

小儿外科

儿童先天性冠状动脉心腔瘘的 诊断及外科治疗

刘建平,汪钢,王伟宪,易定华,俞世强

(第四军医大学西京医院心血管外科,陕西 西安 710032)

[摘要] 目的 探讨先天性冠状动脉瘘的诊断及手术治疗方法。方法 全组22例术前均经心电图、X线、选择性冠状动脉造影、B超检查确诊,并施行外科手术治疗。结果 本组19例术前行选择性冠状动脉造影,17例行B超检查,对照符合率94.2%。选择性冠状动脉造影与手术对照符合率99.8%。21例术后恢复顺利,出院时心前区杂音消失。术后(19/21例)随访15月至23年,心功能I级。死亡1例,死于术后低心排综合征。结论 近年来随着超声心动图检查经验的积累及技术提高,冠状动脉瘘的诊断并不困难,但确诊目前仍依赖于选择性冠状动脉造影或核磁共振心脏扫描。手术难度不大,但应注意修补瘘口,避免残余分流,如冠状动脉瘘远端仍有血管分支时,应注意冠状动脉远端的血液供应。

[关键词] 冠状动脉瘘;诊断;外科治疗;儿童

[中图分类号] R654 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2002)06-0482-03

Diagnosis and Surgical Treatment of Congenital Coronary Artery Fistula in Children

LIU Jian-Ping, WANG Gang, WANG Wei-Xian, et al.

Department of Cardiovascular Surgery, Xijing Hospital, Fourth Military Medical University, Xi'an 710032, China

Abstract: **Objective** To study the diagnosis and surgical treatment of congenital coronary artery fistula. **Methods** Twenty-two children with this disorder confirmed by X-ray, selective angiography and echocardiography, were treated surgically. **Results** The coincidence rate of diagnosis by selective angiography (n = 19) and echocardiography (n = 17) was 94.2%, while that by selective angiography and operation was 99.8%. The operation was successful in 21 patients, and only one died from the low cardiac output syndrome. Of the 21 cases, 19 kept cardiac functional class I during a 15-month to 23-year follow-up. **Conclusions** With technical skills and experience of echocardiography, diagnosis of congenital artery fistula is easy. Nevertheless definite diagnosis has to be confirmed by selective angiography or MRI. Surgical treatment is very effective and safe for those who have a definitive diagnosis. In the operation, one should ensure closure of the coronary artery fistula outlet to avoid residual shunting and ensure adequate blood supply to the distal coronary artery.

Key words: Congenital coronary artery fistula; Diagnosis; Surgical treatment; Child

先天性冠状动脉瘘(congenital coronary artery fistula, CCAF),又称冠状动脉瘘心腔瘘,是一种少见的心血管畸形,仅占先天性心脏病的0.2%^[1]。该病系指左、右冠状动脉与任一心腔或大血管之间存在异常交通。本文结合文献重点讨论先天性冠状动脉瘘的诊断与外科治疗。

1 资料与方法

1.1 研究对象

收集1975年10月至2000年6月先天性冠状动脉瘘手术治疗患者22例(男14例,女8例),年龄

[收稿日期] 2002-01-12; [修回日期] 2002-07-15
[作者简介] 刘建平(1953-),女,副教授、副主任医师。

3 $\frac{1}{2}$ 月至26岁,平均14.8岁,体重6~80 kg,平均18.6 kg。14例有活动后心悸、气短;8例无症状;10例在胸骨左缘2、3肋间闻及连续性杂音,并可扪及细震颤。12例在胸骨左缘3、4肋间闻及Ⅱ~Ⅲ级以舒张期为主的连续性杂音,18例脉压差增宽(>5.3 kPa)。12例有明显的股动脉枪击音。ECG检查左心室肥厚11例,双心室肥厚8例,1例正常,胸部X线检查无特殊,心胸比0.46~0.70(平均0.56)。19例行选择性冠状动脉造影,冠状动脉明显扩张、迂曲,扩张的冠状动脉直径在5~30 mm。7例合并冠状动脉瘤样扩张,瘘口5~20 mm,其中右冠状动脉右室瘘13例,右冠状动脉右房瘘5例,右冠状动脉左室瘘2例,左冠状动脉右室瘘1例,右冠状动脉肺动脉瘘1例。右心导管检查12例,右房或右室水平可见左至右分流,分流量分别占肺循环血流的36%~54%,右心室、肺动脉压正常或轻度增高。超声检查:本组除1例外,均行A超(5例)或B超(17例)检查,术前诊断为室间隔缺损、动脉导管未闭、升主动脉窦瘤+右冠状动脉扩张各1例,其中2例为A型超声检查,1例为B型超声检查。全组22例除1例合并卵圆孔未闭外无其它畸形。

1.2 方法

22例在全麻中低温体外循环下实施手术,体外循环时间为42~158 min,平均62.4 min,冠状动脉阻闭时间19~129 min,平均37 min。经胸骨正中切口,纵向往心包,均采用高钾冷停液冠状动脉灌注及心包内置冰屑保护心肌,冠状动脉冷灌时应注意指压增粗的冠状动脉近瘘口处。术中心外探查瘘口处近端的冠状动脉有不同程度的扩张,指压瘘口近端扩张的冠状动脉,如心脏表面震颤消失,放松后又重现,有助于诊断并可依此判断手术效果。

2 结果

本组19/22例术前行选择性冠状动脉造影与21/22例超声心动图检查对照符合率94.7%(早期A型超声心动图对少见病检查符合率偏低),选择性冠状动脉造影与手术对照符合率99.8%。21例术后恢复顺利,无并发症,心前区杂音消失,脉压差恢复正常,心功能I级。术后随访15月至23年(19/21例),活动不受限,心功能I级。仅1例术后早期死亡,于体外循环术后6 h死于低排综合征,可能与手术时间过长(冠状动脉阻闭时间为129 min),术中心肌保护不够完善有关。

3 讨论

CCAF是一种少见的心脏病,约占先心病的0.2%^[2]。由于其临床征象类似动脉导管未闭、室间隔缺损并主动脉瓣关闭不全、主动脉窦瘤破裂等,而难于鉴别。误诊可导致不良后果,随着彩色多普勒,二维超声扫描及冠状动脉造影等诊断技术的提高,CCAF发现率不断增加,迄今,国外文献报道已逾400余例^[3,4]。

CCAF是在胎儿原始心脏发育过程中心脏窦状间隙逐渐退化变细形成德氏静脉(Thebesian veins),若窦状间隙不退化而持续存在便形成CCAF。CCAF因畸形解剖部位不同形成多样,病变可累及左或右冠状动脉,以右冠状动脉受累为多见,偶尔双侧冠状动脉同时受累,Levin报道右冠状动脉瘘占50%。瘘口可为单一,也可为多个;可开口在心脏,也可开口在大血管。据Kirklin报告^[5],CCAF多数引流到右心系统(89.2%~92%),20%~25%引流入右心房,40%~46%引流入右心室,15%~20%引流入肺动脉,7%引流入冠状窦。少数引流入左心系统(8%~9.2%),5%引流入左心房,3%引流入左心室。Sakarllbara据瘘口引流的位置将CCAF分5型^[5],I型引流入右心房,II型引流入右心室,III型引流入肺动脉,IV型引流入左心房,V型引流入左心室。Wearn将冠状动脉心腔瘘分为3型^[7],I型为动脉心腔型,即冠状动脉直接瘘入心腔,II型为动脉窦状隙型,指冠状动脉与心肌的窦状隙网相交通;III型为动脉毛细管型,指冠状动脉注入毛细血管,通过Thebesius系统与心腔相通。目前分型还未能统一,临床大多根据引流的位置分,本组22例,I型5例,II型14例,III型1例,IV型2例。

CCAF的血流动力学变化是根据瘘口的部位及大小而异,基本为左向右分流,分流量的大小取决于异常血管内的阻力、瘘口的大小以及冠状动脉与受累心腔或血管之间的压力阶差。CCAF分型复杂,临床表现特征性不强,有一部分病例无症状,而且临床症状的出现与年龄的增长成正比。Libertson^[6]分析174例CCAF,年龄 >20 岁以下(79例)者55%有症状,35%存在与瘘有关的并发症。年龄 <20 岁(95例)者91%无症状,11%存在与瘘口有关的并发症。Urutias^[8]报道56例, <20 岁以下均无症状,25岁以上者均出现不同程度的症状。常见的症状有疲倦、心悸、气短,少数患者表现为夜间阵发性呼吸困难、心前区不适或心绞痛,劳累后则更为明显。

然而,大多数患者通常是在体检过程中发现有连续性心脏杂音而被疑及此症。杂音的部位、性质和响亮程度与瘻入的心腔或血管的部位、压力及瘻口的大小有关。瘻口在右心室时,杂音在胸骨左缘3、4肋间处最响,性质为舒张期为主的连续性杂音;瘻入右心房时,则以胸骨右缘第二肋间处最响;瘻入左室以胸骨左缘第4~5肋间最响仅可闻及舒张期杂音。

在辅助诊断方面,心电图,X线检查虽列入常规检查,但其特异性不高,故只能作为参考。以上两项检查可正常或左心室、右心室增大,仅少数患者心电图表现有心肌缺血,X线片偶见心缘旁有显著增宽迂曲的动脉影(本组2例)。近年来随着超声设备的进展和诊断水平的提高,已有不少病例通过B超确诊的报道,本组B超检查对照符合率94.2%,主要因早期A型超声心动图对少见病检查符合率偏低。选择性冠状动脉造影与手术对照符合率99.8%。因此最有价值的诊断方法是选择性冠状动脉造影、升主动脉根部造影或磁共振心脏扫描。本组3例4~4.5岁小儿行升主动脉根部造影,异常冠状动脉显影良好。19例选择性冠状动脉造影,既明确异常扩张、迂曲的冠状动脉受累及心脏或血管、瘻口的位置及异常冠状动脉远端情况,又可提供血流动力学的资料,指导手术径路。二维超声心动图对CCAF的诊断主要是排除其它心血管畸形。

CCAF其临床征象类似PDA,VSD+AI,AI和主动脉瘤破入右室,而难以鉴别可导致误诊,随着辅助检查的发展,二维超声及造影检查技术的提高,CCAF诊断率不断提高,迄今,国外文献报道已近400余例^[2,3]。

CCAF的外科治疗历来有争论,特别是无症状的病人。但目前多数学者认为,只要诊断明确一般均有手术指征,因随着年龄的增长,多数患者可出现不同程度的心血管症状,内科治疗不易缓解,甚至可出现充血性心衰,此外,手术的危险随着年龄的增长而增加;晚期并发症严重,如并发心肌梗塞、细菌性心内膜炎、冠状动脉远端栓塞、冠状动脉瘤等;

手术相对安全,死亡率极低,远期效果满意,Urrutia报道37例及Lowe报道22例无1例死亡,随访10年均无症状和瘻复发。CCAF的外科治疗目的

是关闭异常瘻口,保证血流正常地通过冠状动脉。主张应用CPB在直视下手术提高手术的安全性和彻底性。手术方法直接结扎瘻支冠状动脉;冠状动脉下行线褥式缝合瘻口;经冠状动脉切口经路修补瘻口;冠状动脉有明显病变应切除病变冠状动脉,修补瘻口及行冠状动脉旁路移植术;经肺动脉修补瘻口。

CCAF诊断确定后应早期手术,以免出现心绞痛、心衰、冠状动脉瘤等并发症。因此儿童期手术最为理想,手术死亡率低,本组仅1例术后早期死亡。余术后随访15月至23年(19/21例),心功能I级,远期效果满意。

[参 考 文 献]

- [1] 张怀军,高尚志. 先天性冠状动脉瘻现代外科治疗[J]. 国外医学外科学分册,1989,1:32-34.
- [2] Ogden JA, Stared HL, et al. Coronary arterial fistulas terminating in the coronary venuous system [J]. Thoracic Cardiovasc Surg, 1972, 63(2): 172-174.
- [3] Bogers AJJC, Rohmer J, Wolasky SAE. Coronary arterial fistulas as source of pulmonary circulation in pulmonary Artesia with ventricular sepal defect [J]. Thoracic Cardiovasc Sury, 1990, 38(1): 30-32.
- [4] Daniel TM, Graham TP, Sabiston DC Jr. Coronary artery-right ventricular fistulas with congestive heart failure: Surgical correction in the neonatal period [J]. Surgery, 1970, 67(6): 985-986.
- [5] Mavroudis C, Backer CL, Rocchini AP, et al. Coronary artery fistulas in infants and children [J]. Ann Thorac Sury, 1997, 63(5): 1235-1242.
- [6] 岗田昌义,麻田荣. 冠状动脉の外科() [J]. 胸部外科, 1981, 34(3): 175.
- [7] Prakash, Reidy Js, Holt PH, et al. Correction of myocardial isochem after transcatheter embolization of a small left coronary artery venous fistula [J]. Br Heart J, 1993, 69(3): 270-272.
- [8] Karagoz HY, Zorlutuna YI, Babagan KM, et al. Congenital coronary artery fistulas: Diagnostic and surgical considerations [J]. Br Heart J, 1989: 30(5), 683-684.
- [9] Sherwood MG, Rockenmacher S, Colan SD, et al. Prognostic significance of clinically silent coronary fistulas [J]. Am J Cardiol, 1999, 83(3): 407-411.

(本文编辑:俞燕)