

超声心动图诊断左冠状动脉异常起源于肺动脉的临床价值

刘 华 刘洁琼 杨晋明

摘 要 **目的** 探讨超声心动图在诊断左冠状动脉异常起源于肺动脉(ALCAPA)中的临床价值。**方法** 回顾分析我院经手术治疗的 21 例 ALCAPA 患儿的临床资料,分析术前超声心动图诊断情况,并与术后超声心动图对照;追踪其术后情况。**结果** 21 例 ALCAPA 患儿中,超声心动图首次确诊 17 例,诊断准确率为 81.0%;误诊 3 例,分别误诊为心内膜弹力纤维增生症、右冠状动脉肺动脉瘘、单纯二尖瓣脱垂合并反流;1 例完全性大动脉转位漏诊。21 例患儿术后 2 例死亡,19 例好转出院。19 例患儿随访 3 个月至 6 年,左心收缩功能恢复至正常;15 例患儿左心腔大小恢复正常,4 例患儿较术前明显缩小;4 例患儿二尖瓣中度反流,15 例轻度反流。**结论** 超声心动图在 ALCAPA 术前诊断及术后随访中均具有重要应用价值。

关键词 超声心动描记术;左冠状动脉异常起源于肺动脉;术后随访

[中图法分类号]R540.45;R714.252

[文献标识码]A

Clinical value of echocardiography in the diagnosis of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery

LIU Hua, LIU Jieqiong, YANG Jinming

Color Doppler Ultrasound Room, Shanxi Children's Hospital, Taiyuan 030001, China

ABSTRACT **Objective** To investigate the clinical value of echocardiography in the diagnosis of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA). **Methods** The clinical data of 21 children with ALCAPA treated by surgery in our hospital were analyzed retrospectively. The diagnosis of preoperative echocardiography was analyzed, the results was compared with postoperative echocardiography, and the postoperative follow up was performed. **Results** Among 21 cases with ALCAPA, 17 cases were diagnosed by echocardiography for the first time, and the diagnostic accuracy was 81.0%. 3 cases were misdiagnosed as endocardial fibroelastosis, right coronary artery pulmonary artery fistula, simple mitral valve prolapse with reflux. 1 case of complete transposition of great arteries was missed. 2 of 21 cases died after operation, and 19 were discharged after improvement. 19 cases were followed up for 3 months to 6 years, the left ventricular systolic function returned to normal, the left ventricular cavity size returned to normal in 15 cases, 4 cases were significantly smaller than that before operation. 4 cases had moderate mitral regurgitation, and 15 cases had mild regurgitation. **Conclusion** Echocardiography has important application value in preoperative diagnosis and postoperative follow-up of ALCAPA.

KEY WORDS Echocardiography; Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery; Postoperative follow-up

左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery, ALCAPA)是指左冠状动脉异常起源于主肺动脉、肺动脉窦或左、右肺动脉的缺血性先天性畸形,临床较为罕见,活产婴儿发生率为 1/300 000,占有先天性心脏病的 0.25%~0.50%^[1]。其自然病程预后差,未行手术治疗的患儿 1 岁内病死率高达 90%^[2],部分患儿可生存至成年,但若治疗不及时,最终可因心力衰竭、心源性猝死或致死性心律

失常而死亡。尽早诊断并进行手术矫治是决定患儿生存的关键。本研究通过回顾性分析我院 21 例经手术证实的 ALCAPA 患儿临床资料,旨在探讨超声心动图对该病的诊断价值。

资料与方法

一、临床资料

选取 2015 年 7 月至 2021 年 7 月我院经手术证实的 ALCAPA

患儿21例,男13例,女8例,年龄1个月~8岁,中位年龄12个月;15例因面色苍白、呼吸急促和口周发绀等心力衰竭症状就诊,6例患儿因心前区杂音、运动后胸痛或常规体检就诊;其中3例合并其他先天性心脏病,1例合并完全性大动脉转位,1例合并室间隔缺损和动脉导管未闭,1例合并房间隔缺损和室间隔缺损。本研究经我院医学伦理委员会批准,所有患儿家属均签署知情同意书。

二、仪器与方法

1. 超声检查:使用 Philips iE 33、Elite 彩色多普勒超声诊断仪, S8-3 及 S5-1 探头, 频率分别为 3~8 MHz、1~5 MHz。所有患儿均在安静状态下检查, 未配合者均给予 5% 水合氯醛灌肠镇静后检查, 采用平卧位和左侧卧位。常规切面观察心脏位置、房室间隔完整性、动脉连接及发育情况、瓣膜反流及室壁运动情况, 测量心腔内径及瓣口流速; 然后取胸骨旁大动脉短轴、左室短轴、心尖四腔心等多个切面重点观察双侧冠状动脉在主动脉窦上的开口是否正常、跟踪扫描分支走行, 以及冠状动脉血流方向、肺动脉壁上有无左冠状动脉开口、肺动脉内有无异常血流信号、室壁及室间隔侧支循环情况; M 型超声测量左室射血分数 (LVEF)、左室舒张末期内径 (LVIDd) 以评估左心收缩功能及大小; 观察左心腔心内膜及二尖瓣瓣叶、腱索、乳头肌情况、二尖瓣是否有脱垂或反流, 评价反流程度。二尖瓣反流程度按反流面积与左房面积比分为 4 级^[3]: 无反流、轻度反流

($<20\%$)、中度反流 ($20\% \sim 40\%$) 和重度反流 ($>40\%$)。

2. 术后随访: 术后 3 个月、6 个月、1 年、2 年行超声心动图检查, 除常规切面扫描外, 重点观察左冠状动脉与主动脉吻合口内径及血流、左心大小及收缩功能、右冠状动脉内径、二尖瓣反流程度及侧支循环、心内膜及二尖瓣瓣叶、腱索纤维化情况。

结 果

一、超声心动图表现

21 例 ALCAPA 患者, 超声心动图首次确诊 17 例, 诊断准确率为 81.0%; 超声心动图表现为: ① 17 例在主动脉根部均未见左冠状动脉开口; 其中 16 例在肺动脉根部后壁或左前壁可探及左冠状动脉主干开口, 彩色多普勒示左冠状动脉呈逆向血流 (图 1), 肺动脉内可见异常血流束进入 (图 2), 1 例肺动脉处未探及冠状动脉开口; ② 17 例右冠状动脉开口正常; 15 例右冠状动脉增宽, 内径为 2.5~4.4 mm (图 3), 2 例内径正常; ③ 17 例室间隔上可见稀疏或丰富血流信号 (图 4); ④ 17 例左室不同程度扩大, LVIDd 为 (39.9 ± 10.7) mm (图 5); ⑤ 9 例左心收缩功能减低, 8 例正常; ⑥ 16 例心内膜及二尖瓣瓣叶、腱索、乳头肌回声增强、增厚, 1 例回声正常; ⑦ 17 例均存在不同程度二尖瓣反流, 其中轻度 5 例, 中度 8 例, 重度 4 例。误诊 3 例, 分别误诊为心内膜弹力纤维增生症、右冠状动脉肺动脉瘘、单纯二尖瓣脱垂合并反流; 1 例完全性大动脉转位漏诊。

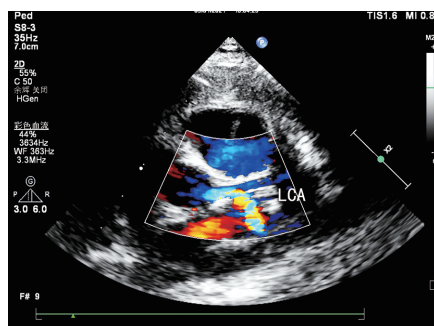


图 1 大动脉短轴切面 3~4 点方向示左冠状动脉 (LCA) 呈逆向血流

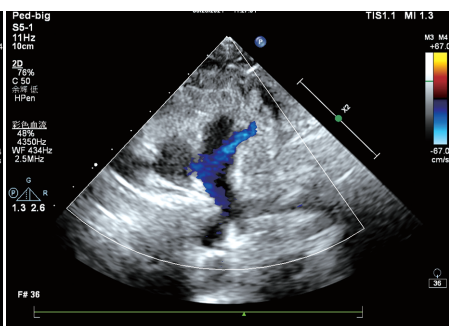


图 2 肺动脉长轴切面示肺动脉外侧壁左冠状动脉开口及血流束



图 3 大动脉短轴切面 11 点方向示右冠状动脉 (RCA) 增宽, 内径为 2.8 mm

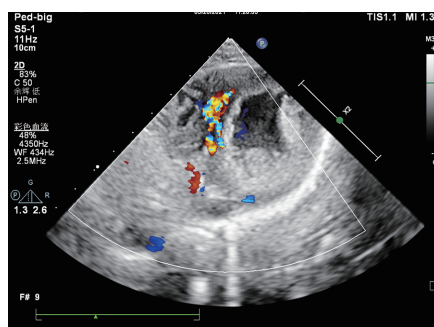


图 4 左室短轴切面示室间隔丰富侧支循环

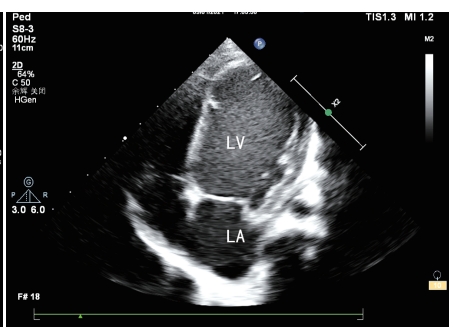


图 5 心尖四腔心切面示左室增大, LVIDd 为 34 mm, 心内膜回声增强。LV: 左室; LA: 左房

致, 均年龄 <1 岁, 术前均 LVEF $<35\%$ 。19 例患儿随访 3 个月至 2 年, 左冠状动脉与主动脉吻合口血流均通畅; 15 例右冠状动脉内径缩小 (2.0~3.0 mm), 4 例右冠状动脉内径正常; 所有患儿室间隔侧支循环均消失, 左心收缩功能均恢复至正常; 15 例患儿左心大小恢复正常, 4 例患儿较术前明显缩小, LVIDd 为 21~32 mm; 18 例心内膜、二尖瓣瓣叶及附属装置回声仍增强; 4 例患儿二尖瓣中度反流, 15 例轻度反流。

讨 论

ALCAPA 病理生理改变主要是右冠状动脉血流通过侧支循环至左冠状动脉, 因冠状动脉血流压力高于肺动脉, 左冠状动脉血流逆灌注至肺动脉, 致使左冠状动脉呈现窃血现象, 心

二、手术情况及术后随访情况

21 例均经手术证实, 3 例合并先天性心脏病患儿行先天性心脏病矫治术, 4 例二尖瓣重度反流患儿同时行二尖瓣修复术。术后 19 例患儿好转出院; 2 例死亡, 死亡原因均为心力衰竭所

肌受到损伤,出现心脏扩大和心功能不全等心肌缺血征象^[4];早期诊断、尽快手术是改善 ALCAPA 患儿预后的关键。本研究通过观察 ALCAPA 患儿术前及术后超声图像特征,旨在探讨超声心动图在该病术前诊断及术后随访中的应用价值。

本研究首次确诊 17 例 ALCAPA,其中 16 例左冠状动脉发自肺动脉主干,左冠状动脉内血流方向与正常相反(逆向灌注),肺动脉根部可见异常血流束进入,为诊断 ALCAPA 的直接征象;1 例左冠状动脉发自右肺动脉后方,内径较细、走行迂曲,超声不能显示左冠状动脉与肺动脉的连接部位,此时可依据间接征象做出诊断,具体包括:①右冠状动脉主干内径增宽,是心肌内侧支循环的病理基础,可作为诊断 ALCAPA 的重要依据之一^[5]。本研究 15 例患儿右冠状动脉主干内径增宽,且患儿年龄越大,扩张程度越重;②在室壁内及室间隔上均探及稀疏或丰富的侧支循环,冠状动脉侧支循环在生理状态下处于关闭状态,心肌缺血时,冠状动脉侧支循环在各种生长因子、炎症因子和血管剪切力的作用下由关闭变为开放状态、从无功能到有功能,直径也扩大,成为心肌缺血后心肌供血的一种方式^[6]。本研究 17 例均具有此特征,这也是诊断 ALCAPA 的重要依据;③左室腔增大,左心收缩功能减低,心内膜及二尖瓣瓣叶、腱索、乳头肌回声增强并伴有不同程度二尖瓣反流。本研究 8 例左心收缩功能正常,与侧支循环丰富,心肌缺血改善有关^[5]。

本研究漏、误诊率为 19.0%(4/21),其中 1 例误诊为右冠状动脉肺动脉瘘,该患儿左冠状动脉自主动脉发出,右冠状动脉扩张,主肺动脉内见来自外侧壁连续异常血流束,室间隔血管迂曲走行,左心收缩功能正常,分析误诊原因为将肺动脉外侧壁发出的左冠状动脉开口当作瘘口,左冠状动脉主动脉开口受心包横窦影响呈假阳性;1 例患儿超声表现为二尖瓣前叶脱垂,瓣叶闭合不拢,二尖瓣大量反流,左心扩大,左室收缩功能减低,因忽略双侧冠状动脉扫查,以及二尖瓣瓣叶及附属结构回声增强征象,考虑左心扩大和心功能低下为大量二尖瓣反流所致而误诊为单纯二尖瓣病变;1 例首诊为心内膜弹力纤维增生症,经临床给予相应药物治疗后效果较差,复诊时才关注到冠状动脉起源,更正诊断该病;1 例完全性大动脉转位因检查时重点关注大动脉起源,而忽视了冠状动脉起源导致漏诊。因此,在临床工作中,双侧冠状动脉扫查十分必要,尤其当 12 岁左右患儿因胸痛、胸憋、气紧、身体乏力等不适症状就诊时,需仔细探查双侧冠状动脉开口走行及其血流情况,做好鉴别诊断。

ALCAPA 一旦确诊,需手术治疗,重建双侧冠状动脉血供,恢复心肌供血,改善心功能,本研究 21 例手术患儿,除 2 例术后死亡,19 例随访手术效果良好。LVEF 是决定患儿预后的重要因素^[7],LVEF<30% 患儿预后较差。本研究 2 例死亡患儿,术前 LVEF 分别为 23%、26%,术后心功能一直低下无法恢复正

常,最终因心力衰竭、多器官衰竭死亡。治愈的 19 例患儿 LVEF 均提高,15 例左心腔大小恢复正常,4 例较术前缩小;左冠状动脉与主动脉吻合口无狭窄,血流通畅,右冠状动脉内径回缩,4 例正常,与右冠状动脉血流减少有关。术后因双侧冠状动脉正常循环建立,心肌血供恢复,侧支循环快速由开放变为关闭状态。这也是本研究 19 例患儿术后侧支循环全部消退原因。术后心内膜下区域缺血缺氧反应更为敏感^[8],一旦缺血出现弥漫性纤维化改变,短期内无法恢复至正常,本研究 18 例患儿心内膜回声同术前。多数学者^[9-10]认为合并瓣叶结构异常及二尖瓣重度反流者需手术,中度以下反流无需整形修复,冠状动脉血供重建后心肌血供恢复,反流程度自然会改善。本研究 4 例二尖瓣重度反流行二尖瓣瓣环缝缩整形修复术,其余患儿均未处理瓣叶,术后二尖瓣反流程度均改善。

综上所述,超声心动图在 ALCAPA 术前诊断及术后随访中均具有重要应用价值,可作为 ALCAPA 首选检查手段。

参考文献

- [1] Kubota H, Endo H, Ishii H, et al. Adult ALCAPA: from histological picture to clinical features [J]. J Cardiothorac Surg, 2020, 15(1): 14-23.
- [2] 谭晓,孙锟,李奋,等.左冠状动脉异常起源于肺动脉 22 例诊断分析[J].中华儿科杂志,2008,46(12): 881-884.
- [3] 洪雯静,吴兰平,张玉奇,等.不同年龄儿童左冠状动脉异常起源于肺动脉的超声心动图比较[J].医学影像学杂志,2016,26(3): 413-417.
- [4] 张红菊,刘国文,孙妍,等.儿童左冠状动脉异常起源于肺动脉的超声心动图及临床特征分析[J].心肺血管病杂志,2021,40(1): 78-82.
- [5] 齐红霞,孙境,李慧,等.超声心动图在左冠状动脉异常起源于肺动脉诊断中的临床应用价值及术后随访研究[J].中国循环杂志,2019,34(2): 165-167.
- [6] 张兴,申强.促进冠状动脉侧枝循环形成的研究进展[J].国际心血管病杂志,2021,48(2): 73-76.
- [7] 梅贤,李奋,傅立军,等.儿童左冠状动脉异常起源于肺动脉 91 例临床分析[J].中华儿科杂志,2019,57(8): 614-619.
- [8] 马秀丽,刘书丽. TDI 等容积收缩期参数评价冠心病节段性心内膜回声增强与心肌缺血关系[J].中国医疗设备,2017,32(12): 76-79.
- [9] 张永,张春振,方敏华,等.成人左冠状动脉异常起源于肺动脉的手术疗效分析[J].中国体外循环杂志,2021,19(4): 217-220.
- [10] 罗凯,郑景浩,王顺民,等.左冠状动脉异常起源于肺动脉的外科治疗及中期随访研究[J].中华小儿外科杂志,2020,41(4): 303-308.

(收稿日期: 2021-09-24)