

# 完全性肺静脉异位引流 1 例

刘连波 李磐志

完全性肺静脉异位引流 (total anomalous pulmonary venous drainage, TAPVD) 是一种少见的先天性心脏畸形, 占全部先天性心脏畸形的 1.5%~3%<sup>[1]</sup>。我院近期收治 1 例, 现报告如下。

患儿, 男, 5 岁, 因发绀 5 年入院。患儿出生后不久即发现口周发绀, 哭闹时明显, 平时体质差, 易患上呼吸道感染, 不能耐受剧烈活动。体查: 呼吸稍促, 口周四肢末梢轻度发绀。心前区隆起, 未触及震颤, 心音有力, 胸骨左缘第二肋间可闻及 2/6 级收缩期杂音, 第二心音分裂, 肝于肋下两指扪及, 双下肢无浮肿。四肢末梢经皮氧饱和度为 87%~93%, 血气分析: PaO<sub>2</sub> 78 mm Hg, SaO<sub>2</sub> 94%。心脏彩超提示房间隔缺损(混合型)、三尖瓣返流(中度)、肺动脉高压(中度)。胸部 X 线片提示心脏扩大、肺部充血。

术中取正中胸骨劈开切口, 打开心包, 见上腔静脉相对粗大。建立体外循环, 于常温下冷晶体停跳后, 切开右心房, 通过房间隔缺口探查左心房, 未见肺静脉开口, 见两肺静脉汇集至共同静脉干, 向左垂直静脉引流, 然后通过无名静脉回流至右上腔静脉再进入右心房, 证实为心上性完全性肺静脉异位引流。将肛温降至 28℃, 行 Cooley 术式, 切开房间隔及左心房后壁, 将肺静脉总干与左心房吻合, 内径为 3 cm, 并将下行的垂直静脉结扎, 闭合房间隔缺损。术后常规应用多巴胺和扩血管药, 呼吸机辅助呼吸, 72 h 后撤机, 痊愈出院。

讨论 完全性肺静脉异位引流是由于胚胎期血管丛与体静脉系之间的通道存留以及肺总静脉发育异常所致。其左右肺静脉不与左心房连接, 而直接或间接与右心房连接, 左、右心房血源由房间隔缺损或卵圆孔未闭而来<sup>[2]</sup>, 易误诊为单纯的房间隔缺损。

Daling 于 1957 年根据肺静脉畸形连接部位将 TAPVD 分为心上型、心内型、心下型、混合型 4 种。其主要表现为呼吸困难、紫绀及右心衰竭。影响症状严重程度的因素为是否合并其他畸形, 肺静脉回

流梗阻的严重程度, 房间隔梗阻程度<sup>[3]</sup>。患儿病情预后差, 其中 50% 于生后 3 个月内死亡, 在卵圆孔未闭或房间隔缺损较小的病例, 混合静脉血流入左心房很少, 引起的紫绀较轻, 但能引起右心房高压和严重的被动性肺动脉高压和右心衰竭, 患儿多于出生后 6~12 个月内死亡(75%)。本例患儿房间隔缺损较大, 混合静脉血流入左心系统多, 引起的紫绀较明显, 但缓解了右心系统的负担, 发生肺动脉高压较迟也较轻。超声心动图是明确诊断 TAPVC 的重要手段, 但对复杂病变者还需心导管辅助。TAPVC 合并肺静脉回流梗阻一旦确诊应及早手术, 择期手术应在 5 岁以内, 防止右心负荷过重及长期大量左向右分流引起的肺血管病变。常需在中低温体外循环下进行。要求术中肺静脉总干与左房吻合口要足够大 2~3 cm, 如左心房较小, 可暂不结扎垂直静脉, 有作者认为如肺静脉回流通畅, 垂直静脉可自行闭合<sup>[4]</sup>。

本病例仅在胸骨左缘听到柔和的收缩期杂音, 加上超声心动图检查的医师经验不足或检查不仔细, 因而易误诊为单纯的 ASD。TAPVD 患儿出现症状时间比单纯 ASD 患儿早而病情重, 所以对年龄小且早期出现肺动脉高压、紫绀的 ASD 要进行详细检查。如发现肺静脉与左心房不连接, 超声心动图在左心房后方探查到液性暗区, 血流自右心房经房间隔向左分流, 这是与单纯 ASD 的重要鉴别依据。对可疑病例应行心导管检查和选择性心脏造影以避免误诊。

## 参 考 文 献

- 1 汪曾炜, 刘维永, 张宝仁. 心脏外科学[M]. 北京: 人民军医出版社, 2003, 832.
- 2 王果, 李振东. 小儿外科手术学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2000, 330.
- 3 Yee ES, Turley K, Hsieh WR, et al. Infant total anomalous pulmonary venous connection: factors influencing timing of presentation and operative outcome[J]. Circulation, 1987, 76: 81-83.
- 4 汪钢, 王伟宪, 俞世强, 等. 完全性静脉异位引流的外科治疗[J]. 心脏杂志, 2002, 14(6): 503.

作者单位: 山东泰安市儿童医院心胸外科(271000)。

# 完全性肺静脉异位引流1例

作者: [刘连波](#), [李磐志](#)  
作者单位: [山东泰安市儿童医院心胸外科, 271000](#)  
刊名: [临床小儿外科杂志](#)   
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)  
年, 卷(期): 2007, 6(3)  
被引用次数: 0次

## 参考文献(4条)

1. [汪钢;王伟宪;俞世强](#) 完全性静脉异位引流的外科治疗[期刊论文]-[心脏杂志](#) 2002(06)
2. [Yee ES;Turley K;Hsieh WR](#) Infant total anomalous pulmonary venous connection:factors influencing timing of presentation and operative outcome 1987
3. [王果;李振东](#) [小儿外科手术学](#) 2000
4. [汪曾炜;刘维永;张宝仁](#) [心脏外科学](#) 2003

本文链接: [http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical\\_lcxewkzz200703037.aspx](http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200703037.aspx)

授权使用: 黔南民族师范学院(gnzsfxxy), 授权号: a930ccdd-33d6-4935-bc75-9ed40114d201

下载时间: 2011年4月29日