

当代主治医师

心肌炎与心肌病

〔联邦德国〕

H. 贾斯特

H. P. 舒斯特

荣焯之等

编

译

上海翻译

77185 1312
711

《当代主治医师丛书》

心肌炎与心肌病

[联邦德国] H. 贾斯特 H.P. 舒斯特 编

荣 烨 之 等译

上海翻译出版公司

心肌炎与心肌病

H.贾斯特 H.P.舒斯特 编

荣烨之等 译

上海翻译出版公司

(上海武定西路1251弄20号)

上海市印刷三厂全电脑照排、印刷

新华书店上海发行所发行

开本 787×1092 1/16 印张 9 字数 206,000

1986年12月第1版 1986年12月第1次印刷

印数 1—9,000

统一书号: 14311·39 定价: 2.20元

内 容 提 要

本书根据世界各国的专家在心肌炎和心肌病方面的专著编译而成，内容包括心肌炎和心肌病的病因、病理解剖、超微结构、发病机制(生化、病毒学、免疫学、微量元素)等；还介绍了临床检查方法如超声心动图，血液动力学，心血管造影、CT等；最后，讨论了治疗方法。本书内容全面，不乏对心肌炎和心肌病的新的见解，对内科医师诊治该病有很大帮助，对广大医学院校师生则是一本有益的参考书。

EWAS/08

译 者 序

心肌炎和心肌病在临床上日益引起重视；对其研究也取得了一些进展，但尚有许多问题并未解决。最近国际上不少学者就该病在其病因、病理解剖、超微结构、发病机制(包括生化、病毒学、免疫学、微量元素)等方面进行研究。临床检查包括超声心动图、血液动力学、心血管造影、CT等有助于该疾患的诊断。对其特性和治疗亦有新的见解。1983年在德意志联邦共和国美因茨市举行国际心肌炎心肌病专题讨论会，Just H及Schuster HP等遂将会上世界各国的心肌炎心肌病专家如Schölmerich、Goodwin、James等的专著编辑成心肌炎心肌病一书。本书将该书的内容并收集1984年的最新内容编译而成。

国内各种医学教科书及专业杂志中零星地有关于心肌炎和心肌病的篇章，但却没有一本完整而最新的心肌炎和心肌病的书。本书用较少的篇幅集中全面介绍心肌炎心肌病最新资料，将对内科医师在诊治该病中有很大的帮助，对此病的科研工作亦有启发，也是医学院学生一本有益的参考书。参加本书编译工作的还有沈钰如、温文虎、韩玉升、余贤如等医师。由于时间仓促，如有不足之处，欢迎指正。

· 荣烨之

于上海第二医科大学附属新华医院

1985.12.31

C0128403



引 言

Schuster, H.P.

原发性心肌病当今主要指充血型或扩张型心肌病,包括多种不同的病变。大多数情况下,其发病机理和致病原因不明。关于炎症在心肌病变过程中的重要性,亦即心肌炎是否为心肌病的病因,已争论多年。

在少数病例,尤其在新生儿和儿童,病因可归罪于病毒感染。在成人中仅在个别病例病因可肯定。至于病毒性心肌炎是否能导致慢性心脏病变或扩张型心肌病,以及在何种情况下会引起心肌病,则还未明确。

虽然可设想对感染因子的免疫反应可导致心肌损害,使心肌细胞丧失功能,并使心脏结构发生永久性损害,即心脏扩大,功能减退和心律失常。但很多企图确立此发病机理的研究迄今未得到令人信服的结果。所以本书的有关章节会引起读者的注意和兴趣。

心肌病的形态学观察已得到饶有兴趣的新发现,但同样无助于确定具体患者的病因,特别是炎症是否为其病因这一点。有些特殊病变,如结节病的心脏损害,可确立为扩张型心肌病的病因,但这种特异性心肌炎症仅偶然遇到。

大多数扩张型心肌病患者的病因不明。晚近的和诊断技术,如本书论及的心内膜心肌活检,将有助于探讨病因。少数病例可以从临床整体确定病因,但在大多数病例只能见到心脏扩张伴适应性心肌肥厚等变化,这些相似的表现是本病的非特异性改变。充血性心力衰竭,室性及/或房性心律失常以及传导阻滞等功能障碍,几乎都没有病因学意义。

现在有很多资料表明,人体心脏对各种不同的损害因子都呈现相当一致的反应。心肌肥厚和结缔组织增生可由各种局限性或弥漫性损害引起,使心腔扩大及/或心肌纤维排列不齐,使收缩及舒张受障。形态学上的变化基本一致。心脏的负荷过重引起心肌肥厚,组织结构破坏,纤维组织增生,最后造成不可逆的心脏形态改变和收缩不良。这时不论其基础发病机理如何,心脏本身的改变就会导致进行性恶化。

当致病因子持续呈活动状态使心肌损害时,病情将较重并迅速恶化。病变的心肌在其病程中有心律失常、高血压、瓣膜病变、肺栓塞等不利情况时,亦可出现病情恶化。应激和劳累亦可使病程恶化。

不论起病机制是什么,心脏收缩功能障碍和心腔改变均呈现比较一致的反应。在心肌结构损害,心脏扩张,室壁张力增加的基础上发生的异位心律失常和传导障碍,虽然更为复杂,但也都相似。最终的临床表现是决定于病因、发病机制、心脏结构与功能改变的综合结果。

本书概述有关扩张型心肌病的最新知识。本病可能由炎症引起。不同病因所致原发性心肌病变表现为一致的反应及临床表现,但有时原发性心肌损害是隐匿的。本书也将论述心肌病的病理解剖,包括光镜及电镜下显微结构变化,以及免疫异常的内容,并对扩张型心肌病的病程,新的诊断技术及其临床意义进行讨论。

最后本书还述及治疗，基本的治疗方案也是相似的。为改善收缩功能主要用正性心肌收缩药物。本书对洋地黄类药物的治疗价值及地位着重进行了讨论，对扩血管疗法不准备多加论述。呼吸机治疗对心衰有其特殊疗效，故而专门提出。

一般而言，治疗措施应个体化，但心脏在疾病过程中的反应所呈的一致性变化说明需要有一个相对统一的治疗方案。个别情况下需针对基础病变作病因治疗。

本书中的主要文章是为表彰Paul Schölmerich教授对心肌炎和原发性心肌病的科学贡献而在美因茨举行的心肌炎心肌病专题讨论会上的内容。

(荣烨之译)

目 录

引 言	I
第一章 心肌炎—心肌病的历史概述	1
第二章 心肌炎——形成心肌病的一种可能原因	3
第三章 扩张型心肌病的自然历史	6
第四章 心肌炎与心肌病：综观病因、发病机制和临床表现	9
第五章 心脏疾病的免疫改变	18
第六章 抗心肌抗体和循环免疫复合物对心包心肌炎和充血性心肌病的诊断意义 与致病作用	22
第七章 右心室发育不良：24 例成年病例报告	26
第八章 伴嗜酸性细胞增多的心脏病	32
第九章 伴嗜酸性细胞增多的心脏病患者的超声心动图表现	35
第十章 充血性心肌病患者血清中的硒浓度	37
第十一章 心肌活检的临床意义	40
第十二章 心肌肥厚——发展和恢复	45
第十三章 心肌疾病的形态定量和细胞定量研究	49
第十四章 扩张型心肌病的左心室室壁重量和心腔容量	54
第十五章 左心室壁重量和室壁张力与心功能的关系	57
第十六章 充血型心肌病的病理生理特征	61
第十七章 充血型心肌病的计算机断层扫描(CT)检查	65
第十八章 心肌病的超声心动图检查	69
第十九章 扩张型心肌病患者休息和运动时的血液动力学变化	77
第二十章 心肌炎及心肌病对窦房结和传导系统的影响	80
第二十一章 扩张型心肌病患者在 24 小时心电图监测中的心律失常发生率	83
第二十二章 充血型和肥厚型心肌病患者在动态心电图监测时的心律失常发生率及某 些干预措施的影响	88
第二十三章 扩张型心肌病患者对心室额外刺激的反复性反应	91
第二十四章 心肌炎和心肌病的ST—T波变化	94
第二十五章 心肌炎和心肌病中心室除极的改变	102
第二十六章 狄高辛与其他药物的相互作用	108
第二十七章 充血型心肌病长期狄高辛治疗的疗效评价	111
第二十八章 心力衰竭中人工呼吸器的应用	113
第二十九章 心肌病简介	115
第三十章 心肌炎和心肌病	119
第三十一章 心肌炎的诊断和分类	124
第三十二章 心内膜心肌活检	128

第一章 心肌炎—心肌病的历史概述

Schölmerich, P.

在1628年Harvey发现循环系统后100余年, Senac才于1749年在其“心脏病论著”一书中首先对心脏炎症作了描述。1761年Morgagni描述的解剖发现,实际上是心肌纤维化。他还作了很多临床观察,描述了心脏完全性传导阻滞的症状。十八世纪初对心脏疾病的特殊类型又有了区分,能分清肥厚和扩张的心脏,在病因学上再分为有心脏瓣膜病变者与没有瓣膜病变者。

1789年牛痘疫苗的创始人Jenner发现风湿热与心脏病变之间的关系。他曾向伦敦的医学杂志投稿,由于原稿丢失而未发表。十九世纪初由于简单的物理体格检查技术的出现,心脏病的研究迅速发展。Auenbrugger于1761年在维也纳发明叩诊技术。Laennec于1819年用听诊器对心脏进行听诊。从此,心脏检查在奥地利,法国,德国,英国和美国平行发展,有关心脏疾病的专著相继发表。

1806年Corvisart在巴黎发表重要专著“心脏和大血管病变,”书中介绍了当时所知的有关心脏的病理概念,临床症状和治疗方法。该书迄今值得一读。1809年Burns发表了英国的第一本心脏病专著。1812年Wells在美国再次描述了风湿病与心脏病之间的关系。1814年Kreysig在柏林出版有关心脏病的德文专著。1835年Bouillaud在巴黎也有关于风湿热伴心脏并发症的详细描述。在这些著作中都采用了“心脏炎”这一名称,有的是指细菌感染伴脓肿,有的是心包炎或心内膜炎。有关病理解剖均作了详细描述。

未累及心内膜或心包膜的单纯心肌病变首先由Sobernheim于1837年提及。Mattingly于1965年认为首先提出这一概念的功绩属于Sobernheim。

自从出现了组织学检查方法以后,进一步鉴别工作开始。Virchow区分出实质性及间质性炎症,但是他还未能把缺血所致的心肌病变看作是一种独立的病。他认为“慢性心肌炎”是由一组不同病因或发病机制所致的病变所组成。这一概念直至本世纪三十年代具有很大影响。在上世纪末和本世纪初的有关文献中,Jürgensen (1899)和Krehl (1901)对所谓的“慢性心肌炎”曾有详细描述。在他们的概念中,显然包括有冠状动脉粥样硬化,体循环和肺循环高压以及心脏炎症病变。除了“慢性心肌炎”外,“心肌退行性变”亦曾用了很长时间,这一名称在本世纪二十及三十年代中,主要指冠状动脉疾病所致的纤维病变。

进入本世纪以来,有两件事值得一提。Aschoff (1904)描述了肉芽肿,它在形态上被认为相当于风湿性心肌炎。Fiedler对孤立性间质性心肌炎作了描述,这种心肌炎没有明确的感染病因,迄今仍常有争议。

1930年前后根据临床及心电图表现,确定有所谓“高血压性”心脏病(Cor hypertonicum) (Fahr 1923)。此后,由冠心病所致的心肌病变被划分出来(White 1937, Hochrein 1942),而“慢性心肌炎”这名称的范畴逐渐狭小。以后,心电图的广泛应用使人们认识到细菌,寄生虫或过敏疾病所致的心肌病变。四十年代Klinge (1933)观察到链球菌感染过敏现象,由此开始对急性心肌炎进行深入研究。

1948年柯萨基(Coxsackie)病毒被发现,接着认识到婴儿中某些威胁生命的心肌炎可能与此病毒有关。1967及1971年Doerr曾描述在感染性疾病中有心肌细胞溶解现象。有关心肌病的研究主要是在1960年前后,当时注意到心肌本身的病变,亦即并非由于炎症,冠状动脉硬化或心脏的压力或容量负荷过重所致者。虽然Krehl(1913), White(1937)及Freidberg(1946)曾有关于肥厚型和扩张型心肌病的描述,但只有在Bridgen(1957)提出,并经Goodwin(1960)对炎症及非炎症性心肌病进行系统性研究后,心肌病的临床重要性才逐渐被认识。通过复习文献,我们可以看到,学者们对心肌炎的重视已逊于原发性心肌病。在最近出版的Krayenbühl和Kübler的教科书中,有关原发和继发的**心肌病**共43页篇幅中,有40页论述原发性心肌病。此外另有一章描述全身性疾病的**心脏损害**。

尚有争议并需继续讨论的问题有病因学及发病机制,例如某些原发性心肌病和病毒感染的关系,和感染后的免疫反应所致的慢性持续性或复发性心肌炎之间的关系。另一个重要问题是遗传因素在多大程度上参与肥厚型梗阻性及非梗阻性心肌病的发病机制。在讨论诊断时还会提出关于不同类型心肌病在组织学上的鉴别,以及这鉴别对临床实践的重要性。还有,心肌病的心律失常发生率高,抗心律失常药物的发展引起重视。本书不仅对心肌炎和心肌病作了全面综述,而且对众所感兴趣的关键问题作出讨论。

(荣烨之译)

第二章 心肌炎——形成心肌病的一种可能原因

Goodwin, J.F.

很多种病毒能侵犯心肌，许多动物实验研究提供了有关病毒性心肌炎的资料。病毒通常侵犯心肌或心包膜，但 Burch 和 Shary (1976) 在实验中曾观察到病毒性冠状动脉炎和心肌梗塞，Burch 等 (1964) 还报告过病毒引起瓣膜病损。

心肌炎和心包炎常急性发病，但诊断存在困难。从心脏分离出病毒对诊断心肌炎并不可靠，而且非常困难。所以便根据血液或其他体液中抗体滴定度升高和临床上出现发热，心脏扩大，心动过速，奔马律，心力衰竭，心律失常，心电图有弥漫性心肌损害的非特异性变化等来作出诊断。很多病例有心包摩擦音和心包积液，提示心包亦告受累。

为探讨病毒性心肌炎和心肌病之间的关系，首先要肯定感染因素，其次要证明急性感染性心肌炎能进展到慢性充血性心肌病的阶段，相当于心肌病定义所述的“不明原因的心肌病变”。

有三种主要的心肌病类型，它们的结构与功能均有不同。即①肥厚型，②扩张/充血型，和③限制/闭塞型(心内膜纤维化)。

肥厚型心肌病的病因缺乏感染依据，却具有家族性。热带地区的心内膜纤维化可能由病毒感染引起，但这观点还未证实。故而病毒感染和心肌病之间的关系主要是扩张型心肌病，它的特点是心室腔扩大，收缩功能减弱，以及心力衰竭。区分心肌炎，这是感染性病变，和心肌病很重要，因为心肌病原因还不明。1975 年 Lerner 用“病毒性心肌病”这名称，假定病毒能引起心肌病，但这一点还未被证实。病毒性心肌炎的诊断还存在困难，因为抗体滴定度升高并不常见。此外，病毒感染可在临床上并不明显，而病毒却在心肌组织中复制，甚至在显微镜下也看不到异常，以致不能肯定病毒是否侵犯心脏。Lerner (1975) 曾提出过诊断标准的建议，主要根据实验室阳性结果和有关的临床表现。从心脏或心包积液中分离出病毒反映出疾病与病毒高度关联；而从咽喉或粪便中分离出病毒，血中抗体升高四倍或抗体滴定度超过 1:32，或有免疫球蛋白 M 存在，只表示中等度的关联。急性心肌炎与柯萨基病毒无疑有密切的关系。

过去亦曾用过追踪随访急性感染性疾病进展为心肌病的方法，试图显示心肌炎和扩张(充血)型心肌病之间的关系。动物实验提示这种情况确实存在。鼠感染柯萨基 B₃ 病毒后可急性发病并发展成永久性心脏损害。Kawai 和 Takatsu (1975) 报告，鼠感染柯萨基 B₃ 病毒后，心肌发生斑点状坏死，随后出现纤维化。到四个月时，有的出现类似扩张型心肌病的病变。人类的随访观察资料很少。Sainani 等 (1968) 发现在 22 例柯萨基心肌炎或心包炎病员中 5 例出现充血性心力衰竭。Levi 等 (1977) 发现在患柯萨基病毒性心肌炎后五年，少数患者有持续性心脏扩大和喷血时间延长。Obesekere 和 Hermann (1973) 观察到 35 例患树状病毒心肌炎的病人中，26 例有持续性心脏扩大，3 例发展成扩张/充血型心肌病。Somerville

(1972)随访到4例曾有病毒性心肌炎史的扩张/充血型心肌病患者。

英国皇家医学研究生院进行了新的探索,即比较扩张/充血型心肌病患者与对照组的血清中柯萨基病毒B₁—B₄的抗体滴定度。他们观察分析了50例扩张/充血性心肌病患者,滴定度等于或大于1:1024者见于15例心肌病患者,但仅见于一例对照组病人,呈现非常显著差异。

抗体高滴定度多见于病史短(一年以下)的患者。18例作了心内膜心肌活检,未见心肌炎征象。

根据这些结果,虽然尚不能作出结论,但表明对病毒感染在扩张/充血型心肌病中所起的作用应该做进一步的研究。现有资料可有四种解释:第一,在心脏疾病中抗体高滴定度是一种巧合;第二,病毒侵犯已受其他因素损害的心脏;第三,抗体高滴定度仅代表心肌炎;第四,病毒感染侵袭心脏后即告消失,但却引起自身免疫反应,导致进行性心脏损害,以后发展成扩张/充血型心肌病。还可以列出第五种解说,如某些病员原存在自身免疫缺陷,使他们易患病毒性心肌炎并发展成心肌病。在这些假说中,以第四种最令人信服。众所周知,病毒感染的征象可完全消失,而且柯萨基病毒感染常呈亚临床型,而免疫改变却存在于充血型心肌病病人。

1971年Kawai曾综述心肌病的感染免疫理论,注意到扩张/充血型心肌病患者中病毒抗体的滴定度高,并看到有些用抗人体IgM标记的心肌细胞核呈现阳性荧光反应。Sanders和Ritts(1965)证明,在9例“特发性”心肌病中,有5例的心肌肌浆膜鞘(sarcolemmal sheath)中有丙种球蛋白积聚,认为这种改变可能反映“被遗忘”的病毒感染。Bolt和Schultheis(1978)在国际心脏病协会多中心研究中,运用间接免疫荧光染色技术,在24例病员中见到10例有心肌抗体,而对照组30例中仅1例见到心肌抗体。在16例充血型心肌病中,免疫检查见有IgG抗体者为81%,有IgM抗体者占50%。看来,40%的充血型心肌病患者有体液抗体,但这些抗体的意义还不清楚。这组研究工作受到Thompson的质疑,因为在他的病员中未发现抗体。

另一方面,细胞免疫可能有更大的意义。Anderson等(1978)报告37例40岁以下的充血型心肌病患者在接受异体心脏移植后,6例出现淋巴瘤;而在54例冠心病患者作心脏移植后,却没有一例出现淋巴瘤。所有充血型心肌病患者均发现有单核细胞抑制能力的缺陷,而冠心病和正常人却没有这种缺陷。1980年Mason进一步提出心肌炎和扩张/充血型心肌病之间有关联。他报告一组近期发生心力衰竭的病员,心衰原因不明,符合扩张/充血型心肌病,经心内膜心肌活检显示有感染性心肌炎。用临床,活检以及血液动力学资料来判断,类固醇激素和免疫抑制剂治疗对大多数病例是有效的。这一研究说明了在病程很短的扩张/充血型心肌病患者作心内膜心肌活检的重要性。Cambridge(1979)的研究发现,在病程很短的扩张/充血型心肌病员中,柯萨基病毒抗体的滴定度也高。

有很多资料提示扩张/充血型心肌病的感染本质,但还无确证。显然,病毒感染对心肌的影响是变化多端的,但可以提出以下几个论点:

1. 急性病毒性心肌炎后,90%以上病员可完全和持久地痊愈,而且很多感染呈亚临床型。
2. 其余不到10%的急性病毒性心肌炎病员可有三种后果。
 - a. 很快出现持续性充血性心衰(心肌炎病程不到一年)。心内膜心肌活检示亚急性心

肌炎。

b. 病员在感染的急性期死亡。

c. 病员从急性感染后康复，但感染导致自身免疫性细胞反应，产生进行性心肌损害，经几年潜伏期后发展为扩张/充血型心肌病。由于感染可以是亚临床型的，所以没有急性病毒感染病史并不能否定这一假说。

当然，感染和自身免疫改变并不是扩张/充血型心肌病的唯一原因，其他因素也可能起作用，有的起增强作用，有的单独起作用，如高血压，过量饮酒，妊娠及分娩。迄今还不能提出感染及自身免疫反应的确实证据，但已有足够的资料提示这一假说值得深入研究。

(荣烨之译)

第三章 扩张型心肌病的自然历史

Kuhn, H.

1971-1983年本文作者共确诊或拟诊396例扩张型心肌病(DCM)。258例确诊病员的平均年龄为44.5岁,男性占72%,女性占28%。258例确诊病员的诊断均经左及右心导管及冠状动脉造影检查确立。另138例诊断未能完全确定,因为伴有其他心脏病变(轻度瓣膜病变,一支冠状动脉有病变,高血压),而这些病变不能解释心脏普遍扩大和左右心室收缩功能均低下;或因有酒精中毒史;或者未作侵入性检查(导管和造影)。这138例拟诊组病员的平均年龄为47.3岁;男性67%,女性33%。

全部病员均每隔6个月至一年作定期随访(体格检查, X线, 超声心动图, 心电图)。

本文总结的是1971年以来有关扩张型心肌病的一些报告, 重点讨论其预后及扩张型心肌病是否是隐蔽的慢性心肌炎。

一、扩张型心肌病的预后

根据累积存活率计算, 在确诊后患者每年的病死率为9.8%, 而从最早提示为本病的症状出现后每年的病死率为5.7%。然而, 在诊断时胸片示心胸比例正常的亚组(共52例)中无死亡病例。这表明扩张型心肌病的预后不总是差的, 部份病员可能有正常的寿限。

此外, 心内膜心肌活检示轻度形态学变化的病员, 没有严重心律失常的病员, 以及有完全性左束支传导阻滞的病员, 至少在确诊后头几年, 预后比全组好得多。预后较好与心室扩张的程度轻(由舒张末期心室容量判断), 和心肌收缩力减退较轻(从左心室喷血分数来看)相关。然而, 由于数据分散致使这些指标的预后价值不大。此外, 有血压增高和酒精中毒史的拟诊病员的预后并不比确诊DCM的患者差。

二、扩张型心肌病(DCM)是否即是隐蔽的慢性心肌炎

为了排除特异性心肌疾病, 作者对有DCM临床表现的病员进行了各种血清学检查, 经导管作心内膜心肌活检, 标本供光镜和电镜检查 and 病毒分离。此外还作了直肠活检和肌电图描记等。3.7%的病员有高滴定度的抗体, 提示心肌有炎症性病变。一例从心肌活检标本分离出柯萨基病毒B₃。然而没有一例能根据抗体滴度变化和临床表现来确诊为心肌炎。

此外, 在114例DCM患者中未发现有急性或慢性心肌炎的形态学变化。与Kunkel的观察相同, 本组中仅2.6%的病例的活检标本中有炎症细胞。而Kawai (1980), Mason JW (1980)等却发现DCM患者心肌活检标本中炎症细胞的检出率较高。

然而, 需知迄今尚未有被病理学家所接受的形态学诊断标准, 可供用心肌活检本来诊断为急性, 亚急性心肌炎, 特别是慢性心肌炎。现用的活检标本诊断心肌炎的指标与尸检的诊断指标相同。

从本组研究结果看, 下述几点提示感染因素可能参与DCM的形成:

1. 有一例从右心室心内膜心肌活检标本分离出柯萨基B₃病毒。1964年Sutton亦曾

报告一例从开胸心肌活检标本培养出病毒。

2. 本病在发病时可以呈流感样症状。但这些有流感样症状的病员的心肌活检标本的形

表 3-1: DCM患者的检查项目

项 目	人 数
血清学(风湿病, 梅毒, 流感甲、乙, 柯萨基A、B, 鹦鹉病, Q 热, 弓形体, 钩体病, 布氏杆菌病, 传染性单核细胞增多症)	102
心肌组织病毒分离	27
心肌活检	114
直肠活检	11
血清T ₃ 和T ₄	92
DNA 抗体	24
肌电图	18

表 3-2: DCM患者的检查异常发现

异 常 发 现	%
血清有高滴定度抗体(柯萨基病毒 2 例, 鹦鹉病 1 例, 布氏杆菌病 1 例,)	3.9
病毒分离(柯萨基病毒B ₃ 1 例)	3.7
甲状腺机能亢进 2 例	2.2
甲状腺机能减退 1 例	1.0

态学表现与没有流感样症状的病员相同。这一结果仍然不能排除原发性心肌炎, 因为不同病因的心脏病变的晚期形态学变化为非特异性的。

3. 有一例 16 岁女孩在急性阶段施行的右心室心内膜心肌活检标本中发现有急性肉芽肿样心肌炎。这例患者的心血管造影结果示 DCM (左右心室扩张和收缩力显著减弱), 同时还有明确的急性炎症性疾病体征。可以预料, 患者心肌的形态学改变以后可变成非特异性的, 而心室造影的变化可以持久存在。文献资料也支持这一可能性, 即急性心肌炎患者如以后重复进行心肌活检, 可呈现 DCM 的改变。根据“急性心肌炎后持久存在充血性心力衰竭”, “心脏扩大”或“心胸比例增大”等描述, 在各种感染性疾病后, 10.6%的患者出现 DCM 征象。然而文献报告的大多数病例未行侵入性检查或超声心动图测量, 而且急性心肌炎的诊断标准也不统一。另外, 由于缺乏回顾性资料, 几乎所有病例均未能排除是否原先存在有 DCM。所以只能谨慎地认为这些资料支持炎症可能为 DCM 的原因。但却不能证实这一点。

4. 在扩张型心肌病患者的病史中, 发现有白喉病史者相当多。在性别及年龄均配对的对照组中, 有白喉病史的仅 5 %。而在全组 DCM 患者中, 有白喉病史的占 17.8%; 其中 DCM 并左束支传导阻滞者, 有白喉病史的高达 27.6%, 而无左束支传导阻滞的 DCM 患者仅为 12.8%。这些数据提示 DCM 可能是白喉感染后的晚期变化, 而在急性期已损害心肌。这一可能性由下列事实支持, 即一方面左束支传导阻滞可以在心脏的急性白喉炎症后持续多年, 另一方面左束支传导阻滞也是 DCM 的常见表现, 而且在 DCM 临床发病之前已存在多年。

三、小结

DCM 是最重要的心脏病之一, 在诊断确立后其年病死率为 9.8%。个别病例的临床情况可稳定数年或进展缓慢。此外, 还有可能有正常寿限者。

X 线胸片上心胸比例增大, 严重的心律失常, 心肌活检示明显的形态学变化, 喷血分数低以及左室舒张末期容量增高, 均提示预后不良。

本文观察的 DCM 病员中, 进行各种检查均未能得出炎症是本病病因的证据。但有些征象提示炎症可能参与 DCM 的发病过程。DCM 起病时常有感冒状病情。左束支传导阻滞是

DCM 的常见表现, 它可在白喉心肌炎后存在多年, 而且在 DCM 出现之前就已存在。作者发现, 在有左束支传导阻滞的 DCM 患者中有较多的白喉患病史, 而有白喉病史的病员中, 同样有较多的左束支传导阻滞发生。从一例 DCM 病员的心肌活检标本分离出柯萨基 B₃ 病毒。一例临床上呈心肌炎并心室造影符合 DCM 的病员的心肌活检示肉芽肿样心肌炎。

在 DCM 患者中, 包括发病时呈流感状症候群者, 深入的血清学检查加心肌活检标本光镜和电镜检查均未发现有慢性心肌炎的肯定证据。

(荣烨之译)

第四章 心肌炎与心肌病：综观病因、发病机制和临床表现

James, T.N.

心肌炎是心肌的单纯性发炎，这是最完善的定义。感染当然能够引起心肌炎，但是心肌炎也可以是非感染性疾病所致。不管何种病因，心肌的变性病灶总伴有不同程度的炎症。病灶通常最终由疤痕组织代替，所以在局灶性变性之后，总有局部的纤维化。正确理解心肌炎要注意两个基本的原则：即各种形式的心肌变性总是伴有一些炎症和这种变性最终不可避免会形成不同程度的纤维化。心肌弥漫性病变有众多原因，而且临床表现又很多样化，可认为是相互关联的病理和功能异常的综合。例如，小的冠状动脉狭窄将导致局部心肌变性和纤维化、继发性心肌肥厚以及心内神经成分的损伤。这些神经病变可以改变心肌收缩力，改变心电复极，并且可能影响到小动脉的张力。相反，心内神经的原发性病变可以引起相邻心肌组织炎性变性以及小动脉的神经调节异常，还可能导致继发性形态学变化。单独考虑心肌、血管或神经损害而不考虑到它们互相依赖的功能效应是错误的。

本文首先叙述心肌炎的发病机制，然后讨论临床表现的病理生理基础，而后综述心肌病的形态异常和临床表现。研究窦房结、房室结和希氏束及其分支也很重要。这有两个原因：其一，心肌的节律及传导障碍是心肌炎及心肌病常见的临床表现，这提供一个良好机会来研究临床和病理的相关性；其二，如果从传导系统中发现病损时能够精确找出相关的功能改变，那末在收缩心肌中发现有类似的病损也就可设想到相应的后果，即使这些病损本质难以区别是局限性纤维化还是退行性变。

一、心肌炎的发病机制

发病机制可以分四个类型：感染、冠状动脉小分支病变、心脏神经病变和收缩过度状态。一般两种或更多类型可同时存在。浸润性病变如淀粉样变和血色病将放在这四种类型中讨论，不另分开。

1. 感染

一般来说，各种感染性微生物在特定的情况下都能引起一定程度的心肌炎，例如免疫抑制。但有许多微生物特别易损害心肌。由于诊断和治疗方法有了改善，某些微生物，如梅毒和结核，造成的心肌损害已经成为罕见了。另外有一些微生物造成的心肌感染可能并不少见，主要是未被识别。为了简化感染引起心肌炎的讨论，将它们分成三组：细菌、病毒和其它微生物。

(1) 细菌

细菌对心肌损伤可通过直接局部感染而引起，或者由细菌在心脏外释放的毒素作用引起，也可是两种因素同时存在。此外，某些细菌除损害心肌外，还损害心脏的其他部份，例如whipple氏细菌常常侵犯心肌，形成肉芽肿，它还会损害心脏的四个瓣膜、心包膜、心肌的