

限制性心肌病考虑心肌淀粉样变 1 例

屈红蕾¹ 海荣^{2,3} 王静² 赵娜² 张子佳¹

作者单位: 1. 内蒙古医科大学 010110 2. 内蒙古自治区人民 010017 3. 内蒙古自治区健康管理服务中心 010017

基金项目: 国家自然科学基金(81460223), 内蒙古自治区自然科学基金(2016MS0879),

内蒙古自治区卫生计生科研项目(201702180)

【关键词】 限制性心肌病 淀粉样变性 临床表现 治疗

doi: 10.3969/j.issn.1672-2671.2019.06.044

心脏淀粉样变性(Cardiac amyloidoses, CA)是指可溶性前体蛋白的错误折叠成为不溶性聚集体沉积在心肌细胞外,破坏心脏结构及功能。淀粉样蛋白沉积的积累导致心室壁增厚和舒张功能障碍,逐渐发展为一种限制性心肌病的晚期表现。该病对心功能的影响主要在心脏充盈,而对左室射血分数(LVEF)影响较小^[1]。

1. 病例特点

患者,男性,62岁,因“活动后胸闷、气短2年,加重4月”收入院。2年前无诱因活动后胸闷、气短,起初为爬坡用力时出现,休息可缓解,近4月气短加重,平地步行即感气短明显,偶有夜间不能平卧,伴腹胀、双下肢水肿,无恶心、呕吐。多次多地就医,心彩超报告变化不大,提示:节段性室壁运动减低,肺动脉轻度高压合并三尖瓣关闭不全(中度),二尖瓣关闭不全(轻-中度);射血分数(LVEF)由原先的65%逐渐降低至47%;胸片提示右侧胸腔积液。院外完善冠脉造影诊断为冠状动脉粥样硬化,肺功能检查:混合性通气功能障碍,当时考虑“慢阻肺,肺心病,心功能Ⅲ级(NYHA分级)”对症处理未见效。后于我院行心脏超声:心肌淀粉样病变(结合临床);LVEF43%,双侧胸腔积液,收入我院心内科住院治疗。查体:呼吸87次/分,血压90/71mmHg。颈静脉充盈,双下肺呼吸音低,可闻及散在湿啰音,心律齐,无病理性杂音,腹韧,移动性浊音阳性,无腹部压痛,未触及肝、脾脏,肝区叩击痛(+),肝颈静脉回流征(+),双下肢凹陷性浮肿。心电图:窦性心律,VI-V3导联QS型,胸前导联R波递增不良,低电压。辅助检查:D-二聚体:0.95μg/ml,高敏肌钙蛋白T:0.31ng/ml,N-端脑钠肽前体:17029.00pg/ml。胸CT:①双肺散在小叶间隔增厚,肺水肿;②右肺上叶前段、中叶多发粗大索条,中叶外侧段少量条带状肺不张,炎性可能;③肺气肿;④双侧胸腔、叶间裂积液;⑤心包积液;⑥右肺上叶散在粟粒结节,炎性可能;⑦心脏增大;⑧双侧腋窝增大淋巴结。胸腔积液提示漏出液,脱落细胞分析:未见恶性细胞。常规免疫系统及结核检测未见明显异常。结合患者病史考虑限制性心肌病可能性大,给予纠正心衰对症治疗,建议完善心脏核磁或活检明确病因,因

我院条件有限,同时患者及家属要求至上级医院进一步诊治,出院。1月后随访,患者病情平稳。

2. 讨论

本病例患者以右心衰表现为主,常见引起右心衰的疾病是呼吸系统疾病,该患者肺CT未见明显器质性病变,且血气分析仪提示轻度低氧血症,故排除呼吸系统疾病引起右心衰。患者既往无风湿病、结核病史,查体有腹部揉面感,检查提示肺动脉增宽(26mm),应与肺动脉高压鉴别。不常见右心衰考虑心肌病,患者心电图提示异常Q波,既往无心梗病史,院外冠脉造影证实无冠心病,超声无梗死后改变,不考虑缺血性心肌病。而限制性心肌病应与心包疾病相鉴别,常见的有结核性心包炎,患者肺CT提示纤维索条,不排除陈旧性结核病变,但结核感染T细胞及胸腹水送检未见异常,除外结核导致缩窄性心包炎。患者左右心均有病变,呈弥漫性心肌病变,弥漫性心肌病中最常见心肌淀粉样变。

心肌淀粉样变性的临床表现特点为:①老年患病率较高,男性大于女性^[2];②心功能不全症状最为常见,如胸闷、气短、下肢水肿等,是因为心肌间质沉积着较多淀粉样物质,使左右心室的室壁增厚,增加了心肌僵硬,呈现限制性心肌病特点;③各种心律失常和传导阻滞,当心脏传导系统受累时可出现;④心绞痛症状相对较少见,考虑是淀粉样物质沉积在心内膜下微小血管壁周围所致^[3];⑤常伴有其他器官受累表现,特殊特征有皮肤红斑、舌体肥大、眶周瘀伤感,但仅在少数病例中出现;⑥多筋膜腔积液(胸腔积液常见);⑦直立性低血压^[4]。心电图检查常见肢体导联低电压,可能与淀粉样物质影响心电传导有关,胸导存在假性坏死性Q波、ST-T改变,部分患者存在心律失常,以心房纤颤常见^[5]。超声心动图是诊断心肌淀粉样变的重要检查手段,散在强回声的粗颗粒(即颗粒状或斑点状心肌)特异性较强,左心室壁厚度增加(>12mm,对称或不对称)并伴有右心室游离壁、室壁搏动减弱、瓣膜增厚和心包积液^[6]。因心肌淀粉样变与高血压性心脏病和肥厚型心肌病在心脏超声上表现相似,应结合心电图特点与之鉴别。心肌淀粉样变诊断金标准是心肌活检,刚果

1 例超声诊断老年女性布-加综合征

车 珊 胡 培 郑光美 董正森 肖 彬*

作者单位: 十堰市人民医院(湖北医药学院附属人民医院) 超声影像中心 442000

【关键词】 超声 老年 女性 布-加综合征

doi: 10. 3969/j. issn. 1672 - 2671. 2019. 06. 045

1. 病例资料

患者女性, 62 岁, 于 10 余年前诊断为肝硬化, 查肝炎病原学阴性, 其后到武汉同济医院查肝病相关抗体阳性, 诊断为“自身免疫性肝硬化”。患者于 2018 年 4 月在我院行彩超检查可见: 肝脏增大, 右叶最大斜径 14. 8cm, 轮廓规整, 实质回声均匀, 无明显增粗, 内未见明显占位, 肝左静脉走行迂曲、扩张, 与肝中静脉及门脉沟通(图 1)。下腔静脉远心段扩张, 内径 1. 9cm, 近心段(穿膈肌处)似见一隔膜(图 2), 该处见纤细湍流信号。可见部分扩张肝小静脉于狭窄上方汇入下腔静

脉。超声提示为: 布-加氏综合征。肝脏增强 MRI 示: 肝左静脉、右侧腹壁静脉、脾静脉、椎旁静脉走行迂曲, 强化明显。下腔静脉近心端变细, 充盈不良。MRI 诊断为: 下腔静脉改变, 考虑布加氏综合征。患者于 2018 年 9 月在外院行球囊扩张术, 术后于 2019 年 1 月在我院复查彩超可见: 肝左静脉走行迂曲、扩张, 与门脉相通(图 3)。下腔静脉近心段内径 1. 3cm, 远心段内径 1. 4cm, 内血流尚通畅(图 4)。门静脉主干内径 1. 2cm, 彩色多普勒显示为入肝血流信号, 流速 15. 5cm/s。超声提示为: 布-加综合征球囊扩张术后: 门体静

作者简介: 车珊, 医师, 研究方向: 心血管疾病及小儿疾病的超声诊断。

* 通讯作者: 肖彬, 主任医师, 副教授, 硕士研究生导师, 研究方向: 心血管疾病的超声诊断及超声介入治疗。

红染色的淀粉样组织在光学显微镜下呈非晶态粉红色沉积, 在偏振光下呈绿色双折射; 心脏磁共振成像(CMRI)延迟钆显像(LGE)及 T1 定量成像强化能很好地显示心肌淀粉样变性^[7]。肌钙蛋白 T 和 n-末端 b 型利钠肽(NT-proBNP)等心脏生物标志物提供了强有力的预后信息。

常规心衰治疗的金标准并不适用于心肌淀粉样变, 强心类药物、血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)、沙坦类血管紧张素 II 受体拮抗剂(ARB)及 β-受体阻滞剂等会使心衰加重; 心肌淀粉样变的治疗原则是纠正潜在的淀粉样变性过程和处理与心脏(和其他器官)受累相关的症状, 早期的诊断及治疗是非常重要的。国外研究显示晚期心肌淀粉样变与发病较早的心肌淀粉样变患者相比, 具有变时性功能不全, 同时伴有较低的血压^[8], 早期诊断出心肌淀粉样变并及时转诊血液科患者将受益最大, 最早的化疗可延长患者的生存期, 单克隆抗体有助于分解现有的沉积, 将使本病成为一种可逆疾病^[6]。

综上所述, 心肌淀粉样变因其罕见性, 常规检查较难诊断, 容易误诊及延迟诊断, 应提高住院医师对其的认识度, 精准医疗, 正确早期干预, 改善患者生活质量、延长生存期。

参 考 文 献

1 Lucie K, Tomas P. Amyloid cardiomyopathy [J]. Biomed Pap Med Fac Univ Palacky Olomouc Czech Repub. 2017, 161(2): 117 - 127.

2 Fikrle M, Paleček T, Kuchynka P, et al. Cardiac amyloidosis: A comprehensive review [J]. Cor Et Vasa 2013, 55(1): e60 - e75.

3 Clemmensen TS, Møgelgaard H, Andersen NF, et al. A rare presentation of cardiac amyloid deposits isolated to intramural vessels [J]. Echocardiography 2016, 33(11): 1777 - 1780.

4 李小鹰. 关注老年射血分数保留的心力衰竭患者心肌淀粉样变 [J]. 中华心血管病杂志 2018, 46(6): 420 - 424.

5 Cheng ZW, Zhu KB, Tian Z, et al. The findings of electrocardiography in patients with cardiac amyloidosis [J]. Ann. Noninvasive Electrocardiol. 2013, 18(2): 157 - 162.

6 Oerlemans MIFJ, Rutten KHG, Minnema MC, et al. Cardiac amyloidosis: the need for early diagnosis [J]. Neth Heart J, 2019, 27(11): 525 - 536.

7 Brun S, Cariou E, Fournier P, et al. Value of natriuretic peptides and tissue Doppler imaging in the estimation of left ventricular filling pressure in patients with cardiac amyloidosis [J]. Open Heart 2019, 6(1): e000980.

8 Nativi-Nicolau J, Stehlik J, Al-Dulaimi R, et al. Chronotropic incompetence and autonomic dysfunction as mechanisms of dyspnoea in patients with late stage cardiac amyloidosis [J]. Amyloid 2019, 26(sup1): 134 - 135.

收稿日期: 2019 - 10 - 9