

# 双侧上腔静脉复合迷离右锁骨下动脉等 罕见畸形变异

## ——论“近缺远存”型主动脉弓的返祖及过渡性质

万 选 才

(中国医学科学院基础医学研究所)

### 摘 要

在死因不明的两岁中国女孩尸体解剖中,发现双侧上腔静脉(Bvc),伴有两侧对称的双侧奇静脉(Baz)及迷离锁骨下动脉(Sa)等主动脉弓分支的少见变异。从1844年以来的文献中,未见有右“Sa”复合“Bvc + Baz”的报道。本例具有的胸腔大血管原始安排式样(“Bvc + Baz”复合 $CH_{im}$ 型主动脉弓分支),以人体解剖资料证实了迷离锁骨下动脉的原始返祖性质。从而提示“Sa”的本质——“近缺远存”型( $PL_{dp}$ )单主动脉弓是爬行类双主动脉弓向哺乳类及鸟类“远缺近存”型( $DL_{pp}$ )单主动脉弓过渡的中间环节。按此学说预计,“近缺远存”型变异普遍存在于各种哺乳类及鸟类;且会有迄今未发现的“近缺远存”型的1-支,2-支或6-支变异分型存在。

在解剖学及胸内、外科的历史上向来注意胸腔大血管的畸形变异,远在十八世纪即有此类报道<sup>[1,2]</sup>。但历来报道的绝大多数都是大动脉畸形变异或大静脉畸形变异分别出现<sup>[3-5]</sup>。本文则报道了文献中所未见的复合变异情况,并试图阐明此类变异的性质,可供临床医学参考。

### 一、描 述

本尸例为一中国女孩,年龄二岁左右,死因不明,在做教学标本的常规解剖中发现有迷离食管后的右锁骨下动脉。事后提交我作进一步观察。观察、测量均于原位进行。

**1. 心脏、主动脉弓**(图版 I, 1, 5) 除右心房有扩大的冠状窦开口及心静脉分别引流(详见后)外,一般无异常。心的最宽外横径为56毫米,最长斜径(心底至心尖)为60毫米。房间隔、室间隔均完整无缺,卵圆孔已关闭成卵圆窝(横椭圆形:12 × 7毫米)。升主动脉管腔圆形,外径12毫米。主动脉弓管腔椭圆形,上下垂直径10.4毫米,左右横径9.5毫米。肺动脉圆腔,外径13毫米。动脉导管已闭锁为动脉韧带。

**2. 起自主动脉弓的分支**(图版 I, 1, 2, 3) 主动脉弓从第四胸椎水平向左后方跨越,弓顶在第三胸椎水平。发自主动脉弓的四支大动脉由近及远的次序是:双颈总动脉干“Bc”,左

椎动脉“lv”，左锁骨下动脉“ls”，迷离右锁骨下动脉“Sa”。

1) 双颈总动脉干：为主动脉弓近弓顶的第一个分支，干长 5 毫米，左右外径 10 毫米，前后外径 7 毫米，自干的前面发出一支甲状腺最下动脉“im”。左、右颈总动脉自此干分歧发出，斜越气管前面，分别行于气管、食管之间的沟中，在甲状软骨与舌骨之间的水平上才终结为颈内、外动脉。“Bc”、右颈总动脉及主动脉弓本身分别在胸段气管的前面、右面及左面留下颇深的压迹。

2) 左椎动脉：为主动脉弓的第二个分支；其起处约在弓顶，距“Bc”起点处为 2 毫米；穿入第五颈椎左横突孔之前的管腔外径为 2.5 毫米。它系较通常情况的第六颈椎高一个椎骨进入横突孔。

3) 左锁骨下动脉：为主动脉弓的第三个分支，自距“lv”起点尾侧 2 毫米处发出，管腔外径 4.5 毫米，斜行上升至左胸锁关节水平，除不具“lv”外，其余如常。

4) 迷离右锁骨下动脉：(图版 I, 2, 3) 为主动脉弓的第四分支。准确地说，其起点并不在主动脉弓本部，而是在主动脉弓及降主动脉的结合部，近侧距“ls”起点 7 毫米，尾侧距动脉导管索 8 毫米。“Sa”的起始部约为第三、第四胸椎之间的水平，管腔宽扁，外横径为 7.4 毫米，未见“Sa”起始部常有的憩室(Kommerell 氏)。当“Sa”向上斜行过程中，其横径逐渐缩小，行经食管后间隙时横径为 5.5 毫米，至发出右椎动脉处管腔变圆，外径减至 4.3 毫米。自“Sa”的起点至发出右椎动脉处，全长为 31 毫米，其斜行径线与水平面成  $45^\circ$  角。越食管后方时，“Sa”在食管后壁上留有斜行压迹。右椎动脉外径为 3.2 毫米，明显粗于左椎动脉，并以正常行程穿入第六颈椎横突孔。

### 3. 双侧上腔静脉“Bvc”(图版 I, 1, 4—6)

1) 右上腔静脉“vc”：遗憾的是切去了连属于右、左上腔静脉间的一些静脉，以致不能确定左头臂静脉之存在与否。“vc”的左壁上有一直径 1.2 毫米的小圆孔，可假定是一条细小的前腔静脉吻合支(即左头臂静脉)的遗迹。由此小孔至右心房，“vc”的长度为 31 毫米，静脉管腔的前后外径为 11 毫米，左右横径为 5.9 毫米。

2) 左上腔静脉“lvc”及其连属结构(图版 I, 4—6 及图 1)：由于左锁骨下静脉及左颈内静脉均已切去，故不可能测量“lvc”的长度。遗下的“lvc”心包外段较细于“vc”，前后外径为 7.8 毫米，左右横径为 4.1 毫米。“lvc”的心包内段，取代了左房斜静脉，管腔逐渐增大，向右斜行于左心房后壁上，位于左肺静脉前方，与左心房无通连，最后以扩大的冠状窦开口于右心房。此第一冠状窦“lcs”呈卵圆形开口(上下径 11.4 毫米，

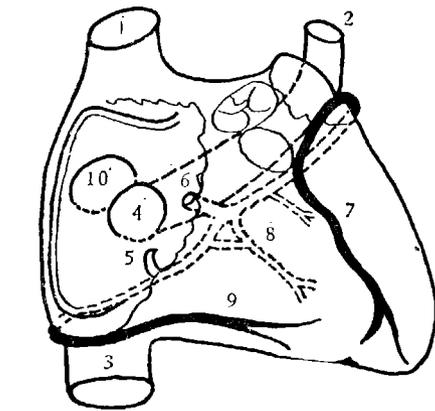


图 1 左侧上腔静脉注入右心房的示意图

1. 右上腔静脉, 2. 左上腔静脉, 3. 下腔静脉, 4. 扩大的冠状静脉窦开口, 5. 第二冠状静脉窦开口, 心小静脉及心中静脉汇入, 6. 心大静脉及心中静脉开口于扩大的冠状窦之左后壁, 7. 心大静脉, 8. 心中静脉, 9. 心小静脉, 10. 卵圆窝。

后右至前左的横径 13.8 毫米), 开口的上方呈一缘唇, 下方光滑平坦, 移行至下腔静脉。在“lcs”的前下方, 有心中静脉及心小静脉汇合的开口, 此口亦呈窦状(长、宽、深分别为  $7.5 \times 3.4 \times 3.0$  毫米), 可称为第二冠状窦“2cs”, 其下方具一小瓣膜。心大静脉、左室后静脉及心中静脉之一支汇合开口于扩大的第一冠状窦的后壁上, 并附有小瓣膜。

下腔静脉开口入右心房如常,其圆腔直径为 13 毫米,具有一小的欧氏瓣(Eustachi)。

#### 4、双侧奇静脉“Baz”(图版 I, 4—6)

1) 右奇静脉“z”: 外径 4.5 毫米,越绕右肺根向前行,在“vc”刚要穿入心包前的地方,汇入“vc”如常。

2) 左奇静脉“lz”: 稍细于右奇静脉,外径为 3.6 毫米,越绕左肺根向前行,在“lvc”穿入心包以前之处汇入“lvc”,其水平略高于“z”汇入处(在“lz”越肺根的拱弓处,该静脉已被切断,但断端尚可吻接,属支亦尚无损伤)。独立的左、右奇静脉干之间没有明显的吻合交通支。

5、胸导管“d”的畸变行程 “d”初位于正常行程中,即在“Z”与胸主动脉之间。达第四胸椎水平,“d”即斜移向右侧,恰在“Sa”之下方,与之伴行至右颈根部(锁骨上区)。于右颈根部,“d”穿行于右椎静脉之前,右颈内静脉之后,曲行向下汇入右锁骨下静脉与右颈内静脉之交角。

6. 喉返神经 左喉返神经行于主动脉弓之左侧,主动脉导管索附着处勾绕主动脉弓上行至气管左侧如常。而右喉返神经则缺如,自右迷走神经干之高位处分出两支神经入喉。

## 二、讨 论

在我们所见到的文献中,复合“Bvc”+“Baz”及“Sa”等畸变于一身的例子,还是唯一的。虽然这种复合变异极罕见,它的出现却为临床工作者在作心血管手术、心导管术以及胸科鉴别诊断等方面提出了应考虑的新问题——大动脉与大静脉复合畸变的可能性;“畸形性吞咽困难”这一病种<sup>[6]</sup>,可能合并大静脉畸变。

“Bvc”的发生率尚不确定,在正常人口中约在 0.14% 到 0.5% 之间<sup>[7-9]</sup>。在先天性心脏病病人中则可高达 4.0%<sup>[10]</sup>,而本例的心脏基本正常。“Baz”可能是最罕见的静脉变异之一,它仅出现于约 3% 的“Bvc”案例中<sup>[8]</sup>,即正常人口中“Bvc”+“Baz”的发生率约为  $15 \times 10^{-5}$  ( $3\% \times 0.5\%$ )。“Sa”的发生率据报道,波动于 0.2% 到 3% 之间;一般地说,在正常人口中约为 1%<sup>[11-13]</sup>。如果在“Bvc”+“Baz”的人中“Sa”的发生率仍为 1% 的话,则本复合变异的发生率当约为  $15 \times 10^{-7}$  ( $3\% \times 0.5\% \times 1\%$ )。

从对主动脉弓分支变异类型的报道<sup>[4a,4b,12 等]</sup>看来,本例的主动脉弓分支类型也是未见报道的一个新混合型——CH<sub>im</sub> (im 表示“Bc”上附有甲状腺最下动脉)。Stebbin<sup>[2]</sup>归纳的:“左椎动脉总是粗于右椎动脉”,不能适用于本例,本例的事实恰与之相反。新变异类型的出现是自然中不可避免的现象,没有一个单一的理论模式能详尽无遗地把客观事物包容其中。

上腔静脉、奇静脉、主动脉弓及其分支的胚胎发育程序已是大家熟知的,较少分歧意见<sup>[14,15]</sup>。但关于“Sa”的演化性质则是人体解剖学及比较解剖学中未彻底解决的一个理论问题。有一定影响的解剖学家 A. Keith<sup>[6]</sup>, Parsons<sup>[17]</sup> 主张应把“Sa”及发自主动脉弓的椎动脉视为人类的“进步性变异”。然而,Smith<sup>[18]</sup>, Meckel<sup>[19]</sup> 却在兔子和刺猬中发现“Sa”的畸变,他们遂对“进步性变异”的看法持怀疑态度。但由于缺少进一步说明问题的人体解剖或比较解剖学资料,Keith 等人的看法并未彻底被否定;也没有人详尽阐述过这类畸变的演化性质和地位,更没有人以人体解剖资料来说明此问题。

综观迄今见到报道的含有“Sa”的主动脉弓分支类型(H, G, CG, GK, 及 CH<sub>im</sub>)均系 3-支至 5-支型。按照 Lewis<sup>[14]</sup> 总结的原则,它们均属较原始的类型,而非进步或特化的类型。

还可从本例作进一步分析：“Bc”在澳洲 Tasmania 袋狼(后兽类)中是很常见的<sup>[20a, 20b]</sup>；“im”在人类不常见,在黑猩猩则常见<sup>[25]</sup>；椎动脉发自主动脉弓的现象,从个体发生观点看是早期发育的滞留(以本例而言,早期的第五节间动脉仍滞留于主动脉弓)；而且,某些两栖动物的椎动脉就确是起自主动脉弓的<sup>[21]</sup>；特别是本例有着一致公认是原始返祖性质指标的“Bvc”+“Baz”。胸腔静脉血管的式样,可以说是显示哺乳类动物演化地位的一个很好的指标<sup>[8]</sup>。所以,伴有这么多原始的血管安排式样的“Sa”决非一种“进步性”的式样,而是一种原始返祖的式样。

实际上,“Sa”是主动脉弓本身的一种变异形式(图 2),是一种在发生过程中其对侧背主动脉根的近段及该侧第四动脉弓发生缺失,而背主动脉根远段滞留的单主动脉弓 UAA。我们称之为“近缺远存型”(PL<sub>dp</sub>, UAA)。正常的 UAA 恰是相反的过程,即“远缺近存型”(DL<sub>pp</sub>, UAA)。这两个过程不可能顺序地发生于同一胚体,单从动脉弓的个体发生方面看,是难于确定:“近缺”或“远缺”,究以何为更原初的形式。但进化的事实说明 DL<sub>pp</sub> 型是获得成功而远离

爬行类的类型;解剖学事实说明 DL<sub>pp</sub> 型完全摒弃了挟持食管、气管的爬行类主动脉环的形式;而 PL<sub>dp</sub> 型由于部份保留着挟持食管、气管的半环形主动脉弓,因之具有较多的爬行类特点。所以,可以说 PL<sub>dp</sub> 型(即“Sa”)是爬行类双主动脉弓 BAA, 过渡向 DL<sub>pp</sub> 型(成功、正常的 UAA)的原始性中间环节。

可以设想,中生代早期的兽孔类或槽齿类在演化的“适应辐射”中,曾出现了以 PL<sub>dp</sub> 及 DL<sub>pp</sub> 等方式打破 BAA 封闭环的种类。保留着类似爬行类挟持气管、食管的“近缺型”过渡性种类,早在地质史上的困难时期就绝灭了。Woodburne<sup>[22]</sup> 发现的那例人体血管畸变,基本上是本例的“镜相”副本,但其右跨 UAA(左 PL<sub>dp</sub>) 不能反映过渡向哺乳类左跨 UAA 的中间环节,它也许反映了一种远离进化主干的“适应辐射”。就我们所知,尚无人讨论过 BAA 与 UAA 之间的过渡性“缺环”。本例的出现可从理论上填补了爬行类 BAA + “Bvc + Baz” 过渡向哺乳类左跨 UAA + “vc + z” 之间的“缺环”。这一中间环节应是 PL<sub>dp</sub> + “Bvc + Baz” 的种类。它们虽绝灭了,但决定给予这种原始安排式样的基因型物质仍一直以隐性方式存在着,隐藏于胜利通过了自

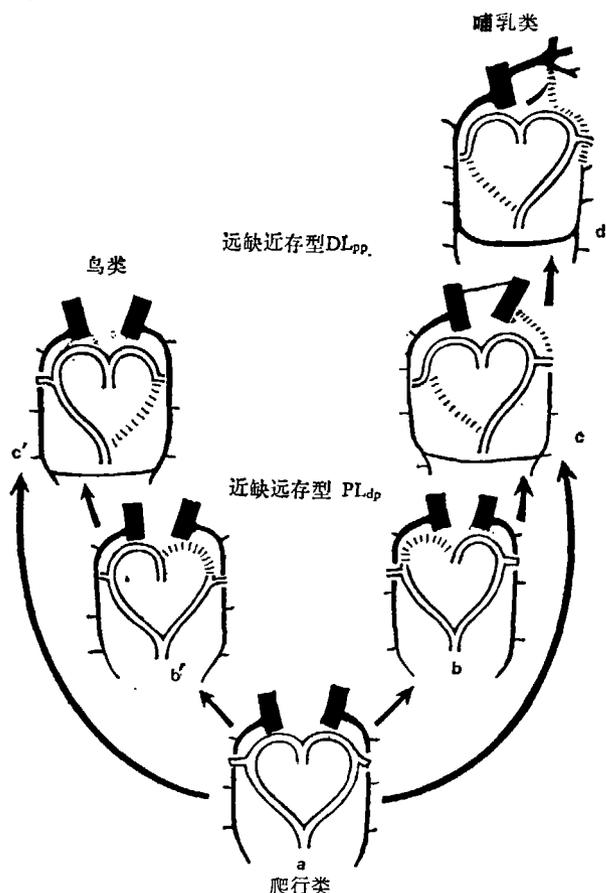


图 2 胸腔大血管演化的示意图解

- a. 具有全原始型静脉系“Bvc + Baz”及双主动脉弓的种类,
- b. b'. 具有全原始型静脉系及“近缺型”(PL<sub>dp</sub>)主动脉弓的过渡性种类(已绝灭),
- c. c'. 具有原始型静脉系(“Bvc + z”或“Bvc + Baz”)及“远缺型”(DL<sub>pp</sub>)主动脉弓的种类,
- d. 具有常型静脉系(vc + z)及“远缺型”(DL<sub>pp</sub>)主动脉弓的成功种类

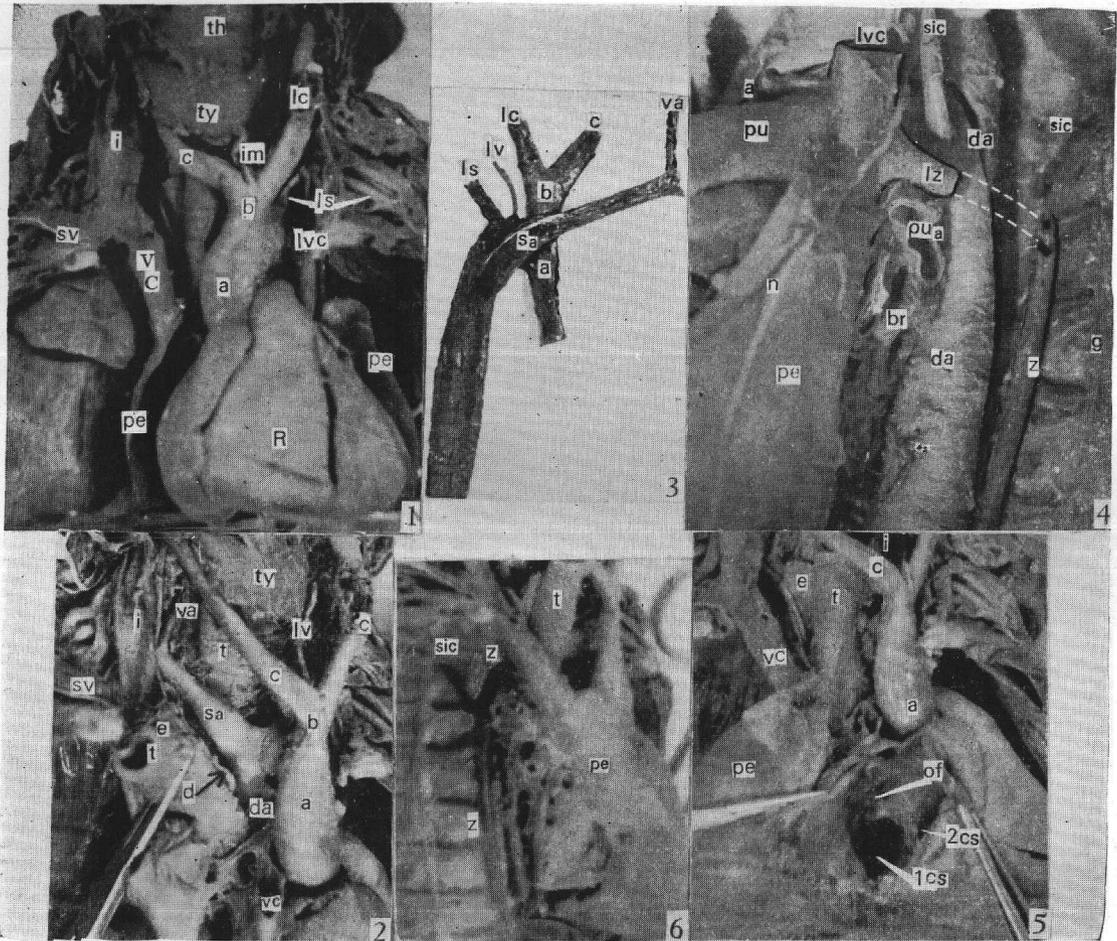
然选择的优势种类之中,以致在某些条件下表现出返祖现象。像本例这样记录着我们已绝灭祖先的血管安排特征的返祖畸变,从某种程度上说,可称为胸腔大血管的“活化石”,它以其稀有的出现证实着上述演化历程。

从  $PL_{dp}$  是 BAA 与 UAA 之间的过渡环节的理论看,“近缺远存”型变异会普遍存在于现存的哺乳类及鸟类中;“近缺”型主动脉弓一如正常的“远缺”型主动脉弓一样,会有自己的“集中”分支安排(1-支或2-支型)或“分散”分支安排(6-支型)。因为,  $PL_{dp}$  虽较  $DL_{pp}$  原始,而具有较多的分散分支型,但它已是一种具有“集中”力量和古老演化历史的单主动脉弓,故定有其“分散”和“集中”两个方向的“适应辐射”。“ $PL_{dp}$  为过渡性环节”的理论将为上述预测到的或别的预测不到的新发现所检验。

**志谢** 此标本的锁骨下动脉畸变是兰州医学院张召同志于 1975 年解剖的。1978 年 8 月提交我进一步观察,从而发现双上腔静脉等复合变异。张召同志为我提供此标本,特致谢意。

### 参 考 文 献

- [1] Quain, R., *The Anatomy of the Arteries of Human Body*, Taylor & Walton, Lond. 1844. p. 152—56.
- [2] Stebbin, T. A., *Anat. Rec.*, **103**(1949), 139.
- [3] Blakc, H. A., *Circulation*, **26**(1962), 251.
- [4a] William, G. D., *Anat. Rec.*, **54**(1932), 247.
- [4b] ———, *Ibid.*, **62**(1935), 139.
- [5] Adachi, B., *Das Arteriensystem der Japaner*, 1928, Kaiserlich-Japanischen Universitat, Kyoto.
- [6] Cammerer, R. C., *Med. Ann. D C.*, **42**(1973), 553.
- [7] Winter, F. S., *Angiology*, **5**(1954), 90—130.
- [8] Nandy, K. & Blair, C. B. Jr., *Anat. Rec.*, **151**(1965), 1—10.
- [9] Ohkubo, M. & Yoshida, Y., *Acta Anat. Jap.*, **51**(1976), 251—56.
- [10] Conn, H. L. (ed.), *Cardiac and Vascular Diseases*, Vol. I, p. 669, Lea & Febiger, Philad, 1971.
- [11] Anson, B. J., in *Development and Structure of the Cardiovascular System* (ed. Aldo A. Luisada, McGraw-Hill Book Comp., Inc. 1961. p. 1—119.
- [12] 张为龙, *解剖学报*, **8**(1965), 52.
- [13] 潘琦、扈传午, *解剖学报*, **7**(1964), 292.
- [14] Lewis, F. T., *Am. Naturalist*, **57**(1923), 5.
- [15] Patten, B. M., in *Morris' Human Anatomy*, 11th ed, p. 639.
- [16] Keith, A., *J. Anat. Physiol.*, **29**(1895), 453.
- [17] Parson, F. G., *J. Anat. Physiol.*, **36**(1902), 389.
- [18] Smith, J., *Cited from Adachi*, 1928, 5.
- [19] Meckel, L., *Cited from Adachi*, 1928, 5.
- [20a] DeGaris, C. F. et al., *J. Anat.*, **67**(1933), 599.
- [20b] ———, *Anat. Rec.*, **70**(1938), 251.
- [21] Weichert, C. K., *Anatomy of the Chordates*, 3rd ed, p. 534, McGraw-Hill Book Comp., N. Y. 1965.
- [22] Woodburne, R. T., *Anat. Rec.*, **111**(1951), 617.



1. 畸变标本的正面观, 2. 畸变动脉血管“钳”的右前面观(气管、食管切断, 牵向右侧), 3. 主动脉弓及其分支根部的铸型(后面观), 4. 左上腔静脉及左奇静脉根部(左面观), 5. 右心房内面观(下腔静脉及右心房壁切开), 6. 畸变标本的右面观(右奇静脉汇入右上腔静脉)

缩写释义

- |               |            |             |
|---------------|------------|-------------|
| a 升主动脉        | im 甲状腺最下动脉 | pe 心包       |
| b 或 Bc 双颈总动脉干 | ivc 下腔静脉   | R 右心室       |
| br 支气管        | lc 颈总动脉(左) | Sa 迷离右锁骨下动脉 |
| c 颈总动脉(右)     | lv 左椎动脉    | sic 肋间上静脉   |
| 1cs 第一冠状窦     | lvc 左上腔静脉  | sv 右锁骨下静脉   |
| 2cs 第二冠状窦     | ls 左锁骨下动脉  | t 气管        |
| d 胸导管         | lz 左奇静脉    | th 甲状软骨     |
| da 降主动脉       | n 膈神经      | ty 甲状腺      |
| e 食管          | of 卵圆窝     | va 右椎动脉     |
| g 交感神经节       | pu 肺动脉干    | vc 右上腔静脉    |
| i 右颈内静脉       | pua 左肺动脉   | z 右奇静脉      |