

孤立性心室肌致密化不全的超声心动图特征分析

童海¹,何瑾¹,周佳²,丁正东²,刘红雨²

(1. 南华大学第一附属医院 功能科,湖南 衡阳 421001;2. 南华大学第一附属医院 超声科)

摘要: **目的** 分析孤立性心室肌致密化不全(INVM)的超声心动图特征,评价超声心动图对该病的诊断价值。**方法** 对28例INVM患者常规行超声心动图检查,观察心室肌各节段的组织结构和血流分布等特征性超声心动图表现,观察测量其受累节段非致密化心肌与致密化心肌的厚度,并计算两者比值。**结果** 28例INVM患者二维超声显示受累的心室肌节段可见粗大的肌小梁及其间深陷的隐窝,彩色多普勒显示隐窝内血流缓慢,且与心腔相通。最常受累的节段为心尖段及侧壁、后壁、下壁的中段。**结论** 超声心动图能显示INVM特征性的异常表现,并能对受累的节段作出准确的判断,是INVM首选的检查方法。

关键词: 孤立性心室肌致密化不全; 超声心动图; 受累节段
中图分类号:R445.1 **文献标识码:**A **文章编号:**2095-1116(2011)03-0277-03

The Echocardiographic Characteristics of Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium

TONG Hai, HE Jin, ZHOU Jia, et al

(Department of Function Examination, the First Affiliated Hospital, University of South China, Hengyang, Hunan 421001, China)

Abstract: **Objective** To study the echocardiographic characteristics of isolated noncompaction of the ventricular myocardium (INVM), and to assess its value in the diagnosis of INVM. **Methods** Routine echocardiography were used in 28 INVM patients, to observe the echocardiographic characteristics of ventricular segment and blood flow distribution, to observe affected ventricle segment, and calculate the ratio of the the thickness of noncompaction myocardium to that of compaction myocardium. **Results** For all 28 patients with INVM, 2D-echocardiography showed prominent trabeculations and mulotiple deep intertrabecular recesses in affected ventricle segment, color Dopplor flow imging(CDFI) showed blood flow from the ventricular cavity into the intertrabecular recesses. The areas were often at apex, mid-lateral wall, mid-posterior wall and mid-inferior wall in left ventricle. **Conclusion** Specific characteristics of INVM can be demonstrated on echocardiography, and make judgement for affected ventricle segment, which is the first method for diagnosing INVM.

Key words: isolated noncompaction of the ventricular myocardium; echocardiography; the involved wall

孤立性心室肌致密化不全(isolated noncompaction of the ventricular myocardium, INVM) 是胚胎时心肌发育异常导致的以心室内异常粗大的肌小梁和其间深陷的隐窝为特征的一种先天性心肌病,且不伴有其它先天性心脏畸形。该病比较罕见,临床上常常导致误诊或漏诊。本文通过分析该病的超声图像特征,评价超声心动图对该病的诊断价值,提高对

本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本文收集本院 2008 年 1 月~2011 年 1 月期间的 28 例门诊或住院 INVM 患者,男 19 例,女 9 例,

年龄 2 ~ 60 岁,平均年龄 40.8 ± 16.0 岁。所有患者均进行临床、X 线胸片、24 小时动态心电图、超声心动图检查,其中 5 例行核磁共振(MRI)检查,8 例行心室造影及冠状动脉造影检查。

1.2 检查方法

采用 PHILIPS SONOS 5500 彩色多普勒超声诊断仪,探头频率 2 ~ 4 MHz。患者取左侧卧位,多切面扫查,常规采集胸骨旁左室长轴切面、左室系列短轴切面(二尖瓣水平、腱索水平、乳头肌水平、心尖水平)、心底短轴切面、心尖四腔心切面、五腔心切面、两腔心切面。二维超声及 M 型超声观察心室壁各节段的形态及运动情况,参考美国超声心动图学会(ASE)推荐的 16 节段分析法,确定并记录致密化不全心肌节段数和室壁运动异常的心肌节段数,于收缩末期选择室壁最厚处测量非致密化心肌厚度(noncompacted myocardium, N)与致密化心肌厚度(compacted myocardium, C),并计算两者比值(N/C);彩色多普勒超声观察心室腔内血流的分布状况,受累心室壁的隐窝内是否有血流灌注及是否随心动周期与心室腔内血流相交通,并观察各瓣口的血流及返流情况;常规测量房室腔径大小、左室射血分数、E/A 比值等观察指标。

参考 Jenni 等^[1]推荐的孤立性左室心肌致密化不全诊断标准:(1)不合并存在其它的心脏畸形;(2)病变区域可见到典型的两层不同的心肌结构,外层(致密化心肌)较薄,内层(非致密化心肌)较厚,可见多发性隆突的肌小梁及其间深陷交错的隐窝,心室收缩末期内层非致密化心肌厚度与外层致密化心肌厚度比值大于 2;(3)病变呈节段性分布,区域主要位于心尖部、侧壁和下壁;(4)彩色多普勒可探及深陷隐窝内有低速血流灌注并与心腔相通,而不与冠脉循环相通。

2 结 果

本组 INVM 病例中,2 例为婴幼儿期发病,7 例为青年发病,19 例为中年发病。18 例临床症状为进行性心功能不全,6 例仅表现为轻度的阵发性胸闷,2 例发现心脏杂音进一步检查,2 例为正常体检;其中门诊误诊为扩张型心肌病 10 例,1 例曾有脑梗死病史。根据超声心动图特征性改变,对 28 例 INVM 患者的病变部位、受累节段、瓣膜关闭不全及心功能情况全部做出正确诊断。二维及 M 型超声显示:28 例 INVM 患者中,2 例为右心室受累,25 例为左心室受累,1 例为左、右心室均受累,其中右心室受累的

节段主要分布于心尖部及游离壁的中段,左心室受累的节段及室壁运动异常的节段主要分布依次为心尖部(28 例,100%)、侧壁中段(19 例,67.9%)、后壁及下壁中段(16 例,57.1%)、侧壁基底段(12 例,42.9%)、后壁及下壁基底段(6 例,21.4%)、前壁中段(6 例,21.4%),但是室壁运动异常的心肌节段分布与致密化不全心肌节段的分布之间有一定的差异,大部分受累节段的心肌运动幅度减弱,小部分受累节段心肌运动幅度仍正常,尤其是年轻 INVM 患者,运动异常节段数相对少于致密化不全心肌节段数;而部分形态学正常的心肌节段活动也受到影响,运动幅度减弱。在上述受累的节段均可探及大量隆突的肌小梁及其间深陷交错的隐窝(图 1),病变区的心肌明显增厚,增厚的心肌包括两层结构:外层为致密化心肌层,较薄,呈中低回声,分布均匀;内层为非致密化心肌层,较厚,呈稍强回声,分布疏松,呈“蜂窝状”改变。N/C 比值均大于 2.0(2.0 ~ 3.7,平均 2.66 ± 0.55)。其中左房增大 22 例,左室增大 20 例,右房增大 10 例,右室增大 8 例,2 例患者于侧壁心尖段探及附壁血栓形成,8 例患者发现左室假腱索,5 例患者合并心包积液。彩色多普勒超声显示:28 例患者的病变区肌小梁间的隐窝内均可探及低速血流灌注并随心动周期与心腔相通(图 2),其中合并二尖瓣返流 24 例、三尖瓣返流 21 例、主动脉瓣返流 16 例、肺动脉瓣返流 16 例,合并肺动脉高压 13 例。应用双平面 Simpson 法测量左心室射血分数(ejection fraction, EF),设定 $EF \geq 55\%$ 为左室收缩功能正常,55% ~ 40% 为轻度减低,40% ~ 30% 为中度减低, $\leq 30\%$ 为重度减低,28 例患者中,左心室收缩功能轻度减低 5 例,中度减低 8 例,重度减低 6 例,收缩功能正常 9 例,其中包括 1 例右心室受累的患者。

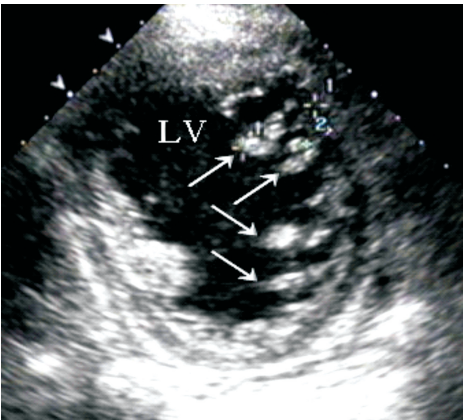


图 1 箭头所指为隆突的肌小梁

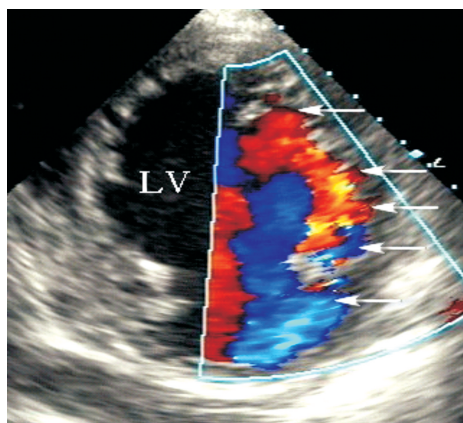


图2 箭头所指为隐窝内低速的血流信号

3 讨 论

1990年Chin等^[2]报道了8例患者,并首次建议把此类疾病称为INVM,此后国内外陆续有相关的病例报道,1995年WHO/ISFC将其归为未分类的心肌病,2006年ACC/AHA/ESC将其设为独立类型的心肌病,INVM作为一种新的心肌病已越来越受到人们的重视。INVM为胚胎期心室肌发育障碍导致心肌致密化过程中断,出现隆突于心室腔内的多发粗大的肌小梁及其间深陷交错的隐窝^[2,3]为特征的病理改变。由于正常致密化过程是从心外膜到心内膜,从基底部到心尖部,所以病变区域分布不均匀,呈局限性,主要累及心尖部、侧壁及下壁,累及室间隔极为少见^[4]。INVM大多发生于左心室,少数累及右心室,极少数可累及双心室^[5]。INVM的具体发病机制尚不清楚,目前认为是一种先天性心肌发育异常疾病,可能与基因变异有关^[6],12%~50%的INVM患者都有家族史^[7],男性发病率要高于女性,国外报道男性约占66%^[8],本组病例男性约占77.8%。

INVM患者出现症状的年龄早晚不等,其出现症状的时间和轻重程度与心肌受累范围有关。非致密化心肌范围和慢性缺血程度以及伴发疾病决定病程的进展,所以有些INVM患者出生即发病,有些患者直至中年才出现症状或终身没有症状。本病的主要临床表现为缓慢渐进性的心功能障碍、心律失常及系统性栓塞。心功能障碍最为常见,多呈缓慢进展过程,收缩功能减低的主要原因是粗大的肌小梁对血液的需求和病变区域心肌血流灌注减少,心脏血供不匹配造成了慢性心肌缺血;舒张功能减低是由于粗大的肌小梁引起的室壁主动弛张障碍和室壁僵硬增加、顺应性下降,左室舒张末压增加所致。

心力衰竭是INVM患者就诊的主要原因,国外报道发生率在30%~73%之间^[9],本组心功能障碍的发生率约66.7%;由于INVM的肌小梁排列不规则,导致冠状动脉局部供血障碍,心肌缺血导致心律失常^[10],国外报道发生率在88%~94%之间^[9],本组病例心律失常发生率为88.9%;由于INVM患者心室收缩功能减低,心室深陷隐窝内血流缓慢、淤滞,易形成附壁血栓,如血栓脱落易引起系统脏器栓塞^[11],Stollberger等回顾性对照研究发现体循环栓塞发生率约为10%^[11],本组病例体循环栓塞发生率为5.6%,明显低于文献报道,可能与病例数较少及随访时间短有关。由于粗大突出的肌小梁阻碍了对隐窝内血栓的检测而易造成漏诊,故应对此有充分的认识并仔细辨认,以利于临床及时采取治疗措施避免严重的并发症发生。

INVM的及时诊断十分关键,有利于临床采取及时治疗,延长患者生存期。目前临床不能依据症状确定INVM诊断,超声心动图可特异性的显示INVM心肌结构特点,是首选的影像学检查。在诊断时应与其他类型的特发性与继发性心肌病鉴别。主要是较多的INVM被误诊为扩张性心肌病,两者图像特征性表现有相似之处,如心腔扩大,心肌运动幅度降低,心室收缩功能降低等;不同之处是INVM病变处心室肌呈“蜂窝状”改变,而扩张性心室肌病室壁呈均匀性变薄,心内膜光滑。肥厚型心肌病和高血压心脏病超声可见粗大突起的肌小梁,但没有深陷的隐窝,心肌不出现海绵状结构,与INVM不同;尿毒症性心肌病在超声心动图表现为心肌增厚,回声增强,结合病史可与INVM相区别;缺血性心肌病在症状上与INVM十分相似,但缺乏INVM的特征性超声改变,且冠状动脉造影阳性。目前国内外有学者报道通过磁共振、201铊心肌显像、冠状动脉造影及左室声学造影等方法来提高INVM诊断的准确性^[12]。

超声心动图作为一种无创性检查方法可以准确地显示INVM患者的心肌结构的特征性异常表现,并能对受累的心肌节段作为准确判断,动态观察其运动功能变化,评价病人的整体及局部心肌功能,为诊断及估测其预后提供重要的依据。但是遇到肥胖或有肺部疾病声窗差的病人时超声心动图在诊断上存在一定的局限性,需要进一步检查来确诊。

参考文献:

[1] Jenni R, Oechslin E, van der Loo B. Isolated ventricular

(下转第288页)

(上接第 279 页)

- noncompaction of the myocardium in adults[J]. Heart, 2007,93:11-15.
- [2] Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases[J]. Circulation, 1990, 82 (2):507-513.
- [3] Burke A, Mont E, Kutys R, et al. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases[J]. Hum Pathol, 2005, 36 (4):403-411.
- [4] Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy with poor prognosis[J]. J Am Coll Cardiol, 2000, 36 (2):493-500.
- [5] Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy[J]. Circulation, 2003, 108 (21):2672-2678.
- [6] Varnava AM. Isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy[J]. Heart, 2001, 86 (6):599-600.
- [7] Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular noncompaction [J]. Eur Heart J, 2005, 26 (2):187-192.
- [8] Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation /noncompaction [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2004, 17 (1):91-100.
- [9] Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium [J]. Circulation, 2004, 109 (24):2965-2971.
- [10] Buonanno C, Variola A, Dander B, et al. Isolated noncompaction of the myocardium: an exceedingly rare cardiomyopathy. A case report [J]. Ital Heart J, 2000, 1 (4):301-305.
- [11] Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation /noncompaction and stroke or embolism [J]. Cardiology, 2005, 103 (2):68-72.
- [12] Borreguero LJ, Corti R, Soria RF, et al. diagnosis of isolated noncompaction of the myocardium by magnetic resonance imaging [J]. Circulation, 2002, 105:177-178.

(此文编辑 朱雯霞)