



河南弘大心血管病医院

成功救治多名大动脉转位患儿

本报记者 刘扬

大动脉转位也叫大动脉错位，是一种极为严重的复杂先天性心脏病。如果没有及时进行手术治疗，约90%的患儿会在1岁内死亡。对这种患儿的诊治代表了先天性心脏病治疗的最高水平，河南弘大心血管病医院心外科在国内著名心血管外科专家王平凡的带领下，已经为多名大动脉转位患儿进行了手术，手术的成功率更是处于国内先进水平。

手术矫正婴儿大动脉转位

一名出生53天的婴儿，体重只有3千克，发育迟缓，元凶竟是罕见的先天性心脏病：大动脉转位。大动脉转位即主动脉和肺动脉血管发生错位，从而导致血液明显缺氧。日前，河南弘大心血管病医院在婴儿不到鸡蛋大的心脏里，成功把两条错位的血管矫正过来。

另一名患儿丁丁出生于一个农民家庭，据他的妈妈介绍，丁丁在刚出生不久就口唇紫绀，不怎么哭，也不怎么吃奶。在当地医院查出患有心脏病，但是患儿太小，不敢手术。由于患有心脏病，丁丁发育迟缓，出生快两个月了，体重增加不到0.5千克，而且紫绀越来越严重，口唇、四肢等部位也有紫绀症状。经当地医生介绍，丁丁住进了河南弘大心血管病医院心外科，经检查确诊为先天性心脏病，完全性大动脉转位。

患大动脉转位的患儿死亡率相当高，约90%的患儿死于1岁以内，做手术是挽救其生命的唯一办法。这么小的患儿，心脏比鸡蛋还小，在这样小的心脏里要把主动脉、肺动脉两条大血管剪断，然后把错位的两条大血管按照正常形态重新连接、吻合，同时将只有牙签般粗细的冠状动脉随着主动脉移植到正常位置，手术操作非常困难。移植后，一旦血管出现漏血、扭曲、牵拉等情况，可能造成手术失败，心脏不能复跳。

尽管困难重重，但是河南弘大心血管病医院外院长王平凡毅然决定为患儿手术。在麻醉、体外循环、手术室等部门多名专家的全力协助下，王平凡亲自主刀，为患儿实施了“完全性大动脉转位+冠状动脉移植+卵圆孔缝合术”。历时5小时，手术终于顺利完成。

手术后经过精心监护，患儿的面色逐渐红润，于近期康复出院。

揭开大动脉转位的神秘面纱

大动脉转位也叫大动脉错位，是先天性心脏带部两大动脉的位置失去正常关系，分为完全性、矫正性和不完全性3种。

河南弘大心血管病医院外院长王平凡说，完全性大动脉转位是指两根大动脉位置互换，主动脉接受来自右心室的体循环静脉血，而肺动脉接受来自左心室的肺循环氧合血液，因而形成两个相互隔离的循环



王平凡在为患者实施手术

手术为大动脉转位患儿提供生命保障

手术是救治患儿的唯一途径。王平凡说，在有条件的医院，此类手术不受年龄及体重的限制；对于无左右心之间分流的患儿，诊断后需立即手术。小儿大动脉转位的手术主要分为姑息性手术和根治性手术两种。

姑息性手术：目的是增加主动脉血液的血氧饱和度，减轻紫绀，改善心功能，为根治性手术提供条件。姑息性手术的方法包括房间造口或部分切除术、体一肺动脉分流术及肺动脉环缩术等。

根治性手术：包括解剖学根治和功能根治。功能根治是使肺静脉血及上下腔静脉血在心房水平改向，使肺静脉血回流至右心室，上下腔静脉血回流至左心室，从而在功能上矫正大动脉转位所致的血液循环异常，消除紫绀。大动脉转位的解剖根治术称为动脉调转术，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。但是，根治性手术需进行冠状动脉移植，技术要求较高。根治性手术在患儿出生后一个月内施行，效果最佳。

最后，王平凡说，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，已经使婴儿出生后的存活率增高，为心脏外科施行根治术创造了条件。所以，请各位家长及时带孩子选择正规医院进行手术。

完全性大动脉转位是新生儿期最常见的紫绀型先天性心脏病，占先天性心脏病总数的5%~7%，居紫绀型先天性心脏病的第二位，若不治疗，约90%的患儿会在1岁内死亡。

大动脉转位的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。因合并的畸形不同，症状及其出现的时间也不同，主要依靠心脏超声检查诊断。一般有以下几种情况：

患儿紫绀出现早，多数是出生时即存在，一般开始于1个月内。随着年龄增长及活动量增加，紫绀逐渐加重。紫绀为全身性，若同时合并动脉导管未闭，则出现差异性紫绀，上肢紫绀较下肢重。

一般伴有大型室间隔缺损者早期出现心力衰竭伴肺动脉高压，但是伴有肺动脉狭窄者则紫绀明显，而心力衰竭少见。充血性心力衰竭多发于患儿生后3~4周内，出现喂养困难、多汗、气促、肝肿大和肺部细湿啰音等进行性充血性心力衰竭等症，患儿常常发育不良。

婴儿心脏动脉大错位手术纠正

平凡。“王院长告诉我们，完全性大动脉转位手术做得越早越好，龙龙可以做手术。”

听完王平凡的话，龙龙的妈妈就收拾好行李，赶到河南弘大心血管病医院。“4月22日做的手术，手术做了4个小时，手术后孩子在重症监护病房住了4天5夜。”在一旁站立的龙龙的爸爸告诉记者，每一个细节他都铭记在心，“这个手术风险很大，不一定能下手术台，这种病比较少，能做这种手术的医院也很少，但是如果不做手术，孩子活不过1岁。”

做手术时，龙龙只有3个月大，河南弘大心血管病医院小儿心外科主任谌启辉告诉记者，龙龙的心脏只有小鸡蛋那么大。

“入院时检查，龙龙是完全性大动脉转位，室间隔缺损。如果不及手术，会出现心肌纤维化，远期会出现心肺功能差。”谌启辉告诉记者，在心脏发育的过程中，只有一根动脉，后来发展成一根主动脉、一根肺动脉，其中

主动脉连着右心室，肺动脉连着左心室。所谓完全性大动脉转位，就是说心脏上的主动脉和肺动脉位置对调了。提供氧气的动脉无法起到供氧的作用，而没有氧气供应，孩子的心脏很快就会衰竭。“我们实施了大动脉调转术，室间隔缺损修补术和卵圆孔缝合术，手术很顺利，手术后，患儿身体恢复得也很好。”谌启辉说。

谌启辉在此提醒，所有孕妇都需要做一次胎儿先天性心脏病超声筛查，最佳时间为孕期24~30周。完全性大动脉转位是新生儿最常见的紫绀型先天性心脏病，若不治疗，约90%的患儿会在1岁内死亡。

完全性大动脉转位患儿，在出生后3~4周会出现喂养困难、多汗和肺部细湿啰音等进行性充血性心力衰竭等症，并伴有发育不良。外科手术是治疗完全性大动脉转位的唯一方法。大动脉调转术，最好在出生后4周内进行，以达到最好的治疗效果。

掉转手术进行解剖根治，手术近期、远期效果最好。不过，新生儿器官不成熟，围术期管理难度大、手术操作技术要求高，特别是在功能和结构非常复杂的心脏上施行手术，对整个手术团队如麻醉、体外循环、手术后重症监护病房和手术室等要求非常高。

此外，移植后的冠状动脉如果出现扭曲、不通等，将直接导致手术失败，威胁到患儿生命。若患儿合并有较大的室间隔缺损和动脉导管未闭，内科保守治疗虽对青紫有所缓解，但是肺血多容易诱发感冒、肺炎，只有手术根治心脏病，肺炎才能彻底控制。

河南弘大心血管病医院

大动脉转位术国内领先

河南弘大心血管病医院自建院以来，在国内著名心血管外科专家王平凡的带领下，经过多次临床实践和潜心研究，不断吸收、引进、创新国内外先进的手术治疗方式，近年来在复杂性大动脉转位手术疗效方面产生了质的飞跃，成功率居国内前列。

自建院至今，河南弘大心血管病医院共收治各种大动脉转位患儿23例，其中，合并室间隔缺损5例、合并主动脉缩窄或主动脉弓中断3例、合并肺动脉瓣狭窄7例。患儿的年龄为3天至3岁，手术成功率为90%，达国内先进水平。

大动脉转位是一种由于心血管系统胚胎发育异常导致的人体两大动脉同室连接关系倒转的紫绀型先天性心脏病。自然生存率极低，约90%的患儿于1岁内死亡。

由于复杂大动脉转位的最佳治疗时期是在新生儿期，国外报道超过6个月的患儿极少，而我国患儿就诊晚，年龄明显大于国外患儿，通常还合并严重的肺动脉高压和反复的肺部感染。患儿长期处于严重缺氧状态，影响生长发育和脏器成熟，使得手术治疗风险增大。针对患儿的这些特点，河南弘大心血管病医院的专家们把控制肺动脉高压作为治疗的重点，在手术前反复论证，针对每位患儿制订了严格的手术方案。

河南弘大心血管病医院心外科是一个优秀的团队，再加上医院麻醉、体外循环和手术后重症监护病房护理技术的整体提高，达到国内心脏病治疗中心的先进水平。

小儿先天性心脏病应及早进行手术

许多先天性心脏病患儿家长认为，患儿的年龄太小，经不起手术创伤，希望等患儿年龄大些再施行手术。因此，不少患儿失去手术良机，造成终身遗憾。我国每年新生儿先天性心脏病约有10万~15万例，先天性心脏病的发病率约为0.5%~1%。先天性心脏病自然预后不良，畸形越复杂，病情越重，病死率越高，死亡越早。

河南弘大心血管病医院心外科院长王平凡说，先天性心脏病的手术时间不能以年龄的大小而定，而应该根据患儿的具体病情而定。对生长发育影响不大、短时间内无明显进展的先天性心脏病，患儿可不急于手术。比如小的房间隔缺损或室间隔缺损，如果没有明显的症状，可不必急于手术。若到两岁仍未闭合，就需手术治疗了。而更多的其他先天性心脏病，则需要早期手术，否则会延误治疗时机。

需要早期手术的先天性心脏病包括以下几种：占先天性心脏病大多数的房间隔缺损、室间隔缺损及动脉导管未闭等，如缺损较大尤其是发生过一次肺炎的要早手术。

大动脉转位不合并室间隔缺损或动脉导管未闭者，应在出生后3~4周内手术治疗；若合并室间隔缺损或动脉导管未闭，为防止肺动脉高压发生，应在出生后6~8周内手术治疗。

完全性肺静脉异位引流这类患儿常伴有肺血回流受阻，导致肺动脉高压，容易出现心力衰竭、难治性肺部感染。若不手术，50%的患儿于3个月内死亡，75%的患儿于1岁内死亡。因此，这类患儿一旦诊断明确，需要立即手术。

法洛四联征和肺动脉瓣闭锁这两类先天性心脏病若不早期手术，约2/3的患儿在1岁内死亡。这类患儿病情轻者可早期一次性根治；病情重者可先做姑息性手术，改善症状，长大后再进行根治术。

主动脉缩窄和主动脉弓中断这两种先天性心脏病常合并室间隔缺损和动脉导管未闭，若不早期手术治疗，以后即使手术，高血压仍然存在。而早期手术治疗，血压可在手术后恢复正常。



专家简介

王平凡 1983年毕业于原河南医科大学医疗系，中共党员，心外科专家，主任医师，河南弘大心血管病医院外院长、大外科主任。他是中国医师协会心血管外科医师分会第一届委员会委员，河南省医学会心胸外科专业委员会副主任委员，河南外科医师协会常务委员，河南医药论坛杂志社编委，河南省跨世纪中青年学术带头人，第四届中国医师奖获得者，河南省科学技术带头人，享受“国务院特殊津贴”。

他从事胸心血管外科28年来，累计完成胸心血管外科手术万余例，近5年来每年参加主刀的各种心血管手术均在千例左右，位居国内心血管病专家前列，有30余项新技术、新技术填补了省内空白，5项为国内首例。近年来，他先后获得河南省卫生科技成果奖5项，河南省第一届优秀医师奖、河南省卫生厅“人民卫士”称号、中国医师协会最高奖“中国医师奖”，并获得卫生部及人力资源和社会保障部授予的“全国卫生系统先进个人”称号。

典型病例一

上午11时许，在河南弘大心血管病医院外二科九病室门外，4个月大的龙龙正躺在母亲的怀抱里酣睡，呼吸平稳。讲起曾经患有肺动脉和主动脉大错位的儿子，龙龙的妈妈数次哽咽。“孩子生下来就呼吸急促，每分钟80~90次，睡着时是1分钟60多次，我还以为新生儿都是这样，没太注意。”龙龙妈妈哽咽着说，“由于呼吸快，吃奶的速度就会快，孩子来不及下咽，总是被奶水呛住，孩子一哭，脸就发青。”

龙龙是足月生的4千克小男孩，家长觉得他十分健康。龙龙的妈妈虽然也细心观察到龙龙的指甲发紫，以为是贫血造成的，没有想到孩子患有复杂的先天性心脏病。“孩子出生12天时，感冒入院，后来说是肺炎，医生检查时说心脏有杂音，当时天气冷就没有治疗。孩子3个月大时，在我们当地医院做彩超，发现是完全性大动脉转位，心里特别害怕。”幸好，龙龙的妈妈遇到了心外科权威专家、河南弘大心血管病医院内院长王

典型病例二

求医者：周口市王先生

主诉：我的孩子从出生后就全身青紫，而且在喂奶和哭闹的时候青紫会加重，看起来很吓人，医生说是大动脉转位，这是一种什么病？什么时候做手术最好？

河南弘大心血管病医院心外科院长王平凡答疑：大动脉转位是一种复杂的先天性心脏病。

完全性大动脉转位是一种严重危及生命的发绀型复杂先天性心脏病，发病率为0.02%~0.03%，约占先天性心脏病的5%~7%。完全性大动脉转位症状明显，而且由于完全性大动脉转位患儿极易严重缺氧，80%~90%

只有手术才能根治大动脉转位

的患儿死于1岁以内，外科手术是治疗完全性大动脉转位的唯一方法。常用的完全性大动脉转位手术有双动脉根部调转术。

完全性大动脉转位的患儿，一般会有明显的紫绀（全身发紫），不治疗会因为缺氧、栓塞、心力衰竭等原因死亡；而矫正性大动脉转位的患儿不一定有症状，极少数矫正性大动脉转位的患儿甚至有正常人寿命，但是大部分患儿会出现心律失常、心力衰竭等情况。

完全性大动脉转位是一种复杂先天性心脏病，应尽早治疗。一般在出生后两周内应施行大动脉和冠状动脉

等国家不补助的病种，即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的患者，视情况减免3000~10000元。

(四)先天性心脏病介入治疗，房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉瓣狭窄的介入治疗，视病情减免1000~2000元。

(五)心律失常治疗，单、双腔、三腔起搏器植入、ICD植入等手术，视病情减免1000~2000元。

(六)阵发性室上性心动过速、特发性室性心动过速、房性心动过速、心房扑动、心房颤动等射频消融术，视病情减免1000~2000元。

(七)冠心病介入术，根据病变复杂程度，视病情减免1000~2000元。

(八)二尖瓣狭窄球囊扩张术，视病情减免1000元。

(九)周围血管病介入治疗，视病情减免500~1000元。

(十)Ⅲ型主动脉夹层介入治疗，视病情减免2000~3000元。



河南弘大心血管病医院 免费救助 1000 名先天性心脏病患儿

对不符合国家救助条件的重度复杂先天性心脏病患儿、新农合患者及贫困心血管病患者，实行“十大优惠政策”予以减免手术费。

河南弘大心血管病医院作为全省唯一一家心血管病专科医院，一直关注着农村贫困家庭的先天性心脏病患儿及贫困人群，致力于发挥心血管病专业技术优势，使更多先天性心脏病患儿和贫困心血管病患者及家庭，有个光明的未来。具体救助方案如下：

一、救助对象

(一)河南省内参加新农合的0~14周岁(含14周岁)，患有先天性房间隔缺损、先天性室间隔缺损、先天性动脉导管未闭、先天性肺动脉瓣狭窄疾病的儿童，即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的，免除全部自费费用。

(二)上述简单先天性心脏病合并重度肺动脉高压，不符合国家大病救助者，即日起在河南弘大心血管病医院住院实施手术的，视病情减免3000~5000元。

(三)先天性心脏病复杂畸形、法洛四联症、心内膜垫缺损、肺静脉异位引流、大动脉转位、肺动脉闭锁，心室双出口

温馨提示：

地址：郑州市桐柏南路120号与长江路和三环交汇处。
 乘车路线：217路：桐柏南路与长江路口（河南弘大心血管病医院）
 --火车站西出口；首末班车时间：6:30-20:00；Y803路：桐柏南路与长江路口（河南弘大心血管病医院）--火车站；首末班车时间：4:30-6:20；21:00-24:00
 咨询电话：(0371)9618999