

• 临床研究 •

肥厚性心肌病的心室造影特点

何 晨,袁晋青,杨跃进,陈 珏,尤士杰,吴 元,李健军,刘海波,吴永建,姚 民,
秦学文,乔树宾,高润霖,陈纪林

【摘要】 目的 分析梗阻型肥厚性心肌病(HOCM)患者心室造影结果及形态学特征。方法 纳入1995~2005年收治入院并接受心室造影和超声检查的74例确诊为肥厚性心肌病的患者。以左室流出道与左室压力差 ≥ 30 mmHg为梗阻型, < 30 mmHg为非梗阻型,将患者分为2组。比较其形态学和造影结果。结果 (1)入选74例患者,梗阻型14例(18.9%),其中收缩期前向运动6例(42.9%),冠心病3例(21.4%);非梗阻型60例(81.1%),其中11例合并冠心病(18.3%)。(2)超声显示室间隔增厚至(11.4 \pm 2.5) mm,左室后壁厚度(9.8 \pm 1.7) mm,左室舒张末内径(48 \pm 5) mm,左心房内径(36 \pm 5) mm。(3)左室造影显示左室舒张末容积为(123 \pm 31) ml,左室收缩末容积为(27 \pm 11) ml,左室射血分数(EF)为(78 \pm 6)%。(4)左室造影形态学特征为梗阻型心室结构14例,其中正常5例;非梗阻型左室结构60例,正常27例。结论 非梗阻型肥厚性心肌病与HOCM左室舒张末内径、左室舒张末容积及左室收缩末容积、EF值,以及呈现正常形态的病例数等均无差异。

【关键词】 梗阻型肥厚性心肌病;非梗阻型肥厚性心肌病;左室造影

【中图分类号】 R542.2

【文献标识码】 A

【文章编号】 1671-5403(2010)-05-0414-03

Morphological characteristics of left ventriculography in patients with hypertrophic cardiomyopathy

HE Chen, YUAN Jinqing, YANG Yuejin, et al

Coronary Heart Disease Division, Cardiovascular Institute and Fuwai Hospital, CAMS and PUMC, Beijing 100037, China

【Abstract】 Objective To determine the morphological characteristics of hypertrophic obstructive cardiomyopathy (HOCM) patients by left ventriculography. Methods A total of 74 patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), who got a definite diagnosis by ventriculography and ultrasonography, were enrolled. The patients with left ventricular outflow tract pressure gradient ≥ 30 mmHg was categorized as HOCM group, those ≤ 30 mmHg as hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy (HNCM) group. The morphological characteristics and ventriculographic results were compared between the two groups. Results (1) In 74 patients, there were 14 cases (18.9%) of HOCM (6 cases of systolic anterior motion, 3 cases of coronary heart disease) and 60 cases (81.1%) of HNCM (11 cases complicated by coronary heart disease). (2) Ultrasonography showed that left ventricular (LV) septal wall thickness was (11.4 \pm 2.5) mm, posterior wall thickness (9.8 \pm 1.7) mm, LV end-diastolic inner diameter (LVEDD) (48 \pm 5) mm, left atrial (LA) anterior posterior diameter (36 \pm 5) mm. (3) Left ventriculography demonstrated that LV end-diastolic volume (LVEDV) was (123 \pm 31) ml, LV end-systolic volume (LVESV) (27 \pm 11) ml, LV ejection fraction (LVEF) (78 \pm 6)% . (4) According to morphological characteristics revealed by left ventriculography, there were 14 cases of HOCM, including 5 cases with normal LV structure, and 60 cases of HNCM, including 27 cases with normal LV structure. Conclusion There is no significant difference between HNCM and HOCM groups in LVEDD, LVEDV, LVESV, LVEF, and number of cases with normal LV morphological characteristics.

【Key words】 hypertrophic obstructive cardiomyopathy; hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy; left ventriculography

肥厚性心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)是一种相对比较常见的遗传性心肌病。该病以心肌肥厚为特征,典型者左心室肥厚,尤其以室间隔肥厚最为显著,偶尔可见有全心肥厚。可以引

作者单位:100037 北京市,北京协和医学院 中国医学科学院 心血管病研究所 阜外心血管病医院 冠心病诊疗中心
通讯作者:袁晋青, Tel:13910528514, Email: jqyuan29007@sina.com

起左室流出道梗阻、二尖瓣反流、舒张期功能障碍、心肌缺血和心律失常等^[1]。根据左心室流出道有无梗阻可分为梗阻型肥厚性心肌病(hypertrophic obstructive cardiomyopathy, HOCM)和非梗阻型肥厚性心肌病(hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy, HNCM)两种。目前超声心动图检查和心脏磁共振显像是极为重要的无创性检查方法,这方面的研究报道很多。然而心室造影的相关资料却很少有报道。本研究采集了本院74例肥厚性心肌病患者的左心室造影资料,对其造影结果及形态学进行分析。

1 对象与方法

1.1 研究对象 选取1995~2005年收治入院的确诊肥厚性心肌病患者74例,以左心室流出道与左心室压力差 ≥ 30 mmHg为梗阻型, < 30 mmHg为非梗阻型,将患者分为2组。其中HOCM 14例(18.9%);年龄17~74岁,平均(48 \pm 15)岁。其中收缩期前向运动6例(42.9%),冠心病3例(21.4%)。HNCM 60例(81.1%),年龄36~76岁,平均(57 \pm 10)岁,两组患者可比性好($P = 0.087$)。11例合并冠心病(18.3%)。

1.2 方法

1.2.1 超声检查 于胸骨左缘长轴切面使用超声测量左房前后径(left atrial diameter, LAD)室间隔(intra-ventricle septum, IVS)、左室后壁(left ventricular posterior wall, LVPW),并测出左室舒张末内径(left ventricular diastolic dimension, LVDd)。

1.2.2 心室造影检查 采用Judkins法进行心室造影检查。左心室造影采用右前斜位30°投照,通过计算机图像处理系统测定左心室的舒张末容积(end-diastolic volume, EDV)、收缩末容积(end-systolic volume, ESV),射血分数(ejection fraction, EF)及左室造影形态。

1.2.3 心电图检查 所有患者均常规行18导联心电图检查行辅助诊断^[2]。

1.2.4 诊断标准 肥厚性心肌病的诊断标准参考

2003年美国心脏病学学会(ACC)和欧洲心脏病学学会(ESC)共同发布的肥厚性心肌病的专家共识^[3]和2007年中华医学会心血管分会发布的心肌病诊断和治疗建议^[4]。

1.3 统计学处理 所有资料采用R软件(R 2.7.0)进行处理,数据表示为 $\bar{x} \pm s$,计量资料采用Kolmogorov-Smirnov非参数分类统计法(KS检验),计数资料的比较采用卡方检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 超声检查 超声下肥厚性心肌病的肥厚心肌回声表现为极不均匀的点片状、回声增强,失去正常心肌均匀的低回声特点。IVS, LVPW, LVDd, LVD均增厚,但HNCM与HOCM两组间差异皆无统计学意义($P > 0.05$;表1)。

2.2 左室造影结果 HNCM与HOCM两组间EDV, ESV和LVEF皆无显著差异。两组间LVEF值亦无显著性差异,且都高于正常的EF值(55%~65%)($P > 0.05$;表1)。

2.3 HOCM与HNCM的左心室造影形态学特征

HOCM心室结构14例,正常5例,异常9例,其中铲形2例,舞蹈脚样1例,哑铃状2例,其他4例。HNCM左心室结构60例,正常27例,与HOCM无显著差异($P = 0.13$),异常33例,其中17例呈桃形,12例呈铲形,3例舞蹈脚样,一例哑铃状。两组间呈现正常形态的病例数没有显著性差异。HNCM中以黑桃形和铲形居多。HOCM中未见黑桃形,而多见无法分类的异常结果。

3 讨论

目前认为肥厚性心肌病是常染色体显性遗传疾病。Maron等^[5]报道肥厚性心肌病的发病率大致为1:500。主要的病理生理异常是舒张功能不全,以左室异常僵硬并导致心室充盈受损为特征。左心室肥厚的类型和程度往往有很大的个体差异,在左心室不同的区域,心肌肥厚量有明显的不均一性,最易累及室间隔和前侧壁。

表1 HOCM与HNCM的心室造影和超声心动图数据结果比较

| 组别 | n | LVDd(mm) | IVS(mm) | LVPW(mm) | LAD(mm) | EDV(ml) | ESV(ml) | LVEF (%) |
|------|----|------------|----------------|----------------|------------|--------------|-------------|------------|
| HOCM | 14 | 45 \pm 4 | 20.6 \pm 5.0 | 12.9 \pm 4.4 | 38 \pm 7 | 130 \pm 35 | 32 \pm 14 | 75 \pm 8 |
| HNCM | 60 | 48 \pm 5 | 11.4 \pm 2.5 | 9.8 \pm 1.7 | 36 \pm 4 | 123 \pm 31 | 27 \pm 11 | 78 \pm 6 |
| P值 | | 0.26 | 0.74 | 0.04 | 0.26 | 0.89 | 0.32 | 0.34 |

注: HOCM: 梗阻型肥厚性心肌病; HNCM: 非梗阻型肥厚性心肌病; LVDd: 左室舒张末内径; IVS: 室间隔; LVPW: 左室后壁; LAD: 左房前后径; EDV: 左心室舒张末容积; ESV: 左心室收缩末容积; LVEF: 左心室射血分数

本研究主要对入选的 HOCM 与 HNCM 病例进行左心室造影研究,对其造影结果及形态学进行分析。肥厚性心肌病患者中,由于不同的心肌病变程度和部位,左室造影形态学结果各不相同。结果两组间呈现正常形态的病例数没有差异。HNCM 中以黑桃形和铲形居多。HOCM 中未见黑桃形,而多见无法分类的异常形态。黑桃样改变一般可见于心尖肥厚型心肌病。心尖肥厚型心肌病是 HNCM 的一个亚型,日本报道发病率为 25%,一般病程呈良性。心脏外形呈铲形表明乳头肌肥大,且有心尖受累,心室呈现广泛性的肥厚。其余异常如舞蹈脚样和哑铃状则比较少见。

本研究表明 HOCM 和 HNCM 其左室舒张功能和收缩功能并无明显差异,对两组的 LVDd、EDV 及 ESV 进行比较,差异无统计学意义,与目前一些文献结果不一致^[6,7]。其原因可能与划分标准不同有关。本研究以左心室流出道与左心室压力差 ≥ 30 mmHg 为梗阻型作为划分标准,而上述两实验都以左心室流出道与左心室压力差 ≥ 20 mmHg 为划分标准。另外也有研究表明整体心室的舒张期充盈异常多半与心肌肥厚的程度和分布无关,有轻度且局限性心肌肥厚的患者可能呈现显著的舒张功能不全^[8]。HNCM 与 HOCM 的舒张功能和收缩功能是否有显著性差异还需进一步研究证实。

本研究表明,HNCM 与 HOCM 两组间 EF 值并无显著性差异,且都高于正常的 EF 值(55%~65%)。有研究认为这是因为肥厚性心肌病主要是舒张功能的损害,而收缩功能往往良好。虽然心内膜下心肌灌注不足,会导致心肌纤维收缩功能减低,但左室扭转在肥厚性心肌病患者中却增加,从而保持甚至提高了左室的射血功能^[9]。

【参考文献】

[1] Spirito P, Seidman CE, McKenna WJ, et al. The

management of hypertrophic cardiomyopathy [J]. N Engl J Med, 1997, 336(11):775-785.

[2] 黄 宛. 临床心电图学[M]. 第 5 版. 北京:人民卫生出版社,1998:458-462.

[3] Maron BJ, McKenna WJ, Danielson GK, et al. American College of Cardiology/European Society of Cardiology clinical expert consensus document on hypertrophic cardiomyopathy. A report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Clinical Expert Consensus Documents and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. [J]. J Am Coll Cardiol, 2003, 42(9):1687-1713.

[4] 中华医学会心血管病学分会《中华心血管病杂志》编辑委员会 中国心肌病诊断与治疗建议工作组. 心肌病诊断与治疗建议 [J]. 中华心血管病杂志, 2007, 35(1): 5-16.

[5] Maron BJ, Spirito P, Roman MJ, et al. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a population-based sample of American Indians aged 51 to 77 years (the Strong Heart Study) [J]. Am J Cardiol, 2004, 93(12): 1510-1514.

[6] Ohtani T, Hamada M, Hiwada K, et al. Morphological characteristics of hypertrophic cardiomyopathy estimated by left ventriculography [J]. Jpn Circ J, 1993, 57(5):418-425.

[7] 陈笑瑛. 肥厚型心肌病 69 例临床分析 [J]. 福建医药杂志, 2008, 30(1):16-18.

[8] Spirito P, Maron BJ. Relation between extent of left ventricular hypertrophy and diastolic filling abnormalities in hypertrophic cardiomyopathy [J]. J Am Coll Cardiol, 1990, 15(4):808-813.

[9] 季 玲, 许 迪, 陆凤翔, 等. 组织多普勒对肥厚型心肌病患者左室收缩功能的评价 [J]. 南京医科大学学报(自然科学版), 2007, 12(24):1403-1406.

(收稿日期:2009-09-23; 修回日期:2010-07-15)

(上接第 413 页)

无相应增高可能是重要的原因。从中可以发现,治疗后血清高炎症因子和低皮质醇的老年脓毒症患者预后较差。我们推测对于治疗后高炎症因子和低皮质醇水平的老年脓症患者,给予一定量的糖皮质激素治疗对改善患者的预后可能会有帮助。

【参考文献】

[1] 王士雯, 钱小顺. 老年人多器官功能衰竭肺启动的研究进展 [J]. 中华老年医学杂志, 2005, 24(4): 313-316.

[2] Annane D, Bellissant E, Bollaert PE, et al. Corticosteroids in the treatment of severe sepsis and septic shock in adults: a systematic review [J]. JAMA,

2009, 301(22): 2362-2375.

[3] 钱小顺, 朱庆磊, 杨 洁, 等. 年龄对大鼠多器官衰竭模型肺泡巨噬细胞炎症反应的影响 [J]. 中华老年医学杂志, 2005, 24(5): 373-375.

[4] Arafa BM. Hypothalamic pituitary adrenal function during critical illness: limitations of current assessment methods [J]. J Clin Endocrinol Metab, 2006, 91(10): 3725-3745.

[5] Bendel S, Karlsson S, Pettila V, et al. Free cortisol in sepsis and septic shock [J]. Anesth Analg, 2008, 106(6): 1813-1819.

(收稿日期:2009-07-29; 修回日期:2010-05-07)