

心上型完全性肺静脉异位引流的诊疗进展

周悦航 综述 吴春 审校

自 1798 年 wilson 报道了第 1 例完全性肺静脉异位引流以来,对该病的认识在数百年来已经有了较好的理解和手术治疗方式^[1]。1957 年 Darling 对于该病的分型更进一步使得该病的诊断具体化和合理化^[2]。该类畸形占小儿先天性心血管畸形的 1%~3%^[3]。随着医疗技术水平的不断提高,完全性肺静脉异位引流的手术效果已取得长足的进步,死亡率大大降低^[4]。但该类患儿若不采取手术矫治,75% 的患儿在 1 岁内死亡^[5-6]。因此,正确认识和诊治该类疾病有着显著的意义。

一、病因学

完全性肺静脉异位引流是指肺静脉完全未能连接至左心房的心血管系统畸形。肺静脉和左心房的连接主要分为两个部分进行,主静脉和卵黄囊静脉等连接体静脉丛在内肠腔发出肺芽后逐渐形成肺血管,同时左心房间隔基地左侧外翻发出共同肺静脉与肺血管相连逐步形成肺静脉,待肺循环建立后,主静脉和卵黄囊静脉便逐渐关闭,若未能关闭则出现 marshall 静脉等血管保留下来。在此过程中,若未能建立肺血管的连接,即肺静脉无法与心房相连,那么肺静脉将继续保持与体静脉系统的连接,从而导致肺循环的含氧血液再次由右心室进入心脏,而肺静脉与体循环的连接方式便是该类疾病分型的解剖基础。

对于肺静脉不能与左心房相连的病因认识仍不够清楚,其胚胎期前 3~5 周的发育异常导致,目前主要倾向于基因突变和表达失衡导致的^[7]。有团队研究在一个家族性肺静脉异位引流的基因中发现 chromosome 4p13-q12 的位点表达相关^[8],更有报道进一步指出完全型肺静脉异位引流 ANKRD1 的错义突变^[9]。我国先心患儿基因样本中发现 T-box20 的突变有着明显的意义^[10]。同时应该注意的是该类畸形的性别比男性患儿明显高于女性患儿,同时常见的伴发畸形主要有三房心及无脾综合征。

二、心上型肺静脉异位引流

心上型肺静脉异位引流是指肺静脉通路通过心脏上方的血管与右心房的连接。在心上型完全肺静脉异位引流中,常见的多为左右肺静脉汇合至共同肺静脉干后,多数通过垂直静脉与无名静脉相连,少数通过左垂直静脉连接于上腔静脉,甚至也有报道发现其回流有更高位置,而且更加靠近浅部组织^[11]。在左垂直静脉与左无名静脉或共同静脉干连接部位,或回流静脉与上腔静脉连接处可能发生局限性的狭窄,造成肺静脉梗阻。肺静脉梗阻可以认为是在回流静脉中任何一段发生狭窄,在连接口部位是最常见的类型,同时也有一些特殊征象值得我们注意。有一种情况是由于左垂直静脉的特殊走行造成的左垂直静脉通过左肺动脉后方发出,这样左肺动脉与左主支气管分别在前后方压迫左垂直静脉形成所谓的“血管钳”征象,从而造成左垂直静脉梗阻^[12-13]。

三、血流动力学及临床表现

该病患儿的临床表现主要取决于肺静脉回流梗阻的存在及程度,心上型肺静脉异位引流在血流动力学上属于肺多血类先心,且动静脉血完全混合,右心室的高负荷使之压力增大,进一步导致肺动脉高压出现。但因为房间隔缺损或室间隔缺损的存在患儿生后可无明显临床表现而漏诊。若伴有回流梗阻的新生儿主要表现为一个明显的急病形态,呼吸急促,缺氧表现,有进行性加重的肺动脉高压,肺炎难以得到控制。

四、辅助检查

对于有上述表现的患儿都应及时完善胸部影像学检查及超声心动图;而超声心动图应该是我国的首选检查。Smallorn 等报道了应用超声心动图准确诊断 23 例完全性肺静脉异位引流,准确率为 100%^[14]。Goswami 等在 60 例右心导管手术结果对照了 60 例超声心动图,完全性肺静脉异位引流的病例中诊断符合率 100%,引流位置准确诊断率为 96.7%,5 例混合型完全性肺静脉异位引流病例中有 2 例漏诊^[15]。

此外,心导管造影随着今年来介入技术的发展得到在小儿外科得到广泛引用。对于肺循环压力的判断及是是否存在肺静脉梗阻都有较好的诊断价值。为外科手术提供了较好的参考,有利于制定更合理的手术策略及方案。

五、手术方案

该类患儿术前在明确肺静脉异位引流后,应注意合并心脏畸形的存在,对于大多数患儿存在动脉导管未闭的情况下,应慎重使用吗啡美辛及氧疗,注意改善患儿肺循环压力,控制肺部感染控制应该是重点。可加用外周血管活性药物改善治疗,在条件允许的情况下,应该尽早手术治疗。

对于心上型肺静脉异位引流,手术矫治有着显著的意义,并且早期的干预是积极而有效的^[16]。手术策略应该明确:尽可能建立正常的肺静脉血流通道。体外循环建立后,垂直静脉应该得到充分的游离,可明确肺静脉的走行和有无狭窄,虽然该静脉是属于异位走行,现有报道指出,在心上型肺静脉异位引流中,不对垂直静脉进行结扎更有利于患儿的术后恢复^[17-19],而待患儿逐步恢复后经皮封堵垂直静脉已得到证实^[20]。已有文献报道指出,在目前切口的选择上,传统的心脏上翻法易导致吻合口的扭曲狭窄,心肌保护欠佳,基本已弃用。经左房切口及左右房联合切口是目前公认的两大选择,但左右房联合切口需切断终嵴而对于传导束的影响明显,首都医科大学附属儿童医院有报道指出经心上入路较左右房联合切口者其远期心律失常发生率有明显下降^[21]。

在缝合方法的选择上,追求自然形态连接是我们的目标。我们应清楚意识到对于肺静脉异位引流术后的病人肺静脉梗阻是一个棘手的并发症。因此,在选择缝合策略上,如何使血管能很好的与心房连接便是重点。目前已证明因恰当的手术方式,术前存在肺静脉梗阻患儿已不再是术前出现梗阻的危险因素^[22]。重庆医科大学附属儿童医院吴春,安永等使用的 H 形裁剪的缝合技巧能够很大程度的利用静脉及心房组织连接^[23]。使用无内膜接触缝合技术治疗心上型全肺静脉异位引流有良好的效果^[24,25]。

六、术后监护

对于肺静脉异位引流术后的患儿主要面临两大难题:肺血管的高张力和心功能不全。对于该病患儿其术前的继发改变及术后损伤导致患儿肺动脉压力增高甚至出现肌化,常常易出现肺动脉高压危象;

而术后患儿改变了血流途径后左心功能不能完全顺应,易导致患儿肺静脉压力增高,肺水肿等情况出现,进一步造成左心衰的发展。低心排综合征是围术期完全性肺静脉异位引流患儿死亡危险因素之一^[26]。因此,对于左心功能的评估及减轻患儿的心脏负荷应是术后监护的重点。而对于排出因明显解剖位梗阻导致肺静脉压升高的患儿来说,有条件的话,可以先进行体外人工膜肺氧合^[27],待患儿左心功能逐步顺应后评估患儿肺血管情况。若术中出现脱机较难或血流动力学极不稳定,可采取延迟关胸的办法。对于该类患儿左心功能发育较差,左心房的容积小,左室排出量小,因此术后应积极保证患儿心脏输出功能的提高和稳定,应用血管活性药物改善外周血管阻力。Girish Warriar 等报道合理地应用一氧化氮,西地那非和酚苄明和延迟关闭胸骨对于新生儿能明显高术后恢复效果^[28]。Tara Karamlou 等认为尽早的手术及术后对于肾上腺素的应用对于降低死亡率及二次手术有显著的意义^[29]。

七、远期随访

随着技术条件及监护水平的提高,肺静脉异位引流患儿的存活率大大提高。而其随访注意警惕远端肺静脉本身狭窄,必要时需二次手术,当然心导管造影应积极应用于高度怀疑肺静脉狭窄的患儿。常规患儿应评估其心功能及左心发育情况,肺动脉压力,吻合口是否狭窄及心律传导是否正常。

八、展望

目前该类疾病的病因认识仍不完全明确,相信随着基因组学的发展,会对该类疾病的发生有更深层次的理解。肺静脉异位引流作为目前一类常见的心脏畸形,随着围产医学的发展,其诊疗率逐年提高,且目前的技术水平及医疗条件使该类患儿的存活率得到了明显的提高。因此如何能更好地提高该类患儿的围手术期恢复及远期生活质量,应该是我们医务人员的努力的方向。

参考文献

- 1 Wilson J. A description of a very unusual formation of the human heart[J]. Philosoph Trans Roy Soc London, 1798, 88:346.
- 2 Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage to the right side of the heart[J]. Lab Invest, 1957, 6:44.
- 3 Michielon G, Di Donato RM, Pasquini L, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: long-term appraisal with

- evolving technical solutions [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 22: 184–191.
- 4 James D St. Louis, Brian A. Harvey, Jeremiah S. Menk, Repair of “Simple” Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Review From the Pediatric Cardiac Care Consortium [J]. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94: 133–138.
- 5 Bando K, Turrentine MW, Ensing GJ, et al. Surgical management of total anomalous pulmonary venous connection Thirty year trends [J]. *Circulation*, 1996, 94(9): 1112–1116.
- 6 Hyde JAJ, Stumper O, Barth MJ, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction [J]. *Eur J Cardio Surg*, 1999, 15.
- 7 Patricia Stein, RN, Total Anomalous Pulmonary Venous Connection [J]. *AORN J*, 2007, 85(3): 509–520.
- 8 Bleyl S, Nelson L, Odelberg SJ, et al. A gene for familial total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13 – q12 [J]. *Am J Hum Genet*, 1995, 56(2): 408–415.
- 9 Cinquetti R, Badi I, Campione M, et al. Transcriptional de-regulation and a missense mutation define ANKRD1 as a candidate gene for total anomalous pulmonary venous return [J]. *Hum Mutat*, 2008, 29(4): 468–474.
- 10 Liu C, Shen A, Li X, et al. T-box transcription factor TBX20 mutations in Chinese patients with congenital heart disease [J]. *Eur J Med Genet*, 2008, 51(6): 580–587.
- 11 Bleyl S, Nelson L, Odelberg SJ, et al. A gene for familial total anomalous pulmonary venous return maps to chromosome 4p13 – q12 [J]. *Am J Hum Genet*, 1995, 56(2): 408–415.
- 12 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: 832–842.
- 13 朱晓东, 张宝仁. 心脏外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2007: 381–390.
- 14 Smallhorn JF, Freedom RM. Pulsed Doppler echocardiography in the preoperative evaluation of total anomalous pulmonary venous connection [J]. *JACC*, 1986, 8(6): 1413.
- 15 Goswami KC, Shrivastava S, Saxena A, et al. Echocardiographic diagnosis of total anomalous pulmonary venous connection [J]. *Am Heart J*, 1993, 126(2): 433.
- 16 J. A. J. Hyde, O. Stùemper, M. – J. Barth, J. G. C. Wright, E. D. Silove, Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of surgical correction and management of recurrent venous obstruction [J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 1999, 15(6): 735–740.
- 17 Ujjwal K. Chowdhury, Diplomate NB, K. Ganapathy Subramaniam, Rechanneling of total anomalous pulmonary venous connection with or without vertical vein ligation: Results and guidelines for candidate selection [J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2007, 133: 1286–1294.
- 18 Bülent Sarıtaş, Mehmet Çelik, Tolga Tatar, The outcome of the vertical vein left intact during the surgery for total anomalous venous connection and its effects on ventricular functions [J]. *Anadolu Kardiyol Derg*, 2011, 11: 638–642.
- 19 Hote MP, Garg S, Choudhury M, et al. Open vertical vein in non – obstructed supracardiac TAPVC: merits and fate [J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2012, 20(2): 114–119.
- 20 Devendran V, Wilson N, Jesudian V. Percutaneous Closure of a Large Unligated Vertical Vein Using the Amplatzer Vascular Plug II After Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) Repair [J]. *Pediatr Cardiol*, 2012, 28: 0172–0643.
- 21 袁峰, 李晓峰, 柏松等, 体重 5 kg 以下完全性肺静脉异位引流患儿的外科治疗 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2011, 10(3): 184–186.
- 22 Ping-Yao Wang, Be-Tau Hwang, Jen-Her Lu, Significance of Pulmonary Venous Obstruction in Total Anomalous Pulmonary Venous Return [J]. *J Chin Med Assoc*, 2004, 67: 331–335.
- 23 An Y, Wu C, Pan ZX, et al. Intra-atrial repair for total anomalous pulmonary venous connection [J]. 2011, 40(3): 764–766.
- 24 丁以群, 庄建, 陈寄梅, 等. 应用无内膜接触缝合技术治疗心上型全肺静脉异位引流 [J]. *中华胸心外科血管杂志*, 2010, 26(2).
- 25 Ou-Yang WB, Zhang H, Yang KM, et al. Modified anastomosis for repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in infants [J]. *J Card Surg*, 2012, 27(3): 387–389.
- 26 Ali Riza Karaci, Bugra Harmandar, Numan Ali Aydemir, Early and Intermediate Term Results for Surgical Correction of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection [J]. *J Card Surg*, 2012, 27: 376–380.
- 27 Sasson L, Cohen I, Tamir A, et al. Extracorporeal membrane oxygenation in pediatric patients: our experience in the last ten years [J]. *Isr Med Assoc J*, 2013, 15(1): 13–16.
- 28 Girish Warriar, Baiju Sasi Dharan, Choudhury M, et al. Repair of total anomalous pulmonary venous connection in neonates [J]. *Ind J Thorac Cardiovasc Surg*, 2004, 20: 155–158.
- 29 Tara Karamlou, Rebecca Gurofsky, Al Sukhni E, et al. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection [J]. *Circulation*, 2007, 27, 115(12): 1591–1598.