

左旋心和孤立左位心的诊断与外科治疗

胡佳心, 孙培吾, 张 希, 罗红鹤, 徐颖琦, 王治平

(中山医科大学附属第一医院心胸外科, 广东 广州 510080)

摘要: 【目的】分析探讨左旋心和孤立左位心的诊断和外科治疗。【方法】总结了9例左旋心和3例孤立左位心的临床资料, 对其诊断和治疗进行了分析。【结果】左旋心和孤立左位心的诊断主要依靠肺门切层片或高KV胸片和胸腹部平片。左旋心平均心血管畸形数为 4.8 ± 1.8 , 孤立左位心为 3.0 ± 1.7 。手术方法主要有改良Fontan术和全腔静脉-肺动脉连接术、Rastelli术、手术探查等。手术存活6例, 其中改良Fontan术和全腔静脉-肺动脉吻合术占3例, Rastelli术为1例。【结论】①左旋心和孤立左位心的诊断主要依靠肺门切层片或高KV胸片和胸腹部平片。②改良Fontan术和全腔静脉-肺动脉连接术为治疗复杂先心病较有前途术式。③肺动脉高压、肺血管发育不良、房室瓣返流和心肌损伤是外科治疗复杂先心病的四大危险因素。④左旋心和孤立左位心合并的心血管畸形比较复杂。

关键词: 左旋心; 孤立左位心; 心脏缺损, 先天性/诊断; 心脏缺损, 先天性/外科学

中图分类号: R654.2 文献标识码: A 文章编号: 1000-257X(2001)02-0129-04

The Diagnosis and Surgical Management of Levoverision and Isolated Levocardia

HU Jia-xin, SUN Pei-wu, ZHANG Xi, LUO Hong-he, XU Ying-qi, WANG Zhi-ping

(Department of Cardiothoracic Surgery, First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen
University of Medical Sciences Guangzhou 510080, China)

Abstract: 【Objective】To analyze and explore the diagnosis and surgical treatment of levoverision and isolated levocardia. 【Method】9 cases of levoverision and 3 cases of isolated levocardia were investigated. 【Results】The diagnoses of levoverision and isolated levocardia could be confirmed only by hilum-tomography or high KV chest plain film and thoracic-abdominal plain X-ray, which can give the morphology of bronchi, the position of the liver and the direction of the apex, because there is a constant relation between bronchi, venous atria and great lobe of liver. Levoverision and isolated levocardia usually accompany with several defects in cardia. There was 4.8 ± 1.7 mean abnormalities in levoverision, 3.0 ± 1.7 in isolated levocardia. Surgical approaches were as follow: modified Fontan operation or total cavopulmonary connection, Rastelli operation, surgical exploration. The surgical survival rate was 75% in the these patients who had undergone modified Fontan or total cavopulmonary connection. 【Conclusions】①Levoverision and isolated levocardia were diagnosed mainly by hilum-tomography/high KV chest plain film and thoracic-abdominal plain X-ray. ②Modified Fontan and total cavopulmonary connection is a hopeful procedure for the surgical treatment of complex CHD. ③Pulmonary hypertension, hypoplasia of pulmonary artery, myocardiac strain and the residual lesions were the major risk factors of surgical management of C-CHD in this series. ④Levoverision is the postion associated with complex cardiovascular lesions

Key words: levoverision; isolated levocardia; heart defect, congenital/diagnosis; heart defect, congenital/surgery

收稿日期: 2000-10-10

基金项目: 广东省科委“五个一”工程基金(1996-186)

作者简介: 胡佳心(1967-), 男, 湖南安化人, 博士生, 主治医师。

随着心脏外科的迅速发展,对简单的先天性心脏病和风湿性心脏病的治疗已趋成熟,当前临床上心脏外科医生所面临的最大的挑战是复杂性先天性心脏病,因为复杂性先天性心脏病往往是病变复杂、术前难以确诊、术中处理棘手、死亡率高,国内文献尚不多。我院自1986年开始系统地进行了复杂性先天性心脏病的研究,从心脏位置异常与复杂先心病的关系、病理解剖、病理生理、诊断方法、外科治疗及术后处理等方面进行了较详细地、全面地总结。本文就左旋心和孤立左位心诊断方法、外科治疗选择作了分析,为临床提供一些指导。

1 材料和方法

1.1 一般资料

1986年9月至2000年2月期间,我院所收治了9例左旋心和3例孤立左位心病例,其中男性9例,女性3例,最小者1.5岁,最大者23岁,平均年龄为(7.13±5.60)岁。随访6个月~10年。

1.2 诊断方法

所有病变的确切诊断依赖于体格检查、胸腹部平片、心电图(ECG)、超声心动图、心血管造影及摄片或超高速CT(UFCT)、手术探查或尸检。

1.3 手术方式

12例病人所应用的手术方法有改良Fontan术、全腔静脉-肺动脉连接术(TCPC)、Rastelli术、剖胸探查术、肺动脉环缩术、单纯室间隔缺损修补术、室间隔缺损修补+肺动脉瓣切开术及左上腔静脉与左肺动脉吻合术,见表1和表2。

2 结果

2.1 病变的诊断

左旋心和孤立左位心一般通过普通胸腹部平片、肺门切层片或高KV胸部平片,并根据支气管-心房-内脏相关性可以作出正确诊断。对于合并的心血管畸形的诊断,则主要通过超声心动图、ECG、心血管造影及摄片或UFCT、手术探查或尸检。左

表1 9例左旋心病人的临床资料
Table 1 The clinical information of 9 cases of levoersion

Case	Sex	Age(yr)	Diagnosis	Surgical treatment	Outcome
1	M	3	Corrected TGA, VSD PS, LSVC → LA	Repair of VSD Pulmonary valvotomy	Died Residual LSVC → LA
2	M	23	VSD, LSVC → LA, PH	Pulmonary artery banding	Survived
3	F	10	Corrected TGA, DOLV VSD, ASD, PS, LSVC → LA Left isomerism	Modified Fontan	Survived
4	F	4	Univentricle, Common trunk L-TGA, Single atria	Surgical exploration	Died CHF
5	M	7	Univentricle, MA LSVC, ASD, PS	TCPC	Survived
6	M	5	Corrected TGA, VSD, PS PAPVD, LSVC Single atria, Right isomerism	TCPC	Died LCO
7	M	9	TA, Single atria, PS Residual right SVC and IVC	Modified Fontan	Survived
8	M	7	Corrected TGA, TAPVD, VSD PS, DOLV Right isomerism	Rastelli	Died LCO
9	M	7	DOLV, VSD, PS	Rastelli	Survived

Note: DOLV=Left ventricle double outlet, LA=Left atria, LSVC=Left superior vena cava, MA=Mitral atresia, PH=Pulmonary hypertension, TA=Tricuspid atresia, TAPVD=Total anomalous pulmonary venous drainage, TCPC=Total cavopulmonary connection, CHF=congestive heart failure, LCO=low cardiac output, LSVC → LA=LSVC enter LA

表2 3例孤立左位心的临床资料

Table 2 The clinical information of 3 cases of isolated levocardia

Case	Sex	Age(yr)	Diagnosis	Surgical treatment	Outcome
1	M	1.5	Univentricle, L-TGA, PS Single atria	Anastomosis between L SVC and LPA	Died
2	M	6	VSD, PH	Repair VSD	Survived
3	F	3	Common trunk, ASD L SVC, Right isomerism	Surgical exploration	Died CHF

Note: CHF=Congestive heart failure, L SVC=Left superior venous cava, PH=Pulmonary hypertension, PS=Pulmonary stenosis, CHF=congestive heart failure

旋心和孤立左位心大部分合并有复杂的心血管畸形,平均每例病人心血管畸形数左旋心为 4.8 ± 1.7 ,孤立左位心为 3.0 ± 1.7 。

2.2 外科手术及疗效

早期死亡6例(50%),无晚期死亡,主要死亡原因为充血性心力衰竭(CHF)和低心排(LCO)(占4例,66.67%),另外2例中,1例由于残存左上腔静脉回流入左心房而死亡,1例由于术后3d气管插管部分脱位窒息死亡。在存活的6例病人中,改良Fontan术和全腔静脉-肺动脉连接术占3例,Rastelli术、肺动脉环缩术和单纯室间隔缺损修补术各1例。

3 讨论

3.1 诊断方法及发病率

Anselmi等^[1]认为左旋心为内脏反位,即肝大叶、上下腔静脉及静脉右心房在左侧,心脏位于左侧胸内,心尖向左下,即镜面右位心之心轴线旋向左下方时的心脏位置。Chacko等^[2]认为孤立左位心则是内脏反位或不定位,上腔静脉、静脉右心房居于胸内右侧,而肝大叶和下腔静脉肝下段在脊椎左侧,但当行至肝上时,下腔静脉自左急转向右,进入右侧静脉右心房,心脏位于左侧胸内,心尖向左下,即心脏位置正常,但内脏反位或不定位。左旋心和孤立左位心的诊断一般只要胸腹部普通平片和肺门切层片或高KV胸片即可确诊,因为胸腹部普通平片可以了解心脏、心尖和内脏位置及心脏轴线方向,而肺门切层片或高KV胸片可了解双侧支气管形态,从而根据支气管-心房-内脏相关性间接了解静脉心房之位置。这种诊断方法简单实用可靠、且价廉。

可以确定静脉心房的位置,当心房正位时,SAP指向左前方;当心房反位时,SAP指向右前方。在左旋心和孤立左位心合并畸形的诊断中,UFCT和超声心动图发挥了重要作用,特别是近2年发展起来的UFCT对大血管位置关系、左右心室结构及位置关系、体静脉和肺静脉异位引流等方面优于超声心动图,而在瓣膜的狭窄或返流诊断上则不如后者。因此,对左旋心和孤立左位心合并的心血管畸形凭UFCT和超声心动图基本上可明确诊断,具有无创、便宜特点,很少需要行心导管造影等有创检查。左旋心比较少见,Campbell^[3]统计右旋心:左旋心为4:1,Anselmi^[1]统计41例心脏位置异常病例,镜面右位心44%,右旋心29%,左旋心17%。孙培吾等^[4]统计中山医科大学附一院心外科自1986年9月~2000年2月开展复杂先心病81例病人,其中心脏位置异常者有34例,左旋心9例,孤立左位心3例,所占比例分别为26.4%和9%。左旋心和孤立左位心往往与复杂心脏大血管畸形并存。本组左旋心中,平均每个病人合并心脏血管畸形数为 4.89 ± 1.76 ,最多者达8种之多,9例病人中有4例为矫正型TGA,并都合并室间隔缺损和肺动脉狭窄,单心室2例,另3例为左心室双出口(DOLV)、三尖瓣闭锁和VSD+永存左上腔静脉。孤立左位心中,平均每个病人合并心血管畸形数为 3.0 ± 1.7 。

3.2 外科治疗及效果

由于左旋心和孤立左位心常合并复杂的心血管畸形,因此,其治疗往往与复杂先心病的治疗相关。从表1和表2可以看出,本组12例病人中,采用的外科治疗方法大多是针对复杂先心病的,如改良Fontan术2例、全腔静脉-肺动脉连接术2例、Rastelli术2例,1例因肺动脉发育太差仅行左上腔静脉与左肺动脉吻合术,另外2例由于为永存动脉

干无手术条件仅探查证实诊断, 1 例因为严重肺高压仅行肺动脉环缩术, 仅 2 例为单纯室间隔缺损修补术。本组早期死亡率为 50%, 无晚期死亡, 主要的死亡原因为低心排量综合征和充血性心力衰竭(4/6, 66. 67%), 另外 2 例中, 1 例由于残存左上腔静脉流入左心房, 1 例因为术气管插管部分脱位所致。我们认为肺动脉高压、肺血管发育不良、心肌劳损及术中残余病变未能矫治是本组手术失败的主要原因, 术后护理不当亦是不可忽视因素。在本组存活的 6 例病人中, 有 3 例为改良 Fontan 术和全腔静脉-肺动脉连接术(3/6, 50%)。由于左旋心和孤立左位心伴随的心血管畸形非常复杂, 进行完全心内解剖矫治术往往很困难, 因此生理矫治术成为主要的治疗方法, 改良 Fonan 术和全腔静脉-肺动脉连接术成了治疗复杂先心病的比较有前途的生理矫治方法。我们认为改良 Fontan 术和全腔静脉-肺动脉连接术的主要手术条件是: ①肺动脉压 $< 2 \text{ kPa}(15 \text{ mmHg})$; ②Mc Goon 指数 $> 0. 75$; ③

主要心室舒张末压 $< 1. 3 \text{ kPa}(10 \text{ mmHg})$; ④无房室瓣返流。

参考文献:

[1] Anselmi G. Systematization and clinical study of dextroversion, mirror-image dextrocardia and levoverision[J] . B Heart J, 1972, 34(4): 1085.
 [2] Chacko G, Krishnaswani S, Sukumar I P. Isolated levocardia two cases with abdominal situs inversus thoracic situs solitus, and normal circulation[J] . Am Heart J, 1983, 106(1): 155.
 [3] Campbell M, Deuchar D C. Dextrocardia and isolated levocardia. I . Isolated levocardia[J] . Br Heart J, 1965, 27(1): 69.
 [4] 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[J] . 中山医科大学学报, 2001, 22(2): 125.

(编辑 张敏瑞)

(上接第 121 页)

参考文献:

[1] Hoerstrup S P, Stammberger U, Hillinger S *et al.* Modified technique for heterotopic rat heart transplantation under cardioplegic arrest [J] . J Invest Surg, 2000, 13(2): 73.
 [2] Tamisier D, Vouhe P, Le-Bidois J, *et al.* Donor-recipient size matching in pediatric heart transplantation: a word of caution about small grafts [J] . J Heart Lung Transplant

1996, 15(2): 190.

[3] Suh C H, Oaks M K, Kress D C, *et al.* A rat model for evaluation of small caliber vascular grafts [J] . J Invest Surg, 1997, 10(3): 115.
 [4] Shirali G S, Lombano F, Beeson W L, *et al.* Ventricular remodeling following infant pediatric cardiac transplantation. Does age at transplantation or size disparity matter? [J] . Transplantation, 1995, 60(12): 1467.

(编辑 张敏瑞)

(上接第 128 页)

[5] Kuengler R. Positional anomalies of the heart. In: Graham G, Rossi E. Heart disease in infants and children. Stuttgart; Georg Thieme Verlag, 1980. 387.
 [6] Danielson G K, McMullan M H, Kinseley R H. Successful repair of complete A-V canal with dextroversion, com-

mon atrium and total anomalous systemic venous return [J] . J Thorac Cardiovasc Surg, 1973, 66(5): 817.

(编辑 张敏瑞)