

冠状动脉异位起源 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_86_A0_E7_8A_B6_E5_8A_A8_E8_c22_305859.htm 名称冠状动脉异位起源所属科室心胸外科病理冠状动脉异位起源于肺动脉（图5），最为多见。图5 冠状动脉异位起源于肺动脉1.左冠状动脉起源于肺动脉；2.左冠状动脉起源于肺动脉；3.左、右冠状动脉的起源于肺动脉；4.副冠状动脉起源于肺动脉；5.迴旋支冠状动脉起源于肺动脉。左冠状动脉起源于肺动脉左瓣叶或后瓣叶瓣窦上方。距起始部5～6mm处分为前降支和回旋支。左、右冠状动脉之间存在侧支循环分支，但其数量多寡不一。右冠状动脉起源部位和分支情况正常。左心室肥厚并高度扩大，左心室心尖区扩大更为明显。左心室广泛纤维化，以心内膜下区最为显著，常有心肌梗塞病灶。纤维化病变区有时呈现局灶性钙化，心内膜下尚呈现不同程度的纤维弹性组织增生。由于乳头肌广泛纤维化甚或钙化，引致乳头肌功能失调。心内膜纤维弹性组织增生造成腱索融合和缩短和左心室纤维化引致左心室和二尖瓣瓣环扩大等原因，常呈现二尖瓣关闭不全。病理生理：左冠状动脉异位起源于肺动脉产生的病理生理影响取决于体循环与肺循环的压差，以及左、右冠状动脉之间侧支循环的多寡和范围。在胎儿和新生儿期，左、右心室压力和血氧含量均相等，肺循环阻力与体循环阻力亦相近，因此起源于肺动脉的左冠状动脉可以获得与来自主动脉同等的灌注压力和氧供给，对胎儿的发育生长不产生任何影响。出生后7～10日肺循环阻力降低，肺动脉压降至正常。与此同时肺动脉血液氧饱和度亦降低到70%左右，血液红

细胞压积也从出生前70~80%，到出生后3个月左右下降到40%左右，血红蛋白含量随之降低，于是异位起源的左冠状动脉不仅灌注压力下降到2.7~6.7KPa（20~50mmHg），而且灌注血液的氧含量也显著减少，引致左冠状动脉供血区的心肌氧供不足，左心室发生肥厚病变者，心内膜下区心肌由于缺血缺氧，呈现广泛纤维化。出生后婴儿能否存活取决于左、右冠状动脉之间侧支循环的发育情况。侧支循环充分发育则婴儿得以生存；侧支循环发育不充分则必将引致心肌梗塞而死亡。侧支循环过度丰富则起源于主动脉的右冠状动脉运送血流，经侧支循环进入左冠状动脉和肺动脉，产生左至右分流，引致充血性心力衰竭和冠状血管窃血综合征，约80~90%的病人于出生后1年内死于充血性心力衰竭或心肌梗塞，仅少数病人由于左、右冠状动脉之间侧支循环丰富，且大部分心肌包括左心室膈面和大部分心室间隔和左心室侧壁的血供来自右冠状动脉，则可能生存入成年期。临床表现病婴出生1个月内可无异常表现，出生后2~3个月即可开始呈现心肌缺血缺氧，喂奶或哭吵时诱发气急，烦躁不安，口唇苍白或发绀，大汗淋漓，乏力，心率增快，咳嗽、喘鸣等可能由于心绞痛和心力衰竭而产生的症状。左、右冠状动脉侧支循环非常丰富的少数病例，则可延迟到20岁左右呈现心绞痛和慢性充血性心力衰竭的症状，这些病例心前区常可听到连续性杂音，二尖瓣关闭不全也较严重。体格检查：生长发育较差，瘦小，体重不增，呼吸增快，心浊音界扩大，心率增速，有肝肿大，颈静脉充盈、肺野罗音等心力衰竭征象，心尖区可听到二尖瓣关闭不全产生的收缩期杂音。冠状动脉侧支循环丰富者，心前区可听到柔和的连续性杂音。辅助检查胸

部X线检查：显示心影显著增大，左心缘饱满隆起，心尖圆钝，向外下方突起至左腋部，并向后遮盖脊柱，肺野血管充血，但搏动较弱。心电图检查：常呈现前外壁心肌梗塞征象，L1和AVL导联呈现Qr型和T波倒置，V5V6呈现深的Q波，常伴有T波倒置，左侧心前区导联显示ST段抬高，且常有左心室肥厚征象。右心导管检查：冠状动脉侧支循环丰富的病例由于来自主动脉的右冠状动脉血液经侧支循环进入左冠状动脉再流入肺动脉，于是肺动脉血液含氧量增高，在肺动脉水平可显示左至右分流，肺动脉压力亦可增高。超声心动图检查：显示左心室扩大，心肌收缩力明显减弱。切面超声心动图和超声脉冲多普勒检查可显示左冠状动脉异位起源于肺动脉。血清酶测定可查到肌酸磷酸激酶、乳酸脱氢酶和谷草转氨酶升高。放射性核素心肌显像：用 ^{201}Tl 作心肌显像可显示心脏前外方病损区心肌不显影。选择性心脏血管造影检查：心血管造影检查是确诊冠状动脉异位起源的可靠方法。主动脉造影和选择性右冠状动脉造影显示仅有右冠状动脉一支起源于主动脉，右冠状动脉显著增粗，造影剂逆向充盈左冠状动脉，再回流入肺动脉。选择性左心室造影常显示左心室腔扩大，左心室收缩力显著减弱和左心室前壁运动功能减退。选择性左心室造影尚有助于诊断二尖瓣关闭不全。有的病例于肺动脉内注入造影剂时，左冠状动脉可能显影。治疗左冠状动脉异位起源于肺动脉的病例，自然预后甚为恶劣，约65%的病人于出生后1年内死于左心衰竭，其中大多数病人在出生后2个月内死亡。Wesselhoeft报道60例病婴中80%于出生后1年内死亡。侧支循环发育丰富的病例，虽可生存入成年期，但往往因左心室缺血性病损逐渐加重而死于慢性充血性

心力衰竭或发生猝死。因此一旦诊断明确，应争取施行手术治疗。手术治疗发展史：1955年Potts，Kittle，Paul，robbins等曾分别施行主动脉-肺动脉造瘘术、肺总动脉缚扎术和心包腔内撒粉术，但疗效均见满足。1959年Sabiston成功地施行左冠状动脉结扎术。1966年Cooley应用大隐静脉作主动脉-左冠状动脉旁路移植术。1968年meyer施行左锁骨下动脉-左冠状动脉吻合术。1974年NecHes成功地将左冠状动脉直接移植入升主动脉，或在升主动脉与左冠状动脉之间联接一段游离的左锁骨下动脉。1974年Hamilton和TaKeuchi分别应用心包膜和肺动脉壁缝成管道贯通肺动脉腔内，两端分别与升主动脉和左冠状动脉开口作吻合术。

手术操作：1．左冠状动脉结扎术 经左胸前外第4肋间切口，在膈神经前方切开心包，即可显示扩大的左冠状动脉。在靠近肺动脉处解剖游离左冠状动脉，先用无创伤血管钳阻断血流数分钟，观察心电图改变情况及左冠状动脉是否仍保持较高的压力。如心电图无改变，冠状动脉压力亦不降低，则可用丝线双重结扎。左冠状动脉结扎术操作简便，但仅适用于侧支循环丰富，左至右分流量较大的病例，结扎术后左至右分流及冠状循环窃血现象均消失，心肌血供得到改善，心力衰竭改善以至消失，心影缩小，生长发育正常，体重增加。婴儿病例结扎术的死亡率可高达50%，2岁以上病例手术死亡率显著降低。

2．左锁骨下动脉-左冠状动脉吻合术 施行这种手术可在体外循环下进行，但亦可不应用体外循环。不应用体外循环者经左胸前外第4肋间切口进胸，解剖游离左冠状动脉根部和左锁骨下动脉，在胸腔顶部结扎切断左锁骨下动脉及其椎动脉分支，将左锁骨下动脉近段向下方翻转，结扎左冠状动脉根部后，用近段锁骨下动

脉切端与左冠状动脉作端侧吻合术。在体外循环下施行手术则经前胸正中切口，纵向锯开胸骨，切开心包，经右心耳切口于右心房内放置单根引血导管，升主动脉内插入给血导管。建立体外循环后，游离左冠状动脉，将其开口连同邻近的肺动脉壁自肺动脉切离，肺动脉切口予以缝合或用织片缝补。结扎切断左锁骨下动脉，将其近段向下翻转与左冠状动脉切端作对端吻合术，术后疗效良好。部分病例经心血管造影检查吻合口可长期保持通畅。但锁骨下动脉长度不足者则不能施行吻合术，术后吻合口张力太大，或锁骨下动脉扭曲均易引致吻合口不通畅，影响治疗效果，因而临床上未能得到推广应用。

3. 升主动脉-左冠状动脉联接术

通过外科手术将异位起源的左冠状动脉联接于升主动脉，建立正常的冠状动脉血源，使冠状动脉血供恢复正常的生理状态，近年来随着体外循环技术的发展已日益得到推广应用。这类手术有下列数种方法，大多需在体外循环结合中等度低温或深低温和心脏冷停搏液等心肌保护措施下进行操作。

(1) 异位起源左冠状动脉移植入升主动脉术：胸骨正中切口，建立体外循环后，游离肺总动脉。在靠近肺动脉瓣上方横向切开肺动脉前壁，显露左冠状动脉开口，将左冠状动脉开口连同开口四周一部分肺动脉壁一起切下，然后横向切断肺动脉，游离左冠状动脉近段，在升主动脉根部切开一小窗口，将游离的左冠状动脉开口及其四面肺动脉壁与升主动脉根部小切口作端侧吻合术，再直接缝合肺动脉切端（图1）。这种手术设计合理，符合正常生理要求，治疗效果良好；但如左冠状动脉长度不足，移位植入升主动脉后张力过大，则需改用其他手术方法。

(1) 肺总动脉切口 (2) 切下左冠状动脉 (3) 左冠状动脉植

入升主动脉（4）吻合完成（5）缝合肺动脉图1 异位左冠状动脉移植入升主动脉（2）用大隐静脉行主动脉-左冠状动脉旁路移植术：1966年Cooley，1973年El Said，1974年Neches，1980年Arciniegas等先后应用一段倒转的自体或同种大隐静脉、锁骨下动脉或涤纶人造血管联接于升主动脉与左冠状动脉切端之间。供作移植术的血管一端与升主动脉作端侧吻合术，另一端与左冠状动脉作端侧或对端吻合术。采用端侧吻合术者则在靠近肺动脉壁处游离左冠状动脉起始部，用缝线双重结扎，再纵向切开左冠状动脉总干，大隐静脉越过肺动脉总干前方与左冠状动脉行端侧吻合术（图2）。采用对端吻合术者，则从肺动脉将左冠状动脉开口连同其四面的肺动脉壁切下，缝合肺动脉壁切口。再游离近段左冠状动脉与大隐静脉作对端吻合术。对端吻合术的操作技术较之端侧吻合术难度较小。施行端侧吻合术可以不用体外循环。由于婴幼儿病例的冠状动脉和大隐静脉均较细小，且血管壁薄弱，术后较易发生梗阻性病变或血管腔扩大等并发症，长期通畅率及治疗效果尚有待随访观察。图2 主动脉-左冠状动脉、大隐静脉旁路移植术 左冠状动脉起源于肺动脉，冠循环逆流入肺动脉； 结扎左冠状动脉起始部； 用大隐静脉作主动脉-左冠状动脉旁路移植术； 完成移植术（3）肺动脉内通道术：这种手术进入临床应用仅有十多年的历史，其优点是无需解剖游离左冠状动脉和对细小的冠状动脉施行操作难度较大的切开缝合术，非凡适用于左冠状动脉开口位于肺动脉左侧壁，因而长度较短的病例。胸骨正中切口，切开心包，建立体外循环结合中等度低温或深低温。在靠近肺动脉瓣上方切开肺动脉左侧壁，显露左冠状动脉开口部位，然后在升主动脉

左壁与肺动脉紧邻部位各切除径约5~6mm的环状主动脉和肺动脉壁，直接缝合主动脉壁与肺动脉壁的小窗形成人造的主-肺动脉瘘。在主-肺动脉瘘的上方另作肺动脉横向切口，到达肺动脉左壁时，再向下切开与肺动脉壁下方横切口相联接，这样在肺动脉前壁形成平行的长方形血管壁瓣片，将此瓣片缝合于肺动脉后壁，瓣片的右端和左端分别缝合于主-肺动脉瘘和左冠状动脉开口的四面，于是血液即可从升主动脉通过主-肺动脉瘘再经肺动脉腔内由肺动脉前壁缝成的通道进入左冠状动脉。肺动脉前壁遗留的缺损区则专心包片或涤纶织片覆盖缝补，肺动脉腔内血流通道亦可专心包片（Hamilton，1979）或游离的一段自体锁骨下动脉（arciniegas，1980）替代肺动脉前壁（图3）。影响手术死亡率的主要因素是病情轻重程度和手术时病人的年龄。术前心功能在Ⅱ级以下者，手术死亡率低于20%，术前心功能Ⅲ级或病情危重需紧急手术者则手术死亡率高达70%。arciniegas报道一组19例病人，手术时年龄在1岁以内的12例中，2例死亡；而1~2岁的7例无一死亡。由于左冠状动脉异位起源于肺动脉的病例不多见，开展外科治疗为期尚短，远期随访观察的病例数不多。Kirklin和Barratt-Boyes对此术后生存的19例病人，随访时间最长的19年，仅1例死亡，17例术后心功能为Ⅰ级，另1例为Ⅱ级。左室显著缩小，心肌缺血的症状和征象明显减轻。由于心肌缺血引致中等度二尖瓣关闭不全者，大多数病例术后仍可听到心尖区收缩期杂音。

图3 肺动脉内通道术 肺动脉切口； 主动脉-肺动脉吻合； 肺动脉前壁瓣片与肺动脉后壁缝合形成通道； 专心包片缝补肺动脉前壁缺损右冠状动脉异位起源于肺动脉 右冠状动脉异位起源于肺动脉较之左冠状动脉远为

少见，到1979年仅报道17例（LeBerg等），大多数病例不呈现临床症状，在尸体解剖时才明确诊断。由于右心室壁薄，张力低，两侧冠状动脉之间又可形成侧支循环，因此右冠状动脉分布区域的心肌氧供仍能维持，婴儿期不呈现临床症状，生长发育亦无异常，进入成年期后，少数病人可出现心力衰竭或猝死。升主动脉和肺动脉造影检查，可显示异位起源的右冠状动脉，从而明确诊断。治疗方法是在体外循环下施行手术，将右冠状动脉开口连同其四周的部分肺动脉壁从肺动脉切下后移位植入升主动脉根部前壁。由于右冠状动脉较长，且起源于肺动脉前壁靠近升主动脉，移植术操作比较简易（图4）。右冠状动脉从肺动脉壁切下 植入升主动脉缝合肺动脉切口图4 右冠状动脉植入主动脉 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com