

## 心室中膈缺損

### 前言

心室中膈缺損 ( VSD ) 為在心室中膈有一或多個破洞造成左右心室交通及充氧血和缺氧血的混合，是常見的先天性心臟病，根據吳美環教授等在 2000 年統計，VSD 在臺灣約占所有先天性心臟病的百分之三十，盛行率為千分之四。大多數病例為單純心室中膈缺損，少部分會合併其他複雜性心臟病，例如法洛氏四重症，共同動脈幹，完全型房室中膈缺損，大動脈轉位，三尖瓣發育不全等，自從 1954 年 Lillehei 等人在明尼蘇達大學醫院進行第一個成功矯治一位 3 歲病童的心室中膈缺損開始，隨著體外心肺循環機器及技術的進步，心室中膈缺損的修補逐漸變為標準手術且一般手術風險及併發症甚低，目前已可早期施行於新生兒。

### 分類

心室中膈缺損可以發生在心室中膈的任何部位，根據 Congenital Heart Surgery Nomenclature Database Project，將心室中膈缺損依其位置分為四類，分別為：膜周邊型 ( peri-membraneous )、肌肉型 ( muscular )、動脈下型 ( doubly committed subarterial )、

及內流道型 ( inlet type ) 。

1. 動脈下型心室中膈缺損 ( doubly committed subarterial VSD ) :

動脈下型心室中膈缺損的位置位於主動脈和肺動脈瓣的基部，約有 5~10% 的心室中膈缺損屬於這型，通常也稱作第一型心室中膈缺損 ( type 1 VSD ) 。當血流自主動脈瓣膜下的中膈缺損從左心室至右心室快速通過時，會造成文丘里效應 ( Venturi effect ) 將瓣膜下拉，時間久了會造成主動脈瓣脫垂而導致主動脈瓣逆流。這類型的心室中膈缺損在東方人比較常見。

2. 膜周邊型心室中膈缺損 ( perimembraneous type VSD ) : 是最

常見的心室中膈缺損，約有八成病人屬於這型，又稱為第二型心室中膈缺損 ( type 2 VSD ) 。膜周邊型心室中膈缺損常合併其他複雜性先天性心臟病。在單純的膜周邊型心室中膈缺損，心臟傳導系統通常走在其正常的位置，位於寇克三角 ( Koch's triangle ) 的房室節 ( AV node ) 發出希氏束 ( His bundle ) 穿過右纖維三角 ( right fibrous trigone ) 會走在中膈缺損處的後下緣，在修補時有可能會傷害到傳導系統。

3. 內流道型心室中膈缺損 ( inlet type VSD ) : 此類型的心室中膈

缺損比較少見，只占約不到 5% 的病人，為心臟發育時心內膜墊缺損所導致。此類型心室中膈缺損有較大的可能會合併二尖

瓣或三尖瓣的異常，增加手術矯治的困難度。

4. 肌肉型心室中膈缺損 ( muscular type VSD )：此型可出現在心室中膈的任何部分，有單一但也常見有多發性的破孔，其邊緣皆為心肌構成，並無膜性構造，因為右心室中膈有許多肌肉突起，會遮蔽破孔，有時在術中會難以發現。當破孔為多發性且大小不一時，因為狀似起司表面的凹洞，被稱為瑞士起司型缺損 ( Swiss cheese defect )。

### 病態生理學與病史

心室中膈缺損的存在，會讓左心室的充氧血經破口流至右心室與缺氧血混合，因此造成一系列的血循環動力學的影響與症狀。單純的心室中膈缺損沒有合併其他異常時因為左心室壓力高於右心室，會造成左心室至右心室分流 ( left-to-right shunt ) 與增加肺部血流，造成肺循環血流與體循環血流的比值超過 1。如果分流過大或肺部血管阻力 ( pulmonary vascular resistance ) 上升，肺動脈壓 ( pulmonary arterial pressure ) 會隨著上升。

剛出生的嬰兒肺部血管阻力高，大約在 4~6 週後才逐漸下降到正常的水準，所以一開始新生兒因為肺動脈壓高及右心室壓力大，不會有明顯的左至右分流，自然其心雜音就比較微弱，部分的心室中

膈缺損在此時期可能會被忽略，隨著肺部血管阻力減少，分流明顯後才被診斷出來。

在較小的心室中膈缺損或是新生兒初期因肺血管阻力大導致分流減少，病人常是沒有症狀的。但在較大的心室中膈缺損或是新生兒的肺血管阻力逐漸減小而分流增加，病人會有心臟衰竭 ( heart failure ) 的症狀，像是心跳快，呼吸淺快，冒冷汗，餵食減少，體重無法增加，成長曲線掉落等。

在心室中膈缺損較小的病人，隨著成長在破口處可能會有一些纖維組織的增生而封住破口，尤其是小的膜周邊型心室中膈缺損常見有這樣的現象。肌肉型心室中膈缺損也有自發性關閉的現象，隨著心肌的增長，邊緣全由心肌構成的破口會逐漸縮小繼而關閉。

如果患有大型的心室中膈缺損而一直沒有矯治，時間久了之後，持續過多的左至右分流及過高的壓力會導致肺血管阻塞疾病，讓肺動脈阻力不可逆轉地上升，最終比體循環阻力高而使分流方向相反 ( 右至左分流 )，產生發紺症狀及艾森門格症候群 ( Eisenmenger syndrome )。此時死亡率會顯著上升，且已不可再關閉心室中膈缺損，僅能使用藥物緩解症狀，或是接受心肺同時移植。一般說來，單純的心室中膈缺損很少在兩歲前就造成艾森門格症候群，若能及

早發現及早處理就不會有這樣的併發症。

### 心室中膈缺損手術適應症

手術的適應症依術者及醫療團隊的經驗會有差異，不過大抵不外以缺損大小、位置、自發性關閉的可能性、症狀、預估的肺血管阻力（超音波或心導管測量）、及有無“唐氏症（Down syndrome）”來決定。

1. 大的缺損合併心臟衰竭或成長遲緩，需要盡快安排手術治療。
2. 大的缺損伴隨輕微症狀：建議在六個月大時接受手術閉合，若診斷時已經超過六個月大，應盡快安排手術。
3. 唐氏症患童有大的缺損：病人有較高的機會肺血管病變，所以建議在出生前幾個月就應進行手術。
4. 中或大的膜周邊型心室中膈缺損，超音波發現缺損周邊有纖維組織形成或部分被三尖瓣下的腱索或贅生組織阻擋，因為有自發性關閉的可能性，所以若無明顯症狀可等至六個月到一歲再決定是否手術。
5. 中等大小的缺損：因為仍是有造成肺血管病變的可能性，所以建議在一歲左右手術矯治，除非有明顯在逐漸地縮小。
6. 肺血管阻力增加：心臟超音波發現經缺損血流流速減小但大小

卻沒有明顯的變化，表示肺血管阻力增加，排除其他非心因性可逆因素(如支氣管炎或氣喘等肺部問題)後，建議儘快手術。

7. 瑞士起司型缺損：在太小的嬰兒矯治此類多發性缺損有困難性，不容易完全將所有破口關閉，且此類型有自發性關閉的可能性，所以建議在肺血流過多或心臟衰竭症狀明顯的新生兒先實行肺動脈縮小術 (pulmonary artery banding) 來減少左至右分流，大約到 2~4 歲再來進行矯治手術。目前亦可嘗試使用心導管的方式關閉部分缺損。
8. 無症狀的小缺損：可以先觀察不用進行手術處理。但要密切注意心內膜炎的可能性，一般而言，發生率約為每年 0.15% ~ 0.3%，一旦發生，在治療完後應考慮手術處理心室中膈缺損。
9. 動脈下型心室中膈缺損：這類型的 VSD 不管大小都應該進行手術矯治，因為它不會自發性關閉且日後可能有主動脈瓣異常及主動脈逆流產生。
10. 在 2 歲以上的病人，肺循環血流與體循環血流的比值超過 1.5，建議應該手術處理。

## 心室中膈缺損的處理

目前心室中膈缺損主要是以手術的方式進行矯治，針對肌肉型中膈

缺損，可有效使用心導管來放置關閉器，比起手術有較小的傷口與較快的恢復。至於膜周邊型與動脈下型心室中膈缺損亦有嘗試使用此心導管方式治療，然全世界目前並沒有一致的共識，每個國家的規定並不相同，對嬰兒期病患造成併發症的機會較高，尤需審慎評估。

手術的策略與方式有兩種：

1. 全矯治手術：大部分以此方式處理，依據破口的位置及大小不同，手術的方法亦有所不同，例如動脈下型缺損大多打開肺動脈來進行修補，膜周邊型缺損則多從右心房透過三尖瓣來修補。此外，不同的位置修補要注意的地方亦不一樣，例如膜周邊型缺損要注意下緣有傳導組織經過，縫針時要避免傷害到它，動脈下型缺損則要小心不能縫到主動脈瓣或肺動脈瓣而造成逆流。
2. 暫時性症狀緩解手術：對於低體重兒、合併其他共病症、或瑞士起司型缺損等，全矯治風險較高但又已經有嚴重心衰竭症狀的病童，可以先行做肺動脈縮小術來減少肺部血流，繼而減少心衰竭症狀，待適當時機再來行全矯治手術。

心室中膈缺損矯治之成果

一般而言，手術矯正心室中膈缺損的風險並不高，有經驗的醫療團隊手術死亡率少於 1%。矯治完成後，病童可回復正常成長與生活，後續大多不需要再接受相關手術。

有少數的病人術後會有傳導系統傷害而造成傳導異常甚至房室傳導阻斷，部分病人會於兩個星期內恢復正常傳導，若無恢復則需要安裝永久性心臟節律器。亦有少部分病人術後仍有殘存的缺損，視其大小，大多不需要再次修補，但若有影響到循環或是造成溶血，則需要再次手術進行修補。

從 2017 至 2022 年，臺大醫院心臟血管外科總共有 336 個單純心室中膈手術，接受手術時之平均年齡為 3.75 個月大，沒有術後死亡的個案，亦無術後中樞神經受損之病人，有一個病童因為術後出血需要再開胸止血，兩個病童因為術後傷口感染需要再手術處理。大致說來，心室中膈缺損在心臟手術裡算是相對簡單安全的手術，若能早期發現並輔以適當治療，大多數病童皆能恢復健康而沒有長期的併發症。

外科部心臟血管外科主治醫師 周恒文