

· 病例报告 ·

部分性心内膜垫缺损并双孔二尖瓣畸形 1 例

刘文亮, 杨一峰, 胡建国, 刘立明

(中南大学湘雅二医院 胸心外科, 湖南 长沙 410011)

[中图分类号] R541.1 [文献标识码] E

患儿,男,3岁,16 kg。因生后发现心脏杂音,易感冒入院。查体:生长发育尚可,口唇无发绀。心界稍大,心率95次/min,律齐,胸骨左缘2、3肋间闻及Ⅲ级收缩期杂音, P_2 稍亢进。心电图:窦性心律,电轴左偏,不完全左束支传导阻滞,右室肥大。X线:肺血增多,右心房、室增大。彩色多普勒超声:右心房、室增大,房间隔下段回声中断22 mm,二尖瓣前叶中部回声中断,心房水平见左向右五彩穿隔血流束。术前诊断:先天性心脏病,部分性心内膜垫缺损。患儿在常温体外循环下行手术治疗,术中经右房切口见房间隔缺损为原发孔型,2.5 cm×2.0 cm;二尖瓣前后瓣间纤维组织条索宽0.5 cm,在近后内交界处将二尖瓣分为大小不等的两孔,前外侧为大孔,后内侧为小孔。两孔的瓣叶分别有一组腱索乳头肌腱附着于左室前、后壁。前外侧大孔的前瓣Ⅲ度裂,裂缘增厚,卷缩,检查瓣下结构无异常;小孔直径约1.0 cm,瓣膜厚度、活动均正常,轻度关闭不全。手术缝合二尖瓣裂;大瓣口直径约1.5 cm;Kay法缝合环缩后内交界,注水试验检查二尖瓣瓣膜对合良好,无反流。用自体心包补片修复原发孔房缺。术后恢复平顺,术后复查超声示房间隔连续完整,二尖瓣关闭良好。

讨论 双孔二尖瓣(double-orifice mitral valve, DOMV)是一种极为罕见的先天性二尖瓣畸形,1876年Greenfield报道第1例双孔二尖瓣畸形以来^[1],仅有少数报道。其发生原因尚不清楚,可能与胚胎时期二尖瓣多余组织吸收不良或大小瓣叶异常融合有关。双孔二尖瓣畸形基本改变具有两种形式:①在瓣膜联合部附近由于瓣叶组织融合,形成一个附加小孔;②二尖瓣口的中部被横跨的瓣叶或纤维膜性组织分成两个大小相等或大小接近的瓣孔。

双孔二尖瓣畸形分为3种类型:①完全桥型,二尖瓣自瓣环到瓣膜边缘处形成两个独立的漏斗状结

构;②不完全桥型,瓣膜前后叶仅在瓣膜边缘处形成两个开口;③孔洞型,在正常瓣口外侧有一附加小孔,并与正常孔形成夹角。本畸形严重程度主要与是否合并其他先天性心脏病,以及随年龄增加瓣膜结构发生退行性变相关,而与何种孔型无明显相关。随着年龄增加瓣膜的结构改变越明显,如发生纤维化及钙化等。双孔二尖瓣畸形瓣口的总面积一般均在正常范围,很少有狭窄,少数病例可引起关闭不全。双孔二尖瓣畸形约有60%合并其他心脏畸形。由于单纯双孔二尖瓣畸形一般不引起血流动力学的异常,本病若无合并其他心内畸形,其临床症状、体征无特殊表现。临床诊断本病极为困难,超声心动图是诊断本病的最好手段。本病例超声漏诊双孔二尖瓣畸形可能与对本畸形认识不足有关。因此,心脏超声诊断先天性心脏病时应注意观察二尖瓣瓣叶的情况,以免漏诊;而在诊断双孔二尖瓣畸形同时,应考虑到合并其他畸形的可能。术中需仔细观察二尖瓣瓣膜和乳头肌附着的位置,在连接大瓣与小瓣间的纤维组织桥下,可有垂下的瓣膜组织,具有启闭功能,术中要特别注意。对于纤维索桥样组织,一般要完整保留,切勿切断,否则将产生严重的关闭不全^[2,3]。

[参 考 文 献]

- [1] 刘迎龙,李守军,萧明第,朱晓东.部分心内膜垫缺损合并双孔二尖瓣的外科治疗[J].中华胸心血管外科杂志,1996,8(3):217.
- [2] Lee CN, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Mair DD. Surgical treatment of double-orifice mitral valve in atrio-ventricular canal defects. Experience in 25 patients[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1985, 90(5):700-705.
- [3] 石凤梧,陈子英,谢英奎,刘绍贤,刘苏,陈立华,等.双孔二尖瓣合并心内畸形的外科治疗[J].中国胸心血管外科临床杂志,1997,4(1):39-41.

(本文编辑:吉耕中)

[收稿日期]2005-04-25;[修回日期]2005-05-30

[作者简介]刘文亮(1973-),男,博士,主治医师。主攻方向:小儿先天性心脏病。