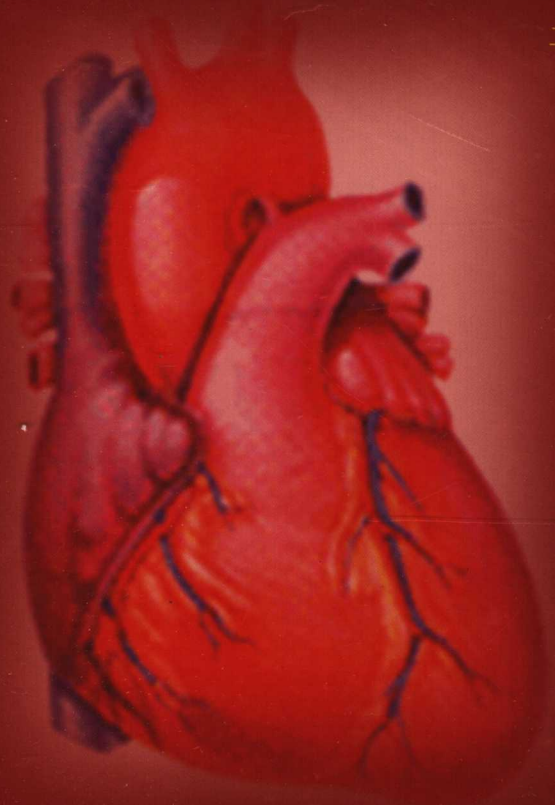


心肌病学

于维汉 主编



科学出版社
www.sciencep.com

R542.2

YWH
C.1

心肌病学

于维汉 主 编

科学出版社

北 京

内 容 简 介

本书为心肌疾病专著,共有 27 章。详细介绍了特发性心肌病与特异性心肌病的流行病学、病因、发病机制、病理、临床表现、诊断、鉴别诊断及治疗等方面的新概念和新进展。本书内容丰富,具有先进性、系统性和实用性的特点,特别是在诊断技术、药物治疗、非药物治疗方面,展现了最新的技术进展,适于心血管内科专业医师、广大临床医务人员和医学院校师生阅读参考。

图书在版编目(CIP)数据

心肌病学 / 于维汉主编. —北京:科学出版社,2006.4

ISBN 7-03-016536-5

I. 心… II. 于… III. 心肌病-诊疗 IV. R542.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2005) 第 141152 号

责任编辑:康 蕾 曹丽英 / 责任校对:宋玲玲

责任印制:刘士平 / 封面设计:黄 超

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街16号

邮政编码:100717

<http://www.sciencep.com>

中国科学院印刷厂印刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2006 年 4 月第 一 版 开本:787×1092 1/16

2006 年 4 月第一次印刷 印张:35 插页:4

印数:1—2 000 字数:830 000

定价:115.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换〈科印〉)

《心肌病学》编写人员

主 编 于维汉

副 主 编 邹 宁 顾 明

编 者 (按拼音顺序排列)

冯 琨	顾 明	黄贵发
李 颖	李红莉	李贤厚
刘 敏	孙世欣	王春梅
王海龙	吴晓玉	杨春凯
于维汉	张功亮	张晓南
张秀兰	周 艳	邹 宁

序言

心肌病指直接由心脏肌肉层发生病变而引起的心脏疾病。本病在 19 世纪后叶最早被提到,称为原因不明的心肌肥厚与扩大。20 世纪初采用了心肌病和原发性心肌病的命名。此后,许多学者用过许多的名称来命名此病。事实上,心肌病也不是一个单独的疾病,而是包括许多病种的一组疾病。20 世纪中叶以后,本病被分为原发性或原因不明的心肌病和继发性或特异性心肌病两大类,对心脏瓣膜病、先天性心脏病、高血压性心脏病、冠状动脉粥样硬化性心脏病、肺源性心脏病等引起的心肌变化不划入心肌病的范围,再根据其解剖和功能的变化分为扩张型、肥厚型、缩窄型和未定型等型。1980 年,世界卫生组织和国际心脏病学会联合会工作组发表关于心肌病的定义和分类报告,将心肌病分为两大类:①心肌病,定义为“原因不明的心脏肌肉疾病”;②特异性心肌病,定义为“心肌病原因明确或伴有其他系统的疾病,由体循环或肺循环高压、冠状动脉病、心脏瓣膜病或先天性心脏畸形所致的心肌病变不包括在内”。近年来,心肌病发病率有逐渐增高的趋势。从 1980 年至 1995 年的 15 年间,心肌病的定义和分类发生了多次的变化。1995 年,世界卫生组织和国际心脏病学会联合会工作组的报告中指出:①心肌病,定义为“伴有心脏功能不全的心肌疾病”,分为扩张型、肥厚型、限制型心肌病以及“致心律失常型右心室心肌病”和“未定型心肌病”;②特异性心肌病,定义为“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、神经肌肉性心肌病、过敏和中毒性心肌病、围生期心肌病等。

随着生命科学的发展,医学基础研究的深入,现代医学对心肌病这一大类心脏疾病不断有新的认识、新的病种发现和新的观点提出。与医学其他领域一样,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,使一些过去原因不明的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,疗效大为改善。然而,心肌病早期症状隐蔽,极易漏诊,以致延误有效治疗时机;心肌病晚期患者症状显著,诊断明确,但治疗颇为棘手;在心肌病的基础研究中,也还有不少问题等待解答,这些都需要继续进行深入研究才有可能逐步加以解决。

在这样的情况下,科学出版社出版了《心肌病学》一书。本书由我国著名的克山病防治专家,多年来因对心肌疾病的深入研究并做出杰出贡献而享誉海内外的哈尔滨医科大学于维汉院士担任主编。另有 17 位编者参加编写,他们中既有多从事心肌疾病研究的专家,也有参与这方面工作的中青年医师,他们的基础知识扎实,专业功底深厚,

工作经验丰富。全书共分 27 章,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于 1995 年制定的心肌病定义和分类为编写框架,收集了国内外有关心肌病各病种的新资料,内容丰富,涵盖了心肌病的所有病种;阐述详尽,涉及基础研究和临床诊治的各种问题。本书既系统地介绍了心肌病基础理论和诊疗技术,又反映了新概念与新技术,是一本内容全面、实用性强、学术价值较高的专业参考书。读者阅读本书将能以较少的时间了解心肌病的现代进展。本书的出版必将受到广大临床医师、医学院校师生,特别是心血管内科专业医师的欢迎,故乐为作序,并向读者推荐,愿此书的出版对心肌病的防治起到积极作用。

中国工程院院士 陈灏珠

2006 年 2 月 9 日

前言

目前,心肌疾病已成为危害人类健康的重要疾病之一,是继风湿性心脏病、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,包括特发性心肌病和特异性心肌病。其病因复杂,病变进展不易逆转,发病及进展机制至今尚未完全认识清楚,治疗手段也相对缺乏。近年来,我国心肌疾病的实际发病率有所上升。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,更好地服务于广大患者,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,收集、总结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。在编写过程中,我们力求做到资料翔实、内容全面,既注意到基础研究的深度,又注意到临床诊疗的实用广度,分析精辟,说理透彻,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。

全书共 27 章,第 2~6 章为特发性心肌病,第 7~24 章为特异性心肌病。分别从流行病学资料、病因学、病理学及发病机制和临床诊治等多角度对各个疾病进行了详尽的描述,并结合现代医学发展编入了相关的分子生物学、分子遗传学等新知识和新内容。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。近年来,心血管疾病的介入治疗和外科治疗发展迅速,成果喜人,为心肌疾病的诊治提供了良好的思路和方法,本书编辑有关内容独立成章,以飨读者。

由于心肌疾病近年来发展迅速,涉及分子生物学、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,以便我们进一步改进。

本书编者参阅了大量文献资料,限于篇幅只列出了主要参考文献,对于被列出和未列出的参考文献作者均致以衷心的感谢。

于维汉

2006 年 2 月

于哈尔滨医科大学

克山病研究所

目 录

序言

前言

第一章 绪论	(1)
第一节 心肌疾病的认识进展	(1)
第二节 定义及分类	(1)
第三节 心肌病的特征性表现及联系	(4)
第二章 扩张型心肌病	(9)
第一节 流行病学	(9)
第二节 病因及发病机制	(10)
第三节 病理	(18)
第四节 临床表现	(19)
第五节 辅助检查	(21)
第六节 诊断	(31)
第七节 鉴别诊断	(32)
第八节 治疗	(36)
第九节 病程及预后	(55)
第三章 肥厚型心肌病	(58)
第一节 流行病学	(58)
第二节 病因及发病机制	(59)
第三节 病理	(63)
第四节 病理生理	(65)
第五节 临床表现	(68)
第六节 辅助检查	(71)
第七节 诊断	(79)
第八节 鉴别诊断	(80)
第九节 治疗	(83)
第十节 病程及预后	(96)
第四章 限制型心肌病	(100)
第一节 流行病学	(100)
第二节 病因及发病机制	(100)

第三节	病理	(101)
第四节	病理生理	(101)
第五节	临床表现	(102)
第六节	辅助检查	(102)
第七节	诊断	(107)
第八节	鉴别诊断	(107)
第九节	治疗	(108)
第十节	预后	(109)
第五章	致心律失常型右心室心肌病	(111)
第一节	流行病学	(111)
第二节	病因及发病机制	(111)
第三节	病理	(112)
第四节	病理生理	(113)
第五节	临床表现	(113)
第六节	辅助检查	(114)
第七节	诊断	(117)
第八节	鉴别诊断	(119)
第九节	治疗	(120)
第十节	预后	(121)
第六章	未分类型心肌病	(123)
第一节	心内膜弹力纤维增生症	(123)
第二节	心室肌致密化不全	(127)
第七章	缺血性心肌病	(133)
第一节	病因及发病机制	(133)
第二节	病理	(134)
第三节	病理生理	(134)
第四节	临床表现	(135)
第五节	辅助检查	(136)
第六节	诊断及鉴别诊断	(137)
第七节	治疗	(138)
第八节	预后	(143)
第八章	高血压性心肌病	(145)
第一节	发病机制与病理生理	(145)
第二节	临床表现	(145)
第三节	诊断及鉴别诊断	(147)
第四节	治疗	(147)
第九章	瓣膜性心肌病	(150)
第一节	病因	(150)

第二节	病理生理	(151)
第三节	临床表现	(152)
第四节	诊断	(153)
第五节	治疗	(154)
第十章	心律失常性心肌病	(156)
第一节	病因	(156)
第二节	发病机制	(157)
第三节	病理生理	(157)
第四节	临床表现	(159)
第五节	辅助检查	(160)
第六节	诊断及鉴别诊断	(160)
第七节	治疗	(160)
第八节	预后	(161)
第十一章	感染性心肌病	(163)
第一节	病毒性心肌炎	(163)
第二节	白喉性心肌炎	(185)
第三节	莱姆心脏炎	(188)
第四节	Chagas' 心脏病	(191)
第五节	弓形体病性心脏病	(199)
第六节	旋毛虫病心肌炎	(203)
第七节	肠吸虫病心肌病变	(206)
第八节	艾滋病心脏损害	(207)
第十二章	克山病	(224)
第一节	流行病学	(224)
第二节	病因	(227)
第三节	发病机制	(231)
第四节	病理	(242)
第五节	临床表现	(249)
第六节	辅助检查	(254)
第七节	诊断及鉴别诊断	(256)
第八节	治疗	(260)
第九节	预后	(262)
第十节	预防	(262)
第十三章	内分泌性心肌病	(270)
第一节	甲状腺功能亢进性心肌病	(270)
第二节	甲状腺功能减退性心脏病	(278)
第三节	甲状旁腺功能亢进性心肌病	(282)
第四节	甲状旁腺功能减退性心肌病	(283)

第五节	皮质醇增多症	(285)
第六节	原发性醛固酮增多症	(286)
第七节	肾上腺皮质功能减退症	(289)
第八节	肾上腺髓质功能亢进性心脏病(儿茶酚胺心肌病)	(291)
第九节	垂体病——肢端肥大症	(294)
第十四章	代谢性心肌病	(299)
第一节	糖尿病性心肌病	(299)
第二节	肥胖症性心肌病	(304)
第三节	原发性血色病性心肌病	(308)
第四节	继发性血色病性心肌病	(311)
第五节	淀粉样变性心肌病	(311)
第六节	结节病性心肌病	(317)
第七节	黏多糖贮积症性心肌病	(318)
第八节	糖原累积病性心肌病	(321)
第九节	痛风性心肌病	(322)
第十节	草酸盐沉积症性心肌病	(324)
第十一节	同型胱氨酸尿症	(325)
第十五章	营养不良性心肌病	(329)
第一节	蛋白质营养不良性心肌病	(329)
第二节	维生素 B ₁ 缺乏性心肌病	(332)
第十六章	电解质紊乱心肌损害	(335)
第一节	低钾血症	(335)
第二节	高钾血症	(337)
第三节	低镁血症	(338)
第四节	高镁血症	(341)
第十七章	结缔组织疾病性心肌病	(343)
第一节	风湿热性心肌病	(343)
第二节	类风湿性心肌病	(346)
第三节	狼疮性心脏病	(348)
第四节	硬皮病性心脏病	(351)
第五节	肌炎性心肌病	(353)
第六节	原发性血管炎性心肌病	(354)
第七节	脊柱关节炎性心脏病	(360)
第十八章	神经肌病性心肌病	(363)
第一节	进行性肌营养不良症性心肌病	(363)
第二节	强直性肌营养不良症性心肌病	(367)
第三节	遗传性共济失调性心肌病	(369)
第四节	少年型进行性脊髓性肌萎缩症性心肌病	(372)

第五节	重症肌无力性心肌病	(374)
第六节	其他神经肌病性心肌病	(377)
第十九章	药物性心脏病	(380)
第一节	发病机制	(380)
第二节	易患因素	(382)
第三节	致病药物及表现特点	(382)
第二十章	放射性心脏损害	(418)
第一节	病理	(418)
第二节	病因及发病机制	(419)
第三节	临床表现	(419)
第四节	辅助检查	(421)
第五节	诊断及鉴别诊断	(421)
第六节	预防与治疗	(421)
第七节	预后	(423)
第二十一章	酒精性心肌病	(424)
第一节	流行病学	(424)
第二节	发病机制	(425)
第三节	病理	(425)
第四节	临床表现	(426)
第五节	辅助检查	(427)
第六节	诊断及鉴别诊断	(428)
第七节	治疗	(428)
第八节	预后	(429)
第二十二章	围生期心肌病	(431)
第一节	定义	(431)
第二节	发病率及危险因素	(431)
第三节	病因	(432)
第四节	病理	(433)
第五节	病理生理	(434)
第六节	临床表现	(434)
第七节	辅助检查	(435)
第八节	诊断	(435)
第九节	鉴别诊断	(436)
第十节	治疗	(437)
第十一节	预后	(439)
第二十三章	尿毒症性心肌病	(442)
第一节	病因	(442)
第二节	发病机制	(443)

第三节 病理	(443)
第四节 病理生理	(444)
第五节 临床表现	(445)
第六节 辅助检查	(446)
第七节 诊断	(447)
第八节 鉴别诊断	(448)
第九节 治疗	(448)
第十节 预后	(450)
第二十四章 老年心肌病	(451)
第一节 病因与病理	(451)
第二节 老年心脏的生理特征	(452)
第三节 临床表现	(454)
第四节 诊断	(454)
第五节 鉴别诊断	(454)
第六节 治疗	(455)
第二十五章 心肌病的介入诊断治疗	(460)
第一节 心内膜心肌活检	(460)
第二节 扩张型心肌病的起搏器治疗	(465)
第三节 肥厚型心肌病的起搏器治疗	(476)
第四节 肥厚型梗阻性心肌病的化学消融治疗	(477)
第二十六章 心肌病的外科治疗	(484)
第一节 心脏移植	(484)
第二节 部分左心室切除术	(499)
第三节 心肌成形术	(501)
第四节 辅助循环	(503)
第五节 肥厚型梗阻性心肌病手术治疗	(507)
第二十七章 心肌病与心脏猝死	(513)
第一节 心脏性猝死的病因	(513)
第二节 心脏神经传导系统与心脏性猝死	(519)
第三节 发病机制与病理生理	(519)
第四节 心搏骤停患者的临床特征	(523)
第五节 心搏骤停的具体处理	(524)
附录 1 1980 年 WHO/ISFC 工作组心肌病的定义及分类	(532)
附录 2 中华人民共和国国家标准(克山病)	(535)
彩图	

第一章 绪 论

第一节 心肌疾病的认识进展

早在公元 7 世纪,孙思邈就在其著名的《千金方》中详细阐述了脚气病的症状、预防及治疗。将脚气病累及心脏称为“脚气入心”。1749 年,Senac 在其心脏病论著中首先描述了心脏炎。1789 年,Jenner 发现了风湿热与心脏病变之间的关联。1837 年,Sobernheim 首先提及了不伴有心内膜或心包病变的单纯心肌病变,并首次提出了心肌炎(myocarditis)这一概念。1869 年,Liouville 及 Hallopeau 首次记录了肥厚型心肌病的病理解剖学改变。1891 年,Krehl 首先详细描述了 9 例原因不明的心脏扩大、肥厚病例,并命名为“特发性心肌疾病(idiopathischen herz-muskelessan kungen)”。1901 年,Josserand 与 Gallvardin 首次提出了“原发性心肌病(primary myocardial disease)”的概念。1905 年,Osler 首次描述了一种“羊皮纸心脏(parchment heart)”,即致心律失常型右室心肌病。1950 年,Henry Christian 指出大约 1/3 的非炎症性心脏病既非高血压心脏病亦非冠心病。1957 年,Wallace Brigden 首次以“心肌病(cardiomyopathy)”来叙述这一类原因不明的心肌疾病。1959 年,Thomas Mattingly 再次提出“原发性心肌疾病(primary myocardial disease)”这一名称,亦为学术界所接受。随后,心肌病(cardiomyopathy)这一名称逐渐流行并被世界卫生组织(WHO)接受。1968 年,WHO 将心肌病定义为原因不明的、以心脏扩大和心力衰竭为主要表现,且排除了心瓣膜病变、冠心病及体循环、肺循环引起的心功能减退的不同病理状态。1972 年,Goodwin 提出将以前所谓“原发性”的一组疾病称为心肌病(cardiomyopathy)。“继发性”的一组心肌疾病称为特异性心肌疾病(specific heart muscle disease)。这一基础分类方法于 1980 年获得世界卫生组织及国际心脏病学会联合会(WHO/ISFC)工作组的认可。1983 年,WHO/ISFC 将心肌病定义为“原因不明的心肌疾病”,分为扩张型、肥厚型、限制型三种类型,同时提出了特异性心肌疾病的定义和分类,还将某些不能列入以上组型的心肌病变定义为“不定型心肌病(unclassified cardiomyopathy)”。1995 年,WHO/ISFC 将致心律失常型右室心肌病列入了心肌病的范畴。

第二节 定义及分类

早年由于心肌病的概念比较模糊,缺乏明确的分类和诊断标准,最初主要根据临床表现及病理特点进行诊断。后来随着心血管造影、血流动力学、电子显微镜、超声等检查,以及心内膜心肌活检、免疫及分子生物学等理论、技术的应用,对本病的认识不断深入。至今已有心肌病的功能分类、病原分类、心内膜心肌活检的分类及治疗的分类等。目前通用的是 WHO/ISFC 工作组关于心肌病的定义和分类。

WHO/ISFC 工作组关于心肌病定义和分类的报告发表在 1996 年《循环杂志》(circulation)。为便于我国心血管病临床工作者采纳应用,特作译文转载如下。

疾病分类是未知和已知病因之间的桥梁。以前心肌病定义为“原因不明的心肌疾病”,以便与已知原因的特异性心肌疾病相鉴别。随着对病因学和发病机制认识程度的增加,心肌病与特异性心肌疾病的差别已变得不十分明确。由于原来心肌病的三个类型已被临床广泛接受并应用,该命名仍予以保留。现在,心肌病是以主要的病理生理学或如果可能的话以病因学发病机制为基础进行分类的。

(一) 心肌病(特发性心肌病)

心肌病是指伴有心功能障碍的心肌疾病。可分为扩张型心肌病、肥厚型心肌病、限制型心肌病和致心律失常型右室心肌病。

1. 扩张型心肌病

以左心室或双心室扩张并伴收缩功能受损为特征。可以是特发性、家族性或遗传性、病毒性和(或)免疫性、酒精性或中毒性,或虽伴有已知的心血管疾病但其心肌功能失调程度不能用异常负荷状况或心肌缺血损伤程度来解释(见下述)。组织学检查无特异性。常表现为进行性心力衰竭、心律失常、血栓栓塞或猝死,且可发生于任何阶段。

2. 肥厚型心肌病

以左心室和(或)右心室肥厚为特征,常为不对称肥厚并累及室间隔。典型者左室容量正常或下降,常有收缩期压力阶差。有家族史者多为常染色体显性遗传,细肌丝收缩蛋白基因突变。典型的形态学变化包括心肌细胞肥大和排列紊乱,周围区域疏松结缔组织增多。常发生心律失常和早发猝死。

3. 限制型心肌病

以单侧或双侧心室充盈受限和舒张容量下降为特征,但收缩功能和室壁厚度正常或接近正常。可有间质纤维化增加。可为特发性,也可伴有其他疾病(淀粉样变、伴或不伴有嗜伊红细胞增多的心内膜心肌疾病等)。

4. 致心律失常型右室心肌病

指右室正常心肌进行性被纤维脂肪组织所取代。早期呈典型的区域性,晚期可累及整个右心室甚至部分左心室,累及室间隔相对较少。家族性发病常见,为常染色体显性遗传,不完全外显,隐性型也有报道。心律失常、猝死常见,尤其在青年患者。

5. 不定型的心肌病

包括一些不完全符合上述任何一组的心肌病(如纤维弹性组织增生症、非致密性心肌病、收缩功能不全但心室仅略扩张者、线粒体疾病等)。一些患者可能表现出不止一种心肌病的临床表现(如淀粉样变、系统性高血压)。现已认识到心律失常和传导系统疾病可能是原发的心肌异常,但尚未将之列入门肌病的范畴。

(二) 特异性心肌病

特异性心肌病指伴有特异性心脏病或特异性系统性疾病的心肌疾病。过去被定义为特异性心肌疾病。

1. 缺血性心肌病

表现类似扩张型心肌病,出现不能用动脉病变或缺血损伤的程度来解释的收缩功能受损。

2. 瓣膜性心肌病

表现为与异常负荷状态不符的心室功能障碍。

3. 高血压性心肌病

表现为左室肥厚,伴有扩张型或限制型心肌病的表现,并有心力衰竭。

4. 炎症性心肌病

伴有心脏功能不全的心肌炎。心肌炎是心肌的一种炎症性病变,已有组织学、免疫学、免疫组化的诊断标准。可为特发性、自身免疫性、感染性引起。炎症性心肌疾病也与扩张型心肌病以及其他心肌病如南美洲锥虫病(Chagas 病)心肌病和艾滋病病毒、肠道病毒、腺病毒、巨细胞病毒感染性心肌病的发病机制有关。

5. 代谢性心肌病

(1) 内分泌性:毒性甲状腺肿、甲状腺功能减弱、肾上腺皮质功能不全、嗜铬细胞瘤、肢端肥大症、糖尿病。

(2) 家族性累积性或浸润性疾病:如血色病、糖原累积症、Hurler 综合征、Refsum 综合征、Niemann-Pick 病、Hand-Schüller-Christian 病、Fabry-Anderson 病及 Morquio-Ullrich 病。

(3) 营养物质缺乏:包括钾代谢异常、镁缺乏、营养异常(如 Kwashiorkor 病、贫血、脚气病、硒缺乏)。

(4) 淀粉样变:原发性、继发性、家族性、遗传性心脏淀粉样变。

(5) 家族性地中海热、老年淀粉样变性等。

6. 全身系统疾病

包括结缔组织疾病,如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、风湿样关节炎、硬皮病、皮炎。浸润性和肉芽肿性疾病,包括结节病和白血病。

7. 肌萎缩

包括 Duchenne、Becker 型和肌强直性肌萎缩。

8. 神经肌肉性疾病

包括 Friedreich 共济失调、Noonan 综合征和着色斑病。

9. 过敏性和中毒性反应

包括对酒精、儿茶酚胺、蒽环类、辐射和其他损害的反应。酒精性心肌病可有大量的饮

酒史,目前对酒精的作用是致病的或仅是条件致病的尚不能明确。

10. 围生期心肌病

指首次发病在围生期的心肌病,可能是一组混杂的疾病。

1999年8月6~8日在镇江召开的由中华医学会心血管病学分会、中华心血管病杂志编辑委员会、南京医科大学第一附属医院临床心血管病研究所、上海医科大学中山医院、上海市心血管病研究所主办的全国心肌炎心肌病学术研讨会认为,我国可采纳WHO/ISFC关于心肌病的定义及分类,但结合我国目前情况,在特异性心肌病中,高血压性心肌病和炎症性心肌病的命名暂不予采用。

近年来,快速心律失常引发的心肌病即“心动过速性心肌病”已引起重视,但未包括在该分类之中,临床上亦应予以注意。

第三节 心肌病的特征性表现及联系

各种类型心肌病很容易根据二维和多普勒超声心动图测定的心室大小、室壁厚度、收缩和舒张功能等区分开来(表1-1)。

表1-1 DCM、HCM和RCM的比较

	心肌病		
	扩张型	肥厚型	限制型
心腔大小	扩大	缩小	正常
室壁厚度	正常	明显增厚	正常
收缩功能	严重低下	明显增强	正常或低下
舒张功能	不正常	不正常	不正常
其 他		流出道梗阻	

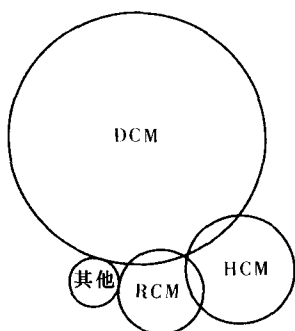


图1-1 各类型心肌病的特征存在重叠
注:其他类型的心肌病包括致心律失常性右室心肌病

扩张型心肌病(dilated cardiomyopathy, DCM)的特点包括心腔扩大及收缩功能下降。肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)表现为左心室腔变小或正常、左心室壁肥厚及收缩功能过强。限制型心肌病(restrictive cardiomyopathy, RCM)的主要异常为心肌舒张功能不全。

应注意,各型心肌病之间有交叉(图1-1)。HCM晚期时心腔扩大,可同时有HCM和DCM的表现。某些只有轻度室壁肥厚的HCM患者,可表现类似RCM的血流动力学特征。RCM也可表现出一定程度的心室扩张,被称为“轻微扩张型RCM”。即使各型心肌病独立存在,其临床表现亦可有一定程度交叉。

(于维汉)