

◆ 综述

Progresses of echocardiography in evaluation on cardiomyopathy

YE Lu^{1,2}, GUO Yingkun^{2,3*}

(1. Department of Ultrasonography, 3. Department of Radiology, West China Second University Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China;

2. Key Laboratory of Birth Defects and Related Diseases of Women and Children, Ministry of Education, Chengdu 610041, China)

[Abstract] Cardiomyopathy is a type of diseases with complex etiology and varied manifestations. Traditional echocardiography is the first-line examination method for screening and diagnosing cardiomyopathy, which has the advantages of non-invasion and convenience. In recent years, new techniques of echocardiography can provide more information for diagnosis of cardiomyopathy. The progresses of echocardiography in evaluation of cardiomyopathy were reviewed in this article.

[Keywords] cardiomyopathy; echocardiography

DOI:10.13929/j.1003-3289.201805082

超声心动图评估心肌病研究进展

叶璐^{1,2}, 郭应坤^{2,3*}

(1. 四川大学华西第二医院超声科, 3. 放射科, 四川 成都 610041; 2. 出生缺陷与相关妇儿疾病教育部重点实验室, 四川 成都 610041)

[摘要] 心肌病是病因复杂、表现多样的一类疾病。传统超声心动图是筛查与诊断心肌病的一线影像学方法, 具有无创、简便等优点。近年来, 超声心动图新技术可为诊断心肌病提供更全面的信息。本文就超声心动图评估心肌病的研究进展进行综述。

[关键词] 心肌病; 超声心动图描记术

[中图分类号] R541; R540.45 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2019)02-0298-04

心肌病是一类病因复杂、表现多样的疾病, 1995 年 WHO/国际心脏病学会及联合工作组将其定义为伴心脏功能异常的心肌疾病。2006 年美国心脏病协会将心肌病定义为由各种病因主要是遗传因素引起的一组异质性心肌病变, 包括心脏机械和电活动异常, 常表现为心室肥厚或扩张^[1]。心肌病有极宽的表型谱系、复杂的病理解剖及病理生理改变, 临床诊断需依靠

多种诊断技术。影像学方法可直观评价心肌结构、功能及血流动力学改变, 揭示心肌病的病理解剖及病理生理改变。超声心动图具有无创、简便等优点。传统超声心动图是筛查及诊断心肌病的首选影像学方法, 超声心动图新技术可为诊断心肌病提供更全面的信息。本文就超声心动图评估心肌病的研究进展进行综述。

[第一作者] 叶璐(1983—), 女, 四川成都人, 在读博士, 主治医师。研究方向: 心血管影像。E-mail: cltwo@163.com

[通信作者] 郭应坤, 四川大学华西第二医院放射科, 610041; 出生缺陷与相关妇儿疾病教育部重点实验室, 610041。

E-mail: gykpanda@163.com

[收稿日期] 2018-05-14 **[修回日期]** 2018-09-19

1 传统超声心动图评估心脏病

1.1 形态学评价 心脏病患者心室腔可扩张或缩小,亦可正常。多数心脏病表现为心室扩张,以左心室为主,其中左心室或双心室扩张是扩张型心肌病(dilated cardiomyopathy, DCM)的诊断标准之一,左心室扩张是指左心室舒张末期容积或直径大于经体表面积、年龄及性别校正后正常值的 2 个标准差^[2];致心律失常性心肌病(arrhythmogenic cardiomyopathy, AC)表现为右心室扩张,右心室流出道增宽^[3]。少数心脏病可表现为心室缩小,如限制型心肌病(restrictive cardiomyopathy, RCM)表现为心室正常或缩小、心尖区心腔缩小甚至闭塞^[4-5];肥厚型心肌病(hypertrophic cardiomyopathy, HCM)则表现为左心室缩小。心脏病患者多表现为心房扩张,尤其是 RCM 患者具有特征性的双心房增大^[5]。

心脏病患者心室壁可增厚、正常或变薄。多种心脏病室壁表现为增厚,尤其是 HCM,成人 HCM 的诊断标准为 1 个或多个左心室心肌节段的室壁厚度 ≥ 15 mm^[6]。心脏淀粉样变性(cardiac amyloidosis, CA)的房间隔呈特征性增厚。DCM 左心室室壁相对变薄;RCM 室壁可增厚;围生期心脏病患者的室壁及室间隔多变薄;AC 则表现为右心室基底部、右心室流出道及心尖部心肌变薄^[4,7]。

心脏病患者的室壁回声可有改变,如 RCM 心肌回声增强,可见浓密点状回声;心内膜心肌纤维化症室壁回声可致密增强;甲状腺功能减退性心脏病心室壁可呈毛糙或斑块状反射;CA 增厚心肌回声增强呈闪光颗粒状或线条状^[7]。部分患者心内膜可出现增厚、回声增强,瓣膜可出现瓣叶增厚、粘连、回声增强及瓣环扩张,心腔内常出现附壁血栓,可伴心包积液^[7]。

1.2 运动评价 多数心脏病患者的室壁运动幅度降低,可有运动僵硬,瘢痕严重处室壁运动可消失;HCM 患者室间隔运动幅度减弱;甲状腺功能亢进性心脏病患者室壁运动幅度增强^[7];AC 患者右心室运动异常^[3]。多数心脏病瓣膜运动幅度也下降,可出现瓣膜关闭不全。HCM 可出现收缩期二尖瓣前向运动现象^[6],并可导致左心室流出道梗阻。

1.3 功能评价 多数心脏病患者心脏收缩功能降低,表现为射血分数、短轴缩短率等指标下降;而 RCM 左心室射血分数多为正常^[5];HCM 径向收缩功能多为正常或升高。AC 可表现为右心室功能障碍,右心室面积变化分数 $\leq 33\%$ ^[8];但由于右心室复杂的解剖结构和负荷依赖性,定量分析其功能^[3]较难实现。部分

心脏病患者可有心脏舒张功能不全。评价左心室舒张功能和充盈压对 RCM 患者非常重要^[5,9]。

2 超声心动图新技术评估心脏病

2.1 实时三维超声心动图(real-time three-dimensional echocardiography, RT-3DE) RT-3DE 具有采集和同步显示立体图像的优点,可全面定量分析心脏形态和功能。首先,在形态方面,RT-3DE 可实时、直观地显示解剖结构,准确描述空间毗邻,便于准确定位心脏结构;还可测量右心室体积,克服常规二维图像对方向和参考点的限制^[3],且与心脏 MR 的相关性良好^[10]。新专家共识建议采用包括三维超声心动图(three-dimensional echocardiography, 3DE)参数在内的更多指标来评估可疑或确诊的 AC 患者,但需要建立诊断 AC 和风险分层的 3DE 参数值^[3]。其次,在功能方面,RT-3DE 能准确测量局部及整体心功能,评估室壁的节段性运动。3DE 测量左心室射血分数的准确率和可重复性均较高;且 3DE 测量的右心室射血分数可作为量化右心室收缩功能的方法之一^[3]。

2.2 二维斑点追踪成像(two-dimensional speckle tracking imaging, 2D-STI) 2D-STI 基于追踪和测量心肌组织的位移,并以较高的帧频准确追踪不同心肌层内稳定的斑点,以此评价心肌的收缩及舒张功能。2D-STI 无传统组织多普勒技术的角度依赖性,不受声束角度限制,能对心肌纵向、径向、周向及扭转运动进行定量分析,从而反映心脏运动的细微变化。2D-STI 常用参数有应变、应变率及位移。

2D-STI 已被应用于多种心肌病的临床研究。在 DCM 中,2D-STI 测得的纵向应变(longitudinal strain, LS)有助于对患者进行危险分层,且整体 LS(global LS, GLS)与远期结局具有相关性^[11]。在已接受室间隔心肌切除术的 HCM 患者中,室间隔 LS 下降与心肌切除标本的间质纤维化和整体纤维化的相关性较好;相比 MR 钆延迟强化,室间隔 LS 下降是预测心律失常的更佳手段^[12]。在 AC 患者中,STI 可进一步评估其右心室功能;AC 早期右心室 GLS 与右心室自由室壁应变均下降^[13-14]。在有症状的致心律失常性右心室心肌病患者中,应变所反映的右心室和左心室功能均降低,且两者具有相关性,提示此类疾病是一种双心室疾病;与健康人相比,无症状的突变携带者右心室应变和左心室应变均降低^[14]。在 CA 患者中,2D-STI 测得的收缩期应变参数特别是 LS 可表现为异常,主要累及左心室基底段而心尖段受累不明显^[15],提示淀粉样蛋白主要在基底部沉积。左心室基

底段 LS 显著降低联合舒张早期二尖瓣峰值速度(E)/组织多普勒舒张早期二尖瓣环速度(e')比值升高提示 CA 处于早期阶段^[16]。2D-STI 参数包括 GLS、室间隔中部收缩期 LS 及心尖 LS 与 CA 的不良结局有关^[17-18]。应激性心肌病患者的左心室射血分数和血清生物标志物可正常,但应变参数包括心尖圆周应变及 GLS 可下降^[19]。

2.3 三维斑点追踪成像(three-dimensional speckle tracking imaging, 3D-STI) 3D-STI 以 3D 全容积成像为基础,在立体空间内追踪心肌运动,实时记录应变参数变化,包括 GLS、整体径向应变(global radial strain, GRS)、整体周向应变(global circumferential strain, GCS)及整体面积应变(global areal strain, GAS)等,可准确评价心肌病患者的整体心脏及局部功能。面积应变是 3D-STI 的新参数,可反映节段或整体心内膜面积随心肌运动而改变的程度,可更直观、综合地反映心肌病患者节段或整体心肌运动模式。

HCM 患者左心室心肌整体纵向峰值应变、面积峰值应变、径向峰值应变均减低,不同类型 HCM 患者应变减低节段分布与肥厚部位有关^[20];左心房各节段峰值面积应变和整体面积峰值应变均减低^[21]。HCM 患者 GLS 下降与心肌肥厚程度有关,GCS 上升与左心室整体功能参数相关;室壁节段厚度 ≥ 15 mm 及有钆延迟强化患者的 GLS、GCS 及 GAS 均下降,钆延迟显像与心肌形变降低具有相关性。肥厚和纤维化均可引起 HCM 心肌局部缩短能力下降,肥厚程度是影响纵向心肌力学的主要因素^[22]。与正常人相比,HCM 突变基因携带者左心房峰值 LS 更低;而与 HCM 突变基因携带者相比,HCM 患者左心房峰值 LS、心室 GLS 及 GAS 更低。3D-STI 检出的左心房功能异常可能预示左心室舒张功能异常,通过该方法有望区分 HCM 突变基因携带者与健康人群。未来需进一步扩大样本量,探索 3D-STI 在 HCM 家庭筛查中的潜在临床价值^[23]。通过对应激性心肌病患者进行随访,发现尽管左心室功能有所改善,但通过收缩后缩短率或收缩后增厚率,仍可发现左心室功能局部异常^[24]。

2.4 造影超声心动图(contrast echocardiography imaging, CEI) CEI 在常规超声心动图基础上经外周静脉或心导管注入含微气泡的超声造影剂,以显示心腔或心肌内的血流状态,确定解剖结构,测量心腔大小和心功能,评价心肌微循环灌注状态等。心肌声学造影具有快速、非侵入性等特点。研究^[25]发现心肌声学造影具有良好的可行性和诊断效能,且具有可重复

性。《中国心血管超声造影增强检查专家共识》^[26]提出,CEI 对明确左心室心尖异常具有关键性作用,如部分 HCM 表现为左心室心尖肥厚,常规超声心动图由于不能完整清晰显示心尖而导致漏诊;怀疑心尖肥厚型心肌病而无法确诊或排除时,应行 CEI。

CEI 对诊断左心室心肌致密化不全也有帮助^[26]。疑诊心肌致密化不全时,常规超声心动图常不足以发现加深的肌小梁,而使用造影剂后能显示出典型变长的非致密层及加深的肌小梁间隙。目前较公认的诊断标准为心肌非致密层厚度:致密层厚度 $> 2:1$ ^[27]。此外,冠状动脉内心脏声学造影被推荐用于接受室间隔酒精消融的 HCM 患者,以确保准确定位酒精注射部位^[6]。

3 小结

超声心动图对于多数类型心肌病的诊断、监测及预后评估具有关键作用。超声心动图新技术的发展及其临床推广,可为心肌病诊断提供更多信息。但超声心动图也有局限性,由于超声成像受气体、患者肥胖及声窗等因素限制,在部分病例中难以获得清晰图像,使诊断准确性受到影响。超声心动图应与心脏 MR、CT、心肌核素成像等其他影像学方法互为补充,特别是心脏 MR 以其多切面、多序列、高分辨率及无创等特点,能提供心脏形态、功能及组织特征等信息,可作为超声心动图的重要补充。

[参考文献]

- [1] Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et al. Contemporary definitions 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. *Circulation*, 2006, 113(14):1807-1816.
- [2] Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: A position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*, 2016, 37(23):1850-1858.
- [3] Haugaa KH, Basso C, Badano LP, et al. Comprehensive multi-modality imaging approach in arrhythmogenic cardiomyopathy—an expert consensus document of the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2017, 18(3):237-253.
- [4] 姜玉新, 冉海涛. 医学超声影像学. 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2016:105-117.

- [5] Habib G, Bucciarelli-Ducci C, Caforio ALP, et al. Multimodality imaging in restrictive cardiomyopathies: An EACVI expert consensus document in collaboration with the "working group on myocardial and pericardial diseases" of the European Society of Cardiology Endorsed by the Indian Academy of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2017, 18 (10):1090-1121.
- [6] Authors/Task Force members, Elliott PM, Anastakis A, et al. 2014 ESC Guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy: The task force for the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*, 2014, 35 (39): 2733-2779.
- [7] 周永昌,郭万学. 超声医学. 4 版. 北京: 科学技术文献出版社, 2003:543-573.
- [8] Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: Proposed modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J*, 2010, 31(7):806-814.
- [9] Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, et al. Recommendations for the evaluation of left ventricular diastolic function by echocardiography: An update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2016, 17 (12): 1321-1360.
- [10] Muraru D, Spadotto V, Cecchetto A, et al. New speckle-tracking algorithm for right ventricular volume analysis from three-dimensional echocardiographic data sets: Validation with cardiac magnetic resonance and comparison with the previous analysis tool. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2016, 17(11): 1279-1289.
- [11] Chimura M, Onishi T, Tsukishiro Y, et al. Longitudinal strain combined with delayed-enhancement magnetic resonance improves risk stratification in patients with dilated cardiomyopathy. *Heart*, 2017, 103(9):679-686.
- [12] Almaas VM, Haugaa KH, Strøm EH, et al. Noninvasive assessment of myocardial fibrosis in patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Heart*, 2014, 100(8):631-638.
- [13] Saberniak J, Leren IS, Haland TF, et al. Comparison of patients with early-phase arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and right ventricular outflow tract ventricular tachycardia. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*, 2017, 18 (1): 62-69.
- [14] Sarvari SI, Haugaa KH, Anfinson OG, et al. Right ventricular mechanical dispersion is related to malignant arrhythmias: A study of patients with arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and subclinical right ventricular dysfunction. *Eur Heart J*, 2011, 32(9):1089-1096.
- [15] Phelan D, Collier P, Thavendiranathan P, et al. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart*, 2012, 98 (19): 1442-1448.
- [16] Schiano-Lomoriello V, Galderisi M, Mele D, et al. Longitudinal strain of left ventricular basal segments and E/e' ratio differentiate primary cardiac amyloidosis at presentation from hypertensive hypertrophy: An automated function imaging study. *Echocardiography*, 2016, 33(9):1335-1343.
- [17] Ternacle J, Bodez D, Guellich A, et al. Causes and consequences of longitudinal LV dysfunction assessed by 2D strain echocardiography in cardiac amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2016, 9(2):126-138.
- [18] Quarta CC, Solomon SD, Uraizee I, et al. Left ventricular structure and function in transthyretin-related versus light-chain cardiac amyloidosis. *Circulation*, 2014, 129(18):1840-1849.
- [19] Scally C, Rudd A, Mezincescu A, et al. Persistent long-term structural, functional, and metabolic changes after stress-induced (Takotsubo) cardiomyopathy. *Circulation*, 2018, 137 (10):1039-1048.
- [20] 彭源,杨军,孙丹丹,等. 三维斑点追踪成像评价肥厚型心肌病患者左心室整体和局部收缩功能. *中国医学影像技术*, 2014, 30 (11):1645-1649.
- [21] 张瑞芳,武丽娜,刘会若,等. 超声三维斑点追踪技术评价肥厚型心肌病患者左心室心肌面积应变. *中国医学影像技术*, 2014, 30 (7):1023-1027.
- [22] Urbano-Moral JA, Rowin EJ, Maron MS, et al. Investigation of global and regional myocardial mechanics with 3-dimensional speckle tracking echocardiography and relations to hypertrophy and fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2014, 7(1):11-19.
- [23] Aly MF, Brouwer WP, Kleijn SA, et al. Three-dimensional speckle tracking echocardiography for the preclinical diagnosis of hypertrophic cardiomyopathy. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2014, 30(3):523-533.
- [24] Kobayashi Y, Okura H, Kobayashi Y, et al. Left ventricular myocardial function assessed by three-dimensional speckle tracking echocardiography in Takotsubo cardiomyopathy. *Echocardiography*, 2017, 34(4):523-529.
- [25] Shah BN, Chahal NS, Bhattacharyya S, et al. The feasibility and clinical utility of myocardial contrast echocardiography in clinical practice: Results from the incorporation of myocardial perfusion assessment into clinical testing with stress echocardiography study. *J Am Soc Echocardiogr*, 2014, 27(5): 520-530.
- [26] 中华医学会超声医学分会超声心动图学组. 中国心血管超声造影增强检查专家共识. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2015, 12 (9):667-680.
- [27] Porter TR, Abdelmoneim S, Belcik JT, et al. Guidelines for the cardiac sonographer in the performance of contrast echocardiography: A focused update from the american society of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*, 2014, 27 (8): 797-810.