

· 临床报道 ·

Analysis of echocardiographic characteristics of isolated noncompaction of ventricular myocardium in adults

成人孤立性心肌致密化不全的超声心动图特征分析

朱 姜 张东竹 吕朝洪 向 志

[中图分类号] R540.45

[文献标识码] B

成人孤立性心肌致密化不全(isolated ventricular noncompaction, IVNC)病因目前尚不明确,临床普遍认为可能是胚胎发育阶段心肌致密化过程异常终止所致。其可同时合并其他先天性心脏畸形。IVNC 临床表现缺乏特异性,多为心功能不全、心律失常、心内膜血栓或体循环栓塞,容易被误漏诊。本研究旨在探讨 IVNC 患者的超声影像学特征,以期提高成人 IVNC 诊断准确率。

资料与方法

一、临床资料

选取 2010 年 3 月至 2016 年 10 月重庆医科大学附属永川医院确诊为 IVNC 的患者 21 例,男 15 例,女 6 例,年龄 32~68 岁,平均(50.52±18.75)岁。均为散发病例,就诊症状各异:胸闷 9 例、活动后气促 6 例、心绞痛 4 例、双下肢水肿 1 例、无明显临床症状体检者 1 例。NYHA 心功能 I~II 级 5 例,III~IV 级 16 例。12 例患者前次就诊被漏诊或误诊,其中 7 例被诊断为扩张型心肌病,4 例被诊断为冠状动脉粥样硬化性心脏病(以下简称冠心病),1 例被诊断为左室壁增厚。21 例患者均未出现血栓栓塞事件。21 例患者中,孤立性左室心肌致密化不全 19 例,孤立性右室心肌致密化不全 1 例,双心室同时受累 1 例。

二、仪器与方法

使用 Philips iE 33 彩色多普勒超声诊断仪,HD15 探头,频率 2~4 MHz。受检者取左侧卧位,二维超声于胸骨旁左室长轴切面,二尖瓣、乳头肌、心尖水平短轴切面,心尖四腔、二腔及心尖

左室长轴、剑突下四腔等标准切面进行探查,重点观测心室腔形态、结构、室壁厚度;M 型超声心动图和双平面 Simpson 法相结合测算左室射血分数(LVEF);CDFI 观察病变心室肌的血流、各瓣膜口血流及有无合并心血管畸形。左房室大小及功能测量依据 2006 年美国超声心动图协会(ASE)关于心脏腔室定量评估标准^[1];各瓣膜反流程度评估依据 ASE 有关瓣膜反流指南^[2]。

结 果

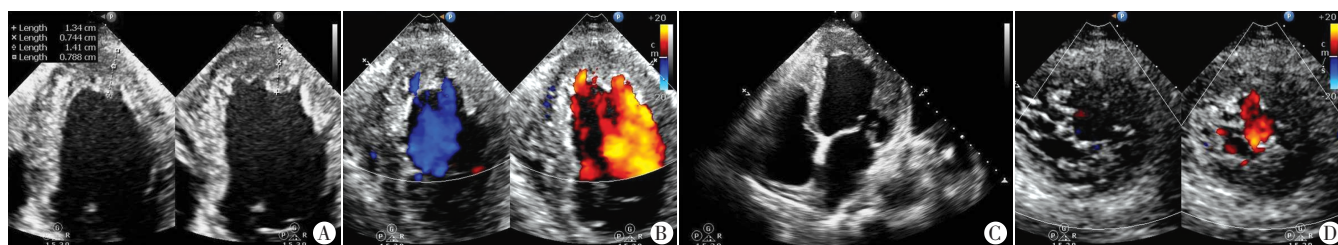
一、超声心动图检查结果

心室壁病变范围:21 例患者均累及心尖部,累及中段 14 例、基底部 2 例,累及心室下壁 18 例、后壁 17 例、侧壁 16 例,累及两个或以上室壁节段 14 例;病变处可见心室肌室壁运动弥漫性减低,10 例左室舒张末期径增大(男>55 mm,女>50 mm)。10 例 LVEF 不同程度减低(<50%)。21 例患者均有不同程度的瓣膜反流。20 例同侧房室瓣不同程度反流。

IVNC 超声心动图表现为:病变心肌分为两层,外层心肌菲薄,内层心肌增厚呈蜂窝状改变,可见心腔内多发疏松肌小梁,肌小梁间见大小不等的凹陷,病变区室壁内膜节段性缺失。非致密化心肌最大厚度与致密化心肌厚度比值 ≥ 2 ;CDFI 均可见与心腔相通的小梁间深陷的陷窝低速血流信号。见图 1。

二、其他检查结果

19 例心电图表现异常:其中束支传导阻滞 7 例,房性期前收缩 1 例,室性期前收缩 5 例,室性心动过速 2 例,余 4 例为 ST 段



A: 内层心肌增厚,心肌间可见疏松肌小梁;B: CDFI 可探及与心腔相通的小梁间深陷的陷窝低速血流信号;C: 四腔心切面示左室壁增厚;D: 短轴切面示心肌增厚呈蜂窝状改变,肌小梁间见大小不等的凹陷,心腔与凹陷间可探及低速血流。

图 1 孤立性左室心肌致密化不全超声心动图

基金项目:重庆市卫生计生委医学科指导项目(2015ZBXM069)

作者单位:402160 重庆市永川区人民医院超声科(朱姜、吕朝洪、向志);重庆医科大学附属永川医院超声科(张东竹)

通讯作者:向志,Email:3913981@qq.com

压低、T 波改变;5 例合并左室高血压。

21 例患者中 12 例 X 线胸片示心影扩大,心胸比 0.56 ± 0.09 。

仅 2 例患者行 MRI 检查,表现为心肌信号多不均匀,可见病变心室壁心内膜面增厚、疏松的非致密化心肌呈海绵状,其间可见粗大的肌小梁和小梁间隐窝,电影序列见隐窝内血流信号。

15 例患者行冠状动脉造影检查,其中 9 例正常,3 例前降支动脉狭窄程度达 50%~90%,2 例回旋支中段狭窄 50%,1 例右冠状动脉狭窄约 50%~80%。

讨 论

研究^[3]认为部分成人 IVNC 并非特发性先天性心脏病,与不完全性心肌扩张或心肌肥厚等心肌退行性病变、心肌炎症、微循环障碍或代偿性血管形成有关,在 IVNC 进展的后期出现心力衰竭时,心室内突起的肌小梁已不明显,可出现类似扩张性心肌病的表现^[4]。本组病例中,前次就诊被误诊为扩张性心肌病的 7 例患者具有左室内径增大,左室壁收缩运动减弱及收缩功能减低的特点,但经仔细扫查,均可在心尖部看到致密化不全的心肌。本组 14 例患者病变节段累及下壁、后壁、侧壁中段,但此现象是继发性病变还是之前漏诊尚不明确。非致密化心肌与肥厚型心肌病增厚的室壁混淆,但后者受累节段有特征性空间分布,即左室后壁不会受累,而非致密化心肌放大观察时其室壁可见疏松的肌小梁及其间陷窝。本组中 4 例患者有心绞痛发作及 ST 段倒置的心电图表现,血肌钙蛋白升高,初诊为冠心病,但冠状动脉造影均无异常,原因可能是冠状动脉血流储备降低以及心肌微血管功能受损所致心内膜下灌注降低及室壁节段运动减低^[5]。严重的左心扩大及左心功能减低是本组 IVNC 患者的主要临床表现,16 例患者 NYHA 心功能分级为 III~IV 级,10 例 LVEF 减低,分析收缩功能障碍可能与冠状动脉微循环的异常有关^[6]。IVNC 较多累及左室,体循环栓塞多见,但本组资料中 21 例患者中 19 例累及左室,未见明显体循环栓塞病例,可能与病例数较少有关。

IVNC 临床症状与体征均无特异性,需依靠心脏影像学检查明确诊断。超声心动图是其首选检查手段,Oechslin 等^[7]提出的 IVNC 诊断标准为:①病变节段心室壁分为两层,心腔侧为厚而疏松的非致密心肌层,外侧为菲薄的致密心肌层,左室壁非致密层收缩末期最大厚度超过致密层厚度的 2 倍;②非致密化心肌由多条粗大的肌小梁和其间深陷的隐窝构成,CDFI 可显示隐窝与心腔相通,探及低速血流信号;③心室壁病变范围不等,室壁运动弥漫性减低。Stollberger 等^[8]基于病理解剖经验,提出将超声心尖四腔心切面中出现 3 条以上由左室壁突向乳头肌的粗大肌小梁作为超声诊断标准;以非致密化心肌厚度与致密化心肌厚度比值 >2 作为心肌受累标准。本组 21 例 IVNC 患者超声心动图表现均符合上述标准。

在某些患者超声心动图检查声窗条件不满意时,或因近场

效应的影响局部组织的声学反应差异,二维超声心动图难以清晰地分辨出心内膜和心外膜的轮廓界限,不能明确诊断 IVNC,此时可借助心脏 MRI 检查^[9]。MRI 可对心肌小梁和小梁间陷窝内的血液,以及可能隐藏的附壁血栓进行鉴别,且较容易测量心室壁厚度,评估心肌纤维化的敏感性较高,且不依赖于检查者的个人经验和操作水平,有助于提高诊断准确率。本组有 2 例患者行 MRI 显示,心肌信号不均匀,可见病变心室壁心内膜面增厚、疏松的非致密化心肌呈海绵状,其间可见粗大的肌小梁和小梁间隐窝,可见隐窝内血流信号。

总之,超声心动图可快速、无创地显示 IVNC 患者心肌结构,同时评估心内血流变化及心室功能变化,对早期筛查无症状 IVNC 患者具有重要意义,可及早预防致死性心律失常和栓塞,改善预后,延长患者生存期。

参考文献

- [1] Marie GH, Julius MG, Michael J, et al. Guidelines for noninvasive vascular laboratory testing: a report from the American Society of Echocardiography and the Society of Vascular Medicine and Biology [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2006, 19(8): 955-971.
- [2] Helmut B, Judy H, Javier B, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2009, 22(1): 1-23.
- [3] Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity [J]. Eur Heart J, 2011, 32(12): 1446-1456.
- [4] Yang H, Tsai J, Yun C, et al. A case report of left ventricular non-compaction in progression to dilated cardiomyopathy: diagnostic utilization of multiple imaging modalities [J]. Eur J Radiol Extra, 2011, 77(2): 43-46.
- [5] Jorge C, Marques JS, Miltenberger -Miltenyi G, et al. Hypertrophic cardiomyopathy or non-compaction? How the first impression can be wrong [J]. Int J Cardiol, 2012, 158(3): 53-54.
- [6] Jenni R, Wyss CA, Oechslin EN, et al. Isolated ventricular noncompaction is associated with coronary microcirculatory dysfunction [J]. J Am Coll Cardiol, 2002, 39(3): 450-454.
- [7] Oechslin EN, Attenhofer JC, 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.
- [8] Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders [J]. Am J Cardiol, 2002, 90(8): 899-902.
- [9] Peters F, Khandheria BK, Dos SC, et al. Isolated left ventricular non-compaction in sub-Saharan Africa: a clinical and echocardiographic perspective [J]. Circ Cardiovasc Imaging, 2012, 5(2): 187-193.

(收稿日期: 2017-06-07)