

- mally accessed surgery: a prospective comparison between "Laparoscopic" gasless and CO₂ pneumoperitoneum laparoscopic colorectal surgery[J]. *Int J Colorectal Dis*, 2010, 25(8): 997-1004.
- 10 李国新. 腹腔镜直肠癌全直肠系膜切除术的临床研究和解剖学分析[D]. 广州: 第一军医大学, 2006.
- 11 Phupong V, Bunyavejchewin S. Gasless laparoscopic surgery for ovarian cyst in a second trimester pregnant patient with a ventricular septal defect[J]. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*, 2007, 17(6): 565-567.
- 12 夏恩兰. 妇科内镜的发展及临床应用[J]. *中华妇产科杂志*, 2003, 38(8): 502-504.
- 13 Chiesa OA, von Bredow J, Li H, et al. Isobaric (gasless) laparoscopic liver and kidney biopsy in standing steers[J]. *Can J Vet Res*, 2009, 73(1): 42-48.
- 14 马海兰, 兰雪琴. 悬吊式免气腹腔镜手术在妇科的临床进展[J]. *腹腔镜外科杂志*, 2008, 13(4): 349-351.
- 15 Ishikawa M, Nakagawa T, Nishioka M, et al. Costs and benefits of laparoscopic cholecystectomy: abdominal wall lifting vs. pneumoperitoneum procedure[J]. *Hepatogastroenterology*, 2006, 53(70): 497-500.
- 16 Damiani A, Melgrati L, Marziali M, et al. Laparoscopic myomectomy for very large myomas using an isobaric (gasless) technique[J]. *JSLs*, 2005, 9(4): 434-438.
- 17 王尧, 陈宏, 郭志刚. 悬吊式免气腹腔镜辅助手术在胆囊切除术中的应用[J]. *中国老年学杂志*, 2009, 13(29): 1619-1620.
- 18 张正明, 胡立军, 张红丹, 等. 腹腔镜免气腹及气腹结直肠癌手术 10 例分析[J]. *中国当代医药*, 2009, 16(6): 138.
- 19 俞金龙, 高毅, 黄淑馨. 免气腹腔镜技术历史、现状及展望[J]. *世界华人消化杂志*, 2000, 8(1): 1259-1266.
- 20 Chang FH, Soong YK, Cheng PJ, et al. Laparoscopic myomectomy of large symptomatic leiomyoma using airlift gasless laparoscopy: a preliminary report[J]. *Hum Reprod*, 1996, 11(7): 1427-1432.
- 21 高毅, 俞金龙, 杨继震, 等. 自制扇形腹壁悬吊器用于免气腹腔镜胆囊切除术[J]. *肝胆胰脾外科杂志*, 1996, 2(4): 236-237.
- 22 夏征, 阮景德, 张晓波. 自制腹壁提升器在老年人免气腹腔镜手术中的应用[J]. *中国内镜杂志*, 2002, 8(3): 57-58.
- 23 王秋生, 邓绍庆, 黄廷庭, 等. 自制非气腹装置在腹腔镜外科手术中的应用[J]. *中华外科杂志*, 1995, 33(1): 15-17.
- 24 吴畏, 阮景德. 免气腹腔镜手术 38 例[J]. *中国普通外科杂志*, 2003, 12(12): 959-960.
- 25 历延明, 张重阳, 李晓华. KJ-106 型免气腹提拉器的初步应用体会[J]. *腹腔镜外科杂志*, 2010, 15(9): 702-705.
- 26 Hosoya Y, Lefor A, Hyodo M, et al. Gasless laparoscopic distal gastrectomy with Roux-en-Y reconstruction[J]. *Hepatogastroenterology*, 2009, 56(94-95): 1571-1575.
- 27 Chang TC, Wu MH, Wu YM, et al. Technical innovation: gasless laparoscopic hepatectomy using self-designed abdominal lifting system[J]. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*, 2009, 19(4): 541-544.
- 28 黄君龄, 沈周俊. 免气腹腔镜后腹腔镜技术在活体供肾切除术中的应用[J]. *腹腔镜外科杂志*, 2009, 14(2): 153-156.
- 29 于江, 张玉诺. 免气腹腔镜与传统腹腔镜手术治疗卵巢肿瘤的比较[J]. *腹腔镜外科杂志*, 2009, 14(2): 151-152.
- 30 Ryu HR, Kang SW, Lee SH, et al. Feasibility and safety of a new robotic thyroidectomy through a gasless, transaxillary single-incision approach[J]. *J Am Coll Surg*, 2010, 211(3): e13-e19.
- [收稿日期 2010-12-23][本文编辑 刘京虹 蓝斯琪(见刊)]

新进展综述

心肌致密化不全影像学诊断的研究进展

卢拥华, 曾知恒(综述)

作者单位: 414000 湖南, 岳阳市第一人民医院心血管内科(卢拥华); 530021 南宁, 广西医科大学第一附属医院心血管内科(曾知恒)

作者简介: 卢拥华(1978-), 男, 硕士研究生, 硕士学位, 主治医师, 研究方向: 心血管内科疾病诊治及介入治疗。E-mail: lyh200818@163.com

[摘要] 心肌致密化不全临床上罕见, 误诊及延迟诊断较多, 该文就超声心动图及心脏磁共振检查特征、诊断标准、新进展进行总结, 旨在提高对心肌致密化不全的认识和诊断水平。

[关键词] 心肌致密化不全; 心肌疾病; 超声心动图; 心脏磁共振

[中图分类号] R 542.2 [文献标识码] A [文章编号] 1674-3806(2011)02-0189-04

doi:10.3969/j.issn.1674-3806.2011.02.37

The research progress of imaging diagnosis of noncompaction of ventricular myocardium LU Yong-hua, ZENG Zhi-heng. Department of Cardiology, the First People's Hospital of Yueyang, Hunan 414000, China

万方数据

[Abstract] Noncompaction of ventricular myocardium (NVM) is distinctly rare, and misdiagnosis and delayed diagnosis is more common. This review aimed at raising awareness and diagnosis of this disease through reviewed and summarized the characteristics and new progress of echocardiography and cardiac magnetic resonance, diagnostic criteria for NVM.

[Key words] Noncompaction of ventricular myocardium; Myocardiomyopathy; Echocardiography; Cardiac magnetic resonance

心肌致密化不全 (noncompaction of ventricular myocardium, NVM) 是一种罕见的先天性心肌疾病, 有家族聚集倾向, 呈非单一因素遗传, 是因为胚胎期心肌致密化过程异常停滞所致, 形态上以显著突出的肌小梁及其深陷的隐窝为特征。以进行性心力衰竭、心律失常及系统性栓塞、猝死为主要临床表现。本病预后不良, 病死率高, 临床上漏诊、误诊较多。目前认为心脏 B 超是最重要的检查及筛查手段, 心脏磁共振成像 (MRI) 等其他影像学检查是重要的补充。近年来对本病研究较多, 本文就影像学诊断研究进展进行综述。

1 超声心动图 (UCG)

1.1 NVM 二维 UCG 诊断标准

1.1.1 Chin 诊断标准 Chin 等^[1]于 1990 年提出的 UCG 诊断标准, 报道的 8 个病例为小孩及年轻患者, 有 3 个病例进行了尸体解剖, 其病理结果与超声所见结果相吻合, 从而第一次提出了 NVM 超声心动图诊断标准, 强调了肌小梁及隐窝等主要形态学改变, 重点是测量隐窝的深度。由于没有提出多普勒检查, 且以定量计算为基础, 实际操作比较麻烦, 所以临床上应用不广。

1.1.2 Jenni 诊断标准 Jenni 等^[2]于 2001 年提出新的诊断标准, 主要内容是 (1) 病变部位心室壁增厚并分为二层, 薄且致密的外层 (C), 厚且非致密的内层 (NC), NC 由多发粗大的肌小梁和深陷隐窝组成, 且成人 NC/C > 2.3, 小孩 NC/C > 1.4; (2) 病变部位主要在心尖部、心室下壁和侧壁, 一般不累及基底; (3) 多普勒血流示隐窝中血流与心腔相通, 与冠状动脉不相通; (4) 除外其他先天性或继发性心肌病。由于该标准易于掌握, 临床应用广, Jenni 等^[3]于 2007 年重申了该诊断标准。本方法是以胸骨旁左室短轴层面及心尖层面观察, 以收缩末期测量为准。既强调了主要病变部位、病变形态、二层结构特点, 也强调了多普勒血流特点, 诊断标准更具体, 目前临床应用最为广泛。

1.1.3 Stöllberger 诊断标准 基于人体解剖及病理学研究, 肌小梁可以在正常人及其他心脏疾病时存

在, 但除 NVM 外, 其他任何心脏疾病的肌小梁一般不超过 3 个^[4]。而 NVM 最显著的形态学特征就是大量显著粗大的肌小梁, 正是基于这点, Stöllberger 等^[5]提出了新的诊断标准, 即从乳头肌心尖处至二尖瓣乳头肌水平, 任意层面只要见到 3 个或以上粗大的肌小梁, 即可诊断 NVM。本标准同样强调隐窝及血流、心肌分层等病变, 多与 Jenni 标准结合进行诊断。

1.2 二维 UCG 临床应用情况 二维 UCG 是诊断和筛查 NVM 最常用的方法, 但是在临床上因为仪器分辨率不够, 提供的图像质量不高, 显示病变特点不典型时, UCG 工作者难以确立诊断, 这样就使一部分病人漏诊或延迟诊断^[6]。在 UCG 图像上, 提供的是二维平面, 粗大的肌小梁没有立体影像, 而表现为曲线形态, 从而被误认为是左室假腱索, 所以很多病人在确立诊断前已经做过多次 UCG 检查。Ichida 等^[7]指出有超过一半的患者在初诊时漏诊, Baker 等^[8]的研究中有 3 个患者在最初的二维 UCG 检查时未能确诊。

1.3 彩色多普勒 UCG 多普勒 UCG 主要是用来观察局部血流, 可以用来明确 NVM 的特点及提供鉴别诊断依据。NVM 时有明显的隐窝, 且其间充满血液, 与心腔相通, 不与冠状动脉相通^[2]。因 NVM 心尖附近室壁明显增厚, 需与正常粗大的肌小梁、左室假腱索、心脏肿瘤、心尖肥厚性心肌病、高血压左室肥厚鉴别。这些情形下心尖附近的局部运动不减弱, 不分层, 无隐窝及血流。利用多普勒的这个特点, 就可以与心尖血栓、心尖肥厚性心肌病等疾病相鉴别, 减少误诊。

1.4 三维 UCG 三维 UCG 是超声技术的进步, 可以对 NVM 提供立体的图像。Baker 等^[8]对 4 个典型 NVM 病例进行研究后认为三维 UCG 可以无限制的从多个层面及角度观察肌小梁及隐窝, 充分的展示其形态特点。最近 Wang 等^[9]认为三维 UCG 可以更好的区分非致密化与致密化心肌, 比较准确的建立诊断。当临床上二维 UCG 图像不清晰或者判断不定时, 采用三维 UCG 可以全面、同步地观察心

腔、心内膜及心肌层,提高超声诊断 NVM 的敏感性 & 特异性。

1.5 对比 UCG 上述 UCG 检查手段是 NVM 患者的首选,对于病变典型的病人可以比较容易确立诊断。但是 NVM 临床及 UCG 检查表现不够典型,或者图像不够清晰,特别是与正常肌小梁、肥厚性心肌病、扩张型心肌病、心尖血栓鉴别诊断时,会给及时正确的诊断带来困难。很多学者开始做对比超声的研究,以寻求更好的诊断方法,这是超声影像学的一大进步,它的优点是能清晰显示心内膜,准确评价左心室局部及整体的心功能,可以增加彩色多普勒的频谱,可以用来评价心肌灌注,指导或用于治疗^[10]。临床上肥胖、肺气肿的病人,常规 UCG 图像较差^[11],当应用对比剂后进行超声检查时,可以增加心内膜边缘的清晰度,显示肌小梁、隐窝及血流,并可显示心肌分层,可提供高质量的图像,反映更多的诊断信息。所以当诊断有疑问时,采用对比超声检查在不会增加太多风险及经济负担的前提下,提供了更精确的诊断,更好地指导下一步治疗,在将来会进一步推广。

2 心脏磁共振 (CMR)

2.1 CMR 的优势 UCG 对本病具有重要的诊断价值,但是由于视野小、操作者的依赖性以及对心尖和心外膜探测的局限性等,提供的信息不够充分,有时难以做出全面而又准确的诊断。CMR 不仅具有类似 UCG 的特点,而且其高度的软组织分辨率、大视野、可以任意切面扫描、无辐射及对对比剂过敏反应,是其他任何无创性检查方法所不及的,可以检出心肌瘢痕及隐藏在隐窝中的血栓,还可以评价血流、心功能及心肌活性,对 NVM 的诊断优势更大^[12]。核素心肌灌注显像可反映局部运动减低及纤维化^[13],因此 CMR 检查尤其适用于怀疑 NVM 却没有高质量的 UCG 图像时,或者需要进行鉴别诊断及有无血栓时,CMR 比应用 UCG 价值更大。但心血管 MRI 检查仅限于 1.5 T 以上的设备中进行。

2.2 NVM 的 CMR 诊断标准 到目前为止还没有公认的 CMR 诊断标准,NVM 的 CMR 诊断主要参考 UCG 的诊断标准。除可见粗大肌小梁及隐窝外,必须以收缩末期病变区除心尖外至少有一个节段 NC/C > 2 作为诊断标准^[2]。这样定量就可以与正常人粗大的肌小梁、肥厚性心肌病及高血压心脏损害等情形鉴别。

2.3 CMR 诊断标准的探索 国内有学者指出,就 Jenni 的标准而言,并非完全适合 CMR 诊断。因为

在收缩末期 CMR 不利于观察非致密化心肌,因此选择左室舒张末期进行测量,而结合室间隔基底段几乎不受心肌非致密化侵害的这一特点,采取测室间隔基底段厚度 (VS),并且将残存致密化心肌厚度 (C) 与室间隔基底段厚度进行比较,将 N/C 与 C/VS 同时计算出来并进行相关分析,研究显示两数值间的负相关性良好^[14]。所以我们不妨将 N/C 与 C/VS 相结合共同分析受累心肌节段,可能比目前单用其一要更合理,但还需要经过大样本证实和检验。

2.4 磁共振量化分析检查 自旋回波序列是 CMR 检查常规序列,用于显示心脏解剖形态、心肌、心包病变及血栓等。有研究显示磁共振检查时,梯度回波序列成像速度最快,可以定量分析左心室收缩末期、舒张末期容积、室壁厚度及各节段心肌结构特征等,从而评价左室功能及心肌灌注水平^[15]。这就显示出磁共振不仅能从结构上描述,而且能从功能上评估 NVM,对于诊断、鉴别诊断、评估病情及指导治疗提供可靠的信息。

2.5 磁共振心肌灌注显像 经静脉注射对比剂,分析对比剂通过心肌不同时期信号强度的改变,判断心肌血流灌注和心肌活性异常。其中首过法用于判断心肌缺血,延迟法用于识别可逆性与不可逆性心肌损伤。NVM 局部存在微循环障碍,存在心肌灌注不足,而高血压左心室肥厚、粗大肌小梁正好相反,局部血流增加。经过研究表明 NVM 部位存在灌注缺损,可以发现病变部位心内膜下纤维化,与 B 超及 CT 比较,敏感性更高,但需要进一步研究^[13]。这就为 NVM 早期诊断提供了新的思路。

3 其他检查

胸片检查可有心脏扩大、肺淤血,但无特异性。心室造影可以显示心腔形态,心室舒张期心内膜边界不清,肌小梁呈羽毛状,收缩期有造影剂滞留在隐窝里。TI-201 心肌灌注显像病变区域呈现低灌注改变。多层螺旋 CT 检查显示心腔扩大,心肌增厚而不均匀,心肌灌注不同程度下降,呈心肌缺血改变^[16]。冠状动脉造影检查大多数正常。心导管检查显示左室舒张末期容积正常而压力增高,左室运动功能减退,左室流出道无梗阻。

综上所述,近年来 NVM 影像学检查进展较快,为 NVM 诊断提供了更多的可靠信息,为下一步治疗提供依据,并能做好患者家属特别是一级亲属的筛查。这些进展为影像学及临床医师提供了更多的选择,减少漏诊及误诊,为正确诊断和治疗,进一步改善患者的预后提供依据。

参考文献

- 1 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.
- 2 Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and patho-anatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step toward classification as a distinct cardiomyopathy [J]. Heart, 2001, 86(6):666-671.
- 3 Jenni R, Oechslin E, Van De Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults [J]. Heart, 2007, 93(1):11-15.
- 4 Boyd MT, Seward JB, Tajik AJ, et al. Frequency and location of prominent left ventricular trabeculations at autopsy in 474 normal human hearts: implications for evaluation of mural thrombi by two-dimensional echocardiography [J]. J Am Coll Cardiol, 1987, 9(2):323-326.
- 5 Stöllberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation /non-compaction [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2004, 17(1):91-100.
- 6 Toyono M, Kondo C, Nakajima Y, et al. Effects of carvedilol on left ventricular function, mass, and scintigraphic findings in isolated left ventricular noncompaction [J]. Heart, 2001, 86(1):E4.
- 7 Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium [J]. J Am Coll Cardiol, 1999, 34(1):233-240.
- 8 Baker GH, Pereira NL, Hlavacek AM, et al. Transthoracic Real-Time Three-Dimensional Echocardiography in the Diagnosis and Description of Noncompaction of Ventricular Myocardium [J]. Echocardiography, 2006, 23(6):490-494.
- 9 Wang XX, Song ZZ. Isolated left ventricular noncompaction diagnosed by transthoracic three-dimensional echocardiography [J]. Neth Heart J, 2009, 17(5):208-210.
- 10 Koo BK, Choi D, Ha JW, et al. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: contrast echocardiographic findings and Review of the Literature [J]. Echocardiography, 2002, 19(2):153-156.
- 11 Mulvagh SL, DeMaria AN, Feinstein SB, et al. Contrast echocardiography: current and future applications [J]. J Am Soc Echocardiogr, 2000, 13(4):331-342.
- 12 Sahin S, Sekban A, Ayalp S, et al. An unusual cause of cardioembolic stroke: isolated left ventricular noncompaction [J]. Neurologist, 2008, 14(2):125-127.
- 13 Soler R, Rodríguez E, Monserrat L, et al. MRI of subendocardial perfusion deficits in isolated left ventricular noncompaction [J]. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26(3):373-375.
- 14 闫朝武, 赵世华, 陆敏杰, 等. 左室心肌致密化不全的临床特征和磁共振成像表现 [J]. 中华心血管病杂志, 2006, 34(12):1081-1084.
- 15 Calvillo P, Martí-Bonmati L, Chaustre F, et al. MRI quantification of myocardial function, perfusion, and enhancement in patients with left-ventricular noncompaction [J]. Radiologia, 2009, 51(1):45-56.
- 16 Ito H, Dajani KA. A case with noncompaction of the left ventricular myocardium detected by 64-slice multidetector computed tomography [J]. J Thorac Imaging, 2009, 24(1):38-40.

[收稿日期 2010-08-27][本文编辑 黄晓红 吕文娟]

《中国临床新医学》杂志征集广告启事

《中国临床新医学》杂志是经中华人民共和国新闻出版总署批准出版、由中华人民共和国卫生部主管、由中国医师协会和广西壮族自治区人民医院共同主办的国家级医学学术性科技期刊(国内统一连续出版物号为CN45—1365/R, 国际标准刊号为ISSN1674—3806, 邮发代号为48—173, 月刊, 国内外公开发行)。办刊宗旨为:报道国内外医学科学的最新研究成果, 传播医学科学的最新理论和信息, 交流医学科学的最新经验, 介绍医学科学的最新技术。主要读者对象为广大的医疗卫生业务技术人员和医院管理工作。

本刊征集承接各种、各类宣传广告, 包括医疗机构介绍, 医药卫生产品、药品、医疗器械、医疗耗材、保健食(药)品及保健酒(茶)类等。热情欢迎广大医疗机构、厂家、商家、销售代表和代理商来人、来电、来函联系商谈广告业务; 欢迎有关公司(个人)承包代理广告业务; 欢迎广大医务人员协助推介联系广告业务。本刊将按照广告费用情况, 实行多种、多方式的优惠、提成、酬劳、佣金、奖励等制度。

本刊地址:广西南宁市桃源路6号广西壮族自治区人民医院内, 邮编:530021, 联系电话:0771-2186013, E-mail: zgl-cxyxz@163.com。

广告刊发需刊登广告方提供以下相关材料:医疗机构需要提供加盖单位公章的营业执照复印件、广告审批文件复印件; 医药卫生产品、药品、医疗器械、医疗耗材、保健食(药)品、保健酒(茶)类等, 需提供加盖公司公章的“广告委托书、生产许可证、产品合格证、销售许可证、广告审批文件”等相关证明材料的复印件。

· 本刊编辑部 ·