

阜外医院 400 例心脏移植的临床病理学表现的启示

宋来凤

摘要 心脏移植目前已成为治疗终末期心脏病较有效的手段，我们对每例受体心脏都进行了全面的病理学观察，给了我们有助于诊断和治疗的新的启示。在受检的 400 例心脏中有 77.50% 病例为不同类型的心肌疾病，15.00% 为冠状动脉狭窄性疾病。心肌的病理改变基本有两大类，即损伤性病变和结构性病变，前者是心力衰竭和心肌病类型转变的基本原因，后者是发育异常性和错构性病变，有形态特征，但无明显的疾病类型特异性，是心脏易损性的结构基础。由于基本病变的组合和损及的范围不同，呈现出不同临床和病理表现，引起临床与病理诊断间的差别，诊断不一致的病例以心肌病类最多。另外冠状动脉年龄性内膜纤维增厚和错构导致的狭窄能明显影响疾病的发展和严重程度。

关键词 心脏移植；心肌病；心肌病的基础病变；冠状动脉；非粥样硬化性狭窄

心脏移植是目前治疗终末期心脏病较有效的手段之一，阜外心血管病医院十多年来已进行心脏移植治疗近 500 例。我们对受体所有病例的心脏都进行了包括大体、显微镜和电子显微镜形态等的临床病理学观察，以探讨这些心脏基本病变和它们的可能致病原因。

这一工作还在继续，这里我们以其中的前 400 例表现为例，作一简要分析和探讨，看看他们病心的临床病理表现能给我们些什么启发，以引起关注。

1 受体心脏的病理类型和分布

如表 1 所示，400 例受检心脏中有 310 例为不同类型的心肌疾病（77.50%）、60 例为冠状动脉狭窄性疾病（15.00%）。心肌病中以原发性扩张型心肌病最多，为心肌病类的 79.03%，其次为致心律失常性心肌病达 7.42% 和限制型心肌病为 6.45%，这三类心肌病的病例数占心肌病的 92.90%。另有 3.23% 为不同病因的继发性心肌病，如心肌淀粉样变、Fabry 病等，这类心肌病的临床表现也都以心脏扩张为主，这样表现为扩张型心肌病样的病例达总病例数的 80% 以上（表 1）。冠状动脉疾病中以冠状动脉狭窄或闭塞造成的心肌梗死（58.33%）和慢性心肌缺血（41.67%）最为多见，占总病例数的 15.00%。

表 1 心脏移植 400 例受体心脏的病理类型及分布

疾病类型	例数	占心肌病类 比率(%)	总例数	占心肌移植 400 例的比率(%)
心肌病类			310	77.50
原发性扩张型心肌病	245	79.03		
致心律失常性心肌病	23	7.42		
限制性心肌病	20	6.45		
肥厚型心肌病	7	2.26		
成人型致密化不全性心肌病	5	1.61		
继发性心肌病	10	3.23		
心脏动脉病类			60	15.00
包括冠状动脉狭窄性疾病等				
心肌炎类			5	1.25
包括慢性心肌炎等				
其他类			25	6.25
包括瓣膜病、复杂先天性 心脏病、肿瘤等				

2 心肌病的病理学特点

造成心肌病的基本病变就其性质来分，大致可区分为损伤性病变和结构性病变两大类。损伤性病变主要表现为心肌细胞的肿胀、变性、坏死等退行性、营养不良性变及其继发性病变等；结构性病变主要表现为心肌细胞的细胞和亚细胞水平的发育不良、不全和畸变等。心肌病的损伤性病变是导致心力衰竭和心肌病病理过程中的临床表型改变的主导原因。心肌的结构性病变主要是心肌细胞发育过程中的错构和变异造成的，表现形式多样，如心壁的肌肉部分被脂肪和纤维组织替代，心肌细胞的肌原纤维发育不完全、收缩成分的缺失、排列不同轴，

甚至完全失去细胞的极性等。有的心肌细胞作为电传导结构基础的乙线十分密集,排列极不规则,且常有异位。在我们的电子显微镜照片上,有的乙线间还有不完整的肌节样结构。这些都提示乙线密集区可能是一大群发育不完全的心肌密集区。这是否是导致心肌电活动紊乱的结构基础?值得深入探讨。

据我们的观察,心肌的结构性病变虽有形态学表现的特征性,但无心肌病病种和类型的特异性。它几乎能在任一类型的心肌病看到,只是数量多少和分布部位的差别,它是心脏发育变异和不同步的表现。一般只呈散在镶嵌在健康细胞群中,对心脏的整体影响也许不大,不足以显出单独的疾病表现,所以我们认为心肌的结构性病变的存在一般只是增加心脏易损的倾向,只有当它分布范围较广,且较密集时才表现为以心壁错构为主因的心肌病。

从心脏形态病理看,心肌病主要是心肌的损伤性病变和结构性病变错综复杂的组合而导致的形形色色的临床表现,目前心肌病的临床分型主要依据还是心脏的大体形态表现,这不仅能反映在心脏的病理形态上,且有些也能反映在心脏的影像学上。由于技术条件的限制,有些病理形态,尤其是有些细微的形态在影像学方面目前还不能全面的反映出来,因此还会有一定的错诊病例存在。

3 病理诊断与临床诊断不一致

在我们的 400 例心脏移植病例中,有 61 例的病理诊断与临床诊断不一致,不一致率达 15.25%,从临床诊断方面看心肌病类中以致心律失常性心肌病、肥厚型心肌病、限制型心肌病和致密化不全心肌病的诊断不一致率较高。因扩张型心肌病的总病例数较多,它的诊断不一致例数较高,然而从单一病种来看,致心律失常性心肌病、肥厚型心肌病、限制型心肌病和致密化不全心肌病的诊断不一致率远比扩张型心肌病高(表 2)。从病理诊断方面看,不一致率较高的为扩张型心肌病和致心律失常性心

理表现为缺血性心肌病和致心律失常性心肌病者临床易诊为扩张型心肌病,扩张型心肌病临床易错诊为心肌致密化不全、致心律失常性心肌病和冠状动脉硬化性或缺血性心脏病。冠状动脉硬化性及缺血性心脏病晚期临床易出现心脏扩张而被诊断为扩张型心肌病,相反,部分老年扩张型心肌病患者往往伴有冠状动脉供血不足而易被错诊为冠状动脉硬化性及缺血性心脏病。我们观察到冠状动脉内膜的增龄性纤维增厚和管腔狭窄性改变对心肌病中存在心壁结构不良基础的病例有较大的影响,它能在相对年轻的时期就表现出扩张型心肌病的征象来。

表 2 61 例错诊病例的错诊率分析

临床诊断	例数	错诊数	错诊率 (%)
心肌病类			
扩张型心肌病	221	22	9.95
限制型心肌病	25	5	20.00
致心律失常性	21	4	19.05
肥厚型心肌病	14	7	50.00
致密化不完全	13	6	46.15
冠状动脉狭窄性病变类	53	10	18.86
瓣膜病类	8	3	37.50
复杂先天性心脏病类	10	4	40.00

在心肌病的诊断时心脏瓣膜病的鉴别诊断也值得关注,临床有二尖瓣关闭不全表现瓣膜病的鉴别还有较大的提高空间。本组最后接受了心脏移植的 8 例临床诊断为心脏瓣膜病中,3 例临床有错诊,有的还因二尖瓣关闭不全而进行过瓣膜置换,后终因心力衰竭而再行心脏移植。这几例的病理表现实际都是以心壁病损为主的扩张型心肌病,瓣膜病损是继于心壁病损造成的心脏扩张,是血流动力学改变而致的继发性改变,不是二尖瓣的原发病损。

要减少错诊,除提高影像学技术外,任一类型的心肌病都有发展和演变过程的特征性表现,加强临床对心肌疾病的演变过程的细节了解,有利于不同类型心肌病特征的认识,这也是值得关注。