

婴幼儿室间隔肌部瘤的超声诊断

郭楠 陈娇 朱琦

(四川大学华西第二医院超声科, 四川 成都 610041)

[中图分类号] R725.4 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2010)05-0390-03

室间隔肌部瘤是一种罕见的室壁瘤,由于多数患有单纯室间隔肌部瘤的病例无明显症状和体征,临床诊断较困难。超声心动图检查能清楚显示室间隔肌部瘤的形态、运动以及判断是否合并其他心脏结构及功能异常,对室间隔肌部瘤患者的诊断及监测具有重要的临床意义。

1 临床资料

对我院1999~2009年的超声心动图数据库以“室间隔肌部瘤”为诊断关键词进行检索,共查到患儿3例。3例患儿的家族史和过去史均无特殊。采用GE Vivid 7及Acuson Sequoia 512彩色多普勒超声诊断仪,探头频率3.5 MHz。在胸骨旁左室流出道、心尖四腔、大血管及心室短轴及剑突下超声切面,了解心脏结构及血流情况。

病例1:男性,1月龄,早产儿(35周孕龄),于生后1月进行常规体检,无特殊症状和体征。超声心动图表现:各房室大小未见异常;房、室间隔连续;室间隔中部查见大小约5 mm×4 mm的瘤样结构,基底部朝向左室,随心脏舒张收缩活动增大缩小,基底部可见膜状组织覆盖,瘤壁上未见破口,瘤体内查见一隔膜样回声,连接瘤体与基底部,随心脏运动往返于瘤壁与左室之间(图1A)。室间隔厚度及运动未见明显异常;余心脏结构未见明显异常。彩色多普勒超声:室水平未探及过隔血流信号,余亦未见明显异常血流。超声诊断:室间隔肌部瘤形成。

病例2:女性,4月龄,因咳嗽、气促、发烧4 d入院,查体:患儿生长发育尚可,呼吸浅促,无明显紫绀;心界扩大,心前区有抬举样搏动,无明显震颤;听诊双肺散在湿罗音,心尖区第1心音亢进,肺动脉瓣区闻及收缩期3/6级杂音,第2心音增强,余无特殊。超声心动图表现:全心扩大,以右心明显,房间

隔中部连续性中断约12 mm,室间隔中部至心尖段约22 mm范围菲薄,厚约2 mm,呈明显收缩舒张期矛盾运动,并呈瘤样膨入心室,大小约20 mm×14 mm,室间隔近心尖处查见多处连续性中断,最宽约2 mm(图1B、C)。三尖瓣关闭欠佳,余瓣膜形态、结构及运动无明显异常。冠状静脉窦扩张,内径约9 mm,与残存左上腔静脉连接。彩色多普勒超声:心房水平探及左向右分流, $V_{max} = 1.1$ m/s;心室水平探及双向分流, $V_{max} = 3.5$ m/s;大血管水平未探及异常血流信号。三尖瓣上探及少量反流, $V_{max} = 3.1$ m/s,PG=38 mmHg,据此估测肺动脉收缩压约43 mmHg。超声诊断:室间隔肌部瘤形成;肌部室间隔缺损,室水平双向分流;房间隔缺损,房水平左向右分流;冠状静脉窦扩张,残存左上腔静脉;轻-中度三尖瓣反流,轻度肺动脉高压。

病例3:男性,2岁,因反复咳嗽发烧,活动后乏力入院。查体:体型消瘦,发育差,无明显紫绀;心界扩大,心前区有抬举样搏动,伴震颤;听诊心尖区第1心音增强,胸骨左缘第3、4肋间闻及4/6级收缩期杂音,传导广泛,胸骨左缘第2肋间闻及连续性杂音,余无特殊。超声表现:左房左室增大,余房室大小未见明显异常;大血管水平查见内径约2 mm的异常管道。房间隔连续;室间隔上部回声中断约7 mm,中下部查见大小约5 mm×7 mm的瘤样无回声区,大小随心脏舒张收缩活动而变化,基底部朝向左室,瘤体无破口(图1D)。室壁及瘤体外室间隔的厚度及运动未见明显异常,余心脏结构未见明显异常。彩色多普勒超声:室间隔膜周部水平探及左向右分流, $V_{max} = 4.6$ m/s,室间隔肌部瘤水平未见分流;大血管水平探及连续性左向右分流, $V_{max} = 2.5$ m/s,余心内未见分流。各瓣膜口两侧未探及明显异常血流。超声诊断:室间隔肌部瘤形成;膜周型室间隔缺损,室水平左向右分流;动脉导管未闭,大血

[收稿日期]2009-11-05;[修回日期]2009-12-28

[基金项目]国家重点基础研究发展计划(973计划;编号2007CB511905)。

[作者简介]郭楠,女,硕士,助教。

管水平左向右分流。心导管检查,结果与超声检查一致,并顺利完成室间隔缺损及动脉导管未闭封堵

术。术前心导管检查可见室间隔肌部6 mm × 7 mm大小的龕影,无明显造影剂由此处溢入右室(图2)。

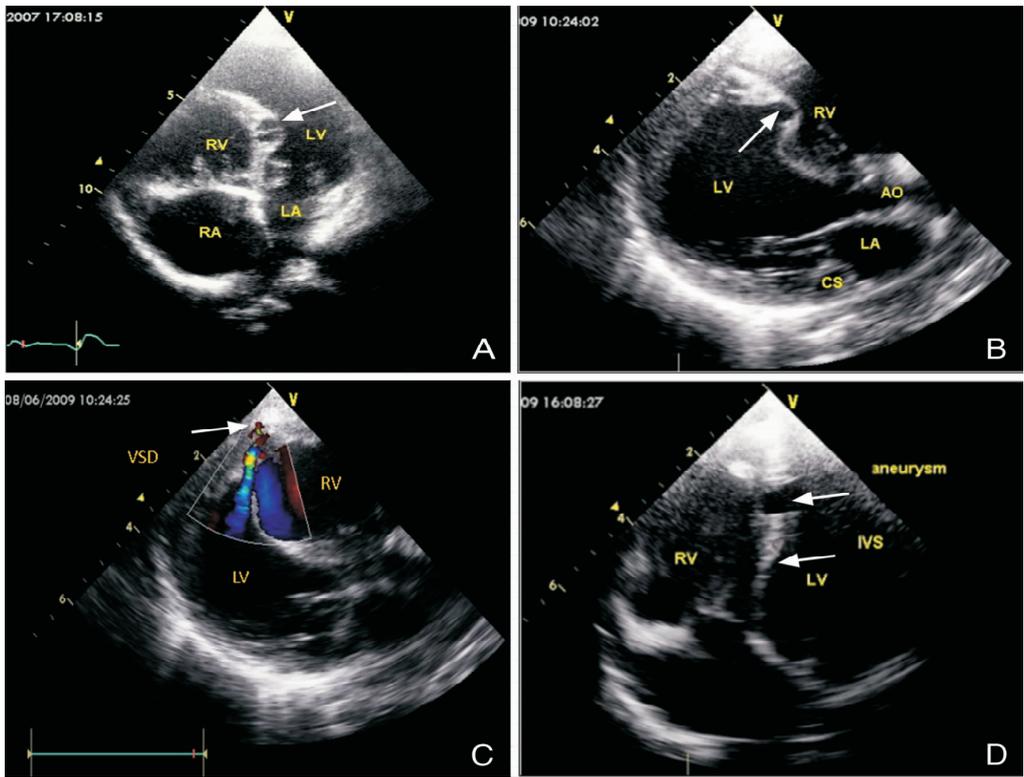


图1 超声表现 A:二维超声显示舒张期室间隔肌部瘤,箭头所指为瘤体底部,瘤体内可见一隔膜样回声,连接瘤体与基底部;B:二维超声显示收缩期室间隔肌部瘤瘤体突入右室(箭头所指),合并冠状静脉窦扩张;C:彩色多普勒超声显示舒张期室间隔心尖处右向左分流(箭头所指),室间隔肌部瘤瘤体突向左室;D:二维超声显示收缩期室间隔肌部瘤(箭头所示 aneurysm:瘤体, IVS:室间隔)。

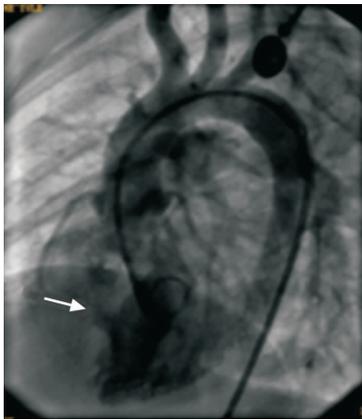


图2 心导管造影检查 箭头所指为室间隔肌部龕影,该处无室水平分流。

2 讨论

室间隔瘤是室壁瘤的一种,瘤体可以发生在室间隔的膜部和肌部,从室壁瘤的性质可以分为真性和假性。真性室壁瘤指心室室壁一部分异常突起或外翻,伴或不伴收缩舒张期的矛盾运动;假性室壁瘤

为室壁局部破裂由周围组织包裹形成,多有外伤史或心脏病史。室间隔肌部瘤从病因上可分为先天性和获得性,其形成主要是各种先天或后天的因素引起室间隔局灶性变薄,强度减弱,在2个心室压力阶差下,变薄的局部突向低压的一方,形成瘤样结构。引起室间隔肌部瘤的后天因素主要包括:心肌缺血或梗死、心肌病、结节病、多次心脏手术、感染、川崎病等。先天性室间隔肌部瘤的病因不明,患者若不具备确切的后天因素则被认为是先天性的。室间隔肌部瘤形态学上多表现为较宽的基底,瘤体可呈单叶或多叶状,与心室相连并向心腔突出,瘤壁菲薄,在组织学上由不同含量的心肌及纤维组织构成,因不同的心肌细胞含量,瘤壁的运动可表现为运动正常,运动减低和无明显运动^[1-2]。本文报道3例患儿室间隔肌部瘤的超声表现不一,特点为:3例病例的瘤体大小不一,形态可呈单叶或多叶;瘤体的室间隔厚度可较薄或无明显异常;范围较大的瘤体随心脏收缩舒张在两侧心室内来回运动;瘤体的运动与室间隔运动方式可一致或呈矛盾运动;室间隔肌部

瘤可单独存在或合并室间隔缺损、房间隔缺损及其他心脏结构异常。3例病例均无明显形成室间隔肌部瘤的后天因素,从年龄和无特殊病史上推测应是先天性的,但也有可能是后天室间隔肌部缺损自然闭合形成。

室壁瘤以左室多见,其中以获得性为主,先天性室壁瘤多发生在房室瓣以下的心室游离壁,发生在室间隔上的较少,而发生在室间隔肌部的则非常罕见^[3]。据报道,室间隔瘤在先天性心脏病患者中的发生率约为0.3%,大部分为室间隔膜部瘤,而室间隔肌部瘤的发生率则极低^[4],文献中出现的病例数从1988年首次报道以来不超过20例,其中,一些病例的分布呈现一定的家族聚集性,Nicolae等^[5]曾报道家族性室间隔肌部瘤合并肌部室间隔缺损的病例;Eriksson等^[6]曾报道兄弟均患有室间隔肌部瘤并且其父亲的室间隔肌部明显菲薄并伴有收缩舒张期的矛盾运动;Fujiwara等^[7]通过对同一孕妇不同孕次的胎儿进行超声心动图检查,均于孕26~28周发现胎儿患有室间隔肌部瘤;Donofrio等^[8]对同一家族三代进行超声心动图检查,发现有4人是先天性心脏病患者,其中2例患有室间隔肌部瘤,1例患有室间隔肌部缺损(怀疑室间隔肌部瘤破裂形成),1例为左室心内膜弹力纤维增生症。因此,学者推测先天性室间隔肌部瘤的发生可能与心肌发育相关的遗传缺陷有关,从家族聚集的特点分析,遗传方式可能为常染色体显性遗传或多基因遗传^[3,6]。Sharon等^[3]报道1例新生儿,患有室间隔肌部瘤的同时表现出束支传导阻滞等传导系统异常,并具有20号染色体断臂结构异常,但该表型与发病的关系仍不确切。本文报道的3例患儿均无阳性家族史及异常心电图,但不排除其家属未做详细检查的可能,因此,其遗传方面的信息尚不确定。

患有先天性室壁瘤的病例中,40%是无症状的,而60%主要表现为其并发症或其他合并的结构异常的症状^[9]。常见的并发症包括:心律失常,进行性心室功能降低导致心衰,血栓栓塞,室壁瘤破裂导致心包填塞。对于室间隔肌部瘤来说,心律失常是最常见的,而其他并发症则较少引起。因此,许多病例会有心电图上的改变,文献报道有双相或倒置的T波、非特异性ST段改变、异常Q波等^[5-6]。

虽然先天性室间隔肌部瘤更多地以独立缺陷的形式出现,但仍可以合并其他的心脏结构异常,据文献报道有动脉导管未闭、房间隔缺损、二尖瓣裂缺及室间隔缺损等^[7]。Nguyen等^[9]从1993年到2006年的超声心动图数据库中检索出所有先天性室间隔

肌部瘤共4例,发现其与右心室病变呈现一定的联系。其中3例合并室间隔完整的肺动脉闭锁,1例为肺动脉瓣缺失综合征并重度三尖瓣狭窄。本文报道的3例病例中,有两例合并有房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭等心脏结构异常,另一例未见其它心脏结构异常。由于患儿的年龄均较小,3例患儿均无明显严重并发症发生,除病例3对合并的室间隔缺损、动脉导管未闭进行了治疗外,余2例目前仍在观察中。对于单纯性室间隔肌部瘤患者,由于在胸片或心电图的检查中均无明显阳性发现,若缺乏超声心动图的检查则很难对无症状儿童的室间隔肌部瘤进行诊断,因此,在无症状儿童中进行超声心动图常规检查可能会发现更多的病例。

目前对于单纯室间隔肌部瘤的治疗仍存在争议,已报道的病例大多能在无任何医疗处理的情况下继续无症状地生存,但是也存在突然发生心力衰竭或心律失常等严重并发症的病例^[5-6]。因此,应对无症状的室间隔肌部瘤患者加强随访与监测以防止严重并发症的发生。

[参 考 文 献]

- [1] Papagiannis J, Van Praagh R, Schwint O, D'Orsogna L, Qureshi F, Reynolds J, et al. Congenital left ventricular aneurysm: clinical, imaging, pathologic, and surgical findings in seven new cases [J]. *Am Heart J*, 2001, 141(3): 491-499.
- [2] Marijon E, Ou P, Fermont L, Concordet S, Bidois JL, Sidi D, et al. Diagnosis and outcome in congenital ventricular diverticulum and aneurysm [J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2006, 131(2): 433-437.
- [3] Sharon H, David M, Salim Aftimos. Congenital Aneurysm of the Muscular Interventricular Septum in Association with Cardiac Arrhythmias and a Chromosomal Abnormality [J]. *Pediatr Cardiol*, 2007, 28(1): 57-60.
- [4] Carr M, Kearney DL, Eidem BW. Congenital Aneurysm of the Muscular Interventricular Septum [J]. *Am. Soc. Echocardiogr*, 2008, 21(11): 1282. e1-1282. e6.
- [5] Nicolae MI, Summers KM, Radford DJ. Familial muscular ventricular septal defects and aneurysms of the muscular interventricular septum [J]. *Cardiol Young*, 2007, 17(5): 523-527.
- [6] Eriksson H, Cooper SM, Rosenbaum KN, Ruckman RN. Familial occurrence of congenital aneurysm of the muscular interventricular septum [J]. *Pediatr Cardiol*, 1998, 19(3): 249-252.
- [7] Fujiwara M, Sase M, Kondou O, Furukawa S. Congenital aneurysm of the muscular interventricular septum in a fraternal case diagnosed by fetal echocardiography [J]. *Pediatr Cardiol*, 2001, 22(4): 353-356.
- [8] Donofrio MT, Allen DR, Tekin M, Bodurtha J. Autosomal dominant myocardial disease diagnosed by fetal presentation of proband with an aneurysm of the muscular interventricular septum [J]. *Pediatr Cardiol*, 2002, 23(1): 27-31.
- [9] Nguyen TP, Srivastava S, Ko HH, Lai WW. Congenital muscular ventricular septal aneurysm: report of four cases and review of the literature [J]. *Pediatr Cardiol*, 2008, 29(1): 40-44.

(本文编辑:黄 榕)