

超声心动图对心肌致密化不全的诊断及临床意义探讨

左 蕾 刘丽文[△] 张 军 李 军 朱永胜 周晓东 李红玲

(第四军医大学西京医院超声科 陕西 西安 710032)

摘要 目的 探讨超声心动图对心肌致密化不全的诊断及临床意义。方法 应用 Vivid7、HP5500 彩色多普勒超声诊断仪(探头频率为 2~4MHz)对 32 例左室心肌致密化不全患者进行检查,采用二维、M 型、彩色及频谱多普勒观察病变心肌及心内膜改变,重点观察心尖段。常规测量各腔室内径、左室壁正常段心肌厚度及运动,评价心室舒张功能、计算左心室射血分数 EF 及瓣膜反流等基本信息。结果 ①受累的心室内膜面可见多发异常粗大的、呈蜂窝状的肌小梁和交错深陷的隐窝形成网状结构。②病变区域心室壁外层的致密心肌明显变薄,为中低回声,较正常心肌薄 2~4mm,其心肌厚度 <6mm,而内层心肌疏松增厚为强回声。③病变以近心尖部 1/3 室壁节段最为明显,很少累及室间隔及基底段室壁。④彩色多普勒可示隐窝间隙之间有低速血流与心腔相通。⑤多数患者以渐进性的心功能不全、呼吸困难、体循环栓塞、心律失常为主要表现,本组患者临床表现为心力衰竭 22 例,心脏杂音 3 例,心律失常 2 例,5 例无明显不适症状。结论 超声心动图检查是准确、无创诊断心肌致密化不全的首选方法,能够对房室结构和心功能进行全面评价,有助于明确心力衰竭病因并协助治疗,同时也有助于筛查心肌致密化不全家族,对临床治疗起着很好的指导作用。

关键词 心肌致密化不全 超声心动图;

中图分类号:R54 R445.1 文献标识码:A 文章编号:1673-6273(2011)06-1142-03

Application of Echocardiography in Diagnosis of Noncompaction of Ventricular Myocardium and Its Clinical Significance

ZUO Lei, LIU Li-wen[△], ZHANG Jun, LI Jun, ZHU Yong-sheng, ZHOU Xiao-dong, LI Hong-ling

(Department of Ultrasound Diagnosis, Xijing Hospital, Fourth Medical University, Xi'an 710032, China)

ABSTRACT Objective: To explore the clinical value of echocardiography in diagnosing non-compaction ventricular myocardium (NVM). **Methods:** A total of thirty-two patients with NVM were included in this study. The changes of myocardial and endocardial lesion in left ventricle, especially in apex, were observed by 2-dimensional, M-type, color doppler and spectrum doppler echocardiography by GE vivid7 and HP 5500 ultrasonic diagnostic system. Internal diameters of each cavity and thickness/movement of normal myocardium of the left ventricle were routinely measured. Then the diastolic function, left ventricular ejection fraction and valvular regurgitation were also assessed. **Results:** 1. Reticular formation which was made up by abnormally thick, honeycombed trabecular muscle and staggered deep crypt could be seen in the endocardium of left ventricle that was involved by NVM. 2. The outer nontrabeculated compacted ventricular myocardium layer got thinner obviously, when the inner noncompacted trabeculated layer got thicker. 3. Lesions in the lower 1/3 ventricular wall which near the apex appeared most severe. Interventricular septum and basal segment of ventricular wall were rarely involved. 4. The dim low-speed blood flow between crypt communicated with cavity was detected by color doppler imaging. 5. In all thirtytwo NVM patients, twenty-two with heart failure, three with cardiac murmur, two with arrhythmia and five normal. **Conclusion:** The examination of echocardiography was the preferred way in diagnosing NVM accurately and non-invasively. It could fully evaluate the structure of atrium and ventricle of heart as while as cardiac function, and could help to find the cause of heart failure and to treat the patients. Meanwhile, it also could help to screen the family of NVM and to guide the clinical treatment.

Key words: non-compaction ventricular myocardium echocardiography

Chinese Library Classification(CLC): R54, R445.1 **Document code:** A

Article ID: 1673-6273(2011)06-1142-03

心肌致密化不全是一种罕见的因心内膜胚胎发育停止所致的先天性心室肌发育不良性心脏病,其特点是大量突出的肌小梁和深陷的小梁隐窝。病变多累及左心室,可伴或不伴有右心室受累,心肌致密化不全可以单独存在,称孤立性心肌致密化不全,或与其他先天性心脏畸形并存,该病有家族发病倾向。

1 资料与方法

1.1 一般资料

2006 年 1 月~2009 年 7 月期间在我院就诊心肌致密化不全患者 32 例,年龄 19~65 岁,平均(39±13 岁),其中男性 19 例,女性 13 例,多以心慌、气短、胸闷等为主要症状,临床初步诊断冠心病 13 例、扩张性心肌病 8 例、心肌炎 2 例、风湿性心肌病 2 例,胸闷待查 2 例,其余 5 例无症状,包括 2 例经家族筛查发现的患者和 3 例体检发现的患者。

作者简介 左蕾(1982-)学士,住院医师, E-mail: zuolei0221@163.com

[△]通讯作者 刘丽文,副主任医师,副教授。 E-mail: lijuny@fmmu.edu.cn

(收稿日期 2010-12-06 接受日期 2010-12-31)

1.2 仪器与方法

仪器 应用 GE Vivid7、HP5500 彩色多普勒超声诊断仪(探头频率为 2~4MHz)。方法 患者左侧卧位,采取胸骨旁、心尖、剑突下等多部位获取左心室长轴、左心室短轴系列切面、心尖两腔及四腔切面等多切面观察,采用二维、M 型、彩色及频谱多普勒发现多发粗大肌小梁的部位后,采用局部放大功能观察病变心肌及心内膜改变,重点观察心尖段。常规测量各腔室内径、左室壁正常段心肌厚度及运动,评价心室舒张功能、计算左心室射血分数 EF 及瓣膜反流等基本信息。

1.3 诊断标准

参照 Jenni 等^[1]推荐的超声心动图诊断标准 (1)心腔内多发、过渡隆起的肌小梁和深陷其间的隐窝,形成网状结构。(2)非致密化心肌的厚度与致密化心肌的厚度(N/C)的比值 >2。

2 结果

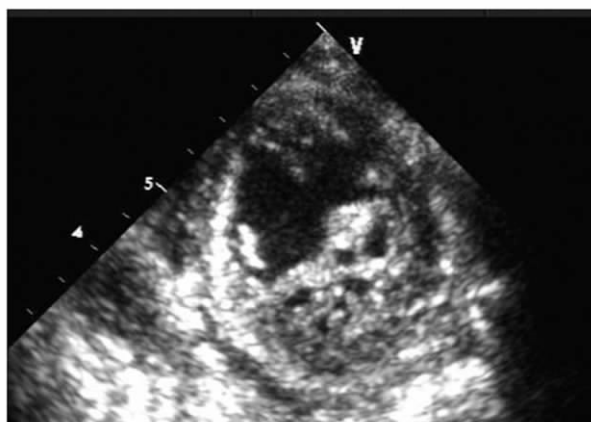


图1 心室内膜连续性中断,呈蜂窝状肌小梁,交错形成网状结构
The continuity of ventricular endocardium was interrupted. Crisscrossing honeycombed trabecula made the lesion region a reticular formation

2.3 超声心动图的非特征性表现

①26 例患者左房、左室明显扩大,舒张末期左心室左右径(66 ± 13)mm,收缩末期左心室左右径(47 ± 7)mm。②左室射血分数(EF)减低为(43 ± 15)%。③短轴缩短率(FS)为(20 ± 9)%。④并发房室瓣脱垂引起不同程度的二尖瓣和/或三尖瓣反流。⑤6 例心肌局限受累于左室心尖游离壁患者,左心室内径正常,左室整体收缩功能正常;1 例伴发隐窝内血栓形成。

3 讨论

3.1 发病机制及临床特征

NVM 过去认为是一种罕见的、有临床特色的、非单一遗传背景的先天性疾病^[3],1984 年 Chin 等首次报道^[4],可发于任何年龄,男性较多^[5]。是胚胎在原始心管分隔、心室形成期,冠状动脉未发育完善,心肌发育不全所致^[6]。在胚胎发育的头一个月原始心管分隔及心室形成期,冠状动脉未发育完善,心肌由肌细胞间的窦状间隙供血。胚胎发育至 5~6 周,心室肌逐渐致密化,隐窝被压缩成毛细血管形成冠状动脉微循环系统。若致密化过程提前终止则导致心室壁的窦状间隙未发育填塞,小梁化的心

2.1 临床表现

多数患者以渐进性的心功能不全、呼吸困难、体循环栓塞、心律失常为主要表现^[2],伴有或不伴有其它先天性心脏畸形,5 例无明显不适症状,有家族发病史者 2 例。

2.2 超声心动图的特征性表现

①32 例患者受累的心室内膜面可见多发异常粗大的、呈蜂窝状肌小梁和交错深陷的隐窝,交错形成网状结构,心内膜连续性中断(图 1)。②病变以近心尖部 1/3 室壁节段最为明显,32 例患者心尖侧壁及后壁均受累,22 例累及心室壁中段,很少累及室间隔及基底段室壁。③病变区域心室壁外层的致密心肌明显变薄为中低回声,且呈低运动状态。即病变区域心肌较正常心肌薄 2~4mm,其心肌厚度 <6mm。而内层心肌疏松增厚为强回声,肌小梁组织丰富。④彩色多普勒可示隐窝间隙之间有低速血流与心腔相通(图 2)。⑤本组患者 N/C 之比值均 >2。

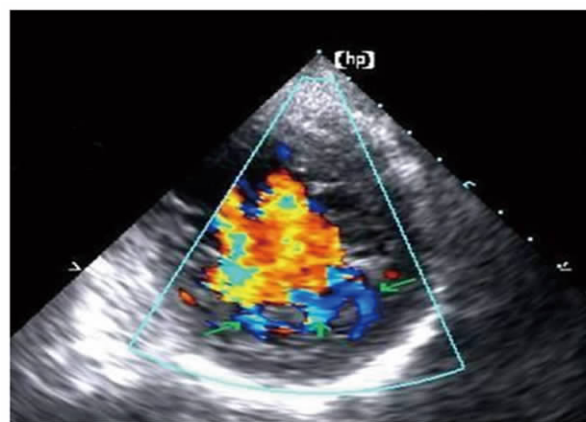


图2 彩色多普勒可示隐窝间隙之间有低速血流与心腔相通
The dim low-speed blood flow between crypt communicated with cavity was detected by color doppler imaging.

肌持续存在,出现以无数突出的肌小梁和深陷的小梁隐窝为特征的病理改变^[7]。Dusek 等认为,导致腔隙供血持续状态的主要原因是心肌成熟延迟或窦状血管转变受到限制^[8,9]。受致密化顺序影响,病变主要发生在心内膜侧,心尖处受累最重,基底部心肌极少累及^[10]。临床以渐进性心力衰竭、心律失常和体循环栓塞为直接的特征。①心力衰竭 患者粗大的肌小梁对血液的需求和心脏血供不匹配导致慢性缺血引起收缩功能障碍^[11],心肌的异常松弛和心室充盈受限的双重作用可导致舒张功能不全。②心律失常 26 例患者出现心电图异常,可能与肌束极其不规则的分支和连接,使局部的冠状动脉灌注减低引起组织损伤和激动延迟等潜在的心律失常有关。③体循环栓塞 由于房颤及小梁隐窝的血流极其缓慢形成壁内血栓^[12],栓子脱落可导致体循环栓塞相应的临床表现。本病呈现家族发病倾向,国外文献报道 NVM 的家族发病率为 44%,有报道 Xq28 染色体 G4.5 基因突变可能是本病的发病原因^[13]。本研究在 9 例参加筛查的患者直系亲属中发现了 2 例患者(22%)。

3.2 超声心动图特征

NVM 分为左心室型、右心室型及双心室型,以左心室型多

见(本组 32 例均为左心室受累)。本组 NVM 的超声心动图特征与文献^[14]报道一致:①病变区域心内膜面异常粗大的肌小梁和交错深陷的隐窝,呈蜂窝状结构,心内膜连续性中断。②以近心尖 1/3 的游离节段室壁最明显(>80%),可累及中段室壁,室间隔及基底段室壁一般无明显变化。③病变区域室壁外层的致密心肌明显变薄呈中低回声,运动幅度降低,而内层强回声的非致密化心肌疏松增厚。④彩色多普勒显示隐窝间隙之间有低速血流与心腔相通,而不与冠脉循环相通^[15]。⑤致密化不全心肌厚度与致密化心肌厚度的比值(N/C)>2。⑥晚期可出现心腔扩大,舒张及收缩功能降低,房室瓣不同程度反流。

3.3 鉴别诊断

①扩张型心肌病(DCM)左心室扩大,室壁均匀变薄,室壁运动普遍减低,但心内膜面光滑,心腔内没有交错深陷的蜂窝状间隙。有时心尖部可有轻度增粗的肌小梁,但数量明显少、分布均匀。②心室负荷增高引起的心脏病,例如左室流出道狭窄、主动脉瓣狭窄、严重高血压等导致左心室压增高,引起肌小梁增粗肥大,此类患者为左室壁普遍肥厚,代偿期心室内径无明显扩大,收缩功能多增强,晚期心腔扩大,收缩功能减低,结合病史及病变特征可与 NVM 鉴别。③肥厚型心肌病可见室间隔不对称性肥厚,也可见左心室心肌局限性或均匀性肥厚,可有粗大的肌小梁,但无深陷的隐窝可资鉴别。④缺血性心肌病可见缺血区域室壁活动度减弱,冠状动脉造影显示冠状动脉一支或多支有狭窄或闭塞改变。⑤左室假腱索大于 50%的正常人可在左心室出现直径大于 2mm 的假腱索,但是数目通常不超过 3 个,不会形成多个腔隙。

3.4 其它诊断方法

①左心室造影舒张期病变区域心内膜边界不清,收缩期可见造影剂残留在隐窝内。②MRI 可区别开变薄的外层致密心肌和内层增厚的非致密心肌,同时显示病变区域室壁运动减弱。③超高速 CT 显示外层心肌密度高,内层心肌密度较低,增强造影显示造影剂充盈于小梁隐窝内。以上检查有助于 NVM 的诊断,但需要配备高档仪器,费用昂贵,有些操作有创,且时效性差,风险大等原因,限制了其推广应用。超声心动图具有方便、廉价、无创等优越性,应作为首选诊断方法。

4 结论

近几年随着有关 NVM 的报道逐渐增多,人们对本病的诊断意识及治疗水平也随之提高,及时诊断 NVM 十分关键,有利于临床及早治疗,提高患者生存质量,延长患者生存期,降低死亡率具有重要临床意义。超声心动图可以直接显示本病的形态学特征,了解心功能,同时可以明确诊断及并存的其他病变,它无创、简便、经济且准确可靠,是本病的首选检查。该病引起的心力衰竭、致命性心律失常、体循环栓塞事件对生存率和生活质量有着重大影响,防止漏诊的关键是在日常超声心动图检查中应考虑到本病存在,对于心力衰竭、心律不齐、左室增大的患者尤为注意,从而减少由于漏诊而未能及时治疗所引起的严重并发症。由于该病有遗传倾向,发现患者后应对其直系亲属进行筛查,以便早期诊断,使患者及时治疗,改善预后。治疗及随访过程中,超声心动图对治疗效果的评价也是最可靠、快捷、实用的方法,对临床治疗起着很好的指导作用。

参考文献(References)

- [1] Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy[J]. Heart, 2001,86(6):666-671
- [2] Seres L, Lopez J, Larrousse E, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium and polymorphic ventricular tachycardia[J]. ClinCardiol, 2003,26:46
- [3] Agmon Y, Connolly HM, Olson LJ. Noncompaction of the ventricular myocardium[J]. J Am Soc Echocardiogr, 1999(12):859-863
- [4] Chin TK, Perloff JK, Williams RC, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases [J]. Circulation, 1990,82:507-513
- [5] 薛莉,刘晓方.我国心肌致密化不全的临床文献分析[J].临床心血管病杂志, 2004,20(3):136-138
Xue Li, Liu Xiao-fang. An assemble investigation of noncompaction of ventricular myocardium in China [J]. J Clin Cardiol (China), 2004,20(3):136-138
- [6] Khan IA, Biddle W P, Najeed SA, et al. Isolated non-compaction Cardiomyopathy presenting with paroxysmal supraventricular tachycardia-case report and literature review [J]. Angiology, 2003,54(2):243-250
- [7] HooK S, Ratliff NB, Rosenkranz E, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium[J]. Pediatr Cardiol, 1996,17(1):43-45
- [8] 唐红伟,刘汉英,刘延玲,等.超声诊断心肌致密化不全[J].中国超声医学杂志,2000,16(2):104-106
Tang Hong-wei, Liu Han-ying, Liu Yan-ling, et al. Diagnosis of Noncompaction of Ventricular Myocardium with Echocardiography [J]. Chinese J Ultrasound Med, 2000,16(2):104-106
- [9] 何怡华,李治安,张惠信,等.心肌致密化不全的超声心动图与病理检查对照研究[J].中华超声影像学杂志,2003(12):581-584
He Yi-hua, Li Zhi-an, Zhang Hui-xin, et al. Comparative study between echocardiographic manifestations and pathological examinations in noncompaction of ventricular myocardium [J]. Chin J Ultrasonogr, 2003(12):581-584
- [10] Okcun Banis, Tekini A Oz B, Kucukoglu MS. Isolated ventricular non-compaction[J]. Acta Cardiol, 2004,59(2):183-185
- [11] 李红玲,张军,张海滨,等.成人左室心肌致密化不全的超声心动图诊断[J].心脏杂志,2008,20(6):737-739
Li Hong-ling, Zhang Jun, Zhang Hai-bin, et al. Diagnosis of noncompaction of ventricular myocardium in adult by echocardiography[J]. (Chin Heart, 2008,20(6):737-739
- [12] Koh YY, Seo YU, Woo JJ, et al. Familial isolated noncompaction of the ventricular myocardium in asymptomatic phase Yonsei[J]. Med J, 2004,45(5):931-935
- [13] Biey SB, Mumford BR, Brown Harrison MC, et al. Xq28-linked noncompaction of left ventricular myocardium: prenatal diagnosis and pathological analysis of affected individuals [J]. Am J Med Genet, 1997,72(1):257-265
- [14] Burke A, Mont E, Kutys R, et al. Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases[J]. Angiology, 2005,56(4):403-411
- [15] Jenni R, Oechslin E, vanDer Loo B. Isolated Ventricular Non-compaction of the Myocardium in Adults [J]. Heart 2006,92(2):101-105