

原发性心肌病

PRIMARY CARDIOMYOPATHY

林仰唐 石平 编著
陕西科学技术出版社

原发性心肌病

林仰唐 石 平 编著

陕西科学技术出版社

原发性心肌病

林仰唐 石平 编著

陕西科学技术出版社出版

(西安北大街131号)

陕西省新华书店发行 西安新华印刷厂印刷

787×1092毫米 32开本 4.375印张 90千字

1986年8月第1版 1986年8月第1次印刷

印数: 1—4,000

统一书号: 14202·156 定价: 0.90元

前 言

早在十九世纪六十年代就有关于心肌病的报导，但其一直被认为是一种少见的疾病。近十年来，随着诊断技术的进展，对心肌病的认识和检出率逐年提高。目前心肌病已成为临床常见的心脏病之一。

原发性心肌病，由于原因未明，加之起病隐袭，症状不典型，常易漏诊和误诊，且易发生猝死。因此掌握本病的诊断、鉴别诊断及防治实为重要。我们按照1980年世界卫生组织专题小组提出的心肌病分类方案，收集了国内外有关资料，结合我们的临床体会汇成一册。旨在专题讨论原因未明的心肌病，因我国沿用“原发性心肌病”，故仍以此定名。

由于我们经验不足，水平所限，本书编写中的缺点乃至错误在所难免。我们诚恳接受读者批评、指正。

林仰唐 石 平

于西安 1983、10、20

目 录

前 言

第一章 概况	(1)
--------	-----

第二章 发病情况与群防群治	(5)
---------------	-----

第一节 发病情况	(5)
----------	-----

第二节 群防群治、认真做好普查工作	(12)
-------------------	------

第三章 发病原因	(15)
----------	------

第四章 分型	(21)
--------	------

第五章 诊断与鉴别诊断	(28)
-------------	------

第一节 诊断要点	(28)
----------	------

第二节 诊断标准	(29)
----------	------

第三节 鉴别诊断	(30)
----------	------

第六章 扩张型心肌病	(35)
------------	------

第一节 病理解剖学改变及病理组织学改变	(35)
---------------------	------

第二节 病理生理学改变	(39)
-------------	------

第三节 临床表现	(40)
----------	------

第四节 器械检查	(43)
----------	------

第五节 诊断与鉴别诊断	(47)
-------------	------

第六节 治疗	(50)
--------	------

第七节 预后	(67)
--------	------

第七章 肥厚型心肌病	(69)
------------	------

第一节 肥厚型梗阻性心肌病	(69)
---------------	------

一、病理解剖学及病理组织学改变·····	(70)
二、病理生理学改变·····	(73)
三、临床表现·····	(75)
四、器械检查·····	(84)
五、诊断与鉴别诊断·····	(99)
六、治疗·····	(104)
七、预后·····	(108)
第二节 肥厚型非梗阻性心肌病·····	(109)
一、临床表现·····	(110)
二、器械检查·····	(111)
三、诊断与鉴别诊断·····	(111)
四、治疗·····	(112)
五、预后·····	(113)
第八章 限制型心肌病·····	(114)
第一节 病理解剖学及病理组织学改变·····	(115)
第二节 病理生理学改变·····	(115)
第三节 临床表现·····	(116)
第四节 器械检查·····	(117)
第五节 诊断与鉴别诊断·····	(121)
第六节 治疗·····	(124)
第七节 预后·····	(125)
主要参考文献·····	(127)

第一章

概 况

心肌病系指不是由于心脏瓣膜病变、冠状动脉硬化、先天畸形、体循环或肺循环高压等引起的，其病变主要是在心肌的一类心脏病。

本病虽早在1869年已有报导，1891年krenl氏用“特发性心肌病”的名称作了报告，1931年 Morawity 氏已将心肌病分为急性心肌炎和慢性心肌病。但一直到本世纪五十年代以前，临床上仍很少提到心肌病。随着诊断技术的进展，逐渐认识到临床上除常见的风湿性心瓣膜病、冠心病、高血压病、肺原性心脏病、先天性心脏病等病因较明确的心脏病外，确有一类临床有心脏病症状、心脏增大、可发生心力衰竭、心律失常及栓塞现象，以心肌变性、纤维化、肥厚为主的心脏病，即心肌病。近十多年来，心肌病逐渐受到国内外学者的广泛重视和研究。

对于心肌病的命名和分类一向不够明确，随着对心肌病认识的不断加深，不同国家和地区、不同学者，甚至同一学者在不同时期所提出的命名方案都不一致。近十多年来，将心肌病分为原发性心肌病（原因未明的心肌病）和继发性心肌病（特异性的心肌病）两大类。

原发性心肌病是一组独立存在的疾病。其致病因素目前尚不明确。应用名称亦非常混乱，过去文献中曾称之为“特发性心脏肥大”、“特发性心脏扩大症”、“原因不明心脏肥大”、“隐发性心脏病变”、“家族性心脏增大症”、“原因不明退行性心肌病”、“非冠状动脉性心脏病变”等。目前美国多用“原发性心肌病” (primary cardiomyopathy) 或“特发性心肌病” (Idiopathic Cardiomyopathy)，英国则多用“特发性心肌病”，苏联称之为“原发性特发性心肌病” (Первичная Идиопатическая Кардиомиопатия)，日本从1970年起统一应用“特发性心肌病” (特发性心筋症)，我国则多用“原发性心肌病”。

继发性心肌病亦称特异性心肌病。是发生在一些全身性疾病中的心肌病或为全身性疾病的一个组成部分。

1980年世界卫生组织在巴黎召集包括Goodwin氏在内的世界著名心脏病学家集会，拟定的有关心肌病的定义及分类报告指出，心肌病是指原因不明的心肌疾病，分为扩张型心肌病 (Dilated Cardiomyopathy)、肥厚型心肌病 (Hypertrophic Cardiomyopathy) 和限制型心肌病 (Restrictive Cardiomyopathy)。特异性心肌病是指由已知原因引起的心肌疾病或伴随于其他系统疾病者，谓之。

特异性心肌病可分为：

1. 感染性：病毒性心肌炎，例如柯萨奇病毒。立克次体性心肌炎，例如柯克斯氏立克次体属。细菌性心肌炎，例如葡萄球菌。霉菌性心肌炎，例如曲霉属。原虫性心肌炎，例如南美洲锥虫病。原生动物性，例如丝虫。

2. 代谢性心肌病：内分泌系统疾病：如甲状腺毒症，

甲状腺机能减退症，肾上腺皮质功能不全，嗜铬细胞瘤，肢端肥大症等引起的心肌病。

家族性贮积疾病及浸润，如血色病、糖原贮积疾病、Hurler氏综合征（粘多糖体病）、Refsum氏综合征（多神经炎型遗传性共济失调）、Niemannpick氏病（类脂组织细胞增多症）、Hand-Schuller-Christian三氏病（慢性特发性黄瘤病）。

缺乏症：钾代谢障碍、镁缺乏症及营养紊乱，如恶性营养不良、贫血及脚气病等引起之心肌损害。

淀粉样变：“原发性”，“继发性”，“家族性”，遗传性心脏淀粉样变，家族性地中海热，老年性淀粉样变。

3. 全身性系统性疾病：结缔组织疾病、系统性红斑性狼疮、结节性多动脉炎、风湿样关节炎、硬皮病、皮炎。

浸润及肉芽肿，结节病、白血病。

4. 家族遗传性：肌营养不良，Duchenne肌强直性营养不良。

神经肌肉疾病：遗传性共济失调（Friedrich ataxia）。

敏感性及毒性反应所致，如由于磺胺类、青霉素、锑、钴、吐根素、酒精、异丙基肾上腺素、炭疽毒素、放射因素等引起的心肌病。

围产期心肌病的临床症状首先表现在围产期，这可能是一组不同的疾病。

某些不易归入这些组别的，例如心内膜弹力纤维增生症、婴儿型心肌病等及一部分心脏有轻微异常，其最后可发展或不发展为明显心肌病者归入“未分类心肌病”。

本书讨论原因未明的心肌疾病，即狭义的“心肌病”。

而流行于我国东北、陕北等地的克山病亦为一种原因未明的心肌疾病，它是心肌病的一种特殊类型，此病有明显的地区性，从病理、临床等方面与原发性心肌病有本质的不同，本书不予赘述。

(石 平)

第二章

发病情况与群防群治

第一节 发病情况

心肌病的发病情况,世界各地报告不一。据德国一组尸检资料统计,心肌病占2—3%,美国一组尸检资料统计,心肌病占4~8%。Stuart氏报导,在牙买加其心肌病的相对患病率占心脏病的首位。Davis氏报告,在乌干达其患病率女性占心脏病的第三位(仅次于高血压病及风湿性心瓣膜病),男性占第四位(次于高血压病、梅毒性心脏病及风湿性心瓣膜病)。中国医科大学附属一院内科教研组统计了建国以来三个不同年代心肌病占住院心脏病患者的相对发病率由六十年代的1%上升到七十年代的9.5%。心肌病的发病率占心脏病的第四位(次于风湿性心瓣膜病、冠心病及先天性心脏病。)见表1。

从表1可见,七十年代与五十年代相比,我国心肌病的住院相对发病率确有明显增加。国内外有关心肌病的普查资料较少,广西壮族自治区心血管疾病协作组1979年报告了一组198,644人的心肌病普查资料,其患病率为62.93/10万,居心脏病的第五位(次于风湿性心瓣膜病、冠心病、先天性

表 1 我国不同年代七种心脏病的发病率

年 代	例 数	高血压 性心脏 病	先天性 心脏病	病毒性 心脏病	肺原性 心脏病	冠状动 脉硬化 性心脏 病	风湿性 心瓣膜 病	心 肌 病
1949— 1958	1,842	2 %	2 %	4 %	4 %	8 %	8 %	—
1959— 1968	5,433	3 %	16%	3 %	10%	13%	54%	1 %
1969— 1978	1,785	3.5%	10%	0.5 %	7.5%	32%	57%	9.5%

表 2 各型心肌病的发生率分布

报告单位	病例数	扩张型	肥厚型	限制型	其 地
中山医院等	74	52	14	8	
阜外医院	20(尸检)	17	1	2	
广西医学院	65	50	6	9	
Goodwin 氏	224	102	120	2	
鹰津正等	120	46	74		
河合忠一等	540	207	279		54
户岛等	60	20	40		
合 计	1103	494	534	21	54

心脏病、高血压性心脏病)。1980年又报告了一组南宁地区66,632人口的心肌病调查报告,患病率为84.0437/10万,(次于风湿性心瓣膜病、先天性心脏病及冠心病),而占第四位。

而心肌病中又以扩张型及肥厚型较多见，国内报告尤以扩张型更多见，限制型较少见。各型心肌病的发生率分布参看表2。通过诸多调查研究，发现心肌病的发病情况与以下几方面有关。

一、年 龄

任何年龄均可发病。美国某医学中心在1961年~1970年统计了500例原发性心肌病病人，自1 $\frac{1}{3}$ 岁至80岁均有发病，

但以30~50岁为多见。上海中山医院统计本病入院年龄在20~49岁占84.6%。辽宁统计309例充血型（扩张型）心肌病20~50岁共222例，占71.2%。也有不少资料报导，心肌病在老年人中发病并不少见。而且常是老年人死亡原因之一。Ikeme氏指出，心肌病可发生在任何年龄，但多见于中年人和老年人，以50岁到60岁最常见。日本17年尸检原发性心肌病730例，其中60岁以上145例，占19.9%，祝氏报告沈

表3 年龄与心肌病患率的关系

年龄(岁)	检查人数	心肌病人数	患病率 (/10万)	显著性测验
7—9	22.675	5	22.05	$\chi^2 = 55.2$ $df = 7$ $p < 0.001$
10—	70.876	28	39.51	
20—	36.119	16	44.30	
30—	26.446	21	79.35	
40—	20.424	26	127.30	
50—	12.222	18	147.28	
60—	6.777	11	164.31	
70—	3.105	0	0	

阳军区134例原发性心肌病,其中50岁以上者28例占20.89%。广西两组普查资料,最小年龄为7岁,最大年龄为68岁,平均年龄为32.6岁。见表3。

由上可见,心肌病的患病率随年龄增大而上升,而且差异非常显著。30岁以上的中老年组患病率为30岁以下者的2.77倍。其原因可能与心肌病起病较隐、病变发展缓慢,病程较长有关。即使在青少年时期已患病,但临床表现不明显,逐渐发展到心脏增大,出现症状时已到中年或老年。

二、性 别

日本厚生省原发性心肌病调查班统计的540例,男女之比为2.5比1,陈氏经尸检证实男女之比为2.5比1.5。上海第一医学院中山医院等报告74例原发性心肌病,其中男55例占74%,女性19例,占26%。中国医科大学附属一院金氏等报告90例充血型(扩张型)心肌病,认为男女之比大致相同。广西1979年报告的186,177人普查资料,男性96,661人,患病者为69人,患病率为71.38/10万,女性89,516人,患病者为51人,患病率为56.97/10万。经过统计学处理,男女患病率无显著差异。1980年报告南宁地区66,632人口心肌病调查资料男女患病率几乎相等,其差别无统计学上的意义。总的看来,心肌病的发病情况在性别方面没有显著差异。

三、婚姻与妊娠、分娩

已婚和未婚的心肌病发病率有显著差别。这可能受年龄因素的影响。因为已婚者年龄大,而年龄大者心肌病的发病率高。按此推理,已婚者发病率高是合乎逻辑的。广西南宁

地区66,632人心肌病调查资料, 其中已婚者27,103人, 心肌病患者35人, 患病率为129.1370/10万。未婚者为39,529人, 心肌病患者为21人, 患病率为53.1256%, p 值 <0.005 。

Ikeme氏认为妊娠和分娩可以使妇女心肌病的患病率升高。我国南宁地区资料统计已婚男、女患病率分别为133.239/10万和125.488/10万, 无明显差异。若妊娠和分娩可使患病率明显升高, 则已婚女性患病率就应明显高于已婚男性。而实际上无明显差异。尽管产后心脏病与妊娠、分娩有关, 似乎亦不影响其总的患病率。

四、职业

Ikeme氏认为社会经济状况与患病率有关, 在非洲, 黑人患心肌病者比非黑人为多, 且本病主要发生在社会地位低的人。根据我国十余份心肌病普查资料统计, 职业与心肌病的发病率有明显关系。广西地区153,704人职业与心肌病患病率的关系见表4。

表4 职业与心肌病患病率的关系

职业	调查人数	心肌病人数	患病率 (/10万)	显著性测验
学 生	65,414	26	39.75	$\chi^2 = 13.84$ $df = 4$ $p < 0.01$
农 民	50,176	47	93.67	
工 人	26,148	18	68.84	
职 工	1,077	10	92.83	
居 民	1,194	1	83.75	
合 计	153,704	102	66.36	

五、营养状态

营养状态与心肌病的发病关系密切，营养状态差的发病率明显增高。不少作者在他们的报告中都提及了心肌病与营养的关系问题。他们认为在一些不发达的国家，如非洲的乌干达、赞比亚、南非及牙买加等国心肌病的发病率非常高。尤其是这些国家中经济地位低下、营养状态差的人群发病率特别高，欧美等一些发达国家则少见。国内资料也同样表明，山区经济条件差的居民的患病率明显高于平原地区。

广西医学院内科等专门对心肌病人作了营养调查表明，病人与对照者摄取食物的种类及构成比近似，但从摄入的热量及蛋白质的量来看，病人较对照者低，统计学上有显著的差别。这就进一步支持了营养因素与心肌病的发病有着密切关系。见表5，及表6。

表5 病人与对照者配对热量比较（卡/日）

号数	病人	对照者	差数	号数	病人	对照者	差数
1	1,798	2,276	-478	10	1,858	2,171	-313
2	2,111	1,863	248	11	2,867	2,835	32
3	1,912	1,872	40	12	1,736	1,672	64
4	1,869	1,938	-69	13	1,567	2,380	-813
5	1,014	1,773	-795	14	2,495	2,266	229
6	1,100	1,499	-399	15	2,134	3,141	-1007
7	1,523	1,243	280	16	1,592	3,307	-1715
8	1,491	1,882	-319	17	1,732	3,241	-1509
9	1,602	2,376	-774				

表 6 病人与对照者配对蛋白质比较 (克/日)

号数	病人	对照者	差数	号数	病人	对照者	差数
1	45	73	- 28	10	48	60	- 12
2	63	58	5	11	82	96	- 14
3	57	65	- 8	12	45	48	- 3
4	60	58	2	13	41	53	- 12
5	35	45	- 10	14	74	66	8
6	31	42	- 11	15	61	76	- 15
7	40	45	- 5	16	48	103	- 55
8	39	51	- 12	17	55	105	- 50
9	42	63	- 21				

六、烟酒嗜好

酒精中毒引起心肌病已被大家所公认。酒精性心肌病在欧美多见，在美国约占原发性心肌病的28—66%，英国占24%，斯里兰卡占10%，日本据推测有5%的酒精性心肌病。急性酒精中毒可抑制心肌功能，使心肌细胞破坏，慢性酒精中毒亦可抑制心肌功能及引起其他代谢障碍和形态学异常。广西南宁地区普查资料亦表明饮酒者心肌病的患病率明显高于不饮酒者。一般认为，吸烟与不吸烟其心肌病的患病率无明显差异。

七、地区分布

心肌病在世界各地都有报告，但特别多见于热带及亚热带的不发达国家。我国广西属亚热带地区，本病亦较多见。而且丘陵山区的发病率明显高于平原地区，差别非常显著。