

## • 病例报告 •

## 镜像右位心合并肺动脉闭锁伴室缺 1 例

张锡武 唐杨烽 徐激斌 徐志云

DOI: 10.3969/j.issn.1673-6583.2010.06.019

患者,男性,16岁,因活动后胸闷、气促伴口唇紫绀12年入院。查体:口唇及指端紫绀,杵状指,四肢末梢氧饱和度85%。心尖搏动位于右侧锁骨中线内侧第五肋间,心率80次/分,律齐,胸骨右缘第2肋间可闻及双期连续性3/6级吹风样杂音。胸片示:心尖部位于右侧,右膈下可见胃泡影(见图1)。心脏彩超示:镜像右位心,室间隔缺损巨大,近似单心室;心脏各切面均未显示肺动脉,考虑肺动脉闭锁;动脉导管未闭,肺动脉高压。心脏大血管MRI示:全内脏反位,心尖部位于右侧,右位主动脉弓合并左侧头臂动脉,脾脏位于右侧,肝脏位于左侧;主动脉根部增宽骑跨于左、右心室,室间隔缺损;肺动脉主干闭锁未显影,右肺动脉起自主动脉弓降交界处的动脉导管,左肺动脉主要由降主动脉近端发出的血管供血,并见大量侧支循环,左肺动脉及分支纤细(见图2~4)。临床诊断为:复杂先天性心脏病(镜像右位心、肺动脉闭锁、室间隔缺损、动脉导管未闭)。患者主肺动脉缺如,两侧肺动脉无汇合,肺血管发育差,无法行根治术。患者年龄偏大,且心脏



图1 胸部正位片

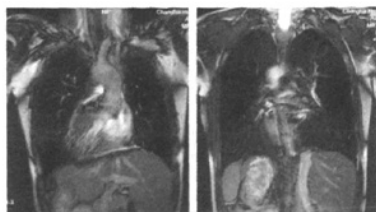


图2、3 MRI:右位心、右位主动脉弓,肝、脾反位



图4 MRI:右位主动脉弓、主肺动脉缺如,左、右肺动脉未汇合,右肺动脉血供来自动脉导管,左肺动脉血供来自侧支循环

彩超初步提示肺动脉高压,考虑已存在肺血管梗阻性病变,对于是否具备姑息手术指征,还需进一步行心导管检查,以明确肺动脉压力。患者家属放弃进一步检查及手术,转内科保守治疗。

**讨论** 先天性右位心与胚胎发育过程中原始心脏扭转异常有关。临床分为两类:(1)镜像右位心(mirror-image dextrocardia),右位心伴内脏反位;(2)右旋心(或孤立性右位心,isolated dextrocardia),右位心伴内脏正常位。镜像右位心约占正常人群的万分之一,合并心血管畸形的发生率 $<10\%$ 。镜像右位心若不合并其他心血管畸形,可无临床症状,不需治疗。本例患者合并肺动脉闭锁伴室间隔缺损,是非常罕见的复杂紫绀型先天性心脏畸形,该病早期死亡率高,未行根治术的患者常有明显的活动受限<sup>[1]</sup>。尽早手术治疗可有效降低死亡率,改善患者生活质量。手术方式主要取决于右室和肺动脉的发育情况<sup>[2]</sup>。产生肺血管梗阻性病变的患者已丧失手术机会,故术前应行心导管检查明确肺动脉压力,以判断手术指征和决定手术方法<sup>[3]</sup>。

## 参 考 文 献

- [1] Leonard H, Derrick G, O'Sullivan J, et al. Natural and unnatural history of pulmonary atresia[J]. Heart, 2000, 84(5):499-503.
- [2] 刘迎龙,沈向东,李守军,等. 139例肺动脉闭锁的外科治疗[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2004, 11(1):8-11.
- [3] 郭颖,周爱卿,黄美蓉,等. 肺动脉闭锁合并室间隔缺损的临床病理分析[J]. 临床儿科杂志, 2008, 26(2):124-126.

(收稿:2010-07-19 修回:2010-08-23)

(本文编辑:丁媛媛)

作者单位:200433 上海,第二军医大学附属长海医院心胸外科