

心肌病

南方医科大学 第二临床医学院

心内科 副主任医师 刘芑

本章主要内容

一、扩张型 心肌病

特征 心室扩大，收缩功能障碍

二、肥厚型 心肌病

特征 室壁肥厚，舒张功能障碍

三、限制型 心肌病

特征 室壁僵硬 \uparrow ，舒张功能 \downarrow ，充盈受限，右心衰

四、心肌炎

第一节 扩张型心肌病

(Dilated cardiomyopathy, DCM)

以左室或双室扩大+收缩功能障碍（充血性心衰）为特征，常有心律失常的合并,病死率较高

- 发病率：13-84/10万（19/10万 我国）
- 心肌泵功能障碍，产生，亦称充血性心肌病预后差，5年存活率50%，10年存活率25% 。

病因分类

1. 特发性DCM：原因不明

2. 遗传性DCM：30%~50% 有
基因突变和家族遗传背景

3. 继发性DCM： 

- (1) 缺血性心肌病
- (2) 感染/免疫性DCM
- (3) 中毒性DCM
- (4) 围产期心肌病
- (5) 部分遗传性疾病伴发DCM
- (6) 自身免疫性心肌病
- (7) 代谢内分泌性和营养性疾病

大, 薄, 弱, 易血栓



心脏扩张呈球状，
心肌变薄、
收缩能力下降



附壁血栓

病生

1. 血液动力学改变:

(1) 心腔扩大, 房室瓣相对关闭不全

三尖瓣返流 → RAP↑ → 体循环淤血

二尖瓣返流 → LAP↑ → 肺循环淤血

(2) 心肌收缩无力 → EF↓, 组织器官灌注不足

2. 附壁血栓 : 脱落 → 肺栓塞, 体循环栓塞

临床表现

1. 心衰

(1) 症状: 呼吸困难、水肿, 晚期顽固性低血压。

(2) 体征:

-- 心界大, 心音弱, S_3 , S_4

-- 收缩期杂音 (二、三尖瓣关闭不全)

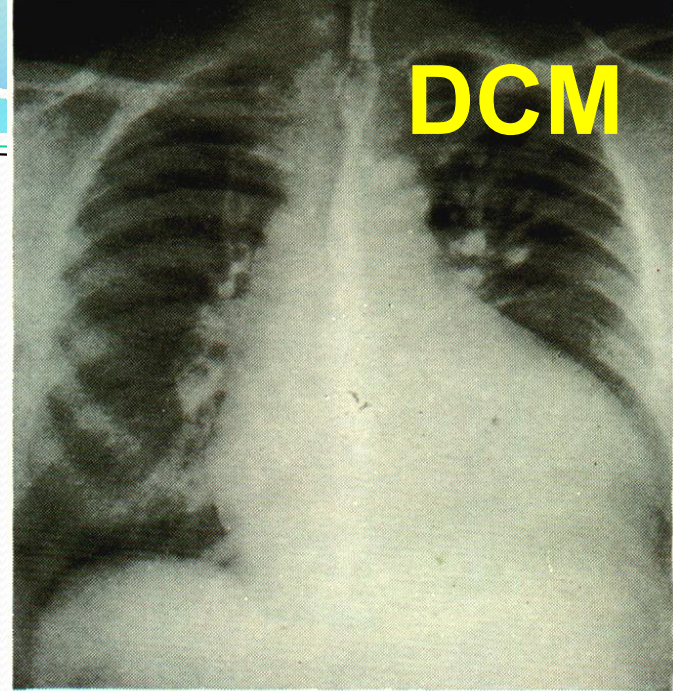
-- 湿罗音, 颈静脉怒张, 肝大, 下肢水肿

2. 心律失常

3. 栓塞

4. 猝死 (∴ 心衰 室颤 栓塞)

辅助检查

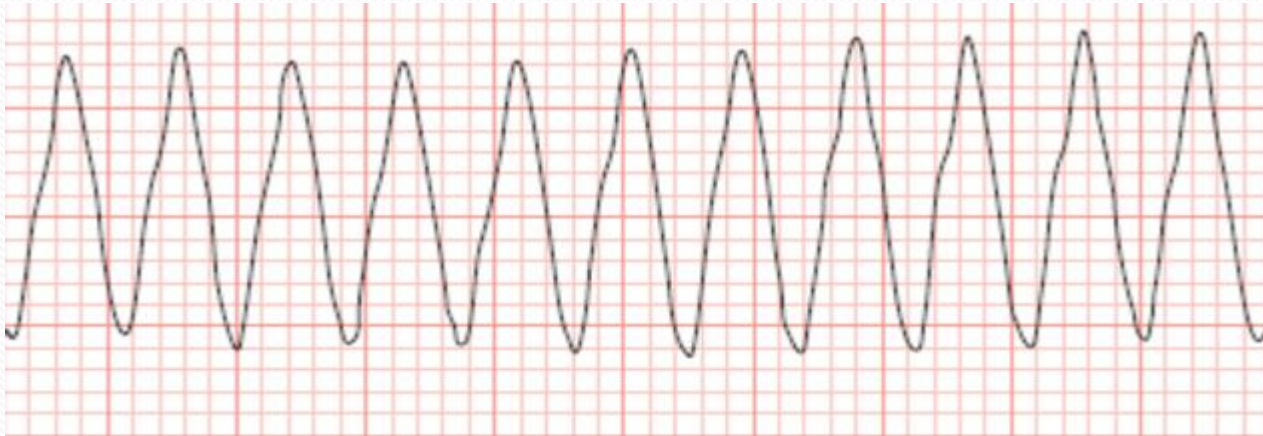


1. X-ray:
 - (1) 心影扩大：心胸比 $>50\%$ 。
 - (2) 心脏搏动减弱
 - (3) 肺淤血、肺水肿
 - (4) 肺高压、胸腔积液
2. ECG:
 - (1) 房颤、传导阻滞等，
 - (2) 广泛导联的ST-T改变、低电压、R波减低。
 - (3) 病理性Q波（左室纤维化），注意与心梗鉴别
3. 超声
 - (1) 各房室均扩大：“大”
 - (2) 瓣膜开放幅度小：“小”
 - (3) 室壁变薄：“薄”
 - (4) 普遍运动减弱：“弱”
 - (5) 容易附壁血栓
 - (6) 二、三尖瓣返流

房颤

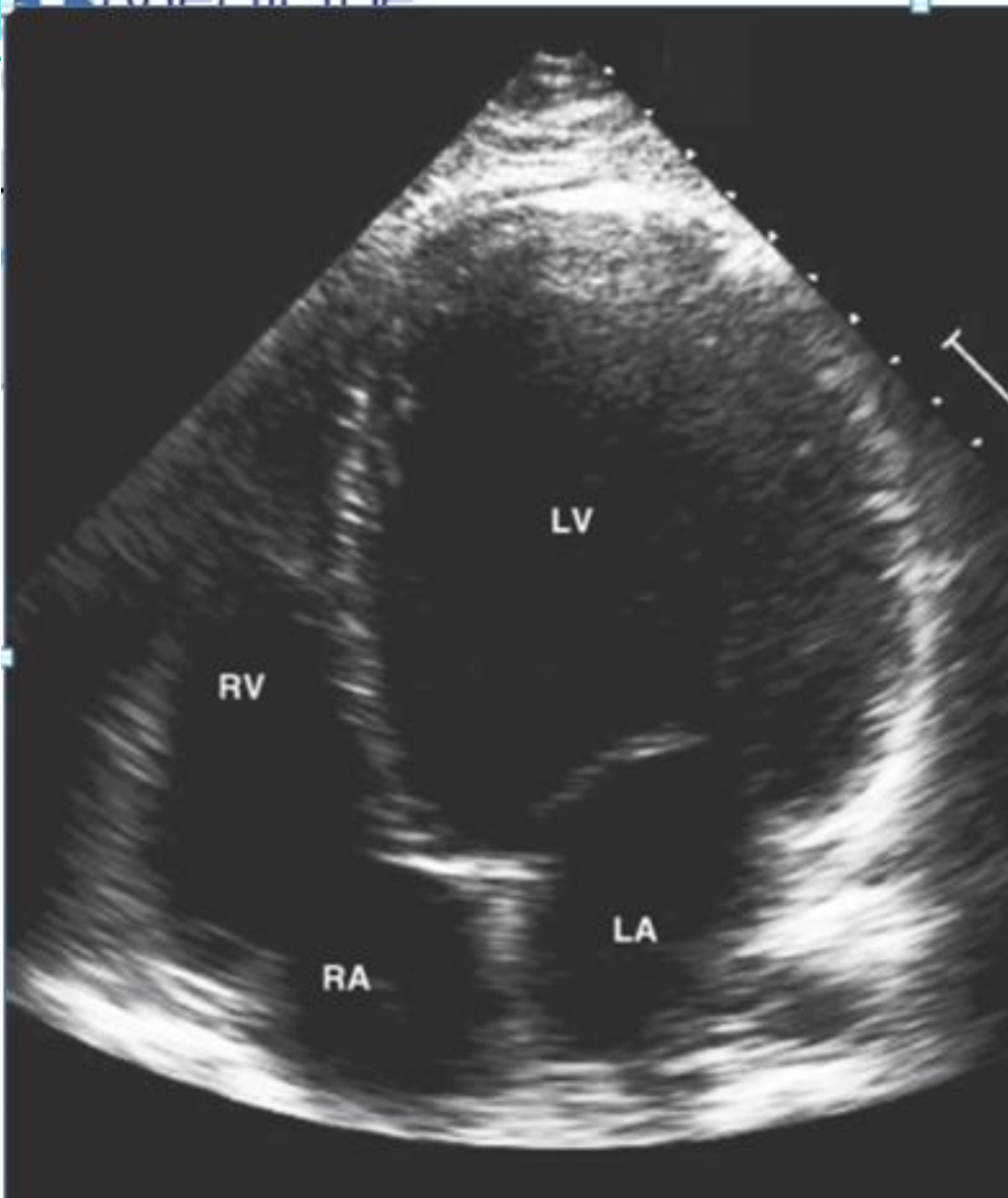


室速



室颤





- 大
- 薄
- 弱
- 血栓
- 心包积液

4. 磁共振：心肌纤维化
5. 心肌核素检查：左室容积增大，EF ↓
6. CTA、冠脉造影：正常
7. 血清学：脑钠肽 ↑
8. 心肌活检：心肌细胞肥大、变性、间质纤维化

诊断

- 临床上以（心衰临床表现+超声）作为诊断依据
- 需排除引起心肌损害的其他疾病，如高心病、冠心病、瓣膜病、先心病、酒精性心肌病、心动过速性心肌病、心包疾病、系统性疾病、肺心病和神经肌肉性疾病等

治疗

- 1、寻找病因，给予积极的病因治疗，如控制感染、戒酒
- 2、药物治疗(早-中-晚期)：ACEI/ARB， β RB，利尿剂，洋地黄，改善心肌代谢
- 3、心脏再同步化治疗（CRT）：EF<35%、心功能III-IV级、QRS间期>120ms伴有室内传导阻滞的严重心衰
- 4、抗凝：
房颤+无禁忌症的患者口服阿司匹林75~100mg/天，预防血栓形成
已有附壁血栓、发生血栓栓塞者，长期口服华法令，INR 2~2.5
- 5、改善心肌代谢：辅酶Q10，曲美他嗪
- 6、防心律失常、猝死：ICD（心脏电复律除颤器）

早期阶段

- 在早期阶段，仅是心脏扩大、收缩降低，但**无**心衰竭的临床表现
- 药物干预治疗，包括 **β RB、ACEI**，可减少心肌损伤和延缓病变发展
- **针对病因**和发病机理的治疗更为重要

常用 β RB的参考剂量

药物	起始剂量	目标剂量
美托洛尔	12.5-25 mg, 1次/d	200mg, 1次/d
比索洛尔	1.25mg, 1次/d	10mg, 1次/d
卡维地洛	3.125mg, 2次/d	25mg, 2次/d

常用ACEI的参考剂量

药物	起始剂量	目标剂量
卡托普利	6.25mg,3次/d	25~50mg,3次/d
依那普利	2.5 mg,1次/d	10mg,2次/d
培哚普利	2 mg,1次/d	4 mg,1次/d
雷米普利	1.25~2.5 mg,1次/d	2.5~5 mg,2次/d
苯那普利	2.5 mg,1次/d	5~10 mg,2次/d
福辛普利	10 mg,1次/d	20~40 mg,1次/d
西拉普利	0.5 mg,1次/d	1~2.5 mg,1次/d
赖诺普利	2.5 mg,1次/d	5~20 mg,1次/d

中期阶段

1. 在中期阶段，心脏扩大、EF降低+心力衰竭的**临床表现**
2. **利尿剂**：减少液体潴留
3. **β -受体阻滞剂**：从小剂量开始，逐渐加倍，以达到静息心率不 <55 次/min为目标剂量或最大耐受量
4. 中重度心衰患者使用**螺内酯**20mg/d、**地高辛**0.125mg/d
5. 有心律失常导致心源性猝死发生风险的患者可针对性选择**胺碘酮**治疗

晚期阶段

- 在晚期阶段，心脏扩大、LVEF明显降低+顽固性终末期心衰的临床表现
- 此阶段在上述利尿剂、ACEI/ARB、地高辛等药物治疗基础上，可考虑短期应用正性肌力药物3~5天，推荐剂量为多巴酚丁胺 $2\sim 5\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$ ，米力农 $50\mu\text{g}/\text{kg}$ 负荷量，继以 $0.375\sim 0.750\mu\text{g}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{min}^{-1}$
- 药物不能改善症状者建议考虑心脏移植等非药物治疗方案

第二节 肥厚型心肌病

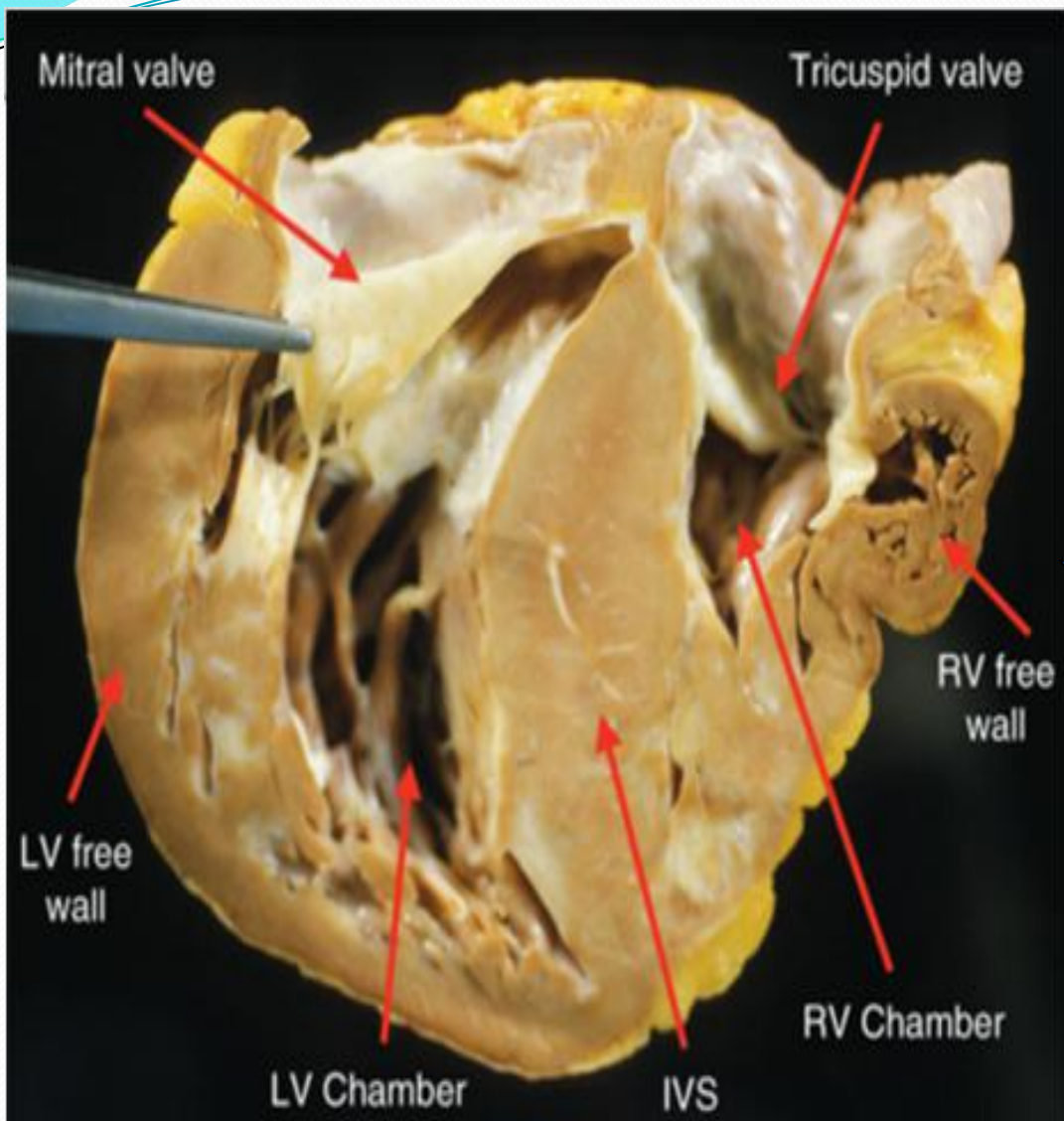
(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)

是一种遗传性心肌病（常染色体显性遗传），以心室非对称性肥厚（亦有心肌均匀肥厚或心尖部肥厚）为特征

- 常为青年猝死的原因

分型：

1. 梗阻型=特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄
左心室流出道 $\Delta P > 30\text{mmHg}$
2. 非梗阻型



- 左室肥厚，
- 室间隔非对称隆起，伸入左室腔
- 1/2病例是家族性的
- 可引发猝死

病理

- 1. 左室形态改变类型：
 - 非对称性心室间隔肥厚
 - 心肌均匀肥厚
 - 心尖肥厚
- 2. 组织学特征：

心肌细胞排列紊乱、小血管病变、瘢痕形成

病理生理

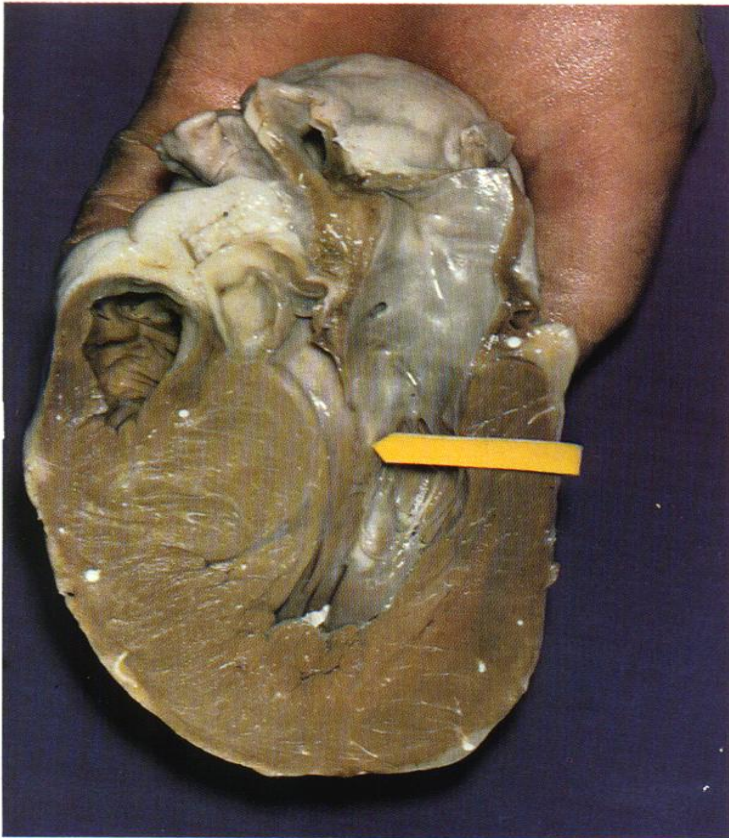
1. ∴心室肥厚 ∴心缩力↑ SV↑ EF↑

2. 左室非对称性肥厚 $\Delta P \geq 30\text{mmHg}$ 时

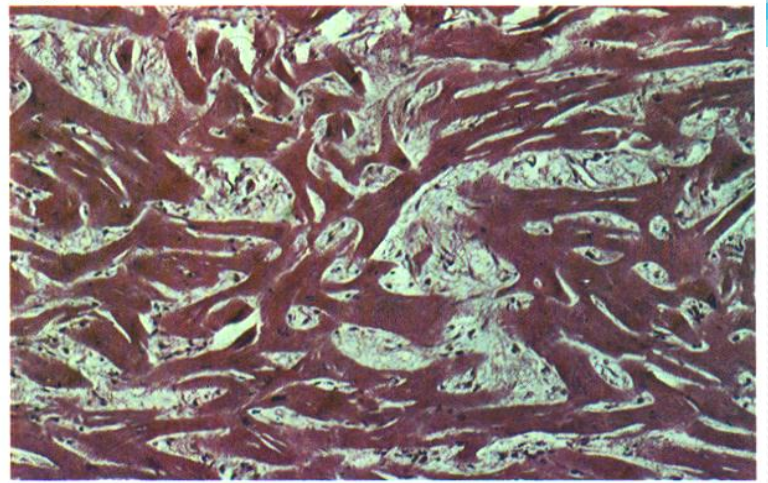
-- 左室射血受阻

-- 二尖瓣前叶前向运动(SAM征)

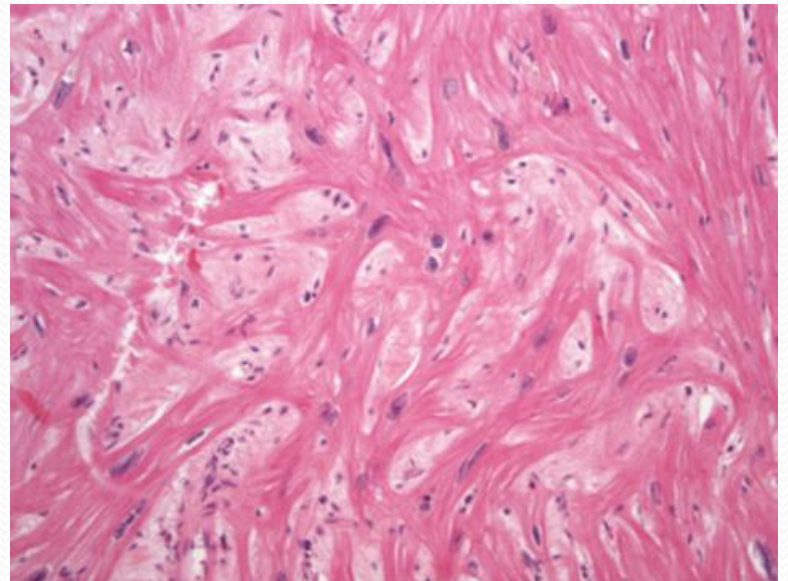
3. 心室肥厚 心室顺应性↓ 舒张功能障碍



室间隔肥厚



心肌细胞排列紊乱



心肌细胞形态异常、瘢痕形成

1、症状：

(1) 部分患者可完全无症状而在体检中被发现

(2) **胸痛** (75%)

原因：心肌肥厚+高动力性收缩 耗 O_2 ↑

特点：(1)时间长而不重 (2)含硝酸甘油无效

(3) 劳累性呼吸困难 (90%)

(4) 心律失常：房颤最常见

(5) 头晕, **晕厥**

(6) **猝死**：10年存活率80% 多为猝死

2、体征

(1) 胸骨左缘 L₃₋₄ 较粗糙的喷射性收缩期杂音 (梗阻型)

① LV容积 (前负荷) ↓ (eg. 硝甘、valsava动作、取站位) 杂音 ↑
心缩力 ↑ (eg. 正性肌力药、运动时)

② LV容积 ↑ (eg. 下蹲时) 杂音 ↓
心缩力 ↓ (eg. β RB)

(2) 心尖部常可闻及收缩期杂音 (∵ 二尖瓣返流)

1. 胸片：心影增大不明显

2. 心电图：

左室高电压；ST压低、T倒置；病理性Q波（II、III、avF、I、aVL）

3. 超声：重要！

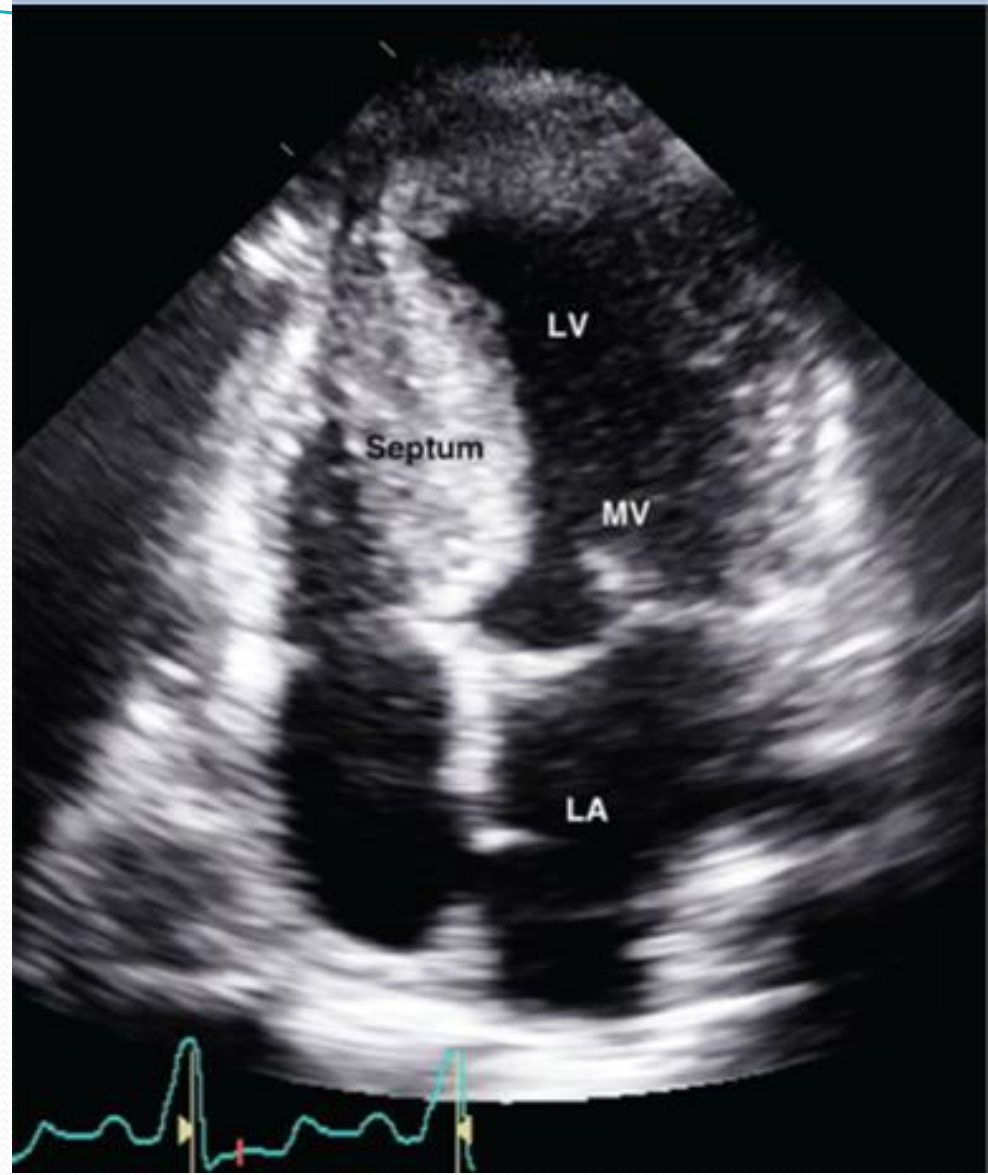
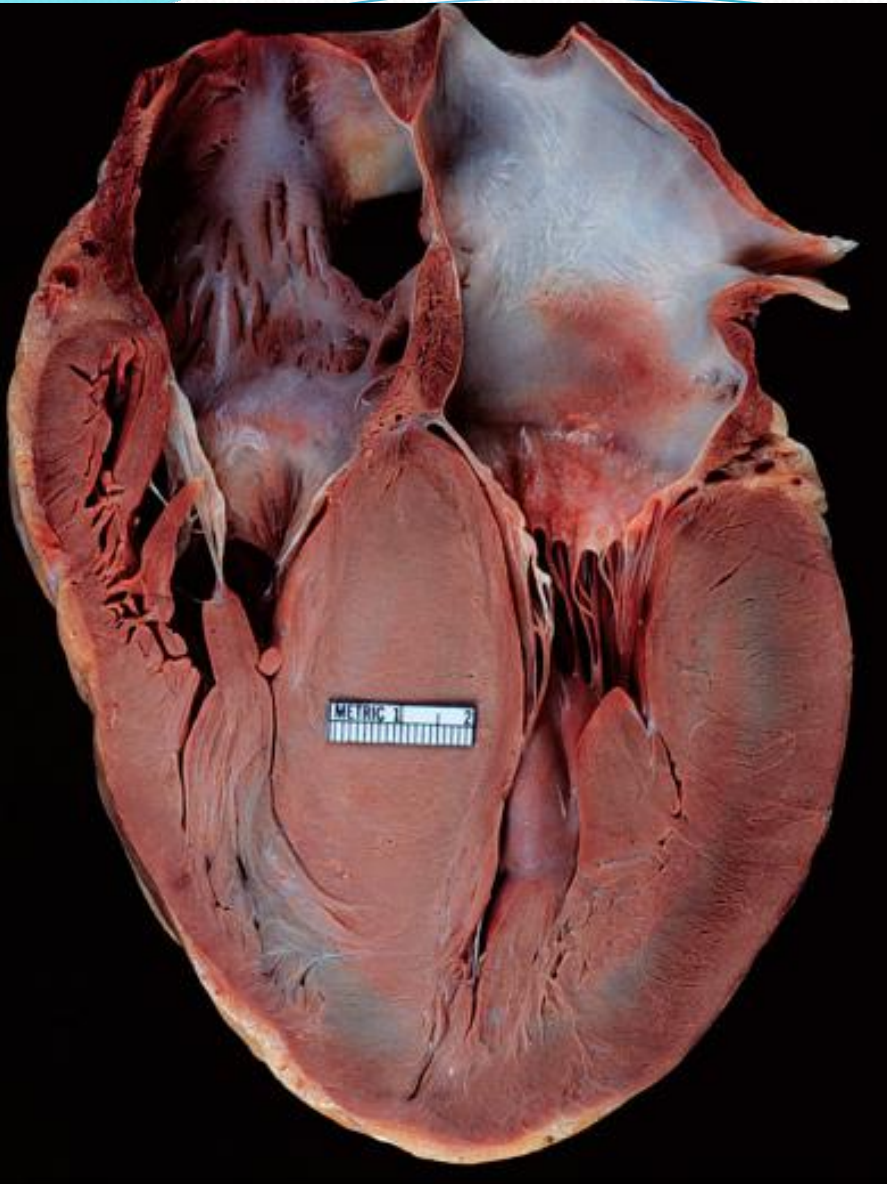
室间隔非对称性肥厚，舒张期IVS厚度 $>15\text{mm}$ 或 IVS/LVPW厚度之比 ≥ 1.3

有梗阻者可见 IVS向LVOT突出，SAM现象

4. 心导管检查和心血管造影：

左室舒张末期压上升； 梗阻者 $\Delta P \uparrow$

心室造影：左室腔变形，呈香蕉状（IVS肥厚）、纺锤状（心尖肥厚）



诊断

- 临表+超声+心电图+心导管+家族史，作出诊断。

通过超声、心血管造影可以高心病、冠心病、先心病、主瓣狭窄等相鉴别

治疗

- 治疗原则：

弛缓肥厚的心肌、防止心动过速及维持正常窦性心律，减轻LVOT狭窄和抗室性心律失常

- 常用药物或方法：

(1) 减轻梗阻： β RB；CCB（地尔硫卓、维拉帕米）

(2) 抗心衰：ACEI/ARB、 β RB、利尿剂、螺内酯、地高辛

(3) 房颤：胺碘酮（阵发AF）、 β RB（持续AF），抗凝

(4) 室间隔切除术： $\Delta P > 50\text{mmHg}$, 药物无效、心功能III-IV级

(5) 酒精室间隔消融术：

PTSMA

- 经皮穿刺腔内室间隔消融术

(percutaneous transluminal septal myocardial ablation, PTSMA)

通过导管注入无水酒精，闭塞冠脉的**间隔支**，使其支配的肥厚的室间隔心肌缺血坏死、变薄、收缩力下降，使左室流出道梗阻消失或减轻，从而改善HCM；

表 1 PTSMA 适应证

1 临床症状

① 患者有明显临床症状,且乏力、心绞痛、劳累性气短、晕厥等
进行性加重,充分药物治疗效果不佳或不能耐受药物副作用

② 外科间隔心肌切除失败或 PTSMA 术后复发

③ 不接受外科手术或外科手术高危患者

2 有创左心室流出道压力阶差

① 静息 LVOTG ≥ 50 mm Hg

② 和(或)激发 LVOTG ≥ 70 mm Hg

③ 有晕厥可除外其他原因者, LVOTG 可适当放宽

3 超声心动图

① 超声心动图证实符合 HOCM 诊断标准, 梗阻位于室间隔基
底段, 并有与 SAM 征相关的左心室流出道梗阻, 心肌声学造影确
定拟消融的间隔支动脉支配肥厚梗阻的心肌

② 室间隔厚度 ≥ 15 mm

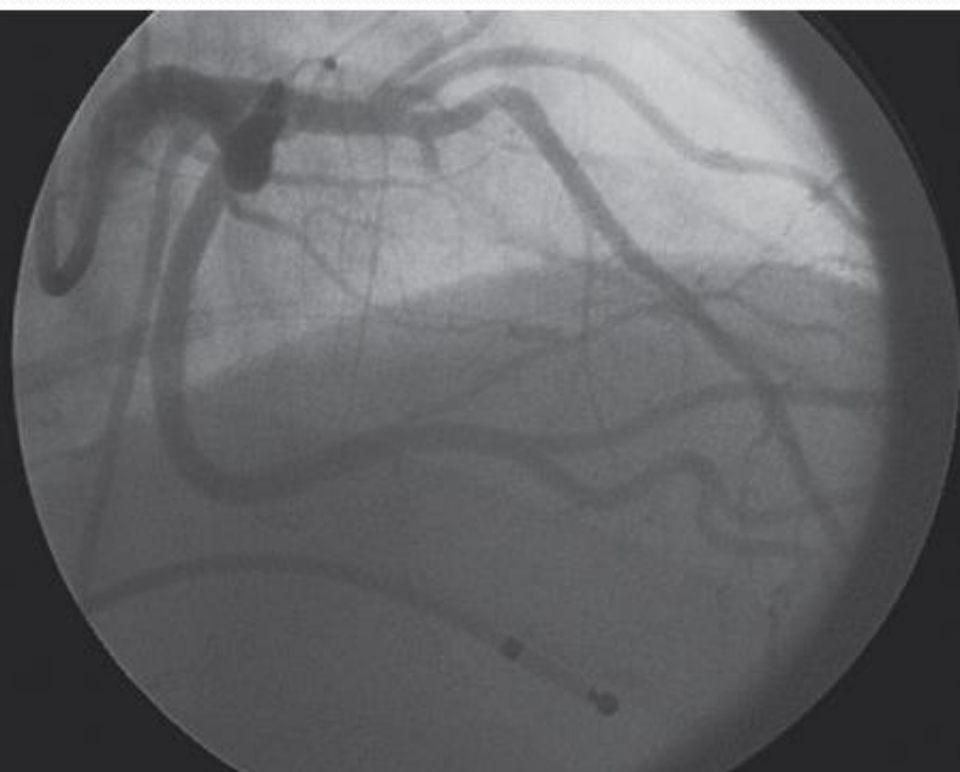
4 冠状动脉造影

间隔支动脉适于行 PTSMA

化学消融前后



消融前



消融后



第三节 限制型心肌病

(restrictive cardiomyopathy, RCM)

特征：室壁僵硬↑、舒张功能↓、充盈受限，右心衰；

早期：心房↑，心室不扩张，收缩功能多正常，室壁不增厚

晚期：左室收缩功能↓，心腔↑；

病因：

- a. 异常物质浸润性：淀粉样变、结节病、糖原贮积症
- b. 非浸润性：硬皮病、糖尿病心肌病
- c. 心内膜病变性：心内膜弹力纤维增生症、高嗜酸细胞增生症

病理及病生理：

心肌纤维化、炎性细胞浸润、心内膜瘢痕形成
→室壁僵硬、心室充盈受限、心室舒张功能↓
→心房后负荷↑→静脉压↑心房增大

临床表现：

酷似缩窄性心包炎（心悸、呼吸困难、浮肿、肝大、颈静脉怒张、腹水等右心衰症状）

辅助检查

心电图：低电压、窦速、心房（室）扩大、各种心律失常

实验室检查：BNP ↑，

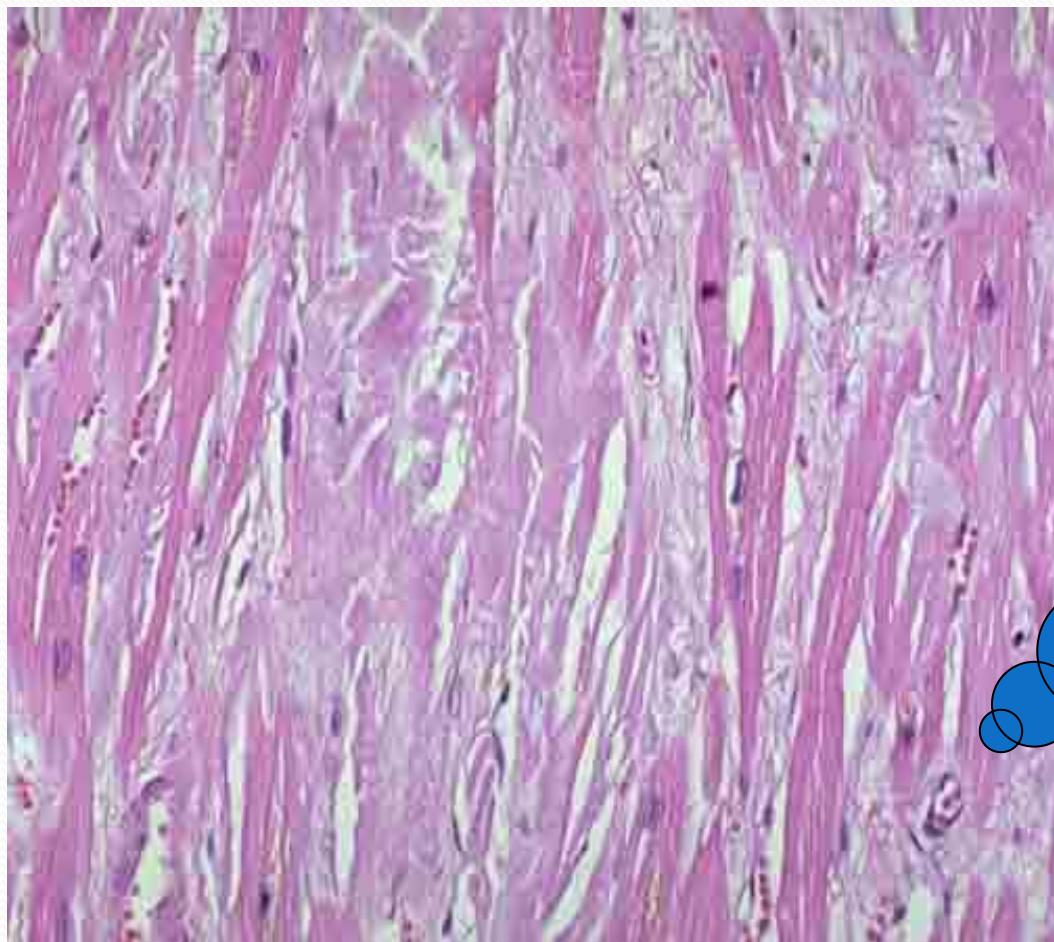
淀粉样变性者——尿本周蛋白（+）

超声：双房大，心室肥厚；

淀粉样变性者——心肌呈毛玻璃样改变

CMR：心肌内呈颗粒样的钆延迟显像（淀粉样变）

心内膜心肌活检：淀粉样变、内膜增厚纤维化、嗜酸粒细胞浸润



心肌纤维之间有不定形的浅红色沉淀物,是淀粉样蛋白的特征。

淀粉样变性是引起RCM的常见原因。

诊断：根据临床表现及实验室超声检查

鉴别诊断：主要与缩心鉴别

治疗：主要是治疗心衰，对原发病无治疗方法

第四节 心肌炎

定义：指心肌本身炎症性病变

病因：病毒（柯萨奇B、Echo…）

心肌受损机制：病毒直接侵犯+免疫变态反应

症状 发病前1-3周有病毒感染前驱症状，

心悸、胸痛、呼吸困难、气短、猝死

体征

1. 窦速与体温不相符
2. S₃、S₄, 奔马律
3. 心衰
4. 心脏扩大, 心衰体征

辅助检查

- 1、心电图：各种心律失常，ST-T改变
- 2、X线 心影扩大、肺淤血、心包积液时烧瓶样
- 3、超声：EF下降、心脏扩大，弥漫性室壁运动下降，
附壁血栓，心包积液
- 4、心肌酶↑血沉↑CRP↑
- 5、病原学检查：心肌组织中分离出病毒—确诊
血清学检测病毒—仅有提示作用
- 6、心内膜心肌活检

临床诊断

- 1、病史、临床表现、体征
- 2、心电图
- 3、肌钙蛋白或CK-MB ↑
- 4、超声/CMR

确诊： 心内膜心肌活检

治疗

无特异性治疗，仅对症治疗，多休息

1. 抗心衰：利尿剂、血管扩张剂、ACEI

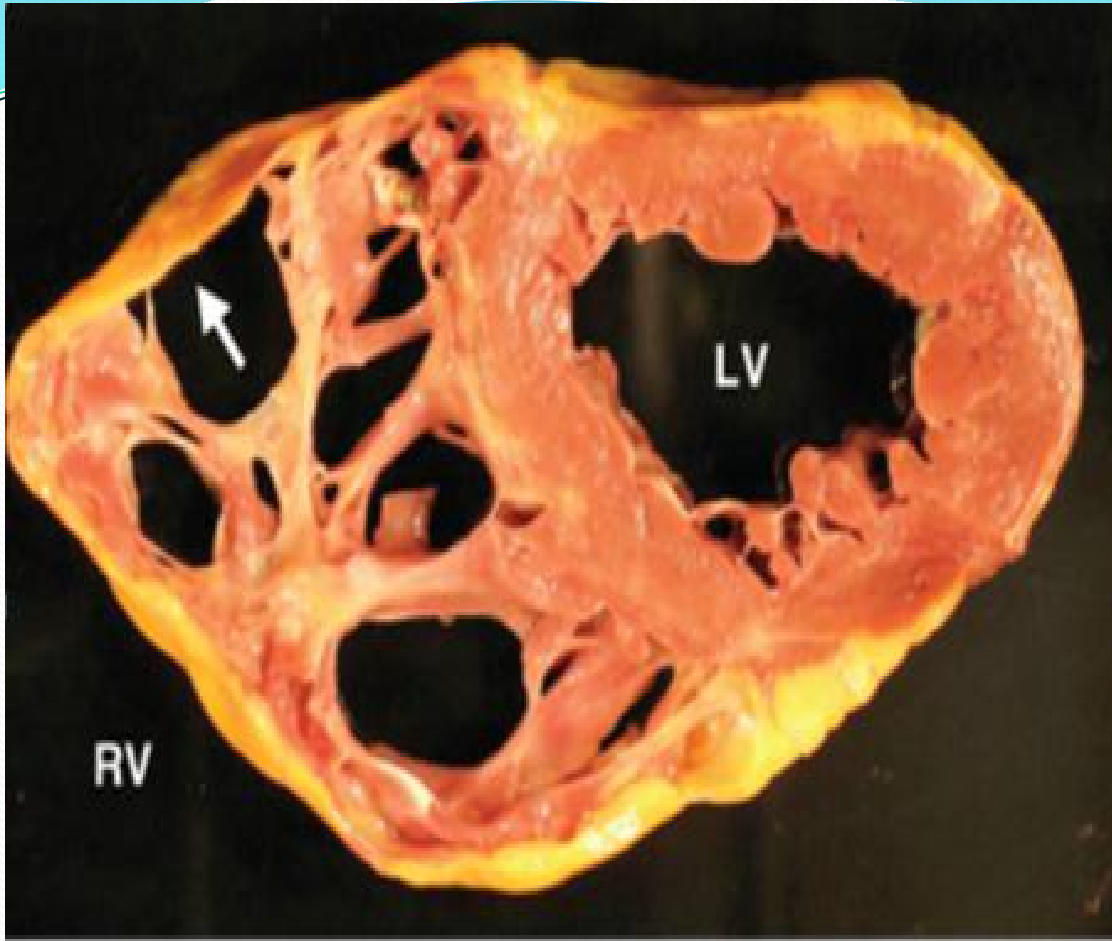
2. 抗心律失常

3. 促心肌代谢药：三磷酸腺苷、辅酶A、环化腺苷酸

4. 糖皮质激素：不主张常规使用

致心律失常型右室心肌病 \ 发育不良 (ARVC/D)

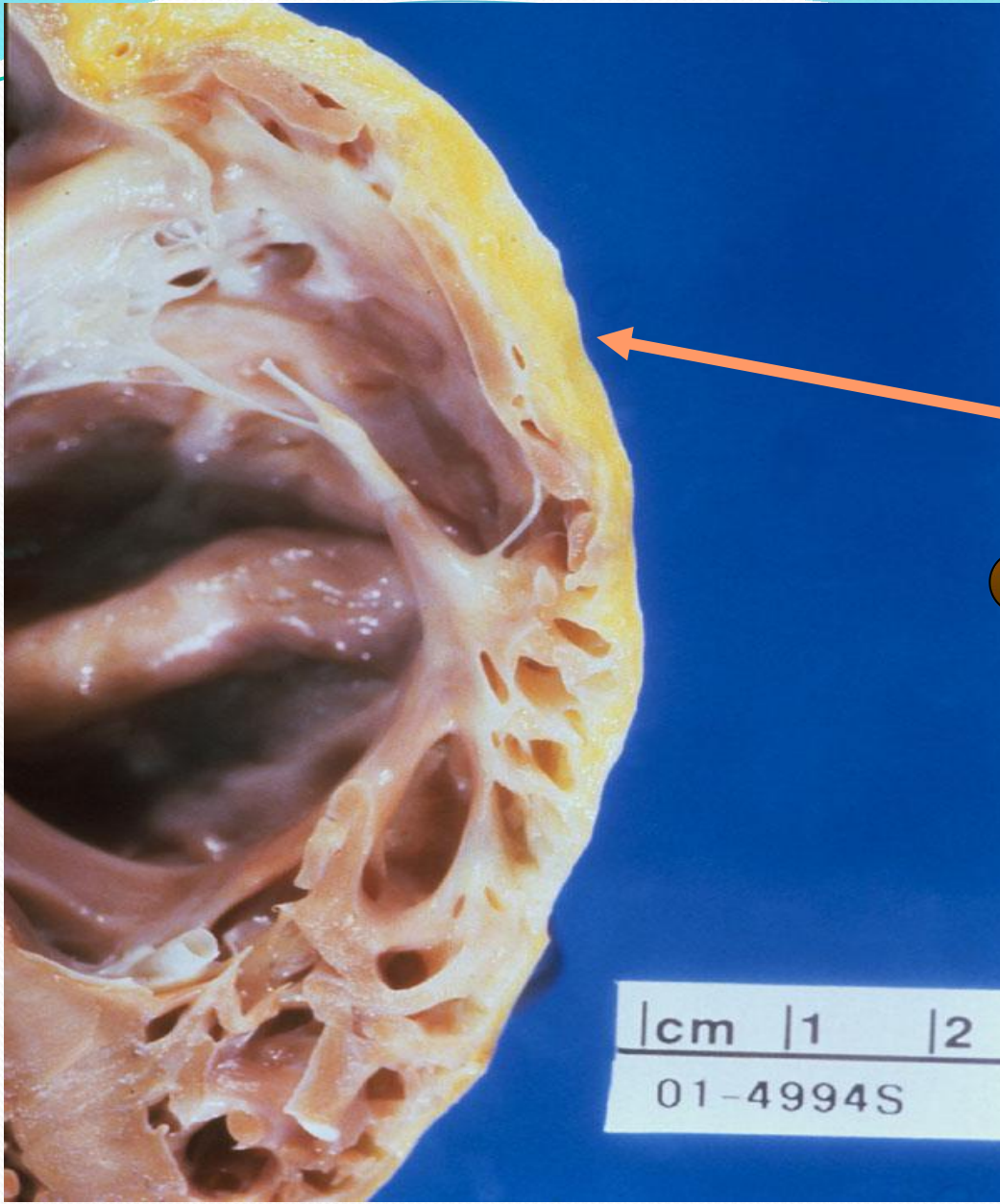
- 常染色体显性遗传病特征：一种遗传病，主要是右室心肌被脂肪组织及纤维组织替代。
- 临床表现：心律失常(室速)、右心衰、右心大、心壁薄
- 高危患者：植入埋藏式自动复律除颤装置 (ICD)。



A



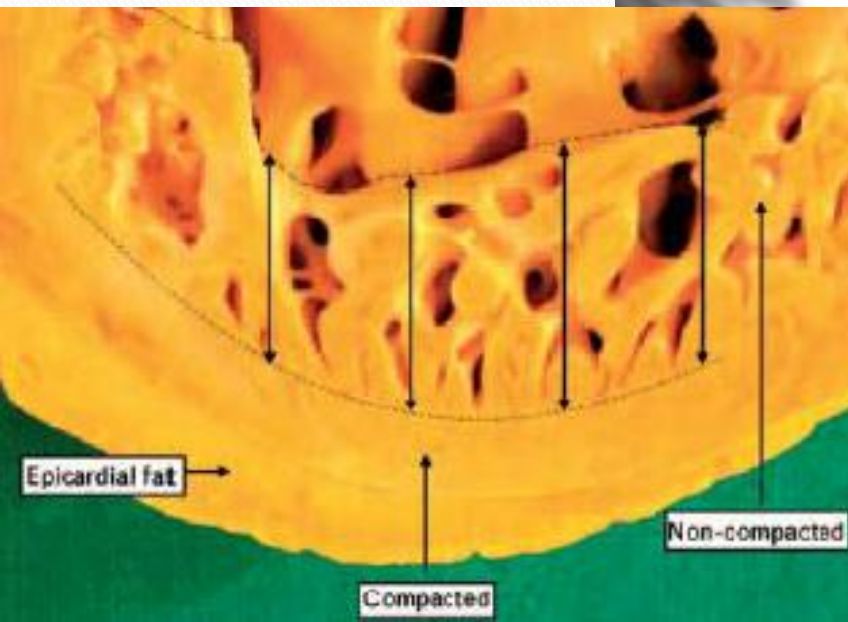
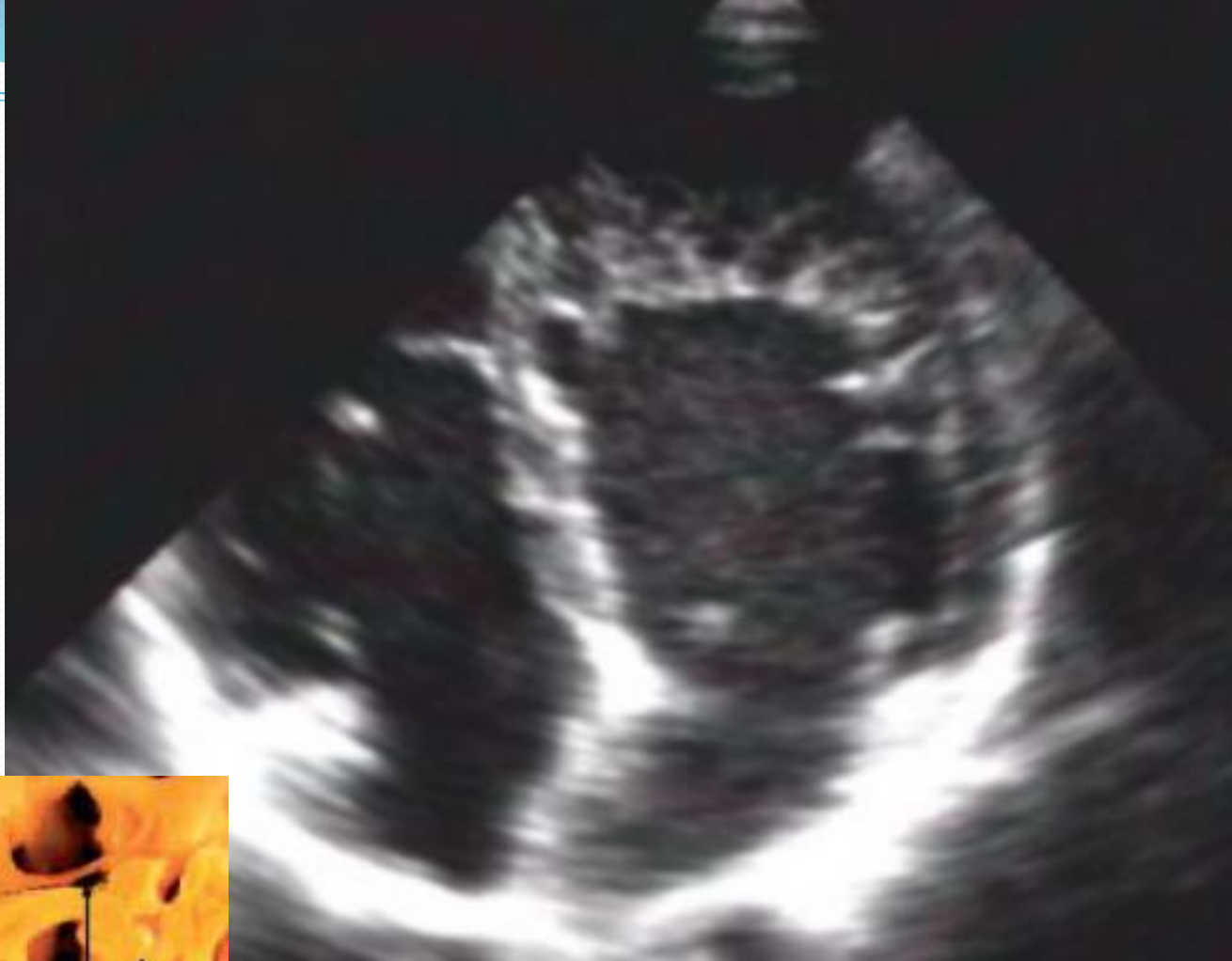
B



右室心肌被进行
性纤维脂肪组织
所置换

左室致密化不全 (LVNC)

- 特征为左室心肌呈海绵状，主要累及左室心尖部。
- 主要表现是心脏的收缩功能↓、血栓栓塞、心律失常、猝死。各种形式的心室重构。
- 超声、核磁、左室造影可作出诊断。



酒精性心肌病

- 病史：女性>40g/d,男性>80g/d,持续五年以上，心脏呈扩张性心肌病改变。
- 临床表现类似扩心病

辅助检查：

X-rays： 心影扩大，心胸比>50%

超声： 可见心室腔扩大，**EF** ↓

心电图： 左心室肥大较多见，可有各种心律失常

离子通道病

是遗传的先天性心律失常。由于编码跨膜钠、钾离子通道的基因突变，引起离子通道蛋白缺陷

- **长QT综合征：** QTc间期延长、多形性室速、晕厥及猝死。受累的家庭成员约25-50%为临界或正常QT间期。
- **Brugada综合征：** RBBB、STv1-v3凹形抬高。ECG特征常在使用钠通道阻滞剂后显现。
- **儿茶酚胺敏感性多形性室速：** 由于剧烈运动或情绪激动诱发多形性室速、晕厥、死亡。静息心电图多正常，30%有家族史。
- **短QT综合征：** 心电图QTc<330毫秒，T波高尖。常因室速、室颤猝死。

应激性心肌病（Tako-Tsubo）

- 应激状态、心理刺激诱发
- 一过性（可逆性）左室收缩功能障碍：心尖部收缩减弱、基底部收缩增强
- 冠脉造影：正常
- 心电图：类似于ST段抬高性心肌梗死
- 超声：急性快速左室收缩功能不全和左室扩大，常累及左室心尖部（心尖气球样变）
- 通常预后良好

围生期心肌病

- 女性，无心脏病史，在产前1月或产后6月内发生心衰，心脏呈扩心病改变，
- 高龄、营养不良、妊高症、子宫抑制剂治疗是可能的原因。
- 症状：心衰症状（咳粉红色泡沫痰、呼吸困难、肝大、浮肿等）
- 体征：类似扩心病
- 特点：栓塞发生率高
- 治疗：针对心力衰竭治疗，有栓塞者抗凝治疗。

A close-up photograph of several white lilies with green leaves and stamens, resting on a surface covered in water droplets. The background is a plain, light color.

谢谢!