

纠正型大动脉转位的治疗进展

陈欣欣



全文二维码



开放科学码

【摘要】 纠正型大动脉转位是一种较为罕见的复杂先天性心脏病,常伴有室间隔缺损、肺动脉狭窄或闭锁、三尖瓣 Ebstein 样畸形以及中位心等。其病理解剖的基本特征是心房心室连接不一致,心室大动脉连接不一致。1957 年开展了生理性纠正手术,二十世纪八十年代末期开展了解剖性纠正手术,即双调转手术,包括心房调转加动脉调转手术和心房调转加心室调转手术,均取得良好效果,且中远期随访结果也令人满意。二十一世纪后,又相继开展了 $1\frac{1}{2}$ 心室的解剖性纠正手术,即 Hemi-Mustard、双向 Glenn 及 Rastelli 手术。同时对于纠正型大动脉转位合并室间隔缺损及肺动脉狭窄的部分患者采用了 Fontan 手术,亦取得了较好的中远期效果。对于室间隔完整的纠正型大动脉转位患者来说,采用肺动脉环缩术及房间隔造口术,可以有效锻炼退化的形态学左心室,达到施行解剖性纠正手术的目的。生理性纠正手术因其具有不良的中远期结果而逐渐被弃用,解剖性纠正手术因恢复了正常的解剖生理而成为主流的手术方式。在一些选择性的解剖性纠正手术患者中,Fontan 手术也取得了令人满意的中远期结果。对于我国从事先心病外科治疗的医生来说,解剖性纠正手术需要一定数量的复杂性先心病外科手术经验作为支撑,也依赖于治疗团队的综合实力和哲学思想。

【关键词】 大血管错位/外科学;大血管错位/诊断;大血管错位/病理生理学;心脏缺损,先天性/外科学;治疗结果

【中图分类号】 R541.1 R493.28 R322.11

Current therapeutic status and recent advances for Congenitally corrected transposition of the great arteries. Chen Xinxin. Heart center, Guangzhou Women and Children Medical Center, Guangzhou, 516023 China
Email: zingerchen@163.com

【Abstract】 As a complex and rare congenital heart disease, congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA) is frequently complicated with ventricular septal defect, pulmonary artery stenosis or atresia, tricuspid Ebstein-like malformation and mesocardia. The basic characteristics of its pathological anatomy include atrioventricular discordance and arterioventricular discordance. Physiological correction was performed in 1957 while anatomical correction, namely double reversal surgery, implemented in late 1980s, including atrial switch and arterial switch with satisfactory surgical outcomes. The medium/long-term follow-ups were also satisfactory. After the 21st century, anatomic correction of one and a half ventricles, including Hemi-Mustard, bidirectional Glenn and Rastelli. At the same time, some ccTGA children with ventricular septal defect and pulmonary artery stenosis underwent Fontan operation with decent medium/long-term outcomes. For ccTGA children with intact ventricular septum, pulmonary artery banding and atrial septostomy could effectively retrain the degenerate morphological left ventricle and achieve ultimate anatomical correction. Physiological correction has been gradually abandoned due to its poor medium/long-term outcomes. Anatomical correction has become a major option since it restores normal anatomy and physiology. Fontan procedure has also yielded satisfactory medium/long-term outcomes in patients with high risks for anatomic correction. For surgical treatment of congenital heart disease, anatomical correction not only requires a certain amount of complex surgical experience, but also depends upon the comprehensive strength and philosophy of treatment team.

【Key words】 Transposition of Great Vessels/SU; Transposition of Great Vessels/DI; Transposition of Great Vessels/PP; Heart Defects, Congenital/SU; Treatment Outcome

DOI: 10.12260/lcxewkzz.2021.06.002

基金项目:广州市高水平临床重点专科

作者单位:广州市妇女儿童医疗中心心脏中心(广东省广州市,510623)

通信作者:陈欣欣, Email: zingerchen@163.com

纠正型大动脉转位 (congenitally corrected transposition of the great arteries, ccTGA) 是一种较为罕见的复杂先天性心脏病 (简称先心病), 约占先心病的 0.5%~1%, 常伴有其他心脏畸形, 如室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD)、肺动脉狭窄或闭锁、三尖瓣 Ebstein 样畸形、传导系统异常及冠状动脉畸形等^[1]。ccTGA 自然预后较差, 如不进行手术治疗, 32% 的患者可发生充血性心力衰竭, 25% 的患者会在 40 岁时死亡^[2]。本文将依据 ccTGA 的解剖特点, 回顾其外科手术发展史, 探讨各种手术方法的利弊, 探寻适合我国特色的外科手术方法。

一、病理解剖特点

ccTGA 的基本特征是心房心室连接不一致, 心室大动脉连接不一致。右心房通过二尖瓣与左心室相连, 再与肺动脉连接; 左心房通过三尖瓣与右心室相连, 再与主动脉连接; 可以不合并其他心脏畸形。如果右心房正位, 左心室位于右侧, 则主动脉位于肺动脉的左前方, 称为 SLL 分型, 约占 90%; 如果右心房反位, 左心室位于左侧, 称为 IDD 分型, 约占 10%。70%~80% 的 ccTGA 患者合并 VSD, 25%~50% 的患者合并左心室流出道狭窄 (left ventricular output obstruction, LVOTO), 约 1/3 的患者合并三尖瓣 Ebstein 样畸形^[3], 约 25% 的患者合并中位心^[4]。

二、临床表现及诊断

部分 ccTGA 患者可以无任何临床症状。部分患者由于存在较大的 VSD 或者 LVOTO, 临床可出现气促和发绀。随着三尖瓣关闭不全的加重以及体循环右心室功能的减退, 患者可表现为心悸、气促及活动受限等心力衰竭的症状。

X 线胸片可显示中位心或右位心, 心脏位置异常。心电图可表现为 QRS 波异常及 Q 波缺失。超声心动图是 ccTGA 的重要检查方法, 可以明确诊断, 并清楚了解其合并畸形, 如 VSD 的类型及大小, LVOTO 的严重程度, 三尖瓣、二尖瓣的形态及功能, 初步评估左、右心室的舒缩功能及容量大小。对年龄较大的合并 VSD 但不合并 LVOTO 的患者, 为了了解其肺血管阻力, 心导管检查是必要的。心脏磁共振 (CMRI) 检查对于 ccTGA 患者体循环右心室的功能评估是很有帮助的^[1]。

三、手术适应证

对于单纯的 ccTGA 不合并 VSD、LVOTO 的无症状患者, 如果体循环右心室功能良好, 三尖瓣无明显关闭不全, 可随访观察, 暂不予以干预。如合

并三尖瓣关闭不全, 则需要行肺动脉环缩术 (pulmonary banding, PAB), 改善三尖瓣关闭不全并锻炼形态学左心室。其减轻三尖瓣关闭不全的理论依据是增加左心室的后负荷, 影响室间隔的位置, 引起右心室形态的重塑, 从而预防三尖瓣瓣环的扩大, 减轻三尖瓣关闭不全^[5]。PAB 之后, 能否再行解剖性纠正手术, 则要了解左心室与右心室的压力比值以及形态学左心室的心肌质量和功能状况。如不具备解剖性纠正手术的条件, PAB 也会成为终极的姑息性手术^[6]。

对于 ccTGA 合并 VSD 或者合并 VSD、LVOTO 且有症状的患者, 均应行手术治疗。手术方法包括生理性纠正手术、解剖性纠正手术及单心室纠正手术 (Fontan) 手术等。亦有大龄或高危 ccTGA 患者行主肺动脉分流手术以及药物治疗^[7]。对于严重心功能衰竭以及各种术式后出现的中远期左心功能衰竭患者, 心脏移植是一种有效的终极手术。

四、手术方法

1. 生理性纠正手术 (physiologic repairs): 对于 ccTGA 患者的首次手术治疗在 1957 年由 Anderson 和 Lillehei 医生完成, 其中包括经二尖瓣修补 VSD、左心室与肺动脉间的管道连接解除 LVOTO、三尖瓣的修复及置换术等。由于该术式仍然将右心室作为体循环心室, 左心室作为肺循环心室, 并没有解决房室连接及心室大动脉连接不一致的问题, 故被称为生理性纠正手术^[8]。该术式实际上把 ccTGA 合并 VSD、LVOTO 变成了单纯的 ccTGA, 但手术本身增加了心肌负担, 并可能损伤传导系统。形态学右心室仍然作为体循环心室, 三尖瓣 Ebstein 样改变无法改善, 随着三尖瓣瓣环的逐渐扩大, 三尖瓣关闭不全逐渐加重, 使得形态学右心室出现功能不全。所以行生理性纠正手术的 ccTGA 患者中长期效果不良^[9,10]。美国的 Fraser 团队通过多因素分析, 发现体循环右心室功能不全是患者死亡及心脏移植的高危因素^[7]。尽管如此, 对于一些特定的大龄 ccTGA 患者, 如果其保持良好的形态学右心室功能, 无三尖瓣关闭不全, 以及具备解剖性纠正手术高危因素, 生理性纠正手术会是一种行之有效的手术方法^[11]。总体来看, 生理性纠正手术因其中长期效果不良, 目前已被绝大多数先心病外科医生弃用。

2. 解剖性纠正手术 (anatomic repairs): 1980 年代末期, Imai、Yagihara 和 Roger Mee^[12-14] 首先报道了双调转手术 (double switch, DS), 包括心房调转术 (Senning) 和动脉调转术 (arterial switch)。1990 年,

Ilbawi^[15]报道了治疗 ccTGA 合并 VSD、LVOTO 的解剖性纠正手术,包括心房调转术和心室调转术(Senning + Rastelli, RS)。此后,这两种术式逐渐被大家接受,并替代生理性纠正手术成为了治疗 ccTGA 的主流手术方式。解剖性纠正手术的理论依据是恢复了生理性心室压力比值,恢复了房室、心室大动脉连接的一致性,使得右心室及三尖瓣功能得到长期更好的保持。克利夫兰的 Duncan 团队通过对 73 例 ccTGA 患者行解剖性纠正手术,取得了手术病死率为 1.5% 的优良结果^[16]。

2011 年,伯明翰的 Mutazza 团队通过对 113 例 ccTGA 患者的解剖性纠正手术,发现 DS 组手术病死率为 7.4% (5/68),RS 组无一例死亡(0/45),手术效果良好。DS 组的 1 年、5 年、10 年生存率分别为 87.6%、83.9% 和 83.9%;RS 组的 1 年、5 年、10 年生存率分别为 91.6%、91.6% 和 77.3%。DS 组及 RS 组的 10 年再手术率分别为 50.3% 和 49.1%。在 DS 组中,Lecompte 方法与肺动脉的再手术存在相关性。在中远期随访中,14.2% 的患者发生了形态学左心室功能不全,且全部出现在 DS 组中。该研究还发现 RS 组的总体治疗效果优于 DS 组^[17]。2011 年,东京的 Hiramatsu 团队报道了其 27 年间对 90 例 ccTGA 患者施行 DS 手术或 RS 手术,手术病死率 DS 组为 5.6% (1/18),RS 组为 11.1% (8/72),两组晚期病死率为 9.8% (8/82),20 年后随访发现,免于再手术比例 DS 组为 94.1%,RS 组为 77.6%。总体效果来看,DS 组的治疗效果略优于 RS 组。Hiramatsu 团队的手术指征为:①年龄 < 15 岁;②DS 组中解剖右心室容积 > 70% 的正常值,RS 组中解剖右心室容积 > 150% 的正常值^[18]。

2004 年,休斯顿的 DiBardino 和 Fraiser 团队率先报道了对中位心,且右房右室较小的 ccTGA 合并 VSD、LVOTO 患者施行 $1\frac{1}{2}$ 心室的解剖性纠正手术,即双向 Glenn 术(bidirectional Glenn, BDG)和 Hemi-Mustard 术,将下腔静脉血流以一补片流入三尖瓣口,再加上 Rastelli 术^[19]。2011 年,斯坦福的 Mulhotra 团队^[20]也报道了该手术方式。2019 年,Michael Ma 团队再次报道了其 20 年间收治的 98 例 ccTGA 患者中,77 例施行了 $1\frac{1}{2}$ 心室的解剖性纠正手术,其中 49 例行动脉调转术,49 例行心室调转术。结果显示,应用该术式可以适当减小带瓣肺动脉管道的大小,并能够显著延长因为带瓣肺动脉管

道失功能而需要再次手术更换的时间^[21]。本团队认为,对于中位心、右旋心以及较小右心房的 ccTGA 合并 VSD、LVOTO 患者来说, $1\frac{1}{2}$ 心室的解剖性纠正手术是切实可行的,且相对于 RS 手术具有一定的优势。目前,国内阜外医院、上海儿童医学中心及广州市妇女儿童医疗中心等单位也陆续开展了该手术方式。

室间隔完整的 ccTGA 或者合并限制型 VSD 的患者,由于形态学左心室退化,不能行 DS 手术。出现中-重度三尖瓣关闭不全时,需要行 PAB 术来减轻三尖瓣关闭不全的程度,并对形态学左心室进行锻炼。1986 年,Mee^[22]首先提出行 PAB 以进行左心室再锻炼的概念。2016 年,Ibrahimiye 团队^[23]报道对 24 例 ccTGA 患者行 PAB 手术,术前左心室与右心室压力比值平均值为 0.39,环缩带尽量远离肺动脉瓣放置于主肺动脉接近左、右肺动脉分叉部位,以免肺动脉瓣变形;术中左心室与右心室压力比值为 0.5~0.67。经过 9~12 个月的等待,经超声心动图、心导管及 CMRI 检查再次评估后,18 例(75%)患者接受了 DS 手术,无手术死亡和晚期死亡病例。PAB 手术后至 DS 手术前患者能够接受解剖性纠正手术所具备的条件包括:左心室压力达到体循环压力的 90%,左心室收缩功能良好,射血分数 > 55%,左心室舒张末压 < 12 mmHg,二尖瓣功能良好,轻度及以下关闭不全,心脏检查儿童左心室心肌质量 > 50 g/m²,成人 > 65 g/m²。2016 年,Zartner 团队^[24]报道对 6 例患者行左心室再锻炼时,除了行 PAB 手术外,再制造一个房间隔缺损(atrial septal defect, ASD),左心室与右心室压力比值平均值在 0.5 左右,ASD 直径为 13~18 mm,平均 15 mm,血氧饱和度保持在 95%~98%,跨肺动脉瓣环压力从术前的 27 mmHg 上升至术后早期的 57 mmHg,再到行 DS 手术之前的 103 mmHg。经过平均 1.2 年的等待,无一例需再次行 PAB 手术,6 例均接受了 DS 手术,无手术死亡病例,无晚期死亡病例。平均随访 1.9 年,6 例形态学左心室功能良好。该方法的理论依据是通过制造一个足够大的 ASD,不仅提高了形态学左心室的后负荷,同时也提高了前负荷,避免了心室壁的持续压力,提供了一个间歇性的、动态的塑形过程,获得心室壁心肌再生的结果。所以术中左心室与右心室压力比值在 0.5 左右,是一个“松弛的”PAB,但是最终 DS 手术前可达到 0.9~1.0,并且无需要再次行 PAB 手术。目前,从我国的

实际情况来看,室间隔完整的 ccTGA 行 PAB 手术后行解剖性纠正手术仍然具有很大的挑战性,必须具备一个综合实力很强的小儿心脏内外科团队才能完成该项手术,每个阶段都需要准确的心导管、辅助检查的详细评估以及心外科医生基于一定数量复杂病例经验积累所具备的手术技巧和综合评估判断能力。

2014 年,波士顿的 Bautista-Hernandez 团队^[25]通过对 106 例 ccTGA 患者进行解剖性纠正手术的回顾性研究,发现远期的形态学左心室功能不全,较多发生在年龄较大的患者身上,为 PAB 手术年龄 >2 岁,解剖性纠正手术年龄 >3 岁,解剖性纠正手术年龄 >10 岁是其危险因素之一。此外,Murtuza 团队^[17]的研究结果与波士顿团队类似。行 PAB 手术时年龄 <2 岁,解剖性纠正手术时年龄 <10 岁的观点被多数心脏外科医生所接受。我国的患者往往就诊时间延迟,造成最佳手术时机的丧失,对 ccTGA 患者来说,早期发现、早期评估及把握最佳手术时机仍然十分重要。

3. Fontan 手术:ccTGA 合并 VSD、LVOTO 患者中,如有以下几种情况可考虑行 Fontan 手术:①多发的或远离型的 VSD;②具有良好肺血流分布的保护性肺动脉狭窄;③冠状动脉畸形;④房室瓣骑跨;⑤心室发育不良^[2]。适合行 RS 手术的患者有时也适合行 Fontan 手术。2007 年,东京的 Shin'oka 团队通过对 189 例 ccTGA 患者分别行 Fontan 手术和解剖性纠正手术并随访 20 年,发现 Fontan 手术组在远期生存率及免于再手术等指标方面取得了相同或优于解剖性纠正手术组的效果^[26]。2005 年,Hraska^[10]也报道了类似的结果。2007 年,大阪的 Yasuda 团队^[27]报道了两组病例手术后心肺运动试验的结果基本相同。2008 年,慕尼黑的 Hörer 团队^[28]报道两组病例 10 年生存率大致相同,并指出三尖瓣关闭不全的存在是 ccTGA 患者行 Fontan 手术后晚期死亡的危险因素。在选择性病例中,ccTGA 患者行 Fontan 手术的远期效果也是令人满意的。虽然不能说 Fontan 手术的效果优于解剖性纠正手术,但是对比生理性纠正手术还是具有更好的结果^[10]。作者认为,ccTGA 合并 VSD、LVOTO 的部分患者欲行 Fontan 手术,术前必须经过心导管检查,准确计算 Qp/Qs、Pp/Ps 以及 Rp/Rs 等指标,严格筛选 Fontan 手术的适应证,只有这样 Fontan 手术才能取得良好的效果。

五、解剖性纠正手术的并发症及处理原则

近年来,ccTGA 患者行解剖性纠正手术的治疗效果是令人满意的。2017 年,Hraska 团队^[29]报道了 63 例 ccTGA 患者,结果显示行解剖性纠正手术后无一例死亡病例,且并发症发生率也在可以接受的范围。进一步随访发现晚期死亡 3 例,术后 15 年生存率为 71%,DS 手术组和 RS 手术组的生存率差异无统计学意义。

2011 年,伯明翰 Murtuza 团队^[17]报道 113 例 ccTGA 患者行解剖性纠正手术后的随访结果发现,14.2% 的患者发生了形态学左心室功能不全,且全部发生于 DS 手术组。2014 年,Bautista-Hernandez 团队^[25]报道 106 例 ccTGA 患者行解剖性纠正手术后形态学左心室功能不全发生率为 12%。一般认为可能的危险因素包括:形态学左心室再锻炼时的年龄,新的主动脉瓣关闭不全的程度,术后二尖瓣关闭不全,传导阻滞需要心脏起搏器植入和术前心力衰竭^[17]。Hernandez^[25]认为形态学左心室再锻炼时年龄 >10 岁,体重 >20 kg,起搏器植入和重度新主动脉瓣关闭不全是术后形态学左心室功能不全的危险因素。主张在较小的年龄接受形态学左心室再锻炼(<2 岁),并在 3 岁前完成解剖性纠正手术。

在实施 DS 手术时,如果发现新的主动脉根部及瓣环扩大明显,同期行主动脉根部成形手术或许能降低术后重度主动脉瓣关闭不全(aortic insufficiency, AI)的发生率^[17]。在 DS 组中,肺动脉需要再次干预的最大相关因素是 Lecompte 术式^[28]。故在 DS 手术中,除了两大动脉处于前后位以外,Lecompte 术式无需被采用^[17,29]。

在 RS 组中,肺动脉带瓣管道失功能需要更换是再手术的最常见原因。2011 年,斯坦福的 Mulhota 团队^[20]报道的 $1\frac{1}{2}$ 解剖性纠正手术和 2015 年 Da Silva 团队^[30]报道的根部调转手术,相对于 Rastelli 手术来说,会降低行右心室流出道再次手术的可能性。

对于 Senning 手术后通道的狭窄,尤其肺静脉梗阻,应该予以足够的重视,其发生率为 5%~10%^[31]。2017 年,墨尔本的 Brizard 团队介绍 Senning 手术时改良的 Shumaker 方法,可以为肺静脉通道提供一个更稳定的状态,降低肺静脉狭窄的发生率^[32]。

笔者单位在 2009 年 1 月至 2017 年 7 月对 37 例 ccTGA 患者进行手术治疗,解剖性纠正手术组 10 例,Fontan 手术组 27 例;早期死亡 2 例,每组各 1

例,两组均无晚期死亡病例。解剖性纠正手术组术后出现严重低心排综合征 1 例,ECMO 辅助 72 h 后顺利撤离;3 例术前存在中-重度三尖瓣关闭不全,PAB 手术后反流减轻 2 例,无改变 1 例,3 例行解剖性纠正手术后均呈轻度三尖瓣关闭不全。解剖性纠正手术组平均随访(3.0 ± 2.8)年($0.7 \sim 8.4$ 年),发生心律失常 5 例(55.5%),1 例因 DS 手术后 6 年发生Ⅲ度房室传导阻滞而植入心脏起搏器,未发现肺静脉梗阻,未发现中-重度新主动脉瓣关闭不全。Fontan 手术组随访(2.8 ± 1.6)年($0.8 \sim 8.2$ 年),发生心律失常 4 例(15.4%),远低于解剖性纠正手术组($P=0.03$)。两组患者心功能(NYHA)均为Ⅰ级或Ⅱ级,早中期生存率分别为 90.0%和 96.3%($P=0.458$),两组手术效果均令人满意^[33]。

六、总结

ccTGA 经过半个世纪外科治疗的演化,其最佳手术方法仍然存在争议。1957 年开始施行的生理性纠正手术由于其不良的中晚期效果逐渐退出历史舞台;解剖性纠正手术因其提倡正常解剖生理的恢复方式,逐步成为主流的手术治疗方法,并具有一定的中远期效果。在一些选择性的解剖性纠正手术高危因素患者中,Fontan 手术也取得了令人满意的中远期效果。对于我国从事先心病外科治疗的医生来说,解剖性纠正手术需要大量的复杂性先心病外科手术经验作为支撑,也依赖于整个团队的综合实力和哲学思想。在我国医疗资源分布不均衡的情况下,广泛开展 ccTGA 患者的解剖性纠正手术是不现实的。所以,需要对每一位 ccTGA 患者进行个体化分析,发现其解剖特点,再根据自身及团队整体条件设计合适的手术治疗方案。

参考文献

- Jonas RA. Comprehensive surgical management of congenital heart disease[M]. CRC Press, 2014.
- Karl TR. The role of the Fontan operation in the treatment of congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. Ann Pediatr Cardiol, 2011, 4(2): 103-110. DOI: 10.4103/0974-2069.84634.
- Wilkinson JL, Smith A, Lincoln C, et al. Conducting tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus[J]. Br Heart J, 1978, 40(1): 41-48. DOI: 10.1136/hrt.40.1.41.
- Bove EL. Congenitally corrected transposition of the great arteries: ventricle to pulmonary artery connection strategies[J]. Semin Thorac Cardiovasc Surg, 1995, 7(3): 139-144.
- Dobson R, Danton M, Nicola W, et al. The natural and unnatural history of the systemic right ventricle in adult survivors[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2013, 145(6): 1493. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2013.02.030.
- Winlaw DS, McGuirk SP, Balmer C, et al. Intention-to-treat analysis of pulmonary artery banding in conditions with a morphological right ventricle in the systemic circulation with a view to anatomic biventricular repair[J]. Circulation, 2005, 111(4): 405-411. DOI: 10.1161/01.CIR.0000153355.92687.FA.
- De León LE, Mery CM, Verm RA, et al. Mid-term outcomes in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries: a single center experience[J]. J Am Coll Surg, 2017, 224(4): 707-715. DOI: 10.1016/j.jamcollsurg.2016.12.029.
- Anderson RC, Lillehei CW, Lester RG. Corrected transposition of the great vessels of the heart: a review of 17 cases[J]. Pediatrics, 1957, 20(4): 626-646.
- Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, et al. Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance[J]. Circulation, 1995, 92(9 Suppl): II272-II278. DOI: 10.1161/01.cir.92.9.272.
- Hraska V, Duncan BW, Mayer JEJ, et al. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2005, 129(1): 182-191. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2004.02.046.
- Karl TR CA. Congenitally corrected transposition of the great arteries[M]. Pediatric Cardiac Surgery, 3rd ed. St. Louis; Mosby, 2003: 476-495.
- Kawata H, Naito Y, Yagihara T, et al. Surgical treatment of congenital heart disease with atrioventricular discordance[J]. J Japanese Assoc Thorac Surg, 1987, 35(1): 61-66.
- Imai Y. Double-switch operation for congenitally corrected transposition[J]. Adv Card Surg, 1997, 9(1): 65-86. DOI: 10.1053/pcsu.2001.23738.
- Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, et al. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition[J]. Ann Thorac Surg, 1997, 64(2): 495-502. DOI: 10.1016/S0003-4975(97)00563-8.
- Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1990, 100(3): 410-415.
- Duncan BW, Mee RBB, Mesia CI, et al. Results of the

- double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *Eur J cardio-thoracic Surg*, 2003, 24(1): 11-20. DOI: 10. 1016/s1010-7940(03)00189-1.
- 17 Murtuza B, Barron DJ, Stumper O, et al. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-institution 19-year experience[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(6): 1348-1357. e1. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2011. 08. 016.
 - 18 Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, et al. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *Eur J cardio-thoracic Surg*, 2012, 42(6): 1004-1008. DOI: 10. 1093/ ejcts/ ezs118.
 - 19 DiBardino DJ, Heinle JS, Fraser CD Jr. The hemi-Mustard, bi-directional Glenn, and Rastelli operations used for correction of congenitally corrected transposition, achieving a "ventricle and a half" repair[J]. *Cardiol Young*, 2004, 14(3): 330-332. DOI: 10. 1017/S1047951104003154.
 - 20 Malhotra SP, Reddy VM, Qiu M, et al. The hemi-Mustard/bidirectional Glenn atrial switch procedure in the double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: rationale and midterm results[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 141(1): 162-170. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2010. 08. 063.
 - 21 Ma M, Mainwaring RD, Hanley FL. Corrected transposition: anatomic repair using the hemi-mustard atrial baffle and bi-directional superior cavopulmonary connection[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2019, 22: 51-56. DOI: 10. 1053/j. pcsu. 2019. 02. 002.
 - 22 Mee RB. Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. two-stage repair: pulmonary artery banding and switch[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986, 92(3 Pt 1): 385-390.
 - 23 Ibrahimiyeh AN, Mainwaring RD, Patrick WL, et al. Left ventricular retraining and double switch in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*, 2017, 8(2): 203-209. DOI: 10. 1177/2150135116683939.
 - 24 Zartner PA, Schneider MB, Asfour B, et al. Enhanced left ventricular training in corrected transposition of the great arteries by increasing the preload[J]. *Eur J cardio-thoracic Surg*, 2016, 49(6): 1571-1576. DOI: 10. 1093/ ejcts/ ezv416.
 - 25 Bautista-Hernandez V, Myers PO, Cecchin F, et al. Late left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(1): 254-258. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2013. 08. 047.
 - 26 Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133(5): 1318-1328. e1-e4. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2006. 11. 063.
 - 27 Yasuda K, Ohuchi H, Ono Y, et al. Cardiorespiratory responses to exercise after anatomic repair of atrioventricular discordance with abnormal ventriculoarterial connection[J]. *Pediatr Cardiol*, 2007, 28(1): 14-20. DOI: 10. 1007/s00246-005-1225-8.
 - 28 Hörer J, Schreiber C, Krane S, et al. Outcome after surgical repair/palliation of congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 56(7): 391-397. DOI: 10. 1055/s-2008-1038665.
 - 29 Hraska V, Vergnat M, Zartner P, et al. Promising outcome of anatomic correction of corrected transposition of the great arteries[J]. *Ann Thorac Surg*, 2017, 104(2): 650-656. DOI: 10. 1016/j. athoracsur. 2017. 04. 050.
 - 30 Da Silva JP, Da Silva LF, Baumgratz JF, et al. Root translocation in congenitally corrected transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis, and other lesions[J]. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2015, 18(1): 34-39. DOI: 10. 1053/j. pcsu. 2015. 01. 005.
 - 31 Hraška V, Mattes A, Haun C, et al. Functional outcome of anatomic correction of corrected transposition of the great arteries[J]. *Eur J cardio-thoracic Surg*, 2011, 40(5): 1227-1234. DOI: 10. 1016/j. ejcts. 2011. 01. 077.
 - 32 Brizard CP, Lee A, Zannino D, et al. Long-term results of anatomic correction for congenitally corrected transposition of the great arteries: A 19-year experience[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 154(1): 256-265. e4. DOI: 10. 1016/j. jtcvs. 2017. 03. 072.
 - 33 邹明晖, 马力, 杨盛春, 等. 先天性矫正型大动脉转位的外科治疗: 解剖矫治还是 Fontan 手术[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2019, 35(1): 14-18. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2019. 01. 004.
- Zou M, Ma L, Yang S, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: anatomic repair or Fontan pathway[J]. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 35(1): 14-18. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1001-4497. 2019. 01. 004.
- (收稿日期: 2021-04-13)

本文引用格式: 陈欣欣. 纠正型大动脉转位的治疗进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2021, 20(6): 506-511. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 06. 002.

Citing this article as: Chen XX. Current therapeutic status and recent advances for congenitally corrected transposition of the great arteries[J]. *J Clin Ped Sur*, 2021, 20(6): 506-511. DOI: 10. 12260/lxewkzz. 2021. 06. 002.