CVS

31 March 2025

13:48

* + CVS：
    - 主動脈剝離
    - 血管瘤
    - 冠狀動脈疾病及冠狀動脈繞道手術[[CV]](onenote:#內科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={51DAA190-9362-490B-ABA5-DD4CE189AFE6}&object-id={F262A015-B539-422C-BDAD-3AB1FC669313}&25&base-path=https://d.docs.live.net/56CE32FBA64785CA/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)
    - 先天性心臟病[[兒科]](onenote:#兒科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={01FD30C6-BC2B-418A-91C6-41B276505E32}&object-id={660BAA82-0488-437B-9C59-BA749E86985B}&B&base-path=https://d.docs.live.net/56ce32fba64785ca/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)
    - 心臟瓣膜疾病[[CV]](onenote:#內科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={51DAA190-9362-490B-ABA5-DD4CE189AFE6}&object-id={F262A015-B539-422C-BDAD-3AB1FC669313}&25&base-path=https://d.docs.live.net/56CE32FBA64785CA/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)
    - 周邊血管疾病[[CV]](onenote:#內科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={51DAA190-9362-490B-ABA5-DD4CE189AFE6}&object-id={F262A015-B539-422C-BDAD-3AB1FC669313}&25&base-path=https://d.docs.live.net/56CE32FBA64785CA/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)
    - 機械式循環輔助(Mechanical Circulatory Support, MCS)
    - 心房黏液瘤
    - 心臟移植

(V) 動脈瘤

31 March 2025

13:56

* + 定義
    - 動脈血管壁因局部病變(Endothelial injury)而導致向外膨出
    - 大小
      * 動脈直徑超過正常直徑的50%以上
      * 腹主動脈：≧ 3cm
  + 分類
    - 依構造
      * **真性（true）**：牽涉到血管壁全部三層結構
      * **假性（false）/偽（psuedo）**：動脈中的局部缺損（一或兩層血管壁），並且有周圍結締組織包圍著血液積聚

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **True aneurysm (真性動脈瘤)** | **Pseudoaneurysm (假性動脈瘤)** |
| **定義** | 血管壁三層皆向外膨出所導致的血管異常擴張，仍保有血管壁完整性 | **血管壁損傷**使得血液流到血管壁之外而產生動脈瘤 |
| **血管壁** | **內膜、中膜、外膜皆向外膨出** | 不會同時影響內膜、中膜、外膜三層 |
| **常見成因** | **動脈粥狀硬化 (atherosclerosis)** | 血管損傷 (trauma) |
| **破裂機率** | 較低 | **較高** |

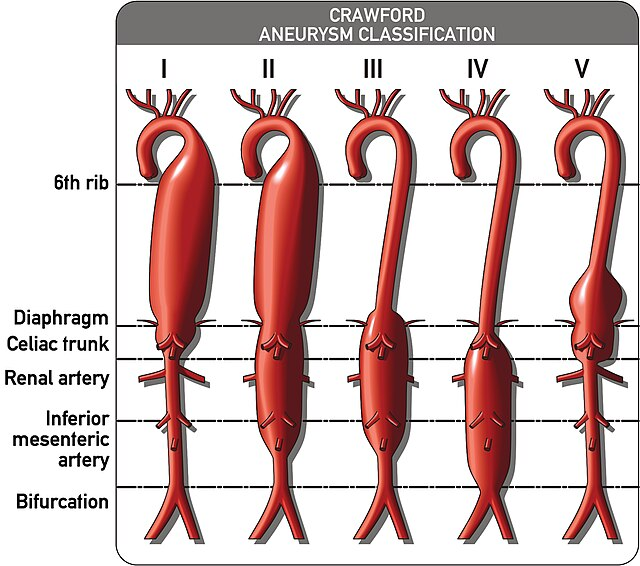
* + 依型態

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **梭形動脈瘤 (Fusiform)** | 囊狀動脈瘤 (Saccular / Berry Aneurysm) |
| 形狀 | 血管的一段成對稱性向外擴張，呈紡錘狀或長圓柱形，影響整個血管壁的周圍 | 局部、球形擴張，形成圓形或橢圓形的「囊」，僅影響血管壁的一部分，呈現「瘤頸」和「瘤體」 |
| 常見部位 | 大動脈 (如腹主動脈) 和周圍動脈，**腹主動脈瘤**為最常見的紡錘狀動脈瘤之一 | **顱內動脈** (特別是在分叉處，如大腦動脈分叉處) |
| 病因 | 主要與**動脈粥狀硬化 (atherosclerosis)** 相關，其他因素包括**高血壓、感染** (如梅毒性動脈炎)、**結締組織疾病** (如 Marfan 綜合症) | **血管壁結構缺陷**、動脈粥樣硬化、高血壓、先天性血管異常、感染、創傷 |

* + 依解剖位置
    - 最常見：aorta > iliac > popliteal >femoral artery
    - Aorta 大多發生在腎動脈以下
      * 腹主（65%）
      * 胸主（19%）
      * 腹主+骼動脈（13%）
      * 胸腹主動脈(2%)
      * 骼動脈(1%)

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **胸主動脈瘤** | **腹主動脈瘤** |
| **成因** | 升主動脈：Medial degeneration  降主動脈：粥狀動脈硬化 (atherosclerosis) | 90%大於4cm的與粥狀動脈硬化有關  大多出現在 renal artery 低的地方 |
| **症狀** | 大多無症狀，但若太大壓迫或侵蝕會造成胸痛、喘、咳嗽、沙啞、吞嚥困難；升主動脈瘤可能會造成AR，若壓到 SVC 會引起 congestive HF | 大多無症狀，但若有腹痛、強弓搏動感、胸痛、下背痛、陰囊痛，需警惕動脈瘤破裂 |
| **預後** | 進展較快，特別Marfan's syndrome病患之動脈瘤擴大、出現症狀較早  破裂率：  - <4 cm 每年 2-3%  - >6 cm 每年 7% | 進展較慢  破裂率：  - <5 cm 五年內 1-2%  - >5 cm 五年內 20-40% |

* + Crawford Classification
    - **I (25%)**：左鎖骨下動脈（LSA）到腎動脈（Renal A）以上
    - **II (30%)**：LSA 到 Renal A 以下
    - **III (<25%)**：第6肋間 到 Renal A 以下
    - **IV (<25%)**：橫隔膜（12肋間）到 iliac bifurcation (Total AAA)
    - **V (<25%)**：第6肋間 到 Renal A



* + （圖說：降主動脈瘤之Crawford分類，以解剖位置作為分界）
  + Reference：Thoraco-abdominal Crawford classification: most of thoraco-abdominal aneurysms involve multiple vital branches, including renal artery and vessels connected tot he spinal cord, Cardiatis, 28 July 2016
  + 降主動脈瘤分類
    - **Type A**：左鎖骨下A到第六肋間
    - **Type B**：第六肋間到第十二肋間/橫膈上
    - **Type C**：左鎖骨下A到第十二肋間/橫膈上
  + 依原因
    - **退化性（Degenerative aneurysm）**
      * 最常見，**粥狀動脈硬化（atherosclerosis）**造成血管壁脆弱而引起
    - **感染性（Infected/mycotic aneurysm）**
      * 病原：**S.A > Salmonella、Streptococcus、真菌**
      * 多在粥狀動脈硬化斑塊處
      * 大多為 false aneurysm
    - **創傷性（Traumatic）**
      * 多傷到**降主動脈**（ligamentum arteriosum insertion處之後）
    - **先天性**：基因異常
      * Bicuspid aortic valve
      * Marfan's syndrome
      * Turner syndrome
      * Fibromuscular dysplasia
    - **動脈炎**
      * 血管炎：Takayasu、Giant cell arteries
      * 風濕性：HLA-B27相關（Behcet's、Cogan's、IgG4-RD）
      * 感染性：梅毒（升主動脈到主動脈弓）、TB（胸主動脈）
    - 先天性、動脈炎、結締組織疾病造成的較少見
  + 流行病學
    - 腹主動脈瘤
      * 發生率： 3% - 10%
        + 65 至 89 歲的高風險族群，發生率約為5-7%，男女比例約為 4:1
      * **風險因子：**
        + 年齡、男性、合併其他動脈瘤、家族史、抽菸、高血壓、高血脂、身高

**抽菸**：腹主動脈瘤（AAA）擴張速率顯著增加，約 **0.4 mm/年**

* + - * **保護因子**：
        + 女性、黑人、糖尿病
    - 胸主動脈瘤
      * 盛行率
        + 65 歲族群：400/100,000
        + 80 歲族群：670/100,000
      * 不同於 AAA，**TAA 未顯示明顯的性別差異**
    - 男性較常合併髂動脈或股膕動脈的動脈瘤；女性則較容易發生破裂，且在動脈瘤修復手術後的預後較差
  + 病因
    - 病生理
      * 動脈壁弱化
        + 細胞外基質（ECM）降解、**彈性蛋白（Elastin）濃度下降**
        + **基質金屬蛋白酶（matrix metalloproteinases, MMPs）增加**
        + **抗蛋白酶（antiproteolytic enzymes）缺乏**

正常濃度下可抑制 MMPs

* + - * 局部血流壓力增加
    - 遺傳性疾病
      * Marfan syndrome
      * familial thoracic aortic aneurysm and dissection
      * vascular-type Ehlers-Danlos
    - 家族史
    - 主動脈剝離後的退化性併發症
  + 臨床特徵
    - 大部分無症狀
      * 通常是偶然發現
    - 背痛、腹痛：可能因主動脈瘤急性擴大或發炎而引起
    - 咳血、消化道出血：呼吸/消化道瘻管
    - 破裂、剝離
      * 腹主動脈剝離機率：少於5cm約1%/年；大於5-6cm約6.5%
    - **腹主動脈**
      * 脈動性腫塊（pulsatile mass）：肚臍（T10）為分界，以上為腹主，以下為髂主
      * 少量進食後的早期飽脹感：大型腹主動脈瘤
      * Blue toe syndrome and livedo reticularis：腹主動脈瘤中的血栓引起
      * Bruit、Ankle-Brachial Index下降：腹主動脈瘤
    - **胸主動脈**
      * 上腔靜脈症候群（SVC syndrome）：較常見於升主動脈或近端主動脈弓之動脈瘤擴大而引起
      * 聲音沙啞（Ortner 症候群）：近端降主動脈瘤擴張壓迫左側喉返神經
      * 咳嗽、wheezing、stridor、呼吸窘迫：近端降主動脈瘤擴張壓迫左主支氣管
  + 診斷
    - 胸部X光
      * 可見主動脈輪廓異常、擴大或鈣化，但**CXR並非理想的篩檢工具**
    - 心臟超音波
      * **經胸超音波（TTE, Transthoracic Echocardiography）**
        + 可測量部分升主動脈段，並評估是否存在主動脈瓣逆流（Aortic Valve Insufficiency）
      * **經食道超音波（TEE, Transesophageal Echocardiography）**
        + 可評估從**主動脈瓣環（aortic annulus）至腹腔動脈軸（Celiac Axis） 的 胸主動脈**，但無法完整呈現無名動脈（Innominate Artery）近端的升主動脈短段
        + 檢查通常需要中度鎮靜
    - 腹部超音波
      * 腹主動脈瘤檢查
      * 準確、非侵入性、成本低
      * **Contrast-enhanced ultrasound**：可追蹤接受血管內動脈瘤修復術（EVAR）後的患者，可偵測、定位內漏（endoleak）
    - 血管內超音波（IVUS, Intravascular Ultrasound）
      * 可檢查主動脈，但不常用於診斷
      * 可作為血管內治療的輔助工具
    - 電腦斷層（CT）
      * 比超音波對於偵測主動脈瘤之直徑有更高的再現性
      * 可加入含碘顯影劑（iodinated contrast agents）進行血管攝影（CTA）
        + 偵測血管鈣化、血栓及合併的動脈阻塞性疾病
        + 更可提供三維影像，以利術前規劃
      * **缺點**：輻射暴露較高、腎功能不全患者使用顯影劑可能有風險
    - 核磁造影（MRI）
      * 沒有輻射暴露，不使用碘顯影劑
      * 自旋迴聲黑血（Spin-echo black blood）及梯度回波（Gradient echo） 序列可透過血流與主動脈壁的內在對比來提供形態與幾何資訊
      * 可利用釓（Gadolinium）顯影劑，呈現三維主動脈影像重建
        + 不需心電圖（ECG）同步觸發，且能夠動態捕捉整個心臟週期，進而評估壁剪應力（Wall Shear Stress） 等生理參數
      * **限制**
        + 無法顯示主動脈壁的鈣化（這在手術規劃中特別重要，尤其是血管內治療）
        + 腎原性全身性纖維化（NSF）的風險

腎功能不全患者中可能導致腎原性全身性纖維化（NSF）

新型鐵基對比劑（Ferrous-based Contrast Agents）可能為碘或釓禁忌患者提供可行的顯影劑替代方案

* + - * + 部分金屬植入物之患者不能使用
    - 篩檢
      * **胸主動脈**
        + 一般情況下不會進行，除非高度懷疑病人有主動脈綜合症（Aortic Syndrome）
        + 若診斷出腹主動脈瘤（AAA），通常建議同時篩檢胸主動脈
      * **腹主動脈**
        + 65 歲以上男性應進行一次性篩檢
        + 55 歲以上男性若有家族史，應接受篩檢
        + 2014 年美國預防服務工作小組（USPSTF）建議

65-75 歲、有吸菸史、男性，應接受一次性超音波篩檢

無吸菸史男性，可根據個人情況選擇篩檢

女性篩檢仍具爭議

* + - 追蹤
      * **腹主動脈瘤**
        + 建議使用超音波進行定期追蹤
        + **<2.6 cm**：無需進一步篩檢
        + **2.6–2.9 cm**：5 年後複查
        + **3.0–3.4 cm**：3 年後複查
        + **3.5–4.4 cm**：12 個月後複查
        + **4.5–5.4 cm**：6 個月後複查
      * **胸主動脈**
        + CT、MRI

超音波只能檢查主動脈根部的主動脈瘤

* + - * + 確診後半年內進行第二次影像檢查

若無顯著增長，每年追蹤一次

後續若動脈直徑穩定，可2-3年追蹤一次

* + 處置
    - 大小、位置、是否有症狀決定治療方向
    - **腹主動脈**
      * 有症狀、大 >5cm：手術
      * **無症狀、小 (男性 <5.5cm；女性 <5.0cm）**：追蹤、保守治療
    - **胸主動脈**
      * 急性、有症狀：手術
      * **無症狀**：觀察、保守治療
    - 生活方式調整
      * **戒菸**
      * **運動**：中等強度運動有助改善心肺健康及減緩動脈粥狀硬化，但應避免劇烈運動
        + 有主動脈病變的情況下，劇烈活動可能導致主動脈破裂或剝離
      * **血壓控制**
        + 需同時降低收縮壓及脈搏壓（pulse pressure）
        + 沒有DM：<140/90mmHg；有DM、CAD：<130/80mmHg
      * **血脂控制**
        + LDL cholesterol 目標：< 70 mg/dL
    - 藥物治療
      * β 阻斷劑（β-blockers）：控制血壓、減緩擴大
        + selective 或 non-selective 皆可
      * Doxycyclin：減緩擴大
      * ACEI、ARB：降血壓、減少破裂機率
      * Nitroprusside：降低SBP到120
      * Statin：降血脂
        + 可降低腹主動脈瘤（AAA）擴張速度
        + 可同時治療動脈粥狀硬化
        + 增加 AAA 術後的存活率，並降低重大心血管事件的風險，如中風、心肌梗塞等
      * Aspirin：次級預防（Secondary Prevention）
      * 特殊族群
        + Marfan syndrome

β-blockers、ARB、ACEI 可有效減緩動脈瘤擴張，但對非marfan syndrome患者的治療效果尚未被證實

* + - 手術介入
      * 適應症
        + **必要性修復**：Vital signs不穩定、高度懷疑會破裂
        + **選擇性修復（選擇性手術的死亡率約 5% ）**

直徑大於 5.5 cm

健保適應症為胸主動脈>6 cm、腹主動脈> 5 cm、骼動脈>3.5 cm

胸腹主動脈瘤（TAAA）：>6 cm

一年增加 1cm，或半年增加 0.5cm

升主動脈：每年增加 0.5cm 或 連續兩年增加0.3cm

疼痛等症狀一直持續或加重

囊狀(saccular)動脈瘤

Saccular aneurysm、mycotic aneurysm、pseudoaneurysm、dissecting aneurysm、fistula with GI tract or airway：不論大小皆建議馬上開刀

* + - * + **Aortic Size Index（ASI = Aortic Diameter/Body Surface Area）**

**BSA較小的女性，動脈瘤長比較快且易rupture，故最大直徑為 4.5-5cm時ASI 即呈現中度破裂風險，可考慮提早開刀**

* + - * **Endovascular aneurysm repair (EVAR)**
        + **適應症**：Open 手術風險較高的患者，微創手術優於開放性手術修復
        + 透過股動脈或髂動脈將可擴張的覆膜支架置於動脈瘤部位的管腔，貼緊主動脈，阻斷動脈瘤之血流
        + 優點：死亡率及併發症機率較低、傷口小
        + **Thoracic endovascular aneurysm repair (TEVAR)**

退化性或創傷性引起的降胸主動脈瘤

**禁忌**：Stent graft 的 landing zone 不夠長

* + - * + **併發症**

少見：Ischemia of the bowel, kidneys, spinal cord

E**ndoleak**（20-30%）

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Type** | **滲漏位置** | **處置** |
| 1 | **Graft attachment site** 附著部位滲漏 1a：近端 1b：遠端 1c：iliac occluder | 修復 |
| 2 最常見 | **動脈側枝回流**滲漏（lumbar、inferior mesenteric arteries）  2a：1條 2b：多條 | self-limited |
| 3 | 3a：**支架交界區**  3b：**支架破損處** | 修復 |
| 4 | **織物孔洞滲漏** **通常在手術中發生，停抗凝血劑** | self-limited |
| 5 | 動脈瘤囊持續擴張，影像學上無明顯滲漏 |  |

* + **Open surgical repair (OSR)**
    - **人工血管置換**
    - **適應症**
      * 感染：Mycotic aneurysm or infected graft
      * EVAR後持續 endoleak 或 aneurysm sac growth
      * 不適合做EVAR
        + **動脈瘤太長、血栓過多、PAO、動脈瘤有short, angulated neck**
    - **併發症 (40%)**
      * **最常見：**心肌梗塞 > 腎衰竭**，**其他包含ischemic colitis, sexual dysfunctin, 下肢半癱
      * 死亡率高
  + **手術危險因子**
    - **最大的Risk factor**：CAD
    - 年齡、心臟疾病、肺功能、腎功能、肝功能、AAA的類型
  + **比較：TEVAR vs. Open Repair**
    - TEVAR **可降低死亡率、半癱（paraplegia）發生率、併發症與住院時間**
    - **但 1 年後死亡率與再次手術率無顯著差異**
  + 併發症
    - 主動脈弓動脈瘤的手術死亡率與升主動脈相似，但中風等併發症發生率較高
    - 動脈瘤破裂
      * **症狀**
        + **Triad**：低血壓、前胸到後背撕裂痛/腹痛(tearing back or abdominal pain)、脈動性疼痛腫塊 (painful pulsatile mass)
        + 噁心嘔吐、syncope、血尿
        + Grey Turner sign and/or Cullen sign：retroperitoneal hematoma
      * **診斷**
        + CTA：retroperitoneal hematoma, retroperitoneal stranding, indistinct aortic wall, extravasation of contrast
        + POCUS：dilatation of the aorta ≥ 3 cm
        + LAB

CBC: ↓ hemoglobin, ↓ hematocrit, ↓ red blood cell count

若導致休克，會引起 Metabolic acidosis

* + - * **處置**
        + 急性處置（**30分鐘內**）

IV給水，輸血 1:1:1

目標：permissive hypotension（SBP 70-90 mmHg）

* + - * + 手術（**90分鐘內**）：EVAR、open
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Aneurysm, AMBOSS

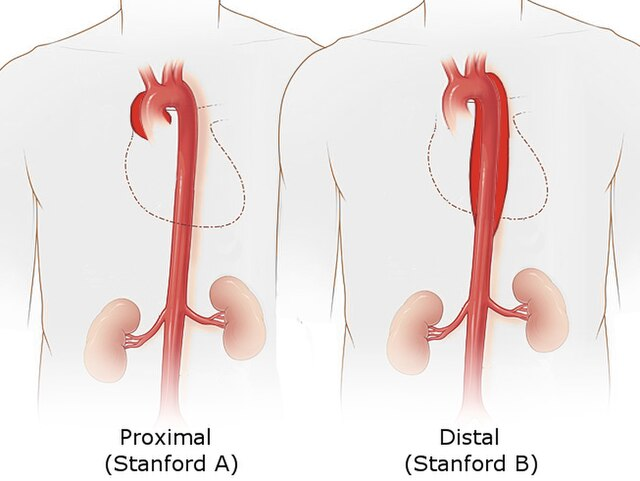
(V) 主動脈剝離 Aortic Dissection

31 March 2025

13:49

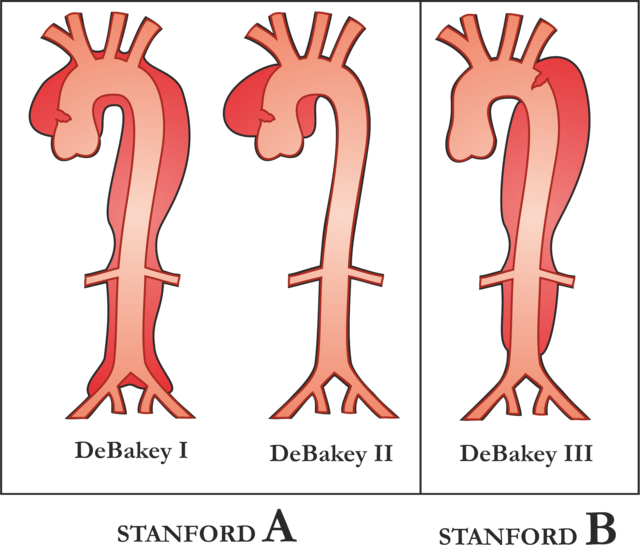
* + 定義
    - 內膜有破口（intimal tear）→ 主動脈壁adventitia和media間形成false lumen
    - **急性 <** 14天 **> 慢性**

* + 分類
    - 根據主動脈被侵犯之範圍，而非以內膜撕裂處所在之地點決定，目前常用的分類有**Stanford**及**DeBakey**兩種
    - **Stanford**：根據剝離範圍有無牽涉到升主動脈（ascending aorta）為分類
      * **Type A**（2/3）：牽涉到升主動脈
        + 發生後每小時死亡率增加1-2%
        + 接受治療後死亡率40%，未治療死亡率達90%，
      * **Type B（**1/3）：無牽涉到升主動脈
        + 1年存活率約85%；5年存活率>70%



* + （圖說：主動脈剝離之Stanford分類）
  + Reference：Aortic dissection types (by Stanford system), Npatchett, 27 March 2015

* + **Debakey**：考慮到破口位置
    - **Type I**（60%）：破口在升主動脈，剝離至升主動脈及降主動脈（descending aorta）
    - **Type II**（10-15%）：僅牽涉升主動脈（頭臂動脈之前）
    - **Type III**（=Stanford type B）（25-30%）：僅牽涉降主動脈（左鎖骨下動脈遠端）
      * **IIIa**：橫隔以上的descending aorta
      * **IIIb**：延伸到橫隔以下



* + （圖說：主動脈剝離之Debakey分類）
  + Reference：Classification of the aortic dissection. The DeBakey system, is an anatomical description. The Stanford system is used more commonly now, as it is more attuned to the management of the patient, Vanda Machová MD, 18 April 2014  
    <https://www.wikiskripta.eu/w/Soubor:Disekce_klasifikace.png>

* + 流行病學
    - 發生率
      * 發病高峰：**60-80 歲**
      * 結締組織疾病患者之發病高峰期：30-50歲
      * **男 > 女**
    - 位置
      * **升主動脈（~65%）**
      * 降主動脈、左鎖骨下動脈遠端（20%）
      * 主動脈弓（10%）
      * 腹主動脈（5%）
    - 危險因子
      * 高血壓（>70%）
      * 結締組織疾病：Marfan's syndrome
      * 動脈硬化、血管平滑肌病變
      * 先天性主動脈窄縮（coarctation of the aorta）
      * 創傷
      * 懷孕：第三孕期
  + 病因
    - 先天性
      * 結締組織疾病：Marfan's syndrome 、Ehlers-Danlos syndrome
      * 二葉式主動脈瓣（bicuspid aortic valve）：Turner syndrome
      * 主動脈窄縮
    - 後天性
      * 高血壓（最常見危險因子）
        + 約70%患者因血壓升高，導致剝離範圍擴散並增加破裂風險
        + 例外：**少於40歲的患者中，不到40%的病例是由高血壓引起的**
      * **創傷性**：車禍導致減速損傷、瓣膜置換/移植手術中的醫源性損傷
      * **血管炎**：梅毒感染、大動脈炎
      * **藥物濫用**：**Amphetamine、Cocaine**
      * **懷孕**：**妊娠晚期、產後早期**
      * **動脈粥狀硬化**
    - 病生理
      * 主動脈血管壁有內膜(tunica intima)、中膜(tunicamedia)和外膜(tunica adventitia) 三層
        + 當內膜破裂時，加上主動脈血流壓力大，會導致血液流入血管壁

→ 將中膜撕裂成中膜內層和中膜外層，形成假腔(false lumen)，範圍為中層內層到外膜(Adventitia)

→ 灌注入假腔的血流增加使其逐漸膨脹，甚至會壓迫到真腔(true lumen)

→ 血流量（flow volume）降低進而影響到全身血液供應，造成器官灌流不足（malperfusion syndrome）

→ 假腔的血管外壁脆弱，容易破裂引起大出血、休克甚至死亡

* + 臨床特徵
    - 突發性的**劇烈胸痛，合併後背痛（interscapular pain）。**隨著主動脈剝離的進展，病人會描述有**撕裂痛(tearing pain)**的感覺
      * 僅在前胸：可能為升主動脈剝離
      * 延伸至頸部或下顎：可能有主動脈弓剝離
      * 延伸至下背部，可能為降主動脈剝離
    - 血壓上升、心跳增加、臉色蒼白、冒汗、頭暈、呼吸困難
    - 器官灌流不足（malperfusion syndrome）：主動脈剝離侵犯到其他血管或是假腔壓迫真腔影響血流引起
      * 冠狀動脈：缺血性心臟病
      * 主動脈瓣：急性心衰竭
      * 兩側頸動脈：腦中風
      * 脊椎動脈：下半身麻痺（paraplegia）
      * 腎動脈：寡尿、無尿、急性腎衰竭
      * 骼動脈（iliac artery）或腹主動脈分叉處（aortic bifurcation）：單側或雙側下肢缺血，numbness、pale 和 pulseless
    - 心包膜填塞(cardiac tamponade)
      * 當心包膜積液累積到一定程度，會影響心臟舒張，造成回心血量減少，連帶造成心輸出量減少
      * 臨床表現：Beck's triad
        + **頸靜脈壓（Jugular venous pressure）上升**
        + **低血壓（Hypotension）**
        + **Distant heart sounds**（隔一層積液，心音聽起來低沉，好像很遠的感覺）
      * Pulsus paradoxus：吸氣時SBP下降超過10 mmHg 或者9%
      * Kussmauls sign：吸氣時JVP上升（正常吸氣胸腔變更負壓，JVP下降）
    - 心跳停止、死亡
      * 若近端主動脈剝離，血液破出外膜（adventitia）併發心包膜填塞，死亡率極高
      * 通常是急性產生，容易快速變成阻塞性休克，造成心跳停止

* + 診斷
    - 胸部X光
      * 中膈擴大（mediastinum widening）、Aortic knob消失、氣管右偏、左支氣管下移
    - CT：首選
      * false lumen會較正管血管腔黑
      * 近端剝離較不清楚，敏感度約80%
      * 遠端剝離敏感度可達 90-95%
    - 血管攝影（CTA）：Gold Standard
      * 可看到 intima dissection flap、double lumen
    - MRI：不需顯影劑，敏感性及特異性皆高
    - 經食道超音波（Transesophageal echocardiography, TEE）
      * **適應症**：病人vital sign不穩定、腎功能不好不能使用contrast
      * 近端剝離：敏感度可達95%以上
        + 可清楚看到心包膜積水、動脈瓣、冠狀動脈的問題
      * 遠端剝離：敏感度僅80%
  + 處置
    - 處置方式依照急性(≦14天)、慢性(> 14天)，Type A或Type B而有所不同
    - **慢性**
      * 定期追蹤：CT、MRA，頻率為 1.5個月（6週）、3個月、6個月，之後每年追蹤
      * 約20-40% 急性期後的病患在2-5年內假腔會持續擴大，若**最大直徑>5公分**或者**每年增長>0.5公分**，則建議**開刀**
      * **藥物治療為主（anti-impulse therapy）**
        + **目標：控制心律在60-80/min，收縮壓110-120 mmHg，MAP 80 mmHg**
        + **β1-blocker**：**esmolol**

短效（short-acting）且容易調整劑量

降低心臟收縮強度， 且預防直接給予血管擴張劑造成反射性心跳加速

* + - * + **CCB、Sodium nitroprusside：**需合併β-blocker使用

需合併β-blocker使用，避免心室收縮力過強

副作用：cyanide toxicity 和 paraplegia

* + - * + **嗎啡**：止痛
    - **急性**
      * 急性期mortality和morbidity最高，嚴重的併發症多發生在前14 天
      * 急性期開刀風險也相當大，不過病人要是相當unstable且合併complication，考量下還是得開刀
      * **Type A**：緊急開刀
        + **Mortality 高，嚴重併發症機率高**

器官灌流不足（malperfusion syndrome）：腦、內臟、腎及周邊缺血

心臟：acute aortic insufficiency、coronary ischemia 或 cardiac tamponade

破裂（rupture）

* + - * + **若不開刀，前48小時內，死亡率每隔一小時增加1%**

兩天：50%；兩周：75%；一年：90%

* + - * + **手術方式**：**置換升主動脈(或是主動脈弓)**及**去除內膜撕裂處**為主要目的，以避免病患發生升主動脈破裂及改善各器官缺血情況

**Open手術優先**

endovascular stent graft（EVSG）只能用在Type B或不適合open的病人

**須建立心肺體外循環(cardiopulmonary bypass, CPB)**，確保全身血液循環以及心肌保護

* + - * **Type B**：先區分病人是 complicated 或 uncomplicated
        + **Complicated**：**積極處置**

**Complicated 條件**：

器官灌流不足（malperfusion syndromes），如心絞痛、EKG變化（冠狀動脈）、神經學症狀（腦血管）、寡尿（腎）、腹痛（腸胃）、脈搏減弱、蒼白（周邊血管）

心臟相關併發症（cardiac complications），如心包填塞、急性主動脈瓣閉鎖不全（因剝離裂回主動脈瓣出現主動脈破裂）

病人持續疼痛

**處置選擇**：

**打洞 Fenestration**

在內膜的intimal Hap上打洞讓假腔內的血流回真腔，使假腔減壓以舒緩真腔所受到的壓迫

**支架置放**

**主動脈置換**

**血管繞道**

* + - * + **Uncomplicated：症狀治療**

**低血壓：IV fluid、持續低血壓可給升壓劑（NE, Epi）**

不能給強心劑，會加劇剝離

**高血壓：IV B-blocker**（Esmolol、labetalol）→ **Vasodilator**（Verapamil、Diltiazem）

一定要先給B再給血管擴張，不然會反射性心搏加速（reflex tachycardia）

**藥物治療**：病人狀況穩定後再給，持續追蹤

* + 併發症：急性嚴重的高血壓(Acute severe HTN)
    - Hypertensive urgency
      * 定義：血壓很高(SBP > 180 and/or DBP > 120)，但**「無」急性目標器官受損**
      * 臨床表現：通常僅有頭痛、頭暈等輕微症狀，常是慢性高血壓患者無規則服藥或藥物劑量不足
      * 治療：
        + 先使病患在安靜的環境休息，可能就會降10〜20 mmHg

以往希望快速降壓而使用舌下鈣離子阻斷劑(Nifedipine = Adalat)，但在**老人病患(收縮壓高、舒張壓低)，快速降壓可能造成心肌梗塞、腦部缺血性中風**

* + - * + 建議若無Hypertensive emergency的那些症狀出現，僅須以**口服降壓藥在 1~2天內將血壓降至160/100 mmHg以下**即可
      * 口服藥物選擇：依個別病患狀況給予，如CHF、CKD病患給予ACEI等
    - Hypertensive emergency
      * 定義：不管血壓上升多少，病患**「合併」急性目標器官受損(Acute target organ damage)**
        + 腦中風、心肌梗塞、主動脈剝離、急性肺水腫、急性腎衰竭等
      * 臨床表現：頭痛、意識不清、視力模糊、噁心嘔吐，甚至有癲癇發作、喘、寡尿，且血壓常高到220/140
      * 治療

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | 狀況 | 目標血壓 |
| 一般患者 | IV 藥物(**Nitroprusside、Labetalol**) 將血壓於幾分鐘到2小時內降低 | 160/100 以下 |
| **保守降壓** | 缺血性中風病患  缺血性中風若欲給予血栓溶解劑出血性中風病患  出血性中風病患 | 僅在220/130以上才需降壓  **降至185/110以下**  **降至180/130以下** |
| **積極降壓** | [SAH](onenote:%E5%A4%96%E7%A7%91.one#%F0%9F%A7%A0NS|Head%20trauma\%20%E9%A1%B1%E5%85%A7%E5%87%BA%E8%A1%80&section-id={BC9E9AED-B5B5-4309-97AF-D04A7DB9E34C}&page-id={F7B6D218-B37F-4EB1-9CFE-A2793C33973D}&object-id={4547C7F3-AA31-4366-9435-83C45DA1F7BE}&24&base-path=https://d.docs.live.net/56ce32fba64785ca/%E8%87%A8%E5%BA%8A%E7%AD%86%E8%A8%98)建議將MAP  [Aortic dissection](onenote:https://d.docs.live.net/56CE32FBA64785CA/%E8%87%A8%E5%BA%8A%E7%AD%86%E8%A8%98/%E5%A4%96%E7%A7%91.one#CVS|%E6%80%A5%E6%80%A7%E4%B8%BB%E5%8B%95%E8%84%88%E7%97%87%E5%80%99%E7%BE%A4(acute%20aortic%20syndrome)&section-id={BC9E9AED-B5B5-4309-97AF-D04A7DB9E34C}&page-id={031A2D06-3683-47E6-B4BC-7F056343190D}&object-id={12C9563A-5016-00C6-226D-F9C4AAB6403F}&58) 建議將 SBP | 降至130以下  **降至120以下** |

* + 缺血性或出血性中風：建議用**labetalol**或**CCB**
    - nitroprusside或nitroglycerin這類藥物會增加腦部血流，造成腦壓增高
    - Nimodipine可預防、治療因動脈瘤引起之蜘蛛膜下出血(SAH)後腦血管痙攣所引起的缺血性神經缺損
  + 主動脈剝離：
    - 靜脈注射**β blocker**降低心臟收縮強度，且可預防直接給予血管擴張劑(nitroprusside, CCB )造成反射性心跳加速
    - 血壓仍無法控制，再以靜脈給予**Nitroprusside**將SBP控制在120mmHg以下
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Aortic Dissection, AMBOSS

冠狀動脈疾病及冠狀動脈繞道手術

03 April 2025

18:17

(V) 冠狀動脈繞道術（Coronary artery bypass graft, CABG）

04 April 2025

15:45

* + 適應症
    - **左主冠狀動脈（Left main coronary artery, LM）阻塞大於50%**
    - **近端左前降支（LAD）狹窄超過 70%，合併兩條或三條血管病變（2 or 3-vessel disease）**
    - **有症狀（symptomatic）的兩條或三條血管病變**
    - **在最大劑量藥物治療下仍無法控制的嚴重心絞痛**
    - **左心室功能不良（Ejection fraction <0.5），但存在可恢復功能的心肌（經血流重建後可改善）**
    - **心肌梗塞後心絞痛**
    - 只要符合就做CABG，因CABG預後較好。
      * **除了 1-2 vessel disease 和 distal LAD occulsion，PCI 預後比較好**
    - 緊急冠狀動脈繞道手術的適應症
      * 非ST段上升型心肌梗塞（NSTEMI）合併持續缺血，且對藥物治療或經皮冠狀動脈介入治療（PCI）無效
      * ST段上升型心肌梗塞（STEMI） 對所有非手術治療反應不佳
      * 在 STEMI 發作後出現持續性缺血、創傷性併發症或血管閉塞風險增加，例如PCI 失敗或曾接受 CABG 的病人
  + 禁忌症
    - 沒有絕對禁忌
    - **相對禁忌**
      * **無症狀，且心肌梗塞或死亡機率低**
      * **合併慢性阻塞性肺病（COPD）、肺高壓、全身性疾病**
      * **高齡**
        + 雖然年齡並非進行 CABG 的禁忌症，但由於高齡患者較容易出現手術併發症
        + 較新的研究顯示，80 歲以上患者在接受 CABG 後，其健康相關生活品質（HRQoL）會有所改善
  + CABG Mortality Risk Factor
    - 女性、DM、CKD、2/3-vessel disease、LCX狹窄
    - **肥胖不是**
  + 術前評估：**SYNTAX score**
    - 評估冠狀動脈狹窄程度、位置而得出分數，分數越高表示越嚴重
    - **<22分：建議用心導管**，包括氣球擴張和支架置放
    - >33分：建議接受冠狀動脈繞道手術
    - 22-33分：就會由心臟內科和外科醫師組成的心臟團隊(heart team)向病人及家屬說明，再決定接受心導管介入治療或冠狀動脈繞道手術。
  + 術後藥物
    - Aspirin
    - β-blocker：降低術後Afib風險
    - 抗心律不整藥
    - 降血脂藥物
  + 術式
    - 取用血管
      * 動脈 > 靜脈
      * **暢通率**：內乳動脈（internal mammary artery）> 橈動脈 > 大隱靜脈 > 胃網膜動脈
      * 最常用：大隱靜脈；**最暢通**：左側內乳動脈
      * 糖尿病人不建議取雙側內乳動脈，會增加感染風險
    - 有幫浦停跳（on-pump）與無幫浦不停跳（off-pump）之比較
      * 手術中可選擇使用有幫浦停跳（on-pump）或無幫浦不停跳（off-pump）術式
      * 一年後各項預後和存活率皆無差異
      * 兩者都需要用 Heparin

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
|  | **On-pump** | **Off-pump** |
| **體溫** | 要降體溫 | 不需要降體溫 |
| **心臟麻痹** | 需心臟麻痹 | 不用心臟麻痹 |
| **適應症** | 心臟功能不好建議用Pump | 升主動脈鈣化或嚴重粥狀動脈硬化、LAD single vessle disease、年紀過大（>75歲）、腎臟與肺臟功能不佳、曾有中風或高中風風險族群、睡眠呼吸中止症、重複手術者 |
| **禁忌** | 無 | 緊急、血行動力學不穩定（hemodynamic unstable）、嚴重心律不整 |
| **好處** | 縫得比較好  血管再灌流率較完整  遠端血管吻合機會增加 | 減少術中 morbidity and mortality rates  減少術後 cytokines level  減少微小腦血栓的產生  減少長期中風率 |
| **缺點** |  | 長期死亡率、再次血管重建比率、血管通暢率均較差 |

* + PTCA和CABG的比較

|  |  |
| --- | --- |
| **Percutaneous Transluminal Coronary Angioplasty, PTCA** | **CABG** |
| 傷口小 | 侵入性高、手術風險較高 |
| 費用較低 | 費用較高 |
| 無法完全暢通，再阻塞機率高 | 可完全暢通，預後較好 |
| 針對 1-2條阻塞、遠端 LAD occulsion，預後比CABG好 | 對LV dysfunction和DM病人效果較好 |

* + 術後合併症：心包膜塡塞、出血、腦病變、腎衰竭、縱膈腔炎
  + 預後
    - 糖尿病、三條冠狀動脈狹窄或左主冠狀動脈疾病的患者，接受冠狀動脈繞道手術的長期預後比較好
    - The LANCET在2018年的研究顯示，糖尿病患者合併三條冠狀動脈疾病（DM+3-vessel disease），接受冠狀動脈繞道手術比支架置放可以減少50%五年死亡率
    - The LANCET在2020年追蹤十年的大規模研究顯示，SYNTAX Score大於33分，接受冠狀動脈繞道手術可以顯著降低死亡率和重大心血管事件風險。
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Coronary artery bypass graft, AMBOSS

(X) Transmyocardial laser revascularization(TMLR)

07 April 2025

11:57

先天性心臟病

07 April 2025

11:56

發紺型先天心臟病

07 April 2025

11:57

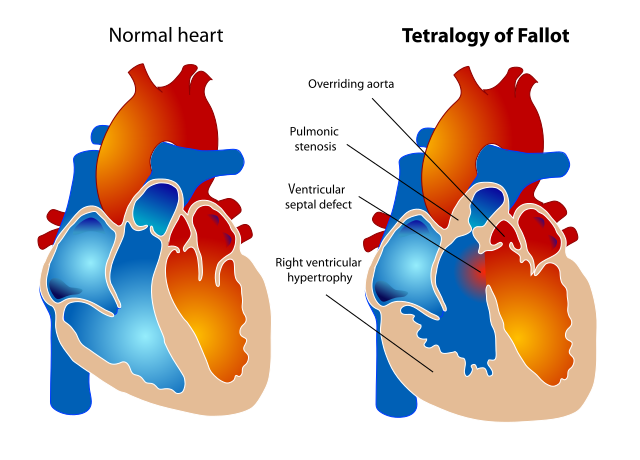
* + 重點整理
    - 除了TAPVR，全部都需要PGE1維持PDA開啟
    - 除了三尖瓣閉鎖，全部都會右心室肥大
    - PDA不能關：PA atresia、TGA、HLHS
    - 肺血紋減少：TOF、PA atresia、未合併轉位的三尖瓣閉鎖、兩側RA
    - 肺血紋增加：TGA、TVPVR、 合併轉位的三尖瓣閉鎖、HLHS

法洛氏四重症（Tetralogy of Fallot）

07 April 2025

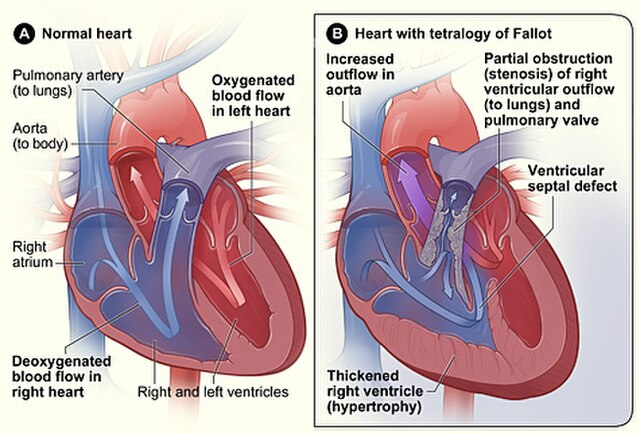
12:07

* + 定義
    - 新生兒心臟同時出現以下四種缺陷
      * 肺動脈瓣漏斗部狹窄導致右心室出口阻塞（Right Ventricular Outflow Tract Obstruction, RVOTO ）
      * 右心室肥大（Right Ventricular Hypertrophy, RVH）
      * 心室間隔缺損（Ventricular Septal Defect, VSD）
      * 主動脈跨位（Aortic override）



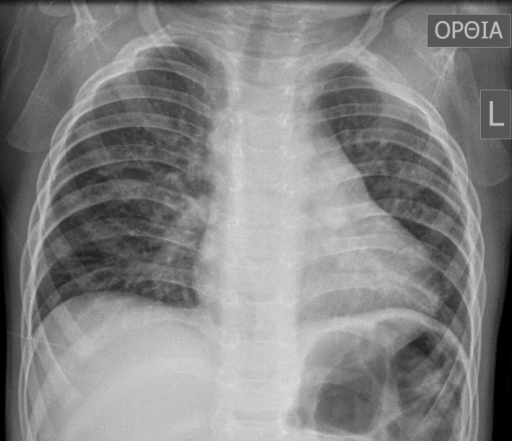
* + （圖說：法洛氏四重症之四種缺陷）
  + Reference：A diagram showing a healthy heart and one suffering from the tetralogy of Fallot, which constitutes four different malformations., Mariana Ruiz LadyofHats, 12 June 2006

* + 流行病學
    - **最常見**的發紺性先天性心臟病（15-20%）
  + 病因
    - 大多為 sporadic
    - 與 **DiGeroge syndrome、Down syndrome** 相關
    - **母體**：酗酒、Phenylketonuria、糖尿病
    - 病生理
      * 胎兒發育過程中，**漏斗隔（infundibular septum）向前上方偏移**，造成心室中膈缺損（VSD），會連帶影響主動脈與左心室的連接，造成主動脈跨位
      * 主動脈跨位到右心室，影響右心室出口，增加右心室出口阻力，導致右心室流出道阻塞（RVOTO）
      * 右心室出口阻力增加，血液從右心經VSD流到左心，導致右心代償性肥大
      * **生理性血流量取決於RVOTO的嚴重程度**
        + **大型室間隔缺損**：由於左右心室壓力相等，血液會沿著阻力最小的路徑流動血液沿阻力最小的路徑流動
        + 若右心室出口阻塞嚴重，血液由右心室流向左心室，含氧量低的血液會經由主動脈進入體循環，同時導致**右心室肥大**



* + （圖說：法洛氏四重症之病生理）
  + Reference：Figure A shows the structure and blood flow inside a normal heart. Figure B shows a heart with the four defects of tetralogy of Fallot., which constitutes four different malformations., National Heart Lung and Blood Institute (NIH), 12 November 2013

* + 臨床特徵
    - 發紺
      * 取決於RVOTO的程度
        + **輕微阻塞**：Lt’ to Rt’ shunt、**輕微或不發紺**
        + **嚴重阻塞**：Rt’ to Lt’ shunt、**發紺**
    - 杵狀指（clubbing finger）
    - **RVOT 阻塞** → 胸骨左上方聽到systolic murmur
    - **Tet spells（=Blue spell）**：**出生後2-4個月為高峰期** 
      * 與新生兒心理和生理壓力相關，例如**早晨、大哭、哺乳、排便**等
      * 出現**躁動、蒼白、喘、四肢無力、意識喪失**，可致命
      * **原因：肺血管阻力增加**或**周邊血管阻力降低**，加重右心室出口阻塞程度，增加右至左分流（Rt’ to Lt’ shunt）
      * 此時心雜音消失，因雜音是根據通過RVOTO的血流所決定
      * **蹲下可以減輕症狀**
        + **周邊血管阻力（SVR）增加、左心室後負荷（afterload）增加** → **減少右向左分流 （Rt' to Lt' shunt）**→ **肺灌流增加、肺血流增加** → 血氧增加
        + 回心血增加 → 右心壓力增加 → 肺灌流增加
  + 診斷
    - 聽診
      * **左上胸骨緣可以聽到粗糙的收縮期射出性心雜音**
      * 單一的第二心音（S2）
      * 右心室搏動（RV heave）、收縮期震顫（systolic thrill）
    - 血氧（SpO2）下降
    - 胸部X光：**Boot-shaped heart sign**
      * **右心室肥大、肺動脈凹陷**
      * 肺血紋減少



* + （圖說：法洛氏四重症之胸部X光，顯示Boot-shaped heart sign）
  + Reference：Chatzis AC, Sofianidou J, Kousi T, Karapanagiotou O, Kanakis MA. Rare multiple bronchial abnormalities in a patient with congenital heart disease. Clin Case Rep. 2017 Mar 29;5(5):727-728. doi: 10.1002/ccr3.915. PMID: 28469887; PMCID: PMC5412831.
  + 心電圖（EKG）
    - **心軸右偏：RVH**
    - 右心房擴大與右心室肥厚（P pulmonale）
    - 明顯的前側 R 波（V1–V2）
    - 明顯的後側 S 波
  + 心臟超音波：確診檢查
    - 可評估右心室出口阻塞的嚴重程度
  + 高氧測試（Hyperoxia test）：可協助判斷是心因性還是肺因性
  + 處置
    - 內科治療
      * PGE1：維持動脈導管暢通，等待手術
      * Knee-chest position、蹲下
      * 氧氣：Non-rebreathing mask、100% FiO2
      * IM morphine（off-label use）
        + 鎮靜、降低呼吸速率、降少兒茶酚胺（catecholamine）分泌
      * **如果以上處置沒有改善**（off-label use）
        + IV propranolol
        + IV phenylephrine：血管收縮
        + IV 碳酸氫鈉（sodium bicarbonate）：矯正代謝性酸中毒（metabolic acidosis）
        + IV fluid
      * **如果已經出現心衰竭狀況**：**digoxin、furosemide** 
        + 禁忌：**ACEI**，會造成SVR↓、加重blue spell
      * 禁忌：不可給鎮靜劑
    - 手術
      * 一歲前手術
      * **Total correction** 
        + VSD 修補）
        + 右心室出口或肺動脈狹窄處擴大術：利用 pericardial patch 擴大肺動脈瓣環（pulmonary valve annulus）
      * 若嬰兒太小、體重過輕、左心室或肺動脈發育不全：**先做 B-T shunt（Blalock–Thomas–Taussig shunt）分流**
        + **B-T shunt**

subclavian artery 和 pulmonary artery 接在一起，引流部分血液到PA，增加肺血流

用久了subclavian artery會擴大，肺血流增加會肺高壓，可改用人工血管（modified B-T shunt）避免

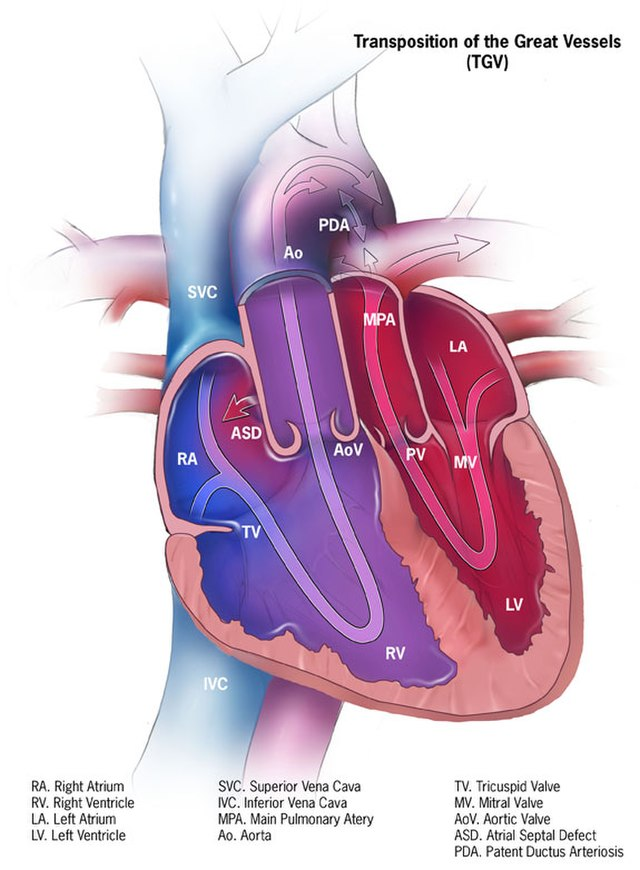
* + 預後
    - **沒有手術**：50%不能活過3歲
    - **手術**：>90%可以活超過25歲
  + 併發症
    - **長期**：心衰竭、心律不整
    - **術後併發症：**傳導異常、早發性心室傳導、肺動脈瓣閉鎖不全
      * 矯正術後容易發生 **LBBB pattern monomorphic ventricular tachycardia**
        + 因為手術矯正右心出口時形成 scar，造成 reentry，電訊號傳到左心受阻
    - **腦血栓、腦膿瘍、亞急性細菌性心內膜炎機會增加**
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Tetralogy of Fallot, AMBOSS

大動脈轉位 Transposition of the great arteries, TGA

09 April 2025

12:13

* + 定義
    - 主動脈與肺動脈的解剖位置顛倒
    - 分類
      * **D-transposition**：大部份，主動脈在左前方
      * **L-transposition**：主動脈在右前方
  + 流行病學
    - 佔 20% cyanotic CHD
    - **常見合併症**
      * VSD（50%）
      * 左心室出口阻塞（Left ventricular outlet obstruction）(25%）
      * 瓣膜異常或冠狀動脈異常
  + 病因
    - 大部份為不明原因或多因素
    - 危險因子
      * 妊娠期：母親有糖尿病
      * 先天性疾病：DiGeorge syndrome約有1%機率有TGA
    - 病生理
      * 主動脈與肺動脈之間的中隔螺旋化（spiraling）失敗，導致右心室血液進入主動脈，左心室血液進入肺動脈。**肺循環與體循環各自獨立**，導致進入體循環的含氧血減少。
      * 若無心內分流（如**卵圓孔未閉合PFO、心室中膈缺損VSD、心房中膈缺損ASD**）或心外連接（如：**動脈導管PDA**）將兩個循環的血液混合，則會造成新生兒嚴重缺氣、致命；通常合併ASD/PDA病人症狀較輕



（圖說：大動脈轉位之心臟解剖）

Reference：dextro-Transposition of the Great Arteries (d-TGA), Centers for Disease Control and Prevention, 10 November 2013

* + 心室中膈完整 vs 缺損

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **比較項目** | **心室中膈完整** | **心室中膈缺損** |
| **臨床表現** | 出生後即有發紺症狀，若沒有ASD會嚴重發紺 | 發紺較不明顯，可能有心衰竭、肺循環過載 |
| **合併異常** | 較少 需ASD或PDA維持生命 | 較常主動脈弓發育不良、窄縮、肺動脈閉鎖 |
| **治療** | 需要使用 PGE 1及緊急balloon atrial septostomy，1-2週後進行動脈轉位手術 | 可以等到4-6週才進行轉位手術矯正 |

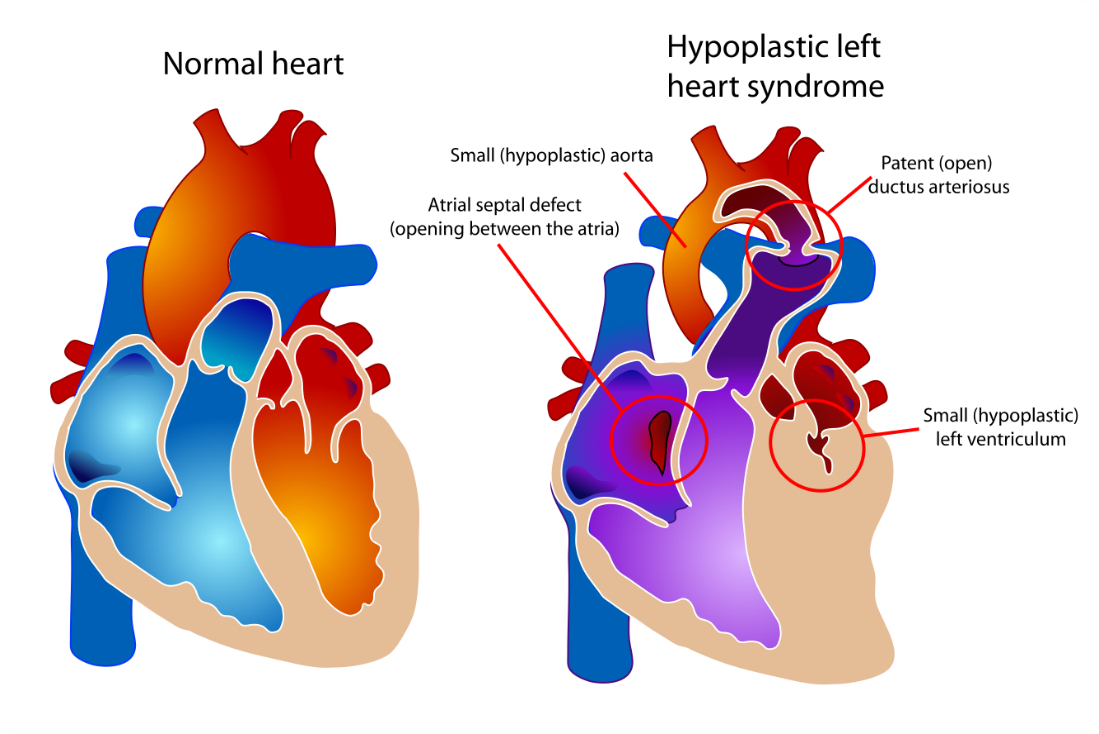
* + 臨床特徵
    - 出生後數小時即發紺、呼吸喘
      * 不受運動影響，給予氧氣不會改善
      * 若合併VSD或PDA的病人發紺則不明顯
    - **心音**：單一且明顯的S2、股動脈脈搏減弱
      * 如合併VSD，會有胸骨左上方systolic murmur
  + 診斷
    - 心臟超音波：確診
      * 可見肺動脈從左心室延伸，主動脈從右心室延伸
      * **不容易利用產前高層次超音波診斷**
    - 胸部X光
      * **Egg on a string** (egg-shaped heart sign)
        + 心臟擴大呈現球形，外觀像一顆側躺的雞蛋
        + 由於胸腺萎縮，使中膈腔變狹窄，形成線狀（string）
      * 肺血紋增加
    - EKG：大部份正常，有時見心軸右偏
    - 血氧：下降
  + 處置
    - 出生後先促進肺跟體循環交流
      * **PGE1**：防止PDA關閉，保持開啟
      * **氣球心房中膈造口術（Balloon atrial septostomy）**
        + 若PGE1效果不足，利用兩個心房之間的造口促進缺氧血及充氧血混合
        + 之後再做correction
    - 手術
      * 建議**出生兩週內，避免左心因長期供應低阻力的肺循環而萎縮**
      * **Jantene procedure**（=動脈轉位手術 Arterial switch procedure）
        + 優先選擇
        + **越早做越好，不要超過6個月，**否則LV會退化
        + 直接將主動脈與肺動脈互換，使其接到正確的心室（主動脈接左心室，肺動脈接右心室），同時矯正冠狀動脈的供血路徑
      * **Mustard and Senning Procedure**：**心房轉換**
        + **用於不能用Jantane的病人**
        + 將上下腔靜脈（SVC、IVC）接到左心房LA，肺靜脈接到右心房RA
      * **Rastelli procedure：心室轉換** 
        + **適應症**： TGA合併大型VSD與左心室流出道阻塞（LVOTO）的病人
        + 利用人工血管把VSD缺口接到主動脈，引流左心室的血液到主動脈，同時用人工血管連接右心室和肺動脈
  + 預後
    - 術後90%的病童可活到15-20歲
    - 沒有做手術，90%會在一年內死亡
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Transposition of the great vessels, AMBOSS

左心發育不全 Hypoplastic Left Heart Syndrome

10 April 2025

14:43

* + 定義
    - 左心室嚴重發育不全，可能合併二尖瓣、主動脈瓣或主動脈弓的狹窄或閉鎖
  + 流行病學
    - 男 > 女（1.5：1）
    - 罕見，但**佔新生兒心臟死亡原因的 25–40%**
  + **病因**
    - 多因素
      * 單基因多型性（single gene polymorphisms）
      * 胎內血流改變（altered blood flow patterns）
      * **胎內感染（Intrauterine infection）**
    - **常見合併染色體異常**
      * **trisomy 13**
      * **trisomy 18**
      * **Jacobsen syndrome**
      * **Turner syndrome**
  + 病生理
    - 因左心房、左心室都發育不完全，無法負擔體循環需求，需靠右心室負責供應肺循環與體循環，並靠動脈導管PDA將血送到體循環
    - 新生兒要存活需依靠動脈導管（PDA）與心房中膈缺損（ASD）
    - 常合併二尖瓣狹窄（MS）、主動脈瓣狹窄（AS）或主動脈弓狹窄（CoA）



（圖說：左心發育不全的解剖構造）

Reference: Diagram showing a healthy heart and one suffering from hypoplastic left heart syndrome, Mariana Ruiz, 12 June 2006

* + 症狀/PE
    - **出生時可能無症狀**
      * 如PDA保持開啟，體循環能維持足夠血流
    - **當PDA逐漸關閉，症狀會加劇**
      * 發紺（給氧後仍無法改善）
      * 呼吸喘、低血壓、末梢脈搏減弱、手足冰冷
      * 嚴重時會演變成心衰竭和心因性休克
    - **心音**
      * **明顯、單一 S2**
      * 通常沒有murmur
  + 診斷
    - 心臟超音波：確診
      * 可見左心發育不全或缺失
    - 血氧（SpO₂）降低
    - 產前超音波、胸部X光、心電圖：通常沒有特別的findings
  + 處置
    - 藥物治療
      * 可用PGE1維持動脈導管開放
    - 手術：**唯一方法** 
      * **三階段手術**
        + 右心當左心用，肺動脈當右心用
        + 利用右心室負責體循環，上下腔靜脈（SVC、IVC）回流後直接進入肺動脈供應肺循環
        + **Stage 1（1個月內）**：**Norwood procedure**

分離主動脈和肺動脈，並**將主動脈接到右心，用 B-T shunt 連接主動脈和肺動脈**

**心房中膈切除，促進靜脈血混合**，增加主動脈血流，確保體循環有足夠血液

* + - * + **Stage 2（4-8個月）**：**Glenn procedure**

**將上腔靜脈（SVC）接到肺動脈**

* + - * + **Stage 3（2-3歲）**：**Fonton procedure**

**將上、下腔靜脈（IVC）接到肺動脈**

* + - * **心臟移植**
  + 併發症
    - 肺動脈高壓
    - 心臟衰竭
  + 預後
    - 接受手術治療，**五年存活率約為65%**
    - 若術後能存活至一歲，長期存活率（至18歲）約為90%
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Hypoplastic Left Heart Syndrome, AMBOSS

全肺靜脈回流異常（Total anomalous pulmonary venous return, TAPVR）

10 April 2025

16:29

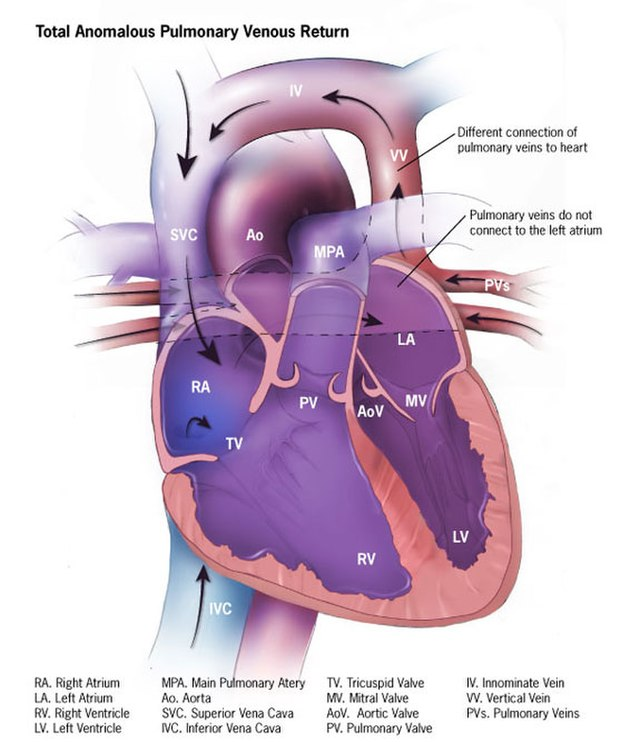
* + 定義
    - 四條肺靜脈沒有接到左心房，但誤接到體靜脈系統（如：上腔靜脈、靜脈竇、右心房、下腔靜脈）
  + 流行病學
    - 美國每 10,000 名活產嬰兒中約有 0.6–1.2 例
  + 分類
    - **心上型（Supracardiac, Type I）**：最多
      * **經垂直靜脈（vertical vein）→ 無名靜脈（left innominate vein）→ 上腔靜脈（SVC）→ 右心房**
      * 因垂直靜脈容易堵塞，會導致**肺水腫及肺高壓**
      * 胸部X光可見 **Snowman sign** 和 肺血紋增加
    - **心內型（Intracardiac, Type II）**：第二多
      * **肺靜脈 → 冠狀竇 → 右心房**
    - **心下型（Infracardiac, Type III）**：第三多
      * 肺靜脈注入 **inferior connecting vein**，後者往下穿過橫隔，與**肝靜脈系統（portal vein system）結合**後回到右心
      * 阻塞機率最高、預後最差
        + 會立即肺水腫及肺高壓（最常合併肺靜脈回流阻塞）
    - **混合型 (Type IV)**：最少
  + 病因
    - **多因素造成**：可能與基因異常有關
    - 與異位綜合症（heterotaxy syndromes）和無脾症（asplenia）相關
    - 病生理
      * 肺靜脈全接到上下大靜脈或右心房，常合併ASD，否則充氧血無法流至全身
      * **嚴重程度取決於**
        + **靜脈血混合（Venous mixing）**

含氧的肺靜脈血回流混入體靜脈系統後，混合血液經由心房中膈缺損（ASD、PFO）或PDA從右向左分流，進入體循環，新生兒因血氧低而出現發紺

* + - * + **肺靜脈阻塞（Pulmonary venous obstruction）**

**肺靜脈回流受阻，導致肺靜脈壓升高**

肺靜脈壓升高導致**肺水腫**，若肺水腫加劇，會造成**肺血管阻力（PVR）增加**，最終導致**右心室肥厚、心室擴大與心衰竭**



**圖說：全肺靜脈回流異常之解剖構造**

**Reference: Ilustration of totaly anomalyous pulmonary venous return, Centers for Disease Control and Prevention, 10 November 2013**

* + 臨床特徵
    - 發紺
    - 呼吸喘、呼吸衰竭
    - 餵食困難（poor feeding）、生長遲緩（failure to thrive）
    - 肝腫大（Hepatomegaly）
    - **心音**
      * 固定分裂（Fixed split）或明顯的 S2
      * 收縮期射出性心雜音伴隨舒張期隆隆聲**（Systolic ejection murmur** with diastolic rumble）
      * 輕微或不明顯的心雜音（mild to no murmur）
  + 診斷
    - 產前超音波
    - 心臟超音波：確診
      * 肺靜脈位置異常
      * 右心擴大
      * 心房右向左分流
    - 胸部X光
      * Snowman sign（=figure 8 sign）
        + 常見於心上型（supracardiac），心臟與上縱膈輪廓呈雪人形狀
      * 肺血紋增加：因為肺血流增加
      * 右心腔擴大
    - 心電圖（EKG）
      * 心軸右偏：反映右心室肥大
    - 血氧： SpO2下降
    - 心導管非必要之檢查
  + 處置
    - 出生後穩定心肺功能以等待手術
      * 給氧、呼吸機
      * 升壓劑
      * **禁忌**：不可用PGE1
        + 會同時擴大ductus venous使肺鬱血加劇
    - 手術
      * 重新吻合血管
      * **不管哪型、回流是否阻塞，皆需手術**
      * 需**截紥垂直靜脈（vertical vein）**
      * 無縫之修復法（sutureless repair）適合用於全肺靜脈異常術後再狹窄之病患
  + 預後
    - 若接受手術，**長期存活率約 80–90%**
    - 若未治療，約有80%病童在一歲內死亡
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Total anomalous pulmonary venous return, AMBOSS

Ebstein anomaly

10 April 2025

16:30

* + 定義
    - 三尖瓣發育並位移到右心室內，導致三尖瓣閉鎖不全及右心擴大，並形成所謂的右心室「心房化（atrialization）」現象
  + 流行病學
    - **罕見**，佔所有先天性心臟病（CHD）比例 < 1%
  + 病因
    - 多因素：多數為sporadic
    - 危險因子
      * 產前母親攝取 lithium
      * **單基因突變**：MYH7基因缺陷，（與β-myosin heavy chain相關）
    - **90% 合併其他心臟異常**，如 ASD、PFO、三尖瓣逆流
    - **1/3 會伴隨心臟傳導異常**：**WPW syndrome + RBBB、心室上心搏過速（supraventricular tachycardia）**
    - 病生理
      * 因三尖瓣位置過低，使部分右心室變成右心房（右心室心房化），右心室過小，導致右心室輸出量降低
        + 右心室被分成兩部分

**1st：thin-walled atrialized**

**2nd：often small**

* + - * 三尖瓣逆流，導致右心房擴大，逐漸變成右心衰竭
      * 帆狀的前瓣葉（Sail-like anterior tricuspid leaflet）往右心室腔膨出，造成右心室出口阻塞（RVOTO）。阻塞使右心壓力上升，增加右到左分流（Rt’ to Lt’ shunt），導致新生兒發紺
      * 右心室心房化：右心室收縮力不足，引起**肺動脈瓣窄縮，導致肺血流下降、心輸出量下降、系統性低血壓、呼吸喘、容易疲倦**
  + 臨床特徵
    - 許多人到青少年才有症狀
      * 可根據嚴重程度分為
        + **Mild**：無症狀成長至成人；
        + **Moderate**：孩童時期發紺，發展成心衰；
        + **Severe**：孕期時心臟衰竭 → 胎兒水腫 → 死亡
    - 孩童時期：發紺、心臟肥大、心臟衰竭、呼吸衰竭
    - 青年至成人期：心律不整（WPW）、exertional dyspnea、猝死（sudden death）
  + 診斷
    - 產前超音波：可提前發現異常
    - 心臟超音波：**確診**
      * 右心腔擴大
      * 三尖瓣逆流
    - 胸部X光
      * **box-shaped cardiomegaly**
      * 右心房擴大
    - 心臟MRI
      * 可看到三尖瓣中隔葉與後葉（septal and posterior）向心尖位移
    - 心電圖（EKG）
      * 高且寬的 P 波：右心房擴大
      * 第一度房室傳導阻滯（First dergree AV block）
      * 心軸右偏
      * 右束支傳導阻滯（RBBB）
      * **若合併 WPW 症候群，會看到 delta 波**
    - 心音
      * **明顯且分裂的 S1**、 **wide split S2** (RBBB)、**胸骨左上緣聽到holosystolic murmur**
  + 處置
    - **輕微、無症狀者**：追蹤，後續使用心臟衰竭或心律不整藥物
    - **嚴重者**：**手術** 
      * 新生兒越晚做越好，**兒童或成人若合併心衰竭或右心功能惡化時可考慮做**
      * 出生後先穩定心肺功能，等肺靜脈壓（Pulmonary Venous pressure）下降後再進行手術
        + **PGE1**：持續輸注，維持動脈導管（PDA）開放，幫助肺循環
        + **吸入性 NO 和 milrinone：**降低肺血管壓力，改善右心功能
    - **術式**
      * 建立體肺分流（systemic-pulmonary shunt, PA-systemic shunt）
      * 三尖瓣修補
      * 右心室重建
    - **心律不整的治療**
      * **導管消融術（catheter ablation）**：消融異常傳導束
  + 預後
    - 預後依疾病嚴重程度而異
    - 約 30% 的患者在出生後第一年內死亡
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Ebstein anomaly, AMBOSS

動脈幹 Persistent Truncus Arteriosus

10 April 2025

16:31

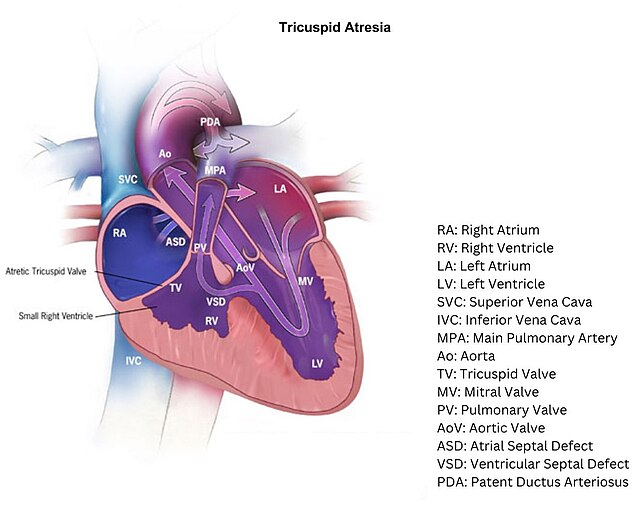
* + 定義
    - 主動脈及肺動脈之間的中隔（aorticopulmonary septum）發育不全 → 共同動脈幹（truncus arteriosus）未能成功分化主動脈與肺動脈 → 形成一條來自左右心室共同輸出的單一動脈幹
  + 流行病學
  + 病因
    - 心臟發育時，因**神經嵴細胞（neural crest cells）未正常遷移，沒有正常發育成正常的主動脈-肺動脈隔間（incomplete AP septum）**
    - 常與 DiGeorge syndrome 相關
      * 胸線發育不全
    - **常合併其他心臟缺陷**
      * **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

三尖瓣閉鎖 Tricuspid Valve Atresia

10 April 2025

16:32

* + 定義
    - 三尖瓣缺失或發育不全，導致右心房與右心室之間無法進行血流傳導
  + 流行病學
    - **第三常見**的發紺性先天性心臟病（2-3%）
  + 病因
    - 不明
  + 病生理
    - 三尖瓣沒發育，右心房室不相通，導致右心房因血量過多而擴大（RA dilation），且右心室發育不全（RV hypoplasia）
      * 呈現**單心室循環（univentricular heart）**的狀態
    - **病童要存活必需依靠**
      * **心房中膈缺損（ASD）或 開放性卵圓孔（PFO）：**使血液能從右心房進入左心房
      * **心室中膈缺損（VSD）：**讓血液從左心室再流回肺循環



(圖說：三尖瓣閉鎖之解剖構造及病生理學)

Reference: Tricuspid atresia with small right ventricle, Centers for Disease Control and Prevention, <https://www.cdc.gov/heart-defects/about/tricuspid-atresia.html>

* + 臨床特徵
    - 中樞性發紺（central cyanosis）**：出生後幾天**會出現
      * 全身性發紺，但四肢及顏面部除外（around the core and lips）
      * 常見由心肺疾病引起
      * 一般新生兒剛出生後5-10分鐘內會有中樞性發紺的現象，但通常10分鐘後就會恢復
    - 呼吸喘
    - **頸靜脈怒張：**with a prominent A wave
    - 周邊脈搏減弱
    - **心音**：**胸骨左緣holosystolic murmur**、single S2
  + 診斷
    - **產前超音波**：可在**第18-22週**診斷
    - **心臟超音波：**確診
      * **三尖瓣缺失（Absent tricuspid valve）**
      * **ASD**
      * **右心室發育不全（RV hypoplasia）**
    - **胸部X光**
      * 心臟肥大、肺紋增加
    - **心電圖（EKG）**
      * **心軸左偏：左心室肥大**
        + 其他發紺型大部分為右偏
      * **高P波**
  + 處置
    - 內科治療：等待手術
      * PGE1**：維持PDA開啟**
      * 氣球心房中隔造口術（Balloon atrial septostomy）**：增加充氧血以及缺氧血血液的混合機會**
    - 手術
      * **暫時性手術**：先分流，再爭取時間手術
        + **B-T shunt：若合併肺動脈狹窄或閉鎖**
        + **PA banding：預防肺動脈高壓**
      * **三階段**手術
        + **Norwood procedure（stage I）：新生兒階段進行**

分離主動脈和肺動脈，並將主動脈接到右心，用 B-T shunt 連接主動脈和肺動脈

心房中膈切除，促進靜脈血混合，增加主動脈血流，確保體循環有足夠血液

* + - * + Glenn procedure（stage II）: **3-6個月**

**將上腔靜脈（SVC）接到肺動脈**

* + - * + Fontan procedure（stage III）: **2-3歲**

**將上、下腔靜脈（SVC）接到肺動脈**

只要病人前期手術安排得當、單心室功能保護得好，且肺動脈發育足夠，手術成功率高

手術成功的必要條件包括**肺血管阻力低於 4 Wood 單位、心射出分率大於 45%。**

肺動脈壓偏高的病人，可考慮房間隔開窗術（fenestration）

* + 預後
    - 手術後約 90% 可存活至 1 歲
    - 10 年存活率約為 80%
  + 併發症
    - 心房撲動、導管阻塞
    - 蛋白質流失性腸病（PLE）
    - 運動耐力下降
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Tricuspid Valve Atresia, AMBOSS

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

兩側右心房

10 April 2025

16:33

* + 流行病學
    - 台灣發生率約萬分之一
    - 兩側左心房症以歐美西方人出現率較高，台灣約在二十萬分之一的比率
    - 雙左心房常合併多脾臟
  + 病生理
    - 常合併多種先天異常
      * 右位心（Dextrocardia）
      * Accessory pathway
      * 肺動脈阻塞：導致肺血流減少
      * 中線肝臟（midline liver）
      * 無脾症（aplensim）
        + **Howell-Jolly body**

常見在 脾切除 或 先天無脾臟（如雙右心房）

* + - * + **雙左心房常合併多脾臟**
  + **Reference**
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - 台灣罕見的兩側雙左心房症 | Uho優活健康網 <https://www.uho.com.tw/article-3966.html>

非發紺型先天性心臟病

07 April 2025

11:57

開放性動脈導管（Patent Ductus Arteriosus, PDA）

13 April 2025

18:16

* + 定義
    - 出生後72小時內沒有功能性關閉，或出生後2-3週沒有完全閉鎖（解剖性關閉）
  + 流行病學
    - 足月兒發生率約為5-10%；未足月則為20-60%
    - 女>男（2:1）
  + 病因
    - 早產兒
      * **動脈導管的平滑肌對高氧氣飽和度的反應性較低**，因此出生後比較不會收縮
    - **母體因素**
      * 德國麻疹（Rubella）感染
      * 酒精
      * 使用Phenytoin、Prostagladin
    - 新生兒呼吸窘迫症候群（Respiratory distress syndrome, RDS）
    - 三染色體症（Trisomies）：唐氏症（Down syndrome）
    - 危險因子
      * **女嬰**
      * **早產**
      * **高海拔地區**
      * **母親酒精使用**
      * **胎兒呼吸窘迫 RDS**
  + 病生理
    - 正常情況下，動脈導管讓血液繞過胎兒尚未發育完成的肺部，形成「右到左分流」（right-to-left shunt），而在子宮內，**動脈導管靠著Prostagladin E1（PGE1）和低氧張力（low O2 tension）維持開放**。新生兒出生後，隨著肺部擴張、氧氣濃度上升，肺血管阻力下降，分流方向變為「左向右分流」（left-to-right），而動脈導管會於出生後10-15小時後功能性關閉（Functional closure），並於2-3週後完全關閉，形成動脈韌帶（ligamentum arteriosum）。
    - 當動脈導管於出生後未關閉，主動脈與肺動脈之間持續連通，**血液會從高壓的主動脈流向肺動脈，造成「左到右分流」，而造成肺部血流過多（volume overload）、右左心室負擔增加，**長期下來可能造成左心室肥大、心臟衰竭（heart failure）
    - **Eisenmenger’s syndrome**
      * 長期的「左到右分流」會引起肺高壓（pulmonary hypertension），逐漸變成「右到左分流」
        + 主動脈血流入肺動脈 → 肺高壓、肺水腫 → 右心重塑（remodeling）→ 右到左分流（R to L shunt）
      * **臨床特徵**：差異性發紺（differential cyanosis）
        + **下半身發紺，但上半身正常**
      * **治療**：心肺同時移植
  + 臨床特徵
    - **小型 PDA**：通常無症狀，可能在健檢時聽到心雜音而偶然發現
    - **大型 PDA**：
      * 嬰兒期會出現非特異性（non-specific）症狀，如**生長遲緩（failure to thrive），嚴重時可能出現心衰竭的症狀**
      * 跳躍性脈搏（Bounding peripheral pulses）
      * 脈搏壓變寬（**wide pulse pressure）**
      * **聽診：Machinery murmur** 
        + 大聲、持續性心音
        + 於左鎖骨下區（左上胸）聽得最清楚
        + 在第二心音（S2）時最明顯
  + 診斷
    - 心臟超音波：確診首選
      * 評估分流的血流量及肺動脈壓
      * 可見左心房與左心室肥大，Color Doppler可見血流由主動脈流向肺動脈
    - 心電圖（EKG）
      * 大型PDA可見**心軸左偏（Left axis deviation）**
      * **若合併肺高壓，可能出現右心室肥大**的表現
    - 胸部X光
      * 左上心緣可見**肺動脈突出（prominent pulmonary artery）及明顯的主動脈弓（aortic knob）**
      * **肺血紋增加（Increased pulmonary markings）**
    - 血氧
      * 若演變成「右到左分流」，**下肢末端可見低血氧**
        + 周邊性低氧血症：在活動後缺氧更明顯
    - 心導管（Cardiac catheterization）
      * 協助確定血流動力學，並評估是否有肺動脈高壓
      * 可進行**肺血管反應性測試（Pulmonary Vasoreactivity Test）**
        + 評估肺血管對血管擴張劑的反應、病人的肺高壓是否可逆
        + **以判斷病人是否適合接受手術或介入治療**
        + **結果**

**有反應者**：肺血管尚可擴張，**可接受手術矯正或使用肺高壓藥物治療**

**無反應者**：肺血管已不可逆硬化，若強行矯正分流，可能導致右心衰竭惡化（如 Eisenmenger syndrome），須進行心肺移植

* + 處置
    - **無症狀、PDA不大**：觀察追蹤
    - **早產兒**：注射 Indomethacin and Ibuprofen
      * **抑制前列腺素（PGE）合成，促進 PDA 關閉**
      * **適應症**：**BW<1kg且需要呼吸器、BW>1kg但合併症狀**
      * **禁忌**
        + 導管依賴型先天性心臟病（ductal-dependent CHD）
        + 新生兒持續性肺高壓（PPHN）
        + 少尿（Oliguria）
        + 血小板低下（Thrombocytopenia）
        + 壞死性小腸結腸炎（NEC）
        + 近期有出血事件，如腦、腸道或肺出血
    - 心導管治療或手術關閉
      * 可用心導管進行栓塞（Percutaneous catheter occlusion）或用手術結紮或切斷（Surgical ligation）
      * **適應症**
        + 足月兒使用藥物無效
        + 有心衰竭症狀、生長遲緩（failure to thrive）
        + **心臟超音波顯示**：

左心房或左心室擴大，合併

肺動脈收縮壓低於一半的系統壓 及 肺血管阻力（PVR）低於1/3的系統阻力

* + - * + 有肺高壓但尚未造成「右到左分流」
      * **禁忌症**：**導管依賴型先天性心臟病**、**肺動脈高壓合併「右到左分流」**
  + 併發症
    - 新生兒心臟衰竭
    - 感染性心內膜炎（Infective endocarditis）
    - 肺動脈高壓、Eisenmenger’s syndrome
    - 差異性發紺（differential cyanosis）
  + Reference
    - Sabiston Textbook of Surgery 21st Edition
    - Schwartz's Principles of Surgery 11th Edition
    - Patent Ductus Arteriosus, AMBOSS

心房中膈缺損（Atrial Septal Defect）

13 April 2025

18:16

* + 定義
    - 心房中隔生長受損或過度吸收，導致心房中膈缺損，左右心房有交通
  + 流行病學
    - 成人最常見先天性心臟病
    - 第三常見的先天性心臟病
    - 女 > 男
  + 分類
    - Type I：原孔型（Ostium primum）
      * 佔 **15–20%**
      * 發生於心房中膈下部
      * 常合併其他心臟缺陷，如二尖瓣回流
    - Type II：卵圓孔型 （Ostium secundum）
      * 佔 **70%**
      * 發生於心房中膈中間位置
    - 靜脈竇型（Sinus venous type）
      * 罕見
      * 又分為**上腔靜脈型和下腔靜脈型（上>下）**
      * 常合併部份靜脈回流異常
    - 無頂蓋冠狀竇型（Coronary sinus type）
      * 罕見
      * 常合併左心房壁缺損
  + 病因
    - Down syndrome
    - Fetal alochol syndrome
    - 子宮內感染：TORCH
    - Holt-Oram syndrome（= Hand-Heart syndrome ）
      * **體染色體顯性**（AD）
      * **心房中隔缺損，合併 First degree 心臟傳導異常、橈骨缺失**
  + 病生理
    - 通常為低壓力、低容量、輕微的左至右分流（left-to-right shunt），所以病人大多無症狀
    - 大型的心房中隔缺損會導致血液由左心房流向右心房，造成右心房與右心室的負荷增加，長期下來造成右心房心室擴大，並出現代償性肥厚。
    - 嚴重時可能會發展成Eisenmenger syndrome，分流方向逆轉，並出現發紺。
  + 臨床特徵
    - **小型ASD**：**大部分無症狀**
    - **中至大型ASD**
      * 可以無症狀，但也可能進展到心臟衰竭
      * **通常隨著年齡增長逐漸出現症狀**
        + 活動後呼吸困難、疲勞
        + 反覆呼吸道感染
        + 心悸：supraventricular arrhythmias
        + 暈厥
        + 周邊水腫：如發展成心衰竭
        + 中風或短暫性腦缺血：由 paradoxical embolism 引起
    - 長期下來，會出現發紺，甚至進展成 Eisenmenger’s syndrome
  + 診斷
    - **心音聽診** 
      * **收縮中期（Mid-systolic） ejection murmur**
      * **左邊第二肋間聽到分裂且固定的第二心音（Fixed widely split S2）**
        + **Fixed：表示不會隨著呼吸而改變**
    - **心臟超音波：確診**
      * **胸前心臟超音波檢查（trans-thoracic echocardiography, TTE）合併Doppler**
      * 確認心房間有交通
    - **心電圖（EKG）**
      * 右心室肥厚
        + **心軸右偏**
        + **P波高尖（P pulmonale）和 PR延長（prolonged）**
        + **非完全右束傳導障礙（Incomplete RBBB）**，但不會造成S1 split
      * **心律不整**：atrial fibrillation, atrial flutter
    - **胸部X光** 
      * **右心房、右心室及肺動脈擴大**
      * **肺紋增加**
  + 處置
    - 大部份可自行癒合，40%的ASD會於5歲前自行癒合
    - **小型或無症狀的ASD**：可觀察、定期追蹤
    - 手術治療：大型或有症狀的ASD
      * **適應症** 
        + **大型的左到右分流（Large left-to-right shunts）**：**Qp/Qs ratio >1.5**
        + **沒有肺動脈高壓**
        + **右心房或右心室肥大**
        + **心臟衰竭**
        + **Paradoxical embolism**
        + **Platypnea-orthodeoxia syndrome**
      * **禁忌症** 
        + 發展成「右到左分流」（Rt’ to Lt’ shunt）
        + 嚴重肺動脈高壓

若肺動脈阻力過高（> 12 Wood units），不可馬上將ASD關閉，先使用藥物控制肺動脈高壓

* + - * + Eisenmenger syndrome
      * **手術方式** 
        + **經導管封堵（Transcatheter closure）**

只有 ASD type II 可用

**可以用心導管關閉之缺損**：**VSD、PDA、ASD type II**

**不可使用**：完全性心內膜墊異常（ASD type I + AV canal type VSD + AV valve insufficiency）

* + - * + **人工Patch修補**
        + **傳統開心手術（open repair）**
  + **併發症** 
    - 心室上心律不整（supraventricular arrhythmias）
    - 心臟衰竭
    - Paradoxical embolism
      * 血栓來自靜脈循環，經由ASD從右心房進入左心房，再進入動脈循環，若進入腦部血管會引發中風
    - 肺動脈高壓
    - Eissenmenger’s syndrome（10%）

（X）心室中膈缺損（Ventricular Septal Defect）

13 April 2025

18:17

（X）主動脈弓中斷（IAA）

13 April 2025

18:18

（X）主動脈弓狹窄（CoA）

13 April 2025

18:18

（X）三心房

13 April 2025

18:19

（X）右心室雙出口（DORV）

13 April 2025

18:19

（X）Eisenmenger’s Syndrome

13 April 2025

18:19

（X）肺動脈狹窄

13 April 2025

18:19

（X）部份肺靜脈回流異常

13 April 2025

18:19

心臟瓣膜疾病

07 April 2025

11:57

僧帽瓣(Mitral valve)

07 April 2025

11:58

主動脈瓣(Aortic valve)

07 April 2025

11:58

人造瓣膜的選擇(Prosthetic valve)

07 April 2025

11:59

感染性心內膜炎(Infective endocarditis)

07 April 2025

11:58

周邊血管疾病

07 April 2025

11:59

周邊動脈阻塞性疾病(Peripheral artery occlusion disease, PAOD)

07 April 2025

11:59

深層靜脈栓塞(Deep vein thrombosis, DVT)

07 April 2025

12:00

慢性靜脈疾病

07 April 2025

12:00

肺栓塞（Pulmonary Embolism）

07 April 2025

12:00

CO2栓塞

07 April 2025

12:00

機械式循環輔助(Mechanical Circulatory Support, MCS)

07 April 2025

12:01

心臟腫瘤

07 April 2025

12:01

心臟移植

07 April 2025

12:01

GS

2025年2月5日

下午 07:25

Acute adomen

2025年2月23日

下午 08:24

急性腹部是指腹部疼痛和壓痛的症狀。 這種情況通常表示潛在的手術問題，需要及時診斷和手術治療。年齡、性別和既往腹部手術史與引起急性腹部症狀的不同問題有關。 某些疾病，如闌尾炎和腸系膜淋巴結炎，在年輕人中更常見，而膽道疾病、憩室炎和腸缺血在老年人群中更常見。 許多非手術問題也可能表現為急性腹部。 這些問題包括內分泌和代謝問題、血液學問題以及由毒素或藥物引起的問題。

Nonsurgical causes of the acute abdomen

Endocrine and Metabolic Causes

Acute intermittent porphyria

Addisonian crisis

Diabetic crisis

Hereditary Mediterranean fever

Uremia

Hematologic Causes

Acute leukemia

Sickle cell crisis

Toxins and Drugs

Black widow spider poisoning

Lead poisoning

Other heavy metal poisoning

Narcotic withdrawal

Surgical acute abdominal conditions

Hemorrhage

Aortoduodenal fistula after aortic vascular graft

Arteriovenous malformation of the gastrointestinal tract

Bleeding gastrointestinal diverticulum

Hemorrhagic pancreatitis

Intestinal ulceration

Leaking or ruptured arterial aneurysm

Mallory-Weiss syndrome

Ruptured ectopic pregnancy

Solid organ trauma

Spontaneous splenic rupture

Infection

Appendicitis

Cholecystitis

Diverticulitis

Hepatic abscess

Meckel diverticulitis

Psoas abscess

Ischemia

Buerger disease

Ischemic colitis

Mesenteric thrombosis or embolism

Ovarian torsion

Strangulated hernia

Testicular torsion

Obstruction

Cecal volvulus

Gastrointestinal malignancy

Incarcerated hernias

Inflammatory bowel disease

Intussusception

Sigmoid volvulus

Small bowel obstruction

Perforation

Boerhaave syndrome

Perforated diverticulum

Perforated gastrointestinal cancer

Perforated gastrointestinal ulcer

* 解剖學和生理學
  + 腹部疼痛可以分為內臟痛、體壁痛和牽涉痛
    - 內臟痛是模糊的，位於上腹部、臍周區域或下腹部，具體取決於疼痛是來自前腸、中腸還是後腸。 內臟痛通常是由於空腔臟器擴張引起的。
    - 體壁痛比內臟痛更尖銳，定位更準確，與支配腹膜的神經根相對應。
    - 牽涉痛是指在患病器官以外的解剖區域感覺到的疼痛。
  + 當細菌或穿孔導致內容物進入腹腔時，腹膜表面會滲出大量液體。 腹膜對此類損傷的反應是增加血流量、增加通透性，並在其表面形成纖維蛋白滲出物。 通常會導致腸道運動的普遍或局部喪失。 腸道環之間、腸道與網膜之間或腸道與腹壁之間會發生粘連，這有助於將炎症損傷局限化。 因此，膿腫可能會導致劇烈、局部的疼痛，但腸道蠕動正常，而瀰漫性病變，如十二指腸穿孔，通常會導致廣泛性腹痛，且腸鳴音消失。
  + 通過體格檢查，可以通過劇烈壓痛（伴或不伴反跳痛）和腹肌緊張來識別腹膜炎。
* 病史
  + 病史應著重於：
    - 疼痛的發作和性質。
    - 任何相關症狀，如噁心或厭食，無論它們是先於疼痛還是後於疼痛發作。
    - 疼痛的進展。
    - 炎症性腸病、既往腹部手術（無論是開放性還是腹腔鏡手術）的病史。
  + 突發性劇烈疼痛提示腸道穿孔或動脈栓塞伴缺血等情況，儘管其他情況，如膽絞痛，也可能突然發作。
  + 疼痛在數小時內發展並加重是炎症或感染性疾病（如膽囊炎、結腸炎或腸梗阻）的典型表現。
  + 逐漸加重的疼痛與間歇性疼痛的病史有助於區分感染過程與痙攣性絞痛，後者與腸梗阻、膽囊管梗阻引起的膽絞痛或泌尿生殖系統梗阻有關。
  + 進食通常會加重腸梗阻、膽絞痛、胰腺炎、憩室炎或腸穿孔的疼痛。
  + 進食可以減輕消化性潰瘍或胃炎的疼痛。
  + 腹膜炎患者會避免任何會拉伸或移動腹部的活動。
  + 嘔吐可能是由任何原因引起的嚴重腹痛，也可能是由於機械性腸梗阻或腸梗阻引起的。
  + 在許多非手術疾病中，嘔吐更可能先於明顯腹痛的發作，而在急性腹痛伴有潛在手術原因的情況下，疼痛會先於嘔吐。
  + 便秘或排便困難可能是機械性梗阻或腸道蠕動減少的結果。它可能是主要問題，可以用瀉藥或促動力藥物治療，也可能僅僅是潛在更嚴重疾病的症狀。因此，了解患者是否繼續排氣或排便非常重要。完全梗阻，沒有排氣或排便，更有可能與隨後的腸缺血或穿孔有關，因為可能會發生明顯的腸道擴張。
  + 腹瀉與幾種非手術治療的疾病有關。這些疾病包括感染性腸炎、炎症性腸病或寄生蟲感染。在這些內科疾病以及結腸缺血中可以看到血性腹瀉。
  + 既往病史對於準確診斷急性腹痛患者非常有幫助。例如，患者可能會報告目前的疼痛與幾年前通過腎結石時經歷的疼痛相似。既往有闌尾切除術、盆腔炎或膽囊切除術的病史可以顯著縮小鑑別診斷範圍。
  + 高劑量麻醉藥物會干擾腸道運動，導致排便困難和梗阻。麻醉藥物還可能導致奧狄括約肌痙攣，並加重膽道或胰腺疼痛。它們還可以抑制痛覺並改變精神狀態。這兩者都會損害外科醫生準確診斷病情的能力。
  + NSAID與上消化道炎症和穿孔有關。
  + 類固醇可以阻斷主細胞的保護性胃黏液產生，並降低對感染的炎症反應，包括嚴重的腹膜炎。
  + 免疫抑制劑會增加患者感染各種細菌或病毒性疾病的風險，並減弱炎症反應，減少本應存在的疼痛，並限制整體生理反應。
  + 抗凝藥物在老年人群中很常見，可能是胃腸道出血、腹膜後出血或腹直肌鞘血腫的原因。如果患者未被識別出使用抗凝藥物，它們還會使患者的術前準備複雜化，並可能導致嚴重的發病率。
  + 可卡因和甲基苯丙胺的使用會引起強烈的血管痙攣，可能導致危及生命或腸道缺血以及嚴重的高血壓。
  + 女性急性腹痛的鑑別診斷比男性多得多。過去，女性急性腹痛的陰性剖腹探查或腹腔鏡檢查率很高，遠高於男性。仔細的婦科病史對於評估年輕女性的腹痛仍然很重要。異位妊娠、盆腔炎、排卵期疼痛和嚴重子宮內膜異位症的可能性都取決於婦科病史中獲得的詳細信息。
* PE
  + 首先證明患者是否有腹膜炎症。 這些患者往往一動不動，因為活動會加重他們的腹痛。 相比之下，有腹痛但沒有腹膜炎症的患者會煩躁不安，試圖找到一個舒適的姿勢。
  + 下一步是檢查腹部。 注意力集中在腹部輪廓和皮膚異常上。 腹部膨脹發生在一些腹部病變中，如腸梗阻、腹水或腫塊生長。 應識別手術疤痕，並與體格檢查前所做的病史相關聯。 其他皮膚發現，如紅斑或水皰，可以提醒檢查者注意可能需要立即清創的軟組織感染。 瘀斑也可能是筋膜壞死性感染的徵兆
  + 下一步是聽診。 這個步驟應該在叩診或觸診之前進行，因為腸道活動會受到手動操作的影響。 血管異常，如動脈狹窄或動靜脈瘘，可以通過聽診腹部雜音來檢測。 聽診腸鳴音是有爭議的。 過去認為，聽到的腸鳴音的數量和質量與腸道的運動性相關。 腸梗阻與每 15 秒鐘每個象限聽到少於 1 次腸鳴音有關。 相反，高亢的腸鳴音與機械性腸梗阻有關。 許多人認為，排氣和排便的病史比聽診更能準確地確定患者是否有腸道運動問題。
  + 叩診可以檢查粗略估計肝臟大小。 叩診有助於確定腹部膨脹是由於空氣過多還是液體過多。 如果在肝臟所在的右上腹聽到鼓音，則表明腹壁和肝臟之間有空氣，應懷疑腹腔內遊離氣體。 瀰漫性濁音提示腹部充滿液體。 可以通過快速用力按壓側腹壁來產生液體波；然後，波應該向內側傳播到整個腹壁。
  + 叩診也有助於識別腹膜炎。 腹膜炎患者在叩診腹部時會有劇烈的壓痛，可能無法承受該操作。 通過叩擊側腹、髂嵴或伸展的下肢的足跟來晃動腹部臟器會引發腹膜炎的典型體徵。 與傳統的深部觸診後快速鬆開壓力並詢問壓力或鬆開哪個更痛相比，這些方法更能可靠地檢測腹膜內壁的炎症。
  + 腹部檢查的最後一部分是觸診。 通常，這是檢查中最有信息量的一部分。 它提供了有助於您定位疼痛來源以及腹部異常的細節。 檢查者應從遠離疼痛最嚴重區域的淺表觸診開始；淺表觸診可以評估腹壁前方的腫塊或液體積聚，以及疼痛是否與這些異常有關。

2025年4月22日

下午 03:38

手掌腳掌dermis很厚，可以試著做secondary healing

因為secondary healing之後會變得硬梆梆的，所以有些傷口要用flap, EX: 關節處

有foreign body不適合primary suture

臉部debride只能minimal debride，如果debride 臉部可以不用清太乾淨，因為循環比較好

縫合前注意是否會麻(神經斷裂)

|  |  |
| --- | --- |
| FTSG營養血管都可以解決，少用重點還是可取的地方太少而且原傷口需要花時間縫合修復也不方便 |  |

NS

2025年4月4日

下午 08:20

昏迷指數

2025年4月4日

下午 08:22

Glasgow Coma Score, GCS

* 行為參照表格
  + GCS總分最高15分，最低3分（沒有0分）

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **行為反應類別** | **反應內容** | **分數** |
| **睜眼反應（E）** | 自發睜眼（Spontaneous） | 4 |
|  | 對語音有反應睜眼（To verbal command） | 3 |
|  | 對疼痛刺激睜眼（To pain） | 2 |
|  | 無睜眼反應（No response） | 1 |
| **語言反應（V）** | 能正確表達時間、人物、地點（Oriented） | 5 |
|  | 其中一項回答錯誤、答非所問（Confused）  (但仍可以表達完整句子) | 4 |
|  | 只能回答單詞如「吃飽了沒？吃了」、「剛剛在幹嘛？睡覺」（Inappropriate words） | 3 |
|  | 發出無法辨識的聲音、無意義的呻吟（Incomprehensible sounds） | 2 |
|  | 無語言反應（No response） | 1 |
| **肢體反應（M）** | 能聽從指令動作（Follows instructions） | 6 |
|  | 能定位疼痛點（Localizes pain stimulus） | 5 |
|  | 疼痛刺激有想撥開的動作（正常flexion）（Withdraws from pain）   * 撥不到也算 | 4 |
|  | 手異常屈曲反應（Decorticate） | 3 |
|  | 手異常伸展反應（Decerabate） | 2 |
|  | 無肢體反應（No response） | 1 |

* **M評估的是最佳肌肉力量，例如四肢癱瘓病人若能依照指示眨眼，評分則為M6**
* 頭腦外傷分級
  + **GCS 13-15**：輕度
  + **GCS 9-12**：中度
  + **GCS 3-8**：重度
* 特殊標記
  + **若無法評估病人狀況（眼疾、無法言語），則不列入評分**
  + **Ecata**：白內障
  + **VE**：插管
  + **VT**：氣切
  + **VA**：失語症（Aphasia）
* 處置
  + 參考 Brain Trauma Foundation、Advanced Trauma Life Support [ATLS]、以及 神經重症處置建議等建議
  + 輕度腦傷（13-15分）
    - 觀察是否有失憶、嘔吐、癲癇發作等
    - 若有危險徵象（頭痛惡化、神經學惡化等），考慮做腦部 CT
    - 通常可門診追蹤
  + **中度腦傷（9-12分）**
    - 應住院觀察與監測
    - 建議做頭部CT
    - 監測顱內壓（ICP）與神經學變化
    - 若有惡化風險，考慮轉送神經外科/加護病房
  + 重度腦傷（≤8分）
    - 定義為昏迷狀態
    - 立即氣管插管，確保氣道通暢
    - 安排緊急腦部 CT
    - 入加護病房觀察、ICP 監測
    - 依據影像結果決定是否手術減壓，並合併神經科或神外會診

**Full Outline of UnResponsiveness (FOUR) score**

* **FOUR score 優於 GCS 之處在於可評估無法睜眼或插管病人**
* 特別適合用於判斷神經科重症病人，如腦出血、顱內高壓、腦幹功能等

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **項目** | **分數** | **描述** |
| **眼睛反應（Eye Response）** | 4 | 自主睜眼 |
|  | 3 | 對聲音睜眼 |
|  | 2 | 對疼痛睜眼 |
|  | 1 | 無睜眼反應 |
|  | 0 | 眼瞼不可睜開（如因腫脹、外傷） |
| **運動反應（Motor Response）** | 4 | 遵從指令 |
|  | 3 | 局部反應於疼痛 |
|  | 2 | 去皮質姿勢（Decorticate Posturing） |
|  | 1 | 去腦姿勢（Decerebrate Posturing） |
|  | 0 | 無反應（無動作） |
| **腦幹反射（Brainstem Reflexes）** | 4 | 瞳孔、角膜反射與咳嗽反射皆正常 |
|  | 3 | 一項反射缺失 |
|  | 2 | 兩項反射缺失 |
|  | 1 | 僅有瞳孔反射存在 |
|  | 0 | 所有腦幹反射皆缺失 |
| **呼吸模式（Respiration）** | 4 | 自主呼吸（可配合呼吸器） |
|  | 3 | 間歇自主呼吸 |
|  | 2 | 阿托式呼吸（Ataxic breathing） |
|  | 1 | 無呼吸但對 CO₂ 有反應 |
|  | 0 | 無自主呼吸（完全無反應） |

腦死判定

2025年4月5日

下午 03:32

腦死判定

* 以下參照中華民國全國法規資料庫編寫
  + **📌 第1條：法源依據**
    - 依據《人體器官移植條例》第4條第2項訂定。
  + **🏥 第2條：判定醫院必備設施**
    - 加護病房
    - 結構性腦病變診斷儀器
    - 人工呼吸器、血液氣體測定設備等腦死判定所需設備
  + **✅ 第3條：腦死判定先決條件**
    - 昏迷指數 ≦ 5，需仰賴人工呼吸器
    - 昏迷原因已確定，**排除**：
      * 代謝障礙未排除
      * 藥物中毒未排除
      * 體溫 < 35°C（可逆性昏迷）
    - 腦部結構性損壞且無法復原
  + **🧪 第4條：腦幹功能測試（兩次）**
    - 須**進行兩次相同程序測試**
    - **第二次測試時間：**
      * **一般 ≥ 4小時後**
      * **1-3歲：≥12小時**
      * **足月出生未滿1歲：≥24小時**
  + **👀 第5條：觀察期規定**
    - 原發性腦損傷：12小時
    - 疑似藥物中毒：半衰期後再觀察12小時
    - 藥物種類不明：至少72小時
    - 使用人工呼吸器者，觀察期間須持續昏迷指數3，無自發運動或癲癇反應。
  + **🧠 第6條：測試項目**
    - 腦幹反射測試
    - 無自行呼吸測試  
      （如無法完成測試，得使用輔助儀器，並記載理由）
  + **🧍‍第7條：腦幹反射消失標準：其中一個正常就不能判斷腦死**
    - 頭眼反射（Doll's eye sign）消失
      * 正常情況下，當頭部快速被轉動時，正常的腦幹會使眼球向相反方向移動，以保持視線穩定
    - 瞳孔對光反射（Light reflex）消失
    - 眼角膜反射（Corneal reflex = blink reflex）消失
    - 前庭－動眼反射（Oculo-vestibular reflex）消失
      * 利用**冷熱灌耳試驗（Cold Caloric Test）**評估
        + 病人平躺，頭抬高約 30 度（使水平半規管垂直於地面），將冷水（約 30°C）或溫水（約 44°C）灌入一側耳道，觀察病人是否出現眼震（nystagmus）
        + **COWS — Cold Opposite, Warm Same（冷水 → 快相向對側；熱水 → 快相向同側）**
        + 有正常眼震反應（快慢相皆存在）：腦幹功能正常 （特別是橋腦與中腦）
        + 只有慢相、沒有快相：大腦皮質功能抑制但腦幹功能尚可 （如深度昏迷）
        + 完全無眼震反應：腦幹功能障礙（特別是橋腦），腦死的重要診斷依據之一
    - 疼痛刺激無顱神經運動反應
      * 顱神經分佈的區域範圍內之疼痛刺激無法引起運動反應
      * **但脊髓反應仍可存在**
    - 支氣管刺激無咳嗽或嘔吐反射
      * **抽痰測試病人是否有嘔吐咳嗽反應**
  + **🌬️ 第8條：無自行呼吸測試流程**
    - 100%氧氣供應10分鐘 → 接著95%氧+5% CO₂ 5分鐘（PaCO₂ ≥ 40 mmHg）
    - 拆除呼吸器，改由氣管供氧每分鐘6L
    - 觀察10分鐘，PaCO₂ ≥ 60 mmHg，無呼吸反應
    - 確認無呼吸 → 接回呼吸器
  + **🧾 第9條：腦死判定條件**
    - 完成**連續兩次**腦幹功能測試
    - 皆符合：腦幹反射消失 + 無自行呼吸  
      → 可判定腦死
  + **👨‍⚕️ 第10條：具腦死判定資格醫師**
    - **足月出生～未滿3歲**：**兒科專科醫師**
    - **其他病人：**
      * **神經科 / 神經外科**醫師
      * 具資格之**麻醉科、內科、外科、急診、兒科醫師**  
        → **皆需完成訓練並取得證書**
  + **🏫 第11條：訓練課程**
    - 辦訓單位：具專科訓練資格之機構、神經/兒科相關學會
    - 包含課程、考試、實務訓練
    - 課程 ≥ 8小時，內容含：
      * 腦死觀念、解剖與病理
      * 測試方法、小兒腦死
      * 法規、倫理、實務問題
    - 通過者發證，並報中央主管機關
  + **🧑‍第12條：腦死判定程序**
    - 由**兩位具資格醫師**共同執行
    - 其中一人應為資深醫師
    - 原診治醫師應配合提供資訊並瞭解結果
  + **📄 第13條：文書處理**
    - 原診治醫師填寫：
      * 附表一：會診單
      * 附表二：檢查表
    - 判定醫師簽署：
      * 附表三：檢視表
    - 由原診治醫師開立死亡證明

神外術後電解質常見失衡

2025年4月6日

上午 09:32

* + Cerbral salt wasting
    - 定義
      * 大腦鹽耗症候群 (Cerebral salt wasting, CSW) 是低血鈉伴隨尿鈉升高和低血容的現象
    - 流行病學&機制
      * 發生原因不明
      * 常見於**蛛網膜下腔出血患者**以及**神外手術術後患**者

* + 症狀
    - 低血容量、低張性低血鈉症(hypovolemic, hypotonic hyponatremia)
    - 可能併發多尿
    - 術後**10天左右**發生
  + 診斷
    - 低血容
    - 同時具備以下特徵：
      * 血鈉濃度低於135 mEq/L，伴隨低血漿滲透壓。
      * 尿液滲透壓高於 100 mosmol/kg (常見高於 300 mosmol/kg）。
    - 尿鈉濃度通常高於40mEq/L。
    - CSW 的診斷可能還需要觀察補充輸液後是否會導致尿液稀釋以rule out SIADH(但不是絕對可以rule out，目前仍有爭議)
  + 治療
    - 近期開過刀或SAH:
      * 用3% Normal Saline迅速增加血鈉
    - 如果需要同時診斷加治療可以試著用isotonic saline。理論上是可以抑制ADH釋放進而排出多餘的水，如果同時有SIADH的病患通常可以讓尿液濃度由太高恢復正常；反之如果單純為CSW患者則可能產生過度稀釋的尿液。
    - 給予口服鹽片緩解症狀
    - fludrocortisone亦有緩解功效
    - 限水無效!(但同樣可以診斷用，如果病人是SIADH可兼治療)

* + SIADH
    - 定義
      * SIADH 是導致**等容積低滲透壓之低血鈉症**（euvolemic hypotonic hyponatremia）最常見的原因。它是一種內分泌疾病，特徵為抗利尿激素（ADH）分泌過多或作用異常，導致腎臟過度保留水分，從而稀釋血液中的鈉濃度。
    - 機制
      * **腦垂體分泌過多**：例如由感染、藥物（像是抗精神病藥物或抗癲癇藥）引發。
      * **異位分泌(Ectopic ADH)**：例如小細胞肺癌等惡性腫瘤異位產生 ADH。
      * **腎臟 ADH 受體異常激活**：如X-linked recessive突變導致的腎源性 SIADH(V2 receptor突變)，使腎臟對 ADH 的反應增強。
    - 症狀
      * 低血鈉症
      * 頭痛
      * 噁心想吐
      * 意識混亂
      * 肌肉無力
      * 以上也是常見水中毒症狀
      * 如果血鈉是逐漸下降的不一定會有臨床症狀!
    - 診斷
      * 低血容
      * 同時具備以下特徵：
        + 血鈉濃度低於135 mEq/L，伴隨低血漿滲透壓。
        + 尿液滲透壓高於 100 mosmol/kg (常見高於 300 mosmol/kg）。
      * 尿鈉濃度通常高於40mEq/L。
      * CSW 的診斷可能還需要觀察補充輸液後是否會導致尿液稀釋以rule out SIADH(但不是絕對可以rule out，目前仍有爭議)
    - 治療
      * 限水!
        + 一天淨攝取量500ml 或以下
        + 也可以算I/O, O>=I可接受
      * 若Na<130meq/L，給3% Saline直到≥130meq，注意一天只能上升8-12meq/L，不然會造成central pontine myelinolysis
      * 住院病患才能給予Vaptan類藥物(可以監控)，給完需暫停限水24小時or以上避免病人fluid depletion過頭
      * Demeclocycline 150-300mg口服
      * Fludrocortisone 0.05-0.2mg口服(小心高血壓、低血鉀等副作用)

* + Reference:
    - Connolly ES, Rabinstein AA, Carhuapoma JR, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/american Stroke Association. Stroke. 2012; 43(6): p.1711-1737. doi: [10.1161/STR.0b013e3182587839](https://dx.doi.org/10.1161/STR.0b013e3182587839)
    - Bettinelli, A., Longoni, L., Tammaro, F., Faré, P. B., Garzoni, L., & Bianchetti, M. G. (2012). Renal salt-wasting syndrome in children with intracranial disorders. *Pediatric Nephrology, 27*(5), 733–739. <https://doi.org/10.1007/s00467-011-2010-5>
    - Spatenkova, V., Bradac, O., de Lacy, P., & Skrabalek, P. (2015). Polyuria in relation to dysnatraemias in neurocritical care. *British Journal of Neurosurgery, 29*(5), 650. <https://doi.org/10.3109/02688697.2015.1070285>
    - Singh, S., Bohn, D., Carlotti, A. P., Cusimano, M., Rutka, J. T., & Halperin, M. L. (2002). Cerebral salt wasting: Truths, fallacies, theories, and challenges. *Critical Care Medicine, 30*(11), 2575. <https://doi.org/10.1097/01.CCM.0000035017.22495.55>
    - Tenny S, Thorell W. Cerebral Salt Wasting Syndrome. [Updated 2023 Aug 28]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534855/>
    - Robertson GL: Disorder of the Neurohyposis, Chap.404
    - (2022). Loscalzo J, & Fauci A, & Kasper D, & Hauser S, & Longo D, & Jameson J(Eds.), *Harrison's Principles of Internal Medicine, 21e*. McGraw-Hill Education. <https://accesspharmacy.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3095&sectionid=259856983>

顱內壓(未完成)

2025年4月4日

下午 08:22

* + 基礎生理
    - 顱內各結構體積大小：
      * 以下內容物總體機固定病危持衡定壓力，若失去恆定壓迫其他內容物體積則使顱內壓上升
      * 大腦(含細胞外液)：**1400ml**
      * 大腦血流量(cerebral blood volume, CBV)：**150ml**
      * **腦脊液(CSF)：150ml**
        + **脈絡叢(choroid plexus)分泌**
        + **每天定量製造500mL(=28.3ml/hr=3ml/kg/hr)，並回收等量的CSF**

**任何時間下腦室及蜘蛛膜下腔的CSF只有150mL**

=**每天會循環3~4次**

* + - * + 流向：側腦室→通過腦室間孔(interventricular foramina=foramen of Monro)→第三腦室→塞爾維氏大腦導水管(central aqueduct Of Sylvius)→第四腦室→通過正中孔(medial aperture=foramen Of Magendie)及2個外側孔(lateral aperture=foramen of Luschka)→分別進入小腦延髓池(cisterna magna)、橋腦池(pontine cistera)→進入脊髓、其他蜘蛛膜下腔的空間→蛛膜絨毛(arachnoid villi)吸收回到靜脈系統
  + 顱內壓生理調控
    - Monro-KeIIie doctrine(孟洛學說)
      * 頭顱為封閉性的堅硬結構，內容物有 : 大腦(80%)、大腦血流量 (10%)、 CSF(10%)
      * **內容物總體積固定並維持恆定壓力，若其中一項體積增加，通常會有另外一項相對應的減少。**
      * 當補償機制**失衡**，會壓迫其他內容物體積並使顱內壓上升!
      * 顱內壓上升時有以下帶常機制平衡
        + CSF：離開大腦流向腰椎膜
        + 血流：透過內頸靜脈回流，降低大腦血流量
        + 細胞外液減少
    - **Increased intracranial pressure(IICP)**
      * **顱內壓無法代償、持續上升**
        + 大腦動脈血流入量減少
        + 大腦灌注壓(Cerebral perfusion pressure, CPP)降低

CPP=MAP-ICP

正常人CPP>50mmHg, ICP<15mmHg

* + - * + 大腦缺血

* + IICP症狀
  + ICP監測
  + IICP的處置
  + 水腦症

頭部創傷/顱內出血

2025年4月4日

下午 08:23

* + 定義
    - 腦震盪(Concussion)：
      * 頭骨和腦沒有受傷 = 沒有image finding
      * 有意識變化：意識不清、失去意識、記憶缺失(Amnesia)
      * 嚴重度評估：Colorado分級系統(最常用)
        + Grade 1(Mild):

意識錯亂但仍有意識

* + - * + Grade 2(Moderate)

意識錯亂但仍有意識

創傷後失憶(Post-traumatic amnesia)

* + - * + Grade 3(Severe):

任何程度的意識喪失

* + - * 受傷後腦部表現：
        + 維持高代謝狀態1週
        + 1-2週內對傷害更敏感(輕微頭部創傷後也可能出現記憶困難、頭痛=second-impact syndrome)
    - 挫傷(Contusion)：
      * 有異常image finding：頭骨骨折、顱內出血、水腫…
    - Countercoup injury：受撞擊的對側受傷
    - Diffuse axonal injury：頭部受撞擊時因加、減速過程受到機械性損傷，使神經元軸突分裂及撕裂
    - CT看起來可能是正常的
    - 依嚴重程度不同可能會意識混亂、失去意識甚至死亡

來自 <[*https://cac-onenote.officeapps.live.com/o/onenoteframe.aspx?edit=0&ui=zh-TW&rs=zh-TW&wopisrc=https%3A%2F%2Fmy.microsoftpersonalcontent.com%2Fpersonal%2F56ce32fba64785ca%2F\_vti\_bin%2Fwopi.ashx%2Ffolders%2F56CE32FBA64785CA!6734&wdenableroaming=1&mscc=1&wdodb=1&hid=7E14fTtMfEe3HgBtwyGu0A.0.0&sc=%7B%22pmo%22%3A%22https%3A%2F%2Fonedrive.live.com%22%2C%22redeem%22%3A%22aHR0cHM6Ly8xZHJ2Lm1zL28vYy81NmNlMzJmYmE2NDc4NWNhL0VzcUZSNmI3TXM0Z2dGWk9HZ0FBQUFBQkJvUVYxcEZ0RjNJajVWb1JIUVg2SEE\_ZT10MTU0Mjg%22%7D&wd=target(CV.one%7Cf16166e1-5613-4461-ac09-8abfd5ef870a%2F%E7%93%A3%E8%86%9C%E6%80%A7%E7%96%BE%E7%97%85%7C466f2386-884e-42ee-8d06-7258e486309d%2F)&wdorigin=NavigationUrl&uih=onedrivecom&dchat=1&wdhostclicktime=1744790317518&jsapi=1&jsapiver=v1&newsession=1&corrid=7294edec-0864-41ee-aca3-188eac456029&usid=7294edec-0864-41ee-aca3-188eac456029&sftc=1&sams=1&cac=1&mtf=1&sfp=1&hch=1&hwfh=1&uihit=editaspx&muv=1&wdredirectionreason=Force\_SingleStepBoot&rct=Normal&ctp=LeastProtected&afdflight=38*](https://cac-onenote.officeapps.live.com/o/onenoteframe.aspx?edit=0&ui=zh-TW&rs=zh-TW&wopisrc=https%3A%2F%2Fmy.microsoftpersonalcontent.com%2Fpersonal%2F56ce32fba64785ca%2F_vti_bin%2Fwopi.ashx%2Ffolders%2F56CE32FBA64785CA!6734&wdenableroaming=1&mscc=1&wdodb=1&hid=7E14fTtMfEe3HgBtwyGu0A.0.0&sc=%7B%22pmo%22%3A%22https%3A%2F%2Fonedrive.live.com%22%2C%22redeem%22%3A%22aHR0cHM6Ly8xZHJ2Lm1zL28vYy81NmNlMzJmYmE2NDc4NWNhL0VzcUZSNmI3TXM0Z2dGWk9HZ0FBQUFBQkJvUVYxcEZ0RjNJajVWb1JIUVg2SEE_ZT10MTU0Mjg%22%7D&wd=target(CV.one%7Cf16166e1-5613-4461-ac09-8abfd5ef870a%2F%E7%93%A3%E8%86%9C%E6%80%A7%E7%96%BE%E7%97%85%7C466f2386-884e-42ee-8d06-7258e486309d%2F)&wdorigin=NavigationUrl&uih=onedrivecom&dchat=1&wdhostclicktime=1744790317518&jsapi=1&jsapiver=v1&newsession=1&corrid=7294edec-0864-41ee-aca3-188eac456029&usid=7294edec-0864-41ee-aca3-188eac456029&sftc=1&sams=1&cac=1&mtf=1&sfp=1&hch=1&hwfh=1&uihit=editaspx&muv=1&wdredirectionreason=Force_SingleStepBoot&rct=Normal&ctp=LeastProtected&afdflight=38)>

* + 來到急診之處理
  + 硬腦膜上出血(Epidural hematoma, EDH)
  + 硬腦膜下出血(Subdural hematoma, SDH)
  + 蜘蛛膜下腔出血(SAH)
    - 顱內動脈瘤

顱內出血

2025年4月4日

下午 08:23

* + ICH[[NEURO]](onenote:#其他科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={B56D53F9-7258-4ACE-B5FE-69BE93677E88}&object-id={848BA213-4733-4180-9CD3-B9117CA895D1}&D7&base-path=https://d.docs.live.net/56ce32fba64785ca/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)
  + IVH

血管畸形

2025年4月4日

下午 08:23

* + 動靜脈畸形(Arteriovenous malformation, AVM)
  + 海綿狀血管畸形(Cavernous malformations)
  + 頸動脈海綿竇廔管(Carotid-cavernous fistula, CCF)

脊椎疾病

2025年4月4日

下午 08:23

椎間盤突出(Herniated Intervertebral Disc, HIVD)

* 脊椎狹窄(Spinal stenosis)
* 脊椎創傷(Spinal injuries)
* 椎體損傷(Vertebrae injury)
* 頸椎骨折(Cervical spine fracture)
* 脊椎滑脫(Spondylolisthesis)
* 脊椎變形(Spinal deformity)
* 脊椎與脊髓腫瘤(Spine and spinal cord tumor)
* 脊柱裂(Spinal bifida)

Spinal cord injury[[復健]](onenote:#其他科&section-id={3DCF7DF0-1434-4FA1-852D-65472B53D59C}&page-id={B56D53F9-7258-4ACE-B5FE-69BE93677E88}&object-id={7CB0E948-E578-4DA4-9A17-BD790EFBEE01}&B&base-path=https://d.docs.live.net/56ce32fba64785ca/文件/國考中文醫學知識網站架設計畫/新的節%201.one)

2025年4月4日

下午 08:23

腦瘤

2025年4月4日

下午 08:24

* + 病理型態分類
    - 臨床症狀
    - 星狀細胞瘤(Astrocytoma)
    - 以寡樹突神經膠瘤(Oligodendroglioma)
    - 室管膜瘤(Ependymoma)
    - 脈絡叢腫瘤(Choroid plexus tumor)
    - 神經胚母細胞瘤(Neuroblastoma)
    - 松果體細胞瘤(Pineal cell tumor)
    - 髓母細胞瘤(Medulloblastoma)
    - 聽神經瘤(Vestibular schwannoma、acoustic neuroma)
    - 腦膜瘤(Meningiomas)
    - 血管母細胞瘤(Hemangioblastoma)
    - 顱咽瘤(Craniopharyngioma)
    - 腦下垂體腫瘤(Pituitary tumor)
    - 胚細胞腫瘤/生殖細胞腫瘤(Germ cell tumors, GCT)
    - 表皮樣囊腫(Epidermoid tumor)
    - 大腦假性腫瘤(Pseudotumor cerebri)

三叉神經痛

2025年4月4日

下午 08:24

顱頸交界處異常(Craniocervical junction anomalies)=Chiari malformation

2025年4月4日

下午 08:24