短篇报道 文章编号:0253-3626(2008)11-1406-02

心室肌致密化不全 1 例

贾锋鹏,雷 寒,马康华,覃 数
(重庆医科大学附属第一医院心内科 重庆 400016)

【中国图书分类法分类号】R542.2 【文献标识码】B 【收稿日期】2007-12-03

心室肌致密化不全(Noncompaction of the ventricular myocardium,NVM) 是以心室内异常粗大的肌小梁和交错的深隐窝为特征的一种心肌病。依据最新的心肌疾病分类,属于与基因相关的原发性心肌病[1]。Chin等[2]于1990年首次系统的描述了此病,我国从2001年后开始陆续有关NVM的个案报告[3]。现报告1例随访1年的NVM患者的临床特征。

1 临床资料

患者男性,55岁,医生,以"劳力性气促14余年,反复黑朦晕厥10月余,夜间阵发性呼吸困难7月余"于2006年10月入院。无高血压病史,无大量饮酒史,吸烟30年,10支/d,无高原居住史,家族中无心脏病史。病程中无胸闷胸痛史,无突发心悸病史。曾在外院诊断为冠状动脉硬化性心脏病(未行冠状动脉造影检查),给予阿司匹林,硝酸酯类等药物治疗未见明显好转。查体:BP100/60 mmHg,颈静脉充盈,双肺底可闻细湿罗音,心界扩大,心率105次/min,律齐,心音低钝,各瓣膜未闻及杂音,肝肋下3 cm,剑突下5 cm可触及,质软,无压痛,肝颈征(+)。双下肢无水肿。辅助检查:血常规,电解质,肝功,肾功,血脂均正常。ECG:窦性心律,偶发室早。Holter:多源性室性早搏(2 013个/24 h),无其它快速性心律失常和RR>2 s的间隙。UCG:左房左室内径增大,EPSS增宽,各瓣膜形态及活动无异常,左室心尖部肌小梁增多粗大,肌小梁间隙明显较宽,排列紊乱,多普勒及彩色血流显像探及小梁间隙内血流信号与左心室相通(图1)。胸片:心影增大,左心室,左心房及右室流出道扩大为主,双肺间质性肺水肿,双上肺静脉增粗。诊断:心室肌致密化不全心肌病,心脏扩大,NYHA心功能Ⅲ~Ⅳ级。给予阿司匹林,地高辛,ACEI类药物,β受体阻滞剂等抗凝,改善心功能和控制心律失常等治疗,症状好转出院。

1年后随访结果:患者未再出现黑朦晕厥,NYHA心功能Ⅲ级。复查UCG与前相比,左室舒张末期直径由60 mm增加到65 mm,EPSS由20 mm增宽到29 mm,LVEF由39%下降到32%(图2)。复查胸片,心影较前扩大。Holter:单源性室性早搏(985个/24 h),无其它快速性心律失常和RR>2 s的间隙。

作者介绍:贾锋鹏(1972-),男,主治医师,博士,
研究方向:肾心脏电生理方面的研究。
通讯作者:雷 寒,男,教授,023-89012911。



可见左室主要为心尖部肌小梁增多粗大,肌小梁间隙明显较宽,排列紊乱

图 1 患者首诊时 UCG 表现



左房左室内径较前增大,因心腔增大,排列紊乱的肌小梁粗大程度减轻

图 2 患者随访 1 年后 UCG 表现

2 讨 论

NVM的发病机制不十分清楚,多认为可能是胚胎时期心肌致密化过程停止所致,与基因变异有关,其发病有家族遗传倾向[4]。该患者明确NVM后,其直系亲属均行UCG检查未发现有特征性NVM表现,说明改患者是孤立性发病。有研究发现NVM与神经肌肉疾病密切相关,也有个别病例报道NVM可能是继发性改变,改患者无神经肌肉疾病和其他疾病,因此排除这种可能性[5,6]。

NVM的误(漏)诊率较高,超声心动图可特异性的显示NVM心肌结构特点,是首选的影像学检查。目前UCG诊断NVM的标准有多个,其中Jenni等[7]提出的诊断标准较广泛被采用:(1)受累心室壁呈2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,在胸骨旁短轴像中分别测量非致密化心肌层(N)与致密化心肌层(C)的最大厚度,二者比例N/C≥2;(2)心腔内多发,过度隆起的肌小梁和深陷其间的隐窝,形成网状结构;(3)彩色多普勒可侧及隐窝间有低速血流与心腔相通。该患者左室心尖部有这样典型的表现,因此诊断明确。

NVM患者的病程迁延,临床表现各异,典型症状为心功能不全,心律失常和血栓栓塞,临床预后较差[8]。该患者无突发心悸病史,反复出现黑朦晕

厥,Holter检查发现多源性室性早搏(2 013个/24 h),无其它快速性心律失常和RR间隙>2 s的间隙,β受体阻滞剂治疗后未再出现反复黑朦晕厥发作。随访Holter:单源性室性早搏且数量明显减少,推测患者黑朦晕厥的症状可能为快速室性心律失常所致。患者心功能不全虽然给予了包括ACEI类药物等指南推荐的抗心衰治疗方案,但1年后随访发现患者心功能持续恶化,心腔进行性扩大,提示该患者预后较差。有研究表明,NVM患者早期采用积极的干预措施, 包括植入埋藏式自动心脏复律除颤器和心脏移植,可以改善预后[9]。该患者因经济条件所限,不能进行这些治疗,目前仍在随访中,以观察其最终临床结果。

参 考 文 献

[1] Maron B J,Towbin J A,Thiene,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 translationl biology Interdisciplinary working groups;and council on epidemiogogy and Prevention[J]. Circulation,2006,113(14):1807-1816.

[2] Chin T K,Perloff J K,Williams R G,et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium[J]. Circulation,1990,82(2):507-513.

[3] 樊朝美,李一石,唐红伟,等.孤立性左心室肌致密化不全10例分析[J]. 中华心血管病杂志,2001,29(7):174-175.

[4] Xing Y,Ichida F,Matsuoka T,et al. Genetic analysis in patients with left ventricular noncompaction and evidence for genetic heterogeneity[J]. Mol Genet Metab,2006,88(1):71-77.

[5] Stollberger C,Finsterer J,Blazek G.Left ventricular hypertrabeculation/non-compaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders[J]. Am J Cardiol,2002,90(8):899-902.

[6] Finsterer J,Stollberger C,Gaismayer K,et al. Acquired noncompaction in Duchenne muscular dystrophy [J]. Int J Cardiol,2006,106(3):420-421.

[7] Jenni R,Oechslin E,Schneider J,et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction:a step toward classification as a distinct cardiomyopathy[J]. Heart,2001,86(6):666-671.

[8] 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(1):233-240.

[9] Oechslin E N,Attenhofer Jost C H,Rojas JR,et al. 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(2):493-500.

(责任编辑:关蕴良)

(上接第 1395 页)

味具有较为明显的作用。通过实验室抑菌实验及临床试验,雅皓乳膏及其主要基质硼砂与丁香油表现出很好的抑菌和杀菌作用[4,9],结合口腔异味产生的机理与雅皓乳膏的生物学作用,推论使用雅皓乳膏刷牙可以减轻口腔异味,其机理在于:(1)雅皓乳膏有效的抑菌和杀菌作用,减少了口腔中有害细菌的种类和数量,从而使腐败消化产生的挥发性硫化物及其他异味物质减少,因而减轻了口腔异味。(2)由于雅皓乳膏的抑菌和杀菌作用,使牙周组织的炎症减轻,牙周袋变浅,龈下菌斑中的阴性厌氧菌减少,而且龈袋或牙周袋内的出血得到控制,坏死脱落的上皮细胞、白细胞均减少,从而减少了细菌腐败所必需的物质,因而口腔异味减轻。综上所述,雅皓乳膏在口臭的治疗方面,具有一定效果。

参 考 文 献

[1] Sanz M,Roldan S,Herrera D. Fundamentals of breath malodour [J]. J Contemp Dent Pract,2001,2(4):1-17.

[2] Kleinberg I,Wolff M S,Codipilly D M.Role of saliva in oral dryness,oral feel and oral malodour[J]. Int Dent J,2002,52(s3):236-240.

[3] Sheen S,Pontefract H,Moran J.The benefits of toothpaste-real or imagined?The effectiveness of toothpaste in the control of plaque, gingivitis,periodontitis,calculus and oral malodour[J]. Dent Update, 2001,28(3):144-147.

[4] 万朝霞,丁 一,夏 薇,等.雅皓乳膏对6种口腔常见细菌抗菌作用的体外研究[J]. 华西口腔医学杂志,2003,s:149-151.

[5] Scully C,el-Maaytah M,Porter S R,et al.Breath odor:etiopathogenesis,assessment and management[J]. Eur J Oral Sci,1997,105(4):287-293.

[6] Tonzetich J.production and origin of oral malodor:a review of mechanisms and methods of analysis[J]. J Periodontol,1977,48(1):13-20.

[7] Yaegaki K,Coil JM. Examination,classification,and treatment of halitosis;clinical perspectives[J]. J Can Dent Assoc,2000,66(5):257-261.

[8] Rosenberg M,Septon I,Eli I,et al.Halitosis measurement by an industrial sulphide monitor[J]. J Periodontol,1991,62(8):487-489.

[9] 万朝霞,张 一,丁 波,等.雅皓乳膏治疗单纯性龈炎的临床疗效研究[J]. 重庆医科大学学报,2006,31(6):118-120.

(责任编辑:关蕴良)