

高血压与心脏病

DOI: 10.11699/cyxb20130825

主动脉-左室隧道 1 例报道

李林峻, 吴庆琛, 李 强

(重庆医科大学附属第一医院胸心外科, 重庆 400016)

【中国图书分类法分类号】R541.1

【文献标志码】B

【收稿日期】2012-11-22

主动脉-左室隧道(aortic-left ventricular tunnel, ALVT)是一种少见的先天性心脏畸形,存在于主动脉与左心室之间的异常通道。本例患者在此基础上还合并左冠瓣左交界点下移畸形实属罕见。该类疾病尽早做出诊断,并及时手术根治,效果较为满意。结合患者救治过程,并查阅相关文献知识,报道如下。

1 临床资料

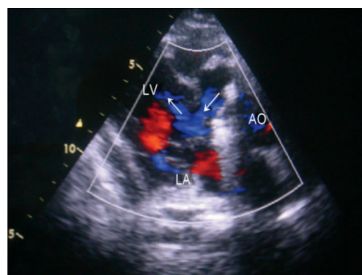
患者男,25岁,因“反复咳嗽3月,心累、气促2月”入院。入院时持续低热,轻微活动后出现咳嗽,同时伴有心累、气促、大汗淋漓,平躺后上述症状明显好转。查体:双肺呼吸音清晰,未闻及干、湿啰音;心律不齐,强弱不等,主动脉瓣听诊区可闻及舒张期杂音,股动脉可闻及枪击音。二维超声:主动脉-左室之间可见一隧道样结构,隧道出口于左心室(图1),彩色多普勒超声于该处见双向分流(图2)。血沉32 mm/h(0~15 mm/h),抗O 136.0 IU/ml(0~116 IU/ml),类风湿因20.5 IU/ml(0~20 IU/ml),C反应蛋白80.00 mg/L(0~8 mg/L);血常规:白细胞 9.48×10^9 个/L($3.5 \times 10^9 \sim 9.5 \times 10^9$ 个/L),中性粒细胞百分比73.5%,其余未见异常,血培养未见异常。考虑感染存在予以抗炎及心功能准备2周后,复查血沉、C反应蛋白及抗O恢复至正常范围,行手术治疗。术中见:主动脉外膜轻度水肿,管壁稍增厚,无增粗,与周围轻度黏连,中度肺动脉高压。左房、左室明显扩大,以左室肥厚扩大为主。右冠瓣上见直径约0.6 cm类圆形孔,通过此孔进入一个囊袋样隧道,通过室间隔进入左心室;左冠瓣左交界点下移约2.0 cm至左冠瓣与右冠瓣关闭时对合不佳(图3),主动脉瓣中度关闭不全,遂决定行主动脉替换术。手术顺利。术后病检提示:主动脉壁纤维组织增生,玻璃样变,少量炎细胞浸润,主动脉瓣纤维组织增生,玻变,伴黏液样变性大量炎细胞浸润。术后诊断:先天性心脏病:ALVT,左冠瓣左交界点下移畸形,主动脉瓣中度关闭不全,中度肺动脉高压。



LA示左心房, LV示左心室, AO示主动脉
箭头表示ALVT样结构

图1 胸骨旁左心室长轴切面二维超声图

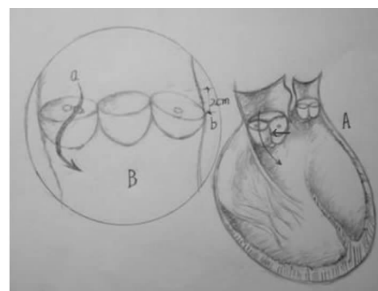
Fig.1 Two dimensional ultrasound of section of parasternal long axis of the left ventricle



LA示左心房, LV示左心室, AO示主动脉
箭头示隧道内血流信号

图2 胸骨旁左心室长轴切面彩超图

Fig.2 Color ultrasound of section of parasternal long axis of the left ventricle



A. 长箭头处表示隧道位置、方向,短箭头表示左冠瓣下移畸形;
B. 主动脉根部局部放大展开示意图:a,隧道起始于右冠瓣上位置及方向;b,左冠瓣交界点下移畸形,下移约2 cm

图3 心脏畸形示意图

Fig.3 Sketch map of cardiac malformation

作者介绍:李林峻,Email:boy-cy2011@yeah.net,

研究方向:食管癌及发病机制。

通信作者:吴庆琛,Email:wuqc6@hotmail.com。

2 结 果

术后患者咳嗽、心累、气促及多汗症状明显缓解。多次复查心脏彩超,均提示机械瓣启闭佳,未见瓣周漏。术后第 21 天突然出现胸闷、心悸,心率逐渐下降,心电图提示:完全性房室传导阻滞,立即予以抢救,起始静推阿托品后,心率可上升至七十余次左右,随后对阿托品、肾上腺素等心血管活性药物无效,死亡。

3 讨 论

ALVT 是一种少见的先天性心脏畸形,占先天性心脏病 0.1%^[1]。Hovaguimian 等^[2]根据畸形的不同局部解剖将其分为 4 型:Ⅰ型:单一隧道,在主动脉根部呈裂隙样开口,无主动脉瓣膜损害;Ⅱ型:通道在室间隔内呈瘤样扩张,在主动脉根部呈卵圆形开口,伴或不伴主动脉瓣膜损害;Ⅲ型:通道在室间隔内呈瘤样扩张,伴或不伴右心室流出道梗阻;Ⅳ型:为Ⅱ、Ⅲ型的混合。本例隧道开口于右冠瓣上,形成囊袋样隧道经室间隔进入左心室,同时伴有左冠瓣左交界点下移畸形,类似复杂的先天性心脏病实属罕见。

目前缺乏对该类疾病诊断经验,误诊率很高^[3]。Humes 等^[4]于 1986 年首次报告:磁共振可以发现 ALVT,心脏磁共振不仅可以诊断出 ALVT,还能显示出病变的细微解剖结构,为手术方式提供正确指导^[5-6],但费用较贵。心脏彩色多普勒超声可以较为清晰的显示隧道开口,走行及血流方向且具有无创、便宜、简便的优点,是诊断 ALVT 主要手段^[7]。

曾有报道指出^[8]:ALVT 在新生儿或婴儿时期外科手术治疗效果最为满意。一旦确诊,应尽早手术治疗,以减少主动脉瓣反流、潜在破裂及心内膜炎的发生^[9]。手术方式有:直接缝合,单片修补、双片修补及主动脉瓣替换等,手术方式应根据畸形类型进行个体化治疗^[3]。除了 ALVT Ⅰ型可直接缝合修补外,其余类型应采取补片技术^[6],这样可以避免主动脉瓣环损害,减少主动脉瓣反流的风险。

本例患者为先天性心脏病,但病程只有 3 月,可能随年龄增长病情逐渐加重,当体力活动量达到一定限度,超过心脏代偿能力后出现临床症状。入院时患者有咳嗽,肺部未闻

及啰音,白细胞及中性粒细胞百分比正常,肺部感染可能性小;血沉、C 反应蛋白及抗 O 明显升高,虽多次血培养无阳性发现,但心内膜或(和)大血管炎症不能排除,行抗炎治疗后,复查上述指标恢复至正常,说明炎症病变存在,术后病检也得到证实,这与 Kaiser 等^[9]研究—隧道畸形长期存在有心内膜炎症潜在风险一致。患者病变起始位于右冠瓣靠上,可直接缝合修补,但有主动脉瓣对合不全,单纯缝合不能解决主动脉瓣反流问题,故决定行主动脉瓣替换。术后 3 周出现完全性房室传导阻滞且对血管活性药物完全无效,考虑与大动脉炎或心内膜炎有关,其具体机制有待进一步探索。

参 考 文 献

- [1] Okoroma E O, Perry L W, Scott L P, et al. Aortico-left ventricular tunnel. Clinical profile, diagnostic features, and surgical consideration [J]. Thorac Cardiovasc Surg, 1976, 71(2): 238-244.
- [2] Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification [J]. Ann Thorac Surg, 1988, 45(1): 106-112.
- [3] Li D, Yan J, Shen X, et al. Surgical treatment of aortico-left ventricular tunnel: a 12-year experience [J]. Cardiology, 2009, 114(2): 150-156.
- [4] Humes R A, Hagler D J, Julsrud P R, et al. Aortico-left ventricular tunnel: diagnosis based on two-dimensional echocardiography, color flow Doppler imaging, and magnetic resonance imaging [J]. Mayo Clin, Proc, 1986, 61(11): 901-907.
- [5] Kondrachuk O, Yemets I. Aortico-left ventricular tunnel [J]. Pediatr Radiol, 2008, 38(12): 1353.
- [6] Kaiser C A, Chung T, Rosenfeld H M, et al. Imaging and surgical repair of a bifurcating aortico-left ventricle tunnel [J]. Ann Thorac Surg, 2011, 91(2): e23-25.
- [7] Girisch M, Kaulitz R, Rauch R, et al. Echocardiographic diagnosis of the aorto-left ventricular tunnel [J]. Ultraschall Med, 2003, 24(4): 264-269.
- [8] Bernanke David H, Velkey J Matthew. Development of the coronary blood supply: changing concepts and current ideas [J]. Anat Rec, 2002, 269(4): 198-208.

(责任编辑:关蕴良)

《中华医学教育探索杂志》
在线投稿

网址: yxjyts. alljournals. ac. cn
邮发代号: 78-127