维普资讯 http://www.cqvip.com

临床研究 文章编号:0253-3626(2007)12-1325-04

致心律失常性右室发育不良的影像学特点(2 例报告并文献复习)

凌智瑜[1],殷跃辉[1],苏 立[1],刘增长[1],陈维娟[2],冉海涛[3],王志刚[3]

(1. 重庆医科大学附属第二医院心内科,重庆市心律失常治疗中心;
2. 重庆医科大学附属第二医院放射科;3. 重庆医科大学超声影像学研究所,重庆 400010)

【摘 要】目的:探讨致心律失常性右室发育不良(ARVD)的超声心动图及磁共振(MRI)图像表现,以提高对其认识。方法:对 2 例完全符合欧洲心脏病学会 / 国际心脏病学会 ARVD 诊断标准的患者,分别进行超声心动图及 MRI 检查,重点观察右心室形态结构及功能改变,并在心脏三维电解剖标测系统(Carto)标测下构建右心室电解剖图,进行心内电生理检查及射频消融治疗。结果:超声心动图检查显示 2 例患者均右心室腔扩张,右室壁有局限性室壁瘤,调节束回声增强。MRI 也提示右心腔扩大,右心室肌小梁排列紊乱。2 例患者影像学检查所提示的病变区与 Carto 标测的低电压区一致。结论:超声心动图及 MRI 检查可无创性检测 ARVD 患者右心室形态结构及功能改变,为 ARVD 的临床诊断提供重要依据。

【关键词】致心律失常性右室发育不良;超声心动图;磁共振显像
【中国图书分类法分类号】R445 【文献标识码】B 【收稿日期】2007-05-09

Imaging features of arrhythmogenic right ventricular dysplasia: report of 2 cases and review of the literature

LING Zhiyu, et al

(*Department of Cardiology, the Second Affiliated Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To evaluate the echocardiography and magnetic resonance imaging (MRI) appearances of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy /dysplasia (ARVC, ARVD) in order to improve the recognition. *Methods*: Detailed echocardiograms and MRI were performed in two patients who fulfilled the criteria of the Task Force of the European Society of Cardiology and International Society and Federation of Cardiology(ESC/ISFC) for ARVD diagnosis, Right ventricular(RV) chamber dimensions, RV function, and the presence of morphologic abnormalities were assessed. The patients underwent detailed electrophysiological evaluation and RV bipolar electrogram voltage mapping; radiofrequency ablation was performed as linear lesions in conjunction with simultaneous CARTO-guided catheter mapping. *Results*: The RV dimensions were significantly increased; focal RV localized aneurysm and hyper-reflective moderator band were present in both two patients with echocardiograms. RV enlargement and trabecular derangement also were suggested by MRI. The area of abnormality suggested by images and electroanatomic voltage mapping were identical. *Results*: Noninvasive detection of RV structural alterations and functional changes in ARVD is possible by echocardiography and MRI, and these changes may be used as the major criteria for the diagnosis of ARVD.

【Key words】 Arrhythmogenic right ventricular dysplasia; Echocardiogram; Magnetic resonance imaging

致心律失常性右室发育不良(Arrhythmogenic right ventricular dysplasia, ARVD) 是一种主要累及右心室的心肌疾病。近年来,由于人们对此病的不断深入了解及影像诊断技术的提高,ARVD 的报道有日趋增多的趋势,但 ARVD 的早期诊断仍是临床面临的挑战。超声心动图(UCG)、计算机断层显像(CT)及磁共振显像(MRI)可提供清晰的心肌及心腔组织影像,对 ARVC 的辅助诊断有重要的临床意义。我院近期收治了 2 例 ARVD 病人,进行了超声心动图,核磁共振等影像学等观察,并在心脏三维电解剖标测系统(Carto)下进行了右心室的线性消融治疗,取得了良好效果,现报告如下。

作者介绍: 凌智瑜(1977-),男,主治医师,
主要研究方向:心律失常及心血管超声。

1 资料与方法

维普资讯 http://www.cqvip.com

1.1 临床资料

病例 1：男性，30 岁，因反复心悸 8 月伴黑朦 3 次入院。十二导联心电图检查显示右胸导联（V1~ V3）出现 ε 波。24h 动态心电图（Holter）检查显示 24h 室性早搏 19872 次，短阵室速 128 次，最长 16 跳，室速形态呈左束支阻滞图形。

病例 2：男性，30 岁，因反复晕厥 3 次入院。十二导联心电图显示右胸导联（V1~ V3）出现 ε 波。曾在院外反复发作室性心动过速，心电图显示频率为 200 次 /min，呈左束支阻滞图形，应用利多卡因等有效。

2 例患者均符合 1994 年欧洲心脏病学会 / 国际心脏病学会 ARVD 诊断标准，临床诊断为 ARVD。

1.2 超声心动图（UCG）检查

应用 GE VIVID7 彩超仪，M3S 探头，进行常规二维超声心动图检查。在胸骨旁长轴切面、胸骨旁短轴切面、心尖四腔切面等标准及非标准切面观下，观察右心室形态及功能改变。重点观察：①右心室腔径，右心室与左心室舒张末期直径比值；②右心室室壁结构及运动状态的改变，有无局部室壁变薄、增厚及室壁瘤形成；③有无右心室肌小梁排列紊乱及调节束异常；④右室流出道形态结构的改变；⑤左心室形态结构及功能测定。

1.3 心脏核磁共振（MRI）检查

采用 GE 公司 Signa 1.5T 磁共振成像仪，采用 8 通道心脏相控阵线圈，应用 FIESTA 技术进行全 R-R 间期二维连续成像，通过连续快速心脏成像技术获得心脏的亮血图像：TR（重复时间）3.3ms，TE（回波时间）1.5ms，层厚 8mm，FOV（视野）48cm × 36cm。通过 FSE-IR（快速自旋回波 - 反转恢复）序列获得心脏的黑血图像：TR1739ms，TE 5ms，层厚 8mm，FOV 42cm × 31.5cm，同时采用脂肪抑制技术获得上述层面的黑血图像。采用连续快速心脏成像技术获得心脏的亮血图像：TR 3.3ms，TE 1.5ms，层厚 8mm，FOV 48cm × 36cm。

1.4 心内电生理检查

2 例患者均行心内电生理检查，取右侧股静脉为穿刺点，置高位右房电极、右室电极及希氏束电极，结合静脉滴注异丙肾，予以心室程序刺激，诱发室速发作，行常规电生理检查。随后置入 Carto 大头电极，应用 Carto 标测系统构建右室电解剖图，其中红色区域表示心肌电压 <0.5mV，提示为纤维瘢痕组织；紫红色区域表示电压 >1.5mV，提示为正常心肌组织，绿色区域表示电压在 0.5mV ~ 1.5mV，为过度区域。

2 结 果

2.1 超声心动图检查结果

超声心动图检查显示 2 例患者均右心室腔（分别为 32mm，26mm）及右室流出道（分别为 38mm，35mm）扩张，右室壁有局限性外凸，肌小梁排列紊乱，调节束回声增强。右室壁普遍变薄（最薄处分别为 2.3mm，2.6mm），心外膜下脂肪处室壁增厚。其中 1 例右室壁节段性运动障碍。2 例患者左心室形态结构及功能正常（见图 1~4）。

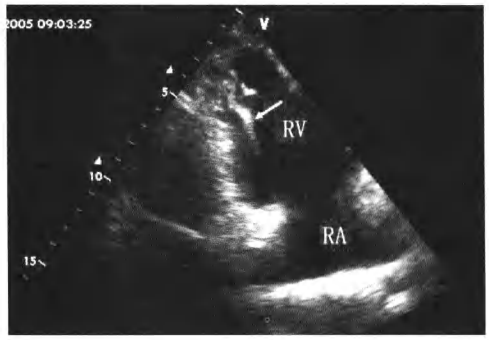


图 1 UCG 显示右心室调节束回声增强

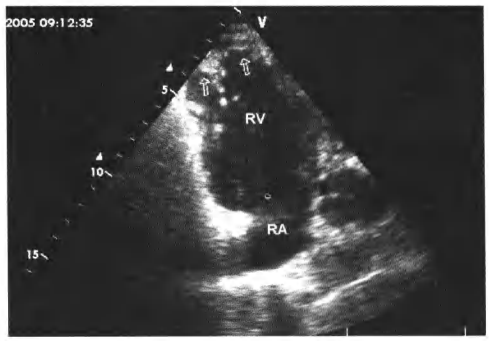


图 2 UCG 显示右室心尖部室壁瘤

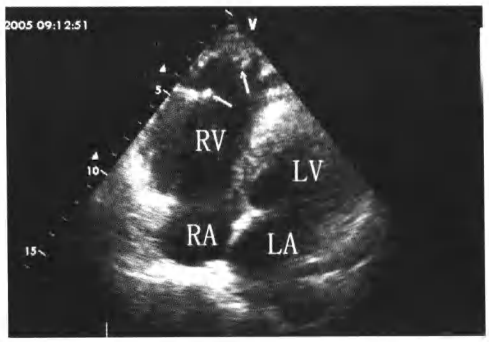


图 3 UCG 显示右室肌小梁排列紊乱

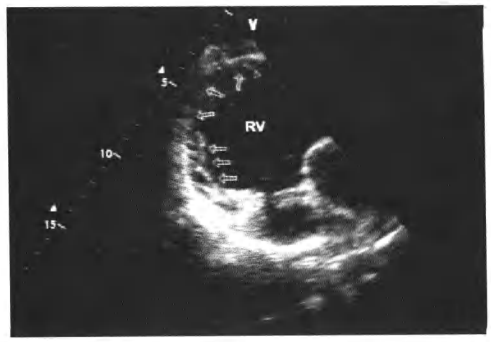


图 4 UCG 显示右室腔增大，室壁局限性增厚

维普资讯 http://www.cqvip.com

2.2 核磁共振检查结果

2 例患者磁共振显像均显示右心室腔扩大，其中 1 例右室壁增厚，心外膜下脂肪增厚。另 1 例患者右室游离壁变很薄，右心腔扩大。亮血技术显示右心腔与心壁相连有较多结节样及条索样低信号影，黑血技术显示右室内杂乱高信号与心壁相连，提示排列紊乱的肌小梁（见图 5、6）。

2.3 心内电生理检查

其中 1 例患者心内电生理检查诱发出起源于右室流出道及右室心底部室性心动过速（心底部诱发条件 S1 400ms，S2 260ms，S3 210ms，S4 210ms，另 1 例未能诱发出室性心动过速。2 例患者均应用 Carto 系统成功构建右室电解剖图，例 1 的双极电压图显示右室流入道和流出道的前侧游离壁大片低电压区，面积为 36cm^2，未波及右室心尖、间隔以及右室后壁（见图 7）；例 2 的低电压区面积 48cm^2，除波及前侧游离壁外，尚波及右室心尖、流出道间隔和后壁（见图 8）。

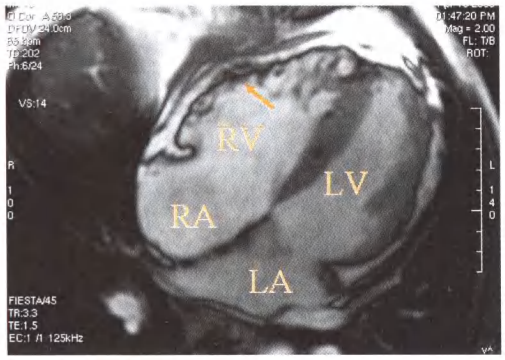


图 5 MRI 亮血技术显示右心室扩张

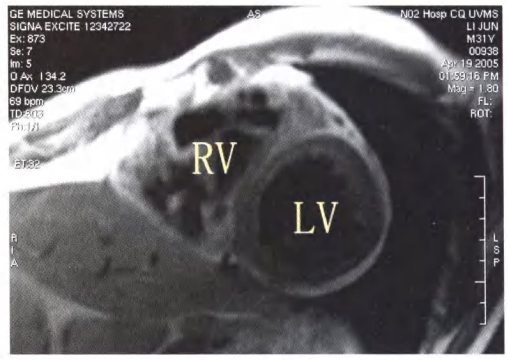


图 6 MRI 黑血技术显示右室内杂乱肌小梁

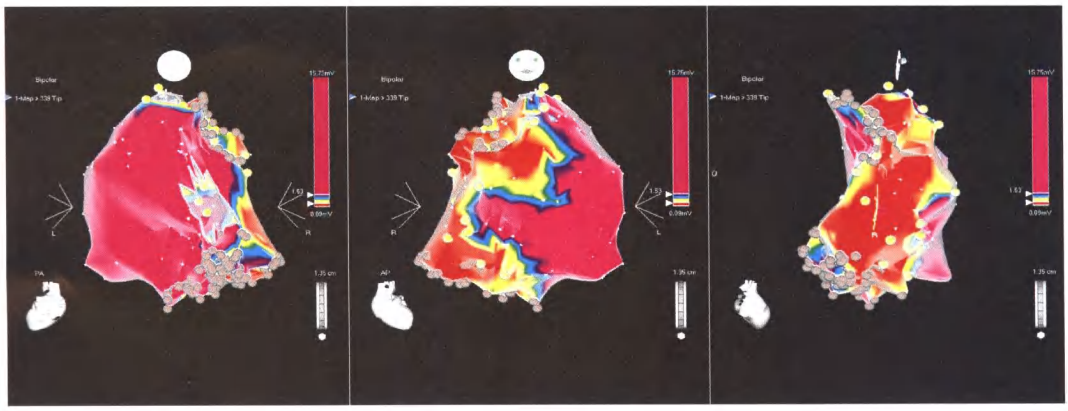


图 7 例 1 患者双极电压图显示右室游离壁大面积低电压区

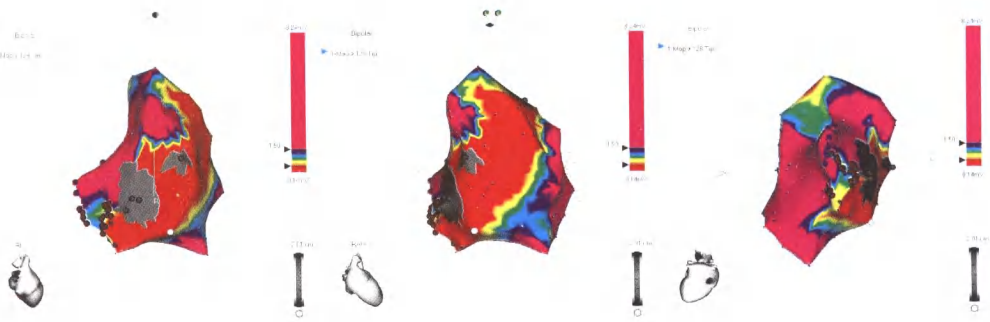


图 8 例 2 患者前侧游离壁外，尚及右室心尖、流出道间隔和后壁

维普资讯 http://www.cqvip.com

3 讨 论

ARVD 临床诊断包括[1]①心肌整体或局部结构或功能的改变（严重右心室扩张或右心功能减退，右室壁室壁瘤）；②心内膜活检显示心肌细胞被脂肪细胞代替；③右胸导联(V1~ V3)出现 ε 波或QRS波时限延长 >110ms；④经病理解剖证实有 ARVD 家族史等 4 个主要标准及①轻度右室壁扩张及右心功能减退；②信号平均心电图检测心室晚电位阳性；③体表心电图 V2、V3 导联 T 波倒置 12 年以上而无右束支阻滞图形；④左束支阻滞图形室性心动过速或室早 >1000 个 /24h；⑤有临床考虑 ARVD 的家族史等次要标准，若同时符合 2 个主要标准或符合 1 个主要标准及 2 个次要标准，或者同时符合 4 个次要诊断标准即可诊断 ARVD。其中影像学检查，特别是超声心动图、心血管造影、心脏放射性核素检查及 MRI 是判断心肌结构或功能改变的重要手段，也是诊断 ARVC 的主要标准之一。

Yoerger[2]对 11 个研究中心的 29 例 ARVD 患者与 29 例正常对照的超声心动图进行了分析，结果发现 ARVD 患者右心室直径明显增大，右心室射血分数降低，右室流出道扩张（分别为 37.9mm ± 6.6mm，26.2mm ± 4.9mm，$P<0.00001$）。89%的 ARVD 患者右室流出道 >30mm，而对照组仅 14%，同时 ARVD 患者中有 54%存在肌小梁排列紊乱，34%存在调节束高反射，17%存在心室壁局限性囊状突出。ARVD 二维超声心动图上可见右心功能及形态学变化如下：右心室扩大，右心室与左心室舒张末期直径比 >0.5，但若为局限病变可无此表现；右心室受累部位表现为室壁的低动力或无运动状态，右心室射血分数降低；右心室局限性囊状突出或室壁瘤；右心室舒张期结构变形，肌小梁排列紊乱及右心室节制带或调节束回声增强，排列紊乱。其中右心室与左心室舒张末期直径比 >0.5 对诊断 ARVD 的敏感性为 86%，特异性为 93%，阳性预测值为 86%，阴性预测值为 93%[3]。我们收治的 2 例病例超声心动图均表现为右室扩张，心尖部出现局限性室壁瘤，其中 1 例右心室内可见指状排列的强回声带，均符合典型的 ARVD 的表现。但由于右心特殊的解剖位置，要求超声医生在对临床疑诊 ARVD 患者行超声检查时，对心腔进行多个角度详细探查，尤其注意右室的大小及收缩运动情况，因常规超声检查常会漏诊此病。

MRI 弥补了传统诊断方法的不足，特别是在显示心肌中的脂肪组织上有较高价值。但由于正常人，特别是大约 50%的老年人心肌组织中也存在脂肪组织，因此其诊断 ARVC 的敏感性高，而特异性低[4]。采用磁共振造影剂进行延迟增强显像可提高 MRI 对纤维组织的敏感性。Tandri[5]对 30 例疑诊 ARVD 的病人行延迟增强磁共振显像，结果 12 例确诊的 ARVD 病人有 8 例显示右心室信号增强，而其余 18 例非 ARVD 病人中无 1 例右心室信号增强。30 例患者中 9 例进行了心肌活检，证实右心室有纤维－脂肪改变的患者 MRI 延迟增强显像均表现为右室信号增强。认为延迟磁共振增强显像技术可用于无创性检测 ARVD 患者右心室的纤维－脂肪改变。我们收治的 2 例患者，通过磁共振 FIESTA 技术，并进行亮血及黑血显像。亮血技术显示右心腔与心壁相连有较多结节样及条索样低信号影，黑血技术显示右室内杂乱高信号与心壁相连，提示增粗并排列紊乱的肌小梁，MRI 延迟增强显像表现为右室肌层信号增强，表示右心室被纤维脂肪组织代替。

心脏三维电解剖标测是近年发展起来的新型心脏电生理检测技术，可广泛应用于复杂心律失常的标测，指导射频消融治疗。最近，Corrado[6]的研究发现，采用心脏三维电解剖电压图显示大面积低电压区（<0.5mV）的患者，75%经心内膜膜活检证实有纤维脂肪组织侵润。而 Carto 标测显示电压正常的患者，心内膜活检无 1 例符合 ARVD 的病理学改变，认为 Carto 标测可增加 ARVD 的准确性。我们对 2 例患者均进行了 Carto 系统标测下的右室电解剖图重建，均显示右室游离壁及心尖部大片低电压区，与超声心动图及磁共振检查所提示的病变区是一致的。

ARVD 的早期诊断仍是临床面临的挑战，而影像学表现是诊断 ARVD 的重要标准。只要提高对该病的认识和警惕性，结合心律失常发作时的心电图表现，根据患者是否符合标准进行诊断并不难，对少数不典型病例，可通过心内电生理检查及心内膜活检作出诊断。

参 考 文 献

[1] McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. Task force of the

（下转第 1346 页）

维普资讯 http://www.cqvip.com

vated protein kinase pathway can inhibit TRAIL-induced apoptosis by prohibiting association of truncated Bid with mitochondria[J]. Cell Death Differ,2006;13(11):1857-65.

[23] Kim YH,Lee YJ. TRAIL apoptosis is enhanced by quercetin through Akt dephosphorylation[J]. J Cell Biochem,2007;100(4):998-1009.

[24] Shrader M,Pino MS,Lashinger L,et al. Gefitinib reverses TRAIL resistance in human bladder cancer cell lines via inhibition of AKT-mediated X-linked inhibitor of apoptosis protein expression [J]. Cancer Res,2007;67(4):1430-5.

[25] Koschny R,Ganten TM,Sykora J,et al. TRAIL/bortezomib cotreatment is potentially hepatotoxic but induces cancer-specific apoptosis within a therapeutic window[J]. Hepatology,2007;45(3):649-658.

(上接第 1278 页)

[2] 唐雪莲,谢梅青,张凤丽. 高纯度分离子宫内膜腺上皮及间质细胞和体外培养技术[J]. 中山大学学报(医学科学版),2003; 24(6):589-592.

[3] Arici A,Senturk LM,Seli E,et al. Regulation of monocyte chemotactic protein-1 expression in human endometrial stromal cells by estrogen and progesterone[J]. Biol Reprod,1999;61:85-90.

[4] Osteen KG,Hill GA,Hargrove JT,et al. Development of a method to isolate and culture highly purified population of stromal and epithelial cells from human endometrial biopsy specimens [J]. Fertil Steril,1989;52(6):965-972.

[5] Overton CE,Barolow DH,Fernanaez-Shaw S,et al. In vitro culture of endometrial stromal and gland cells as a model for endometriosis:the effect of peritoneal fluid on proliferation[J]. Fertil Steril,1997;67(1):51-56.

[6] 谭先杰,刘冬远,郎景和,等. 子宫内膜腺上皮及基质细胞分离、培养作为子宫内膜异位症体外细胞模型的探索[J]. 现代妇产科进展,2002;11(1):30-32.

[7] Pierro E,Minici F,Alesisni O,et al. Stromal-epithelial interactions modulate estrogen responsiveness in normal human endometrium[J]. Biol Reprod,2001;64(3):831-838.

(上接第 1281 页)

ized children[J]. Pediatr Infect Dis J,2003;22:789-794.

[5] Souza LS,Ramos EA,Carvalho FM,et al. Viral respiratory infections in young children attending day care in urban Northeast Brazil[J]. Pediatr Pulmonol,2003;35(3):184-191.

[6] 朱汝南,邓 洁,王 芳,等. 2000 年秋冬至 2002 年夏北京地区急性呼吸道感染病毒病原学研究[J]. 临床儿科杂志,2003;21(1):25-28.

[7] Openshaw PJ,Yamaguchi Y,Tregoning JS. Childhood infections,the developing immune system,and the origins of asthma[J]. J Allergy Clin Immunol,2004;114(6):1275-1277.

(上接第 1328 页)

working group myocardial and pericardial disease of the european society of cardiology and of the scientific council on cardiomyopathies of the international society and federation of cardiology[J]. Br Heart J,1994;71(3):215-218.

[2] Yoerger DM,Marcus F,Sherrill D,et al. Echocardiographic findings in patients meeting task force criteria for arrhythmogenic right ventricular dysplasia new insights from the multidisciplinary study of right ventricular dysplasia[J]. J Am Coll Cardiol,2005;45(6):860-865.

[3] Gemayel C,Pelliccia A,Thompson PD. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy[J]. J Am Coll Cardiol,2001;38(7):1773-1781.

[4] Vignaux O,Lazarus A,Varin J,et al. Right ventricular MR abnormalities in myotonic dystrophy and relationship with intracardiac electrophysiologic test findings:initial results[J]. Radiology,2002;224(1):231-235.

[5] Tandri H,Saranathan M,Rodriguez ER,et al. Noninvasive detection of myocardial fibrosis in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy using delayed-enhancement magnetic resonance imaging [J]. J Am Coll Cardiol,2005;45(1):98-103.

[6] Corrado D,Basso C,Leoni L,et al. Three-dimensional electroanatomic voltage mapping increases accuracy of diagnosing arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia[J]. Circulation,2005;111(23):3042-3050.

(上接第 1336 页)

面。

参 考 文 献

[1] Ropper AH. Unsual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome[J]. Arch Neural,1986;43:1150-1152.

[2] 赵燕玲,站丽萍,孙晓南,等.类截瘫型格林—巴利综合征 1 例报道[J]. 中风与神经疾病杂志,1999;16:302.

[3] 李光勤,秦宪忠,董为伟.变异型格林—巴利综合征 4 例临床报道及文献复习[J]. 重庆医科大学学报,1997;22:370-371.

[4] Asbury AK,Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome[J]. Arch Neural,1990;27(Suppl):S21-S24.

[5] 李光勤,彭国光.伴有感觉平面的截瘫型吉兰—巴雷综合征 1 例报道[J]. 重庆医科大学学报,2004;29:265、291.