



大動脈轉位症Q&A

文／小兒心臟科 主任 張正成

1.何謂大動脈轉位症？

答：英文名稱Transposition of Great Artery (TGA)，是一種先天性心臟病，約佔所有先天性心臟病的5%。

2.TGA有什麼症狀？

答：TGA是一種發紺型的先天性心臟病，小嬰兒一出生就會缺氧，嘴唇呈現藍色、紫色或暗紅色。

3. 這種先天性心臟病的缺氧現象，是不是很嚴重？是不是一定要開刀？

答：TGA是嚴重的先天性心臟病，缺氧很嚴重。如果不手術，大部分在1個月以內死亡。

4. 哪一種染色體或基因的缺陷，才會造成這種心臟血管的畸形？

答：TGA是胎兒在心臟血管發育形成的早期，因為主動脈與肺動脈分隔與旋轉的錯誤而造成的。到目前為止，仍然找不出共同且確定的染色體或基因錯誤的位置。

5. TGA是「大動脈轉位畸形」，到底大動脈「轉」出了什麼錯誤？

答：簡單的說，正常人的左心室是與主動脈相接，右心室是與肺動脈相接，而TGA正好相反，左心室與肺動脈相接，右心室反而與主動脈相接。

6. 這種主動脈與肺動脈的轉位畸形，以及與左右心室相接關係的顛倒，會造成什麼樣的血液循環異常？

答：因為TGA畸形的左心室所打出來的血液是流入肺動脈，所以左邊心臟的鮮紅含氧血，又被打回肺動脈，再流回左邊心臟的左心房及左心室。右心室打出去的血液反而是流入主動脈，造成右邊心臟的藍色減氧血液流回主動脈，流遍身體各器官、各組織，誤用這種缺氧血去供

應全身的需要。正常人的血液循環方式是紅色含氧的肺循環血液打入主動脈，供應全身需要後，變為藍色減氧的靜脈血液才流回右邊心臟。右心室把減氧血打入肺動脈，流到肺部去汲取氧氣，轉變成紅色含氧血再流回左邊心臟。這是一種肺循環與體循環互相接力的「串連式」循環。但是在TGA的循環裡，肺循環與體循環是一種互不相干，互相平行的「並聯式」循環，以致含氧的紅色血液永遠在肺循環裡打轉，而減氧的藍色血液則在體循環裡面周而復始。難怪，TGA病人的全身組織會嚴重缺氧。

7. 如此說來，TGA病人的肺循環與體循環是一種「並聯式」的關係，這些新生兒應該是缺氧到底，一生出來就活不下去？

答：說的對！但上帝還是替TGA患者留了活路，也就是在肺循環與體循環之間留下兩個孔道相通，可以互相交換一些血液而暫時保命。一個是開放性動脈導管（PDA），一個是卵圓孔（PFO）。這兩個關鍵的活路，非常重要。如果PDA太小，我們就得立刻注射高劑量的前列腺素（PGE1），把PDA打開；如果PFO太小，我們就必須立刻執行心導管術，用1個氣球導管把PFO拉大，讓左右心房的血液自由流通，才能解決病兒缺氧的問題。

8. 請問，這種把卵圓孔（PFO）拉大的心導管術，有沒有危險？

答：這種治療性的心導管術叫做「心房中隔氣球造瘻術」（Balloon Atrioseptostomy, BAS），是用氣球導管用力拉，穿過柔軟的卵圓孔，把它變成較大洞的心房中隔缺損導管治療術，已有三十幾年的歷史，還是有一些危險性。不過當TGA病兒的血氧過低，情況危急時，為了把低血氧拉上來，還是不得不做。

9. TGA的開心手術方法是不是只有一種？

答：在「動脈轉換手術」尚未盛行以前，較常使用的手術其實是「心房轉換手術」，亦即在左右心房裡面將血流改道，把肺靜脈的含氧血導入右心室，而上下腔靜脈的減氧血導入心室。這種手術通常在嬰兒2-3個月大以後才能進行，不過後來發現它的併發症及死亡率都較高，所以就被動脈轉換手術（ASO）取代了。

10. 可否說明動脈轉換手術（ASO）是如何進行？如何把兩個擺錯的大動脈換回正常的位置？

答：TGA病人的主動脈和肺動脈是一種平行的排列，大體上，主動脈排在肺動脈的前方偏右側。手術時，當然得先把兩

個動脈的根部，在瓣膜竇以上的高度分別切斷，再把大動脈移到後面，與左心室的出口相接，並且把肺動脈拿到前面，與右心室的出口相接。如此一來，左右心室打出來的血液就會流入正確的動脈，完成轉換動脈的目的。但是別忘了，供應心臟肌肉生存所必須的左右冠狀動脈是由原來主動脈根部發出來的，這時需要把它們挖起來，改為附著到新的主動脈根部（原來的肺動脈根部）上面，稱為冠狀動脈再移植，技巧性很高，常常是決定手術是否成功的關鍵步驟。

11. 這麼大的手術用在這麼小的新生兒身上，是不是太危險了？能不能等嬰兒大一些才開刀？

答：大動脈轉換手術的黃金時間是出生後的10天以內，超過這個時間，肺動脈壓開始下降，病人的左心室逐漸變得軟弱無力，反而無法適應手術後的改變，死亡率較高。所以手術不能等，出生10天內就得開刀。還好，國際上知名的開心手術中心，執行此一手術的成功率都已達到90%以上。

12. 請問，中國醫藥大學附設醫院的先天性心臟病團隊，執行「大動脈轉換手術」的成功率有多少？

答：TGA分為單純型的TGA及複雜型的TGA兩種。後者是指TGA以外，又合併心室中隔缺損、主動脈弓縮窄、主動脈瓣膜或肺動脈瓣膜狹窄，以及其他各種心臟缺陷，複雜型的TGA當然比單純型TGA更困難。本院開心團隊自從2000年以來，共執行了22例TGA的動脈轉換手術，其中單純型TGA的成功率是92%，單純加複雜型TGA的整體成功率是77%。

13. TGA病人開完大動脈轉位手術以後，是否就高枕無憂，可以順利長大？

答：這兩條大動脈本來就擺錯位置，許多空間的關係、角度、連結都不對。大動脈轉位手術將它們互換位置又連接起來之後，難免會有一些小問題。較明顯的有：肺動脈接合處狹窄，主動脈瓣逆流，左肺動脈出口處壓迫，主動脈弓修補處狹窄，心律不整等。所幸，這些缺陷都可以利用心導管，如氣球導管擴張術或支架撐開術來改善，嚴重的主動脈瓣逆流也可以再做手術修補。所以，病人在手術後仍須定期回心臟科門診追蹤，評估後續變化。

14. TGA的病人做過心臟手術以後，成長、發育、體能與學習情形與一般的小孩有沒有差異？

答：在本院接受手術後的病人當中，有一名小女孩在幼稚園常被同學告狀，老師說

她是全幼稚園裡最有力氣的小朋友。另一名小嬰兒，他爸爸居然在他6個月大的時候就教他游泳。還有一名未滿6歲的男孩，已經通過珠心算的鑑定，拿到二級的證書。可見，病兒在接受大動脈轉位手術之後，仍然可以有很優異的表現。大體上來說，他們一般的作息、學習、活動，與常人無異。我們鼓勵他們多做運動，並且定期回小兒心臟科門診接受心臟超音波、運動心電圖、24小時心電圖的追蹤與評估，但是不鼓勵他們從事競賽型的運動。

15. 開心手術後，病兒可能遇到什麼危險？

答：TGA新生兒的開心手術，是一個相當大的手術，手術中的體外循環時間也比較長，所以術後容易造成全身發炎及心臟血管功能的異常。特別是手術後的6-12小時，容易出現低心輸出量的狀態，就猶如聖經說的「行過死蔭的幽谷」。所幸，藉著小兒加護病房醫護人員及各種儀器的嚴密監控，並且推算出他們每一時段的心輸出量、周邊血管的阻力大小等，可以給予及時且適當的處理，讓這些小寶貝轉危為安。如同詩篇所言：「我雖行過死蔭的幽谷也不怕遭害；因為你與我同在，你的杖，你的竿，都安慰我。」