

Hypertrophic Cardiomyopathy

Basic and Clinical

肥厚型心肌病

——基础与临床

主 编 乔树宾

副主编 宋云虎

主 审 高润霖



人民卫生出版社

PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

肥厚型心肌病

——基础与临床

主 编 乔树宾

副主编 宋云虎

主 审 高润霖

编 者

陈 珏	陈 石	崔锦钢	戴 研	段福建	胡奉环
胡小莹	华 伟	惠汝太	刘 蓉	刘 焱	刘圣文
李 佳	李浩杰	罗明尧	牛国栋	乔树宾	乔 宇
邱 洪	邵春丽	宋来凤	宋云虎	田月琴	王水云
吴 元	杨伟宪	尤士杰	于心亚	袁建松	张 岩
张 峻	赵连成	邹玉宝			

人民卫生出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

肥厚型心肌病: 基础与临床/乔树宾主编. —北京:
人民卫生出版社, 2012. 9

ISBN 978-7-117-16357-6

I. ①肥… II. ①乔… III. ①肥大性心肌病-诊疗
IV. ①R542. 2

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2012) 第 198974 号

门户网: www.pmph.com	出版物查询、网上书店
卫人网: www.ipmph.com	护士、医师、药师、中医师、卫生资格考试培训

版权所有, 侵权必究!

肥厚型心肌病

——基础与临床

主 编: 乔树宾

出版发行: 人民卫生出版社 (中继线 010-59780011)

地 址: 北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编: 100021

E - mail: pmph@pmph.com

购书热线: 010-67605754 010-65264830

010-59787586 010-59787592

印 刷: 北京铭成印刷有限公司

经 销: 新华书店

开 本: 710×1000 1/16 印张: 23

字 数: 437 千字

版 次: 2012 年 9 月第 1 版 2012 年 11 月第 1 版第 2 次印刷

标准书号: ISBN 978-7-117-16357-6/R · 16358

定 价: 99.00 元

打击盗版举报电话: 010-59787491 E-mail: WQ@pmph.com

(凡属印装质量问题请与本社销售中心联系退换)

序

肥厚型心肌病是一种遗传性心血管病,在人群中的患病率约为 0.2%。其特征表现为非对称性心肌肥厚,病变主要累及室间隔,左心室容积正常或减少,左心室功能常呈高动力性。多为家族性常染色体遗传,编码肌小节结构蛋白的基因突变导致此病的发生。临床上按主动脉瓣下是否存在压力阶差分为梗阻性或非梗阻性;另外还有一种特殊类型,即心尖肥厚型。典型的形态学表现包括心肌细胞肥大及疏松结缔组织增生,心肌细胞排列紊乱。可发生心律失常和早年猝死、左心室舒张功能不全,梗阻性肥厚型心肌病则可发生晕厥、心绞痛等,是一种严重危害健康的心脏疾病。

约一个世纪前首次描述了肥厚型心肌病,但直到 20 世纪 50 年代对本病的特征才得到系统研究。近年来在肥厚型心肌病的流行病学、遗传学、影像学以及临床诊断和治疗等方面都取得了不少进展。特别是梗阻性肥厚型心肌病的经皮室间隔心肌消融术,可明显减少主动脉瓣下压力阶差,减轻患者的症状;双腔 DDD 起搏器以及外科手术治疗也取得了不少进展。但目前全面介绍肥厚型心肌病的专著很少。在这种情况下《肥厚型心肌病——基础与临床》一书应运而生了。

由乔树宾教授主编的《肥厚型心肌病——基础与临床》全面介绍了肥厚型心肌病的流行病学、病理组织学、分子遗传学、各种影像学诊断评价、临床表现及分型、药物治疗以及对梗阻性肥厚型心肌病的特殊治疗方法,可使读者全面了解肥厚型心脏病的系统知识及最新进展。

本书主编乔树宾教授在国内较早开展经皮室间隔心肌消融术治疗梗阻性肥厚型心肌病,完成了国内最大系列的病例报道,积累了丰富的经验,并与其他专家合作进行了有关肥厚型心肌病的相关研究,为此曾获得国家科技进步二等奖。本书大部分作者都是活跃在临床第一线的中青年骨干,他们参考了大量文献,并结合我院的科研成果和自己的临床经验完成了本书的写作。既反映了该领域的研究进展,又密切结合临床实际,使本书成为可读性强、具有临床参考价值的肥厚型心肌病专著。

近年来经皮室间隔心肌消融术治疗梗阻性肥厚型心肌病取得了迅速发展,近期疗效显著,在相当一部分患者可作为外科手术的替代治疗。本书用大量篇幅介绍了这项新技术,详细介绍了其适应证、禁忌证、操作方法、注意事项及并发症防治,并以大量病例实例对操作要点和注意事项进行诠释。全书图文并茂,影像学资料完整清晰,内容深入浅出,可作为从事心血管介入治疗,特别是肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融治疗的医师的工具书,也可作为心内科医师、全科医师及研究生的参考书。

相信本书的出版会促进对肥厚型心肌病的研究及临床防治水平的提高。故乐于作序,并向读者推荐。

王润霖

国家心血管病中心

中国医学科学院 阜外心血管病医院

前言

《肥厚型心肌病——基础与临床》一书终于出版了。这本书凝聚了阜外心血管病医院同道们的共同心血。

当年在澳大利亚墨尔本 Epworth Box Hill 医院进修冠心病介入治疗,在图书馆浏览文献时看到了 Sigwart 发表在 *Lancet* 上使用无水乙醇化学消融治疗 4 例梗阻性肥厚型心肌病的报告,非常感兴趣。回国后在高润霖院士指导下开展了这方面的工作,前几例患者高院士还亲自上台进行操作。

化学消融治疗肥厚型心肌病不同于一般的冠状动脉介入治疗,是一种损伤性治疗,使用无水乙醇将罪犯间隔支堵塞,局部室间隔心肌坏死,瘢痕形成,左心室流出道增宽、左心室 - 主动脉压力阶差降低,达到改善患者生活质量的目的。治疗过程中有出现并发症的风险,需要整个团队的配合,包括助手、导管室护士、超声科医师(主要是段福建医师)的密切配合。由于是损伤性治疗,在探索操作的初期,我们曾经历一次又一次如履薄冰的惊心动魄,然而当迎来一次又一次成功之时,又有说不出的喜悦涌上心头。通过二百余例的实践,我院对该病的介入治疗已成熟,还培养了如尤士杰、胡奉环、杨伟宪、袁建松、崔锦钢等一批独立术者。

冠心病诊治中心的不少同事都参与了这项工作。在本书编写过程中更得到了陈在嘉、陈纪林及杨跃进教授等的指导、支持及鼓励,也得到了阜外心血管病医院同仁们的大力支持。

肥厚型心肌病诊断治疗的进步既离不开惠汝太教授领导的基础团队的工作,也离不开以宋云虎、王水云教授带领的外科团队的工作,更离不开电生理团队(ICD 置入及房颤的射频消融)和影像科室(超声科、放射科、核医学科)的参与。我们深深体会到,肥厚型心肌病是一类非常复杂的疾病,其诊治水平的提高是团队整体配合的结果。

该项目的研究也获得了好评,先后获得国家科技进步二等奖一项、中华医学科技进步奖二等奖一项及北京市科技进步三等奖一项。

特别感谢阜外心血管病医院介入中心和 CCU 各位同道的支持和帮助。

出版前,田月琴主任和陆鑫歆对文稿做了大量的编辑和文字润色、修改校对工作,李向东编审也提供了很多帮助,在此一并表示感谢。

本书中特别收集了肥厚型心肌病的国内外指南以供读者参考。

感谢各位作者百忙之中赐稿才使本书出版成为可能。由于水平有限,错误在所难免,望同道批评指正。

乔树宾

2012年6月

目 录

第一部分 基础部分

第一章 心壁结构与肥厚型心肌病病理学	2
第二章 肥厚型心肌病的遗传分子基础	19
第一节 致病基因	19
第二节 基因型与表型的联系	21
第三节 肥厚型心肌病拟表型	22
第四节 肥厚型心肌病异质性的原因	22
第五节 发病机制	23
第三章 左心室流出道梗阻的自然病理生理及临床意义	25
第四章 心肌纤维化	27
第五章 肥厚型心肌病的流行病学	32

第二部分 肥厚型心肌病的影像诊断及评价

第一章 肥厚型心肌病的超声学诊断	40
第一节 肥厚型心肌病的超声心动图诊断	40
第二节 运动负荷超声心动图技术对肥厚型心肌病的评估	48
第三节 心肌声学造影在内科干预治疗中的应用	50
第四节 超声心动图检测在外科心肌切除术中的应用	54
第二章 核素心肌显像在肥厚型心肌病诊断治疗中的价值	57
第一节 单光子计算机断层(SPECT)心肌灌注显像	57
第二节 正电子计算机断层(PET)心肌代谢显像	59
第三节 核医学显像在肥厚型心肌病的临床应用	60
第三章 磁共振在肥厚型心肌病诊断治疗中的价值	62
第一节 磁共振对肥厚型心肌病的价值	62

第二节 磁共振对肥厚型心肌病干预治疗的疗效评价	70
第四章 肥厚型心肌病的冠状动脉造影、左心室造影	75

第三部分 肥厚型心肌病的临床及一般治疗

第一章 肥厚型心肌病的诊断与鉴别诊断	82
第二章 潜在梗阻性肥厚型心肌病的病理及临床意义	86
第三章 肥厚型心肌病的临床评价	91
第四章 肥厚型心肌病舒张功能异常	95
第一节 肥厚型心肌病舒张功能异常的概念、临床表现、诊断及 治疗	95
第二节 肥厚型心肌病舒张功能异常相关机制的探讨	99
第三节 结语	104
第五章 心尖肥厚型心肌病	106
第六章 肥厚型心肌病的分型及内科药物治疗	110
第七章 肥厚型心肌病合并冠心病的临床特点及治疗	112

第四部分 梗阻性肥厚型心肌病的介入治疗

第一章 梗阻性肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融术——适应证、 禁忌证及方法	118
第二章 梗阻性肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融术并发症及防治 对策	122
第三章 如何提高梗阻性肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融术的 安全性,减少并发症	136
第四章 梗阻性肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融术术后观察及 并发症处理	139
第五章 梗阻性肥厚型心肌病经皮室间隔心肌消融术术前、术中、术后的 护理配合	143
第六章 阜外心血管病医院内科治疗经验	147
第七章 肥厚型心肌病心房纤颤	151
第八章 梗阻性肥厚型心肌病的起搏治疗	163
第九章 埋藏式心律转复除颤器在预防肥厚型心肌病患者猝死中的 应用	168

第五部分 肥厚型心肌病的外科治疗

第一章	肥厚型心肌病的外科治疗历史	178
第二章	肥厚型心肌病的外科适应证评估	180
第三章	外科手术前的常规准备及术前评估	182
第四章	肥厚型心肌病治疗术式及技术要点	185
第五章	外科手术中二尖瓣关闭不全的治疗策略	189
第六章	主要并发症及围术期处理	191
第七章	外科手术的近期和远期效果	193
第八章	国内外治疗现状及阜外心血管病医院外科治疗经验	198
第九章	肥厚型心肌病的内外科治疗比较	202

第六部分 典型病例

第一章	成功病例	206
第一节	老年女性化学消融成功病例一例	206
第二节	梗阻性肥厚型心肌病小间隔支成功消融一例	209
第三节	梗阻性肥厚型心肌病孤立大间隔支消融成功一例	211
第四节	前降支支架术后经支架间隔支成功消融一例	213
第五节	梗阻性肥厚型心肌病室间隔化学消融 OTW 球囊的成功 选择一例	215
第六节	室间隔中段消融成功一例	217
第七节	OTW 球囊的选择在梗阻性肥厚型心肌病间隔支 化学消融中的体会	219
第二章	交通支开放病例	223
第一节	PTSMA 术中至前降支交通支开放致心室颤动一例	223
第二节	PTSMA 术中至回旋支交通支开放一例	224
第三节	PTSMA 至右冠侧支循环开放下壁心肌梗死一例	226
第三章	多支血管分步消融病例	231
第一节	梗阻性肥厚型心肌病大间隔支分步化学消融一例	231
第二节	分次成功消融两个间隔支治疗梗阻性肥厚型心肌病一例	233
第三节	两次 PTSMA 分别消融三个间隔支成功一例	236
第四章	不适合消融治疗的病例	240
第一节	间隔支远端血管网丰富致消融终止一例	240
第二节	心肌声学造影提示造影剂弥散至整个右心室致消融	

终止一例	241
第三节 微量乙醇注入即出现三度房室传导阻滞致消融终止， 后行回旋支 PCI 一例	243
第四节 梗阻性肥厚型心肌病解剖不适合化学消融一例	244
第五节 球囊封堵后乳头肌显影和完全性房室传导阻滞一例	246
第五章 其他病例	249
第一节 梗阻性肥厚型心肌病间隔支化学消融后心包填塞一例	249
第二节 晚发性房室传导阻滞	253
第三节 室间隔消融术后 8 年症状复发行外科心肌切除术成功一例	256
第四节 双腔起搏器治疗肥厚型心肌病效果不佳行室间隔消融术一例	258
第五节 梗阻性肥厚型心肌病合并完全性左束支传导阻滞外科手术 治疗一例	259
第六节 梗阻性肥厚型心肌病合并二尖瓣反流外科手术一例	262
第七节 梗阻性肥厚型心肌病的外科治疗典型病例	263

附录 梗阻性肥厚型心肌病各种治疗指南

附录一 心肌病诊断与治疗建议	270
附录二 梗阻性肥厚型心肌病室间隔心肌消融术中国专家共识	297
附录三 2011 ACCF/AHA 肥厚型心肌病诊治指南导读——对肥厚型 心肌病认知与治疗手段的变革	305
主要参考文献	324
缩略词表	353

第一部分

基础部分

第一章

心壁结构与肥厚型心肌病病理学

对肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)的认识,不论名称还是含义都有过许多变化,传统上将肥厚型心肌病定义为以左心室壁和(或)右心室壁肥厚为特征,表现为心室壁的不对称肥厚,并常累及室间隔的一类心肌疾病。临床上,典型者左心室容量正常或有下降,常有收缩期压力阶差。有家族史者多为常染色体显性遗传,细肌丝蛋白基因突变可致病。发生心律失常和早发猝死的几率较高。

近年来的研究表明,肥厚型心肌病是一类有明显遗传和临床异质性的心肌肌小节疾病,其编码基因突变的检出率高达 60% 以上,经鉴定至少有 20 多个肌小节和肌丝相关基因的 450 多个突变。

显然,新定义将肥厚型心肌病的包含面缩小了,突出了它的分子病理基础,为本病的鉴别诊断和更有针对性的治疗提供了新的可能。

在形态病理方面,肥厚型心肌病的特征性表现主要是心壁的原发性肌性肥厚,肥厚可以是部分性的或全心性的。肥厚型心肌病的心壁结构性肥厚不是由于像高血压或主动脉瓣狭窄等类左心室超高的压力负荷造成,也不是其他不同病原导致的心壁非肌性增厚的心肌疾病。要全面认识本病的病理,需要了解心壁和心肌细胞的结构,清楚了心壁的正常结构,才能更好地理解肥厚型心肌病的心壁结构异常和病变特征。

一、心壁的正常解剖结构

(一) 心脏纤维骨架

心壁主要由心肌组成,心肌纤维是心肌细胞头尾相连排列成束状的心肌细胞的集合体,形似纤维,所以心壁肌常被称为心肌纤维。心壁外层(心外膜)主要由脂肪组织、大冠状血管和神经组成,表面有间皮细胞被覆。心外膜的脂肪组织常随冠状动脉插入心壁肌的浅层,分布在血管周围,称为脂肪嵌入,是脂肪组织在心壁内的正常分布。一般只有出现在肌间和心内膜下的脂肪组织是病理性的,有的是脂肪浸润,有的是脂肪替代,也有的是发育性错构。心壁

的最内面是心内膜,光滑、透明,表面为一层内皮细胞,内皮细胞层连同它邻近的疏松的纤维组织组成了心内膜层,心内膜一般不厚,它和大血管的内膜相互连续。各房室口和动脉口均有纤维组织围绕,并构成纤维环,各纤维环间的纤维密集区称为纤维三角,位于主动脉环和左右心房室环间者最为强大,称为右纤维三角,亦称中心纤维体,在主动脉环和左心房室环间者较小,称为左纤维三角,主动脉环与肺动脉环间由漏斗韧带相连,这些环和纤维三角构成的心脏纤维骨架是心肌、瓣膜和各动脉的附着点(图 1-1-1)。

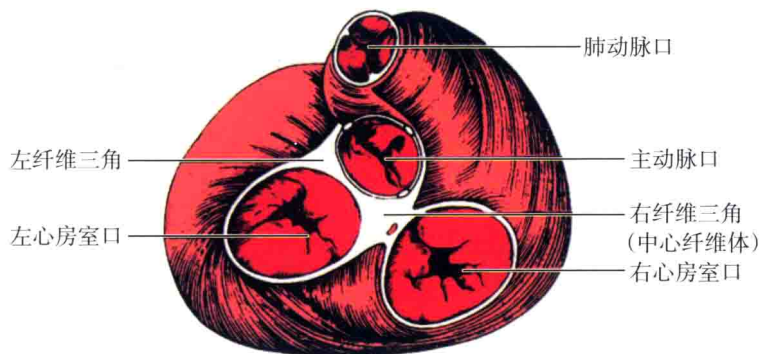


图 1-1-1 心脏的纤维骨架示意图
是心脏瓣膜和心壁肌的附着处

(二) 心壁肌层的结构

心壁肌由多组排列方向不一,又互相独立的肌纤维相互交织而成,可分为心房肌、心室肌和传导纤维,肌束间有少量纤维组织分隔。心房肌和心室肌在结构上是不连续的,由纤维性房室环隔开,两者间虽有传导纤维连接,但功能上两者也是分开的。心壁的外层比较致密,由排列规则的螺旋肌构成,内层由突向心腔的肌小梁和乳头肌构成,心壁的螺旋肌层与小梁层间有的可见薄层纤维性分隔,但一般无明显的分界。外层心肌的弥漫损伤、发育不良或发育不全,均有可能出现心脏扩张的表现,如心肌细胞过度增多或肥大就会导致心壁的肥厚。内层心壁在发育过程中,如小梁退缩不完全,就可能呈现出致密化不全的表现,使心壁内层呈海绵样,或有较多的小梁存留。心壁这类结构不良性病变一般归属于心肌病。

心房和心室壁的外层肌纤维均分为深浅两层。心房的浅层肌为两心房共有,深层为各心房所固有。心室浅层肌中起自漏斗韧带、肺动脉干、左纤维三角及左心房室环者为浅层球螺旋肌,起自三尖瓣口者为浅层窦螺旋肌。球螺旋肌主要分布于心脏的膈面;窦螺旋肌分布于右心室后壁基部和前壁的大部分。两组肌纤维伸展到心尖形成旋涡状,穿入心室内面后,直接或经乳头肌、

腱索连接到房室环。深层窦螺旋肌位于浅层肌的深部,围绕两个心室的心底部;深层球螺旋肌只围绕左心室底部的内侧心壁(图 1-1-2),主动脉瓣下区的室间隔正是深层螺旋肌的分布区。

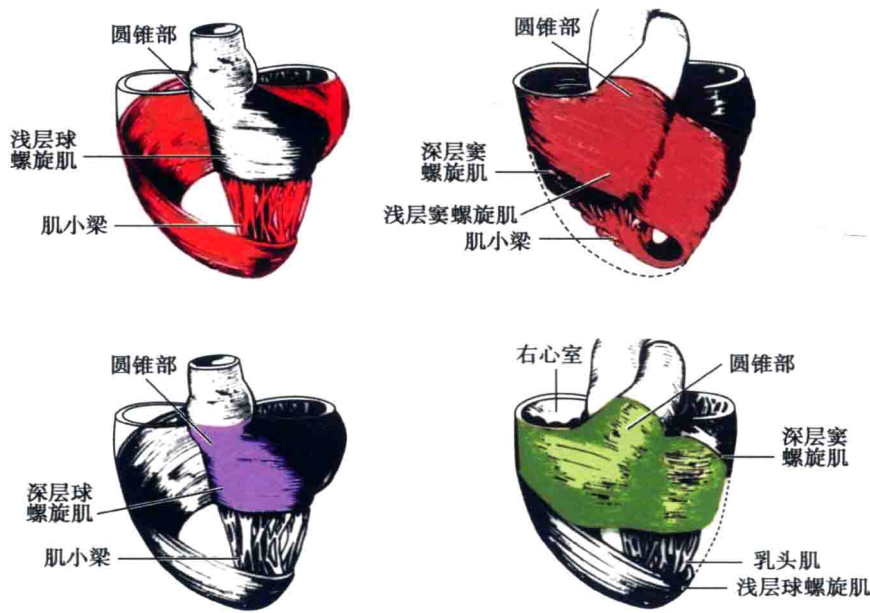


图 1-1-2 心室壁螺旋肌结构及走行示意图
上部的两图表示浅层螺旋肌的分布;下部两图表示深层螺旋肌的分布

(三) 心肌细胞

心肌细胞的外形近似于柱状体,有的有分支。心肌细胞的端 - 端间一般以闰盘相连;侧 - 侧之间有少量胶原纤维相连。心肌细胞的平均长度约 $80\mu\text{m}$ (范围为 $35\sim130\mu\text{m}$),横径约 $10\sim25\mu\text{m}$ 。心房的心肌细胞一般略小于心室的心肌细胞。细胞核位于中心。一般为单核,呈杆状或梭形。成年个体的心肌细胞一般无核的分裂现象。细胞内有大量肌原纤维,沿长轴方向排列,心肌细胞是横纹肌细胞,它与骨骼肌细胞的区别是单核型,且核位于细胞的中心。肌原纤维间充满线粒体、肌浆网、糖原颗粒等细胞器和其他内含物。心肌细胞的质膜是与细胞外间隙的分界面,厚约 9nm ,膜与肌原纤维的 Z 线相连,使心肌细胞表面内陷,形成横行沟道,称为 Z 沟。此外,膜的表面还有些不规则的内陷区,形成小泡和深入肌内的小管(横管)。质膜外被覆厚约 50nm 的基膜,内含 IV 型胶原等生物粘连蛋白。基膜有控制钙的通透作用。

横管开口于肌原纤维 Z 线,在肌膜附着处的 Z 沟内。横管的直径随细胞外间隙内的离子组成不同而变化。横管为心肌收缩偶合增加了离子交换面积。

闰盘是心肌细胞端-端相接部质膜的特化性结构,有三种基本形态类型:联络膜(即间隙性连接)、桥粒(即黏附斑)和黏附膜(即中间连接)。联络膜约占闰盘面积的10%,该部无肌丝附着。联络膜处相邻心肌细胞质膜间的间隔仅约9nm,膜上有直径约9nm的孔道,是心肌细胞肌间的电偶联低阻通道区。桥粒是相邻心肌细胞间质膜的另一特化结构,直径约30~300nm,由两平行板状的高电子密度物构成,板厚约10~15nm,两板间有20~30nm的间隙,板上有中间丝附着,但无肌丝附着。黏附膜占闰盘结构的大部分,体积远比桥粒大,也由相对应的心肌细胞质膜构成,质膜间的距离为20nm,黏附膜上有肌丝附着,故黏附膜是相邻心肌间力的机械偶合点。

肌原纤维是心肌细胞的收缩装置,约占心肌细胞总体积的50%~68%,由成束的肌丝聚集而成,沿心肌细胞的长轴方向排列。在肌原纤维的长轴方向,呈现出明暗不一的区域,前者称为I带,后者称为A带。A带中部的横行暗线称为M线,I带中部的横行暗线称为Z线(或称Z盘)。相邻两Z线间的肌原纤维组成肌节。

肌节是心肌收缩的基本功能单位,由粗肌丝和细肌丝组成。粗肌丝位于A带区,在M线处借M桥将粗肌丝连接成束。在横断面上,粗肌丝呈三角形等距离分布;细肌丝一端连接在Z盘上,另一端插入粗肌丝间。肌节的长度随心肌的舒缩而异,但粗、细肌丝本身在正常舒缩活动时长度不变。心肌收缩时细肌丝向M线方向滑动,肌节长度缩短。粗肌丝由肌球蛋白构成,每个肌球蛋白的头部与细肌丝的特定部位形成横桥。因肌球蛋白的头部有ATP酶活性,故心肌兴奋时,头部发生位移,使细肌丝向M线方向滑动。细肌丝由肌动蛋白构成,一端附着在Z盘上,另一部分镶嵌在粗肌丝之间,兴奋时细肌丝更多地插入粗肌丝间,使肌节缩短。Z盘是由高电子密度物组成的纤维网状结构,宽约80~160nm。正常心肌细胞虽偶有Z盘增宽的,但肥大心肌细胞和传导细胞常有增宽,老年人亦可见Z盘的结构异常。

线粒体是供应心肌活动的能源物质ATP的生成处,约占心肌细胞总体积的37%。分布于肌原纤维间、质膜下区以及核的周围。线粒体有内外两层质膜,内层形成嵴,嵴间充满基质。线粒体还有储存和调节心肌细胞内钙离子的功能。线粒体对缺血、缺氧十分敏感,在缺血、缺氧等状态下,线粒体极易发生肿胀、基质疏松、嵴溶解,甚至空泡化。

肌浆网是心肌细胞内的一种与质膜不相连的管状网,有储存和调节心肌细胞内钙离子浓度的功能。按形状可分为偶联肌浆网和游离肌浆网两种:偶联肌浆网与质膜密切偶合成周围偶联或与横管偶合形成内偶联;游离肌浆网为肌浆网的非偶合部分,广泛分布于肌原纤维间。

溶酶体是心肌细胞内富含水解酶的细胞器,形状不规则,内有细胞代谢产生的不能排出的物质,最常见的是脂褐素颗粒,都位于细胞核的两端,且随年

龄增长而增多。

二、心肌细胞肥大与心壁肥厚

(一) 心肌细胞肥大

心肌细胞是一类分化程度极高、特化性极强的细胞,一般出生后心肌细胞的数量逐渐趋于恒定,而后随着个体生长,心脏增大,重量约增至婴儿时的20倍左右,但心肌细胞不再有明显的增殖,且在常态下心肌细胞的再生能力极低,因此心肌细胞数量不再明显增加,只是细胞体积的增大,直径可达婴儿时的2~3倍。心肌在适应性变化时心肌细胞主要以细胞肥大形式来代偿(图1-1-3)。

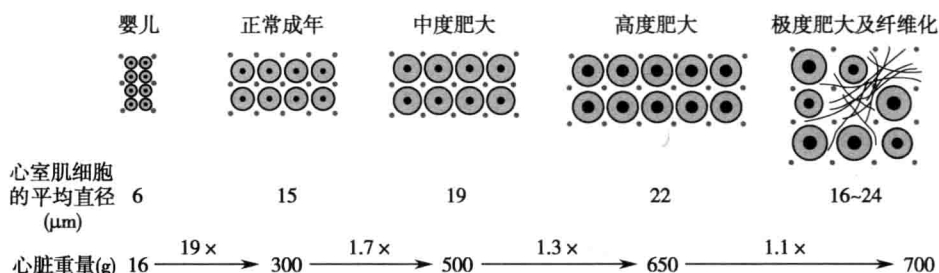


图 1-1-3 人类心脏在生长、肥大及心力衰竭时的细胞学基础示意图

心肌细胞在经过婴儿期最初几个月的初始性增殖和体积增大后,心肌细胞的增大总是与毛细血管网的扩展相协调,且心肌细胞数与毛细血管数基本保持一对一的关系。一旦心脏重量超过了一定限度,存留的心肌细胞虽还将进一步肥大,并可有新生心肌细胞产生。但进一步的肥大超过了冠状血管的支持潜能,反而可导致心肌细胞坏死和排列不规则、间质纤维化和心腔的非代偿性结构扩张,以致造成心力衰竭。

正常心脏各部心肌细胞的大小不完全一致,以左心室最大,平均直径一般在16μm左右,其次为右心室,心房部最小。心肌细胞的体积增大称为心肌细胞肥大,或心肌肥大,随着心肌细胞直径的增大,心肌细胞核就变得不规则,一般以心肌细胞直径的增大,并伴有细胞核变形作为心肌细胞肥大的形态标准(图1-1-4)。

(二) 心壁肥厚

心壁各部均可区分出3层,外层为心外膜,由厚薄不一的脂肪组织构成,其间有大冠状血管和神经,除老年人和肥胖者,一般脂肪层不厚。中间为心肌层,主要由心肌细胞构成,心壁的内层由肌小梁构成,小梁层的厚度也各部不一,以心室流出道处最薄,且常缺乏,而近心尖及左心室的侧壁、后壁处相对明显。左心室壁的肌壁厚,成年人一般约为12mm左右,右心室壁约4mm左右,