复杂畸形先心病的心脏移植

Donald B. Doty

复杂的先心病包括完全型大动脉转位、心脏反位等,目前能够手术者有多种:包括法乐四联症、室间隔缺损等。这些畸形大动脉及心脏的位置是正常的,手术方法与其它的心脏移植相同,有时只需切除两个心室,而保留大部分心房与大动脉。

在进行大动脉位置异常,心脏反位的心脏移植时最重要的是建立心内膜心肌活检通道,因为它是诊断排异反应最重要、最关键的手段。如果不首先建立活检通道,术后进行心内膜心肌活检是很困难的。心内膜心肌活检的最佳通道是经右颈内静脉→上腔静脉→右心房→右心室取心肌组织,如术后不能直接到达心脏内,而要通过脐静脉或其它通路则很困难。通过股静脉穿刺经路有时也很麻烦,甚至可使心肌活检失败。

另一个重要问题是取供体心脏组织要尽可能 多,以满足修复受体更复杂的畸形。

讨论先天性心脏病复杂畸形的心脏移植问题时,首先要考虑的是心脏解剖恒性常数。这个恒常性是指:①左房永远是位于心脏后面中点处,左房接受两侧肺静脉回来的血,完全在心脏后面中点。而心脏畸形时左房位置可能有差异,如完全型肺静脉畸形引流,或者是以前有心脏畸形,已做过矫正术,但手术未成功,现在又考虑做心脏移植时。②肺动脉是在心脏前面中点,两侧有左、右肺动脉。如没有肺动脉的心脏畸形,是不能做心脏移植的,肺动脉无论是偏右还是偏左,总是要跨越中点。

以上之所以作为心脏解剖恒常性提出,是因为 无论心脏畸形如何复杂,肺动脉在前方中点,左房是 在心脏后面中点,主动脉在肺动脉右前方。现在另 一个关键问题是静脉的位置。上、下腔静脉的位置 在心脏移植中是很重要的,移植时供体与受体的方 位要求一致,才能手术。 在大动脉转位时,主动脉与右室连接,在肺动脉前面;而肺动脉与左室相连。在其它畸形中,如右室双出口,L型大动脉转位或 D型大动脉转位,大动脉的关系总是这样的:肺动脉在中点,主动脉在肺动脉的右前方,如果把心脏拿走,只剩下心包腔,这种解剖关系与正常是一样的。心脏移植时,第一步把主动脉切开,接到肺动脉位置上去,其它与正常的心脏移植方法相同。

心脏反位就是一个问题。心脏反位合并 VSD 或矫正型大动脉转位合并 VSD 者易发生严重的心律失常, 所以要进行心脏移植。

心脏反位时,上、下腔静脉位置与正常相反,上、 下腔静脉和肝脏均在左侧,胃在右侧,需要做心脏移 植时,供体的心脏上、下腔静脉在右侧,那么就要把 受体的上下腔静脉移到右侧来。此时,主动脉、肺动 脉、左房的位置是基本固定的, 左房是在心脏后面中 点,右房在左侧,主动脉在肺动脉右前方,这时首先 要建立一个活检通道为术后心肌活检使用。在取供 体时要取尽可能多的上、下腔静脉,并附带有全长的 颈总静脉和无名静脉,然后切断主动脉与肺动脉,切 除一部分受体上腔静脉做移植物,移植在右颈总静 脉与无名静脉处,重建一个新的上腔静脉连接右房。 在房间隔处分开左、右房,用残余的右房做成一个隊 道做为下腔静脉替代物,在左侧切开心包腔给左室 留一个位置,在房间隔处缝合右房、左房,连接肺动 脉与主动脉,右房下方与隧道相吻合。移植术后与 正常的心脏位置无明显差别了。

在其它复杂心脏畸形移植时,也应取尽量多的 供体组织,做成各种隧道以治疗各种复杂性先天性 的心脏畸形。

> (李玲整理 林训生审校) (1993-11-12 収稿)

本刊作者须知(2)

凡投稿件需用稿纸抄写,不得用复印纸、计算机纸投稿。所投稿件书写工整,勿用草体,以便排版。

本刊编辑部