

心室憩室的诊治进展

雷亚莉 熊峰

(西南交通大学附属医院 西南交通大学临床医学院 重庆医科大学附属成都第二临床医院 成都市第三人民医院 心研所彩超室, 四川 成都 610031)

【摘要】 心脏憩室是与其他心脏、血管或胸腹异常有关的心脏畸形,可发生在心脏的各个腔室,形态上表现为心室外凸,与心室同步收缩,心室憩室患者一般无特殊的临床症状,但心室憩室患者多死于憩室破裂,所以准确诊断心室憩室对其治疗和预后很有帮助。

【关键词】 心室憩室;憩室破裂;治疗

【DOI】 10.16806/j.cnki.issn.1004-3934.2019.08.021

Diagnosis and Treatment of Ventricular Diverticulum

LEI Yali, XIONG Feng

(Department of Color Ultrasound, Southwest Jiaotong University Affiliated Hospital, Southwest Jiaotong University Clinical Medical College, Chengdu Second Clinical Hospital Affiliated to Chongqing Medical University, The Third People's Hospital of Chengdu, Chengdu 610031, Sichuan, China)

【Abstract】 Cardiac diverticulum is a cardiac malformation associated with other heart, blood vessel or chest and abdomen abnormalities. It can occur in various chambers of the heart. It is morphologically characterized by extraventricular kyphosis and contracts simultaneously with the ventricle. Patients with ventricular diverticulum generally have no special clinical symptoms, but many patients die from rupture of diverticulum, so the accurate diagnosis of ventricular diverticulum is helpful for its treatment and prognosis.

【Key words】 Ventricular diverticulum; Diverticulum rupture; Treatment

心室憩室的报道最早可追溯到 1816 年,先天性心室憩室占有先天性心脏畸形的 0.05%^[1],最常见的是左心室憩室,而右心室憩室^[2]、左心房憩室^[3]、右心房憩室^[4]和双心室憩室^[5]均有报道,其中左心室憩室和右心室憩室检出率分别为 3.4% 和 0.6%^[6]。研究发现心室憩室约 70% 与其他心脏、血管或胸腹异常的发生有关,其余约 30% 为孤立性憩室^[7]。心室憩室患者多无明显症状,多为偶然发现,主要临床表现为心律失常、心绞痛、晕厥和栓塞等。小的憩室可能在收缩期闭合,但巨大的憩室会引起压迫症状,如周围水肿、肝肿大或颈静脉充盈^[8]等。憩室的并发症有心脏猝死、破裂和心律失常等,而由憩室破裂引起的死亡率为 75%^[9],是引起患者死亡的主要原因,现介绍心室憩室的结构、影像学表现和临床特点,为诊断和治

疗心室憩室提供帮助。

1 心室憩室的病因和分类

心室憩室在胚胎的第 4 周就开始发生,子宫内病毒感染、冠状动脉异常或心律失常被认为是先天性憩室的原因,这些因素造成心室压力增高,心室壁局部室壁变薄和膨突。近年来有研究发现吗啡基治疗基因 TNNT2 可导致原发性左室憩室的发生^[10],而近期对一个多囊肾病伴左心室憩室的病例研究发现,左心室憩室可能与多囊蛋白异常有关^[11],由于左心室憩室是偶然发现,所以确定多囊肾病的左心室憩室与多囊蛋白的相关性还需更多病例和研究支持。创伤、手术、感染和肿瘤等被认为是后天性憩室的原因。

憩室按构成可分为肌性憩室和纤维性憩室,肌性憩室由心内膜、心肌和心包三层结构组成,颈部窄,并

基金项目:四川省科技厅科研项目(2018JY0385);成都市科技局科研项目(2018-YF05-00185-5N)

通讯作者:熊峰, E-mail: xiong.feng05@163.com

与心室同步收缩;纤维性憩室由残余心肌纤维组织组成,颈部较宽,表现为收缩或运动障碍,故纤维性憩室与室壁瘤很难区分。心室憩室按部位可分为心尖憩室和非心尖憩室,心尖憩室占憩室的 56%^[9],心尖憩室是 Cantrell 综合征^[12]的一部分,在胚胎发育过程中伴有胸骨下端和脐上腹中线腹壁缺损,而这种缺陷通常伴有脐膨出或伴膈肌裂开,Uysal 等^[13]曾报道 1 例与脐疝有关的 9 个月大的无症状先天性左心室憩室患儿;非心尖憩室常为孤立性憩室,Bernardo 研究认为是胚胎的内在异常引起的室壁局限性缺损。肌性憩室常发生在心尖,而纤维性憩室则分布在主动脉下区、二尖瓣下区或心尖。

2 心室憩室的主要诊断方法

超声心动图是心室憩室的首要检查手段,优点是实时动态、无创和操作简便,可准确检测憩室并评估其位置、形态、收缩力、血栓形成和相关先天性心脏病。狭窄的颈部和手指状收缩囊是心室憩室的典型特征^[14],然而纤维性憩室颈部宽,心室憩室大小为直径 0.5~8 cm×9 cm^[15],壁薄,与心室同步收缩,射血分数通常正常,舒张期血液从心室流入憩室,收缩期血液从憩室流入心室^[16]。而超声造影、经食管超声心动图和三维超声心动图可为诊断心室憩室提供了更准确的信息,超声造影通过呼吸代谢,无毒副作用,三维超声则更准确地显示憩室的解剖和大小,而经食管超声可指导憩室手术,为手术提供帮助。但超声心动图依赖于操作者,还可能被肺含气回声和肠道气体干扰,有一定的局限性。

近年来磁共振成像(MRI)正被越来越多地用于心室憩室的诊断、鉴别和术前评估,可弥补超声心动图的不足。MRI 可区分心肌、心包和血栓,正常心肌是连续并在延迟钆增强上不强化,心室憩室的心肌沿着憩室逐渐变薄,心尖处心肌尤为明显^[17],舒张末期憩室充盈,收缩早期收缩,室壁运动异常,延迟钆增强可见憩室处心肌纤维瘢痕形成并强化。MRI 新技术如三维形式全心序列可进行三维重建,三维前瞻性自动门控、自由呼吸门控及同时进行心脏和呼吸补偿的技术可解决患者不能很好配合呼吸的难题,时间分辨血管造影和交错随机轨迹,可进行动态采集,在形态学的基础上增加生理学信息。此外,MRI 还可在术前规划手术路径。MRI 的造影剂钆与碘基造影剂无交叉反应性,可代替碘过敏或肾功能不全患者的碘基造影剂^[18],而且稳定的肾源性钆造影剂也可用于肾功能严重低下或透析患者中,避免导致全身纤维化。

心血管造影主要针对胸痛患者憩室的诊断,冠状动脉的轻度异常有 58.1% 与先天性心室憩室有

关^[19],最常见的冠状动脉异常是起源的分裂,其次是异位起源。据报道心室憩室伴冠状动脉异常病例中冠状动脉造影显示冠状动脉起始部呈沙漏收缩,冠状动脉口扩张,左右主冠状动脉迂曲扩张,伴冠状动脉狭窄或阻塞,心室造影显示异常室壁的非典型造影充盈区或异常室壁的“鸟嘴”样膨出,并且与心脏同步收缩。

虽然心室憩室患者的心电图特异性不明显,但约 56.8% 心室憩室患者伴有心电图异常^[9],多为室性心律失常,表现为束支传导阻滞或非特异性 ST-T 改变,有时伴有左室肥大。当发现以下异常心电图改变要怀疑心室憩室:(1)在 2 个以上相邻导联中 t 型反转复极波长 >2 mm;(2)在 2 个以上导联中存在平坦的、最低限度倒置的或 >15 mm 高的 t 波的复极化模式;(3)Q 波 >2 个导联波长 2~3 mm;(4)胸导联 R 波递增不良;(5)心房颤动;(6)右束支传导阻滞;(7)早期复极;(8)PR 间期延长^[9]。

此外胸片、血管螺旋 CT、放射性核素灌注显像、二次谐波成像等也被用于心室憩室的诊断和鉴别诊断。

3 心室憩室的临床表现、预后和治疗

心室憩室的临床表现有多种症状,心律失常的发生率为 18.1%,心绞痛或不典型胸痛的发生率为 16.6%,晕厥的发生率为 8.3%,栓塞的发生率为 4.9%,有 6.8%^[9]的病例有充血性心力衰竭史,有研究发现左心室憩室与心律失常和卒中相关^[20],另外心室憩室会引起心肌梗死、瓣膜异常和短暂缺血发作等。

目前无文献对心室憩室的发病率和死亡率做出明确的结论,因为纳入研究的样本太少和随访时间不一,心室憩室的预后有心源性死亡、充血性心力衰竭、憩室破裂、心脏性猝死、栓塞和严重心律失常等。心室憩室单独修复的发生率为 51.9%^[21],主要是心室憩室伴先天性心脏病发生率较高,同时纠正先天性心脏病会增加围手术期发病率和死亡率,对于未合并其他心脏病的患者,围手术期风险较低,低于 2%^[22];而新生儿期复杂心脏解剖急诊手术死亡率为 50%^[22],心室憩室围手术期死亡率为 7%^[22],所以很多病例报告中选择了随访的非手术策略。

植入式心脏事件记录仪(implantable loop recorder,ILR)、24 小时动态心电图和 12 导联心电图可及时发现心律失常。当心室憩室合并心律失常时,一线治疗是抗心律失常药物,如 β 受体阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂、胺碘酮、美西利汀、奎尼丁和氟卡尼德等,对发生自发性室性心动过速存活、心脏骤停采取植入心律转复除颤器及持续性室性心动过速

的患者进行导管消融治疗^[22],对于发生血栓栓塞的患者选择抗凝治疗。Zhou 等^[23]报道了 1 例左室流出道前壁的一个孤立的大灌注压力憩室,通过 12 导联心电图发现室性期前收缩,然后对其左心耳进行消融,术后随访 12 个月无异常。但 Bhardwaj 等^[24]报道 1 例室间隔多发憩室的患者因心脏骤停入院,住院期间未发生心律失常,出院时通过 ILR 用于监测任何隐匿性或复发性的心律失常,患者在随访期间改变生活方式和戒酒,未发生心律失常。

研究发现憩室在以下情况需进行手术矫正:(1)憩室室壁逐渐变薄;(2)右心室憩室;(3)需心脏手术的其他原因;(4)大憩室或随时间推移憩室变大;(5)心力衰竭的发展;(6)发生并发症;(7)收缩障碍或自相矛盾的膨胀;(8)药物治疗无效等^[25]。大多数满足条件的憩室可进行手术切除或修复,Paz 等^[26]报道 1 例孤立性巨大先天性左心室憩室引起二尖瓣轻-中度反流,并压迫左肺,行手术切除大部分憩室囊,采用聚四氟乙烯补片封闭憩室开口,术后二尖瓣反流消失,心室收缩良好。Gocen 等^[27]报道 1 例新生儿先天性左心室憩室伴心力衰竭,采用室内环形补片成形术对憩室进行修复,然后体外循环静脉动脉膜外充氧(体外膜肺氧合)支持,术后患儿顺利出院。Keating 等^[28]也报道了 1 例左心室憩室合并左前降支和右冠状动脉远端严重病变,采取选择性的憩室修复和左前降支动脉旁路手术。但有些憩室直接切除会引起不必要的损伤,Ling 等^[29]报道了 1 例位于右冠状动脉、主动脉瓣下、凸入左室流出道的憩室,由于切除憩室会增加术后心力衰竭和死亡的风险,所以在右心室和左室流出道憩室底部之间打了个连接两者的孔,使憩室成为右心室的一部分,缝合憩室后,憩室体积明显减小,通过保持心室憩室的完整而不是切除心室憩室的做法避免了手术过程中对冠状动脉的损伤,随访 9 个月后,患者恢复良好。据 Nagamalesh 等^[30]报道有 1 例主动脉瓣上狭窄伴左心室憩室及二尖瓣裂,由于该憩室只有少量肌肉扩张,故决定不修复左心室憩室,采取 Brom 主动脉成形和二尖瓣成形术,术后随访左心室憩室变小。

4 心室憩室的鉴别诊断

心室憩室是比较罕见的心脏畸形,形态上容易与其他疾病相混淆,如室壁瘤、假性室壁瘤、心肌隐窝、心室裂、心室疝和心室肿瘤等,由于它们的治疗方式和预后都不一样,所以鉴别心室憩室很重要。

室壁瘤是由心内膜、心外膜和变薄、异常收缩及瘢痕化的心肌组成的外囊,与心室连接处宽,有时会钙化,表现为不动或矛盾运动,不伴有中线胸腹缺损,

常见于心尖、前壁或前外侧壁,心肌梗死是室壁瘤最常见的主要原因,其他原因还有创伤、医源性损伤、肥厚型心肌病、黏多糖病和心肌炎^[31]等,MRI 显示室壁瘤瘤颈宽,正常心肌向薄心肌过渡,有明显的运动障碍,延迟增强上心包未见增强,纤维性瘢痕区变薄。室壁瘤预后很差,室壁瘤的治疗有心脏移植、心室重建、心肌细胞再生、外部支持和再同步化治疗^[32]等。

假性室壁瘤是心肌破裂后外凸并由血栓和心包粘连形成,无心肌层,多由冠状动脉曲张闭塞后心肌梗死引起,也可由心脏手术、创伤或感染导致。假性室壁瘤的特征为球形腔、颈部狭窄、正常心肌向室壁瘤的突然过渡和心室壁的不连续^[22]。假性室壁瘤常见于后壁或下壁,并伴有二尖瓣反流和高死亡率。超声彩色多普勒上显示瘤口开口处为湍流,血管造影上显示长时间的血管内造影剂保留和狭窄的颈部。假性室壁瘤在延迟钆增强上表现为假性室壁瘤壁处心肌以及心包外膜闭合,心包外膜强化^[33]。假性室壁瘤由于缺乏心肌容易破裂,需紧急手术修复。

心肌隐窝是在其他压缩的心肌内出现狭窄的、深的充满血液的内陷,大多数定义为超过舒张期心肌厚度的 50% 以上^[34]。心肌隐窝在肥厚型心肌病和高血压性心肌病越来越常见。鉴别憩室和隐窝的特征是憩室延长至心外膜边界外,隐窝局限于心肌边缘内^[35]。

心室裂是一种先天性的心肌结构变异,原因可能是由于心室区域心肌纤维紊乱或环向心肌束^[36]之间的局部裂,但不会引起局部心室肌功能的损害,有观点认为心室裂与肥厚型心肌病有关,有文献报道健康志愿者、肥厚型心肌病基因突变携带者和肥厚型心肌病患者死后的心脏中发现心室裂,常见于左心室基底部至中下段。

先天性心室疝是部分心包缺损引起,获得性急性心室疝是由于肺、胸膜和心包切除术后引起的急性并发症,在超声心动图上表现为缩窄环和心室腔变形弯曲,缩窄环部位室壁运动受限,心室疝与心室壁同步收缩和舒张,获得性急性心室疝可能引起心脏压塞及冠状动脉被压迫而猝死^[37]。对于缩窄性心包炎进行心包剥离术的患者,应尽量剥离整个心室部位的心包,避免日后形成缩窄环导致心室疝形成。

Wybraniec 等^[38]报道 1 例常规超声心动图诊断为二尖瓣环钙化或左心室肿瘤,心脏增强 CT 证实为左心室憩室,其部分充满钙化和血栓,提示心室憩室还需通过多种检查方法与心室肿瘤相鉴别。

5 结论

虽然心室憩室多为偶然发现,但心室憩室容易发

生破裂和心脏性猝死,而且容易与室壁瘤和假性室壁瘤等混淆,所以多种影像学检查结合起来可有助于心室憩室的诊断,但心室憩室的治疗方式需根据患者的临床表现、伴随的异常和可能的并发症进行个性化定制,如抗心律失常药物治疗、射频导管消融、植入心律转复除颤器或手术切除憩室等。

参考文献

- [1] Shauq A, Agarwal V, Crawley C. Congenital left ventricular diverticulum [J]. *Heart Lung Circ*, 2006, 15(4): 272-274.
- [2] Hirota Y, Sugimoto T, Nomura T, et al. A rare pathological entity of right ventricular diverticulum [J]. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2017, 18(10): 1188.
- [3] Tan C, Han W, Liu XP, et al. Electrophysiological characteristics of left atrial diverticulum in patients with atrial fibrillation; electrograms, impedance and clinical implications [J]. *Int J Cardiol*, 2014, 176(1): 48-54.
- [4] Sánchez-Brotons JA, López-Pardo FJ, López-Haldón JE, et al. Giant right atrial diverticulum: utility of contrast-enhanced ultrasound [J]. *Rev Esp Cardiol*, 2013, 66(3): 220-230.
- [5] Ding X, Zhu M, Wei C, et al. Double cardiac diverticula after pericardectomy [J]. *Int J Cardiol*, 2015, 201: 449-453.
- [6] Nakazono T, Jeudy J, White CS. Left and right ventricular diverticula: incidence and imaging findings on 256-slice multidetector computed tomography [J]. *J Thorac Imaging*, 2012, 27(3): 179-183.
- [7] Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula-definition, pathophysiology, clinical relevance and treatment [J]. *Cardiology*, 2006, 106(2): 63-72.
- [8] Chen X, Guo X, Ni Y, et al. Giant right atrial diverticulum in an adult [J]. *J Card Surg*, 2010, 25(1): 40-42.
- [9] Ohlow MA, von Korn H, Lauer B. Characteristics and outcome of congenital left ventricular aneurysm and diverticulum; analysis of 809 cases published since 1816 [J]. *Int J Cardiol*, 2015, 185: 34-45.
- [10] England J, Pang KL, Parnall M, et al. Cardiac troponin T is necessary for normal development in the embryonic chick heart [J]. *J Anat*, 2016, 229(3): 436-449.
- [11] Aihara S, Yamada S, Matsusaka H, et al. A case of congenital left ventricular diverticulum in a patient with autosomal dominant polycystic kidney disease: possible mechanistic link between polycystic and ventricular diverticulum [J]. *CEN Case Rep*, 2018, 7(2): 237-242.
- [12] Zhang X, Xing Q, Sun J, et al. Surgical treatment and outcomes of pentology of Cantrell in eight patients [J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(8): 1335-1340.
- [13] Uysal F, Bostan OM, Toprak MH, et al. Isolated congenital cardiac diverticulum originating from the left ventricular apex: report of a pediatric case [J]. *Ann Pediatr Cardiol*, 2016, 9(2): 195-196.
- [14] Cresti A, Cannarile P, Aldi E, et al. Multimodality imaging and clinical significance of congenital entricular outpouchings: recesses, diverticula, aneurysms, clefts, and crypts [J]. *J Cardiovasc Echogr*, 2018, 28(1): 9-17.
- [15] Paz Y, Fridman E, Shakalia FM, et al. Repair of a isolated huge congenital left ventricular diverticulum [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 128(2): 313-314.
- [16] Liu J, Zhang X, Li X, et al. Three-dimensional echocardiographic diagnosis of a giant congenital diverticulum of the left ventricular outflow tract [J]. *Int J Cardiol*, 2015, 178: 1-4.
- [17] Hergan K, Schuster A, Schoebel WA. MRI of left ventricular diverticulosis [J]. *Eur J Radiol*, 2005, 54(1): 21-26.
- [18] Saleh L, Juneman E, Movahed MR. The use of gadolinium in patients with contrast allergy or renal failure requiring coronary angiography, coronary intervention, or vascular procedure [J]. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2011, 78(5): 747-754.
- [19] Gorgels AP. No value of the ECG in congenital left ventricular aneurysms and diverticula? [J]. *Europace*, 2009, 11(12): 1577-1578.
- [20] Dostálová G, Paleček T, Kuchynka P, et al. A congenital diverticulum of the left ventricular apex manifested by stroke and recurrent ventricular tachycardia [J]. *Cardiovasc Pathol*, 2017, 28: 3-6.
- [21] Ohlow MA. Congenital left ventricular aneurysms and diverticula: an entity in search of an identity [J]. *J Geriatr Cardiol*, 2017, 14(12): 750-762.
- [22] Haegeli LM, Ercin E, Steffel J, et al. Incidence and prognosis of ventricular arrhythmias in patients with congenital left ventricular aneurysms or diverticula [J]. *Am J Med*, 2015, 128(6): 653. e1-653. e6.
- [23] Zhou X, Xu H, Wang Z. Catheter ablation of ventricular arrhythmia originating from isolated outflow tract diverticulum [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2017, 96(46): e8564.
- [24] Bhardwaj B, Kumar SA, Webel R, et al. Multimodality detection of multiple left ventricular diverticula: a case report and brief review of the literature [J]. *Echocardiography*, 2019, 36(1): 184-188.
- [25] Veliyev V, Sahratov H, Musayeva T. Isolated congenital left ventricular diverticulum presenting as stable angina pectoris and surgical treatment [J]. *Kardiochirurgia Torakochirurgia Pol*, 2019, 16(1): 44-46.
- [26] Paz Y, Fridman E, Shakalia FM, et al. Repair of an isolated huge congenital left ventricular diverticulum [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 128(2): 313-314.
- [27] Gocen U, Atalay A, Salih OK. A case of neonatal heart failure caused by left ventricular diverticulum; successful ECMO support application [J]. *Heart Surg Forum*, 2016, 19(4): E189-E191.
- [28] Keating VP, Rosen LB, Kleinman LH, et al. Isolated left ventricular diverticulum in an adult patient presenting with acute coronary syndrome [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2012, 59(2): 191.
- [29] Ling Y, Fan Q, Wang Y, et al. A response to the letter by Liu et al.: Surgical correction of a Giant isolated congenital left ventricular diverticulum [J]. *Int J Cardiol*, 2016, 215: 422-423.
- [30] Nagamalesh UM, Shankar Shetty R, Narayan R, et al. Isolated supra-aortic stenosis with left ventricular diverticulum and cleft mitral valve: surgical repair in adulthood [J]. *J Saudi Heart Assoc*, 2017, 29(4): 300-304.
- [31] Oudit GY, Butany J, Williams WG, et al. Images in cardiovascular medicine: left ventricular aneurysm associated with mucopolysaccharidosis type VI syndrome (Maroteaux-Lamy syndrome) [J]. *Circulation*, 2007, 115: e60-e62.
- [32] 朱筱, 郑健康, 苟峻琦, 等. 心肌梗死后左心室壁瘤的治疗进展 [J]. *心血管病学进展*, 2018, 7(19): 655-658.
- [33] Konen E, Merchant N, Gutierrez C, et al. True versus false left ventricular aneurysm: differentiation with MR imaging—initial experience [J]. *Radiology*, 2005, 236(1): 65-70.
- [34] Child N, Muhr T, Sammut E, et al. Prevalence of myocardial crypts in a large retrospective cohort study by cardiovascular magnetic resonance [J]. *J Cardiovasc Magn Reson*, 2014, 16: 66.
- [35] Sharma A, Kumar S. Overview of left ventricular outpouchings on cardiac magnetic resonance imaging [J]. *Cardiovasc Diagn Ther*, 2015, 5(6): 464-470.
- [36] Wein M, Wolf-Puetz A, Niehues R, et al. Multiple left ventricular inferoseptal clefts; multimodality imaging appearance and differential diagnosis [J]. *Herz*, 2011, 36(5): 438-443.
- [37] 张志广, 黄新胜. 心室憩室与心室瘤的超声心动图诊断 [J]. *中国超声医学杂志*, 2003, 19(6): 424-426.
- [38] Wybraniec MT, Wróbel W, Mysior J, et al. Left ventricular diverticulum mimicking cardiac tumor [J]. *Echocardiography*, 2017, 34(10): 1548-1551.

收稿日期: 2019-06-13