

· 临床研究报道 ·

β受体功能亢进症 27 例

花少栋

(肇庆市第二人民医院儿科, 广东 肇庆 526060)

【摘要】 目的 探讨β受体功能亢进症的临床特点。方法 回顾性分析27例β受体功能亢进症患儿的临床资料。结果 该病以学龄期女孩多见,表现为胸闷,心慌、心悸,喜长出气,且症状易反复;体查可有心动过速,心尖区杂音;心电图可表现为Ⅱ,Ⅲ,avF及V₅导联ST-T改变,易误诊为心肌炎,可同时合并有直立调节障碍。倍他乐克治疗有效。结论 该病属非器质性疾病,有反复性、多样性、易变性特点,无特异性的诊断方法,心得安试验有非特异性,为减少漏误诊,临床上可推广应用多巴酚丁胺负荷试验。

【关键词】 β受体 功能亢进

【中图分类号】 R331.3+6 **【文献标识码】** B **【文章编号】** 1008-8830(2002)02-0140-01

β受体功能亢进症自1962年由Gorlin首次报告以来,已引起临床医师的关注。在成人约占心血管疾病的10%。而儿童β受体功能亢进症亦不少见,临床上易误诊为器质性心脏病而给予相应的治疗,应引起儿科医师重视。

1 临床资料

1.1 一般资料

本组27例患者中男4例,女23例。年龄在6岁11月至13岁,平均9.5岁。

1.2 临床表现

胸闷22例,心慌、心悸11例,喜长出气13例;易激动、乏力4例,咽痛发热5例,无面色苍白、晕厥者。症状出现2次及2次以上者15例。体查:心动过速14例,心尖区闻及收缩期杂音6例,收缩压增高4例。院外诊断心肌炎并给予相应的治疗17例。合并有上呼吸道感染10例。

1.3 辅助检查

经1~3次心电图检查,均为窦性心律。3例心电图正常,室性早搏3例;17例有ST-T改变,主要在Ⅱ,Ⅲ,avF及V₅导联。窦性心动过速8例,窦性心律不齐7例。做Holter 5例,1例有间歇性预激综合征,4例有室性早搏(34~936次/24h),ST段无异

常。口服心得安试验7例,6例阳性,1例阴性。直立试验10例,5例阳性,说明本病可同时合并有直立调节障碍。27例均做超声心动图:左室假腱索2例,心肌肥厚1例,其余正常。23例做多巴酚丁胺负荷试验,均提示β受体功能亢进症,其中2例在做完每分钟5μg/kg后出现头痛而停止做每分钟10μg/kg。监测心肌酶17例,心肌酶正常12例,5例羟丁酸脱氢酶(HBDH),乳酸脱氢酶(LDH),肌酸激酶(CK)增高,但血清肌酸激酶同工酶(CKMB)正常,其中10例测肌钙蛋白T(TNT)、2例测肌钙蛋白I(TNI)结果均正常。血清病毒学检查13例,6例柯萨奇病毒IgM抗体阳性(分别为B₅1例、B₂2例、B₁2例、B₄1例),3例EB病毒IgM(+),其它巨细胞病毒,单纯性疱疹病毒抗体均阴性。除5例肝酶轻度增高外,余22例肝功能正常。测CRP 15例,2例轻度增高;ESR检查24例,仅5例轻度增快。测T₃,T₄,TSH 2例,尿儿茶酚胺定性2例均正常。

1.4 治疗

全部病例均用倍他乐克每日1.5mg/kg分2次服,共2周,2周后改为每日0.75mg/kg,1次口服,用1周停药,总疗程3周。合用维生素C、潘南金,部分病例给予青霉素。全部病例均在用药后2~4d症状缓解或消失,复查心电图正常。

(下转第142页)

生越早,他们的母亲入院时阴道 pH 值病理性升高越常见。

对难免早产的孕妇,在胎龄 24~32 周是用激素促肺成熟的最佳阶段^[2],或估计早产分娩前 1~7 d 用激素治疗对预防早产儿出生后发生肺透明膜病(RDS)或提高 RDS 的存活率是有利的。有条件者生后应用肺表面活性物质对提高 RDS 的存活率是有益的。本组近几年 RDS 病死率逐年下降与上述做法有关。

本组病例中早产低出生体重儿住院人数逐年增加,近 5 年比前 5 年增加 25.39%,其原因与本院试管婴儿双胎早产逐年增加有关。因此加强早产儿或低出生体重儿的管理,预防各种并发症是降低新生儿病死率的重要环节。

本组病例中呼吸道严重病症是新生儿的首位死因,这与新生儿的解剖特点有关。新生儿肺内气道和肺泡均较成人少,肺内弹力组织发育差,血管丰富,含气量少,含血管多。故易引起肺内疾病。加上肺储备功能明显不足,较易发生呼吸衰竭,继之循环衰竭、多脏器衰竭引起死亡^[3]。在呼吸机治疗过程中注意纠正酸碱平衡紊乱,尤其加强对呼吸性碱中毒的认识,因呼吸性碱中毒使体内酸碱平衡紊乱,使器官功能受损,局部血液特别是脑血流发生较大波

动,易发生颅内出血^[4]。

本组病例中先天畸形死亡率占 12.67%,主要是多发畸形和心脏畸形。从预防着手,开展胎儿医学,对高危儿选择性进行胚胎绒毛活检的核型分析和 DNA 序列的认识,可提高对单基因缺陷病的早期诊断。将高分辨动态超声、三维影像技术和多普勒流体速度测定仪等方法 and 仪器引起胎儿医学,对胎儿进行监护和评估,可提高胎儿畸形的及早诊断。同时进一步作好宣传工作,提高优生意识,避免一切有害因素,这些对减少先天畸形的发生率有积极意义^[5]。

[参 考 文 献]

- [1] 赵更力,严仁英. 早产的预防—25 年工作回顾 [J]. 中华围产医学杂志,1998,1(1): 53.
- [2] 金汉珍. 新生儿呼吸窘迫综合征的预防 [J]. 中华围产医学杂志,1998,1(1): 61-62.
- [3] 宋兰云. 新生儿死亡因素的分析 and 预防 [J]. 中国慢性病预防与控制,1998,6(4): 174.
- [4] 梁黎,吴胜,杨茨根,等. 住院新生儿死亡图像动态变化的研究 [J]. 浙江预防医学,1998,10(11): 677-678.
- [5] 苏卫东. 新生儿机械通气治疗控制 [J]. 新生儿科杂志,1999,14(4): 170-171.

(本文编辑 吉耕中)

(上接第 140 页)

2 讨论

本组 β 受体功能亢进症以学龄期女孩多见,女:男约 6:1。表现为心悸、胸闷、气短、乏力、出长气,部分患者有烦躁、易激动等,体格检查可有心动过速、心尖部闻及杂音。本病有反复性、多样性、易变性特点。症状出现 2 次以上者占 56%。诱因多为感冒、活动后、考试前或比赛前。本病临床表现是由于植物神经功能失调,交感神经张力亢进所致,本组中 2 例 T_3 , T_4 , TSH 测定及尿儿茶酚胺定性 2 例结果均正常,提示本病的临床表现并非由体内儿茶酚胺及 T_3 , T_4 增高引起。可同时伴有直立调节障碍。因本病的临床及心电图表现类似于器质性心脏病,且部分病例有近期的上呼吸道感染史,柯萨奇 B 组病毒 IgM 抗体阳性,易误诊为心肌炎,本组误诊率达 63%。但心肌酶学,超声心动图检查等与心肌炎诊断标准^[1] 不符,均除外心肌炎。本病无特异性的诊断方法,且心电图可有 ST-T 改变(17/27),亦可无 ST-T 改变(10/27),而心得安试验可有假阳性,阴性亦

不能除外本病,具有非特异性^[2]。根据国内曾和平^[3]多巴酚丁胺负荷超声心动图诊断 β 受体功能亢进症的标准,27 例中 23 例做多巴酚丁胺负荷试验,明确了诊断,阳性率高,减少了本病的漏诊及误诊,且为无创性。

本组病例均选用 β_1 受体高度选择性的药物倍他乐克治疗有效。随访中心电图复现 ST-T 改变者,再次用药仍有效。因本病属非器质性疾病,预后良好,应重在心理上诱导治疗,避免长期预防用药,但在考试前或比赛前可酌情用药。

[参 考 文 献]

- [1] 中华医学会儿科学分会心血管组,病毒性心肌炎诊断标准. 修订草案 [J]. 中华儿科杂志,2000,38(2): 75-75.
- [2] 余更生,钱永如,儿童的 β 受体功能亢进症的临床诊断探讨 [J]. 临床儿科杂志,1992,10(4): 260-262.
- [3] 曾和平,李万镇,马郁文,等. 多巴酚丁胺负荷超声心动图评价小儿心脏 β 受体反应性 [J]. 中华儿科杂志,1999,37(6): 368-370.

(本文编辑 吉耕中)