

DOI:10.16781/j.0258-879x.2018.05.0579

· 研究简报 ·

儿童左冠状动脉异常起源于肺动脉的诊断及外科治疗

徐高俊, 丁芳宝*, 梅 举, 黄建兵, 张 丽
上海交通大学医学院附属新华医院心胸外科, 上海 200092

[关键词] 左冠状动脉异常起源; 肺动脉; 诊断; 外科治疗

[中图分类号] R 541.1 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2018)05-0579-03

Diagnosis and surgical treatment of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery

XU Gao-jun, DING Fang-bao*, MEI Ju, HUANG Jian-bing, ZHANG Li

Department of Cardiothoracic Surgery, Xinhua Hospital Affiliated to Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai 200092, China

[Key words] anomalous origin of the left coronary artery; pulmonary artery; diagnosis; surgical treatment

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2018, 39(5): 579-Inside back cover]

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) 是由于在胚胎发育的过程中左冠状动脉从未与主动脉芽连接, 而与肺动脉芽异常连接导致的冠状动脉一支或主要分支或两支起源于肺动脉的先天性畸形, 发病率为 1/30 万, 占先天性心脏病的 0.26%~0.50%^[1]。ALCAPA 常为孤立性病变, 手术是唯一有效的治疗措施, 若未能得到及时诊治, 患儿 1 岁内病死率高, 仅 10%~15% 的患儿可生存至青少年或成年^[2]。ALCAPA 临床表现缺乏特异性, 在各年龄段均易被误诊、误治, 如出生后得到及时诊治, 远期效果佳^[3]。但国内对 ALCAPA 的手术治疗多为个案报道, 鲜有病例组的整体报告和总结。本研究回顾性总结 2010 年 1 月至 2015 年 6 月上海交通大学医学院附属新华医院心胸外科对 9 例 ALCAPA 患儿有效治

疗的诊疗经验, 并对该组病例在治疗过程中有争议问题进行探讨。

1 资料和方法

全组共 9 例 ALCAPA 患儿, 年龄为 5 个月~7 岁, 平均为 (2.0±1.9) 岁; 体质量为 4.5~25 kg, 平均为 (8.0±6.1) kg; 临床表现无特异性, 多表现为多汗、气促、喂养困难、反复心力衰竭、呼吸道感染、心脏扩大等 (表 1)。手术均为胸骨正中切口、中度低温体外循环、心肌保护液灌注 (先主动脉根部灌注, 再肺动脉切口左冠状动脉开口直接灌注), 全部采用左冠状动脉再植术将异常起源的左冠状动脉直接移植到主动脉左侧壁。对 2 例重度左房室瓣反流和患儿同期行左房室瓣成形术。体外循环时间为 88~237 min, 主动脉阻断时间为 43~81 min。

表 1 本研究中 ALCAPA 患儿临床表现

按年龄分组	LVEF	左心室大小	冠状动脉侧支	左房室瓣	左冠状动脉开口
≤1 岁 n=4	≤30%	扩大	较多	轻中度反流	2 例于肺动脉右后窦, 2 例于右后壁
>1 岁 n=5	正常	明显扩大	大量侧支	2 例重度左房室瓣反流, 3 例轻中度左房室瓣反流	3 例于肺动脉右后窦, 2 例于左后窦

ALCAPA: 左冠状动脉异常起源于肺动脉; LVEF: 左心室射血分数

[收稿日期] 2017-10-30 [接受日期] 2017-12-31

[作者简介] 徐高俊, 硕士. E-mail: xugaojunzzu@163.com

*通信作者(Corresponding author). Tel: 021-65798032, E-mail: drmail@sina.com

2 结果

本组所有 ALCAPA 患儿术后均自动复跳,心电图显示均无心肌缺血表现,经食管超声心动图(transesophageal echocardiography, TEE)检查示冠状动脉血流通畅,2例行左房室瓣成形术的 ALCAPA 患儿左房室瓣微量反流。1例5个月龄 ALCAPA 患儿停体外循环困难,长时间(体外循环时间为 237 min)辅助循环后撤机,回重症监护室(intensive care unit, ICU)后 16 h 死于心功能不全;余 8 例均痊愈出院,门诊随访 1~5 年(出院后 3 个月、6 个月时复查,1 年后每年复查 1 次),无死亡,其中心功能 I 级 5 例、心功能 II 级 3 例。彩色多普勒血流图像显示:冠状动脉血流通畅;6 例左心室射血分数(left ventricular ejection fraction, LVEF)正常,2 例为 40%~50%;左房室瓣微量反流 5 例,轻度反流 2 例,中度反流 1 例;均无肺动脉狭窄。术前 3 例轻、中度左房室瓣反流的患儿,术中并未给予处理,术后随访发现左房室瓣反流较术前均有改善。

3 讨论

ALCAPA 患儿新生儿期,肺动脉压力高,冠状动脉有足够供血,无心肌缺血;婴儿期,肺动脉压力下降,冠状动脉灌注不足,约 90% 无侧支循环、左心灌注不足,死于心力衰竭、心肌梗死,约 10% 冠状动脉间侧支循环形成,可存活至青少年或成年;青少年或成年期一般有较丰富的侧支循环(右冠状动脉—左冠状动脉),如果左右冠状动脉未形成足够的侧支循环则会发生肺动脉“窃血”,从而出现心肌缺血,表现为不同程度劳累性心绞痛、心肌梗死、猝死等。

ALCAPA 患儿典型的临床表现为多汗、气促、喂养困难、反复心力衰竭、呼吸道感染、心脏扩大等。婴儿期胸部 X 线片检查示:心影增大、肺血增多;心电图检查示:V4~V6 导联出现病理性 Q 波、ST 段压低、T 波倒置等^[4-5];超声心动图检查示:左冠状动脉开口于肺动脉、左心室增大、心内膜回声增强、LVEF 下降等,确诊率为 80%^[6];心脏造影是诊断 ALCAPA 的“金标准”,由于 CT 属无创检查^[7],且可精确显示冠状动脉的起源、行径,并且通过强大的后处理技术同时显示出冠状动脉、肺动脉及主动脉之间的三维解剖关系,有利于评估异常起源的冠状动脉发生危险的可能性,并能同时检出伴发的其他异常,

在临床中逐渐取代心脏造影。随着影像学技术的发展,ALCAPA 漏诊率已明显降低。本组病例均应用心电图结合超声心动图以及多排螺旋 CT 检查诊断,诊断依据明确。由于 ALCAPA 患儿病死率高,有猝死风险,所以一经确诊均需尽早手术,外科治疗的目的在于恢复 2 个冠状动脉系统的血供,中断肺动脉向左冠状动脉的“窃血”,增加左心室心肌的血液供应。

最常用的根治 ALCAPA 手术为肺动脉内隧道术和左冠状动脉再植术。左冠状动脉主干结扎、介入封堵只适用于侧支循环丰富的患儿。肺动脉内隧道术并发症较多,如肺动脉瓣上狭窄、内通道漏、主动脉瓣反流等,且近年来随着大动脉调转术的经验积累、延长异常开口的管道与主动脉连接方法的开展^[8],且左冠状动脉再植术最符合人体生理结构,目前已成为 ALCAPA 首选术式^[9-11]。左冠状动脉再植术关键在于左冠状动脉有足够长度作吻合和主肺动脉的延长,以利于再植操作,避免压迫再植的左冠状动脉主干。异常起源冠状动脉取下时,为防止吻合口处冠状动脉狭窄,需在开口周围留一定宽度;为避免张力过高,应充分游离冠状动脉;为避免损伤主动脉瓣,应于主动脉适当位置打孔定位。本组病例均于术前充分检查,计算机断层扫描血管造影(computed tomography angiography, CTA)显示左冠状动脉开口非常靠近主动脉左窦的患儿,术中稍做游离便有足够的长度用于吻合。因此术前进行 CTA 检查,三维重建冠状动脉以了解血管之间的关系,对于确定手术方案有一定指导意义。

ALCAPA 患儿常合并不同程度左房室瓣关闭不全,与缺血性左心室扩大、瓣环扩大及缺血性乳头肌功能不全有关。器质性左房室瓣反流需同期行左房室瓣成形术,但对于功能性左房室瓣反流是否需同期处理存在不同意见。对于轻、中度左房室瓣反流,有学者认为不需要特别的手术处理,待左冠状动脉恢复有效血供后左房室瓣反流和病变的心肌多有不同程度的恢复^[12]。然而,也有学者赞同同期行左房室瓣成形术处理并发的重度左房室瓣反流^[13];重度左房室瓣关闭不全患儿同期处理左房室瓣问题不仅利于其术后早期恢复,远期效果也很满意^[14]。本组病例中有 2 例合并重度左房室瓣关闭不全的患儿,均同期行左房室瓣成形术,1 例 5 个月龄患儿术中停体外循环困难,长时间辅助循环后撤机,回 ICU 后 16 h 死于心功能不全;另 1 例术后恢复良好,随访可见左房室瓣反流明

显改善。影响手术效果的因素包括左房室瓣反流程度、左心功能下降、左心扩大、手术年龄等^[15]。术前患儿的心功能状态是最重要的手术危险因素。术前左心室功能严重减退的患儿病死率高, LVEF \leq 35%被认为是术后30 d内死亡的独立危险因素^[12]。其余7例合并轻、中度左房室瓣关闭不全者, 未做特殊处理, 术后随访均有不同程度改善。由于目前研究都局限于单中心报道, 且样本量小, 尚没有前瞻性的多中心研究提供强有力的临床证据。

总之, 儿童ALCAPA较少见, 但是若一旦发生未经及时诊断和治疗, 易引起缺血性心肌损伤或心肌梗死, 甚至猝死。因此早期诊断、准确把握手术时机、合理治疗是改善ALCAPA预后的关键, 且将异位起源于肺动脉的左冠状动脉开口直接移植到主动脉是一种成熟有效手术方法, 具有很好的治疗效果。

[参 考 文 献]

- [1] DODGE-KHATAMI A, MAVROUDIS C, BACKER C L. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: collective review of surgical therapy[J]. *Ann Thorac Surg*, 2002, 74: 946-955.
- [2] COCHRANE A D, COLEMAN D M, DAVIS A M, BRIZARD C P, WOLFE R, KARL T R. Excellent long-term functional outcome after an operation for anomalous left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1999, 117: 332-342.
- [3] 严勤, 苏肇伉, 徐志伟, 丁文祥, 朱铭, 鲁亚南. 儿童冠状动脉异常起源于肺总动脉的外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2002, 18: 328-330.
- [4] 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: 863-864.
- [5] SILVERMAN N H. Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *Cardiol Young*, 2015, 25: 1512-1523.
- [6] COHEN M S, HERLONG R J, SILVERMAN N H. Echocardiographic imaging of anomalous origin of the coronary arteries[J]. *Cardiol Young*, 2010, 20(Suppl 3): 26-34.
- [7] SU C S, TSAI I C, LIN W W, LIN F Y, TING C T, WANG K Y. Usefulness of multidetector-row computed tomography in diagnosis of anomalous origin of left coronary artery arising from the pulmonary artery[J]. *J Chin Med Assoc*, 2010, 73: 492-495.
- [8] 张辉, 罗毅, 尤斌, 李玲, 程沛, 刘虎, 等. 婴儿型左冠状动脉起源肺动脉的诊断及外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2005, 21: 372-373.
- [9] SCHWARTZ M L, JONAS R A, COLAN S D. 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: 547-553.
- [10] 郑远, 岑坚正, 陈寄梅. 左冠状动脉异常起源于肺动脉的外科治疗[J]. *中华胸心血管外科杂志*, 2014, 30: 394-396.
- [11] QIU J, LI S, YAN J, WANG Q, SONG Y, SUN H, et al. Repair of anomalous coronary artery from the pulmonary artery: a signal center 20-year experience[J]. *Int J Cardiol*, 2016, 223: 625-629.
- [12] LANGE R, VOGT M, HÖRER J, CLEUZIQU J, MENZEL A, HOLPER K, et al. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *Ann Thorac Surg*, 2007, 83: 1463-1471.
- [13] KIRBAS A, GURER O, BILAL M S. Intermediate-term results after surgery for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 18: 12-17.
- [14] KUDUMULA V, MEHTA C, STUMPER O, DESAI T, CHIKERMANE A, MILLER P, et al. Twenty-year outcome of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery: management of mitral regurgitation[J]. *Ann Thorac Surg*, 2014, 97: 938-944.
- [15] NEUMANN A, SARIKOUCH S, BOBYLEV D, MESCHENMOSER L, BREYMANN T, WESTHOFF-BLECK M, et al. Long-term results after repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery: Takeuchi repair versus coronary transfer[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2017, 51: 308-315.

[本文编辑] 杨亚红