

Echocardiographic findings of noncompaction of biventricular or right ventricular myocardium

双心室或右心室心肌致密化不全超声心动图表现

于佳慧, 谭雪莹, 张昕彤, 任卫东*

(中国医科大学附属盛京医院超声科, 辽宁 沈阳 110004)

[Keywords] noncompaction of ventricular myocardium; echocardiography

[关键词] 心室致密化不全; 超声心动描记术

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2021.09.039

[中图分类号] R542.2; R540.45 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2021)09-1434-03

心肌致密化不全(noncompaction of ventricular myocardium, NVM)是胚胎发育第 5~8 周从心外膜至心内膜、从基底段过渡至心尖部的肌小梁致密过程中中断,心室内形成多发交织成网状的肌小梁样结构,且小梁隐窝与心腔间存在血流沟通的疾病,发病率为 0.014%~0.17%^[1];多发生于左心室,少见累及双心室或仅累及右心室,可合并其他心脏畸形。右心室 NVM 可导致心力衰竭,但因正常情况下右心室心肌较薄,且心尖部存在较多肌小梁样结构,导致诊断右心室 NVM 较为困难。本研究观察双心室或右心室 NVM 的超声心动图特征。

1 资料与方法

1.1 研究对象 回顾性分析 2010 年 1 月—2020 年 9 月中国医科大学附属盛京医院经超声心动图诊断的 42 例双心室或右心室 NVM 患者,男 24 例,女 18 例,年龄 1 天~71 岁,中位年龄 8 岁;其中 37 例双心室 NVM,5 例右心室 NVM。检查前所有患者或其家属均签署知情同意书。

1.2 仪器与方法 采用 Philips Epiq7C/Philips iE33 超声诊断仪,对成人采用 S5-1 探头,频率 1~5 MHz;对儿童采用 S12-4 探头,频率 4~12 MHz。嘱患者于平静状态下左侧卧,3 岁以下儿童予口服或经直肠予 10%水合氯醛镇静(0.4~0.6 ml/kg 体质量,最大剂

量≤10 ml)。由 2 名具有 5 年以上工作经验的超声科医师常规扫查二尖瓣短轴至心尖短轴切面、左心室长轴切面,结合心尖四腔心切面,着重扫查以右心室为主的四腔心切面;若舒张末期于胸骨旁短轴切面、四腔心切面见双心室或右心室心外膜至小梁窝底距离与心外膜至小梁顶端距离比值≤0.5,即致密层心肌/非致密层心肌≤0.5,且 CDFI 显示隐窝与心腔血流沟通,则诊断为 NVM(图 1~4);并于剑突下及胸骨上窝等切面扫查是否合并其他心脏畸形。2 名医师意见不一致时,经协商达成共识。

2 结果

42 例中,14 例见瓣膜功能异常,以关闭不全为主;其中 3 例仅二尖瓣中度及以上反流,8 例仅三尖瓣中度及以上反流,3 例同时累及二尖瓣及三尖瓣;累及三尖瓣时,反流峰速<3 m/s,且均未见肺动脉高压表现。

42 例中,27 例(27/42, 64.29%)左心室射血分数减低,包括 25 例双心室及 2 例右心室 NVM;其中 11 例存在扩张型心肌病样改变,1 例合并肥厚型心肌病;4 例心腔内血流淤滞,可见自主回声反射,即合并血栓,包括左心室内血栓 2 例,1 例血栓位于右心室内,1 例位于左心房内。

37 例双心室 NVM 中,16 例(16/37, 43.24%)合并其他心脏疾病,其中 5 例合并肺动脉瓣狭窄或闭锁;

[基金项目] 国家自然科学基金(81571686)。

[第一作者] 于佳慧(1995—),女,辽宁辽阳人,在读硕士,医师。研究方向:心血管超声。E-mail: 540191085@qq.com

[通信作者] 任卫东,中国医科大学附属盛京医院超声科,110004。E-mail: renwdcmu@163.com

[收稿日期] 2020-10-13 [修回日期] 2021-06-02

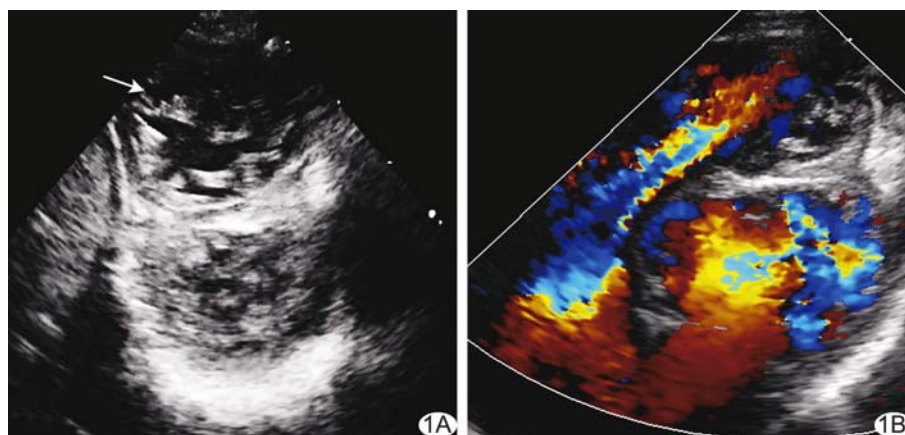


图 1 女性患儿, 46 天, 双心室 NVM A. 二维超声心动图短轴切面可见双心室多发凹陷型肌小梁(箭); B. CDFI 于肌小梁间可见缝隙样低速血流

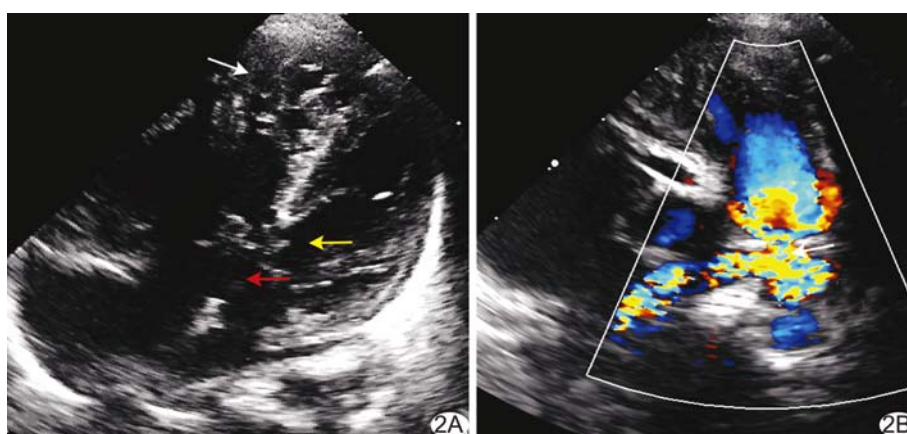


图 2 患儿男, 5 个月, 右心室 NVM 合并完全型心内膜垫缺损 A. 二维超声心动图可见右心室内多发肌性结构(白箭), 室间隔(黄箭)、房间隔(红箭)回声失落; B. CDFI 于肺动脉分叉处可见环形狭窄(箭)

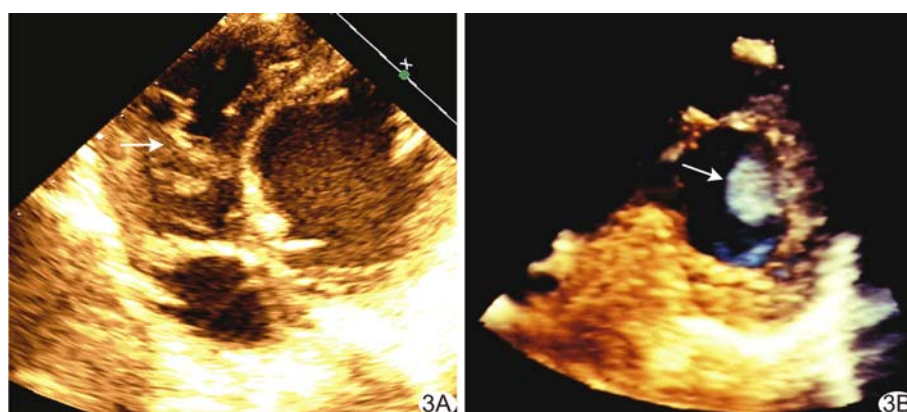


图 3 患儿男, 6 个月, 双心室 NVM A. 二维超声伪彩心动图四腔心切面可见右心室多发肌小梁(箭); B. 三维超声可见左心室附壁血栓(箭)

2 例心脏位置改变, 分别为中位心及右位心; 2 例合并主动脉弓发育不良伴缩窄; 2 例合并心内膜垫缺损; 合并室间隔缺损、房间隔缺损、右心室双出口、心尖发育不良及心脏横纹肌瘤各 1 例。右心室 NVM 未见合并

其他心脏畸形。

3 讨论

NVM 被认为系原发性心脏病, 且与其他遗传性疾病如神经肌肉疾病及 Barth 综合征等相关; 但 BEKHEIT 等^[2] 认为 NVM 可能为获得性疾病, 多发肌小梁为适应性或代偿性产物, 以在心肌收缩力减少或前、后负荷增加的情况下, 通过扩大心内膜表面积以维持正常心输出量, 如本组 42 例中 5 例合并肺动脉狭窄, 2 例合并主动脉弓缩窄。NVM 患者可无明显临床表现, 且目前尚无证据表明肌小梁增多与心脏对外界刺激的易感性有关; 但随着负荷等增加, 可出现心律失常、血栓栓塞或心力衰竭等表现。既往研究^[3] 发现, 超过 80% 的 NVM 患者存在传导异常, 多为心室内传导延迟, 包括左、右束支传导阻滞、房室传导阻滞或复极异常, 也可表现为心室肥大。

超声心动图中, 右心室 NVM 主要表现为右心室扩大, 从心底至心尖可见多发肌小梁结构, 彩色多普勒超声可见心腔内隐窝与心腔的血流沟通, 多数右心室 NVM 患者各壁向心运动减弱, 右心功能减低; 心室短轴切面从基底段逐渐过渡至心尖段, 可见双室交织成网的以肌小梁为主的结构逐渐增多, 多见于心尖部。超声检查时, 若于左心室长轴切面发现右心室比例增大, 需注意右心室 NVM 可能。受肺脏、扇角等影响, 准确评估右心室非致密化程度较为困难。左心室

NVM 累及右心室时, 右心室肌小梁样结构往往比左心室更多, 且可累及三尖瓣相邻右心室基底段。由于隐窝内血流较缓, 扫查时需重点关注有无血栓, 结合二维超声伪彩图像、心腔超声造影技术可提高检出率, 对

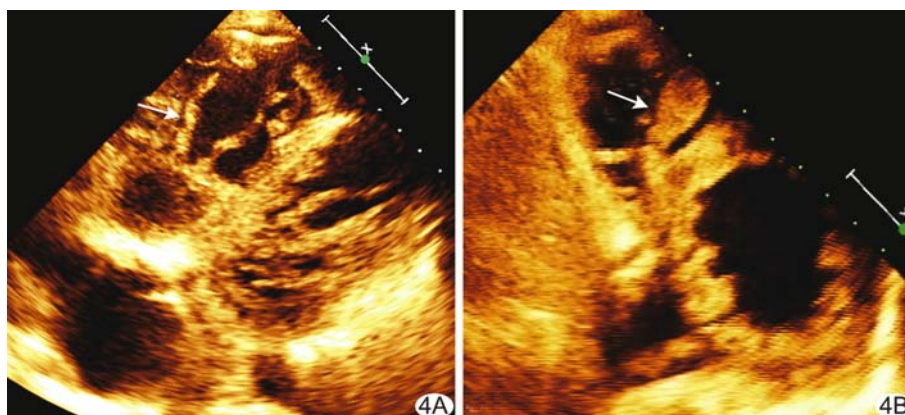


图 4 患者女, 51 岁, 双心室 NVM A、B. 二维超声伪彩心动图可见右心室内多发网状结构(A, 箭), 右心室附壁血栓形成(B, 箭)

临床治疗及疾病预后具有重要意义。三维超声心动图可提供心室整体“金字塔型”数据集以评估 NVM 累及范围及病变程度, 为临床提供重要信息^[4]。

右心室 NVM 合并心律失常应与致心律失常性右室心肌病 (arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, AVRC) 相鉴别。AVRC 主要累及右心室, 导致心尖部、右心室流入道和流出道运动和形态异常, 右心室壁被脂肪组织所替代, 室壁较薄, 极少累及左心室下后壁^[5]; 而孤立性右心室 NVM 十分罕见, 往往合并左心室 NVM。此外, NVM 所致心室腔扩张与扩张型心肌病超声表现存在重叠, 需结合病史加以鉴别。

双心室 NVM 往往预后不良, 且可合并其他严重

心脏畸形, 常致心功能不全。目前对于右心室 NVM 的胚胎发育尚未形成共识, 但推测心脏在胚胎发育早期即受影响, 可能更易导致双心室同时出现致密化不全, 有待进一步研究证实。

[参考文献]

- [1] GATI S, RAJANI R, CARR-WHITE G S, et al. Adult left ventricular noncompaction: Reappraisal of current diagnostic imaging modalities[J]. JACC Cardiovasc Imaging, 2014, 7(12): 1266-1275.
- [2] BEKHEIT S, KARAM B, DANESHVAR F, et al. Sudden cardiac death in isolated right ventricular hypertrabeculation/noncompaction cardiomyopathy [J]. Ann Noninvasive Electrocardiol, 2018, 23(4): e12487.
- [3] WENGROFSKY P, ARMENIA C, OLESZAK F, et al. Left Ventricular trabeculation and noncompaction cardiomyopathy: A review[J]. EC Clin Exp Anat, 2019, 2(6): 267-283.
- [4] 李欣洋, 任卫东. 左心室心肌致密化不全研究进展[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(11): 1716-1719.
- [5] WLODARSKA E K, WOZNIAK O, KONKA M, et al. Isolated ventricular noncompaction mimicking arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy - a study of nine patients[J]. Int J Cardiol, 2010, 145(1): 107-111.