

第二屆上海國際兒科心血管疾病研討會心得

(台北榮民總醫院) 李必昌 / 翁仁崇醫師

2008年11月14、15日兩天，由復旦大學附屬兒科醫院與加拿大卑詩省兒童醫院在上海聯合主辦的第二屆國際兒科心血管疾病研討會。此次研討會共計一天半的時間，而內容涵蓋了兒童心臟內科、兒童心臟外科以及兒童麻醉科的部分。

第一天研討會內容共計有五個主題：第一個主題是關於心臟影像診斷，裡面從傳統的M型、二維、都卜勒及彩色都卜勒超音波，談到立體三維超音波、心導管影像、CT與MRI在先天性心臟病診斷中的應用價值等等。其中立體三維超音波對於瓣膜疾病、心房或心室缺損、以及一些複雜性的先天性心臟病有畫龍點睛的效果，而CT與MRI亦可以提供完整的資訊，使外科醫師在手術時能夠更得心應手。

第二個主題則是關於法洛氏四合症(Tetralogy of Fallot)與肺動脈閉鎖(Pulmonary Atresia)的外科手術治療經驗。法洛氏四合症手術，包括姑息手術(Blalock-Taussig shunt、Potts shunt、Waterston shunt)與完全矯正手術。而完全矯正手術是在1954年由Lillehei醫師首先利用cross circulation第一個完成的，而Kirklin醫師隨後在1955年也運用心肺機完成法洛氏四合症的完全矯正手術。

目前對於法洛氏四合症完全矯正手術後的長期追蹤，術後30年的存活率可以到達90%以上。影響完全矯正手術存活率的危險因子包括：接受手術時的年齡過大(超過6歲)與手術後右心室與左心室收縮壓的比例過高(RV/LV ratio > 0.7)。至於法洛氏四合症接受完全矯正手術的年齡，目前一般建議是在三個月到兩歲之間。此外完全矯正手術後長期追蹤可能會出現肺動脈閉鎖不全與心律不整的併發症，其中肺動脈閉鎖不全長期會導致右心室擴大與衰竭，因此必須積極處理，以免影響病人的生活品質。對於法洛氏四合症合併肺動脈閉鎖的外科手術治療，就顯的比較困難了。如果病人仍然有肺動脈(confluent pulmonary artery)，則可以盡量嘗試將主肺動脈與右心室出口連接(right ventricle-pulmonary artery continuity)同時將側枝循環(major aorto-pulmonary circulation arteries; MAPCA)與既有的肺動脈連接起來(uni-focalization)；如果病人沒有肺動脈，就只能將側枝循環當成肺動脈使用，等到時機適合時再作完全矯正手術(Nakata index $\geq 150 \text{ mm}^2/\text{M}^2$)。至於肺動脈閉鎖合併完整心室中膈(pulmonary atresia with intact ventricular septum)的治療則包括內科心導管(Transcatheter pul-

monary valvotomy) 與外科手術 (surgical valvotomy) 兩種治療方式，而此二者則各有其優缺點。

第三個主題則是關於大血管轉位的診斷與治療。D型大血管轉位治療的歷史，從1950年 Blalock 與 Hanlon 醫師以手術方法做 atrial septectomy 對大血管轉位的病人做姑息治療開始，還包括了 Balloon atrial septostomy (Dr. Rashkind, 1960s)、心房轉換手術 (Dr. Senning, 1958; Dr. Mustard, 1964)、大血管轉換手術 (Dr. Jatene, 1975) 等。目前大血管轉換手術的存活率，已經可以到 90% 至 95% 了。如果 D型大血管轉位合併心室中膈缺損與肺動脈狹窄時，外科醫師可以做 Rastelli procedure 來矯正，但是因為要使用人工血管，容易導致預後不良，所以可以另外考慮使用 "double root translocation technique" 的手術方式來治療。北京阜外醫院胡盛壽醫師曾經比較 Rastelli procedure、modified REV procedure、double root translocation technique 與大血管轉換手術加上左心室出口狹窄切除等四種手術方式，發現 double root translocation technique 的手術方式會有較好的主動脈瓣與肺動脈瓣功能，同時亦能有較好的長期預後結果。至於 congenitally corrected transposition of the great arteries (cc-TGA) 的外科手術治療，包括：

1. anatomical biventricular repair (double switch)
2. physiological biventricular repair
3. univentricular repair 等手術方式。

目前術後短中期的追蹤認為 anatomical biventricular re-

pair 的手術方式，會有較好的預後與心臟功能，不過仍然需要長期的追蹤，才能下最後的定論。

第四個主題則是關於房室中膈缺損及瓣膜疾病的診斷評估與手術治療。會中特別提到使用立體三維超音波可以分析中膈缺損及評估瓣膜的畸型狀況，提供更完整的資訊，使外科醫師在手術時能夠更得心應手。而房室中膈缺損需要接受手術的適應症，則包括了：心臟衰竭、生長遲滯、瓣膜閉鎖不全與肺高壓等。導致早期死亡的危險因子有：不正常的左側瓣膜、瓣膜組織缺損、不正常的左心室出口等。

第五個主題則是關於單一心室的診斷與手術治療。對於單一心室的診斷，除了傳統的胸部 X 光、心臟超音波與心導管檢查外，目前應用 CT 與 MRI 在診斷中，是有很大輔助價值的。而單一心室的手術治療，目前皆屬於姑息治療 (palliative treatment)，包括：

1. 第一階段姑息手術 (Blalock-Taussig shunt 與肺動脈結紮)
2. 第一階段 Fontan 手術 (bidirectional Glenn shunt)
3. 第二階段 Fontan 手術 (total cavopulmonary connection; TCPC)。

手術前的危險因子則包括：1. 肺動脈平均壓 $> 15 \text{ mmHg}$ 、2. 肺動脈阻力 $> 4 \text{ units/m}^2$ 、3. 肺動脈結構畸形、4. 心室功能衰竭、5. 嚴重的房室瓣閉鎖不全。而病人接受手術的年齡，有人認為並不屬於危險因子。目前 Fontan 手術的一年存活率約是 90%，五年存活率約是 85%，十年存活率約是 80%，而二十年存活

率約是 70% 左右。雖然手術的存活率不錯，但是長期可能會出現的問題卻不少，包括：心律不整、心臟功能不良、系統靜脈阻塞、房室瓣膜閉鎖不全、產生側枝循環、蛋白質流失腸病變與血栓栓塞病變等。至於 TCPC 的手術要使用 lateral tunnel 或是 extracardiac conduit，目前則尚無定論，各有優缺點。然而對於高危險群的病人，則必須加做 fenestration，減少術後產生的併發症（pleural effusion、protein-losing enteropathy）。

第二天研討會內容共計有三個主題：第一個主題是關於先天性心臟病的介入治療，其中包含鑲嵌治療（hybrid procedure）、主動脈窄縮（coarctation of aorta）的介入治療、周邊肺動脈狹窄的介入治療、與心房中膈缺損的介入治療經驗。鑲嵌治療所指的是心臟內科與心臟外科醫師合作，共同治療先天性心臟病，目前鑲嵌治療主要用在周邊肺動脈狹窄、肌肉型心室中膈缺損、左心室發育不全症、與單一心室 Fontan 手術的完成。未治

療過的主動脈窄縮在不同年齡治療的建議也有不同：小於一歲的嬰兒建議外科手術治療，兒童時期則建議內科氣球導管或外科手術治療，而青少年以後則建議內科氣球導管合併支架置入。而經治療過的主動脈窄縮不論年齡則建議內科氣球導管或合併支架置入。周邊肺動脈狹窄的治療則建議內科氣球導管合併支架置入。而第二個主題是關於先天性心臟病手術圍術期的處理（perioperative management），包括兒童體外循環技術的進展、術後加護病房的監測、兒童輔助循環的現狀、圍術期神經系統的評估、先天性心臟病病童的家庭教育與支持等等。而第三個主題是關於先天性心臟病病童的追蹤。

此次參加由復旦大學附屬兒科醫院與加拿大卑詩省兒童醫院在上海聯合主辦的第二屆國際兒科心血管疾病研討會，覺得能夠趁這個機會與各國專家交流，同時增進海峽兩岸學術交流，實在受益匪淺。