

完全性肺静脉异位回流 PDF转换可能丢失图片或格式，建议  
阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/305/2021\\_2022\\_\\_E5\\_AE\\_8C\\_](https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_AE_8C_)

[E5\\_85\\_A8\\_E6\\_80\\_A7\\_E8\\_c22\\_305731.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E5_AE_8C_E5_85_A8_E6_80_A7_E8_c22_305731.htm) 名称完全性肺静脉异位回流所属科室心胸外科病理肺的始基由前肠发育而来，肺血管丛来源于内脏静脉丛引流入主要静脉，脐静脉和卵黄静脉。当心房尚未分开时肺总静脉自心房后壁中部突出分成两支，每支再一分为二，分别通入左、右肺。嗣后扩张的肺总静脉被吸收入增大的左心房，于是4支肺静脉均开口于左心房，并与体循环静脉的通道隔断。出现肺总静脉和左心房的联结不发育，而和主要静脉，脐静脉或卵黄静脉保持联接，而造成各种类型的肺动脉畸形连接。最常见的是引流入无名静脉或冠状静脉窦。病理：Darling根据肺静脉畸形连接部位，将完全性肺静脉异位回流分成四型：心上型占55%，肺静脉在左心房后方汇合后经垂直静脉引流至左无名静脉，有时引流入上腔静脉或奇静脉。垂直静脉在左肺动脉和左总支气管前方进入无名静脉，在此处受压迫可造成静脉回流梗阻。

心内型占30%，全部肺静脉直接引流入右心房或经肺静脉总干引流至冠状静脉窦。在肺静脉总干和冠状静脉窦之间可能发生梗阻。心下型占12%，全部肺静脉在心脏后方汇合后经垂直静脉下行通过膈肌食管裂孔进入门静脉、下腔静脉或静脉导管等。回流血液经过高阻力肝血管床到达右心房或垂直静脉下行途中受压，均可引起肺静脉梗阻。混合型约占3%。全部肺静脉经过多种通道进入右心房。心下型和混合型大多数在婴幼儿期死亡。完全性肺静脉异位回流病人约75%有卵圆孔未闭，25%并有心房间隔缺损。右心房、右心

室往往扩大肥厚，肺动脉扩大，压力增高，左心房较小。肺静脉梗阻最常见于心下型次之为心上型，其发生率可高达50%。其它并存的心脏血管畸形有动脉导管未闭、主动脉缩窄、永存动脉干、大动脉错位、单心室、肺动脉闭锁、法乐四联症和右心室双出口等。病理生理：完全性肺静脉异位引流的病人，全部肺静脉血液均进入右心房。右心房内部份血液又需经未闭卵圆孔或心房间隔缺损流入左心房，否则出生后很死亡。右心房接受体肺循环全部回心血液，血流量极度增多。合并卵圆孔未闭的病人，两侧心房之间的通道小，来自腔静脉与肺静脉的血液混合后仅少量流入左心房，再经左心室排送入体循环，因此临床上出现轻度紫绀。但右侧心腔及肺循环血流量大，肺动脉压力升高，大多在出生后数月内即死于右心衰竭。心房间隔缺损大，则从右心房进入左心房的血流量多，紫绀明显，而肺循环高压则延迟出现，多数病人可生存1年以上。肺静脉回流梗阻者，则紫绀程度重，肺血管郁血，肺水肿，大多在出生后数死亡。完全性肺静脉异位回流病例由于肺循环压力显著升高，所有病人不论年龄大小，肺小动脉均显示梗阻性病理改变。临床表现病人症状取决于肺静脉有无梗阻，心房间通道大小和并存的其它心脏畸形。心房间通道小者出生后早期即出现肺动脉高压和右心衰竭，症状发展快病情严重。肺肺腑无梗阻，房间通道大者肺动脉高压较迟出现，但紫绀明显，病情发展较缓。婴儿生长缓慢，呼吸急促，心跳加速和轻度紫绀，而被误诊为肺炎和呼吸窘迫综合征。体检可无特异性杂音，有时胸骨左缘第2肋间有收缩期吹风样喷射型杂音，肺动脉瓣区有第2音分裂并亢进。胸骨左下缘可能听到舒张期隆隆样杂音。心浊音界增大

，心前区可有抬举性搏动，杵状指（趾）一般较轻。诊断（一）X线片示肺血管影增多，肺动脉总干凸出，右心室、右心房增大，畸形引流入左上腔静脉的病人，上纵隔阴影增宽，整个心影呈“d”字形。（二）心电图检查示电轴右偏，右心室和右心房肥大，有时有不完全性右束支传导阻滞。（三）右心导管和选择性肺动脉造影显示肺静脉血汇入体静脉的部位血氧含量升高，四周动脉血氧含量降低，右房压力升高或正常。心房间通道较小的病例右心房压力阶差比左心房高。肺静脉梗阻病人，右室和肺动脉压力显著增高，肺毛细血管嵌压高于左心房平均压。选择性肺动脉造影可显示异常肺静脉干的行径和异常回流的部位，肺静脉梗阻情况以及合并的心脏血管畸形。（四）切面超声心动图和多普勒检查可查到左心房内不显示肺静脉口。右心室舒张容量负荷过重，房间隔回声中断，亦能显示异常肺静脉干和合并的心脏血管畸形。多普勒检查可显示异常连接的血流和右心房至左心房分流。治疗完全性肺静脉畸形根治术疗效，决定于年龄，畸形连接部位，有无肺静脉梗阻和房间隔缺损大小等情况。婴幼儿合并肺静脉梗阻和心房间隔缺损又很小，早期出现心力衰竭者裂纹死亡率极高。美国得克萨斯州心脏病研究所报道125例手术病人，小于1岁死亡率达52%，1~2岁为20%，2岁以上为15%。超过10岁的病孩，则无手术死亡。肺循环血流量为体循环血流量的2倍以上，肺血管阻力低于6Wood单位/m<sup>2</sup>体表面积者均宜施行根治性手术。手术时间1岁以下婴幼儿先积极行内科治疗，以改善症状。房间隔缺损较小者可用带囊导管扩大心房间隔缺损，改善血流动力学和临床症状推迟手术时间。手术方法：在体外循环下将畸形连接的肺静

脉重新导引至左心房，缝补心房间隔缺损和结扎垂直静脉。

具体方法： 心上型 右心房作一纵行长切口，显露右心房间隔。在心房间隔缺损的右边缘剪开扩大缺损。仔细检查左心房后壁与肺静脉总干相对称的部位，横行切开，右端达房间沟，形成一个长约2.5~3cm的椭圆形缺口，在肺静脉总干也作相应大小切口。吻合从左顶端开始连续缝合左房和肺总静脉切口，用涤纶补片或自体心包片缝补心房间隔缺损，扩大左心房间隔。关闭右心室切口，结扎垂直静脉（图1 ）。 心内型 切开右心房，剪开扩大未闭的卵圆孔或心房间隔缺损与扩大冠状窦口之间组织，形成一个大的缺口。必要时沿冠状窦口处相应的肺静脉入口向左剪开扩大引流。以后用大片涤纶片缝盖缺损和冠状窦口。全部肺静脉直接回流至右心房间者，剪开扩大心房间隔缺损，用涤纶片将异位回流的肺静脉开口连同扩大的缺损，缝隔至左心房（图1 ）。 心下型 有两种方法；前者和心上型方法相同，吻合左房和肺静脉总干后缝补房缺，再结扎通向腹腔的异位回流静脉。后者Clarke方法，将心尖翘起，从心脏后面施行手术。肺静脉总干切断结扎。在近心端作一上下切口，可延伸主肺静脉总干末端。左心耳切除后，在左心房后壁作一斜切口，缝合左心房和肺静脉两切口边缘，形成一个吻合口。心脏复位后，切开左心房，缝补心房间隔缺损。术中应达到吻合口和二尖瓣口相应大小，肺静脉回流通畅。左心房间隔要扩大能容纳肺部回流血液，这样可避免术后肺水肿。手术操作满足能缓解症状，明显改善心功能（图1 ）。（1）心上型TAPVO左心房和肺静脉总干吻合（2）心上型TAPVO吻合完毕扩大左心房间隔（3）心内型TAPVD冠状窦隔和卵圆窝隔切除心包片缝盖卵圆窝和冠状

窦口（4）心上型TAPVD切开垂直静脉和左房壁（5）心下型TAPVD左房和垂静脉吻合图1 各型完全性肺静脉异位引流手术示意图预防及预后完全性肺静脉异位回流病例90%在出生后1年内死亡。肺静脉梗阻病例诊断明确后即需立即施行手术治疗。肺静脉无梗阻病变者，经内科治疗及用带囊导管扩大房间隔通道使充血性心力衰竭得到控制，则可短时间内暂缓施行根治术。100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)