



## 医生执笔

陈准沁教授

新加坡国立大学心脏中心  
心脏内科高级顾问医生

猝死，闻之不禁令人胆寒，报章、媒体不时报道有年轻人源性猝死的案例，尸体解剖结果显示并非人们熟知的冠心病，而是扩张型心肌病（dilated cardiomyopathy）。

那么，什么是扩张型心肌病呢？

### 扩张型心肌病以男性居多

简单地说，就是心脏扩大并且收缩能力下降，常见是左心室扩大，也可以右心室或双心室扩大，但是并非由高血压、冠心病、瓣膜病以及先天性心脏病引起。这种疾病较难治疗，多发生于30岁至60岁，以男性居多，病死率较高，心力衰竭和猝死是其两大表现。该病的自然病

# 何谓扩张型心肌病？

程长短不一，病程短者一年至两年，长者可达20年之久，总体五年生存率接近50%，10年仅有20%。但是随着医疗技术以及药物的进步，病患的预期寿命已经有所延长。

心肌疾病可以分为原发性和继发性两种，前者多为家族遗传，单纯依据家族史来诊断遗传病是不够的，目前一共发现60余种基因突变可能导致扩张型心肌病。

专家建议对原发性心肌病患者的一级家属进行心电图和心脏彩超检查，一旦发现家族中有两位或以上患有心肌病，则建议基因检测。基因检测是指导治疗的重要策略，例如某些基因（如LMNA）突变会增加心律失常和猝死的概率，而早期确诊并进行干预治疗可以大大减少症状和猝死的几率。

遗憾的是，实际诊断率只有35%。继发性心肌病则可能是由某些其他疾病引发，常见

原因包括病毒性心肌炎、围生期（peripartum）心肌病、自身免疫性、内分泌性、神经肌肉肌病。不同的病因则治疗方案不同。当然，一部分心肌疾病虽然经过详细检查依然找不到病因。

### 扩张型心肌病五种检查法

扩张型心肌病患者初期可以无任何不适症状，随着疾病进展，可以出现胸闷、气短、心悸、乏力、进而呼吸困难、腹胀、水肿，甚至心源性哮喘。这些症状都是心力衰竭和心律失常的临床表现。病人可能伴发房颤而容易在心房内形成血栓，而有血栓栓塞的风险，如果有这种状况则需要服食抗凝药。发生心脏骤停而猝死是本病最严重的状况。

医生一般会推荐以下检查帮助确诊扩张型心肌病：一、常规检查包括心电图或24小时动态心电图；二、化验血中生物标记物；三、胸部X光片；四、

心脏彩超：检查心脏各个腔室是否扩大，心室壁是否变薄，心肌收缩力；五、心脏核磁共振（MRI）：是目前精确诊断扩张型心肌病的方法，它不但可以提供鉴别其他心肌病的信息，而且在心脏扩大之前就可以发现疾病的端倪。

由于设备和专业影像医师的限制，这项检查开展的比例较低，只有在较大的心脏中心才能进行。一般筛查手段主要依赖心脏彩超，一般阳性诊断比例<5%，但能探测到心室扩张15%至25%，这组人群的10%至20%会在未来五年演变为扩张型心肌病。

### 照医嘱严格用药可保护心脏

扩张型心肌病的治疗方法以药物为主。用来消除心衰症状的主要药物是利尿剂以减少身体内多余的水分。其他保护心脏和改善心脏扩大的药物分为四大类：一、沙库巴曲缬沙坦



扩张型心肌病多发生于30岁至60岁，以男性居多，心力衰竭和猝死是其两大表现。（iStock图片）

（sacubitril/valsartan, ARNI）；二、β受体阻滞剂；三、醛固酮受体拮抗剂（MRA）；四、SGLT2抑制剂。患者只要是按照医嘱严格规范用药，定期随访，增减药量，一般可以达到很好的心脏保护作用。用药期间需要每年至少做一次心脏彩超检查，看看心脏是否回缩，心肌收缩功能是否有所提高。统计发现，经过标准方案用药，三分之一的患者可以大部分或完全恢复心脏功能，心脏有所回缩，预后良好。

除了药物之外，一些严重的患者可能需要器械或心脏外科治疗，如心脏再同步化治疗（三腔起搏器，CRT）、植入式心律转复除颤器（ICD）、心肌收缩调节装置（CCM）、左心室辅助装置，甚至心脏移植术。

扩张型心肌病虽然是严重的心脏疾病，但并非绝症，如早期发现并且积极地坚持药物治疗，防止疾病进展，避免诱因，预防并发症，坚持乐观，健康的生活方式，可获得很好的生活质量。