

法洛氏四重症-見證現代醫學的進步軌跡和永無止盡的挑戰

法洛氏四重症是一種常見的先天性心臟病，大約占了所有先天性心臟病的 7-10%，也是最常見的一種發紺型先天性心臟病（會導致流向全身各器官的動脈血液含氧量下降的先天性心臟病）。這個名稱的由來，是因為法國的法洛醫師（Étienne-Louis Arthur Fallot）在 1888 年首先詳細描述了四項此病在結構上的特徵（如圖 1），包括：

1. 心室中隔缺損
2. 右心室出口狹窄
3. 主動脈跨坐在左心室和右心室之間
4. 右心室肥大。

由於右心室出口狹窄，右心室的缺氧血流向肺部時面對較大的阻力，部分缺氧血就會轉而經由心室中隔缺損進入主動脈（如圖 1），和原本主動脈中來自左心室的含氧血相互混合，導致主動脈中流向全身各個器官的血液含氧量下降。如果右心室出口狹窄的程度越嚴重，右心室中流向肺部可以做有效氣體交換的血液量就越少，臨床上低血氧的症狀就越明顯，皮膚、嘴唇以及指甲往往會呈現藍紫色，因此病童常常被稱為藍寶寶（blue baby）。法洛氏四重症如果未經治療，大約 35% 的患者會在一歲以前死亡，只有約 50% 的病患可以存活超過三歲，可以存活至成年的僅約 5%。

1944 年美國約翰霍普金斯大學 (Johns Hopkins University) 的外科醫師布拉萊克 (Alfred Blalock) 以及他的助手湯瑪斯 (Vivien Thomas) ，在小兒心臟科醫師陶西女士 (Helen Brooke Taussig) 的提議之下，首先以手術將病童的鎖骨下動脈連接到肺動脈，目的是增加法洛氏四重症病患的肺部血流量，有效地緩解了患者低血氧的症狀，這個在當代醫學史上可說是重大里程碑的成功故事，在 2004 年時也被拍攝成電影：上帝的傑作 (Something the Lord Made) 。但是醫學的進步並未就此停歇，僅僅在 10 年以後的 1954 年，明尼蘇達大學 (University of Minnesota) 的外科醫師李拉海 (Clarence Walton Lillehei) 首先進行了法洛氏四重症的心臟內完全矯正手術，包括心室中隔缺損的修補以及右心室出口狹窄部分擴大手術，這樣的手術可以讓病患心臟的血行動力學恢復到幾乎正常。隨著外科技術的逐漸改進，目前可以接受這項手術的病患年齡下降到 3-6 個月大，手術的成功率也大幅提高到 98% 以上。此外對於年齡在 3 個月以下有嚴重低血氧症狀，或是肺部血管發育偏小不適合立即接受完全矯正手術的嬰兒，除了外科手術建立暫時性的體循環動脈至肺動脈血管分流，也可以考慮用心導管的方式在開放性動脈導管或是右心室出口架上金屬支架，增加病患的肺部血流量，改善低血氧並且提供肺部血管長大發育的機會，等到年齡大於 3-6 個月並且肺部血管發育完全之後，再接受完全矯正的手術。

法洛氏四重症完全矯正手術的進展，大幅度地提高了病患的存活率，超過 90% 的患者在接受手術後可以存活至成年以後，絕大多數的病患都可以從事接近一般正常人的工作以及運動，甚至建立家庭懷孕生子。然而長期的追蹤下卻發現

許多病患在接受手術的數十年以後，開始出現顯著右心室出口的肺動脈瓣閉鎖不全，這種異常的血液逆流有可能導致右心室嚴重擴張及心肌纖維化，造成右心室衰竭，同時也可能合併發生危險的心律不整心室頻脈。目前建議可以用定期的心臟核磁共振檢查來仔細評估右心室的功能，有沒有達到需要接受肺動脈瓣膜置換來改善肺動脈瓣閉鎖不全的標準，除了外科手術的肺動脈瓣膜置換，現在也可以經由心導管的方式取代開心手術來植入新的肺動脈瓣。若是合併發生心室頻脈，可以考慮心律不整高週波燒灼術以及植入心臟內去顫器來避免危險的狀況發生。

法洛氏四重症手術治療的進展是 20 世紀醫學上的重大成就，也徹底地改變了這個疾病所呈現出來的面貌，而發展跨領域的優質醫療照護體系，持續協助醫師作出正確的判斷以及醫療建議，目標不僅是增加這些病患的存活率，也要維持良好的生活品質，就成為進入 21 世紀後我們所必須面對的課題以及挑戰。

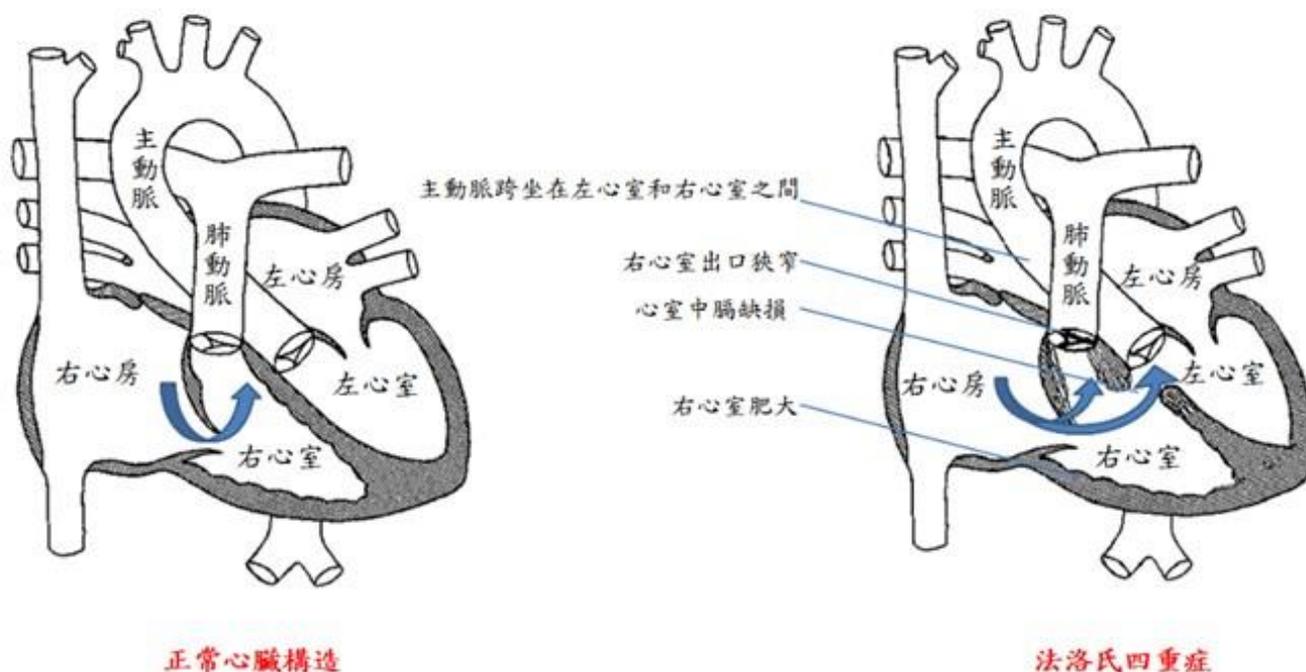


圖 1 正常心臟及法洛氏四重症結構示意比較，藍色箭頭是表示右心室內血液的流動方向

成人期先天性心臟病中心主治醫師 盧俊維