

· 临床研究 ·

左冠状动脉起源于肺动脉的临床分析

何学华, 李筠, 黄美蓉, 高伟, 李奋, 余志庆, 杨健萍, 周爱卿

(上海第二医科大学附属新华医院, 上海儿童医学中心心内科, 上海 200127)

[摘要] 目的 左冠状动脉起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)是临床上一种少见的先天性冠状动脉异常性疾病,目前国内报道的资料不多。该研究对其临床特点与治疗进行探讨。**方法** 对10例诊断为左冠状动脉起源于肺动脉患儿的临床表现、心电图特征、心脏超声、心导管资料、手术治疗及转归进行分析。**结果** 患儿都有不同程度的多汗、烦躁、气促、拒食等心绞痛及心功能不全的表现;心电图、彩色超声心动图及心导管检查有较特征性的改变;4例患儿行肺动脉内隧道术,4例行直接左冠状动脉移植术,2例行左冠状动脉重建术。术后8例症状改善,2例死亡。**结论** 掌握 ALCAPA 的病变特点和相关的诊断线索,辅以彩色超声心动图和心导管检查,可提高 ALCAPA 的检出率,并早期手术治疗。

[中国当代儿科杂志, 2007, 9(1): 25-27]

[关键词] 左冠状动脉起源于肺动脉; 诊断; 治疗; 小儿

[中图分类号] R543.3 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1008-8830(2007)01-0025-03

Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: report on 10 cases

HE Xue-Hua, LI Yun, HUANG Mei-Rong, GAO Wei, LI Fen, YU Zhi-Qing, YANG Jian-Ping, ZHOU Ai-Qing. Department of Cardiology, Shanghai Children's Medical Center, Xinhua Hospital, Shanghai Second Medical University, Shanghai, 200127, China (Email: he_xh101@163.com)

Abstract: Objective The anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a rare congenital coronary artery abnormality. This study aimed to investigate the clinical characteristics, diagnosis and treatment of the disorder. **Methods** The medical data, including common clinical presentations, the findings of the digital subtraction angiogram (DSA), echocardiograms and the electrocardiograph (ECG), surgical records and the outcome, of 10 children with ALCAPA between June 2001 and February 2005 were retrospectively reviewed. **Results** Diaphoresis, faint, breathlessness and difficult feeding were commonly presented in the patients with ALCAPA. ECG, echocardiography and DSA examinations showed characteristic changes in these patients. The Takeuchi procedure was performed in 4 patients, direct aortic reimplantation in 4 cases and aortic reconstruction in 2 cases. After operation the symptoms of 8 patients were improved but 2 died. **Conclusions** ALCAPA patients have characteristic clinical manifestations and lab findings. This is helpful in making an early diagnosis of ALCAPA. Early surgical treatment can improve the patients' outcome.

[Chin J Contemp Pediatr, 2007, 9(1): 25-27]

Key words: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; Diagnosis; Treatment; Child

左冠状动脉起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)是一种少见的先天性冠状动脉异常性疾病,发生率为1/3万~1/30万^[1],ALCAPA多独立存在,极少数合并有室间隔缺损或动脉导管未闭,90%患儿在1岁内死亡,而存活下来的小儿容易合并心律失常及猝死。由于ALCAPA病例少见,临床检出率低,婴幼儿易误诊为扩张性心肌病或心内膜弹力纤维增生症,大龄儿或成人由于心前区闻及连

续性杂音而被诊断为右冠状动脉瘘。现对我院2001年6月至2005年2月收治的10例经手术证实的ALCAPA病例的临床特点及治疗进行回顾性分析,对其临床临床诊断与治疗进行探讨。

1 对象与方法

1.1 对象

患者为上海儿童医学中心心内科2001年6月

[收稿日期]2006-06-30;[修回日期]2006-10-13

[作者简介]何学华,男,硕士,副主任医师。主攻方向:小儿心血管疾病。为湖南省人民医院儿科进修医生,邮编:410005。

[通讯作者]李筠,副主任医师,上海第二医科大学附属新华医院上海儿童医学中心,邮编:200127。

至2005年2月收治的10例经手术证实的ALCAPA病例,患者男5例,女3例,年龄7月至7.5岁,平均年龄38.6月。<1岁的5例。

1.2 临床表现

10例患儿中婴儿型5例,成人型5例,都有不同程度的多汗、烦躁、拒奶、面色苍白、气促、哭吵不安、生长发育落后等,以婴儿型尤为明显,多在生后1~2月即出现心功能不全并到医院就诊。体查:6例心尖区2~3/6收缩期杂音,有2例心前区闻及连续性杂音;在确诊前诊断为心内膜弹力纤维增生症3例、扩张性心肌病4例,右冠状动脉瘘3例。有7例诊断前应用地高辛、开博通等治疗。

1.3 方法

分析ALCAPA患儿的临床表现、病程、来院前的治疗情况;并按改良的Ross心衰分级记分方法评价心功能。

1.3.1 心电图检查 心电图异常Q波,定义为Q波深度超过R波的1/4($Q/R > 0.25$)、左心前导联 $Q/R > 0.15$ 且时程 ≥ 0.03 s;ST段压低指ST段下移 ≥ 0.05 mv;左室壁厚标准参照现行规定^[3]。

1.3.2 心脏彩超 仪器为HP5500型彩色多普勒超声仪,S4探头。超声CDFI常规对8例患者进行剑下、心尖部、胸骨旁及胸骨上窝扫查,观察心内分流及异常血流信息,并追踪异常血流走行及汇入部位。

1.3.3 心导管检查与造影 常规消毒铺巾,麻醉下穿刺右股动、静脉,置4~5F血管鞘,静脉注入肝素1 mg/kg,常规左、右心导管检查取得血流动力学资料;猪尾导管行升主动脉造影确定左冠状动脉(LCA)的开口、行左心室造影确定有无二尖瓣反流及室间隔缺损等情况、迟相显影提示冠脉血流方向等。

1.3.4 手术治疗 气静麻醉,建立体外循环,作胸骨正中切口,根据LCA开口的位置及距主动脉根部的距离决定手术方式,术后监护并复查心电图及心彩超,追踪观察LCA开口及血流情况、有无心肌缺血及左室收缩功能的变化等。

2 结果

2.1 心电图检查结果

心电图提示7例有电轴左偏,所有患儿均有左室大改变,在导联I,AVL,V5,V6出现异常Q波,尤以婴儿型ALCAPA显著,并有不同程度的ST压低、T波倒置;成人型的ALCAPA有心肌劳损和左前分支阻滞(LAH)改变。

2.2 超声心动图

显示左室扩大、心内膜增厚、右冠状动脉增粗并探及主肺动脉瓣有异常左冠状动脉开口和(或)异常回灌血流信号;9例有二尖瓣轻度反流,1例中度反流并有二尖瓣环扩大;婴儿型ALCAPA有心脏指数(EF)、射血分数(FS)显著下降,而成人型无改变。

2.3 心导管检查与造影

患儿主肺动脉(MPA)血氧饱和度高于右心室(RV),有左心收缩功能减低和二尖瓣反流(MR),主动脉造影根部未见LCA的开口(见图1A),迟相显影示右冠状动脉明显迂曲扩张,血流经侧支到左冠状动脉,开口于肺动脉(见图1B);婴儿型还有左室收缩压减低,体、肺循环血氧饱和度明显降低。

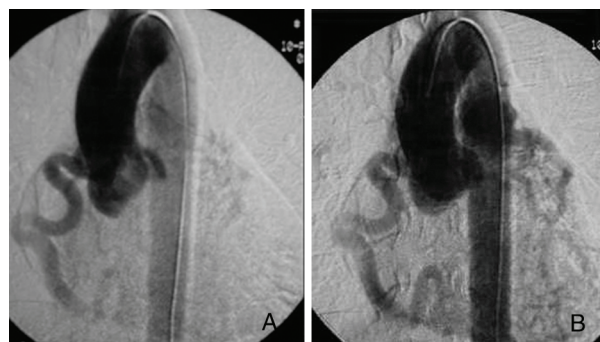


图1 心导管检查与造影。A:主动脉造影根部未见LCA开口;B:右冠状动脉迂曲扩张,LCA开口于肺动脉。

2.4 手术治疗结果

术中见所有病例均见右冠状动脉明显迂曲扩张,左室扩大明显,其中3例左室壁局部明显纤维化,心肌成灰白色;1例有二尖瓣中度反流的患儿可见左右心室、左右心房均有明显扩大。4例患儿行肺动脉内隧道术,4例行直接左冠状动脉移植术,2例行左冠状动脉重建术。术后8例症状改善,2例婴儿型ALCAPA患儿死亡,1例因术后严重的低心排于术后12 h死亡,另1例因术后左心室功能低下和心律失常于术后18 d死亡。

3 讨论

通常将ALCAPA分为婴儿型和成人型。婴儿型冠状动脉间极少有或没有侧支血管的建立,症状出现早且重;成人型冠状血管间有侧支的建立,从右冠状动脉供应一定的血流逆向灌注到异常的左冠状动脉,症状出现较轻而晚^[2]。

ALCAPA患儿在1~2月龄后肺动脉压力开始下降,如果左室不能较快建立由右冠状动脉供血的

代偿,那么左室心肌就会出现明显缺血缺氧改变,从而出现心脏扩大、心内膜缺血、增生,乳头肌缺血及萎缩导致二尖瓣前瓣关闭不全与脱垂,严重者出现心肌缺血坏死,心肌不同程度的纤维化^[4]。

本组患儿心电图 I, AVL, V5, V6 异常 Q 波, ST 压低和 T 波倒置提示左心前壁有明显的心肌缺血和或梗死;电轴左偏与右冠状动脉优势型同义^[5],有助于临床对左室血供、临床表现及预后的评估。婴儿型心脏彩超 EF, FS 值下降和心导管资料的左室收缩压均明显减低,反映患儿左心收缩功能减退,出现心功能不全的表现。心电图和心彩超提示心室大,提示缺血或梗死的心肌使心室形态发生改变,左心室扩张呈球形是容易误诊为扩张性心肌病的原因。部分患儿有缺血后心肌和心内膜不同程度的纤维化与增厚,临床易与心内膜弹力纤维增生症混淆,重视心电图改变可提高 ALCAPA 的检出率^[6]。

婴儿型 ALCAPA 的诊断线索:①婴幼儿多汗、烦躁、拒奶、面色苍白、气促、哭吵不安但原因不明;②胸片提示左心扩大;③12 导联体表心电图提示电轴左偏,左室大, I, AVL, V5, V6 出现异常 Q 波,不同程度的 ST 压低和 T 波倒置;④超声心动图显示左室扩大、二尖瓣反流, EF, FS 显著下降;⑤临床有心力衰竭但应用地高辛、开博通等治疗心功能改善不明显。

对于成人型 ALCAPA,其心前区表浅的连续性杂音和心尖区向左腋下传导的收缩期杂音,心电图提示的电轴左偏、LAH 及 ST-T 改变和心脏扩大的证据是临床不可忽视的诊断线索。

临床确诊 ALCAPA,主要依靠准确的超声心动图和心导管检查。超声心动图可提供左冠窦处未探及 LCA 开口、而探及主肺动脉瓣有异常 LCA 开口和(或)异常回灌血流信号这一关键信息^[7]。由于右冠状动脉(RCA)代偿性扩张,对成人型 ALCAPA 患者,诊断时应注意与 RCA 瘘相鉴别,但跟踪显示其扩张的冠状动脉并可见其注入相应心腔或血管的引流部位,其瘘口处的血流具有一定的特征,若见 LCA 开口于主动脉左冠窦、EF 及 FS 正常时则可资鉴别。

主动脉根部造影可明确 LCA 不起源于左冠窦,迟相显影直接反映有经 RCA→侧支→LCA→MPA 的血流,明确 LCA 开口于 MPA 的部位;MPA 血氧高于右心室(RV)反映有左向右的分流。

本组 5 例婴儿型 ALCAPA 症状出现在 40 d 到 2 月,在确诊前因心力衰竭或因考虑扩张性心肌病心内膜弹力纤维增生症而应用地高辛、开博通等治疗,临床不能缓解,也不能使 EF, FS 值恢复到正常。但

有 2 例成人型 ALCAPA 应用地高辛、开博通等治疗有一定作用。

ALCAPA 是外科手术的指征。目前以 LCA 直接移植的方法最受推崇,效果也肯定^[8];当 LCA 离主动脉远而难以移植时,可行 LCA 重建术。对于 MPA 内隧道术,由于可出现 MPA 瓣上狭窄、冠脉内通道阻塞、主动脉瓣关闭不全、心包材料瘤样扩张等严重并发症,所以目前仅在小婴儿或难以实施 LCA 直接移植或重建时考虑采用^[9]。对于二尖瓣反流新近认为可不予处理,待左冠恢复有效供血后二尖瓣反流和病变的心肌多有不同程度的恢复^[10]。

本组中有 2 例死亡患儿在术前即有严重的心肌缺血、梗塞及心功能不全,手术治疗后无法及时建立有效的双冠状动脉供血,加之患儿年龄小,术式难以选择,术后严重的低心排和心律失常是死亡的主要原因。

[参 考 文 献]

- [1] Askenazi J, Nadas AS. Anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery: Report on 15 cases[J]. *Circulation*, 1975, 51(6):976-987.
- [2] Bunton R, Jonas RA, Lang P, Rein AJ, Castaneda AR. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: Ligation versus establishment of a two coronary artery system[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1987, 93(1):103-108.
- [3] 梁翊常. 实用小儿心电图学[M]. 第2版. 北京:人民卫生出版社, 1998, 61-62.
- [4] Rein AJ, Colan SD, Parness IA, Sanders SP. Regional and global left ventricular function in infants with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: preoperative and postoperative assessment[J]. *Circulation*, 1987, 75(1):115-123.
- [5] Sauer U, Stern H, Meisner H, Buhlmeier K, Sebening F. Risk factors for perioperative mortality in children with anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1992, 104(3):696-705.
- [6] 郭保静, 韩玲, 金梅, 张桂珍, 王磊, 吴邦骏, 等. 心电图对婴儿型左冠状动脉起源于肺动脉的诊断价值[J]. *中华儿科杂志*, 2004, 42(11):863-864.
- [7] 倪金洪, 郁怡, 高玲玲, 孙锐, 陈树宝. 超声 CDFI 诊断左冠状动脉起源于肺动脉[J]. *中国医学影像技术*, 2002, 18(4):351-352.
- [8] Schwartz ML, Jonas RA, Colan SD. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: recovery of left ventricular function after dual coronary repair[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1997, 30(2):547-553.
- [9] Raanani E, Abramov D, Abramov Y, Birk E, Vidne BA. Individual anatomy demands various techniques in correction of an anomalous origin of the left coronary artery in the pulmonary artery[J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1995, 43(2):99-103.
- [10] Michielon G, Di Carlo D, Brancaccio G, Guccione P, Mazzera E, Toscano A, Di Donato RM. Anomalous coronary artery origin from the pulmonary artery: correlation between surgical timing and left ventricular function recovery[J]. *Ann Thorac Surg*, 2003, 76(2):581-588.

(本文编辑:吉耕中)