

# 探讨心脏磁共振成像在致心律失常心肌病诊断中的应用价值

苏莲子 许玲<sup>(通信作者)</sup>

(安徽医科大学第二附属医院放射科 安徽合肥 230601)

**【摘要】**目的 回顾性分析致心律失常心肌病的心脏磁共振成像(CMR)表现,探讨CMR在其诊断中的应用价值。方法 搜集2020年7月-2023年6月在我院行CMR检查并诊断为致心律失常心肌病患者20例。从心脏形态结构(心肌脂肪浸润、房室大小)、功能(室壁运动)、心肌组织学特性等方面对心室受累程度进行分析。结果 20例患者,双室受累9例,单纯右室受累6例,单纯左室受累5例。双室受累组9例中,均表现为右室流出道增宽、左右室壁变薄、左右室壁收缩运动减低,7例左室腔扩大,出现右室壁心肌脂肪浸润、延迟强化均为5例,左室壁心肌脂肪浸润、延迟强化均为7例;单纯右室受累组6例均表现为右室流出道扩张,右室腔扩大及室壁收缩运动减低,2例右室壁心肌脂肪浸润,4例表现为右室壁与心外膜脂肪分界不清;单纯左室受累组均表现为左室壁变薄或偏薄、不同程度左室壁或室间隔脂肪浸润及延迟强化,4例左室腔扩大。结论 CMR检查在致心律失常性心肌病诊断中具有重要应用价值,能较好评估心室受累情况。左心室是否受累不能用于ARVC病程判断,右心室受累ARVC患者主要表现为右心室腔扩大、室壁变薄及不同程度右室流出道扩张,而左心室受累ARVC主要表现为特征性左心室心肌脂肪浸润及延迟强化。

**【关键词】** 心肌疾病; 心律失常; 磁共振成像。

**【中图分类号】** R541

Discussion the value of the cardiac magnetic resonance imaging diagnosis in arrhythmia cardiomyopathy

Su Lianzi Xu Ling<sup>(Corresponding Author)</sup>

(Department of Radiology, The Second Hospital of Anhui Medical University, Hefei, China 230601)

**[Abstract]** Objective To evaluate the diagnostic value of Cardiac magnetic resonance imaging (CMR) for arrhythmia cardiomyopathy. Methods Collect 20 cases of patients diagnosed with arrhythmogenic cardiomyopathy who underwent CMR examination in our hospital from July 2020 to June 2023. fat infiltration, Heart chamber size, ventricular function, cardiac histological Characteristics were examined. Results Among the subjects, biventricular involvement 9 cases, right ventricle involvement 6 cases and left ventricle involvement 5 cases. All patients of biventricular involvement had significant dilated right ventricle outlet (RVOT), biventricular wall thin and contraction motion reduced. dilatation of the left ventricular (LV) (7 cases), fat signal intensity and delayed enhancement of the RV wall (5 cases), fat signal intensity and delayed enhancement of the LV wall (7 cases); All patients of right ventricle involvement had significant dilated right ventricle outlet (RVOT), dilatation of the RV and contraction motion reduced. fat signal intensity of the RV wall (2 cases), demarcation of RV wall and epicardial fat was not clear (4 cases). The left ventricular wall was thinned, Fat infiltration and delayed enhancement in different degrees of left ventricular wall or ventricular septum in the left ventricular involvement group. dilatation of the LV (4 cases). Conclusions CMR examination has high value in diagnosis of arrhythmia cardiomyopathy and can be used to assess ventricular involvement. Left ventricular involvement cannot be used to determine the assessment of course. The main characteristics of arrhythmia cardiomyopathy with right ventricular involvement include: right ventricular enlargement, ventricular wall thin and significant dilated ROVT. While arrhythmia cardiomyopathy with left ventricular involvement is fat infiltrations and delayed enhancement.

**[Key words]** Myocardial diseases; Arrhythmia; Magnetic resonance imaging

传统的致心律失常性右室型心肌病(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC)也称致心律失常性右室发育不良(arrhythmogenic right ventricular dysplasia, ARVD)是一种右室心肌进行性纤维脂肪组织替代为主要病理特征的心肌病<sup>[1]</sup>,目前普遍认为是一种桥粒蛋白基因突变导致的遗传性疾病<sup>[2]</sup>。被定义为右室形态及功能改变,左室

受累情况并未受到重视,只是认为在ARVC/D晚期可累及左室。从近期国内外研究报道及笔者收集的资料发现,左室受累情况并非少见,且存在单纯左室受累情况<sup>[3,4]</sup>,临床表现为左心室源性心律失常并心功能减低,这一组病人较右心室预后更加不良<sup>[5]</sup>。2011年由美国心律协会(HRS)和欧洲心律学会(FHRA)正式提出致心律失常心肌病(Arrhythmogenic

Cardiomyopathy) 的定义<sup>[6]</sup>。本文回顾性分析我院 20 例诊断为致心率失常心脏病患者的临床及 MRI 表现,旨在提高临床对该病的进一步更全面认识,减少误诊率,提高早期诊断率。

## 1 资料和方法

### 1.1 一般资料

收集 2020 年 7 月-2023 年 6 月行心脏 MR 检查且符合 2010 年 4 月国际专家组在《欧洲心脏杂志》发表了修订的 ARVC/D 诊断标准<sup>[7]</sup>15 例和 5 例左心室起源心律失常,同时左室局部脂肪浸润、心室扩大及局部或整体运动功能减低,并除外冠心病、扩心病、瓣膜病等,其中男 13 例(65%),女 7 例(35%),年龄  $47.65 \pm 14.21$  岁(17~65)岁。

### 1.2 仪器和方法

采用 1.5T 超导磁共振成像仪(Avanto, 德国西门子子公司),最大梯度场  $45 \text{ mT/m}$ ,最大梯度切换率  $200 \text{ mT/m}^{-1} \text{ ms}^{-1}$ 。心脏检查使用 2 个 4 通道体线圈和 2 个脊柱相控阵线圈单元,心电门控采用磁共振兼容的无线矢量心电门控板。采用头先进仰卧位体位和屏气法扫描。具体序列:(1)轴面和矢状面黑血准备半傅里叶采集快速自旋回波(half-Fourier acquisition single-shot turbo fast spinecho, HASTE)序列扫描,病变典型层面采用快速自旋回波(TSE)序列并结合脂肪抑制及水脂分离序列。(2)左右心功能采用回顾性心电门控真实稳态自由进动梯度回波(true fast imaging with steady-state free precession, True FISP)序列,扫描层面包括四腔心,两腔心及 8 层连续左心室短轴切面。(3)增强扫描:采用 MR 兼容的双筒 Medrad 高压注射器,经肘静脉注入对比剂 Gd-DTPA,剂量为  $0.2 \text{ mmol/kg}$ ,10~15 min 后行心肌延迟增强扫描,扫描序列为相位敏感反转恢复(phase-sensitive inversion recovery, PSIR)序列。

### 1.3 图像分析

形态学分析:于 2D 单次激发自旋回波(HASTE)黑血序列测量心脏各房室及右室流出道大小,于 2D 黑血快速自旋回波(TSE)黑血序列参数成像(T1WI、T2WI、T1+FS、T2FS)评价心肌脂肪浸润。功能分析:左室短轴电影由心功能专用分析软件(Syngo VD10B, Syngo VX49B, Aris VA60C, Erlangen, 德国)进行分析,计算右室射血分数(EF)等心功能参数。心肌灌注:观察心肌各节段灌注情况,根据美国心脏学会(AHA)左室 17 节段分析法肉眼评价灌注缺损。延迟增强:根据 AHA 左室 17 节段分析法正常心肌为无信号,高信号为异常信号。

### 1.4 统计学方法

采用 SPSS 23.0 软件进行统计分析。计数资料以百分率

表示,2 组间比较采用 Fisher 确切概率法检验。计量资料以  $\bar{x} \pm s$  表示,2 组间比较采用独立样本 t 检验,3 组间比较采用方差分析。 $P < 0.05$  差异有统计学意义。

## 2 结果

### 2.1 性别和年龄比较

9 例双室型 ARVC 病例中,平均年龄  $48.56 \pm 13.39$  岁,男性 5 例,女性 4 例;6 例右室型 ARVC 病例中,平均年龄  $41.5 \pm 16.36$  岁,男性 3 例,女性 3 例;5 例左室型 ARVC 病例中,平均年龄  $53.4 \pm 12.9$  岁,男性 3 例,女性 2 例。3 组患者年龄差异无统计学意义( $p=0.393$ )。

### 2.2 各组心脏形态、结构比较

9 例双心室 ARVC 组中,左室舒张末期最大径(LVEDD)平均值约  $53.56 \pm 4.78 \text{ mm}$ ,7 例增大,其中 2 例正常范围,9 例左心室壁均有不同程度变薄,可为局限性或厚薄不均,流出道均未见明显扩张;右室舒张末期最大径(RVEDD)平均值约  $53.00 \pm 8.97 \text{ mm}$ ,右室均显示增大、室壁变薄、右室流出道均显示不同程度扩张;6 例右心室 ARVC 组中,RVEDD 平均值约  $52.17 \pm 8.08 \text{ mm}$ ,右心室腔均显示增大、室壁变薄、右室流出道均显示不同程度扩张;5 例左心室 ARVC 组中,LVEDD 平均值  $56.20 \pm 8.58 \text{ mm}$ ,4 例左室显示增大,5 例左心室壁均有局限性变薄或厚薄不均,但左室流出道均未见明显扩张。双心室 ARVC 同右心室 ARVC 组比较 RVEDD 差异无统计学意义( $t=0.183$ ,  $p=0.858$ ),双心室 ARVC 同左心室 ARVC 组比较 LVEDD 差异无统计学意义( $t=0.752$ ,  $P=0.467$ )。

### 2.3 各组心脏组织学特征比较

双心室 ARVC 组中,5 例(55%)右室壁有不同程度脂肪或纤维脂肪浸润,4 例未找到明确脂肪或纤维脂肪组织,4 例中有 2 例侧壁与心外膜脂肪分界不清,本组病例中左心室均不同程度变薄,7 例左室壁脂肪浸润及纤维化表现,2 例未找到明确脂肪或纤维脂肪组织,但收缩运动明显减低;右心室 ARVC 组中,均有不同程度右室壁变薄及右心室流出道增宽,2 例(33%)右室壁脂肪浸润,4 例表现为右室壁与心外膜脂肪分界不清;左心室 ARVC 组中,左心室壁均有不同程度脂肪或纤维脂肪浸润,左室侧壁受累,2 例合并室间隔受累,2 例合并心尖部受累,1 例合并前壁受累。

### 2.4 各组左右心功能比较

双心室 ARVC 组中,2 例左心射血分数(LVEF)正常,但受累心肌局部运动有减低,7 例 LVEF 减低,LVEF 平均值约  $35.84 \pm 17.64\%$ ,1 例右心射血分数(RVEF)正常,8 例 RVEF 降低,RVEF 平均值约  $22.44 \pm 8.41\%$ ;单纯右心室

ARVC 组中, 左心功能正常, 右心室功能均降低, RVEF 平均值约  $24.33 \pm 8.52\%$ ; 单纯左心室 ARVC 组中, 右心功能正常, 4 例左心室功能减低, 1 例表现为左室受累变薄心肌收缩运动减低, 左室整体运动尚可, LVEF 正常, LVEF 平

均值  $40.40 \pm 12.6\%$ 。双心室 ARVC 同单纯右心室 ARVC 组比较 RVEF 差异无统计学意义 ( $t=0.506, P=0.622$ ); 双心室 ARVC 同单纯左心室 ARVC 组比较 LVEF 差异无统计学意义 ( $t=0.424, P=0.679$ )。

	双心室 ARVC	单纯左心室 ARVC	单纯右心室 ARVC
LVEDD (mm)	$53.56 \pm 4.78$	$56.20 \pm 8.58$	
RVEDD (mm)	$53.00 \pm 8.97$		$52.17 \pm 8.08$
LVEF (%)	35.8417.64	$40.40 \pm 12.6$	
RVEF (%)	$22.44 \pm 8.41$		$24.33 \pm 8.52$
右心室流出道扩张	9		6
右心室壁变薄	9		6
右心室腔增大	9		6
右心室壁运动减低	9		6
左心室壁变薄	9	5	
左心室壁运动减低	9	5	
左心室腔增大	7	4	
右心室心肌脂肪浸润	5		2
左心室心肌脂肪浸润	7	5	
右心室延迟强化	5		3
左心室延迟强化	7	5	

### 3 讨论

#### 3.1 ARVC 分类

传统 ARVC 被定义为右心室形态及功能异常, 认为在 ARVC 晚期会出现左心室受累<sup>[8]</sup>。然而, 近年来有学者研究认为, ARVC 并不是孤立的右室疾病, 存在单纯左室受累情况, 数据显示有 50% 以上患者存在左室受累, 有研究报道该比例甚至达 76%<sup>[4, 9]</sup>。因此, 目前有学者将致心律失常性心肌病分为 3 个亚型: 右心室型、左右心室型和左心室型<sup>[4]</sup>。单纯左心室受累临床特点是左心室源性室性心律失常并左心功能减低, 而右心形态及功能正常, 由于左心室结构和功能决定了累及左室的心肌病较单纯累及右室预后更差, 发生心源性猝死比例更高<sup>[10]</sup>。在笔者收集的 20 例资料中, 6 例为单纯右心室受累, 9 例为左右心室同时受累, 5 例为单纯左心室受累。其中左心室受累 14 例, 占 70%, 基本符合近期研究报道数据。另外, 传统定义认为 ARVC 晚期才会出现左心室受累, Rastegar<sup>[11]</sup>等研究发现左室脂肪浸润可出现在右室病变的任何时期, 与右室病变严重程度无相关性, 并不能用于 ARVC 病程判断。在笔者研究资料中发现, 双心室 ARVC 同单纯右心室 ARVC 组比较 RVEDD、RVEF 差异并无统计学意义。从两组数据对比我们发现, 无论左室是否出现脂肪浸润, 右心室形态和功能变化无差异。但本次笔者收集数据样本量较小, 无法分析

比较不同时期左室脂肪浸润情况。

#### 3.2 不同类型 ARVC 临床特点及 MRI 表现

三组临床表现均为多样性, 可表现为胸闷、憋气、心悸、晕厥等。单纯左心室受累组表现为左心室起源室性早搏, 在病理及 MRI 图像上表现为左心室壁为脂肪或纤维脂肪替代、左心室壁变薄、室壁运动减低, 增强延迟后可出现延迟强化。单纯右心室受累组表现为右心室起源室性早搏, MRI 图像上表现为右心室流出道及右心室腔扩大、室壁运动减低, 部分患者右心室壁心肌可见脂肪及纤维脂肪替代。双心室受累组表现为左右心室同时损伤的表现, 同时有左、右束支阻滞形的室性心律失常。在笔者收集的资料中双心室 ARVC 与右心室 ARVC 组中均有不同程度右心室流出道及右心室腔扩张、右室壁变薄, 两组在右心室脂肪及纤维脂肪浸润上差异无统计学差异 ( $t=0.358$ ), 延迟强化出现率上亦无统计学差异 ( $t=1.0$ )。双心室受累组中有 4 例 (45%)、右心室受累组中也有 4 例 (67%) 其右心室壁未见明确脂肪及纤维脂肪浸润信号, 部分病例表现为右心室壁同心外膜脂肪分界不清, 这主要是由于右心室壁本身较薄, 部分病人即使右心室壁心肌有少许脂肪浸润, 受后期图像空间分辨率及信噪比影响, 肉眼也无法辨别出心包下脂肪及早期的脂肪浸润。在双心室 ARVC 与左心室 ARVC 组中均有左心室局限性变薄或厚薄不均, 左心室腔几乎均有扩张, 而左心室流出道均未见明显扩张, 双心室受累组中左心室壁有脂肪浸润及延迟强化均有 7

例(78%),而左心室受累组中,5例左心室均有心肌脂肪浸润及延迟强化,两组差异无统计学意义( $t=0.505$ )。而在三组病例中右心室心肌脂肪浸润、延迟强化出现率左心室心肌脂肪浸润及延迟强化出现率差异有统计学意义( $t<0.05$ )。有学者分析右心室这种延迟强化出现率同右心室本身就较薄有关,同时延迟强化并不具有特征性,可出现在其他心脏病中。笔者观点支持文献学者观点,即右心室受累 ARVC 患者主要表现为右心室腔扩大、室壁变薄及不同程度右室流出道扩张,而右心室心肌脂肪浸润及延迟强化出现率相对较少,在1994及2010年 ARVC 诊断标准中,均未将右心室心肌脂肪浸润信号及延迟强化纳入诊断标准中<sup>[12]</sup>。相反,左心室受累 ARVC 主要表现为特征性左心室心肌脂肪浸润及延迟强化,同时伴有左心室腔扩大、左心室壁变薄,而左室流出道均未见明显扩张。分析左右心室受累流出道是否扩张存在截然不同差异性原因主要是流出道是否受累,在右心室受

累中心肌脂肪浸润主要集中在右心室游离壁及流出道,而在左心室受累中心肌脂肪浸润则主要集中在心尖部及侧后壁,同样是由于右心室流出道较薄,MRI 对其脂肪浸润判断准确性不高,故笔者并未对脂肪浸润情况进行统计学分析。

### 3.3 本研究的价值及局限性

传统 ARVC 可能忽视左心室受累情况,但是此种情况并不少见,由于左心室本身结构和功能的重要性,决定了其一旦受累,预后更差,猝死发生率更高<sup>[3]</sup>。心脏活检难度大,无创性 MRI 检查在 ARVC 诊断及鉴别诊断中发挥出重要价值。特别是无左心室结构及功能改变,而仅有右心室心肌脂肪浸润的一类心律失常患者中,此时 MRI 检查在组织特性显示上的强大功能,可以说是该类患者“唯一”无创确诊手段。本组病例数较少,缺少病理对照,同时 MRI 检查受到一定限制,主要体现在评价右心室心肌脂肪上,影响本病诊断及对比研究。笔者收集病例较少,后期研究需要更多学者继续共同努力。

### 参考文献:

- [1]卢聪,王倩.致心律失常右室心肌病的诊治进展[J].临床内科杂志,2023,40(3):207-209
- [2]Kaplinger JD, Landstrom AP, Salisbury BA, et al. Distinguishing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia-associated mutations from background genetic noise[J]. J Am Coll Cardiol, 2011, 57(23): 2317-2327.
- [3]李国忠,赵世华,陆敏杰,等.致心律失常性左心室心肌病的临床及 MRI 研究[J].中华放射学杂志,2016,50(2),95-100
- [4]Sen-Chowdhry S, Syrris P, Ward D, et al. Clinical and genetic characterization of families with arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy provides novel insights into patterns of disease expression. Circulation[J]. 2007, 115: 1710-1720.
- [5]Lopez-Moreno E, Jimenez-Jaimez J, Macias-Ruiz R, et al. Clinical Profile of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy With Left Ventricular Involvement[J]. Rev Esp Cardiol (Engl Ed), 2016, 69(9): 872-874
- [6]Ackerman MJ, Priori SG, Willems S, et al. HRS/EHRA expert consensus statement on the state of genetic testing for the channelopathies and cardiomyopathies: this document was developed as a partnership between the Heart Rhythm Society (HRS) and the European Heart Rhythm Association (EHRA). Europace[J], 2011, 13: 1077-1109.
- [7]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, [J]2010, 31(7): 806-814.
- [8]Cristina Basso, Domenico Corrado, Frank I Marcus, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. Lancet[J], 2009, 373(9671): 1289-1300
- [9]Corrado D, Basso C, Thiene G, et al. Spectrum of clinicopathologic manifestations of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: a multicenter study. J Am Coll Cardiol[J], 1997, 30: 1512-1520.
- [10]Friedberg MK, Redington AN. Right versus left ventricular failure: differences, similarities, and interactions. Circulation[J], 2014, 129: 1033-1044.
- [11]Rastegar N, Zimmerman SL, te Riele AS, et al. Spectrum of biventricular involvement on CMR among carriers of ARVD/C-associated mutations. JACC Cardiovasc Imaging[J], 2015, 8(7): 863-864.
- [12]程赛楠,赵世华.致心律失常性右室心肌病心血管磁共振评价最新进展.磁共振成像[J],2016年,7(4):315-320
- [13]Friedberg MK, Redington AN. Right versus left ventricular failure: differences, similarities, and interactions. Circulation[J], 2014, 129: 1033-1044