维普资讯 http://www.cqvip.com

重庆医科大学学报 1993年第18卷第3期

⑦ 191—193

原发性扩张型心肌病的临床转归及治疗

R725.4

儿童医院心血管组 陈 源 钱永如 刘少银

提 要 本文报道48例小儿原发性扩张型心肌病（DCM）的临床转归及治疗措施，经长期随访的35例中，死亡及恶化19例，占54.3%，示预后严重。死亡主要原因为心力衰竭，其次为恶性心律失常。认为早期诊断、早期治疗，坚持用地高辛、利尿剂及心肌营养药是改善本症预后的重要措施。并提出应用β-受体阻滞剂（美多心安）是治疗扩张型心肌病的新途径

关键词 扩张型心肌病；转归；治疗，儿童
中图分类号 R542.2；R725.4

小儿原发性扩张型心肌病（DCM），日见增多，临床治疗仍较困难，且预后不良。本文总结1979年6月至1992年6月13年间小儿DCM 48例，并经随访观察其临床转归，提出较合理的治疗措施，以期改善预后。

临床资料

1. **一般资料** 本组48例，男26例，女22例。年龄3月～13岁（平均$3\frac{9}{12}$岁），既往曾诊断过病毒性心肌炎15例（31.3%），诊断过心内膜下弹力纤维增生症6例（12.5%），尸解确诊为DCM 2例。

2. **诊断标准** （1）体检、X线及/或超声心动图发现心脏增大；（2）急、慢性充血性心力衰竭表现；（3）心电图示ST-T改变、传导阻滞、异位心律等；（4）除外其他原因的心肌病（包括克山病）。

3. **临床表现及特殊检查**

（1） 主要症状及体征（表1）

（2） 心电图改变（表2）

（3） X线表现 全组均行x线检查，肺水肿或肺瘀血32例（67%），心脏增大44例（92%），其中中至重度37例（84%），心肌张力减低或心搏减弱33例（69%）。

（4） 超声心动图改变 受检者42例均有不同程度房室扩大，左室扩大为主者38例（90%），室壁动度降低者33例（79%），全组均有明显左室腔扩大及舒张期二尖瓣开放幅度减小，呈典型钻石样改变者有18例（43%），均支持DCM表现。

（5） 尸检2例，均见左室腔明显扩大，室壁肌层变薄，有纤维组织增生，间或有疤痕形成。

4. **治疗措施** 主要采取改善心肌营养，控制心衰，纠正心律紊乱等综合措施，48例均用过短期或长期洋地黄，38例（79%）用维持用量法，全组均应用能量合剂静脉滴注，4例应用1,6二磷酸果糖2～3个疗程（每程5～7d），加用血管扩张剂15例

表1 主要症状及体征

症状	例数(%)	体征	例数(%)
咳嗽	36 (75)	心脏大扩	43 (90)
气急	32 (67)	心音减弱	36 (75)
心累	28 (58)	心脏杂音	32 (67)
		SM Ⅲ-Ⅰ级	26
乏力	24 (50)	DM	6
青紫	19 (40)	奔马律	9 (18)
多汗	12 (25)	肺罗音	15 (31)
胸闷	8 (17)	颈静脉怒张	21 (44)
腹痛	8 (17)	肝脏增大	39 (81)
发热	5 (10)	端坐呼吸	11 (23)
		水肿	22 (46)

维普资讯 http://www.cqvip.com

表 2　心电图改变

心电图改变	例数(%)	心电图改变	例数(%)
窦性心动过速	32(67)	房室扩大	34(71)
窦性心动过缓	4(8)	低电压	8(17)
二度Ⅰ型窦房阻滞	1(8)	异位节律	
A—VB	10(12)	室性早搏	7(15)
一度	12	房性早搏	3(6)
二度	6	结性心律	4(3)
三度	2	室上性心动过速	7(15)
室内阻滞	1(8)	房扑	2(4)
Q-T高值	10(21)	房颤	1(2)
延长	4(8)	室性心动过速	3(6)
ST-T改变	34(71)	室颤	3(6)

(31%)其中12例用硫甲丙脯氨，3例用酚妥拉明，4例加用β-阻断剂美多心安，4例加用氨联吡啶酮，加用以上药物的患儿近期内心功能有明显改善，自觉症状好转。

5. **随访与转归**　48例发病至求诊时期为1个月～12年(平均11.6±21.7月)。随访35例的结果，好转6例、稳定10例，死亡15例，恶化4例、发病至死亡时间为3个月～6.5年(平均19.7±18.5月)，死亡原因14例顽固性心衰，其中3例临危前出现室早、室速及室颤，均用过利多卡因等，仅短暂缓解又复现、迅速死亡；另1例死于阿斯征发作猝死。

讨　论

1. **DCM的临床过程及转归**　本症为慢性过程，起病缓慢，多数无明确发病时间。本组小儿发病至死亡时间较成人明显地短，说明小儿心脏储备能力差，预后比成人更严重。随访组35例中19例死亡及恶化(54.3%)，表明本病预后甚差。死亡原因，主要是顽固性心衰，继发于心肌变性，纤维化，弥漫性损害严重者呈不可逆改变，心脏扩大，心功能进行性恶化及舒张和收缩功能障碍，故应早期防治心衰。此外，本症由于心肌变性，退行性变伴疤痕形成，但其间夹杂有存活心肌组织，故引起心电活动异常极为常见，其中以ST-T改变，传导阻滞及异位节律较多见，有些是致命性的，如室性心动过速及室颤，三度A-VB等。本组因心衰死亡的病例中，有3例频危时伴有室速及室颤等恶性心律失常，因本组多数仅作常规心电图检查，可能有较多遗漏，若这些患儿常规应用心电监护，则估计此类心律失常的发现率将更高，可及早防范，降低病死率。

2. **关于DCM的治疗体会**　本症主要为心肌病变后心脏扩大，心功能不全，并持续进展。我们原先的观察及文献报道[1]业已证实本病的病因部份与病毒性心肌炎密切相关，认为系同一疾病的不同阶段，故防治本病应积极治疗心肌炎，尤对心脏增大者，必须坚持治疗至心脏恢复到正常，若已有DCM趋势者，亦应及早处理，阻断其进展。本组中6例发病求诊较早，心脏轻度扩大，经积极治疗后4例基本恢复正常已入学或入托儿所，2例心脏缩小，活动量接近健康儿童，10例稳定者目前仍坚持治疗，心功能尚维持在二级。死亡15例及恶化4例，均求诊较晚，心脏明显扩大，心功能Ⅲ～Ⅳ级，部分病例入院后家长就放弃治疗或出院后中断治疗。

3. **治疗措施**

(1) **控制心衰**　必须持久、安全、有效，本组少数急性期先用西地兰，而后再用地高辛维持，其余38例(79%)均用地高辛维持量法，患儿易接受，耐受性好，尚未发现毒性作用，且改善心衰效果比较肯定，我们曾对照坚持用地高辛3个月以上者，预后较好，短期停药者，预后差，差异有显著意义($\chi^2=8.1$，P 值<0.01)。4例顽固性心衰用地高辛治疗症状无明显缓解者，加用氨联吡啶酮，每日4mg/kg，分2～3次服，14日为一疗程，用1～2疗程后，近期心衰症状有明显缓解，自觉症状减轻。

(2) **改善心肌代谢**　本组3例用高能营养药，1,6二磷酸果糖(FDP) 2～3个疗程，每程5～7天。近年研究提出[2]，控制顽固性心衰，强调改善心肌供能及代谢，FDP可以避开两步葡萄糖代谢的耗能磷酸化过

维普资讯 http://www.cqvip.com

程，即葡萄糖磷酸化酶和磷酸果糖激酶，直接刺激丙酮酸激酶，恢复已被阻断的旁路代谢，产生比葡萄糖酵解多一倍的ATP，改善心肌在缺氧状态下的能量代谢及衰竭心肌的舒张和收缩功能。

（3）转换酶抑制剂治疗　近几年有12例加用硫甲丙脯酸治疗，研究证明[3]，抗心衰时，心排血量降低，肾素-血管紧张素-醛固酮（R-A-A）系统活性增强，抗R-A-A系统药物对心衰有显著疗效，亦适用于DCM的顽固性心衰，使临床症状明显缓解，并可延长患者生命，被列为抗心衰治疗中很有发展前途的一类药。

（4）应用β-受体阻滞剂　由于心衰时交感神经活动增强，是维持心排血量和血压的重要代偿机理，故传统习惯上不宜用β-受体阻滞剂。近年有人提出[4]，血中儿茶酚胺浓度升高过度，可使β-受体密度下调，心肌对洋地黄的敏感性降低，促进心功能恶化，因此应用β-受体阻滞剂可对抗交感神经过度活动对心衰的不良影响。本组4例加用美多心安，每日0.3mg/kg，分别1～2个月，症状均有改善，故对治疗扩张型心肌病增添了新的途径。

加用上述措施的这些病例，近期内心衰均明显改善，远期预后尚待累积经验进一步总结。

（5）合并心律失常或危重患者应常规作心电监护，以便及早发现及时处理，可改善预后。

综上所述积极治疗心肌炎，及早发现DCM，早期治疗，并坚持长期治疗，及寻求新的有效药物，采取综合治疗，将可改善预后降低病死率。

参考文献

[1] Quigley PJ,et al. Br Heart J, 1987; 57:71

[2] 孙静平，等. 中华内科杂志 1989; 28(5): 274

[3] Borek M, et al. Med Clin of North Am J 1989; 73:315

[4] Fowler MD,et al,Am J Cardiol 1985; 55:120D

（收稿日期1993-03-17）

CLINICAL PROGNOSIS AND TREATMENT OF IDIOPATHIC DILATED CARDIOMYOPATHY IN CHILDREN

Qian Yongru, et al

Dept. of Internal Medicine, The Children Hospital

This Paper reports the prognosis and treatment of Idiopathic Dilated Cardiomyopathy (IDCM) in 48 Children. Long-term follow-up data were reviewed in 35 child-patients with IDCM. Nineteen of them became worse or died (54.3%). The main cause of death was congestive heart failure, next severe arrhythmias. our observation showed Prognosis should be improved by early diagnosis, early treatment and prolonged Pigoxin diuretics adminitratison, we suggest that B-blocking agents (Betaloc) used as a new approach intreating IDCM

KEY WORDS Cardiomyopathy; Prognosis; Treatment