DOI:10.16016/j.1000-5404.1988.05.003



# 完全性肺静脉异位连接的X线诊断（附5例报告）

易习之 戴书华 王 俭 （新桥医院 放射科）

**提 要** 本文报道五例完全性肺静脉异位连接，均经手术尸解证实，归纳分析了四种不同类型完全性肺静脉异位连接的临床、平片及造影表现的特点，提出了有较高诊断价值的选择性肺动脉造影方法，对造影方法和影像还做了进一步的分析。

**关键词** 肺静脉；肺动脉；X-线胶片；X-线

完全性肺静脉异位连接是一种少见的先天性心血管病，国内外曾有报道[1~5]。近年来，由于影像诊断学的发展与外科手术的进步，本病的及时与准确诊断日益受到重视。本文收集我院1979～1986年5例完全性肺静脉异位连接，均作了平片、右心导管及心血管造影检查，并经手术证实（其中1例并做了尸解），为总结诊断经验，进行初步分析。

## 临 床 资 料

5例中男2例、女3例，年龄7～20岁。4例紫绀、1例无紫绀(股动脉血氧饱和度为91.2%)。主要症状为心慌、心累、易疲劳，多在活动后加重。5例均在胸骨左缘2～4肋间闻及Ⅰ～Ⅱ级收缩期杂音，$P_2$音皆增强。5例右心导管检查：上腔静脉血氧含量或/和右房血氧含量高于上下腔静脉平均血氧含量2.0ml%～4.3ml%，心导管易从右房进入左房，但未入肺静脉。股动脉血氧饱和度低于正常(82～93.5%)，其中3例低于右房血氧饱和度。

## 手 术 所 见

4例心上型完全性肺静脉异位连接，见主肺动脉均明显扩张，右房室均明显增大，2例肺静脉汇合之总干（横静脉）、垂直静脉、左无名静脉及右上腔静脉均显著扩张，5例均有中央型房间隔缺损，直径为2.0～3.0cm，左房均无肺静脉开口。1例心内型左右肺静脉均与右房连接，有下腔型巨大房间隔缺损。

## X 线 表 现

1．平片所见：5例均见双肺门影增大，双肺血管纹增多、增粗，肺动脉段凸隆。4例心上型均呈“8”字形心影，上纵膈向两侧增宽，宽度为8.8～10.0cm（图1），侧位片见上纵膈呈宽带状影位于气管前方，宽约3.2～5.7cm（图2）。心脏轻至中度增大，心尖圆钝上翘，为右房室增大。1例心内型呈二尖瓣型心脏，大血管蒂小，右房室明显增大，颇似大型继发孔房间膈缺损表现(图3)。

2．造影所见：1例心上型及1例心内型仅行选择性腔静脉造影，均未能满意显示肺静脉异位连接的全貌。另3例心上型中2例行选择性肺动脉造影，1例右心室造影，均见双肺静脉显影后，横静脉、垂直静脉、左无名静脉及右上腔静脉均相继显影且扩张显著，随后右房显影早于左房，右房充盈后，左房、左室、主动脉与右室及肺动脉亦相继显影(图4)。

## 讨 论

完全性肺静脉异位连接是指两肺所有肺静脉不与左心房连接，而直接或间接通过体静脉分支与右心房相通，因此，右向左的房间交通为患者生存所必需。本症为胚胎发育障碍，肺总静脉没有发育或继发闭塞，导致

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

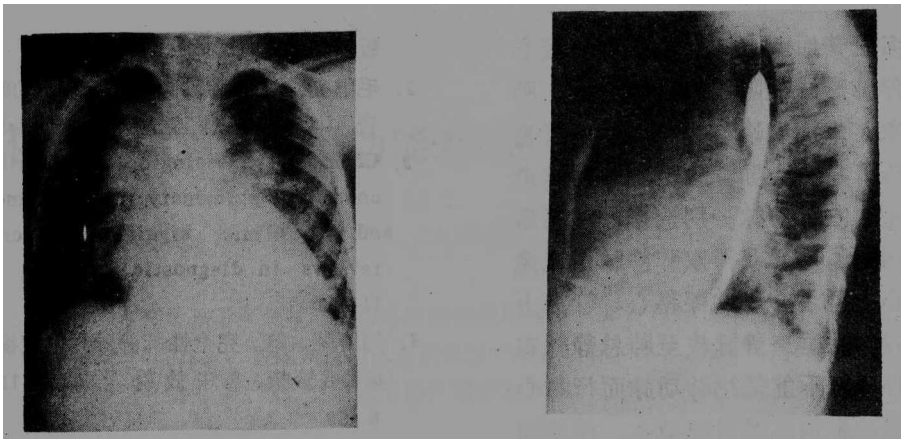


图1 上纵膈向两侧增宽，呈“8”字形心脏，右房、右室增大，两肺充血。手术证实为心上型完全性肺静脉异位连接

图2 同图1病例，侧位片见上纵膈呈宽带状影，位于气管前方，部分与气管重迭，右心室增大

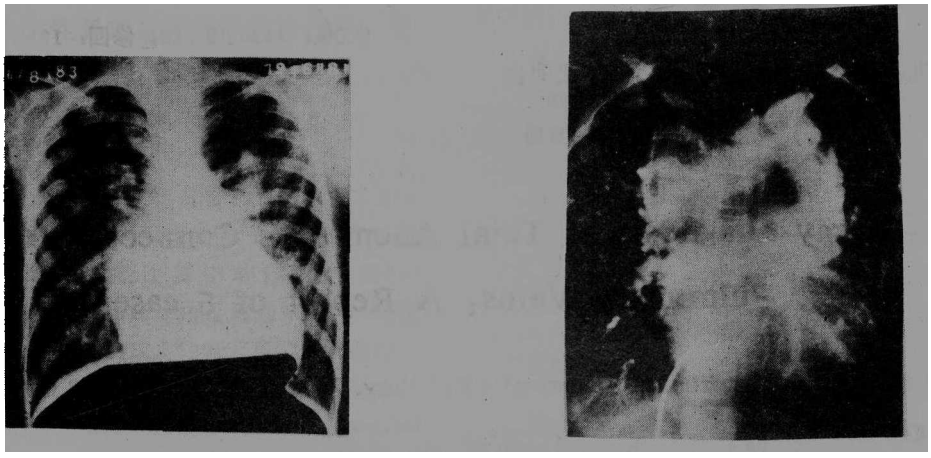


图3 二尖瓣型心脏，大血管蒂小，右房、右室显著增大，双上肺静脉扩张，两肺充血。手术及尸解证实为心内型完全性肺静脉异位连接

图4 肺动脉造影，见两肺静脉显影后，经扩张的横静脉、垂直静脉、左无名静脉及上腔静脉引流至右房，右房显影早于左房。手术证实为心上型完全性肺静脉异位连接

左房与肺静脉丛间无交通，并保留某些原始肺－体静脉的吻合管[3]。本症可分为心上型、心内型、心下型及混合型，以心上型多见，约占本症1/2～2/3，心内型次之，后两型少见。心上型即两肺静脉汇合之总干（横静脉），通过垂直静脉、无名静脉经右上腔静脉与右房相通，亦可经奇静脉、上腔静脉与右房相通；心内型即两肺静脉直接与右房连接，亦可经冠状静脉窦与右房相通；心下型即两肺静脉通过下腔静脉与右房相通，亦可经门静脉或肝静脉与右房相通。因此，本症血液动力学既有左向右又有右向左分流，故常有紫绀。平片表现有下列特点：（1）双肺充血，右房室增大。（2）心上型呈“8”字型心脏，或称雪人心脏，侧位片见上纵膈宽带状影位于气管前方，结合紫绀、心脏杂音、肺充血及心大等特点，可与纵膈肿块区别。（3）心内型与大型房间膈缺损不易区

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net

别，而后者多无紫绀。（4）心下型一般心脏不大，常伴肺静脉梗阻，表现肺淤血、肺循环高压征象。本症确诊有赖于心血管造影，造影方法可将右心导管放至主肺动脉造影，亦可经左、右肺动脉分别造影，注药后延迟2～3s摄片，可获得双肺静脉引流途径的影像。心上型者亦可试探将心导管沿上腔静脉、无名静脉、垂直静脉放至肺总静脉直接造影。如心导管不能抵达肺动脉而行右心室造影时，则造影剂注射量应稍多，注速要快，但较肺动脉造影效果差。总之，经平片右心导管及肺动脉造影检查常能确诊本症，且为手术治疗提供可靠的依据。

## 参考文献


1. 刘玉清。临床X线诊断学。北京：北京出版社。1981:160
2. 毛继文，等。肺静脉畸形引流100例报告。中华心血管病杂志 1984；11:278
3. Chen JTT. Radiologic demonstration of anomalous pulmonary venous connection and its clinic significance, critical reviews in diagnostic imaging. 1979; 11:383
4. 周康荣，等。完全性肺静脉异位连接的临床X线诊断。临床放射学杂志 1987；6:59
5. 张国桢。婴幼儿完全性肺静脉畸形引流的X线平片诊断。中华放射学杂志 1982；16:271


（收稿：1988.2.29，修回：1988.8.15）

# X-ray Diagnosis of Total Anomalous Connection of Pulmonary Veins: A Report of 5 cases

Yi Xizhi, et al (Departmetn of Diagnostic Radiology, Xinqiao Hospital, Third Military Medical College)

Five cases of total anomalous connection of the pulmonary veins, proved by either surgery or autopsy, were reported. The characteristics of the clinical manifestations and findings of plain films and contrast studies of the 4 different types of total anomalous connection of the pulmonary veins were analyzed and reduced. A method of selective pulmonary arteriography with high diagnostic value for this anomaly was recommanded. In addition, the procedure of arteriographic study for the anomaly and its images were discussed.

**Key words:** Pulmonary vein; Pulmonary artery; X-rays film; X-rays

?1994-2016 China Academic Journal Electronic Publishing House. All rights reserved. http://www.cnki.net