

糖原心综合征\_心血管内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/611/2021\\_2022\\_\\_E7\\_B3\\_96\\_E5\\_8E\\_9F\\_E5\\_BF\\_83\\_E7\\_c22\\_611306.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E7_B3_96_E5_8E_9F_E5_BF_83_E7_c22_611306.htm) 糖原心综合征

( glycogen-heart syndrome ) 或pompe综合征是一种少见的先天性代谢异常性疾病，pompe于1932年首先报道。由于糖原分解酶  $\alpha$ -1,4-葡萄糖苷酶缺少，致使糖原在心脏、肝脏、肌肉等多种器官内贮积，使器官肿大和功能不全，以心肌最为突出。本征是常染色体隐性遗传，糖原贮积在心肌、骨骼肌、肝、肾和神经组织中，结果导致心肌纤维增大，心脏肥厚、扩大呈球形，以左室为最，影响心肌收缩舒张功能。舌亦因糖原沉积而肥大。本征又称mcardle综合征、特发性全身性糖原沉着病。临床表现为肌无力及心肌功能不全。体征可见心脏明显扩大，心尖部收缩期杂音，舌肥大、肝脾不大，肌无力，肌肉弛缓，反复呼吸道感染，心电图可有左室肥厚图形，超声心动图可见室间隔肥厚、x片心呈球形扩大，末梢血白细胞内有大量糖原沉着， $\alpha$ -1,4-葡萄糖苷酶活性显著降低。无特效治疗办法，心衰时可用洋地黄制剂与利尿剂治疗。

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)