

小儿心内膜弹力纤维增生症_儿科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E5_BF_83_E5_c22_608991.htm 心内膜弹力纤维增生症(endocardial fi-broelastosis)是小儿原发性心肌病中较常见的一种。病因尚不明，近年研究认为与免疫机制有关。主要病理改变为心内膜或（及）心内膜下组织的弹力纤维及胶原纤维增生，因而心肌收缩及舒张功能均受限制。病变以累及左室及左房为主，发病多见于1岁以下婴儿，但幼儿甚至学龄儿童也偶可见到。常因呼吸道感染诱发心力衰竭。临床可按照起病的轻重缓急，分为三型：1.暴发型起病急剧，突然出现急性充血性心力衰竭的症征，少数呈现急性心源性休克，病情危重可致猝死。此型多在6个月以下的小婴儿发病。2.急性型起病较急，但充血性心力衰竭发展不似暴发型急剧，部分死于急性心衰，多数经积极治疗可获缓解，经正规长期治疗可获痊愈。3.慢性型发病较缓慢，年龄多在婴幼儿，少数可见于学龄前或学龄儿童，经正规治疗多可获痊愈。【诊断】目前国内多按九省市心肌炎协作组制定的标准进行诊断，具体如下：（一）早期发生充血性心力衰竭（常在1岁以内，尤其是6个月以内），常因呼吸道感染而诱发。洋地黄类药物虽尚敏感，但心力衰竭常较顽固，易反复加重。极少数可无心力衰竭发生。（二）杂音较轻或无，少数病例可出现提示二尖瓣关闭不全的\$级收缩期杂音。（三）心脏x线检查示心脏增大，以左心为主，常有肺静脉淤血，透视下可见心搏减弱。（四）心电图显示左心室肥厚，除左心前电导联电压增高外，常伴有左心前区t波呈缺血型倒置。极个别病例左心室肥

厚不明显。心律失常少见。（五）超声心动图有助于本症的诊断，可见左室、左房明显扩大，左室壁运动减弱，心内膜辉度增强。有条件者可进行心内膜心肌活检。【治疗】近年由于早期应用洋地黄及针对免疫发病机理加用肾上腺皮质激素，并长期应用，取得良好效果，不但可使病情明显好转且多可获痊愈，病死率明显下降。（一）洋地黄制剂一般采用地高辛，根据病情口服或静注，洋地黄化剂量按 $40\sim 60\mu\text{g}/\text{kg}$ ，其后以化量的 $1/4\sim 1/5$ 作为维持量，每日分两次口服给药，并随年龄增长而调节剂量，一般疗程需 $3\sim 4$ 年，过早停药易导致心衰复发，病情反复。停药指征为症状消失1年以上，x线及心电图检查均恢复正常。急性心力衰竭时，视病情可并用血管扩张剂及利尿剂。（二）肾上腺皮质激素一般采用泼尼松每日 $1.5\text{mg}/\text{kg}$ ，应用 $8\sim 12$ 周然后逐步减量，用药时间 $1\sim 1.5$ 年，至心电图、x线检查接近正常为止。近年还有对急重病例同时加用环磷酰胺等免疫抑制剂治疗者，有一定疗效。

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