

临床医学高级研修书系

ADVANCED STUDY SERIES
OF CLINICAL MEDICINE

现代心脏内科学

第二版·下册

Modern Cardiology

[中]陈国伟 [美]郑宗铿 / 主编

湖南科学技术出版社



临床医学高级研修书系

ADVANCED STUDY SERIES
OF CLINICAL MEDICINE

现代心脏内科学

第二版·下册

Modern Cardiology

[中]陈国伟 [美]郑宗铿 主编

湖南科学技术出版社



临床医学高级研修书系

现代心脏内科学 第二版·下册

主 编:[中]陈国伟 [美]郑宗鐸

责任编辑:张碧金 王一方

出版发行:湖南科学技术出版社

社 址:长沙市湘雅路 280 号

<http://www.hnstp.com>

邮购联系:本社直销科 0731-4375808

印 刷:长沙鸿发印务实业有限公司

(印装质量问题请直接与本厂联系)

厂 址:长沙县高桥镇

邮 编:410145

经 销:湖南省新华书店

出版日期:2002 年 8 月第 2 版第 7 次

开 本:787mm×1092mm 1/16

印 张:59.75

插 页:4

字 数:1517000

书 号:ISBN 7-5357-1393-9/R·282

两本套书定价:200.00 元

(版权所有·翻印必究)

目 录

~~~~~  
上 册  
~~~~~

第 1 篇 绪论	(1)
第 2 篇 心脏病的基本物理诊断	(29)
第 1 章 病史、病状和一般检查	(31)
第 2 章 心脏的物理检查	(41)
第 3 篇 心脏电学检查技术和心机械图	(61)
第 3 章 体表心电图	(63)
第 4 章 心向量图	(136)
第 5 章 动态心电图	(160)
第 6 章 经食管心脏起搏及其临床应用	(169)
第 7 章 心室晚电位	(191)
第 8 章 频谱心电图	(207)
第 9 章 窦房结电图	(212)
第 10 章 心机械图	(217)
第 11 章 动态血压监测	(302)
第 4 篇 心脏影像学检查	(305)
第 12 章 心血管放射学检查	(307)
第 13 章 超声心动图	(331)
第 14 章 放射性核素检查技术	(393)
第 5 篇 介入性心脏诊疗技术	(411)
第 15 章 介入性心脏诊断技术	(413)
第 16 章 介入性导管治疗技术	(462)
第 17 章 心内膜心肌活检术	(536)
第 18 章 心脏病重症监护	(541)
第 6 篇 心脏电生理和心律失常	(557)
第 19 章 心电生理检查方法	(559)
第 20 章 室上性快速性心律失常	(569)
第 21 章 室性心动过速	(587)
第 22 章 心动过缓性心律失常	(607)
第 23 章 心律失常的药物治疗	(622)
第 24 章 心律失常的非药物治疗	(636)
第 7 篇 心脏骤停和心肺复苏	(653)
第 25 章 心脏骤停	(655)

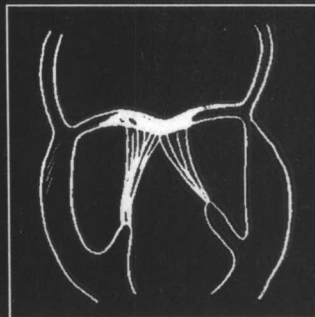
第 26 章 心肺复苏·····	(658)
第 8 篇 人工心脏起搏和心电复律·····	(667)
第 27 章 人工心脏起搏·····	(669)
第 28 章 电复律治疗心律失常·····	(698)
第 29 章 埋藏式自动心脏复律除颤器的临床应用·····	(712)
第 9 篇 血循环障碍·····	(721)
第 30 章 心力衰竭·····	(723)
第 31 章 休克·····	(771)

~~~~~  
下 册  
~~~~~

第 10 篇 心内膜疾病·····	(805)
第 32 章 风湿热·····	(807)
第 33 章 心瓣膜病·····	(822)
第 34 章 心内膜炎·····	(876)
第 11 篇 心肌疾病·····	(897)
第 35 章 心肌炎·····	(899)
第 36 章 原发性心肌病·····	(914)
第 37 章 继发性心肌病·····	(936)
第 38 章 地方性心肌病 (克山病)·····	(949)
第 12 篇 高血压病·····	(957)
第 39 章 概论·····	(959)
第 40 章 高血压的临床表现及分类·····	(968)
第 41 章 高血压的诊断·····	(975)
第 42 章 高血压的治疗·····	(980)
第 43 章 高血压急症·····	(998)
第 44 章 高血压的预防和展望·····	(1006)
第 13 篇 动脉粥样硬化和冠状动脉粥样硬化性心脏病·····	(1009)
第 45 章 动脉粥样硬化·····	(1011)
第 46 章 冠状动脉血流·····	(1026)
第 47 章 冠状动脉粥样硬化性心脏病概论·····	(1037)
第 48 章 心绞痛·····	(1048)
第 49 章 无症状性心肌缺血·····	(1062)
第 50 章 心肌梗死·····	(1066)
第 14 篇 肺动脉高压和肺源性心脏病·····	(1131)
第 51 章 肺动脉高压·····	(1133)
第 52 章 肺栓塞和急性肺源性心脏病·····	(1145)
第 53 章 慢性肺源性心脏病·····	(1154)
第 15 篇 先天性心脏病·····	(1171)
第 54 章 概述·····	(1173)
第 55 章 左向右分流型先天性心脏病·····	(1183)
第 56 章 右室流出道梗阻型先天性心脏病·····	(1203)
第 57 章 左室流出道梗阻型先天性心脏病·····	(1216)

第 58 章	大动脉和静脉起源异常	(1224)
第 59 章	心脏位置异常	(1237)
第 60 章	血管环	(1244)
第 16 篇	心包疾病	(1247)
第 61 章	心包疾病的共同临床特征	(1249)
第 62 章	急性心包炎	(1256)
第 63 章	慢性心包炎	(1262)
第 64 章	其他心包疾病	(1265)
第 17 篇	心脏肿瘤	(1269)
第 65 章	原发性心脏肿瘤	(1271)
第 66 章	心脏转移瘤	(1281)
第 18 篇	其他心脏病	(1285)
第 67 章	心脏神经症	(1287)
第 68 章	高原性心脏病	(1291)
第 69 章	放射性心脏病	(1298)
第 70 章	高动力性循环	(1299)
第 71 章	低血压病	(1300)
第 72 章	原发性直立性低血压病	(1302)
第 73 章	β 受体过敏综合征	(1304)
第 74 章	早期复极综合征	(1306)
第 19 篇	遗传与心血管疾病	(1309)
第 75 章	概述	(1311)
第 76 章	常见的遗传性心血管疾病	(1340)
第 20 篇	主动脉和大动脉疾病	(1379)
第 77 章	主动脉夹层	(1381)
第 78 章	梅毒性心血管病	(1389)
第 21 篇	其他系统疾病的心血管表现	(1397)
第 79 章	内分泌疾病的心血管表现	(1399)
第 80 章	营养和代谢性疾病的心血管表现	(1408)
第 81 章	风湿性疾病的心血管表现	(1414)
第 82 章	消化系统疾病的心血管表现	(1421)
第 83 章	肾脏疾病的心血管表现	(1424)
第 84 章	血液病的心血管表现	(1427)
第 85 章	其他可能累及心血管的疾病	(1430)
第 22 篇	科间问题	(1437)
第 86 章	心脏病与妊娠	(1439)
第 87 章	心脏病与手术	(1450)
第 88 章	有关心脏移植的内科问题	(1459)
第 23 篇	辅助循环	(1465)
第 89 章	辅助循环综述	(1467)
第 90 章	辅助循环的临床应用	(1471)
第 24 篇	分子心脏病学	(1489)

第 91 章	心肌分子基础及异常	(1491)
第 92 章	先天性心脏病	(1510)
第 93 章	高血压的基因异常及基因治疗	(1512)
第 94 章	动脉粥样硬化和冠心病	(1516)
第 95 章	心肌疾病	(1524)
第 96 章	基因治疗在心血管病中的应用及前景	(1527)
第 25 篇	血脂代谢异常	(1531)
第 97 章	血脂代谢基础	(1533)
第 98 章	高脂血症	(1541)
第 99 章	血脂异常与冠心病	(1553)
第 100 章	降脂治疗	(1565)
第 26 篇	心脏病的中医治疗	(1585)
第 101 章	概述	(1587)
第 102 章	常见心血管疾病的中医治疗	(1590)
第 27 篇	心脏内科药物治疗指南	(1607)
第 103 章	血管扩张剂	(1609)
第 104 章	钙拮抗剂	(1617)
第 105 章	β 肾上腺素能受体阻滞剂	(1622)
第 106 章	作用于中枢神经、交感神经及其他降压药	(1627)
第 107 章	抗心律失常药	(1630)
第 108 章	正性肌力药物	(1637)
第 109 章	抗凝血药和溶血栓药	(1642)
第 110 章	调血脂药	(1649)
第 111 章	抗休克药	(1652)
第 112 章	营养心肌和改善心肌代谢的药物	(1654)
第 113 章	利尿剂	(1655)
第 114 章	常用抗生素及抗菌药物	(1657)
第 115 章	心脏内科常用中成药	(1665)
附录篇		(1667)
附录一	心脏内科常用诊疗技术	(1669)
附录二	心脏内科常用实验检查正常参考值	(1673)
附录三	本书常用度量衡单位汉英对照	(1683)
附录四	本书常用汉英缩略语	(1684)
附录五	心血管病临床试验缩略语词表	(1686)
附录六	压力(医学)换算表	(1720)
英文索引	(按英文字母排序)	(1723)
中文索引	(按汉语拼音排序)	(1745)



MODERN CARDIOLOGY

心内膜疾病

Endocardial Disease

- | | | | |
|--------|------------------|--------|--------------------|
| 第 32 章 | 风湿热 / 807 | 第九节 | 肺动脉瓣狭窄 / 863 |
| 第 33 章 | 心瓣膜病 / 822 | 第十节 | 肺动脉瓣关闭不全 / 864 |
| 第一节 | 二尖瓣狭窄 / 822 | 第十一节 | 联合瓣膜病 / 865 |
| 第二节 | 慢性二尖瓣关闭不全 / 837 | 第十二节 | 瓣膜脱垂 / 866 |
| 第三节 | 急性二尖瓣关闭不全 / 842 | 第十三节 | 老年性退行性心瓣膜病 / 872 |
| 第四节 | 主动脉瓣狭窄 / 846 | 第 34 章 | 心内膜炎 / 876 |
| 第五节 | 慢性主动脉瓣关闭不全 / 851 | 第一节 | 感染性心内膜炎 / 876 |
| 第六节 | 急性主动脉瓣关闭不全 / 858 | 第二节 | 无细菌性血栓性心内膜炎 / 892 |
| 第七节 | 三尖瓣狭窄 / 860 | 第三节 | Löffler 心内膜炎 / 894 |
| 第八节 | 三尖瓣关闭不全 / 861 | | |

BBM70/05

第 32 章 风湿热

Rheumatic Fever

风湿热是一种易反复发作的全身性疾病，主要累及结缔组织的胶原纤维和基质的非化脓性炎症，以风湿小结（aschoff 小结）为特征，主要侵犯心脏、关节，亦可累及皮肤、脑组织、血管和浆膜。一般认为本病是甲族乙型溶血性链球菌（简称链球菌）咽部感染后，机体产生异常的体液和/或细胞免疫反应的结果。属于感染-变态反应-自身免疫性疾病。近年来尚注意到病毒感染、遗传、免疫障碍、营养不良及内分泌紊乱等也可能参与本病的发生。典型临床表现包括游走性多发性关节炎、心脏炎、边缘性红斑（环形红斑）、皮下结节、Sydenham 舞蹈症、发热、毒血症等症状的不同组合，反复发作可导致心脏瓣膜永久性损害。

近 30~40 年来，多数国家风湿热的发病率有明显降低，病情有所减轻，复发率和病死率降低，后遗症的心瓣膜病也有所减少，我国的情况也基本如此，但本病仍是严重威胁青少年健康的常见病。

【流行病学】目前一些发达国家如美国、英国、日本、新加坡等风湿热已较罕见，学龄儿童中风湿热和风湿性心脏病（风心病）患病率一般在 0.1% 以下，有的已降至 0.005%~0.01%；而南美、亚洲和非洲许多发展中国家均在 0.1% 以上，有些地区高达 1%~1.3%，据估计在这些国家每年有 1 500 万~2 000 万新的病例。因此，风湿热仍是世界上主要危害人类健康的疾病。

近 20~30 年来，我国风湿热发病率呈明显下降趋势，根据兰州部队总医院 1981 年报告，风湿热占内科住院人数百分比已由 1958 年的 2.4% 降至 1977~1979 年的 0.3%；1980 年在广东番禺中小学生中调查，其患病率为 0.09%；1982 年据黑龙江省调查，在学龄儿童中风湿热患病率为 0.082%，其他地区也有类似报告。1993~1995 年国家“八五”风湿热课题风湿性心脏病调查组曾对浙江、广东、重庆、成都、吉林和湖北 6 个地区，对 5~18 岁学生人群进行风心病调查，在 269 546 人中共发现风心病 59 例，总患病率为 0.022%，比 20 世纪 80 年代全国协作调查的平均患病率 0.052% 有进一步降低，明显低于同期印度调查 0.14%，但高于欧洲发达国家 80 年代 0.001%~0.005% 的患病率。我国 1993 年大规模易患人群调查结果显示，风湿热年发病率为 20.05/10 万人，也比 80 年代有所下降。总的印象是农村患病率比城市高，华南、西南地区 and 边缘山区患病率比东北、华北地区高，呈南高北低的倾向。近年来，我国学龄儿童风湿热患病率基本上已控制在 0.1% 以下，发病年龄有推迟倾向。复发率降低，病情减轻。

导致风湿热患病率下降的主要原因，目前认为与下列因素有关：①社会经济的进步和发展，人类居住和营养条件获得改善，体质提高；②医学诊疗水平提高，减少了临床误诊，如类风湿关节炎、系统性红斑狼疮等可类似风湿热的疾病得到及时诊断；③抗生素的普遍使用，药物预防措施的加强，大大减少了链球菌感染的机会；④近年来链球菌菌株确实也发生了变化，如易致风湿热的 5、14、24 型链球菌减少。值得注意的是，不少资料表明轻型或不

典型以及亚临床型风湿热的发病率并无明显降低,1986年美国盐湖城发生本病的暴发流行,与此同时在意大利、澳大利亚也有类似报道,近年来国外新发风湿热的流行特点是:①病情多来自经济条件、居住、营养和医疗条件较好的家庭;②城乡差别缩小;③发病年龄增大,成人发病明显增多;④临床以关节炎多见,心脏受损率增高,但程度较轻;⑤咽炎轻微或无明显链球菌咽炎史;⑥出现新的链球菌株;⑦某些病例与抗生素治疗无关。对照国内某些地区也发现近年风湿热有增多倾向,其流行特点与国外相似。因此做好这类风湿热的流行病学调查,并对其演变规律作出评价,对指导今后防治工作具有重要的现实意义。

【病理生理和发病机制】虽然风湿热的病因和发病机制迄今尚未完全阐明,但目前公认风湿热是由于甲族乙型溶血性链球菌(链球菌)咽部感染后,产生变态反应—自身免疫性疾病。

(一) 链球菌基本结构和交叉反应性抗原

已知链球菌最外层为荚膜,内含透明质酸,因其结构与人体结缔组织中透明质酸相似,因此不易被人体组织所识别,故不产生免疫反应,加上荚膜黏滑,不易被吞噬细胞吞噬,有利于链球菌长期黏附在口腔、咽部黏膜上。此外,荚膜内尚有无活力的鞭毛,内含脂壁质酸(lipoteichoic acid)使菌体易黏附在上皮细胞上。细胞壁从外向内由蛋白质、多糖(鼠李糖、N-乙酰氨基葡萄糖等)和黏肽三层构成。蛋白质层为型特异性蛋白,可分为M、T、R、S等抗原成分,其中M蛋白不仅与细菌毒力有关。也是链球菌亚型分类的标志,M蛋白至少有80多种血清型,是重要的表面抗原,Dale和Beahey等证实五型M蛋白的胰蛋白酶分解片段与心肌纤维膜有交叉抗原性。业已证实,M蛋白分子和肌肉蛋白的原肌球蛋白有共同抗原性;细胞壁上多糖与心瓣膜的糖蛋白有交叉抗原性,而黏肽静脉注射可使小鼠产生风湿样的结节性心脏损害。最内层为含有脂蛋白的细胞膜和细胞浆(内含核酸及原生质)。细胞膜上脂蛋白亦具有复杂的抗原性,与哺乳动物的肾小球基底膜、肌纤维膜、血管平滑肌细胞、脑组织、心瓣膜和皮肤的成纤维细胞、胸腺细胞有交叉抗原性。有关链球菌结构及其交叉抗原抗体反应示意图见图32-1,图32-2。

既然人体组织和链球菌的某些结构有交叉抗原性,因此机体可错将链球菌误认为是“自体”,而不产生正常免疫反应将其清除,一旦机体免疫功能发生改变,链球菌作为抗原进入人体可产生相应抗体,该类抗体不仅与链球菌有关抗原发生反应,同时也可作用于自身心肌、心瓣膜及结缔组织有关抗原,造成自身免疫反应,导致相应组织损伤,引起风湿热的发生。

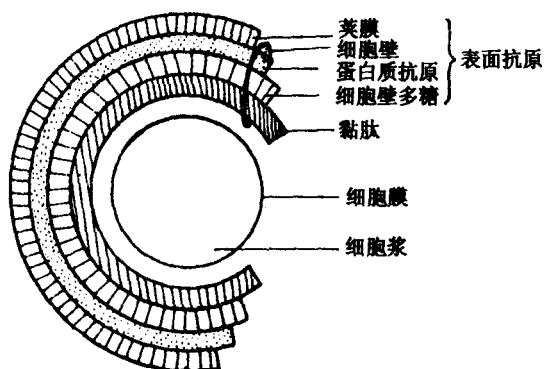


图32-1 链球菌结构示意图

当链球菌反复感染时,在体内不断产生各种抗链球菌抗体,可使病情反复加重。因此,有人把风湿热归于Ⅲ型变态反应,即免疫复合物型变态反应性疾病。

那么,同样是链球菌感染为什么皮肤感染不引起风湿热?其可能原因是:①咽部与皮肤感染的链球菌菌株不同,因此,M抗原的类型也不同,已知M蛋白抗原至少有80多型,咽部感染多属前48型,而皮肤感染多属50型以上菌株;②咽部具有特殊淋巴组织,有促进发病作用,加上咽部淋巴组织与心脏淋巴组织相通,易

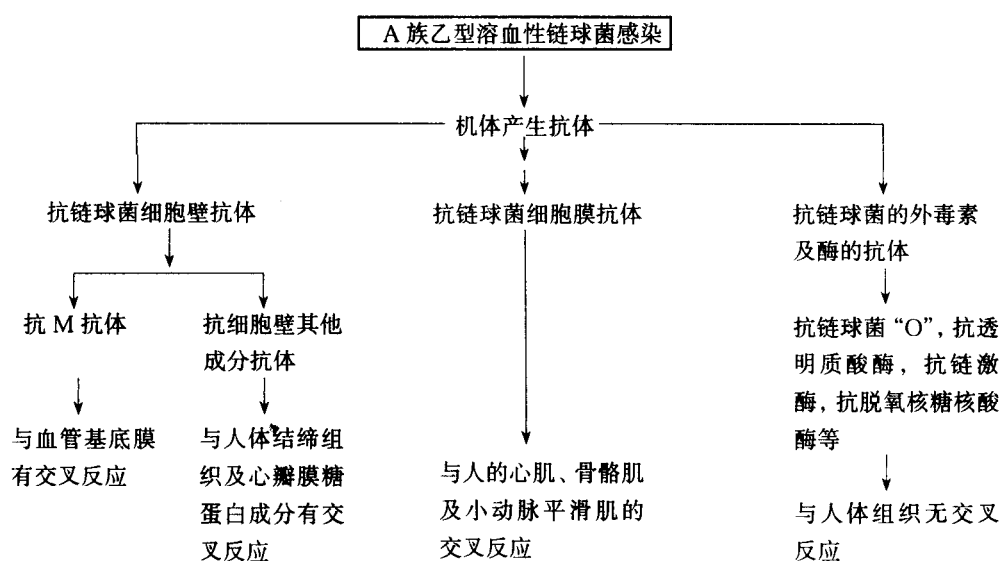


图 32-2 链球菌结构与人体组织交叉抗原抗体反应

使链球菌及其毒性产物侵入心脏；③皮肤的脂质能抑制溶血素“O”进入血循环，而免于发病。至于咽部链球菌感染也只有 1%~3% 人发生风湿热，其可能原因是：①人群对链球菌敏感性高低不一，免疫功能状态也不尽相同；②机体对链球菌产生的抗体种类不同，抗体的活性也有差异；③一般需抗原量多于抗体量才易造成变态反应，形成的免疫复合物可溶性也有关；④风湿热的产生不仅与体液免疫有关，细胞免疫也起重要作用。此外，个体易感性可能受多种因素影响，如个体的营养状况、居住条件、气候环境及遗传因素等等。

（二）病毒感染学说

近年来病毒感染学说较为关注，认为风湿热可能与柯萨奇 B₃、B₄ 病毒感染有关，其根据是：

1. 在部分风湿性心脏病患者血清中有柯萨奇 B₃、B₄ 病毒抗体滴定度明显增高现象。

2. 在风心病患者左房及心瓣膜上曾发现嗜心脏病毒。

3. 当爪哇猴感染柯萨奇 B₄ 后，可产生类似风心病的病理改变。为此，1978 年世界卫生组织（WHO）专家委员会提出中毒免疫假说，并认为要重视嗜心脏病毒的重要作用，但此学说尚未被普遍接受。不少学者认为，病毒感染可能为链球菌咽部感染创造条件，在风湿热发生中可能起诱因作用。

4. 1997 年上海医科大学李延文等报道，应用套式聚合酶链反应对 63 例慢性风心病患者，手术瓣膜置换术的二尖瓣或主动脉瓣标本进行肠道病毒基因检测，发现 24 例患者的二尖瓣组织中存在肠道病毒基因，9 例脑外伤患者瓣膜组织对照均为阴性。作者等认为肠道病毒感染或持续可能是部分风心病发病原因之一。

（三）遗传因素

90 多年前就有人指出：在一个受累家庭中常不止一个成员发生风湿热；加拿大北部地区的印第安人风湿热发病率比同一地区的高加索人高 4 倍。这些都提示风湿热可能与遗传因素有关。最近发现在风湿热患者中有遗传标记存在，应用一种含有称为 883⁺B 细胞同种

抗原 (alloantigen) 的血清, 大约 72% 风湿热患者呈阳性反应。针对 B 细胞同种抗原也已生产出单克隆抗体 D 8/17, 急性风湿热患者 80% ~ 100% 呈阳性, 而对照组阳性仅 15%, 因此有可能采用单克隆抗体来筛选急性风湿热易感人群。不过多数学者认为, 遗传因素充其量只能作为易患因素之一, 同一家庭中多个成员发病, 最可能原因是生活环境相同和易于相互感染有关。

(四) 免疫功能

免疫功能状态的变化也可能参与风湿热的发生, 有人发现在风湿热或风湿活动时, 常有免疫球蛋白 IgG、IgA 和 IgM 升高, 血中虽有中性白细胞增多, 但其吞噬能力降低, 淋巴细胞转化试验结果常显示淋巴细胞向母细胞转化率降低, 表明可能有细胞免疫功能缺陷的现象。此外, 细胞介导的免疫反应在本病病程中也很重要, 首先, 4 岁以前的儿童罕有发病, 说明需要若干次链球菌感染才能使易患者致敏, 其次是链球菌抗原可以在动物和人身上导致延迟性超敏反应, 表明细胞免疫在本病发生中也起重要作用。

至于营养不良发病学说、内分泌障碍学说, 微量元素与风湿热关系, 目前发现缺锌和风湿热及风心病的免疫病理学机制有密切关系等等。还在继续探索中, 总之, 风湿的发病机制是错综复杂的, 它是链球菌咽部感染和机体免疫状态等多种因素共同作用的结果。

【病理】 风湿热的病理特点为全身性结缔组织弥散性增生与渗出性非化脓性炎症改变, 常累及关节和心脏, 也可侵犯皮肤、脑和浆膜, 病变多在小血管周围。

(一) 基本病理特点

按其病变过程大致可分为:

1. 变性渗出期: 结缔组织中胶原纤维分裂、肿胀、玻璃样变, 病灶周围常有淋巴细胞、浆细胞、嗜酸粒细胞和中性粒细胞浸润伴浆液渗出。

2. 增殖期: 常在变性渗出基础上形成风湿小结 (阿孝夫小体, Aschoff body), Aschoff 小体是一种组织细胞源性的肉芽肿病变, 这是确诊风湿病的依据, 也常视为是风湿活动指标。近年来临床拟诊非活动性风心病患者手术时, 发现不少患者心耳活检中有风湿小结存在, 这种潜伏性风湿活动不同于急性风湿热, 一般认为不影响手术疗效。在小体中央常有纤维素样坏死, 其周围有淋巴细胞 (多为 T 淋巴细胞)。风湿细胞 (Anitschkow cell) 是来源于间叶结缔组织中的单核巨细胞。浆细胞和风湿细胞浸润, 后者常呈圆形、椭圆形或多角形, 胞浆丰富嗜碱性, 胞核空, 有明显核仁, 一个细胞内可有双核或多核, 形成巨细胞。后期风湿细胞可呈梭形。

3. 硬化期: 阿孝夫小体中央的坏死变性物质吸收, 炎性细胞减少, 渗出吸收, 纤维组织增生, 在肉芽肿处形成瘢痕组织。由于本病常反复发作, 故上述各期病变可交错存在, 且不同组织器官其病理改变也不尽相同, 如关节和心包常以渗出为主, 而心瓣膜常最终形成瘢痕组织。

(二) 常见受累器官的病理改变

1. 心脏: 急性风湿热几乎均可引起心脏损害, 只是轻重不一而言, 重者可累及心包、心肌和心内膜形成全心炎, 心包腔内常有纤维素性炎性渗出; 心肌中可见典型风湿性病理改变, 主要累及心肌间质小血管周围的结缔组织, 心肌细胞有不同程度变性坏死, 间质内有纤维素样坏死, 血管纤维化, 并可见少量淋巴细胞及单核细胞浸润, 内膜增厚, 管腔变小; 心内膜病变以瓣膜损害最重要, 风湿热反复发作可引起瓣膜充血、肿胀、瘢痕形成和腱索乳头肌粘连、挛缩, 导致瓣膜狭窄和/或关闭不全, 临床上以二尖瓣、主动脉瓣损害最多见。实

验证实, 风心病人二尖瓣和主动脉瓣瓣膜或纤维细胞胶原基因 (主要是 I 型和 III 型胶原) 表达增加, 促使胶原合成增多, 可导致瓣膜纤维化。

2. 关节: 关节滑膜及周围组织水肿、渗出和炎性细胞浸润, 但风湿性关节炎即使反复发作, 也不会引起关节强直和畸形为其特点。

3. 皮肤: 皮下小结处常有结缔组织变性坏死, 周围有巨细胞及淋巴细胞浸润, 形成肉芽肿。皮下小结是风湿活动的重要证据, 多在骨质隆起和肌腱附着处。近年来皮下小结发生率明显减少。

4. 脑组织: 在脑实质内常有小血管充血和淋巴细胞、浆细胞浸润, 病变多分布在黑质、纹状体及大脑皮质。

5. 其他: 包括全身小动脉、肺、胸膜、腹膜及肾脏均可见炎症性损害。

【临床表现】风湿热常见于 5~15 岁学龄儿童, 多发于气候多变和寒冷季节, 住宿条件差、阴暗潮湿环境和营养不良的人群中发病率较高。

发病前 1~3 周, 约半数病人先有咽峡炎或扁桃体炎等上呼吸道链球菌感染史。经 1~3 周临床无症状期后, 可出现风湿热症状, 起病多急骤, 约 50% 患者有发热, 热型多不规则, 高热仅见于儿童, 多数为低至中度发热, 此外除有多汗、周身乏力、鼻出血、轻度贫血等非特异性症状外, 典型风湿热常有如下表现。

(一) 心脏炎

为临床上最重要的表现, 风湿热病例中约 60%~80% 有心脏炎的征象, 其临床表现轻重不一, 从亚临床型、无症状或只有轻微心前区不适、心悸直至严重心力衰竭不等。若同时累及心内膜、心肌和心包则称为风湿性全心炎。

1. 心肌炎和心内膜炎:

(1) 症状和体征: 轻者可无症状, 多数患者可诉心前区不适、隐痛和心悸, 少数重症者可出现心力衰竭的症状, 如面色苍白、呼吸困难、端坐呼吸、咳粉红色泡沫样痰、肝肿大、颈静脉怒张、下肢浮肿等。常见体征包括:

1) 心动过速: 与体温不相称的心动过速是心肌炎重要征象之一, 心率常在 100~140 次/min, 即使体温正常, 但心率仍较快。少数病例可表现为心动过缓, 多系风湿侵犯传导系统引起房室传导阻滞的结果。

2) 心脏增大: 心脏浊音界扩大多属轻至中度, 若合并心包积液可明显扩大, 心尖搏动减弱、弥散。

3) 心音改变: 第一心音低钝, 可呈胎心音或钟摆音, 可出现病理性第三心音和第三心音奔马律, 后者常是心功能不全的征象, 偶尔第三、第四心音并存, 形成四音心律。

4) 杂音: 心尖区第一心音减弱常伴有 2/6 级左右全收缩期吹风样杂音, 可向左腋下及左肩胛下传导, 杂音的产生可能是心肌炎引起二尖瓣环扩张, 导致相对性二尖瓣关闭不全有关。此外, 发热、贫血也是因素之一。若杂音响亮度在 2/6 级以上, 呈高调或海鸥鸣样、粗糙, 常提示心肌水肿和急性心内膜炎引起器质性二尖瓣关闭不全。约 20% 有舒张中期出现低调吹风样 (也可隆隆样) 递减型杂音, 至舒张末期消失, 即所谓 Carey Coombs 杂音, 其产生机制是由于风湿性心肌炎使左室扩大, 二尖瓣环扩张, 心室收缩时二尖瓣有反流, 使左房血容量增加, 当快速充盈期, 加速的血流通过二尖瓣口引起相对性狭窄。此外, 心内膜炎致二尖瓣瓣叶和腱索急性期发生水肿、粘连, 左室扩张形成二尖瓣口相对狭窄也可能是产生杂音的原因。当风湿热控制后, 该杂音往往随之消失。它与器质性二尖瓣狭窄杂音的主要区

别在于前者常伴有舒张早期奔马律(第三心音奔马律),通常在第一心音前结束,第一心音不亢进,多为减弱,无二尖瓣开放拍击音,随风湿控制而消失;后者多于舒张中晚期出现,多为隆隆样,杂音之前常有二尖瓣开瓣音,窦性心律时常伴收缩期前增强,多有第一心音亢进呈拍击样,即使风湿活动控制,该杂音继续存在。少数病例在主动脉瓣区有舒张早期轻微的高调、递减型叹气样杂音,提示风湿累及主动脉瓣,常与二尖瓣杂音并存。

(2) 影像学检查:

1) 心电图:除常有窦性心动过速外,可有期前收缩、阵发性心动过速和不同程度房室传导阻滞,以 P-R 间期延长常见。此外,可有 ST 段及 T 波改变, Q-T 延长和室内传导阻滞。

2) 超声心动图和 X 线检查:常显示心脏扩大,心肌收缩无力致心脏搏动减弱等改变,若并发二尖瓣和/或主动脉瓣病变可有相应超声心动图改变。急性风湿性心脏炎在超声心动图可有弥漫性或局灶性结节样瓣膜增厚,以二尖瓣为主,其次为主动脉瓣。局灶性结节大小约为 3~5mm,位于瓣膜小叶的体部和/或叶尖,系风湿性赘生物形成,其形态和活动度与感染性心内膜炎的赘生物不同,基底部较宽,且紧贴在瓣膜上,后者与瓣膜联系较为松散,活动度大,该结节对风湿性心脏炎诊断具有特征性价值。35%~78%可有二尖瓣脱垂表现及不同程度二尖瓣反流。

2. 心包炎:常与心肌炎并存,约 5%~10% 风湿热发生心包炎,可诉心前区隐痛或不适。最重要体征是心包摩擦音,可存在几小时至数日,当发展为渗出性心包炎时摩擦音可消失,积液量一般不多,对心功能影响不大,叩诊心浊音界视积液量多少可有不同程度扩大,且随体位改变,心尖搏动在心浊音界内侧。必须指出,风湿性心包炎即使反复发作,罕有发展为缩窄性心包炎为其特点。心电图可有急性心包炎之改变,表现为胸前各导联 ST 段抬高,弓背向下。目前检测心包有无积液以超声心动图较为敏感,应作首选,它能发现 50mL 以上心包积液,在心外膜与心包壁层之间(即心包腔)有无反射区(液性暗区),可确诊为心包积液,而常规 X 线检查心包需积液 250mL 以上才能发现。

近年来风湿性心脏炎的病情较以往减轻,风湿热所致心包炎、心力衰竭已大大减少,值得注意的是,亚临床型病例仍未见明显减少,据统计至少有 1/3~1/2 慢性风心病患者既往无明确的风湿性心脏炎病史,呈隐匿性风湿性心脏炎过程,这在成人中更为常见,应引起临床重视。

(二) 多发性关节炎

典型者常表现为以膝、踝、肘、腕、肩等大关节对称性、游走性关节炎,可伴局部红肿热痛,急性炎症消退后关节功能恢复正常,不遗留关节强直和畸形。目前典型病例明显减少,不典型者增多,常表现为游走性关节酸痛,与天气改变密切相关,以湿冷天气较易发生,局部无明显红肿热痛现象,如细心触诊,仍能发现关节有不同程度的压痛,除上述关节外,亦可侵犯髌、指、下颌、胸锁关节及胸骨与肋软骨间的关节痛或关节炎。近年报告约 57% 风湿热患者有关节炎表现,而 70% 表现为轻型,以关节痛为主。临床上关节炎严重程度与心脏炎与心瓣膜病变程度无关。

(三) 皮肤损害

1. 渗出型的边缘红斑,多见于四肢内侧和躯干,为淡红色环状红晕,几个红斑可相互融合成较大边缘不规则的圆圈,压之退色,多无痒感,可历时数月之久。

2. 增殖型的皮下结节,常位于肘、膝、枕部、前额、棘突等骨质隆起或肌腱附着处,

数目不等,约绿豆至黄豆大小,较硬,压之不痛,与皮肤无粘连。近年来风湿性皮肤损害明显减少,尤其是皮下结节更为少见,根据中山医科大学附属第一医院统计 1950~1979 年 30 年风湿性心脏病内儿科住院病例中,在 1876 例中仅发现 2 例有皮下结节。

(四) 舞蹈症

以女童多见,好发于 5~15 岁学龄儿童,常呈亚急性起病,早期常有感情冲动、注意力涣散、学业退步、步态不稳,继之出现舞蹈样动作,为一种极快、不规则、不自主无意识动作,常起于一肢,可向四肢扩散,当面部受累时常有挤眉弄眼、咧嘴、伸舌等装鬼脸动作,不少家长误认为孩子淘气。此外,四肢腱反射降低、吞咽困难、肌力和肌张力减退、共济失调等症状。一般经 2 周至半年可自行恢复,部分患者可复发。舞蹈症可单独存在而不伴关节、心脏损害。

(五) 其他

约 1%~5% 风湿热可发生风湿性肺炎、胸膜炎、脉管炎、风湿性脑病和风湿性肾炎等。

1. 风湿性肺炎:有风湿热的临床表现,患者出现咳嗽、咳痰(包括血丝痰)、胸痛、气促等肺部症状,胸部 X 线表现往往呈双侧性、局限性和游走性炎性阴影,且可反复出现,有时可类似急性肺水肿样改变,但不能用肺充血或肺梗死来解释,需排除其他原因所致肺部病变,抗风湿治疗有效。

2. 风湿性胸膜炎:多与风湿性肺炎并存,多数病例为双侧性,多数仅表现为胸膜摩擦音或少量胸腔积液征,其特点是病程短、吸收快,不遗留胸膜粘连,抗风湿有效。

3. 风湿性脉管炎:其临床表现取决于受累部位,腹腔动脉受累时,可出现剧烈腹痛,甚至误诊为胃肠穿孔或急性阑尾炎,且常伴风湿性腹膜炎;风湿性脑脉管炎多见于青少年,病变动脉多较弥散,除头痛外,可出现失语、单瘫、偏瘫、癫痫样发作和精神症状,有反复发作倾向,抗风湿及血管扩张剂治疗常能迅速奏效。

4. 风湿性脑病:是指风湿热累及中枢神经系统,除舞蹈症外,尚可表现为脑膜炎型、精神病型和癫痫型,可产生相应症状。

5. 风湿性肾炎:是指风湿性肾脏损害,可出现血尿、蛋白尿和管型尿,少数病例可有轻度浮肿和/或高血压表现,多伴风湿热其他临床表现。

风湿热绝大多数病程持续 6 周至 3 个月,极少数病程可持续半年以上。目前以急骤起病、高热伴毒血症、大汗及全心炎,常并发心衰和风湿性肺炎的急性暴发型风湿热已属罕见。

【实验室检查】迄今尚无诊断风湿热和风湿活动的特异性实验室方法,目前常用的检查方法只能作为诊断参考,包括:

(一) 反映近期内链球菌感染的试验

1. 咽拭链球菌培养:由于培养阴性不能排除风湿热,而培养阳性也见于正常人,故其诊断意义不如链球菌抗体测定。

2. 链球菌各种抗体测定:迄今临床上最常用的是抗链球菌溶血素“O”(antistreptolysin O, ASO),一般认为 ASO 滴度 >500U 才有价值,但也有人认为成人 >250U,5 岁以上儿童 >333U,应考虑其滴度增高。目前认为一次试验结果对诊断意义不大,若多次试验(最好每 1~2 周 1 次)结果逐渐增高,则对风湿热或风湿活动诊断价值较大。如抗体长期恒定在高单位时,多为非活动期。若由高单位逐渐下降,则为疾病缓解期。发病早期用过抗生素或激素,ASO 可不增高,不典型及轻型病例仅半数病例 ASO 增高。此外,某些肝炎、肾病

综合征、肾炎及多发性骨髓炎也可非特异性增高。其他抗体测定包括抗链球菌激酶 (antistreptokinase, ASK) 测定, 风湿热 ASK 滴定度增高, 常 $>80\text{U}$; 抗透明质酸酶 (antihyaluronidase, AHT) 测定 $>128\text{U}$; 抗链球菌脱氧核糖核酸酶 B (ADNase B) 儿童 $>250\text{U}$, 成人 $\geq 160\text{U}$; 抗链球菌二磷酸吡啶核苷酸酶 (ASDA) 测定超过 $1:275\text{U}$; 抗链球菌多价酶 (STZ) 阳性以及抗 M 蛋白抗体测定等。一般认为若能同时检查 2 项以上链球菌抗体试验, 每 2 周 1 次, 若试验中的一种其 2 个稀释管或以上的抗体滴度增高, 是风湿热或风湿活动的有力佐证。

(二) 反映血中白蛋白、球蛋白改变的试验

1. 血沉增高: 与血中白蛋白降低, γ 球蛋白及 α_2 球蛋白增高有关。当风湿热合并心衰或应用水杨酸类、激素时可不增快。

2. C 反应蛋白 (CRP) 阳性: 表明血清中有能沉淀肺炎双球菌膜上 C 多糖体的 α 球蛋白存在, 本试验在典型风湿热者阳性率高达 80%, 本试验虽无特异性, 但其血清水平与风湿活动程度成正比, 可用于病情监测。

(三) 反映结缔组织胶原纤维破坏的试验

包括: 血清粘蛋白 $>40\text{mg/L}$ (4mg/dL); 血清二苯胺反应 >0.25 光密度单位; 血清糖蛋白增多, $\alpha_1 >20\%$, $\alpha_2 >38\%$ 。此外, 血清蛋白结合己糖增高 [正常值 ($1\,210 \pm 21$) mg/L]; 氨基己糖增高 [正常值为 (830 ± 41) mg/L]。

(四) 免疫指标

非特异性免疫指标有 IgG、IgA 和 IgM 增高, 血清补体 C_3 增高, 尤其是补体 C_{3c} 可在风湿热早期即增高, 具有早期诊断价值。此外, 循环免疫复合物 (CIC) 对早期诊断亦有价值, 且与风湿热活动相一致, 故其活动性有诊断上的意义。特异性风湿热免疫指标有应用链球菌膜为刺激原测定促凝血活性 (PCA) 试验和心肌抗体吸附试验。PCA 试验系根据已致敏的淋巴细胞, 再次接触相同抗原时, 其表面可出现凝血样物质可促进凝血的原理, 其阳性率为 82%。抗心肌抗体吸附试验是应用链球菌膜与哺乳动物心肌有共同抗原的原理, 将链球菌菌膜抗原加于抗心肌抗体阳性的血清, 如该抗体为菌膜抗原所吸附, 则证实此抗心肌抗体为风湿热的特异性心肌抗体, 本试验特异性高, 阳性率为 60%~70%。

(五) 其他

心肌炎时血清磷酸激酶 (CK) 及其同工酶 (CK-MB)、天门冬氨酸氨基转移酶 (AST; 旧称谷草转氨酶, GOT) 可增高。有人试用 ^{67}Ga (镓) 作为非侵入性诊断方法, 对确定心脏风湿病变活动性有一定价值。也有人通过导管介入法采集左右心室活检标本进行病理诊断。

【诊断与鉴别诊断】目前还没有诊断风湿热特异性实验室检查, 诊断靠临床综合分析, 1944 年 Jones 提出的急性风湿热诊断标准已进行了几次修改, 1984 年美国心脏病学会再修订的 Jones 诊断标准可作为临床诊断的参考。该标准实录如下:

一、引言

1944 年 Jones 首次提出急性风湿热的诊断标准, 其后于 1955 年修改, 1965 年美国心脏病学会予以修订, 强调其先前有甲族链球菌感染证据的重要性。本标准的产生是因为至今急性风湿热还没有某一实验室试验、体征或症状作为特殊的诊断方法, 故本标准是根据它们几个条件的结合去指导诊断, 从而避免了过多地诊断风湿热。最普遍的问题发生于那些有急性多关节炎的病人。Jones 标准的目的是在风湿热的急性阶段建立诊断, 它不能判断风湿热的活动程度, 亦不能确定非活动性或慢性风湿性心脏病的诊断或预示疾病