

· 临床研究报道 ·

# 58例大血管错位儿童临床分析

李涛<sup>1</sup>, 李渝芬<sup>2</sup>, 徐宝元<sup>2</sup>, 区曦<sup>2</sup>

(1. 郧阳医学院附属太和医院儿科, 湖北 \* 十堰 442000; 2. 广东省心血管研究所, 广东 \* 广州 510000)

[摘要] 目的 探讨儿童大血管错位的诊断和治疗措施。方法 利用彩色多普勒超声心动图和心血管造影对58例大血管错位儿童进行比较、观察。结果 彩超显示卵圆孔未闭8例, 心血管造影显示3例, 心血管造影显示肺动脉分支狭窄4例, 左肺动脉缺如1例, 彩超未能显示, 降主动脉侧支循环9例, 彩超显示4例, 1例生后用前列腺素E<sub>1</sub>持续静脉滴注, 1例行房隔造口术, 2例行肺动脉环缩术, 治疗后血氧饱和度均有改善。结论 彩超顺序分段诊断, 大大提高了诊断率, 但不能代替心血管造影。采用前列腺素E<sub>1</sub>持续静脉滴注、房隔造口术及肺动脉环缩术能增加血氧饱和度, 促进左室发育, 对提高根治术成功率可能有重要意义。

[关键词] 大血管错位; 临床分析; 儿童

[中图分类号] R541.1 [文献标识码] B [文章编号] 1008-8830(2001)05-0574-03

大血管错位(TGA)是儿童时期常见的紫绀型先天性心脏病, 由于其畸形复杂, 病情较重, 手术成功率不高, 因此是导致儿童死亡的主要先天性心脏病类型之一。我们对两家医院1993年3月至1998年3月收治的58例TGA患儿进行回顾性分析, 以期对临床表现、诊断、并存畸形和治疗有进一步的认识。

## 1 临床资料

### 1.1 一般资料

58例中, 男42例, 女16例; 年龄4d至1岁20例, ~2岁4例, ~5岁16例, ~10岁8例, ~13岁5例, 13岁以上5例。全部病例经询问病史、体检、心电图、胸片、彩超及心血管造影确诊。

### 1.2 临床表现

所有患儿均有不同程度青紫、气急, 青紫上肢重于下肢7例, 缺氧发作1例, 并发脑脓肿2例, 心内膜弹性纤维增生症1例, 支气管炎9例, 支气管肺炎4例, 肺水肿1例, 充血性心力衰竭8例。

体格检查均有体格发育不良, 心界扩大, 心脏杂音可有可无, 由于室间隔缺损存在, 有时可闻及室间隔缺损的返流性杂音, 有重要并存畸形者, 可出现相应的体征, 如动脉导管未闭连续性杂音、肺动脉瓣狭窄的喷射性杂音等, 肺动脉瓣第二心音可亢进、减弱或不变。

### 1.3 心电图

心电图按常规标准诊断, 右心室肥大33例, 右心房肥大29例, 左心室肥大6例, 左心房肥大16例, 心肌劳损8例, I度房室传导阻滞4例, II度II型房室传导阻滞1例, 完全性右束支传导阻滞2例, 室上性心动过速2例, 频发室早(二联律)2例, 窦性心动过速14例, 右位心2例, 电轴左偏2例, 电轴右偏1例, 心电图正常1例。

### 1.4 胸片

心胸比例均值为(0.59 ± 0.09), 肺血增多26例, 占44.83%, 肺血减少10例, 占17.44%, 肺瘀血1例, 占1.72%, 肺血不对称5例, 占8.62%, 肺动脉段隆凸11例, 右位主动脉弓8例, 血管影增宽10例, 靴型心1例, 右位心3例, 左旋心3例, 左上腔静脉1例, 胸腺增大1例, 右室大30例, 右房大12例, 左室大20例, 左房大3例。

### 1.5 超声心动图

用彩色多普勒超声心动图分别显示剑下、胸骨旁四腔切面、双流出道切面、短轴切面、胸骨上窝切面, 根据腹腔的内脏、心房、心室、大动脉的位置和相互关系进行顺序分段诊断, 其中完全性大动脉转位(SSDD)5例, 大动脉左型转位(SSDL)9例, 纠正性大动脉转位(SSLL)4例, 内脏转位伴大动脉左型转位(ISDL)1例, 大动脉正前转位(SSDA)1例, 心房反位, 心室左环曲伴大动脉正前转位(SILA)1例, 心房反位, 心室右环曲伴大动脉正前转位(SIDA)1例, 心室左环曲, 大动脉正前转位(SSLA)1例, 心房反位,

心室前转位伴大动脉右型转位(SIAD)1例,内脏、心房反位,心室左环曲,大动脉右型转位(IIID)1例,内脏反位,心房心室反位伴大动脉左型转位(IIIL)1例,内脏、心房反位,心室右环曲伴大动脉左型转位(IIIDL)1例,心房右旋,心室左环曲伴大动脉左型转

位(SDLL)1例。

### 1.6 伴随畸形

58例TGA患儿均合并其他畸形。彩色多普勒超声心动图顺序分段诊断与心血管造影诊断TGA伴随畸形比较见表1。

表1 超声心动图与心血管造影诊断TGA伴随畸形的比较

(例)

伴随畸形	超声	造影	伴随畸形	超声	造影
肺动脉瓣狭窄	37	37	肺动脉分支狭窄	0	4
左肺动脉缺如	0	1	肺动脉瓣闭锁	4	5
室间隔缺损	21	24	房间隔缺损	23	18
卵圆孔未闭	8	3	房间隔缺损或卵圆孔未闭	0	9
动脉导管未闭	11	14	降主动脉侧枝循环	4	9
动脉导管未闭或侧枝循环	2	0	单支冠状动脉开口	0	4
左右冠状动脉开口于左冠状动脉	0	3	左右冠状动脉开口于右冠状动脉	0	1
左右冠状动脉迂曲	0	1	右冠状动脉纤细	0	1
主动脉弓降部缩窄	0	1	二尖瓣关闭不全	6	6
三尖瓣关闭不全	3	3	主动脉瓣关闭不全	1	0
三尖瓣闭锁	6	6	二尖瓣闭锁	2	2
共同房室瓣返流	9	11	双上腔静脉	4	5
右室双出口	2	2	左室双出口	0	1
十字交叉心	0	1	完全性房室间隔缺损	3	1
右室发育不良	1	1			

## 2 结果

1例TGA合并动脉导管未闭、房间隔缺损、卵圆孔未闭伴重度低氧血症(血氧饱和度75%)、酸中毒者,于生后第4天静滴前列腺素E1每分钟0.05~0.1 μg/kg,根据血压情况调整滴速,持续静滴16d,低氧血症减轻。1例TGA合并卵圆孔未闭、动脉导管未闭者,于生后3月行经皮人工房间隔造口术,术前卵圆孔为3.6 mm,血氧饱和度为50%,球囊造口术后卵圆孔8.0 mm,血氧饱和度升至79%。2例行肺动脉环缩术加房间隔切开术,术前血氧饱和度分别为68%、78%,术后分别为88%~92%、85%~89%。Fontan术4例,术后病情好转,血氧饱和度改善。Switch术、Senning术各1例,术后重度低心排死亡。余48例未行治疗。

## 3 讨论

TGA是一种严重的复杂型紫绀型先天性心脏病,患儿早期即出现青紫、气急,可并发支气管肺炎、支气管炎、充血性心力衰竭、肺水肿,亦可并发脑脓肿和心内膜弹力纤维增生症。心电图表现为心脏肥大、心肌劳损、房室传导阻滞、室上性心动过速及频发室早等。胸片:心胸比例可明显增大,肺野可多血、少血、瘀血及肺血不对称。

利用彩超顺序分段诊断TGA,大大提高了诊断率,但仍存在缺陷<sup>[1,2]</sup>。彩超在显示通过缺损狭窄或关闭不全处的血流方面,由于彩色讯号能产生较好的视觉效应,其敏感度有时高于心血管造影,本组病例彩超显示卵圆孔未闭及该处分流8例,而心血管造影显示3例。9例不能确定是房间隔缺损或是卵圆孔未闭。但彩超对冠状动脉、降主动脉侧支循环及心脏位置的显示存在缺陷。本组造影显示的各种冠状动脉畸形8例、肺动脉分支狭窄4例、左肺动

脉缺如 1 例、主动脉降支缩窄 1 例彩超均未能显示,对降主动脉侧支循环 9 例,彩超显示 4 例 2 例不能确定,造影 4 例右位心,彩超未能诊断,说明彩超不能代替心血管造影。

TGA 由于血液动力学改变十分严重,因此应及早诊断和治疗。对于新生儿,特别是初生 4 日内和低体重者,可用前列腺素 E<sub>1</sub>、E<sub>2</sub> 持续静脉点滴,保持导管暂通,维持体肺循环交换,以使其有充足的时间进行诊断和手术准备。本组 1 例生后 4 d 起静滴前列腺素 E<sub>1</sub>,持续静滴 16 d,低氧血症缓解后行手术治疗。对于体、肺循环呈平行状态者,由于缺氧严重,可行房间隔造口术,增加体循环血氧饱和度。本组 1 例生后 3 月行经皮房间隔造口术成功。由于婴儿房间隔生后 1 月增厚,成功率降低,因此应尽早手术为宜。此方法与开胸造口术相比创伤小,疗效相同。肺动脉环缩术能增加血氧饱和度,促进左室发育,本组两例肺动脉环缩术加房间隔切开术后血

氧饱和度明显增加,症状明显改善。4 例行改良 Fontan 术获成功,其年龄在 4 岁以上,上腔静脉收缩压大于 8 mmHg,肺动脉收缩压小于 20 mmHg。Switch 术、Senning 术各 1 例均在术中死亡,死亡原因为手术较复杂,手术时间过长,低氧血症,左室发育不良及低心排等。因此,早期诊断,采用前列腺素 E 持续静滴,行肺动脉环缩术、房间隔造口术增加血氧饱和度,促进左室发育,对提高根治术成功率可能有重要意义。

#### [参 考 文 献]

- [1] 陈树宝,孙锐,朱铭,等.应用二维超声心动图顺序分段诊断复杂型先天性心脏病[J].中华儿科杂志,1994,32(4):222-224.
- [2] 刘豫阳,林其珊,陈伟达,等.大动脉转位超声心动图诊断 37 例报告[J].中华儿科杂志,1991,29(3):153-154.

(本文编辑:吉耕中)

## · 消息 ·

### 会议改期

由中国当代儿科杂志社、陕西医学会、西安交通大学二院联合举办的“2001 年全国儿科新进展、新技术学术会议”原拟 2001 年 10 月在西安召开,由于授课的外国专家因故不能成行,经大会组委会协商,此次会议延期至明年召开,改期后的会议时间将另行通知,原拟会后举办的“新生儿医学新进展与高危新生儿早期干预”学习班亦顺延。大会组委会对因本次会议的改期,造成各位工作上、时间安排上的不便,深表歉意。

中国当代儿科杂志  
陕西医学会  
西安交通大学二医院