维普资讯 http://www.cqvip.com

局解手术学杂志 2007年第16卷第6期
J Regional Anat & Operative Surg,2007,Vol.16,No.6

·专家论坛·

室间隔膜部瘤破裂与室间隔缺损伴发的膜部瘤

Disruption of tumor in membranous part of interventricular septum and membranous part tumor caused by interventricular septal defect

宋治远,张志辉 (第三军医大学附属西南医院心内科,重庆市介入心脏病学研究所,重庆 400038)

[关键词] 室间隔膜部瘤;室间隔缺损;膜部瘤破裂
[中图分类号] R654.2;R318.11 [文献标识码] B [文章编号] 1672-5042(2007)06-0371-02

室间隔缺损与膜部瘤的关系日益受到重视,主要包括两种情况:即室间隔膜部瘤破裂与室间隔缺损伴发的膜部瘤,前者被称为真性膜部瘤,后者则为假性膜部瘤[1]。有文献报道膜周部室间隔缺损伴有膜部瘤者达30%~60%,作者在对膜周部室间隔缺损进行介入治疗研究中,发现有48.75%的患者合并有膜部瘤[2]。张玉顺等报告的膜周部室间隔缺损伴膜部瘤形成者高达86%[3]。由此可见,膜周部室间隔缺损合并膜部瘤临床常见,为使广大临床医师加深对室间隔缺损与膜部瘤关系的认识,本文就其基本概念、临床表现、临床诊断、分型及介入治疗的特殊性等作一概述。

1 概念

1.1 室间隔膜部瘤

室间隔膜部瘤是心脏膜部间隔向右侧心腔囊状突出的一种畸形,目前已证实与膜部室间隔缺损的自然闭合过程有关,又称真性膜部瘤[4]。该畸形由Laennec于1826年首次描述,系在胚胎发育过程中,由于室间隔膜部间隔来源较为复杂,或有时膜部间隔虽已融合但部分组织比较薄弱,出生后,该部长期受左室高压血流冲击,可发生瘤样扩张并向右室膨出,进而形成膜部瘤。也有人认为在出生后由于膜部室间隔自然闭合过程延缓,其薄弱部分在左室高压下形成膜部瘤和穿孔。室间隔膜部瘤在解剖上邻近三尖瓣隔瓣与前瓣交界处,瘤囊由向右室膨出的室间隔膜部组织形成,呈乳白色,与瓣膜及腱索无粘连,较宽,直径约10 mm,膨出高度4~10 mm,破孔常位于瘤顶部,一般为1个破口,亦有2个或多个破口者。

1.2 室间隔缺损伴发的膜部瘤

室间隔缺损伴发的膜部瘤又称为"假性膜部瘤",其主要由三尖瓣隔瓣缘和腱索粘连及纤维组织围成,系三尖瓣隔瓣缘和腱索在室间隔缺损左向右分流血液长期高压冲击下发生粘连所致,室间隔缺损上方隔瓣形成膜部瘤壁,隔瓣游离缘的粘连腱索与室间隔缺损部分纤维组织围成膜部瘤破孔(出口),而膜部室间隔缺损则被认为是入口。膜部瘤的形成可以有效阻滞血液的左向右分流,使一个较大量的血液分流变为较小量的血液分流,残留单个、两个或多个小孔,有的甚至可完全关闭室间隔缺损,少数特别巨大的膜部瘤可引起右心室流出道梗阻。

2 病理生理改变与临床表现

室间隔膜部瘤未破裂时,无血流动力学改变,也无任何相关的临床症状,临床不易察觉。室间隔膜部瘤破裂则形成室间隔缺损,其与室间隔缺损伴发的膜部瘤(假性膜部瘤)一样,出现相同的病理生理学改变,即因血液的左向右分流而导致左室容量负荷增加,继之出现肺动脉压升高及左心室扩大等一系列病理生理及心脏形态学改变。临床上主要表现为活动后心悸气短,多有反复上呼吸道感染,体格检查胸骨左缘3、4肋间可闻及Ⅲ~Ⅳ级收缩期吹风样杂音,伴或不伴收缩期细震颤,部分病例肺动脉瓣第二心音增强或亢进。至疾病晚期,则可发生Eisenmenger综合征。

3 诊断及分型

3.1 诊断

室间隔缺损合并膜部瘤的诊断及分型主要依赖于超声心动图检查及左心室造影[4-5]。心脏超声检查:真性膜部瘤通常与主动脉根部短轴切面位于右冠瓣与无冠瓣交界处或胸骨旁四腔切面,呈瘤状、漏斗状,壁薄而光滑,回声较细,基底宽、位于室间隔膜部,顶端小,突向右室,位于隔瓣下,收缩期膨大,舒张期缩小,少数尚可在左室长轴切面显示。而假性膜部瘤则于室间隔中断处显示模糊粗乱回声,或隔瓣与室间隔缺损边缘

[收稿日期] 2007-07-10 [修回日期] 2007-08-25

维普资讯 http://www.cqvip.com

粘连成半圆形、膜状突向右室，壁较厚，活动受限，收缩期此粘连性隔瓣轻度突向右室。左心室造影：可显示膜部瘤的大小、形状、有无破口及破口的数量（图1、图2），但鉴别真性膜部瘤与假性膜部瘤则较困难。

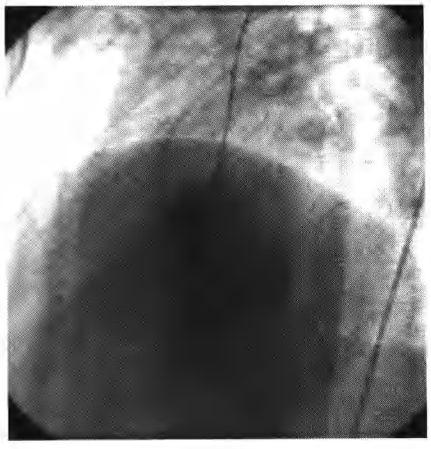


图1 室间隔膜部瘤未破裂



图2 室间隔膜部瘤伴多个破口

3.2 分型

真性膜部瘤形状相对较为单一，根据基底部宽度与瘤体高度将其分为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。其中Ⅰ型最多见，Ⅱ型、Ⅲ型则较少见。假性膜部瘤则根据其造影形态可大致分为以下几型。漏斗型：左室面破口大为基底部，右室面破口小为漏斗顶端，期间均匀变细，形似漏斗；菜花型：呈瘤样结构，头端呈分叶状，有多个破口与右室相通；囊袋型：瘤体较大，中部呈球形膨起，左室基底部宽，右室面有1个或多个破口；弯管型：突出于右室腔部分狭长等。

4 介入治疗

室间隔膜部瘤破裂与室间隔缺损伴发的膜部瘤的介入治疗原则相似，封堵器的选择及封堵策略主要取决于膜部瘤的形态、大小、破口位置及囊壁结构性质等[6]。瘤体及其基底部宽大者，可以将封堵器放置在瘤体内或瘤体内与右室面之间，但前提是瘤体有较强的支撑力，且膨出瘤出口未影响右室流出道。瘤体大基底部小者，可将封堵器放置在瘤体与左室面之间，其原则是封堵室间隔缺损最窄处，这样可选择小的封堵器，减少体内金属含量，且操作相对简单，不易损伤传导束及主动脉右冠瓣，但术后行心脏超声检查监测右室流出道压力阶差很有必要。2个以上破口的瘤体应以较大破口为封堵对象，封堵器的大小应以大于瘤体破口1～2 mm为宜，并根据破口所处位置调整左侧伞面金属标记的朝向，使伞面充分填充整个瘤体及封堵其他破口。对于瘤体呈狭长型者，室间隔缺损形状类似漏斗型动脉导管，可以将瘤体夹持在左右伞面之间，但尽量使封堵器进入瘤体内，封堵器大小的选择原则与无膜部瘤者一样，以比缺损口大1～2 mm为宜。瘤体过长的膨出瘤，室间隔缺损封堵伞难以将瘤体夹入两伞之间时，也可选用动脉导管未闭封堵伞进行封堵。伴有多个大破口的宽基底膜部瘤，介入治疗有时难度较大，需行外科修补术治疗[3]。作者曾遇1例室间隔缺损合并1大膜部瘤及多个破口的成年患者，分别置入了直径22 mm及16 mm两个室间隔缺损封堵器仍无法完全封堵室间隔缺损的多个破口，后转外科行手术修补治疗。总的原则是在不影响主动脉瓣、三尖瓣功能的基础上，达到完全阻止穿隔血流的目的；同时在完全封堵的前提下要尽量选择小的封堵器，以减少并发症的发生。

[参考文献]

[1] Ramaciotti C, Keren A, Silverman NH. Importance of ventricular septal aneurysm in the natural history of isolated perimembranous ventricular septal defect[J]. Am J Cardiol, 1986, 57(4):268－272.

[2] 宋治远，何国祥，舒茂琴，等. 经导管封堵室间隔缺损的临床疗效分析[J]. 重庆医学，2006，35(3)：194－195.

[3] 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(1)：14－16.

[4] Ho SY, McCarthy KP, Rigby ML. Morphology of perimembranous ventricular septal defects: implications for transcatheter device closure[J]. J Interv Cardiol, 2004, 17(2):99－108.

[5] 周 蕾，许 迪，孔祥清，等. 经胸超声心动图对室间隔缺损膜部瘤的分型及在介入治疗中的作用[J]. 中国超声医学杂志，2006，22(4)：267－269.

[6] 王 震，解启莲，张密林，等. 经导管治疗假性室间隔膜部瘤226例临床分析[J]. 临床心血管病杂志，2006，22(2)：88－90.

（编辑：郭光金）