

· 病例报告 ·

肥厚型心肌病致房颤伴全身多部位血栓 1例

张平^{1,2}, 杨蓉¹

(¹ 河北医科大学第二医院心内科, 石家庄 050000; ² 贵州健康职业学院基础医学部, 铜仁 554300)

【关键词】 肥厚型心肌病; 房颤; 血栓

【中图分类号】 R542.2⁺3

【文献标志码】 B

【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2019.08.134

肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)以心肌肥厚为特征的一种疾病,其发病机理现代医学尚无法解释。HCM作为遗传性心肌病之一,通常为常染色体显性遗传。在HCM患者中,房颤年发病率为3.08%,而房颤合并血栓栓塞的发病率为3.75%^[1]。此类病例在国内报道较少,还未引起临床医师的足够重视。故报道HCM致房颤伴全身多部位血栓1例,旨在提高临床医师对该疾病的认识,为临床诊治提供参考。

1 临床资料

患者,女,58岁,主因间断心悸20年,胸闷、气短2个月于2018年5月30日入院。患者缘于20年前无明显诱因出现心悸,伴头晕,持续约1min可自行缓解,未予以重视。此后上述症状间断出现,偶有黑朦,多于劳累后发作,持续约30min至1h不等,未服用药物。曾于当地医院诊断为“风湿性心脏病,房颤”,未住院治疗。2个月前患者因劳累后出现胸闷、气短,持续约10min可自行缓解。近2个月来发作频繁,程度较前加重。

既往史 右下肢动脉血栓取栓术;脑梗死病史11个月,遗留右侧肢体活动不利,言语欠流利,无冠心病、高血压病史,无HCM家族遗传史。

查体 血压90/60mmHg(1mmHg=0.133kPa),神志清楚,双肺呼吸音粗,未闻及干、湿性啰音,心率84次/min,律不齐,第一心音强弱不等。心音可,各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹软,肝于剑突下3cm可及,轻压痛,双下肢无水肿。双侧巴氏征阴性,右下肢肌力Ⅲ级。

辅助检查 心电图:心房纤颤,心室率84次/min,左室肥大伴劳损。超声心动图:左室内径53mm,左房内径62mm,右室内径20mm,右房内径42mm,室间隔厚度27mm,HCM非梗阻型,左心耳血栓形成,左心扩大伴二尖瓣轻度关闭不全,右房扩大伴三尖瓣轻-中度关闭不全。双下肢动脉超声:右侧股总动脉、右侧股浅动脉、双侧腘动脉弥漫增厚,管腔狭窄;双侧股总动脉、腘动脉、足背动脉频谱异常。双下肢静脉超声:双侧股总静脉、双侧腘静脉及双侧胫后静

脉结构及血流未见异常(左侧腘静脉、胫后静脉流速较对侧减低)。腹部超声:脂肪肝;胆、胰、脾、双肾未见占位性病变。胸片:心影增大,动脉硬化。下肢动脉CT血管成像:两侧股动脉、左侧腘动脉及右侧髂外、胫后动脉闭塞,右侧胫前动脉纤细,闭塞血管周围侧支循环形成。凝血常规:国际标准化比值1.02,部分凝血活酶时间20.30s,部分凝血活酶时间比率0.71。

诊断及治疗 (1)HCM,心力衰竭,心功能Ⅲ级,心律失常,心房纤颤,左心耳血栓形成。(2)陈旧性脑梗死。(3)脂肪肝。(4)双下肢动脉血栓。给予抗凝、控制心室率、减轻心脏负荷、改善循环和心肌代谢等综合治疗后,患者病情好转出院。

2 讨论

HCM具有多样的基因型,而与其相关的编码基因以β肌球蛋白重链基因(MYH7)和肌球蛋白结合蛋白C基因(MYBPC3)突变最为常见。MYH7大多为错义突变,而MYBPC3突变形式多样^[2]。HCM病理改变主要包括心肌肥厚、心肌细胞排列紊乱、小血管病变和瘢痕形成,典型表现为左心室肥厚,尤以室间隔肥厚为甚,偶尔可呈同心性肥厚,若静息状态或激发试验时左心室流出道的瞬时峰值压差≥30mmHg即为梗阻性HCM。HCM的临床症状主要有呼吸困难、胸痛、心悸及晕厥等,最常见的是劳力性呼吸困难,占比达90%以上^[3]。另外,HCM早期心脏一般不大,晚期可见左心及全心增大,其心电图无特异性,主要表现为QRS波左心室高电压,倒置T波和异常Q波;但超声心动图表现为室间隔明显增厚,与左心室壁比值大于1.3:1,是HCM患者诊断及治疗效果评估的首选检查^[4,5]。值得一提的是,心脏磁共振是目前诊断HCM最准确的检查方法^[6,7],其在心尖部、心尖部室壁瘤、左心室前侧壁及右心室肥厚的检测要优于超声心动图^[8-10]。

本研究根据患者病史、临床表现、心电图、胸片及超声心动图结果可明确诊断为HCM。患者病史较长,体力活动明显受限,根据美国纽约心脏病学会心功能分级属心功能Ⅲ级;

体格检查及心电图均提示房颤;超声心动图、双下肢动脉超声及CT血管成像表明血栓形成并发生双下肢动脉栓塞;再结合既往脑梗死病史及腹部B超,最终诊断成立。需要注意的是,诊断HCM应排除由高血压和主动脉瓣狭窄引起的心肌肥厚,必要时心肌活检,排除由淀粉样病变和糖原贮积症所引起的心肌肥厚。此外,还应与运动员心脏改变、先天性心脏病等引起的心肌肥厚相区别。如若HCM同时合并高血压、瓣膜病,临床无法明确诊断时,需行基因检测。本例患者为心室间隔肥厚,是临床最常见表型,易于鉴别,但临床上有一部分患者心肌肥厚局限于心尖部,容易漏诊,需行心脏磁共振检查确诊。

β 受体阻滞剂是改善症状的一线治疗药物,患者入院后给予 β 受体阻滞剂改善了症状。若患者不耐受 β 受体阻滞剂,可考虑给予非二氢吡啶类钙离子通道阻滞剂,但二者合用可能会导致严重心动过缓及高度房室传导阻滞^[11],需谨慎处理。另给予患者小剂量利尿剂以改善心力衰竭症状,过程中也注意防止了低钾血症的发生。但上述药物治疗无效时可考虑手术切除室间隔肥厚的心肌。本例患者为非梗阻性HCM且药物治疗尚有效,不建议手术。另外,HCM患者新发房颤应恢复窦性心律和控制心室率,针对此患者笔者考虑房颤病程较长,故使用 β 受体阻滞剂控制心室率。但对所有HCM伴阵发性、持续性或永久性房颤的患者,建议口服华法林抗凝治疗来预防血栓^[11]。而本例患者入院时已做凝血常规检查指导华法林用量,使国际标准化比值达标。为降低出血风险,叮嘱患者应定期复查凝血常规。

综上,由于HCM表现型多样,其诊断应结合病史、临床表现、心电图、超声心动图及心脏磁共振等,同时应区别其他原因引起的心肌肥厚。首次怀疑HCM时应行超声心动图或心脏磁共振检查明确诊断,必要时行心肌活检和基因检测,以免造成误诊或漏诊。

【参考文献】

- [1] Guttman OP, Rahman MS, O'Mahony C, *et al.* Atrial fibrillation and thromboembolism in patients with hypertrophic cardiomyopathy: systematic review[J]. *Heart*, 2014, 100(6): 465-472. DOI: 10.1136/heartjnl-2013-304276.
- [2] Maron BJ, Maron MS, Semsarian C. Genetics of hypertrophic cardiomyopathy after 20 years: clinical perspectives[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2012, 60(8): 705-715. DOI: 10.1016/j.jacc.2012.02.068.
- [3] 陈灏珠,钟南山,陆再英,等. 内科学[M]. 北京:人民卫生出版社,2013:277-281.
- [4] Parato VM, Antonceccchi V, Sozzi F, *et al.* Echocardiographic diagnosis of the different phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Cardiovasc Ultrasound*, 2016, 14(1): 30. DOI: 10.1186/s12947-016-0072-5.
- [5] Dominquez F, González-López E, Padron-Barthe L, *et al.* Role of echocardiography in the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Heart*, 2018, 104(3): 261-273. DOI: 10.1136/heartjnl-2016-310559.
- [6] Rickers C, Wilke NM, Jerosch-Herold M, *et al.* Utility of cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 2005, 112(6): 855-861. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.104.507723.
- [7] O'Hanlon R, Assomull RG, Prasad SK. Use of cardiovascular magnetic resonance for diagnosis and management in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Curr Cardiol Rep*, 2007, 9(1): 51-56.
- [8] Maron MS, Finley JJ, Bos JM, *et al.* Prevalence, clinical significance, and natural history of left ventricular apical aneurysms in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 2008, 118(15): 1541-1549. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.781401.
- [9] Weinsaft JW, Kim HW, Crowley AL, *et al.* LV thrombus detection by routine echocardiography: insights into performance characteristics using delayed enhancement CMR[J]. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2011, 4(7): 702-712. DOI: 10.1016/j.jcmg.2011.03.017.
- [10] Puntmann VO, Gebker R, Duckett S, *et al.* Left ventricular chamber dimensions and wall thickness by cardiovascular magnetic resonance: comparison with transthoracic echocardiography[J]. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2013, 14(3): 240-246. DOI: 10.1093/ehjci/jes145.
- [11] 中国医师协会心力衰竭专业委员会,中华心力衰竭和心肌病杂志编辑委员会. 中国肥厚型心肌病管理指南2017[J]. *中华心力衰竭和心肌病杂志*, 2017, 1(2): 65-86. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2096-3076.2017.12.001.

Heart Failure Committee of Chinese Medical Doctor Association, Editorial Board of Chinese Journal of Heart Failure and Cardiomyopathy. Management guide of Chinese hypertrophic cardiomyopathy 2017[J]. *Chin J Heart Failure Cardiomyopathy*, 2017, 1(2): 65-86. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2096-3076.2017.12.001.

(编辑:张美)