

## 認識兒童時期的心臟衰竭

當心臟因為各種原因而無法提供足夠的氧氣，來滿足身體的需求時，就是所謂的「心臟衰竭」。但是，兒童時期心臟衰竭之成因和成人的心臟衰竭很不一樣，治療方式也往往大相逕庭。

### 結構性問題之先天性心臟病

最常見造成兒童時期心臟衰竭的原因就是先天性心臟病。先天性心臟病百百種，簡單分類包括：

1. 容積負荷太多，例如：心室中膈缺損（VSD）、心房中膈缺損（ASD）、開放性動脈導管（PDA）等等；
2. 心臟阻力太高，例如：肺動脈瓣狹窄（PS）、主動脈弓窄縮（CoA）等等；
3. 缺氧導致發紺，例如：法洛氏四重症（TOF）、大血管轉位（TGA）、全肺靜脈回流異常（TAPVR）等等。

光是聽到這些名詞，不要說是一般民眾和家長了，就連非兒童心臟專科的醫師恐怕都不一定能了解每一種先天性心臟病的自然病程與治療原則。但有幾個觀念很重要：

1. 並非所有的先天性心臟病都會造成心臟衰竭。「容積負荷太多」及「心臟阻力太高」的種類中，有很多其實對心臟造成的負擔並不嚴重，所以不會出現臨床上的「心臟衰竭」。很多孩子終其一生和健康者無異，不需要治療，也不需要做運動上的限制。
2. 有些先天性心臟病會出生後不久就會出現心臟衰竭，像是很大的開放性動脈導管，或是全肺靜脈回流異常合併阻塞。但有些則需要很多很多年才會慢慢出現症狀，像是較大的心房中膈缺損，或是法洛氏四重症矯正後引起的慢性嚴重肺動脈逆流。
3. 造成心臟衰竭的先天性心臟病原則上就要盡可能採取侵入性治療的方式根本矯治結構的問題，例如有大的破洞就考慮把它補起來，有嚴重的狹窄就應考慮把它擴大。藥物治療大多是輔助的角色，可以幫心臟爭取一點適應的時間，但無法治療根本的結構問題。
4. 侵入性治療分為手術治療與心導管介入治療兩大類。「容積負荷太多」及「心臟阻力太高」這兩類問題，很多已經可以透過心導管介入達到相當好的療效，不一定需要手術治療。但像是「發紺性」心臟病，手術治療仍是不可避免的。隨著醫學的進步，即使是開心手術、即使病人是剛出生的小寶寶，臺大兒童心導管團隊與心臟外科團隊都能將絕大多數孩子的心臟問題處

理地相當好，免去長期處於心臟衰竭的風險。

### 心肌病變之先天性心臟病

另外，有一大類造成兒童時期心臟衰竭的病因，不是結構性的先天性心臟病，而是心臟肌肉本身的病變，統稱為「心肌病變」。簡單來說，凡是會造成心臟的肌肉因為收縮或舒張功能不正常，而使心臟表現出過度肥厚或擴大的疾病，都可以稱做是「心肌病變」。心肌病變又可以根據形成的原因及病態生理分成很多的類型，包括像收縮力變差的擴張性心肌病變（dilated cardiomyopathy）、心臟肌肉異常增厚的肥厚性心肌病變（hypertrophic cardiomyopathy），或是心臟肌肉彈性變差導致舒張功能減退的限制性心肌病變（restrictive cardiomyopathy）。

又是一堆專有名詞，想必又把一般民眾弄得一頭霧水了。在這裡簡單介紹幾個重要的觀念：

1. 心肌病變可能和基因變異有關。隨著基因醫學的發達，越來越多的心肌病變被發現是因為基因的變異所引起。其中有些有家族病史，但有些和遺傳無關，是患者自己的基因在發育過程中發生突變。
2. 心肌病變造成的心臟衰竭大多是慢慢發生的，所以初期小朋友

可能沒有明顯的症狀，直到人體的代償機制逐漸不勝負荷時，常常是在一次的發燒感染讓心臟負擔突然增加才赫然發現此症。

3. 心肌病變的藥物治療中，經驗最多的是針對擴張性心肌病變。這幾年更有多種新的藥物被開發出來，能有效改善心臟功能。雖然絕大多數是來自成人的治療經驗，但相信未來將會慢慢有兒童的研究報告發表。
4. 兒童時期的心臟移植主因就是各種已達末期的心肌病變，但這不表示罹患心肌病變就等於需要心臟移植。移植畢竟也是高風險的治療，所以除非心臟功能非常差，否則不會直接考慮心臟移植。最常需要換心的是限制性心肌病變，而肥厚性心肌病變則是三種心肌病變中最少需要移植的一種。
5. 少數心肌病變是「可逆」的。例如有一種罕見的先天性冠狀動脈異常的心臟病( anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery, ALCAPA )，乍看之下和一般的擴張性心肌病變無異，但只要診斷正確，把冠狀動脈異常用手術的方式矯正，心臟功能是可以恢復的。又例如嬰兒時期的龐貝氏症 ( Pompe disease ) 會以肥厚性心肌病變來表現，但只要即時診斷並補充所缺乏的酵素，肥厚的心肌是會回復的。

## 結語

現今已經有許多先進的檢查可以精準診斷與評估各種兒童時期的心臟衰竭，但其實最重要的，還是要回歸醫師的專業判斷。詳細的病史詢問及理學檢查很多時候是最關鍵的診斷工具。此外，爸爸媽媽們的警覺更是早期診斷的決定性因素。若是小嬰兒出現心臟衰竭，大多會影響到進食的狀況，出現奶量增加不易，體重增長遲滯的情況。大一點的孩子，則除了有體能減退的情形之外，有些人初期是以腹痛來作為心臟衰竭的表現，這點不可不慎。

照顧心臟衰竭的孩子，需要團隊的合作以及多面項的考量，才能在錯綜複雜的診斷、藥物調整、介入治療決策、以及長期追蹤上面幫助孩子一起對抗心衰竭。

小兒部主治醫師 陳俊安