

XINJIBING 心脏病



2.2

江苏科学技术出版社

心 肌 病

方义方 主编

出版：江苏科学技术出版社

发行：江苏省新华书店

印刷：镇江前进印刷厂

开本787×1092毫米 1/32 印张8.5 插页1 字数188,000

1983年3月第1版 1983年3月第1次印刷

印数1—10,000册

书号 14196·115 定价 0.74元

责任编辑 徐 欣

前 言

近年来,心肌病的发病率有增加的趋势,少数病例可发生猝死,已引起全世界医学界的重视。

在临床工作中,常遇到这种情况:心肌病早期,症状隐蔽,极易漏诊,以致延误有效治疗的时机;心肌病晚期,症状显著,但往往误诊为其他器质性心脏病,治疗更为棘手。因此,早期诊断、早期治疗,是防治心肌病的关键。为了帮助临床医师熟悉心肌病的临床特点,掌握心肌病的诊断、治疗方法,编者搜集国内外有关资料,结合自己的点滴体会汇成一册,以供参考。

本书共分心肌病总论,原发性(特发性)心肌病,继发性心肌病(心肌炎)三章,凡可引起心肌病变的疾患几乎都罗列在内;论述各类心肌病的病理、临床表现、诊断和治疗等,也力求详尽。但是,由于作者水平有限,书中可能有谬误之处,恳望读者批评指正。

方 又 方

1982年6月26日

于南通医学院

目 录

第一章 心肌病总论

一、概念	(1)
二、分类	(2)
三、病因	(6)
四、病理解剖	(10)
五、病理生理	(16)
六、临床表现	(20)
七、实验室和器械检查	(23)
八、诊断和鉴别诊断	(42)
九、预后	(50)
十、治疗	(52)

第二章 原发性(特发性)心肌病

一、充血型心肌病	(72)
二、肥厚型心肌病	(84)
三、心内膜心肌纤维化	(97)
四、心内膜弹性纤维增生症	(106)
五、产后心肌病	(119)
六、家族遗传性心肌病	(127)
七、克山病	(137)

第三章 继发性心肌病(心肌炎)

一、感染性心肌炎	(143)
二、化学物质中毒和动植物中毒	(163)
三、结缔组织疾病和自身免疫性疾病	(179)
四、电解质紊乱	(193)
五、代谢和浸润性疾病	(197)

六、神经肌肉疾患和神经性疾病.....	(203)
七、内分泌疾病.....	(211)
八、血液病.....	(216)
九、心血管疾病.....	(218)
十、肾脏疾患.....	(229)
十一、营养失调.....	(231)
十二、心脏肿瘤.....	(234)
十三、物理性损伤.....	(242)
十四、心脏损伤.....	(248)
十五、小儿心肌炎.....	(250)
十六、其他疾患.....	(261)

第一章 心肌病总论

一、概 念

早在1869、1884年，纽维尔和鲍林格分别报道过肥厚型心肌病和啤酒引起的充血型心肌病^{〔1〕}，到1961年，哥特温才将特发性心肌病进行分型，心肌病在临床上才得到公认^{〔2〕、〔3〕}。

在临床工作中，往往遇到一些有心脏病症状、心脏扩大、甚至心力衰竭或/和心律失常的患者，经过检查都不能归属于常见心脏病病因中的一类（如风湿性、动脉硬化、高血压、肺原性、先天性等），而病变完全或主要在心肌，一般统称为心肌病，其中，原因未明的、原发于心肌的病变，称为原发性心肌病（PMD）或特发性心肌病（ICM）；病因明确的，如感染、结缔组织疾病等都可引起心肌病变，称为继发性心肌病，又称为心肌炎。继发性心肌病常是全身性疾病的一部分。然而，在临床上，慢性心肌炎多数找不到原因，而且常常表现为充血性心肌病的征象，两者相似而不易区分。

在国外，常见不明原因的栓塞症。这是原发性心肌病的表现之一，国内近年也屡有报道^{〔4〕、〔5〕}。

近10余年来，通过心导管心内膜心肌活检、超声心动图、心脏造影和放射性核素心脏显象或扫描等检查，心肌病的诊断率增高，加上心肌病可发生猝死，故心肌病已引起临床的重视。

心肌病早期治疗有效,晚期则预后不良,如体征不明显者易漏诊,而体征等明显者易误诊为常见的心脏病。因此,充分认识本病,早期诊断早期治疗,是防治心肌病的重要关键。

二、分 类

根据病因,心肌病分为原发性(特发性)心肌病和继发性心肌病两大类型。原发性者,一般根据病理生理可分为充血型、肥厚型和缩窄型心肌病三大类,其中以充血型心肌病多见。

根据病理组织变化,河合忠一将心肌病分为肥大型、变性型、纤维症型和混合型四种类型^[6]。哈佛根据临床表现将心肌病分为低动力型、高动力型两大类^[7]。关口氏则主张分五型,它除河合忠一分的四型外,把严重心律失常单独列为一型。关口氏的这一主张与临床实践相吻合。例如,某些心肌病早期仅出现阵发性心动过速,有的发现心电图异常,X线摄片心脏不扩大,但心功能测定左室收缩时间间期和心导管检查压力曲线等都提示心肌病,作左室心内膜心肌活检显示心肌细胞明显肥大,部分被增生的间质纤维所替代,此说明心肌有组织学改变,而不一定有明显心脏增大表现。现将心肌病分类列之于下:

(一)特发性心肌病

1.充血性心肌病(COCM) 又称充血扩张型心肌病(CDCM),包括:(1)家族性心脏扩大;(2)心腔扩大、轻度肥大不伴有梗阻者;(3)产后心肌病;(4)感染后心肌病(感染病原未确定);(5)克山病等。

2.肥厚性心肌病 可分梗阻型心肌病(HOCM)和肥厚非梗阻型(HNCM)两种,包括:(1)梗阻型特发性主动

脉瓣下狭窄(IHSS);(2)心室中部肥大(真正肌性狭窄)^[8];
(3)心肌广泛肥大,轻度增生,无梗阻;(4)室间隔下部肥厚,无
梗阻;(5)左室心尖部肥大;(6)向心性或对称性肥厚型。

3. 缩窄性心肌病 包括限制型和闭塞型,统称限止闭塞
型心肌病(ROCM),包括:(1)心内膜心肌纤维化症(EM
F);(2)心内膜纤维弹性组织增生症(EFE);(3)嗜酸细
胞增多性心内膜炎;(4)特发性壁心内膜心肌病;(5)左心发育
不良型。

4. 混合型 例如,临床表现为充血型心肌病,尸解伴肥厚
型心肌病表现;另有两例家属性非梗阻性心肌病,临床证明为
肥厚性心肌病,尸解伴有心内膜下纤维弹性组织增生症^[9]。

(二)继发性心肌病

1. 感染性心肌病 可发生于感染性疾病:(1)病毒:Pi-
cornavirus,柯萨奇乙及甲组病毒,爱卡9、6、30病毒,肠
病毒,流感病毒,副流感病毒,Reo病毒(呼吸道及肠道滤
过性病毒),Rs病毒(呼吸道融合细胞病毒),腺病毒,腮
腺炎,Bornholm病(流行性胸痛)、麻疹、风疹、水痘、天
花、带状疱疹、单纯疱疹、传染性单核细胞增多症的病毒,脑
心肌炎病毒(EMC)、巨细胞包含体病毒,肝炎病毒,流行
性出血热、脑炎、淋巴脉络丛脑膜炎、感染性多发性神经根炎、
脊髓灰质炎、鹦鹉热、黄热病的病毒,虫媒病毒,狂犬病病毒或
疫苗接种等;(2)支原体:肺炎支原体;(3)立克次体:斑疹伤
寒,恙虫病等;(4)细菌:亚急性感染性心内膜炎,败血症,脓
毒血症,白喉,伤寒,休克性肺炎,链球菌感染,慢性扁桃
体炎^[10],猩红热,结核,流行性脑脊髓膜炎,破伤风,百日咳,布
氏杆菌病,兔热病,类鼻疽病(Melioidosis)等^[11];(5)螺
旋体:钩端螺旋体病,梅毒,回归热等;(6)寄生虫:锥虫病,疟

疾,阿米巴病,黑热病,弓形体病,血吸虫病⁽¹²⁾,肺吸虫,旋毛虫病,丝虫病,包虫病,类圆线虫病⁽¹³⁾,内脏虫卵迁移等;(7)霉菌感染:放线菌病,孢子丝菌病,组织胞浆菌病,念珠菌病,球孢子菌病,隐球菌病,芽生菌病,曲菌病等。

2.中毒性心肌病 (1)药物和化学药品:吐根素、锑剂、氯喹、奎尼丁、灭虫宁、去甲基或异丙肾上腺素、右旋麻黄素、洋地黄、苯肾上腺素、磺胺类药、麻醉剂、博来霉素、阿霉素⁽¹⁴⁾、⁽¹⁶⁾、正定霉素⁽¹⁶⁾、⁽¹⁷⁾、冬眠灵、酚噻嗪、组织胺、扑热息痛、保泰松、利血平、胍苯达嗪、长压定、甲基多巴、铅、磷、汞、砷、钴、氟、酒精、维生素D⁽¹⁸⁾、来沙尔、火油、二硫化碳⁽¹⁹⁾、一氧化碳中毒等;(2)动植物:蛇毒、蝎毒、致瘫痪婢(壁虱)、毒草、芥子油、乌头、江苏白药等。

3.结缔组织和类胶原疾病继发性心肌病 (1)硬皮病;(2)皮炎;(3)风湿性心脏病;(4)类风湿性心脏病;(5)系统性红斑性狼疮;(6)结节性多动脉炎;(7)关节强直性脊柱炎;(8)眼、口、生殖器(Behcets)综合征;(9)干燥(Sjögren)综合征;(10)坏死性血管炎;(11)结节病(肉芽肿性心肌病);(12)坏死性肉芽肿病(Wegner's Granulomatosis);(13)皮肤变脆、弹性增强、关节伸展过度(Ehlers-Danos)综合征⁽²⁰⁾;(14)弹性组织假性黄瘤(Gronblad-Strandberg)综合征;(15)播散性嗜酸性胶原病;(16)马法氏综合征等。

4.变态反应和自身免疫性疾病 青霉素、链霉素、保泰松、磺胺类、锂、奎尼丁、冬眠灵、普鲁卡因酰胺、大仑丁、异烟肼等引起的变态反应;甲状腺功能低下性甲状腺炎,心肌梗塞后综合征,嗜酸性细胞增多性心内膜心肌纤维化,眼、关节、尿道(Reiter)三联综合征,回归型发热非化脓性脂膜炎(Weber-Christian Syndrome)等。

5. 电解质紊乱 血钾过低或过高, 镁缺乏, 血钙过高, 血钠过低, 低磷血症⁽²¹⁾, 硒缺乏等。

6. 代谢和浸润性疾病 糖尿病, 糖元累积病 (GSD), 血色病, 胰腺纤维囊肿 (Schwachman Syn), 承露病 (Hurler病), 肥胖病, 痛风, 紫质病, 颅骨破坏、突眼、尿崩症三联 (Hand-schuller-christian) 综合征, 淀粉样变性病, 草酸钙症, 肌球蛋白尿, 褐黄病 (Ochronosis)⁽²²⁾, 植酸盐沉积病, Fabry综合征等。

7. 神经肌肉疾患 (1) 遗传性 (勿氏) 共济失调; (2) 肌紧张性肌营养不良; (3) 杜庆氏进行性肌营养不良症; (4) 面肩胛肌营养不良; (5) 肢带型肌营养不良; (6) 多发性肌炎; (7) 重症肌无力; (8) 周期性麻痹; (9) 肌萎缩性侧索硬化症; (10) 慢性进行性外眼肌麻痹⁽²³⁾; (11) 年轻型进行性脊椎肌萎缩⁽²⁴⁾; (12) 家族遗传性少年肌萎缩 (Wohlfart-Kugelwerg-weiler病)⁽²⁵⁾; (13) 多神经炎型遗传性共济失调 (Refsum's syn)⁽²⁶⁾; (14) 癫痫; (15) 颅内疾患等。

8. 内分泌病 甲状腺功能亢进或减退、肢端肥大症、肾上腺皮质或髓质功能亢进、阿狄森病、甲状旁腺功能亢进、原发性醛固酮增多症、胰岛素增多症等。

9. 血液病 白血病、镰状细胞贫血、淋巴瘤、真性红细胞增多症、血栓性微血管病、Richter综合征、新生儿溶血性贫血等。

10. 心血管疾患 (1) 瓣膜病; (2) 先天性心血管疾病; (3) 高血压病; (4) 冠状动脉先天畸形、冠状动脉炎、冠心病; (5) 原发性肺动脉高压症、血吸虫性肺心病; (6) 缩窄性或渗出性心包炎; (7) 其他: 特发性QT延长综合征、Noonan综合征、Pokkuri病、Lenegre病等。

11. 肾脏疾病 急性肾炎、慢性高血压型肾炎、亚急性(急进型)肾炎、尿毒症、病毒性间质性肾炎等。

12. 营养失调 脚气病、糙皮病、严重腹泻、营养不良性肝硬化、慢性贫血、恶性营养不良病(Kwashiorkor)等。

13. 心脏肿瘤 粘液瘤、横纹肌瘤、纤维瘤、纤维粘液肉瘤、脂肪纤维肉瘤、心室血管内皮瘤⁽²⁷⁾或肉瘤⁽²⁸⁾、横纹肌或纤维肉瘤、网状细胞肉瘤、原发性淋巴肉瘤、房间隔脂肪瘤⁽²⁹⁾、良性间质瘤、原发性右房浆细胞瘤⁽³⁰⁾、错构瘤、血管瘤或肉瘤、畸胎瘤、成神经细胞瘤、房室结间皮瘤⁽³¹⁾、副神经节瘤(化学受体瘤)⁽³²⁾、梭形细胞肉瘤、心脏转移癌、类癌等。

14. 物理因素 日射病、电击、电休克、放射线治疗、振动病⁽³³⁾、失重或超重病(宇航病)、高原病等。

15. 心脏损伤 胸部穿透伤或挤压伤、心挫伤、心导管检查、心血管造影、心脏手术、心内膜心肌活检等。

16. 其他 多发性黑痣综合征(伴肥厚性心肌病)⁽³⁴⁾、心肌梗死⁽³⁵⁾、Werner氏综合征(伴充血性心肌病)⁽³⁶⁾、急性发热皮肤粘膜淋巴结综合征(MCLS)、非梅毒性间质角膜炎、耳聋(Cogan)综合征、结节病、Hughes-Stovin综合征、肠性脂质营养不良(Whipple)病等。

三、病 因

特发性心肌病病因尚未明确，有谓系多种原因所引起的同一种病理变化，可能与下述因素有关：

(一)病毒感染

目前认为多数病例和病毒感染有关。有人认为，病毒性心肌炎可能是特发性心肌病的病因，Shalom 报道用鼠作病毒

病理检验,即可感染其胎儿的心肌,用柯萨奇 B₃病毒作动物接种即可生心肌病。有人在心肌病早期患者咽部及粪便中分离出柯萨奇乙组病毒,由于开始症状不明显,不易发现,到后期方出现典型的心肌病表现,此即所谓炎症后心肌病。哥特温也认为充血性心肌病与病毒性心肌炎有关联⁽³⁷⁾。另有报道22例左室肥大患者有感冒病史,其抗体滴定度在4倍以上,并分离出柯萨奇病毒,测定心收缩时间间期,显示心排血前间期延长,说明左室收缩力减弱,心搏出量减少,而冠状动脉造影则正常⁽³⁸⁾;但也有人作心肌活检或尸解,心肌中未发现病毒,即使在分泌物或排泄物中分离到病毒,也可能是病毒携带者,故病毒感染这一问题尚待进一步探讨。

(二)家族遗传

部分心肌病患者有家族史,尤以梗阻型心肌病患者多见。1949年,伊文斯开始报道家族性心肌病。有人发现某些家庭中兄弟或姊妹患同样的心肌病,常死于相同的年龄。向培泰指出,特发性主动脉瓣下狭窄多数与常染色体显性遗传有关,心内膜心肌纤维化(EMF)大多与常染色体隐性遗传有关,而充血性心肌病者常染色体的显性遗传和隐性遗传均可见到(但伴有家族史者较上两型为少),故认为遗传因子颇为重要⁽³⁹⁾。该氏又发现同一个家庭中可有肥厚梗阻性心肌病和肥厚非梗阻性心肌病。Leachman发现两例肥厚性心肌病伴有46XX或XY,即所谓Turner综合征,此系性联染色体异常所致⁽⁴⁰⁾;Maron报道婴儿猝死综合征(SIDS),其母有特发性主动脉瓣下狭窄⁽⁴¹⁾。最近,Ross指出遗传性心肌病的遗传因子可能与突变基因不明原因的生化缺陷有关,故认为部分心肌病是一种基因突变和染色体畸变所致的疾病⁽⁴²⁾。Lossnitzer又报道心肌钙代谢异常可能是遗传性心肌病的

发病因子。这些问题有待进一步研究。

(三)妊娠分娩

少数心肌病见于妊娠过密的经产妇，常在分娩前后发生心力衰竭等征象。1959年，彭西马报告所谓产后心肌病，多在妊娠最后1个月与产后3个月内发病，认为本病与妊娠毒血症、感染、异常免疫反应或营养失调等有关，Black发现少数产后心肌病与高胆固醇血症有关⁽⁴³⁾，有人则认为与激素变化有关⁽⁴⁴⁾。

(四)嗜酒

有些心肌病见于嗜酒者，1959年伊文斯报道酒精性心肌病，现发现饮用过量酒精可使中性脂肪沉积于心肌中，酒精能消耗硫胺，并引起低血钾、低血镁⁽⁴⁵⁾。马苏脱等发现酒精中毒者心排血量前时间延长，心肌活检电镜检查显示酒精损坏线粒体、肌原纤维等，使心肌收缩减弱，认为酒精对心肌细胞有直接的毒性作用。法克妥发现慢性酒精中毒时，由于酒精、醋酸、生物胺、低镁血症和自身免疫反应等多种因素使心肌内小血管内皮和管壁产生炎症性损害，管壁肌细胞产生胶原弹力素和基膜样物质，管壁水肿，少数病例管壁发生硬化，认为慢性酒精中毒性心肌病是由于心肌内小冠状动脉炎症缺氧所致⁽⁴⁶⁾；有人认为酒精刺激心肌中交感神经末梢释放去甲肾上腺素，大量儿茶酚胺可损害心肌，长久以后产生心肌病。国外酗酒者较多，患酒精性心肌病者不断增加。另外，多年饮啤酒者可发生心肌病，此可能与啤酒中去泡沫剂钴的毒性作用有关。国内同道意见不一致，尚待探讨。

(五)免疫反应

部分心肌病患者血清中发现抗心肌抗体，即IgG和IgM复合抗体，此能促使纤维组织沉积于心内膜和心肌中。动物实

验也证明反复注射心脏抗原，动物体内长期存在抗心抗体可发生心脏损伤。白辣开脱报道40例充血性心肌病患者免疫凝集素增高， C_3 异常，IgG、M、A都增高，以IgM增高最明显，与对照组明显不同。荧光免疫法检查锥虫病患者的心肌组织见补体结合的自身抗体IgG、IgM，提示锥虫病产生免疫复合体损害心肌，属自身免疫性心肌病⁽⁴⁷⁾。感染易引起自身免疫性心肌疾患，派利也夫等把它称作感染过敏性心肌炎⁽⁴⁸⁾。动物实验把柯萨奇病毒注入小白鼠腹腔内，发现心肌中病毒滴定度较肝、脑和肠等为高，说明该病毒对心肌亲和力最高，用肾上腺皮质激素治疗病毒感染小鼠，发现心肌细胞浸润和纤维化甚轻，停药即加重，说明心肌病与病毒引起的异常免疫反应有关⁽⁴⁹⁾。囟库里报道特发性心肌炎小儿左心室肥大，心肌内见丙种球蛋白免疫复合体，尸检有慢性胸腺疾患，Mori报道给切除胸腺的幼鼠腹腔注射柯萨奇B病毒，未出现过敏反应改变，说明心肌炎与胸腺病变引起异常的免疫反应有关。有人作动物试验发现，由于药物或病毒引起肌原纤维损害，其成分进入血循环激发而产生抗体。因此，异常免疫反应可能是心肌病的一种病因。但Allan发现心肌病存在体液免疫因子，甲状腺抗体阳性，免疫球蛋白增多，补体减少，心反应因子（HRF）阳性，心酶谱阳性，认为特发性心肌病可存在继发性免疫反应，但免疫反应并非其病因，故有待进一步探讨⁽⁵⁰⁾。

（六）电解质代谢紊乱

电解质代谢紊乱可引起心肌病，有人发现血钾、镁、钙等平衡失调，可累及心脏产生心肌病，认为心肌病与类固醇及电解质代谢紊乱有关。克山病可能与低血镁有关，用681乳碱（氯化镁）治疗有某些效果，最近发现该病与硒缺乏有密切关

系。

(七)其他

有报道非洲人以香蕉为主食者可发生心内膜心肌纤维化,可能与香蕉内血清素等作用有关,但其他地方进食大量香蕉未见到同样病变。其他如营养不良、慢性贫血等,也被认为是心肌病的病因。最近Lough用烟草素作动物实验发现吸烟能引起心肌病^[61]。

凡此等等,如果原因一经肯定,即称作继发性心肌病。随着检查方法日益进步,近年来继发性心肌病逐渐增多,如常见的感冒引起的病毒性心肌炎,也可称做炎症性心肌病,所谓暴发性非特异性心肌炎大多为巨细胞病毒所引起。曾有报道充血性心肌病与病毒性心肌炎有关。又有报道病毒引起无症状淋巴肉芽肿性心肌炎伴有肥厚性非梗阻性心肌病^[62],因此,病毒性心肌炎可能是特发性心肌病的病因。但病毒性心肌炎检查复杂难定,不易确诊,否则特发性心肌病将大为减少。继发性心肌病不胜枚举,但不少心肌病原因仍未明确,如Pokkuri氏病易于猝死而原因不明。总之,心肌病的病因是较为复杂的,有待更进一步深入探讨。

四、病 理 解 剖

(一)特发性充血扩张型心肌病(CDCM)

此病肉眼见心室腔明显扩大,双心室受累,严重者心脏呈球形增大,心肌有轻度肥厚,心室肌软弱、扩张而肥大,以左心室扩大较明显,左室壁可增厚、正常或变薄,心肌重量增加,心腔扩大。二尖瓣和三尖瓣的瓣环增大,其他房室也可扩大,冠状血管则无变化。镜检心肌细胞变性,轻度肥大,伴有灶性坏

死,心肌细胞内有空泡形成,细胞增大,核增大,细胞溶解、退化或萎缩,心肌纤维直径仅5~12微米,间质纤维增生,胶原纤维增生,包围心肌细胞和毛细血管,并引起心肌纤维化⁽⁵³⁾。

Kunkel发现组织学变化、定量分析与病变严重程度有明显的相关关系。例如,充血性心肌病:(1)心肌肥厚:轻型平均肌细胞直径16~20微米,重型大于26微米;(2)间质纤维增生:轻型纤维组织含量6~10%,重型大于20%;(3)心内膜纤维增生:轻型11.6%,重型46.5%;(4)炎性浸润轻型与重型相仿;(5)纤维细胞增生:轻型8.7%,重型27.9%;(6)正常心肌组织:轻型为11.6%,重型0%;(7)结缔组织含量:轻型(>20%)占5.8%,重型则占40.3%⁽⁵⁴⁾。但光学显微镜(光镜)检查,不能作出充分的估价,因为充血性心肌病形态改变无特殊性,电子显微镜(电镜)检查超微结构能作出判断。

电镜检查发现心肌细胞线粒体增多、变性、肿胀、线粒体颗粒中嵴消失,有的发生破裂,核膜内折;Z带异常;肌浆网和“T”形管扩张;脂褐素和糖元颗粒增加,脂肪滴增加;高尔基复合体肿胀、肥厚;溶酶体增多,髓素变形;肌原纤维Ca²⁺-ATP活性减低,心肌细胞线粒体酶和肌原纤维酶减少,乳酸脱氢酶增多,提示线粒体功能障碍,说明心肌细胞能量产生上有缺陷,心肌收缩功能低下。严重者心肌细胞明显变性,线粒体缩小、消失,肌原纤维溶解,细胞萎缩,间质纤维明显增生,可见琥珀酸脱氢酶活性增高⁽⁵⁵⁾,心肌细胞功能严重障碍,产生顽固性心力衰竭。

有些充血型患者心腔内见附壁血栓,国外多见,占充血型心肌病的25%。可引起脑、心、肺、肾等栓塞。

(二)肥大型梗阻型心肌病(HOCM)

本型主要特点是左心室和室间隔肥厚,心室壁明显肥厚,心脏重量可增至1250克⁽⁵⁶⁾,尤以左室流出道和室间隔上部的心肌肥厚较著,肥厚的室间隔向心腔内凸出,使乳头肌方位改变,使肥厚增长的二尖瓣前叶在收缩期向前上方移动,附着于室间隔突出部而发生流出道梗阻。由于心室和室间隔肥厚,而肥厚的乳头肌也侵入心腔,故心室腔缩小或变形,心室充盈发生障碍。由于二尖瓣肥厚,明显移位,引起二尖瓣漏,而主动脉瓣和主动脉正常。有的患者心室普遍性肥大,不产生梗阻,有的心室中部肥厚不伴有梗阻⁽⁵⁷⁾,故称肥厚非梗阻性心肌病(HNCM),Walter发现梗阻型室间隔和左室游离壁的厚度均较肥厚非梗阻型明显增大⁽⁵⁸⁾,故肥厚非梗阻型心肌病属向心性或对称性肥厚,又名向心性肥厚性心肌病⁽⁵⁹⁾。日本鹰津正发现有的心室中部肥厚伴有梗阻。本病左心室腔内也可有附壁血栓。

镜检见心肌纤维明显肥厚,少数直径达100微米,心肌细胞和核异常肥大、变形,肌束、心肌纤维排列错乱,伴有轻度灶性纤维化,此乃肥厚梗阻性心肌病特征性变化。在肥厚的心肌内可见较多量之交感神经纤维,由于其末梢释放去甲肾上腺素,故可致心肌损伤和纤维化。不少学者发现室间隔心肌内存在深部球形螺旋层,在流出道围绕形成环,此亦为特征性变化⁽⁶⁰⁾。

爱米里奥报道,梗阻性心肌病室间隔活检,电镜见心肌细胞线粒体增多、嵴断裂、糖元积聚、脂褐素颗粒增多、溶酶体增加、纤维增生、肌纤维溶解,并有新的肌浆网合成,“Z”状带变形,肌原纤维和肌丝方位和排列错乱,后者为梗阻性心肌病特征性表现。史密斯发现梗阻性心肌病患者,取其随意肌活检,电镜见肌浆板下线粒体增生,认为肥厚型心肌病只是一个大