部份肺靜脈回流異常（Partial anomalous pulmonary venous return, PAPVR）

13 April 2025

18:19

* + 定義
    - 非發紺性先天性心臟病，一條或多條肺靜脈的血液異常回流到右心房，但非所有肺靜脈
    - 與全肺靜脈回流異常（Total Anomalous Pulmonary Venous Return, TAPVR）不同，TAPVR 是一種發紺性CHD，指所有四條肺靜脈都未能正常連接到左心房，充氧血無法進入體循環
  + 流行病學
    - 估計流行率為 0.2-0.7%
    - 與Turner syndrome相關
  + 分類
    - 可根據解剖學分為兩類，包括異常連接（Partial anomalous pulmonary venous connections）及異常引流（Partial anomalous pulmonary venous drainage）
    - **部分異常肺靜脈連接 (Partial anomalous pulmonary venous connections)**
      * 異常的肺靜脈直接連接到體循環靜脈，導致左向右分流，常見的變異包括：
        + 左上肺靜脈連接到左無名靜脈，然後再引流到上腔靜脈 (SVC)
        + 右肺上葉的小部分連接直接連接到 SVC，通常在奇靜脈上方或同水平
        + 較不常見：異常肺靜脈連接到冠狀竇、奇靜脈或下腔靜脈 (IVC)
      * **Scimitar syndrome**
        + PAPVR的一種特殊變異，指部分甚至整個右肺的肺靜脈異常連接到 IVC
        + 受影響的肺及氣道通常會有發育不全的情況，並可能伴隨隔離肺和異常的動脈供應
    - **部分異常肺靜脈引流（Partial anomalous pulmonary venous drainage）**
      * 肺靜脈解剖位置正常地連接至左心房，但因為心內結構缺陷，導致生理上形成左向右的分流，一條或多條肺靜脈所攜帶的含氧血液會誤流至右心房，或同時流入左右心房
      * **靜脈竇缺損（sinus venosus defect）**
        + **正常分隔右上肺靜脈與 SVC 的心壁缺失或未閉合，導致右肺靜脈引流到 SVC 或同時引流到右、左心房**
      * **下方靜脈竇缺損（Inferior sinus venosus defects）**
        + **不常見**，臨床上可能會誤以為右肺靜脈異常引流
      * **中隔原始部錯位（malposition of the septum primum）**
        + 中隔原始部的後側與/或上側附著點異常左移，來自右肺的肺靜脈會誤流入右心房，而不是左心房
        + **非常罕見**，極少單獨存在，通常與左心發育不全症候群（Hypoplastic Left Heart Syndrome, HLHS）及異位症候群（Heterotaxy syndrome）相關
  + 病因
    - 目前未有明確病因
    - 與Turner syndrome相關
  + 病生理
    - 異常回流導致左向右分流，影響分流程度的因素包括：
      * **異常肺靜脈的數量和大小**
      * **異常靜脈引流的肺段或肺葉**
      * **正常和異常肺靜脈的相對阻力以及順應性**
    - 顯著的左向右分流（肺循環與體循環血流量比 [Qp：Qs] >1.5:1），可能導致右心房、右心室和肺動脈擴大
  + 臨床特徵
    - **孤立性PAPVR（沒有ASD 或其他心臟或肺部異常）**
      * 通常無症狀，除非存在大量左向右分流（Qp：Qs >1.5）
      * **單條**：通常無症狀，可能在進行檢查時偶然發現，不過長期下來症狀可能在成年期出現
      * **多條**：**較可能引起顯著的左向右分流，症狀會較單條明顯**
    - **Scimitar syndrome**
      * 可在不同時期表現，從嬰兒期到成年期都可能
      * **嬰兒期**
        + 可能出現心臟衰竭及其他心肺疾病相關症狀
        + 呼吸急促、餵食困難、生長遲緩、紫紺和嗜睡
        + 有症狀的嬰兒通常預後較差
        + 診斷時，大多數新生兒會伴有肺動脈高壓
      * **兒童期或成年期**
        + **大部分無症狀**，異常是偶然發現
        + 常見的症狀包括**呼吸困難、喘息、咳嗽、運動耐受性不足和反覆肺炎**
      * 常伴有其他相關異常，包括ASD、隔離肺、肺發育不全、右位心、肺靜脈狹窄等
  + 診斷
    - 理學檢查
      * 心前區隆起：由於右心房和心室增大
      * **心音**
        + 第二心音（S2）分裂寬而固定

若無心房中隔缺損（ASD），分裂可能不明顯甚至正常

* + - * + 收縮期射出性心雜音：胸骨左緣，因肺動脈瓣流量增加
        + 舒張期低頻濤聲（diastolic rumble）：胸骨左下緣，因大量分流經過三尖瓣
    - 心臟超音波：最常用之首選診斷工具
      * **懷疑PAPVR的狀況**
        + 右心房或右心室擴大，非因中隔缺損等結構異常所致
        + 進入左心房的肺靜脈少於四條
        + SVC、無名靜脈、IVC 或冠狀竇擴大，且無其他原因解釋
      * **經食道超音波（TEE）比經胸（TTE）更敏感**，但SVC與無名靜脈上端的PAPVR仍以 TTE 表現較佳
      * **限制**
        + **聲窗受限**：如大氣道後方的血管或慢性肺病會遮蔽影像
        + 不容易區分繼發孔型 ASD 與靜脈竇缺損、有無異常肺靜脈引流
    - 心電圖（ECG）
      * 可能正常，或有右心擴大、右心室肥厚表現
        + 心軸右偏
        + P 波增高：右心房擴大
        + **右胸導程（V1-V3R）高R波；左胸導程（V5-V6）深 S 波**
        + **右心導程顯示 qR 波型**：右心室肥厚，與容量相關
        + **若為靜脈竇缺損**：P 波軸可能左偏，III lead 出現負向 P 波
    - 胸部 X 光：
      * 心臟擴大：特別是右心房與右心室
      * 肺血紋增加：左向右分流
      * 上縱膈陰影擴大：若異常靜脈引流至上腔靜脈或無名靜脈
      * Scimitar sign：Scimitar syndrome，靜脈向橫膈與下腔靜脈異常回流
    - 心導管檢查
      * 能明確診斷 PAPVR，但其角色已被非侵入性工具（超音波、MRI、CT）取代
      * **多用於治療性介入**（如需封堵異常連接）、**評估血流動力學**（如肺血管阻力、心輸出量、心室壓力）
    - 心臟核磁共振（Cardiac MRI, CMR）
      * 在大型、年長、可配合靜止與閉氣的病人中效果最佳
      * 在超音波結果不明確模糊時，可進行CMR以確定診斷
      * 可提供腔室體積、質量，及大血管血流量等資訊
      * **血管攝影（MRA）**：使用 **gadolinium 顯影劑**，可清楚顯示異常肺靜脈
      * **相位對比速度描記法（Phase-contrast velocity mapping）**：**非侵入性，可計算 Qp：Qs**
    - 心臟電腦斷層（Cardiac CT）
      * 可用於診斷與確認 PAPVR
      * **優點**
        + 優於超音波，不受聲窗限制
        + 速度快，年幼病人不需麻醉
      * **缺點**：**需使用靜脈顯影劑、有輻射風險**
  + 處置
    - 手術
      * PAPVR 的根本治療
      * **無症狀且左向右分流量小、右心室未有擴大：不需介入治療，可持續追蹤觀察**
      * **手術適應症**
        + 具有血流動力學意義的左向右分流（Qp：Qs ≥ 1.5-2：1）
        + 有右心室容量負荷相關的症狀
        + PAPVR 病人出現反覆肺部感染，且無其他明確病因
        + 因其他重大先天性心臟病接受手術修補，可同時進行 PAPVR 的修補
      * **術式**
        + **修補重點**：關閉心房中隔缺損（ASD），將異常的肺靜脈重新導引至左心房
        + **注意事項**：避免傷及竇房結或其血管，避免造成肺靜脈或上腔靜脈狹窄
        + **異常肺靜脈靠近右心房**

手術相對簡單

採用貼片引流技術，將異常肺靜脈經由 ASD 導入左心房

* + - * + **高位肺靜脈連接**：**肺靜脈連接至上腔靜脈，且高於上腔靜脈-心房交界**

手術較複雜

可使用不同方式將肺靜脈引流至左心房，包括

人工血管（prosthetic grafts）

心包膜貼片（pericardial patches）

心房壁鮮瓣（atrial wall flaps）

Warden procedure：上腔靜脈-心房吻合術

* + - * 部分病人可考慮使用導管介入封堵術，以減少分流量
  + 併發症
    - 心臟衰竭：因長期顯著的左向右分流造成
    - 反覆肺部感染
    - 肺動脈高壓
    - **術後併發症**
      * 晚期靜脈阻塞
      * 竇房結功能障礙
  + 預後
    - 長期預後差異很大，取決於解剖結構、是否合併其他心臟或肺部缺陷、發病與接受手術的年齡
    - **PAPVR 單獨存在或伴隨心房中隔缺損（ASD）**
      * 兒童時期接受手術：預後良好，死亡風險與重大長期併發症風險低
    - **合併複雜型先天性心臟病（CHD）**
      * 長期預後主要取決於更嚴重的缺陷
    - **彎刀症候群（Scimitar syndrome）**
      * 嬰兒期發病：較嚴重，死亡率與長期併發症風險較高
      * 術前有肺動脈高壓的病人死亡率最高
      * 一項單中心研究報告（80 名病人）顯示
        + 整體生存率為 76%
        + <1 歲診斷生存率為 68%，晚期發病者為 85%
        + 死亡案例多伴有其他嚴重先天性心臟病
        + 術前肺動脈高壓與左肺靜脈狹窄為死亡的主要風險因子
  + **Reference**
    - Nelson Textbook of Pediatrics, 21st Edition
    - Partial anomalous pulmonary venous return, UpToDate