·临床研究。

经胸超声心动图诊断左冠状动脉异常起源于 肺动脉的初步研究

欧阳娜 李晓瑜 李佩倞 左 浩 饶荣生 高云华 夏红梅

摘 要 目的 总结左冠状动脉异常起源于肺动脉(ALCAPA)的经胸超声心动图(TTE)特征及诊断思路。方法 回顾性分析我院经手术证实的8例ALCAPA患者的临床及影像学资料,总结其TTE特征。结果 8例ALCAPA患者左室收缩功能均正常,其中婴儿型1例,早期出现肺炎、ST改变和心影增大;成人型7例,多无明显症状,因发现心脏杂音就诊。8例患者首诊超声仅确诊1例,高年资医师复诊检查确诊6例,1例误诊冠状动脉—肺动脉瘘。ALCAPA的典型TTE特征为左室增大,右冠状动脉内径增宽,心肌侧支血流丰富,肺动脉内见来自左冠状动脉的异常血流信号。结论 婴儿期发现心力衰竭、ST改变、心影增大,以及儿童或成人期发现冠状动脉侧支血流丰富、右冠状动脉内径增宽,均需警惕ALCAPA;仔细扫查左冠状动脉的起源和血流方向,有助于提高TTE对ALCAPA的早期诊断准确率。

关键词 超声心动描记术,经胸;先天性心脏病;左冠状动脉异常起源于肺动脉

[中图法分类号]R540.45;R541.1

「文献标识码]A

Preliminary study of transthoracic echocardiography in diagnosing anomalous left coronary artery from the pulmonary artery

OUYANG Na, LI Xiaoyu, LI Peijing, ZUO Hao, RAO Rongsheng, GAO Yunhua, XIA Hongmei Department of Ultrasound, Xinqiao Hospital, Army Medical University, Chongqing 400038, China

ABSTRACT Objective To summarize the features and diagnostic thinking of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) by transthoracic echocardiography (TTE). Methods The clinical and imaging features of 8 ALCAPA patients confirmed by surgery in our hospital were retrospectively analyzed, and the characteristics of TTE were summarized. Results Among the 8 cases of ALCAPA, the left ventricular systolic function were normal, 1 case was infant type with pneumonia, ST changes and enlarged heart shadow in the early stage. 7 cases were adult type with no obvious symptoms, and the heart murmur was found in the first visit. Only 1 case was first diagnosed by ultrasound, 6 cases were diagnosed after re-examination by senior doctors, 1 case was misdiagnosed as coronary pulmonary artery fistula. The typical TEE characteristics of ALCAPA were the enlargemed left ventricle, the widened right coronary artery, abundant collateral blood flow, and abnormal blood flow signal in pulmonary artery. Conclusion Infants with heart failure, ST changes and enlarged heart shadows, and children or adults with abundant collateral blood flow and widened right coronary arteries all need to be alert to ALCAPA. Careful scanning of the origin and blood flow direction of the left coronary artery can help improve the early diagnosis of ALCAPA by TTE.

KEY WORDS Echocardiography, transthoracic; Congenital heart disease; Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery

左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)是一种罕见且致命的先天性心脏病,占所有先天性心脏病的0.25%~0.50%。若不及时治疗,仅10%~15%可以

存活超过婴儿期,约90%的成年患者平均寿命低于35岁^[1];早期识别和干预可有效避免进行性心肌性心肌损伤,延长患者存活期。超声心动图是诊断ALCAPA的首选检查方法,本研究回顾性分析8例ALCAPA患者

基金项目:陆军军医大学第二附属医院军事临床医学创新技术项目(2018JSLC0032)

作者单位:400038 重庆市,陆军军医大学第二附属医院超声科

通讯作者:夏红梅,Email:xiahm985206@126.com

的临床资料及经胸超声心动图 (transthoracic echocardiography, TTE)特征,旨在探讨 ALCAPA 的 TTE诊断思路,提高超声诊断准确率。

资料与方法

一、研究对象

选取 2015年1月至 2021年3月在我院行TTE 检查且经手术证实的 ALCAPA 患者8例,男2例,女6例,年龄6个月~49岁,≤18岁7例,其中婴儿1例;5例于我院手术,3例于外院进行手术。本研究经我院医学伦理委员会批准,患者及家属均知情同意。

二、仪器与方法

使用 Philips iE 33、GE Vivid 7彩色多普勒超声诊断仪,相控阵探头,频率 3~8 MHz。患者取平卧位或左侧卧位,于胸骨旁、心尖、剑突下、胸骨上窝及非常规切面行二维超声心动图观察心内结构、大血管位置、各腔室大小,M型超声评价左室收缩功能,彩色多普勒评价各瓣膜功能,重点观察左、右冠状动脉开口及内径,冠状动脉侧支血流建立情况,左冠状动脉内血流方向及肺动脉内异常血流信号。评估二尖瓣反流程度,按反流面积与左房面积比值评估反流量,分为微量(<10%)、轻度(10%~20%)、中度(20%~40%)、重度(>40%)。右冠状动脉(RCA)内径增宽标准:<1岁者,内径>2 mm;1~6岁者,内径>3 mm;>6岁者,内径>4 mm;成人,内

径>6 mm。术后随访患者恢复情况。

结 果

一、临床、影像学及手术资料

8例ALCAPA患者临床、影像学及手术资料见表1。根据发病年龄和临床特点分为婴儿型(出现明显临床症状时<12个月)1例,成人型(出现明显临床症状时>12个月)7例。婴儿型出生2个月即出现肺炎、ST改变和心影增大;成人型2例出现活动后心前区不适,其余因偶然发现心脏杂音就诊,临床主要表现为发育欠佳、多汗,3例心电图和胸片提示ST改变和心影增大。8例患者首诊仅1例超声诊断为ALCAPA,6例经高年资超声医师复诊检查诊断为ALCAPA,1例误诊为冠状动脉-肺动脉瘘。

二、术前TTE检查结果

8 例 ALCAPA 患者术前左室射血分数(LVEF)均≥55%,TTE 检查结果见表2。共同超声征象:左室增大,RCA 内径增宽,CDFI 探及丰富的冠状动脉侧支血流(图 1A),左冠状动脉(LCA)血流逆灌入肺动脉主干(图 1B)。其他超声征象:左房增大6例,LCA起源于肺动脉主干后侧3例(图 1C)、外侧2例、内侧1例、右侧1例,频谱多普勒于分流处测得连续性分流频谱7例(图 1D),二尖瓣中至重度反流4例,微量甚至无二尖瓣反流3例。CTA 检查显示LCA起源于肺动脉(图 1E、F)。

编号	性别	发病年龄	确诊年龄	首发症状	首诊超声结果	复诊超声结果	心电图结果	胸片结果	CTA结果	术中诊断结果
1	女	10岁	18岁	心脏杂音	ASD或PFO	ALCAPA	窦性心动过缓	正常	LCA-PA左侧	LCA-PA 左窦
2	男	$10~\mathrm{d}$	5岁	心脏杂音	ASD或PFO	ALCAPA	ST改变	心影饱满	LCA-PA后壁	LCA-PA 后壁
3	女	47岁	49岁	活动后胸闷心悸	CHD	ALCAPA	正常	肺纹理增多	LCA-PA左后壁	LCA-PA左后壁
4	女	4个月	1岁	心脏杂音	ASD或PFO	ALCAPA+PFO	ST改变	心影增大	LAD-PA后窦	LCA-PA 后窦
5	女	2岁	3岁	心脏杂音	CPF	ALCAPA+PFO	左室高电压	正常	LCA显示不清	LCA-PA
6	男	3岁	7岁	无	CPF	CPF	电轴左偏	正常	LCA-PA左窦	LCA-PA左窦
7	女	2个月	6个月	呼吸道感染	ALCAPA+PFO	ALCAPA+PFO	ST改变	心影增大	LCA-PA右后壁	LCA-PA右前壁
8	女	6个月	10岁	心脏杂音	EFE	ALCAPA	ST改变	心影增大	LCA-RPA	LCA-RPA 右前壁

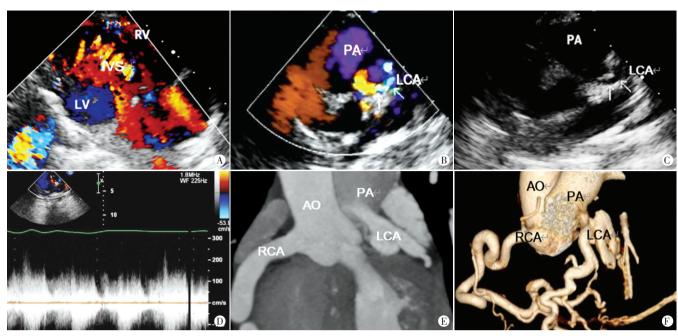
表1 8例 ALCAPA 患者的临床、影像学及手术资料

首诊超声为首次发病时的超声诊断;复诊超声为临床确诊前最后的超声诊断。ALCAPA:左冠状动脉起源肺动脉;ASD:房间隔缺损;PFO:卵圆孔未闭;CHD:冠状动脉粥样硬化性心脏病;EFE:心内膜弹性纤维增生症;CPF:冠状动脉-肺动脉瘘;LCA:左冠状动脉;PA:肺动脉;RPA:右肺动脉;LAD:左前降支

表2 8例 ALCAPA 患者术前 TTE 检查详细结果

编号	LVEF(%)	$\operatorname{LAD}(mm)$	$\mathrm{LVEDD}(\mathrm{mm})$	RCA/AO	二尖瓣反流程度	二尖瓣脱垂情况	侧支血流建立情况	超声检出LCA开口位置
1	62	30	48	0.45	微量	无	丰富	PA外侧
2	61	21	41	0.34	无	无	丰富	PA外侧
3	65	37	51	0.30	中至重度	前瓣	丰富	PA后侧
4	61	25	33	0.32	中度	前瓣	丰富	PA后侧
5	59	22	36	0.30	无	无	丰富	PA后侧
6	69	28	43	0.30	轻度	无	丰富	不确定
7	61	22	35	0.30	中度	无	丰富	PA内侧
8	72	37	52	0.36	重度	前瓣	丰富	PA右侧

LVEF: 左室射血分数; LAD: 左房内径; LVEDD: 左室舒张末期内径; RCA/AO: 右冠状动脉与主动脉瓣环内径比值; LCA: 左冠状动脉; PA: 肺动脉



A:超声示室间隔可探及丰富的侧支血流形成(病例2);B:同图A患者,CDFI示LCA血流逆灌入肺动脉(箭头示);C:同图A患者,超声示LCA起源于肺动脉(箭头示);D:同图A患者,频谱多普勒示分流处可探及以舒张期为主的连续性频谱图;E、F:心脏CTA二维及三维重建示LCA起源于肺动脉(分别为病例1和病例3)。RV:右室;IVS:室间隔;LV:左室;PA:肺动脉;LCA:左冠状动脉;AO:主动脉;RCA:右冠状动脉

图1 ALCAPA 患者TEE和CTA图

三、手术情况及术后随访

1.手术情况:8例患者均经手术确诊为ALCAPA,超声诊断与术中诊断一致者7例。所有患者均行带蒂LCA再植术,1例加行二尖瓣成形术,1例行二尖瓣成形术后超声随访意外发现ALCAPA,再次行LCA再植术。

2.术后随访:术后随访1个月~4年,中位随访时间16个月,生存率100%,LVEF均正常(1例失访)。7例术后3个月内TTE随访提示LVEF较术前升高[(67.1±3.6)% vs. (63.4±3.8)%],左房内径较术前缩小[(21.7±3.9)mm vs. (26.4±5.3)mm],左室舒张末期内径较术前缩小[(33.0±6.1)mm vs. (41.0±6.3)mm],二尖瓣反流程度均较术前不同程度改善。术后复查超声示LCA吻合口未见狭窄,3例肺动脉瓣上流速增快达(282±50)m/s。

讨 论

ALCAPA 又称为 Bland-White-Garland 综合征,表现为 LCA 主干或分支异常起源于肺动脉窦部或主干。研究^[2-3]表明, ALCAPA 患者术前心功能受损是术后院内死亡的最主要危险因素。术后患者心功能虽得以改善,但异常 LCA 供应的部分节段未能正常化,目前ALCAPA 诊断的延迟仍是临床难题。本研究 8 例患者首诊超声仅确诊 1 例,且确诊周期为 4 个月~10 年。本

研究拟从临床到影像学角度探讨ALCAPA特点,旨在为超声诊断提供思路,提高超声早期诊断率。

ALCAPA的临床表现因年龄而异。新生儿期因肺 动脉压力较高,肺动脉持续灌注LCA,患儿多无临床 表现,出生后1~2个月肺动脉压力下降,RCA是唯一 的冠状动脉血供来源,LCA逆灌肺动脉,导致心肌灌 注受损。心肌缺血程度与冠状动脉侧支循环建立时 间和程度相关,而侧支循环建立受机体对缺氧反应性 的影响。出生后1~2个月部分患儿侧支循环尚未完全 建立,此时易出现呼吸道感染、心绞痛症状(病例7), 表现为气促、烦躁不安、多汗、喂养困难,心电图提示 心肌缺血改变,随着侧支循环逐渐建立,心肌缺血可 有改善,则可无明显症状(同本研究其余患者表现一 致)。1岁左右侧支循环建立仍受限者可导致心肌缺 血加重、心力衰竭甚至死亡;而侧支循环丰富者有更 好的LCA灌注和更少的心肌缺血,表现为左室不同程 度扩大和功能障碍,以及左室扩大或乳头肌缺血导致 的二尖瓣反流,临床可以无症状(病例1、6),或表现为 上呼吸道感染、发育欠佳、多汗(病例2、4、5),或活动 后心前区不适(病例3、8)。研究[4-5]认为心功能与临 床特征密切相关,但本研究病例左室收缩功能均正 常,临床症状较轻且缺乏特异性,可能与侧支血流丰 富,心肌缺血程度较轻有关。

常规超声检查很少观察冠状动脉,有时因肺气干

扰,二维超声难以显示冠状动脉开口,即使二维超声 和彩色多普勒联合应用仍可能漏诊,因此发现多个容 易识别的超声征象有助于ALCAPA的诊断。Patel等[1] 提出超声诊断 ALCAPA 的 7个主要和间接征象为: LCA逆向血流、冠状动脉侧支血流、RCA内径增宽、肺 动脉内异常血流、二尖瓣关闭不全、左室功能不全、心 内膜弹力纤维增生。尤其在冠状动脉起源不清楚的 情况下,出现上述5个征象即可高度怀疑ALCAPA。 本研究7例患者超声均观察到LCA起源于肺动脉而左 冠窦未探及LCA开口这一直接征象,以及3个间接征 象(RCA内径增宽、冠状动脉侧支血流、肺动脉内异常 血流),部分病例另可见LCA逆向血流和二尖瓣关闭 不全,故TEE直接诊断ALCAPA。本研究病例6将粗 大的侧支血管误认为冠状动脉-右室瘘,肺动脉内异 常血流误认为冠状动脉-肺动脉瘘,分析原因,笔者认 为RCA内径增宽考虑右冠状动脉瘘可能性大。二者 最主要的鉴别点在于冠状动脉瘘LCA开口位置正 常,但LCA开口往往不易观察,若类似LCA开口却未 见血流信号,考虑伪像;若显示逆行血流,则考虑 LCA开口不在左冠窦。其余鉴别点包括:冠状动脉 瘘在室间隔及心室游离壁无丰富的侧支血流显示, 冠状动脉瘘分流处流速较 ALCAPA 高。另有学者[5] 提出,左室增大和二尖瓣反流是ALCAPA最易辨认的 超声征象,但极可能误诊为扩张性心肌病或二尖瓣关 闭不全,此时RCA内径增宽和RCA内径与主动脉瓣 环内径比值增大有助于鉴别,RCA与主动脉瓣环内 径比值>0.2则提示侧支循环丰富。侧支循环不丰富 的患者RCA内径增宽程度不及侧支循环丰富患者, 此时乳头肌回声增强,左室壁节段运动异常(心尖、 前壁、侧壁)也为ALCAPA的诊断提供有利线索。本 研究病例8曾误诊为左室扩大、先天性二尖瓣脱垂, 二尖瓣成形术后复诊发现左室仍扩大、部分心内膜 回声增强、左室壁节段运动异常,怀疑冠状动脉病 变,经仔细扫查发现RCA扩张,室间隔侧支血流丰 富,LCA逆向血流,进一步追踪发现肺动脉右侧的 LCA开口才明确诊断。

部分干扰因素可能造成 ALCAPA 的漏误诊,①解剖方面:心包横窦表现为大动脉短轴 4点钟方向的条形无回声区,直径类似 LCA 主干^[6],易将其误认为 LCA 开口;当 LCA 起源于肺动脉右后部或走行于主-肺动脉间时,易将其误认为正常的 LCA。这可能是病例 5和病例 6超声首诊误以为 LCA 开口正常,诊断冠状动脉-肺动脉痿的原因。其鉴别点在于心包横窦无分支

且无血流信号;而ALCAPA患者的LCA见逆向血流。②生理方面:ALCAPA新生儿期肺动脉压力较高,无LCA逆灌肺动脉现象,侧支循环尚未完全建立,RCA内径无明显增宽^[7],这可能是病例2在出生10d时超声漏诊的原因。婴儿期发现左室增大、ST改变,排除其他心脏缺陷后,应仔细观察LCA血流方向。③病理方面:二尖瓣持续反流及慢性心肌缺血导致充血性心力衰竭从而使肺动脉淤血性压力增高;LCA-肺动脉分流处流速较低;分流处内径偏细;LCA开口于肺动脉后壁或右后壁,致使逆灌肺动脉现象不明显或常规切面不易探查,这可能是本研究病例超声首次漏诊原因。④仪器方面:部分仪器对细小低速血流显示不满意,降低速度标尺或加大彩色增益后彩色闪烁伪像较重,增加了对LCA走行和血流的观察难度,条件允许时可尝试更换仪器观察。

综上所述,在考虑扩张性心肌病、冠状动脉-肺动脉瘘、心内膜弹力纤维增生症之前,应注意排除ALCAPA。为减少ALCAPA漏误诊,对于无明显诱因左室扩大的婴儿均应常规检测冠状动脉开口及血流方向,一旦发现病理性Q波或ST-T改变,应高度怀疑ALCAPA。对于大龄儿童或成人,如发现左室扩大,RCA内径增宽,侧支循环丰富,均应重点扫查LCA开口、肺动脉内异常血流信号。

参考文献

- [1] Patel SG, Frommelt MA, Frommelt PC, et al. Echocardiographic diagnosis, surgical treatment, and outcomes of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery[J].J Am Soc Echocardiogr, 2017,30(9):896-903.
- [2] Naqvi N, Babu-Narayan SV, Krupickova S, et al. Myocardial function following repair of anomalous origin of left coronary artery from the pulmonary artery in children[J]. J Am Soc Echocardiogr, 2020, 33(5): 622-630.
- [3] Yakut K, Tokel NK, Ozkan M, et al. Diagnosis and treatment of abnormal left coronary artery originating from the pulmonary artery: a single-center experience[J]. Anatol J Cardiol, 2019, 22(6):325-331.
- [4] Zhang HL, Li SJ, Wang X, et al. Preoperative evaluation and midterm outcomes after the surgical correction of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in 50 infants and children [J]. Chin Med J, 2017, 130(23):2816-2822.
- [5] Yu Y, Wang QS, Wang XF, et al. Diagnostic value of echocardiography on detecting the various types of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. J Thorac Dis, 2020, 12 (3): 319-328.
- [6] Silverman NH.Echocardiographic presentation of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. Cardiol Young,

2015,25(8):1512-1523.

[7] Lin S, Xie M, Lv Q, et al. Misdiagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery by echocardiography: single-center experience from China [J]. Echocardiography, 2020, 37(1):104-113.

(收稿日期:2021-03-26)

• 病例报道•

Ultrasonic diagnosis of coexistence of partial hydatidiform mole and fetus: a case report

超声诊断双胎之一部分性葡萄胎与胎儿共存1例

郑光美 董正森 肖 彬

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者女,34岁,孕2产1。10年前因"继发性不孕,输卵管梗 阻"于外院行腹腔镜诊治术。现于我院生殖中心行体外受精-胚胎移植术,移植2枚胚胎;移植后30d见阴道出血,超声检查 提示:双绒双羊,两胚胎存活,符合孕6⁺周。移植胚胎3个月后 复查超声提示: 宫腔内见2个头臀长分别为3.4 cm、3.5 cm 初成 形胎儿回声,均见胎心搏动(图1)。移植胚胎44个月后复查超 声提示:两胎儿正常,符合孕15世周,子宫左后壁胎盘处见一大 小为 14.0 cm×11.0 cm×6.9 cm 团块状稍高回声,边界尚清,内呈 水泡样改变(图2);双侧卵巢可见黄素化囊肿;超声诊断:双胎 之一部分性葡萄胎与胎儿共存(PHM-CF)可能。此时查孕妇血 清β-hCG为800842 mU/ml。因孕妇要求终止妊娠,遂于超声 引导下行羊膜腔穿刺,并注射利凡诺引产。3 d后自阴道排出 两胎儿及水泡样组织,送病理检查结果提示:双胎妊娠合并 PHM-CF(图3)。羊水穿刺结果:葡萄胎染色体核型为三倍体。

讨论:随着辅助生殖技术的发展,葡萄胎与胎儿共存发病 率上升,其分为完全性葡萄胎与胎儿共存(CHM-CF)及PHM-CF 两种类型[1],二者为完全独立的两种疾病,在超声表现、遗传 基因、形成机制、预后及处理原则上均明显不同,后者临床更罕 见。超声是葡萄胎首选检查方法。CHM-CF由2个卵子单独受 精,其一正常发育为活胎,另一因卵子因质量问题出现空卵受 精,早孕期超声诊断准确率较高;而PHM-CF早期超声表现并 无特异性,诊断较困难,当其中一胎出现部分滋养细胞增生时, 超声可因发现水泡样的改变而确诊[2]。本例孕早期两次超声 检查均未发现异常,孕15周时发现胎盘大面积水泡样改变,且 两胎儿外形正常,符合PHM-CF超声表现。CHM-CF中染色体 核型为二倍体,而PHM-CF染色体核型多为三倍体,少数为二 倍体,或二倍体及三倍体嵌合体,此为二者鉴别要点[3]。本例 羊水穿刺染色体核型为三倍体,符合PHM-CF诊断。CHM-CF 的另一正常胎儿预后良好,但约75%孕妇在早中孕期可能由于 持续性阴道流血,或严重子痫前期于孕20周前终止妊娠[4]; PHM-CF常合并胎儿严重畸形、流产、宫内死胎等并发症,若染 色体核型为三倍体,应建议终止妊娠。综上所述,超声在葡萄 胎与胎儿共存的诊断中有重要价值,可为临床治疗方案选择和 预后判断提供依据。

参考文献

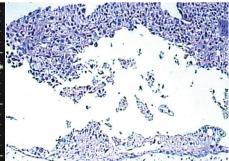
- [1] 陈谊,李力. 完全性葡萄胎与胎儿共存诊疗分析[J]. 重庆医学, 2017,46(36):5164-5166.
- [2] 李晓霞,肖波,张丽明,等.超声诊断葡萄胎合并宫内妊娠1例[J]. 中华超声影像学杂志,2010,19(8):683.
- 张爱青,魏瑗,张春妤,等,双胎之一完全性葡萄胎产前超声特征与临床 结局对照分析[J].中华医学超声杂志(电子版),2016,13(8):603-608.
- [4] Rohilla M, Singh P, Kaur J, et al. Individualistic approach to the management of complete hydatidiform mole with coexisting live fetus [J].Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2015, 191(4):39-42.



图 1 孕 10 周超声示宫腔内的 2 个初成形胎儿 图 2 孕 15 周超声示宫内一正常胎儿的胎盘呈 图 3 病理示部分性葡萄胎绒毛间质水肿,中央 回声,均见胎心搏动



水泡样改变



池形成,周围滋养细胞增生(HE染色,×100)

(收稿日期:2020-05-13)

作者单位:442000 湖北省十堰市人民医院 湖北医药学院附属人民医院超声影像中心 通讯作者:肖彬,Email:7771563@qq.com