

超声诊断左室双腔心一例并文献回顾

罗春艳 刘逊志* 魏春丽 田太成

湖北省宜昌市长阳土家族自治县人民医院 湖北宜昌 443500

摘要: 左室双腔心 (Double-chambered left ventricle, DCLV) 是一种极为罕见的先天性心脏畸形, 其特征是左心室被异常肌束或纤维条索分隔为两个腔室。本文报道了一例 70 岁女性患者, 因上肢疼痛就诊, 经超声心动图检查确诊为 DCLV。超声特征性表现为左心室内异常条索样高回声将心室分隔为两腔, 彩色多普勒于交通口探及高速花色血流信号, 此特征对诊断具有决定性价值。超声可作为本病筛查、诊断及随访的核心工具。

关键词: 左室双腔心; 超声心动图; 先天性心脏病; 诊断

1 案例简介

患者女, 70 岁, 右上肢疼痛 4 小时。患者自诉于 4 小时前无明显诱因出现右上肢疼痛, 表现为活动时疼痛, 无肢体偏瘫、恶心、呕吐、肢体抽搐及意识障碍, 今为进一步明确诊断及治疗, 遂来我院就诊。患者既往有高血压病史, 2 型糖尿病史, 脑梗死病史, 治疗后后遗症: 右侧肢体肌力 4+ 级, 言语不利; 否认药物过敏史。患者心电图示: I 度房室阻滞, 完全性左束支传导阻滞, 部分导联 ST-T 改变 (图 1)。超声心动图所见: 左室腔中部乳头肌水平可见异常条索样高回声将左室分隔为两个腔室 (图 2), 条索内可见强回声团, 两腔室之间可见宽约 5mm 的通道 (图 3), 室间隔中部及基底段增厚, 彩色多普勒 (Color Doppler Flow Imaging, CDFI) 示左室中部乳头肌切面狭窄处可探及花色血流信号, 舒张期血流速度加快, 流速约 1.5m/s (图 4, 图 5), 收缩期可见反向流动, 左房扩大, 超声提示: 左室双腔心。

2 文献回顾及讨论

2.1 疾病概述及定义

双腔心室是一种极为罕见的先天性心脏畸形, 根据受累心室的不同可分为右室双腔心 (Double-chambered right ventricle, DCRV) 和左室双腔心 (Double-chambered left ventricle, DCLV)。其中, 右室双腔心相对较多见, 国内外文献报道也以 DCRV 为主^[1]。而 DCLV 则更为罕见, 其解剖学特征为左心室腔被异常肥厚的肌束或纤维条索分隔成为主、副两个具有完整心肌结构的腔室, 主腔多位于基底部, 与二尖瓣和主动脉瓣相连, 承担主要泵血功能; 副腔则多位于心尖部或侧壁, 其大小、收缩功能及与主腔的交通情况决

定了患者的血流动力学状态和临床表现^[2,3]。主副腔之间通过一个或多个交通口相连接, 这些交通口可能存在不同程度的梗阻^[4]。DCLV 的发病率极低, 据有限文献报道约占有先天性心脏病的 0.04% - 0.42%, 因其常被误诊为室间隔缺损、左心室憩室、室壁瘤或心肌致密化不全等疾病, 真实的发病率可能被低估。准确的影像学诊断尤其是超声心动图的应用, 对于识别该疾病、评估其血流动力学意义及指导治疗至关重要^[3]。

2.2 发病机制与病理分型

DCLV 是一种极其罕见的先天性心脏畸形, 其发病机制尚未完全明确, 但目前的研究支持其与胚胎期心室肌小梁的异常发育密切相关的观点^[5]。在胚胎发育过程中, 心肌细胞增殖形成向心腔内突起的网状心肌小梁。这些心肌小梁担负着增加心肌质量与表面积、增强心肌收缩力、分流腔室内血液和参与心脏传导系统形成等重要功能, 相互交织的网状心肌小梁在围产期会发生形态变化并逐渐消失, 出生后心脏的心室壁主要由致密的心肌组成, 由于左室中部或心尖部肌小梁过度增生或者退化不全, 未能正常重塑、吸收或异常融合, 从而在左心室内形成永存的肌性或纤维肌性隔膜, 将其分为主、副两腔^[6]。如果心肌小梁的形态变化过程受到影响, 就可能导致心肌致密化不全 (Noncompaction), 或可能参与 DCLV 的形成^[5,7]。有动物研究表明, Rac1 蛋白缺失会导致心肌细胞极化和细胞骨架组织受损, 可能造成双心尖, 这可能是 DCLV 的形成机制之一^[8]。此外, DCLV 可与其他先天性心脏病 (如 Shone 复合征、室间隔缺损、二叶式主动脉瓣等) 同时存在, 提示其可能有共同的胚胎发育起源^[9-11]。

根据形态学特征,DCLV可分为A型(上下型)和B型(左右型)两种类型^[12]。其中,A型相对多见,其特征为异常肌束多横向或斜行走向,将左心室分为上下两个腔室,主腔位于基底部,包含二尖瓣和主动脉瓣;副腔多位于心尖部,其内常可见肌小梁增粗、增多。而B型则更为罕见,其特征为异常肌束多矢状位或斜行走向,将左心室分为并排的左右两个腔室,主腔通常位于右侧(室间隔侧),副腔位于左侧(游离壁侧)^[12]。

2.3 临床表现

DCLV的临床表现谱很广,从终身无症状到出现心力衰竭、血栓栓塞甚至猝死等严重并发症均可发生。其症状的有无及严重程度主要取决于副腔的大小、收缩功能、与主腔之间交通口的大小及是否存在梗阻等因素^[3]。成人患者是DCLV的主要人群,约占报告病例的65%以上。其特点包括:绝大多数为偶然发现,常因非心脏原因(如术前评估、体检)或因心悸、不典型胸痛等进行影像学检查时被诊断;超过一半的患者可无任何症状,有症状者多表现为心悸、劳累后胸闷、气短等非特异性症状,少数可出现左心衰竭等严重临床表现;成人以孤立性DCLV居多,也可合并瓣膜病或冠心病;最主要的长期风险为血栓栓塞事件,因副腔内血流缓慢易形成血栓,其他并发症包括室性心律失常和慢性心力衰竭^[4]。本文报道的该病例没有合并其他心脏畸形,患者也没有与心脏表现相关的临床症状,只是在就诊常规检查时发现心电图出现ST-T改变,遂进行超声心动图检查才发现心脏改变,符合成人孤立性DCLV的特征。

2.4 影像学诊断

影像学是诊断DCLV、评估其严重程度、指导治疗决策和进行长期随访的基石。各种影像学技术各有优劣,需协同应用、互为补充。目前,超声心动图、CMR及心脏计算机断层扫描(Computed tomography, CT)是临床最主要的无创诊断手段,而心导管检查则主要用于特定情况下的血流动力学精确评估。

超声心动图因其无创、便捷、实时、可重复性好且无辐射的优点,成为DCLV筛查、诊断和随访的首选和核心工具。二维超声(Two-Dimensional Echocardiography, 2DE)是诊断的基础,心尖四腔心切面是显示异常肌束和双腔结构的最佳窗口;胸骨旁左心室短轴切面有助于评估肌束的起源、走行及其与乳头肌的关系,其直接征象为左心室内

可见一条或多条粗大的、异常走行的肌性或纤维肌性带状强回声,将心室腔清晰地分隔为主腔和副腔。超声能清晰显示异常肌束的起止部位、走行方向,并分别评估两个腔室的大小、形态、室壁厚度及运动功能^[13]。多普勒超声在评估血流动力学方面至关重要^[12]。CDFI能识别和定位连接两腔的交通口,通常显示为舒张期和收缩期的低速双向血流,若交通口狭窄则出现湍流信号^[14]。连续多普勒是测量两腔间压力梯度的金标准,压力梯度 >30 mmHg通常提示有血流动力学意义的梗阻,是手术干预的重要指征之一。此外,多普勒还能观察到副腔内因血流缓慢而形成的漩涡状血流,这是血栓形成的高危信号^[15]。三维超声(Three-Dimensional Echocardiography, 3DE)能提供立体、直观的心脏解剖图像,极大优化了对复杂心内结构的理解。它可清晰显示异常肌束的空间走行、附着点及其与二尖瓣装置的毗邻关系,对于术前规划、避免手术损伤至关重要。同时,它能更准确地测量交通口的面积和形态,并为外科医生提供模拟“外科视角”的图像^{[12][14]}。超声造影(Contrast-Enhanced Ultrasound, CEUS)通过经静脉注射造影剂,能清晰勾画心内膜边界,使异常肌束形态、交通口数目和大小显示得更清楚。它能动态观察血流通过交通口的过程,判断其通畅性;在血栓检测方面,其敏感性高于二维超声,任何充盈缺损都高度提示血栓形成;此外,它还能用于评估心肌微循环灌注,有助于与其他疾病鉴别^[15,16]。

在超声图像质量不佳或诊断存疑时,CMR因其无辐射、大视野、高组织分辨率和高时间分辨率的优点,是DCLV确诊和进行全面评估的金标准^[3,16]。对于有CMR禁忌症(如植入某些起搏器、幽闭恐惧症)的患者,心脏CT是良好的替代选择^[13]。

总之,超声心动图是DCLV首选的筛查和随访工具,CMR是确诊和全面评估的金标准,CT在评估冠脉和钙化方面优势突出,而心导管检查则专注于精确的血流动力学测量。临床实践中需根据患者具体情况,合理选择并协同运用多种影像学技术,以做出最准确的诊断和评估。

2.5 DCLV的治疗和预后

DCLV的治疗取决于症状、梗阻程度及并发症^[4,13]。总体预后良好,尤其是早期诊断、无合并症或手术及时的患者,但诊断延误、合并复杂心脏畸形、已发展为不可逆的心力衰竭或反复发生恶性心律失常者预后不佳^[4,13]。

3 总结与展望

总而言之，超声心动图是诊断 DCLV 的首选方法，能清晰显示左室内异常肌束或纤维条索的位置、走行、交通口大小及血流动力学变化，具有无创、实时、可重复性高的优势，尤其适用于初筛、诊断及长期随访。

展望未来，人工智能（Artificial Intelligence, AI）技术在自动化识别异常肌束、定量分析交通口血流动力学及风险分层中展现出潜力，有望提升诊断效率与准确性。治疗上，随着微创外科和介入技术的发展，需探索更精准、创伤更小的治疗策略，并进一步明确条索内钙化等特征对手术决策的指导意义。

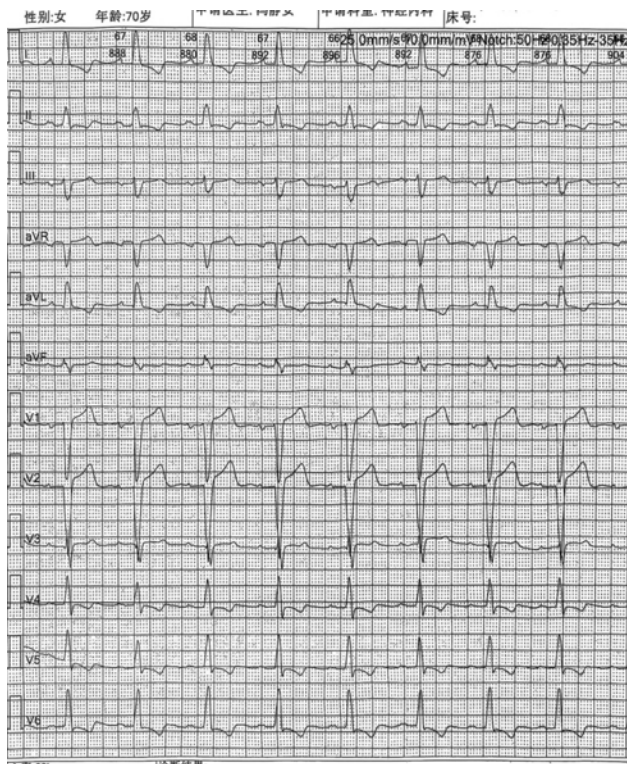


图1 心电图示：I度房室阻滞，完全性左束支传导阻滞，部分导联ST-T改变



图2 左室腔中部乳头肌水平可见异常条索样高回声将左室分隔为两个腔室



图3 两腔室之间可见宽约5mm的通道

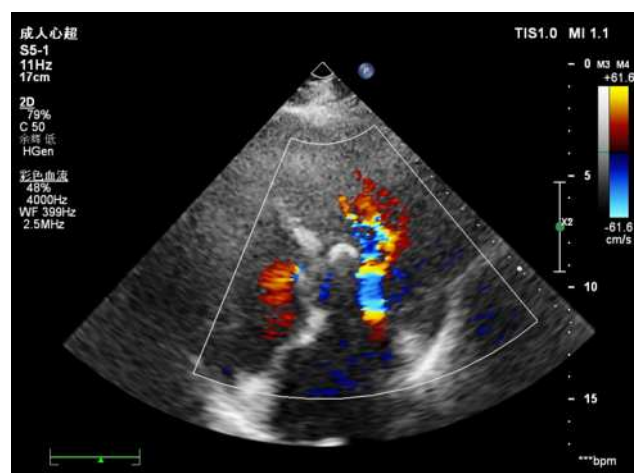


图4 彩色多普勒（CDFI）示左室中部乳头肌切面狭窄处可探及花色血流信号

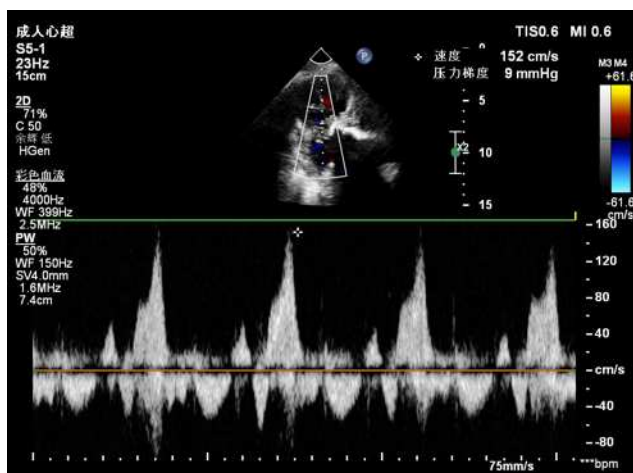


图 5 彩色多普勒 (CDFI) 示左室中部乳头肌切面狭窄处舒张期血流速度加快, 流速约 1.5m/s

参考文献:

[1] 杨娇, 孙妍, 马宁. 超声心动图在诊断双腔心室中的价值 [J]. 临床超声医学杂志, 2018, 20(02): 121-123.

[2] 孟红, 李建蓉, 逢坤静, 肖明虎, 焦盼晴, 王浩. 超声心动图对左室双腔心的诊断分型及治疗 [J]. 中华超声影像学杂志, 2014, 23(5): 447-449.

[3] Saadia S, Nasir A, Sultan FAT. Double-chambered left ventricle: diagnosis by CMR and review of the literature [J]. Egypt Heart J, 2023, 75(1): 15.

[4] Yuan SM. Double-chambered Left Ventricle: Clinical Features Comparison between Children and Adults [J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2019, 29(11): 1087-1091.

[5] Gufler H, Anderson RH, Annette M, Voigtlaender T. Double-chambered left ventricle in a patient with chest pain [J]. Clin Res Cardiol, 2018, 107(12): 1180-1182.

[6] Dong Y, Qian L, Liu J. Molecular and cellular basis of embryonic cardiac chamber maturation [J]. Semin Cell Dev Biol, 2021, (118): 144-149.

[7] Correia AS, Madureira AJ, Gonçalves A, Almeida PB, Araújo V. Double-chambered left ventricle plus left ventricular non-compaction: report of an abnormal association [J]. Eur Heart J Cardiovasc Imaging, 2013, 14(2): 127.

[8] Leung C, Engineer A, Kim MY, Lu X, Feng Q. Myocardium-Specific Deletion of Rac1 Causes Ventricular Noncompaction and Outflow Tract Defects [J]. J Cardiovasc Dev

Dis, 2021, 8(3):29.

[9] Arroyo-Rodríguez C, Machain-Leyva CZ, Camacho-Gaxiola DH. Double-chambered left ventricle in a patient with incomplete Shone complex [J]. Rev Port Cardiol, 2023, 42(7): 673-674.

[10] A D, C T, A TG, P Z, N K, J P, et al. An unusual case of double-chambered left ventricle : A case of double-chambered left ventricle communicated with right ventricle through a ventricular septal defect presented during only in diastole and a concomitant mitral valve prolapse [J]. J Echocardiogr, 2019, 17(3): 167-168.

[11] Lacaita PG, Barbieri F, Widmann G, Feuchtner GM. Double Chambered Left Ventricle in a 56-YOF scheduled for transcatheter aortic valve implantation (TAVI) planning incidentally detected by CTA [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2025, 41(1): 171-172.

[12] Fang A, Liu L, Chen H, Ma X, Yu H, Yao J. Two types of double chambered left ventricle: a case series [J]. Eur Heart J Case Rep, 2025, 9(2): ytaf023.

[13] Bao SF, Wu LJ, Zhang YQ, Hong WJ, Chen LJ, Wang Q. Diagnosis of Double-chambered Left Ventricle of Superior-inferior Type by Echocardiography: A Retrospective Study of 9 Subjects across Two Heart Centers [J]. Echocardiography, 2021, 38(2): 169-174.

[14] Tian J, Jin D, Zhu Y, Liu Y. An asymptomatic double-chambered left ventricle diagnosed by contrast-enhanced ultrasound imaging: A case report [J]. Medicine (Baltimore), 2023, 102(16): e33524.

[15] Jin L, Yuan F, Li P, Wang Y. Diagnosis of double-chambered left ventricle by contrast echocardiography: a case report [J]. J Int Med Res, 2020, 48(9): 300060520957174.

[16] Wu Z, Yang Y, He L, Li Y. Visualization of Double-Chambered Left Ventricle by Multimodality Imaging [J]. Anatol J Cardiol, 2025, 29(5): 15-16.

作者简介: 罗春艳 (1983—), 土家族, 硕士学位, 研究方向: 心血管超声及超声介入治疗。

通讯作者: 刘逊志 (1981—), 男, 土家族, 本科, 研究方向: 心血管超声。