

Imaging diagnosis of congenital left main coronary artery atresia

LI Shiguo¹, LIU Qiong¹, WANG Xiang², LYU Bin², YAN Chaowu¹, JIN Jinglin¹,
SONG Huijun¹, PAN Xiangbin¹, ZHAO Shihua^{3*}, JIANG Shiliang¹

(1. Department of Structural Heart Disease Center, 2. Department of Radiology,
3. Department of MRI, Peking Union Medical College & Chinese Academy of
Medical Sciences, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular
Diseases, Beijing 100037, China)

[Abstract] **Objective** To explore the feasibility of imaging diagnosis of congenital left main coronary artery atresia (LMCAA). **Methods** Data of 6 patients with LMCAA, including 3 males and 3 females, 5 infants and 1 adult were retrospectively analyzed. All 6 patients underwent echocardiography, multidetector CT (MDCT) and cardiovascular angiography. **Results** Echocardiography showed small diameter of left coronary artery without clear ostium, could not exclude the abnormal origin of left coronary artery from pulmonary artery in 1 case, small caliber of proximal segment of the left main coronary artery, intramural left coronary artery or ostial stenosis of the left main coronary artery in another case, mitral valve prolapse with severe regurgitation without coronary arterial abnormality in the rest 4 cases. MDCT correctly diagnosed LMCAA in 5 cases, considered ostium atresia or severe stenosis of the left coronary artery in 1 case. All the 6 patients were definitely diagnosed as LMCAA using cardiovascular angiography in all 6 patients. **Conclusion** LMCAA is extremely rare. Echocardiography could reveal this disease, while MDCT may be an useful method. Angiocardiography remains the gold standard for preoperative diagnosis of LMCAA.

[Keywords] heart defects, congenital; diagnostic imaging; coronary artery atresia; left main coronary artery

DOI:10.13929/j.issn.1672-8475.2020.05.007

影像学诊断先天性左冠状动脉主干闭锁

李世国¹, 刘 琼¹, 王 翔², 吕 滨², 闫朝武¹, 金敬琳¹,
宋会军¹, 潘湘斌¹, 赵世华^{3*}, 蒋世良¹

(1. 国家心血管病中心 北京协和医学院 中国医学科学院阜外医院结构性心脏病中心,
2. 放射影像科, 3. 磁共振影像科, 北京 100037)

[摘 要] **目的** 探讨影像学诊断先天性左冠状动脉主干闭锁(LMCAA)的可行性。**方法** 回顾性分析 6 例 LMCAA 患者,男 3 例、女 3 例,1 例成人、5 例婴幼儿。6 例均接受超声心动图、多排螺旋 CT(MDCT)及心血管造影检查。**结果** 1 例超声提示左冠状动脉内径偏细,起源显示欠清晰,不除外左冠状动脉异常起源于肺动脉;1 例超声提示左冠状动脉近段发育细,似壁内走行、开口狭窄;另 4 例超声仅提示二尖瓣脱垂并大量反流,冠状动脉未探及异常。5 例经 MDCT 明确诊断为左冠状动脉主干闭锁,1 例不除外左冠状动脉主干开口重度狭窄或闭锁。6 例经心血管造影检查均明确诊断为 LMCAA。**结论** LMCAA 属罕见先天性心脏病,超声可提示该病;CT 对多数患者可明确诊断;心血管造影检查是诊断 LMCAA 的金标准。

[第一作者] 李世国(1973—),男,山东潍坊人,博士,副主任医师。研究方向:心血管病影像诊断及介入治疗。E-mail: sgli2000@hotmail.com

[通信作者] 赵世华,国家心血管病中心 北京协和医学院 中国医学科学院阜外医院磁共振影像科,100037。E-mail: cjr. zhaoshihua@vip. 163. com

[收稿日期] 2019-12-12 **[修回日期]** 2020-03-22

[关键词] 心脏缺损,先天性;诊断显像;冠状动脉闭锁;冠状动脉左主干

[中图分类号] R541.1; R445 [文献标识码] A [文章编号] 1672-8475(2020)05-0285-04

先天性左冠状动脉主干闭锁(congenital left main coronary artery atresia, LMCAA)是一种极为罕见的先天性冠状动脉畸形,目前国内外共报道 70 余例^[1-3];若不及时行左冠状动脉成形术或冠状动脉搭桥术,LMCAA 患者预后不良,部分患者发生猝死,故早期诊断并给予相应临床干预十分重要^[4]。本研究回顾性分析 6 例 LMCAA 患者的临床及影像学资料,旨在提高本病的诊断准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2012 年 2 月—2019 年 3 月中国医学科学院阜外医院收治的 6 例 LMCAA 患者的临床及影像学资料,男、女各 3 例,就诊时年龄(按照就诊顺序)分别为 1 岁 7 个月、10 个月、5 岁 10 个月、48 岁、12 个月及 1 岁 4 个月;其中 3 例经手术证实。5 例婴幼儿患者均于外院发现二尖瓣大量反流,其中 2 例因上呼吸道感染查体发现心脏杂音,超声心动图检查提示二尖瓣重度关闭不全,左心扩大;2 例为体检时发现心脏杂音,超声心动图检查提示二尖瓣大量反流;1 例因上呼吸道感染行胸部 X 线检查提示心脏增大,超声检查提示二尖瓣脱垂并大量反流。1 例 48 岁成年女性患者因干农活举重物时突然出现呼吸困难、端坐呼吸、咳粉红色泡沫痰而急诊入院。6 例患者均接受超声心动图、多排螺旋 CT(multidetector CT, MDCT)及心血管造影检查。

1.2 仪器与方法 超声检查采用 Philips 7500 型及 GE Vivid E9 型彩色多普勒超声心动图仪,探头频率 5~8 MHz、2~4 MHz,依次对剑突下、心尖、胸骨旁及胸骨上窝等部位进行多切面连续扫查。MDCT 检查采用 GE Revolution CT 扫描仪,行前瞻单心跳收缩期成像,管电压 70 kV,管电流为自动毫安;将图像重建后传入 AW4.6 工作站进行分析。心血管造影检查采用 Siemens 数字平板双 C 臂 X 线血管造影机,常规行升主动脉正、侧位及左前斜、右前斜位造影,曝光时间以观察到经侧支循环左冠状动脉显影为止。

2 结果

6 例患者的临床资料见表 1。超声提示 1 例左冠状动脉内径偏细,起源显示欠清晰,不除外左冠状动脉起源于肺动脉;1 例左冠状动脉近段发育细,似主动脉壁内走行及开口狭窄;4 例仅提示二尖瓣脱垂并大量反流,冠状动脉起源及走行未探及异常。6 例超声均见左心房及左心室扩大,左心室收缩功能尚好,射血分数均在正常范围内。

MDCT 明确诊断 5 例左冠状动脉主干(以下简称左主干)开口闭锁(图 1),1 例不除外左主干开口狭窄或闭锁(图 2),后经心血管造影明确诊断 LMCAA;左心房及左心室均增大,2 例二尖瓣下腱索走行区可见钙化。

6 例均接受升主动脉造影,包括正侧位、左前斜位及右前斜位造影。对 2 例行左心室造影,包括左前斜位

表 1 6 例患者临床资料

患者序号	性别	年龄	超声	MDCT	造影	术中所见
1	男	1 岁 7 个月	二尖瓣前、后叶脱垂并大量反流	左主干开口闭锁	左主干闭锁,二尖瓣大量反流	—
2	女	10 个月	二尖瓣前叶脱垂伴大量反流,左冠状动脉不除外异常起源于肺动脉	左主干开口闭锁	左主干闭锁	—
3	男	5 岁 10 个月	二尖瓣脱垂并大量反流	左主干开口闭锁	左主干闭锁	左冠状动脉开口及近段闭锁
4	女	48 岁	二尖瓣脱垂并大量反流	左主干开口闭锁	左主干闭锁	左冠状动脉开口闭锁
5	男	12 个月	二尖瓣前叶脱垂并大量反流	左主干开口闭锁	左主干闭锁,二尖瓣大量反流	左主干近端闭锁,闭锁后狭窄
6	女	1 岁 4 个月	左冠状动脉近段发育细,似壁内走行,开口可疑狭窄	左主干开口可疑狭窄或闭锁	左主干闭锁	—

注:—:未手术

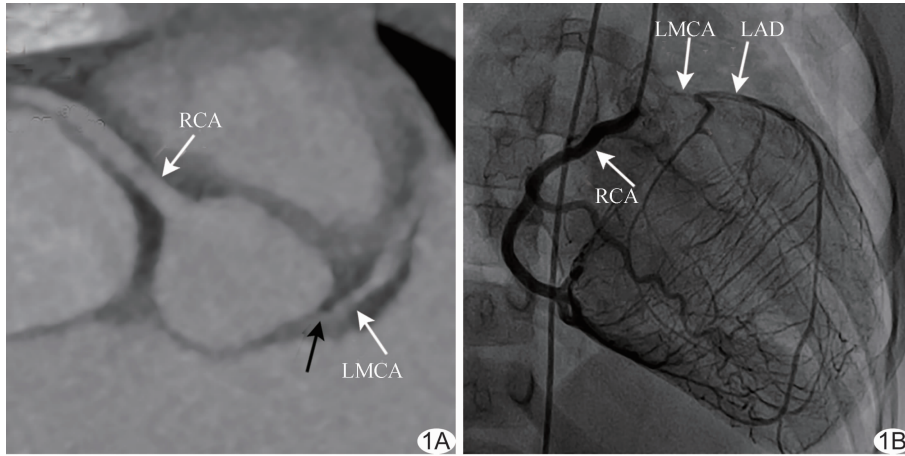


图1 病例3, 男性5岁10个月患儿 A. MDCT示右冠状动脉起自右窦, 左主干开口闭锁(黑箭); B. 选择性右冠状动脉造影证实前降支及回旋支通过与右冠状动脉建立的侧支循环显影, 左主干管腔狭窄, 近端呈一盲端 (RCA: 右冠状动脉; LCMA: 左主干; LAD: 前降支)

及右前斜位; 2例行选择性右冠状动脉造影。升主动脉造影提示6例右冠状动脉均起自右窦, 走行未见异常, 管壁光滑, 管腔内径大致正常或轻度扩张, 升主动脉显影后未见左主干顺行显影, 前降支及回旋支通过与右冠状动脉建立的侧支循环显影, 前降支及回旋支有融合, 左主干局部管腔有显影, 近心端呈一盲端, 左主干、前降支及回旋支管腔均偏细。6例造影均诊断为LMCAA。

3例接受外科手术治疗, 包括2例患儿及1例成年患者。2例患儿术中探查均发现左主干开口及近段闭锁, 左主干中远段管腔纤细, 行左冠状动脉成形术; 1例成年患者术中探查发现左主干开口闭锁, 行冠状动脉旁路移植术(左侧内乳动脉-前降支)。对3例患者均同时行二尖瓣成形术, 术后均恢复良好。

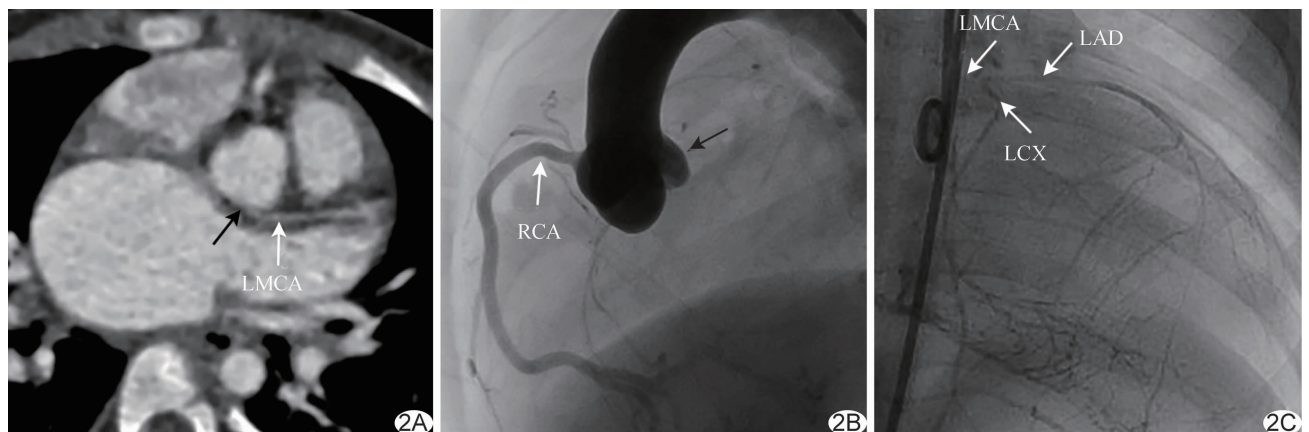


图2 病例6, 女性1岁4个月患儿 A. MDCT观察左主干开口不满意(黑箭); B. 升主动脉造影显示右冠状动脉起自右窦, 左窦(黑箭)未见左主干发出; C. 通过与右冠状动脉建立的侧支循环前降支与回旋支显影, 左主干近端呈一盲端 (LCMA: 左主干; RCA: 右冠状动脉; LAD: 前降支; LCX: 回旋支)

3 讨论

先天性冠状动脉解剖变异及畸形发生率约1%^[5], LMCAA是其中极为罕见的一种。本组6例LMCAA, 涵盖了婴幼儿及成人患者。先天性左冠状动脉闭锁可独立存在或伴发其他先天性心血管畸形, 如主动脉瓣或瓣上狭窄、主动脉瓣二瓣化畸形、法洛四联症及室间隔缺损等^[4, 6-7]。按照闭锁位置及左主干发育情况, 先天性左冠状动脉闭锁可分为LMCAA和左冠状动脉开口闭锁(left coronary artery ostial atresia, LCAOA)。

LMCAA常表现为左冠状动脉开口呈闭锁状态, 且左主干缺如或呈条索状, 左前降支及回旋支正常连接, 近端呈盲端, 远端通过右冠状动脉经前降支和/或回旋支建立的侧支循环供血^[4]。因单纯LCAOA病例数更少, 故目前将其列入LMCAA^[7-8]。

LMCAA发病机制尚未阐明。KOH等^[9]认为冠状动脉原基的先天性缺少和移位、左冠状动脉邻近片段开通失败、主动脉介质纤维改变累及左冠状动脉开口、胚胎早期冠状动脉梗阻或栓塞等均与本病发生有关。其病理解剖及血流动力学机制如下: 正常位置左冠状动脉开口(伴或不伴左主干)闭锁, 左主干近心端呈盲端, 远端与左前降支、回旋支相连接, 左冠状动脉通过与右冠状动脉建立的侧支循环逆向充盈, 因整个心脏完全靠右冠状动脉供血, 左心室心肌包括乳头肌可

能出现缺血改变,二尖瓣常发生脱垂及中大量反流。

诊断 LMCAA 主要依靠各种影像学检查,包括超声心动图、MDCT 及心血管造影。超声心动图作为一种无创性检查手段,能提示左主干闭锁,为进一步诊断及治疗提供信息^[10],但显示婴儿发育不良的冠状动脉欠佳。另外,本病属罕见先天性冠状动脉畸形,相关医师多对其认识不足,导致初诊时误诊和漏诊率较高。

随着软、硬件技术的不断发展,MDCT 已广泛用于诊断先天性心脏病,可准确显示左、右冠状动脉开口及走行,亦可显示管壁及管腔情况,对于开口及左主干闭塞及右冠状动脉与左冠状动脉之间侧支循环建立也可做出正确诊断^[11-12],并能明确显示伴发育畸形及左心房及左心室扩大、二尖瓣叶增厚、腱索及乳头肌钙化等间接征象,在临床诊断包括本病在内的儿童冠状动脉先天性及获得性疾病(如川崎病)中得到了较好应用。本组 6 例均接受 MDCT 检查,5 例明确诊断为 LMCAA,提示 MDCT 是诊断 LMCAA 的重要影像学检查方法。需要指出的是,CT 检查时,由于本病患儿往往心率较快,且于自由呼吸状态下进行扫描,图像质量会受到上述因素影响,因此最佳重组时相窗很难固定在 R-R 间期的某个值,故要求后处理图像时应尽可能行多期重建,以选择最佳时相图,使断层及三维重建图像能够满足诊断冠状动脉病变的需要。

心血管造影是诊断本病最可靠的方法。升主动脉根部及选择性右冠状动脉造影可全面显示整个冠状动脉系统的解剖学特征及血流动力学变化,如左、右冠状动脉间侧支循环的建立情况和左主干、前降支、回旋支的发育程度。本病特征性造影表现为:升主动脉造影可见右冠状动脉自右窦发出,未见左主干自主动脉根部发出,通过与右冠状动脉建立的侧支循环前降支及回旋支显影,可见两者有融合,左主干近段闭塞,呈一盲端。本病应与先天性左冠状动脉起源于肺动脉相鉴别,后者亦属于少见的先天性冠状动脉畸形,升主动脉造影也表现为仅见右冠状动脉自右窦发出,未见左冠状动脉自升主动脉根部发出,左冠状动脉亦通过与右冠状动脉建立的侧支循环显影,但其左主干近段不呈闭锁状态而与肺动脉相连接,且血流自左主干引流入肺动脉^[13],此为其特征性病理解剖及血流动力学改变,也是其与左主干闭锁的鉴别点。

综上所述,LMCAA 属于罕见先天性冠状动脉畸形,相关医师常对其缺乏认知,易造成漏诊及误诊。诊断本病主要依靠影像学检查。超声心动图及彩色多普

勒超声无创且简便易行,可提示本病。MDCT 是诊断 LMCAA 的重要检查手段,对多数患者可明确诊断。心血管造影虽属有创检查,检查费用相对高,且有可能发生并发症,却能明确左、右冠状动脉间侧支循环形成和左主干、前降支及回旋支的发育情况,目前仍是诊断 LMCAA 的金标准。

[参考文献]

- [1] SAEDI S, POURALIAKBAR H R, GHADERIAN H, et al. Congenital atresia of left main coronary artery[J]. Egypt Heart J, 2018,70(4):451-453.
- [2] TIAN M, WANG X, GAO H, et al. Left main coronary artery atresia with concomitant mitral regurgitation in an adult: A casereport[J]. Medicine, 2018,97(41):e12367.
- [3] SABZI F, HEIDARI A, FARAJI R. Congenital combined atresia of the left main coronary with supra-valvular aortic stenosis[J]. Ann Card Anaesth, 2018,21(4):423-426.
- [4] MUSIANI A, CERNIGLIARO C, SANSA M, et al. Left main coronary artery atresia: Literature review and therapeutic considerations[J]. Eur J Cardiothorac Surg, 1997, 11(3):505-514.
- [5] KASTELLANOS S, AZNAOURIDIS K, VLACHOPOULOS C, et al. Overview of coronary artery variants, aberrations and anomalies[J]. World J Cardiol, 2018,26(10):127-140.
- [6] PATIL N P, MISHRA S, AGARWAL S, et al. Left main coronary artery atresia with tetralogy of Fallot: A novel association[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2012,144(3):e87-e89.
- [7] LAUX D, BESSIERES B, HOUYEL L, et al. Early neonatal death and congenital left coronary abnormalities: Ostial atresia, stenosis and anomalous aortic origin[J]. Arch Cardiovasc Dis, 2013,106(4):202-208.
- [8] GERLIS L M, MAGEE A G, SHEPPARD M N. Congenital atresia of the orifice of the left coronary artery[J]. Cardiol Young, 2002,12(1):57-62.
- [9] KOH E, NAKAGAWA M, HAMAOKA K, et al. Congenital atresia of the left coronary ostium: Diagnosis and surgical treatment[J]. Pediatr Cardiol, 1989,10(3):159-162.
- [10] 洪雯静,张玉奇,钟玉敏,等.先天性左冠状动脉闭锁的超声心动图诊断价值[J].医学影像学杂志,2017,27(4):625-628.
- [11] SAITO T, MOTOHASHI M, MATSUSHIMA S, et al. Left main coronary artery atresia diagnosed by multidetector computed tomography[J]. Int J Cardiol, 2009,135(1):e27-e29.
- [12] LEVISMANN J, BUDOFF M, KARLSBERG R. Congenital atresia of the left main coronary artery: Cardiac CT[J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2009,74(3):465-467.
- [13] 王诚,凌坚,赵世华,等.冠状动脉起源于肺动脉的影像学研究[J].中华放射学杂志,2004,38(7):690-693.