

<<遗传性心律失常>>

图书基本信息

书名：<<遗传性心律失常>>

13位ISBN编号：9787117135108

10位ISBN编号：7117135107

出版时间：2010-12

出版时间：人民卫生出版社

作者：浦介麟 等主编

页数：433

版权说明：本站所提供下载的PDF图书仅提供预览和简介，请支持正版图书。

更多资源请访问：<http://www.tushu007.com>

## &lt;&lt;遗传性心律失常&gt;&gt;

## 前言

心律失常临床常见，其中一些严重的类型可引起猝死，迄今仍是医学正在攻克的难题。遗传性心律失常研究是伴随着近20年来科学技术的进步尤其是分子生物学、分子遗传学等领域新技术的不断拓展而逐渐发展起来的一个学术分支，以阐明长QT综合征的发病机制为其开端，随后发现并确认了一批离子通道病如Brugada综合征、短QT综合征、儿茶酚胺敏感室性心动过速、特发性心房颤动等以及心肌病的发病机制。

自这个分支出现就一直是心律失常领域的研究热点，这方面的飞速进展对降低恶性心律失常和心脏性猝死具有重要的科学价值和临床意义。

浦介麟教授等主编的《遗传性心律失常》，完整、系统地阐述了这一新兴领域近年来的成就，不仅详细介绍了遗传性心律失常领域各个病种的临床病程、发病机制、治疗手段，为临床医生对这些罕见疾病及时诊治提供借鉴和可操作的指导思路；并且从心脏节律调节的分子机制、遗传性心律失常的研究方法、治疗原则以及未来发展方向等角度，凝练出涉及遗传性心律失常的一些基础和共性的问题，为我国这一领域研究者提供了研究的着眼点和研究方法、研究思路。

尤其是后者，不仅为研究心律失常提供了广泛的基础指导和前瞻性引领，同时对整个心血管疾病的研究也有重要的指导和借鉴作用，这也是本书的亮点之一。

本书是我国有关方面的顶级专家共同努力编写而成，他们对各自编写章节的内容有着丰富的临床经验和深入的研究，对各个方向的国内外研究动态了解清晰。

这部高水平著作的问世，将有力地提高我国遗传性心律失常的防治水平，促进对遗传性心律失常展开深入的探索和研究，为谱写遗传性心律失常研究的新篇章贡献我国学者的智慧和才能。

根据不同的致病基因，对心律失常疾病进行分型治疗已成为医学领域第一个个体化基因诊疗经典范例。

现代生命科学和医学的结合，改变了以往检测、治疗—新药发现的传统诊疗模式，可以针对不同群体或个体的遗传特征、分子发病机制来确定更为细化的疾病预防策略和药物治疗方案，这构成了个体化治疗的基础。

人类基因组计划的完成，大量疾病相关或致病基因的发现，促进了传统生物医学模式向着可预测、可预防、个体化和广泛参与的全新4P医学模式转变，为未来解决长期困扰人类的诸如心律失常、脑血管疾病、糖尿病等重大复杂性疾病，以及实现真正的个体化治疗开辟了新途径。

## <<遗传性心律失常>>

### 内容概要

近20年来遗传性心律失常一直是心血管病学的研究热点，对其临床病程、发病机制、治疗手段等的研究对阐明心脏性猝死的原因及其防治有重要意义。

本书共分两篇，第一篇总论，从心脏节律调节的分子机制、遗传性心律失常的研究方法、治疗原则以及未来发展方向等角度，凝练出涉及遗传性心律失常的一些基础和共性的问题。第二篇各论，首先对11种经典的单基因遗传性心律失常和5种与遗传性心脏病相关的心律失常进行了论述；又对近来逐渐引起关注的与其他遗传性疾病相关的严重心律失常如J波综合征、运动员猝死、线粒体心肌病等进行了介绍；最后还介绍了基因易感性(药物、免疫异常和小RNA)与心律失常的关系。各章内容力求深入浅出，通俗易懂，图文相映。

本书适于广大医生，尤其是心血管病医生、心电学工作者、CCu和ICU医护人员，以及医学院校广大师生使用。

## &lt;&lt;遗传性心律失常&gt;&gt;

## 作者简介

张开滋，字景阳，教授、主任医师，男，1937年2月生。

祖籍山东莱阳，出身岐黄圣手、医学世家，幼承家学庭训、立志学医。

1962年毕业于哈尔滨医科大学医疗系。

在校师从著名医学遗传学专家李璞、刘权章教授，著名心血管病专家于维汉院士、傅世英教授。

1978年在北京朝阳医院进修，受教于著名内科学家翁心植院士，心电学家张晨燕教授。

为发扬国粹，传承祖业，再次脱产学习中医后，以中西两法驱病魔，祛沉痾。

曾任大连医科大学丹东教学医院心内科主任、医学遗传研究室主任；于1988年在美国乔治·华盛顿大学医疗中心作访问学者。

现任三所大学兼职教授、一家医院名誉院长。

1997年创建中国心电信息学分会并任第一、二届委员会主任委员，2005年任第三届委员会名誉主任委员，临床医学系列丛书编辑委员会总编辑，中国心力衰竭协会副主任委员，中国心电学学会常务委员，中华医学会辽宁省遗传学会常务委员，《美国中华心血管病杂志》副主编、《国际心血管杂志》特邀编委、《中国优生与遗传杂志》编委、《实用心电学杂志》编委等多种职务。

在他从医40余载的医疗、教学和科研实践中，积累了较坚实的理论基础和丰富的临床经验，积极开展新技术、新疗法，具有解决疑难疾患和抢救急危重症能力，擅长治疗心血管疾病。

并对Holt-Oram综合征、Marfan综合征予以新命名和分型，得到众多专家的认定和采用。

于1995年同顾菊康教授等创建性提出“心电信息学”新理念和“静态心电图”，规范术语，并按心电信息学图形进行分类以及系统地、完整地介绍各种心电信息检测技术和临床应用，已得到初步认同，并在实践中受到检验和发展。

代表作有《心血管遗传病学》、《猝死诊断防治学》、《临床心电信息学》（“十五”出版规划重点图书）、《临床动态心电图》等。

他具有独立设计和主持科研能力，获市、省及军队科技进步奖共7项，并获国家科委颁发的科技成果证书；还参加多项全国多中心研究课题；并多次担任科研成果鉴定工作。

他的多部书籍得到国家领导人亲笔题写书名或题词，多篇论文和科研成果收录入国内外情报信息库和辞典中，广泛地被引用。

其成就载入《世界优秀专利技术精选》、《世界名医大全(中国卷)》、《世界名人录》、《东方之子》、《中国当代中西名医大辞典》等28部大辞典中。

德国医学博士，教授，心内科、病理生理学双博士生导师；阜外心血管病医院病理与生理实验中心主任，心律失常诊治中心病房主任。

1983年毕业于苏州医学院，1987年毕业于北京协和医学院，1994年获德国Ulm大学医学博士学位。

1995~2001年赴美国哥伦比亚大学和威斯康辛大学从事心律失常离子通道学机制研究，研究成果多次在欧美重要学术期刊发表。

2002年回国后从事心电生理和起搏临床工作的同时创建了心律失常基础研究室；负责973等国家级课题6项；指导博士研究生14名；主要进行心脏离子通道基因和功能研究、心源性猝死的机制和防治研究。

担任四个国家专业学会二级分会副主任、常委和委员；《中华心血管病杂志》等六个专业杂志编委；获2007年度中华中医药学会科学技术奖一等奖，2009年度国家科技进步奖二等奖。

## <<遗传性心律失常>>

发表论文100余篇，其中SCI杂志文章40余篇；参编专著10部，主译、副主译专著2部。

1987年南开大学本科毕业、1997年北京大学生理学专业博士毕业，硕士研究生导师，现任北京大学人民医院心脏中心科研助理。

长期从事心脏电生理学领域的基础研究工作，近年来主要研究长QT综合征及其他各种离子通道病等遗传性心律失常，负责“中国离子通道病注册中心及国际项目协作小组”的具体工作，获中华医学科技奖三等奖。

任中国生物医学工程学会心律分会委员，《中国心脏起搏与心电生理杂志》等杂志编委。

承担和参加省市级以上科研课题4项。

发表文章80多篇，共同主编《临床心律失常学》、副主译《血管医学》。

日本医学博士，美国博士后、研究员和助理教授。

现任南昌大学第二附属医院心内科教授、主任医师、博士生导师。

荣获新世纪百千万人才国家级人选、卫生部有突出贡献中青年专家、中国青年科技工作者协会第四届会员、江西省首届井冈学者特聘教授和江西省首届高校创新团队带头人等荣誉称号。

先后从事心源性猝死相关研究，主持国家973前期项目、国家自然科学基金和省部级课题十余项。

发表SCI收录论文25篇，以第一作者在“Circulation”等杂志发表论文7篇。

## &lt;&lt;遗传性心律失常&gt;&gt;

## 书籍目录

## 第一篇 总论

## 第一章 概论

第一节 遗传性心律失常的概念和发展历史

第二节 国内外遗传性心律失常研究概况

## 第二章 心脏节律调节的分子机制

第一节 心肌细胞动作电位及其形成机制

第二节 心肌离子通道的分子结构、功能与调节

第三节 心肌离子通道基因及其多态性

第四节 从心肌细胞电生理到心电图

## 第三章 遗传性心律失常的研究方法

第一节 遗传性心律失常的家族遗传学研究方法

第二节 心律失常的基因组学研究方法

第三节 遗传性心律失常的细胞电生理学研究方法

第四节 遗传性心律失常的动物模型

第五节 心肌组织水平的细胞电生理学方法

第六节 计算机仿真方法

## 第四章 遗传性心律失常的治疗

第一节 遗传性心律失常的药物治疗

第二节 遗传性心律失常的器械治疗

第三节 遗传性心律失常的基因治疗

第四节 遗传性心律失常的射频消融治疗

## 第五章 遗传性心律失常研究的未来发展方向

第一节 新一代测序技术对遗传性心律失常的影响

第二节 个体化治疗及其相关伦理学问题考虑

## 第二篇 各论

## 第一章 单基因遗传性心律失常

第一节 长QT综合征

第二节 短QT综合征

第三节 Brugada综合征

第四节 儿茶酚胺敏感性多形性室速

第五节 婴儿猝死综合征

第六节 心房颤动

第七节 遗传性病态窦房结综合征

第八节 心房静止

第九节 原发性心脏传导阻滞(Lenegre病)

第十节 遗传性预激综合征

第十一节 早期复极综合征

## 第二章 遗传性心脏病相关心律失常

第一节 致心律失常性右室心肌病

第二节 肥厚型心肌病

第三节 扩张型心肌病

第四节 心肌致密化不全

第五节 马方综合征

## 第三章 其他遗传性疾病相关心律失常

第一节 运动员猝死

## <<遗传性心律失常>>

第二节 J波综合征

第三节 线粒体心肌病(Kearns-Sayre综合征)

第四节 其他疾病相关的心律失常

第四章 基因易感性与心律失常

第一节 药物相关的心律失常

第二节 免疫异常相关的心律失常

第三节 小RNA和心律失常

附录

附录一 医学遗传学词汇浅释

附录二 MIM、OMIM释义和功用

附录三 人类基因组计划解读

## &lt;&lt;遗传性心律失常&gt;&gt;

## 章节摘录

插图：细胞贴附式、内面向外式和外面向法式3种模式记录的是单通道电流。

细胞贴附式模式仍保持了细胞的完整性，内面向外式和外面向法式全细胞模式能接触膜的两边，通过改变灌流液成分能改变胞内、外离子或通道调控因子。

全细胞模式记录的是整个通道电流的总和，与常规电压钳记录是相似的，但它多用于哺乳动物小细胞上。

当高阻抗封接（细胞贴附式）形成之后，再给微吸管内负压抽吸或给一电压脉冲，使电极覆盖下的细胞膜破裂，造成电极内液与胞内液相通，但与灌流池内的溶液绝缘，形成全细胞记录模式。

它对原来不能用细胞内记录的小细胞的研究提供了方便。

如果采用电流钳模式，还可用于记录膜的静息电位和动作电位。

四种基本模式各有优缺点，其中全细胞模式记录是当前细胞电生理研究中最广泛应用的一种模式。

2.膜片钳技术的主要操作步骤（1）根据实验的需要，拉制微电极，电极分两步拉制，经过一次粗拉，使玻璃管在一窄区细到200~400 $\mu\text{m}$ ，然后再拉一次，使玻璃管在某一点上断成两根电极，断开处直径一般为1~2 $\mu\text{m}$ 。

在电极尖端涂一层硅酮树脂，可使微电极表面成为疏水性，其外表形成一层水膜，增大了有效壁厚，增加了玻璃外径，可防止电容的增高。

为了使电极尖端平滑，可以进行电极抛光，使用抛光的电极形成的密封比较稳定，但越来越多的实验都使用未抛光的电极进行膜片钳记录。

（2）充灌微电极。

用于充灌微电极的液体需经微孔滤膜过滤，除去阻止封接形成的灰尘。

充灌方法多种多样，在微电极尖端较粗的情况下，用注射器或聚乙烯的细塑料管直接从电极尾部充灌即可，这种方法叫反向充灌。

而在电极尖端较细的情况下，首先将电极尖端浸于此液中，利用毛细管现象使尖端部分充满液体，然后再从其尾部充灌，如果有气泡，用手持微电极使其尖端朝下，用手指轻弹几下管壁即可除去。

电极液不要充灌太多，否则将电极装在电极架上时，液体可从电极溢出会浸湿支架内部，可能成为各种故障的原因。

（3）高阻封接的形成。

将预先处理的实验标本置于显微镜载物台上的灌流槽内，把充灌好的电极装入电极头，慢慢降下电极，在电极进入溶液之前给电极尾部通过注射器施加正压，以防止溶液气液界面上积聚的灰尘或溶液中的某些离子附着在电极尖端而阻止高阻封接的形成。

在倒置显微镜监视下，边施加正压边使微电极靠近细胞或细胞器，当电极尖端刚刚接触到生物膜时，去掉微电极内的正压并稍加负压，使玻璃微电极与生物膜之间形成稳定的高阻封接，这是进行实验操作的关键。

（4）全细胞记录模式的形成。

形成高阻封接后，直接向电极管内做短暂的负压抽动，或给予脉冲除极电压电击ZAP法使电极附着的那块膜片被击穿，此时电容电流明显增大，用C-Fast、t-Fast或C-Slow、-c-Slow旋钮将这一电流调小，就形成了全细胞记录模式。

需要注意的是，应恰当地设置放大器的带宽，这样，在电流监测端仅能观察到此频带以内的信息。

膜片钳技术自发明以来，获得了快速的发展，已成为现代细胞电生理学研究中的常规方法，并逐步完善和发展出许多新的技术。

以下介绍的就是几种与膜片钳相结合的相关融合技术。



## <<遗传性心律失常>>

### 编辑推荐

《遗传性心律失常》是由人民卫生出版社出版的。

<<遗传性心律失常>>

版权说明

本站所提供下载的PDF图书仅提供预览和简介，请支持正版图书。

更多资源请访问:<http://www.tushu007.com>