

病例报告

孤立性二尖瓣瓣上狭窄环 1 例

陈和明,胡建国,杨进福

(中南大学湘雅二院心胸外科,湖南长沙 410011)

[中图分类号] R542.5⁺1 [文献标识码] E

患儿,女,6岁,活动后心悸、气促3年,加重伴双下肢浮肿1月入院。既往有咯血史。查体:面部浮肿,口唇轻度发绀,端坐呼吸,双下肺可闻及湿罗音,心率82次/min,胸骨左缘3~4肋间可闻及4/6级收缩期杂音,P2亢进,肝右肋下3.5cm,剑突下7cm,移动性浊音阳性,心电图示窦性心律,右房,右室大。胸片示心胸比例为0.6,双肺淤血,间质性肺水肿,左房、右心增大。彩超示左房、右心明显增大,房间隔无中断,三尖瓣环扩大,关闭欠佳,二尖瓣开放、关闭好。左房内见膜状球形凸出图像,血流沿此腔边缘走行,压差加大,在主动脉短切6点方位有一11~12mm管状回声,血流为高速、湍流、连续分流入左房,提示左房内囊样回声,性质待查,三尖瓣中重度返流。术前诊断为先天性心脏病,三房心(左房排空障碍),三尖瓣返流,心功能Ⅱ级。

入院后在全麻低温体外循环下行手术治疗,术中见左房、右心增大,肺动脉增粗,心房间隔完整,切开房间隔见四个肺静脉开口及左心耳开口,未见二尖瓣开口,正常二尖瓣口被一层隔膜状组织覆盖,于二尖瓣环9点处用镊子探及一8mm直径的孔及2个1~2mm小孔与二尖瓣口相通,沿孔剪开隔膜,即可见二尖瓣口,隔膜周边距二尖瓣环约5mm,二尖瓣及瓣下结构正常,切除隔膜后,肺动脉及肺静脉压力下降,术后复查彩超隔膜消失,痊愈出院。

讨论:本例病人术前诊断不明确,高度怀疑为三房心,经手术证实为孤立性先天性二尖瓣瓣上狭窄环,这是一种罕见的先天性心脏病。三房心和二尖瓣瓣上狭窄环(SVSR)均是表现为左房内有异常纤维肌性膜状结构将左房分割成两部分的先天性畸形,SVSR的解剖学特点是该隔膜距二尖瓣环甚近,

通常只有数毫米,隔膜上除有1~2个狭小孔隙与二尖瓣相通外,无其它通路,酷似典型的A型三房心,二者的解剖学区别在于:左心耳的位置:SVSR的左心耳和四个肺静脉开口均位于隔膜上方的大腔内,而三房心的四个肺静脉开口在隔膜上方的副房内、左心耳在隔膜下方的真房内^[1];两者的胚胎学起源也不同:三房心是由肺总静脉和左房连接部的壁未能吸收或吸收不全而残留下隔膜,使肺总静脉残留为副房,故左心耳位于隔膜下的真房内,而SVSR是衬于左房室管内的内心膜垫发育异常而引起的,常伴有二尖瓣畸形,如二尖瓣交界粘连、腱索缩短、乳头肌异位及降落伞型二尖瓣,此外,还可合并其它心脏畸形,如主动脉缩窄、PDA、室缺等,故手术时需注意合并畸形的矫治^[2]。本例未合并二尖瓣病变,故属孤立性病变。从血流动力学改变上两者均与二尖瓣狭窄相似,由于左房排空障碍、左房压升高、肺静脉高压、肺淤血、肺内渗出增多、肺水肿,进一步导致肺动脉高压、右心衰。本例入院时即有肺水肿、右心衰的表现。症状出现的早晚与隔膜上孔隙的大小有关,小于3mm者婴儿期即夭折,大于6mm可存活至青春期。彩色超声心动图对诊断帮助大,特别是可了解左心耳与隔膜的关系。本病预后差,故诊断明确后应尽早手术。

[参 考 文 献]

- [1] Carpentier A. Congenital mitral valve defect. In: Stark, de Lev- al. Eds. Surgery for congenital heart defects [M]. Ed2. Lon- don: W.B. Saunders, 1994, 530 - 531.
- [2] 张尔永,田子朴,安琪,等. 单纯二尖瓣瓣上狭窄环的诊断和治疗 [J]. 中华胸心血管外科杂志,1998, 14(3): 181 - 182.

(本文编辑:吉耕中)