doi:10.13407/j.cnki.jpp.1672-108X.2020.03.003

·论著·

左室心肌致密化不全伴长 QT 综合征 1 例并文献复习

徐萌,谢利剑,王健怡(上海市儿童医院,上海交通大学附属儿童医院,上海 200062)

[摘要]**目的**:探讨儿童左室心肌致密化不全(LVNC)伴长 QT 综合征(LQTS)的临床特征并进行文献复习。**方法**:回顾分析 1 例 LVNC 伴 LQTS 患儿的临床资料包括临床症状、辅助检查及治疗情况。**结果**:本例患儿以阿斯综合征发作为首发症状,发作时心电监测见室性心动过速(VT),包括尖端扭转性室速(Tdp)。病程后期超声心动图才提示左室心肌致密化不全,左室收缩功能减低(LVEF 35%,LVFS 17%)。住我院后异丙肾上腺素静脉维持未能控制阿斯综合征发作,予安装心脏临时起搏器合并利多卡因静脉维持治疗,入院第 3 周静脉植入埋藏式心脏复律除颤仪(ICD)。**结论**:LVNC 临床表型波动变化且合并 LQTS 少见;LVNC 继发 QT 间期延长可诱发 Tdp 可危及患儿生命,药物控制难度大,ICD 是有效治疗方法。

[关键词]左室心肌致密化不全;长 QT 综合征;心律失常
[中图分类号]R541.7 [文献标识码]A [文章编号]1672-108X(2020)03-0009-05

Left Ventricular Non-Compaction Cardiomyopathy Associated with Long QT Syndrome: A Case Report and Literature Review

Xu Meng, Xie Lijian, Wang Jianyi (*Children's Hospital of Shanghai, Children's Hospital of Shanghai Jiaotong University, Shanghai* 200062, *China*)

[**Abstract**] **Objective**: To probe into the clinical characteristics of left ventricular non-compaction cardiomyopathy (LVNC) associated with long QT syndrome (LQTS) and review the literature. **Methods**: Clinical data of a child with LVNC associated with LQTS was retrospectively analyzed, including clinical symptoms, assistant examinations and treatment process. **Results**: Adams-Strokes syndrome (ASS) was the primary symptom in this child. During the onset of ECG monitoring, ventricular tachycardia (VT) was detected, including Torsades de pointes (Tdp). LVNC was observed in the echocardiography in the late stage of the disease, persistently with left ventricular dysfunction (LVEF 35%, LVFS 17%). After hospitalization, isoproterenol intravenous maintenance failed to control the onset of ASS, and temporary cardiac pacemaker combined with lidocaine intravenous maintenance treatment was given. Implantable cardioverter defibrillator (ICD) was implanted at the third week of admission. **Conclusion**: LVNC manifests as an undulating phenotype and associated with LQTS is relatively rare in clinic. Tdp induced by prolonged QT interval of secondary LVNC is deadly, and ecurrent Tdp is difficult to be controlled by antiarrhythmic agent, while ICD is an effective treatment method.

[**Keywords**] left ventricular non-compaction cardiomyopathy; long QT syndrome; arrhythmia

左室心肌致密化不全(left ventricular non-compaction cardiomyopathy,LVNC)是以过度肌小梁突出和深陷隐窝为特征的心肌病,主要发生于左室,也可见于右室或双侧心室同时受累。LVNC 每年发病率为 0.05%~0.25%[1],自胎儿到老年均可发病,临床表现高度多变,从无症状到表现为严重心功能不全、恶性心律失常或血栓栓塞,甚至猝死。长 QT 综合征(long QT syndrome,LQTS)分为先天性和获得性,获得性多由药物、电解质紊乱及心脏疾病等因素引起。目前 LVNC 伴 LQTS 文献报道少,两者之间的关联不明确,本文分析了 1 例患儿的临床特点及治疗经过,同时结合文献复习以期为临床诊治提供参考。

1 病例介绍

患儿,女,8 岁,因"反复晕厥发作 14 个月,加重 2 个月"入院。晕厥发作前无明显诱因,发作时胸闷、双眼黑矇而后失去意识,表现为呼之不应、口唇发绀、双眼凝视、四肢软弱无力伴双手湿冷,每次持续数秒至 2~3 min 缓解。起病初 1 年内共发作 6 次,外院行相关检查后拟诊"恶性室性心律失常、阿斯综合征、长 QT 综合征及心功能不全",予口服倍他乐克等药物治疗,当日超声心动图仅提示左室扩大、左室收缩功能减退。患儿间隔半年先后行射频消融术 2 次,术后给予胺碘酮抗心律失常治疗。入院前 2 个月起患儿晕厥发作愈加频繁,外院治疗效果不佳,同时超声心动图见左室心肌致密化不全改变,后遂转至我院就诊。患儿生长发育同正常同龄儿童,既往身体健康。父亲体健,母亲在其 3 岁时车祸去世,否认家族遗传性疾病史或先天性疾病史。入院查体:T 36.9 ℃,R 20 次/分,P 95 次/分,身高 130 cm,体质量 23 kg,BP 96/58 mm Hg,SO_2 99%;神清,精神反应可,呼吸平稳,双肺呼吸音粗,未及干湿啰音;望诊心尖部可及抬举样搏动,未触及震颤,听诊心音低钝,心律不齐,心前

基金项目:上海市科委课题,编号 1841196800;上海交大医工交叉重点项目,编号 ZH2018ZDA26。
作者简介:徐萌(1977.04-),女,硕士,副主任医师,主要从事儿童心血管疾病研究,E-mail:xmduoyun@163.com。
通讯作者:谢利剑(1976.08-),男,博士,主任医师,主要从事儿童心血管疾病研究,E-mail:naijileix@aliyun.com。

区未闻及病理性杂音;腹软,肝右肋下刚及,质软。颜面及四肢浮肿(-)。

患儿入院后完善相关辅助检查,查血 CK-MB 15 U/L, cTnI 0.01 ng/mL, NT-proBNP 525.03 pg/mL;血电解质正常;血氨、血乳酸、血串联质谱及尿气相质谱结果正常。心电图:窦性心律不齐,Ⅰ度房室传导阻滞,心室内传导阻滞,Ⅱ、Ⅲ、aVF 呈 QS 型,T 波改变(Ⅰ、aVL、V5 导联 T 波倒置),Q-T 间期延长(QTc=472 ms),见图 1。24 h 动态心电图:主导节律窦性心律,房性早搏 4 772 个(可见房早成对、房早未下传、短阵房性心动过速),频发室性早搏,频发多形性室性心动过速,间隙性 P-R 间期延长及 QT 间期延长(QTc 447 ~ 581 ms),见图 2。超声心动图:左室心肌致密化不全,左室舒张末期内径扩大(LVDd 4.2 cm),左室收缩功能减低(LVEF 35%, LVFS 17%),见图 3。提取患儿血液 DNA,通过全外显子测序及 Sanger 测序验证发现 *RYR2* 基因(OMIM:180902)c.14757-1G>T 杂合突变,其父亲在该位点无突变。

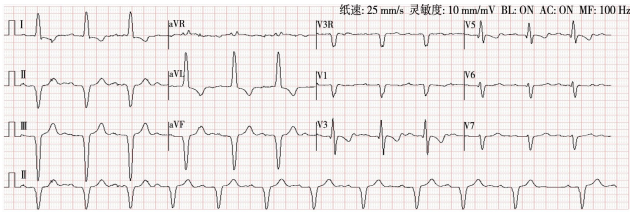


图 1　患儿心电图

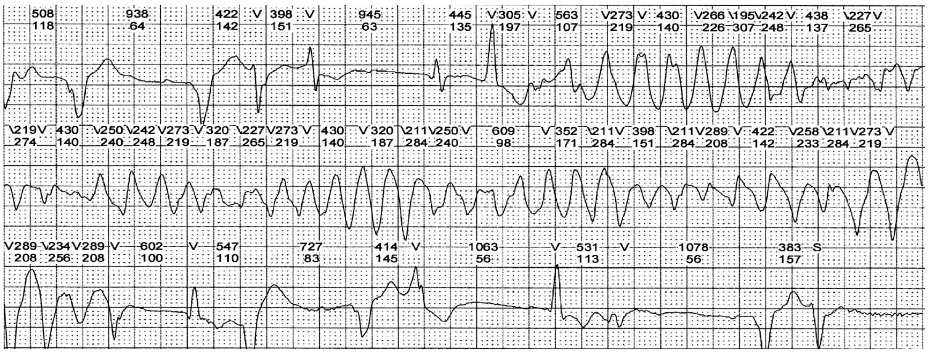
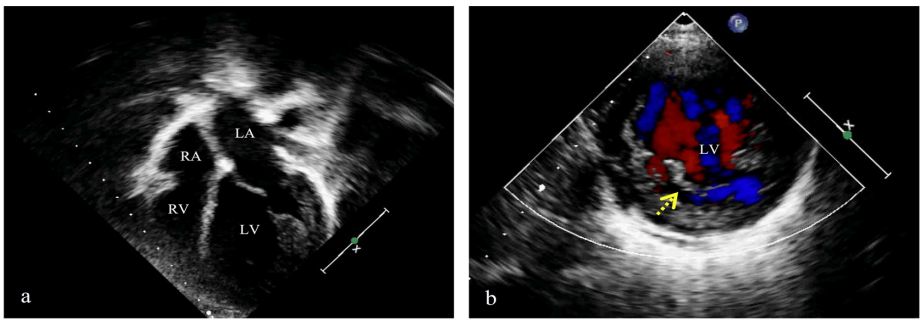


图 2　患儿 24 h 动态心电图片断图(Tdp 发作并自行终止)



a 四腔心切面显示左室舒张末期内径增大,左室后外侧壁粗大肌小梁;
b 左室乳头肌短轴切面见粗大肌小梁和深陷隐窝(箭头所指),隐窝内低速血流束与左室腔相通

图 3　患儿心脏彩超

本例患儿入院后予利尿、强心及扩血管等治疗改善心功能。入院第 2 天出现频繁阿斯综合征发作,发作时心电监测显示室性心动过速(ventricular tachycardia, VT),包括尖端扭转性室速(torsade de pointes, Tdp),予异丙肾上腺素 0.1 μg/(kg · min)持续静脉维持,部分短暂发作后自行恢复窦性心律,部分经电除颤复律。入院第 3 天予患儿安装心脏临时起搏器治疗,并给予利多卡因 0.01 ~ 0.03 mg/(kg · min)静脉维持控制 VT 发作,同时逐步调整起搏器频率至 130 bpm 后未再出现致命性室性心律失常。患儿于入院第 3 周静脉植入埋藏式心脏复律除颤仪(implantable cardioverter defibrillator, ICD)。

2　讨论

本例患儿以晕厥发作为临床首发症状,出现药物难以控制的频繁阿斯综合征发作,住我院期间心电图和 24 h 动态心电图显示 QT 间期延长及 VT,包括 Tdp。病初院外超声心电图提示左室扩大、左室收缩功能不全,未见心室肌致密化不全改变;直至入院前 2 个月心脏彩超发现左室外侧壁靠近心尖部心肌致密化不全,此患儿究竟是先天性长 QT 综合征合并心肌致密化不全,还是心肌致密化不全继发 QTc 延长引起 Tdp 最终诱发晕厥发作,带着这两个问题我们进行了文献复习,相关文献见表 1。

LVNC 最初被认为是临床罕见疾病,但近 20 年越来越多的 LVNC 患者被发现[2-3]。有学者分析这可能是基于临床医师对 LVNC 认识度逐步提高、超声等影像学技术提高以及相关指南推荐对 LVNC 先证者家系成员进行筛查的结果[4]。美国心脏病协会 2006 年建议把 LVNC 归类为原发性遗传性心肌病,而 2008 年欧洲心脏病学会和世界心脏组织国际疾病分类归为未分类型。

表 1 关于 LVNC 伴 LQTS 的文献报道

作者	年龄/性别	诊断	基因	EKG	临床表现	治疗	家族史	转归
Shan L 等[19] 2008	-	LVNC/LQTS3	SCN5A	-	-	-	-	-
Qgawa K 等[20] 2009	1 d/男 5 岁/男	LVNC/LQTS2	KCNH2	LBBB/QTc 620 ms T 波电交替/QTc 590 ms	紫绀(Tdp),EF 下降 强直痉挛(Tdp)	利多卡因、硫酸镁 -	无	好转
Drago F 等[21] 2010	3 d/男	LVNC/QT 延长	-	Ⅲ-AVB/QTc 520 ms	Tdp	ICD	无	好转
Nakashima K 等[22] 2013	5 岁/女	LVNC/LQTS1	KCNQ1	QTc 600 ms	晕厥、心肺骤停	心得安、异搏定	父亲、祖父杂合突变	好转
Onay O S 等[23] 2013	19 d/男	LVNC/LQTS	未测	Ⅰ-AVB 伴间歇Ⅱ、Ⅲ-AVB,T 波电交替,QTc 600 ms	多形性室速	母孕期 β 阻滞剂,生后 30 d 安装 ICD	前 3 胎死于新生儿期,恶性心律失常	好转
Szulik M 等[24] 2014	22 岁/女	LVNC/LQTS	未测	T 波电交替/QTc 760 ms	Tdp/VF,EF 下降	胺碘酮、利多卡因	其母 35 岁时心源性猝死	死亡
Lombardi M 等[25] 2017	9 岁/女 18 岁/女	LVNC/LQTS	未测 阴性	窦缓/交界性心律/QTc 470 ms QTc 580 ms/V1-V4 伴深倒置双向 T 波	晕厥(双向性室速) 晕厥(巨大 T 波电交替)	β 受体阻滞剂,ICD β 受体阻滞剂	母亲的叔父有晕厥史 姑母猝死,双胞胎兄弟 LVNC	植入 ICD2 年后猝死 好转
Kharbanda M 等[26] 2017	48 岁/男	LVNC/LQTS1	KCNQ1	QTc 470 ms	EF 下降	胸痛	家系 3 例 LVNC/ LQT1	好转
Rodrigues B 等[29] 2013	40 岁/女	LVNC/LQTS	未测	窦缓 2:1AVB、LBBB/QTc 690 ms	晕厥(Tdp),EF 下降	ICD	无	好转

心肌病致密化不全具体发病机制目前尚未阐明,以往学者推测是由于胚胎发育过程中心内膜形态发育停止造成[5]。根据儿童或成人不同大小队列研究分析发现,18%~44% LVNC 病例与遗传相关[5-6]是由于基因突变干扰了胚胎期心肌发育的生理性致密化过程。但近年来有学者对此提出异议,Bleyl S B 等[7]发现一家族中 3 例最终发展成心肌致密化不全的患者在母孕 24~30 周时超声心动图检查无此病特征性表现,因此他们提出 LVNC 相关的心超改变可能在产后进展,LVNC 未必是由于胎内心肌发育停止导致。遗传背景和环境因素共同作用可能与 LVNC 的发生相关[8]。Tian T 等[9]回顾性分析了一组 LVNC 儿童病例,31.7%(13/41)患儿早期超声心动图未见此病改变,其中 4 例最初被误诊为扩张型心肌病、2 例被误诊为肥厚型心肌病、1 例被误诊为限制型心肌病及 6 例被误诊为不明原因左室扩张。McMahon C J 等[10]通过研究一组 56 例儿童心肌致密化不全队列,发现其中 5 例疾病演变过程起伏;2 例患儿从扩张型心肌病转变为肥厚型,1 例从正常进展为扩张型,1 例从肥厚型转变为扩张型,1 例扩张表型患者正常后又发展为扩张型。Pignatelli R H 等[11]推测这可能是由特定的基因突变引起“起伏改变的临床进程”和“波动的临床表型”。因此 Towbin J A 等[4]把 LVNC 归纳为至少 8 种不同分型,包括良性型、心律失常型、扩张型、肥厚型、肥厚扩张型、限制型、右室或双室型以及伴先天性心脏病型,部分临床表型起伏波动。由此可以解释本例患儿从起病初外院超声心动图检查仅提示心功能不全到最终转变为心肌致密化不全,按上述 LVNC 分型可归为扩张型,其波动的临床表型逐步进展,临床症状日趋加重。

文献表明 LVNC 的心电图改变多种多样、无特征性,伴心电图异常者约占 85%~87%[12-13]。最常见为左室肥厚、ST-T 改变、P-R 间期和 QTc 间期延长[13]。Steffel J 等[14]全面分析了 78 例初诊为 LVNC 患者的心电图样本的研究,其临床特征与心电图的关联度,以室内传导阻滞(尤其是左束支传导阻滞)、心室复极异常、左室肥厚最为频繁,QT 间期延长为第二常见心电图异常(52%)。伴有 QTc 间期延长的 LVNC 患者致密层心肌纤维化更严重,心功能及预后更差[15-16]。心律失常是 LVNC 猝死的独立危险因素[17]。本病例心电图和 24 h 动态心电图中记录到多种类型心律失常,以致命性室性心律失常为重,Ⅱ、Ⅲ、aVF 呈 QS 型提示下壁心肌坏死性改变,其多样化的心电图改变符合 LVNC 表现;LVNC 继发 QTc 明显延长诱发 Tdp,24 h 动态心电图中也见到每次发作前均有长-短-长间歇现象,Tdp 发作启动模式一致。此患儿住院期间相关的实验室检查也排除了引起获得性 LQTS 的其他常见诱因。

先天性长 QT 综合征是一种遗传性心脏离子通道病,以动作电位时程延长、心电图 QT 间期延长伴特定 T 波改变继发心室复极异常为特征。现已发现 13 种编码特定离子通道突变基因,共 15 种亚型,其中 KCNQ1、KCNH2 和 SCN5A 三种基因突变多见[18]。至目前关于 LVNC 合并长 QT 综合征报道少见[19-26],见表 1。报道病例中经基因检测证实 LVNC 合并先天性 LQTS1 共 5 例,4 例见于同一家系中,先证者明确诊断后筛查出其他 3 例无症状者,均为心尖部心肌过度小梁化伴 QTc 明显延长[22,26]。LVNC 合并 LQTS2 和 LQTS3 分别有 2 例文献报道[19-20]。本病例心电图中无特征性 T 波改变,基因检测中无目前已证实的先天性 LQTS 的致病突变基因,也侧面支持继发性 QT 间期延长诱发恶性室性心律失常,为获得性 LQT。Coleman M A 等[27]报道 1 例 38 岁患者长期被误诊为 LQTS2 或 LQTS3,植入 ICD 后十年中仍经历数百次 VT/VF 发作,通过服用胺碘酮才控制恶性心脏事件,回顾患者心电图记录 QTc 延长,其 3 岁时行 ASD/PAPVC 修补术后超声心动图持续见 LVEF 下降,最终复查超声心动图及心脏 CTA 才提示 LVNC,该患者同样未检测到突变致病基因,文献提醒临床注意 QT 间期延长不等同于先天性长 QT 综合征。

目前与 LVNC 相关的致病基因文献报道达 20 多种,以 G4. 5/TAZ、Cypber /ZASP/LDB3 和 MYH7 基因突变常见[28]。本病例全血基因组 DNA 检测发现 *RYR*2 基因 c. 14757-1G>T 杂合突变。以往文献报道 *RYR*2 基因突变与致心律失常性右室心肌病、儿茶酚胺敏感性多形性室速相关[29-31]。2017 年,Roston T M 等[32]发现新

的 *RYR2* 基因功能缺失突变(I4855M)与 LVNC 合并非典型 CPVT 相关。此患儿检测的 *RYR2* 基因 c. 14757-1G>T 杂合突变是否与 LVNC 或 LQTS 存在关联目前尚无文献佐证。

ICD 对预防 LVNC 患者突发心律失常性猝死非常有效,也对包括严重左室收缩功能不全、持续性室性心动过速或室颤发作、不明原因反复晕厥发作或有心源性猝死家族史者有效[4,33]。此病例频繁阿斯综合征发作药物控制不佳,ICD 植入后病情控制。

参考文献:

[1] MARON B J, TOWBIN J A, THIENE G, et al. Contemporary definitions and classifications of the cardiomyopathies: an american heart association scientific statement from the council of clinical cardiology. Heart failure and transplantation committee. Quality of care and outcomes research and functional genomics and translational biology interdisciplinary working groups; and the council on epidemiology and prevention [J]. Circulation, 2006, 113(14): 1807-1816.

[2] GREUTMANN M, MAH M L, SILVERSIDES C K, et al. Predictors of adverse outcome in adolescents and adults with isolated left ventricular noncompaction [J]. Am J Cardiol, 2012, 109(2): 276-281.

[3] JEFFERIES J L, WILKINSON J D, SLEEPER L A, et al. Cardiomyopathy phenotypes and outcomes for children with left ventricular myocardial noncompaction: results from the pediatric cardiomyopathy registry [J]. J Card Fail, 2015, 21(11): 877-884.

[4] TOWBIN J A, LORTS A, JEFFERIES J L. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy [J]. Lancet, 2015, 386: 813-825.

[5] JENNI R, GOEBEL N, TARTINI R, et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: echocardiographic, angiographic, and pathologic anatomical findings [J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 1986, 9(3): 127-131.

[6] ICHIDA F, HAMAMICHI Y, MIYAWAKI T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background [J]. J Am Coll Cardiol, 1999, 34: 233-240.

[7] BLEYL S B, MUMFORD B R, BROWN-HARRISON M C, et al. Xq28-linked noncompaction of the left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathologic analysis of affected individuals [J]. Am J Med Genet, 1997, 72(3): 257-265.

[8] MCNALLY E M, BAREFIELD D Y, PUCKELWARTZ M J. The genetic landscape of cardiomyopathy and its role in heart failure [J]. Cell metab, 2015, 21(2): 174-182.

[9] TIAN T, YANG Y K, ZHOU L L, et al. Left ventricular noncompaction: a cardiomyopathy with acceptable prognosis in children [J]. Heart Lung Circ, 2018, 27(1): 28-32.

[10] MCMAHON C J, PIGNATELLI R H, NAGUEH S F, et al. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy in children: characterisation of clinical status using tissue Doppler-derived indices of left ventricular diastolic relaxation [J]. Heart, 2007, 93(6): 676-681.

[11] PIGNATELLI R H, MCMAHON C J, DREYER W J, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy [J]. Circulation, 2003, 108(21): 2672-2678.

[12] ARAS D, TUFEKCIOGLU O, ERGUN K, et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure [J]. J Card Fail, 2006, 12(9): 726-733.

[13] ERGUL Y, NISLI K, VARKAL M A, et al. Electrocardiographic findings at initial diagnosis in children with isolated left ventricular noncompaction [J]. Ann Noninvasive Electrocardiol, 2011, 16(2): 184-191.

[14] STEFFEL J, KOBZA R, OECHSLIN E, et al. Electrocardiographic characteristics at initial diagnosis in patients with isolated left ventricular noncompaction [J]. Am J Cardiol, 2009, 104(7): 984-989.

[15] ZHOU H M, LIN X, FANG L G, et al. Prolonged QTc indicates the clinical severity and poor prognosis in patients with isolated left ventricular non-compaction [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2017, 33(12): 2013-2020.

[16] PICKHAM D, HELFENBEIN E, SHINN J A, et al. High prevalence of corrected QT interval prolongation in acutely ill patients is associated with mortality: results of the QT in practice (QTIP) study [J]. Crit Care Med, 2012, 40(2): 394-399.

[17] LEE TM, HSU D T, KANTOR P, et al. Pediatric cardiomyopathies [J]. Circ Res, 2017, 121(7): 855-873.

[18] 杨苑, 刘晓燕. 儿童心源性晕厥的病因研究进展[J]. 儿科药学杂志, 2019, 25(4): 54-58.

[19] SHAN L, MAKITA N, XING Y L, et al. SCN5A variants in Japanese patients with left ventricular noncompaction and arrhythmia [J]. Mol Genet Metab, 2008, 93(4): 468-474.

[20] OGAWA K, NAKAMURA Y, TERANO K, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium associated with long QT syndrome: a report of 2 cases [J]. Circ J, 2009, 73(11): 2169-2172.

[21] DRAGO F, SILVETTI M S, ANNICHIARICO M, et al. Biventricular pacing in an infant with noncompaction of the ventricular myocardium, congenital AV block, and prolonged QT interval [J]. J Interv Card Electrophysiol, 2010, 28(1): 67-70.

[22] NAKASHIMA K, KUSAKAWA I, YAMAMOTO T, et al. A left ventricular noncompaction in a patient with long QT syndrome caused by a KCNQ1 mutation: a case report [J]. Heart Vessels, 2013, 28(1):126-129.

[23] ONAY O S, YILDIRIM I, BEKEN B, et al. Successful implantation of an intracardiac defibrillator in an infant with long QT syndrome and isolatednoncompaction of the ventricular myocardium [J]. Pediatr Cardiol, 2013, 34(1): 189-193.

[24] SZULIK M, KUKULSKI T, KALARUS Z, et al. Long QT syndrome and left ventricular non-compaction [J]. Kardiol Pol, 2014, 72(6): 556.

[25] LOMBARDI M, TAGLIENTE M R, PIROLO T, et al. Long QT syndrome in isolated ventricular noncompaction [J]. J Cardiovasc Med, 2017, 18(10): 784-787.

[26] KHARBANDA M, HUNTER A, TENNANT S, et al. Long QT syndrome and left ventricular noncompaction in 4 family members across 2 generations with KCNQ1 mutation [J]. Eur J Med Genet (2017). http://dx.doi.org/10.1016/j.ejmg.2017.02.003.

[27] COLEMAN M A, BOS J M, PHILLIPS S D, et al. Left

ventricular noncompaction syndrome masquerading or misdiagnosed as congenital long QT syndrome: remember QT prolongation does not equal long QT syndrome [J]. Congenit Heart Dis, 2011, 6(5): 492-498.
[28] 丁润欣, 钟家蓉. 心肌致密化不全发病机制及相关发病基因的研究进展[J]. 儿科药学杂志, 2017, 23(3): 61-64.
[29] RODRIGUES B, CORREIA E, SANTOS L F, et al. Left bundle branch block, atrioventricular block, torsade de pointes and long QT syndrome: is this too much for a rare cardiomyopathy? [J]. Rev Port Cardiol, 2013, 32(5): 425-430.
[30] PRIORI S G, NAPOLITANO C, TISO N, et al. Mutations in the cardiac ryanodine receptor gene (hRyR2) underlie catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia [J]. Circulation, 2001, 103(2): 196-200.
[31] ROUX-BUISSON N, GANDJBAKHCH E, DONAL E, et al. Prevalence and significance of rare *RYR2* variants in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: results of a systematic screening [J]. Heart rhythm, 2014, 11(11): 1999-2009.
[32] ROSTON T M, GUO W, KRAHN A D, et al. A novel *RYR2* loss-of-function mutation (I4855M) is associated with left ventricular non-compaction and atypical catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia [J]. J Electrocardiol, 2017, 50(2): 227-233.
[33] 李奋. 儿童心律失常的药物治疗进展[J]. 儿科药学杂志, 2012, 18(5): 8-11.

(编辑:曾敏莉)
(收稿日期:2019-02-18 修回日期:2019-04-26)

doi:10.13407/j.cnki.jpp.1672-108X.2020.03.004

· 论著 ·

氯霉素泼尼松搽剂治疗葡萄球菌烫伤样皮肤综合征疗效观察

杜晓,陈少秀,景海霞,张霞,陈都红,常明泉 (十堰市太和医院,湖北医药学院附属医院,湖北十堰 442000)

[摘要]**目的**:探讨氯霉素泼尼松搽剂治疗葡萄球菌烫伤样皮肤综合征的临床疗效。**方法**:选取44例葡萄球菌烫伤样皮肤综合征患儿随机分为观察组和对照组各22例,均使用头孢曲松抗感染治疗,观察组皮损处外搽氯霉素泼尼松搽剂,对照组皮损处外涂莫匹罗星软膏。**结果**:治疗5 d后两组总有效率比较差异无统计学意义($P>0.05$),但观察组患儿皮损尼氏征转阴时间、干燥结痂时间、痂皮脱落时间及住院时间均短于对照组(P均<0.01)。**结论**:氯霉素泼尼松搽剂能够加速葡萄球菌烫伤样皮肤综合征患儿皮损愈合,改善临床症状,提高治疗效果。

[关键词]氯霉素泼尼松搽剂;葡萄球菌烫伤样皮肤综合征;皮损;治疗效果
[中图分类号]R725.9 [文献标识码]A [文章编号]1672-108X(2020)03-0013-03

Chloramphenicol Prednisone Liniment in the Treatment of Staphylococcal Scalded Skin Syndrome

Du Xiao, Chen Shaoxiu, Jing Haixia, Zhang Xia, Chen Douhong, Chang Mingquan (*Shiyan Taihe Hospital, Affiliated Taihe Hospital of Hubei University of Medicine, Hubei Shiyan* 442000, *China*)

[**Abstract**] **Objective**: To probe into the clinical efficacy of chloramphenicol prednisone liniment in the treatment of staphylococcal scalded skin syndrome. **Methods**: Totally 44 children with staphylococcal scalded skin syndrome were extracted to be randomly divided into the observation group and the control group, with 22 cases in each group. Both groups were treated with ceftriaxone. The lesions of observation group were treated with chloramphenicol prednisone liniment and the control group received mupirocin ointment. **Results**: After 5 d of treatment, there was no significant difference in the total effective rate between two groups ($P>0.05$), but the time of Nikolsky's sign negative conversion, the time of scarring, the time of molting and the length of hospital stay of observation group were significantly shorter than those of the control group ($P<0.01$). **Conclusion**: Chloramphenicol prednisone liniment can accelerate the healing of skin lesions, alleviate clinical symptoms and improve treatment effects in children with staphylococcal scalded skin syndrome.
[**Keywords**] chloramphenicol prednisone liniment; staphylococcal scalded skin syndrome; skin lesions; clinical effects

葡萄球菌烫伤样皮肤综合征(staphylococcal scalded skin syndrome,SSSS)是由凝固酶阳性、噬菌体Ⅱ组71型金黄色葡萄球菌所产生的表皮松解毒素导致[1]。SSSS多发于5岁以下的儿童,好发于婴幼儿,表现为大片红斑基础上出现松弛性水疱,尼氏征阳性,大片表皮剥脱后留有潮红糜烂面,呈烫伤样外观,重者可能并发败血症[2]而危及生命,早期的诊断和治疗对降低SSSS的病死率至关重要[3]。因此,在系统性使用抗生素进行全身

基金项目:十堰市太和医院院级基金项目,编号2018JJXM057。
作者简介:杜晓(1987.10-),男,硕士,主管护师,主要从事皮肤病临床护理工作,E-mail: du1024xiao@163.com。
通讯作者:景海霞(1979.12-),女,博士,副主任医师,主要从事皮肤病研究,E-mail: 1617560799@qq.com。