

## ·病例报告·

## 超声诊断婴儿先天性左冠状动脉左室瘘一例

程俞婷<sup>1</sup> 蒋国平<sup>1</sup> 钊金法<sup>2</sup>

全文二维码



开放科学码

【中图分类号】 R445.1 R541.1

患者男性,9个月,因产前检查发现“左冠状动脉扩张伴走形异常”于出生后门随访。患者无反复呼吸道感染,无明显哭吵后发绀,无气促、抽搐、晕厥史。查体:心音可,心律齐,听诊胸骨左缘第3至第4肋间可闻及2/6级舒张期杂音。心脏超声检查提示胸骨旁主动脉短轴切面左冠状动脉扩张,内径0.58 cm(图1A);左心室内异常血流。剑突下五腔切面彩色多普勒(color doppler flow imaging, CDFI)显示左冠状动脉内有红色血流束绕过肺动脉外侧,于左侧房室沟近二尖瓣根部处进入左室(图1B及动图1),血流呈喷射状。频谱多普勒超声探及舒张期为主湍流频谱,舒张期峰值流速4.3 m/s,压差75 mmHg(图1C)。超声诊断为先天性心脏病,左冠状动脉左室瘘。胸片显示心影增大,心胸比约0.71。CT血管造影(CT angiography, CTA)(图2A)显示左冠状动脉明显增粗,内径约0.7 cm,并可见其向肺动脉外后方迂曲走

形,经左心室瘘口流入左心室内,瘘口开口直径约0.2 cm,伴瘘口狭窄。DSA主动脉根部左室造影(图2B及动图2)显示左冠状动脉左室瘘,长度0.3 cm,瘘口直径0.18 cm,于左冠状动脉前降支和回旋支分叉处冠状动脉瘘口进入左心室。CTA及DSA主动脉根部左室造影支持超声诊断结果,且明确冠状动脉瘘口大小、位置及周围血管毗邻情况。

由于瘘管短粗,且与正常冠状动脉供应支位置接近,考虑经皮冠状动脉封堵术封堵器可能压迫正常冠状动脉供应支,影响心肌供血,遂行全身麻醉非体外循环下左冠状动脉左室瘘矫治术。术中见左冠状动脉直径约0.6 cm,发出回旋支后瘘管进入左心室,瘘管直径约0.5 cm,结扎瘘管,术中食道超声显示无残余瘘管。术后诊断为左冠状动脉左室瘘,与超声诊断结果符合。

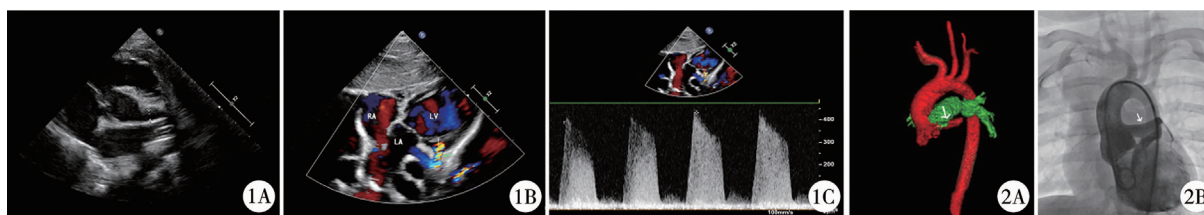


图1 左冠状动脉左室瘘患者心脏超声图像 1A:胸骨旁主动脉短轴切面二维图像显示左冠状动脉扩张,内径0.58 cm; 1B:剑突下五腔切面彩色多普勒图片可见左冠状动脉内红色血流束在左房顶部进入左室,箭头所示处; 1C:剑突下五腔切面彩色多普勒图片示瘘口处血流喷射样进入左室,探及舒张期为主湍流频谱,舒张期峰值流速4.3 m/s,压差75 mmHg 图2 左冠状动脉左室瘘患者其他影像学资料 2A:CTA图像箭头所示处; 2B:DSA造影图像箭头所示处

Fig. 1 Ultrasound images of left coronary artery left ventricular fistula Fig. 2 Imaging findings of left coronary artery left ventricular fistula

**讨论** 冠状动脉瘘(coronary artery fistulas, CAF)是指心脏在胚胎发育过程中,心肌窦状间隙未能退化而持续存在所形成的冠状动脉主干或其分支与心脏某个心腔(左、右心室或左、右心房)或附近大血管腔之间形成的异常通道,是一种十分罕见的先天性心血管畸形<sup>[1,2]</sup>。CAF以右冠状动脉瘘最常见,其次为左冠状动脉瘘,双侧冠状动脉瘘较少见;90%以上的CAF引流入右心系统,左冠状动脉左室瘘非常罕见<sup>[3]</sup>。

冠状动脉-左室瘘患者早期往往无明显临床症状,后伴

随血流动力学的改变而逐渐出现相应症状。由于连接冠状动脉瘘的动脉常发生扩大,而超越瘘管以后的冠状动脉形态变化不大,这使得一部分冠状动脉血流从高阻力的心肌血管床转向低阻力瘘道而直接回流入左心室,减少了心肌灌注,使心肌局部供血不足,后期临床表现以心前区疼痛为主,分流口及分流量较大者,易随病情进展合并感染性心内膜炎,使症状加重甚至导致死亡<sup>[4,5]</sup>。本例左冠状动脉左室瘘患者为9月龄婴儿,尚未出现明显的心肌缺血,实验室检查无特异性,难以诊断此病。心脏超声检查不仅安全、操作便捷,且超声图像上有特异性表现,可作为首选辅助诊断方法。本例患者心脏超声显示第一征象为左冠状动脉明显扩张及左心室内异常血流,并进一步证实为左冠状动脉左室瘘。故超声发现冠状动脉扩张、左心室内异常血流时,需考虑冠状动脉左室瘘的可能。

DOI:10.12260/lcxewkzz.2021.11.020

作者单位:浙江大学医学院附属儿童医院 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心, 1 超声科; 2 新生儿外科(浙江省杭州市, 310052)

通信作者:钊金法, Email: toujinf@zju.edu.cn



动图1



动图2

冠状动脉左室瘘患者的瘘管血流在收缩期因左心室压力较高而不能进入左心室,只在舒张期左心室压力下降时才进入左心室,频谱多普勒超声只显示舒张期单期分流频谱。而冠状动脉-右心系统瘘由于右心压力较低,故频谱多普勒超声可显示收缩期和舒张期双期分流频谱,这也是冠状动脉瘘多引流入右心系统的可能原因。本例左冠状动脉左心室瘘患者频谱多普勒超声在瘘口仅显示舒张期单期分流频谱,提示频谱多普勒超声在瘘口仅显示舒张期单期分流频谱可能是超声诊断冠状动脉左室瘘的另一个征象<sup>[6]</sup>。冠状动脉瘘的瘘管走行迂曲多变,小儿剑突下切面因腹壁较薄且距心脏大血管较近,图像显示清晰,能在较大范围内较好地显示心脏大血管。本例左冠状动脉左心室瘘患者在剑突下五腔切面能较好地显示整个瘘管走形,并能动态观察瘘口血流射入左心室,提示小儿剑突下切面结合多普勒超声能较好地观察左冠状动脉左心室瘘。

此病需与先天性主动脉-左室隧道(aortic-left ventricular tunnel, ALVT)鉴别。ALVT约占先天性心脏病的0.12%,是指升主动脉与左心室间存在位于主动脉瓣旁侧的异常交通,主动脉窦部弹力纤维发育不良,致使主动脉根部出现隧道样改变<sup>[7]</sup>。ALVT的管道开口多位于冠状动脉开口上方,冠状动脉起源及内径无异常<sup>[8]</sup>。患者可有心悸、乏力等心功能不全表现,胸骨第2~4肋间可闻及3/6级收缩期和舒张期杂音。此外,同样为主动脉至左心室分流,主动脉瓣穿孔或主动脉瓣关闭不全的超声图像往往有主动脉瓣膜形态及回声的改变,冠状动脉一般无明显异常,且患者往往有感染性疾病史、典型临床表现及实验室检查异常,可作区分。

总之,左冠状动脉左室瘘罕见且难以自愈,儿童往往无症状。本例早期临床症状不典型,在心电图、胸片表现上缺乏特异性,但采用超声心动图与彩色多普勒多声窗多切面结合的方法,可以及时发现异常扩张的冠状动脉及左室内异常瘘口分流的位置、形态以及血流频谱特征。一经发现,应分析疾病特点制定相关治疗方案,采用经导管封堵器封堵及外科结扎瘘管的治疗方式,中远期治疗效果理想<sup>[9]</sup>。

## 参考文献

- Said SA, Nijhuis RL, Akker JW, et al. Unilateral and multi-lateral congenital coronary-pulmonary fistulas in adults: clinical presentation, diagnostic modalities, and management with a brief review of the literature [J]. Clin Cardiol, 2014, 37 (9): 536-545. DOI: 10.1002/clc.22297.
- Hernández M, Carretero JM, Prada F. Propranolol as a treat-

- ment for multiple coronary artery micro-fistulas [J]. Cardiol Young, 2015, 25 (2): 380-383. DOI: 10.1017/S1047951114000249.
- Kim CY, Choi JY, Kim KS. A coronary artery fistula having connection between 2 coronary arteries and the left ventricle: A case report [J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96 (45): e8546. DOI: 10.1097/MD.00000000000008546.
- Jeong HS, Hong SJ, Park JH, et al. A case of fistulous tracts from all coronary arteries to pulmonary trunk, right ventricle, left atrium, bronchial arteries and aorta, co-existing fistulas between bronchial arteries and pulmonary arteries [J]. Int J Cardiol, 2014, 172 (1): e62-e65. DOI: 10.1016/j.ijcard.2013.12.053.
- Geller CM, Dimitrova KR, Hoffman DM, et al. Congenital coronary artery fistulae: a rare cause of heart failure in adults [J]. J Cardiothorac Surg, 2014, 9: 87. DOI: 10.1186/1749-8090-9-87.
- Levin DC, Fellows KE, Abrams HL. Hemodynamically significant primary anomalies of the coronary arteries [J]. Circulation, 1978, 58 (1): 25-34. DOI: 10.1161/01.cir.58.1.25.
- Li H, Wang B, Xie Y, et al. Three-Dimensional transthoracic echocardiography visualization of aortico-left ventricular tunnel [J]. Circ Cardiovasc Imaging, 2020, 13 (7): e010387. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.119.010387.
- 吴力军, 张玉奇, 孙锐, 等. 先天性主动脉左室隧道的多普勒超声心动图诊断 [J]. 医学影像学杂志, 2010, 20 (3): 343-346. DOI: 10.3969/j.issn.1006-9011.2010.03.014. Wu LJ, Zhang YQ, Sun K, et al. Diagnosis of congenital aortic left ventricular tunnel by Doppler echocardiography [J]. Journal of medical imaging, 2010, 20 (3): 343-346. DOI: 10.3969/j.issn.1006-9011.2010.03.014.
- 王燕飞, 张丽, 黄萍, 等. 儿童孤立性冠状动脉瘘的治疗及中期随访分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2020, 19 (1): 54-58. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.011. Wang YF, Zhang L, Huang P, et al. Therapies and mid-term follow-up of children with isolated coronary artery fistula [J]. J Clin Ped Sur, 2020, 19 (1): 54-58. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2020.01.011.

(收稿日期: 2021-02-02)

**本文引用格式:**程俞婷, 蒋国平, 钊金法. 超声诊断婴儿先天性左冠状动脉左室瘘一例 [J]. 临床小儿外科杂志, 2021, 20 (11): 1099-1100. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.11.020.

**Citing this article as:** Cheng YT, Jiang GP, Tou JF. Ultrasonic diagnosis of a case of infant congenital left coronary artery and left ventricular fistula [J]. J Clin Ped Sur, 2021, 20 (11): 1099-1100. DOI: 10.12260/lxewkzz.2021.11.020.