

• 病例报道 •

心肌致密化不全致脑栓塞 1 例报道

李立, 安坤, 冯国宽, 杨杰, 冯莉

中南大学湘雅医院神经内科, 湖南省长沙市 410008

1 临床资料

患者青年男性, 30 岁, 因突起左侧肢体乏力 3 d 入院。3 d 前突起左侧肢体麻木无力, 摔倒在地, 意识清楚, 数分钟后能自行站起, 但左侧肢体乏力持续存在, 且逐渐加重。既往无高血压、糖尿病病史。否认吸烟、饮酒史。家族史无特殊。

入院体查: T 37℃, P 102 次/min, R 24 次/min, BP 107/62 mmHg, 自主体位, 双肺呼吸音低, 无干湿性啰音, 心尖搏动于左侧第五肋间隙锁骨中线外 1 cm, 心律齐, 未闻及杂音, 双下肢无水肿。

专科体查: 神清语利, 左侧鼻唇沟变浅, 口角右歪, 伸舌稍偏左, 余颅神经(-), 左侧肢体肌力 3~4 级, 肌张力正常, 病理征(-), 深浅感觉减退。

入院实验室检查: 三大常规基本正常; 生化检查(电解质、肝肾功能、血糖、血脂)正常; 免疫指标(风湿全套、狼疮全套、ENA、免疫全套)正常; 感染学指标(肝炎全套、结核抗体、结核感染 T-SPOT 实验、梅毒抗体、HIV 抗体)均阴性; 心肌酶: 乳酸激酶 714.6 U/L, 乳酸脱氢酶 759 U/L; 脑利钠肽前体 5188 pg/ml(0~450)。头颅 MRI + MRA + DWI 示右侧颞顶叶、岛叶、基底节区多发急性脑栓塞灶, 右侧颈内动脉闭塞(图 1)。心脏彩色多普勒: 左室心尖部心肌呈网格样改变, 并见血流穿梭, 提示全心大, 心肌致密化不全, 左心功能减退(EF38%), 左房内血栓(图 2)。心脏磁共振: 左室壁心尖部增厚可见网格状等 T₁ 等 T₂ 信号伸入室腔内, 最厚处约 19 mm(图 3)。动态心电图示多发多源性室性早搏。追问病史, 患者发病前 2~3 年出现活动后胸痛, 心慌, 时有夜间出现呼吸困难, 坐立后症状缓解。

入院诊断: ①脑栓塞; ②心肌致密化不全; ③左心衰竭。予以阿司匹林和氯吡格雷双重抗血小板聚集, 培哚普利治疗治疗慢性心衰, 氢氯噻嗪和螺

内酯减轻症状, 美托洛尔治疗心律失常。患者肢体麻木无力较前好转, 复查颅脑 MRA 示颈内动脉闭塞, 其远侧显影血管较前增多, 仍有部分分支未见明确显影(图 1)。

2 讨论

左心室致密化不全(noncompaction of the left ventricular myocardium, NCV)发病率约占先天性心脏病 9.5%, 有遗传倾向, 可合并其他先天性心脏畸形。常见的临床表现为心力衰竭(53%)、室性心动过速(41%)、猝死(35%)、脑栓塞(18%~38%), 约 20% 的患者无明显临床表现, 只是在超声心动图检查时发现^[1]。目前尚无统一的诊断标准, 主要依靠超声心动图, 若发现左心室腔内心尖部及左心室中下部多发突入腔内的肌小梁, 呈网络样交织, 对诊断有重要作用^[2]。预后差, 在一项前瞻性研究中, 8 例患者 6 年后死亡或接受心脏移植^[3]。本例患者突然偏瘫, 颅脑 MRI 发现病灶符合大脑中动脉的供血区域, 但是患者 30 岁, 无高血压、糖尿病病史及吸烟、酗酒等不良生活习惯, 无病毒感染及免疫疾病危害血管的证据, 心脏彩超示心肌致密化不全, 左心房血栓可能, 复查 MRA 大脑中动脉的分支较前增多, 考虑心源性脑栓塞。患者无心脏病家族史, 心脏 MRI 及彩超未发现其合并的先天性心脏病, 诊断孤立性心肌致密化不全。

NCV 患者发生脑栓塞虽时有报道, 但是 NCV 是否为脑卒中独立的危险因素及是否应该予以预防抗凝及抗心律失常治疗备受争议。相对于限制性心肌病和扩张性心肌病, NCV 患者的脑栓塞发病率低, Brazilian 指南建议收缩期射血分数 <40%, 既往有脑栓塞病史或心房颤动的病人予以长期抗凝治疗, 心功能正常的无症状患者则推荐阿司匹林预防性治疗^[4]。Chen 等^[3]发现在无任何预防性治疗患者中, 脑栓塞的发病率为 38%。而后继研究

收稿日期: 2013-07-02; 修回日期: 2013-08-04

作者简介: 李立(1988-), 女, 硕士研究生, 医师, 主要从事脑血管病研究。E-mail: liwenli_1988@126.com。

通讯作者: 冯莉(1982-), 女, 博士, 主治医师, 主要从事癫痫研究。E-mail: 413339926@qq.com。

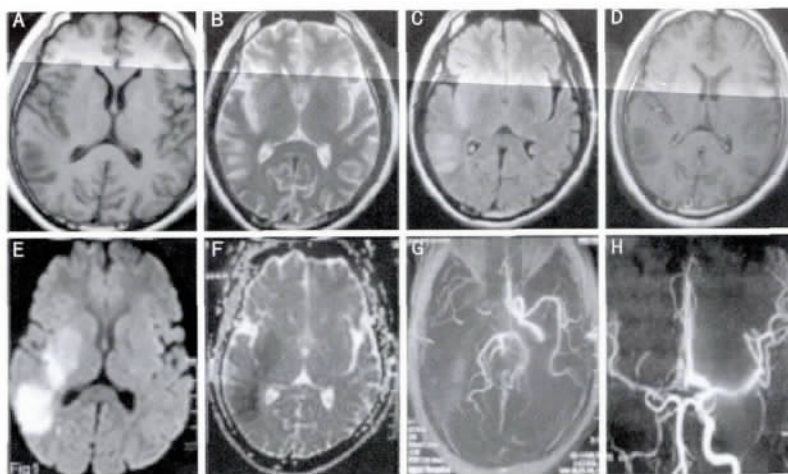


图1 患者的颅脑磁共振表现,右侧颞叶、岛叶、基底节区梗死灶。A: T_1 MRI 示右侧颞叶、岛叶、基底节区低信号; B: T_2 MRI 呈高信号; C: T_2 水抑制呈高信号; D: T_1 增强示右侧颞叶软脑膜强化; E: DWI 呈高信号; F: ADC 呈低信号; G: 右侧颈内动脉未见显影; H: 经治疗后远端血管显影较前(G)明显增多。

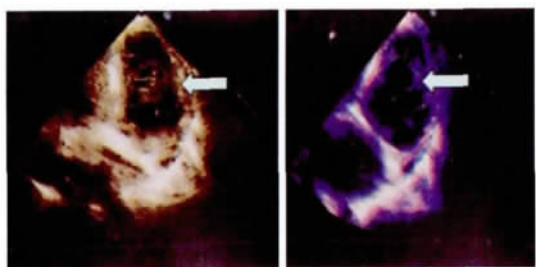


图2 患者的心脏超声心动图。左室壁近心尖处内约1/2心肌回声增粗,呈网格状改变(短箭头所示),此处的致密心肌相对薄弱。左心耳见云雾状回声。

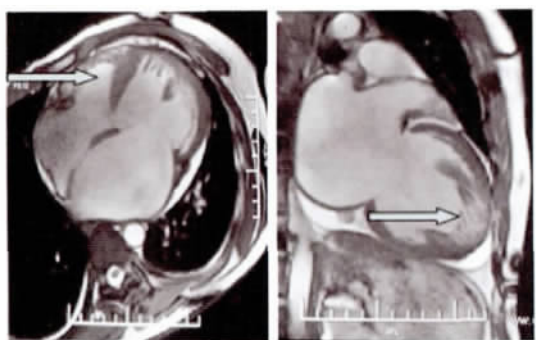


图3 患者的心脏磁共振。患者左室心尖处内见网格状等 T_1 等 T_2 信号灶伸入心室腔内(长箭头所示)。

者发现在预防性使用阿司匹林或华法林的患者中,脑栓塞的发病率明显降低,因此预防性治疗尤其是年轻的 NCV 患者非常重要。本例患者存在心功能

不全、心房内存栓,为体循环栓塞高危患者,建议予以华法林抗凝治疗,但是患者不方便定期检测凝血常规,予以双重抗血小板治疗。心率失常发生率9%~44%不等,多见束支传导阻滞,心房颤动,室性心律失常等,对心房颤动和危及生命的室性心律失常,建议予以抗心律失常药物或心脏内埋入除颤仪,可以有效的降低猝死率及脑栓塞发生率。本例患者虽然动态心电图示多发多源性室性早搏,但是发生频率不高,目前予以 β 阻滞剂治疗,追踪患者病情变化。我们通过此病例,提高大家对心肌致密化不全的认识。

参考文献

- [1] Sathyamurthy I, Jayanthi K, Srinivasan KN, et al. Left ventricular non compaction-A tertiary care centre experience. Indian Heart J, 2009, 61: 258-259.
- [2] Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart, 2001, 86(6): 666-671.
- [3] Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation, 1990, 82: 507-513.
- [4] Bocchi EA, Braga FGM, Ferreira SMA, et al. Sociedade Brasileira de Cardiologia. III Diretriz brasileira de insuficiência cardíaca crônica. Arq Bras Cardiol, 2009, 93(1 supl. 1): 1-71.