

## · 临床研究 ·

## 心室肌致密化不全 13 例报告及文献复习

李佳月\*, 赵玉生, 朱 梅

(解放军总医院老年心血管病研究所, 北京 100853)

**【摘要】目的** 分析心室肌致密化不全患者临床特点、心电图表现、超声心动图特征, 为临床进一步认识和诊治心室肌致密化不全提供依据。**方法** 分析 2009 年~2011 年在解放军总医院接受治疗的 13 例心室肌致密化不全患者, 并结合文献复习, 讨论该病的临床特点、心电图、辅助检查、治疗及预后。**结果** 心室肌致密化不全可发生于任何年龄, 多见于中青年。13 例患者中均有不同程度的心功能不全或心律失常, 心电图记录到各种心律失常及 ST-T 改变。超声心动图是诊断心室肌致密化不全的主要手段, 特异性高, 但核磁共振等检查对于部分病例同样重要。**结论** 心室肌致密化不全是一种少见的先天性心脏病, 以心脏扩大、心力衰竭及室性心律失常等为主要临床特点, 心电图及超声心动图具有一定的诊断价值。

**【关键词】** 心肌致密化不全; 心电图; 超声心动图

**【中图分类号】** R542.2

**【文献标识码】** A

**【DOI】** 10.3724/SP.J.1264.2012.00070

## Non-compaction ventricular myocardium: report of 13 cases and review of literatures

LI Jiayue\*, ZHAO Yusheng, ZHU Mei

(Institute of Geriatric Cardiology, Chinese PLA General Hospital, Beijing 100853, China)

**【Abstract】 Objective** To study the clinical, electrocardiogram and electrocardiographic characteristics of patients with non-compaction of ventricular myocardium (NVM), so as to improve the diagnosis and treatment of the disease. **Methods** The clinical and electrocardiographic features of 13 NVM cases admitted in Institute of Geriatric Cardiology, Chinese PLA General Hospital between 2009 and 2011 were summarized and analyzed. Combining with reported cases in literatures, the clinical features, electrocardiogram, echocardiogram, treatment measures and prognosis of NVM were discussed. **Results** The NVM patients ranged from infancy to geriatric age, but more common in middle-aged. Different extent of heart failure and multiple kinds of arrhythmia and ST-T changes were found in all the 13 cases. Echocardiography was the primary means in diagnosis of NVM with high specificity, but the MRI and other examination were also important. **Conclusion** NVM is a rare congenital heart disease, with heart failure, ventricular arrhythmia and enlargement of the whole heart as the major characteristics. ECG and UCG are helpful for the diagnosis of NVM.

**【Key words】** non-compaction of ventricular myocardium; electrocardiogram; echocardiography

心室肌致密化不全又称海绵状心肌或心肌窦状隙持续状态, 是一种少见的先天性心脏病, 是由于胚胎期心内膜形态学发生受到限制或停止而导致发育中的肌小梁致密化失败所致。主要临床表现为心力衰竭、心律失常、栓塞。心电图表现主要为快速室性心律失常及缺血性ST-T改变。本文回顾性分析近几年解放军总医院住院的心室肌致密化不全患者的临床表现、辅助检查、治疗及预后, 以期进一步加强对本病的认识。

### 1 对象与方法

#### 1.1 对象

收集2009年1月至2011年8月在解放军总医院心内科及老年心血管病研究所就诊、经临床及辅助检查明确诊断为心室肌致密化不全患者13例, 其中男性8例, 女性5例, 年龄5~64岁。

#### 1.2 研究方法

回顾性分析13例患者临床表现、诊断和相关检

查等资料。所有患者均行心电图、全胸片和心脏超声检查。其中3例行心脏MRI, 冠脉造影3例。

2.1.1 心电图及超声心动图检查 采用美国GE超声心动图仪, 探头频率2.5~3.5MHz, 常规测定左、右心房及心室腔大小、室壁厚度、瓣膜、血流频谱及心功能。心电图检查采用美国MAC 1200同步12导联心电图仪, 入院连续两天记录心电图, 并行心电图监护及24小时动态心动图观察心律失常演变情况。

2.1.2 心室肌致密化不全诊断 参照Jenni等<sup>[1]</sup>报道的超声心动图诊断标准。(1) 心室壁异常增厚并呈现两层结构。薄且致密的心外膜层和厚而非致密的心内膜层, 后者由粗大突起的肌小梁和小梁间的隐窝构成, 且隐窝与左心室腔交通而具有连续性。成人非致密化的心内膜层最大厚度/致密化的心外膜层厚度 > 2, 幼儿则 > 1.4 (心脏收缩末期胸骨旁短轴)。(2) 主要受累心室肌 (> 80%) 为心尖部、心室下壁和侧壁。(3) 小梁间的深陷隐窝充满直接来自左心室腔的血液 (彩色多普勒显示), 但不与冠状动脉循环交通。(4) 排除其他先天性或获得性心脏病的存在。

## 2 结果

### 2.1 临床情况

13例心室肌致密化不全中, 3例曾疑诊为冠心

病, 行冠状动脉造影检查除外冠心病, 4例疑诊为扩张性心肌病, 1例伴有先天性心脏病二尖瓣关闭不全; 全部病例均有程度不等的心功能不全或心律失常, 13例患者的临床表现、心电图及超声心动图见表1。

### 2.2 心电图表现

13例均为窦性心律, 室性期前收缩6例, 室性心动过速3例, 室内传导阻滞1例, 完全左束支传导阻滞1例, 房室传导阻滞1例, 心电图表现非特异性: I、aVL、V<sub>4</sub>~V<sub>6</sub>导联病理性Q波及T波倒置, ST V<sub>5</sub>、ST V<sub>6</sub>下移 ≥ 0.05mV, II、III、aVF、V<sub>4</sub>~V<sub>6</sub>导联T波倒置。

### 2.3 超声心动图及心脏MRI结果

13例均通过超声心动图获得明确诊断, 患者分别于不同部位出现心室肌致密化不全, 3例行心脏MRI检查验证超声心动图诊断。其中10例超声心动图检查结果为左心室受累, 显示为左心室壁不同程度增厚, 左心室内可探及无数杂乱增粗的肌小梁错综排列, 小梁间见大小不等深陷的隐窝, 心内膜面呈波浪状 (图1)。病变部位心尖部3例, 侧壁合并心尖部4例, 侧壁中下段3例, 2例全心受累, 1例右心受累。左心室射血分数降低6例, 左心室射血分数正常7例。

表1 13例心室肌致密化不全的心电图、超声心动图及临床资料

Table 1 Clinical, electrocardiographic, and ultrasonographic characteristics of 13 patients with non-compaction of ventricular myocardium

序号	性别	年龄(岁)	主要临床症状及体征	心电图	心肌致密化不全部位	射血分数(%)
1	男	51	活动后呼吸困难4个月; 心尖部可闻及3/6级收缩期杂音	电轴左偏, 胸前导联R波增高不良, 室性早搏	左室侧壁及室间隔心尖段 左室心尖部	25
2	女	13	双下肢浮肿一个月; 心尖部可闻及4/6级收缩期杂音	室内阻滞, I, avL呈QS型, 右心室高电压	全心	11
3	男	34	发作性心悸、黑朦50d	III、avf、V <sub>4</sub> ~V <sub>6</sub> 导联T波倒置, 室性早搏, 间歇性II度II型AVB	左室心尖及侧壁	67
4	男	15	心悸5个月	V <sub>4</sub> ~V <sub>6</sub> 导联T波低平、倒置	左室中部至心尖部	62
5	男	42	心悸、胸闷3个月	室性早搏	右室心尖部	61
6	男	21	心悸7个月	室性早搏, 室速	左室心尖部	66
7	男	39	活动后气短4年	I、AVL、II、III、AVF、V <sub>4</sub> ~V <sub>6</sub> 导联T波倒置	左室侧壁	32
8	男	38	心悸、胸闷1年	正常	左室外侧壁	57
9	女	64	活动后气短3个月	完全性左束支传导阻滞	室间隔中下至心尖部	29
10	女	49	胸闷1个月	II、III、AVF导联T波低平, V <sub>4</sub> ~V <sub>6</sub> 导联T波倒置	左室心尖部及侧壁	58
11	男	42	活动后气短1个月; 心尖部可闻及3/6级收缩期杂音	I、AVL呈qR型, I、AVL、II、III、AVF导联T波低平, V <sub>4</sub> ~V <sub>6</sub> 导联导联T波倒置, 室性早搏, 室速	左室侧壁及下壁	24
12	女	48	活动后气短5年, 双下肢浮肿2个月	II、III、AVF导联T波倒置, V <sub>1</sub> ~V <sub>6</sub> 导联导联R波增高不良	左右心室	37
13	女	5	间断胸闷、气短2年; 心尖部可闻及3/6级收缩期杂音	II、III、AVF导联呈qR型, T波低平, 左右心室高电压, 室性早搏	左室后侧壁, 伴有二尖瓣叶对和错位	57

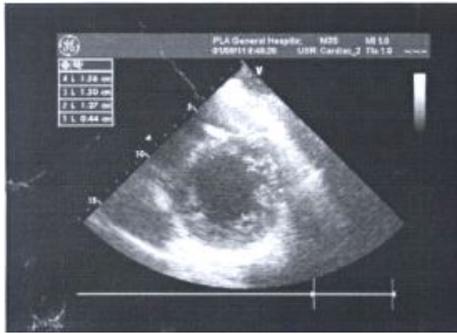


图1 心尖部多发、过度隆突的肌小梁和深陷其间的隐窝  
Figure 1 Thick muscular trabecular and deep sinusoid revealed by echocardiography

### 3 讨论

心室肌致密化不全，曾称之为“海绵状心肌”，1984年由德国学者首例报道，1990年正式命名为心室肌致密化不全，2006年根据美国心脏病学会对心肌病的新定义和分类标准，心室肌致密化不全属于遗传性心肌病<sup>[2]</sup>。根据有无并发症，将心室肌致密化不全分为两类，即不合并心脏畸形的孤立性心室肌致密化不全和合并其他先天性心脏病的致密化不全。根据发生部位不同，心室肌致密化不全可分为左室型、右室型及双室型，而以左室型最多见<sup>[3,4]</sup>。该病系由于心脏发育在胚胎早期局部心肌心内膜形成过程终止，导致心肌致密化过程失败，心室腔内永存大量突出的肌小梁和与心腔相通的小梁间深陷隐窝，由此也构成心肌致密化不全的基本病理特征，超声心动图亦据此形成特异性诊断。因心室肌致密化不全可发生致命性室性心律失常、猝死、进行性心衰及体循环栓塞，具有很高的死亡率及致残率，总体预后不良而受到临床广泛重视。

有资料显示其发病率为0.05%~0.24%<sup>[5]</sup>，近2年发病有增多趋势，仍属少见的先天性心肌病且病因未明，临床报道也多以个案报道为主。虽然本病为先天性疾病，但其症状首发年龄差别很大，多数患者早期无症状，如本组年龄最大的64岁，最小5岁；本组6例以心力衰竭就诊，5例以胸闷、心悸就诊，1例以黑矇就诊，1例因心肌酶增高就诊。

88%~94%心室肌致密化不全的患者有心电图异常，其中伴有束支阻滞者为25%~56%。迄今为止的文献报道显示，心室肌致密化不全可出现多种心律失常，快速室性心律失常最为常见，患病率约为37%~48%<sup>[6]</sup>。有报道，34例心室肌致密化不全患者有11例出现了持续性或非持续性室速。Celiker等<sup>[7]</sup>报道的11例心室肌致密化不全患者中有4例发生过致命性室速或室颤。目前的研究显示，室性心律

失常药物对心室肌致密化不全患者治疗效果不佳，对于这组患者最为有效的治疗手段只能是植入埋藏式心律转复除颤器（implantable cardioverter defibrillators, ICD）<sup>[8]</sup>。至于心室肌致密化不全发生心律失常的可能机制，目前认为系由于在致密化不全的心肌小梁呈不规则分支状连接，心脏等容收缩期室壁压力增加，使局部冠状动脉血供受阻，引起电传导延迟而诱发潜在的异位心律失常<sup>[9]</sup>。由于心室肌致密化不全并不累及心房，房性心律失常的产生机制还不甚明了，至少并非心肌致密化不全直接因素所致。本组所见13例心室肌致密化心电图异常的12/13例（92%），6/13例（46%）心电图为频发室性早搏，其中3/13例（23%）合并室性心动过速，2/13例（16%）合并有房室传导阻滞及室内传导阻滞。本组病例中无房性及室上性心律失常，本组10/13例（77%）有ST-T改变，可能与冠状动脉供血不足有关。

关于心室肌致密化不全的诊断，目前文献报道一致认为超声心动图是主要检查方法，准确而可靠，并制定了心室肌致密化不全的超声诊断标准，本组报道13例皆与之相符，3例患者行心脏磁共振成像印证了超声的诊断。

目前尚无特殊药物治疗心室肌致密化不全，仅对出现的临床情况进行对症治疗，如小剂量美托洛尔联合心律平或胺碘酮，可加强对快速室性心律失常的疗效；联用血管紧张素转换酶抑制剂治疗心衰，常规加用阿司匹林、华法林预防栓塞等；植入ICD可防治致命性室性心律失常引起的猝死<sup>[8]</sup>，心脏移植也是可选择的治疗方法之一。

总之，近几年随着有关心室肌致密化不全的报道逐渐增多，人们对本病的诊断意识及治疗水平也随之提高，及时诊断心室肌致密化不全十分关键，有利于临床及早治疗，提高患者生存质量，延长患者生存期，对降低死亡率具有重要临床意义。该病引起的心力衰竭、致命性心律失常、体循环栓塞事件对生存率和生活质量有着重大影响，防止漏诊的关键是在日常超声心动图检查中应考虑到本病的存在，对于心力衰竭、心律不齐、左室增大的患者尤为注意，从而减少由于漏诊而未能及时治疗所引起的严重并发症。由于该病有遗传倾向，发现患者后应对其直系亲属进行筛查，以便早期诊断，使患者及时治疗，改善预后。

#### 【参考文献】

[1] Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular

- non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy[J]. *Heart*, 2001, 86(6): 666-671.
- [2] Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, *et al.* Contemporary definition and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention[J]. *Circulation*, 2006, 113(14): 1807-1816.
- [3] Xue L, Liu XF. An assemble investigation of noncompaction of ventricular myocardium in China[J]. *J Clin Cardiol (China)*, 2004, 20(3): 136-138.
- [4] Burke A, Mont E, Kutys R, *et al.* Left ventricular noncompaction: a pathological study of 14 cases[J]. *Hum Pathol*, 2005, 36(4): 403-411.
- [5] Stollberger C, Finsterer J. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction[J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2004, 17(1): 91-100.
- [6] Fazio G, Corrado G, Pizzuto C, *et al.* Supraventricular arrhythmias in noncompaction of left ventricle: is this a frequent complication[J]? *Int L Cardiol*, 2008, 127(2): 255-256.
- [7] Celiker A, Ozkutlu S, Dilber E, *et al.* Rhythm abnormalities in children with isolated ventricular noncompaction[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2005, 28(11): 1198-1202.
- [8] Kobza R, Jenni R, Erne P, *et al.* Implantable cardioverter defibrillators in patients with left ventricular noncompaction[J]. *Pacing Clin Electrophysiol*, 2008, 31(4): 461-467.
- [9] Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium[J]. *Circulation*, 2004, 109(24): 2965-2971.
- (编辑: 王雪萍)

## · 消息 ·

### 欢迎订阅《中华老年心脑血管病杂志》

《中华老年心脑血管病杂志》是由解放军总医院主管、主办的医学专业学术期刊。1999年12月创刊,2000年纳入国家科技统计源期刊。2004年4月被确定为中国医药卫生核心期刊,同年10月获全军期刊优秀学术质量奖。主要报道老年心脏疾病、脑部疾病、血管系统疾病的临床诊断及治疗等相关内容,包括临床研究、基础研究、影像学、遗传学、流行病学、临床生化检验与药物、手术和介入治疗以及有关预防、康复等。主要栏目有指南与共识、专家论坛、述评、临床研究、基础研究、循证医学荟萃、继续教育园地、综述、病例报告、短篇报道、经验交流、读者·作者·编者等,是一本具有可读性和指导性的杂志。本刊为月刊,大16开本,96页,铜版纸印刷,每期订价15.00元,全年180.00元。邮发代号:2-379,国内统一刊号:CN 11-4468/R,国际标准刊号:ISSN 1009-0126。欲订本刊的单位及读者请到各地邮局办理订购手续或直接汇款至本刊编辑部。

地址:100853 北京市复兴路28号《中华老年心脑血管病杂志》编辑部  
电话:010-66936463  
E-mail: zhlnxnxg@sina.com.cn  
网址: <http://www.zhlnxnxg.com.cn>