肺動脈狹窄（Pulmonary Stenosis）

13 April 2025

18:19

* + 定義
    - 心室收縮期時右心室流出至肺動脈的血液被阻塞
    - 最常見為瓣膜型狹窄，即肺動脈瓣狹窄
      * 也是大家最常討論的情況
  + 流行病學
    - 佔所有先天性心臟病約 10%
    - 每1000名活產嬰兒中約有 0.6 至 0.8 例
    - 多數為先天性，後天極少見
    - 與 **Noonan syndrome** 相關
      * **PTPN11 基因突變：位於第 12 號染色體**
  + 分類
    - 根據狹窄程度（跨肺動脈瓣的壓力梯度）
      * 可分為輕度（<40mmHg）、中度（40-60mmHg）、重度（>60mmHg）、危急
      * **嚴重肺動脈瓣狹窄（Severe Pulmonary Stenosis, PS）**
        + 導致**右心室肥厚（RV hypertrophy）、漏斗部肌肉（infundibular muscle）肥厚**
        + 上述情況會在右心室收縮時產生進一步的**動態性狹窄，形成瓣下阻塞（subvalvular dynamic obstruction）**，加重血流受限
      * **危及型肺動脈瓣狹窄（Critical PS）**
        + 最嚴重的瓣膜型肺動脈狹窄
        + 導致肺血流前行量極度不足（inadequate antegrade pulmonary blood flow）
        + 新生兒無法透過右心室有效將血液送入肺循環，所以病童的生存需依賴開放的動脈導管，以維持肺循環灌流
    - 根據狹窄機制及位置
      * 包括瓣膜性（valvular）、瓣下性（subvalvular）、瓣上性（supravalvular）和周邊性（peripheral）
      * **瓣膜性（valvular）**
        + 最常見
        + 特點是瓣葉交界處融合或缺失，瓣葉增厚
        + 在大多數患者中，瓣膜呈圓頂狀，有一個小孔
        + **發育異常型肺動脈瓣（Dysplastic pulmonary valves）**

是較少見的肺動脈瓣狹窄形式

常見於 **Noonan syndrome** 的病人

* + - * **瓣下性（subvalvular）**
        + 不常見
        + 由肺動脈瓣下方的原發性纖維肌肉狹窄引起，纖維性脊（ridge）或環狀結構（ring）
        + 通常與其他先天性心臟病相關，包括**雙腔右心室（double-chambered RV）和法洛氏四重症**，單獨出現的先天性瓣下性狹窄很少見
        + **動態狹窄**：當右心室收縮時，狹窄程度可能進一步加劇，進一步限制肺血流
      * **瓣上性（supravalvular）**
        + 罕見
        + 肺動脈主幹**在肺動脈瓣上方出現的局部狹窄（discrete narrowing）**
        + **病因**

大多數為醫源性（iatrogenic），常見為以下手術術後的併發症

法洛氏四重症修補術

大血管轉位之動脈轉位手術：有報告指出發生率高達 20%

肺動脈縮窄帶（PA band）放置或移除後

與 Williams–Beuren syndrome 相關

* + - * **周邊性（peripheral, PPS）** 
        + 肺動脈分支（PA branches）出現一處或多處狹窄，可出現在單側或雙側肺動脈、肺動脈主幹分支處，或出現多處離散性的狹窄
        + 少見
        + **新生兒可能會出現一種輕微且短暫的 PPS，通常在出生後 1～2 個月內自行消失**
        + 常與其他先天性心臟病併發，如肺動脈瓣狹窄、TOF、PDA、ASD、VSD、主動脈瓣上狹窄
  + 病因
    - 大多數情況下是散發性（sporadic)
    - **與肺動脈狹窄相關的家族性遺傳病**
      * Noonan syndrome：PTPN11 基因突變
      * Alagille syndrome：JAG-1 基因突變。
      * Williams-Beuren syndrome：彈性蛋白基因突變（Elastin gene mutation），位於染色體 7q.11.23
    - 與先天性德國麻疹感染相關（Congenital rubella syndrome），特別是周邊型（PPS）
  + 病生理
    - 狹窄導致右心室到肺動脈的血流阻塞，因此右心室需要產生足夠的壓力來對抗阻塞。
    - 阻塞越大，右心室所需的壓力越高，長期下來導致右心室肥厚，及其順應性下降
    - 嚴重程度、臨床表現、病程和治療方向取決於狹窄的程度
      * 嚴重程度由跨肺動脈瓣的壓力梯度所決定，可通過心臟超音波或心導管來測量
  + 臨床特徵
    - 依狹窄程度不同，可能出現不同症狀
    - **輕度或中度**
      * **通常無症狀**，可能在常規健康檢查中偶然發現
      * 但**隨著右心出口阻塞的惡化，一些患者活動時可能出現呼吸困難和疲勞**
    - **嚴重或危急性**
      * 出生後不久可能因右心出口阻塞，導致右心室壓力上升，而出現發紺、血氧下降
        + 主要是由於卵圓孔未關閉，導致右向左分流引起
        + 危急性 PS 是危及生命的，因為阻塞導致肺血流不足
      * 一些輕度 PS 新生兒可能在 1 到 2 個月大時演變成中度或重度肺動脈狹窄
  + 診斷
    - 理學檢查
      * **心音**
        + 收縮期心雜音：最清楚於**左側胸骨旁第二肋間**
        + 第二心音分裂變寬（S2 wide splitting）
    - 心臟超音波：確診首選方法
      * 可判斷狹窄原因及位置
      * 可測量跨肺動脈瓣的壓力梯度、從而評估狹窄程度
        + Bernoulli equation
    - 心電圖（ECG）：輕度狹窄時正常；嚴重狹窄時見右心室肥厚、心軸右偏
    - 胸部 X 光：可能看到心臟擴大、肺動脈主幹擴張、肺血紋減少
    - 心導管檢查：黃金標準
      * 可準確測量壓力梯度，比心臟超音波更準確
      * **可同時排除冠狀動脈疾病**，尤其在進行瓣膜修復手術前
  + 處置
    - 危及型肺動脈瓣狹窄
      * **內科治療**
        + 靜脈給予前列腺素 E1（PGE1）

Alprostadil（off-label）

**維持動脈導管開放（PDA），直至能接受手術治療**

* + - * **導管介入及手術治療**
        + **首選**：**氣球肺動脈瓣膜成形術 (BPV)**

經導管手術，通常由**股靜脈**進行

對於需要介入的典型肺動脈瓣狹窄，建議採用 BPV，因為 **BPV 傷口較小且效果與瓣膜切開術相似**

**不適用（效果不好），建議手術處理：**

伴有肺動脈瓣環或主肺動脈發育不全

瓣膜上 PS

瓣膜下 PS

**術中併發症**

罕見（<1%），包括**球囊過大導致肺動脈瓣或右心室穿孔、三尖瓣損傷導致逆流、股靜脈閉塞**（常見於較小的嬰兒）

**術後併發症**

再狹窄、肺動脈瓣逆流

術後大多數病童會出現不同程度的肺動脈瓣逆流

**選擇適當的氣球大小可減少逆流程度**

約 10% 至 15% 的病童在 BPV 後 10 年內需要再次介入治療

* + - * + **瓣膜切開術**

可以**開胸（需要體外循環）**或**經右心室閉合式手術（closed transventricular approach）**進行，部分情況需要**合併使用Patch**

**適應症**

發育不良性肺動脈瓣伴肺動脈瓣環或主肺動脈發育不全

瓣膜上/下肺動脈狹窄

Alagille syndrome 及 Williams-Beuren syndrome 的中重度肺動脈狹窄

典型的瓣膜性 PS 通常不需要手術治療

預後良好，在平均25年的追蹤生存率為 93%

對於合併房間隔缺損（ASD）或室間隔缺損（VSD）的病童，通常可通過手術修補房間隔或室間隔缺損，並通過切除漏斗部肌肉或肺動脈瓣切開術（或兩者結合）來緩解肺動脈狹窄

* + - * 非危及型肺動脈瓣狹窄
        + 大多數 PS 患者**不需要限制運動或體育活動**
        + 不需要給予抗生素預防心內膜炎
        + **手術適應症**：有症狀（如心衰、運動不耐）且狹窄程度為中度或重度者
        + **治療方式**

氣球瓣膜成形術（Balloon valvuloplasty, BPV）：首選

肺動脈瓣切開或置換：如瓣膜病變嚴重或復發

* + - * + **術後追蹤**：注意是否出現肺動脈瓣閉鎖不全（regurgitation）
        + **依嚴重程度**

**輕度 PS (<40 mmHg)**

通常是良性的，不需要特別治療

但出生後仍需持續以心臟超音波追蹤，特別是在出生前兩年

**一歲前**：**六個月一次**

**一至兩歲**

壓力梯度 25-40 mmHg，每年一次，然後每三年一次

壓力梯度 <25 mmHg，每五年追蹤一次

輕度 PS 患者在懷孕期間可能惡化，所以成年後仍需持續追蹤

**中度 PS（40-60 mmHg）**

發展成嚴重 PS、右心室功能障礙的風險增加

持續追蹤，需每年追蹤一次

由於 BPV 的成功率高且手術風險低，建議對梯度接近 60 mmHg 的患者進行 BPV，以降低日後發生併發症的風險

若病童有症狀（如學齡時出現運動耐受不足），也應進行 BPV

**嚴重 PS（>60 mmHg）**

建議進行BPV或手術，以改善症狀並防止不可逆的心臟損傷

未經治療會導致不可逆的右心室損傷

* + 併發症
    - **右心室功能障礙、心臟衰竭**
      * 心臟衰竭常發生在嚴重病例中，**最常發生在出生後 1 個月內**
      * 經 BPV 治療後很少發生
    - **感染性心內膜炎**
      * 有風險，但在兒童期不常見
      * 不需要給予預防性抗生素
    - 懷孕時會有惡化的風險
  + 預後
    - 輕度肺動脈狹窄少見會有症狀
    - 中重度經治療後預後良好
  + **Reference**
    - Nelson Textbook of Pediatrics, 21st Edition
    - Pulmonic stenosis in infants and children: Clinical manifestations and diagnosis, UpToDate
    - Pulmonic stenosis in infants and children: Management and outcome, UpToDate
    - Pulmonary Valve Stenosis, Acyanotic congenital heart defects, AMBOSS