

磁共振延迟增强成像在疑诊心脏淀粉样变患者中的应用

孙家瑜¹, 张庆², 程巍¹, 陈玉成^{2△}

1. 四川大学华西医院 放射科(成都 610041); 2. 四川大学华西医院 心内科(成都 610041)

【摘要】 目的 评价磁共振延迟增强成像在临床疑诊心脏淀粉样变患者中的鉴别诊断价值。方法 纳入临床疑诊心脏淀粉样变患者 6 例。采用电影序列评价双心室功能。在经静脉团注钆喷葡胺 0.15 mmol/kg 后 5~15 min 采用反转恢复小角度激发梯度回波序列(IR-turbo Flash)行心脏延迟增强成像。最后结合心室功能、形态以及延迟成像特征进行分析。结果 6 例患者中,其中 4 例延迟成像呈现典型的左室内膜下环形强化,符合心脏淀粉样变的影像特征,临床及(或)病理诊断也肯定了淀粉样变诊断。另 2 例患者没有延迟强化或不具备特征性强化,临床也排除了淀粉样变诊断。结论 磁共振延迟增强成像在临床疑诊心脏淀粉样变患者中具有较高的鉴别诊断价值,值得进一步推广。

【关键词】 心脏磁共振成像 延迟增强 心脏淀粉样变

Late Enhancement of Cardiac MRI in Patients with Suspicious Cardiac amyloid SUN Jia-yu¹, ZHANG Qing², CHENG Wei¹, CHEN Yu-cheng^{2△}. 1. Department of Radiology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China; 2. Cardiology Division, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China

△ Corresponding author, E-mail: chenycheng2003@126.com

【Abstract】 **Objective** To determine the differential diagnostic value of myocardial delayed enhancement of cardiac MRI on suspicious cardiac amyloid. **Methods** Six patients with suspicious cardiac amyloidosis were scanned on a Siemens 3.0 T scanner. Late gadolinium enhancement (LGE) was performed 5-15 min after bolus injection with gadolinium (0.15 mmol/kg) in the patients. Their ventricular function, morphology and LGE characteristics were analyzed. **Results** Cardiac amyloid was confirmed in 4 cases, in which LGE showed concentric subendocardial enhancement. The 2 cases without such LGE type were also excluded from cardiac amyloid by clinical pathology. **Conclusion** Late gadolinium enhancement of cardiac MRI is an effective diagnostic tool for differentiating cardiac amyloid.

【Key words】 Cardiac magnetic resonance Late gadolinium enhancement Cardiac amyloidosis

组织或器官淀粉样变性是以不可溶性的淀粉样物质沉积于器官或组织的细胞外区,导致相应器官或组织功能障碍为特征的一组疾病,最常累及的器官依次为肾脏、心脏、皮肤、消化系统和骨髓。淀粉样物质在心脏中沉积、浸润所引起的肌疾病称为淀粉样变性肌病(cardiac amyloidosis, CA)。心内膜心肌活检是诊断心肌淀粉样变性的金标准,但它是具有创性检查,可能合并严重并发症,同时,心内膜心肌活检采样的随机性和盲目性也导致了心内膜心肌活检敏感性不高。因此,无创性影像诊断技术有望在心脏淀粉样变诊断中发挥重要作用。心脏磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)具有优良的软组织对比、任意方位成像、从心脏功能到心肌活力的综合评估的巨大优势,成为心脏疾病诊断

的一个强大工具。延迟增强成像技术是心脏 MRI 的一项主要方法,通常采用静脉注射钆剂后 10~15 min 显像,能够清楚地显示心肌瘢痕和纤维化,在缺血性和非缺血性心肌病的诊断中显示出了巨大的临床价值^[1-3]。有研究显示,心脏淀粉样变心肌在延迟成像中具有特征性改变,但是关于成像方法,延迟最佳时间以及临床鉴别诊断中的价值目前尚无定论^[4,5]。本研究纳入疑诊心脏淀粉样变患者 6 例,采用 3T 心脏磁共振扫描延迟心肌显像,旨在评价延迟增强成像技术在临床疑诊心脏淀粉样变患者中的临床鉴别诊断价值,为将来进一步的临床应用推广提供证据。

1 对象和方法

1.1 研究对象

2011 年 10 月至 2012 年 3 月我院心内科疑诊

心肌淀粉样变并接受心脏 MRI 检查的 6 例患者纳入研究。患者均具有完整的临床、心脏 MRI 以及腹壁脂肪病理活检(腹壁脂肪活检加上临床症状、心电图、磁共振等相关检查可临床判断心脏淀粉样变^[6])资料。其中男性 4 例,女性 2 例,平均年龄(45.8±7.4)岁。

1.2 MRI 扫描

采用 Siemens3.0T 超导 MR 仪(Siemens Magnetom Trio 3.0 T),最大梯度 50 mT/m,最大梯度切换率 200 mT/m·ms。应用 4 通道 Tosor 线圈和 6 通道脊柱线圈,心电门控采用 MR 兼容的无线矢量心电门控板。常规心脏冠状、矢状、横断定位像。电影成像采用短轴真实稳态自由进动,范围包全心室舒张末期时的左右心室,基线平行于二尖瓣和三尖瓣连线,层厚 8 mm,层内分辨率为 1.2~1.8 mm,重复时间(TR) 47.04 ms,回波时间(TE) 1.48 ms,反转角度(FA)50°。首过灌注造影剂采用钆喷葡胺 Gd-DTPA (gadolinium 0.15 mmol/kg, Omniscan, Amersham-Health, Braunschweig, Germany),采用三层心室短轴和一层四腔心扫描,短轴扫描的位置为瓣膜下、心尖、心尖和瓣膜间中点三处,层厚 10 mm,TR 137.04 ms,TE 0.97 ms,FA 10°,反转时间(TI)80 ms。在首过灌注后 5 min 行 TI scout 扫描,获取最佳心肌反转恢复时间以达到最佳的正常心肌信号抑制。延迟强化分别行短轴、四腔心、左室长轴、三腔心扫描。延迟强化采用西门子特有的相位敏感反转恢复(phase-sensitive inversion recovery,PSIR)快速梯度回波序列,扫描短轴位置复制心脏功能成像的位置,层厚 8 mm,无间隔,TR 704.00 ms,TE 1.97 ms,FA 20°。

1.3 MRI 分析

心腔内径及心室壁测量方法:在心脏三腔心切面电影序列上测量左房前后径,左室短轴基底部测量左室前间隔及侧壁厚度。心功能测量方法:采用

Argus 心脏功能软件对所有心室短轴电影图像进行测量与分析评估,鼠标手工结合半自动软件描记短轴面舒张末期,收缩末期左心室心内、外膜轮廓,不包括左心室流出道层面,乳头肌算入心室血池内。对勾画的轮廓进行容积分析,计算左、右心室舒张末期容积和射血分数。同时得到左室心肌质量。由具有丰富心脏磁共振读片经验的医生对于心脏延迟成像的图像进行评价。

2 结果

2.1 患者临床特征

6 例患者中,5 例患者均因不同程度劳力性呼吸困难就诊,1 例因上消化道出血就诊。患者心脏超声检查均提示不同程度心室肌壁增厚,舒张功能受限,临床怀疑心脏淀粉样变。所有患者在经过心脏磁共振检查以及腹壁脂肪活检后明确临床诊断。在最终诊断为心脏淀粉样变患者中,4 例中 2 例为房颤,4 例患者心电图胸前导联均出现 Q 波,均有肢导联低电压。而 2 例非心脏淀粉样变患者中均无心电图 Q 波。

2.2 磁共振功能分析

见附表。从本组患者心脏功能指标分析发现,淀粉样变患者心脏左右心室功能均出现射血分数下降,功能明显受损,左房均有不同程度扩大。室间隔厚度均表现为轻度增厚。但是对于非淀粉样变患者同样有类似改变。因此,单纯形态和功能特征难以鉴别是否为心脏淀粉样变性。

2.3 心脏磁共振首过灌注及延迟强化特征

首过灌注时,本组患者中除 1 例灌注正常外,其他 5 例均表现出灌注异常,其中对于淀粉样变患者表现为广泛内膜下灌注缺损,多成环状表现。延迟强化则具有明显的特征性分布。淀粉样变患者均表现为内膜下环形强化,特别在 PSIR 能够非常清楚地显示强化特征(图 1)。而 2 例非淀粉样变患者

附表 疑诊淀粉样变患者心脏磁共振功能指标

Table Cardiac MRI function parameters in patients with suspicious cardiac amyloid

	LAAPD (mm)	LVEDV (mL)	LVEDVI (mL/m ²)	LVSVM (mL)	LVEF (%)	CO (L/min)	CI/CL (min·m ²)	RVEDV (mL)	RVEDVI (mL/m ²)	RVEF (%)	AS (mm)	PL (mm)	LVEDD (mm)	LVSD (mm)	LVmass (g)	LVmassI (g/m ²)
No.1 non CA	66	73.1	42.52	30.4	41.59	2.98	1.73	177.5	103.26	35.61	13	11	35	28	100.6	58.52
No.2 CA	50	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	N/A	12	10	59	46	N/A	N/A
No.3 CA	43	148.1	82.69	43.4	29.3	3.91	2.18	191.7	107.04	38.29	12	5	51	46	82.1	45.81
No.4 non CA	41	116.2	72.85	38.1	32.79	3.51	2.2	90	56.43	38.22	18	12	45	41	134.8	84.51
No.5 CA	39	177.3	94.61	116.4	65.65	13.27	7.08	142	75.77	54.79	17	9	52	27	279.3	149.04
No.6 CA	44	115.6	74.63	40.7	35.21	4.07	2.63	80.8	52.16	26.36	16	14	48	41	229.7	148.29

LAAPD: Left atrium anteroposterior diameter; LVEDV: Left ventricular end-diastolic volume; LVEDVI: Left ventricular end-diastolic volume index; LVSVM: Left ventricular stroke volume; LVEF: Left ventricular ejection fraction; CO: Cardiac output; CI: Cardiac index; RVEDV: Right ventricular end-diastolic volume; RVEF: Right ventricular ejection fraction; RVEDVI: Right ventricular end-diastolic volume index; AS: Anterior septal; PL: Posterior lateral wall; LVEDD: Left ventricular end-diastolic diameter; LVESD: Left ventricular end-systolic diameter; LVmass: Left ventricular mass; LVmassI: Left ventricular mass index

中,1 例呈现为无延迟强化,1 例表现为多灶强化分布(图 2)。因此,通过延迟强化的分布特征能够非

常准确地鉴别出心脏淀粉样变。正常心肌未见延迟强化表现(图 3)。

图 1 典型心脏淀粉样变病例

图 2 多灶延迟强化表现

图 3 正常心肌延迟强化表现。未见心肌延迟强化。红色箭头标注正常心肌

Fig 1 Typical LGE pattern in a patient with cardiac amyloid

Fig 2 Multifocal myocardial delayed enhancement

Fig 3 Normal myocardium. No myocardial late enhancement. Red arrow showed the normal myocardium

1A: 4 chamber view of myocardial delayed enhancement. Red arrow indicates the subendocardial enhancement; 1B: Short axis view of myocardial delayed enhancement. Red arrow indicates the subendocardial enhancement; 2A: 4 chamber view of multifocal myocardial delayed enhancement. Red arrow showed the enhanced cardium; 2B: Short axis view of multifocal myocardial delayed enhancement. Red arrow showed the enhanced cardium; 3A: 4 chamber view of myocardial late enhancement; 3B: Sort axis view of myocardial late enhancement

3 讨论

淀粉样变性是不可溶性淀粉样蛋白在机体细胞外组织中沉积、浸润所引起的系统性疾病。心脏典型特征是左室壁增厚,射血分数降低,收缩期功能降低,舒张期功能受限。临床表现缺乏特异性,诊断需与多种心脏疾病进行鉴别;且预后极差,病死率高。早期诊断和及时治疗能够有效提高治疗效果。本组 6 例疑诊淀粉样变的患者心功能均明显受损,室间隔均增厚,但其中 2 例最后诊断不是淀粉样变。说明单纯形态和功能特征难以鉴别是否为心脏淀粉样变性。

Seeger 等^[7]研究发现,心肌淀粉样变 MRI 大多表现为心肌向心性肥厚,主要表现为室间隔增厚和左心室后壁增厚,伴或不伴房间隔和瓣膜增厚;增强扫描早期心肌强化迅速减退,延迟扫描可见心肌弥

漫性强化。本研究结果与 Seeger 的研究发现相同。本组 4 例淀粉样变患者首过灌注缺损,多成环状表现。延迟强化则具有明显的特征性分布,均表现为弥漫性内膜下环形强化,特别在 PSIR 能够非常清楚地显示强化特征。而 2 例非淀粉样变患者中,1 例呈现为无延迟强化,1 例表现为多灶强化分布。心肌淀粉样变延迟强化与其他心肌病变延迟强化明显不同,这是鉴别是否淀粉样变的重要影像特征。心肌梗死延迟强化多为透壁或心内膜下非透壁强化,多与冠状动脉的供血区相对应。肥厚性心肌病以心肌对称或非对称性肥厚为特征,延迟强化多表现为心肌壁间散在或融合成斑片状,少数为心内膜下或心外膜下^[8]。延迟强化范围与肥厚性心肌病患者的猝死和进行性心室扩张相关^[9]。扩张性心肌病的延迟强化可表现为长条状或斑片状肌壁间强化。心脏占位病变的延迟强化机理为肿瘤新生血管和肿

瘤组织坏死引起的造影剂滞留和流出延迟。Vogelsberg 等^[2]对临床可疑 CA 患者的 MRI 延迟强化与病理对照研究证实,若将这种独特的延迟强化类型作为 CA 诊断标准,其诊断的敏感性为 80%,特异性为 94%,阳性预测值为 92%,阴性预测值为 85%。延迟强化征象是鉴别诊断疑诊心脏淀粉样变的非常重要的诊断依据。

心肌延迟强化特征的充分显示与延迟强化的延迟时间具有重要关系。Mceira 等^[4]研究发现注入造影剂后 4 min,测得的 TI 对心脏淀粉样变的诊断准确性为 88%。Seeger 采用注入造影剂前及注入造影剂后每 2 min 进行 TI Scout 来获得最佳延迟时间。本研究采用注入造影剂后 5 min 测定正常心肌的反转时间,延迟强化采用该反转时间获得了 4 例淀粉样变心肌的明显的强化特征。Mceira 等^[4]对 CA 患者尸检证实:心肌内延迟强化区域中,大于 40%的心肌组织存在淀粉样沉积物,而纤维化成分仅占 1.3%,从而明确了 MRI 延迟强化的机制:淀粉样蛋白沉积于心肌细胞间隙内,导致 Gd-DTPA 分布的细胞外间隙体积增大从而出现延迟强化。心肌淀粉样变是 Gd-DTPA 分布的细胞外间隙体积增大所致,与心肌梗死等所致受损的细胞吸收造影剂存在明显的差异,所以淀粉样变与心肌梗死等延迟强化的时间不同,淀粉样变的延迟时间明显短于心肌梗死等心肌疾病。

磁共振延迟强化对于疑诊心肌淀粉样变患者的诊断具有重要的诊断价值,能够避免心内膜心肌活检的有创性以及采样的随机性和盲目性。结合临床表现和磁共振延迟强化的时间,强化的特征,为无创性的诊断心肌淀粉样变提供可靠的依据。该技术值得进一步的推广应用。

参 考 文 献

- 1 林松柏,张竹花,李冬晶等.缺血性和非缺血性心脏病患者心肌病变磁共振心肌延迟强化的影像学特征比较.中国医学科学院院报,2009;31(1):84-87.
- 2 Vogelsberg H, Mahrholdt H, Deluigi CC, *et al.* Cardiovascular magnetic resonance in clinically suspected cardiac amyloidosis: noninvasive imaging compared to endomyocardial biopsy. *J Am Coll Cardiol*, 2008;1(10):1022-1030.
- 3 Vanden Driesen RI, Slaughter RE, Strugneu WE. MR findings in cardiac amyloidosis. *AJR Am J Roentol*, 2006;186(6):1682-1685.
- 4 Maceira AM, Joshi J, Prasad SK, *et al.* Cardiovascular magnetic resonance in cardiac amyloidosis. *Circulation*, 2005;11(2):186-193.
- 5 万俊义,赵世华,蒋世良等.心肌淀粉样变性的临床表现及 MRI 特征.中华放射学杂志,2010;4(12):1297-1299.
- 6 Gertz MA, Comenzo R, Falk RH, *et al.* Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th international symposium on amyloid and amyloidosis. *Am J Hematol*, 2005;79(4):319-328.
- 7 Seeger A, Klumpp B, Kramer U, *et al.* MRI assessment of cardiac amyloidosis: experience of six cases with review of the current literature. *Br J Radiol*, 2009;82(976):337-342.
- 8 Soler R, Rodriguez E, Monserrat L, *et al.* Magnetic resonance imaging of delayed enhancement in hypertrophic cardiomyopathy: relationship with left ventricular perfusion and contractile function. *J Comput Assist Tomogr*, 2006;30(3):412-420.
- 9 Bogaert J, Goldstein M, Tannouri F, *et al.* Late myocardial enhancement in hypertrophic cardiomyopathy with contrast enhanced MR imaging. *AJR Am J Roentol*, 2003;180(4):981-985.

(2012-04-27 收稿,2012-07-26 修回)

编辑 沈 进