论著

文章编号:1000-5404(2008)20-1900-04

致心律失常性右室心肌病的MRI诊断价值

何晓静,赵建农 (重庆医科大学附属第二医院放射科,重庆 400010)

摘 要:目的 探讨心脏MRI检查在致心律失常性右室心肌病(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC)诊断中的应用价值。**方法** 收集2005年1月至2008年5月在我院就诊的9例ARVC患者。所有患者行MRI检查,使用美国GE SIGNA 1.5T超导磁共振成像仪及8通道心脏线圈,行MR多序列、多方位、多功能成像技术检查。采用"白血技术"作四腔心,心脏短轴及左右室长轴位电影磁共振成像(cine MRI)。采用"黑血技术"即双反转恢复快速自旋回波(Doub1e-IRFSE)和三反转恢复快速自旋回波(Triple-IRFSE)序列行短轴及右室长轴扫描。**结果** 本研究9例患者右室壁均有不同程度变薄,右室腔扩大8例。1例见室间隔略厚,左室腔扩大2例。其中3例在DIRFSE序列右室心肌出现灶状高信号,而在TIRFSE序列中,出现不规则岛状或连续中断影像。部位包括右室心尖部6例、膈面4例、前壁4例、漏斗部4例,其中1例累及乳头肌。右室流出道扩张2例,局部反向搏动、室壁瘤2例。**结论** 心脏MRI检查能反映出结构及功能的改变,清晰地显示患者病变的性质、程度及范围,是目前诊断ARVC的一项最具特异性和敏感性的无创性检查方法,对于临床上怀疑该病的患者应常规行该项检查。

关键词: 致心律失常性右室心肌病;MRI

中图法分类号: R445.2;R541.702;R542.204 **文献标识码:** A

MRI diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy

HE Xiao-jing, ZHAO Jian-nong (Department of Radiology, The Second Affiliated Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing 400010, China)

Abstract: Objective To discuss the utility of MRI in evaluating arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy (ARVC). **Methods** Nine patients of ARVC who received treatment in our hospital from January 2005 to May 2008, were retrospectively analyzed. They all underwent MRI by using GE signa 1.5 Tesla CV/I MR system. White blood technique (Fast cine sequence) were performed in short axis view, four-chamber view, and long axis view of two ventricles. Black blood techniques (Double IRFSE and Triple IRFSE) were performed in short axis view and long axis view of the right ventricle. **Results** MRI displayed thinning of the right ventricular (RV) wall (9 cases), dilatation of the RV (8 cases), fat signal intensity of the RV wall in DIRFS and irregular insula or continuity breaking in TIRFSE (3 cases), dilatation of the left ventricle (LV) (2 cases), a bit thickening of ventricular septum (1 case), enlargement of the outflow of the RV (2 cases), and ventricular wall aneurysm formation (2 cases). Their positions involved apex of the right ventricle (6 cases), facies diaphragmatica (4 cases), anterior ventricle (4 cases), infundibulum (4 cases) and the papillary muscle of the RV (1 case). **Conclusion** Cardiac MRI is the most specific and sensitive examination technique in diagnosing of ARVC, which can present structural and functional changes and the quality, degree, range of the disease. We recommend cardiac MRI if ARVC is suspected.

Key words: arrhythmogenic right ventricular dysplasia; magnetic resonance imaging

致心律失常性右室心肌病(arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy, ARVC),亦称为致心律失常性右室发育不良(arrhythmogenic right ventricular dysplasia, ARVD),多见于青壮年,以阵发性室性心动过速(VT)、发作性晕厥、右室扩大及右室功能减退为特征。虽然已制定了诊断标准,但由于许多检查手段缺乏敏感性,常常出现漏诊或误诊,我们对9例疑诊为

作者简介:何晓静,女,重庆市人,博士研究生,主要从事磁共振影像诊断方面的研究。电话:(023)63693238,E-mail:yuli_cai@tom.com

收稿日期:2008-07-15;修回日期:2008-08-12

ARVC 的患者利用 MRI 成像检查,以研究其在 ARVC 中的诊断价值。

1　资料与方法

1.1　一般资料

收集 2005 年 1 月至 2008 年 5 月在我院就诊的 9 例疑似 ARVC 患者。男性 5 例,女性 4 例,年龄 30 ~ 55 岁,平均 37.6 岁。

发病时症状轻者为反复的胸闷、心悸、头晕,9 例患者均有此表现,其中 7 例有晕厥史。心电图提示频发室性早搏 2 例、非持续性室速 6 例、持续性室速 1 例。入院时体格检查均无阳性发现,其中 2 例家族多发类似病史。所有患者入院时血尿常规、肝肾功能、电解质、血糖均在正常范围,其中 1 例有乙肝病史。超声心动图(UCG)可见 8 例右室腔扩大,3 例右室壁运动减弱,1 例可见室间隔稍厚,2 例有左室腔扩大。4 例见右室心尖部或游离壁形态失常,局部不规则指状突起。

1.2　诊断标准

依据欧洲心脏病学会及国际心脏病联合会诊断标准,符合 2 项主要标准或 1 项主要加 2 项次要标准或 4 项次要标准即可诊断本病[1]。

1.3　方法

使用美国 GE SIGNA 1.5T 超导磁共振成像仪及 8 通道心脏线圈,行 MR 多序列、多方位、多功能成像技术检查。

采用"白血技术"作四腔心,心脏短轴及左右室长轴位电影磁共振成像(cine MRI)。"黑血技术"即双反转恢复快速自旋回波(Double-IRFSE)和三反转恢复快速自旋回波(Triple-IRFSE)序列行短轴及右室长轴扫描。

1.3.1　白血技术(White Blood Techniques)　应用梯度回波(Gradient echo-GRE)序列,使心脏内的血液呈高信号。电影磁共振成像(cine MRI),实际上是一种快速梯度回波(FGRE)。加上 K 空间分段技术及数据共享等,使得采集时间明显缩短,以致屏气 16 s 左右可获得单层多相位图像。

扫描参数:TR 3.8 ms,TE 1.7 ms,层厚 8 mm,间距 0 mm,FOV 36 cm × 27 cm,矩阵 224 × 224,翻转角 45°,根据心率、每一心动周期选择 16 个扫描时相。

1.3.2　黑血技术(Black Blood Techniques)　采用饱和脉冲使血液无信号,即黑色,所以称之"黑血技术"。近年来发展的双反转恢复快速自旋回波(Double-IR FSE)序列和三反转恢复快速自旋回波(Triple-IRFSE)序列采用快速自旋回波(FSE),每屏气 1 次(14 ~ 18 s),可完成 1 层图像的采集,且在 FSE 采集前,Double-IR FSE 序列加上 2 个反转恢复(IR)脉冲以更好地抑制血液信号及相关伪影;Triple-IR FSE 序列则在 FSE 前加 3 个 IR 脉冲,第 3 个 IR 脉冲抑制脂肪信号。

扫描参数:DIRFSE:TR 1 846 ms,TE 39.3 ms,层厚 8 mm,层间距 0 mm,FOV 36 cm × 27cm,矩阵 256 × 256,激励次数 NEX 1。TIRFSE:TR 1 846 ms,TE 39.3 ms,层厚 8 mm,间距 0 mm,FOV 36 cm × 27cm,矩阵 256 × 256,NEX 1。

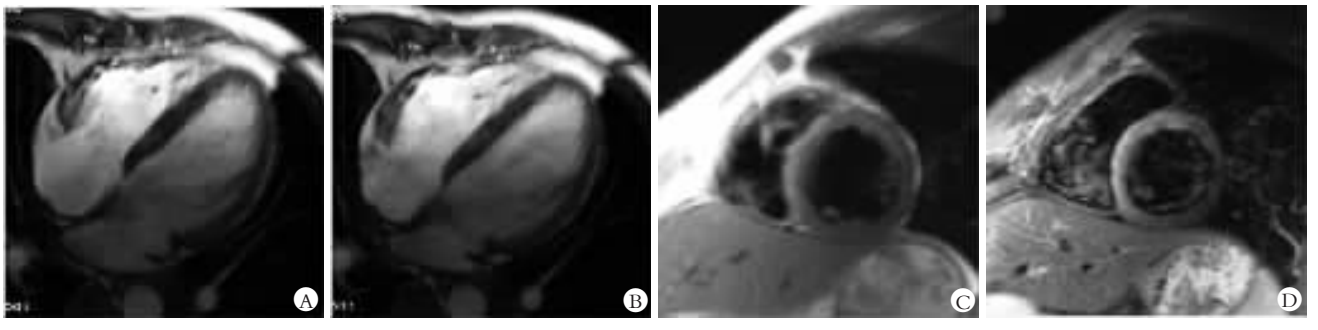
1.4　图像观察、分析

1.4.1　白血技术图像观察　从短轴面、四腔面观察白血技术图像上右心室壁运动强弱,右心室、右心房的大小,有无局限性心肌壁运动异常或室壁瘤形成,并对 2 种扫描平面的效果进行比较。

1.4.2　黑血技术图像观察　从短轴、右室长轴面观察黑血技术图像上右心室壁的厚度、信号及信号变化,同时观察右室乳头肌、室间隔及左心室信号及信号变化。并对 2 种扫描平面的效果进行比较。

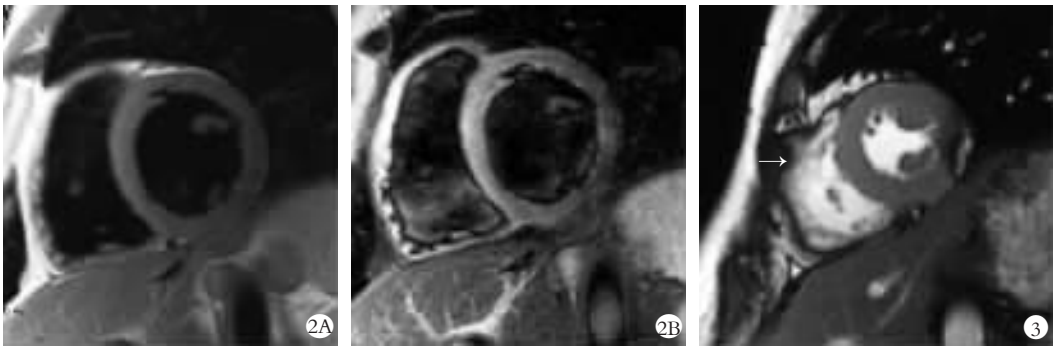
2　结果

本研究 9 例患者均有右室心肌不均匀变薄,8 例出现右室心腔扩张。右室最大径平均 8.09 cm,右室厚度平均 2.4 mm,左室最大径均值 8.81 cm,左室收缩期厚度平均 9.94 mm,左室舒张期厚度平均 5.73 mm。右室心肌内高信号 3 例,右室心肌厚薄不均部分中断 9 例,局部反向搏动、室壁瘤形成 2 例。其中 1 例见室间隔略厚,左室腔扩大 2 例。其中 3 例在 Double-IR FSE 序列右室心肌出现灶状高信号,在 Triple-IR FSE 序列中,出现不规则岛状或连续中断(图 1)。其中 1 例患者在 Double-IR FSE 及 Triple-IR FSE 序列中右室心肌内发现较多条状稍低信号,将心肌分隔成岛状(图 2)。部位包括右室心尖部 6 例、膈面 4 例、前壁 4 例、漏斗部 4 例,其中 1 例累及乳头肌。右室流出道扩张 2 例,局部反向搏动、室壁瘤形成 2 例(图 3)。



A、B:"白血技术"四腔心,显示右心室增大;C、D:分别为心脏短轴 Doub1e-IRFSE 及 Triple-IRFSE 序列,显示部分右室游离壁信号中断

图 1　"白血"、"黑血"技术显示 ARVC 患者的 CMR 表现



A:心脏短轴 Doub1e-IRFSE 序列; B:相应层面 Triple-IRFSE 序列,右室心肌内发现较多条状稍低信号,将心肌分隔成岛状; ↑:室壁瘤

图2 "黑血技术"显示心肌信号改变

图3 cine MRI 显示室壁瘤形成

3 讨论

3.1 ARVC 的病理及临床特点

ARVC 是一种原因不明的心肌疾病,青、中年男性多见,以右室局部或大部分心肌组织被纤维和脂肪组织所取代为特征,最常发生于右室心尖部、漏斗部及隔面,即所谓"发育不良三角"[2]。病理检查见正常心肌被分隔成岛状或块状,散在分布于纤维脂肪组织间,右心室壁心肌变薄、右心室腔扩张。因为病变组织中包埋着尚有电反应性的残存心肌纤维束,因而常出现室性心律失常,临床上表现为心悸、胸闷和晕厥,部分患者首发症状为猝死[3]。目前越来越多的研究证据表明 ARVC 的发病与凋亡和基因突变有关,ARVC 患者多有明确的家族病史和遗传倾向,为常染色体显性遗传。

3.2 MRI 诊断 ARVC 的价值

近年来随着 MRI 的不断发展,高场 MRI 的应用,新序列新技术的开发,其在心血管疾病诊断中的价值也不断体现出来。它不仅能很好地显示心脏的形态、功能和解剖,还能提供组织的特性,如显示取代心肌的脂肪组织及纤维组织信号,因此 MRI 被认为是现今诊断 ARVC 的金标准。而 ARVC 的确诊只能根据国际上统一制定的标准(大多是根据临床表现和家族史),因此 MRI 不是用于诊断该疾病,而是获得右室形态及功能信息的最佳方法,同时也获得诊断的相关依据。

以往 ARVC 的影像检查依赖于右室心血管造影和超声心动图。CMR 作为一种相对较新的检查手段,有至少 3 个优点[4]。首先作为一种无创性检查,它较血管造影能更好地对病例连续评估,对于无症状的患者亲属(高危人群)也可作前瞻性评价。其次经胸壁超声心动图依赖于体位,需绕过左室干扰。与之相对比,CMR 并不受声窗的限制。虽然 CMR 与 CT 都是无创检查,而前者避免了电离辐射,更适合定期随访及家族筛查。

ARVC CMR 诊断的主要标准包括透壁性脂肪替代,弥漫性右室壁变薄[5]。其他包括纤维脂肪浸润导致的右室心肌变薄,右室流出道的严重扩张(直径大于等于左室流出道),右室或右室流出道的室壁瘤(舒张期运动障碍或反向搏动),弥漫性的收缩功能障碍。次要标准包括右房增大,右室轻度增大,右室流出道的轻微扩张。本研究显示 9 例患者均表现为右室心肌不均匀变薄,8 例出现右心室扩大,2 例右室流出道扩张,2 例局部反向搏动、室壁瘤形成,右室心肌内高信号有 3 例。部位主要发生于所谓"发育不良三角",包括右室心尖部 6 例、膈面 4 例、前壁 4 例、漏斗部 4 例。

结合本组患者相关临床资料,ARVC 患者多以晕厥为首发症状而就诊,此时,患者 ECG 均已出现频发短阵室速或频发室早,UCG 检查虽能反映出患者心脏结构及功能变,但对病理改变的性状、程度、范围的判断较为欠缺。而 MRI 检查,不仅能反映出结构及功能的改变,还能通过 Triple-IR FSE 序列,清晰地反映出患者病变的性质、程度及范围。ARVC 主要的病理改变是右室游离壁心肌部分或全部被纤维脂肪或脂肪组织代替,Double-IR FSE 序列能显示心肌壁病变区脂肪信号(高信号)或心肌壁变薄等直接征象。而在 Triple-IRFSE 序列图像上病变心肌壁因脂肪信号抑制呈低信号,表现出不同程度不规则岛状或连续中断影像。且因脂肪、纤维含量及比例不同,病变信号有所差异,范围不等。本研究 9 例患者,UCG 提示者仅 3 例,且对于范围的判断较 MRI 欠清。其中 1 例 UCG 提示为扩张性心肌病,MRI 检查发现右室游离壁变薄,Triple-IR FSE 右室游离壁内见短条状低信号灶,提示 ARVC。

3.3 关于脂肪浸润的讨论

CMR 最初因能区分正常心肌组织和脂肪而激发起人们的狂热兴趣。最初的研究结果确实令人振奋,研究证实 T_1 序列能正确地分辨出福尔马林固定的以

及活体心肌的脂肪成分[6]，电影磁共振能评价局部或整体的心室功能。因而曾认为 MRI 能从组织病理学的基础上诊断该病。

随后大量临床怀疑此病的患者都行该项检查，旨在发现脂肪证据。然而 Casolo 等[7]却对 MRI 和 ARVC 的这种近乎完美的联姻起了质疑。后来经证实正常人以及其他一些疾病也可能出现灶状脂肪浸润。最近 1 项研究显示超过 50% 的中老年人以及 15% 的正常对照组也发现了右室脂肪浸润的证据[8]。再加上 ARVC 是纤维-脂肪组织的浸润，纤维成分往往更多，单纯通过脂肪信号做出诊断也是不准确的。一些作者认为 ARVC 分为脂肪型和纤维脂肪型 2 类，脂肪型表现为高信号脂肪浸润，而纤维脂肪型则主要表现为右室扩张，心肌变薄等[9]。Casolo 等[1]则认为如若是孤立脂肪信号，那么对于诊断既不具特异性也不具相关性。真正的脂肪浸润一定伴有室壁运动异常，右室扩张。因此右室壁的变薄，搏动异常，局限性或整体的扩张对于诊断更具价值。局部脂肪浸润因当视为附属征象，而不是诊断标准。而本研究的 9 例 ARVC 患者 CMR 检查结果也证实了该观点。9 例患者均表现为右室不均匀变薄，8 例出现右室扩张，仅 3 例出现灶状高信号。

3.4　诊断 ARVC 成像序列选择

对本研究的 9 例患者我们均行电影磁共振成像（cine MRI）、双反转恢复快速自旋回波（Doub1e-IRFSE）及三反转恢复快速自旋回波（Triple-IRFSE）扫描，这也是心脏 MRI 应用最多最广泛的基础序列。

cine MRI 为连续扫描，能准确地区分心动周期的各个时相（包括舒张末期和收缩末期），为观察室壁运动及测量室壁厚度、长度和心室腔容积提供了可靠性和准确性[10,11]。由于心脏周围、心包膜外、心包膜下有较多的脂肪组织，脂肪一般为高信号，既可产生相关伪影，又影响观察心肌结构及病变。而 Double-IRFSE 及 Triple-IRFSE 快速扫描、屏气及抑制血液与脂肪的信号，大大提高了图像质量。因此，Cine MRI、Double-IRFSE 及 Triple-IRFSE 为诊断 ARVC 的必要序列，通过其我们能有效判断病灶的范围，心室受累情况。

移动伪影以及异位心律会造成图像质量下降，因而扫描平面的选择就显得尤其重要。长轴位用于观察右室流出道和游离壁。短轴位用于评价右室下壁和三尖瓣下区。多层面的心脏长轴、短轴的电影 MRI 成像利于我们全面观察右室运动，从而避免呼吸动度以及空间分辨率不足造成的脂肪浸润灶漏检[1]。

通过对本研究 9 例患者的图像分析我们发现 Cine MRI 四腔心，短轴及右室长轴面能够较好的观察室壁运动、心腔扩张、室壁厚度。Double-IRFSE、Triple-IRFSE 以短轴平面尤佳，能清晰显示脂肪浸润范围、程度。长轴面也可显示病变，但效果欠佳。

部分国外学者研究表明延迟增强对于致心律失常性心肌病诊断具有重大价值，这也是我们需要进一步研究的方向。ARVC 患者的亲属作为 ARVC 的高危人群，虽没有表现出 ARVC 的主要特征，但也可能会出现轻微的右室改变。目前的诊断标准对于这部分高危人群来说过于局限，有待于我们进一步探讨针对他们的诊断标准。

随着 MRI 技术的不断发展以及对 ARVC 这个少见病认识的不断深入，我们知道 MRI 是目前诊断 ARVC 的一项最具特异性和敏感性的无创性检查方法，对于临床上怀疑该病的患者应常规行该项检查。对于此病的诊断，病情随访，治疗后评估还有待我们更深入的研究。

参考文献：

[1] Casolo G, Di-Cesare E, Molinari G, *et al*. Diagnostic work up of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy by cardiovascular magnetic resonance(CMR). Consensus statement[J]. Radiol Med (Torino), 2004, 108(1－2): 39－55.

[2] 刘成伟，汪道文，夏黎明，等. 磁共振对致心律失常性右室心肌病的诊断价值[J]. 中华内科杂志，2002，41(3)：191－193.

[3] 张劲林，马业新. 致心律失常性右室心肌病/发育不良[J]. 中华内科杂志，2000，39(7)：491－493.

[4] Sen-Chowdhry S, McKenna W J. The utility of magnetic resonance imaging in the evaluation of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy[J]. Curr Opin Cardiol, 2008, 23(1): 38－45.

[5] Soler R, Rodriguez E, Remuinan C, *et al*. Magnetic resonance imaging of primary cardiomyopathies[J]. J Comput Assist Tomogr, 2003, 27(5): 724－734.

[6] Menghetti L, Basso C, Nava A, *et al*. Spin-echo nuclear magnetic resonance for tissue characterisation in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy[J]. Heart, 1996, 76(6): 467－470.

[7] Casolo G C. Arrhythmogenic dysplasia of the left ventricle and magnetic resonance: a happy union or a poor relationship? [J]. G Ital Cardiol, 1996, 26(5): 495－501.

[8] Burke A P, Farb A, Tashko G, *et al*. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and fatty replacement of the right ventricular myocardium: are they different diseases? [J]. Circulation, 1998, 97(16): 1571－1580.

[9] Kayser H W, van-der-Wall E E, Sivananthan M U, *et al*. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: a review[J]. Radiographics, 2002, 22(3): 639－648.

[10] 夏黎明，杨春华，邹明丽，等. 致心律不齐性右室心肌病的 MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志，2002，36(11)：1013－1017.

[11] 赵　菁，黄振文，张菲斐，等. 心肌致密化不全 19 例临床分析[J]. 郑州大学学报：医学版，2008，43(2)：387－389.

（编辑　王　红）