

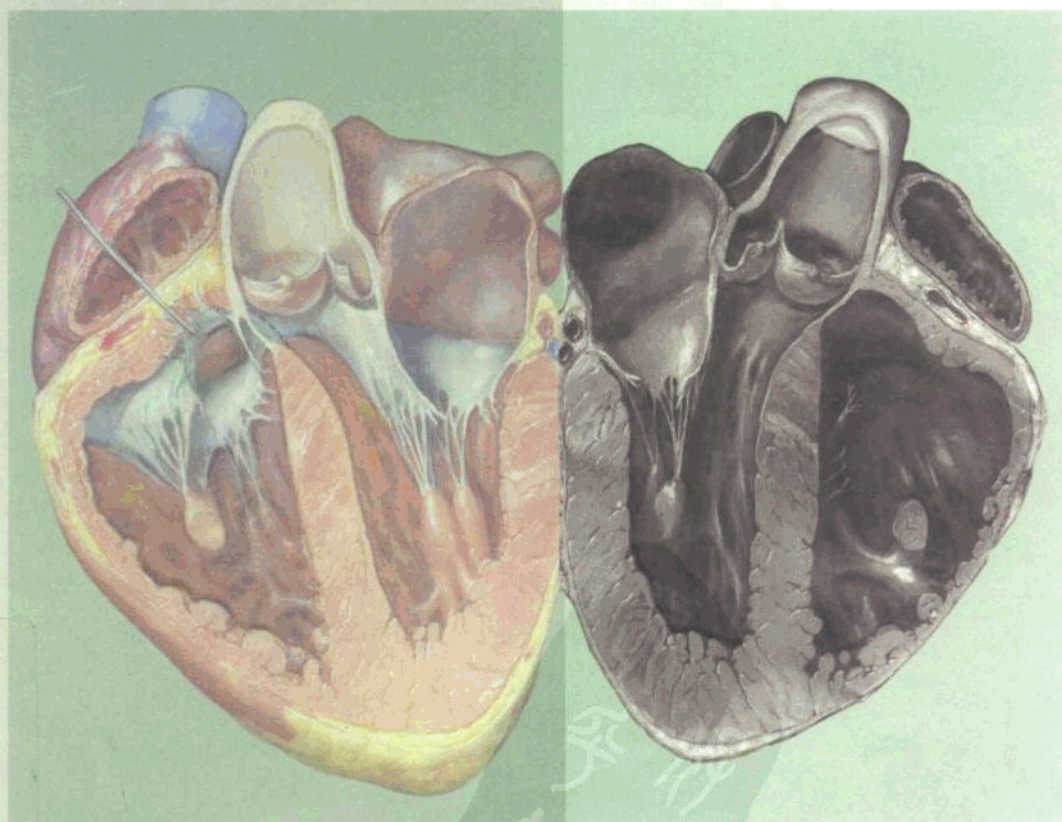


江苏金陵科技著作出版基金

心肌疾病

CARDIOMYOPATHY

主编 马文珠 张寄南



江苏科学技术出版社

CARDIOMYOPATHY

心肌疾病



江苏金陵科技著作出版基金

主 编 马文珠 张寄南

副主编 张馥敏

主 审 黄 峻 王敬良

110075



新
子
知

江苏科学技术出版社

00201438



解放军医学图书馆 (书)

图书在版编目(CIP)数据

心肌疾病/马文珠,张寄南主编.-南京:江苏科学技术出版社,2000.1

ISBN 7-5345-2952-2

I. 心… II. ①马… ②张… III. 心脏病
IV. R542.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字(1999)第 65244 号

心肌疾病

主 编 马文珠 张寄南
责任编辑 徐 欣 徐祝平
特约编辑 黄继臣

出版发行 江苏科学技术出版社
(南京市中央路 165 号,邮编:210009)
经 销 江苏省新华书店
照 排 南京展望照排印刷有限公司
印 刷 徐州新华印刷厂

开 本 787mm×1092mm 1/16
印 张 24.25
插 页 4
字 数 571 000
版 次 2000 年 1 月第 1 版
印 次 2000 年 1 月第 1 次印刷
印 数 1—2 000 册

标准书号 ISBN 7—5345—2952—2/R·517
定 价 45.00 元(精)

图书如有印装质量问题,可随时向我社出版科调换。

编写人员名单(以姓氏笔画为序)

马文珠	尹 航	孔祥清	王海燕	王敬良
许 迪	孙 旗	朱必顺	朱铁兵	李汉康
杨志健	邢昌赢	苏恩本	张寄南	张馥敏
单其俊	徐 军	黄 峻	黄元铸	曹克将

致 读 者

社会主义的根本任务是发展生产力,而社会生产力的发展必须依靠科学技术。当今世界已进入新科技革命的时代,科学技术的进步不仅是世界经济发展、社会进步和国家富强的决定因素,也是实现我国社会主义现代化的关键。

科技出版工作肩负着促进科技进步,推动科学技术转化为生产力的历史使命。为了更好地贯彻党中央提出的“把经济建设转到依靠科技进步和提高劳动者素质的轨道上来”的战略决策,进一步落实中共江苏省委、江苏省人民政府作出的“科教兴省”的决定,江苏科学技术出版社于1988年倡议筹建江苏省科技著作出版基金。在江苏省人民政府、省委宣传部、省科委、省新闻出版局负责同志和有关单位的大力支持下,经省政府批准,由省科学技术委员会、省出版总社和江苏科学技术出版社共同筹集,于1990年正式建立了“江苏省金陵科技著作出版基金”,用作支持自然科学范围内的符合条件的优秀科技著作的出版补助。

我们希望江苏省金陵科技著作出版基金的建立,能为优秀科技著作在江苏省及时出版创造条件,以通过出版工作这一“中介”,充分发挥科学技术作为第一生产力的作用,更好地为我国社会主义现代化建设和“科教兴省”服务;并能带动我省科技图书提高质量,促进科技出版事业的发展和繁荣。

出版基金是社会主义出版工作在改革中出现的新生事物,该基金的建立,期待社会各方面给予热情扶持,使其在实践中不断总结经验,逐步壮大和完善。更希望通过多种途径扩大这一基金,以支持更多的优秀科技著作出版。

这次获得江苏省金陵科技著作出版基金补助出版的科技著作的顺利问世,还得到江苏联合信托投资公司的赞助和参加评审工作的教授、专家的大力支持,特此表示衷心感谢!

江苏省金陵科技著作出版基金管理委员会

内 容 提 要

本书为心肌疾病的专著,共分上、下两篇。上篇为特发性(原发性)心肌病,介绍了扩张型、肥厚型、限制型以及致心律失常性右室心肌病。下篇为特异性(继发性)心肌病,分别介绍了 17 类疾病。

本书是各科临床医师,特别是内科、儿科、心胸外科、传染科及老年病科医师的参考书,也是医学院校研究生和本科生的辅助读物。

序 言

心肌炎和心肌病在我国原属少见的心脏病病种,在上海医科大学两个附属综合性医院成人住院病人心脏病病种构成比的分析中,20世纪50年代原发性心肌病仅列第十六顺位,心肌炎仅列第十顺位。到80年代原发性心肌病已上升至第七顺位,心肌炎更上升至第四顺位。后者已继冠状动脉粥样硬化性心脏病、风湿性心脏病和先天性心血管病之后成为常见的心脏病病种。

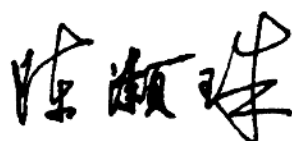
在世界范围内心肌病的逐渐增多已引起世界卫生组织的重视,该组织曾多次邀请专家对之进行专题讨论。1980年该组织与国际心脏病学会联合会在《英国心脏病杂志》发表了心肌病的定义和分类,把以往对本病的各种看法,不同作者各自提出的分类进行整理归纳,将本病分为心肌病(定义为原因不明的心肌病,即以往所称的原发性心肌病)和特异性心肌病(定义为心肌病原因明确或伴其他系统疾病,即以往所称的继发性心肌病)两大类。前者又分为扩张型、肥厚型和限制型三型;后者则有感染性、代谢性、系统疾病性、遗传家族性、过敏和毒性反应性等几种。同时提出了“未定型心肌病”一词。1995年世界卫生组织和国际心脏病学会联合会再次修订心肌病的定义和分类并在1996年的《循环杂志》上发表。仍将本病分为心肌病和特异性心肌病两大类,但定义有所修改。心肌病的定义已改为“伴有心脏功能不全的心肌疾病”,并在原有三型之后加入了“致心律失常型右心室心肌病”和“未定型心肌病”。特异性心肌病的定义则改为“伴有特异性心脏病或特异性系统性疾病的心肌疾病”,包括了缺血性心肌病、瓣膜性心肌病、高血压性心肌病、炎症性心肌病(心肌炎)、代谢性心肌病、全身系统疾病性心肌病、肌萎缩性心肌病、神经肌肉性心肌病、过敏和中毒性心肌病、围生期心肌病等。

心肌病的定义和分类在15年间发生了上述的变化,反映了随着医学的发展对心肌病这一大类心脏疾病不断有新的认识,对它的研究逐渐深入,不断有新的病种发现和新的观点提出。我国心脏病学家一向将心肌炎和心肌病并列,还没有把心肌炎称为炎症性心肌病或感染性心肌病以作为心肌病的一个病种的

习惯。

与医学其他领域的情况一样,对心肌病的研究已深入到分子生物学水平。尤其是分子遗传学研究的进展,使一些心肌病的病因得到了明确,诊断水平得到了提高,治疗措施推陈出新,研究成果令人瞩目。然而,在心肌病的基础研究和临床诊治的领域中,还存在不少问题,需继续深入研究才有可能加以解决。

由多年来从事心肌病研究的马文珠和张寄南教授主编,20位专家参加编写,江苏科学技术出版社出版的《心肌疾病》一书,基本上采取1996年发表的世界卫生组织和国际心脏病学会联合会1995年制定的心肌病定义和分类为编写框架,收集了国内外有关本病各病种的新资料,融合了编者们的研究成果和临床经验。本书内容丰富,涵盖了心肌病的所有病种;阐述详尽,涉及到基础研究和临床诊治的各种问题;资料新颖,是目前有关本病的最新著作。披阅之余,深觉本书是从事心肌疾病临床、教学和科研工作的医师、教师和研究人员在实际工作中很好的参考书,它尤其适合于临床医师参考。故本人乐为此书作序并向读者推荐。



1999年11月5日于上海
医科大学附属中山医院
上海市心血管病研究所

前 言

近年来,随着人们工作强度的增加和生活环境的改变,心肌疾病的实际发病率有所升高,在我国,已渐渐成为继风湿性心脏病、高血压性心脏病、冠状动脉粥样硬化性心脏病及肺源性心脏病之后的临床常见的心脏疾病,而且是致残、致死的重要原因之一。所以,目前有关心肌疾病的科研和诊疗越来越受到重视。现代医学诊断技术的发展日新月异,大大提高了心肌疾病的确诊率。分子生物学,尤其是分子遗传学的进展,使得某些心肌疾病的基因诊断已应用于临床,一些无临床症状的基因携带者得到了超前诊断。随着临床器官移植水平的提高,心脏移植在心肌疾病的治疗上取得了突破性进展,使得一些难治性心肌疾病的治愈成为可能。

但是,由于心肌疾病病因十分复杂,病变进展不易逆转,对其研究起步较晚,至今尚未完全认识清楚,治疗手段相对还较缺乏。为促进心肌疾病研究的进一步深入,提高心脏科医师对心肌疾病的临床诊疗水平,我们邀请了多位从事心肌疾病科研和临床工作多年的资深专家,总结了近十年来重点攻关获得的成果,收集了国内外有关心肌疾病的最新资料,融合了专家们数十年的临床经验,编成本书。力求做到资料翔实,内容全面,分析精辟,说理透彻。本书的编写既注意到基础研究的深度,又注意到临床诊疗的实用,内容紧跟国际上相关领域研究的最新进展,在国内处于领先水平,是从事心肌疾病科研、临床和教学的必备书。

全书分为上、下两篇,上篇为特发性心肌病,下篇为特异性心肌病。各个疾病分别从分子生物学、分子遗传学、病理和临床角度进行了详尽的描述。内容的编排基本上按1996年世界卫生组织心肌病专家组公布的顺序进行。为提高临床医师对在诊治过程中经常碰到而又易于忽视的问题的认识水平,本书写进了药物性心脏病。鉴于国内外对心动过速治疗的进展,对心动过速性心肌病专门列为一题。结合我国的具体情况,对老年性心肌病、围生期心肌病及克山病等分别作了较为详细的描述。

我们所作的关于心肌疾病的研究在本书编写前被列为国家自然科学基金、卫生部项目资金、江苏省自然科学基金、江苏省教委基金以及卫生厅各项科研基金的研究课题；本书在编写过程中还获得了江苏省金陵科技著作出版基金的资助。本书的编写，还得到陈灏珠院士的关心和指导，并为此书写了序。江苏科学技术出版社、江苏省人民医院各级领导对本书的编写也给予了大力支持和协助。在此一并表示衷心感谢。

由于心肌疾病近来发展迅速，涉及到分子生物学、遗传学以及其他有关心血管疾病等多个领域的问题，加上我们的认识水平有限，疏漏和不当之处在所难免，恳请各位专家学者给予批评指正，以便进一步改进。

马文珠

目 录

绪 论

一、历史进展	1
二、定义及分类	1

上篇 特发性心肌病

第一章 扩张型心肌病	6
一、流行病学资料	6
二、病因及发病机制	8
三、病理	34
四、临床表现	39
五、辅助检查	41
六、诊断及鉴别诊断	48
七、治疗	51
八、病程及预后	64
附：家族性扩张型心肌病	67
第二章 肥厚型心肌病	75
一、历史及命名	75
二、流行病学资料	77
三、病因及发病机制	78
四、病理	82
五、病理生理	85
六、临床表现	91
七、辅助检查	94
八、诊断及鉴别诊断	103
九、治疗	108
十、病程及预后	120
第三章 限制型心肌病	128
一、病因	128
二、病理	129
三、病理生理	130
四、临床表现	130
五、辅助检查	131
六、诊断及鉴别诊断	133
七、治疗及预后	135

第四章 致心律失常性右室心肌病	137
一、发病情况	137
二、病因	137
三、病理	141
四、诊断	141
五、治疗	144
六、预后	144

下篇 特异性心肌疾病

第五章 缺血性心肌病	146
一、定义	146
二、病因及发病机制	146
三、临床表现	148
四、鉴别诊断	152
五、治疗	153
六、预后	157
第六章 高血压性心肌肥大	162
一、发病机制及病理生理	162
二、诊断	167
三、鉴别诊断	168
四、治疗	168
第七章 炎症性心肌病	172
病毒性心肌炎	172
一、流行病学资料	173
二、病原学资料	173
三、发病机制	175
四、病理	179
五、临床表现	180
六、辅助检查	181
七、诊断	188
八、鉴别诊断	189
九、治疗	191
十、预后	195
白喉性心肌炎	196
一、发病机制	197
二、临床表现	197
三、辅助检查	197
四、诊断	197
五、治疗	197
六、预后	198
莱姆心脏炎	198
一、流行病学资料	198
二、临床表现	199

三、辅助检查	199
四、诊断	200
五、治疗	200
六、预后	200
锥虫病	201
一、临床表现	201
二、辅助检查	206
三、诊断	207
四、治疗	207
五、预后	211
附：非洲锥虫病	212
艾滋病心脏损害	213
一、发病情况	213
二、病原学资料	213
三、传播途径	214
四、发病机制	214
五、病理	215
六、临床表现	216
七、辅助检查	218
八、诊断	218
九、治疗	219
十、预后	220
十一、预防	220
第八章 内分泌病性心血管病变	223
甲状腺疾病	223
甲状腺功能亢进性心肌病	223
一、病因及发病机制	223
二、病理	223
三、病理生理	223
四、临床表现	224
五、诊断	225
六、治疗	225
七、病程及预后	225
甲状腺功能减退性心肌病	225
一、病理	225
二、病理生理	226
三、临床表现	226
四、诊断	226
五、治疗	226
六、病程及预后	227
肾上腺疾病	227
皮质醇增多症	227
一、病因及发病机制	227

二、临床表现	227
三、诊断	228
四、治疗	228
原发性醛固酮增多症	228
一、病因	228
二、病理生理	228
三、临床表现	229
四、诊断	229
五、治疗	229
肾上腺皮质功能减退症	230
一、病因	230
二、临床表现	230
三、诊断	230
四、治疗	230
肾上腺髓质疾病——嗜铬细胞瘤	231
一、病理	231
二、临床表现	231
三、诊断	232
四、治疗	232
垂体病——肢端肥大症	233
一、病理	233
二、临床表现	233
三、诊断	234
四、治疗	234
第九章 代谢及浸润性心脏病	236
血色病性心脏病	236
特发性血色病性心脏病	236
一、发病机制	236
二、遗传学基础	236
三、临床表现	237
四、辅助检查	237
五、诊断	237
六、治疗	237
继发性血色病性心脏病	237
一、病因	237
二、临床表现	238
三、诊断	238
四、治疗	238
淀粉样变心脏病	238
一、发病机制	238
二、病理	239
三、临床表现	239
四、辅助检查	240

五、诊断	240
六、鉴别诊断	240
七、治疗及预后	241
结节病性心肌病	241
一、病因及病理	241
二、临床表现	241
三、辅助检查	242
四、诊断	242
五、治疗及预后	242
糖尿病性心肌病	242
一、病理	242
二、发病机制	243
三、临床表现	243
四、辅助检查	244
五、诊断	244
六、治疗	244
肥胖性心肌病	245
一、病理	245
二、病理生理	245
三、临床表现	245
四、辅助检查	245
五、诊断	246
六、治疗	246
黏多糖症贮积性心肌病	246
一、病因	246
二、病理	246
三、临床表现	247
四、辅助检查	247
五、诊断	247
六、治疗	247
糖原累积病性心肌病	247
糖原累积病Ⅱ型	247
一、临床表现	248
二、诊断	248
糖原累积病Ⅲ型	248
一、临床表现	248
二、诊断	248
三、治疗及预后	248
其他代谢性心肌病	248
痛风	248
草酸盐沉积症	248
同型胱氨酸尿	249
Refsum 综合征	249

第十章 尿毒症性心脏病变	251
一、病因	251
二、发病机制	251
三、病理	254
四、病理生理	255
五、临床表现	255
六、辅助检查	256
七、诊断及鉴别诊断	257
八、治疗	258
九、预后	261
第十一章 营养性心肌病	263
蛋白质-能量营养不良	263
一、病因及分型	263
二、病理	264
三、病理生理	264
四、临床表现	264
五、辅助检查	264
六、诊断	264
七、治疗	265
八、预后	265
维生素 B ₁ (硫胺素)缺乏病	265
一、病因	265
二、病理	265
三、病理生理	266
四、临床表现	266
五、辅助检查	266
六、诊断	267
七、治疗	267
第十二章 克山病	268
一、流行病学资料	268
二、病因	268
三、病理	270
四、临床表现	270
五、辅助检查	271
六、诊断及鉴别诊断	272
七、治疗	274
八、预后	274
九、防治	274
第十三章 电解质异常对心肌的影响	276
钾代谢失常	276
钾缺乏和低钾血症	276
一、病因	276
二、病理	276

三、临床表现	276
四、治疗	276
高钾血症	277
一、病因	277
二、临床表现	277
三、治疗	277
镁代谢失常	277
镁缺乏症	278
一、病因	278
二、发病机制	278
三、临床表现	279
四、辅助检查	280
五、治疗	280
镁过多症	280
一、病因	280
二、发病机制	280
三、临床表现	280
四、诊断	281
五、治疗	281
第十四章 结缔组织疾病心脏改变	282
类风湿性关节炎	282
一、发病情况及发病机制	282
二、临床表现	282
三、辅助检查	283
四、治疗	283
系统性红斑狼疮	283
狼疮性心包炎	284
一、临床表现	284
二、治疗	284
狼疮性心肌炎	284
一、病理及病理生理	284
二、临床表现	284
三、治疗	285
狼疮性瓣膜病	285
一、病理及病理生理	285
二、辅助检查	285
三、治疗	285
系统性红斑狼疮引起的冠状动脉病变	285
新生儿红斑狼疮	286
硬皮病	286
硬皮病性心肌病	286
一、病理及病理生理	286