

论著

Congenital Hypoplasia or Absence of Left Atrial Appendage - Exploring Its Imaging Diagnosis and Clinical Significance*

LI Wei¹, PANG Mao-hua¹, ZHOU Hua¹, WANG Wei¹, YUAN Ming-yuan¹, FANG Ming^{2,*}.

1.Radiology Department of Zhoupu Hospital in Pudong New Area, Shanghai 200000, China

2.Department of Cardiology, Longhua Hospital Affiliated to Shanghai University of Traditional Chinese Medicine, Shanghai 200000, China

ABSTRACT

Objective To explore the imaging manifestations of hypoplastic left atrial appendage(LAA) and absence of LAA, and to understand the clinical significance of these congenital cardiac malformations.

Methods Five patients with absent left atrial appendage diagnosed by imaging from October 2018 to December 2021 in our hospital were collected. All of them had undergone cardiac CT angiography (CTA), transesophageal echocardiography (TEE), and plain CT scan of the pulmonary. Their imaging and clinical data were retrospectively analyzed. **Results** Of the 5 cases of esophageal ultrasound, 3 cases reported no left atrial appendage display, and 2 cases reported a very small left atrial appendage with spontaneous visualization. Of the 5 cases of pulmonary vein CTA, 1 case showed no left atrial appendage visualization in both the pulmonary vein and delayed phases; 2 cases showed no left atrial appendage visualization in the pulmonary vein phase, with minimal contrast agent filling of the left atrial appendage in the delayed phase; 2 cases showed linear contrast agent filling of the left atrial appendage in the pulmonary vein phase, with slightly expanded left atrial appendage visualization in the delayed phase. All 5 cases of lung CT plain scan could show minimal left atrial appendage anatomy in the normal position. All patients had normal coronary sinus structures, with varying degrees of dilation of the vessel diameter. The CHA2DS2-VASc stroke scores of the 5 atrial fibrillation patients were 7, 7, 6, 7, and 6, all of whom were high-risk stroke patients. 4 patients had recurrent lacunar cerebral infarction, and 1 patient had a large area of cerebral infarction. **Conclusion** In this group of 5 patients with a preliminary diagnosis of absence of the left atrial appendage based on imaging, combined with chest CT scans, it was found that there were similar extremely small finger-like structures in the left atrial pulmonary sulcus, with well-developed internal pectinate muscles and extremely small residual lumens. Therefore, it is questionable whether similar cases represent true anatomical absence of the left atrial appendage, and it seems more appropriate to attribute them to left atrial appendage hypoplasia. In patients with atrial fibrillation and hypoplastic left atrial appendage, clinical thrombotic events have not decreased, and their clinical stroke risk may only be related to the CHA2DS2-VASc score.

Keywords: Hypoplastic LAA; Absence of the LAA; Thromboembolism; Multimodality Imaging;

左心房耳部(left atrial appendage, LAA)位于心脏左侧心房肺动脉沟，呈指状或管状盲端样结构，与左心房体部连接的部分是较为狭窄的颈部，心耳内面满布网状排列的梳状肌，心房内血液在此易形成湍流和瘀滞，导致血栓生成。房颤患者90%的血栓栓塞来源于左心耳^[1]。为了预防房颤血栓形成和卒中发生，近年来房颤患者左心耳封堵技术在临床广泛应用，但在封堵术前常规进行的左心耳食道超声检查或肺静脉CTA评估中，临床偶然发现左心耳缺如的病例^[2-6]，均报告为左心耳不显影，但左心房体部正常发育^[7]。究竟是左心耳先天性完全缺如还是因各种原因发育不良，我们查阅了Pubmed文献，至2012年Collier国际上英文文献首例报道^[8]至2023年期间共计23例，关键词有congenital absence of the LAA(左心耳先天性缺如)，LAA atresia(闭锁)，hypoplastic LAA(发育不良)，missing LAA(消失的左心耳)，underdevelopment of LAA，agenesia of the LAA各种诊断名称比较杂，尚未统一，说明大家对此认知不一。本文现就我院发现的5例类似患者，回顾性分析探讨其影像学表现和临床意义。

1 资料与方法

1.1 临床资料采集 收集我院2018年10月至2021年12月经影像学检查诊断为左心耳先天性缺如的房颤患者5例，其中男性3例，女性2例；年龄65-89岁，平均77.2±9.17岁，CHA2DS2-VASc评分平均为6.6分，HAS-BLED评分平均为4分(详见表1)。4例房颤患者有反复腔隙性脑梗塞，1例房颤患者曾发生有大面积脑梗，5例房颤患者均无出血事件。5例房颤患者住院期间均有完整的胸部CT平扫、经食管超声心动图和肺静脉CTA检查；其中1例行房颤行肺静脉冷冻消融，余4例未行侵入性治疗。

1.2 左心耳检查方法

1.2.1 CT平扫和增强图像的采集重建 采用GE Revolution256排CT行两期轴扫。患者仰卧脚先进，心电门控下触发扫描。扫描范围从气管分叉至心尖部，包括所有肺静脉主干和心脏(重点观察左心耳)。探测器扫描范围：160mm，根据身高、体重及体型自动调节KV和自动毫安，扫描层厚0.625mm，重建层厚0.625mm，前置ASIR-V 60%，轴扫

先天性左心耳发育不良 或是左心耳未发育—探寻其影像学诊断及其临床意义*

李 炜¹ 庞茂华¹ 周 华¹
王 伟¹ 袁明远¹ 方 明^{2,*}1.上海浦东新区周浦医院放射科
(上海 200000)2. 上海中医药大学附属龙华医院心病科
(上海 200000)

【摘要】目的 探寻左心耳发育不良和左心耳未发育的影像学表现，并了解此类先天性畸形的临床意义。**方法** 收集我院2018年10月至2021年12月期间影像学诊断左心耳缺如患者5例，均有心脏CT血管造影(CT angiography, CTA)、经食道超声心动图(transesophageal echocardiography, TEE)及肺部CT平扫检查，对他们的影像和临床资料进行回顾性分析。**结果** 5例食管超声检查中，3例报告左心耳未见显示，2例报告左心耳极细小且自发显影；5例肺静脉CTA中，1例肺静脉期及延迟期均未见左心耳显影；2例肺静脉期未见左心耳显影，延迟期极少量对比剂充盈左心耳；2例肺静脉期左心耳线状对比剂充盈，延迟期左心耳显影范围略扩大。5例肺部CT平扫均可以在正常位置显示极小的左心耳解剖形态。所有患者冠状静脉窦结构正常，管径不同程度扩张。5例房颤患者CHA2DS2-VASc卒中评分为7分，7分，6分，7分，6分，均为高危卒中患者，4例患者有反复腔隙性脑梗塞，1例患者曾发生有大面积脑梗塞。**结论** 本组影像学初步诊断左心耳缺如的5例患者，结合其胸部CT平扫，发现左侧房肺沟均存在类似极小指状结构且其内部梳状肌发达、残余管腔极为细小，因此，类似病例是否左心耳真正解剖意义上的缺如值得商榷，归结为左心耳发育不良似乎更为妥当。左心耳发育不良的房颤患者，临床血栓事件并未减少，其临床卒中风险可能仅与CHA2DS2-VASc评分相关。

【关键词】 左心耳发育不良；左心耳缺如；血栓栓塞；多模态影像学

【中图分类号】 R543.1+3

【文献标识码】 A

【基金项目】 上海市浦东新区卫生健康委员会科技项目(PW2021A-80)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.07.023

【第一作者】 李 炜，男，主任医师，主要研究方向：心脑血管影像诊断。E-mail: liyu5586@sina.com

【通讯作者】 方 明，男，副主任医师，主要研究方向：瓣膜病和冠心病影像学和分子机制研究。E-mail: fangming0422@aliyun.com

技术，扫描时间0.28秒，运用Blous-Tracking监测，监测层面定于胸降主动脉，阈值达到150Hu自动触发，延迟10秒后扫描；延迟100秒后扫描第二期，扫描位置不变，扫描范围和参数同第一期。双筒高压注射器，A管先注射纯对比剂碘海醇350mg/ml，0.8mL/Kg，注射速率4.0-5.0mL/s，对比剂注射完毕后B管随即注射后0.9%生理盐水20mL，注射速率同前。

采集重建层厚0.625mm，迭代强度ASIR-V(50%-70%)，收缩末期重建采集数据；将容积数据传入ADW4.6版工作站，对心脏和肺静脉进行最大密度投影(maximum intensity projection, MIP)、多平面重建(multi-planar reformation, MPR)和三维容积重建(Volume rendering, VR)。若能观察到左心耳，则将观察平面置于左心耳开口，通过重建得到左心耳轴位、冠状位、矢状位图像，于短轴位上测量左心耳开口径，长轴位测量左心耳的长径。

图像评价：因本组左心耳显示极为细小，因此采用主观图像评测法，分为三级：3分无运动伪影，诊断信心足；2分有运动伪影，但不影响诊断；1分运动伪影明显，无法提供准确诊断。

辐射剂量统计，以扫描显示的剂量长度乘积(dose length product, DLP)，再乘以转换系数K得出有效剂量(effective dose, ED)，转换系数参考欧盟委员会关于CT剂量标准指南， $K=0.014\text{mSv}/(\text{mGy} \cdot 0.01)$ 。

1.2.2 经食道超声图像采集和重建 采用西门子ACUSON SC2000超声诊断仪和Z6Ms经食道三维容积探头，频率3-8MHz。嘱患者检查前禁食8小时以上，患者于静息状态下取左侧卧位，连接心电图，咽部喷雾麻醉后，将Z6Ms食道探头插入距门齿30-40厘米处，在食道中段调整探头角度及深度，在2D-TEE和3D-TEE状态下，于0°、45°、90°、135°采集连续5个心动周期的左心耳图像，并导入后处理工作站。

若能观察到左心耳，则以冠状动脉回旋支为标记点，对侧缘距离上腔静脉入口1-2厘米，对左心耳口部做多平面重建(multi-planar reformation, MPR)，测量左心耳开口的最大径线和最小径线，在3D-TEE长轴MPR平面上测量左心耳深度。

2 结 果

2.1 5例肺静脉CTA图像经两位医师独立阅片，均为无运动伪影、诊断信心足，评分为三分。剂量长度乘积约113-162DLP，平均131DLP，有效剂量1.83mSV。

2.2 肺静脉CTA中，所有左心耳梳状肌明显增厚；2例左心耳线样对比剂显影，与周围肥厚的肌小梁结构形成鲜明的对比(图1A、1B)，延期强化范围略扩大(图1C)；2例肺静脉期左心耳未见对比剂填充(图2A)，延期期左心耳内有极少许的对比剂显影(图2B)，肺部CT平扫证实左心耳结果存在且细小(图2C)；1例患者左心耳全程均未见对比剂充填，肺部CT平扫显示左心耳结构存在且细小(图3)。经食管超声心动图结果显示2例左心耳发育细小、呈自发显影；余3例TEE检查未见明确左心耳显示(图4)。

2.3 本组患者中，左心耳形态为菜花型4例，风向标型1例；肺静脉CTA左心耳CT值/左心房CT值平均约0.09，延期期比值约0.59，两组数据有显著性统计学意义，说明延期期扫描左心耳有强化。

2.4 所作4例CTA患者中，2例首次结论为左心耳未见对比剂充盈，考虑血栓形成；2例诊断左心耳缺如。回顾性分析这4例患者的胸部CT平扫，均可在左侧房肺沟处发现拇指状形态的左心耳结构；其结构均明显大于肺静脉CTA所见左心耳的形态(图1D及图2C)。

2.5 5例房颤患者CHA2DS2-VASc卒中评分为7分，7分，6分，7分，6分，均为高危卒中患者，4例患者有反复腔隙性脑梗塞，1例患者曾发生有大面积脑梗塞。



图1A-图1D 肺静脉期CT轴位，箭头指向左心耳线样对比剂充盈，周围环绕低密度影为肥厚的肌小梁(1A)；斜矢状位显示拇指线样左心耳腔，其内对比剂细线样充盈，周围环绕的肌小梁厚度明显大于左心耳腔(1B)。延期期冠状位显示菜花状左心耳，对比剂充盈范围较肺静脉期明显扩大(1C)；平扫显示左侧房肺沟内左心耳拇指状结构存在(1D)。

图2A-图2D 肺静脉CTA轴位显示左心耳早期几乎没有对比剂填充，箭头所示(2A)；延期期位于左侧房肺沟的左心耳较静脉期强化幅度呈进行性轻度升高(2B)；肺部CT平扫清晰显示位于左侧房肺沟内的左心耳结构(2C)；经食管心脏超声心动图未探查到左心耳结构(2D)。

3 讨 论

根据胚胎学发生理论，原始左心房最终形成左心耳和左房外侧的小梁化部分。LAA是一个连接到左心房上部的小的肌肉延伸体，早在胚胎生命的第三周LAA就发育了。严格意义上的左心耳缺如见于以下三种情况：(1)先天性右房异构，即心耳双右结构，无脾；(2)瓣膜病患者术中行左心耳缝闭术；(3)真正的左心耳缺如，即解剖上未见左心耳结构^[9]。本文探讨的是第三类。经Pubmed文献搜索至国际上已报道23例左心耳缺如，其中男性13例，女性9例，另一例性别不详；年龄3个月到80岁^[10]，中位年龄65岁。合并先天性心脏畸形3例，永存左上腔静脉、单心室及右冠状动脉异常起源于左冠窦各一例，其余20例心脏结构无异常。大部分患者接受了心脏CT增强和经食管心脏超声检查，部分患者还接受了DSA检查。(19例absence, hypoplastic or aplastic 2例，2例underdevelopment)；其中song和zhang的3例报道、用了CT、TEE和DSA，结论是congenital left atrial appendage absence；其余大部分报道用的影像方法是CT和TEE^[11-12]；所有文献的图片中均有CT增强，在其展示的图片上未见左心耳，但固有左心房的结构均完整^[12-14]。理论上如果在胚胎早期左心耳未发育或者退化，固有心房的发育会受到一定障碍，因此诊断此类患者为左心耳先天性缺失值得疑问；虽然DSA理论上是金标准，但如果左心耳腔极为细小甚或闭塞，作为左心房的附属结构也不一定能很好的显示其形态；2021年Hasegawa首次报道发育不良(hypoplastic)^[2]，虽然TEE在左心耳的位置上发现一细束血流信号，但CTA始终未能发现左心耳，最终左心房DSA发现一极细小指状结构位于左心耳所固有的位置，因此诊断为左心耳发育不全；2023年Aobuli Mayire报道了一例左心耳先天性缺如，文中没有肺静脉延迟期和胸部CT平扫的图像^[3]。本组研究虽然没有DSA，但与之前的研究不同，本组将肺部CT平扫图像纳入观察，最初我们在左侧房肺沟处未观察到有对比剂充盈的左心耳形态，也诊断左心耳缺如，但回顾性观察肺部CT平扫，均可发现左心耳类似拇指状结构，外观体积均较增强大，说明左心耳结构是存在的、如图1D及2C，但心耳的肌小梁非常粗大，导致管腔接近闭塞，从胚胎初期左心耳很少有血液进入，逐渐发生废用性萎缩，导致CTA左心耳腔极为细小甚至闭塞，如图2A、2B显示极小的左心耳内早期几乎没有对比剂填充，CT值很低，没有亮起来的左心耳很容易被误认为是肺静脉隐窝，肺静脉CTA观察左心耳需要对比剂进入心腔才能观察、如同TEE观察左心耳需要血流填入一样，当肌小梁肥厚到几乎完全阻止血流流入左心耳时，肺静脉CTA和TEE失去了示踪剂，诊断结论往往是左心耳缺如，但肺部CT平扫改变了这一认识，显示左心耳形态仍然存在、只不过非常细小且肌小梁肥厚。实际上细小或闭塞的心腔加上周围肥厚的肌小梁(低密度影)等于平扫所显示的左心耳整体形态。说明肺部CT平扫此时对左心耳形态观察也有其重要补充价值。

外观上，左心耳分为鸡翅型、风向标型、菜花和仙人掌型^[15]，本组5例患者，4例为菜花型，1例为风向标型，左心耳结构复杂者明显占多数，可以理解的是左心耳如果有多个小分支结构，加上肥大的肌小梁因素，左心耳闭塞的可能性肯定会大于类似风向标-直筒样结构左心耳，不过本组因病例数较少，今后还需增加样本量来佐证这一观点。

左心耳发育不良需要与左心耳血栓完全闭塞相鉴别，第一，左心耳形态上极为细小；第二，延迟期扫描对比剂有轻微进行性填充，本组患者肺静脉CT增强静脉期及延迟期，左心耳与左心房CT值之比分别约0.09和0.59，说明肺静脉期左心耳腔内对比剂渗入很少甚至几乎没有，肥厚的肌小梁并没有完全闭塞心腔，延迟期仍有少量对比剂沿着仅存的窄缝渗透；第三，CTA可见左心耳粗大的肌小梁；这些均与左心耳发育正常、后天因各种原因导致血栓填充不同。CTA是TEE检查的重要补充，本组研究利用宽体探测器的优势，一次轴扫可覆盖左心房体、左心耳全部以及肺静脉冠状静脉窦主干及其主要分支；延迟期扫描范围同前，两次扫描X线有效总剂量平均约1.83mSv，远低于常规CT平扫，符合低剂量扫描的原则(as low as reasonably achievable, ALARA)。目前也有研究用能谱扫描技术，在左心耳形态和轮廓显示上较常规

CTA有优势，这对于极小左心耳显示也是很好的研究方向^[16]。另外，左心耳先天性闭塞或发育不良，对今后血栓事件是否造成影响，能否停止抗凝治疗尚无大数据统计；根据本文讨论及文献搜索^[17]，此类患者发生缺血性卒中的事件并不少见，一方面极小的左心耳也可能产生血栓，另一方面颈动脉斑块也是卒中的诱发因素，需要逐一排查，但目前的证据来看，不能简单地认为左心耳发育不良即无需抗凝，需要密切关注^[18]，抗凝时间可较常规患者恰当缩短。

对于左心耳形态学成像，肺静脉CTA加上经食管超声心动图成为临床首选的方法，适用于绝大部分患者，肺静脉延迟期成像已为广泛认识，特别是在鉴别血栓或血栓前状态中有重要价值。但如果左心耳小到几乎无法观察到，或者说左心耳隔膜存在、左心耳开口明显变窄，导致血液很难流入时^[19]，经胸超声心动图可能很难发现左心耳的存在，肺静脉CT造影也可能因为左心耳极小且对比剂充盈差而几乎无法显示。当常规方法无法探测到左心耳结构的时候，需重视肺静脉CTA左心耳延迟期和肺部CT平扫的价值，如果肺部CT平扫在左侧房肺沟内能观察到类似房耳的指状结构，本文推荐诊断为先天性左心耳发育不良代替左心耳缺如；真正完全的左心耳结构缺如本单位迄今暂未发现，还需要更大样本去验证。

参考文献

- [1] 中华医学会心血管病学分会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 中国左心耳封堵预防房颤卒中专家共识(2019)[J]. 中华心血管病杂志, 2019, 47(12): 937-955.
- [2] Hasegawa H, Ito T, Hourai R, et al. Hypoplastic left atrial appendage: a case report and literature review[J]. Am J Case Rep, 2021, 22: e933260.
- [3] Mayire A, Jia LL, Yansen N, et al. Congenital absence of left atrial appendage in a patient with ischemic stroke and atrial fibrillation[J]. Clin Case Rep, 2023, 11(2): e05847.
- [4] Lee D, Kim D. Congenital absence of the left atrial appendage: an unexpected and incidental anomaly in a patient with multiple cerebellar infarctions[J]. Chonnam Med J, 2018, 54(2): 133-134.
- [5] Meeks W, Wilson R, Isbell D. Congenitally absent left atrial appendage: cardiac CTA and TEE correlation[J]. BMJ Case Rep, 2022, 15(6): e250348.
- [6] 李天宇, 王秀平, 张波, 等. 先天性左心耳缺如临床及影像学分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2024, 22(4): 66-68.
- [7] Nandar PP, Kichloo A, Aung TT, et al. Therapeutic dilemma of natural watchman: congenital absence of the left atrial appendage[J]. Case Rep Cardiol, 2018: 7573425.
- [8] Collier P, Cavalcante JL, Phelan D, et al. Congenital absence of the left atrial appendage[J]. Circ Cardiovasc Imaging, 2012, 5(4): 549-550.
- [9] Arguelles E, Mihalatos D, Leung A, et al. Congenital absence of the left atrial appendage: role of multimodality imaging[J]. CASE (Phila), 2023, 7(6): 220-225.
- [10] Pourafkari L, Sadeghpour A, Baghbani-Oskouei A, et al. Absent left atrial appendage: case report and review of the literature[J]. Cardiovasc Pathol, 2020, 45: 107178.
- [11] Pashun RA, Gannon MP, Tomasetti C, et al. Congenital absence of the left atrial appendage[J]. Cardiovasc Comput Tomogr, 2020, 14(6): 115-117.
- [12] Saleh M, Balakrishnan R, Castillo Kontak L, et al. Congenital absence of the left atrial appendage visualized by 3D echocardiography in two adult patients[J]. Echocardiography, 2015, 32(7): 1206-1210.
- [13] Enomoto Y, Hashimoto G, Sahara N, et al. Congenital absence of left atrial appendage diagnosed by multimodality imaging[J]. Int Heart J, 2018, 59(2): 439-442.
- [14] Guo LJ, Ding MY, Sun DD, et al. Congenital absence of left atrial appendage combined with type A Wolff-Parkinson-White syndrome diagnosed by multimodal imaging[J]. J Clin Ultrasound, 2021.
- [15] Lindner S, Behnes M, Wenke A, et al. Incomplete neo-endothelialization of left atrial appendage closure devices is frequent after 6 months: a pilot imaging study[J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2021, 37(7): 2291-2298.
- [16] 慕庚明, 陈平, 章慧慧, 等. 双层探测器光谱CT术前评估左心耳最佳单能级图像研究[J]. 实用放射学杂志, 2023, 39(8): 1346-1349, 1365.
- [17] 成彦, 邹颖, 李歆, 等. 左心耳缺如患者射频消融手术后的抗凝治疗[J]. 医药导报, 2021, 40(8): 1128-1130.
- [18] 李磊, 冯秋婷, 由春媛, 等. 先天性左心耳缺如合并阵发性心房颤动射频消融一例[J]. 中华心脏与心律电子杂志, 2022, 10(3): 180-182.
- [19] Sakatani Y, Ito T, Hasegawa H, et al. Left atrial appendage ostial stenosis: a case report and literature review[J]. Am J Case Rep, 2021, 22: e930510.

(收稿日期: 2023-11-03)

(校对编辑: 韩敏求)