

• 病例报告 •

混合型完全肺静脉异位引流外科治疗 1 例

郭 健 李晓峰 刘 晖 柏 松 袁 峰 赵宇东 高国庆

完全肺静脉异位引流是一种少见而复杂的先天性心脏病,国内报道混合型肺静脉异位引流的矫治均为散发病例,缺乏大样本矫治结果支持^[1-2]。作者近年来收治 2 例混合型完全肺静脉异位引流患儿,疗效满意。

病例一,女,2 个月,出生后 1 个月因口唇紫绀,在当地医院行心脏超声检查,怀疑完全肺静脉异位引流。体查:口唇紫绀,胸骨左缘闻及收缩期杂音。术前胸片见图 1。心电图提示窦性心动过速,右心室肥厚,右心房扩大,T 波改变。超声心动图提示右房室内径中至重度增大,左心房室内径偏小,房间隔中段回声脱失约 9.0 mm,左肺静脉经宽约 7.0 mm 的垂直静脉及无名静脉回流至增宽的上腔静脉(回流路径未见明显梗阻);右肺静脉腔增宽,经扩张的冠状静脉窦直接回流入右心房,且回流速度增快。增强 CT 检查诊断为混合型肺静脉异位引流。行全身麻醉体外循环下矫治手术,术中见右肺静脉和左下肺静脉在左心房后壁形成共腔,经冠状窦回流入右心房,回流通路较窄(图 2)。左上肺静脉与垂直静脉连接通过上腔静脉进入右心房,同时,通过一个约 2 mm 的管道与共腔连接。采用心内型手术方法,将冠状窦顶隔膜切开,扩大共腔与左心房的连接通道,术中发现回流通路仍然较窄,遂在主动脉和上腔静脉之间,切断左上肺静脉与共腔连接的狭窄通道,切断垂直静脉,利用部分垂直

静脉加长左上肺静脉,与切开的共腔吻合,形成新的共腔,然后将新共腔与左心房行侧侧吻合。再将房间隔缺损用较大补片修补。患儿停机顺利,因心脏较大,采取延迟关胸,3 d 后行关胸手术。

病例二,男,3 个月,在当地医院发现心脏杂音,行超声心动图检查提示房间隔缺损、肺动脉高压,门诊诊断为完全肺静脉异位引流,疑为混合型。体查:口唇紫绀,胸骨左缘闻及轻度收缩期杂音。心电图提示窦性心律,右心室肥厚。胸部平片见图 3。超声心动图提示右房室内径重度增大,房间隔中段回声脱失约 6.0 mm,主肺动脉内径增宽,彩色多普勒引导下主肺动脉分叉处与降主动脉间见一宽约 2.5 mm 的异常通道,有 3 根肺静脉汇入共同静脉腔,经扩张的冠状静脉窦,回流入右心房;冠状静脉窦右房开口内径约 7.4 mm;左上肺静脉似分成两支,经宽约 6.0 mm 的垂直静脉上行,经无名静脉,回流入上腔静脉,增强 CT 检查诊断为混合型肺静脉异位引流。在全麻体外循环下手术,术中见右肺静脉及左下肺静脉形成共腔,通过冠状静脉窦回流至右心房,左上肺静脉通过垂直静脉回流至上腔静脉(图 4)。采用心内型手术方法,将冠状窦顶隔膜切开,扩大共腔与左心房的连接通道,利用部分垂直静脉加长左上肺静脉,与左心房直接吻合,修补房间隔缺损。患儿停机顺利,顺利关胸。

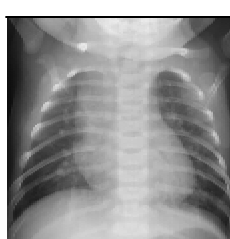


图 1 病例一胸部正位片

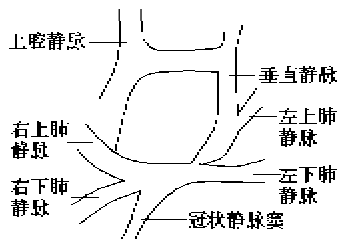


图 2 混合型肺静脉异位引流示意图

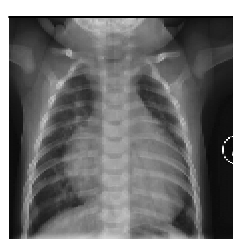


图 3 病例二术前胸部正位片

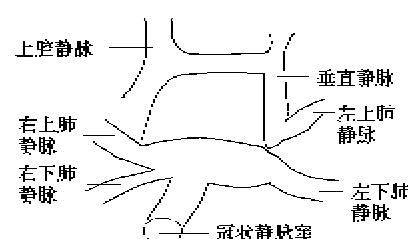


图 4 混合型肺静脉异位引流示意图

2 例患儿均顺利康复,痊愈出院,出院前超声复查显示吻合口通畅,无狭窄,现随访中。

讨论 完全肺静脉异位引流是一种紫绀型先天性心脏病,分为心内型、心上型、心下型及混合型。混合型肺静脉异位引流以心内型和心上型混合型较多见,其他类型罕有报道^[3]。主要包括两种类型混合型肺静脉异位引流,其中“3+1”型是指 3 根肺静脉形成共汇,1 根肺静脉通过其他途径连接到体静脉系统。“2+2”型主要是指两侧肺静脉通过不同途径连接到体静脉系统。从目前国内外所报道的散发病例来看,“3+1”型最常见。本文报道的 2 例即为“3+1”型,右

上下肺静脉和左下肺静脉形成共汇通过冠状静脉窦连接右心房,左上肺静脉通过垂直静脉进入上腔静脉,病例一与 Enrico Aidala^[4]报道病例解剖结构仍有不同,其共腔的回流有梗阻,因而采用不同的手术矫治方法。

混合型肺静脉异位引流一般经彩色多普勒心脏超声检查可以发现或提示,心脏增强 CT、三维重建等检查可以确诊,目前已较少选择心导管造影或选择性肺动脉造影来确诊,但对于更复杂类型的肺静脉异位引流,选择性肺动脉造影仍有重要的诊断意义。

混合型肺静脉异位引流的外科治疗目前由于病例太少,尚未形成完善统一的方法,手术的主要目的是恢复肺静脉引流的位置。对于“2+2”型由于没有明显的共汇,做与左心房的吻合有一定的困难,但在手术方法上并没有太大争议。而对于“3+1”型,却有不同的治疗方式,一种是理想的手术方

式,将 3 根形成共汇的肺静脉矫治后,再将另一根肺静脉连接到左房,形成完全矫治,这也是国内专家选择的方式。有报道保留单独异位引流的肺静脉,保持其与体静脉系统的连接,形成不完全矫治,亦获得良好的手术效果,远期患儿没有明显的肺动脉高压,活动耐量可^[5]。这种不完全矫治方法可能基于一些患有部分肺静脉异位引流的患儿可以无症状生存的考虑。但有学者也报道上述方法可导致阻塞性肺血管病变,发生的机制可能与相应的一些代谢反应有关。目前不完全矫治的方法主要针对单根肺静脉异位引流、无梗阻的患儿,对于有梗阻的患儿需要进行完全矫治或者二次完全矫治^[6]。对于有矫治困难的患儿甚至可以采用部分肺叶切除,这样也消除了异位引流的肺静脉。

参考文献

- 1 李守军,宋民,杨研,等.混合型完全性肺静脉畸形引流的外科治疗[J].中国循环杂志,2002,17(4):304-306.
- 2 李春华,张仁福,朱洪玉,等.混合型完全性肺静脉异位连

接外科治疗 3 例[J].中华胸心血管外科杂志,2002,18(6):368-369.

- 3 Suneil Kumar Aggarwal, Vijay Sai V. Ramnath. Mixed Supra-and Infradiaphragmatic Totally Anomalous Pulmonary Venous Connection in an Adolescent[J]. Iyer Pediatr Cardiol, 2008,29:858-859.
- 4 Enrico Aidala, Pietro Angelo Abbruzzese. Images in cardiothoracic surgery: Mixed total anomalous pulmonary venous connection[J]. European Journal of Cardio-thoracic Surgery, 2004,25:281.
- 5 Ujjwal K. Chowdhury, Diplomate NB, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Anatomic variations, surgical approach, techniques, and Results [J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2008,135:106-116.
- 6 Tara Karamlou, Rebecca Gurofsky, Eisar Al Sukhni, et al. Factors Associated With Mortality and Reoperation in 377 Children With Total Anomalous Pulmonary Venous Connection[J]. Circulation, 2007,115:1591-1598.

·病例报告·

全结肠重复畸形 1 例

王皓洁 阿里木江·阿不都热依木 赵静儒 林 峰 刘志杰 苏勒彼哈 刘 宇

患儿,男,8 个月,哈萨克族,出生后 12 d 排便时自肛门膨出黏膜样圆形包块,直径 2 cm,排便后可自行回纳,包块中央有一细小瘘口,亦有少许大便排出,随病情发展,排便渐困难。钡剂造影提示全结肠重复畸形(图 1)。完善术前准备后在全麻下行“楔形中隔部分切除术”。患儿取截石位,会阴及肛门区常规消毒,缝合牵引线扩肛后,先将重复肠管盲端做开窗状切除,再将共壁中膈楔形切除 2~3 cm,使重复肠管开口通畅。手术及恢复顺利。术后随访 3 个月,排便正常。切除标本光镜下见肠壁两侧有完整的黏膜层,并有共同的肌层和浆膜层,病理诊断为“(直肠中隔)重复畸形”。

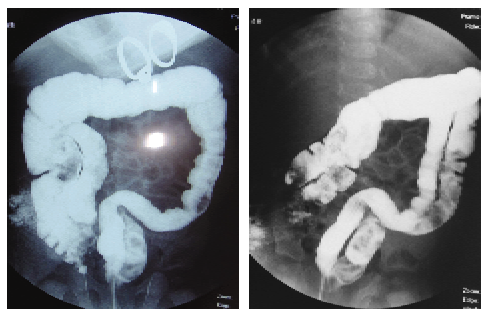


图 1 钡剂造影提示全结肠重复畸形

讨论 消化道重复畸形是一种少见的先天性疾病,病因尚不明确,可发生在自口腔至肛门的消化道任何部位,以回

肠最多见。据报道,小肠占 57.4%,胸腔 19.9%,结直肠 9.9%,十二指肠 7.1%,胃 3.8%^[1]。患儿临床表现复杂,文献报道术前确诊率仅 20%~30%。X 线及造影检查、腹部 B 超及同位素扫描有助于诊断。

消化道重复畸形一般分为囊肿型与管状型。前者又分为肠壁囊肿型与肠外囊肿型,与肠腔不通而粘连在肠壁上,积留分泌液后,逐渐增大呈球形。多发生在回肠末端,可压迫肠管形成梗阻或肠扭转坏死。后者与肠道呈并列双腔管道,其长度可为数厘米至数十厘米,甚至延伸整个结肠,有完全正常的肠壁结构,多数与附着的肠管有交通口相通。

患儿预后大多良好。由于消化道重复畸形常有消化道梗阻、出血和穿孔等并发症,故均需手术治疗。手术中要避免遗漏多发重复畸形。手术方式视畸形的解剖情况而不同^[2]。通常情况下,单纯重复畸形切除术适用于来自后腹膜或悬挂于分离的肠系膜上的球状畸形;重复肠管畸形切除术适用于大部分小肠重复畸形;开窗式内引流术适用于十二指肠重复畸形;中膈部分切除术适用于长管状的结肠重复畸形,使双腔变为单腔,有利于肠腔内容物通畅排出。

参考文献

- 1 李正,王慧贞,吉士俊.实用小儿外科学[M].北京:人民军医出版社,2000.711-717.
- 2 刘贵麟.小儿外科手术学[M].北京:人民军医出版社 2005.93-94.