

## Echocardiographic features and left ventricular function in patients with left ventricular noncompaction

RUAN Qin-yun\*, QU Zhao-yang, LIN Xiao-yan, YAN Lei, CHEN Ji-tian, GU Qiu-yang

(Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Fujian Medical University, Fuzhou 350005, China)

**[Abstract]** **Objective** To investigate echocardiographic findings and left ventricular (LV) systolic function in patients with LV noncompaction (LVNC). **Methods** Seventy-two patients with the diagnosis of LVNC were analyzed in their echocardiographic data including LV range involved, LVD, LVEF and the associated anomaly. **Results** LV cavity was characterized by the present of multiple, prominent trabeculations and deep recesses. Twenty-one cases were associated with other congenital cardiac defects. For the rest of 51 cases, decreased LVEF occurred in only 35% patients and basically "normal" or "critical state" LVEF and LVD in 49% patients. Correlations between LVEF, LVD and age at presentation, the total number of affected segments were found. **Conclusion**

This study suggests that incidence of LV systolic dysfunction in LVNC be less than previously reported, probably resulting from the difference in research population. Age at presentation, number of affected segments, and some other factors not referred in this study seem to be determinants of LVEF.

**[Key words]** Ventricular dysfunction, left; Myocardial diseases; Ventricular function, left; Echocardiography

## 左室心肌致密化不全患者左室结构与功能关系分析

阮琴韵\*, 屈朝阳, 林晓燕, 鄢磊, 陈济添, 辜秋阳

(福建医科大学附属第一医院超声影像科, 福建 福州 350005)

**[摘要]** **目的** 探讨左室心肌致密化不全(LVNC)患者的心脏声像特点及左室收缩功能的变化。**方法** 分析 72 例符合 LVNC 诊断标准的门诊患者超声心动图, 包括左室壁受累范围、左室内径(LVD)、左室射血分数(LVEF)以及合并畸形在内的系统资料。**结果** 患者左室以腔内过多的肌小梁或纵横交错网格状结构为特征, 其中 21 例合并不同类型的先天性心脏畸形。其余 51 例孤立性 LVNC 中, LVEF < 50% 的占 35% (18/51), 而 LVEF、LVD 处于“正常”或“临界状态”的占 49% (25/51); LVEF、LVD 分别与患者年龄、左室受累程度呈中、低度相关。**结论** 孤立性 LVNC 患者左室收缩功能不全的发生率比以往报道的低, 可能与研究人群不同(门诊患者)有关; LVEF 的影响因素除了患者就诊时的年龄、左室受累程度外, 可能还包括一些目前尚不明确因素, 因而长期随访心功能是非常必要的。

**[关键词]** 心室功能障碍, 左; 心肌疾病; 心室功能, 左; 超声心动描记术

**[中图分类号]** R540.45; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2008)04-0535-03

左室心肌致密化不全(left ventricular noncompaction, LVNC)又称左室肌小梁过多<sup>[1]</sup>。伴心功能不全的孤立性 LVNC 被认为是一种罕见的心肌病, 临床上多以渐进性心功能障碍、体循环栓塞和心律失常为特征。随着对致密化不全现象认识的提高以及超声仪器分辨率的改善, LVNC 的发现率趋于增高<sup>[1-2]</sup>。本文分析了门诊 LVNC 患者的超声心动图及一般临床资料, 初步探讨 LVNC 的声像特点及其与左室大小、收缩功能的关系。

### 1 资料与方法

**1.1 病例资料** 选自 2005 年 6 月 - 2007 年 3 月因心脏杂音、心悸、心电图异常或健康体检而在我院行常规超声检查的门诊患者, 或为“心肌病”出院后门诊复诊者, 除外高血压病左室肥厚者及冠心病左室壁节段性运动异常者, 共 72 例, 男 48 例, 女 24 例, 年龄 39 天 ~ 77 岁(中位年龄 39 岁)。

入选者符合以下 3 个条件: ①二维超声上左室心肌分为薄而致密的外层(C)和由过多的肌小梁或纵横交错网格状结构组成的内层(NC), 收缩末期 NC/C > 2; ②受累区域以心尖部和左室游离壁为主, 可向上延伸; ③彩色多普勒可探及左室腔内血流与小梁间隙相通。符合以上 3 项且不伴随其他心内外畸形者定义为孤立性 LVNC<sup>[2]</sup>。

**1.2 方法** 采用 GE VIVID 7 或 Philips Sonos 5500 彩色多普

**[作者简介]** 阮琴韵(1963 -), 女, 福建人, 硕士, 主任医师。

**[通讯作者]** 阮琴韵, 福建医科大学附属第一医院超声影像科, 350005。

E-mail: qyruan@126.com

**[收稿日期]** 2007-09-07 **[修回日期]** 2008-03-11

勒超声诊断系统,对所有患者行系统性超声心动图检查,强调多切面扫查,变换探头频率及调整 CDFI 速度极限等以显示左室心肌、心内膜及心腔内细微结构和 CDFI 信号,图像存盘供脱机分析。观察的主要内容包括 LVNC 的声像特点及左室受累的范围,按左室 9 节段模型计算受累心肌的总节段数<sup>[2]</sup>并将其分为 3 个等级: I 级,仅限于心尖部 1 个节段; II 级, 2~5 节段; III 级, 6 节段及以上。在胸骨旁左室长轴二维切面上扣除肌小梁后测量左室内径(LVDd, LVDs),用 Teich 公式计算射血分数(LVEF),对于心腔重度扩大者 LVEF 值参考面积长度法。

对符合孤立性 LVNC 诊断的病例应用 SPSS 10.0 统计软件分析 LVNC 受累范围与左室大小及收缩功能的关系。

## 2 结果

72 例患者中,21 例伴随心脏或大血管结构异常,其中 2 例复杂性紫绀型先心,5 例房/室间隔缺损、动脉导管未闭或冠状动脉瘘,6 例主动脉瓣或主动脉发育异常,8 例后天性瓣膜病。其余 51 例中,5 例为双心室肌小梁过多。其他临床资料(仅含部分患者资料)包括 2 例左室附壁血栓形成,2 例有“晕厥”史,6 例心电图异常[多导联 ST-T 改变和(或)室性早搏,左室高电压,窦缓等]。

### 2.1 72 例患者 LVNC 的结构特点

2.1.1 LVNC 分布特点 以近心尖部 1/3 室壁节段最明显,依次为心尖部+左室乳头肌水平下壁、侧壁,范围大者可沿后外侧壁向上延至基底部,个别病例所有节段均受累。

2.1.2 LVNC 声像特点 二维上可表现为:①心肌呈广泛的海绵状或网格状外观 13 例(图 1);②心腔内粗大突起的肌小梁伴深陷隐窝 39 例(图 2);③致密的外层心肌薄伴随心内膜层过多细小的肌小梁(相对第②种情况)形成 32 例。全部病例 NC/C > 2,部分病例同时存在以上二种声像(尤其后二种)。CDFI 显示心腔内血液与隐窝或细小缝隙相通。

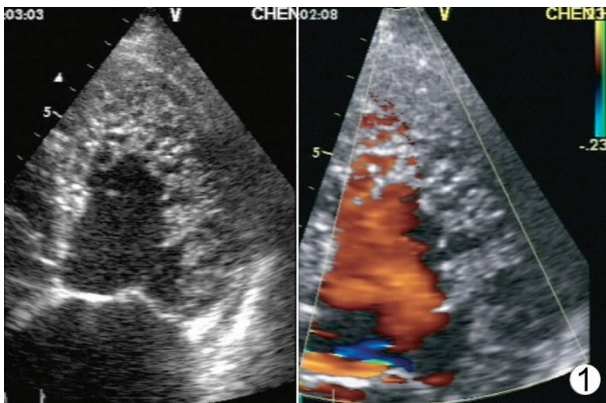


图 1 36 岁男性患者 LVNC 的声像图 心内膜侧心肌呈海绵状,心腔血流与窦状隙相通,LVEF = 24%

### 2.2 51 例不伴心内外先天畸形及明显瓣膜反流者左室大小及功能资料

2.2.1 LVDd、LVEF 异常的发生情况 51 例患者中 50 例年龄为 15~77 岁(中位年龄 39.6,男/女比例为 35/15),将其

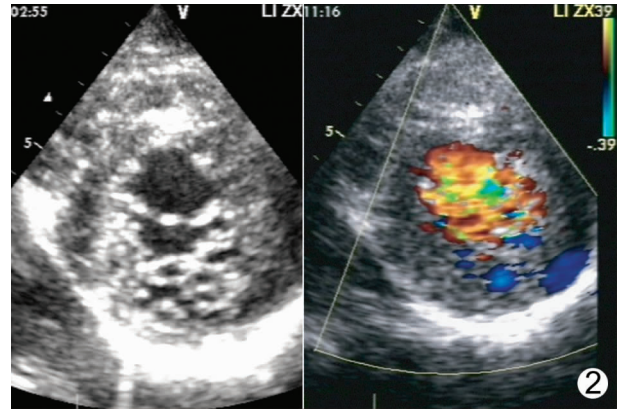


图 2 24 岁女性患者 LVNC 的声像图 心内膜粗大增多的肌小梁及其间深陷的隐窝,LVEF = 60%

LVDd 与 LVEF 分为 3 种状态(表 1),可见其中“异常”26 例(LVDd ≥ 55 mm 和/或 LVEF < 50%),“正常”14 例(LVDd ≤ 50 mm, LVEF ≥ 55%),其余 10 例为“临界状态”。单纯 LVEF < 50% 者仅 18 例。另外 1 例为 10 岁女童,LVDd 和 LVEF 分别为 4.2 cm 和 55%,归入“正常”状态。

表 1 50 例不伴心内畸形患者 LVDd 和 LVEF 分布情况

LVEF	LVDd ≤ 50 mm	> 50, < 55 mm	LVDd ≥ 55 mm
< 50%	0	2	16
≥ 50%, < 55%	3	2	4
≥ 55%	14	5	4

2.2.2 LVDd、LVEF 与左室受累程度 50 例不同受累程度患者的 LVDd、LVEF 比较见表 2,可见受累程度 III 级者 LVDd 比 I、II 级大或有增大趋势,LVEF 比 I、II 级低;资料中还发现 LVDd 及 LVEF 均“正常”的 14 例中有 2 例受累程度为 III 级,而 LVDd 及 LVEF 均“异常”(LVDd ≥ 55 mm 且 LVEF < 50%)的 16 例中 9 例受累程度仅 I 级。

表 2 不同受累程度的 LVDd、LVEF 比较

分级	n	性别(M/F)	年龄	LVDd (cm)	LVEF
I	19	14/5	40.4 ± 7.4	5.3 ± 0.9	51.6 ± 10.8
II	15	9/6	32.4 ± 15.0	5.3 ± 1.0	52.5 ± 14.9
III	16	12/4	44.1 ± 18.8	6.0 ± 1.0*	39.3 ± 17.0*△

注\*:与 I 级比较, P < 0.05; △:与 II 级比较, P < 0.05

相关分析显示:LVEF 与患者年龄、受累总节段数及 LVDd 负相关,r 值分别为 -0.43, -0.51, -0.81 (P < 0.05),LVDd 与年龄、受累节段数的 r 值分别为 0.30, 0.42 (P < 0.05);在年龄资料中还发现,LVDd 和/或 LVEF“正常”及“临界状态”的 24/50 例中有 12 例年龄在 30 以上,且其中有 6 例室壁受累范围 ≥ II 级。

### 3 讨论

心肌致密化不全属先天性心肌发育异常,超声心动图是其最主要的诊断和筛选手段。本组所观察的病例均符合目前的一些诊断标准<sup>[1,2]</sup>,在性别差异、合并畸形、心室声像特征以及部分资料所表现的并发症等方面都与多数文献中所报道的一致<sup>[1,3,4]</sup>,但在 51 例孤立性 LVNC 患者左心功能方面的结果与以往报道的有所不同。

**3.1 左心功能不全的发生率** 关于孤立性 LVNC 患者心功能情况的报道,各家差距较大。Weiford 等<sup>[5]</sup>总结的来自 5 家较权威的报道(186 例)得出,左室收缩功能不全及充血性心衰的发生率分别为 58%~82% 和 30%~73%;国内相关报道(总 71 例)的二者发生率分别为 66% 和 77%<sup>[6]</sup>。本组研究虽然缺乏心衰发病率的数据,但从不伴心内其他畸形的 51 例患者中发现,收缩功能不全的发生率低于以往报道,LVEF < 50% 者仅 35% (18/51),出现 LVEF 降低和(或) LVDD 增大者也才 51%。尤其值得注意的是,有 2 例受累程度 III 级者 LVDD、LVEF 均未出现异常。这种差异的主要原因可能是由于研究群体的不同。本组研究对象来自门诊,除了部分为出院后随访的病例外还包括因心电图异常或健康体检而行常规超声检查者,不同于出现心衰症状或其他并发症而住院治疗的人群。Aras 等<sup>[7]</sup>也报道过 1 例 78 岁 LVNC 患者仍保持心功能代偿(LVDD 49 mm, LVEF 50%) 的个案。

**3.2 左室收缩功能的可能影响因素** LVNC 患者左室大小及功能的变化与否、变化程度可能受多种因素影响。本组资料中左室受累程度 III 级患者的 LVEF、LVDD 与 I、II 级组间有差异,但 I 与 II 级间未见明显差异,后者可能与样本量少有一定关系;相关分析结果也显示患者 LVDD、LVEF 与年龄、心肌受累总节段数相关。Aras 等<sup>[4]</sup>对 67 例成年孤立性 LVNC 患者的研究也发现,初诊时的年龄、心室肌受累的节段数以及 NC/C 比值等是决定患者收缩功能不全的主要因素。当初诊年龄 > 42 岁、NC/C > 3.5、受累心肌节段数(按左室 16 节段) > 7 时,预测左室收缩功能不全的敏感性、特异性及阳性预测值分别为 88%、84% 和 75%。

本资料中, LVDD、LVEF 二参数“正常”及“临界状态”者约占半数(49%, 25/51, 包括 1 例 10 岁儿童在内),如前面已经提到的,其中受累程度 III 级者 2 例,年龄在 30 岁以上者 12 例(6 例受累范围 ≥ II 级)。Ichida 等<sup>[8]</sup>的一项对来自多家医院的 27 例 LVNC 儿童患者的长期随访和超声资料回顾(最长达 17 年)分析发现,部分患者早期可无症状,随着病程进展,可渐出现左室增大或 LVEF 较以前降低,部分患者虽然左室大小及收缩功能均正常,但心导管检查可发现左室舒张末压不同程度的增高。因此,对于超声发现 LVDD、LVEF“正常”

或“临界状态”的患者有必要进行长期随访以观其结构和功能的动态变化。

**3.3 本组资料的局限性** 观察对象为门诊患者,研究中缺乏完整的相关临床资料(如家族史、神经肌肉系统疾病史、冠脉造影资料),无法完全排除由其他原因所致左室大小/功能变化的可能性,因而没能对“孤立性左室心肌致密化不全”进行更深入的分析;同时因缺乏内径指数指标而对于左室增大与否的判断缺乏理想的标准。

总之,本资料表明孤立性 LVNC 患者左心功能不全的发生率可因研究人群不同而异;左室收缩功能与患者就诊时的年龄、心室肌受累范围有关,但也可能还与其他一些本研究未涉及的因素有关。可能的影响因素包括正常致密化心肌的厚度、病变心肌的组织学甚至细胞学特征、合并心肌其他疾病的存在,以及患者的心脏负荷状态,等等。这些推测有待更多的病例随访及更完善的多方面资料来证实。

### [参考文献]

- [1] Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction. *J Am Soc Echocardiogr*, 2004, 17(10): 91-100.
- [2] Jenni R, Oechslin E, Van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart*, 2007, 93(1): 11-15.
- [3] He YH, Li ZA, Zhang HX, et al. Comparative study between echocardiographic manifestations and pathological examinations in noncompaction of ventricular myocardium. *Chin J Ultrasonogr*, 2003, 12(10): 581-584.
- [4] Aras D, Tufekcioglu O, Ergun K, et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. *J Card Fail*, 2006, 12(9): 726-733.
- [5] Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*, 2004, 109(24): 2965-2971.
- [6] Le WP, Zeng HS. Advances in research into non-compaction of ventricular myocardium. *Adv Cardiovasc Dis*, 2007, 28(3): 432-435.
- [7] Aras D, Tufekcioglu O, Topaloglu S, et al. Preserved systolic function with isolated left ventricular noncompaction in an elderly patient. *Eur J Echocardiography*, 2006, 7(1): 71-74.
- [8] Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium. *Am Coll Cardiol*, 1999, 34(1): 233-240.