

JTCVS | 流出道缺陷中的室间隔缺损的解剖异同

原创 CardiothoracicSurgery CardiothoracicSurgery 前天

Meriem Mostefa-Kara, et al. Anatomy of the ventricular septal defect in outflow tract defects: similarities and differences. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery 2015

译者：广东省人民医院 黄冰鑫

摘要

目的：

本研究目的是分析不同表型流出道缺陷中室缺的解剖学特征。

方法：

我们回顾了277例心脏标本，其中单纯流出道室缺不伴肺动脉瓣下狭窄（单纯性流出道室缺）19例，法四71例，法四伴肺动脉闭锁51例，共同动脉干54例，右室双出口合并主动脉下、双侧或肺动脉瓣下室缺65例，B型主动脉弓断离17例。我们尤其注意从右室侧观察室缺的边缘以及三尖瓣和主动脉瓣之间的关系。

结果：

室缺总位于右室流出道、在隔束两支之间，74%单纯流出道室缺标本、66%法四标本、39%法四伴肺动脉闭锁标本、4.6%右室双出口标本、1.8%共同动脉干标本在三尖瓣和主动脉瓣间有纤维性连结，B型主动脉弓中断未出现此情况（ $P < 0.005$ ），该纤维连结总会累及三尖瓣前叶。

结论：

流出道缺陷中的室缺总为出口部室缺，夹在隔束两支之间。然而，在室缺的后下方和上方边缘仍存在一些不同，这些区别表明单纯性流出道室缺到B型主动脉弓断离有解剖上的连续性而不是独特生理表型，其和心脏发育过程中流出道不同程度的扭转有关：单纯流出道室缺扭转程度较小，法四、法四伴肺动脉闭锁、右室双出口扭转不完全，共同动脉干无扭转，B型主动脉弓中断扭转过度。

正文图表展示

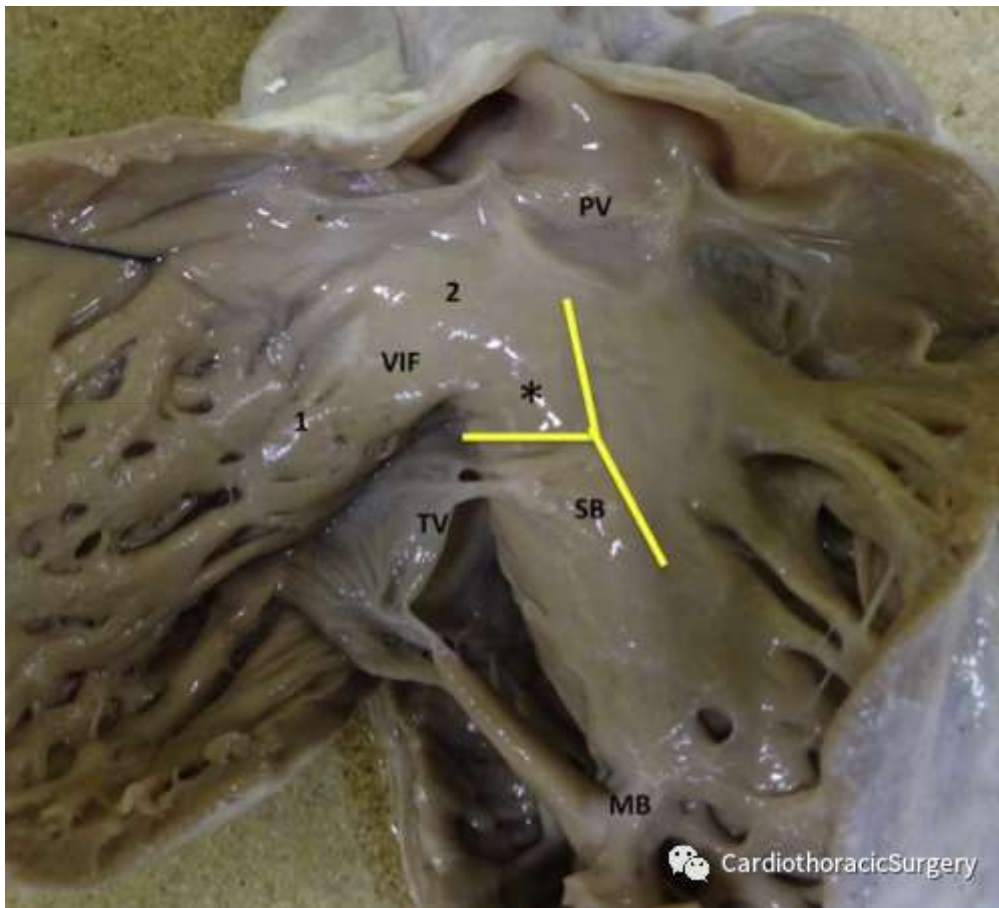


图1

正常心脏的右室解剖。右室肌束为心室-漏斗褶，包括（1）壁束和（2）肺下圆锥；(*)出口间隔；隔带或隔缘小梁及其前上支、后下支(黄色Y)；节制索（隔缘肉柱）；三尖瓣前乳头肌

MB (moderator band) 节制索（隔缘肉柱）；PV (pulmonary valve) ，肺动脉瓣；TV (tricuspid valve) ，三尖瓣；VIF (ventriculo-infundibular fold) ，心室-漏斗褶；SB(septal band)间隔带。

译者注：正常心脏中，VIF分隔肺动脉瓣叶和三尖瓣前叶，左端代表室间隔上部

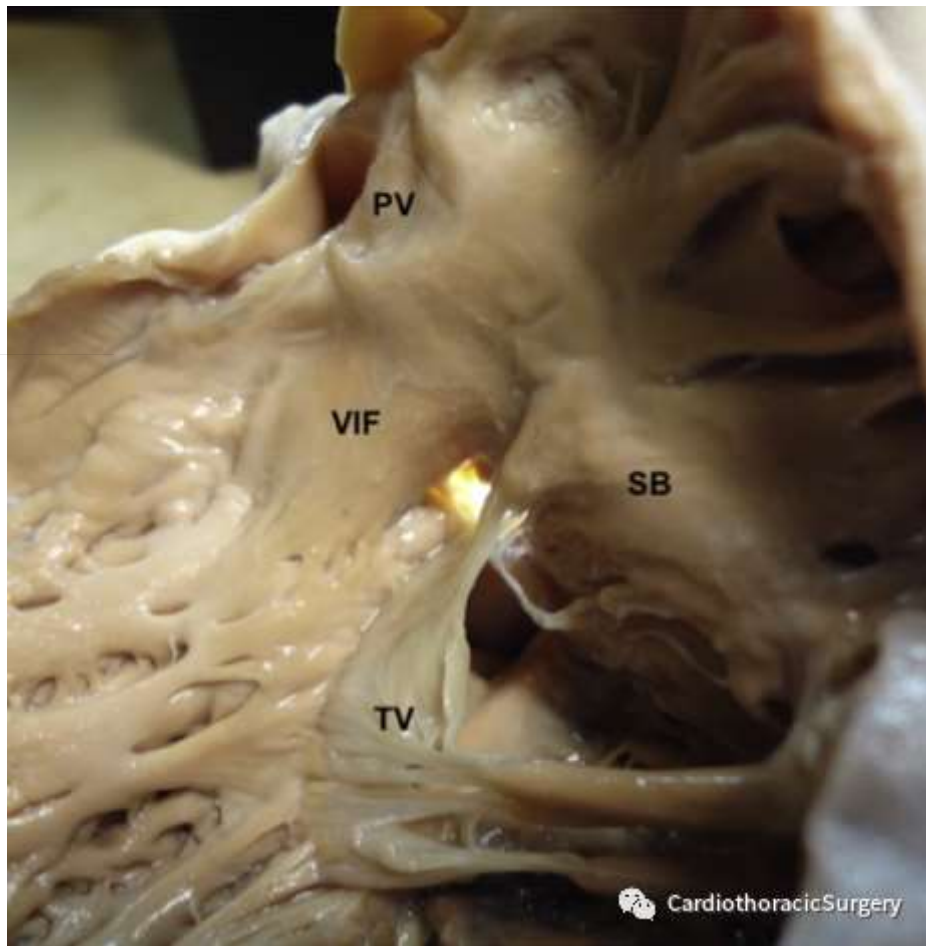


图2

从右心室观察室间隔膜部在正常心脏中的定位。膜部(透光处)确保了三尖瓣和主动脉瓣的前间隔连合之间的纤维连续性。隔带的后下肢与心室漏斗褶之间由室间隔膜部隔开。

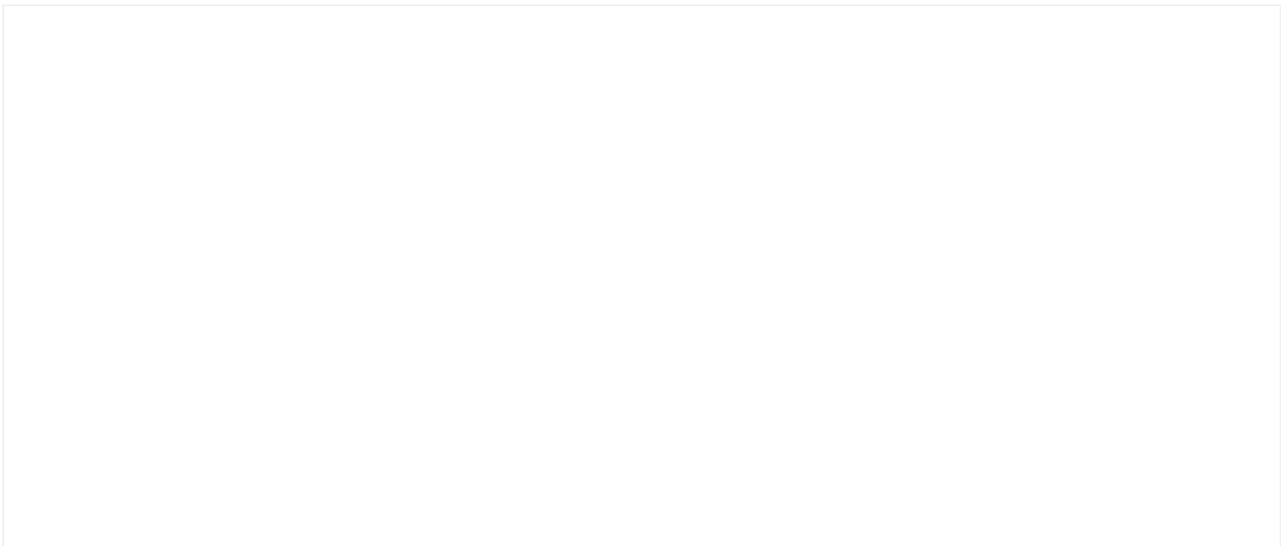


图3

室间隔缺损在不同流出道缺陷心脏标本中的定位

A，法洛四联症合并肺动脉闭锁；B，单纯性出口型室缺；C，法洛四联症；D，右室双出口合并主动脉瓣下室缺；E，右室双出口合并肺动脉瓣下室缺；F，共同动脉干；G，右室角度的B型主动脉弓断离。VSD位置一致，均在隔带前上和后下两支之间（黄色Y）。



图4

两法四伴肺动脉闭锁的心脏标本

A，出口型室间隔缺损位于隔带两支之间（黄色Y），有完全的肌性边缘；B，出口型室缺（黄色Y），主动脉瓣和三尖瓣之间有纤维性连结。这种连续性几乎完全累及三尖瓣前叶，破坏心室漏斗褶和隔带后下支之间的肌性连续。

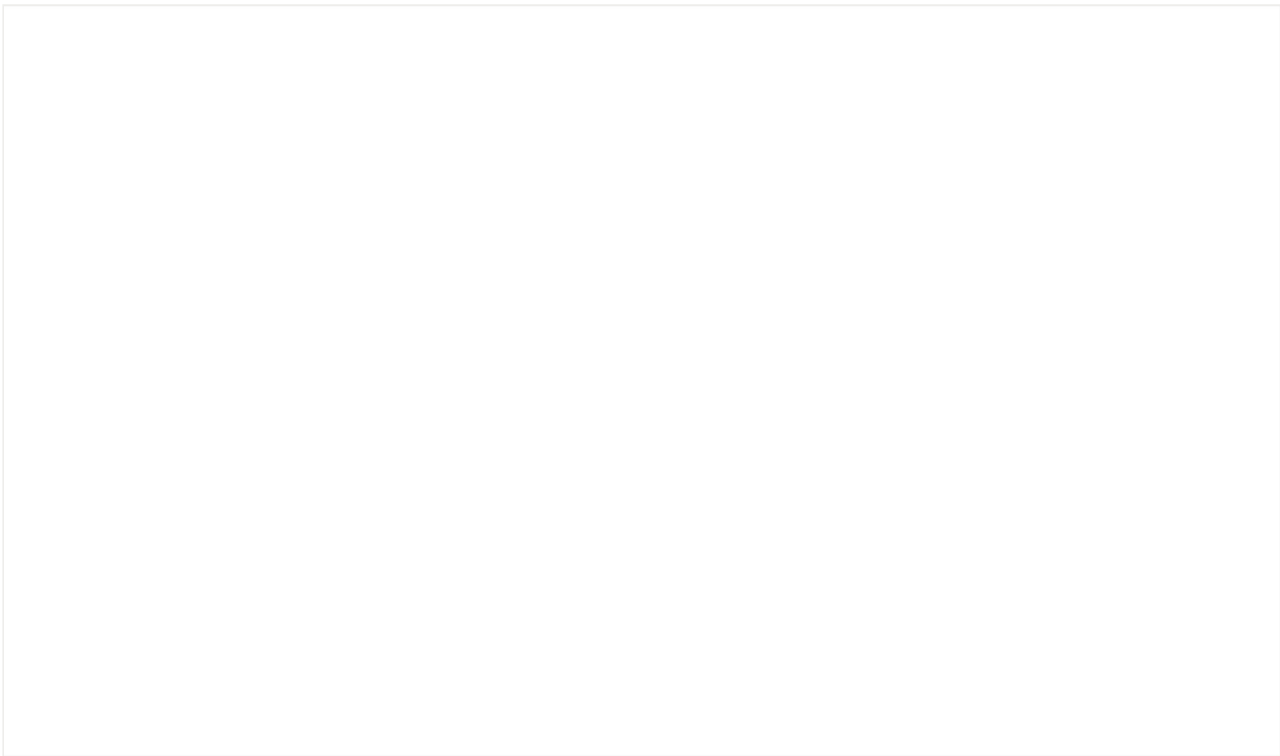


图5

在流出道缺陷的心脏标本中主动脉瓣和三尖瓣的纤维连结率。

讨 论

流出道缺陷中室缺主要开放于右室出口，夹在隔束两支之间，实验中观察到心脏神经嵴消融后的缺损包括流出道分隔完全缺失（CAT）和错位缺陷（右室双出口伴主动脉下、双侧或肺动脉下室缺、法四及其变型、主动脉骑跨、B型主动脉弓断离）

共同动脉干定义为起源于心脏的单根血管，有共同动脉瓣，分出冠状动脉以及至少一条肺动脉和体循环动脉。尽管很少有病例报道描述有完整的间隔，共同动脉干总包括隔束两支之间的出口型室缺，这里没有流出道间隔，室缺上缘由共同动脉瓣组成。

错位缺陷主要由于在心襻的不同时期流出道没有延长，阻止了主动脉瓣在三尖瓣和二尖瓣之间正常楔入，流出道较正常的短而直。这种表型是由于次级心场中流出道发育时缺乏心肌细胞。所有的错位缺陷包括室缺是因为在流出道间隔和心室其余部分之间存在错位和缺乏融合，流出道间隔随后成为唯一右室结构。所有作者都同意这种室缺位于隔束两支之间。实际上，我们发现在所有心脏标本中都存在这样一种出口型室缺。唯一的例外是1例B型主动脉弓断离没有室缺，这种情况虽然少见，但是文献中已有描述。

尽管这种类型的室缺普遍存在于受检的流出道缺陷标本中，但我们发现其解剖变异在不同的缺损中分布不同，特别集中于室缺后下缘和主动脉-三尖瓣纤维性连结。我们发现在所研究的各种流出道缺陷中，这种连续性以不同的频率出现：频率最高的是单纯性出口型室缺，然

后是从法四到法四伴肺动脉闭锁，再到右室双出口，其在共同动脉干中极为罕见，在B型主动脉弓断离中缺失。这些差异表明，从单纯出口型室缺到B型主动脉弓断离的解剖存在连续性，而不是不同的生理表型，与不同程度的流出道异常旋转有关：单纯出口型室缺最小；法四、法四伴肺动脉闭锁、右室双出口旋转不完全，共同动脉干无旋转，B型主动脉断离旋转过度。我们最近证明，在心脏发育过程中，流出道缺乏旋转的程度决定流出道缺陷中冠状静脉口形态发生相似的变化。本研究在心脏缺陷组中发现的室间隔缺损后下缘的解剖变异证实了这些发现。

在单纯性出口型室缺发现主动脉-三尖瓣连续性的高发生率让人联想到正常心脏的解剖学特征。正常心脏中，流出道的旋转是完整的，三尖瓣和二尖瓣中主动脉弓的楔入不仅允许三尖瓣-主动脉的纤维连续性，也允许通过室间隔膜部的房室部分三尖瓣-主动脉的连续性。这种纤维连续性可以从心室漏斗褶下方右室侧可见，累及三尖瓣前叶，并破坏了心室漏斗褶和隔带后下支或隔缘小梁之间的心肌融合。

利用高分辨率电子显微镜对不同发育阶段的小鼠胚胎心脏的室间隔发育进行了深入的分析，该研究结果与解剖学发现相一致，当主动脉根部旋转并转向左心室完成时形成了室间隔。出口间隔和肌部间隔的完美对合使得流出道垫形成的出口间隔和隔带两支之间融合。房室心内膜垫脑组织和左流出道垫最终将关闭两室之间剩余的小交通。换句话说，主动脉的完全楔入使得室间隔膜部得以形成。从这项研究中我们可以推断与三尖瓣-主动脉纤维连续性的出口型室缺相比，完全肌型边界的出口型室缺其旋转或楔入可能更少，这与我们的结果一致，从单纯性出口型室缺到共同动脉干和B型主动脉弓断离，其室缺完全肌性边界的比例增加，这支持了解剖上的连续性是根据流出道旋转程度的假说。

本期编辑：黄琰



CardiothoracicSurgery

喜欢作者

阅读 313

赞 4

在看 2



写下你的留言