

肥厚型心肌病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/301/2021_2022__E8_82_A5_E5_8E_9A_E5_9E_8B_E5_c22_301889.htm 名称肥厚型心肌病所属科室心血管内科病因不明，可能因素有：一、遗传 一个家族中可有多人发病，提示与遗传有关。Matsumori发现本病HLADRW4检出率高达73.3%，对照组检出率极低。HLADR系统是遗传基因之一，对免疫反应有调节作用，说明本病与遗传有关。二、内分泌紊乱 嗜酪细胞瘤患者并存肥厚型心肌病者较多，人类静脉滴注大量去甲肾上腺素可致心肌坏死。动物实验，静脉滴注儿茶酚胺可致心肌肥厚。因而有人认为肥厚型心肌病是内分泌紊乱所致。病理主要病变为心肌肥厚，尤其主动脉瓣下部的室间隔和乳头肌最为明显，因而形成左心室流出道梗阻。心室腔常缩小呈S形裂隙状，室间隔厚度与左室壁厚度之比大于1.5时，称为不对称性室间隔肥厚。心肌肥厚的部位也有突出表现在心尖部和心脏其它部位者，心肌细胞肥大，排列紊乱，为本病病理改变之一。当有显著二尖瓣关闭不全时，可有继发性二尖瓣叶增厚。临床表现一、症状 本病男女间有显著差异，大多在30 - 40岁出现症状，随着年龄增长，症状更加明显，主要症状有 呼吸困难，劳力性呼吸困难，严重呈端坐呼吸或阵发性夜间呼吸困难，系由于肥厚的心肌顺应性降低，左心室舒张末期压力增高，进而左房压力增高，产生肺淤血所致。 心绞痛；常有典型心绞痛，劳力后发作。胸痛持续时间较长，用硝酸甘油含化不但无效且可加重。心绞痛的发作，可能由于肥厚的心肌内细冠状动脉受压心肌供血不足，及心肌肥厚需氧增多所致。 晕厥与头晕；多在劳累时发生，发生机制不详，可能由于左心

室顺应性降低，劳累后交感神经的正性肌力作用增强，致左心室顺应性更差，舒张期心室血液充盈更少，左室流出道梗阻加重，心搏出量减少，引起脑供血不足所致，也可能是由于过度刺激左心室压力感受器，引起反射性血管扩张。血压下降所致，发生超速或过缓型心律失常时，也可引起晕厥与头晕。

心悸；患者感觉心脏跳动强烈，尤其左侧卧位更明显，可能由于心律失常或心功能改变所致。

二、体征

常见体征

心尖部收缩期搏动；由于心肌肥厚，可见搏动增强。由于左心室顺应性降低，心房收缩增强，血流撞击左心室壁，在心尖部可有收缩期前冲动。第一心音后又有第二次收缩期搏动，形成收缩期双重搏动。

收缩期细震颤；多在心尖部。有收缩期细震颤者，左心室流出道梗阻多较重。

收缩期杂音；在胸骨左下缘或心尖内侧呈粗糙吹风性收缩中晚期杂音，系由于左心室流出道梗阻所致。凡增强心肌收缩力或降低动脉阻力的因素，均可使左心室与主动脉之间压力差增大，杂音增强，凡能降低心肌收缩力或增加动脉阻力的因素，均可使压力阶差减小，杂音减弱。回心血量增多时，杂音减弱。回心血量减少杂音增强。

心尖部收缩期杂音；本病约50%伴有二尖瓣关闭不全，因而心尖部有收缩中晚期杂音，或全收缩期杂音。

第三心音及第四心音。辅助检查一、X线检查 心脏大小正常或增大，心脏大小与心脏及左心室流出道之间的压力阶差呈正比，压力阶差越大，心脏亦越大。心脏左心室肥厚为主，主动脉不增宽，肺动脉段多无明显突出，肺淤血大多较轻，常见二尖瓣钙化。

二、心电图 由于心脏缺血，心肌复极异常，ST - T改变常见，左心室肥厚及左束支传导阻滞也较多见，可能由于室间隔肥厚与心肌纤维

化而出现Q波，本病也常有各种类型心律失常。三、超声心动图是一项重要的非侵入性诊断方法。主要表现为室间隔异常增厚，舒张期末的室间隔厚度 $>15\text{mm}$ 。室间隔运动幅度明显降低，一般 5mm 。室间隔厚度/左室后壁厚度比值可达 $1.5-2.5:1$ ，一般认为比值 $>1.5:1$ 已有诊断意义。左心室收缩末内径比正常人小。收缩起始时间室隔与二尖瓣前叶的距离常明显缩小。二尖瓣收缩期前向运动，向室间隔靠近，在第二心音之前终止。主动脉收缩中期关闭，可能由于收缩早期血流速度快，收缩后期由于梗阻加重而血流速度忽然减慢，产生吸引作用（Ventureeffect）所致。以上7项应综合析，方能得出正确结论，应注重高血压病，甲状腺机能低下，均可引起类似表现。四、心导管检查及心血管造影心导管检查，左心室与左心室流出道之间出现压力阶差，左心室舒张末期压力增高，压力阶差与左心室流出道梗阻程度呈正相关。心血管造影，室间隔肌肉肥厚明显时，可见心室腔呈狭长裂缝样改变，对诊断有意义。诊断青中年劳力性心绞痛，硝酸甘油不能缓解，有猝死家族史者，应想到本病的可能性，结合体征、心电图、X线、二维超声心动图检查，常可提供诊断依据。心导管检查左心室与左心室流出道间有压力阶差，心血管造影是诊断本病的可靠条件，显示乳头肌和室间隔特征性巨大肥厚，通常为三角形的心室腔，呈狭窄裂缝样改变，心室收缩末心室腔一般呈完全或几乎完全消失征象，造影也能证实二尖瓣反流。鉴别诊断本病应与以下疾病鉴别：一、冠状动脉粥样硬化性心脏病 肥厚型心肌病与冠心病均有心绞痛，心电图ST-T改变，异常Q波及左室肥厚，因而两病较易误诊。鉴别点 杂音 肥厚型梗阻性心肌病在胸骨左

下缘或心尖内侧可闻喷射性收缩期杂音。乏氏动作使杂音增强，两腿上抬则杂音减弱。可伴有收缩细震颤。冠心病合并室间隔穿孔时或伴乳头肌功能不全时，亦可有收缩期杂音。但系返流性杂音。冠心病心绞痛，含化硝酸甘油3 - 5分钟内缓解。肥厚型心肌病心绞痛，硝酸甘油无效，甚或加重。

超声心动图，肥厚型心肌病，室间隔厚度 $> 15\text{mm}$ ，室间隔左室后壁比值 $> 1.5:1$ 。而冠心病主要表现为室壁节段性运动异常。心导管检查及冠脉造影可明确诊断。

二、主动脉瓣狭窄 主动脉瓣狭窄的收缩期杂音多在胸骨右缘第二肋间，杂音向颈部传导，大多伴有收缩期细震颤，主动脉第二心音减弱。X线检查升主动脉有狭窄后扩张，二者不难鉴别。

三、室间隔缺损 杂音也在胸骨左下缘，但为返流性杂音，超声心动图和心导管检查可明确鉴别。

治疗肥厚型心肌病发展缓慢，预后较好，但由于心律失常，可致猝死，生活上应注重避免过劳，防止过度精神紧张，受体阻滞剂，心得安可降低心肌收缩力，减轻左心室流出道梗阻改善左心室壁顺应性及左心室充盈，也具有抗心律失常作用。剂量：10mg，口服，每日3次。可逐渐增加，最大可达480mg/日。也可用钙通道阻滞剂，异搏定40mg口服每日3次，硝苯吡啶10mg，口服，每日3次。能改善心室舒张功能，应注重观察血压，以防血压降得过低。外科手术治疗：压力阶差 $> 60\text{mmHg}$ ，药物治疗无效者，可手术治疗。可行肥厚肌肉切除术。合并严重二尖瓣关闭不全者，可做二尖瓣置换术。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com