

超声心动图诊断心内膜弹力纤维增生症和川崎病的应用研究

李蔚 高峻 彭晶

摘要 **目的** 探讨超声心动图技术对心内膜弹力纤维增生症(EFE)和川崎病的临床诊断及鉴别诊断的作用。**方法** 选取我院诊治的川崎病患儿 1756 例(川崎病组)、EFE 患儿 1032 例(EFE 组),以及体检的健康儿童 1340 例(对照组),应用超声心动图检查其左房内径(LA)、右室内径(RV)、左室舒张末期内径(LVDd)、左室射血分数(LVEF)、左室短轴缩短率(LVFS)、左室舒张早期快速充盈的充盈峰与舒张晚期心房收缩充盈的充盈峰比值(E/A),比较各组临床症状和上述超声心动图检测参数治疗前后的差异。**结果** EFE 组和川崎病组患儿症状(呼吸道感染、发热/多汗、气促/紫绀、乏力、哭闹/烦躁、不进食/体重增加缓慢、肝脏增大、心动过速/心音低钝、心力衰竭)构成比较差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$),其中 EFE 组和川崎病组患儿主要临床症状为呼吸道感染(发生率 84.97% vs. 75.58%, $P < 0.05$)。三组 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$);组间两两比较上述各指标差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。EFE 组治疗前后 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。具体分析各项指标差异的来源,均为组间因素、时间因素和交互作用的影响(均 $P < 0.05$)。**结论** 超声心动图对 EFE 和川崎病的诊断及鉴别诊断、评价转归过程均有明显指导作用,具有重要的临床意义。

关键词 超声心动描记术;心内膜弹力纤维增生症;川崎病

[中图分类号] R540.45; R542.4

[文献标识码] A

Application of echocardiography in diagnosis of endocardial fibroelastosis and Kawasaki disease

LI Wei, GAO Jun, PENG Jing

Department of Ultrasound, Wuhan Children's Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science & Technology, Wuhan 430016, China

ABSTRACT **Objective** To evaluate the value of echocardiography in the diagnosis and differential diagnosis of children with endocardial fibroelastosis(EFE) and Kawasaki diseases(KD).**Methods** A total of 1756 cases with KD in our hospital(KD group), 1032 cases of EFE(EFE group) and 1340 healthy children from medical center(control group) were enrolled in this study. Left atrial diameter(LA), right ventricular diameter(RV), left ventricular end-diastolic internal diameter(LVDd), left ventricular ejection fraction(LVEF), left ventricular shortening fraction(LVFS), early diastolic blood flow peak velocity of left ventricular(E), late diastolic blood flow peak velocity of left atrial(A), ratio of E/A were calculated by echocardiography. The clinical symptoms and those parameters were compared between before and after treatment in each group.**Results** There were significant differences in the composition of symptoms(respiratory tract infection, fever/sweating, shortness of breath/cyanosis, fatigue, crying/restlessness, no food/slow weight gain, liver enlargement, tachycardia/hypocardia, heart failure) between EFE group and KD group(all $P < 0.05$). The main clinical symptom of EFE group and KD group was respiratory tract infection(84.97% vs. 75.58%, $P < 0.05$). There were significant differences in LA, RV, LVDd, LVEF, LVFS and E/A among the three groups(all $P < 0.05$), there were significant differences in each index between any two groups(all $P < 0.05$). There were significant differences in LA, RV, LVDd, LVEF, LVFS and E/A before and after treatment in EFE group(all $P < 0.05$). Specific analysis of the source of the differences in various indicators, were inter-group factors, time factors and interaction(all $P < 0.05$).**Conclusion** Echocardiography plays an

important role in the diagnosis, differential diagnosis and evaluation of prognosis of EFE and KD, which has important clinical significance.

KEY WORDS Echocardiography; Endocardial fibroelastosis; Kawasaki disease

心内膜弹力纤维增生症(endomyocardial fibroelastosis, EFE)是一种以心脏内膜弹力纤维增生性改变为主要病理特征的心脏疾病;川崎病是以全身急性血管性炎症为主要病变特征的小儿疾病^[1-2]。对上述两种疾病目前临床主要通过超声医学影像技术进行辅助诊断^[2]。本研究旨在探讨超声心动图技术对 EFE 和川崎病的临床诊断和鉴别诊断的价值。

资料与方法

一、研究对象

选取 2010 年 1 月至 2017 年 1 月我院收治的川崎病患儿 1756 例(川崎病组),男 956 例,女 800 例,月龄 3~12 个月,平均(6.20±3.18)个月;自然分娩 1317 例,剖宫产 439 例。均经日本皮肤黏膜淋巴结综合征研究委员会(1984 年)制定的诊断标准^[3]确诊。心内膜弹力纤维增生症患儿(EFE 组)1032 例,男 536 例,女 496 例,月龄 1~13 个月,平均(6.27±3.52)个月;自然分娩 774 例,剖宫产 258 例。EFE 患儿诊断标准^[4]:左室增大为主;左室心内膜增厚、回声增强,无明显先天性心脏病;心电图示左心室高电压。另选取来我院体检的健康儿童 1340 例为对照组,男 756 例,女 584 例,月龄 1~12 个月,平均(6.32±3.63)个月;自然分娩 1005 例,剖宫产 335 例。三组月龄、出生情况、性别比较差异均无统计学意义。

入选标准:①研究期间入选对象无死亡;②头胎、单胎;③生产过程中无人为创伤。排除标准^[5]:①存在病态窦房结综合征;②有限制型心肌病、心肌致密化不全,或合并有Ⅱ度及以上房室传导阻滞;③高危孕妇生产患儿或早产儿;④病情凶险,不宜进行研究者;⑤临床资料缺失者。对于失访对象,按照预先设计的样本量及时补充。本研究经我院医学伦理委员会批准和认可,入选者家属均签署知情同意书。

二、仪器与方法

1.超声心动图检查:使用 Philips iE 33 彩色多普勒超声诊断仪, S8-3 探头,频率 5~8 MHz。在患儿安静状态下,取左侧卧位,于左室长轴切面观察心腔形态、大小,左室内膜回声、厚度,测量包括左房内径(LA)、左室舒张末期内径(LVDd)、室间隔舒张末期厚度、左室后壁舒张末期厚度;M 型超声测量左室舒张末期容积(LVEDV)、左室收缩末期容积(LVESV),计算左室射血分数(LVEF)、左室短轴缩短率(LVFS)^[6];于心尖四

腔切面测量右室内径(RV)、左室舒张早期快速充盈的充盈峰与舒张晚期心房收缩充盈的充盈峰比值(E/A)。旋转探头于大动脉短轴切面主动脉的外侧壁(3 点钟方向)检查左冠状动脉的主干,而后将探头依然朝左侧上下挪动(以肺动脉作为解剖学的具体标记点)以显示左前降支和回旋支,再将探头转向至右侧上方(以心底短轴作为切面,探头朝向右肩大约 10 点钟方向)显示右冠状动脉的大部分,测量左、右冠状动脉内径、管腔内膜厚度及内部有无血栓^[7]。

2.治疗方法:予川崎病患儿拜阿司匹林(德国拜耳医药保健公司,国药准字 J20140076)结合丙种球蛋白(上海莱士血液制品有限公司,国药准字 S10980067)静脉给药治疗^[8]。予 EFE 患儿病情危重住院期间使用激素(甲基强的松龙)和丙种球蛋白冲击治疗,出院随访期间改用口服激素(强的松片)小剂量维持,同时洋地黄(地高辛)、卡托普利、螺内酯联合治疗。

3.临床症状收集:采集患儿临床症状并记录。

4.随访:分别于治疗后 1、6、12 个月行超声心动图复查并记录相关参数,随访患儿恢复情况。

三、统计学处理

应用 SPSS 21.0 统计软件,计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,多组间比较行独立样本 *F* 检验,两两比较行 *t* 检验;计数资料以例(%)表示,行 χ^2 检验。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、EFE 组和川崎病组临床症状比较

EFE 组和川崎病组临床症状包括呼吸道感染、发热/多汗、气促/紫绀、乏力、哭闹/烦躁、不进食/体重增加缓慢、肝脏增大、心动过速/心音低钝、心力衰竭构成比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$),其中 EFE 组和川崎病组患儿主要临床症状均为呼吸道感染,其发生率分别为 84.97%和 75.58%,差异有统计学意义($P < 0.05$)。

二、各组治疗前超声心动图参数比较

治疗前 EFE 组、川崎病组和对照组 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$);上述参数两两比较,差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$)。见图 1~3 和表 1。

三、EFE 组治疗前、后超声心动图参数比较

EFE 组患者治疗前与治疗 1、6、12 个月的超声

心动图检测结果比较情况见表 2, 其 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$); 具体分析各参数差异的来源, 均为组间因素、时间因素、交互作用的影响(均 $P < 0.05$)。

四、川崎病组治疗前、后超声心动图参数比较

川崎病组患者治疗前和治疗后 1、6、12 个月的超声心动图检测结果比较情况见表 3, 其 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较差异均无统计学意义; 具体分析各参数差异的来源, 均为组间因素、时间因素和交互作用的影响(均 $P < 0.05$)。

讨 论

EFE 和川崎病发病初期多无特异性的临床表现, 易与小儿肺炎、病毒性心肌炎等混淆。国内文献^[3]显示约超过 50% 的 EFE 患儿因为被误诊为肺炎而延误病情, 最终发展为进行性心力衰竭。而川崎病的早期诊断更为困难, 因其发病具体原因尚不明确, 给临床诊断造成了较大困难。临床上常使用冠状动脉造影技术对成人患者的冠状动脉病变进行了解, 但该方法对患儿身体有一定累积性的伤害; 而组织活检对心脏有一定的侵

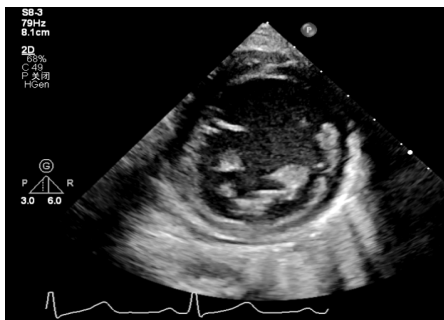


图 1 超声心动图示 EFE 患儿左室二尖瓣水平心内膜回声增厚、回声增强

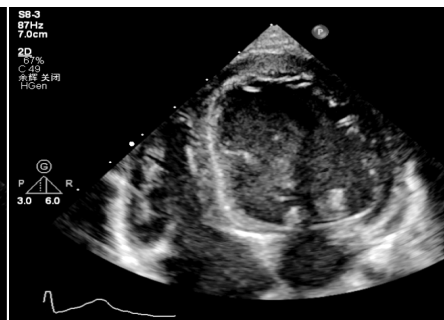


图 2 超声心动图示 EFE 患儿四腔心切面左室增大, 左室内心内膜增厚、回声增强

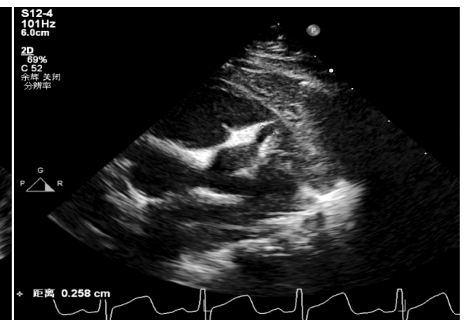


图 3 超声心动图示川崎病患儿左冠状动脉主干、前降支、旋支扩张

表 1 各组治疗前超声心动图参数比较($\bar{x} \pm s$)

组别	LA(mm)	RV(mm)	LVDd(mm)	LVEF(%)	LVFS(%)	E/A
川崎病组(1756)	23.22±2.82*	17.52±2.14*	41.34±5.42*	45.53±6.44*	23.66±2.87*	1.38±0.29*
EFE 组(1032)	26.62±2.73**	16.31±2.02**	40.69±5.64**	46.29±6.56**	24.94±2.72**	1.23±0.27**
对照组(1340)	17.58±2.52	11.43±1.93	31.82±4.85	50.47±6.82	26.47±2.53	1.56±0.34
F 值	3955.249	3464.014	1378.324	222.893	370.708	413.341
P 值	0.000	0.000	0.000	0.000	0.000	0.000

与对照组比较, * $P < 0.05$; 与川崎病组比较, ** $P < 0.05$ 。LA: 左房内径; RV: 右室内径; LVDd: 左室舒张末期内径; LVEF: 左室射血分数; LVFS: 左室短轴缩短率; E/A: 左室舒张早期快速充盈的充盈峰与舒张晚期心房收缩充盈的充盈峰比值。

表 2 EFE 组治疗前后超声心动图参数比较($\bar{x} \pm s$)

组别	LA(mm)	RV(mm)	LVDd(mm)	LVEF(%)	LVFS(%)	E/A
治疗前	26.62±2.73	16.31±2.02	40.69±5.64	46.29±6.56	24.94±2.72	1.23±0.27
治疗后						
1 个月	18.69±4.68	14.73±2.52	36.12±5.54	51.27±17.23	22.99±2.60	1.45±0.24
6 个月	19.12±4.42	13.24±2.26	34.22±9.34	62.38±16.34	24.24±3.32	1.58±0.27
12 个月	21.05±3.65	11.75±2.12	32.59±6.48	64.84±15.42	25.72±3.61	1.67±0.33
不同时点比较: F(P) 值	198.977(0.000)	1256.514(0.000)	145.205(0.000)	406.893(0.000)	398.216(0.000)	320.271(0.000)
组间因素: F(P) 值	35.708(0.000)	84.077(0.000)	66.405(0.000)	52.417(0.000)	40.234(0.000)	20.145(0.000)
时间因素: F(P) 值	20.179(0.000)	24.157(0.000)	50.179(0.000)	30.145(0.000)	31.049(0.000)	13.478(0.000)
交互因素: F(P) 值	153.047(0.000)	17.945(0.000)	17.246(0.000)	24.178(0.000)	20.479(0.000)	9.997(0.000)

LA: 左房内径; RV: 右室内径; LVDd: 左室舒张末期内径; LVEF: 左室射血分数; LVFS: 左室短轴缩短率; E/A: 左室舒张早期快速充盈的充盈峰与舒张晚期心房收缩充盈的充盈峰比值。

表 3 川崎病组治疗前后超声心动图参数比较($\bar{x}\pm s$)

组别	LA(mm)	RV(mm)	LVDd(mm)	LVEF(%)	LVFS(%)	E/A
治疗前	23.22±2.82	17.52±2.14	41.34±5.42	45.53±6.44	23.66±2.87	1.38±0.29
治疗后						
1 个月	19.79±4.78	13.80±2.10	36.14±5.59	52.07±17.28	21.80±2.90	1.37±0.28
6 个月	20.12±4.54	13.10±2.00	35.12±9.54	61.48±17.10	23.20±3.10	1.41±0.29
12 个月	22.05±2.85	12.40±1.90	33.59±6.48	66.86±15.76	24.40±3.50	1.62±0.32
不同时点比较: <i>F(P)</i> 值	70.958(0.000)	185.757(0.000)	75.316(0.000)	212.030(0.000)	222.819(0.000)	315.404(0.000)
组间因素: <i>F(P)</i> 值	23.147(0.000)	42.156(0.000)	36.782(0.000)	51.642(0.000)	56.990(0.000)	56.423(0.000)
时间因素: <i>F(P)</i> 值	15.792(0.000)	20.147(0.000)	16.708(0.000)	20.407(0.000)	31.408(0.000)	20.473(0.000)
交互因素: <i>F(P)</i> 值	20.147(0.000)	8.997(0.000)	7.897(0.000)	11.426(0.000)	9.996(0.000)	12.474(0.000)

LA:左房内径;RV:右室内径;LVDd:左室舒张末期内径;LVEF:左室射血分数;LVFS:左室短轴缩短率;E/A:左室舒张早期快速充盈的充盈峰与舒张晚期心房收缩充盈的充盈峰比值。

袭性,容易导致心脏生理功能的紊乱或破坏。超声心动图可直观地观察心腔及冠状动脉形态结构、内膜病变,实时评价心功能,兼具经济实惠、操作简便的优势^[5-7]。本研究旨在探讨超声心动图对 EFE、川崎病的诊断及鉴别诊断价值。

本研究结果发现,EFE 组和川崎病组患儿临床症状构成比较,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),其中 EFE 组和川崎病组患儿主要临床症状均为呼吸道感染(发生率 84.97% vs.75.58%, $P<0.05$)。说明 EFE 和川崎病虽然在临床症状上具有诸多“共性”,但其最主要的临床症状存在明显的差别,这可能与两种疾病的具体机制或诱因有关。由于川崎病是血管炎综合征,临床主要表现为高热、皮疹、球结膜出血、口唇干裂或皲裂、淋巴结肿大,在心脏上主要表现为不同程度的冠状动脉炎,呼吸道感染可能是其中一种诱因;而 EFE 是病因不明的获得性心肌病中的炎性反应性心肌病、呼吸道感染,肺炎是其发生心力衰竭的主要诱因。

通过临床症状评估 EFE 和川崎病患儿的病情具有较大的个体差异,因此本研究对 EFE、川崎病患者和健康儿童进行超声心动图检测,结果显示三组间 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较差异均有统计学意义(均 $P<0.05$);组间两两比较,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$)。国内学者^[2]提出,EFE 患儿超声表现为左室心内膜明显增厚,回声明显增强,左室明显扩张,而室壁运动的幅度则有不同程度节段性减低,使左室收缩功能明显减弱,结合本研究中各超声心动图参数分析,可以发现 EFE 患儿较川崎病组患儿及正常儿童左室心内膜明显增厚,左室心腔明显扩大。由此可见,EFE 较川崎病患者和正常儿童其心脏结构、功能、形

态的改变有一定的特异性,通过超声心动图检测可以直接为疾病确诊提供最可靠的支持。本研究中川崎病患儿超声心动图各项指标较 EFE 患儿异常程度相对更大,尤其表现在左室壁应力和射血力代偿能力上的明显增加。虽然两种疾病患儿心脏不同房室均有不同程度扩大,但川崎病患者冠状动脉扩张的表现更明显,而 EFE 患儿则主要表现为心内膜的增厚、回声增强^[8-9]。分析其原因,超声心动图对心腔的几何形态进行测量,以评估心功能异常状态,通过不同方位的切割和旋转呈现,获得 EFE 和川崎病患者左室整体及局部的细微特征。EFE 病理特征主要变现为心脏局部弹力纤维的病理性改变,川崎病则以全身血管性炎性反应为主,两种疾病对心脏造成的原发性损害存在细微差别,而这种差别通过超声心动图可以量化表现为各项指标的差异^[1]。

本研究还发现,EFE 组和川崎病组患儿治疗前后 LA、RV、LVDd、LVEF、LVFS、E/A 比较,差异均有统计学意义(均 $P<0.05$),表明通过一系列治疗措施,EFE 和川崎病患者临床症状改善,心内构造和心功能重建。而具体分析各项指标差异的来源,均为组间因素、时间因素和交互作用的影响,但是随着时间迁移,各项指标的具体变化速率及特征并不清晰,需要进一步深入研究加以探索。本研究为临床回顾分析,仅将两种疾病进行比较,未根据川崎病患者冠状动脉扩张程度进行分类,也未对 EFE 患者根据左室大小进行分型,故本研究结果具有一定局限性,今后有待将疾病分类细化后进一步研究。

综上所述,超声心动图对 EFE 和川崎病的诊断和鉴别诊断有明显指导作用,同时可以评价二者的转归过程和疗效。

参考文献

[1] 李谦,魏亚娟,乞艳华,等.实时三维超声心动图联合 Tei 指数评价川崎病恢复期左心功能[J].山西医科大学学报,2017,48(6):611-614.
 [2] 邓懋恩,杨银广,黄祯,等.小儿川崎病冠脉病变临床诊断中超声心动图的应用价值研究[J].中国医学创新,2017,14(9):74-76.
 [3] Lin YJ, Cheng MC, Lo MH, et al. Early differentiation of kawasaki disease shock syndrome and toxic shock syndrome in a pediatric intensive care unit[J]. Pediatr Infect Dis J, 2015, 34(11):1163-1167.
 [4] 伍志敏,陈芯夏,梁衡杰.超声心动图在左心内膜弹力纤维增生症和川崎病心力衰竭患儿诊疗中的应用[J].海南医学,2017,28(1):

99-101.
 [5] 王爱珍,刘慧,张展,等.超声心动图对非典型川崎病的早期诊断价值[J].陕西医学杂志,2017,46(1):20-21.
 [6] 李建聪.超声心动图在川崎病心脏病变诊断中的效果分析[J].现代诊断与治疗,2016,27(19):3666-3667.
 [7] 钟燕.超声心动图对心内膜弹力纤维增生症的诊断意义[D].南宁:广西医科大学,2016.
 [8] 王晓帅.原发性心内膜弹力纤维增生症 31 例临床研究[D].兰州:兰州大学,2016.
 [9] 肖迎聪,童红霞.超声心动图诊断川崎病价值[J].陕西医学杂志,2015,44(12):1633-1634.

(收稿日期:2017-09-18)

· 病例报道 ·

Ultrasonic manifestations of undifferentiated pleomorphic sarcoma in left thigh: a case report
左大腿未分化多形性肉瘤超声表现 1 例

杨雁雯 付 静 盛建国 赵佳琦

[中图法分类号] R445.1

[文献标识码] B

患者男,56 岁,因发现大腿肿块 1 个月余,加重伴疼痛 20 d 就诊。自诉于外院行细针穿刺局部活检病理提示:“左大腿软组织”示纤维囊壁组织,内衬组织细胞,有含铁血黄素,提示陈旧性血肿。体格检查:于左侧大腿根部触及一大约 20 cm×16 cm 肿物,质硬,无压痛,活动度差,皮肤表面发红。超声检查:左侧大腿根部可见一大约 18.5 cm×15.2 cm 不均质团块状低回声(图 1),边界清晰,包膜尚光整,内可见片状无回声区,呈蜂窝状改变,CDFI 示周边及实性部分内均可见稍丰富血流信号;横切面扫查该肿块包绕左侧股骨,可见外侧肌群受压,肿块周围肌肉纹理欠清晰。三维超声显示该肿块呈蜂窝状囊性变,包绕股骨干,骨皮质尚光整,未见骨质破坏(图 2),内部血流信号稍丰富(图 3)。超声提示:左侧大腿软组织巨大占位:不排除恶性肿瘤可能,目前尚未见骨质侵犯。左大腿 MRI 平扫:左大腿见团块状异常

信号影,T1WI 序列呈低信号,T2WI 呈高低混杂信号,可见多房样改变(图 4),左侧大腿多发肌肉可见片状 STIR 高信号影,以外侧肌群为著,所示股骨未见明显异常。MRI 提示:左侧大腿软组织内占位,肿瘤性病待排除,左大腿多发肌肉水肿(以外侧肌群为著)。实验室检查:癌胚抗原为 0.33 μg/L,糖链抗原 199 为 3.89 U/ml,糖链抗原 72-4 为 1.12 U/ml。遂行切除术,术中见肿瘤组织呈暗红色,包膜完整,边界清,肿瘤附着于股骨上段内侧,完整切除肿瘤(图 5)。术后病理提示:左大腿肿块根部软组织肉瘤,提示未分化多形性肉瘤。免疫组化:Ki67(20%阳性),S100(-),CDK4(+),MDM-2(-),Vimentin(+),CK(pan)(-),EMA(-),CD34(血管阳性),STAT6(+),CD68(+),CD99(+),BCL2(+),SMA(-),AAT(+),AACT(+),CD163(+). 术后患者恢复良好,门诊随访。

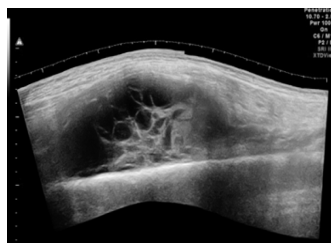


图 1 常规超声显示左大腿不均质团块状低回声,界清,内见片状无回声区,呈蜂窝状改变,周边肌肉受压,肌纹理欠清

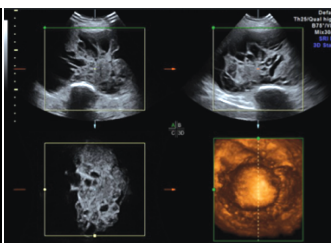


图 2 三维超声显示肿块呈蜂窝状囊性变,包绕股骨干,骨皮质尚光整,未见骨质破坏

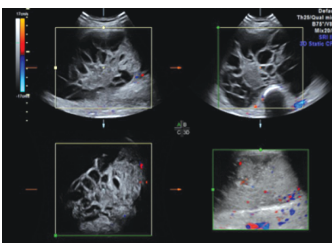


图 3 CDFI 示肿块内可见稍丰富血流信号

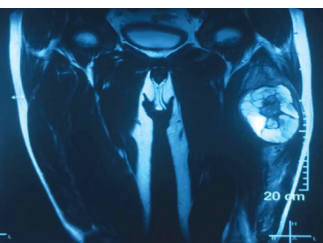


图 4 MRI 示 T2WI 可见呈高低混杂信号,呈多房样改变

(下转第 743 页)