



北京市高等教育精品教材立项项目

临床病理学

陈瑞芬 刘红刚
徐庆中 张长淮

主编



科学出版社

www.sciencep.com

北京市高等教育精品教材立项项目

临床病理学

陈瑞芬 刘红刚 主编
徐庆中 张长淮

科学出版社

北京

内 容 简 介

本书由首都医科大学病理解剖系多年从事病理教学及临床病理工作的专家、教授及资深教师编写。在编写中注意充分发挥各临床医院(北京同仁医院、北京宣武医院及北京友谊医院)的特色作用,并以影响我国人民健康的较为严重的常见病、多发病为重点,全面系统地介绍了这些疾病的病因、发病机制、病理变化、临床病理联系及预后。为了保证教材的实用性,通过学生和临床医生充分讨论,有针对性地确定教材内容,制定教学大纲。初稿由校内外病理专家、教授评审,提出评审意见。编者根据修改意见进行修改,最后定稿。

本书适于临床阶段五年制、七年制的临床医学各专业及口腔、护理、医学检验等专业本科生使用,也可以作为研究生、病理医师和进修医师的参考教材。

图书在版编目(CIP)数据

临床病理学 / 陈瑞芬等主编. — 北京: 科学出版社, 2004. 1

北京市高等教育精品教材立项项目

ISBN 7-03-012333-6

I. 临… II. 陈… III. 病理学 - 高等学校 - 教材 IV. R36

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 095430 号

责任编辑: 裴中惠 / 责任校对: 刘小梅

责任印制: 刘士平 / 封面设计: 卢秋红

版权所有, 违者必究。未经本社许可, 数字图书馆不得使用

科学出版社 出版

北京东黄城根北街16号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

源海印刷有限责任公司印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2004年1月第一版 开本: 787×1092 1/16

2004年1月第一次印刷 印张: 14 1/4

印数: 1—3 000 字数: 340 000

定价: 29.00 元

(如有印装质量问题, 我社负责调换(新欣))

《临床病理学》编写名单

主 编 陈瑞芬 刘红刚 徐庆中 张长淮

编 委 (按汉语拼音顺序)

陈瑞芬 (首都医科大学基础医学院)

陈铁军 (首都医科大学基础医学院)

董小黎 (首都医科大学基础医学院)

李 良 (首都医科大学基础医学院)

刘红刚 (首都医科大学同仁医院)

王蓬文 (首都医科大学基础医学院)

徐庆中 (首都医科大学宣武医院)

张长淮 (首都医科大学友谊医院)

前 言

在长期的教学过程中,病理教师与学生有一个共同的愿望就是能拥有一本适合临床学习阶段的病理教材。在当前教育改革的浪潮推动下,这个愿望变得更加强烈。确实,许多学生进入临床学习阶段后,在内科、外科、儿科及妇产科为患者诊断治疗的过程中,遇到了一些复杂的临床问题,学生们这时渴望得到更多的病理知识,能把临床的表现和病理有关知识(疾病病因、病理变化、临床表现及预后)紧密结合,加深对疾病的了解。为此,召集各临床医院病理专家、教授编写本教材。本教材的编写按四个步骤进行:①集体充分讨论确定教材内容,制定教学大纲;②根据大纲要求编者完成初稿;③初稿经校内外病理专家、教授评审,提出评审意见,并经小组讨论提出修改意见;④编者根据修改意见进行修改,最后定稿。

本教材特定的对象是已进入临床学习阶段的5年制、7年制本科生,也可以作为硕士及博士研究生的参考书。考虑到这部分学生已在基础阶段系统地学习了病理学的总论及各论的部分章节,为此,我们在编写的过程中特别注意写出特色,注意发挥各临床医院的特色作用,以影响我国人民健康的较为严重的常见病、多发病为重点,全面系统地介绍了这些疾病的病因、发病机制、病理变化、临床病理联系及预后。通过本课程学习使学生把临床表现与病理变化有机地紧密地结合,使病理真正起到桥梁作用,更加有利于提高学生分析问题和解决问题的能力。

本教材共分为9章:心血管疾病、胰腺病理、造血系统疾病、子宫内膜及乳腺疾病、甲状腺疾病、神经系统疾病、免疫病理、耳鼻咽喉病理及肿瘤病理。在编写过程中,编者查阅了有关章节的国内外近期文献,每章中都增加了新概念、新内容、新进展,每章的后面都有参考文献,便于学生查阅。本书的编写原则是在实用的基础上力求内容的先进性,不仅能指导当前的临床学习,而且对今后的临床工作也有一定的参考价值。

在初稿写出后,邀请了病理界的专家及教授审阅。首先,他们对本教材的质量给予充分的肯定,同时提出了宝贵的意见,使我们对本教材的进一步修改有了更充分的依据。在此,对各位专家、教授表示衷心的感谢。

本教材的各位编者均有丰富的教学经验,对当前高等医学教育状况及改革趋势有深刻的了解,他们都肩负着教学、科研及临床病理工作的重任,在时间短、任务重的情况下,利用休息的时间按时完成了编写任务,在此对各位编者表示深深的谢意。

虽然我们尽了很大的努力,但限于我们的认识和能力,还会存在许多缺点和不足,在此恳切希望读者给予批评和指正。

编者

2003年10月于首都医科大学

目 录

第一章 心血管疾病	1
第一节 心肌及心内膜基本病理变化.....	1
第二节 心内膜心肌活检.....	5
第三节 心肌炎.....	6
第四节 心肌病.....	9
第五节 心脏瓣膜病	14
第六节 动脉硬化	21
第七节 动脉瘤	25
第八节 纤维肌性结构不良	27
第九节 血栓闭塞性脉管炎	28
第十节 动脉炎	29
第十一节 静脉硬化	33
第十二节 静脉曲张	34
第十三节 血栓性浅静脉炎和静脉血栓形成	34
第二章 胰腺病理	36
第一节 胰腺的正常组织结构和基本功能	36
第二节 胰腺发育异常	40
第三节 胰岛的肥大与增生	42
第四节 胰腺炎	42
第五节 胰腺癌	49
第六节 糖尿病	52
第七节 胰腺内分泌肿瘤	56
第三章 造血系统疾病	61
第一节 恶性淋巴瘤	61
第二节 白血病	70
第三节 组织细胞增生性疾病	78
第四章 子宫内膜及乳腺疾病	82
第一节 正常子宫内膜组织学	82
第二节 卵巢功能紊乱引起内膜的病理改变	86
第三节 子宫内膜异位症	90
第四节 子宫内膜癌	91

第五节 良性乳腺疾病	94
第六节 乳腺癌	99
第五章 甲状腺疾病	109
第一节 概述	109
第二节 甲状腺的胚胎发育	110
第三节 甲状腺的解剖学	110
第四节 甲状腺的组织学	112
第五节 甲状腺激素的生理作用与功能调节	113
第六节 甲状腺的先天性异常	114
第七节 甲状腺功能低下	115
第八节 甲状腺肿	116
第九节 甲状腺炎	119
第十节 甲状腺肿瘤	122
第六章 神经系统疾病	129
第一节 脑肿瘤的临床病理学	129
第二节 神经系统血管病	142
第七章 免疫病理	151
第一节 免疫病理概论	151
第二节 移植排斥反应	153
第三节 免疫缺陷病	156
第八章 耳鼻咽喉病理	163
第一节 耳部病理	163
第二节 鼻腔、鼻窦及咽喉部炎症性疾病	173
第三节 鼻腔、鼻窦、咽喉部上皮性肿瘤及瘤样病变	184
第四节 鼻腔、鼻窦、咽喉部软组织肿瘤及瘤样病变	190
第五节 鼻腔、鼻窦及咽喉部淋巴组织增生性疾病	194
第九章 临床病理诊断的基本知识	201
第一节 病理诊断工作在医疗工作中的具体应用	201
第二节 病理检查标本的获取方法	202
第三节 标本的保存与处理	205
第四节 标本取材的方法、原则及注意事项	205
第五节 肿瘤病理诊断举例	206
第六节 病理诊断对患者的影响及误诊、漏诊的后果	213
第七节 病理诊断对医疗实践的指导作用	213
第八节 我国医院病理学科面临的现状与未来	214

第一章 心血管疾病

心血管疾病是危害人类健康最严重的一类疾病,其影响范围一方面是全球性的(包括发达国家和发展中国家),另一方面是全身性的(身体任何部位的血管均可发生硬化)。2000年,WHO报道每年有1700万人死于心血管疾病,预计到2020年,心肌梗死和脑卒中的病死率将从目前的第5位和第6位上升至第1位和第4位。值得注意的是,发达国家(美国和一些欧洲国家)心血管疾病的病死率正在下降,而我国、印度、东欧等国家和地区心血管疾病的病死率正迅速增加。目前,我国经济建设日益发展,城市和农村的疾病谱正在发生改变,传染病已减少,心血管疾病已成为卫生保健和卫生资源的巨大负担。因此,了解和预防心血管疾病显得尤为重要。

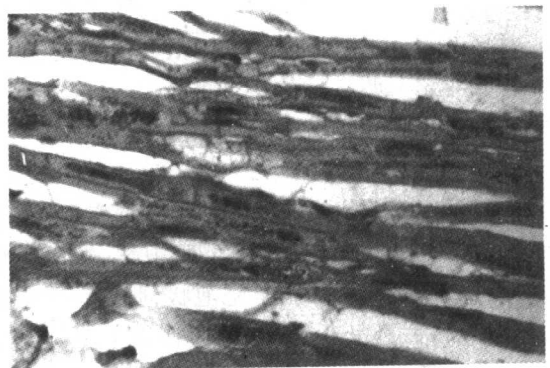
第一节 心肌及心内膜基本病理变化

心脏外检标本较其他系统的标本为少,一是由于心脏活检取材不易,二是很多心脏手术不取组织做病理检查。随着心外科手术的进展,标本范围扩大,加之心内膜心肌活检(EMB)技术(经导管钳取心室内膜及邻近心肌组织的活检)的开展,心脏活检诊断范围的日趋扩大,心脏外检标本也日趋增多。心肌常见的基本病变包括:心肌纤维的萎缩、变性、坏死、增生及肥大,可见于各种心肌疾病。

一、适 应

(一) 褐色萎缩

褐色萎缩(brown atrophy)可见于缺氧、中毒等多种情况。心肌纤维变细,间隙变大,核两端出现脂褐素颗粒(图1-1)。电镜下,常可见到许多溶酶体性残留小体,细胞内线粒体和内质网减少。肉眼见心脏体积变小,重量减轻,颜色加深呈褐色,冠状动脉明显弯曲。



(二) 心肌肥大

心肌肥大(myocardial hypertrophy)可见于高血压性心脏病代偿时的左心室肥大以及肺动脉高压性心脏病代偿时的右心室肥大等情况,一旦失代偿,会引起心力衰竭。光镜下,肥大肌纤维大小常不均匀,肥大与萎缩混杂存在,故主要看核的变化,肥大肌细胞核增大、深染,两端由圆

图1-1 心肌褐色萎缩

心肌纤维变细,间隙变大,核两端出现脂褐素颗粒

变方,有时可出现双核。肥大心肌细胞常出现退行性变,甚至出现微小的坏死及间质纤维化。电镜下,肥大心肌细胞皱褶增多,表面形成许多指状突起,胞核增大,线粒体数量增多,大小不等,闰盘弯曲度增加,有时出现粗面内质网。后期,随着变性程度加剧,肌原纤维逐渐减少,特别是粗肌丝。肉眼见心脏体积变大,重量增加,心室向心性肥厚。

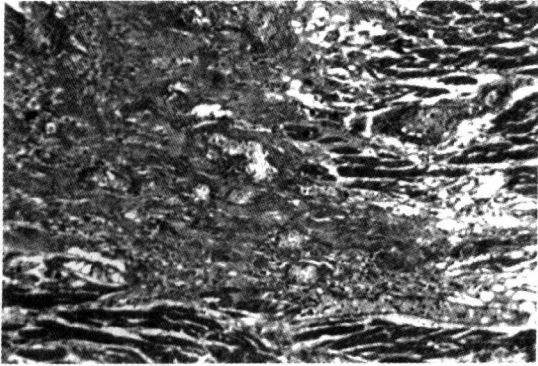


图 1-2 心肌替代性纤维化

心肌细胞坏死、网状支架塌陷后形成的纤维瘢痕、局部纤维组织瘢痕中没有或很少有心肌细胞

(三) 心肌纤维化

心肌纤维化(myocardial fibrosis)有两型。

1. 间质性纤维化 见于中、重度的冠状动脉粥样硬化狭窄引起的心肌纤维持续性和(或)反复加重的缺血、缺氧。指肌纤维之间或肌束之间胶原增多,环绕并分隔相邻心肌细胞。肉眼见心壁厚度可正常,伴有多灶状纤维条块。

2. 替代性纤维化 见于心肌梗死修复的瘢痕。心肌细胞坏死、网状支架塌陷后形成的纤维瘢痕、局部纤维组织瘢痕中没有或很少有心肌细胞(图 1-2)。肉眼见心肌坏死灶被灰白色、质韧、半透明、缺乏弹性的瘢痕所代替。

二、变 性

(一) 颗粒变性

颗粒变性(granule degeneration)亦称细胞内水肿,为轻度可逆性损害。可见于感染、中毒、缺氧等多种情况,并且为各种可逆性损害的最初表现。光镜下,心肌纤维肿胀,横纹模糊不清,在肌原纤维之间出现多数细小的嗜伊红颗粒,肌细胞核正常(图 1-3)。电镜下,线粒体肿胀,嵴分离、断裂,部分形成同心圆性结构,形成髓样体(myelin figure)。肉眼见心脏体积可稍增大、重量增加,或变化不明显。

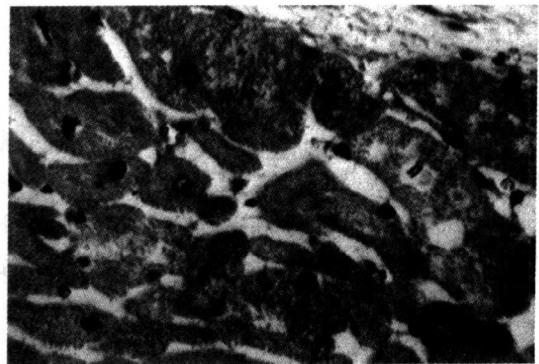


图 1-3 心肌细胞颗粒变性

心肌纤维肿胀,横纹模糊不清,在肌原纤维之间出现多数细小的嗜伊红颗粒,肌细胞核正常

(二) 脂肪变性

细胞内脂滴增多、变大称为脂肪变性(fatty degeneration)。可见于急性感染、中毒、缺氧等情况。光镜下,石蜡切片中呈空泡状,肌原纤维内呈大小不等的空泡串珠状排列,横切面上肌纤维呈筛状,饿酸染色脂质呈黑色,苏丹酸染色呈橘红色(图 1-4)。电镜下,脂滴变大,有膜包绕。心肌发生脂肪变性常累及左心室的内膜下和乳头肌,肉眼表现为横行的黄色条纹,与未发生脂肪变性的暗红色心肌相间存在,形成虎斑样花纹,称为“虎斑心”。

(三) 嗜碱性变

嗜碱性变(basophilic degeneration)亦称黏液样变性(mucoïd degeneration),为心肌细胞一种常见的非特异性改变。可见于高龄正常人、甲状腺功能减退等病态情况。此病变一般不引起心功能障碍。光镜下,初期核周出现嗜碱性物质(图1-5),逐渐扩展到整个细胞,组织化学染色 PAS 阳性,呈桃红色。电镜下,黏液样物质为直径 6~7nm 的细丝构成的致密网状结构,无包膜。一般情况下肉眼变化不明显。

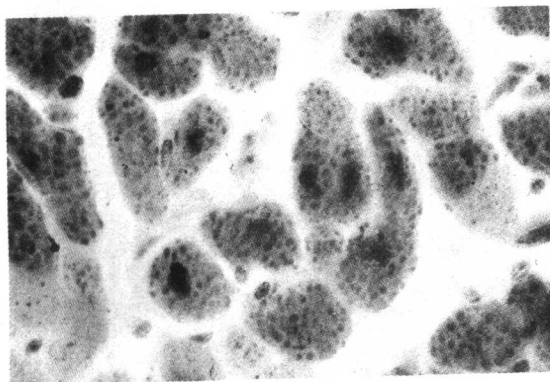


图 1-4 心肌细胞脂肪变性
石蜡切片 HE 染色肌原纤维横切面上肌纤维呈筛状,苏丹
酸染色呈橘红色

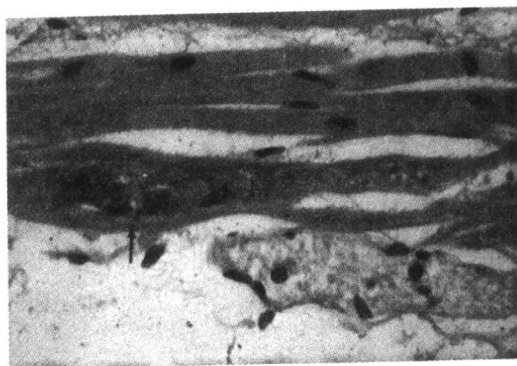


图 1-5 心肌细胞嗜碱性变
心肌细胞核周出现嗜碱性物质

(四) 空泡样变性

空泡样变性(vacuolar degeneration)亦称水泡变性(hydropic degeneration)。可见于缺血、缺氧、代谢障碍、中毒等多种病理情况下。光镜下,初期受累的肌纤维肿胀,其后肌纤维胞质内出现空泡。电镜下,空泡多数是高度肿胀囊泡化的线粒体和不规则扩张的肌质网,进一步发展细胞器肌原纤维破坏,使肌细胞呈虫蛀状。

三、坏 死

(一) 液化性肌溶解

液化性肌溶解(colliquative myocytolysis)是一种心肌坏死,可由严重的空泡变性发展而来。可见于各种心肌病、心力衰竭时乳头肌及肉柱内,尤其在亚急性克山病时,这种病变非常广泛、非常严重。光镜下,心肌细胞犹如一空鞘,核漂浮其中;胞质中可见一些分解破坏的细胞器残渣或脂褐素颗粒;胞核变化缓慢,整个过程中间质不坏死,其中很少有炎细胞浸润(图 1-6)。电镜下,胞质内可见分解破坏的细胞器。

(二) 收缩带坏死

收缩带坏死(contractured band necrosis)亦称为凝固性肌溶解(coagulative myocytolysis),可见

于心外科手术死亡的患者、心室纤颤猝死、缺血再灌注等。光镜下,受累肌细胞大小正常或肿大,肌原纤维横纹消失,胞质内出现一系列不规则的与肌纤维长轴垂直的横带,横带宽窄、厚度不一,其走行常常扭曲、歪斜,横带间胞质呈颗粒状,横带嗜伊红浓染,PTAH呈深紫蓝色,晚期胞核多浓缩、碎裂或溶解消失。坏死仅限于肌纤维本身,不累及间质,不引起急性炎症反应。电镜下,肌原纤维呈带状凝聚或分解,形成大量形态异常的大收缩带,收缩带间有钙化线粒体聚集(图1-7)。心肌纤维强烈收缩,破坏崩解,坏死发生较快,可呈散在、小灶或片状分布。

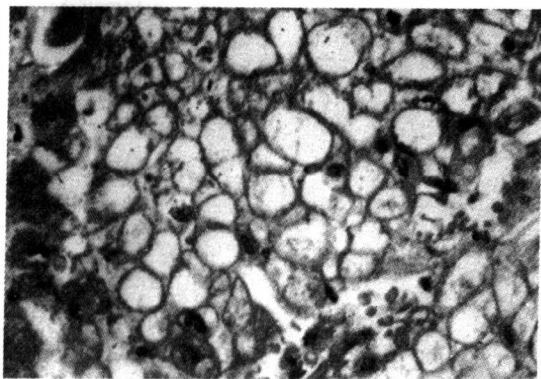


图 1-6 心肌液化性肌溶解

心肌细胞犹如一空鞘,核漂浮其中,胞质中可见一些分解破坏的细胞器残渣或脂褐素颗粒

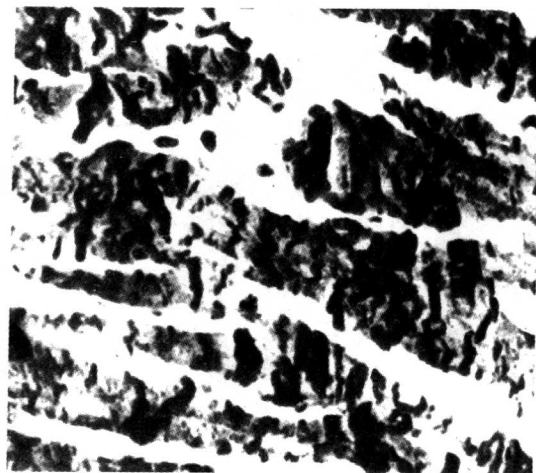


图 1-7 心肌收缩带坏死

受累肌细胞大小正常或肿大,肌原纤维横纹消失,胞质内出现一系列不规则的与肌纤维长轴垂直的横带,横带宽窄、厚度不一,其走行常常扭曲、歪斜,横带间胞质呈颗粒状,横带嗜伊红浓染

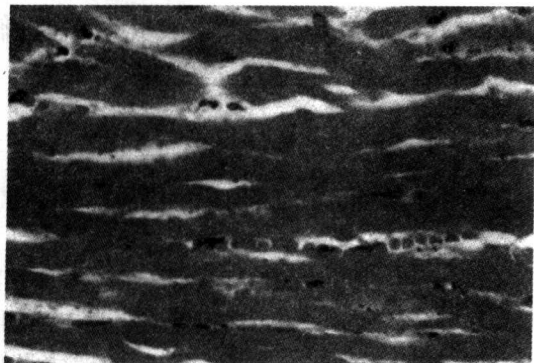


图 1-8 心肌凝固性坏死

心肌梗死早期,心肌纤维嗜酸性增强,横纹不清,间质有中性粒细胞浸润

(三) 凝固性坏死

凝固性坏死(coagulative necrosis)可见于典型梗死灶的中心。光镜下,早期心肌纤维嗜酸性增强,横纹不清,间质有中性粒细胞浸润(图1-8),晚期为肉芽组织所代替,瘢痕修复。电镜下,早期细胞轻度肿胀,细胞器变性,糖原减少,其后线粒体破坏,Z带颗粒状分解,肌丝断裂。

第二节 心内膜心肌活检

心内膜心肌活检(endomyocardial biopsy, EMB)为经过静脉或动脉分别进入左心或右心钳取心肌进行活检。自1962年开展使用导管式活检钳以来,几经改进,EMB目前已成为一种较为安全、简便的检查技术,国内于1981年开始应用于临床。EMB一般不取心房壁或右室游离壁心肌,由于这些部位壁薄,有导致穿孔的危险性。

一、EMB的适应证

- (1) 监测心脏移植排异反应。
- (2) 监测蒽环类抗肿瘤药物的心肌毒性。
- (3) 诊断心肌炎。
- (4) 鉴别限制性心肌病和缩窄性心包炎。
- (5) 诊断继发性心脏病变(如储积性疾病等)。
- (6) 诊断肿瘤(原发或继发)。
- (7) 原因不明性心痛。
- (8) 原因不明性心律失常。

二、EMB诊断的疾病

EMB可诊断的疾病包括心脏移植排异反应的程度及分级、心肌炎、蒽环类抗肿瘤药物的心肌损伤及分级、心脏淀粉样变、心脏结节病、心脏血色病、Fabry病、心内膜心肌纤维化、心内膜纤维弹力增生症、类癌性心脏病、放射损伤、储积病、肿瘤、心脏感染、血管炎、心肌缺血、嗜酸粒细胞增多综合征,Lyme心肌炎。

三、EMB的标本制作

EMB取材较小,若为局限性病变如结节病等,需多处取材,以增加阳性检出率。一般将所取下的小块组织立即分别做常规检查、免疫病理或电镜检查,视诊断目的需要而定。如要诊断脂质或糖原储积病,则需作冰冻切片或液氮保存于 -70°C 。光镜下一般用甲醛液固定、HE及Masson三重染色,并根据需要作PAS、刚果红、普鲁蓝铁染色、免疫荧光、免疫组织化学检查,鉴定炎细胞及淋巴细胞亚型,或用原位杂交技术确诊病毒性心肌炎。组织固定前不要用生理盐水洗,且不宜放入冰冷的固定液中以免心肌收缩,如果要做电镜观察,组织固定于2.5%~3%戊二醛或1%戊二醛及4%甲醛磷酸缓冲液混合液,pH 7.4(McDowell固定剂),后者可同时用于光镜及电镜。

四、EMB 观察中注意事项

EMB 取下的是小块心肌, 并有其独特的人为改变, 故要求观察分析格外仔细, 要排除人为改变。心内膜心肌活检的观察分别描述如下:

1. **心内膜** 包括内膜厚度, 炎细胞类型、数量, 是否有附壁血栓等。
2. **心肌细胞** 包括心肌细胞的大小、形态、排列、蜕变、储积、肌质及胞核的变性改变以及心肌细胞的坏死和脱失。观察心肌细胞内是否有致病菌, 如组织胞浆菌、锥虫或巨细胞病毒包涵体等。
3. **心肌间质** 观察间质细胞类型、数目、间质成分、间质内沉积物质(如淀粉样物)等。
4. **血管** 包括微循环、血管内皮、基膜及外膜细胞、血管壁厚度及成分。血栓或栓子物质以及有无病原菌。

EMB 的诊断必须密切结合临床资料, 进行综合分析, 以求得出较正确的诊断。

第三节 心 肌 炎

心肌炎是由各种原因引起的心肌局限性或弥漫性炎症。尸检中约 1%~4% 的病例有心肌炎改变, 表明许多心肌炎患者缺少临床症状。心肌炎可以由细菌、病毒、立克次体、真菌及寄生虫等感染引起, 亦可以因过敏反应引起或与结缔组织病并发, 本节着重叙述外检工作中常见的心肌炎。

一、病毒性心肌炎

引起病毒性心肌炎(viral myocarditis)的原因最常见的是小核糖核酸病毒(picornavirus), 包括柯萨奇病毒 B(Coxsackie virus B)、埃可病毒(ECHO virus)、脊髓灰质炎和甲型肝炎病毒等。

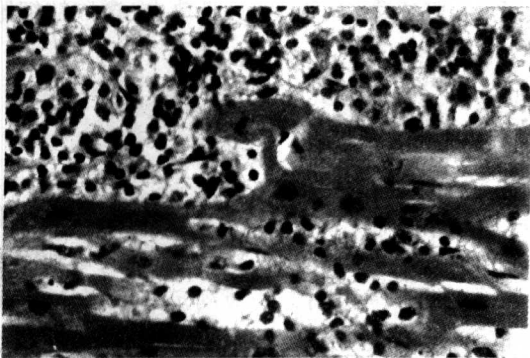


图 1-9 病毒性心肌炎

小群心肌细胞的变性、坏死及非特异性间质性心肌炎,
淋巴细胞浸润

(一) 病理变化

1. **肉眼** 心脏扩大, 重量增加, 但也有仅心脏扩大而增重不明显的报道。切面上, 心肌颜色稍苍白, 质软。较大儿童和成人的病毒性心肌炎常合并心包炎。

2. **镜下** 本病的基本病变是单个或小群心肌细胞的变性、坏死及非特异性间质性心肌炎。有人认为炎症区内的单个肌细胞坏死可能是本病的组织学特征(图 1-9)。

(二) 心内膜心肌活检

1984 年, 心脏病理学家在美国达拉斯召开会议, 讨论了心肌炎的定义(心肌间质内炎症细胞浸润, 伴有心肌细胞变性、坏死或两者均有)及病理诊断标准, 并对首次与再次活检的诊断内容做了具体规定。其标准已为各国广泛应用。

1. 首次活检

(1) 心肌炎(myocarditis):根据心肌炎的定义,心肌炎的诊断必须有心肌细胞变性、坏死,心肌间质内炎细胞浸润或两者均有。在急性期间,间质充血,轻度水肿,浸润炎细胞中以淋巴细胞、单核细胞为主,并有散在的中性粒细胞和嗜酸粒细胞,特别在早期。炎细胞浸润于心内膜,并连续于内膜下心肌内,为病毒性心肌炎的特征之一。炎症严重时,肌纤维断裂,轮廓不清,部分肌细胞坏死、溶解,炎细胞弥漫浸润。如在间质内仅见少数1~2个淋巴细胞不能诊断心肌炎。

病程较长的心肌炎可伴纤维化,可呈现为血管周、间质性 or 替代性纤维化以及心内膜纤维化,其程度分为轻、中、重度。

(2) 境界性心肌炎(boundary myocarditis):指炎细胞太少,心肌细胞或没有改变或呈现纤维化。与再次活检的“吸收恢复中心肌炎”的改变类似,但只有在原已有活检证实为心肌炎之后,才能用“恢复中心肌炎”之诊断。

(3) 无心肌炎:心肌炎不明显时,应仔细检查标本,查找其他可能引起现有的心脏症状的原因。

2. 再次活检 首次活检对其后的诊断甚为重要,再次活检应与之相比,以判断病情进展情况及评价治疗效果。

(1) 持续性心肌炎(persistent myocarditis):心内膜心肌细胞的变性、坏死与炎症浸润依然存在,需详细描述其炎症性质、程度,是否有纤维化等,以与前次活检对比。

(2) 吸收中的心肌炎(resolving myocarditis):炎症浸润显著减少,其间无明显心肌细胞坏死,同时心肌内呈现修复现象。

(3) 已吸收(或愈合)的心肌炎(resolved myocarditis):炎症已不再存在时可称为已吸收或愈合心肌炎。

3. 临床病理关联 病毒性心肌炎患者以中青年发病多见,为非特异性变化,症状、体征不明显。临床表现差异很大,轻者几乎无症状,重者可有胸痛、心律不齐、急性心力衰竭,甚至猝死。

二、细菌性心肌炎

细菌性心肌炎(bacterial myocarditis)可由细菌直接感染或细菌产生的毒素对心肌的作用,或细菌产物所致的变态反应引起。细菌性心肌炎常见于呼吸道感染,如急性咽峡炎、化脓性扁桃体炎、白喉、肺炎等。上呼吸道感染时发生的急性心肌炎通常被认为与链球菌感染有关。此外,白喉杆菌的外毒素可引起心肌炎。细菌感染引起败血症或脓毒血症时,细菌可经血流直接引起心肌炎或心肌脓肿。

(一) 心肌脓肿

心肌脓肿常由化脓菌感染引起,如金黄色葡萄球菌、链球菌、肺炎双球菌、脑膜炎双球菌等。化脓菌来自脓毒败血症时的播散性的细菌集落,或来自细菌性心内膜炎时的化脓性血栓栓子。

1. 肉眼 心肌脓肿几乎均为多发性。多为黄白色点状圆形小病灶,周围有暗红色充血带。脓肿多在心肌壁内,局部有纤维蛋白附着,并可破入心包腔,引起化脓性心包炎。

2. 镜下 脓肿内心肌细胞坏死液化,脓腔内有大量脓细胞及数量不等的细菌集落。脓肿周围心肌有不同程度的变性、坏死,间质内有中性粒细胞及单核细胞浸润。

(二) 白喉性心肌炎

白喉性心肌炎(diphtheric myocarditis)是由白喉杆菌外毒素进入血流直接引起的心肌炎症。在白喉的死亡病例中,心肌炎的发生率高达50%~60%。

1. 肉眼 多数病例有心腔扩张,肉柱中度变扁平。心肌质软,因有脂肪变性而呈黄色。

2. 镜下 病程很短的病例,仅见心肌纤维浊肿。病程在一周以上者,心肌可见到弥漫性脂肪变性,并可发生透明变。继之,坏死的肌细胞崩解为粗大颗粒状或块状,被巨噬细胞吞噬和溶解吸收后,残留间质网架。心肌间质中有巨噬细胞和淋巴细胞浸润,可有少量浆细胞、嗜酸粒细胞和中性粒细胞。病程超过3周者,心肌内可见小瘢痕灶形成。白喉外毒素也可损伤传导系统的实质细胞。

(三) 非特异性心肌炎

上呼吸道链球菌感染,特别是急性咽峡炎、扁桃体炎以及猩红热,可并发急性非风湿性心肌炎。

病理变化:非特异性心肌炎是一种间质性心肌炎。镜下,在肌束间、心肌间质结缔组织内及小血管周围有单核细胞和淋巴细胞浸润。心肌细胞有程度不等的变性、坏死。变性、坏死的心肌细胞内肌原纤维凝聚,形成不规则横带,或发生透明变性。坏死灶内有巨噬细胞、淋巴细胞浸润。附近心肌纤维可见浊肿和脂肪变性。

三、寄生虫性心肌炎

寄生虫性心肌炎(parasitic myocarditis)并非罕见,寄生虫如弓形虫、美洲锥虫和旋毛虫感染时,常可引起严重的心肌损伤,甚至导致患者死亡。

(一) 弓形虫性心肌炎

此型心肌炎由刚地弓形虫(*Toxoplasma gondii*)感染而引起。人类主要因食入含有包囊的未煮熟肉类而感染。弓形虫进入人体后,经血流到达单核-吞噬细胞系统及各种组织,并在细胞内繁殖。弓形虫侵入心肌细胞后很快繁殖,形成集合体,亦称假包囊。心肌细胞很快破裂,病原体进入周围组织。被破坏的心肌细胞周围有淋巴细胞、单核细胞浸润。治愈后有瘢痕形成。约半数患者因心力衰竭致死。

(二) Chagas 心肌炎

此种心肌炎由原虫克氏锥虫(*Trypanosoma cruzi*)感染引起,流行于拉丁美洲各国。病情严重,病死率高。可引起灶状或弥散性心肌坏死,周围有淋巴细胞、单核细胞浸润。心腔扩张,心室壁(主要在心尖区)变薄,常形成室壁瘤,伴有心腔内附壁血栓形成。

四、免疫反应性心肌炎

(一) 结缔组织病时的心肌炎

结缔组织病包括风湿病、类风湿性关节炎、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、硬皮病及皮炎等,属免疫反应性疾病。在这些疾病中,心肌有不同程度受累,其中以风湿性心肌炎最为常见。

1. 风湿性心肌炎 风湿病为一种与 A 组溶血性链球菌感染有关的、广泛累及全身结缔组织,特别是心脏结缔组织的变态反应性疾病。心脏改变常表现为全心炎,包括心内膜炎、心肌炎及心包炎,其中心内膜炎最为重要。

(1) 病理变化:风湿性心肌炎的基本病理变化有两种,即特异性的 Aschoff 小体及非特异的间质炎症。Aschoff 小体呈弥漫性或局限性分布,大小不一,多呈梭形,最常见于左心室后壁、室间隔、左心房及左心耳等处。后期,Aschoff 小体发生纤维化,形成梭形小瘢痕。

非特异性间质炎症反应表现为间质水肿,淋巴细胞、浆细胞、少量嗜酸粒细胞或中性粒细胞浸润。

(2) EMB:心肌内仅有非特异性间质炎症,缺乏 Aschoff 小体时,难与其他非特异性心肌炎相鉴别。在活检中见 Aschoff 小体,有助诊断。

活检标本:慢性风湿性瓣膜病手术时所取心耳标本中有无 Aschoff 小体,是判断风湿活动性的客观指标。

2. 类风湿性心肌炎 类风湿关节炎病变可累及主动脉、主动脉瓣及二尖瓣、心肌、心脏纤维性骨架。在心肌内可见到个别或多个类风湿性肉芽肿,其检出率约为 5%。这种肉芽肿与类风湿性关节炎时的皮下结节相似,中心部的心肌和间质均陷于纤维素样坏死,其周围为成纤维细胞和组织细胞围绕,并见数量不等的多核巨细胞。成纤维细胞常呈栅栏状排列,外层有淋巴细胞、浆细胞浸润。晚期可见纤维化和钙化。

(二) 过敏性心肌炎

已知 20 余种药物能引起过敏性心肌炎,其中由甲基多巴、磺胺及青霉素类药物引起者占 75% 以上。药物过敏性心肌炎患者外周血嗜酸粒细胞增高,心电图异常,心肌酶谱升高。从开始用药到出现症状由几小时至几个月不等。发病机制可能为迟发型变态反应,患者可突然死于心律失常。

病理变化:主要侵犯左心室及室间隔。镜下常表现为间质性心肌炎。在心肌间质小血管周围或心肌纤维之间可见大量嗜酸粒细胞、单核细胞、淋巴细胞及浆细胞浸润,细胞浸润呈灶性或弥漫性分布,肌束间隔及小血管周围较明显,罕见肉芽肿形成。心肌细胞坏死不明显,在炎细胞浸润处可见灶性肌溶解。间质纤维化不明显,炎症处小血管壁可见同样炎细胞浸润,但无纤维素样坏死。炎症可以波及左右心室及心房,内膜侧尤著。药物引起的过敏性心肌炎有自愈倾向,停药后,心肌炎可自行消退不留瘢痕。

第四节 心肌病

近年临床和病理学家将原因不明而又非继发于全身或其他器官、系统疾病的原发性心肌损害定名为心肌病(cardiomyopathy)。它是一种非风湿性、非高血压性、非冠状血管性原发性心肌

结构和功能的病理改变,其病理过程属于代谢性而非炎症性过程。在发病机制上,与其他已知病因引起的心脏病无关,因此,又称为原发性心肌病(primary cardiomyopathy)。心肌病变与已知病因有关或继发或伴发于某种全身性疾病者,称为继发性心肌病(secondary cardiomyopathy)。原发性心肌病指原因不明,仅以心脏为受累器官的心肌病;继发性心肌病指起因明确或有系统性疾病,以心肌受累为主要表现的心肌病。根据形态学与功能障碍特点,将这一大类原因不明的心肌病分为扩张性心肌病、肥厚性心肌病及限制性心肌病三类,少数未能归入这三类者列为未能分类的(或潜在的)心肌病,如心内膜弹力纤维增生症,克山病则列为特殊类型的心肌病,其中扩张性心肌病最多见,占90%,限制性心肌病最少。

一、扩张性心肌病

扩张性心肌病(dilated cardiomyopathy, DCM)又称充血性心肌病,是以心腔高度扩张和明显的心排出量降低(心力衰竭)为特征。扩张性心肌病可发生于任何年龄,并在不知不觉中发生,最常见的症状是运动后气急、乏力、胸闷、心律失常,以致出现心力衰竭或有体循环或肺循环血栓栓塞,部分人可发生猝死。尽管一般预后不佳,至少35%的患者确诊后存活5年,15%患者存活达10年,甚至还有部分患者症状及左室功能稳定甚至改善。

病理变化

1. 肉眼 离心性肥大。

(1) 大小、形状:典型变化是两侧心室肥厚,4个心腔扩张,心尖变薄,呈钝圆形,形状如牛心(图1-10)。

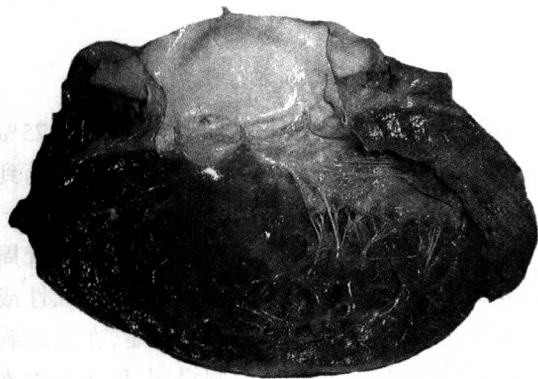


图1-10 扩张性心肌病
心腔扩张,心尖变薄,呈钝圆形

(2) 重量:可达400~750g,由于心室扩张,左心室壁厚多在正常范围内,扩张掩盖了肥厚程度。右心室常呈轻度增厚。

(3) 颜色:心肌苍白,呈松弛状。

(4) 瓣膜:右心室扩张和三尖瓣环的扩大可导致三尖瓣关闭不全。左心室扩张和乳头肌肌细胞的错乱排列是引起二尖瓣关闭不全的原因。

(5) 附壁血栓:扩张左心室内肉柱隆起呈交织架桥状,肉柱间深大隐窝内常可见附壁血栓。附壁血栓亦可见于其他心腔,总检出率可达60%。血栓大小、形态不一,DCM的附壁血栓为多数较小的血栓隐于隐窝内,这些小血栓机化后可致局部内膜纤维化增厚,大的附壁血栓很少完全机化,脱落后引起肺、脾、肾、脑梗死。左室壁内层心内膜下及乳头肌内可见多数的小灶状瘢痕,亦可发生透壁性瘢痕,这些纤维化区可导致临床局部心室壁运动异常。

(6) 其他:慢性DCM常伴有房室瓣关闭不全,二尖瓣前瓣游离缘中部常呈卷边状增厚。DCM的冠状动脉管腔通畅无狭窄。