

# Taussig-Bing 综合征婴儿尸体检验 1 例

邵煜, 张建华, 秦志强

(司法鉴定科学研究院 上海市法医学重点实验室 上海市司法鉴定专业技术服务平台, 上海 200063)

关键词: 法医病理学; 婴儿, 新生, 疾病; 右室双出口; 心脏缺损, 先天性; Taussig-Bing 综合征

中图分类号: DF795.4 文献标志码: B doi: 10.3969/j.issn.1004-5619.2017.06.029

文章编号: 1004-5619(2017)06-0679-02

## 1 案 例

### 1.1 简要案情

某年冬季某日下午, 在某市某路口东北角的绿化带内发现一具用毛毯包裹的男性婴儿尸体。

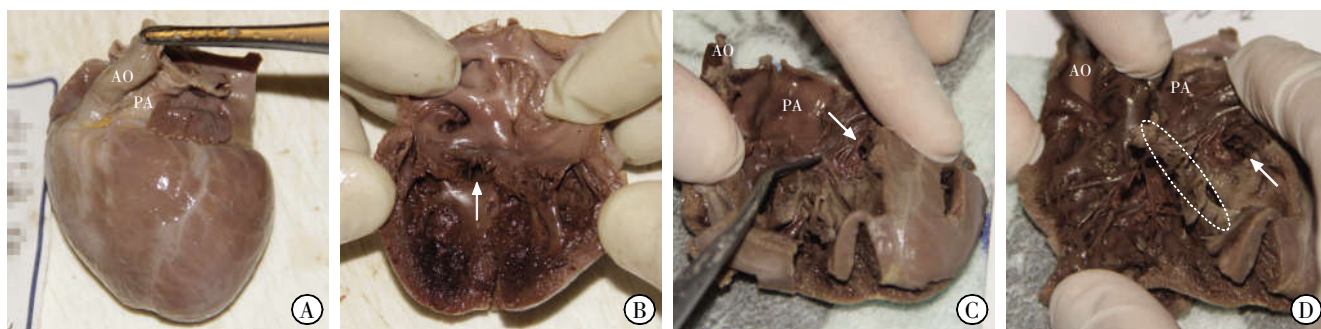
### 1.2 尸体检验

衣着检验: 上身穿白底彩色字母印花童衣, 下身穿着配套童裤, 内穿纸尿裤, 脚穿粉色童袜。

发育情况: 身长 51.0 cm, 毛发黑, 长 2.5 cm; 头围 35.5 cm, 胸围 37.0 cm, 腹围 34.0 cm; 双顶径 10.0 cm, 枕额径 11.0 cm, 枕颈径 10.5 cm, 枕下前囟径 9.0 cm, 前囟门直径 1.3 cm; 肩宽 15.5 cm, 双髂前上棘间距 11.0 cm。

尸表检查: 脐带已离断, 断端以脐带夹夹闭; 全身体表未见明显外伤; 头部局部胎发已剃除, 颜面部皮肤发绀, 口唇见白色黏液附着, 双手指甲床发绀, 余未及明显异常。

尸体解剖: 颈、胸、腹部皮下软组织及肌肉未见出血, 骨性胸廓无骨折, 双侧胸腔见少量淡红色积液, 气管、支气管腔内无异物。心脏呈球形(图 1A), 质量 34 g; 心肌呈暗红色, 质地中等; 左心室扩张, 右心室流出道扩张, 心内、外膜光滑, 未见出血点(图 1B); 右心房卵圆孔处见一宽约 0.3 cm 裂隙; 左心室壁厚 0.3 cm, 右心室壁厚 0.3 cm; 主动脉位于肺动脉右前方, 升主动脉管腔偏小, 主动脉、肺动脉均发源于右心室流出道, 室间隔前上部于肺动脉瓣下见一直径约 0.7 cm 类圆形缺损(图 1B~D); 心脏各瓣膜光滑, 未见赘生物, 二尖瓣与肺动脉圆锥间存在纤维连接, 二尖瓣、三尖瓣、主动脉瓣、肺动脉瓣周径分别为 4.3、3.7、1.3、2.8 cm。冠状动脉开口于主动脉瓣环内, 各主要分支未见异常。脑膜血管淤血, 脑组织呈水肿状。肺、肝、脾、肾等多器官呈淤血状。胃内见少量淡绿色黏液及少量暗红色血性分泌物。余未见明显异常。



A: 心脏表面观; B: 左心室扩张, 室间隔缺损(箭头); C: 右心室(箭头示肺动脉瓣下室间隔缺损); D: 右心室, 切除部分右心室壁及室间隔(虚线)后所见(箭头示肺动脉瓣下室间隔缺损); AO: 主动脉; PA: 肺动脉

图 1 心脏大体解剖所见

组织病理学检验: 心内、外膜未见增厚, 部分心肌断裂、嗜伊红染色增强, 局部心肌排列紊乱, 部分心肌

细胞肿胀, 心肌间质小血管淤血, 冠状动脉未见异常; 脑组织淤血、水肿; 肺淤血、水肿, 部分肺泡腔内见少量羊水成分, 以条索状角化物为主, 肺组织内见小灶性出血, 部分肺组织不张; 肝、脾、肾等多器官淤血; 局部胃黏膜浅层见小灶性出血, 胃腔内见灶片状红细胞; 余未见明显异常。

### 1.3 法医病理学诊断

右室双出口伴肺动脉瓣下室间隔缺损(Taussig-Bing 综合征)合并升主动脉发育不良, 卵圆孔未闭;

基金项目: “十三五”国家重点研发计划资助项目(2016YFC0800700); 上海市法医学重点实验室资助项目(17DZ2273200); 上海市司法鉴定专业技术服务平台资助项目(16DZ2290900)

作者简介: 邵煜(1986—), 男, 硕士, 主要从事法医病理学研究; E-mail: shaoy@ssfjd.cn

通信作者: 秦志强, 男, 主任法医师, 主要从事法医病理学研究和鉴定; E-mail: qinzq@ssfjd.cn

肺淤血、水肿,肺少量羊水吸入伴局部肺不张;脑水肿;胃黏膜少量出血;多器官(脑、心、肝、脾、肾等)淤血。

#### 1.4 毒(药)物检验

死者心血中未检出常见毒(药)物成分。

## 2 讨 论

右室双出口(double outlet right ventricle, DORV)是一种少见的先天性心脏病,其表现为心室-大动脉连接畸形,主动脉、肺动脉完全或大部分起源于右心室,主动脉瓣和二尖瓣间纤维连接可有可无,心室与大动脉连接可以一致或不一致。据统计,新生儿中DORV的发病率约为0.09%,在先天性心脏病中占1%~1.5%<sup>[1]</sup>。根据室间隔缺损的位置、是否并发肺动脉狭窄、是否伴有肺动脉高压、是否合并其他心脏畸形等,DORV有多种分型<sup>[2]</sup>。Taussig-Bing综合征是一种特殊类型的DORV。1949年Taussig和Bing发现一种主动脉转位、完全起源于右心室,肺动脉完全起源于右心室或骑跨室间隔之上,同时合并室间隔缺损的心血管畸形<sup>[3]</sup>,故将右室双出口伴肺动脉瓣下室间隔缺损称为Taussig-Bing综合征。

本例死者主动脉转位,主动脉、肺动脉均发自于右心室流出道,肺动脉瓣下室间隔缺损,为典型的Taussig-Bing综合征。Taussig-Bing综合征患者左心室没有正常的流出道,左心室血液与大动脉的唯一通路即为室间隔缺损处,当室间隔缺损位于肺动脉瓣下时,左心室血液优先自肺动脉流出,而右心室血液则主要来自主动脉流出。由于外周血含氧量低,患有Taussig-Bing综合征的婴幼儿出生后均有不同程度的口唇、指(趾)端发绀,并可出现呼吸困难、虚弱、容易疲劳等<sup>[4]</sup>。本例死者颜面部皮肤发绀,双手指甲床发绀,脑水肿,肺淤血、水肿,肺少量羊水吸入伴局部肺不张,多器官(脑、心、肝、脾、肾等)淤血,符合新生儿缺氧的病理学改变。

Taussig-Bing综合征合并主动脉发育不良者,无论有无肺动脉狭窄,由于左、右心血混合,出生后存在严重发绀,且交换血流量较大,左心室压力超负荷,继发左心受损及充血性心力衰竭,多在早期夭亡<sup>[5]</sup>。本例解剖中可见心脏呈球形,心室扩张,镜下示心肌断裂、嗜伊红染色增强,心肌排列紊乱,心肌细胞肿胀等,符合心肌缺血、受损及心力衰竭的病理学改变。

本例死者口鼻部未检见明显捂压作用痕迹,气管及支气管腔内未见泡沫样水肿液,睑、球结膜及心肺外膜下未检见出血点,故不支持其因机械性窒息死亡。本例尸体检验结果亦不支持因机械性损伤、中毒等因素致死。Taussig-Bing综合征引起组织细胞缺氧及心

力衰竭为其死亡的重要因素。此外,寒冷、营养摄入不足引起的酸碱平衡及水电解质紊乱等对其死亡都起到一定作用。

在正常的心脏解剖结构中,肺动脉位于主动脉之前,向左上后方斜行。本例死者存在发育畸形,主动脉位于肺动脉右前方,且升主动脉管腔偏小,易被误认为肺动脉。在法医学实践中,如遇复杂的心血管发育畸形,可请相关心血管病理专家或外科医师会诊,并协助解剖,同时在尸体解剖过程中需仔细观察,根据大动脉结构、瓣膜、冠状动脉开口等标志进行综合判断,以区分主动脉、肺动脉,勿因惯性思维将其混淆。此外,在沿血流方向剪开心腔时,需考虑死者存在大动脉异常走形,重新规划心脏解剖路径,以确保充分显露各心腔,并避免因解剖或取材不当而破坏相关结构,影响病理诊断。

本例死者为无名弃婴,因此身份识别也是法医学工作者面临的一项重要任务。临床上,Taussig-Bing综合征可通过X线、超声心动图、心电图、心导管检查、心血管造影等作出诊断或提示诊断,外科手术是该疾病的唯一根治手段。由于该疾病心血管解剖结构复杂,手术困难,术后死亡率高<sup>[6-7]</sup>,家属可能考虑较高医疗费用、患儿术后生存率及生活质量等问题,而将患儿遗弃。基于该疾病较为罕见,为明确弃婴身份,可到相关地区医院进行调查。本案经调查,未获得相关医院信息。

#### 参考文献:

- [1] 张延龄,吴肇汉. 实用外科学[M]. 3版. 北京:人民卫生出版社,2012:1514.
- [2] 尹树珍. 右心室双出口[J]. 心血管病学进展,1986,7(3):31-33.
- [3] TAUSSIG H B, BING R J. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery; clinical, physiological, and pathological findings[J]. Am Heart J, 1949, 37(4): 551-559.
- [4] 高燕,黄国英. 先天性心脏病病因及流行病学研究进展[J]. 中国循证儿科杂志,2008,3(3):213-222.
- [5] 汪曾炜,刘维永,张宝仁. 手术学全集:心血管外科卷[M]. 北京:人民军医出版社,1995:432.
- [6] 王顺民,徐志伟,刘锦纷,等. 先天性心脏病Taussig-Bing畸形的外科治疗[J]. 临床儿科杂志,2007,25(10):867-869.
- [7] AOKI M, FORBESS J M, JONAS R A, et al. Result of biventricular repair for double-outlet right ventricle[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1994, 107(2): 338-349.

(收稿日期:2017-05-20)

(本文编辑:邹冬华)