

致心律失常性右室心肌病 / 发育不良 1 例报告并文献复习

郑力通 李佳月 李德印 晏沐阳[△]

(解放军总医院老年心血管病研究所 北京 100853)

摘要 目的 探讨致心律失常性右室心肌病 / 发育不良的临床特点、病理特征诊断及治疗。方法 : 回顾性分析 1 例致心律失常性右室心肌病 / 发育不良的临床资料 , 并复习相关文献。结果 : 致心律失常性右室心肌病 / 发育不良常见临床表现有心悸、头晕、晕厥、气急胸闷 , 心电图可见延迟除极 epsilon 波。结论 致心律失常性右室心肌病 / 发育不良临床罕见 , 心脏超声及冠脉 CT , 心电图为主要确诊手段 , 治疗以限制运动与药物治疗为主。

关键词 致心律失常性右室心肌病 / 发育不良 ; 心肌病 ; 病例报告

中图分类号 R541.7 文献标识码 A 文章编号 1673-6273(2012)05-918-04

Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia ; A Case Report and Review Literature

ZHENG Li-tong, LI Jia-yue, LI De-yin, YAN Mu-yang[△]

(Institute of Geriatric Cardiology, Chinese PLA General Hospital, Beijing 100853, China)

ABSTRACT Objective To discuss the clinical features, histopathologic characteristics, diagnosis and therapy of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia. **Methods** Retrospectively analyzed the clinical data of one case of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia and reviewed the literatures. **Results** Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy /dysplasia common clinical manifestations of heart palpitations, dizziness, fainting, short breath, breath lessness, dyspnea, ECG displaying delayed depolarization epsilon wave. **Conclusions** It is rare to meet Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia in clinic. The main means of diagnosis rely on echocardiography and coronary CT, ECG, and the main therapy for it was to limit movement and take medicine.

Key words Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia; Cardiomyopathy; Case Reports

Chinese Library Classification(CLC): R541.7 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273(2012)05-918-04

致心律失常性右室心肌病(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy ARVC)又称致心律失常性右室发育不良(arrhythmogenic right ventricular dysplasia ARVD)是以右室心肌被纤维脂肪取代为特征的心肌病,通常表现为局限性右室病变,亦可弥漫性进展,侵犯左室,国内报道较少。近年来,随着医疗技术水平的不断提高,对该病的研究特别在诊断手段和治疗方法上有很大进展。我们在此报道解放军总医院收治的 1 例致心律失常性右室心肌病 / 发育不良(AVRC/D),并结合文献复习如下:

1 临床资料

男,48 岁。反复心悸、头晕、呼吸困难 10 余年,加重 2 月,于 2011 年 06 月 18 日入院。查体 体温 36.3℃ 血压 132/85mmHg,口唇稍发绀,心率 50 次/分,律不齐,心音正常。既往高血压病 3 年,最高血压 190/100mmHg,无糖尿病,无手术史,无药物过敏史。入院时辅助检查 门诊行肺动脉 CT 检查示:右室外侧壁

局部心肌呈网格状结构,腱索粗大(心肌致密化不全)。入院化验静脉血结果 血浆 D-二聚体测定 0.35μg/mL ALT 57.9U/L,γ-GT 125.9U/L,LDL-C 4.05mmol/L,BNP 244.4pg/ml。心脏超声(图 1-2):右心扩大,左室肥厚,三尖瓣重度反流,肺动脉瓣轻度反流,左室舒张功能减低。肺动脉 CTA 肺动脉干未见增宽,管腔内未见异常,双侧肺动脉各段、各级分支内未见异常。右室、右房显示增大,右室外侧壁局部心肌呈网格状结构,腱索粗大,三尖瓣局部未见异常钙化征象,肺动脉未见异常。右室外侧壁局部心肌致密化不全(右室发育不全可能)。心电图(图 3):完全性右束支传导阻滞,V1-V3 导联 T 波倒置。ST 段初始部位可见延迟除极 epsilon 波(见图中箭头)。动态心电图检查示:窦性心律,偶发房性早搏,频发多源性早搏,成对室性早搏(24 小时单个早搏 4158 次),完全性右束支传导阻滞。冠脉 CT 检查示(图 4):右冠远段、前降支近段及回旋支近段管壁毛糙,轻度非钙化斑块形成,管腔轻度变窄,可见右室壁内低密度脂肪影。诊断为 1.致心律失常型右室发育不良室性心动过速室性早搏 2.高血压 III 级 极高危,给予阿司匹林肠溶片 0.1g 每日一次,酒石酸美托洛尔片 12.5mg 每日两次,苯磺酸左旋氨氯地平片 5mg 每日一次,盐酸曲美他嗪片 20mg 每日三次,盐酸咪达普利片 5mg 每日三次,盐酸美西律片 150mg 每日三次,螺内酯片 20mg 每日一次。治疗后心悸、头晕不适明显缓解,于 2011 年 06 月 28 日出院。

作者简介:郑力通(1984-),男,硕士研究生,主要研究方向:冠心病介入治疗,E-mail:zheng_litong@hotmail.com

△通讯作者:晏沐阳,解放军总医院老年心血管病研究所副主任,主任医师,教授,硕士生导师,E-mail:yanmy301@sina.com

(收稿日期 2011-08-06 接受日期 2011-08-30)

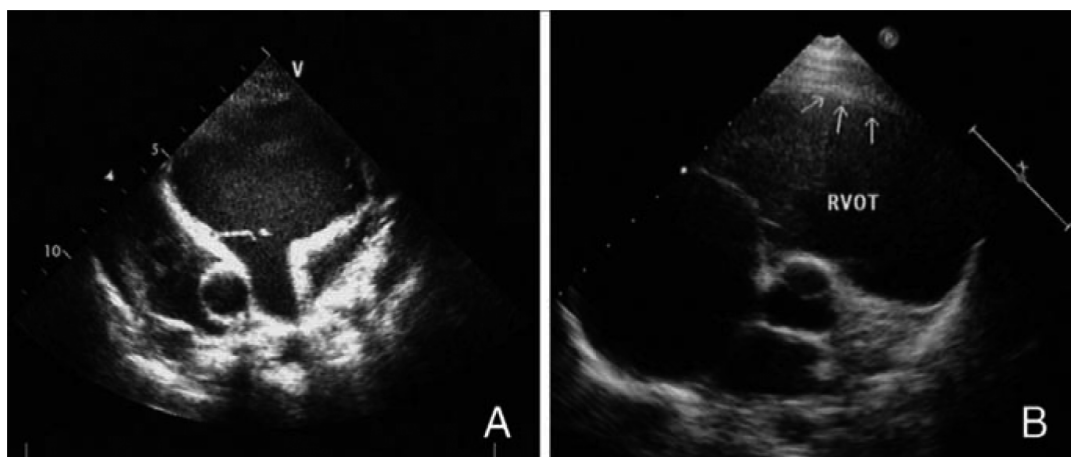


图 1 A 右室流出道明显扩张,呈瘤样膨出 B 右室流出道扩张、瘤样膨出 箭头所示为右室心肌变薄

Fig. 1 A Dilated right ventricular outflow tract, showed tumor-like swelling B: Expansion of the right ventricular outflow tract, tumor-like swelling, arrow shows the right ventricular thinning

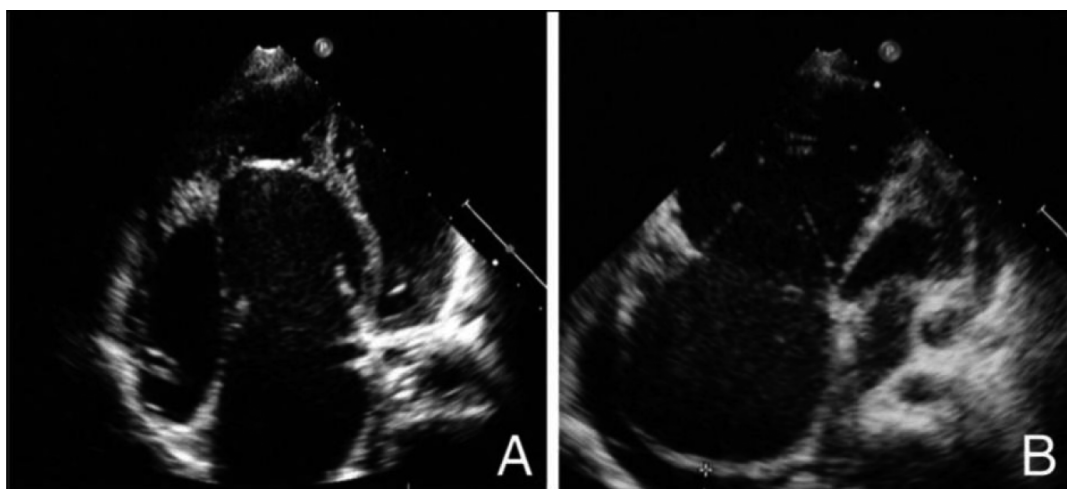


图 2 心尖四腔心切面超声所见 A 右房、右室明显增大,室间隔偏向左侧,右室内见隔缘肉柱反射增强 B 右房右室明显增大、少量心包积液

Fig.2 Apical four-chamber view ultrasound findings. A: Right atrium and right ventricle increased significantly, interventricular septum tend to the left, right ventricle see septomarginal trabecular reflex increased. B. Right atrium and right ventricle increased significantly, a small amount of pericardial effusion

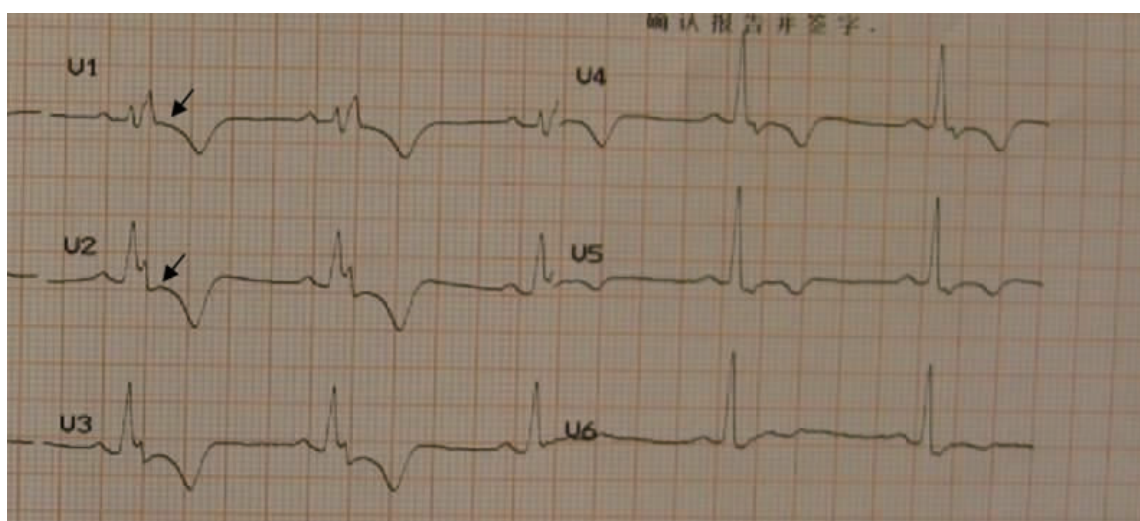


图 3 完全性右束支传导阻滞, V1-V3 导联 T 波倒置, ST 段初始部位可见延迟除极 epsilon 波(箭头所指)

Fig.3 Complete right bundle branch block, V1-V3 leads T-wave inversion, ECG shows delayed depolarization epsilon wave

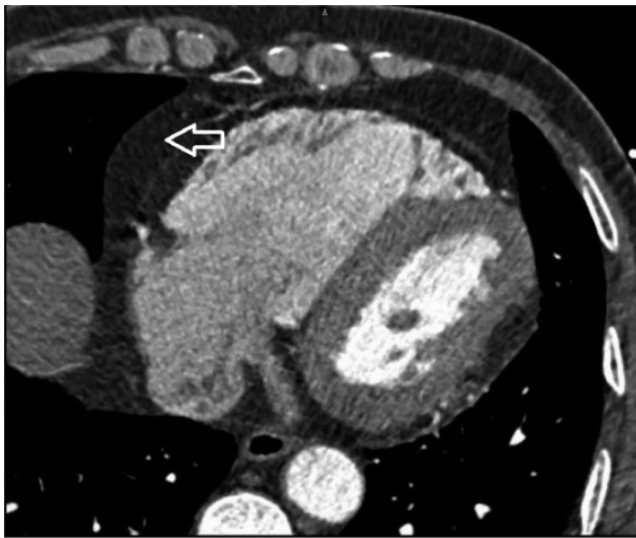


图4 右冠远段、前降支近段及回旋支近段管壁毛糙,轻度非钙化斑块形成,管腔轻度变窄,箭头所指为右室内低密度脂肪影
Fig.4 Distal of right coronary artery, proximal of anterior descending artery and proximal of circumflex artery wall rough, mild non-calcified plaque, mild narrowing of the lumen, the arrow points to the right ventricular wall low-density fat shadow

2 讨论及文献复习

2.1 概述

本病 1961 年由 Dallavolta 首次报道,1978 年由 Frank Fontaine 正式命名为致心律失常性右室发育不良 (ARVD),认为本病实质上也是一种原发性心肌病,1995 年世界卫生组织 / 国际心肌病学协会 (WHO/ISFC) 在修订心肌病分类时,正式命名为 ARVC,而与扩张型心肌病、肥厚型心肌病、限制型心肌病并列为原发性心肌病的第 4 种类型^[1]。2006 年,美国心脏病学会 (AHA) 新颁布的“心肌病”分类上进一步将其归属为“遗传性原发性心肌病”^[2]。患者的临床表现、病情轻重与心肌组织缺如的多少以及受累部位有关,主要表现为心悸、头晕和室性心律失常,7%-29% 的患者无明显症状而以猝死为首发表现^[3]。

2.2 临床特点及诊断

主要临床表现为心悸、头晕、晕厥、气急胸闷,SCD 及 CHF 等。患者年龄较轻,有家族史。特征性改变为 LBBB 型 VT, RV 扩大, RV 游离壁被脂肪细胞和纤维脂肪细胞浸润,晚期累及 LV,全心扩大,临床表现类似与 DCM。

心电图和信号平均心电图 (1) 窦性心律时常呈完全性或不完全性右束支阻滞表现。右心导联出现右室晚激动波 (epsilon 波), T 波倒置。(2) 发作 VT 时, QRS 波呈左束支阻滞图形,常伴有电轴右偏。(3) 心室晚电位检出率高^[4,5]。本例患者心电图呈完全性右束支传导阻滞, V1-V3 导联 T 波倒置。ST 段初始部位可见延迟除极 epsilon 波。对于 ARVC/D 患者, V1-V6 导联的 T 波可以倒置, Peters 等认为, T 波倒置超过 V1-V3 导联则说明有左室受累的可能性^[6]。在 2006 年修正的 ARVC/D 诊断指南中 V1-V3 导联 ST 段自发性抬高,不同于 Brugada 综合征穹窿样改变,是一条次要诊断标准,而 2009 年的诊断标准中没有此条。本例患者 Holter 结果显示: 窦性心律,偶发房性早搏,频发

多源性早搏,成对室性早搏 (24 小时单个早搏 4158 次),完全性右束支传导阻滞。2009 年欧洲心律失常学会把 Holter 显示室性早搏 24h>500 个作为一条次要诊断标准。重者出现持续性室性心律失常或室颤,导致猝死。本例患者的心脏超声结果显示: 右心扩大,左室肥厚,三尖瓣重度反流,肺动脉瓣轻度反流,左室舒张功能减低。ARVC/D 二维超声心动图上可见右心功能及形态学变化如下: (1) 右心室扩大,右心室与左心室收缩末期直径比>0.5。但若为局限性病变可无此表现; (2) 右心室受累部位 (单个或多个) 表现为室壁的低动力或无运动状态; (3) 右心室局部膨隆或囊状突出; (4) 孤立性右室流出道扩张; (5) 右心室舒张期结构变形,肌小梁排列紊乱及右心室节制带 (moderate band) 或调节束异常。二维超声心动图对 ARVC/D 诊断价值与心血管造影相比并无差别,甚至更占优势,且对于没有症状的早期病人依然有诊断价值。本例患者的冠脉 CT 检查示: 右冠远段、前降支近段及回旋支近段管壁毛糙,轻度非钙化斑块形成,管腔轻度变窄,可见右室内低密度脂肪影。CT 提供了更好的分辨率和敏感度,CT 影像中能明显看出右室壁外地低密度脂肪影,也印证了之前的诊断。

2.3 治疗与预后

常规的治疗方案为: (1) 限制运动: 运动对 ARVC/D 患者是猝死的危险因素,这种患者不能参加竞技性运动^[7]。(2) 药物治疗: 药物治疗主要的目的是预防室性心动过速的发作和治疗心力衰竭。(3) 射频消融: Venna 等^[8]对 22 例消融的即刻成功率为 82%,随访三年时复发率高达 47%。所以射频消融仅可以作为减少室性心动过速的发作的一种补充治疗手段。(4) 植入式心脏除颤器 (implantable cardioverter defibrillator, ICD) 在欧美文献中绝大多数患者置入了 ICD,植入 ICD 的必要性已经被证实^[9,10]。最新一代的 ICD 系统除了转复、除颤功能外,还具有抗心动过速起搏治疗以及抗心动过缓起搏治疗。植入 ICD 的患者需要规律的服用药物治疗,来预防和减少室速发作。另外右心室壁薄,置入的电极可能穿破室壁导致心包填塞,室壁脂肪纤维化可能使 ICD 不能充分感知。(5) 手术治疗: 有人针对 ARVC/D 患者施行了外科手术治疗,如 RV 局部病变切除术、心内膜电灼剥离术和 RV 离断术等。终末期患者也可以考虑心脏移植。本例患者在院期间经过药物治疗及限制运动后症状缓解明显。目前多数人认为以下几方面提示患者预后不佳: (1) 虽已确诊,但是患者因为经济条件不允许没有进行右室造影、MRI 等相关检查及相关治疗; (2) 有高血压、吸烟、饮酒等危险因素; (3) 心脏超声及 CT 结果提示病情已很严重。

2.4 鉴别诊断

(1) 与特发性 RV 流出道心动过速 (RVOT) 的鉴别: 因 ARVC/D 的 VT 起源于 RV,也可起源于 RV 流出道,故仅凭 ECG 改变难以与 RVOT 鉴别。RVOT 主要起源于 RV 流出道,常无明显的器质性心脏病。运动及应激状态下易发作,VT 呈 LBBB 图形,电轴右偏,VT 可自行终止。一般预后良好, RV 无形态学异常,这是与 ARVC/D 的主要区别点。但 ARVC/D 的早期 RV 亦可无明显的形态学异常。(2) 与 Brugada 综合征的鉴别: Brugada 综合征与 ARVC/D 同为遗传性基因突变性疾病,故二者有 15% 的重叠,前者为离子通道疾病,主要是钠通道异常,而无心脏组织形态学改变,心电图有三种形态的特征性改变,心脏组织

形态学无异常。

2.5 易漏诊原因及预防

在临床工作中的心律失常患者很多,在治疗症状的同时往往忽视心律失常的根本原因,导致有些 ARVC/D 被漏诊,应从心电图入手,结合超声心动、运动试验。必要时使用 CT、MRI 心室造影、心肌活检等手段检查,提高致心律失常 ARVC/D 的诊出率。ARVC/D 现在报道有增多的趋势,主要是因为人们对此病的了解不断深入及影像学等医疗技术日臻完善,事实上 ARVC/D 在青年人群中的发病率远比我们想象中要高,并成为继肥厚性梗阻性心肌病之后,青年人心源性猝死的又一重要原因。目前的治疗手段根治 ARVC/D 还不多,需要广大医学工作者不断努力研究出新的方法,新的技术来完善。

参考文献(References)

- [1] Richardson P, McKenna W, Bristow M. Report of the 1995 World Health Organization / International Society and Federation of Cardiology-Task Force on the definitional classification of cardiomyopathies. *Circulation*, 1996, 93: 841-842
 - [2] Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies [J]. *Circulation* 2006, 113(14): 1807-1816
 - [3] Radostaw Krecki, Maria Krzemińska-Pakuta, Piotr Lipiec, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Analysis based on six cases [J]. *Cardiology Journal* 2007, 14: 396-401
 - [4] K inoshita O, Fontaine G, Rosas F, et al. Time-and-frequency domain analyses of the signal-averaged ECG in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia [J]. *Circulation*, 1995, 91: 715-721
 - [5] Oselladore L, Nava A, Buja G, et al. Signal-averaged electrocardiography in familial form of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Am J Cardio*, 1995, 75: 1038-1041
 - [6] Peters S, Peters H, Thierfelder L. Risk stratification of sudden cardiac death and malignant ventricular arrhythmias in right ventricular dysplasia cardiomyopathy [J]. *Int J Cardiol*, 1999, 71(3): 243
 - [7] Corrado D, Thiene G, Nava A, et al. Sudden death in young competitive athletes: clinicopathologic correlations in 22 cases [J]. *Am J Med*, 1990, 89: 588-596
 - [8] Verma A, Killip SL, Schweikert RA. Short- and long-term success of substrate-based mapping and ablation of ventricular tachycardia in arrhythmogenic right ventricular dysplasia [J]. *Circulation*, 2005, 111(24): 3209-3261
 - [9] Roguin A, Bonna CS, Nasir K. Implantable cardioverter-defibrillators in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy [J]. *J Am Coll Cardiol* 2004, 43(10): 1843-1852
 - [10] Wichter T, Paul M, Wollmann C. Implantable cardioverter/defibrillator therapy in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: single-center experience of long-term followup and complication in 60 patients [J]. *Circulation*, 2004, 109(12): 1503-1508
-
- (上接第 914 页)
- [5] A Potti, B Danielson, K Sen. "True" mycotic aneurysm of a renal artery allograft [J]. *American Journal of Kidney Diseases*, 1998, 31(1): 1
 - [6] Jesus Calviño MD, Rafael Romero MD, Elena Pintos MD, et al. Renal artery rupture secondary to pretransplantation Candida contamination of the graft in two different recipients [J]. *American Journal of Kidney Diseases*, 1999, Page E3
 - [7] Chiu KM, Lin TY, Chen JS, Chu SH. Rupture of renal artery aneurysm due to Salmonella infection in a patient with systemic lupus erythematosus [J]. *Lupus*, 2008, 17(2): 135-138
 - [8] Chkhutua A, Yussim A, Tovar A, et al. Mucormycosis of the Renal Allograft: Case Report and Review of the Literature [J]. *Transpl Int*, 2001, 14(6): 438-441
 - [9] H.X. Zhan, Y. Lv, Y. Zhan et al. Hepatic and Renal Artery Rupture Due to Aspergillus and Mucor Mixed Infection After Combined Liver and Kidney Transplantation: A Case Report [J]. *Transplantation Proceedings*, 2008, 1771-1773
 - [10] 李黔生, 靳风烁. 肾移植并发症防治指南 [M]. 北京: 人民军医出版社, 2009: 1
 - LLi Qian-sheng, Jin Feng-shuo. Guidelines for complication of renal transplantation [M]. Beijing: People's Military Medical Press, 2009: 1