

· 论 著 ·

DOI: 10.13498/j.cnki.chin.j.ecc.2021.04.07

## 成人左冠状动脉异常起源于肺动脉的手术疗效分析

张 永, 张春振, 方敏华, 兰 怀, 吕丽华

**[摘要]:目的** 左冠状动脉异常起源于肺动脉(ALCAPA)临床发病率低,本研究旨在评价冠状动脉植入术在成人ALCAPA治疗中的应用。**方法** 自2008年6月至2018年6月本院共收治10例成人ALCAPA并施行外科手术治疗。手术年龄18~62岁(中位年龄23.5岁)。女性2例,男性8例,常见症状为心慌、胸闷。左心室射血分数平均(53.3±7.5)%。3例为直接冠状动脉植入术,7例异常冠状动脉开口远端应用肺动脉缝合管状植入主动脉;其中1例二尖瓣重度反流同期施行二尖瓣成形手术。**结果** 无手术死亡,10例手术患者皆接受随访,平均随访时间为1~9(6.6±3.6)年,无晚期死亡。术后未见新发心肌缺血,未发现吻合口狭窄,无再手术。10例手术患者术后左心室射血分数平均(54.6±8.4)%,较术前有所改善,但无明显统计学差异( $P>0.05$ )。所有患者心功能NYHA分级I级。**结论** 冠状动脉植入术为目前治疗ALCAPA常用手术,根据异常冠状动脉连接于肺动脉位置,选择直接植入或管状植入建立两-冠状动脉系统,近远期疗效满意。

**[关键词]:** 先天性心脏病;主动脉植入术;冠状动脉异常起源;二尖瓣手术

### The effect of surgical treatment for anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery in adults

Zhang Yong, Zhang Chunzhen, Fang Minhua, Lan huai, Lv Lihua

Department of Cardiovascular Surgery, General Hospital of Northern Theater Command, Shenyang 110016, China

Corresponding author: Fang Minhua, Email: 13309883836@163.com

**[Abstract]: Objective** To evaluate the application of coronary artery implantation in the treatment of anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery with a low incidence in adult. **Methods** From June 2008 to June 2018, 10 cases (2 females and 8 males, median age 23.5 years (18–62 years)) of adult ALCAPA were admitted to our hospital and underwent surgical treatment. The common symptoms were palpitation and chest tightness. The mean left ventricular ejection fraction was 53.3±7.5%. Direct coronary artery implantation was performed in 3 cases, pulmonary artery was sutured into a tube in 7 cases, and mitral valvuloplasty was performed in 1 case with severe mitral regurgitation. **Results** All the 10 patients were followed up for 1–9 (6.6±3.6) years with no operative-related and late death. There were no new myocardial ischemia, anastomotic stenosis and reoperation. The mean left ventricular ejection fraction was 54.6±8.4%, which was improved compared with that before operation, but there was no significant difference ( $P>0.05$ ). Heart function of all patients was NYHA grade I. **Conclusion** Coronary artery implantation is a common operation in the treatment of ALCAPA. According to the position of anomalous coronary artery connecting to pulmonary artery, we choose direct or tubular implantation to establish two coronary artery system, and the short-term and long-term outcomes are satisfactory.

**[Key words]:** Congenital heart disease; Aortic implantation; Anomalous origin of the coronary artery; Mitral valve surgery

左冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous left coronary artery to pulmonary artery, ALCAPA)为临床少见的先天性心脏病,且左多见于右,其发病率甚低,每30万活婴中仅有1例,在先天性心脏病中占0.25%~0.5%<sup>[1]</sup>,患该畸形的新生儿90%在出生1

年内死亡<sup>[2]</sup>。在患者度过婴儿的危险期后,死亡率下降,但可出现乳头肌缺血和纤维化,表现为二尖瓣关闭不全<sup>[3]</sup>。成人ALCAPA患者的外科治疗经历了漫长的发展<sup>[4]</sup>。相继出现冠状动脉连接处结扎联合冠状动脉旁路手术、经肺动脉内隧道(Takeuchi)手术、冠状动脉植入术等<sup>[5]</sup>。自1972年Tingelstad首次报道了右冠状动脉异常连接到肺动脉的冠状动脉植入术<sup>[6]</sup>,冠状动脉植入术已成为该疾病的常用手术,包括直接植入和管状植入两种方式,并可同期行二尖瓣成形术,降低了手术死亡率及术后

**基金项目:**军队后勤科研重大项目(ALJ17J001);国家重点研发计划(2018YFC1002703)

**作者单位:**110016 沈阳,北部战区总医院心外科

**通信作者:**方敏华,Email:13309883836@163.com

并发症。本研究旨在评价冠状动脉直接植入或管状植入术在此畸形成人治疗中的疗效。

## 1 资料与方法

**1.1 临床资料** 回顾本院 2008 年 6 月至 2018 年 6 月 10 例成人 ALCAPA。该项研究通过本院医学伦理委员会批准(伦理批准号 K2020-28)。手术年龄 18~62 岁(中位年龄 23.5 岁)。女性 2 例,男性 8 例,常见症状为心悸、胸闷。5 例患者曾出现胸闷、胸痛等心绞痛症状,2 例因心悸入院,4 例为体检发现心脏杂音入院,见表 1。

10 例患者术前均行超声心动图检查,测量各心腔大小、二尖瓣功能以及左心室射血分数等。左心室射血分数平均(54.6±8.4)%。二尖瓣重度反流 1 例,中度反流 1 例,轻度反流 3 例。虽然超声心动图已成为此畸形的常用诊断方法<sup>[7]</sup>,但仍有 1 例 ALCAPA 未能明确诊断,而且超声很难明确 ALCAPA 的具体位置。术前所有患者均行导管造影或 CT 血管造影确诊。术中根据畸形的部位,选择施行直接吻合或管状吻合<sup>[8]</sup>。ALCAPA 异常冠状动脉开口包括 2 例肺动脉右窦右侧,3 例肺动脉右窦左侧,2 例前窦,1 例肺动脉左窦,1 例右窦与前窦交界处,1 例肺动脉干左侧。其中 3 例为直接冠状动脉植入术,7 例异常冠状动脉远端应用肺动脉缝合管状而后植入主动脉,见表 1。

**1.2 手术方法** 胸部正中切口,在靠近无名动脉处插入主动脉灌注管,直接插入上、下腔静脉的直角管,经右肺上静脉插入左心减压管。完全游离升主动脉和两侧肺动脉,在靠近肺动脉干的两侧肺动脉各套 1 粗线。分离肺动脉干根部,探查和寻找异常

连接冠状动脉以及其分支的心外膜走行。在升主动脉和肺动脉近端各插入一冷血心脏停搏液灌注管。体外循环转流后立即收紧两侧肺动脉的套线,防止冠状动脉窃血现象和促进心脏停搏液的心肌满意灌注。同时结扎和切断动脉导管未闭或韧带。降温至 28~30℃,阻断主动脉,同时从主动脉和肺动脉灌注冷血心脏停搏液。心脏停搏后,施行以下各种手术<sup>[9]</sup>。

3 例施行冠状动脉直接吻合(2 例右窦右侧,1 例左窦)。在窦-管连接处切开肺动脉(或横断肺动脉)。在异常开口四周肺动脉壁切下一 U 形钮扣片,游离冠状动脉干便于吻合到主动脉壁切口不产生张力。在窦-管连接处横断主动脉,在主动脉窦上部做一纵切口或 U 形缺口,将含有异常冠状动脉开口的 U 形钮扣片嵌入主动脉切口或缺口,防止扭曲。应用 7-0 聚丙烯线将含有异常冠状动脉开口的 U 形钮扣片吻合到主动脉壁缺口。以后做主动脉近远侧的端端吻合。应用心包片修复肺动脉 U 形缺口,应用 7-0 聚丙烯线做肺动脉近远侧的端端吻合。

在早期冠状动脉植入手术中,本中心主张将异常连接的冠状动脉原位吻合于主动脉相应冠状窦。为避免损伤主动脉窦结构,手术中横断主动脉以明确主动脉左冠窦位置及结构后,将异常连接的左冠状动脉开口及其周围肺动脉钮扣片吻合于左冠窦,1 例左冠状动脉异常连接于肺动脉右窦右侧患者应用此法。后期根据文献报道<sup>[9]</sup>,将异常冠状动脉开口吻合于主动脉窦上方升主动脉相应位置,避免损伤主动脉窦部,亦不用横断升主动脉,此法延续至今,余患者皆应用此法。

表 1 患者临床资料(n=10)

病例序号	年龄(岁)	性别	症状	二尖瓣反流	术前 EF 值(%)	手术方法	术后 EF 值(%)
1	18	女	心绞痛	无	40	管状植入	42
2	28	女	心悸	轻度	55	直接植入	54
3	28	男	心悸、呼吸困难	轻度	64	管状植入	62
4	20	男	胸闷	无	58	直接植入	56
5	22	男	胸闷	中度	56	管状植入	54
6	62	男	心绞痛	重度	54	管状植入+ MVR	52
7	35	男	呼吸困难	无	46	直接植入	46
8	24	男	呼吸困难	轻度	47	管状植入	45
9	19	男	胸闷	无	58	管状植入	56
10	23	男	无	无	68	管状植入	66

注:MVR:二尖瓣置换;EF:射血分数

7 例 ALCAPA 施行冠状动脉管状吻合,其中包括 3 例连接于肺动脉右窦左侧,2 例前窦,1 例右窦与前窦交界处,1 例肺动脉干左侧。此类异常冠状动脉开口离主动脉较远,则利用异常开口两端肺动脉切成长方形,经 7-0 聚丙烯线缝合成不同长度的管道,并与主动脉左侧切口吻合。其中 1 例 ALCAPA 前窦,由于其开口于 Valsalva 窦内,无法在开口平面横行切开,故在窦管连接处上方 1 cm 横断肺动脉,后纵向切出异常开口及其周围肺动脉,缝合成管道后与主动脉端侧吻合,肺动脉切口应用心包片修复。

1 例术前二尖瓣重度反流同期行二尖瓣修复,1 例术前二尖瓣中度反流及 3 例二尖瓣轻度反流未行修复(表 1)。所有患者术后病情平稳,无严重并发症,并于 24~48 h 内拔除气管插管。术后心功能差者,应用多巴胺和(或)多巴酚酞胺增强心肌收缩力量。

**1.3 统计方法** 所有患者资料来自于临床病例随访期间的每年行体格检查、心电图及心脏彩超等检查。软件统计应用 SPSS 17.0 完成,数据均以平均值 $\pm$ 标准差( $\bar{x}\pm s$ )或中位数表示,使用 Wilcoxon 符号秩检验比较手术前后左心室射血分数,以  $P < 0.05$  为有统计学意义。

## 2 结果

所有 10 例手术患者皆接受随访,无手术死亡,平均随访时间为 1~9 年( $6.6\pm 3.6$ )年。术后无再手术,无晚期死亡,未再出现胸闷、胸痛等心肌缺血症状,心电图检测未见心肌缺血。每年行心脏彩超监测,可见冠状动脉前向血流通畅,肺动脉无狭窄;3 例患者二尖瓣轻度反流,无中度及重度反流,主动脉瓣功能良好,与术前相比,术后左心室射血分数平均( $53.3\pm 7.5$ )% vs. ( $54.6\pm 8.4$ )%,无明显差异( $P > 0.05$ )。所有患者心功能 NYHA 分级 I 级。

## 3 讨论

成人 ALCAPA 临床少见,多表现为胸闷、胸痛等心肌缺血症状。其病理生理学主要取决于肺动脉压力下降的幅度、动脉导管闭合的时间和产生侧支循环的进度。在新生儿期后,在正常连接的冠状动脉与异常连接的冠状动脉之间逐渐形成丰富的侧支循环血管。但异常冠状动脉起源于低压的肺动脉,侧支循环血流到肺动脉,而不到高阻力的心肌血管,从而产生冠状动脉至肺动脉的“窃血现象”,可引起心肌缺血和猝死<sup>[10]</sup>。

临床中成人 ALCAPA 无症状患者少见,本组病

例中,10 例中有 7 例主要以胸闷、气促等心肌缺血症状为首表现,余 3 例无明显症状;ALCAPA 的外科治疗经过了长时间的发展,早期应用冠状动脉结扎术的近期和远期效果不佳,往往合并心肌缺血和梗死,已被临床弃用。锁骨下动脉或内乳动脉与左冠状动脉吻合等由于术后并发症多,在临床上也很少应用,仅适合于在解剖上不能施行冠状动脉植入术的病例<sup>[1,4]</sup>。

目前常用的手术方法有冠状动脉植入术和 Takeuchi 手术。Takeuchi 手术后往往产生不同程度瓣上肺动脉狭窄,少数病例合并严重肺动脉狭窄,仍需再次进行肺动脉干补片扩大术<sup>[11]</sup>。由于动脉调转术的冠状动脉植入技术成熟,冠状动脉植入术的治疗效果愈来愈好,现已成为常用手术方法,可使心肌得到满意的灌注,有助于心脏和二尖瓣功能的恢复和改善。Backer 等<sup>[4]</sup>报道 20 例应用各种不同的手术方法治疗,冠状动脉结扎 9 例,锁骨下动脉与冠状动脉吻合 5 例,冠状动脉植入术 3 例,乳内动脉与冠状动脉吻合、经 Takeuchi 和心脏移植各 1 例;ALCAPA 结扎术于术后 3 周、2 个月和 9 年各死亡 1 例,而双冠状动脉系统重建术和心脏移植后无死亡。

本中心主张一旦确诊,皆应行双冠状动脉系统重建术,使心肌得到满意的灌注,有助于心脏功能的恢复和改善。Turley 等报道 11 例直接冠状动脉植入术用于 ALCAPA 的任何部位,并取得满意的效果<sup>[9]</sup>。然而,应用冠状动脉植入术治疗儿童和成人 ALCAPA 的报道较少<sup>[12-13]</sup>。冠状动脉植入术是将异常连接的左、右冠状动脉或左冠状动脉的分支植入升主动脉。在 ALCAPA 的病例中,遇有异常冠状动脉在肺动脉内的开口离主动脉较远时,如异常冠状动脉连接于肺动脉右窦,前窦以及肺动脉左窦等处,可用肺动脉壁缝合成不同长度的管道与主动脉吻合<sup>[9,12]</sup>。管状吻合可减少血管张力,保证冠状动脉血流灌注并减少晚期吻合口狭窄。

在 ALCAPA,左冠状动脉通常直接连接于肺动脉的右窦或前窦,较少连接于左窦<sup>[14]</sup>,本中心主张冠状动脉直接植入术只用于开口位于肺动脉右窦右侧及肺动脉左窦的患者,而对于 ALCAPA 右窦左侧及其他位置的患者也应用管状吻合。因此,本组除 3 例 ALCAPA 行冠状动脉直接植入术,其余 6 例患者皆应用冠状动脉管状植入术矫治,手术效果满意。

对于二尖瓣关闭不全的处理,各家观点不尽相同:部分观点认为一期修复时不处理二尖瓣关闭不全,若重度二尖瓣关闭不全于术后无法减轻,应在术后半年到 1 年择期施行二尖瓣修复或置换手术<sup>[3]</sup>;

而有些观点认为术中应常规处理二尖瓣关闭不全<sup>[15]</sup>。Alexi-Meskishvili 等<sup>[16]</sup>报道自 1986 年至 2010 年共 27 例婴幼儿 ALCAPA,全部病例应用冠状动脉植入术,9 例重度二尖瓣关闭不全行修复手术。随访 3 个月至 17.5 年,无早期和晚期死亡,所有患儿心功能均改善。笔者认为,术前因心脏和二尖瓣环扩大而产生明显二尖瓣关闭不全者,可随着双冠状动脉重建术后心脏缩小而二尖瓣关闭不全明显减轻。但是由于乳头肌纤维化延长或心内膜钙化延伸至乳头肌或瓣膜,多产生重度二尖瓣关闭不全,往往在双冠状动脉系统重建术后不能减轻,此类患者应在冠状动脉植入术同期行二尖瓣修复或置换手术,本中心 10 例手术患者中,3 例重度二尖瓣关闭不全患者冠状动脉植入术同期行二尖瓣修复,4 例轻中度二尖瓣关闭不全者未行二尖瓣修复,术后心脏彩超随访,3 例患者二尖瓣轻度关闭不全,余患者无二尖瓣关闭不全。

本篇报道为临床资料的回顾性分析,随访病例数有限,其临床疗效仍需进一步随访观察。成人 ALCAPA 临床报道较少,直接植入或管状植入的冠状动脉植入术为目前常用手术方式,适用于异常连接到肺动脉的任何部位的 ALCAPA,以建立双冠状动脉系统,充分灌注和滋养全部心肌,而极少有晚期堵塞和狭窄的危险。

#### 参考文献:

- [1] Ginde S, Earing MG, Bartz PJ, *et al*. Late complications after takeuchi repair of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery: case series and review of literature[J]. *Pediatr Cardiol*, 2012, 33(7): 1115-1123.
- [2] Pancaldo D, Marchisio FG, Bassignana A, *et al*. A case of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in the elderly[J]. *G Ital Cardiol (Rome)*, 2019, 20(10): 587-589.
- [3] Akkaya G, Bilen C, Tuncer ON, *et al*. Long-term assessment of left ventricular ejection fraction and mitral regurgitation following takeuchi repair[J]. *Braz J Cardiovasc Surg*, 2019, 34(6): 687-693.
- [4] Backer CL, Stout MJ, Zales VR, *et al*. Anomalous origin of the left coronary artery. A twenty-year review of surgical management [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1992, 103(6): 1049-1057.
- [5] Muzaffar T, Ganie FA, Swamy SG, *et al*. The surgical outcome of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery[J]. *Int Cardiovasc Res J*, 2014, 8(2): 57-60.
- [6] Tingelstad JB, Lower RR, Eldredge WJ. Anomalous origin of the right coronary artery from the main pulmonary artery [J]. *Am J Cardiol*, 1972, 30(6): 670-673.
- [7] Courand PY, Bozio A, Ninet J, *et al*. Focus on echocardiographic and doppler analysis of coronary artery abnormal origin from the pulmonary trunk with mild myocardial dysfunction [J]. *Echocardiography*, 2013, 30(7): 829-836.
- [8] Castaneda AR, Indeglia RA, Varco RL. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. certain therapeutic considerations [J]. *Circulation*, 1966, 33(4 Suppl): 152-156.
- [9] Turley K, Szarnicki RJ, Flachsbart KD, *et al*. Aortic implantation is possible in all cases of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery [J]. *Ann Thorac Surg*, 1995, 60(1): 84-89.
- [10] Ando M, Mee RBB, Duncan BW, *et al*. Creation of a dual-coronary system for anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery utilizing the trapdoor flap method [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 22(4): 576-581.
- [11] 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.
- [12] 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 [J]. *Ann Thorac Surg*, 2011, 91(2): 549-553.
- [13] Rajbanshi BG, Burkhart HM, Schaff HV, *et al*. Surgical strategies for anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery in adults [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(1): 220-224.
- [14] Smith A, Arnold R, Anderson RH, *et al*. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk. anatomic findings in relation to pathophysiology and surgical repair [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1989, 98(1): 16-24.
- [15] Alsofi B, Sallehuddin A, Bulbul Z, *et al*. Surgical strategy to establish a dual-coronary system for the management of anomalous left coronary artery origin from the pulmonary artery [J]. *Ann Thorac Surg*, 2008, 86(1): 170-176.
- [16] Alexi-Meskishvili V, Nasser BA, Nordmeyer S, *et al*. Repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in infants and children [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(4): 868-874.

(收稿日期:2020-07-13)

(修订日期:2020-08-12)