

心肌致密化不全心肌病患者预后影响因素分析

凯丽比努尔·穆合塔尔, 娜几娜·吾格提

新疆医科大学第一附属医院心内科, 新疆 乌鲁木齐

收稿日期: 2025年8月19日; 录用日期: 2025年9月13日; 发布日期: 2025年9月25日

摘要

目的: 探讨心肌致密化不全心肌病(NVM)患者的临床特征及其预后相关因素。方法: 回顾性分析近10年新疆医科大学第一附属医院确诊的120例NVM患者的临床与随访资料, 采用Kaplan-Meier方法分析生存情况, COX回归模型评估影响死亡的独立预测因素。结果: 随访期间总死亡率为26.67%。多因素COX回归分析显示, 左心房容积指数(LAVI)和左室舒张末期内径(LVEDD)为全因死亡的独立预测因子($P < 0.05$)。Kaplan-Meier分析进一步证实, LAVI $> 21.89 \text{ ml/m}^2$ 与LVEDD $> 55 \text{ mm}$ 患者生存率显著下降。结论: LAVI与LVEDD可作为NVM患者预后判断的重要参数, 早期识别并干预有助于改善其预后。

关键词

心肌致密化不全, 左心房容积指数, 左室舒张末期内径, 生存分析, 预后

Analysis of Factors Affecting Prognosis in Patients with Myocardial Densification Insufficiency Cardiomyopathy

Kailibinuer·Muhetaer, Najina·Wugeti

Department of Cardiology, The First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University, Urumqi Xinjiang

Received: Aug. 19th, 2025; accepted: Sep. 13th, 2025; published: Sep. 25th, 2025

Abstract

Objective: To explore the clinical characteristics and prognostic factors in patients with non-compaction cardiomyopathy (NVM). **Methods:** A retrospective analysis was conducted on the clinical and follow-up data of 120 patients diagnosed with NVM at the First Affiliated Hospital of Xinjiang Medical University over the past ten years. Kaplan-Meier survival analysis was used to evaluate overall survival, and Cox regression models were applied to identify independent predictors of mortality. **Results:** The overall mortality rate during follow-up was 26.67%. Multivariate Cox regression

文章引用: 凯丽比努尔·穆合塔尔, 娜几娜·吾格提. 心肌致密化不全心肌病患者预后影响因素分析[J]. 临床医学进展, 2025, 15(9): 1674-1682. DOI: 10.12677/acm.2025.1592669

analysis identified left atrial volume index (LAVI) and left ventricular end-diastolic diameter (LVEDD) as independent predictors of all-cause mortality ($P < 0.05$). Kaplan-Meier analysis further confirmed that patients with LAVI $> 21.89 \text{ ml/m}^2$ and LVEDD $> 55 \text{ mm}$ had significantly lower survival rates. Conclusion: LAVI and LVEDD are important prognostic indicators for patients with NVM. Early identification and timely intervention may help improve prognosis.

Keywords

Non-Compaction Cardiomyopathy, Left Atrial Volume Index, Left Ventricular End-Diastolic Diameter, Survival Analysis, Prognosis

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

心肌致密化不全(non-compaction of ventricular myocardium, NVM)是一种罕见的先天性心肌病,其特征为心室壁小梁增粗、小梁间深隐窝及心肌致密化不良[1]。该病多累及左心室心尖部和游离壁,近年来随着心脏超声和心磁共振等成像技术的进步,NVM的识别率显著提高[2][3]。NVM临床表现多样,轻者无症状,重者可出现心力衰竭、恶性心律失常、血栓形成及心源性猝死等严重并发症[4][5]。其预后差异较大,明确影响其预后的独立因素,有助于临床分层管理和个体化治疗[6][7]。

2. 资料与方法

2.1. 研究对象

纳入近 10 年于新疆医科大学第一附属医院心内科确诊的 120 例 NVM 患者。纳入标准依据 Jenni 心脏超声诊断标准,排除资料不全、失访及非疾病相关死亡患者。所有患者均接受规律随访,终点事件为因 NVM 相关的全因死亡。

2.2. 资料收集

通过电子病历系统收集患者性别、年龄、身高体重、血压、家族史、心功能分级、既往史及药物治疗情况等基础信息。影像学参数包括左室射血分数(EF)、左室舒张末期内径(LVEDD)、左室缩短分数(FS)、左心房容积指数(LAVI)等超声指标;实验室指标包括肌酐、NT-proBNP 等。所有患者均进行每 6 个月一次随访,记录其生存状态及再次住院情况。

2.3. 统计学方法

采用 SPSS 22.0 软件进行统计学分析。计量资料以均数 $\pm$ 标准差或中位数表示,组间比较采用 t 检验或 Mann-Whitney U 检验;分类变量采用卡方检验。生存分析采用 Kaplan-Meier 法并绘制生存曲线,组间差异用 Log-rank 检验。COX 回归模型用于分析影响预后的独立因素。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

3. 结果

3.1. 一般情况比较

见表 1 和表 2: 纳入 120 例 NVM 患者,其中男性 78 例(65.0%),女性 42 例(35.0%);平均年龄为

37.36 ± 19.11 岁。随访时间为 23.27 ± 12.65 个月。共发生全因死亡 32 例(26.67%)。死亡组患者平均年龄略低, 且青少年(≤18 岁)占比高于生存组(P < 0.05), 提示年轻患者预后较差。高血压病史在死亡组中比例显著较高(P = 0.01)。

Table 1. Comparison of general information between the two groups of patients

表 1. 两组患者一般资料比较

项目	全部(120 例)	存活组(88 例)	死亡组(32 例)	<i>t/Z/χ²</i> 值	P 值
年龄	37.36 ± 19.11	38.32 ± 17.65	33.94 ± 22.34	4.77	0.03
>18 岁	94 (78.33%)	72 (81.82%)	22 (68.75%)		
≤18 岁	26 (21.67%)	16 (18.18%)	10 (31.25%)		
性别:				0.270	0.604
男	78 (65.00%)	56 (63.64%)	22 (68.75%)		
女	42 (35.00%)	32 (36.36%)	10 (31.25%)		
随访时间	23.27 ± 12.648	23.84 ± 12.36	21.69 ± 13.482	3.378	0.069
晕厥:				0.425	0.515
否认	116 (96.67%)	84 (95.45%)	32 (100.00%)		
有	4 (3.33%)	4 (4.55%)	0 (0.00%)		
上腹痛:				0.000	0.989
否认	116 (98.31%)	86 (97.73%)	32 (100.00%)		
有	2 (1.69%)	2 (2.27%)	0 (0.00%)		
吸烟:				0.067	0.795
否认	86 (71.67%)	62 (70.45%)	24 (75.00%)		
有	34 (28.33%)	26 (29.55%)	8 (25.00%)		
饮酒:				0.005	0.943
否认	98 (81.67%)	72 (81.82%)	26 (81.25%)		
有	22 (18.33%)	16 (18.18%)	6 (18.75%)		

Table 2. Comparison of clinical characteristics between survival and death groups

表 2. 两组患者疾病特点比较

项目	全部(120 例)	存活组(88 例)	死亡组(32 例)	<i>t/Z/χ²</i> 值	<i>P</i>
心功能分级:				4.365	0.225
I	38 (31.67%)	32 (36.36%)	6 (18.75%)		
II	30 (25.00%)	20 (22.73%)	10 (31.25%)		
III	42 (35.00%)	28 (31.82%)	14 (43.75%)		
IV	10 (8.33%)	8 (9.09%)	2 (6.25%)		
脉搏	84.66 ± 14.98	85.61 ± 15.66	82.19 ± 12.25	1.883	0.173
收缩压	113.95 ± 18.21	114.09 ± 16.74	112.63 ± 21.85	2.274	0.134
舒张压	72.17 ± 12.47	72.77 ± 12.53	69.81 ± 12.15	1.601	0.208
心血管病家族史:				0.682	0.409
否认	96 (80.00%)	72 (81.82%)	24 (75.00%)		
有	24 (20.00%)	16 (18.18%)	8 (25.00%)		

续表

高血压病:				6.682	0.010
否认	100 (83.33%)	78 (88.64%)	22 (68.75%)		
有	20 (16.67%)	10 (11.36%)	10 (31.25%)		

3.2. 心脏结构与功能参数比较

见表 3 和表 4: 心脏彩超结果显示, 死亡组患者的 LAVI、LVEDD 及左室收缩末期内径(LVESD)显著高于生存组, 而 EF 和 FS 显著下降(P < 0.001) [8] [9]。此外, NT-proBNP 水平在死亡组中明显升高, 提示心衰程度更严重[10]。

Table 3. Comparison of electrocardiogram, cardiac ultrasound and nuclear magnetic data between two groups of patients
表 3. 两组患者心电图、心脏超声及核磁资料比较

项目	全部(120 例)	存活组(88 例)	死亡组(32 例)	t/Z/ χ^2 值	P 值
房性心律失常:				0.004	0.953
无	82 (68.33%)	60 (68.18%)	22 (68.75%)		
有	38 (31.67%)	28 (31.82%)	10 (31.25%)		
房室传导阻滞:				0.425	0.515
无	116 (96.67%)	84 (95.45%)	32 (100.00%)		
有	4 (3.33%)	4 (4.55%)	0 (0.00%)		
束支传导阻滞:				0.015	0.901
无	110 (91.67%)	80 (90.91%)	30 (93.75%)		
有	10 (8.33%)	8 (9.09%)	2 (6.25%)		
室性心律失常:				0.239	0.625
无	86 (71.67%)	62 (70.45%)	24 (75.00%)		
有	34 (28.33%)	26 (29.55%)	8 (25.00%)		
窦性心律失常:				2.131	0.144
无	80 (66.67%)	62 (70.45%)	18 (56.25%)		
有	40 (33.33%)	26 (29.55%)	14 (43.75%)		
心腔扩大:				11.795	0.245
右心腔	2 (1.67%)	2 (2.27%)	0 (0.00%)		
左心腔	40 (33.33%)	30 (34.09%)	10 (31.25%)		
全心	24 (20.00%)	12 (13.64%)	12 (37.50%)		
双房腔	2 (1.67%)	2 (2.27%)	0 (0.00%)		
双房右室	2 (1.67%)	2 (2.27%)	0 (0.00%)		
双房左室	2 (1.67%)	2 (2.27%)	0 (0.00%)		
无	48 (40.00%)	38 (43.18%)	10 (31.25%)		
左心房容积指数	23.39 $\pm$ 5.75	22.35 $\pm$ 6.32	25.52 $\pm$ 3.64	4.551	0.035
射血分数值	44.00 [36.00; 61.74]	51.85 [37.75, 62.28]	36.83 [32.56, 43.03]		0.001
肺动脉高压:				3.485	0.323
无	88 (73.33%)	68 (77.27%)	20 (62.50%)		
轻度	18 (15.00%)	10 (11.36%)	8 (25.00%)		

续表

中度	6 (5.00%)	4 (4.55%)	2 (6.25%)		
重度	8 (6.67%)	6 (6.82%)	2 (6.25%)		
左室舒张末期内径	56.00 [48.00; 67.25]	63.00 [59.25, 71.25]	52.00 [47.00, 63.75]	680	<0.0011
左室收缩末期内径	45.50 [32.75; 53.25]	37.50 [32.00, 49.75]	50.00 [47.00, 57.50]	760	<0.001
室间隔厚度	9.00 [8.00; 10.00]	9.00 [7.25, 10.75]	9.00 [8.00, 10.00]	1266	0.384
后壁	9.00 [8.00; 10.00]	9.00 [8.00, 10.00]	9.00 [7.00, 10.25]	1394	0.932
左心室缩短分数	22.00 [17.84; 33.33]	26.90 [18.00, 34.00]	18.50 [15.75, 22.10]	816	<0.0011111

Table 4. Comparison of laboratory and treatment between the two groups

表 4. 两组实验室指标及治疗情况比较

项目	全部(120 例)	存活组(88 例)	死亡组(32 例)	<i>t/Z/χ²</i> 值	P 值
总胆固醇	3.69 ± 1.09	3.78 ± 1.10	3.44 ± 1.04	0.001	0.974
甘油三酯	1.31 ± 0.85	1.31 ± 0.89	1.30 ± 0.69	1.198	0.276
低密度脂蛋白	2.39 ± 0.96	2.44 ± 0.98	2.28 ± 0.89	0.002	0.964
高密度脂蛋白	1.06 ± 0.46	1.11 ± 0.49	0.94 ± 0.35	0.505	0.479
肌酐	69.96 ± 24.13	67.79 ± 21.78	75.28 ± 28.83	4.721	0.032
尿素氮	6.09 ± 2.68	5.91 ± 2.62	6.47 ± 2.78	0.014	0.907
NT-proBNP	872.50 [112.75; 2102.50]	471.36 [73.26; 1690.00]	1976.84 [742.00; 2927.50]		0.001
肌酸激酶	70.10 [48.60; 105.34]	70.92 [49.00; 102.09]	62.00 [47.37; 105.34]		0.704
利尿剂:				3.333	0.068
无	52 (44.07%)	42 (48.84%)	10 (31.25%)		
有	66 (55.93%)	44 (51.16%)	22 (68.75%)		
ACEI/ARB:				0.005	0.942
无	40 (33.33%)	30 (34.09%)	10 (31.25%)		
有	80 (66.67%)	58 (65.91%)	22 (68.75%)		
β 受体阻滞剂:				2.630	0.105
无	36 (30.00%)	30 (34.09%)	6 (18.75%)		
有	84 (70.00%)	58 (65.91%)	26 (81.25%)		
醛固酮拮抗剂:				5.399	0.020
无	64 (54.24%)	52 (60.47%)	12 (37.50%)		
有	54 (45.76%)	34 (39.53%)	20 (62.50%)		
地高辛:				13.751	<0.0011
无	106 (88.33%)	84 (95.45%)	22 (68.75%)		
有	14 (11.67%)	4 (4.55%)	10 (31.25%)		
阿司匹林:				0.992	0.319
无	48 (53.33%)	46 (52.27%)	2 (100.00%)		
有	42 (46.67%)	42 (47.73%)	0 (0.00%)		

注: NT-proBNPN: 末端 B 型利钠肽前体; ACEI: 血管紧张素转换酶抑制剂; ARB: 血管紧张素 II 受体拮抗剂。

3.3. COX 回归分析

见表 5 和表 6: 单因素 COX 分析显示, EF、FS、LAVI、LVEDD、LVESD 等均与全因死亡相关。进一步多因素回归分析表明, LAVI (HR = 1.079, 95% CI: 1.008~1.156, P = 0.029)和 LVEDD (HR = 1.292, 95%

CI: 1.019~1.638, P = 0.035)是 NVM 患者死亡的独立预测因素。

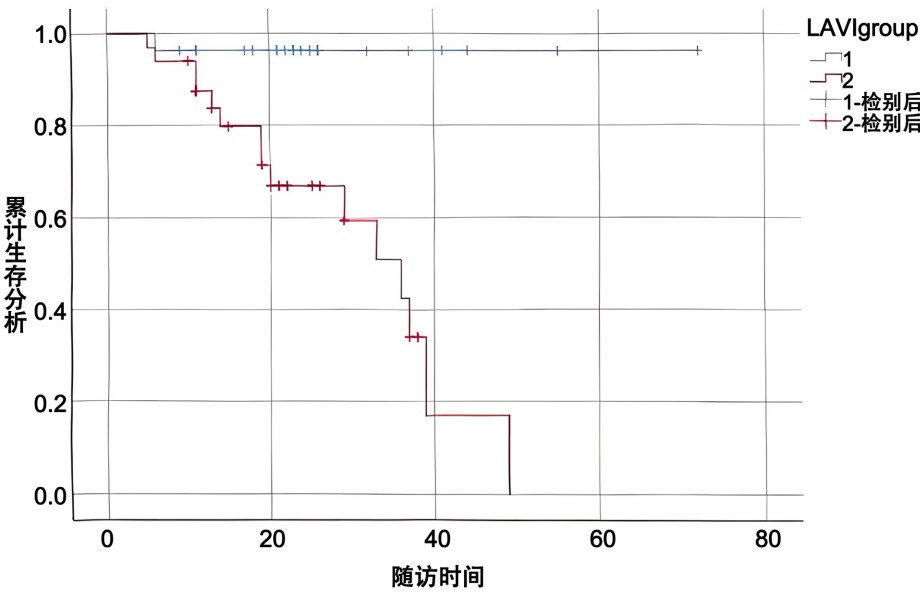
Table 5. Two-group univariate COX regression analysis of all-cause mortality
表 5. 两组单因素 COX 回归分析全因死亡的影响因素

变量	β 值	SE	Wald 值	HR	HR95% CI	P
肌酐	0.007	0.007	0.942	1.007	0.993~1.022	0.332
年龄	-0.018	0.010	3.569	0.982	0.964~1.001	0.059
射血分数值	-0.049	0.015	10.376	0.952	0.924~0.981	0.001
左心室缩短分数	-0.084	0.026	10.667	0.92	0.874~0.967	0.001
左心房容积指数	0.058	0.024	6.058	1.06	1.012~1.110	0.014
左室舒张末期内径	0.078	0.017	20.524	1.082	1.045~1.119	<0.001
左室收缩末期内径	0.068	0.016	18.229	1.07	1.037~1.104	<0.001
NT-proBNP	0.000	0.000	2.007	1	0.999~1.000	0.157

注：NT-proBNPN：末端 B 型利钠肽前体。

Table 6. Multifactorial COX regression analysis of all-cause mortality
表 6. 多因素 COX 回归分析全因死亡的影响因素

变量	β 值	SE	Wald 值	HR	HR95% CI	P
射血分数值	0.138	0.146	0.885	1.147	0.862~1.528	0.347
左心室缩短分数	-0.312	0.227	1.884	0.732	0.469~1.143	0.17
左心房容积指数	0.076	0.035	4.752	1.079	1.008~1.156	0.029
左室舒张末期内径	0.256	0.121	4.464	1.292	1.019~1.638	0.035
左室收缩末期内径	-0.208	0.143	2.124	0.812	0.614~1.074	0.145



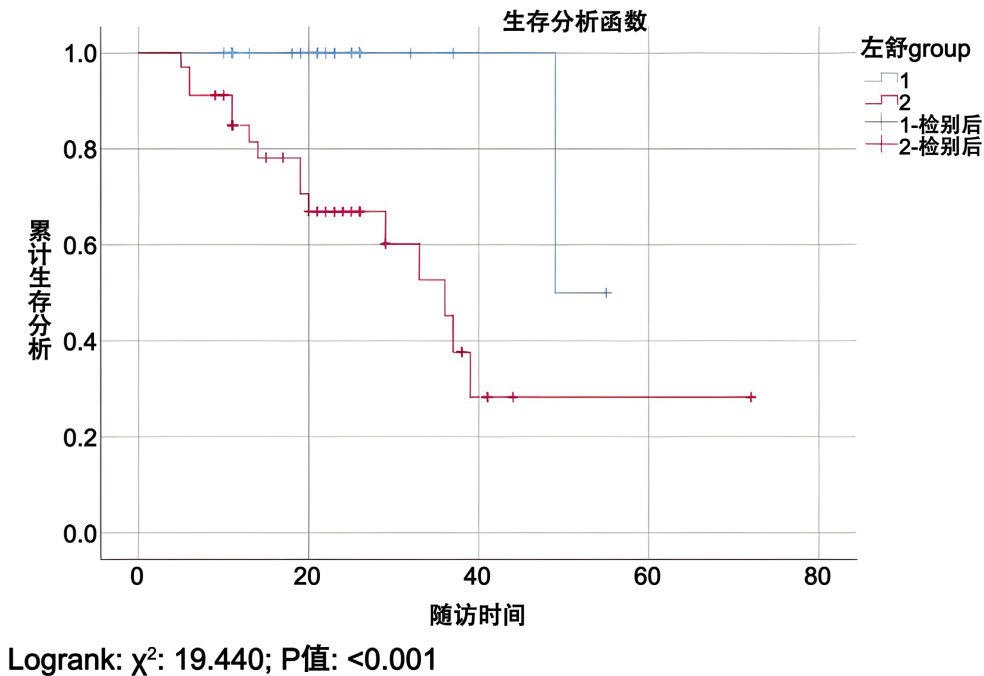
Logrank: χ^2 : 26.152; P值: <0.001

注：LAVI：左心房容积指数。

Figure 1. Kaplan-Meier survival curve analysis according to LAVI values
图 1. 基于 LAVI 值的 Kaplan-Meier 生存曲线分析

3.4. Kaplan-Meier 生存分析

见图 1 和图 2: ROC 曲线分析显示 LAVI > 21.89 ml/m² 和 LVEDD > 55 mm 为预后不良的分界值。Kaplan-Meier 生存曲线结果显示, LAVI 和 LVEDD 高于上述界值的患者, 其累计生存率显著下降(P 均 < 0.001) [11] [12]。



注: LVIDd: 左室舒张末期内径。

Figure 2. Kaplan-Meier survival curve analysis according to LVIDd values

图 2. 基于 LVIDd 值的 Kaplan-Meier 生存曲线分析

4. 讨论

NVM 是一种可累及各年龄段的罕见心肌病, 临床表现变异大、诊断率低。其发病机制与胚胎期心肌致密化障碍密切相关, 具有较强的遗传背景。多数患者在确诊时已出现心力衰竭或心律失常等严重并发症, 导致整体预后不佳。

通过多因素 COX 分析, 证实 LAVI 和 LVEDD 是 NVM 患者全因死亡的独立预测因素, 提示心腔结构重构程度在疾病进展中起关键作用。LAVI 作为左房容量负荷与舒张压反应指标, 其升高反映左室舒张功能障碍的持续存在。LVEDD 则代表左心室扩张程度, 若持续增大, 提示心室重构及泵功能受损, 预示心力衰竭加重, 死亡风险升高。

本研究发现死亡组患者的平均年龄低于存活组, 提示年轻患者预后反而较差, 这一结果与多数心血管疾病中“年龄增加是主要危险因素”的传统认识相悖。类似现象在部分罕见心肌病的研究中亦有报道。可能原因包括: 年轻患者更可能携带高致病性遗传变异(如心肌结构蛋白基因突变), 导致疾病以早发、侵袭性表型为主, 心室重构和心律失常发生更早, 病程进展迅速; 该人群合并先天性心脏畸形(如室间隔缺损、动脉导管未闭)的比例可能更高, 增加了血流动力学负担; 临床上, 年轻患者的症状在初期易被忽视, 导致延迟诊断和干预, 使疾病在确诊时已进入进展期; 样本量较小可能引起统计学波动, 少数重症病例即可显著影响均值; 年轻患者虽具备较强的心肌代偿能力, 但在高风险基因型 NVM 中, 代偿机制会在

短时间内迅速失效,从而引发急速失代偿和不良事件。Brescia [13]等对儿童 NVM 患者的长期随访研究也发现,部分年轻患者因遗传背景和疾病表型差异,呈现更高的死亡率和移植率。这提示,在 NVM 患者的预后评估中,不能简单将年龄视为保护因素,而应结合遗传学检测、结构与功能评估综合判断,并针对年轻高危亚型患者实施更积极的随访与干预策略。

虽然 EF 和 NT-proBNP 等指标在单因素分析中具有显著性,但在多因素分析中未能独立预测预后,这一结果与 Brescia 等关于儿科患者研究中的观点相似,即功能参数的波动性较大,结构性改变可能具有更高稳定性[13],提示结构性重构指标较功能参数更具稳定性与代表性。这可能与 EF 和 NT-proBNP 的时间波动性及与结构参数的共线性密切相关。EF 作为瞬时功能指标,易受负荷状态、心律及测量时机等多种因素影响,预测稳定性可能不如解剖结构指标;NT-proBNP 水平则受肾功能、容量状态及急性应激反应等干扰,导致在多变量模型中效应减弱。相比之下,LVEDD、LAVI 等结构性指标更能反映长期的心室重构和慢性病程进展,因此在多因素分析中保留了较强的预测力。此外,成人与儿童 NVM 在心肌代偿能力和疾病演变模式上存在差异,这也可能影响不同指标的预测表现。本研究提示,NVM 预后评估应重视结构性参数的长期监测,并结合功能及生化指标进行综合判断,而非单一依赖 EF 或 NT-proBNP。此外,心功能分级、性别、心律失常等因素未显示显著差异,可能与样本量有限有关。

5. 结论

LAVI 和 LVEDD 是预测心肌致密化不全心脏病患者全因死亡的重要独立因素,常规心脏超声评估这两项参数可为临床制定干预策略提供依据。建议对 LAVI > 21.89 ml/m² 或 LVEDD > 55 mm 的高危患者加强监测与治疗,以提高其生存率与生活质量。

伦理声明

该病例报道已获得病人的知情同意。本研究已获得新疆医科大学第一附属医院伦理委员会批准(批准号:2021D01D17)。

参考文献

- [1] Jenni, R., Oechslin, E.N. and van der Loo, B. (2017) Isolated Ventricular Non-Compaction of the Myocardium in Adults. *Heart*, **93**, 11-15.
- [2] 林海红. 超声心动图及二维斑点追踪显像技术对心肌致密化不全的诊断意义[D]: [硕士学位论文]. 南宁: 广西医科大学, 2015.
- [3] Stöllberger, C. and Finsterer, J. (2004) Left Ventricular Hypertrabeculation/Noncompaction. *Journal of the American Society of Echocardiography*, **17**, 91-100.
- [4] Towbin, J.A., Lorts, A. and Jefferies, J.L. (2015) Left Ventricular Non-Compaction Cardiomyopathy. *The Lancet*, **386**, 813-825. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(14\)61282-4](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(14)61282-4)
- [5] Aras, D., Tufekcioglu, O., Ergun, K., Ozeke, O., Yildiz, A., Topaloglu, S., *et al.* (2006) Clinical Features of Isolated Ventricular Noncompaction in Adults Long-Term Clinical Course, Echocardiographic Properties, and Predictors of Left Ventricular Failure. *Journal of Cardiac Failure*, **12**, 726-733. <https://doi.org/10.1016/j.cardfail.2006.08.002>
- [6] 熊国均, 欧荣华, 周芳明. 18 例心肌致密化不全患者的临床特征分析[J]. 中国心血管杂志, 2020, 25(4): 328-332.
- [7] Dawson, D.K., McLernon, D.J., Raj, V.J., Maceira, A.M., Prasad, S., Frenneaux, M.P., *et al.* (2014) Cardiovascular Magnetic Resonance Determinants of Left Ventricular Noncompaction. *The American Journal of Cardiology*, **114**, 456-462. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.05.017>
- [8] Miyake, C.Y. and Kim, J.J. (2015) Arrhythmias in Left Ventricular Noncompaction. *Cardiac Electrophysiology Clinics*, **7**, 319-330. <https://doi.org/10.1016/j.ccep.2015.03.007>
- [9] Ichida, F. (2020) Left Ventricular Noncompaction—Risk Stratification and Genetic Consideration. *Journal of Cardiology*, **75**, 123-130. <https://doi.org/10.1016/j.jjcc.2019.09.011>
- [10] Saleeb, S.F., Margossian, R., Spencer, C.T., *et al.* (2019) Evaluation of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy in

- Children: Past, Present, and Future. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, **10**, 711-720.
- [11] 王欣, 杨喜惠, 刘晓伟, 等. 成人孤立性心肌致密化不全的临床特征及预后分析[J]. 中国医药, 2019, 14(4): 501-504.
- [12] Brescia, S.T., Rossano, J.W., Pignatelli, R., Jefferies, J.L., Price, J.F., Decker, J.A., *et al.* (2013) Mortality and Sudden Death in Pediatric Left Ventricular Noncompaction in a Tertiary Referral Center. *Circulation*, **127**, 2202-2208. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.113.002511>
- [13] Jacquier, A., Thuny, F., Jop, B., Giorgi, R., Cohen, F., Gaubert, J.Y., *et al.* (2010) Measurement of Trabeculated Left Ventricular Mass Using Cardiac Magnetic Resonance Imaging in the Diagnosis of Left Ventricular Non-Compaction. *European Heart Journal*, **31**, 1098-1104. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehp595>