

# 先天性冠状静脉窦畸形研究进展

任书堂 黄云洲 刘志刚 刘晓程

**【摘要】** 先天性冠状静脉窦畸形较少见,且临床症状缺乏特异性。该种畸形涉及多种类型的先天性心脏病,包括冠状静脉窦扩张(非分流性、分流性)、冠状静脉窦缺如、冠状静脉窦闭锁、冠状静脉窦发育不良等,认识其解剖学及影像学特征具有重要的临床意义。该文介绍冠状静脉窦畸形的分类以及诊断进展。

**【关键词】** 冠状静脉窦;先天性心脏缺损;超声心动图

doi:10.3969/j.issn.1673-6583.2016.01.009

冠状静脉窦畸形包括多种类型,病理解剖各不相同,患者血流动力学变化差异较大,临床症状缺乏特异性。掌握冠状静脉窦的解剖变异对心脏再同步化治疗和经皮跨静脉二尖瓣环成形术以及外科手术治疗中心脏停跳液逆灌注等有重要的实用意义<sup>[1-3]</sup>。早期冠状静脉窦畸形的准确诊断依赖于尸体解剖或心血管造影<sup>[4-5]</sup>,近年来,随着心脏影像技术的飞速发展,心脏微小结构的成像更易于实现,冠状静脉窦畸形的诊断越来越受到重视。

## 1 正常冠状静脉窦及心脏静脉系统的解剖学

心脏静脉系统可分为两组,较大的心脏静脉及其属支(大系统)和较小的心脏静脉及其属支(小系统)。

### 1.1 大系统

大系统可分为两个亚组:冠状静脉窦属支和非冠状静脉窦属支。冠状静脉窦是大系统心脏静脉的主要组成部分,收纳了自心肌回流的大部分静脉血,沿心脏后方的左房室沟走行,流入右心房<sup>[6]</sup>。其长度约 15~50 mm,内径约  $(9.66 \pm 1.87)$  mm<sup>[7]</sup>。冠状静脉口处通常存在冠状静脉窦瓣(Thebesian 瓣),约 30.7% 的人群 Thebesian 瓣较大,可覆盖冠状静脉窦口的大部分甚至全部。

### 1.2 小系统

小系统主要由心最小静脉(Thebesian 静脉)引流心内膜下及心肌窦状隙血液直接回流入右房或右室。

## 2 心脏静脉系统的胚胎学发育

正常心脏静脉系统的胚胎发育较复杂,包含了

不同阶段的原始心脏结构的发育和退化。在胚胎的第 3 周,原始心管形成,并形成 3 个膨大,从头至尾分别为心球、原始心室和原始心房。在原始心房的尾端形成一个膨大,称原始静脉窦。第 8 周至第 10 周,静脉窦右角融入右房,发育为右房后壁(光滑部),包括 Thebesian 瓣;静脉窦左角萎缩变小形成冠状静脉窦和 Marshall 静脉(左房斜静脉)<sup>[8]</sup>。原始心房发出的肺静脉发育为左心房的大部分,原始心房最终退化为左、右心耳。

遗传缺陷与多种先天性心脏病有关,心脏 GATA 族转录因子突变可导致包括房间隔缺损在内的多种心脏畸形<sup>[9-10]</sup>。而先天性冠状静脉窦畸形是否与遗传缺陷有关以及由何种基因突变所导致,仍有待于进一步研究阐明。

## 3 先天性冠状静脉窦畸形

先天性冠状静脉窦畸形种类较多,其分型尚不统一。Mantini 等<sup>[5]</sup>根据冠状静脉窦病理解剖特点将其分为 4 种类型。

### 3.1 冠状静脉窦扩张

冠状静脉窦扩张可继发于右心高负荷、心脏病、心力衰竭、心房颤动等<sup>[5]</sup>。另外,先天性畸形分流导致的高血流量亦可引起冠状静脉窦扩张。根据是否存在冠状静脉窦水平的左向右分流,将冠状静脉窦扩张分为两类:不伴冠状静脉窦左向右分流性(非分流性)和伴冠状静脉窦左向右分流性(分流性)。

**3.1.1 非分流性冠状静脉窦扩张** 当冠状静脉窦接收异常的体静脉回流,增多的血流量会导致其扩张,这种亚型包括以下几种解剖变异。

(1)永存左上腔静脉(PLSVC)汇入冠状静脉窦,PLSVC 是最常见的胸腔静脉畸形,系胚胎期左

前主静脉残留所致。该种畸形在正常人群的发病率为 0.3%, 占先天性心脏病 4.4%<sup>[11]</sup>。PLSVC 既可独立存在, 也可与其他畸形并存, 包括 PLSVC 回流入左房、房间隔缺损及单心房等。Ootaki 等<sup>[12]</sup>将 PLSVC 分为以下 4 个类型: A 型为左上腔静脉引流入冠状静脉窦伴其增粗, 窦口扩大; B 型为左上腔静脉经冠状静脉窦与左心房交通; C 型为左上腔静脉直接开口于左心房顶部; D 型为冠状静脉窦缺如, 左上腔静脉汇入左肺静脉再入左心房。其中 B 型和 C 型 PLSVC 应属于无顶冠状静脉窦综合征的并存畸形。PLSVC 最常见为通过冠状静脉窦回流入右房, 少数病例也可直接回流入右房。约 20% 的 PLSVC 伴右上腔静脉缺如, 左、右头臂静脉均回流入 PLSVC。

(2) 部分肝静脉异位引流入冠状静脉窦, 这是一种罕见的先天畸形, 其解剖学特征表现为异常的肝静脉上行穿越横膈和心包, 由心脏后面汇入冠状静脉窦。由于冠状静脉窦仍与右房相通, 不引起分流性血流动力学改变, 但由于回流血液增多而导致其扩张<sup>[13]</sup>。

(3) 下腔静脉经半奇静脉引流入左上腔静脉, 表现为下腔静脉肝段缺如, 其肾上段汇入半奇静脉, 然后回流入 PLSVC, 最终汇入冠状静脉窦, 导致其扩张<sup>[5]</sup>。该畸形亦可合并心脏位置异常或心脾综合征。

3.1.2 分流性冠状静脉窦扩张 当存在冠状静脉窦水平左向右分流时, 通过异常交通而分流的氧合血会导致冠状静脉窦扩张。这类异常交通分为低压性和高压性, 前者包括冠状静脉窦-左房交通和肺静脉异位引流入冠状静脉窦, 后者通常为冠状动脉-冠状静脉窦瘘。

冠状静脉窦-左房交通包括直接交通和间接交通两种类型。(1) 直接交通即无顶冠状静脉窦综合征, 该畸形系冠状静脉窦顶壁部分或完全缺损, 导致冠状静脉窦与左房直接交通的一组罕见畸形<sup>[14]</sup>。无顶冠状静脉窦综合征的分型多沿用 Kirklin 和 Barratt-Boyes 分型: I 型为冠状静脉窦顶壁完全缺如伴 PLSVC 入左房; II 型为冠状静脉窦顶壁完全缺如不伴 PLSVC; III 型为冠状静脉窦顶壁中间段穿孔; IV 型为冠状静脉窦终末段顶壁穿孔。国内应用较多的是 3 型 6 亚型分类<sup>[14-15]</sup>: I 型为完全型冠状静脉窦间隔缺损; II 型为中间部分型, 即在冠状静脉窦与左房之间共同壁的中部有 1 个或多个圆

形或椭圆形缺损, 使冠状静脉窦与左、右房均相交通; III 型为终端部分型, 即冠状静脉窦在到达其正常开口部位之前的终端部分的顶壁缺如, 导致冠状静脉窦开口在左房。上述各型根据是否合并 PLSVC 又分为 a、b 亚型, a 亚型为合并 PLSVC, b 亚型为不合并 PLSVC。不同亚型之间的血流动力学也存在明显差异<sup>[15]</sup>。两种分型方法的 II 型和 III 型是一致的, 差别仅在于国内沿用的分型方法将 II 型和 III 型更详细地划分为 II a、II b、III a 和 III b 亚型; Kirklin 分型的 I 型和 II 型则分别等同于国内分型方法的 I a、I b 两亚型。完全型无顶冠状静脉窦综合征如果合并 PLSVC, 则体静脉血液会通过缺损进入左房, 导致生理性的右向左分流, 易致脑栓塞或脑脓肿。(2) 冠状静脉窦-左房的间接交通畸形极少见, 表现为一根走行于左房侧壁的异常静脉分别与冠状静脉窦和左房连接<sup>[4-5]</sup>。根据胚胎学理论, 该静脉系冠状静脉窦口部分梗阻时残留的左房(或肺静脉)与主静脉系统之间的桥接静脉, 左房血液通过此静脉分流入冠状静脉窦。

肺静脉异位连接于冠状静脉窦(即心内型肺静脉异位引流), 该畸形亦存在部分型或完全型肺静脉异位引流两种情形<sup>[16-17]</sup>, 但后者更常见, 即全部肺静脉汇合为肺静脉共干与冠状静脉窦连接, 在心尖四腔心切面可见共同肺静脉直接进入冠状静脉窦<sup>[17]</sup>, 由于左向右分流导致冠状静脉窦血流量增加而扩张。

冠状动脉-冠状静脉窦瘘罕见, 左、右冠状动脉或其分支与冠状静脉窦相交通, 表现为高压性左向右分流, 导致后者扩张。二维超声能清晰显示扩张的冠状动脉起始、走行及瘤样膨突等。彩色多普勒显示由冠状动脉向冠状静脉窦的全心动周期高速分流信号<sup>[18]</sup>, 畸形的冠状动脉变长、扭曲, 有时会形成动脉瘤。

### 3.2 冠状静脉窦缺如

孤立性冠状静脉窦缺如极为罕见, 其诊断主要依靠经皮冠状动脉造影。该畸形表现为冠状静脉窦完全未发育(无冠状静脉窦残迹, 无冠状静脉窦右房开口及房间隔缺损), 多支 Thebesian 静脉分别回流入相关心腔<sup>[19-20]</sup>。冠状静脉窦缺如常伴发于其他畸形, 如 PLSVC 连接左房、房间隔缺损等。Mantini 等<sup>[5]</sup>根据冠状静脉窦缺如合并的房间隔缺损类型及其他伴随畸形, 又将复杂型冠状静脉窦缺如分为以下 2 种: (1) 冠状静脉窦缺如合并冠状静脉

窦型房间隔缺损,房间隔缺损位于房间隔后下角冠状静脉窦的位置。一般认为,这种情况是由于胚胎期冠状静脉窦与左房的共同壁发育失败所致。血液进入左房侧的缺损口,通过冠状静脉窦经房间隔右房面的冠状静脉窦开口进入右房。若右房压力超过左房,心房水平的分流方向会转为右向左,最终可能会发生矛盾性血栓进入体动脉循环,导致脑卒中。(2)冠状静脉窦缺如合并房间隔缺损累及整个房间隔下部,共同房室通道畸形表现为累及房室瓣的原发孔型房间隔缺损和流入道部室间隔缺损。先天性心脏病合并无脾综合征也可伴随冠状静脉窦缺如。

### 3.3 冠状静脉窦右房开口闭锁

该畸形冠状静脉窦位置正常,但右房开口处呈盲端<sup>[14]</sup>。若合并 PLSVC,则冠状静脉窦的血流经 PLSVC、左无名静脉回流入右房。该畸形既可为单独的疾病,也可并发于其他先天性心脏病<sup>[4,11]</sup>。根据冠状静脉窦的回流途径可分为以下 3 种。

3.3.1 合并功能性 PLSVC 冠状静脉窦血液逆流流经 PLSVC,通过左无名静脉进入右上腔静脉,最终汇入右房。PLSVC 作为该畸形唯一的冠状静脉窦流出通路,在心脏外科手术前获得准确的影像学诊断具有重要意义。若术中不慎误扎,导致心脏静脉回流阻断,会导致心脏静脉高压或心肌缺血<sup>[2]</sup>。

3.3.2 冠状静脉窦和左房完全交通 病理解剖特点与无顶冠状静脉窦综合征类似,狭细的 PLSVC 与冠状静脉窦连接,后者与左房相互交通,冠状静脉窦血液经交通处分流入左房。

3.3.3 冠状静脉窦和相关的心房存在多发交通 该畸形不存在 PLSVC,冠状静脉窦血液直接回流入心房。

### 3.4 冠状静脉窦发育不全

该畸形罕见。由于胚胎期发育障碍,部分心脏静脉不能融入冠状静脉窦,而分别通过扩张的 Thebesion 通道汇入心房内<sup>[1,5]</sup>。冠状静脉窦发育不全与冠状静脉窦缺如不相同,后者病变累及冠状静脉窦全部,而前者病变累及冠状静脉窦部分节段或属支。

## 4 小结

Mantini 等<sup>[5]</sup>对先天性冠状静脉窦畸形的分型方法应用较多,该方法明确区分了不同冠状静脉窦畸形在形态学方面的差异,对该种畸形的系统性分析具有重要价值。此外,一些新的冠状静脉窦畸形

亦不断被报道,如冠状静脉窦憩室或瘤样扩张、冠状静脉窦口扩大以及全部体静脉异位流入冠状静脉窦,胎儿期脐静脉汇入冠状静脉窦等<sup>[21-24]</sup>,提示 Mantini 分型方法尚存不足。需要注意的是,既往文献对先天性冠状静脉窦畸形的诊断术语存在混淆,如冠状静脉窦闭锁、冠状静脉窦缺如、冠状静脉窦发育不全等,描述比较含糊且缺乏一致性<sup>[5-6,19]</sup>。

分流性冠状静脉窦扩张的意义要大于非分流性扩张,部分冠状静脉窦畸形如无顶冠状静脉窦综合征等可产生明显的左向右分流及紫绀,需要行心脏外科手术加以矫治<sup>[12,25]</sup>,因此在术前做出准确的影像学诊断具有重要的临床意义。除了无顶冠状静脉窦综合征等少数畸形之外,其余多数冠状静脉窦畸形通常不会引起明显的临床症状和病理生理改变,但是在心脏内科介入治疗或心脏外科逆向灌注心脏停搏时,了解冠状静脉窦解剖及先天性冠状静脉窦畸形具有重要意义。

## 参 考 文 献

- [1] Saremi F, Muresian H, Sánchez-Quintana D. Coronary veins: comprehensive CT-anatomic classification and review of variants and clinical implications[J]. Radiographics, 2012, 32(1):E1-E32.
- [2] Muster AJ, Naheed ZJ, Backer CL, et al. Is surgical ligation of an accessory left superior vena cava always safe? [J]. Pediatr Cardiol, 1998, 19(4):352-354.
- [3] Ruengsakulrach P, Buxton BF. Anatomic and hemodynamic considerations influencing the efficiency of retrograde cardioplegia[J]. Ann Thorac Surg, 2001, 71(4):1389-1395.
- [4] Neuser H, Kerber S, Schumacher B. Images in cardiovascular medicine. Fistulous communication between coronary sinus and left atrium[J]. Circulation, 2002, 106(19):E137-E138.
- [5] Mantini E, Grondin CM, Lillehei CW, et al. Congenital anomalies involving the coronary sinus [J]. Circulation, 1966, 33(2):317-327.
- [6] Chou MC, Wu MT, Chen CH, et al. Multidetector CT findings of a congenital coronary sinus anomaly: a report of two cases[J]. Korean J Radiol, 2008, 9 Suppl:S1-S6.
- [7] 刘增波,谭跃萍,方平,等.经胸多普勒超声心动图对正常冠状静脉窦的测定及其可重复性的研究[J].中国医学影像技术,2005,21(12):1888-1890.
- [8] Anderson RH, Brown NA, Moorman AF. Development and structures of the venous pole of the heart[J]. Dev Dyn, 2006, 235(1):2-9.
- [9] 毛红柳,刘兴元.先天性心脏病相关 GATA5 基因突变研究[J].国际心血管病杂志,2013,40(3):173-177.
- [10] 徐蕾,袁芳,李若谷,等.先天性房间隔缺损相关 GATA6 基因新突变的识别[J].国际心血管病杂志,2014,41(2):

- 116-119.
- [11] Cha EM, Khoury GH. Persistent left superior vena cava. Radiologic and clinical significance[J]. Radiology, 1972,103 (2): 375-381.
- [12] Ootaki Y, Yamaguchi M, Yoshimura N, et al. Unroofed coronary sinus syndrome: diagnosis, classification, and surgical treatment[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2003,126 (5):1655-1656.
- [13] Buehler M, Abdullah A, Lewis TJ. Left hepatic vein and persistent left superior vena cava drainage into the coronary sinus with subaortic valve stenosis[J]. Int J Angiol, 2011,20(4):243-246.
- [14] 梁继河,刘维永,刘建萍,等. 无顶冠状静脉窦综合征[J]. 中华外科杂志,1996,34(9):546-548.
- [15] 任书堂,黄云洲,李冬蓓,等. 无顶冠状静脉窦综合征的超声血流动力学特征及规律性研究[J]. 中国临床医学影像杂志, 2009,20(10):313-315.
- [16] Ho CL, Tsai IC, Lin MC, et al. Anomalous connection of the right pulmonary vein to the coronary sinus in a young infant [J]. Pediatr Neonatol,2014, 55(5):407-409.
- [17] 唐秀杰,张 仪,王春燕,等. 超声心动图诊断肺静脉异位引流[J]. 中国超声医学杂志,2011,27(10):913-916.
- [18] Tchanchaleishvili V, Lehoux JM, Knight PA. Right coronary artery to coronary sinus fistula [J]. J Invasive Cardiol,2012,24(10):552-553.
- [19] Foale RA, Baron DW, Rickards AF. Isolated congenital absence of coronary sinus [J]. Br Heart J, 1979, 42 (3): 355-358.
- [20] Yolcu M, Turkmen S, Sertcelik A, et al. Isolated absence of coronary sinus: two cases report[J]. J Clin Diagn Res,2013,7 (12):3006-3007.
- [21] Gerlis LM, Davies MJ, Boyle R, et al. Pre-excitation due to accessory sinoventricular connexions associated with coronary aneurysms;a report of two cases[J]. Br Heart J,1985,53(3): 314-322.
- [22] Weiss C, Cappato R, Willems S, et al. Prospective evaluation of the coronary sinus anatomy in patients undergoing electrophysiological study [J]. Clin Cardiol, 1999, 22 (8): 537-543.
- [23] Agarwal A, Agrawal N, Patra S, et al. Total anomalous systemic venous drainage to coronary sinus [J]. BMJ Case Rep,2014,pii: bcr2013201493.
- [24] Ben Brahim F, Hazelzet T, Cohen L, et al. Aberrant drainage of the umbilical vein into the coronary sinus without ductus venosus agenesis[J]. J Ultrasound Med,2014,33(3): 535-542.
- [25] 薛 清,韩 林,张冠鑫,等. 无顶冠状静脉窦综合征的诊断及外科治疗[J]. 第二军医大学学报,2010,31(3):306-309.

(收稿:2015-09-29 修回:2015-10-15)

(本文编辑:丁媛媛)

(上接第 6 页)

- [20] Condliffe R, Kiely DG, Gibbs JS, et al. Improved outcomes in medically and surgically treated chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. Am J Respir Crit Care Med, 2008,177(10):1122-1127.
- [21] 甘辉立,张健群,刘 双,等. 慢性栓塞性肺动脉高压患者术前可手术性评估[J]. 中国胸心血管外科临床杂志,2011,18 (3):199-203.
- [22] Jaïs X, D'Armini AM, Jansa P, et al. Bosentan for treatment of inoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension: BENEFIT (Bosentan Effects in iNopEerable Forms of chronIc Thromboembolic pulmonary hypertension), a randomized, placebo-controlled trial [J]. J Am Coll Cardiol, 2008,52(25):2127-2134.
- [23] Ghofrani HA, D'Armini AM, Grimminger F, et al. Riociguat for the treatment of chronic thromboembolic pulmonary hypertension [J]. N Engl J Med, 2013, 369 (4): 319-329.

(收稿:2015-09-15 修回:2015-11-10)

(本文编辑:丁媛媛)