

婴幼儿圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的 MSCT 诊断

张秉权, 刘永熙, 邓宇, 曾庆思

【摘要】 目的:研究婴幼儿圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的类型、发生率、构成比,探讨单支冠脉异位起源 MSCT 心脏成像诊断对术前计划制定的重要性。**方法:**回顾性分析 421 例经手术证实的婴幼儿圆锥动脉干畸形,所有患儿均行 MSCT 心脏成像,并记录圆锥动脉干畸形的类型、单支冠脉的类型及数量。对不同类型圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的发生率及构成比分别采用行×列 Pearson 卡方检验进行比较。与手术结果对照,探讨术前 MSCT 心脏成像诊断对术前计划制定的重要性。**结果:**婴幼儿圆锥动脉干畸形共 421 例,合并单支冠脉者 43 例,平均发病率为 10.2%,其中肺动脉闭锁 PA 11 例,大动脉转位 TGA 11 例,法洛氏四联症 TOF 4 例,永存动脉干 PTA 3 例,右室双出口 DORV 14 例。在本组圆锥动脉干畸形合并单支冠脉中,主动脉与肺动脉间走行(Ⅱb)最多,占 51%;其次为走行于右心室圆锥部或肺动脉前(Ⅱa),占 28%;单支冠脉起源于右窦(Ⅲ)占 14%;单支冠脉远段延续为对侧冠状动脉(Ⅰ)为 5%;单支冠脉走行于主动脉根后部(Ⅱp)最少,占 2%。对不同的先天性心脏病单支冠状动脉类型构成比行 Pearson 卡方检验,卡方值为 20.805, $P=0.186$,说明不同类型先天性心脏病的单支冠状动脉类型构成比差异无统计学意义,可以认为不同类型圆锥动脉干畸形合并单支冠脉类型的构成比不全相同,但是Ⅱb 型构成比高达 51%。本研究单支冠状动脉畸形发生率由高到低依次为 DORV(18.4%)>PTA(14.3%)>TGA(13.8%)>PA(10.4%)>TOF(2.9%)。**结论:**不同类型圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的发生率及构成比不同,Ⅱb 型构成比高达 51%,我们应该更多地关注圆锥动脉干畸形合并单支冠脉走行于主动脉与肺动脉间的患儿,尤其是右心双出口类型。

【关键词】 婴幼儿;圆锥动脉干畸形;肺动脉瓣闭锁;法洛四联症;大动脉转位;右室双出口;永存动脉干;单冠状动脉;冠状动脉异位起源;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R195.1; R542.5; R322.121; R814.42 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2019)06-0675-06

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.06.016

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Diagnosis of conotruncal malformation combined with single coronary artery in infants by MSCT

ZHANG Bin-quan, LIU Yong-xi, DENG Ning, et al. Department of Radiology, the People's Hospital of Baiyun District, Guangzhou 510500, China

【Abstract】 Objective: To investigate the type, incidence and composition ratio of conotruncal malformation combined with single coronary artery in infants, and to explore the importance of MSCT cardiac imaging in preoperative planning of single coronary artery with ectopic origin. **Methods:** A retrospective analysis of 421 surgically confirmed infants with conotruncal malformation. All infant patients underwent MSCT cardiac imaging in our hospital, and the type of conotruncal malformation, the type and number of single coronary artery were recorded. The incidence and composition ratio of different types of conotruncal malformation combined with single coronary artery were compared by the serial Pearson chi-square test. **Results:** There were 421 cases of conotruncal malformation in infants and 43 cases with single coronary artery. The average incidence rate was 10.2%, including 11 cases of pulmonary atresia (PA), 11 cases of transposition of large arterial (TGA), and 4 cases of tetralogy of fallot (TOF). There were 3 cases with persistent truncus arteriosus (PTA) and 14 cases with double outlet right ventricle (DORV). In this group of conotruncal malformation combined with single coronary artery, the aorta and pulmonary artery (Ⅱb) traveled the most, accounting for 51%; followed by

作者单位: 510500 广州, 广州市白云区人民医院放射科(张秉权); 510010 广东省妇幼保健院(刘永熙); 510120 广州医科大学附属第一医院(邓宇, 曾庆思)

作者简介: 张秉权(1976-), 男, 广东东莞人, 硕士研究生, 副主任医师, 主要从事心胸影像诊断工作。

the right ventricular conus or the pulmonary artery (Ⅱ a), accounting for 28%; The coronary origin originated from the right sinus (Ⅲ), accounting for 14%; the distal coronary artery continued to be the contralateral coronary artery (Ⅰ) was 5%; the single coronary artery was the least in the posterior aortic root (Ⅱ p), accounting for 2%. The pearson chi-square test was performed on the single coronary artery type of different congenital heart diseases. The chi-square value was 20. 805 and the *P* value was 0. 186, indicating that there was no statistical difference in the composition ratio of single coronary artery types in different types of congenital heart disease. Significantly, it can be considered that the composition of different types of conical arterial malformation combined with single coronary type is not the same, but the composition ratio of type Ⅱ b is as high as 51%. The incidence of single coronary artery malformation in this study was DORV (18. 4%) > PTA (14. 3%) > TGA (13. 8%) > PA (10. 4%) > TOF (2. 9%). **Conclusion:** The incidence and composition ratio of different types of conotruncal malformation combined with single coronary artery are different. The composition ratio of type Ⅱ b is as high as 51%. More attention should be paid to the conotruncal malformation infant combined with single coronary artery running between the aorta and pulmonary artery, especially the DORV type.

【Key words】 Infants and young children; Conotruncal malformation; Pulmonary atresia (PA); Tetralogy of fallot (TOF); Transposition of great arteries (TGA); Persistent truncus arteriosus (PTA); Double outlet right ventricle (DORV); Single-coronary (SCA); Ectopic origin of coronary artery; Tomography, X-ray computed

与圆锥动脉干异常发育相关的先天性心脏畸形有许多种, 常见包括法洛四联症 (tetralogy of fallot, TOF)、完全型大动脉转位 (transposition of great arteries, TGA)、右室双出口 (double outlet right ventricle, DORV)、肺动脉闭锁 (pulmonary atresia, PA)、永存动脉干 (persistent truncus arteriosus, PTA)、单支冠脉 (single-coronary, SCA)。近年来随着人体胚胎学的研究进展, 人们开始从源头上认识先天性心脏畸形的生成机制和演变过程, 这其中包括大动脉相关的先天性心脏畸形。现代胚胎学研究证实大动脉相关的先天性心脏畸形主要与胚胎早期的圆锥动脉干发育异常密切相关, 因此, 认识圆锥动脉干的正常发育就显得尤为重要。冠状动脉异位起源主要是胚胎发育过程中冠状动脉向主动脉窦融合过程中误差所致冠状动脉起源于主动脉窦中的异常位置。张秉权等^[1]对 276 例圆锥动脉干畸形的回顾性分析发现, 合并冠状动脉异位起源的总发生率达 17%, 冠状动脉异位起源的类型以单支冠脉类型最多, 高达 48. 94%。Zingarelli 等^[2]认为 40% 的 SCA 可能与严重的先天性心脏异常有关, 如主动脉弓闭锁、膜周室间隔缺损或法洛氏四联症相关。两者研究均显示严重先天性心脏病合并单支冠脉的发生率明显增高。本研究对不同圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的类型进行统计, 探讨术前 MSCT 诊断对术前评估的价值。

材料与方法

1. 病例资料

本研究通过了医院伦理委员会的审查, 回顾性分析 2010 年 6 月—2018 年 4 月经手术证实圆锥动脉干畸形患儿 421 例, 其中 TOF 138 例, TGA 80 例, PA 106 例, DORV 76 例, PTA 21 例, 男 263 例, 女 158 例, 所有患儿均于心脏 MSCT 成像后 3 天至 2 个月内行手术治疗。

本组研究病例的纳入标准: ①术前行 128 层螺旋 CT 心脏成像和经胸壁超声心动图 (TTE) 检查诊断为圆锥动脉干畸形; ②所有患儿均经手术证实。

本组研究病例的排除标准: ①未能配合完成 MSCT 心脏成像者; ②心律不稳或心率过快者。

2. 检查方法

所有患儿均使用德国 Siemens Definition AS+128 层 CT 行心血管成像。扫描前均使用咪达唑仑对患儿作镇静处理。常规使用铅皮护罩对患儿的晶状体和性腺进行保护。取仰卧位扫描。扫描范围自胸廓入口至左膈下 2 cm。使用非离子型对比剂欧乃派克 (300 mg I/mL), 剂量为 1. 0~2. 0 mL/kg, 用双筒高压注射器, 注射流率为 0. 5~2. 0 mL/s, 流率=对比剂总量/(扫描时间+8), 然后以相同流率追加 1. 0~2. 0 mL/kg 体重的生理盐水。对比剂尽量从下肢注入, 次选上肢注入。参考曹希明等^[3]使用自动跟踪手动触发技术, 将 ROI 放置在扫描野之外的空气中, 注

射对比剂后 5 s 开始跟踪监测,当心脏一侧较浓显影而另一侧浅显影时,手动触发切入扫描,触发后 7 s 开始正式扫描。扫描参数参考罗海营等^[4],管电压 80~100 kV,结合西门子 CareDose4D 综合管电流调节技术,准直 128×0.625 mm,转速为 0.3 s/r,层厚 0.6 mm。扫描均采用前瞻性心电门控。前瞻性心电门控采集时间窗为 40% R-R 间期,利用宽容重建 40% 和 50% 时相。

3. 评价标准

Lipton 等^[5]根据其起始位置和分支分布,分为 I 型、II 型及 III 型。I 型指单支冠脉远段延续为对侧冠状动脉的较大分支。II 型指单支冠状动脉自左或右冠窦发出后,即有较大分支经大动脉根部至对侧正常冠状动脉分布区。根据分支位于右室圆锥部或肺动脉前

(A)、主动脉和肺动脉之间(B)或主动脉根部之后(P),分为 II a、II b、II p 3 种类型。III 型单支冠状动脉起于右窦,回旋支及前降支分别经主动脉后方及前方走行。本研究对单支冠脉分类采用 Lipton 分型。

4. 图像后处理

所有图像重建层厚 0.75 mm,层间隔为 0.5 mm,卷积核为 B26f,扫描后均将数据发送到 SyngoMMWP 工作站行分析后处理,图像后处理包括多平面重组(MPR)、最大密度投影(MIP)和容积再现(VR)等方法重组。

5. 统计学分析

应用商业统计软件 SPSS(version 22, IBM, Chicago)进行统计学分析,计数资料以个数及百分比(%)表示。对不同先天性心脏病的单支冠状动脉畸形发生

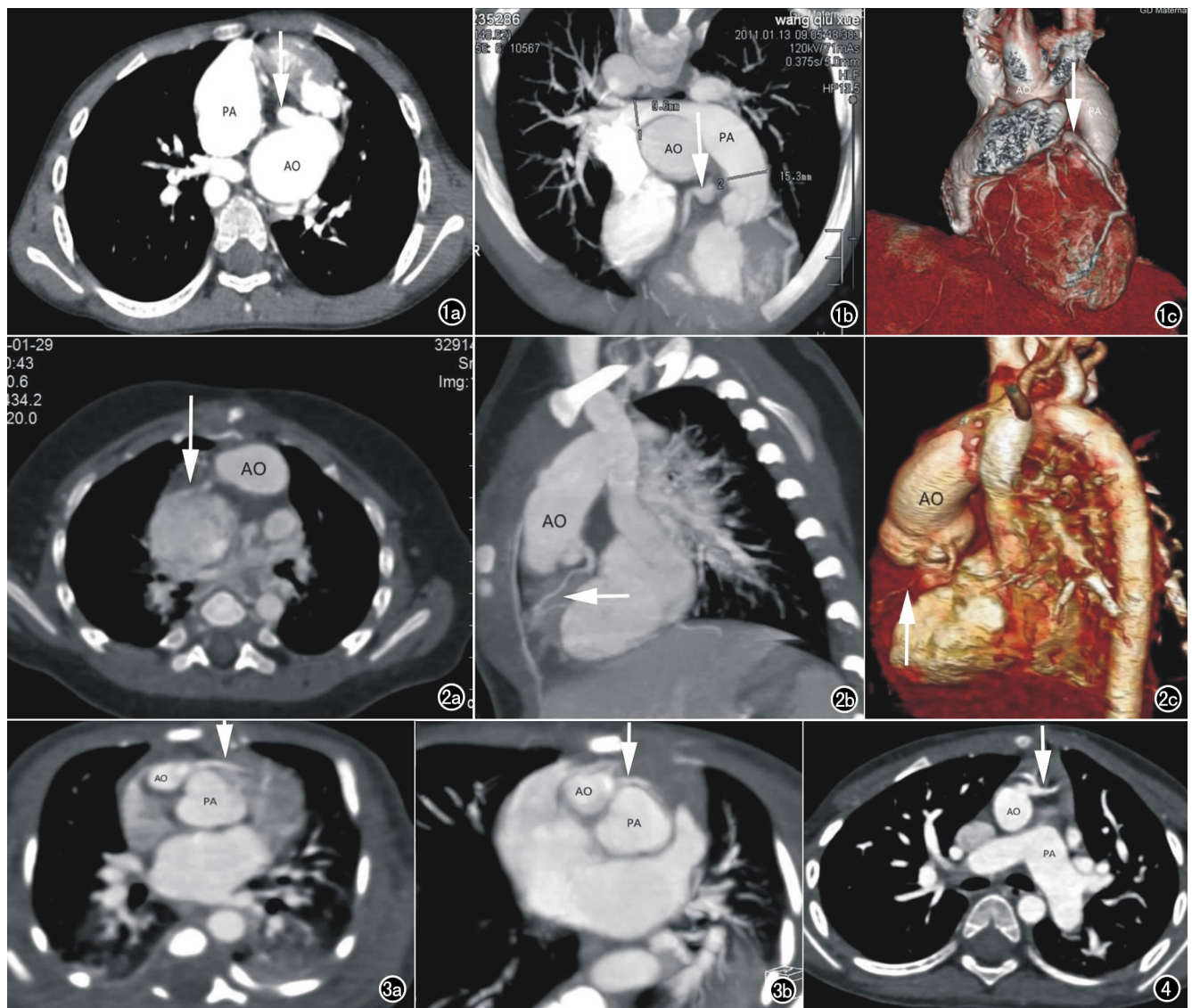


图 1 女,6 岁,法洛四联症,右冠窦起源单支冠脉延续为左前降支 I 型(箭)。a) 横断面; b) MIP; c) VR。

图 2 男,6 个月,肺动脉闭锁,右冠窦起源单支冠脉延续为左前降支 I 型(箭)。a) 横断面; b) 斜矢状面; c) VR。

图 3 男,2 天,右心室双出口,单支冠脉走行于肺动脉前方 II a 型(箭)。a) 横断面; b) MIP。

图 4 女,4 岁,大动脉转位,单支冠脉走行于肺动脉前方 II a 型(箭)。

率,不同先天性心脏病的单支病的单支冠状动脉畸形的类型构成比采用行×列 Pearson 卡方检验进行比较。检验水准为 $P<0.05$,差异有统计学意义。

结 果

1. 不同类型圆锥动脉干畸形伴冠状动脉异位起源发生率的比较(图 1~11)

婴幼儿圆锥动脉干畸形共 421 例,合并单支冠状动脉畸形者 43 例,平均发病率为 10.2%,其中 PA 11 例, TGA 11 例, TOF 4 例, PTA 3 例, DORV 14 例,行 Pearson 卡方检验, $\chi^2=15.109$,相伴概率为 0.004, $P<0.05$,说明不同类型圆锥动脉干畸形合并的单支冠状动脉畸形发生率有统计学意义。单支冠状动脉畸形发生率由高到低依次为 DORV(18.4%)>PTA(14.3%)>TGA(13.8%)>PA(10.4%)>TOF(2.9%)。

2. 不同类型圆锥动脉干畸形并单支冠状动脉各类型的构成比

在本组圆锥动脉干畸形合并单支冠状动脉类型的构成比中, II b 型最多,占 51%,其次为 II a 型,占 28%, III 型占 14%, I 型占 5%, II p 型最少,占 2%。对不同类型圆锥动脉干畸形合并单支冠状动脉类型的构成比行 Pearson 卡方检验, $\chi^2=20.805$, $P=0.186$,说明不同类型先天性心脏病的单支冠状动脉类型构成比差异无统计学意义(表 1),但是 II b 型构成比高达 51%。

表 1 不同类型圆锥动脉干畸形并单支冠状动脉各类型的构成比

类型	单支冠状动脉类型					合计
	I	II a	II b	II p	III	
PA	1	3	3	0	4	11
TGA	0	3	8	8	8	11
TOF	1	0	3	0	0	4
PTA	0	0	2	0	1	3
DORV	0	6	6	1	1	14
Total	2	12	22	1	6	43
构成比	5%	28%	51%	2%	14%	

3. 术前单支冠脉的 MSCT 诊断与手术结果对比

本组 43 例经手术证实的圆锥动脉干畸形并单支冠脉畸形患儿,术前心脏 MSCT 均显示了单支冠脉的起源,与手术结果相符,单支冠脉起源的显示率为 100%。其中 5 例由单支冠脉发出的左右冠脉分支显示不清,包括 2 例右冠脉、1 例左冠脉回旋支、2 例左冠脉前降支,术前未能准确描述其走行详细情况,由单支冠脉发出的左右冠脉及其主要分支的显示率为 88.4%。

讨 论

单支冠脉开口通常是壁内冠状动脉的极端例子。在壁内的途径较长,畸形的冠状窦口与另一个冠状窦口距离较近或完全融合,形成一个真正的单支冠状动脉开口。SCA 是一种具有潜在性危险的冠状动脉畸形,当异常血管走行于主动脉与肺动脉之间时,由于大血管的搏动导致异常血管出现挤牛奶效应,心肌的灌注会受到极大的影响^[6]。如果冠状动脉从主动脉起始

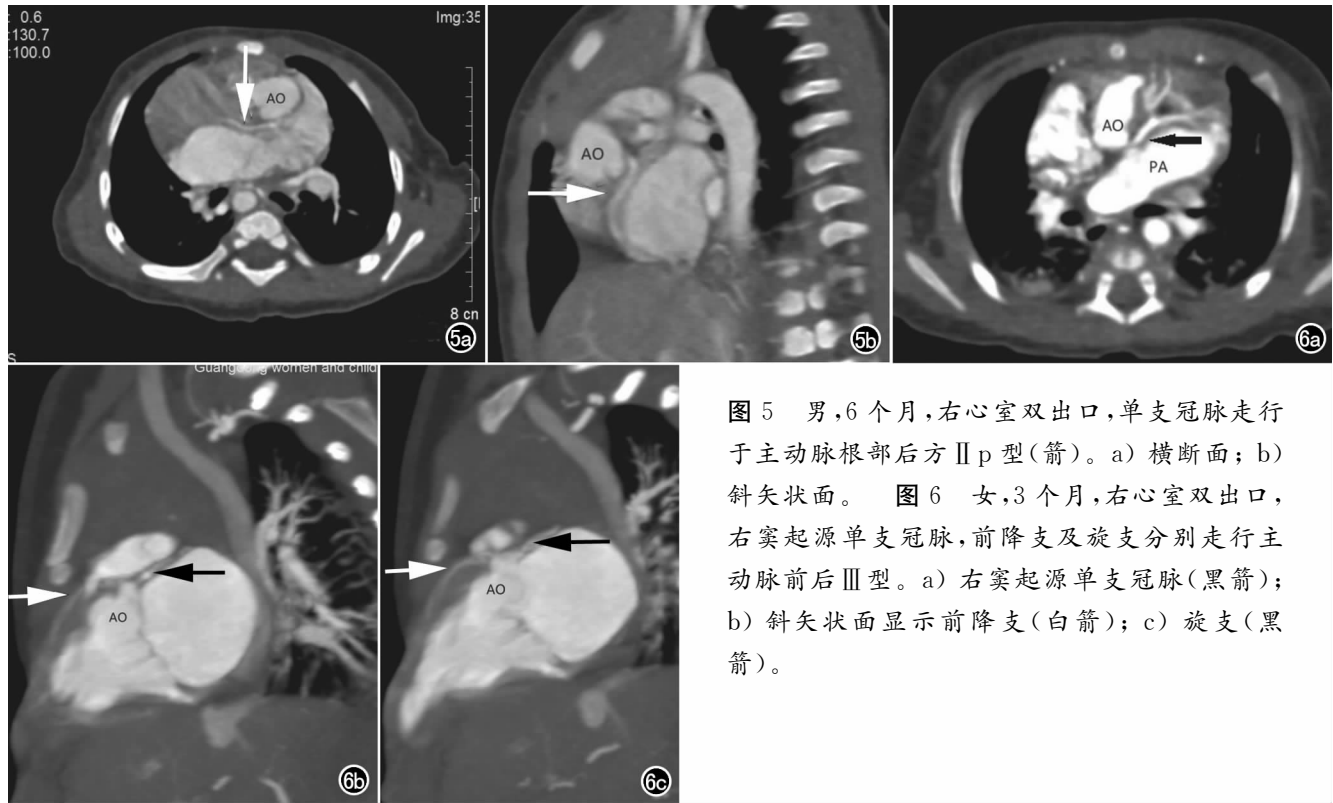


图 5 男,6 个月,右心室双出口,单支冠脉走行于主动脉根部后方 II p 型(箭)。a) 横断面; b) 斜矢状面。 图 6 女,3 个月,右心室双出口,右窦起源单支冠脉,前降支及旋支分别走行主动脉前后 III 型。a) 右窦起源单支冠脉(黑箭); b) 斜矢状面显示前降支(白箭); c) 旋支(黑箭)。

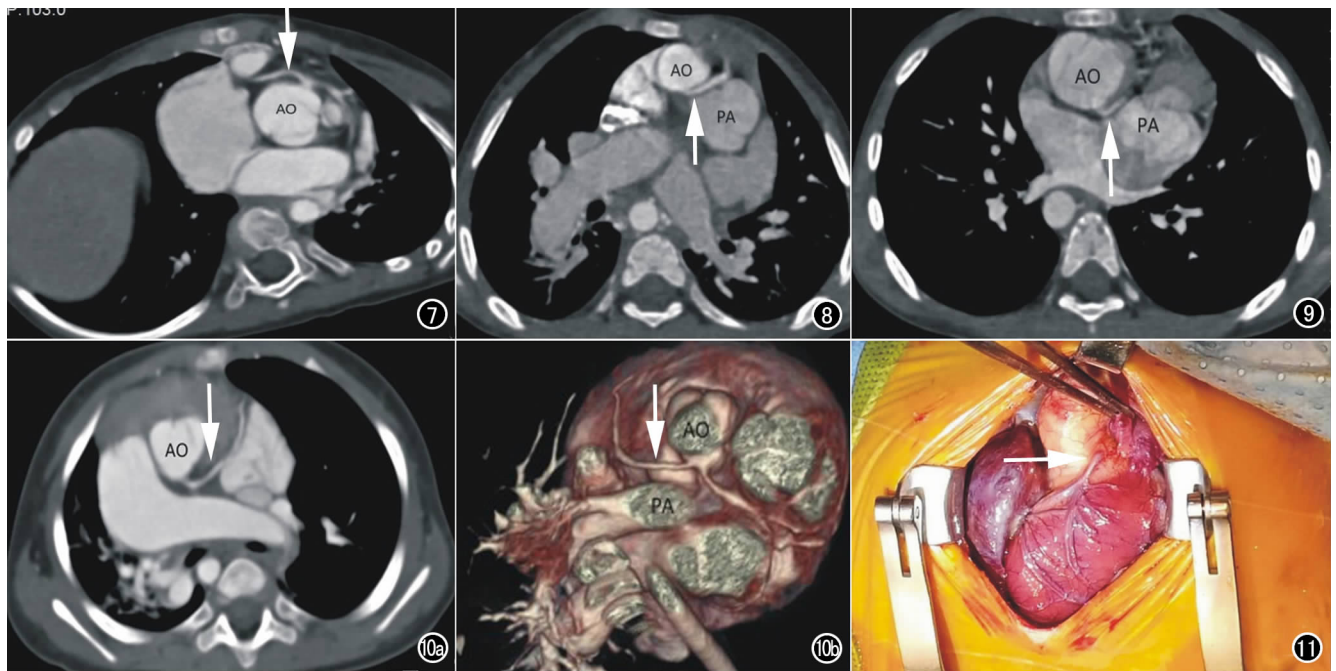


图 7 男, 2 岁, 法洛四联症, 单支冠脉右分支走行于主动脉及肺动脉之间 II b 型(箭)。图 8 男, 3 岁, 大动脉转位, 单支冠脉主干走行于主动脉及肺动脉之间 II b 型(箭)。图 9 女, 7 岁, 大动脉转位, 单支冠脉主干走行于主动脉及肺动脉之间 II b 型(箭)。图 10 男, 1 岁 4 个月, 右心室双出口, 单支冠脉左分支走行于主动脉及肺动脉之间 II b 型(箭)。a) MIP; b) VR。图 11 单支冠脉患儿的术中图片, 箭头所示为异位起源的单支冠脉(箭)。

处呈锐角发出, 当运动时, 主动脉和肺动脉根部扩张, 压迫在二者之间穿行的冠状动脉, 使心肌供血减少, 即使冠状动脉无狭窄也可以引起心绞痛、心肌梗死、心律失常, 甚至猝死。异常的机械张力或异常的血流方式可引起血管内膜损伤, 促使变异的冠状动脉发生动脉粥样硬化加重致心肌缺血^[7-8]。另外, 起源于对侧的冠状动脉与主动脉壁成切线位, 开口处扁平形成裂隙状, 剧烈运动时, 心脏负荷突然加重引起心肌缺血, 可引起猝死^[9-10]。

本研究对 421 例婴幼儿圆锥动脉干畸形的 MSCT 回顾性分析, 发现合并单支冠状动脉畸形 43 例, 平均发病率为 10.2%。单支冠状动脉畸形发生率由高到低依次为 DORV(18.4%) > PTA(14.3%) > TGA(13.8%) > PA(10.4%) > TOF(2.9%)。单支冠状动脉的类型以 II b 型最多, 占 51%。数据分析表明 DORV 合并 II b 型单支冠脉畸形的比例最高。本研究单支冠脉的检出率为 10.2%, 明显高于叶礼新等^[11] 0.05% 的结果, 可能与本研究入组病例均为圆锥动脉干畸形患儿有关, 其大动脉位置常与正常位置不同, 因此影响到冠状动脉与主动脉窦的连接而出现冠状动脉异位起源。本组 43 例合并单支冠脉畸形的圆锥动脉干畸形患儿, 有 5 例由单支冠脉发出的左右冠脉分支显示不清, 其原因可能是患儿心率过快(2 例患儿心率

>160 次/分)、单支冠脉分出左右冠脉存在优势支、右冠脉过于纤细、回旋支或前降支过于纤细等因素有关, 随着 CT 硬件更新、扫描时间不短缩短, 这一问题将迎刃而解。

圆锥动脉干畸形患儿绝大多数需要进行外科手术治疗, 大动脉转位术(Switch 手术)是常见术式, 尤其右心室双出口、大动脉转位, 手术的关键是冠状动脉移植^[12]。Pasquali 等^[13]分析术后患儿死亡原因, 发现引起患儿死亡的冠状动脉解剖类型中以壁内冠状动脉相关性最高, 其次是单冠状动脉, 尤其是单支冠脉走行于大血管之间。对冠状动脉的保护, 尽可能避免或减少对其扭曲、牵扯, 是圆锥动脉干畸形外科治疗无可回避的问题。对于右心双出口并单支冠脉对侧起源左前降支绕行肺动脉根部后方的患儿, 术前了解左前降支的走行决定了能否进行动脉调转术或是否需要推迟手术。随着手术技巧的改进, 冠状动脉移植虽然不再是独立的手术风险因素, 但是冠状动脉移植时的损伤、扭曲、移植后受压、畸形冠状动脉等因素依然为远期再手术和心肌缺血死亡的重要原因^[14-16], 术前了解单支冠脉的存在、类型, 主要分支的走行, 直接决定了术式的选择及手术的时机。

综上所述, 不同类型圆锥动脉干畸形合并单支冠脉的发生率及构成比不同, II b 型构成比高达 51%, 右

心双出口合并Ⅱb型单支冠脉畸形比例最高。术前明确单支冠脉的存在及类型对于术前方案制定及围手术期风险控制具有重要意义。低剂量 MSCT 心脏成像是理想的检查手段。术前方案制定应该更多地关注圆锥动脉干畸形合并单支冠脉走行于主动脉与肺动脉间的患儿,尤其是右心双出口类型。

参考文献:

- [1] 张秉权,刘永熙,邓宇,等. 婴幼儿圆锥动脉干畸形型先天性心脏病合并冠状动脉异位起源的 MSCT 诊断[J]. 放射学实践,2018,32(6):622-626.
- [2] Zingarelli A, Seitun S, Boccalini S, et al. Anomalous single coronary artery (R-type) in the elderly: description of benign and isolated variant[J]. Int J Cardiol, 2015, 182(1):10-12.
- [3] 曹希明,黄美萍,郑君惠,等. 自动跟踪手动触发技术 256 层 CT 诊断小儿先天性心脏病[J]. 中国医学影像技术,2012,28(4):710-713.
- [4] 罗海营,钟小梅,黄美萍,等. 完全性大动脉转位患者冠状动脉解剖分型的多层螺旋 CT 研究[J]. 中华放射学杂志,2016,50(7):504-508.
- [5] Lipton MJ, Barry WH, Obrez I, et al. Isolated single coronary artery: diagnosis, angiographic classification, and clinical significance[J]. Radiology, 1979, 130(1):39-47.
- [6] 杨家虎,王军娜,韩璐,等. 冠状动脉 CTA 对先天性单一冠状动脉的诊断价值[J]. 临床放射学杂志,2017,36(1):148-150.
- [7] 周晶,汤奉琼,洪静静,等. 先天性冠状动脉变异解剖分型及临床表现[J]. 牡丹江医学院学报,2018,39(1):108-110.
- [8] 邓小飞,舒政. 冠状动脉解剖异常及临床意义(一)——冠状动脉解剖、数目及起源异常[J]. 中国医学计算机成像杂志,2011,17(2):176-179.
- [9] 龙斌,宋少辉,彭勇,等. 冠状动脉变异的双源 CT 冠状动脉成像[J]. 临床心血管病杂志,2017,33(3):239-241.
- [10] Shi H, Huang Z, Ge J. Acquired stenosis of the LAD in isolated single coronary artery: omen of sudden cardiac death[J]. Acta Cardiol, 2017, 72(5):554-555.
- [11] 叶礼新,宋晓娜,李志哲,等. 单支冠状动脉的 CT 诊断[J]. 中国医学影像学杂志,2014,22(2):142-144.
- [12] 杨欢欢,徐志伟. 完全性大动脉错位中的冠状动脉畸形分类及其处理[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2008,15(2):130-133.
- [13] Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, et al. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis[J]. Circulation, 2002, 106(20):2575-2580.
- [14] Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, et al. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2006, 132(3):633-639.
- [15] Lacour-Gayet F, Anderson RH. A uniform surgical technique for transfer of both simple and complex patterns of the coronary arteries during the arterial switch procedure[J]. Cardiol Young, 2005, 15(Suppl 1):93-101.
- [16] Sithamparamanathan S, Padley SP, Rubens MB, et al. Great vessel and coronary artery anatomy in transposition and other coronary anomalies: a universal descriptive and alphanumeric sequential classification[J]. JACC Cardiovasc Imaging, 2013, 6(5):624-630.

(收稿日期:2018-07-08 修回日期:2018-10-12)