临床研究 文章编号:0253-3626(2010)10-1539-02

小儿心内膜弹力纤维增生症的临床诊断方法及评价

丁 淼[1],何 蓉[1],王兴勇[1],胡超凡[2],邱春兰[1],熊 燚[1]
(1.重庆医科大学附属儿童医院 ICU,重庆 400014;2.重庆市江津区人民医院超声科,重庆 402260)

【摘 要】目的:探讨并评价小儿心内膜弹力纤维增生症(Endocardial fibroelastosis,EFE)的临床有效诊断方法。方法:采用 X 线、心电图、超声心动图检测 34 例 EFE 患儿的心内结构及心功能改变,包括测量心脏房室的大小、心内膜的厚度和各项心功能指标。结果:EFE 患儿心电图均有异常,超声示心室内膜明显增厚,左心收缩功能明显降低。结论:EFE 有胸片和心电图异常及特征性超声表现,因此,在诊断 EFE 方面,胸片、心电图和超声三者联合应用较可靠,但在判断患儿预后方面超声心动图更有应用价值。

【关键词】心内膜弹力纤维增生症;超声检查;评价
【中国图书分类法分类号】R725.4 【文献标识码】A 【收稿日期】2009-12-01

Clinical diagnosis and evaluation of endocardial fibroelastosis in children

DING Miao, et al
(*Department of ICU, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To discuss and evaluate the clinical diagnosis and effective methods of Endocardial fibroelastosis(EFE) in children. *Methods*: To detect the change of the heart structure and function during 34 children with EFE by using X-ray, ECG, echocardiography, including measuring the size of the atrio-ventricular heart, endocardial thickness and the parameter about heart function. *Results*: Children with EFE have electrocardiographic abnormality, ventricular endometrial obviously thickening and left ventricular systolic function decreased obviously. *Conclusion*: The heart in EFE group has X-ray, electrocardiographic abnormality and characteristic performance of the echocardiography. The application of X-ray, ECG and ultrasound combined is more reliable in the diagnosis of EFE. But echocardiography is more valuable to determine the prognosis of children with EFE.

【Key words】Endocardial fibroelastosis; Ultrasonic inspection; Evaluation

心内膜弹力纤维增生症(Endocardial fibroelastosis,EFE)是婴幼儿时期严重的心血管疾病之一,其主要的临床表现为慢性心功能不全,病情危重,常因充血性心力衰竭死亡,临床病死率较高。其主要病理特征是心内膜下弹力纤维和胶原纤维增生致心内膜增厚,导致心脏收缩和舒张功能受损,从而导致一系列临床症状。本文采用 X 线、心电图和超声心动图检查对 34 例 EFE 患儿的心内膜结构及心功能的特征进行了评价,现分析如下:

1 临床资料

1.1 研究对象

EFE 患儿共 34 例(参照实用儿科学 EFE 的诊断标准[1]),其中男 13 例,女 21 例,初诊年龄 29 d~36 个月,其中 0~6 月 8 例,6~9 月 11 例,9~12 月 3 例,12~15 月 2 例,15~36 月 10 例,平均年龄为(7.4±1.3)个月,平均住院天数为 11 d。同时选择年龄、性别、身高、体重一致的心脏正常的健康儿童 34 例为对照组并与患儿逐一配对观察。

作者介绍:丁 淼(1983-),女,硕士,研究方向:小儿急救医学。
通讯作者:王兴勇,男,教授,E-mail:wxy9918@vip.sina.com。

1.2 症状与体征

34 例 EFE 患儿在入院时诊断为肺炎为 20 例,诊断为心衰者为 10 例,诊断为心衰合并肺炎者为 4 例,入院时所有患儿均有面色苍白、烦躁表现,其中伴心动过速者为 32 例,心尖区有Ⅱ~Ⅲ期收缩期杂音者为 17 例。

1.3 检查方法、观察指标及结果

1.3.1 心肌酶谱 34 例患儿中 28 例行心肌酶谱检查,天冬氨酸转氨酶(AST)、羟丁酸脱氢酶(HBDH)、乳酸脱氢酶(LDH)均有升高,肌酸激酶(CK)升高 4 例,肌酸激酶同工酶 MB(CK-MB)升高 8 例。

1.3.2 心电图检查 34 例患儿均行心电图检查,全部为异常心电图,其中左室肥大伴劳损者 14 例,单纯左室肥大者 5 例,左房肥大者 4 例,右室肥大者 3 例,右房肥大者 2 例;伴窦性心动过速者 11 例,伴 ST-T 改变及 T 波改变者各为 7 例和 5 例。

1.3.3 X 线检查 34 例患儿均行胸部 X 线检查,均发现有心影增大,其中心脏呈普大型 26 例,心胸比例超过 60% 为

14 例,左室扩大 6 例,左右室均大及左房室扩大各 1 例。

1.3.4 二维及多普勒超声心动图检查

1.3.4.1 检查方法及检测内容 检查时受试者取仰卧位,用二维及 M 型超声观察和测量各房室尤其左室的形态、大小、病变分布范围、心肌厚度、运动以及各瓣膜的形态和活动情况。彩色多普勒观察各瓣膜有无返流及其范围。脉冲多普勒探测各瓣口血流频谱及各项心功能指标,包括左心室前后径(Left ventricular anteroposterior diameter,LVD)、左心室左右径(Left ventricular transverse diameter,LVS),左心房(Left atrium,LA),右心室(Right ventricular,RV)、左心室射血分数(Left ventricular ejection fraction,LVEF),左心室内径缩短率(Left ventricular fractional shortening,LVFS),左室舒张期内径(Left ventricular end-diastolic dimension,LVDd),E、A 峰峰值流速及 E 与 A 比值,等容舒张时间(Isovolumic relaxation time,IRT),心室收缩时间间期(Systolic time interval,STI),其中STI 为射血前时间与射血时间的比值。

1.3.4.2 统计学方法 所有数据采用 SPSS 统计软件包分析,采用配对 t 检验,以 $P<0.05$ 为差异有显著性意义,其中左心室收缩间期(left ventricular systolic time intervals,LVSTI)正常值为 0.16~0.30,平均为 0.24;右心室收缩间期(Right ventricular systolic time intervals,RVSTI) 正常值为 0.30~0.39,平均为 0.35[2]。

1.3.4.3 结果 34 例 EFE 患儿心脏均增大,以左室大为主(其中 5 例左右室均大);心内膜呈弥漫性或不规则增厚,厚度达 2~6 mm,平均(3.2 ± 0.7) mm,所有患儿均伴有二三尖瓣返流轻度或中度,均有左室收缩功能减退,伴房室间隔缺损者 10 例, 伴心脏舒张功能减退者 3 例。34 例 EFE 患儿的 LVD、LVS 明显增大,STI、LVEF、LVFS、E、A 峰峰值流速及 E 与 A 比值均明显下降,IRT 明显延长。经统计学处理两组有显著性差异,具体结果见表 1。

2 治 疗

所有 EFE 患儿入院后在给予抗感染基础上均给予强心甙、利尿剂、血管扩张剂、β 受体激动剂、皮质激素等综合治疗,同时应用改善心肌代谢药物营养心肌和其他对症支持治疗。患儿住院时间为 3~19 d,平均时间为 11 d,所有患儿均在病情有效控制后出院,并嘱其于门诊定期随访和服用地高辛等维持。

3 随 访

34 例 EFE 患儿初诊后门诊定期随访者 21 例,未随访的有 13 例,未随访原因不祥。随访患儿均做心电图和超声心动图以了解病情。其中 0~3 个月内心电图恢复正常者 3 例,3~6 个月心电图恢复正常者 3 例,6 个月 ~1 年内恢复正常者 8 例,一年内心电图恢复正常者占 66.7%。但心电图恢复正常的患儿行超声心动图检查,仍可见心内膜增厚,左室扩大,心脏射血分数降低等表现,表明心功能仍然尚未恢复。与正常对照组相比,仍有显著性差异,具体结果见表 2。

4 讨 论

EFE 的发病年龄大多小于 1 岁。其病理改变主要是左心室受累,引起左心室增大、肥厚,严重者也可累及所有心腔、瓣膜及心肌。其病因及发病机制尚不清楚,可能与宫内感染、遗传因素等有关。临床缺乏特异性诊断依据。由于其最先往往表现为咳嗽、气急、拒奶等一系列临床表现,因此临床上极易与肺炎混淆,还应与心肌炎及其他引起左室增大的一类疾病相鉴别。由于缩窄型 EFE(左室腔缩小或正常)少见,主要见于新生儿,因此本文选取的所有病例均为扩张型。EFE 的病理解剖[3]多见心脏体积增大和重量增加,心壁增厚,心脏扩大及心内膜增厚, 通常多限于左心室或以左心室为最明显,其次为左心房、右心房或右心室。乳头肌、腱索及邻近瓣膜有时也可累及,心内膜的增厚常为弥漫性,厚度可达数毫米,表面粗糙,呈乳白色或灰白色,胶原纤维及弹力纤维增生,二三尖瓣关闭不全。心电图改变以左室肥大、劳损、ST-T 改变为主。由于目前对该病尚缺乏临床特异性诊断依据,而心肌炎、扩张型心肌病、肥厚型心肌病等引起左心室增大、肥厚的一类疾病均有类似 EFE 的心电图改变,如 ST-T 改变、低电压

表 1 初诊的 EFE 患儿组与对照组超声定量测定结果 (n=34,$\bar{x} \pm s$)

组别	RV	LVDd/mm	LA/mm	LVEF/%	LVFS/%	E 与 A 的比值	IRT/ms	LVSTI	RVSTI
EFE 患儿组	13.8 ± 2.9*	42.5 ± 2.7*	20.2 ± 1.9*	42.9 ± 3.5*	18.5 ± 4.2*	1.34 ± 0.42*	74.5 ± 3.4*	0.49 ± 0.05*	0.42 ± 0.08*
对照组	10.1 ± 2.2	26.9 ± 1.9	13.7 ± 2.0	69 ± 4.1	34.7 ± 3.6	1.92 ± 0.31	46.3 ± 4.2	0.31 ± 0.08	0.37 ± 0.06
t 值	4.370	9.181	5.013	-8.964	-9.252	-1.721	9.132	2.170	1.242
P 值	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.05$	$P<0.01$	$P<0.05$	$P<0.05$

*LVDd(左室舒张期内径),LA (左房内径),LVEF (左室射血分数),LVFS(左室短轴缩短率),E、A 峰峰值流速比值,IRT (等容舒张时间),LVSTI(左室收缩时间间期),RVSTI (右室收缩时间间期)

表 2 心电图恢复正常后 EFE 患儿组与对照组超声定量测定结果 (n=14,$\bar{x} \pm s$)

组别	RV	LVDd/mm	LA/mm	LVEF/%	LVFS/%	E 与 A 的比值	IRT	LVSTI	RVSTI
EFE 患儿组	12.4 ± 2.9	36.5 ± 3.1	15.3 ± 2.6	53.4 ± 4.0	29.1 ± 4.1	1.72 ± 0.37	51.8 ± 4.0	0.40 ± 0.06	0.27 ± 0.08
对照组	10.1 ± 2.2	26.9 ± 1.9	13.7 ± 2.0	69 ± 4.1	34.7 ± 3.6	1.92 ± 0.31	46.3 ± 4.2	0.31 ± 0.08	0.37 ± 0.06
t 值	2.176	8.242	3.566	-6.716	-6.351	-1.062	4.525	1.020	1.021
P 值	$P<0.05$	$P<0.01$	$P<0.05$	$P<0.01$	$P<0.01$	$P<0.05$	$P<0.01$	$P>0.05$	$P>0.05$

临床研究 文章编号:0253-3626(2010)10-1541-04

后路寰枢椎椎弓根钉固定技术治疗寰枢椎不稳或脱位的临床疗效及影像学评估

欧云生,权正学,蒋电明,唐 可,安 洪,李 佳,沈昌焕
(重庆医科大学附属第一医院骨科,重庆 400016)

【摘 要】目的:探讨后路寰枢椎椎弓根钉固定技术治疗寰枢椎不稳或脱位的临床疗效及影像学评估。方法:2005 年 2 月至2009 年 6 月,采用后路寰枢椎椎弓根钉固定技术治疗寰枢椎不稳或脱位 24 例,其中齿状突陈旧性骨折 7 例,先天性游离齿突 4 例,新鲜齿突骨折 9 例(Anderson Ⅱ C 型),寰椎横韧带损伤 4 例。术前 CT 及三维重建评估寰枢椎椎弓根螺钉的进钉点、进钉方向等参数。枢椎椎弓根螺钉进钉点为枢椎下关节突中点,探及椎弓根上内侧缘,钉道内侧倾约 25°,头侧倾约 25°。寰椎椎弓根螺钉进钉点为枢椎椎弓根螺钉进钉点外侧 1 mm 纵垂线与其后弓下缘以上 2 mm 的交点处,钉道内侧倾约 5°,头侧倾约 5°。螺钉直径 3.5 mm/4.0 mm,寰椎椎弓根螺钉长 22 ~ 30 mm,枢椎椎弓根螺钉长 22 ~ 28 mm。术后摄 X 线、CT 及三维重建评估椎弓根螺钉的情况。结果:24 例患者共置入寰、枢椎椎弓根螺钉 95 枚,1 枚寰椎椎弓根螺钉植入困难,改用椎板钩。术后 CT 扫描发现 1 枚螺钉穿入寰椎椎管,1 枚螺钉穿入枢椎横突孔,患者均未发生脊髓和椎动脉损伤。随访时间 6 ~ 29 个月,平均 16 个月。患者神经系统症状有不同程度改善,新鲜齿突骨折均骨性愈合,植骨于术后 3~6 个月骨性融合;无内固定物松动、断裂。结论:后路寰枢椎椎弓根钉固定技术是治疗寰枢椎脱位或不稳的有效方法,术前应充分评估患者寰枢椎椎弓根的影像学特点及植入椎弓根螺钉的风险。

【关键词】寰枢关节;椎弓根螺钉;上颈椎;关节固定术
【中国图书分类法分类号】R683.3 【文献标识码】A 【收稿日期】2009-12-17

作者介绍:欧云生(1968-),男,副教授,博士,
研究方向:脊柱外科。

和心律失常等。但扩张型和肥厚型心肌病的超声检查则明显有别于 EFE,一般左室腔不大,甚至可缩小,收缩功能正常。因 X 线对心脏形态改变表现直观,心电图对心脏电压改变敏感,超声心动图对心脏形态及病理解剖改变敏感,因此,临床上对该病的诊断除根据临床症状表现之外,往往将三种辅助检查结合分析,才能获得较可靠的诊断结果。但从随访的结果中我们可以看出:在心电图恢复正常之后,行心脏超声仍可见心内膜增厚,左室扩大,心脏射血分数降低等心功能不全指征。可见心脏电生理的恢复比心脏解剖结构的改变恢复的更早,心电图恢复正常说明疾病在恢复,但并不能说明心脏结构也在恢复,心脏结构的恢复必须依靠胸片和心脏超声,尤其是后者。因此我们可以得出结论:心电图在判断患儿预后方面的效果并不理想,而行超声心动图更能反映出患儿的心脏康复情况。

由于 EFE 病人中有 20%~50%可出现各种心律失常、传导阻滞和室性心动过速,容易诱发室颤,是 EFE 患者猝死的重要原因,且本病易由于肺部感染而诱发心衰或由于心衰而合并肺部感染,故 1 岁以内小孩反复心衰或心衰较难控制时应想到心内膜弹力纤维增生症的可能。及早诊治和定期复诊对于患儿的愈后非常必要。在临床随访和复诊患儿中的必要检查仍是胸片、心电图和超声心动图。但在评价患儿心功能及心脏结构恢复方面,超声心动图则更为可靠。有报道[4]说超声检查对该病诊断的敏感性为 95%,特异性仅为 75%。心内膜心肌活检(Endomyocardial biopsy,EMB)作为一种检查诊断方法,可为 65%~85%的心肌病患者提供特异性的病理学诊断依据,尤其适用于心内膜心肌病变,但其创伤性和较高的技术要求使其临床应用受到限制。因此通过临床各项检查的指标可以分析出:超声心动图应该是对 EFE 的诊断、鉴别诊断、疗效观察、停药指征等的首选检查手段。

有国外学者报道过对临床症状已经消失至少 3 年的 8 例 EFE 患者进行心导管检查,发现所有病人仍存在左室扩大、射血分数降低及左室舒张末压升高等异常表现,因此提出“原发性心内膜弹力纤维增生症的临床治愈是不完全的,这些异常表现很可能就是曾经报道的 EFE 治愈病人发生突然死亡或临床症状突然恶化的原因”。因此,对临床症状已经消失、各项检查均已恢复正常的 EFE 患儿仍应注意避免剧烈运动,坚持定期随访心电图、胸片及超声心动图,避免疾病再次发生。

参 考 文 献

[1] 胡亚美,姜载芳.诸福堂实用儿科学(下册)[M].第 7 版.北京:人民卫生出版社,2002.1545-1547.
[2] 朱文燕,赵 艳,刘 芳.心内膜弹力纤维增生症的特征性超声表现及心功能评价[J].暨南大学学报(医学版),2003,24(6):81-83.
[3] 陈 东,张慧信,方 微,等.心内膜弹力纤维增生症临床病理特征及误诊原因分析[J].临床与实验病理学杂志,2008,24(1):43-46.
[4] 何 兵,姚宝珍,麦根荣.心内膜弹力纤维增生症 42 例诊断分析[J].临床儿科杂志,2003,21(8):475.

(责任编辑:关蕴良)