

### 什么是完全性肺静脉异位引流？

完全性肺静脉异位引流占有所有儿童先天性心脏缺陷的 1%，当血液流入心脏的结构发生异常时，就会出现这种情况。通常，来自肺部的富含氧气的血液通过肺静脉进入心脏左上方的心腔（左心房），然后，这些血液进入左下方的心腔（左心室），再通过主动脉泵送到全身。

在完全性肺静脉异位引流的病例中，富含氧气的血液错误地进入心脏的其他结构，通常是右心房，并与其中的低氧血液进行混合。完全性肺静脉异位引流的血管结构变异存在多种解剖类型，任何一种类型的异位引流均需要外科手术矫正。有时候，肺静脉异位引流的同时还会存在狭窄的问题，这会导致出现不同程度的临床症状。通常，肺静脉异位引流合并肺静脉狭窄（或梗阻）的患儿会出现更严重的症状，并会出现皮肤颜色青紫，称为“紫绀”。当出现这种情况的时候，则需要早期的手术干预。

### 完全性肺静脉异位引流是如何发生的？

人体内有两种血液循环，即体循环和肺循环。体循环是从左心房、左心室和主动脉开始，富氧血液从这里被输送到全身各处，最后低氧血液再通过全身静脉从组织中回流入心脏；肺循环是指低氧血液回流入右心房，然后进入右心室，再通过肺动脉进入肺部。正是在这里，血液从肺部获取氧气，再输送到全身各处。正常情况下富氧血液会通过肺静脉进入左心房。但如果所有的肺静脉都不能流入左心房，那么富氧血液就不能被输送到体循环和全身。这种所有肺静脉均与左心房没有直接连接的结构畸形被称为完全性肺静脉异位引流。

### 完全性肺静脉异位引流和染色体相关么？

准确的说，完全性肺静脉异位引流是如何发生的还是未知，染色体异常在这种疾病中不常见。

### 我还需要做更多的检查吗？

如果在胎儿期发现完全性肺静脉异位引流，建议对胎儿心脏进行详细的超声检查(胎儿超声心动)。您可能会被建议转诊到母胎医学专家和儿科心脏病专家进行评估。目前尚未明确完全性肺静脉异位引流与染色体异常之间存在直接关联，但也有一些基因缺陷已发现与该疾病相关。如果同时存在其他结构异常，您的医生会建议您向遗传学专家咨询并进行进一步的讨论。

### 怀孕期间还需要注意什么呢？

在胎儿时期，胎儿获取氧气并不依赖肺脏，因为胎盘是运输氧气的主要器官。因此，母亲和胎儿可能不会表现出与完全性肺静脉异位引流有关的任何特殊症状。然而，随着孕期的发展，可能需要对胎儿进行一系列的超声检查，以评估是否存在由于这种结构畸形而出现的任何心脏血流动力学改变，建议去有治疗此类病例经验的医疗中心进行分娩。

### 这对我的孩子出生后意味着什么？

# 完全性肺静脉异位引流

患者信息系列-您应该知道写什么，您应该问些什么

出生后，您的宝宝将被密切观察是否存在任何严重疾病的迹象，超声心动将验证诊断和确定完全性肺静脉因为引流的类型，并排除心脏的其他结构异常，例如是否存在肺静脉梗阻及其严重程度等。

出生后需要观察婴儿是否存在肺炎和急性心力衰竭等并发症。如果出现这种情况，则需要手术干预来纠正，在完善新生儿检查和监测后，应该由儿科心脏病专家和心血管外科医生来决定手术的时机。完全性肺静脉异位引流是一种严重的心脏畸形，如果不进行手术治疗，许多婴儿在出生后的第一年死亡。

## 它会再次发生吗？

已有报道发现，完全性肺静脉异位引流在兄弟姐妹和其他家庭成员中有再发的可能。由于存在这种风险，在未来怀孕中，还应通过仔细的超声检查对胎儿心脏进行评估。

## 其他我应该问的问题？

- 我还应该问什么问题？
- 我的宝宝是哪一种类型的 TAPVR ？
- 宝宝的 心脏或其他部位还有什么问题吗？
- 我的宝宝应该在哪里分娩？
- 我需要做什么特殊的检查吗？
- 我能在宝宝出生前与将照顾他的儿科心脏病专家会面吗？

译者：黄欣

校对者：张慧婧

最后更新于 2024 年 8 月

？