DOI:10.16016/j.1000-5404.2004.09.040

个案与短篇

文章编号:1000-5404(2004)09-0840-01

成人心肌致密化不全4例

Noncompaction of the ventricular myocardium in adult: a report of 4 cases

程训民[1],席瑞霞[2],宋治远[1],何国祥[1] ([1]第三军医大学西南医院心血管内科,重庆 400038;[2]重庆市第三人民医院心血管内科,重庆 400015)

2002年9月至2003年8月心功能不全住院治疗的4例患者。临床表现、胸部X线、心电图及超声心动图特点见表1。

表1 4例NVM患者临床表现及辅助检查结果

病例	性别	年龄(岁)	临床表现	X线表现	心电图	超声诊断
1	男	18	心尖区SM,全心衰	全心大,左室大为主,肺血多,PH.C/T=0.64	频发室早	NVM(RV,LV) LVEF=0.35
2	男	20	心尖区SM,全心衰	全心大,肺血多,PH.C/T=0.80	频发室早,RBBB	NVM(RV,LV) LVEF=0.24
3	女	51	心尖区SM,左心衰	左室大,C/T=0.60	LBBB	NVM(LV) LVEF=0.43
4	女	18	胸前区SM,右心衰	右室、右房大,C/T=0.72	RBBB,频发室早	NVM(LV) LVEF=0.56

SM,收缩期杂音;PH,肺动脉高压;C/T,心胸比值;RBBB,完全性右束支阻滞;LBBB,完全性左束支阻滞;LVEF,左室射血分数;PH:pulmonary hypertension

4例患者的超声心动图均有明显特征,表现为:在左室或右室腔内可探及无数突出增大的肌小梁,错综排列,小梁间大小不等深陷的间隙,彩色多普勒可探及间隙内有血流与心腔相通。从室间隔中部到心尖部肌小梁逐渐增多,占据大部分心尖区心腔,小梁外侧近心外膜有薄层接近于正常心肌厚度的致密心肌回声,室间隔及左室后壁基底部心肌结构基本正常。受累心室腔增大,运动减弱,收缩期增厚率明显减弱,心肌收缩及舒张功能均减低。4例中前2例左右心室均受累,第3例与第4例分别累及左、右心室。4例患者的2代直系亲属心脏超声检查均未发现异常。

4例患者主要症状为进展性心功能不全,由最初不能剧烈活动发展为静息状态下呼吸困难。第2例患者心衰进行性加重,3个月后死亡。其余3例患者经强心、利尿和血管扩张剂治疗后,心衰症状缓解。

讨论

心肌致密化不全(noncompaction of the ventricular myocardium,NVM)是一种少见的先天性心室肌发育不全性心肌病,是由于心内膜的形态发生受到限制导致发展中的肌小梁致密化失败。1990年Chin将此病称为心肌致密化不全[1],国内2000年首次报道[2],共报道10余例,且多为儿童病例。NVM病因不明,而儿童病例多呈家族性,基因学研究认为此病与Xq28染色体上G4.5基因突变有关[3]。本组4例成年病例为散发。

此4例均以心功能不全为突出表现,这与以往的报道一致[4~6]。NVM主要临床表现与扩张型心肌病相似,为心功能不全、心律失常和栓塞,但预后较扩张型心肌病差,明确诊断后4年内死亡率约35%。心衰的严重程度、发展速度与受累心肌多少有关,第1、2、4例受累心肌多,心衰症状重,进展快。第2例从出现心功能不全的症状到死亡仅2年时间。第3例发病时间较迟,与受累心肌少有关NVM的心脏超声检查具有特征性的表现,是诊断NVM的最佳工具。Jenni等[7]推荐的心脏超声诊断标准:①心室壁呈双层结构,心外膜呈薄层的致密心肌回声;心内膜层显著增厚且非致密心肌回声,无数突出增大的肌小梁错综排列,小梁间见大小不等深陷的间隙;②彩色多普勒可见间隙内有血流与心腔相通;③非致密层与致密层最大收缩末厚度比>2;④病变主要累及心尖区,心室侧壁及下壁中部,通常不伴有其它心脏异常。

由于此病无特异的临床表现,常误诊为病毒性心肌炎、扩张型心肌病、肥厚型心肌病等。因此,对于不明原因的心肌病患者,尤其是青少年发病者,应增强对此病的警惕性,尤其是心脏超声医生应当熟悉此病的特征性图像,提高确诊率。

关键词:心肌致密化不全;心肌病;心功能不全
中图法分类号:R542.2 文献标识码:B

参考文献:

[1] Chin T K, Perloff J K, Williams R G, *et al*. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium[J]. Circulation, 1990, 82(2): 507-513.
[2] 唐红伟,刘汉英,刘延玲,等.超声诊断心肌致密化不全[J].中国超声医学杂志,2000,16(2):104-106.
[3] Ichida F, Tsubata S, Bowles K R, *et al*. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome[J]. Circulation, 2001, 103(9): 1256-1263.
[4] Oechslin E N, Attenhofer C H, Rojas J R, *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.
[5] Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, *et al*. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium[J]. J Am Coll Cardiol, 1999, 34(1): 233-240.
[6] Zambrano E, Marshalko S J, Jaffe C C, *et al*. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: clinical and molecular aspects of a rare cardiomyopathy[J]. Lab Invest, 2002, 82(2): 117-122.
[7] Jenni R, Oechslin E, Schneider J, *et al*. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy[J]. Heart, 2001, 86(6): 666-671.

作者简介:程训民(1964-),男,江苏省徐州市人,博士,副主任医师,主要从事冠心病的诊断与治疗方面的研究,现工作于解放军第98医院内科。电话:(0572)2023571-26611

收稿日期:2003-06-12;修回日期:2003-12-12

(编辑 张大春)

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net