

马沛然 主编

小儿心肌病

725.4

R725.4
4
5

小儿心肌病

马沛然 主编

杨亚超 审阅

编 著

马沛然 孔祥和

尹洪臣 赵志毅 曲声赞

1002/01

人民卫生出版社

小儿心肌病

马沛然 主编

人民卫生出版社出版

(北京市崇文区天坛西里10号)

人民卫生出版社印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米32开本 6 $\frac{3}{4}$ 印张 136千字

1982年6月第1版第1次印刷

印数：1—17,400

统一书号：14048·4174 定价：0.67元

前 言

小儿心肌病是比较常见的疾病，国内这方面资料不多。因此，我们将国内外有关材料以及我们在工作中的体会和积累的资料编写成此书。此书内容主要从临床实用出发；与临床关系较少的纯理论问题，如心肌代谢等未编写在内。由于我们业务水平有限，错误之处在所难免，请读者批评指正。

本书插图由张伟、朱丽群同志绘制，特此致谢。

编 者

于山东省人民医院小儿科

1980年6月

目 录

第一章	总论·····	1
第二章	原发性心肌病·····	6
第三章	病毒性心肌炎·····	29
第四章	细菌性心肌炎·····	49
第五章	克山病(地方性心肌病)·····	66
第六章	结缔组织病所致的心肌病·····	97
第七章	遗传性家族性神经肌肉疾病所致的心肌 病·····	113
第八章	血液病、肿瘤引起的心肌病·····	127
第九章	内分泌、代谢、营养、微量元素、药物对 心肌的影响·····	144
第十章	治疗·····	158
附录一	13省、自治区正常小儿心电图18,708份分 析及小儿心脏肥大判定标准·····	174
附录二	健康儿童 112 例超声心动图统计分析·····	184
附录三	克山病(地方性心肌病)诊断、病区划定、 疗效判定指标·····	189
附录四	病毒性心肌炎诊断依据参考·····	192

第一章 总 论

临床上对心肌病的认识由来已久,1880年在德国已知道喝啤酒过多可引起心肌病。1899年 Fiedler 报告 4 例间质性心肌炎。1940年 Saphir 提出心肌炎的诊断。1950年 Herry 讨论心肌功能障碍的临床意义。1956年 Cincinnati 等描述某些心肌病病理解剖改变。1957年 Brigden, 1958年 Mathingly 分别描述了心肌病病理改变与临床关系。1961年 Goodwin 描述 66 例心肌病患者的临床表现。Harvey 讨论心肌病的听诊发现。Fowler 描述解剖证实原发性心肌病患者病史情况。1967年世界卫生组织召开第四次心肌病会议,对原因不明的心肌病称为原发性心肌肥大症。

1958年 Mathingly 给心肌病的定义是:疾病主要侵犯心脏肌肉,而不侵犯或极少侵犯心脏其他组织,如心内膜、冠状动脉、心包膜,不是继发于肺动脉高压、高血压者。先天性心脏病、风湿性心脏病、冠心病、心包炎、肺心病、高血压等疾病虽亦影响心肌,但其主要病变不在心肌,不属于心肌病范畴。上述是心肌病广义的概念,即包括心肌炎和心肌变性。狭义的心肌病是指心肌变性,不包括心肌的炎症。从病理上来看,以心肌间质的炎症细胞浸润为主的称心肌炎,以心肌实质细胞变性肥大、纤维化、坏死、出血、疤痕为主的称心肌病。从临床上来看,以病毒和细菌感染,以及风湿病引起的心肌病变称为心肌炎,其他原因如内分泌紊乱、代谢障碍、中毒等引起的心肌病变称心肌病。但临床上和病理上有时不一致,如白喉引起的心肌改变,从病理上看其改

变符合心肌病，但从临床上看系由于细菌毒素所致，称白喉心肌炎。此外，腺病毒肺炎有心肌改变，有些是由于腺病毒直接侵入心肌应称为心肌炎，有些是由于缺氧、毒素刺激等因素引起应称为心肌病，但这在临床上很难区分，故一概称之为心肌炎。因此，心肌炎与心肌病很难截然区分，一般按临床习惯使用。

1899年 Fiedler 报告 4 例突然起病，心脏功能不全，病理上以心肌间质有炎症细胞浸润为主，称急性间质性心肌炎，后有人称之为 Fiedler 心肌炎或特发性心肌炎。1901年 Zappinger 报告 3 岁小儿的病例。1906年 Forsen 详细描述小儿病例的临床与病理。1929年 Scott 命名为孤立性心肌炎，其特点是：(1)临床上找不到引起心肌损害的原因；(2)病理学上心内膜、心外膜均无异常，病变局限于心肌。1931年 Simon 报告慢性病例称为慢性孤立性心肌炎，其病程发展可持续数月或数年。其后也有小儿慢性病例报告。慢性病例，病理上以弥漫性心肌纤维化为主。近年来，急性病例从临床与病理来看与病毒性心肌炎一致。1963年大部芳朗等认为 Fiedler 心肌炎中至少一部分是病毒感染所引起，因此不再认为 Fiedler 心肌炎、特发性心肌炎、孤立性心肌炎是一个独立疾病，不再使用此诊断名称。

心肌病甚为常见，因各个系统的疾病均可影响心肌。特别是小儿，由于其代偿能力差，心肌尤易受累。如支气管肺炎在成人很少影响心肌，但小儿影响心肌的机会很多。有很多心肌病临床上无心肌受累的表现，但病理检查心肌有病变，即亚临床型。总的说来，病理检查心肌有病变的多于有心电图改变的，有心电图改变的多于有心肌病临床表现的。因此，在儿科临床工作中，应经常考虑心肌是否受累。

心肌病命名国外也很不一致，曾被称为非肿瘤性、非炎症性心肌病、原发性心肌肥厚、非冠状血管性心肌病及原发性心室肥厚等名称。心肌病的分类很不统一，一般分为原发性心肌病与继发性心肌病。Harvey 曾提出病变主要侵犯心肌者为原发性心肌病，此定义概念不清，与心肌病的定义相混淆，多数学者均不用此定义。目前一般以原因不明，病变主要局限于心肌的称原发性心肌病，心肌病的原因明确或为全身病变的一部分者称为继发性心肌病。1971 年 Fowler 提出为了使分类明确，原发性心肌病应改为特发性心肌病（特发性可理解为虽病因未明，但承认是同一病因引起的一个独立疾病）。但原发性心肌病未必是同一病因引起的，相反，很可能是多种不同病因所引起。特发性心肌病易于和早已不用的特发性心肌炎（即 Fiedler 心肌炎）相混淆，所以我们认为仍以原发性心肌病命名为妥。

心肌病的分类，由于从病理、病理生理、病因、临床等不同角度考虑，而有不同的分类方法。我们主要参照 1973 年 Fowler，1977 年 Cartwell，1978 年 Kaltenbach，1979 年 Parisi，Arthory 所提出心肌病的分类，结合小儿特点，制订以下分类意见。

一、原发性心肌病

（一）充血性心肌病 （1）家族性，（2）非家族性。

（二）肥厚性心肌病 （1）家族性，（2）非家族性。

（三）梗阻性心肌病 （1）家族性，（2）非家族性。

（四）限制性心肌病

二、继发性心肌病

（一）感染性心肌炎

1. 病毒性心肌炎

2. 细菌性心肌炎
3. 螺旋体性心肌炎
4. 立克次体性心肌炎
5. 寄生虫性心肌炎

(二) 结缔组织病引起的心肌炎，如风湿病、类风湿病、系统性红斑狼疮、硬皮病、皮炎等

(三) 克山病（地方性心肌病）

(四) 内分泌、代谢性疾病的心肌病变

1. 甲状腺功能亢进引起的心肌病变
2. 甲状腺功能低下引起的心肌病变
3. 嗜铬细胞瘤引起的心肌病变
4. 血红蛋白沉积病引起的心肌病变
5. 糖原累积病的心肌病变
6. 尿毒症引起的心肌病变
7. 粘多糖病引起的心肌病变

(五) 营养不良引起的心肌病

1. 脚气病（维生素 B₁ 缺乏）引起的心肌病
2. 维生素 C 缺乏引起的心肌病
3. 营养不良症引起的心肌病

(六) 神经肌肉疾病的心肌病变

1. 进行性肌营养不良的心肌病变
2. 面肩肱性肌萎缩的心肌病变
3. 肢带型肌肉萎缩的心肌病变
4. 肌强直性肌萎缩的心肌病变
5. 弗里特利氏共济失调

(七) 血液病引起的心肌病

1. 贫血性心肌病

2. 白血病心肌浸润

3. 淋巴肉瘤、淋巴瘤心肌浸润

(八) 心脏肿瘤原发和继发心肌肿瘤

(九) 中毒性心肌病

1. 一氧化碳、亚硝酸盐中毒等

2. 重金属中毒影响心肌，如铅、砷、钴、铁等

3. 微量元素对心肌的影响，如硒、钡、钼等

4. 药物对心肌的影响，如吐根素、毛地黄等

5. 物理、X线对心肌的影响

(十) 其他继发性心肌病，如淀粉样变性的心肌病，肉芽肿性心肌病，胰腺囊样性变的心肌病等

本书以后各章将介绍儿科常见的各种心肌病。有的学者将心内膜弹力纤维增生症亦列于心肌病中叙述，我们认为其主要病变在心内膜，因此未列入心肌病。

近年来，由于病毒分离、免疫功能检查、酶学检查、心血管造影、超声心动图、心电向量、左心功能检查、 γ -闪烁照相、心肌能量转换、心肌活检、电镜检查以及心肌亚微结构研究等广泛开展，对心肌病的病因、病理、病理生理、临床表现、诊断和治疗等方面的研究都有很大进展，对其中与临床密切有关的问题将在以下各章分别介绍。

(马沛然)

第二章 原发性心肌病

【概述】 原发性心肌病是一种原因不明、病变局限于心肌的疾病，病变进展缓慢，心脏增大，最后心功能不全。成人多见，小儿较少见，但近年来有增多趋势。1965年 Segal 认为原发性心肌病发病数三倍于继发性心肌病，但根据我们观察，原发性心肌病显著少于继发性的。克山病虽亦为一种原因不明的心肌病，但由于有地方性，因此不属于原发性心肌病。原发性心肌病不是一种疾病，而是不同原因引起而有相似表现的一类疾病。至今命名分类仍较混乱。国内成人病例报告较多，上海第一医学院曾报告 74 例，小儿病例报告较少。我们在 1977~1979 三年中见有 16 例，最小年龄为 1 岁 10 个月，国外报告最小的初生即有症状。

【分类】 目前多以病理生理改变为分类根据，将原发性心肌病分为以下三型：

1. 充血型心肌病 (congestive cardiomyopathy, 简称 COCM)；

2. 肥厚性心肌病 (hypertrophic obstructive cardiomyopathy, 简称 HOCM)。又分为：(1)对称性肥厚性心肌病，(2)非对称性肥厚性心肌病；

3. 限制型心肌病 (restrictive-obliterative cardiomyopathy, 简称 ROCM)。

上述三种根据是否有家族史，再分为家族性与非家族性。

其中肥厚型心肌病命名与分类最为混乱。有的根据其肥厚是否对称分类，如左右室均肥厚称为对称性，左室肥厚而

右室不肥厚者称非对称性。有的根据流出道是否狭窄分为梗阻型心肌病和非梗阻型心肌病。一般对称性多数为非梗阻型，不对称性多数为梗阻型，但也有左室与室间隔肥厚，右室不肥厚而左室流出道不狭窄的，即只有不对称而并不梗阻。有的将梗阻型原发性心肌病称为特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄 (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis, 简称 IHSS)，其特点是主动脉瓣下有肥厚的肌肉而引起狭窄，室间隔特别厚，突入到左室腔内，表现为流出道阻塞。1978 年 Katenbach 指出正常人左室舒张末期容量 (LVEDV) 为 100 毫升/1.73 米²，喷血指数 (EF) 为 70%；充血型心肌病患者的 LVEDV 为 250 毫升/1.73 米²，EF = 30%；肥厚型心肌病患者的 LVEDV 为 90 毫升/1.73 米²，EF = 85%；限制型心肌病患者的 LVEDV 为 150 毫升/1.73 米²，EF = 40%。此三型的解剖与功能特点如图 2-1。

我们认为肥厚型心肌病与梗阻型心肌病其临床表现、X 线改变、超声心动图均有不同之处，因此根据其临床与病理生理改变，将原发性心肌病分为 4 型：(1)充血型心肌病；(2)肥厚型心肌病；(3)梗阻型心肌病；(4)限制型心肌病。

【病因】 原发性心肌病虽病因至今未明，但多数学者认为可能与以下三因素有关。

1. 遗传因素 有些原发性心肌病有遗传因素，但由于有些轻型病例可无临床表现，尤其在儿童和青少年时期。故发现一个原发性心肌病病例，必须对其家属进行家系调查，可发现很多轻型病例，其中很多是儿童。这些轻型病例只有通过详细病史、查体、X 线和心功能检查才能确诊。国外这种报告较多，1970 年 Shabetal 研究一个家系，其遗传关系如图 2-2。

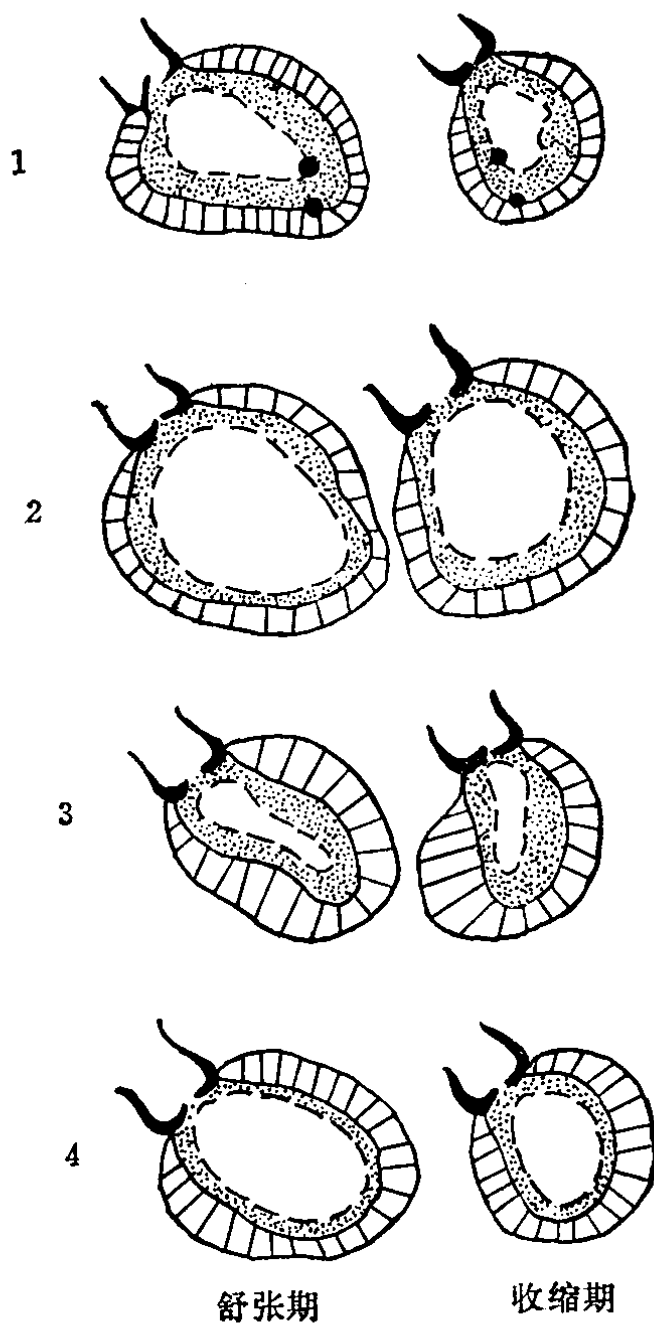


图 2-1 原发性心肌病左室形态和功能模式图

1. 正常左心室 左室舒张末容量100毫升/1.73米²，喷血指数70%，左室肌肉容量150毫升/1.73米² 2. 充血性心肌病 左室舒张末容量250毫升/1.73米²，喷血指数30%，左室肌肉容量250毫升/1.73米² 3. 肥厚性心肌病 左室舒张末容量90毫升/1.73米²，喷血指数85%，左室肌肉容量205毫升/1.73米² 4. 梗阻性心肌病 左室舒张末容量150毫升/1.73米²，喷血指数40%，左室肌肉容量170毫升/1.73米²

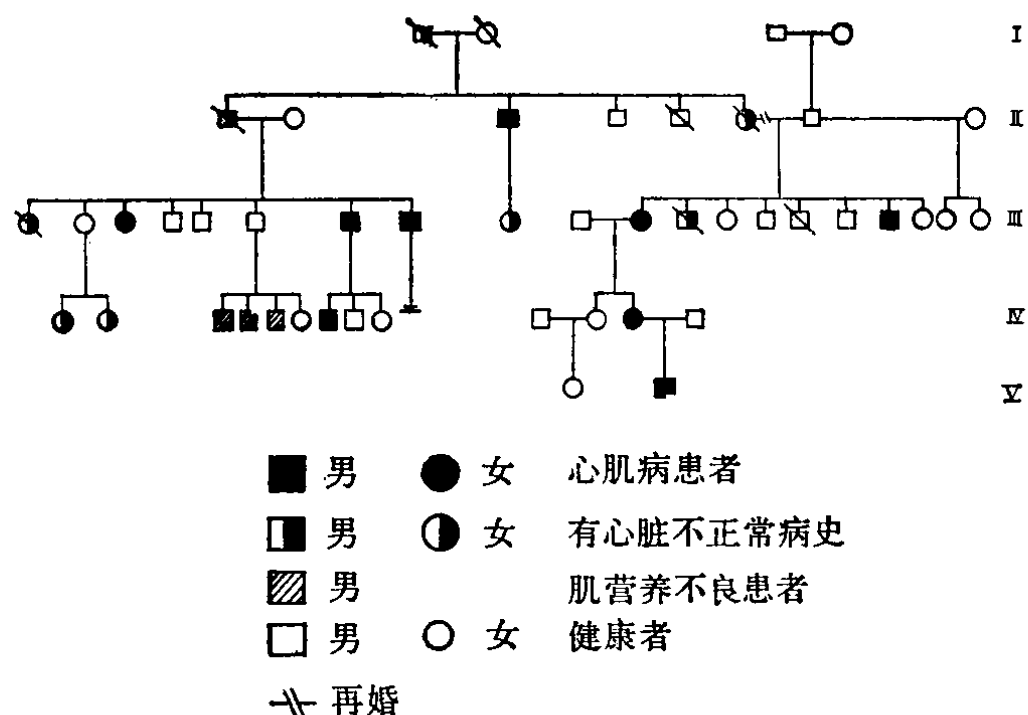


图 2-2 肥厚梗阻性心肌病家系调查

我们曾见一例原发性心肌病，韩××，女性，10岁。临床无症状，其心电图显示左室大（如图2-3）、X线检查亦显示左室大（如图2-4）。对其全家进行详细检查，发现其父和兄的心电图和X线亦显示左室大；对其父和患儿本人作染色体检查，未见异常。其家系发病关系见图2-5，韩××的染色体检查结果见图2-6。

梗阻型心肌病有家族史的较多，肥厚而不梗阻的亦可有家族史，充血型心肌病有家族史的很少。临床上肥厚型和梗阻型可在同一家族中发生，表示并非二种疾病而作为一种疾病的不同表现。Karni介绍了11个家族中47人有心肌病，他强调一家中心肌病并不一定是一种类型，但充血型心肌病不发生在肥厚型患者的家中，男性传给男性者很少见。有人认为肥厚型心肌病是常染色体显性遗传。

2. 免疫因素 心肌是一个多种抗原综合体，心肌抗原可

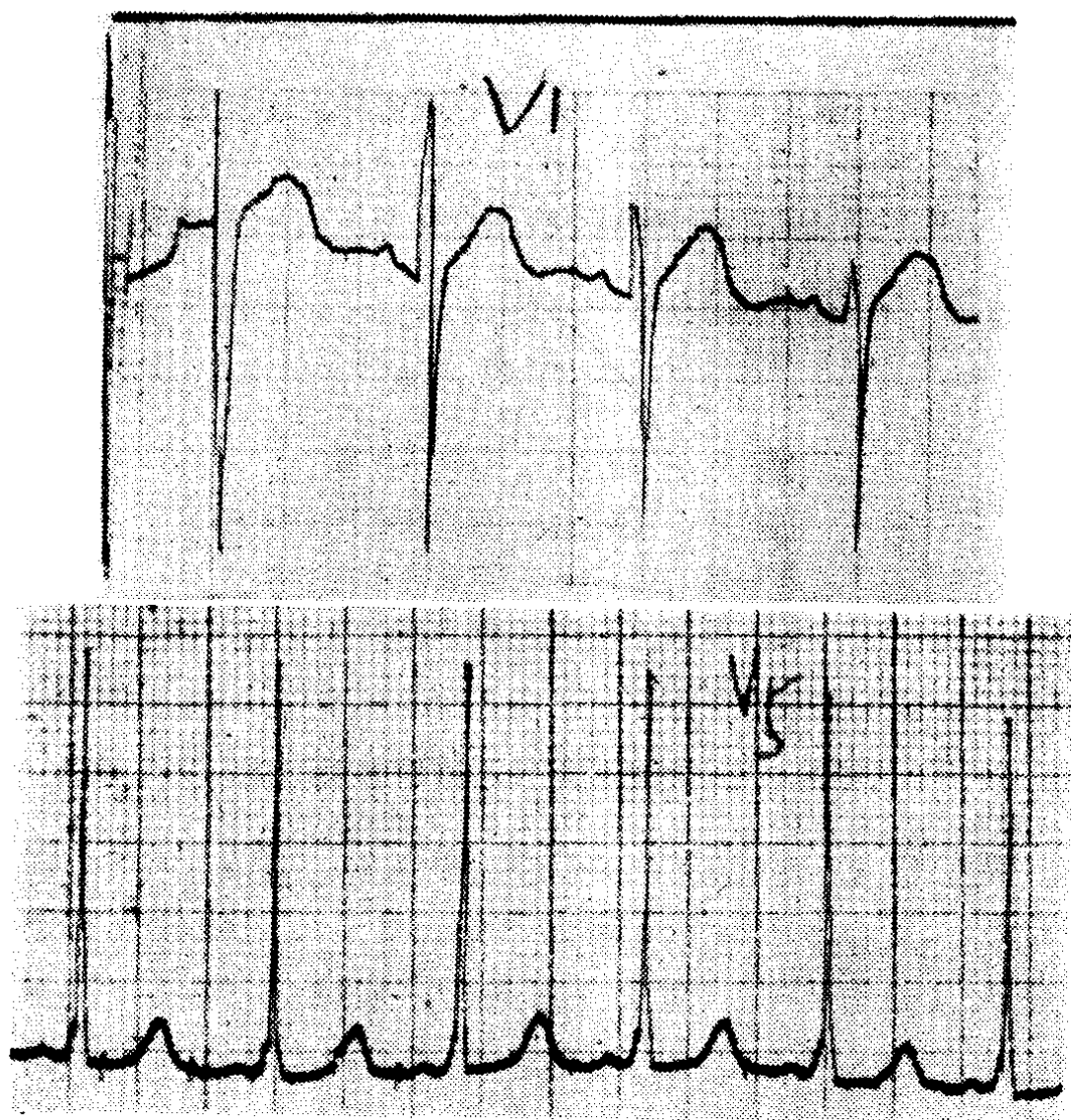


图 2-3 原发性心肌病的心电图改变

患儿韩××，女，10岁，其父兄均为原发性肌原性心肌病

分为器官特异性(只对心肌纤维)、组织特异性(心肌和骨骼肌)及其他器官、组织共同抗原。有的心肌抗原与甲种溶血性链球菌的细胞壁、细胞壁提取物及细胞膜有交叉免疫反应。有的学者认为原发性心肌病与免疫机制有关。1965年 Sanders 发现 9 例原发性心肌病患者的心肌中 5 例有丙种球蛋白，免疫荧光染色阳性；对照组 16 例中只有 2 例阳性，且均为弱阳性。1974 年 Das 用直接荧光法发现心肌组织中有



图 2-4 原发性心肌病的 X 线改变
患儿韩 × ×，女、10 岁，其父兄均有原发性心肌病

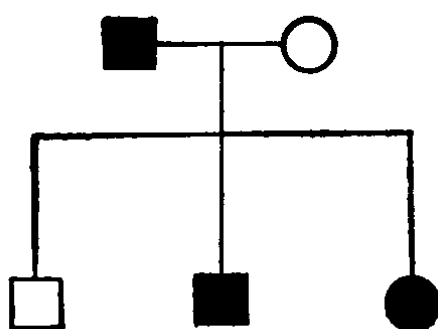
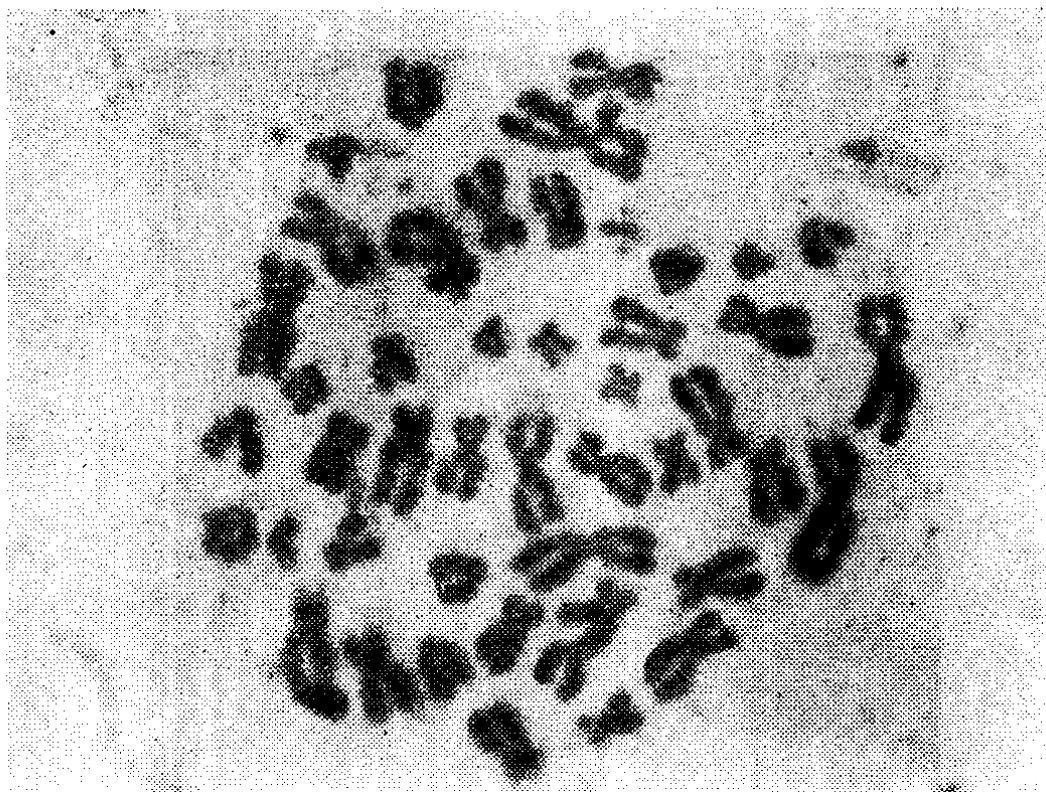


图 2-5 原发性心肌病之家系调查

患儿韩 × ×、女性、10 岁，
经检查为原发性肥厚性心肌
病，其父与兄经检查均为原
发性肥厚性心肌病



A. 染色体检查



B. 核型分析

图 2-6 原发性心肌病的染色体检查

患儿韩××，女性，10岁，其父、兄均为原发性心肌病