

论 著

多参数心脏MR对心尖肥厚型心肌病诊断及分型价值研究*

程凤燕 张文巨 张添辉
程亚宝 黄 送 范伟雄*

梅州市人民医院磁共振科(广东 梅州 514031)

【摘要】目的 分析心尖肥厚型心肌病(AHCM)的MRI特征, 评价MRI诊断AHCM的临床价值。**方法** 选取2016年7月至2019年12月在我院接受MR检查的AHCM患者31例, 所有患者均行超声心动图和心电图检查, 其中30例行钆对比剂延迟增强扫描。**结果** AHCM占同期肥厚型心肌病的22.63%(31/137), 其中典型AHCM(T-AHCM) 16例(单纯型T-AHCM 3例, 混合型T-AHCM 13例), 早期AHCM(P-AHCM) 15例(单纯型P-AHCM 13例, 混合型P-AHCM 2例), 单纯型AHCM组和混合型AHCM组心尖部室壁厚度分别为 (13.19 ± 3.17) mm和 (17.27 ± 2.91) mm, 组间比较差异有统计学意义($P < 0.01$)。30例钆延迟增强16例出现心尖部心肌纤维化, 超声心动图漏诊率51.6%(16/31), 早期心尖肥厚型心肌病漏诊率高达73.3%(11/15)。**结论** 心脏MR能够准确诊断AHCM, 其诊断价值明显高于超声心动图, 尤其是对于早期AHCM的诊断。对于临床怀疑AHCM的患者可首选MRI检查。

【关键词】 磁共振成像; 肥厚型心肌病; 延迟强化
【中图分类号】 R445.3; R542.2
【文献标识码】 A
【基金项目】 梅州市科技计划项目2016B003
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2022.08.029

The Value of Multiparameter Cardiac MR in the Diagnosis and Classification of Apical Hypertrophic Cardiomyopathy*

CHENG Feng-yan, ZHANG Wen-ju, ZHANG Tian-hui, CHENG Ya-bao, HUANG Song, FAN Wei-xiong*.
Department of MRI, Meizhou People's Hospital, Meizhou 514031, Guangdong Province, China

ABSTRACT

Objective To discuss the imaging feature of apical hypertrophic cardiomyopathy (AHCM) by cardiovascular magnetic resonance imaging (MRI), and evaluate the diagnostic value of CMR in AHCM. **Methods** Thirty-one patients with AHCM were confirmed by CMR from July 2016 to December 2019 in our hospital. All cases underwent electrocardiogram and echocardiography, of which 30 cases underwent late gadolinium enhancement (LGE) derived by CMR. **Results** From the study cohort of 137 patients with hypertrophic cardiomyopathy (HCM), 31 (22.63%) patients were confirmed with AHCM. Among them, 16 patients with typical apical hypertrophic cardiomyopathy (T-AHCM) (3 patients with pure AHCM, and 13 patients with mixed AHCM), 15 patients with pre-apical hypertrophic cardiomyopathy (P-AHCM) (13 patients with pure AHCM, and 2 patients with mixed AHCM). Mixed AHCM group showed higher apical thickness than pure AHCM group, (13.19 ± 3.17) mm vs (17.27 ± 2.91) mm, LGE was identified in 16/31. Echocardiography missed 16/31 cases (51.6%), of which, 11/15 cases of P-AHCM (73.3%). **Conclusion** CMRI has highly accurate in diagnosis of AHCM, which is superior to echocardiography, especially in the diagnosis of AHCM in the early stage.

Keywords: Magnetic Resonance Imaging; Hypertrophic Cardiomyopathy; Delayed Enhancement

心尖肥厚型心肌病(apical hypertrophic cardiomyopathy, AHCM)是肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)中相对少见类型, 以左室心尖部肥厚为特征, 通常不伴有左室流出道梗阻^[1-2]。AHCM占肥厚型心肌病的13%~41%^[3]。过去本病的影像学诊断主要依靠超声心动图, 近年来磁共振技术快速更新发展, 心脏磁共振(cardiovascular magnetic resonance, CMR)在心脏疾病诊断中的作用得到重视。本文通过分析31例AHCM患者的CMR特征, 并与超声心动图进行比较, 评价CMR在AHCM诊断及分型中的临床价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 连续选取2016年7月至2019年12月在我院接受MR检查的AHCM患者31例, 年龄19~78岁, 平均年龄 (55 ± 13) 岁, 其中男24例, 女7例, 男女比例为3.43:1.00。另选20例性别、年龄相匹配, 行相同检查而结果正常的其他患者作为正常对照组。同步收集患者的临床基线资料, 包括性别、年龄、症状、家族史等, 收集心电图、超声心动图等检查结果。

1.2 心脏MR图像采集 采用3.0T超导型MR扫描仪(Magnetom Skyra, Siemens), 采用18通道体部线圈及心电门控技术。采用半傅立叶采集单次激发快速自旋回波(HASTE)、真实稳态自由进动(True FISP)序列, 采集黑血序列、左心室两腔、四腔心长轴、左心室连续短轴电影成像; 经肘静脉注射钆喷酸葡胺(Gd-DTPA), 12min后采集与电影序列相同切面的延迟增强图像。

1.3 MRI图像分析 主要通过电影序列观察心肌受累节段, 测量各节段左心室舒张末期最大厚度。在西门子Syngo Via后处理工作站计算左室射血分数。

1.4 诊断标准及分类方法 AHCM的MRI诊断标准^[4]: 舒张末期心尖段最大室壁厚度 ≥ 15 mm或舒张末期心尖段最大室壁厚度/基底段后壁厚度比值(LVA/LVPW) ≥ 1.5 诊断为典型心尖肥厚型心肌病(typical apical hypertrophic cardiomyopathy, T-AHCM)。心尖部舒张末期室壁厚度 ≥ 12 mm且 < 15 mm或舒张末期心尖段最大室壁厚度/基底段后壁厚度比值 ≥ 1.3 诊断为早期心尖肥厚型心肌病(pre-apical

【第一作者】程凤燕, 女, 副主任医师。主要研究方向: 磁共振影像诊断。E-mail: fycheng@126.com

【通讯作者】范伟雄, 男, 主任医师, 主要研究方向: 磁共振影像诊断。E-mail: mrifwx@163.com

hypertrophic cardiomyopathy, P-AHCM)。本研究采用此诊断标准，由2名副主任以上职称MRI诊断医师分别测量，取其平均值。同时，根据累及不同节段心肌肥厚的情况，对AHCM分为单纯型AHCM及混合型AHCM两类^[2,5]。

1.5 统计学分析 采用SPSS 20.0软件进行统计学分析。符合正态分布的计量资料以($\bar{x} \pm s$)表示，2组间比较采用t检验。定性数据采用Fisher精确检验。P<0.05为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 临床特点 MRI共诊断AHCM 31例，占同期全部肥厚型心肌病的22.63%(31/137)。其中T-AHCM 16例，P-AHCM 15例。临床症状无特异性，以胸闷、心悸、胸痛等为主要临床症状，部分无症状者仅体检心电图发现ST-T段改变。各例患者心电图均表现为ST-T段异常，表现为左侧胸前导联T波倒置。31例AHCM患者中完成钆对比剂增强扫描30例(30/31)，其中1例未做钆对比剂增强扫描。

2.2 CMR特征 全部患者MRI均明确诊断。单纯型T-AHCM 3例，混合型T-AHCM 13例，单纯型P-AHCM 13例，混合型P-AHCM 2例。AHCM的MRI表现为心尖部室壁弥漫性或部分节段肥厚，典型表现为左室长轴切面见左室腔呈“黑桃心”样改变(ace of spades)或收缩期心尖部闭塞(图1~图4)，以T-AHCM患者多见，而P-AHCM患者左室腔“黑桃心”样改变(ace of spades)较少见或程度较轻，收缩期心尖部闭塞较少见(图5~图7)。AHCM患者左心房前后径大于对照组，左心室射血分数高于正常对照组，见表1；但T-AHCM、P-AHCM 2组间以及单纯型AHCM、混合型AHCM 2组间的左心房前后径及左心室射血分数差别均无统计学意义。单纯型AHCM、混合型AHCM心尖部最大室壁厚度组间比较差别具有统计学意义(P<0.01)，见表2。30例增强患者中16例延迟强化(LGE)阳性。延迟强化表现为点灶状、斑片状、或弥漫晕状(图4)。单纯型T-AHCM患者1例合并心尖部室壁瘤。T-AHCM与P-AHCM结果比较，见表3。

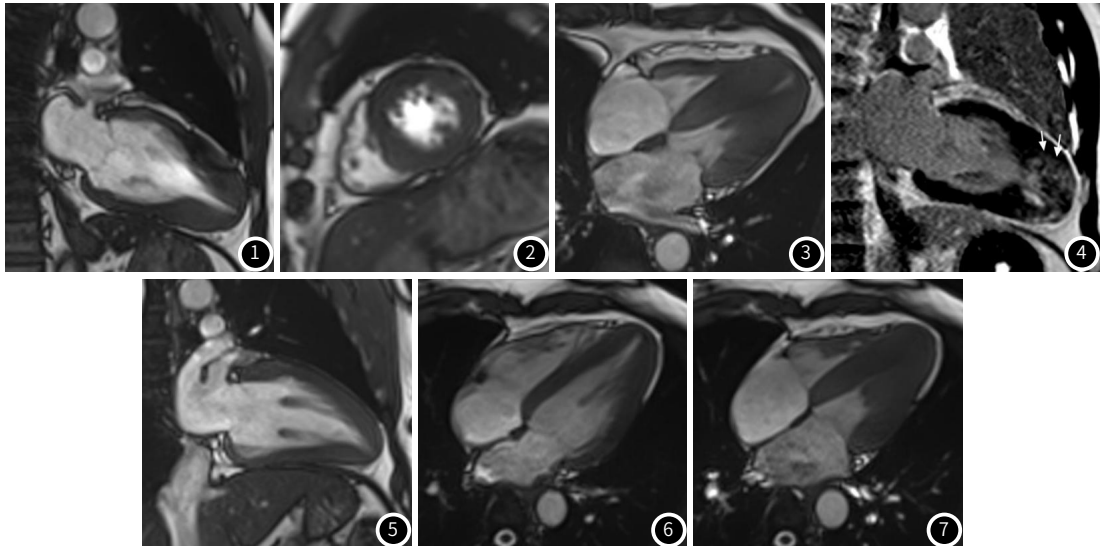


图1~图4 同一患者 混合型T-AHCM 图1电影序列两腔心切面舒张末期，左室腔呈“黑桃心”样改变。图2 左心室短轴电影舒张末期，肥厚心肌累及左室中间段。图3 CMR电影序列四腔心切面，收缩末期左室腔远段近乎闭塞。图4 钆对比剂延迟增强成像，心尖部肥厚心肌可见不均匀斑片状强化。图5~图7 同一患者 单纯型P-AHCM。图5：CMR电影序列两腔心切面舒张末期，心尖部各节段轻度肥厚(<15mm)；图5~图6：CMR电影序列四腔心切面，舒张末期心尖部室壁轻度肥厚，收缩末期，心尖部心脏闭塞。

表1 AHCM组与对照组CMR指标比较

组别	左心房前后径(mm)	左心室最大横径(mm)	左心室射血分数(%)
对照组(n=20)	25.15±3.63	47.4±3.83	62.15±6.80
AHCM组(n=31)	32.35±6.26	48.87±4.52	67.77±6.64
t	-4.657	-1.203	-2.927
P	<0.001	0.235	0.005

2.3 超声心动图 本研究31例AHCM中，超声心动图提示AHCM诊断仅15例，漏诊率达51.6%(16/31)。其中P-AHCM组超声心动图仅提示诊断4例，漏诊率高达73.3%(11/15)。

3 讨论

心尖肥厚型心肌病是肥厚型心肌病的一种特殊亚型，最早由日本学者Sakamoto等^[6]于1976提出，以左心室心尖部肥厚为特征。AHCM的国内发病率约占肥厚型心肌病的13%~41%，明显高于西方国家的1%~3%^[3-4]。本研究中AHCM所占比例22.63%，与文献报道一致^[4,7]。AHCM的发病

年龄在16~80岁之间，以40~60岁多见，文献报道男性发病率远高于女性^[4]；本组患者中男：女比例达3.43：1.00。AHCM临床表现多为特异性的胸闷、胸痛、心悸等，心电图主要表现为左侧胸前导联T波倒置。

AHCM的诊断主要依靠影像学检查。超声心动图具有简单方便、相对经济和普及率高等优点，仍然是目前临床诊断AHCM应用最为广泛的影像学手段。本研究中AHCM的超声心动图检查漏诊率51.6%，其中P-AHCM组漏诊率高达73.3%。分析原因：由于操作者经验不足、声窗的限制以及未使用高频探头测量心尖区室壁厚度，导致超声检查漏诊率居高不下，文献报道达61%~64%，甚至更高^[4,8]。

MR视野大，具有良好的时间和空间分辨率，可任意角度成像和多参数成像，客观性和重复性好，可清晰显示心脏结构，观察心尖的结构细节，精确显示、测量心肌厚度，敏感性和特异性高，比超声心动图更有利于心肌病分型、心脏功能分析。P-AHCM和T-AHCM被认为是AHCM发展的不同阶段，

表2 单纯型与混合型AHCM患者CMR结果比较

组别	左心房前后径(mm)	左心室最大横径(mm)	左心室射血分数(%)	最大室壁厚度(mm)	心尖部心腔闭塞	心肌延迟强化
单纯型(n=16)	31.06±5.89	47.94±4.19	66.88±5.74	13.19±3.17	6	4
混合型(n=15)	33.73±6.54	49.87±4.78	68.73±7.56	17.27±2.91	10	12
t	1.196	1.198	0.774	3.734	-	-
P	0.241	0.241	0.445	0.001	0.156	0.009

注：“-”为Fisher精确检验，无检验值。

表3 T-AHCM与P-AHCM患者CMR结果比较

组别	左心房前后径(mm)	左心室最大横径(mm)	左心室射血分数(%)	最大室壁厚度(mm)	心尖部心腔闭塞	心肌延迟强化
T-AHCM(n=16)	33.31±6.81	50.31±4.87	67.63±7.36	17.81±2.83	11	12
P-AHCM(n=15)	31.33±5.67	47.33±3.66	67.93±6.03	12.33±1.80	5	4
t	-0.876	-1.916	0.127	-6.377	-	-
P	0.388	0.065	0.9	<0.001	0.076	0.009

注：“-”为Fisher精确检验，无检验值。

P-AHCM是AHCM的早期阶段，可进展为T-AHCM^[9-10]。而单纯型AHCM和混合型AHCM是根据累及节段不同进行分类，既往研究认为混合型AHCM较单纯型AHCM预后差^[5]，部分单纯型AHCM可逐渐演变成混合型^[11]。本研究队列中，相对于单纯型AHCM，混合型AHCM心尖部室壁肥厚程度明显，与文献报道一致^[5]，而且混合型AHCM与T-AHCM的重叠较多，提示混合型也可能是单纯型AHCM病程发展的结果，两种分型方式既有区别也有关联。本研究中AHCM患者左心房前后径增大，研究表明，左心房扩大是肥厚型心肌病患者发生房颤的重要诱导因素，而房颤是患者预后恶化的最主要原因^[12-13]，因此，CMR测量左心房内径在AHCM患者全面评估中起着重要作用。

CMR除了提供心脏形态诊断依据，延迟钆剂增强还可以展示心肌组织特征。受累心肌延迟强化是肥厚型心肌病常见的特征之一。延迟强化范围主要位于形态改变明显区域^[7]。LGE提示肥厚心肌内的纤维化，延迟强化和病理显示的心肌纤维化部位程度高度一致^[14]。本研究30例AHCM对比剂延迟增强患者中，16例出现肥厚心肌延迟强化，占53.3%，其中T-AHCM组肥厚心肌LGE出现率为80.0%(12/15)，远高于P-AHCM的26.7%(4/15)，提示T-AHCM心肌纤维化程度更为严重。心肌纤维化是AHCM的不良预后因素之一，心脏MR的延迟增强扫描有助于判断心肌纤维化的部位、范围及程度^[13,15]。

本研究存在一定的局限性，由于AHCM相对少见，纳入的病例数较少，但已足以显现出心脏MR的优势。因随访时间较短，之后拟对这些患者作中期随访研究。

综上所述，CMR能够提供心脏形态结构及运动变化的情况，同时钆对比剂延迟增强扫描能够反映其组织特性。CMR对AHCM的诊断及分型敏感、可靠、准确，其诊断效果明显优于超声心动图，应作为AHCM诊断的首选影像学方法，有助于对AHCM确诊及全面评估。

参考文献

- [1] 闫丽荣, 段福建, 安硕研, 等. 心尖肥厚型心肌病与非对称性室间隔肥厚型心肌病患者的临床特征及长期预后对比研究[J]. 中国循环杂志, 2018, 33(10): 1006-1010.
- [2] Jan M F, Todaro M C, Oreto L, et al. Apical hypertrophic

cardiomyopathy: Present status[J]. International Journal of Cardiology, 2016, 222: 745-759.

- [3] Huang G, Fadl S A, Sukhotski S, et al. Apical variant hypertrophic cardiomyopathy “multimodality imaging evaluation” [J]. The International Journal of Cardiovascular Imaging, 2019, 36(3): 553-561.
- [4] 韦云青, 赵世华, 陆敏杰, 等. 心尖肥厚型心肌病的MRI诊断[J]. 中华放射学杂志, 2007, 41(8): 800-804.
- [5] Yan L, Wang Z, Xu Z, et al. Two hundred eight patients with apical hypertrophic cardiomyopathy in china: Clinical feature, prognosis, and comparison of pure and mixed forms[J]. Clinical Cardiology, 2012, 35(2): 101-106.
- [6] Sakamoto T, Tei C, Murayama M, Ichiyasu H, Hada Y. Giant T wave inversion as a manifestation of asymmetrical apical hypertrophy (AAH) of the left ventricle. Echocardiographic and ultrasono-cardiotomographic study[J]. Jpn Heart J. 1976; 17(5): 611-629.
- [7] 马晓海, 赵蕾, 葛海龙, 等. 非对称性肥厚型心肌病与心尖肥厚型心肌病心脏磁共振成像特点分析[J]. 中国全科医学, 2015(18): 2166-2169.
- [8] 袁思殊, 李志伟, 夏黎明. 心尖肥厚型心肌病的MRI与超声心动图对比研究[J]. 磁共振成像, 2015, 6(3): 187-193.
- [9] Suzuki J, Shimamoto R, Nishikawa J, et al. Morphological onset and early diagnosis in apical hypertrophic cardiomyopathy: a long term analysis with nuclear magnetic resonance imaging[J], 1999, 33(1): 146-151.
- [10] 刘圆, 杨志健. 心尖肥厚型心肌病的研究进展[J]. 中国心血管杂志, 2020, 1(25): 82-85.
- [11] 王晓琰, 肖华, 郭久红, 等. 磁共振成像在心尖肥厚型心肌病中的诊断价值[J]. 分子影像学杂志, 2019, 42(1): 1-4.
- [12] 宋月洁, 韩智红. 肥厚型心肌病与心房颤动[J]. 心肺血管病杂志, 2012, 31(6): 765-767.
- [13] Hughes R K, Knott K D, Malcolmson J, et al. Apical hypertrophic cardiomyopathy: The variant less known[J]. Journal of the American Heart Association, 2020, 9(5): e015294.
- [14] Hosoda T, Konno T, Hayashi K, et al. High sensitivity of late gadolinium enhancement for predicting microscopic myocardial scarring in biopsied specimens in hypertrophic cardiomyopathy[J]. PLoS ONE, 2014, 9(7).
- [15] Amano Y, Takayama M, Fukushima Y, et al. Delayed-enhancement MRI of apical hypertrophic cardiomyopathy: assessment of the intramural distribution and comparison with clinical symptoms, ventricular arrhythmias, and cine MRI[J]. Acta Radiologica, 2011, 52(6): 613-618.

(收稿日期: 2020-05-11)