

## 双心室心肌致密化不全 1 例

席 鹏 杨 颖 蒋金法

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2013.03.020

## 1 临床资料

患者,男性,50岁,因“反复胸闷6年,双下肢浮肿2年,腹胀1年”入院。患者约于6年前无明显诱因下出现活动后胸闷不适,就诊于当地医院,考虑为心力衰竭,经予以强心、利尿等治疗后症状有所缓解。2年前发现间断性双下肢浮肿,1年前患者诉出现腹胀不适,于当地医院就诊,考虑“肝硬化,腹水形成,心源性待排”。既往否认肝炎、结核病史、血吸虫病史,否认高血压、心脏病病史,否认长期饮酒史及吸烟史。

查体:血压108/70 mmHg。巩膜轻度黄染,颈静脉充盈,肝-颈静脉回流征阴性。甲状腺未触及肿大。双肺听诊未见异常。心率68次/分,心律绝对不齐,第一心音强弱不等,心尖部可闻及收缩期3/6以上杂音。腹部膨隆,无腹壁静脉曲张,肝脾肋下未触及,移动性浊音阳性。肠鸣音无异常,双下肢有凹陷性水肿。

实验室检查:血常规、肾功能、电解质、B型利钠肽(BNP)均未见异常。血总胆红素 $26.2\mu\text{mol/L}$ ,直接胆红素 $8.7\mu\text{mol/L}$ , $\gamma$ -谷氨酰基转移酶 $97\text{U/L}$ 。肝炎系列未见异常,自身免疫系列未见异常,肿瘤标记物及甲状腺激素均未见异常。

心脏超声检查:(1)左房内径明显增大,左室内径轻度增大,左室前壁中段、侧壁中段及左室心尖段可见丰富肌小梁结构,粗大,交织呈网状。(2)右房明显增大,右室明显增大,右室腔中下2/3可探及大量突出肌小梁,呈蜂窝状排列,小梁间可见深度不同的间隙,可见异常回声(见图1、2)。

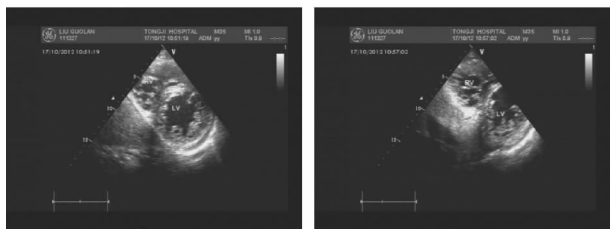


图1 左室心肌致密化不全 图2 右室心肌致密化不全

诊断:(1)心肌致密化不全、全心扩大、房颤,心功能Ⅲ级(NYHA)。(2)心源性肝硬化失代偿期、腹水形成。经利尿、

抑制心肌重构、保肝等对症支持治疗后胸闷明显缓解,腹水明显减少,病情好转后出院。

## 2 讨论

心肌致密化不全(noncompaction of ventricular myocardium, NVM)又称海绵状心肌或心肌窦状隙持续状态,是一种罕见的先天性畸形,是由于在胚胎发育早期,肌小梁致密化过程失败导致小梁化的心肌持续存在,可单独存在(又称孤立性致密化不全),主要累及左心室,亦可累及右心室,或左右心室均受累,现归为具有遗传因素的心肌病独立类型<sup>[1-2]</sup>。诊断主要依据超声心动图,国际最常用的是 Jenni 等提出的诊断标准,主要包括:(1)孤立性即不合并其他心脏畸形;(2)左心室部分室壁增厚分为2层,外层致密化心肌较薄,内层非致密心肌的室壁厚度往往明显增加,收缩末期内外层心肌厚度N/C比值 $>2$ ;(3)病变以心尖部为明显( $>80\%$ )、其次为侧壁和下壁;(4)彩色多普勒可探及深陷隐窝间有血流灌注并与心腔相通<sup>[3]</sup>。

心肌致密化不全临床表现酷似扩张型心肌病,有心力衰竭、心律失常和心内膜血栓脱落造成的栓塞。该患者以心力衰竭、心律失常及腹水为主要表现,极易误诊。因此临床上对于不明原因心脏扩大、心力衰竭患者心脏超声检查时应仔细检查,防止遗漏或误诊。目前主要为对症治疗,心衰者给予血管紧张素转化酶抑制剂、 $\beta$ 受体阻滞剂、利尿剂、强心、扩血管药物治疗,有适应证者可行双心室起搏,晚期难治性心衰需进行心脏移植手术。

## 参 考 文 献

- [1] Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies [J]. Circulation, 2006, 113(14):1807-1816.
- [2] Pankuweit S, Richter A, Ryooert V, et al. Classification of cardiomyopathies and indication for endomyocardial biopsy revisited[J]. Herz, 2009, 34(1):55-62.
- [3] 赵世华. 影像学在左心室心肌致密化不全诊断中的价值[J]. 中华心血管病杂志, 2010, 38(5):387-388.

(收稿:2012-12-07 修回:2012-12-24)

(本文编辑:丁媛媛)