

中文題目：先天性肺靜脈葉症候群-兩個病例報告

英文題目：Congenital Pulmonary Venolobar Syndrome
in Adult – Two Cases Report

作者：張旭良¹ 鍾飲文^{1,2} 黃吉志¹ 王東衡¹ 楊志仁¹ 黃明賢¹

服務單位：高雄醫學大學附設中和紀念醫院胸腔內科¹，

高雄市立小港醫院內科²

前言：先天性肺靜脈葉症候群(congenital pulmonary venolobar syndrome, CPVS)

是一種罕見的胸腔先天性的異常，可能單獨出現或合併其他異常疾病。而

scimitar症候群是指部分右肺靜脈異常回流至下腔大靜脈，亦屬於先天性肺靜脈

葉症候群其中一種。在此我們提出兩個先天性肺靜脈葉症候群的病例。

病例一：26歲女性表現輕微喘及噁心的症狀；理學檢查呈現出右下肺之呼吸音減

弱，並無明顯之心雜音；心電圖及心臟超音波均無異常發現；胸部X光呈現右肺

容積減少，右側橫膈膜上升，心臟右置，且於右下肺野有擴大的管狀陰影；胸部

電腦斷層顯示部分右肺靜脈異常回流至下腔大靜脈以及右肺中葉發育不全。

病例二：36歲男性沒有咳嗽，發燒，喘的症狀；理學檢查沒有發現明顯的呼吸音

減弱或心雜音；心電圖及心臟超音波均正常；胸部X光呈現左側肺門擴大；胸部

電腦斷層呈現左上肺靜脈異常回流至左側臂頭靜脈。

討論：先天性肺靜脈葉症候群發生率在每100000個新生兒約1-3個，並可能伴隨

其他先天性異常。這個症候群常見的要素有肺葉發育不全、部分肺靜脈回流異

常、肺動脈缺乏、肺隔離、肺部的系統性動脈化、下腔大靜脈缺乏及副橫膈膜的發生；少數的要素包含氣管三支化、橫膈膜膨出、部分橫膈膜缺乏、馬蹄形肺臟、食道和胃部的隔離肺、上腔大靜脈異常及左心包膜的缺乏。大約有25%的病患同時有先天性心臟異常，其中最常見的是心房中隔缺損。

當出現肺葉發育不全時，較常出現在右側肺葉。而肺靜脈的異常回流通常注入下腔大靜脈。在我們的病例報告中，其中一個是典型的scimitar症候群（右側肺靜脈注入下腔大靜脈），而另一個是左上肺靜脈異常回流至左側臂頭靜脈；就我們所知，這是首例先天性肺靜脈葉症候群呈現出左上肺靜脈異常回流至左側臂頭靜脈。

診斷工具有胸部 X 光，胸部電腦斷層，心臟超音波，而心導管更可以偵測左側至右側的分流程度。大部分無症狀的病患並不需要治療，但在以下兩種情況需要手術治療：(1)左側至右側分流達 50%而導致肺動脈高壓或心臟衰竭的病患(2)伴隨肺隔離的病患。

結論：先天性肺靜脈葉症候群是罕見的先天異常；其中約 25%伴隨有先天性心臟異常，大部分病患並無症狀且不需治療，只有少數嚴重的左側至右側分流或其他併發症才需要手術治療。

參加九十四年年會海報展示

題目：先天性肺靜脈葉症候群-兩個病例報告

姓名：張旭良

服務單位：高雄醫學大學附設中和
紀念醫院

科別：胸腔內科

聯絡地址：(807)高雄市三民區自由一路 100 號

聯絡電話：(07)3121101 轉 5660

傳真：(07)3161210