DOI:10.16016/j.1000-5404.1979.02.016



原发性心肌病

第一附属医院 张远慧 许新复
训练部病理解剖教研室 陈意生 整理

病历摘要

冷××，男，45岁，汉，贵州赤水县邮电局干部，住院号35706。主诉心慌、气急、水肿三年余，心前区疼痛四个月，于1976年3月5日入院。

自诉1973年因咳嗽、咳痰、心慌、气急、乏力，胸透有“心脏增大”，未作特殊治疗，仍坚持工作。73年6月上述症状加重并出现面部、下肢水肿及尿少。74年拍胸片发现“左室增大、肺动脉段平直”，心电图“心肌缺血及室性早搏”。75年5月不能平卧，有腹水。75年底肝大，肝功损害(转氨酶100单位)，皮肤巩膜发黄，同时左胸隐痛不适，有时呈针刺样痛，不放射，但仍坚持轻工作。76年元月上述症状加重，夜间有阵发性呼吸困难，咳嗽，咳痰带血，先后多次住院，被诊为“心包炎”、“冠心病”、“心肌炎”、“风心病”、“心肌病”等，进行过相应治疗均只有暂效。3月5日来我院门诊以“心包积液”收入住院。慢性咳嗽、咳痰23年，冬春易发，用青霉素后可好转。18岁患过“疟疾”。7～8年前有双膝关节疼痛。饮酒30余年，3～5天饮2～3两白酒。吸烟10余年，每日一包。父亲75年因“气喘病”去世，其余家庭成员无与患者类似疾病，发病后戒烟。

查体：体温36℃，心跳每分钟120次，呼吸每分钟30次，血压：90/70毫米汞柱。发育正常，营养欠佳，半卧位，合作。全身皮肤轻度黄染，巩膜中度黄染。唇无紫绀。颈静脉怒张。气管略偏左侧，呼吸运动减弱，有“三凹”现象，左侧腋前线第6肋间以下叩之发浊，左下呼吸音减弱，右肺呼吸音增强，右肺底可听见中小性湿罗音。心尖搏动向左下外移位，范围弥散，无震颤，心界明显向两侧扩大，以左侧明显，心律齐，心率120次。P2＞A2，心尖可闻及Ⅲ°吹风性Sm，向腋下传布，胸骨左缘4～5肋间可闻Ⅲ°Sm，各办膜区均未闻及Dm。腹稍膨、柔软，肝肋下6厘米，剑下8厘米，质中，压痛，光滑。肝—颈静脉回流征(＋)。脾肋下2.5厘米，质中，无压痛。移动浊音(±)，双下肢轻度水肿，右肘静脉压140mm。

辅助检查：血常规：红细胞458万，血色素13克，白细胞8700，中性70%。尿常规：黄色、蛋白少量，上皮细胞0—1。粪常规：蛔虫卵0—3，钩虫卵0—1°血沉：35mm。生化：钾4.2毫当，钠140毫当，氯97.5毫当，二氧化碳结合力26，非蛋白氮62毫克。肝功：转氨酶＜40单位，黄疸指数20单位，胆红质2.1毫克，

凡登伯正常，射絮(＋)，射浊7单位，白/球蛋白=3.3/2.6。蛋白电泳：A 49.1%，α_1 6—7%，α_2 7—8%，β 10%，r 26.4%。酶谱：碱性磷酸酶9.4单位，乳酸脱氢酶334单位，丙谷酰转肽酶54.5单位。甲胎蛋白：(－)。血脂：胆固醇200毫克，甘油三脂79毫克，脂浊(－)。胸水：细胞总数9400，白细胞2500，单核84%，比重1012，李凡它反应(＋)，蛋白1.82克。培养无菌，未找到结核杆菌与癌细胞。

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

胸片报告：6/3“心影普遍增大，主动脉缩短，肺动脉隆起，肺门血管影扩大，肺纹增加，双肺下有模糊影”。13/3“心脏全心增大，呈梨形。各房室包括左房均增大（透视下吞钡观察），心双缘搏动不明显，双侧肺门血管影及双下肺纹影增宽、增强，双肋膈角有积液影，右水平裂增厚”。30/4“全心增大，以左室最明显。主动脉变化不大。双侧肺纹增加，左下模糊。右心膈角附近有薄片状糊影，双肋膈角胸膜有胸膜反应”。超声波：“双侧胸腔积液、心包积液（心包液平2—8厘米）”。心电图：入院后多次心电图检查报告：“窦性心律不齐，肢导程低电压，左房肥大，前间壁心肌梗塞(陈旧性)，心肌缺血，多发性房性及室性早搏”。

患者经卧床休息、低盐饮食、强心、利尿、抗感染、抽胸水等治疗，病情曾有缓解，胸骨左缘收缩期杂音减轻，心率减慢（70—80次/分），肝脏较前缩小（肋下6→4厘米），双下肢水肿消失。于24/3停用地高辛片病情又有加重。11/4又开始用地高辛0.25毫克日二次，双克50毫克日三次，氨苯喋啶50毫克日三次，肌苷及极化疗法，病情有好转，心率88次。23/4开始偶发性早搏，25/4早搏20次/分，心率110次，下午7时许心率增至160次，压迫眼球后心率不减慢，给苯妥英钠200毫克静注，氯化钾1克口服后好转，心率104次，考虑地高辛毒性反应而停用地高辛。5月初心衰症加重，尿少、咳嗽、咳痰、肺部湿性罗音↑，心率较快108次，开始用心得宁30毫克立即、15毫克日四次，强地松15毫克日四次，8/5心率减至82次，肝脏进行性增大、肝区疼痛，尿少。当夜血压测不出。静注毒K 0.125毫克后血压升至80/?。9/5心率60→40次，心电图为Ⅲ°房室传导阻滞，心室自身节律。10/5病情进一步恶化，心电图出现高钾表现，患者于下午三时心跳、呼吸停止而死亡。

病理解剖摘要

男性中年尸体，发育正常，营养较差，全身皮肤浅黄，巩膜中度黄染，颈静脉怒张。体内检查见左侧胸腔有积液约80毫升，腹腔积液约100毫升，均澄清、草黄色。主要病变在心脏及由它所引起的续发性病变，现分述如下：

心脏：高度增大，重640克。房室明显扩张，以心室为主，左室尤甚，心腔内有中等量血凝块。心肌浅红色，质柔软，心室肌壁无肥厚，左室前后乳头肌及肉柱均变粗。左室部份心内膜稍增厚，外观灰白色。心尖部变薄，有一直径约0.6公分大小之附壁血栓附着，肉柱间普遍有血栓形成，左右心耳内亦有血栓形成，右侧者较大，约3.7×1.4×1.1厘米。右心胸肋面有一4×3厘米大小之纤维性粘连。各心瓣膜及心冠状动脉无异常。心脏及大血管无畸形。镜检：心内膜显轻度纤维性增厚。心肌主要改变为心肌纤维肥大和纤维化。肌纤维普遍增粗，肌核大小不一，着色较深。心肌纤维化以左侧室间隔最为显著，有的区域呈片状分布，心肌间质中亦有纤维化。炎细胞浸润极少见。部份心肌纤维显溶解或空泡变性，左室乳头肌中可见成片的肌溶灶，该处的毛细血管显露。另见少数心肌纤维内出现呈浅兰色之“棒状小体”。左心室心尖部肌纤维部份已消失，为纤维组织代替，残存者有的显坏死或增生。大体上所见左室心尖部及肉柱间血栓于镜下见为混合血栓，心尖部血栓基底部已开始机化。心冠状动脉切片，未见异常改变。

肺脏：左肺重475克，右肺重760克。两肺饱满，黑红色。切开后，有多量呈粉红色泡沫状液体溢出。右肺下叶底部上缘有一核桃大小、暗红色实变区域，周界清楚，稍突起于肺表面。两肺胸膜有广泛纤维性粘连，左肺上叶更严重。镜检：肺膜增厚，纤维组

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

织增多。肺组织显高度淤血、水肿，肺泡腔内并有较多的“心力衰竭细胞”。部份肺泡腔内充满红细胞或多量纤维蛋白。有些区域见肺泡腔，肺泡壁或支气管腔内有一些嗜中性白细胞浸润。右肺下叶实变区为出血性梗死灶，其周围可见机化的血栓及肉芽、纤维组织增生。

气管及支气管：粘膜下层显充血，粘液腺显著增多，并有少数园细胞浸润。

肝、脾、肾及食道，肠胃均显有“慢性静脉充血”之改变。食道下端粘膜显出血、坏死及白细胞浸润。胃极度扩张，充满咖啡色粘稠液体。肾脏中见有个别小范围的陈旧性梗死灶。毛细胆管及肝细胞浆内可见胆汁淤积。枯否氏细胞显著增多。

病理解剖诊断：

1. 充血型原发性心肌病：
   (1)左右房室高度扩大；
   (2)左心室心尖部陈旧性心肌梗死及附壁血栓形成；
   (3)左右心耳及左心室肉柱间血栓形成；
   (4)右心胸肋面局限性心包纤维性粘连。
2. 两肺、肝、脾、两肾及食道、肠胃慢性静脉充血。
3. 左侧胸腔及腹腔少量积液。
4. 右肺下叶出血性梗死；两肾陈旧性梗死。
5. 食道下端粘膜出血性糜烂。
6. 慢性支气管炎及灶性肺炎。
7. 两肺胸膜广泛纤维性粘连。

结　论

一、关于原发性心肌病的诊断与鉴别诊断：

本例生前及尸检均证实为原发性心肌病，但在门诊及入院初期，由于对此病认识不够曾误诊为其它多种疾病。这说明早期诊断确有一定困难。通过对本例的临床及病理观察，对于原发性心肌病的临床诊断与鉴别诊断有几点经验教训值得今后吸取：1)本例由于有心前区疼痛、心界增大、X光见心影呈球形增大且搏动减弱、超声波在心前区探出液平，故曾诊断为心包积液。但患者二尖瓣及三尖瓣有明显收缩期杂音，心电图有多种心律紊乱，洋地黄治疗反应较好，均不支持心包疾病。超声探出液平可能为左侧胸腔积液之表现。2)患者因为有心瓣膜杂音及心脏增大也曾怀疑有风湿性心脏病。但其X光所见心影呈球形，无常见二尖瓣型及主动脉瓣型心影增大的X线特征；杂音在心衰期间较强，当心衰控制后则减轻；且不伴二尖瓣舒张期隆隆性杂音及风湿活动表现，故不符合风湿性心脏病。3)患者心电图上有ST—T波改变及异常Q波，曾想到有无冠心病的问题。但患者并无典型心绞痛、心肌梗塞的临床经过及其它冠心病致病因素，故可排除冠心病。4)关于与慢性心肌炎的鉴别极为困难，因为二者的临床表现可以完全相同，不少作者曾指出在本病的病人中可能有一部份实际上就是慢性心肌炎，故认为凡临床表现类似本病，但能查出明确的急性心肌炎病史者，始诊断为慢性心肌炎或心肌炎后遗症，否则应考虑为原发性心肌病。本例无急性心肌炎既往史，故以诊断为后者较好。关于心肌病的诊断目前随着超声心动图的应用、心导管检查、心血管造影、心内膜心肌活检的开展已有了很大的进步，特别是心内膜心肌活检不仅有助于诊断，而且对某些心肌病的病因可能提供更准确的材料，现在在世界各国已较广泛采用，据报告已达7000余例，值得注意。

二、关于原发性心肌病的类型：

本病的分类过去多根据临床与病理生理学改变分为三型：充血型、肥厚型及缩窄型。最近一般多采用 Goodwin 的分类法分

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

为四型：即充血型、肥厚型（伴阻塞或不伴阻塞）、闭塞型及限制型。一般以充血型最常见，肥厚型次之，后二型较少。我国常见的地方病—克山病多属于充血型心肌病。1)充血型心肌病：主要的病理改变是心肌肥大、纤维化，部份病人可能有心肌退行性变、心肌坏死，最后导致心室扩张，可伴有轻度—中度代偿性心肌肥厚。这些病变造成心肌收缩力减弱、心脏失去泵的作用，在血液动力学上可出现左室舒张终末压、左室舒张终末容积及左房压的增加，在临床上表现为充血性心力衰竭—Systolic pump failure。常伴发各种心律失常及栓塞。2)肥厚型心肌病主要病理改变是左室壁及/或室间膈肥厚，间膈厚度可超过左室壁厚度，心肌肥厚主要是心肌细胞肥大及排列异常，心室腔不扩大，甚至可缩小。由于室壁及乳头肌肌块的肥厚，使心室发生舒张期充盈障碍—Diastolic Compliance failure。室间膈上部肌块非对称性肥厚（多突向左侧）及乳头肌肥厚所致二尖瓣前叶移位可致左室流出道狭窄，同时合并二尖瓣关闭不全(约50%)。伴有左室流出道狭窄者又称为特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄（IHSS）。此型可有家族性，女性患者家族史较多。非阻塞性心肌病症状较少，但可发生猝死；阻塞性心肌病（IHSS）的临床表现较多，且具有特征性，主要有呼吸困难、心绞痛、昏厥、房性奔马律、双重心尖搏动、反常第二心音分裂、胸骨左缘有喷射性收缩期杂音等。此收缩期杂音为动力性阻塞的标志，变异性很大，凡能增强心脏收缩力、减少心脏排血量或降低周围阻力的措施（如乏氏动作、硝酸类药物，异丙肾上腺素，洋地黄及运动等）均可使心室流出道阻塞加重、压力梯度增加、杂音增强；相反，凡能减弱心脏收缩力、增加心排血量或增加周围阻力的措施（如抬腿、下蹲动作、心得安、新福林、美速克新命等）均可使流出道阻塞减轻、压力梯度下降、杂音减弱。本型心电图具有特征性的表现是左室显著的高电压、异常Q波（49%）及予激症状群(47%)。超声心动图上可见异常增厚的室间膈回声及收缩期二尖瓣前叶向前移位等。3)闭塞性心肌病：主要由于心内膜心肌纤维化与嗜酸细胞心肌浸润（Loeffler's心肌病）以及血栓形成而致心室僵硬、心腔闭塞、特别易累及两侧心室流入道及瓣膜，从而引起心室功能障碍。临床上表现为心搏出量降低、二尖瓣关闭不全及肺动脉高压。如果主要由于右室舒张受限，则类似缩窄性心包炎。4)限制性心肌病：其基本异常是心室充盈受限，最好的示例可能是心内膜弹力纤维增生症。此型的特征是尽管心室收缩功能尚好，但由于心内膜下及心肌的病变妨碍心室舒张期容量的扩张。临床表现很像缩窄性心包炎，但可有不同程度的肺动脉高压。本例有充血性心力衰竭症征、心脏球形增大、二尖瓣及三尖瓣有返流性收缩期杂音及各种心律失常均符合充血型心肌病。心电图虽有异常Q波，但无左室肥厚，亦无变异性喷射性杂音，故不像肥厚型心肌病。患者胸前V_{1-4}导联之异常Q波，经病理检查证实并非室间膈非对称性肥厚，而是由于左室前壁明显的纤维化所造成。患者静脉压升高不显著，故不像闭塞型或限制型心肌病。

三、关于原发性心肌病的病因：

目前仍未完全阐明，但根据文献上报告以下几种因素可能有关：1)病毒感染：在心肌病以前先有病毒感染史，有的研究者在心肌病病人早期曾分离出病毒；2)家族与遗传：Kariv(1971)报导11个家族98名成员中有47人有心肌受累；3)酒精：国外认为酒精中毒是原发性心肌病的重要病因，最近还观察到大量饮啤酒者发生心肌病可能与钴中毒有关；4)产前后心肌病。可能与妊娠毒血症、营养不良、感染等有关；5)自体免疫：病人血中及心肌活检的标本中有Ig G与Ig M复合

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

体；6)代谢失调：皮质素分泌及血钾、血镁平衡失调；7)酶缺乏：如琥珀酸(Succinic acid)缺乏；8)血清素增多：非洲人以香蕉为主食者；9)其它。本例有30余年饮酒史，每天平均饮白酒半两到1两，曾考虑过是否为酒精性心肌病？但患者饮酒时间虽长，量不多，且病理检查不支持。文献报告慢性酒精性心肌病主要表现为：1)各种程度不同的弥漫性间质性心肌纤维化(90%)；2)心肌纤维空泡变性(50%)及脂肪沉着，不规则心肌坏死；3)心肌细胞肌浆网广泛扩张等。但本例之病理改变主要为心肌纤维肥大及纤维化，而间质纤维化并不明显，肌纤维空泡变性也少，更未见脂肪聚集。因此不像酒精性心肌病。本例尸检未见克山病典型病变，且无有关流行病学史，故也不像克山病。本例是否为病毒性心肌炎之慢性迁延所致？由于临床上无急性心肌炎病史，又未进行有关病毒学和免疫学检查，故很难确定。

四、关于原发性心肌病的治疗：

充血型心肌病的治疗一般同充血型心力衰竭治疗，卧床休息最为重要，也可用洋地黄、利尿剂。近来有人主张用胰高糖素及血管扩张剂。降低后负荷是一个极为重要的治疗手段，可用肼苯达嗪200—300毫克/日以扩张小动脉，同时加用二硝酸异山梨醇以降低前负荷；急性期严重肺充血、心力衰竭时可用硝普纳或酚妥拉明静滴。有人提出β受体兴奋剂Sulbutumal对急性心衰最为有效。关于β受体阻滞剂，过去认为对充血型心肌病是禁忌，但新近报告少数有内源性儿茶酚胺中毒的病人可考虑应用。Waagstein一组充血性心肌病伴慢性窦性心动过速的病人用心得宁与心得舒治疗后有显著效果，值得注意。但应仔细选择病人，否则β受体阻滞剂可使心肌收缩力减退而诱发心衰。为避免这种不良后果有人主张与强心剂同时应用。

肥厚性心肌病，特别是伴有流出道阻塞者心得安是很有效的药物。其作用是减弱心肌收缩力、减慢心率、减少心肌张力、减少心肌氧耗、减轻压差、改善症状。剂量因人而异，一般30—160mg/日，国外有用至300mg/日以上者。洋地黄、异丙肾上腺素、利尿剂由于可增加压差应避免应用。少数病人心得安治疗无效、阻塞严重(压差>50m.m)可考虑左室流出道肥厚心肌切除术。Epstein报告68例IHSS手术切除者，随访1—13年大多数左室舒张压下降、症状改善，除1例外，其余均心功能改善。

闭塞性心肌病及限制性心肌病治疗比较困难。除对伴有心衰及栓塞的病人采用标准的抗心衰及抗凝疗法外，对有免疫反应及嗜酸细胞浸润的病人主张采用激素及硫唑嘌呤等免疫抑制疗法。本例治疗中有两点教训值得记取：一是早期出现心悸、气短、心脏增大等症征时未能及时作出正确诊断，给予休息，即是出现心力衰竭后仍间隙工作，这对予后肯定有不良的影响；另一点是死前出现窦性心动过速时曾用过较大剂量心得宁，而同时未用强心剂，这可能促进其心衰的加重。

五、原发性心肌病的予后：

本病的予后不尽相同。发现杂音与出现症状之间平均三年左右。在体力活动明显受限以前轻度功能低下可持续数年。在阻塞性心肌病中有家族性者可以突然猝死。猝死的发生率与左室流出道阻塞程度似无关系，压力阶差小的病人也可以死亡。充血型心肌病心室扩张显著及左室舒张期终末压高者较肥厚型心肌病予后差，而闭塞型与限制型心肌病予后更差。有并发症者予后差，病人可以死于并发的心衰、血栓栓塞、严重心律失常及其所致之阿斯氏综合症。Frank随访126例原发性心肌病共12年，发现病情稳定者49%，波动者17%，改善者5%，恶化者15%，死亡者14%。Hamby报告100例原发性心肌病，其35例死亡的原因如下：心衰13例、肺栓塞7例、猝死4例、心律不齐3

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

例、手术死亡2例、肺炎1例、原因不明者5例。本例病程三年多，其临床经过与文献报告者相符合，其死因主要是顽固的充血性心力衰竭及严重的心律紊乱。

个案报导

腹膜间皮肉瘤

——附一例报告

第一附属医院普外科　林水金

腹膜间皮瘤是原发于腹膜的罕见的肿瘤。我科于78年收治了一例腹膜间皮肉瘤，特报告如下：

舒某，女性，45岁，工人，于78年5月3日因盆腔腹膜间皮瘤行双侧附件切除术后3⁺年，下腹部巨大包块1⁺年而入院。

于74年11月3日，突然发生右下腹持续性剧痛，入某院妇产科以卵巢囊肿扭转行剖腹探查。发现在膀胱之右后壁有一约6×5×4厘米大小的实质性包块。双侧输卵管充血、水肿，卵巢外观正常，但较正常大，子宫充血亦较正常大。因包块与膀胱关系密切，未作包块切除术，仅将双侧附件切除。病理报告为腹膜间皮瘤。此后，长期交替使用噻替哌，复方氟脲嘧啶片，争光霉素，更生霉素，环磷酰胺及5—Fu等药物治疗，未能控制肿瘤的发展。于76年初出现尿频，但无脓、血尿，曾作两次膀胱镜检均未发现异常。77年初发生肛门坠胀，大便变细，但无脓、血便。无发冷、发烧、恶心、呕吐等症。

入院时检查：无明显慢性病容。皮肤、巩膜无黄染，浅表淋巴结不肿大。心肺正常。腹部情况：下腹部明显膨隆，腹壁浅静脉不怒张，右下腹有一纵形切口疤痕。肝脾未触及。于下腹可融及一巨大包块，几乎占据整个下腹腔。上界平脐，下界入骨盆腔，仅右下腹外侧触之空虚。包块不平滑，质硬，无明显压痛。仅左右方向可轻度移动。腹水可疑，肠鸣音正常。直肠指征：距肛门缘约6厘米处，于骶前可融及不规则的包块，其上有三个如乒乓球大小之结节，似有弹力感，压迫直肠，但直肠粘膜光滑，指套无血迹。

肝肾功能，血、尿、粪常规检查正常。

静脉肾盂造影：双肾无异常发现。双侧输尿管下段被包块向两侧推移。膀胱底部呈显著的弧形压迹。

手术所见：腹腔有数百毫升微黄澄清之腹水。大网膜与肿瘤表面粘连，大网膜血管明显怒张，包块呈多角状，约22×13×12厘米大小，表面为粗大的结节（见图1），其

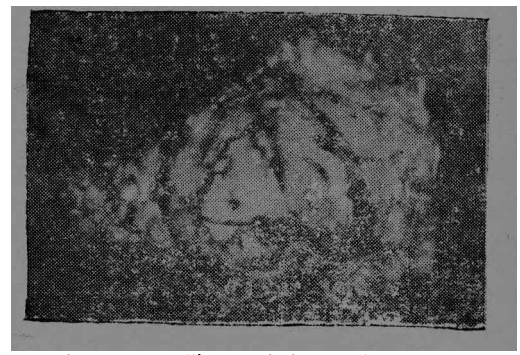


图1　为切除之巨大瘤体的大体观

基底部位于膀胱子宫陷窝，与膀胱、子宫底部紧密粘连，与肠管及输尿管等无粘连。直

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