動脈幹 Persistent Truncus Arteriosus

10 April 2025

16:31

* + 定義
    - 主動脈及肺動脈之間的中隔（aorticopulmonary septum）發育不全 → 共同動脈幹（truncus arteriosus）未能成功分化主動脈與肺動脈 → 形成一條來自左右心室共同輸出的單一動脈幹
  + 流行病學
  + 病因
    - 心臟發育時，因**神經嵴細胞（neural crest cells）未正常遷移，沒有正常發育成正常的主動脈-肺動脈隔間（incomplete AP septum）**
    - 常與 DiGeorge syndrome 相關
      * 胸線發育不全
    - **常合併其他心臟缺陷**
      * **心室中膈缺損（VSD）**
      * **主動脈弓中斷（Interrupted aortic arch）**
      * **冠狀動脈異常（Coronary artery anomalies）**
    - 病生理
      * 缺氧與含氧血經由VSD混合，單一動脈幹（truncus arteriosus）接受來自左右心室輸出的血液，混合血同時流入肺循環與體循環
      * 疾病嚴重程度取決於**肺靜脈壓力（Pulmonary Venous Resistance）**
        + 會造成**肺部充血**
  + 臨床特徵
    - 發紺（cyanosis）
    - 喘、呼吸窘迫
    - 生長遲緩（failure to thrive）
    - **心音**
      * 強烈周邊動脈搏（bounding peripheral pulses）
      * 左下胸骨緣可聽到粗糙（coarse）的收縮期心雜音
      * 明顯的第二心音（S2）
  + 診斷
    - 產前心臟超音波
    - 心臟超音波**：**確診
      * 可見單一大型血管
    - 胸腔X光
      * 主動脈弓右偏
      * 肺血紋增加
      * **若合併DiGeorge 症候群：胸腺缺失**
    - 心電圖（EKG）：通常正常
    - 血氧飽和度（SpO₂）**：** 下降
  + 處置
    - 初期**：**穩定心肺功能
      * **利尿劑、Dopamine**
      * **呼吸器支持**
      * **矯正代謝性酸中毒**
    - 手術：Rastelli procedure
      * 新生兒期即建議手術矯正，通常包含修補 VSD 並分離肺動脈與主動脈血流
  + 預後
    - 若成功進行手術矯正，30 年存活率約為 70%
  + 併發症
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Persistent Truncus Arteriosus, AMBOSS