

心血管病诊治最新进展

许玉韵 燕飞 编著



WILEY-JIANG

心血管病诊治最新进展

许玉韵 燕 飞 编 著

毛本忠 王建堂 副主编

中华心血管病杂志编辑部

中华医学会河南省南阳分会

前 言

心血管疾病是危害人民健康的常见疾病，在我国的发病率已跃居各类疾病的首位。全国各级卫生部门和广大医务工作者对此十分重视，提高心血管疾病的诊治水平，加强专科医师的培养，已成为当前的紧迫任务。据此，我们受中华心血管病杂志编辑部的委托编写了《心血管病诊治最新进展专家讲座》一书。

本书是中华医学会中华心血管病杂志编辑部今年四月在深圳举办的“心血管病新进展讲习班”上，全国著名心血管病专家的讲稿和个别约稿，经重新整理而编成。全书由20篇专家讲座和部分论文组成，重点介绍了目前国内外心血管流行病学进展状况以及诊断技术和治疗方面的最新成就。我们希望这本学术资料，能对提高心血管病的科学研究和防治水平，为发展我国医学科学研究事业，起到积极的作用。

本书在编写过程中，得到南阳地区科协、卫生局、医学会，及南阳县科委的热情支持，谨此致谢！

编 者

一九八八年六月

目 录

专 家 讲 座

心肌病	(1)
核心脏病学诊断冠心病的价值和局限性	(16)
心血管病的预防	(21)
心脏电生理检查的临床应用	(24)
运动负荷试验	(32)
风湿热和风湿性心脏病研究进展	(40)
心包疾病	(50)
药代动力学、血药浓度监测与心血管药物	(57)
冠心病与血栓及其治疗上的进展	(65)
冠状动脉痉挛的发病机理及临床	(72)
核素时相分析在心脏病中的应用	(78)
心房利钠因子与高血压	(83)
心源性猝死	(87)
充血性心力衰竭治疗的药物相互作用	(98)
心脏起搏器的临床应用与进展	(105)
冠心病的诊断及分型	(115)
病态窦房结综合征	(119)
急性心肌梗塞治疗的一些进展	(126)
心室内传导阻滞的分类与诊断	(131)
室性心动过速诊断治疗进展	(141)

论 文 集

微量元素硒及维生素E在扩张型心肌病中的意义	(153)
ⅡⅠavF导联 ΣQ 和 ΣST 与急性下壁心肌梗塞病人预后的关系	(154)

充血性心力衰竭时的低渗性脑病.....	(156)
XG-Ⅱ型血液循环功能测试仪的临床应用.....	(160)
低钠血症对心力衰竭预后的影响.....	(160)
350例正常学龄儿童超声心动图测值统计报告.....	(164)
间歇型预激综合征一例.....	(169)
59例口服有机磷农药急性中毒对心脏的损害和心电图改变.....	(169)
三磷酸腺苷与阿托品合用治疗阵发性室上性心动过速16例.....	(171)
心电频谱图对冠心病诊断价值的研究.....	(172)
高血压471例十年观察(摘要).....	(177)
低血钾引起心律失常166例临床分析.....	(177)
无症状性心肌缺血的诊断与治疗.....	(178)
静脉推注氯化钾抢救严重低血钾所致心脏骤停一例.....	(181)
放射性核素心血池显象及二维超声心动图对陈旧性心肌梗塞左心室功能的评价	(182)
不典型心肌梗塞.....	(186)

心 肌 病

北京协和医院 方 圻

一、定义和分类

心肌病的命名曾经过较为混乱的时期，自1980年世界卫生组织接受了Good win提出的对心肌病的定义及分类方案以来，已逐渐被很多国家的心脏病专家所接受。按照这个方案，心肌病的定义是：原因不明的心肌疾病。

在此以前，也曾把心肌病分为“原发性”和“继发性”。现在已废弃不用了。“原发性心肌病”即目前称之为“心肌病”，而“继发性心肌病”则总称之为“特异性心肌疾病”(Specific heart muscle disease)，例如由于酒精中毒引起的称为“酒精性心肌病”，由于锥虫病引起的称为“南美锥虫病”(Ch—aga's disease)等。

世界卫生组织接受的心肌病分类方案是把心肌病分为三类：

- (1) 扩张型心肌病
- (2) 肥厚型心肌病
- (3) 限制型心肌病

需要着重指出的是，既然是原因不明的，其中很可能包括了许多不同病因形成的类似的心肌病变。特别是扩张型心肌病，已知某些病毒性心肌炎可以发展为扩张型心肌病，但是目前我们尚不能从扩张型心肌病中区别出那些病例是属于病毒性的。因此，将来完全有可能从目前诊断为心肌病的病例中不断分化出一些病因清楚而又能临床上加以鉴别的“特异性心肌疾病”来。

二、患病概况：

对于心肌病的患病率各国都缺乏有可靠性的统计材料。需要指出，多数的心肌病患者在早期患病阶段是不易被发现的，仅根据住院病人的数字来估测患病率，显然远比实际上存在的患病数为低。从上海、广东及其他地区住院心脏病患者的相对患病率来看，八十年代较五十年代心肌病的患病率显然提高了。

表一、是上海市不同年份心肌病患者住院的情况：

	1948—1957	1958—1968	1969—1979
心脏病入住院总数	3778	6074	5884
心肌病患者百分比	0.05%	0.16%	2.5%

类似的调查在广州的情况如表二。

	1954—1958	1962—1966	1975
心脏病住院总数	3071	8487	12130
心肌病病人百分比	—	—	1.6%

表二、广州市不同年份心肌病患者住院情况

重庆医学院1960至1979共收治心肌病病人113例，其中1960—1969为20例，1970—1974为25例，而1975—1979为68例。这些虽然不能十分肯定地说明心肌病的发病率是增加了，但似能说明心肌病绝非心脏病的罕见病，对它的病因、病理、诊断和防治要提到相应的地位来加以考虑。在日本、西欧某些国家，也有同样的看法。

一般而言三类心肌病中除少数地区有其特殊发病情况外，扩张型心肌病发病数远居首位，肥厚型心肌病次之，而限制型心肌病为数极少。

广西省1966年对六万六千余名城市居民进行调查，发现心肌病患者56人，其中52例为扩张型，4例为肥厚型，未见限制型病例。印度的昌迪加尔，尸检率达90%，死于心肌病者占心血管病死亡人数的3.7%。所观察的38例中，扩张型心肌病28例，肥厚型心肌病1例，而心内膜心肌纤维化（限制型心肌病）为9例。瑞典的Malmo市的调查认为心肌病的年发病率为5—10/10万人口。

在某些热带地区如非洲的乌干达、尼日利亚、象牙海岸、印度南部，拉丁美洲的一些地区，限制型心肌病的发病率很高。以乌干达为例，死于心衰的患者中14%被诊断为心内膜心肌纤维化，尼日利亚为10%。

扩张型心肌病

扩张性心肌病以前曾称为“充血型心肌病”，但是充血性心力衰竭是该病的晚期表现，在心衰之前已有心脏扩大，因此以后改称为扩张型心肌病（Dilated cardiomyopathy）。

患者多为中、青年人，男性较多。它的突出的临床表现为心脏扩大。患者的症状都是由于心脏功能代偿不全，而引起的如心悸、气短、乏力、劳动力下降等等。而晚期的病例则无例外地出现肝大、水肿、腹水等充血性心力衰竭的表现，它的病程常是漫长的，可以相对稳定而反复出现心衰达数年至十数年之久，但最终绝大多数死于心衰。栓塞是重要的并发症之一。

病理检查发现心脏扩大常两倍于正常人，均有一定程度的心肌肥厚，多认为是继发于心肌扩张。扩张为普遍性的。即全心脏各房室均扩张。心肌组织苍白松弛，可见纤维化病灶，多局限于室壁的内层。心内膜可有非特异性增厚，约半数有腔内血栓形成。组织学的检查呈非特异性改变。

病人的心脏一般没有特异的体征，体检及X线检查均见心脏呈普遍性扩大。由于心室的扩张，二尖瓣和三尖瓣可呈关闭不全而出现收缩期杂音。心音可低钝。由于心肌的松弛，心率增快时可出现奔马律。血压常是正常的，10—30%的病例可以发生房颤，室

性早博也较常见。

心电图常呈非特异性改变，如低电压，T波低平或倒置等，少数病例可有异常的Q波。

一、诊断及鉴别诊断

扩张型心肌病缺乏特异性的诊断指标，诊断的确立常依赖排除其他器质性心脏病。

（一）风湿性心瓣膜病——风心病绝大多数都有二尖瓣狭窄，在临床听诊上常可做出诊断。但少数心律失常（房颤）或心衰严重，心率快速者，二尖瓣狭窄的杂音可听不清，这时超声心动图常可以提供有力的帮助。超声心动图对于二尖瓣狭窄的病变，即使较轻也常可以查出典型的图形。

（二）心包炎、心包积液——由于大量心包积液，心脏的外形扩大，和“普大”型的心肌病相似，大量心包积液也可产生阻性充血的症状和体征。两者的鉴别要点是：

1、大量心包积液常扪不到心尖搏动，心音远，而扩张型心肌病的心脏常贴近胸壁，心尖搏动易以打到，且较弥散，心音多不减弱，或仅第一心音减弱。

2、超声心动图可以清晰地看到心包内积液和积液量的多少。而扩张型心肌病病人多没有心包积液或仅有少量的积液，各心腔扩大为其主要发现。

（三）冠心病——少数严重的冠心病患者，心肌有多发的小的梗死灶，或因慢性缺血形成广泛的纤维化，心脏各房室都可扩大，很难和扩张型心肌病相鉴别，它们间鉴别的要点是：

1、扩张型心肌病患者年龄多较轻，没有心绞痛的典型症状，且很少发生这种症状。

2、冠心病患者心电图上多有按冠状动脉供血部位出现的异常Q波及ST—T改变，而扩张型心肌病即使有Q波也多不典型，ST—T改变广泛。有明确的心肌梗塞病史者可以诊断冠心病。

3、超声心动图检查在冠心病多以左心室受累为主，坏死的心肌无收缩功能或相反搏动，呈节段性分布。扩张型心肌病则各房室均见扩大，心肌运动减弱而不呈相反搏动。

4、必要时可做 ^{201}Tl 心肌显象来鉴别。在扩张型心肌病的病人 ^{201}Tl 心肌显象正常或普遍减弱，而冠心病患者则呈区域性减少。

5、如有条件做冠状动脉造影，则可以排除或肯定冠心病的诊断。既或发现冠状动脉的某支有轻度至中度的狭窄但远不能解释心肌的严重受累，这样至少也可以排除心脏的扩大是由于冠心病的可能性。

（四）心肌炎——病毒性或风湿性的心肌炎在少数严重的病例，可以有明显的心脏扩大，奔马律，收缩期杂音等与扩张型心肌病酷似。一般而言这种严重的心肌炎多属急性期，但也可迁延至数周至两、三个月，而扩张型心肌病多属慢性，从病程上多能与心肌炎鉴别。但如系第一次发病，既往病史又不太清楚则仍能在鉴别诊断上发生困难。详细询问有无上呼吸道感染的病史，周围环境中有无病毒性感染的流行可以为病毒性心肌炎的诊断提供一些参考，但是阴性病史则无价值。某些病毒的血清试验如为阳性则有一

定的诊断意义,但由于病毒的种类繁多,我国从事这方面工作的不多,因此对诊断帮助不大。风湿病急性期多有合并的全身性表现,结合判断风湿活动的一些血清学检查可以提供诊断的依据,但少数,特别是在成年人中,上述表现常不典型。

(五) 心肌活检是近年来已开展的一项诊断检查的技术。Olsen 1977年倡导,并经过一些人在技术上加以改进,现逐渐推广应用,我国已有少数报道。它的方法是,用特制的心肌活检钳通过心导管送至右心室,或经动脉逆行插至左心室,在X线的监视下在心室的不同部位采取活检标本数块,进行病理检查。这种检查虽属有创性,但如慎重进行,并发症不多见。在钳夹心内膜心肌时可出现室性心律失常,操作需迅速、准确。曾有个别报告发生心室壁穿孔,需立即进行手术。需要着重指出的是,应当很好地掌握心肌活检的适应征。也就是了解心肌活检能够解决什么问题,鉴别那些情况。国外应用心肌活检最多的是在心脏移植术后,从心肌活检的材料中判断是否有排异反应。其次如心肌炎、肥厚性心脏病(需要性并不大),以及某些特异性心肌疾病,如淀粉样变、糖原积累性心脏病等,心肌活检的标本常可以提供较特异的改变为诊断提供依据。心肌炎的活检镜下可见间质有较多的细胞浸润,心肌细胞核增大,胞浆变性等改变。

扩张型心脏病的心肌活检,可见部分心肌细胞肥大(代偿性),间以灶性退化或坏死的心肌细胞,间质可见纤维化病变,也可有少量淋巴细胞浸润。但这种改变多数病理学家认为是非特异性的,不能根据这种改变诊断扩张性心脏病,但是可以有助于排除心肌炎等,结合临床对扩张型心脏病做出诊断。但有人指出,这种非特异性的心肌改变也可见于慢性缺氧(冠心病)或其他慢性中毒性心肌坏死。

(六) 某些特异性心肌疾病。如淀粉样变,糖原积累性心脏病等,这些均属罕见病种,一般均可见全身性的多器官受累,而限于心脏,如肝、脾肿大,肌肉张力减低等,鉴别诊断不太困难,一些组织活检(如肝穿刺活检),可以确诊,必要时也可以做心肌活检来帮助诊断。

二、扩张型心脏病的治疗

由于扩张型心脏病的病因和发病机制未明,很难有针对性强而,特异性的治疗,有人提出自家免疫机制可能在扩张型心脏病中起到作用。有人主张在扩张型心脏病的早期,即还有些炎症表现如低热、血沉快、血清抗核抗体阳性时给予激素治疗。这种疗法的效果并未被公认。至于在本病的晚期,进入反复心衰或顽固性心衰时期,激素的应用是无益的,国内外文献中有人提出应用辅酶Q₁₀治疗,尚待进一步的验证。

在很大程度上扩张型心脏病的治疗是针对顽固性的心力衰竭。洋地黄和利尿剂仍为第一线的药物,但不少人对于窦性心律的病人长期服用洋地黄提出质疑,认为它在用药二、三个月后并不能再起到加强心肌收缩力之用。患有房颤的病例,洋地黄起到控制心室率的作用。仍有应用价值。非强心甙制剂如氨联吡啶酮(Amrinong, prenalterol)等,对扩张型心脏病的顽固性心衰,均能起到改善的作用。减轻心脏前后负荷的措施,如甲硫丙脯酸(Captopril)和某些钙离子拮抗剂如硝苯吡啶等均能改善患者的心功能。但是这些制剂是否能延长患者的寿命,则缺少大系列的对照研究。

心脏移植手术在不断改进技术方法,特别是应用环孢菌素(Cyclosporin)抑

制免疫性排异反应提高了成效率，八十年代以来，手术的例数呈直线上升，而手术的病例以扩张型心肌病患者为最多。当然，这种治疗方法的远期效果尚待证实，但近期效果优良，大多数患者心功能由ⅢⅣ级改进为ⅠⅡ级。但是对于我国来说它不实际，第一，供给心脏的来源缺乏。第二，维持应用环孢菌素，价格非常昂贵，难以大量开展。

三、扩张型心肌病的病毒，免疫机制学说

某些病毒性心肌炎可以反复发作，如柯萨奇B和埃柯病毒，已有不少文献报道某些患有病毒性心肌炎的病人在长期追查中演变为典型的扩张型心肌病，和在某些扩张性心肌病患者，以往有明确的证据曾患过病毒性心肌炎，因此，提出了病毒病因的学说。与对照组比较，扩张型心肌病患者中抗柯萨奇病毒B(6)，抗埃柯病毒的中和抗体滴度均增高也支持了病毒学说。但是在上述的病人中，心肌未能证实有抗原存在。另一方面，在某些患者中证实存在抗心肌抗体，心肌组织内存在结合性免疫球蛋白，以及在扩张型心肌病和心肌炎病人中存在抑制性T淋巴细胞功能(Ts)，并使B淋巴细胞功能出现障碍。一些研究者认为病毒感染可能是始动因素，而自家免疫是可能的发病机制。这种学说还有待更多的研究来丰富和证实它。

也要看到，如前所述扩张型心肌病是一组原因未明的以心脏扩大为共同表现的心肌病，它的病因和发病机制绝非单一的。即使将来能证实病毒和免疫机制是和某些扩张型心肌病人有关，甚至可以用某些诊断方法将这组病人从扩张性心肌病中划分出来成为一类特异的心肌疾病，但仍有大量的病人属于原因不明的扩张型心肌病患者。

肥厚型心肌病

肥厚型心肌病是以心肌具有非对称性的，不均匀的肥厚为特征的，原因不明的心脏病。它广泛分布于全世界，并没有特殊高发的地区，虽然在日本较多见一些，但这种现象被认为是人群接受检查的较广泛，因而被发现的病例也较多的缘故。

肥厚型心肌病可能是家族性的，它具有常染色体显性遗传的特征，发病或被发现的年龄常较早，大多数在20—30岁以前就出现症状，或儿童时期即已发病。但有一些病例是散发的，与遗传的关系不密切，发病的年龄也相对较晚。

一、病理

肥厚的心肌大多数累及室间隔，向左心室腔隆起，致使左心室腔狭窄，肥厚的部位则不规则，多数在室间隔的上部较突出，因此，过去曾称此病为“原发性肥厚性主动脉瓣下狭窄”，事实上肥厚的部位也可在室间隔的中部或心尖部。它多数是非对称性的，但少数也有向心性的肥厚。肥厚的程度也有很大差别，临床上常以室间隔厚度与左室后壁厚度之比 $\geq 1:3$ 做为肥厚性心肌病的诊断指标之一，病理所见室间隔的厚度可以较左室后壁高出3倍。左室的游离壁也可受累，这可能给诊断带来困难。

由于室间隔的肥厚，乳头常被推移变位，而使二尖瓣前叶发生关闭不全。

显微镜下检查的特征是在肥厚的心肌部位心肌纤维排列紊乱，向各个方向伸展。细胞核形态十分异常、巨大，在核的周围常有“光环”围绕，组织化学测定证实为严重的糖原堆积。这种改变是特异性的，虽然某些小儿的先天性心脏病患者也偶可发现心肌纤维排列紊乱，但紊乱的程度及广泛性均远小于本病。糖原堆积在核周也是特征性的。

二、病理生理

(一) 收缩期左室腔内梗阻——以前曾以为左心室腔由于被肥厚的心肌所充满，心腔接近消失，而称之为“闭塞性”肥厚型心肌病 (Obliterative hypertrophic cardiomyopathy)，后来逐步认识这种“闭塞”实际上只是发生在心腔的某部，一般以心室流出道较多见。其次，这种梗阻只存在于收缩期。通过心脏造影、超声心动图和心脏导管等检查，已有大量的证据说明部分病人（只是在有较明显的肥厚心肌突出于心腔中者）在收缩期心腔由于局部的梗阻而形成压力阶差，在左室流入道和心尖部的心腔是高压区，而流出道是低压区，如果在休息时收缩期两者压力差 ≥ 30 mmHg，则称之为存在心室腔内梗阻，压差愈大，标志着梗阻愈明显。

梗阻来自何处？开始，人们很自然地想到肥厚而又向左室流出道隆突的室间隔，在收缩时与左室壁相接近，形成了高度的狭窄区，从而造成室内的梗阻，但是进一步从超声心动图和心室造影的资料看，更多见的原因是由于在收缩期二尖瓣前叶向前移动而与肥厚的室间隔相接连，形成对流出道的梗阻。这称为二尖瓣前叶“收缩期前向位移” (Systolic anterior movement, SAM)。这种前向的移位一般认为是基于流体力学上的“射流效应” (Venturi effect)，即当流体（气体或液体）经过一个狭窄的通道时，如果流速很大则会对周围的流体具有吸力。一般化学实验室用的安装在水龙头上的吸引器就是根据这个原理应用的。当血液被心室压向已有狭窄的流出道时，流速产生吸力使二尖瓣前叶移向室隔形成梗阻，使流出道的压力降低，而流入道的压力则升高，造成压力阶差。为了克服室内的阻力，左室需要强力的收缩，流入道的压力更高，心肌出现代偿性的肥厚。

这种梗阻所形成的室内压力阶差不是一成不变，而是受许多因素的影响而变化的，主要的影响因素有：

1、心肌的收缩性——心肌的收缩力愈强则压力阶差愈大，例如洋地黄制剂，异丙肾上腺素等都可增强心肌的收缩性，增大压力差。反之如 β 受体阻断剂又则可减弱心肌的收缩性，使压力差减小。

2、后负荷大小——扩张动脉降低后负荷，使流出道的压力减低，增大压力差，例如硝普钠、硝酸甘油等血管扩张剂可使压力差增大，而升压药物反可使流出道的压力增高，迫使梗阻的部位张开，从而使压差减小。

(3) 前负荷大小——即心室内血容量的大小。硝酸甘油等小静脉扩张剂，或屏气试验屏气用力时，回心血量减少，使收缩期排血时间缩短，增大室内压差。反之增加前负荷的措施如下蹲时，回心血量增多，排血时间延长，保持阻塞部位扩张，压差即减少。

流出道梗阻是肥厚型心肌病最常见的一种类型，少数病例，室间隔肥厚，隆凸的部

位在中部，则可呈现左室中部的梗阻。此外，近年来发现不少病例室隔肥厚的部位在心尖部，心肌收缩的该部的心腔常闭锁，但对排血并不形成梗阻。

(二) 二尖瓣关闭不全——由于肥厚的心肌隆突，可影响前乳头肌移位，对部分二尖瓣前叶牵拉不紧，更由于收缩期二尖瓣前叶的前向移动，产生二尖瓣关闭不全。

(三) 心肌的舒张功能不全——肥厚性心肌病对心脏功能的影响，主要的还不是收缩功能异常，而更突出的是舒张不良。肥厚的异常心肌顺应性明显减低，室间隔固然如此，而左室的游离壁也存在一些散在的异常的肥厚心肌纤维，且有一些纤维病变，因此右室舒张不良，左室舒张期末压增高，左心房压力也相应的增高，左房扩大，排空，且较完全，室内的压力低，主动脉瓣较早的关闭。

三、临床表现和诊断性检查

(一) 症状

肥厚性心肌病的主要症状以气短为最多见，尤其是运动后气短。这是由于左室舒张功能不良，左房压力增高，肺血管压力上升，反射性的引起呼吸急促。运动时，症状更突出。和气短同时存在的还有乏力、心悸等症状。症状的出现，可以早在儿童时即有，但也可能直到老年时才发生，但大多数是在二、三十岁时出现，在小儿，由于述说不清，可以心衰为首发的表现。心前区闷痛也是常见的症状，但常不具有典型的心绞痛症状，且不能被硝酸甘油缓解。不少病人被发现心脏病是偶然性的，例如，家族成员中被诊断患有肥厚性心脏病而予以诊断检查，或常规体检时发现某种异常现象等。

(二) 体征

在体征方面以心前区收缩期杂音最为多见，这种杂音来自于室内的梗阻，其长短、响度可随不同条件而变化，如前所述，可以用一些诊断措施，使杂音的响度改变：

		心肌收缩力	前负荷	后负荷
杂音(室 内增强压 的差增 施大)	屏气试验(用力时)	—	↓↓	↓↓
	立位	—	↓	—
	洋地黄制剂	↑↑	—	—
	硝酸甘油	—	↓↓	↓
	异丙基肾上腺素	↑↑	↓	↓
	早搏后	↑↑	↑	↓↓
杂音(室 内减小压 弱差减 施减)	蹲下	—	↑	↑
	去甲肾上腺素	—	—	↑↑
	β受体阻断剂	↓↓	±	±

表三、各种临床措施改变杂音的响度及其机制

在杂音不明显的病人（休息时室内压差不大）应用屏气试验等措施可以使杂音出现，有利于诊断。

由于右房的增大和左室舒张末期压力的增高。心前区可以听到第四心音，有时也可以触及左房的搏动。

病人的自然转归，寿命长短在很大程度上取决于肥厚和造成梗阻的程度。出现心力衰竭（左心或右心），晕厥的预后不良。猝死是不太少见的，它的原因还不太清楚，急性循环功能障碍和室性心律失常估计是猝死的主要机制一项。用动态心电图检查的资料发现26%的病人有非持久性的室性心动过速，另外43%的病人有多源或成对的室早。对这类病人追踪观察，其年病死率为8%。

（三）心电图——约70%以上的肥厚性心肌病患者有心电图异常，因此，可作为过筛性检查之一。最常见的异常改变为左心室肥厚和ST—T改变。深而倒置的T波，有时很类似“冠状T”。当发现在较年青的患者中，应警惕肥厚性心肌病。房室传导阻滞和束支传导阻滞也是常见的。异常的Q波发生率据调查约为30—50%。大而深的Q波可出现在胸前左心室的导联上，但也可出现在任何肢体导联上。Q波的存在与否和梗阻的程度关系不大。产生Q波的机制也不很确切，异常的、排列紊乱的心肌、纤维化病变，心电图在室隔及左室中异常的传导途径，都可能产生异常Q波。

（四）超声心动图——是诊断肥厚性心肌病的最有力的检查方法，同时也是了解本病的病理生理性改变的重要手段。一般应用M型的超声心动图机即可得出主要的数据和指标，它的阳性所见主要有：

1、非对称性的增厚的室间隔，通常在室隔的上部。由于心室的游离壁也可能有一定程度的肥厚，一般以室间隔厚度：左室后壁厚度 ≥ 1.3 做为诊断肥厚性心肌病的标准。如果室间隔的也可以做为独立的诊断依据。

2、收缩期二尖瓣前叶向前移动（SAM）和肥厚的室间隔相接壤。这种前移开始于收缩期的前1/3末，在中1/3收缩期呈平台样和室间隔接触，形成流出道的狭窄，而在收缩期的后1/3时间退至原位。

3、在舒张早期二尖瓣开放，前叶再次接触室间隔，且在全部舒张期间二尖瓣前叶与室间隔的距离较正常人为小。

4、主动脉瓣在收缩期提前关闭。

5、等容舒张期时间延长（由收缩期末至二尖瓣开放），它反映了心室肌的顺应性减低。

其他的非重要的发现还有：二尖瓣增厚，E—F斜率降低和左房的增大。

除了诊断外，超声心动图还用于药物和手术治疗前后的对比观察来判断疗效。

（五）X线及心室造影检查——X线心脏相可见心脏轻度增大，以左室为主可见扩大。心室造影可以见到收缩期流出道狭窄及前移的二尖瓣前叶。在舒张期可见左心室腔狭小。由于室间隔的突向心室腔而使后者变形。肥厚的乳头肌及增厚的室间隔也可清楚地显示。

（六）心内膜心肌活检——做为诊断的手段，这项有创性的检查常是非必要的。活

检仅用于少数疑诊的病例，例如某些轻型肥厚型心肌病的患者，如与高血压病合并存在，一些超声心动图的诊断指标往往是十分明确的。活检应在左心室进行，在X线下，在室间隔不同部位钳取标本（一般不少于5块）如果见到典型的排列紊乱的心肌，和异常的巨大的核，诊断可以成立。

四、诊断和鉴别诊断

发现非对称性的室间隔肥厚是本病最重要的依据，在成年人应用室间隔厚度 ≥ 1.5 cm或室间隔厚度，左室后壁厚度 ≥ 1.3 的指标，其诊断的特异性常达90%以上。

需要注意的是，非对称性的室间隔肥厚可见于10%的儿童或某些心脏病人。具有长时间右心室负荷过重的病人如肺动脉狭窄、原发性肺动脉高压，室间隔可出现肥厚、且与左心室壁的厚度不成比例。某些高血压的病人也偶有室间隔肥厚的程度超过左室后壁者。冠心病患者如有心肌梗塞的病史，后壁可因出现梗死性变薄，或未受累的室间隔出现代偿性的增厚，都可以给人以室间隔肥厚的假象。

主动脉瓣狭窄是需要注意鉴别的疾病，它们产生的收缩期杂音可与本病混淆。心脏导管检查可发现左室腔和主动脉间有压力阶差，也容易导致误诊。但是这两种情况虽可见左心室肥厚，但室间隔异常的非对称性肥厚，却是罕见的。

二尖瓣前叶的收缩期前向移动还可见于某些心脏病如大动脉异位，局限性主动脉瓣下狭窄，糖原堆积性心脏病等。值得提出的还有二尖瓣脱垂综合征。它可以有二尖瓣关闭不全而出现响度很大的收缩期杂音，虽然某些试验性诊断方法象变换体位、屏气等可提供鉴别的参考，但二者的鉴别主要依靠超声心动图上二尖瓣不同方向的位移和室间隔的非对称性肥厚。

五、治疗

肥厚型心肌病的治疗目的有二，一是减轻症状，包括气短、心悸、心前区痛等由于血液动力学改变而引起的症状，以及心衰出现的症状。二是预防猝死。对于无症状，各种检查显示间隔的肥厚比较轻微，休息时没有明显的梗阻，以及没有晕厥等病史，也没有严重的心律失常的病人，可以追踪检查而不需特殊治疗。

（一）一般注意事项：

1、即使休息时没有明显梗阻的病人在运动后可以出现梗阻或使原有的梗阻加重，因而剧烈的体力活动应予避免。

2、使心脏前、后负荷降低的措施和药物也应注意慎用。这和其他心脏病，特别是出现心力衰竭的治疗是完全不同的。洋地黄剂加强心肌收缩性，利尿剂使血容量及心室容量减少，都可加重室内的梗阻。合并冠心病的患者，使用快速作用的制剂如硝酸甘油也应适量。

3、需要麻醉时，最好不用硬膜外麻醉，因为它使腹腔的血管床扩张，使心脏前、后负荷都减小。

4、在有心腔内梗阻的病人，和心瓣膜病一样是感染性心内膜炎发生的温床，因此，在手术前后，包括拔牙都应使用抗生素以预防感染性心内膜炎。

(二) β 受体阻断剂的应用——自六十年代中期开始用于肥厚型心肌病的治疗。急性的静脉用药。血液流体力学检查证实心得安可以降低心室内的压力阶差, 并可使硝酸甘油, 屏气等诱发梗阻的试验缓解或抵消其作用。初期的报告认为长期口服的病人可以减轻气短、心前区痛症状。但以后的报告对长期应用的效果有不同的意见。某些报告认为初期病情有所缓解的心脏病人, 以后约 $1/3$ 到 $1/2$ 的人有复发。但以后又有人进行长时期的口服心得安治疗的观察他们给予的心得安用量很大, 平均达每人 $462\text{mg}/\text{日}$, 在22例中每一病例的症状均有改善, 82%的病人, 心脏代偿功能能维持在 II 级或以下 (纽约心脏病学会分级), 他们认为以往给药按 $2\text{mg}/\text{每公斤体重}/\text{日}$ 的剂量是不够的。目前多数人认为如给予心得安治疗应予以足量, 俾能完全阻断 β 受体。为了避免不能耐受他们先由 $120-160\text{mg}/\text{日}$ 开始并逐步增加剂量达 $320-460\text{mg}/\text{日}$ 。第二, 他们认为治疗应当是长时期的, 不经过两年以上的治疗, 很难经过相比看出它的有益效果。 β 受体阻断剂在我国应用的剂量, 一般均较小, 常用心得安 $30\text{mg}-60\text{mg}/\text{日}$, 从理论上讲是达不到完全阻断 β 受体的。该药在开始服用时, 常可使心率明显减低, 但可逐步增加剂量。

心得安是否能防治心律失常? 多数报告认为对于快速性室上性心律失常的预防, 心得安有较好的效果, 这种心律失常有时是晕厥的原因之一。但是对于室性异位心律和猝死的预防效果, 则意见分歧, 多数人认为效果不够满意, 而需要加用另一种抗室性心律失常有效的药物。

(三) 钙通道阻断剂的应用——七十年代中以来不少报告用钙通道阻断剂治疗肥厚型心肌病, 它的理论根据是钙通道阻断剂减少钙离子进入心肌细胞及其他血管平滑肌细胞, 使肥厚心肌的过张收缩减小。Rosing等应用静脉注射的异搏停后室内压力阶差由原有的 94mmHg 降为 40mmHg , 在随后的口服治疗下, 病人的运动耐受量提高了, 心脏大小、心电图上QRS高度均有下降, Kaitenbach等对50例肥厚型心肌病患者用异搏停治疗, 平均47个月, 结果是症状进步的占74%, 50例心电图QRS波振幅均降低, 70%的病例心脏缩小, 疗效在治疗后两年达到高峰。并且在继续观察的两年中能够维持。肥厚的心肌不论是室间隔或左室壁厚度均有所减低, 但1.3:1的比例仍存在。有4例曾因某些原因停止治疗一年多, 复查结果证实原已减低的指标又恢复到原有水平。经治疗的病人中年死亡率为1%, 均死于猝死。

国外应用异搏停的剂量: 一般为 $480\text{mg}/\text{日}$ 开始, 逐步增至 $640\text{mg}/\text{日}$, 维持量为 $320\text{mg}/\text{日}$, 少量的资料似可以说明异搏停血浓度维持较高者, 治疗效果也较好。国内的治疗用量均大大低于上述水平。

异搏停治疗也可以出现严重的并发症需加以警惕, Rosting对120例治疗病人中报告有以下严重情况:

- | | |
|-----------------|-----|
| (1) 窦性停搏 | 2 例 |
| (2) 二度 A—V 传导阻滞 | 5 例 |
| (3) 较重的体位性低血压 | 3 例 |
| (4) 猝死 | 3 例 |

异搏停可以由于抑制窦房结功能, 降低心肌收缩力和扩张周围血管等作用, 使血压

降低，在少数病例其综合作用可一时性地使室内压力阶差增高，左室舒张末期压力增高，出现肺水肿。Rosing的120例中有8例出现肺水肿，其中3例抢救无效死亡。治疗应从较小的剂量开始，也不要过猛地增加剂量。

近年已有一些应用硝苯吡啶治疗肥厚型心肌病的报道，由于观察期尚不够长，还不好和异搏停相比较。硝苯吡啶可使血压降低，应充分警惕注意。

心律失常的治疗—— β 受体阻断剂及钙通道阻断剂对于防止室上性的快速心律失常是有效的。但对于严重的室性心律失常、猝死则效果不肯定。Maron等报告肥厚型心肌病而有室性心动过速发作史者，年死亡率约为8%。对这类病人合并服用抗室性心律失常的药物是有益的。西欧一些国家多主张服用乙胺碘呋酮，该药疗效高，因偶然原因漏服或中断两三天，也不会影响效果。异搏定如与乙胺碘呋酮合用易引起严重的窦缓，可用硝苯吡啶代替异搏停或 β 受体阻断剂与乙胺碘呋酮合用。其他如心律平，双异丙吡胺、氟卡胺等均可应用。

（四）心力衰竭的治疗——要仔细分析病人的情况，如心室腔扩张而室内梗阻不明显者，经典的洋地黄制剂、利尿剂仍有其应用价值。但如果室内有明显的梗阻，左房、肺动脉压力均高者，洋地黄及利尿剂非但无效，且常可以加重衰竭。 β 受体阻断剂 α 受体兴奋剂可是较合理的治疗。

（五）手术治疗——是否可以把肥厚的部分心肌切除，从而消除或改善梗阻，改善症状及预后呢？经过许多实践，现在比较一般的看法是只有少部分严重梗阻的病人，手术才是必要的。手术的指征是：（1）虽然经过正规的药物治疗，症状仍然严重或加重，心脏代偿功能属于Ⅱ或Ⅳ级。（2）梗阻属于较严重的，室内压阶差大于50mmHg。Morrow等的手术方法已被大多数人接受，它切除部分肥厚的心肌组织，并切割下余的肥厚部分，从追查的病例来看，80—90%症状改善，室内压差减低。手术的死亡率为9%。追查至5年的病人中，原症状已改善的病人中12%又有反复。术后病人年死亡率为1.3—1.8%，其中半数为猝死。现在还缺少严格的对比来说明手术的长期疗效是否优于药物治疗，但是按上述手术适应症来选择病人，从已有的文献报告来看，手术治疗的值是应予以肯定的。

限制型心肌病心内膜心肌纤维化

在三种类型的原因不明的心肌病中，限制型心肌病是最罕见的。它的病理生理特征是心脏的舒张功能严重受到限制。而收缩功能则保持正常或仅轻度受损，在特异性心肌疾病中，淀粉样变心脏病被认为是具有代表性的限制型心肌疾病。而在原发性心肌病中则推心内膜心肌纤维化。

心内膜心肌纤维化

一、病理——心内膜心肌纤维化是该病的晚期，它的心室心内膜为一层很厚的纤维组织所覆盖，增厚的心内膜可厚达4—5mm，它几乎充满了心室腔，而心室的流出道多不被侵犯，引起心尖部及流入道接近闭锁。这层纤维组织同时向心肌内延伸，但一般仅限

于心肌层的内 $1/3$ 。在纤维化心内膜上常有厚度不同的血栓形成,进一步引起心腔的狭小。房室瓣,包括乳头肌及腱索常为纤维组织所侵犯,出现严重的二尖瓣或/和三尖瓣关闭不全,左、右房扩大。约50—60%病例双心室腔均受累,下余的仅累及一侧心室,除个别报道外,左室受累的较右室的为多见。

二、流行病学——据早年的报告,心内膜心肌纤维化发生在非洲一些国家,其后则在印度、巴西等热带地区也发现了该病。因而被称为“热带型”。它往往具有地区流行的特点,如尼日利亚、乌干达本病发病率很高,占死于心力衰竭病例的10—14%。在尼日利亚,本病多发生在森林、多雨的地区,在印度发生的病例多在该国的南部。

另一组报告则最早称为“吕弗勒氏心内膜炎”,被认为发生于温带,病例多为散发的。它和“热带型”的虽然在年龄、性别,栓塞和一些临床表现上有所不同外,到晚期的临床和病理所见则完全一样。目前认为这两种类型实在是一种疾病的不同类型。

三、临床表现

两种临床类型在临床表现上有些不同,如表内所列,温带型病人发病的年龄较晚,均为成年人,多数在三十岁上下,男性居多,而热带型则发病较早,多为青少年,性别差异不大,到了疾病的晚期,临床表现则为全身的阻性充血(双室型和右室型)和肺充血(左室型的初期),病人有重度的呼吸困难、水肿、肝大、腹水,临床上与缩窄性心包炎十分相似。部分病人可有腮腺肿大、突眼、眼周围肿胀等。温带型的病例,半数的发病时为活动期,多有发热,嗜伊红细胞增多,全身性表现如淋巴结肿大、脾大、脑血管病变等多见,亦称之为“高嗜伊红细胞综合征”。在此时期心内膜心肌受累的表现尚不十分突出和被全身的症状所掩盖。但当病程逐渐转为慢性,限制性心肌病的表现愈明显。由于心房的扩大,房颤是常见的。

表四：两种类型临床表现比较

温 带 型 (吕弗勒氏心肌炎)	热 带 型 (原称心内膜心肌纤维化)
年龄	20—40
性别	8—30
嗜伊红细胞	男性较多
病期	显著且持续
发热史	部分病例有,细胞数量不太大
淋巴结肿大	均为晚期病例
脾大	少见
栓塞	少见
受累心室	双心室
	双心室约60%
	左心室约25—30%
	右心室约10—15%