

cular endothelial growth factor in severe sepsis[J]. Shock, 2005, 23 (1): 35 - 38.

22 陈 弘, 卢洪洲. 糖皮质激素在治疗感染性休克中的应用[J]. 中国实用内科杂志, 2009, 29(7): 656 - 658.

23 刘正雄, 信文启, 李新宇, 等. 乌司他丁对大鼠毛细血管渗漏综合征肺毛细血管通透性的影响[J]. 现代生物医学进展, 2010, 10 (24): 4672 - 4674.

24 李银平. 关于乌司他丁临床使用问题的研讨—重症医学专家座谈纪要[J]. 中国危重病急救医学, 2011, 23(11): 703 - 704.

25 窦 琳, 王勇强, 曹书华. 连续性静脉-静脉血液滤过术在毛细血管渗漏综合征治疗中的应用[J]. 山东医药, 2009, 49(3): 84 - 85.

[收稿日期 2012-03-05][本文编辑 谭 毅 吕文娟]

新进展综述

致心律失常性右室心肌病的临床诊断特点

黄军章(综述), 符春晖(审校)

作者单位: 535099 广西, 钦州市第二人民医院心血管内科
作者简介: 黄军章(1970-), 男, 大学本科, 医学学士, 副主任医师, 研究方向: 心律失常的诊治。E-mail: drhuangjunzhang@hotmail.com

[摘要] 致心律失常性右室心肌病 (ARVC) 是遗传性心肌病的一种, 以右心室心肌细胞被纤维、脂肪组织代替为主要病理特征。临床主要表现为反复发生心律失常、心衰和猝死, 在年轻人及运动员猝死中具有重要地位。因此, 有必要进一步加深对该疾病的病理、生理和临床特征的认识和进一步研究。该文就 ARVC 的临床特点、心电图表现、超声心动图特点和核磁共振成像特点作一综述。

[关键词] 致心律失常性右室心肌病; 遗传性心肌病; 心律失常; 猝死

[中图分类号] R 541.7 [文献标识码] A [文章编号] 1674-3806(2012)07-0672-04
doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2012.07.36

Clinical diagnostic characteristics of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy HUANG Jun-zhang, FU Chun-hui. Department of Cardiology, the Second Hospital of Qinzhou, Guangxi 535099, China

[Abstract] Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC) is a hereditary cardiomyopathy, which is characterized by the replacement of right ventricular cardiocytes by fibrous and adipose tissue. The clinical manifestations include repeated arrhythmias, heart failure and sudden cardiac death, and with the important status of sudden cardiac death in young people and athletes. Therefore, it is necessary to deepen the recognition and the future research about the pathology, pathophysiology and clinical characteristics of ARVC. This article is to review the clinical characteristics, electrocardiogram manifestation, ultrasonic cardiogram and MRI characteristics of ARVC.

[Key words] Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC); Hereditary cardiomyopathy; Arrhythmias; Sudden death

致心律失常性右室心肌病 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC) 是一种常染色体显性遗传性疾病, 主要以显性遗传为主, 与 Naxos 和 Cavarja 综合征有关。其组织学特征是纤维、脂肪组织代替了心肌细胞, 以右心室心肌受累为主。主要临床特征是反复发生心律失常 (从室性早搏到持续性的室性心动过速)、心衰和猝死。发生率为 0.2‰ ~ 0.4‰, 右室心肌病是年轻人及运动员突然发生猝死的主要原因之一。^[1]

万方数据

1 ARVC 的历史回顾

ARVC 是 1977 年由 Fontaine 等^[2]学者第一次描述的。Fontaine 等认为其原因是非炎症性的, 且没有冠脉病变的基础, 当时称其为致心律失常性右室发育不良 (ARVD)。1986 年 Protonotarios 等^[3]在希腊的 Naxos 岛上报道了一个综合征, 特征是掌跖角化病、羊毛状的头发、心肌细胞被纤维脂肪组织所取代。这类病人在青年期容易发生猝死, 年病死率约 3%, 被称为 Naxos 疾病。1995 年 Naxos 病被 WHO

正式归为 ARVC 的隐性形式,1996 年被 WHO、国际心脏病联合会统一命名为 ARVC,并将其与扩张型心肌病(DCM)、肥厚型心肌病(HCM)、限制型心肌病(RCM)、未分化类心肌病一起并列为 5 种原发性心肌病。中国 1999 年始推行这个标准,但是在 2006-03 美国心脏病协会最新颁布的分类上,已经明确将其分在遗传性的心肌病中。2006 年中国南京召开的第三届中国心肌病会议上,暂时没有推行这个指南,仍以 1999 年标准为主,仍将 ARVC 归为原发性心肌病。

2 ARVC 的临床特点

ARVC 起病通常是在青少年时期,以晕厥或心动过速为首发症状。根据其自然病程转归可以分为四期:第一期:隐匿期,常常症状不明显,但已经出现了心脏的结构改变,猝死常常是初发的症状,也是引起重视的重要原因之一,尤其是在青少年及运动员中猝死的发生率更高^[4]。第二期:心律失常期,受累心肌纤维化进一步加重,在心室发育不良部位肌纤维与正常组织构成复杂的网状连接,单向阻滞极易发生加上传导缓慢,孤立心肌自律性增高。患者出现心悸、晕厥等症状,表现出多种类型的心律失常,包括右室起源的室性心动过速和右室起源的孤立性室性早搏,甚至部分病人会出现心室颤动导致心脏停搏。通过做平均信号心电图观察心室晚电位和体表心电图观察 Epsilon 波可以有助于诊断^[5,6]。第三期:右室心功能障碍期,右室心肌进一步被脂肪纤维组织替代机械收缩舒张功能逐渐减弱。该期患者会出现气促乏力等症状,心脏彩超可发现右室壁活动减弱,严重的膨胀或右室 EF 值明显下降。心脏核磁共振可见正常心肌组织被脂肪组织替代,室壁变薄,室壁瘤形成,右室右房扩大,右室流出道扩张,其中右室心尖、漏斗部、右室隔面是该病的好发部位,约占尸检的 50%^[7]。第四期:终末期即全心衰期,疾病累及间隔和左室,出现充血性心衰,临床表现出肺淤血及下肢水肿,肝淤血等全心衰的表现。此时心脏收缩功能极差,血流缓慢,很容易形成附壁血栓,合并房颤血栓发生的几率更高。但病变累及左室可以出现多形性的室性心律失常,起源点可以在心脏的不同区域,而且这种心律失常一旦发生往往会产生致命性的后果^[8]。

3 ARVC 心律失常的发生机制及体表心电图特点

目前认为 ARVC 患者发生室性心动过速机制主要有:(1)局灶性孤立心肌自律性增高。(2)折返机制,心室发育不良部位肌纤维与正常组织构成复

杂的网状连接形成缓慢传导区,容易形成折返,右室起搏可出现隐匿性拖带,提示室速的发生机制为折返^[9]。ARVC 的体表心电图表现为:(1)窦性心律是呈不完全或完全右束支阻滞图形, V_1 导联 QRS 时限 >0.11 s。一般 V_1 导联的 QRS 时限长于 I 导和 V_6 导联,为室内阻滞所致,而不是发生在右束支系统的阻滞。(2)窦性心律时胸前导联(尤其 V_1 - V_3 导联)T 波倒置,可能是右室扩大的反应。(3)QRS 波群后可见 Epsilon 波。(4)心室晚电位可为阳性。(5)室速发作时,QRS 波群宽大畸形,呈完全性左束支阻滞图形,在 aVL 导联呈直立^[10]。而 ARVC 的体表心电图表现和其病变累积的范围有一定的相关性。有研究通过观察确诊 ARVC 的患者,根据他们影像学检查的结果分为弥漫性病变组和局灶性病变组,弥漫性病变组标准为严重的膨胀或右室 EF 值明显下降;局灶性病变组标准为右室室壁截段性运动异常,轻微的右室 EF 值下降。观察弥漫性病变组及局灶性病变组的心电图表现发现一个特点:弥漫性病变组中均出现 V_1 - V_3 导联 T 波倒置,而在局灶性病变组中只有 70% 的患者出现;有 53% 的弥漫性病变患者出现 Epsilon 波,而在局灶性病变组中只有 15%;弥漫性病变组有 78% 的患者 QRS 时限 >0.11 s,而在局灶性病变组中只有 50%;存在室内传导阻滞(即窦性心律时呈不完全或完全右束支阻滞图形,且 V_1 - V_3 导联的 QRS 时限长于 V_6 导联 25 ms)的患者中弥漫性病变占 73%,而局灶性病变占 35%。该研究还对存在室内传导阻滞的患者做了电生理检查,结果发现 64% 患者存在持续性室性心动过速病史(即持续时间超过 30 s,或出现血流动力学障碍),有 27% 既往有短暂室速发生,或 24 h 室早超过 1 000 次。该研究还发现了一种新的有意义的心电图改变:S 波升支延长(Khurram Nasir 等将 S 波升支时限 >55 ms 定义为 S 波升支延长),在所有的弥漫性病变患者及 90% 的局灶性病变患者均存在 S 波升支延长,其机制考虑是因为右室除极延迟引起^[11]。ARVC 在心电图上有其独特的表现,尤其是在窦性心律时的特点,可与右室流出道室速相鉴别。1977 年 Fontaine^[2] 正式报道并命名了致心律失常性右室发育不良。最初他在给一位致心律失常性右室发育不良并伴有持续性室速的病人施行心外科手术时进行心外膜标测,标测整个心室除极之后记录到延迟而来的电位。经过详细的标测记录及对照研究,Fontaine 证实,这些晚来的激动波是患者右室游离壁延迟除极产生,这是 Epsilon 波的首次被记录。后来 Fon-

taine 应用胸前双极导联,在致心律失常性右室发育不良患者的心电图发现并命名了 Epsilon 波。Epsilon 波发生的机制在于右室部分心肌细胞萎缩、退化,被纤维或脂肪组织替代,产生了脂肪组织包绕的岛样的存活心肌细胞,形成脂肪瘤样改变,使右室这部分病态的心肌细胞除极延迟,延迟到左室及右室大部分除极后出现,延迟的除极波(Epsilon 波)出现在再次 QRS 波后 ST 段初始部分。由于右室部分病态的心肌细胞延迟除极产生了 Epsilon 波,因此该波在 V_1 、 V_2 导联最清楚。Epsilon 波是紧跟 QRS 波的一种低幅的棘波或震荡波,在 ARVC 病人中约 30% 可记录到。Epsilon 波可使 QRS 波的时限增宽到 110 ms 以上(敏感性 55%,特异性 100%)。值得一提的是记录到 Epsilon 波的病人可能合并不完全性或完全性右束支阻滞,但这不是右束支本身病变的结果,而是右心室部分心肌内传导阻滞的结果^[12]。

4 ARVC 的超声心动图特点

超声心动图诊断右室结构异常价值大。ARVC 最典型的改变是右室扩张、右室收缩减退。测定右室收缩功能需在多个点,包括右室流入道、右室体、右室流出道。右室舒张末期内径/左室舒张末期内径 >0.5 对诊断 ARVC 的敏感性为 86%,特异性为 93%,诊断预测性为 86%^[13]。Yoerger 等^[14]研究 29 例 ARVC 患者并与年龄、性别、体型上相匹配的正常人的超声心动图比较发现,ARVC 患者的超声心动图存在以下特点:(1)右室功能减退。(2)右室流出道扩大,其中 89% 的 ARVC 患者的舒张期右室流出道长轴 >30 mm,而对照组中只有 14%。(3)右室形态异常(54% 的 ARVC 患者存在右室肌小梁紊乱,34% 存在右室节制束高回声,17% 发现右室囊袋形成)。超声心动图做为一种低成本的无创性检查在筛选 ARVC 患者方面有其独特的优点,敏感性及特异性都比较高,但也存在不足之处。因为其主要通过右室扩大及截断运动异常等间接指标来判断,这些指标都不是 ARVC 患者所特有的,对于存在充血性心衰、肺动脉高压、冠心病心肌梗死的患者超声心动图诊断的特异性将受到影响。

5 ARVC 的核磁共振成像(MRI)特点

应用 R 波触发的“黑血-白血”技术支持的 MRI 能够对心肌,尤其是被纤维脂肪组织替代的右室心肌病作出相对特异的诊断。同时 MRI 可发现轻微和局灶性的病变,对临床可疑及早期阶段的 ARVC 病人可成为探测和随访的最佳手段。MRI 能显示节段性右室壁运动异常,形态学的异常(右室肌小梁

排列紊乱,右室局部膨出、右室室壁瘤样变)并能对扩张的右室进行量化。研究认为 MRI 可作为诊断 ARVC 的非侵入性的一线检查技术,并能随访右室容积、结构和功能的进展情况。有研究报道,MRI 在 ARVC 患者中发现结构异常的阳性率是联合应用超声心动图(UCG)和右室造影的 2 倍^[15]。除了普通 MRI 显像外延迟增强显像更能提高 MRI 对 ARVC 患者的检出率^[16]。心肌的磁共振的延迟增强是指在以 0.2 mmol/kg 静脉注射造影剂后获取 MRI 图像,出现高信号的心肌区域及出现延迟增强^[17]。心肌延迟增强是一项新近发展的技术,之前主要用于对心肌梗死后的心肌纤维化程度进行评估,近年来发现诊断 ARVC 与心内膜活检的病理结果有很大的相关性。Hosch 等^[18]对延迟增强 MRI 与病理组织学相关性进行了研究,认为引起延迟增强主要有:急性炎症引起的细胞间基质增多;淀粉样变性蛋白引起的细胞损伤,使对比剂进入细胞间隙;血管周围淀粉样物质沉积,导致细胞缺血、纤维化。Tandri 等^[19]选取 30 例疑似 ARVC 病例,最后符合 ARVC 诊断标准的有 12 例。符合诊断标准的患者中有 8 例(占 67%)的病人出现 MRI 延迟增强现象,而非 ARVC 的 18 例患者中无一例出现 MRI 延迟增强现象。其中 9 例患者取了活检病理确诊,这 9 例患者均出现 MRI 延迟增强现象。该研究表明 MRI 延迟增强现象与 ARVC 有很强的相关性,可能是评估和诊断 ARVC 的一项重要证据。

总之,ARVC 的诊断没有单一的金指标,需要结合临床表现、家族史、心电图、超声心动图、MRI 等技术进行综合评估。

参考文献

- 1 Sen-Chowdhry S, Lowe MD, Sporton SC, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: clinical presentation, diagnosis, and management[J]. Am J Med, 2004, 117(9): 685-695.
- 2 Fontaine G, Guiraudon G, Frank R, et al. Stimulation studies and epicardial mapping in ventricular tachycardia; study of mechanism and selection for surgery. In: kulbertus HE[J]. Reentrant arrhythmias Lancaster; MTP, 334.
- 3 Protonotarios N, Tsatsopoulou A, Patsourakos P, et al. Cardiac abnormalities in familial palmoplantar keratosis[J]. Br Heart J, 1986, 56(4): 321-326.
- 4 Herren T, Gerber PA, Duru F. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia; a not so rare “disease of the desmosome” with multiple clinical presentations[J]. Clin Res Cardiol, 2009, 98(3): 141-158.
- 5 Dalal D, Nasir K, Bomma C, et al. Arrhythmogenic right ventricular

dysplasia; a United States experience[J]. *Circulation*, 2005, 112(25): 3823–3832.

6 Turrini P, Corrado D, Basso C, et al. Noninvasive risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy[J]. *Ann Noninvasive Electrocardiol*, 2003, 8(2): 161–169.

7 Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria[J]. *Eur Heart J*, 2010, 31(7):806–814.

8 Dokuparti MV, Pamuru PR, Thakkar B, et al. Etiopathogenesis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy[J]. *J Hum Genet*, 2005, 50(8): 375–381.

9 Turrini P, Corrado D, Basso C, et al. Dispersion of ventricular depolarization-repolarization: a noninvasive marker for risk stratification in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Circulation*, 2001, 103(25): 3075–3080.

10 郭继鸿. Lev 病是老年人特有的心脏疾病吗? [J]. *中国心血管杂志*,2010,15 (1): 61.

11 Hamid MS, Norman M, Quraishi A, et al. Prospective evaluation of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia reveals a need to broaden diagnostic criteria[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2002, 40(8): 1445–1450.

12 Ota M, Kaneko Y, Nakajima T, et al. Progressive electrocardiographic changes in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Intern Med*, 2011, 50(19):2241.

13 Azaouagh A, Churzidse S, Konorza T, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a review and update [J]. *Clin Res Cardiol*, 2011, 100(5): 383–394.

14 Yoerger DM, Marcus F, Sherrill D, 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.

15 Liman TG, Bohner G, Heuschmann PU, et al. Clinical and radiological differences in posterior reversible encephalopathy syndrome between patients with preeclampsia-eclampsia and other predisposing diseases[J]. *Eur J Neurol*, 2012. [Epub ahead of print]

16 Foo TK, Stanley DW, Castillo E, et al. Myocardial viability: breath-hold 3D MR imaging of delayed hyperenhancement with variable sampling in time[J]. *Radiology*, 2004, 230(3): 845–851.

17 Ricci C, Longo R, Pagnan L, et al. Magnetic resonance imaging in right ventricular dysplasia[J]. *Am J Cardiol*, 1992, 70(20): 1589–1595.

18 Hosch W, Libicher M, Ley S, et al. MR imaging in cardiac amyloidosis—morphology, function and late enhancement [J]. *Rofo*, 2008, 180(7): 639–645.

19 Tandri H, Saranathan M, Rodriguez ER, et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2005, 45(1): 98–103.

[收稿日期 2012-04-01][本文编辑 谭毅 黄晓红]

新进展综述

抑郁症作为冠心病影响因子的机制与治疗研究进展

张云(综述), 黄桂中(审校)

作者单位: 530001 南宁,广西壮族自治区民族医院心内科
作者简介: 张云(1963-),女,大学本科,医学学士,副主任医师,研究方向:心血管内科疾病诊治。E-mail:zhangyun62122@163.com

[摘要] 抑郁症对冠心病的发生发展的影响逐渐被医学界所认知,该文就其影响机制(包括生物学机制、行为机制、治疗依从性及社会支持等)以及相关的治疗研究(包含药物治疗、体育运动和认知行为治疗等)进行简要的综述。

[关键词] 抑郁症; 冠心病; 机制

[中图分类号] R 54 [文献标识码] A [文章编号] 1674-3806(2012)07-0675-05
doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2012.07.37

Depression as a risk factor for coronary heart disease: mechanisms and treatment ZHANG Yun, HUANG Gui-zhong. Department of Cardiology, Minzu Hospital of Guangxi Zhuang Autonomous Region, Nanning 530001, China

[Abstract] There is compelling evidence that depression is an independent risk factor for both the develop-