

儿童左冠状动脉异常起源于肺动脉的影像学诊断

何秋楠, 刘晓燕

重庆医科大学附属儿童医院心血管科, 重庆

收稿日期: 2025年4月14日; 录用日期: 2025年5月7日; 发布日期: 2025年5月15日

摘要

左冠状动脉异常起源于肺动脉(ALCAPA)是一种较罕见的先天性心脏病, 其特征是因左冠状动脉异常起源于肺动脉而导致心肌缺血和缺氧。ALCAPA临床表现多样且易与其他心脏疾病混淆, 早期的准确诊断至关重要。影像学检查在ALCAPA的诊断中发挥着关键作用, 多种影像学技术如超声心动图、CT冠状动脉成像、磁共振成像和心导管造影各有优势。超声心动图作为初筛手段便捷无创, CT冠状动脉成像和磁共振成像可以提供详细解剖及功能信息, 心导管造影则是诊断的“金标准”。综合应用影像学手段可提高诊断的准确性, 以免漏诊误诊, 为治疗决策的选择和预后评估提供坚实基础。

关键词

左冠状动脉异常起源于肺动脉, 影像学诊断, 超声心动图, CT冠状动脉成像, 心脏磁共振成像, 心导管造影

Imaging Diagnosis of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children

Qiunan He, Xiaoyan Liu

Department of Cardiology, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Chongqing

Received: Apr. 14th, 2025; accepted: May 7th, 2025; published: May 15th, 2025

Abstract

Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) is a relatively rare congenital

heart defect characterized by myocardial ischemia and hypoxia resulting from the anomalous left coronary artery from the pulmonary artery. However, the clinical manifestations of ALCAPA are diverse and can easily be mistaken for other heart diseases, making early and accurate diagnosis crucial. Imaging tests play a vital role in diagnosing ALCAPA, with various techniques such as echocardiography, CT coronary angiography, magnetic resonance imaging, and coronary angiography each offering distinct advantages. Echocardiography is a convenient and non-invasive preliminary screening method. CT coronary angiography and magnetic resonance imaging provide detailed anatomical and functional information; Coronary angiography is regarded as the “gold standard” for diagnosing ALCAPA. A comprehensive application of imaging methods can enhance diagnostic accuracy, prevent missed or incorrect diagnoses, and establish a solid foundation for treatment decision-making and prognosis evaluation.

Keywords

Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery, Imaging Diagnosis, Echocardiography, CT Coronary Angiography, Cardiac Magnetic Resonance Imaging, Coronary Angiography

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

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



Open Access

1. 引言

左冠状动脉异常起源于肺动脉(Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery, ALCAPA)发病率约为活产婴儿的 1/30 万, 占有先天性心脏病的 0.25%~0.5% [1], 是一种罕见的先天性心脏病。正常左冠状动脉起源于主动脉, 为冠脉循环提供氧合丰富的血液, 但在 ALCAPA 中因左冠状动脉异常起源于肺动脉, 导致心肌灌注不足从而出现心肌缺血缺氧[2]。

ALCAPA 根据左、右冠状动脉间侧支循环建立的程度分为婴儿型和成人型[3]。在婴儿型 ALCAPA 中, 由于患儿左右冠状动脉间的侧支血管发育不良, 随着出生后肺循环压力的逐渐下降而出现心肌灌注不足及左冠状动脉的“窃血”现象导致心肌缺血、心肌梗死、心力衰竭及心律失常等, 如不及时治疗, 90%患儿在出生后的第一年内死亡[4]。对于成人型 ALCAPA 患儿, 虽然冠状动脉间可能存在丰富的侧支循环, 但长期的心肌缺血仍可能导致部分患儿出现心律失常、心力衰竭等严重并发症[5]。ALCAPA 的症状常常与某些其他心脏疾病相似, 如扩张性心肌病、心内膜弹力纤维增生症等, 易导致误诊和漏诊[6]。近年研究表明, 超声心动图(Echocardiogram, ECHO)、冠状动脉计算机断层扫描血管成像及三维重建(Coronary Computed Tomography Angiography, CCTA)、心脏磁共振成像(Cardiac Magnetic Resonance Imaging, CMR)、冠状动脉导管造影(Coronary Angiography, CAG)等影像学检查在 ALCAPA 诊断、术前评估及术后随访中至关重要, ALCAPA 的早期准确诊断对于改善患者预后、降低死亡率具有重要意义。本文拟对 ALCAPA 影像学检查方面的研究做一综述。

2. ALCAPA 的病理生理与临床表现

在正常人体解剖结构中, 左冠状动脉起源于左冠状动脉窦, 通常分为左前降支和左回旋支, 前者沿着室间隔沟向下走行, 向左心室前壁、室间隔前 2/3 和部分心尖部供血, 后者则沿冠状沟向左行, 主要供应左心房和左心室侧壁。右冠状动脉起源于右冠状动脉窦, 沿冠状沟向右下行, 主要负责左心室下壁、后壁、右心室及部分传导系统的血液供应。正常的冠状动脉能够从高压的主动脉系统获得充足含氧丰富

的血液, 为心肌提供持续的氧气和营养物质, 维持心脏正常的生理功能[7]。

ALCAPA 患儿临床症状与肺动脉压力改变相关。出生前, 因肺循环阻力大于体循环阻力, 肺动脉压力高, 患儿肺动脉内的氧和静脉血经异位起源的左冠状动脉灌注于左心室、左心房。出生后, 患儿肺循环阻力水平下降至与体循环阻力相近, 左冠状动脉内的血流方向仍为正向(即左冠状动脉主干 → 分支), 但左心室心肌接受的是来源于肺动脉的静脉血, 此时患儿虽无临床表现, 但存在进行性缺氧性心肌细胞损害。在出生后的几周内, 患儿肺血管阻力进一步下降, 异位起源的左冠状动脉主干内的压力随之下降, 左侧心肌细胞血液灌注量也逐渐减少[8], 随后大量侧枝循环建立并开放, 源于右冠状动脉的氧和血经侧枝循环流入左冠状动脉, 但并未灌注于左侧心肌, 而是注入压力较低的肺动脉, 这就构成了左 → 右分流, 即为左冠状动脉“窃血”[9]。

婴儿型 ALCAPA 患儿由于冠状动脉侧支循环尚未充分建立, 心肌缺血症状较重。常表现为喂养困难、体重增长不满意、多汗、气促等非特异性症状。随着病情进展, 可能出现阵发性哭闹、面色发绀、肝脏肿大等症状, 严重时可迅速发展为心力衰竭, 甚至患儿早期死亡[9]。部分成人型 ALCAPA 患儿可能因侧支循环的形成而症状相对缓解, 但仍可能出现活动耐量下降、胸痛、心悸、晕厥, 在感染或其他应激情况下容易诱发心力衰竭、心源性猝死等。此外, 由于心肌长期缺血缺氧, 患儿可能出现心脏扩大、心功能不全等表现, 严重影响其生长发育和生活质量[10]。

3. ALCAPA 的影像学诊断方法

3.1. 超声心动图(ECHO)

ECHO 是诊断 ALCAPA 的首选影像学方法, 二维成像能够清晰地显示心脏的解剖结构, 包括左冠状动脉的开口位置、走行路径以及与周围结构的关系。彩色多普勒则用于评估血流方向和速度, 有助于发现异常的血流模式, 如左冠状动脉内的逆向血流[11], 还可以评估侧支循环的建立情况, 如成人型部分可见来自右冠状动脉的侧支循环, 为缺血心肌提供部分血液供应[12]。组织多普勒成像可以提供心肌运动速度和应变率等信息, 有助于评估心肌的功能状态。

ECHO 是一种无创、实时、可重复率高的影像学检查方法, 能动态观察心脏结构和功能, 患儿接受度高。但也存在一定的局限性[13], 如对操作者的经验和技能要求较高, 某些肥胖、肺气肿或心脏术后等情况患儿, ECHO 图像质量可能受限。冠状动脉的远端分支显示欠佳, 可能无法全面评估整个冠状动脉系统的异常情况[14]。这些都有可能影响 ECHO 诊断的准确性。

3.2. 冠状动脉计算机断层扫描血管成像及三维重建(CCTA)

CCTA 临床中常简称为冠状动脉 CT 血管成像。通过高分辨率成像, 可以准确地识别左冠状动脉是否异常起源于肺动脉, 以及其具体的起源位置和走行路径[15], CCTA 的三维重建技术能够将冠状动脉的三维结构直观地呈现出来, 包括左冠状动脉的起源、走行以及与右冠状动脉和其他心脏结构的关系。同时也能够直观有效地评估侧支循环情况, 包括侧支血管的数量、直径和血流情况[6]。通过观察侧支循环的建立程度可以判断心肌缺血程度, 并预测预后。

CCTA 是一种无创的检查方法, 与冠脉造影相比有检查时间相对较短、风险较小的优势[16]。CCTA 能够清晰地显示冠状动脉的解剖结构和异常情况, 具有较高的诊断准确性。但是 CTA 检查在儿童中的应用具有一定局限性, 且 CTA 检查需要儿童患者在检查过程中保持安静, 对于不配合的儿童必要时可能需要使用镇静剂[17], 以及有一定的辐射风险。

3.3. 心脏磁共振成像(CMR)

CMR 在评估 ALCAPA 患者的心肌灌注和存活情况方面具有其独特的优势。CMR 可以提供详细的心

肌灌注情况, 静息状态下 CMR 能够检测心肌是否存在缺血区域, 而在应激状态下(如药物诱导的心脏负荷试验), 可以进一步揭示心肌灌注的储备能力和潜在的缺血区域[18]。CMR 的多种成像序列能够提供丰富的心肌组织特征信息。延迟增强成像(LGE)可以清晰地显示心肌纤维化、瘢痕组织以及炎症等异常信号, 有助于识别心肌损伤的范围和程度。T1 序列对于检测心肌纤维化和心肌淀粉样变性具有较高的敏感性, T2 序列则可以评估心肌水肿和炎症[19]。

CMR 同样也是一种无创检查方法, 且无辐射及静脉显影剂影响[20], 具有良好的软组织对比度和多平面成像能力, 能够提供详细的心脏结构和功能信息, 对于患儿的诊断和随访具有重要价值[21]。但 CMR 需要患儿在检查过程中保持静止的时间相对较长, 这对于年幼或不合作的儿童可能具有一定挑战性。

3.4. 冠状动脉导管造影(CAG)

CAG 目前仍被公认为诊断 ALCAPA 的“金标准”[22], 能够详细观察冠状动脉的起源、走行及是否存在压迫或狭窄。但由于其是创伤性检查, 现已很少应用。与其余影像学检查相比 CAG 能够提供更为准确和详细的冠状动脉解剖信息[23]。

但 CAG 是一种有创的检查方法, 存在一定的风险, 如动脉损伤、穿刺部位血肿、感染, 造影剂可能引起过敏反应, 以及心律失常等, 且检查费用较高。此外, 儿童患者对辐射更为敏感, 长期多次检查可能增加辐射相关风险[24]。

4. 影像学检查的选择与综合评估策略

在 ALCAPA 的影像学诊断中, ECHO 是所有疑似 ALCAPA 患儿初筛的首选方法, 具有无创、无辐射、便捷、可多次检查、费用较低的优点[6]。但是对于声像图有干扰、存疑及复杂解剖变异的 ALCAPA 病例, ECHO 可能无法提供全面的诊断信息。如 ECHO 缺乏反向血流、右冠状动脉扩张或侧支循环信号, 可结合 CCTA 以了解解剖细节。合并复杂心脏畸形或肺动脉高压或合并心功能不全患儿, 则可用 CMR 评估心肌灌注及功能。复杂病例可联合 CCTA + CMR, 互补解剖与功能信息。在无创检查结果矛盾或无法明确诊断的极少部分情况下, 心导管造影作为诊断的“金标准”, 可以用于确认冠状动脉可能存在的狭窄或扩张, 并为手术治疗提供详细的解剖信息[25]。

5. 影像学检查在术前评估与术后随访中的作用

ALCAPA 确诊后需手术治疗, 手术核心是恢复左冠状动脉的生理性血供, 冠脉直接再植术为首选方案, 左冠状动脉长度不足、解剖条件复杂无法直接再植病例可采用 Takeuchi 手术或创新术式。

详细了解 ALCAPA 患儿术前的心肌功能状态对于制定手术方案和预测术后恢复情况具有重要意义。ECHO 实时观察心肌运动情况, 通过测量心室收缩和舒张功能指标, 如射血分数(EF)、短轴缩短率(FS)等, 判断心肌收缩能力。CCTA 能够提供详细的冠状动脉起源、走行和血管直径等解剖学信息。CMR 则在心肌功能评估方面具有更高的精度, 能够提供更准确的心肌应变率、心肌质量等参数, 全面反映心肌的机械运动和功能状态[3]以及心肌组织特征信息, 如心肌纤维化、水肿等, 进一步明确病变对心肌的影响[26]。CGA 通过高分辨率成像清晰显示复杂冠状动脉的异常起源, 了解病变的具体情况, 为手术决策提供重要依据。

在 ALCAPA 术后随访中, 评估血流动力学及术后左心室功能恢复情况是手术治疗效果的重要指标[27]。ECHO 实时监测血流速度、血流方向等指标以判断冠状动脉血流是否恢复正常, 是否存在残余血流障碍。以及观察左心室壁厚度、运动幅度以及心腔大小, 计算左心室的射血分数等指标, 判断左心室功能。CCTA 能够进一步评估冠状动脉通畅性, 以及肺动脉形态, 排查 Takeuchi 术后狭窄或漏血。CMR 则

能更精确地测量左心室容积、质量以及心肌应变率等参数[28], 全面评估左心室整体和局部功能恢复, 为术后康复提供科学依据。CAG 在术后心功能恢复缓慢, 二尖瓣反流减轻不明显, 室性心律失常难以控制, 怀疑左冠状动脉受压、成角或痉挛时, 检查的阳性意义较大。

6. 未来发展与挑战

影像技术的不断进步为 ALCAPA 的诊断和治疗带来了新的机遇。如高分辨率 CT 冠状动脉成像可更清晰地显示冠状动脉起源、走行及血管壁结构, 有助于发现早期病变和小血管异常。低辐射技术的优化使得在降低辐射剂量的同时保证了图像质量, 尤其在儿童患者中具有重要意义, 未来有望实现更智能、更高效的自动化扫描和图像重建。多模态影像整合是另一个重要的发展方向, 通过结合不同影像学检查方法的优势, 能够提供更全面准确的诊断信息, 未来多模态影像整合将更加智能化和自动化, 实现一站式检查和精准化诊断, 为临床医生制定治疗方案提供更有力的支持[29]。

7. 结论

影像学检查贯穿于 ALCAPA 诊断、治疗决策及随访的全过程, 早期精准诊断与及时手术干预对改善患儿预后和降低死亡率的关键。各种影像学检查如 ECHO、CCTA、CMR 和 CAG 等技术各具特色, 相互补充 ECHO 凭借无创、实时动态评估的优势成为初筛首选, 但其对复杂解剖变异和侧支循环的显示局限促使 CCTA 与 CMR 的互补应用。前者通过三维重建提供高分辨率解剖细节, 后者则聚焦心肌灌注、纤维化及功能状态的定量分析, 两者结合显著提升了诊断的全面性与准确性。对于极少数无创检查难以确诊的病例, CAG 仍作为最终的诊断手段, 但其有创性限制了常规应用。在临床实践中应根据患儿具体情况灵活选择和组合这些技术, 以实现最佳诊断效果。同时推动技术创新与标准化诊疗流程的建立, 最终实现 ALCAPA 的全周期精准管理。

参考文献

- [1] 安琪, 李守军, 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[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2020, 27(12): 1375-1381.
- [2] Liu, Y., Huang, S., Wang, J. and Chen, C. (2021) Misleading Echocardiographic Diagnosis of an Infant with Dilated Cardiomyopathy: A Rare Intramural Anomalous Origin of Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Circulation: Cardiovascular Imaging*, **14**, e011075. <https://doi.org/10.1161/circimaging.120.011075>
- [3] Peña, E., Nguyen, E.T., Merchant, N. and Dennie, C. (2009) ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *Radiographics*, **29**, 553-565. <https://doi.org/10.1148/rg.292085059>
- [4] Blickenstaff, E.A., Smith, S.D., Cetta, F., Connolly, H.M. and Majdalany, D.S. (2023) Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: How to Diagnose and Treat. *Journal of Personalized Medicine*, **13**, Article No. 1561. <https://doi.org/10.3390/jpm13111561>
- [5] Kuneman, J.H., Fortuni, F., van Dijkman, P.R.M. and Bax, J.J. (2020) Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery in a 72-Year-Old Patient. *European Heart Journal*, **41**, 4213-4213. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa514>
- [6] Kandel, D., Mustafa, I., Rajlawot, K., Neupane, N.P. and Sitaula, A. (2022) Anomalous Origin of Left Coronary Artery from Pulmonary Artery (ALCAPA): A Case Report. *Radiology Case Reports*, **17**, 3432-3435. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.06.017>
- [7] 郑荣烁, 曾安, 赵靖亮, 等. 基于动态注意力聚合网络自动分割 CT 血管造影中异常起源于肺动脉的左冠状动脉[J]. 中国医学影像技术, 2025, 41(2): 320-325.
- [8] 姜小坤, 肖靖燕, 李文秀, 等. 81 例左冠状动脉异常起源于肺动脉临床诊治分析[J]. 心肺血管病杂志, 2020, 39(5): 549-553.
- [9] Ahmed, M.F., Mubin, A., Syed, R., Mahmood, A.K. and Sahni, S. (2020) Multivessel Coronary Artery Fistula Presenting as Coronary Steal Syndrome Leading to Cardiac Arrest. *Cureus*, **12**, e8358. <https://doi.org/10.7759/cureus.8358>
- [10] Naimo, P.S., Buratto, E. and Konstantinov, I.E. (2017) A Curious Course of an Intramural Anomalous Left Coronary

- Artery from the Pulmonary Artery. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **153**, 654-655. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.10.048>
- [11] 李文秀, 耿斌, 吴江, 等. 成人型与婴儿型左冠状动脉异常起源于肺动脉的超声诊断[J]. 中国循证儿科杂志, 2014, 9(3): 186-189.
 - [12] 姜述怡, 王丽红. 超声心动图诊断左冠状动脉异常起源于肺动脉 1 例[J]. 临床超声医学杂志, 2021, 23(11): 805-815.
 - [13] 李培, 郭张科, 王芳韵, 等. 超声心动图诊断左心室射血分数减低的左冠状动脉异常起源于肺动脉的效果分析[J]. 中华医学超声杂志(电子版), 2021, 18(10): 979-984.
 - [14] 费瑞林, 孙真真, 刘杨, 等. 左冠状动脉异常起源于肺动脉的超声心动图诊断价值[J]. 心肺血管病杂志, 2020, 39(1): 62-65.
 - [15] Fan, C., Zeng, M., Huang, T., et al. (2023) Clinical Manifestations and Computed Tomography Angiography Features of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery Syndrome. *Journal of Central South University. Medical Sciences*, **48**, 1008-1016.
 - [16] 中华医学会心血管病学分会, 中国老年医学学会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 冠状动脉 CT 血管成像在慢性冠脉综合征的风险分层和诊疗中应用的专家共识[J]. 中华心血管病杂志, 2025, 53(1): 16-27.
 - [17] Ghai, B., Jain, K., Saxena, A.K., Bhatia, N. and Sodhi, K.S. (2016) Comparison of Oral Midazolam with Intranasal Dexmedetomidine Premedication for Children Undergoing CT Imaging: A Randomized, Double-Blind, and Controlled Study. *Pediatric Anesthesia*, **27**, 37-44. <https://doi.org/10.1111/pan.13010>
 - [18] 范春华, 曾牧, 黄霆, 等. 左冠状动脉异常起源于肺动脉综合征: 临床表现及 CTA 影像学特征[J]. 中南大学学报(医学版), 2023, 48(7): 1008-1016.
 - [19] Öngür, D. (2013) Making Progress with Magnetic Resonance Spectroscopy. *JAMA Psychiatry*, **70**, 1265-1266. <https://doi.org/10.1001/jamapsychiatry.2013.2615>
 - [20] Van der Molen, A.J., Reimer, P., Dekkers, I.A., Bongartz, G., Bellin, M., Bertolotto, M., et al. (2018) Post-Contrast Acute Kidney Injury—Part 1: Definition, Clinical Features, Incidence, Role of Contrast Medium and Risk Factors: Recommendations for Updated ESUR Contrast Medium Safety Committee Guidelines. *European Radiology*, **28**, 2845-2855. <https://doi.org/10.1007/s00330-017-5246-5>
 - [21] Roditi, G., Khan, N., van der Molen, A.J., Bellin, M., Bertolotto, M., Brismar, T., et al. (2022) Intravenous Contrast Medium Extravasation: Systematic Review and Updated ESUR Contrast Media Safety Committee Guidelines. *European Radiology*, **32**, 3056-3066. <https://doi.org/10.1007/s00330-021-08433-4>
 - [22] Cashen, K., Kwiatkowski, D.M., Riley, C.M., Buckley, J., Sassalos, P., Gowda, K.N., et al. (2021) Anomalous Origin of the Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery: A Retrospective Multicenter Study. *Pediatric Critical Care Medicine*, **22**, e626-e635. <https://doi.org/10.1097/pcc.0000000000002820>
 - [23] Hu, M., Tan, J. and Yang, Y. (2022) Comparison of Six Different Percutaneous Coronary Intervention Guidance Modalities. *Journal of Cardiovascular Development and Disease*, **9**, Article No. 343. <https://doi.org/10.3390/jcdd9100343>
 - [24] Bosch de Basea, M., Thierry-Chef, I., Harbron, R., Hauptmann, M., Byrnes, G., Bernier, M., et al. (2023) Risk of Hematological Malignancies from CT Radiation Exposure in Children, Adolescents and Young Adults. *Nature Medicine*, **29**, 3111-3119. <https://doi.org/10.1038/s41591-023-02620-0>
 - [25] Ahmed, I. and Hajouli, S. (2023) Left Heart Cardiac Catheterization. StatPearls Publishing.
 - [26] Walsh, R., Nielsen, J.C., Ko, H.H., Sanz, J., Srivastava, S., Parness, I.A., et al. (2011) Imaging of Congenital Coronary Artery Anomalies. *Pediatric Radiology*, **41**, 1526-1535. <https://doi.org/10.1007/s00247-011-2256-3>
 - [27] 陈良万, 吴青松, 戴小福, 等. 左心辅助装置植入治疗心力衰竭的早期结果[J]. 中华医学杂志, 2023, 103(12): 920-923.
 - [28] Patel, S.G., Frommelt, M.A., Frommelt, P.C., Kutty, S. and Cramer, J.W. (2017) Echocardiographic Diagnosis, Surgical Treatment, and Outcomes of Anomalous Left Coronary Artery from the Pulmonary Artery. *Journal of the American Society of Echocardiography*, **30**, 896-903. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.05.005>
 - [29] Shiri, I., Baj, G., Mohammadi Kazaj, P., Bigler, M.R., Stark, A.W., Valenzuela, W., et al. (2025) AI-Based Detection and Classification of Anomalous Aortic Origin of Coronary Arteries Using Coronary CT Angiography Images. *Nature Communications*, **16**, Article No. 3095. <https://doi.org/10.1038/s41467-025-58362-9>