

国际超声医学名著

# 胎儿心血管 超声影像医学

Fetal Cardiovascular Imaging

中文翻译版

原著者 Jack Rychik Zhiyun Tian

主 译 袁丽君 曹铁生 段云友

译 审 Zhiyun Tian (田志云)

科 学 出 版 社

北 京

图字：01-2016-9603

## 内 容 简 介

本书是国际著名的胎儿心脏专家、美国费城儿童医院胎儿心脏中心的 Jack Rychik 教授和胎儿心脏影像学专家田志云教授历时多年而完成的一部胎儿心血管医学的超声影像学专著，他们将国际最先进的先天性心脏病超声诊断和评估研究成果，以及多年临床诊断及治疗经验融入书中，给国内同行提供了更开阔的专业视野和更先进的技术，让国内读者接触并了解到美国最先进胎儿宫内治疗技术的全貌。全书共 10 篇 46 章，第一篇概论部分讲述了胎儿循环、心血管系统胚胎学、胎儿心血管检查、超声心动图三维和四维成像、产前治疗和心血管疾病胎儿的分娩，以及心血管疾病胎儿家庭的咨询与支持服务。第二篇到第六篇讲述了先天性心脏病的各种畸形的诊断，如房室间隔缺损、动脉圆锥干畸形、左心系统发育异常、右心畸形和单心室。第七到九篇讲述了影响胎儿心血管系统的主要疾病、畸形和传导系统异常等方面的诊断。第十篇阐述了胎儿心血管成像的新领域即磁共振成像技术在胎儿心血管疾病方面的应用。本书适合母胎医学、产科学、儿科心脏病学、超声影像学、围产期学、新生儿学和放射学的从业人员阅读参考，也是对胎儿医学尤其是胎儿心脏和血管系统感兴趣的相关医师和研究人员的最佳教程。

## 图书在版编目 (CIP) 数据

胎儿心血管超声影像医学 / (美) 杰克·里奇克 (Jack Rychik) 等主编；袁丽君，曹铁生，段云友主译. — 北京：科学出版社，2017.1

(国际超声医学名著系列)

书名原文：Fetal Cardiovascular Imaging

ISBN 978-7-03-051440-0

I. 胎… II. ①杰… ②袁… ③曹… ④段… III. 胎儿—心脏血管疾病—超声波诊断 IV. R714.504

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2017) 第 002591 号

责任编辑：郭 威 / 责任校对：李 影

责任印制：肖 兴 / 封面设计：龙 岩

版权所有，违者必究，未经本社许可，数字图书馆不得使用

Fetal Cardiovascular Imaging: A Disease-Based Approach

Copyright©2012 by Saunders, an imprint of Elsevier Inc.

ISBN-13: 978-1-4160-3172-7

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。

胎儿心血管超声影像医学（袁丽君 曹铁生 段云友译）

ISBN: 978-7-03-051440-0

Copyright 2016 by Elsevier (Singapore) Pte Ltd.

Elsevier (Singapore) Pte Ltd.

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](http://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>

北京利丰雅高长城印刷有限公司 印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

\*

2017 年 1 月第 一 版 开本：889×1194 1/16

2017 年 1 月第一次印刷 印张：27 1/2

字数：891 千字

定价：268.00 元

(如有印装质量问题，我社负责调换)

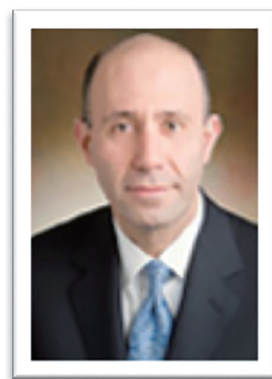
# 译者名单

主 译 袁丽君 第四军医大学唐都医院  
曹铁生 第四军医大学唐都医院  
段云友 第四军医大学唐都医院  
译 审 田志云 美国费城儿童医院  
主译助理 邢长洋  
译 者 曹铁生 段云友 袁丽君 周 宁 杨瑞静 王 坤  
王 臻 周雪莹 李振洲 刘 杰 邢长洋 曹 荔  
王 佳 刘 禧 任华日 杨思扬 张 莉 赵联璧  
陈 升 赵 胜 薛 丹

## 原著者简介

Jack Rychik, MD, FACC

Rychik 教授是美国费城儿童医院胎儿超声中心主任、美国费城儿童医院心脏中心主任、美国医学会小儿心脏协会副会长、罗伯特哈灵顿小儿心脏协会主席、美国宾夕法尼亚大学医学院儿科学教授。他主持编写了《美国儿童超声心动图操作指南》和《胎儿超声心动图操作指南》，主编了专著多部。近年来发表了超过 250 篇关于胎儿和小儿心脏疾病诊断及治疗的论文、书籍、综述和学术报告。



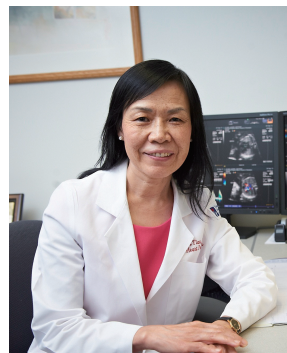
在 Rychik 教授的领导下，美国费城儿童医院胎儿心脏中心一直致力于为患有心脏疾病的胎儿提供最好的诊治，并为患儿的母亲及家庭提供全面的知识普及和护理方法的学习，借此推进人们对胎儿心脏学领域的认识和理解。胎儿心脏中心的工作旨在孕早期即通过胎儿超声心动图检查对胎儿先天性心脏病进行诊断，从而在费城儿童医院给予患儿有效的监测和出生后最佳的治疗。

Rychik 教授是小儿心脏病和胎儿先天性心脏病方面的世界知名学者，在胎儿其他先天疾病的诊断方面也做出了贡献。他制订了双胎输血综合征的心血管评分体系，借此我们可以更精确地对疾病的发展进程进行分期，现已被世界各地的专家广泛使用。

注：美国费城儿童医院建院于 1855 年，是美国历史上第一家儿科医院，在国际上享有崇高声誉，连续多年在全美儿童医院评比中总分排名第一，所有专业在全美均排名前四，其中呼吸系统疾病、泌尿系统疾病排名第一，心脏及心脏外科、糖尿病及内分泌疾病、胃肠道疾病、整形外科及骨科排名第二。费城儿童医院心脏科整合了儿童心脏外科、内科、手术、麻醉、影像、护理、CICU 等多个专业，在左心发育不良综合征的治疗上处于世界领先水平，其心脏手术及麻醉的操作规范已成为世界上普遍采用的临床规范。

田志云（美），M.D.

美国费城儿童医院心脏中心胎儿心血管影像部主任。1976 年毕业于江西医学院。后曾在上海第一医学院附属中山医院超声科及超声心动图室学习，师从著名超声专家徐智章教授及姜楞教授。1989 年，田志云教授赴美国宾夕法尼亚州费城托马斯杰斐逊大学医学中心超声部访问学习，师从国际超声权威专家 Barry Goldberg。1990 年起，她就职于美国费城儿童医院心脏中心至今，凭着精湛的技术及对孕妇的无限关爱，为胎儿心脏中心赢得了无数赞誉。2001 年，她成为费城儿童医院心脏中心内新成立的胎儿心脏中心的核心成员，任胎儿心血管影像部主任。此外，她受聘于宾夕法尼亚大学 Perelman 医学院临床导师。撰写论文 50 余篇，参编专著多部。





## 译者前言

最早接触到本书的原著 *Fetal Cardiovascular Imaging*, 还是我在美国费城儿童医院 (Children's Hospital of Pennsylvania, CHOP) 访学期间。当时本书的主编之一、费城儿童医院胎儿心脏影像中心主任 Zhiyun Tian (田志云) 老师, 正在编辑整理书稿的图片, 她对图片质量的要求近乎苛刻, 就连图中注释标注位置都不允许有一丝一毫偏差。这部书凝结着田志云老师和胎儿心脏中心主任 Jack Rychik 教授及其同行几十年的心血和经验, 可以说是一部胎儿超声心动图学史上的标志性巨著。我很清楚这些图片及书中文字的价值, 因此从那一刻起, 我就萌生了翻译此书的想法, 让我国的同行也能看到这本好书。田老师和 Rychik 教授对此欣然同意, 并给予了大力支持。通过中美双方有关人员沟通协调, 在译者的共同努力下, 这一鸿篇巨制的译本终于付梓。这里, 我非常感谢田志云老师和 Jack Rychik 教授, 感谢他们为相关超声医学工作者提供了这本极具参考价值和珍藏价值的专著, 也感谢他们对我们的信任; 我还要感谢出版社郭威老师, 感谢她给我们的鼓励、耐心和帮助。

美国费城儿童医院胎儿心脏中心胎儿心脏畸形的诊治水平基本代表了全球最高水准, 每年都有世界各地的患者前来就医, 其中很多是来做最终的诊断和治疗的。胎儿心脏中心主任 Jack Rychik 教授是世界著名的胎儿和小儿心脏病学专家, 尤其在胎儿左心发育不良综合征及双胎输血综合征发病机制、影像学诊断和宫内介入治疗等方面有着很深的造诣, 他制订了双胎输血综合征的心血管评分体系, 借此我们可以更精确地对疾病的发展进程进行分期, 该分期现已被世界各地的专家广泛使用。他执笔撰写了多部指南和共识, 包括制订了《胎儿心脏超声检查指南》。胎儿心脏影像中心主任田志云老师则以拥有“一对巧手、一双慧眼”著称。Jack Rychik 教授评价她说: “没有切面她打不出, 没有畸形能逃脱她的眼。”我知道, 这炉火纯青的功夫来自刻苦的训练和一丝不苟的工匠精神。

10 多年前, 中国的胎儿心脏超声检查刚刚起步, 检查水平亟待提高。Rychik 教授和田老师开始不辞辛苦, 万里迢迢来到中国各地传授胎儿心脏超声诊断知识和技巧, 每年平均要来三、四次, 每次都要乘二十几个小时的飞机。国内也有多名学者慕名去他们那里学习, 他们所培养的医生几乎遍布了我国各个省市。这些医生已成为当地科室的骨干, 我国的胎儿心脏超声检查工作也得以蓬勃开展。借此, 我代表中国所有相关超声医学同仁感谢田志云老师和 Rychik 教授对中国超声医学事业发展的关注和支持。

本书图片精美、语言简练。书中所有病例是田老师从几万个病例中精挑细选出来的, 数量很大, 且非常具有代表性。对于每一个疾病, 开篇均有检查要点陈述, 结尾均有诊断要点概括, 中间则分为疾病解剖、发病特点、心脏发育、产前生理、产前处理、产后生理、产后处理及转归等部分, 最后附大量真实病例图片。全书布局严谨、逻辑性强, 是一本妇产超声医师和胎儿心脏超声检查专科医师不可多得的参考书。阅读每一个章节, 总让我回想起当时田志云老师耳提面授的情形, 心中充满感激。相信此书能够为培养我国胎儿心脏超声医师队伍, 提高诊断水平提供帮助。

参与本书翻译的译者, 多数有在国外学习的经历, 有的也在美国费城儿童医院胎儿心脏中心访问学

习过，有一定的语言能力和知识背景。田志云老师中文、英文功底都很强，因此，我们还请田志云老师为本书做了最后的译审。在此，对所有译者一并表示感谢。

感谢所有为此书出版付出辛勤劳动的朋友。

中国超声医学工程学会妇产分会副主任委员  
全军超声医学专业委员会副主任委员  
海峡两岸医药卫生交流协会超声医学专家委员会总干事  
第四军医大学唐都医院超声科主任 博士生导师

**袁丽君**

2017 年 1 月于西安

# 原著前言

*Fetal Cardiovascular Imaging* 是一本以疾病为主线，静态图像和视频资料相结合的教科书。大量现有的胎儿超声心动图书籍主要是对基本知识和操作技术的介绍，而本书除上述内容外，更加关注影响胎儿心血管系统的各种各样的疾病和情况，强调大家所关心疾病的声像图特征。

面对运动并跳动着的胎儿心脏，一部纸质的书如何能全面反映复杂的疾病诊断过程呢？答案很简单，一部纸质版的书是不足以实现这一目标的。2011年，知识传播领域的技术进步，让我们能够将纸质出版物与可视媒体相结合，从而可以更好地传播大量富有教学价值的经验。于是，本书便有了一个同等重要的伙伴——视频影像资料，作为纸质版图书的补充，供您学习。该书以每个单独的疾病作为一个章节，广泛覆盖了影响胎儿心血管系统的主要的先天性心脏缺陷和其他与心血管疾病相关的疾病。每一章节又进一步分成遗传学、产前诊断、胎儿生理学、胎儿期策略、出生后生理学、出生后策略及预后和结局等部分。通过这种安排，读者就会对各种胎儿心血管疾病都有一个从诊断到治疗策略、再到结局的综合全面的了解。

这本书和这个视频影像资料的最初设想，源于我们意识到在过去的这些年里，我们收集了大量的胎儿心血管畸形影像学资料，与外界同仁分享这些影像资料是极为重要的。每个章节所包含的案例都是我们亲眼所见的真实病例，对重要的和感兴趣的关键点我们都进行了阐述。这本书很适宜教学用，理想的做法是先阅读文字部分，然后再看图像和视频来了解运动状态下心脏的表现。每一种疾病均可以这样系统地学习。另外，这些图像也可以作为一个参照，在临床实际工作中遇到不熟悉的病例时可以将图像与此进行对比，从而对那些复杂疑难病例做出正确诊断。临床中，当面对一组读不懂的图像时，看看我们的影像库或许可以帮助超声医师确定诊断，或者帮助其转而参照鉴别诊断列表中的疾病图像。如果图像恰好符合该疾病，再返回书中的文字部分，了解一下该病的生理、治疗策略和咨询等知识。

虽然这本书和视频影像资料出自我们儿科心脏病学临床实践，但也是为多学科读者设计的。母胎医学、产科学、儿科心脏病学、医学超声成像、围产期学、新生儿学和放射学的从业人员对胎儿医学尤其是胎儿心脏和血管系统越来越感兴趣，我们希望这部书能够给更多的从事胎儿医疗保健工作的群体以帮助。

Jack Rychik  
Zhiyun Tian



# 致谢 一

为胎儿心血管医学这一不断发展的学科提供一本可靠的影像学参考书并填补这方面的空白，促使了这部书的出版。从我和田志云医师第一次讨论这部书的构想一直到不久之前我们肩负起这项重任，我们都得承认，这中间确实经过了相当长的一段时间。然而最终，这部书问世了。这部书的问世也说明，无论有着怎样的动机，仅仅靠着创作者和编辑们的努力是不可能取得成功的。所以，在此我还要感谢很多人，是他们一直鼓励和支持本书的编写，以及影像库的建立，并促使我们最初的想法变成了现实。

由于我要忙于这部书的各项工作，细细想来不知有多少个日日夜夜，都无法陪伴我的妻子 Susan 和女儿 Jordana、Leora、Natali。对于你们默默做出的牺牲和如此坚定的爱，我内心的感激无以言表。你们是我的好助手，是我成功的动力，没有你们的支持，这一切都将无法实现。

能够有机会和一个由多名睿智的、思想敏锐的专家领衔的出色团队学习和研究先天性心脏病，我感到万分幸运。Alvin Chin、John Murphy、William Norwood 及 Marshall Jacobs 让我掌握了扎实的基础知识。在此，我要感谢他们，他们点点滴滴的教诲让我认识到严谨的逻辑对出色的临床诊治的重要性。

来自 Elsevier 公司的 Natasha Andjelkovic 和 Julia Bartz 一直鼓励我不断前进，非常感谢他们的建议和耐心帮助。还有我们心脏内科的主任 Robert Shaddy 教授，儿科主任 Alan Cohen 教授，他们意识到，只有让我拥有足够的时间全力以赴，才能很好地完成这项工作。于是，我非常感谢他们支持我到以色列休一个短假，在此期间我才得以重整旗鼓完成此书。在以色列时，我非常有幸地认识了哈达萨医院的 Simcha Yagel 博士，这位精力充沛的母胎医学专家所拥有的才华和热忱，在这部书写作的关键时期给了我莫大的帮助。

能够和一个有着非凡才华和奉献精神的团队成员们一起完成这项工作，我感到十分荣幸。除本书的合著者田志云医生外，Peggy McCann 及 Debra Soffer 也亲自负责了本书中的那些高质量的超声心动图的采集和处理。正是这三双灵巧无比的手娴熟地操作着超声仪器，才给我们留下了这些生动和宝贵的图像。我和 Denise Donaghue 在我们过去的 10 年职业生涯中，全力在费城儿童医院构建胎儿心脏病诊疗中心，我们对此感到无比自豪。要是没有 Denise 的眼光、奉献及娴熟的技能，就没有我们这个中心和一系列的临床经验，也就不可能有这部书中的那么多宝贵的知识。对于孕妇们来说，胎儿被诊断出有严重的问题或许是她們一生中最悲伤的事情之一，然而我们的护士协调员 Jill Combs 和社会服务者 Lucia Figueroa、Jennifer Diem-Inglis 能够一直尽职尽责地为我们的孕妇提供极富同情心的照顾与周到的协调。正是这些高质量的影像检查、细致周到的诊疗及富有同情心的家庭咨询服务成就了我们独特的团队。感谢胎儿心脏病诊疗中心的所有成员，谢谢你们卓越的工作！能成为你们中的一员，我感到无比骄傲和光荣！

最后，我还要感谢数年来一直向我们求医问药并如此信赖我们的无数患者和家庭，从你们每一个人的身上，我学会了很多。谢谢你们！

Jack Rychik

## 致谢 二

---

在过去的 20 年中，我有幸在费城儿童医院胎儿心脏中心工作。这些年来，我们认真积累了大量的病例资料，并一直坚信，总有一天我们将把这些收集的影像资料分享给同仁们。在同事们和 Elsevier 公司的支持下，我和 Jack Rychik 教授出版了这本书，真是令人兴奋不已。

在此，我要感谢所有在这些工作中给予过我们帮助的人。

首先，我要感谢我的家人。父母的抚养和教育使我成为一个坚强且乐于助人的人，他们总是告诉我要“热爱你的工作并做到最好。”我的四个兄弟总是无条件地支持我，鼓励我做得更好。

我还要感谢我出生的地方——中国，在那里我受到了很好的教育，为今天的职业生涯打下了坚实的基础。

我希望在此表达对我的中国和美国老师们及导师们的真挚谢意。你们以深广的知识、丰富的经验指引和支持着我，让我在这个领域取得了今日的成功。

我还想感谢费城儿童医院，这个非常了不起的地方，她给了我一个非常难得的成长和增进技能的机会。我要感谢医院领导和同事们在过去的 20 年对我的全力支持和厚爱。我热爱我的工作环境和办公室兄弟姐妹们，是他们为我营造了这样一个温馨而向上的氛围。

我的学生们，来自中国的年轻医师，你们给了我那么多无私的帮助和支持。你们帮我整理和编辑图片的那些夜晚和周末，以及我们一起度过的快乐时光，我将永远铭记。

更重要的是，我还要感谢在过去的 20 年里我的所有患者、母亲和宝贝们（当然，在你们出生之前）。你们给了我这样的机会，让我使用超声这门技术帮助你们，通过认知你们出生前的图像，了解你们的心脏结构并为你们找到解决问题的方案。没有你们，也就没有这本书。

最后，我要感谢我的丈夫 Michael，感谢他给予我的爱和支持。还要感谢我的儿子 Steven，他也跟随我踏入医学的殿堂并让我每天都感到无比的自豪与快乐。

田志云

# 目 录

## I 引言

|                              |    |
|------------------------------|----|
| 1 胎儿循环 .....                 | 1  |
| 2 心血管系统胚胎学 .....             | 8  |
| 3 胎儿心血管检查 .....              | 16 |
| 4 胎儿超声心动图 —— 三维及四维成像 .....   | 51 |
| 5 产前治疗及实践模型和心血管疾病胎儿的分娩 ..... | 65 |
| 6 心血管疾病胎儿家庭的咨询与支持服务 .....    | 71 |

## II 先天性心脏病：房室间隔缺损

|                |    |
|----------------|----|
| 7 室间隔缺损 .....  | 81 |
| 8 房间隔缺损 .....  | 91 |
| 9 房室间隔缺损 ..... | 96 |

## III 先天性心脏病：动脉圆锥干畸形

|                           |     |
|---------------------------|-----|
| 10 法洛四联症 .....            | 107 |
| 11 肺动脉闭锁的法洛四联症 .....      | 116 |
| 12 法洛四联症合并肺动脉瓣缺如综合征 ..... | 123 |
| 13 圆锥间隔对位不良合并主动脉弓狭窄 ..... | 130 |
| 14 大动脉转位 .....            | 138 |
| 15 矫正型大动脉转位 .....         | 147 |
| 16 右心室双出口 .....           | 155 |
| 17 永存动脉干 .....            | 163 |
| 18 主肺动脉窗 .....            | 172 |

## IV 先天性心脏畸形：左心系统发育异常

|                           |     |
|---------------------------|-----|
| 19 主动脉瓣狭窄 .....           | 179 |
| 20 主动脉缩窄 .....            | 188 |
| 21 先天性主动脉瓣缺如 .....        | 197 |
| 22 左心发育不良综合征 .....        | 201 |
| 23 主动脉狭窄及二尖瓣发育不良综合征 ..... | 219 |



## V 先天性心脏畸形：右心畸形

|    |                    |     |
|----|--------------------|-----|
| 24 | 肺动脉狭窄              | 228 |
| 25 | 室间隔完整的肺动脉闭锁        | 236 |
| 26 | Ebstein 畸形及其他三尖瓣畸形 | 247 |
| 27 | 三尖瓣闭锁              | 257 |

## VI 先天性心脏异常：单心室

|    |               |     |
|----|---------------|-----|
| 28 | 内脏反位综合征和复杂单心室 | 266 |
| 29 | 左心室双入口        | 280 |

## VII 影响胎儿心血管系统主要疾病

|    |          |     |
|----|----------|-----|
| 30 | 心脏包块和肿瘤  | 290 |
| 31 | 心内强光点    | 300 |
| 32 | 异位心      | 305 |
| 33 | 心室憩室或室壁瘤 | 309 |
| 34 | 联体双胎     | 314 |
| 35 | 胎儿心肌病    | 321 |
| 36 | 动脉导管异常   | 334 |
| 37 | 静脉导管发育不良 | 341 |

## VIII 影响胎儿心血管系统的主要畸形

|    |          |     |
|----|----------|-----|
| 38 | 双胎输血综合征  | 347 |
| 39 | 双胎反向动脉灌注 | 361 |
| 40 | 骶尾部畸胎瘤   | 368 |
| 41 | 脑动静脉畸形   | 377 |
| 42 | 肺动静脉畸形   | 383 |
| 43 | 先天性肺囊腺瘤  | 388 |
| 44 | 先天性膈疝    | 396 |

## IX 传导系统异常

|    |        |     |
|----|--------|-----|
| 45 | 胎儿心律失常 | 405 |
|----|--------|-----|

## X 胎儿心血管成像的新领域

|    |                          |     |
|----|--------------------------|-----|
| 46 | 胎儿心脏解剖与功能的磁共振成像技术：一项新兴技术 | 420 |
|----|--------------------------|-----|



# 引言

---



## 胎儿循环

*Max Godfrey and Jack Rychik*

---

引言

静脉导管、肝脏循环、下腔静脉

卵圆孔

动脉导管

主动脉峡部

肺动脉干与右室优势

胎盘发育及生理机制

## 一、引言

在讲解正常胎儿循环检查之前，我们先了解胎儿循环的解剖结构（图1-1）。富含氧的血液经脐静脉（umbilical vein, UV）离开胎盘后，20% ~ 50% 进入静脉导管（ductus venosus, DV），静脉导管在下腔静脉（inferior vena cava, IVC）汇入右房（right atrium, RA）前汇入IVC；剩余的脐静脉血灌注至胎儿肝脏，经肝静脉再汇入IVC。来自DV的下腔静脉血大部分快速通过卵圆孔（foramen ovale, FO）进入左房（left atrium, LA），然后依次通过二尖瓣（mitral valve, MV）、左室（left ventricle, LV）、主动脉瓣（aortic valve, AoV）后，进入升主动脉（ascending aorta, AAo），再通过主动脉弓将相对富氧的血液经

冠状动脉、颈动脉、锁骨下动脉供应给心肌、脑部和胎儿上半身，仅一小部分经主动脉峡部流入降主动脉（descending aorta, DAo）。

来自上腔静脉（superior vena cava, SVC）的低氧血和下腔静脉内非静脉导管来源的血液一同流入右房，经三尖瓣、右室、肺动脉瓣（pulmonic valve, PV）流入肺动脉（pulmonary artery, PA）。约20%的肺动脉血供应肺实质，其余的肺动脉血经动脉导管进入降主动脉，是组成降主动脉血流量的主要成分。降主动脉主要为内脏器官及下肢提供血流供应。从胎儿回来的血流经两条脐动脉进入胎盘循环。胎儿循环可以被认为是并行循环，有三处“分流”，分别是静脉导管、卵圆孔和动脉导管。该循环结构的目的是保证大脑、冠状动脉、上肢主要由来自左室相对富含氧的血液进

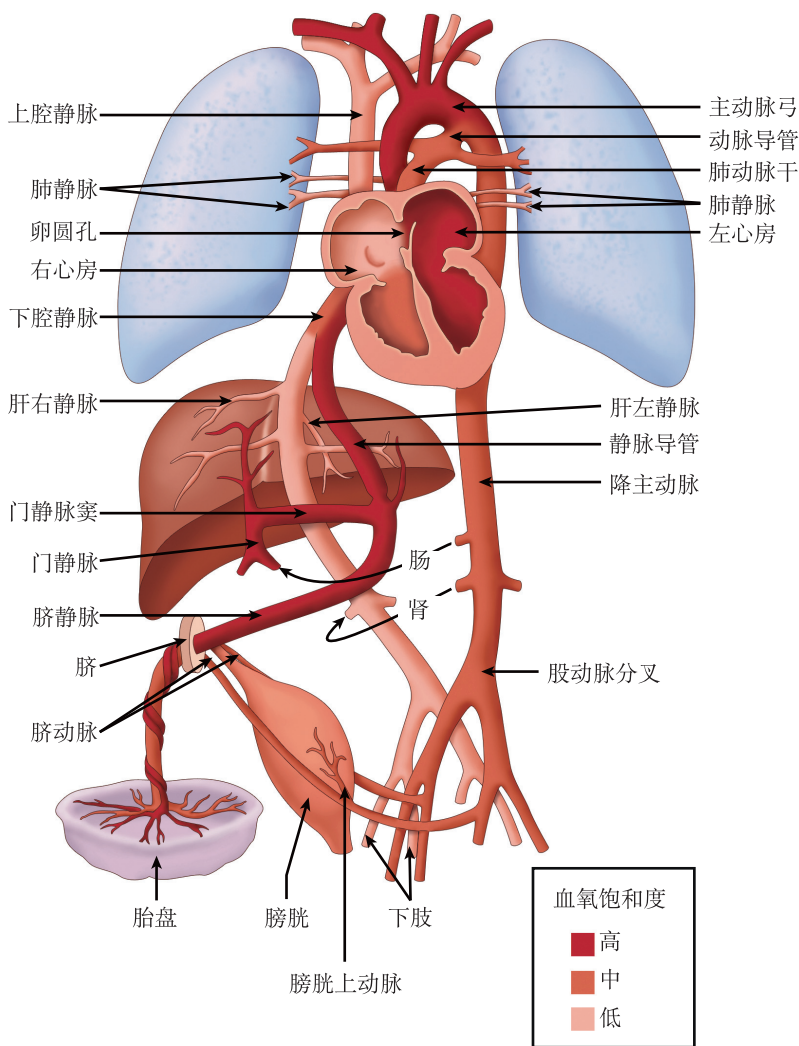


图1-1 从胎盘到胎儿的循环示意图。色彩饱和度代表血氧饱和度。富含氧的血液经脐静脉优先直接通过卵圆孔进入左房、左室。低氧血在右房内混合，然后中度饱和的血液由右室射出，经动脉导管进入降主动脉。来自髂内动脉的脐动脉将血输送给胎盘用于补充氧气供应

行灌注，而胎儿下半身主要由流经右室的低氧血进行灌注。

作为较大的哺乳动物，羊妊娠期时间为人类的一半，大多数对胎儿循环的基础研究是在胎羊上进行的。近年来，使用超声二维和多普勒技术对人体胎儿进行的研究显示了人类胎儿和羊胎的明显区别。与人类胎儿相比，羊胎具有两条脐静脉，成长速度更快，体温较高，血红蛋白含量低，大脑小，肝脏位置不同，胸内下腔静脉更长等特征。两者间存在差异是正常的。

## 二、静脉导管、肝脏循环、下腔静脉

静脉导管是一条连接于脐静脉和下腔静脉之间的血管，外形似“喇叭”或“沙漏”状，静脉导管与肝静脉一起汇入下腔静脉，然后进入右房（图1-2）。早期的动物研究指出，50%的脐静脉血流入静脉导管，通过静脉导管的血流量与脐静脉血流量是成比例的，这意味着静脉导管通路存在重要的生理意义。然而，

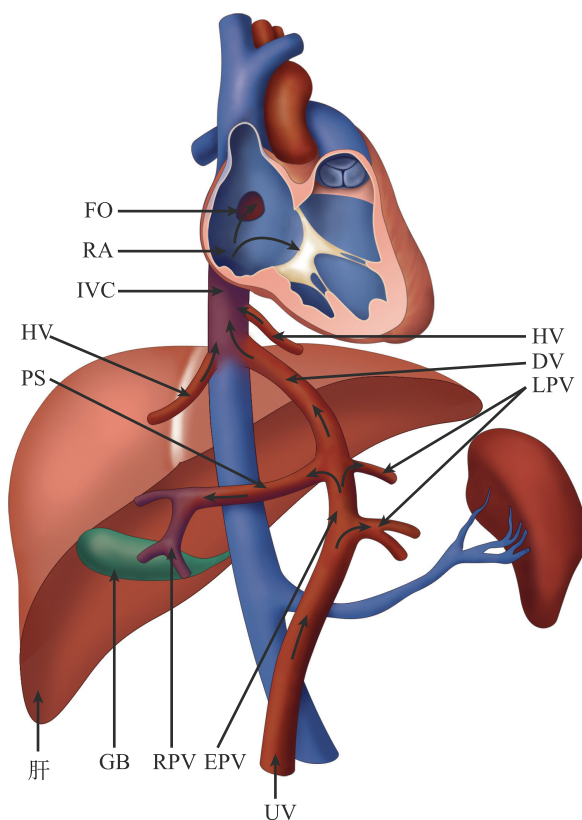


图1-2 胎儿脐带、门静脉和肝循环示意图。箭头标示血流方向，颜色代表氧含量的高低（红：高，蓝：低）。DV. 静脉导管；EPV. 肝外门静脉；FO. 卵圆孔；GB. 胆囊；HV. 肝静脉；IVC. 下腔静脉；LPV. 门静脉左支；PS. 门静脉窦；RA. 右房；RPV. 门静脉右支；UV. 脐静脉

近期使用无创性超声技术对人类胎儿进行的研究表明，通过静脉导管的血流占脐静脉血流量的百分比比较小；而且，随妊娠期进展其比例进一步降低（如妊娠晚期时进入肝脏的脐静脉血流百分比更高）。Kiserud等研究发现，虽然存在组间差异，妊娠18～19周时经过静脉导管的血流量约为脐静脉血的30%，妊娠30周时则降为不到20%。Bellotti等研究发现，妊娠20周时通过静脉导管的血流量约为脐静脉血的40%，妊娠末期下降为约15%。基于肝静脉网络数学阻抗模型的研究显示，通过静脉导管的血流量占脐静脉血的百分比由妊娠20周时的50%下降为妊娠末期的20%。但是，1967年，Rudolph和Heymann最早对胎儿循环进行研究，发现50%的静脉导管分流量，且不受胎龄控制。由此，动物研究和人类研究获得的数据冲突可能较设想的小。妊娠晚期，更多的脐静脉血直接经肝回流，所以推测肝脏通过释放蛋白和介质在妊娠末期胎儿成熟过程中起到重要作用。胎儿肝脏作为胎盘静脉血回流入发育中的胎儿的“守门人”（gate-keeper）是很值得研究的，而目前人们所知有限。

下腔静脉于右房底部汇入右房，来自静脉导管的血流优先经卵圆孔进入左房，其余的血流进入右房后通过三尖瓣。这种现象的发生机制可能与血管进入右房底部的复杂几何形状有关，此现象可用多普勒血流图进行说明。在胎羊体内，静脉导管和肝左静脉开口处存在瓣膜样结构，从生理上引导下腔静脉对不同来源的血流束进行区分。然而，在人类胎儿体内未发现这种瓣膜样结构。Kiserud和Acharya认为压力梯度的存在导致静脉导管内血流速度快速增加，这意味着源自静脉导管的血流束动能最大，故其可以打开卵圆孔瓣并进入左房。

对于静脉导管内是否存在某种括约肌对血流增减产生影响尚有争议。现已在人体及动物模型中发现，通过静脉导管的血流量在某种特定条件下增加，如低氧血症和低血容量。一些研究认为，离散括约肌机制的存在，可调控静脉导管管径，而其他假说认为全部血管由神经-体液机制进行协同调节。也有可能是由于门脉系统舒张引起血流阻力下降从而减少了静脉导管的血流，胎儿门静脉系统较静脉导管管壁上存在更多的平滑肌细胞，此现象为该假说提供了可靠的依据。

由于肝左静脉汇入IVC的开口刚好位于欧式瓣下方，来自肝左静脉的血流也优先通过卵圆孔分流。实际上，尽管胎儿期肝组织代谢活跃，但肝脏提取的氧气相对较少（10%～15%），所以肝静脉血氧饱和度较

高，这可能有助于保证胎儿心脏内血液含氧较多。

### 三、卵圆孔

人类婴儿出生后，FO通常被认为是两个心房的通道，引起一侧向另一侧的分流，同胎儿期描述一样。然而在胎儿期，FO所发挥的解剖及功能作用是不同的。卵圆孔膜和卵圆孔缘起到了“瓣”的作用，对来自下方、位于两房之间的IVC血进行导引。血流束受位置、方向和流速影响，静脉导管和肝左静脉的血进入左房，腹部下腔静脉血进入右房。每一侧的压力变化都将改变血流间的平衡，并将对胎儿心脏发育产生深远影响。如：主动脉狭窄时，左房压升高，增加了到右房的分流，减少了左房的血流，引起左侧发育不良（此现象的因果关系存在争议）。试验模型显示心脏发育过程中，正确的血流分配对心脏形态的正常发育至关重要。

### 四、动脉导管

DA是一条具有肌性管壁的大血管，连于肺动脉干与主动脉之间，收缩期DA内血流速度是胎儿心血管系统内流速最高的，并且随胎龄增加，流速也增加。人类DA大约分流了右室输出量的78%或联合心输出量(CCO)的46%，不经肺组织直接进入降主动脉供应下半身。这些数据较羊胎模型略低一些。在羊胎，DA带走右室输出量的88%和CCO的58%。DA的开放受循环中前列腺素 $E_2$  ( $PGE_2$ ) 水平的影响，通过DA的血流受肺循环阻力影响。妊娠末期，肺血管结构发生变化，如部分氧气压( $PO_2$ )增加引起阻力下降，通过DA的血流发生相应变化。这种情况模拟了分娩后开始呼吸的生理过程，理论上可被用于检测宫内胎儿肺血管发育情况（如在先天性心脏病或肺发育不全等情况下）。

在宫内，DA对 $PGE_2$ 的敏感性具有临床价值，因为母体服用 $PGE_2$ 抑制药，如吲哚美辛（消炎痛），可引起DA关闭，产生致命性后果。其对吲哚美辛的反应被认为是应激引发，主要是通过张力起作用。术中超声心动图显示，胎儿手术时使用吲哚美辛可引起DA强烈收缩。另外，随着妊娠向末期进展，DA好像存在某些“生理性”收缩，这有可能是DA血流速度相对于PA增加的原因。由于肺组织是 $PGE_2$ 主要新陈代谢部位，所以推测DA的收缩是由于随着妊娠期终期的到来，肺灌注增加，导致前列腺素降解增加引起的。

### 五、主动脉峡部

主动脉峡部（主动脉弓上，位于左锁骨下动脉起始段与DA汇入点之间的部分）是运输相对富氧血至头部和上半身的主动脉弓与供应相对低氧血至下半身的DA的分界线。峡部同时是这两条动脉循环的功能分界点，在胎羊模型上发现，当去甲肾上腺素和乙酰胆碱注入峡部任一侧时，仅可影响所注入药品侧，并持续若干心动周期。动物研究表明，生理条件下，升主动脉内的大部分血液通过冠状动脉、颈动脉、锁骨下动脉供应心肌、头部、上肢，只有10%～15%的CCO通过主动脉峡部。大脑循环和胎盘循环之间的相对阻力，是影响峡部内血流方向的一个最重要的血流动力学因素。如果胎盘阻力（正常情况下较低）增加到一定程度时，两个循环（上半部和下半部身体）可完全分离，来自左室的血流几乎完全用于灌注心脏和上半身，峡部仅有极少量可忽略不计的前向血流（因为胎盘不再是血流阻力最低处）；同时，RV完全灌注下半身血供。当胎盘阻力进一步增加，峡部可以出现反向血流。事实上，峡部是胎儿循环具有适应不同环境的可塑性的结构，如左室输出量减少时，DA血流逆行通过峡部供应AAo和主动脉弓。

### 六、肺动脉干与右室优势

胎羊动物实验表明，60%～65%的CCO来自RV，35%～40%的CCO来自LV，RV射出的血约90%通过DA，只有10%左右（3.5%的CCO）灌注肺组织。通过肺动脉分支的血流量随妊娠期进展逐步增加，到妊娠末期时基本是妊娠中期的2倍。

通过超声心动图技术测量血流量并计算比值具有很大临床价值。Rasanen等发现人类胎儿孕20周时有13%的CCO灌注肺组织，30周增加到25%，后期基本保持不变。使用超声心动图研究发现，每侧心室射血量占CCO的比例（RV：LV）在孕20周时为53：47，分娩前提高到最大值为60：40，较动物研究结果的比值稍小一些。St.John Sutton等的研究结果相反，他们认为平均肺血流量占CCO的22%，RV：LV比值为52：48，该比值在妊娠中晚期不发生变化。Mielke和Benda认为RV：LV比值为59：41，右室血流的20%左右进入肺动脉分支，肺循环血占CCO的11%。这些研究都没有发现妊娠过程中这些比值有明确变化，表1-1对这些结果进行了汇总。

研究者一致发现，在人类胎儿中，右室有显著优



表 1-1 胎儿循环血流分配比值的相关研究数据表

|         | Rudolph 和 Heymann<br>(动物研究) | St. John Sutton 等 | Rasanen 等          | Mielke 和<br>Benda |
|---------|-----------------------------|-------------------|--------------------|-------------------|
| 样本量     | 44*                         | 38                | 63                 | 不等 (85 ~ 197)     |
| RV/LV   | 65%                         | 52%               | 53%*               | 59%               |
| PBF/CCO | 3.7% <sup>†</sup>           | 22%               | 13%*               | 11%               |
| DA/RV   | 90%                         | 47%               | 75.5% <sup>‡</sup> | 78%               |

注：\* 指 Rudolph 和 Heymann, 进行的动物研究获得的 PBF/CCO；<sup>†</sup> 指随妊娠期进展逐渐增加；<sup>‡</sup> 指随妊娠期进展逐渐降低；CCO. 合并心输出量；DA. 动脉导管；LV. 左心室；PBF. 肺血流量；RV. 右心室

势，在动物模型中右室优势更加明显。虽然假说很多，但目前心输出量右室优势的原因尚不明确。Rudolph 认为是由于左室后负荷增加引起的，这种后负荷由动脉峡部较小引起（局部横断面减少了 50%）。另一种看法认为，右室优先灌注胎盘，而胎盘在妊娠过程中需要大量血流供应。这些均需要右室具有特异的心室构型。在胎儿娩出后，右室转变为灌注低压肺组织时，这种心室构型基本上就不起作用了。

人类胎儿的右室优势地位较动物模型相对较低，这可能与人类胎儿大脑容积增加需要相对更多的血流量有关。大脑血流由左心室灌注，这需要相对较高比例的 CCO。

七、胎盘发育及生理机制

胎盘不仅是母体与胎儿之间交换气体与营养的部位，从心血管角度也具有重要作用。孕早期（6 ~ 7 天）时，胎盘就从透明带开始发育，这时胚泡刚于宫腔内着床。胎盘的发育受多级分支绒毛（即滋养层细胞的指状突起）的影响，这些分支绒毛浸入周围的母体血中。这个过程在怀孕 12 ~ 18 天开始，表现为初级绒毛的出现。绒毛内出现结缔组织说明进化为二级绒毛，绒毛基质内毛细血管形成则代表发育为三级绒毛，至此才形成了第一个用于母-胎间进行物质交换的单位，该单位可以提供交换界面。随后，滋养层分化成两部分，合体滋养层细胞和侵袭性滋养层细胞。合体滋养层细胞负责母-胎间物质转换，同时是胎盘发挥内分泌功能的部位。侵袭性滋养层细胞进一步分成间质和血管内亚型，间质型侵袭滋养细胞使胎盘附着于子宫壁，血管内亚型滋养细胞侵入母体螺旋动脉，使螺旋动脉增粗、增宽，能够负荷妊娠期所需要增大的血流量。正常侵袭过程进展失败与先兆子痫、宫内生长迟缓、宫内胎儿死亡等有关，至于哪种情况在妊娠过程中的哪个阶段发挥作用尚存在争议。营养和气体

交换发生在绒毛膜绒毛水平，包含胎儿毛细血管襻，漂浮于母体血中，由螺旋动脉供血，经子宫静脉引流。血管内皮生长因子（VEGF）和成纤维细胞生长因子（FGF）在促进胎盘血管生长和胎盘血流调节过程中发挥关键作用。

如上所述，有效的胎盘循环发育需要螺旋动脉转变成低阻力血管。正常情况下，胎盘是胎儿循环阻力最低点。搏动指数（PI）=（收缩期峰值流速 - 舒张期最低流速）/ 平均流速。有研究发现，妊娠前 3 个月最后期脐动脉 PI 降低，这有可能与该阶段胎盘内血管发生和血管内侵袭性滋养细胞活动增多引起的胎盘阻力下降有关。脐动脉 PI 似乎主要受滋养层绒毛结构发育的影响。部分染色体异常的胎儿在妊娠早期脐动脉阻力增加，这可能与异常绒毛血管形成有关。

动物研究发现，胎盘循环占 CCO 的 40% 左右，而对人类胎儿的无创伤性检查发现，这个值较低，为 33% 左右，而且几乎整个妊娠期间保持不变。采用与胎羊研究中相似的方法，对成形的人类胎儿进行研究得到了相似的值，为 30% 左右。

先天性心脏病中，其胎盘解剖和功能上可能存在变异，但此课题尚未进行广泛研究。不论对于心脏正常还是心脏畸形的人来说，胎盘仍是一个“黑匣子”，对其在心血管发育过程中所起的作用所知甚少。

参考文献

[1] Kiserud T. Physiology of the fetal circulation. Semin Fetal Neonatal Med. 2005;19:493-503.

[2] Edelstone DI, Rudolph AM, Heymann MA. Liver and ductus venosus blood flows in fetal lambs in utero. Circ Res. 1978;42: 426-433.

[3] Rudolph AM, Heymann MA. The circulation of the fetus in utero: methods for studying distribution of blood flow, cardiac output and organ blood flow. Circ

- Res. 1967;21:163-184.
- [4] Kiserud T, Rasmussen S, Skulstad SM. Blood flow and degree of shunting through the ductus venosus in the human fetus. *Am J Obstet Gynecol.* 2000;182:147-153.
  - [5] Bellotti M, Pennati G, De Gasperi C, Battaglia FC, Ferrazzi E. Role of ductus venosus in distribution of umbilical flow in human fetuses during second half of pregnancy. *Am J Physiol.* 2000;279: 1256-1263.
  - [6] Pennati G, Corno C, Costantino ML, Bellotti M. Umbilical flow distribution to the liver and the ductus venosus in human fetuses during gestation: an anatomy-based mathematical modeling. *Med Eng Phys.* 2003;25:229-238.
  - [7] Edelstone DI, Rudolph AM. Preferential streaming of ductus venosus blood to the brain and heart in fetal lambs. *Am J Physiol.* 1979;237:H724-H729.
  - [8] Schmidt KG, Silverman NH, Rudolph AM. Assessment of flow events at the ductus venosus inferior vena cava junction and at the foramen ovale in fetal sheep by use of multimodal ultrasound. *Circulation.* 1996;93:826-833.
  - [9] Rudolph AM. Circulation in the normal fetus and cardiovascular adaptations to birth. In Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, eds. *Fetal Cardiology.* 2nd ed. New York: Informa Healthcare; 2009: 131-152.
  - [10] Kiserud T, Acharya G. The fetal circulation. *Prenat Diagn.* 2004;24: 1049-1059.
  - [11] Fasouliotis SJ, Achiron R, Kivilevitch Z, Yagel S. The human fetal venous system. *J Ultrasound Med.* 2002;21:1145-1158.
  - [12] Meyers RL, Pauklick RP, Rudolph CD, Rudolph AM. Cardiovascular responses to acute, severe haemorrhage in fetal sheep. *J Dev Physiol.* 1991;15:189-197.
  - [13] Kiserud T, Ozaki T, Nishina H, Rodeck C, Hanson MA. Effect of NO, phenylephrine, and hypoxemia on ductus venosus diameter in fetal sheep. *Am J Physiol Heart Circ Physiol.* 2000;279:1166-1171.
  - [14] Drose JA. Embryology and physiology of the fetal heart. In Drose JA, ed. *Fetal Echocardiography.* 2nd ed. St. Louis: Elsevier; 2009:1-14.
  - [15] Mavrides E, Moscoso G, Carvalho JS, Campbell S, Thilaganathan B. The human ductus venosus between 13 and 17 weeks of gestation: histological and morphometric studies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2002;19:39-46
  - [16] Tchirikov M, Kertschanska S, Schröder HJ. Differential effects of catecholamines on vascular rings from ductus venosus and intrahepatic veins of fetal sheep. *J Physiol.* 2003;548:519-526.
  - [17] Kiserud T, Eik-Nes SH, Blaas HG, Hellevik LR. Foramen ovale: an ultrasonographic study of its relation to the inferior vena cava, ductus venosus and hepatic veins. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1992;2: 389-396.
  - [18] Bristow J, Rudolph AM, Itskovitz J, Barnes R. Hepatic oxygen and glucose metabolism in the fetal lamb. Response to hypoxia. *J Clin Invest.* 1983;71:1047-1061.
  - [19] Atkins DL, Clark EB, Marvin, WJ Jr. Foramen ovale/atrial septum area ratio: a marker of transatrial blood flow. *Circulation.* 1982; 66:281-283.
  - [20] Fishman NH, Hof RB, Rudolph AM, Heymann MA. Models of congenital heart disease in fetal lambs. *Circulation.* 1978;58: 354-364.
  - [21] Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJT, Spevak PJ, Parness IA, Colan SD. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus: a longitudinal study. *Circulation.* 1995;92: 1531-1538.
  - [22] Eghtesady P, Michelfelder E, Altaye M, Ballard E, Hirsh R, Beekman RH III. Revisiting animal models of aortic stenosis in the early gestation fetus. *Ann Thorac Surg* 2007;83:631-639.
  - [23] Gruber PJ, Epstein JA. Development gone awry: congenital heart disease. *Circ Res.* 2004;94:273-283.
  - [24] Hove JR, Köster RW, Forouhar AS, Acevedo-Bolton G, Fraser SE, Gharib M. Intracardiac fluid forces are an essential epigenetic factor for embryonic cardiogenesis. *Nature.* 2003;421:172-177.
  - [25] Huhta JC, Moise KJ, Fisher DJ, Sharif DS, Wasserstrum N, Martin C. Detection and quantitation of constriction of the fetal ductus arteriosus by Doppler echocardiography. *Circulation.* 1987;75: 406-412.
  - [26] Mielke G, Benda N. Cardiac output and central distribution of blood flow in the human fetus. *Circulation.* 2001;103:1662.
  - [27] Clyman RI, Mauray F, Roman C, Rudolph AM. PGE<sub>2</sub> is a more potent vasodilator of the lamb ductus arteriosus than is either PGI<sub>2</sub> or 6 keto PGF $\alpha$ . *Prostaglandins.* 1978;16:259-264.
  - [28] Rasanen J, Wood DC, Debbs RH, Cohen J, Weiner S, Huhta JC.; Reactivity of the human fetal pulmonary circulation to maternal hyperoxygenation increases



- during the second half of pregnancy: a randomized study. *Circulation*. 1998;97:257-262.
- [29] Moise KJ, Huhta JC, Sharif DS, et al. Indomethacin in the treatment of premature labor. Effects on the fetal ductus arteriosus. *N Engl J Med*. 1988;319:327-331.
- [30] Rychik J, Tian Z, Cohen MS, et al. Acute cardiovascular effects of fetal surgery in the human. *Circulation*. 2004;110:1549-1556.
- [31] Shaw JO, Moser KM. The current status of prostaglandins and the lungs. *Chest*. 1975;68:75-80.
- [32] Rasanen J, Wood DC, Weiner S, Ludomirski A, Huhta JC. Role of the pulmonary circulation in the distribution of human fetal cardiac output during the second half of pregnancy. *Circulation*. 1996;94:1068-1073.
- [33] Bonnin P, Fouron JC, Teyssier G, Sonesson SE, Skoll A. Quantitative assessment of circulatory changes in the fetal aortic isthmus during progressive increase of resistance to umbilical blood flow. *Circulation*. 1993;88: 216-222.
- [34] Rudolph AM. Distribution and regulation of blood flow in the fetal and neonatal lamb. *Circ Res*. 1985;57:811-821.
- [35] Rudolph AM, Heymann MA. Circulatory changes during growth in the fetal lamb. *Circ Res*. 1970;26:289-299.
- [36] St. John Sutton M, Groves A, MacNeill A, Sharland G, Allan L. Assessment of changes in blood flow through the lungs and foramen ovale in the normal human fetus with gestational age: a prospective Doppler echocardiographic study. *Br Heart J*. 1994;71: 232-237.
- [37] Oberhoffer R, Högel J, Lang D. Normal characteristics of cardiac dimensions and function in the fetus. *Eur J Ultrasound*. 1995;2: 93-106.
- [38] De Smedt MCH, Visser GHA, Meijboom EJ. Fetal cardiac output estimated by Doppler echocardiography during mid- and late gestation. *Am J Cardiol*. 1987;80:338-342.
- [39] Huppertz B. The anatomy of the normal placenta. *J Clin Pathol*. 2008;61:1296-1302.
- [40] Castellucci M, Kosanke G, Verdenelli F, et al. Villous sprouting: fundamental mechanisms of human placental development. *Hum Reprod Update*. 2000;6:485-494.
- [41] Yagel S, Goldman-Wohl DS. Placental implantation and development. In Yagel S, Silverman NH, Gembruch U, eds. *Fetal Cardiology*. 2nd ed. New York: Informa Healthcare; 2009:27-40.
- [42] Fournet-Dulguerov N, MacLusky NJ, Leranthe CZ, et al. Immuno-histochemical localization of aromatase cytochrome P-450 and estradiol dehydrogenase in the syncytiotrophoblast of the human placenta. *J Clin Endocrinol Metab*. 1987;65:757-764.
- [43] Murphy VE, Smith R, Giles WB, Clifton VL. Endocrine regulation of human fetal growth: the role of the mother, placenta, and fetus. *Endocr Rev*. 2006;27:141-169.
- [44] Huppertz B. Placental origins of preeclampsia challenging the current hypothesis. *Hypertension*. 2008;51:970.
- [45] Reynolds LP, Redmer DA. Angiogenesis in the placenta. *Biol Reprod*. 2001;64:1033-1040.
- [46] Matias A, Montenegro N, Areias JC, Leite LP. Haemodynamic evaluation of the first trimester fetus with special emphasis on venous return. *Hum Reprod Update*. 2000;6:177-189.
- [47] Makikallio K, Jouppila P, Rasanen J. Human fetal cardiac function during the first trimester of pregnancy. *Heart*. 2005;91:334-338.
- [48] Jauniaux E, Gavril P, Khun P, Kurdi W, Hyett J, Nicolaides KH. Fetal heart rate and umbilico-placental Doppler flow velocity waveforms in early pregnancies with a chromosomal abnormality and/or an increased nuchal translucency thickness. *Hum Reprod*. 1996;11: 435-439.
- [49] St. John Sutton MG, Plappert T, Doubilet P. Relationship between placental blood flow and combined ventricular output with gestational age in normal human fetus. *Cardiovasc Res*. 1991;25: 603-608.
- [50] Rudolph AM, Heymann MA, Teramo KAW, Barrett CT, Räihä NCR. Studies on the circulation of the previable human fetus. *Pediatr Res*. 1971;5:452.

# 2

## 心血管系统胚胎学

*Karl Degenhardt*

早期心血管发生  
晚期心血管发育

先天性心脏病可以广泛地被理解为正常心脏发育出现异常时所发生的改变。虽然心血管缺陷看起来好像范围很广，但实际上有限。病理学家、心脏病学家及心胸外科医师已经成功地将先天性心脏病进行命名、定义和分类。因此，本书将以各种心脏畸形为章节进行安排。这种系统分法只是由于先天性心脏病的发生主要取决于两个方面。一个是心脏发育进程。心脏的发育是通过一系列有序的胚胎过程实现的。某一阶段发育异常其产生的后果可能不会被发现，除非其前一阶段的发育已顺利完成。举例来说，在心管本身没有形成以前，不可能看到心管的异常成襻。第二个是是否能够存活。无法适应宫内生活的畸形引不起心脏外科或心脏内科医师的注意，只能成为心脏病理学家学术讨论的话题。随着影像诊断技术的发展，更多的疾病可由胎儿心脏学家和超声医学工作者做出诊断。目前，胎儿超声心动图技术可在怀孕较早期用来检测胎儿心脏，能够检出在其后发育过程将无法存活的结构性缺陷。另外，对先天性心脏病进展不断有新认识产生。这就使我们增加了这样一种责任：帮助那些被诊

断和正在接受治疗的患者，在孩子出生前理解正常的心脏发育生物学，以及胚胎发育过程可能会怎样被终止等知识。心脏发育的许多关键阶段在影像学能够显示之前就已经完成了，但技术的进步还是使得我们能够 在患者身上尽可能早地观察到这些异常（图2-1）。

## 一、早期心血管发生

心脏形成最早开始于原肠胚，后者由三层胚层组成——外胚层、内胚层和中胚层。中胚层的子细胞将形成心脏的主体，这些细胞组成心脏发育场。它们从中线两侧发生，在胚胎前部中间处会合，形成心脏新月形结构（图2-2）。近期研究工作表明，心脏发育场可进一步分为两部分：第一心脏发育场和第二心脏发育场（有时也称为后和前心脏发育场）。这两个场相继分别发育成左侧和右侧心肌。因此，在心室自身形成之前，左、右室心肌就已由分子学决定是不同的了。心脏新月形结构沿着中线融合，形成原始心管。原始心管本身可以沿着尾部到腹部轴线进一步分为以下几

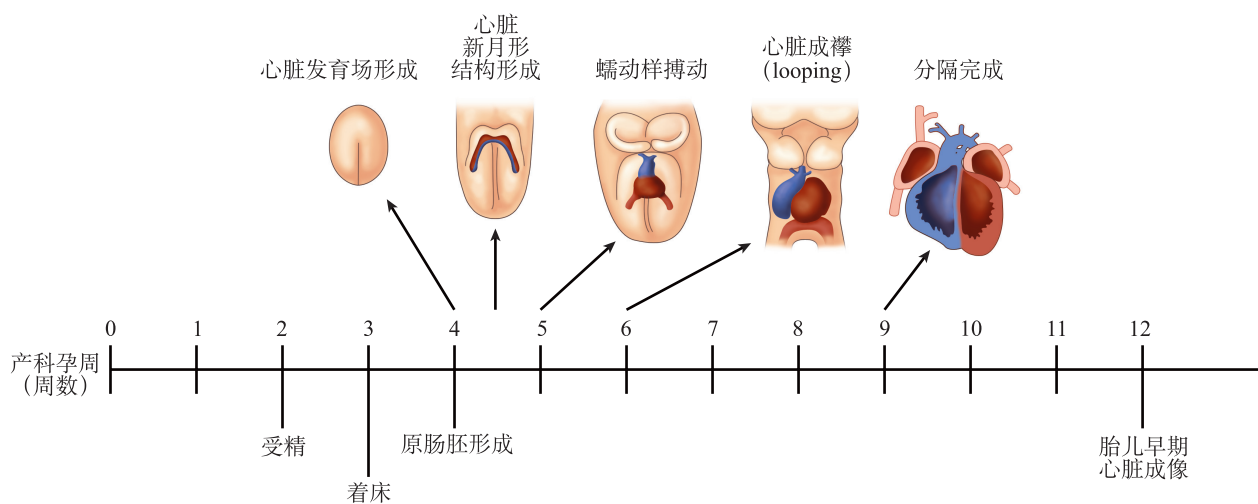


图2-1 各孕周心脏发育大致进程。注意在心室和流出道间隔形成后不久即有可能进行胎儿超声心动图检查

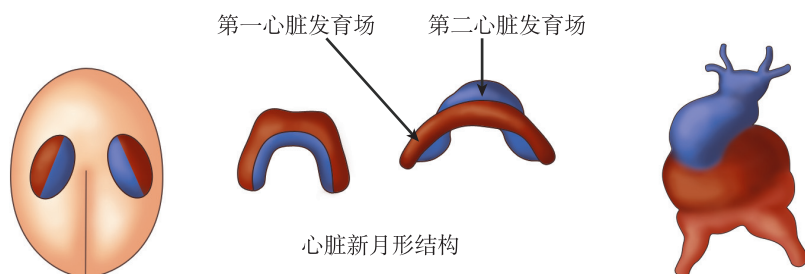


图2-2 原肠胚形成不久，心脏发育场就分成了第1（红）和第2（蓝）发育场。它们形成新月形结构的不同部分，分别形成左心室（第一发育场）和右心室及流出道（第二发育场）

个区域：静脉窦、原始心房、原始心室、心球（圆锥）和动脉干。大约孕5周时，原始心管开始以蠕动的方式进行收缩运动。

### （一）心脏成襻

随着原始心管的发育，心管自身开始折叠、弯曲，这个过程称为成襻（图2-3）。该过程的发生机制目前仍存在争议，但最近的一个假说认可度较高，它认为成襻是心室腔的特异性分化膨胀形成的，而不是细胞的旋转运动所致。正常情况下，心脏右襻。在某些先天性心脏病，心脏左襻。心脏发育过程中，心脏成襻是左右心不对称发育的第一个可见指征；当然在心脏成襻之前，一些相关基因在左右心已经开始差异表达了。正常情况下，心室向右弯曲折叠，形成右襻。在一些先天性心脏病，朝向相反方向弯曲折叠，称为左襻。心室成襻的过程是发育中的胚胎比较明显的第一个左-右不对称的表现，虽然参与这个过程的基因在该过程发生之前就已经差异表达了。成襻使心脏流入道、流出道和右室侧的室间隔之间形成了一定关系，该关系对于命名先天性心脏病非常重要。

### （二）分隔形成

哺乳动物和鸟类的肺循环和体循环系统是分开的，在成人两者成串联结构。为形成该过程，心房、房室

瓣、心室及流出道在发育过程中必须被分隔开。

1. 心房和通道分隔 由于心房分隔和通道分隔相互关联，因此两者一并讨论。心房是心脏最早分隔的结构，也是最后一个完成分隔的，主要是由于正常情况下卵圆孔直到出生后（并持续一段时间）才闭合。在第6孕周开始时，肺静脉干（见后）向外突出，到胚胎心房的顶部、两个正在生长的心耳之间（图2-4）。其头端方向，原发隔（原始房间隔）形成了月牙形状的肌性间隔，从心房的背部向房室管方向生长。该原发隔起先将两个心房完全隔开，后来穿通形成卵圆孔。然而，很可能是房间隔在胚胎期任何阶段都不曾完全闭合，因为在胎儿整个心脏发育过程中需要有血液由右房向左房分流。继发隔沿着肺静脉边缘发生，后者被称为心背侧间充质突（也称房嵴、室嵴、前庭嵴）。已有共识认为，该结构既包括心房细胞也包括“心外间充质”细胞，后者从心脏背部附着处移行至身体其他部位。继发隔参与房室瓣的分隔，从而有助于形成分开的三尖瓣和二尖瓣。心背侧间充质突形成缺损时，在极端情况下会形成一个共同的房室通道，在较轻的情况下更多会形成房间隔缺损。令人困惑的是，继发隔的缺损会导致“原发的”房间隔缺损。相反，原发隔的缺损称为“继发孔型”房间隔缺损。薄的、膜状

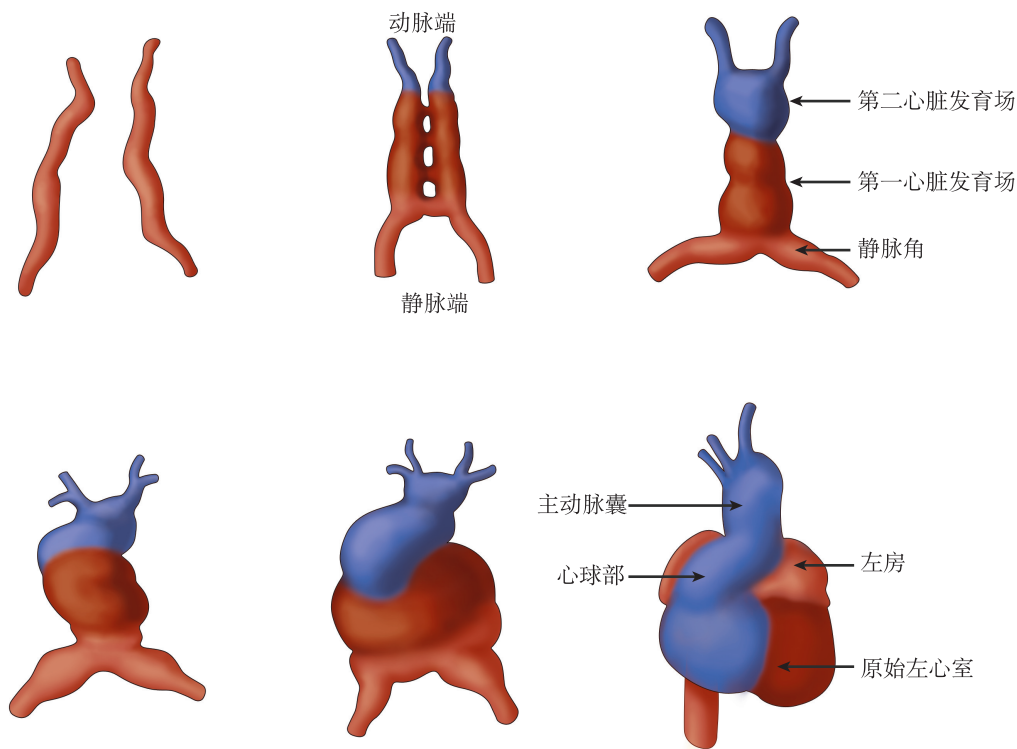


图2-3 心管的融合和成襻。从中线任何一侧来的细胞开始形成心管，心管融合在一起。动脉端向前，静脉端向后。成襻时，动脉端向前行，并在心室腔膨胀时略向右行