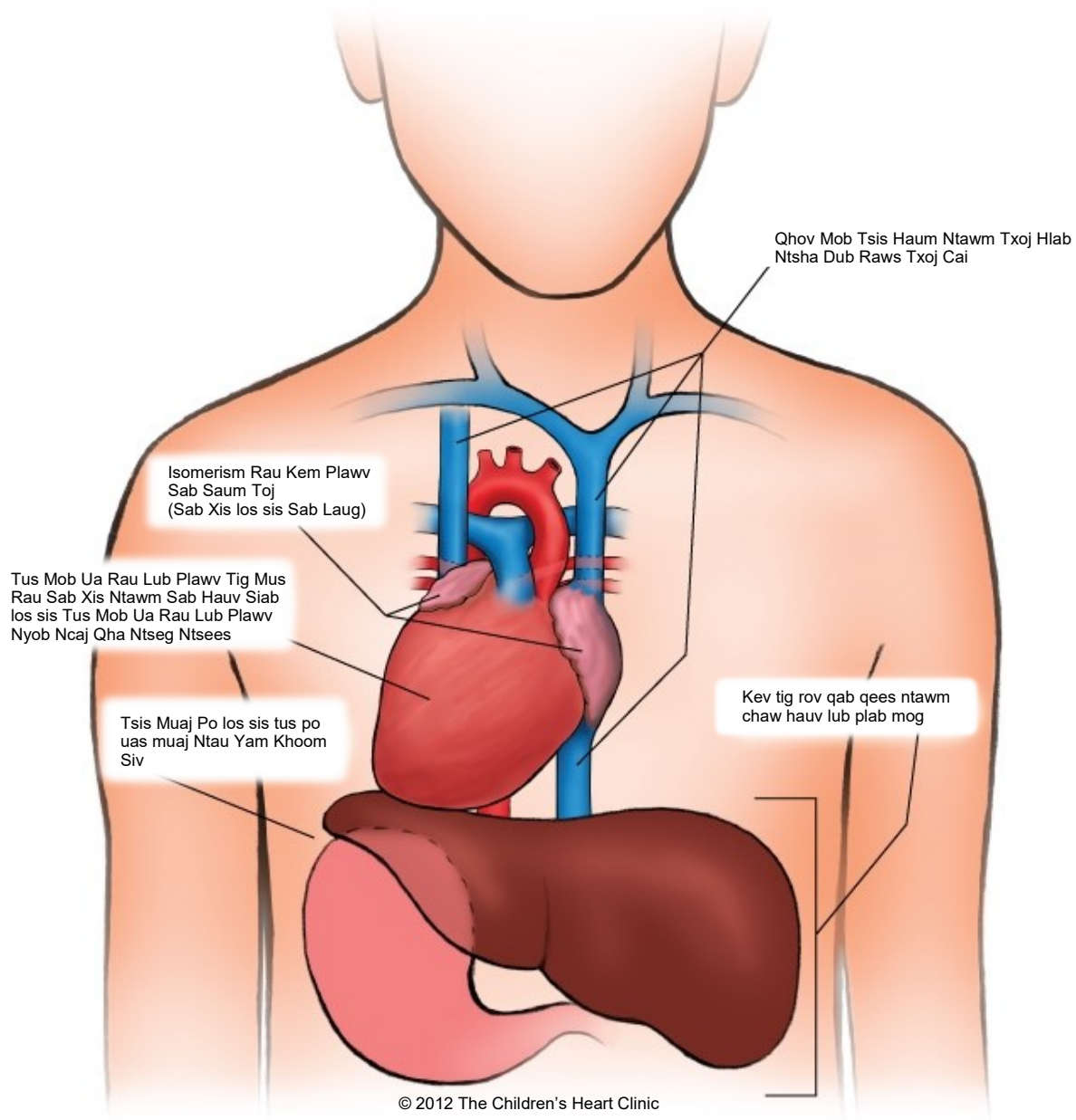


## Heterotaxy Syndrome

Tus Mob Ua Rau Tej Khoom Nruab Nrog Hauv Lub Cev Tshwm Sim Tsis Zoo Li Ib Txwm



Cim tseg:

The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404  
612-813-8800 \* Toll Free: 1-800-938-0301 \* Fax: 612-813-8825  
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

---

## Tus Mob Ua Rau Tej Khoom Nruab Nrog Hauv Lub Cev Tshwm Sim Tsis Zoo Li Ib Txwm Heterotaxy Syndrome

Tus Mob Ua Rau Tej Khoom Nruab Nrog Hauv Lub Cev Tshwm Sim Tsis Zoo Li Ib Txwm (kuj yuav hu tias yog isomerism nyob rau kem plawv saum toj) mus saib rau qhov tsis muaj qhov sib txawv ntawm cov khoom nruab nrog sab xis thiab sab laug thaum tus me nyuam hauv plab pib loj hlob. Tsis paub qhov chiv keeb tiag-tiag ntawm tus mob ua rau tej khoom nruab nrog hauv lub cev li. Qhov tsim tsis tau zoo feem ntau yuav tshwm sim hauv cov laj txheej khoom nruab nrog cev ntau yam suav muaj lub plawv, daim siab, lub ntsws, plab hnyuv, thiab tus po. Hauv cov khoom nruab nrog uas muaj txwm khub tsis sib xwm yeem li ib txwm, cov neeg uas muaj tus mob ua rau tej khoom nruab nrog hauv lub cev tshwm sim tsis zoo li yuav muaj qhov yuav ua rau muaj feem zoo sib xws ob sab (piv txwv li, muaj ob sab ntsws nyob rau sab xis). Tus mob ua rau khoom nruab nrog loj hlob tsis zoo muaj qhov sib txawv raws li yuav pom nyob rau sab xis (isomerism hauv kem plawv sab xis) los sis sab laug (isomerism kem plawv sab laug) feem ntau.

Isomerism kem plawv sab xis muaj qhov cuam tshuam nrog qhov tsis pom tus po (tus tsos mob tsis muaj zog), cov khoom nruab nrog sib tshooj pes daws nyob rau sab xis ntawm ob sab (xws li, kem plawv saum toj sab xis ob kem thiab ob lub ntsws sab xis) thiab cov mob tshwm sim tsis zoo li qub ntawm txoj hlab ntsha plawv feem ntau yuav muaj mob loj dua. Hauv qhov chaw ntawm kem plawv saum toj sab xis ob kem, yuav muaj ob lub qog ntawm txoj hlab ntsha me-me hauv lub plawv. 80% ntawm cov neeg uas muaj isomerism ntawm kem plawv sab xis yuav muaj transposition of the great arteries (kev xa ntshav mus los ntawm txoj hlab ntsha liab loj, TGA) nrog lub ntsws nqaim los sis atresia, ua rau muaj mob tawv nqaij ua tsos xiav ntsuab loj heev kiag tam sim ntawd thaum yug kiag los. 75% muaj total anomalous pulmonary venous return (kev ntwv rov qab los ntawm txoj hlab ntsha dub muaj qhov txawv txav tag nrho, TAPVR) nyob sab nraud ntawm lub plawv. Lub cev ntawm kem plawv hauv qab ib lub yuav keev pom ntau zog hauv isomerism ntawm taub plawv sab laug. Isomerism ntawm kem plawv sab xis yuav tshwm sim hauv cov me nyuam mos yug tshiab li 1% uas muaj tus kab mob plawv xeeb txawm thaum yug los lawm thiab tshwm sim muaj ntau zog hauv cov txiv neej.

Isomerism ntawm taub plawv sab laug muaj qhov cuam tshuam nrog ntau cov tsig nqaij hauv tus po (tus mob ua rau po o loj) uas yuav muaj los sis tsis muaj kev ua taus hauj lwm, kev sib tshooj ntawm khoom nruab nrog nyob rau sab laug (xws li, taub plawv sab laug ob kem thiab ob lub ntsws sab laug) thiab kev cuam tshuam ntawm inferior vena cava (txoj hlab ntsha dub loj hauv qab ntawm lub plawv, IVC) uas muaj kev ua hauj lwm mus tas li ntawm txoj hlab ntsha azygous. Feem ntau yuav pom muaj ob kem plawv. Feem ntau tus kab mob plawv xeeb txawm thaum yug los lawm uas muaj feem cuam tshuam yuav muaj mob me, piv txwv li, VSD uas cais ib qho kheej. Isomerism ntawm kem plawv sab laug yuav tshwm sim hauv cov me nyuam yaus tsawg dua 1% uas muaj tus kab mob plawv xeeb txawm thaum yug los lawm thiab tshwm sim muaj ntau zog hauv cov poj niam.

Tus mob ua rau khoom nruab nrog loj hlob tsis zoo yog hom mob ntawm kev tshawb nrhiav pom, muaj txij li kev ntwv ntawm cov ntshav uas mob me thiab mob li ib txwm mus rau muaj kev ntwv ntawm cov ntshav sib cov pes daws thiab tsis zoo li ib txwm muaj li. Cov yam ntxwv ntawm tus mob ua rau khoom nruab nrog loj hlob tsis zoo muaj qhov sib txawv thiab txhua tus neeg mob muaj qhov tsis zoo li lwm tus.

### **Kev Kuaj Lub Cev/Cov Tsos Mob/Cov Kev Kuaj Pom Kab Mob:**

*Isomerism nyob kem plawv sab xis:*

- Mob tawv nqaij ua tsos xiav ntsuab loj heev yog ib qho ntawm cov tsos mob uas pom tau vim rau qhov muaj kev ntwv mus los ntawm cov ntshav hauv lub ntsws hauv qhov chaw uas muaj lub ntsws nqaim los sis atresia.
- Daim siab nyob rau txoj kab nruab nrab los sis raws seem tav tuaj yeem muab xuas tau.
- Tej zaum yuav hnob lub suab plig plawg ntawm pulmonary stenosis (lub ntsws nqaim, PS) los sis ventricular septal defect (daim ntaub thaiv chav plawv sab hauv qab ntawm lub plawv muaj kev tiv thaiv kab mob qis, VSD) ua ke nrog tus ntug sab laug.
- Kev xoo hluav taws xob x-ray lub hauv siab: Tej zaum lub plawv yuav nyob rau sab hauv siab sab xis, hauv siab laug, los sis nyob nruab nrab (nyob ncaj nruab nrab cev). Muaj qhov sib xwm yeem ntawm txoj hlab ntsws (ob lub ntsws sab xis) uas muaj cov cim hlab ntsha liab mus yug lub ntsws tsawg zus yog tias muaj kev txwv rau kev ntwv ntawm cov ntshav ntwv mus los ntawm cov ntshav hauv lub ntsws. Daim siab nyob rau txoj kab nruab nrab yog kev nrhiav tau li qub.

---

## **Tus Mob Ua Rau Tej Khoom Nruab Nrog Hauv Lub Cev Tshwm Sim Tsis Zoo Li Ib Txwm** Heterotaxy Syndrome

- **EKG:** Kev pom tshwm uas hloov pauv tau, tab sis feem ntau right ventricular hypertrophy (daim nqaij qhvw chav plawv sab xis nthuav loj, RVH) thiab/los sis left ventricular hypertrophy (daim nqaij qhvw chav plawv sab laug nthuav loj, LVH) yuav pom tshwm. Txoj kab nruab nrab P yuav hloov pauv nyob ntawm daim phiaj sab xis thiab sab laug uas qis zog vim rau qhov muaj ob lub qog sinus (kem plawv sab xis ob qho).
- **Kev xoo hluav taws xob ntawm lub plawv:** Kev kuaj mob.  
*Isomerism nyob kem plawv sab laug:*
- Feem ntau cov me nyuam mos yuav tsis muaj tsos tawv nqaij xiav ntsuab.
- Cov cim ntawm CHF tuaj yeem tshwm sim tau thaum ntxov hauv cov me nyuam mos (txoj hauj lwm ntawm kev ua pa muaj tsawg, kev pub mis tsis zoo/muaj qhov hnyav, lub plawv dhia nrawm) yog tias pom muaj qhov VSD pes nrab mus rau loj.
- Tej zaum yuav hnov lub suab plig plawg nyob ntawm tus ntug hauv qab sab laug ntawm qhov sib txawv ntawm qhov tuab uas nce raws li qhov loj me ntawm VSD.
- Feem ntau yuav pom muaj daim siab nyob rau txoj kab nruab nrab.
- **Kev xoo hluav taws xob X-ray lub hauv siab:** Kev loj ntawm lub plawv me ntsis-pes nrab (kev loj ntawm lub plawv) uas muaj kab ob ntsws feem zoo sib xws ob tog (ob lub ntsws nyob sab laug) thiab pom muaj cov cim hauv txoj hlab ntsha liab mus yug lub ntsws tsawg zog yog tias pom muaj VSD. Daim siab nyob rau txoj kab nruab nrab.
- **EKG:** Vim tias tsis muaj cov qog sinus (feem ntau nyob hauv chav plawv saum toj sab xis tab sis cov neeg mob no muaj ob kem plawv sab laug), txoj kab nruab nrab P thiaj zoo dua txij puag thaum yug los thiab muaj kev dhia ntawm lub plawv nyob sab nraud ntawm lub plawv.
- **Kev xoo hluav taws xob ntawm lub plawv:** Kev kuaj mob.

### **Kev Tswj Xyuas Kev Kho Mob/Kev Tu Mob:**

- Txog cov me nyuam mos liab uas muaj mob tawv nqaij ua tsos xiav ntsuab, yuav tsum pib ua kev kho mob uas siv tshuaj prostaglandin E (cov tshuaj kho paj hlwb, PGE) kom sai li sai tau los pab kho tus mob ntawm kem plawv ductus kom txog thaum ua daim ntawv soj ntsuam txog hauv tib neeg lub cev mus ntxiv nrog kev yees duab hluav taws xob txog lub plawv dhia.
- Cov neeg uas muaj tus mob tus po tsis ua hauj lwm yuav tsum muaj kev tiv haiv los ntawm kev siv tshuaj tua kab mob tawm tsam rau kev kis kab mob npev taws lias hauv txhua hnuv kom txog yam tsawg kawg li ntawm hnuv nyoog 5 xyoos (penicillin los sis amoxicillin). Cov neeg uas muaj tus mob polyspenia kuj yuav tsum muaj kev tiv thaiv los ntawm kev siv tshuaj tua kab mob tawm tsam rau kev kis kab mob npev taws lias hauv txhua hnuv kom txog rau thaum muaj peev xwm ntsuam xyuas seb qhov tsiq nqaij ntawm tus po puas ua tau hauj lwm zoo los sis tsis zoo. Kev pab tswv yim txog kev txhaj tshuaj tiv thaiv kab mob yuav muaj txiaj ntsig zoo rau cov neeg mob uas muaj kev mob Tus Mob Ua Rau Khoom Nruab Nrog Loj Hlob Tsis Zoo.
- Kev txhaj tshuaj tiv thaiv kab mob tawm tsam rau tus kab mob ntsws (pneumococcal) tau muab qhia thaum muaj hnuv nyoog 2 xyoos rau cov me nyuam yaus uas muaj tus mob tus po tsis ua hauj lwm, thiab tej zaum yuav muab qhia rau cov me nyuam yaus ntawd uas muaj tus mob polyspenia, tab sis tsis yog tsiq nqaij ntawm tus po fab kev ua hauj lwm. Pom zoo kom txhaj cov tshuaj tiv thaiv kab mob uas tsis muaj kuab lwm yam hauv kev txhaj tshuaj li ib txwm txhaj. Ib zaug ntxiv, kev sab laj txog Kev Txhaj Tshuaj Tiv Thav Kab Mob yog qhov muaj txiaj ntsig zoo.
- Kev kho los ntawm kev phais mob feem ntau yog qhov tsim nyog rau kev dim txoj sia yog tias tseem muaj tus kab mob plawv xeeb txawm thaum yug los lawm los ntawm kev phais mob. Qhov no yuav sib txawv deb ntawm pawg me ntawm cov neeg mob. Koj tus kws kho plawv yuav sib tham seb cov kev xaiv phais mob uas twb muaj rau koj ntawd puas zoo los tsis zoo.
- Thaum kawg lawm tuaj yeem qhia txog kev siv lub tshuab pab lub plawv kom dhia zoo rau cov me nyuam yaus uas muaj tus mob lub plawv dhia qeeb yam pom tau tseeb (lub plawv dhia qeeb).
- Yuav muaj kev siv cov tshuaj ntaus zis (Lasix) thiab cov tshuaj txo qis mob thaum thauj tawm los (enalapril, captopril) yog tias yuav tsum tau siv cov tshuaj pib rau ntawm lub cev.
- Kev soj qab xyuas kev kho mob plawv mus ib txhis yog qhov tsim nyog rau cov neeg mob no feem coob. Yog tias tsis muaj tus kab mob plawv rau ntawm tib neeg lub cev, ces kev soj qab xyuas yuav tuaj yeem ua ntev-ntev ib zaug los sis raws li tsim nyog hauv cov neeg mob feem tsawg.

---

**Tus Mob Ua Rau Tej Khoom Nruab Nrog Hauv Lub Cev Tshwm Sim Tsis Zoo Li Ib Txwm**  
Heterotaxy Syndrome

**Cov Txiaj Ntsig Tau Los Ncua Sij Hawm Ntev:**

- Yog tias tsis muaj kev phais mob ntsig txog kev tswj xyuas kom tsis txhob mob heev, cov neeg mob 95% uas muaj tus mob tus po tsis ua hauj lwm thiab cov neeg mob 60% uas muaj tus mob polysplenia yuav tsis dim dhau thawj lub xyoo ntawm kev ua neej.
- Tus mob ntawm lub plawv dhia tsis xwm yeem uas pom tau tseeb uas muaj nyob hauv cov neeg mob 25% nrog qhov isomerism hauv kem plawv sab laug, yuav tsum muaj cov tshuaj los sis lub tshuab pab lub plawv kom dhia zoo rau kev tswj xyuas.
- Lub hnuv nyoog nyob taus ntev thiab kev loj hlob yuav siv txav dav raws li cov kev ua tau los ntawm kev phais mob thiab kev pom muaj los sis tsis muaj ntawm lwm cov zoo tsis sib xws ua ke ntawd.