

第十章心肌疾病



第一节 心肌病（原发性）

一、定义 指伴有心功能障碍的心肌疾病。0.6~4.3%

二、分类 1995年WHO/ISFC 病理生理、病因、发病因素

- 1 扩张型心肌病（DCM） 左心室或双心室扩张，收缩功能障碍
- 2 肥厚型心肌病（HCM） 左心室或双心室肥厚
非对称性室间隔肥厚
- 3 限制型心肌病（RCM） 收缩正常，心壁不厚
舒张功能低下，扩张容积减少
- 4 致心律失常型右室心肌病（ARVD/C）
右心室进行性纤维脂肪变



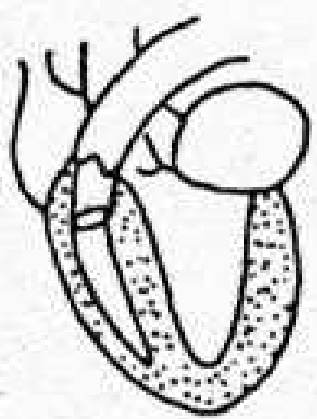
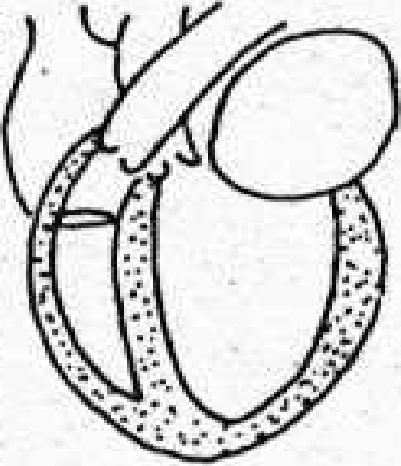
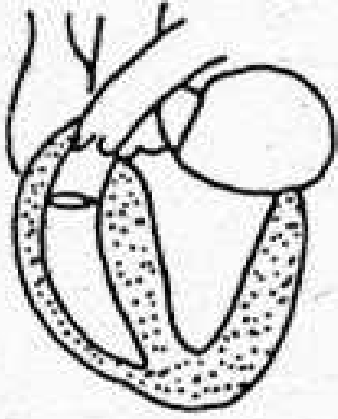
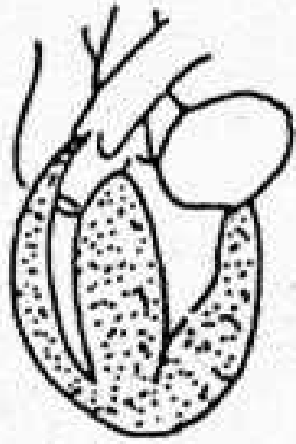
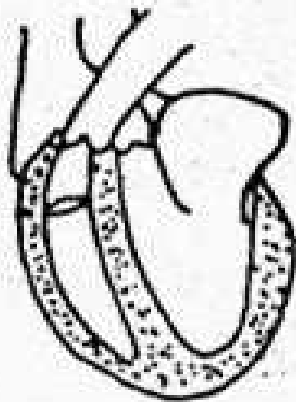
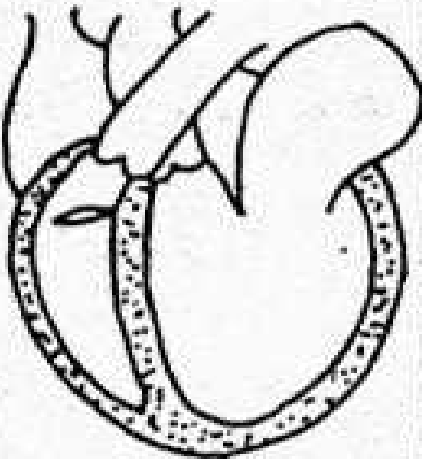
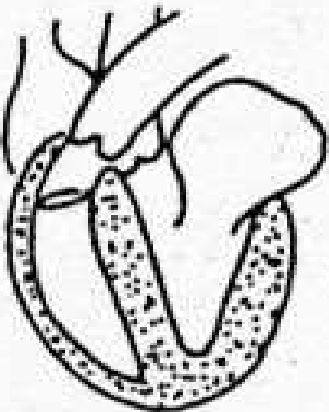
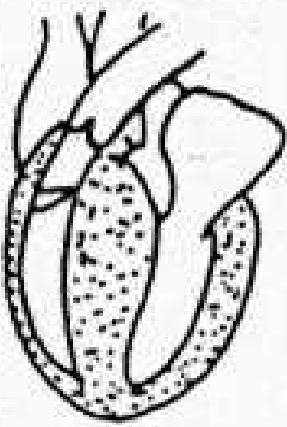
	正常	扩张型	限制型	肥厚型
收缩期				
舒张期				

图 8 - 172 各种心肌病病理改变示意图
(仿 Goldman, Boucher)

扩张型心肌病

Dilated Cardiomyopathy DCM

左心室或双心室扩张，收缩功能障碍

充血性心力衰竭为特征。常伴心律失常

发病率：13-84/10万，男>女（2.5：1）

一、病因 未明，病毒感染为重要原因

二、病理

1 心室扩张，室壁变薄，纤维瘢痕，附壁血栓

2 心肌细胞肥大、变性、纤维化

3 瓣膜、冠状动脉多无改变

三、临床表现

症状

起病缓慢

- 充血性心力衰竭
- 各种心律失常
- 栓塞
- 猝死

体征

- 心界两侧扩大
- 心尖搏动左下移位
- S_1 减弱, 可有 S_3 或 S_4
可闻SM, 奔马律
- 心律失常
- 左、右心衰体征



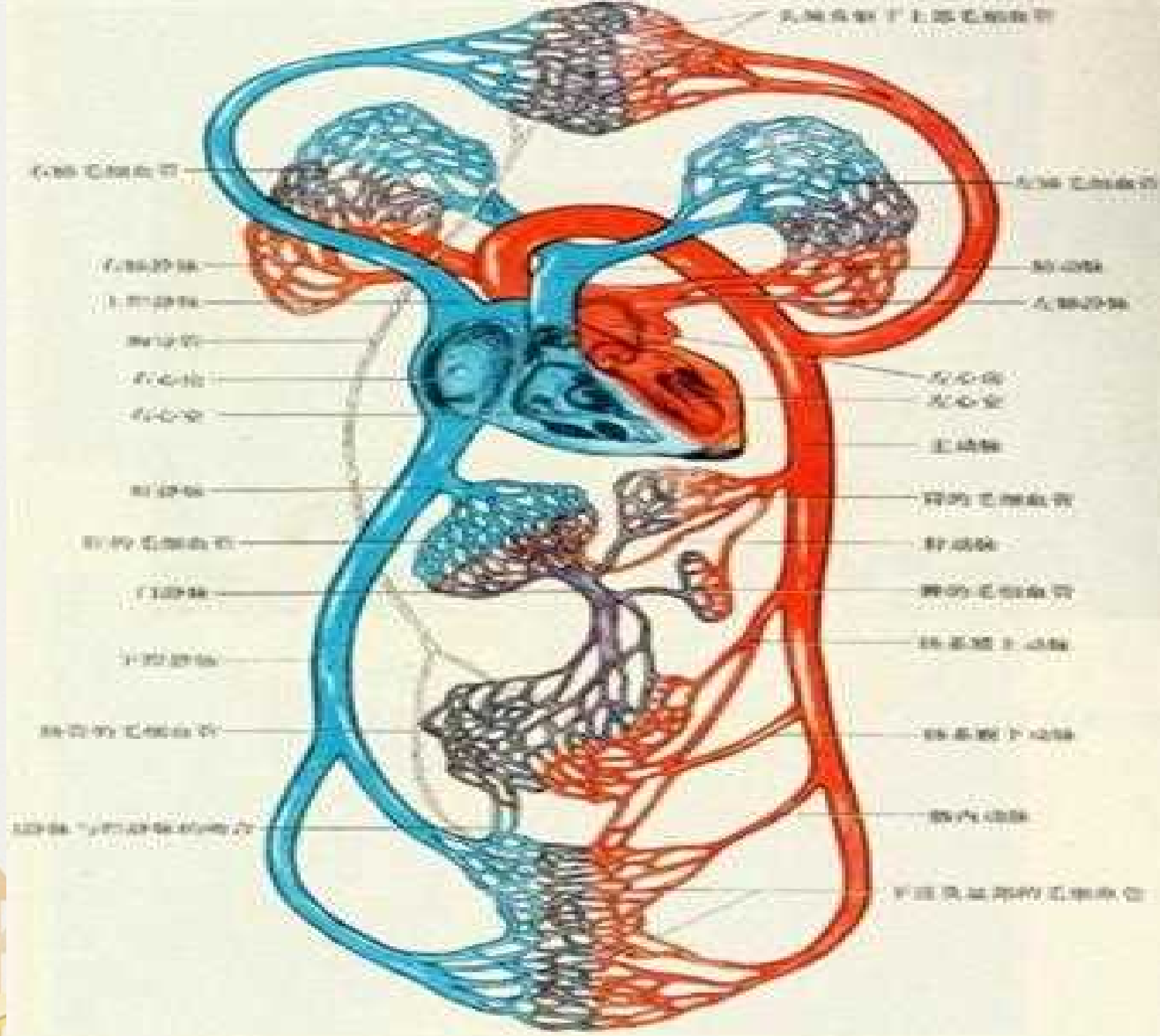


图 2-1 血液循环示意图

四、实验室检查

- 1 X线检查 心胸比 $>50\%$ ，肺瘀血
- 2 心电图 各种心律失常、ST-T 改变
病理性Q波
- 3 超声心动图 大心腔、小瓣口、低运动



MI:1.7
S4 2.1/4.2
22 OCT 04
10:24:59
PROC 2/0/C/H3
GZ ZHONGSHAN NO.
3 HOSPITAL
FUNCTION

GAIN 79
COMP 70

17CM
25HZ

P T R
2.1 4.2
1 2 3 4

MI:1.4
S4 2.1/4.2
GZ ZHONGSHAN NO.
A DIST 78.1 cm
TIME .010 sec
FUN SLP 78.1 cm/s
GAIN 89 COMP 70
43HZ 17CM
PROC 2/0/A/H3

22 OCT 04
10:29:30

P T R
2.1 4.2
1 2 3 4

MI:1.1
S4
28 FEB 02
08:31:13
PROC 2/0/D/F3
GZ ZHONGSHAN
NO.3 HOSPITAL
FUNCTION

GAIN 50
COMP 70

18CM
56HZ

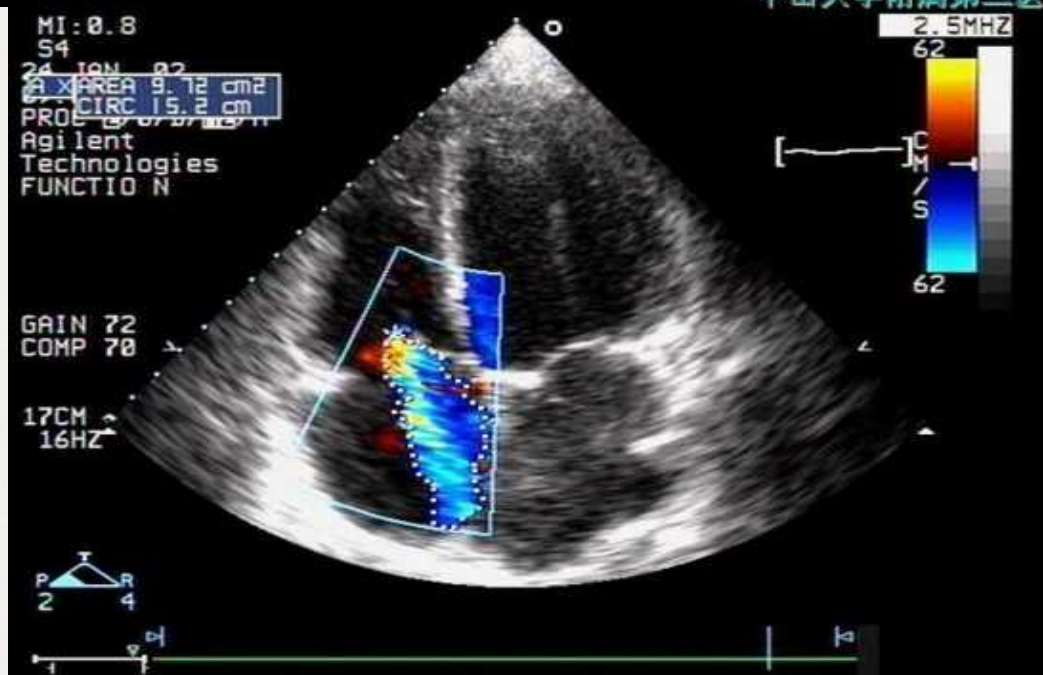
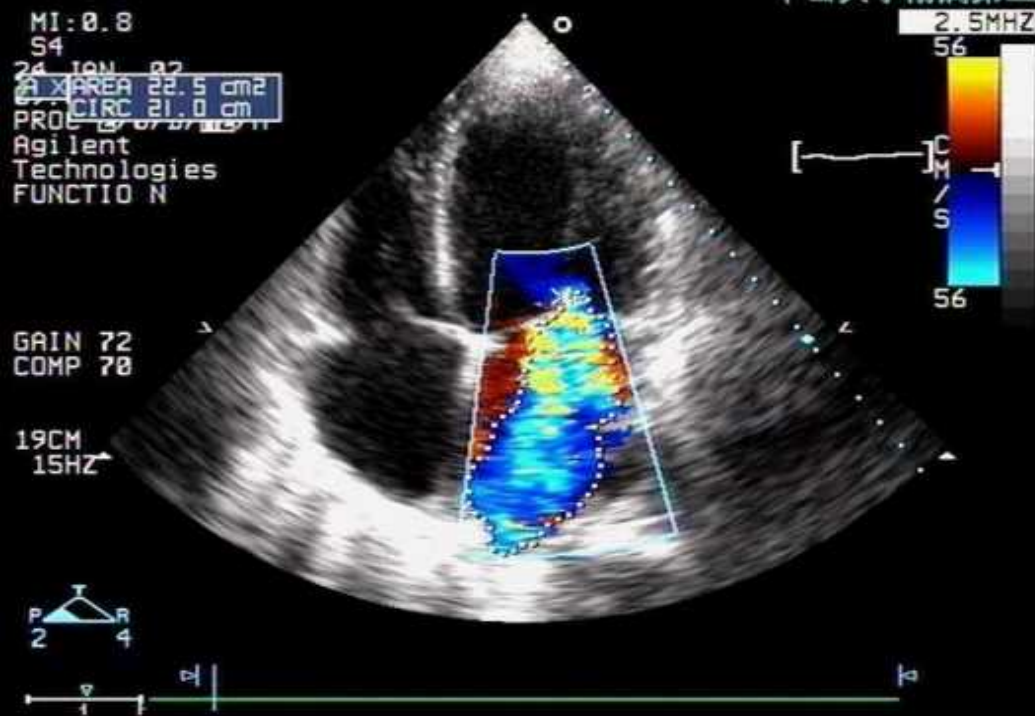
P T R
2 4
1 2 3 4

MI:0.8
S4
GZ ZHONGSHAN
A DIST 7.37 cm
TIME .000 sec
Adu SLP **** cm/s
GAIN 50 COMP 70
46HZ 15CM
PROC 2/0/A/F3

20 MAR 02
09:01:28

P T R
2 4
1 2 3 4

中山大学附属第三医



四、实验室检查

4 心肌核素检查 灶性散在性放射性减低

5 心导管检查和心血管造影

房室压、肺毛压 $\uparrow$ 心搏量、心指数、EF $\downarrow$

心腔扩大、运动减弱

冠脉造影正常

6 心内膜心肌活检

心肌细胞肥大、变性、间质纤维化

病毒学检查



五、诊断

心脏扩大
心律失常
心力衰竭

心肌疾病

除外

是

原发性

继发性



六、鉴别诊断

- 1 病毒性心肌炎
- 2 风湿性心脏病
- 3 冠心病
- 4 先天性心脏病
- 5 继发性心肌病
- 6 心包积液



七、治疗

- 1 一般治疗 限制体力、低盐饮食
防治病毒感染、高血压、糖尿病、戒酒等
- 2 洋地黄 较易中毒，小剂量
- 3 利尿剂 HCT、速尿、螺内酯
- 4 β 受体阻滞剂、ACEI、扩血管药
- 5 抗病毒、改善心肌代谢
- 6 抗凝或抗血小板聚集 阿司匹林、华法林
- 7 抗心律失常
- 8 起搏治疗 CRT、ICD
- 9 其他 心脏移植

肥厚型心肌病

Hypertrophic Cardiomyopathy (HCM)

以左心室（或）右心室肥厚为特征
常为不对称肥厚并累及室间隔
左室血液充盈受阻，舒张期顺应性下降
为基本病态的心肌病

根据左室流出道有无梗阻分为

- 1 梗阻性 Obstructive
又称特发性主动脉瓣下狭窄（IHSS）
- 2 非梗阻性 Non- Obstructive



肥厚型心肌病

一、病因 常染色体显性遗传疾病
1/3有明显家族史

二、病理

1 非对称性室间隔肥厚

(Asymmetric Septal Hypertrophy, ASH)

2 心肌均匀肥厚或心尖部肥厚

(Apical Hypertrophy, APH)

3 心肌细胞肥大、形态特异、排列紊乱



三、临床表现

症状

- 心悸
- 胸痛
- 呼吸困难
- 眩晕、意识丧失
- 心力衰竭
- 猝死

体征

- 心脏轻度增大
- S_4
- L3-4、心尖SM
- 心肌收缩力↓、左室容量↑
杂音减轻： β 阻滞剂
取下蹲位
- 心肌收缩力↑、左室容量↓
杂音增强：硝酸甘油
强心药
取站立位

四、实验室检查

- 1 X线检查 心影增大不明显，心衰时明显增大
- 2 ECG LV肥大、ST-T改变、病理性Q波、心律失常
- 3 超声心动图 临床主要诊断手段

ASH 舒张期室间隔厚度/后壁 ≥ 1.3

梗阻者 室间隔流出道部分向左心室突出

二尖瓣前叶收缩期前移

(Systolic anterior motion, SAM)

左室顺应性 $\downarrow$ 致舒张功能障碍

APH 心尖部肥厚，前侧壁心尖部尤为明显



MI:1.7
S4 2.1/4.2
22 OCT 04
10:24:59
PROC 2/0/C/H3
GZ ZHONGSHAN NO.
3 HOSPITAL
FUNCTION

GAIN 79
COMP 70

17CM
25HZ

P T R
2.1 4.2
1 2 3 4

MI:1.4
S4 2.1/4.2
GZ ZHONGSHAN NO.
A X DIST 78.1 cm
TIME 0.00 sec
FUN SLP 78.1 cm/s
GAIN 89 COMP 70
43HZ 17CM
PROC 2/0/A/H3

22 OCT 04
10:29:30

P T R
2.1 4.2
1 2 3 4

MI:0.8
S4
26 JULY 04
A X DIST 2.33 cm
PROC 2/0/D/F3
GZ ZHONGSHAN NO.
3 HOSPITAL
FUNCTION

GAIN 55
COMP 53

14CM
64HZ

P T R
2 4
1 2 3 4

MI:0.8
S4
GZ ZHONGSHAN NO.
A X DIST 2.33 cm
TIME 0.00 sec
FUN SLP 0000 cm/s
GAIN 40 COMP 53
46HZ 15CM
PROC 2/0/A/F3

26 JULY 04
08:26:05

P T R
2 4
1 2 3 4

四、实验室检查

4 心导管检查和心血管造影 左室舒张末压力↑

梗阻者：左室腔与流出道间有压力阶差

≥30mmHg

造影示：左室变形，香蕉状、犬舌状、纺锤状

冠脉正常

5 心内膜心肌活检

心肌细胞畸形肥大，排列紊乱



五、诊断和鉴别诊断

(一) 诊断 临床表现类似冠心病，但较年轻
结合ECG、UCG、心导管检查
阳性家族史（猝死、心脏增大）

(二) 鉴别诊断

- 1 高血压性心脏病
- 2 冠心病
- 3 先天性心脏病（室间隔缺损）
- 4 主动脉瓣狭窄

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/37533002300011111>