

儿童冠状动脉瘘的诊断及介入治疗现状

任俊, 周雪*, 李谧

重庆医科大学附属儿童医院心血管内科, 重庆

收稿日期: 2025年4月28日; 录用日期: 2025年5月21日; 发布日期: 2025年5月30日

摘要

冠状动脉瘘(CAF)是冠状动脉与心腔或大血管间的异常连接, 多为先天性, 后天性病因包括创伤、感染等。其临床表现与分流量相关, 轻者无症状, 重者可致心力衰竭、心肌缺血及感染性心内膜炎等。诊断依赖于超声心动图、MRI、CT及冠状动脉造影, 其中超声心动图为首选筛查手段。目前的治疗方式包括介入封堵或外科手术, 介入治疗创伤小但需严格把握适应症, 外科手术多用于复杂病例。介入治疗术后并发症包括血栓、残余分流、心律失常等, 远期预后良好, 但需长期随访。本文系统综述了儿童冠状动脉瘘的临床表现、诊断、介入治疗现状及预后等。

关键词

冠状动脉瘘, 先天性心脏病, 诊断, 治疗, 并发症, 儿童

Current Status of Diagnosis and Interventional Therapy for Coronary Artery Fistula in Children

Jun Ren, Xue Zhou*, Mi Li

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

Received: Apr. 28th, 2025; accepted: May 21st, 2025; published: May 30th, 2025

Abstract

Coronary artery fistula (CAF) is an abnormal connection between a coronary artery and a cardiac chamber or major blood vessel, most commonly congenital in origin. Acquired causes include trauma, infections, and other etiologies. Clinical manifestations depend on the shunt volume: mild cases may be asymptomatic, while severe cases can lead to heart failure, myocardial ischemia, infective endocarditis, and other complications. Diagnosis relies on imaging modalities such as

*通讯作者。

echocardiography, MRI, CT, and coronary angiography, with echocardiography serving as the first-line screening tool. Current treatment options include interventional closure or surgical procedures. Interventional therapy is minimally invasive but requires strict adherence to indications, while surgery is primarily used for complex cases. Postoperative complications of interventional therapy may include thrombosis, residual shunt, arrhythmias, and so on. Although the long-term prognosis is favorable, it necessitates ongoing long-term follow-up monitoring. This article systematically reviews the clinical manifestations, diagnostic approaches, current status of interventional therapies, and prognoses of coronary artery fistulas in children.

Keywords

Coronary Artery Fistula, Congenital Heart Disease, Diagnosis, Treatment, Complications, Children

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

冠状动脉瘘(Coronary Artery Fistula, CAF)是指冠状动脉与心腔或大血管(如上腔静脉、肺动脉、肺静脉或冠状静脉窦等)之间的异常连接,多为先天性的,病因尚未完全明确,而由创伤、感染或医源性损伤等引起的后天性冠状动脉瘘的病例也逐渐增多,如感染性心内膜炎、先天性心脏病手术、经皮心内膜心肌活检、心脏移植、川崎病的并发症等。因为冠状动脉瘘的未诊断率很高,因此它的确切发病率尚不明确,在先天性心脏病患者中约占 0.3%。多为单个瘘管,大部分起源于右冠状动脉(50%~60%)、开口至右心系统[1]。部分冠状动脉瘘的患者可合并其他一些先天性心脏病,如房间隔缺损、室间隔缺损、法洛四联症、动脉导管未闭、肺动脉闭锁等[2]。

对于成人 CAF,美国心脏病学会(ACC)/美国心脏协会(AHA) (2008 年)指南建议所有大瘘管及存在心肌缺血、心律失常等临床症状的中小瘘管都应被干预(IC 类推荐),而对于无症状的小瘘患者可定期随访心脏超声等(IIa C 类推荐)[3],但尚无相关指南对儿童 CAF 的治疗时机、治疗方案的选择作进一步规范。

2. 临床表现

患儿的临床表现主要取决于瘘管的大小、迂曲程度、长度、瘘管终止的位置等,因大多数 CAF 较小,故患者常无明显症状,常因体检意外发现,若未治疗,CAF 可随着年龄增长而增大,出现临床症状的患者比例也增加。若冠状动脉瘘引流至右心系统,则表现为左向右分流先心病的临床表现,常出现劳力性呼吸困难、乏力、双下肢水肿、纳差等症状。若冠状动脉瘘引流至左心系统,如左心房、肺静脉等,则仅使左心超负荷,产生类似主动脉瓣反流的现象,部分患者可因冠状动脉窃血表现为心绞痛、晕厥[1] [4]。CAF 的异常引流会导致分流部位近端的冠状动脉分支显著扩大,严重的形成冠状动脉瘤(CAA),而 CAA 又造成如血栓形成、瘤体破裂等多种并发症,引起急性心肌梗死、心律失常等,从而危及患儿生命[5]。长期的心脏容量负荷亦可致心室扩大和收缩功能下降,进而引发心力衰竭[6] [7],同时瘘管也可能影响瓣膜结构,导致乳头肌功能障碍导致的瓣膜返流。

3. 诊断

冠状动脉瘘患儿通常无明显症状,且临床表现和体征与其它先天性心脏病无明显特异性。CAF 患儿

的心电图可能显示由于容量超负荷导致的右心室或左心室肥大,胸部 X 片可能提示心脏肥大、肺多血先天性心脏病可能。超声心动图是临床发现冠状动脉瘘重要的辅助检查,它可以发现如冠状动脉扩张或心腔扩大等线索,也可显示瘘口处异常血流,提示冠状动脉瘘起源和引流部位,同时可对评估相关心腔的扩大程度、心功能状况、有无合并肺动脉高压及其他心血管畸形提供重要价值。而磁共振成像(MRI)和冠状动脉 CT 造影可清楚显示心脏大血管,是无创、准确且实用的成像技术,目前已被广泛应用于心血管疾病的诊断。陶中宁等根据不同诊断方式对 114 例接受诊治的冠状动脉瘘患者进行回顾性分析,相比冠脉造影, Revolution CT 血管成像双源螺旋 CT 血管成像(Dual Source CT Angiography, DSCTA)对临床诊断冠状动脉瘘的灵敏度、特异度、准确度更高,差异具有统计学意义[8]。多项研究均提出 DSCTA 检查无需受到心率限制,且准确性较高,伤害较低,在诊断冠状动脉瘘中更有优势[8][9]。冠状动脉造影是诊断 CAF 的金标准,它可清楚显示冠状动脉瘘口数目、瘘口位置、瘘管的走行与周围血管的关系等,动态观察冠状动脉瘘瘘口处造影剂的喷射情况,可计算 Qp:Qs 评估分流量,但心导管检查和冠状动脉造影需住院检查,属于有创检查,且费用相对较高,但在合适的情况下可同时行介入封堵治疗[1]。

4. 治疗

4.1. 手术适应症及手术时机

(1)无症状瘘:对于无症状患者,在治疗策略上尚存在争议[10]。一些学者建议可对 2 mm 及以内的无症状的细小冠状动脉瘘、未造成相应心腔扩大、Qp:Qs < 1.3 临床随访观察[1],而对于大型且具有血流动力学意义的瘘应在确诊后择期闭合[11][12]。因为 CAF 可随着年龄增长而增大,且存在相关并发症,甚至危及生命,故一些学者也建议无论有无症状,均应对 CAF 患儿进行手术[13]。(2)有症状瘘:对有明显症状或无症状但影像提示存在显著分流、容量负荷过度的患者行早期瘘管闭合术[6]。

4.2. 介入治疗适应症

相比外科手术,介入封堵术不需要进行正中胸骨切开术或体外循环,创伤小,患儿恢复较快,并发症风险降低,减少了感染风险、心脏损伤风险、出血风险等,手术时间短。因此,对 CAF 患儿可优先评估是否可行介入封堵治疗。安全有效的介入封堵术应满足以下条件:易于安全到达且清晰显影需要堵塞的冠状动脉瘘、被栓塞的冠状动脉下游无大分支血管、瘘口单一且狭窄、不合并其他需要手术矫正的心脏畸形,少数情况下,冠状动脉一支或多支(多为间隔支)形成与心腔相连的多发的微小血管网也可用带膜支架进行封堵。而对于年龄过小(导管尺寸无法匹配细小冠状动脉)但瘘口分流量大需尽早干预、瘘管粗大宽短难以封堵者、多发性冠状动脉瘘口、远端瘘口、被封堵的冠状动脉处下部有正常冠状动脉分支供血(封堵易发生心肌梗塞)、受累及的冠状动脉血管“极度”迂曲、重度肺动脉高压、需同期行其他外科修复手术的患儿则不建议行介入封堵治疗[14]。

4.3. 介入封堵方法

4.3.1. 介入治疗封堵器的选择

经导管介入封堵术治疗冠状动脉瘘有多种器材可选用,如弹簧圈、Amplatzer 封堵器、可脱卸球囊、血管塞、覆膜支架及组织胶等。弹簧圈在介入封堵术中最为常用,适用于瘘口较小、瘘管迂曲细长的病例,它操作灵活,可经导管精确释放,尤其适合复杂解剖结构的瘘管,但可能对粗大的冠状动脉瘘封闭不完全,通常弹簧圈直径应大于瘘管最狭窄处直径 20%以上,手术中可通过调整弹簧圈的位置、形状,尽量将弹簧圈释放至接近瘘口而远离正常的冠状动脉。有文献报道经肱动脉途径使用弹簧圈成功封堵冠状动脉瘘合并前降支狭窄的病例[15]。若瘘口较大,瘘口附近有正常冠状动脉的分支等情况,多用

Amplatzer 系列封堵器栓塞,它可控性好,但常需经股静脉途径置入,通常应大于瘘管直径的 2~4 mm [16]-[18]。

4.3.2. 介入治疗路径的选择

经股动脉-升主动脉-冠状动脉插入导管进行直接封堵常适用于瘘口较小、瘘管比较短、无严重的迂曲冠状动脉瘘,多用于弹簧圈封堵器。对于瘘口比较大、瘘管较长、途径严重迂曲、从动脉侧难以封堵或瘘口开口于右心房者,常采用经静脉途径进行封堵,多用于 Amplatzer 导管封堵器[19]。

4.3.3. 封堵位置的选择

冠状动脉瘘封堵前应多角度行冠脉造影以清晰显示冠状动脉走向,瘘口的部位、数目、大小,封堵部位以下正常冠状动脉分支位置,并明确封堵的位置。封堵的位置应为冠状动脉瘘的远端,不能影响冠状动脉正常分支的血流,当瘘管存在明确解剖狭窄段时,封堵器应置于冠状动脉瘘的最狭窄处,若未发现显著狭窄区域,封堵的位置应尽量接近瘘口且与正常冠状动脉分支保持距离[19] [20]。

4.3.4. 介入治疗注意事项

为防止术中冠状动脉血栓的形成,术前应充分肝素化。释放封堵器前均应密切监测患儿的心电图至少 15~20 min,若出现心律失常、ST 段下移、T 波倒置,尤其是室性心动过速等表现,或原有的心功能不全加重,应立即回收封堵器,并对封堵器位置进行调整或更换封堵器的型号,若经上述处理后,患者心电图仍有上述改变,应停止冠状动脉瘘介入封堵术。在确认 CAF 完全堵闭并取得很好的临床效果时,可同时对主动脉根部或冠状动脉内造影,观察封堵伞位置、残余分流情况等,在确定没有分流后释放封堵器,拔除鞘管,局部压迫止血。

4.4. 介入治疗并发症

冠状动脉瘘术后并发症是影响患儿预后的重要因素,介入封堵术的并发症有:(1) 对于远端型冠状动脉瘘、巨大冠状动脉瘘和患者年龄较大的患者更易形成冠状动脉血栓而造成心肌缺血及心肌梗死,故对此类患者可考虑口服抗凝药或延长双联抗血小板疗程,但术后抗凝药物和时长在儿童 CAF 中尚无统一意见[21] [22];(2) 残余分流,这可能与封堵器的结构有关,一般少量或微量分流可随着封堵器内的血栓形成而消失;(3) 导管、导丝刺激或损伤心内膜而影响传导系统所致的心律失常,术中应操作轻柔,减少刺激,尽量缩短手术时间;(4) 导管导丝的刺激所导致的冠状动脉痉挛,常见于年轻患者,通过冠状动脉内注射硝酸甘油对大多数患者有效;(5) 封堵器大小不合适所导致的封堵器脱落、异位栓塞;(6) 瘘口靠近瓣膜(常见于三尖瓣)等是因输送、放置不当对瓣膜的损伤,造成腱索断裂,引起关闭不全;(7) 心内膜损伤等引起的感染性心内膜炎,术后可预防性使用抗生素;(8) 血管穿刺有关所致的外周血管并发症,如出血与血肿、腹膜后血肿、动静脉瘘、假性动脉瘤、血栓性闭塞,可提高穿刺技术水平;(9) 其他严重的并发症如冠状动脉夹层及冠状动脉穿孔若处理不当可致病人死亡[23]。

王祥等[24]报道了 32 例行介入封堵的儿童 CAF,所有患儿均成功放置封堵器,且随访期间无死亡及其他并发症,术后 1 年随访心脏超声患儿的 LVEF、LAD、长轴位左室内径及心胸比均较术前缩小;陈璇等[25]报道了 25 例行介入封堵的 CAF 患儿,所有患儿均成功封堵且随访期间未发生血栓、封堵器掉落等并发症;刘月等[26]报道的 46 例行介入治疗的 CAF 患儿有 2 例血栓形成,至末次随访时有 2 例仍存在残余分流,但总体安全,未出现严重并发症;李一凡等[27]报道的 66 例行介入治疗的中大型 CAF 患儿中,大型瘘管、巨大 CAA 发生严重不良事件的比例更高,但有效性及安全性尚可。

总的来说,随着介入治疗先天性心脏病的技术越来越成熟,介入治疗 CAF 的远期生存良好,且相比传统外口开胸结扎冠状动脉瘘,介入治疗冠状动脉瘘拥有创伤小、恢复快、费用低等优点,但必须严格

把握手术适应证,严格遵循手术的操作规范,并根据冠状动脉瘘的解剖结构,灵活选择合适的封堵装置,并对已成功封堵的患儿进行长期随访,避免术后出现冠状动脉及其开口持续扩张、血管再通、血栓、心律失常等相关并发症。但由于冠状动脉瘘的低发病率,目前对于介入封堵治疗儿童冠状动脉瘘的病例并不多,尚需进一步随访各种封堵器的疗效,为安全开展介入封堵治疗儿童冠状动脉瘘积累足够多的经验。

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] Fernandes, E.D., Kadivar, H., Hallman, G.L., Reul, G.J., Ott, D.A. and Cooley, D.A. (1992) Congenital Malformations of the Coronary Arteries: The Texas Heart Institute Experience. *The Annals of Thoracic Surgery*, **54**, 732-740. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(92\)91019-6](https://doi.org/10.1016/0003-4975(92)91019-6)
- [3] Warnes, C.A., Williams, R.G., Bashore, T.M., Child, J.S., Connolly, H.M., Dearani, J.A., et al. (2008) ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: Executive Summary. *Circulation*, **118**, 2395-2451. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.108.190811>
- [4] Mangunkia, C.V. (2012) Coronary Artery Fistula. *The Annals of Thoracic Surgery*, **93**, 2084-2092. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.01.114>
- [5] 栗政伟, 胡海波, 潘湘斌. 冠状动脉瘤的研究现状及发展[J]. 中国医药, 2025, 20(3): 439-442.
- [6] Liberthson, R.R., Sagar, K., Berkoben, J.P., Weintraub, R.M. and Levine, F.H. (1979) Congenital Coronary Arteriovenous Fistula. Report of 13 Patients, Review of the Literature and Delineation of Management. *Circulation*, **59**, 849-854. <https://doi.org/10.1161/01.cir.59.5.849>
- [7] Kugelmass, A.D., Manning, W.J., Piana, R.N., Weintraub, R.M., Baim, D.S. and Grossman, W. (1992) Coronary Arteriovenous Fistula Presenting as Congestive Heart Failure. *Catheterization and Cardiovascular Diagnosis*, **26**, 19-25. <https://doi.org/10.1002/ccd.1810260106>
- [8] 陶中宁, 陈艳, 王思林. Revolution CT 血管成像 DSCTA 对冠状动脉瘘患者的临床诊断价值分析[J]. 中国病案, 2025, 26(3): 100-103.
- [9] 毛政尧, 毛政栋, 梁慧达. 心脏腺苷负荷磁共振成像与双源 CT 冠状动脉造影在冠心病早期诊断中的临床应用分析[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(7): 45-46.
- [10] 王洪雨, 孙建成. 先天性冠状动脉瘘的治疗争议[J]. 临床心血管病杂志, 2017, 33(3): 283-286.
- [11] Sommer, R.J., Hijazi, Z.M. and Rhodes, J.F. (2008) Pathophysiology of Congenital Heart Disease in the Adult: Part I: Shunt Lesions. *Circulation*, **117**, 1090-1099. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.107.714402>
- [12] Schumacher, G., Roithmaier, A., Lorenz, H.-P., Meisner, H., Sauer, U., Müller, K., et al. (1997) Congenital Coronary Artery Fistula in Infancy and Childhood: Diagnostic and Therapeutic Aspects. *The Thoracic and Cardiovascular Surgeon*, **45**, 287-294. <https://doi.org/10.1055/s-2007-1013751>
- [13] Kamiya, H., Yasuda, T., Nagamine, H., Sakakibara, N., Nishida, S., Kawasuji, M., et al. (2002) Surgical Treatment of Congenital Coronary Artery Fistulas: 27 Years' Experience and a Review of the Literature. *Journal of Cardiac Surgery*, **17**, 173-177. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.2002.tb01195.x>
- [14] Mavroudis, C., Backer, C.L., Rocchini, A.P., Muster, A.J. and Gevitz, M. (1997) Coronary Artery Fistulas in Infants and Children: A Surgical Review and Discussion of Coil Embolization. *The Annals of Thoracic Surgery*, **63**, 1235-1242. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(97\)00251-8](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(97)00251-8)
- [15] 王明新, 刘艳, 薛霞, 等. 经肱动脉冠状动脉瘘弹簧圈封堵及前降支支架植入术 1 例[J]. 心脏杂志, 2008, 20(1): 123-124.
- [16] Xu, L., Xu, Z.Y., Jiang, S.L., et al. (2010) Transcatheter Closure of Coronary Artery Fistula in Children. *Chinese Medical Journal*, **123**, 822-826.
- [17] Zhu, X., Zhang, D., Han, X., Cui, C., Sheng, X., Wang, Q., et al. (2009) Transcatheter Closure of Congenital Coronary Artery Fistulae: Immediate and Long-Term Follow-Up Results. *Clinical Cardiology*, **32**, 506-512. <https://doi.org/10.1002/clc.20650>
- [18] Kassaian, S.E., Alidoosti, M., Sadeghian, H., et al. (2008) Transcatheter Closure of a Coronary Fistula with an Amplatzer Vascular Plug: Should a Retrograde Approach be Standard? *Texas Heart Institute Journal*, **35**, 58-61.
- [19] Jama, A., Barsoum, M., Bjarnason, H., Holmes, D.R. and Rihal, C.S. (2011) Percutaneous Closure of Congenital Coronary Artery Fistulae: Results and Angiographic Follow-Up. *JACC: Cardiovascular Interventions*, **4**, 814-821. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2011.03.014>

-
- [20] Egea-Serrano, P., Fernández, R.G., Menchero, A.G. and Jaldón, M.S. (2009) Coronary Artery Fistula Documented by Invasive and Non-Invasive Image Techniques. *European Heart Journal*, **30**, 939-939. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehn614>
- [21] Al-Hijji, M., El Sabbagh, A., El Hajj, S., AlKhouli, M., El Sabawi, B., Cabalka, A., *et al.* (2021) Coronary Artery Fistulas: Indications, Techniques, Outcomes, and Complications of Transcatheter Fistula Closure. *JACC: Cardiovascular Interventions*, **14**, 1393-1406. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2021.02.044>
- [22] Shah, A.H., Osten, M., Benson, L., Alnasser, S., Bach, Y., Meier, L., *et al.* (2019) Long-Term Outcomes of Percutaneous Closure of Coronary Artery Fistulae in the Adult: A Single-Center Experience. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, **95**, 939-948. <https://doi.org/10.1002/ccd.28670>
- [23] 刘加立, 蒋世良. 冠状动脉瘘的介入治疗[J]. 中国介入心脏病学杂志, 2004, 12(6): 367-368.
- [24] 王祥, 陈智, 夏元喜, 等. 儿童先天性冠状动脉瘘介入治疗 32 例疗效分析[J]. 心肺血管病杂志, 2020, 39(7): 790-794.
- [25] 陈璇, 杨世伟, 陈金龙, 等. 25 例儿童先天性冠状动脉瘘的介入治疗及随访[J]. 临床心血管病杂志, 2020, 36(10): 914-917.
- [26] 刘月, 朱荻绮, 李奋, 等. 儿童先天性冠状动脉瘘 46 例介入治疗及中短期随访[J]. 临床儿科杂志, 2022, 40(11): 843-847.
- [27] 李一凡, 李渝芬, 李俊杰, 等. 经导管介入治疗儿童先天性冠状动脉-心腔瘘 66 例中远期随访[J]. 中华儿科杂志, 2024, 62(2): 145-152.