

紫紺型先天性心臟病

(cyanotic congenital heart disease)

李應紹博士

- 法洛氏四合症(Tetralogy of Fallot, TOF)
- 大血管錯位(D-Transposition of great arteries, D-TGA)
- 單心室(single ventricle)
- 動脈幹(Truncus arteriosus)
- 肺靜脈異常接合(Total anomalous pulmonary venous connections)
- Ebstein 異常(Ebstein's anomaly)
- Eisenmenger 症候群(Eisenmenger's syndrome)

法洛氏四合症 (Tetralogy of Fallot)

- = 最常見紫紺型先天性心臟病
- 特徵=**肺動脈瓣狹窄(pulmonary stenosis, PS)**，**心室間隔缺損(ventricular septal defect, VSD)**，**主動脈重疊(overriding aorta)**，**右心室肥厚(right ventricular hypertrophy)**。
- 肺血流減少(**PS**引起)及右至左分流(**VSD**引起) → 發紺，杵狀指(**clubbing**)，紅血球增多症(**polycythemia**)
- 在左上及中胸骨位置有**pansystolic** 心雜音
- 症狀=活動時氣喘，發紺，昏厥。蹲下來會緩解(因為血液流向下肢，減少回流至心臟及右至左分流)

- 發紺危機(**cyanotic spells**) → 嚴重缺氧，血碳酸過多，酸血症 → 神智不清，癲癇，半身輕癱
- 死因=嚴重缺氧，發紺，逆理的血栓(**paradoxical embolism**)，腦中風，腦膿瘍，心內膜炎，猝死
- 胸部X光=心臟狀似長靴(**boot-shaped heart, “couer on sabot”**)，因右心室肥厚及肺血流減少引起
- 治療=若無手術修復，幼兒約**50%**死亡，青年再有**25%**死亡率，及少於**10%**活至成年。
緩解手術：**Blalock-Taussig** 分流(將鎖骨下動脈接枝至肺動脈)
外科修復

大血管錯位(D-Transposition of great arteries)

= 大血管起源於相反的心室。所以靜脈血回流至右心房 → 右心室 → 主動脈。肺靜脈血回流至左心房 → 左心室 → 肺動脈

- 男性多見。若無外科修復，幼兒會死於嚴重缺氧及發紺，不會活至成年。

- 治療=外科修復

- 1) 心房改道(atrial rerouting) 如 Mustard 手術(心房覆蓋補片intra-atrial baffle將靜脈血回流至左心室 → 肺動脈)

- 2) 動脈變換(Jatene 手術)：主動脈及肺動脈切開及再接縫至正常位置

單心室(*single ventricle*)

= 心室形成異常祇產生單一具備功能的心室

- 分類= **1)**血液回流通過二個心房室瓣後至單一左心室，常併有右心室及主動脈錯位。
- 2)**血液回流通過二個心房室瓣後至單一右心室，常併有發育不全的左心室及二尖瓣障礙。
- 3)**血液回流通過二個心房室瓣後至單一心室，無發育不全的心室。
- 4)**三尖瓣閉鎖(**tricuspid atresia**) = 三尖瓣發育不全。血液回流至右心房，與肺靜脈血流混合後至左心室，常併有**VSD**，**PDA**

5) 二尖瓣閉鎖(mitral atresia)及其他左心室發育不全症候群(hypoplastic left heart syndrome)。肺靜脈血經過 foramen ovale 或 ASD 回流至右心房及右心室，再經過 ductus arteriosus 至主動脈。

- 症狀=左至右分流 → 肺流量增加及單心室過度負荷 → 心臟衰竭，死亡
肺血管阻塞病變 → Eisenmenger 症候群
心房室瓣閉鎖不全
- 治療=外科修復(無手術很少活至成年)

動脈幹(*truncus arteriosus*)

- 少見，常伴有 **VSD**
- 因動脈圓錐(**conus arteriosus**)發育不良 → 肺動脈與上主動脈同一開端
- 症狀=氣喘，盜汗，發育不良，輕度發紺
體及肺靜脈於上主動脈及肺動脈混合 → 左至右分流 → 心臟衰竭
肺血管阻塞病變 → **Eisenmenger**
症候群
- 治療=外科修復及**VSD**閉合(若無手術修復，大部分病人於數月內死於心臟衰竭，很少活至成年)

肺靜脈異常接合

(total anomalous pulmonary venous connections)

- 少見
- 所有肺靜脈錯位，直接或間接經由 coronary sinus, superior or inferior vena cava, 結合至右心房
- 常伴有 patent foramen ovale 或 ASD，將混合血液流至左心室及體循環
- 症狀=肺靜脈阻塞 → 肺高血壓 → 發紺，氣喘，心臟衰竭
- 治療=外科修復(若無手術，幼兒有80%死亡率)

■ Cor triatriatum:

= 主肺靜脈膈遺 → 左心房被異常肌肉纖維隔膜分為後上方心房(結合肺靜脈)及前下方心房(至二尖瓣口)

→ 肺靜脈壓及血管阻力增加

→ 肺高血壓

治療=外科修復

Ebstein 異常(Ebstein's anomaly)

- 少見
- 三尖瓣向下移至右心室 → 近端“心房化”(atrialized, 故為心房作用)及遠端小的右心室作用
 - 1)三尖瓣閉鎖不全
 - 2)右至左分流(經foramen ovale)
- 症狀=視嚴重度可胎死腹中或無症狀活至80-90歲老年
- 第二心音寬及分開。在左胸骨位置有 pansystolic 心雜音(三尖瓣閉鎖不全引起)

- 疲勞，發紺，心律不整(=WPW 症候群或因右心房擴大引起上心室心律不整)，右至左分流 → 缺氧 → 心臟衰竭
- 逆理的血栓，腦膿瘍，心內膜炎，猝死
- 治療=若輕度異常 – 終生無症狀
 - 若有症狀需外科修復(三尖瓣重建及將右心室心房化部分摺疊)

Eisenmenger 症候群

= VSD + 肺血管阻塞病變 →
右至左分流 → 發紺

- 因原先左至右分流如 VSD, AV canal, PDA, truncus arteriosus, 單心室等 → 肺高血壓 → 肺血管阻塞病變 → 右至左分流 → 發紺, 杵狀指, 紅血球增多症

- 症狀：疲勞，氣喘，發紺，杵狀指，心臟衰竭，昏厥，胸痛，咳血(支氣管血管出血或肺梗塞引起)，心律不整，猝死
- 治療：若病情穩定，**Eisenmenger** 症候群病人可活幾十年，但活至老年則少見。避免劇烈活動及到高山處。
 - 若有症狀，內科治療包括維持血紅素及肺血管擴張劑如 **prostacyclin**, 鈣離子阻斷劑，**ACEI**
 - 外科治療=心肺或肺移植(高風險及預後不良)