

双源 CT 对冠状动脉异常起源于肺动脉的诊断

曹慧丽, 侯志辉, 高扬, 于方方, 陈阳, 尹卫华, 蒋世良, 吕滨

【摘要】 目的:探讨双源 CT(DSCT)对冠状动脉异常起源于肺动脉的诊断价值。方法:回顾性分析经 DSCT 诊断为冠状动脉异常起源于肺动脉(ACAPA)的 27 例患者的临床和影像资料,其中发病年龄 ≤ 1 岁 7 例(25.9%),1~7 岁 7 例(25.9%), > 7 岁 13 例(48.2%),随访所有患者的治疗及预后。结果:DSCT 对 27 例 ACAPA 均明确诊断,其中左冠状动脉(LCA)异常起源 24 例,右冠状动脉(RCA)异常起源 3 例。20 例 DSCT 显示大量侧枝循环的患者中经胸超声心动图(TTE)仅提示 18 例。患者冠状动脉均不同程度增宽,各组 LCA、RCA 近段直径分别为:年龄 ≤ 1 岁组 LCA 2.1~3.7 mm,RCA 3.0~3.7 mm;1~7 岁组 LCA 2.1~4.0 mm,RCA 3.2~5.2 mm; > 7 岁组 LCA 5.0~9.5 mm,RCA 5.2~9.0 mm。22 例患者行冠状动脉重建术,除 1 例失访外全部存活。结论:DSCT 可明确诊断 ACAPA,并可以为手术方案的制定和预后评估提供依据。

【关键词】 体层摄影术,X 线计算机;双源 CT;血管造影;冠状动脉异常起源于肺动脉

【中图分类号】 R814.42; R541.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2013)08-0849-04

Dual-source computed tomography for diagnosis of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery CAO Hui-li, HOU Zhi-hui, GAO Yang, et al. State Key Laboratory of Cardiovascular Disease, Department of Radiology, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular Disease, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing 100037, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the value of dual-source computed tomography (DSCT) for diagnosis of anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery (ACAPA). **Methods:** A retrospective analysis of DSCT images, clinical data, and followed-up was performed in 27 patients with ACAPA. **Results:** Of the 27 patients with ACAPA, 24 had anomalous origin of the left coronary artery (LCA), and 3 cases had anomalous origin of the right coronary artery (RCA). Twenty cases were found numeral collaterals by DSCT, however, only 18 cases were found by TTE. All LCA and RCA were dilated, the mean diameter of proximal LCA and proximal RCA were as follows: age ≤ 1 year subgroup, LCA 2.1~3.7 mm, RCA 3.0~3.7 mm; age 1~7 years subgroup, LCA 2.1~4.0 mm, RCA 3.2~5.2 mm; age > 7 years subgroup, LCA 5.0~9.5 mm, RCA 5.2~9.0 mm respectively. Twenty-two cases accepted coronary artery revascularization procedure, 21 cases survived, with the exception of one case lost follow-up. **Conclusion:** DSCT can detect ACAPA, and provide information for surgical plan and prognosis of ACAPA.

【Key words】 Tomography, X-ray computed; Dual-source CT; Angiography; Anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery (ACAPA)

冠状动脉起源于肺动脉(anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery, ACAPA)是危及生命的先天性心脏病(简称为先心病)之一,其中左冠状动脉起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, AL-CAPA)较为常见,发病率约 1/30 万,占先心病的 0.25%~0.46%^[1],ALCAPA 又称 Bland-White-Garland 综合征^[2],90%于 1 岁内死亡^[3],早期诊断及治疗可明显改善患者预后。但患者病情隐匿,就诊时多表现为左心功能不全,易误诊为心肌病、瓣膜病或冠状动脉瘘等。在 CT 广泛应用于临床之前,本病诊断困难

且对其认识不足。目前诊断本病的金标准为心血管造影^[4],但其作为有创检查,存在一定风险,尤其对婴幼儿行冠状动脉造影风险较大,难以广泛用于该病的诊断。近年来随着心电门控技术的出现,CT 血管成像(computed tomography angiography, CTA)可无创、准确地用于冠状动脉疾病的诊断。本文回顾性分析 2008 年 4 月—2012 年 2 月本院双源 CT(dual-source CT, DSCT)诊断为 ACAPA 的患者的临床及 CT 资料,探讨 DSCT 对 ACAPA 的诊断价值,分析 ACAPA 治疗方式及预后,旨在提高对该病的诊断水平。

材料与方 法

1. 病例资料

搜集本院 2008 年 4 月—2012 年 2 月 DSCT 诊断

作者单位:100037 北京,北京协和医学院中国医学科学院阜外心血管病医院放射科

作者简介:曹慧丽(1979—),女,山西洪洞县人,博士研究生,主要从事心血管系统的 CT 诊断工作。

通讯作者:吕滨, E-mail: blu@vip. sina. com

为 ACAPA 的 27 例患者,男 14 例,女 13 例,年龄 5 个月~74 岁,平均(21.3±22.3)岁。按发病年龄将患者分为 3 组,≤1 岁 7 例,1~7 岁 7 例,>7 岁 13 例。临床症状:1 岁前发病者 7 例,3 例因体检发现心脏杂音就诊,无明显症状;2 例反复上呼吸道感染,1 例气促,1 例感染性心内膜炎就诊;1~7 岁发病者 4 例因体检发现心脏杂音就诊,1 例反复上呼吸道感染,1 例气促,1 例口唇紫绀就诊;7 岁后发病者 8 例表现为劳力性胸闷、胸痛,4 例心悸、气短,1 例体检发现心脏杂音。27 例患者中仅 1 例合并其他心血管畸形,为右冠状动脉起源于肺动脉合并法洛四联症。体征:14 例可闻及胸骨左缘 II~IV 肋间或心尖部收缩期杂音,1 例为双期杂音。

2. 相关辅助检查

所有患者均行心电图(electrocardiogram, ECG)、胸片、经胸超声心动图(transsthoracic echocardiography, TTE)、DSCT 检查。

3. CT 扫描方案及成像设备

采用 Siemens Somatom Definition DSCT 扫描,扫描序列根据患者体重≤18 kg 与>18 kg 而不同,体重≤18 kg:管电压 80 kV,管电流 88~200 mA;体重>18 kg:管电压 100 kV,管电流 200~300 mA。所有扫描机架旋转时间 0.33 s,螺距 0.32~0.50,扫描层厚 0.6 mm,准直器 64×0.6 mm,视野 200 mm×200 mm。婴幼儿需麻醉后在平静呼吸下扫描,能配合患者在扫描时屏气,均采用前瞻性心电门控,头先进扫描,先进行胸部定位扫描,扫描范围自胸廓入口至膈肌,采用高压单筒注射器从肘正中静脉注入碘海醇注射液(320 mg I/ml),剂量为 1.5~2.0 ml/kg,流率 0.8~1.2 ml/s。应用对比剂示踪法在主动脉根部层面根据降主动脉内径选择适当大小兴趣区域监测 CT 值,当兴趣区域内 CT 值超过 80 HU 时,自动延迟 6s 触发扫描。扫描完成后由 Siemens Syngo Acquisition 工作站进行容积再现(volume rendering, VR)、最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)、曲面重组(curving projection reconstruction, CPR)图像后处理。

4. 资料分析

首先由 1 位有经验的放射医师对每位患者的横断面及三维重建图像进行诊断,记录异常起源于肺动脉的冠状动脉,包括左、右冠状动脉;在左、右冠状动脉近段测量冠状动脉内径;描述患者侧枝循环形成情况,分为大量侧枝,细小侧枝及无侧枝。再由 1 位高年资心血管放射科医师对该诊断审核,两者结论不一致时经讨论得出一致结论。对比研究所有患者的辅助检查结果,随访其治疗方案及预后。

结果

1. 胸片表现

15 例患者表现为左室增大,各年龄组心胸比分别为:≤1 岁组 0.62±0.05(0.57~0.67);1~7 岁组 0.59±0.05(0.54~0.66),>7 岁组 0.54±0.05(0.47~0.62)。

2. ECG 表现

18 例患者的 ECG 表现异常,其中 3 例表现为 I、AVL 导联病理性 Q 波,15 例表现为 ST-T 段异常。

3. TTE 表现

初次 TTE 明确诊断 19 例(70.4%),误诊 8 例,其中冠状动脉瘘 3 例,二尖瓣病变 4 例,心肌致密化不全 1 例,8 例误诊者中 7 例因 TTE 显示室间隔及左室壁五彩血流,1 例因重度肺动脉高压建议进一步 CTA 检查,CTA 明确诊断后再次复查 TTE 均纠正诊断。

4. DSCT 表现

27 例患者的 CTA 图像质量均满足诊断,且均明确诊断,其中左冠状动脉异常起源于肺动脉 24 例(图 1a,2a),右冠状动脉异常起源于肺动脉 3 例。DSCT 比 TTE 更清晰显示侧枝循环走行及其大体分布,20 例 DSCT 显示大量侧枝循环形成者中 TTE 仅显示室间隔五彩血流 18 例(表 1,图 1b,1c)。

表 1 TTE 和 DSCT 显示左、右冠状动脉间侧枝循环例数(例)

侧枝循环程度	DSCT	TEE
≤1 岁		
大量侧枝	8	6
细小侧枝	3	1
无侧枝	3	7
>1 岁		
大量侧枝	12	12
细小侧枝	1	0
无侧枝	0	1

DSCT 显示的侧枝循环情况与患者发病年龄相关,其中大量侧枝循环(25.1±21.3)岁(12 个月~74.0 岁),细小侧枝循环(16.6±29.3)岁(5 个月~60.5 岁),无侧枝循环 1.0±1.5 岁(11 个月~1.21 岁)(图 2a,2b)。18 例(66.7%)左室不同程度增大,各组左室增大者分别为≤1 岁组 7 例(7/7,100%),1~7 岁组 5 例(5/7,71.4%),>7 岁组 6 例(6/13,46.2%)。27 例均见左、右冠状动脉增宽,各组左、右冠状动脉近段直径分别为:≤1 岁组 2.1~3.7 mm 和 3.0~3.7 mm,1~7 岁组 2.1~4.0 mm 和 3.2~5.2 mm,>7 岁组 5.0~9.5 mm 和 5.2~9.0 mm。5 例患者 CT 显示左室前壁或心尖部心内膜下灌注减低。

5. 临床治疗和随访

22 例(22/27,81.5%)ACAPA 患者行冠状动脉重建术,除 1 例失访外余 21 例患者均存活,平均随访

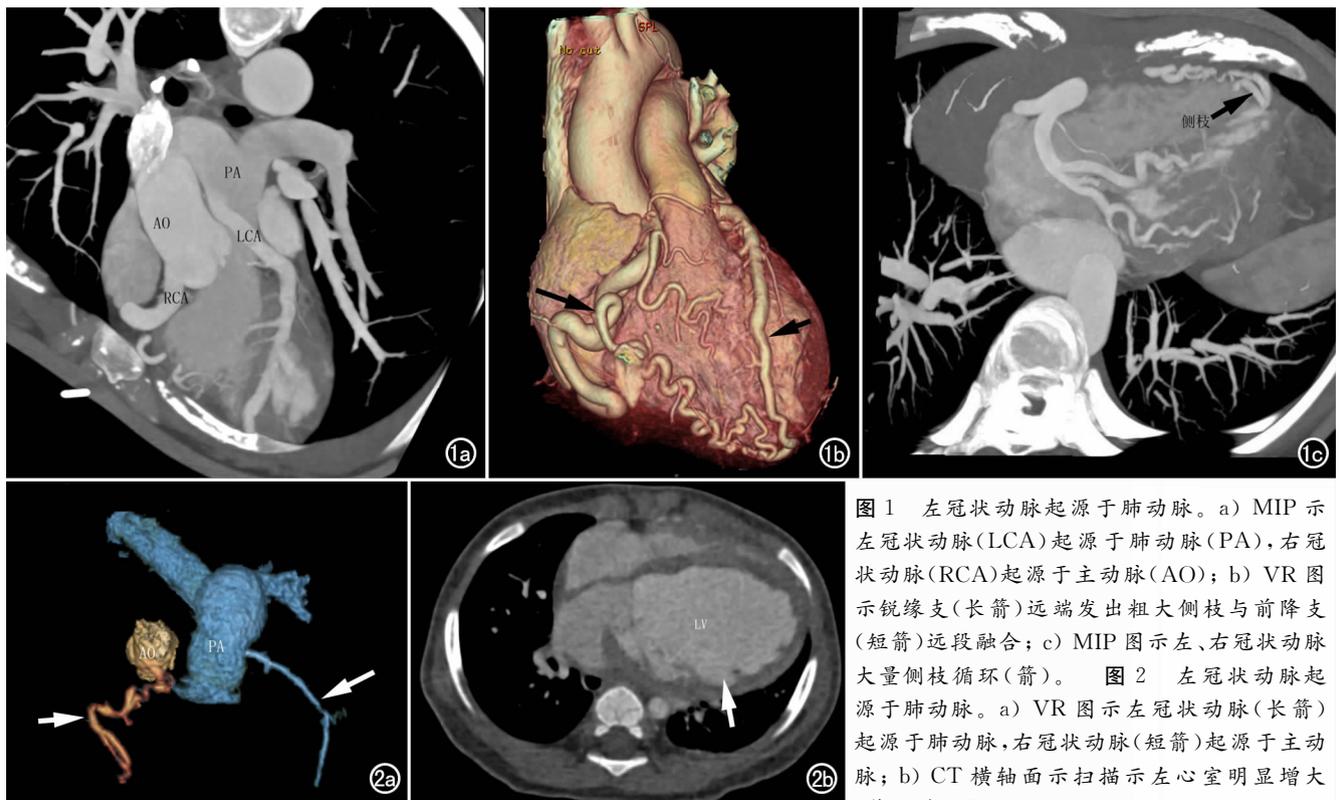


图1 左冠状动脉起源于肺动脉。a) MIP 示左冠状动脉(LCA)起源于肺动脉(PA),右冠状动脉(RCA)起源于主动脉(AO); b) VR 图示锐缘支(长箭)远端发出粗大侧枝与前降支(短箭)远段融合; c) MIP 图示左、右冠状动脉大量侧枝循环(箭)。图2 左冠状动脉起源于肺动脉。a) VR 图示左冠状动脉(长箭)起源于肺动脉,右冠状动脉(短箭)起源于主动脉; b) CT 横轴面扫描示左心室明显增大(箭),横径为41mm。

(825±509)天(114~1662天)。5例保守治疗者平均随访(456±432)天(65~1143天),其中1例10月龄患儿CT显示左室横径60mm,左右冠状动脉明显增宽,左室前壁、侧壁心内膜下灌注减低,未见明显侧枝循环形成,临床诊断左冠状动脉异常起源于肺动脉合并陈旧性心肌梗死、心力衰竭,拟改善心功能后手术治疗,随访至65天时因心力衰竭加重死亡,余4例存活,包括1例74岁及1例68岁患者。

讨论

ACAPA是最严重的先天性冠状动脉畸形之一,ALCAPA相对多见,依据侧支循环的形成情况可将ALCAPA分为婴儿型和成人型。婴儿型ALCAPA由于缺乏完善的冠状动脉侧支循环,早期形成严重的心肌缺血、梗死,并发展成心力衰竭,90%患儿于1岁内死亡^[3]。成人型ALCAPA由于异位起源的左冠状动脉和正常位置的右冠状动脉间形成良好的侧支循环,使得左心室心肌保持一定的血液供应。该型患者症状出现晚,存活时间长,有些患者直至成年才出现症状。ACAPA患者存在较高猝死及运动相关死亡风

险^[5],外科手术治疗明显改善患者预后,早期诊断、治疗至关重要。但本病患者临床表现不典型,病情隐匿,就诊时可能误诊或漏诊本病,延误治疗时机。ACA-PA患者无明显特异症状,部分表现为与心肌缺血或心功能不全相关的劳力性胸闷、胸痛或心悸、气短等症状。ACAPA较特征性ECG表现为I、AVL及V4-V6导联的病理性Q波或ST-T异常,可为进一步诊断提供一定线索^[6],部分患者ECG无明显异常。明确诊断ACAPA主要还是依赖影像学检查,各种影像学方法诊断该病优缺点如下:

胸片:为ACAPA的筛查方法之一,可一定程度上显示由于心肌缺血或梗死引起的左室增大,但胸片提供的信息有限且不能明确诊断。

TTE:为诊断该病重要的方法之一,能较准确地诊断ACAPA,但误诊率较高。本组中该检查方法初次误诊率为29.6%,与以往文献报道相似^[7]。常见误诊疾病包括冠状动脉瘘及二尖瓣病变,右冠状动脉明显增粗扩张,右房室环后部一股沿室间隔右缘的双期连续性血流,易误诊为右冠状动脉-右室瘘;二尖瓣回声增强或明显增厚、钙化,二尖瓣关闭不全易误诊为二

表2 按侧枝循环分类患者治疗方案及随访结果

侧枝循环	年龄(岁)	冠状动脉重建治疗			保守治疗		
		随访例数	存活例数	心功能 NYHA 分级	随访例数	存活例数	心功能 NYHA 分级
大量侧枝	25.1±21.3	17	16(1例失访)	I级12例,II级4例	3	3	I级2例,II级1例
细小侧枝	16.6±29.3	3	3	I级1例,II级1例,III级1例	1	1	IV级1例
无侧枝	0.7±0.2	2	2	I级1例,II级1例	1	0	/

尖瓣病变。如能进一步增强对本病的认识则可能有助于减少漏诊或误诊, TTE 显示室间隔及左室壁彩色血流信号时需进一步寻找病因, 并考虑 ACAPA 的可能。若冠状动脉开口显示不清, 必要时进一步行 MRI、CT、心血管造影等检查。

MRI: 可显示左室各节段运动功能、心肌活性、心肌灌注情况, 为 ACAPA 治疗方案的选择提供重要信息, 但在婴幼儿应用受限, 其对成人 ACAPA 的诊断价值仍需进一步研究证实^[8]。

核素心肌显像: 可用于评价 ACAPA 患者心肌活性, 为患者治疗方案的选择、术后心功能恢复的判定提供重要的信息, 但临床报道较少, 广泛应用需进一步研究证实^[9]。

心血管造影: 为目前诊断 ACAPA 的金标准, 但其为侵入性检查, 可能引起血管损伤、血栓形成、感染等并发症, 尤其小儿选择性冠状动脉造影检查存在较大风险。

CTA: CTA 对血管解剖特点的显示具有无可比拟的优势, CTA 可清晰显示冠状动脉异常起源部位及其走行, 结合横轴面及 VR、MIP、CPR 图像, CTA 显示冠状动脉开口部位及其近段走行优于传统心血管造影, 其中 VR 图像显示最为清晰, 为手术方案的制定提供一定参考。测量左右冠状动脉扩张情况及左心室横径, 清晰显示侧枝循环大体分布, 部分患者 DSCT 可显示前间壁及心尖部心肌灌注减低, 有助于对患者预后进行一定评估。CT 还可能用于部分患者冠状动脉重建术后的随访, 本研究中 1 例 38 岁患者术后 1 年出现劳力性胸痛, CTA 显示左冠状动脉起始段受压重度狭窄。以往由于 CTA 辐射剂量较大一定程度上限制了 CTA 在先天性心脏病, 尤其在小儿先天性心脏病诊断中的应用, 近年随着 CT 设备、扫描方案、重建算法改进, 时间和空间分辨力的增加射线剂量逐渐降低^[10]。

ACAPA 经明确诊断后应尽快行冠状动脉重建治疗, 以改善心肌血供, 预防心肌缺血相关的心肌梗死、心功能不全或猝死。冠状动脉重建手术方式的选择主要与冠状动脉开口于肺动脉的位置有关, CTA 可较清晰显示冠状动脉开口于肺动脉位置, 为手术方案的制定提供一定参考。本研究中 22 例行冠状动脉重建术患者中除 1 例失访外全部存活, 进一步分析显示无或少量侧枝循环者随访期间心功能较大量侧枝循环者差, 主要与术前心肌梗死及二尖瓣中大量反流等并发症有关, 术前无上述并发症者术后心功能好, 出现并发症前早期手术治疗对提高无或少量侧枝循环的 ACA-

PA 患者存活率及生活质量至关重要。本研究保守治疗者中 1 例(1/5 例)随访期间死于心力衰竭, 4 例存活, 但患者仍存在猝死风险, 建议所有患者诊断后尽早手术治疗。

本研究的局限在于搜集的病例较少, 对 ACAPA 的临床及影像学特点总结可能不够全面, 另外随访时间较短, 对患者长期预后暂不能评估, 需进一步随访。

ACAPA 患者缺乏特异临床症状, 有相对特异心电图表现, 临床应加强对本病的进一步认识。影像学方法作为诊断该病的重要手段, 各有其优缺点, DSCT 可用于 ACAPA 早期确诊, 清晰显示冠状动脉扩张及左心房室增大, 侧枝循环大体分布, 同时显示并发的心肺畸形, 有助于患者的病情分析及预后评估, 为手术方案的制定提供参考依据。

参考文献:

- [1] Leong SW, Borges AJ, Henry J, et al. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case report and review of the literature[J]. *Int J Cardiol*, 2009, 133(1): 132-134.
- [2] Barbetakis N, Efstathiou A, Efstathiou N, et al. A long-term survivor of Bland-White-Garland syndrome with systemic collateral supply: a case report and review of the literature[J]. *BMC Surg*, 2005, 5(1): 23-27.
- [3] Drighil A, Chraïbi S, Bennis A. Adult type anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery: when should we be aware[J]. *Int J Cardiol*, 2006, 113(3): 119-121.
- [4] Klessen C, Post F, Meyer J, et al. Depiction of anomalous coronary vessels and their relation to the arteries by magnetic resonance angiography[J]. *Eur Radiol*, 2000, 10(12): 1855-1857.
- [5] Taylor AJ, Rogan KM, Virmani R. Sudden cardiac death associated with isolated congenital coronary artery anomalies[J]. *J Am Coll Cardiol*, 1992, 20(3): 640-647.
- [6] Zheng J, Ding W, Xiao Y, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in children: 15 years experience[J]. *Pediatr Cardiol*, 2011, 32(1): 24-31.
- [7] 吴力军, 孙锐, 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.
- [8] Komócsi A, Simor T, Tóth L, et al. Magnetic resonance studies in management of adult cases with Bland-White-Garland syndrome[J]. *Int J Cardiol*, 2007, 123(1): e8-e11.
- [9] 许光, 杨敏福, 吕小东, 等. 应用¹⁸F-FDP 心肌显像对儿童左冠状动脉起源于肺动脉存活心肌的评价[J]. *中国循环杂志*, 2010, 25(5): 371-374.
- [10] 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.

(收稿日期: 2012-12-06 修回日期: 2013-04-02)