

Anomalous of the Left Coronary Artery Originating from the Pulmonary Artery First Presenting with Respiratory Infection: A Case Report

Juan Du, Qiao Li, Xun Xu, Jing Wang, Hui Xu

Department of Internal Medicine, Tianjin New Century International Women and Children's Hospital, Tianjin
Email: juan.du@ncich.com.cn

Received: Jun. 5th, 2017; accepted: Jun. 25th, 2017; published: Jun. 28th, 2017

Abstract

Objective: To investigate the causes, diagnosis and therapy of anomalous origin of the left coronary artery from the Pulmonary artery (ALCAPA). **Method:** The clinical data of one infant with the disease of ALCAPA in our department were retrospectively analyzed. **Result:** The infant was advised to be hospitalized because of frequently respiratory infections. A heart murmur was heard at the apex. ECG suggests that T waves of V4-6 were bidirectional and the S-T segments descent. Echocardiogram suggests anomalous of the left coronary artery originates from the Pulmonary artery? The left ventricular enlarges; Regional wall motion is abnormal and moderate mitral regurgitates. Enhanced computed tomography (CT) suggests abnormal origin of the left coronary artery, left heart's enlargement, and left ventricular myocardial ischemia. Finally the infant accepted the surgery of transplantation of the left coronary artery and mitral valvuloplasty. The infant recovered well after operation. **Conclusion:** in clinical work, if nonspecific symptoms of cardiac insufficiency were like frequently respiratory infections and heart murmur was found, ECG suggests myocardial ischemia, ALCAPA should be taken into consideration. And the echocardiogram or enhanced computed tomography examination can make a definite diagnosis.

Keywords

Anomalous of the Left Coronary Artery originating from the Pulmonary Artery, Respiratory Infection

以呼吸道感染为首发症状的左冠状动脉起源于肺动脉一例

杜 鹃, 李 巧, 徐 迅, 王 静, 许 晖

天津新世纪妇儿医院儿内科, 天津
Email: juan.du@ncich.com.cn

收稿日期: 2017年6月5日; 录用日期: 2017年6月25日; 发布日期: 2017年6月28日

摘要

目的: 探讨左冠状动脉起源于肺动脉的病因, 诊断和治疗。方法: 对我科住院的一例左冠状动脉起源于肺动脉患儿的临床资料进行回顾性分析。结果: 患者因反复呼吸道感染住院, 查体发现心尖部杂音, 心电图有TV4-6双向及ST段压低表现, 呼吸道感染控制后进一步进行超声心动检查提示左冠状动脉异常起源于肺动脉? 左心室增大, 室壁节段性运动异常, 二尖瓣反流(中度)。出院后于心脏专科医院进行增强CT检查提示冠状动脉起源异常, 左心增大, 左室心肌缺血性改变。进行“左冠状动脉直接再种植术 + 二尖瓣成形术”后恢复良好。结论: 在临床工作中, 在发现患者有反复呼吸道感染等非特异性的心功能不全表现及心脏杂音时, 如果心电图有心肌缺氧表现, 应注意存在此病的可能, 及时进行超声心动或者MDCT检查确诊。

关键词

左冠状动脉起源于肺动脉, 呼吸道感染

Copyright © 2017 by authors and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 病例介绍

患儿男, 2岁11月, 主因“发热咳嗽4天”于2016年9月住院。平素无多汗、喂养困难、活动受限等不适主诉, 生长发育无明显异常。4个月时曾患“支气管肺炎”, 近1年内患“上呼吸道感染”5次。家族史无异常。查体: 体温38.6℃, 体重13.3 kg, 身高99 cm, 呼吸38次/分, 脉搏158次/分, 血压93/60 mmHg。神清, 精神反应正常, 呼吸平稳, 无皮疹, 咽充血, 双侧扁桃体无明显肿大, 未见脓性分泌物, 双肺可闻及较固定的中、细湿啰音, 右肺为著。心前区无隆起, 叩诊心界轻度扩大, 心音有力, 律齐, 未闻及分裂, 心尖部可闻及II级收缩期杂音及短促舒张期杂音。腹平软, 肝脾肋下未及, 脊柱四肢无异常, 神经系统查体无异常。入院前辅助检查: 血常规血红蛋白122 g/L, 白细胞 $5.16 \times 10^9/L$, 中性48.04%, 淋巴41.43%, 单核9.94%, 嗜酸0.60%, 嗜碱0.20%, 血小板 $229 \times 10^9/L$, CRP < 0.499 mg/L。胸片示支气管肺炎, 心影扩大。入院后检查心电图显示窦性心动过速(心率158 bpm), 左室高电压(RV5 = 4 mv), TV4-TV6双向, ST段下斜或水平型下降。初步诊断: 1) 支气管肺炎; 2) 先天性冠状动脉起源异常; 3) 扩张型心肌病; 4) 心功能I级。治疗经过: 入院后予抗感染及止咳化痰, 营养心肌等对症治疗, 住院3天体温降至正常, 但双侧肺底部持续可闻及中、细湿罗音, 住院5天咳嗽好转, 听诊双肺底部湿啰音较前减少, 复查心电图示窦性心律, 左室高电压(RV5=5.4 mv), Tv4-6较前改善。住院7天, 听诊双肺偶可闻及少许湿啰音, 自动出院。住院期间因听诊心前区杂音, 胸片心影扩大, 及心电图异常, 建议进行超声心动检查, 家属叙述患儿生后2个月时于当地医院心脏筛查无

异常，要求肺炎痊愈后再行检查。出院后家属于心脏科就诊，进行超声心动检查显示左冠状动脉异常起源于肺动脉，左心室增大，室壁节段性运动异常，二尖瓣反流(中度)。

2016年10月患儿就诊于心脏专科医院，进行增强CT检查显示冠状动脉起源异常，左冠状动脉起自主肺动脉根部左侧壁，左心增大，左室心肌缺血性改变，进行“冠状动脉起源异常矫治+二尖瓣成形术”，术后1月复查超声心动图显示二尖瓣关闭改善，左室收缩功能正常。至今无不适，尚未有呼吸道感染症状。

2. 讨论

左冠状动脉起源于肺动脉(anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery, ALCAPA)是一种罕见的先天性心脏畸形，1885年首次报道，1933年Bland、White、Garland首先对此病的临床表现进行描述，因此又称Bland-White-Garland综合征[1]。发病率相对较低，大约每30万活产婴儿中1例，占亚洲人群先天性心脏病约0.13% [2]，90%的婴儿因充血性心力衰竭死于1岁以内，约10%~15%的患儿可生存至青少年及成年[3]，外科手术是唯一的治疗方法，手术近远期效果好。

ALCAPA的临床症状出现的时间和严重程度受肺动脉压力下降速度、侧枝循环开放情况以及异位起源左侧冠状动脉的开口是否狭窄等情况的影响[4]。婴儿在出生后4~5周内多因肺循环阻力高，冠状动脉血流灌注充足，可暂无心肌缺血表现。出生1个月至几个月时随着肺血管阻力下降，左冠状动脉压力随之下降，血流灌注减少，如未形成良好侧枝循环，可发生左心室心肌细胞缺氧改变，出现呼吸急促、多汗、易激惹、喂养困难等临床症状，临床查体可见充血性心力衰竭的表现，心尖部可闻及收缩期吹风样杂音或连续性杂音，X片可有心影扩大。而如果异位起源的左冠状动脉和正常位置的右冠状动脉之间形成大量的侧枝循环，左冠状动脉能保持一定的血流灌注，症状会出现较晚，但左冠状动脉“窃血”现象，即氧和血从右冠状动脉侧枝循环流入左冠状动脉，随即注入压力较低的肺动脉，构成左→右分流，仍会影响左心室心肌细胞血流供应，引起心肌缺氧症状。此外，婴幼儿期因反复呼吸道感染症状首诊进而发现心脏异常的病例国内外亦有报道，包括上呼吸道感染、支气管炎、肺炎等[5] [6] [7]，分析其主要原因与ALCAPA患儿左心功能不全，及左冠状动脉“窃血”现象导致的左向右分流血液动力学特点有关，表现为肺血流量增多，体循环血量减少，容易反复呼吸道感染，同时也与先天性心脏病患儿体格发育落后，营养状态差，免疫异常等因素有关[8]。成年的ALCAPA患者，可能无症状，或者有心肌缺氧，二尖瓣反流，心肌病，恶性心律失常的相关表现[9]。

ALCAPA的临床表现不具有特异性，其诊断依赖于影像学检查。1) 心电图：心电图导联I、avL、V4-6导联出现异常Q波、ST段压低和T波倒置对于诊断对于婴幼儿期ALCAPA心衰、心脏扩大的病例具有很高的灵敏性和一定的特异性[10]；2) 心脏彩色多普勒检查：为确诊ALCAPA的最主要的无创检查手段之一，ALCAPA的超声表现类似于扩张型心肌病及心内膜弹力纤维增生症，但仔细探查肺动脉可发现畸形的冠状动脉开口，且心肌内丰富的侧枝血流信号为ALCAPA的特征性表现[11]；3) 心脏增强CT检查及三维重建：可直观显示异位起源的左冠状动脉的走行路径，为可靠的无创性诊断方法，可部分替代心血管造影；4) 心血管造影：目前仍是诊断ALCAPA的金标准，但属于有创检查，应用较少；5) 放射性核素心肌显像：主要用于存活心肌评价，为患儿治疗方案的选择、术后心功能恢复的判断提供重要的信息[12]。

ALCAPA一经发现应尽早手术治疗，目前多采用左冠状动脉移植术，术后近远期预后良好，但对于是否同时行二尖瓣成形或置换术尚有争议[4]。

3. 诊断思路

本例患儿以呼吸道感染为首发症状就诊，近一年内反复呼吸道感染发作，心前区可闻及杂音，X光

有心影扩大、肺血增多表现，提示患儿心脏可能有左向右的血液动力学改变，而心电图 TV4-6 双向及 ST 段压低，有一定特异性，应考虑到 ALCAPA 的可能。进一步行心脏彩超或 MDCT 检查可以明确诊断。

4. 小结

ALCAPA 是一种少见的严重的心脏畸形，尽早发现并手术治疗可显著改善预后，其临床表现不具有特异性，应在工作中注意到异常的线索，及时检查，以免误诊和漏诊。

参考文献 (References)

- [1] Dodge-Khatami, A., Mavroudis, C. and Backer, C.L. (2002) Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: Collective Review of Surgical Therapy. *The Annals of Thoracic Surgery*, **74**, 946-955.
[https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03633-0](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03633-0)
- [2] Wu, Q. and Xu, Z. (2007) An Alternative Procedure for Correction of Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *The Annals of Thoracic Surgery*, **84**, 2132-2133.
<https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.04.001>
- [3] 张惠丽, 守军, 盛寿, 等. 左冠状动脉起源于肺动脉 37 例患儿各年龄段的临床特点及诊治[J]. 实用儿科临床杂志, 2012, 27(13): 1033-1036.
- [4] 郭健, 李奇林, 李晓峰. 左冠状动脉异位起源于肺动脉的诊断与治疗进展[J]. 儿科学大查房, 2015, 4(3): 130-137.
- [5] Xiao, Y., Jin, M., Han, L., Ding, W., Zheng, J., Sun, C. and Lyu, Z. (2014) Two Congenital Coronary Abnormalities Affecting Heart Function: Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery and Congenital Left Main Coronary Artery Atresia. *Chinese Medical Journal*, **127**, 3724-3731.
- [6] Talwar, S., Jha, A.J., Choudhary, S.K., Gupta, S.K. and Airan, B. (2013) Repair of Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA) beyond Infancy. *The Heart Surgery Forum*, **16**, E210-E215.
<https://doi.org/10.1532/hsf98.20131008>
- [7] Nakle, N., Biscardi, S., Lambert, V., Sigal-Cinqualbre, A., Epaud, R. and Madhi, F. (2012) Anomalous Left Coronary Artery from Pulmonary Artery Revealed by Acute Bronchiolitis. *Revue Des Maladies Respiratoires*, **29**, 912-915.
<https://doi.org/10.1016/j.rmr.2012.03.006>
- [8] 李亚蕊, 张杏莲, 贾旭林, 等. 先天性心脏病与反复呼吸道感染的多因素分析[J]. 中国儿童保健杂志, 2000, 4(8): 134-135.
- [9] Quah, J.X., Hofmeyr, L., Haqqani, H., Clarke, A., Rahman, A., Pohlner, P., et al. (2013) The Management of the Older Adult Patient with Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery Syndrome: A Presentation of Two Cases and Review of the Literature. *Congenital Heart Disease*, **9**, 185-194.
- [10] 郭保静, 韩玲, 金梅, 等. 心电图对婴儿型左冠状动脉起源于肺动脉的诊断价值[J]. 中华儿科杂志, 2004, 42(11): 864-864.
- [11] 徐兆峰, 贡欣, 齐悦, 刘凤英. 左冠状动脉起源于肺动脉的超声诊断[J]. 中国超声医学杂志, 2008, 24(4): 373-376.
- [12] 许光, 杨敏福, 吕小东, 等. 应用 ^{18}F -脱氧葡萄糖心肌显像对儿童左冠状动脉起源于肺动脉存活心肌的评价[J]. 2010, 25(5): 371-374.

期刊投稿者将享受如下服务：

1. 投稿前咨询服务 (QQ、微信、邮箱皆可)
2. 为您匹配最合适的期刊
3. 24 小时以内解答您的所有疑问
4. 友好的在线投稿界面
5. 专业的同行评审
6. 知网检索
7. 全网络覆盖式推广您的研究

投稿请点击：<http://www.hanspub.org/Submission.aspx>

期刊邮箱：acrp@hanspub.org