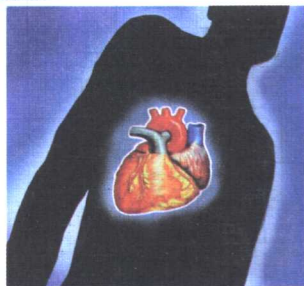
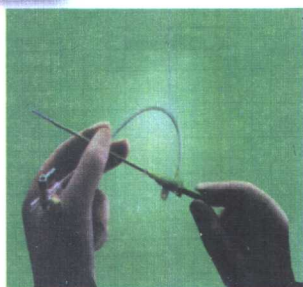


临床医师高级研修丛书

系统疾病心血管损害的 诊断与治疗

**Diagnosis and Management of Cardiovascular
Involvement in Systemic Disease**

主编 王鸣和



上海科学技术文献出版社

SHANGHAI SCIENTIFIC AND TECHNOLOGICAL LITERATURE PUBLISHING HOUSE

临床医师高级研修丛书

系统疾病心血管损害的诊断及治疗

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF CARDIOVASCULAR
INVOLVEMENT IN SYSTEMIC DISEASE

主 编 王鸣和
编 委 (按姓氏笔画排列)
王 骏 余和平 严铭玉
杨 钢 潘丽萍

上海科学技术文献出版社

图书在版编目(CIP)数据

系统疾病心血管损害的诊断及治疗/王鸣和主编.
上海:上海科学技术文献出版社,2003.1

ISBN 7-5439-2065-4

I.系... II.王... III.心脏血管疾病-诊疗
IV.R54

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2002)第 084414 号

责任编辑:祝静怡

封面设计:石亦义

系统疾病心血管损害的诊断及治疗

主编 王鸣和

*

上海科学技术文献出版社出版发行

(上海市武康路2号 邮政编码 200031)

全国新华书店经销

常熟人民印刷厂印刷

*

开本 787×1092 1/16 印张 36 字数 624 000

2003 年 1 月第 1 版 2003 年 1 月第 1 次印刷

印数:1-3 100

ISBN 7-5439-2065-4/R·542

定价:98.00 元

内 容 提 要

本书为临床诊治工作的重要专业用书,共 15 章,第 1~13 章主要介绍各系统疾病心血管损害的病因、发病原理及诊治要点。第 14 章对心肌损害的实验室诊断作了系统的阐述。第 15 章就近期心血管损害的最新治疗方法进行详尽的讨论。本书以临床实践为基点,结合国内、外最新文献,具有较强的先进性、实用性和可操作性。

本书可供各级医院内科、儿科、妇产科、传染科、老年科以及神经科的医务人员参阅。



进入 20 世纪后,发达国家中危害人民健康的最大问题是心血管疾病。发展中国家随着经济发展,生活方式日趋改变,也正步其后尘。当前在我国的经济发达地区,心血管疾病已是首要死亡原因。因此,临床医师普遍重视心血管疾病的进展,尤其是高血压和动脉粥样硬化,这是心血管疾病的主流。作为广大临床医师更新知识之需,已有不少书籍介绍了心血管疾病,这些书籍的编写方式主要是系统地描述以心血管系统为主要临床表现的疾病,即通常所指的心血管疾病,如高血压、冠心病、心瓣膜病、心内膜炎、心肌炎、心包炎等。然而,人体是一个由许多系统器官组成的整体,而疾病的发生并不受器官系统的约束,医学上的疾病分类常按其病原、病理特征和临床表现的主要器官或系统。在介绍和学习上,尤其对初学者,系统描述虽有其方便之处,但难免忽视不同疾病间的相互关系。临床上的复杂病情需要综合研究非心血管系统疾病中的心血管问题,也需要有这方面的专门书籍作为指导。迄今为止,此类书籍非常之少。编撰这种专著要求既有丰富的心血管疾病处理经验,又要有宽广的内科学临床基础。上海市静安区中心医院内科主任王鸣和教授数十年从事心血管疾病的医疗与研究工作,有很高的造诣,有鉴于此,刻意求新,组织编写成此书,目的为加强心脏病学与其他临床学科之间的联系。书中详述各种不同专科疾病中的心血管表现,这对心血管专科医师可以开拓视野,对非心血管专科医师则可以增长见识。本书着重于临床实用而不作过多的理论描述,但对发病的基本机制和诊疗的基本原理有简要透彻的介绍,其构思不同于一般。从书中所列文献可见不少内容为作者本身的实际经验,并已发表,而其他材料则取自近年最新的文献,因而能反映这一方面时代的进展。王鸣和教授同他的同事们从收集资料到整理成书,历时数年,终于完成这本很有特色、很有价值的专著,对他们的不懈努力和获得的成果,特表示衷心祝贺。我与王鸣和教授多年相交,深知其治学严谨,作为一名临床医师,有幸先读,而受益良多。相信此书的问世,将使广大临床医师受益,广大病家得益。

诸经红

2002 年 9 月 10 日于上海中山医院

前 言

作为人体血液循环驱动装置及组织器官代谢调节中心的心血管系统,一旦负荷超载和(或)调控失衡,可导致诸多脏器功能障碍;反之,人体各组织器官的功能紊乱亦每能引起心血管系统损害,某些病员甚至继发性心血管病损的临床症状可明显地超逾其原发性基础疾病者。若未能及时作出诊断,则将失却治疗的时机,而酿成无法弥补之结局。此外,部分病员在出现心血管并发症时,有其特定的治疗对策,稍有错失,后果难以设想。笔者在长期心内科临床实践中,悉心寻窥系统疾病并心血管病损的诊治方法,获益颇著。近年来,随医学研究的迅猛发展,该领域空间拓展尤其迅速,据此,笔者参阅国内外最新文献,结合临床实践经验编写了本书。《系统疾病心血管损害的诊断及治疗》一书阐述各系统疾病引起的心血管病变的机制、诊断及治疗方法。本书不仅适用于心血管专业医师,而且对从事普内科以及其他专业的医务工作者均是十分有益的。

本书编写过程中得到上海市静安区中心医院领导的关心和支持,在此表示感谢。我院临床心血管实验室王薇同志对本书资料的整理打印出力颇多,谨此感谢。对诸骏仁教授在百忙中予以作序,对上海科学技术文献出版社的鼎力合作深表感谢。

由于编者水平有限,书中缺点和不妥之处在所难免,恳请读者及专家不吝指正。

王鸣和

目 录

第一章 结缔组织(胶原)疾病	1
第一节 系统性红斑狼疮心脏病	1
第二节 类风湿心脏病	14
第三节 原发性干燥综合征	20
第四节 贝赫切特综合征	24
第五节 皮肌炎心脏病	28
第六节 系统性硬化病心脏病	31
第七节 血清阴性脊柱关节病	34
第八节 心脏结节病	38
第九节 抗磷脂综合征	42
第十节 结节性多动脉炎	47
第十一节 韦格纳肉芽肿	52
第十二节 变应性肉芽肿性血管炎	55
第十三节 多发性大动脉炎	58
第十四节 淀粉样变心肌病	62
第十五节 马方综合征	67
第十六节 川崎病	71
第十七节 Jaccoud 综合征	78
第二章 代谢性疾病	89
第一节 糖尿病心肌病	89
第二节 高尿酸血症	94
第三节 高同型半胱氨酸血症	103
第四节 脚气病性心脏病	108
第五节 心脏法布莱病	111
第六节 肥胖性心脏病	113
第七节 心脏性 X 综合征	119
第八节 代谢性 X 综合征	125

第三章 肾脏疾病	132
第一节 尿毒症心肌病	132
第二节 低钾血症	141
第三节 高钾血症	145
第四节 低镁血症	149
第五节 高镁血症	154
第六节 低钙血症	156
第七节 高钙血症	158
第八节 血液透析的心血管损害	160
第四章 肝、胰腺疾病	167
第一节 急性胰腺炎	167
第二节 肝硬化	171
第五章 内分泌疾病	179
第一节 甲状腺功能亢进性心脏病	179
第二节 甲状腺功能减退性心脏病	190
第三节 胺碘酮相关性甲状腺病变	196
第四节 甲状旁腺功能亢进性心脏病	200
第五节 甲状旁腺功能减退性心脏病	203
第六节 肾上腺皮质功能减退性心脏病	207
第七节 原发性醛固酮增多症	210
第八节 皮质醇增多症性心脏病	215
第九节 嗜铬细胞瘤性心脏病	218
第十节 肢端肥大症性心脏病	225
第六章 血液与肿瘤疾病	235
第一节 贫血性心脏病	235
第二节 嗜酸性粒细胞增多性心脏病	238
第三节 过敏性紫癜	243
第四节 血栓性血小板减少性紫癜	247
第五节 心脏肿瘤	251
第六节 白血病	256
第七节 多发性骨髓瘤	260
第八节 类癌心脏病	265
第九节 珠蛋白生成障碍性贫血(β -地中海贫血)	270

第十节 红细胞增多相关心脏病	275
第十一节 抗肿瘤药物所致心脏病	280
第十二节 放射性心脏病	283
第七章 肺部疾病	291
第一节 肺囊性纤维化	291
第二节 间质性肺病	295
第三节 原发性肺动脉高压	299
第四节 肺栓塞	306
第五节 肺血管炎和肉芽肿	316
第六节 睡眠呼吸暂停综合征	319
第八章 神经系统疾病	326
第一节 急性脑血管病	326
第二节 癫痫	329
第三节 强直性肌营养不良	332
第四节 Duchenne 肌营养不良	335
第五节 Becker 肌营养不良	338
第六节 吉兰-巴雷综合征	340
第七节 Friedreich 共济失调	344
第八节 周期性麻痹	346
第九节 重症肌无力	350
第十节 线粒体心肌病	355
第九章 老龄疾病	362
第一节 老年人心血管系统特点	362
第二节 单纯性收缩期高血压	363
第三节 老年病员的心血管药物治疗	366
第十章 感染性疾病	379
第一节 感染性心内膜炎	379
第二节 化脓性心包炎	388
第三节 病毒性心肌炎	391
第四节 病毒性肝炎	400
第五节 急性非特异性心包炎	403
第六节 白喉	407
第七节 伤寒	409

第八节	流行性出血热	411
第九节	沙门菌属性心血管病变	414
第十节	获得性免疫缺陷综合征	416
第十一节	莱姆病	423
第十一章	妊娠及妇科疾病	428
第一节	妊娠期及围生期的心血管生理	428
第二节	围生期心肌病	430
第三节	妊娠期高血压	434
第四节	妊娠期心血管病用药	437
第五节	多囊卵巢综合征	443
第十二章	营养与理化因子	452
第一节	酒精性心脏病	452
第二节	吸烟	455
第三节	药源性心肌病	457
第四节	营养不良	460
第五节	高原心血管病	462
第六节	抗心律失常药物的致心律失常作用	469
第十三章	心脏性猝死	479
第十四章	心肌损害的实验室诊断	486
第一节	急性心肌损伤与生化标记物	486
第二节	心电图	498
第十五章	心血管损害的治疗学基础	511
第一节	闭塞性心律失常	511
第二节	再灌注性心律失常	517
第三节	充血性心力衰竭	520
第四节	心源性休克	540
第五节	无 ST 段抬高型急性冠状动脉综合征	554
第六节	抗心肌缺血药物的临床评估	557

第一章 结缔组织(胶原)疾病

第一节 系统性红斑狼疮心脏病

系统性红斑狼疮(systemic lupus erythematosus, SLE)可累及全身结缔组织,为多脏器损害的慢性炎症性自身免疫疾病。好发于年轻女性,除个别呈暴发性起病外,绝大多数缓慢起病,呈亚临床或慢性经过。在病程中,缓解期与复发期交替出现。心血管为其主要受累脏器,病变严重者,称为 SLE 心脏病。尸检检出率为 53%~83%。心包、心肌、传导系统、心内膜、冠状动脉等病变(表 1-1)以及肺动脉高压为其特征性病理改变。部分病员若未能及时确诊并予有效治疗,预后甚差。

表 1-1 系统性红斑狼疮的心脏损害

病变类型	检出率(%)
心包炎	12~48
心脏压塞	<3
心肌炎	10~40
充血性心力衰竭	7~36
Libman-Sacks 心内膜炎	13~74
冠状动脉病变	25~45

【诊断标准】

美国心脏病协会设定系统性红斑狼疮心脏病诊断标准为:① 在伴有系统性红斑狼疮其他一些临床表现的病人中出现心包炎。② 在活动性系统性红斑狼疮病中出现心室衰竭,而又无其他心脏病原因可查。凡具备上述条件之一者均可确诊。

SLE 的诊断标准按照 1982 年美国风湿病协会(ARA)修订关于 SLE 的诊断标准(表 1-2)。心脏损害的诊断依据:① 临床表现,奔马律、心尖

区Ⅱ级及以上收缩期杂音、心包摩擦音及有急性左心衰竭和慢性充血性心力衰竭者。② 超声心动图表现,心腔内径增大和(或)心包积液。③ X线表现,心影增大、肺水肿征象。④ 心电图表现,严重心律失常、典型心室肥厚、心肌梗死。具备以上4项中1项或1项以上条件,并排除其他原因所致者,可确诊为SLE心脏损害。

表 1-2 SLE 诊断标准(1982, ARA)

- (1) 颧颊部红斑
 - (2) 盘状红斑
 - (3) 光敏感
 - (4) 口腔溃疡
 - (5) 非侵蚀性关节炎
 - (6) 蛋白尿($>0.5\text{ g}/24\text{ h}$)或管型尿
 - (7) 癫痫发作或精神症状
 - (8) 胸膜炎或心包炎
 - (9) 溶血性贫血或白细胞减少($<4.0 \times 10^9/\text{L}$)或淋巴细胞减少($<1.5 \times 10^9/\text{L}$)或血小板减少($<100.0 \times 10^9/\text{L}$)
 - (10) 抗 ds-DNA 或抗 SM 抗体阳性或 LE 细胞阳性或持续梅毒血清反应假阳性
 - (11) 荧光抗核抗体阳性
- * 连续或同时符合以上4项以上者可确立SLE诊断

上述标准对SLE的敏感性96%、特异性96%。我国学者根据国内临床实践提出增加① C_3 补体降低;② 皮肤狼疮试验阳性或肾活检阳性。在上述13条中出现4条或4条以上者可确立SLE诊断。

【鉴别诊断】

一、类风湿关节炎(RA)

少数SLE病员,发病早期以对称性多关节滑膜炎为突出表现,且类风湿因子(RF)可能阳性,抗核抗体阴性或低滴度阳性,易误诊为RA。但SLE病员,脾脏常肿大,白细胞减少明显,肾脏受累多见,血清补体低值,并可检获LE细胞,可资区别。

二、心包炎、心肌炎

以浆膜炎为突出表现的SLE易误诊为病毒性心肌炎或心包炎。检获抗核抗体、抗 ds-DNA 及抗 SM 抗体者有助两者的鉴别。

【SLE 并心血管损害的治疗评估】

一、注意药物不良反应 酌减泼尼松剂量

绝大多数SLE病员经皮质类固醇治疗均可获益,诸如关节痛及浆膜

腔积液每有减轻;皮疹及神经系统异常趋于销匿;肾脏病损进展变慢;心内膜及心包炎可能痊愈;心肌炎恢复,生命延长。然而,长期皮质类固醇治疗者则有较多的不良反应。高血压可为之加重,甚至进展至充血性心力衰竭、左心室肥厚并使肾脏病变加剧。尽管某些病员可无器官功能改变,但心外膜及心肌脂肪堆积,冠状动脉粥样硬化以及血栓形成等病变却明显地加著。于是,心肌梗死、心绞痛以及充血性心力衰竭等严重的心血管事件频繁发生。通常,在 SLE 临床缓解的同时,有少数应用皮质类固醇的 SLE 病员,可因“狼疮危象”而死亡,另有超过半数者死于败血症。鉴于潜在的药源性不良反应,现多倡用泼尼松最小有效剂量的给药方案。

二、实施饮食管制 酌给降脂药物

接受皮质类固醇制剂治疗的 SLE 病员,每可使粥样硬化病变加著,故需摄用低饱和脂肪酸及低胆固醇饮食。血清总胆固醇超逾 200 mg/dl (更严格者为 170 mg/dl),可酌情应用他汀类降脂药物。

三、严格控制血压 维护肾脏功能

SLE 伴高血压者,为改善症状,并维护肾脏功能,应及时给予降压药物,以选用血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)为佳。

四、应用抗凝药物 减少血栓事件

SLE 病员每有增加血栓事件的潜在危险,应给予阿司匹林治疗。至于已出现血栓栓塞事件的 SLE 病员,尤其检获狼疮抗凝血物者,抑否采用华法林治疗,迄今仍有争议。此外,合并抗磷脂抗体的病员,经华法林治疗后,对控制血栓栓塞事件并无确切疗效。Bick 及 Baker 认为,SLE 病员当存在血栓栓塞性病变,并检获抗磷脂抗体时,以选用肝素治疗最为适宜。

五、实施血浆置换 筛选新型药物

血浆置换疗法始于 1976 年,为清除血液中对机体有害免疫复合物的体外疗法。近年来,又发展为应用免疫吸附或过滤方法,以去除异常的血浆成分,诸如免疫球蛋白及免疫复合物,但却可保留血浆内的白蛋白和其他有用成分,从而减轻病情。重症 SLE 患者经一般治疗无效时,血浆置换不失为一种较好的对症疗法。但应该注意的是,SLE 患者体内的 B 淋巴细胞处于多克隆激活状态,T 淋巴细胞的功能亦不正常。病员经过血浆置换或双膜过滤后,血浆内的免疫球蛋白水平急剧降低,促使 B 淋巴细胞更加被激活,结果产生更多的免疫球蛋白,故

在使用血浆置换疗法时,必须同时给患者一定量的免疫抑制剂,抑制 B、T 淋巴细胞的功能,以免血浆中的免疫球蛋白水平出现反跃式的增高。

溴隐亭(bromocriptine)为一种多肽麦角生物碱,能选择性地激动多巴胺受体。现有人提出使用肾上腺皮质激素和其他免疫抑制剂治疗 SLE 时,加用小剂量的溴隐亭(2.5 mg/d)可以提高疗效。文献报道,治疗至 12 个月者,SLE 的病情活动指数较对照组显著降低。长期随访发现,溴隐亭组的 SLE 复发率也明显低于对照组。临床观察表明,以溴隐亭用为治疗 SLE 辅助药物是一种安全有效的治疗方法。

沙立度胺又名反应停,为一种镇静药。Sato 报道,伴各种皮肤损害之 SLE 患者,经长期使用免疫抑制剂和氯喹治疗未能奏效时,可应用小剂量沙立度胺(25~100 mg/d)共 6 个月,约 72% 患者之皮肤病变完全消失。另有 28% 病员皮肤病变好转,但沙立度胺有较强的致畸胎作用,妊娠妇女绝对禁忌。

部分 SLE 患者长期使用环磷酰胺、甲氨蝶呤、环孢素 A 等免疫抑制剂后,病情仍未能控制者,可试用他克莫司(tacrolimus)(0.06~0.18)mg/(kg·d)。有报道经 6 个月治疗后,患者血管炎的临床征象明显减轻,并伴 SLE 活动指数下降。

麦考酚酸酯(mycophenolate mofetil, MMF)为霉酚酸的一种口服前体物,是肌苷单磷酸脱氢酶的可逆性抑制物,可选择性抑制淋巴细胞活性。本品适于其他药物治疗无效的狼疮性肾炎或严重 SLE 患者。

【预后】

系统性红斑狼疮(SLE)在结缔组织疾病中最为常见,随着医学发展对 SLE 的诊治水平不断提高,经过适当治疗,可获长期缓解,10 年生存率可达 80% 以上,但遇严重脏器病变者预后较差。近年来,心血管发病率与死亡率明显增加,已成为 SLE 的主要致死原因。

心包病变

心包炎为 SLE 最常见的心脏表现,临床仅 30% 病例有心包炎表现,而尸检检出率高达 60%。

【发病原理】

急性期为纤维素性或浆液性渗出,积液从少量至中等量,心脏压塞少见。有认为,多数病员心包炎与胸腔积液并存,系全身性浆膜腔炎之

表现。心包表层有纤维蛋白、炎症细胞浸润及心包血管内膜增生。慢性阶段可发生心包粘连,有报道,心包增厚约占 29%,然而缩窄性心包炎少见,已见诸报道的 4 例为男性特发性狼疮患者,并均接受皮质类固醇治疗。另 2 例系由普鲁卡因诱致者,也为男性病员。惟一为女性者,则与抗肌浆球蛋白抗体有关。该抗体确切检出率、性别差异以及皮质类固醇等在缩窄性心包炎发病原理所起之作用,迄今尚未阐明。

【诊断】

一、临床表现

大多数患者无典型的症状及体征,且无症状的心包炎亦不少见,为亚临床型狼疮性心包炎。典型表现有心前区疼痛、呼吸困难、发热以及心悸等,病员常取特殊体位,颈静脉显露,并闻心包摩擦音。重症病员可出现心脏压塞症候群,发生率 < 1%。一组回顾性报道共 395 例,检出心包炎者为 75 例(19%),其中 10 例心脏压塞,发生率高达 13%。患者呈进行性呼吸困难、低血压、静脉压升高并可扪及奇脉。延至慢性者,偶可演变为缩窄性心包炎,于吸气后,静脉压不降或升高(库氏征)。

二、实验室检查

二维超声心动图示心周无回声液性暗区,检出率为 21% ~ 46%。X 线胸片见心影明显增大。心电图可表现为低电压、QRS 波电交替、PR 段压低以及普遍性弓背下置型 ST 段抬高伴 T 波直立(急性心包炎)和 T 波倒置(慢性心包炎)。心包积液多清晰,以浆液纤维素性渗出为多,血性者少见,趋酸性($\text{pH} < 7$),白细胞总数和蛋白含量增高,葡萄糖正常或降低。通常补体测值较低。常可检获包括抗核抗体、抗 ds-DNA 等自身免疫抗体以及狼疮细胞。

【治疗】

系统性红斑狼疮并心包炎治疗取决于病情之严重程度。多数病员可采用非类固醇药物,但遇重症、顽固性病例,则需给予皮质类固醇制剂,少数需行心包穿刺术。针对基础疾病,实施最佳治疗为控制心包炎之关键,尤其是慢性及反复发作。偶尔 SLE 并心包炎,系由感染所致,须严密观察,并予相应、有效的治疗。

心肌病变

SLE 并心肌炎或心肌病,尸检检获率达 40% ~ 50%,但见诸临床报道者较少,约占 10%,且多为亚临床型。

【发病原理】

研究表明,临床所见 SLE 并心肌炎者,多数系与高血压、冠心病以及用为治疗 SLE 的抗疟药不良反应等间接因素有关。少数病员则为免疫直接介导的心肌炎。尸检发现,SLE 病员心脏有免疫复合物的沉积。部分 SLE 病员行心内膜心肌活检,组织学检查示,动脉壁纤维增厚、管腔狭窄、血管周围免疫球蛋白沉积及纤维蛋白样坏死、心肌间质单核细胞浸润以及心肌细胞坏死等特征性病理改变,可符合免疫介导心肌炎的诊断。此外,并见有肥厚型心肌病的报道,分别为 SLE 及狼疮样疾病。然而,抑否确与结缔组织基础疾病有关,或两者偶尔于同一病员之巧合,则颇有争议。基于此,SLE 病员之心脏功能异常常为多因素者,系免疫损伤、缺血、瓣膜病变或兼伴高血压等疾病综合所引起。

【诊断】

典型临床表现有心悸、气促。重症病员可出现充血性心力衰竭的症状,发病率为 7% ~ 36%。患者心动过速与体温不成比例,心脏扩大,第一心音低沉,心尖区可闻奔马律及收缩期杂音。后者可能系心脏扩大后,瓣膜相对性关闭不全所致。

超声心动图显示,SLE 病员存在左心室射血时间缩短以及射血前时间延长等左室收缩功能受损之改变。而 Kohler 发现,虽然年轻 SLE 患者所测静息血流动力学参数正常,但运动时,全身动脉压、肺动脉压、肺毛细血管压等却立即有过度升高,伴心输出量适度增加。且于 90 W 负荷时,肺毛细血管压可由 1.01 ± 0.55 kPa 升至 2.85 ± 0.82 kPa。尽管心脏指数从 4.7 ± 0.9 L/(min·m²) 上升至 11.6 ± 1.11 L/(min·m²),提示患者收缩功能正常,但舒张功能受损。另采用二维超声心动图检查也支持亚临床型无症状心肌病的存在。Kahava 等并发现心脏舒张功能受损的证据。据此指示,SLE 病员之心脏收缩与舒张功能均有程度不等的损害,有认为部分尚与 SLE 病员所兼有高血压及冠心病之病变有关。近有报道,SLE 病员检测血清 CK-MB 及 cTnI 可有助 SLE 致心肌受累诊断的建立,但伴骨骼肌炎症者,CK-MB 可能增高,需予鉴别。

【治疗】

狼疮患者并心肌病变之治疗,须视其病变类型、症状严重度以及狼疮活动倾向等而决定,组织学检查确认病情属活动性炎症者,需给予免疫抑制剂治疗。充血性心力衰竭者应予利尿剂,以减轻心脏后负荷,并按病情酌用正性肌力药物。此外,应加强对基础疾病的治疗。

Libman - Sacks 心内膜炎

1924 年, Libman 及 Sacks 首先报道, 由尸检确认特殊类型的心内膜炎。病变特征是在增生变性的瓣膜基质内, 以纤维蛋白和血小板组成 1~4 mm 大小的非感染性疣状赘生物, 又称 Libman - Sacks 心内膜炎。SLE 经采用皮质类固醇治疗后, 有报道尸检赘生物检出率已由 59% 降至 35%, 多位于瓣叶、腱索及房室壁心内膜等处。慢性病变者可引起瓣膜畸形及明显血流动力学障碍。

【病因和发病原理】

疣状赘生物可累及心脏任何瓣膜, 亦可为多瓣膜病变。于皮质类固醇药物问世前, 左、右两侧心腔的发病率相仿, 但以三尖瓣为主; 及至 SLE 病员广泛采用皮质类固醇治疗后, 迄今心内膜病损则以左侧心瓣膜多见, 尤其是二尖瓣。而腱索、乳头肌、房室壁心内膜尽管也可累及, 但检出率颇低。肉眼观察, 疣状赘生物可位于瓣叶之两个侧面, 尤以房室瓣囊袋者为多见。心内膜病损呈黄褐色或略带粉红色, 豌豆大小(直径为 1~4 mm), 表面粗糙, 细颗粒样; 组织学检查, 疣状物含较多变性嗜酸性成分, 其中部分并由纤维蛋白及血小板血栓相混杂。晚近研究发现, 赘生物核心可见免疫球蛋白沉积, 提示免疫复合物为其主要致病原因, 常伴明显血管炎, 后者部分与瓣膜纤维蛋白样坏死有关。

近期研究表明, 抗磷脂抗体参与瓣膜病变, Ford 等报道 2 例临床确诊二尖瓣病变, 并检获循环狼疮抗凝物质之患者, 手术中于瓣膜处发现血栓性病变。另一组报道为 11 例心瓣膜病变并抗磷脂抗体者。继后, 研究显示, 随抗磷脂抗体综合征的检出, 心瓣膜功能不全者的发病数亦有增多。晚近, 并有该综合征病员于受累瓣膜见抗心脂抗体检出之报道。然而, 部分研究对此提出异议, 认为多数 SLE 病员之瓣膜病损, 仅少数能检出抗心脂抗体。据此, 后者在构筑病理性免疫复合物过程中可能起有作用, 但就其对 SLE 病员瓣膜病变的发病原理所具有之确切影响, 仍有待进一步阐明。

SLE 二尖瓣及主动脉瓣关闭不全常见, 现并见主动脉及二尖瓣狭窄之报道。主动脉瓣关闭不全除由疣状赘生物引起外, 并与瓣膜自身炎症、纤维化、黏液变性等有关。二尖瓣关闭不全者涉及瓣叶增厚、钙化、腱索和乳头肌纤维化、瘢痕以及急性感染性心内膜炎等因素, 后者仅少数报告。一组报道检出率为 1% (6 例/571 例), 令人困惑之处为 SLE 患