临床研究 文章编号:0253-3626(2010)07-1070-04

儿童复杂先天性心脏病并冠状动脉畸形造影分析

李 谧,陈 勇,易岂建,白永虹,田 杰,吴 春,蒲晓芳
(重庆医科大学儿童医院心脏中心,重庆 400014)

【摘 要】目的:分析儿童复杂先天性心脏病并发冠状动脉畸形的发生率,探讨冠状动脉造影的诊断价值。方法:2006 年 1 月~2009 年 6 月在重庆医科大学儿童医院心脏中心行心导管检查心血管造影的患儿 229 例,对患儿复杂先心病的病种构成、冠状动脉畸形发生率、冠脉畸形类型及其发生率、异常冠状动脉跨过右心室流出道的病种、跨过右心室流出道的异常冠状动脉类型,以及患儿预后进行回顾性分析。结果:229 例患儿共检出 27 例冠状动脉先天性变异,检出率为 11.8%;其中左单支冠状动脉 15 例,发生率 6.55%,占发生冠脉畸形中的 55.56%。27 例冠状动脉先天性变异中 16 例异常冠状动脉跨过右心室流出道,占儿童复杂先天性心脏病的 6.99%,异常冠状动脉跨过右心室流出道的先心病类型分别为法乐氏四联症 7 例、右室双出口 3 例、肺动脉闭锁/室间隔缺损 3 例、完全性大动脉转位 1 例、完全性房室间隔缺损 1 例、单心室/大动脉移位 1 例。229 例患儿照影死亡 1 例,占复杂先天性心脏病并冠状动脉畸形造影总数的 3.70%,占复杂先天性心脏病造影总数的 0.44%,手术死亡 3 例,占复杂先天性心脏病并冠状动脉畸形手术患儿的 16.67%。结论:儿童复杂先心病冠脉畸形的发生率高于正常人群;冠状动脉造影是确诊各种冠状动脉先天性变异的重要手段。

【关键词】冠状动脉畸形;先天性心脏病;心血管造影术
【中国图书分类法分类号】R725.4 【文献标识码】A 【收稿日期】2010-01-21

Angiocardiography analysis of complex congenital heart diseases with congenital coronary artery anomalies

LI Mi, et al
(Heart Center, Children's Hospital, Chongqing Medical University)

【Abstract】*Objective*: Analysis of complex congenital heart disease of children and the incidence of coronary abnormalities to explore the diagnostic value of coronary angiography. *Methods*: Angiocardiography cardiac catheterization of 229 children in Heart Center of

作者介绍:李 谧(1973-),男,硕士,
研究方向:小儿心脏介入。

肾病的发生和进展有关[9]。国内姜家梅等报道[5]:Preproghrelin 基因 Leu72Met 多态性与上海地区汉族人 T2DM 没有显著相关性,但可能具有延缓 T2DM 微量蛋白尿继续进展的作用。以上的研究中均发现 3 种基因型,即 CC、CA 及 AA,且以 CC 型居多,等位基因则以 C 为主,3 种基因型频率分布无显著差异。

本试验研究发现:Preproghrelin 基因 Leu72Met 多态性与广州地区汉族人 T2DM 的发生没有显著相关性,CC、AC 基因型频率分布在正常人对照组和 T2DM 组之间非常接近,但 AA 基因型分布在两者之间存在着令人费解的差异,102 例 T2DM 患者中有 6 例为 AA 基因型,而正常对照组 95 例个体中竟无 1 例 AA 基因型个体,这可能是等位基因 A 在 T2DM 发生中确有某种作用,并且只有在纯合状态和其它因素的综合作用下才得以表现出来,值得进一步深究。

参 考 文 献

[1] 陈雪香,刘 合.PPARα 基因多态性与 2 型糖尿病关系研究[J].医学综述,2008,14(6):897-899.

[2] 项坤三.糖尿病的病因异质性及分型[J].中华内分泌代谢杂志,2005,21(4):453-457.

[3] 黄青阳,彭妹彬,杜纪坤,等.2 型糖尿病候选基因的研究进展[J].国际遗传学杂志,2006,29(6):446-452.

[4] Zavarella S, Petrone A, Zampetti S, et al. A new variation in the promoter region, the -604 C>T, and the Leu72Met polymorphism of the ghrelin gene are associated with protection to insulin resistance[J]. Int J Obes(Lond), 2008, 32(4):663-668.

[5] 姜家梅,孙永宁,刘丽梅,等.Preproghrelin 基因 Leu72Met 多态性与 T2DM 和 DN 的关系[J].上海交通大学学报(医学版),2008,28(7):863-866.

[6] 唐胜球,江青艳,张永亮,等.脑肠肽 obestatin 与 ghrelin 的研究进展[J].世界华人消化杂志,2007,15(31):3324-3331.

[7] Poykko S M, Kellokoski E, Horkko S, et al. Low plasma ghrelin is associated with insulin resistance, hypertension, and the prevalence of Type 2 diabetes[J]. Diabetes, 2003, 52(10):2546-2553.

[8] Zhang J V, Ren P G, Avsian-Kretchmer O, et al. obestatin, a peptide encoded by the ghrelin gene, opposes ghrelin's effects on food intake[J]. Science, 2005, 310:996-999.

[9] Lee D Y, Kim S Y, Jo D S, et al. Preproghrelin Leu72Met polymor-phism predicts a lower rate of developing renal dysfunction in type 2 diabetic nephropathy[J]. Eur J Endocrinol, 2006, 155(1):187-190.

(责任编辑:关蕴良)

Children's Hospital Chongqing Medical University from January 2006 to June 2009, the results were retrospectively analyzed, including the types and proportion of congenital heart diseases, incidences of coronary artery abnormalities, incidences of abnormal coronary artery crossing right ventricular outflow tract and prognosis. *Results*: Altogether, 27 (11.8%) cases of children with Congenital Coronary Artery Anomalies were detected. Highest incidence(6.55%) is L-coronary artery, which occupy 55.56% of Coronary Artery Anomalies. 16(6.99%) cases of abnormal coronary artery crossing the right ventricular outflow tract, which including 7 cases of TOF, 3 cases of DORV, 3 cases of PA/VSD, 1 case of TGA, 1 case of CAVC and 1 case of SV/TGA. 1 patient died of angiocardiography among the 27 cases of complicating coronary artery malformation, accounting for 3.7% in the total number of the angiography of complex congenital heart disease complicating coronary artery malformation, accounting for 0.44% in the total number of complex congenital heart disease. 3 cases died after surgery, accounting for 16.7% of surgery. *Conclusion*: The incidence of coronary artery abnormalities in complex congenital heart disease in children is higher than the normal population; coronary angiography is an important means of final diagnosis coronary artery congenital variation.

【Key words】Coronary artery anomalies; Congenitalheart disease; Angiocardiography

近年来外科手术的进展，对先心病尤其是复杂和(或)复合畸形手术适应证的选择，除明确显示心脏、大血管的病理解剖畸形外，尚需充分了解冠状动脉异常及其分支的发育状况。超声、多层螺旋和电子束 CT，以及 MRI 在上述方面有其限度，仍需心血管造影检查。我院 229 例儿童复杂先天性心脏病心血管造影发现 27 例冠状动脉畸形，现报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料

全部病例均来自 2006 年 1 月～2009 年 6 月我院收治的复杂先天性心脏病术前心血管造影患儿，共 229 例，其中男 137 例，女 92 例。年龄 1 月～16 岁，平均(3.2±2.4)岁。体重 3.1～43 kg，平均(12.6±9.7) kg。未经吸氧下血氧饱和度 61%~90%。

1.2 方法

全部病例在心导管介入前，行心电图、胸片、心脏彩超检查。由 2 名心血管介入专科医生和 1 名介入放射专业医生共同完成造影诊断(部分病例有心外科主刀医生参与)。所有患儿用 GE Inova 2000 心血管造影机在完成心血管造影诊断后，行主动脉瓣上正侧位或左右斜位升主动脉造影，必要时行选择性冠状动脉造影，以清楚显示冠状动脉起源和走行。对比剂为欧乃派克 (350 mgI/ml)，每次升主动脉造影用 1.5 ml/kg，将总量在 1~1.5 s 内注射完毕。造影所得图像用蒙片移动法作减影处理。

2 结 果

229 例复杂先心病患儿造影发现 27 例冠状动脉异常，占 11.8%(见表 1)。

表 1 229 例复杂先心病及 27 例并发冠状动脉畸形患儿构成分析

先心病种类	例数	并发冠状动脉畸形例数	该病冠脉畸形发生率(%)
法乐氏四联症	71	8	11.27
右室双出口	55	6	10.91
肺动脉闭锁	29	3	10.34
大动脉转位	22	4	18.18
房室间隔缺损	13	2	15.38
永存动脉干	19	1	5.26
主动脉弓离断	3	1	33.33
双主动脉弓畸形	2		
单心室	5		
三尖瓣畸形	4	1	0.25
Williams 综合征并肺动脉狭窄、主动脉瓣上狭窄	1	1	100
肺静脉异位引流	3		
一侧肺动脉缺如或起源异常	2		
合计	229	27	11.8

27 例冠脉造影冠脉畸形类型及其发生率（见表 2）。

27 例冠脉畸形中 16 例异常冠状动脉跨过右心室流出道，占复杂先心照影总数的 6.99%（见表 3）。

预后及转归 合并有冠状动脉畸形的 27 例中有 1 例死于心血管造影，占复杂先天性心脏病并冠状动脉畸形造影总数的 3.70%，占复杂先天性心脏病造影总数的 0.44%，该患儿为 Williams 综合征并肺动脉狭窄、主动脉瓣上狭窄。余 26 例中患儿造影后放弃或未在我院手术治疗失访 8 例，余 18 例在我院行外科手术治疗，术中外科直视证实冠脉畸形，术后死亡 3 例，占复杂先天性心脏病并冠状动脉畸形手术患儿的 16.67%，其中 2 例死于术后低心排综合征，1 例死于流出道梗阻。

3 讨 论

3.1 复杂先心病并发冠状动脉畸形的发生率

冠状动脉造影中先天性冠状动脉畸形的发生率大约在 0.3% ~ 1.6%[1]。国内解放军总医院报道 1 524 例成人冠状动脉造影中检出 21 例畸形(1.38%)[2]。然而儿童复杂先天性心脏病冠状动脉畸形的发生率未有文献报道。是否存在冠脉畸形在复杂先天性心脏病外科治疗中具有重要意义。有报道 TOF 患者中约 5% ~ 12%[3]可同时合并冠状动脉异常分布至 RVOT。我院 229 例复杂先心病患儿造影发现 27 例冠状动脉异常，占 11.8%，提示儿童复杂先心病冠脉畸形的发生率高于正常人群。其中异常冠状动脉跨越右室流出道 16 例，占儿童复杂先天性心脏病 6.99%，因此应当引起外科医生的高度重视。

3.2 冠状动脉畸形对于复杂先心病外科修复的意义

异常冠状动脉横过梗阻或发育不良的右室流出道，对其外科修复产生很大影响，并且与手术死亡率和病死率直接相关[4,5]。在复杂先心病的外科矫正术中，右室切口的大小和部位是修补室缺和解除肌性梗阻等的关键，既要考虑右室流出

表 2 27 例冠脉造影冠脉畸形类型及其发生率

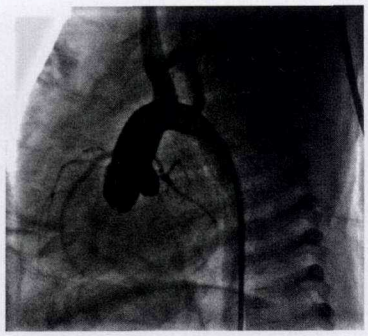
类型	例数	发生率(%)	构成比(%)
左单支冠状动脉	15	6.55	55.56
右单支冠状动脉	3	1.31	11.11
左冠状动脉起源异常	1	0.44	3.70
右冠状动脉起源异常	2	0.87	7.41
左冠状动脉发育不良	1	0.44	3.70
左冠状动脉回旋支缺如	1	0.44	3.70
冠状动脉瘘	2	0.87	7.41
右冠状动脉发出前降支	1	0.44	3.70
右冠状动脉发出附属前降支	1	0.44	3.70
合计	27	11.8	100

表 3 异常冠状动脉跨过 RVOT 的先心病类型

先心病种类	例数	发生率(%)
法乐氏四联症	7	3.06
右室双出口	3	1.31
肺动脉闭锁/室间隔缺损	3	1.31
完全性大动脉转位	1	0.44
完全性房室间隔缺损	1	0.44
单心室/大动脉移位	1	0.44
合计	16	6.99

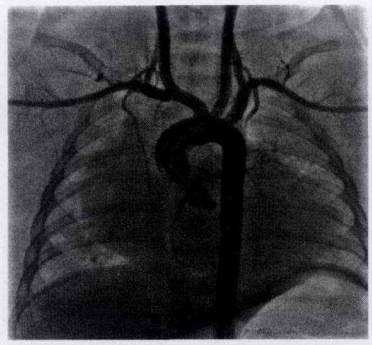
表 4 跨过 RVOT 的异常冠状动脉类型

异常冠状动脉类型	例数	发生率(%)
左单冠，右冠来源于左冠主干跨流出道	5	2.18
左单冠，右冠来源于前降支跨流出道	6	2.62
右冠起自左冠窦跨流出道	1	0.44
右单冠，左冠来源于右冠主干跨流出道分出	2	0.87
右冠发出前降支跨流出道	1	0.44
右冠发出附属前降支跨流出道	1	0.44
合计	16	6.99



完全性房室间隔缺损患儿，侧位造影，显示单支冠脉

图 1　完全性房室间隔缺损侧位造影



患儿系完全性房室间缺损，主动脉瓣上造影显示单支冠状动脉发自左冠窦上方，右冠窦跨越右室流出道

图 2　完全性房室间缺损正位造影

道解剖、肺动脉瓣环发育情况特点，又要有效地暴露室缺并保证能够充分疏通右室流出道。而异常冠状动脉走形尤其是冠状动脉跨越右室流出道对外科医生对于手术切口的选择、手术方式等有明显影响。如误将冠状动脉切断或压迫冠状动脉都会导致患儿死亡。冠状动脉异常分布至 RVOT，该种血管畸形虽不会导致心肌缺血、缺氧，但可能会对手术矫正心脏畸形造成明显的障碍。本组病例外科手术 18 例死亡 3 例都与冠脉畸形影响手术修复直接相关。

3.3　复杂先心病并冠状动脉畸形的影像学识别

对于复杂性先天性心脏病，除明确其解剖畸形、血流动力学改变等外，应常规探测冠状动脉是否异常。当前，超声已成为首选的主要技术，无创、实时成像对先心病的形态、血流动态检测具有优势；但是，由于超声空间分辨率较低，尚不能完全显示冠状动脉及其分支。CT、MRI 及相应的血管成像已有效地应用于先心病的形态、功能和血流动态诊断，对冠脉及其分支的显示范围近年也有新的进展，但尚难以清晰地概括其全貌[6]。超声(含多普勒)必要时辅以 CT 或 MRI 对大多数先心病可以作出明确诊断，似有逐步取代心血管造影的趋势[7]。

然而，心血管造影目前仍为冠状动脉先天变异和复杂先心病诊断的金标准。由于受到照影剂剂量的限制，术前应仔细检测超声或结合 CT 等检查予以初步判断，选择好投照角度；双球管系统心血管造影机的应用可大大减少照影剂用量。冠状动脉先天变异的存在使先心病心血管造影技术操作更为复杂，在造影检查时需要更多的投射体位，操作时间更长，对术者也提出了更高的要求。当心脏畸形明确后，应常规行升主动脉照影，一般采用主动脉瓣上正侧位或左右斜位升主动脉造影造影，必要时行选择性冠状动脉造影，以清楚显示冠状动脉起源和走行。当造影显示某一主要冠状动脉分支分布区域显影缺如或常规造影导管不能到达冠脉口时，应考虑到冠状动脉开口起源异常的可能。在检查上，应灵活应用多种技术和方法，如左、右冠状动脉起源于对侧冠状动脉窦或冠状动脉开口过高，可采用 Amplatz 导管进行照影。对右冠状动脉开口于左冠状动脉窦，通常采取左前斜位 45°或左侧位逆行主动脉根都造影[8]。总之，介入医师应对可能遇到的冠状动脉起源异常的类型和发生率有充分的了解，避免作出错误的判断。

参　考　文　献

[1] Hauser M.Congenital anomalies of the coronary arteries [J].Heart, 2005, 91(9): 1240-1245.

[2] 翟红霞，夏云峰，刘润梅，等.先天性冠状动脉畸形的检出及造影表现[J].第四军医大学学报，2007,28(5):445-446

[3] Brizard C P, Mas C, Sohn Y S, et al.Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalouscoronary arteries[J].J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 116(5): 770-779.

[4] Kalra S, Sharma R, Choudhary S K, et al.Right ventricular outflow tract after non-conduit repair of tetralogy of Fallot with coronary anomaly [J]. Ann Thorac Surg, 2000, 70(3): 723-726.

[5] 李凡东，范全心，邹承伟. 李红昕冠状动脉畸形对复杂先心病右室流出道重建的影响[J].中华外科杂志，2006,44(10):655-657.

[6] 史河水，韩　萍，孔祥泉，等.多层螺旋 CT 对先天性右冠状动脉起始变异的评价[J].中华放射学杂志，2006,40(3):277-280.

[7] 叶菁菁，蒋国平，何　瑾.先天性冠状动脉畸形的超声心动图诊断[J].中华超声影像学杂志，2007,16(7):580-582.

[8] 王远鹤，齐国先.冠状动脉先天性变异的冠状动脉造影分析[J].中国医科大学学报，2006,35(1):96-97.

（责任编辑：关蕴良）