

# 两例右室心肌病猝死患者尸检分析

郑宇夫, 杨丽, 曾玉洁, 张尚侯, 金鹏跃, 唐任宽  
(重庆医科大学基础医学院法医学系, 重庆 400016)

【关键词】致心律失常性右室心肌病; 心源性猝死; 法医病理学; 案例报道  
【中图分类号】D919.4; R542.2; R541.7 【文献标志码】B

致心律失常性右室心肌病 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC) 是一种原发性心肌病, 病理表现为右心室心肌细胞被脂肪或纤维组织替代<sup>[1-2]</sup>。ARVC 发病隐匿, 无特异性症状, 临床多表现为心悸、晕厥发作 (主要发生在运动时) 和由快速性室性心动过速引起的心律失常性心脏骤停, 快速性室性心动过速可恶化为心室颤动, 最终导致心源性猝死 (sudden cardiac death, SCD)<sup>[3-4]</sup>, 部分患者以猝死为首要症状。ARVC 临床表现复杂, 缺乏单一诊断标准, 自 1994 年初次确立诊断标准, 经两次修改后, 2010 年国际工作小组发表诊断标准 (2010-TFC) 从超声心动图、心电图复极化异常、整体或局部心脏结构或功能改变及心室壁组织特征、心律失常表现、家族史六个方面组合定义建立了“确定”“临界”或“可能”三个 ARVC 诊断等级, 该标准是目前最常用的诊断标准<sup>[5]</sup>。目前对 ARVC 的病理生理过程存在争议, 提出了右心发育不良学说, 炎症学说, 基因突变学说及干扰 wnt/ $\beta$ -catenin 信号通路假说。但该疾病发病机制仍缺乏相应的研究。本研究从法医病理表现报道两例 ARVC 猝死病例。

## 1 临床资料

案例一: 王某, 女性, 40 岁, 被人发现在其朋友家中死亡, 既往体健。大体标本检验: 心脏重 290 g, 心外膜脂肪组织增生, 左右心室腔扩张 (右心室为主), 心室肌厚度: 左 1.2 cm, 右 0.3 cm, 右心室壁脂肪组织浸润肌层 (以近心尖处明显), 右心房内膜片状灰白色增厚, 近三尖瓣处及近右心耳处心房内膜下呈黄色, 左心室壁脂肪与肌层分界明显, 无明显脂肪浸润改变。冠状动脉开口正常, 管腔无明显狭窄。组织学检查主要发现右心房、室心肌细胞排列较紊乱, 心肌细胞较广泛陈旧坏死伴纤维组织增生, 窦房结处心肌细胞变性、坏死伴淋巴细胞浸润; 右心间质

脂肪细胞浸润及纤维组织增生伴散在淋巴细胞浸润, 心外膜脂肪细胞增生, 表面纤维组织增生、纤维素渗出及灶性、散在淋巴细胞浸润; 左心房、室心肌细胞无明显病变; 排除损伤、窒息、中毒与其它致死性疾病, 符合右室心肌病引起急性循环、呼吸衰竭死亡。见图 1 及图 2。

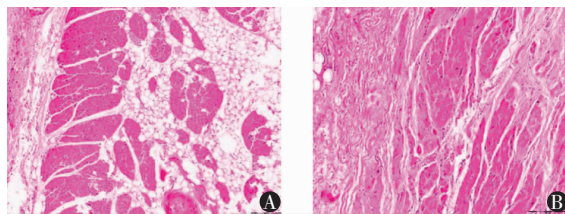


图 1 右室心肌 HE 染色

A. 右心室外膜脂肪组织增生, 向肌层浸润; B. 心肌间质纤维组织增生浸润肌层伴少量淋巴细胞浸润。

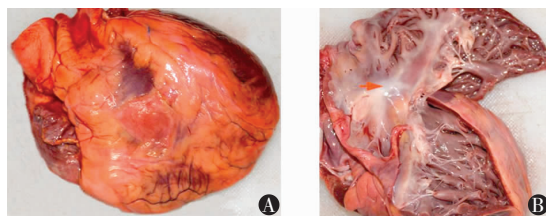


图 2 心脏解剖图

A. 右心室明显扩张; B. 右心房及右心室内膜增厚, 呈灰白色。

案例二: 陈某, 女性, 43 岁, 因发现子宫肌瘤入院, 入院后完善妇科检查返回病房途中突发胸闷、呼吸困难, 血压 80/50 mmHg, 心电图示窦性心动过缓伴不齐, III、aVF T 波改变, R 波递增不良, 约 10 min 后出现心跳骤停, 抢救无效死亡。大体标本检验: 心脏重 360 g, 左右心室腔明显扩张, 心外膜脂肪组织增生 (右心显著), 右心房局部内膜增厚, 粗糙, 表面纤维素样附着物, 右心室内膜轻度增厚。心室肌厚度: 左 1.1 cm, 右 0.1~0.2 cm (右心室游离壁近心尖处心室肌厚度约 0.1 cm), 三尖瓣及二尖瓣瓣膜

轻度增厚,余各瓣膜光滑,冠状动脉管腔无明显狭窄。组织学表现、死亡原因与案例一相似。

## 2 讨论

多数 ARVC 患者发病年龄在 20~40 岁<sup>[6]</sup>,发病隐匿,无特异性临床表现,多表现为心悸、晕厥(主要发生在运动时)和 SCD<sup>[3,7]</sup>,甚至部分患者死前无任何异常表现。本研究中,两例患者年龄大致符合普遍的发病年龄。其中一例死亡前无任何异常表现,另一例突发胸闷,血压下降等,约 10 min 后心跳骤停。因起病隐匿,无特异临床表现,死亡迅速、出人意料,容易怀疑为他杀死亡,故非尸检无法发现其死因。

心电图对诊断 ARVC 的电异常具有一定的临床价值,包括去极化/复极化改变和室性心律失常<sup>[8]</sup>;本研究一例患者发病后心电图示窦性心动过缓伴不齐,Ⅲ、aVF 导联 T 波改变,心电图并无特异性改变。ARVC 患者早期心电图可表现为左束支传导阻滞型室性心动过速<sup>[9]</sup>;中晚期患者可出现右胸导联 QRS 波延长,ε 波,左心室 V4-V6 导联 T 波倒置。T 波倒置是 ARVC 心电图最常见的改变,但非特异性改变,故不能仅凭 T 波倒置诊断 ARVC,但可协助诊断 ARVC。心脏超声心动图、核磁共振是 ARVC 的重要辅助检查<sup>[10]</sup>,但本研究两例患者死亡迅速,且先前无心脏疾病表现,故缺乏相应检查。ARVC 主要由右心室结构改变引起,可分为三个阶段:“隐匿”阶段:右心室结构发生不明显或细微的变化,结构改变常发生在“发育异常三角”区域(心尖、右心室流入道和流出道),此时患者可能已经有 SCD 的风险;“显性”阶段:患者常常出现症状性室性心律失常并伴有更明显的右心室形态和功能异常;右心功能衰竭期:右心室功能不全,导致右侧心力衰竭,左心室功能相对保留<sup>[11]</sup>。而目前也有研究<sup>[12]</sup>表明,ARVC 可有第四个阶段:右心功能衰竭累及左心室,引起双心室功能障碍。本研究两例患者未发现明显左心室病变,心外膜脂肪增生均发生于危险三角区,且浸润程度逐渐加重(靠近危险三角区中心部最为严重),组织学改变为心肌细胞较广泛陈旧坏死伴纤维组织增生,窦房结处心肌细胞变性、坏死伴淋巴细胞浸润,表明可能为早期发病引起的 SCD,但是否出现室性心律失常仍缺乏临床资料支持。

由于 ARVC 临床表现与扩张型心肌病(dilated cardiomyopathy, DCM)相似,早期均无明显症状,终末期可累及左心室,表现为双心室扩张、功能障碍,

临床易误诊为 DCM<sup>[13]</sup>。大体表现方面,DCM 表现为左心室扩张,无明显的脂肪组织浸润表现,心肌与心外膜脂肪分界明显,ARVC 以右心变化显著,因此,在尸体检验时应注意将其与 DCM 区分。

## 参考文献

- [1] Marcus FI, Fontaine GH, Guiraudon G, et al. Right ventricular dysplasia: A report of 24 adult cases [J]. *Circulation*, 1982, 65 (2): 384-398.
- [2] Brieler J, Breeden MA, Tucker J. Cardiomyopathy: An Overview [J]. *American Family Physician*, 2017, 96(10): 640-646.
- [3] Corrado D, Basso C, Judge D. Arrhythmogenic cardiomyopathy [J]. *Circulation Research*, 2017, 121(7): 784-802.
- [4] 林晶, 吉庆伟, 刘伶. 致心律失常性心肌病的研究进展 [J]. *心血管病学进展*, 2020, 41(12): 1247-1250.
- [5] Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the task force criteria [J]. *European Heart Journal*, 2010, 31(7): 806-814.
- [6] Cox MG, van der Zwaag PA, van der Werf C, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Pathogenic desmosome mutations in index-patients predict outcome of family screening: Dutch arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy genotype-phenotype follow-up study [J]. *Circulation*, 2011, 123(23): 2690-2700.
- [7] Corrado D, Basso C, Nava A, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Current diagnostic and management strategies [J]. *Cardiology in Review*, 2001, 9(5): 259-265.
- [8] Zorzi A, Migliore F, Elmaghawry M, et al. Electrocardiographic predictors of electroanatomic scar size in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Implications for arrhythmic risk stratification [J]. *Journal of Cardiovascular Electrophysiology*, 2013, 24(12): 1321-1327.
- [9] Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy [J]. *Lancet*, 2009, 373(9671): 1289-1300.
- [10] Borgquist R, Haugaa KH, Gilljam T, et al. The diagnostic performance of imaging methods in ARVC using the 2010 Task Force criteria [J]. *European Heart Journal Cardiovascular Imaging*, 2014, 15(11): 1219-1225.
- [11] Corrado D, Fontaine G, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy: Need for an international registry [J]. *Circulation*, 2000, 101(11): E101-E106.
- [12] Brandimarte F, Battagliese A, Pirillo SP, et al. A case of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy with biventricular involvement [J]. *Monaldi Archives for Chest Disease*, 2019, Doi: 10.4081/monaldi.2019.1009.
- [13] Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: Evaluation of the current diagnostic criteria and differential diagnosis [J]. *European Heart Journal*, 2020, 41(14): 1414-1429.

(收稿日期:2022-01-05

修回日期:2022-02-24)