

MRI diagnosis of isolated noncompaction of ventricular myocardium

ZHANG Yan*, YU Fei-cheng, JIANG Shi-liang

(Department of Radiology, Fuwai Hospital, Cardiovascular Institute of Peking Union Medical College, Beijing 100037, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the clinical value of magnetic resonance imaging (MRI) in the diagnosis of isolated noncompaction of ventricular myocardium (INVM). **Methods** Nine patients presented with various symptoms suggesting heart disease underwent cardiac MRI examinations with 1.5 Tesla magnetom scanner (Siemens) for exactly morphologic observation. **Results** MRI discriminated clearly the variable localization and degree of prominent trabeculations and deep intramyocardial recesses typical of INVM, especially in demonstrating the lesions involving the anterolateral wall and apical segment of left ventricle, with better visualization and spacial resolution compared to echocardiography. **Conclusion** MRI is an effective adjunct to echocardiography in diagnosis of INVM with higher clinical accuracy.

[Key words] Isolated noncompaction of ventricular myocardium; Magnetic resonance imaging; Diagnostic imaging

孤立性心室肌致密化不全的磁共振诊断

张 岩*, 俞飞诚, 蒋世良

(中国协和医科大学心血管病研究所, 阜外心血管病医院放射科, 北京 100037)

[摘 要] **目的** 探讨磁共振对于孤立性心室肌致密化不全的临床诊断价值。**方法** 利用西门子 1.5T 磁共振机检查 9 例有不同临床症状的心脏病患者以进一步观察心内结构。**结果** 在 9 例患者中, 磁共振清晰辨别出不同部位和程度的心室肌致密化不全病变, 其特征性表现为显著的小梁化心肌及深入到室壁内的小梁间隙; 尤其是对于累及左室前侧壁和心尖部的病变, 磁共振能较超声心动图提供更明确的形态显示和更高的空间分辨率。**结论** 磁共振提高了心室肌致密化不全的诊断率, 是超声心动图检查的有效补充和替代方法。

[关键词] 孤立性心室肌致密化不全; 磁共振成像; 诊断显像

[中图分类号] R542.4; R445.2 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2005)04-0589-03

孤立性心室肌致密化不全(isolated noncompaction of ventricular myocardium, INVM)是一类少见的先天性心内膜心肌疾患, 在临床上多无典型的特征性表现, 但可以引起左心功能不全、致命性心律失常以及全身多发栓塞等严重并发症, 因此早期作出明确诊断具有重要临床意义。本文探讨心脏磁共振检查对此类疾病的诊断价值。

1 资料与方法

1.1 临床资料 收集自 2000 年 6 月—2003 年 11 月期间的 9 例患者, 男 8 例, 女 1 例, 年龄 20~72 岁, 平均年龄 44 岁, 自出现临床症状至行磁共振检查的平均年限为 10 年。9 例患者的临床表现并无特征性, 多有发作性心悸、气短等症状, 持续时间长短不一; 个别伴有一过性晕厥或夜间阵发呼吸困难,

1 例曾有脑栓塞病史。9 例均有心电图异常改变, 其中 3 例有心律失常(分别为房颤、室性早搏、短阵室性心动过速), 5 例呈 ST-T 段改变或异常 Q 波, 3 例有左室肥厚, 1 例为完全性左束支传导阻滞。4 例患者胸片提示心脏左室扩大。超声心动图检查有 3 例提示心室肌致密化不全诊断。

1.2 检查方法 磁共振检查均采用西门子 1.5 T 场强超导机型(Siemens, Sonata 4VA15A 和 Novus 2002M), 在心电门控下采用快速屏气序列成像, 每次屏气时间为 10~15 s, 平均检查时间一般为 20~30 min。

首先采用 trufisp-loc 序列行胸部大体轮廓扫描(pilot scan)。在确定心脏及大血管的位置后, 采用横断位快速自旋回波序列(TSE-Haste 序列, 一般采集 10~15 层图像, 层厚 6 mm, 层间距 5~6 mm), 初步观察心脏的基本结构, 必要时加做矢、冠状位。随后采用快速梯度回波序列(cine-trufisp, 重复时间 TR 40~60 ms, 回波时间 TE 2~3 ms, 翻转角 FA 15°~20°)行左室二腔心位、短轴位和四腔位磁共振电影(cine-MRI)。

本研究重点观察具有代表意义的左室基底段、乳头肌水

[作者简介] 张岩(1965—), 男, 北京市人, 硕士, 副主任医师。研究方向: 医学影像学及心血管系统介入放射学。

[通讯作者] 张岩, 中国协和医科大学心血管病研究所, 阜外心血管病医院放射科, 北京, 100037。

[收稿日期] 2004-11-24 [修回日期] 2005-02-16

平和左室心尖部三个短轴层面,必要时在其间插入1~2层。在每个短轴位层面,将左室壁按冠状动脉三主支的大致供血范围再分成三个节段^[1,2]。

1.3 心肌致密化不全的诊断标准

①心室肌分为二层结构;②外层较薄,类似于正常心肌信号强度;③内层明显较厚,由大量交错排列的肌小梁和小梁间隙中填充的血液混合构成,呈现一种蜂窝样结构;或由粗大肌小梁形成条状充盈缺损横跨于心腔短轴;④在单一层面中,有3条以上直径大于2 mm的肌束影(乳头肌除外);⑤不合并其他心内畸形^[3]。

2 结果

9例患者在磁共振检查中均发现特征性改变(图1~3)。自旋回波序列可以表现为心肌的节段性增厚,类似于肥厚性心肌病,但心肌信号多不均匀,略呈网隙状。梯度回波序列(cine-MRI)能够清晰显示出上述心室肌的双层结构(图1),外层心肌普遍较薄,尤其是心尖部周围区域,可薄如纸样。内层明显较厚,由交叉排列的肌小梁构成疏松的海绵状结构(这也是本病又称为“海绵状心肌”的原因)。内外层心肌的厚度之比可达5~6:1。室间隔近中段心内膜层一般受累较轻,多无典型的双层结构,类似于正常心肌信号强度,但室壁厚度仍可偏薄。有2例可见右室受累表现(图2)。按照本文的定位方法,可以将左室壁大致分为9个节段(表1)。

磁共振显示有3例患者存在左室腔内径扩大和左室收缩功能减低的表现(图1),与超声结果基本相符,在平片上也均提示有左室增大的征象。本次左室腔扩大的标准,是在左室舒张末期,经过乳头肌水平的左室短轴位层面,室间隔与左室外侧壁的正常致密化心肌内腔缘之间的连线(左室横径)大于5.5 cm^[2]。左室收缩功能减低的标准是长轴和短轴短缩率低于30%。上述3例患者在左室收缩期,外层的致密心肌仍可见收缩运动,室壁增厚率大致正常;内层的小梁化心肌则主要表现为被动的挤压变形样改变,因此长短轴短缩率低于正常。本次检查未能明确发现在小梁间隙内是否有血栓生成。

3 讨论

心肌致密化不全是在心肌分化过程中由于各种因素所导

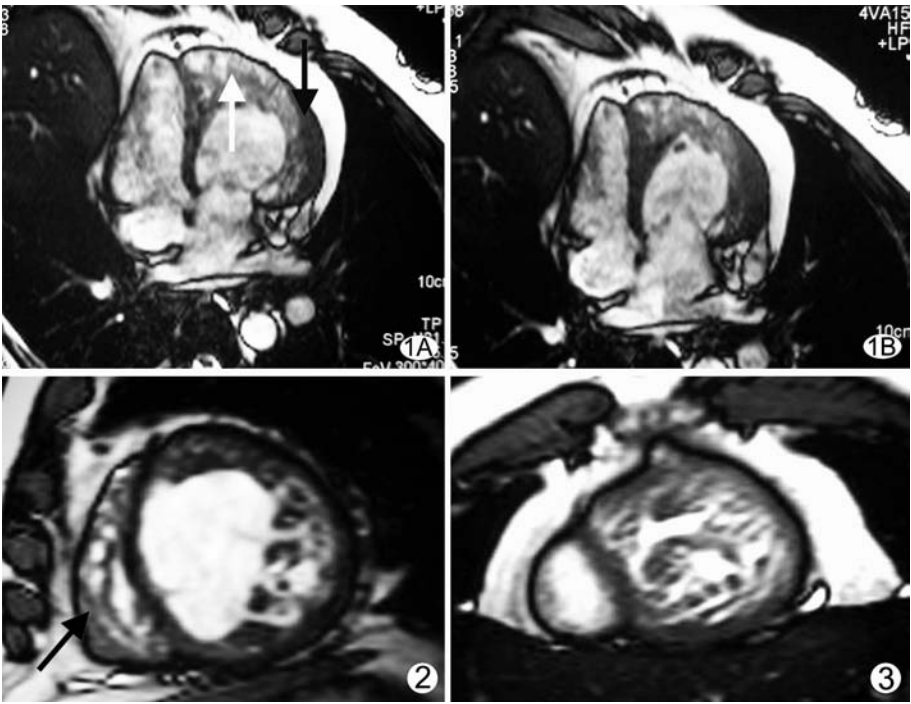


图1 A. 四腔心位,舒张末期左室腔内径扩大,侧壁及心尖部心肌呈双层结构。内层较厚,呈疏松网隙状(白色箭标);外层结构较致密,类似正常心肌(黑色箭标); B. 左室收缩功能减低:于收缩末期示左室腔长短轴短缩率均低于30% C. 乳头肌层面左室短轴位,前侧壁及侧后壁内腔面肌小梁粗乱呈网状;右室腔内亦见粗乱肌小梁(黑色箭标) D. 左室心尖部短轴位,肌小梁散乱粗大呈蜂窝状充填于心腔内;外层的致密心肌较薄

致的发育停滞,主要累及内层心肌,尤其是心内膜下肌层。其大体形态表现为心肌呈现二层结构,外层较薄,基本类似于正常的致密化心肌;内层明显较厚,为持续存在的小梁状心肌,由众多粗大的肌小梁结构混乱交错构成,其间散在分布着大小形态各异的小梁间隙,部分可深达外层肌壁内,间隙内的血流与主心腔相沟通。这种形态特征能引发许多临床症状,多不典型,其最重要的包括左心功能不全,致命性室性心律失常和体动脉栓塞症状。

左心功能不全的发生机制目前认为主要是长期心肌缺血的后果^[3,4]。致密化不全的心肌由胚胎期末退化的网状肌小梁构成,其末梢毛细血管的分布密度要明显低于正常的致密化心肌,导致内膜下心肌的血流灌注减低。较长时间的心肌供血不足能引发内膜肌层中的弹力及纤维组织增生,从而使心肌的顺应性和收缩、舒张功能均逐步降低。同时,由于外层能够正常收缩的肌层较薄,难以产生足够的射血力度,也会造成左室收缩功能减低。室性心律失常的发生机制目前尚不十分清楚,但心室内纵横交错的肌小梁结构及其众多的分支,无疑会提高异位兴奋点和折返通路的发生几率。而众多的小梁间隙,尤其是深达肌层的小梁隐窝内,血流速度明显减慢,容易诱发血栓生成并脱落造成栓塞表现。

既往此病的诊断主要依靠超声检查^[3-6],但由于声窗限制和近场效应的影响,可有多达32%~37%的左室壁节段观察效果不佳,尤其是左室的前侧壁和心尖部^[1,4]。同时,有相当数量的患者由于局部组织的产声性(echogenicity)差异,难以

表1 9例患者左室壁各节段发病情况(例)

左室壁节段	室间隔面	前侧壁	侧后壁
基底段	1	4	3
乳头肌段	3	8	7
心尖段	5	8	9

清晰地勾画出心内膜和心外膜的轮廓界线。本文中有 6 例患者的超声结果未作出明确提示。

磁共振应用于心血管系统的最大优势,是可以不受限制地全方位展示任意角度的心腔和室壁形态,获得最佳的观察效果,而且不需要注入对比剂。磁共振成像的空间和密度分辨率明显高于超声检查,尤其是快速梯度回波(电影)序列,能精确显示出对应于心动周期各个时相点的室壁形态和运动功能。左室二腔心位非常类似于常规的右前斜位左室造影,二者可行对比观察。我们所采用的长短轴结合的分段定位方法,能够无遗漏地逐段观察各部分室壁情况,对于病变的诊断提供了最为客观的影像学依据,最大限度地避免了人为因素和主观判断的影响,能提高病变的检出率。若再辅以心肌灌注显像,尚能提供更加丰富的诊断信息。

根据本文采用的左室壁节段 9 分法观察,在左室心尖部层面是病变最多累及的部位,可以在局部心腔内形成完全的窦隙状填充(图 3)。乳头肌层面次之,基底段层面受累较轻。在上述 3 个层面中,前侧壁和侧后壁的受累程度均较室间隔更重。因此在四腔心位电影序列中多表现为左室侧壁段内腔面呈混乱的蜂窝状结构,而室间隔面则相对平整,但间隔壁的厚度亦多偏薄,有可能是相邻区域心肌供血不足的相应改变,与文献报道结果相似^[7,8],说明心肌致密化不全具有一定的好发部位,而且心肌缺血并不只限于小梁化特征最明显的室壁段。然而目前我们的磁共振经验尚不能准确判定小梁间隙内是否有血栓生成。

本文中的 9 例患者有 2 例曾行冠状动脉造影检查,均未发现冠状动脉一左室瘘,左室心肌染色或窦状隙开放等征象,提示孤立性心肌致密化不全与“永存窦状隙病”(persisting myocardial sinusoids)在形态发生学上是不同的。后者一般多合并其他先天性心内畸形,尤其是室间隔完整的肺动脉闭锁,由于右室腔无正常射血通道,只能通过心肌内的窦状隙开放与冠状动脉交通,构成侧支循环。因此行主动脉根部或冠状动脉造影,多可显示冠状动脉一心室瘘样改变。而且 IN-VM 的心肌组织学检查发现,在病变区域的小梁化心肌表面覆盖着一层内皮细胞,这是与永存窦状隙明显不同的病理特征,因此在某些文献中^[4]将 INVM 称为“孤立性永存窦状隙病”并不合适,未能揭示出二者在组织发生学上的区别。

磁共振在当前仍不能取代超声心动图成为 INNM 首选方法。但若临床上出现原因不明的心衰,心律失常或动脉栓塞,而超声心动图检查结果无明确阳性发现,或难以解释临床症状者,心脏核磁共振检查对于进一步的病因诊断会有所帮助。

[参考文献]

[1] Pons-Llado G, Carreras F, Borrás X, et al. Comparison of morphologic assessment of hypertrophic cardiomyopathy by MR versus echocardiographic imaging[J]. Am J Cardiol, 1997, 79(12):1651-1656.

[2] Li KC. Cardiovascular Magnetic Resonance Imaging[M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 1997. 74-93.
李坤成. 心血管磁共振成像诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1997. 74-93.

[3] Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases[J]. Circulation, 1990, 82(2):507-513.

[4] Jenni R, Goebel N, Schneider J, et al. Persisting myocardial sinusoids of both ventricles as an isolated anomaly: echocardiographic, angiographic, and pathologic anatomical findings[J]. Cardiovasc Intervent Radiol, 1986, 9(3):127-131.

[5] Zhang P, Yang MY, Guo AM. Noncompaction of ventricular myocardium: two cases report[J]. Chin J Med Imaging Technol, 2003, 19(9):1217.
张萍, 杨美玉, 郭爱民. 心肌致密化不全 2 例[J]. 中国医学影像技术, 2003, 19(9):1217.

[6] Qin WY. Isolated noncompaction of ventricular myocardium diagnosed by CDFI: case report[J]. Chin J Med Imaging Technol, 2003, 19(2):188.
秦王燕. 彩超诊断孤立性左心室心肌致密化不全 1 例[J]. 中国医学影像技术, 2003, 19(2):188.

[7] Baumhakel M, Janzen I, Kindermann M, et al. Cardiac imaging in isolated noncompaction of ventricular myocardium[J]. Circulation, 2002, 106(5):e16-e17.

[8] Conces DJ Jr, Ryan T, Tarver RD. Noncompaction of ventricular myocardium: CT appearance[J]. AJR, 1991, 156(4):717-718.