DOI:10.16016/j.1000-5404.1982.01.012

原发性扩张型心肌病15例病理临床探讨*

病理解剖学教研室 陈意生 邹伯兴 许平庆

原发性扩张型心肌病是原发性心肌病中最常见的一型。鉴于国内文献中此型心肌病的尸检资料尚不多见，现将经我们尸检证实的15例心肌病作一回顾性的观察与分析，并结合临床加以探讨。

材料与方法

本组材料为我教研室近十余年来经尸检诊断的原发性心肌病及原因不明的心脏扩大，共15例。病例的选择依目前较普遍应用的临床、病理诊断标准，除外了其他常见的心脏病（如风湿性、冠状动脉硬化性、高血压性、肺原性、先天性心脏病及心包疾病）、克山病及继发性心肌病。

全部观察的巨体标本均用10%的福尔马林固定，详细检查了心脏的宏观变化并自心脏左右房室壁、室间隔、乳头肌及（或）左室后壁、心尖部取材，石蜡包埋切片，除常规苏木素-伊红染色外，并做了磷钨酸苏木素、弹力纤维、Van-Gieson纤维组织及（或）糖原、脂肪等特殊染色。

临床资料简述

本组15例中，男12例，女3例。成人14例，儿童1例。年龄最小的12岁，最大的45岁。成人中30岁以下7例，40岁以上3例，其余分别为32、34、39岁，1例具体年龄不详。过去史及家庭史中，除1例有30余年饮酒史，每天平均饮白酒半两到1两，1例有妊娠分娩史外，其他病例无特殊。

本组病例临床表现可分为两组：（一）进行性心衰加重，共6例，以心慌、气急、呼吸困难、不能平卧为最常见的表现。有的病例有不典型心前区疼痛。体检：颈静脉怒张。心界扩大，以左侧明显，心尖区可闻及收缩期杂音，心率快，有的有奔马律。肝及/或脾肿大。肝—颈静脉回流征（+），全身浮肿。心电图最常见的改变为低电压、心肌缺血、多发性房性与室性早搏及房室传导阻滞。（二）猝死，共9例，表现为平素身体“健康”，多于睡眠后半夜，突发面色青紫、口吐白沫、喘气、不省人事，呼吸心跳停止而死亡。

观察结果

包括心脏病变以及由它所引起的继发性病变。

（一）心脏：本组14例成人病例心脏重量为330～640克，其中400克以上者11例，330～

* 本文曾于1981年10月在南宁召开的中华医学会第三届全国病理学学术会议上宣读。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

350克者 3 例； 1 例12岁儿童病例心重为300克。各例心脏普遍有不同程度的增大，有的呈球形增大（图 1 ）。各心腔扩张，以心室为主，左室尤甚（图 2 ）。心肌浅红色，质柔软。部份病例心壁肌层可见少量灰白色条纹。由于心腔扩张，心室壁肌层厚度大多在正常范围内，也有较正常略增厚者，左心室心尖部有的变薄。1 例左室心腔心尖部及左右心耳均有血栓形成。由于长期慢性肌源性扩张，心内膜面肉柱纤细并交织成网。乳头肌显扁平或粗糙。心内膜有的呈斑点状或片状增厚，增厚处未见血栓附着，外观灰白色。心外膜除 2 例有局限性灰白色纤维斑块外，其它均正常，光滑，无粘连。1例心包腔有轻度积液。各心瓣膜正常。心脏及大血管无畸形。心冠状动脉一般正常，个别有轻度硬化，但管腔大小正常，通畅。

组织学改变　本组病例心肌病变，心室较心房为重，左室较右室为重，其组织学改变有以下几种：

1．心肌纤维肥大及纤维化　全部病例均有不同程度的心肌纤维肥大，表现为肌纤维变粗，肌核大小不一、着色加深、形状不规则（图 3 ）。心肌纤维化程度亦不等，一般为灶性分布（图 4 ），偶见大片分布。12例有程度不等的心肌间质纤维化（图 5 ），2 例较为广泛，分布于肌束间、小血管周围、肌纤维间。心肌间质纤维化病例多伴有心肌实质灶性疤痕。有些病例中可见肥大或退变的肌细胞散落于纤维束中（图 6 ）。

2．心肌退行性变　6 例有程度不等、范围不一的肌纤维空泡变、溶解（图 7 ）或消失而代之以疤痕组织。有 4 例少数心肌纤维显嗜硷性退变（图 8 ），这些肌纤维的正常微细结构全部消失而变为结构模糊的浅兰色“棒状小体”。

3．炎细胞浸润　15例中11例有少数炎细胞浸润，呈灶性分布或散在于心肌间质中，炎细胞成份主要是淋巴细胞和单核细胞（图 9 ）。1 例左心室心内膜下淋巴细胞呈带状浸润。

以上心肌病变的组合是：一般以心肌肥大为主，伴有轻度纤维化；有的则表现为心肌肥大和纤维化并重或呈现心肌肥大、纤维化伴心肌退行性变，未见以心肌间质炎症为主的病例。

此外，有 8 例心肌基膜外结缔组织细胞明显增生（图10），5 例左心室乳头肌出现显著的肌纤维肥大、纤维化及肌溶灶，在肌溶灶处毛细血管清晰显露（图13）。8 例心内膜显轻度纤维性增厚，2 例心外膜有轻度淋巴、单核细胞浸润或纤维组织增生。

（二）其他病变　1 例有肺出血性梗死及肾陈旧性梗死，1 例有脾陈旧性梗死。各例均有继发于充血性心力衰竭的脏器淤血、水肿，甚至导致这些脏器的纤维组织增生。

本组进行性心衰组和猝死组的病变基本相同。

讨　　论

原发性心肌病是一类原因尚未明了的以心肌病变为主的心脏病，呈亚急性或慢性经过，常波及全层心肌。世界卫生组织提出的定义是“不明原因或原因不清楚的心脏病，主要表现为心脏增大及心力衰竭。它不包括心瓣膜病、冠心病、高血压心脏病及肺心病所引起的心肌疾患”[1]。按 Goodwin 分类[2]，原发性心肌病可分为四型—充血型（扩张型）、肥厚型、限制型、闭塞型。原发性扩张型心肌病是以心收缩不良为特征[3]，临床表现主要为心脏扩大和充血性心力衰竭，故又称充血性心肌病。病变特点为心室腔扩大，室壁肌层没有或仅轻度至中度肥厚[4][5]；组织学改变以心肌肥大和纤维化为主[4]，有的病例伴有心肌变性坏死，但

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved.　http://www.cnki.net

心肌变性坏死与肥大相比较，远不及肥大突出，且非每例均可见到。炎细胞浸润一般均甚少见，其成份多为淋巴细胞及单核细胞。但心肌的这些改变均无特异性，故此型心肌病的病理诊断有一定困难。我们考虑诊断时主要应依靠发现心脏扩大，心肌组织学改变以肥大和纤维化为主；排除其它已知心脏疾患，并结合心肌病的临床特点方可确立。本组病例根据其临床表现和尸检所见，可排除各种已知心脏病和继发性心肌病。尸检证实病变主要在心脏，各例心脏体积、重量大都有不同程度的增加。组织学改变主要为心肌肥大、纤维化伴退行性变和少数炎细胞浸润。各例心腔均有扩大，左室尤甚，而心室肌壁厚度正常或轻度肥厚，心肌纤维排列不紊乱，走向如常，无旋涡形成。根据以上所见，故本组病例属原发性扩张型心肌病，此与文献记载相一致[4][6][7]。

关于本病的鉴别诊断，从病理形态学角度来看，主要需与克山病及冠心病相鉴别。关于本病与克山病的关系问题，目前国内一般均持这样的看法，即克山病的病变亦以心肌为主，病因未最后肯定，因此从广义来讲亦属于原发性心肌病范畴。但克山病的形态病变和原发性心肌病的改变不尽相同，有相对特征性的改变，如坏死灶围绕血管呈袖套状分布，新旧病变同时并存，坏死多表现为肌溶解，留下纤维空架等，故将克山病单独从心肌病中分出来似有必要，这有利于对克山病的进一步研究。本组病例中既未见克山病的典型病变，亦无有关流行病学病史支持，故可排除克山病。应当指出，慢性晚期克山病的组织学改变有时与原发性扩张型心肌病难以区分。故克山病的病理诊断要充分考虑其流行病学史，注意其好发地区。单纯依靠形态病变，特别是到了晚期是不完全可靠的；但克山病的相对特征性的形态病变在病理鉴别诊断上，尤其是对散发病例仍具有一定意义。至于本病与冠心病的病理鉴别，亦应从临床和病理改变综合考虑。冠心病50岁以上者多见，常有典型的心绞痛，心冠状动脉有明显硬化，心脏增大不如心肌病显著，心腔虽可扩大而外形多保持原状。心肌改变主要为凝固性坏死伴中性白细胞浸润，以后坏死的心肌逐渐溶解而被吸收，为疤痕组织所代替。而原发性扩张型心肌病则可发生于任何年龄，罕有心绞痛，心冠状动脉正常或仅有轻度硬化，心脏增大远较冠心病显著而多见，且常呈球形增大。心肌的坏死主要由渐进性变性发展而来，心肌纤维坏死或消失后，由疤痕组织取代。本组病例无论从临床及病理方面均可排除冠心病。

如前所述，本组病例从临床上可分为进行性心衰加重和猝死两组。本组9例猝死的临床表现具有一定的特点。患者为青壮年，男性，追询平素身体“健康”，起病突然，多发生于睡眠后半夜，1例发生于清晨换岗时；突然面色青紫，口吐白沫，喘气，不省人事，呼吸、心跳停止而死亡。这些猝死病例的病理变化与一般原发性扩张型心肌病相同，而与有的文献上所谓之青壮年急死综合征的病变则不同[8][9]。后者主要为循环衰竭的改变，心脏轻度增大或正常大小，心肌无肥大与纤维化，可伴有胰腺出血及胸腺体质等改变。从本组材料及文献记载可以看出，原发性扩张型心肌病在临床上通常有明显的症状，但亦有部份患者临床症状可不明显而突然死亡，成为心脏猝死的原因之一，这值得引起重视。本组原发性扩张型心肌病猝死发生率（60%）较一般文献报导为高，如Roberts等[4]（1975）报告的64例原发性充血型心肌病中，有15例（23%）无明显的心衰表现而突然死亡，Sugai等[10]（1977）报告9例原发性心肌病所致之猝死病例中，3例为充血型。

本组病例猝死发生率较高而血栓及栓塞现象少见，此与文献记载不同；部份病例(8例)心肌基膜外纤维结缔组织细胞有显著增生，这种现象在心肌病文献中尚未见记述。另本组有4例少数心肌纤维发生嗜硷性退变(Basophilic degeneration)，表现为一种浅兰或深兰色“棒

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

状小体”。这种改变为一种非特异性变性[11]，一般多见于40岁以上的人，亦可见于青年人，在进行性家族性肌阵挛癫痫时，心肌内亦可有这种改变，其发生机理不明，可能是心肌急性缺血或相对性缺血的结果。本组病例的这种改变，我们认为可能是心肌肥大所致的相对性缺血所致。

心脏房室扩张，特别是左心室扩张，是原发性扩张型心肌病的突出病变之一。由于心腔扩大，二尖瓣或三尖瓣可发生相对性关闭不全，故临床上在二尖瓣或三尖瓣区可闻及吹风样收缩期杂音而易误诊为风湿性心脏病。本组有5例乳头肌发生较广泛而显著的肌纤维肥大、纤维化及/或溶解，有的甚至较心室肌病变为重。由此可见，此型心肌病二尖瓣之关闭不全除因心室扩张因素外，与乳头肌病变亦有重要关系。这是因为正常乳头肌参与心瓣膜关闭，当心房收缩时，瓣页处于松弛状态，二尖瓣开放；而心室等容收缩时，由于心室内压力迅速升高以及乳头肌张力增加，绷紧腱索，牵引二尖瓣页向下，瓣页边缘乃彼此紧密接触，瓣页口遂关闭。但当乳头肌发生病变后，则乳头肌不能如常收缩，腱索松弛，瓣页的一部份翻入左心房，而致二尖瓣关闭不全，发生返流。

关于本病的病因问题，迄今尚未查明，根据临床、病理及实验研究的资料，一般认为病毒感染[12][13]、酒精中毒[13][14]、自身免疫[15][16]、妊娠与分娩[17][18]、遗传因子[19]或营养缺乏[20][21]等诸因素可能与本型心肌病的发生有关。本组除1例有妊娠分娩史、1例有长期饮酒史，在病因中应予以考虑外，其他病例由于多属猝死，非猝死病例生前实验室检查亦少，因此对其病因难以探讨。但值得注意的是本组病例心肌间质纤维化常见于血管周围间质，且大多数病例伴有心肌实质病灶性疤痕，有2例心肌间质纤维化较广泛。这种改变意味着这些病例可能是某种感染因子从血液穿过毛细血管及脉管周围间质而进入心肌实质，先发生间质性心肌炎伴小群肌纤维变性坏死，修复后遗留下心肌肥大和心腔扩张。故从病变形态发生学及其性质上推测，这些病例有可能继发于某种感染性心肌炎。

小　　结

本文通过对15例原发性扩张型心肌病的病理形态学的系统观察，总结了原发性扩张型心肌病的临床病理特点，并讨论了此型心肌病的病理诊断依据及其与克山病、冠心病的鉴别诊断。对本组病例的病因问题进行了探讨，认为部份病例可能继发于某种感染性心肌炎。

根据本文资料所见，原发性扩张型心肌病可以引起猝死，成为心脏猝死原因之一，且发生率较高，值得引起重视。

主要参考文献

1. Mckinney B:Pathology of the cardiomyopathies. Butterworth, p.2, 1974

2. Goodwin JF: Prospects and predictions for the cardiomyopathies. Circulation 50:210, 1974

3. Goodwin JF and Okaley CM:The cardiomyopathies. Br Heart J 34:545, 1972

4. Roberts WC, et al: Pathological anatomy of the cardiomyopathies. Human Path 6:287, 1975

5. Olsen EGJ:Pathology of primary cardiomyopathies. Postgrad Med J 48:732, 1972

6. Olsen EGJ:Cardiomyopathies, Clinical-pathologic correlations I. 4:237, 1972

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

7. Glick G, et al: Cardiomyopathy. Harrison's principles of internal medicine, 7th ed. p.1217, Mcgraw—Hill Book company, 1974

8. 贾静涛等：青壮年急死综合征十二例法医病理学分析。中国医科大学情报研究室，医学资料，p11，1979

9. Aponte GE:The enigma of "Bangungut". Ann Int Med 52:1258,1960

10. Sugai M, et al:Morphological observation of idopathic cardiomyopathy causing 9 cases sudden and unexpected death. Acta Path Jap 27:185,1977

11. Anderson WAD,et al:Pathology, Volume one,p.739,the C.V.Mosby company,1977

12. MacArthur CG, et al: Antibodies to coxsackie B viruses in primary congestive cardiomyopathy.(Abstract) Br Heart J 40:456,1978

13. Cambrige G, et al: Antibodies to coxsackie B viruses in congestive cardiomyopathy. Br Heart J 41:692,1979

14. Tobin JR, et al: Primary myocardial disease and alcoholism. Circulation 35:754, 1967

15. Das SK, et al: Immunoglobulin binding in cardiomyopathic hearts. Circulation 44:612,1971

16. Klajman A, et al: Immunologic studies in fimilial cardiomyopathy. Am J Cardiol 28:77,1971

17. Demark JG, et al:Peripartum cardiomyopathy.Circulation 44:964,1971

18. Hughes RAC, et al:A case of fatal peripartum cardiomyopathy. Br Heart J 32:272 1970

19. Kariv I, et al: Fimilial cardiomyopathy,a review of 11 families. Am J cardiol 28:693,1971

20. Brandfonbrener M, et al.Cardiomyopathy in the south-west American Indian.Br Heart J 32:491.1970

21. Lunseth JH, et al:A study of heart disease in one hundred eight hospitalized patients dying with portal cirrhosis.Arch Int Med 102:405,1958

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

实验性烧冲复合伤的X线胸片观察分析（正文见第41页）

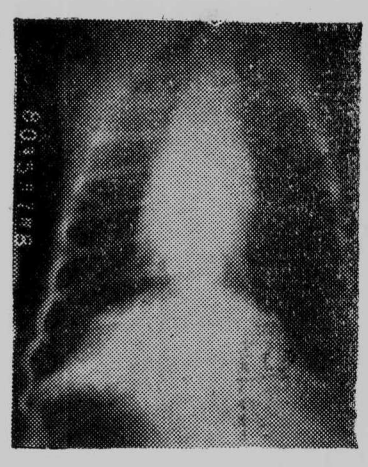


图1. 8号狗，伤后24小时拍片，胸片显示右肺中野内侧有一小片模糊阴影(如箭头所示)（全身伤情为轻度）。

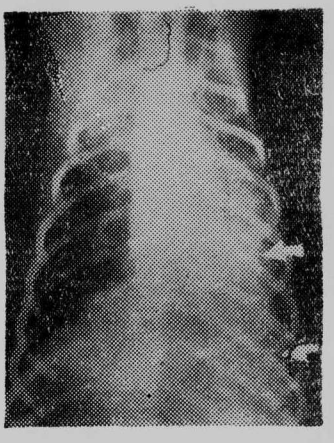


图2. 31号狗，伤后24小时拍片，胸片显示右肺中叶、下叶有广泛的致密度不均匀的阴影。（全身伤情为重度）。

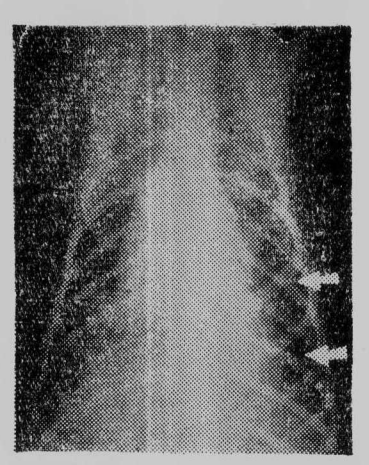


图3. 28号狗，伤后24小时拍片，胸片显示右肺中上叶、下叶有一大片高度致密的阴影，横膈界及心膈角消失。（全身伤情为重度）。

原发性扩张型心肌病15例病理临床探讨（正文见第49页）

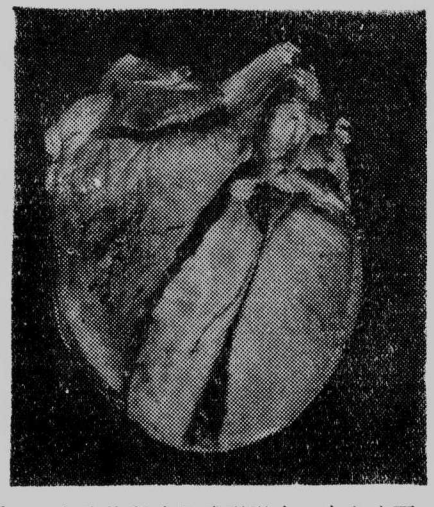


图1. 心脏体积略呈球形增大，右心表面有一局限性纤维疤痕。



图2. 左心室显著扩张，肉柱扁平，交织成网，孔头肌增粗。心尖部变薄，有附壁血栓形成（箭头所示）。

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

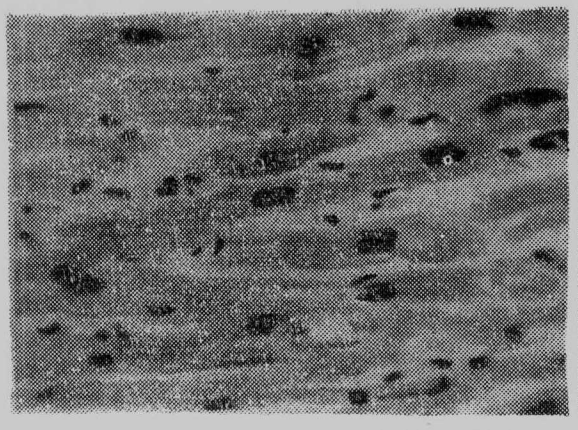


图3. 心肌纤维变粗，肌核大小不一，着色加深，形状不规则。H.E×252

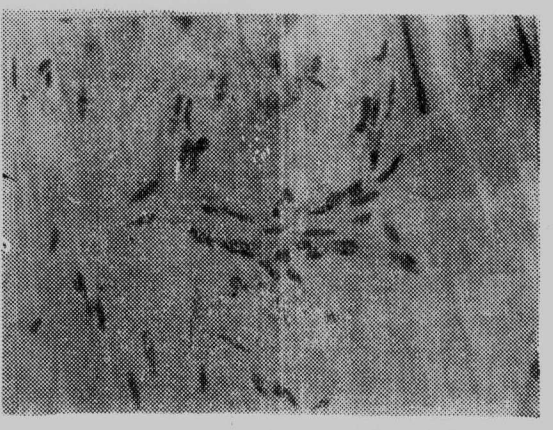


图4. 心肌灶性纤维化。H.E×524

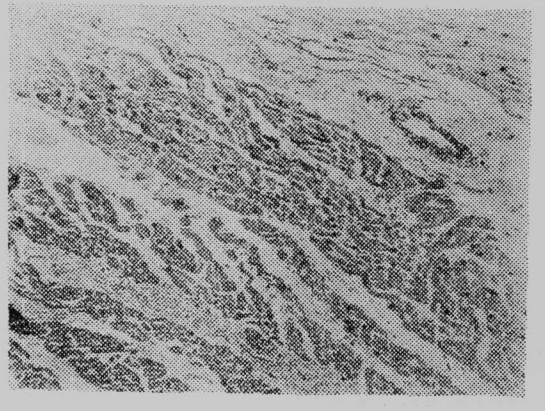


图5. 心肌间质广泛纤维化。H.E.×102

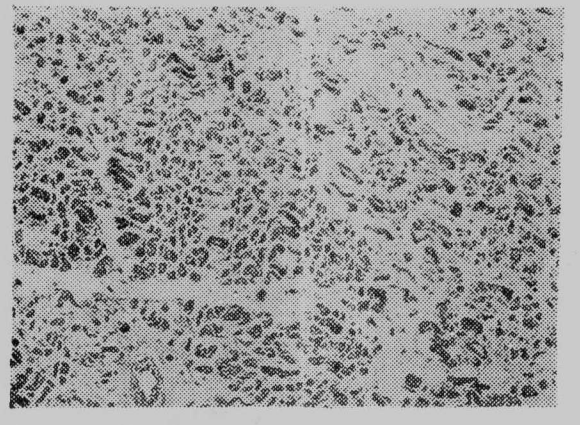


图6. 心肌细胞散落于纤维组束中。H.E.×93

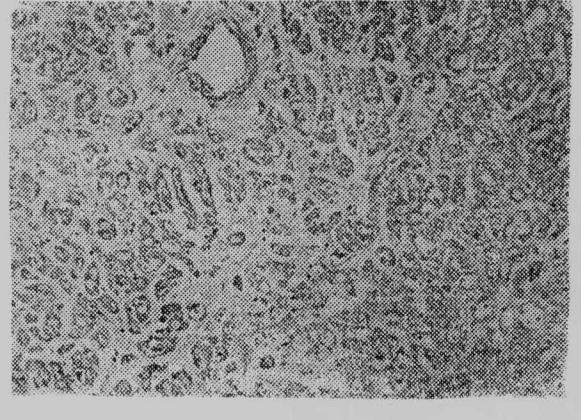


图7. 心肌细胞空泡变。H.E.×156

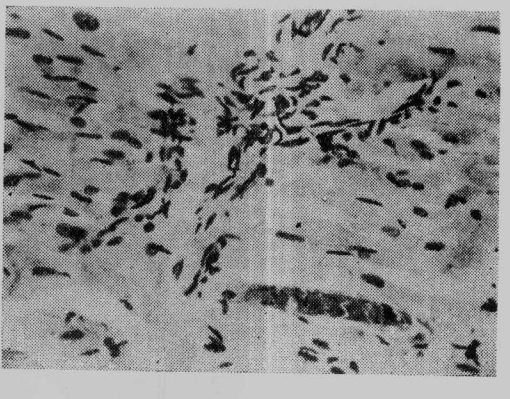


图8. 心肌纤维嗜硷性变，变性部份以“棒状小体”（图下方偏右）。图正中为灶性成纤维细胞增生。H.E.×300

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

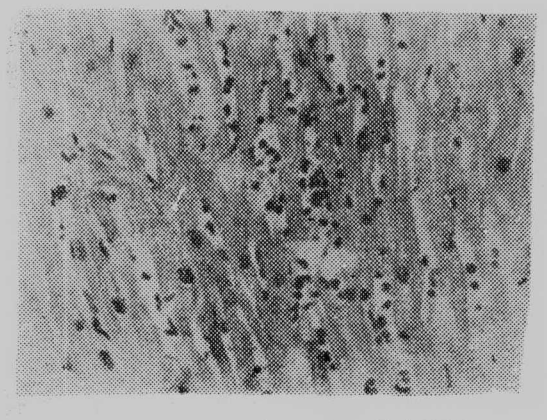


图9. 心肌纤维中炎细胞呈散在性浸润。H.E.×354

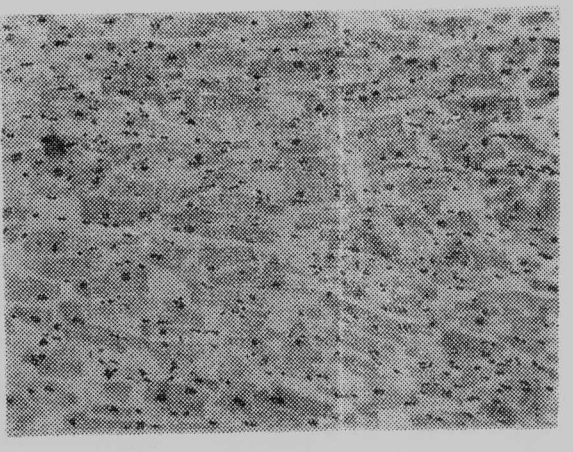


图10. 心肌纤维断裂，肌膜之基膜外纤维结缔组织细胞明显增多，有的区域呈锁链状排列。H.E.×156

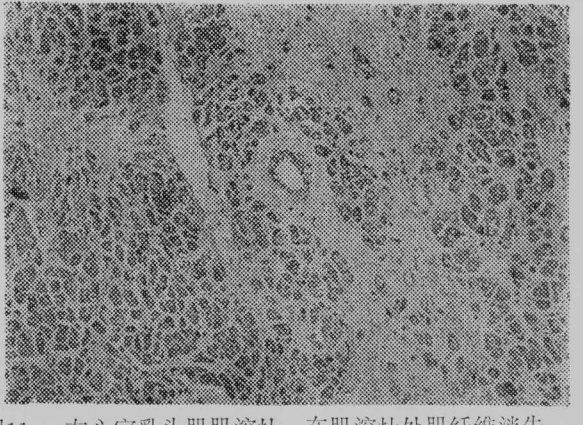


图11. 左心室乳头肌肌溶灶，在肌溶灶处肌纤维消失，毛细血管显露。H.E.×93

子宫内膜高分化腺癌的病理诊断——附10例临床病理观察（正文见第54页）



图1. 腺癌性腺管高倍观，癌细胞显多形性，极性紊乱，可见数个异常核分裂相，分布于近腺腔面，间质为纤维型。H.E.×360

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net