗阻性和非梗阻性两型。右心室流出道或两心室流出道均受阻者少见。常导致猝死,也可并发感染性心内膜炎。根据室壁肥厚的范围和程度不同,将本病分为3型:①非对称性室间隔肥厚,占90%;②对称性左心室肥厚,占5%;③特殊部位肥厚,心尖肥厚占3%,室间隔后部及侧部肥厚占1%,心室中部肥厚占1%。

病理改变如下。

(1) 左心室流出道梗阻:肥厚型心肌病患者肥厚的室间隔突入左心室流出道,同时由于流体力学上的“射流效应”,左心室流出道血流速度加快,二尖瓣前叶在心室收缩期前向移动,从而导致左心室流出道狭窄,使左心室腔与左心室流出道间出现收缩期压力差,这是肥厚型心肌病最具特征性的改变。

(2) 左心室收缩功能和舒张功能障碍:有学者发现肥厚型心肌病症状严重者中,10%出现左心室收缩功能异常,与室壁变薄及心腔扩大有关,常导致难治性心力衰竭,预后较差。肥厚型心肌病对心功能的影响,主要是舒张功能障碍,肥厚的心肌顺应性明显减低。

(3) 微血管和心肌缺血:心肌缺血和心绞痛是肥厚型心肌病的重要特征,但病理学上可无冠状动脉粥样硬化。

(4) 心律失常和猝死:有学者认为肥厚型心肌病猝死大多数是由于室性心动过速所致。

肉眼观,两侧心室显著肥大,心脏质量增加,为正常平均心脏质量的1~2倍(成人患者平均心脏质量582g,少数可达1000g)。绝大多数病例的室间隔厚度大于左心室游离壁,肥厚可为局限性,可累及心基底部(主动脉瓣下)、室间隔中部或心尖区。收缩期二尖瓣向前移动与室间隔接触的结果,可导致二尖瓣增厚和主动脉瓣下心内膜纤维化。在心力衰竭发生之前,左心室一般不扩张。

镜下,心肌细胞显著肥大,核大而浓染,核周有亮区包围,组织化学染色证明为糖原堆积,具有一定的诊断意义。心肌细胞排列紊乱较其他类型心肌病为甚,而且常呈旋涡状或缠绕呈簇状排列,细胞内肌原纤维不呈平行排列,而是向各个方向、互相交错排列。常有间质纤维化灶形成,但以内膜纤维化,尤其位于主动脉瓣下区的内膜纤维化为突出。位于肥厚的室间隔内的冠状动脉分支管壁常有增厚现象。电子显微镜观察,主要表现为相邻细胞的侧面出现细胞间连接的闰盘;发自某一肌原纤维Z带的肌丝可以不同角度插入另一肌原纤维的Z带,形成交织状排列。有时还可见肌丝从增宽的Z带向各个方向放射。

3. 限制型心肌病 它是以心室充盈受限为特点。典型病变为心室内膜和内膜下心肌进行性纤维化,导致心室壁顺应性降低,心腔狭窄。其发病机制至今仍不清楚,可能与多种因素有关,如病毒感染心内膜、营养不良、自身免疫等。

肉眼观,右心室内膜纤维化,尤以心尖部为明显,内膜增厚2~3mm,灰白色,表面可有血栓形成。心尖部内膜纤维性增厚向上蔓延,可将乳头肌、肉柱埋陷在内,腱索变粗、缩短,可导致三尖瓣关闭不全。左心室内膜纤维化主要在流入道或心尖部,表面也可有血栓形成。当二尖瓣

后瓣叶与左心室后壁粘连时，引起二尖瓣关闭不全。镜下可见增厚的内膜主要为致密的玻璃样变的胶原纤维，可有钙化。表面可见陈旧的附壁血栓。心内膜下心肌常见萎缩、变性改变。

## 五、心肌炎

心肌炎是指由各种原因引起的心肌局限性或弥漫性炎症。根据病因可分为5类：病毒性、细菌性、寄生虫性、免疫反应性和孤立性心肌炎。本节介绍病毒性心肌炎。

病毒性心肌炎以往为柯萨奇B病毒所致者为常见，目前则显示以腺病毒为多，占55%~60%。与遗传和免疫等因素有关，大多数病例并非由于病毒的直接损害，仅少数暴发型心肌炎可能为病毒直接广泛地破坏心肌细胞所致。心肌炎的病程如持续进展，多由免疫系统产生的破坏所致。

本病因患者年龄不同而有所不同。妊娠最初3个月的胎儿感染风疹病毒时，可引起心内膜下心肌的无反应性心肌细胞坏死。妊娠后期，胎儿感染柯萨奇病毒时则可引起全心炎，大多伴有心内膜纤维弹性组织增生。初生儿的病毒性心肌炎可见到心肌细胞坏死及粒细胞浸润。其后，代之以巨噬细胞、淋巴细胞、浆细胞浸润及肉芽组织形成。镜下心肌间质内有弥漫性淋巴细胞及组织细胞浸润。成人多累及心房后壁、室间隔及心尖区，有时可累及传导系统。主要病变为坏死性心肌炎。晚期，可见到明显的心肌间质纤维化，伴有代偿性心肌肥大及心腔扩张。

如心肌有广泛的炎性改变，心肌的功能则明显减退，不能将回心血有效泵出，使舒张末期容量增多，心脏扩大。而心排血量减少又会引起肾血流减少，导致钠水潴留血容量增多，增加前负荷；交感神经系统兴奋使血管收缩以维持血压，但这样又增加了后负荷；心室的前、后负荷俱增，使心功能不全日益加重，心室舒张末容量增加，压力提高；左心房压于是也相应提高以充盈心室，并后继地使肺静脉淤血，引起肺水肿，长时间作用后右心压也会增高，静脉回流入右心淤滞，引起肝大、水肿。

## 六、心包炎

心包发生炎症改变即为心包炎，可使心脏受压而舒张受限。心包炎可由病原微生物经血道感染或其毒性代谢产物的作用而引起，心肌坏死也可波及心外膜引起炎症反应；此外，心包炎也可因外伤而发生。一般而言，心包炎并非独立性疾病，而大多是一种伴发病。

1. 急性心包炎 急性心包炎大多为渗出性炎症，常形成心包积液，其性质依引起心包炎的原因而有所不同。在一定程度上，根据渗出物的性质可对其基本疾病做出判断。

(1) 特发性心包炎：特发性心包炎为最常见的心包炎类型，其发病率约占所有心包炎的1/3。此型心包炎是一种纤维索性心包炎，依病变的严重程度可形成浆液纤维索性或纤维索性出血性渗出物。镜下见心外膜充血，可见淋巴细胞、浆细胞浸润。1/3病例可复发，可导致缩窄性心包炎。

(2) 感染性心包炎：①病毒性心包炎。其病变与特发性心包炎颇为相似，并常发生钙化，形成钙化性缩窄性心包炎。②结核性心包炎。结核性心包炎多见于青年男性，约占所有心包炎的7%。此型心包炎多形成浆液性、出血性心包积液，由于慢性炎症使心包组织疏松，积液有时可达1L以上。有的病例可有多量纤维素渗出，心包表面充血、浑浊，可见大小不等的结核结节。镜下见心外膜及心包壁层均可检出结核结节。心肌大多早期被累及。积液可全部或部分被吸收，心包两层互相粘连。自采用抗结核化疗以来，心包钙化已极少见到。

(3) 化脓性心包炎：大多见于败血症或脓毒血症。多为纤维索性化脓性炎症，常导致心包积液，可波及心肌。肉眼可见整个心外膜表面被一层厚的纤维索性脓性渗出物覆盖。

(4) 胶原性心包炎：①风湿性心包炎。风湿热常侵犯心脏，而心外膜几乎总被累及，发生

风湿性心包炎，但临床上仅约15%的病例被确诊。病理变化早期多表现为浆液纤维素性心包炎，晚期心包两层可瘢痕化。②狼疮性心包炎。系统性红斑狼疮时，心包最常被累及，将近50%病例发生狼疮性心包炎，最常表现为纤维性心包炎，也可为纤维素性或浆液纤维素性心包炎，后两者特别多见于伴有狼疮性肾炎和尿毒症的患者。镜下，可见心外膜结缔组织纤维素样坏死，伴有炎性细胞浸润和肉芽组织形成，偶见苏木素小体。

(5)尿毒症性心包炎：此型心包炎为纤维素性炎症。急性期，肉眼观可见心包表面有很细的纤维素沉积，继而聚集成绒毛状。在镜下心包组织内可见稀疏的中性粒细胞及淋巴细胞浸润。约5天后，富含毛细血管的肉芽组织从心外膜及心包壁层长入纤维素性渗出物内。尿毒症若得到及时治疗，则心包炎可完全恢复，否则可形成瘢痕，心包两层互相黏着。

2. 慢性心包炎 慢性心包炎指持续3个月以上的心包炎症，多由急性心包炎转变而来；慢性心包炎较严重的类型是缩窄性心包炎，此型心包炎多见于男性，年龄21~40岁。可分为2个亚型：①心包粘连。心包两层互相粘着，心包腔被瘢痕组织所闭塞，但无钙化现象。此型心包炎是抗结核治疗后的典型变化。②钙化性心包炎。慢性缩窄性心包炎中，约50%病例发生钙化。钙盐沉积好发于冠状沟、室间沟、右心室和靠膈部位。瘢痕组织多发生玻璃样变性（糖衣样外观），心肌被压萎缩。钙化的发生一般因心包积血引起，亦可由外伤或病毒性炎症演变而来。

(汪小华)