

# 基于 PBL 模式的肥厚梗阻性心肌病教学案例

## 一、案例正文

1.标题：基于 PBL 模式的肥厚梗阻性心肌病教学案例

2.首页注释：编写者、案例涉及的知识点、案例真实性、案例来源

由胡金柱，李菊香，熊琴梅编写

案例涉及肥厚梗阻性心肌病的临床概念/定义（**Clinical Definition**）、疾病的病理生理机制（**Pathophysiology**）、熟悉 SAM 现象及形成机制、临床表现（**Clinical Feature**）、理解影响肥厚梗阻型心肌病收缩期杂音增强或减弱的因素、影像学（**Echocardiography, MRI**）/心电图（**ECG**）/运动 ECG 表现、诊断/鉴别诊断（**Diagnosis**）、猝死的危险分层（**Risk Stratification**）、掌握新风险预测模型及治疗进展。

案例真实，来源于维普数据库临床病例报道。

3.中英文摘要及关键词：

中文摘要：肥厚梗阻性心肌病(HOCM)是原发性心肌病中肥厚性心肌病的一种特殊类型，因其肥厚室间隔造成左心室流出道梗阻而得名。其临床表现可为心悸、胸痛、晕厥、心律失常等，约 50%的 HOCM 患者存在猝死高风险。HOCM 课程教学历来是研究生心血管课程的难点和重点。基于 PBL 教学模式，让学生掌握 HOCM 的临床概念、疾病的病理生理机制、SAM 现象及临床表现、影像学/心电图表现、诊断/鉴别诊断、猝死的危险分层与治疗。对学生进行启发式教育，使学生理解和掌握 HOCM 相关知识，提高临床分析问题的能力。

关键词：肥厚梗阻性心肌病，SAM 现象，诊断与治疗，危险分层

英文摘要：**Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) is a special type of hypertrophic cardiomyopathy in primary cardiomyopathy. Its clinical manifestations may include palpitations, chest pain, syncope, arrhythmia, et al.**

About 50% patients with HOCM have a high risk of sudden death. HOCM teaching has always been the difficulty and focus of cardiovascular courses. Based on the PBL teaching mode, students are expected to master the clinical concept of HOCM, pathophysiological mechanism of the disease, SAM phenomenon and clinical manifestations, imaging/ECG manifestations, diagnosis/differential diagnosis, risk stratification of sudden death, and treatment. Through heuristic education, students can understand and master HOCM related knowledge, and improve the ability of clinical analysis.

**Keywords:** Hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM), SAM, diagnosis/treatment, risk stratification

4. 引言/开头：以临床病例分析为切入点，展开肥厚梗阻性心肌病研究生课程相关知识，进行授课及典型病例讨论。

5. 背景介绍：行业、单位、主要人物、事件等相关背景；

肥厚梗阻型心肌病 (HOCM) 是原发性心肌病中肥厚性心肌病的一种特殊类型，因其肥厚室间隔造成心室梗阻而得名。其临床表现可为心悸、胸痛、晕厥、心律失常等，约 50% 的 HOCM 患者存在猝死高风险。HOCM 教学历来是研究生心血管课程的难点和重点，如 HOCM 疾病 SAM 现象的病理生理学机制、HOCM 猝死危险分层等。通过 PBL 教学模式，对学生进行启发式教育，让学生更容易理解和掌握 HOCM 的病理生理学机制、疾病诊断、危险分层和治疗进展。发挥案例对学习过程的指导作用，调动学生的主动性和积极性。提高综合分析解决临床问题的技能。

6. 内容：对案例内容的描述（大中型案例宜分节，并有节标题），要求语句通顺，层次分明，概念准确，新名词或英文缩写应有解释。

病例分析--基于 PBL 模式的肥厚梗阻性心肌病教学案例

病史资料：女，67 岁，54kg，劳力性呼吸困难 6 年，反复胸痛 2 月，晕厥半小

时。

患者，女，67岁。患者自6年前开始出现劳累后胸闷、气促，无胸痛、放射痛，无黑朦、晕厥，无咳嗽、咳痰、咯血，无大汗、反酸、恶心、呕吐，休息后症状可缓解。活动耐力逐渐下降，感冒后上述症状加重，活动耐力下降，疾走或登三层楼即可诱发胸闷、气促，当地医院给予“拜阿司匹林、倍他乐克”等药物治疗，效果不佳。半小时前快速跑步后突发晕厥，无抽搐，无口吐白沫，无大小便失禁，醒后无言语及肢体活动障碍，速至我院急诊科就诊。自发病以来，精神饮食睡眠可，大小便无异常。

既往病史：无高血压、糖尿病、高脂血症病史，无脑卒中史，无手术、外伤史。

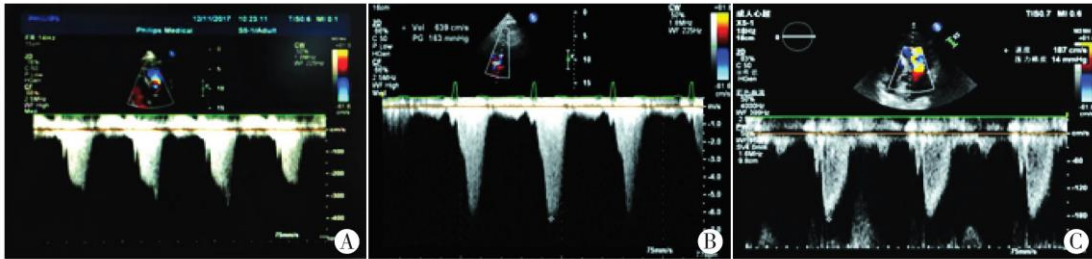
家族史：无原发性心肌病患者，无早发心脏猝死家族史。

体检及实验室检查

- ✓ 入院查体：T 36.7° C， P 98 次/分， R 18 次/分， BP 124/76mmHg  
平卧位，口唇无紫绀，颈静脉无怒张，胸廓无畸形，双侧对称，呼吸均匀，双肺呼吸音清，未闻及干湿啰音。心前区无隆起，心尖搏动于锁骨中线第五肋间，心浊音界无扩大，心率 55 次/分，律齐，P2>A2，胸骨左缘 3,4 肋间可闻及 3/6 级收缩期吹风样杂音，局限传导，Valsalva 动作杂音增强。上腹部无压痛、反跳痛，肝脾肋下未及，肝颈静脉回流征阴性。双下肢无水肿。
- ✓ 血常规、电解质、肝肾功能、游离甲状腺功能正常；
- ✓ 肌钙蛋白 I、心肌酶正常；
- ✓ BNP 755 pg/ml；
- ✓ ECG：窦性心律，左室肥厚伴劳损
- ✓ 心脏超声示：主动脉根部内径 31 mm，左室舒张末内径 43mm，左室收缩末内径 27mm，左房内径 40mm，室间隔厚度 23mm，左室后壁厚度 11 mm，LVEF 61%，CDFI 心尖四腔观见 SAM 现象，收缩期左室流出道呈蓝色为主

的花色血流，频谱呈“匕首征”，峰值速度约 345 cm/s，压差约 48 mm Hg（1 mm Hg=0.133 kPa），见图 1A。

✓ 胸部后前位片示心胸比例大致正常。



A: 术前左室流出道压差为 48 mm Hg; B: 多巴酚丁胺激发后左室流出道压差为 163 mm Hg; C: 术后左室流出道压差为 14 mm Hg。

图 1 连续多普勒测左室流出道压差

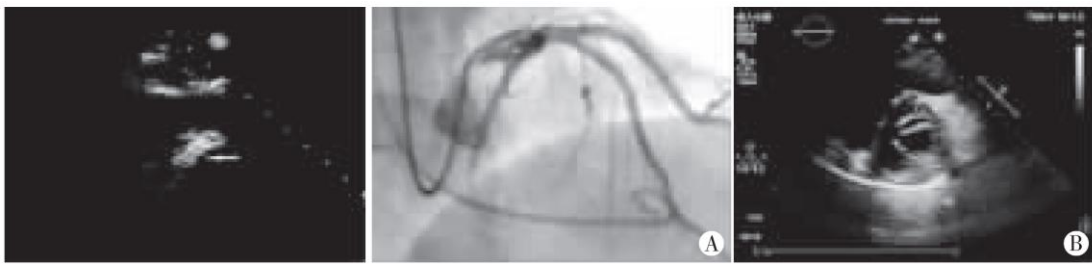


图 2 超声造影显示增厚的室间隔显影(箭头示) A: 冠状动脉造影显示弹簧圈位置; B: 超声心动图显示弹簧圈位置(箭头示)。

图 3 弹簧圈位置显示

内科诊疗经过

入院诊断：

肥厚性梗阻型心肌病，心功能不全(NYHA II 级)

治疗：给予β受体阻滞剂--倍他乐克口服，行心肌声学造影指导经皮腔内室间隔心肌消融术

手术过程：利多卡因局麻，穿刺左、右桡动脉及右股静脉，置入鞘管，经股静脉途径送入临时起搏器电极至右室心尖部；经左桡动脉送入 5 F 多功能导管至左室心尖部，用于监测左室压力；再选择 6F EBU 3.5 导管经头臂干至左冠状动脉开口处，用于检测主动脉压力和手术操作，测得初始压差约、多巴酚丁胺激发后压差、连续多普勒示压差，明确梗阻性肥厚型心肌病室间隔消融指征。选择宝马导丝至间隔支靶血管远端，同轴整体支换型（OTW）球囊（1.5mm×

15.0mm) 沿导丝送入靶血管近中段, 12atm (1atm=101.325kPa) 加压, 冠脉造影确定球囊位置及大小合适, 拔出导丝, 经 OTW 球囊中心腔注入 2 ml 声诺维超声造影剂, 超声造影示造影剂分布于肥厚的室间隔, 判断靶间隔支合适, 然后撤出球囊, 重新置入导丝, 经微导管沿导丝将弹簧圈送入靶血管, 造影显示位置合适, 释放弹簧圈, 超声心动图显示室间隔内弹簧圈位置, 左室流出道压差显著降至正常, 撤出导丝; 行冠脉造影显示靶间隔支消失, 前降支血流良好, 手术完成。

## 内容提纲

- 一、肥厚梗阻性心肌病的临床概念/定义
- 二、疾病的病理生理机制 (Pathophysiology)
- 三、SAM 现象及形成机制
- 四、临床表现 (Clinical Feature)
- 五、影响肥厚梗阻型心肌病收缩期杂音增强或减弱的因素
- 六、影像学 (Echocardiography, MRI) /心电图 (ECG) /运动 ECG 表现
- 七、诊断/鉴别诊断 (Diagnosis)
- 八、猝死的危险分层 (Risk Stratification)、掌握新风险预测模型
- 九、治疗进展

### 一、肥厚梗阻性心肌病的临床概念/定义

肥厚型心肌病是以心肌肥厚为特征。根据左心室流出道有无梗阻可分为梗阻性和非梗阻性肥厚型心肌病, 不对称性室间隔肥厚致主动脉瓣下狭窄, 造成左心室流出道梗阻者, 称肥厚梗阻性心肌病。

### 二、疾病的病理生理机制 (Pathophysiology)

肥厚性心肌病心脏质量增加, 可达正常心脏的 2 倍 (约 600 g), 甚至

1 000 g 以上。大体病理可见心脏肥大、心壁不规则增厚、心腔狭小，一般左心室壁肥厚程度重于右心室。90%为非对称性肥厚，其他表现为左心室向心性肥厚、左心室后壁肥厚、心尖部肥厚等。组织病理可见心肌纤维排列紊乱及形态异常，也称为心肌细胞紊乱或无序排列。其他表现包括心肌细胞肥大、间质纤维化和心肌间质小冠状动脉异常（管壁增厚、管腔严重缩小）。HCM 患者心肌亚微结构改变包括肌小节结构异常、肌原纤维排列紊乱和多种细胞器数量增多等。

### 三、SAM 现象及形成机制

收缩期前向运动(Systolic Anterior Motion, SAM)是在 M 型超声诊断中的一个征象，系二尖瓣前叶收缩期前向运动，指梗阻性肥厚型心肌病在收缩期 CD 段不是一个缓慢的上升平台，而出现一个向上(向室间隔方向)突起的异常波形。

SAM 现象产生的机理可能是：①左室流出道狭窄，血流速度加快，流出道相对负压，吸引二尖瓣前叶及腱索前向运动，即 Venturi 效应；②由于肥厚的室间隔收缩运动减弱，左室后壁代偿性运动增强，后基部的有力收缩迫使二尖瓣前叶进入血液几乎排空的左室流出道；③由于乳头肌排列紊乱，当心脏收缩时，肥厚的室间隔挤压绷紧的腱索，腱索后移，而二尖瓣前叶上翘前移。

### 四、临床表现（Clinical Feature）

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。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。晕厥与头晕；多在劳累时发生。血压下降所致，发生过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。

## 五、影响肥厚梗阻性心肌病收缩期杂音增强或减弱的因素

### 杂音增强的因素

原理	措施	机制
增加心肌收缩力	应用正性肌力药	使用正性肌力药物会使心肌收缩力增加，心缩期流出道的血流速度加快，二尖瓣前叶前向运动，流出道狭窄加重，杂音增强。
减轻心脏前负荷	作 Valsalva 动作	作 Valsalva 动作导致胸膜腔压力骤升，甚至可能为正，压迫胸腔内大静脉（如腔静脉）和右心房，导致回心血量减少，心脏前负荷减轻，左室舒张末期容积减少，LVOT 相对较前狭窄，此外二尖瓣向下垂，SAM 征加重，流出道狭窄再次加重，杂音增强。
	取站立位	当人体直立时，由于重力作用，身体下部的静脉可以比平卧时多容纳 400-600ml 血液，因此静脉回心血量减少，心脏前负荷减轻，左室舒张末期容积减少，LVOT 相对较前狭窄，此外二尖瓣向下垂，SAM 征加重，流出道狭窄再次加重，杂音增强。
	含服硝酸甘油	含服硝酸甘油，扩张静脉，回心血量减少，心脏前负荷减轻，左室舒张末期容积减少，LVOT 相对较前狭窄，此外二尖瓣向下垂，SAM 征加重，流出道狭窄再次加重，杂音增强。

### 杂音减弱的因素

原理	措施	机制
减弱心肌收缩力	使用β受体拮抗剂	β受体拮抗剂有负性肌力作用，使用后可使心肌收缩力减弱，心缩期流出道的血流速度减慢，流出道梗阻减轻，杂音减弱。
增加心脏前/后负荷	取蹲位	<p>1. <b>增加前负荷</b>：取蹲位时，下肢静水压变小，静脉扩张减少，外加骨骼肌挤压产生肌肉泵作用，导致回心血量增多，心脏前负荷增加，左室舒张末期容积增加，LVOT 被撑大，另外血会向上顶二尖瓣，心缩期二尖瓣关闭不全减轻，流出道狭窄减轻，杂音减弱。</p> <p>2. <b>增加后负荷</b>：取蹲位时，下肢呈屈曲状态，下肢的血管受压而使血液不易往下肢流去，外周血管阻力增大，主动脉内压增大，心脏后负荷增加，等容收缩期延长，射血期缩短，射血速度减慢，LVOT 梗阻减轻，杂音减弱。</p>

## 六、影像学 (Echocardiography, MRI) /心电图 (ECG) /运动 ECG 表现

### 1. 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。

2. 心脏磁共振成像：心脏磁共振成像较超声心动图提供的信息更多。钆对比剂延迟强化 (late gadolinium enhancement, LGE) 是识别心肌纤维化最有效的方法，LGE 与死亡、心脏猝死等风险正相关。约 65% 的 HCM 患者出现 LGE，多表现为肥厚心肌内局灶性或斑片状强化，以室间隔与右心室游离壁交界处局灶状强化最为典型。

### 3. 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。

4. 动态心电图监测：所有 HCM 患者均应行 24~48 h 动态心电图监测，以评估室性心律失常和猝死的风险，有助于判断心悸或晕厥的原因。

5. 运动负荷检查：左心室流出道与主动脉之间的 LVOTG 是动态变化的，受各种改变心肌收缩力和负荷量因素（如脱水、饮酒、饱食、运动、体位、用药等）的影响，因此对静息时无左心室流出道梗阻而有症状的患者，可做运动负荷检查，以排除隐匿性梗阻。

### 6. 超声心动图

所有 HCM 患者均应进行全面的经胸超声心动图检查，包括二维超声、彩色多普勒、频谱多普勒、组织多普勒等。成人 HCM 超声心动图诊断标准：



左心室心肌任何节段或多个节段室壁厚度 $\geq 15$  mm，并排除引起心脏负荷增加的其他疾病，如高血压、瓣膜病等。

### 7.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。

## 七、诊断/鉴别诊断 (Diagnosis)

诊断：

### 1.症状

HCM 临床症状变异性大，有些患者可长期无症状，而有些患者首发症状就是猝死。儿童或青年时期确诊的 HCM 患者症状更多、预后更差。症状与左心室流出道梗阻、心功能受损、快速或缓慢型心律失常等有关。主要包括：劳力性呼吸困难、胸痛、晕厥或先兆晕厥、猝死。

### 2. 体征

HCM 体格检查所见与患者疾病状态有关，典型体征与左心室流出道梗阻有关，无或梗阻轻的患者可无明显的阳性体征。心脏听诊常见的两种杂音与左心室流出道梗阻和二尖瓣反流有关。左心室流出道梗阻通常由室间隔局部肥厚以及 SAM 引起，导致第一心音 (S1) 后出现明显的递增递减型杂音，在心尖和胸骨左缘之间最清晰。左心室流出道梗阻加重可使心脏杂音增强，常见于患者从蹲、坐、仰卧等姿势变换为直立姿势时，以及 Valsalva 动作、室性早搏后代偿性搏动的心肌收缩力增强或使用硝酸甘油。

### 3. 辅助检查

心电图、超声心动图、动态心电图、运动负荷检查、心脏磁共振、X 线胸片、心内导管检查等。

#### 4. 基因检测

基因突变是绝大部分 HCM 患者的最根本原因，目前基层医师对基因诊断了解甚少，而基因诊断对于医师、HCM 患者及其家属又非常重要，应建立 HCM 及可疑患者、家系患者的基因诊断程序，故在此单独论述 HCM 的基因诊断。

鉴别诊断：

1. 高血压引起的心肌肥厚：此类患者高血压病史较长，心肌肥厚通常呈对称性，肥厚心肌为均匀的低回声，室壁厚度一般 $\leq 15$  mm，失代偿期左心腔可增大。心电图示左心室高电压。经严格血压控制 6~12 个月后左心室心肌肥厚可减轻或消退。

2. 冠心病合并心肌肥厚：HOCM 患者出现不典型心绞痛和心电图 ST-T 改变、病理性 Q 波及广泛对称的倒置 T 波，在缺乏其他相关检查结果的情况下易误诊为冠心病，二者需进行鉴别诊断。

3. 主动脉瓣狭窄和先天性主动脉瓣下隔膜：主动脉瓣狭窄心肌肥厚 70%~80% 为对称性轻度肥厚。超声心动图可明确病变特点、部位及血液动力学改变，即瓣叶数目异常、增厚、钙化，连合处融合及运动受限，左心室及室间隔呈对称性肥厚和主动脉根部狭窄后扩张。超声多普勒可确定狭窄严重程度（常为中、重度以上），而 HCM 患者一般无严重主动脉瓣病变。

4. 内分泌异常导致的心肌肥厚：肢端肥大症，由于生长激素分泌过多，会导致向心性或离心性左心室肥厚，离心性肥厚较为少见 [83-84]。过度分泌肾上腺髓质激素的疾病（如嗜铬细胞瘤）也会导致心肌肥厚。

5. 药物导致的心肌肥厚：长期使用某些药物，包括促代谢合成的类固醇、他克莫司和羟氯喹，可导致左心室肥厚，但室壁很少 $>15$  mm。他克莫司是一种抗移植排斥的免疫抑制剂，儿童移植者应用过程中可引发左心室肥厚甚至流出道梗阻，停用该药后左心室肥厚可逆转。

6. 强化运动引起的心肌肥厚：当规律强化体能训练致左心室室壁轻度增厚（13~15 mm）时与 HOCM 鉴别存在一定困难。鉴别要点包括此类人群无 HCM 家族史、心肺运动功能较好，超声心动图常示左心室腔内径增大、室壁轻度均匀增厚（不出现极端不对称或心尖肥厚），通常不合并左心房增大、严重的左心室舒张功能异常和收缩速度降低，终止体能训练可减轻心肌肥厚。

7. 其他遗传性心肌病。

## 八、猝死的危险分层（Risk Stratification）、掌握新风险预测模型

HOCM 是心脏猝死的常见原因，青年人群年猝死率为 1%~2%。HOCM 患者应避免竞技类体育活动和高强度体力劳动，因其会加重 LVOT 梗阻、低血压导致心脏猝死。抗心律失常药物在降低猝死率方面的疗效并未被证实。准确识别心脏猝死高风险的患者，早期予植入型心脏转复除颤器(ICD)是预防猝死的关键。2014 年 ESC 指南提出肥厚性心肌病患者 5 年内心脏猝死事件风险评估模型—肥厚性心肌病 Risk—心脏猝死，根据公式计算若 5 年心脏猝死风险 $\geq 6\%$ 的患者应植入 ICD。国际上对该公式的准确性和普适性尚存争议，Vriesendorp 等的研究显示该公式预测准确性高，而 Maron 等的研究结果则相反。最近的研究显示对于中国人群，应用肥厚性心肌病 Risk—心脏猝死预测的事件率比 2011 年 ACCF/AHA 指南的危险分层模型更接近真实，尽管预测率仍低于实际发生率。

## 九、治疗

### 1 治疗原则

1.1 一般治疗：由于病因不明，预防较困难。超声心动图检出隐性病例后进行遗传咨询可作研究。为预防发病应避免劳累、激动、突然用力。凡增强心肌收缩力的药物如洋地黄类、 $\beta$ 受体兴奋药如异丙肾上腺素等，以及减轻心脏负荷的药物如硝酸甘油等使左心室流出道梗阻加重，尽量不用。如有二尖瓣关闭不全，应预防发生感染性心内膜炎。

## 1.2 解除症状和控制心律失常

1.21  $\beta$ 受体阻滞剂使心肌收缩减弱，减轻流出道梗阻，减少心肌氧耗，增加舒张期心室扩张，且能减慢心率，增加心搏出量。普萘洛尔应用最早，开始每次 10mg，3~4/d，逐步增大剂量，以求改善症状而心率血压不过低，最多可达 200mg/d 左右。但近来发现  $\beta$ 受体阻滞剂治疗不能减少心律失常与猝死，也不改变预后。

1.22 钙拮抗剂既有负性肌力作用以减弱心肌收缩，又改善心肌顺应性而有利于舒张功能。维拉帕米 120~480mg/d，分 3~4 次口服，可使症状长期缓解，对血压过低、窦房功能或房室传导障碍者慎用。地尔硫卓治疗亦有效，用量为 30~60mg，3/d。 $\beta$ 受体阻滞剂与钙拮抗剂合用可以减少副作用而提高疗效。

1.23 抗心律失常药用于控制快速室性心律失常与心房颤动，以胺碘酮为较常用。药物治疗无效时考虑电击。

1.24 对晚期已有心室收缩功能损害而出现充血性心力衰竭者，其治疗与其他原因所致的心力衰竭相同。对诊断肯定，药物治疗效果不佳者梗阻性心肌病患者考虑手术治疗，做室间隔肌纵深切开术和肥厚心肌部分切除术以缓解症状。近年来试用双腔永久起搏器做右心室房室顺序起搏以缓解梗阻性患者的症状，但有待积累经验。

## 2. 经皮室间隔心肌消融术

经皮室间隔心肌消融术是通过导管将酒精注入前降支的一或多支间隔支中，或通过弹簧圈的方法，造成相应肥厚部分的心肌梗死，使室间隔基底部分变薄，以减轻 LVOTG 和梗阻的方法。中短期的研究显示该方法可有效降低 LVOTG，改善症状、增加活动耐量。

## 3. 外科室间隔心肌切除术

室间隔心肌切除术包括经典 Morrow 手术和目前临床应用较多的改良

扩大 **Morrow** 手术。通过切除肥厚的心肌达到治疗目的。国内外大量的队列研究证实，**HCM** 患者接受外科手术治疗后，远期生存率接近于正常人群。

#### 4. 植入永久起搏器（右室心尖部起搏）

植入 **DDD** 起搏器对有严重症状的梗阻性 **HCM** 可能有效。改变室间隔的收缩顺序，从而减少流出道压差。

## 7. 小结

肥厚性心肌病心肌肥厚部位以室间隔最为常见，增厚部位亦可在左室壁和心尖部，以非对称性肥厚居多。由于肥厚心肌使心室壁僵硬，运动不协调，顺应性下降，以致左室功能下降。出现左室舒张期功能不全。如肥厚部位位于室间隔，且明显累及室间隔上部与左室流出道。左室流出道狭小。二尖瓣前叶向肥厚室间隔移位，左心室与流出道形成明显的压力阶差，当  $>30$  mmHg 时表明心室腔内存在梗阻，从而形成梗阻性肥厚性心肌病。其临床症状取决于左室流出道的压力阶差及程度，压力阶差及程度越严重，血流动力学改变越明显，临床症状越突出，常见临床症状为劳力性呼吸困难、非典型性心绞痛、一过性晕厥、猝死。本病例发病后长期病情相对稳定，近年来病情明显加剧，呼吸困难逐步加重，由劳力性呼吸困难变为夜间阵发性呼吸困难，并发生心绞痛、晕厥，心脏彩超提示肥厚梗阻性心肌病，因此治疗的关键是降低左室流出道压差，减轻左室流出道梗阻。本病例即是应用选择性靶血管心肌声学造影结合冠状动脉造影确定靶血管，靶血管选择性心肌超声造影不仅能显示血管与心肌的匹配关系，还能显示间隔支靶血管血供的具体范围，能够定位消融部位和半定量其消融范围，在靶间隔支释放弹簧圈后使靶血管闭塞，人为地造成肥厚的室间隔心肌梗死，解除左室流出道的梗阻，本病例术后超声心动图随访显示肥厚的室间隔波幅减低，左室流出道压差恢复正常，提示室间隔心肌消融治疗的有效性和安全性。药物治疗的主要目的是缓解临床症状，主要包括  $\beta$  受体阻滞剂、非二氢吡啶类钙离子通道阻滞剂、丙吡胺等，但总体疗效有限。外科或介入手术可以改善 **HOCM** 患者

的症状并提高生活质量，准确识别心脏猝死高风险的患者并尽早植入心脏复律除颤器(ICD)是预防心脏的关键，但上述治疗手段均不能逆转已病变的心肌。基因检测、新药研究、再生医学等可能是未来的研究热点。

8. 附件：ppt 见附件

9. 思考题

- ① HOCM 的临床表现；
- ② HOCM 的杂音形成机制、影响因素；
- ③ HOCM 心肌病彩超、心电图表现；
- ④ SAM 现象的概念和原理；
- ⑤ HOCM 的危险分层和治疗。

## 二、案例使用说明（教师指导书）

### 1. 教学目的与用途 适用的课程、专业、教学目标

适用课程：临床医学（心血管病学）--基于 PBL 模式的肥厚梗阻性心肌病教学案例；

专业：心血管内科专业，心脏外科专业；

教学目标：掌握肥厚梗阻性心肌病的病理生理机制、临床表现、诊断和治疗。

### 2. 涉及知识点 肥厚梗阻性心肌病(HOCM)教学课程及相应的知识点

- 1) HOCM 的临床概念/定义；
- 2) HOCM 的病理生理机制；
- 3) SAM 现象及形成机制；
- 4) HOCM 的临床表现；
- 5) 影响 HOCM 收缩期杂音增强或减弱的因素
- 6) HOCM 影像学（Echocardiography, MRI）/心电图（ECG）/运动 ECG 表现；
- 7) HOCM 诊断/鉴别诊断（Diagnosis）；
- 8) 猝死的危险分层（Risk Stratification）、新风险预测模型；
- 9) HOCM 治疗进展。

### 3. 配套教材 实用内科学 15 版-心血管章节

### 4. 课件 教案、PPT

### 5. 启发思考题 提示学员思考方向；

- 1) HOCM 的临床表现；

- 2) **HOCM** 的杂音形成机制、影响因素；
- 3) **HOCM** 心肌病彩超、心电图表现；
- 4) **SAM** 现象的概念和原理。

#### 6. 分析思路 给出案例分析的逻辑路径

逻辑路径依据下列内容，依次进行案例分析

- 1) 给出病史资料，包括主诉，现病史，体格检查及实验室检查，诊疗经过；
- 2) 学生分组循证、讨论，老师引导
  - ①临床症状；
  - ②病理生理机制；
  - ③影像学及心电图表现；
  - ④诊断标准；
  - ⑤鉴别诊断；
  - ⑥猝死新危险分层；
  - ⑦治疗进展；
- 3) 各组学生派出代表发言、讨论；
- 4) 老师总结、评价学习过程。

#### 7. 理论依据与分析 分析该案例所需要的相关理论，以及具体分析

依据理论如下

- 1) 正常心脏生理学特征；
- 2) **HOCM** 的病理生理学特点；



3) HOCM 心脏猝死危险分层证据来源;

4) HOCM 各种治疗策略选择依据。

8. 背景信息 教师需要掌握的案例进展性、背景性信息

1) HOCM 发生的病理生理学机制;

2) 欧洲心脏协会 ESC/美国心脏协会 AHA 肥厚梗阻性心肌病最新诊治指南;

3) ECS 指南最新肥厚性心肌病心脏猝死风险评估模型。

9. 关键点 案例分析中的关键所在, 案例教学中的关键知识点、能力点等

关键点包括

1) HOCM 的病理生理学机制、SAM 现象及形成机制、临床症状、影像学及心电图表现;

2) HOCM 的诊断、鉴别诊断、猝死最新危险分层及各种治疗进展。

10. 建议课堂计划 案例教学过程中的时间安排

✓ HOCM 的临床概念/定义 5 分钟

✓ HOCM 的病理生理机制(SAM 现象及机制、影响杂音强弱的因素) 10 分钟

✓ HOCM 的临床表现(症状、影像学、心电图表现) 15 分钟

✓ HOCM 的诊断、鉴别诊断、危险分层 30 分钟

✓ HOCM 的各种治疗方法及进展 30 分钟

✓ 病例分析 30 分钟

