

# 先天性右位心的诊断和外科治疗

冀亚琦<sup>1</sup>袁小培<sup>2</sup>袁胡佳心<sup>3</sup>渊第一军医大学珠江医院心胸外科袁广东 广州 510282曰中山医科大学第一附属医院心胸外科袁广东 广州 510080曰广州中医药大学第二附属医院心胸外科袁广东 广州 510100冤

摘要目的 分析先天性右位心病理特征袁探讨其诊断及外科治疗方法 总结 32 例右位心临床资料袁对其主要的合并畸形尧诊断方法及其中 16 例外科治疗效果进行比较和分析遥结果 13 例镜面右位心中 8 例存在大动脉转位(TGA)尧单心室尧动脉共干等复杂畸形曰右旋心以生理矫正型 TGA 多见(11/17)袁且多数伴有室间隔缺损和肺动脉狭窄(8/11)曰 1 例孤立右位心则为 TGA 和完全型房室管畸形并存遥主要根据 X 线检查渊胸腹平片尧肺门断层片尧高千伏胸片尧超高速 CT尧超声心动图尧导管检查明确诊断遥手术方法主要有 Fontan 类手术 8 例尧解剖矫正术 7 例尧胸腔探查 1 例遥存活 13 例病人中 8 例为复杂畸形袁例行改良 Fontan 术或全腔肺动脉连接术遥结论 镜面右位心也可合并复杂心血管畸形袁右旋心尧孤立右位心的合并畸形有一定规律曰X 线检查对右位心的诊断尧分型有重要帮助袁而超声心动图尧超高速 CT 则是明确心内畸形和手术条件的主要手段曰Fontan 类手术尧改良 Fontan 或全腔肺动脉连接术尧是治疗复杂先天性右位心较有前途的方法袁应严格把握手术指征遥

关键词 右位心 / 诊断 / 右位心 / 外科治疗 / 右位心 / 并发症

中图分类号 院540.41;R541.104 文献标识码 院 文章编号 院000-2588(2002)06-0536-03

## Diagnosis and surgical treatment of congenital dextrocardia

JiYa-qi<sup>1</sup>,SUNPei-wu<sup>2</sup>,HUJia-xin<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Cardiothoracic Surgery, Zhujiang Hospital, First Military Medical University, Guangzhou 510282, China;  
<sup>2</sup>Cardiothoracic Surgery, First Affiliated Hospital, SunYat-senUniversityofMedicalSciences,Guangzhou 510080, China;  
<sup>3</sup>GardiothoracicSurgery, Second Affiliated Hospital, Guangzhou Universityof Traditional Chinese Medicine, Guangzhou510100,China

Abstract: Objective To understand the pathological features of congenital dextrocardiaandexplore its diagnosis and surgicaltreatment. Method Theclinicaldatafrom32casesofcongenitaldextrocardiawerecollectedtounderstandthemajor cardiacanomaliesandevaluatethediagnosticapproachesofthisdisease. Analysisoftheeffectofsurgicaltreatmentwasalso conductedin16amongthe32cases. Results Complexanomalieessuchastranspositionofgreatartery(TGA),singleventricle (SV), commontrunk(CMT)formationforthearterieswerefoundin8outof13mirror-imagedextrocardiacases,mostofthe dextroversion (DV) accompaniedbyphysiological correction of the TGA (C-TGA, 11/17) whichofteninvolvedventricle septaldefect(VSD)andpulmonarystenosis(PS,8/11).Another2casesdiagnosedasisolateddextrocardia(IDC)alsosuffered TGA combined with completeatrioventricularcanal(CAVC) defect. Definitediagnoses of dextrocardia (DC) were derived fromX-rayexamination,includngthoracic-abdominalplainX-rayfilm,hilarcomputedtomography,highkVchestplainfilm orultrafastCT, echocardiogramandangiography. Fontanoperationwasperformedin8casesandanatomicalcorrectionin7 withsurgicalexplorationin 1 case. Thirteenpatientsurvived, amongwhom8hadcomplexcardiacdefectand5ofthem receivedmodifiedFontanoperationortotalcavopulmonaryconnection(TCPC). Conclusions Complexcardiac anomaliesare notrareinmirror-imagedextrocardia, anddextroversionandisolateddextrocardiawereusuallyrelatedtoC-TGA+VSD+PS andTGA+CAVCrespectively.X-rayexaminationsareofgreatsignificanceinthediagnosesandclassificationofdextrocardia, andechocardiogramandultrafastCTconstitutethemajormodalitiesforclarifyingintracardialdefectandsurgicalindications. Fontanoperations, includingmodifiedFontanandtotalcavopulmonaryconnection, mightbe hopefulsurgicaltreatmentfor complexcongenitalheartdiseasewhenindicationsarecarefullyevaluated.

Key words: dextrocardia/diagnosis;dextrocardia/surgery;dextrocardia/complication

临床研究发现袁复杂性先天性心脏病的病变类型与内脏的位置尧形态有一定联系遥右位心是心脏位置异常中较常见的类型袁可合并多种复杂心血管畸形遥随着心血管诊疗技术的不断发展袁对此类病变的认识也不断加深遥本文总结了该院 1986~2001 年间收治的

32 例右位心病例资料袁对其病理解剖特点尧合并畸形尧诊断方法和外科治疗等方面进行分析讨论袁旨在为该类疾病的诊断及合并畸形的外科治疗提供参考遥

### 1 临床资料

#### 1.1 一般资料

1986~2001 年间该院共收治心脏位置异常病人 49 例袁先天性右位心有 32 例袁其中镜面右位心 13 例袁男 6 例尧女 7 例袁年龄 2 个月~14 岁曰右旋心 17

收稿日期 院001-11-23

基金项目 院广东省科委第五个一工程[粤卫(1996)186 号]

作者简介 冀亚琦渊967-袁男袁袁河南洛阳人袁袁998 年毕业于第一军医大学袁袁主治医师袁讲师袁袁电话 院20-85143956





到袁而且免疫荧光技术显示 trophinin 在猴囊胚滋养外胚层的表达呈极性分布袁即在胚极高表达袁极低表达袁这种极性分布为胚胎与子宫内膜建立互为配尧受体的新型识别关系奠定了分子基础遥原位杂交实验显示 trophinin 在小鼠交配后的 3~5 d 之间的囊胚细胞和着床窗漏期子宫内膜细胞上呈现高表达遥另外袁有实验研究发现袁小鼠 trophinin 基因敲除后袁其胚胎着床失败遥这种新型粘附分子复合体的发现为着床的研究提供了新的思路遥

本实验证实院在正常生育妇女的子宫内膜袁 trophinin 在增生期及排卵期未见表达袁于分泌早期开始表达袁着床窗漏期表达增强袁主要位于子宫内膜腔上皮和腺上皮袁间质细胞呈弱表达袁分泌晚期表达又减弱袁且主要分布于腺上皮袁腔中也可见阳性染色遥这种表达方式提示其在胚胎着床过程中发挥重要作用遥本研究还发现院正常妇女相比袁子宫内膜异位症及不明原因不孕患者分泌中期 trophinin 显著减少袁这种分子表达的缺陷袁影响了胚胎在子宫内膜上的起始粘附袁进而影响胚胎在子宫内膜上的固着以及适度侵入袁而导致着床失败遥输卵管阻塞性不孕患者分泌中期子宫内膜 trophinin 的表达亦减少袁但无统计学意义袁其原因尚不清楚袁有待进一步研究遥当然袁由于 trophinin 尧 tastin 尧 bystin 三者间存在相互作用袁袁组

成粘附分子复合体的 tastin 尧 bystin 蛋白在正常妇女和不孕患者的子宫内膜上表达是否存在显著差异袁及其在人胚胎细胞上的表达特点袁值得进一步探讨遥

致谢院衷心感谢 Michiko N. Fukuda 教授在实验过程中所给予的帮助与指导遥

参考文献院

咱暂 Hines RS. Molecular analysis of implantation 咱暂 Semin Reprod Endocrinol, 2000, 18(1): 91-6.  
 咱暂 Fukuda MN, Sato T, Nakayama J, et al. Trophinin and tastin, a novel cell adhesion molecule complex with potential involvement in embryo implantation 咱暂 Genes Dev, 1995, 9(10): 1199-210.  
 咱暂 Fukuda MN, Suzuki NA, Zara JA, et al. Trophinin, tastin, and bystin: A complex mediating unique attachment between trophoblastic and endometrial epithelial cells at their respective apical cell membranes 咱暂 Semin Reprod Endocrinol, 1999, 17(3): 229-34.  
 咱暂 Suzuki NA, Zara JA, Fukuda MN, et al. A cytoplasmic protein, bystin, interacts with trophinin, tastin, and cytokeratin and may be involved in trophinin-mediated cell adhesion between trophoblast and endometrial epithelial cells 咱暂 Proc Natl Acad Sci USA, 1998, 95(9): 5027-32.  
 咱暂 Suzuki NA, Nadano DA, Bibhash C, et al. Trophinin expression in the mouse uterus coincides with implantation and is hormonally regulated but not induced by implanting blastocysts 咱暂 Endocrinology, 2000, 141(11): 4247-54.

渊上接 538 页冤

杂畸形袁在难以采取解剖矫治的情况下袁常能取得满意的治疗效果遥本组对 8 例合并复杂畸形的病人分别采用了中央或双向分流尧改良 Fontan 手术或 TCPC 术袁某些病例效果满意袁但也有部分疗效不佳袁分析原因主要在于病例条件的选择遥 Sharma 等 咱暂 提出 Fontan 类手术的选择标准为渊冤满意的肺动脉大小渊冤可修复的局部肺动脉狭窄渊冤肺动脉压小于 2.40 kPa (18 mmHg) 或有左向右分流时小于 2.67 kPa (20 mmHg)渊冤满意的左心室功能 (舒张末压小于 1.6 kPa 即 12 mmHg 或心血管造影提示心功能良好)且无明显的心肌肥厚渊冤无左室流出道梗阻渊冤渊度以下的房室瓣返流遥我们体会袁上述渊冤渊冤渊冤渊冤渊冤应是决定手术的主要条件袁后期严格按此条件选择的病例手术死亡率和并发症明显降低遥目前 TCPC 的方式多数认为采用心外管道耗能少尧操作简便尧不需阻断循环尧心房损伤小尧左胸腔不易变形尧血流动力学效应好袁可减少术后晚期并发症遥本组 2 例采用此手术方法袁近期效果满意袁远期效果有待进一步观察遥

参考文献院

咱暂 孙培吾, 胡佳心, 张 希. 复杂先心病病变类型以及与心脏位置相关性分析 咱暂 中山医科大学学报, 2001, 22(2): 125-8.  
 Sun PW, Hu JX, Zhang X. The analysis of pathologic change in

complex-CHD correlated with the positional anomalies of the heart 咱暂 Acad JSUMS, 2001, 22(2): 125-8.  
 咱暂 Calcaterra G, Anderson RH, Lau KC, et al. Dextrocardia-value of segmental analysis in its categorisation 咱暂 Br Heart J, 1979, 42: 497-507.  
 咱暂 Kuengler R. Positional anomalies of the heart 咱暂 n: Graham G, Rossi E. Heart disease in infants and children 咱暂 Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1980: 387.  
 咱暂 Raines KH, Armstrong BE. Aortic atresia with visceral situs inversus with mirror-image dextrocardia 咱暂 Pediatr Cardiol, 1989, 10(4): 232-5.  
 咱暂 Ayres SM, Steinberg I. Dextro-rotation of the heart, angiocardigraphic study of forty-one cases 咱暂 Circulation, 1963, 27(1): 268-76.  
 咱暂 钱秉源. 右旋心的心电图特点 (附 15 例分析) 咱暂 中华心血管病杂志, 1987, 15(4): 225-6.  
 咱暂 de la Cruz MV, Nadal-Ginard B. Rules for the diagnosis of visceral situs, truncal conal morphologies, and ventricular inversion 咱暂 Am Heart J, 1972, 84(1): 19-32.  
 咱暂 苏业璞, 刘连祥, 吴育锦. MRI 诊断先天性右位心并心内复杂畸形 (附 4 例报告) 咱暂 中华放射学杂志, 1998, 32(8): 526-8.  
 Su YP, Liu LX, Wu YJ. MRI diagnosis of dextrocardia with complex cardiac anomalies malformation (report of 4 cases) 咱暂 Chin J Radiol, 1998, 32(8): 526-8.  
 咱暂 于存涛, 刘迎龙. Fontan 手术对重症复杂性先天性心脏病治疗的进展 咱暂 中华外科杂志, 1998, 36(3): 187-9.  
 咱暂 Sharma R, Iyer KS, Airan B, et al. Univentricular repair: early and midterm results 咱暂 Thorac Cardiovasc Surg, 1995, 110(6): 1692-701.  
 咱暂 吴清玉, 楚军民, 朱俊明, 等. 心外管道全腔肺动脉吻合术的临床应用 咱暂 中华外科杂志, 2000, 38(11): 847-9.  
 Wu QY, Chu JM, Zhu JM, et al. Application of extracardiac conduit total cavopulmonary anastomosis 咱暂 Chin J Surg, 2000, 38(11): 847-9.