心室中膈缺損（Ventricular Septal Defect）

13 April 2025

18:17

* + 定義
    - 心室中隔缺陷，導致左心室和右心室之間有病理性交通
    - 導致血液從壓力較高的左心室流向壓力較低的右心室，形成左至右分流 (left-to-right shunting)
  + 流行病學
    - 最常見的先天性心臟病，佔 25%
    - 單獨發生（沒有合併其他心臟缺損）的發生率為 0.3%
  + 病因
    - 大多為先天性，但**少見會有後天造成**，**心肌梗塞後或主動脈瓣置換術後**
    - 危險因子
      * **三染色體症**：Down syndrome（**VSD為唐氏症最常合併的先天性心臟病**）、Edward syndrome、Patau syndrome
      * **懷孕時期感染**：TORCH
      * **母體因素**：糖尿病、肥胖、抽菸
  + 分型
    - **自行癒合機率**：M>P>A>S
    - 膜型 (Perimembranous type)
      * 最常需要手術介入，80%的病例需要手術介入
      * 位於室間隔的膜部，其邊緣可能包括三尖瓣環、肌性間隔，以及可能的主動脈環
      * 缺損可能較大，常伴隨非冠狀動脈瓣（noncoronary）或右冠狀（right coronary）主動脈瓣葉脫垂，進一步造成主動脈瓣閉鎖不全。
      * 不過在幼兒時期發現的小型缺損，通常會於成長過程中逐漸自行閉合
    - 肌肉型（Muscular type）
      * 最常見的類型，但最常自行癒合
      * 可能出現在心臟的前部（anterior）、中部（midventricular）、後部（posterior）、心尖部（apical）
      * 發生在心室中隔的肌肉部，完全被心肌組織包圍
      * 可以是**單一或多個開口**
        + **“Swiss-cheese” type**：罕見，心室中膈上有多個小孔，導致左右心室間有多個通道，手術修補難度增加
    - 動脈下型（Subarterial type）
      * 發生在主動脈瓣、肺動脈瓣或兩者附近
      * 常伴隨主動脈瓣葉脫垂，特別是右冠狀動脈瓣（right coronary cusp），導致主動脈瓣逆流
      * **東方人較西方人常見**
      * 最難自行癒合，需手術
    - 入口型/房室管型（Atrioventricular canal type）
      * 位於三尖瓣下方
      * 常合併房室瓣（AV valve）脫垂、逆流
      * 常合併 Down syndrome
      * 很少自行癒合，需手術
  + 病生理
    - 可能發展成 Eissenmenger’ syndrome
    - **心室中隔缺損** → 左至右分流 left-to-right shunt
      * **右心室容積負荷** → **右心室離心型肥大**
      * **過多的肺部血流 → 肺動脈壓力上升 → 肺動脈高壓**
      * **左心室容積負荷增加** → **左心室離心性肥大**
      * 右心室和肺動脈的氧氣飽和度上升
  + 臨床特徵
    - 取決於缺陷的大小和位置，以及肺血管阻力 (PVR)
    - 小型VSD：通常無症狀
      * **限制性 VSD (restrictive VSD)**
        + 血液通過缺損有顯著阻力，因此**右心室壓力正常或僅輕微升高**
        + **Qp:Qs 很少超過 1.5**
        + 通常無生理影響而無症狀
    - 中型或大型缺陷
      * 通常在出生後幾週至數月內就會進展成心臟衰竭
      * 當出生時較高的肺血管阻力開始下降時，症狀會變得明顯
        + 肺血管阻力下降導致右心室壓力下降，進而增加左至右分流，引發症狀
      * 可能出現**過度活躍的心前區（hyperdynamic precordium）**
      * **非限制性（nonrestrictive）**
        + **VSD與主動脈環直徑相等，因此允許血液自由從左心室流向右心室，使右心室壓力升高，與體循環壓力相似**，導致肺血流量增加，嬰兒出現心臟衰竭症狀
        + 如果未治療，會導致肺動脈高壓及肺血管阻力增加，最終可能導致分流逆轉，形成右至左分流，引起 Eisenmenger syndrome
      * **聽診**：
        + 在**左下胸骨邊緣可聽到粗糙的全收縮期雜音 (harsh holosystolic murmur)**

通常在小型 VSD 中聲音較大

**增加左心室afterload時會變大聲，如握拳**

* + - * + **左側第三或第四左肋間隙可能有收縮期震顫 (systolic thrill)**
        + **心尖可能有舒張中期雜音 (mid-diastolic murmur)**
        + 如果演變成肺動脈高壓，則會聽到響亮的肺動脈第二心音 (loud pulmonic S2)
  + 診斷
    - 心臟超音波（Echocardiography）：確診
      * 經胸部心超（TTE）優於 經食道心超（TEE）
      * 可用於評估VSD大小、分流容積、Qp：Qs、肺動脈壓、出口是否阻塞等
    - 心電圖（EKG）
      * 左心房室肥大，後期可見左右心室皆肥大
        + **左心房肥大**：P mitrale
        + **左心室肥大**：QRS波變高、左軸偏移
        + **右心室肥大**：RBBB、Prolonged PR
    - 胸部X光
      * 肺紋增加
      * 左心房和左心室肥大，導致心尖和左心緣輪廓變圓
      * 晚期由於肺血管阻力增加，可看到右心室肥大和肺動脈擴大
    - 心導管檢查 (Cardiac catheterization)
      * 用於 TTE 結果不明確、存在 CAD 風險因素或懷疑肺血管疾病的患者
      * 在年紀較大的兒童中，需要在術前測量肺血管阻力
  + 治療
    - **無症狀或小型VSD：大部分會自行癒合，後續心超追蹤**
    - **有症狀和/或大型VSD**
      * 藥物治療
        + Digoxin + Diuretics + Vasodilator**：**減緩症狀，**等到一到兩歲進行手術**
      * 手術
        + **適應症**

大型VSD或有症狀的嬰兒，無論年齡或大小，應在新生兒期進行手術閉合

無症狀，但有顯著分流、左心房、左心室擴大的兒童

出現肺動脈高壓

Qp：Qs ≥ 1.5，不論有無肺動脈高壓

**成年患者開刀原則**：看**Qp/Qs（肺血流量/全身血流量）**

**>2、肺高壓：開刀**

**1.5-2**：藥物+追蹤

**<1**：已轉變成右到左分流，只能做心肺移植

VSD 伴隨主動脈瓣閉鎖不全或主動脈瓣脫垂

* + - * + **禁忌症**

嚴重肺動脈高壓

Eisenmenger syndrome

* + - * + **開心手術：補片修補法（Patch repair）**

通常在**體外循環 (CPB)** 支持下進行，並配合**中度低溫及心臟停跳**來完成手術

大多數 VSD 修補手術會通過**右心房進入**

肌肉型VSD常需要右心室切開術，而動脈下型則可通過肺動脈切開術，或從肺動脈下方之右心室壁切開來暴露VSD的位置

**成功率高，風險低**

手術仍然是修補 VSD 的主要治療

* + - * + **經導管 VSD 閉合術 (Percutaneous VSD closure)**

使用 Amplatzer 裝置封閉VSD

在一小部分患有單純性或殘留性 VSD 的病人中，或者作為治療複雜的先天性心臟病人的 VSD 部分的共同手術時，該裝置顯示有 100% 的成功率

**優點**：減少外科修補手術的複雜性、**避免因小的殘餘缺損而需再次手術**、避免進行心室切開術

**缺點**：可能會導致**心臟傳導障礙、裝置移位或栓塞**

* + - * + **肺動脈束帶術 （pulmonary artery band）**

**適應症**：一出生就很嚴重、「瑞士起司」中隔、有多個 VSD的病童

**限制肺血流避免肺動脈高壓**，待病童情況穩定後再盡快進行矯正手術

但若是 Subarterial type 要盡快開

* + 併發症
    - 心律不整（Arrhythmias）
    - 心臟衰竭
    - 艾森曼格症候群 (Eisenmenger syndrome)
    - 感染性心內膜炎 (Infective endocarditis)
      * 小型限制性 VSD 雖然無症狀，但有長期下來會有心內膜炎風險
      * **經導管或手術關閉 VSD 後 6 個月內，進行牙科操作時需要使用抗生素進行心內膜炎預防**
    - 主動脈瓣關閉不全 (Aortic regurgitation)
      * 特別是**動脈下型**，因瓣膜脫垂可能導致**瓣膜扭曲和主動脈瓣關閉不全，甚至瓣膜穿孔**
  + **Reference**
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Ventricular Septal Defect, AMBOSS