

3例左冠状动脉异常起源于肺动脉综合征 CTCA 表现的分析

林 玲, 高 樱, 严超贵, 彭振鹏, 周旭辉*

(中山大学附属第一医院放射科, 广东广州 510080)

摘要:【目的】分析左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)综合征的多排螺旋CT冠状动脉成像(multi-detector computed tomography coronary angiography, MDCTCA)表现并复习文献,以期提高对该综合征的认识。【方法】对3例经手术证实的ALCAPA综合征患者的CTCA表现和临床资料进行回顾性分析。3例患者均于术前行CTCA检查,其中2例于术后各复查1次CTCA。【结果】3例患者术前CTCA检查均可清晰显示左冠状动脉起源于肺动脉,与术中所见相符;其中2例患儿出生后不久开始出现心功能不全症状,CTCA示双侧冠状动脉未见扩张,左心室增大,符合“婴儿型”;1例患儿婴儿期无症状,CTCA可见右侧冠状动脉主干及分支扩张迂曲,左、右冠状动脉间见多条侧枝血管吻合,符合“成人型”;1例患者合并动脉导管未闭及永存左上腔静脉,1例合并左肾重复畸形。【结论】CTCA技术是ALCAPA综合征诊断、分型及术后随访的重要手段。

关键词: 冠状动脉异常起源, 多层螺旋CT, 冠状动脉造影, 心肌梗死

中图分类号: R445.3

文献标志码: A

文章编号: 1672-3554(2015)01-0154-07

CTCA Manifestations of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery Syndrome: 3 Cases Analysis and Literature Review

LIN Ling, GAO Ying, YAN Chao-gui, PENG Zhen-peng, ZHOU Xu-hui*

(Department of Diagnostic Radiology, The First Affiliated Hospital of Sun Yat-sen University, Guangzhou 510080, China)

Corresponding author: ZHOU Xu-hui,

Abstract: 【Objective】The purpose of this study was to obtain a better understanding of the anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome by analyzing the manifestations of this syndrome on multi-detector computed tomography coronary angiography (MDCTCA) and literature review. 【Methods】Retrospective analysis of the CTCA manifestations and clinical materials was conducted in 3 surgical confirmed cases of ALCAPA syndrome, all of which received CTCA examinations pre-operation and 2 cases had follow-up CTCA post-operation. 【Results】All the preoperative CTCA of the 3 cases clearly depicted the anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. 2 of the cases began to show symptoms of cardiac deficiency soon after birth. Their CTCA revealed dilated left ventricle with normal size coronary arteries, which were in accordance with infant-type. 1 of the cases was asymptomatic during infancy. CTCA revealed dilated and twisted right coronary artery with multiple collateral vessels between the left and right coronary arteries, which was in accordance with adult type. 1 case was complicated by patent ductus arteriosus and persistent left superior vena cava. 1 case had duplex left kidney and ureter. 【Conclusions】CTCA technique is preferable in the diagnosis, categorization and post-operative follow-up of ALCAPA syndrome.

Key words: anomalous origin of coronary artery, multi-detector computed tomography, coronary angiography, myocardial infarction

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci), 2015, 36(1)154:-160]

收稿日期: 2014-10-11

基金项目:

作者简介: 林玲, 医学硕士, 医师, 研究方向心血管影像学; *通信作者: 周旭辉, 副教授, 研究方向: 心血管影像学, E-mail: xiaolintongqq@126.com。

左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)是一种罕见的先天性冠状动脉异常。ALCAPA 综合征可分为婴儿型和成人型,两者临床表现、预后有明显差异^[1],其早期诊断和及时手术治疗对改善患者预后非常重要。多排螺旋 CT 冠状动脉成像(multi-detector computed tomography coronary angiography, MDCTCA)技术对无创诊断冠状动脉疾病有重要价值。本文回顾性分析 3 例经 MDCTCA 诊断为 ALCAPA 并经手术证实的病例,同时复习相关文献,以期提高对该综合征的认识并探讨 CTCA 对该综合征的临床价值。

1 病例报告

例 1 男,2 岁 10 月,活动、进食后气促 2 年余。现病史:患儿生后 5 天,家属发现其进食后气促、易出汗,当地医院以“肺炎、支气管哮喘”治疗,效果不佳。患儿多次行心脏超声提示“扩张型心肌病;二尖瓣功能失调并中度返流;可疑左侧冠状动脉起源于肺动脉”,一直口服强心、利尿药物治疗,但症状改善不明显。

既往史:患儿平素易感冒,出生以来多次患“喘息性肺炎”。余既往史无特殊。

体检:左前下胸部明显凹陷,心前区隆起,心尖搏动弥散。心尖搏动位于第 5 肋间左锁骨中线外 2 cm,搏动范围约 2 cm × 2 cm,有抬举性搏动,无震颤。心界扩大。心率 112 次/分,律齐,S1 低钝,P2 无亢进,心前区可闻及收缩期 II/VI 级较柔和杂音,较广泛,未闻及心包摩擦音。周围血管征(-)。

心电图:窦性心动过速,异常 Q 波,ST-T 改变。

CTCA:左冠状动脉起自主肺动脉,开口呈窦状改变,主干及前降支沿前室间沟分布,未见管腔扩张;左心房、左心室明显增大。右侧冠状动脉起自右冠窦,沿右侧房室沟分布,管径稍宽,但属正常范围(图 1)。CT 扫描管电压:80 kV,管电流:100 mA,辐射剂量:2.77 mSv。

患儿行“左侧冠状动脉异常起源于肺动脉矫治术+二尖瓣成形术”,术中将左侧冠状动脉开口部肺动脉窦全部切下,游离左侧冠状动脉主干,将所切除的肺动脉壁缝成管状以延长左侧冠状动脉,然后吻合至主动脉根部。

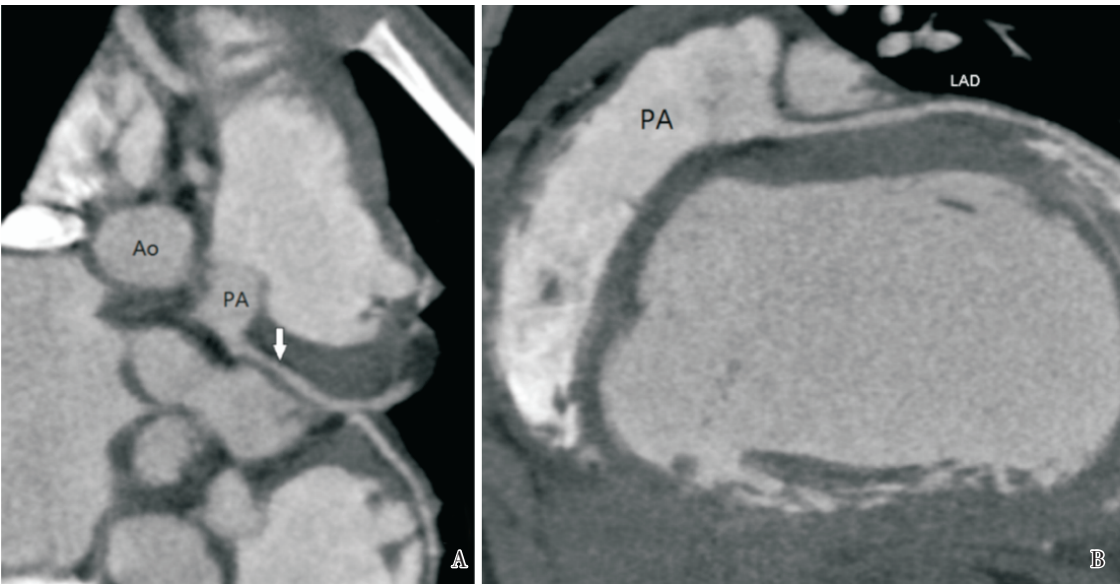


图 1 病例 1 术前 CTCA 曲面重组图像。

Fig.1 Pre-operative CTCA curved planar reformation (CPR) images of case 1

A: anomalous origin of left coronary artery (LCA) from pulmonary artery (PA) (white arrow). B: significant enlargement of the left ventricle (LV).

术后复查超声心动图提示左侧冠状动脉起自左侧冠状动脉窦,吻合口未见狭窄。

例 2 女,6 岁,发现先天性心脏病 3 年。

现病史:患儿 6 年前出生后因气促 1 月于我院就诊,诊断为心内膜弹力纤维增生症,给予强心、利尿、扩血管等治疗后,症状有所缓解。3 年前复诊时,心脏超声提示动脉导管未闭,并右侧冠状动脉-右心室流出道瘘。4 个月前行 CTCA,提示左侧冠状动脉起源于主肺动脉,左心室前壁心肌缺血并左心室增大。

既往史:患儿出生后经常感冒、发热,体质较差,体重较同龄儿轻。

体检:心尖搏动位于第 5 肋间左锁骨中线内 1 cm,无抬举性心尖搏动及心包摩擦感,各瓣膜区未触及震颤,叩诊心界不大,听诊心率:84 次/分,律齐,各瓣膜区未闻及明显杂音,未闻及心包摩擦音。周围血管征(-)。

心电图:窦性心律;左室肥大伴复极异常。

入院后超声心动图:先天性心脏病:左侧冠状动脉异常起源于肺动脉可能,动脉导管未闭,永存左上腔静脉;主动脉瓣关闭不全(轻度)。

CTCA:左侧冠状动脉起源于主肺动脉,左心室前壁心肌缺血并左心室增大;动脉导管未闭,永存左上腔静脉,左上腔静脉回流至冠状窦。(图 2) CT 扫描管电压:80 kV,管电流:100mA,辐射剂量:3.00mSv。

患儿在体外循环下行左侧冠状动脉异常起源矫治术+动脉导管结扎术,术中将左侧冠状动脉开口处自肺动脉切下并吻合至主动脉根部。

术后复查心脏 CTCA 提示左侧冠状动脉开口位于升主动脉根部,开口处未见狭窄,右侧冠状动脉未见异常;左心室前壁变薄并左心室增大。(图 3)

例 3 女,11 岁,发现心脏杂音 9 年余。

现病史:患儿 9 年余前因呼吸道感染在当地医院就诊,体检发现心脏杂音,心脏超声提示二尖瓣、肺动脉瓣轻度返流,无临床症状,未予特殊处理,定期门诊随访。5 年前来我院查心脏超声提示二尖瓣前叶脱垂并二尖瓣关闭不全,予开搏通、VitB、VitC 处理,定期返院复查。起病以来,无气促、发绀,无胸闷、心悸,无喂养困难,生长发育正常,正常参加学校体育活动。

既往史:患儿 2-4 周岁易患呼吸道感染,2 次/月,2006 年行扁桃体切除术。

体检:心前区无隆起或凹陷,未触及震颤,心尖搏动位于第 5 肋间左锁骨中线内 0.5 cm,无抬举性心尖搏动及心包摩擦感,各瓣膜区未触及震颤,叩诊心界不大,听诊心率 100 次/分,律齐,心音有力,胸骨左缘闻及 I/VI 级收缩期杂音,无传导。周围血管征(-)。

心电图:左心室高电压,异常 Q 波,轻度 ST-T 改变。

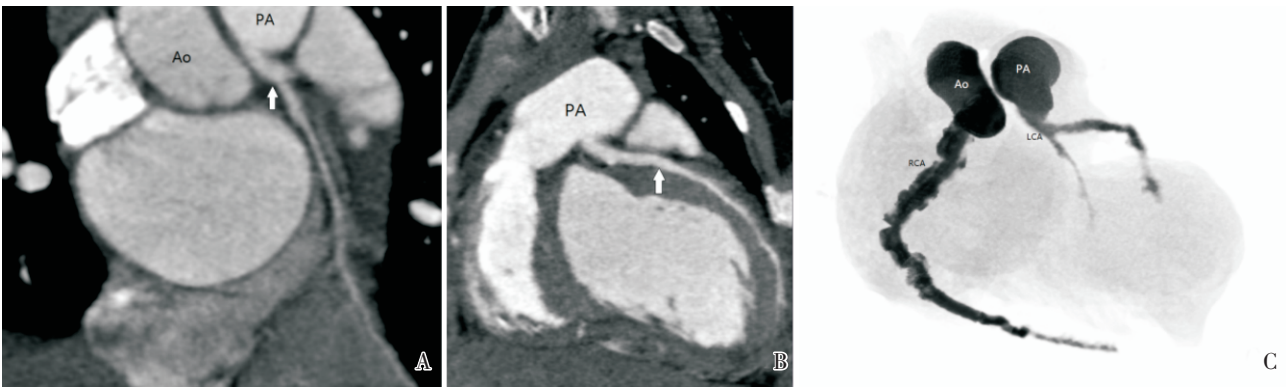


图 2 病例 2 术前 CTCA 曲面重组和容积再现图像

Fig.2 Pre-operative CTCA CPR images of case 2

A: anomalous origin of LCA from PA (white arrow). B: anomalous origin of LCA from PA (white arrow) and enlargement of the LV. C: anomalous origin of LCA from PA with dilation and curvature of the RCA

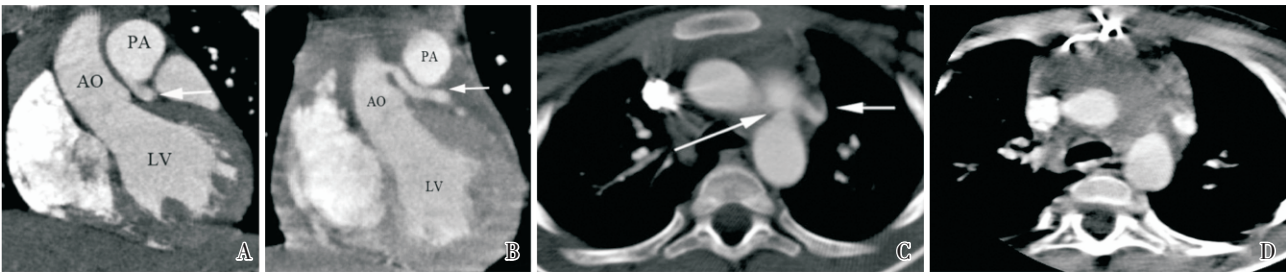


图 3 病例 2 手术前后 CTCA 图像对比

Fig.3 Pre and post-operative CTCA images of case 2

A: anomalous origin of LCA from PA (white arrow) before surgery. B: LCA was attached to the ascending aorta (AO) (white arrow) after surgery. C: pre-operative CTCA showed PDA (long arrow) and the left vena cava (short arrow). D: disappearance of PDA and remaining of the left vena cava after surgery.

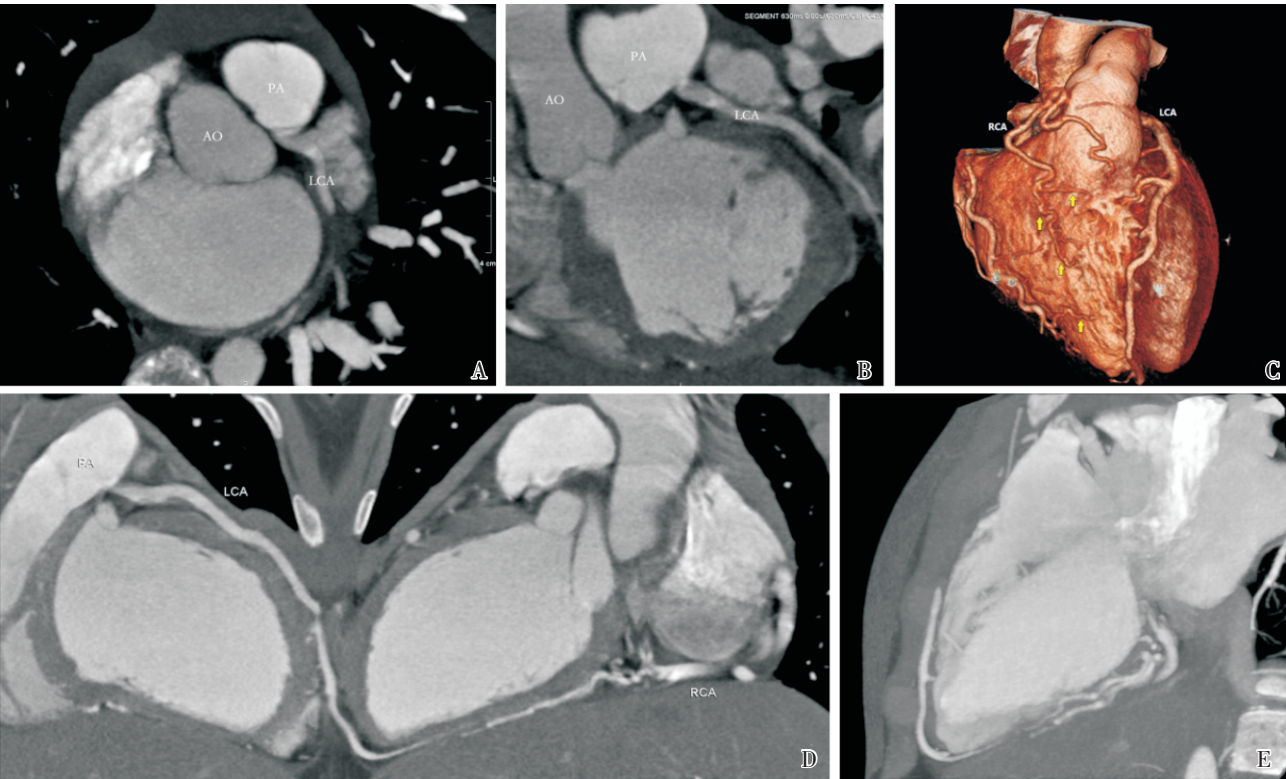


图 4 病例 3 术前 CTCA 曲面重组及容积再现图像

Fig.4 Pre-operative CTCA CPR and volume rendering (VR) images of case 3

A, B: anomalous origin of LCA from PA (yellow arrow) with significant dilation of both LCA and RCA. C: distinct dilation of the left main coronary, the anterior descending branch, the circumflex artery and RCA. Distal segment of RCA was dilated and curved, with a lot of collateral arteries communicating with the anterior descending branch and the circumflex artery through interventricular septum and left heart border (yellow arrows). D, E: anomalous origin of LCA from PA with obvious dilation of both LCA and RCA. Anterior descending branch communicated with RCA through collateral arteries, with significant enlargement of the LV.

超声心动图:左侧冠状动脉肺动脉瘘,右侧冠状动脉增宽,二尖瓣前叶脱垂并关闭不全(轻-中度),三尖瓣关闭不全(轻度),肺动脉高压(轻度)。

CTCA: 左侧冠状动脉异常起源于主肺动脉,左主干、前降支、回旋支及右侧冠状动脉均明显扩张,右侧冠状动脉远段扩张迂曲,较多侧枝血管经

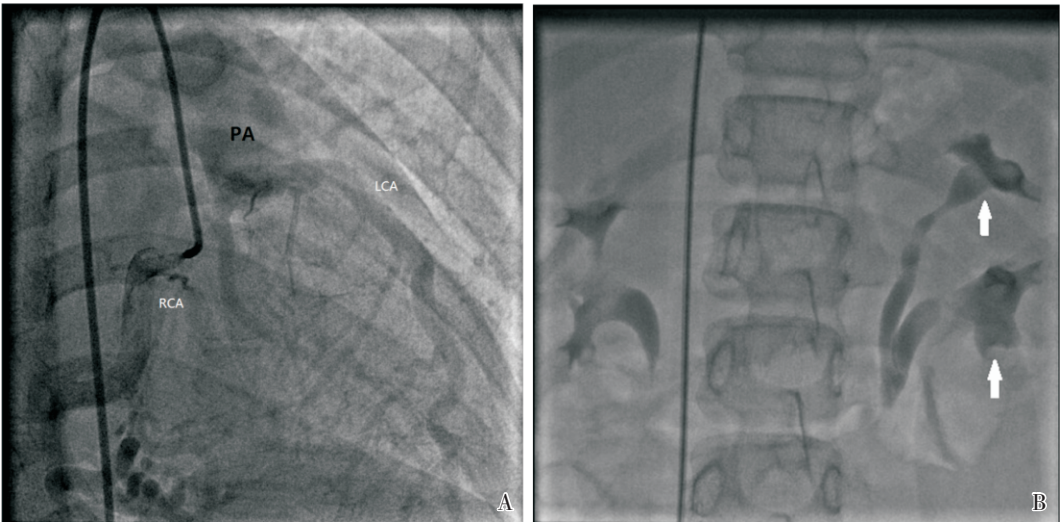


图 5 病例 3 术前 DSA 图像

Fig.5 Pre-operative digital subtraction arteriography (DSA) images of case 3

A: selective RCA angiography presented successive appearance of the dilated RCA, the collateral arteries and the anterior descending branch together with the circumflex artery. Contrast medium flew into PA through LCA. B: left double renal pelvis and ureter (white arrow).

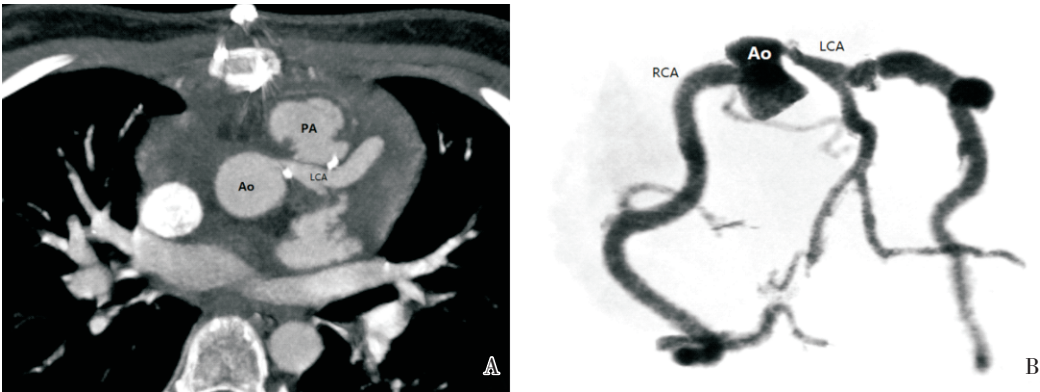


图 6 病例 3 术后 CTCA 图像

Fig.6 Post-operative CTCA images of case 3

A: LCA was attached to the root of the AO. A high-density silver clip could be seen at the opening of LCA with the lumen slightly narrow. The outline of the PA root was not smooth enough with a high-density silver clip beside it. B: LCA was attached to the root of the AO. The collateral arteries communicating RCA and the anterior descending branch and circumflex artery decreased in both amount and diameters.

室间隔和心左缘与前降支和回旋支交通。(图 4)管电压:80 kV,管电流:100mA,辐射剂量:3.12mSv。
心导管冠状动脉造影:右侧冠状动脉选择性造影可见粗大右侧冠状动脉——侧枝血管——前降支及回旋支依次显影,对比剂经左侧冠状动脉主干后进入主肺动脉,并显示左侧双肾盂-双输尿管畸形。(图 5)

患儿在体外循环下行左侧冠状动脉异常起源矫治术,术中将左侧冠状动脉开口处自肺动脉切下并吻合至主动脉根部。
术后复查 CTCA 提示:冠状动脉左主干开口于升主动脉根部,术前 CT 所见右侧冠状动脉与前降支和回旋支交通的侧枝血管数目减少,血管变细小。(图 6)

2 讨 论

左侧冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)综合征又名 Bland-White-Garland 综合征,是罕见的由先天性冠状动脉异常起源所致的临床综合征,发病率约 1/300000^[2],占先天性心脏病的 0.25%~0.5%^[3]。ALCAPA 综合征分为婴儿型和成人型,其临床表现、预后差异较大。婴儿型 ALCAPA 综合征是儿童心肌缺血或梗塞的主要原因,未及时手术治疗者 90%在 1 岁内死亡^[4]。患者如存活至成年,ALCAPA 常导致心肌梗塞、左心室功能不全、二尖瓣返流和由无症状慢性心肌缺血引起的猝死。

在胎儿期和新生儿早期,由于肺循环与体循环压力相等,异常起源的左侧冠状动脉(LCA)和正常的右侧冠状动脉(RCA)内均为顺向血流^[5]。出生后随着肺动脉内压力减低,LCA 内血流减少,当肺循环压力低于心肌内血液循环阻力时,异常起源的 LCA 内血流反向流入肺动脉,即“窃血”现象,从而导致心肌缺血和梗死。肺动脉压力逐渐降低期间左、右冠状动脉之间形成的侧枝循环程度决定了心肌缺血的程度。侧枝血管建立较为完善的患者则为 ALCAPA 综合征成人型,而侧枝血管很少或无侧枝血管形成的患儿则为婴儿型。

婴儿型患者由于侧枝血管匮乏,当出现 LCA “窃血”现象时,左心室心肌血供不足导致心肌梗死,继发充血性心力衰竭和二尖瓣关闭不全。常见临床表现有:发育不良,大量出汗,气促,面色苍白,以及在进食或哭闹时发生不典型胸痛^[4]。本组病例 1 和病例 2 均有类似临床症状,CTCA 显示 LCA 与 RCA 间无明确侧枝血管沟通,诊断为 ALCAPA 综合征婴儿型。

在成人型 ALCAPA 综合征患者,左、右冠状动脉之间的侧枝循环通常并不足以完全供应左心室的需求,特别是心内膜下的区域,因而常导致慢性左心室内膜下缺血。此类患者易发展为恶性室性心律失常,其中有 80%~90%发生心源性猝死^[1]。成人型 ALCAPA 患者可以无临床症状,也可以表现为二尖瓣关闭不全、缺血性心肌病,以及导致心

源性猝死的恶性心律失常。本组中病例 3 自幼无明显临床症状,超声心动图仅见二尖瓣脱垂并关闭不全,CTCA 清晰显示沟通 LCA 与 RCA 的多条侧枝血管,心导管造影检查符合 CTCA 所见,同时还观察到 LCA “窃血”现象,诊断为 ALCAPA 综合征成人型。

婴儿型 ALCAPA 综合征易误诊为扩张型心肌病、心肌致密化不全或心内膜弹力纤维增生症^[6],成人型则易误诊为其他导致冠状动脉扩张、迂曲的疾病,如动脉粥样硬化相关的弥漫性冠状动脉扩张,川崎病导致的多发冠状动脉瘤,冠状动脉瘘,以及多发性大动脉炎等^[1]。CTCA 上观察到 LCA 起自肺动脉是明确诊断的关键。

影响 ALCAPA 综合征患儿预后的因素,除 LCA 与 RCA 间侧枝循环外,还与异常起源的 LCA 的供血心肌范围、LCA 开口部位是否存在狭窄以及 LCA 与体循环间有无建立侧枝循环等因素相关^[7,8],CTCA 检查可明确是否存在以上因素。值得注意的是本组中病例 2 虽与病例 1 同为婴儿型,但心功能不全症状远较后者轻,心电图亦未显示 ST-T 改变。笔者认为与病例 2 伴有动脉导管未闭有关。动脉导管未闭导致主肺动脉内压力增高,LCA 内灌注压和氧含量增加,从而减轻了左心室心肌缺血程度。

约 5%的 ALCAPA 患者合并其它心血管畸形如房间隔缺损、室间隔缺损和主动脉缩窄^[9]。本组病例 2 即合并多种心血管畸形,包括动脉导管未闭和永存左上腔静脉。此外,病例 3 患儿还合并左侧肾盂-输尿管重复畸形。

超声心动图和心脏磁共振(cardiac magnetic resonance imaging, CMRI)对 ALCAPA 的诊断中也有重要价值。超声心动图简便、易行,且无辐射,是小儿心血管病筛查的首选检查,亦是诊断该病的重要方法之一,但超声检查易受声学窗限制,且较大程度上依赖操作者的经验、技巧^[10],同时超声上 ALCAPA 与扩张型心肌病、心内膜弹力纤维增生症的鉴别较困难^[11],易造成误诊和漏诊。本组中 3 个病例首次超声心动图仅 1 例报告可疑 ALCAPA,余 2 例均未能正确诊断。CMR 电影序列可显示 LCA “窃血”现象;延迟强化 CMR 可显示心内膜下心肌缺血或梗死的情况,有助于临床治疗

和预后,但 CMR 检查时间长使其在婴幼儿患者中应用受限。与超声心动图和 CMR 相比,多排螺旋 CTCA 成像速度快,对冠状动脉及其周围解剖结构显示清晰,三维后处理便捷、灵活,便于外科医生制定手术方案。尽管其存在辐射剂量较高和无法评价血流等不足,但在 ALCAPA 诊断、分型及术后随访中仍有重要价值。

参考文献:

- [1] Peña E1, Nguyen ET, Merchant N, et al. ALCAPA syndrome; not just a pediatric disease[J]. Radiographics, 2009, 29(2): 553-565.
- [2] Dodge -Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy [J]. Ann Thorac Surg, 2002, 74(9): 946-955.
- [3] Pfannschmidt J, Ruskowski H, de Vivie ER. Bland-White-Garland syndrome: clinical aspects, diagnosis, therapy [J]. Klin Padiatr, 1992, 204(9): 328-334.
- [4] Wesselhoeft H, Fawcett JS, Johnson AL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk: its clinical spectrum, pathology, and pathophysiology, based on a review of 140 cases with seven further cases [J]. Circulation, 1968, 38(9): 403-425.
- [5] Schwerzmann M, Salehian O, Elliot T, et al. Images in cardiovascular medicine: anomalous origin of the left coronary artery from the main pulmonary artery in adults—coronary collateralization at its best [J]. Circulation, 2004, 110: e511-e513.
- [6] 杨梅玲, 李晓红. 左冠状动脉异常起源于肺动脉 10 例误诊原因分析 [J]. 山东医药 2013; 53(1): 55-56.
- Yang ML, Li XH. Analysis of misdiagnosis reasons for 10 cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. Shandong Medicine, 2013, 53(1): 55-56.
- [7] Karolczak MA, Wieteska J, Bec L, et al. Anomalous origin of the left coronary artery (LCA) from pulmonary trunk (Bland-White-Garland syndrome) with systemic collateral supply to LCA [J]. Med Sci Monit, 2001, 7(1): 755-758.
- [8] Ishihata T, Takeda H, Katohno E, et al. An adult case of Bland-White-Garland syndrome with collaterals from the bronchial artery [J]. Heart Vessels, 1994, 9(6): 218-222.
- [9] Takimura CK, Nakamoto A, Hotta VT, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: report of an adult case [J]. Arq Bras Cardiol 2002, 78(8): 309-314.
- [10] 程召平, 王锡明, 赵斌, 等. 双源 CT 在左冠状动脉异常起源于肺动脉诊断中的价值 [J]. 中华医学杂志, 2013, 93(9): 3590-3593.
- Cheng ZP, Wang XM, Zhao B, et al. Clinical application of dual-source CT in the diagnosis of ALCAPA [J]. Natl Med J China, 2013, 93(9): 3590-3593.
- [11] 吴力军, 孙锐, 张玉奇, 等. 左冠状动脉起源于肺动脉的超声心动图诊断价值及漏诊分析 [J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(8): 1788-1790.
- Wu LJ, Sun K, Zhang YQ, et al. The diagnostic value and analysis of misdiagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery by doppler echocardiography [J]. J Med Imaging, 2010, 20(9): 1788-1790.

(编辑 王晓鹰)