

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.22.047

## Bentall 术后可逆性Ⅲ度房室传导阻滞病例报道及文献复习

刘凌超, 李焯波, 王咏<sup>△</sup>

(陆军军医大学新桥医院全军心血管外科研究所, 重庆 400037)

[中图法分类号] R654.2 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8348(2019)22-3958-02

马凡综合征(MFS)是一种常染色体显性遗传性结缔组织病,为主动脉瘤和夹层发生的独立高危因素。目前,MFS行 Bentall 术已经成为一种主流的治疗手段。而 Bentall 术后极少出现可逆性房室传导阻滞。本文报道了 1 例本院收治的成年 MFS 患者行 Bentall 术后出现可逆性Ⅲ度房室传导阻滞,并进行有关文献复习。

### 1 临床资料

**1.1 术前** 患者,20 岁,因“胸闷、头痛 5 d”于 2018 年 8 月 24 日收治本科。查体:躯干纤细,皮下脂肪菲薄,四肢纤长,身高 183 cm,体质量 53 kg,体质量指数  $15.83 \text{ kg/m}^2$ ,血压 109/54 mm Hg。胸腹主动脉 CT 血管造影术(CTA):主动脉窦部瘤,窦部最宽处直径大于 5 cm(图 1A)。动态心电图:窦性心律伴窦速及窦缓(心率 42~132 次/分钟,平均 61 次/分钟)。心脏超声:左室增大,主动脉窦部瘤,心功能检测正常。患者父亲确诊 MFS,因主动脉瘤破裂去世,母亲健在。

**1.2 术中** 患者明确手术指征后于 2018 年 8 月 30 日在全身麻醉体外循环下行 Bentall 术。术中所见:(1)主动脉窦部瘤,直径约 50 mm;(2)主动脉瓣环明显扩张。剪除主动脉瓣,在主动脉瓣环一周间断褥式缝制 24 针垫片针,并穿过 21 号 Sorin 带瓣人工血管。在右冠瓣靠近无冠瓣处,垫片置于瓣环上,离传导束较远,对传导束无牵拉(图 1B)。心脏复跳顺利,窦性心率 53 次/分钟,放置临时起搏器,手术顺利,安全返回 ICU。体外循环时间 142 min,主动脉阻断 108 min。术中输注浓缩红细胞 400 mL、血浆 400 mL、冷沉淀 10 U。

**1.3 术后** 予以常规强心、利尿、抗感染、抗凝及对症治疗。术后第 2 天,多次暂停临时起搏器示:Ⅲ度房室传导阻滞、心率 45 次/分钟,予以异丙肾上腺素( $0.1 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}$ ,微泵注射)、清蛋白(50 g/d,静脉滴注)、甲强龙(30 mg/kg,静脉滴注,4 次/天)、氨茶碱( $1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}$ ,微泵注射)对症治疗。术后第 8 天,动态心电图示:Ⅲ度房室传导阻滞、心率 38 次/分钟(图 1C),持续予以异丙肾上腺素、氨茶碱治疗。术后第 12 天,动态心电图示:窦性心律、心率 107 次/分钟(图 1D)。术后第 16 天,窦性心律、心率 89

次/分钟,出院随访。出院 2 周后,收集患者标本,进行基因检测。

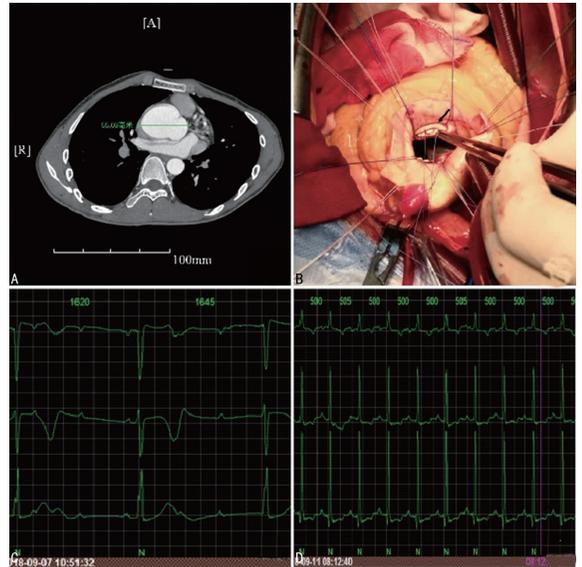


图 1 患者 CTA、术中手术操作及术后动态心电图  
A:术前胸腹主动脉 CTA 提示:主动脉窦部最宽处直径为 55.03 mm;B:箭头所示处为右冠瓣(靠近无冠瓣交界处);C:术后第 8 天,动态心电图示:房室分离、宽大畸形 QRS 波、心率 38 次/分钟;D:术后第 12 天,动态心电图示:窦性心律、心率 107 次/分钟

图 1 患者 CTA、术中手术操作及术后动态心电图

### 2 讨论

MFS 是一种常染色体显性遗传性结缔组织病,主要由 FBN1 基因突变引起,其编码的 Fibrin-1 蛋白是细胞外基质的结构成分<sup>[1]</sup>。当 FBN1 发生突变后,Fibrin-1 蛋白表达低下,致使主动脉壁中膜层发育障碍,因而,MSF 患者更容易发生主动脉扩张和夹层,这也是此类患者早期死亡的主要原因<sup>[2]</sup>。此外,由于 FBN1 基因突变引起的纤维蛋白-1 表达缺陷,导致中心纤维蛋白缺损,影响心肌传导,使患者易患各种心律失常,包括室性心动过速、心房颤动、房室结折返性心动过速<sup>[3-4]</sup>。

该患者在全身麻醉体外循环下行 Bentall 术,术后出现房室传导阻滞。这与目前对 MFS 可能出现的心律失常表现的认识不一致。可能是由于主动脉根部右冠瓣和无冠瓣交界下方正对三尖瓣隔叶前端,此处为膜部间隔,处于心脏纤维支架中心部位<sup>[5]</sup>。房室结发出的希氏束(His 束)靠近膜部间隔中心下缘,分

为左、右两束支,左右束支跨于肌部室间隔的两侧。右束支沿室上嵴下缘于右侧心内膜下向前下方走行。左束支穿过中央纤维体,分布于左心室表面<sup>[6]</sup>。在行 Bentall 术过程中会将人工带瓣血管缝合至主动脉根部冠脉瓣起始处,此时若切割过深、缝合过深、缝线牵拉均可伤及 His 束,导致房室传导阻滞。另外,心内直视手术需在体外循环下进行,体外循环结束后心肌细胞会发生不同程度的水肿<sup>[7-8]</sup>,从而压迫传导束。随着心肌细胞水肿减轻,传导束的功能逐渐恢复,心脏节律也因此得以恢复正常。但这样的猜想还未得到证实,需要进一步的研究探讨。

此外,在 1985 年,张建中等<sup>[9]</sup>通过对两例 MFS 死者心脏进行尸检发现:窦房结和房室结区营养动脉内膜增生,管腔狭窄,中膜弹力纤维断裂,囊状退变和黏液囊肿形成,并有多处灶性出血和脂肪浸润。这些病理改变可能导致心脏传导功能异常,但国内外关于这方面的文献资料极少,尚需积累资料,进一步探讨。

该患者术前就已经出现了窦速和窦缓、偶发室性早搏等心律失常的临床表现,说明该患者已有基础性心脏传导功能异常,但考虑患者年龄尚小,猜想其除了 FBN1 基因突变外,可能存在其他基因突变问题。在 2018 年,VAN SETTEN 等<sup>[10]</sup>对 92 000 多个欧洲裔个体进行全基因组关联研究,辨认出了包括 ARHGAP24、MEIS1、SCN5A、SCN10A 等 44 个基因位点(其中 34 个位点为新发现的),这些基因与 P-R 间期时长密切相关,并在心脏传导阻滞和房颤中过度表达。基于该项研究,笔者收集了患者的血液标本,并对其进行了“全外显子测序”,以便与 VAN SETTEN 等<sup>[10]</sup>的研究结果进行对比。结果显示:在患者基因中发现了个无义杂合突变:NM\_000138.4:c.6942C>A(在 NM\_000138.4 转录本中,编码区 6942 位由胸腺嘧啶突变为腺嘌呤)。虽然本研究测序结果与 VAN SETTEN 等<sup>[10]</sup>的研究结果不一致,但根据 ACMG 指南,这也可能是一个致病位点。

目前 MFS 行 Bentall 术后出现可逆性Ⅲ度房室

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2019.22.048

网络首发 <http://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20191028.1425.034.html>(2019-10-28)

## 1 例水生拉恩菌致慢性中耳炎的病例报道

周传奇,夏建朴,许娜,周晓丹

(河北省眼科医院医学检验科,邢台 054001)

[中图法分类号] R446.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2019)22-3959-02

水生拉恩菌是细菌域、变形菌门、 $\gamma$ -变形菌纲、肠杆菌目、肠杆菌科、拉恩菌属中的一种,为条件致病

传导阻滞的机制尚不清楚,需要进一步的跟进研究,但是本科反复予以异丙肾上腺素、清蛋白、甲强龙及氨茶碱冲击治疗,经过 10 余天的治疗,帮助其恢复了心脏正常节律,这为今后此类患者的临床诊治工作提供了参考。

### 参考文献

- [1] RAMIREZ F,DIETZ H C. Marfan syndrome:from molecular pathogenesis to clinical treatment[J]. Curr Opin Genet Dev,2007,17(3):252-258.
- [2] GREWAL N,GITTENBERGER-DE GROOT A C. Pathogenesis of aortic wall complications in Marfan syndrome [J]. Cardiovas Pathol,2018,33(1):62-69.
- [3] CIPOLLONI P B J,SHANE S R, MARSHALL R J. Chronic atrial flutter in brothers with the marfan syndrome[J]. Circulation,1965,31(4):572-574.
- [4] AWERBACH J D,KHATIB S,MOODIE D S,et al. Atrial ectopic tachycardia in a patient with marfan syndrome [J]. Ochsner J,2011,11(2):125-127.
- [5] SANDS M P,RITTENHOUSE E A,MOHRI H,et al. An anatomical comparison of human pig,calf,and sheep aortic valves[J]. Ann Thorac Surg,1969,8(5):407-414.
- [6] ANDERSON R H. The surgical anatomy of the aortic root[J]. MMCTS,2007,2007(102):2006-2527.
- [7] 闫玉梅,丁芳宝,梅举,等. 体外循环后羊心肌组织中水通道蛋白 1 表达及其与心肌水肿的关系[J]. 上海交通大学学报(医学版),2012,32(1):32-36.
- [8] 唐元升. 再灌注引起的心肌水肿[J]. 国外医学(心血管病分册),1994(4):207-208.
- [9] 张建中,邹登伟. 马凡(Marfan)氏综合征心脏传导系统的病理改变(附两例报告)[J]. 第三军医大学学报,1985(4):372-374,423.
- [10] VAN SETTEN J,BRODY J A,JAMSHIDI Y,et al. PR interval genome-wide association meta-analysis identifies 50 loci associated with atrial and atrioventricular electrical activity[J]. Nat Commun,2018,9(1):2904.

(收稿日期:2019-05-11 修回日期:2019-07-16)

菌<sup>[1-2]</sup>,偶尔可从临床标本中分离到。目前国内、外报道较少,从耳科分泌物标本中分离出此菌更是少见。