

大動脈轉位症 轉出生命奇蹟

文／兒童醫學中心 小兒心臟科 先天性心臟病開心團隊

遠從愛爾蘭來的柯南（Coonan）先生，緊張地守候在心導管室外面。他的小寶貝安格斯（Aonghus）今早剛出生，就被診斷是先天性心臟病大動脈轉位症（Transposition of Great Artery, TGA）加上心室中隔缺損，讓他們夫婦倆著急的全身發軟。下午，小兒加護病房的醫師又說，Aonghus的血氧快速下降到70%以下，看來對藥物的反應不佳，必須趕快做

心房中隔造瘻術的氣球導管治療（Balloon Atriostomy, BAS），把血氧值拉上來，才能保命。感謝主！當小兒心臟科張正成主任從導管室出來，告訴他心導管治療成功的消息時，柯南先生不禁高興地跳起來，緊緊握住張主任的手。張主任說，我們必須繼續禱告，希望Aonghus的情況穩定，準備接受兩天以後的大手術—大動脈置換手術（Arterial Switch OP, ASO）。

先天性大動脈轉位症
手術成功慶生會



何謂大動脈轉位症？

所謂大動脈轉位症（TGA）就是病兒的大動脈及主肺動脈與心臟的連結正好顛倒，從左心室接主動脈，右心室接肺動脈的正常心臟結構，變成異常的左心室接肺動脈，右心室接主動脈的先天畸形。因此，肺循環裡面鮮紅的含氧血，永遠在肺部及左邊心臟裡面打轉，無法流到最需要氧氣的主動脈，難怪病兒會嚴重缺氧。

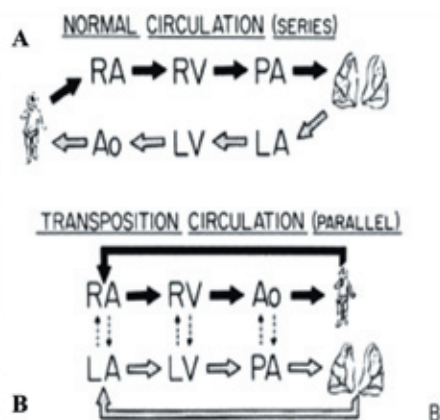


圖1：

附圖1A告訴我們的就是體循環—肺循環—體循環—肺循環，這種接力式的聯結（串聯）是正常人的循環。但是，體循環及肺循環各行其是，彼此平行不相干的循環（圖1B），就是大動脈轉位（TGA）病兒的並聯式循環。所以，當我們使用藥物（前列腺素PGE1）使病兒的開放性動脈導管擴大，或做心房中隔造瘻的心導管手術使其卵圓孔撐大等，都只是暫時讓這兩個互相平行的肺循環及體循環還有一些孔洞可以互相交換血液，使病兒的血氧值先升到安全範圍的過渡手段。其根本的解決之道，還是要動一個開心手術，亦即大動脈置換手術。

大動脈置換術有兩道危險關卡

這種施行在新生兒身上的大動脈置換手術，危險關卡有兩道，一道是手術本身的困難度，另一道是手術後經常發生的心輸出量不足。20年前，張正成主任還是小兒心臟科的研究醫師時，國內少有成功的案例，直到16、7年前，在北部的醫學中心才開始有穩定的成功率。12年前，他從美國波士頓兒童醫院二度進修回來，與心臟外科李秉純主任著手建立開心團隊，也曾經歷很艱辛的歲月，但在兩年後，我們終於達成了穩定的成功率。統計這10年來，單純大動脈轉位症的手術，本院成功率已達92%。

TGA開心手術的困難在於除了要把兩條大動脈的根部截斷，互換位置以外，還得把心臟賴以存活的兩條冠狀動脈，從原來的大動脈根部挖起來，移接到新的大動脈根部（即手術前的肺動脈根部）。這實在是相當精細的手術，血管縫合的角度位置稍有失誤，後來的冠狀動脈血流受阻，心臟就活不下去了。

第二道險關約在手術結束，回到小兒加護病房後的6-12小時內發生。因為開心手術及體外循環所造成的全身發炎反應常在此時出現，會影響病兒的心臟血管功能，造成低心輸出量的狀態，所以加護病房的醫護人員需要全神貫注，提高警覺，才能幫助病兒度過難關。先前從潭子慈濟醫院也轉來1名大動脈轉位的新生兒，手術後恢復得很順利，可是現在的Aonghus是複雜性的大動脈轉位，心室中隔缺損也要修補，可能會比前一個病人困難些，更需要大家全力以赴。

PICU團隊是病兒的第一個家庭

1個月以後，Aonghus已經準備轉出小兒加護病房，爸爸柯南先生特別交代媽媽，一定要讓Aonghus和醫生護士叔叔阿姨們合照一張。大家都很开心，因為柯南先生說：「We will not forget his first family—the doctors and nurses at the PICU of CMUH.」。

其實這個「第一家庭」還包括心臟外科團隊、麻醉科、體外循環技師、心臟超音波室與心導管室同仁，以及兒童醫學中心參與值班、會診的各科醫師。我們所照顧過的這些大動脈轉位寶寶，最大的已經就讀國小六年級了，真該辦個病友會讓他們回來互相認識，也跟我們這些「第一家庭」的成員們一同慶祝！

大小天使們歡聚一堂

2010年8月11日，在本院癌症中心1樓的階梯教室，大動脈轉位的大小天使都回來了！在家長會談與分享的時候，Join的媽媽特別帶著7歲的Join上台，分享她的心路歷程。Join在第一次手術後的兩三年，漸漸發生左肺動脈狹窄。張主任說，這是因為大動

脈置換手術後，本來在後面的左肺動脈被搬到前面，攀越過主動脈且受到擠壓才會造成狹窄。張主任後來為她做了心導管術治療，用支架把左肺動脈撐開，改善了Join的左肺循環，她又可以蹦蹦跳跳了！Join每次回診時，都會貼心地拿她的黏土作品送給張主任，以示感謝。張主任心想，我們這個一開始的「第一家庭」還真的要一直陪他們成長，成為不折不扣的大家庭了！

有福氣的孩子

柯南先生從愛爾蘭稍來的email感謝函寫著：「You gave us strength when we need it most. We know that Aonghus was getting the best possible attention thanks to your caring attitude. We hope that we can take good care of Aonghus to make him a good and happy person.」

聖經說：「溫柔的人有福了，他們必承受地土。」Aonghus的爸爸媽媽，一個是愛爾蘭人，一個是台灣人，都讓人感受到他們是謙和、溫柔而單純的人。在他們的照顧下，Aonghus是個有福氣的孩子。☺



每救活一個孩子，就是我們無上的喜悅（中為張正成主任）