

病例报告

先天性短腱索致三尖瓣大量反流一例

程显声, 柳志红, 熊长明, 倪新海, 罗勤, 何建国

多种原因可引起三尖瓣反流, 下面是一例很少见的先天性短腱索所致大量三尖瓣反流, 其诊断历程十分崎岖, 总结如下。

1 临床资料

患者女性, 27 岁, 因活动气短、乏力 10 年余, 加重 1 年于 2015-03-02 住院。缘患者 2005-01 初感冒, 咳嗽, X 线胸片发现心脏扩大, 1 月 13 日安贞医院经胸/食管超声心动图(超声)检查显示: 三尖瓣隔瓣轻度下移, 三尖瓣关闭不全, 右心房室明显扩大, 肺动脉压升高(轻-中度)。为进一步确诊来我院检查, 1 月 18 日超声示: 左心房内径 27 mm, 左心室舒张末内径 39 mm, 左心室射血分数(LVEF) 73%, 右心室舒张末内径 37 mm, 各瓣膜形态、结构、启闭运动未见异常; 三尖瓣关闭不全, 中量反流。1 月 20 日电子束 CT(EBCT)示: 右心房室明显增大, 右心室收缩稍差, 考虑右心受累疾患可能性大, 继发三尖瓣关闭不全; 未见心包疾患, 未见三尖瓣下移畸形征象。1 月 27 日核素心血池检查显示: 右心房室明显扩大, 以右心室为著, 右心功

能明显受损, 左心室、左心房功能正常。肺功能和血气分析未见明显异常。诊断考虑: “右心室心肌病”。后多次来我院复查。1 年前上 2~3 层楼时感气短、乏力。2015-02-16 解放军总医院超声示: 先心病、三尖瓣下移畸形、三尖瓣大量反流、右心房明显增大、轻度肺动脉高压。2015-02-25 于我院超声示: 先心病、三尖瓣下移、三尖瓣反流(中、大量)。既往患者曾发生两次晕厥, 均于 2010 年腹泻起立后晕倒, 瞬间恢复。

体检: 呼吸 20 次/min, 血压 110/70 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa), 颈静脉无怒张, 两肺清, 心率 81 次/min, 三尖瓣区闻及 3/6 级较粗糙收缩期杂音, 肺动脉瓣关闭音较响, 但不亢, 肝不肿大, 双下肢无水肿。

实验室检查: 风湿免疫指标正常。心电图: 心电图轴约 +90°, V₁ 呈“不完右”图型(图 1), 动态心电图监测结果: 平均心率 74 次/min, 22 h 内未见早搏与停搏。X 线胸片: 肺动脉段平直, 右心增大为主, 心胸比 0.57(图 2)。

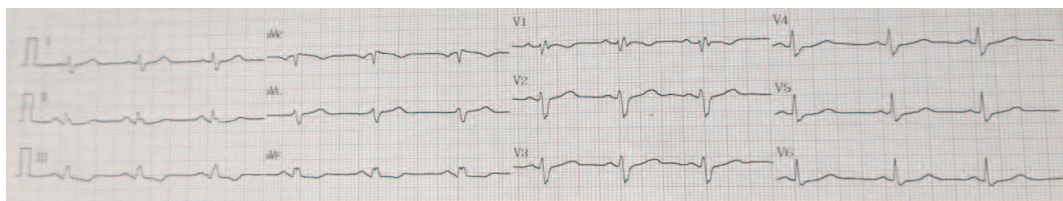


图 1 心电图示心电图轴约 +90°, V₁ 呈“不完右”图型

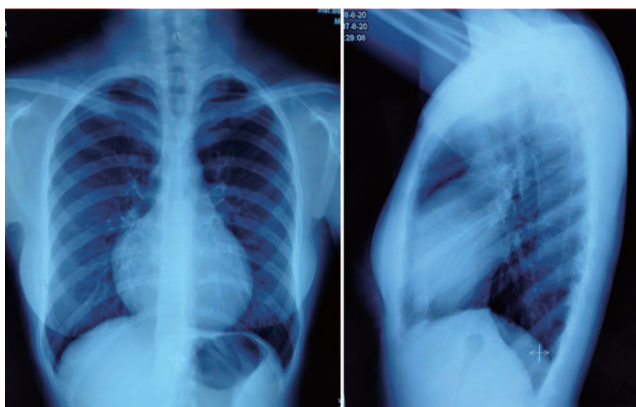


图 2 X 线胸片(正侧位)示心脏圆隆扩大, 肺血减少

影像学检查: 从 2005 年起先后做过 12 次超声检查, 多描述右心房室扩大, 大量三尖瓣反流(图 3), 偶有提及肺动脉高压及三尖瓣下移畸形; 惟有 2007-08-24 我院一次超声

报告描述了: 右心房室内径扩大, 右心室壁运动尚可, 三尖瓣发育不良, 三个瓣叶均位于瓣环水平, 未见明显下移, 隔叶偏小, 瓣尖腱索短, 关闭活动受限, 前叶较长, 但瓣尖腱索较短, 关闭活动亦受限, 三尖瓣关闭不拢。多普勒检查: 三尖瓣大量反流。EBCT 及 2 次磁共振成像(MRI)均疑为右心心肌病(图 4)。

入院诊断: 先天性心脏病、三尖瓣下移、三尖瓣关闭不全、右心扩大、心功能 II~III 级。右心室心肌病待排除。

2 讨论

无论是功能性三尖瓣反流或是器质性三尖瓣反流都可由许多种原因引起, 包括继发于肺动脉高压的、二尖瓣外科术后并发的、右心心肌病的、三尖瓣下移畸形、感染与外伤导致的反流等。本例是一独立的疾病实体——先天性三尖瓣短腱索引起的大量三尖瓣反流。国内尚未见报道。1971 年 Becker 等^[1]首先报道了这类三尖瓣发育不良, McElhinney 等^[2]报道 3 例儿童患者, Kobza 等^[3]在 13 500 次超声检查

中发现了 7 例, 十分罕见。本例患者 17 岁时已发现心脏扩大, 说明系自幼发生。虽个别超声报告考虑为三尖瓣下移畸形(埃勃斯坦畸形), 但被大多数超声、EBCT 及 MRI 等检查所否定。至于 EBCT 和 2 次 MRI 检查均疑为右心心肌病, 但临床和影像学检查均无证据支持这一诊断。患者至少发现心脏扩大已 10 年, 并未发现有任何心律失常表现, 包括动

态心电监测。至于 2010 年曾晕倒过 2 次, 都是在腹泻便后起立时发生, 可能与虚弱有关, 不像由心律失常引起。迄今患者无肺动脉压升高, 可完全排除继发于肺动脉高压的功能性三尖瓣反流。而 2007 年我院段福建医师超声心动图报告详尽地描述了三尖瓣隔瓣叶和前瓣叶缩短, 为本病的确诊提供了直接证据, 所以患者符合先天性三尖瓣短腱索的诊断。

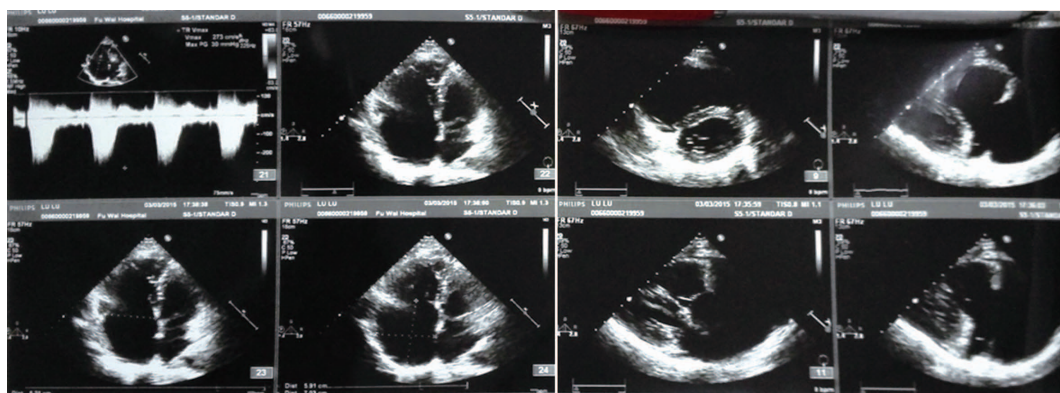


图 3 超声心动图示右心房室扩大, 以右心房为主, 肺动脉压不高

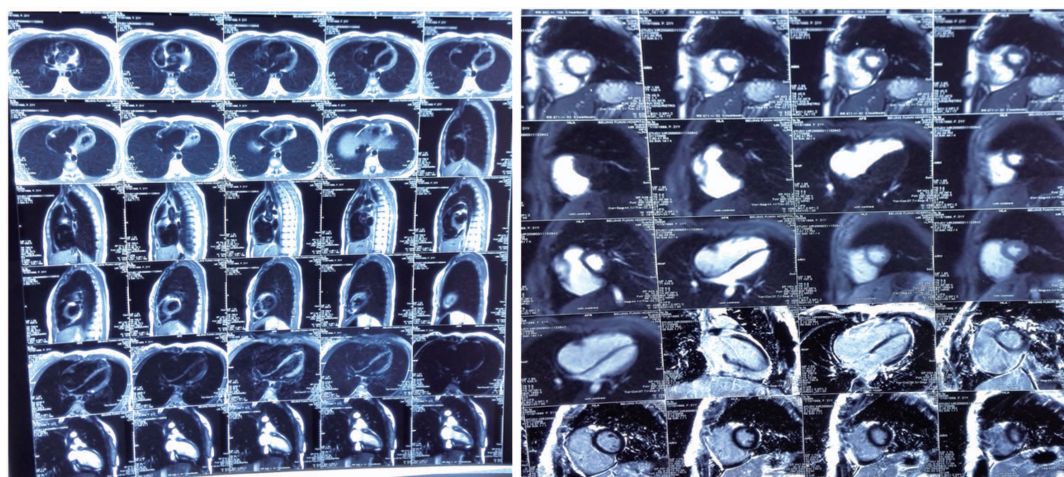


图 4 心脏磁共振成像示右心房室扩大, 右心室流出道增宽, 右心室壁无明显脂肪浸润。疑右心心肌病, 三尖瓣下移待除外

在 15 次的影像学检查中, 只有 1 次超声心动图检查给出了详尽的三尖瓣装置的描述, 为正确诊断提供了有力支持。短腱索的诊断在瓣膜启闭运动中更容易确定, 因此超声心动图对其诊断更具优越性。作为临床医师或者包括影像科医师都不能仅仅满足于某某瓣膜的反流诊断, 应当进一步描述和了解反流量、方向、部位、瓣环大小、瓣叶完整性、对合情况(瓣尖或粗糙带对合)及腱索发出的部位、长短与乳头肌的关系, 以及三尖瓣反流可能的原因等, 这些对临床诊断和评估病情都十分重要。

本例患者原本因不能排除心肌病的可能, 外科医师对其治疗十分纠结, 患者也犹豫不决。实际上在明确诊断后, 先天性三尖瓣叶短腱索可行腱索延长成形术, 也可做瓣膜置换术, 少数手术患者的随访结果都比较满意^[3,4]。该患者已在他院按三尖瓣叶短腱索做了手术, 术后 3 个月复查三尖瓣少量反流。

参考文献

- [1] Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve: Features in common with Ebstein's malformation. Arch Path, 1971, 91: 167-178.
- [2] McElhinney DB, Silverman NH, Brook MM, et al. Asymmetrically short tendinous cords causing congenital tricuspid regurgitation: improved understanding of tricuspid valvar dysplasia in the era of color flow echocardiography. Cardiol Young, 1999, 9: 300-304.
- [3] Kobza R, Kurz DJ, Oechslin EN, et al. Aberrant tendinous chords with tethering of the tricuspid leaflets: a congenital anomaly causing severe tricuspid regurgitation. Heart, 2004, 90: 319-323.
- [4] Boshoff D, Mertens L, Gewillig M. Severe tricuspid regurgitation 14 years after diagnosis of "transient neonatal tricuspid regurgitation". Heart, 2001, 86: 88-90.

(收稿日期: 2015-03-03)

(编辑: 常文静)