

30例 Wilson 病患者动态心电图分析

杨广娥,胡文彬,韩丽,吴筠凡,杨任民

(安徽中医学院神经病学研究所附属医院,安徽合肥 230061)

摘要:目的:了解 Wilson 病(Wilson's disease,WD)患者的动态心电图异常情况,并分析其发生机制。方法:对30例WD患者的动态心电图特征进行观察分析。结果:WD患者动态心电图主要表现为活动时窦性心动过速(窦速)和休息时窦性心动过缓(窦缓)、偶发房性期前收缩(房早)和室性期前收缩(室早)、房性心动过速、室性心动过速及窦房传导阻滞等,个别心电图异常明显者为病程长且驱铜治疗不正规、神经系统症状严重者。结论:WD患者的动态心电图存在较多异常改变,其发生机制主要为铜在中枢神经系统沉积所致中枢性自主神经功能障碍,铜在心肌沉积所致心肌损害或肝硬化所致代谢性心脏损害。

关键词:Wilson 病;动态心电图;心电图

中图分类号:R742.4 **文献标识码:**A **文章编号:**1000-2219(2009)04-0022-03

肝豆状核变性,属常染色体隐性遗传性铜代谢障碍疾病,1912年Wilson首次详细描述其临床表现与病理变化,因此也称Wilson病(Wilson's disease,WD)。患者因铜排泄障碍,体内过量铜广泛沉积,导致相应脏器功能或结构损害,产生复杂多样的临床表现。临床以慢性肝脏损害症状及基底节区损害所致锥体外系症状为主,部分患者以血尿、蛋白尿等肾脏损害症状较突出或与肝脑症状同时存在,少数患者有明显的骨关节疼痛、畸形,骨折在该病患者中发生率明显增高^[1]。尽管临床很少有WD并发心脏病症状的报道,但该病患者中,心脏受累情况越来越引起临床重视。笔者间断收集了1996年至2006年我院30例WD住院患者的心电图资料,并进一步观察其动态心电图特点^[2],同时对其临床意义进行分析。

1 对象与方法

1.1 观察对象 30例WD患者均为我院确诊的住院病人,均符合WD诊断标准(血铜、铜蓝蛋白、铜氧化酶明显低于正常;24h尿铜明显增高;角膜K-F环阳性;肝脏B型超声示:特征性慢性肝硬化改变),无特殊心脏疾病史及长期应用激素等,无合并其他系统性疾病,无酗酒。30例患者中男21例,女9例;年龄12~44岁,平均(24±8)岁,病程半个月至23年。临床类型中不包括有严重腹水及扭转痉挛重症期的患者。

1.2 方法 患者入院后均进行常规12导心电图检查,发现有异常心电图表现或患者有心慌、胸闷等不适时,就加做动态心电图检查,部分患者为正常心电图而加做动态心电图检查。接受检查期间,患者进

行日常活动,无明显情绪波动,不从事剧烈运动。动态心电图监测采用合肥新科电子技术公司生产的DCG-9000C型三导联动态心电图分析系统,24h信息实时分析,可精确记录17种异常心电图波。

2 结果

30例患者中,心电图表现为:12导联普通心电图正常范围窦性心律15例;窦性心动过速2例,最快心率125次/min;窦性心动过缓10例,最慢心率47次/min,其中1例有心慌、胸闷不适。有2例存在ST段水平压低;2例存在频发室早、室早二联律,其中1例同时存在间位性室早及Q-T间期延长,1例存在预激综合征B型。

24小时动态心电图结果:30例均表现为窦性心律,20例表现为活动时窦性心动过速,休息时窦性心动过缓;9例仅表现为窦性心动过速,1例仅有窦性心动过缓的表现。2例表现有房性早搏,伴有短阵房性心动过速。2例表现频发室性早搏,室性早搏二联律,其中1例同时存在间位性室性早搏、偶发室上性早搏、罕见室性心动过速,且临床上表现出反复心慌、胸闷。1例患者存在Ⅱ度2型窦房传导阻滞。1例患者在普通和动态心电图均表现为预激综合征B型。共6例患者临床中心慌、胸闷等不适主诉。普通心电图表现正常的15例患者中,有4例动态心电图为异常表现,结果分析中偶发房性早搏或室性早搏不视为异常心电图。

3 讨论

临床较少有WD患者并发心脏病症状的报道,因心脏病而致死的患者,仅2例文献报道。自主神经系统对心律失常的发生、维持以及症状产生具有重要作用^[3],WD患者存在排便障碍、出汗增多等自

作者简介:杨广娥(1973-),女,医学硕士,主治医师

主神经症状,因此认为其心电图异常与自主神经功能障碍相关。Meenakshi-Sundaram S等^[4]通过皮肤交感神经反应试验及深呼吸时心电图RR间期的变化(即心率变异性)等临床试验和电生理方法,检测50例不同病程及疾病严重程度的WD患者的自主神经功能。结果发现有5例患者至少有一种自主神经症状,而1例无症状患者却有明显的姿位性低血压,有7例表现为皮肤交感神经反应试验无反应及心室变异率异常。试验中观察到自主神经功能异常与中枢神经系统损害严重性密切相关,患者头颅磁共振大多表现为明显的基底节或脑干异常信号,因此认为WD患者自主神经功能损害为中枢性损害。

Factor SM等^[5]对9例WD患者的尸检情况进行分析,9例患者中均存在不同程度的心肌间质纤维变性,小血管硬化,局灶性炎性细胞浸润。有3例心脏肥厚,1例患者主动脉结变性,1例15岁患者有很严重的左冠状动脉硬化,1例患者有很突出的心肌变形。研究发现患者明确的肝脏形态学改变符合心脏病的特点。

Kuan P等^[6]连续观察了53例WD患者的心电图情况,其中18例(34%)有心电图异常,包括左心室肥大、双室肥大、早期复极化、ST段压低、T波倒置,房性或室性期前收缩、房颤、窦房传导阻滞、莫氏I型房室传导阻滞,其中有5例(33%)乏氏试验阳性。53例患者中8例(19%)表现为无症状的直立性低血压,有2例为心源性死亡,1例死于反复心室颤动,另1例死于扩张型心肌病。因此认为心脏受累同肝脏和脑症状一样,属于WD的主要症状之一。

Hlubocka Z等^[7]通过对42例WD患者行超声心动图检查,结果发现患者心室间隔和左室后壁厚度明显增加,9例患者存在向心性左室型,1例

表现为左室肥大。王爱鱼等^[8]认为门静脉高压形成体循环高动力循环状态参与引起心肌损伤。

本组30例患者普通心电图异常率为50%,动态心电图异常率为63.3%,较文献报道^[6]略高。综合文献及本组观察结果,WD患者普通心电图改变不能及时反映心脏受损状况,动态心电图较普通心电图能较多发现异常改变,有利于提高心电图检查敏感性。中枢性自主神经功能失调、铜在心肌的直接沉积及肝硬化引起的门静脉高压等共同构成了心脏损害的因素。对于早期心电图异常,以中枢性自主神经功能失调为主者,充分治疗后多可稳定。随病情进展,则愈后较差。中西医结合驱铜治疗,因改善了铜对脏器的损害,对心脏的改善作用是肯定的。

参考文献:

- [1]杨任民.肝豆状核变性[M].合肥:安徽科技出版社,1995:31-110.
- [2]黄宛.临床心电图学[M].北京:人民卫生出版社,2003:51-55.
- [3]林治湖,杨延宗,杨东辉.自主神经系统与心律失常[J].中华心律失常学杂志,2002,6(2):120-122.
- [4]Meenakshi-Sundaram S, Taly AB, Kamath V, et al. Autonomic dysfunction in Wilson's disease: A clinical and electrophysiological study[J]. Clin Auton Res, 2002,12(3):185-189.
- [5]Factor SM, Cho S, Sternlieb I, et al. The cardiomyopathy of Wilson's disease: Myocardial alterations in nine cases[J]. Virchows Arch A Pathol Anat Histol, 1982,397(3):301-311.
- [6]Kuan P. Cardiac Wilson's disease[J]. Chest, 1987,91(4):579-583.
- [7]Hlubocka Z, Marecek Z, Linhart A, et al. Cardiac involvement in Wilson's disease[J]. J Inher Metab Dis, 2002,25(4):269-277.
- [8]王爱鱼,侯培珍,高军.肝硬化所致心脏损害:附96例尸解分析[J]. Clin J Dig, 1998,18(3):184.

(收稿日期:2009-02-10)

Analysis on Dynamic Electrocardiogram Results in Patients with Wilson's Disease: A Report of 30 Cases

YANG Guang-e, HU Wen-bin, HAN Li, WU Jun-fan, YANG Ren-min

(Institute of neurology, Anhui College of Traditional Chinese Medicine, Anhui Hefei 230061, China)

Abstract: Objective: To evaluate the various dynamic electrocardiogram (DCG) changes in patients with Wilson's disease (WD). Methods: The DCG of 30 WD patients were systematically analyzed by professional observer after excluding other causes that could induce DCG abnormalities. Results: DCG in WD patients showed such abnormalities as sinus tachycardia, sinus bradycardia, atrial or ventricular premature contraction, auricular tachycardia, ventricular tachycardia, sinoatrial block and et al. Severe DCG abnormalities were found in patients with long duration of illness, irregular decoppering treatment and severe neurological impairment. Conclusion: DCG abnormalities are not uncommon in WD and are presumably related to an underlying cardiomyopathy due to deposition of copper in heart, at the same time copper deposition

苦碟子注射液治疗慢性阻塞性肺病 急性加重期临床观察

孟翠弟, 刘雪白, 周秀梅, 李翠萍, 刘珊珊, 阎菊, 孙汉萍, 马杰, 高俊霞

(北京市丰台医院, 北京 100071)

摘要:目的:观察苦碟子注射液治疗慢性阻塞性肺病(chronic obstructive pulmonary disease, COPD)急性加重期的临床疗效,并探讨其作用机制。方法:将100例COPD急性加重期患者随机分为治疗组与对照组各50例,两组均采用西医常规治疗,治疗组在此基础上加用苦碟子注射液30 ml 静脉滴注,每日1次,7 d为1个疗程,共治疗2个疗程。观察并比较两组症状、体征复常时间及治疗前后血液流变性和血气分析指标。结果:治疗组症状、体征复常时间较对照组显著缩短($P < 0.05$);与治疗前比较,治疗后治疗组红细胞比容、血纤维蛋白原和二氧化碳分压显著降低,血氧分压显著升高($P < 0.01$),其升高和降低幅度显著大于对照组($P < 0.01$)。结论:在常规西医治疗的基础上,加用苦碟子注射液治疗COPD急性加重期可缩短呼吸衰竭改善时间,提高临床疗效。

关键词:慢性阻塞性肺病;急性期;血液流变学;血气分析;苦碟子注射液

中图分类号:R562;R563 **文献标识码:**A **文章编号:**1000-2219(2009)04-0024-02

慢性阻塞性肺疾病(chronic obstructive pulmonary disease, COPD)属祖国医学“肺胀”、“喘证”范畴。其急性加重期,中医辨证可分为风寒束肺型、痰热壅肺型、痰瘀阻肺型和阳虚水停型^[1]。本研究采用随机对照试验的方法,观察苦碟子注射液治疗痰瘀阻肺型COPD急性加重期的临床疗效。

1 临床资料

1.1 诊断标准 病例均符合《中药新药临床研究指导原则》^[2]中COPD的诊断标准及中医辨证分型标准。

1.2 纳入与排除标准 ①纳入标准:符合诊断标准的住院患者;均因急性呼吸道感染诱发COPD急性发作。②排除标准:合并肝、肾和造血系统等严重原发性疾病、精神病患者;年龄 < 18 岁;妊娠期或哺乳期妇女;对所用药物过敏者。

1.3 入组病例情况 病例均为2007年8月至2008年12月本院住院患者,共100例,按随机数字表将患者分为两组:单数为治疗组,双数为对照组。治疗组50例,男39例,女11例,年龄54~80岁,平均65岁。对照组50例,男38例,女12例,年龄53~81岁,平均67岁。两组患者均有慢性咳、痰、喘反复发作史8~40年,入院前1周内均有不同程度的发热、咳喘加重、

紫绀、颈静脉怒张、肺部干湿啰音、肝大、下肢水肿及相应的X线胸片、心电图改变。

2 方法

2.1 治疗方法 对照组采用鼻导管持续低流量吸氧,氧流量2 L/min,抗感染用派拉西林他唑巴坦(石药集团中诺药业(石家庄)有限责任公司生产,批准文号:国药准字H20045799)4.5 g加入9.0 g/L氯化钠注射液100 ml中,静脉滴注,每日2次。治疗组在上述治疗基础上,采用苦碟子注射液(商品名:碟脉灵,吉林通化华夏药业有限责任公司生产,批准文号:国药准字Z20025450)30 ml加入9.0 g/L氯化钠注射液250 ml中,静脉滴注,每日1次。7 d为1个疗程,两组患者均治疗2个疗程。

2.2 指标观察 ①两组患者分别于治疗前后、空腹、非吸氧状态下,抽取前肘静脉血2 ml及桡动脉血1 ml分别做血液流变性、动脉血气分析测定;②观察发热、咳嗽、脓性痰、湿性啰音消失时间、X线胸片。

2.3 统计学方法 实验结果为计量资料的,用“ $\bar{x} \pm s$ ”表示,多组间均数比较采用方差分析,均数之间两两比较采用 q 检验;两组总有效率比较采用 χ^2 检验。采用SPSS 11.5统计软件进行统计学分析。

3 疗效观察

3.1 疗效标准^[2] 显效:间断咳嗽,痰为白色泡沫黏痰,易咳出,两肺偶闻啰音,肺部炎症大部分吸收

作者简介:孟翠弟(1974-),女,医学硕士,主治医师

in diencephalon, hypothalamus and brainstem nuclei and severe liver damage may underlie this.

Key words: Wilson's disease; Dynamic electrocardiogram; Electrocardiogram