

# 心肌病變

李應紹博士

=因遺傳，心肌損害或浸潤引起心肌疾病。

## 心肌病變分類：

- 功能性分類：
  1. 擴張性心肌病變(**dilated cardiomyopathy, DCM**)
  2. 肥厚性心肌病變(**hypertrophic cardiomyopathy, HCM**)
  3. 限制性心肌病變(**restrictive cardiomyopathy**)
  4. 心律不整右心室心肌病變(**arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy**)

## ■ 病因性分類：

1. 原發性心肌病變，原因不明(50%)
2. 細繼發性心肌病變，原因為：

心肌炎，冠心病，浸潤，高血壓，膠原病，毒素，藥物，心瓣膜病，新陳代謝疾病等

## ■ 特殊性分類：

缺血性心肌病變

心瓣膜心肌病變

高血壓心肌病變

發炎性心肌病變(如心肌炎)

代謝性心肌病變

分娩心肌病變

# 擴張性心肌病變

- 最常見
- 特徵 = 心臟擴大，收縮功能異常，心臟衰竭症狀
- 原因 = 遺傳，病毒，免疫，毒素等引起心肌損害
- 症狀 = 虛弱，栓塞，左心衰竭等
- 治療與心臟衰竭相似

# 肥厚性心肌病變

- 特徵 = 非因其心臟或系統疾病如主動脈瓣狹窄，高血壓等引起之左心室肥厚(常見不對稱心室中隔)
- 心臟組織 = 心肌肥厚，肌束及細胞排列紊亂導致螺紋形狀。明顯纖維化。心壁內冠狀動脈阻塞及變厚

- 因心隔肥厚及二尖瓣位置異常 → 二尖瓣在心臟收縮時向前移動 (systolic anterior motion, SAM) 產生左心室出口處壓力差 (pressure gradient) → 心室壓增加 → 心臟衰竭
- 因心室肥厚，scarring，心臟纖維化及細胞排列紊亂產生心舒張異常
- 心室肥厚 → 微血管異常 → 心血管正常之心肌缺氧
- 心尖肥厚性心肌病變 = 主要影響心尖部位。特徵是左心室像鏟狀 (spade-like)，心電圖大T波，無心室壓力差，症狀輕微及預後良好

- 原因 = 顯性遺傳或心臟 myosin heavy chain 基因突變
- 症狀 = 大部分無症狀。但第一次發作可能是猝死(危險因素 = 年輕，家族史，活動時血壓異常，嚴重症狀，有心室搏動或傳導障礙，心臟嚴重肥厚及左心房擴大)
- 氣喘(最常見)，胸悶，虛弱，頭暈，昏厥，心悸，陣發性夜間氣喘，心臟衰竭

## 治療 =

- 避免劇烈運動
- 主要藥物 = 乙型阻斷劑
- 鈣離子阻斷劑 – 改善心舒張及心肌血流
- 若有心臟衰竭可用心衰竭藥物
- **amiodarone** – 上心室及心室心律不整適用
- 若有心房震顫可用 **warfarin**
- 心臟節律器，心臟去顫器，心導管酒精注射心間隔血管
- 外科手術：心間隔切除術，心肌-心間隔切除術，人工二尖瓣膜置換術(若心臟衰竭嚴重藥物無效併左心室出口處壓力差  $\geq 50\text{mmHg}$ )

# 限制性心肌病變

- 少見
- 心室僵硬引起心舒張功能異常
- 原因 = 心肌纖維化，浸潤，  
心內肌結疤，及原因不明
- 症狀 = 活動量下降，虛弱，  
氣喘，胸痛，水腫，腹水
- 治療 = 支持療法。預後不良



# 心律不整右心室心肌病變 (*arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy*)

= 右心室纖維及脂肪化併心室心律不整(引起心電圖 **left bundle branch block**形狀)及猝死。遺傳常見。