

## • 病例报告 •

## 心室致密不全合并预激综合征 1 家系报告

谷国强 崔 炜 刘 凡 张亚楠 刘德敏 杨晓红 谢瑞芹 杨秀春 张冀东 张光明

DOI:10.3969/j.issn.1673-6583.2010.02.021

心肌致密不全是一种罕见的心肌病,是由于胚胎生长过程中中心内膜心肌发育缺陷所造成的,在 1990 年首次被报道<sup>[1]</sup>。心室致密不全患者的心电图改变非常复杂,本文报道一个心室致密不全合并预激综合征家系的心电图特点。

## 1 资料与方法

先证者为 65 岁,女性,因阵发性心悸半年入院。心电图示 B 型预激综合征,食管调搏诱发室上性心动过速,超声心动图发现心室致密不全。行心脏射频消融治疗后,患者心悸症状消失。后追问病史,发现其家族中有同类患者,随对其家系人员进行心电图、超声心动图检查并采集血样。通过超声心动图确诊其家系中 13 例心室致密不全患者,总结其心电图特点,绘制家系图。

## 2 结果

## 2.1 遗传规律

14 例家系成员中发现 13 例心室致密不全患者,其遗传规律显示为常染色体显性遗传,详见图 1。

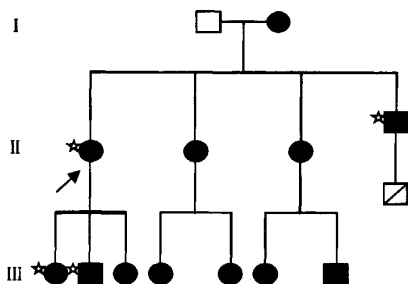


图 1 心室致密不全合并预激综合征家系图

注:方块代表男性,圆圈代表女性;实心为心室致密不全患者,空心为非心室致密不全患者,斜线代表可疑患者;箭头代表先证者;星号代表合并预激综合征。

## 2.2 心电图特点

家系中 4 例患者有明显的预激波,均为 B 型预激综合征,既往有室上性心动过速发作的 3 例。观察到的其他常见的心电图异常分别为 ST 段抬高 4 例、U 波 12 例、T 波高尖 8 例、左室高电压 7 例、Q 波 4 例及 T 波倒置 4 例等。

## 3 讨论

心电图异常是心肌致密不全的临床特征之一。(1)室性心律失常:室性期前收缩和室性心动过速等;(2)房性心律失常:阵发性和持续性房颤;(3)束支阻滞:室内阻滞、左前分支传导阻滞和完全性左束支传导阻滞;(4)室上性心动过速,

常合并预激综合征;(5)Q 波,可以出现在前侧壁;(6)早期复极;(7)左室高电压;(8)T 波倒置。

心室致密不全合并预激综合征的发生率为 0%~17%<sup>[2,3]</sup>,Ichida 等<sup>[4]</sup>报告在儿童心室致密不全患者中 15% 合并预激综合征。也有研究发现,束支阻滞多见于成人<sup>[2]</sup>。Nihei 等<sup>[5]</sup>报告了 3 例心肌致密不全的患者都合并为 B 型预激综合征,心电图显示为右前间隔旁路。

本家系患者心电图特点与既往研究结果不完全相同,主要表现在:(1)没有发现室性心律失常、房性心律失常和早期复极的患者。(2)既往研究只报道了心室致密不全患者 T 波倒置的情况,本家系中 T 波高尖比 T 波倒置更多。(3)既往没有描述关于 U 波的情况,本家系中 U 波的出现率高达 90% 以上。对于 U 波的研究目前尚无定论,有些学者认为它是心室乳头肌或心室中传导纤维(浦肯野纤维)的复极波,这似乎与本病的病理改变相吻合。另外, T 波和 U 波都是心室的复极波,这说明心室致密不全除了可以出现明显的除极异常之外,复极异常也是普遍存在的。(4)本家系预激综合征的发生率为 31%,高于既往报道。先证者经心内电生理检查发现其不仅存在右侧旁路,同时还有左侧旁路及房室结双径。对以上异常传导通路进行消融后,患者经随访 6 个月未发室上速复发。

## 参 考 文 献

- [1] 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.
- [2] Oechslin EN, Attenhofer JCH, Rojas JR, 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.
- [3] Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children; a relatively common form of cardiomyopathy[J]. Circulation, 2003,108(21):2672-2678.
- [4] 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]. J Am Coll Cardiol, 1999, 34 (1): 233-240.
- [5] Nihei K, Shinomiya N, Kabayama H, et al. Wolff-Parkinson-White (WPW) syndrome in isolated noncompaction of the ventricular myocardium (INVM) [J]. Circ J, 2004,68(1): 82-84.

(收稿:2009-05-31 修回:2009-12-22)

(本文编辑:丁媛媛)

作者单位:050000 河北医科大学第二医院河北省心脑血管病研究所心内科

通讯作者:崔 炜, E-mail: cuiwei@hb2h.com