

先天性心臟病相關的肺動脈高壓

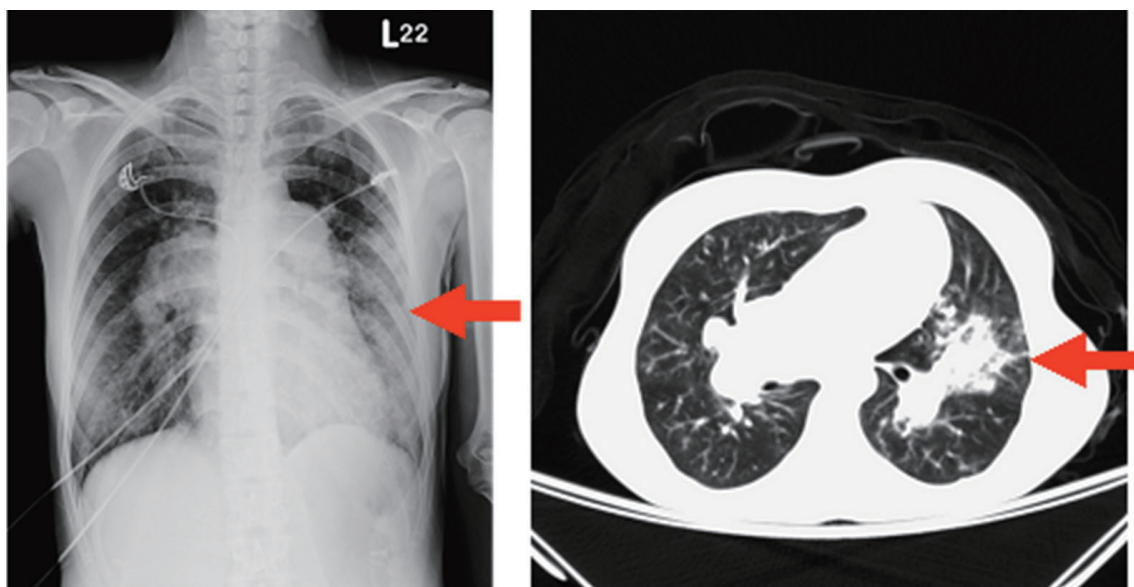
翁根本醫師

高雄榮民總醫院 兒童心臟科

先天性心臟病發生率約百分之一，根據以前研究，百分之五到十先天性心臟病患者會有程度不一的肺動脈高壓，由於兒童心臟學和外科技術的進步，使先天性心臟病相關的肺動脈高壓大幅減半，約百分之四左右。如果無法早期手術（或栓塞術）治療，很多先天性心臟病如心室中膈缺損、心房中膈缺損、房室墊缺損、

開放性動脈導管等，可能導致肺動脈高壓，錯過手術（或栓塞術）治療的黃金時機。

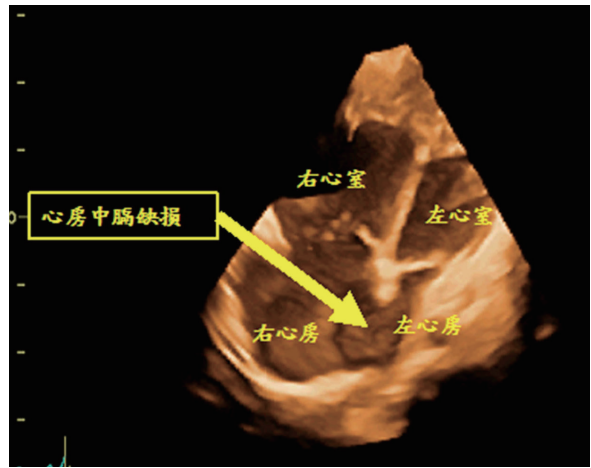
肺動脈高壓嚴重症狀包含呼吸短促、運動耐受力差、暈厥、胸痛、下肢水腫、以及咳血（圖一）等，但很多人一開始症狀不明顯，而容易延誤病情；另外嬰幼兒有嚴重心衰竭的先天性心臟病，當肺動脈壓逐漸升高，



圖一：胸部 X 光（左側圖）呈現肺高壓病患左邊肺出血（紅色箭頭），胸部電腦斷層（右側圖）進一步清晰顯示肺出血範圍（紅色箭頭）。

到肺部血流減少，症狀反而改善，會讓家長誤以為病情好轉，而不願開刀（或栓塞術）治療；一般來說，大的心室中膈缺損（或開放性動脈導管），兩歲後，易造成不可逆的肺動脈高壓；而大的心房中膈缺損造成不可逆的肺動脈高壓（圖二），進展較慢，但十歲後，機會就會快速增加；等不可逆的肺動脈高壓形成，就不適合手術（或栓塞術）治療，也就錯失矯正的黃金時機。就病理機轉而言，多數肺動脈高壓相關的症狀源自右心功能失常，肺動脈壓力逐步增高時，右心就需越用力將血液射入肺部，右室負荷會不斷加重，因而出現上述的症狀。

疑肺動脈高壓的病患，會接受一系列檢查，以排除其他續發性因素，並評估疾病的嚴重程度，做為治療上的參考，這些檢查包括血液檢查、心電圖、胸部 X 光、心臟超音波、肺功能測試、心導管檢查等。經過詳細檢查後，就要決定治療方向，如果肺血管阻力還不高（小於 6 Woods），需儘早手術（或栓塞術）治療先天性心臟病，術後也要持續追蹤肺動脈壓，並評估是否需服用降肺壓藥；如果肺血管阻力過高，手術（或栓塞術）治療風險大，會建議藥物治療，傳統藥物治療包含氧氣、利尿劑、毛地黃、鈣離子通道阻斷劑、抗凝血劑、吸入性的一氧化氮等，治療成效差；新一



圖二：心臟立體超音波清楚呈現明顯右心房和右心室擴大，是心房中膈缺損合併肺動脈高壓的特徵。

代標靶藥物治療是改善肺動脈內皮細胞功能，由前列腺素、內皮素與一氧化氮三條路徑來做有效藥物治療，這些藥物皆具擴張肺血管與抗細胞增生作用，可改善患者之運動耐受性、血流動力學及存活率，是目前治療主流；難以控制的嚴重肺動脈高壓則需考慮肺移植或心肺移植。

先天性心臟病相關的肺動脈高壓是個值得重視的醫療問題，早期讓兒童心臟專科醫師診斷治療，預後較好，本院更成立先天性結構性心臟病醫學中心，提供最優質醫療服務，相信在大家的努力下，會使先天性心臟病相關的肺動脈高壓患者得到妥善治療。

參考文獻：

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of

- congenital heart disease. J Am Coll Cardiol 2002;39:1890-900.
2. Diller GP, Gatzoulis MA. Pulmonary vascular disease in adults with congenital heart disease. Circulation 2007;115:1039-50.
 3. Beghetti M, Galiè N. Eisenmenger syndrome a clinical perspective in a new therapeutic era of pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2009;53:733-40.
 4. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. Circulation 1993;87:138-51.
 5. van Albada ME, Berger RM. Pulmonary arterial hypertension in congenital cardiac disease--the need for refinement of the Evian-Venice classification. Cardiol Young 2008;18:10-7. ■

學術演講

105.4.15 本會舉辦「醫糾背後：臨床裁量權 vs 醫療常規」演講
邀請鄭逸哲教授及劉越萍醫師主講

