

· 病例报告 ·

左心室肌致密化不全 3 例报告

田春莉, 黄向慧, 陈文欣

(聊城市第二人民医院儿科, 山东 临清 252600)

[中图分类号] R54 [文献标识码] E

例1, 女, 3月。因烦躁, 青紫 16 h 于 2000 年 2 月 12 日入院。体查: 面色青紫, 心前区无隆起, 心律不齐, 心音低钝, 无杂音。Holter 示阵发性室性心动过速, 心室率 220 ~ 258 次/min, 左心室肥大, ST-T 波改变。胸部 X 线示心脏扩大, 心胸比值 0.6。超声心动图(UCG)示左心明显增大。左室壁肌小梁增粗增大, 呈网状结构, 以下壁、后壁、后侧壁为著, 收缩期肌小梁深度后壁 9 mm, 后侧壁 7 mm, 彩色多普勒(CDFI)示深陷于肌小梁隐窝内的血流与左室腔相通, 肺动脉压 37 mmHg。心功能下降, 心室射血分数(EF)45%, 心室短轴缩短率(FS)22%。诊断: 左心室肌致密化不全。入院后利多卡因 5 mg 静脉滴注 2 d, 美西律 15 mg 每日 3 次, 口服索他洛尔 15 mg 每日 2 次, 心律转为窦性。随后给予地高辛 0.02 mg 每日 2 次, 阿司匹林 25 mg 每日 3 次预防血栓形成。治疗后好转出院, 出院后未再复查。

例2, 男, 5岁, 阵发性胸闷, 气短, 头晕不适月余, 晕厥 10 min 于 2001 年 12 月 16 日入院。体查: 心前区无隆起, 律齐, 心音低钝, 心尖部闻及 2/6 级收缩期杂音, 肝肋下 3 cm, 质韧。心电图: 左心室肥大, II 导联, avF 导联 T 波倒置。胸部 X 线: 心脏扩大, 心胸比值 0.65, 双室肥大。UCG 示: 于剑突下或胸骨旁四腔, 短轴切面发现左心室腔内二尖瓣水平、腱索水平、乳头肌水平以下的心肌被网格状或蜂窝状海绵样心肌组织所充填。室间隔膜部有缺损, 约 0.9 cm。EF 34%, FS 15%, 左心房、左心室、右心室内径增宽。诊断: 左心室肌致密化不全。治疗给予能量合剂和 1.6 一二磷酸果糖, 地高辛 0.06 mg 每日 2 次, 卡托普利 4 mg 每日 3 次, 阿司匹林预防血栓形成。治疗后症状明显改善, 心功能好转, 心脏缩小。随访 1 年, 疾病进展缓慢。

例3, 患儿, 女, 16 月, 因全身浮肿, 呼吸促 2 d 于 2003 年 10 月 5 日入院。第 2 胎第 2 产, 足月剖

宫产, 生后无窒息, 生长发育及智力明显落后于同龄儿。体查: 反应迟钝, 目光呆滞, 呼吸促, 鼻翼扇动, 胸廓呈桶状胸, 心尖呈抬举性搏动, 闻及 2/6 级收缩期杂音, 腹软, 肝肋下 1 cm。胸部正位片: 心脏外形轻度增大, 心尖钝圆向左移位。颅脑 CT 示脑室系统扩张, 脑池、脑沟、脑裂增宽加深。前纵裂池较宽, 双侧额、颞、顶叶蛛网膜下腔增宽。UCG 示左心室增大, 左室下壁、后壁、后侧壁可见多发性突入左室腔内肌小梁。CDFI 示深陷于肌小梁隐窝内的血流与左室腔相通。室间隔上 3/4 左室面心内膜回声消失。EF 27%, FS 13%。心包腔内探及液性无回声暗区。诊断: 左心室肌致密化不全; 脑发育不全。治疗给予地高辛 0.05 mg 每日 2 次, 卡托普利 3 mg 每日 3 次, 能量合剂, 1.6 一二磷酸果糖营养心肌细胞, 阿司匹林预防血栓形成。经治疗后症状明显改善, 心功能好转出院, 经随访 1 年, 患儿死亡。

讨论: 胚胎发育早期, 心肌肌小梁成网状结构, 心肌由小梁间隙即窦状间隙供血。随着心肌的发育, 疏松的肌小梁逐渐致密化, 心室肌壁形成, 窦状间隙被压缩成细小管道, 最终演变形成冠脉循环的组成部分。如果心肌发育过程停滞, 心肌保留原始状态, 疏松的肌小梁构成心室肌结构的最内层, 将部分心室腔隔成多个小的互相沟通的腔隙, 称心室肌致密化不全。可分为左室型, 右室型及双室型, 以左室型多见。可单独发病, 也可与其他先天性心脏病并存。

孤立性心室肌致密化不全(INVM)可发生于任何年龄和性别, 但以男性多见。病理改变主要是病变部位增生的肌小梁及深陷的小梁隐窝, 可覆以增厚的心内膜。心内膜组织学检查为纤维组织, 而不是纤维弹性组织增生^[1]。据报道^[2], 18% ~ 44% 的患者有家族史, 呈常染色体显性遗传。超声心动图是诊断 INVM 的主要手段, 表现为室壁内膜层不规

[收稿日期] 2004-11-26; [修回日期] 2005-04-20

[作者简介] 田春莉(1970-), 女, 本科, 主治医师, 主攻方向: 小儿急救。

则增厚,形成与心室腔相通的窦道。病变常见于心尖部,左室后侧壁,也可见于右室前壁。心功能可正常或降低,心腔多无扩张,二尖瓣血流 E/A 比值可降低^[3]。心电图检查:88% 患儿有 ST-T 波异常等非特异改变^[3]。心导管检查可发现心功能不全,但左室容量正常。心室造影可见心腔内放射状充盈缺损,有助于本病的诊断。

INVM 病因尚不清楚,有报道^[4]为 Xq28 染色体 G4.5 基因突变致心肌致密化中断。临床表现为心功能不全,心律失常,心内膜血栓伴系统栓塞^[5]。严重的心动过速是患儿猝死的主要原因。例 2 合并室间隔缺损,提示致畸因素除了可导致心脏结构异常外,也可能导致心肌发育停滞。有报道认为^[5],心内膜下心肌缺血可能是海绵样心肌病的病因之一。例 3 患儿无其他心脏疾患,无明显围产期缺氧史,病史及超声检查均符合 INVM,但运动发育、智力发育均明显落后于同龄儿。故能导致心肌发育停滞的因素是否能引起神经系统发育异常还有待于进一步研究。

本病治疗主要以缓解症状、改善心功能为主,同时抗心律失常治疗,避免恶性心律失常的发生,抗凝治疗,防止血栓形成。早期诊治对于控制病情发展有一定的重要意义。

[参 考 文 献]

- [1] 王霄芳,韩玲,张桂珍,金梅,丁文虹. 孤立性心室肌致密化不全四例报告[J]. 中华儿科杂志,2002,40(2):83.
- [2] Oechslin EN, Jost CH, Rojas JR, Williams. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis[J]. J Am Coll Cardiol, 2000, 36(4):493-500.
- [3] 杜忠东,曹期玲, Frank Zimmerman, Ziyad M Hijazi. 孤立性心肌致密化不全 1 例[J]. 中华儿科杂志, 2002, 40(7):443.
- [4] chida F, Tsubata S, Bowles KR. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth Syndrome[J]. Circulation, 2001, 103(12): 1256-1263.
- [5] 陈名武,汪洁,潘家华. 左心室肌致密化不全 8 例临床分析[J]. 中国实用儿科杂志, 2004, 19(4):223-224.

(本文编辑:吉耕中)

· 消息 ·

欢迎订阅《中国药理学通报》

《中国药理学通报》是国家级核心期刊和权威的文献源期刊,主要刊登药理学研究论文。多次荣获国家及华东地区优秀科技期刊奖,2003,2005 年两获国家期刊奖百种重点期刊奖;被国家权威机构认定为医学类、药学类核心期刊,并被几乎所有国内相关检索性期刊及数十种国外著名检索期刊收录、利用。连续 9 年名列美国《CA 千种表》,1997 年摘引量曾名列美国《CA 千种表》收录的中国医药期刊第 1 名。本刊 1999,2002,2004 年分别获国家自然科学基金和中国科协资助基础性和高科技期刊专项资金资助。

医师用药要懂药理,药师药研人员更要懂药理。中国药理学通报,医师药师都需要。

《中国药理学通报》为月刊,大 16 开 128 页,彩色铜版纸印刷,每期定价 15.00 元(零售:20 元/期),全年 180.00 元。邮发代号:26-52,请及时向当地邮局订阅,漏订读者请直接汇款至本刊编辑部(零售价:每期 20 元),免收邮寄费。地址:安徽省合肥市安徽医科大学校内《中国药理学通报》编辑部,邮编:230032,联系人:吴慧,程西望,武明静。电话:0551-5161221、5161222,电子信箱:cpb@ahmu.edu.cn。