

左室心肌致密化不全与肥厚型 心肌病的超声心动图比较*

李赐恩¹ 宋卫锋² 冯勤勤³ 李莉锦⁴ 贾晓艳¹ 孙琳琳⁴ 韩战营¹ 邱春光¹

【摘要】 **目的:**探讨左室心肌致密化不全(LVNC)和肥厚型心肌病(HCM)相关超声心动图的参数,分析比较二者整体及局部心功能的差别。**方法:**分析2015-01—2017-01在郑州大学第一附属医院诊断为LVNC的患者30例(LVNC组)、HCM患者30例(HCM组)。通过常规超声心动图分析比较两组患者的肌小梁数目、最大室壁厚度(MWT)、左室射血分数(LVEF)。通过二维斑点追踪成像技术(two-dimensional speckle tracking imaging, 2D-STI)比较2组患者左心整体纵向应变性(global longitudinal strain, GLs)及左室基底部和心尖部的节段纵向应变性(section longitudinal strains, SLs)。**结果:**①与HCM组相比, LVNC组肌小梁数目显著增加[(8.47±3.54)个:(1.20±1.67)个, $P<0.01$]、MWT显著减小[(9.97±1.88)mm:(18.04±2.15)mm, $P<0.01$]、LVEF显著减低[(41.77±8.07)%:(55.87±4.11)%, $P<0.01$]、但2组患者左心GLs无统计学差异[(-14.04±2.59)%:(-15.30±2.67)%, $P=0.069$]。②HCM组基底至心尖部SLs显著增加[(-13.29±2.68)%:(-19.17±2.72)%, $P<0.001$]、但LVNC组基底部和心尖部SLs无统计学差异[(-13.07±2.56)%:(-14.26±2.55)%, $P=0.075$]。**结论:**LVNC一般伴随着肌小梁数目的增加、MWT变薄、LVEF降低,并且基底-心尖部心功能梯度消失,但HCM基底-心尖部心功能减低更为明显,且基底-心尖部心功能存在一定梯度。上述特征有助于LVNC和HCM的鉴别。

【关键词】 左室心肌致密化不全;肥厚型心肌病;超声心动图;纵向应变性

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2017.09.010

【中图分类号】 R542.2 **【文献标志码】** A

Comparison of echocardiography in patients with left ventricular noncompaction and hypertrophic cardiomyopathy

LI Cien¹ SONG Weifeng² FENG Qinqin³ LI Lijin⁴ JIA Xiaoyan¹
SUN Linlin⁴ HAN Zhanying¹ QIU Chunguang¹

(¹Department of Cardiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou, 450052, China; ²Department of Cardiology, People's Hospital of Zhengzhou University; ³College of Pharmacy, Linyi University; ⁴Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University)

Corresponding author: QIU Chunguang, E-mail: qcg123@126.com

Abstract Objective: To compare echocardiographic parameters in left ventricular noncompaction (LVNC) and hypertrophic cardiomyopathy (HCM), and investigate the difference of the global and regional cardiac function in the two groups. **Method:** Thirty patients with LVNC and 30 patients with HCM who diagnosed in the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University from January 2015 to January 2017 were enrolled in this study. The numbers of trabeculations, maximal wall thickness (MWT), left ventricular ejection fraction (LVEF) of the two groups were compared by routine echocardiography examination. Two-dimensional speckle tracking imaging (2D-STI) was used to compare two groups' global longitudinal strain and section longitudinal strains of LV basal and apical. **Result:** ① More trabeculations [(8.47±3.54) vs (1.20±1.67), $P<0.01$], thinner MWT thinner [(9.97±1.88) mm vs (18.04±2.15)mm, $P<0.01$] and lower LVEF [(41.77±8.07)% vs (55.87±4.11)%, $P<0.01$] were observed in LVNC compared to HCM, but with no significantly differences in LV global longitudinal strain [(-14.04±2.59)% vs (-15.30±2.67)%, $P=0.069$]. ② Function by longitudinal strain increased significantly from base to apex in HCM [(-13.29±2.68)% vs (-19.17±2.72)%, $P<0.01$], but not in LVNC [(-13.07±2.56)% vs (-14.26±2.55)%, $P=0.075$]. **Conclusion:** LVNC is usually accompanied by an increase in the number of trabeculations, and decreases in the MWT and the LVEF decreased, and absence of the apical to basal gradient, however, the basal cardiac function reduced more obvious in HCM with preserved and the apical to basal gradient. The characteristics above contribute to the discrimination of LVNC and HCM.

Key words left ventricular noncompaction; hypertrophic cardiomyopathy; echocardiography; longitudinal strains

¹郑州大学第一附属医院心血管内科(郑州,450052)

²郑州大学人民医院心血管内科

³临沂大学药学院

⁴郑州大学第一附属医院超声科

通信作者:邱春光, E-mail: qcg123@126.com

左室心肌致密化不全(LVNC)是一种发病率低($<1:5\ 000$)但病死率较高的遗传性心肌病,主要由于正常心肌致密化过程提前中止所致,其3大临床表现为心力衰竭、恶性心律失常、血栓栓塞,其超声心动图特征一般表现为左室心尖处不正常肌小梁的形成、最大室壁厚度(MWT)变薄、左室射血分数(LVEF)降低^[1]。LVNC与肥厚型心肌病(HCM)有相似的形态学特征,即也可有肌小梁和心肌隐窝的存在^[2]。相关研究表明^[3],LVNC和HCM可能存在表型重叠,即2种疾病可能在同一患者身上出现,但是二者的治疗策略和临床预后完全不同。本研究的目的是探讨LVNC和HCM相关超声心动图的参数,分析比较二者整体及局部心功能的差别,同时为二者的鉴别诊断提供一定的依据。

1 对象与方法

1.1 对象

选取2015-01—2017-01在郑州大学第一附属医院诊断为LVNC的患者30例(LVNC组),其中男17例,女13例;年龄(51.00 ± 3.99)岁。入选标准:①符合Jenni等^[4]制定的LVNC诊断标准;②排除冠心病、心脏瓣膜病等其他心血管疾病;③排除严重肝肾功能不全者。

另选取同期诊断为HCM的患者30例(HCM组),男16例,女14例;年龄(50.00 ± 3.99)岁。入选标准:①符合2014年ESC诊断HCM标准^[5];②排除其他继发因素所致的心肌肥厚。

根据患者心功能情况及“CHA₂DS₂-VASc”评分系统,给予纠正心功能、逆转心肌重构、抗凝(≥ 2 者给予抗凝治疗)等治疗。

本研究经郑州大学第一附属医院伦理委员会批准,所以入选患者对本研究知情同意,且均签署知情同意书。

1.2 仪器和方法

应用GE Vivid E9超声心动图诊断仪器,S5-1探头,频率1~5 MHz。采集心尖左室长轴切面、心尖四腔心切面、心尖两腔心切面3个连续心动周期的二维灰阶动态图像,调节帧频 ≥ 50 帧/s,应用二维斑点分析软件(2DQ,QLAB)超声工作站进行分析^[6]。左室整体纵向应变性(GLs)以美国超声心动图学会左室17节段划分法^[7]为基础,计算出各节段的应变峰值,然后取平均值。基底部和心尖部的节段纵向应变性(SLs)以其所对应心脏节段应变峰值取平均值。基底部-心尖部顺应性梯度为心尖部与基底部应变峰值之差^[8]。

通过M型超声测量室间隔厚度(IVSd)、左室后壁厚度(LVPWDd)、左室舒张末期内径(LVEDd)。MWT在左室短轴切面从基底部至心

尖部测量^[5]。在心尖四腔心切面采用Simpson's法测量LVEF。频谱参数有脉冲多普勒模式下二尖瓣口舒张早期血流峰值(E)、舒张晚期血流峰值(A)、E峰速度下降时间(DT),计算E/A值。组织多普勒模式下舒张早期e波峰值速度(e),计算E/e值。

1.3 统计学处理

数据采用SPSS21.0软件包进行统计学分析。定量资料以 $\bar{x}\pm s$ 表示,定性资料以百分数表示;组间比较用独立样本 t 检验。以 $P<0.05$ 为差异有显著性。

2 结果

2.1 基线资料的比较

2组患者的基线资料包括年龄,性别,血压[收缩压(SBP)、舒张压(DBP)],心率,服药情况[血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)、血管紧张素II受体拮抗剂(ARB)、 β 受体阻滞剂、螺内酯、华法林]和NYHA心功能分级。除SBP比较差异有统计学意义($P<0.05$),其余均无统计学差异($P>0.05$)。见表1。

2.2 超声心动图参数比较

①LVNC组超声心动图上均显示肌小梁数目 ≥ 3 个,在HCM组中,8例出现 ≥ 3 个肌小梁,相比差异有统计学意义($P<0.05$)。②与HCM组比较,LVNC组的肌小梁数目显著增加、MWT显著减小、LVEF显著减低,但2组患者左心GLs无统计学差异。③HCM组基底部至心尖部SLs显著增加,但LVNC组基底部和心尖部SLs无统计学差异。2组患者的超声心动图参数见表2、图1。

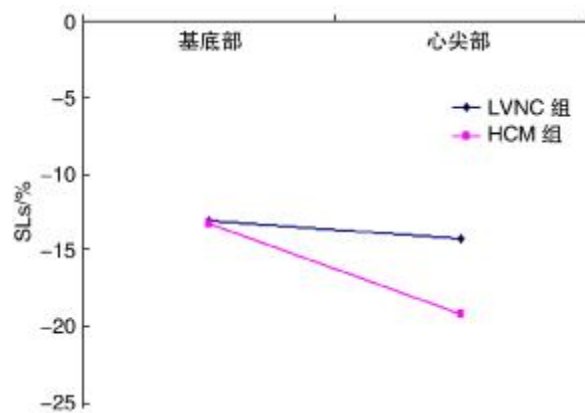


图1 2组不同心脏节段应变峰值对比

Figure 1 The peak of longitudinal strains in two groups

3 讨论

LVNC主要由于正常心肌致密化过程提前中止所致,一般表现为严重的心力衰竭、恶性心律失常、血栓栓塞,病死率较高。有关LVNC的散发病例和家系病例均有报道,且相关研究表明,LVNC

是一种遗传异质性疾病,其编码肌节蛋白的基因并且和 HCM 有部分重叠^[1]。另外,HCM 也可出现肌小梁和心肌隐窝,和 LVNC 有相似的形态学特

征,可能存在表型重叠^[3],但是二者的治疗策略和临床预后完全不同,因此其鉴别诊断十分重要。

表 1 2 组基线资料比较

Table 1 Baseline clinical data in two groups

例(%), $\bar{x}\pm s$

	LVNC 组	HCM 组	P
例数	30	30	
男性	17(57.67)	16(53.33)	0.795
年龄/岁	51.00±3.99	50.00±3.99	0.336
心率/(次·min ⁻¹)	64.97±8.43	64.00±8.37	0.657
血压/mmHg [△]			
SBP	121.67±10.07	130.33±10.54	0.002
DBP	75.20±9.18	76.50±8.80	0.578
服药情况/例(%)			
ACEI	12(40.00)	10(33.33)	0.592
ARB	5(16.67)	4(13.33)	0.718
β受体阻滞剂	26(86.67)	24(80.00)	0.729
螺内酯	12(40.00)	10(33.33)	0.592
华法林	10(33.33)	8(26.67)	0.573
NYHA 分级/例(%)			
I	11(36.67)	13(43.33)	0.598
II	16(53.33)	14(46.67)	0.606
III	2(6.67)	2(6.67)	1.000
IV	1(3.33)	1(3.33)	1.000

[△]1 mmHg=0.133 kPa。

表 2 2 组超声心动图参数比较

Table 2 Echocardiography parameters in two groups

 $\bar{x}\pm s$

	LVNC	HCM	P
LVEDD/mm	58.13±6.72	45.80±2.86	<0.001
LVEF/%	41.77±8.07	55.87±4.11	<0.001
IVSTD/mm	8.50±2.06	15.73±2.82	<0.001
LVPWT/mm	7.63±1.22	11.69±2.10	<0.001
MWT/mm	9.97±1.88	18.04±2.15	<0.001
LVGLs/%	-14.04±2.59	-15.30±2.67	0.069
基底部 SLs/%	-13.07±2.56	-13.29±2.68	0.747
心尖部 SLs/%	-14.26±2.55	-19.17±2.72 ¹⁾	<0.001
基底-心尖梯度/%	-1.16±0.07	-5.88±0.23	<0.001
DT/ms	190.20±33.30	193.07±43.54	0.776
E/(m·s ⁻¹)	0.79±0.16	0.79±0.20	0.927
E/A	1.64±0.56	1.65±0.61	0.958
E/e	12.07±4.35	11.98±3.81	0.937
肌小梁/个	8.47±3.54	1.20±1.67	<0.001

与同组基底部 SLs 比较,¹⁾ P<0.01。

本研究分析 LVNC 患者 30 例、HCM 患者 30 例,通过常规超声心动图和二维斑点追踪成像技术分析观察二者的超声心动图特征及整体和局部心功能的差别,结果表明,LVNC 一般伴随着肌小梁数目的增加^[9]、MWT 变薄、LVEF 降低,并且左室

收缩功能均匀性降低,但 HCM 基底部至心尖部心功能存在一定梯度。

影像技术的进步使 LVNC 的检出率增加,同时也增加了先前诊断为 HCM 而后诊断为 LVNC 的概率。MWT 在 HCM 中较大,而大量的肌小梁

在 LVNC 比较常见。但是肌小梁不仅存在于 LVNC,而且在 HCM、扩张型心肌病、高血压性心脏病也可能存在,甚至作为自身的一种代偿机制,在慢性左室容量负荷增加的情况下亦可能出现^[10]。本研究再次表明,虽然肌小梁可以在 HCM 中出现,但在 LVNC 中更为常见。

胚胎时期心肌致密化过程一般从心外膜至心内膜、从心脏底部至心尖部逐渐进行。如果心肌致密化过程中止,则左室心内膜和心尖主要受累,因此左室心尖部通常最容易发生致密化不全。本研究发现 LVNC 底部和心尖部心功能均有所减退。相关研究表明^[11],在健康人群中,心尖部和底部心功能存在一定梯度,心尖部心功能略优于底部,但是这种梯度在 LVNC 中消失。Niemann 等^[12]研究表明,通过组织多普勒成像观察到 LVNC 左室心尖部功能下降更为明显,并且底部-心尖部心功能梯度消失。LVNC 心尖部心功能的降低可能和胚胎时期心肌致密化过程提前中止相关。在 HCM 中,底部心功能减低较心尖部明显,并且底部-心尖部心功能存在明显的梯度。HCM 底部-心尖部心功能梯度的存在可能与底部和间隔部心肌细胞肥大相关。

综上, LVNC 一般伴随着肌小梁数目的增加、MWT 变薄、LVEF 降低,并且底部-心尖部心功能梯度消失,但 HCM 底部心功能减低更为明显,同时底部-心尖部心功能有着明显的梯度。认真准确评估以上参数可以为 LVNC 和 HCM 的鉴别诊断提供一定依据。

本研究也存在一定的不足之处。首先,样本量较小,其整体代表性有一定的局限;另外, LVNC 的诊断缺乏 1 个金标准,本研究采用 Jenni 等^[4]制定的标准可能存在一定的局限性。故需要制定 LVNC 诊断的金标准和更大样本量的研究来探讨 LVNC 和 HCM 的超声心动图参数以及整体和局部心功能的差别,为其临床鉴别提供一定依据。

参考文献

- [1] OECHSLIN E, JENNI R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? [J]. *Eur. Heart J*, 2011, 32: 1446—1456.
- [2] MARON M S, ROWIN E J, LIN D, et al. Prevalence and clinical profile of myocardial crypts in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2012, 5: 441—447.
- [3] KELLEY-HEDGEPEETH A, TOWBIN J A, MARON M S. Images in cardiovascular medicine. Overlapping phenotypes: left ventricular noncompaction and hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 2009, 119: e588—589.
- [4] 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: 666—671.
- [5] AUTHORS/TASK FORCE MEMBERS, ELLIOTT P M, ANASTASAKIS A, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: the Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC)[J]. *Eur Heart J*, 2014, 35: 2733—2779.
- [6] 张晶, 宋光, 任卫东. 二维斑点追踪成像技术评价不同原因引起左心室肥厚的疾病左室纵向应变[J]. *中国超声医学杂志*, 2016, 32(7): 603—607.
- [7] CERQUEIRA M D, WEISSMAN N J, DILSIZIAN V, et al. Standardized myocardial segmentation and nomenclature for tomographic imaging of the heart. A statement for healthcare professionals from the Cardiac Imaging Committee of the Council on Clinical Cardiology of the American Heart Association[J]. *J Nucl Cardiol*, 2002, 9: 240—245.
- [8] 闫峰, 高大胜. 斑点追踪成像在评估心肌梗死严重程度及其预后方面的应用[J]. *临床心血管病杂志*, 2017, 33(3): 279—282.
- [9] 李亮, 王梅, 张杨, 等. 左室心肌致密化不全心肌病的研究进展[J]. *临床心血管病杂志*, 2016, 32(12): 1187—1191.
- [10] GATI S, PAPADAKIS M, PAPAMICHAEL N D, et al. Reversible de novo left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular noncompaction in low-risk populations[J]. *Circulation*, 2014, 130: 475—483.
- [11] EDVARDSEN T, HAUGAA K H. Imaging assessment of ventricular mechanics[J]. *Heart*, 2011, 97: 1349—1356.
- [12] NIEMANN M, LIU D, HU K, et al. Echocardiographic quantification of regional deformation helps to distinguish isolated left ventricular non-compaction from dilated cardiomyopathy[J]. *Eur J Heart Fail*, 2012, 14: 155—161.

(收稿日期:2017-04-11 修回日期:2017-06-08)