

完全性大动脉错位 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/305/2021\\_2022\\_\\_E5\\_AE\\_8C\\_E5\\_85\\_A8\\_E6\\_80\\_A7\\_E5\\_c22\\_305955.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_AE_8C_E5_85_A8_E6_80_A7_E5_c22_305955.htm) 名称完全性大动脉错位

所属科室心胸外科临床表现临床分型：根据有并存的心脏血管畸形，本病可分为四型：I型室间隔完整但伴有房间隔缺损或卵圆孔未闭（可能有动脉导管未闭），约占50%左右。

II型伴心室间隔缺损（可能有卵圆孔未闭或动脉导管未闭），约占25%。

III型伴肺动脉狭窄及/或室间隔缺损（可能有卵圆孔未闭或动脉导管未闭），约占10%。

IV型伴室间隔缺损及肺血管阻塞性病变或其他畸形，约占15%。临床表现：以呼吸困难、紫绀、进行性心脏扩大和早期出现心力衰竭为主。因病变类型不同，肺充血程度和体肺循环血液分流量多寡不同，症状及其出现时间也不同。

I型婴儿出生时或数日内即出现缺氧、紫绀、气急、酸中毒和心力衰竭，可听到收缩期喷射性杂音。常在出生后数日内死于严重低氧血症。

II型出现症状较迟，在出生后数周或数月内出现气急、紫绀和充血性心力衰竭室间隔缺损巨大者体肺循环分流量多，心脏扩大，肝脏肿大，在胸骨左下缘常有粗糙的全收缩期或喷射性收缩期杂音。

III型并有肺动脉瓣、瓣环或瓣下狭窄者肺血流量减少，肺高压和肺血管阻塞性病变延迟发生，出现症状较晚，临床表现与法乐四联症相似，有紫绀、缺氧和酸中毒，但心力衰竭少见。

IV型一般在1岁以后因肺动脉高压出现肺血管阻塞性病变，呈现呼吸困难，心力衰竭和进行性紫绀，除有收缩期杂音外，肺动脉瓣第2音常亢进。辅助检查胸片检查：出生时心脏大小正常，以后日益增大，肺血管影纹增

多，心脏轮廓呈斜置蛋形，因主动脉、肺动脉影前后重叠，故上纵隔心蒂部狭小。除非伴有肺动脉狭窄，一般肺血管影纹增多。有大型室间隔缺损伴肺动脉高压则心脏显著扩大，肺血管影增多并可呈现肺水肿表现。心电图检查：电轴电偏，右心室肥大，并有室间隔缺损或动脉导管未闭者，则左、右心室肥大和心肌损害。超声心动图检查：主动脉根部水平横切面显示肺动脉位于左后方，主动脉位于右前方，起源于左心室的肺动脉分为左右两支，主动脉则起源于右心室，肺动脉瓣比主动脉瓣开放早而关闭迟。右心导管检查：经股静脉插入导管进入右心房、右心室再进入主动脉，亦可在右心房内通过卵圆孔未闭进入左心房再经左心室进入肺动脉。右心室收缩压接近体循环压力，主动脉内血氧饱和度低。右心室造影：主动脉立即显影，如有室间隔缺损，不但可显示其大小和位置，而且左心室及肺动脉也同时显影。诊断（一）法乐三联症 肺动脉第2音减弱，X线检查示肺缺血，心影呈靴形扩大。大动脉错位肺动脉第2音正常或亢进，肺血管增多，心脏扩大，超声心动图、心血管造影可明确诊断。（二）永存动脉干 超声心动图见动脉干骑跨在室间隔之上，右心导管检查左、右心室压力相等，心血管造影见单一动脉干位于室间隔之上，冠状动脉及肺动脉均起源于动脉干。治疗（一）内科治疗 新生儿一旦确诊，立即应用前列腺素E<sub>1</sub>静脉滴注，治疗剂量为0.1μg·min<sup>-1</sup>·kg<sup>-1</sup>。若见效果，可维持24小时或数日保持动脉导管开放，血氧饱和度升高，紫绀减轻，另外控制心力衰竭，纠正缺氧、酸中毒，为进一步治疗创造条件。（二）手术治疗手术适应证（1）生后即有严重紫绀、心力衰竭、不能耐受纠正性手术时，可急诊行气囊导管撑裂房隔术

。假如手术失败，紫绀不减轻，血氧饱和度提高不满足和心力衰竭仍不能控制，可施行部分房间隔切除术。（2）伴房间隔缺损的大动脉错位，内科治疗不能控制充血性心力衰竭，应在生后1~2日施行肺动脉环扎术。（3）大动脉错位伴肺动脉狭窄，施行体肺动脉分流术。（4）生存的病孩在6月~1岁，则可施行纠治术。（三）姑息性手术方法1.气囊导管撑裂房隔术（Rashkind术）在新生儿拟诊大动脉错位时应用气囊导管插入右心室造影，明确诊断后将导管退入右心房，经卵圆孔入左心房，经测压或测血氧证实后，注入1.5~2.0ml造影剂张开气囊，然后迅速将气囊拉回右房或下腔静脉。这样重复操作2~3次，确保房间隔得到适当的撕裂。满足结果应是血氧饱和度升高，酸中毒纠正，左、右心房间的压差消失，一般缓解约在1岁左右，故主张在6月~1岁施行纠治术。常见并发症为心脏穿破，三尖瓣和下腔静脉撕裂伤，手术死亡率约5%。2.部分房间隔切除术（Blalock-Hanlon手术）如Rashkind术后缓解仍不满足，紫绀继续加重可采用闭式手术方式，切除一部分房间隔的右缘，人为地造成较大的房间隔缺损，常可提供足够的左、右心房混合血而减轻症状，常适用于幼儿。3.体-肺动脉分流术（Shunt术）包括各种体-肺动脉的吻合术，适用于大动脉错位合并肺动脉狭窄的病例，改善缺氧效果较好，适用于幼儿，手术简单。但如吻合口过大而致分流入肺循环的血流量过多可引起心力衰竭。4.肺动脉环扎术（Banding术）适用于婴儿大动脉错位因肺血管血流量过多引致充血性心力衰竭，而又不宜作纠治手术者。应用束带环扎肺总动脉约50~60%，束带长度为24mm加体重公斤数mm。要求二端压力差为5.332kPa（40mmHg），肺动脉压

力比环扎前下降 $1/3$ ，同时右心室压力比环扎前上升 $1/4$ ，束扎远端的肺动脉压力降至主动脉压的 $1/3 \sim 1/2$ ，左心房压力略有降低，主动脉压力略有上升。术后达到心内左向右分流量减少，肺血流量减少，使肺血管床承受压力减少，为纠治手术创造条件，主要并发症为右心室流出道或肺动脉阻塞而致右心衰竭。（四）纠治性手术方法1.心房内改道手术（Mustard术）应专心包或涤纶织物在右心房内建成屏障，置于上、下腔静脉的四周，将腔静脉的血（即体循环的静脉血）引向三尖瓣口而入后左侧心室入肺，将肺静脉血引向三尖瓣口而入前右侧心室入主动脉，虽在解剖学上使畸形更复杂，但在血流动力学上达到生理功能的要求。并发症有腔静脉、肺静脉阻塞，心律失常，慢性心力衰竭，三尖瓣关闭不全等（图1）。图1 Mustard示意图2.Senning术应用房间隔组织与心房壁作成心内与心外隧道，以扭转静脉血流。与Mustard术的不同点为：只需较小补片作心房内隧道，有利于保存心房的发育能力，不像Mustard术后血流在房间隔水平通过，而是经心脏外通道，不存在精确的补片设计问题，术后心房功能不受影响，腔静脉及肺静脉阻塞少见。并发症为心律失常和心力衰竭（图2）。图2 Senning手术示意图3.Rastelli术应用带瓣心外导管重建右心室和肺动脉的连续性，从而纠治右心室与肺动脉之间的严重梗阻，甚至完全中断。并发症有外导管瓣膜钙化、失灵和梗阻、出血、心力衰竭等（图3）。图3 Rastelli手术示意图4.大动脉的解剖学纠治术（Switch术）将主动脉移入左心室，肺动脉移入右心室，是一种理想、合理的手术。但需进行冠状动脉移植，在技术上要求很高。并发症为心力衰竭，冠状动脉开口狭窄而致心肌缺血（图4）。图4 Switch手

术示意图5.Damas-Kaye-Stanel术 不需冠状动脉移植，在肺动脉分叉处横断肺总动脉，近端整修为斜口，主动脉后外侧从切开与近端肺总动脉作端侧吻合。经右心室流出道切口将室间隔缺损修补，主动脉瓣沿瓣环用涤纶补片将右心室流出道封闭，用带瓣外导管架于右心室和远端肺动脉之间。并发症有带瓣外导管的钙化、失灵、梗阻和心力衰竭。预防及预后完全性大动脉错位若不伴室间隔缺损，预后不良，约80~90%病例死于1岁内。未经手术约45%死于1个月内，69%死于3个月内，75%死于8个月内，80%死于1岁内。近几年我国由于婴幼儿心脏外科的开展，小儿心内科重视对大动脉错位的诊断和治疗，已使婴儿生后的存活率增高，为心脏外科施行根治术创造了条件。未经手术的常见死亡原因为心力衰竭及肺部感染、缺氧、脑出血，以及红细胞增多而引起脑栓塞。手术后常见原因为心力衰竭，低排量综合征，呼吸衰竭及完全性房室传导阻滞。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)