

DOI:10.3724/SP.J.1008.2014.00348

• 病例报告 •

# Ebstein 畸形右房室瓣机械瓣置换后安置起搏器 1 例报告

王飞宇,白元,陈亮,许旭东,单兴华,秦永文\*

第二军医大学长海医院心血管内科,上海 200433

[关键词] Ebstein 畸形;右房室瓣;心脏瓣膜假体植入;人工心脏起搏器

[中图分类号] R 654.2 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2014)03-0348-02

## Placement of pacemaker in an Ebstein's anomaly patient with right atrioventricular valve replaced by mechanical one: a case report

WANG Fei-yu, BAI Yuan, CHEN Liang, XU Xu-dong, SHAN Xing-hua, QIN Yong-wen\*

Department of Cardiovasology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, China

[Key words] Ebstein anomaly; tricuspid valve; heart valve prosthesis implantation; artificial pacemaker

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2014, 35(3): 348-Inside back cover]

**1 病例资料** 患者,男性,50岁,2013年4月无明显诱因感乏力、胸闷,伴纳差,症状反复发作,无黑、晕厥,夜间可平卧,无心悸、胸痛、恶心、呕吐等。后至当地医院就诊,体检示:颈静脉轻度怒张,双下肢轻度凹陷性水肿;心脏彩色超声提示:Ebstein畸形,右房室瓣重度关闭不全,右房增大;心电图示:完全右束支传导阻滞,左前分支传导阻滞。排除手术禁忌后于2013年5月行“右房室瓣机械瓣置换术”,术后规律口服华法林抗凝治疗,2周后出院。出院后1周患者因乏力、头晕再次就诊,无黑、晕厥等不适,动态心电图检查示:三度房室传导阻滞,最慢心率35/min。为求进一步治疗于2013年8月26日至我院就诊。入院体检:血压110/70 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa),双肺呼吸音清,心界稍向右侧扩大,心率42/min,肺动脉听诊区可闻及金属瓣膜音,伴有S2亢进,P2>A2,无口唇发绀,无颈静脉怒张,双下肢无水肿。既往无高血压病史。实验室检查:血、尿、粪常规未见明显异常,肝肾功能及电解质等未见明显异常;凝血酶原时间国际标准化比值(INR)为1.4(参考值为0.8~1.2)。心电图示:三度房室传导阻滞,心率42次/min。心脏超声心动图(图1)示:Ebstein畸形,右房室瓣机械瓣置换术后;右房室瓣机械瓣位置固定,启闭良好,未见明显瓣周漏,左房室瓣中量反流(6 mL);右心、左房增大,左室射血分数57%。胸部X线检查示:右心稍大,双肺未见明显异常。入院诊断:Ebstein畸形,右房室瓣机械瓣置换术后,三度房室传导阻滞。患者有行永久性人工心

脏起搏器安置术指征,2013年8月27日经颈内静脉-上腔静脉-右心房-冠状静脉窦-左室外膜下途径置入被动电极,成功安置单腔起搏器(图2)。术后患者无乏力、头晕不适,伤口愈合良好,住院1周后出院。出院后2个月随访,患者起搏器功能良好,无不适主诉。

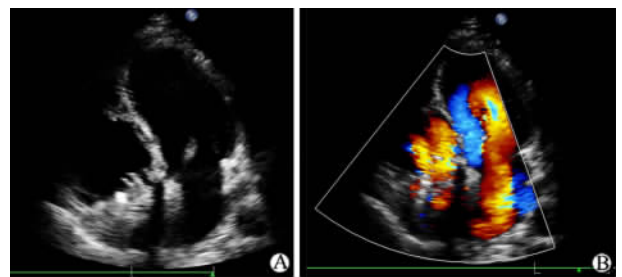


图1 心脏超声心动图

A: 二维超声下心尖四腔心切面; B: 彩色多普勒超声,右房室瓣瓣下以红色血流为主,左房室瓣瓣下可见花色血流

**2 讨论** Ebstein畸形,即右房室瓣下移畸形,是一种罕见的先天性心脏结构畸形,发生率约占先天性心脏病的1%<sup>[1]</sup>。本病特征为右房室瓣隔瓣叶下移伴发育不良,多合并后瓣叶移位,前瓣叶多无移位;另外,隔瓣叶及后瓣叶可贴附于右室游离壁而引起右室流出道梗阻<sup>[2]</sup>。右房室瓣下移可形成“房化右室”,多伴右房室瓣关闭不全,引起右室功能减退、右房增大,进而出现室上性或室性心律失常<sup>[2]</sup>。该病最常合并继发孔型房缺、卵圆孔未闭和右侧旁道,也可合并室间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、法洛四联症或左房室瓣畸形等<sup>[2]</sup>。

[收稿日期] 2013-09-08

[接受日期] 2013-10-17

[作者简介] 王飞宇,博士生. E-mail: wangfeiyu@aliyun.com

\* 通信作者(Corresponding author). Tel: 021-31151261, E-mail: qyw2009@163.com

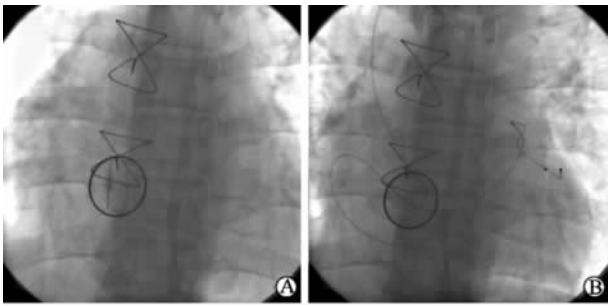


图2 冠状窦电极安置前后透视图

A: 电极安置前; B: 电极到位后

Ebstein 畸形临床表现及病情发展取决于右房室瓣下移及合并心血管畸形的严重程度<sup>[3]</sup>。轻症患者可无明显症状,偶有存活至90岁的病例报道<sup>[2]</sup>。极重症者常因胎儿水肿发生宫内死亡,重症患儿常于新生儿时期即出现症状<sup>[4]</sup>。大多数患者因中度瓣叶畸形,常在青少年后期或成年早期出现临床症状,可表现为心悸不适、活动耐量下降、劳力性呼吸困难及右心衰竭等,也可有发绀表现,多因右房压升高引起未闭的卵圆孔出现心房水平向右分流所致,杵状指常较轻,蹲踞者少见<sup>[4]</sup>。

Ebstein 畸形诊断通常依据超声检查结果,如:右房室瓣隔瓣或后瓣向心尖部移位达 $0.8\text{ cm/m}^2$ 以上,前瓣叶呈拉长的“船帆样”外观<sup>[2]</sup>;收缩期右房室瓣关闭时间较左房室瓣延迟;右房显著增大,而心尖部右室内径减小<sup>[4]</sup>。超声也可辅助评估右房室瓣隔瓣及后瓣与室间隔或右室游离壁的黏附程度,右房、房化右室、功能右室的大小及功能,判断有无右室流出道狭窄等<sup>[2]</sup>。其心电图表现变异性很大,常有P波高尖、P-R间期延长等右房增大的表现,也可因合并旁路而出现预激的短P-R及 $\delta$ 波,在成人中右束支传导阻滞也较为常见<sup>[4]</sup>。该病患者胸部X线检查多以右房增大为主,肺动脉干不明显<sup>[4]</sup>。右心导管检查及心血管造影等有创检查有一定辅助诊断作用,但多在怀疑合并肺动脉高压或冠状动脉疾病时采用<sup>[4]</sup>。心脏磁共振检查可明确功能性右室的容积和功能及右房室瓣的解剖特点<sup>[2,4]</sup>。

患者的治疗方案依据临床症状而定。合并房颤或反常栓塞的患者指南推荐口服华法林抗凝治疗<sup>[2]</sup>。外科治疗方案选择应慎重。通常认为,若右房室瓣前叶的边缘并未完全贴附于心肌,且功能性右室容积足够(超过35%的右室容积),可行右房室瓣修复术<sup>[4]</sup>;如瓣膜无法修复,应行瓣膜置换术,一般建议选择生物瓣<sup>[5]</sup>。

本例患者因患有Ebstein 畸形,考虑年龄等因素后行右房室瓣机械瓣置换术,术后出现三度房室传导阻滞,需安置人工起搏器,这在国内外报道中尚属首例。若常规经颈内静脉或锁骨下静脉送入右室电极,首先电极到位较为困难,同时也易并发机械瓣卡瓣、电极磨

损外露及折断等严重并发症,属介入手术的禁忌。因此针对此类患者,以往通常选择开胸心外膜电极置入的方式安置起搏器,但二次开胸的难度、风险及治疗费用均相对较高。随着心脏再同步化治疗的推广,经冠状静脉窦于左室外膜下置入起搏电极的冠状窦电极技术日趋成熟。因此术中我们尝试选择经颈内静脉-右心房-冠状静脉窦的途径将心室电极安置于冠状静脉内,经由左室外膜起搏心脏,从而避免了电极穿过机械瓣或开胸手术带来的风险。术后短期随访也确认了这种方法的有效性。

因此,对于右房室瓣置换为金属瓣膜后需心室起搏的患者,可以尝试经由冠状窦安置左室外膜电极进行起搏。不过,因受限于部分患者同时合并冠状静脉窦开口异常或右房室瓣置换术中损伤冠状静脉窦口等情况,冠状窦电极到位将十分困难,部分患者可能仍将被迫选择外科开胸方式安置永久起搏器。当然,单纯放置冠状窦电极起搏左室这种起搏方式的长期疗效仍需进一步观察,同时也需要大规模的临床数据以评估其有效性及安全性。

#### 4 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

#### [参考文献]

- [1] Rosenmann A, Arad I, Simcha A, Schaap T. Familial Ebstein's anomaly[J]. J Med Genet, 1976, 13: 532-535.
- [2] Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N M, de Haan F, Deanfield J E, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010)[J]. Eur Heart J, 2010, 31: 2915-2957.
- [3] Monin J L, Monchi M, Gest V, Duval-Moulin A M, Dubois-Rande J L, Gueret P. Aortic stenosis with severe left ventricular dysfunction and low transvalvular pressure gradients: risk stratification by low-dose dobutamine echocardiography[J]. J Am Coll Cardiol, 2001, 37: 2101-2107.
- [4] Bonow R O. Ebstein anomaly[M]//Bonow R O, Mann D L, Zipes D P, Libby P. Braunwald's heart disease: a textbook of cardiovascular medicine. Philadelphia: Saunders, 2011: 1450-1452.
- [5] Brown M L, Dearani J A, Danielson G K, Cetta F, Connolly H M, Warnes C A, et al. Comparison of the outcome of porcine bioprosthetic versus mechanical prosthetic replacement of the tricuspid valve in the Ebstein anomaly[J]. Am J Cardiol, 2009, 103: 555-561.

[本文编辑] 商素芳