



# SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY SCHOOL OF MEDICINE 学者介绍



谢利剑 博士  
XIE Li-jian M.D

主任医师、硕士生导师



Chief Physician, Master's Supervisor

ORCID ID: 0000-0002-0328-6820



**谢利剑**（1976—），上海交通大学附属儿童医院教学办公室主任、心内科行政副主任。2006 年获复旦大学医学博士学位。曾到德国汉堡大学医学院、中国香港大学附属玛丽医院做访问学者。现任中华医学会儿科学分会青年委员、中国医师协会儿童心血管专业委员会委员、中国医师协会儿童重症医师分会心血管专业委员会委员、中国医师协会儿科（全科）专业委员会医师分会普儿科青年学组副组长。担任《国际儿科学杂志》通信编委、《儿科药学杂志》编委。

长期从事小儿心血管疾病的临床诊治和研究，尤其擅长先天性心脏病的无创诊断与介入治疗，在川崎病与心肌病的发病机制与诊断治疗方面有丰富的临床及科研经验。先后承担包括国家自然科学基金、上海市科学技术委员会项目及上海交通大学医工交叉项目等多项科研课题任务。在国内外专业学术期刊上发表论文 60 余篇，参编学术专著 2 部。

该研究依托上海交通大学医学院“双一流”暨高水平地方高校建设“一流学科—临床医学—临床研究中心建设”项目。

**XIE Li-jian**, born in 1976, director of the teaching office and vice director of the Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University. In 2006, he received his M.D from Fudan University. He was a visiting scholar in Medical School of University of Hamburg, Germany and Queen Mary Hospital, the University of Hong Kong, China. He is a member of the Youth Committee of the Pediatric Society, Chinese Medical Association, a member of the Children's Cardiovascular Specialty Committee of Chinese Medical Doctor Association, a member of the Cardiovascular Specialty Committee of the Pediatric Critical Care Physician Branch of Chinese Medical Doctor Association, vice director of the Youth Group of Pediatrics (General) of Pediatrician Branch of Chinese Medical Doctor Association. He is also an editorial board member of *International Journal of Pediatrics* and *Journal of Pediatric Pharmacy*.

He has long been engaged in the diagnosis, treatment and research of pediatric cardiovascular diseases. He is especially good at the non-invasive diagnosis and interventional treatment of congenital heart disease. He has rich clinical and scientific research experience in the pathogenesis, diagnosis and treatment of Kawasaki disease and cardiomyopathy. He has undertaken a number of scientific research funding, including National Natural Science Foundation of China, Project of Shanghai Municipal Science and Technology Commission and Medical Engineering Cross Project of Shanghai Jiao Tong University. He has published more than 60 papers on professional academic journals and participated in the compilation of 2 academic monographs.

The research relies on the Project of Clinical Research Center, Clinical Medicine, First-Class Discipline of "National Double First-Class" and "Shanghai-Top-Level" high education initiative at Shanghai Jiao Tong University School of Medicine.



论著·临床研究

## 儿童肥厚型心肌病患者左心室扭转功能及收缩同步性的变化

姜逊渭, 孙兴华, 张 晗, 肖婷婷, 张永为, 谢利剑

上海交通大学附属儿童医院内科, 上海 200062

**[摘要]** **目的**·通过二维斑点追踪超声心动图技术 (two-dimension speckle tracking image echocardiography, 2D-STI) 评价儿童肥厚型心肌病 (hypertrophic cardiomyopathy, HCM) 患者左心室扭转功能及收缩同步性, 为临床早期患儿心功能评估提供理论基础。**方法**·选取上海交通大学附属儿童医院 2018 年 10 月—2019 年 3 月确诊的 29 例 HCM 患儿, 根据有无症状分为无症状组 (17 例) 和有症状组 (12 例), 同时选取 30 名正常儿童作为正常对照组。所有对象均行超声心动图检查, 运用 2D-STI 采集左心室不同切面、节段及左心室整体扭转和收缩同步性的相关数据。**结果**·左心室应变分析显示, 有症状组和无症状组的左心室纵向应变率较正常对照组显著下降 (均  $P<0.05$ ), 径向及圆周应变率显著升高 (均  $P<0.05$ ); 有症状组 6 个切面的达峰时间最大差值显著高于正常对照组 ( $P=0.000$ ), 而无症状组与正常对照组间差异无统计学意义。左心室扭转功能分析提示, 与正常对照组相比, 有症状组和无症状组左心室整体扭转角度峰值和扭转速度正向峰值显著升高 (均  $P<0.05$ ), 标化达峰时间显著延长 (均  $P<0.05$ ), 扭转速度负向峰值和解旋率显著降低 (均  $P<0.05$ )。**结论**·儿童 HCM 患者的左心室扭转功能增强、舒张功能减弱, 有症状患儿的左心室收缩同步性较差。

**[关键词]** 肥厚型心肌病; 儿童; 二维斑点追踪超声心动图; 收缩同步性; 扭转功能

**[DOI]** 10.3969/j.issn.1674-8115.2020.07.011 **[中图分类号]** R725.4 **[文献标志码]** A

## Change of left ventricular torsion function and systolic synchronization in children with hypertrophic cardiomyopathy

JIANG Xun-wei, SUN Xing-hua, ZHANG Han, XIAO Ting-ting, ZHANG Yong-wei, XIE Li-jian

Department of Cardiology, Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University, Shanghai 200062, China

**[Abstract]** **Objective**·To assess left ventricular torsion function and systolic synchronization in children with hypertrophic cardiomyopathy (HCM) by using two-dimensional speckle tracking echocardiography (2D-STI), so as to provide theoretical basis for early clinical evaluation of cardiac function in children. **Methods**·Twenty-nine children with HCM in Shanghai Children's Hospital, Shanghai Jiao Tong University from October 2018 to March 2019 were divided into two groups according to whether having clinical symptoms, i.e., asymptomatic HCM group ( $n=17$ ) and symptomatic HCM group ( $n=12$ ). Thirty normal children were also enrolled in the normal control group. All subjects underwent echocardiography, and the torsion-and strain-related data of the whole and different myocardial segments in the cardiac sections of left ventricle were obtained by 2D-STI. **Results**·Left ventricular strain analysis showed that the left ventricular longitudinal strains of both HCM groups decreased significantly compared with the normal control group ( $P<0.05$ ), while the radial and circumferential strains increased significantly ( $P<0.05$ ). The maximum difference of peak time in different segments on six cardiac sections in the symptomatic HCM group was significantly higher than that in the normal control group ( $P=0.000$ ), while the difference between the asymptomatic HCM group and the normal control group was not significant. Left ventricular torsion function analysis showed that the global peak twists of left ventricle and positive peaks of rotation velocity in both HCM groups were significantly higher compared with the normal control group ( $P<0.05$ ), standardized times to peak were longer ( $P<0.05$ ), and negative peaks of rotation velocity and the untwisting rates were lower ( $P<0.05$ ). **Conclusion**·In the children with HCM, the left ventricular torsion function is enhanced and diastolic function is weakened. In the symptomatic children, the left ventricular systolic synchrony is poor.

**[Key words]** hypertrophic cardiomyopathy (HCM); children; two-dimensional speckle tracking echocardiography (2D-STI); systolic synchrony; torsional function

肥厚型心肌病 (hypertrophic cardiomyopathy, HCM) 是一类以左心室肥厚尤其是室间隔非对称性肥厚为特征的心肌疾病, 儿童发病率为 (0.03 ~ 0.05)/万; 该病也是儿

童和青少年心源性猝死的常见原因之一<sup>[1-2]</sup>。HCM 是常见的遗传性心血管疾病, 目前已发现 27 个与 HCM 相关的致病基因<sup>[3]</sup>。该病的临床症状差异大, 部分患者无明显症

**[基金项目]** 上海交通大学医工交叉重点项目 (YG2016ZD05, ZH2018ZDA26); 上海市科学技术委员会医学引导类科技支撑项目 (18411965800); 上海交通大学医学院转化医学协同创新中心合作研究项目 (TM201922)。

**[作者简介]** 姜逊渭 (1987—), 男, 主治医师, 硕士生; 电子邮箱: jiangxw@shchildren.com.cn。

**[通信作者]** 谢利剑, 电子邮箱: najileix@aliyun.com。

**[Funding Information]** Medical Engineering Cross Project of Shanghai Jiao Tong University (YG2016ZD05, ZH2018ZDA26); Science and Technology Support Project for Medical Guidance of Shanghai Science and Technology Commission (18411965800); Cooperative Research Project of Transformation Medicine Collaborative Innovation Center of Shanghai Jiao Tong University School of Medicine (TM201922)。

**[Corresponding Author]** XIE Li-jian, E-mail: najileix@aliyun.com。

状, 但有些患者的首发症状即为猝死<sup>[1]</sup>。儿童或青少年时期就被确诊为 HCM 的患者, 其临床症状普遍更重, 预后更差, 且常伴有严重的并发症, 如左室流出道梗阻、心功能降低、快速或缓慢型心律失常等<sup>[4]</sup>。

目前儿童 HCM 主要依赖超声心动图确诊及评估心功能, 但对于无症状的儿童 HCM 而言, 传统超声心动图技术难以全面评估 HCM 心功能的受累程度及病程发展, 也缺少早期反映 HCM 心功能受损的有效超声学指标<sup>[5]</sup>。二维斑点追踪超声心动图技术 (two-dimension speckle tracking image echocardiography, 2D-STI) 是通过识别心肌回声中稳定的声学斑点来追踪心肌的运动轨迹, 计算出整体或局部节段心肌应变 (strain) 和位移, 评价心肌的收缩和舒张功能。由于儿童 HCM 特殊的病理结构, 本研究主要通过 2D-STI, 评价 HCM 儿童左心室整体和局部扭转、解旋功能, 旨在发现不同临床表现的 HCM 患儿和正常对照组在 2D-STI 指标上的差异, 为该技术的临床应用提供理论基础。

## 1 对象和方法

### 1.1 研究对象

纳入上海交通大学附属儿童医院确诊的 HCM 患儿 29 例 (2018 年 10 月—2019 年 3 月), 诊断标准为中华医学会儿科学分会心血管病分会的《中国成人肥厚型心肌病诊断与治疗指南》<sup>[3]</sup> 以及《小儿心肌病分类的建议和说明》<sup>[6]</sup>, 排除先天性遗传代谢性疾病、线粒体病、神经肌肉疾病、畸形综合征、系统性淀粉样变性以及心脏血管瘤等疾病。根据 HCM 患儿有无临床症状 (呼吸困难、晕厥、心悸、胸痛、胸闷乏力、心功能不全) 分为 2 组, 无症状组 (17 例) 和有症状组 (12 例); 再选取正常对照组儿童 30 名 (即为无相关心脏疾病的正常儿童)。本研究已通过上海交通大学附属儿童医院伦理委员会审查, 所有受试者直系家属均签署知情同意书。

### 1.2 研究方法

收集研究对象的一般情况, 包括年龄、性别、身高、体质量、体表面积 (body surface area, BSA) 和心率。用飞利浦 IE-33 超声机对所有研究对象常规行超声心动图检测, 所有图像存盘后在 QLAB 10.5 工作站脱机处理, 所有数据测量 3 次并取平均值。通过 QLAB 检测研究对象的二维图像分析。调整帧速频率 >60 Hz, 采集左心室长轴上的心尖四腔切面 (apical four-chamber, AP4)、心尖三腔切面 (apical three-chamber, AP3) 和心尖两腔切面

(apical two-chamber, AP2) 上的 17 节段, 以及左心室短轴上的二尖瓣环切面 (mitral valve section)、乳突肌切面 (papillary muscle section) 和心尖段切面 (apical section) 上的 16 节段的数据。使用 2D-STI 测量左心室纵向应变 (longitudinal strain, LS)、径向应变 (radial strain, RS) 及圆周应变 (circumferential strain, CS)。

左心室心肌收缩期应变达峰时间定义为心电图 Q 波起点至应变-时间曲线峰值的时间。左心室长轴 3 个切面的 17 节段的纵向应变达峰时间 (time to peak longitudinal strain, Tls) 和左心室短轴 3 个切面的 16 节段的圆周应变达峰时间 (time to peak circumferential strain, Tcs), 以及纵向应变达峰时间最大差值 (maximum difference of peak time of longitudinal strain, Tls-dif) 和圆周应变达峰时间最大差值 (maximum difference of peak time of circumferential strain, Tcs-dif) 由系统自动计算, 根据切面不同可细分为 Tls-dif-4 (AP4)、Tls-dif-3 (AP3)、Tls-dif-2 (AP2) 和 Tcs-dif-M (二尖瓣环切面)、Tcs-dif-P (乳突肌切面)、Tcs-dif-A (心尖段切面)<sup>[7]</sup>。标化达峰时间是计算各节段收缩期应变达峰时间占心动周期的百分比; 由于儿童不同年龄的心率变异较大, 标化达峰时间可以减少心率对检测结果的影响。

通过左心室短轴切面采集左心室心底部及心尖部扭转的情况。由心尖往心底观, 顺时针方向为负, 逆时针方向为正, 通过 QLAB 10.5 分别测量出心底部扭转角度峰值 (peak rotation on basal plane, BP-Prot)、心尖部扭转角度峰值 (peak rotation on apical plane, AP-Prot) 以及心底部/心尖部的扭转速度正、负向峰值。根据整体 = 心尖部 - 心底部, 计算出左心室整体的扭转角度峰值 (peak twist, Ptw)、扭转角度标化达峰时间、扭转速度正向峰值、扭转速度负向峰值及解旋率 (untwisting rate, Untw R)。其中  $Untw R = (\text{主动脉瓣关闭时左心室扭转角度} - \text{二尖瓣开放时左心室扭转角度}) \div \text{主动脉瓣关闭时左心室扭转角度} \times 100\% \div \text{等容舒张时间}$ 。

超声图像的脱机分析具有一定的主观性, 可能导致结果偏倚。因此, 本课题组在数据脱机分析部分采用双人双盲及单人前后对照测量, 以减少组内和组间偏倚。

### 1.3 统计学分析

采用 SPSS 20.0 软件对研究数据进行统计分析。定量资料以  $\bar{x} \pm s$  表示, 3 组数据的比较采用单因素方差分析, 两两比较采用 SNK 检验。定性资料以频数表示, 采用  $\chi^2$  检验进行比较。  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

2 结果

2.1 一般资料分析

一般资料分析的结果显示, 3 组的身高 ( $P=0.036$ )

和 BSA ( $P=0.042$ ) 间差异有统计学意义; 进一步行两两比较显示, 正常对照组的身高和 BSA 均显著高于有症状组 (均  $P<0.05$ ), 其他指标在 3 组间差异均无统计学意义 (表 1)。

表 1 3 组研究对象一般资料分析  
Tab 1 Analysis of general information among the three groups

Index	Normal control group (n=30)	Asymptomatic HCM group (n=17)	Symptomatic HCM group (n=12)	$F/\chi^2$ value	P value
Age/year	4.1±0.4	3.6±0.5	2.9±0.5	1.415	0.252
Gender (male/female)/n	19/11	8/9	7/5	0.572	0.568
Height/cm	100.1±3.5	99.4±4.3	84.5±3.7 <sup>①</sup>	3.536	0.036
Weight/kg	17.2±1.0	17.6±1.4	13.2±1.0	3.027	0.057
BSA/m <sup>2</sup>	0.70±0.03	0.68±0.04	0.53±0.03 <sup>②</sup>	3.369	0.042
Heart rate/bpm	93.1±1.6	98.7±2.8	100.6±3.9	2.712	0.075

Note: bpm—beat per minute. <sup>①</sup>  $P=0.012$ , <sup>②</sup>  $P=0.019$ , vs normal control group.

2.2 左心室室壁运动分析

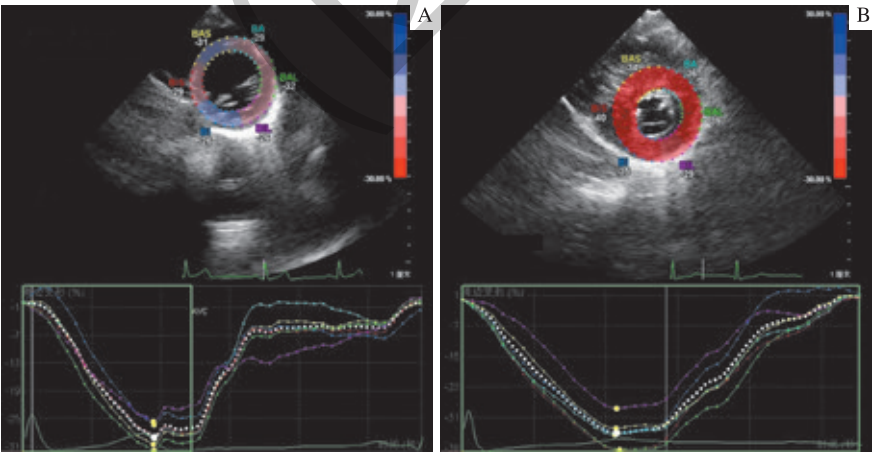
通过表 2 和图 1 可发现, 3 组对象在左心室不同应变方向上的应变率间差异存在统计学意义 (均  $P=0.000$ )。2 个 HCM 组在 LS 上表现为应变率均较正常对照组显著下

降 (均  $P<0.05$ ), 在 RS 和 CS 上表现为应变率显著升高 (均  $P<0.05$ ); 但无症状组和有症状组间差异均无统计学意义。

表 2 3 组研究对象左心室室壁运动的分析  
Tab 2 Analysis of left ventricular wall motions among the three groups

Index	Normal control group (n=30)	Asymptomatic HCM group (n=17)	Symptomatic HCM group (n=12)	F value	P value
LS/%	20.17±1.24	18.06±1.44 <sup>①</sup>	16.83±1.86 <sup>②</sup>	9.891	0.000
RS/%	21.62±1.67	23.48±1.55 <sup>③</sup>	24.84±2.37 <sup>④</sup>	7.642	0.000
CS/%	20.54±1.03	23.05±1.69 <sup>⑤</sup>	23.52±2.06 <sup>⑥</sup>	8.051	0.000

Note: <sup>①</sup>  $P=0.021$ , <sup>②</sup>  $P=0.020$ , <sup>③</sup>  $P=0.012$ , <sup>④</sup>  $P=0.000$ , vs normal control group.



Note: A. Left ventricle CS of normal control group. B. Left ventricle CS of symptomatic HCM group. BAS—basal anteroseptal; BIS—basal inferoseptal; BI—basal inferior; BIL—basal inferolateral; BAL—basal anterolateral; BA—basal anterior.

图 1 正常对照组和症状组左心室 CS 的 2D-STI 图像比较  
Fig 1 Comparison of 2D-STI images of left ventricular CS between the normal control group and the symptomatic HCM group

2.3 左心室收缩同步性分析

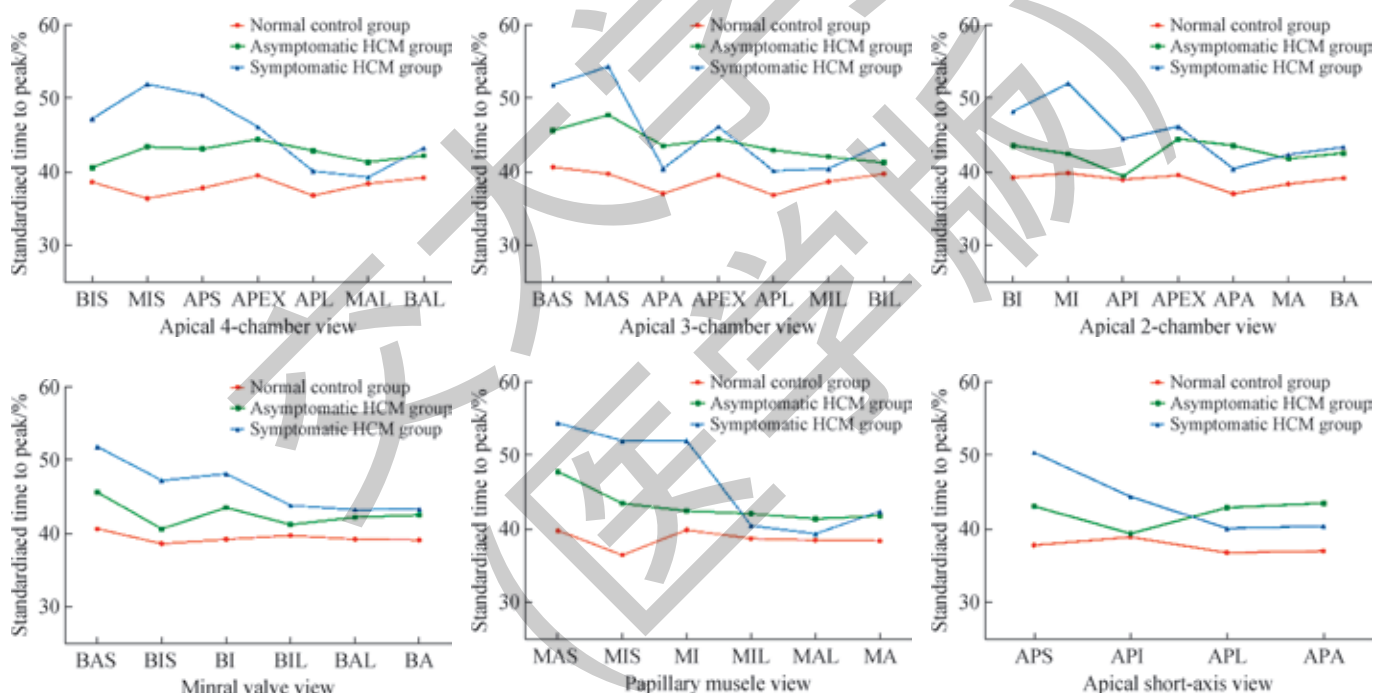
由表 3 可见, 3 组研究对象在左心室长轴及短轴 6 个切面上的不同节段达峰时间最大差值间差异均存在统计学意义 (均  $P=0.000$ ), 通过两两比较发现, 有症状组均显著高于正常对照组 (均  $P<0.05$ ), 而无症状组与正常对照

组间差异均无统计学意义; 无症状组与有症状组在除二尖瓣环切面外的其他 5 个切面上差异均存在统计学意义 (均  $P<0.05$ )。由图 2 发现, 2 个 HCM 组标准化达峰时间在室间隔侧明显延长。

表 3 3 组左心室收缩同步性分析  
Tab 3 Analysis of left ventricular systolic synchronization among the three groups

Index	Normal control group (n=30)	Asymptomatic HCM group (n=17)	Symptomatic HCM group (n=12)	F value	P value
Tls-dif-4/ms	73.34 ± 33.24	97.72 ± 65.62 <sup>①</sup>	237.91 ± 132.53 <sup>②</sup>	40.763	0.000
Tls-dif-3/ms	80.57 ± 47.28	158.36 ± 80.63 <sup>①</sup>	355.07 ± 118.24 <sup>②</sup>	66.332	0.000
Tls-dif-2/ms	64.71 ± 30.46	85.43 ± 47.29 <sup>②</sup>	194.69 ± 84.37 <sup>②</sup>	24.584	0.000
Tcs-dif-M/ms	178.62 ± 97.17	225.73 ± 147.66	326.15 ± 96.53 <sup>②</sup>	46.325	0.000
Tcs-dif-P/ms	101.43 ± 66.53	155.82 ± 116.14 <sup>①</sup>	355.24 ± 137.68 <sup>②</sup>	58.732	0.000
Tcs-dif-A/ms	46.31 ± 35.86	60.52 ± 43.35 <sup>①</sup>	208.58 ± 116.44 <sup>②</sup>	33.517	0.000

Note: <sup>①</sup>  $P=0.000$ , <sup>②</sup>  $P=0.034$ , vs symptomatic HCM group; <sup>③</sup>  $P=0.000$ , vs normal control group.



Note: MAS—mid anteroseptal; MIS—mid inferoseptal; MI—mid inferior; MIL—mid inferolateral; MAL—mid anterolateral; MA—mid anterior; APS—apical septal; API—apical inferior; APL—apical lateral; APA—apical anterior.

图 2 左心室收缩标准化达峰时间在各室壁分布

Fig 2 Distribution of standardized systolic peak time of left ventricle in each wall

2.4 左心室扭转功能分析

BP-Prot 在 3 组研究对象间差异无统计学意义 ( $P=0.107$ ), 而 AP-Prot 在 3 组间的差异有统计学意义 ( $P=0.002$ )。由图 3A 可见, 左心室整体 Ptw 在 3 组间差异有统计学意义 ( $P=0.000$ ), 无症状组和有症状组均较正常对照组显著升高 (均  $P<0.05$ ), 而 2 个 HCM 组间差异无统计学意义

( $P=0.317$ )。无症状组和有症状组的整体扭转角度标准化达峰时间亦较正常对照组显著延长 (均  $P=0.000$ ) (图 3B)。无症状组和有症状组的扭转速度正向峰值均较正常对照组显著增高, 扭转速度负向峰值则显著降低 (均  $P<0.05$ ) (图 3C)。然而在 Untw R 方面, 正常对照组显著高于 2 个 HCM 组 (均  $P=0.000$ ), 无症状组也显著高于有症状组 ( $P=0.006$ ) (图 3D)。

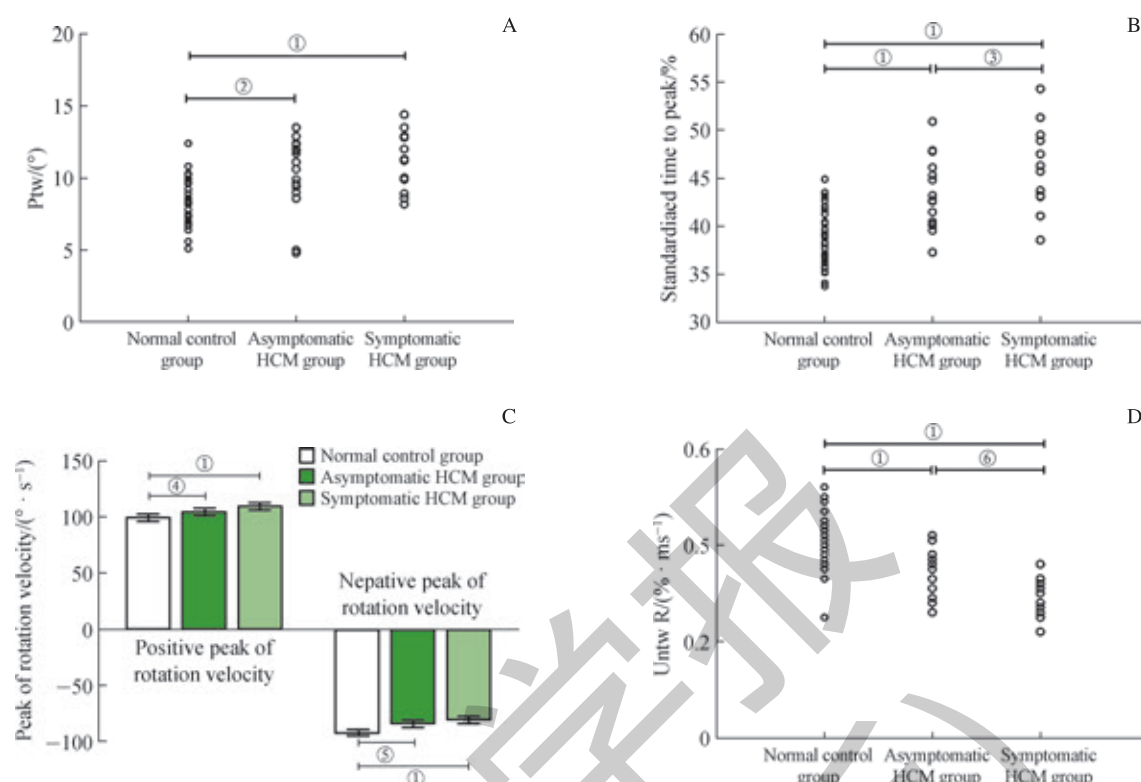


Figure 3 Analysis of left ventricular torsion among the three groups

图3 3组研究对象左心室扭转功能分析

Fig 3 Analysis of left ventricular torsion among the three groups

### 3 讨论

本研究发现,有症状组患儿的身高和BSA均显著低于正常对照组,一方面可能与有症状组患儿的年龄较小有关;另一方面原因可能是有症状的HCM患儿,心脏处于代偿或者失代偿状态,心率往往会增快,部分患儿还存在心功能不全或者流出道梗阻的情况,生长发育会受到影响。本研究中无症状患儿的身高、体质量等指标与对照组无明显差异,临床上发现无症状的HCM患儿生长发育及一般情况普遍尚可,因此这部分患儿较难发现异常,漏诊率较高。本研究中部分无症状HCM患儿是因为偶尔发现心影增大、心脏杂音或者心电图异常而行心脏超声检查发现的,另一部分则是因为家族成员有心脏疾病或者其他遗传性疾病而行心脏超声检查排查之后确诊的。

2D-STI可实时跟踪不同帧频间同一位置的心肌运动轨迹,准确地评估心肌运动速度、应变和扭转,从而可以更全面地评价心脏整体功能<sup>[8-9]</sup>。本研究分析得到2组HCM患儿的左心室LS较正常对照组明显下降,而RS及CS较正常对照组显著升高。但是Abozguia等<sup>[10]</sup>和Shetty等<sup>[11]</sup>的研究发现成人非梗阻型肥厚型心肌病(non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy, HNCM)患者的

LS、RS及CS均下降,且室间隔局部下降更为显著。也有研究<sup>[12]</sup>发现,HCM患者心肌肥厚明显的节段应变下降,而受累不明显的节段(如CS的节段)反而显著增强。笔者认为,这些研究结果的差异可能与疾病累及的心肌部位不同以及疾病发展的阶段不同有关。此外,目前约60%的成年HCM患者可检测到明确的致病基因突变<sup>[1]</sup>,其中40%~60%为编码肌小节结构蛋白的基因突变<sup>[3]</sup>。笔者推测肌小节结构蛋白基因突变可导致肌纤维收缩功能受损,从而出现代偿性心肌肥厚和舒张功能障碍<sup>[13]</sup>。本研究对象均为低年龄儿童,心肌的重塑和代偿能力较成人强,正常节段的心肌代偿性的收缩增强可以在一定程度上弥补受累节段的运动功能,再加之成人患者较多伴有心肌纤维化,心肌顺应性差,可能加剧了心肌收缩及舒张功能障碍<sup>[14]</sup>,所以在儿童及部分心肌顺应性尚可的成年患者中,受累不明显的心肌节段的心肌应变能力反而增强。

本研究发现,有症状组各个切面不同节段的收缩达峰时间最大差值较正常对照组均显著增大,且通过标化达峰时间分布图可以看到,往往受累节段的收缩达峰时间迟于正常心肌节段;而无症状组表现不明显,与正常对照组间差异无统计学意义。国外研究也得出了相似的结论<sup>[15]</sup>。心脏的同步性收缩主要由电活动与机械活动同步化组成。而

HCM 患者病理特征为肌小节相关蛋白变异引起的心肌纤维收缩功能受损, 可能由于心肌激动传导的顺序不同步, 导致心肌激动顺序改变, 造成不同部位心肌收缩达峰时间不一致<sup>[16]</sup>; 也可能由于心肌细胞动作电位振幅减小、心肌收缩力下降等综合因素致使激动传导和收缩时间改变。无症状组的左心室收缩同步性相对较高, 因此其收缩功能尚能维持在较正常的水平。

左心室的扭转功能也是评判左心室收缩及舒张功能的重要指标, 本研究中可以明显发现在心底水平 3 组扭转角度无明显差异, 但在心尖水平 2 组 HCM 患儿的旋转角度较正常对照组明显加大, 进而使得 2 个 HCM 组的左心室整体 Ptw 显著增大, 扭转角度标化达峰时间显著延长, 扭转速度正向峰值显著增大; 提示 HCM 组左心室的扭转程度较正常对照组增强。但在扭转速度负向峰值和 Untw R 方面, 2 个 HCM 组均显然低于正常对照组, 而有症状组的 Untw R 较无症状组降低更为显著, 说明有症状组左心室舒张功能受限更为明显。国内外研究<sup>[17-18]</sup>均发现左心室扭转角度增大对于早期诊断儿童 HCM 有重要价值。正常左心室由于心肌内外膜的反相作用<sup>[19]</sup>产生左心室扭转, 扭转程度主要取决于心外膜相对于心内膜下心肌纤维的运动优势<sup>[18]</sup>。HCM 患儿左心室扭转增强主要也是由于部分

心肌收缩功能受损, 为了维持射血功能正常, 其他心肌收缩功能代偿性增强<sup>[20]</sup>; 同时血流动力学改变也会影响心脏的扭转功能, 因为部分 HCM 患儿存在左心室流出道梗阻, 也可引起左心室扭转增强<sup>[21]</sup>。而左心室的解旋机制主要由左心室心肌的顺应性所决定, 解旋运动是心脏舒张功能的重要一环, 心脏通过解旋引起左心室负压。HCM 患儿心肌病变部分可能出现心肌重塑, 甚至出现心肌纤维化, 从而影响心脏的顺应性, 导致左心室 Untw R 显著下降。

本研究的局限性: ①入组病例数有限, 可进一步开展多中心的研究, 扩大样本量, 提高研究准确性。②本研究仅进行了横向比较, 应对患者随访过程中的不同阶段, 进行纵向评估, 了解疾病发展不同阶段的心肌运动变化情况。

综上所述, 儿童 HCM 患者临床症状差异性大, 有些患者可长期无症状, 极易造成漏诊。2D-STI 技术较传统心肌病的心功能评估更加客观, 尤其是对于无症状 HCM 患儿的评估也更加灵敏, 且临床操作简单, 因此 2D-STI 技术可以更加有效地检测儿童早期 HCM。无论 HCM 患儿有无症状, 其左心室的扭转功能显著增强, 舒张功能显著减弱; 这 2 个临床特征有助于 HCM 的早期诊断。而无症状 HCM 患儿的节段心肌收缩及扭转同步性相对有症状患儿更高, 推测同步性对于心肌收缩及心功能代偿较为重要。

## 参 · 考 · 文 · 献

- [1] Elliott PM, Anastakis A, Borger MA, 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.
- [2] Maron BJ. Contemporary insights and strategies for risk stratification and prevention of sudden death in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circulation*, 2010, 121(3): 445-456.
- [3] 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.
- [4] Maron MS, Olivetto I, Zenovich AG, et al. Hypertrophic cardiomyopathy is predominantly a disease of left ventricular outflow tract obstruction[J]. *Circulation*, 2006, 114(21): 2232-2239.
- [5] 刘燕, 孙丹丹, 杨军. 斑点追踪技术评价肥厚型心肌病患者左心室整体及局部收缩功能的临床应用研究进展[J]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2017, 14(11): 819-823.
- [6] 马沛然, 汪翼. 小儿心肌病分类的建议和说明[J]. *中华儿科杂志*, 2012, 50(6): 472-474.
- [7] 梅丹娥, 陈金玲, 冯国丽, 等. 二维应变参数评价扩张型心肌病患者左心室收缩同步性及其与心功能的关系[J]. *中国医学影像技术*, 2017, 33(9): 1339-1343.
- [8] Sade LE. Speckle tracking strain imaging: practical approach for application[J]. *Turk Kardiyol Dern Ars*, 2017, 45(2): 197-205.
- [9] Cheung YF. Functional assessment for congenital heart disease[J]. *Korean Circ J*, 2014, 44(2): 59-73.
- [10] Abozguia K, Nallur-Shivu G, Phan TT, et al. Left ventricular strain and untwist in hypertrophic cardiomyopathy: relation to exercise capacity[J]. *Am Heart J*, 2010, 159(5): 825-832.
- [11] Shetty R, Samanth J, Nayak K, et al. Evaluation of subtle left ventricular systolic abnormalities in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *J Clin Diagn Res*, 2014, 8(12): MC05-MC09.
- [12] Voilliot D, Huttin O, Hammache N, et al. Impact of global and segmental hypertrophy on two-dimensional strain derived from three-dimensional echocardiography in hypertrophic cardiomyopathy: comparison with healthy subjects[J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2015, 28(9): 1093-1102.
- [13] Frey N, Luedde M, Katus HA. Mechanisms of disease: hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Nat Rev Cardiol*, 2011, 9(2): 91-100.
- [14] Urbano-Moral JA, Rowin EJ, Maron MS, et al. Investigation of global and regional myocardial mechanics with 3-dimensional speckle tracking echocardiography and relations to hypertrophy and fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Circ Cardiovasc Imaging*, 2014, 7(1): 11-19.
- [15] Duchateau J, Cornolle C, Peyrou J, et al. Abnormal left ventricular contraction sequence in hypertrophic cardiomyopathy patients: first description of hypersynchrony and invert synchrony[J]. *Ultrasound Med Biol*, 2015, 41(6): 1632-1639.
- [16] Jin SM, Noh CI, Bae EJ, et al. Decreased left ventricular torsion and untwisting in children with dilated cardiomyopathy[J]. *J Korean Med Sci*, 2007, 22(4): 633-640.
- [17] Forsey J, Benson L, Rozenblyum E, et al. Early changes in apical rotation in genotype positive children with hypertrophic cardiomyopathy mutations without hypertrophic changes on two-dimensional imaging[J]. *J Am Soc Echocardiogr*, 2014, 27(2): 215-221.
- [18] 宋光, 任卫东, 胡金玲, 等. 二维斑点追踪显像评价左室旋转和扭转运动在早期心尖肥厚型心肌病诊断中的价值[J]. *中国医科大学学报*, 2015, 44(8): 704-708.
- [19] Smiseth OA, Remme EW. Regional left ventricular electric and mechanical activation and relaxation[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2006, 47(1): 173-174.
- [20] Prinz C, Faber L, Horstkotte D, et al. Evaluation of left ventricular torsion in children with hypertrophic cardiomyopathy[J]. *Cardiol Young*, 2014, 24(2): 245-252.
- [21] Delhaas T, Kotte J, van der Toorn A, et al. Increase in left ventricular torsion-to-shortening ratio in children with valvular aortic stenosis[J]. *Magn Reson Med*, 2004, 51(1): 135-139.

[收稿日期] 2019-12-19

[本文编辑] 瞿麟平

