

# 《肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识》评述

唐红

(四川大学华西医院心内科, 四川 成都 610041)

**【摘要】** 肥厚型心肌病(HCM)是一种以心肌肥厚为特征的心肌疾病,早期精准诊断是临床决策和预防猝死的关键。国内心血管超声专家撰写的《肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识》详细介绍了 HCM 的定义和流行病学、组织病理和病理生理改变、典型超声心动图表现、诊断要点和注意事项以及超声心动图新技术在 HCM 诊断中的应用。为了让各级医院尤其是基层医院超声医师更好地理解和应用专家共识,本文对专家共识的要点进行梳理与评述。

**【关键词】** 肥厚型心肌病;超声心动图;专家共识;评述

**【中图分类号】** R445.1;R542.2 **【文献标志码】** A **DOI:**10. 3969/j. issn. 1672-3511. 2022. 04. 001

## Review of “The standardization of echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: an expert consensus”

TANG Hong

(Department of Cardiology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, Sichuan)

**【Abstract】** Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is characterized by an increase in left ventricular wall thickness (hypertrophy). Early diagnosis is important as it allows the healthcare provider to prescribe an appropriate level of safe physical activity. The expert consensus on echocardiographic examination standards for hypertrophic cardiomyopathy, written by domestic cardiovascular echocardiographic experts, introduced in detail the definition and epidemiology of HCM, histopathological and pathophysiological changes, typical echocardiographic manifestations, diagnostic points and precautions, and the application of new echocardiographic techniques in the diagnosis of HCM. This document aims to make echocardiographers better understand expert consensus and the main points of expert consensus are summarized as follows.

**【Key words】** Hypertrophic cardiomyopathy; Echocardiography; Expert consensus; Review

肥厚型心肌病(Hypertrophic cardiomyopathy,

HCM)是一种以心肌肥厚为特征的心肌疾病,主要表现为左心室壁增厚。HCM 临床表现具有高度异质性,患者无明显症状或症状轻微,或早期就出现明显的心肌肥厚症状且严重,甚至发生心力衰竭、心源性猝死(Sudden cardiac death, SCD)等严重后果,是青少年和运动员 SCD 的首要原因。HCM 早期精准诊断是临床决策和预防猝死的关键。

目前,超声心动图是诊断 HCM 首选影像学方法,不仅能准确测量心室壁厚度,判断左室流出道是否存在梗阻及其程度,还能评估室壁运动和瓣膜功能,全面了解心室收缩、舒张功能。由“中华医学会超声医学分会超声心动图学组、中国超声医学工程学会超声心动图专业委员会”共同组织国内心血管超声专家,结合国内外相关文献和指南,根据我国国情撰写的《肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识》已发表在《中华医学超声杂志(电子版)》2020 年第 5 期,

**执行编委简介:**唐红,医学硕士,硕士生导师,主任医师,四川省学术和技术带头人,四川省卫生计生领军人才,四川大学华西医院心内科学科主任,从事心血管超声临床、教学和科研工作 38 年。主要研究方向:实时三维超声心动图在心血管疾病诊治中的应用。现任中国超声医学工程学会副会长、超声心动图专业委员会副主任委员;中国医师协会超声医师分会超声心动图专业委员会常委;中国医师协会儿科医师分会儿科影像专业委员会常委;中国医师协会心血管内科医师分会超声心动图专业委员会委员;海峡两岸医学卫生交流协会超声医学专家委员常委;中国医药教育协会超声医学专业委员会常委;中国医疗保健国际交流促进会超声医学分会委员;中华医学会超声医学分会第 6~8 届委员;四川省医师协会超声医师分会第 3 届会长;四川医学会超声医学专业委员会第 7 届主任委员;四川省超声医学工程学会第 2~3 届会长。主编《先天性心脏病围手术期图谱》《经食管实时三维超声心动图图谱》《实用超声心动图学》;主译《胎儿心脏超声解剖》《妇产科超声图谱》《围手术期三维经食管超声心动图图谱》;参编专著 20 余本。以第一作者及通信作者发表文章 200 余篇。E-mail:hxxyth@qq.com

**引用本文:**唐红.《肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识》评述[J].西部医学,2022,34(4):469-474. DOI:10. 3969/j. issn. 1672-3511. 2022. 04. 001

其主要内容涵盖 HCM 定义和流行病学、HCM 组织病理改变、HCM 病理生理改变、HCM 的典型超声心动图表现、诊断要点和注意事项以及超声心动图新技术在 HCM 诊断中的应用六个方面,旨在规范和促进 HCM 的超声诊断和临床应用。笔者作为写作组成员之一,参与了该专家共识的撰写。为了让各级医院尤其是基层医院超声医师更好地理解和应用专家共识,现对专家共识的要点进行梳理与解读,并做一评述。

### 1 HCM 的流行病学及遗传学特点

HCM 人群患病率为 1/500~1/200,并非少见。随着近年来遗传筛查和基因检测的推广应用使得大量无临床症状的 HCM 一级亲属和基因突变携带者被筛出,加之心脏磁共振技术的应用进一步提高了 HCM 的检出率。

HCM 是最常见的遗传性心血管疾病,属常染色体显性遗传,40%~60%的 HCM 患者是由编码心肌肌小节收缩蛋白的基因突变引起,其中最主要致病基因是编码肌小节粗肌丝的  $\beta$  肌球蛋白重链( $\beta$ -MHC)基因(MYH7)和编码心脏型肌球蛋白结合蛋白 C(cMYB-PC)的基因(MYBPC3)。此外,还有 5%~10% 是由其他遗传性或非遗传性疾病引起,包括先天性代谢性疾病(糖原贮积病、溶酶体贮积病)、神经肌肉疾病(Friedreich 共济失调)、线粒体疾病、畸形综合征以及系统性淀粉样变等,这类疾病临床罕见,确诊需进行基因检测及相关临床诊断,仅靠超声心动图检查很难完成。另外还有 25%~30% 患者是不明原因的心肌肥厚。在诊断 HCM 时,需充分考虑其遗传学特点并详细询问患者的家族史。

### 2 HCM 的解剖学特征

HCM 在形态学上主要表现为心室壁肥厚,可发生在室壁任何部位,以左心室为主,也可累及右心室,了解肥厚的解剖学特点,有助于诊断和鉴别诊断。超声心动图对心肌肥厚的观察与分析通常有以下几个角度:

2.1 非对称性和对称性 以室间隔明显增厚的非对称性心肌肥厚是临床最常见类型,舒张期室间隔厚度 > 15 mm 或者室间隔与后壁厚度之比 > 1.3;一些比较特殊的非对称性肥厚也可能发生在左室心尖部或局限于室间隔中段、左室前壁以及后间隔。对称性肥厚也称弥漫性 HCM,临床较为少见,室间隔与左室游离壁普遍增厚,室间隔与后壁厚度之比 < 1.3。

2.2 心肌肥厚的部位 根据心肌肥厚的部位,将 HCM 分为 4 型,即 Maron 分型。I 型:心肌肥厚局限于前室间隔,占 10%;II 型:心肌肥厚累及前间隔和后间隔,而侧壁、下壁、后壁厚度在正常范围,占 20%;

III 型:心肌肥厚累及室间隔、前壁及侧壁,下壁不受累,此型在临床上最多见,占 52%;IV 型:心肌肥厚累及后间隔和(或)左心室侧壁,或肥厚仅累及心尖部,而前间隔、左心室下壁不厚,占 18%,见图 1。

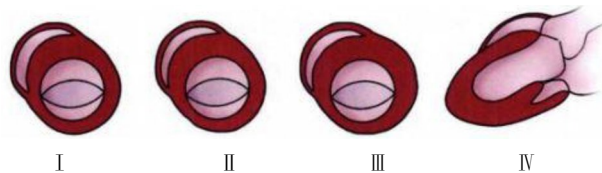


图 1 HCM 的 Maron 分型

Figure 1 Maron's classification phenotypes of hypertrophic cardiomyopathy

注:引自《临床超声心动图学(第 4 版)》<sup>[1]</sup>

2.3 心肌肥厚的形态模式 从四腔心切面观察,心肌肥厚大致有 4 种形态表现:①反向弯曲(梭形肥厚):室间隔非对称性肥厚,中部凸向左心腔,左心室腔呈新月形。②正常形:室间隔非对称性肥厚,形态较平直,无凹陷或凸出。③乙状形:室间隔基底段明显肥厚并凸向左心室腔。④心尖肥厚:肥厚主要见于心尖部,左心室腔呈“黑桃 A”形,基底部室壁厚度在正常范围。见图 2。

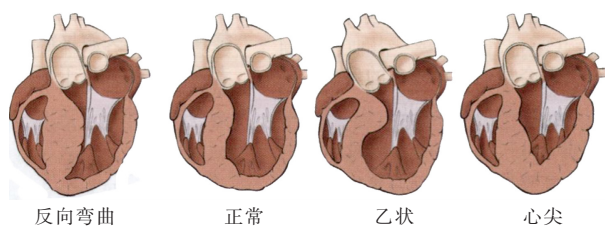


图 2 肥厚型心肌病的不同形态

Figure 2 Morphological patterns of myocardial hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy

注:引自《ASE 心脏超声诊断图谱(第 2 版)》<sup>[2]</sup>

HCM 患者二尖瓣器的解剖结构也常常会出现异常,包括瓣叶冗长脱垂、腱索延长、乳头肌移位以及瓣环钙化等,在评价左室流出道梗阻和二尖瓣反流时需予以关注。

### 3 HCM 主要病理生理改变

HCM 包含多种存在内在联系的病理生理学改变,包括左室流出道梗阻、二尖瓣反流、左心室舒张功能不全、心肌缺血等,这些异常可以解释 HCM 患者除心律失常之外的大部分临床症状。

3.1 左室流出道梗阻 由于肥厚的室间隔收缩期向左室流出道凸出、二尖瓣装置前移与室间隔接触以及左心室心腔变小等因素,导致左室流出道狭窄,进而引起梗阻。因此,在行超声心动图检查时,需充分关注能够影响左室流出道梗阻及其程度的相关因素,主

要包括:①心室壁心肌肥厚的部位和程度。②二尖瓣瓣叶或腱索冗长和发育异常。③乳头肌肥大和发育异常或直接嵌入二尖瓣瓣叶。④左心室心腔容积减小。⑤高动力性左心室收缩功能亢进等。

临床上根据左室流出道有无梗阻将 HCM 分为 4 种类型:①静息梗阻型,无论在静息或者激发状态下均存在左室流出道梗阻(左室流出道峰值压差 $\geq 30$  mmHg)。②非梗阻型,无论在静息还是激发状态下均不存在左室流出道梗阻(左室流出道峰值压差 $< 30$  mmHg)。③隐匿性梗阻型,静息时无左室流出道梗阻(左室流出道峰值压差 $< 30$  mmHg),但在激发状态下出现左室流出道梗阻(左室流出道峰值压差 $\geq 30$  mmHg)。④变异型梗阻型,一种较特殊的形式,表现为患者静息状态下在不同时段左室流出道峰值压力阶差可出现较大变化,常由非梗阻变为梗阻。此外,约 3% 患者表现为左心室中部梗阻,伴或不伴左室流出道梗阻。

3.2 二尖瓣反流 二尖瓣反流是 HCM 重要特征之一,尤其是在合并梗阻的情况下,二尖瓣收缩期前向运动(systolic anterior motion, SAM)是其重要机制,目前认为前向运动可以是二尖瓣前叶和(或)后叶,也可以是部分腱索。二尖瓣器各结构在收缩期受到邻近血流涡旋运动作用力的影响,向左室流出道方向运动,并不同程度阻断前向血流,引起 SAM 征。临床上以二尖瓣前叶收缩期的前向运动并成角最为常见,导致收缩中晚期二尖瓣前后叶对合不良而出现偏向后叶方向的反流通道,反流严重程度与收缩期前叶前移程度、后叶活动度以及二者之间形成的通道宽度有关。总体而言,在静息状态下二尖瓣反流严重程度与 SAM 征的严重程度相关,亦与左室流出道梗阻严重程度相关。

在 HCM 患者中,并非所有的二尖瓣反流都与 SAM 征有关,原发二尖瓣病变如瓣叶发育异常、脱垂、穿孔、钙化,腱索冗长、断裂以及二尖瓣环扩张也可导致二尖瓣反流。行超声检查时尚需观察分析二尖瓣反流的发生机制。

3.3 左心室舒张功能障碍 HCM 患者多伴有明显的左心室舒张功能障碍。肥厚心肌内小血管内-中膜增厚、管腔狭窄伴血管周围纤维组织增生、血管内皮功能紊乱等因素造成冠脉微循环障碍,心肌能量供应不足导致心肌主动松弛能力受损,上述微血管改变同时也是心肌缺血的病理基础;心肌细胞肥大和排列紊乱、心肌纤维化、左室流出道梗阻等引起左心室收缩负荷加重而导致心室壁顺应性降低及僵硬增加,心室被动充盈过程受限。心肌内血管病变和心肌病变

共同导致左心室舒张功能障碍在肥厚早期就已出现。

3.4 左心室收缩功能障碍 大多数 HCM 患者的左心室射血分数正常甚至轻度升高,这是由于正常部位的心肌加强收缩,从而代偿整体心功能。但是异常肥厚的心肌导致左心室舒张末期容积减少,即使左心室射血分数正常,每搏输出量也会显著减少,从而出现心功能不全的临床表现。因此,左心室射血分数并不是评估 HCM 患者左心室收缩功能的理想指标。

#### 4 HCM 的诊断要点与典型超声心动图表现

2014 年 ESC《肥厚型心肌病诊断和管理指南》<sup>[2]</sup>和 2017 年《中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南》<sup>[3]</sup>推荐,所有 HCM 患者均应进行全面的经胸超声心动图检查。

4.1 左心室肥厚 二维超声心动图是评价心肌肥厚最常用手段之一,可为 HCM 的诊断提供最主要依据。诊断标准<sup>[2-3]</sup>目前主要有以下 2 点:①成人 HCM 是指左心室心肌的某个或者多个节段的室壁最大厚度 $\geq 15$  mm,或者有明确家族史者厚度 $\geq 13$  mm,通常不伴左心室腔扩大,还需排除左心室后负荷增加引起的室壁增厚以及运动性室肥厚。②儿童 HCM 定义为左心室壁厚度超过同年龄、性别或体重指数儿童左心室壁厚度平均值的 2 倍标准差以上,而无其他已知原因。

二维超声主要通过胸骨旁左心室长轴切面、胸骨旁左心室短轴系列切面(二尖瓣水平、乳头肌水平、心尖水平)和心尖系列切面(二腔心、三腔心、四腔心、五腔心)全面观察左心室 17 个节段以及右心室游离壁,如果疑似右心室心肌肥厚还可采用剑突下四腔心切面。

心室壁肥厚可呈对称性、均匀性肥厚,也可呈不对称、非均匀性肥厚,后者以室间隔为著,多数患者室间隔与左心室后壁的增厚程度不等;肥厚的室壁心肌常呈强弱不均的颗粒或斑点状回声(图 3)。测量室间隔厚度时要避免误将左心室腱索或乳头肌以及右心室调节束或肌小梁测量在内。儿童患者应使用 Z 评分校正后的数值判断其室壁厚度是否正常。

M 型超声可以发现肥厚心肌存在的运动障碍,收缩期增厚率减低至 0~20% (正常为 30%~65%),收缩幅度降低( $< 5$  mm),收缩速度减慢,其他正常部位心肌运动正常或出现代偿性增强。

4.2 左室流出道/左心室腔梗阻 如前所述,多种原因可以引起左室流出道梗阻,二维、M 型、彩色多普勒、频谱多普勒以及负荷超声心动图等手段,可用于左室流出道梗阻的综合评价。





图 3 肥厚型心肌病室间隔非对称性肥厚

Figure 3 Asymmetrical interventricular septum hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy

二维超声用于观察肥厚心肌与左室流出道的关系,室间隔上段异常肥厚心肌可呈纺锤状凸向左室流出道,致左室流出道狭窄(内径常 $<18\text{ mm}$ )。此外,二维超声还可观察收缩期 SAM 征,可引起或者加重左室流出道梗阻。

M 型超声主要观察是否存在 SAM 征。将 M 型取样线分别通过二尖瓣前叶近瓣尖区和腱索区, SAM 征表现为收缩期二尖瓣前叶 CD 段或腱索向室间隔呈弓形突起(图 4)。CD 段上抬与室间隔的距离越近或接触时间越长,提示 SAM 征程度越重。

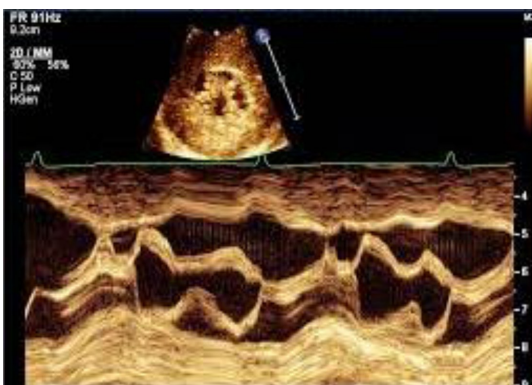


图 4 M 型超声示二尖瓣收缩期前向运动 SAM 征

Figure 4 M-mode echocardiography showed systolic anterior motion of the mitral leaflets (SAM sign)

彩色多普勒显示梗阻性 HCM 患者左室流出道收缩期呈五彩镶嵌的湍流信号,可通过观察血流汇聚处并结合二维超声判断梗阻部位。常见的梗阻部位有:①室间隔基底部和二尖瓣前叶之间的梗阻,即单纯左室流出道梗阻。②室间隔上 1/3 和二尖瓣远端游离缘之间的梗阻,即左室流出道以及左心室心腔内的梗阻。③室间隔中部和心室乳头肌水平的梗阻即单纯左心室心腔内的梗阻。④左心室腔自心尖至二

尖瓣水平的隧道型梗阻。非梗阻性 HCM 患者左室流出道收缩期呈蓝色层流信号。

脉冲波多普勒对于非梗阻性 HCM,显示左室流出道收缩期负向血流频谱呈楔形;若存在梗阻,左室流出道出现收缩期射流信号,因流速较高而出现混叠,射流信号通常起自二尖瓣瓣尖水平,也可出现于左心室中部以及心尖部。当左室流出道或左心室心腔内梗阻时,连续波多普勒显示为收缩期负向递增充填状频谱,血流速度加快,峰值压差 $\geq 30\text{ mmHg}$ ,峰值后移呈倒“匕首样”单峰形态(图 5);左室流出道梗阻越严重,流速越快,射血时间越长。左室流出道高速倒“匕首样”频谱形态是梗阻性 HCM 典型表现之一,系梗阻程度随左心室收缩而进行性加重(动力性梗阻),导致峰值血流速度出现于收缩中晚期,与主动脉瓣下膜状或肌性组织所致固定型狭窄频谱有所不同。静息时较高的左室流出道峰值压差( $\geq 30\text{ mmHg}$ )是 HCM 患者发生 SCD 的危险因素之一;左室流出道压差 $\geq 50\text{ mmHg}$  则有介入/外科手术的指征。此外,由于连续波多普勒无距离选通性,易将二尖瓣反流频谱误认为是左室流出道梗阻频谱,导致高估左室流出道压差,应在心尖五腔心、三腔心切面尽可能区分左室流出道频谱与二尖瓣反流频谱,后者频谱峰值较为圆钝,有别于左室流出道梗阻频谱呈倒“匕首样”改变。

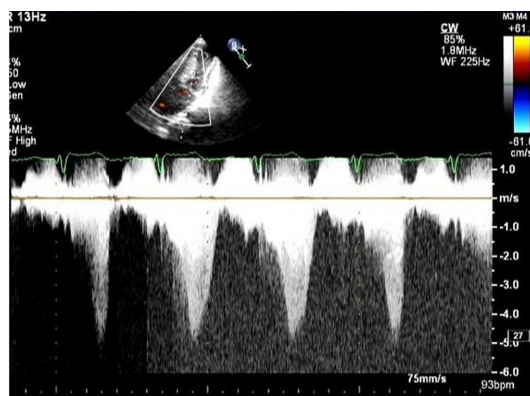


图 5 连续波多普勒示梗阻性肥厚型心肌病呈倒“匕首样”频谱

Figure 5 Continuous wave Doppler imaging demonstrates the inverted dagger-like spectrum of obstructive hypertrophic cardiomyopathy

4.3 二尖瓣反流 由 SAM 所致的二尖瓣反流通常表现为朝向后瓣的偏心性反流,其程度与二尖瓣前移程度相关(图 6)。如为中心性反流,则需对二尖瓣瓣器进行全面评价,以寻找反流的原因。

4.4 左心室舒张功能障碍评价 针对 HCM 患者的左心室舒张功能障碍评价,主要纳入的指标有 E/A

比值、平均  $E/e'$  ( $>14$ )、三尖瓣峰值流速 ( $>2.8$  m/s) 和左心房容积指数 ( $>34$  mL/m<sup>2</sup>)。脉冲波多普勒显示二尖瓣口舒张期血流频谱仍呈双峰状, E 峰减低, E 峰减速时间  $<150$  ms, A 峰升高, E/A 比值  $<1$  (左室松弛功能受损); 随着左室充盈压持续增高, E/A 比值  $>1$  (假性正常化); 后期可出现 E/A 比值  $\geq 2$  (限制性舒张功能障碍)。E/A 比值的增加, 亦反映出左心房压力的增高, 提示具有发生射血分数保留心力衰竭的潜在可能性。

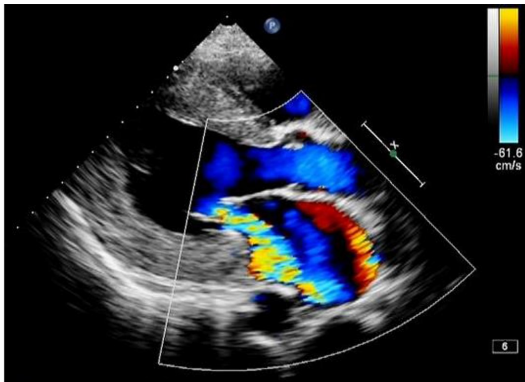


图 6 肥厚型心肌病患者二尖瓣中量反流超声图像

Figure 6 Color Doppler flow imaging (CDFI) reveals moderate mitral regurgitation in a patient with hypertrophic cardiomyopathy

4.5 特殊类型 HCM 心尖 HCM 是指主要局限于左心室乳头肌水平以下的心尖部肥厚(图 7)。左心室舒张末期造影呈特征性“黑桃 A 样”改变和显著心尖闭塞性造影图像。心电图的典型特征是心前区导联巨大倒置 T 波, 其电压常  $>1.0$  mV, 可见于 I、aVL、V3~V6 导联, 伴相应导联 R 波增高及 ST 段压低。心尖部 HCM 极易漏诊, 减低聚焦深度、增加探头频率和降低心尖部彩色多普勒血流成像量程均有助于发现心尖部 HCM。

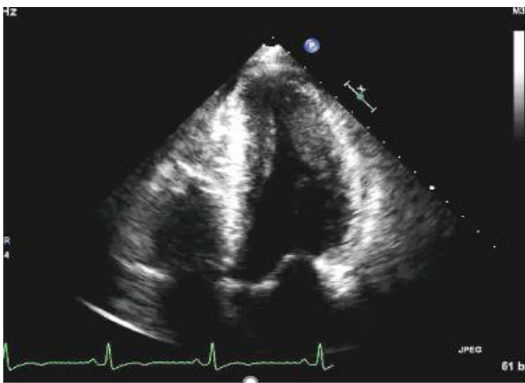


图 7 超声显示心尖部肥厚型心肌病

Figure 7 Echocardiography reveals apical hypertrophic cardiomyopathy

左心室中部梗阻性 HCM 特征性改变为左心室

中部室壁异常肥厚, 常伴乳头肌肥大、发育异常。左心室心尖部和基底部心腔之间收缩期峰值压差  $\geq 30$  mmHg, 伴特征性收缩末期异常高速血流(由心尖至心底部)及舒张早期二尖瓣反流, 收缩期末左心室中部梗阻或闭塞呈“沙漏形”或“哑铃状”。此型患者合并心尖部室壁瘤和附壁血栓比例较高, 可导致心力衰竭、脑卒中和 SCD。

## 5 HCM 的鉴别诊断

可以导致心室壁心肌病理性和生理性肥厚的因素很多, 在诊断 HCM 前需排除其他心血管疾病或系统性疾病。

5.1 高血压所致心肌肥厚 这类患者高血压病史较长, 心脏后负荷增加导致心肌增厚, 通常表现为左心室弥漫、对称性肥厚, 左心室壁厚度一般  $<15$  mm, 心肌回声较均匀, 多伴左心室腔扩大, 可同时合并肾脏、脑血管与眼底高血压改变。但需注意 HCM 同时合并高血压并不少见。

5.2 主动脉瓣狭窄 主动脉瓣狭窄引起心脏后负荷增加导致心肌发生代偿性增厚。HCM 与主动脉瓣狭窄患者的症状和杂音性质相似, 但是主动脉瓣狭窄存在瓣叶增厚、收缩期开放受限、瓣口面积减小以及左心室流出道血流无加速等特点。

5.3 主动脉缩窄 主动脉缩窄可导致心肌肥厚, 但存在以下特征: ①胸骨上窝主动脉弓长轴切面显示主动脉弓降部局限性狭窄, 常发生于主动脉峡部。②彩色多普勒显示缩窄处呈五彩镶嵌高速血流信号。③连续波多普勒可探及主动脉缩窄部位负向的高速湍流频谱。④腹主动脉血流频谱呈舒张期持续性低速血流。

5.4 运动性心肌肥厚 此类人群无 HCM 家族史, 长期高负荷运动可使心脏发生适应性心肌肥厚改变, 表现为左心室对称性肥厚, 左心室腔正常或略大, 通常左心房不大, 左心室舒张功能正常。

## 6 超声心动图新技术在 HCM 诊断中的应用

6.1 实时三维超声心动图 实时三维超声心动图 (RT-3DE) 可以显示整个心动周期内左心室整体和节段容积的连续变化, 其测得的左心室容积、射血分数和心肌质量与心脏磁共振成像有良好的相关性, 还能分析左心室整体收缩同步性情况。

6.2 斑点追踪成像技术 二维斑点追踪成像技术通过测量心肌运动速度、应变、应变率以及旋转角度等整体及局部形变指标综合评价心肌运动, 很早就被用于检测 HCM 患者的亚临床收缩功能障碍。

6.3 运动负荷超声心动图 运动负荷超声反映生理状态下体内血流动力学变化及复杂的神经体液调节, 可较为安全地用于 HCM 患者运动状态下心脏功能

的评价。

HCM 左室流出道压差是动态变化的,受各种导致心肌收缩力和心脏负荷因素(饱食、饮酒、运动、体位、药物等)改变的影响,出现较大的变异性。大约有 1/3 的患者在静息时有导致左室流出道梗阻的收缩期二尖瓣前移现象,同时还有 1/3 的患者表现为隐匿性梗阻,仅在心脏负荷(站立、Valsalva 动作、硝酸酯类药物后以及运动)和左心室收缩发生变化时才表现出来。因此,所有 HCM 患者均推荐在床旁半卧位或坐位进行 Valsalva 激发试验,如果左室流出道压差无提升可进一步直立位激发;对于有症状的 HCM 患者,如果静息时或床旁 Valsalva 激发试验时左室流出道压差仍 < 50 mmHg 的情况,应进行运动负荷超声心动图检查评估左室流出道梗阻情况,有助于明确患者症状变化的原因,对后续治疗方案选择具有重要意义。

6.4 心脏超声造影 近年来,随着心脏超声造影在各级医院的普及,其可用于观察心脏结构、室壁运动和血流灌注,可明显提高超声诊断分辨力、敏感性和特异性。使用左心超声增强剂能全面评估 HCM 室壁肥厚的程度和累及范围,更清晰地显示心尖部的解剖结构,为诊断特殊类型 HCM 提供了新的途径(图 8、9),提高了 HCM 合并心尖室壁瘤、心尖部血栓等的检出率。同时,左心室心腔造影通过改善心内膜显影,增加左心室容积和射血分数测量的准确性,故左心室超声造影现已作为 HCM 诊断常规补充技术。此外,心肌造影能显示血管床与心肌的匹配关系,评估心肌血流灌注,指导 HCM 患者经皮室间隔心肌消融术靶血管的选择。

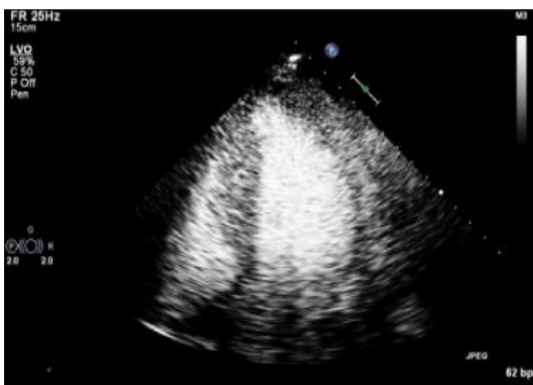


图 8 左心超声造影示肥厚型心肌病患者心尖呈特征性“黑桃 A 样”改变  
Figure 8 Left ventricular contrast echocardiography showing "spade A shape" of the left ventricular apex in hypertrophic cardiomyopathy

## 7 小结

超声心动图是临床诊断与评价 HCM 的首选影

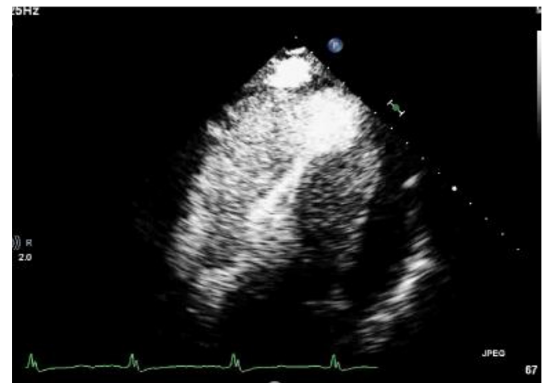


图 9 左心超声造影示肥厚型心肌病患者左心室中部梗阻呈“哑铃状”  
Figure 9 Left ventricular contrast echocardiography showing "dumbbell shape" of left ventricular middle segment in hypertrophic cardiomyopathy

像学方法,心室肌异常增厚(尤其是非对称性肥厚)是其诊断的切入点,结合家族史或基因筛查,同时排除左心室后负荷增加引起的心室壁增厚以及运动性心室肥厚等已知原因,可大大提高诊断准确性。超声心动图对心室壁厚度、左室流出道梗阻、二尖瓣反流以及左心室收缩与舒张功能的评价,有助于患者的风险评估与治疗方案的选择。结合超声新技术尤其运动负荷超声心动图和心脏超声造影可提高 HCM 的检出率以及血流动力学评价的准确性。

致谢:成都中医药大学附属医院超声科康或教授在本文撰写过程中提供的帮助。

## 【参考文献】

- [1] OTTO C M 原著,汪芳,郑春华主译. 临床超声心动图学(原书第 4 版) [M]. 北京大学医学出版社,2012,1:215.
- [2] LANG R M, GOLDSTEIN S A, KRONZON I, *et al* 原著,智光主译. ASE 心脏超声诊断图谱(原书第 2 版) [M]. 科学出版社,2020,8:256.
- [3] 中华医学会超声医学分会超声心动图学组,中国超声医学工程学会超声心动图专业委员会肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识编写组. 肥厚型心肌病超声心动图检查规范专家共识 [J]. 中华医学超声杂志(电子版),2020,(5):394-408.
- [4] ELLIOTT P M, ANASTASAKIS A, BORGER M 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) [J]. Eur Heart J, 2014, 35 (39): 2733-2779.
- [5] 中华医学会心血管病学分会,中华医学会心血管病学分会中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南编写组,中华心血管病杂志编辑委员会. 中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南 [J]. 中华心血管病杂志,2017,45(12): 1015-1032.

(收稿日期:2022-01-25;修回日期:2022-02-10;编辑:黎仕娟)