

• 专家共识 •

# 先天性心脏病外科治疗中国专家共识（十二）： 先天性冠状动脉异常



安琪<sup>1</sup>, 李守军<sup>2</sup>代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 四川大学华西医院 心脏大血管外科(成都 610041)

2. 中国医学科学院北京协和医学院 国家心血管病中心阜外医院 小儿外科中心(北京 100037)

**【摘要】** 先天性冠状动脉异常是多种不同冠状动脉先天解剖畸形的统称。严重的先天性冠状动脉异常可导致心脏收缩功能下降、心肌梗死,甚至猝死。因此,充分了解其临床特点对先天性心脏病外科医生制定合理治疗策略至关重要。我们参考目前循证资料并结合中国国内专家的意见,针对冠状动脉异常主动脉起源、冠状动脉异常起源于肺动脉以及冠状动脉瘘等具有重大临床意义的先天性冠状动脉异常问题制定了本共识。

**【关键词】** 先天性心脏病;先天性冠状动脉异常;外科治疗;专家共识

## Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (12): Congenital coronary artery anomalies

AN Qi<sup>1</sup>, LI Shoujun<sup>2</sup>, Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

1. Department of Cardiovascular Surgery, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu, 610041, P.R.China

2. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, National Center for Cardiovascular Diseases, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, 100037, P.R.China

Corresponding authors: AN Qi, Email: anqi8890@163.com; LI Shoujun, Email: drlishoujun@yahoo.com

**【Abstract】** Congenital coronary artery anomalies include various congenital anatomic anomalies of coronary artery. Severe congenital coronary artery anomalies usually result in ventricular dysfunction, myocardium ischemia, and even sudden death. Hence, understanding the coronary artery anomalies is critically important for the related surgeons to make reasonable strategies. This consensus is based on current literature and opinions of Chinese experts. And we mainly discuss the anatomy, clinical manifestation, diagnosis and treatment of important congenital coronary artery anomalies in clinics including anomalous aortic origin of a coronary artery, anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery and coronary fistula.

**【Key words】** Congenital heart disease; congenital coronary artery anomalies; surgical treatment; expert consensus

先天性冠状动脉异常是多种不同冠状动脉先天畸形的统称,广义上的先天性冠状动脉异常可以包括冠状动脉的起源、走行、形态、终点等的异常(表1),在人群中并不少见,约占1%~5%<sup>[1-2]</sup>。

本共识仅讨论具有重大临床意义的几类畸形,包括冠状动脉异常主动脉起源(anomalous aortic origin of a coronary artery, AAOCA)、冠状动脉异常起源于肺动脉(anomalous origin of the coronary artery from the pulmonary artery, ACAPA)、冠状动脉瘘等。这些畸形可以孤立存在,也常见于其它的

先天性心脏病中,如室间隔完整的肺动脉闭锁/重度狭窄、完全性大动脉转位、左心发育不良综合征、法洛四联症等。本共识仅讨论以单纯冠状动脉异常为主的畸形,此外,小儿先天性心脏病术后的冠状动脉并发症也是小儿心脏外科经常面对的问题,故在此处一并讨论。

### 1 证据与方法

共识采用的推荐级别: I类: 已证实和/或一致公认有效,专家组有统一认识; II a类: 有关证据/观点倾向于有用或有效,应用这些操作或治疗是合理的,专家组有小争议; II b类: 有关证据/观点尚不能被充分证明有用或有效,但可以考虑使

DOI: 10.7507/1007-4848.202008031

通信作者: 安琪, Email: anqi8890@163.com; 李守军, Email: drlishoujun@yahoo.com

用, 专家组有一定争议; III类: 已证实和/或公认无用或无效, 不推荐使用。

A: 数据来源于多中心随机对照试验或 Meta 分析或大型注册数据库; B: 数据来源于单个随机对照试验或非随机研究; C: 数据仅来源于专家共识或病例报告。

## 2 冠状动脉异常主动脉起源

### 2.1 定义和分型

AAOCA 较为罕见, 在冠状动脉造影中的检出率约 0.44%, 尸检中约 0.17%, 该畸形是运动员和军人猝死的首要病因之一。AAOCA 按照异常冠状动脉的起源位置, 可以分为左冠状动脉异常起源于右冠窦 (anomalous left coronary artery, ALCA)、右冠状动脉异常起源于左冠窦 (anomalous right coronary artery, ARCA)。ALCA 与 ARCA 的发病率之比大约为 1 : 6。单支冠状动脉异常起源于“无冠窦”极其罕见, 仅有少量个案报道, 在此不专门讨论。

AAOCA 可分为 5 种走行路径: 大动脉间型、肺动脉下型 (圆锥内或室间隔内)、肺动脉前型、主动脉后型、心脏后型<sup>[3]</sup>。AAOCA 造成冠状动脉血流障碍的原因是: 冠状动脉起始段与主动脉壁呈切线或锐角, 开口狭长; 剧烈运动后扩张的主动脉和肺动脉挤压近段冠状动脉, 以及主动脉壁牵张, 造成管腔开口进一步变窄 (裂隙样开口), 导致心肌缺血; 部分冠状动脉起始段于壁内走行, 管腔出现变形狭窄。其中, 大动脉间型的 AAOCA 最常出现上述情况, 其它 4 种走行类型的 AAOCA 极少有发生猝死的报道。

### 2.2 临床表现

AAOCA 患者可能长期无症状, 存在冠状动脉缺血者出现的症状包括劳累或剧烈运动后的胸痛、晕厥。多达 38% ~ 66% 的 AAOCA 患者猝死前从未出现过相关症状<sup>[3]</sup>。大动脉间走行的 AAOCA 中, ALCA 的猝死发生率高于 ARCA, 约为 1.8 ~ 4.7 倍<sup>[3]</sup>。

### 2.3 诊断学检查

**2.3.1 心电图** 怀疑 AAOCA 患者应常规行 12 导联心电图, 筛查心肌缺血证据。高度怀疑时可采用运动负荷心电图。

**2.3.2 超声心动图** 超声心动图可以用于冠状动脉异常的初始筛查, 优势在于快速和无创, 并有助于评估心功能和其它合并畸形。推荐在胸骨旁主动脉根部短轴切面使用二维和彩色多普勒显示左、右冠状动脉的起源和近段走行, 向上探查至升主动脉

表 1 先天性冠状动脉异常分类

分类	亚分类	起源和走行部位	
冠状动脉起源和走行异常	冠状动脉开口异常	高开口 交界开口	
	冠状动脉异常主动脉起源	大动脉间 肺动脉下 (圆锥内或室间隔内) 肺动脉前 主动脉后 心脏后	
	冠状动脉异常起源于肺动脉	左冠状动脉异常起源于肺动脉 右冠状动脉异常起源于肺动脉 回旋支异常起源于肺动脉 左、右冠状动脉异常起源于肺动脉	
	单支冠状动脉畸形		
	多发冠状动脉开口		
	冠状动脉起源于无冠窦		
	多发冠状动脉		
	固有的冠状动脉解剖异常	先天性冠状动脉闭锁	
		先天性冠状动脉开口狭窄	
		冠状动脉扩张/冠状动脉瘤	
冠状动脉连通异常	冠状动脉心肌桥		
	先天性冠状动脉瘘 冠状动脉终止于心脏以外的组织、脏器		

近端, 并通过胸骨旁长轴探查主动脉、肺动脉间有无冠状动脉走行。超声心动图对分辨壁内走行的冠状动脉段有较高的准确性, 高于 CT 和造影<sup>[4]</sup>。年轻患者进行心脏相关的体检时, 超声筛查应着重对冠状动脉起源和走行进行显示。经食管超声对于本病的诊断极有帮助, 通过短轴切面观察冠状动脉走行, 并通过彩色多普勒辨别有无显示冠状动脉狭窄。

**2.3.3 冠状动脉 CT 造影** 冠状动脉 CT 造影是 AAOCA 最重要的检查手段, 可以完整展示冠状动脉的起始、走行、角度、狭窄, 以及与大动脉、心肌的关系, 在绝大多数情况下足以确诊。然而 CT 在分辨冠状动脉起始段壁内走行时不一定清楚, 尤其是对于低龄患者, 需要与超声心动图相互补充。

**2.3.4 冠状动脉造影** 在 AAOCA 中, 由于冠状动脉开口变异, 冠状动脉造影有一定的失败率和漏诊

率。作为二维图像,冠状动脉造影不能很好地显示壁内走行。在具备超声和冠状动脉 CT 的条件下,冠状动脉造影一般不作为 AAOCA 的首选检查手段。

## 2.4 手术适应证及手术时机

AAOCA 的手术适应证和时机尚有争议,尤其是对于无明显症状的患者。本共识认为以下情况应尽早外科手术治疗:(1)大动脉间走行的 ALCA (I B);(2)大动脉间走行的 ARCA,伴冠状动脉缺血证据 (I B);(3)伴壁内走行的 AAOCA (I B);(4)AAOCA 存在晕厥、心绞痛等缺血症状者 (I B)。

其它解剖类型,如不合并冠状动脉狭窄,未出现缺血情况建议终身随访,如出现缺血症状则考虑干预。

## 2.5 手术方法

AAOCA 具体手术方式的选择取决于冠状动脉形态和开口的位置。可经主动脉根部切开探查冠状动脉开口,进一步确认解剖类型、是否存在壁内走行、壁内段与窦管交界部的关系。绝大多数情况下不需要进行冠状动脉旁路移植。

**2.5.1 冠状动脉去顶术** 对于 AAOCA 壁内走行于窦管交界以上或附近时,适合采用冠状动脉去顶术,将壁内走行的主干从主动脉内剪开,目的是尽可能解除壁内段的狭窄,使该冠状动脉开口于正确的主动脉窦内 (I B)。

**2.5.2 冠状动脉开孔术** 部分患者 AAOCA 壁内走行位置较低,且冠状动脉壁内段位于窦管交界以下,行去顶术可能损伤主动脉瓣交界连合。因此,对于该类型的患者可在主动脉窦内侧和冠状动脉管腔间开孔,保证冠状动脉前向血流,也避免损伤主动脉瓣 (I B)。

**2.5.3 肺动脉干移位** 将肺动脉干切断,吻合至左肺动脉远端,可使肺动脉干移向左侧。必要时可使用 LeCompte 操作。这样可以确保肺动脉干与升主动脉间产生足够的距离,避免对主动脉和肺动脉之间走行的冠状动脉段的挤压。该方法可作为无壁内走行的 AAOCA 的治疗术式,也可以作为去顶术和开孔术的补充 (I B)。

**2.5.4 其它术式** 考虑到桥血管远期的通畅性,冠状动脉旁路移植不作为此类患者的优先术式 (II B)。

## 2.6 预后

AAOCA 经手术治疗预后好,97% 患者术后症状消失,心源性死亡率 < 1%<sup>[5-6]</sup>。

## 2.7 随访

AAOCA 患者术后常规随访,复查心电图和超

声心动图检查,如果显示冠状动脉血流良好,无缺血表现,可逐步恢复正常的体育运动。未行手术的 AAOCA 患者应终身随访,包括关注心肌缺血的相关症状,并定期行心电图和超声心动图检查。所有 ALCA 类型的患者即便不进行手术治疗,也应避免参加竞技运动 (I B)。

## 3 冠状动脉异常起源于肺动脉

### 3.1 定义和分型

ACAPA 是指左冠状动脉或右冠状动脉及其主要分支起源于肺动脉主干或分支肺动脉近端。临床上以左冠状动脉或其分支异常起源于肺动脉最多见 (anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA), 又称 Bland-White-Garland 综合征, 约占 90%<sup>[7-8]</sup>。右冠状动脉异常起源于肺动脉 (anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery, ARCAPA) 相对少见, 文献多为病例报告, 人群发病率约为 0.002%<sup>[9]</sup>, 双冠状动脉均起源于肺动脉临床极其罕见, 大多因心肌缺血, 出生后即死亡。

ALCAPA 可分为婴儿型和成人型。婴儿型 ALCAPA 发病早, 在新生儿期, 由于肺动脉的高压力可以维持冠状动脉灌注, 患者可无心肌缺血的表现。出生 6~8 周后, 随着肺动脉阻力逐渐下降到正常水平, 肺动脉压力不足以灌注心肌, 此时如果没有足够的侧枝循环形成, 将导致心肌缺血和梗死, 早期表现为气促、喘鸣、喂养困难等, 患者活动或者喂养后易出现面色苍白、多汗, 严重者可出现短暂晕厥<sup>[10]</sup>。如不治疗, 90% 患儿在 1 岁内死亡。婴儿型 ALCAPA 因心脏长大、收缩功能下降, 易被误诊为心肌病。成人型 ALCAPA 往往偶有胸闷、气促、胸痛等不典型表现, 主要原因为左、右冠状动脉之间存在大量代偿侧枝, 可存活至成年, 但仍存在不同程度心肌缺血, 80%~90% 患者存在猝死风险<sup>[11-13]</sup>。ALCAPA 大多单独存在, 少数患者合并其它心脏畸形, 如室间隔缺损、法洛四联症、主-肺动脉窗等。近年来随着心脏超声诊断及外科技术进步, ALCAPA 死亡率已下降至较低水平<sup>[14]</sup>。

ARCAPA 和 ALCAPA 的发病比例约为 1:10。在婴儿期症状不明显, 大多数到老年才出现心肌缺血症状, 少数患者猝死。本共识基于 ALCAPA 进行讨论。

### 3.2 诊断学检查

**3.2.1 心电图** 心电图显示病理性 Q 波和 S-T 段抬高, 左心室高电压提示左心室肥厚。

**3.2.2 超声心动图** 对于婴幼儿不明原因左心室显著扩大、收缩功能降低、二尖瓣反流等,应常规筛查冠状动脉起源。二维超声心动图常可见冠状动脉明显增粗,ALCAPA,左心室明显增大和活动减弱,左心室舒张末期容积明显增加。彩色多普勒可见成人型 ALCAPA,冠状动脉之间粗大丰富侧枝,异位冠状动脉内逆向血流,冠状动脉至肺动脉的异常血流,二尖瓣反流,部分成人型 ALCAPA 患者超声心动图检查左心室整体射血分数可以正常,但存在节段性的运动异常。部分患者的异位冠状动脉开口未开口于肺动脉窦内,而是位于肺动脉干,更容易被漏诊。

**3.2.3 冠状动脉 CT 造影** 冠状动脉 CT 造影是诊断 ALCAPA 的重要方法,可以明确冠状动脉走行、直径及侧枝情况。对于超声心动图无法排除 ALCAPA 的情况,建议加做 CT。

**3.2.4 心导管和造影** 如果超声心动图和 CT 不能明确诊断,可以考虑心导管和造影。通常选择于主动脉根部或者对侧冠状动脉注射造影剂。同期评估左心室舒张末期压力和肺毛细血管楔压等。

**3.2.5 心脏磁共振** 对于就诊年龄偏大的儿童或成人,可采用心脏磁共振扫描精确测定心室功能,并且显示心肌灌注情况和心肌纤维化程度,评估存活心肌的范围。

**3.2.6 正电子发射断层成像检查** 正电子发射断层成像(PET)检查可以辅助了解心肌存活情况,对于左心功能差、左心室射血分数值低的婴儿型患者尤为重要,如术前超声结果显示左心室射血分数<30%的患儿,可行 PET 检查。

### 3.3 手术指征和手术时机

ALCAPA 一经确诊,原则上均应尽早手术,重建冠状动脉,恢复双冠状动脉循环。

### 3.4 手术方式

根据具体的冠状动脉与肺动脉解剖,选择合适的手术方式。手术方式包括异位冠状动脉结扎、肺动脉内隧道术、大隐静脉和乳内动脉搭桥手术、左锁骨下动脉翻转吻合术、肺动脉内隧道术、冠状动脉移植重建术等。目前常用的是冠状动脉移植,此外肺动脉内隧道术也有一定应用。

**3.4.1 冠状动脉移植** 对于开口位于肺动脉右侧壁或者后侧壁,或能够充分游离的左侧壁起源的情况,可直接行冠状动脉移植,多采用 6-0 或 7-0 聚丙烯缝线(普理灵 Everpoint 缝线);对于异常冠状动脉预期吻合后张力较大的,可利用肺动脉壁或心包延长重建冠状动脉,吻合至主动脉根部。绝大部分

ALCAPA 患者都可采用冠状动脉移植治疗(I B)。

**3.4.2 肺动脉内隧道术(Takeuchi 手术)** 对于少部分成人型患者,异常冠状动脉开口于肺动脉左侧,且侧枝丰富,行冠状动脉移植较为困难,也可使用自体的肺动脉壁组织建立内隧道。远期存在肺动脉狭窄、板障狭窄、板障漏等并发症的风险(II B)。

**3.4.3 二尖瓣反流处置** 对于合并二尖瓣反流的 ALCAPA 患者,是否同期处理二尖瓣仍有争议<sup>[15]</sup>。婴儿型 ALCAPA 合并二尖瓣反流一般无需同期处理,绝大多数的二尖瓣反流随着 ALCAPA 矫治后会显著减少<sup>[16]</sup>。术后左心室功能改善后仍存在二尖瓣反流的患者,根据其程度,酌情处理;对于成人型 ALCAPA 合并中度及以上二尖瓣反流,目前认为同期需要外科手术干预,该型二尖瓣反流大多可通过二尖瓣成形予以修复<sup>[17-18]</sup>(I B)。

**3.4.4 室壁瘤** 对于合并室壁瘤的 ALCAPA 患者,一般同期处理室壁瘤(I B)。

**3.4.5 心肌保护** ALCAPA 术中心肌保护尤为重要。一般于转流前安置好左心房引流管,有效的左心室减压可避免心肌细胞缺血性改变;主动脉根部和肺动脉干同时阻断灌注心肌保护液,使得左、右冠状动脉均得到灌注,可以取得更好的心肌保护效果。必要时还可以术中适时经主动脉根部及左冠状动脉“纽扣”再次灌注(I B)。

### 3.5 围术期处理和并发症

**3.5.1 低心排量综合征** 主要原因可能是术前左心室功能低下,其次为心肌缺血时间长、心肌保护不良等。如术前左心室射血分数<30%,术中应备体外膜肺氧合(ECMO)。

**3.5.2 二尖瓣反流** 多数患者在恢复双冠状动脉循环后,二尖瓣反流程度会较术前减轻;对于术后持续的中到重度二尖瓣反流,需要进一步外科干预。

**3.5.3 冠状动脉扭曲或狭窄** 如有明显心肌缺血表现,应行冠状动脉 CT 或导管造影,如果存在冠状动脉扭转狭窄等情况,需再次手术。

**3.5.4 顽固性室性心律失常** 如果出现术中顽固性的室性心律失常,需要考虑冠状动脉开口是否通畅,确认冠状动脉通畅的情况下考虑 ECMO 辅助。

### 3.6 预后

近年来随着围术期诊疗技术的进步,ALCAPA 总体手术死亡率已降至 0%~2.5%。影响患者预后的主要危险因素为术前左心室功能降低,术前合并二尖瓣中量以上反流<sup>[15]</sup>。婴儿型中,早期手术者比大龄儿童远期的二尖瓣功能和心功能更好,表明了

早期诊断、早期治疗对改善预后的重要性<sup>[16]</sup>。

## 4 先天性冠状动脉瘘

### 4.1 定义和分型

先天性冠状动脉瘘是指冠状动脉与心腔或其它血管的异常交通。先天性冠状动脉瘘较为罕见, 约占所有先天性心脏病的 0.3%。近 90% 的冠状动脉瘘为单发。冠状动脉瘘可以起源于各支冠状动脉, 其中起自右冠状动脉最多见, 为 50%~60%, 其次为左前降支(25%~42%)、回旋支(18.3%), 左、右冠状动脉同时受累者约 5%。冠状动脉瘘常开口于右心系统, 如右心房(19%~26%)、右心室(14%~40%)、肺动脉(15%~20%)和冠状窦(7%), 也见于左心室(2%~19%)和左心房(5%~6%)<sup>[7]</sup>。

### 4.2 临床表现

71% 患者于成年后出现症状, 多数患者儿童时期没有明显症状, 仅因发现心脏杂音就诊, 或于影像学检查中偶然发现。常见症状为劳力性呼吸困难、双下肢水肿、乏力、纳差等。部分患者因冠状动脉窃血, 而出现心绞痛。极少数患者表现为晕厥; 大约 5% 的患者发生感染性心内膜炎。瘘道内血栓形成虽然少见, 但可引起急性心肌梗死和房性、室性心律失常。严重者可因室性心律失常导致死亡。冠状动脉瘘常见典型体征为心前区连续性杂音<sup>[19]</sup>。

### 4.3 诊断学检查

**4.3.1 超声心动图** 超声心动图是冠状动脉瘘的重要检查手段, 可以发现受累冠状动脉异常增粗, 瘘管走行迂曲, 甚至形成冠状动脉瘤。彩色多普勒可显示瘘口处异常血流。复杂的冠状动脉瘘可加做经食管超声进一步明确瘘口解剖。此外, 还可通过超声心动图评价各房室大小和功能, 评估容量负荷。

**4.3.2 冠状动脉 CT 造影** CT 可以明确显示左、右冠状动脉的全程走行和瘘口位置, 通过三维重建可辨别瘘口位置形态和与周围结构的关系, 辅助手术治疗决策。

**4.3.3 心导管检查和造影** 心导管检查可以通过计算 Qp : Qs 评估分流量的大小。选择性的冠状动脉造影可以显示冠状动脉和瘘管走行、瘘口位置、与侧支的关系。适合的病例可同期行介入治疗。

### 4.4 手术适应证及手术时机

有明显临床症状或影像提示存在显著分流、容量负荷过度的患者需要手术治疗。无症状的细小冠状动脉瘘( $\leq 2$  mm)、未造成相应心腔扩大、Qp : Qs $<1.3$ 者可暂予观察。

### 4.5 手术方式

**4.5.1 介入封堵** 在患者外周血管条件允许的情况下, 部分冠状动脉瘘可以通过经导管介入封堵治疗( I B)。

**4.5.2 外科手术** 适用于: (1) 年龄小但瘘口分流量大, 需要尽早干预; (2) 难以介入封堵的大型或复杂冠状动脉瘘; (3) 合并其它需要外科同期解决的病变。部分冠状动脉瘘可在非体外循环下直接缝扎。需要在体外循环下手术的情况包括: (1) 瘘管位置深, 例如位于左心房室沟、回旋支或右冠状动脉远端等; (2) 瘘口位于冠状动脉中段, 适宜从心内或将冠状动脉切开对瘘口进行修补, 以保留远端血供; (3) 巨大动脉瘤需切除/成形; (4) 合并其它需体外循环下矫治的病变( I B)。

### 4.6 并发症和预后

外科手术死亡率约 4%, 主要危险因素为合并巨大动脉瘤。并发症包括: 血栓造成心肌缺血及心肌梗死、残余瘘、瘘管再通、心律失常、冠状动脉的持续性扩张、冠状动脉远期狭窄/闭塞及脑卒中。总体来讲, 冠状动脉瘘术后远期生存良好, 症状改善明显, 长期随访研究<sup>[20]</sup>未报道明显手术相关死亡和冠状动脉事件的发生。

### 4.7 随访

术后需长期随访, 定期行超声心动图和心电图检查, 观察是否存在瘘管再通、冠状动脉继续扩张和血栓形成等。

## 5 先天性心脏病术后的冠状动脉异常

### 5.1 定义、分型和临床表现

动脉调转、Ross 术或 Bentall 术后, 约 3%~5% 患者出现冠状动脉闭锁或严重狭窄。冠状动脉闭锁常发生在开口位置, 可能和冠状动脉移植时冠状动脉打折、扭曲或过度牵拉有关<sup>[21-24]</sup>。冠状动脉严重狭窄或闭锁可导致患者出现远期心绞痛或猝死。

### 5.2 诊断学检查

在动脉调转或主动脉根部置换术后的儿童患者中, 心肌灌注试验对于心肌缺血的评估至关重要<sup>[25]</sup>。此外, CT 造影对冠状动脉的评估有所帮助。尽管如此, 冠状动脉造影仍然是诊断的金标准。

### 5.3 手术适应证及手术时机

对于前期手术中涉及有冠状动脉操作的患儿, 心绞痛或活动受限需行冠状动脉影像学检查<sup>[26]</sup>, 如果发现冠状动脉狭窄或闭塞, 需要尽早干预。

### 5.4 手术方法

对于外科相关的冠状动脉扭曲、狭窄等情况,



首先考虑重新调整冠状动脉“纽扣”位置,或使用自体组织行冠状动脉成形。大龄儿童考虑介入下冠状动脉球囊扩张或支架(I B);如不可行,原则上需行乳内动脉冠状动脉旁路移植手术(I B)<sup>[27-28]</sup>。

### 5.5 预后

有报道<sup>[29]</sup>显示动脉调转术后远期生存的患者中,约5%发生冠状动脉狭窄,其中近一半的患者接受了介入治疗。无手术相关死亡及冠状动脉事件发生。6年随访观察表明,所有患者冠状动脉均通畅,心肌灌注恢复。

### 5.6 随访

术后常规随访,复查心电图和超声心动图检查,关注患者症状恢复情况。

利益冲突:无。

**主笔专家:** 李晓(四川大学华西医院)、罗书画(四川大学华西医院)、凌云飞(四川大学华西医院)、安琪(四川大学华西医院)

**审稿专家:** 李巖远(北京大学国际医院)

**临床问题提出专家及讨论专家:** 安琪(四川大学华西医院)、曹华(福建省妇幼保健院)、岑坚正(广东省人民医院)、陈寄梅(广东省人民医院)、陈良万(福建医科大学附属协和医院)、陈瑞(青岛市妇女儿童医院)、陈欣欣(广州市妇女儿童医疗中心)、崔虎军(广东省人民医院)、丁以群(深圳市儿童医院)、董念国(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、赁可(四川大学华西医院)、杜心灵(华中科技大学同济医学院附属协和医院)、范太兵(华中阜外医院)、顾海涛(江苏省人民医院)、花中东(中国医学科学院阜外医院)、黄鹏(湖南省儿童医院)、贾兵(复旦大学附属儿科医院)、李建华(浙江大学医学院附属儿童医院)、李守军(中国医学科学院阜外医院)、李晓峰(首都医科大学附属北京儿童医院)、李旻(苏州大学附属儿童医院)、罗毅(首都儿科研究所附属儿童医院)、明腾(江西省儿童医院)、莫绪明(南京医科大学附属儿童医院)、彭帮田(华中阜外医院)、孙国成(空军军医大学西京医院)、王辉山(中国人民解放军北部战区总医院)、吴忠仕(中南大学湘雅二医院)、闫军(中国医学科学院阜外医院)、杨克明(中国医学科学院阜外医院)、杨一峰(中南大学湘雅二医院)、张本青(中国医学科学院阜外医院)、张海波(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、张辉(首都儿科研究所附属儿童医院)、张近宝(中国人民解放军西部战区总医院)、张泽伟(浙江大学医学院附属儿童医

院)、郑景浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、周诚(华中科技大学同济医学院附属协和医院)

### 参考文献

- 1 Angelini P. Coronary artery anomalies—current clinical issues: definitions, classification, incidence, clinical relevance, and treatment guidelines. *Tex Heart Inst J*, 2002, 29(4): 271-278.
- 2 Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology, and clinical relevance. *Circulation*, 2002, 105(20): 2449-2454.
- 3 Cheezum MK, Liberthson RR, Shah NR, *et al*. Anomalous aortic origin of a coronary artery from the inappropriate sinus of valsalva. *J Am Coll Cardiol*, 2017, 69(12): 1592-1608.
- 4 Thankavel PP, Lemler MS, Ramaciotti C. Utility and importance of new echocardiographic screening methods in diagnosis of anomalous coronary origins in the pediatric population: assessment of quality improvement. *Pediatr Cardiol*, 2015, 36(1): 120-125.
- 5 Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, *et al*. Surgical repair of anomalous aortic origin of a coronary artery. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2014, 46(1): 20-26.
- 6 Nguyen AL, Haas F, Evens J, *et al*. Sudden cardiac death after repair of anomalous origin of left coronary artery from right sinus of valsalva with an interarterial course: Case report and review of the literature. *Neth Heart J*, 2012, 20(11): 463-471.
- 7 Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Backer CL. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: anomalies of the coronary arteries. *Ann Thorac Surg*, 2000, 69(4 Suppl): S270-S297.
- 8 Bland EF, White PD, Garland G. Congenital anomalies of the coronary arteries: Report of an unusual case associated with cardiac hypertrophy. *Am Heart J*, 1933, 8(6): 787-801.
- 9 Williams IA, Williams WM, Hellenbrand WE. Anomalous right coronary artery arising from the pulmonary artery: A report of 7 cases and a review of the literature. *Am Heart J*, 2006, 152(5): 1004.e9-17.
- 10 朱晓东,张宝仁.冠状动脉异常起源于肺动脉.汪曾炜,张宝仁,主编.心脏外科学(第1版).北京:人民卫生出版社,2007.533-542.
- 11 Peña E, Nguyen ET, Merchant N, *et al*. ALCAPA syndrome: not just a pediatric disease. *Radiographics*, 2009, 29(2): 553-565.
- 12 Berdjis F, Takahashi M, Wells WJ, *et al*. Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. Significance of intercoronary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994, 108(1): 17-20.
- 13 Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, *et al*. Management of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. *Circulation*, 1980, 62(2 Pt 2): I180-I189.
- 14 Lange R, Vogt M, Hörer J, *et al*. Long-term results of repair of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery. *Ann Thorac Surg*, 2007, 83(4): 1463-1471.
- 15 Lange R, Cleuziou J, Krane M, *et al*. Long-term outcome after anomalous left coronary artery from the pulmonary artery repair: a 40-year single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2018, 53(4): 732-739.
- 16 Sasikumar D, Dharan BS, Arunakumar P, *et al*. The outcome of mitral regurgitation after the repair of anomalous left coronary

- artery from the pulmonary artery in infants and older children. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2018, 27(2): 238-242.
- 17 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 Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(4): 868-874.
- 18 Cochrane AD, Goh TH, Austin C, *et al*. Incipient left ventricular rupture complicating anomalous left coronary artery. *Ann Thorac Surg*, 1999, 67(1): 254-256.
- 19 Said SA, Lam J, van der Werf T. Solitary coronary artery fistulas: a congenital anomaly in children and adults. A contemporary review. *Congenit Heart Dis*, 2006, 1(3): 63-76.
- 20 Holzer R, Johnson R, Ciotti G, *et al*. Review of an institutional experience of coronary arterial fistulas in childhood set in context of review of the literature. *Cardiol Young*, 2004, 14(4): 380-385.
- 21 Shenoda M, Barack BM, Toggart E, *et al*. Use of coronary computed tomography angiography to detect coronary ostial stenosis after Bentall procedure. *J Cardiovasc Comput Tomogr*, 2009, 3(5): 340-343.
- 22 Milano AD, Pratali S, Mecozzi G, *et al*. Fate of coronary ostial anastomoses after the modified Bentall procedure. *Ann Thorac Surg*, 2003, 75(6): 1797-1801.
- 23 Bonhoeffer P, Bonnet D, Piéchaud JF, *et al*. Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns. *J Am Coll Cardiol*, 1997, 29(1): 202-206.
- 24 Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, *et al*. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*, 1995, 76(3): 153-157.
- 25 Ou P, Mousseaux E, Azarine A, *et al*. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2006, 131(3): 639-643.
- 26 Oztunç F, Bariş S, Adaletli I, *et al*. Coronary events and anatomy after arterial switch operation for transposition of the great arteries: detection by 16-row multislice computed tomography angiography in pediatric patients. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2009, 32(2): 206-212.
- 27 Kampmann C, Kuroczynski W, Trübel H, *et al*. Late results after PTCA for coronary stenosis after the arterial switch procedure for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*, 2005, 80(5): 1641-1646.
- 28 El-Segaier M, Lundin A, Hochbergs P, *et al*. Late coronary complications after arterial switch operation and their treatment. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2010, 76(7): 1027-1032.
- 29 Raisky O, Bergoend E, Agnoletti G, *et al*. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2007, 31(5): 894-898.

收稿日期: 2020-08-13 修回日期: 2020-09-28

本文编辑: 董敏