DOI:10.16016/j.1000-5404.1983.02.020

内脏转位合并先天性心脏病（多种畸形）一例报告

戴书华

（第二附属医院 放射科）

我院于1978年收治了一例先天性心脏病患者。经尸体解剖证实有全部内脏转位和心脏多发性畸形，现报告如下，并对其血液循环途径及死因作简要讨论。

患者唐××，女，14岁。住院号14976，学生。自幼有心脏病，坠床后出现半身不遂6天入院。三岁时其母发现患儿有气急、发绀、指（趾）末端变粗，当时就医，诊断为“先天性心脏病”。能步行上学，无蹲踞现象，但步伐缓慢，不能劳动。易感冒。未来过月经。既往无其它病史。父母系近亲结婚（表兄妹）。父母及二个弟弟均健在。足月顺产，出生时体重仅1.5公斤。

查体：体温36℃，脉搏102次/分，血压右上肢为108/60mmHg，左上肢80/50mmHg，发育差，营养欠佳。颈静脉怒张，口唇发绀，杵状指、趾。双肺底可闻及细湿罗音。心尖搏动在右第五肋间锁骨中线外2厘米处，节律齐。胸骨右缘2—3肋间可闻及Ⅱ级收缩期吹风样杂音，向心尖部传导，$P_2>A_2$。肝脏在左侧肋缘下6厘米处可触及，脾脏在右肋缘下2厘米处。右侧肢体不完全性瘫痪，右上肢肌力0度，右下肢肌力2度，肌张力增高，膝关节及跟腱反射亢进，右巴氏征（+），查朵克氏征（+）。住院后二周，右下肢功能比上肢恢复快。入院后第20天因感冒出现高烧、咳嗽，次日清晨出现呼吸循环衰竭而死亡。血常规及血沉均正常。心电图：电轴不偏，提示右位心，右心房扩大，右室高电压。

X线正侧位胸片见：双侧肺血增多。心尖位于右侧，心脏明显增大，心胸横径比率为0.63。心腰丰满，以右室、左房增大为主，右房、左室次之。主动脉弓及左房对食道有明显压迹。双侧膈顶模糊并有多处幕状突起（图1、2）。X线印象：先天性紫绀型心脏病合并

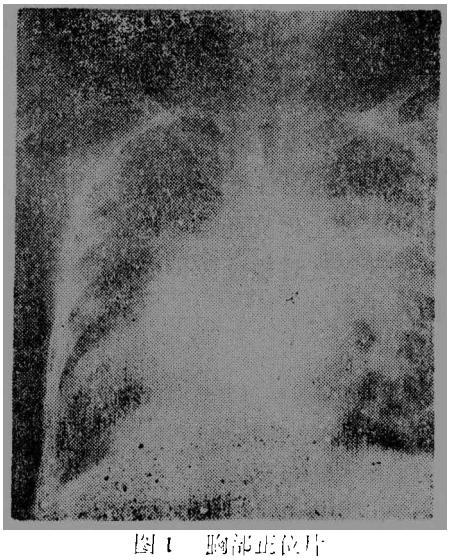


图1 胸部正位片

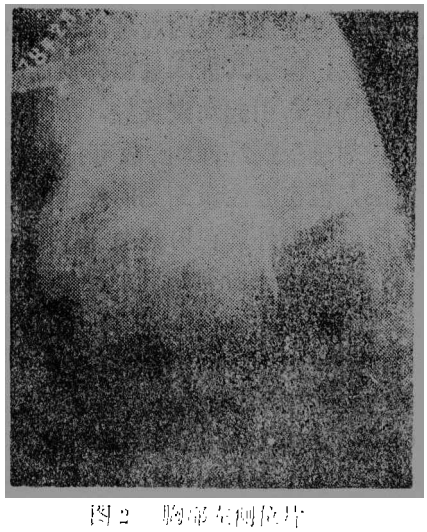


图2 胸部左侧位片

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

镜像右位心。

尸检摘要：（解剖号612）

心尖、胃及脾脏位于右侧，肝脏、盲肠位于左侧。右肺两叶，左肺三叶，有轻度肺水肿，未发现其它肺实质病灶。左侧大脑半球中央靠内囊外侧缘有10×4×2厘米大小的坏死区，剪开基底动脉环的动脉血管及左侧大脑前动脉、大脑中动脉及大脑后动脉均未见有明显的血栓形成。左枕叶切开可见白质较对侧明显肿胀，达2厘米厚。可见有轻度脑疝形成。

心脏大血管部分：右位心，主动脉升段位于肺动脉前方（正常应在肺动脉后方），主、肺动脉干及瓣膜部均未见狭窄。回流入左心房的静脉仅2支。心脏重300克。左心室壁厚1.5厘米，右心室壁厚1.4厘米，室间隔厚1.3厘米。右心房近上腔静脉开口处有3.0×2.0厘米大小的附壁血栓，暗红色，表面粗糙不平。右心房内有一0.2厘米厚的水平隔膜（图3），隔



图3　心脏标本右房、右室像：指示剪头从上至下分别为：右房腔上部；右房内隔膜；右房腔下部；三尖瓣口；室间隔缺损处。

膜将右心房分为上下两腔，上下房腔大小为3:1，隔膜中央有一直径为0.1厘米的小孔相通。下半房腔的房间隔有3.0×2.0厘米大的缺损，三尖瓣口为0.3厘米大小的小孔。三尖瓣叶明显发育不全。室间隔有一3.2×2.0厘米的缺损。除见主动脉开口位于肺动脉的前方外，其它各大血管开口均未见异常。卵圆孔及动脉导管均已关闭

镜检见右心房之心外膜增厚，肌层显疏松，间质血管明显充血．内膜面有血栓附着，血栓表面有大量红血球聚积，靠心内膜的部分血栓已明显机化。

病理解剖诊断：1.全内脏转位。2.先天性心脏病：镜象右位心；原发孔型房间隔缺损；室间隔缺损；三尖瓣发育不全；主动脉升段前位；肺静脉二支畸形；右心房分隔畸形。并继发左、右心室肥大，左心室扩大，右心房附壁血栓形成。

讨　论

患者全部内脏转位畸形，心脏为镜像右位心[1]，并且心脏有如此多种畸形而能生存到14岁，实为少见。患者在多种畸形的情况下能生存多年，主要是有巨大的房、室间隔缺损而改

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

变了血液循环的通道。在三尖瓣明显发育不全，瓣口明显缩小的情况下，血循环不能正常运行。上、下腔静脉回流到右房的血液因不能顺利通过三尖瓣进入右心室，而改道使大部分血液经房间隔缺损到左房，并经二尖瓣进入左心室。进入左室的血液一部分排入主动脉，另一部分经室间隔缺损进入右心室而排至肺动脉进行肺循环，因体循环血中混有大量右房来的静脉血液，故患者虽能生存多年，但存在严重的缺氧。

右心房内分隔畸形与左房后上方有一附房的分隔而成的三房心[2]又有所不同，后者文献上报告多见于左房。故考虑右心房内之隔膜可能系静脉窦残留所致。因有隔膜形成，隔膜中央仅有0.1厘米大之小孔钩通上下房腔，从上下腔静脉回流的血液进入下半房甚慢，提供了上半房附壁血栓形成的条件。但其隔膜开口小，即使有血栓脱落，也应是很细小的方能通过隔膜孔进入下半房而进入血循环。患者左侧大脑半球内囊外侧有坏死区，可能因多数细小血栓栓塞小动脉而造成，这也是在尸解中大动脉内不能发现明显血栓的缘故。临床考虑患者最后因高烧，血循环增快，致使右房内附壁血栓再次脱落及脑疝形成致使呼吸循环衰竭而致死亡。

（本文心脏标本观察承蒙二院病理科医生和本校病理解剖教研室仇上海讲师给予指导，特此致谢。）

参 考 文 献

（1）Van Praagh R, et al: Anatomic typec of Congenital dextrocardia, Am J Cardiol, 13:510, 1964

（2）Jose Marin-Garcia MD: Car Triatriatum: Study of 20 Cases, Am J Cardiology 35: 1, 1975

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net