肺動脈閉鎖 Pulmonary Valve Atresia

10 April 2025

16:32

* + 定義
    - 肺動脈瓣完全沒發育，必須有ASD或PDA，否則一週內死亡
  + 分類
    - 合併VSD：可當作嚴重的法洛氏四重症（ToF）
    - 無合併VSD：必須有PDA才能存活
  + 診斷
    - EKG：**高而尖T波** 
      * 無VSD：右心發育不全，但心軸正常
      * 有VSD：右心肥大、心軸右偏
  + 處置
    - **PGE1：維持動脈導管開啟，等待手術**
    - 手術： 三階段
      * **Stage 1**：B-T shunt
        + 增加體循環血流量，待肺動脈成熟
      * **Stage 2**：單一化
        + 溝通主動脈側枝循環和肺動脈
      * Stage 3：Total correction
        + 連結右心室和肺動脈
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition