

心内膜弹力纤维增生症 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/308/2021_2022__E5_BF_83_E5_86_85_E8_86_9C_E5_c22_308896.htm 名称心内膜弹力纤维增生症所属科室儿科病因早在1816年即有人提出本病可能为宫内感染发生胎儿心内膜炎所致。至今病因仍未明，曾提出以下几种看法：
病毒感染：胎儿期或出生后病毒感染引起炎症反应所致。认为柯萨奇B组病毒、腮腺炎病毒及传染性单核细胞增多症病毒感染与本病有关。曾从心内膜弹力纤维增生症死亡患儿的心肌中分离出柯萨奇B组病毒，组织学上也见到心肌炎的改变。有人于鸡胚中接种腮腺炎病毒，孵卵于妊娠早期患腮腺炎，出生之婴儿可发生本病。也有人报告传染性单核细胞增多症引起的弥漫性心肌炎可发展为心内膜弹力纤维增生症。此外，从间质性心肌炎和心内膜弹力纤维增生症死亡病例的病理检查中发现两者的病理改变常共同存在，而且病程短者心肌炎改变明显，心内膜弹力纤维增生不著；病程较长，从发病至死亡超过4个月以者，心肌炎的改变稍微，心内膜弹力纤维增生显著，故认为心肌炎与心内膜弹力纤维增生症可能为同一疾病的不同时期表现心肌炎为心内膜弹力纤维增生症的前身。北京儿童医院102例病理资料，所见65例有心肌炎改变，其中4例于新生儿期发病。 宫内缺氧致心内膜发育障碍。 遗传因素：9%病例呈家族性发病，认为本病系常染色体遗传。 遗传代谢性疾病：有报告心型糖原累积病、粘多糖病及肉毒碱缺乏的患儿发生心内膜弹力纤维增生症。 继发于血液动力学的改变：心室高度扩大时，心室壁承受之张力增加，血液动力学的影响使心内膜弹力纤维增

生，认为心内膜弹力纤维增生非特异性的改变。病理心脏扩大，心内膜增厚，呈乳白色或灰白色，平滑而光亮。大多数病例中累及整个心脏，但以左心室为主，左心房及右心室次之。乳头肌、腱索、二尖瓣及主动脉瓣也可受累。心室壁可有附壁血栓形成。镜下增大，有时可见间质有单核增生，心肌细胞性纤维化。根据左室大小可分为二型：扩张生，左室轻度肥厚。此型最多见，约占95%。 缩窄性：左室腔小，发育差，右房室扩大，心肌增厚，左、右室内膜均增厚。此型少见，主要见于新生儿。临床表现 2/3病儿的发病年龄都在1岁以内。临床表现以充血性心力衰竭为主，常在呼吸道感染之后发生。 1.一般症状 可按照症状的轻重缓急，发为三型：
：暴发型：起病急骤，忽然出现呼吸困难、呕吐、拒食、口周发绀、面色苍白、烦躁不安、心动过速。肺部有散在性喘鸣音或干性罗音，肝脏肿大，还可见了浮肿，均系充血性心力衰竭的体征。少数患儿呈现心源性休克，可见烦躁、面色灰白、四肢湿冷及脉搏加速而微弱等症状。此型病儿的年龄多在6个月以内，可致猝死。 急性型：起病也较快，但充血性心力衰竭的发展不如暴发型者急剧，常并发肺炎，伴有发热，肺部出现湿性罗音。有些患儿因附壁血栓的脱落而发生脑栓塞等。多数死于心力衰竭，少数经治疗可获缓解。
慢性型：发病稍缓慢，年龄多在6个月以上。症状如急性型，但进展缓慢，有些患儿的生长发育受影响。经治疗可获缓解，活至成人期，也可因反复发作心力衰竭而死亡。大部分病儿属于急性型。慢性型约占1/3。新生儿期发病者较少，常为缩窄型，临床表现为左室梗阻的症状。偶有在宫内即发生心力衰竭者，出生后数小时即死亡。 2.体征方面 心脏呈中度以

上扩大，在慢性患儿可见心前区隆起。心尖搏动减弱，心音钝，心动过速，可有奔马律，一般无杂音或仅有轻度的收缩期杂音。少数患儿合并二尖瓣关闭不全或因心脏扩大而产生相对的二尖瓣关闭不全者，可在心尖部听到收缩期杂音，一般为Ⅱ至Ⅲ级。

3.X线检查 以左心室增大为明显，心影普遍增大，近似主动脉型心影，左心缘搏动减弱，非凡在透视下左前斜位观察时左心室搏动消失而右心室搏正常者，更有诊断意义。左房常增大。肺纹理增多，肺瘀血明显。

4.心电图检查 多数呈左心室肥大，ST段及T波改变。长期心力衰竭，致肺动脉压力增高时，可出现右心室肥大或左、右心室同时肥大。此外，偶见早搏及房室传导阻滞。缩窄型呈右室肥厚及心电图右偏。

5.超声心动图检查 可见左室腔扩大，左室后壁运动幅度减弱，左室心内膜回声增强。左室收缩功能减退，短轴缩短率及射血分数均降低。

6.心导管检查 可显示左房、肺动脉平均压及左室舒张末压增高。左心室选择性造影可发现左心室增大、室内造影剂排空延迟。二尖瓣及主动脉瓣关闭不全常诊断本病的特征为：

1岁以内婴儿多数于2~6月时忽然出现心力衰竭； X线胸片心脏扩大以左室为主，心搏减弱； 心脏无明显杂音； 心电图表现为左室肥厚，或V5、6导联T波倒置。 超声心动图表现为左室扩大，心内膜回声增粗，收缩功能降低。组织学上确诊须行心内膜心肌活检。

鉴别诊断本病须与婴儿期出现心力衰竭、无明显杂音及左室增大为主的心脏病鉴别：

急性病毒性心肌炎：有病毒感染的历史，心电图表现以QRS波低电压、Q-T新时期延长及ST-T改变为主；而心内膜弱力纤维增生症则为左室肥厚，RV5、6电压高，RV5、6倒置。有时需进行心内膜心肌活检

方能区别。左冠状动脉起源于肺动脉畸形，因心肌缺血，患儿极度烦躁不安、哭闹、心绞痛，心电图常示前壁心肌梗塞之图型， I 、 aVL 及 RV5 、 6 导联 ST 段上升或降低及 QS 波型。

心型糖原原累积症：患儿肌力低下，舌大，心电图 P-R 间期常缩短，骨骼骨活栓可资鉴别。

主动脉宿窄：下肢动脉搏动减弱或消失，上肢血压升高，脉搏增强可资鉴别。

扩张型心肌病：多见于2岁以上小儿。此外，尚须与肺炎、毛细支气管炎、心包炎及心包积液相鉴别。非凡应注重本症在临床上极易误诊为肺炎，必须重视心脏检查，从而引起早期诊断和治疗。胸部 X 线及超声心动图检查对本病的诊断非常重要。由于巨大心脏的左心缘贴近胸壁，而误诊为胸腔积液或纵隔肿瘤，应予警惕。治疗主要疗法为控制心力衰竭。急性心力衰竭需静脉注射地高辛或西地兰快速洋地黄化，并应长服用地高辛维持量，可达2~3年或数年之外，至心脏回缩至正常，过早停药可导致病情恶化。近年加和开搏通长期口服，对改善心功能有一定效果危重病例加用多巴胺、多巴酚丁胺、速尿及皮质激素治疗（见充血性心力衰竭及心源性休克节）。宜用抗生素控制肺部感染。合并二尖瓣关闭不全者应做瓣膜换置术，术后心功能可改善。对于心脏重度扩大，射血分数严重降低及药物治疗反应差者，考虑进行心脏移植术。

考虑本病发病机制可能与免疫功能失调有关，近年应用免疫抑制剂治疗，主要用强地松 $1.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，服用8周后逐渐减量，每隔2周减 $2.5\sim 1.25\text{mg}$ ，至每日 $0.25\sim 5\text{mg}$ 作为维持量，至心电图正常， X 线胸片心脏接近正常，逐渐停药，疗程1~1.5年。预防及预后病预后严重，病死率约20%~25%。发病年龄较大，对洋地黄治疗反应好的，预后较好

，可获临床痊愈。确诊为本病的52例的长期随访研究，随访时间平均47个月（1~228月），存活率半年为93%，1年为83%，4年为77%。并认为心脏指数和射血分数明显下降者，预后不良，多于发病早期死亡。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com