



中国胸心血管外科临床杂志

Chinese Journal of Clinical Thoracic and Cardiovascular Surgery

ISSN 1007-4848, CN 51-1492/R

《中国胸心血管外科临床杂志》网络首发论文

题目：完全性肺静脉异位引流诊断及治疗中国专家共识
作者：陈瑞，邢泉生，张浩，李守军，国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会
收稿日期：2024-08-19
网络首发日期：2024-09-18
引用格式：陈瑞，邢泉生，张浩，李守军，国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会. 完全性肺静脉异位引流诊断及治疗中国专家共识[J/OL]. 中国胸心血管外科临床杂志. <https://link.cnki.net/urlid/51.1492.r.20240914.1649.002>



网络首发：在编辑部工作流程中，稿件从录用到出版要经历录用定稿、排版定稿、整期汇编定稿等阶段。录用定稿指内容已经确定，且通过同行评议、主编终审同意刊用的稿件。排版定稿指录用定稿按照期刊特定版式（包括网络呈现版式）排版后的稿件，可暂不确定出版年、卷、期和页码。整期汇编定稿指出版年、卷、期、页码均已确定的印刷或数字出版的整期汇编稿件。录用定稿网络首发稿件内容必须符合《出版管理条例》和《期刊出版管理规定》的有关规定；学术研究成果具有创新性、科学性和先进性，符合编辑部对刊文的录用要求，不存在学术不端行为及其他侵权行为；稿件内容应基本符合国家有关书刊编辑、出版的技术标准，正确使用和统一规范语言文字、符号、数字、外文字母、法定计量单位及地图标注等。为确保录用定稿网络首发的严肃性，录用定稿一经发布，不得修改论文题目、作者、机构名称和学术内容，只可基于编辑规范进行少量文字的修改。

出版确认：纸质期刊编辑部通过与《中国学术期刊（光盘版）》电子杂志社有限公司签约，在《中国学术期刊（网络版）》出版传播平台上创办与纸质期刊内容一致的网络版，以单篇或整期出版形式，在印刷出版之前刊发论文的录用定稿、排版定稿、整期汇编定稿。因为《中国学术期刊（网络版）》是国家新闻出版广电总局批准的网络连续型出版物（ISSN 2096-4188，CN 11-6037/Z），所以签约期刊的网络版上网络首发论文视为正式出版。

完全性肺静脉异位引流诊断及治疗 中国专家共识



陈瑞¹, 邢泉生¹, 张浩², 李守军³, 代表国家心血管病专家委员会先天性心脏病专业委员会

1. 青岛大学附属妇女儿童医院 心脏中心 (山东青岛 266034)
2. 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心 心胸外科 (上海 200127)
3. 中国医学科学院阜外医院 小儿外科中心 (北京 100037)

【摘要】 完全性肺静脉异位引流 (total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC) 是常见的复杂先天性心脏病, 其解剖特点为左右肺静脉均不汇入左心房, 而是直接或间接通过异常血管汇入体静脉循环或者右心房。目前此疾病诊断标准基本统一, 但对外科治疗的手术时机、手术方法以及术后再干预方案尚存争议。本文根据文献提供的循证资料并结合国内专家意见, 制定中国专家共识, 以进一步规范 TAPVC 的外科治疗。

【关键词】 先天性心脏病; 完全性肺静脉异位引流; 专家共识

Chinese expert consensus on diagnosis and treatment of total anomalous pulmonary venous connection

CHEN Rui¹, XING Quansheng¹, ZHANG Hao², LI Shoujun³, Representatives of National Society for Congenital Heart Disease

1. Cardiac Center, Women and Children's Hospital, Qingdao University, Qingdao, 266034, Shandong, P. R. China
2. Department of Cardiothoracic Surgery, Shanghai Children's Medical Center, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai, 200127, P. R. China
3. Department of Pediatric Cardiac Surgery, Fuwai Hospital, Chinese Academy of Medical Sciences and Peking Union Medical College, Beijing, 100037, P. R. China

Corresponding authors: XING Quansheng, Email: xingqs0532@163.com; ZHANG Hao, Email: drzhanghao@126.com; LI Shoujun, Email: drlishoujunfw@163.com

【Abstract】 Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a relatively common but complex congenital heart disease characterized by the anomalous drainage of the pulmonary veins. Rather than connecting to the left atrium, the pulmonary veins drain either directly or indirectly into the systemic venous circulation or the right atrium via abnormal pathways. While there is broad consensus on the diagnostic criteria for TAPVC, significant debate persists regarding the optimal timing of surgical intervention, preferred surgical techniques, and postoperative management including re-intervention strategies. This article formulates a Chinese consensus based on evidence-based data from the literature and opinions from domestic experts, with the goal of further standardizing the surgical treatment of TAPVC in China.

【Key words】 Congenital heart disease; total anomalous pulmonary venous connection; expert consensus

完全性肺静脉异位引流 (total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC) 由 Wilson 于 1798 年首次定义, 占先天性心脏畸形的 1.5% ~ 3.0%^[1-2], 占活产新生儿的 0.068% ~ 0.079%^[3-4]。其解剖特点为左右肺静脉均不汇入左心房, 而是直接

或间接通过异常血管汇入体静脉循环或者右心房。TAPVC 的自然预后差, 多数患儿在新生儿期或小婴儿期即因不同程度的肺静脉梗阻 (pulmonary venous obstruction, PVO) 出现紫绀、呼吸道感染、肺动脉高压及心功能衰竭。患儿症状与肺静脉回流梗阻程度相关, 症状越重死亡年龄越小^[5]。据报道, 未及时手术治疗, 50% 的 TAPVC 患儿在出生后 3 个月内死亡, 80% 患儿 1 岁以内死亡^[6-7]。手术

DOI: 10.7507/1007-4848.202408043

通信作者: 邢泉生, Email: xingqs0532@163.com; 张浩, Email: drzhanghao@126.com; 李守军, Email: drlishoujunfw@163.com

矫治是目前唯一的治疗方法。1956年, Burroughs等^[8]首次在体外循环下成功完成TAPVC外科矫治。20世纪70年代以前, 外科手术死亡率较高, 婴儿期病死率达50%^[9]。近年, 随着外科手术及围术期管理水平的提高, 手术效果明显改善, 但住院死亡率仍有7%~15.3%, 早期死亡率4.8%~11.84%^[10-14]。为进一步规范我国TAPVC的诊治, 提高基层医务人员对该疾病的认识, 在既往工作的基础上, 组织专家对TAPVC的病理解剖、分型、病理生理及临床表现、诊断、手术治疗及并发症等进行了讨论并编写了该共识。

1 方法与证据

系统检索PubMedPlus、Medline、中国知网、万方等数据库, 搜集1954—2023年有关TAPVC的文献。采用既往专家共识^[15]制定方法, 最终形成以下共识。

2 病理解剖及分型

目前最常用的分型方法为Darling分型, 该分型基于肺静脉异位连接的解剖水平分为心上型(30%~40%)、心内型(15%~20%)、心下型(20%~30%)和混合型(5%~10%)^[3]。分型标准:(1)心上型: 所有肺静脉形成共同肺静脉, 经垂直静脉等最终流入上腔静脉;(2)心内型: 所有肺静脉形成共同肺静脉并汇入冠状静脉窦, 或直接开口于右心房, 或所有肺静脉分别直接开口于右心房;(3)心下型: 所有肺静脉形成共同肺静脉, 经垂直静脉下行, 后通过门静脉等汇入下腔静脉;(4)混合型: 4支肺静脉经不同途径汇人体静脉或右心房的部位。超过30%的TAPVC合并PVO, 在心下型中普遍存在, 而在心内型中不常见, 心上型大约50%合并PVO。梗阻部位多发, 可在共汇静脉与垂直静脉连接处、垂直静脉与无名静脉汇合处, 或无名静脉回流至上腔静脉处。在心下型TAPVC中, 阻塞通常发生在膈肌或静脉导管。

混合型TAPVC存在多水平的肺静脉分流, 存在多种解剖变异, 目前多依据引流到汇合处的静脉数目、单条肺静脉的引流方式以及汇合处的形态等特征, 将混合型TAPVC分为^[16]: I型: “2+2”引流, 双侧肺静脉分别汇合, 并于不同位置引流至体静脉; II型: “3+1”引流, 1条肺静脉在某水平引流至体静脉, 另3条肺静脉形成共汇后引流至其他部位; III型: 变异型, 肺静脉引流方式复杂多变。各分型中均存在多种亚型。

3 病理生理和临床表现

病理生理和临床表现很大程度上取决于房间隔交通大小及肺静脉回流梗阻的情况^[17]。心房水平分流通畅且无PVO的患儿, 血流动力学与大型房间隔缺损类似, 其早期症状相对隐匿, 无典型心脏杂音等体征, 如果常规胎儿心脏超声或出生后筛查未能明确诊断, 易导致漏诊或误诊^[10]。心房水平分流显著受限和/或合并严重PVO患儿(常见于穿越膈肌的心下型或混合型TAPVC), 如不及时手术, 可于出生后数日内出现急性肺水肿、重度肺动脉高压、严重低氧血症和心律失常, 最终因呼吸循环衰竭、多器官功能衰竭死亡^[3,12]。

体格检查时杂音可不明显, 肺动脉瓣听诊区可闻及2/6级收缩期杂音, 伴P2亢进、分裂; 有时可触及肝脏肿大, 可见颈静脉怒张、肝颈静脉回流征和周围组织水肿。

4 诊断学检查

4.1 产前诊断

胎儿超声心动图是TAPVC产前诊断最主要、最有效的手段^[18](IC)。TAPVC的产前诊断对于选择合适的分娩计划、产后管理以及患儿预后判断有重要作用, 尤其是对于合并PVO者^[19]。但由于技术和体位要求相对较高, 目前产前诊断率普遍较低, 不同医疗机构存在明显差异(1.4%~28.5%)^[14,20]。

4.2 产后诊断

4.2.1 经胸超声心动图 经胸超声心动图检查是TAPVC的首选诊断手段^[17](IC), 共同诊断特征包括扩张的右心腔、心内的右向左分流(通常位于心房水平)以及与左心房不相连的肺静脉共干^[21]。超声心动图对肺静脉的评估包括每条肺静脉的内径、走行、与肺静脉共干的连接情况以及与房间隔的相对位置关系。

经胸超声心动图诊断PVO的标准通常认为肺静脉流速 >1.6 m/s提示PVO^[22], 肺静脉流速 >2.0 m/s提示严重PVO^[23]。单纯超声心动图评估PVO存在局限性, 可导致漏诊, 应结合患儿临床表现及其他影像学技术综合评估^[16,23](IIaC)。

4.2.2 计算机断层扫描血管造影(computed tomography angiography, CTA) CTA能更直观地评价肺静脉的狭窄程度、异常走行、连接的部位及与左心房的关系, 可排除其他心外大血管及气道畸形, 有利于制定精准手术计划^[24](IIaC)。对于混合型TAPVC, 因单支肺静脉解剖变异多易导致

漏诊,所以在超声心动图提示可疑混合型 TAPVC 时,建议常规完善 CTA 检查进一步明确诊断^[17]。

磁共振血管造影(magnetic resonance angiography, MRA)可作为 TAPVC 辅助诊断手段,其对心脏的解剖细节、血流信息和心脏功能评估效果良好,有助于排除其他心外大血管及气道畸形^[24]。心导管检查及造影目前应用较少,除非针对大龄儿童肺动脉压的评估或拟行介入干预。

5 手术指征、手术时机及术前紧急处理

TAPVC 无自愈可能,一经诊断即具备手术指征^[13-14]。体重<2.5 kg 是手术死亡率增加和术后 PVO 再干预率的危险因素^[25-26],且新生儿期手术是术后 PVO 的高危因素,故如不存在明显 PVO 和房水平梗阻、无明显临床症状及明显缺氧,可以考虑出生 1 个月以后手术(II a C)。对于存在较为严重 PVO 的患儿,一经明确诊断应接受急诊或亚急诊手术^[17](I C)。

对于合并功能性单心室的 TAPVC 患儿,手术时机尚无统一标准,需根据具体心脏畸形情况制定个体化治疗方案,一般情况下应于新生儿期或小婴儿期内尽早手术治疗^[27](II a C)。

TAPVC 合并严重 PVO 需紧急处理,极端情况下如严重代谢紊乱或心源性休克等,患儿无急诊或亚急诊手术条件时,可应用体外膜肺氧合(extracorporeal membrane oxygenation, ECMO)支持过渡^[28](I C)。一氧化氮吸入或应用前列腺素维持动脉导管开放对纠正低氧血症和改善严重酸中毒均无效^[29]。

6 手术方法

6.1 手术入路及基本操作

6.1.1 心上型 TAPVC 手术入路包括经左房顶入路(心上入路)、心左侧入路(斜窦入路)、心右侧入路和房间隔入路等^[30],房间隔入路已很少应用(II a C)。

6.1.1.1 左房顶入路(心上入路) 经上腔静脉与升主动脉间隙游离肺静脉共干,可在接近正常心脏解剖位置下进行肺静脉共干和左心房吻合,手术视野较大,心律失常发生率低,易于完成更复杂的操作,如补片扩大吻合口^[31]。

6.1.1.2 心左侧入路(斜窦入路) 将心脏翻入右侧胸腔,暴露心脏斜窦,可显露左心房及肺静脉共干,便于吻合^[32]。该方法无需游离上腔静脉、主动脉和肺动脉等,手术时间短^[33]。

6.1.1.3 心右侧入路 经心右侧暴露左心房后壁及

肺静脉共干并进行吻合,无需破坏胸膜完整性,并可减少心肌牵拉损伤。

6.1.2 心下型 TAPVC 手术入路包括心左侧入路(斜窦入路)、心右侧入路和房间隔入路。目前多数患儿采用心左侧入路,通过将心脏翻入右侧胸腔,充分显露垂直静脉及肺静脉共干,便于与左心房进行吻合^[34]。对于低龄、低体重 TAPVC 患儿,也可采用心右侧入路,显露充分,可减少心脏牵拉损伤。房间隔入路可在心脏原位状态下进行吻合,暴露好,较易操作,有助于减少或者避免吻合口扭曲^[35](II b C)。

6.1.3 心内型 TAPVC 一般经右心房切口,肺静脉汇入冠状静脉窦时,建议行冠状静脉窦去顶(切除冠状静脉窦和肺静脉共干连接静脉之间的共壁)。对于肺静脉直接连接到右心房的患儿,可将肺静脉共干与左心房吻合,或用心包补片将血流通过扩大的房间隔缺损引入左心房^[34](II a C)。

6.1.4 混合型 TAPVC 解剖模式复杂多变,至今仍未有确定、统一的手术方式,需要根据患儿的实际解剖类型进行个体化治疗^[36](I C)。混合型 TAPVC 最常见的表现形式为“3+1”型,即 3 支肺静脉引流至同一部位,1 支孤立肺静脉单独引流^[37]。当 3 支共同引流肺静脉的引流部位位于冠状静脉窦、垂直静脉等位置时,其手术矫治方法可参考心上型、心下型和心内型 TAPVC;孤立肺静脉的手术矫治方法则需根据其具体引流情况而定,可酌情采用单补片、双补片、Warden、Sutureless、直接吻合等技术或观察随访^[37]。对于左侧孤立肺静脉引流至无名静脉的处理,目前尚存争议。对于回流梗阻的左侧孤立肺静脉需要重新改道至左心房,但对于通畅的左侧孤立肺静脉,因术后存在发生 PVO 的风险,需根据具体引流情况进行详细评估与判断。是否对该支肺静脉进行矫治应经过手术团队全面分析后确定,新生儿期干预应慎重^[29](II b C)。

6.2 手术技巧

6.2.1 肺静脉共干与左心房的吻合技术 确保吻合口通畅、无扭曲、无变形是 TAPVC 矫治术的关键^[13]。为防止吻合口狭窄,吻合口两端的切口应足够大,以保证最大的吻合范围,肺静脉共干切口必要时可延伸至肺静脉分支,左心房切口可由左房壁延伸至左心耳^[10,29](I C)。缝合时采取内膜对内膜外翻浅密缝合,针距约 1.5 mm,避免荷包效应导致吻合口狭窄^[38](I C)。吻合所用缝线的选择尚存争议,多数中心采用 7/0 聚丙烯缝线^[29,34](II a C)。为避免吻合口左右两端出现扭曲、张力,左心房切口

应与共汇静脉切口方向、大小、形态相匹配^[29] (I C)。若肺静脉共干位于右侧,可将其与右心房背侧吻合,通过补片隔入左心房;若肺静脉共干位于上方,可于左心房顶部行端端吻合,以减小吻合口张力^[37]。对于心上型 TAPVC,也可采用左心房“L”型切口,左房-肺静脉共干吻合口的左侧部分于横窦完成,吻合口的右侧部分于上腔静脉右侧完成,并于吻合口右侧使用心包补片加宽^[39]。此外,吻合前应探查肺静脉的每个分支开口,若开口或其近端存在狭窄,可考虑采用无缝线 (Sutureless) 技术。

6.2.2 Sutureless 技术 1996 年 Lacour-Gayet 等^[40]首次报道 Sutureless 技术纠治 TAPVC 术后 PVO。采用心左侧入路或房间隔入路,切开左房后壁,沿长轴方向切开肺静脉共干并延伸切口至肺静脉分支开口处,将切开的左房后壁与肺静脉周围的心包组织进行吻合。Sutureless 技术作为低体重、术前 PVO、心下型或混合型 TAPVC、共汇静脉发育不良、合并单心室/内脏异位综合征患儿的预防性手术具有一定优势^[41-42] (II a A)。

Sutureless 技术的基本原则是全程避免缝线接触肺静脉内膜,操作要点如下^[43]: (1) 避免游离左心房和心包的吻合区域,尽可能保留心包和肺静脉共干之间的结缔组织连接; (2) 左房后壁切口尽可能开大,可延伸至左心耳; (3) 肺静脉切口尽可能开大,肺静脉分支合并狭窄时,切口可延伸至狭窄处远端,必要时可切除肺静脉的狭窄段; (4) 肺静脉切口延伸时注意避免心包腔和胸腔贯通,整个手术过程注意保护膈神经。

术中保留垂直静脉开放/部分开放或房间隔留孔,对预防术后肺动脉高压危象有积极作用,尤其是对于术前左心容量减少较严重的患儿。个别情况下术后出现 PVO 时,保留垂直静脉或心房水平交通也可起到一定缓冲作用^[25,44] (II a C)。

6.3 术中超声评估和立即干预指征

通常采用经食管超声心动图评估矫治手术前和术后即刻的解剖及生理情况^[17,34]。术中经食管超声心动图提示吻合口流速 >1.7 m/s,应积极考虑即刻二次转机干预 (II a C)。

7 围术期处理

TAPVC 术后治疗取决于术前的病理生理、临床表现及手术矫治情况。对于合并 PVO 需要在新生儿期急诊手术的患儿,部分可因严重肺动脉高压导致体外循环脱机困难,术中经食管超声心动图评

估排除残留 PVO 者,可采用一氧化氮吸入,应用米力农、肾上腺素、血管加压素等血管活性药物协助脱离体外循环 (I C); 如果仍然呈现顽固性低心排量综合征,或严重肺动脉高压难以维持循环,或严重心律失常合并心功能不全,无法脱离体外循环,应给予 ECMO 支持^[28,34] (II a C)。新生儿术后心肌水肿明显、循环不稳定,可采用延迟关胸技术。

术后 24 ~ 48 h 内,患儿仍有较高的肺动脉高压及心排量降低的风险,应动态监测左、右房压的变化,并应用血管活性药物维持循环稳定。米力农可通过其动脉血管扩张作用降低肺血管阻力,同时可增强心脏收缩力。肾上腺素可通过其正性肌力和加快心率作用促进心输出量增加,预防术后早期低心排量综合征,尤其适用于左心室顺应性较差的新生儿。血管加压素可通过与儿茶酚胺类药物不同的机制增加全身血管阻力,同时可提高肾小球滤过率、改善围手术期肾功能。TAPVC 矫正术后会导致发育不良的左心室容量负荷急性增加,过多的液体输入将引发左心室的过度膨胀,因此严格的液体管理非常重要。为防止因各种刺激如疼痛、激惹、吸痰或其他操作引起肺阻力增高,应常规应用镇静镇痛药物,必要时可使用肌肉松弛剂 (I C)。如果出现反复性室上性心动过速,可应用起搏器超速抑制及抗心律失常药物治疗。低龄或低体重患儿术后有创呼吸机建议采用高频低潮气量通气,如出现肺部渗出应及时增加呼吸末正压,并严格限制入量,积极利尿。对于少尿患儿,排除容量不足后,可行腹膜透析,维持出入量负平衡^[45] (II a C)。对顽固性肺部渗出脱机困难患儿,有必要排查肺静脉及吻合口梗阻。

对于术前不合并肺静脉梗阻的 TAPVC,术后处理则完全不同,在充分利尿、建立负平衡基础上,通常可选择早期拔除气管插管。

8 术后并发症、再干预措施和预后

目前 TAPVC 患者的死亡率下降至 5% ~ 9%。TAPVC 术后并发症主要包括肺水肿、肺动脉高压危象、低心排量综合征、膈神经损伤、癫痫发作、心律失常、PVO 等,其中 PVO 是影响中、远期预后的主要因素^[23,46],发生率可达 5% ~ 27%^[3,11-12],多于术后 2 ~ 3 个月内出现。个别患儿在术后 1 ~ 2 年才发生 PVO。TAPVC 矫治术后 2 年内需密切随访肺静脉及吻合口流速情况,发现 PVO 应及时干预^[12] (I C)。未经干预的患儿术后 3 年生存率低于 60%^[34],但再干预死亡比例仍达 40% ~ 66%^[47-48]。

8.1 术后肺静脉梗阻的危险因素

手术死亡或术后发生 PVO 的危险因素主要包括新生儿期手术、体重 < 2.5 kg、术前 PVO、肺静脉和/或共汇静脉发育不良、心下型和混合型 TAPVC 及异位综合征、单心室生理畸形^[26,49]。其中，术前肺静脉分支狭窄、心下型和混合型 TAPVC 为术后 PVO 的独立危险因素^[11-12]。肺静脉回流途径由冠状静脉窦和无名静脉组成的混合型 TAPVC，术后出现 PVO 的可能性相对更高^[50]。

8.2 术后肺静脉梗阻的干预指征

术后超声心动图评估肺静脉流速 > 2.0 m/s，且狭窄性质为单纯吻合口狭窄或肺静脉开口局限性狭窄时，需积极手术干预^[23] (I C)。肺静脉流速为 ≤ 2.0 m/s 时，应结合临床症状、肺动脉高压严重程度及其他影像学检查综合评估再干预指征和时机^[16,23] (I C)。再干预前应常规行 CTA 或选择性肺动脉造影以明确 PVO 的性质和程度，若合并肺静脉闭锁或弥漫性狭窄，则无手术干预指征 (II a C)。

8.3 术后肺静脉梗阻的再干预措施和预后

TAPVC 术后 PVO 多呈进展趋势，后期可导致肺静脉闭锁，其再干预死亡率与术后 PVO 的发生时间和累及的肺叶范围有关，故一旦发现肺静脉和/或吻合口狭窄应及早干预^[23]。再干预方法主要包括心导管介入、二次手术矫治以及药物治疗等。

8.3.1 心导管介入治疗 对于 TAPVC 术后 PVO，介入干预效果较差，5 年生存率一般不超过 50%^[51]。支架植入治疗及应用普通球囊或切割球囊扩张均不能对 PVO 提供长期改善^[17,51]，对于存在外科干预禁忌的患儿，可尝试应用 (II a C)。

8.3.2 二次手术矫治 TAPVC 术后 PVO 的传统再干预方法为狭窄段纤维瘢痕切除和/或扩大补片，但其临床结果差，目前临床已逐渐开始应用 Sutureless 技术为二次手术吻合方法的首选，术后再狭窄率及死亡率相对较低，但整体预后仍较差，5 年存活率约 66.7%^[33,52] (I C)。对于单纯吻合口狭窄或肺静脉开口局限性狭窄的患儿，应积极手术矫治，但对于弥漫性肺静脉狭窄的患儿，干预效果普遍较差。

8.3.3 药物治疗 目前临床有关药物预防/治疗术后 PVO 的研究较少，其疗效缺乏循证医学证据支持。有个别中心采用酪氨酸激酶抑制剂和全身靶向生物抑制剂等作为预防手术或导管干预后 PVO 的辅助治疗以延缓血管内膜的增生速率，其疗效有待进一步观察^[53]，对于无外科干预指征的难治性 PVO，可尝试应用 (II b C)。

9 随访

对于无术后肺静脉狭窄及肺动脉高压患儿，患儿的运动耐量可接近于正常水平，不应限制体育活动的参与。对于仍存在症状的患儿，应每间隔 1~2 年完善心肺运动试验以指导日常活动耐量，建议在具有系统评估运动功能及可开具运动处方的专业儿童心血管中心进行上述评估。

由于存在较为复杂的心内手术操作，尤其是肺静脉及心房的手术操作，需考虑出现心律失常的可能性。对于无症状患儿，需密切关注是否存在心律失常，及时给予药物或介入手术治疗。

利益冲突：无。

执笔专家：陈瑞（青岛大学附属妇女儿童医院）

审稿专家：陈会文（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、张本青（中国医学科学院阜外医院）

共识讨论专家（按姓名笔划顺序）：

马力（广州市妇女儿童医疗中心）、王旭（中国医学科学院阜外医院）、闫军（中国医学科学院阜外医院）、叶明（复旦大学附属儿科医院）、李焯（苏州大学附属儿童医院）、赁可（四川大学华西医院）、王强（北京安贞医院）、花中东（深圳市儿童医院）、邹勇（江西省儿童医院）、周诚（华中科技大学同济医学院附属协和医院）、曹华（福建省立医院）、陈良万（福建医科大学附属协和医院）、陈仁伟（海南省妇女儿童医学中心）、张浩（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、安琪（四川大学华西医院）、范太兵（华中阜外医院）、丁以群（香港大学深圳医院）、李守军（中国医学科学院阜外医院）、王辉山（中国人民解放军北部战区总医院）、张辉（首都儿科研究所附属儿童医院）、陈瑞（青岛市妇女儿童医院）、吴忠仕（中南大学湘雅二医院）、张本青（中国医学科学院阜外医院）、李勇刚（重庆医科大学附属儿童医院）、廖东山（福建医科大学附属协和医院）、杨克明（中国医学科学院阜外医院）、张近宝（中国人民解放军西部战区总医院）、翟波（河南省儿童医院）、陈欣欣（广州市妇女儿童医疗中心）、孙善权（广东省妇幼保健院）、周更须（北京军区总医院附属八一儿童医院）、张海波（上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心）、彭帮田（河南省胸科医院）、范祥明（浙江大学医学院附属儿童医院）、温树生（广东省人民医院）、俞建根（浙江大学医学院附属儿童医院）、李晓峰（首都医科大学附属北京儿童医院）、顾春虎（空军军医大学西京医院）、董念国（华中科技大学同济医学院附属协和医院）、陈寄梅（广东省人民医院）、莫绪明（南京医科大学附属儿童医院）

院)、郑景浩(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、祝忠群(上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心)、顾海涛(江苏省人民医院)、陶曙光(河北省儿童医院)、刘彩霞(山西省儿童医院)

参考文献

- Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovasc Clin*, 1973, 5(1): 23-41.
- Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection. *Circulation*, 2007, 115(12): 1591-1598.
- Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: Morphology and outcome from an international population-based study. *Circulation*, 2010, 122(25): 2718-2726.
- Evans WN, Acherman RJ, Ciccolo ML, et al. An increased incidence of total anomalous pulmonary venous connection among Hispanics in southern Nevada. *Congenit Heart Dis*, 2015, 10(2): 137-141.
- Jonas RA. *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. London: Arnold, 2004, 402-413.
- Keith JD, Rowe RD, Vlad P, et al. Complete anomalous pulmonary venous drainage. *Am J Med*, 1954, 16(1): 23-38.
- Bonelli-Sica JM, de la Mora-Cervantes R, Diaz-Zamudio M, et al. Dual-source 256-MDCT for diagnosis of anomalous pulmonary venous drainage in pediatric population. *AJR Am J Roentgenol*, 2013, 200(2): W163-W169.
- Burroughs JT, Kirklin JW. Complete surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection; report of three cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin*, 1956, 31(6): 182-188.
- St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, et al. Repair of "simple" total anomalous pulmonary venous connection: A review from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *Ann Thorac Surg*, 2012, 94(1): 133-137.
- 崔虎军, 陈欣欣, 马力, 等. 6月龄以内完全性肺静脉异位引流外科治疗经验. *中华外科杂志*, 2016, 54(4): 276-280.
- Cui HJ, Chen XX, Ma L, et al. Surgical treatment experience of total anomalous pulmonary venous connection in infants under 6 months of age. *Chin J Surg*, 2016, 54(4): 276-280.
- 郭张科, 杜军利, 李晓峰, 等. 255例完全性肺静脉异位引流手术治疗的单中心回顾性研究. *中国循环杂志*, 2021, 36(1): 74-79.
- Guo ZK, Du JL, Li XF, et al. Surgical treatment of 255 cases of total anomalous pulmonary venous connection: A single-center retrospective study. *Chin Circul J*, 2021, 36(1): 74-79.
- 欧艳秋, 聂志强, 庄建, 等. 单中心 328 例不同分型完全性肺静脉异位引流的临床特点和外科治疗早中期结果. *中华胸心血管外科杂志*, 2017, 33(1): 10-15.
- Ou YQ, Nie ZQ, Zhuang J, et al. Clinical characteristics and early to mid-term outcomes of surgical treatment in 328 cases of different types of total anomalous pulmonary venous connection: A single-center study. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2017, 33(1): 10-15.
- 郑强, 林锐振, 马晓春, 等. 完全型肺静脉异位引流的外科治疗经验. *中国体外循环杂志*, 2020, 18(3): 164-167.
- Zheng Q, Lin RZ, Ma XC, et al. Surgical treatment experience of total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Extracorp Circ*, 2020, 18(3): 164-167.
- 肖飞, 陈国强, 黄雅婷, 等. 单中心完全性肺静脉异位引流外科手术患者产前诊断情况及早期效果分析: 来自 22 年间 626 例患者的分析. *岭南心血管病杂志*, 2022, 28(2): 122-128.
- Xiao F, Chen GQ, Huang YT, et al. Prenatal diagnosis and early outcomes of patients with total anomalous pulmonary venous connection: Analysis of 626 cases over 22 years from a single center. *South China J Cardiovasc Dis*, 2022, 28(2): 122-128.
- 王辉山, 李守军. 先天性心脏病外科治疗中国专家共识(十): 法洛四联症. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(11): 1247-1254.
- Wang HS, Li SJ, on behalf of the National Cardiovascular Disease Expert Committee on Congenital Heart Disease. Chinese expert consensus on surgical treatment of congenital heart disease (Part 10): Tetralogy of Fallot. *Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 27(11): 1247-1254.
- 曾国炜. 混合型完全性肺静脉异位引流的解剖特征及治疗进展. *临床小儿外科杂志*, 2021, 20(9): 881-885.
- Zeng GW. Anatomical characteristics and treatment progress of mixed total anomalous pulmonary venous connection. *J Clin Pediatr Surg*, 2021, 20(9): 881-885.
- Files MD, Morray B. Total anomalous pulmonary venous connection: Preoperative anatomy, physiology, imaging, and interventional management of postoperative pulmonary venous obstruction. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2017, 21(2): 123-131.
- 裴秋艳, 何怡华, 李胜利. 胎儿心脏超声横切面正常与异常特征专家共识. *中国超声医学杂志*, 2023, 39(6): 601-608.
- Pei QY, He YH, Li SL. Expert consensus on normal and abnormal features of fetal cardiac ultrasound cross-sectional views. *Chin J Ultra Med*, 2023, 39(6): 601-608.
- Yang L, He X, Lu Y, et al. Integrated model for the prenatal diagnosis and postnatal surgical treatment of total anomalous pulmonary venous connection: A multidisciplinary collaborative experience and preliminary results. *J Card Surg*, 2019, 34(11): 1264-1272.
- 吴淑燕, 江燕萍, 韩凤珍. 胎儿复杂性先天性心脏病产前与出生后诊断处理的价值及预后比较. *实用妇产科杂志*, 2016, 32(1): 45-48.
- Wu SY, Jiang YP, Han FZ. Value and prognosis comparison of prenatal versus postnatal diagnosis and management of complex congenital heart disease. *J Prac Obstet Gynecol*, 2016, 32(1): 45-48.
- Brown VE, De Lange M, Dyar DA, et al. Echocardiographic spectrum of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *J Am Soc Echocardiogr*, 1998, 11(3): 289-293.
- 祝忠群, 张海波, 徐志伟, 等. 完全性肺静脉异位引流术后肺静脉狭窄的病理类型及手术治疗. *中华胸心血管外科杂志*, 2012, 28(9): 522-525.
- Zhu ZQ, Zhang HB, Xu ZW, et al. Pathological types and surgical treatment of pulmonary vein stenosis after total anomalous pulmonary venous connection surgery. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2012, 28(9): 522-525.
- 武钦, 石磊, 倪伟, 等. 完全性肺静脉异位引流术后肺静脉梗阻的随访和再干预. *中华胸心血管外科杂志*, 2021, 37(8): 462-466.
- Wu Q, Shi L, Ni W, et al. Follow-up and reintervention for pulmonary vein obstruction after total anomalous pulmonary venous connection surgery. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2021, 37(8): 462-466.
- Shen Q, Pa M, Hu X, et al. Role of plain radiography and CT angiography in the evaluation of obstructed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(7): 827-835.
- 李晓华, 庄建, 陈寄梅, 等. 新生儿完全性肺静脉异位引流的矫治及预后相关危险因素分析. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2015, 22(12): 1138-1142.
- Li XH, Zhuang J, Chen JM, et al. Analysis of surgical correction and prognostic risk factors for total anomalous pulmonary venous connection in neonates. *Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg*, 2015, 22(12): 1138-1142.
- Lacour-Gayet F. Surgery for pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous return. *Semin Thorac*

- Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu, 2006; 45-50.
- 27 杜欣为, 孙彦隼, 祝忠群, 等. 功能性单心室合并完全性肺静脉异位引流的外科策略与结果. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2018, 25(2): 118-122.
Du XW, Sun YJ, Zhu ZQ, *et al.* Surgical strategy and outcomes for functional single ventricle combined with total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 25(2): 118-122.
- 28 Schulz A, Wu DM, Ishigami S, *et al.* Outcomes of total anomalous pulmonary venous drainage repair in neonates and the impact of pulmonary hypertension on survival. *JTCVS Open*, 2022, 12: 335-343.
- 29 Vanderlaan RD, Caldarone CA. Surgical approaches to total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*, 2018, 21: 83-91.
- 30 Ou-Yang WB, Zhang H, Yang KM, *et al.* Modified anastomosis for repair of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in infants. *J Card Surg*, 2012, 27(3): 387-389.
- 31 罗凯, 郑景浩. 心上路径矫治新生儿期完全性肺静脉异位引流. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2015, 22(2): 165-167.
Luo K, Zheng JH. Surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection in neonates via the supracardiac approach. *Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg*, 2015, 22(2): 165-167.
- 32 Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, *et al.* Total anomalous pulmonary venous connection: An analysis of current management strategies in a single institution. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79(2): 596-606.
- 33 刘付蓉, 庄建, 陈寄梅, 等. 常规手术和 sutureless 法手术纠治心上型完全性肺静脉异位引流. *中华胸心血管外科杂志*, 2019, 35(12): 721-725.
Liu FR, Zhuang J, Chen JM, *et al.* Conventional versus sutureless technique for the correction of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2019, 35(12): 721-725.
- 34 Shaw FR, Chen JM. Surgical considerations in total anomalous pulmonary venous connection. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*, 2017, 21(2): 132-137.
- 35 陈振良, 翟波, 王鹏高, 等. 经左心房内吻合治疗心下型完全性肺静脉异位引流. *中华小儿外科杂志*, 2016, 37(2): 102-105.
Chen ZL, Zhai B, Wang PG, *et al.* Intracardiac anastomosis via the left atrium for infracardiac total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Pediatr Surg*, 2016, 37(2): 102-105.
- 36 温臣, 朱放, 张茜, 等. 混合型完全性肺静脉异位引流的外科治疗. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2020, 27(4): 415-420.
Wen C, Zhu F, Zhang Q, *et al.* Surgical treatment of mixed-type total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Clin Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 27(4): 415-420.
- 37 Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, *et al.* Mixed total anomalous pulmonary venous connection: Anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 135(1): 106-116.
- 38 郑景浩, 徐志伟, 刘锦芳, 等. 新生儿梗阻型完全性肺静脉异位引流的治疗. *中华胸心血管外科杂志*, 2011, 27(12): 709-712.
Zheng JH, Xu ZW, Liu JF, *et al.* Treatment of obstructive total anomalous pulmonary venous connection in neonates. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 27(12): 709-712.
- 39 李守军, 欧阳文斌, 杨克明, 等. 改良心上径路矫治婴幼儿心上型完全性肺静脉异位引流. *中国循环杂志*, 2013, 21: 197.
Li SJ, Ouyang WB, Yang KM, *et al.* Modified supracardiac approach for the correction of supracardiac total anomalous pulmonary venous connection in infants. *Chin Circ J*, 2013, 21: 197.
- 40 Lacour-Gayet F, Rey C, Planché C. Pulmonary vein stenosis. Description of a sutureless surgical procedure using the pericardium in situ. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 1996, 89(5): 633-636.
- 41 Wu Y, Xin L, Zhou Y, *et al.* Is sutureless technique beneficial in the primary repair of total anomalous pulmonary venous connection? A systematic review and meta-analysis. *Pediatr Cardiol*, 2019, 40(5): 881-891.
- 42 吴雨昊, 辛良靖, 金鑫, 等. Sutureless 手术与传统手术治疗完全性肺静脉异位引流疗效的 Meta 分析. *中华小儿外科杂志*, 2019, 40(1): 15-22.
Wu YH, Xin LJ, Jin X, *et al.* Meta-analysis of the efficacy of sutureless versus conventional surgery for total anomalous pulmonary venous connection. *Chin J Pediatr Surg*, 2019, 40(1): 15-22.
- 43 申屠晋, 施国丞, 陈会文. 无内膜接触缝合技术治疗完全性肺静脉异位引流进展. *中华胸心血管外科杂志*, 2022, 38(6): 368-370.
Shentu J, Shi GC, Chen HW. Advances in the treatment of total anomalous pulmonary venous connection using a non-endothelial contact suture technique. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2022, 38(6): 368-370.
- 44 袁源, 鲍春荣, 丁芳宝, 等. 完全性肺静脉异位引流合并左心室发育不全矫治手术中房间隔留窗的应用. *中华胸心血管外科杂志*, 2015, 31(3): 134-137.
Yuan Y, Bao CR, Ding FB, *et al.* Application of interatrial communication in the surgical correction of total anomalous pulmonary venous connection combined with hypoplastic left heart syndrome. *Chin J Thorac Cardiovasc Surg*, 2015, 31(3): 134-137.
- 45 魏丹, 刘迎龙, 贺彦. 腹膜透析在小儿先天性心脏病术后的应用. *心肺血管病杂志*, 2014, 33(4): 544-547.
Wei D, Liu YL, He Y. Application of peritoneal dialysis after surgery for congenital heart disease in children. *J Cardiovasc Pulm Dis*, 2014, 33(4): 544-547.
- 46 Seale AN, Uemura H, Webber SA, *et al.* Total anomalous pulmonary venous connection: Outcome of postoperative pulmonary venous obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2013, 145(5): 1255-1262.
- 47 Azakie A, Lavrsen MJ, Johnson NC, *et al.* Early outcomes of primary sutureless repair of the pulmonary veins. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(2): 666-671.
- 48 Fu CM, Wang JK, Lu CW, *et al.* Total anomalous pulmonary venous connection: 15 years' experience of a tertiary care center in Taiwan. *Pediatr Neonatol*, 2012, 53(3): 164-170.
- 49 Foerster SR, Gauvreau K, McElhinney DB, *et al.* Importance of totally anomalous pulmonary venous connection and postoperative pulmonary vein stenosis in outcomes of heterotaxy syndrome. *Pediatr Cardiol*, 2008, 29(3): 536-544.
- 50 Ho DY, White BR, Glatz AC, *et al.* Postoperative obstruction of the pulmonary veins in mixed total anomalous pulmonary venous connection. *Pediatr Cardiol*, 2018, 39(7): 1489-1495.
- 51 Balasubramanian S, Marshall AC, Gauvreau K, *et al.* Outcomes after stent implantation for the treatment of congenital and postoperative pulmonary vein stenosis in children. *Circ Cardiovasc Interv*, 2012, 5(1): 109-117.
- 52 Kalfa D, Belli E, Bacha E, *et al.* Outcomes and prognostic factors for postsurgical pulmonary vein stenosis in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(1): 278-286.
- 53 Callahan R, Esch JJ, Wang G, *et al.* Systemic sirolimus to prevent in-stent stenosis in pediatric pulmonary vein stenosis. *Pediatr Cardiol*, 2020, 41(2): 282-289.

收稿日期: 2024-08-19 修回日期: 2024-08-23

本文编辑: 雷芳, 刘雪梅