右心室雙出口（Double-Outlet Right Ventricle, DORV）

13 April 2025

18:19

* + 定義
    - 主動脈與肺動脈全部或大部分皆源自右心室
    - 絕大多數伴隨有心室中膈缺損（VSD），並構成左心室唯一的出口
  + 流行病學
    - 約佔先天性心臟病（CHD）的 5%
    - 每 100,000 例活產兒中發生 3 至 9 例
  + 分類
    - 1972 年，Lev 等人依據 VSD 對其中一條或兩條大血管的「歸屬性」（commitment）提出了一種 DORV 的分類方式

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **類型** | **頻率** | **VSD 位置** | **大血管相對位置** |  |
| 主動脈下型（Subaortic type） | 47% | 位於主動脈瓣環正下方 | 主動脈接近 VSD | 最常見 |
| 雙歸屬型 VSD（Doubly committed） | 4% | 同時位於主動脈與肺動脈下方 | 兩大血管通常呈並列狀態 | 雙重承接型 VSD |
| 無關聯型 VSD（Noncommitted / Remote） | 26% | VSD 距離兩大血管皆遠 | 不特定 | 結構複雜，修補難度較高 |
| 肺動脈下型（Subpulmonic type） | 23% | 位於肺動脈瓣下方 | 主動脈位於前方，肺動脈偏後 | 又稱 **Taussig–Bing syndrome** |

* + 病因
    - 目前未有明確病因
    - 心臟發育過程中，主動脈未能完全移向左心室
    - 常伴隨其他心臟發育異常
      * **心室迴旋（ventricular looping）異常**
      * **漏斗部－動幹螺旋（infundibular-truncal spiraling）異常**
  + 病生理
    - **VSD 的位置和右心室出口的阻塞程度**是影響血流動力學和臨床表現的關鍵因素之一
    - 由於左心室唯一的出口是 VSD，且兩條大血管均從右心室發出，會導致體循環和肺循環在右心室混合，可能出現輕微全身氧合下降
    - **若肺血流未受阻：**臨床表現類似未合併其他病變的大型 VSD，出現大量左至右分流，長期下來會造成心臟衰竭及肺動脈高壓
    - **若合併肺動脈狹窄（肺血流受限）：**其臨床表現類似於法洛氏四聯症（TOF），會出現明顯發紺與肺血流減少
    - **肺動脈下型 VSD（Taussig–Bing syndrome）：**臨床表現類似於完全性大動脈轉位（D-TGA），缺氧的體循環靜脈血流向主動脈，而氧合血流向肺動脈，
  + 臨床特徵
    - **影響 DORV 病童臨床表現的三大關鍵因素**
      * **VSD 的大小與位置、是否存在右心室出口道阻塞（RVOTO）、是否合併其他異常**
    - **雙承攬型（doubly committed）或主動脈下型（subaortic）VSD**
      * 表現類似大型VSD
      * 鬱血性心衰竭，易發展為肺動脈高壓
    - **主動脈下型 VSD 且伴隨肺動脈狹窄**
      * 表現類似法洛氏四聯症（TOF）
      * 發紺、低血氧症
    - **肺動脈下型（subpulmonic）VSD**
      * 表現類似完全性大動脈轉位（D-TGA）
      * 發紺
      * **聽診**：**胸骨旁收縮期射出雜音**，有時會聽到肺動脈瓣關閉音
  + 診斷
    - 心電圖（EKG）
      * 雙心室肥厚
      * Taussig-Bing syndrome：**心軸右偏、右左或雙心室肥厚**
    - 胸部 X 光
      * 心臟擴大
      * 肺血紋增加
    - 心臟超聲波**：確診**
      * 也能提供手術規劃的重要資訊，並發現是否合併其他解剖異常
        + 冠狀動脈的解剖結構
        + VSD的位置
        + 三尖瓣與肺動脈瓣之間的距離
    - 心導管
      * **需評估肺高壓程度時使用**
  + 處置
    - 矯正手術的目標**：**緩解肺動脈狹窄、解決心室出口阻塞、實現體循環和肺循環的分離
    - 手術時機：出生後 6 個月內最佳
      * **若需使用體外人工瓣膜導管（extracardiac-valved conduit）**，則建議**延後至 2 至 3 歲再進行最終修復手術** 
        + **可以放置較大的導管，並減少未來因導管替換而需再次手術的機率**
    - 術式：**依分類進行不同術式**
      * **合併非連接型心室中膈缺損（Noncommitted VSD）**
        + 建立心室內通道（intraventricular tunnel）以連接 VSD 與主動脈，關閉肺動脈主幹，並從右心室通往肺動脈植入含瓣膜的體外導管（valved extracardiac conduit）
        + **若合併肺動脈狹窄：先行體肺分流術（systemic-to-pulmonary shunt）**
      * **合併主動脈下型或雙出口型VSD，且無肺動脈狹窄**
        + 建立心內引流通道（intracardiac baffle），將左心室的血流導向主動
        + 可能需要同時擴大 VSD 讓通道有足夠空間，擴大的方向朝前上方（anterosuperiorly）進行，避免損傷位於 VSD 後下緣（inferoposteriorly）的傳導系統
        + **若心臟的解剖結構不利於建立有效的通道，則可能無法進行雙心室修復，只能採單心室手術策略（如Fontan）**
      * **合併主動脈下型或雙出口型VSD，且有肺動脈狹窄**
        + 類似於無肺動脈狹窄情況進行手術，建立一條左心室至主動脈的心內引流通道，但必須同時重建右心室出口（RVOT）
        + **右心室出口的擴大（RVOT augmentation）**

**跨瓣膜貼片（transannular patch）**：適用於沒有冠狀動脈異常時

**體外人工瓣膜導管（extracardiac-valved conduit）**：若有異常的冠狀動脈左前降支（LAD）橫跨右心室出口，而無法使用貼片時使用

* + - * **Taussig–Bing Syndrome/肺動脈下型（subpulmonic）VSD** 
        + **未合併肺動脈狹窄**

新生兒期接受氣球心房中膈切開術（balloon septostomy），改善心內混合

其後再關閉心室中膈缺損（VSD），將左心室輸出導向肺動脈後，再施行動脈轉位術（arterial switch operation）

**Kawashima 手術**

若**主動脈位於較後方，或合併肺動脈狹窄**時可使用

**透過心室內通道將左心室輸出直接引導至主動脈**

* + - * + **合併肺動脈狹窄**

初期可考慮以肺動脈縮窄術（pulmonary artery banding）作為緩解治療，待嬰兒成長後再進行外科矯正

**Rastelli 手術**

**透過既有的 VSD 建構心室內通道（intracardiac baffle）**，引導左心室血流至兩大血管，然後**將肺動脈從起始處切斷**，**再放置有瓣導管（valved conduit）連接右心室至遠端肺動脈**

**Yasui 手術**

**將 VSD 的血流引導至肺動脈**，並同時**進行 Damus–Kaye–Stansel 吻合術**（將肺動脈與主動脈連接並以補片擴張），**再放置右心室至肺動脈的導管**

* + - * **肺動脈縮窄術（pulmonary artery banding）**
        + 即使病患無肺動脈狹窄，但出現難以控制的鬱血性心衰竭時使用
        + 於出生後六個月內進行
        + 以減少肺血流過多，並預防肺動脈高壓

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **DORV 類型** | **病生理與臨床表現** | **手術方式** |
| Subaortic VSD （無肺動脈狹窄） | 類似大型VSD，左至右分流，CHF | 心內引流通道至主動脈（可能需擴大VSD） |
| Subaortic VSD + 肺動脈狹窄 | 類似法洛氏四重症，發紺、RVOTO | 心內引流通道 + RVOT重建（貼片或導管） |
| Subpulmonic VSD （Taussig-Bing anomaly） | 類似D-TGA，發紺（體靜脈血流導向主動脈） | 動脈轉位術 + 心內引流通道 ± 主動脈弓修補 |
| Noncommitted VSD | VSD與大血管距離遠，依流向混血，可能CHF | VSD引流至主動脈 + PA關閉 + RV-PA導管 |
| Doubly committed VSD （無肺動脈狹窄） | 可有輕度肺血過多與CHF | 心內引流通道 ± 擴大VSD |
| Doubly committed VSD + 肺動脈狹窄 | RVOTO合併發紺，類似TOF | 心內引流通道 + RVOT重建（導管或貼片） |
| DORV 無肺動脈狹窄 | 大量左至右分流，CHF + 輕度發紺 | PA繫帶術控制肺血流，稍後再手術修補 |

* + 併發症
    - 心臟衰竭
    - 肺動脈高壓、肺血管疾病
    - **術後併發症**
      * 心臟傳導系統受損
  + **Reference**
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Nelson Textbook of Pediatrics, 21st Edition