DOI:10.16016/j.1000-5404.1985.04.012

马凡(Marfan)氏综合征心脏传导系统的病理改变

(附两例报告)

张建中 邹登伟

(病理教研室)

提 要 本文报告了两例患马凡氏综合征而猝死的年轻学生。在心脏传导系统的SAN和AVN有重要的病理改变：结区中心动脉内膜增生致管腔缩小；中膜弹力纤维断裂，囊性退变和粘液囊肿形成。SAN细胞有退变和坏死。AVN显示细胞减少伴纤维化。在AVN区有多灶性出血和脂肪组织浸润。例二的心脏传导系统左侧束支显示节段性退变坏死伴巨噬细胞反应。心电图与病理组织学改变二者不完全相一致。相似的结动脉病变在心室肌和肺内小动脉也观察到。

关键词 窦房结；房室结；中心纤维体

马凡氏综合征心脏传导系统的病理观察，国内尚未见报导，就作者所查阅的文献，国外文献报导亦极少[1]。我室遇到两例年轻男性马凡氏综合征猝死病例，心电图提示传导系统有异常改变。本文重点观察了该两例尸检心脏传导系统的窦房结(Sinuatrial Node,SAN)和房室结(Atrioventricular Node, AVN)病理改变，现报告如下。

例1：17岁男性学生，最近四年来，在走路、轻体力活动后，感心慌、气急、纳差和乏力，无诱因膝关节痛，双下肢浮肿，尿少。近期发烧、畏寒、多汗、体温高达41℃，左侧胸痛。84年4月11日以先心病、心衰入院。家中兄姐无此征。

入院体温38.6℃，脉搏110次/分，血压180/0 mmHg，呼吸30次/分。神清，轻度紫绀，双眼球突出（未查视力及晶状体），前额及颧弓轻突起，颈静脉怒张，颈动脉搏动明显，气管稍右偏，鸡胸，胸壁右陷左隆起不对称。两肺有散在湿罗音和哮鸣音。胸骨外左缘五肋间心尖搏动弥散呈抬拳样，2～5肋间触及细震颤，心界向左下明显扩大。$P_2>A_2$，A_2亢进，2～3肋间闻粗糙连续性机器样Ⅳ～Ⅴ级杂音，向腋下及背部放射，心尖闻Ⅰ～Ⅲ级收缩期及舒张期杂音。桡、肱动脉及颈动脉闻枪击音，毛细血管搏动征（+），水冲脉。心电图：窦性心动过速，双室肥大伴劳损，下心壁缺血，右房肥大。胸部正位X-线片：心影横经增大，左缘不清，肺动脉段向外上弧形突出。经强心、利尿、抗感染处理，体温、脉搏波动，心衰纠正不理想，双下肢血压测不出，足背动脉搏动减弱，两肺湿罗音增多。26日中午，在解小便时，突然呼吸心跳停止死亡。

尸检于死后12½小时进行。身长148cm，营养较差，皮下脂肪少。心脏显著增大，重1200g（带肺、主动脉），左右房室腔显著扩大，两室壁厚分别为2.2和0.6cm，两室腔、室间隔上部、瓣膜附着点的心内膜灰白质硬。室壁肉柱和乳头肌肥大，最大直径3cm。室间隔膜部缺损，孔直径0.7cm。升主动脉和弓部扩张，后者有一段2.6cm管腔变细，壁薄如纸。主动脉瓣增厚、缩短、变硬，一瓣叶附有灰黄色松脆的赘生物，一瓣叶有直径0.7cm的穿孔。肺动脉根部瓣膜上呈巨大囊状扩张，直径8cm，内膜有一与长轴平行的7.5cm断裂，形成夹层动脉瘤。动脉导管开放，在动脉弓内开口处有5×3.5cm粗糙增厚区。右心房内冠状窦口至卵圆孔有一4.5cm长半透明膜状物。右髂总、胰体和左肺下叶肺动脉分支有三个动脉瘤。冠状动脉解剖证实[2]，SAN由右冠状动脉发出两细支，并吻合进入窦房结。AVN由左冠状动脉旋支，在后房室沟冠状窦的下方发出细支进入房室结区。两结采用间断不

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

连续切片和H.E染色，选择性作网状纤维、弹力纤维和AB/PAS染色，共36张切片进行观察。

SAN和AVN两结动脉内膜增厚，致管腔狭窄，中膜弹力纤维断裂（图1），囊状退变，粘液湖形成，动脉及静脉周围结缔组织粘液性变，AB/PAS染色为阳性（图2）；SAN细胞坏死，但不伴炎症反应（图3）；AVN区细胞减少，纤维化，伴多处小灶性出血（图4）和大量脂肪组织浸润（图5）；结细胞减少及纤维化和脂肪浸润，在AVN间断不连续切片呈间断分布。左右侧束起始部与中心纤维体有融合倾向，表现纤维化和透明性变。室隔心内膜下除表现纤维化伴透明性变外，浦肯野氏纤维未见明确病变。

例2：17岁男性学生，婴儿期吃奶常停止，气短，半岁时发现有耳聋，8个月心前区闻杂音。以后十多年经常有纳差，活动后心悸，深夜难眠，消瘦。近日夜间咳嗽，通宵不眠，发热，体温达40℃，于82年6月21日入院。

入院体温38℃，心率130次/分，血压90/60mm-Hg，呼吸30次/分。体格瘦小，面色苍白，左眼上睑下垂，颈静脉怒张，四肢细长，额部圆凸，左侧胸壁隆起，脊柱右侧弯，左侧睾丸缺如。胸骨左右缘第二肋间及上切迹均触及收缩期细震颤，同时闻及Ⅲ级粗糙喷射性收缩期杂音，并向颈部和心前区传导。心律不齐，早搏4～5次/分，P_2与A_2均减弱。心电图：左室肥大伴劳损，左前分支传导阻滞，多发性室性早搏，P—R间期延长。胸部X线片：主动脉根部增宽，胸椎4～6右侧弯曲。经强心、抗感染处理，仍有低热，痰带血丝，呼吸困难和呕吐等。7月2日凌晨下床小便，突然抽搐，口唇紫绀，抢救无效死亡。

尸检于死后15 $\frac{1}{2}$小时进行。心脏重480g（带主、肺动脉），上下径明显增大呈锥形，右房室明显萎缩。主动脉瓣明显增厚、缩短、变硬，瓣叶闭锁缘粗糙，见米粒大的微隆起及小结节，二、三尖瓣、肺动脉瓣病变最轻。二尖瓣叶所连腱索彼此相连。三尖瓣腱索过短。肺动脉两瓣叶上分别见0.3×0.3cm和0.2×0.4cm的穿孔。主动脉根部扩张，周径为8.5cm，其后壁内膜见0.2×0.4cm微隆起灰白色粗糙区。左冠状动脉口狭窄，右冠状动脉口几乎完全闭塞。用冠状动脉解剖方法证实，SAN为右冠状动脉发出两细支进入结区，AVN为右冠状动脉的右旋支，在冠状窦口左缘紧靠心内膜下，发出细支进入房室结区。制片和染色同例一。共33张切后进行观察。

SAN和AVN两结动脉改变与例一相似。除程度较轻外，AVN区缺乏灶性出血和脂肪组织浸润。其特点是两结区动脉内膜轻度增生，中膜松解，排列紊乱，外膜呈少数环状的三层结构，逐渐移行到明显水肿的周围结缔组织；左侧束呈节段性退变坏死，作空泡状，伴纤维母细胞增生和巨噬细胞反应（图6）。室隔心内膜下浦肯野氏纤维未见特殊。

讨　论

两例患马凡氏综合征的病人，经尸检证实心脏传导系统的SAN和AVN有重要的病理改变。SAN和AVN区营养动脉内膜增生，管腔狭窄，中膜弹力纤维断裂，囊状退变和粘液囊肿形成。例一SAN细胞变性坏死；AVN细胞明显减少和纤维化，并有多处灶性出血和大量脂肪组织浸润。例二的特点是：（1）两结区动脉内膜轻度增生，中膜松解，排列紊乱，外膜呈少数环状，逐渐移行到明显水肿的周围结缔组织。（2）左侧束呈节段性退变坏死，纤维母细胞增生及巨噬细胞反应。例二心电图提示左前分支传导阻滞，P—R间期延长。两例均出现室壁劳损。两结病变发生的原因，可能主要是在马凡氏综合征时，病变累及结动脉致管腔狭窄，削减对两结和心肌的血液供给，导致结细胞的缺血坏死，损害起搏功能。两例患者均属猝死，我们考虑与两结的病变是有联系的，况且已有报导[3]，心肌和传导系统的脂肪浸润作为极少见心脏传导功能损害的原因。

对两例心脏的冠脉系统和左右室肌的细支进行观察，发现它们与结动脉一样受到累及。按常理，冠脉系统的病变将导致心肌的缺血，乃至灶性坏死，最终纤维化。恰恰相反，例一心脏高度增大，室壁肥厚，肉柱和乳头肌肥大。例二左室明显肥大。患马凡氏综合征为什么常引起难以解释的心脏增大？心肌缺血坏死，继而纤维化，难以解释心脏增大。肺及体循环小动脉的病变，两者在马

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

凡氏综合征均无法提供正确的累及范围和程度，至于能否引起动脉高压，增加心脏负担，进而引起心脏增大，是大有疑问的。何况患马凡氏综合征时病变极少累及小动脉。例一心脏显著增大，是否与主动脉瓣关闭不全，肺动脉瓣上囊状扩张，室间隔膜部缺损以及动脉导管开放有关，尚需积累资料，进一步探讨。

两例心脏传导系统SAN和AVN的病理改变，例一较例二为重，前者结动脉被病变累及，SAN细胞变性坏死，AVN显多处灶性出血和大量脂肪组织浸润，结细胞减少和纤维化。但心电图未显示异常。例二心电图显示左前束支传导阻滞，组织学观察显示节段性退变坏死，伴纤维母细胞增生和巨噬细胞反应。通过本组两例的观察，表明心电图的发现与心脏传导系统的病理组织学改变二者不完全相一致，正常心电图不能否定病理组织学改变的存在。另外，我们考虑临床上心电图作得较少也有关系。

Pathological Changes of Cardiac Conduction System in Marfan's Syndrome: A Report of Two Cases

Zhang Jianzhong, Zou Dengwei

(Department of Pathological Anatomy, Third Military Medical College)

This article is to report the pathological changes of the cardiac conduction system of two cases of Marfan's syndrome. Both the patients were young adults suffering sudden death. There were significant pathological changes in the sinuatrial node (SAN) and atrioventricular node(AVN)of the conduction system. In the tunica intima of the central arteries of the nodal areas, there was proliferation of the cells resulting in the narrowing of the arterial lumen. In the tunica media, broken elastic fibers, cystic degeneration and mucocele formation were seen. Apart from these, the cells of SAN showed degeneration and necrosis. The cells of AVN decreased in number associated with fibrotic changes. Multiple foci of hemorrhage and infiltration with fatty tissue were seen in the AVN area. In case 2, segmental degeneration and necrosis associated with macrophage reaction were found in the left bundle of the cardiac conduction system. Pathological changes similar to those found in the nodal central arteries were also observed in the small arteries of ventricular myocardium and lungs.

The ECG findings were not in full agreement with the histopathological changes.

Key worde: Sinuatrial Node, SAN; Atrioventricular Node, AVN; Central fibrous body

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

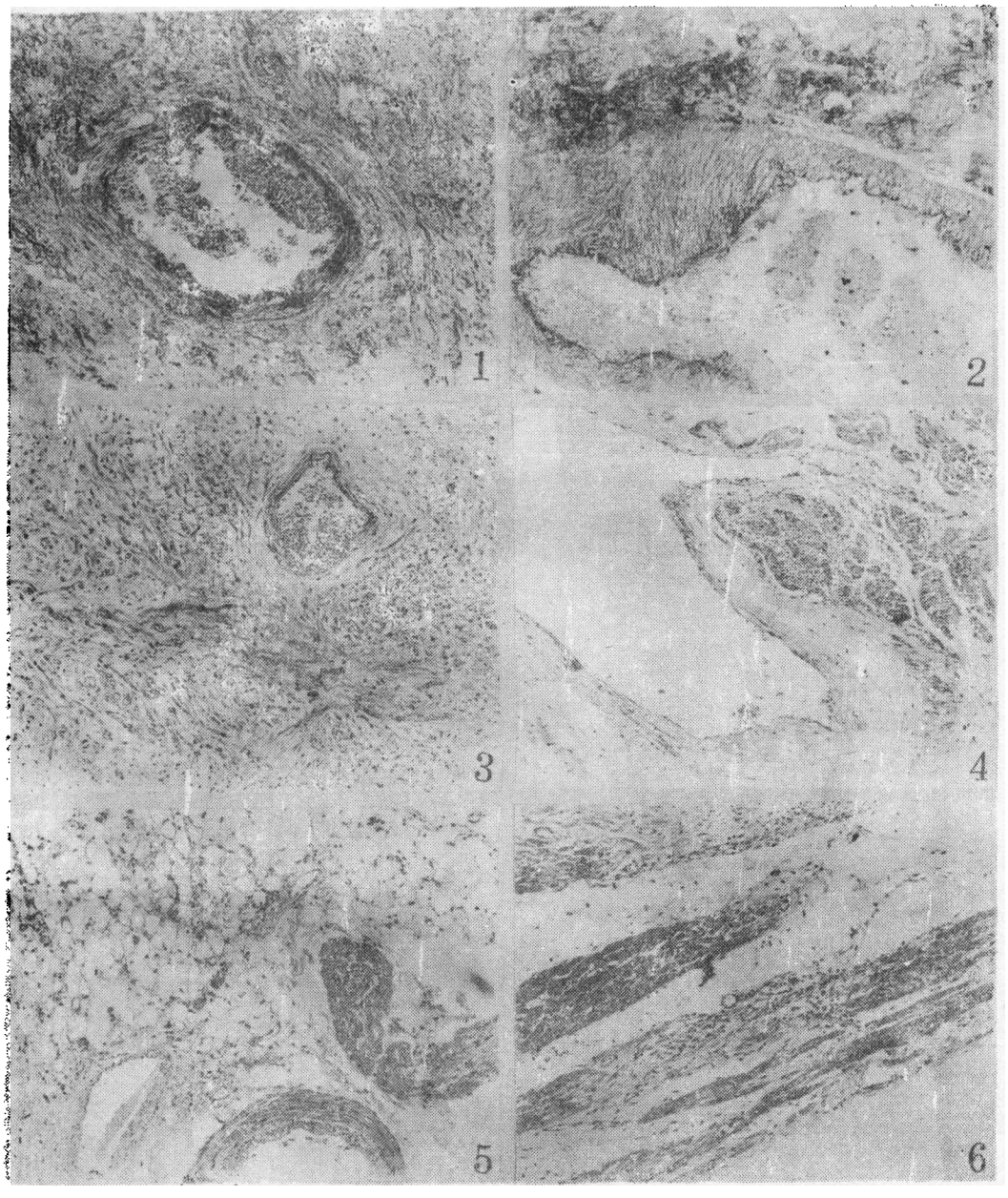


图 1　SAN动脉内膜轻度增生，中膜弹力纤维断。　Ef×90

图 2　SAN动脉内膜增生，中膜囊状退变，动脉周围结蒂组织内大量AB/PAS阳性物质堆积。AB/PAS×90

图 3　SAN区细胞变性坏死，呈强嗜酸性，不伴炎症反应。HE×90

图 4　AVN区静脉周围灶性出血，静脉扩张，管壁显水肿，管周有粘液样物质堆积。HE×90

图 5　AVN为大量脂肪组织取代。中心有两个神经细胞。(下为结动脉，左侧中位深色为一束心肌)。HE×90

图 6　左侧束纤维显节段性退变坏死，呈空泡状，有纤维母细胞增生伴巨噬细胞反应(图中间和上部两束为心肌)。HE×90

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