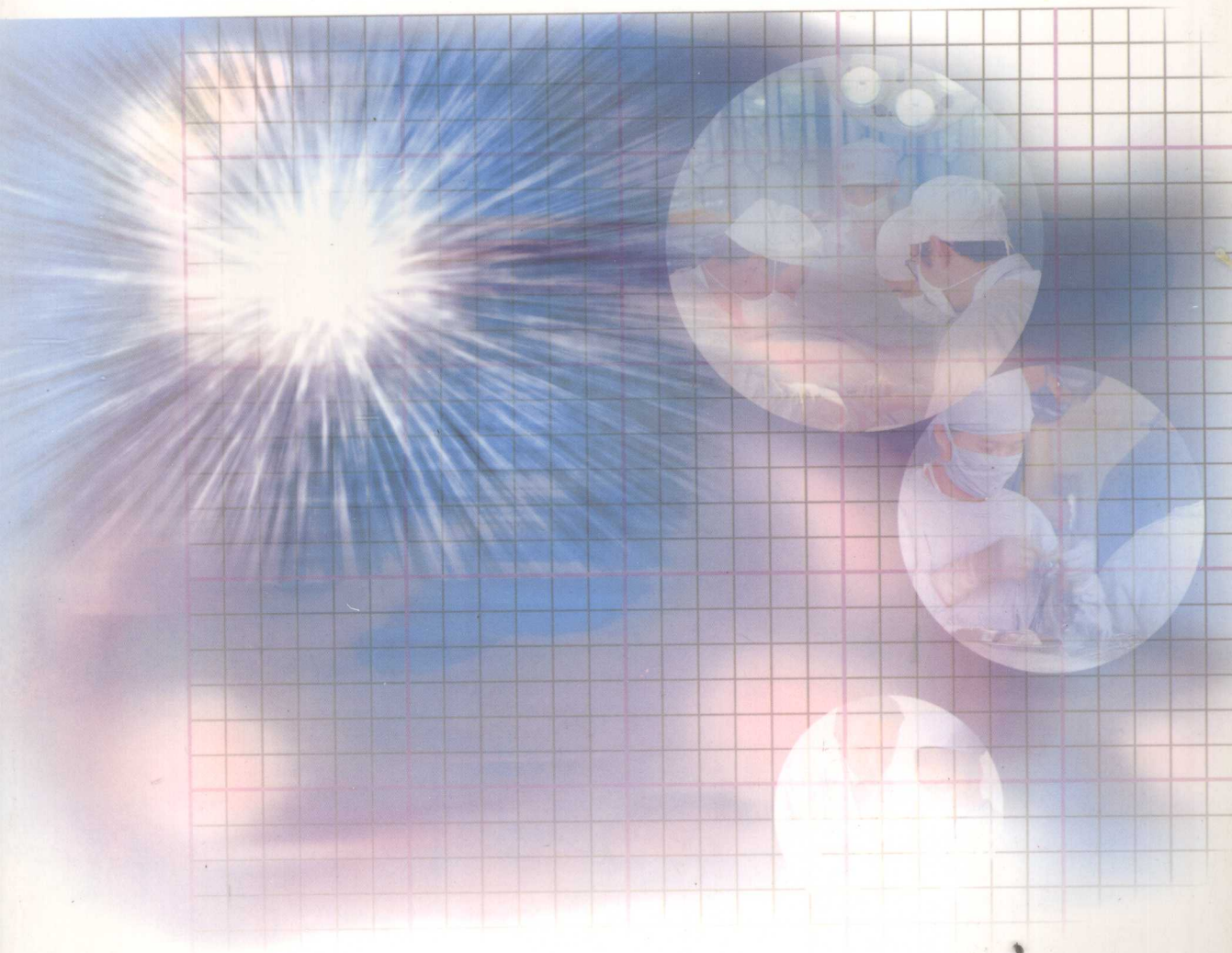




心肌疾病的基础与临床

主 编 何 兵 杜永刚



中国 社会 出版 社

心肌疾病的基础与临床

主编 何 兵 杜永刚

中国社会出版社

图书在版编目(CIP)数据

心肌疾病的基础与临床/何兵,杜永刚主编.—北京:
中国社会科学出版社,2004.9
ISBN 7-5087-0246-8

I 心... II.①何...②杜... III.心病—研究
IV.R542.2

中国版本图书馆CIP数据核字(2004)第097190号

书 名: 心肌疾病的基础与临床

主 编: 何 兵 杜永刚

责任编辑: 夏丽莉

出版发行: 中国社会科学出版社 邮政编码: 100032

通联方法: 北京市西城区二龙路甲33号新龙大厦

电话: 66051698 电传: 66051713

欢迎读者拨打免费热线 8008108114 或登录 www.bj114.com.cn 查询相关信息

经 销: 各地新华书店

印刷装订: 北京市星辰印刷厂

开 本: 787×1092mm 1/16

字 数: 350千字

印 张: 19

版 次: 2004年9月第1版

印 次: 2004年9月第1次印刷

书 号: ISBN 7-5087-0246-8/R·41

定 价: 36.00元

(凡中国社会科学版图书有缺漏页、残破等质量问题,本社负责调换)

编写人员名单

(以姓氏笔画为序)

马红彪

邢富强

江 端

何 兵

杜永刚

徐之良

樊永胜

前 言

心肌疾病是由于各种原因引起的心肌细胞结构和功能的异常,并导致临床症状及相应的病理生理学改变,该病已经成为我国心血管系统中一类严重危害人类健康,影响人们的生活质量,甚至夺去许多人的生命的疾病,但是心肌疾病的病因尚未完全清楚。医务人员所遇到的大多数的临床典型病例,其症状不具有特异性,因此许多心肌疾病患者没有条件做到早期诊断和早期治疗;再加上临床实际工作中医生受限于实验室条件,难以对病毒、免疫、遗传、环境等病因作必要的诊断,人们对心肌疾病的认识还不太充分。从2002年起开始编写该册子,目的在于从临床工作的实际需要出发,将收集到的一些与心肌疾病有关的基础与临床知识汇编成册,帮助临床医生对此病有一些了解。

在编写该书过程中,查阅了国内外有关心肌疾病的医学资料和书籍,结合自己的一些临床工作体会和实验室工作经验,系统而简要地介绍了心肌疾病的病理病因等方面的基础知识方面和临床知识。

本书共分二十五章,从内容上分为三个部分。第一部分简单介绍了心肌疾病的研究方法,如心脏的剖验和心内膜心肌活检、心电图检查、实验室检查、影像学检查、放射性核素、遗传学原理和实验性心肌疾病,便于临床医生在实际工作中作为手册使用。第二部分着重介绍了心肌病部分,如扩张型、肥厚型、限制型和致心律失常性右心室心肌病、克山病和心力衰竭。第三部分介绍了感染性心肌病、川崎病、电解质紊乱、结缔组织以及各系统疾病引起的继发性心肌疾病和儿童特有的临床常见心肌损害。

编 者

2004年7月

目 录

第一章 心内膜心肌活检与心脏剖验	1
第一节 心内膜心肌活检	1
第二节 心脏剖验与检查	7
第二章 心电图检查	13
第一节 心电图的临床应用与分析方法	13
第二节 各波形的正常值及其意义	16
第三章 心肌损伤的实验室检查	22
第一节 心肌损伤的标志物——心肌酶谱	22
第二节 自身抗体检测及应用	27
第三节 主要组织相容性复合体基因与人类白细胞抗原	29
第四章 心脏的影像学检查	31
第一节 超声心动图检查	31
第二节 X线检查	40
第三节 心脏磁共振检查	42
第五章 放射性核素检查	45
第一节 放射性核素检查心肌疾病	45
第二节 心肌灌注显像	53
第三节 放射性核素心血管造影	55
第四节 心肌代谢显像	57
第六章 研究心肌疾病的遗传学原理与方法	58

第一节 概述	58
第二节 遗传学方法探讨发病机制	61
第三节 临床遗传学诊断方法	64
第四节 常用遗传学技术	68
第五节 常用分子生物学技术	70
第七章 心肌疾病的动物实验研究	76
第一节 心肌的缺血缺氧实验	76
第二节 化学物质引起代谢性损伤实验	79
第三节 病原微生物引起的心肌损伤实验	81
第八章 扩张型心肌病	84
第一节 概述	84
第二节 临床表现	86
第三节 诊断及鉴别诊断	93
第四节 基础研究资料	95
第五节 治疗	108
第六节 病程及预后	115
第九章 肥厚型心肌病	116
第一节 概述	116
第二节 临床表现	117
第三节 诊断与鉴别诊断	123
第四节 基础研究资料	124
第五节 治疗与预后	130
第十章 限制型心肌病	135
一、概述	135
二、临床表现	136
三、诊断与鉴别诊断	137
四、基础研究	138
五、治疗及预后	139
第十一章 致心律失常性右室心肌病	141

一、概述	141
二、临床表现与诊断	141
三、治疗与预后	144
第十二章 克山病	145
一、概述	145
二、临床表现	146
三、诊断与鉴别诊断	147
四、治疗与预后	148
第十三章 心力衰竭的病理生理改变	150
一、心力衰竭的概念和原因	150
二、心力衰竭发生的基本机制	153
三、心力衰竭的代偿机制	158
第十四章 感染性心肌疾病	164
第一节 病毒性心肌炎	165
第二节 螺旋体心脏炎	180
第三节 艾滋病心脏损害	182
第四节 白喉性心肌炎	189
第十五章 川崎病心肌病变	191
一、概述	191
二、临床表现	191
三、川崎病的心脏损害	193
四、诊断	194
五、治疗	194
六、预后	195
第十六章 代谢性心肌病	196
第一节 血色病性心肌病	196
第二节 淀粉样变心肌病	198
第三节 结节病性心肌病	201
第四节 肥胖性心肌病	203

第五节 粘多糖累积症贮积性心肌病	204
第六节 糖原累积病性心肌病	206
第七节 其他代谢性心肌病	207
第十七章 营养性心肌病	209
第一节 蛋白质——能量营养不良	209
第二节 维生素 B1 (硫胺素) 缺乏病	211
第十八章 神经肌肉疾病与心肌病	214
第一节 进行性肌营养不良症	214
第二节 强直性肌营养不良症	217
第三节 弗利特莱氏共济失调	218
第四节 少年型家族性进行性脊髓性肌萎缩症	220
第五节 重症肌无力	221
第十九章 电解质代谢异常	223
第一节 钾代谢失常	223
第二节 镁代谢失常	224
第二十章 结缔组织病心脏改变	228
第一节 系统性红斑狼疮	228
第二节 硬皮病	231
第三节 类风湿性关节炎	232
第四节 大动脉炎	234
第五节 皮炎	235
第六节 原发性血管炎	236
第七节 血清阴性脊柱关节病	239
第二十一章 内分泌失调性心肌病变	240
第一节 甲状腺相关心肌病	240
第二节 垂体病——肢端肥大症	244
第三节 肾上腺疾病	246
第四节 糖尿病性心肌病	253
第二十二章 尿毒症性心肌病	255

一、概述	255
二、临床表现	256
三、辅助检查	256
四、诊断及鉴别诊断	257
五、预防与治疗	258
六、预后	260
第二十三章 过敏及中毒性心肌损害	261
第一节 药物性心肌损害	261
第二节 毒物引起的心脏病	268
第三节 酒精性心肌病	270
第二十四章 放射性心脏损害	272
一、概述	272
二、临床表现	272
三、治疗及预防	273
第二十五章 儿童特有的心肌疾病	274
第一节 小儿心内膜弹力纤维增生症	274
第二节 心内膜心肌纤维化	279
第三节 婴儿组织细胞样心肌病	280
第四节 海绵样心肌	281
附表 1	286
附表 2	287
附表 3	288
附表 4	289
附表 5	290

第一章 心内膜心肌活检与心脏剖验

第一节 心内膜心肌活检

一、概 述

心内膜心肌活体组织检查 (Endomyocardial Biopsy, EMB) 是用活检器通过心导管取得心内膜及心肌作为检查组织形态、组织化学、酶学、免疫学、病毒学以及电子显微病理学的一种方法, 因此是到目前为止最为可靠的一种提供活体心肌病理学研究的方法, 活检还可提供疾病各时期形态学有价值的资料, 为诊断、鉴别诊断、治疗及预后提供组织学的基础, 已成为心内膜心肌疾病的常规检查方法之一。

EMB 可经过两种不同的途径分别进入左心或右心, 取得心肌组织进行活检。一种是用导管经静脉进入右心室, 通常在室间隔右侧的不同部位取得心内膜心肌组织, 另一种是将导管经动脉进入左心室, 取左室心肌活检。目前临床上大多采用右心活检, 这是由于右室活检技术操作较容易, 所取得的心肌组织较多, 活检的并发症和危险性小, 且大多数心肌病变同时累及左右心室。当引起左心室压力或容量负荷增加的心肌病变, 或心内膜心肌病变仅仅或主要累及左心室时, 则应采用左室活检。左室活检的指征为: 病变累及左室的某些心内膜心肌纤维化, 硬皮病性心脏病、左心放射性损害、婴幼儿心脏纤维弹力增生症, 二尖瓣和主动脉瓣病变所致的左室功能障碍和各种形式的心肌肥厚等改变。

二、操作方法与应用

(一) 心内膜心肌活检的操作方法

先以超声检查有无冠状动脉畸形及心室腔的大小、形态及位置。

1. 活检器 先用适合儿童使用的配有外鞘引导管的活检器。
2. 插送部位 右室取材多用贵要静脉, 颈外静脉、股静脉及大隐静脉等。左室取材多选用股动脉。
3. 步骤

(1) 右心室：检查前先用肝素盐水浸泡消毒后的活检器，显微镜用生理盐水冲洗穿刺针、导引钢丝，动脉扩张导引管及外鞘。活检钳的钳头张开时的情况局部消毒和麻醉后，在腹股沟韧带下约 2cm 处穿刺，术者左手触及股动脉，右手持针在股动脉内侧约 0.5cm 处，与皮肤呈 30~45° 刺入，然后撤出穿刺针芯，在针柄接装有 5~6ml 生理盐水的 10ml 注射器，边后撤穿刺针，边抽吸注射器，当有血涌入注射器时，固定穿刺针，拔出注射器，从穿刺针腔内送入导引钢丝，抽出穿刺针，用手术刀尖沿导引钢丝刺破皮肤约 2mm 并扩张皮下脂肪组织，将动脉扩张导引管及外鞘沿导引钢丝送入股静脉，扩大股静脉穿刺口，再把扩张管及导引钢丝撤出使带瓣膜外鞘留在股静脉，活检钳通过外鞘，送达右心房及右心室，分别由右室面间隔和心尖部夹取心内膜心肌组织 3~4 次。

(2) 左心室：准备工作同上，当针尖触及股动脉时针柄有传出搏动感，快速刺入动脉壁退出针芯即有动脉血自针管喷出，然后送入导引钢丝，退出穿刺针，用刀尖将皮肤划开 2mm，沿钢丝送入动脉扩张导引管以扩大动脉穿刺口。然后将钢丝及扩张导引管拔出，导引管外鞘留在动脉内，此时按术前以公斤体重计算的肝素用量静脉推注肝素以肝素化。通过外鞘送入活检钳在心尖部或预定部位夹取组织，并放在固定液内。活检结束，以纱布压迫伤口拔出外鞘，并继续压迫局部，直到凝血为止，然后加压包扎。

每一心室可取三个标本：一供光学显微镜检查，二供电子显微镜检查，第三标本速冻后以备所需的特殊检查如免疫、生化及细胞培养等。

(二) 心肌活检的临床适应症

1. 协助临床诊断或证实原发性心肌病，做到早期诊断与鉴别，从而有利于早期治疗；多次活检可了解不同阶段的病变情况。活检可以鉴别限制性心肌病与缩窄性心内膜炎。诊断和随访继发性心肌病。

2. 鉴别心肌炎与心肌病，对急性心肌炎早期进行活检可以确诊；通过电子显微镜有可能检出病毒，或通过免疫荧光法检出心肌中的病毒抗原。

3. 确诊某些具有特殊形态学改变的心内膜心肌病变，如心内膜心肌纤维化，心内膜纤维弹力增生症，心肌淀粉样变性，糖原沉积病，心脏结节病等。

4. 帮助评价心功能：心肌病有左室功能减退时，线粒体的脱氢酶和心肌纤维抗过氧化物的 Ca^{2+} 激活 ATP 酶水平下降，胞质液的乳酸脱氢酶水平升高。

5. 早期发现心脏移植后的急性排斥反应，对排斥反应的程度进行分级，并可随访其演变过程。

6. 研究方面的应用，包括对活检组织进行生化，组织化学，形态分析，药理学，免疫学和病原学等研究。

7. 有助于特发性胸痛和/或心律紊乱的诊断。

8. 对某些药物性心脏损伤进行确诊和分级，并通过系列活检指导临床用药。

(三) 心内膜心肌活检的并发症和禁忌症

EMB 的并发症并不多见，其发生率低于肝、肾活检及心导管检查。常见并发症有一过性胸痛、房性或室性早搏、一过性短阵室性心动过速、栓塞、心脏穿破、心包积血和心肌梗塞等。右心室室间隔活检较左室活检容易，迅速和安全，较少发生栓塞的危险。

EMB 的禁忌症：

(1) 凡有出血性疾患或正在进行抗凝治疗的患者不宜进行 EMB, 以免发生出血和心脏穿破。

(2) 心室内有血栓形成, 不仅妨碍取得足够的心肌组织, 且有刺激血栓脱落在身体形成栓塞的危险。

(3) 心脏内有分流时可发生逆向性系统栓塞, 右室 EMB 属相对禁忌。

(4) 如有心肌梗塞, 病变部位的心壁变薄, 禁作左室 EMB。

(四) 心内膜心肌活检的局限性和注意事项

EMB 的局限性表现在:

(1) 在鉴别原发性扩张型、肥厚型和酒精性心肌病及其它某些疾病的病理形态变化缺乏特异性, 必须密切结合临床资料, 进行综合分析, 才能做出正确判断。

(2) 由于 EMB 仅获取少量心肌组织来评估心脏病变, 诊断非弥漫性心肌病变就有可能导致漏诊, 因此活检结果阴性不能百分之百排除某种疾病。

(3) 需要有经验的病理学家正确评估和解释活检结果, 排除切片及仪器造成的人工伪迹。

(五) 对活检结果做出评价时必须注意下列几点

(1) 正常心肌内可有少量淋巴细胞, 偶见巨噬细胞, 因此, 根据心肌间质内出现少量淋巴细胞而做出心肌炎的诊断必须慎重。

(2) 正常情况下心内膜下可有轻度小灶性纤维化。在以往活检处取得心肌组织, 易被误认为纤维组织的异常增多。

(3) 光镜和电镜下所见到的心肌收缩带, 不应认为是心肌损害或缺血的表现, 而可能是由于在活检时心肌组织受到激惹或活检标本处理不当所致。心肌组织取下后应在室温下立即放入戊二醛或福尔马林等固定液中, 而不宜放入冰冷的溶液内, 这样可避免心肌收缩。

(4) 在 EMB 和标本处理过程中心肌细胞可发生分离, 因而诊断心肌间质水肿必须慎重。

(5) 活检组织取自右心室心尖部时, 由于局部心壁较薄及心外膜下可能有脂肪组织浸润, 活检结果可见到脂肪组织, 甚至植物神经纤维及间皮细胞, 这种情况有可能导致心脏穿破的危险。

(六) 心肌活检的可靠性

心肌活检可为 70—85% 的心内膜心肌疾病的诊断提供确切的病理依据。儿童心肌活检成功率比成人为高, 危险性不超过心导管检查。并发症有心律不齐, 心脏停搏, 心包积血、栓塞、静脉撕裂及继发感染等。

三、临床意义

(一) 心肌炎

EMB 对心肌炎的检出率较高。临床上怀疑心肌炎的患者, 通过 EMB 加以证实是必要的。EMB 应用于心肌炎有以下价值:

(1) 是诊断心肌炎的可靠方法, 通过心内膜和心肌组织光学显微镜检查基本上为临床诊

断提供了依据。电镜观察可观察心肌细胞的超微结构,但发现病毒颗粒的可能性较小。急性心肌炎的活检标本作冰冻切片免疫荧光检测。

(2) 反复进行活检有助于评价药物对心肌炎的疗效,指导临床用药。

(3) 通过观察心肌炎的自然病程及其与扩张型心肌病之间的关系,促进了心肌疾病的研究。

心肌炎在组织病理学上并无特异性,心肌间质及坏死区有白细胞浸润和非缺血性心肌细胞的变性、坏死,为目前诊断心肌标本有炎症的最好标志。炎性浸润大多数以单核细胞,淋巴细胞为主,部分病例以中性白细胞为主。

心肌炎的病理诊断尚缺乏统一的标准,若 EMB 发现心肌间质有明显炎性浸润,心肌变性,坏死,缺少提示慢性病变的心肌细胞肥大或纤维化,则可确诊为心肌炎,若心肌内有替代性纤维化,心肌细胞肥大伴胞核奇异或心内膜纤维化,则即使见到散在的炎症细胞浸润亦应考虑为充血性心肌病。不少充血性心肌病患者经 EMB 示淋巴细胞性心肌炎,部分病毒性心肌炎病人在没有持续活动性病毒感染的情况下,通过细胞或体液免疫机理使心肌受损,从而进展至充血性心肌病。

当心肌的炎症反应中出现多核巨细胞时则可诊断为巨细胞性心肌炎(giant cellmyocarditis)巨细胞的大小和形态各异,有些巨细胞的核呈花环状排列在细胞的周边部,呈典型的 Langhans 巨细胞,有些则类似异物巨细胞。多核巨细胞为肌源性起源或由单核细胞,巨噬细胞分化而来尚有争论,可能是两种起源均可,取决于损害因子的种类和所引起的反应的性质。

心肌内出现多核巨细胞的病因有:

(1) 感染,如结核、梅毒、真菌和寄生虫感染等。

(2) 全身性非感染性疾病,如风湿性心脏病及急性风湿热、类风湿性关节炎、结节病、Wegener 肉芽肿、结节性动脉周围炎,播散性红斑狼疮等。

(3) 冠状动脉粥样硬化性心脏病和高血压性心脏病。

(4) 胸腺瘤、重症肌无力、肌炎,毒性甲状腺肿。

(5) 特发性巨细胞性心肌炎。

(二) 原发性心肌病

1. 扩张型心肌病

EMB 与临床资料密切结合,根据形态学计量分析显示组织学改变或超微结构特点与临床表现的相关性,即心肌肥大和间质纤维化随临床症状的严重程度而加重的特点,对明确诊断和估计预后具有重要参考价值。

(1) EMB 对扩张型心肌病所见的组织学改变呈多样性,随疾病的不同阶段和严重程度,其组织学改变差异很大,EMB 示正常,轻度异常或明显异常,因此结果正常亦不能排除本病的诊断。某些病人心脏组织内发现有一定数量的炎性病灶,是否可诊断为慢性或活动性心肌炎尚有争论。Popma 等发现以往有病毒性疾病和出现短期心脏症状的扩张型心肌病患者,最有可能显示淋巴细胞浸润。有时,EMB 显示心肌细胞内有颗粒状包涵体而怀疑是病毒颗粒,免疫荧光染色可显示免疫球蛋白沉积,甚至有病毒抗原存在,但病毒分离极少获阳性结果。

(2) 心肌组织改变无特异性, 心肌的主要改变是心肌纤维不均匀肥大, 退行性变及间质纤维化, 但这些改变也可见于缺血性、瓣膜性、先天性心脏病等, 故不能单凭组织学改变做出诊断。不均匀肥大表现在心肌纤维粗细不一, 有的心肌纤维呈有规则排列, 并且显著变细。有的心肌纤维则肥大, 胞核大而深染, 形态奇异, 核极变钝, 边缘不齐或空泡变。心肌细胞发生空泡变性、粘液变性和脂褐素增多等退行性变, 甚至发生小灶性或较明显的心肌坏死。心肌间质纤维化为本病的一种常见改变, 表现为心内膜、肌束间, 肌纤维间及血管周围纤维组织增多, 有时可见替代性纤维化, 偶见少量炎细胞浸润。心内膜除纤维性增厚外, 平滑肌细胞亦常增生、肥大。心肌内小血管一般无明显改变。

(3) 组织化学显示心肌细胞肥大早期, 各种酶系统的活性增加。琥珀酸脱氢酶反映线粒体的活性, 在心肌肥大的早期该酶活性增高, 但随着线粒体退变和减少, 此酶的活性也就降低。酸性磷酸酶和非特异性酯酶的活性增高是溶酶体活性增强的标志。多数患者尽管心力衰竭已经存在, 但仍可见琥珀酸脱氢酶和碱性磷酸酶的活性显著增加, 糖原也常轻度增多。

(4) 电镜可见心肌细胞横径增加, 胞核增大, 核染色质增多, 核膜内陷而形成切迹。心肌细胞内的肌原纤维虽可发生排列紊乱和出现异常分支。肥大的心肌细胞可显示线粒体增多, 大小不等, 高尔基复合体肥大, 肌浆网, 核蛋白体增多, 并可出现少量粗面内质网。心肌细胞变性时, 则出现细胞核萎缩变小, 肌原纤维溶解消失或凝集成收缩带, 线粒体退变, 空化, 肌浆网和T管系统扩张, 溶酶体、脂褐素和脂滴增多。

在早期阶段, 大多数病例的心肌改变轻微; 心肌严重纤维化则预示病变已属晚期; 心肌肥大、间质纤维化和心肌细胞退行性变如果同时存在, 则提示病情复杂。

2. 肥厚性心肌病

有肥厚性梗阻性心肌病和肥厚性非梗阻性心肌病两种, 前者伴有心室的流出道梗阻, 心室壁的普遍性或局限性向心性肥厚是其基本特点。

肥厚性心肌病的典型的组织学改变表现为:

(1) 心肌纤维异常肥大, 且排列紊乱是本病的基本形态学标志之一。肥大的心肌纤维常显得较短, 似为纤维组织所切断。心肌细胞核增大, 畸形, 深染。

(2) 肌纤维排列紊乱是本病的重要形态学标志之二, 相邻的心肌纤维常失去正常的平行排列, 而呈相互垂直或斜向分布。肌束走向紊乱, 在一个视野内常见小肌束走向各异, 有时可见在纵行的肌束间突然出现横行的肌纤维, 或在环行肌束间有纵向肌纤维穿插, 有时则形成大小不等的漩涡状排列。心肌纤维排列紊乱并非特异性的改变, 在少部分扩张性心肌病和先天性心脏病伴有右心室肥大和右室流出道受阻的患者中, 也有这种类型的病灶。排列紊乱加上心肌明显肥大才对本病具有诊断意义。

(3) 由于心肌纤维的变化常是局灶性的, 且病变常位于室间隔深层, 因此, EMB 采检的心肌组织很小, 且较浅表, 故有可能将病变遗漏。

(4) 左室游离壁和室间隔有不同程度的纤维化, 心肌纤维和肌束间及小血管周围纤维组织增多。

(5) 约有半数患者心肌内冠状动脉异常, 表现为冠状动脉数量增加, 管壁增厚, 内、中膜平滑肌细胞增生, 胶原纤维和基质增多。

超微结构改变主要有心肌细胞连接异常, 肌原纤维和肌丝排列紊乱和肥大心肌细胞的继

发性退行性变。这些改变无特异性，但结合临床资料，有助于肯定或除外肥厚性心肌病的诊断。

(1) 心肌细胞间除正常的端对端连接外，还有侧对侧或端对侧连接，即相邻细胞的侧面可有闰盘相连。

(2) 肥大的心肌细胞分支增多，肌原纤维和肌丝走向紊乱，有垂直或斜行。肌丝可从某一肌原纤维 Z 带发出插入另一肌原纤维的 Z 带，有时肌丝从 Z 带向各个方向放射。Z 带呈不规则增宽，Z 带物质的流动和聚集是早期心肌纤维溶解的征象，常伴有肌丝的破坏和消失。

(3) 心肌细胞肥大初期，代谢活动旺盛，线粒体、肌浆网、高尔基复合体，核蛋白体等细胞器常常增多或变大。肥大的后期蛋白合成能力逐渐减弱，出现退行性变，肌原纤维减少或溶解消失，线粒体肿胀，嵴溶解破坏，有时形成髓样小体，肌浆网和 T 管系统扩张，核蛋白体、高尔基复合体减少，细胞内脂褐素增多。

3. 限制性心肌病

舒张期心室松弛不良，从而影响心室舒张期充盈的心肌病称为限制性心肌病，心内膜心肌纤维化和心内膜纤维弹力增生症均属于限制性心肌病。

(1) 心内膜心肌纤维化 EMB 能发现特征性分层状形态学改变，心内膜表面有陈旧性附壁血栓，其下方病变可分 3 层：①表层，为致密玻璃样变的结缔组织，可伴有钙盐沉积，②中间层，为排列较疏松的纤维组织，其中杂有少量炎细胞，③深层，贴近并进入心室壁内层心肌，其形态与肉芽组织相似，含有疏松结缔组织和许多薄壁小血管，并有较多淋巴、单核细胞浸润。心壁内层心肌常有萎缩、变性、坏死吸收灶及纤维组织增生。

该病与心内膜纤维弹力增生症不同的是在纤维化病灶中很少有弹力纤维增生或仅有稀少零乱的弹力纤维片断。

(2) 心内膜纤维弹力增生症：多见于婴儿，是婴儿期心力衰竭的常见原因之一。病变位于心内膜，主要是左室内膜因胶原、弹力纤维增生而呈弥漫性增厚，EMB 常从左室取得病变组织而确诊。光镜下可见增厚的心内膜主要是由致密的胶原纤维及弹力纤维构成，其中散在少量纤维细胞，无炎症细胞，稀少的血管只限于增厚心内膜深层。心内膜下心肌不受累或有轻度退行性变，少数病例心肌间质内有少量慢性炎症细胞。

(三) 浸润性心肌病

淀粉样物质、铁、钙、粘多糖，糖原、类脂质，肉芽肿和肿瘤等物质浸润于心肌间质和/或积聚于心肌细胞内，属特殊类型的代谢障碍性心肌疾病，分布弥漫的具有特征性的病变，通过 EMB 可确诊。

(四) 药物性心肌损伤

EMB 是监护患者接受最适剂量的阿霉素而不发生充血性心力衰竭的有效方法。阿霉素引起的早期心肌改变仅影响单个心肌细胞，且病变好发于心内膜下，易被 EMB 所取得。病理检查可见心肌肌原纤维消失，肌浆网扩张，融合，心肌细胞内出现有界膜包绕的空泡，心肌细胞的线粒体和细胞核可保持正常。病变严重时，心肌细胞可发生坏死，胞核固缩，出现提示膜系统损害的髓鞘样结构，线粒体变性，间质内纤维组织增生，心肌内小血管和神经则不受影响。毒品类药物可卡因能直接损害心肌，出现多灶性心肌坏死或局灶性心肌炎，部分病例出现与扩张型心肌病相类似的改变。长期滥用此药，可致至心肌间质纤维化和充血性心

力衰竭。

(五) 心脏移植后的排异反应

EMB 是早期发现心脏移植后排异反应的最好方法, 它较其它非侵入性检查方法更正确。施行心脏移植后, 第一个月内每周作一次, 以后视心电图上电压的改变而重复活检。系列活检可指导心脏排异反应的用药, 随访免疫抑制剂的疗效。

心脏排异反应按病变程度可分为轻度、中度和重度 3 种:

- (1) 轻度或早期排异反应: 心内膜和/或心肌间质水肿, 在心肌间质, 心内膜, 尤其是在血管周围出现嗜嗜若宁淋巴细胞, 核仁明显;
- (2) 中度排异反应: 心肌间质和血管周围炎症细胞数量明显增加, 常成堆分布, 病变可蔓延至心内膜, 成堆炎症细胞周围的心肌呈灶性变性和肌浆溶解;
- (3) 重度排异反应: 其组织学改变与中度排异反应相似, 但炎症细胞浸润是由淋巴细胞和中性白细胞组成。血管壁受损, 有微血栓形成, 间质出血。在炎症细胞大量浸润处可见明显的心肌细胞坏死。中、重度的心脏排异反应经治疗 72 小时后, 急性排异反应大多消失而出现成纤维细胞增生, 残留有淋巴细胞和浆细胞浸润, 心肌内出现灶性瘢痕和含铁血黄素沉积。

(六) 心律失常

对于原因不明的心律失常病人做 EMB 检查对确定诊断是有意义的。对于少见病如引起室性心动过速的心肌脂肪浸润、纤维化、右室心肌萎缩等, 对于房性心律失常的结节病、假性黄瘤、嗜酸性白细胞增多症、白喉等, 只有通过 EMB 才能确诊。

(七) 其他疾病

1. 风湿性心脏病 对有明确的风湿性心脏病史, 临床症状和体征典型者, 一般不需 EMB 检查。EMB 发现心肌内有风湿小体则可确诊为风湿性心脏炎。伴左室功能减退的瓣膜性心脏病, 经左室 EMB 发现心肌纤维中 ATP 酶活性降低是左室功能障碍的生化基础。
2. 心肌内小血管病 变 EMB 可发现心肌内小血管病变。小血管炎时, 管壁内有炎症细胞浸润、纤维素沉积和小灶性血管壁坏死。某些特发性胸痛病人, 临床上出现心绞痛样胸痛, 但冠状动脉造影正常, EMB 可显示心肌的缺血性改变或心肌炎, 心肌内小血管显示内皮下层增宽。

第二节 心脏剖验与检查

心脏剖验有多种术式, 根据剖验之前对心脏进行的观察、触诊和探查, 选择最佳术式暴露病变, 最少地损伤瓣膜、血管及传导系统组织。采用任何一种剖验术式, 必须以临床资料、初步的尸检发现为依据, 进行相应的检查和组织取材。系统而全面的心脏剖验应包括: 必要的组织学取材, 心血培养, 死后冠状动脉造影术, 放射线摄影, 组织化学、电镜样品取材以及必要的生物化学、免疫学等研究方法。