

## 指南与共识

## 左心室肥厚诊断和治疗临床路径中国专家共识 2023

中国医师协会心血管内科医师分会心力衰竭学组 心衰中心心肌病专家委员会

## 摘要

左心室肥厚是一类常见的心脏结构性改变,经影像学检查确诊。起病隐匿,早期症状不典型,易被忽视,延误诊治。多种疾病和情形可致左心室肥厚,近年来针对部分特定病因的治疗显示可显著改善患者预后,故需重视对左心室肥厚相关疾病的病因诊断。本专家共识由中国医师协会心血管内科医师分会心力衰竭学组和心衰中心心肌病专家委员会组织编写,全面介绍了左心室肥厚的早期筛查线索、规范诊治及随访路径。旨在深化广大临床一线医务工作者(尤其是基层医院)加强对左心室肥厚的认识,建立早期识别、早期转诊的意识,提高对常见及罕见左心室肥厚相关疾病的诊治能力,减少漏诊和误诊。

**关键词** 左心室肥厚;早期筛查;诊断路径;治疗路径;病因诊断;肥厚型心肌病;心脏淀粉样变;法布雷病

**Clinical Pathway of Diagnosis and Treatment of Left Ventricular Hypertrophy: Chinese Expert Consensus 2023**

Heart Failure Core Group of the Cardiovascular Physicians Branch of the Chinese Medical Doctor Association, Expert Committee of the Chinese Heart Failure Center on Cardiomyopathy

Co-corresponding Authors: DONG Yugang, Email: dongxg@mail.sysu.edu.cn; YANG Jiefu, Email: yangjiefu2011@126.com

**Abstract**

Left ventricular hypertrophy (LVH) is a common form of cardiac structure change, which could be identified via cardiac imaging modalities. The diagnosis and treatment of LVH is inclined to delay by insidious onset and atypical features in early phase. Many risk factors can lead to LVH. More recently, some etiologyspecific treatments show significant important in terms of therapy efficacy and significantly improve the prognosis in pateinst with LVH. Thus, it is of importance to pay attention to etiological diagnosis of LVH. Experts from the Heart Failure Core Group of the Cardiovascular Physicians Branch of the Chinese Medical Doctor Association and the Expert Committee of the Chinese Heart Failure Center on Cardiomyopathy jointly developed this consensus to summarize the early screening, diagnosis and treatment regimens, and follow-up pathway of LVH. This consensus is aimed to strengthen the understanding of LVH in frontline healthcare workers, especially the community physicians, to reduce the risk of misdiagnosis or missed diagnosis of LVH.

**Key words:** left ventricular hypertrophy; early screening; diagnosis pathway; treatment pathway; etiological diagnosis; hypertrophic cardiomyopathy; cardiac amyloidosis; Anderson-Fabry disease

(Chinese Circulation Journal, 2024, 39: 17.)

## 共识要点

(1) 为提升广大临床一线医务工作者对左心室肥厚的认知及指导规范诊治,特制定本中国专家共识。

(2) 左心室肥厚是一类经影像学检查确诊的常见心脏结构性改变,起病隐匿,早期症状不典型,易被忽视,延误诊疗,本共识强调了对左心

室肥厚的早期识别并制定诊断路径。

(3) 多种疾病和情形可导致左心室肥厚,本共识强调左心室肥厚的病因诊断。临床需关注心脏受累表现,还需关注心脏以外多系统(肾脏、神经、肌肉、消化等)的异常表现和家系情况。筛查流程由简入繁,在完善心电图、X线胸片、超声心动图、基础实验室检查的基础上,某些特

通信作者:董吁钢 Email: dongxg@mail.sysu.edu.cn; 杨杰孚 Email: yangjiefu2011@126.com

中图分类号:R54 文献标识码:C 文章编号:1000-3614(2024)01-0017-12 DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2024.01.003

定疾病精准病因诊断确立需结合包括负荷超声心动图、整体纵向应变、心脏磁共振成像、放射性核素显像在内的多模态影像技术,以及特殊的实验室检查,部分患者尚需结合组织病理学检查、基因检测等方法。

(4) 本共识强调左心室肥厚的个体化诊治。既介绍了常见病因,如高血压、主动脉瓣狭窄等的临床处置,还结合近年进展,重点对肥厚型心肌病、心脏淀粉样变、法布雷病的诊断、可及性病因治疗、合并症治疗进行概述,倡导尽早施治以改善患者预后。本共识同时指出,需重视左心室肥厚患者院内外连续性管理和多学科管理。

(5) 本共识强调需建立左心室肥厚分级诊疗体系。基层医院接诊左心室肥厚者并开展初步筛查后,对诊断困难、存疑或怀疑罕见病者应及时转诊至具备心力衰竭/心肌病中心的上级医院,有利于更精准分级诊疗策略的实施。

心肌肥厚是一类常见的影像学表现,在普通人群中约 0.2% 可表现为不同部位<sup>[1]</sup>、不同程度的心肌肥厚,其中最常见的是左心室心肌肥厚(简称左心室肥厚),心电图多可表现为左心室面电压升高,经超声心动图检查可基本确认。

左心室肥厚成因复杂,既可见于一些常见疾病或情形,如高血压、主动脉瓣狭窄、药物使用、强化运动等,还可见于某些遗传相关心肌病/罕见病等,如肥厚型心肌病、心脏淀粉样变、法布雷病等。统计显示,高血压人群中伴左心室肥厚者超过 40%<sup>[2-3]</sup>,主动脉瓣狭窄患者中约 57% 出现左心室肥厚<sup>[4]</sup>。罕见病在普通人群中的患病率极低,法布雷病约 1/100 000<sup>[5]</sup>,糖原贮积症约 1/43 000~1/20 000<sup>[6]</sup>,Danon 病尚不明确,一旦发现左心室肥厚往往成为确立最终病因诊断的宝贵线索,例如:文献报道在肥厚型梗阻性心肌病患者中,携带致病性溶酶体相关膜蛋白 2 (LAMP2) 变异者约 1%~4%<sup>[7-8]</sup>,应确诊为 Danon 病。美国流行病学数据显示,免疫球蛋白轻链型心脏淀粉样变 (AL-CA) 发病率约 10~12/ (百万人·年)<sup>[9]</sup>,转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变 (ATTR-CA) 的研究提示,13% 伴有左心室肥厚的射血分数保留的心力衰竭 (HFpEF) 患者存在野生型 ATTR-CA<sup>[10]</sup>,我国遗传型 ATTR-CA 患病率介于 18.9/100 000~74.9/100 000 之间<sup>[11]</sup>,全球数据尚不清楚。多数左心室肥厚者的心电图呈左心

室高电压,但心脏淀粉样变患者的心电图可表现为与左心室肥厚不相匹配的低电压 (50%) 或非高电压<sup>[12]</sup>,需特别注意。某些特殊病因所致左心室肥厚者,常伴心脏以外,如肾脏、神经、肌肉、消化等多系统异常表现,应加以识别;此类患者的病因确诊需经一些特殊检查,包括心脏磁共振成像 (CMR)、<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-焦磷酸盐 (<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-PYP) 心肌核素显像、蛋白电泳、酶活性检测、组织病理学检查、基因检测等。近年来,肥厚型心肌病、AL-CA、ATTR-CA、法布雷病等均在针对性治疗措施上有较大突破,及时施治改善预后的前提有赖于早期精准的病因诊断;而部分特殊病因所致左心室肥厚者,如线粒体疾病、神经肌肉疾病、PRKAG2 心脏综合征、血色病和畸形综合征等,因缺乏有效治疗手段,并已在相关指南中详细描述,故本共识不予赘述。

风湿性心脏炎和暴发性心肌炎患者可因炎症导致心肌水肿,应激性心肌病患者伴有心脏基底段收缩增强,均可表现为“一过性”左心室肥厚,随疾病好转,左心室肥厚可缓解,故本共识不予赘述<sup>[13-14]</sup>。

为使广大临床医务工作者及早发现并在面对左心室肥厚者时,规范诊治,降低左心室肥厚相关疾病的漏诊和误诊;为便于基层医院在接诊左心室肥厚并开展初步筛查后,对存在诊断困难者及时转诊至具备心力衰竭/心肌病中心的上级医院救治;为给左心室肥厚患者院内外连续性管理和多学科管理提供理论依据,中国医师协会心血管内科医师分会心力衰竭学组和心衰中心心肌病专家委员会特制定本中国专家共识。

## 1 左心室肥厚的诊断路径

### 1.1 左心室肥厚的诊断标准

超声心动图是临床上用于测量心肌厚度的最常用方法,少数患者若存在超声心动图检测困难或结果模棱两可时,建议行 CMR 检查以评估心肌厚度。

左心室肥厚的诊断标准为:左心室任何部位舒张末期心肌厚度增加,男性 > 12 mm,女性 > 11 mm<sup>[15]</sup>。

### 1.2 左心室肥厚筛查人群

如何在临床上早期发现至关重要,尤其是在临床症状出现之前。存在以下情况者,建议行超声心动图检查筛查左心室肥厚<sup>[16-20]</sup>。

(1) 存在任何与心脏结构或功能异常相关的可疑症状或体征者。左心室肥厚者在临床上常伴随心力衰竭、心律失常相关临床症状,因此对于出现胸闷、胸痛、呼吸困难、黑矇、晕厥、心悸、浮肿等症状者建议尽快完善超声心动图检查。对于存在其

他可疑症状,包括头晕、疲劳、血压心率波动过大等,体检发现颈静脉怒张、心界异常、心律不规则、心脏杂音、异常心音、下肢浮肿、肝脾肿大、浆膜腔积液、周围血管征阳性等特征者,均建议完善超声心动图检查。

(2)心电图显示异常、X 线胸片提示心影异常、心脏损伤标志物检测异常者。

(3)存在导致左心室肥厚相关临床情况者,包括高血压、心脏瓣膜病、运动员、羟氯喹或类固醇激素等药物使用史。

(4)家系筛查存在肥厚型心肌病、其他遗传相关疾病导致心肌肥厚者的一级亲属,均建议行超声心动图检查,并每 3~5 年复查一次。

### 1.3 左心室肥厚的诊断路径

临床发现左心室肥厚者,建议完善以下基础临床资料收集。

#### 1.3.1 全面病史采集与系统体格检查

首先,需寻找高血压、瓣膜性心脏病以及药物毒物接触史等可能导致左心室肥厚的常见原因。

排除常见疾病后,需考虑系统性、遗传性疾病的可能。此时,强调患者的个人史、家族史的采集,包括发病年龄、病史回顾、家族史(心脏性猝死、心力衰竭、心脏移植、起搏器/除颤器植入、早发脑卒中和骨骼肌疾病)及家族史中性别分布特征,有助于寻找疾病的遗传特性。

以下症状体征常具有重要诊断价值:特殊面容,智力发育异常,身材发育异常,听力、视力异常,肌力、肌张力、步态异常,神经感觉异常,无汗症,腕管综合征,椎管狭窄,皮肤异常。

#### 1.3.2 完善基础实验室筛查

实验室检查有助于发现心脏以外的系统受累,排查某些综合征和代谢性疾病所致的左心室肥厚。发现左心室肥厚者建议完善以下基础实验室筛查,包括血常规、肌酸激酶、肝功能、肾功能、尿常规、肌钙蛋白、N 末端 B 型利钠肽原(NT-proBNP)或 B 型利钠肽(BNP)<sup>[21-23]</sup>。肌酸激酶及转氨酶升高常提示神经肌肉疾病、线粒体疾病、糖原贮积症可能。合并肾功能不全、蛋白尿者需警惕心脏淀粉样变和法布雷病。

#### 1.3.3 寻找心电图的特征性改变

心电图检查对左心室肥厚的诊断具有重要意义。多数情况下,心电图改变出现在心脏形态明显改变前。心电图改变包括 P 波、PR 间期、QRS 波形态(含电压)、ST-T 异常和节律变化等。心电图改变对左心室肥厚的病因鉴别、预后判断及临床决

策也有重要价值<sup>[21-23]</sup>。

#### 1.3.4 完善 X 线胸片检查

对可疑存在左心室肥厚的患者应常规行 X 线胸片检查,尤其在超声心动图不可及的基层医院,以识别/排除肺部疾病或其他引起呼吸困难的疾病,并提供肺淤血/水肿和心脏增大等信息,但 X 线胸片正常并不能除外左心室肥厚,仍需进一步评估超声心动图。

#### 1.3.5 强调超声心动图的规范评估

超声心动图能提供心脏结构、功能、血液动力学等多项参数。对于左心室肥厚者,需从心肌肥厚的程度、范围、合并其他结构异常以及收缩/舒张功能进行综合评估,以协助临床的病因鉴别和预后判断。

左心室肥厚根据肥厚范围可分为对称性和非对称性,压力负荷导致的左心室肥厚多为对称性,浸润性、贮积性疾病同样可表现为对称性,且常累及右心室。肥厚型心肌病主要表现为以室间隔增厚为主的非对称性左心室肥厚,少数患者以累及心尖部为主,基本不累及右心室。浸润性、贮积性疾病所导致的左心室肥厚常伴以下特征,具有重要鉴别诊断价值,包括合并房间隔、右心室、瓣膜的增厚,乳头肌肥大,显著向心性肥厚(> 30 mm),舒张功能异常呈限制性改变,心房明显增大,弥漫性收缩功能减退,少到中量的心包积液<sup>[24-26]</sup>。

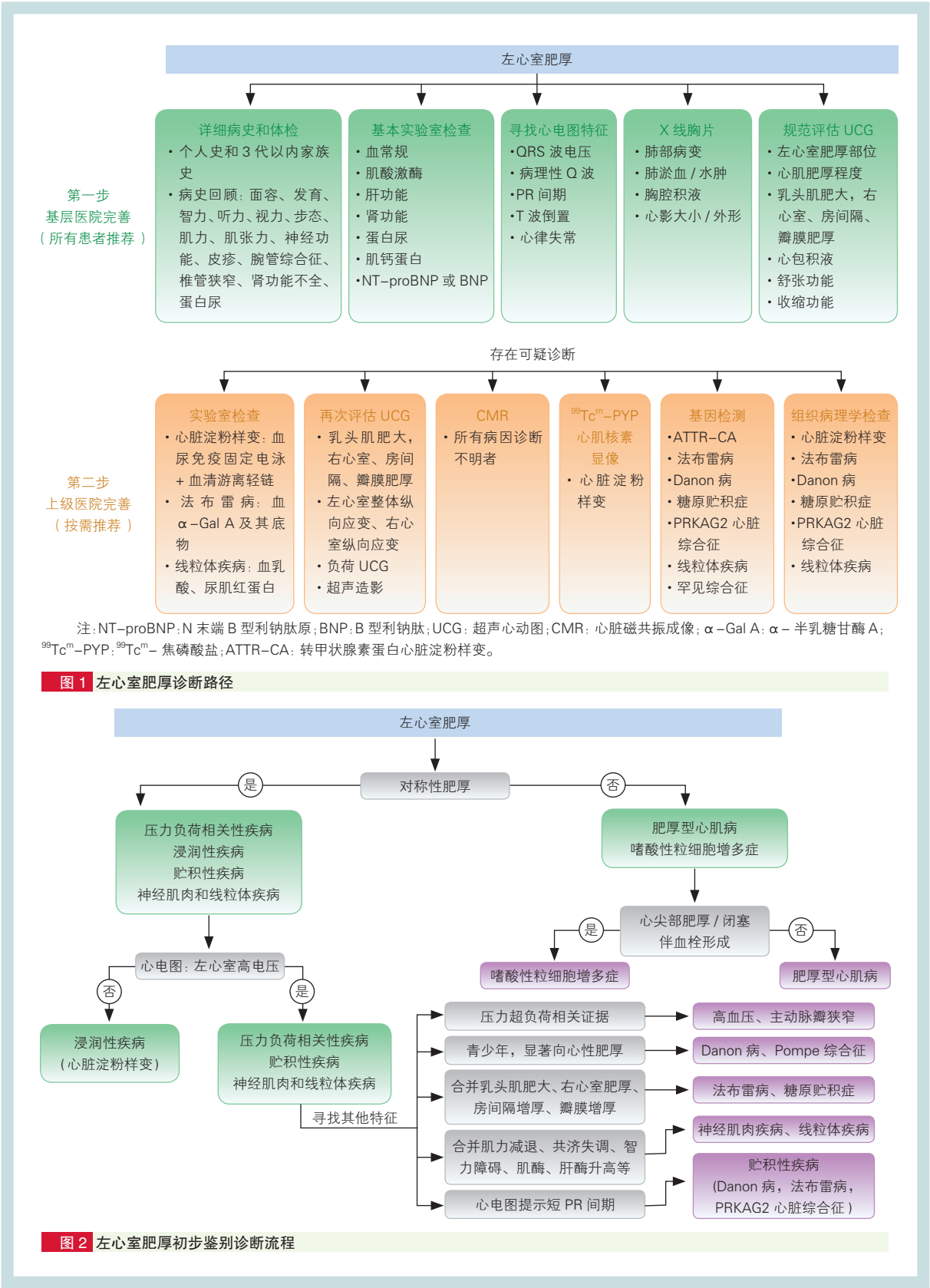
1.3.6 基层医院初筛若提示有罕见病/疑难病相关线索,应及时转诊至具备心力衰竭/心肌病中心的上级医院

基层医院接诊左心室肥厚者并开展初步筛查后,对诊断困难、存疑或怀疑罕见病者应及时转诊至具备心力衰竭/心肌病中心的上级医院完善特殊检查,包括超声心动图再次评估有无乳头肌肥大,右心室、房间隔、瓣膜增厚,测量左心室整体纵向应变、右心室纵向应变,必要时行负荷超声心动评估瓣膜狭窄程度以及运动相关舒张功能异常。对于病因不明的左心室肥厚建议行 CMR,具有更精准的结构评估和组织分辨力,这在左心室肥厚者中鉴别心脏淀粉样变、法布雷病、结节病和血色病方面尤为重要。CMR 检查应包括电影成像序列、T2 加权序列、T1 mapping 序列、钆延迟增强(LGE)。怀疑法布雷病者需行血  $\alpha$ -半乳糖苷酶 A( $\alpha$ -Gal A)活性水平和基因检测等,怀疑心脏淀粉样变者需行血尿免疫固定电泳、血清游离轻链、<sup>99m</sup>Tc<sup>m</sup>-PYP 心肌核素显像检查,怀疑线粒体疾病者需完善血乳酸、



尿肌红蛋白检测。部分疑难心肌病建议进行基因检测、组织病理学检查(图 1)。

基于上述信息即可进行左心室肥厚的初步病因鉴别诊断(图 2)。



1.4 左心室肥厚相关各类疾病的特点和诊断思路

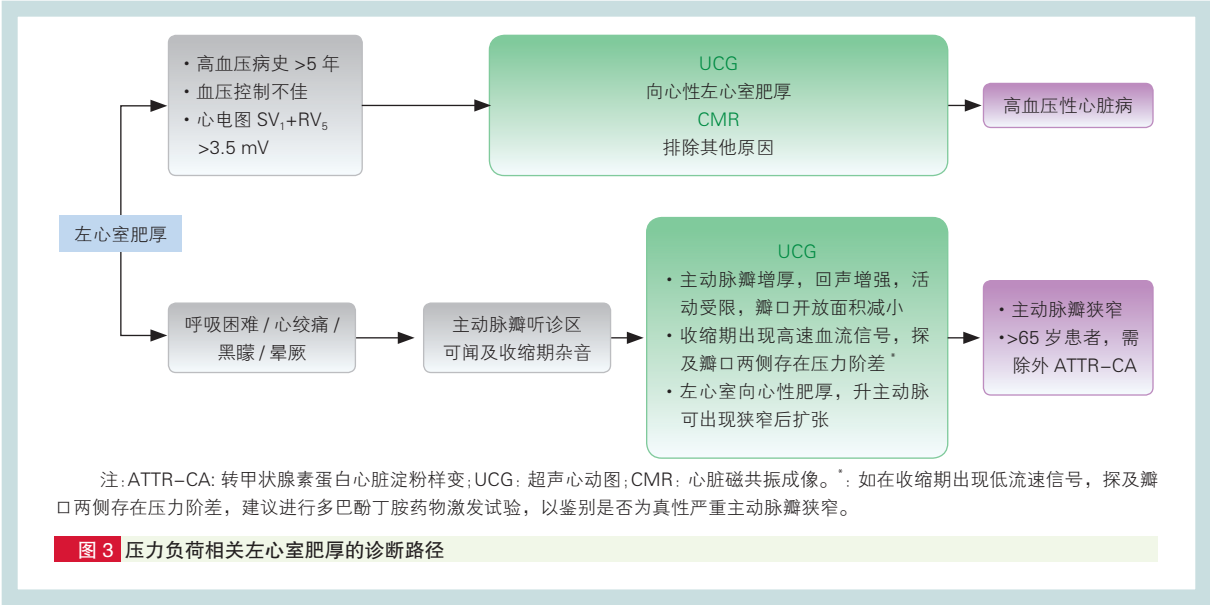
1.4.1 压力负荷相关左心室肥厚(图 3)

主要包括高血压和主动脉瓣狭窄。

高血压：是引起左心室肥厚最常见的原因，高血压患者如平素血压控制欠佳，结合相关辅助检查，并除外其他原因，左心室肥厚应考虑为高血

压所致<sup>[27-28]</sup>。

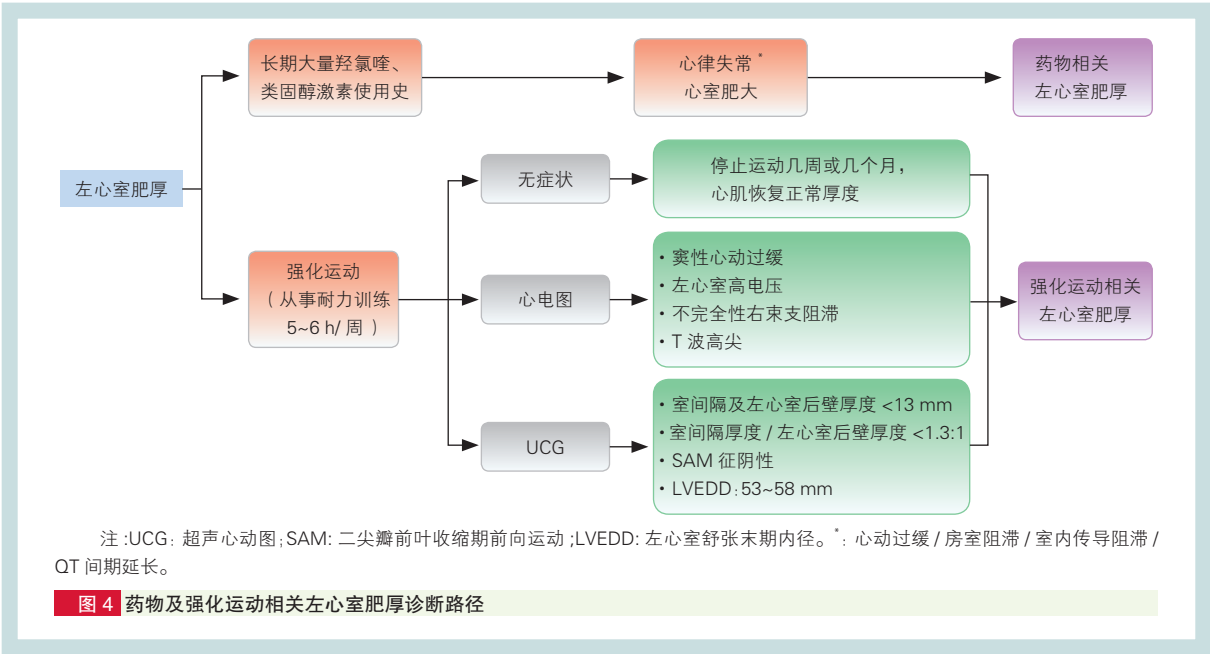
主动脉瓣狭窄：具有典型的临床症状和体征，结合超声心动图表现可以明确诊断<sup>[2]</sup>。如遇低流速低压差主动脉瓣狭窄，需鉴别是否为真性主动脉瓣狭窄<sup>[29-30]</sup>，对于年龄 > 65 岁主动脉瓣狭窄，室间隔厚度 > 13 mm，需除外 ATTR-CA<sup>[31]</sup>。



1.4.2 药物及强化运动相关左心室肥厚(图 4)

药物相关左心室肥厚：有长期大量使用羟氯喹、类固醇激素等药物史，心电图可见各种缓慢性心律失常，超声心动图检查提示双心室肥大，需考虑药物相关左心室肥厚<sup>[32]</sup>。

强化运动相关左心室肥厚<sup>[33-34]</sup>：运动员经一定时间高强度训练后可出现左心室肥厚，其左心室后壁和室间隔厚度仅轻度增加或为正常高限，常在心电图或超声心动图检查中发现异常而就诊。



### 1.4.3 肥厚型心肌病(图 5)

结合患者家族史、症状及体征,可发现疑似肥厚型心肌病患者。进一步行实验室检查、心电图、超声心动图、CMR 检查及基因检测以明确诊断。同时需进行血液动力学分型、病程分期、风险评估及家系筛查<sup>[35-36]</sup>。心电图常表现为左心室高电压及 ST-T 改变等。超声心动图可明确左心室壁厚度、左心室流出道压力阶差(LVOTG)峰值、二尖瓣前叶收缩期前向运动(SAM)征和二尖瓣反流,及评估心脏舒张功能。CMR 可明确心室壁厚度、心腔大小、心尖部室壁瘤及血栓形成,LGE 可以评估心肌局部的替代性纤维化<sup>[35-36]</sup>。确诊肥厚型心肌病后还需进行动态心电图检查以评估心律失常、心脏性猝死的风险。所有确诊肥

厚型心肌病的患者均建议在坐位和半仰卧位行 Valsalva 动作进行二维和多普勒超声心动图检查,如果没有激发出压差,则在站立时进行 LVOTG 检测。若上述操作未能激发 LVOTG  $\geq 50$  mmHg (1 mmHg=0.133 kPa),对有症状的患者需进行运动负荷超声心动图,不建议行多巴酚丁胺药物激发试验<sup>[16]</sup>。此外,基因检测对于肥厚型心肌病的病因诊断、预后及治疗具有重要价值,建议对肥厚型心肌病先证者进行基因检测,并将含有 8 个肌小节蛋白基因的目标基因(MYH7、MYBPC3、TNNI3、TNNT2、TPM1、MYL2、MYL3、ACTC1)作为一线检测。当这些基因检测没有发现致病变异时,可考虑行外显子测序<sup>[37-39]</sup>。如果考虑基因突变所致肥厚型心肌病,建议对家庭成员进行级联基因检测并长期随访。

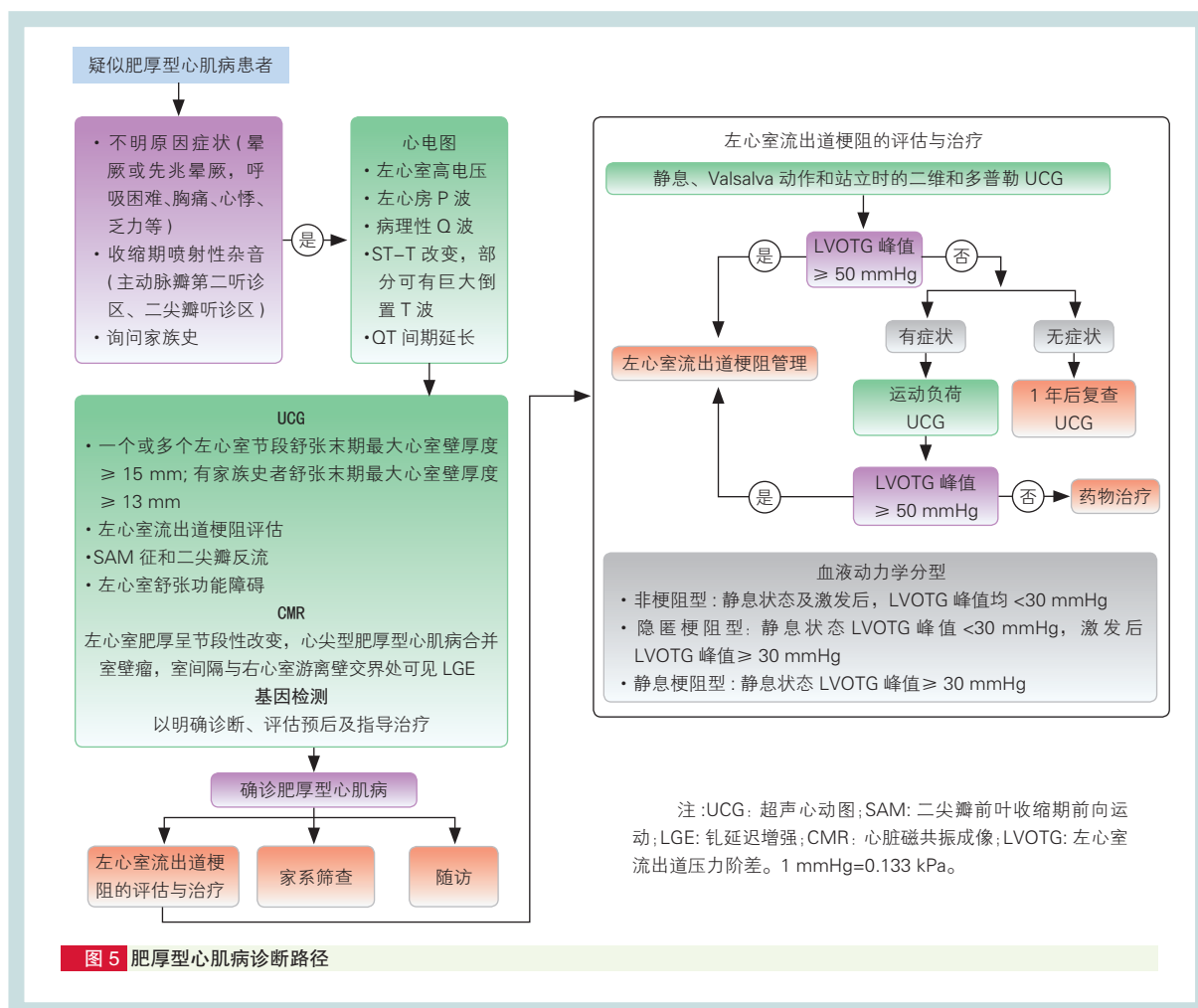


图 5 肥厚型心肌病诊断路径

### 1.4.4 心脏淀粉样变(图 6)

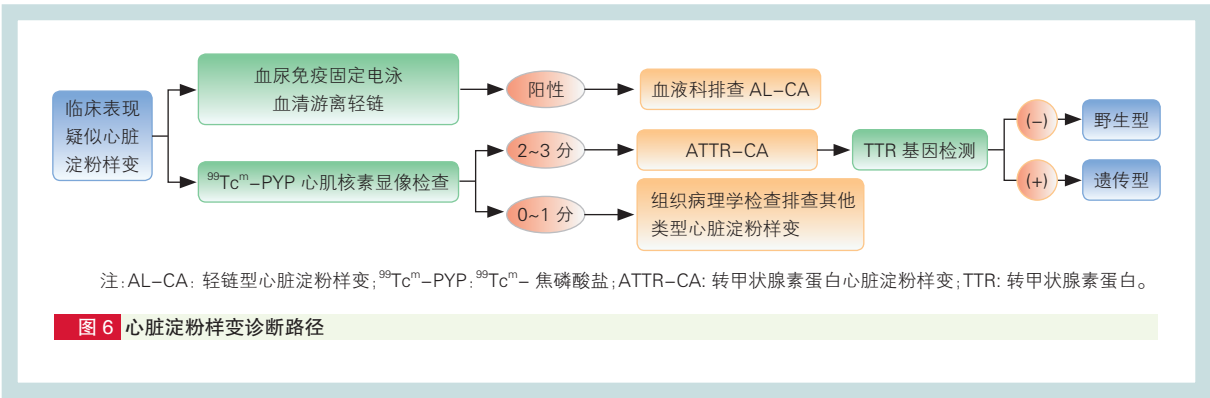
心脏淀粉样变是一组由淀粉样蛋白沉积在心肌间质引起的限制型心肌病<sup>[39]</sup>,主要分为 AL-CA

和 ATTR-CA<sup>[40-41]</sup>。通常表现为对称性室壁增厚、HFpEF;心电图表现为低电压或非高电压;超声心动图可见双心房增大、心室壁增厚而无心室腔扩大、

心肌内颗粒样强回声、房室瓣增厚、房间隔增厚、少量心包积液以及舒张功能下降;应变超声心动图呈特征性的“心尖保留”模式,即左心室基底和中段的纵向应变降低而心尖部正常;CMR 表现为弥漫性心内膜下延迟强化<sup>[42-43]</sup>。心脏淀粉样变患者可伴随心脏以外的表现,如:肾脏受累表现为蛋白尿、肾功能不全;周围神经受累表现为四肢对称性感觉及运动功能障碍,自主神经受累表现为体位性低血压;消化系统

受累表现为慢性腹泻、腹泻与便秘交替;还可有双侧腕管综合征、腰椎管狭窄、反复双眼白内障等。

具有上述心脏以及心脏外相关警示征患者应高度怀疑心脏淀粉样变,可进一步行单克隆免疫球蛋白(血尿免疫固定电泳以及血清游离轻链)检测和<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-PYP 心肌核素显像检查对疾病进行分型<sup>[16]</sup>。当单克隆免疫球蛋白检查结果为阴性且<sup>99</sup>Tc<sup>m</sup>-PYP 心肌核素显像 2~3 分时可确诊为 ATTR-CA<sup>[44]</sup>。

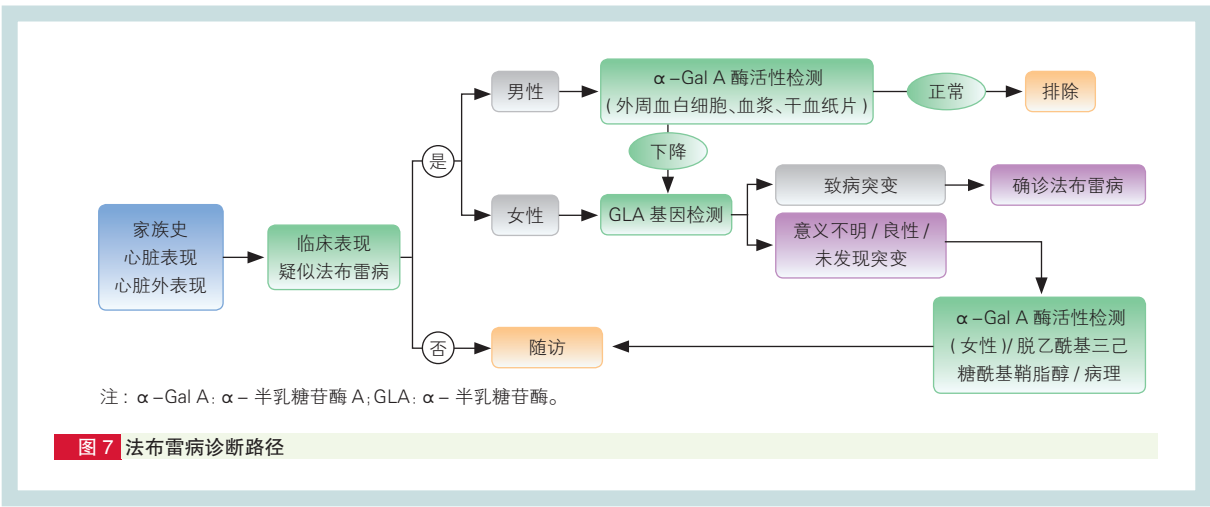


1.4.5 溶酶体贮积症

溶酶体贮积症是一类因基因突变导致蛋白功能异常,导致未代谢的底物在溶酶体积聚,最终造成组织损伤和身体多部位的症状,常见疾病如法布雷病。

在诊断左心室肥厚的基础上,如合并心电图短 PR 间期、T 波倒置、QRS 波增宽、房室阻滞<sup>[45]</sup>;超声心动图发现左心室向心性肥厚、乳头肌肥大、主

动脉扩张、瓣膜增厚和反流、基底段下外侧区纵向应变减低<sup>[46]</sup>;CMR 平扫 T1 值减低、LGE 位于左心室前外侧和下外侧壁基底段和中段的肌层内<sup>[47-48]</sup>;家族史有 X 连锁的肾脏、心脏疾病;心脏外系统出现皮肤血管角质瘤、肢端感觉异常、少汗、早发脑卒中、角膜涡状浑浊、肾功能不全、蛋白尿、听力减退时需警惕法布雷病<sup>[49-50]</sup>,见图 7。



1.4.6 糖原贮积症

糖原贮积症是一类因基因突变导致糖原合成和分解所需的酶缺乏或缺陷的遗传病。常伴心室预激

和传导异常的心电图表现,以及多系统受累的临床表现。

Danon 病: 在诊断左心室肥厚的基础上,如合



并血清肌酸激酶、乳酸脱氢酶、转氨酶升高;心电图提示预激综合征、房室阻滞;心脏外系统出现近端肌无力、肌肉萎缩、智力发育迟滞、视网膜病变等需警惕 Danon 病。可进一步检查 *LAMP2* 基因突变<sup>[51]</sup>。

**Pompe 病:** 在诊断左心室肥厚的基础上,如合并血清肌酸激酶升高;心电图短 PR 间期, T 波倒置, QRS 波电压增高;心脏外系统出现肌无力、肌张力低下、脊柱强直、畸形,呼吸肌无力等需警惕 Pompe 病<sup>[52]</sup>。

2 左心室肥厚的治疗路径

针对以左心室肥厚为主要表型的心脏或系统性疾病,治疗方案的制定需建立在精准病因诊断基础

之上。对部分已有病因特异性治疗的疾病,可以通过早期治疗改善预后;而一些常规治疗手段在某些罕见病中缺乏循证证据,需谨慎选择。总体而言,治疗目标为缓解症状,提高生活质量,延缓疾病进展,减少死亡;治疗方式以缓解淤血、管理合并症、预防猝死为主;临床实践中应结合患者的病因和临床表型给予相应治疗(见表 1,因篇幅有限,只列举出目前有病因特异性治疗的部分疾病),同时还需要心脏外科、肾脏内科、内分泌科、神经内科、血液内科等多学科参与管理。此外,加强患者教育,积极改善生活行为方式,提高治疗依从性和自我管理能力,给予心理营养支持、运动康复建议、甚至缓和医疗,也是治疗的重要组成部分。

表 1 左心室肥厚患者的治疗要点

| 项目      | 压力负荷相关左心室肥厚                                                                    |                                                                           | 肥厚型心肌病                                                                         |                                                               | 心脏淀粉样变                                                                                               |                                                                                                  | 法布雷病                                                                                 |
|---------|--------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|
|         | 高血压                                                                            | 主动脉瓣狭窄                                                                    | 梗阻性                                                                            | 非梗阻性                                                          | AL-CA                                                                                                | ATTR-CA                                                                                          |                                                                                      |
| 病因治疗    | (1) 优选 RAS 抑制剂、CCB 降压; (2) 能耐受者, 降压目标 <130/80 mmHg                             | 有适应证者, 外科手术或介入治疗                                                          | 有症状者: (1) 药物治疗, $\beta$ 受体阻滞剂、非二氢吡啶类 CCB 或丙吡胺; (2) 新型心肌球蛋白变构抑制剂; (3) 室间隔减容手术   | (1) 尚无病因治疗方法; (2) 有症状者: $\beta$ 受体阻滞剂、非二氢吡啶类 CCB              | (1) 化疗: 硼替佐米/地塞米松; (2) 达雷木单抗 (CD38 抗体); (3) 自体干细胞移植                                                  | (1) 稳定 TTR, 如氯苯唑酸; (2) 抑制 TTR 基因表达: Inotersen, Patisiran; (3) 促进 TTR 清除: TTR 抗体; (4) 肝移植、肝-心联合移植 | (1) 酶替代治疗; (2) 分子伴侣治疗                                                                |
| 对症治疗    |                                                                                |                                                                           |                                                                                |                                                               |                                                                                                      |                                                                                                  |                                                                                      |
| 合并高血压   | 同上                                                                             | 未手术者, 慎用血管扩张剂                                                             | 优选 $\beta$ 受体阻滞剂、非二氢吡啶类 CCB                                                    | 优选 $\beta$ 受体阻滞剂改善左心室舒张功能                                     | 慎用血管扩张剂, 警惕低血压、心动过缓                                                                                  |                                                                                                  | (1) 优选 RAS 抑制剂; (2) 有窦房结、房室结功能障碍风险者, 慎用 $\beta$ 受体阻滞剂                                |
| 合并心力衰竭  | (1) HFpEF: 利尿剂缓解淤血+SGLT2i+ARNI; (2) HFrEF: 利尿剂缓解淤血+GDMT                        | 未手术者, 利尿剂缓解淤血为主, 无证据支持 GDMT 可改善预后或延缓进展                                    | (1) 缓解梗阻、缓解淤血为主; (2) 避免过度利尿导致血容量不足, 加重梗阻                                       | (1) HFpEF: 利尿剂缓解淤血+SGLT2i+ARNI; (2) HFrEF: 利尿剂缓解淤血+GDMT       | (1) 利尿剂缓解淤血为主; (2) GDMT 缺乏循证证据; (3) 慎用 RAS 抑制剂、 $\beta$ 受体阻滞剂、禁用洋地黄类药物, 可能加重低血压和心律失常                 |                                                                                                  | (1) LVSD 患者可考虑 RAS 抑制剂和 MRA, 但 ARNI 无证据; (2) 有窦房结、房室结功能障碍风险者, 慎用 $\beta$ 受体阻滞剂、依伐布雷定 |
| 合并心房颤动  |                                                                                |                                                                           |                                                                                |                                                               |                                                                                                      |                                                                                                  |                                                                                      |
| 抗凝      | (1) 根据 CHA <sub>2</sub> DS <sub>2</sub> -VASc 评分; (2) 优选 NOAC                  | (1) 根据 CHA <sub>2</sub> DS <sub>2</sub> -VASc 评分; (2) 优选 NOAC             | (1) 无需考虑 CHA <sub>2</sub> DS <sub>2</sub> -VASc 评分, 无禁忌证时均应进行抗凝治疗; (2) 优选 NOAC |                                                               |                                                                                                      |                                                                                                  |                                                                                      |
| 心率/节律控制 | (1) 优选节律控制, 导管消融术成功率和维持率优于药物复律; (2) 心率控制初始目标为静息心率 <110 次/min, 如症状持续则考虑更严格的心率控制 | (1) 同高血压合并心房颤动; (2) 慎用洋地黄类药物; (3) 拟行外科瓣膜手术治疗, 可考虑外科肺静脉隔离或迷宫手术, 以及左心耳切除或结扎 | (1) 同高血压合并心房颤动; (2) 心率控制优选 $\beta$ 受体阻滞剂、维拉帕米或地尔硫草, 慎用洋地黄类药物                   | (1) 同高血压合并心房颤动; (2) 心率控制优选 $\beta$ 受体阻滞剂、维拉帕米或地尔硫草, 可考虑洋地黄类药物 | (1) 心率控制慎用洋地黄类药物, 其与心肌间质中的淀粉样纤维结合而引起中毒; (2) 慎用含 $\alpha$ 阻断作用的药物, 如卡维地洛, 可能加重体位性低血压; (3) 导管消融术缺乏循证证据 |                                                                                                  | (1) 优选节律控制, 可考虑导管消融术; (2) 慎用胺碘酮, 可能干扰溶酶体代谢                                           |



(续表 1)

| 项目        | 压力负荷相关左心室肥厚                                  |                                  | 肥厚型心肌病                                                  |      | 心脏淀粉样变                                                                    |         | 法布雷病                                                                                       |
|-----------|----------------------------------------------|----------------------------------|---------------------------------------------------------|------|---------------------------------------------------------------------------|---------|--------------------------------------------------------------------------------------------|
|           | 高血压                                          | 主动脉瓣狭窄                           | 梗阻性                                                     | 非梗阻性 | AL-CA                                                                     | ATTR-CA |                                                                                            |
| 合并缓慢型心律失常 | 符合指征者需考虑植入心脏永久起搏器                            |                                  |                                                         |      |                                                                           |         |                                                                                            |
| 猝死预防      |                                              |                                  |                                                         |      |                                                                           |         |                                                                                            |
| 二级预防      | 无可逆病因，且预期生存期 >1 年的 SCD 复苏后或血液动力学不稳定的室性心动过速患者 |                                  |                                                         |      |                                                                           |         |                                                                                            |
| 一级预防      | 合并 HFrEF 时，ICD 植入适应证参见心力衰竭指南                 | 瓣膜术后合并 HFrEF 时，ICD 植入适应证参见心力衰竭指南 | 参见肥厚型心肌病治疗指南，结合家族史、心脏影像学和 5 年 SCD 发生风险预测模型评估，评估 ICD 适应症 |      | (1) 缺乏循证证据支持；(2) 少数研究发现 ICD 植入并不能延长心脏淀粉样变患者生存期                            |         | (1) 缺乏循证证据支持；(2) 基于少数回顾性研究，以下患者在充分知情同意后，可考虑 ICD 植入：左心室肥厚或纤维化近期进展、不明原因晕厥、动态心电图记录到非持续性室性心动过速 |
| 心脏移植      | 合并终末期心力衰竭时参见相关指南                             |                                  | (1) 合并终末期心力衰竭；(2) 反复发作、药物及导管消融术治疗无效的致命性心律失常的非梗阻性肥厚型心肌病  |      | (1) 不合并严重心外器官受累的终末期心力衰竭；(2) 拟行肝移植的突变型 ATTR-CA 患者，可考虑肝-心联合移植；(3) 移植后仍需病因治疗 |         | 仅有零星个案报道，合并终末期心力衰竭患者接受心脏移植                                                                 |

注：AL-CA：轻链型心脏淀粉样变；ATTR-CA：转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变；RAS：肾素血管紧张素系统；CCB：钙拮抗剂；TTR：转甲状腺素蛋白；HFrEF：射血分数保留的心力衰竭；SGLT2i：钠葡萄糖协同转运蛋白 2 抑制剂；ARNI：血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂；HFrEF：射血分数降低的心力衰竭；GDMT：指南指导的药物治疗；LVSD：左心室收缩功能障碍；MRA：盐皮质激素受体拮抗剂；NOAC：新型口服抗凝药；SCD：心脏性猝死；ICD：埋藏式心脏复律除颤器。\*：如合并机械瓣或中重度二尖瓣狭窄，直接华法林抗凝。1 mmHg=0.133 kPa。

3 左心室肥厚的随访

左心室肥厚患者通常需要长期随访。因强化运动或药物导致的左心室肥厚者，在减少运动或停用相关药物后需定期随访至心脏结构恢复正常；高血压或主动脉瓣狭窄者，在严格控制血压、瓣膜手术后也需至少随访至心脏结构及功能恢复正常后，再进行每年一次的常规随访。而病因不能去除的心肌

病伴左心室肥厚者应终身随访。随访目的是动态评估治疗效果、监测药物副作用、评估疾病进展和猝死风险，并及时调整治疗方案，应通过患者教育以提高治疗依从性，改善生活行为方式。随访计划中的随访频率、方式（电话或门诊）和评估内容，需根据病因、所处疾病阶段、合并症情况而进行个体化制定（表 2）。

表 2 左心室肥厚患者的随访要点

| 项目      | 频率                                                                                               | 内容                                                                                                                                                               |
|---------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| 肥厚型心肌病  | 临床症状稳定者，每 12 个月随访 1 次                                                                            | (1) 每 12~24 个月进行 1 次心电图和 UCG 检查；(2) 每 12~24 个月进行 1 次 24~48 小时动态心电图检查，如窦性心律但左心房内径 ≥ 45 mm 者每 6~12 个月进行 1 次，新出现晕厥和心悸者及时进行；(3) 每 2~3 年进行心肺运动试验；(4) 每 3~5 年进行 CMR 检查 |
| 心脏淀粉样变  |                                                                                                  |                                                                                                                                                                  |
| AL-CA   | 化疗启动后每个月 1 次，血液内科随访为主，必要时心脏内科随访<br>血液内科治疗结束后每 3~4 个月 1 次，血液内科随访为主，必要时心脏内科随访<br>每 6 个月 1 次，心脏内科随访 | 血常规、血液生化检查、NT-proBNP/BNP 和肌钙蛋白、血游离轻链定量<br>血常规、血液生化检查、NT-proBNP/BNP 和肌钙蛋白、血游离轻链定量<br>心电图、UCG/CMR                                                                  |
| ATTR-CA | 每 6 个月 1 次<br>每 12 个月 1 次                                                                        | 心电图、血液生化检查、NT-proBNP/BNP 和肌钙蛋白、神经系统评估<br>UCG/CMR、动态心电图、眼科评估 (ATTRm 型)                                                                                            |
| 法布雷病    | 至少每年 1 次                                                                                         | (1) 临床评估、心电图、UCG、动态心电图；(2) 无心脏受累的患者每 2~5 年进行 CMR 检查，疾病进展者则每 2~3 年 1 次                                                                                            |

注：UCG：超声心动图；AL-CA：轻链型心脏淀粉样变；ATTR-CA：转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变；CMR：心脏磁共振成像；ATTRm：遗传型转甲状腺素蛋白淀粉样变性；NT-proBNP：N 末端 B 型利钠肽原；BNP：B 型利钠肽。

必要时可选择性增加生活质量和运动耐量测试用于治疗效果评估或病情变化监测,如生活质量量表、6 分钟步行试验、心肺运动试验等。当病情变化时,则需要增加额外的非计划访视。心脏淀粉样变、法布雷病等系统性疾病的随访,还需血液内科、神经内科等学科共同参与。值得注意的是,这些随访计划大多根据临床经验而定,缺乏标准模式,临床实践中需根据患者实际情况进行动态调整,见表 2。

**共识制订核心专家(按姓氏笔画排序):**王华(北京医院),刘晨(中山大学附属第一医院),李为民(哈尔滨医科大学附属第一医院),李新立(江苏省人民医院),杨杰孚(北京医院),张庆(四川大学华西医院),陈艺莉(中山大学附属第一医院),金玮(上海交通大学医学院附属瑞金医院卢湾分院),周京敏(复旦大学附属中山医院),徐东杰(江苏省人民医院),徐亚妹(复旦大学附属中山医院),彭道泉(中南大学湘雅二医院),葛均波(复旦大学附属中山医院),董吁钢(中山大学附属第一医院),廖玉华(华中科技大学同济医学院附属协和医院),黎励文(广东省人民医院),霍勇(北京大学第一医院),戴翠莲(厦门大学附属心血管病医院)

**共识制订专家委员会(按姓氏笔画排序):**于碧莲(中南大学湘雅二医院),马为(北京大学第一医院),马爱群(西安交通大学附属第一医院),王文艳(四川省医学科学院四川省人民医院),王华(北京医院),王江(陆军军医大学新桥医院),孔洪(四川省医学科学院四川省人民医院),艾力曼·马合木提(新疆医科大学第一附属医院),石蕴绮(辽宁省人民医院),卢荔红(福建省立医院),田庄(北京协和医院),白玲(西安交通大学附属第一医院),丛洪良(天津市胸科医院),冯津萍(天津市胸科医院),任景怡(中日友好医院),刘丽文(第四军医大学西京医院),刘彤(首都医科大学附属北京安贞医院),刘彤(天津医科大学第二医院),刘莹(大连医科大学附属第一医院),刘晨(中山大学附属第一医院),刘铭雅(香港大学深圳医院),孙永乐(山东第一医科大学附属省立医院),孙志军(中国医科大学附属盛京医院),李为民(哈尔滨医科大学附属第一医院),李萍(南昌大学第二附属医院),李新立(江苏省人民医院),杨杰孚(北京医院),杨萍(吉林大学中日联谊医院),吴爵非(南方医科大学南方医院),何奔(上海市胸科医院),邹云增(复旦大学附属中山医院),汪芳(北京医院),张庆(四川大学华西医院),张志辉(中南大学湘雅三医院),张岩(北京大学第一医院),张梅(山东大学齐鲁医院),张瑶(哈尔滨医科大学附属第二医院),陈艺莉(中山大学附属第一医院),陈玉成(四川大学华西医院),陈牧雷(首都医科大学附属北京朝阳医院),苑海涛(山东第一医科大学附属省立医院),罗素新(重庆医科大学附属第一医院),金玮(上海交通大学医学院附属瑞金医院卢湾分院),周玉杰(首都医科大学附属北京安贞医院),周京敏(复旦大学附属中山医院),姜萌(上海交通大学医学院附属仁济医院),袁璟(华中科技大学同济医学院附属协和医院),徐东杰(江苏省人民医院),徐峰(中国医科大学附属第一医

院),徐验(中国医学科学院阜外医院深圳医院),高传玉(阜外华中心血管病医院),郭延松(福建省立医院),宾建平(南方医科大学南方医院),黄毕(重庆医科大学附属第一医院),康连鸣(中国医学科学院阜外医院),彭道泉(中南大学湘雅二医院),董吁钢(中山大学附属第一医院),董蔚(中国人民解放军总医院),舒先红(复旦大学附属中山医院),傅向华(河北医科大学第二附属医院),廖玉华(华中科技大学同济医学院附属协和医院),黎励文(广东省人民医院),霍勇(北京大学第一医院),戴翠莲(厦门大学附属心血管病医院)

**共识编写组:**金玮(上海交通大学医学院附属瑞金医院卢湾分院),陈艺莉(中山大学附属第一医院),张庆(四川大学华西医院),黎励文(广东省人民医院),徐亚妹(复旦大学附属中山医院),彭道泉(中南大学湘雅二医院),戴翠莲(厦门大学附属心血管病医院),董吁钢(中山大学附属第一医院),杨杰孚(北京医院)

**利益冲突:**所有作者均声明不存在利益冲突

## 参考文献

- Maron BJ. Clinical course and management of hypertrophic cardiomyopathy[J]. N Engl J Med, 2018, 379(7): 655-668. DOI: 10.1056/NEJMra1710575.
- Tadic M, Cuspidi C, Marwick TH. Phenotyping the hypertensive heart[J]. Eur Heart J, 2022, 43(38): 3794-3810. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac393.
- Cuspidi C, Sala C, Negri F, et al. Prevalence of left-ventricular hypertrophy in hypertension: an updated review of echocardiographic studies[J]. J Hum Hypertens, 2012, 26(6): 343-349. DOI: 10.1038/jhh.2011.104.
- Mureddu GF, Cioffi G, Stefanelli C, et al. Compensatory or inappropriate left ventricular mass in different models of left ventricular pressure overload: comparison between patients with aortic stenosis and arterial hypertension[J]. J Hypertens, 2009, 27(3): 642-649. DOI: 10.1097/HJH.0b013e32831ccc98.
- 中国法布雷病专家协作组. 中国法布雷病诊疗专家共识(2021 年版)[J]. 中华内科杂志, 2021, 60(4): 321-330. DOI: 10.3760/cma.j.cn112138-20201218-01028.
- Ozen H. Glycogen storage diseases: new perspectives[J]. World J Gastroenterol, 2007, 13(18): 2541-2553. DOI: 10.3748/wjg.v13.i18.2541.
- Charron P, Villard E, Sébillon P, et al. Danon's disease as a cause of hypertrophic cardiomyopathy: a systematic survey[J]. Heart, 2004, 90(8): 842-846. DOI: 10.1136/hrt.2003.029504.
- Yang Z, McMahon CJ, Smith LR, et al. Danon disease as an underrecognized cause of hypertrophic cardiomyopathy in children[J]. Circulation, 2005, 112(11): 1612-1617. DOI: 10.1161/circulationaha.105.546481.
- Kyle RA, Larson DR, Kurtin PJ, et al. Incidence of AL Amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1990 through 2015[J]. Mayo Clin Proc, 2019, 94(3): 465-471. DOI: 10.1016/j.mayocp.2018.08.041.
- Devesa A, Cambor Blasco A, Pello Lázaro AM, et al. Prevalence of transthyretin amyloidosis in patients with heart failure and no left ventricular hypertrophy[J]. ESC Heart Fail, 2021, 8(4): 2856-2865. DOI: 10.1002/ehf2.13360.
- Yongsheng Z, Chong S, Bingyou L, et al. Prevalence estimation of

- ATTRv in China based on genetic databases[J]. *Front Genet*, 2023, 14: 1126836. DOI: 10.3389/fgene.2023.1126836.
- [12] Huang J, Zhao S, Chen Z, et al. Contribution of electrocardiogram in the differentiation of cardiac amyloidosis and nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Int Heart J*, 2015, 56(5): 522-526. DOI: 10.1536/ihj.15-005.
- [13] 中华医学会风湿病学分会. 风湿热诊断和治疗指南 [J]. *中华风湿病学杂志*, 2011(7): 483-486. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1007-7480.2011.07.014.
- [14] Ammirati E, Moslehi JJ. Diagnosis and treatment of acute myocarditis: a review[J]. *Jama*, 2023, 329(13): 1098-1113. DOI: 10.1001/jama.2023.3371.
- [15] Harkness A, Ring L, Augustine DX, et al. Normal reference intervals for cardiac dimensions and function for use in echocardiographic practice: a guideline from the British Society of Echocardiography[J]. *Echo Res Pract*, 2020, 7(1): X1. DOI: 10.1530/erp-19-0050.
- [16] Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC guidelines for the management of cardiomyopathies[J]. *Eur Heart J*, 2023, 44(37): 3503-3626. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad194.
- [17] Barberato SH, Romano MMD, Beck ALS, et al. Position statement on indications of echocardiography in adults-2019[J]. *Arq Bras Cardiol*, 2019, 113(1): 135-181. DOI: 10.5935/abc.20190129.
- [18] Bennett S, Stout M, Ingram TE, et al. Clinical indications and triaging for adult transthoracic echocardiography: a consensus statement by the British Society of Echocardiography in collaboration with British Heart Valve Society[J]. *Echo Res Pract*, 2022, 9(1): 5. DOI: 10.1186/s44156-022-00003-8.
- [19] Robinson S, Rana B, Oxborough D, et al. A practical guideline for performing a comprehensive transthoracic echocardiogram in adults: the British Society of Echocardiography minimum dataset[J]. *Echo Res Pract*, 2020, 7(4): G59-g93. DOI: 10.1530/erp-20-0026.
- [20] 国家老年医学中心国家老年疾病临床医学研究中心, 中国老年医学学会心血管病分会, 北京医学会心血管病学影像学组. 中国成人心力衰竭超声心动图规范化检查专家共识 [J]. *中国循环杂志*, 2019, 34(5): 422-436. DOI: 10.3969/j.issn1000-3614.2019.05.002.
- [21] Biagini E, Pazzi C, Olivetto I, et al. Usefulness of electrocardiographic patterns at presentation to predict long-term risk of cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Am J Cardiol*, 2016, 118(3): 432-439. DOI: 10.1016/j.amjcard.2016.05.023.
- [22] Finocchiaro G, Sheikh N, Biagini E, et al. The electrocardiogram in the diagnosis and management of patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Heart Rhythm*, 2020, 17(1): 142-151. DOI: 10.1016/j.hrthm.2019.07.019.
- [23] Ostman-Smith I, Wisten A, Nylander E, et al. Electrocardiographic amplitudes: a new risk factor for sudden death in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Eur Heart J*, 2010, 31(4): 439-449. DOI: 10.1093/eurheartj/ehp443.
- [24] Ommen SR, Mital S, Burke MA, et al. 2020 AHA/ACC guideline for the diagnosis and treatment of patients with hypertrophic cardiomyopathy: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association joint committee on clinical practice guidelines[J]. *Circulation*, 2020, 142(25): e533-e557. DOI: 10.1161/cir.0000000000000938.
- [25] Rapezzi C, Arbustini E, Caforio AL, et al. Diagnostic work-up in cardiomyopathies: bridging the gap between clinical phenotypes and final diagnosis. A position statement from the ESC working group on myocardial and pericardial diseases[J]. *Eur Heart J*, 2013, 34(19): 1448-1458. DOI: 10.1093/eurheartj/ehs397.
- [26] Seferović PM, Polovina M, Bauersachs J, et al. Heart failure in cardiomyopathies: a position paper from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology[J]. *Eur J Heart Fail*, 2019, 21(5): 553-576. DOI: 10.1002/ehf.1461.
- [27] 孙宁玲, 施仲伟, 霍勇. 高血压合并左心室肥厚诊治专家共识 [J/OL]. *中华心血管病杂志 (网络版)*, 2019, 2(1): 1-5. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2096-1588.2019.1000025.
- [28] Sado DM, Flett AS, Baniyarsad SM, et al. Cardiovascular magnetic resonance measurement of myocardial extracellular volume in health and disease[J]. *Heart*, 2012, 98(19): 1436-1441. DOI: 10.1136/heartjnl-2012-302346.
- [29] Citro R, Bursi F, Bellino M, et al. The role of stress echocardiography in valvular heart disease[J]. *Curr Cardiol Rep*, 2022, 24(10): 1477-1485. DOI: 10.1007/s11886-022-01765-7.
- [30] Vahanian A, Beyersdorf F, Praz F, et al. 2021 ESC/EACTS guidelines for the management of valvular heart disease[J]. *Eur Heart J*, 2022, 43(7): 561-632. DOI: 10.1093/eurheartj/ehab395.
- [31] Nitsche C, Scully PR, Patel KP, et al. Prevalence and outcomes of concomitant aortic stenosis and cardiac amyloidosis[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2021, 77(2): 128-139. DOI: 10.1016/j.jacc.2020.11.006.
- [32] Quiñones ME, Joseph JK, Dowell S, et al. Hydroxychloroquine and risk of long QT syndrome in rheumatoid arthritis: a veterans cohort study with nineteen-year follow-up[J]. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 2023, 75(7): 1571-1579. DOI: 10.1002/acr.25005.
- [33] Lauschke J, Maisch B. Athlete's heart or hypertrophic cardiomyopathy? [J]. *Clin Res Cardiol*, 2009, 98(2): 80-88. DOI: 10.1007/s00392-008-0721-2.
- [34] Martinez MW. Hypertrophic cardiomyopathy and exercise: mutually exclusive or beneficial? [J]. *Clin Sports Med*, 2022, 41(3): 473-484. DOI: 10.1016/j.csm.2022.02.011.
- [35] 中国医师协会心力衰竭专业委员会, 国家心血管病专家委员会心力衰竭专业委员会, 中华心力衰竭和心肌病杂志编辑委员会. 中国肥厚型心肌病指南 2022 [J]. *中华心力衰竭和心肌病杂志*, 2022, 6(2): 80-103. DOI: 10.3760/cma.j.cn1101460-20220805-00070.
- [36] 国家心血管病中心心肌病专科联盟, 中国医疗保健国际交流促进会心血管病精准医学分会“中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南”专家组. 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南 2023 [J]. *中国循环杂志*, 2023, 38(1): 1-33. DOI: 10.3969/j.issn.1000-3614.2023.01.001.
- [37] Gray B, Ingles J, Semsarian C. Natural history of genotype positive-phenotype negative patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Int J Cardiol*, 2011, 152(2): 258-259. DOI: 10.1016/j.ijcard.2011.07.095.
- [38] Lafreniere-Roula M, Bolkier Y, Zahavich L, et al. Family screening for hypertrophic cardiomyopathy: is it time to change practice guidelines? [J]. *Eur Heart J*, 2019, 40(45): 3672-3681. DOI: 10.1093/eurheartj/ehz396.
- [39] Norrish G, Jager J, Field E, et al. Yield of clinical screening for hypertrophic cardiomyopathy in child first-degree relatives[J]. *Circulation*, 2019, 140(3): 184-192. DOI: 10.1161/circulationaha.118.038846.
- [40] Donnelly JP, Hanna M. Cardiac amyloidosis: an update on diagnosis and treatment[J]. *Cleve Clin J Med*, 2017, 84(12 Suppl 3): 12-26. DOI: 10.3949/ccjm.84.s3.02.

- [41] Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, et al. 2023 ACC expert consensus decision pathway on comprehensive multidisciplinary care for the patient with cardiac amyloidosis: a report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee[J]. J Am Coll Cardiol, 2023, 81(11): 1076-1126. DOI: 10.1016/j.jacc.2022.11.022.
- [42] 田庄, 张抒扬.《转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变诊断与治疗中国专家共识》解读及诊断路径更新[J]. 罕见病研究, 2023, 2(1): 63-69. DOI: 10.12376/j.issn.2097-0501.2023.01.009.
- [43] 中国系统性轻链型淀粉样变性协作组, 国家肾脏疾病临床医学研究中心, 国家血液系统疾病临床医学研究中心. 系统性轻链型淀粉样变性诊断和治疗指南(2021 年修订)[J]. 中华医学杂志, 2021, 101(22): 1646-1656. DOI: 10.3760/cma.j.cn112137-20210302-00534.
- [44] 中华医学会核医学分会心脏学组, 国家核医学专业质控中心.  $^{99}\text{Tc}^{\text{m}}$ - 焦磷酸盐单光子显像诊断转甲状腺素蛋白相关心脏淀粉样变的技术操作规范[J]. 中华核医学与分子影像杂志, 2022, 42(3): 165-171. DOI: 10.3760/cma.j.cn321828-20210909-00320.
- [45] Kampmann C, Wiethoff CM, Martin C, et al. Electrocardiographic signs of hypertrophy in fabry disease-associated hypertrophic cardiomyopathy[J]. Acta Paediatr Suppl, 2002, 91(439): 21-27. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2002.tb03105.x.
- [46] Shanks M, Thompson RB, Paterson ID, et al. Systolic and diastolic function assessment in fabry disease patients using speckle-tracking imaging and comparison with conventional echocardiographic measurements[J]. J Am Soc Echocardiogr, 2013, 26(12): 1407-1414. DOI: 10.1016/j.echo.2013.09.005.
- [47] Hagège A, Réant P, Habib G, et al. Fabry disease in cardiology practice: Literature review and expert point of view[J]. Arch Cardiovasc Dis. 2019, 112(4): 278-287. DOI: 10.1016/j.acvd.2019.01.002.
- [48] Hanneman K, Karur GR, Wasim S, et al. Left ventricular hypertrophy and late gadolinium enhancement at cardiac MRI are associated with adverse cardiac events in fabry disease[J]. Radiology, 2020, 294(1): 42-49. DOI: 10.1148/radiol.2019191385.
- [49] El-Abassi R, Singhal D, England JD. Fabry's disease[J]. J Neurol Sci, 2014, 344(1-2): 5-19. DOI: 10.1016/j.jns.2014.06.029.
- [50] Nakagawa N, Sawada J, Sakamoto N, et al. High-risk screening for Anderson-Fabry disease in patients with cardiac, renal, or neurological manifestations[J]. J Hum Genet, 2019, 64(9): 891-898. DOI: 10.1038/s10038-019-0633-1.
- [51] Rigolli M, Kahn AM, Brambatti M, et al. Cardiac magnetic resonance imaging in Danon disease cardiomyopathy[J]. JACC Cardiovasc Imaging, 2021, 14(2): 514-516. DOI: 10.1016/j.jcmg.2020.08.011.
- [52] van der Ploeg AT, Reuser AJ. Pompe's disease[J]. Lancet, 2008, 372(9646): 1342-1353. DOI: 10.1016/s0140-6736(08)61555-x.
- (收稿日期:2023-09-17)  
(编辑: 王宝茹)

## 读者·作者·编者

### 2023 年版中国科学技术信息研究所科技论文统计结果公布 ——2022 年《中国循环杂志》核心影响因子 4.495, 在所有医学类期刊中排名第一, 连续两年入选中国百种杰出学术期刊

中国科学技术信息研究所《2023 年版中国科技期刊引证报告(核心版)自然科学卷》发布的 2022 年中国科技论文统计结果显示:2022 年《中国循环杂志》核心影响因子 4.495, 在所有医学类期刊中排名第一;综合评价总分 78.6 分;核心影响因子和综合评价总分均在 22 种心血管病学类期刊中排名第一;2021、2022 年连续两年入选中国百种杰出学术期刊。中国知网、中国科学文献计量评价研究中心出版的《中国学术期刊影响因子年报》117 种内科学期刊中排名第一。《中国循环杂志》社于 2023 年入选国家新闻出版署“出版融合发

展特色示范单位”。

近几年,《中国循环杂志》核心影响因子不断升高,这是广大作者和读者支持和厚爱、编委会各位专家严谨和认真、杂志社领导严抓稿件质量、编辑部同仁认真负责工作的结晶。

《中国循环杂志》是中文核心期刊和中国科技核心期刊,以从事心血管病学和相关学科的专业临床医师、科研和教学人员为读者对象,设有指南与共识、专题报道、述评、论著、病例报告、综述、学习园地等栏目,诚请广大作者和读者踊跃投稿和订阅。

《中国循环杂志》编辑部