

·临床研究·

复杂先心病病变类型以及与心脏位置相关性分析

孙培吾, 胡佳心, 张 希

(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】分析复杂性先天性心脏病(复杂先心病)变类型与心脏位置之间的相关性。【方法】收集 1986 年 9 月至 2000 年 2 月期间 81 例复杂先心病资料, 就病变类型与心脏位置相关性作一分析。【结果】在正常或镜面右位心中, 复杂先心病发病率与性别无关, 但在心脏位置异常情况下男女之间有显著差别(4:1), 本组就诊年龄平均在 4 岁, 肺动脉瓣闭锁及左心室发育不全综合症常构成新生儿急诊。主要病变为: 大动脉错位 38%、单心室 16%、动脉共干 13%、三尖瓣闭锁 10%。正常或镜面右位心中大动脉转位 71% 系完全型, 而心脏异位中 69% 系矫正型, 此类畸形常伴畸形为室间隔缺损及肺动脉瓣狭窄。左旋心、孤立左位心常伴有最复杂心内畸形, 畸形数达 2~8(平均 4.89±1.76)。本组病例中镜面右位心伴复杂心内畸形并非少见。还发现 2 例完全型体静脉异位引流。【结论】复杂先心病病变类型与心脏位置有一定联系。左旋心、孤立左位心常系最复杂心内畸形。

关键词: 左旋心; 孤立左位心; 右旋心; 镜面右位心; 复杂先心病

中图分类号: R654.2 **文献标识码:** A **文章编号:** 1000-257X(2001)02-0125-04

The Analysis of Pathologic Change in Complex-CHD Correlated with the Positional Anomalies of the Heart

SUN Pei-wu, HU Jia-xin, ZHANG Xi

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

Abstract: 【Objective】To study the pathologic change of complex CHD and the relationship between complex CHD with the positional anomalies of the heart. 【Method】From Sep., 1986 to 2000 Feb., 81 cases of complex CHD in our hospital were accumulated. The pathologic change correlated with the various positional anomalies was analysed. 【Results】In the incidence of complex CHD, there were no sex different distributions in normal or mirror image dextrocardia, but with significant differences in positional anomalies of the heart, male: female was 4:1. The average age came to clinic was 4 years old, PA and HLHS usually as a emergency in neonate. The incidence of major pathologic change in complex CHD was: TGA 38%, SV 16%, common trunk 13%, TA 10%. 71% of complete TGA in normal or mirror image dextrocardia and 69% of correlated TGA happened in positional anomalies of the heart. The combined lesions in TGA was VSD and PS. Levoverision and isolated levocardia always accompanied with the most complex lesions, the number of defects from 2 to 8 (4.89±1.76, average). In our group, complex CHD was not uncommon in mirror dextrocardia. Two scarcely cases of TASVD found in this group. 【Conclusions】The pathologic anatomy of complex CHD may have close relationship with the positional anomalies of the heart. Levoverision and isolated levocardia were the most complex anomalies of the heart.

收稿日期: 2000-10-10

基金项目: 广东省科委“五个一”工程基金项目

作者简介: 孙培吾(1931-), 男, 浙江上虞人, 教授, 博士生导师

Key words: levoverision; isolated levocardia; dextroversion; mirror image dextrocardia; complex congenital Heart Disease (C-CHD)

复杂性先天性心脏病(C-CHD), 下称复杂先心病为当前先心病外科治疗关注的课题, 其病变类型常与内脏以及心脏在胸内位置有一定联系。本文就1986年9月~2000年2月期间我科收治病例(81例), 经术前诊断、超声心动图、超高速CT/心血管造影、手术探查或尸检资料, 对病变类型以及与心脏位置相关性作一分析, 力图找出有关规律为日后临床诊断、处理提供线索、参考。

1 临床资料

1.1 心脏位置与内脏相关分型

各种心脏位置定义与分型和内脏位置、上下腔静脉位置、心房位置、心脏纵轴线、心尖位置及左右心室有无反位有密切关系, 如表1所示, 心脏位置有7种, 内脏位置有正位、反位和不定位之分, 上、下腔静脉和静脉心房位置有左侧和右侧两种情况,

心尖位置有左、右和不定位3种表现, 左右心室位置有前后位和并列位之分, 表中缩写分别为下腔静脉(IVC), 上腔静脉(SVC), 右心室(RV), 左心室(LV), 心脏位置(HP)。

1.2 临床一般资料

1.2.1 性别与复杂的心脏位置相关性 除正常心脏位置(LC)及镜面右位心(DC)外, 其它异常心脏位置中, 男性发病率明显高于女性4:1。左位心(LC), 左旋心(LV), 孤立左位心(ILC), 右位心(DC), 右旋心(DV), 孤立右位心(IDC), 中位心(MC), 心脏异位(E), 如表2所示。

1.2.2 年龄与复杂心脏位置相关性 6岁以内约占50%, 6~12岁约占35%, 12岁以上约占16%。

1.2.3 主要病变与心脏位置关系 主要病变为大动脉错位(TGA) 31/81(38%)、单心室(SV) 13/81(16%)、动脉共干(common trunk) 11/81(13%)、三尖瓣(TA) 8/81(10%)、体静脉异常引流

表1 心脏位置定义及与内脏位置的关系

Table 1 The definition of heart position correlated with viscera situs

HP	Viscera situs	Situs of SVC, IVC and venous atria	Position of the apex	Position of LV and RV	
				RV	LV
Levocardia	Situs solitus	Right	Left	Right anterior	Left posterior
Levoverision	Situs inversus	Left posterior of spinal column	Left	Left posterior	Right anterior
Isokted levocardia	Situs inversus	Right, the suprahepatic segment of IVC turn right abruptly	Left	Right anterior	Left posterior
Dextrocardia	Situs inversus	Left	Right	Left anterior	Right posterior
Dextroversion	Situs solitus	Right posterior of spinal column	Right	Right posterior	Left anterior
Isokted dex trocardia	Situs solitus	Left, the suprahepatic segment of IVC turn left abruptly	Right	Left anterior	Right posterior
Mesocardia	Situs inversus or ambiguous	Left or Right	No definite	Parallel LV and RV	

Note: HP: heart position; SVC: superior vena cava; IVC: inferior vena cava; LV: left ventricle; RV: right ventricle

表2 各种心脏位置的性别差异

Table 2 The sex differences in different heart positions

HP	LC	LV	ILC	DC	DV	IDC	MC	E	Total
n (Male)	26	7	2	3	7	2	2	2	51
n (Female)	21	2	1	4	1	0	0	1	30
n (Total)	47	9	3	7	8	2	2	3	81

Note: HP: heart position; E: ectopic heart; LC: levocardia; LV: levoverision; ILC: isolated levocardia; DC: dextrocardia; DV: dextroversion; IDC: isolated dextrocardia; MC: mesocardia

(TAPVD) 7/81 (8.6%)、肺闭锁动脉瓣 (PA) 6/81 (7.4%)、完全型腔静脉异常引流 (TASVD) 2、左心发育不全综合征 (HLHS) 1、动静脉导管 (A-V Canal) + 法乐三联症 (TOF)/右心室双出口 (DORV) 各 1 例, 总计 8 例, 如表 3 所示。

1.2.4 几种心内复合病变与心脏位置关系 心房结构异常, 包括心房缺损 (ASD)、单心房 (SA) 和异构现象 (isomerism) 占 45%, 双侧 SVC 16%, 室间

隔缺损 (VSD) 45%, 右心室流出道闭锁 (RVOTO) 和肺动脉瓣狭窄 (PS) 81%, 如表 4 所示。

1.2.5 病例数、心脏畸形数和心脏位置关系 在各种心脏位置中, 病例发生数以左位心最多 (58%); 人均心脏血管畸形数以左旋心最多 (4.89 ± 1.76, 与左位心和镜面右位心相比有统计学意义, $P < 0.01$)。

表 3 各种心脏位置的主要病变
Table 3 The main defects in different heart position

n / 1

n (HP)	TGA		SV	Common Trunk	TA	APVD		PA	TASVD
	TGA	C-TGA				PAPVD	TAPVD		
LC	9	4	4	8	4	0	5	6	1
DC	1	1	3	1	1	0	0	0	1
LV	0	6	2	1	1	1	1	0	0
ILC	0	0	2	1	0	0	0	0	0
DV	2	5	2	0	1	0	0	0	0
IDC	2	0	0	0	0	0	0	0	0
MC	0	1	0	0	0	0	0	0	0
E	0	0	0	0	1	0	0	0	0
Total	14	17	13	11 (IV9)	8	1	6	6	2

Note: SV: single ventricle; TA: tricuspid atresia; APVD: anomalous pulmonary venous drainage; PA: pulmonary atresia; TASVD: total anomalous systemic venous drainage; HP: heart position; C-TGA: corrected transposition of great artery

表 4 各种心脏位置中几种心内复合病变

Table 4 Several complex defects in all kinds of heart positions

n / 1

n (HP)	Atria				Bilateral SVC		VSD	RVOTO PS	LVOTO	PDA
	ASD	SA	Isomerism		RA	LA				
			R	L						
LC	12	1	1	1	1	2	18	19	4	6
LV	2	2	3	0	2	3	7	7	0	0
ILC	1	1	1	0	1		1	1	0	0
DC	2	1	0	0	1	1	3	4	1	1
DV	2	1	0	1	1	0	4	4	0	1
IDC	2	0	1	0	0	0	2	0	1	0
MC	1	0	0	0	1	0	1	2	0	0
E	2	0	0	0	0	0	1	2	0	0
Total		37 (45%)			13 (16%)		37 (45%)	39 (48%)		

Note: N = 81. R: right; L: left; LA: left atrial; SA: single atrial

表 5 各种心脏位置中病例数和心脏畸形数 (n_d)

Table 5 The number of cases and defects (n_d) in different heart position

n (HP) / (%); n_d (x̄ ± s) / 1

	The heart position							
	LC	LV	ILC	DC	DV	IDC	MC	E
n (HP) ¹⁾ (%)	47 (58)	9 (11)	3 (3.7)	7 (8.6)	8 (9.8)	2 (2.6)	2 (2.6)	3 (3.7)
n _d	2.89 ± 1.39	4.89 ± 1.76 ²⁾	3.33 ± 2.08	2.36 ± 2.45	4.0 ± 1.31	3.0 ± 0.0	3.52 ± 0.71	4.0 ± 1.0

1) HP: heart position; 2) LV vs LC, $P < 0.01$

2 讨论

本组 81 例,男 51,女 30,其中异常心脏位置 34 例, LV 9 例(26.4%), ILC 3 例(9%)。在 LC 与 DC 组性别比例无并别,但在左旋心、右旋心、中间位及心脏异位病例中来看,男(22):女(5),相差达 4 倍。复杂心就诊年龄约 50% 在 4 岁以内, PA 及 HLHS 常构成新生儿急诊,本组 7 例中有 4 例年龄为 23~28 d。作者认为“复杂心系一组心房、心室、大血管在解剖结构、相互连接和排列异常的复杂心脏大血管畸形,临床上多伴有紫绀”。从本组分析来看此类复杂心中主要病变为 TGA,值得注意者在正常左位心及镜面右位心中以 SDD 型 TGA 多见(10/14, 71%),而在左、右旋心等心脏位置异常病例中则以生理矫正型 TGA 为主(9/13, 69%),此类病例中最常见复合畸形为 VSD 及 PS,但亦伴有单心房、同质异构心房以及体、肺静脉异常回流,尤以左旋心情况下更为突出,不少报道指出左旋心往往与最复杂的复杂心脏大血管畸形并存^[1,2],本组统计亦明确提示,从人均心脏血管畸形看,左旋心为 4.89 ± 1.76 ,有 1 例心内大血管畸形数目高达 8 种之多,为各种心脏位置中病变复合最多的一种,与正常左位心以及镜面右位心比较具有显著性差别($P < 0.01$)(单因素方差分析,使用 SPSS 9.0 统计软件包)。同质异构心房之存在多与体、肺静脉引流并存,进一步增加了病变复杂性^[3,4],本组 6 例中,有 4 例合并有肺静脉异位引流,2 例合并下腔静脉异常回流,应予重视,否则可导致术中疏漏而手术失败。

多数认为镜面右位心合并复杂心较少^[5],但本组 7 例中有 4 例为单心室,1 例系完全型腔静脉异位引流(TASVD)入左心房内,经文献检索,镜面右位心中以全部腔静脉异位引流为主要病变的病例尚未见报道,由于解剖诊断确切,按 Mustard 手术原则,将房间隔切除,然后以自体心包作房内改造,痊愈出院。从本组 2 例完全型腔静脉异位引流来看,ECG 均示左房、左室大,作者体会凡发绀伴左室肥大者,除考虑三尖瓣闭锁外,应注意 TASVD 之存在。

本组统计约 16% 复杂心患者伴有双上腔之存在,多见于左旋心病例,其中有 1/2 病例有左上腔回流入左心房内,手术中应予注意,必须中断左上

腔至左房回流之血流,否则术后仍有紫绀。如作全腔-肺动脉吻合时,应将二侧上腔静脉与二侧肺动脉作吻合。严重者如术前已有心肌受累,往往因术后缺氧可导致严重心肌缺氧、低心排而死亡。作者观察约 50% 患儿来院时,已有明显肺动脉高压之存在,几乎绝大部分 TGA 合并 VSD 以及动脉共干之患儿,由于病理生理以及解剖条件限制,已经丧失手术条件,因之提高诊断水平,力争在肺高压形成之前尽早进行手术值得重视。然而,对 IV 型动脉共干手术,治疗往往棘手,仍有待进一步研究。

改良 Fontan 手术问世,无疑问为不少复杂心治疗带来了新的生机,作者体会如肺动脉有狭窄后扩大,肺动脉左、右分支发育好而压力不高,左心室顺应性好,舒张末期压力 $< 1.33 \text{ kPa} (10 \text{ mmHg})$,主要心室的 A-V 瓣无严重关闭不全,选择改良 Fontan 手术或全腔-肺动脉吻合,不失为一良好抉择。作者等观察,在左、右旋心病例,由于心脏轴心旋转,其时上、下腔静脉往往旋向胸腔后方,位置深陷,尤以下腔静脉暴露更差,右心房往往亦小于正常,如先在房内补片隔开,然后作全腔-肺动脉吻合,常有一定困难,无疑问采用全心外管道作全腔-肺动脉吻合或全心外右心旁路手术(TEC RHP)可以提高手术效果。应该指出孤立右位心及孤立左位心并非多见,本组 2 例孤立右位心均系完全性心内膜缺损,且与 L-TGA 并存, Danielson^[6]曾有类似报告,往往手术治疗成功率较少。病变类型常与心脏位置有一定相关性,通过本文研究观察或可对 C-CHD 诊断有一定参考意义。

参考文献:

- [1] Anselmi G, Munoz S, Blanco P, *et al.* Systematization and clinical study of dextroversion, mirror-image dextrocardia and levoverision [J]. *Br Heart J*, 1972, 34(4): 1085.
- [2] Chacko K A, Sukumar I P, Krishnaswami S, *et al.* Isolated levocardia: two cases with abdominal situs inversus thoracic situs solitus, and normal circulation [J]. *Am Heart J*, 1988, 106(1): 155.
- [3] Uemura H, Anderson R H, Yazihara T. Surgical implication in hearts with isometric atrial appendages [J]. *Adv Card Surg*, 1996, 7(1): 101.
- [4] 孙培吾. 异构心房. 见: 顾恺时. 胸心外科手术学 [M]. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 1993. 764~768.

(下转第 132 页)

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)