

心脏淀粉样变性误诊1例报道

刘红军¹,卢建平¹,卢国群¹,丁冬生²,束芳³,叶星⁴

(¹丹阳市中医院心血管内科,²内分泌科,³超声科,⁴病理科,江苏 丹阳 212300)

[关键词] 心脏淀粉样变;高血压性心脏病

[中图分类号] R541

[文献标志码] B

[文章编号] 1007-4368(2014)01-127-02

doi:10.7655/NYDXBNS20140131

1 病例摘要

患者,男,73岁,因“活动后胸闷1年”于2012年4月18日入院。患者有高血压病史6年,口服卡托普利降压治疗。患者1年前无明显诱因出现活动后胸闷乏力,伴双下肢水肿,在当地医院查心电图(ECG):心房颤动,肢导联低电压, $V_1\sim V_3$ r波递增不良,II、III、avF见异常Q波(图1);心脏彩超(UCG):室间隔肥厚(IVS)19 mm,左室后壁(LVPW)13 mm,心尖部(AP)13 mm,左室舒张期内径(LVDd)38 mm,射血分数(EF)73%,舒张功能减退,少量心包积液,甲状腺功能:三碘甲状腺原氨酸(FT3):4.93 pmol/L(3.1~6.8 pmol/L)、游离甲状腺素(FT4):15.3 pmol/L(12~22 pmol/L)、促甲状腺素(TSH):7.7 mU/L(0.27~4.2 mU/L)。胸部CT:两肺纹理增多模糊,两下肺部分压迫性肺不张,两侧胸腔中等量积液。行冠状动脉造影阴性,胸水检查示漏出液,胸水涂片未见抗酸杆菌,诊断为肥厚型心脏病,心功能不全。予呋塞米、螺内酯利尿、倍他乐克控制心室率、泰嘉抗血小板及胸水穿刺放液等治疗后稍好转,但病情反复发作并加重,遂转入本院。入院查体:体温37.0℃,脉搏90次/min,呼吸19次/min,血压100/80 mmHg,神清,消瘦貌,全身皮肤黏膜无黄染,双上肢、颈部及腹部见散在瘀点,无肝掌蜘蛛痣,全身浅表淋巴结未及肿大,舌体稍肥大,颈软,气管居中,双侧甲状腺无肿大,颈静脉充盈,肝颈返流征(+),心律齐,心音低,各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音及异常心音,两下肺叩诊实音,两肺呼吸音粗,两下肺可闻及少许湿性啰音。腹膨隆,肝脾肋下未及。移动性浊音(+),肠鸣音正常,双下肢中度凹陷性水肿。

辅助检查:血常规:正常;尿常规:(-);粪便常规:(-);血生化:基本正常;补体C3:0.915 g/L(0.9~

1.8 g/L),C4:0.23 g/L(0.1~0.4 g/L);免疫球蛋白:IgG:7.7 g/L(7.0~16.0 g/L),IgM:1.04 g/L(0.4~2.3 g/L),IgA:1.26 g/L(0.7~4.0 g/L);肝胆B超:肝多发囊肿,胆囊切除术后,中等量腹腔积液;胸水及腹水检验提示漏出液,心脏彩超:IVS:20 mm,LVPW:17 mm,AP:19 mm,LVDd:38 mm,EF:62%,舒张功能减退,少量心包积液,甲状腺功能:FT3:1.85 pmol/L、FT4:7.5 pmol/L、TSH:30.95 mU/L;心电图形态同前。

初步诊断为甲状腺功能减退性心肌病,继续予利尿、扩血管、抗血小板及补充左旋甲状腺素片(雷替斯)治疗,但患者病情仍逐步加重,血压下降至85~90/60~70 mmHg,3个月后复查心脏彩超:IVS:20 mm,LVPW:14 mm,AP:17 mm,LVDd:39 mm,EF:52%,舒张功能减退,少量心包积液,且病程中复查甲状腺功能反复出现FT3、FT4不升反降,而TSH异常升高,经甲状腺素片治疗后好转,遂取患者牙龈及甲状腺活检:刚果红和甲基紫染色均阳性,符合淀粉样变性(图2)。综合患者临床表现及免疫组化结果,心脏淀粉样变性诊断明确。遂停用倍他乐克,并将雷替斯逐步加量至150 μg/d,患者血压升至100~110/70~80 mmHg。6个月后复查心脏彩超:IVS:22 mm,LVPW:22 mm,AP:20 mm,LVDd:39 mm,EF:39%,收缩舒张功能减退,少量心包积液(图3)。后患者病情仍逐步加重,遂放弃治疗,自动出院,出院后1个月随访已死亡。

2 讨论

心脏淀粉样变性指淀粉样蛋白质前体物质在心脏内沉积,临床上常表现为限制性心肌病或充血性心力衰竭伴有或不伴有各种类型传导阻滞^[1]。临床上通常按其病因分为原发性、家族性、老年性、继发

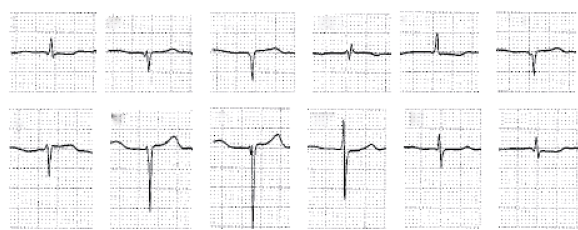


图1 心电图见心房颤动,肢导联电压低, $V_1\sim V_3$ r波递增不良,II、III、aVF见异常Q波

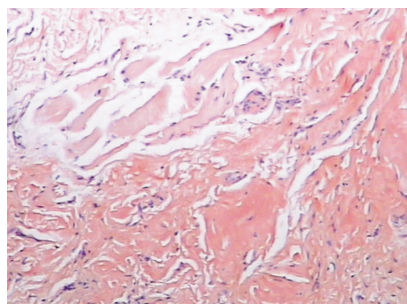


图2 牙龈根部活检标本刚果红染色示淀粉样物,弹力纤维呈红色,细胞核呈蓝色($\times 100$)

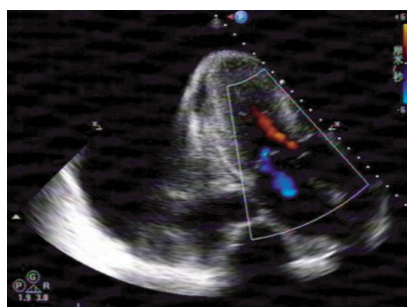


图3 心脏超声见心肌回声欠均匀,见颗粒样强光点散在分布

性及透析相关性5种类型。其特征性的ECG和UCG表现:ECG表现为标准导联、肢导联低电压和胸前导联r波递增不良(类似心肌梗死图形),下壁和(或)前壁异常Q波,常伴心房颤动和传导阻滞;UCG表现为心室壁和室间隔明显对称性肥厚(增厚的心肌呈颗粒状闪烁样回声,即“闪耀症”)、左室腔大小正常或缩小、左室舒张功能减退。UCG示心室壁肥厚(“质”)而ECG却为低电压(“电”)的“质/电”矛盾现象,是淀粉样物质心肌浸润的独特特征和诊断的重要依据^[2]。

淀粉样变性多发于中老年患者,是系统性疾病,不仅可累及循环系统,还常累及肾脏、消化、神经、血液、皮肤、呼吸、内分泌等多个系统。临床表现复杂多样,易误诊漏诊。本病例初误诊为肥厚性心肌病,但患者心脏彩超示对称性心肌肥厚,增厚的心肌呈颗粒状闪烁样回声;心肌肥厚而心电图示肢导联低

电压;出现进行性低血压。后误诊为甲状腺功能减退性心肌病,但患者病初仅为亚临床甲减,病程中心脏超声示心肌肥厚,但心室腔大小正常;经补充甲状腺激素后心肌进一步增厚,病情进一步恶化;病程中患者补充甲状腺激素后甲状腺功能出现FT3、FT4进一步下降,而TSH异常升高。综合患者临床特点及病理活检特殊染色结果,患者心脏淀粉样变诊断明确,同时病变累及甲状腺致甲状腺功能减退。

淀粉样变预后较差,出现心脏受累预后更差,发生慢性心力衰竭后平均存活期为6个月^[3]。临床需提高对该病的认识,根据患者临床特征,综合其他系统受累表现,尽早活检特殊染色确诊。对中老年心衰患者需注意以下临床线索:①舌体肥大^[4];②既往有高血压(或明显肾损害)却伴进行性低血压;③ECG肢导联低电压和胸导联r波递增不良(类心肌梗图形),UCG示左室肥厚(心肌回声增强,呈颗粒样闪烁),但左室腔正常或缩小,呈“质/电”矛盾现象^[5];④心衰伴甲状腺功能减退,补充甲状腺激素后病情未好转反而加重;⑤心室腔不大伴进行性难治性心衰,多浆膜腔积液^[6];⑥已知系统性淀粉样变伴左室衰竭。临床确诊依靠活检,心内膜活检是诊断心脏淀粉样变的金标准,国外报道病理检查阳性率超过90%以上^[7],但因采集困难,临床常取心外组织如肾脏、口腔、肝脏、肠道黏膜、腹壁脂肪、骨髓等活检^[8]。

[参考文献]

- [1] Shah B, Inoue Y, Mehra MR. Amyloidosis and the heart [J]. Arch Intern Med, 2006, 166(17):1805-1813
- [2] 毛焕元,曹林生. 心脏病学[M]. 北京:人民卫生出版社,2001:1192-1193
- [3] 马爱群,吴格如. 心脏淀粉样变性诊断与治疗(附病例介绍与分析)[J]. 中华心血管病杂志,2006,34(12):1150-1152
- [4] 郑际烈. 口腔粘膜病诊断学[M]. 南京:江苏科学技术出版社,1999:102,151,189
- [5] 程中伟,田庄,方全,等. 心脏淀粉样变患者的心电图和心脏超声特点[J]. 中华心血管病杂志,2010,38(7):606-609
- [6] 毛歆歆,崔全才. 心肌淀粉样变性的研究及进展[J]. 诊断病理学杂志,2011,18(6):468-471
- [7] Palladini G, Merlini G. Current treatment of AL amyloidosis[J]. Haematologica, 2009, 94(8):1044-1048
- [8] 毛歆歆,赵大春,崔全才,等. 心肌淀粉样变性的临床病理[J]. 协和医学杂志,2012,3(1):89-94

[收稿日期] 2013-07-03