

先天性右心耳瘤合并卵圆孔未闭 外科治疗一例

· 病例报告 ·

颜 诺, 赵帅帅, 吴起才

作者单位: 330000 江西,南昌大学第一附属医院心脏大血管外科

作者简介: 颜 诺,在读硕士研究生,研究方向:心脏大血管疾病的诊治。E-mail: yanuo0722@163.com

通信作者: 吴起才,大学本科,医学学士,主任医师,博士研究生导师,研究方向:心脏大血管疾病的诊治。E-mail: Wuqicai13970012836@163.com

[关键词] 右心耳瘤; 卵圆孔未闭; 外科治疗

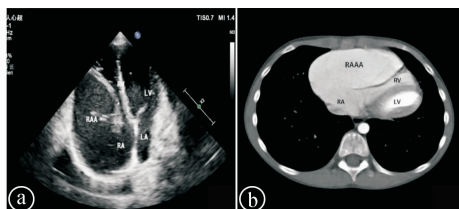
[中图分类号] R 654 [文章编号] 1674-3806(2022)04-0356-03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2022.04.16

1 病例介绍

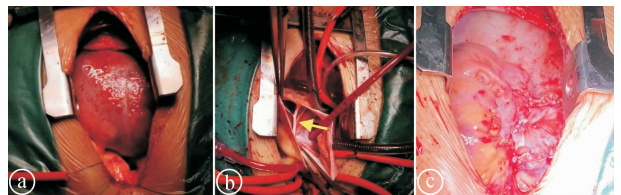
1.1 临床资料 患儿,男,8岁,因反复咳嗽2周余入院。家属代诉2021年5月无明显诱因出现咳嗽、咳痰,伴胸闷、气逼,无畏寒、发热,至我院查心脏彩超提示右心房右侧囊带状无回声,考虑右心耳瘤。平素体健,无其他病史。进一步检查,超声心动图提示右心房右侧见一大72 mm×45 mm囊带状无回声,其内血流瘀滞,自显影阳性,与右心房相通,相通口宽约30 mm×28 mm,可见暗淡彩色血流信号往返(见图1[Ⓐ])。室间隔及左心室、右心室壁厚度正常,运动协调,收缩幅度正常。各瓣膜形态、结构、运动未见明显异常。大动脉关系及发育正常,弓降部未见明显异常。心包腔未见异常。增强多层螺旋CT检查心脏提示右心耳区明显增大,见一巨大囊腔影,大约10 cm×6 cm,似与右心房相通,右心室明显受压、变形,房间隔似见缺损(见图1[Ⓑ])。所示心肌壁密度正常,未见明显异常密度影。各腔室内未见明显异常密度影。心电图提示正常。完善术前检查后,择期在全身麻醉体外循环下行右心耳瘤切除术及卵圆孔未闭修补术。

1.2 手术方法 患者取仰卧位,全身麻醉,气管内插管,左侧桡动脉置管监测动脉压,右颈内静脉置管监测静脉压。常规消毒、铺巾,行前胸正中切口,可见心包腔少量积液,右心耳明显扩大,通过界嵴于心房窦部相通(见图2[Ⓐ])。动脉、静脉插管建立体外循环,转流平衡后降温,阻断升主动脉,自主动脉根部灌注心脏停搏液,心脏停跳,心表敷冰泥保护心肌。阻断上下腔静脉,作右心耳切口,发现右冠状动脉以条索状横跨于右心耳腔(见图2[Ⓑ]),可见卵圆孔未闭,三尖瓣瓣环不大,瓣叶开闭可,肺静脉开口左心房,未见左上腔静脉及动脉导管。剪除右心耳瘤,取相应大小自体心包补片用5-0 Prolene线沿界嵴连续缝合将膨大右心耳与心房窦部隔绝,5-0 Prolene线连续缝合将卵圆孔未闭缝闭,打结后膨肺检查无残余分流。将右冠状动脉隔入右心房,用自体心包包裹以4-0 Prolene线连续往返缝闭右心耳瘤切口并行外引流(见图2[Ⓒ])。复温,灌注排气后开放升主动脉,心脏自动复跳,停机并拔管。



LA:左心房;LV:左心室;RA:右心房;RAA:右心耳;RAAA:右心耳瘤;RV:右心室;

图1 术前超声心动图和CT所见

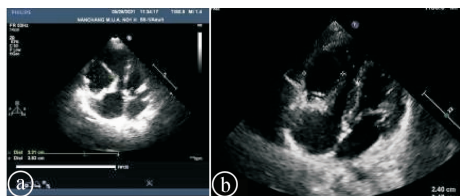


Ⓐ右心耳瘤样扩张; Ⓑ右冠状动脉及其分支(黄色箭头)以条索状横跨于右心耳腔; Ⓒ术中行右心耳瘤切除术及心房折叠术

图2 右心耳瘤术中所见

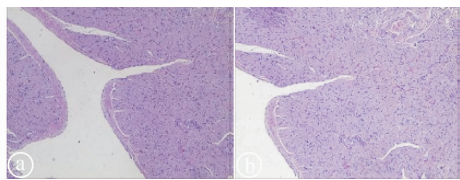
1.3 术后情况 患儿术后恢复顺利,术后1周出院。复查心脏彩超提示各房室腔内径正常范围,右心房右

侧见一大约 38 mm × 32 mm 囊状无回声,其内未见血流信号,此囊状无回声与右心房见补片回声相隔(见图 3)。房间隔、室间隔回声未见明显中断。心包腔内未探及液性暗区。多普勒超声检查结果:房水平分流消失;三尖瓣口探及一丝反流局限于瓣口;余瓣膜口未探及明显反流。室壁运动分析结果:左室壁各节段运动未见明显异常。切除瘤体病理报告结果:灰红囊壁状组织,体积 4.7 cm × 2.7 cm × 0.3 cm,囊壁厚 0.1 ~ 0.3 cm;组织呈囊壁状,囊壁部分纤维组织增生并纤维化,心肌厚薄不均,部分变薄,心肌间质见少许胶原纤维增生,局灶区散在淋巴细胞浸润(见图 4)。术后随访 3 个月,患儿未出现头晕、头痛、胸闷、胸痛等不适症状。



①术后 1 周复查房间隔无分流,瘤体与右房相隔,其内未见血流信号;②术后 3 个月复查瘤体明显缩小,其内未见血栓形成

图 3 术后超声心动图表现



良性病变,瘤体部分纤维组织增生并纤维化,心肌间质见少许胶原纤维增生,局灶区散在淋巴细胞浸润

图 4 右心耳瘤术后病理所见

2 讨论

先天性心耳瘤可称为心耳异常瘤样扩张,通常分为右心耳瘤和左心耳瘤^[1-2]。先天性右心耳瘤是一种罕见的心脏畸形,患者可能无症状,或伴有房性心动过速、肺/全身血栓栓塞或右心衰。右心耳瘤可以单独存在,也可伴其他畸形,如房间隔缺损、室间隔缺损、右心房静脉回流异常、冠状静脉窦扩张及双心耳动脉瘤等^[3-5]。相对于左心耳瘤而言,右心耳瘤更为罕见,可能为心房梳状肌先天发育异常、房壁受血流冲击和心房内压力作用逐渐膨大而形成。目前文献报道的成人心耳瘤病例中右心耳瘤较左心耳瘤更为罕见,亦有个别儿童病例报道,儿童心耳瘤可与其他先天性心脏畸形并存,本病例特点与文献报道相符^[6-7]。多数右心耳瘤患者伴有房性心律失常,胸闷、心悸是常见的临床表现^[8-10]。对于先天性右心耳动

脉瘤伴有房性心律失常患者,抗心律失常治疗对房性心动过速患者反应较差。右心耳动脉瘤手术切除效果明显。右心耳瘤患者可能出现血栓栓塞、扩张的右心耳破裂和猝死等并发症。由于先天性心耳肌肉发育不良,动脉瘤内血流缓慢,通过右心耳瘤颈部往返流动,形成湍流,容易形成血栓,也伴随着潜在的心血管疾病风险,如心力衰竭、瓣膜关闭不全和肺动脉高压^[11]。经胸超声心动图(transthoracic echocardiography, TTE)是诊断右心耳动脉瘤的有效手段,可与其他畸形如埃布斯坦畸形、心包囊肿、三房心、心内血栓相鉴别^[12]。当 TTE 图像质量较差时,更多关于动脉瘤周围结构的细节可能会被疏忽,经食管超声心动图(transesophageal echocardiography, TEE)、心脏 MRI 和 CT 是重要的补充检查,可进一步评估右心室功能和由右心耳瘤压缩引起的瓣膜反流。此外,这些补充检查有助于排除其他结构性心脏病。TTE 评估后如诊断仍不明确,建议行 TEE、心脏 MRI、CT 检查以明确诊断^[13]。很少研究报道右心耳动脉瘤与先天性心脏异常有关,本例患儿涉及右心耳动脉瘤合并卵圆孔未闭两种先天性异常,较为少见。研究表明,卵圆孔未闭与隐源性卒中密切相关,40% ~ 50% 的隐源性卒中患者合并有卵圆孔未闭,其主要发病机制包括:(1)反常栓塞。心脏有右向左分流时,下肢静脉或右心来源的栓子经开放的卵圆孔从右心系统进入左心系统,再经体循环到达脑动脉造成栓塞。(2)原位血栓形成。血液通过卵圆孔未闭管道内流速减慢甚至停滞,出现高凝状态形成血栓。(3)心律失常。卵圆孔未闭影响左心房的电生理活动,房间隔异常的患者心肌细胞发育不全,容易产生颤动、扑动^[14]。对于伴有不良预后相关的危险因素包括血栓栓塞和心律失常并发症,及其他潜在的并发症包括心力衰竭、扩张的右心耳破裂和猝死。同时合并有其他先天性心脏畸形的患者,应行手术切除右心耳瘤,以降低心律失常和血栓栓塞并发症的风险^[15-17]。右心耳瘤可通过多种外科入路进行治疗,胸前正中切口体外循环下进行切除是最安全的方法,特别是对巨大右心耳瘤伴瘤体内血栓形成。对于瘤体小、瘤体内无血栓形成、不合并其他心脏畸形的右心耳瘤患者,可经右侧小胸廓切开,体外循环不停跳下切除该肿瘤^[18]。对于无症状患者的手术指征,必须考虑右心耳瘤的大小和每年的增长率。此外,笔者建议长期监测心房大小和右心耳瘤的年增长率、气道压迫、心律失常和血栓形成^[19]。本例患儿由于右心耳瘤合并卵圆孔未闭,需要在切除右心耳瘤的同期修

补卵圆孔未闭。因此,笔者采用经胸前正中切口体外循环下进行手术,预后效果满意。

参考文献

[1] Faqeeh S, Alsaadi A, Aselan A, et al. Congenital aneurysm of the right atrial appendage[J]. *Int J Pediatr Adolesc Med*, 2017,4(1):38 – 40.

[2] Xiao Y, Cai Y, Dian K, et al. Right atrial congenital aneurysm[J]. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2020,21(6):704.

[3] Duan S, Li S, Sun Z, et al. Right atrial appendage aneurysm complicated with atrial septal defect: a rare case report[J]. *Echocardiography*, 2020,37(5):788 – 790.

[4] Nakahara T, Minakata K, Yamazaki K, et al. Bilateral atrial appendage aneurysms associated with atrial fibrillation[J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2014,22(3):347 – 349.

[5] Sevimli S, Gundogdu F, Aksakal E, et al. A rare congenital anomaly: biatrial appendage aneurysm with atrial and ventricular septal defect [J]. *Echocardiography*, 2007,24(9):987 – 990.

[6] Ishii Y, Inamura N, Kayatani F. Congenital aneurysm of the right atrial appendage in a fetus[J]. *Pediatr Cardiol*, 2012,33(7):1227 – 1229.

[7] Wang X, Liu JJ, Han JC, et al. Fetal atrial appendage aneurysm: prenatal diagnosis by echocardiography and prognosis[J]. *Echocardiography*, 2021,38(8):1228 – 1234.

[8] Fang Z, Zeng L, Chen Y, et al. Paroxysmal atrial fibrillation originating from giant right atrial appendage aneurysm[J]. *Eur Heart J*, 2015, 36(46):3300.

[9] Kanaya T, Nishigaki K, Yoshida Y, et al. Ectopic atrial tachycardia originating from right atrial appendage aneurysms in children: three case reports[J]. *HeartRhythm Case Rep*, 2017,4(1):2 – 5.

[10] Zhang Y, Li XM, Jiang H, et al. Right atrial appendage aneurysm resection to cure aneurysm-related atrial tachyarrhythmia[J]. *Pediatr*

Cardiol, 201,40(6):1144 – 1150.

[11] Aryal MR, Hakim FA, Giri S, et al. Right atrial appendage aneurysm: a systematic review [J]. *Echocardiography*, 2014,31(4): 534 – 539.

[12] Uzun F, Güner A, Kahraman S, et al. Multimodality imaging of an asymptomatic giant right atrial appendage aneurysm[J]. *Echocardiography*, 2020,37(2):347 – 350.

[13] Celik O, Ustabasioglu FE, Uygur B, et al. Giant right atrial appendage aneurysm: diagnosis with cardiac magnetic resonance imaging[J]. *Diagn Interv Imaging*, 2017,98(2):171 – 172.

[14] 李 艳,廖晓阳. 卵圆孔未闭与隐源性卒中及其危险因素之间关系的研究进展[J]. *临床与病理杂志*,2021,41(5):1196 – 1201.

[15] Hiremath CS, Amboli S, Sanghavi U, et al. Successful surgical management of a congenital giant right atrial appendage aneurysm: a case report on a rare cardiac anomaly[J]. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020,36(1):60 – 63.

[16] Niu H, Shen J, Liang W, et al. Thrombus in giant right atrial appendage aneurysm[J]. *Eur Heart J*, 2021,42(13):1275.

[17] Sondhi P, Wardhan H, Pandit N, et al. A rare case of asymptomatic giant right atrial appendage aneurysm[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2013, 61(1):104.

[18] Hiraoka A, Tachibana H, Yoshitaka H, et al. Giant aneurysm of the right atrial appendage repaired by minimally invasive approach[J]. *J Card Surg*, 2019,34(11):1352 – 1353.

[19] Chaumont M, David-Cojocariu A, Akkari K, et al. Asymptomatic giant right atrial appendage aneurysm: a 7-year follow-up[J]. *Acta Cardiol*, 2017,72(4):485 – 486.

[收稿日期 2022-01-25][本文编辑 韦 颖]

本文引用格式

颜 诺,赵帅帅,吴起才. 先天性右心耳瘤合并卵圆孔未闭外科治疗一例[J]. *中国临床新医学*,2022,15(4):356 – 358.