

A NEW BOOK OF CARDIOMYOPATHY

# 新编心肌病学

郭航远 编著



ZHEJIANG UNIVERSITY PRESS

浙江大学出版社

# 新编心肌病学

郭航远 编著

浙江大學出版社

## 图书在版编目(CIP)数据

新编心肌病学 / 郭航远编著. —杭州:浙江大学出版社,  
2007.7

ISBN 978-7-308-05397-6

I. 新… II. 郭… III. 心肌病—诊疗 IV. R542.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 092609 号

## 新编心肌病学

郭航远 编著

---

责任编辑 余健波

出版发行 浙江大学出版社

(杭州天目山路 148 号 邮政编码 310028)

(E-mail: zupress@mail. hz. zj. cn)

(网址: <http://www.zjupress.com>)

排 版 浙江大学出版社电脑排版中心

印 刷 浙江省临安市曙光印务有限公司

开 本 787mm×1092mm 1/16

印 张 48

字 数 1220 千字

版 印 次 2007 年 7 月第 1 版 2007 年 7 月第 1 次印刷

书 号 ISBN 978-7-308-05397-6

定 价 95.00 元

---

版权所有 翻印必究 印装差错 负责调换

浙江大学出版社发行部邮购电话 (0571)88072522

## 内 容 提 要

本书为心肌病方面的医学专著,分绪论及上、下 2 篇共 33 章。根据 2006 年心肌病的最新分类原则,系统地阐述了各类心肌病的流行病学、病因、发病机制、病理和病理生理改变、临床表现、诊断和鉴别诊断、治疗等方面的基础和临床研究进展。上篇包括扩张型、肥厚型、限制型、致心律失常性右室心肌病、炎症性、酒精性、围生期、心动过速性、离子通道病、传导系统缺陷、糖原蓄积病、线粒体性心肌病、应激性心肌病和心内膜弹力纤维增生症等遗传性、混合性和获得性原发性心肌病;下篇包括糖尿病性、尿毒症性、脚气病性、肥胖性、狼疮性、药物性、放射性、老年性和克山病等继发性心肌病,将缺血性、高血压性、瓣膜性心肌病,其他少见的心肌病以及心肌病的基础研究进展等也列入下篇。本书内容新颖、文字简洁、图文并茂,基础与临床紧密结合,反映了国内外近 25 年来心肌病研究的最新进展,是一本值得研读的心肌病学专著。可供临床心血管病专业的内、外科医师和医学院校教师使用,也可作为医学生和研究生参考用书。

# 序 一

心肌病是指病变主要发生在心肌的一组心脏疾病,其临床主要表现为心脏肥大、心功能不全、心律失常和/或栓塞现象等。近十余年来,随着计算机、核医学、介入疗法、起搏疗法、基因、分子生物学等先进技术在医学领域的深入应用和发展,使人们对心肌病的认识有了长足的进步。同时,也发现心肌病是最常见的心血管疾病之一,发病率仅次于风湿性心脏病、肺原性心脏病和冠状动脉粥样硬化性心脏病等。因而,如何合理预防、及时诊断和正确治疗心肌病已成为十分迫切需要解决的临床课题,用最新现代医学的观点来编写一本心肌病的专著实属必要。

内科学博士、留日博士后、博士生导师郭航远教授以 20 世纪末和 21 世纪初的临床医学进展为背景,结合自己的临床工作体会,编著了这本书。书中对常见的原发性心肌病和继发性心肌病的流行病学、病因、发病机制、病理、诊断、鉴别诊断、治疗和预后等作了系统和重点突出的阐述,对少见的心肌病也作了简明扼要的介绍。综观全书,内容新颖而又实用,确是广大心血管病科医师、内科医师、研究生和有关医务人员的一本有价值的参考书,也是临床医学、教学和科研工作者值得研读的重要工具书。鉴于此见,故欣然作序,并向读者推荐。

浙江省内科学会主任委员 鲁 端 教授

2007 年 6 月 1 日 序于浙江大学医学院

## 序 二

心肌病是一组不同质的疾病,累及心肌,导致机械或/及电的功能异常,常表现为不恰当的心室肥厚或扩张,病因多种多样,但遗传性最常见。心肌病可以仅累及心脏,也可能仅是全身系统性疾病的一部分。心肌病常导致心血管原因死亡或进行性心力衰竭及其他相关事件的发生。

近年来,心肌病发病率有逐渐上升的趋势。有关心肌病的临床和基础研究备受重视。分子生物学和遗传学的进展,使心肌病的基因诊断成为可能;心肌病的药物治疗和介入治疗、外科手术治疗等取得了许多进展,使心肌病患者的生存率和生活质量有了很大提高。随着计算机、核医学、介入疗法、起搏疗法、基因、分子生物学等先进技术在医学领域的深入应用和发展,心肌病的临床和基础研究进展迅速,使人们对心肌病和心肌炎的认识有了长足的进步。

郭航远教授 2000 年编著出版了我国第一本《心肌病学》专著。作者在《心肌病学》一书的基础上,参阅了大量国内外文献,并结合自身的临床经验重新编写了本书。与《心肌病学》一书比较,本书内容更为详尽,图文并茂,力求体现新的理论和新的诊疗技术。本书有机地将基础研究和临床实践结合在一起,反映了国际上相关领域研究的最新进展。根据心肌病的最新分类原则,系统地阐述了各类心肌病的流行病学、病因、发病机制、病理和病理生理改变、临床表现、诊断和鉴别诊断、治疗等方面的基础和临床研究进展。上篇包括扩张型、肥厚型、限制型、致心律失常性右心室心肌病、炎症性、酒精性、围生期、心动过速性、离子通道病、传导系统缺陷、糖原蓄积病、线粒体性心肌病、应激性心肌病和心内膜弹力纤维增生症等遗传性、混合性和获得性原发性心肌病;下篇包括糖尿病性、尿毒症性、脚气病性、肥胖性、狼疮性、药物性、放射性、老年性和克山病等继发性心肌病。内容新颖,反映了国内外近 25 年来心肌病研究的最新进展,是一本值得研读的心肌病学专著。可供临床心血管专业的内、外科医师和医学院校教师使用,也可作为医科学生和研究生参考用书。

浙江省心血管病学会主任委员 陈君柱 教授

2007 年 6 月 1 日 序于浙江大学

# 前言

编著出版《心肌病学》一书已有 7 年。在这 7 年中,随着计算机、核医学、介入疗法、起搏疗法、基因、分子生物学等先进技术在医学领域的深入应用和发展,心肌病的临床和基础研究进展迅速,使人们对心肌病和心肌炎的认识有了长足的进步,文献资料很多。作者在《心肌病学》一书的基础上,参阅了大量国内外文献,并结合自身的临床经验重新编写了本书。

近 25 年来,心肌病发病率有逐渐升高的趋势,在我国已成为继高血压病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、风湿性心脏病及肺源性心脏病之后的临床常见心脏病,而且致死率和致残率很高。目前有关心肌病的临床和基础研究越来越受重视。分子生物学和遗传学的进展,使心肌病的基因诊断成为可能;心肌病的药物治疗和介入治疗、外科手术治疗等取得了许多进展,使心肌病患者的生存率和生活质量有了很大提高。但是,目前很多方法和技术尚处于探索之中,心肌病的病因和发病机制有的尚不完全明了,缺乏有效的治愈措施,因而心肌病仍是目前心血管病病死率最高的病种之一。

作者坚信:随着临床和基础研究的不断深入,未知的将不断被探索;不确定的将逐渐被确定;已知的必将逐步扩大。有些原属原因不明的心肌病,将会由于病因的逐渐明确而被列入特异性心肌病的范畴。

全书共分 33 章。根据心肌病 2006 年最新分类原则,以近 25 年心肌病学研究进展为背景,系统阐述了各类心肌病的流行病学、病因、发病机制、病理和病理生理改变、临床表现、诊断和鉴别诊断、治疗和预后等,详细论述了各类心肌病的诊治进展和学术动态。原发性心肌病和常见继发性心肌病以分章论述,少见的心肌病归于一章叙述。2006 年的新分类废弃了几种心肌疾病名称,包括其他各种心脏疾病直接导致的心肌病理损害过程及心肌功能障碍,如瓣膜性心脏病、高血压、先天性心脏病导致的心肌损害,以及动脉粥样硬化性冠状动脉疾病因冠脉血流降低导致的缺血性心肌损害。因此,不支持目前还经常使用的涉及心肌缺血、心肌梗死的“缺血性心肌病”这个名称,新的心肌病分类也不再包含这样一个类别。以下这些情况也不作为心肌病:转移性或原发性心腔内或心壁内心脏肿瘤、基本不累及心肌的心内膜疾病、定义不确切的所谓“高血压性肥厚型心肌病”等。但本书仍将阐述这些已不再列入心肌病范畴的心肌病变,仅供参考。

与《心肌病学》一书比较,本书内容更为详尽,图文并茂,力求体现新的理论和新的诊疗技术。本书有机地将基础研究和临床实践结合在一起,反映了国际上相关领域研究的最新进展,是心内科医师、研究生的必备用书,也是从事心肌疾病教学和科研工作者的重要参考书。

感谢浙江大学医学院、中国医科大学、日本福井大学、福井医科大学附属医院、美国哥伦比亚大学解剖学教研室和病理学教研室老师为本书提供了大量的原始图片资料。感谢陈君柱教授、鲁端教授、单江教授、王建安教授、徐耕教授、朱建华教授、傅国胜教授、沈法荣教授、夏呈森教授和屈百鸣教授等省内心血管病学专家的关心和指导。感谢心内科同仁的辛勤工

作。本书在编写过程中,参阅了大量国内外医学文献和相关书籍,在此一并表示感谢。限于编写者的水平,难免在编写过程中存在诸多不足或错误之处,恳请同仁给予批评指正。

谨以此书献给我的母校、老师、同事和朋友!

郭航远

2007年6月

# 目 录

|                     |      |
|---------------------|------|
| 绪 论                 | (1)  |
| 一、历史演变              | (1)  |
| 二、定义                | (2)  |
| 三、分类                | (3)  |
| 四、流行病学              | (10) |
| 五、诊疗现状              | (11) |
| 附 1 1980 年心肌病的定义及分类 | (11) |
| 附 2 1995 年心肌病的定义及分类 | (13) |
| 附 3 我国心肌病诊断与治疗建议    | (15) |

## 上篇 原发性心肌病

|                      |       |
|----------------------|-------|
| 第一章 扩张型心肌病           | (33)  |
| 一、流行病学               | (34)  |
| 二、病因                 | (36)  |
| 三、发病机制               | (36)  |
| 四、病理                 | (43)  |
| 五、病理生理               | (45)  |
| 六、临床表现               | (45)  |
| 七、实验室及辅助检查           | (48)  |
| 八、诊断                 | (59)  |
| 九、鉴别诊断               | (60)  |
| 十、治疗                 | (63)  |
| 十一、预后                | (97)  |
| 附 1 病毒性心肌炎与扩张型心肌病的关系 | (99)  |
| 附 2 家族性扩张型心肌病        | (104) |
| 附 3 心肌活检             | (112) |
| 附 4 扩张型心肌病动物模型的制作    | (117) |
| 第二章 肥厚型心肌病           | (119) |
| 一、流行病学               | (121) |
| 二、病因及发病机制            | (121) |
| 三、病理解剖               | (126) |
| 四、病理生理               | (129) |

|                              |       |
|------------------------------|-------|
| 五、分类和分型 .....                | (134) |
| 六、临床表现 .....                 | (138) |
| 七、实验室检查 .....                | (141) |
| 八、诊断 .....                   | (160) |
| 九、鉴别诊断 .....                 | (162) |
| 十、治疗 .....                   | (165) |
| 十一、预后 .....                  | (189) |
| 附 1 心尖肥厚型心肌病 .....           | (192) |
| 附 2 家族性肥厚型心肌病(FHCM) .....    | (195) |
| <b>第三章 限制型心肌病</b> .....      | (197) |
| 一、流行病学 .....                 | (197) |
| 二、病因及发病机制 .....              | (198) |
| 三、病理和病理生理 .....              | (199) |
| 四、临床表现 .....                 | (200) |
| 五、实验室检查 .....                | (201) |
| 六、诊断与鉴别诊断 .....              | (204) |
| 七、治疗 .....                   | (207) |
| 八、预后 .....                   | (208) |
| <b>第四章 致心律失常性右室心肌病</b> ..... | (210) |
| 一、流行病学 .....                 | (211) |
| 二、病因及发病机制 .....              | (212) |
| 三、病理 .....                   | (215) |
| 四、病理生理 .....                 | (218) |
| 五、临床表现 .....                 | (218) |
| 六、实验室检查 .....                | (223) |
| 七、诊断和鉴别诊断 .....              | (229) |
| 八、治疗 .....                   | (234) |
| 九、预后 .....                   | (236) |
| <b>第五章 心室肌致密化不全</b> .....    | (238) |
| 一、流行病学 .....                 | (239) |
| 二、病因及发病机制 .....              | (240) |
| 三、病理 .....                   | (241) |
| 四、病理生理 .....                 | (241) |
| 五、临床表现 .....                 | (241) |
| 六、实验室检查 .....                | (242) |
| 七、诊断和鉴别诊断 .....              | (244) |
| 八、治疗和预后 .....                | (245) |
| <b>第六章 糖原蓄积病性心肌病</b> .....   | (246) |
| 一、糖原蓄积病 I 型 .....            | (247) |

|                                  |       |
|----------------------------------|-------|
| 二、糖原蓄积病Ⅱ型 .....                  | (249) |
| 三、糖原蓄积病Ⅲ型 .....                  | (251) |
| 四、糖原蓄积病Ⅳ型 .....                  | (252) |
| <b>第七章 传导系统疾病</b> .....          | (253) |
| 一、Lenegre-Lev 病 .....            | (253) |
| 二、病态窦房结综合征 .....                 | (256) |
| 三、SCN5A 基因的离子通道病 .....           | (261) |
| <b>第八章 线粒体性心肌病</b> .....         | (264) |
| 一、线粒体的结构和功能 .....                | (264) |
| 二、线粒体的遗传特性 .....                 | (265) |
| 三、临床分型 .....                     | (265) |
| 四、临床表现 .....                     | (267) |
| 五、辅助检查 .....                     | (268) |
| 六、线粒体性心肌病的诊断 .....               | (271) |
| 七、线粒体性心肌病的治疗 .....               | (271) |
| <b>第九章 离子通道病</b> .....           | (273) |
| 一、长 QT 综合征 .....                 | (276) |
| 二、Brugada 综合征 .....              | (289) |
| 三、短 QT 综合征 .....                 | (293) |
| 四、儿茶酚胺依赖性多形性室速 .....             | (299) |
| 五、不明原因突然夜间猝死综合征 .....            | (301) |
| 六、特发性室速和室颤 .....                 | (305) |
| 七、心房颤动 .....                     | (314) |
| 八、预激综合征 .....                    | (315) |
| 附 1 恶性室性心律失常的救治 .....            | (315) |
| <b>第十章 炎症性心肌病</b> .....          | (317) |
| 一、病毒性心肌炎 .....                   | (318) |
| 二、支原体性心肌炎 .....                  | (344) |
| 三、立克次体性心肌炎 .....                 | (344) |
| 四、细菌性心肌炎 .....                   | (345) |
| 五、螺旋体性心肌炎 .....                  | (352) |
| 六、寄生虫性心肌炎 .....                  | (356) |
| 七、霉菌性心肌炎 .....                   | (364) |
| 八、心肌炎的诊断 .....                   | (365) |
| 九、心肌炎的临床分型 .....                 | (368) |
| 十、治疗 .....                       | (369) |
| 附 1 1999 年成人急性病毒性心肌炎诊断参考标准 ..... | (370) |
| 附 2 运动员与病毒性心肌炎 .....             | (371) |

|                 |       |
|-----------------|-------|
| 第十一章 应激性心肌病     | (374) |
| 一、命名和诱因         | (374) |
| 二、流行病学          | (375) |
| 三、发病机制          | (376) |
| 四、临床表现          | (377) |
| 五、辅助检查          | (378) |
| 六、诊断和鉴别诊断       | (382) |
| 七、治疗            | (382) |
| 八、预后和展望         | (383) |
| 第十二章 围生期心肌病     | (384) |
| 一、流行病学          | (385) |
| 二、病因            | (385) |
| 三、危险因素          | (388) |
| 四、病理解剖          | (388) |
| 五、临床表现          | (389) |
| 六、实验室检查         | (391) |
| 七、诊断和鉴别诊断       | (392) |
| 八、治疗和预防         | (393) |
| 九、预后            | (396) |
| 第十三章 心动过速性心肌病   | (398) |
| 一、病因            | (399) |
| 二、分型            | (402) |
| 三、发病机制          | (402) |
| 四、病理与病理生理       | (403) |
| 五、临床表现          | (404) |
| 六、诊断和鉴别诊断       | (406) |
| 七、治疗            | (408) |
| 第十四章 心内膜弹力纤维增生症 | (418) |
| 一、病因和发病机制       | (418) |
| 二、分型            | (419) |
| 三、病理和病理生理       | (419) |
| 四、临床表现          | (420) |
| 五、辅助检查          | (421) |
| 六、诊断            | (422) |
| 七、治疗            | (422) |
| 八、预后            | (423) |
| 第十五章 酒精性心肌病     | (424) |
| 一、流行病学          | (425) |
| 二、发病机制          | (425) |

|                 |       |
|-----------------|-------|
| 三、病理和病理生理 ..... | (426) |
| 四、临床表现 .....    | (427) |
| 五、辅助检查 .....    | (428) |
| 六、诊断和鉴别诊断 ..... | (429) |
| 七、治疗 .....      | (430) |
| 八、预后 .....      | (432) |

## 下篇 继发性心肌病

|                         |       |
|-------------------------|-------|
| 第十六章 浸润性心肌病 .....       | (435) |
| 一、淀粉样变性心肌病 .....        | (435) |
| 二、Gaucher 病 .....       | (450) |
| 三、黏多糖症性心肌病 .....        | (451) |
| 四、结节病性心肌病 .....         | (453) |
| 五、白血病性心肌病 .....         | (458) |
| 第十七章 蓄积性心肌病 .....       | (460) |
| 一、血色病性心肌病 .....         | (460) |
| 二、Fabry's 病 .....       | (461) |
| 三、Niemann-Pick 病 .....  | (464) |
| 第十八章 肿瘤治疗相关性心肌病 .....   | (466) |
| 一、放射性心肌病 .....          | (466) |
| 二、阿霉素性心肌病 .....         | (472) |
| 三、环磷酰胺性心肌病 .....        | (473) |
| 第十九章 心内膜疾病 .....        | (475) |
| 一、心内膜心肌纤维化 .....        | (475) |
| 二、嗜酸性纤维增生性心内膜炎 .....    | (478) |
| 三、Becker 氏心血管胶原病 .....  | (480) |
| 第二十章 肉芽肿(炎症)性心肌病 .....  | (481) |
| 一、Wegener 肉芽肿性心肌病 ..... | (481) |
| 二、白塞氏病性心肌病 .....        | (483) |
| 三、川崎病性心肌病 .....         | (485) |
| 四、急性胰腺炎性心肌病 .....       | (488) |
| 第二十一章 内分泌性心肌病 .....     | (490) |
| 一、糖尿病性心肌病 .....         | (490) |
| 二、甲状腺功能亢进性心肌病 .....     | (503) |
| 三、甲减性心肌病 .....          | (511) |
| 四、甲旁减性心肌病 .....         | (515) |
| 五、肢端肥大症性心肌病 .....       | (517) |
| 六、儿茶酚胺性心肌病 .....        | (521) |

|                       |       |
|-----------------------|-------|
| 第二十二章 神经肌肉性心肌病        | (523) |
| 一、进行性肌营养不良性心肌病        | (523) |
| 二、强直性肌营养不良性心肌病        | (529) |
| 三、Friedreich 共济失调性心肌病 | (530) |
| 四、Barth 综合征           | (530) |
| 第二十三章 营养不良性心肌病        | (533) |
| 一、蛋白质-能量营养不良          | (535) |
| 二、脚气病性心肌病             | (539) |
| 三、维生素 C 缺乏性心肌病        | (542) |
| 四、维生素 PP 缺乏性心肌病       | (543) |
| 五、肉毒碱缺乏症              | (544) |
| 六、硒缺乏性心肌病(克山病)        | (545) |
| 七、贫血性心肌病              | (555) |
| 八、肥胖性心肌病              | (557) |
| 第二十四章 系统疾病性心肌病        | (561) |
| 一、系统性红斑狼疮性心肌病         | (561) |
| 二、其他结缔组织病性心肌病         | (569) |
| 第二十五章 电解质紊乱性心肌病       | (574) |
| 一、低钾血症                | (575) |
| 二、高钾血症                | (575) |
| 三、低钙血症                | (576) |
| 四、高钙血症                | (576) |
| 五、高镁/低镁血症             | (577) |
| 六、高钠/低钠血症             | (578) |
| 七、铁原性心肌病              | (578) |
| 第二十六章 药物性心肌病          | (580) |
| 一、病因                  | (580) |
| 二、易患因素                | (582) |
| 三、发病机制                | (582) |
| 四、诊断                  | (583) |
| 五、防治                  | (583) |
| 六、锑剂性心肌病变             | (584) |
| 七、药物过敏性心肌炎            | (585) |
| 第二十七章 尿毒症性心脏病         | (588) |
| 一、病因                  | (588) |
| 二、发病机制                | (589) |
| 三、病理                  | (591) |
| 四、病理生理                | (592) |
| 五、临床表现                | (594) |

|                                                    |       |
|----------------------------------------------------|-------|
| 六、辅助检查 .....                                       | (595) |
| 七、诊断和鉴别诊断 .....                                    | (597) |
| 八、治疗 .....                                         | (598) |
| 九、预后 .....                                         | (600) |
| <b>第二十八章 高血压性心肌病</b> .....                         | (601) |
| 一、高血压左室肥厚的相关因素 .....                               | (602) |
| 二、高血压致左室肥厚的可能机制 .....                              | (608) |
| 三、高血压左室肥厚的类型与危害 .....                              | (608) |
| 四、临床表现与辅助检查 .....                                  | (614) |
| 五、诊断和鉴别诊断 .....                                    | (617) |
| 六、逆转左室肥厚 .....                                     | (619) |
| 七、左心室肥厚时室性心律失常的处理原则 .....                          | (620) |
| 八、治疗 .....                                         | (621) |
| 附1 美国联合委员会关于高血压预防、检出、评价及治疗的第六次报告(JNC-VI、VII) ..... | (624) |
| 附2 舒张性心衰的诊断标准 .....                                | (632) |
| <b>第二十九章 缺血性心肌病</b> .....                          | (634) |
| 一、病因 .....                                         | (635) |
| 二、发病机制 .....                                       | (639) |
| 三、病理 .....                                         | (641) |
| 四、病理生理 .....                                       | (642) |
| 五、临床表现 .....                                       | (644) |
| 六、实验室检查 .....                                      | (647) |
| 七、诊断和鉴别诊断 .....                                    | (650) |
| 八、治疗 .....                                         | (652) |
| 九、预后 .....                                         | (662) |
| 附1 冠心病分类 .....                                     | (663) |
| 附2 缺血性心脏病 .....                                    | (663) |
| <b>第三十章 瓣膜性心肌病</b> .....                           | (665) |
| 一、二尖瓣病变 .....                                      | (665) |
| 二、主动脉瓣病变 .....                                     | (672) |
| 三、三尖瓣和肺动脉瓣病变 .....                                 | (678) |
| <b>第三十一章 老年人和小儿心肌病</b> .....                       | (681) |
| 一、老年人扩张型心肌病 .....                                  | (681) |
| 二、老年人肥厚型心肌病 .....                                  | (685) |
| 三、年龄相关性限制型心肌病 .....                                | (687) |
| 四、老年浸润性(淀粉样变性)心肌病 .....                            | (689) |
| 五、小儿扩张型心肌病 .....                                   | (689) |
| 六、小儿肥厚型心肌病 .....                                   | (692) |

|                                   |       |
|-----------------------------------|-------|
| 第三十二章 其他少见的心肌病                    | (694) |
| 一、高原性心肌病                          | (694) |
| 二、Werner 综合征性心肌病                  | (696) |
| 三、黑痣心肌病综合征                        | (696) |
| 四、Turner 综合征和 Noonan 综合征性心肌病      | (697) |
| 五、Holt-Oran 综合征性心肌病               | (697) |
| 六、胶稠性黏液病性心肌病                      | (697) |
| 七、草酸盐沉积性心肌病                       | (698) |
| 八、同型胱氨酸尿症性心肌病                     | (698) |
| 九、Marfan 综合征性心肌病                  | (699) |
| 十、Gronblad-Strandberg 综合征性心肌病     | (699) |
| 十一、Refsum 综合征                     | (699) |
| 十二、豹皮综合征                          | (701) |
| 十三、Kearns-Sayre 综合征               | (701) |
| 十四、多发性肺动脉瘤和 Hughes-Stovin 综合征性心肌病 | (702) |
| 十五、Cogan 综合征性心肌病                  | (702) |
| 十六、Pokkuri 病性心肌病                  | (702) |
| 十七、Weber-Christian 病              | (704) |
| 十八、播散性嗜酸性胶原病                      | (704) |
| 十九、痛风引起心脏病变                       | (704) |
| 二十、Reye 综合征                       | (704) |
| 二十一、Churg-Strauss 综合征             | (705) |
| 第三十三章 心肌病相关的基础研究进展                | (708) |
| 一、心房、心室肌细胞的研究进展                   | (708) |
| 二、心肌细胞凋亡的研究进展                     | (710) |
| 三、心肌胶原的研究进展                       | (713) |
| 四、心肌相关蛋白的研究进展                     | (715) |
| 五、心肌重构的研究进展                       | (719) |
| 六、心肌缺血预适应的研究进展                    | (720) |
| 七、心肌缺血再灌注损伤的研究进展                  | (722) |
| 八、心肌存活性评价的研究进展                    | (725) |
| 九、心肌组织工程                          | (726) |
| 十、干细胞移植与心力衰竭                      | (728) |
| 附 1 心肌病相关的循证医学证据                  | (737) |
| 附 2 心肌病相关的中英文缩写                   | (748) |

## 绪 论

心肌病是指病变主要发生在心肌的一组心脏疾病,其临床主要表现为心脏肥大、心功能不全、心律失常和/或栓塞现象等。心肌病的病因和发病机制目前尚不十分明确,临床上尚缺乏有效的治愈措施,是当今心血管病研究的重点之一。

### 一、历史演变

人类对心肌病的概念、临床和病理特征的认识,是一个符合辩证唯物主义原理的认识过程,是与心脏病学的历史发展交织在一起的。

1819年 Laennec 发明听诊器后,有学者将心脏病分为“瓣膜性”和“非瓣膜性”两大类,而将心肌疾病列入“非瓣膜性”心脏病范畴。后来发现这种根据心脏杂音的有无对心脏病进行分类的方法并不妥当,因为梗阻性肥厚型心肌病也可闻及明显的心脏杂音。

1891年德国临床医学家和病理学家 Krehl 详细描述了9例原因不明的心脏扩大或肥厚伴心脏功能不全而死亡的尸检病理特征,将其命名为“特发性心肌疾病(Idiopathischen Herz-muskelessan Kungen)。”

1901年法国 Jossesand 和 Gallavasdin 再次描述了该病,提出“Myocardiopathy”一词,并以“Cardiopathy”或“Cardiomyopathy”来表示任何侵及心肌的疾病。

1926年 Riesman 根据肾病变(Nephrosis)的命名,将非炎症性、非瓣膜性慢性心力衰竭病人,称为“Myocardosis”。

1933年 Christian 对心肌病进行了较为详细的描述。1950年 Wuhrmann 则将心肌病称为“Myokardose”。

1957年 Brigden 发表“非常见心肌病:非冠脉性心肌病”一文,在美国首次提出了“心肌病(Cardiomyopathy)”一词。

1959年 Mathinly 提出“原发性心肌病(Primary myocardial disease)”的命名,是指该病主要侵犯心肌,“原发性”则指特发于心肌的疾病,以区别因各种全身性疾病所继发的心肌病变。

1961年英国 Goodwin、1964年美国 Harvey 分别对心肌病的临床特点和血液动力学进行了详细描述,从而使该病得到了进一步的认识和重视。1964年 Fowler 提出“原发性心肌病”与“继发性心肌病”,并认为 Primary 与 Idiopathic 同义。1968年世界卫生组织(World health organization, WHO)采纳了 Goodwin(1961~1964年)根据临床及心血管造影等提出的功能分类,即充血型、肥厚型及限制型,肥厚型包括特发性肥厚型主动脉瓣下狭窄(Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, IHSS)。

1972年 Goodwin 将心肌病(Cardiomyopathy)定义为“原因不明的心肌疾病”,认为没有必要使用 Idiopathic,将另一类原因已明或属全身性疾病一部分的称为“特异性或继发性心