

少见 心脏血管疾病

耿洪业 编著

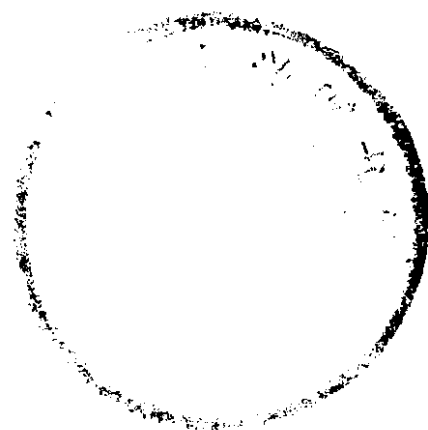
人民卫生出版社

1
R-4
GHY

少见心脏血管疾病

耿洪业 编著

1986.6.20



A0288637

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

少见心脏血管疾病/耿洪业编著. - 北京: 人民卫生出版社, 1998

ISBN 7-117-02868-8

I. 少… II. 耿… III. 心脏血管疾病-诊疗 IV. R541.04

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (97) 第 29063 号

少见心脏血管疾病

耿洪业 编著

人民卫生出版社出版发行

(100078 北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼)

机械工业出版社京丰印刷厂印刷

新华书店经销

850×1168 32 开本 16 $\frac{1}{8}$ 印张 440 千字

1998 年 4 月第 1 版 1998 年 4 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 00 001—5 000

ISBN 7-117-02868-8/R·2869 定价: 24.00 元

(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

前 言

心脏血管疾病是危害身体健康、致残和危及生命的主要疾病。多年来国内外已出版过不少有关常见心血管疾病的专著，而对较少见的心脏血管疾病多简略叙述或仅在鉴别诊断等处涉及，或散见于浩繁的医学文献之中，更少见专门的著作。当面对这些疾病的时候不仅初学者会望而却步，不知所措，甚至从事这方面工作多年的人也会感到困惑。而且随着医学科学技术的飞速发展、医疗设备的不断更新、诊断和治疗手段的日益提高以及疾病病种等的变化等，许多过去认为是较少见的心脏血管疾病也可能成为日常诊疗工作中经常见到的病种。为此，笔者参考了大量国内外文献，广收博采，集众家之长并结合自己多年的临床体会，编著了《少见心脏血管疾病》一书，以期起抛砖引玉的作用。

本书共分十八章，分别叙述了内分泌、代谢性疾病、结缔组织病、寄生虫病的心脏血管并发症和主动脉夹层动脉瘤、少见心肌病、少见缺血性心脏疾病；放射性、药源性心脏血管病变；心脏肿瘤；伴有心血管畸形的染色体异常；人工心脏瓣膜、心脏起搏器、心脏自动除颤器、全人工心脏等植入人体以及心脏移植等可能引起的病变；心脏介入性诊断、治疗操作的并发症和其他一些少见的心脏血管受累的疾病，如本世纪“瘟疫”——“艾滋病”的心脏血管病变等。

本书编写的过程中，始终注意了资料来源的新颖、翔实和广泛，并力求文笔简练，具有理论价值和临床实用性，希望能帮助年轻的内科医生和医学院校学生更多地了解心脏血管疾病，并能成为有志于此的广大医务人员畅游医学迷宫的参考。

本书编写中，承蒙国家卫生部心血管病专家委员会成员、青岛大学医学院副院长朱震教授热情鼓励和指导，以及笔者所在医院青岛大学医学院附属临床医院诸多同仁们给予大力帮助，尤其

是黎雅同志无私地提供资料和帮助，在此一并表示感谢，并将此书献给他们。

由于笔者学识经验所限，尽管广采博引，多方订正，数易其稿，但仍不免会有存莠去良、谬误或遗漏之处，诚请同道和读者指正，希望再版时能更成熟，以飨读者。

耿洪业

1997. 6

目 录

第一章 少见缺血性心脏病	(1)
第一节 X 综合征	(1)
第二节 冠状动脉瘤	(4)
第三节 冠状动脉夹层动脉瘤	(6)
第四节 冠状动脉瘘	(8)
第五节 冠状动脉肌桥	(11)
第六节 冠状动脉起源和行程异常	(13)
第二章 主动脉夹层动脉瘤	(16)
第一节 病因与病理	(16)
第二节 临床表现	(19)
第三节 诊断与鉴别诊断	(31)
第四节 治疗	(33)
第五节 预后和护理	(36)
第三章 少见心肌病	(40)
第一节 老年高血压性肥厚型心肌病	(40)
第二节 右室心肌病	(42)
第三节 心尖肥厚型心肌病	(45)
第四节 嗜酸细胞性心内膜病	(52)
第五节 心内膜弹力纤维增生症	(59)
第六节 进行性肌营养不良心肌病	(65)
第七节 围产期心肌病	(68)
第八节 右心室异常肌束	(73)
第四章 少见的肺动脉栓塞性疾病	(77)
第一节 脓毒栓肺栓塞	(77)
第二节 肺脂肪栓塞	(78)
第三节 肺羊水栓塞	(79)

第四节	肺空气栓塞	(80)
第五节	肺瘤栓栓塞	(81)
第五章	代谢性疾病的的心脏血管病变	(83)
第一节	痛风性心脏病	(83)
第二节	淀粉样变性心肌病	(86)
第三节	血色病的心血管病变	(93)
第四节	草酸症的心脏钙化病变	(95)
第五节	尿毒症性心血管疾病	(97)
第六章	内分泌性心脏血管病	(104)
第一节	甲状腺机能亢进性心脏病	(104)
第二节	甲状腺机能减退性心脏病	(113)
第三节	原发性甲状旁腺机能亢进的心血管病变	(121)
第四节	原发性甲状旁腺机能减退症的心血管病变	(126)
第五节	糖尿病的心血管病变	(131)
第六节	皮质醇增多性心脏血管病	(140)
第七节	儿茶酚胺性心脏血管病	(144)
第八节	原发性醛固酮增多症的心血管病变	(153)
第九节	肾素瘤的心血管病变	(158)
第十节	假性醛固酮增多症的心血管病变	(161)
第十一节	肢端肥大症的心血管病变	(162)
第十二节	艾迪生病的心血管病变	(170)
第七章	结缔组织病的心血管病变	(175)
第一节	类风湿性关节炎的心血管病变	(175)
第二节	强直性脊椎炎的心血管病变	(180)
第三节	Reiter 综合征的心血管病变	(184)
第四节	系统性红斑狼疮的心血管病变	(187)
第五节	结节性多动脉炎的心血管病变	(199)
第六节	硬皮病的心脏病变	(205)
第七节	皮肤炎的心血管病变	(212)
第八节	干燥综合征的心血管病变	(216)
第九节	白塞综合征的心血管病变	(219)

第十节	韦格纳肉芽肿病的心脏病变	(224)
第十一节	Churg-Strauss 综合征的心脏病变	(227)
第十二节	多软骨炎的心血管病变	(230)
第十三节	大动脉炎	(235)
第十四节	过敏性血管炎的心脏病变	(241)
第八章	寄生虫性心脏血管病变	(246)
第一节	阿米巴性心包病	(246)
第二节	肺吸虫性心包病变	(248)
第三节	丝虫性心包病变	(251)
第四节	龙线虫心包病变	(254)
第五节	心脏包虫病	(256)
第六节	弓形体病的心脏病变	(260)
第七节	旋毛虫病心肌炎	(265)
第八节	肠吸虫病心肌病变	(269)
一、	异形吸虫病心肌病变	(269)
二、	横川吸虫病的心肌病变	(271)
第九节	锥虫病心脏病变	(271)
一、	非洲锥虫病	(272)
二、	美洲锥虫病	(274)
第十节	血吸虫病性肺源性心脏病	(277)
第九章	心脏肿瘤	(280)
第一节	原发性心脏肿瘤	(280)
第二节	心脏粘液瘤	(286)
第三节	转移性心脏肿瘤	(293)
第十章	少见药源性心脏病变	(298)
第一节	心肌病变	(298)
第二节	心肌缺血和心肌梗死	(300)
第三节	心内膜、心瓣膜病变和心包炎	(304)
第四节	心律失常	(304)
第五节	其他	(308)
第六节	诊断与处理原则	(309)

第十一章	放射性心脏血管病变	(311)
第一节	病因与病理.....	(311)
第二节	临床表现.....	(313)
第三节	诊断.....	(317)
第四节	治疗、护理和预后.....	(319)
第十二章	易伴发心脏畸形的常染色体异常疾病	(322)
第一节	马方综合征.....	(322)
第二节	Holt-Oram 综合征	(329)
第三节	小头并指畸形与颅面成骨不全病.....	(332)
第四节	Leopard 综合征	(332)
第五节	Treacher Collins 综合征.....	(333)
第六节	成骨不全症.....	(333)
第七节	粘多糖贮积症.....	(334)
第八节	同型胱氨酸尿症.....	(337)
第九节	Friedreich 共济失调的心脏病变	(339)
第十节	软骨外胚层发育不良.....	(342)
第十一节	Smith-Lemli-Opitz 综合征.....	(342)
第十二节	Refsum 综合征	(342)
第十三节	早老症.....	(343)
第十四节	弹性假黄瘤.....	(343)
第十五节	桡骨缺失的血小板减少 (TAR) 综合 征.....	(344)
第十六节	皮肤松弛症.....	(344)
第十七节	家族性载脂蛋白 B-100 缺陷症.....	(345)
第十八节	囊性纤维化.....	(347)
第十九节	21 三体的心脏病变	(351)
第二十节	18 三体 (Edwards 综合征) 的心脏病 变.....	(353)
第二十一节	13 三体 (Patau 综合征) 的心脏病 变.....	(354)
第二十二节	22 三体的心脏病变	(355)

第二十三节	有心脏畸形的 B、C 组染色体异常	(355)
第十三章	易伴发心脏畸形的性染色体异常	(358)
第一节	Turner 综合征	(360)
第二节	Noonan 综合征	(362)
第三节	Klinefelter 综合征 (47, XXY)	(363)
第四节	47, XYY 综合征	(364)
第五节	XXXXY 综合征	(364)
第六节	X 染色体嵌合型	(364)
第七节	间性体状态	(364)
第十四章	人工心脏瓣膜病	(367)
第一节	原发性生物瓣功能丧失	(367)
第二节	人工瓣膜感染性心内膜炎	(375)
第三节	瓣周漏	(380)
第四节	血栓和栓塞	(383)
第五节	人工瓣膜溶血	(390)
第十五章	人工心脏起搏器并发症	(395)
第一节	感染	(395)
第二节	电极脱位和电极毁损	(396)
第三节	起搏阈值升高	(398)
第四节	起搏器感知异常	(399)
第五节	导线折断和电极穿破心肌	(399)
第六节	起搏器相关心律失常	(400)
第七节	起搏器综合征	(402)
第十六章	心脏介入性诊断和治疗的并发症	(405)
第一节	介入性操作致心血管腔内异物和并发症	(406)
第二节	经皮冠状动脉腔内成形术的并发症	(409)
第三节	冠状动脉内置入支架的并发症	(411)
第四节	经皮冠状动脉内斑块旋切术的并发症	(413)
第五节	经皮穿刺冠状动脉腔内激光成形术的并 发症	(415)
第六节	心脏瓣膜球囊扩张术的并发症	(416)

第七节	消融术治疗心律失常的并发症·····	(421)
第八节	体内埋藏式自动除颤器的并发症·····	(422)
第十七章	全人工心脏植入人的并发症·····	(425)
第十八章	其他·····	(429)
第一节	心脏结节病·····	(429)
第二节	Ehlers-Danlos 综合征·····	(438)
第三节	川崎病的心血管病变·····	(439)
第四节	莱姆病的心血管病变·····	(447)
第五节	特发性 Q-T 间期延长综合征·····	(450)
第六节	Weber-Christian 病的心脏表现·····	(457)
第七节	Kartagener 综合征·····	(460)
第八节	Williams 综合征·····	(463)
第九节	Kippel-Feil 综合征·····	(464)
第十节	De Lange 综合征·····	(464)
第十一节	Goldenhar 综合征·····	(465)
第十二节	Poland 综合征·····	(465)
第十三节	Fabry 病·····	(465)
第十四节	类癌性心脏病·····	(466)
第十五节	艾滋病所致的心血管病变·····	(471)
第十六节	心脏移植后的移植性血管病·····	(474)
第十七节	创伤性三尖瓣关闭不全·····	(478)
第十八节	心肌挫伤·····	(480)
第十九节	急性心肌梗死病人静脉溶栓治疗的危险 性·····	(482)
第二十节	主动脉穿壁性溃疡·····	(487)
第二十一节	主动脉钙化症·····	(490)
第二十二节	主动脉中段综合征·····	(493)
第二十三节	动脉纤维肌肉发育不良·····	(496)
第二十四节	老年钙化性心脏瓣膜病·····	(501)

第一章 少见缺血性心脏病

第一节 X 综合征

LiKoff 等 1967 年报道一组典型劳力型心绞痛，但冠状动脉造影属正常范围的病人。至 1973 年 Kemp 将其命名为 X 综合征。国内高润霖等于 1992 年报道 6 例。目前 X 综合征多认为是指具有典型劳力性心绞痛，运动试验阳性（ST 段压低 $>1\text{mm}$ ），冠状动脉造影和左室功能正常、麦角新碱激发试验阴性的病人。曾有某些学者把非心源性胸痛也归为 X 综合征。但多认为不应把骨骼肌、食管病变和心脏神经官能症引起的胸痛诊断为 X 综合征。1989 年 Cannon 等提出应称之为微血管心绞痛，渐为多数学者所接受。

【病因与病理】

(1) 心肌缺血。X 综合征病人胸痛发作时心电图可出现明显缺血改变；同位素运动心肌灌注扫描亦可显示心肌缺血；起搏诱发心绞痛时心肌乳酸摄取减少，甚或产生乳酸也说明存在心肌缺血代谢异常。起搏诱发心绞痛时左室舒张末压明显增高，等长运动时 EF 斜率和纤维周径缩短率明显减少，都提示心肌缺血是 X 综合征心绞痛的基础。部分病人有典型心绞痛，尽管无明显的缺血性心电图改变，但起搏诱发心绞痛时，其应增加的冠脉血流明显减少，故强烈提示其胸痛是心源性的。这些病人心绞痛发作时心电图不出现明显缺血性改变的原因，很可能是由于受累心肌散在，致使所发生的心电图变化相互抵消造成的。

(2) 小冠状动脉扩张贮备降低或收缩是导致心肌缺血的主要原因。Cannon 等用热稀释法测定休息和起搏时心大静脉的血流量，结果发现，起搏诱发典型心绞痛的病人，其心大静脉增加的血流量以及冠状动脉阻力的降低均较未诱发胸痛的病人少。静注

麦角新碱可使这些改变更加明显，并且无任何壁外大冠状动脉痉挛的征象。这都说明 X 综合征病人对血流的阻力是来自不具有血流自动调节功能的冠状前小动脉的呈片状分布的异常收缩或扩张贮备降低。

(3) 胸痛是由于明显收缩的前小动脉远端局部腺苷浓度代偿性增加所致，而局部缺少血流介导的内皮衍生松弛因子和/或异常神经刺激是引起前小动脉异常收缩的原因。

(4) 小冠状动脉狭窄还是痉挛引起 X 综合征正如是冠状动脉狭窄还是和/或痉挛导致心绞痛一样，多认为主要是由于小冠状动脉的舒缩功能障碍所致，但很可能痉挛更易发生在已有原发或继发性狭窄的部位。在某些情况下，如高血压、糖尿病、酒精中毒、淀粉样变性、肥厚性心肌病、结缔组织病、药物和放射性心脏病变、心脏移植、甚或年龄增长等因素都可能导致小冠状动脉发生器质性病变。Mosseri 报道 6 例 X 综合征病人，右室心内膜心肌活检发现小冠状动脉发生纤维肌性增生、中膜肥厚、内膜增殖、内皮细胞变性。Van Hoeven 等发现在 20 例有明显小冠状动脉病变的病人中，有胸疼者为 45%。国内高润霖等报道一例病人，左室心内膜心肌活检发现小冠状动脉中层平滑肌细胞明显增生致管壁增厚、管腔狭窄。此病人虽有高血压史但无左室肥厚，其眼底和腓肠肌内小动脉均未发现肥厚增生，故说明前述心肌间小冠状动脉病变是一与高血压无关的独立疾病。但 Opherk 等报道一组心绞痛，但冠状动脉造影正常的病人，其左室心内膜心肌活检亦未发现小冠状动脉病变。1991 年 Masseri 等观察到 X 综合征病人诱发心绞痛的阈值多变，且有明显的自发倾向，其发生 ST 段压低时的心率亦不同，故提出小血管的血流受限是功能性的。而形态改变是继发的或者是相关联的现象，并非 X 综合征的真正原因。1994 年 Rosano 等报道 26 例不吸烟的 X 综合征病人，其心血管系统的自主控制由交感和迷走神经平衡向交感神经占优势转变，表明 X 综合征病人心血管系统自主控制功能是不平衡的。

(5) 胰岛素抵抗，部分病人有高胰岛素血症，高 TG 血症、

低 HDL-C 及血压增高等与冠心病相关的致病因素,显示胰岛素抵抗。而胰岛素抵抗可使动脉内皮依赖松弛因子活性降低,高胰岛素还可促使血管平滑肌细胞增生,这都会导致小冠状动脉扩张贮备降低和/或收缩增强。故有学者认为 X 综合征是一种胰岛素抵抗状态。

【临床表现和诊断】

国内高润霖等报道 6 例。男 2 例、女 4 例,年龄 33~63 岁(平均 46 岁)。心绞痛史 3 月~13 年。Rosano 等一组 26 例,男性 6 例、女性 20 例。平均年龄 55 ± 6 岁。

(1) 多为典型劳力性心绞痛,疼痛性质多为发作性胸骨后或心前区的压榨性疼痛或紧缩感,可向左肩、臂放射。但疼痛多持续较长时间,有时可达 1~2 小时,多由劳累诱发,但诱发疼痛的体力负荷不恒定。部分病人可有自发倾向,休息时也可发病,甚或后半夜或清晨痛醒。

(2) 不发作时常规心电图大多正常;运动试验大多阳性(ST 段下移 $>1\text{mm}$);起搏诱发心绞痛发作出现 ST 段下移时的心率不固定。发作时 EF 斜率下降、左室舒张末压升高;同位素运动心肌灌注扫描多有缺血征象。有的病人亦可为无症状心肌缺血。

(3) 冠状动脉造影正常,麦角新碱激发试验阴性。

典型临床症状、冠脉造影和麦角新碱试验除外狭窄和/或痉挛、并除外心肌病、瓣膜病、各种原因致左室肥厚及非心源性胸痛则可诊断。

【治疗与预后】

本征的治疗同一般心绞痛,但只有部分病人舌下含化硝酸甘油能迅速缓解疼痛。预先使用硝酸酯类不能增加本征病人对运动的耐受性,这些都有异于劳力性心绞痛病人。多数学者的经验硝酸酯类和钙拮抗剂的治疗效果不恒定,Montorsi P 等还报道硝苯地平引起部分 X 综合征病人发生反常的冠状动脉收缩;使用 β 受体阻滞剂治疗 X 综合征,其疗效也远不如劳力性心绞痛。氨茶碱由于可对抗腺苷,静脉注射可改善症状并对缺血性 ST 段改变有治疗效果。高润霖等报道一例上述治疗无效的病人,用华法

令进行抗凝，使凝血酶原活动度保持在 40% 左右，取得了明显的效果。

尽管 X 综合征治疗效果不明显，但预后较好，症状有自趋缓解的现象。Kemp 等对 200 例病人随访了 6 年，发现半数以上病人未经特殊治疗症状逐渐缓解。按寿命表计算的病死率和按性别-年龄配对的保险资料相似。

第二节 冠状动脉瘤

1761 年 Morgagni 报道了首例尸检发现的冠状动脉瘤病人。1958 年始用冠状动脉造影术诊断本病，明显增加了检出率，一组 4993 例冠状动脉造影检出率为 1.4%。冠状动脉瘤为真性动脉瘤，管壁各层均膨出呈瘤样变。泛指冠状动脉扩张、膨胀，节段性或弥漫性管腔扩大，可伴有局部冠状动脉狭窄和/或血栓形成。临床酷似冠状动脉粥样硬化性心脏病。

【病因和发病机制】

冠状动脉瘤主要为后天获得的，先天的尤其少见。右冠状动脉中、远端是主要的好发部位，其次为左前降支和左旋支近端，而左冠状动脉主干动脉瘤罕见。瘤体可单发亦可多发，甚至可整条血管明显变粗。儿童瘤体可达 6~8mm，成人可达 8mm 以上，病变以动脉壁中层最明显，可有断裂、破损、纤维化、钙化、玻璃样变性和脂肪沉积。由于成人半数左右合并冠状动脉粥样硬化，故血管内膜主要为粥样硬化斑块，瘤体内多有血栓，附近多伴有狭窄而致冠状动脉供血障碍。近年来认为冠状动脉瘤是由于弹性蛋白蜕变和缺乏、胶原酶异常使冠状动脉扩张和纵向回缩力减低所造成的。在后天原因中或者说合并存在的主要是冠状动脉粥样硬化。美国 20087 例冠状动脉手术病人中发现冠状动脉瘤病人 978 例，占 4.86%；而冠状动脉瘤合并冠状动脉粥样硬化狭窄大于 70% 的有 888 例，占 90.79%；可见冠状动脉瘤的病人大多是重度冠状动脉粥样硬化狭窄的病人。冠状动脉瘤其次的原因是冠状动脉炎如川崎病、亚急性细菌性心内膜炎、风湿热、梅毒和胶原病的冠状动脉炎（如红斑狼疮、结节性动脉周围炎、大动

脉炎、Wegener 肉芽肿等) 以及霉菌性冠状动脉炎。这通常是儿童和年龄较轻人群患动脉瘤的主要原因。一组 84 例动脉瘤病人, 其中动脉粥样硬化占 48%, 先天性占 16%。

【临床表现】

(1) 冠状动脉瘤, 由炎症尤其是川崎病 (Kawasaki) 引起者为儿童和青年, 由冠状动脉粥样硬化引起者多为中老年人, 多见于男性。继发性冠状动脉瘤通常为基础病变的表现, 多为导致冠状动脉供血障碍的结果, 主要表现为冠状动脉心脏病的各种类型。如发生心绞痛, 疼痛多不典型而易呈不稳定型表现, 药物治疗常不理想。1/3 左右的病人可发生心肌梗死。部分病人病情隐匿、胸痛轻微或无胸痛, 多为查体时发现, 部分病人亦可出现典型急性心肌梗死过程, 与冠状动脉粥样硬化心脏病引起者无异。晚期可表现为缺血性扩张型心肌病。充血性心力衰竭可出现于不同阶段。

(2) 冠状动脉粥样硬化引起的可有血脂增高等易患因素, 炎症引起的会有相关的受累的局部和全身症状。

(3) 心电图改变和粥样硬化所致者酷似。

(4) 冠状动脉造影是生前诊断冠状动脉瘤最主要的方法。其表现为:

1) 瘤体处显著扩张, 单一动脉瘤通常呈不规则瘤样扩张, 多发或弥漫性者表现为多处或冠状动脉呈长条或管状扩张, 内径与邻近未扩张段相比可达 2~3 倍, 瘤体内可有附壁血栓。

2) 瘤体两侧冠状动脉可见粥样硬化斑块和狭窄。

(5) 超声为无创检查, 易为病人接受, 并可反复检查。利用平行胸骨的短轴探面和心尖探面有可能查出主支较大的冠状动脉瘤和附壁血栓。

(6) CT 和磁共振技术的逐渐成熟, 克服由于心搏而带来的检查困难, 在一定程度上可替代冠状动脉造影; DSA 技术为静脉滴注显影剂冠状动脉显影提供了可能。

【治疗和预后】

发生心绞痛、心肌梗死的处理原则无异于冠状动脉粥样硬化

所致者。

由于冠状动脉瘤中层受损害重，通常很少发生冠状动脉痉挛，因此心肌供血不足症状的严重程度可以代表冠状动脉狭窄的程度。故可用溶栓治疗顽固的心绞痛发作。可用尿激酶 8~20 万 u，3~5 小时内滴完，连用一周左右。由于冠状动脉瘤合并重度冠状动脉狭窄的机会高达 90% 以上，一旦确诊，冠状动脉旁路术可能是最理想的选择。

单发动脉瘤直径 $\geq 8\text{mm}$ ，多发性 $\geq 6\text{mm}$ 常提示预后不良，冠状动脉粥样硬化导致的冠状动脉瘤的预后主要取决于冠状动脉粥样硬化所致狭窄的程度、范围和部位，二支以上和/或左冠状动脉主干受累提示预后不良。

第三节 冠状动脉夹层动脉瘤

冠状动脉夹层动脉瘤可分为原发性和继发性，后者见于外伤、主动脉夹层动脉瘤累及冠状动脉、冠状动脉介入性检查和治疗以及手术等。而前者为自发性冠状动脉夹层动脉瘤或称特发性冠状动脉夹层动脉瘤系指原发于冠状动脉的夹层动脉瘤。1975 年 Razavi 等报道了首例存活经冠状动脉造影证实的病人。

【病因和发病机制】

1982 年 Robinowitz 等发现半数病人夹层区冠状动脉外膜有嗜酸细胞或伴少量淋巴和单核细胞浸润，认为嗜酸性炎症是发病的相关因素，但难以肯定是因还是果。1986 年 Bonnet 等指出冠状动脉内胶原含量降低造成夹层发生，但不能肯定这种胶原含量降低是先天性的还是继发于围产期雌激素水平变化、产后子宫回缩或者其他变化。

自发性冠状动脉夹层动脉瘤的 85% 和几乎全部围产期病人发生于左前降支。但男性病人多发生于右冠状动脉。夹层多位于中层的外或中 1/3，不同于主动脉夹层动脉瘤的是只有不到 1/3 的病人存在囊样坏死为主的退行性变。夹层形成的血肿、胶原组织暴露、血小板聚集、血栓形成均导致受累冠状动脉狭窄甚或闭塞而促发心肌梗死或/和猝死。在女性原发性冠状动脉夹层动脉