主動脈弓狹窄（CoA）

13 April 2025

18:18

* + 定義
    - 主動脈弓狹窄導致血流阻塞
    - 狹窄最常見於主動脈峽部（aortic isthmus），少見位於降主動脈
    - 最常見的狹窄位置是在左鎖骨下動脈遠端，即動脈導管起始的地方
  + 分類
    - 根據其與動脈韌帶和主動脈弓的關係來分類
    - 導管前型 (preductal) /嬰兒型 (Infantile)
      * 通常伴有較大的開放性動脈導管 (PDA)
      * 下半身的血流供應需要可能依賴PDA的右至左分流
      * **在手術治療窄縮前，動脈導管需維持開放**
    - 導管旁 (Periductal/Juxtaductal)
      * **較導管前型常見**
      * 在動脈導管匯入主動脈的附近，位於主動脈峽部的遠端
    - 也可能發生在胸主動脈的下段或腹主動脈中，但較為罕見
    - 根據長度可分為局限型（discrete）和長節段型（long-segment）
  + 流行病學
    - 在活產嬰兒中，盛行率為每 10,000 名中有 3 例
    - 男性發生率高於女性
  + 病因
    - **先天性**：確切原因不明，目前有兩種假說
      * **血流動力學假說**：由於宮內順行血流異常減少，導致主動脈發育不全
      * **導管假說**：動脈導管組織在閉合後延伸到胸主動脈引起
      * **遺傳缺陷、宮內缺血**
        + 可能導致中膜增厚和內膜增生，形成環繞主動脈內腔的脊狀物，導致狹窄
    - **後天性：**多發性大動脈炎（Takayasu arteritis）或嚴重動脈粥狀硬化引起
    - **合併症**
      * 常伴有二尖瓣主動脈瓣（最常見）、心室中隔缺損（VSD）、開放性動脈導管（PDA）
      * 與透納氏症（Turner syndrome）相關
        + **在女性CoA患者中佔 5-15%**
  + 病生理
    - 由於狹窄使血液積累在狹窄處近端，導致左心室流出道阻塞及心室射血受阻，加上灌流不足活化「腎素-血管張力素-醛固酮系統（RAAS）」，引起近端系統性高血壓、肺血流過多，隨後可能進展為雙心室衰竭；而**狹窄遠端（如下肢）則會因灌流不足，而導致低血壓和組織SpO2降低**
    - 由於主動脈血流受阻，會發展出廣泛的側枝循環，主要為肋間動脈與乳內動脈
    - 由於狹窄處遠端血流灌流不足，下半身的血液供應需要依賴開放性動脈導管，提供右到左分流。在手術治療前，動脈導管需維持開放，**若新生兒的動脈導管提前關閉，可能導致遠端器官灌流不足，引起休克及多器官衰竭**。
    - 在局限型（discrete）主動脈縮窄中，左心室出口受阻，導致心肌肥厚與側枝血流增加
    - 在長段型（long-segment）主動脈縮窄中，若出生後動脈導管關閉，會導致左心室壓力與容量負荷增加，引起遠端器官與四肢灌流不足
  + 臨床特徵
    - 新生兒
      * **狹窄輕微且 PDA 存在**：無症狀
      * **嚴重狹窄：**症狀出現
      * **嚴重狹窄合併動脈導管關閉**：可能導致**休克和多重器官衰竭**
    - 年紀較大的嬰兒、兒童和成人
      * 可能無症狀
      * 上下肢血壓顯著差異
        + 上肢血壓升高，下肢血壓降低
        + 股動脈搏遲緩或減弱
        + 橈動脈壓>股動脈壓（>15mmHg）
      * 差異性發紺（Differential cyanosis）
        + 下肢發紺
        + 腳冰冷、無力、疼痛、間歇性跛行
      * 心尖搏動強烈並向左移位
      * 頭痛、鼻出血、耳鳴
      * 嚴重狹窄可能出現心臟衰竭
    - 聽診
      * 在**左側後下半胸（left posterior hemithorax）可聽到收縮期射出性雜音**
      * 在**左鎖骨下區域和肩胛骨間區域可聽到連續性雜音（continuous murmur）**
        + 通常見於側支循環發達的年長患者
      * **心前區搏動過度 (hyperdynamic precordium)**
  + 診斷
    - 應對有高血壓、股動脈搏減弱的患者進行評估，特別是年輕患者
    - 血壓
      * 最佳初步檢查
      * 測量上下肢血壓
        + **狹窄在左鎖骨下動脈遠端**：上肢血壓會升高，下肢血壓降低
        + **狹窄在左鎖骨下動脈近端**：右臂血壓可能會高於左臂
    - 血氧：**狹窄遠端的 SpO2 可能會降低**
    - 心電圖（ECG）
      * **新生兒**：右心室肥厚
      * **年長兒童和成人**：正常或**左心室肥厚**
    - 胸部 X 光
      * 心臟對胸廓比例增加
      * 肺紋增加
      * **「3」字形徵（Figure of 3 sign）**
        + 主動脈和左鎖骨下動脈擴張導致主動脈呈現類似沙漏狀的狹窄，在縮窄處形成凹陷且降主動脈有狹窄後擴張，形成數字3的外觀
      * **肋骨切跡（Rib notching）**
        + 側支循環（如肋間動脈、內乳動脈等）壓迫鄰近肋骨，常見影響第 3-8 根肋骨下緣
        + **常見於5歲以上患者**
    - 都卜勒心臟超聲波**：確診**
      * 用於定位和評估狹窄程度
      * 可檢測同時存在的缺陷，如 VSD、PDA、雙葉型主動脈瓣（bicuspid aortic valve）
    - 心肺運動測試：評估成人高血壓
    - 心臟 MRI 或 CT 血管造影（CTA）：評估主動脈解剖結構和側支循環，用於**術前規劃**
    - MRI 血管造影（MRA）：若懷疑有顱內動脈瘤，可考慮進行檢查
    - 心導管
      * 若有冠狀動脈疾病風險，可於術前先進行心導管檢查或治療
    - 基因檢測：透納氏症（Turner syndrome）
  + 處置
    - 藥物治療
      * 高血壓治療
      * 前列腺素 E1 (PGE1)
        + **維持動脈導管開放**，保持遠端器官的血流，直到可以進行手術
    - 手術
      * 對於所有影響到血流動力學的主動脈窄縮的常規治療，也是新生兒主動脈窄縮的首選治療
      * 通常以**左側**開胸手術進行
      * **術式**
        + **切除吻合（resection with end-to-end anastomosis）**
        + **延伸切除吻合（extended end-to-end anastomosis）**

可合併處理遠端主動脈弓相對發育不良

沿主動脈弓的內彎側進行吻合

有研究指出，延伸端對端吻合術可能促進主動脈弓的生長，尤其對於那些起始時主動脈弓直徑最小的嬰兒而言效果更為顯著

* + - * + **主動脈弓推進術（aortic arch advancement procedure）**

若合併存在發育不良的橫行主動脈弓時使用

使用自體組織進行修補，有助於未來的血管生長

* + - * + **鎖骨下動脈瓣成形術（subclavian flap aortoplasty）**

目前**較少使用**，因長期下來會有**動脈瘤形成的風險**，也會導致**左上肢發育不良或缺血**

將左鎖骨下動脈截斷，然後將其帶至狹窄部位作為補片

* + - * + **人工補片成形術（patch aortoplasty）或管狀移植物（interposition tube graft）**

目前**較少使用**

對於長節段窄縮或既往手術後動員困難的情況，可能需要使用等人工材料擴大狹窄節段

* + - * **導管介入治療**
        + 仍然具有爭議性
        + 避免使用在新生兒身上，比較常使用在年長患者和術後再窄縮的患者
        + **缺點**：再狹窄之發生率高
        + **氣球擴張血管成形術（balloon angioplasty）**

對於左心室功能嚴重低下且動脈導管已閉合的嬰兒，**先以氣球擴張進行初步減壓，再進行後續手術治療**，對病童較有幫助

易造成主動脈壁的穿透性損傷，在急性期及後續都有動脈瘤形成的風險

* + - * + **植入支架（stent placement）**

比單獨球囊擴張更能有效解決狹窄，**可避免氣球擴張造成的損傷**

但在兒童和青少年中，因其身體仍會持續成長，支架會有不合的問題，加上終身攜帶金屬器材於降主動脈中，長期下來會有風險**。**

* + 併發症
    - **繼發性高血壓**
      * 早期手術矯正可預防後期高血壓，但**高血壓在手術修復後仍然常見**
    - **主動脈剝離和破裂**
    - **顱內動脈瘤 (Berry aneurysm)**
    - **心臟衰竭**
    - **感染性心內膜炎**
    - **冠狀動脈病變、心肌梗塞**
    - **術後再窄縮 (recoarctation)**
      * 術後常見的併發症
    - **修復處動脈瘤形成**
      * 術後常見的併發症
      * **危險因子**：**使用 Dacron 補片、氣球擴張**
    - **術中缺血性脊髓損傷導致下半身麻痺**
      * **較不常見但非常嚴重**
      * **發生率**：**0.5%**
      * 可通過遠端灌流技術降低風險，使用左心繞流
        + 以股動脈或胸主動脈遠端作為動脈灌流入口，股靜脈或左心房作為靜脈回流出口
  + **Reference**
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Coarctation of the aorta, AMBOSS