

先天性心脏病外科治疗中国专家共识（七）： 右心室双出口



扫一扫下载指南原文

张本青, 马凯, 李守军

中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心(北京 100037)

【关键词】 外科手术; 先天性心脏病; 右心室双出口; 专家共识; 治疗

右心室双出口(double outlet right ventricle, DORV)的定义在学术界尚存争议,经典右心室双出口的定义是:(1)主动脉和肺动脉均起源于右心室;(2)室间隔缺损为左心室的唯一出口;(3)半月瓣与房室瓣之间因圆锥组织分隔没有纤维连续^[1]。目前普遍接受的定义是一个大动脉全部和另一大动脉开口的大部分(>50%)起源于形态右心室,主动脉瓣与二尖瓣之间可存在或无纤维连续^[2]。

右心室双出口是一种少见、复杂的先天性心脏病,活产儿中发病率为3~9/100 000,占先天性心脏病的1%~3%^[3-4]。右心室双出口属于圆锥动脉干畸形,是一类解剖和病理生理介于室间隔缺损伴主动脉骑跨和完全性大动脉转位合并室间隔缺损之间的疾病谱(不包括室间隔缺损和大动脉转位),可合并主动脉缩窄、主动脉弓发育不良、主动脉弓中断、房室连接不一致等畸形,13%的患者合并多发室间隔缺损^[2],极少数患者可不合并室间隔缺损^[5]。

本文章主要针对房室连接一致、不合并完全型房室通道、内脏异位综合征等重大畸形右心室双出口的外科治疗进行讨论。

1 方法与证据

本共识采用国际通用的 Delphi 程序,检索 MEDLINE、The Cochrane Library、万方数据库及 NCCN 指南等,回顾性分析 1968—2019 年关于右心室双出口文献,通过专家讨论结果筛选存在争议的调查项目,根据文献提供的循证资料和专家讨论意见,最终形成以下共识。

共识采用的推荐级别为: I 类: 已证实和/或一致公认有效,专家组有统一认识; II a 类: 有关

证据/观点倾向于有用或有效,应用这些操作或治疗是合理的。专家组有小争议; II b 类: 有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效,但可以考虑使用,专家组有一定争议; III 类: 已证实和/或公认无用或无效,不推荐使用。

共识采用的证据水平为: A: 数据来源多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库; B: 数据来源于单个随机对照试验或非随机研究; C: 数据仅来源于专家共识或病例报告。

2 右心室双出口分型

从 20 世纪 70 年代开始关于右心室双出口分型的理论不断发展,最早出现的是 Van Praagh 解剖分型:应用内脏心房位置(S, I)、心室祥(D, L)、漏斗部大血管的位置关系(D, L, A)三个节段再加上室间隔缺损与大动脉关系、是否合并右心室流出道梗阻共 5 个条件对右心室双出口进行分型描述^[6-8]。1972 年 Lev 根据室间隔缺损的位置将双出口分为 4 型:(1)主动脉瓣下室间隔缺损型;(2)肺动脉瓣下室间隔缺损型;(3)双动脉瓣下室间隔缺损型;(4)室间隔缺损远离型^[9]。1983 年 Anderson 提出了新的分型理论:根据内脏心房位置(S, I)、心室祥(D, L)、大动脉的相互关系(正常缠绕型、并列型-主动脉在肺动脉右侧、并列型-主动脉位于左前)对右心室双出口进行分型^[10]。2000 年国际胸外科医师协会(STS)和欧洲胸心外科协会(EACTS)提出了新的分型:(1)室间隔缺损型:室间隔缺损位于主动脉瓣下,容易出现肺高压,是最常见的类型;(2)法洛四联症型:室间隔缺损位于主动脉下或者在两大动脉开口下方,合并右室流出道狭窄;(3)大动脉转位(TGA)型:室间隔缺损位于肺动脉瓣下或不伴有漏斗部和肺动脉狭窄;(4)室间隔缺损远离型:室间隔缺损边缘与两个半月瓣瓣环的

最小距离均大于主动脉瓣环直径^[11-12]，室间隔缺损多位于三尖瓣隔瓣下右心室流入道或位于心尖肌部，双动脉下有圆锥存在，主动脉瓣和二尖瓣之间没有纤维连接。是一种少见、复杂的先天性心脏病，发病率约占右心室双出口的 10%~20%^[2, 13-14]。新分型具有良好的临床实用性，为外科医生普遍接受。

Lacour-Gayet 除了上述分型的 4 种类型以外增加了完全型房室通道型：此型的特点：两大动脉完全发自右心室、合并完全型房室通道、室间隔缺损前部更靠近主动脉瓣、常合并无脾综合征、右室流出道狭窄和完全型肺静脉异位引流、永存左上腔静脉。此型不在本文讨论范围^[15]。

3 诊断

3.1 临床表现

本病的症状和体征因分型而异，主要为紫绀、发育障碍和充血性心力衰竭。症状的严重程度因室间隔缺损的大小、有无右室流出道梗阻及程度、大动脉关系及合并其它畸形而不同^[4]。合并肺动脉瓣狭窄患者，常常紫绀较明显，杵状指，生长发育迟缓。不合并肺动脉狭窄的患者，紫绀程度因室间隔缺损与主动脉瓣关系变化而不同。室间隔缺损血流朝向主动脉瓣时紫绀不明显，临床表现类似巨大室间隔缺损，肺动脉高压出现早且严重。部分患者可表现为充血性心力衰竭，有心率快、呼吸急促等症^[16]。

3.2 诊断依据

3.2.1 超声心动图 超声心动图是诊断右心室双出口的一种重要方法^[17]。通过超声检查，可以基本明确以下数据：主动脉与肺动脉的位置和关系、半月瓣下有无圆锥；室间隔缺损的位置和大小、与两大动脉的位置关系、大动脉骑跨的程度；有无流出道和肺动脉狭窄；左右心室大小；合并畸形包括房室连接、冠状动脉异常、房室瓣的异常等^[18]。超声检查具有无创、可重复性好、依从性高等特点，建议作为常规检查手段（I B）。

3.2.2 CT 增强扫描 可以明确大动脉位置关系，室间隔缺损的位置，冠状动脉有无异常以及肺动脉发育情况、是否合并肺静脉异位引流等^[19-21]（II a B）。

3.2.3 心血管造影和右心导管检查 心血管造影可以直观提供室间隔缺损的大小、与大血管的关系；是否存在多发室间隔缺损；大动脉相互关系；是否存在肺动脉狭窄以及狭窄的部位和程度；有无体肺动脉侧枝血管；心室的功能及大小；房室瓣有无反流及程度等信息，是诊断右心室双出口的重

要方法^[22-23]，可对手术决策提供帮助。右心导管检查对于患儿的肺动脉压力和肺阻力评估有重要作用^[24-26]（II a B）。

3.2.4 磁共振成像 在欧美发达国家已广泛应用，除可提供上述 CT 检查形态学数据外，还可提供动态全息图像及部分血流动力学指标，可部分替代 CT、造影检查^[27]。但婴幼儿及低龄儿童检查过程中需要全身麻醉及特殊的监护设备。

3.2.5 3D 打印和 3D 虚拟成像技术 以 CT、磁共振成像、超声影像为基础的 3D 打印技术和 3D 虚拟成像技术可对手术决策选择提供帮助。

4 手术指征及术式选择

右心室双出口一经确诊，原则上均应手术治疗，即诊断本身即是手术适应证；合并阻力型肺高压应视为手术的禁忌证^[16]。有心力衰竭、肺炎、严重紫绀、喂养困难、生长发育迟缓等症状的患儿应尽早手术。

合并下述任意一条者建议行单心室治疗：（1）双侧心室发育不均衡；（2）合并严重的房室瓣骑跨或者跨越；（3）合并心尖部室间隔缺损或者奶酪样室间隔缺损；（4）部分远离型右心室双出口，建立室间隔缺损与半月瓣之间的内隧道或管道连接困难和/或严重影响三尖瓣功能和引起右室流入道梗阻。手术方式参照另篇单心室治疗。

双心室矫治需满足以下条件：（1）双侧心室发育均衡；（2）不合并严重的房室瓣骑跨或者跨越；（3）肺动脉发育良好；（4）非心尖部室间隔缺损或者奶酪样室间隔缺损；（5）不合并阻力型肺高压^[28]（II a B）。

4.1 室间隔缺损型右心室双出口

因患儿可早期出现心力衰竭、肺炎等症状，6 个月龄以上可能出现阻力型肺高压，建议在新生儿期或者婴儿早期手术，可行一期双心室矫治建立室间隔缺损至主动脉的内隧道连接或行肺动脉环缩术^[16, 28]（I B）。

4.2 四联症型右心室双出口

手术时机的选择类似于法洛四联症，可在 3 个月龄以上行双心室矫治术，紫绀严重的患者可先行体肺动脉分流手术^[15]（II a B）。内隧道建立及主动脉瓣下圆锥处理同室间隔缺损型右心室双出口，同期疏通右室流出道或者肺动脉瓣狭窄，类似于法洛四联症根治术^[15, 29]（I B）。

4.3 大动脉转位型右心室双出口

不合并肺动脉瓣狭窄、或者合并轻度肺动脉瓣

狭窄(跨瓣峰值压差 <35 mm Hg)、肺动脉瓣功能良好的患者建议在 6 个月龄前尽早行双心室矫治^[23]。建立室间隔缺损至肺动脉的内隧道连接,然后再行动脉调转^[23, 30-32](I B);也可通过切除圆锥肌肉后行 Kawashima 术,建立室间隔缺损至主动脉的内隧道连接(II a B)。合并肺动脉瓣狭窄(跨瓣峰值压差 >35 mm Hg),建议在 6 个月龄以上行双心室矫治,手术包括:建立室间隔缺损至主动脉内隧道连接然后行 Rastelli 手术、REV 手术或 Damus-Kaye-Stansel 手术^[2](II b B);建立室间隔缺损至肺动脉的内隧道连接后行双根部调转术(DRT 手术)或者 Nikaidoh 手术^[33-34](II a B)。紫绀严重、肺动脉发育不良的可先行体肺动脉分流术^[28-29](II aB)。

4.4 室间隔缺损远离型右心室双出口

因需要建立室间隔缺损至大动脉的长内隧道连接,建议在 6 个月龄以上行双心室矫治手术(II a B)。紫绀严重的患儿可在新生儿期或者婴儿早期行体肺动脉分流手术,肺动脉高压的患者在新生儿期或者婴儿早期行肺动脉环缩术(I B)。合并肺动脉瓣狭窄、肺动脉发育良好、左右心室发育良好、血氧饱和度在 80% 以上、无缺氧发作的患者可暂不干预,12 个月龄左右行双心室矫治(II b C)。手术方式可根据室间隔缺损与大动脉的距离、两大动脉的相互关系选择建立室间隔缺损至主动脉内隧道连接或者室间隔缺损至肺动脉内隧道连接^[35]。对于室间隔缺损位于三尖瓣隔后交界下方流入道的患者,向大动脉建立内隧道都困难,可行心室内管道连接术,手术一般要求在 2 岁以后进行,尽量选择用直径 16 mm 以上管道^[33-34, 36](II a B)。

5 双心室矫治手术技术及处理要点

右心室双出口外科双心室矫治的基本原则是建立通畅的左室流出道而尽量不影响右室流出道以及右室和三尖瓣的功能。

5.1 室间隔缺损型右心室双出口

存在双动脉瓣下完整圆锥者在建立室间隔缺损至主动脉内隧道同期圆锥肌肉的必要切除,和/或适当扩大室间隔缺损,可降低左室流出道梗阻发生率^[29]。

5.2 四联症型右心室双出口

在右室流出道血管裸区肺动脉瓣下尽量靠近主动脉瓣做切口,以便于内隧道上缘的显露与吻合,右室流出道切口多采用补片加宽,进行补片缝合时多采用 6/0 聚丙烯缝线(如普理灵 Everpoint 缝线)。圆锥肌肉切除及室间隔缺损扩大参考室间隔

缺损型右心室双出口。

5.3 大动脉转位型右心室双出口

不合并肺动脉瓣狭窄的患儿建立室间隔缺损至肺动脉内隧道时尽量避免右室切口,可经三尖瓣和扩张的肺动脉显露缝合。行大动脉调转时肺动脉是否行 Lecompte 操作取决于大动脉位置关系和冠状动脉的类型及走行情况。为避免冠状动脉受压,新肺动脉根部与远端肺动脉的吻合口可适当向左侧或者右侧移位。合并肺动脉瓣狭窄时,可行 Rastelli 手术或 Rev 手术,手术操作相对简单,心脏停跳时间短,围术期恢复相对快,但远期左右心室流出道梗阻和再手术干预率高。Nikaidoh 手术或者 DRT 手术远期左右心室流出道梗阻和再手术率相对低,预后良好,但手术操作复杂、心脏停跳时间长、围术期恢复时间长,可酌情开展。

5.4 室间隔缺损远离型右心室双出口

建立室间隔缺损主动脉内隧道时通常需要部分切除主动脉瓣与室间隔缺损之间的圆锥肌肉,必要的室间隔缺损扩大,可减少近远期左室流出道梗阻^[36-37]。部分患者三尖瓣瓣下结构和/或隔前交界位于建立的内隧道走行路径上,此部分结构进行重新移植,有利于左室流出道通畅和保持三尖瓣功能正常。建立室间隔缺损至肺动脉内隧道连接时,仅部分需要扩大室间隔缺损和肌束切除,而不涉及三尖瓣和瓣下结构的移植处理(II a B)。

5.5 室间隔缺损扩大和补片

术中室间隔缺损扩大有利于减少或避免左室流出道梗阻,主要用于合并限制性室间隔缺损、室间隔缺损远离型右心室双出口、部分室间隔缺损型右心室双出口和法洛四联症型右心室双出口伴主动脉瓣下存在完整圆锥者(II a B)^[36-38],扩大时朝主动脉瓣方向或者肺动脉瓣方向切除,操作时避免损伤间隔支。室间隔缺损位于隔瓣下,建立至主动脉内隧道时,补片做成楔形,可减少对三尖瓣瓣口的影响。采取双补片建立内隧道可减少左心室流出道梗阻的发生^[39]。

6 近远期并发症及影响因素

6.1 室间隔缺损残余分流

术后严重心室水平的残余分流可出现心力衰竭甚至死亡,尤其是术前合并肺动脉瓣狭窄或者右心室流出道狭窄的患者。肺循环血流量/体循环血流量 >1.5 时需再手术修补^[40]。

6.2 左心室流出道梗阻

常因隧道较长、呈角或者室间隔缺损扩大不足

导致,当峰值压力阶差>50 mm Hg 时需再手术治疗^[41]。左室流出道梗阻多发生在两个位置:(1)主动脉瓣下的纤维组织或者肌肉组织增生引起的狭窄;(2)原室间隔缺损水平的狭窄。改良 Konno 手术是治疗右心室双出口术后左心室流出道梗阻的有效手段^[29,42]。

6.3 右心室流出道梗阻

早期残余肺动脉瓣下狭窄,多由于漏斗部肌肉肥厚疏通不彻底或心室内隧道占用右室空间过大引起。移植物远期衰败是再次手术的重要原因^[43]。右心室流出道峰值压差>50 mm Hg 时,建议行右心室流出道疏通或者外管道置换术^[44]。

6.4 低心排血量综合征

排除残余解剖因素,低心排血量原因可能是左心发育相对较小,心肌缺血时间长、心肌损伤等,术后可予体外膜肺氧合(ECMO)辅助过渡^[45]。

6.5 完全性房室传导阻滞

在所有类型的双出口中均可发生,术中扩大室间隔缺损传导阻滞发生率较高,文献报道发生率 4.3%~18.8%,需安装永久起搏器治疗^[46]。

6.6 主动脉瓣反流和冠状动脉狭窄

主要发生在 Taussig-bing 畸形施行动脉调转术患者^[47]。

7 预后

右心室双出口是一种复杂心脏畸形,近年来随着围术期诊疗技术的不断发展,右心室双出口双心室矫治总体早期死亡率已降低至 4.5%~7.4%^[28-29,48],5 年生存率达 89.0%~93.5%^[28-29]。其中室间隔缺损型右心室双出口、四联症型右心室双出口、TGA 型右心室双出口三种类型远期预后良好,10 年生存率为 89.5%~95.2%,10 年再手术免除率为 87%~97.9%^[29,48]。远离型右心室双出口 5 年生存率为 83.6%~87.1%,低于前述 3 种类型,左室流出道狭窄是远期再手术的主要原因,5 年左室流出道再手术免除率为 72.3%~84%^[29,35]。影响手术结果的因素包括右心室双出口类型、术式选择、是否合并肺血管病变等;低龄、合并复杂畸形(完全性心内膜垫缺损、完全性肺静脉异位引流、主动脉弓缩窄)和二尖瓣瓣裂、二尖瓣或共同房室瓣中量以上反流是远离型右心室双出口术后死亡和再次手术的危险因素^[40,49-50]。

利益冲突:无。

主笔专家: 张本青(中国医学科学院阜外医院)、马凯(中国医学科学院阜外医院)、李守军(中国医学科学院阜外医院)

审稿专家: 丁以群(深圳市儿童医院)、李建华(浙江大学医学院附属儿童医院)

临床问题提出专家及讨论专家: 安琪(四川大学华西医院)、曹华(福建省妇幼保健院)、岑坚正(广东省人民医院)、陈寄梅(广东省人民医院)、陈良万(福建医科大学附属协和医院)、陈瑞(青岛市妇女儿童医院)、陈欣欣(广州市妇女儿童医疗中心)、崔虎军(广东省人民医院)、丁以群(深圳市儿童医院)、董念国(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、赁可(四川大学华西医院)、杜心灵(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、范太兵(华中阜外医院)、顾海涛(江苏省人民医院)、花中东(中国医学科学院阜外医院)、黄鹏(湖南省儿童医院)、贾兵(复旦大学附属儿科医院)、李建华(浙江大学医学院附属儿童医院)、李守军(中国医学科学院阜外医院)、李晓峰(首都医科大学附属北京儿童医院)、李焯(苏州大学附属儿童医院)、罗毅(首都儿科研究所附属儿童医院)、明腾(江西省儿童医院)、莫绪明(南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田(华中阜外医院)、孙国成(空军军医大学西京医院)、王辉山(中国人民解放军北部战区总医院)、吴忠仕(中南大学湘雅二医院)、闫军(中国医学科学院阜外医院)、杨克明(中国医学科学院阜外医院)、杨一峰(中南大学湘雅二医院)、张本青(中国医学科学院阜外医院)、张海波(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张辉(首都儿科研究所附属儿童医院)、张近宝(中国人民解放军西部战区总医院)、张泽伟(浙江大学医学院附属儿童医院)、郑景浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、周诚(华中科技大学同济医学院附属协和医院)

参考文献

- 1 Stewart S. Double-outlet right ventricle. A collective review with a surgical viewpoint. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1976, 71(3): 355-365.
- 2 Walters HL 3rd, Mavroudis C, Tchervenkov CI, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): S249-S263.
- 3 Kirby ML, Waldo KL. Role of neural crest in congenital heart disease. *Circulation*, 1990, 82(2): 332-340.
- 4 Loffredo CA. Epidemiology of cardiovascular malformations: prevalence and risk factors. *Am J Med Genet*, 2000, 97(4): 319-325.
- 5 Ebadi A, Spicer DE, Backer CL, et al. Double-outlet right ventricle revisited. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 154(2): 598-604.
- 6 Van Praagh R. The importance of segmental situs in the diagnosis of congenital heart disease. *Semin Roentgenol*, 1985, 20(3): 254-

- 271.
- 7 Abdulla R. The Segmental Approach to the Diagnosis of Congenital Heart Disease. *Pediatr Cardiol*, 2000, 21(2): 118.
 - 8 Van Praagh R. Normally and abnormally related great arteries: what have we learned? *World J Pediatr Congenital Heart Surg*, 2010, 1: 364-85.
 - 9 Lev M, Bharati S, Meng CC, *et al*. A concept of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1972, 64(2): 271-281.
 - 10 Anderson RH, Becker AE, Wilcox BR, *et al*. Surgical anatomy of double-outlet right ventricle--a reappraisal. *Am J Cardiol*, 1983, 52(5): 555-559.
 - 11 Lacour-Gayet F, Maruszewski B, Mavroudis C, *et al*. Presentation of the International Nomenclature for Congenital Heart Surgery. The long way from nomenclature to collection of validated data at the EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2000, 18(2): 128-135.
 - 12 Franklin RC, Anderson HR, Daniëls O, *et al*. Report of the Coding Committee of the Association for European Paediatric Cardiology. *Cardiol Young*, 1999, 9(6): 633-658.
 - 13 Kirklin JW, Pacifico AD, Blackstone EH, *et al*. Current risks and protocols for operations for double-outlet right ventricle. Derivation from an 18 year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1986, 92(5): 913-930.
 - 14 Musumeci F, Shumway S, Lincoln C, *et al*. Surgical treatment for double-outlet right ventricle at the Brompton Hospital, 1973 to 1986. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1988, 96(2): 278-287.
 - 15 Lacour-Gayet F. Intracardiac repair of double outlet right ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2008: 39-43.
 - 16 Jonas RA. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease [M]*. CRC Press, 2004, 413-428.
 - 17 逢坤静, 孟红, 王浩, 等. 先天性右心室双出口的新分型方法及其对术式选择的指导作用. *中华心血管病杂志*, 2015, 43(11): 969-974.
 - 18 逢坤静, 王浩. 超声心动图评价大动脉调转术患者冠状动脉解剖类型. *中华超声影像学杂志*, 2009, 18(3): 189-193.
 - 19 吴健, 马延贺, 张洪. 双源 CT 在诊断右心室双出口中的应用. *放射学实践*, 2015, 30(3): 245-249.
 - 20 花中东, 杨新令, 刘凯颀, 等. 应用 3D 打印技术改进远离型右心室双出口的外科治疗结果. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2016, 23(6): 532-536.
 - 21 Forte MNV, Hussain T, Roest A, *et al*. Living the heart in three dimensions: applications of 3D printing in CHD. *Cardiol Young*, 2019, 29(6): 733-743.
 - 22 Bogren HG, Bürsch JH. Digital angiography in the diagnosis of congenital heart disease. *Cardiovasc Interv Radiol*, 1984, 7(3-4): 180-191.
 - 23 Lacour-Gayet F, Belli E, Ghez O, Chief editor. *Surgery of Conotruncal Anomalies*. Springer International Publishing, 2016: 269-282.
 - 24 高伟, 顾红, 胡大一, 等. 2015 年先天性心脏病相关性肺动脉高压诊治中国专家共识. *中国介入心脏病学杂志*, 2015, 23(2): 61-69.
 - 25 黄智伟, 柳志红. 先天性心脏病相关性肺动脉高压的诊治现状和挑战. *心血管病学进展*, 2014, 35(4): 427-432.
 - 26 Downing DF. Cardiac catheterization in congenital heart disease. *J Am Med Assoc*, 1959, 170(7): 770-772.
 - 27 Gearhart AS, Raymundo SA, Chang AC. Echocardiographic MRI: an innovative fusion of functional and anatomic assessment strategy for CHD. *Cardiol Young*, 2019, 29(1): 88-89.
 - 28 Oladunjoye O, Piekarski B, Baird C, *et al*. Repair of double outlet right ventricle: Midterm outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019: S0022-5223(19)31694-0.
 - 29 Li S, Ma K, Hu S, *et al*. Surgical outcomes of 380 patients with double outlet right ventricle who underwent biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(3): 817-824.
 - 30 Soszyn N, Fricke TA, Wheaton GR, *et al*. Outcomes of the arterial switch operation in patients with Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(2): 673-679.
 - 31 Takeuchi K, McGowan FX Jr, Moran AM, *et al*. Surgical outcome of double-outlet right ventricle with subpulmonary VSD. *Ann Thorac Surg*, 2001, 71(1): 49-52.
 - 32 Wetter J, Sinzobahamvya N, Blaschczok HC, *et al*. Results of arterial switch operation for primary total correction of the Taussig-Bing anomaly. *Ann Thorac Surg*, 2004, 77(1): 41-46.
 - 33 Hu S, Xie Y, Li S, *et al*. Double-root translocation for double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution. *Ann Thorac Surg*, 2010, 89(5): 1360-1365.
 - 34 宋杰, 张达雄. 改良 Nikaidoh 术治疗大动脉转位或右心室双出口合并室间隔缺损、肺动脉狭窄的早中期结果. *国际心血管病杂志*, 2018, 45(2): 94-97.
 - 35 李守军, 马凯, 花中东, 等. 远离型右心室双出口双心室矫治中期结果分析. *中国循环杂志*, 2014, (z1): 121-121.
 - 36 Li S, Ma K, Hu S, *et al*. Biventricular repair for double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2015, 48(4): 580-587.
 - 37 Lu T, Li J, Hu J, *et al*. Biventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect using intraventricular conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019: S0022-5223(19)31637-X.
 - 38 Belli E, Serraf A, Lacour-Gayet F, *et al*. Double-outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999, 15(6): 747-752.
 - 39 Barbero-Marcial M, Tanamati C, Atik E, *et al*. Intraventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect: advantages of multiple patches. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, 118(6): 1056-1067.
 - 40 张惠丽, 李守军, 胡盛寿, 等. 室间隔缺损远离两大动脉开口右心室双出口的中期随访结果. *中国循环杂志*, 2014, (z1): 125-126.
 - 41 Brauner R, Laks H, Drinkwater DC Jr, *et al*. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*, 1997, 30(7): 1835-1842.
 - 42 Backer CL. Commentary: Double-outlet right ventricle revisited. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019: S0022-5223(19)31720-9.
 - 43 Hörer J, Schreiber C, Dworak E, *et al*. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, 2007, 83(6): 2169-2175.
 - 44 Wu Q, Yu Q, Yang X. Modified Rastelli procedure for double outlet right ventricle with left-malposition of the great arteries: report of 9 cases. *Ann Thorac Surg*, 2003, 75(1): 138-142.
 - 45 Alwi M. ECMO in children post cardiac surgery-opportunity for redress. *Anatol J Cardiol*, 2017, 18(6): 431-432.
 - 46 Villemain O, Belli E, Ladouceur M, *et al*. Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 152(3): 698-706.

- 47 Fraser CD Jr, Chacon-Portillo MA, Well A, *et al.* Twenty-three-year experience with the arterial switch operation: expectations and long-term outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020; S1043-0679(20)30004-6.
- 48 Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, *et al.* Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg*, 2001, 72(5): 1630-1635.
- 49 Artrip JH, Sauer H, Campbell DN, *et al.* Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2006, 29(4): 545-550.
- 50 Villemain O, Bonnet D, Houyel L, *et al.* Double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect and 2 adequate ventricles: Is anatomical repair advantageous? *Semin Thorac Cardiovasc Surg*, 2016, 28(1): 69-77.

收稿日期: 2020-04-10 修回日期: 2020-04-13
本文编辑: 刘雪梅