

- 分流对脑外伤预后的影响[J]. 中国临床神经科学, 2010, 18(6): 639-643.
- 6 李国京, 陈永汉, 姚俊朝, 等. 颅骨缺损合并脑积水同期手术 45 例分析[J]. 中国微侵袭神经外科杂志, 2008, 13(9): 400.
- 7 邱炳辉, 漆松涛, 方陆雄, 等. 早期颅骨修补及脑室腹腔分流在脑外伤治疗中的作用[J]. 中华神经外科杂志, 2007, 23(7): 483-485.
- [收稿日期 2015-01-14][本文编辑 黄晓红]

博硕论坛 · 论著

成人心肌致密化不全 13 例临床特征及预后分析

李胜利, 李牧蔚

作者单位: 476100 河南, 商丘市第一人民医院心血管内科(李胜利); 450008 郑州, 河南省人民医院心血管内科(李牧蔚)

作者简介: 李胜利(1971-), 男, 医学硕士, 副主任医师, 研究方向: 高血压、冠心病及急性冠脉综合征等疾病的诊治。E-mail: 545467447@qq.com

通讯作者: 李牧蔚(1966-), 女, 医学博士, 教授, 硕士研究生导师, 主任医师, 研究方向: 心血管内科疾病的诊治。E-mail: rwgzs001@yeah.net

[摘要] **目的** 分析成人心肌致密化不全患者的临床特征及其预后情况, 以期提高对该病的认识。**方法** 回顾性分析 2008-03 ~ 2013-05 该院收治的 13 例成人心肌致密化不全患者的临床资料。**结果** 13 例患者误诊为扩张型心肌病 8 例, 冠心病 3 例, 心脏瓣膜性病 2 例。超声心动图检查左房、左室受累 12 例, 累及左、右房室 1 例, 射血分数 < 50% 者 9 例, 室壁运动弥漫性减低 7 例。12 例患者合并不同类型心律失常, 1 例心电图未见明显异常。针对患者并发症给予控制心力衰竭, 纠正心律失常发作等治疗, 2 例无症状者未予药物治疗。随访 12 ~ 26 个月, 心力衰竭者左心室进行性扩大, 1 例合并主动脉瓣关闭不全者和 1 例心功能 NYHA IV 级患者死亡, 2 例发生血栓事件。**结论** 成人心肌致密化不全临床表现差异较大, 应注重提高内科及超声科医师对该病的认识, 减少漏、误诊发生, 以利尽早积极对症治疗, 改善患者预后。

[关键词] 心肌致密化不全; 成人; 临床特征; 预后

[中图分类号] R 542.2 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1674-3806(2015)09-0830-03

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2015.09.09

Clinical features and prognostic analysis on the thirteen adult patients with noncompaction of ventricular myocardium Li Sheng-li, Li Mu-wei. Department of Cardiovascular Medicine, the First People's Hospital of Shangqiu, Henan 476100, China

[Abstract] **Objective** To explore the clinical features and prognosis on the adult patients with noncompaction of ventricular myocardium (NVM). **Methods** The data of 13 adult patients with NVM from March 2008 to May 2013 were analyzed retrospectively. **Results** Among all patients, 8 patients were misdiagnosed as dilated cardiomyopathy, 3 patients were misdiagnosed as coronary heart disease and 2 patients were misdiagnosed as heart valve disease. Examined by echocardiography, 12 cases were found having left atrium and left ventricular dysfunction, 1 case having left and right atrioventricular dysfunction. Ejection fraction was less than 50% in 9 cases. Ventricular wall motion diffuse was decreased in 7 cases. 12 cases suffered from different types of arrhythmia, while electrocardiogram retain normal in 1 case. Cardiac failure, arrhythmia and other complications were controlled when needed. 2 patients with no symptoms didn't take any medication. After a follow-up for 12 to 26 months, left ventricle was progressively amplified in all patients with cardiac failure, with aortic insufficiency in 1 case, thrombosis in 2 cases and cardiac function NYHA IV in 1 case. **Conclusion** There are great differences of the clinical manifestations among the patients with NVM. Awareness of the disease should be raised in physicians and ultrasound doctors to recognize it better and to reduce missing diagnosis and to improve the patients' prognosis.

[Key words] Noncompaction of ventricular myocardium (NVM); Adult; Clinical features; Prognosis

心肌致密化不全(noncompaction of ventricular myocardium, NVM)为先天性心肌病罕见类型,临床多见于儿童,因超声心动图广泛应用,成人发病率近年有上升趋势。因症状多不典型,NVM 早期易误、漏诊。2008-03~2013-05 我院收治成人 NVM 患者 13 例,结合临床特点及预后情况报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 13 例患者中男 8 例,女 5 例,年龄 29~71 岁,平均 41.5 岁。发病至确诊时间 11 个月~8 年。主要表现为心悸、气促、劳力性呼吸困难 9 例,胸痛 1 例,黑朦、晕厥 1 例,无明显症状体检发现者 2 例。心功能纽约心脏学会(NYHA)Ⅱ级 3 例,Ⅲ级 7 例,Ⅳ级 3 例。合并冠心病 3 例,肥厚性非梗阻型心肌病 2 例,主动脉瓣关闭不全 1 例,高血压 8 例,高血脂 2 例,2 型糖尿病 2 例。

1.2 检测项目 13 例患者均经超声心动图、12 导联心电图、24 h 动态心电图检查,3 例行心脏 MRI 检查。

1.3 超声诊断标准^[1] (1)受累心室壁呈两层,外层为变薄的致密化心肌,内层为厚而疏松的非致密化心肌,胸骨旁短轴像中测量收缩末期非致密化心肌层(N)与致密化心肌层(C)最大厚度比例 ≥ 2 ;(2)心腔内多发、过度隆起肌小梁与深陷其间的隐窝形成网状结构;(3)彩色多普勒测及隐窝间低速血流与心腔相通,不与冠状动脉循环相通;(4)主要病变区域位于心尖部($>80\%$)、侧壁和下壁,不合并其他心脏畸形。

2 结果

2.1 误诊情况 13 例患者确诊前误诊为扩张型心肌病 8 例,冠心病 3 例,心脏瓣膜性病 2 例。

2.2 心电图特征 13 例患者中出现室上性心动过速 4 例,心房颤动 2 例,左束支阻滞 2 例,Ⅰ度房室传导阻滞 2 例,预激综合征 1 例,窦性心动过缓 1 例,5 例出现部分导联 T 波倒置、ST 段下移及异常 Q 波,1 例心电图未见明显异常。

2.3 超声心动图特征 13 例中左房、左室受累 12 例,1 例累及左、右房室,未合并其他心脏畸形,同时累及 2 个及以上区域者 6 例;射血分数 $<50\%$ 者 9 例,室壁运动弥漫性减低 7 例。

2.4 治疗及随访情况 10 例出现Ⅲ、Ⅳ级心力衰竭患者给予利尿剂、血管紧张素转换酶抑制剂、地高辛、 β -受体阻滞剂及抗凝治疗,1 例合并完全性房室传导阻滞者予双腔起搏器植入;1 例合并频发室性期前收缩及室性心动过速者给予胺碘酮治疗,2 例无症状患者未予药物治疗。随访 12~26 个月,心力

衰竭者左心室进行性扩大。1 例合并主动脉瓣关闭不全者死亡;1 例心功能 NYHA Ⅳ级患者经药物治疗无改善,死于心力衰竭。2 例出现血栓事件者给予华法林抗凝治疗。

3 讨论

3.1 NVM 为心室发育不全罕见类型,属基因相关原发性心肌病^[2],因心脏胚胎发育 5~8 周期间心肌致密化过程异常终止而致,Xq28 染色体 G4-5 基因突变为孤立性 NVM 之起因,有家族遗传倾向,可散发或出现家族性聚集。心室壁多发、异常粗大肌小梁及交错深陷的小梁间隐窝为其典型病理表现,可孤立存在或合并其他心脏畸形,多累及左心室,偶见右室或双心室受累,引起左心室收缩功能障碍,射血分数明显减低,因心肌肌束不规则分支与连接,局部心肌缺血引起组织损伤及激动延迟,导致心律失常,临床主要表现为渐进性心功能障碍、系统性血栓栓塞和心律失常^[3]。

3.2 成人 NVM 病程迁延,临床表现不一,患者可无症状或症状轻微,也可严重心力衰竭、心律失常及系统性血栓栓塞,主要与非致密化心肌范围及慢性缺血程度有关。心力衰竭以左心功能不全为主,受累心室以收缩功能障碍为主,射血分数明显减低,心功能 NYHA 分级多为Ⅲ~Ⅳ级,可出现快速或缓慢的心律失常,以快速性室性心律失常多见,包括室性心动过速、左束支传导阻滞等。

3.3 本病患者多因心功能不全、心律失常就诊,因临床表现与心肌病相近,心电图多呈 S-T 段压低、T 波倒置,与心肌进行性纤维化、心肌持续性缺血、心肌瘢痕形成等有关^[4],易被误诊为扩张型心肌病、肥厚型心肌病及限制型心肌病等;部分患者因病变累及乳头肌,房室瓣膜脱垂形成瓣膜关闭不全,误诊为心脏瓣膜病;临床有较高的误、漏诊率,应注意与心室内异常肌束、肥厚性心肌病、扩张性心肌病、左心室心尖部血栓形成、缺血性心肌病等疾病相鉴别。心脏超声检查为本病诊断与筛查的重要手段,因声窗、医师技术水平以及心尖、心外膜探测受限等因素影响,部分患者难以确诊;心脏 MRI 软组织分辨率高,可进行任意切面扫描,易检出隐藏在肌小梁间的血栓等,可作为超声检查的补充^[5]。MRI 检查扩张型心肌病比 NVM 患者左心房室扩大更明显、左心室扩张更趋球形化、左心室射血分数(LVEF)更低^[6],有助于鉴别诊断。

3.4 成人 NVM 患者预后与临床表现密切相关,无症状患者及以快速心律失常为主要表现患者预后较

好;表现为心力衰竭、缓慢性心律失常及血栓事件的患者预后较差,顽固性心力衰竭及致死性心律失常为患者主要死因。本病目前尚缺乏有效治疗手段,临床治疗主要针对并发症,目的为改善心力衰竭,预防与终止室性快速性心律失常发作,防止栓塞并发症,应用药物控制心功能不全和心律失常,加强抗凝,预防血栓,晚期患者可行心脏移植等。成人 NVM 患者出现心力衰竭、缓慢性心律失常者病情进展较快,经常规抗心力衰竭等治疗后,多数症状反复发作,左室进行性增大,对疾病的尽早发现与诊治,有助于改善患者预后。

3.5 患者严重心力衰竭、心房颤动与血栓栓塞密切相关^[7],预防血栓形成对改善预后十分重要,成人 NVM 本身不增加血栓栓塞风险,对并发心力衰竭、缓慢心律失常的患者加强血栓监测、口服抗凝药,可有效降低血栓栓塞发生率。心房颤动、左室收缩功能减低或超声检查发现心室内血栓形成为抗凝治疗的指征^[8],小剂量阿司匹林治疗难以有效防止血栓形成,对高危患者应给予华法林抗凝治疗,以预防血栓事件发生。对具有较大左室舒张末期直径、NYHA 分级Ⅲ~Ⅳ级、慢性房颤、束支传导阻滞等死亡高危特征^[9]的成人 NVM 患者应早期积极干预,防止心功能恶化与猝死发生,合适病例可置入埋藏式自动心脏复律除颤器或心脏移植。本组 13 例患者随访 12~26 个月,心力衰竭者左心室进行性增大,1 例合并主动脉瓣关闭不全者死亡,1 例心功能 NYHAⅣ级患者死于心力衰竭,2 例出现血栓事件者给予华法林治疗。

综上所述,成人 NVM 临床表现差异较大,应注重提高内科及超声科医师对本病的认识,减少漏、误

诊发生,尽早积极对症治疗,以延缓心力衰竭进展,预防血栓和心律失常猝死,改善患者预后。

参考文献

- 1 Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults[J]. Heart, 2007, 93(1): 11 - 15.
- 2 Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention[J]. Circulation, 2006, 113(14): 1807 - 1816.
- 3 Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course[J]. Int J Cardiol, 2010, 140(2): 145 - 153.
- 4 孙泽琳, 杨天伦, 谢启应, 等. 我国心室肌致密化不全的荟萃分析[J]. 中国现代医学杂志, 2008, 18(5): 619 - 622.
- 5 闫朝武, 赵世华, 陆敏杰, 等. 左室心肌致密化不全的临床特征和磁共振成像表现[J]. 中华心血管病杂志, 2006, 34(12): 1081 - 1084.
- 6 赵世华, 于进超, 蒋世良, 等. 左心室心肌致密化不全的 MRI 诊断及与过度小梁化的鉴别诊断[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44(7): 711 - 715.
- 7 Chrissoheris MP, Ali R, Vivas Y, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: contemporary diagnosis and management[J]. Clin Cardiol, 2007, 30(4): 156 - 160.
- 8 Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and stroke or embolism[J]. Cardiology, 2005, 103(2): 68 - 72.
- 9 Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction[J]. J Am Coll Cardiol, 2002, 39(3): 450 - 454.

[收稿日期 2015-01-08][本文编辑 刘京虹]

欢 迎 订 阅

欢 迎 投 稿

欢 迎 刊 登 广 告

本刊地址:广西南宁市桃源路6号,邮编:530021,电话:(0771)2186013

E-mail:zglexyzz@163.com

《中国临床新医学》杂志编辑部