

论著 · 临床研究

小儿致心律失常性右室心肌病诊断及治疗分析

王树水 张智伟 徐衍梅 蒋秋平 李虹 钱明阳 李渝芬

(广东省心血管病研究所 广东省人民医院 广东省医学科学院心儿科, 广东 广州 510080)

[摘要] 目的 总结小儿致心律失常性右室心肌病的诊断及治疗体会。方法 14例致心律失常性右室心肌病患儿,男7例,女7例,年龄3~14岁,予心电图学、心脏超声、CT、磁共振等检查。分别予胺碘酮+普萘洛尔、索他洛尔治疗,其中2例药物治疗无效者予以导管射频消融治疗。6例心功能减退明显者予以强心、利尿及扩血管治疗。结果 14例均有频发室性早搏,8例见室性心动过速发作。10例检出Epsilon波。14例患儿均有右室扩大及右室射血分数减低。5例行CT检查及5例行磁共振检查患儿均可见到右室扩张、右室室壁变薄。经治疗7例未再出现室性早搏及室性心动过速,4例室性早搏及室性心动过速发作减少。2例予以射频消融治疗的患儿随诊3月未发现室性早搏及室性心动过速发作。心功能不全患儿经药物治疗病情改善。结论 致心律失常性右室心肌病临床表现多样,需综合心电图学、心脏超声等多项检查才能临床确诊。药物治疗只对部分病例有效,射频消融治疗有望在室性心律失常治疗中发挥作用。

[中国当代儿科杂志,2010,12(3):165-168]

[关键词] 致心律失常性右室心肌病;室性心动过速;抗心律失常药物;导管消融;儿童

[中图分类号] R725.4 [文献标识码] A [文章编号] 1008-8830(2010)03-0165-04

Diagnosis and treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in children

WANG Shu-Shui, ZHANG Zhi-Wei, XU Yan-Mei, JIANG Qiu-Ping, LI Hong, QIAN Ming-Yang, LI Yu-Fen. Department of Pediatric Cardiology, Guangdong Academy of Medical Sciences, Guangdong General Hospital, Guangdong Provincial Cardiovascular Institute, Guangzhou 510080, China (Zhang Z-W, Email: drzhangzhiwei@sina.com)

Abstract: Objective To summarize the experience in diagnosis and treatment of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) in children. **Methods** A total of 14 children (7 females and 7 males) with ARVC were involved. The cases underwent electrocardiography, echocardiography, cardiac CT or MRI examinations. All cases were treated with sotalol or amiodarone in combination with propranolol. In 2 cases with drug-refractory ventricular extrasystoles, catheter ablation treatment was performed. In 6 cases with obvious impaired ventricular function, additional pharmacological therapy including vasodilators, diuretics, and digitalis were given. **Results** Ventricular extrasystoles occurred in all 14 cases and ventricular tachycardia in 8 cases. Ten cases showed Epsilon wave on electrocardiography. All 14 cases had enlarged right ventricle and reduced right ventricular ejection fraction. CT or MRI examination showed right ventricular dilatation and a thinned wall of right ventricle in 10 cases. Ventricular extrasystoles or tachycardia disappeared in 7 cases and was reduced in 4 cases after treatment. The two children receiving catheter ablation treatment did not present ventricular extrasystoles or tachycardia in a 3-month follow-up. The heart function was improved in the 6 children with obvious impaired ventricular function after pharmacological therapy. **Conclusions** The clinical manifestations are diverse in children with ARVC. A definite diagnosis of ARVC should be based on a combination of electrocardiography and echocardiography examinations. Pharmacological therapy is effective partially. Catheter ablation treatment appears to be a promising option in patients with drug-refractory ventricular extrasystoles.

[Chin J Contemp Pediatr, 2010, 12 (3):165-168]

Key words: Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy; Ventricular tachycardia; Anti-arrhythmia agent; Catheter ablation; Child

致心律失常性右室心肌病(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC)是一种主要以右室心肌组织不同程度地被脂肪纤维组织所取代的心肌疾病,也称为致心律失常性右室发育不良,常伴发室

[收稿日期]2009-08-05;[修回日期]2009-11-24
[作者简介]王树水,男,医学硕士,副主任医师。
[通信作者]张智伟,主任医师。

性心动过速、心力衰竭和猝死^[1]。该病儿科报道非常罕见,我科自2003年7月至2009年4月共收治14例小儿致心律失常性右室心肌病,现将其诊断及治疗总结如下。

1 临床资料

1.1 病例资料

14例致心律失常性右室心肌病患儿,男7例,女7例;年龄3~14岁,平均 11.7 ± 3.1 岁;体重12.5~53 kg,平均 35.2 ± 9.7 kg。病程半年至8年。14例患儿均有阵发性心悸发作,6例有晕厥病史,1例有慢性右心衰竭表现,2例有猝死家族史。

1.2 心电学检查

所有患儿予以常规12导联体表心电图及24 h动态心电图检查。14例均有频发室性早搏(13例为左束支阻滞型,1例为左束支阻滞、右束支阻滞型交替),其中8例可见短阵室性心动过速发作。共有10例病例检出Epsilon波(图1)。2006年以后就诊的8例患儿进行Fontaine双极导联心电图检查(红色肢体导联线的电极放在胸骨柄处做为阴极,黄色肢体导联线做为阳极放在剑突处,绿色肢体导联线的电极放在原胸导联的V4部位为阳极),其中7例可检出Epsilon波(图2),该7例中4例行常规导联心电图未见Epsilon波。7例进行了平均信号心电图检查,4例检出心室晚电位。2例拟行室速射频消融治疗的患儿进行了心内电生理检查,1例在右室前壁记录到舒张期破裂电位,另外1例患儿室速起源于右室流出道。右室流出道室速患儿射频消融术后一月,再出现反复室速发作,心电图记录室速与之前形态不同,该患儿再次行心内电生理检查及射频消融治疗,可诱发另外2种右室流出道室速,其中1种室速位于右室流出道游离壁,一种室速位于流出道间隔部下方。

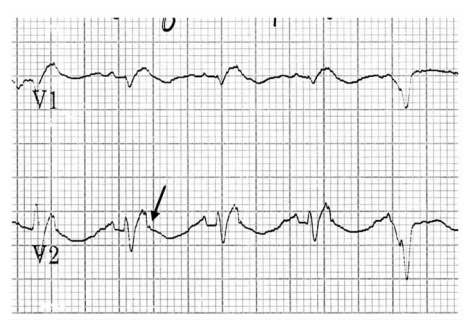


图1 常规ECG V1、V2导联 QRS波时限增宽,其后可见Epsilon波(箭头所示),室早呈左束支阻滞型。



图2 Fontaine导联ECG 50 mm/s纸速,2倍信号增益,QRS波之后见Epsilon波(箭头所示)。

1.3 影像学检查

心脏超声心动图检查显示14例患儿均有右室明显扩大、右室壁变薄及射血分数减低(图3,4)。2例患儿合并左室轻度增大,其中1例在确诊4年后复查超声心动图左室明显增大。1例右室心尖部可见室壁瘤,2例右室流出道室壁向外呈瘤样膨出;彩色多普勒检查8例见重度三尖瓣关闭不全,4例为中至重度三尖瓣关闭不全,2例为中度三尖瓣关闭不全。5例行64排心脏螺旋CT检查,5例行心脏磁共振检查,CT及磁共振检查均可见到右室扩张、右室室壁变薄,6例右室心肌内见脂肪组织(图5)。

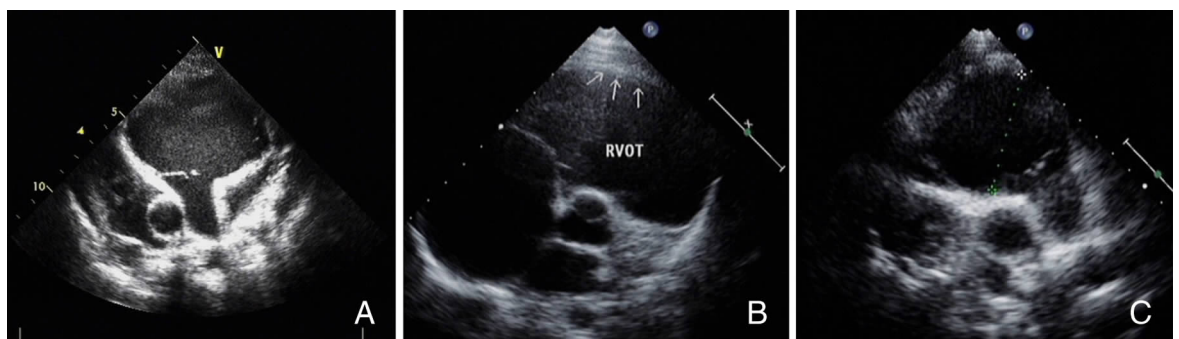


图3 ARVC病例胸骨旁短轴切面超声所见 A:右室流出道明显扩张,呈瘤样膨出; B:右室流出道扩张、瘤样膨出,箭头所示为右室心肌变薄; C:右室流出道明显扩张,无瘤样膨出。

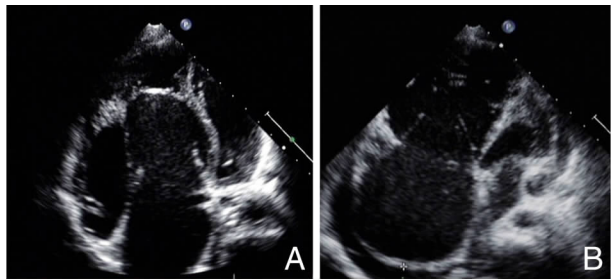


图4 ARVC病例心尖四腔心切面超声所见 A:右房右室明显增大,室间隔偏向左侧,右室内见隔膜肉柱反射增强;B:右房右室明显增大,少量心包积液。

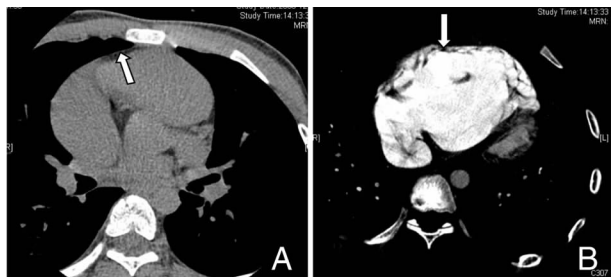


图5 ARVC病例CT所见 A:左室流出道水平,见右室右房增大,箭头处所示为右室壁内低密度脂肪影(与皮下脂肪密度相似);B:增强扫描,右室肌小梁增粗,呈“扇贝样”改变(箭头所示)。

1.4 治疗

1.4.1 抗心律失常药物治疗 14例患儿中9例给予口服胺碘酮(每天10~15 mg/kg)+普萘洛尔(每天1~1.5 mg/kg)治疗,2例胺碘酮+普萘洛尔治疗无效者及其他5例应用索他洛尔(每天100~130 mg/m²)治疗。经上述治疗5例未再出现室性早搏及室速发作,心悸及晕厥等症状消失;4例症状缓解,早搏及室速发作明显减少;5例仍有频繁室性早搏及短阵室速发作。

1.4.2 射频消融治疗 2例经药物治疗仍反复室速发作者予以射频消融治疗,均成功消融。其中1例在射频消融术后1月又出现反复室速发作,该患儿再次行心内电生理检查及射频消融治疗成功,随诊3月暂未发现室性早搏及室速发作。

1.4.3 抗心力衰竭治疗 1例有慢性心衰表现及5例右室射血分数明显减低的患儿,予以多巴胺及多巴酚丁胺抗心衰治疗,1例有肝大、浮肿的患儿加用洋地黄治疗。治疗后心衰症状好转,射血分数有所提高,但右室室壁波动仍差。

1.4.4 抗凝治疗 为防止右室内血栓形成,所有患儿均给予阿司匹林抗凝治疗,无1例患儿发生血栓栓塞事件。

2 讨论

ARVC的临床特征主要表现为室性早搏、室速、猝死及右室扩大等,部分病例伴心力衰竭,许多病例呈家族性发病。好发于中青年,是年轻人及运动员心脏性猝死的重要原因之一,儿童病例报道罕见^[2-3]。1977年Fontaine G等首次报道本病,国际心脏病联盟、心肌心包疾病专题工作组和欧洲心脏病学会于1994年提出了ARVC的诊断标准^[4],主要诊断指标包括:①右室结构、功能受损:右室明显扩张及右室射血分数严重下降而无左室(或只有轻度)功能不全;局灶性室壁瘤或右室阶段性扩张;②心电图除极及传导异常:右胸导联心电图有Epsilon波或局限性右胸导联的QRS波增宽;③病理:经活检或尸检证实的右室心肌以纤维脂肪组织取代或经病理证实的家族史。其他次要指标包括:轻度右室受损表现、心电图晚电位阳性、左束支阻滞型室速、频发室性早搏、家族中有35岁以下怀疑ARVC的猝死病例等。根据该标准,符合两项主要指标或一项主要指标加两项次要指标或符合四项次要指标的病例可确诊本病。本研究14例患儿均符合该诊断标准。

本研究中13例患儿为左束支阻滞型室早/室速,表明室性早搏/室速起源于右室。10例可检出Epsilon波,该波是诊断ARVC的一个主要诊断指标,为本病较为特征性的一个心电图学改变^[1,5-6]。Epsilon波位于QRS波之后,一般表现为低幅向上的棘波或震荡波,偶尔也可呈负向波^[7],是由于部分右室心肌细胞除极较晚而形成。文献报道,在致心律失常性右室心肌病患者中,应用常规导联心电图记录,约有30%的病例可以描记到该波^[5-7]。由于该波很小,且有很多医生对其缺乏认识,心电图检查很容易忽略该波。Fontaine双极导联心电图能够有效地提高Epsilon波的检出率^[1,7]。本研究中2006年以后就诊的疑为ARVC病例中均常规进行该项检查,8例患儿中有7例可以清晰地分辨出Epsilon波。有报道应用该导联心电图后,Epsilon波的阳性率可以达到65%^[1]。这种心电图检查简单易行,对于临床诊断ARVC帮助很大,凡是疑为该病的患儿,均应常规进行该项检查。

本病主要为右心室病变,通常右室明显扩大,常有一处或多出椭圆形扩张形成室壁瘤样改变,右室心肌变薄、右室流出道扩张,右室肌小梁排列紊乱,多累积右室流出道、右室心尖及右室流入道,构成“发育不良三角”。研究证实右室病理变化为右室

心肌被脂肪或纤维脂肪组织替代。当病变发展到晚期,室间隔及左室心肌亦有脂肪组织浸润^[8]。本研究2例患儿超声检查见左室轻度扩大,左室射血分数亦轻度减低,其中1例到后期左室明显扩大,推测左室亦被病变累及。超声检查虽不能分辨出右室的脂肪组织,但能够显示右室扩大、右室壁扩张、室壁变薄及右室室壁运动等,可以提示本病的诊断。Yoerger等^[9]研究表明,右室流出道扩张是本病超声最常见的改变之一,几乎所有的病例都有不同程度的右室流出道扩张。本研究所有患儿均有右室流出道明显扩张,其中2例向外膨出呈瘤样改变。磁共振检查及CT检查优于超声检查的特点是,该两项检查可以分辨出脂肪组织,在本病的诊断中具有独特的优点^[10-11]。甚至一度有学者称磁共振是诊断ARVC的“金标准”。然而随着研究的深入,人们发现磁共振有很多误诊的病例,在正常人及一些其他疾病也可能出现心肌局灶性脂肪浸润。CT检查与磁共振在脂肪方面的鉴别能力有类似之处,CT及MR显示右室脂肪浸润虽能提示本病,但不是ARVC的诊断指标,诊断ARVC还需参考1994年提出的诊断标准。本研究进行CT及磁共振检查的患儿中,有6例在心肌壁探及脂肪组织,其他病例尽管有明显的右室扩大及典型的心电学改变,CT及磁共振检查未发现心肌内脂肪浸润征象。

ARVC病例一旦确诊应避免参加体育运动及剧烈活动^[12]。对于有晕厥、室速发作及症状明显的病例需要及时治疗;而对于右室仅有轻微病变及偶发室早的无症状病人的是否需要治疗还缺乏大规模的研究支持。目前针对心律失常的治疗包括药物治疗、射频消融治疗及安装植入性心脏复律除颤仪。一般认为索他洛尔及胺碘酮联合 β 受体阻滞剂是治疗ARVC室速最为有效的药物^[12-13]。对于不能耐受药物治疗或药物治疗无效的病例,导管消融治疗值得尝试,但由于ARVC本身是一种进展性的疾病,即使能够消融成功,以后仍可能会出现其他部位起源的心律失常。本研究中1例进行射频消融的患儿在消融了一种室速之后,又出现了其他部位的多种起源的室速。欧洲和美国的研究表明,安装植入性心脏复律除颤仪能够有效降低ARVC的死亡率,改善长期预后明显优于药物和其他治疗^[12]。然而由于植入性心脏复律除颤仪价格较昂贵等因素,国内儿科在该方面没有很好的经验,需要今后进一步加强相关研究。此外,对于心功能不全者,药物治疗能够在一定程度上改善症状,但无法有效根治,对于部分病变严重者,可以考虑心脏移植治疗。

志谢:广东省心血管病研究所内科杨平珍、吴书林、蒋祖勋医生对本研究所作的贡献,一并致谢。

[参 考 文 献]

- [1] Peters S. Advances in the diagnostic management of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy [J]. *Int J Cardiol*, 2006, 113(1):4-11.
- [2] Wong AR, AbdurRazak N, Al-Hadlaq SM, Al-Jarallah AS. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy in an 11-year-old girl and typical echocardiographic features [J]. *Pediatr Cardiol*, 2008, 29(2):427-430.
- [3] Nucifora G, Benettoni A, Allocca G, Bussani R, Silvestri F. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy as a cause of sudden infant death [J]. *J Cardiovasc Med*, 2008, 9(4):430-431.
- [4] McKenna WJ, Thiene G, Nava A, Fontaliran F, Blomstrom-Lundqvist C, Fontaine G, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task Force of the Working Group Myocardial and Pericardial Disease of the European Society of Cardiology and of the Scientific Council on Cardiomyopathies of the International Society and Federation of Cardiology [J]. *Br Heart J*, 1994, 71(3):215-218.
- [5] Peters S, Trummel M, Koehler B, Westermann KU. The value of different electrocardiographic depolarization criteria in the diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy [J]. *J Electrocardiol*, 2007, 40(1):34-37.
- [6] 吴书林. 致心律失常性右室心肌病心电图诊断进展 [J]. *临床心电学杂志*, 2007, 16(5):377-380.
- [7] Francés RJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. A review and update [J]. *Int J Cardiol*, 2006, 110(3):279-287.
- [8] Kimura F, Sakai F, Sakomura Y, Fujimura M, Ueno E, Matsuda N, et al. Helical CT features of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Radiographics*, 2002, 22(5):1111-1124.
- [9] Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, Calkins H, Towbin JA, Zareba W, et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia: new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2005, 45(6):860-865.
- [10] van der Wall EE, Kayser HW, Bootsma MM, de Roos A, Schalij MJ. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia: MRI findings [J]. *Herz*, 2000, 25(4):356-364.
- [11] Maintz D, Juergens KU, Grude M, Ozgun M, Fischbach R, Wichter T. Images in cardiovascular medicine. Magnetic resonance imaging and computed tomography findings in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Circulation*, 2006, 113(13):e673-675.
- [12] Wichter T, Paul TM, Eckardt L, Gerdes P, Kirchhof P, Böcker D, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy antiarrhythmic drugs, catheter ablation, or ICD? [J]. *Herz*, 2005, 30(2):91-101.
- [13] Cox MG, Nelen MR, Wilde AA, Wiesfeld AC, van der Smagt JJ, Loh P, et al. Activation delay and VT parameters in arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: toward improvement of diagnostic ECG criteria [J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2008, 19(8):775-813.

(本文编辑:黄 榕)