

肺静脉狭窄诊治中国专家共识

中华医学会心血管病学分会 中华心血管病杂志编辑委员会

通信作者: 何奔, Email: drheben@126.com; 荆志成, Email: jingzhicheng@vip.163.com;

陈茂, Email: hmaochen@vip.sina.com

【摘要】 肺静脉狭窄是临床上较少见的肺血管疾病,病因多样,一般分先天性和获得性,症状不典型,早期诊断困难,误诊率较高,需临床重视。严重多支肺静脉狭窄可发展成肺高血压,甚至右心功能不全,必需临床干预改善症状和预后。目前对肺静脉狭窄的诊断和治疗国内外尚缺乏统一指导和规范。中华医学会心血管病学分会、中华心血管病杂志编辑委员会组织相关专家编写了该共识,涵盖了肺静脉狭窄流行病学、发病机制、诊断与治疗、随访管理等各个方面,旨在规范该疾病临床诊疗,优化全程管理,改善患者临床症状与预后。

【关键词】 肺静脉; 肺静脉狭窄; 诊断; 介入治疗

Chinese expert consensus on the diagnosis and treatment of pulmonary vein stenosis

Chinese Society of Cardiology, Chinese Medical Association; Editorial Board of Chinese Journal of Cardiology

Corresponding authors: He Ben, Email: drheben@126.com; Jing Zhicheng, Email: jingzhicheng@vip.163.com; Chen Mao, Email: hmaochen@vip.sina.com

肺静脉将经过肺循环后的氧合血输送至左心房,肺静脉狭窄(pulmonary vein stenosis, PVS)是指各种原因导致肺静脉管腔狭窄所引发的一系列疾病。PVS严重程度取决于管腔狭窄程度、狭窄分布范围及病变累及支数。PVS可引起肺组织节段性淤血/水肿、上游肺动脉灌注降低、肺通气血流分布异常。随疾病进展,病变相应侧肺小动脉逐渐出现继发性病理改变,最终导致混合性肺高血压和右心功能不全。

PVS临床表现缺乏特异性,易与其他呼吸系统疾病混淆;同时,对PVS临床认识不足会导致误诊率高、诊断延迟,并造成治疗方向偏差,致疾病进展和病情恶化。为进一步规范我国PVS的诊断和治疗,改善患者预后,中华医学会心血管病学分会结构性心脏病学组和中华心血管病杂志编辑委员会组织国内心血管和呼吸领域相关专家,基于国内外

有关PVS诊断与治疗的研究进展和经验,结合我国国情和临床实践,撰写此部中国专家共识,以期提高我国PVS诊治水平。

PVS的定义和分类

一、PVS的定义

PVS是指各种原因造成的肺静脉管腔狭窄导致肺静脉回流受阻所引发的一系列疾病。2017年美国心律协会(HRS)/欧洲心律协会(EHRA)/欧洲心律失常协会(ECAS)/亚太心律学会(APHRS)/拉丁美洲心律学会(SOLAECE)专家共识将PVS定义为肺静脉或肺静脉分支的管腔直径减少,分为轻度狭窄(减少<50%)、中度狭窄(减少50%~70%)以及重度狭窄(减少>70%)^[1],此外,对于涉及弥漫、多支血管狭窄,需综合考虑血流动力学受损情况、狭

DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20230516-00274

收稿日期 2023-05-16 本文编辑 白洋

引用本文: 中华医学会心血管病学分会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 肺静脉狭窄诊治中国专家共识

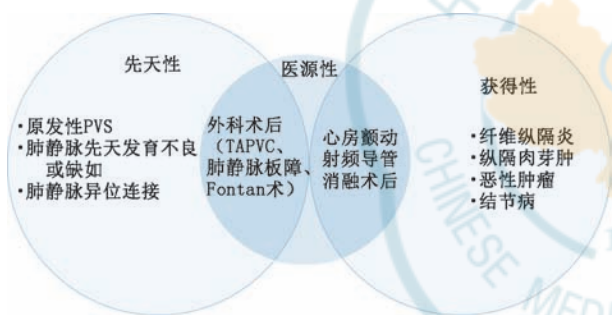
[J]. 中华心血管病杂志, 2023, 51(9): 930-943. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20230516-00274.



窄程度及临床结果。

二、PVS 的病因学分类

根据病因可将 PVS 分为先天性 PVS (congenital PVS, CPVS) 和获得性 PVS (acquired PVS, APVS)^[2]。CPVS 包括原发性 PVS、肺静脉发育不良或缺如及肺静脉异位连接伴狭窄等, 一般而言, 多支重度狭窄和闭塞或合并其他先天性心脏畸形患者多起病早, 病情重, 以婴幼儿居多; 而孤立性 (单纯性) CPVS 起病相对较晚, 常见于儿童和青少年^[3-4]。APVS 多继发于心房颤动射频导管消融术后、纤维纵隔炎 (fibrosing mediastinitis, FM)、外科肺静脉修复术后、结节病、胸部放疗、恶性肿瘤浸润、纵隔肉芽肿和肺移植术后^[5-9]。其中, 外科手术 (如完全性肺静脉异位连接矫正术、肺静脉板障术、Fontan 术等) 后和心房颤动射频导管消融术后发生的 PVS 又归为医源性 PVS^[10] (图 1)。



TAPVC: 完全性肺静脉异位连接

图 1 肺静脉狭窄的病因学分类

PVS 的流行病学

CPVS 是一种由先天性肺静脉管腔狭窄或闭塞导致肺静脉血液回流受阻引发的先天性心脏病 (congenital heart disease, CHD), 由 Reye^[11] 于 1951 年首次报道。CPVS 相对罕见, 占有 CHD 的 0.4%, 尸检资料显示其患病率为 0.5%, <2 岁的儿童中其发病率为 0.001 7%^[12]。先天性多支 PVS 常与唐氏综合征和房室共同通道等遗传性疾病相关^[13], 其次是 Smith-Lemli-Opitz 综合征^[14]。肺静脉异位连接修复术后, 15%~50% 的患者可能发生 PVS^[15-18]。严重 CPVS 往往预后不良, 总体死亡率 46%~58%^[19-22]。

心房颤动导管消融术是成人 APVS 最常见的病因。PVS 的发生与消融术式和消融能量类型 (射频导管消融、冷冻球囊消融等)、术者经验等相关。由于部分患者症状不典型, 存在一定漏诊率, 不同

文献报道的发生率存在较大差异。据统计, 心房颤动射频导管消融术后 PVS 总体发生率为 1%~3%^[23-24]。一项对全球 181 家心房颤动射频导管消融临床中心进行了调查的研究显示, 心房颤动射频导管消融术后中重度 PVS 发生率为 1.63%, 其中肺静脉闭塞 (pulmonary vein occlusion, PVO) 发生率为 0.24%^[25]。随着消融技术进步和术者对 PVS 认识的提高, 术后 PVS 发生率显著下降^[26], 但由于术后随访率低、缺乏无症状患者的临床和影像学随访资料等, 其真实发病率可能被低估^[27]。因此, 有学者建议消融术后出现呼吸道症状的患者应完善影像学检查 (如肺静脉增强 CT)。

FM 是 APVS 另一常见病因^[6]。FM 是一类罕见的纵隔内纤维组织良性增生性疾病, 呈地域性, 具体发病率不详。FM 导致肺血管狭窄预后较差, 根据累及肺血管类型分为动脉型、静脉型和混合型, 肺静脉累及较常见^[28]。国外研究显示 FM 患者确诊 PVS 的平均年龄为 20~40 岁^[29]。在我国有 FM 导致儿童 PVS 的病例报道^[30]。

PVS 的发病机制和病理生理

一、PVS 的发病机制

根据发病机制 PVS 可分为 3 类: 先天性、医源性 (如心房颤动射频导管消融术、外科术后吻合口狭窄等) 和外周组织压迫性 (如 FM、肿瘤等)。

CPVS 的发病机制目前仍不清楚, 有研究发现 EI2AK4 基因 (也称 GCN2) 可能与肺静脉严重狭窄和肺静脉闭塞相关^[31], 但至今尚未发现 CPVS 的明确致病基因。唐氏综合征和脏器异位综合征等染色体疾病患者中 CPVS 相对多见, 推测在胚胎发育期由于肺静脉生长信号通路中断, 患儿出现新生内膜损伤, 肌成纤维母细胞增殖并迁移沉积在血管内膜下, 细胞外基质合成增多, 导致管腔狭窄或闭塞^[32]。分子水平上, 受体酪氨酸激酶、转化生长因子 β 和哺乳动物雷帕霉素靶蛋白 (mammalian target of rapamycin, mTOR) 信号通路已被证实参与 CPVS 的发生发展。有学者通过免疫组化染色, 发现 CPVS 患儿肺静脉血管内皮生长因子受体 2、血小板衍生生长因子受体表达水平显著增加^[33], 二者作为受体酪氨酸激酶家族重要成员, 在肌纤维母细胞的增殖、迁移中发挥重要作用。转化生长因子 β 则参与了血管内皮细胞向肌纤维母细胞表型转换^[34]。



而血管中膜平滑肌细胞中 mTOR 信号通道激活使其由收缩型转化为合成型,引起肌纤维母细胞迁移、增殖^[35]。因此,CPVS 可呈多支、多段分布,病程中狭窄可进行性加重,甚至管腔闭塞。

心房颤动导管消融术所致 PVS 多与消融术式、消融部位和射频能量相关。高能量和长时间消融与 PVS 发生可能存在正相关^[36]。PVS 是术中多因素共同作用的结果,越靠近肺静脉口及长时间、高能量的环状消融,对肺静脉内膜的物理化学性损伤越大,PVS 发生率越高。中国成人肺静脉-左心房入口处直径为 12~18 mm,呈扁圆状。自身肺静脉入口直径<10 mm,存在中间静脉、肺静脉过早分叉等解剖变异,以及肺静脉高度反应的患者更易发生 PVS^[37]。心房颤动射频导管消融所致 PVS 的特点为:狭窄多位于左心房-肺静脉连接处,消融部位的肺静脉内膜出现局部增生和胶原沉着,伴内膜纤维化、平滑肌细胞增生和血管收缩;部分患者肺静脉管腔可完全闭塞,相应肺小动脉出现类似肺动脉高压样改变^[38-39]。

FM 起病隐匿,是一组由增生的纵隔纤维组织包裹、浸润和压迫邻近纵隔结构,导致肺血管、上腔静脉等纵隔内大血管和支气管狭窄,甚至使食道受压,引起相关症状的临床症候群^[29, 40]。病因包括感染性疾病(组织胞浆菌病、曲霉菌病、毛霉菌病、隐球菌病、肺结核等)、结节病、自身免疫性疾病(免疫球蛋白 G4 相关疾病、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎等)以及放射治疗等^[41-45],也有部分患者临床难以寻找病因,表现为特发性 FM。欧美人群中 FM 病原学多与组织胞浆菌和真菌感染有关^[46],亚洲人群尤其中国西北地区超过半数患者有结核/非结核分枝杆菌感染史^[28]。研究表明 FM 患者存在潜在基因易感性^[47],可在特殊环境或职业暴露下发病。Liu 等^[43]发现结核相关性 FM 更易向双侧肺门部纵隔延伸。由于双上肺静脉近中端及肺叶动脉位置更靠近肺门,因此较早累及,且更严重,相应支气管也易出现受压和狭窄。应当指出的是,部分 FM 相关性 PVS 患者因炎性细胞浸润血管外膜,可出现慢性炎症样改变。

二、PVS 的病理生理

PVS 的病理生理改变包括:(1)不同的肺静脉和属支狭窄位置和引流分布范围可出现相应肺组织节段性肺淤血/肺水肿,甚至一侧或双侧漏出性胸腔积液。(2)PVS 导致病变上游肺动脉灌注降低或减少,健侧肺或肺叶代偿性供血增加,肺通气血

流分布异常,患者活动耐量下降,如病程迁延,患侧支气管肺泡萎缩,可致患者肺功能下降。(3)左心房-肺静脉连接处 PVS 者,由于远端叶内或叶外侧支、吻合血管支以及体静脉侧支异常开放或增生,新生血管反复破裂出血;多段 PVS 者,狭窄远端肺静脉压力异常增高致肺静脉毛细血管侧易破裂出血;病程晚期肺叶动脉供血减少,相应支气管动脉大量代偿供血,支气管静脉回流增加,如破裂也可致出血。以上情况均能引起患者反复咯血。(4)多支 PVS 或 PVO 使左心房回心血量减少,随病程进展左心房容积相对减少,左心房充盈压增高,左心室顺应性降低。(5)多支重度 PVS 或 PVO 可出现肺静脉高压和左心相关性肺高血压,如在病程早期解除狭窄,能逆转肺高血压,病程迁延者肺小动脉发生继发性病理改变,出现混合性肺高血压,可致右心功能受损甚至死亡。

PVS 的诊断及程度评估

一、PVS 的临床症状

PVS 的临床症状缺乏特异性,表现为咳嗽、进行性呼吸困难、运动耐量下降、咯血、晕厥、反复肺部感染和胸腔积液等^[2, 19, 48],症状严重程度取决于病因、病程、病变累及支数、狭窄位置、狭窄程度和范围、侧支建立情况及临床合并症等。一项纳入了 124 例 PVS 患者的研究发现,管腔狭窄>75% 的 PVS 患者中,82% 出现临床症状^[49]。PVS 因症状不典型,往往延迟诊断或漏诊和误诊。临床有 PVS 误诊导致患者接受长程和大剂量抗生素治疗(误诊为肺炎)、抗凝治疗(误诊为肺栓塞)、抗癆治疗(误诊为肺结核),甚至外科胸腔镜活检或肺叶切除(误诊为胸部肿瘤)的报道^[50]。因此,PVS 的临床筛查和诊断尤为重要。

二、PVS 的影像学检查及其优缺点

1. 常规胸部 X 线片:仅提供 PVS 间接征象,包括(1)节段性肺叶水肿或胸腔积液,(2)后期出现肺高血压表现(肺动脉段凸出、右心扩大等),(3)FM 所致 PVS 多伴肺不张(支气管受压的表现)。有学者将 FM 的影像学表现总结为 FM 二联征(肺高血压征象和肺不张征象)和三联征(肺高血压征象、肺不张征象和单侧胸腔积液征象)^[28]。

2. 经胸和经食道超声心动图:超声心动图可评估 4 支肺静脉-左心房开口及近心端管径大小和肺



静脉引流部位,肺静脉血流频谱、流速、跨狭窄压差,以及心内结构、心腔大小等,并估测肺动脉收缩压。主要用于病例筛查和术后随访。婴幼儿或儿童 CPVS 且合并其他先天性心脏畸形患者可首选超声心动图^[3,51]。超声心动图显示的 PVS 直接征象有:(1)肺静脉与左心房连接处呈管状或隔膜状狭窄伴管壁回声增强;(2)肺静脉多普勒血流频谱正常,三相流频谱消失,代之以单向双期湍流,且峰值流速 >1.6 m/s;(3)慢性肺静脉闭塞性病变通常无血流信号。

3.肺灌注显像:可用于诊断肺血管病变,评估肺血流灌注,并排除气道阻塞性病变。肺静脉狭窄程度的判断标准如下,肺灌注显像无充盈缺损,提示肺静脉轻度狭窄;灌注显像呈轻度充盈缺损,提示肺静脉中度狭窄;灌注显像呈中度或以上充盈缺损,PVS 多为重度^[52]。肺灌注显像结果会受到同侧肺静脉血流代偿、侧支形成及上游肺动脉血流分布异常(如分支血管挛缩、狭窄或栓塞)等因素影响,因此仅用于 PVS 筛查和手术前、后肺血流灌注分布评估,不作为确诊依据。

4.肺静脉 CT 血管成像(CT angiography, CTA)和肺静脉磁共振血管成像(magnetic resonance angiography, MRA):肺静脉 CTA 可明确诊断 PVS,并能用于治疗前、后的影像学评估,具有较好的时间和空间分辨率,可提供较多诊断细节,尤其是狭窄段和远、近端肺静脉分布和走行,是诊断 PVS、判断狭窄部位和程度、鉴别狭窄病因(如周围组织压迫肺静脉管壁等)以及随访的主要检查手段^[53](图 2),目前已成为确诊 PVS 的首选检查方法。缺点包括对比剂再循环后肺静脉充盈和显影欠佳,易高估病变程度,尤其是近心端重度狭窄或次全闭塞性病变。

肺静脉 MRA 能清晰显示肺静脉走行、解剖特征(如分叉病变)、开口直径,图像接近肺静脉直接造影;对于临床疑似轻度狭窄病例,可通过测定肺静脉-左心房连接处流速估测压差,明确狭窄程度^[54]。缺点为检查时间较长,期间需患者配合,图像易出现伪像(受心率影响),技术要求较高,不适用于病情危重者。体内有非兼容磁共振成像检查的心脏起搏器或者其他金属(如外科开胸手术缝合胸骨的钢丝)者为检

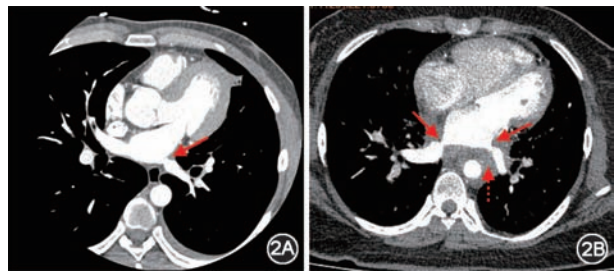


图 2 肺静脉 CT 血管成像[2A:心房颤动消融术后左下肺静脉狭窄(箭头所示);2B:纤维纵隔炎压迫致多支肺静脉重度狭窄(实线箭头示肺静脉狭窄,虚线箭头示大量增生的纤维组织)]

查禁忌证。

5.选择性肺静脉造影:是一种有创性检查,包括直接肺静脉造影、肺小动脉楔入造影,是目前诊断 PVS 的“金标准”,同时还能通过心导管检查对基础血流动力学进行判断和评估^[55]。肺小动脉楔入造影可显示狭窄远心端肺静脉回流,血管走行、分布和侧支循环(图 3A),但对于合并供血肺动脉分支狭窄患者较难实施。直接肺静脉造影可评估近心端血管狭窄程度、肺叶内或叶间侧支循环、介入术后残余狭窄和肺静脉回流速度,并能测定肺静脉和左心房压及跨狭窄压差(图 3B、C)。

PVS 的影像学检查方法及其优缺点见表 1。

三、PVS 的程度及范围评估

PVS 严重程度的评价主要依赖于影像学,包括超声心动图、肺静脉 CTA/MRA 和选择性血管造影等。对婴幼儿或儿童孤立性 PVS 及合并其他先天性心脏畸形的患儿,有学者提出可结合术前超声心动图测定左心房-肺静脉连接处压差、修复术中探查到的狭窄处最小管腔直径进行综合评估^[21]。2017 年 Kalfa 等^[19]提出 CPVS 评分系统,评价标准包括跨狭窄压差、狭窄呈局限或弥漫分布(根据病变长度和远端血管扩张与否)、狭窄血管支数、同侧/双侧肺静脉累及,其中压差通过多普勒超声心动图测定,范

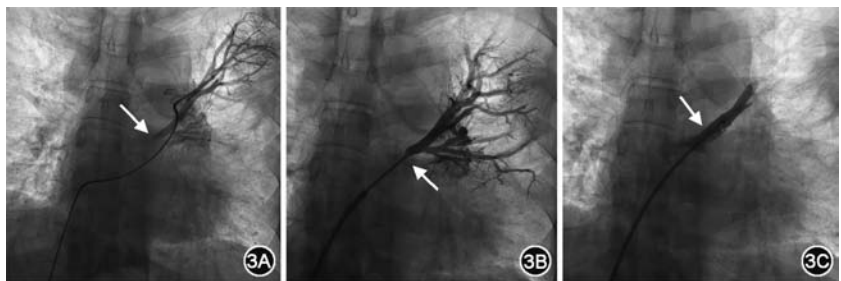


图 3 肺静脉造影[3A:肺小动脉楔入造影显示相应肺静脉回流,近心端狭窄(箭头所示);3B:直接肺静脉造影显示近心端严重狭窄(箭头所示);3C:直接肺静脉造影显示支架置入后狭窄解除(箭头所示),肺静脉-左心房回流畅通]

表 1 PVS 的影像学检查方法及其优缺点

影像学检查方法	优点	缺点
超声心动图	TTE 和 TEE 均可对肺静脉进行三维重建 可测量跨肺静脉狭窄处压差 无射线或对比剂暴露 适用于肺静脉开口或近端病变	2D 解剖描绘, TTE 可能受声窗的限制 解剖评估仅限于近端 PVS 无法获得肺动脉血流信息 TEE 需麻醉/镇静处理
肺静脉 CTA	对解剖学描绘的空间分辨率更高 可检测肺血流的分布区域 检查时间短 无需麻醉	无法测量跨肺静脉狭窄处压差 射线暴露
肺静脉 MRA	通过三维重建可获得详细的解剖描绘 可获得肺动脉和肺静脉的血流动力学信息 可测量跨肺静脉狭窄处压差 无射线暴露	需使用钆对比剂 检查时间较长, 需麻醉/镇静处理 ^a 儿童或危重症者受限
肺灌注显像	可检测肺血流的分布区域 放射性同位素暴露 无需麻醉	示踪剂无法显示肺静脉血流及纵隔、肺或肺静脉的解剖结构
肺静脉造影	可综合评估血流动力学、解剖学, 测量跨肺静脉狭窄处压差 可同期行介入治疗	射线和对比剂暴露 检查时间长, 需麻醉/镇静处理 ^a

注: PVS 为肺静脉狭窄, CTA 为 CT 血管成像, MRA 为磁共振血管成像, TTE 为经胸超声心动图, TEE 为经食道超声心动图; ^a 婴幼儿、低龄儿童和无法耐受检查的患者

围、血管支数通过肺静脉 CTA/MRA 评估(表 2)。实际工作中由于成人 APVS 居多, 超声心动图诊断和评估价值有限, 近年来更多应用肺静脉 CTA、选择性肺小动脉造影和肺静脉直接造影进行综合评估。国内有学者提出肺静脉血流分级标准, 对不同分支肺静脉狭窄程度评估有一定应用价值^[56](表 3)。

表 2 基于超声心动图和肺静脉 CTA/MRA 的 PVS 严重程度评分标准^a

分值	狭窄程度 ^b	狭窄范围 ^c
0	无狭窄: 狭窄处平均压差 < 2 mmHg	无
1	轻度狭窄: 狭窄处平均压差 2~4 mmHg	局限性
1.5	轻度狭窄: 狭窄处平均压差 2~4 mmHg	弥漫性
2	中度狭窄: 狭窄处平均压差 5~7 mmHg	局限性
2.5	中度狭窄: 狭窄处平均压差 5~7 mmHg	弥漫性
3	重度狭窄: 狭窄处平均压差 > 7 mmHg	局限性
3.5	重度狭窄: 狭窄处平均压差 > 7 mmHg	弥漫性
4	管腔完全闭塞	局限性或弥漫性

注: CTA 为 CT 血管成像, MRA 为磁共振血管成像, PVS 为肺静脉狭窄; ^a 总分为 4 支肺静脉评分的总和, 如累及双侧肺静脉, 则加 2 分, 分值范围为 0~18 分; ^b 采用超声心动图测量; ^c 依据肺静脉 CTA/MRA 评估, 局限性狭窄定义为肺静脉受累长度较短、远端扩张, 弥漫性狭窄定义为血管受累较长且远端肺静脉管径正常; 1 mmHg=0.133 kPa

PVS 的治疗

一、药物治疗

PVS 尚无特效药物, 多为对症治疗, 如肺叶和间质水肿者可予利尿剂^[57], 反复咯血者可予止血

表 3 肺静脉血流分级标准

分级	评定标准
0 级	导管远端无搏动性血流, 肺静脉远端无充盈, 对比剂快速回流入左心房(1 个心动周期)
1 级	导管远端无搏动性血流, 肺静脉远端完全充盈, 对比剂缓慢回流入左心房(>4 个心动周期)
2 级	导管远端未见搏动性血流, 肺静脉远端完全或部分充盈, 对比剂缓慢回流入左心房(2~3 个心动周期)
3 级	导管远端可见搏动性血流, 肺静脉远端无充盈, 对比剂快速回流入左心房(1 个心动周期)

剂, PVS 继发肺静脉血栓者可予抗凝治疗, 严重 PVS 相关性肺高血压多由肺静脉高压引起, 肺动脉高压靶向药物在 PVS 患者中应慎用^[12, 58]。

多项研究表明肌纤维母细胞参与 PVS 的内膜增殖过程^[35, 59]。近年来一系列抑制肌纤维母细胞增殖的化疗药物及靶向药物被尝试用于治疗 PVS, 如长春新碱和甲氨蝶呤, 一项单臂、前瞻性、开放标签的临床研究纳入 29 例 CPVS 患儿^[60], 其中 33% 的患儿用药后病情稳定, 1 年总体生存率为 38%, 治疗过程中未发生严重且不可逆的药物毒性反应。另一项研究纳入 48 例 PVS 患者, 在接受介入治疗或外科手术的同时使用甲磺酸伊马替尼和贝伐珠单抗治疗, 72 周后总体生存率提高至 77%, 且耐受性良好^[61]。此外, 动物实验证实血管紧张素 II 受体拮抗剂氯沙坦可减轻 PVS 动物模型(微型猪)的血管内膜增生^[62]。临床上有学者发现 mTOR 抑制剂西罗莫司可延缓或减轻儿童 PVS 支架置入术后再狭窄的发生和发展^[63], 然而疗效并不确定。总之, PVS 药物治疗仍处于探索阶段。



二、外科手术治疗

1951 年澳洲悉尼儿童医院病理科医生 Reye^[11]在尸检中首次发现 PVS。据报道 1971 年 Kawashinma 等在日本开展首例 PVS 外科手术^[64]。1998 年 Najm 等^[65]对 PVS 手术方式进行改良,提出无线缝合肺静脉成形术,旨在扩大吻合口,减少静脉吻合口再狭窄的发生。目前针对不同病因 PVS 的外科干预方法、干预时机尚无明确标准,手术方式包括:肺叶切除、静脉成形(无线缝合技术)和肺叶移植^[66-67]。有明确相关症状、肺静脉呈慢性闭塞或多支病变,手术方式以血管成形术为主;对于一侧 PVS 合并反复咯血者,当常规技术无法治愈时,可选择肺叶切除;如 PVS 累及肺实质,肺静脉呈弥漫性狭窄或发育不良,则选择肺叶移植。外科手术和围术期出血风险大、血管成形术后再次狭窄和再闭塞率较高、术后患者肺功能受损等因素,限制其在临床开展^[68]。

相对而言,CPVS 具有一定临床特殊性,如介入治疗成功率低、患儿处于成长发育期、常合并其他先天性心脏畸形等,外科干预指征较宽泛,包括近端肺静脉闭锁或重度 PVS;介入治疗失败,远端血管未完全闭塞;合并需手术治疗的其他 CHD(如单心室合并 PVS)。近年来,外科技术取得长足进步,国外临床研究显示消除肺静脉成角、缩短或拉直肺静脉走行可降低术后早期再狭窄发生率,提高长期疗效^[69]。

三、介入治疗

PVS 的介入治疗即经导管肺静脉成形术,包括球囊扩张成形术和支架置入术,是目前治疗 PVS 的主要手段,尤其对影像学上表现为肺静脉近心端或近中段局限性狭窄及闭塞性病变,疗效肯定,可即刻解除狭窄,改善肺静脉回流,缓解症状^[27, 49, 70-71]。

美国休斯敦德克萨斯心脏中心 Massumi 等^[72]在 1980 年 4 月开展了首例 PVS 介入治疗,为 1 例 35 岁 FM 相关重度 PVS 女性患者实施球囊扩张并取得成功,术后患者血流动力学即刻改善,临床获益显著,从此开启肺静脉介入治疗时代。20 世纪 80 年代末美国德克萨斯儿童中心和波士顿儿童医院开始开展肺静脉内支架置入术,并首次报道应用支架治疗完全肺静脉异位引流外科术后肺静脉吻合口狭窄的患儿^[73]。2010 年 3 月,上海交通大学医学院附属胸科医院心内科潘欣等率先报道了 PVS 介入治疗术,成功为 1 例心房颤动射频导管消融术后 3 支重度 PVS 的老年男性患者实施分期肺静脉

支架置入术^[70]。

(一)介入治疗适应证

至今尚无明确的介入治疗推荐意见,参考美国心脏协会儿科心脏病心导管检查及介入治疗适应证的科学声明(2011 版)中对 PVS 介入治疗的建议^[74],拟定如下推荐意见(表 4)。

表 4 经导管肺静脉球囊扩张成形术与肺静脉支架置入术治疗 PVS 的推荐意见^a

PVS 类别	推荐类别	证据级别
射频导管消融术后 PVS	I	C
年龄较大儿童、青少年和成人肺移植术后或肿瘤、纤维纵隔炎压迫所致 PVS	I	B
肺静脉异位引流外科修复术后 PVS(仅肺静脉球囊扩张成形术)	II a	C
孤立性先天性 PVS	II b	C
婴儿或年龄较小儿童肺移植术后或肿瘤压迫所致 PVS	II b	C
肺静脉异位引流外科修复术后 PVS(仅肺静脉支架置入术)	II b	C
需手术治疗的先天性心脏病合并 PVS	III	C

注:PVS 为肺静脉狭窄;^a本共识对推荐类别的定义如下:I 类,指已证实和(或)一致公认有益、有用和有效的操作或治疗;II 类,指有用和(或)有效的证据尚有矛盾或存在不同观点的操作或治疗,其中 II a 类指有关证据或观点倾向于有用和(或)有效,应用这些操作或治疗是合理的,II b 类指有关证据或观点尚不能被充分证明有用和(或)有效,可考虑应用;III 类,指已证实和(或)一致公认无用和(或)无效,并对一些患者可能有害的操作或治疗,不推荐使用。证据级别的定义如下:A 级证据指资料来源于多项随机临床试验或荟萃分析;B 级证据指资料来源于单项随机临床试验或多项非随机对照研究;C 级证据指仅为专家共识意见和(或)小型临床试验、回顾性研究或注册登记研究

由于 PVS 疾病谱不断演变,有学者根据患者临床表现和影像学特点将 PVS 介入治疗适应证归纳为:(1)单支肺静脉近心端狭窄、程度>70%,伴相关症状;(2)无症状,同侧 2 支肺静脉近心端均出现狭窄、程度>70%;(3)多支、多段肺静脉重度狭窄,可同期或分期逐次干预^[24, 48, 75-76]。单支 PVS、程度介于 50%~70%,无症状者,可每 3~6 个月进行影像学随访。由于 PVS 病因不同,狭窄分布范围和部位存在个体差异,操作上优先处理肺静脉近心端及近中段狭窄,远端狭窄和闭塞仅在必要时行小球囊扩张,建议 PVS 介入治疗尽可能在有经验的中心进行。

(二)介入治疗的原则和操作建议

先天性或医源性 PVS 病变血管呈类动脉样改变,表现为内膜增生纤维化、平滑肌增殖,采用治疗动脉狭窄的介入技术(如普通或高压球囊成形术、



大直径球囊扩张式支架置入术等)处理 PVS 安全有效^[77]。自膨式支架支撑力较弱,无法有效地扩张重度狭窄血管,且支架过长,术中易移位,临床实践中较少应用。药物洗脱支架(如冠状动脉系统药物洗脱支架)直径偏小,多数情况下与肺血管直径不匹配,实际应用中有较高的再狭窄率^[78],因此不建议使用。

关于选择何种介入治疗方法(单纯球囊扩张成形术、支架置入术),各中心经验不同。单纯球囊扩张成形术仅用于婴幼儿多发性 PVS、弥漫性长段病变、远心端病变等支架难以置入,支架与血管直径不匹配,预期存在支架内再狭窄/血栓高风险的病变以及支架内再狭窄等。以往肺静脉支架多用于初始球囊扩张无效或球囊扩张成形术后再狭窄,近年来逐渐广泛应用于临床。与球囊扩张成形术比较,支架置入可避免术后早期血管弹性回缩,技术成功率相对较高,再狭窄发生率较低^[79]。但由于支架直径所限,在处于生长期的婴幼儿和儿童中的应用仍受一定限制^[49, 55]。

目前在国内应用较多的为外周血管金属裸支架,材质以不锈钢和镍铬/钴铬合金为主,直径范围 6~10 mm,长度 17~37 mm,适用 6~8 F 输送鞘管。支架置入前需综合考虑患者年龄、病变性质、狭窄程度、病变部位及术后再狭窄发生率等再制定介入治疗策略。支架长度和直径的选择原则:支架长度应覆盖所有狭窄病变,不影响远端分支且近端不突出于左心房;支架直径则参考狭窄邻近正常血管直径,部分病变可在此基础上置入更大直径支架(具体参见“不同病因 PVS 的介入治疗策略”部分)。介入治疗技术成功的评价标准:(1)形态学上覆盖所有狭窄段,残余狭窄<10%;(2)狭窄远近段肺静脉压差<5 mmHg (1 mmHg=0.133 kPa)或流速<1.5 m/s;(3)无介入相关并发症^[55]。

介入治疗的操作建议:(1)局麻、深度镇静或全麻下穿刺双侧股静脉,将短鞘分别置入左、右股静脉,完成基础心导管检查。(2)经右侧股静脉置入 5/6 F 猪尾导管至左、右肺动脉分别造影,评估左、右肺动脉供血,并使左心房显影。(3)对怀疑狭窄的肺静脉,使用端孔导管或球囊导管行逐支肺小动脉楔入造影(肺小动脉楔入造影的对比剂用量一般为 5~10 ml),显示肺静脉回流途径,判断管腔直径。(4)诊断 PVS 并拟行介入治疗者,沿左心房影穿刺房间隔,在左心房留置 8.5 F Swartz 房间隔穿刺鞘(如穿刺鞘通过房间隔困难,可使用球囊扩张房间

隔便于鞘管通过),记录左心房压力。肝素化后测定活化凝血时间(activated clotting time, ACT),ACT 控制在 250~350 s。(5)保持左侧股静脉辅路,通过肺小动脉造影再循环显示狭窄侧肺静脉路径,判断肺静脉-左心房开口。以右侧股静脉为主路,泥鳅导丝引导下将端孔导管(Judkin 造影导管、多功能导管、Cobra 端孔导管或各类冠状动脉大腔导管等)沿 Swartz 鞘经左心房通过血管狭窄段,到达肺静脉远端,测定各部位压力,并行肺静脉造影。对严重 PVS 或 PVO 病变,需使用穿透性更强的 0.014 英寸(1 英寸=0.025 4 m)经皮冠状动脉成形术导丝(如 Gaia 系列、Conquest Pro 系列等或外周血管系统 0.018 英寸 V-18 导丝)通过病变,术中应在数字减影血管造影下反复定位,避免导丝进入闭塞段血管壁导致夹层或误入心包。关于透视体位的选择,左上、右上肺静脉多采用后前位,左下肺静脉以左前斜位、右下肺静脉以右前斜位更清晰。(6)导丝通过严重狭窄段后,起始时多采用小直径球囊,可逐步增加球囊直径依次扩张狭窄段,完成病变处血管预塑形,然后通过造影判断狭窄远近端管腔直径和扩张后的狭窄程度,最后依据病变特点选择球囊扩张成形术或支架置入术。

(三)不同病因 PVS 的介入治疗策略

1. CPVS:美国心脏协会儿科心脏病心导管检查及介入治疗适应证的科学声明(2011 版)中,对于外科肺静脉异位引流术后吻合口狭窄更推荐行肺静脉球囊扩张成形术(Ⅱa 类推荐)或支架植入术(Ⅱb 类推荐)^[74]。目前 CPVS 的介入治疗仍存在挑战,(1)患者年龄分布范围广,婴幼儿和儿童处于生长发育期,初始干预以球囊扩张成形术、置入最大直径的药物洗脱支架/大直径金属裸支架为主^[80];(2)可呈多支、多段分布,累及单侧或双侧肺;部分患儿表现为弥漫性肺静脉发育不全;(3)随年龄增长,PVS 病变可能进展;(4)可合并其他肺血管畸形或心内解剖畸形。导致 CPVS 预后不良的因素包括双侧 PVS、3 支以上 PVS、婴幼儿期发病、肺动脉压增高、肺动脉收缩压与主动脉压之比>0.8、右心功能下降、治疗后出现新发的 PVS、存在远端 PVS 病变等^[51]。如患者合并以上情况,死亡率>50%,介入治疗需更谨慎,建议肺移植。

2. 医源性 PVS:医源性 PVS 占 APVS 比例较大,尤以心房颤动射频导管消融术后 PVS 更为常见。肺静脉球囊扩张成形术或支架置入术是成人消融术后 PVS 的首选治疗方法(Ⅰ类推荐)^[72]。早期诊



断和治疗 PVS 可改善血流动力学,缓解症状,且长期预后良好^[81]。研究显示在心房颤动射频导管消融术后 PVS 患者中,与单纯球囊扩张成形术相比,大直径金属裸支架置入可明显降低介入术后再狭窄发生率和管腔丢失,改善肺循环^[79]。大直径支架定义为造影下直径>病变邻近参考血管直径的 1.1 倍和(或)直径>8 mm 的支架。心房颤动消融术后 PVS 多位于肺静脉-左心房连接处,解剖结构显示该处为心房肌和肺静脉的延续^[82-83],血管壁内包裹心肌袖组织;另一方面,组织病理学提示该处 PVS 病变血管内膜和中膜呈非钙化异常纤维性或肌性增生,推测以上两方面是大直径支架置入策略的解剖学及病理学基础。医源性 PVS 还见于外科血管成形术后吻合口狭窄或闭塞,其与外科缝合技术和术后瘢痕增生相关,同样适合腔内介入治疗。

3. 周围组织压迫相关性 PVS: 肿瘤、结节病或邻近增生组织(如 FM)可能挤压、包裹乃至浸润肺静脉,狭窄部位多位于肺静脉近中段靠近肺门处,其中 FM 相关性 PVS 最常见。由于 FM 相关性 PVS 多合并肺动脉受累,国内曹云山团队根据 FM 压迫导致肺血管狭窄特点,将 FM 导致的肺血管狭窄分为动脉型、静脉型和混合型,其中以混合型居多^[28]。如狭窄累及同侧肺动脉和肺静脉,建议先处理肺静脉,肺静脉有效开通后再干预相应肺动脉。FM 相关性 PVS 存在以下特点:(1)血管受压较久,管腔狭窄严重,甚至闭塞;常累及多支肺静脉,往往合并相应部位串联肺动脉和周围气道受压,介入术中扩张血管时,由于组织推移刺激邻近受压气道,患者易出现频繁咳嗽和气急加重。(2)病变常位于肺门处,血管壁结构基本正常,无明显内膜增生和平滑肌细胞增殖,部分血管外膜因周围组织侵蚀呈炎症性改变,并与周围组织粘连,导致血管壁僵硬、易破裂。(3)血管周围增生的纤维组织致密伴钙化,使得介入过程中血管损伤、支架移位、支架膨胀不良的发生几率增加。

FM 相关性 PVS 的介入治疗需综合考虑周边(近心端和远心端)邻近正常血管直径,采用小球囊逐级扩张。术中充分评估血管弹性和观察球囊“腰征”变化,并控制球囊扩张压,如球囊成形术效果欠佳,可行支架置入术。应在平衡血管扩张和损伤基础上,尝试大直径支架置入,以减少术后中远期支架内再狭窄的发生率^[84-85]。部分患者随病程演变,纵隔内纤维组织进行性增生,术后仍发生疾病进展,且再狭窄发生率高,因此 FM 相关性 PVS 患者需

更严密随访。

4. 肺静脉血栓: 肺静脉血栓发生率不高,但极易误诊和漏诊,好发于肿瘤、肺叶切除或肺移植术后、肺静脉重度狭窄、肺静脉瘤样扩张、新型冠状病毒(COVID-19)感染以及白血病等^[86-87]。患者可出现肺静脉梗阻或闭塞、类二尖瓣狭窄症候群,表现为反复和多发肺水肿、移植肺衰竭、肺梗死、体循环栓塞等。

肺静脉血栓的病理生理学机制尚不明确,推测与血流淤滞、管腔狭窄致局部湍流,以及医源性或免疫炎症反应损伤静脉壁有关^[88],以双侧上肺静脉好发。

肺静脉血栓的诊断需综合病史、实验室检查(D-二聚体)、经胸/食道超声心动图和肺静脉 CTA,考虑介入治疗者可行肺小动脉楔入造影或肺静脉造影,回流肺静脉内可见活动性/非活动性充盈缺损或条索状狭窄及闭塞,结合光学相干断层成像和血管内超声(intravascular ultrasound, IVUS)可清晰地显示病变血管血栓的分布、性质和特征。

已有使用低分子肝素、华法林、达比加群酯等药物溶解肺静脉血栓的报道^[89-90],因此,肺静脉血栓治疗以抗凝为基础。如合并肺部感染,应加强抗感染治疗;对于肺叶切除或肺移植术后继发性肺静脉血栓,首选外科病变切除、吻合端切除;合并大量咯血或肺梗死者,可考虑肺叶切除。对于 PVS 伴肺静脉血栓者,有文献报道在充分抗凝基础上,术中应在脑保护装置的辅助下实施肺静脉支架置入术^[91]。

(四)介入治疗的并发症

介入手术并发症的发生率为 3%~4%,严重并发症包括心包填塞、卒中和肺静脉损伤撕裂^[50]。严格规范操作流程,术中合理选择支架、球囊以及术后规律用药并定期随访,对于预防、避免和尽早发现并发症非常重要。

术中并发症包括:(1)导丝机械性损伤病变远端肺静脉导致咯血;(2)术中空气或者微血栓脱落至冠状动脉可致心电图一过性 ST 段抬高;(3)病变血管处血栓(可为原发肺静脉血栓或术中未有效肝素化继发血栓)脱落经左心系统至远端重要脏器,导致脑栓塞、肾栓塞、肠系膜动脉栓塞等;(4)肺静脉撕裂导致血胸,或者病变侧置入过大直径支架致肺静脉内膜撕裂、夹层或血肿;(5)肺静脉扩张导致剧烈疼痛及内脏神经反射性晕厥;(6)支架移位及支架内血栓形成;(7)左心耳、左心房穿孔;(8)肺静



脉-左心房入口处破裂致急性心包填塞。术后并发症包括:(1)支架内血栓形成;(2)介入术后再狭窄。

对于术中并发症,严格规范操作流程,穿刺房间隔后肝素化,测定 ACT 使其维持 250~350 s 可有效减少栓塞发生。应充分冲洗导管,避免空气或小血栓进入心腔或血管。通过肺静脉狭窄段后应进行造影确认导丝位于肺静脉远端真腔,避免误入左心耳或假腔甚至管腔外。操作动作轻柔,防止硬质导丝损伤肺静脉远端导致咯血。对于严重狭窄或者闭塞血管,术中以小球囊逐级扩张,避免直接使用大直径支架导致的病变血管损伤(如血管撕裂或夹层)。术中一旦发生心包填塞或血胸,应迅速穿刺引流。如血管破裂,保留轨道导丝,尽快以球囊压迫破口并严密观察,如出血无法控制,应迅速行气管插管以保持气道通畅,并转至外科手术处理。术后并发症的处理详见“介入治疗术后随访及再狭窄的判断和处理”部分。

(五)介入治疗术后随访及再狭窄的判断和处理

1. 术后用药和随访:介入术后的抗栓治疗尚无明确标准,多为经验性用药。有文献报道介入治疗术后在抗凝基础上联合单药/双联抗血小板治疗(阿司匹林+氯吡格雷)3~6 个月^[75, 92]。据国内已有经验,支架置入后建议口服抗凝药(非维生素 K 拮抗剂口服抗凝药或华法林)12 个月,同时联合单药(氯吡格雷)抗血小板治疗至少 3 个月。术后 6~12 个月复查肺静脉 CTA,根据血管情况(包括弹性回缩、内膜增生、血栓或再狭窄)调整抗栓药物方案^[93-94]。术后还需考虑患者个体差异,如 PVS 病因、基础疾病、合并症、出血风险等,儿童则需根据体重调整药物剂量和类型。尚无直接证据证实抗栓治疗可降低 PVS 介入术后再狭窄的发生率,但为防止介入术后局部微血栓形成,仍建议使用抗栓治疗。

术后 3、6、12 个月应常规随访,询问患者相关症状,对继发肺高血压者应复查超声心动图,评估肺动脉收缩压、心腔大小及心功能。术后 6~12 个月内复查肺静脉 CTA 尤为重要,既能评估狭窄远端肺静脉回流和管腔,还可判断介入治疗后有无再狭窄发生。由于单次介入治疗 12 个月后病变处再狭窄发生率明显降低,对无明显临床症状、再狭窄或新发狭窄证据不足的患者,无须反复行肺静脉 CTA 检查。

2. 介入治疗术后再狭窄:PVS 介入治疗术后再

狭窄值得关注,其定义为与术后管腔直径比较,管径丢失 50% 及以上。临床上分为早期急性闭塞和慢性再狭窄,前者的原因包括球囊扩张成形术后病变血管弹性回缩和支架内血栓形成;后者多指介入术后 3 个月以上,球囊扩张后原病变处或置入支架内再次发生狭窄,程度大于 75%。支架内再狭窄(in-stent restenosis, ISR)定义为通过数字减影血管造影或肺静脉 CTA 检查,支架内或支架两端 5 mm 以内血管狭窄超过 75%(图 4),甚至再次闭塞。ISR 的危险因素包括支架局部贴壁不良、支架直径过小、多枚支架重叠串联置入、支架未完全覆盖病变。肺静脉 ISR 的腔内影像学检查(IVUS)发现,慢性再狭窄处以内膜增厚或中膜平滑肌增生为主^[10],无明显血栓附着,推测 ISR 主要发生机制为炎症反应致使血管内膜或中膜过度增生。

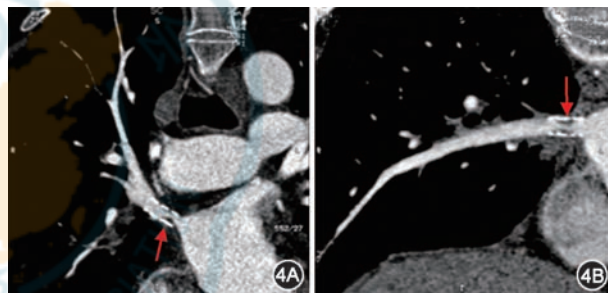


图 4 右上(4A)、右下(4B)肺静脉支架内再狭窄(箭头所示)的肺静脉 CT 血管成像检查结果^[70]

2022 年一项荟萃分析纳入了 34 项关于 PVS 介入治疗的研究^[79],其中 29 项研究对象为心房颤动射频导管消融术后患者、5 项为 FM 患者,该研究比较单纯球囊扩张成形和支架置入术后再狭窄的发生率,结果显示球囊扩张术后再狭窄率为 54%,支架置入术后为 22.3%(RR=0.36, 95%CI 0.18~0.73, P=0.005)。再狭窄多发生于介入治疗术后 6~12 个月,平均 7 个月,个别病例 ISR 呈迟发性。国内一项关于支架治疗心房颤动射频导管消融术后 PVS 的单中心研究显示,ISR 发生率为 21.8%,亚组分析显示大直径支架置入组的 ISR 发生率相对较低,仅 6.4%;回归分析结果显示 ISR 发生与邻近狭窄远端血管直径、置入支架大小、术后即刻支架内最小管腔直径(即支架是否充分膨胀)、存在再狭窄既往史等因素相关,而与患者年龄、性别、病变长度和术后用药无关^[95]。不同病因 PVS 介入治疗术后再狭窄发生率存在差异,美国梅奥诊所的数据显示,FM 相关性 PVS 介入治疗术后再狭窄发生率高达 37%~50%,约 25% 的患者再次出现症状^[96]。国内曹云山

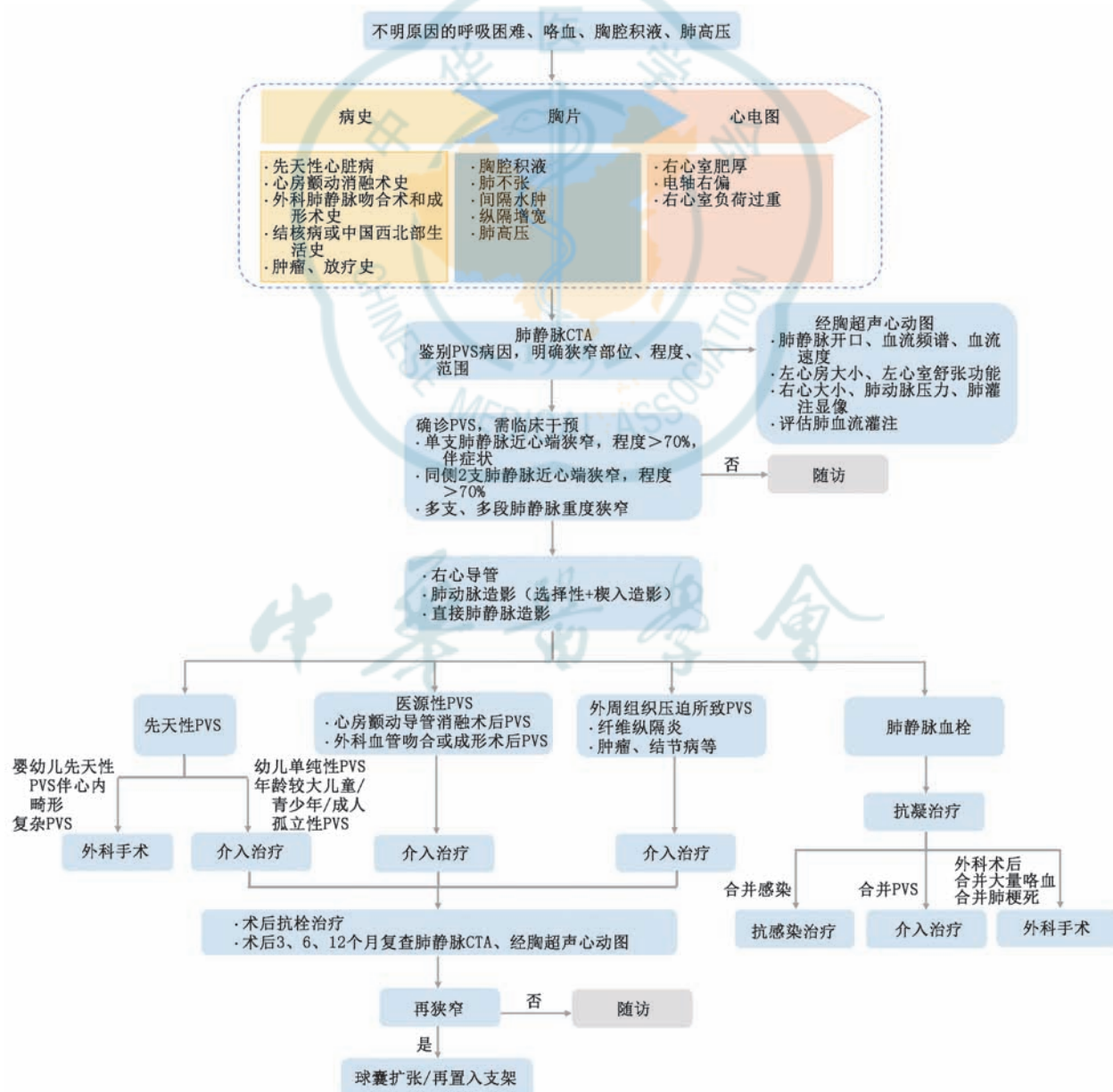


团队分析 FM 所致 PVS 在支架置入早期再狭窄发生率为 24%，再狭窄原因除与支架直径有关外，可能还与串联肺动脉是否存在狭窄有关，但有待进一步研究^[56]。

对于再狭窄的处理及预防，首先应尽量避免再狭窄的危险因素，其次对再狭窄高危患者加强随访。有学者建议在 IVUS 指导下进行 PVS 介入治疗，有助于优化支架直径的选择和支架置入后腔内评估，降低 ISR 发生率^[10]。对再次出现临床症状、影像学证实再狭窄，且局部血流动力学紊乱（压差 5 mmHg 以上）的患者，建议再次进行介入治疗。常用的介入治疗策略包括高压球囊扩张术和支架内

再置入支架。随着药物涂层球囊在治疗冠状动脉支架内再狭窄的优势日益凸显，已有文献报道使用大直径外周血管药物涂层球囊联合金属裸支架治疗 PVS 术后 ISR^[97]，但其在 PVS 中的疗效仍需进一步验证。

PVSI 诊治流程见图 5。PVS 是一类相对少见的肺血管疾病，病因多样，对临床疑似者需重视病史和影像学检查，做到早诊断、早治疗。药物仅为姑息治疗，外科手术难度高、风险大，介入治疗是目前治疗重度 PVS 的主要手段，近期疗效可靠，可迅速改善局部血流动力学，缓解症状，提高患者心肺功能。针对不同病因的 PVS，介入治疗策略大致相



PVS:肺静脉狭窄,CTA:CT血管成像

图5 PVS诊治流程图



同,大直径金属裸支架置入可降低患者 ISR 发生率,保持远期血管畅通,规范操作流程可避免并发症的发生,提高血管开通率。尽管如此,PVS 仍存在认识盲区,包括发病机制、新型肺静脉靶向药物、外科手术、介入治疗后再狭窄等,介入治疗器械还需进一步更新,长期疗效有待观察。

要点回顾

1. 肺静脉狭窄有多种病因,临床表现不典型,症状与其他疾病存在重叠,重症或疾病晚期可出现肺高压。
2. 相关病史问询配合多种特征性影像学检查有利于肺静脉狭窄的评估。
3. 经导管介入治疗能改善患者症状和临床结局。

执笔专家:潘欣(上海交通大学医学院附属胸科医院),曹云山(甘肃省人民医院),王岚(同济大学附属上海市肺科医院)

核心专家组成员(按姓氏拼音排序):曹云山(甘肃省人民医院),陈茂(四川大学华西医院),方臻飞(中南大学湘雅二医院),冯沅(四川大学华西医院),宫素岗(同济大学附属上海市肺科医院),管丽华(复旦大学附属中山医院),何奔(上海交通大学医学院附属胸科医院),洪城(广州医科大学第一附属医院),荆志成(北京协和医院),马长生(首都医科大学附属北京安贞医院),马为(北京大学第一医院),潘欣(上海交通大学医学院附属胸科医院),沈节艳(上海交通大学医学院附属仁济医院),王岚(同济大学附属上海市肺科医院),熊长明(中国医学科学院阜外医院),徐希奇(北京协和医院),杨振文(天津医科大学总医院),张曹进(广东省人民医院),周达新(复旦大学附属中山医院),朱鲜阳(北部战区总医院)

专家组成员(按姓氏拼音排序):陈发东(同济大学附属同济医院),范粉灵(西安交通大学第一附属医院),黄玮(重庆医科大学附属第一医院),晋军(陆军医科大学附属新桥医院),李承红(江汉大学附属武汉市第六医院),李发久(江汉大学附属武汉市第六医院),李圣青(复旦大学附属华山医院),李艳杰(上海交通大学医学院附属胸科医院),马兰(上海交通大学医学院附属胸科医院),苏红玲(甘肃省人民医院),孙志军(中国医科大学附属盛京医院),陶新曹(中国医学科学院阜外医院),王承(上海交通大学医学院附属胸科医院),吴炳祥(哈尔滨医科大学第二附属医院),翟振国(北京中日友好医院),张刚成(武汉大学中南医院),赵勤华(同济大学附属上海市肺科医院)

利益冲突 所有作者声明无利益冲突

参考文献

- [1] Calkins H, Hindricks G, Cappato R, et al. 2017 HRS/EHRA/ECAS/APHS/SOLAECE expert consensus statement on catheter and surgical ablation of atrial fibrillation: executive summary[J]. *Europace*, 2018, 20(1): 157-208. DOI: 10.1093/europace/eux275.
- [2] Latson LA, Prieto LR. Congenital and acquired pulmonary vein stenosis[J]. *Circulation*, 2007, 115(1): 103-108. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.646166.
- [3] Song MK, Bae EJ, Jeong SI, et al. Clinical characteristics and prognostic factors of primary pulmonary vein stenosis or atresia in children[J]. *Ann Thorac Surg*, 2013, 95(1): 229-234. DOI: 10.1016/j.athoracsurg.2012.08.104.
- [4] Seale AN, Webber SA, Uemura H, et al. Pulmonary vein stenosis: the UK, Ireland and Sweden collaborative study[J]. *Heart*, 2009, 95(23): 1944-1949. DOI: 10.1136/hrt.2008.161356.
- [5] Rostamian A, Narayan SM, Thomson L, et al. The incidence, diagnosis, and management of pulmonary vein stenosis as a complication of atrial fibrillation ablation[J]. *J Interv Card Electrophysiol*, 2014, 40(1): 63-74. DOI: 10.1007/s10840-014-9885-z.
- [6] Albers EL, Pugh ME, Hill KD, et al. Percutaneous vascular stent implantation as treatment for central vascular obstruction due to fibrosing mediastinitis[J]. *Circulation*, 2011, 123(13): 1391-1399. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.949180.
- [7] Caldarone CA, Najm HK, Kadletz M, et al. Relentless pulmonary vein stenosis after repair of total anomalous pulmonary venous drainage[J]. *Ann Thorac Surg*, 1998, 66(5): 1514-1520. DOI: 10.1016/s0003-4975(98)00952-7.
- [8] Padia SA, Budev M, Farver CE, et al. Intravascular sarcoidosis presenting as pulmonary vein occlusion: CT and pathologic findings[J]. *J Thorac Imaging*, 2007, 22(3): 268-270. DOI: 10.1097/RTI.0b013e3180437e3f.
- [9] Pazos-López P, Piñero-Portela M, Bouzas-Mosquera A, et al. Images in cardiovascular disease. Pulmonary vein stenosis after lung transplantation successfully treated with stent implantation[J]. *Circulation*, 2010, 122(25): 2745-2747. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.973370.
- [10] Simard T, Sarma D, Miranda WR, et al. Pathogenesis, evaluation, and management of pulmonary vein stenosis: JACC review topic of the week[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2023, 81(24): 2361-2373. DOI: 10.1016/j.jacc.2023.04.016.
- [11] Reye RD. Congenital stenosis of the pulmonary veins in their extrapulmonary course[J]. *Med J Aust*, 1951, 1(22): 801-802. DOI: 10.5694/j.1326-5377.1951.tb56529.x.
- [12] Drossner DM, Kim DW, Maher KO, et al. Pulmonary vein stenosis: prematurity and associated conditions[J]. *Pediatrics*, 2008, 122(3): e656-661. DOI: 10.1542/peds.2008-0075.
- [13] Gowda S, Bhat D, Feng Z, et al. Pulmonary vein stenosis with Down syndrome: a rare and frequently fatal cause of pulmonary hypertension in infants and children[J]. *Congenit Heart Dis*, 2014, 9(3): E90-97. DOI: 10.1111/chd.12088.
- [14] Prosnitz AR, Leopold J, Irons M, et al. Pulmonary vein stenosis in patients with Smith-Lemli-Opitz syndrome[J]. *Congenit Heart Dis*, 2017, 12(4): 475-483. DOI: 10.1111/



- chd.12471.
- [15] Kalfa D, Belli E, Bacha E, et al. Outcomes and prognostic factors for postsurgical pulmonary vein stenosis in the current era[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2018, 156(1): 278-286. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2018.02.038.
 - [16] Seale AN, Uemura H, Webber SA, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: morphology and outcome from an international population-based study[J]. *Circulation*, 2010, 122(25): 2718-2726. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.940825.
 - [17] Karamlou T, Gurofsky R, Al Sukhni E, et al. Factors associated with mortality and reoperation in 377 children with total anomalous pulmonary venous connection[J]. *Circulation*, 2007, 115(12): 1591-1598. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.635441.
 - [18] Hancock Friesen CL, Zurakowski D, Thiagarajan RR, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: an analysis of current management strategies in a single institution[J]. *Ann Thorac Surg*, 2005, 79(2): 596-606; discussion 596-606. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2004.07.005.
 - [19] Kalfa D, Belli E, Bacha E, et al. Primary pulmonary vein stenosis: outcomes, risk factors, and severity score in a multicentric study[J]. *Ann Thorac Surg*, 2017, 104(1): 182-189. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2017.03.022.
 - [20] Azakie A, Lavrsen MJ, Johnson NC, et al. Early outcomes of primary sutureless repair of the pulmonary veins[J]. *Ann Thorac Surg*, 2011, 92(2): 666-671, 671-672. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2011.04.024.
 - [21] Viola N, Alghamdi AA, Perrin DG, et al. Primary pulmonary vein stenosis: the impact of sutureless repair on survival[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2011, 142(2): 344-350. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2010.12.004.
 - [22] Breinholt JP, Hawkins JA, Minich LA, et al. Pulmonary vein stenosis with normal connection: associated cardiac abnormalities and variable outcome[J]. *Ann Thorac Surg*, 1999, 68(1): 164-168. DOI: 10.1016/s0003-4975(99)00311-2.
 - [23] De Greef Y, Tavernier R, Raeymaeckers S, et al. Prevalence, characteristics, and predictors of pulmonary vein narrowing after isolation using the pulmonary vein ablation catheter[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2012, 5(1): 52-60. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.961888.
 - [24] Holmes DR Jr, Monahan KH, Packer D. Pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation: clinical spectrum and interventional considerations[J]. *JACC Cardiovasc Interv*, 2009, 2(4): 267-276. DOI: 10.1016/j.jcin.2008.12.014.
 - [25] Cappato R, Calkins H, Chen SA, et al. Worldwide survey on the methods, efficacy, and safety of catheter ablation for human atrial fibrillation[J]. *Circulation*, 2005, 111(9): 1100-1105. DOI: 10.1161/01.CIR.0000157153.30978.67.
 - [26] Maan A, Shaikh AY, Mansour M, et al. Complications from catheter ablation of atrial fibrillation: a systematic review [J]. *Crit Pathw Cardiol*, 2011, 10(2): 76-83. DOI: 10.1097/HPC.0b013e318224b7bd.
 - [27] Packer DL, Keelan P, Munger TM, et al. Clinical presentation, investigation, and management of pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation[J]. *Circulation*, 2005, 111(5): 546-554. DOI: 10.1161/01.CIR.0000154541.58478.36.
 - [28] 曹云山,段一超,苏红玲.纤维纵隔炎致肺血管狭窄的诊治进展[J]. *中华心血管病杂志*, 2020, 48(10): 823-830. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20200214-00081.
 - [29] Garrana SH, Buckley JR, Rosado-de-Christenson ML, et al. Multimodality imaging of focal and diffuse fibrosing mediastinitis[J]. *Radiographics*, 2019, 39(3): 651-667. DOI: 10.1148/rg.2019180143.
 - [30] Li YJ, Pan X, Wang C, et al. Retrograde approach in balloon pulmonary vein angioplasty[J]. *JACC Cardiovasc Interv*, 2022, 15(14): e171-e172. DOI: 10.1016/j.jcin.2022.04.008.
 - [31] Eyries M, Montani D, Girerd B, et al. EIF2AK4 mutations cause pulmonary veno-occlusive disease, a recessive form of pulmonary hypertension[J]. *Nat Genet*, 2014, 46(1): 65-69. DOI: 10.1038/ng.2844.
 - [32] Smith AM, Levy PT, Franklin O, et al. Pulmonary hypertension and myocardial function in infants and children with Down syndrome[J]. *Arch Dis Child*, 2020, 105(11): 1031-1034. DOI: 10.1136/archdischild-2019-318178.
 - [33] Riedlinger WF, Juraszek AL, Jenkins KJ, et al. Pulmonary vein stenosis: expression of receptor tyrosine kinases by lesional cells[J]. *Cardiovasc Pathol*, 2006, 15(2): 91-99. DOI: 10.1016/j.carpath.2005.11.006.
 - [34] Kato H, Fu YY, Zhu J, et al. Pulmonary vein stenosis and the pathophysiology of "upstream" pulmonary veins[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2014, 148(1): 245-253. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2013.08.046.
 - [35] Masaki N, Adachi O, Katahira S, et al. Progression of vascular remodeling in pulmonary vein obstruction[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2020, 160(3): 777-790. e5. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2020.01.098.
 - [36] Tse HF, Reek S, Timmermans C, et al. Pulmonary vein isolation using transvenous catheter cryoablation for treatment of atrial fibrillation without risk of pulmonary vein stenosis[J]. *J Am Coll Cardiol*, 2003, 42(4): 752-758. DOI: 10.1016/s0735-1097(03)00788-5.
 - [37] Mansour M, Holmvang G, Sosnovik D, et al. Assessment of pulmonary vein anatomic variability by magnetic resonance imaging: implications for catheter ablation techniques for atrial fibrillation[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2004, 15(4): 387-393. DOI: 10.1046/j.1540-8167.2004.03515.x.
 - [38] Yang HM, Lai CK, Patel J, et al. Irreversible intrapulmonary vascular changes after pulmonary vein stenosis complicating catheter ablation for atrial fibrillation[J]. *Cardiovasc Pathol*, 2007, 16(1): 51-55. DOI: 10.1016/j.carpath.2006.07.007.
 - [39] Kumar N, Pison L, la Meir M, et al. Direct visualization of pulmonary vein stenosis after previous catheter ablation [J]. *Heart Rhythm*, 2014, 11(9): 1602. DOI: 10.1016/j.hrthm.2013.10.052.
 - [40] Wang A, Su H, Duan Y, et al. Pulmonary hypertension caused by fibrosing mediastinitis[J]. *JACC Asia*, 2022, 2(3): 218-234. DOI: 10.1016/j.jacasi.2021.11.016.
 - [41] Westerly BD, Johnson GB, Maldonado F, et al. Targeting B lymphocytes in progressive fibrosing mediastinitis[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2014, 190(9): 1069-1071. DOI: 10.1164/rccm.201407-1258LE.
 - [42] Toonkel RL, Borczuk AC, Pearson GD, et al. Sarcoidosis-associated fibrosing mediastinitis with resultant pulmonary hypertension: a case report and review of the literature[J]. *Respiration*, 2010, 79(4):



- 341-345. DOI: 10.1159/000243786.
- [43] Liu T, Gao L, Xie S, et al. Clinical and imaging spectrum of tuberculosis-associated fibrosing mediastinitis[J]. Clin Respir J, 2018, 12(5):1974-1980. DOI: 10.1111/crj.12766.
 - [44] Mole TM, Glover J, Sheppard MN. Sclerosing mediastinitis: a report on 18 cases[J]. Thorax, 1995, 50(3): 280-283. DOI: 10.1136/thx.50.3.280.
 - [45] Załęska M, Błasińska-Przerwa K, Oniszh K, et al. Fibrosing mediastinitis with pulmonary hypertension as a rare complication of sarcoidosis[J]. Pneumonol Alergol Pol, 2013, 81(3):273-280.
 - [46] Berry DF, Buccigrossi D, Peabody J, et al. Pulmonary vascular occlusion and fibrosing mediastinitis[J]. Chest, 1986, 89(2):296-301. DOI: 10.1378/chest.89.2.296.
 - [47] Dines DE, Payne WS, Bernatz PE, et al. Mediastinal granuloma and fibrosing mediastinitis[J]. Chest, 1979, 75(3): 320-324. DOI: 10.1378/chest. 75.3.320. PMID: 421573.
 - [48] Pürerfellner H, Martinek M. Pulmonary vein stenosis following catheter ablation of atrial fibrillation[J]. Curr Opin Cardiol, 2005, 20(6): 484-490. DOI: 10.1097/01.hco.0000179816.80576.3c.
 - [49] Fender EA, Widmer RJ, Hodge DO, et al. Severe pulmonary vein stenosis resulting from ablation for atrial fibrillation: presentation, management, and clinical outcomes[J]. Circulation, 2016, 134(23): 1812-1821. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.021949.
 - [50] Qureshi AM, Prieto LR, Latson LA, et al. Transcatheter angioplasty for acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation[J]. Circulation, 2003, 108(11): 1336-1342. DOI: 10.1161/01.CIR.0000086322.21781.6A.
 - [51] Nasr VG, Callahan R, Wichner Z, et al. Intraluminal pulmonary vein stenosis in children: a "new" lesion[J]. Anesth Analg, 2019, 129(1): 27-40. DOI: 10.1213/ANE.0000000000003924.
 - [52] Nanthakumar K, Mountz JM, Plumb VJ, et al. Functional assessment of pulmonary vein stenosis using radionuclide ventilation/perfusion imaging[J]. Chest, 2004, 126(2):645-651. DOI: 10.1378/chest.126.2.645.
 - [53] Lee EY, Jenkins KJ, Muneeb M, et al. Proximal pulmonary vein stenosis detection in pediatric patients: value of multiplanar and 3-D VR imaging evaluation[J]. Pediatr Radiol, 2013, 43(8): 929-936. DOI: 10.1007/s00247-013-2647-8.
 - [54] Zghaib T, Shahid A, Pozzessere C, et al. Validation of contrast-enhanced time-resolved magnetic resonance angiography in pre-ablation planning in patients with atrial fibrillation: comparison with traditional technique [J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2018, 34(9):1451-1458. DOI: 10.1007/s10554-018-1355-8.
 - [55] Prieto LR, Schoenhagen P, Arruda MJ, et al. Comparison of stent versus balloon angioplasty for pulmonary vein stenosis complicating pulmonary vein isolation[J]. J Cardiovasc Electrophysiol, 2008, 19(7): 673-678. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2008.01110.x.
 - [56] 段一超, 苏红玲, 危蓉, 等. 经皮肺静脉成形术治疗纤维纵隔炎所致肺静脉狭窄的短期疗效及安全性探讨[J]. 中华心血管病杂志, 2022, 50(1): 55-61. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20210507-00398.
 - [57] Zettler E, Rivera BK, Stiver C, et al. Primary pulmonary vein stenosis among premature infants with single-vessel disease[J]. J Perinatol, 2021, 41(7): 1621-1626. DOI: 10.1038/s41372-020-00830-9.
 - [58] Sykes MC, Ireland C, McSweeney JE, et al. The impact of right ventricular pressure and function on survival in patients with pulmonary vein stenosis[J]. Pulm Circ, 2018, 8(2): 2045894018776894. DOI: 10.1177/2045894018776894.
 - [59] Sadr IM, Tan PE, Kieran MW, et al. Mechanism of pulmonary vein stenosis in infants with normally connected veins[J]. Am J Cardiol, 2000, 86(5): 577-579, A10. DOI: 10.1016/s0002-9149(00)01022-5.
 - [60] Rehman M, Jenkins KJ, Juraszek AL, et al. A prospective phase II trial of vinblastine and methotrexate in multivessel intraluminal pulmonary vein stenosis in infants and children[J]. Congenit Heart Dis, 2011, 6(6): 608-623. DOI: 10.1111/j.1747-0803.2011.00574.x.
 - [61] Callahan R, Kieran MW, Baird CW, et al. Adjunct targeted biologic inhibition agents to treat aggressive multivessel intraluminal pediatric pulmonary vein stenosis[J]. J Pediatr, 2018, 198: 29-35. e5. DOI: 10.1016/j.jpeds.2018.01.029.
 - [62] Zhu J, Ide H, Fu YY, et al. Losartan ameliorates "upstream" pulmonary vein vasculopathy in a piglet model of pulmonary vein stenosis[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2014, 148(6): 2550-2557. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2014.07.050.
 - [63] Callahan R, Esch JJ, Wang G, et al. Systemic sirolimus to prevent in-stent stenosis in pediatric pulmonary vein stenosis[J]. Pediatr Cardiol, 2020, 41(2): 282-289. DOI: 10.1007/s00246-019-02253-6.
 - [64] van Son JA, Danielson GK, Puga FJ, et al. Repair of congenital and acquired pulmonary vein stenosis[J]. Ann Thorac Surg, 1995, 60(1): 144-150. DOI: 10.1016/0003-4975(95)00325-f.
 - [65] Najm HK, Caldarone CA, Smallhorn J, et al. A sutureless technique for the relief of pulmonary vein stenosis with the use of in situ pericardium[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 1998, 115(2): 468-470. DOI: 10.1016/S0022-5223(98)70294-6.
 - [66] Kanter KR, Kirshbom PM, Kogon BE. Surgical repair of pulmonary venous stenosis: a word of caution[J]. Ann Thorac Surg, 2014, 98(5): 1687-1691; discussion 1691-1692. DOI: 10.1016/j.athoracsurg.2014.05.082.
 - [67] Mendeloff EN, Spray TL, Huddleston CB, et al. Lung transplantation for congenital pulmonary vein stenosis[J]. Ann Thorac Surg, 1995, 60(4): 903-906; discussion 907. DOI: 10.1016/0003-4975(95)00543-t.
 - [68] Tomita H, Watanabe K, Yazaki S, et al. Stent implantation and subsequent dilatation for pulmonary vein stenosis in pediatric patients: maximizing effectiveness[J]. Circ J, 2003, 67(3):187-190. DOI: 10.1253/circj.67.187.
 - [69] Feins EN, Callahan R, Baird CW. Pulmonary vein stenosis-evolving surgical management of a challenging disease[J]. Children (Basel), 2021, 8(8): 631. DOI: 10.3390/children8080631.
 - [70] 潘欣, 王承, 张佑俊, 等. 支架术治疗心房颤动射频消融术后严重肺静脉狭窄的效果[J]. 中华心血管病杂志, 2014, 42(10): 827-830. DOI: 10.3760/cma.jissn.0253-3758.2014.10.007.
 - [71] Li YJ, Wang C, Pan X, et al. Successful pulmonary vein occlusion stenting though collateral vessel[J]. Eur Heart J Case Rep, 2023, 7(2): ytad065. DOI: 10.1093/ehjcr/ytad065.



- [72] Massumi A, Woods L, Mullins CE, et al. Pulmonary venous dilatation in pulmonary veno-occlusive disease[J]. *Am J Cardiol*, 1981, 48(3):585-589. DOI: 10.1016/0002-9149(81)90092-8.
- [73] O'Laughlin MP, Perry SB, Lock JE, et al. Use of endovascular stents in congenital heart disease[J]. *Circulation*, 1991, 83(6): 1923-1939. DOI: 10.1161/01.cir.83.6.1923.
- [74] Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, et al. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association[J]. *Circulation*, 2011, 123(22): 2607-2652. DOI: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10.
- [75] Schoene K, Arya A, Jahnke C, et al. Acquired pulmonary vein stenosis after radiofrequency ablation for atrial fibrillation: single-center experience in catheter interventional treatment[J]. *JACC Cardiovasc Interv*, 2018, 11(16):1626-1632. DOI: 10.1016/j.jcin.2018.05.016.
- [76] Pürerfellner H, Aichinger J, Martinek M, et al. Incidence, management, and outcome in significant pulmonary vein stenosis complicating ablation for atrial fibrillation[J]. *Am J Cardiol*, 2004, 93(11):1428-1431, A10. DOI: 10.1016/j.amjcard.2004.02.049.
- [77] Suntharos P, Prieto LR. Treatment of congenital and acquired pulmonary vein stenosis[J]. *Curr Cardiol Rep*, 2020, 22(11):153. DOI: 10.1007/s11886-020-01395-x.
- [78] Fink T, Schlüter M, Heeger CH, et al. Pulmonary vein stenosis or occlusion after catheter ablation of atrial fibrillation: long-term comparison of drug-eluting versus large bare metal stents[J]. *Europace*, 2018, 20(10): e148-e155. DOI: 10.1093/europace/eux291.
- [79] Almakadma AH, Sarma D, Hassett L, et al. Pulmonary vein stenosis-balloon angioplasty versus stenting: a systematic review and meta-analysis[J]. *JACC Clin Electrophysiol*, 2022, 8(10): 1323-1333. DOI: 10.1016/j.jacep.2022.08.008.
- [80] 李艳杰, 潘欣. 先天性肺静脉畸形介入治疗一例[J]. *中华心血管病杂志*, 2018, 46(9):733-734. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3758.2018.09.012.
- [81] 李艳杰, 潘欣, 王承, 等. 心房颤动射频消融术后严重肺静脉狭窄患者经皮支架置入术后再次狭窄的影响因素分析[J]. *中华心血管病杂志*, 2020, 48(5):373-377. DOI: 10.3760/cma.j.cn112148-20190328-00148.
- [82] Ho SY, Cabrera JA, Tran VH, et al. Architecture of the pulmonary veins: relevance to radiofrequency ablation[J]. *Heart*, 2001, 86(3): 265-270. DOI: 10.1136/heart.86.3.265.
- [83] Ho SY, Cabrera JA, Sanchez-Quintana D. Left atrial anatomy revisited[J]. *Circ Arrhythm Electrophysiol*, 2012, 5(1):220-228. DOI: 10.1161/CIRCEP.111.962720.
- [84] 周星, 李艳杰, 曹云山, 等. 经皮肺静脉支架成形术治疗慢性纤维性纵隔炎所致严重肺静脉狭窄初探[J]. *中华心血管病杂志*, 2019, 47(10): 814-819. DOI: 10.3760/cma.j.issn.02533758.2019.10.008.
- [85] Li YJ, Pan X, Wang C, et al. Successful stenting of bilateral pulmonary veins stenosis secondary to idiopathic fibrosing mediastinitis[J]. *JACC Cardiovasc Interv*, 2020, 13(8): 1003-1005. DOI: 10.1016/j.jcin.2019.10.042.
- [86] Chaaya G, Vishnubhotla P. Pulmonary vein thrombosis: a recent systematic review[J]. *Cureus*, 2017, 9(1): e993. DOI: 10.7759/cureus.993.
- [87] Goddard SA, Tran DQ, Chan MF, et al. Pulmonary vein thrombosis in COVID-19[J]. *Chest*, 2021, 159(6): e361-e364. DOI: 10.1016/j.chest.2020.11.064.
- [88] Mumoli N, Cei M. Idiopathic pulmonary vein thrombosis [J]. *J Emerg Med*, 2012, 42(2): 182-183. DOI: 10.1016/j.jemermed.2010.03.019.
- [89] Takeuchi H. Floating thrombus in the left upper pulmonary vein dissolved by dabigatran[J]. *BMJ Case Rep*, 2013, 2013: bcr2013200836. DOI: 10.1136/bcr-2013-200836.
- [90] Nnodum BN, Manjunath M, Kumar A, et al. Spontaneous idiopathic pulmonary vein thrombosis successfully treated with warfarin: a case report and review of the literature[J]. *Respir Med Case Rep*, 2019, 26: 296-298. DOI: 10.1016/j.rmcr.2019.02.020.
- [91] Li Y, Ma L, Pan X, et al. Successful stenting for pulmonary vein thrombosis complicating pulmonary vein stenosis following atrial fibrillation ablation: a case report[J]. *Cardiology Discovery*, 2023, 3(2):138-141. DOI: 10.1097/CD9.0000000000000086.
- [92] Fender EA, Widmer RJ, Mahowald MK, et al. Recurrent pulmonary vein stenosis after successful intervention: prognosis and management of restenosis[J]. *Catheter Cardiovasc Interv*, 2020, 95(5): 954-958. DOI: 10.1002/ccd.28645.
- [93] Baranowski B, Saliba W. Our approach to management of patients with pulmonary vein stenosis following AF ablation[J]. *J Cardiovasc Electrophysiol*, 2011, 22(3): 364-367. DOI: 10.1111/j.1540-8167.2010.01981.x.
- [94] Pazos-López P, García-Rodríguez C, Guitián-González A, et al. Pulmonary vein stenosis: etiology, diagnosis and management[J]. *World J Cardiol*, 2016, 8(1): 81-88. DOI: 10.4330/wjc.v8.i1.81.
- [95] Li YJ, Pan X, Wang C, et al. Stent implantation for severe pulmonary vein stenosis or occlusion secondary to atrial fibrillation ablation[J]. *Int J Cardiol*, 2020, 301:85-89. DOI: 10.1016/j.ijcard.2019.11.147.
- [96] Ponamgi SP, DeSimone CV, Lenz CJ, et al. Catheter-based intervention for pulmonary vein stenosis due to fibrosing mediastinitis: the Mayo Clinic experience[J]. *Int J Cardiol Heart Vasc*, 2015, 8: 103-107. DOI: 10.1016/j.ijcha.2015.06.005.
- [97] Portero-Portaz JJ, Córdoba-Soriano JG, Gallardo-López A, et al. Intravascular ultrasound-guided drug-coated balloon venoplasty for in-stent restenosis in pulmonary veins stenosis: a case report[J]. *Eur Heart J Case Rep*, 2021, 5(11):ytab384. DOI: 10.1093/ehjcr/ytab384.

