

临床研究

肥厚型心肌病心力衰竭呈扩张性心肌病改变与限制性心肌病改变患者的心脏结构和功能特点对比分析

韦丙奇, 王运红, 黄燕, 周琼, 张宇辉, 张健

摘要

目的: 比较呈扩张性心肌病改变与限制性心肌病改变的肥厚型心肌病心力衰竭患者的心脏结构和功能特点。

方法: 回顾性分析 2010-01 至 2017-06 期间在中国医学科学院阜外医院住院治疗的纽约心脏协会(NYHA)心功能Ⅲ~Ⅳ级的肥厚型心肌病心力衰竭患者 176 例, 其中呈扩张性心肌病改变的患者 112 例为扩张组, 呈限制性心肌病改变的患者 64 例为限制组。比较两组患者的心脏结构和功能特点。

结果: 超声心动图所示, 扩张组患者左心室均明显扩大, 可呈单纯左心室扩大、左心室和左心房均扩大或全心扩大, 限制组患者左心室不大, 双侧心房均扩大。与限制组比较, 扩张组患者的左心室舒张末内径(LVEDd)明显较大[(66.9±12.6)mm vs (44.6±10.1)mm, $P<0.001$], 最大室壁厚度较薄[(13.1±3.1)mm vs (16.3±3.9)mm, $P<0.001$], 最大室壁厚度变薄患者的比例较高[26.8% (30/112) vs 6.3% (4/64), $P=0.003$], 左心室射血分数(LVEF)较低[(29.7±10.1)% vs (53.0±18.2)%, $P=0.006$], LVEF<50% 患者的比例较高[96.4% (108/112) vs 14.1% (9/64), $P<0.001$], 合并双侧心房扩大患者的比例[42.9% (48/112) vs 100% (64/64), $P<0.001$]和合并三尖瓣关闭不全患者的比例[55.4% (62/112) vs 71.9% (46/64), $P=0.031$]均较低。心脏磁共振成像显示, 扩张组中局限性室间隔肥厚患者的比例明显多于限制组[78.7% (48/61) vs 9.4% (3/32), $P<0.001$], 而室间隔和部分左心室游离壁肥厚患者的比例明显少于限制组[16.4% (10/61) vs 81.2% (26/32), $P<0.001$]。扩张组中室间隔和左心室游离壁延迟强化患者的比例高于限制组[90.2% (55/61) vs 65.6% (21/32), $P=0.013$], 而局限于室间隔或心尖部延迟强化患者的比例则较限制组少[9.8% (6/61) vs 34.4% (11/32), $P=0.026$], 最大心室壁厚度也小于限制组[(15.8±3.1)mm vs (19.8±3.4)mm, $P=0.001$]。

结论: 肥厚型心肌病合并重症心力衰竭患者中, 呈扩张性心肌病改变和限制性心肌病改变患者的心脏结构和功能存在多方面差别。心室壁肥厚部位和纤维化程度不同可能是发生扩张性心肌病改变或限制性心肌病改变的基础。

关键词 心力衰竭; 心肌病, 肥厚型; 心肌病, 限制性; 心肌病, 扩张性

Structural and Functional Feature Comparison Between Dilated Phenotype and Restrictive Phenotype of Hypertrophic Cardiomyopathy Patients With Severe Heart Failure

WEI Bing-qi, WANG Yun-hong, HUANG Yan, ZHOU Qiong, ZHANG Yu-hui, ZHANG Jian.

Center of Heart Failure, National Center for Cardiovascular Diseases and Fuwai Hospital, CAMS and PUMC, Beijing(100037), China

Corresponding Author: ZHANG Jian, Email: fwzhangjian62@126.com

Abstract

Objectives: To compare the structural and functional features between dilated phenotype and restrictive phenotype of hypertrophic cardiomyopathy patients with severe heart failure.

Methods: We retrospectively enrolled the hypertrophic cardiomyopathy patients with severe heart failure (NYHA class Ⅲ / Ⅳ) who were admitted in our hospital during January 2010 to June 2017. The structural and functional characteristics between dilated phenotype and restrictive phenotype of hypertrophic cardiomyopathy patients with severe heart failure were compared.

Results: One hundred and seventy-six hypertrophic cardiomyopathy patients with heart failure were enrolled, including 112

基金项目: 国家十三五重点研发计划“重大慢性非传染性疾病防控研究”重点专项课题“慢性心力衰竭长期管理研究及评价和质控体系的建立”(2017YFC1308300)

作者单位: 100037 北京市, 中国医学科学院 北京协和医学院 国家心血管病中心 阜外医院 心力衰竭中心

通讯作者: 张健 Email: fwzhangjian62@126.com

中图分类号: R54 文献标识码: A 文章编号: 1000-3614 (2018) 06-0580-05 DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2018.06.013

patients with dilated phenotype (dilated group) and 64 patients with restrictive phenotype (restrictive group). Echocardiographic examination showed that LVEDd was larger $[(66.9 \pm 12.6) \text{ mm}$ vs $(44.6 \pm 10.1) \text{ mm}$, $P < 0.001$], the maximum left ventricular wall thickness (MLVWT) was thinner $(13.1 \pm 3.1) \text{ mm}$ vs $(16.3 \pm 3.9) \text{ mm}$, $P < 0.001$], the proportion of patients with a thinner MLVWT was higher $[26.8\% (30/112)$ vs $6.3\% (4/64)$, $P = 0.003$], LVEF was lower $[(29.7 \pm 10.1)\%$ vs $[53.0 \pm 18.2]\%$, $P = 0.006$), the proportion of patients with a LVEF $< 50\%$ was higher $[96.4\% [108/112]$ vs $14.1\% [9/64]$, $P < 0.001$), the proportion of patients with both left and right atrium enlarged was lower $(42.9\% [48/112]$ vs $100\% [64/64]$, $P < 0.001$), and the proportion of patients with tricuspid insufficiency was also lower in the dilated group $(55.4\% [62/112]$ vs $71.9\% [46/64]$, $P = 0.031$) compared with the restrictive group. Cardiovascular magnetic resonance imaging examination evidenced that the proportion of patients with local ventricular septum hypertrophy was higher $[78.7\% (48/61)$ vs $9.4\% (3/32)$, $P < 0.001$], the proportion of patients with extensive areas of transmural post-contrast delayed hyper-enhancement within septal and left ventricular free wall myocardium was higher $[90.2\% [55/61]$ vs $65.6\% [21/32]$, $P = 0.013$) in dilated group compared with the restrictive group. However, the proportion of patients with limited areas of transmural post-contrast delayed hyper-enhancement within interventricular septum or apex is less than that in the restricted group $(9.8\% [6/61]$ vs $34.4\% [11/32]$, $P = 0.026$). The maximum ventricular wall thickness was also less than that of the restrictive group $[(15.8 \pm 3.1) \text{ mm}$ vs $[19.8 \pm 3.4] \text{ mm}$, $P = 0.001$).

Conclusions: There are many differences in characteristics of cardiac structure and function between dilated phenotype and restrictive phenotype in hypertrophic cardiomyopathy patients with severe heart failure, such as the size of ventricular and atrium, the ventricular wall thickness, location and area of ventricular hypertrophy, LVEF, prevalence of mitral valve insufficiency and tricuspid insufficiency, myocardial fibrosis. The difference in location and area of ventricular hypertrophy and myocardial fibrosis may be the fundamental changes leading to these two phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy.

Key words Heart failure; Cardiomyopathy, hypertrophic; Cardiomyopathy, dilated; Cardiomyopathy, restrictive

(Chinese Circulation Journal, 2018,33:580.)

肥厚型心肌病 (HCM) 是一类较常见的遗传性心脏病, 其患病率约 0.2%^[1,2], 其基本病理改变是心肌细胞肥大和排列紊乱并导致心室壁肥厚, 而其遗传基础是编码肌小节蛋白的基因突变。其临床表型多样, 一般根据是否存在左心室流出道狭窄区分为梗阻性和非梗阻性肥厚型心肌病。梗阻性肥厚型心肌病的临床症状和预后主要受左心室流出道梗阻程度影响, 而非梗阻性肥厚型心肌病的病情主要受各种临床并发症如心力衰竭、心律失常等影响。HCM 患者心力衰竭的年发生率约 1.6~7.4%^[3]。HCM 发展至重症心力衰竭时可呈现两种明显不同的心脏形态改变——扩张性心肌病改变和限制性心肌病改变, 前者以左心室扩大为主, 后者左心室不大而双侧心房扩大。我们曾观察并报道了呈限制性心肌病改变的 HCM 心力衰竭患者的临床特点^[4]。本文对这两种不同心脏形态改变的 HCM 心力衰竭患者的心脏结构和功能特点进行了详细的观察和对比分析, 以探讨 HCM 患者中的两类不同心脏形态改变的形成机制。

1 资料与方法

研究对象: 回顾性分析 2010-01 至 2017-06 期

间在我院住院治疗的 HCM 患者 176 例, 入选标准: (1) 年龄 18 岁以上。(2) 初诊时的超声心动图改变符合 2011 年美国心脏协会 (AHA) 和 2014 年欧洲心脏病学会 (ESC) HCM 诊断和治疗指南的诊断标准^[1,2]: 即最大左心室壁厚度 $\geq 15 \text{ mm}$, 或有肥厚型心肌病家族史者最大左心室壁厚度 $\geq 13 \text{ mm}$ 。(3) 本次入院时的心功能为纽约心脏协会 (NYHA) 心功能 III ~ IV 级。排除标准: (1) 主动脉瓣狭窄和高血压等引起的心肌肥厚者; (2) 梗阻性肥厚型心肌病患者, 即静息时左心室流出道压差 $> 30 \text{ mmHg}$ ($1 \text{ mmHg} = 0.133 \text{ kPa}$) 者; (3) 合并下列疾病者: 心肌梗死、原发性心脏瓣膜病变、急性心包炎、大量心包积液、缩窄性心包炎、可疑心肌淀粉样变。

分组: 依据入院时超声心动图所示心脏结构特点将入选患者分为两组: (1) 呈扩张性心肌病改变者 112 例为扩张组: 患者的左心室扩大, 即左心室舒张末内径 (LVEDd) $> 55 \text{ mm}$ (男) 或 50 mm (女)。(2) 呈限制性心肌病改变者 64 例为限制组: 患者的左心室不大, 即 LVEDd $\leq 55 \text{ mm}$ (男) 或 50 mm (女), 双心房扩大, 胸骨旁左心室长轴图所测左心房前后径 $> 35 \text{ mm}$, 心尖四腔心切面右心房上下径 $> 49 \text{ mm}$ 、右心房左右径 $> 45 \text{ mm}$ 。

一般临床资料的采集: 患者的性别、年龄等人

口学特征, 入院时的症状和体征、HCM 病程、心力衰竭病程、NYHA 心功能分级、血浆 N 末端 B 型利钠肽原(NT-proBNP)水平。

心脏结构和功能的评价方法和指标: 超声心动图的测定指标: 所有患者均以入院时经胸超声心动图检查判断其心脏结构和功能特点, 以胸骨旁左心室长轴图所测左心房前后径 > 35 mm 为左心房扩大, LVEDd > 55 mm (男)或 50 mm (女)为左心室扩大, 以右心室舒张末前后径 > 25 mm 为右心室扩大, 心尖四腔心切面右心房上下径 > 49 mm 或左右径 > 45 mm 为右心房扩大。记录室间隔厚度、最大室壁厚度、任何程度的二尖瓣关闭不全和三尖瓣关闭不全。Simpson 法测量左心室射血分数 (LVEF)。以最大室壁厚度 <11 mm 判定为室壁变薄。

心脏磁共振成像 (MRI) 的观察指标: 最大室壁厚度。室壁肥厚部位分为四种情况: 单纯室间隔肥厚、室间隔和部分左心室游离壁肥厚、左心室壁均匀肥厚、心尖部心肌肥厚。钆延迟强化心肌显像的部位和范围分为两种情况: 局限性强化, 即强化局限于肥厚部位如室间隔或心尖部心肌; 弥漫性强化, 即肥厚部位和非肥厚部位均有延迟强化。

统计学方法: 采用 SPSS 22.0 统计软件进行统计分析。计量资料用均数 ± 标准差表示, 两组间比较用 *t* 检验, 计数资料用百分比 (%) 表示, 两组间比较用卡方检验。由于 NT-proBNP 值呈偏态分布, 以中位数 (P_{25} , P_{75}) 表示, 两组间比较用 Mann-Whitney 检验。以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

两组患者的一般临床资料比较 (表 1): 扩张组和限制组在男性患者的比例 (73.2% vs 51.6%)、年龄 [(49 ± 16) 岁 vs (59 ± 19) 岁] 的差异有统计学意义 ($P<0.05$)。两组患者在 HCM 病程、心力衰竭病程、NYHA 心功能分级、入院时的血压、心率和血浆 NT-proBNP 水平无差异 ($P>0.05$)。

超声心动图所示心脏结构和功能特点的比较 (图 1、表 2): 扩张组患者左心室均明显扩大, 可呈单纯左心室扩大 (图 1A)、左心室和左心房均扩大 (图 1B)、全心扩大 (图 1C); 限制组患者左心室不大, 双侧心房均扩大 (图 1D)。两组患者的各项指标的

比较见表 2, 与限制组比较, 扩张组的 LVEDd 较大 [(66.9 ± 12.6) mm vs (44.6 ± 10.1) mm, $P<0.001$], 最大室壁厚度较薄 [(13.1 ± 3.1) mm vs (16.3 ± 3.4) mm, $P<0.001$], 最大室壁厚度变薄患者的比例较高 [26.8% (30/112) vs 6.3% (4/64), $P=0.003$], LVEF 较低 [(29.7 ± 10.1) % vs (53.0 ± 18.2) %, $P=0.006$], LVEF 低于 50% 患者的比例较高 [96.4% (108/112) vs 14.1% (9/64), $P<0.001$], 合并左、右心房扩大患者的比例 [42.9% (48/112) vs 100% (64/64), $P<0.001$] 和合并三尖瓣关闭不全患者的比例 [55.4% (62/112) vs 71.9% (46/64), $P=0.031$] 均较低。而合并左心房扩大、右心室扩大、二尖瓣关闭不全患者的比例等差异均无统计学意义。

表 1 两组患者一般临床资料的比较 ($\bar{x} \pm s$)

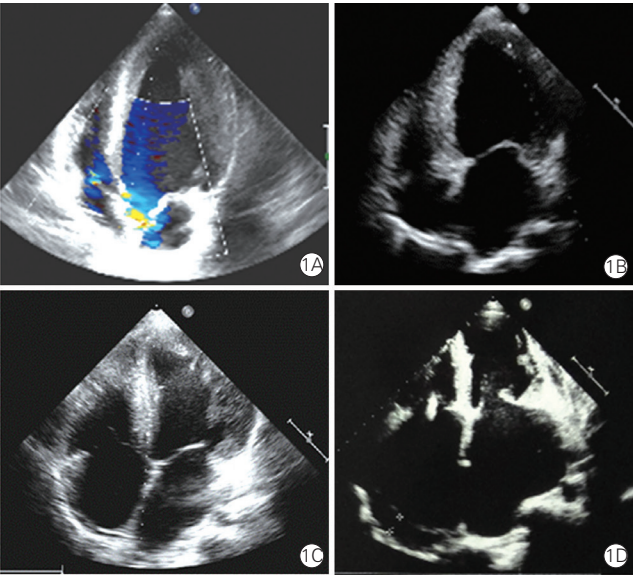
项目	扩张组 (n=112)	限制组 (n=64)	P 值
年龄 (岁)	49 ± 16	59 ± 19	0.000
男性 [例 (%)]	82(73.2)	33(51.6)	0.025
HCM 病程 (年)	15.5 ± 12.2	13.6 ± 10.1	0.807
心力衰竭病程 (年)	5.9 ± 2.3	7.5 ± 5.5	0.306
NYHA 心功能分级 [例 (%)]			
Ⅲ 级	56(50.0)	33(51.6)	0.445
Ⅳ 级	56(50.0)	31(48.4)	0.445
入院时收缩压 (mmHg)	106.5 ± 20.3	110.2 ± 22.6	0.061
入院时舒张压 (mmHg)	68.0 ± 16.2	70.1 ± 20.2	0.119
入院时心率 (次/min)	71.5 ± 20.7	73.6 ± 21.2	0.337
血浆 NT-proBNP(pg/ml)*	4893.7(2182.3, 6217.6)	4816.2(2561.2, 6467.3)	0.623

注: HCM: 肥厚型心肌病; NYHA: 纽约心脏协会; NT-proBNP: N 末端 B 型利钠肽原。
*: 中位数 (P_{25} , P_{75})。1 mmHg=0.133 kPa

心脏磁共振成像所示室壁肥厚及钆延迟强化心肌显像比较 (图 2、表 3): 扩张组患者左心室明显扩大 (图 2A), 室壁肥厚部位有 3 种类型: 室间隔肥厚, 室间隔和部分左心室游离壁肥厚, 左心室壁均匀肥厚。钆延迟强化心肌显像显示室间隔和左心室游离壁广泛强化影 (图 2B), 部分呈透壁性强化。而限制组左心室不大, 双侧心房均扩大 (图 2C), 其室壁肥厚部位不同于扩张组, 无左心室壁均匀肥厚患者。钆延迟强化心肌显像显示室间隔或心尖部等心肌肥厚部位的局灶性强化影 (图 2D), 没有广泛的、透壁的强化影。

此外, 扩张组单纯室间隔肥厚患者的比例明显多于限制组 [78.7% (48/61) vs 9.4% (3/32), $P<0.001$], 而室间隔和部分左心室游离壁肥厚患者的比例明显少于限制组 [16.4% (10/61) vs 81.2% (26/32), $P<0.001$]。扩张组室间隔和左心室游离壁延迟强化患者的比例高于限制组 [90.2% (55/61) vs

65.6% (21/32), $P=0.013$], 而局限于室间隔或心尖部延迟强化患者的比例则较限制组低 [9.8% (6/61) vs 34.4% (11/32), $P=0.026$], 最大心室壁厚度也小于限制组 [(15.8 ± 3.1) mm vs (19.8 ± 3.4) mm, $P=0.001$].



注: 1A: 为 21 岁男性肥厚型心肌病 (HCM) 患者。患者左心室增大 (左心室舒张末内径 67 mm), 左、右心房和右室内径正常, 室间隔和左心室后壁均匀肥厚 (16 mm), 左心室射血分数 40%, 各瓣膜形态、结构、启闭未见明显异常。1B: 为 40 岁男性 HCM 患者。左心房 (前后径 48 mm) 和左心室均增大 (左心室舒张末内径 84 mm), 左心室射血分数 22%, 右心房和右心室内径正常, 室间隔厚 15 mm, 左心室下后壁变薄, 二尖瓣少量反流。1C: 为 19 岁男性 HCM 患者。全心扩大, 左心房前后径 44 mm, 左心室舒张末内径 60 mm, 左心室射血分数 37.9%, 室间隔和左心室后壁均匀肥厚 (17 mm), 右心室壁也增厚, 三尖瓣少量反流, 心肌活检排除了淀粉样变, 病理显示 HCM 改变。1D: 为呈限制性心肌病改变的 53 岁男性 HCM 患者。左心房 (前后径 75 mm) 和右心房 (左右径 72 mm) 均显著扩大, 左、右心室不大 (左心室舒张末内径 49 mm), 左心室射血分数 52%, 室间隔厚 15 mm, 二尖瓣和三尖瓣均少量反流

图 1 扩张性心肌病改变与限制性心肌病改变的肥厚型心肌病患者的超声心动图 (心尖四腔心切面)

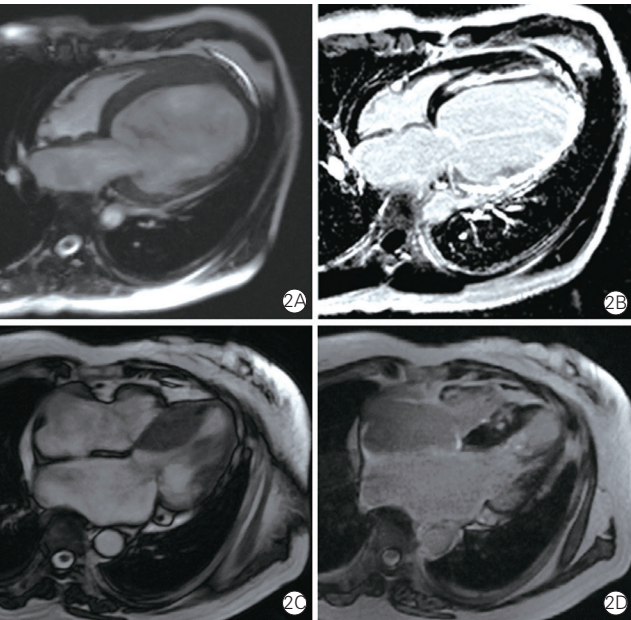
表 2 两组患者超声心动图指标的比较 ($\bar{x} \pm s$)			
项目	扩张组 ($n=112$)	限制组 ($n=64$)	P 值
左心室舒张末内径 (mm)	66.9 ± 12.6	44.6 ± 10.1	0.000
左心房前后径 (mm)	51.0 ± 8.6	53.2 ± 10.8	0.526
最大室壁厚度 (mm)	13.1 ± 3.1	16.3 ± 3.9	0.000
最大室壁厚度 < 11 mm [例 (%)]	30 (26.8)	4 (6.3)	0.003
LVEF (%)	29.7 ± 10.1	53.0 ± 10.8	0.006
LVEF < 50% [例 (%)]	108 (96.4)	9 (14.1)	0.000
二尖瓣关闭不全 [例 (%)]	88 (78.6)	46 (71.9)	0.652
三尖瓣关闭不全 [例 (%)]	62 (55.4)	46 (71.9)	0.031
左心房扩大 [例 (%)]	108 (96.4)	64 (100)	0.793
左、右心房均扩大 [例 (%)]	48 (42.9)	64 (100)	0.000
右心室扩大 [例 (%)]	36 (32.1)	19 (29.7)	0.872

注: LVEF: 左心室射血分数

表 3 两组患者的心脏磁共振成像所示心室壁厚及延迟强化情况的比较

项目	扩张性组 ($n=61$)	限制性组 ($n=32$)	P 值
最大心室壁厚度 (mm, $\bar{x} \pm s$)	15.8 ± 3.1	19.8 ± 3.4	0.001
心室壁肥厚部位 [例 (%)]			
单纯室间隔肥厚	48 (78.7)	3 (9.4)	0.000
室间隔和部分左心室游离壁肥厚	10 (16.4)	26 (81.2)	0.000
左心室壁均匀肥厚	3 (4.9)	0 (0)	—
心尖部心肌肥厚	0 (0)	3 (9.4)	—
心室壁延迟强化部位 [例 (%)]			
局限于室间隔或心尖部	6 (9.8)	11 (34.4)	0.026
室间隔和左心室游离壁	55 (90.2)	21 (65.6)	0.013

注: 扩张组和限制组分别有 61 例和 32 例患者接受了心脏磁共振成像检查。—: 无



注: 2A (电影序列舒张末期) 和 2B (延迟增强图像) 是一例呈扩张性心肌病改变的 40 岁男性肥厚型心肌病患者的心脏磁共振成像, 左心室明显扩大 (横径 86 mm), 左心房偏大 (前后径 40 mm), 右心房和右心室内径不大, 室间隔肥厚 (15~16 mm), 左心室游离壁偏薄, 心肌灌注延迟增强图像示室间隔近中段壁内线状强化, 左心室游离壁呈大片状透壁性强化, 提示心肌纤维化。2C (电影序列舒张末期) 和 2D (延迟增强图像) 是一例呈限制性心肌病改变的 53 岁女性肥厚型心肌病患者的磁共振成像, 左心房 (前后径 45 mm) 和右心房 (前后径 49 mm) 增大, 左心室 (舒张末最大横径 42 mm) 和右心室不大, 室间隔基底段及毗邻前壁、下壁增厚 (约 20~21 mm), 余左心室各节段室壁厚度正常 (左心室下壁 7~8 mm), 延迟增强图像可见室间隔肌壁内灶状强化

图 2 两组患者心脏磁共振成像对比 (心尖四腔心切面)

3 讨论

本文报告了非梗阻性 HCM 合并重症心力衰竭患者中, 呈扩张性心肌病改变和限制性心肌病改变患者的心腔大小、心室壁厚度、左心室收缩功能、瓣膜功能、心脏 MRI 所示心室壁的延迟强化显像。

呈扩张性心肌病改变患者左心室明显扩大,多数患者同时左心房扩大,部分呈全心扩大,这些患者多伴左室收缩功能明显降低(96.4%),也有少数患者左室收缩功能正常,78.6%患者伴二尖瓣关闭不全,55.3%患者伴三尖瓣关闭不全,而患者心室壁增厚的特点是多数为非对称性室间隔增厚,一般局限于室间隔而较少累及左心室游离壁,少数患者左心室壁均匀增厚,平均最大室壁厚度较呈限制性心肌病改变者明显变薄,26.8%患者左心室壁厚度已小于11 mm,心脏MRI显示患者的左心室壁常有弥漫性延迟强化,提示有弥漫性心肌纤维化;呈限制性心肌病改变患者的左心室大小正常,双侧心房均明显扩大,部分患者合并右心室扩大,其心功能改变的特点是少部分(约14%)患者左心室收缩功能降低,大部分(86%)患者的左心室收缩功能正常,多数患者伴有二尖瓣关闭不全或三尖瓣关闭不全(71.9%),其心室壁肥厚的特点是多数患者室间隔和相邻的左心室游离壁均肥厚,或者心尖部心肌肥厚,单纯室间隔肥厚者少见,平均最大室壁厚度较扩张性心肌病改变者厚,这些患者的心脏MRI常显示肥厚部位的心室壁内局灶性延迟强化,提示其心肌纤维化程度较轻且局限。

心室壁肥厚是HCM的基本病理改变。从上述对比分析中发现,呈限制性心肌病改变的患者,心室壁肥厚的范围较广,而呈扩张性心肌病改变的患者,多数为局限于室间隔的心肌肥厚,左心室游离壁常变薄。心脏MRI显示,呈扩张性心肌病改变患者的左心室壁和室间隔常有弥漫性心肌纤维化,心肌纤维化在限制性心肌病改变患者常较少而局限。这一结果与Harris等^[5]有关终末期HCM的研究结果一致。

本研究中,这两种不同心脏形态结构改变都发生在HCM合并重症心力衰竭患者,多数患者为晚期心力衰竭,部分患者进行了心脏移植。根据1995年世界卫生组织(WHO)和2006年AHA的心肌病分类中的定义^[6,7],HCM被定义为原发性的左心室壁增厚,一般不伴心室扩大和左心室射血分数降低;限制型心肌病被定义为心室舒张受限,而心室壁不厚、心室不大、心房扩大的一类心肌疾病;扩张型心肌病被定义为左心室扩大伴LVEF降低。结合我们的报告和一些文献报告^[8,9],该HCM的定义仅仅反映了HCM的早期改变,当HCM晚期出现心力衰

竭表现时,由于心室和心房重构,其心脏形态出现了类似扩张型心肌病的改变或类似限制型心肌病的改变。从我们的研究结果看,心室壁肥厚部位和心肌纤维化程度不同可能是出现这两种不同心脏形态改变的病理基础,但其确切的遗传机制和可能的影响因素尚不清楚,有待进一步研究。

参考文献

- [1] American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice, American Association for Thoracic Surgery, American Society of Echocardiography, et al. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy. a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association task force on practice guidelines[J]. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011, 142(6): e153–203. DOI: 10.1016/j.jtcvs. 2011. 10. 020.
- [2] Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy[J]. Euro Heart J, 2014, 35(39): 2733–2779. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu284.
- [3] Maron MS, Rowin EJ, Olivetto I, et al. Contemporary natural history and management of nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy[J]. J Am Coll Cardiol, 2016, 67(12): 1399–1409. DOI: 10.1016/j.jacc. 2016. 01. 023.
- [4] 韦丙奇,黄燕,翟玫,等. 32例肥厚型心肌病心力衰竭呈限制性心肌病改变患者的临床特点分析[J]. 中国循环杂志, 2018, 33(1): 10–14. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2018.01.012.
- [5] Harris KM, Spirito P, Maron MS, et al. Prevalence, clinical profile, and significance of left ventricular remodeling in the end-stage phase of hypertrophic cardiomyopathy[J]. Circulation, 2006, 114(3): 216–225. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.583500.
- [6] Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies[J]. Circulation, 1996, 93(5): 841–842.
- [7] Barry JM, Jeffrey AT, Gaetano T, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association scientific statement from the council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups and Council on Epidemiology and Prevention[J]. Circulation, 2006, 113(14): 1807–1816. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287.
- [8] Kubo T, Gimeno JR, Bahl A, et al. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype[J]. J Am Coll Cardiol, 2007, 49(25): 2419–2426. DOI: 10.1016/j.jacc. 2007. 02. 061.
- [9] Daniele P, Alessandra F, Gabriele C, et al. Clinical spectrum, therapeutic options, and outcome of advanced heart failure in hypertrophic cardiomyopathy[J]. Circ Heart Fail, 2015, 8(6): 1014–1021. DOI: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.114.001843.

(收稿日期: 2018-03-02)

(编辑: 许菁)