

## 右位心伴全内脏反位二例

裴国成, 章慧英, 黄科成, 戚鑫祥

【中图分类号】R814.41; R541 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)02-0228-01

**病例资料** 病例1,男,36岁。体查:右臂幼年时因外伤致残缺如,体型较胖,心音听诊异位,未闻及杂音。实验室检查正常。心电图诊断:窦性心率;右位心。彩色超声检查:肝脏、胆囊、脾、胰腺、肾脏位置均反位。诊断:腹部全内脏反位;脂肪肝。

X线检查:胸锁关节对称,双肺未见明显异常改变。消化道钡餐造影检查:胃泡位于右侧膈下,食道钡剂通过顺利,管壁光整,粘膜完整,食道位置及形态大致正常。阑尾未显示。X线诊断:右位心伴全内脏反位(图1,2)。

病例2,男,29岁。体查:心音听诊异位,未闻及明显杂音。实验室检查:血常规、尿常规、肾功能、肝功能检查均正常,乙肝表面抗原阴性。心电图诊断:窦性心率;右位心。彩色超声检查:肝脏、胆囊、脾、胰腺、肾脏位置均反位,余未见异常。诊断:腹部全内脏反位。

X线检查:骨性胸廓未见异常,右肺门略高于左肺门,左肺中下野内带示散在小结节影。心影大部分位于胸腔右侧,心尖向右下,主动脉弓向右侧突出。右膈顶明显较左侧偏低。消化道钡餐造影检查:胃泡位于右膈下,食道钡剂通过顺利,管壁光整,食道位置、形态未见明显异常。胃肠道示激惹改变,蠕动增强,粘膜显示欠佳,服药后2h钡剂到达乙状结肠(图3,4)。升结肠位于左腹,阑尾位于盲肠顶部。各段结肠位置反位,肠袋显示清晰。X线诊断:右位心伴全内脏反位。

**讨论** 右位心伴全内脏反位并不多见,合并阑尾异位更为少见。右位心,主要是由于胚胎早期原始心血管发育障碍和扭转异常所致,即原始心血管向左前方扭曲,后来向右侧旋转、移位所造成,其心血管呈 $180^\circ$ 转位。即左心房、左心室和心尖位于右侧,右心房、右心室位于左侧,心尖由左心室构成,主动脉弓位于右侧。右位心可同时伴全内脏转位,形成胸、腹腔、所有脏器都有左右易位,即腹腔和胃肠管也呈 $180^\circ$ 的转位。少数患者可伴有脾无脾症、副鼻窦炎、支气管扩张及合并有较严重的先天性心脏血管畸形。右位心约占先天性心脏血管畸形的2%<sup>[1]</sup>。本组2例均为真正右位心伴全内脏反位,除例1因幼小时外伤所致右臂残缺如外,其余均未查到异常体征。病例2阑尾显影清晰,位于盲肠外下端,没有发现合并其它心血管畸形。符合Becker等提示右位心的定义,应包括心脏位置,即部分、大部或全部位于右侧胸腔,心轴线指向右侧<sup>[2]</sup>。本组2例按先天性心脏病诊断的节段分析法中根据形态学上左、右心耳的位置排列关系,心房位分类,结合胸部影像学X线片所示及心电图、B超、全消

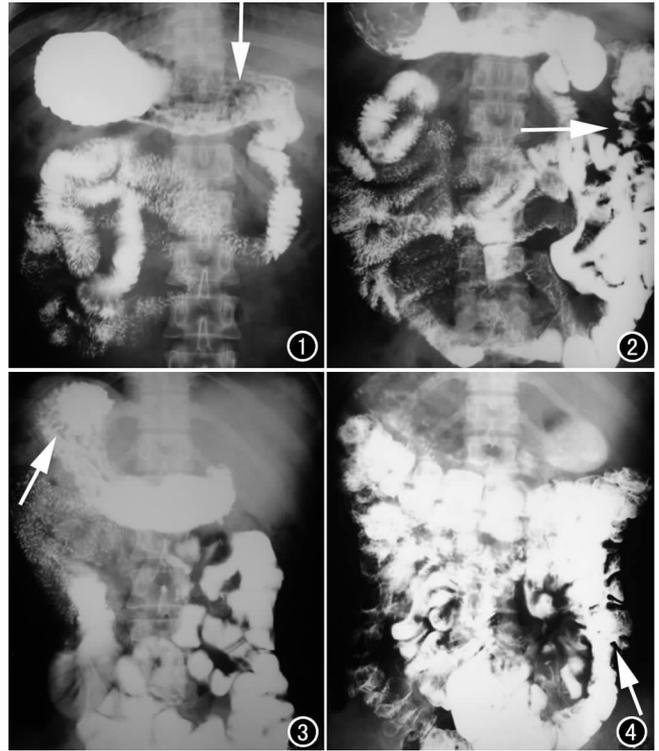


图1 胃底位于右上,胃窦和十二指肠向左位于中上腹(箭)。图2 升结肠位于左腹(箭)。图3 胃底位于右上腹,胃窦及十二指肠朝向左位于中上腹(箭)。图4 回盲部位于左中下腹,阑尾充盈,显示清晰(箭)。

化道钡餐造影检查,基本可定为心房转位(Atrial situs inversus),两者侧转,即右、左心耳分别位于左、右侧,即正位的镜像像<sup>[3]</sup>;虽然右位心其临床重要性在与可合并有其他较严重的先天性心脏血管畸形,但以后和常人一样可能也患后天性心脏病。左右心脏位置的变换可使心导管检查和纠正手术的操作发生困难。全内脏易位和阑尾异位同样会对临床诊断误漏诊及手术选择造成困难,如患者本人能及时提供已掌握的自身情况对判断脏器损伤、出血、确定治疗方案等提供重要帮助。

## 参考文献:

- [1] 邹仲. 胸部X线诊断学[M]. 上海:上海人民出版社,1974. 423.
- [2] 苏亚璞,刘连祥,吴育锦. MRI诊断先天性右位心并内复杂畸形(附四例报告)[J]. 中华放射学杂志,1998,32(8):527.
- [3] 刘玉清. 先天性心脏病诊断的节段分析法[J]. 中华放射学杂志,1998,32(8):529.

作者单位:315177 浙江,鄞州区吉林医院放射科(裴国成、章慧英),内科(黄科成、戚鑫祥)  
作者简介:裴国成(1955-),男,宁波市人,主治医师,主要从事影像诊断。

(收稿日期:2008-05-30)