

· 短篇及病例报道 · doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2020.18.038

网络首发 [https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20200629.1457.026.html\(2020-06-30\)](https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.R.20200629.1457.026.html(2020-06-30))

## 成人先天性左冠状动脉闭锁 1 例\*

何伟平<sup>1</sup>, 雷平平<sup>1</sup>, 俞芽法<sup>1</sup>, 李金程<sup>1</sup>, 王高明<sup>1</sup>, 李国彪<sup>1</sup>, 孙志刚<sup>1</sup>, 龙翔<sup>2</sup>, 杨扬<sup>2</sup>

(南昌大学第五附属医院:1. 心血管内科;2. 影像科, 江西抚州 344000)

[关键词] 超声心动描记术; 冠状血管闭锁; 先天性畸形; 成年人

[中图分类号] R543.3

[文献标识码] B

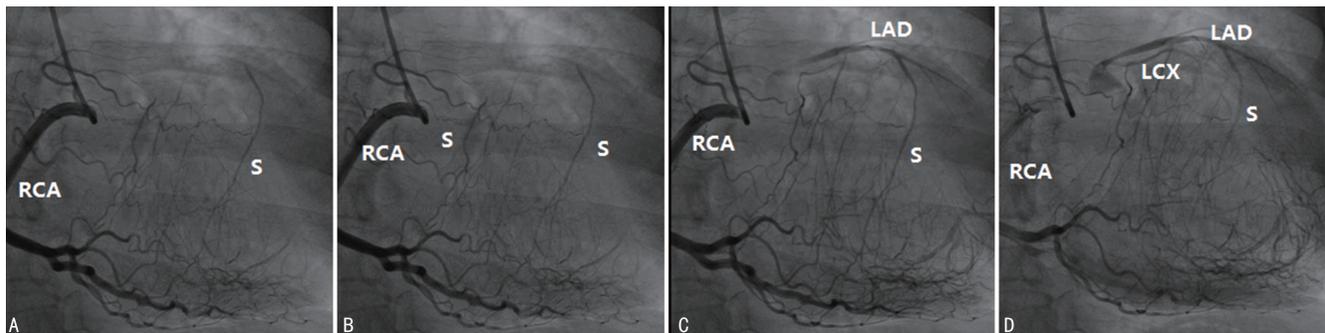
[文章编号] 1671-8348(2020)18-3142-03

先天性冠状动脉异常的发病率为 0.3%~1.6%, 先天性左冠状动脉闭锁(left main coronary artery atresia, LMCAA)是一种更为罕见的先天性冠状动脉异常。临床上,将 LMCAA 分为婴儿型(早期心功能不全)及成人型(心绞痛、猝死),LMCAA 患者的临床表现轻重不一,与左、右冠状动脉侧支循环有关。药物保守治疗及冠状动脉旁路移植术是其主要的治疗方式。本文报道 1 例成人 LMCAA,以提高临床医生对 LMCAA 的认识,减少误诊、误治。

### 1 临床资料

患者,女,55 岁,因反复胸闷 1 年余,再发加重伴咳嗽、咳痰 3 d 入院。既往无高血压、糖尿病病史。已绝经。孕育 3 子。入院查体:体温 36.5℃,心率 70 次/分,呼吸频率 20 次/分,血压 118/60 mm Hg,颈静脉无怒张,双肺可闻及少许湿性啰音,心界增大,心率 70 次/分,心律不齐,可闻及早搏,各瓣膜听诊区未闻及杂音,双下肢轻度凹陷性水肿。实验室检查:N-末端脑钠肽前体(NT-proBNP) > 35 000 pg/mL,肌钙蛋白阴性,血脂、抗核抗体(ANA)谱、风湿四项(红细胞沉降率、C-反应蛋白、抗链 O 及类风湿因子)未见异常;心脏超声:左心室扩大,左心室舒张末径 65 mm,左心室收缩末径 51 mm,左心功能减低[射血分数(EF)42%];颈动脉、下肢动静脉彩超提示未见狭窄;

心电图:窦性心律,室性早搏,I、aVL、V5、V6 导联 ST 段压低,T 波双向倒置;24 h 动态心电图:室性早搏 484 个,1 阵室性心动过速;胸部 CT:两肺纹理增多,未见异常密度灶,心影增大。于 2019 年 3 月 28 日行冠状动脉造影(图 1),提示右冠状动脉(RCA)未见狭窄,可见 RCA 远端粗大,侧支循环供应左冠状动脉(LCA),LCA 造影失败,术中改用猪尾导管造影,但因设备问题,未能成功。考虑左主干(LM)慢性闭塞病变,择期再次手术。于 2019 年 4 月 3 日再次行介入手术,计划经右 RCA 逆向开通 LM,RCA 造影提示 RCA 有侧支循环充盈前降支(LAD)及回旋支(LCX),并见 LM 瘤样扩张形成,且有造影剂滞留(图 1),经 RCA 逆向送入 Sion 导丝及微导管送至 LM 处,造影提示瘤样扩张,未见 LCA 开口,后改用 Gaia Third 导丝及 Conquest pro 导丝,试图找到 LCA 开口,但未能成功,手术失败。为进一步明确患者病情,行冠状动脉 CT 血管造影(CTA)检查(图 2),可见 RCA、部分 LAD 及 LCX 显影,但 LCA 无开口,且 LCA 起始处可见瘤样扩张,大小 14.8 mm×9.3 mm,同时,未见 LCA 开口异常起源,最后根据患者冠状动脉造影及冠状动脉 CTA 结果,考虑先天性 LMCAA 伴 LCA 起始部瘤样扩张,建议转上级医院行冠状动脉搭桥术。



S:间隔支。

图 1 冠状动脉造影

\* 基金项目:江西省卫生和计划生育委员会科技计划(20167296)。 作者简介:何伟平(1973—),副主任医师,本科,主要从事冠状动脉粥样硬化性心脏病、冠状动脉支架治疗等相关研究。

但患者由于经济原因,未行进一步治疗。出院后坚持口服利尿剂、 $\beta$ 受体阻滞剂,随访病情稳定,无胸闷发作。半年后门诊复查心脏彩超,提示左心室仍大,EF 45%,较前好转。

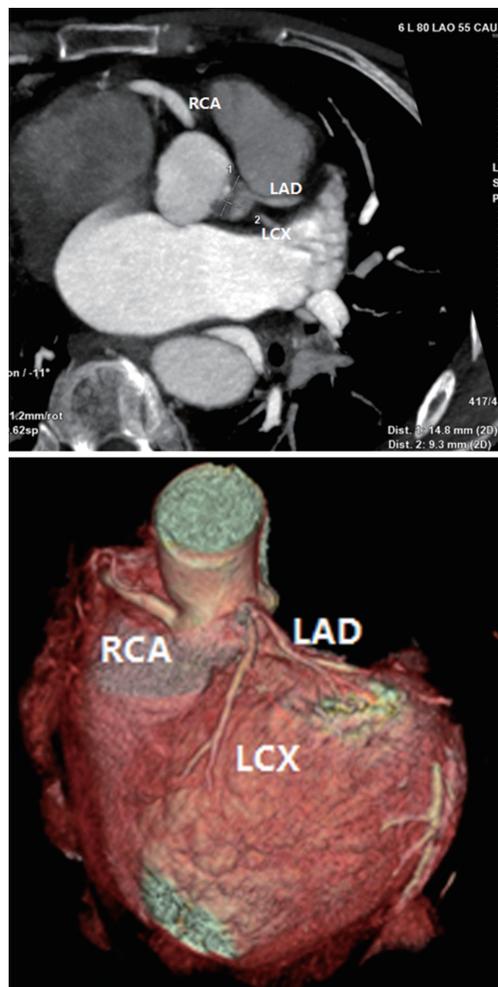


图 2 冠状动脉 CTA

## 2 讨 论

先天性冠状动脉异常的主要类型有起源异常、终端异常、单冠状动脉畸形<sup>[1]</sup>。LMCAA 是一种更为罕见的先天性冠状动脉异常,国内外报道病例数约为 60 例。LMCAA 发病机制目前尚未明确,其可能的原因有:胚胎时期出现血管分化不良;胎儿期出现炎症改变,导致 LCA 口阻塞或栓塞<sup>[1]</sup>。

LMCAA 需要与单冠状动脉及 LM 动脉粥样硬化性闭塞相鉴别。LMCAA 是先天的,然而,在一些成人患者中,很难确定该缺陷是否自出生以来就存在。动脉粥样硬化危险因素低的患者,可能支持 LMCAA 的诊断,但这并非决定性的<sup>[2-3]</sup>。与 LM 动脉粥样硬化性闭塞相比,LMCAA 患者造影提示,有 1~2 根大直径侧支连接 LCA 血管,且 RCA、LCA 血管通畅,无狭窄<sup>[3]</sup>。相反,如果是动脉粥样硬化性血管病变,往往合并血管狭窄病变,同时,侧支循环非常丰

富。与单 RCA 相比,在 LMCAA 患者中,LCA 的灌注是逆行的;而在单 RCA 患者中,血液以离心的形式流向外周。本研究中,首次造影提示未见 LCA 开口,结合患者心脏增大,考虑缺血性心肌病,误诊为 LCA 开口处慢性闭塞病变,行第 2 次心脏介入手术,术中 RCA 逆行导丝反复尝试,导丝未能出 LCA 口,手术未能成功。由于笔者所在团队对 LMCAA 认识不足,导致误诊,术后再次仔细分析 2 次造影结果(图 1),发现 RCA、LAD、LCX 管壁光滑,未见狭窄,RCA、LCA 之间有粗大间隔侧支循环血管,结合冠状动脉 CTA 结果,最后考虑先天性血管畸形即 LMCAA 的诊断。

临床上,将 LMCAA 分为婴儿型(早期心功能不全)及成人型(心绞痛、猝死)<sup>[2]</sup>。婴儿型 LMCAA 患者常合并其他心脏畸形,如主动脉瓣狭窄、室间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、二尖瓣脱垂、大动脉转位等,早期就出现严重临床症状,如未及时发现及救治,预后较差<sup>[3]</sup>。目前,相关文献报道的成人型 LMCAA 患者中,临床表现常为心绞痛,晕厥多见,合并其他心脏疾病少见;同时,部分成人 LMCAA 可无任何临床表现,也有猝死后,尸检才被发现 LMCAA<sup>[3]</sup>。本研究中,患者近一年出现胸闷、双下肢水肿,考虑与心肌长期缺血、结构改变、心脏增大、心脏功能减低有关。但患者既往有孕育 3 子,在老年时期发病,考虑与 LCA 粗大侧支循环且未合并其他心脏疾病有关。但是,患者既往未行心电图、心脏彩超、胸片等相关检查,左心室增大的具体时间未知。因此,临床中,探索 LMCAA 患者心脏结构改变的时间节点,提前给予药物治疗,是否可延缓心脏功能减低,值得进一步研究及探讨。

目前,SAITO 等<sup>[4]</sup>研究报道,LMCAA 的解剖形态有两种:一种为 LCA 发育不良,冠状动脉窦部可见略有凹陷但呈一盲端,另一种为 LM 未发育。本研究中,该患者可能为第一种形态,但冠状动脉 CTA 提示 LCA 起始部呈瘤样扩张,后分出 LAD 及 LCX,不能排除长期逆向血流压力下,导致瘤样扩张的解剖改变的可能。王连祥等<sup>[5]</sup>及张基昌等<sup>[6]</sup>研究报道,成人川崎病中,可见冠状动脉瘤样扩张,但其改变为弥漫性病变更多见。而本研究中,LCA 起始处单一改变,为女性患者,且伴有 LCA 口闭锁,不考虑川崎病。另外,赵国昌等<sup>[7]</sup>及张晓群等<sup>[8]</sup>研究报道,大动脉炎患者出现冠状动脉严重狭窄或闭塞,同时合并主动脉、髂动脉等病变,相关风湿免疫因子(红细胞沉降率、C-反应蛋白、抗髓过氧化物酶抗体等)阳性,而本研究中,患者单纯 LM 病变,同时未见其他动脉病变,且相关免疫指标阴性,故不考虑动脉炎改变。

在报道成人 LMCAA 的相关文献中,大部分学者

认为,一旦患者被诊断了 LMCAA,最佳的治疗方法是冠状动脉旁路移植术,可避免严重的心肌缺血、心脏扩大及心源性猝死等不良后果<sup>[3]</sup>。但也有文献支持药物治疗,尤其是年龄较大的患者,随访过程中,患者心绞痛、胸闷症状消失,EF 正常,效果较好<sup>[9-11]</sup>。但是,对于儿童 LMCAA,VIDALIN 等<sup>[2]</sup>研究认为,尽早手术治疗,可以改善其预后,即使是婴儿,当被诊断为 LMCAA 时,也可考虑进行外科手术干预。本研究中,给予患者利尿剂、强心剂、 $\beta$ 受体阻滞剂后,患者症状明显好转,但由于患者心脏增大,考虑与长期心肌缺血有关,建议外科手术干预,由于本院条件限制,建议转上级医院进一步治疗,而患者由于经济条件,决定采用保守药物治疗。出院后坚持口服利尿剂、 $\beta$ 受体阻滞剂,门诊随访,病情稳定,无胸闷发作。半年后门诊复查心脏彩超,提示左心室仍大,EF 45%,较前好转。

综上所述,LMCAA 是一种少见的先天性冠状动脉异常,合并瘤样扩张更为罕见,临床上,LMCAA 患者的临床表现轻重不一,需要与动脉炎、冠状动脉粥样硬化、单支冠状动脉等相鉴别。冠状动脉旁路移植术及药物治疗是其主要的治疗方式。

## 参考文献

- [1] 肖燕燕,韩玲,金梅,等.先天性左冠状动脉主干闭锁四例并文献复习[J].中华儿科杂志,2014,52(5):383-386.
- [2] VIDALIN O,FOURNILLIER A,RENARD N, et al. Congenital atresia of the ostium of the left coronary artery. Diagnostic difficulty and successful surgical revascularization in two patients. [J]. Arquivos Brasileiros De Cardiologia,2000,74(4):339-342.
- [3] UNZUE L,GARCIA E,JAVIER PARRA F, et al. Congenital atresia of the left main coronary artery in an adult; a rare anomaly with an unfavorable prognosis. Review of the literature[J]. Cardiovasc Revasc Med,2015,16(8):498-502.
- [4] SAITO T,MOTOHASHI M,MATSUSHIMA S A, et al. Left main coronary artery atresia diagnosed by multidetector computed tomography[J]. Int J Cardiol,2009,135(1):E27-29.
- [5] 王连祥,李桂杰,周聊生,等.成人川崎病冠状动脉瘤样扩张 1 例报告[J].实用放射学杂志,2005,21(4):377.
- [6] 张基昌,张静,李淑梅.冠状动脉造影诊断成人川崎病 1 例报告[J].吉林医学,2003,24(5):402-403.
- [7] 赵国昌,盛卫勇,晁阳阳,等.多发性大动脉炎累及左右冠状动脉开口合并二尖瓣,主动脉瓣病变一例并文献复习[J].郑州大学学报(医学版),2018,53(6):135-137.
- [8] 张晓群,陈鑫,王启闻,等.多发性大动脉炎合并冠状动脉闭塞病介入治疗成功一例[J].中华急诊医学杂志,2017,26(9):1086-1088.
- [9] NUMASAWA Y,MOTODA H,YAMAZAKI H, et al. A rare adult case of left main coronary artery atresia [J]. Cardiovasc Interv Ther, 2013,28(3):313-317.
- [10] GRAIDIS C, DIMITRIADIS D, PSIFOS V. Congenital atresia of the left main coronary artery in an adult; an extremely rare anomaly [J]. J Invasive Cardiol, 2012, 24 (12): E325-327.
- [11] ELIAN D. Left main coronary artery atresia: Extremely rare coronary anomaly in an asymptomatic adult and an adolescent soccer player [J]. Cardiol Rev,2003,11(3):160-162.

(收稿日期:2020-03-08 修回日期:2020-05-06)