

小儿肥厚性心肌病\_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\\_E8\\_82\\_A5\\_E5\\_c22\\_608993.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/608/2021_2022__E5_B0_8F_E5_84_BF_E8_82_A5_E5_c22_608993.htm) 肥厚性心肌

病(hypertrophic cardiomyopathy)可发生于任何年龄，患者心室肌，尤其是室间隔肌肥厚，室腔变小。主动脉与左室间收缩期压力差常存在。约1/3病例有家族史，有人认为本症为常染色体显性遗传。【诊断】小儿由于年龄、心肌肥厚程度和部位不同，其临床特征和病情差异很大。虽然本病在新生儿期即可发生，但发病多为小学学龄儿童。（一）症状早期为运动后呼吸困难，逐渐有乏力、头晕或有昏厥发生，也可出现心前区疼痛，心力衰竭则多出现于中晚期。（二）体征心界向左扩大，胸骨左下缘可闻中期或晚期收缩期杂音，或可伴有震颤，后者见于流出道梗阻者。（三）心电图多有异常。婴幼儿常有右室肥厚，实际是异常肥厚的室间隔除极的结果。较大儿童才表现为左室肥厚及劳损，甚或有异常q波。

（四）x线检查 尽管均有不同程度的心脏扩大，但缺乏特异性心脏形态改变。（五）超声心动图 二维超声是目前诊断的重要手段。室间隔(ivs)与左室后壁(lvpw)之比大于1.5，即 $ivs/lvpw > 1.5$ 作为本症的诊断指标，已为众家所采纳。又结合m型的二尖瓣曲线和多普勒频谱分析，可对是否有左室流出道梗阻作出判断。【治疗】（一）根据病情，适当限制活动乃至卧床休息。（二）凡增强心肌收缩力的药物如洋地黄类、异丙肾上腺素等，可加重左室流出道梗阻，应尽量不用。（三）肾上腺素能阻滞剂可减弱心肌收缩，减轻流出道梗阻，减少心肌耗氧，增加心室舒张期扩张，且能减慢心率

，增加心搏出量。常用心得安每日1~2mg/kg,开始后剂量可逐步加大，以求改善症状而心率及血压不过低。但近年发现本药不能减少心律失常，也不影响预后。（四）钙拮抗剂既有负性肌力作用而减弱心肌收缩，又可改善心肌顺应性而有利于舒张功能。可用异搏定每次2mg/kg，每日3~4次，或硫氮酮开始每次0.5 mg/kg,每日3次，逐步每次可加至1 mg/kg。俘阻滞剂与钙拮抗剂合用可能比单用效果好。（五）病人有严重的心绞痛或晕厥发作，经药物治疗无效者，或左室流出道梗阻严重者，可施行外科手术切除肥厚的心肌组织，以缓解症状。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](http://www.100test.com)