

# 完全性肺静脉异位引流一期术后死亡与肺静脉梗阻的危险因素：综述

陈明娇, 习林云, 潘征夏\*

重庆医科大学附属儿童医院胸心外科, 国家儿童健康与疾病临床医学研究中心, 儿童发育疾病研究教育部重点实验室, 儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地, 结构性出生缺陷与器官修复重建重庆市重点实验室, 重庆

收稿日期: 2026年2月6日; 录用日期: 2026年2月28日; 发布日期: 2026年3月12日

## 摘要

完全性肺静脉异位引流(Total Anomalous Pulmonary Venous Connection, TAPVC)是一种罕见而危重的紫绀型先天性心脏病, 若未经及时手术干预, 多数患儿在婴幼儿期死亡。尽管外科技术与围术期管理显著进步, 术后死亡及肺静脉梗阻(Pulmonary Venous Obstruction, PVO)仍是影响预后的关键问题。本文系统综述TAPVC术后死亡及PVO的术前、术中及术后危险因素, 并总结预防与管理策略, 为优化临床决策提供依据。

## 关键词

TAPVC, 肺静脉梗阻, 术后死亡, 危险因素

# Risk Factors for Postoperative Mortality and Pulmonary Venous Obstruction Following Primary Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Review

Mingjiao Chen, Linyun Xi, Zhengxia Pan\*

Department of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, National Clinical Research Center for Children and Adolescents' Health and Diseases, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders, China International Science and Technology Cooperation Base of Child

\*通讯作者。

文章引用: 陈明娇, 习林云, 潘征夏. 完全性肺静脉异位引流一期术后死亡与肺静脉梗阻的危险因素: 综述[J]. 临床医学进展, 2026, 16(3): 1963-1973. DOI: 10.12677/acm.2026.163983

## Abstract

**Total anomalous pulmonary venous connection (TAPVC) is a rare and life-threatening cyanotic congenital heart disease. Without timely surgical intervention, the majority of affected infants die during early infancy. Despite substantial advances in surgical techniques and perioperative management, postoperative mortality and pulmonary venous obstruction (PVO) remain the principal determinants of prognosis. This review systematically summarizes the preoperative, intraoperative, and postoperative risk factors associated with mortality and PVO following TAPVC repair, and outlines current strategies for prevention and management, with the aim of informing and optimizing clinical decision-making.**

## Keywords

**TAPVC, PVO, Mortality, Risk Factors**

Copyright © 2026 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

完全性肺静脉异位引流(Total anomalous pulmonary venous connection, TAPVC)是一种罕见且危重的紫绀型先天性心脏病,其病理特征为所有肺静脉均未直接回流至左心房,而是异常连接至右心房或体静脉系统,约占先天性心脏病 1.5%~3.0% [1] [2]。若无外科干预,约 80%的患儿将在 1 岁内死于充血性心力衰竭[3]。尽管外科学术的进步显著降低了围术期死亡率,但术后早期死亡及远期肺静脉梗阻(Pulmonary venous obstruction, PVO)仍是影响生存的主要问题。本文旨在系统综述 TAPVC 术后死亡及 PVO 的危险因素,重点探讨术前解剖与生理状态、术中吻合策略及术后病理生理演变对预后的综合影响。

## 2. TAPVC 的病理生理

TAPVC 的核心病理生理改变为肺静脉回流受阻、体-肺循环完全混合、肺血管高压状态。右心系统因承受全部回心血量而发生容量与压力双重负荷过载,导致右心室肥厚及肺动脉高压。体循环血供完全依赖于房间隔交通(ASD 或 PFO)的右向左分流,若分流受限将导致严重低心排及低氧血症。Darling 分型是临床最常用的解剖分类系统,包括心上型、心内型、心下型及混合型。其中,心下型因引流路径长且穿越膈肌,术前梗阻发生率极高;混合型则因解剖变异复杂,手术死亡风险最为显著[4] [5]。

## 3. 术后死亡和肺静脉梗阻

### 3.1. 死亡

临床常将术后死亡分为早期死亡(术后 30 天内或院内死亡)与晚期死亡(术后 >30 天或出院后死亡)。随着围术期管理的优化,目前总体手术死亡率已降至 10%左右,但早期死亡率仍维持在 3%~10% [6],主要死

因为低心排血量综合征(LCOS)及肺动脉高压危象[6]-[8]。晚期死亡与 PVO 的发生与进展高度相关[1] [6] [9]。

## 3.2. 术后肺静脉梗阻(Pulmonary Venous Obstruction, PVO)

### 3.2.1. 肺静脉梗阻的现状与挑战

PVO 是 TAPVC 术后最严重的并发症之一, 发生率约为 5%~20% [10] [11]。PVO 的出现往往预示着极差的预后, 诊断后的 1 至 3 年生存率仅为 55%~63% [1] [6] [12]-[15]。术后 PVO 通常定义为肺静脉-左心房吻合口或肺静脉分支发生的解剖性狭窄, 导致回流受阻及肺静脉高压, 是术后晚期死亡的首要原因。梗阻多见于术后 2~6 个月, 并持续进展, 约 20% 的患者在术后半年甚至更远期才出现症状, 常需再次手术干预[13] [16]。

### 3.2.2. 发生机制与解剖分型

PVO 的发生机制复杂且尚不完全明确, 目前认为与吻合口局部生物力学改变及生物学反应密切相关。其病理基础可分为外源性压迫与内源性增生: 前者多因术后周围组织纤维化和硬化所致的外部压迫、空间成角扭曲所致; 后者则涉及血管内皮增生、新生内膜平滑肌细胞去分化及内皮下肌成纤维细胞过度活化[13] [17]-[19]。根据受累部位的不同, 临床上将其分为吻合口狭窄、单支或多支开口狭窄、长段狭窄及弥漫性狭窄四类[20], 其中弥漫性狭窄的治疗最具挑战。

### 3.2.3. 诊断标准的演进与分歧

目前术后 PVO 的诊断标准尚未达成统一, 超声心动图仍是首选的筛查工具, 但其诊断指标已由单一的流速测定演变为结合解剖与功能的综合评价体系[21]: (1) 临床表现: 临床表现是识别术后 PVO 的第一道防线。研究表明, 术后患儿若出现难以解释的呼吸机撤机困难或持续性肺高压, 应高度怀疑 PVO 的发生[22] [23]。在心上型或心内型 TAPVC 患儿中, 反向差异性发绀(即上肢血氧饱和度显著低于下肢)可作为诊断 PVO 的重要临床线索。此外, 静息状态下血氧饱和度持续  $< 90\%$  亦被纳入术后 PVO 的综合预警指标[24]。(2) 超声心动图(TTE): 超声心动图是筛查 PVO 的核心手段, 其诊断依据主要在于肺静脉血流的相位性消失及峰值流速的异常升高。① 流速分级标准: 世界多个中心目前将超声探测到吻合口或单支肺静脉处存在非相位性血流且峰值流速  $> 1.8 \text{ m/s}$  定义为 PVO 确诊标准, 并建议结合影像学证实解剖狭窄[10] [13] [25]。部分中心如斯坦福 Lucile Packard 儿童医院将流速  $\geq 1.2 \text{ m/s}$  定义为术后 PVO [12]; 另有学者认为流速  $> 1.6 \text{ m/s}$  提示 PVO, 而  $> 2.0 \text{ m/s}$  则预示严重 PVO, 需再干预[1] [21]。② 新功能指标: 研究发现, 虽然流速标准在术前具有极高价值, 但其术后预测能力受容量状态影响较大, PV/LVDD 比值(肺静脉流速与左心室舒张末期容积之比)显示出更稳定的预测价值, 其最佳截断值为 0.624, 可更敏感地识别术后恢复延迟及死亡风险[23]。(3) 计算机断层扫描血管造影(CTA): 能提供高分辨率的肺静脉全路径成像及每个 PV 的二维横截面直径, 是评估远端静脉梗阻的关键。① 形态学指标: 当 CTA 提示管腔狭窄率  $\geq 50\%$ , 或狭窄部位直径小于正常的 50% 时, 可诊断为解剖学狭窄[10]。② 支点效应: 近期研究强调识别支点效应(Fulcrum effect), 即评估肺静脉在进入左房过程中是否受到降主动脉、主支气管或分支肺动脉的机械压迫而产生路径成角[19]。(4) 心导管检查与血管造影: 心导管检查是评估梗阻程度的金标准。诊断标准包括: 任意肺静脉至左心房的平均压力梯度  $\geq 4 \text{ mmHg}$ , 或肺灌注扫描示受累区域血流显著降低[1] [12]。(5) 综合评估: 为了提高诊断的准确性, 近期研究者提出术后综合评估诊断标准, 例如 Shi 等提出结合血氧饱和度  $< 90\%$ 、CTA 管腔狭窄率  $> 50\%$ 、超声非相位流速  $> 1.8 \text{ m/s}$  进行评估[24]。

## 4. TAPVC 术后死亡及 PVO 的危险因素

术后死亡及 PVO 仍是 TAPVC 诊疗重大挑战。风险评估已从解剖分型转向以肺静脉引流几何特征和血流动力学状态为核心的精准模式。预后与多个因素相关: 术前需评估肺静脉解剖特征及血流动力学状

态；术中聚焦吻合技术改良及围术期管理优化；术后则关注是否存在残余肺静脉病变及其进展。

## 4.1. 术前危险因素

### 4.1.1. 术前肺静脉梗阻

术前 PVO 是 TAPVC 最具挑战性的病理状态，发生率超过 50% [1]。病理上，局灶性术前 PVO 多存在于肺静脉异常连接处或引流路径中，而弥漫性 PVO 则表现为肺静脉整体发育不良。研究提示，此类梗阻可能于妊娠 20 周前即已存在，并呈进行性加重；长期的局灶性梗阻可诱发肺静脉管壁重构，导致管腔细小甚至进展为不可逆的肺静脉闭锁[1]。

目前术前 PVO 尚无统一的诊断标准，临床多通过超声心动图、CTA、MRI 及心导管造影，重点评估肺静脉的大小、形状、狭窄部位、血流动力学流速及有无限制性房间隔缺损。为了量化病情，一项涉及 19 个儿科心脏中心的研究根据干预紧迫性提出了分级建议：将需要立即干预者定义为重度梗阻，而将梗阻存在但临床稳定者定义为中轻度[1]。部分权威中心提出了具体的分级标准，例如斯坦福 Lucile Packard 儿童医院采用复合诊断分级标准[12]：轻微(提及“狭窄”或“梗阻”，但 $<1.2$  m/s)、轻度( $\geq 1.2$  m/s 但 $<2$  m/s)、中度( $\geq 2$  m/s 或临床观察到呼吸窘迫需紧急干预)、重度(需要立即产后手术干预或垂直静脉狭窄需导管支架治疗)。在该标准下，约 58% 的患者存在术前 PVO，其中中重度占比达 60% [12]。费城儿童医院的 White 等进一步指出，流速  $\geq 1.2$  m/s 的轻度梗阻也具有临床预测意义[26]。术前 PVO 被广泛认为是术后 PVO 及死亡的强预测因子。Vanderlaan 等研究认为，上游肺静脉受累、双侧肺静脉受累或受累分支  $\geq 3$  支与术后 PVO 发生密切相关。其机制在于：术前肺血管床的结构性重构增加手术重建的难度，且术后吻合口在病理性血流动力学背景下更易发生内源性增生与再狭窄[1] [26]。部分研究多因素分析显示术前重度 PVO 显著增加死亡风险[1] [12]，但国内学者杨盛春等认为，早期发现并及时解除物理梗阻，手术死亡率未必会显著升高，术前 PVO 并不必然构成手术死亡的独立危险因素[27]。

### 4.1.2. 分型

TAPVC 的解剖分型与临床预后密切相关。在基于人群的大规模研究中，各类型占比：心上型 40%~50%、心内型 25%~36%、心下型 11%~26%、混合型 2%~8% [1] [17]。传统观点认为，心下型与混合型为术后死亡及 PVO 的独立危险因素[1] [5]。心下型因引流路径长、易受膈肌挤压，术前梗阻率约 100%；混合型解剖变异极复杂，涉及多处连接，其罕见畸形亚型可使死亡风险显著升高 5.85 倍[28]。对心内型预后较好的观点，有研究者提出不同看法，例如一项针对 377 例患儿的分析发现心内型是术后死亡的危险因素[1] [29]-[31]。其可能的原因为：① 早期病例受限于围术期管理技术及当时手术技术，有一定的时代效应[29]；② 心内型常合并异位综合征，若不去除复杂畸形干扰，其生存率将显著下降[32]；③ 术中对冠状窦的操作增加了远期心律失常及窦房结功能障碍的风险[33]。因此，精准评估心内型预后需考量其合并畸形，并关注术式的远期影响。

近年研究指出，单纯的分型不足以完全解释预后差异。Shi 等研究证实，心内型中单孔引流相较于多孔引流，术后 PVO 风险显著升高( $P < 0.001$ )；此外，汇合腔与总肺静脉面积比( $HR = 4.78$ )及引流路径长度( $HR = 1.22$ )均是术后 PVO 的强预测因子[24]。Liu X 等认为心上型垂直静脉流入上腔静脉或右侧奇静脉(Ib 型)是术后 PVO 和死亡的危险因素[34]。Patel 等及 Brennan 等认为肺静脉发育成熟度(如术前峰值流速、PVVI 等指标)对预后的影响可能超越了解剖分型本身[5] [12]。由此可见，术前风险评估正从宏观分型向以引流路径几何特征和血管发育程度为核心的精准评估模式转变。

### 4.1.3. 手术体重、年龄

手术体重是衡量患儿发育状态及手术难度的核心指标。传统观点认为低体重是术后死亡的高危因素

[17][35]。尽管围术期管理及技术的进步改善了许多先天性心脏病的预后，但因 TAPVC 患儿对手术吻合精度要求极高，低体重的影响依然显著[36]。其机制在于：① 低体重患儿解剖结构细小，对术中操作的精确度要求高；② 低体重患儿通常生理储备有限，更易在围手术期发生多器官功能障碍[36]。近年来，年龄体重 Z 评分(WAZ)作为评估营养状态的量化指标，其预测价值优于绝对体重[23]。

目前关于手术年龄对预后的影响尚无定论。Seale 等认为手术时年龄较大是术后发生 PVO 的重要危险因素，这可能与肺静脉长期处于高压状态导致的上游血管床不可逆重构有关[1][26][27]。然而，术后生存分析显示手术年龄并非死亡独立危险因素[37]。

临床观察发现，低体重、低龄的患儿常伴有严重的术前梗阻症状，因发育受限、手术耐力差及手术视野受限，更易出现术后不良结局。对于这部分高危患儿，及时的外科干预的比体重增长更重要。

#### 4.1.4. 血流动力学不稳与急诊手术

术前血流动力学状态直接决定手术时机的选择及临床转归。不稳定的血流动力学状态常迫使患儿接受急诊手术，而急诊干预本身已被证实为住院死亡的强预测因子。Wang 等的研究指出，急诊手术是术后死亡的独立危险因素(HR = 3.10)，其机制归因于术前严重的代谢紊乱与组织灌注不足，根本性限制了心肌及重要脏器术后的恢复潜能[9]。此时体外循环及手术创伤会对机体构成二次伤害，显著增加术后发生顽固性低心排量综合征(LCOS)及恶性心律失常的风险[38]。因此，对于临床状态危重的患儿，术前积极的抗休克与纠酸治疗以优化内环境，结合术后强化的容量与血管活性药物管理，对降低围术期风险及改善预后具有决定性意义。

## 4.2. 术中危险因素

### 4.2.1. 吻合口技术

TAPVC 术后死亡与 PVO 风险与吻合质量密切相关。传统直接吻合因缝线对内膜的机械刺激及吻合口成角，易诱发炎症反应与瘢痕形成。目前，手术策略已从单纯的解剖吻合转向以“宽直、低剪切力”为目标的血流动力学重建：

**无缝合技术(Sutureless technique)：**该技术通过将左房壁缝合于肺静脉共干周围的心包组织，避免了缝线对静脉壁的直接损伤、有效扩大流出道。多项荟萃分析证实，无缝合技术显著降低了早期死亡率及术后 PVO 风险，尤其适用于心上型及伴有术前 PVO 的高危患儿，但不能改善肺静脉发育不良及远端狭窄，且未降低长期死亡发生率，仍需更多研究验证其长期效果[11]。

**几何构型优化策略：**除无缝合外，肺静脉充分外侧化、补片扩大及消除“支点效应”等技术被广泛应用。这些策略旨在平直化流出通道，减少因血管成角及湍流引起的异常壁剪切应力，从而从生物力学角度抑制血管重塑与内膜增生[39][40]。

**量化指标为导向：**影像学几何指标为吻合策略优化提供依据。术前测得的肺静脉汇合处面积比和引流路径长度可作为预测术后 PVS 的重要指标，有助于术前评估从而优化个体化治疗策略[24]。术后测得的肺静脉汇合部相对于左心房的宽度即 cPV/LA 指数、PV-LA 夹角及心包内肺静脉段长度均与术后狭窄和长期生存显著相关，小汇合部(cPV/LA  $\leq$  0.5)提示更高的再狭窄与死亡风险，强调术中需最大化汇合腔宽度并充分外侧化双侧肺静脉[10][39]。Kalfa 的研究团队提出基于术后每支 PV 的严重程度评分，对于已存在的肺静脉狭窄，即使进行再次手术，死亡、狭窄的风险随评分显著增高，初次手术彻底解除阻塞可能带来较大获益[11]。

### 4.2.2. 体外循环时间(Cardiopulmonary Bypass Time, CPB)

多项研究认为较长的体外循环时间是 TAPVC 患儿术后死亡和 PVO 的重要危险因素之一[17][23]

[35]。较长的 CPB 时间被认为是早期死亡的危险因素和再次手术的预测因素，尤其是在新生儿中，并被认为是再次手术的重要预测指标[6] [27] [35]。季尔超等针对新生儿的研究发现，CPB 时间延长是术后死亡及 PVO 的独立危险因素；该研究特别指出，当 CPB 时间 > 95 min 时，术后死亡及 PVO 的发生风险将大幅增加[38]。其潜在机制主要与 CPB 引发的全身炎症反应综合征有关，包括缺血-再灌注损伤、补体激活、凝血功能障碍、低体温及机械性损伤等，这些因素可共同触发细胞因子瀑布式释放，导致肺循环内皮损伤及局部修复异常，进一步诱发肺静脉内膜增生、瘢痕形成与吻合口重塑不良[18] [38] [41]。因此，CPB 时间越长，其对肺静脉壁、吻合口及微循环的损害越显著，从而增加术后 PVO 和死亡的风险。在多数研究中，较长的 CPB 时间常与复杂解剖、术前 PVO、低体重等同时存在，而这些因素本身亦与 PVO 高发密切相关。因此，手术难度及肺静脉解剖复杂度可能通过延长 CPB 时间成为中介因素，进一步放大不良预后。综上，充分缩短 CPB 时间、优化术中流程、减少反复停跳与补片处理时间，是降低术后死亡和 PVO 风险的关键策略。

#### 4.2.3. 主动脉阻断时间(Aortic Cross-Clamp Time, ACC)

ACC 是反映 TAPVC 手术复杂度的关键围术期指标，其延长在部分研究中被证明与术后死亡及 PVO 密切相关[42]。Wang 等对 104 例患儿队列分析显示较长 ACC 时间是早期死亡的显著危险因素，并与术后 PVO 的发生密切相关[6]。阻断时间越长，心肌缺血再灌注损伤越重，炎症反应增强，可导致心功能低下及肺静脉回流压力升高，影响吻合口及远端肺静脉的愈合。

ACC 时间延长通常代表手术难度增加，如心下型或混合型解剖、新生儿手术、低体重等，这些情况本身即为 PVO 的高危特征。因此，ACC 时间既是独立危险因素，也可能是复杂解剖的替代标志。因此，在 TAPVC 修复中应尽量缩短主动脉阻断时间，并通过无缝合、解剖导向修复及流程优化减少操作时间，以改善早期存活和降低 PVO 发生率。

#### 4.2.4. 深低温停循环(Deep Hypothermic Circulatory Arrest, DHCA)

DHCA 常应用于 TAPVC 一期术中暴露心后结构与处理复杂解剖。然而，随着外科技术及围术期管理的进步，尽量避免或缩短 DHCA 已成为共识。DHCA 在 TAPVC 修复中主要用于暴露心后结构或处理复杂解剖，常用于心下型、混合型修复，在多项研究中认为其与术后死亡、PVO 风险增加相关[1] [5] [6] [38] [43]。例如一项涉及 377 例 TAPVC 队列显示避免 DHCA 的趋势与死亡率的下降显著相关，提示 DHCA 本身是可干预的死亡风险因子[29]。DHCA 的潜在危害机制包括脑灌注不足、全身炎症反应增强、凝血障碍及组织再灌注损伤等，可能加重术后低心排、肺高压及多器官功能障碍，从而增加 PVO 和死亡风险[38]。为降低此类风险，多项研究提倡通过改良手术技术(如无缝合技术)或使用高清晰吹雾装置优化视野，从而在常温或中低温连续灌注下完成吻合，以规避 DHCA 带来的损伤[44]。多项研究证明，低流量体外循环(low flow cardiopulmonary bypass)优于 DHCA [5] [38]。Boger 等人发现，与 DHCA 相比，18℃ 至 22℃ 下进行持续低温灌注可降低手术死亡率[45]。综上，DHCA 的使用常提示解剖复杂度高，是术后死亡和 PVO 的间接危险因素，通过无缝合技术、侧化吻合、吹雾装置等配合低流量持续灌注，已成为优化术后死亡率、降低 PVO 发生率的主流趋势。

### 4.3. 术后危险因素

#### 4.3.1. 术后残余肺静脉梗阻

术后残余或未完全解除的肺静脉梗阻是患儿预后最关键的决定因素之一，其影响远高于术式、患者年龄或分型等因素。多中心研究一致显示，术后残余肺静脉梗阻与 PVO、再干预率及死亡率均呈显著相关，这些残余狭窄可位于吻合口、共汇腔或远端单支肺静脉。Kalfa 等人在一项涵盖 14 个中心术后肺静

脉狭窄的患儿的研究提出并验证一项术后残余肺静脉狭窄评分系统,综合考虑各肺静脉梯度、狭窄长度及是否双侧受累,证实出院前残余 PVS 评分增高是术后死亡(HR = 1.35)、发生再狭窄(HR = 1.55)及需二次干预(HR = 1.33)的独立危险因素[11]。特别是当出院时残余评分  $\geq 3$  时,患儿的死亡风险显著升高,提示术后残余病变是驱动 PVO 进展的核心因素[11]。

不同的部位残余狭窄在术后死亡、梗阻方面存在差异。Lo Rito 等通过 CT/MRI 分别测量上游(肺内分叉处)与下游(左房入口处)肺静脉截面积指数(TCSAi),并发现其对死亡风险呈阶段性差异:术后早期死亡主要由上游病变决定,而远期死亡则与下游残余狭窄负荷相关。上游狭窄通常深在肺内,手术难以解除,且与内皮间充质转化(EndMT)驱动的侵袭性纤维化表型密切相关,因此对术后 1 年内的死亡具有较强预测力;而下游狭窄虽可被手术解除,但残余狭窄程度越重,其再狭窄与远期死亡风险亦显著增加。该研究还提出左房入口处 PVCSAi  $< 50 \text{ mm}^2/\text{m}^2$  为显著狭窄的界值,是目前具有量化价值的术后随访指标之一[46]。

除了解剖狭窄程度外,肺静脉流速和血流分布模式的改变亦与 PVO 复发和死亡密切相关。术后早期超声测得的肺静脉血流速度是预测不良结局的敏感的量化指标之一,存在非线性剂量-效应关系。例如一项单中心回顾研究发现,出院前检测到轻度流速升高( $\geq 1.2 \text{ m/s}$ )的患者,其一年内再手术风险显著升高(OR~13.9) [47]。甚至有研究将 $\geq 1.2 \text{ m/s}$  作为术后 PVO 的临床定义标准[12]。流速升高常先于结构性狭窄出现,是术后 PVO 的前驱信号。在 MRI 定量研究中,狭窄支肺静脉流量显著减少( $0.57\sim 1.06 \text{ L/min/m}^2$ ),而未狭窄支承担代偿性流量增加,其导致的高剪切应力可诱导内皮损伤和内皮-间充质转化(EndMT),进一步加速进展性肺静脉纤维化。这一“血流重分布-内皮应激-纤维化加速”机制被视为术后再狭窄和死亡的核心分子通路之一[46]。既往 TAPVC 文献亦显示,术后超声中持续存在的高流速即大于  $1.6 \text{ m/s}$ ,常代表显著解剖狭窄或血流重新分配现象,与再次手术和死亡显著相关。

综上,术后肺静脉残余病变并非静态解剖问题,而是具有潜在生物学侵袭性的进展性疾病。残余狭窄越严重,局部血流扰动、高剪切应力和局部炎症-纤维化反应越显著,从而推动 PVO 的反复发生和死亡风险增加。未来的策略应更加重视术后影像学量化指标,例如 TCSAi/PVCSAi、超声肺静脉及吻合口流速、MRI 流量分布等,以及早期识别侵袭性肺静脉狭窄,以进一步提高存活率。

#### 4.3.2. 肺动脉高压(Pulmonary Hypertension, PH)

肺动脉高压危象(Pulmonary hypertensive crisis, PHT crisis)是 TAPVC 术后早期极高危的并发症(发生率 5%~15%),其引发的急性右心衰竭与低心排量综合征是导致早期死亡的核心原因[48] [49]。多项研究证实,PH 是术后死亡的独立强预测因子。一项针对 175 例患儿的长周期回顾性研究指出,PHT 是死亡的最高危因素(HR = 4.93),伴发 PHT 患儿的 1 年生存率显著下降(57.1% vs 86.5%);且术后平均肺动脉压与体循环平均压比值(PAP/MAP)的升高与死亡风险呈线性正相关(HR = 1.06),这表明持续性的肺动脉高压状态是导致不良结局的关键病理生理过程[48]。

术后难以改善的 PH 往往源于术前已存在的肺血管结构重塑。Schulz 等的组织病理学研究发现,58.8% 的患儿存在肺小动脉中膜肥厚,提示长期的术前肺静脉回流受阻已导致肺血管床发生不可逆或难以即刻逆转的形态学改变(如弥漫性狭窄) [48]。这种病理基础不仅导致术后 PH 难以控制,更直接参与了术后 PVO 的演变。Wang 等的研究将术前中重度 PH 确认为术后 PVO 发生的极强独立危险因素(HR = 38.038) [6] [50] [51];Chen 等的分层分析进一步证实,肺动脉压力的严重程度与术后 PVO 风险呈显著的剂量-效应关系[52]。

综上所述,肺动脉高压在 TAPVC 预后中处于枢纽地位:既反应术前血管重塑严重程度,又驱动术后 PVO 及右心衰竭。因此,阻断“肺高压-炎症-再狭窄”的恶性循环是改善预后的关键。

### 4.3.3. 低心排量综合征(Low Cardiac Output Syndrome, LCOS)

LCOS 是 TAPVC 术后早期高发并发症, 发生率 25%~65%, 被多项研究确认为早期死亡的独立危险因素[50] [53] [54]。临床诊断金标准为心脏指数(CI) $<2.0\text{ L}/(\text{min}\cdot\text{m}^2)$ , 而血管活性药物评分(VIS)则提供了重要的量化预测价值: 术后 24 h 内最大 VIS  $\geq 29$  分提示极高的早期死亡风险[55]。

LCOS 的发生机制主要在于 TAPVC 患儿术前左心系统发育不良: 左室容积小、顺应性差。术后左心室难以适应突增的前负荷, 导致左房压升高及急性肺水肿, 最终引发全心衰竭; 此外, 约 30% 的病例伴随严重心律失常, 进一步降低心排量[53]。更为关键的是, LCOS 与 PVO 存在相互作用: 一方面, 术后残余 PVO 限制左室充盈, 加重低心排; 另一方面, LCOS 导致的吻合口低流速与低壁剪切应力可诱发附壁血栓形成及局部炎症反应, 从而加速远期 PVO 的进展[10] [18] [27]。

## 5. 术后死亡及 PVO 预防及处理策略

因 TAPVC 术后死亡与 PVO 的高风险性及其复杂的病理生理机制, 临床策略早已从避免死亡转向全流程精细化管理, 涵盖手术技术的改良、围术期血流动力学的优化以及术后严密的影像学监测。

手术策略优化: 对于高危病例(如术前肺静脉梗阻、心下型、低体重等), 推荐首选无缝合技术, 并注重吻合口的几何构型优化(如充分外侧化), 以构建低湍流、低剪切力的血流通道[17] [56] [57]。

围术期精细化管理: 术前积极纠正酸中毒及休克; 术中尽量缩短 CPB/ACC 时间, 避免 DHCA; 术后强化 LCOS 与 PH 的管理, 打破“低心排-肺高压-吻合口狭窄”病理生理恶性循环[5] [38] [45]。

动态监测与早期干预: 建立以超声流速( $>1.2\text{ m/s}$  为预警)及多模态影像(CT/MRI)为核心的随访体系[12] [47], 评估残余解剖负荷(如 PVCSAi), 及早发现上游或下游的隐匿性狭窄[46]。一旦确诊 PVO 且呈进行性加重, 应尽早启动再干预, 避免不可逆的肺血管病变。

## 6. 总结

TAPVC 的诊疗已进入精准诊疗时代。外科是唯一手段, 术后早期死亡与远期 PVO 仍是核心挑战。改善预后需构建多维度风险评估与全程管理体系。未来应进一步聚焦于肺静脉内源性增生的分子机制及影像学早期预警指标, 最终提高 TAPVC 患儿的长期生存质量。

## 参考文献

- [1] Seale, A.N., Uemura, H., Webber, S.A., Partridge, J., Roughton, M., Ho, S.Y., *et al.* (2010) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Morphology and Outcome from an International Population-Based Study. *Circulation*, **122**, 2718-2726. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.110.940825>
- [2] 张正浩, 刘思明, 朱家全. 儿童肺静脉狭窄诊疗进展[J]. 中国心血管病研究, 2025, 23(10): 887-892.
- [3] Herlong, J.R., Jagers, J.J. and Ungerleider, R.M. (2000) Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Pulmonary Venous Anomalies. *The Annals of Thoracic Surgery*, **69**, 56-69. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(99\)01237-0](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01237-0)
- [4] Gujja, S., Prajapati, M., Chuada, T.R., Gandhi, H., Arora, V., Kaul, V., *et al.* (2023) Outcome of Obstructed Total Anomalous Pulmonary Venous Connection (TAPVC) Repair Patients with Milrinone versus Milrinone and Inhaled Nitric Oxide (INO): A Prospective Randomized Observational Study. *Annals of Cardiac Anaesthesia*, **26**, 177-182. [https://doi.org/10.4103/aca.aca\\_56\\_22](https://doi.org/10.4103/aca.aca_56_22)
- [5] Patel, K., Kakkar, D., Pandya, H., Kothari, S.S., Sheth, M., Patel, H., *et al.* (2025) Outcomes in Late Presenting Obstructed Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection—Single Centre Experience. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*, **16**, 462-468. <https://doi.org/10.1177/21501351241305133>
- [6] Wang, Z., Ma, K. and Li, S. (2024) Long-Term Outcomes of Repair in Children with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Cardiology in the Young*, **34**, 1961-1970. <https://doi.org/10.1017/s1047951124025204>
- [7] 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[J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(1): 15-22.

- [8] Ji, E., Qiu, H., Liu, X., Xie, W., Liufu, R., Liu, T., *et al.* (2021) The Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Neonates-10-Year Experience at a Single Center. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, **8**, Article ID: 775578. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2021.775578>
- [9] Wang, Z., Ma, K. and Li, S. (2024) Long-Term Outcomes of Surgical Repair of Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Pediatric Cardiology*, **46**, 1474-1487. <https://doi.org/10.1007/s00246-024-03562-1>
- [10] Hu, S.Y., Ye, J.R., Chou, H.W., *et al.* (2024) Impact of the Pulmonary Venous Entry Site Morphology on Postoperative Pulmonary Vein Stenosis in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Patients. *Journal of the Formosan Medical Association*, **124**, 809-815.
- [11] Kalfa, D., Belli, E., Bacha, E., Lambert, V., di Carlo, D., Kostolny, M., *et al.* (2018) Outcomes and Prognostic Factors for Postsurgical Pulmonary Vein Stenosis in the Current Era. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **156**, 278-286. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.02.038>
- [12] Brennan, A., Tierney, S., Thorson, K., Ma, M., Ho, D.Y., Martin, E., *et al.* (2025) Left Atrial Mechanics in Isolated Total Anomalous Pulmonary Venous Connection after Repair. *Journal of the American Society of Echocardiography*, **38**, 1161-1178. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2025.08.021>
- [13] 华影, 李斌, 范太兵, 等. 完全性肺静脉异位引流治疗经验及术后肺静脉梗阻发生的危险因素分析[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2022, 37(11): 811-815.
- [14] Di Nardo, A., Persaud, E.D. and Vanderlaan, R.D. (2025) Postrepair Pulmonary Vein Stenosis: Addressing Anatomic and Patient Risk Factors to Improve Outcomes. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, **28**, 107-116. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2025.02.008>
- [15] Vanderlaan, R.D., Rome, J., Hirsch, R., Ivy, D. and Caldarone, C.A. (2021) Pulmonary Vein Stenosis: Treatment and Challenges. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **161**, 2169-2176. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.05.117>
- [16] 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[J]. 中国循环杂志, 2021, 36(1): 74-79.
- [17] Shi, G., Zhu, Z., Chen, J., Ou, Y., Hong, H., Nie, Z., *et al.* (2017) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: The Current Management Strategies in a Pediatric Cohort of 768 Patients. *Circulation*, **135**, 48-58. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.116.023889>
- [18] Masaki, N., Adachi, O., Katahira, S., Saiki, Y., Horii, A., Kawamoto, S., *et al.* (2020) Progression of Vascular Remodeling in Pulmonary Vein Obstruction. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **160**, 777-790.e5. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.01.098>
- [19] Feins, E.N., Ireland, C., Gauvreau, K., Chávez, M., Callahan, R., Jenkins, K.J., *et al.* (2022) Pulmonary Vein Stenosis: Anatomic Considerations, Surgical Management, and Outcomes. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **163**, 2198-2207.e3. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2021.10.022>
- [20] 罗凯, 郑景浩, 祝忠群, 等. 小儿先心病术后肺静脉再狭窄二次干预[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2019, 35(5): 266-272.
- [21] 陈瑞, 邢泉生, 张浩, 等. 完全性肺静脉异位引流诊断及治疗中国专家共识[J]. 中国胸心血管外科临床杂志, 2024, 31(10): 1385-1391.
- [22] Lacour-Gayet, F. (2006) Surgery for Pulmonary Venous Obstruction after Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Return. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual*, **9**, 45-50. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2006.02.010>
- [23] Li, C., Gong, X., Zhu, L., Du, X., Zhang, H. and Xu, Z. (2025) Predictive Factors for Prolonged Ventilatory Support in Infants Undergoing Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: A Retrospective Cohort Study. *Reviews in Cardiovascular Medicine*, **26**, Article 39215. <https://doi.org/10.31083/rcm39215>
- [24] Shi, G., Zhu, F., Wen, C., Yan, Y., Zhang, H., Zhu, Z., *et al.* (2023) Cardiac-Type Total Anomalous Pulmonary Venous Return Is Not Benign. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **165**, 449-459.e4. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.03.036>
- [25] Shentu, J., Zhang, M., Xu, Z., Wen, C., Zhang, H., Zhu, Z., *et al.* (2025) Valsartan to Prevent Acquired Pulmonary Vein Stenosis in Pediatric Patients after Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Surgery. *Journal of the American Heart Association*, **14**, e036911. <https://doi.org/10.1161/jaha.124.036911>
- [26] White, B.R., Ho, D.Y., Faerber, J.A., Katcuff, H., Glatz, A.C., Mascio, C.E., *et al.* (2019) Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Risk Factors for Postoperative Obstruction. *The Annals of Thoracic Surgery*, **108**, 122-129. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.02.017>
- [27] 杨盛春, 陈欣欣, 马力, 等. 婴儿完全性肺静脉异位引流外科治疗风险因素和随访研究[J]. 岭南心血管病杂志, 2023, 29(4): 385-390.

- [28] Chowdhury, U.K., Airan, B., Malhotra, A., Bisoi, A.K., Saxena, A., Kothari, S.S., *et al.* (2008) Mixed Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Anatomic Variations, Surgical Approach, Techniques, and Results. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **135**, 106-116.e5. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.08.028>
- [29] Karamlou, T., Gurofsky, R., Al Sukhni, E., Coles, J.G., Williams, W.G., Caldarone, C.A., *et al.* (2007) Factors Associated with Mortality and Reoperation in 377 Children with Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Circulation*, **115**, 1591-1598. <https://doi.org/10.1161/circulationaha.106.635441>
- [30] Xue, X., Ling, W., Wu, Q., Huang, B., Guo, S. and Weng, Z. (2025) Prognostic Factors in Pediatrics TAPVC: A 10-Year Retrospective Study. *Scientific Reports*, **15**, Article No. 11734. <https://doi.org/10.1038/s41598-025-94619-5>
- [31] Whight, C.M., Barratt-Boyes, B.G., Louise Calder, A., Neutze, J.M. and Brandt, P.W.T. (1978) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. Long-Term Results Following Repair in Infancy. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **75**, 52-63. [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(19\)41161-6](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(19)41161-6)
- [32] St. Louis, J.D., Harvey, B.A., Menk, J.S., Raghuvver, G., O'Brien, J.E., Bryant, R., *et al.* (2012) Repair of "Simple" Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Review from the Pediatric Cardiac Care Consortium. *The Annals of Thoracic Surgery*, **94**, 133-138. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.03.006>
- [33] Michielon, G., Di Donato, R.M., Pasquini, L., Giannico, S., Brancaccio, G., Mazzer, E., *et al.* (2002) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Long-Term Appraisal with Evolving Technical Solutions. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, **22**, 184-191. [https://doi.org/10.1016/s1010-7940\(02\)00247-6](https://doi.org/10.1016/s1010-7940(02)00247-6)
- [34] Liu, X., Liufu, R., Liu, T., Cen, J., Yu, J., Wen, S., *et al.* (2023) Supracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Type Ib: Morphology and Outcomes. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **166**, 193-200.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2022.10.008>
- [35] Yong, M.S., Yaftian, N., Griffiths, S., Brink, J., Robertson, T., D'Orsogna, L., *et al.* (2018) Long-Term Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage Repair in Neonates and Infants. *The Annals of Thoracic Surgery*, **105**, 1232-1238. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.10.048>
- [36] Ren, J., Chen, C., Zhu, M., Liu, K., Chen, L. and Dong, S. (2024) Prenatal MR Diagnosis of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection and Related Brain Growth Changes. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, **62**, 89-100. <https://doi.org/10.1002/jmri.29671>
- [37] Henningsen, M.B., Bohnstedt, C., Vestergaard, T.R., Smerup, M.H., Madsen, P.V. and Stensballe, L.G. (2025) Nationwide Registry Study of Long-Term Survival and Comorbidities in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Denmark. *Scientific Reports*, **15**, Article No. 30408. <https://doi.org/10.1038/s41598-025-15769-0>
- [38] 季尔超, 刘晓冰, 刘付蓉, 等. 新生儿完全性肺静脉异位连接手术治疗结果[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2021, 37(8): 449-456.
- [39] Hu, S., Ye, J., Chou, H., Chen, Y., Chang, C., Chiu, I., *et al.* (2025) Impact of the Pulmonary Venous Entry Site Morphology on Postoperative Pulmonary Vein Stenosis in Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Patients. *Journal of the Formosan Medical Association*, **124**, 809-815. <https://doi.org/10.1016/j.jfma.2024.09.006>
- [40] Feins, E.N., Callahan, R. and Baird, C.W. (2021) Pulmonary Vein Stenosis—Evolving Surgical Management of a Challenging Disease. *Children*, **8**, Article 631. <https://doi.org/10.3390/children8080631>
- [41] Kato, H., Fu, Y.Y., Zhu, J., Wang, L., Aafaqi, S., Rahkonen, O., *et al.* (2014) Pulmonary Vein Stenosis and the Pathophysiology of "Upstream" Pulmonary Veins. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **148**, 245-253. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.08.046>
- [42] Llerena-Velastegui, J. (2022) Emergency Surgical Treatment of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Journal of Cardiac Surgery*, **37**, 4009-4009. <https://doi.org/10.1111/jocs.16930>
- [43] Yee, E.S., Turley, K., Hsieh, W.R., *et al.* (1987) Infant Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: Factors Influencing Timing of Presentation and Operative Outcome. *Circulation*, **76**, III83-87.
- [44] Wu, Y., Wu, Z., Zheng, J., Li, Y., Zhou, Y., Kuang, H., *et al.* (2018) Sutureless Technique versus Conventional Surgery in the Primary Treatment of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of Cardiothoracic Surgery*, **13**, Article No. 69. <https://doi.org/10.1186/s13019-018-0756-z>
- [45] Bogers, A. (1999) Early Results and Long-Term Follow-Up after Corrective Surgery for Total Anomalous Pulmonary Venous Return. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, **16**, 296-299. [https://doi.org/10.1016/s1010-7940\(99\)00236-5](https://doi.org/10.1016/s1010-7940(99)00236-5)
- [46] Lo Rito, M., Gazzaz, T., Wilder, T.J., Vanderlaan, R.D., Van Arsdell, G.S., Honjo, O., *et al.* (2016) Pulmonary Vein Stenosis: Severity and Location Predict Survival after Surgical Repair. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, **151**, 657-666.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.08.121>
- [47] Alifu, A., Wang, H. and Chen, R. (2024) Assessing the Risk of Reoperation for Mild Pulmonary Vein Obstruction Post-TAPVC Repair: A Retrospective Cohort Study. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, **11**, Article ID: 1399659.

- <https://doi.org/10.3389/fcvm.2024.1399659>
- [48] Schulz, A., Wu, D.M., Ishigami, S., Buratto, E., MacGregor, D., Yong, M.S., *et al.* (2022) Outcomes of Total Anomalous Pulmonary Venous Drainage Repair in Neonates and the Impact of Pulmonary Hypertension on Survival. *JTCVS Open*, **12**, 335-343. <https://doi.org/10.1016/j.xjon.2022.09.008>
- [49] Cervantes-Salazar, J.L., Calderón-Colmenero, J., Martínez-Guzmán, A., García-Montes, J.A., Rivera-Buendía, F. and Ortega-Zhindón, D.B. (2022) Total Anomalous Pulmonary Venous Connection: 16 Years of Surgical Results in a Single Center. *Journal of Cardiac Surgery*, **37**, 2980-2987. <https://doi.org/10.1111/jocs.16699>
- [50] Wang, Z., Ma, K. and Li, S. (2024) Clinical Outcomes, Predictors, and Surgical Management of Infracardiac Total Anomalous Pulmonary Venous Connection. *Pediatric Cardiology*, **46**, 1621-1634. <https://doi.org/10.1007/s00246-024-03578-7>
- [51] Wang, Z., Ding, N., Yi, H., Zhu, Y., Li, Z., Yan, D., *et al.* (2022) Prognosis and Related Risk Factors Analysis of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Correction. *Journal of Cardiac Surgery*, **37**, 2524-2535. <https://doi.org/10.1111/jocs.16652>
- [52] Chen, L., Qiu, Z., Xu, F., Chen, X. and Chen, L. (2022) Clinical Nomogram for Predicting the Prognosis of Patients with Pulmonary Venous Obstruction after Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, **9**, Article ID: 733253. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.733253>
- [53] 曾敏, 王旭. 先天性心脏病手术后低心排综合征[J]. 中国小儿急救医学, 2022, 29(1): 28-32.
- [54] 毛俊, 许耀强, 陈炎, 等. 完全性肺静脉异位引流术后低心排量综合征的相关危险因素分析[J]. 中华危重症医学杂志(电子版), 2020, 13(4): 253-257.
- [55] 秦嫣然, 白科, 刘成军, 等. 应用血管活性药物评分评估完全性肺静脉异位引流患儿术后早期死亡风险[J]. 中国循环杂志, 2020, 35(12): 1223-1228.
- [56] Zhao, L., Pan, Z., Wu, C., Shen, L. and Wu, Y. (2022) Sutureless Technique for Primary Total Anomalous Pulmonary Venous Connection Repair: An Updated Meta-Analysis. *Frontiers in Cardiovascular Medicine*, **9**, Article ID: 890575. <https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.890575>
- [57] Wu, Y., Xin, L., Zhou, Y., Kuang, H., Jin, X., Li, Y., *et al.* (2019) Is Sutureless Technique Beneficial in the Primary Repair of Total Anomalous Pulmonary Venous Connection? A Systematic Review and Meta-Analysis. *Pediatric Cardiology*, **40**, 881-891. <https://doi.org/10.1007/s00246-018-1948-y>