

# 先天性右位心的诊断和外科治疗

冀亚琦<sup>1</sup>袁小培吾<sup>2</sup>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)单心室动脉共干等复杂畸形曰右旋心以生理矫正型 TGA 多见(11/17)且多数伴有室间隔缺损和肺动脉狭窄(8/11)曰 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 线检查渊腹平片肺门断层片高千伏胸片超高速 CT 袁超声心动图袁导管检查明确诊断遥术方法主要有Fontan 类手术 8 例袁解剖矫治术 7 例袁剖胸探查 1 例遥活 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袁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袁型有重要帮助袁而超声心动图袁超高速 CT 则是明确心内畸形和手术条件的主要手段曰 Fontan 类手术袁改良 Fontan 或全腔肺动脉连接术袁治疗复杂先天性右位心较有前途的方法袁但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 R540.41;R541.104 文献标识码 A 文章编号 1000-2588(2002)06-0536-03

## Diagnosis and surgical treatment of congenital dextrocardia

JIYaqi<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, Sun Yat-sen University of Medical Sciences, Guangzhou 510080, China; <sup>3</sup> Cardiorthoracic Surgery, Second Affiliated Hospital, Guangzhou University of Traditional Chinese Medicine, Guangzhou 510100, China

**Abstract:** Objective To understand the pathological features of congenital dextrocardia and explore its diagnosis and surgical treatment. Method The clinical data from 32 cases of congenital dextrocardia were collected to understand the major cardiac anomalies and evaluate the diagnostic approaches of this disease. Analysis of the effect of surgical treatment was also conducted in 16 among the 32 cases. Results Complex anomalies such as transposition of great artery (TGA), single ventricle (SV), common trunk (CMT) formation for the arteries were found in 8 out of 13 mirror-imaged dextrocardiac cases, most of the dextroversion (DV) accompanied by physiological correction of the TGA (C-TGA, 11/17) which often involved ventricle septal defect (VSD) and pulmonary stenosis (PS, 8/11). Another 2 cases diagnosed isolated dextrocardia (IDC) also suffered TGA combined with complete atrioventricular canal (CAVC) defect. Definitive diagnoses of dextrocardia (DC) were derived from X-ray examination, including thoracic-abdominal plain X-ray film, hilar computed tomography, high-kV chest plain film or ultrafast CT, echocardiogram and angiography. Fontan operation was performed in 8 cases and anatomical correction in 7 with surgical exploration in 1 case. Thirteen patients survived, among whom 8 had complex cardiac defect and 5 of them received modified Fontan operation or total cavopulmonary connection (TCPC). Conclusions Complex cardiac anomalies are not rare in mirror-imaged dextrocardia, and dextroversion and isolated dextrocardia were usually related to C-TGA+VSD+PS and TGA+CAVC respectively. X-ray examinations are of great significance in the diagnoses and classification of dextrocardia, and echocardiogram and ultrafast CT constitute the major modalities for clarifying intracardial defect and surgical indications. Fontan operations, including modified Fontan and total cavopulmonary connection, might be hopeful surgical treatment for complex congenital heart disease when indications are carefully evaluated.

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

临床研究发现袁复杂先天性心脏病的病变类型与内脏的位置形态有一定联系袁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袁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袁本文总结了我院 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袁合并畸形袁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其合并畸形的外科治疗提供参考袁

### 1 临床资料

#### 1.1 一般资料

1986~2001 年间我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 例袁女 7 例袁年龄 2 个月~14 岁曰右旋心 17

收稿日期 2001-11-23

基金项目 院广东省科委五个一工程[粤卫(1996)186 号]

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

例男 15 例女 2 例年龄 5 个月~15 岁孤立右位心 2 例分别为 7 岁和 12 岁男性表现为紫绀或活动后紫绀者 24 例有活动后心悸气促和蹲踞缺氧发作现象者 19 例存在明显心脏杂音者 26 例其中 P<sub>2</sub>亢强者 3 例年龄均超过 12 岁各型右位心合并的主要心血管畸形见表 1

### 1.2 诊断方法

全部病例均经详查病史体检常规胸腹 X 线和

/ 或肺门断层片心电图 淋巴造影和 / 或超声心动图 淋巴造影等检查明确诊断或取得重要诊断线索 22 例行心导管造影检查 21 例行核磁共振 (MR) 21 例行超高速 CT 检查 16 例经手术证实诊断 1 例为尸检确诊 1.3 外科治疗及结果

全组有 16 例病人行手术治疗 16 例手术方式及结果见表 2

表 1 各型右位心合并的主要心血管畸形  
Tab.1 Major complex defects in different types of dextrocardia

Heartposition(Cases)	TGA		SV	SA	PA	CMT(IV)	TA	RVOTO+VSD	CAVC	Isomerism		TASVD
	TGA	C-TGA								R	L	
Dextrocardia(13)	4	1	3	1	0	2	1	4	0	0	1	1
Dextroversion(17)	1	11	6	0	1	2	1	8	4	0	1	1
Isolated dextrocardia(2)	2	0	0	1	0	0	0	0	2	1	0	0
Total	9	8	9	2	1	4	2	12	6	1	2	2

TGA: Transposition of great artery; C-TGA: Corrected TGA; SV: Single ventricle; SA: Single atria; PA: Pulmonary atresia; CMT: Common trunk; TA: Tricuspid atresia; RVOTO: Right ventricular outflow tract obstruction; VSD: Ventricular septal defect; CAVC: Complete atrioventricular canal; TASVD: Total anomalous systemic venous drainage

表 2 手术治疗的 8 例镜面右位心病例资料

Tab.2 Clinical data of 8 cases of dextrocardia surgically treated

No.	Sex	Age(year)	Symptom	Diagnosis	Surgical treatment	Outcome
1	F	3	Cyanosis	ASD(II), SVC to LA IVC to LA isomerism of LA	Repair of ASD, SVC to RA IVC to RA	Survived
2	F	13	Cyanosis	sASD(II), IVC to aygostein	Repair of ASD, IVC to RA	Survived
3	M	2	Palpitation, panting	VSD, PS	Repair of VSD Pulmonary valvotomy	Survived
4	M	8	Cyanosis, palpitation	TOF	Radical repair	Survived
5	M	0.5	Panting	VSD, ASD	Repair of ASD, VSD	Survived
6	M	8	Cyanosis	TGA	Modified Fontan	Survived
7	F	1.5	Cyanosis	CAVC, SV, BVC	Modified Fontan	Died of arrhythmia
8	F	11	Cyanosis	TGA, SV	TCPC	Survived

ASD: Atrial septal defect; SVC: Superior vena cava; LA: Left atrium; RA: Right atrium; IVC: Inferior vena cava; BVC: Bi-superior vena cava; PS: Pulmonary stenosis; TOF: Tetralogy of Fallot; TCPC: Total cavopulmonary connection; The rest are the same as Tab.1

表 3 手术治疗的 6 例右旋心和 2 例孤立右位心病例资料

Tab.3 Clinical data of 6 cases of dextroversion and 2 cases of isolated dextrocardia surgically treated

No.	Sex	Age(yr)	Symptom	Diagnosis	Surgical treatment	Outcome
Dextroversion 1	M	8	Systolic murmur	C-TGA, ASD, VSD, PS	Repair of ASD, VSD Pulmonary valvotomy	Survived
Dextroversion 2	M	8	Cyanosis	SV, CAVC, L-TGA	TCPC	Survived
Dextroversion 3	M	5	Systolic murmur	ASD(II)	Repair of ASD	Survived
Dextroversion 4	M	5	Cyanosis	C-TGA, VSD, PS, PDA, Parallel atrial appendage	Modified Fontan	Survived
Dextroversion 5	M	0.5	Cyanosis, panting	SV, CAVC, Common trunk(IV)+PH	Surgical exploration	Survived
Dextroversion 6	M	13	Cyanosis, panting	TA, SVC to LA, IVC to LA, isomerism of LA	TCPE	Survived
Isolated dextrocardia 1	M	7	Cyanosis	TGA, CAVC, isomerism of right lung, asplenia syndrome	Modified Fontan	Died of LCOS
Isolated dextrocardia 2	M	12	Cyanosis	TGA, CAVC, PAPVD, isomerism of RA	TCPC	Died of LCOS

L-TGA: Left-TGA; PDA: Patent ductus arteriosus; PH: Pulmonary hypertension; PAPVD: Partial anomalous pulmonary venous drainage; LCOS: Low cardiac output syndrome; The rest are the same as Tab.1 and Tab.2

手术方式主要有单纯房间隔及(或)室间隔缺损修补术、室间隔缺损修补 + 肺动脉瓣切开术、单心室分离术、房内折流术、右室流出道疏通术、法乐氏四联症矫治术、改良 Fontan 术、尧全腔静脉肺动脉连接术(TCPC)、剖胸探查术等。总计 16 例病人因达不到手术条件而采取非手术治疗。放弃手术的原因主要有严重肺动脉高压和 / 或 Eisenmenger 综合征(9 例)、V 型动脉共干和 / 或左心发育不良(3 例)、不能承担手术费用(4 例)等。

术后早期死亡 2 例(占 12.5%)、晚期死亡 1 例(占 6.25%)。主要死亡原因为低心排综合征(2 例)、心律失常(1 例)等。13 例存活病人 11 例得到随访, 随访率 84.6%。随访时间 8 个月 ~14 年。心功能(NYHA)Ⅰ~Ⅲ 级 9 例, Ⅳ 级 2 例。

## 2 讨论

### 2.1 病理解剖特点及发病率及合并畸形

右位心是指心脏的主要部分位于右侧胸腔, 心脏长轴指向右下方的一种先天性心脏位置异常。根据 Van Praagh 节段分析方法分为以下类型院:

· 潜伏面右位心: 心房肝脏位于脊柱左侧, 心房和胃泡位于右侧; 肺三叶, 肺二叶; 右支气管形态亦呈反转关系。本组中此类病人有 13 例, 占 40.6%。

· 潜伏右旋心: 心脏在右侧胸腔, 其他脏器的位置正常。本组中此类病例有 17 例, 占 53.1%。

· 潜伏孤立右位心: 这是一种较为特别的类型。心脏反位, 静脉心房的位置却同潜伏面右位心一样位于脊柱左侧。腔静脉的肝上段由脊柱右侧突然转向左侧进入静脉心房。本组有 2 例, 占 6.3%。此型多合并极为复杂的心血管畸形。本组 2 例均为大动脉转位(TGA)+ 完全型房室管畸形(CAVC)。

镜面右位心的发病率约为 0.01%。以往认为其较少合并心内结构异常。但近年研究显示, 镜面右位心合并心内畸形者可高达 40%~50%。本组 13 例镜面右位心合并的心血管畸形主要有 TGA4 例、单心室、动脉共干、腔静脉异位引流各 2 例, 部分房室管畸形、左心发育不良、法乐氏四联症各 1 例。其中 1 例为极少见的完全型腔静脉异位引流入左心房。ASVD。本组镜面右位心的发生无性别差异。右旋心多合并复杂先心病。Ayres 等报告 1 例中有 32 例合并心内畸形。其中以肺静脉异位引流最为多见(10 例), 其次为 C-TGA+ 室间隔缺损(VSD)+ 肺动脉狭窄(PS)。本组 17 例右旋心以生理矫正型 TGA 多见(11/17), 且多数伴有 VSD 和 PS(8/11)。此外还存在单心室、V 窦、单心房、A 窦、AVC 等复杂畸形。其中 1 例是极为罕见的异构左房 + TASVD+TA 窦尖瓣闭锁。本组 2 例孤立右位心, 例为 L-TGA+CAVC+SA+VSD+ 永存左上腔静脉 + 异构右肺, 且有下腔静

脉肝下段缺如和无脾综合征。另 1 例则为 L-TGA+CAVC+ 异构右房 + 部分肺静脉异位引流。孤立右位心畸形之复杂性由此可见一斑。右位心和孤立右位心均以男性多见。

### 2.2 诊断和鉴别诊断

孙培吾等认为, 复杂先心病系一组心房、心室、大血管在解剖结构上相互连接和排列等方面发生异常的复杂心血管畸形。临床上多伴有紫绀。X 线胸片可确定心脏和心尖位置。排除心外原因引起的心脏移位时, 判断胃泡及肝脏的位置。必要时可加作支气管断层或高千伏胸片。腹部 B 超、肠道钡餐等检查。根据支气管 - 心房 - 内脏相关性即可作出右位心的正确判断。本组 13 例镜面右位心均通过胸腹部平片或加作腹部 B 超确诊。ECG 对右位心的鉴别诊断有参考价值。右旋心有正常形态的 P 波, 加作 V<sub>3R</sub>, V<sub>5R</sub> 可确定有无心室转位。而鉴别右旋心和镜面右位心, UCG 检查利用左室长轴切面可判断心脏在胸腔内的位置。再根据解剖学右心房总是和肝主叶和下腔静脉肝上段在同侧这一规律, 进一步显示内脏位置。腔静脉进入心房的部位及心耳的形态。即可确定心房的位置关系。另外, UCG 对心内畸形的诊断具有不可替代的重要作用。本组有 25 例病人经 X 线、ECG 和 UCG 检查明确了诊断。并确定了病变类型。有研究将 MRI 与 UCG 比较。认为 MRI 在显示右位心的心房与内脏关系、左右主动脉弓、双上腔静脉、心室祥主动脉病变和大血管转位等方面优于 UCG。但对 ASD 和 VSD 的分流情况及瓣膜病变的观测则以 UCG 为优。本组 1 例右旋心合并 L-TGA+VSD+ASD+PS 的患者行 MRI 检查与 UCG 结果完全一致。高速 CT 对大血管和左右心室的形态结构及位置关系、体静脉和肺静脉回流异常的显示等方面有独特优势。本组近 3 年的病例均行 UFCT 检查。结合其它常规辅助检查明确诊断。免去了有创的心导管检查。但在某些极为复杂的病例, 心导管检查仍是明确诊断和手术条件的重要手段。

### 2.3 外科治疗

对合并心内畸形的先天性右位心应根据具体情况采取治疗对策。综合本组病例, 大部分为较复杂的心血管畸形。约 50% 患者来院就诊时已存在明显肺高压或严重的心肌病变。绝大部分 TGA 合并 VSD 或动脉共干者。由于病例生理和解剖条件限制, 已经失去了解剖矫治的机会。只好改行姑息性或生理矫治手术。这成为影响手术治疗效果的重要因素。目前认为对重症复杂先心病的治疗, 以改良 Fontan 类手术为主, 包括各种改良 Fontan 手术和各种形式的 TCPC 等。是较有前途的外科治疗方法。尤其对 TA 和 GA、CAVC 和 A 窦、右室双出口、右心发育不良综合征等复

(下转 541 页)

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在胚极高表达而极低表达袁这种极性分布为胚胎与子宫内膜建立互为配对受体的新型识别关系奠定了分子基础。原位杂交实验显示Trophinin 在小鼠交配后的3~5d之间的囊胚细胞和着床窗准期子宫内膜细胞上呈现高表达。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。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。

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准期表达增强袁主要位于子宫内膜腔上皮和腺上皮袁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。这种表达方式提示其在胚胎着床过程中发挥重要作用。本研究还发现袁与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从而导致着床失败。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。当然袁由于 trophinin袁tastin袁bystin 三者间存在相互作用袁故组

成粘附分子复合体的 tastin袁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以及其在人胚胎细胞上的表达特点袁也值得进一步探讨。

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。

## 参考文献院

- 1 Hines RS. Molecular analysis of implantation. Semin Reprod Endocrinol, 2000, 18(1):91-6.
- 2 Fukuda MN, Sato T, Nakayama J, et al. Trophinin and tastin, a novel cell adhesion molecule complex with potential involvement in embryo implantation. Genes Dev, 1995, 9(10):1199-210.
- 3 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. Semin Reprod Endocrinol, 1999, 17(3):229-34.
- 4 Suzuki NA, Zara JA, Fukuda MN, et al. A cytoplasmic protein, bystin, interacts with trophinin, tastin, and cytokeratin and maybe involved in trophinin-mediated cell adhesion between trophoblast and endometrial epithelial cells. Proc Natl Acad Sci USA, 1998, 95(9):5027-32.
- 5 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. 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。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袁改良 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。Sharma 等 提出 Fontan 类手术的选择标准为渊冤满意的肺动脉大小袁渊冤可修复的局部肺动脉狭窄袁渊冤肺动脉压小于 2.40 kPa (18 mmHg) 或有左向右分流时小于 2.67 kPa (20 mmHg)袁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袁渊冤左室流出道梗阻袁渊冤中度以下的房室瓣返流。我们体会袁人上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。目前 TCPC 的方式多数认为采用心外管道耗能少袁操作简便袁不需阻断循环袁心房损伤小袁腔不易变形袁血流动力学效应好袁可减少术后晚期并发症。袁本组 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。

## 参考文献院

- 1 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.中山医科大学学报,2001,22(2):125-8.
- 2 Sun PW, Hu JX, Zhang X. The analysis of pathologic change in

complex-CHD correlated with the positional anomalies of the heart. Acad J Sums, 2001, 22(2):125-8.

- 3 Calcaterra G, Anderson RH, Lau KC, et al. Dextrocardia - value of segmental analysis in its categorisation. Br Heart J, 1979, 42:497-507.
- 4 Kuengler R. Positional anomalies of the heart. In: Graham G, Rossi E. Heart disease in infants and children. Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1980.387.
- 5 Raines KH, Armstrong BE. Aortic atresia with visceral situs inversus with mirror-imaged dextrocardia. Pediatr Cardiol, 1989, 10(4):232-5.
- 6 Ayres SM, Steinberg I. Dextrorotation of the heart, angiographic study of forty-one cases. Circulation, 1963, 27(1):268-76.
- 7 钱秉源.右旋心的心电图特点(附 15 例分析).中华心血管病杂志,1987,15(4):225-6.
- 8 dela Cruz MV, Nadal-Ginard B. Rules for the diagnosis of visceral situs, truncoconal morphologies, and ventricular inversion. Am Heart J, 1972, 84(1):19-32.
- 9 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).中华放射学杂志,1998,32(8):526-8.
- 10 Su YP, Liu LX, Wu YJ. MRI diagnosis of dextrocardia with complex cardiac anomalies malformation (report of 4 cases). Chin J Radiol, 1998, 32(8):526-8.
- 11 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.中华外科杂志,1998,36(3):187-9.
- 12 Sharma R, Iyer KS, Airan B, et al. Univentricular repair: early and mid-term results. Thorac Cardiovasc Surg, 1995, 110(6):1692-701.
- 13 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.中华外科杂志,2000,38(11):847-9.
- 14 Wu QY, Chu JM, Zhu JM, et al. Application of extracardiac conduit total cavo-pulmonary anastomosis. Chin J Surg, 2000, 38(11):847-9.