

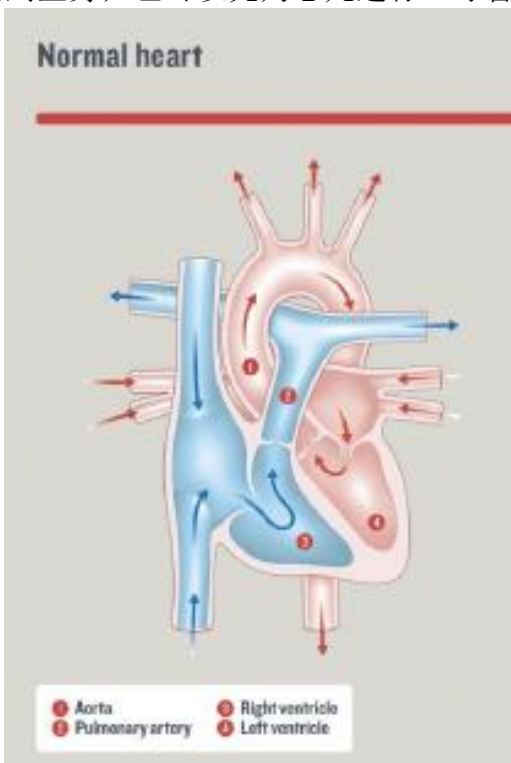
大动脉转位

患者信息系列-您应该知道写什么，您应该问些什么

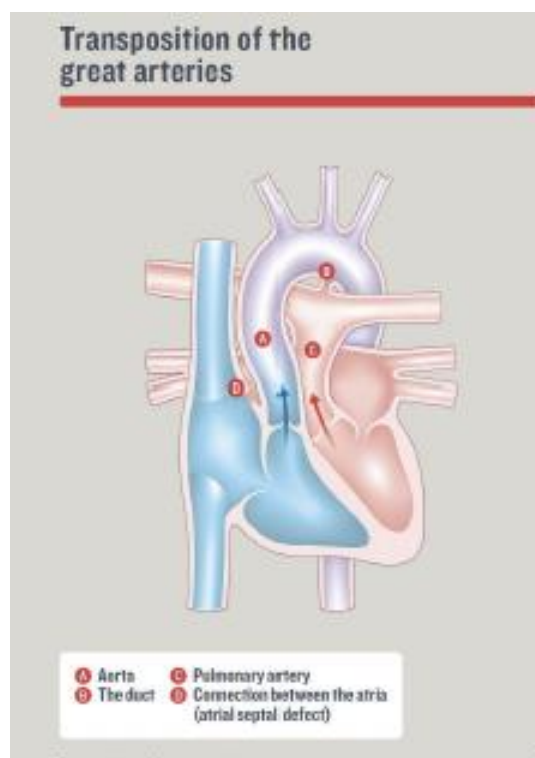
什么是大动脉转位？

大动脉转位是指负责输送心脏内血液的两条大动脉的位置发生变化即原本应输送右心室血液的肺动脉，此时从左心室发出；而原本应输送左心室血液的主动脉，此时从右心室发出。

在大动脉转位的孩子中，缺氧的血液代替了原本富含氧气的血液运往外周器官，在主动脉和肺动脉之间有一条生理通道称为动脉导管，其在一定程度上使缺氧和富氧的血液相混合。动脉导管在胎儿期是开放的，而在出生后不久就会自行关闭。对于患大动脉转位的胎儿，继续保持动脉导管的开放对于维持其生命至关重要。如果这类胎儿同时合并其他如室间隔缺损、房间隔缺损等可以混合不同含氧量血液的心内畸形，也可以维持基本的生命安全。在不能立刻行手术的情况下，要想暂时摆脱这种缺氧状况，唯一的办法就是让一些含氧量高的血液进入含氧量低的血液中，再输送到全身；也可以先为患儿进行心导管插管，直到可以进行手术矫正。



A 主动脉 B 右心室 C 肺动脉 D 左心室
主动脉 B 动脉导管 C 肺动脉 D 房间隔缺损



A

图片由英国心脏基金会提供

大动脉转位是如何发生的？

大动脉转位是一种罕见的疾病，在活产儿中的发生率约为 1/3000，其致病原因尚未阐明。有些婴儿之所以会发生先天性心脏病，是因为他们的基因或染色体发生了改变，也有人认为，先天性

心脏病是基因因素和其他环境因素相互作用所引起的，如母体所接触的环境、饮食以及使用的某些药物。

染色体和大动脉转位与有什么关系？

染色体是储存人类大部分重要的遗传信息的结构。我们通常有 46 条染色体，这些染色体均成对存在，其中 23 条来自父亲，另外 23 条来自母亲。例如，唐氏综合症患者致病原因是因为多了一条 21 号染色体。通常而言，大动脉转位的胎儿不会像唐氏综合症胎儿那样存在染色体数目的异常，它的常见原因是染色体上的部分基因缺失，如 22 号染色体上的遗传物质缺失（DiGeorge 综合征 / 22q11.2 微缺失）。

我应该做更多检查吗？

许多孕妇会选择做更多检查，以便了解更多与胎儿有关的信息。不同地区所能够进行的检查需具体咨询。主要包括：

- 羊水穿刺术：这项检查是通过抽取胎儿周围的少量羊水来完成的，主要用来检查染色体数目和一些染色体结构问题，例如染色体微缺失异常（DiGeorge 综合征 / 22q11.2 微缺失）。
- 胎儿超声心动图：这项检查的原理是利用超声对胎儿心脏结构进行检查。通过孕期对胎儿心脏进行的专门超声检查，可确定大动脉转位是否伴有其他心脏缺陷；研究表明，约 40% 的大动脉转位会合并室间隔缺损。

怀孕期间需要注意什么？

患有大动脉转位的胎儿可能在孕期出现一些异常的风险，因此，大多数专家建议至少每四周进行一次超声检查。超声检查有助于确定胎儿的生长发育是否正常；并随访胎儿心脏的发育情况，观察是否有动脉导管或卵圆孔早闭的迹象。如果出现这种情况，胎儿可能一出生就需要进行紧急干预。

这对我的宝宝出生后意味着什么？

患有大动脉转位的宝宝需要在出生后立刻由新生儿专家进行评估治疗，并开始使用前列腺素来防止动脉导管闭合。随后，新生儿需要被转移到新生儿重症监护室接受进一步治疗，并进行手术前准备。在某些情况下，必须对新生儿进行立即干预（心房隔膜切除术），以帮助新生儿在手术前改善血液循环。而矫正大动脉转位的手术通常在胎儿出生后几天内进行。

它会再次发生吗？

如果找不到遗传原因来解释 TGA，再次发生的风险为 1%-2%。如果发现相关的遗传因素，那么这是决定再发风险的重要因素，建议咨询遗传学医生解决这个问题。

其他我应该问的问题？

- 是否有其他心内或心外异常？
- 我还需要做其他检查吗？
- 多久做一次超声检查？
- 我还需要看其他专科医生吗？
- 我应该在哪里分娩？
- 宝宝出生后在哪里可以得到最好的护理？
- 我能否提前与照顾我宝宝的医生团队见面？

译者：张思敏

校对者：张慧婧

最后更新于 2024 年 8 月