

南京市人群原发性心肌病的发病率调查

南京市心肌病流行病学研究协作组

提要 原发性心肌病(ICM)是一组原因未明的心肌疾病。本病在自然人口中的分布情况,迄今尚不清楚。本文就南京市60岁以内全部人口于1985~1989年期间发病的ICM逐个进行登记,并参照1980年WHO专家委员会所拟定的ICM命名与分类核实诊断,符合标准者计有275例,5年平均年发病率为2.6/10万,标化率2.1/10万。其中扩张型(IDC M)134例,肥厚型(IHCM)132例,年均发病率均为1.3/10万,标化率分别为1.1/10万和0.9/10万。各型ICM的发病率随年龄增长而明显增高,20岁以后尤为明显。ICM男性年发病率3.0/10万,女性为2.2/10万。标化率分别为2.3/10万和1.8/10万,男性明显高于女性,尤以IHCM较为显著。5年间ICM的总的发病率有逐年增加趋势,其中IHCM更显著。本文调查结果国内首次提供了以大范围自然人口为基础的ICM发病率。

关键词 原发性心肌病 流行病学调查 发病率

原发性心肌病或称特发性心肌病(Idiopathic cardiomyopathy, IDC M)在自然人口中的分布情况迄今尚不清楚。国内仅有1979年南宁地区6万人口患病率的资料^[1],欧美国家曾有小范围人口的发病率报告^[2~5]。为了解本病在国内的发病情况,现就南京市60岁以内全部人口自1985~1989年所发现的ICM病例逐个进行登记、核实,以统计其各类型、不同性别、年龄组的年发病率及标化率。

资料与方法

一、资料来源:调查对象为1985~1989年五年间南京市及郊区60岁以内的男女全部自然人口,包括市区职工、居民及郊区农民等各阶层人员。病例收集根据全市有超声心动图诊断条件的14所省、市级医院(据医疗隶属关系,全市各基层医疗单位均与该14所医院之一有业务协作),经临床及超声诊断的全部心肌病病例,凡属本市户口于该五年期间发病者,无论曾否住院,均进行登记、复查病史资料,对可疑病例还进行了家访及超声心动图复查,进一步核实诊断,排除其他心脏病及继发性心肌病的可能。

二、ICM的诊断标准:参照1980年WHO

专家会议拟定的心肌病定义与分类^[6]。具体规定如下:凡有下述临床表现且排除其他心脏病者可作出诊断。五年期间所有登记病例均统一按此具体规定的标准进行核实诊断。

1. IDC M: 体征、X线及/或心电图提示左室肥大;超声心动图*示心室腔扩大,心肌弥漫性搏动减弱,舒张末及收缩末容积增大,射血分数减低等左室泵功能不良征象。

2. 原发性肥厚型心肌病(Idiopathic hypertrophic cardiomyopathy, IHCM): 体征、X线或心电图示左室肥大,胸骨旁可闻及收缩期杂音;超声心动图示非对称性室间隔肥厚,室间隔与左室后壁比 >1.5 或伴有二尖瓣前叶收缩期前向运动,左室流出道狭窄或见乳头肌、心尖等不同部位肥厚*;心肌活检示心肌细胞肥大及排列异常。

3. 原发性限制型心肌病(Idiopathic restrictive cardiomyopathy, IRC M): 主要表现为心内膜心肌纤维化,可侵袭一侧或两侧心室而限制心室的充盈,晚期出现腔静脉回流受阻征象,且得到超声心动图及/或血流动力学的支持,并能排除缩窄性心包炎的诊断者。

4. 原发性不定型心肌病(Idiopathic un-

*诊断必备条件

classified cardiomyopathy, IUCM) : 少数ICM不能归入上述任何类型的病例。

三、发病日期的判定: 按首次出现临床症状及/或体征, 且据此作出诊断之日计算。

四、统计学处理: 调查核实的病例, 按型别统计五年中每年的发病率。各型五年的性别年龄组平均年发病率按人年计算, 并以我国1964年标准人口的性别年龄组成进行标化, 求得各型及性别组的标化率与95%可信限(95% CI)。各型性别间标化发病率差异的显著性采用标化率的 u 检验进行处理。各型逐年发病率差异及各年龄组间平均年发病率采用 χ^2 检验。

结 果

一、各型ICM的性别、年龄组发病率: 1985~1989年全市60岁以内2 098 175平均人口(占全市总人口的90.2%)中, 共登记核实符合ICM诊断标准者275例。如表1所示, 5年平均年发病率为2.6/10万, 标化率2.1/10万(95% CI: 1.9~2.2)。其中IDCM 134例, 年均发病率1.3/10万, 标化率1.1/10万(95% CI 0.9~1.2); IHCM 132例, 年均发病率1.3/10万, 标化率0.9/10万(95% CI: 0.8~1.0), IRCM和IUCM分别为3例和6例。

各例ICM的发病率均有随年龄增长而明显增高的现象($\chi^2=276.6, n'=4, P<0.005$), 尤

表1 南京市人群1985~1989年各型原发性心脏病性别、年龄组的年均发病率(/10万)

年龄组 (岁)	IDCM			IHCM			ICM		
	男	女	合计	男	女	合计	男	女	合计
<10	(0.6)*	5(0.7)	9(0.7)	1(0.1)	0(0)	1(0.1)	7(0.9)	6(0.9)	13(0.9)
10~	3(0.3)	0(0)	3(0.2)	1(0.1)	1(0.1)	2(0.1)	5(0.5)	2(0.2)	7(0.4)
20~	4(0.3)	9(0.8)	13(0.5)	8(0.6)	3(0.3)	11(0.4)	12(0.9)	12(1.2)	24(0.9)
30~	11(1.0)	8(0.8)	19(0.9)	20(1.8)	10(1.0)	30(1.5)	31(2.9)	18(1.9)	49(2.4)
40~	16(2.2)	9(1.3)	25(1.8)	25(3.4)	11(1.7)	36(2.6)	41(5.7)	20(3.1)	61(4.4)
50~59	37(6.0)	28(5.1)	65(5.6)	33(5.4)	19(3.5)	52(4.5)	73(11.9)	48(8.7)	121(10.4)
合 计	75(1.4)	59(1.2)	134(1.3)	88(1.6)	44(0.9)	132(1.3)	169(3.0)	106(2.2)	275(2.6)
标化率**	1.1	1.0	1.1	1.1	0.9	0.9	2.3	1.8	2.1
95% CI	0.8~1.4	0.7~1.3	0.9~1.2	0.9~1.4	0.6~1.1	0.8~1.0	1.9~2.7	1.4~2.1	1.9~2.2
性别间标化 发病率 u 检验	$u=0.77, P>0.05$			$u=2.38, P<0.05$			$u=2.78, P<0.01$		
各年龄组间发 病率 χ^2 检验($n'=4$)	$\chi^2=274.2, P<0.005$			$\chi^2=234.2, P<0.005$			$\chi^2=276.6, P<0.005$		

*括号内数字为平均年发病率; **按我国1964年人口的性别、年龄构成比进行标化。

以20岁以后的各年龄组增长更为明显, 50~59岁年龄组达高峰。

ICM的性别发病率, 男性为3.0/10万, 女性为2.2/10万, 标化率分别为2.3/10万和1.8/10万, 男性明显高于女性($u=2.78, P<0.01$), 其中以IHCM发病率的男女差异表现较为明显($u=2.8, P<0.05$), IDCM则尚无显著的统计学意义。

二、南京市60岁以内自然人口ICM的发病动态: 从表2可见, 自1985~1989年ICM总的发病率有逐年增加趋势($\chi^2=13.6, n'=4, P<0.01$), 其中IHCM的逐年增长现象较为明显($\chi^2=9.8, n'=4, P<0.05$), 而IDCM则并不显著($\chi^2=4.5, n'=4, 0.05<P<0.25$)。

讨 论

一、南京市ICM发病率及对调查方法的评

表2

南京市60岁以内人口原发性心肌病发病动态

年份	人口数	IDCM		IHCM		ICM*	
		例数	年发病率(/10万)	例数	年发病率(/10万)	例数	年发病率(/10万)
1985	2 039 307	19	0.9	13	0.6	34	1.7
1986	2 076 064	26	1.3	21	0.1	48	2.3
1987	2 085 278	25	1.2	29	1.4	56	2.7
1988	2 128 325	25	1.2	38	1.8	65	3.1
1989	2 161 903	39	1.8	31	1.4	72	3.3
$\chi^2 (n^2=4)$		4.5		9.8		13.6	
P值		>0.05		<0.05		<0.01	

* ICM=IDCM+IHCM+IRCM+IUCM

价：ICM散发于世界各地的不同种族、性别及年龄人群。国内仅有南宁地区1979年曾报告66 632名人口的患病率为84/10万，迄今尚无人群发病率的资料。本文采用固定人群，逐年发病登记的方法，统计所得南京市1985~1989年五年期间60岁以内人口的ICM年均发病率为2.6/10万，标化率为2.1/10万，95%CI为1.9~2.2，为国内首次提供了以大范围自然人群为基础的ICM发病率。

本调查所采用的方法，首先病例诊断是参照WHO心肌病专家会议统一拟定的标准，并结合实际作了具体规定，不仅有临床资料的依据，且均有超声心动图的支持。为了避免与冠心病的混淆，本调查已将59岁以上冠心病好发人群予以摒除，且对可疑病例也不列入统计。另一方面，南京市多年来有心血管病防治组织，按MONICA方案进行发病监测，且在本调查期间，超声诊断技术已较普及，市区病人常有数次检查记录可供核对，以减少漏诊及误诊。但因ICM为一种慢性进展性疾病，起病较隐匿，少数因其它疾病就诊发现心脏增大或主动脉瓣下狭窄杂音，经进一步检查获得早期诊断者有之，多数均为已有症状的病例。对于早期症状不明显，而未就诊者，难免会有漏诊的可能，且本地区尸检率极低，难以取得死后确诊病例。因此，可以认为本资料所提供的发病率比实际为低。

二、各型ICM的性别、年龄发病率及五年发病动态：本组ICM中IDCM与IHCM的五年年均发病率均为1.3/10万，与欧美地区报告的IDCM明显多于IHCM有别，这除了可能反映我国人群IDCM的发病率确实并不比IHCM高外，还可能与本组中已排除了部分虽有IDCM的临床表现，但未作冠脉造影无法除外冠心病的病例，而IHCM的超声改变较为特异，易于确诊有关。本组IDCM的发病随年龄的增长而增加，男性多于女性的特点与一般文献报告大致相符，但其中IDCM的性别发病率的差异不如IHCM明显。

从本次调查结果显示南京市人群自1985~1989年的ICM发病率有逐年增长的趋势，其中尤以IHCM较为明显。美国明尼苏达州1975~1984年的调查表明，后五年的平均年发病率较前五年成倍增高^[4]。近10多年来上海、重庆地区的住院病例中ICM的构成比也有逐年增加现象^[7]，这种现象的出现必须考虑到是与近年来诊断技术的进步和对本病认识的提高而增加检出率有关。

三、南京市人群ICM的流行强度：南京市1985~1989年60岁以内人群ICM的年均发病率为2.6/10万，标化率为2.1/10万，其中IDCM和IHCM的年均发病率均为1.3/10万，较瑞典马尔默1970~1979年25万人口的IDCM年均发病率3.6/10万及美国明尼苏达州1975~

1984年的标化年均发病率IDCM6.0/10万和IHCM2.5/10万为低^[2,4]。而较丹麦1980年发病资料明显为高^[3]。若将美国明尼苏达州及南京市的资料,均按我国1964年0~59岁年龄范围的标准人口,进行发病率的标化,则明尼苏达州Olmsted县与南京市的IDCM年标化发病率分别为2.9/10万和1.1/10万,而IHCM的年均标化率则两地均为0.9/10万。可见南京市人口ICM的发病情况似与欧美国家差异并不很大,且病例有逐年增加趋势,病情多呈进行性恶化。据Fuster等报告IDCM约有三分之二的病例死于病程的第2年内^[8],预后严重,而目前尚缺乏有效的治疗措施,故对本病发病因素及防治对策的研究已不容忽视。

(潘云香 杜福昌 执笔)

(协作组包括南京医学院一附院,邮政编码210029:潘云香、杜福昌、朱杰、王海燕、张仕清、陆凤翔、马文珠、王敬良;二附院:何振铎;南京铁道医学院:张丽荣;江苏省中医院:邱先灵;省级机关医院:仲肇舒;南京市第一医院:俞甦;鼓楼医院:戴中强;胸科医院:姜克庆;儿童医院:胡伯渊;南京部队总医院:李俭春;81医院:陈德芬;84医院:李克华、宋宁涛;414医院:巫立新;南化医院:周训)

A Population-based Study on Incidence of Idiopathic Cardiomyopathy in Nanjing, 1985~1989
Pan Yunxiang, et al., First Affiliated Hospital of Nanjing Medical College, etc.

The epidemiology of idiopathic cardiomyopathy (ICM) is largely unknown among Chinese population. The purpose of this study was to document the incidence of ICM in the entire residents aged less than 60 years in Nanjing city during the five year period from 1985 to 1989. Using the case registered method it was identified that 275 new cases of ICM collected from all of the clinically diagnosed outpatients and inpatients in the 14 related hospitals within the city among 2098,175 residents for years 1985~1989. Over all incidence rate was 2.6 per 100000 person-years, the age-and sex-adjusted average annual rate being 2.1 per 100000 directly according to the standardized

population of China in 1964 (95% confidence interval 1.9~2.2). This incidence rate was increased from 1.7 per 100000 in 1985 to 3.3 per 100000 in 1989 and progressively increasing with aging especially in the groups over 20 years old.

Among these 275 patients with ICM, 134 were classified to idiopathic dilated cardiomyopathy (IDCM) and 132 to idiopathic hypertrophic cardiomyopathy (IHCM). Both the average annual incidence rates of IDCM and IHCM were 1.3 per 100000 and the age-and sex-adjusted rates were 1.1 per 100000 (95%CI 0.9~1.2) in IDCM and 0.9 per 100000 (95%CI 0.8~1.0) in IHCM, respectively. The incidence rate of ICM in male was 3.0 significantly higher than 2.2 per 100000 in female especially in IHCM.

The result of this survey is first provided with incidence data of ICM on a broad general population-based study in our country and may be of value in further studying its epidemiology and etiology.

Key words Idiopathic cardiomyopathy
Epidemiological survey Incidence rate

参 考 文 献

- 1.龙祖彭,等.广西南宁地区66 632例人口心肌病调查报告.广西医学院学报 1979; (1): 57.
- 2.Torp A. Incidence of congestive cardiomyopathy. Postgraduate Med J 1978; 54: 435.
- 3.Bagger JP, et al. Cardiomyopathy in Western Denmark. Br Heart J 1982; 54: 327.
- 4.Codd MB, et al. Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy (A population-based study in Olmsted county, Minnesota, 1975~1984). Cir. 1989; 80(3): 565.
- 5.Coughlin SS, et al. The epidemiology of idiopathic dilated cardiomyopathy in a biracial community. Am J Epidemiol 1990; 131(1): 48.
- 6.Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathy. Br Heart J 1980; 44: 672.
- 7.浦寿月.扩张型原发性心肌病.中华内科杂志1984; 23(6): 389.
- 8.Fuster V, et al. The natural history of idiopathic dilated cardiomyopathy. Am J Cardiol 1981; 47(3): 523.

(1991年9月14日收稿,同年12月5日修回)