

# 非紫紺型先天性心臟病

(*acyanotic congenital heart disease*)

李應紹博士

- 心房間隔缺損(**atrial septal defect, ASD**)
- 心房室間隔缺損(**atrioventricular septal defect, AV canal**)
- 心室間隔缺損(**ventricular septal defect, VSD**)
- 開放性動脈導管(**patent ductus arteriosus, PDA**)
- 先天性主動脈瓣狹窄(**congenital aortic stenosis, AS**)
- 先天性肺動脈瓣狹窄(**congenital pulmonary stenosis, PS**)
- 主動脈狹窄(**coarctation of aorta**)
- 先天性改正大血管錯位(**congenitally corrected transposition of great arteries, L-TGA**)
- 先天性冠狀動脈異常(**congenital anomaly of coronary artery**)

# 心房間隔缺損

(*atrial septal defect, ASD*)

- 分類= **1. Secundum** (最常見，位於心房間隔中間包括 **fossa ovalis**)
  - 2. Primum** (位於心房間隔下)
  - 3. Sinus venosus** (位於 **superior vena cava** 旁，通常伴有異常肺靜脈)
  - 4. Coronary sinus**
- **Lutembacher 症候群 = ASD + 二尖瓣狹窄**  
(**ASD** 增加二尖瓣狹窄，而二尖瓣狹窄亦增加心室左至右分流 **left-to-right interatrial shunt**)

- 症狀：女性多見。第二心音寬及固定的分開
- 未成年：通常無症狀
- 成人：心悸，氣喘，虛弱，復發性呼吸道感染，心臟衰竭(心房震顫引起)，冠心病，高血壓，逆理的血栓(**paradoxical embolism**)
- **Primum ASD** → 二尖瓣閉鎖不全
- **Secundum** 及 **sinus venosus ASD** → 左至右分流(**left-to-right shunting**) → 右心室過度負荷，右心房室及肺動脈擴大，肺高血壓 → 肺血管阻塞病變(**pulmonary vascular obstructive disease**)

- 治療：開放性foramen ovale (patent foramen ovale = 極小的ASD)需觀察
- 所有血流異常ASD (即肺循環與體循環血流量之比大於2：1,  $Q_p/Q_s > 2$ )需導管或外科修復。若有異常肺靜脈應置於左心房。二尖瓣閉鎖不全亦應修復。
- 若有右至左分流(right-to-left shunting)不可手術(因為右至左分流供應心輸出量) → 祇可心肺移植(heart-lung transplantation)
- 若無瓣膜異常，secundum及sinus venosus ASD 手術6週後不需抗生素預防(心內膜炎)。Primum ASD 因有心房瓣膜異常仍需抗生素預防(antibiotic prophylaxis)。

# 心房室間隔缺損

(*atrioventricular septal defect, AV canal*)

- = 較大的primum ASD + 心房室瓣異常+ inlet VSD
- 唐氏症(Down syndrome)病人多見
- 分類=部分，不完全及完全心房室間隔缺損
- 症狀=發育不良，復發性呼吸道感染
- 左至右分流，心房室瓣閉鎖不全 → 肺高血壓  
→ 肺血管阻塞病變，心臟衰竭
- 治療=外科修復(無手術修復甚少活至40歲)。追蹤治療包括：心房室瓣閉鎖不全(或狹窄)，心房或心室心律不整等。

# 心室間隔缺損

(*ventricular septal defect, VSD*)

- = 出生時最常見先天性心臟病
- 分類=**perimembranous (80%,位於心室間隔膜,membranous septum)**, **supracristal**, **muscular (位於心室間隔肌)**及**inlet(位於心內膜墊)**
- 三歲前缺損自然閉合(小**VSD**多見)約**45%**，**8至10歲**少見，而成年則少於**10%**。
- 症狀=**發育不良**，**復發性呼吸道感染**，**心臟衰竭**
- 在左下胸骨位置有**holosystolic** 心雜音(小**VSD**比大**VSD**大聲)
- 小**VSD** (面積少於**0.5 cm<sup>2</sup>**) → 小左至右分流(**Qp/Qs < 2**) → 無症狀
- 中**VSD** (**0.5 – 1 cm<sup>2</sup>**) → 大左至右分流(**Qp/Qs > 2**) → 肺高血壓，輕度心臟衰竭

大VSD (大於1 cm<sup>2</sup>) → 重度肺高血壓及心臟衰竭  
→ 肺血管阻塞病變 → 右至左分流  
(= Eisenmenger 症候群併發紺，紅血球增多症 polycythemia，氣喘，不耐活動，咳血，胸痛，腦膿瘍，心內膜炎，心律不整，猝死等)

- 治療=若 $Q_p/Q_s > 1.8$  → 外科修復
- Eisenmenger 症候群 → 心肺移植(因右至左分流供應心輸出量故VSD不可修復)。若症狀輕微 → 肺血管擴張劑
- VSD修復後不需抗生素預防

# 開放性動脈導管

*(Patent ductus arteriosus, PDA)*

- 新生兒最常見先天性心臟病
- = 左肺動脈與下降主動脈持續結合
- 胎兒期因血氧濃度低及血中 prostaglandin 高故維持結合肺動脈及主動脈導管開放。出生時因血中 prostaglandin 低及血氧濃度高 → ductus arteriosus 閉合。早產兒則血中 prostaglandin 持續高 → 開放性動脈導管



- 症狀=女性多見，特別是早產兒，妊娠時感染德國麻疹，在高山上出生。
- 在左上胸骨位置有持續性machinery 心雜音
- 發育不良，虛弱，ductus分割或破裂，動脈內膜炎或心內膜炎
- 左至右分流 → 肺高血壓，心臟衰竭
- 治療=早產兒 – indomethacin (80%  
可閉合)  
幼兒期後 – 導管或外科閉合
- 極小的PDA – 觀察及抗生素預防

# 先天性主動脈瓣狹窄

(congenital aortic stenosis, AS)

## (1) 主動脈瓣狹窄：-

- 在左及右胸骨位置有收縮心雜音
- 通常無症狀
- 症狀=活動時氣喘(因左心室高負荷肥厚，心臟衰竭引起高左心房壓力)  
心絞痛(因心內膜血流不足)  
暈厥(低心輸出量，心室心律不整引起)  
猝死(心室震顫引起)
- 主動脈瓣狹窄嚴重度：-  
輕度主動脈瓣狹窄(左心室-主動脈壓力差少於25mmHg)  
中度主動脈瓣狹窄(主動脈壓力差 25-50mmHg)

中重度主動脈瓣狹窄 (主動脈壓力差  
50-75mmHg)

重度主動脈瓣狹窄 (主動脈壓力差大  
於75mmHg)

### 主動脈瓣狹窄治療：

輕度主動脈瓣狹窄 – 觀察及抗生素預防

中至重度主動脈瓣狹窄 (主動脈壓力差  
大於50mmHg) – 有症狀  
需導管或外科修復

## (2)主動脈瓣下狹窄(subvalvar aortic stenosis) :

=主動脈瓣下之阻塞性纖維嵴(fibrous ridge)

## (3)主動脈瓣上狹窄(supravalvar aortic stenosis) :

- 甚少見，常合併Williams 症候群(智障，牙齒異常，elfin 臉，短小)
- 成年併有冠狀動脈，腎動脈，腸動脈等阻塞
- 治療=外科修復

# 先天性肺動脈瓣狹窄

## (*congenital pulmonary stenosis, PS*)

- 分類=肺動脈瓣，瓣下，及瓣上狹窄
- 若併有**VSD** =法洛氏四合症(**Tetralogy of Fallot**)
- 輕至中度肺動脈瓣狹窄通常無症狀。但可能瞬間併發氣喘，虛弱，昏厥，右心臟衰竭，胸痛，猝死。
- 在左上胸骨位置有收縮心雜音
- 肺動脈瓣狹窄嚴重度：-
  - 輕度肺動脈瓣狹窄(右心室 – 肺動脈 **RV-PA** 壓力差少於**50mmHg**) – 觀察及抗生素預防
  - 中度肺動脈瓣狹窄(**RV-PA** 壓力差 **50-70 mmHg**) – 心導管瓣膜氣球擴張術(**balloon valvuloplasty**)
  - 重度肺動脈瓣狹窄(**RV-PA** 壓力差 大於**70mmHg**) – 導管或外科修復

# 主動脈狹窄(*coarctation of aorta*)

= 主動脈於ductus arteriosus 及主動脈弓會合處狹窄

- 常併有兩瓣的主動脈瓣(bicuspid aortic valve)，VSD, AS, 二尖瓣異常
- 症狀=幼兒期：重度心臟衰竭。若無外科修復則預後極差

成年期：頭痛，鼻出血，腳麻痺，上肢高血壓但下肢脈搏弱，心臟衰竭，冠心病，腦中風，分別性發紺(differential cyanosis = 上身紅潤下身發紺)，主動脈分割或破裂，動脈內膜炎或心內膜炎，腦出血(腦血管瘤破裂引起)

- 治療=外科修復(無修復之存活=35歲，50歲死亡率75%)

心導管氣球擴張術或支架置放

# 先天性改正大血管錯位

(congenitally corrected transposition of great arteries, L-TGA)

- 少見
- 特徵是心房及心室，心室及大血管錯位。所以右心房低氧血液 → 右側二尖瓣 → 型態左心室 (morphologic left ventricle) → 肺動脈 → 肺靜脈 → 左心房 → 左側三尖瓣 → 型態右心室 (morphologic right ventricle) → 主動脈
- 常併有VSD，PS，左心房室瓣閉鎖不全，心臟傳導障礙
- 症狀=左心房室瓣閉鎖不全，心臟傳導障礙，心臟衰竭
- 治療=外科修復，心臟移植

# 先天性冠狀動脈異常

*(congenital anomaly of coronary artery)*

## (1)冠狀動脈於主動脈竇(coronary sinus)處開端(origin)異常：

- a)左主冠狀動脈於右主動脈竇處開端 → 心肌缺氧，猝死
- b)右冠狀動脈於左主動脈竇或左主冠狀動脈處開端 → 心肌缺氧，猝死

## (2)冠狀動脈於肺動脈處開端異常：

- 少見
- 心肌缺氧，心肌梗塞，二尖瓣閉鎖不全，心臟衰竭，猝死



### (3)冠狀動脈瘻管(coronary artery fistula) :

= 冠狀動脈與其他心臟部分結合如：右心房(最常見)，冠狀竇(coronary sinus)，右心室，肺動脈，左心房，左心室等

治療=導管或外科閉合

### (4)冠狀動脈異常併先天性心臟病：

如：法洛氏四合症(Tetralogy of Fallot)，肺動脈瓣閉鎖(pulmonary atresia)，先天性大血管錯位