

· 病例报告 ·

婴儿分支型室性心动过速诊治1例

张晓敏, 刘玉玲, 付四毛, 张志培

(中山市博爱医院儿科, 广东 中山 528403)

[中图分类号] R540.4⁺1 [文献标识码] E

女, 2个半月, 因咳嗽2 d, 发现心电图(ECG)异常2 h入院。胸片: 右下肺炎。肌酸激酶(CK)、CK-MB, 肌钙蛋白、抗链“O”、电解质正常。心脏彩超正常。ECG: P波消失, QRS终末部分增宽、粗钝, 时限0.11 s, 心室率167次/min, 心电轴-56度, 描记中恢复窦性心律, 心房(室)率125次/min。动态心电图: 窦性心律, 阵发性室性心动过速, 心室率163次/min。口服心律平每次4 mg/kg, 3次/d, 第3天ECG为窦性心律, QRS时限0.07 s, 心率117次/min, 心电轴130度, $R_{V_1} = 2.2$ mV。住院2周肺炎治愈, 门诊随访。出院2周后心动过速复发, 加大心律平剂量转为窦性心律。出院3个月后发现气促, 脉搏缓慢60~70次/min, 动态心电图: 可见早搏呈二联律, 心动过速QRS图形同第1次动态心电图, ECG示早搏呈二联律, 联律间期相等, 早搏与心动过速QRS形态相同。不排除是药物所致, 停用心律平观察。5天后早搏二联律无减少, 动态心电图: 窦性心律, 早搏二联律, 阵发性心动过速。ECG: 阵发性室性心动过速呈右束支阻滞图形, 心室率137次/min, 心电轴-56度。换用索他洛尔每日4 mg/kg, 分3次口服, 用药2周后无效。有1次心动过速发作时似有倒P', 经换用心律平后转为窦性心律, 维持6月渐减量停药。随访至1岁3月, 心脏彩超正常, ECG: 窦性心律, 125次/min, 心电轴57度, $R_{V_1} = 0.7$ mV, 偶有成对早搏, 其前可见P波, QRS呈室性融合波。

讨论: 本例特点: 2个半月女婴; 宽QRS心动过速反复发作, 心室率规则137~163次/min; 无血液动力学异常; ECG心动过速呈右束支阻滞图形, 电轴左偏, R_{V_1} 波宽大顶峰有明显切迹, V_6 R/S<1; 早搏呈二联律, 有室性融合波; 无器质性心脏病; 无明确家族史。本例宽QRS心动过速起初曾疑诊室上性心动过速伴右束支阻滞或室内差异性传导, 但室

性心律时无右束支传导阻滞, 心率并不快(<170次/min), 电轴左偏, 均不支持。心动过速发作时心率有时137次/min, 有时163次/min, 可排除与心率有关的束支传导阻滞。结合动态追踪观察, 早搏与心动过速QRS形态相同, 偶有成对早搏, 呈室性融合波。按照Wellens提出的根据发作时QRS波群、电轴和QRS波群在胸导联上的图形进行鉴别, 本例符合分支型室性心动过速的诊断。分支型室速由于发作时室率规则匀齐, QRS波群时限又在正常高限, 易误诊为室上性心动过速。分支型室速可有心房夺获, 无心房夺获者呈房室分离, 心室夺获, 并有室性融合波^[1]。虽然这些特点有助于两者鉴别诊断, 但异位交界性心动过速也可有同样的表现, 然而后者无右束支阻滞图形伴电轴左偏的特点。本例发生于小婴儿, 心率较慢, 需同房室结自律性心动过速区别, 后者自然病史不良, 50%病例有明确家族史, 易发生心律失常心肌病, 死亡率高, ECG特点为窄QRS心动过速, 束支传阻时出现宽QRS心动过速, 有间歇性室房阻滞, 临床上需注意区别。

分支型室性心动过速(fascicular ventricular tachycardia, 简称分支型室速)是指异位起搏点位于希氏束分叉下左束支后或前分支内或右束高位的室速, 是特发性室速的一种^[2], 常见于无明确器质性心脏病患者, 预后良好, 临床上以心电图呈右束支传导阻滞(RBBB)图形伴电轴左偏最多见。根据药物治疗效果, 分为分支内折返性室速(维拉帕米敏感)、左室流出道室速(维拉帕米、腺苷敏感)和自律性室速(心得安敏感)三种类型^[3]。Lesch将分支型室速分为反复型和持续型。本例有同一形态的早搏或形成联律, 有早搏驱动的短阵室速, ECG检查时自行恢复为窦性心律, 虽室速持续时间长, 应属于反复型。分支型室速的发生机制尚不明确, German等^[4]认为符合折返机制, 并认为异搏定终止室速可

[收稿日期] 2004-03-31; [修回日期] 2004-07-01

[作者简介] 张晓敏(1963-), 男, 硕士, 副主任医师。主攻方向: 小儿心血管系统疾病。

能由于折返环中含有慢钙通道介导的组织。心律平广谱、副作用小、疗效好,儿科应用已积累了一定的临床经验,也可作为治疗分支型室速的首选药物^[1]。据认为心律平终止室速可能与其兼有抑制钙内流作用有关。本例心律平治疗有效,索他洛尔无效,可能与索他洛尔对钙离子流无影响有关。过去认为,室性心动过速均见于严重器质性心脏病病人,预后不佳;而最近有学者发现分支型室速发作时、发作后一般状态好,长期随访无1例发生晕厥及猝死,预后良好^[5]。文献报道^[1,5]:分支型室速终止后,多数有下壁和前壁复极异常,该例无T波异常,可能与发病月龄小有关,需今后继续观察。

[参 考 文 献]

- [1] 张若松,程佩萱,康曼丽. 7例小儿分支型室性心动过速临床分析[J]. 临床儿科杂志, 2002, 20(7): 400-402.
- [2] 刘福颂,魏仁敏. 分支型室性心动过速. 临床荟萃, 1998, 13(14): 625-626.
- [3] 李鼎. 左室特发性室速的新的分类方法及电生理特点. 临床心电学杂志, 2002, 11(1): 46-50.
- [4] German LD, Packer DL, Bardy GH, Gallagher JJ. Ventricular tachycardia induced by atrial stimulation in patients without symptomatic cardiac disease [J]. Am J Cardiol, 1983, 52(10): 1202-1207.
- [5] 季志复,付明珠,王成元. 分支型室性心动过速的临床研究[J]. 黑龙江医学, 2002, 26(12): 926-927.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

伴有硬膜下积液的戊二酸尿症-I型1例

刘丽英,邹丽萍,肖静,方方,王旭

(首都医科大学附属北京儿童医院神经内科与康复中心,北京 100045)

[中图分类号] R725.8 [文献标识码] E

患儿男,10个月,因智力发育落后10月,腹泻1周,伴智力倒退,抽搐2次入院。患儿因头大足月行剖宫产,生后无窒息。智力发育落后于发育正常同龄儿,5个月会抬头,7个多月会独坐。6个月大时曾因头大于我院就诊,行头颅磁共振提示双侧大脑半球结构对称,中线无偏移,额、颞叶体积较小,双侧颞极脑脊液集聚,双侧苍白球呈对称性长T2信号,脑白质体积较小,弥漫性T2信号延长。中脑导水管未见明确梗阻征象。家长未予进一步检查治疗。患儿头围进行性增大。近1周有腹泻,患儿逐渐出现不能竖头、翻身、不会说话,并出现两次全身性的惊厥发作。入院查体:头围52 cm,多汗,前囟3 cm×3 cm,张力不高,心尖部可闻及Ⅲ级收缩期杂音,肝肋下3.5 cm,剑下2 cm,质中,边稍钝,四肢肌张力低,肌力V⁻,腱反射活跃。入院后查血乳酸、血氨、血糖、β-羟丁酸、尿酮体、血气均正常。血

谷丙转氨酶127 IU/L,谷草转氨酶132 IU/L,明显升高,脑脊液蛋白0.83 g/L。脑电图提示右额区少量散发单个中幅不规则尖波,眼底检查提示有视神经萎缩,肌电图提示有肌源性受损。复查头颅磁共振提示双侧大脑半球结构不对称,左侧颅板内侧梭形液性信号,其内见小条形短T1信号,中线向右移位,额、颞叶体积较小,双侧颞极脑脊液集聚,双侧尾状核、豆状核呈对称性长T2信号,脑白质体积较小,弥漫性T2信号延长。中脑导水管未见明确梗阻征象(见图1)。抽取硬膜下积液化验色浅黄,清亮,仅蛋白增高(3.24 g/L)。尿代谢病筛查,显示尿中戊二酸(9.609 nmol/mg肌酐)和3-羟基戊二酸(1.737 nmol/mg肌酐)的排泄量超出正常范围(戊二酸0.018 nmol/mg肌酐;3-羟基戊二酸0.005 nmol/mg肌酐),提示为戊二酸尿症I型。住院期间予以对症治疗无好转,其肌张力渐转增高,并伴有频繁抽

[收稿日期]2004-03-29; [修回日期]2004-08-12

[作者简介]刘丽英(1980-),女,大学本科,住院医师。主攻方向:小儿神经内科。