

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2014.30.054

## 1 例中国年龄最大的孤立性心肌致密化不全报道

王妍亭<sup>1</sup>, 杨小东<sup>2</sup>, 唐红<sup>3</sup>, 魏薪<sup>3</sup>

(1. 四川省成都市第二人民医院呼吸内科 610017; 2. 四川大学华西医院呼吸内科, 成都 610041;

3. 四川大学华西医院心脏内科, 成都 610041)

中图分类号: R541.1

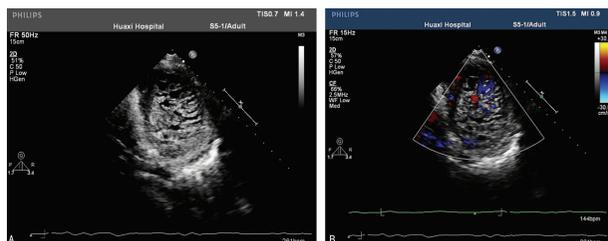
文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2014)30-4127-02

心肌致密化不全(noncompaction of ventricular myocardium, NVM)是一种罕见的先天性心脏病,既往对本病缺乏认识,国内少见报道,存在误诊、漏诊等情况。随着近年来对该病的重视,国内病例报道日渐增多,通过查阅文献,现将本院收治的 1 例国内确诊年龄最大的孤立性 NVM 报道如下。

## 1 临床资料

患者,女,82岁,农民,因反复咳嗽、气促4年,于2013年6月20日入院。4年前,患者反复出现受凉后咳嗽、气促,咳嗽剧烈时伴胸痛及痰中带血,夜间不能平卧,偶有双下肢水肿及夜间阵发性呼吸困难。多次于当地医院治疗,考虑“冠心病”、“肺炎”。1年前,在当地医院查见“胸腔积液”,治疗后好转。1个月前,上述症状加重,当地医院治疗无明显好转,并于1周前出现双下肢及颜面水肿,为进一步诊治入本院。患者育有9个子女,其中4人因“呼吸困难”死亡,2人死于“饥饿”、“外伤”,存活3人中,1人有“心脏瓣膜病”已行“瓣膜置换术”。姐姐、孙女死于“心脏病”。查体:心率70次/分钟,血压118/80 mm Hg,颈静脉充盈,心尖搏动位于左第5肋间锁骨中线外1.5 cm处,心尖抬举性搏动明显。心律齐,各瓣膜区未闻及杂音。双下肺呼吸音低,双肺可闻及散在干、湿啰音,双下肢中度水肿。重要的辅助检查:胸部CT显示心脏增大。慢支炎、肺气肿征,双肺多发斑片、索条影,右肺上叶少许实变。双侧胸腔、心包少量积液。心电图:窦性心律;T波改变;肢导联低电压。冠脉CT:左冠状动脉第一对角支近段混合斑块,管腔轻度狭窄。右冠状动脉中段钙化,管腔未见狭窄。彩色多普勒超声心动图查见:左室心尖部肌小梁明显增多,密集。左心明显增大,右房稍大,右室大小正常。室间隔及左室后壁厚度正常,二者搏幅低平。左室射血分数30%,见图1。



A: 左室心尖部短轴切面; B: 深陷的间隙内可见血流信号填充。

图1 患者彩色多普勒超声心动图

符合 NVM。予以抗感染、控制心力衰竭等治疗,住院期间,患者曾发生急性左心衰 1 次,发作时为房颤心律,心衰纠正后转为窦性心律。患者病情平稳后予以安排出院,院外长期服

用瑞舒伐他汀钙,美托洛尔、卡托普利治疗。

## 2 讨论

NVM 是一种罕见的先天性心脏病,可单发或呈家族聚集性。其发病的主要原因是心脏发育过程中,心内膜形成失调,肌小梁未能被吸收,并出现了小梁间大小不等的间隙,形成海绵状外观<sup>[1]</sup>。超声学能清晰地表现心肌致密化不全的异常解剖学特征,其突出特点为无数粗大的肌小梁存在,小梁间深陷的间隙直达心内膜。由于心肌致密化不全具有典型的超声特征,从而可以作出超声学诊断<sup>[2]</sup>。

NVM 的主要临床表现有心功能不全、各种类型的心律失常、栓塞<sup>[3]</sup>。本例患者主要表现为慢性心功能不全的症状,急性左心衰发作时出现房颤心律,目前未发现心、脑等重要脏器供血不足的症状。患者亲属中多人死于“心脏病”,推测其发病可能与心肌致密化不全相关。

传统观念认为 NVM 为罕见病,误(漏)诊率较高,主要与扩张型心肌病、心脏瓣膜病(病变累及乳头肌)、冠心病等相鉴别。以“心肌致密化不全”为检索词,检索中国知网、万方数据库(截止 2013 年 7 月),通过阅读文题和摘要查得文献报道年龄最大者 79 岁,本文报告患者年龄 82 岁,为国内确诊年龄最大的 1 例<sup>[4]</sup>。因患者高龄、多产,且临床症状、心电图改变酷似“冠心病”,导致医师很难考虑到是先天性心脏病,以致误诊多年。事实上,自 1990 年 Chin 等<sup>[5]</sup>首次描述了 NVM 后,国内外研究均显示该病并非罕见,且发病年龄跨度很大<sup>[6]</sup>,因此对于高龄患者,临床医师因警惕 NVM 可能。

## 参考文献:

- [1] Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium[J]. Circulation, 2004, 109(24):2965-2971.
- [2] 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.
- [3] Thavendiranathan P, Dahiya A, Phelan D, et al. Isolated left ventricular non-compaction controversies in diagnostic criteria, adverse outcomes and management[J]. Heart, 2013, 99(10):681-689.
- [4] 张静, 杨常青. 成人心肌致密化不全 12 例临床分析[J]. 中国社区医师, 2013, 15(2):32.

作者简介:王妍亭(1987-), 医师, 硕士, 主要从事呼吸内科工作。

[5] Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases[J]. *Circulation*, 1990, 82(2): 507-513.

床特征[J]. *中华心血管病杂志*, 2007, 35(6): 548-551.

(收稿日期: 2014-06-12 修回日期: 2014-07-22)

[6] 何涛, 曾和松, 乐伟波, 等. 18 例心肌致密化不全患者的临床  
· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2014.30.055

## 阿托品试验诱发变异性心绞痛 1 例

何文一, 邓国兰<sup>△</sup>, 侯佳宏

(重庆医科大学附属第一医院心血管内科 400016)

中图分类号: R541

文献标识码: C

文章编号: 1671-8348(2014)30-4128-01

### 1 临床资料

患者, 女性, 60 岁, 因“反复中上腹痛 10 年, 加重 1 个月”于 2013 年 1 月 9 日入本院。患者入院前 10 年无明显诱因出现中上腹疼痛, 进食油腻食物后可加重, 自服消炎利胆片可缓解, 平素无胸闷、胸痛、心悸、气促等不适症状。既往高血压病史 10 年, 最高 200/130 mm Hg, 服用硝苯地平缓释片血压控制在 130/90 mm Hg; 糖尿病病史 10 年, 口服降糖药(具体不详), 未检测血糖。入院查体: 血压(BP) 130/60 mm Hg, 心肺腹(-), B 超提示胆囊结石。入院诊断: (1) 胆囊结石伴慢性胆囊炎; (2) 原发性高血压 3 级极高危; (3) 2 型糖尿病, 拟完善术前常规检查后行胆囊切除术。术前心电图示: 窦性心动过缓, T 波改变, 麻醉科医生建议行阿托品试验。阿托品试验用药前心电图仍为窦性心动过缓, T 波改变, 心率 50 次/min, I、aVL、V4~V6 导联 T 波低平或倒置。给予阿托品 1.5 mg 静推后 1 min, 患者出现胸闷, 心慌, 脸色苍白, 冷汗, 心电图显示窦性心律, 频率 176 次/min, I、aVL、V2~V6 导联 ST 段弓背向上抬高 0.2~0.6 mV, 立即给予患者吸氧, 监测血压为 130/80 mmHg, 通知急诊医生。持续约 3 min 后, 患者自觉症状好转, 心电图示窦性心律, 频率 103 次/min, I、aVL、V2~V6 导联 ST 段回落至基线水平, II、III、avF、V4~V6 导联 T 波倒置。考虑为阿托品诱发变异性心绞痛发作, 急查心肌酶谱: 肌红蛋白 130.1 μg/L ↑, 肌酸激酶同工酶 2.3 μg/L, 肌钙蛋白 0.056 μg/L ↑; 心脏彩超: (1) 左房增大; (2) 左室壁增厚; (3) 主动脉瓣退行性变; (4) 左室舒张功能减退; (5) 左室收缩功能测值正常; (6) 未探及明显室壁节段性运动异常。于第 2 天行冠状动脉造影检查, 发现前降支中段轻度心肌桥。

### 2 讨论

阿托品试验是鉴别病态窦房结综合征的常用方法之一, 该法操作简便、安全, 临床使用广泛, 前列腺肥大和青光眼为该试验禁忌证, 但偶有报道阿托品试验诱发心绞痛和室性心律失常, 甚至急性心肌梗死的情况<sup>[1-4]</sup>。由于阿托品可迅速解除迷走神经的张力, 使得交感神经作用突然占优势, 这样便可引起

冠状动脉 α 受体突然兴奋, 其对粥样硬化的冠状动脉影响更加明显, 结果便可造成冠状动脉痉挛而发生心绞痛; 其次, 阿托品可增加心肌耗氧量, 因心率加快缩短了心室舒张期(缩短冠状动脉供血期), 这样便可加重心肌需血与缺血之间的平衡失调, 最终导致心绞痛发作<sup>[5]</sup>。本例心电图表现为高侧壁和前侧壁 ST 段弓背向上抬高, 考虑为变异性心绞痛发作, 后急查心肌酶谱提示患者伴有心肌损伤, 并且将患者送去冠状动脉造影检查明确了患者为前降支中段轻度心肌桥, 同时该处心肌桥导致的冠脉痉挛也符合心电图上高侧壁和前侧壁 ST 段抬高的表现。此前报道的阿托品诱发心绞痛的病例其心电图改变多为 ST 段压低或者 T 波低平、倒置, 且并未进一步行冠状动脉检查, 而本例报道阿托品试验诱发心肌桥患者发生变异性心绞痛, 在国内尚少见。

阿托品试验剂量为 0.02~0.04 mg/kg, 最大剂量不超过 2 mg, 但在临床工作中阿托品有效剂量具有个体差异性。因此, 在检查之前应先问清楚患者病史, 合并的基础疾病, 正确评估该试验的风险, 并做好抢救准备, 向患者及家属告知以及签署知情同意书。

### 参考文献:

- [1] 薛成相, 汤洪. 阿托品引起严重室性心律失常和变异型心绞痛一例[J]. *中华心血管病杂志*, 1994, 23(5): 391.
- [2] 郑婕, 吴垚, 郭其凤. 阿托品试验引发多形性室速 1 例报告[J]. *遵义医学院学报*, 2013, 36(1): 77.
- [3] 零达红, 凌佩莹, 赵秋燕. 阿托品试验诱发心律失常 12 例临床分析[J]. *实用心电学杂志*, 2006, 15(1): 41.
- [4] 张继红, 王怀新. 阿托品试验致急性心肌梗死 1 例[J]. *中国综合临床*, 2003, 19(8): 769.
- [5] 沈立英, 刘仁光, 李军. 阿托品引起急性心肌损伤和损伤阻滞 1 例[J]. *中华内科杂志*, 1992, 31(2): 124.

(收稿日期: 2014-06-08 修回日期: 2014-07-22)