

# 如果心臟只有一半

## 論單一心室循環的三階段 開心手術治療

文／兒童心臟科主任 張正成

**寶**妹的媽媽麗雅是來自泰國的姑娘，於民國85年嫁到台中縣的林家展開新生活。夫家很很疼惜麗雅，麗雅做事也很勤快，對夫家幫忙極大。翌年3月，寶妹出生了，這是一個足月產、外觀正常、體重3公斤的女嬰，她很安靜，睡覺的時間比較長，極少哭鬧，但是育嬰室護士注意到她喝奶的時候嘴唇發紺，醫師也聽出她有輕度的心雜音，於是建議轉診到醫學中心，請小兒心臟科醫師詳細檢查。

### 沒有脾臟，只有單一心房心室的女嬰

我初見寶妹，覺得她雖然唇色稍暗，血氧飽和度還有78%，應該是一種處於平衡狀態的發紺性先天心臟病。果然，彩色心臟超音波檢查顯示她是肺動脈瓣完全閉鎖的發紺性先天心臟病。幸好她的開放性動脈導管（PDA）還是暢通的，可提供足夠的動脈血液流入肺動脈，在肺臟進行氧氣交換，所以血氧剛好夠用。

我繼續檢查下去，才發現寶妹的心臟比預期的複雜了很多，是一種「無脾症候群」（Asplenia Syndrome），不但沒有脾臟，而且肝臟在腹部的正中央。此外，寶妹的心臟位在右邊胸腔，也與正常人相反。而且，她的心臟有一系列的畸形，包括單一心房、單一心室、完全型心內墊膜缺陷、右心室雙出口，以及肺動脈瓣膜完全閉鎖等異常，正是「無脾症候群」病患最常見的組合。

### 為了活命，必須接受三階段心臟手術

我向她父母解釋，這種「無脾症候群」在東方人較常見，寶妹的開放性動脈導管雖可暫時供應她血氧，但是很快的，血氧就會不夠用，必須建立一條人工血管，叫做「比堤引流管」（BT shunt），好把她右側鎖骨下動脈的一部分血流引入右側肺動脈，肺臟得到穩定的血流供應，血氧不虞匱乏，才能安全地成長。家長雖然不捨，還是讓愛女接受了第一期手術，手術後，寶妹的血氧飽和度上升到84%。

#### 第一階段：比堤管引流手術

替寶妹開刀的是心臟外科主任李秉純醫師，他向家長進一步解釋說，像她這種單一心室循環的先天性心臟病最少要接受3個階段的心臟手術。我們剛剛完成的「比堤引流管」是第一階段手術，這是西元1944年，美國約翰·霍普金醫院的Blalock、Thomas、Taussig等3位醫師及研究員研發成功的手術，其目的是把病人主動脈分支的血流引一部分到肺動脈來汲取氧氣，以補充病人不足的肺動脈血流。但，這只是一種治標性的緩和手術，「比堤引流管」的血液混流方式叫做「並聯式循環」，與正常人生理性的「串聯式循環是不相同的。

#### 第二階段：葛蘭氏引流管手術

我們準備在寶妹6個月左右，進行第二階段的手術，亦即「葛蘭氏引流管手術」（Glenn shunt）。這是1958年葛藍醫師的創舉。這個手術會把寶妹的上腔靜脈截斷，直接連結到她的右肺動脈，同時也把原來的「比堤引流管」拿下來。如此一來，既可減輕她心臟的負擔，也能把上腔靜脈的減氧血直接灌注到肺動脈，汲取氧氣，成為半套的「串聯式循環」（完全的減氧血流入肺部，變成完全的含氧血流回心臟），比起原來的「並聯式循環」有效率多了。

至於剩下的下腔靜脈減氧血仍然直接流回心臟，與肺靜脈流回來的含氧血混合，成為半紅半黑的混合血，再一起打入主動脈，以供應全身器官組織的氧氣需求。那麼，這個半套的「串聯式循環」要等到什麼時候才被矯正為全套的「串聯式循環」呢？大約是寶妹4歲左右，體重比較重，左、右分支肺動脈的管徑長得夠大的時候，再作第三階段手術，把下腔靜脈截斷，也接到肺動脈，這樣就完成了「芳糖氏手術」（Fontan Operation），成為完全型的「串聯式循環」的最終目標。

### 第三階段：芳糖氏手術

「芳糖氏手術」是1971年Fontan醫師在胸腔醫學雜誌（Thorax）發表的手術方法，他把上、下腔靜脈的減氧血流，繞過心臟，直接注入肺動脈，成功地醫治了一名罹患三尖瓣膜閉鎖發紺又缺氧的病人。由於這種手術的結果是讓上、下腔靜脈的減氧血直接流入肺動脈，其驅動血流往前走的壓力差，其實是很小的。所以，在決定進行這最後階段的手術時，必須先做完整的心臟超音波與心導管檢查，了解整個心臟功能、心跳節律、瓣膜完整性、肺動脈管徑大小與阻力高低、肺部裡異常動靜脈側支循環的血流狀態等，仔細評估後，確認手術的風險與安全性，才可實施。

目前國際公認適合進行「芳糖氏手術」的標準如下：

	低度風險	中度風險	高度風險
肺動脈阻力（Wood unit）	<2	2-4	>4
平均肺動脈壓（mmHg）	<15	15-20	>20
左心室舒張末壓（mmHg）	<8	8-12	>12
左心室射出比率（%）	>60	45-60	<45
主動脈狹窄壓力差（mmHg）	<10	>10	>10

所以，單一心室循環的心臟病童在走過這三階段的手術過程中，一定要充分地與小兒開心手術照顧團隊密切合作，定期追蹤，讓團隊掌握營養、成長、運動、血氧、睡眠、學習、服藥、疫苗注射與生病頻率等狀態，以便適時安排進一步的檢查，並且預估下一階段手術的最適當時機。



### 克服挑戰，寶妹平安出院健康成長

其實，寶妹的心臟血管畸型比我們預期的還要複雜，她的左、右肺動脈不但較小，還從中間斷裂，彼此不相通。幸好李主任在做第二階段「葛蘭氏」手術的時候，順便用一支人工血管接通左、右肺動脈。民國94年初春，寶妹終於完成第三階段的「芳糖氏手術」，臉色紅潤，平平安安地出院，爸爸媽媽也放下一顆焦急的心。現在她是一位快樂的5年級小學生。

聖經中記載，有一次，耶穌行了一個神蹟，醫好一位生來就瞎眼的人。耶穌的門徒問他：「這個人為什麼生來就瞎眼？到底是他犯了罪，還是他的父母犯了罪？」耶穌說：「既不是他犯了罪，也不是他的父母犯了罪，而是在他的身上要顯明上帝的作為。趁著白晝的時候，我們就應當努力作工。」

### 醫學進展，為先天性心臟病點燃希望

1944年二次世界大戰時期，「比堤引流管手術」還沒有被應用到心臟病病童以前，醫界上下都認為先天性心臟病是上帝的聖地（禁地），是外科醫師不應該碰的領域，一碰就有死亡。當時，約翰·霍普金醫院的外科主任Dr. Blalock有一位優秀的動物實驗室助手Vivian Thomas，他是一位聰明、敏捷但是無緣讀大學的黑人。Thomas告訴Dr. Blalock，他認為把鎖骨下動脈的遠端截斷，轉接到病童的肺動脈，可以拯救罹患紺性心臟病的病童，因為他已經在實驗狗身上成功地做了10例手術。後來，在一片反對

聲浪中，Dr. Blalock終於在Thomas的目視指導下，成功完成了世界首例「比堤手術」，拯救了一名垂死的法洛氏四合症病童，因而聲名大噪。從此，整個醫界便一刀一刀地往各式各樣複雜性先天心臟病的治療與研究前進，其勢銳不可擋。

有一次，Thomas在一隻實驗狗身上完成了一個精妙的手術以後，Dr. Blalock看了百思不得其解，深覺人的手不可能有這種作為，便問Thomas：

「Who made it？」（這是誰做的？）

Thomas想了一下，便說：

「Something the Lord made！」（就算是上帝的作為吧！）

在那個黑奴剛被解放的年代，Thomas的貢獻再大也會被埋沒。時隔37年，約翰·霍普金醫院終於頒給Vivian Thomas榮譽博士學位，表彰他一生對約翰·霍普金醫院的卓越貢獻。心臟學的教科書也正式宣告：「比堤引流管手術」是Blalock、Thomas、Taussig三位學者的共同成就。

### 長夜漫漫，用愛陪伴心臟病童向前行

那麼，第一階段、第二階段、第三階段的心臟手術，對於辛苦、焦急又疲憊的病童家長又要怎麼說呢？長夜漫漫，一關過了又是一關。或許，有如耶穌對世人的愛一般，是要讓這些爸爸媽媽們對患有心臟病的心肝寶貝，展現無條件的愛吧！這是我們這些臨床工作人員在這些爸爸媽媽們身上所看到的印證。

# 心臟大剖析

## ● 左右有別的心臟

人體的臟器有左右之分，心臟及血液循環也不例外。左邊的心臟分為左心房及左心室。左心房接受由肺部流回心臟的含氧血液，是鮮紅色的，再經由二尖瓣膜把血液灌注到左心室內。左心室一收縮，就像一個幫浦一樣，把左心室裡面的鮮紅血液射入主動脈，再利用主動脈的血壓，把這些含氧血分送到各分支的中、小動脈裡，然後分配給細小的微血管，以供應各個器官及肢體的氧氣需要。如此，就完成了左邊心臟的循環（體循環）。

右邊的心臟也是分為右心房及右心室。右心房接受身體各器官與肢體流回心臟的血液（上下腔靜脈），因為其中很多氧氣已經被消耗掉了，所以血液呈紫藍色，這是減氧血的特色。右心房的血液流過三尖瓣膜，把血液灌到右心室以後，就等待右心室一收縮，把這些減氧血射入肺動脈，以便再分送給左、右肺臟裡的中小型肺動脈以及微血管，達到在肺臟內接受氧氣、吐出二氧化碳，把紫藍色的減氧血轉變為鮮紅色含氧血的目的。如此，就完成了右邊心臟的循環（肺循環）。

## ● 奇妙的形成過程

心臟形成的過程也很奇妙。在胚胎的早期，它是一個長條狀又分為好幾節的心管，一頭是靜脈端，一頭是動脈端。靜脈端與心房相連，動脈端與心室相連。隨後，靜脈端向後面彎曲，動脈端向前面彎曲。心室這一節（區）又往右側膨出，形成右心室、左心室兩個空間。而心房區（節）的左側也向後面膨出，與肺部新長出來的肺靜脈吻合相通，同時區分出右心房、左心房兩個空間。進一步，動脈端的心臟出口區旋轉分化成右心室出口、左心室出口兩個通道，因此左邊的心臟可以形成「肺靜脈→左心房→左心室→主動脈」的流通路徑，右邊的心臟則形成「上下腔靜脈→右心房→右心室→肺動脈」的流通路徑。

## ● 心臟的先天缺陷

你看！這麼複雜的心臟形成過程是不是很巧妙？在這個過程中如果稍有瑕疵，就會出現一些或大或小的缺陷，我們稱之為「先天性心臟病」。

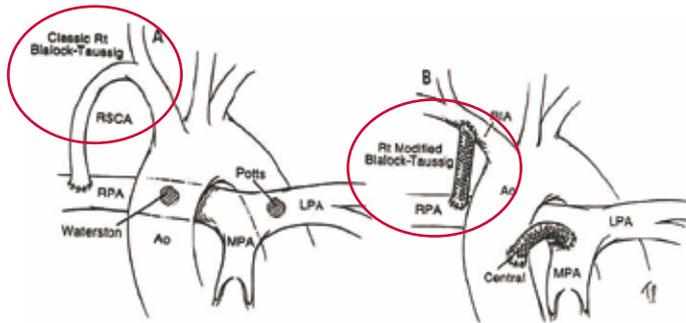


2008年心臟病童家屬聯誼會盛況

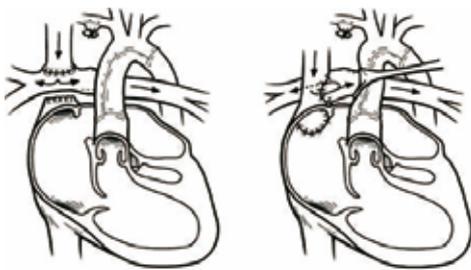
萬一，心臟在形成的過程中，該轉的沒轉，該分的沒分，將會形成較大的缺陷。如果左邊的心臟沒造好，我們稱為「左心發育不全」，包括左心發育不全症候群、二尖瓣膜閉鎖或嚴重的二尖瓣膜狹窄、主動脈瓣膜閉鎖或嚴重的主動脈瓣膜狹窄、修恩氏異常組合群等。如果右邊的心臟沒造好，稱為「右心發育不全」，包括三尖瓣膜閉鎖、肺動脈瓣膜閉鎖但心室中隔完整、危急性肺動脈瓣膜狹窄合併右心室過小等。此外，還有一些複雜的先天性心臟病，其心室根本就沒有分化出左、右心室兩個空間，反而是維持在一個未分隔的共同心室原始胚胎狀態，這種心臟當然只能當做單邊的心臟來使用。

### 話說無脾症候群

在國人的複雜性先天性心臟病當中，特別值得一提的是「無脾症候群」。顧名思義，這是一種生出來就沒有脾臟的先天畸形。不僅如此，沒有脾臟就意味著內部的臟器錯亂（臟器異位症），失去了左右之分。事實上，這些病童的內部臟器可以說是兩側都是右邊，沒有左邊。除了沒有脾臟，對細菌的抵抗力較差以外，他們常常合併一系列的臟器及心臟血管的畸形，包

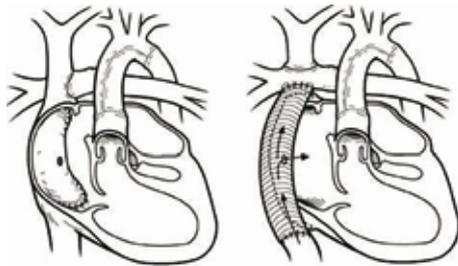


第一階段：比堤分流管（BT shunt）



A Bidirectional Glenn B Hemi Fontan

第二階段：葛藍分流手術（Glenn shunt）



A Lateral tunnel B Extracardiac

第三階段：方糖氏手術（Fontan Operation）

括：橫位肝臟、腸胃異常旋轉、雙側皆有3個肺葉、右位心、線形心房中隔、單一心室或左心室極度萎縮、很大的心室中隔缺損、完全型心內墊膜缺陷及共同的房室瓣膜、大動脈轉位症或右心室雙出口、嚴重的肺動脈狹窄甚至閉鎖、肺動脈發育不良、管徑過小、全肺靜脈回流異常。病人常常出生不久就有唇色發紺的缺氧現象，必須趕快確立診斷，展開治療。☺



張正成主任（左）與李秉純主任（右）耐心回答家屬提問