

论著·临床研究 doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2018.26.016

20 例冠状动脉起源于肺动脉影像特征及治疗

熊青峰¹, 阎超群¹, 蔡仁慧¹, 周 娣¹, 付晓荣², 陈 敏^{2△}

(1. 武汉亚洲心脏病医院放射科, 武汉 430022; 2. 武汉市武昌医院儿科, 武汉 430063)

[摘要] 目的 探讨 20 例冠状动脉起源于肺动脉(ACAPA)的影像特征、治疗方式及效果。方法 回顾性分析 2005 年 12 月至 2016 年 7 月 20 例不明原因左心室扩大或二尖瓣返流患者, 多层螺旋 CT 血管造影(MSCTA)发现 ACAPA, 术前评价心胸比率, 术后借助胸片及彩色多普勒随访并分析其影像特征及治疗。结果 20 例患者中, 心影Ⅲ级 10 例, Ⅱ级 8 例, Ⅰ级 2 例, 其中 40% 合并二尖瓣损害。MSCTA 发现左主干起源异常 18 例, 回旋支 1 例; 右冠状动脉 1 例, 冠状动脉迂曲、增粗 14 例, 1 例合并室间隔缺损, 4 例合并细小的冠状动脉-肺动脉瘘。17 例行冠状动脉移植术, 3 例行冠状动脉搭桥术。术后心影Ⅲ级 4 例, Ⅱ级 5 例, Ⅰ级 11 例, 与术前比较差异有统计学意义($\chi^2=9.495, P=0.009$), 术后心影改善率达 65%。结论 疑似冠状动脉起源于肺动脉的患者 MSCTA 检查可以确诊, 心影大小变化及二尖瓣功能改善情况可作为判断手术疗效可靠指标。

[关键词] 先天畸形; 冠状动脉畸形; 计算机断层; 影像特征; 手术治疗

[中图法分类号] R445.4 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1671-8348(2018)26-3422-04

Imaging features and treatment of coronary artery originating from pulmonary artery in 20 cases

XIONG Qingfeng¹, YAN Chaoqun¹, CAI Renhui¹, ZHOU Di¹, FU Xiaorong², CHEN Min^{2△}

(1. Department of Radiology, Wuhan Asia Heart Disease Hospital, Wuhan, Hubei 430022, China;

2. Department of Pediatric, Wuhan Municipal Wuchang Hospital, Wuhan, Hubei 430063, China)

[Abstract] **Objective** To investigate the imaging features and treatment in 20 patients with coronary artery originating from pulmonary artery(ACAPA). **Methods** Twenty patients with unexplained left ventricular enlargement or mitral regurgitation from December 2005 to July 2016 were analyzed retrospectively, which were preoperatively discovered by multi-slice spiral CT angiography (MSCTA). The cardiothoracic ratio (CTR) was preoperatively evaluated with chest X-ray. All the cases were followed up by chest X-ray film and color Doppler. Their imaging features and treatment were analyzed. **Results** Of 20 cases, 10 cases were in the grade Ⅲ of CTR, 8 cases were in the grade Ⅱ and 2 case was in the grade Ⅰ, in which 40% was complicating mitral valve damage. CTA found an abnormal origin of left main coronary artery in 18 cases, circumflex artery in 1 case, right coronary artery in 1 case. Fourteen cases had thickening, tortuous coronary artery, 4 cases had complicating small coronary artery-pulmonary artery fistula and 1 case had complicating ventricular septal defect. Seventeen cases underwent coronary artery bypass grafting, and 3 cases underwent coronary artery bypass surgery. Postoperative cases of CTR were 4 in grade Ⅲ, 5 in grade Ⅱ, and 11 in grade Ⅰ, which showed statistical difference compared to preoperation ($\chi^2=9.495, P=0.009$). The postoperative podoid improvement rate reached to 65%. **Conclusion** The patients with suspected ACAPA can be definitely diagnosed by MSCTA. The MSCTA change and mitral function improvement can serve as the reliable indicators for judging the operation effect.

[Key words] congenital malformation; coronary artery malformation; computed tomography; image features; surgical treatment

冠状动脉起源于肺动脉(ACAPA)属罕见先天性心脏畸形^[1], 临床中对不明原因的左心室扩大常容易归因于扩张性心肌病, 而超声心动图作为首选的检查手段又极容易排除心脏瓣膜器质性病变, 导致该类患者更容易误诊因而延误治疗。本文回顾性分析 20 例

在武汉亚洲心脏病医院诊断为 ACAPA 的影像特征、手术治疗及影像随访资料, 现报道如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择于 2005 年 12 月至 2016 年 7 月在该院住院患者共 20 例, 彩色多普勒因发现不明原

因左心室扩大或二尖瓣返流,或因发现扩张、迂曲的冠状动脉并发现主肺动脉管腔内存在异常血流信号而疑似 ACAPA 17 例,3 例疑似冠状动脉瘘。其中男 9 例,女 11 例;年龄 2 个月至 64 岁,<1 岁 2 例,1~<6 岁 6 例,6~<14 岁 3 例,14~<20 岁 1 例,20~<64 岁 8 例,年龄中位数 11 岁;2 例伴有心慌、胸闷、气促,4 例伴有间断性胸痛,1 例伴有发作性晕厥,13 例伴有二尖瓣收缩期杂音,其中 2 例同时伴有心慌、胸闷,1 例同时伴有间断性胸痛。16 例心电图提示 ST-T 段改变,4 例心电图提示 ST-T 段改变与病理性 Q 波并存。

1.2 方法

1.2.1 X-胸片判断心脏大小^[2] 心胸比率:≤0.55 为Ⅰ级,>0.55~0.60 为Ⅱ级,>0.60 为Ⅲ级。

1.2.2 多层螺旋 CT 血管造影(MSCTA)扫描方法

1.2.2.1 MSCTA 扫描前准备 5 岁以下患儿于检查前行碘过敏试验,观察 15 min,无不良反应。年龄在 5 岁以上行呼吸训练,吸气后屏气扫描。不能配合扫描的患儿及年龄在 5 岁以下患儿于检查前禁食 6~8 h,禁饮 2~3 h,持续监测心电图,脉搏血氧饱和度(SPO₂),入 CT 室前用肝素帽静脉留置针作头皮静脉保留穿刺,以 36~40 s 速度静脉注射异丙酚(2.0 mg/kg),待患儿呼唤不醒及睫毛反射消失后,麻醉满意。患儿 10 min 后苏醒。

1.2.2.2 MSCTA 前门控低剂量心胸联合扫描 本次病例均采用前门控心胸联合扫描(Philips Brilliance 64 slice CT, Philips Healzhcare, 荷兰或者 SOMA-TOM Definition 双源 CT, Siemens, 德国)。采用双筒高压注射器经手背静脉、肘前静脉或足背静脉注射非离子对比剂(350 mgI/mL),同时采用生理盐水冲刷技术降低上腔静脉、右心系统对比剂伪影。对比剂注射量为 2 mL/kg,成年患者造影剂用量在 55~70 mL。造影剂注射完毕后接着以相同速率注射生理盐水 10 mL。速率计算方法为对比剂用量与生理盐水用量之和除以 30,成年患者 3.7~4.3 mL/s。扫描范

围从胸廓入口到心底部。扫描参数:准直 0.60 mm,有效层厚 0.75 mm,重建间隔 0.40 mm,管电压 80 Kv,管电流使用自动毫安秒,儿童患者设定 30%~80% R-R 间期为数据采集时间窗;成年患者设定 75% R-R 间期为数据采集时间窗。重建选择自动最佳收缩期与自动舒张期。

1.2.2.3 CTA 图像后处理 扫描结束后,利用后处理工作站对 40%或 75% R-R 间期的数据进行图像处理,所得图像达不到诊断要求时再对 32%~48%或 70%~80% R-R 间期每隔 2%进行数据重建,选择最佳重建时相进行图像后处理。重建卷积核选用 B26f。将原始图像传至工作站,进行容积成像(VRT)、多平面图像重建(MPR)、曲面重建(CPR)及最大密度投影(MIP)等图像后处理,由 3 名经验丰富的心血管影像专科医师共同判断冠状动脉走行及心脏合并畸形。

1.2.3 冠状动脉起自肺动脉诊断标准^[3] 直接征象:冠状动脉起自肺动脉,走行正常;间接征象:冠状动脉增宽、迂曲,左心室扩大。

1.3 统计学处理 采用统计软件 SPSS16.0,计数资料采用率表示,采用 χ^2 检验,检验水准 $\alpha=0.05$,以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结 果

2.1 胸部远达片评价心胸比率 20 例患者中术前Ⅲ级增大(图 1A、2A)10 例(50%),中度增大 8 例(40%),心影正常或轻度增大 2 例(10%),心影呈Ⅱ~Ⅲ级增大 18 例(90%)。

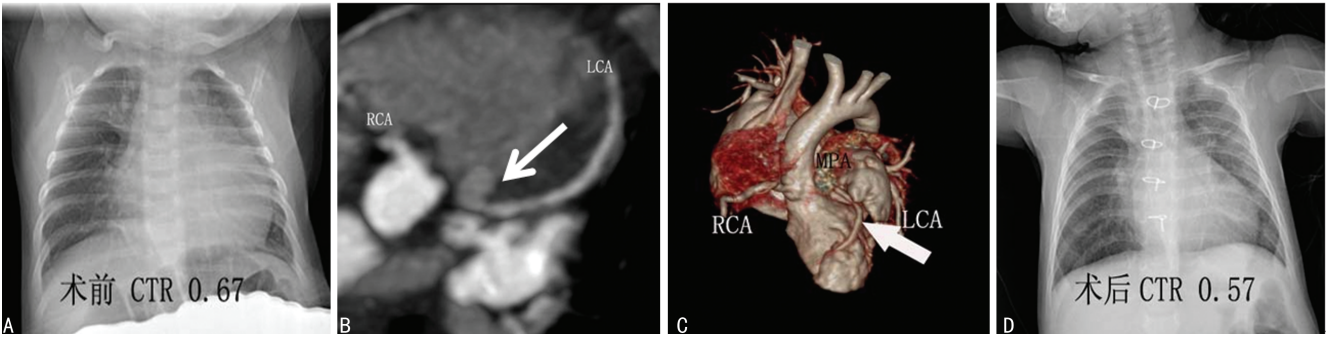
2.2 MSCTA 诊断结果 18 例(90%)为冠状动脉主干(左主干)起源异常,其中 3 例起自肺动脉窦管交界,3 例起自主肺动脉壁(图 1B),12 例起自主肺动脉窦内(图 2B)。1 例回旋支单独起自左肺动脉起始处,1 例右冠状动脉起自主肺动脉根部的右侧。CT 容积成像清晰显示异常起源的冠状动脉开口(图 1C、2C)。14 例(70%)冠状动脉增粗、迂曲并见粗大吻合支血管,6 例侧支血管不明显。4 例合并细小的冠状动脉-肺动脉瘘。

表 1 20 例冠状动脉异常起源于肺动脉术前、术后 CTR 比较

时间	病例 1	病例 2	病例 3	病例 4	病例 5	病例 6	病例 7	病例 8	病例 9	病例 10
术前	0.64	0.67	0.59	0.58	0.58	0.67	0.57	0.59	0.69	0.58
术后	0.61	0.59	0.55	0.49	0.55	0.64	0.51	0.56	0.56	0.55

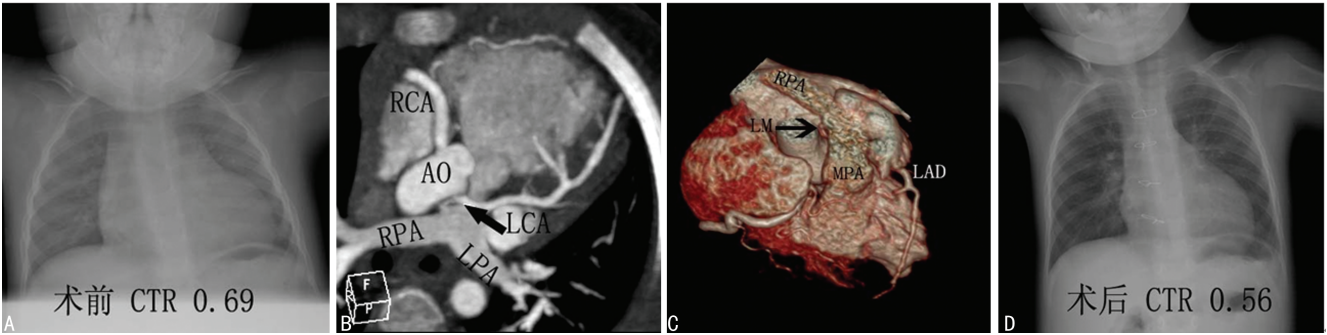
续表 1 20 例冠状动脉异常起源于肺动脉术前、术后 CTR 比较

时间	病例 11	病例 12	病例 13	病例 14	病例 15	病例 16	病例 17	病例 18	病例 19	病例 20
术前	0.61	0.65	0.71	0.56	0.54	0.67	0.85	0.57	0.45	0.69
术后	0.48	0.55	0.58	0.55	0.53	0.57	0.86	0.54	0.46	0.61



A: 术前心影Ⅲ级增大;B: 左冠状动脉(LCA)起自主肺动脉左侧窦内(白箭);C: CT 容积成像显示 LCA 异常起源;D: 术后心影Ⅱ级增大

图 1 典型病例 1



A: 术前心影Ⅲ级增大;B: 左冠状动脉(LCA)起自主肺动脉右侧壁(黑箭);C: CT 容积成像显示 LCA 异常起源;D: 术后心影Ⅱ级增大

图 2 典型病例 2

2.3 治疗 20 例患者均采用外科手术矫治,其中 17 例(85%)行冠状动脉移植术,3 例(15%)行搭桥手术。对合并有瓣环扩大或者二尖瓣脱垂者同时行二尖瓣成形术。1 例合并室间隔缺损,术中进行了室间隔缺损修补术。

2.4 随访 患者出院前心影呈Ⅲ级增大 4 例(20%),中度增大 5 例(25%),心影正常或轻度增大 11 例(55%),心影呈Ⅱ~Ⅲ级增大 9 例(45%)。术前、术后心影差异有统计学意义($\chi^2=9.495, P=0.009$),13 例患者心影有不同程度缩小,心影总体改善率达 65%,见图 1D、2D。术前、术后胸部远达片评价心胸比例(表 1)。术后彩色多普勒超声随访 3 个月至 5 年,发现扩大的左心室不同程度恢复,二尖瓣无返流,1 例术后 4 年发现主肺动脉窦管交界狭窄,行肺动脉球囊扩张,症状得到明显改善。

3 讨论

ACAPA 患者由于受累心肌血供来自压力很低的肺动脉,导致有效血流明显减少,且侧支血管容易导致窃血,加重心肌损伤,引起左室扩大,进而损害二尖瓣功能,形成恶性循环^[4],如不积极治疗,绝大部分患儿于 1 岁内死亡^[5]。

彩色多普勒是诊断该病的首选检查方法,但在疾病早期,临床表现不典型,而在疾病中晚期,与扩张性心肌病、心内膜弹力纤维增生症、冠状动脉瘘或二尖瓣病变又不容易鉴别,极易被漏诊、误诊^[6-8]。本研

究中,彩色多普勒诊断误诊 3 例(15%)。因此,当彩色多普勒高度怀疑 ACAPA 时,有必要借助其他影像学方法排除 ACAPA 可能^[9]。

MSCTA 已被作为心血管疾病的有效检查方法之一^[10-13],其前门控技术还可明显减少辐射剂量^[14-15]。本研究中,20 例经 MSCTA 诊断为 ACAPA,经手术证实,18 例(90%)为左主干起自主肺动脉,其中起自肺动脉窦管交界 3 例,起自主肺动脉壁 3 例,起自主肺动脉左侧窦 12 例。1 例回旋支(5%)起自左肺动脉起始处,1 例右冠状动脉(5%)起自主肺动脉右侧壁。此外,MSCTA 还可清晰显示心外冠状动脉走行、侧枝吻合及心内解剖结构异常。本研究中,MSCTA 显示冠状动脉增粗、迂曲及侧支血管 14 例,1 例合并膜周部室间隔缺损,4 例合并冠状动脉-肺动脉瘘。因此,MSCTA 结果可作为术前制订手术方案的可靠依据^[16-17]。

本次病例中,术前心胸比率呈Ⅱ~Ⅲ级增大 18 例,占有病例 90%,其中Ⅲ级增大有 10 例(50%),合并二尖瓣功能异常 8 例(40%)。术后心影明显改善,呈Ⅱ~Ⅲ级增大 9 例(45%),较术前减少 50%,其中心脏呈Ⅲ级增大只有 4 例,较术前减少 60%。术后有 13 例患者心脏有不同程度缩小,心脏总体改善率达 65%。术后经彩色多普勒随访发现扩大的左心室有不同程度恢复,二尖瓣无中-重度返流。1 例术前心影增大明显,术后心影有缩小趋势。1 例术前心影呈

球形明显增大,出院前心影无改善。可见,心影大小可以用来初步评估术前心肌损伤严重程度及术后疗效判断的可靠方法。

ACAPA 一旦确诊均应尽早手术矫治^[18]。本研究中,17 例行冠状动脉移植术,3 例行冠状动脉搭桥术。对合并二尖瓣功能损害或其他心内畸形,术中可行一期矫治。本次病例中 8 例同期行二尖瓣成形术,1 例同期行室间隔缺损修补术。1 例术后 4 年发现主肺动脉窦管交界处狭窄,行球囊扩张术后,症状明显改善。

因此,胸部远达片及彩色多普勒可作为 ACAPA 常规检查手段。其中,CTA 可以明确诊断 ACAPA,对手术方式选择具有重要指导价值。

参考文献

- [1] TSOUTSINOS A, MITROPOULOS F, TRAPALI C, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery associated with an accessory atrioventricular pathway and managed successfully with surgical and interventional electrophysiological treatment; a case report[J]. J Med Case Rep, 2011, 5: 384.
- [2] GIAMOUZIS G, SUI X, LOVE T E, et al. A propensity-matched study of the association of cardiothoracic ratio with morbidity and mortality in chronic heart failure[J]. Am J Cardiol, 2008, 101(3): 343-347.
- [3] 黄美萍, 崔燕海, 刘辉, 等. 64 层 CT 检测婴幼儿左侧冠状动脉起源于肺动脉[J]. 中国医学影像技术, 2009, 25(12): 2232-2235.
- [4] DRIGHIL A, CHRAIBI S, BENNIS A. Adult type anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery; shen should we be aware[J]. Int J Cardiol, 2006, 113(3): 119-121.
- [5] 张惠丽, 李守军, 胡盛寿, 等. 儿童左冠状动脉起源于肺动脉的术前评估及术后随访[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2013, 28(23): 1787-1792.
- [6] 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, 12(20): 1788-1790.
- [7] 张慧丽, 李守军, 胡盛寿, 等. 左冠状动脉起源于肺动脉 37 例患儿各年龄段的临床特点及诊治[J]. 实用儿科临床杂志, 2012, 27(13): 1033-1036.
- [8] 俞劲, 彭学慧, 叶菁菁, 等. 超声心动图诊断左冠状动脉起源于肺动脉的应用价值[J]. 中华超声影像学杂志, 2014, 23(5): 383-386.
- [9] 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(45): 3590-3593.
- [10] STRAUSS K J, GOSKE M J, KASTE S C, et al. Image gently: ten steps you can take to optimize image quality and lower CT dose for pediatric patients [J]. AJR, 2010, 194(4): 868-873.
- [11] CHENG Z, WANG X, DUAN Y, et al. Low-dose prospective ECG-triggering dual-source CT angiography in infants and children with complex congenital heart disease: first experience [J]. Eur Radiol, 2010, 20(10): 2503-2511.
- [12] 熊青峰, 马小静, 陈艳, 等. 单侧肺动脉起源异常的双源螺旋 CT 造影诊断价值[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2015, 31(6): 345-348.
- [13] 熊青峰, 付晓荣, 陈艳, 等. 双主动脉弓多层螺旋 CT 血管成像的影像表现与手术治疗[J]. 实用放射学杂志, 2015, 31(11): 1786-1789.
- [14] HERZOG B A, HUSMAAN L, BURKHARD N, et al. Accuracy of low dose computed tomography coronary angiography using prospective electrocardiogram triggering: First clinical experience [J]. Eur Heart J, 2008, 29(24): 3037-3042.
- [15] HAUSLEITER J, MEYER T, HERMANN F, et al. Estimated radiation dose associated with cardiac CT angiography [J]. JAMA, 2009, 301(5): 500-507.
- [16] 曹慧丽, 侯志辉, 高扬, 等. 双源 CT 对冠状动脉异常起源于肺动脉的诊断[J]. 放射学实践, 2013, 28(8): 849-852.
- [17] JUAN C C, HWANG B, LEE P C, et al. Diagnostic application of multi-detector row computed tomographic coronary angiography to assess coronary abnormalities in pediatric patients; comparison with invasive coronary angiography [J]. Pediatr Neonatal, 2011, 52(4): 208-213.
- [18] 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]. 中华心胸血管外科杂志, 2014, 30(7): 394 - 396.

(收稿日期: 2018-03-10 修回日期: 2018-05-18)