

入 IABP,急诊先处理左主干病变,待患者心功能改善后再予处理右冠病变,近期效果非常显著。对于该类患者在梅毒的治疗过程中可能会出现病损好转但迅速形成大量瘢痕组织导致冠脉闭塞,使症状反而加重,而预先处理好开口病变再行驱梅治疗不失为一种选择。以往冠脉开口病变一般行动脉内膜切除术或冠脉搭桥术,但随着 PCI 技术的成熟、器械的改进、药物进展,PCI 已成为该类患者有效的治疗方法之一<sup>[4]</sup>,术后短期预后报道不一,支架内再狭窄风险依然存在<sup>[5]</sup>。因该类患者病理基础与动脉粥样硬化不同,其 PCI 术后双联抗血小板使用的时间多久合适、支架的选择等问题尚未解决,需更多临床研究证实。

#### 参考文献

- [1] ROFFI M, PATRONO C, COLLET J P, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of acute coronary syndromes in patients presenting without persistent ST-segment elevation: Task Force for the Management of Acute Coronary Syndromes in Patients Presenting without Persistent ST-Segment Elevation of the European Society of Cardiology (ESC) [J]. Eur Heart J, 2016, 37:267-315.
- [2] NAKAZONE M A, MACHADO M N, BARBOSA R B, et al. Syphilitic coronary artery ostial stenosis resulting in acute myocardial infarction treated by percutaneous coronary intervention [J]. Case Rep Med, 2010;830583.
- [3] ROBERTS W C, KO J M, VOWELS T J. Natural history of syphilitic aortitis [J]. Am J Cardiol, 2009, 104: 1578-1587.
- [4] SHANKARAPPA R K, MOORTHY N, PANNEERSELVAM A, et al. Bilateral coronary ostial lesions in cardiovascular syphilis treated by means of percutaneous coronary stenting [J]. Tex Heart Inst J, 2013, 40: 630-632.
- [5] KHARGE J, BHARATHA A, RAGHU T R, et al. Bilateral coronary ostial stenosis with bilateral renal ostial stenosis in cardiovascular syphilis: de novo percutaneous coronary intervention and in-stent restenosis [J]. Eur Heart J, 2013, 34:2682.

(收稿日期:2016-11-09;修回日期:2016-12-25)

## 心肌致密化不全合并缺血性心肌病 1 例

冯家豪<sup>1</sup> 田刚<sup>1</sup>

[关键词] 心肌致密化不全;缺血性心肌病;心力衰竭

doi:10.13201/j.issn.1001-1439.2017.09.025

[中图分类号] R542.2 [文献标志码] D

### Noncompaction of the ventricular myocardium combined with ischemic cardiomyopathy: One case report

FENG Jiahao TIAN Gang

(The First Affiliated Hospital of Xi'an Jiaotong University, Xi'an, 710061, China)

Corresponding author: Tian Gang, E-mail: tiangang@mail.xjtu.edu.cn

**Summary** Noncompaction of the ventricular myocardium is a rare congenital heart disease and its main clinical manifestations are heart failure, thrombosis and arrhythmias. It can be diagnosed by echocardiogram and cardiac magnetic resonance imaging. This patient was admitted to our hospital because of heart failure, and was diagnosed as ischemic cardiomyopathy by electrocardiogram, echocardiogram and coronary angiography. But the echocardiogram showed cardiac hypertrophy. After cardiac magnetic resonance imaging, we eventually found that the noncompaction of the ventricular myocardium was another important etiology.

**Key words** noncompaction of the ventricular myocardium; ischemic cardiomyopathy; heart failure

#### 1 病例资料

患者,男,44岁。以“反复胸闷、气短4个月”为主诉。4个月前劳累后出现胸闷、气短,伴心悸,无

心前区疼痛、肩背部放射痛、出汗、咽部紧缩感,无黑矇、晕厥,无夜间阵发性呼吸困难、端坐呼吸,休息约半天后,上述症状渐缓解,未予重视。2个月前感冒后再次出现胸闷、气短,伴咳嗽,咳少量白色黏痰,无发热、恶心、呕吐等症状,遂于我院呼吸内科就诊,查血常规:白细胞计数  $11.72 \times 10^9/L$ ,中性粒

<sup>1</sup>西安交通大学第一附属医院心内科(西安,710061)  
通信作者:田刚, E-mail: tiangang@mail.xjtu.edu.cn

细胞计数  $9.00 \times 10^9/L$ , 中性粒细胞百分比 76.8%, 肺炎支原体 IgM 阴性, 考虑为“肺部感染”, 给予口服莫西沙星等治疗 3 d 后咳嗽、咳痰症状明显好转, 但胸闷、气短症状未完全缓解。2 个月来自觉胸闷、气短症状仍反复出现, 以劳累后及体力活动后为著, 夜间可平卧休息, 无心前区疼痛、黑矇、晕厥, 无双下肢水肿。1 周前因胸闷、气短再次于我院就诊, 行心脏超声示: 射血分数 (EF) 35%, 左室整体收缩功能减低, 心尖部血栓形成。遂以“心肌病性质待定”收入我院心内科。本次发病以来精神、饮食、睡眠均尚可, 体重无明显变化。既往史: 既往体健, 否认高血压、冠心病、糖尿病史, 无长期服药史、饮酒史, 吸烟 20 年, 平均 30 支/d, 吸烟指数 600 支/年。未婚。家族史: 其父患高血压, 无其他家族性遗传病及心脏病史。体检: 体温  $36.6^{\circ}C$ , 脉搏 80 次/min, 血压 134/84 mmHg (1 mmHg = 0.133 kPa)。颈静脉无怒张, 双肺呼吸音清, 未闻及干、湿啰音。心尖搏动位于左侧第 6 肋间锁骨中线外 1 cm, 心界叩诊向左下增大, 心率 80 次/min, 各瓣膜区未闻及病理性杂音, 无心包摩擦音。双下肢无水肿。

辅助检查: Pro-BNP 4 557 pg/ml。心肌酶谱, 肌酸激酶 63 U/L, 肌酸激酶同工酶 8 U/L。凝血系列, D-二聚体 3.70 mg/L, 纤维蛋白降解产物 8.3 mg/L。超敏 C 反应蛋白 8.18 mg/L。血脂: 总胆固醇 4.94 mmol/L, 三酰甘油 1.22 mmol/L, 低密度脂蛋白 2.97 mmol/L, 高密度脂蛋白 1.22 mmol/L, 脂蛋白( $\alpha$ ) 61 mg/L。肝肾功、电解质、尿粪常规、结缔组织、风湿免疫系列等其他生化检查结果均正常。入院心电图: III、aVF 导联可见 Q 波, V1~V4 导联呈 QS 形(图 1)。胸片: 心影增大, 心胸比约 0.65, 右侧胸腔少量积液。胸部增强 CT, 右侧胸腔积液, 邻近右肺下叶膨胀不良, 右肺上叶及中叶, 左肺上叶舌段纤维索条影, 右肺尖段肺大泡, 左房左室增大, 左室心尖部血栓形成, 少量心包积液。复查心脏超声: EF 48%, 左心增大伴二尖瓣少量返流, 左房前后径 48 mm, 左室舒张末期/收缩末期前后径 65/48 mm, 室间隔厚度 12 mm, 左室壁均匀性增厚, 左室后壁厚度 11 mm, 左室心尖附壁可见约  $43 \text{ mm} \times 27 \text{ mm}$  团块样回声, 心包腔舒张期左室后壁 6 mm 液性暗区(图 2); 行冠脉造影检查, 右冠脉 1 段近段 100% 闭塞, 前降支 6 段 50% 狭窄, D1 支 80%~90% 狭窄, 前降支 7 段 100% 闭塞, 回旋支 11 段 50% 狭窄, 12 段近端 80%~90% 狭窄, 冠脉严重三支病变(图 3)。初步诊断为“冠状动脉(冠脉)粥样硬化性心脏病, 陈旧性前壁、下壁心肌梗死 缺血性心肌病, 心功能 III 级(NYHA 分级)”。

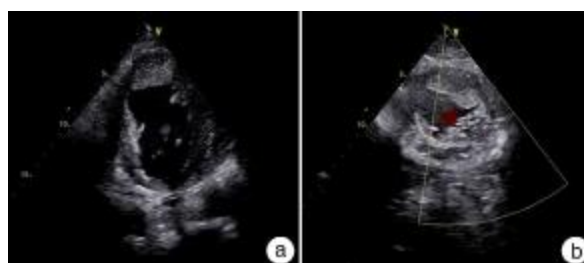
缺血性心肌病系长期心肌缺血, 导致左室功能紊乱及心力衰竭等多种临床综合征<sup>[1]</sup>, 多表现为心肌弥漫性纤维化, 心腔扩大, 心室壁变薄, 收缩功能下降。但本例患者入院后反复查心脏超声提示左室壁均匀性增厚, 且患者病史、心肌损伤标记物、心电图改变可排除急性缺血致心肌水肿可能性。故为明确病因, 进一步行心脏磁共振平扫(MRI), 可见患者心尖部血栓样信号, 而短轴面观察见心肌增厚分层, 分为外层致密化心肌及内层非致密化心肌, 以侧壁最为明显, 非致密化心肌层信号不均匀, 心腔内多发粗大、交错排列似“栅栏状”的肌小梁结构并形成小梁隐窝, MRI 示小梁隐窝内血流信号随心肌运动变化, 心肌收缩运动后非致密化心肌受挤压, 舒张末期可见血流进入隐窝中, 上述表现符合心肌致密化不全(noncompaction of the ventricular myocardium, NVM)的 MRI 影像学改变。(图 4)。



III、aVF 导联可见 Q 波, 胸前导联 R 波递增不良, V1~V4 导联呈 QS 形。

图 1 心电图

Figure 1 ECG



a: 心尖二腔切面; b: 左室短轴面。

图 2 心脏超声图像

Figure 2 Echocardiogram

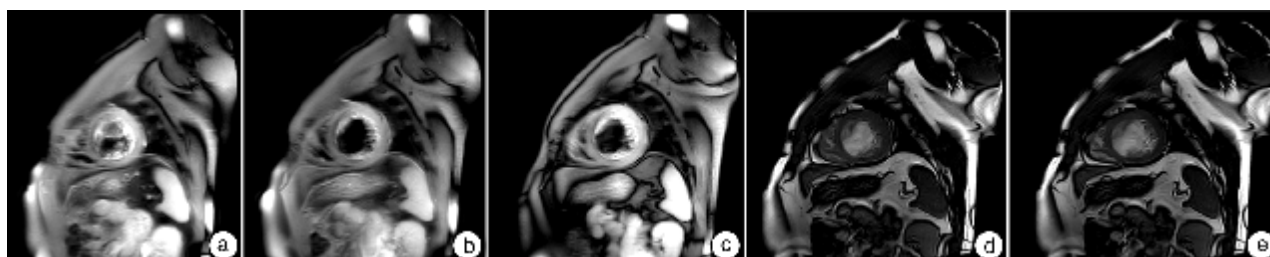
结合上述检查结果诊断为“心肌致密化不全, 冠脉粥样硬化性心脏病, 陈旧性前壁、下壁心肌梗死, 缺血性心肌病, 心尖部血栓形成, 心功能 III 级(NYHA 分级)”。考虑患者冠脉病变严重, 建议其行冠脉内支架植入术(PCI)改善冠脉血供, 但患者拒绝手术。遂给予华法林 2.5 mg/d 抗凝, 监测 INR 值调整药物剂量, 给予阿司匹林 0.1 g/d、氯吡格雷 75 mg/d、瑞舒伐他汀 20 mg/d 抗血小板、稳定斑块治疗, 美托洛尔缓释片 23.75 mg/d、培哚普利 4 mg/d、螺内酯 20 mg/d 抑制心室重构以改善



a: 右肩位(RAO+CRA)造影见前降支 7 段闭塞, 对角支高度狭窄; b: 肝位(RAO+CAU)超选回旋支造影见回旋支弥漫性狭窄; c: 左前斜(LAO)右冠脉造影见右冠脉近端闭塞; d: 左前斜(LAO)行左冠脉造影观察右冠远端逆灌血流。

图 3 心肌致密化不全患者冠脉造影图像

Figure 3 Coronary angiogram



a、b、c: 左室短轴切面可见室壁分层, 非致密化层信号不均匀, 心尖部受累显著; d、e: 行 MRI 电影序列, 对比舒张末期(4e)与收缩末期(4d)见血流信号进入侧壁非致密化层心肌隐窝内, 隐窝与心室腔相通。

图 4 心脏 MRI

Figure 4 Cardiac magnetic resonance imaging

预后。治疗 1 周后胸闷、气短症状消失, 复查 Pro-BNP 713.1 pg/ml, 出院 2 个月随访无上述症状发作, INR 波动为 2.3~2.8, 复查心脏超声可见左室心尖部血栓 32 mm×20 mm, 较前明显减小。后随访其一兄及一姐, 均否认与患者有类似病史出现, 安排于我院行心脏超声检查, 暂未见明确心脏结构及功能学异常改变, 未探及心室腔内异常增生肌小梁及隐窝, 嘱其必要时行心脏 MR 进一步检查。

## 2 讨论

本例患者为年轻男性, 因心功能不全症状入院, 其心电图表现为“前壁、下壁心肌梗死”改变, 提示不能排除既往心肌梗死病史, 而冠脉造影证实前降支中段及右冠脉近端均已完全闭塞, 冠脉造影结果与心电图之定位改变相符。其闭塞右冠脉侧枝循环充分, 考虑闭塞时间较长, 前降支病变不能排除近期闭塞可能, 而开通闭塞冠脉对顿抑心肌恢复、左室整体功能改善有积极意义, 建议行 PCI 治疗, 但患者拒绝手术治疗。出院后规律药物治疗, 症状明显好转, 40 d 后随访心超见心尖附壁血栓较前减小, 嘱其规律随诊。

患者从出现心功能不全症状到最终明确病因, 其诊断经历了多次修正。一般认为, 心脏超声因其应用广泛, 操作相对简单, 费用低廉等特点, 是诊断心肌致密化不全的首选方法<sup>[2]</sup>, 但心脏超声在观察

心尖及左心室侧壁存在局限性。本例中患者行心脏超声未发现明显异常增生肌小梁、隐窝、血窦, 一方面与超声可探查视野的局限性相关, 另一方面可能因心尖部血栓形成而掩盖了小梁隐窝。而 MRI 可以在不同轴面显示心脏内部结构及形态, 对 NVM 诊断有较好的敏感性(86%)和特异性(99%), 可对心脏超声不能明确诊断的病例做进一步排查<sup>[3]</sup>。通过心脏 MRI 检查, 患者最终得以确诊。

MRI 对于 NVM 的诊断目前仍无统一标准, 多参考心脏超声诊断标准, 即 Jenni 等<sup>[4]</sup>提出的收缩末非致密心肌层(non-compaction, NC)/致密心肌层(compaction, C) $>2$  为标准。但因超声测量肌小梁厚度受切面、角度、位置等影响, 在实际应用过程中易出现诊断过度或漏诊。而 MRI 是否可采用超声的诊断标准仍有争议, 因为在心室收缩期 MRI 难以观察肌小梁间隐窝, 不能准确测量非致密化心肌与致密化心肌的厚度, 因此有学者提出以舒张末期 NC/C $>2$  及 NC/C $>2.3$  的诊断标准<sup>[5-6]</sup>, 但无论哪种标准, 均缺乏大样本量的研究分析, 在确诊及排除方面均无法做到完全准确, 亦有文献报道个别 NVM 患者亦 NC/C $<2$ <sup>[6]</sup>。结合目前观点, 笔者认为不能单纯以 NC/C 的比值作为诊断或排除 NVM 的依据, 更应重视影像学下的心室内结构及形态的特征: ①心肌显著增厚, 左室扩张, 收缩功能减弱; ②

外层致密化心肌变薄,心尖部更显著,内层非致密化肌小梁结构自基底向心尖逐渐增厚,密度不均匀,交错排列类似“栅栏状”或网状,小梁间隐窝内可见血流信号;③非致密化肌小梁在心尖部及中远段游离壁累及明显,基底段、室间隔较少或不累及;④增强扫描可见肌小梁内线状或花瓣状强化,并可显示隐藏在肌小梁中的血栓<sup>[7-8]</sup>。分析本例患者心脏 MRI 成像(未行增强扫描),以左心室短轴多个切面观察,NC/C 值未达到 2.3,但在其左室内可清楚观察到两层心肌结构,并且符合上述 NVM 的磁共振特征,故仍应考虑诊断 NVM。该患者因形成心尖部血栓,阻碍了心脏超声及 MRI 观察心尖部肌小梁、隐窝情况,预期给予充分抗凝治疗 3~6 个月后,如心尖部血栓消失,可再次复查心脏超声、MRI 甚至左室造影以明确心尖部结构形态,但正是如此,也证明其心尖部受累最严重,符合 NVM 特征。

NVM 的临床表现形式多样,有关 NVM 合并其他先天性心脏疾病的报道也较多,尤其以右心结构异常(如肺动脉狭窄、右室双出口等)多见,国内也曾报道心肌致密化不全合并冠脉-右心室瘘的病例<sup>[9-10]</sup>,亦提示 NVM 可能合并先天性冠脉发育异常。本例患者为年轻男性,存在严重冠脉病变,尤其是右冠近端完全闭塞且形成侧枝循环及远端逆灌,提示闭塞时间相对较长,而前降支也同样为闭塞病变。回顾其病史,仅有“吸烟史”这一引起冠脉粥样硬化的危险因素,且否认既往胸痛症状,故有存在先天性冠脉结构异常、血管内皮功能障碍等可能,而后天相关危险因素则加速了冠脉病变的进展,使其在年轻时即出现严重冠心病三支病变,而早期心肌发育不良、先天冠脉异常可能导致其无明确胸痛病史。目前对于大样本量的 NVM 合并冠心病的研究报道很少,Stöllberger 等<sup>[11]</sup>报道了一组孤立性左室心肌致密化不全人群,发现有 15.4%(8/52)的患者合并冠心病,并且冠心病组的平均年龄更高。国内高晓津等<sup>[12]</sup>统计了 51 例接受冠脉造影后诊断为“孤立性左室心肌致密化不全”的患者,发现其中 39.2% 合并冠心病,其中有 6 例较为严重需血运重建治疗,经 30 个月随访,发现冠心病组与非冠心病组之间的心源性死亡/心脏移植时间以及心源性再住院的发生无统计学意义,仅 NT-proBNP 水平对预后有明显影响,但该回顾性研究存在非随机分组、样本量较小等问题,故 NVM 合并冠心病人群的分布、预后仍需更大样本、长期随访的前瞻性研究来验证。

NVM 出现症状者多表现为心律失常、心力衰竭、血栓栓塞、心源性猝死等。本例患者以心力衰竭为初发症状就诊,后续检查发现血栓形成等特点,符合多数 NVM 典型表现。目前针对该疾病仍以对症处理为主,需抗心律失常、改善心功能、预防栓塞事件等综合治疗,终末期可考虑心脏移植。另有小样

本量的研究指出心室再同步化治疗对左心功能改善有积极意义<sup>[13]</sup>。但 NVM 一般预后不佳,因此对 NVM 应增强诊断意识,对心力衰竭合并室壁异常增厚者应注意排除 NVM 可能,结合心脏超声、冠脉造影、心脏 MRI 等全面评估病情。而 NVM 常有家族发病倾向,对于已证实 NVM 的患者,应积极筛查其一级亲属,明确是否存在家系发病,尽早明确诊断并启动规范化管理、治疗、随访,以改善其预后。

#### 参考文献

- [1] FELKER G M, SHAW L K, O'COMMOR C M. A standardized definition of ischemic cardiomyopathy for use in clinical research[J]. J Am Coll Cardiol, 2002, 39:210-218.
- [2] SCHWARTZENBERG S, SHEREZ J, WEXLER D, et al. Isolated ventricular non-compaction: An underdiagnosed cause of congestive heart failure[J]. Isr Med Assoc J, 2009, 11:426-429.
- [3] 刘欣, 刘文玲. 左室心肌致密化不全心肌病研究进展[J]. 中国循环杂志, 2016, 31(2):198-200.
- [4] JENNI R, OECHSLIN E N, VAN DER LOO B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults[J]. Heart, 2007, 93:11-15.
- [5] 赵世华, 于进超, 蒋世良, 等. 左室心肌致密化不全的 MRI 诊断及与过度小梁化的鉴别诊断[J]. 中华放射学杂志, 2010, 44(7):711-715.
- [6] PETEMEN S E, SELVANAYAGAM J B, WIESMANN F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging[J]. J Am Coll Cardiol, 2005, 46:101-105.
- [7] 李建明, 史蓉芳. 心肌致密化不全的诊断及影像学特征[J]. 中国医学影像技术, 2012, 28(7):1411-14140.
- [8] DURSUN M, AGAYEV A, NISLI K, et al. MR imaging features of ventricular noncompaction: Emphasis on distribution and pattern of fibrosis[J]. Eur J Radiol, 2010, 74:147-151.
- [9] 宋则周. 彩色多普勒超声心动图诊断左室心肌致密化不全并右冠状动脉右室瘘 1 例[J]. 中华超声影像学杂志, 2006, 15(1):75-76.
- [10] 熊云涛, 蒋冰蕾, 曹礼庭, 等. 超声心动图诊断右室心肌致密化不全并左冠状动脉-右心室多发瘘 1 例[J]. 中国医学影像学杂志, 2014, 12(13):929-931.
- [11] STÖLLBERGER C, FINSTERER J, BLAZEK G, et al. Coronary angiography in noncompaction with and without neuromuscular disorders[J]. Ir J Med Sci, 2010, 180:667-672.
- [12] 高晓津, 康连鸣, 张建, 等. 左室心肌致密化和不全患者的冠状动脉病变特点及其预后分析[J]. 中华心血管病杂志, 2011, 39(8):725-729.
- [13] BERTINI M, ZIACCHI M, BIFFIM M, et al. Effects of cardiac resynchronization therapy on dilated cardiomyopathy with isolated ventricular noncompaction[J]. Heart, 2011, 97:295-300.