

# Rare variant of mixed total anomalous pulmonary venous connection with ascending vertical vein: unusual drainage to jugular vein

DENG Yong-zhi, WANG Xue-ning, CHEN Zhi-qiang, YANG Ying-ting, XU Yi-jun

Department of Cardiovascular Surgery, Shanxi Cardiovascular Hospital, Cardiovascular Hospital of Shanxi Medical University, P.R.China

Received: Jan 15, 2014

Accepted: Apr 25, 2014

Published: Jun 28, 2014

DOI:10.14725/gjcccd.v2n2a269

URL:http://dx.doi.org/10.14725/gjcccd.v2n2a269

This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

## Abstract

Cases of mixed total anomalous pulmonary venous connection were rare, while cases of the vertical vein drained to jugular vein were even rarer. Pay attention to the size of pulmonary vein and left atrial anastomosis, increase the left atrium volume with pericardial patch, which play an important role to prevent postoperative pulmonary edema caused by anastomosis stenosis, poor back flow of coronary sinus and smaller left atrial volume.

## Key Words

Congenital defects ; Total anomalous pulmonary venous connection; Mixed type

## 罕见混合型完全性肺静脉异位连接一例

邓勇志, 王学宁, 陈志强, 杨颖婷, 徐一君

山西省心血管病医院(研究所), 山西医科大学附属心血管病医院心血管外科, 中国

通讯作者: 邓勇志, Email: dengyongzhi@hotmail.com

**【摘要】**混合型完全性肺静脉异位连接(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)罕见, 而垂直静脉异位引流至颈静脉者更为罕见。术中应注意肺静脉与左房吻合口应足够大, 心包补片应扩大左心房容积, 防治术后吻合口狭窄、冠状静脉窦回流不畅、以及左房容积过小引起的肺水肿等并发症。

**【关键词】**先天性心脏畸形; 完全性肺静脉异位连接; 混合型

完全性肺静脉异位连接(total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是一种罕见的先天性心脏畸形, 现将本院收治的1例混合型完全性肺静脉异位连接病例报告如下。

### 1 病例简介

患者, 男, 17岁, 主因“活动后气短、发绀16年余, 加重1年”入院。脑脓肿术后, 癫痫。查体: 口唇及皮肤发绀, 杵状指(趾), 左侧颈部可见颈外静脉屈曲、扩张(图1), 心界扩大, 心率86次/min, 律齐, 各瓣膜听诊区未闻及杂音, P2亢进; 四肢血氧饱和度: 左上肢85%, 右上肢83%, 左下肢87%, 右下肢89%; 动脉血气分析: pH 7.42, PCO<sub>2</sub> 35 mmHg, PaO<sub>2</sub> 45 mmHg, SpO<sub>2</sub> 79%; 血常规: RBC: 6.21×10<sup>12</sup>/L, Hb 206 g/L; 凝血系列: PT 20.9 s, APTT 48.7 s, INR 1.65; 其余实验室检查未见明显异常。

心电图示冠状窦性心律，不完全性右束支传导阻滞，右心室肥厚，心电图重度右偏（图 2）。心脏正位片示心影右缘丰满，心尖圆钝，心胸比例 0.48，两肺门及外周血管增粗扩张，肺动脉段突出，呈充血征象，两上纵隔阴影增宽——雪人征（图 3）。心脏彩超示：LVIDd 35 mm，LA 27 mm，RA 35mm×48 mm，RV 29 mm，EF 52 %，房间隔回声中断约 25 mm，右侧肺静脉部位可见两条静脉汇入冠状静脉窦，引流入右房，左侧肺静脉未探及，右房、右室扩大，冠状静脉窦增宽，三尖瓣关闭不全（中度），肺动脉高压（PASP: 81 mmHg）。心脏 CT 示右肺静脉汇入冠状窦，引流入右心房，左肺静脉汇合成垂直静脉并向头颅方向走行，未见无名静脉，未见左侧体静脉汇入（右）上腔静脉，提示完全性肺静脉异位连接（图 4~6）。腹部彩超示：淤血肝，胆、胰、脾、肾及门静脉系统未见异常。诊断：先心病，完全性肺静脉异位连接（混合型），房间隔缺损，三尖瓣关闭不全（中度），肺动脉高压（重度），心脏扩大，心功能 II 级。

2013 年 9 月 1 日在全麻低温体外循环下行完全性肺静脉异位连接矫治+房间隔缺损修补+三尖瓣成形术。心外探查：右房、室扩大，大动脉关系正常，主、肺动脉直径比 1:0.8，肺动脉压力增高，右肺静脉（上、中、下）开口于冠状静脉窦，左肺静脉汇合形成垂直静脉，未探及无名静脉。经升主动脉、上、下腔静脉常规建立体外循环，降温至 28℃，含血晶体停搏液主动脉根部灌注并放置冰屑心肌保护，心脏停跳满意，切开右房，探查，房间隔缺损为中央型，大小约 3cm×2cm，冠状静脉窦开口增宽，右肺静脉（上、中、下）开口于冠状静脉窦。游离垂直静脉并套线结扎其远心端，扩大其近心端开口，切开左心耳并扩大切口至可通过 15 号探针，以 5/0 Prolene 线连续吻合；在冠状静脉窦开口切开左心房和冠状静脉窦的共壁，取大小约 4 cm × 3 cm 涤纶补片 4/0 Prolene 线连续缝合修补房缺，将冠状静脉窦及全部肺静脉开口隔入左房侧；复温，排气，开放升主动脉，心脏自动复跳；探查，三尖瓣瓣环扩大，中度关闭不全，三尖瓣行改良 DeVega 成形，测试无明显反流，缝合右房切口。患者术后恢复顺利，第 1 天为窦性心律，第 2 天变为房颤和结性交替心律，第 6 天后以房扑为主，心率波动在 80~130 次 / min 之间。术后 3 个月和 6 个月随诊均为窦性心律。



图 1 左侧颈外静脉迂曲、扩张。

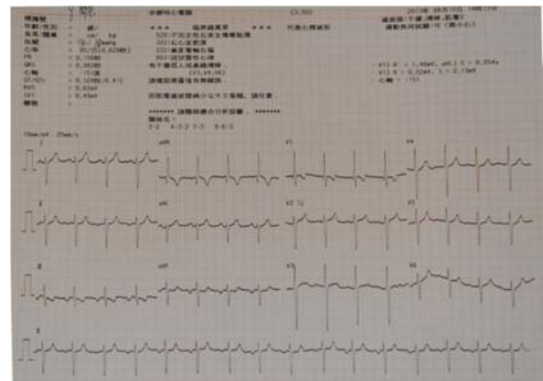


图 2 心电图示冠状窦性心律，不完全性右心束支传导阻滞，右心室肥厚，心电图重度右偏。



图 3 胸片示心影右缘丰满，心尖圆钝，两肺门及外周血管增粗扩张，肺动脉段突出，呈充血征象，两上纵隔阴影增宽。

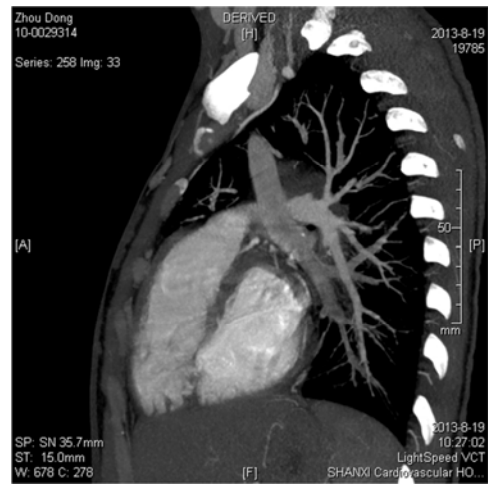


图 4 心脏 CT 示左肺静脉汇合成垂直静脉并向头颅方向走行，未见无名静脉，未见左侧体静脉汇入（右）上腔静脉。

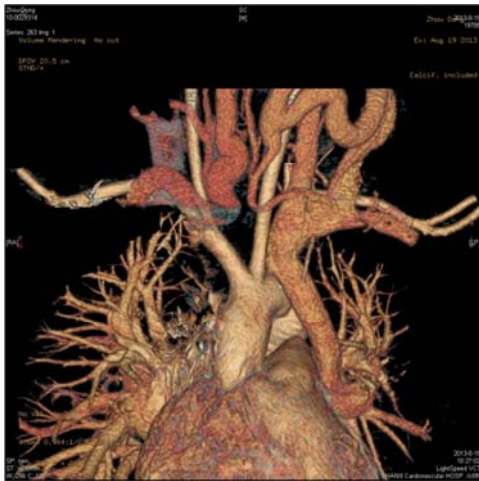


图 5 心脏 CT 示左肺静脉汇合成垂直静脉并向头颅方向走行，未见无名静脉，未见左侧体静脉汇入（右）上腔静脉。

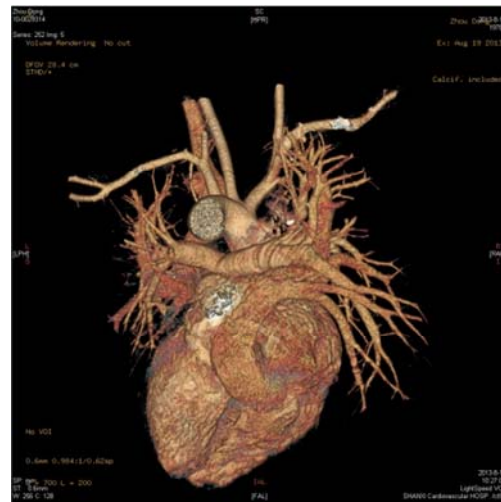


图 6 心脏 CT 示右肺静脉汇入冠状静脉窦，引流入右心房。

## 2 讨论

完全性肺静脉异位连接（TAPVC）是一种罕见的先天性心脏畸形，其发病率约占所有先心病发病率的2%<sup>[1]</sup>，1957年Darling等<sup>[2]</sup>根据肺静脉异位引流的解剖学关系，将TAPVC分为4型，即心上型、心内型、心下型和混合型；2007年Karamlou等<sup>[3]</sup>的研究显示各型其分别占TAPVC的44%、26%、21%和9%。混合型完全性肺静脉异位连接更为罕见，其肺静脉异位引流的解剖学位置变异多种多样<sup>[4]</sup>。本例为心内型和心上型的混合型，左肺静脉各支汇合成垂直静脉，向头颅方向走行，但未经无名静脉汇入上腔静脉，左侧颈外静脉迂曲扩张；左侧体静脉系统可能在颈部高位或头部汇入上腔静脉。患者有头颅外伤、脑脓肿及头颅手术史，推测可能有头颅血管畸形。超声心动图有时难以完全明确诊断TAPVC，而CTA则可以进行肺静脉及其异位连接的三维重建<sup>[5]</sup>。

目前，TAPVC矫治术后死亡率已明显降低，但对于肺静脉连接复杂或者肺静脉梗阻的患者术后死亡率仍较高<sup>[3]</sup>。本例术中结扎垂直静脉远心端，将其近心端与左心房吻合；切开冠状静脉窦开口与左房后壁之间的间隔，补片修补房间隔缺损。术中注意肺静脉与左房吻合口应足够大，心包补片应扩大左心房容积，防治术后吻合口狭窄、冠状静脉窦回流不畅、以及左房容积过小引起的肺水肿等并发症。术后应注意维持水电解质平衡，防止恶性心律失常的发生。

### 【参考文献】

- [1] Bharati S, Lev M. Congenital anomalies of the pulmonary veins. *Cardiovasc Clin*, 1973, 5(1): 23-41.
- [2] Darling RC, Rothney WB, Craig JM. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart: report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. *Lab Invest*, 1957, 6(1):44-64.
- [3] 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.  
<http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.635441>
- [4] Singh J, Mohite PN, Rana SS. Rare variant of mixed total anomalous pulmonary venous connection. *J Cardiovasc Dis Res*, 2012, 3(3):248-250.  
<http://dx.doi.org/10.4103/0975-3583.98905>
- [5] Gupta SK, Gulati GS, Juneja R, et al. Total anomalous pulmonary venous connection with descending vertical vein: unusual drainage to azygos vein. *Ann Pediatr Cardiol*, 2012, 5(2):188-190.  
<http://dx.doi.org/10.4103/0974-2069.99624>