

我国心肌致密化不全的临床文献分析

薛莉¹ 刘晓方¹

[摘要] 目的:了解我国心肌致密化不全(NVM)的发病现状和临床特征,提高对NVM的诊断意识和治疗水平。方法:通过中国期刊全文数据库检索出1994年1月~2003年3月国内发表的报道NVM的文献共12篇(34例),同时收录2002年2月和2003年3月先后在我院收治的2例,共对其36例NVM患者进行回顾性分析。结果:NVM可发生于任何年龄,男性较多见,该病多数单独存在,也可合并其他心脏畸形;主要临床表现是心力衰竭、心律失常和血栓形成,超声心动图在该病的诊断中具有重要价值。结论:NVM是我国重要的心肌病,应予以重视,早期诊断及治疗可改善预后。

[关键词] 心肌致密化不全;文献分析

[中图分类号] R322.1 [文献标识码] A [文章编号] 1001-1439(2004)03-0136-03

An assemble investigation of noncompaction of ventricular myocardium in China

XUE Li LIU Xiaofang

(Department of Cardiology, Affiliated Hospital of Ningxia Medical College, Yinchuan, 750004, China)

Abstract Objective: To understand the present situation and clinical characteristics of Noncompaction of Ventricular Myocardium (NVM) in China, so as to improve the identification and therapeutic level of NVM. **Method:** There were 36 patients of NVM in the study. It included 34 cases (12 documents) reported by civil documents January 1994 to March 2003 by searching the Chinese Journal Full-text Database and 2 cases registered by our hospital February 2002 and March 2003 respectively. Retrospective assemble study was done. **Result:** The age of onset ranged from infancy to geriatric age. The males had higher incidence than females. The majority of NVM came on isolatedly, whereas some could occur with other congenital cardiovascular malformation. Although the most frequent sites involved were left ventricular apex and inferior wall, involvement of other left ventricular wall and right ventricle had also been reported. The most common presentation was congestive heart failure, arrhythmias and thromboembolism. Echocardiography had important value in establishing diagnosis. **Conclusion:** NVM is an important cardiomyopathy. It should be payed more attention by clinicians. Early diagnosis and treatment without delay are critical to improve prognosis.

Key words Myocardium; Noncompaction of ventricular myocardium; Assemble investigation

心肌致密化不全(Noncompaction of ventricular myocardium, NVM)是一种少见的先天性心脏畸形,是一种尚未被WHO分类的心肌病。到目前为止,国外报道尚不足100例^[1],国内仅有少量个案报道。本研究通过检索国内1994年以来发表的文献,对有关报道NVM的文献进行分析,以期了解我国NVM的发病现状,提高人们对NVM的认识及诊治水平。

1 资料与方法

1.1 资料收集方法

使用中国期刊全文数据库以“NVM”为主题词,检索出1996年1月~2003年3月国内发表的报道NVM的文献共12篇34例^[2~13],然后对资料的真实性和有效性进行评价,并收录2002年2月及2003年3月在我院心内科收治的2例,共36例NVM患者。所有文献均为原始资料。

1.2 统计学处理

对资料中患者的一般情况、临床表现、检查方法及结果等按照严格的统计学方法进行合并与归类。对原始文献中未予准确记录所需信息的,所涉及的病例不在该项统计范围内。

2 结果

2.1 一般情况

36例中男26例,女10例,男:女为2.6:1,年龄2h~63岁(平均30.9岁)。

2.2 临床表现

除1例以紫绀为主诉外,其余患者均有胸闷、心悸、气短、咳嗽、水肿等心功能不全(88.9%)及心律失常(8.3%)的临床症状及相应的体征。13例(36.1%)患者在心尖部可闻及2~4/6级收缩期杂音,1例患者发生脑栓塞。

所有患者均经超声心动图检查确诊。3例患者接受心脏超高速CT检查,显示左室前侧壁明显增厚,心室壁外层密度均匀性增高,内层室壁密度较

¹宁夏医学院附属医院心内科(银川,750004)

低,增强造影后显示造影剂充盈于小梁隐窝间。4例接受心脏磁共振成像检查,显示左室前侧壁可见过多、粗大的肌小梁突入心室腔,肌小梁排列紊乱,其间可见深陷的小梁间隙。左室前侧壁外层的心肌密度均较内层明显增高,内层心肌组织呈“网格状”,左室腔扩大,疏松部位的心室壁明显增厚。6例行选择性冠状动脉造影,结果均正常。2例行心肌活检示肌纤维增粗,纤维结缔组织增生,内膜增厚。

36 例的主要临床表现及检查结果见表 1。

表 1 NVM 患者的主要临床表现及检查结果

临床指标	检查例数	阳性例数	阳性率/%
症状			
胸闷、气短	36	32	88.9
心悸	36	3	8.3
体征			
紫绀	36	3	8.3
体循环栓塞	36	1	2.8
心脏杂音	36	13	36.1
超声心动图			
左心室受累	36	27	75.0
右心室受累	36	3	8.3
双心室受累	36	6	16.7
受累心腔扩大	34	32	94.1
左室射血分数 < 0.55	34	32	94.1
心电图异常			
ST-T 改变	31	15	48.4
室性心律失常	31	15	48.4
传导阻滞	31	5	16.1
室上性心律失常	31	2	6.5
异常 Q 波	31	2	6.5
X 线胸片心胸比值 > 0.52	22	21	95.5
并发其他心脏畸形	36	8 [△]	22.2

[△]包括房间隔缺损 3 例,动脉导管未闭 2 例,永存左上腔静脉 1 例,完全性心内膜垫缺损 1 例,永存动脉干 1 例

3 讨论

NVM 属少见的先天性心脏发育不全心脏病。在胚胎的原始心管分隔及心室形成期,冠状动脉未发育完善,心肌由肌细胞间的窦状间隙供血。若发育缺陷,导致心肌间的窦状间隙未发育填塞、心肌致密化失败,则心肌形态异常,小梁化的心肌持续存在,出现以无数突出的肌小梁和深陷的小梁隐窝为特征的病理改变。

本病病因不明,患者多为散发。近来的研究表明,本病具有家族聚集倾向,遗传连锁分析,其相关基因定位于 X 染色体的 Xq28 区段上,G 4.5 基因突变是产生 NVM 的始动原因^[14]。Jenni 等^[15]研究显示,冠状动脉微循环功能障碍与 NVM 的发生有关。

据报道,18% ~ 44% 的患者有家族史^[16,17]。小儿发病时有 30% 的患儿伴有特殊面容,表现为前额宽大、耳际低、颞弓高等。本研究所报道的病例中仅 2 例有家族史,尚未发现并发特殊面容的报道。可能由于病例数过少或对本病的认识不足有关。本病多数单独存在,称为孤立性 NVM,也可同时并发其他心脏畸形,如房间隔缺损、动脉导管未闭、永存左位上腔静脉、完全性心内膜垫缺损、永存动脉干、冠状动脉起源异常及流出道梗阻、房间隔瘤、二尖瓣裂等。

本研究显示,NVM 可发生于任何年龄和性别,男性较多见。本病主要累及左心室,少数患者累及右心室或左右心室同时受累。起病较缓慢,多在临床症状明显时才就诊。临床症状无特异性,轻重不一。主要的临床表现为:①心力衰竭,其出现症状的时间和轻重程度与心肌受累范围有关。左室功能下降的原因不清楚,可能因小梁化心肌的出现导致心室内灌注失常,血流供需间的不匹配造成慢性心肌缺血,导致心肌收缩功能下降;心室肌的异常松弛和心室充盈受限的作用引起心肌舒张功能不全。②心律失常,大多为致命性的室性心律失常,如室性心动过速,部分可呈尖端扭转性;也可为房性心律失常,如房性期前收缩,心房颤动等;少数患者可出现房室传导阻滞。患者可表现反复心悸,甚至晕厥、猝死^[18]。其发生机制目前认为,在致密化不全的心肌段肌小梁呈不规则分支状连接,在等容收缩期室壁压力增加,使局部冠状动脉血供受损,从而引起电传导延迟,而诱发潜伏的异位心律失常^[19]。③心内膜血栓形成,致密化不全心室的小梁隐窝易于形成壁内血栓。血栓可以脱落引起体循环栓塞。

彩色超声心动图在本病的诊断中具有重要价值。NVM 的超声诊断标准为^[9]: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,小梁间见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,而室间隔及左室后壁基底部心肌结构基本正常。受累心室腔可增大,运动明显减弱,收缩期增厚率明显减弱,心肌收缩及舒张功能均减低并可合并多种其他畸形。本研究显示,所有病例均有上述表现特征,并经彩色超声心动图检查证实。心电图及 X 线胸片等虽有异常,但不具有特异性。心脏超高速 CT 或磁共振成像检查虽有助于该病的诊断,但其价格昂贵,临床应用受限。对于不典型病例,本病需结合临床与扩张型心肌病、肥厚型心肌病、心肌炎、心内膜弹力纤维增生症、肺源性紫绀等相

鉴别。

本研究显示,有关 NVM 的报道近几年逐渐增多,与人们对本病诊断意识和治疗水平提高有关。NVM 的及时诊断十分关键,有利于临床采取及时治疗,延长患者生存期,降低死亡率。心功能降低者予以强心、利尿治疗;反复发作的心动过速可安装室内除颤器;确定本病后应及早加强抗凝治疗;严重心力衰竭者应行心脏移植。本病的预后与发病时的心脏功能有关,如心功能正常,患者可有一段长时间的无症状期。但总体预后较差。Oechslin 等^[16]报道,34 例成人患者随访 44 个月,12 例(35%)死亡,4 例(12%)心脏移植。Ritter 等^[20]也报道了 NVM 在成人中的预后,在 6 年的随访期间,59% 的患者进行了心脏移植或死亡。本病主要的死亡原因是顽固性心力衰竭和心脏猝死。

参考文献

- 1 Khan I A , Biddle W P , Najeed S A , et al. Isolated non-compaction cardiomyopathy presenting with paroxysmal supraventricular tachycardia-case report and literature review. *Angiology* ,2003 ,54 :243 - 250.
- 2 刘霞 游树荣 郝占军,等.彩色超声心动图诊断心肌致密化不全 2 例. *罕见见疾病杂志* 2002 9(4) :28 - 28.
- 3 杜国庆 薛竟宜 金红,等.彩色多普勒超声心动图诊断左室心肌致密化不全 1 例. *中国超声医学杂志* 2002 ,18(10) :751 - 751.
- 4 关欣 吕增城 耿庆国,等.心肌致密化不全的超声诊断. *中华超声影像学杂志* 2002 ,11(5) :307 - 308.
- 5 杜忠东 曹期龄 Frank Zimmerman,等.孤立性心肌致密化不全一例. *中华儿科杂志* 2002 40(7) :443 - 443.
- 6 夏焙 邱宝明.婴儿心肌致密化不全的超声心动图诊断. *临床超声医学杂志* 2001 3(6) :359 - 361.
- 7 王海思.心肌致密化不全 1 例. *中国超声医学杂志* ,2001 ,17(6) :472 - 472.
- 8 柳弘 吕树铮 张金荣,等.心肌致密化不全三例. *中国循环杂志* 2001 ,16(4) :264 - 264.
- 9 唐红伟 刘汉英 刘延玲,等.超声诊断心肌致密化不全.

- 中国超声医学杂志 2000 ,16(2) :104 - 106.
- 10 许燕 何亚乐 黄新胜,等.心肌致密化不全 1 例及文献复习. *岭南心血管病杂志* 2002 8(3) :177 - 177.
- 11 于梅.彩超诊断心肌致密化不全一例. *临床超声医学杂志* 2002 4(3) :180 - 181.
- 12 和立 辛春.心肌致密化不全 1 例临床分析. *大理学院学报(医学版)* 2002 ,11(1) :89 - 90.
- 13 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. *中华心血管病杂志* ,2001 ,29(7) :416 - 419.
- 14 Bieyi S B , Mumford B R , Brown Harrison M C , et al. Xq28-linked noncompaction of left ventricular myocardium : prenatal diagnosis and pathological analysis of affected individuals. *Am J Med Genet* ,1997 ,72 :257 - 265.
- 15 Jenni R , Wyss C A , Oechslin E N , et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction. *J Am Coll Cardiol* ,2002 ,39 :450 - 454.
- 16 Oechslin E N , Jost 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 Am Coll Cardiol* ,2000 ,36 :493 - 500.
- 17 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 Am Coll Cardiol* ,1999 ,34 :233 - 240.
- 18 Seres L , Lopez J , Larrousse E , et al. Isolated noncompaction left ventricular myocardium and polymorphic ventricular tachycardia. *Clin Cardiol* ,2003 ,26 :46 - 48.
- 19 Buonanno C , Variola A , Dander B , et al. Isolated noncompaction of the myocardium : An exceedingly rare cardiomyopathy. A case report. *Ital Heart J* ,2000 ,1 :301 - 305.
- 20 Ritter M , Oechslin E , Sutsch G , et al. Isolated noncompaction of myocardium in adults. *Mayo Clin Proc* ,1997 ,72 :26 - 31.

(收稿日期 2003-07-09)

欢迎订阅《临床心血管病杂志》

《临床心血管病杂志》是由中华人民共和国教育部主管、国内外公开发行的学术性期刊,为中文核心期刊、中国科技论文统计源期刊、中国科学引文数据库来源期刊及期刊所在地湖北省优秀期刊。该刊以临床为特色,以心血管病医师为主要读者对象,设有 10 多个固定栏目。欢迎广大的有关医务工作者到当地邮局订阅。



知网查重限时 **7折** 最高可优惠 **120元**

本科定稿，硕博定稿，查重结果与学校一致

立即检测

免费论文查重：<http://www.paperyy.com>

3亿免费文献下载：<http://www.ixueshu.com>

超值论文自动降重：http://www.paperyy.com/reduce_repetition

PPT免费模版下载：<http://ppt.ixueshu.com>
