

❖ 心脏、血管影像学

CTA in diagnosis of anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery

CHEN Yan*, KU Leizhi, XIONG Qingfeng, XU Juan, DENG Wenjun

(Department of Radiology, Wuhan Asia Heart Hospital, Wuhan 430022, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate CTA characteristics of anomalous origin of coronary artery from the pulmonary artery (ACAPA). **Methods** The clinical data of 24 patients with ACAPA were retrospectively analyzed, and the results of CTA were compared with operation. **Results** In 24 ACAPA cases, 20 cases (20/24, 83.33%) occurred in the left coronary artery (LCA), 1 case (1/24, 4.17%) was in the right coronary artery (RCA), 1 case (1/24, 4.17%) was in the anterior descending artery (LAD) and 2 cases (2/24, 8.33%) were in the circumflex artery (LCX). The origins of coronary anomalies originated from the posterior wall of the pulmonary sinus or pulmonary trunk in 11 cases (11/24, 45.83%), left wall in 7 cases (7/24, 29.17%), right wall in 4 cases (4/24, 16.67%), originated in the left pulmonary artery in 2 cases (2/24, 8.33%). Collateral circulation: Infant type was in 5 cases, no collateral vessels between the coronary artery was observed; adult type was in 19 cases, of which 16 cases were of abnormal origin of the LCA and RCA, 1 case was of LAD, 2 cases were of LCX. The double LAD and coronary arteries with an intramural segment were found in 1 case respectively. Surgery were performed in 19 cases. Five cases were reviewed by CTA, 1 case with anastomotic stenosis of LCX, 1 case with restenosis of right ventricular outflow tract and 1 case with coronary pseudoaneurysm. **Conclusion** CTA can clearly show the origin of abnormal coronary artery, the distance from the ascending aorta, collateral vessels, combined with other coronary artery malformations, which can help surgical preparation of preoperative surgical approach, and postoperative follow-up.

[Key words] Coronary vessels; Tomography, X-ray computed; Anomalous origin; Pulmonary artery

DOI:10.13929/j.1003-3289.201611046

CTA 诊断冠状动脉异常起源肺动脉

陈 艳*, 库雷志, 熊青峰, 许 娟, 邓文俊

(武汉亚洲心脏病医院放射科, 湖北 武汉 430022)

[摘要] **目的** 探讨冠状动脉(简称冠脉)异常起源肺动脉(ACAPA)的 CTA 图像特征。**方法** 回顾性分析本院收治的 24 例 ACAPA 的患者资料,分析其 CTA 表现,并与手术结果对照。**结果** 24 例患者中,发生于左冠脉 20 例(20/24, 83.33%)、右冠脉 1 例(1/24, 4.17%)、前降支 1 例(1/24, 4.17%)、回旋支 2 例(2/24, 8.33%)。冠脉异常起源部位:起源于肺动脉窦或肺动脉主干后壁 11 例(11/24, 45.83%)、左壁 7 例(7/24, 29.17%)、右壁 4 例(7/24, 16.67%),起源于左肺动脉 2 例(2/24, 8.33%)。侧支循环:婴儿型 5 例,冠脉间未见侧支血管;成人型 19 例,其中左/右冠脉异常起源 16 例,前降支异常起源 1 例,回旋支异常起源 2 例。合并双前降支和冠脉在升主动脉壁内走行各 1 例。外科手术 19 例。术后 CTA 复查 5 例,1 例人工管道与回旋支吻合口局限性狭窄,1 例右心室流出道再狭窄,1 例冠脉假性动脉瘤。**结论** CTA 可清晰显示冠脉异常起源部位、与升主动脉的距离、侧支血管、合并其他冠脉畸形,有助于术前制定手术方式及术后随访。

[第一作者] 陈艳(1975—),女,湖北武汉人,学士,副主任医师。研究方向:心血管影像诊断。

[通信作者] 陈艳,武汉亚洲心脏病医院放射科,430022。E-mail: chenyan0719@live.cn

[收稿日期] 2016-11-07 **[修回日期]** 2017-06-08

[关键词] 冠状血管;体层摄影术,X线计算机;异常起源;肺动脉

[中图分类号] R543.3; R814.42 [文献标识码] A [文章编号] 1003-3289(2017)09-1335-04

冠状动脉异常起源肺动脉(anomalous origin of coronary artery from the pulmonary artery, ACA-PA)是一种罕见的冠状动脉(简称冠脉)先天畸形,即冠脉的主干或分支未从主动脉发出,而从肺动脉窦或肺动脉发出,属冠脉恶性起源异常;可发生于左冠脉(ALCAPA)、右冠脉(ARCAPA)、前降支、回旋支、副冠脉等;其中 ALCAPA 最常见,占 90%,1 岁内病死率高达 90%。及时诊断与手术治疗非常重要,但影像学诊断冠脉异常起源困难,尤其对于儿童。CTA 已成为评价冠脉解剖的首选检查方法,本研究收集我院 CTA 诊断的 ACAPA 患者 24 例,并与手术表现相对照,探讨 ACAPA 的 CTA 征象及临床应用价值。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2009 年 1 月—2016 年 9 月我院收治的 24 例 ACAPA 患者,男 8 例,女 16 例,年龄 2 个月~64 岁,平均(23.1±22.3)岁;年龄≤1 岁患儿 5 例,因吃奶气促、出汗、呼吸困难及心脏杂音就诊; >1 岁者 19 例,其中 2 例患者 >60 岁因心脏杂音、心绞痛及心悸等就诊。24 例患者均接受冠脉 CTA 检查。CTA 确诊后 19 例行外科手术矫治。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Somatom Definition Flash 双源 CT 机。管电压 80~120 kV,管电流 360~438 mAs,球管旋转时间 0.33 s,螺距自动调整。成人扫描范围自气管分叉下 10 mm 至膈肌水平,儿童扫描范围自胸廓入口至膈肌水平,头足方向扫描;采用前瞻性心电门控。对比剂为欧乃派克(350 mgI/ml)或威视派克(320 mgI/ml),注射流率 1.5~4.5 ml/s,剂量 0.8~2.0 ml/kg 体质量,再跟注 30 ml 生理盐水。采用对比剂自动跟踪技术触发扫描,ROI 位于升主动脉根部,触发阈值 100 HU,达阈值后延迟 6 s 触发扫描。

1.3 图像分析 由 2 名经验丰富的放射科医师在 Philips EBW 工作站共同评价 CTA 图像。结合轴位、MPR、VR 等图像,评价冠脉开口位置、走行、形态、侧支血管;测量起源于肺动脉窦或肺动脉主干后壁、左壁、右壁冠脉开口与升主动脉左侧壁的距离。

1.4 统计学分析 采用 SPSS 17.0 统计分析软件,计量资料以 $\bar{x} \pm s$ 表示,采用 Komogorov-Smirnov 法进行正态分布检验, Leneve 法行方差齐性检验,采用单因素方差分析比较总体差异,如方差齐,两两比较采用

LSD 检验法;如方差不齐,则采用 Dunrtt 法; $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

CTA 诊断 24 例 ACAPA,其中发生于左冠脉 20 例(20/24, 83.33%;图 1、2),右冠脉 1 例(1/24, 4.17%;图 3),前降支 1 例(1/24, 4.17%),回旋支 2 例(2/24, 8.33%;图 4)。

冠脉异常起源部位:起源于肺动脉窦或肺动脉主干后壁、左壁、右壁分别为 11 例(11/24, 45.83%)、7 例(7/24, 29.17%)、4 例(4/24, 16.67%);起源于左肺动脉起始口 2 例(2/24, 8.33%)。起源于肺动脉窦或肺动脉主干后壁、左壁、右壁冠脉开口与升主动脉左侧壁的距离分别为(13.9±3.8)mm、(27.5±6.9)mm、(6.4±2.4)mm,差异有统计学意义($F = 28.528$, $P < 0.05$),两两比较差异亦有统计学意义(P 均 < 0.05)。

CT 显示冠脉形态及侧支循环:婴儿型 5 例,冠脉未见扩张,冠脉间未见侧支血管;成人型 19 例,其中 ALCAPA、ARCAPA 患者 16 例,所有冠脉均扩张,冠脉间侧支血管交通,走行于心室表面、室间隔与心肌内;前降支异常起源 1 例,右冠脉参与侧支循环,回旋支未参与;回旋支异常起源 2 例,前降支和回旋支扩张,两者间可见侧支交通,右冠脉未扩张、未见发出侧支血管(图 4)。CT 显示冠脉窃血征象 5 例(图 4B)。

合并其他冠脉畸形:合并双前降支 1 例,合并冠脉走行于升主动脉壁内 1 例(图 5)。

24 例左心室均扩大,左心室壁和室间隔肥厚。

19 例患者接受外科手术治疗,其中 14 例接受冠脉移植术,包括延长管道移植术、直接移植术各 7 例,其中 1 例同时行冠脉去顶术;3 例接受肺动脉内隧道术;2 例接受冠脉旁路术。术后 CTA 复查 5 例,1 例人工延长管道与回旋支吻合口局限性狭窄(图 4D);1 例肺动脉内隧道术后 3 年右心室流出道再狭窄;1 例冠脉近段形成假性动脉瘤并血栓;2 例冠脉移植术后吻合口无梗阻。

3 讨论

ACAPA 可发生于左冠脉、右冠脉、前降支、回旋支、副冠脉等,最常见于左冠脉,又称 Bland-White-Garland 综合征,发病率约 1/30 万^[1-2];其次发生于右冠脉;发生于左前降支或回旋支者较少。ALCAPA 分

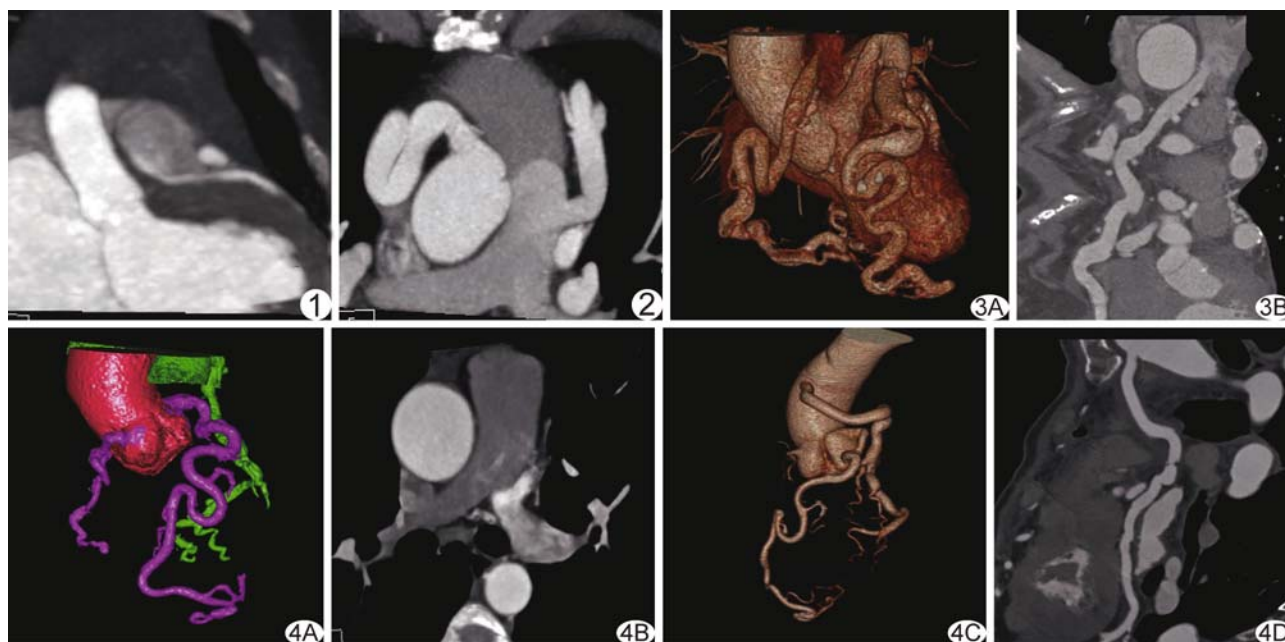


图 1 患儿女, 2 个月, 左冠脉异常起源肺动脉后壁, 起始口距升主动脉约 5 mm, 冠脉未见扩张 **图 2** 患者女, 41 岁, 左冠脉异常起源肺动脉窦左壁, 右冠脉起自右冠窦, 左、右冠脉扩张 **图 3** 患者男, 64 岁, 右冠脉异常起源肺动脉 A. VR 示右冠脉近段在升主动脉前侧行走, 左冠脉起自左冠窦, 左、右冠脉迂曲扩张, 侧支血管交通; B. MIP 示右冠脉起源肺动脉右壁, 近段在主、肺动脉间隙内行走 **图 4** 患者男, 39 岁, 回旋支起源肺动脉 A. VR 示回旋支异常起源肺动脉(绿色), 前降支、回旋支迂曲扩张; B. 轴位图像示回旋支起自左肺动脉起始处, 肺动脉内冠脉窃血征象; C、D. 冠脉移植术后复查, 人工延长管道与回旋支吻合口局限性重度狭窄

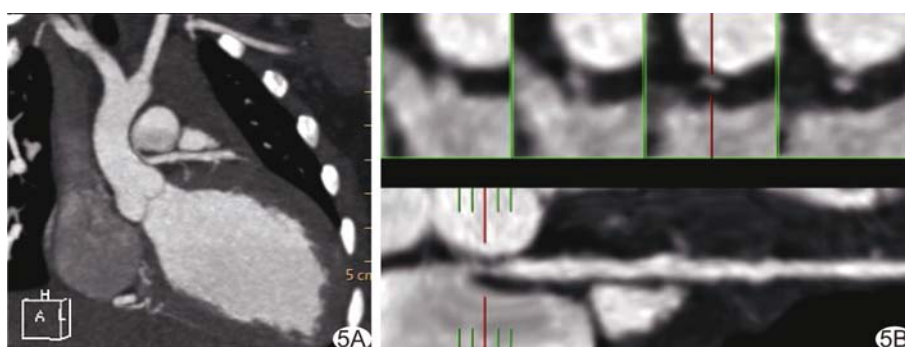


图 5 患儿男, 1.5 岁, 左冠脉异常起源肺动脉合并升主动脉壁内走行 A. MPR 示左主干起自肺动脉右壁, 在主、肺动脉间呈折返式走行, 局限性狭窄; B. MIP 轴位示血管与主动脉共用外膜, 血管横断面呈椭圆形

为婴儿型、成人型。婴儿型左右冠脉间侧支循环建立尚不充分, 易引发左心室心肌缺血或梗死, 约 90% 的患儿于 1 岁前死亡。存活患儿因左右冠脉间逐渐建立丰富的侧支循环, 称为“成人型”, 可发生左心功能不全、二尖瓣关闭不全、恶性室性心律失常, 甚至猝死等^[3]。本组 2 例患者年龄大于 60 岁, 实属少见。与 ALCAPA 不同, ARCAPA 较少导致婴儿心肌缺血、猝死, 通常成年才被确诊; 最常表现为心脏杂音, 推测由于右冠脉(right coronary artery, RCA)主要向右心室供血, 向左心室的供血量较少而致^[4-5]。

ACAPA 的影像诊断方法包括超声心动图、心脏 CT、心脏 MRI 和导管法造影。超声心动图可显示二尖瓣关闭不全及其程度、左心室扩大, 成人患者可观察到冠脉扩张、肺动脉内血液逆流征象^[6]。超声发现婴幼儿左心室扩大、二尖瓣反流明显而无其他异常时, 应行 MSCT 检查明确有无 ACAPA^[7]。导管法造影为诊断 ACAPA 的金标准, 但对婴幼儿难以操作, 且因为其是有创检查,

术中易诱发心律失常, 目前不是诊断 ACAPA 的常规检查。MR 检查时间长、空间分辨率低, 评价幼儿冠脉受限^[8]。MDCT 已被证明是评价冠脉解剖的首选方法, 可评价婴幼儿冠脉解剖。婴幼儿心率快, 且呼吸急促, 获得的冠脉图像不及成人, 但因只需显示冠脉起始位置及走行, CTA 图像可满足诊断需求^[9-10]。

MSCT 可清晰显示各种类型冠脉起自肺动脉的直观图像, 并评价冠脉起源的部位、与周围结构的关系、冠脉形态、侧支血管, 以及左心室肥厚、扩张、心肌缺血等。

ACAPA 的部位以及与升主动脉的距离与外科手术方式的选择有关^[11]。本组 11 例(45.83%)患者冠脉起自肺动脉窦或肺动脉主干后壁,是最常见的起始部位,与既往报道^[12]一致。如起源于肺动脉或肺动脉主干后壁、右壁,与升主动脉距离较近,可行冠脉直接移植;如果起源于肺动脉窦或肺动脉主干左壁,距离升主动脉距离较远,需行冠脉延长管道移植术。本组冠脉起源于肺动脉窦或肺动脉主干的左壁与升主动脉平均距离(27.5 ± 6.9)mm,患者均行延长管道移植术。冠脉起源左、右肺动脉非常少见,本组 2 例回旋支异常起源部位均位于左肺动脉起始口,回旋支异常起源常见部位是否在左肺动脉,因本组病例数少,尚待探讨。

本组成人型病例显示不同类型冠脉异常起源,参与侧支交通的冠脉不同。ALCAPA 或 ARCAPA 患者冠脉均参与侧支交通、冠脉及分支明显增粗、迂曲;前降支异常起源 1 例,回旋支未参与侧支循环,考虑因本例合并双前降支,可能与双重供血有关。Liu 等^[13]报道 1 例未合并其他畸形的患者,回旋支明显细小。本组回旋支异常起源 2 例,右冠脉未参与侧支循环,推测由于 RCA 向左心室的供血量较少有关。

异常起源的冠脉可合并升主动脉壁内走行^[14]。当冠脉起自肺动脉右侧壁,在升主动脉与肺动脉之间走行段血管狭窄,需判断是否合并升主动脉壁内走行^[15]。

ACAPA 需与冠脉—肺动脉瘘相鉴别,后者冠脉起源正常,且瘘口近侧的冠脉迂曲扩张,其他冠脉无扩张表现,易于鉴别^[16]。

ACAPA 一旦确诊需手术干预,手术方式有冠脉移植、肺动脉内隧道术、冠脉旁路术等。最佳手术是冠脉移植,即建立双冠脉循环^[17]。CTA 可较好显示冠脉形态及其与周围结构关系,有利于诊断术后并发症。本组术后 CTA 复查 5 例,3 例分别发现吻合口再狭窄、右心室流出道再狭窄、假性动脉瘤等并发症。

本研究局限性:单中心研究,代表性较差;患者例数较少;为回顾性研究。还有待加大样本量进行多中心的随机对照研究。

综上所述,ACAPA 是一种罕见的危及生命的先天性冠脉异常,心脏 CTA 可以描述冠脉起源、走行、形态、侧支血管,为外科手术方案的制定提供客观依据,并可用于术后复查。

[参考文献]

[1] Peña E, Nguyen ET, Merchant N, et al. ALCAPA syndrome:

Not just a pediatric disease. *Radiographics*, 2009, 29 (2): 553-565.

[2] Cowles RA, Berdon WE. Bland-White-Garland syndrome of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery (ALCAPA): A historical review. *Pediatr Radiol*, 2007, 37 (9): 890-895.

[3] Yau JM, Singh R, Halpern EJ, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: A comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old Woman. *Clin Cardiol*, 2011, 34(4):204-210.

[4] Williams IA, Gersony WM, Hellenbrand WE. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: A report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J*, 2006, 152(5): 1004.e9-17.

[5] Duan X, Yu T, Wang F, et al. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants: Imaging findings and clinical implications of cardiac computed tomography. *J Comput Assist Tomogr*, 2015, 39(2):189-195.

[6] Silverman NH. Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Cardiol Young*, 2015, 25(8):1512-1523.

[7] 李星,岑坚正,陈奇梅. 婴儿型左冠状动脉异常起源于肺动脉的诊断与治疗. *中华小儿外科杂志*, 2013, 34(2):98-100.

[8] Lederlin M, Thambo JB, Latrabe V, et al. Coronary imaging techniques with emphasis on CT and MRI. *Pediatr Radiol*, 2011, 41(12):1516-1525.

[9] Juan CC, Hwang B, Lee PC, et al. Diagnostic application of multidetector-row computed tomographic coronary angiography to assess coronary abnormalities in pediatric patients: Comparison with invasive coronary angiography. *Pediatr Neonatol*, 2011, 52(4): 208-213.

[10] Su CS, Tsai IC, Lin WW, et al. Usefulness of multidetector-row computed tomography in diagnosis of anomalous origin of left coronary artery arising from the pulmonary artery. *J Chin Med Assoc*, 2010, 73(9):492-495.

[11] Ramírez S, Curi-curi PJ, Calderón-colmenero J, et al. Outcomes of coronary reimplantation for correction of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery. *Rev Esp Cardiol*, 2011, 64(8):681-687.

[12] 戴沁怡,吕佩,张兆琪. 多层螺旋 CT 血管成像诊断“恶性”冠状动脉畸形. *心肺血管病杂志*, 2012, 31(1):50-53, 67.

[13] Liu PI, Hsieh PL, Ohta I, et al. Anomalous origin of the left anterior descending artery from the main pulmonary artery with multi-detector row computed tomography coronary angiography. *Int J Cardiol*, 2010, 139(1):e8-e10.

[14] Day K, Avery R, Oliva I, et al. Coronary CTA appearance of anomalous left coronary artery arising from the pulmonary artery with intramural aortic route. *Int J Cardiovasc Imaging*, 2014, 30 (2):241-243.

[15] 陈艳,许娟,邓文俊. 冠状动脉异常起源合并升主动脉壁内走行的 CT 诊断. *中国医学影像技术*, 2016, 32(4):513-516.

[16] 马延贺,张洪,徐乃勋. 成人冠状动脉瘘的 CT 血管成像特点. *中国医学影像技术*, 2015, 31(10):1528-1531.

[17] Kottayil BP, Jayakumar K, Dharan BS, et al. Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in older children and adults: Direct aortic implantation. *Ann Thorac Surg*, 2011, 91(2):549-553.