



先天性心室中膈缺損的最新治療進展

高雄榮總兒童心臟科主任 翁根本醫師
陽明大學副教授

心室中膈缺損是最常見的先天性心臟病，約占30%左右，簡單說明，就是心室中膈有一個破洞，左心室的血液經心室中膈缺損流向右心室，病情嚴重的程度由破洞大小及肺血管阻力決定，依據缺損的位置大致可簡單分為四型：第一型位於肺動脈下，缺損位置偏高，易發生主動脈瓣膜脫垂而導致主動脈閉鎖不全，第二型缺損位置較低，稱為膜型心室中膈缺損，此型約佔70%；第三型心內膜墊缺損，為蒙古症常見的心臟病；第四型為肌肉型心室中膈缺損（如圖示）；第二型和第四型有30-40%機會縮小癒合，而不需手術；第一型和第三型則不會縮小癒合。

心室中膈缺損的大小及肺血管阻力影響臨床症狀，新生兒剛出生時，由於肺壓尚位下降，使得心雜音較小聲或不明顯，甚至未被診斷出來，但出生後，肺壓逐漸下降，心室中膈缺損的大小就成為影響臨床症狀主要因素，大的心室中膈缺損，會導致病嬰呼吸急促，易嗆奶，很快發生心衰竭，而且可能併發肺炎和生長遲緩；小的心室中膈缺損，由

左心室流至右心室分流量少，病嬰一般沒有心衰竭症狀，活動力和喝奶正常。

治療主要是針對有心衰竭的病嬰，要立即給予控制心衰竭藥物，合併限水和高卡路里奶水，如果內科治療失敗時，應考慮手術治療，大的心室中膈缺損若未開刀矯正，常發生肺動脈高血壓，甚至錯過手術治療的黃金時機，此時病人血液分流由右向左，有發紺的現象，而且無法接受心室中膈缺損修補，目前開心手術於新生兒時期即可施行，心室中膈缺損的手術成功率95%以上，本院是執行先天性心臟病手術首屈一指的醫學中心。膜型和肌肉型心室中膈缺損，則可考慮心導管關閉術（非開心手術），目前健保局已同意給付肌肉型心室中膈缺損關閉器術，心室中膈缺損關閉術是經由心導管檢查及顯影劑攝影完成後，選取適當大小的關閉器（圖2），由股靜脈把關閉器傳送入左心室，在左心室推出左傘，拉回左傘卡住缺損後，再送出右心室的右傘，確定位置後，即可讓傘狀物脫離，並完成關閉術（圖3）。術後臥床壓迫止血6小時



後，即可恢復活動。在剛置放關閉器後，為了防止細微血栓的產生，病人在治療後必須服用六個月低劑量的阿斯匹靈。心導管關閉術相較於開心手術，有以下優點：無胸前疤痕，不需體外循環，疼痛不適感少，住院天數少，術後恢復快，併發症也較少。目前健保局已同意給付心室中膈缺損關閉器術，但需符合以下三項條件：(1) 肌肉型心室中膈缺損；(2) $QP/QS \geq 1.5$ 或有心衰竭，或有輕或中程度的肺高血壓，平均肺動脈壓(mean PAP) $\geq 25\text{mmHg}$ ；(3) 體重

≥ 8 公斤。本院已成功完成數個案例，病人心導管關閉術後隔天，即可正常活動，並很快出院。

最後，在叮嚀的一件事是心內膜炎的預防，有心室中膈缺損，就有心內膜炎的風險，接受一些醫療行為前，如拔牙，就要事先服用抗生素以預防感染性心內膜炎，雖然發生的機率小於 2%，只要心室中膈缺損未關閉前，就要注意這件事。

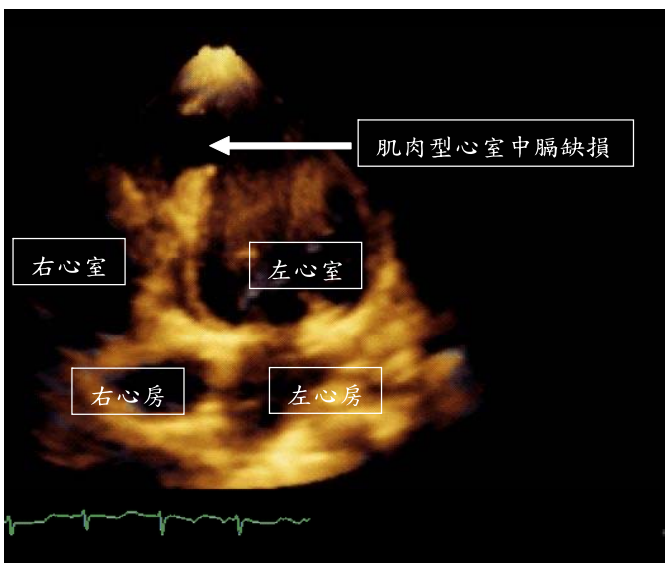


圖1：立體心臟超音波清楚呈現肌肉型心室中膈缺損



圖2：安普拉茲心室中膈關閉器

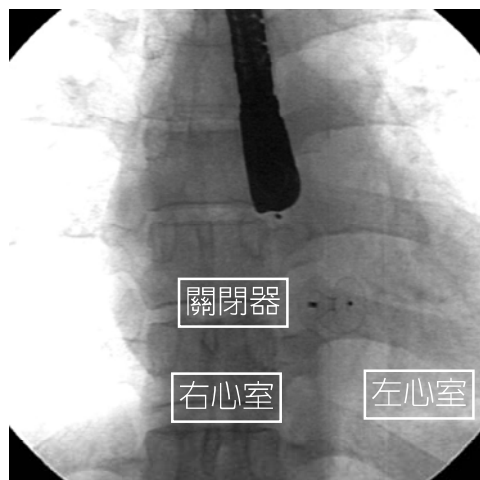


圖3：心導管檢查影像清楚顯示關閉器成功關閉心室中膈缺損

參考文獻:

1. Ken-Pen Weng, Shi-Hui Huang, Chu-Chuan Lin, Shih-Ming Huang, Kuang-Jen Chien, Luo-Ping Ger, Kai-Sheng Hsieh. Reappraisal of Left Ventricular to Right Atrial (LV-RA) Shunt in Pediatric Patients With Isolated Perimembranous Ventricular Septal Defect. *Circ J* 2008; 72: 1487-1491.
2. Lee SM, Song JY, Choi JY, Lee SY, Paik JS, Chang SI, Shim WS, Kim SH. Catheter Cardiovasc Interv. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defect using amplatzer ductal occluder. 2013;82:1141-6.
3. Wei Y, Wang X, Zhang S, Hou L, Wang Y, Xu Y, Sun Q, Zhao H. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects (VSD) with VSD occluder: early and mid-term results. *Heart Vessels*. 2012;27:398-404.
4. Fu YC. Transcatheter device closure of muscular ventricular septal defect. *Pediatr Neonatol*. 2011;52:3-4.
5. Wu MH, Wang JK, Lin MT, Wu ET, Lu FL, Chiu SN, et al. Ventricular septal defect with secondary left ventricular-to-right atrial shunt is associated with a higher risk for infective endocarditis and a lower late chance of closure. *Pediatrics* 2006; 117: e262-e267.
6. Ramaciotti C, Vetter JM, Bornemeier RA, Chin AJ. Prevalence, relation to spontaneous closure, and association of muscular ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 1995; 75: 61-65.
7. Erolu AG, Oztunc F, Saltik L, Bakari S, Dedeolu S, Ahunbay G. Evolution of ventricular septal defect with special reference to spontaneous closure rate, subaortic ridge and aortic valve prolapse. *Pediatr Cardiol* 2003; 24: 31-35.