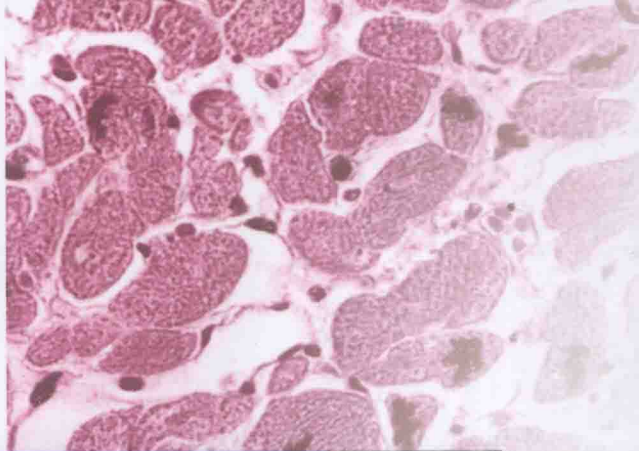




国家心血管病中心



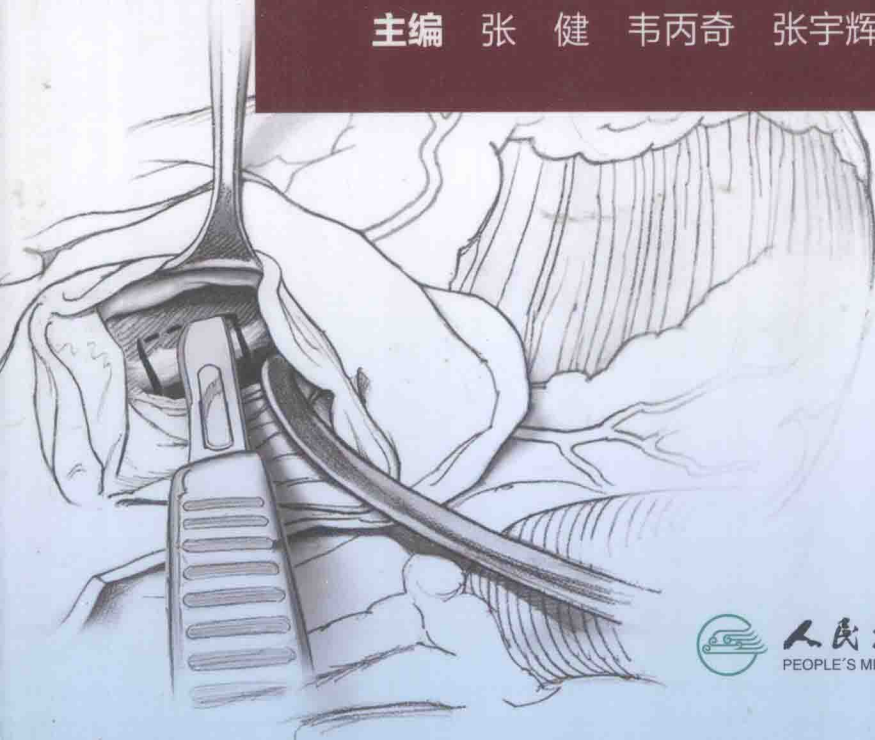
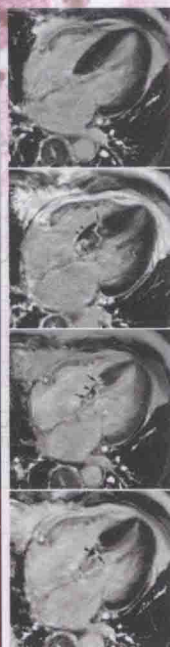
中国医学科学院阜外医院



肥厚型心肌病 合并心力衰竭

—理论精要与典型病例

主编 张 健 韦丙奇 张宇辉



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

肥厚型心肌病 合并心力衰竭

——理论精要与典型病例

主编 张健 韦丙奇 张宇辉

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

肥厚型心肌病合并心力衰竭:理论精要与典型病例/张健, 韦丙奇, 张宇辉主编.—北京:人民卫生出版社, 2015

ISBN 978-7-117-21552-7

I. ①肥… II. ①张…②韦…③张… III. ①心肌病-诊疗②心力衰竭-诊疗 IV. ①R542.2②R541.6

中国版本图书馆CIP数据核字(2015)第239772号

人卫社官网	www.pmph.com	出版物查询, 在线购书
人卫医学网	www.ipmph.com	医学考试辅导, 医学数据库服务, 医学教育资源, 大众健康资讯

版权所有, 侵权必究!

肥厚型心肌病合并心力衰竭
——理论精要与典型病例

主 编: 张 健 韦丙奇 张宇辉

出版发行: 人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph @ pmph.com

购书热线: 010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷: 北京盛通印刷股份有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 710×1000 1/16 印张: 15

字 数: 253 千字

版 次: 2015 年 12 月第 1 版 2015 年 12 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-21552-7/R · 21553

定 价: 99.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ @ pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

编 者

(以章节先后为序)

张 健	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	主任医师
韦丙奇	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	副主任医师
张宇辉	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	副主任医师
周 琼	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	主治医师
黄 燕	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	主治医师
陈旭华	中国医学科学院阜外医院	心律失常中心	主治医师
高晓津	中国医学科学院阜外医院	心内科	副主任医师
刘小宁	中国医学科学院阜外医院	心力衰竭中心	副主任医师
张 炜	中国医学科学院阜外医院	心内科	主治医师
宋来凤	中国医学科学院阜外医院	病理科	教授
王继征	中国医学科学院阜外医院	分子生物学实验室	副教授
张红菊	中国医学科学院阜外医院	超声科	副主任医师
陆敏杰	中国医学科学院阜外医院	影像中心	副主任医师
赵世华	中国医学科学院阜外医院	影像中心	主任医师
孙宏涛	中国医学科学院阜外医院	成人外科中心	副主任医师
王水云	中国医学科学院阜外医院	成人外科中心	主任医师
袁建松	中国医学科学院阜外医院	冠心病中心	副主任医师
乔树宾	中国医学科学院阜外医院	冠心病中心	主任医师

主编简介



张 健

1962年9月生，中国协和医科大学毕业，医学博士。国家心血管病中心，中国医学科学院阜外医院心力衰竭中心，主任医师、教授、博士研究生导师。现任国家心血管病临床医学研究中心副主任，阜外医院心力衰竭中心主任。社会兼职有：中国医师协会心力衰竭专业委员会主任委员、中华医学会心血管病学分会心力衰竭学组副组长；中国医师协会中西医结合分会心血管病专业委员会副主任委员、海峡两岸医药卫生交流协会急诊医学专业委员会副主任委员等。《中华心血管病杂志》编委、《中国循环杂志》常务编委等。重视临床实践，多年来主要致力于心血管病急危重症的诊断和治疗，以及心力衰竭病因的探讨和心肌疾病的研究。强调临床科研，先后主持和参加国家自然科学基金、首都医学发展基金、国家十二五支撑项目、国家公益性基金等多项科研。在国内外杂志，如 *JACC*、《中华心血管病杂志》等刊物上发表科研论文 20 多篇。主编《心力衰竭》、《心内科常见病用药》两部著作。

韦丙奇

医学博士，副主任医师，曾在山西医科大学第二医院心内科工作，2002 年到中国医学科学院阜外医院心内科工作至今。2009 年起，在心力衰竭中心主任张健教授带领下，专注于心力衰竭的临床诊治和科研工作。每年诊治各种心力衰竭患者上千人，不断丰富着在心力衰竭临床救治方面的经验和知识。参与多项有关心力衰竭的国际和国内大规模、多中心临床研究工作，在核心期刊发表心力衰竭相关学术论文 20 余篇，参与编写心力衰竭专著 8 部。中华医学会心血管病学分会第八届委员会心力衰竭学组委员。参与我国“2010 急性心力衰竭诊治指南”和“2014 中国心力衰竭诊治指南”的制定工作。



张宇辉

医学博士，副主任医师，硕士研究生导师，阜外医院心力衰竭中心病房副主任，中华医学会心衰学组委员，中国医师协会心脏重症协会组织委员。独立负责国家自然科学基金等课题。负责阜外医院心衰病房与国外心力衰竭中心开展心衰临床和基础研究的课题合作项目。发表 SCI 及核心期刊学术论文十余篇。



前 言

肥厚型心肌病是人们最早认识到的心肌疾病。自发现后，经过近百年不断深入的临床观察和基础研究，目前我们已经明确了肥厚型心肌病的一些基本特点：如肥厚型心肌病是一种遗传性心肌病，其患病率约 0.2%；家族性的肥厚型心肌病多符合常染色体显性遗传规律，而散发病例则是由自发性基因突变引起。肥厚型心肌病的基本病理改变有：组织形态学是心肌细胞肥大、排列紊乱，单位体积心肌内小冠状动脉分布减少，管壁增厚和管腔狭窄；大体解剖结构是非对称性的心肌肥厚，以局限性室间隔肥厚最常见，也可表现为向心性心肌肥厚。依据患者血流动力学改变的特点，可分为梗阻性和非梗阻性肥厚型心肌病两种类型，这对预后判断和治疗方法的选择有指导意义；肥厚型心肌病的主要并发症有心绞痛、心律失常、心力衰竭、猝死等，其年死亡率约 1%。治疗包括：一般的药物治疗，ICD 植入，对梗阻性肥厚型心肌病的外科手术治疗和介入治疗，以及晚期患者的心脏移植等。

尽管如此，我们对肥厚型心肌病的一些重要方面还缺乏全面深入的认识，如：造成这类患者猝死的因素和机制，肥厚型心肌病合并心力衰竭的类型和发生机制等。本书以丰富的病例资料，展示肥厚型心肌病合并的各种临床类型的心力衰竭，其临床表现的特点、病情发展的规律、实验室和影像检查的发现、治疗的选择及效果等。通过这些生动的病例，可以让读者认识到肥厚型心肌病合并的心力衰竭是如此纷繁复杂和丰富多彩。既可以是单纯的舒张功能不全导致的心力衰竭，也可以是发展至左心室扩张阶段而出现的收缩性心力衰竭，还可以表现为限制型心肌病样的心力衰竭，以及合并感染性心内膜炎而发生的心力衰竭等，即使是心尖肥厚型心肌病这类通常认为预后良好的类型，其实也可以发生典型的心力衰竭，而且恶化了预后。显然，这样丰富的病例资料和系统的对比分析是以往教科书和临床专著所不曾有过的。

本书在提供生动的病例资料的基础上，对每个病例的诊断和治疗进行了理论联系实际的详细而系统的分析，展示了科学的临床思维能力。这种能力在我们面对肥厚型心肌病合并心力衰竭的重症患者时尤其重要。同时，对文

献资料的把握和运用不但增强了论述的力度,而且开阔了读者的视野,加深了我们对这一重症的认识。在典型病例之后,本书还对肥厚型心肌病的基础和临床的几个重要方面进行了详细的讲解,如肥厚型心肌病的病理基础、分子遗传学进展、超声心动图和磁共振成像等的应用,以及对梗阻性肥厚型心肌病的外科和化学消融治疗等。这对我们更加全面和深入地认识和掌握肥厚型心肌病大有裨益。

本书中各个典型病例的写作者都是长期在临床一线工作的、有着丰富临床经验的医师,都有扎实的临床基本功和较强的临床诊治能力。其他各章节的作者都是相关方面有着深厚造诣的专家。由于他们的辛勤劳动,使得各个病例和章节都精彩纷呈。感谢他们的付出。相信本书的出版将丰富和加深我们对肥厚型心肌病的认识,促进我们对肥厚型心肌病合并心力衰竭的研究。这本书为心血管临床医生提供了一本宝贵的参考书,也可供全科医生、研究生和肥厚型心肌病的基础研究者参考。

张 健 韦丙奇

2015 年 9 月

目 录

第一章 肥厚型心肌病概述	1
第二章 肥厚型心肌病合并心力衰竭典型病例	11
病例 1 呈限制性血流动力学表现的肥厚型心肌病	12
病例 2 呈扩张型心肌病样改变的肥厚型心肌病	27
病例 3 左心室中部梗阻的肥厚型心肌病	41
病例 4 梗阻性肥厚型心肌病合并感染性心内膜炎	54
病例 5 肥厚型心肌病合并单纯舒张性心力衰竭	63
病例 6 梗阻性肥厚型心肌病合并冠心病	74
病例 7 心尖肥厚型心肌病合并心力衰竭	92
病例 8 呈肥厚型心肌病样改变的其他心肌疾病	101
第三章 肥厚型心肌病诊断病理学	115
第四章 肥厚型心肌病的遗传学特点	132
第五章 肥厚型心肌病的超声诊断和评价	153
第六章 肥厚型心肌病的磁共振评价	167
第七章 梗阻性肥厚型心肌病的外科手术治疗	192
第八章 梗阻性肥厚型心肌病的介入治疗	204
附录 “2014ESC 肥厚型心肌病诊治指南” 要点	214

第一章

肥厚型心肌病概述

肥厚型心肌病以左心室心肌肥厚为基本病理特点，需除外可引起心肌肥厚的其他心脏疾病和系统性疾病，如主动脉瓣狭窄、高血压、心肌淀粉样变、糖原累积病、Fabry 病以及运动员心脏等。由于分子遗传学的发展，现已明确，肥厚型心肌病是一种常染色体显性遗传性疾病，是编码肌小节蛋白的基因突变所致，已经确定了至少 8 个这样的基因。根据国内外多个流行病学调查结果，全球不同地区肥厚型心肌病的患病率相近，约 0.2%，在各种心肌病中是患病率最高的。因此美国心脏病学院基金会（ACCF）和美国心脏学会（AHA）2011 年“肥厚型心肌病诊断和治疗指南”把肥厚型心肌病定义为一种常见的遗传性心脏病，在形态学上以不能解释的左心室心肌肥厚而心室腔通常不扩大为特点。

一、病理生理改变

肥厚型心肌病的病理生理改变与心肌肥厚的部位和程度有关，主要有以下几个方面：

1. 左室流出道梗阻或左室心腰部梗阻 左室流出道梗阻者，心肌肥厚的部位主要位于室间隔基底部，并突向左室流出道，造成左室流出道狭窄，在心脏收缩时狭窄的左室流出道内形成压力阶差，特别是在合并二尖瓣前叶前向运动（SAM）时，加重左室流出道梗阻。一般以左室流出道压力阶差 $\geq 30\text{mmHg}$ 为左室流出道梗阻的诊断标准。在所有的肥厚型心肌病中，约1/3患者在静息时即有梗阻，又称梗阻性肥厚型心肌病；1/3患者在静息时无梗阻而激发试验后出现梗阻，为潜在梗阻性肥厚型心肌病；另1/3患者在静息和激发下均无梗阻，称为非梗阻性肥厚型心肌病。在罕见的情况下，肥厚的心肌主要位于左心室的中部，造成心腰部梗阻，从心腰部将左心室分为心尖部的高压腔和心底部的低压腔，心尖部的高压腔可向外膨出形成心尖部室壁瘤。不论是左室流出道梗阻还是左室心腰部梗阻，均可引起严重的血流动力学异常，造成心输出量减少、左心室后负荷增加，引起心肌缺血、恶性室性心律失常和心力衰竭。非梗阻性肥厚型心肌病患者不出现上述与梗阻有关的血流动力学异常。其中，以心尖部心肌受累为主的肥厚型心肌病称为心尖肥厚型心肌病，是非梗阻性肥厚型心肌病的特殊类型，预后较其他类型的肥厚型心肌病好。

2. 左室舒张功能不全 是肥厚型心肌病患者心功能不全的常见类型，这与心肌肥厚造成心室收缩和松弛不同步性增加、心室壁和心腔僵硬度增加有关。在心肌缺血、左室流出道梗阻患者，舒张功能不全更加容易发生。可出现活动时胸闷、气短等心力衰竭症状和钠水潴留的相应体征。

3. 左室收缩功能不全 虽然多数肥厚型心肌病患者的左心室腔不大，但少数肥厚型心肌病患者可以发展为左心室扩大和收缩功能降低，呈扩张型心肌病样改变，这常是肥厚型心肌病的晚期改变，表现为严重的心力衰竭，常合并各种心律失常。

4. 心肌缺血 在不合并冠心病的情况下，肥厚型心肌病本身即可引起心肌缺血。这是由于，在肥厚型心肌病患者，心壁内小冠状动脉的管壁常增厚而导致管腔狭窄，同时，单位体积心肌内小冠状动脉和毛细血管的分布相对不足，使心肌供血减少；而肥厚心肌的耗氧量增加，因此易于发生心肌缺血。

在运动量增加和情绪激动时可发作心绞痛症状。此时的症状和心电图表现均不易与冠心病心肌缺血相区分,需行冠状动脉造影或CT检查以明确。

5. 心律失常 肥厚型心肌病患者可以出现各种心律失常,并出现相应的临床症状如心悸、胸闷、黑蒙、晕厥等。致命性的室性心律失常如持续性室性心动过速、心室颤动或扑动,严重的缓慢性心律失常如窦性停搏、窦房阻滞或房室阻滞,是造成患者猝死的重要原因。室上性快速心律失常如房颤、房扑、阵发性室上性心动过速等,可使患者的血流动力学恶化而诱发心力衰竭。合并房颤者的血栓栓塞危险增加。

二、临床表现

肥厚型心肌病可发生于各年龄患者,多数无明显临床症状,预期寿命正常。这些患者只是在健康体检或家系筛查时经超声心动图检查而诊断。在一些肥厚型心肌病患者,可出现下列症状和体征。

1. 症状 如胸闷、气短、心悸、胸痛、黑蒙、晕厥等,活动和休息时均可出现,以劳累和情绪激动时更易发作,休息后缓解。出现严重并发症如心律失常、心力衰竭时则表现出相应的症状。少数患者可以发生感染性心内膜炎而出现相应的症状如发热、心悸、气短等。有的患者首发表现即为猝死。

2. 体征 在梗阻性肥厚型心肌病患者,心脏听诊可在心前区闻及收缩期喷射性杂音。合并房颤时,出现心音强弱不等、心律绝对不齐和脉搏短绌等表现。合并心力衰竭时可以出现肺部湿性啰音、胸腔积液、颈静脉充盈、肝脏肿大、腹腔积液、下肢水肿等体征。

三、实验室及辅助检查

对于肥厚型心肌病患者,应进行下列检查,以进一步判断肥厚型心肌病的类型及其合并症,如心律失常、收缩或舒张心功能不全、其他器官损害等。

1. 心电图 在肥厚型心肌病患者,仅有极少数的心电图是正常的。多数患者的心电图表现异常,可显示各种心律失常、病理性Q波、ST-T异常。心尖肥厚型心肌病常有特征性的心电图改变: $V_2 \sim V_6$ 导联T波深倒,ST段下移,而且在短期内没有动态变化。

2. 超声心动图 是诊断肥厚型心肌病的主要影像学检查。可以明确肥厚心肌的部位和程度,评价是否有左室流出道梗阻或心室中部梗阻,了解是否有左心室收缩或舒张功能不全,是否合并二尖瓣结构和功能异常,在合并感

染性心内膜炎时发现赘生物等。但对于心尖肥厚型心肌病,由于肥厚心肌局限于心尖部,以及经胸超声检查时的声窗限制,可能造成漏诊。

3. X线胸片 对肥厚型心肌病没有诊断价值,但在肥厚型心肌病合并心力衰竭或肺部感染时,有助于病情判断。

4. 磁共振成像 是评价和诊断肥厚型心肌病的重要影像学方法,能对心肌肥厚的部位和程度做出准确的评价。

5. 动态心电图 对于发现和监测各种心律失常有重要价值,特别是对于评价患者的猝死危险有重要意义。

6. 各种化验检查 包括生化全项、血常规、尿常规、甲状腺功能等。对合并心力衰竭等重症患者,应进行血气分析、血浆BNP/NT-proBNP浓度、浆膜腔积液化验等检查。

四、诊断和临床评价

(一) 肥厚型心肌病的诊断和鉴别诊断

首先明确是否有心肌肥厚,主要依据超声心动图等影像学检查,通常以最大室壁厚度 $\geq 15\text{mm}$ 为成年人心肌肥厚的诊断标准,室壁厚度在 $13 \sim 14\text{mm}$ 时为临界增厚,若有肥厚型心肌病的家族史,则仍可诊断为肥厚型心肌病。

在做出肥厚型心肌病诊断之前,需明确是否有以下可造成心肌肥厚的心脏病和全身性疾病,并注意排除运动员心脏等生理情况。

1. 高血压 有明确的高血压病史,其室壁增厚多为对称性的均匀增厚。肥厚型心肌病也可以合并高血压,此时以非对称性的室间隔或心尖部心肌肥厚为特点,遗传学检测有助于进一步确定诊断。对降压治疗的反应也有助于鉴别诊断,若良好控制血压半年后,室壁厚度能减轻,则支持是高血压造成的心肌肥厚。

2. 主动脉瓣狭窄 其有典型的体征,即心脏听诊可闻及明确的收缩期吹风样杂音,以胸骨右缘第2肋间为著,向颈部传导;超声心动图可以明确主动脉瓣病变;其室壁增厚的特点为对称性的均匀增厚。

3. 有心肌肥厚表现的其他疾病 如线粒体病、Fabry病、糖原累积病、心肌淀粉样变等。这些疾病临床罕见,而且常合并心脏以外器官系统的异常,如神经肌肉病变、肝脏病变等。

对于已明确诊断的肥厚型心肌病患者,应进行家系调查,对其一级亲属进行心电图和超声心动图检查,及早发现尚未出现临床症状的肥厚型心肌病

患者。有条件者可进行遗传学检查以明确致病基因。

（二）是否有左室流出道梗阻

在肥厚型心肌病人群中，约 1/3 患者静息时有左室流出道梗阻，即在心室收缩期左室流出道峰值压差 $\geq 30\text{mmHg}$ ，另有 1/3 患者静息时无左室流出道梗阻，但在运动或药物激发下左室流出道峰值压差 $\geq 30\text{mmHg}$ ，即有潜在梗阻。有左室流出道梗阻者，称为梗阻性肥厚型心肌病，其发生心力衰竭、猝死的危险均显著高于无梗阻的患者，因此，评价是否存在左室流出道梗阻及梗阻的程度是肥厚型心肌病临床评价的重要方面，对判断患者预后和指导临床治疗均有重要意义。超声心动图是判断是否有左室流出道梗阻及其程度的主要方法。磁共振成像也有助于判断是否有左室流出道梗阻及其程度。必要时可行左心室造影，直接测量左心室腔和左室流出道内的压力，据此计算左室流出道峰值压差，判断左室流出道梗阻程度。对于左室流出道峰值压差 $\geq 50\text{mmHg}$ 者，应分析是否需要外科手术治疗或室间隔化学消融术（详见第七章和第八章）。

（三）心功能评价

多数肥厚型心肌病患者的心功能正常，部分患者可以出现左心室舒张功能或收缩功能不全，并可在此基础上发生心力衰竭。其中，左室舒张功能不全最常见。一些患者在病程的晚期出现左室收缩功能降低。少数情况下可合并感染性心内膜炎而发生心力衰竭。肥厚型心肌病合并的心力衰竭常常是左心衰，或以左心衰为主的全心衰。心力衰竭的临床评价要结合症状、体征、胸片、心电图、超声心动图及血浆 BNP/NT-proBNP 等多个方向面进行综合评价。

（四）心律失常监测

肥厚型心肌病患者可以出现各种心律失常，及时发现各种可加重患者病情甚至导致猝死的心律失常，是肥厚型心肌病病情评价的又一重要方面，主要是通过常规心电图、24~48 小时动态心电图、住院患者的持续床旁心电监测等，来发现和确定出现的心律失常。为临床判断预后、制订治疗方案提供依据。

（五）猝死危险分层

肥厚型心肌病是青少年猝死的主要病因之一，约 1/3 的青少年猝死患者患有肥厚型心肌病。肥厚型心肌病患者的年猝死发生率约 1%。对于发生过持续性室速或室颤的肥厚型心肌病患者，年猝死率约 10%。因此，

对每个肥厚型心肌病患者均需评价猝死危险。主要从下列几方面来评价猝死危险：

1. 恶性室性心律失常发生情况：曾发生过室颤而成功复律者，或发生过持续性室速，或心源性猝死心肺复苏成功者，这些均是猝死高危患者，需植入 ICD 治疗以预防猝死。
2. 询问心源性猝死家族史。
3. 病史中有不明原因的晕厥症状发作。
4. 心电监测发现频率超过 120 次/分的非持续性室速。
5. 影像学检查发现最大室壁厚度 $\geq 30\text{mm}$ 。
6. 影像学检查有左室流出道梗阻者。
7. 运动时血压反应异常：运动时血压升高没有达到 20mmHg，甚至降低超过 20mmHg。
8. 磁共振成像发现延迟强化征象。

（六）临床合并症评价

1. 其他心血管危险因素检测 如高血压、高血脂、糖尿病等。
2. 冠心病 部分肥厚型心肌病可合并冠心病，特别是在有各种心血管危险因素的患者。因二者均可出现心绞痛症状，心电图均可表现 ST-T 异常和病理性 Q 波，因此其鉴别诊断需行冠脉造影或 CTA 检查以明确。在二者合并存在时，其治疗方法的选择有所不同。
3. 其他系统器官功能评价 如呼吸衰竭、肾功能不全、肝功能异常等。

五、治 疗

（一）一般治疗

1. 限制体力劳动和运动量 是对所有肥厚型心肌病患者的基本要求，不论肥厚型心肌病的类型及是否有临床症状。由于肥厚心肌的病理改变，使得患者易于在运动时发生心肌缺血、心律失常。在梗阻性肥厚型心肌病，运动还可诱发和加重左室流出道梗阻，诱发心衰甚至猝死。因此这些患者应避免参加竞技性体育运动和重体力劳动。但可以参加一些轻度的有氧运动。

2. 控制其他心血管危险因素 如高血压、糖尿病和高血脂。合并高血压者的降压药物选择，在梗阻性肥厚型心肌病患者要慎用扩张血管药。

（二）药物治疗

药物治疗是肥厚型心肌病的基础治疗，多数患者经药物治疗可缓解或减

轻心绞痛、心悸、气短等症状。

1. β 受体阻滞剂 通过降低交感神经活性,产生负性肌力、负性心率和抗快速心律失常作用。有助于降低心肌耗氧量,降低心室壁张力,改善舒张功能,减轻左室流出道梗阻,减少快速心律失常的发生及控制心动过速的心率。在收缩功能降低的患者, β 受体阻滞剂能降低总死亡率、猝死率和再住院率,改善患者的预后。因此是肥厚型心肌病的基本治疗药物。

(1) 适用于所有有症状如心绞痛或气短的肥厚型心肌病患者,无论有无左室流出道梗阻和收缩功能是否降低。

(2) 避免用于低血压者、有窦性心动过缓、严重房室传导阻滞和支气管哮喘的患者。

(3) 依据心率和血压调整剂量。

2. 非二氢吡啶类钙拮抗剂 如维拉帕米和地尔硫草,具有类似于 β 受体阻滞剂的负性肌力和减慢心率作用,可改善舒张功能,预防和减轻心肌缺血。

(1) 适用于所有有症状如心绞痛或气短的肥厚型心肌病,若 β 受体阻滞剂效果不佳或因禁忌证而不能应用时,可用维拉帕米或地尔硫草。

(2) 因其减慢心率和房室传导的作用,避免用于有窦性心动过缓和严重房室传导阻滞者;因其扩张血管作用,在低血压者和梗阻性肥厚型心肌病左室流出道压力阶差很高者避免使用;因其负性肌力作用,在合并收缩性心力衰竭患者禁用。

(3) 依据心率和血压调整剂量。

3. 双异丙吡胺 具有负性肌力作用。在梗阻性肥厚型心肌病应用 β 受体阻滞剂或(和)维拉帕米不能有效控制胸痛、气短等症状时,可与 β 受体阻滞剂或维拉帕米联合应用以增加疗效。因其可能增加房颤时的房室传导,不单独应用于合并房颤的患者。

4. 血管紧张素转换酶抑制剂或血管紧张素 II 受体拮抗剂 在非梗阻性肥厚型心肌病可用,特别是在发生收缩功能降低的心力衰竭时,血管紧张素转换酶抑制剂或血管紧张素 II 受体拮抗剂有改善预后的作用,但在梗阻性肥厚型心肌病有可能加重左室流出道梗阻而应禁用。

5. 在梗阻性肥厚型心肌病患者,下列药物有可能加重左室流出道梗阻而应避免应用 二氢吡啶类钙拮抗剂硝苯地平,血管紧张素转换酶抑制剂,血管紧张素受体拮抗剂地高辛, β 受体激动剂多巴胺、多巴酚丁胺、肾上腺

素等。

（三）非药物治疗

1. 外科手术和介入治疗 用于梗阻性肥厚型心肌病患者。此时，肥厚的室间隔是造成左室流出道狭窄的根本原因，在此基础上合并二尖瓣向前运动而加重了左室流出道梗阻，这种机械性梗阻可导致严重的血流动力学障碍：一方面，左心室血液不能顺利进入体循环，造成心脑血管供血不足而发生心绞痛、晕厥甚至猝死；另一方面，左心室收缩期后负荷增加，心功能受损而发生心力衰竭。为纠正这一血流动力学异常，目前已经发展了外科手术和介入治疗 2 种非药物治疗方法，在药物治疗无效的患者，均可有效减小室间隔的厚度从而缓解左室流出道梗阻。外科手术方法是切除肥厚的室间隔心肌，同时对并存的异常二尖瓣进行修复或置换，能比较彻底地缓解左室流出道梗阻，目前是难治性梗阻性肥厚型心肌病的标准治疗方法，在合并二尖瓣病变、感染性心内膜炎或冠状动脉病变需要手术治疗的病人更为合适，对年轻患者和室间隔显著肥厚（如室间隔厚度大于 30mm）者为首选治疗，其经典术式已应用于临床 50 年，在经验丰富和技术成熟的治疗中心，单纯心肌切除术的死亡率低于 1/万。长期随访的结果表明，成功手术后的患者的长期生存率与正常人接近。但外科手术创伤较大，一些患者不能接受，对于高龄和合并其他慢性疾病如呼吸系统疾病者手术风险增加。因此，近 20 年来又成功地发展了梗阻性肥厚型心肌病的介入治疗方法，称为经皮室间隔肥厚心肌消融术（PTSMA），也称酒精室间隔消融术，该方法是通过冠状动脉造影技术确定供应肥厚室间隔心肌的冠状动脉分支血管——间隔支，再选择性地对确定的间隔支注入无水酒精，人为造成肥厚室间隔心肌的缺血、坏死，使肥厚的室间隔变薄，从而缓解左室流出道梗阻。PTSMA 具有创伤小，易于为病人接受的特点，对于外科手术风险大的患者可选择此治疗方法，对于适合外科手术但患者不能接受手术治疗者可选择 PTSMA，同样可以达到解除左室流出道梗阻的效果。但 PTSMA 也有其自身的局限性，即手术的效果除依赖于术者的经验和技术外，还取决于靶血管的解剖结构和有无交通支等情况，室间隔严重肥厚者，如室间隔厚度大于 30mm 者，PTSMA 的效果也较差。不论是外科心肌切除手术还是 PTSMA，均应首先经药物治疗以缓解心绞痛和气短等症状，在药物治疗不能控制症状时才选择非药物治疗。

2. 起搏器 曾经有在 HOCM 患者应用双腔起搏器治疗而成功降低左室流出道梗阻的报道，其原理是通过起搏右室心尖部而改变心室的起搏顺序，使