

·临床研究 Clinical research·

真性膜部瘤型室间隔缺损封堵失败一例并文献复习

胡要飞, 李 涛, 杨 敏, 肖 玉, 席世兵

【摘要】 目的 提高对真性膜部瘤型室间隔缺损(VSD)的认识,总结经导管封堵治疗失败的教训。**方法** 回顾 1 例真性膜部瘤型 VSD 患儿经导管封堵失败病例的术中和术后资料,结合文献资料进行分析。**结果** 术前检查无经导管封堵治疗手术禁忌证,术中共更换 3 枚不同直径国产膜部 VSD 封堵器进行 4 次封堵均未成功,术后结合外科手术所见,回顾造影图像诊断为真性膜部瘤Ⅱ型 VSD。**结论** 真性膜部瘤型 VSD 瘤壁比较薄弱,进行封堵治疗时破口可以增大。充分认识真性膜部瘤型 VSD,提高术前彩色多普勒超声的诊断水平,有助于预估手术风险,减少手术严重并发症。

【关键词】 室间隔缺损;室间隔膜部瘤;治疗

中图分类号:R541.1 文献标志码:B 文章编号:1008-794X(2013)-08-0679-04

Failed transcatheter closure of ventricular septal defect with membranous septum aneurysm: report of one pediatric patient with literature review HU Yao-fei, LI Tao, YANG Min, XIAO Yu, XI Shi-bing. Department of Pediatrics, Affiliated Taihe Hospital, Hubei Medical and Pharmaceutical College, Shiyan, Hubei Province 442000, China

Corresponding author: LI Tao

【Abstract】 Objective To make a further understanding of ventricular septal defect (VSD) with membranous septum aneurysm, and to summarize the experience in performing transcatheter occlusion of VSD in vain. **Methods** The clinical data of transcatheter occlusion treatment for ventricular membranous septum aneurysm in one pediatric patient were retrospectively analyzed, and the related literatures were reviewed. **Results** Preoperative examination showed that this pediatric patient had no contraindications to transcatheter occlusion procedure. During the operation, three domestic VSD occluders with different diameters were used one after another to obstruct the VSD. The performance of occlusion procedure was tried for four times, but all were in vain. Through combination analysis of surgical results with the angiographic findings, the VSD lesion was finally proved to be the aneurysm of the membranous ventricular septum (AMS) type II. **Conclusion** The aneurysmal sac of AMS is rather frail, therefore, the defect may be expanded by the transcatheter occlusion procedure. A full understanding of ventricular septal defect with membranous septum aneurysm and the improvement of the diagnostic accuracy of preoperative color Doppler echocardiography will be helpful in predicting the risk of surgery as well as in reducing the incidence of serious postoperative complications. (J Intervent Radiol, 2013, 22: 679-682)

【Key words】 ventricular septal defect; membranous ventricular septum aneurysm; therapy

室间隔缺损 (ventricular septal defect, VSD) 是最常见的先天性心脏病之一。近年来随着介入器材的国产化及封堵治疗技术的日趋成熟,经导管封堵已经被证明是安全、快捷、有效的疗法。然而,膜部瘤型 VSD 仍然是封堵治疗的难点,总结该类型

VSD 封堵失败的经验有助于膜周部 VSD 封堵治疗技术的进一步提高。本文报道我科收治的 1 例封堵失败的真性膜部瘤型 VSD 病例,并对其定义、分型、胚胎发育、解剖结构、临床意义、诊断和治疗进行文献复习,以期引起同道重视。

DOI: 10.3969/j.issn.1008-794X.2013.08.016

作者单位: 442000 湖北十堰 湖北医药学院附属太和医院儿科
通信作者: 杨 敏

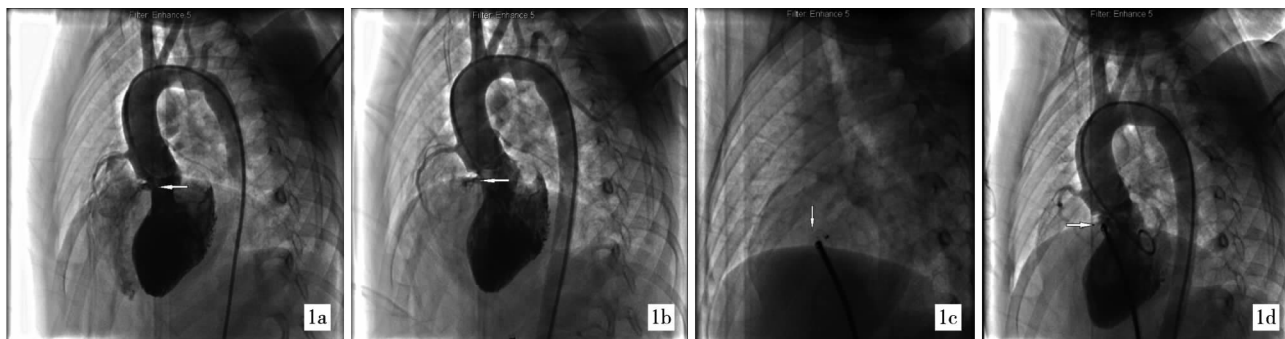
临床资料

患儿男, 2 岁 8 个月。以“发现心脏杂音 1 个月”入院。患儿平素体质较差, 有 2 次肺炎病史, 无乏

力、心悸,无哭闹及活动后气促、紫绀等表现,家族中多人患高度近视。体格检查:体温 36.5℃,心率 110 次/min,呼吸 20 次/min,体重 16.5 kg,身高 98 cm,血压 81/63 mmHg,神志清楚,生长发育正常,口唇、甲床无紫绀,颜面及全身皮肤黏膜未见黄染、皮疹、出血点,呼吸平稳,咽不红,扁桃体无肿大,颈软,双肺呼吸音清,未闻及干湿性啰音,心音有力,律齐,胸骨左缘 4~5 肋间可闻及 4/6 级收缩期粗糙杂音,伴有震颤,腹软,肝脾无肿大,双下肢无浮肿,无杵状指(趾),神经系统未见异常。术前心脏彩色多普勒超声(彩超):膜周部 VSD,大小 2.8 mm,距主动脉右冠瓣 3.7 mm,心底短轴切面分流部位位于 9 点钟处,分流峰值流速 3.3 m/s,跨隔压差 44 mmHg,射血分数(EF)74%;心电图正常。术前检查凝血功能、电解质、肝肾功能均正常;肝炎标志物、梅毒抗体、艾滋病抗体均阴性。心肌酶谱示 CK-MB 30 u/L,LDH 296 u/L,余正常。

手术适应证明确,行“经皮左右心导管检查 + VSD 堵闭术”。心导管检查资料 Qp/Qs = 1.1,左向右

分流量 0.3 L/min,肺动脉压力 24/7(13) mmHg,左前斜位左心室造影提示缺损位于膜周部,大小 3.4 mm。JR2.5 右冠导管辅助下顺利建立轨道,选用 5 mm 国产膜部对称 VSD 封堵器,在左心室侧释放封堵器前伞,回拉封堵器至室间隔时无阻力感,释放后伞腰征不良,超声监测发现封堵器已位于右心室。换用 6 mm 对称 VSD 封堵器先后 2 次缓慢谨慎地将封堵器放置到位后均未看见明显腰征,第 3 次封堵器放置到位后超声监测发现封堵器位置正确,但残余分流明显,收回封堵器,再次行左心室造影,较前一次造影 VSD 并无明显变化,但超声探测分流束直径约 4 mm。选用 8 mm 封堵器,封堵器前伞到位后有阻力感,释放后伞仍无明显腰征,超声监测及左心室切线位造影(图 1)心室水平未见分流,考虑封堵器成形不好(无腰征),收回封堵器,再次超声探测发现分流束直径已扩大至 7.5 mm,放弃封堵转心外科开胸手术修补。外科术中探查 VSD 位于膜周隔瓣后上,基底直径约 12 mm,缺损边缘接续以较薄的膜样组织,其上可见不规则破口。



1a 第 1 次造影结果左前斜位左心室造影提示 VSD 位于膜周部,大小 3.4 mm 1b 第 3 次置放封堵器后再次造影结果与 1a 比较无明显变化 1c 成功放置 8 mm 国产对称封堵器后腰征不良 1d 放置 8 mm 国产对称封堵器成功后左前斜位左心室造影心室水平未见分流

图 1 VSD 封堵过程

讨论

VSD 是最常见的先天性心脏病之一。封堵治疗已经被证明是安全、快捷、有效的。但仍有一部份患者因为各种原因导致封堵失败。张玉顺等^[1]报道膜周部 VSD 封堵不成功的常见原因包括术中及术后出现的房室传导阻滞、封堵器移位-残余分流-溶血、主动脉瓣关闭不全、右房室瓣关闭不全等。刘茹等^[2]分析 10 例封堵失败的 VSD 患者,8 例为膜部瘤型 VSD,2 例为靠近右房室瓣隔瓣的 VSD,提示膜部瘤型 VSD 和隔瓣后型 VSD 的是膜周部 VSD 封堵治疗的难点。

室间隔膜部瘤 (aneurysm of the membranous ventricular septum, AMS) 分为真性(原发性)和假性(继发性)2 种,真性 AMS 的轮廓规则而且基底宽,假性 AMS 的轮廓则不规则。该畸形 1938 年首先被定义^[3]。国外学者统计 AMS 占先天性心脏病的 0.3% 和 VSD 的 19.1%^[4],国内则发现接受介入治疗的膜周部 VSD 患者中 48.75% 伴有 AMS^[5],在其中一组患者中甚至高达 86%^[6]。不伴发 VSD 的真性 AMS 比较罕见,发生原因尚不清楚,可能与胚胎发育异常或膜部间隔自然闭合过程异常有关。在胚胎发育过程中膜部室间隔由中心心内膜垫、圆锥间隔及肌部室间隔共同发育而来,在妊娠后 3 个月膜部室间

隔发育得很慢^[7],如果间隔转移不够和主动脉旋转不足,导致主动脉轻度右旋,膜部间隔斜行或水平移位,无支持的膜部间隔承受左室高压就会向右室瘤样膨出;或者也可能是膜部室间隔自然闭合延缓,其薄弱区受左室高压影响而形成^[8-9]。根据基底部宽度与瘤体高度的比例可将真性 AMS 分为 3 型:Ⅰ型,基底部宽度与瘤体高度相仿;Ⅱ型,基底部宽度明显大于瘤体高度;Ⅲ型,瘤体高度明显大于基底部宽度^[8];而假性 AMS 则是 VSD 伴发的膜部瘤,是由 VSD 周围的心内膜纤维增生伴隔瓣、隔前瓣交界处及部分腱索不规则纤维增生并粘连融合构成假性瘤壁,而非膜部间隔的先天性变形^[10-11]。

隔瓣后型 VSD 位于右房室瓣隔瓣后下方,造成隔瓣后室间隔部分或完全缺损,一般认为是由于胚胎期心内膜垫发育静止,房室隔缺如所致,其与房室结或希氏束距离近,并且常粘连右房室瓣形成假性 AMS 并影响右房室瓣功能^[12],因此有学者提出 AMS 是隔瓣后型 VSD 的特异性左室造影改变^[13]。

真性 AMS 的瘤体一般在收缩期突向右室,在 AMS 堵塞右室流出道导致右室压力升高的情况下也可以突入左室,突向右房者比较少见^[14],也有文献报道 AMS 同时突入右房和右室^[15],甚至突出到心脏外者^[14]。真性 AMS 最可靠的诊断和筛查方法是彩超,但是经胸彩超心动图 (transthoracic echocardiography, TTE) 有时比较难以与华氏窦瘤区分^[15]。心脏 CT、心血管造影、心脏 MRI 都可以明确诊断,心脏 MRI 可以显示出 AMS 与其周围结构的关系、是否有血栓形成和炎症^[16]。

真性 AMS 的临床意义在于其可由沉默状态出现穿孔形成间隔缺损,可以导致感染性心内膜炎、主动脉瓣返流、右房室瓣返流、短暂性脑缺血发作^[16],也可以导致血栓形成、右室流出道梗阻、心律失常^[15],甚至心源性猝死^[17]。因此,AMS 一经诊断即使是无症状者也应该进行手术矫治,国外推荐的唯一外科手术方式是 AMS 切除的同时补片关闭 VSD^[18]。

本例患儿外科手术中证实 VSD 位于膜周隔瓣后上,基底宽、缺损内的膜样组织(即 AMS 瘤壁)轮廓规则,并没有与右房室瓣及其腱索发生粘连,因此考虑为真性 AMS,造影结果及外科手术中所见符合真性 AMS Ⅱ型。像本例这样位于隔瓣后的“真性膜部瘤型 VSD”临床上彩超和心血管造影都比较难以同隔瓣后型 VSD 鉴别,进行封堵治疗更是缺乏相关报道。我们的术前 TTE 检查没有描述缺损与右房室瓣的关系,但是心底短轴切面分流束位于 9 点钟处,

正是隔瓣后 VSD 的常见位置。可能是幼儿膜部室间隔本身比较薄弱的原因,我们术前 TTE 没能辨别出 VSD 的基底部和 AMS 瘤壁的范围。在对其缺乏认识时我们一度将其误认为是普通的膜周部 VSD,封堵失败后又一度误认为是隔瓣后型 VSD。经过认真复习造影图像后发现主动脉右冠窦尖部轻微的突向右心室,但是左向右的分流束与右冠窦尖部仍有距离,而不像典型的 VSD 合并右冠窦脱垂时分流束往往与变形的窦尖部紧贴。分析图像特点,右冠窦出现切迹的部位其实就是缺损的基底部边缘,下方则是真性 AMS,由于膜部瘤壁比较薄弱只能承受部分右冠窦突向右室的压力,因此才出现上述右冠窦尖部的影像学变化。至于薄弱的真性 AMS 没有明显呈瘤样膨向右室侧的原因,我们推测可能与患儿年龄尚幼,左右心室压力阶差相对较小,真性 AMS 顶部的破口又可以部分缓解瘤壁所承受的压力有关。

总结我们的经验,首先,要充分认识术中监测和团队决策的重要性。TTE 在先天性心脏病介入治疗术前病例选择、术后疗效评价方面比心血管造影检查有优势^[19],在 VSD 介入治疗术中用 TTE 监视封堵器释放可以提高手术效率、缩短手术时间^[20]。介入术中一旦出现不确定因素,及时行 TTE 检查往往能协助术者作出正确的判断及应对措施。但是像本例这样位于隔瓣后的真性膜部瘤型 VSD 仅靠 TTE 检查是很难正确诊断的,需要更进一步行经食管超声心动图或者心脏 CT 检查。团队决策可以帮助术者减少主观臆断,客观判断术中出现的每种情况。本例进行了 4 次封堵尝试,均因腰征不良收回封堵器,一度想换用更大的封堵器进行封堵,但术中超声监测提示分流束随封堵器增大而增大,加上患儿头臂干有变异、家族中又有多名高度近视患者,使我们怀疑患儿室间隔发育可能有异常,经过手术小组反复讨论,最终我们推测:“患儿真正的 VSD 可能很大,而缺损中央可能有比较疏松的组织,此组织无法支撑封堵器,术前 TTE 及术中造影所见的分流束可能仅仅显示了疏松组织上的缺损”,后来的结果与我们的设想基本一致,表明即使在真性 AMS 尚缺乏深入了解的情况下,也可以依靠 TTE 术中监测和团队决策作出比较正确的选择。其次,VSD 封堵器安置到位后应仔细分析封堵器的形状,有时需要多个投照位甚至转机来综合判断。即使 TTE 监测及左心室造影均提示没有残余分流,如果封堵器腰征不良,不宜轻易冒险释放封堵

器;最后,介入手术过程中每一步操作都应谨慎,如果术中出现疑难情况,又没有充分的证据支持可以进行下一步操作,可能需要暂时中止操作,尽量寻求超声或造影证据,以期得到合理的解释。

【参考文献】

- [1] 张玉顺,李 寰,刘建平,等.膜周部室间隔缺损介入治疗并发病的分析[J].中华儿科杂志,2005;39:42.
- [2] 刘 茹,张毅刚,李世杰,等.经胸超声心动图对室间隔缺损介入封堵失败 10 例分析[J].中国当代医药,2010,17:92-93.
- [3] Kaplan M, Murat DM, Sayrak H, et al. An anatomopathologic study of membranous septum aneurysms and significance of their surgical treatment[J]. Cardiovasc Surg, 2000, 8: 561-566.
- [4] Lazarev SM, Matsan VI. Aneurysm of the membranous heart septum[J]. Kardiologia, 1989, 29: 36-40.
- [5] 宋治远,何国祥,舒茂琴,等.经导管封堵先天性室间隔缺损的临床疗效分析[J].重庆医学,2006,35:194-195.
- [6] 张玉顺,李 寰,代政学,等.膜周部室间隔缺损介入治疗的临床评价[J].中国循环杂志,2005,20:14-16.
- [7] Lamers WH, Viragh S, Wessels A, et al. Formation of the tricuspid valve in the human heart [J]. Circulation, 1995, 91: 111-121.
- [8] 宋治远,张志辉.室间隔膜部瘤破裂与室间隔缺损伴发的膜部瘤[J].局解手术学杂志,2007,73:371-372.
- [9] Yavuz S, Eris C, Goncu T, et al. An incidental aneurysm of the interventricular membranous septum[J]. Arch Iran Med, 2010, 13: 363-364.
- [10] 胡海波,蒋世良,徐仲英,等.室间隔缺损膜部瘤的造影分型及介入治疗方法学研究[J].心脏杂志,2005,39:305.
- [11] 门小毛,单建华,刘玉威,等.儿童心脏假性膜部间隔瘤的外科治疗[J].实用儿科临床杂志,2003,18:652.
- [12] 解启莲,高 磊,周 谨,等.隔瓣后型室间隔缺损的介入治疗[J].临床荟萃,2007,22:1270-1271.
- [13] 黄 穗,秦增辉,李燕燕.隔瓣后型室间隔缺损左心室造影与心脏直视手术对照(附 20 例报告)[J].现代医用影像学,1998:17-19.
- [14] Sugioka K, Watanabe H, Gersony DR, et al. Giant aneurysm of the membranous ventricular septum extending outside the heart: diagnosis by transthoracic color flow Doppler echocardiography [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2002, 15: 188-191.
- [15] Horne D, White CW, Mackenzie GS, et al. Adult presentation with a bilobed membranous ventricular septal aneurysm [J]. Can J Cardiol, 2013: 002.
- [16] Fabijanic D, Bulat C, Batinic T, et al. Membranous ventricular septum aneurysm as a cause of recurrent transient ischemic attack[J]. J Cardiovasc Ultrasound, 2012, 20: 114-115.
- [17] Sarubbi B, Gerlis LM, Ho SY, et al. Sudden death in an adult with a small ventricular septal defect and an aneurysmal membranous septum[J]. Cardiol Young, 1999, 9: 99-103.
- [18] Tateishi A, Kawada M, Takeuchi M, et al. Radial incision for ventricular septal defect with membranous septal aneurysm[J]. Asian Cardiovasc Thorac Ann, 2010, 18: 250-252.
- [19] 张晓军,张新荣,唐文伟,等.心血管造影及超声检查在小儿先天性心脏病介入治疗中的联合应用研究[J].介入放射学杂志,2010,19:177-180.
- [20] 侯传举,朱鲜阳,邓东安,等.彩色多普勒超声心动图在室间隔缺损封堵术中的应用价值 [J]. 心脏杂志,2005,17: 282-284.

(收稿日期:2012-12-29)

(本文编辑:俞瑞纲)

·临床研究 Clinical research·

彩色多普勒超声诊断高流量性阴茎异常勃起及介入治疗的价值

赵 松, 程泽爱, 龙清云, 张晓龙

【摘要】 目的 探讨彩色多普勒超声诊断伴有海绵体动静脉瘘的高流量性阴茎异常勃起患者的敏感性,并探讨经血管介入栓塞治疗效果。**方法** 2005 年 9 月至 2011 年 9 月收治 8 例高流量性阴茎异常勃起患者,彩色多普勒超声证实均伴有单侧阴茎海绵体动静脉瘘,内科保守治疗无效。经阴部内动脉造影观察并行动脉介入栓塞治疗,对比治疗前后患侧阴茎背动脉血流收缩期峰值流速 (PSV)、舒张末期流速 (EDV)、海绵体内压力值、阴茎背动脉血管造影等指标,评估治疗效果并对所有患者随访观察 1 年。**结果** 8 例患者进

DOI:10.3969/j.issn.1008-794X.2013.08.017

作者单位: 430071 武汉大学中南医院介入放射科(赵 松、龙清云、张晓龙);孝感市第一人民医院(程泽爱)

通信作者: 龙清云 E-mail: longqy2005@yahoo.com.cn