

第 1 章

兒童心臟學緒論

呂鴻基、吳美環

心臟是胎兒發育中第一個最早完成的器官，賴以啟動循環，輸送由母體過來的氧氣與營養，供給成長中的胎兒。心臟的跳動不容許有片刻的停止，若停止達3分鐘以上，即告腦死。

兒童時期的心臟病，可分為先天性及後天性心臟病。先天性心臟病（congenital heart disease, CHD）乃最常見的先天性畸形，發生於約千分之六至十的活產新生兒。最多見的先天性心臟病，依次為心室中膈缺損（ventricular septal defect, VSD）；心房中膈缺損（atrial septal defect, ASD）；存開性動脈管（patent ductus arteriosus, PDA）；肺動脈狹窄（pulmonary stenosis, PS）；法洛氏四徵症（tetralogy of Fallot, ToF）；大血管轉位（transposition of the great arteries, TGA）；主動脈縮窄（coarctation of the aorta, CoA）；三尖瓣閉鎖（tricuspid atresia, TriA）；主動脈狹窄（aortic stenosis, AS）；心內膜墊缺損（endocardial cushion defect, ECD）及總肺靜脈回流異常（total anomalous pulmonary venous return, TAPVR）等。

先天性心臟病的臨床症狀，一般出現很早，但也有很晚才出現。主要的症狀有發紺及心臟衰竭。發紺或稱發紫，見於嘴

唇、口腔黏膜及指甲，輕者運動時才會被看到，重者安靜時亦可看到，甚之有缺氧發作，抽筋或及意識昏迷的症狀。心臟衰竭的症狀，最多見的是肺部充血，呈現呼吸短促（tachypnea），餵奶中斷或其時間延長，哭聲微弱以及運動耐受性降低等。先天性心臟畸形若不嚴重，有時幾乎沒有症狀，甚至與正常人一樣。先天性心臟病的臨床徵候，最多為心雜音、心衰竭、心臟擴大、肝臟擴大及水腫、發紺等。

先天性心臟病病兒由胎兒到長大成人，在各階段皆有其醫療需求（圖1-1）。胎兒早期可透過避免風險因子，來減少先天性心臟病的發生概率。許多發病較早的嚴重型先天性心臟病及部分有症狀之簡單型先天性心臟病可能在嬰兒期即需各項介入性治療。有些可能在幼兒期才接受介入性治療。但嚴重型先天性心臟病即使治療後，多數仍需要成人期先天性心臟病之特別之醫療追蹤及治療。

兒童時期的後天性心臟病，最常見者，在過去為風濕性心臟病（rheumatic heart disease, RHD），是A群鏈球菌感染引起咽喉炎，經過一週至四週後發生風濕熱，出現心臟發炎（carditis）所致。風濕熱所致心臟炎的病變，侵犯瓣膜、心內

Congenital heart disease

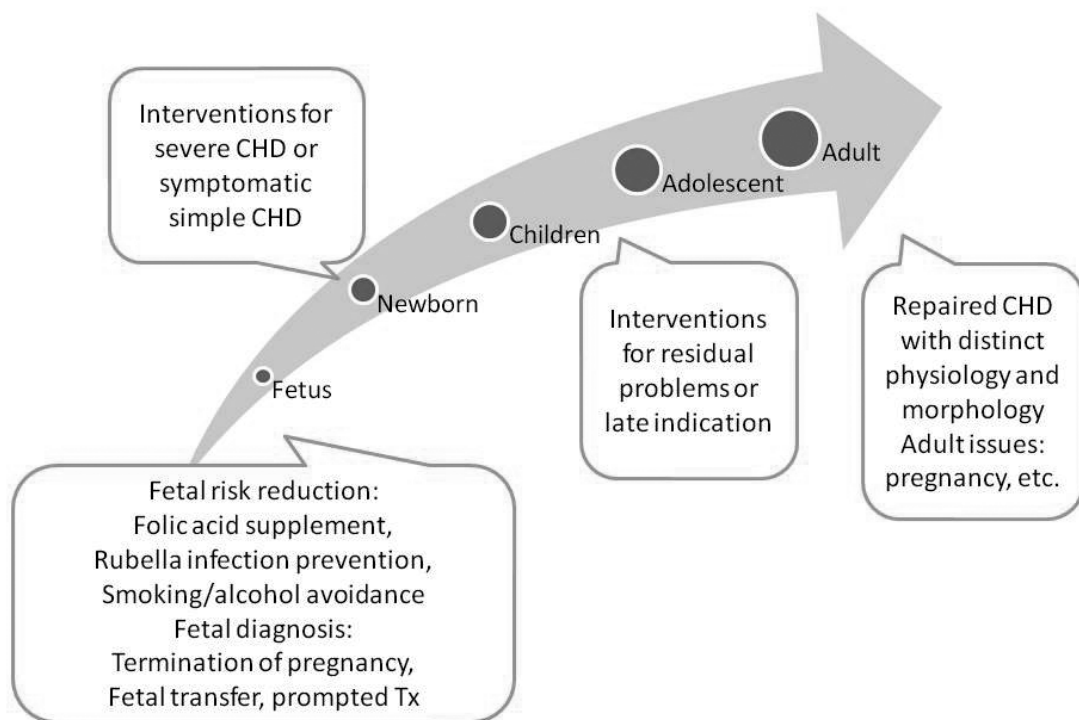


圖 1-1 先天性心臟病病兒由胎兒到長大成人，在各階段皆有其醫療需求

膜、心肌及心包膜。最多的病變在於僧帽瓣，其次為主動脈瓣，導致閉鎖不全而出現心雜音。因此，幾乎百分之百的風濕性心臟病病人有心雜音。最常見的瓣膜病變為僧帽瓣閉鎖不全，其次為主動脈瓣閉鎖不全，偶而侵襲三尖瓣膜。

川崎病 (Kawasaki disease) 乃川崎富作於1967年，首先報告本病而取名。臺灣第一例於1976年由臺大小兒科報告。原因至今不明，主要症狀為五天以上的發燒，口腔黏膜及嘴唇發紅、草莓舌、淋巴腺腫大、皮膚疹、四肢硬狀水腫 (indurative

edema) 以及血管炎等症狀。臺灣川崎病病兒於接受卡介苗之疤痕處於疾病早期常會有紅腫，這是相當特別的表徵。川崎病急性期時可能併發許多合併症，其中尤以心臟的冠狀動脈炎為最重要。可能導致冠狀動脈瘤，甚至發生心肌梗塞而致死亡。心肌症 (cardiomyopathy) 為原因不甚明白的心肌病變的總稱，一般認為病毒感染所致者最多。兒童心臟疾病，還包括各種心臟傳導的異常，如Wolff-Parkinson-White 症候群、QT延長症候群、房室傳導阻斷及各種心律不整等；其他，還有細菌性心內

膜炎，高血壓心臟病，及新陳代謝性心臟病等。

小兒科學（Pediatrics）之專業化（specialization）及兒童心臟學（pediatric cardiology）之次專業化（sub-specialization）乃為提昇醫療及研究，必走之道，且已是世界之潮流。兒童心臟學之開創，一般認為，由法國Arthur Fallot（1850~1911）報告法洛氏四徵症，及加拿大Maude E. Abbot（1869~1940）出版先天性心臟病解剖圖解算起，至今約一百年。在美國，於1932年Helen B. Taussig創設被譽為「小兒心臟科醫師搖籃」的Johns Hopkins醫院兒童心臟科開始。隨後有Sidney Blumenthal, Dan McNamara, Alex Nadas及Jim DuShane等小兒心臟科專家學者輩出，兒童心臟學乃快速發展並逐漸茁壯，開花結果至今。

在台灣，於1950年代，陳炯霖、陳炯明、陳海清、林天佑、洪文宗、洪啟仁、董玉京、李有柄、俞瑞璋及張梅松等先進，開始從事於小兒心臟病有關之診斷與治療。1960年，中華民國小兒科醫學會及中華民國心臟學會相繼成立。1984年心臟學會成立小兒心臟學委員會，又於1987年小兒科醫學會成立小兒心臟科組，推展小兒心臟學之醫療、教育與研究。1999年9月11日台灣兒童心臟學會正式成立。

在亞洲，於1976年，亞洲小兒心臟學會（Asian Society of Pediatric Cardiology）成立，隨之在亞洲國家輪流，每三年召開一次學會大會。2006年，亞太兒童心臟學會（Asia-Pacific Pediatric Cardiac Society）

成立，於泰國曼谷舉行第一屆大會，學會宗旨在融合兒童心臟內外科醫療，以心臟病兒童為中心，共同研究並分享，每兩年召開一次亞太兒童心臟學會大會。台灣兒童心臟學會成立以來已主辦過，第八屆國際川崎症大會（2008，呂鴻基），第四屆亞太兒童心臟學會（2012，吳美環）。並即將於2021主辦第八屆亞太兒童心臟學會（王主科）。由這些蓬勃發展的國際學術活動，可看出兒童心臟醫療最近這幾年的進展以及台灣跟世界脈動的密切結合。

在歐洲，於1963年，歐洲小兒心臟學會（Association of European Pediatric Cardiology）成立。隨之，在歐洲各國家，以輪流的方式，每年召開一次該學會大會。放眼全球，於1980年，第一屆世界小兒心臟學大會（World Congress of Pediatric Cardiology, WCPC）在倫敦召開，隨之成立世界小兒心臟學國際委員會，推動世界性小兒心臟學活動。1985年，第二屆WCPC在紐約召開。1988年，首屆世界小兒心臟外科學大會（World Congress of Pediatric Cardiac Surgery, WCPCS）在義大利的Bergamo召開。翌（1989）年，第三屆世界WCPC在曼谷召開。有鑒於小兒心臟學與小兒心臟外科學，密不可分，理應一起開會，故於1993年，即在巴黎召開第二屆World Congress of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery（WCPCCS）。2017年在西班牙舉辦第七屆WCPCCS。第八屆WCPCCS因2019新冠病毒疫情將延至2023年於美國Washington DC舉行。

第9章

兒童心臟超音波檢查及新進展

陳俊安、王南焜

心臟超音波檢查是兒童與先天性心臟病最基本也最常用的診斷工具，檢查的結果在很多時候甚至可以直接影響臨床的決策，並預測預後。在各種心臟超音波當中，胸前心臟超音波（transthoracic echocardiography）是最常使用的一種，也是本章節所要介紹的。至於經食道心臟超音波（transesophageal echocardiography, TEE）本書另有章節介紹，而心臟內超音波（intracardiac echocardiography, ICE）只運用在特定的介入性治療，超過本章節的範疇，因此這兩種心臟超音波皆不在此介紹。

世界與台灣的心臟超音波發展簡史

1954年瑞士的Edler與Hertz利用M型超音波研究左心室的運動，開始了心臟超音波的臨床運用。台灣則是在1970年代引進了第一部超音波心圖儀。然而，M型超音波畢竟僅能獲取一度空間的資訊，因此在1967年，由日人Ebina首先利用機械振盪探頭（mechanical oscillating transducer），發展出二度空間的實時二維超音波圖儀（real-time two-dimensional echocardiography）。以後經改良探頭內石

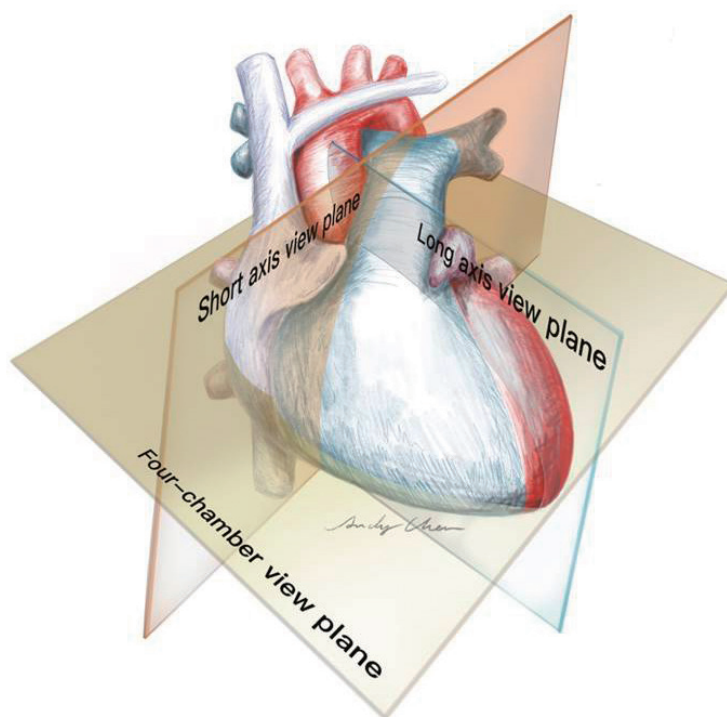
英片的數目、排列方式、及發射音波的方式，演變至現今大多數廠商採用之電子多相型弧型掃描儀（electronic phased array sector scanner）。台灣出現第一部二維超音波心圖儀的時間大約在1978年，並將心臟學推向另一個嶄新的領域。至於杜卜勒超音波的發展，始於1960年日人Satomura用持續波杜卜勒（continuous wave Doppler）測量血管內血流速，1969年日人Okujima發展出脈動波杜卜勒（pulse wave Doppler），次年將之與M型超音波結合，用來測量心臟血管內某定點之血流速度。後來更與二維超音波結合，利用二維超音波優越的定位功能指引杜卜勒去做心血管內血流速的計算。台灣於1981年引進杜卜勒超音波心圖儀，並開始用來診斷複雜性的先天性心臟病。至此，現代心臟超音波的原型算是完成了。

心臟超音波的實務操作

心臟是一個複雜的立體結構，而先天性心臟病的結構異常讓這個器官的立體結構變得更加複雜，因此也增加了操作先天性心臟病的心臟超音波檢查的門檻。為了方便溝通，美國超音波醫學會在1976年制

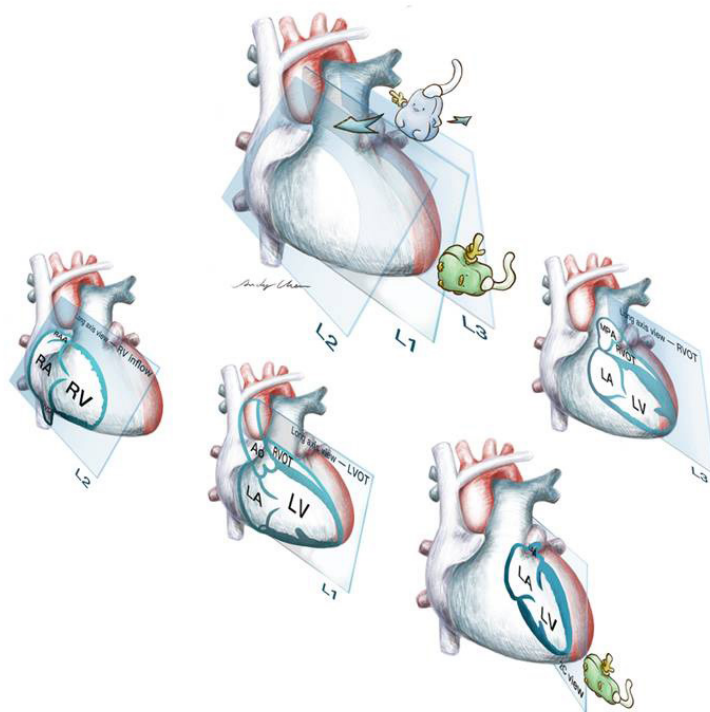
定了三個心臟超音波的標準切面 (planes) (圖9-1)，包括：長軸切面 (long axis view plane)、短軸切面 (short axis view plane)、四腔室切面 (four-chamber view plane) — 這裡所謂的「長軸」與「短軸」是以左心室為基準。此外，規定病人左側的心房及心室顯現在超音波圖的右側，藉此統一探頭的握取方式，以避免呈像時左右混淆的問題。所有的超音波探頭都會在側邊做標記，方便操作者確認探頭的握取方向。該標記在本章節接下來的卡通圖示中以探頭的「手套」表示，而在超音波實際影像案例中以「圓圈」表示。

要獲取這三個切面的影像，最常見是將探頭放在左胸骨旁 (left parasternal window) 及心尖 (apical window) 這兩個位置進行掃描。掃描時除了會例行地獲取標準的左心室長軸切面 (圖9-2：L1)、標準的短軸切面 (圖9-2：S1)、及標準的四腔室切面 (圖9-2：4C1)，還可接著在同一位置將探頭做傾斜 (tilt) 的動作 (指探頭位置不變，但將探頭的面朝向不同的切面進行掃描)，看到L2，L3、S2，S3、及4C2，4C3的切面。此外，同一切面亦可從不同的位置去看。最常用的是在心尖位置去掃描左心室長軸切面 (圖9-2)。在心尖

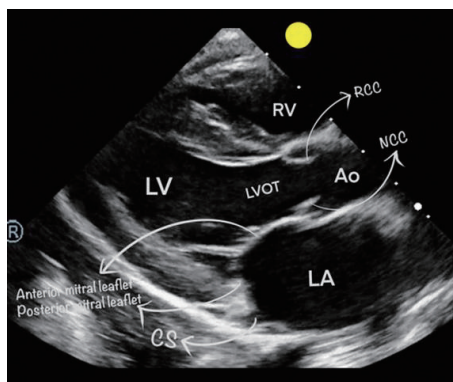


Four-chamber view plane，四腔室切面；long axis view plane，長軸切面；short axis view plane，短軸切面。

圖 9-1 三個心臟的標準切面



L1
(parasternal)

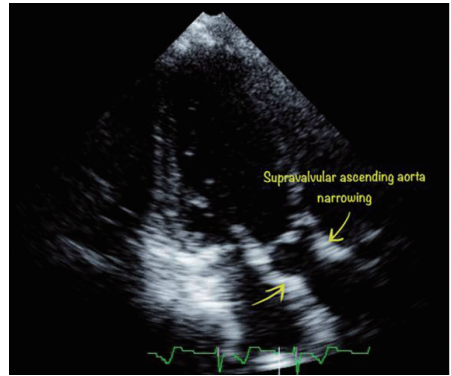
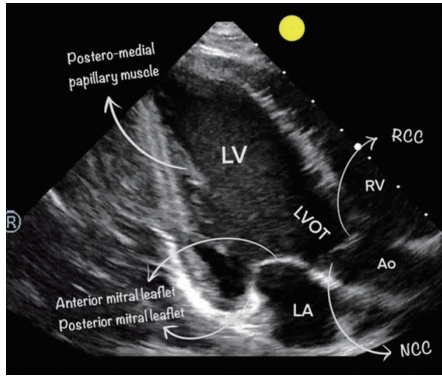


(左) L1 切面可以看到二尖瓣與主動脈瓣的形態與開合。(右) 此例可見主動脈瓣在收縮期呈現 doming 的形狀 (可與左圖正常瓣膜打開的影像做比對), 表示瓣膜有狹窄。

圖 9-2 一系列的心臟長軸切面 (long axis view planes)

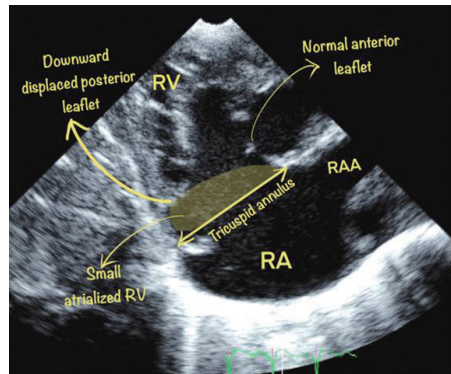
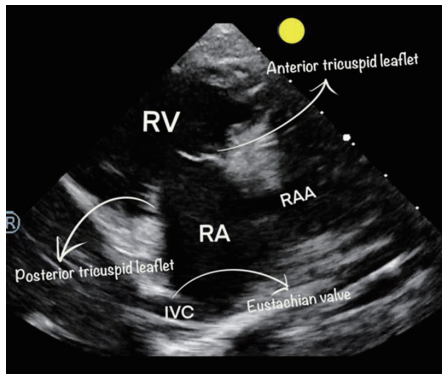
將探頭放在左胸骨旁進行掃描。L1 切面 (左心室出口部) 是標準的左心室長軸切面。以 L1 切面為基準, 將探頭稍稍向受測者的右下方傾斜 (tilt) 可看到 L2 切面 (右心室入口部)。反之, 將探頭稍稍向左上方傾斜, 可看到 L3 切面 (右心出口部)。將探頭放在心尖的位置, 亦可做出 L1 切面 (apical long axis view)。再稍微將探頭原地順時針旋轉 (rotate), 可看到左心室的二腔室切面 (two-chamber view plane, 2C view)。因為二腔室切面常用來進行左心室容積與功能的量化, 因此必須特別注意在獲取的影像上, 左心室從基部到心尖的長度是否已達到最長。

L1 (apical)



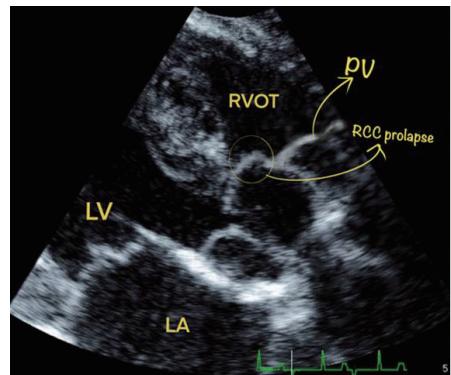
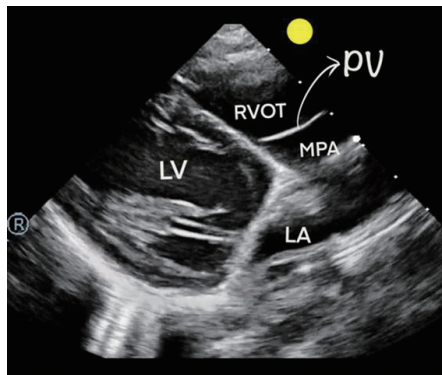
(左) 在心尖處獲得的 L1 切面常用來測量左心室出口的血流速度，並且可以看到一部分的升主動脈。(右) 此例為一個威廉氏症候群的患者，可見升主動脈有型態上的狹窄 (箭頭；supravalvular ascending aorta narrowing)。

L2



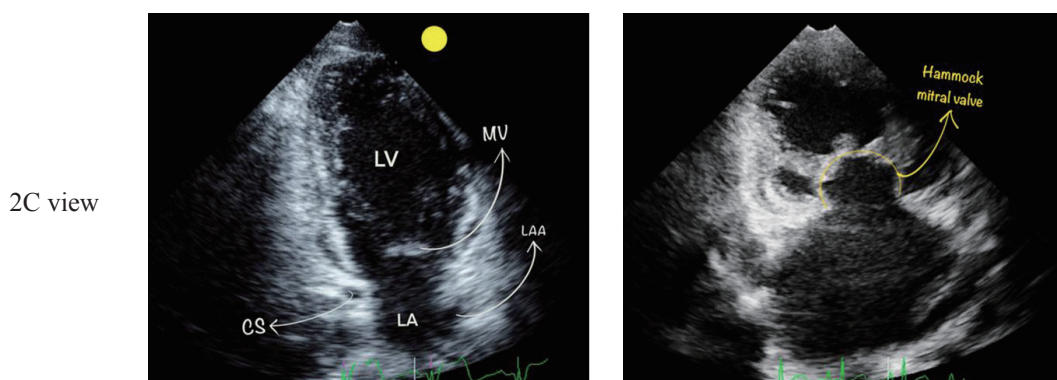
(左) L2 切面主要可看右心室入口，包括三尖瓣的後葉 (posterior leaflet) 及前葉 (anterior leaflet)。下腔靜脈接入右心房之處的瓣膜 (Eustachian valve) 有時亦可看到。(右) 此例為一個艾柏斯坦氏異常 (Ebstein's anomaly)，可見到三尖瓣的後葉明顯遠離正常的三尖瓣環 (tricuspid annulus)，並且有許多鍵索直接連到右心室下壁。三尖瓣的前葉則是接在正常的位置。此患者心房化的右心室 (atrialized RV) 容積並不大，具有功能的右心室還算大，根據 Carpentier 分類屬於 type A 的艾柏斯坦氏異常。

L3



(左) L3 切面主要可看右心室出口，包括肺動脈瓣 (PV)。(右) 此例為第一型室中膈缺損。可見到主動脈瓣和肺動脈瓣之間直接相連 (aortic-pulmonary continuity)，並且有右冠狀動脈瓣脫垂的情形 (RCC prolapse)。

圖 9-2 (續)



(左) 2C view 切面可看到左心房、左心室、及其之間的二尖瓣 (MV) 與相連接的乳突肌 (右) 此例為一個吊床型二尖瓣異常 (hammock mitral valve)。除了可見到瓣膜在打開時呈現類似吊床的形態，亦可見到與其連接的乳突肌特別短且肥厚，瓣膜與乳突肌之間的鏈索非常短 (或幾乎沒有)。左心房明顯擴大，也暗示二尖瓣結構的異常可能有造成明顯狹窄。

圖 9-2 (續)

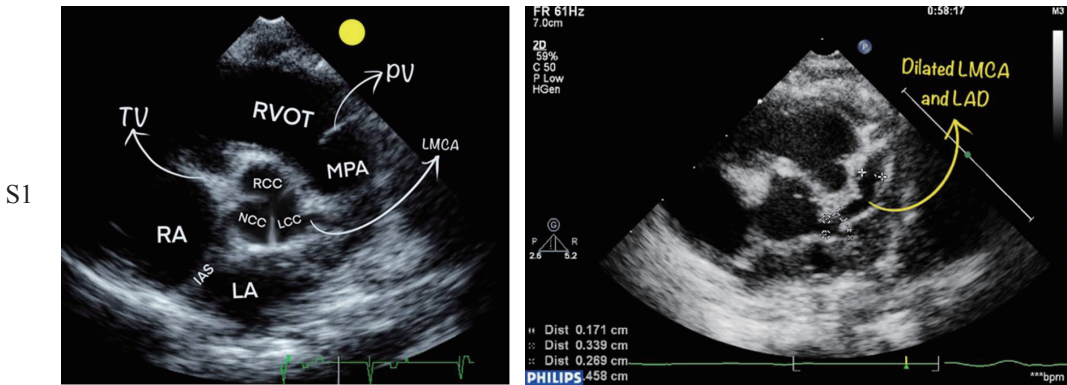
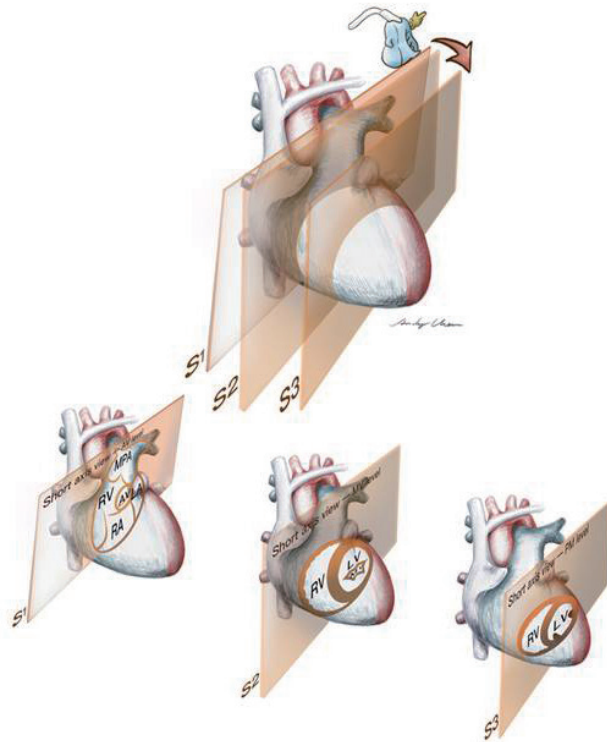
Ao = aorta, 主動脈; CS = coronary sinus, 冠狀靜脈竇; Eustachian valve, 下腔靜脈瓣; IVC = inferior vena cava, 下腔靜脈; LA = left atrium, 左心房; LAA = left atrial appendage, 左心耳; LV = left ventricle, 左心室; LVOT = left ventricular outflow tract, 左心室出口; MPA = main pulmonary artery, 主肺動脈; mitral, 二尖瓣; NCC = noncoronary cusp, 非冠狀動脈瓣; PV = pulmonary valve, 肺動脈瓣; RA = right atrium, 右心房; RAA = right atrial appendage, 右心耳; RCC = right coronary cusp, 右冠狀動脈瓣; RV = right ventricle, 右心室; RVOT = right ventricular outflow tract, 右心室出口; tricuspid, 三尖瓣。

處亦可旋轉 (rotate) 探頭，獲取二腔室切面 (two-chamber view plane)，此切面常用在量化左心室的容積與功能。各切面之間的相關性、探頭的移動方式、以及所能看到的心臟血管構造請參閱各圖及其解說 (圖9-1至圖9-4)。

先天性心臟病的患者因為心臟結構有時極端複雜，上述的切面與掃描位置未必能一窺心臟血管異常的全貌。因此除了常用的胸骨旁與心尖兩個位置，很多時候還會在肋骨下方 (subcostal window) 及胸骨上面 (suprasternal window) 來做掃描，以提高對先天性結構異常的了解^[1]。

嬰兒與兒童的肋骨劍突下方之腹肌

不發達，腹部柔軟，距離心臟又不遠，不但沒有骨頭阻擋，又有肝臟在前方充當前景，因此subcostal window是在先天性心臟病掃描時的很重要的位置。對於複雜性心臟病來說，subcostal view更是快速判斷體位 (situs) 的方法。簡單來說，若主動脈與下腔靜脈在脊椎骨的同一側，或是根本找不到下腔靜脈、只有走在脊椎旁、主動脈後方的奇靜脈 (azygos vein)，那體位就有問題 (圖9-5)。Subcostal window 進行的掃描切面可分成四腔室切面 (圖9-6) 及短軸切面 (圖9-7)。透過探頭的傾斜動作，可以在移動過程中幾乎包覆整個心臟的結構，透過連續性地動態影像擷取



(左) S1 切面可以看到主動脈的三個瓣，以及從分出的左右兩條冠狀動脈。通常左右兩條冠狀動脈無法在同一平面上被看清楚，像此圖僅能看到左主冠狀動脈 (LMCA)。必須將探頭做適度地旋轉與移動，才能看到右冠狀動脈。此外，右心室出口與三尖瓣 (右心室入口) 雖然在同一切面上，但通常無法同時看清楚。必須將探頭沿 S1 切面的左上移動方能看到肺動脈及其左右分支，而必須將探頭沿 S1 切面的右下移動方能看清楚三尖瓣。(右) S1 切面是評估冠狀動脈分支、走向、及其測量內徑最好的位置。像此例為川崎氏症，可以看到其左主冠狀動脈 (LMCA) 及左前降枝動脈 (LAD) 皆出現擴張的現象。

圖 9-3 一系列的心臟短軸切面 (short axis view planes)

將探頭放在左胸骨旁進行掃描。S1 切面是標準的左心室短軸切面 (主動脈瓣部與右心室出口部)。接著將探頭向左下方 (朝向心尖) 傾斜 (tilt)，可看到 S2 切面 (二尖瓣膜與左心室基部)。再繼續將探頭向左下方 (朝向心尖) 傾斜，並且稍微往下滑移 (slide) 一個肋間，可看到 S3 切面 (二尖瓣之乳突肌與左心室中部)。

第37章

先天性心臟病的心律不整

邱舜南

重點

1. 心律不整是成人期先天性心臟病常見的併發症，至50歲有29%有心律不整，年齡越大，嚴重複雜型心臟問題，有越高比例病人有心律不整問題。常見的心律不整包括(a)上室頻脈；(b)心室頻脈；(c)心搏過緩。
2. 陣發性上室室頻脈在某些心臟問題如愛伯斯坦氏異常Ebstein's anomaly，先天矯正型大血管轉位及右心房同位症病人比例特別高，心導管電燒比起長期藥物治療，是較為建議的治療方式，且有高成功率及低復發率。
3. 心房心律不整是先天性心臟病人最常見的心律不整，以心房撲動及心房內迴旋頻脈最多，同樣以心導管電燒為主要治療方式，新的3D立體定位已大幅提高成功率，但仍有相當高機率有心律不整復發，一半以上的復發是其他心律不整問題。對於這些病人血栓預防以避免中風也相當重要。
4. 心室頻脈為先天性心臟病人長期的嚴重併發症，與血行動力學異常造成再極化異質性增加而產生心律不整

基質有關，除了需矯正血行動力學異常外，也需放置心臟去顫器以避免猝死，心導管電燒可以減少心室頻脈發作頻率。

5. 除少數心搏過緩是起因於先天性心臟病本身問題，大部分是後天性，因手術矯正造成竇房結或房室節損傷，需放置心律調節器治療。

先天性心臟病心律不整流行病學

由於開刀技術及術後照顧的進步，大多數先天性心臟病童已經可以存活到成年，也因此成人期先天性心臟病佔整體族群的比例也越來越高。依據加拿大的統計資料，先天性心臟病在成年人的比例由2000年的4.09/1,000增加至2010年的6.12/1,000人。而台灣健保資料庫的統計，也顯示我們成人先天性心臟病在成年人的比例，由2000年的1.4/1,000增加至2014年的2.17/1,000人，雖然人數增加，但對比國外的人數仍顯然低估，也顯示許多成人期先天性心臟病人未接受適當的追蹤治療。此外至2014年，成人先天性心臟病人中，11.7%屬於嚴重型。雖然這些先天性心臟病人長期存活率已大幅改善，但相對應的

一些長期可能的併發症也一一浮現，心律不整是其中一個常見的併發症。依據健保資料庫的統計，簡單型先天性心臟病人，至50歲有29%有心律不整，嚴重型先天性心臟病人則高達43.6%。因此對於這些先天性心臟病人的心律不整處理，已經成為一個重要的課題。先天性心臟病人常見的心律不整包括(1)上心室頻脈；(2)心室頻脈；(3)心搏過緩。我們將分別討論。

上心室頻脈

先天性心臟病人有較高的比例會有上心室頻脈，且發生率隨著年紀而逐漸增加，根據加拿大的統計資料，到65歲有一半的先天性心臟病人會有上心室頻脈的問題，因此，上心室頻脈已經成為這些成人期先天性心臟病人最重要的問題之一。這些病人常見的上心室頻脈有：

一、陣發性上心室頻脈 (Paroxysmal supraventricular tachycardia)

陣發性上心室頻脈是一般兒童最常見的心律不整原因，其機轉主要有副傳導電線引起的房室迴旋頻脈（atrioventricular reentry tachycardia AVRT）以及房室節迴旋頻脈（atrioventricular nodal reentry tachycardia AVNRT），前者在結構正常兒童占了70%以上的原因。而在先天性心臟病童，同樣也可能有副傳導電線引起的房室迴旋頻脈及房室節迴旋頻脈，甚至在某些先天性心臟

病童，如愛伯斯坦氏異常Ebstein's anomaly，及先天矯正型大血管轉位（congenital corrected transposition of great arteries）有較高的比例有副傳導電線而可能造成房室迴旋頻脈。而在東方人發生率特別高的右心房同位症病童以及一些複雜性先天性心臟病（特別是房室連結異常atrioventricular discordance），由於發育上的問題，可能有兩套傳導系統或是兩個房室節，而可能造成雙房室節迴旋頻脈（twin atrioventricular nodal reentry tachycardia），也就是從一套房室節傳導下去，另一套房室節回傳的迴旋型頻脈，而臺大醫院也發表了全世界最大規模的相關報告，顯示雙房室節（twin AV node）在右心房同位症病人比例相當高，而在有房室連結異常且有心律不整的病人，也有一定的比例。

由於上述先天性心臟病童特別是右心房同位症，複雜性先天性心臟病，亦或是愛伯斯坦氏異常病童，即使經過心臟手術，其血行動力學仍不穩定，因此若有心律不整發作，其症狀常較一般正常病童嚴重，除了常見的心悸、胸痛、頭暈症狀外，也有可能昏倒甚至猝死，因此這些病人可能需要更積極處理。診斷常用工具包括心電圖，廿四小時心電圖，攜帶型心電圖，運動心電圖，但因為症狀常為陣發性，有時上述檢查仍無法確定診斷，可以植入Implantable loop recorders（植入型心律不整脈紀錄器），有80%以上的機率可以找到病因。

治療

對於先天性心臟病合併陣發性上心室頻脈，藥物治療及心導管電燒是目前較常用的治療方式，考量發作時的血行動力學不穩定及長期藥物的副作用，對於體重大於15公斤，年齡大於2歲兒童，在許多醫學中心，心導管電燒是目前較為建議的治療方式，而在一些複雜性先天性心臟病使得導管無法輕易進入心臟的病童（如單一心室經TCPC total cavopulmonary circulation），則須考慮長期藥物治療。目前HRS/PACE對於心導管治療先天性心臟病上心室頻脈Class I及IIa建議如表37-1。

在所有先天性心臟病人進行心導管電燒之前，需要先了解病人心臟組織結構，過去術式，此心臟病自然史及心律不整相關包括傳導系統變異等醫療知識。心導管電燒傳統是以X光機做導引並配合心內電圖訊號，定位房室節，His，以及副傳導電線，雙房室節，或是房室節內快慢傳導電線位置，然後以高週波燒灼方式，以熱能

做電燒。然而由於先天性心臟病童其傳導系統可能與正常有異，若不正常傳導組織鄰近正常傳導系統，則給予高週波燒灼會有較高機率造成房室傳導阻斷，而須終身植入心臟節律器治療，可能造成日後心臟功能影響或相關併發症產生。這種情形，會建議以新的冷凍消融治療方式做電燒，以免除房室傳導阻斷的併發症。此外，新的3D立體定位系統以電磁electromagnetic結合阻抗定位impedance mapping，可以達到零輻射定位，大大減少這些病人持續暴露輻射風險，已經漸漸成為主流。由於醫材的進步，現在即使病人做了TCPC，只要有fenestration開窗，仍可以用2 French導管進去做定位及電刺激等，也使得病人能以心導管電燒根除心律不整病灶（圖37-1）。詳細電燒方式可以參考相關書籍。

先天性心臟病合併陣發性上心室頻脈的心導管電燒治療成績，較心臟結構正常者為低，但即使是Ebstein式異常或式單一心室複雜性先天性心臟病患者，成功率仍有85~87%以上，但復發機率較高約為

表 37-1 先天性心臟病陣發性上心室頻脈心導管電燒適應症

Class I 適應症

1. 對於一般先天性心臟病童，反覆發作或持續陣發性上心室頻脈，藥物治療無效或有副作用，或較大患者（大於2歲，體重大於15公斤）。
2. 在較大病童或Ebstein式異常的WPW症候群，若為高危險群或是有多條電線患者。

Class IIa 適應症

1. 在較複雜性先天性心臟病且年齡較大患者，有反覆發作或持續房室節迴旋頻脈AVNRT藥物治療無效或有副作用者。
2. 在較大Ebstein式異常病童若預備接受手術，預期術後可能會有心律不整發作者。
3. 預期術後可能會有心律不整，且術後因為血管問題（如單一心室手術或瓣膜置換手術）可能會限制心導管治療者。

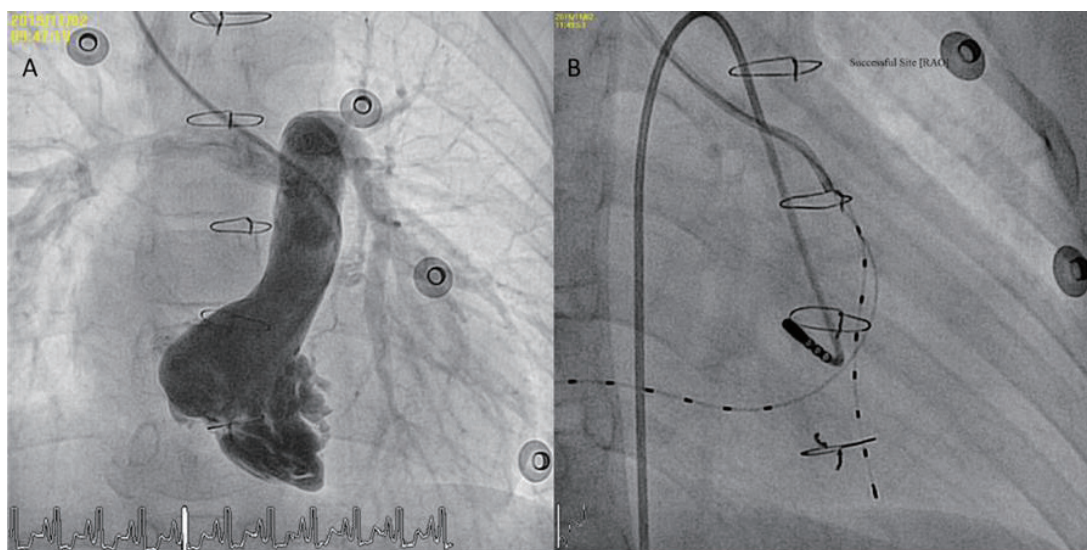


圖 37-1 6 歲男童為肺動脈瓣閉鎖合併心室中隔完整，有數次上心室頻脈合併昏厥，由於兩側股靜脈阻塞，我們由右側內頸靜脈經過 bidirectional Glenn Shunt 至肺動脈再到右心室，而經由此導引導管，將兩隻 2 French 刺激導管放在右心房及右心室，進行電生理檢查。最後定位顯示為左側副傳導電線，經由心導管進行電燒，成功消除病人心律不整問題。

15~25%，有些患者是因多條副傳導電線而造成復發，再次進行電燒常可以根除此心律不整。

二、心房心律不整

包括異位心房頻脈（ectopic atrial tachycardia），心房撲動（atrial flutter），以及心房內迴旋頻脈（intra-atrial reentry tachycardia, IART），是先天性心臟病人最常見的心律不整，遠較陣發性上心室頻脈為多。其致病機轉不同於陣發性上心室頻脈，大部分病人的心房心律不整是次發於手術後，這與開刀的結痂疤痕有關，其中 IART 就是特指環繞疤痕的迴旋頻脈，少部分病人則是因為血行動力學問題造成心房

擴大及纖維化，而造成心房心律不整。因此若病人接受心房的複雜性手術包括單一心室 Fontan 手術或心房轉位手術等，或是病人因血行動力學問題心房長期處於高壓狀態或有心房擴大，病人就有較高機率會有心房心律不整。

對於先天性心臟病合併心房心律不整，診斷工具與上述陣發性上心室頻脈相同，且許多病患為持續性頻脈，因此診斷相對容易，但須注意有些心房頻脈 / 撲動伴隨 2:1 AV conduction，心室速率可能只有 120~180 bpm，此時可能誤判為心臟衰竭合併竇性頻脈，因此須注意觀察 P 波。

治療

對於心房心律不整，藥物治療及心

導管電燒是目前較常用的治療方式。在藥物治療方面，考量血行動力學問題及在複雜性先天性心臟病維持心房心室同步的重要性，心律控制 (rhythm control) 比起心跳速率控制 (rate control) 是較好的治療方式。常用的心律控制藥物為 Class III 及 Class Ic 藥物包括 amiodarone, sotalol, propafenone 及 flecainide。在嚴重複雜的先天性心臟病包括單一心室及心房轉位手術病人，常需要 Class III 藥物，而中等或輕度複雜的先天性心臟病，可以使用 Class Ic 藥物，但須注意這些藥物常會降低心臟收縮力，因此若病人本身同時有心室功能降低者，則只能使用 amiodarone。此外在使用 Class Ic 藥物時，需同時搭配房室節阻斷藥物 (AV node blocking agent) 如貝他阻斷劑，鈣離子阻斷劑，或毛地黃。此外，這些藥物可能進一步惡化原有的竇房結功能使心跳過慢，使房室節功能降低，延長 QT 間距而誘發心室心律不整，也常有甲狀腺，肝功能異常，肺纖維化等副作用，因此長期使用須注意，在 HRS/PACE 治療指引認為，常發作的心房心律不整，心導管電燒比起藥物治療是較為建議的選項

(Class IIa)。

對於先天性心臟病合併心房心律不整的病人，心導管治療是相當有用的治療方式，然而這些病人進行心導管前，對於過去病史及手術紀錄的瞭解非常重要。現在由於新的 3D 立體定位技術的進步，也大大提高了電燒的成功率，目前在治療指引已經將 3D 立體定位 (electromagnetic mapping)，作為治療先天性心臟病術後心房心律不整的必要治療工具 (Class I 適應症)。而臺大醫院過去研究也顯示，3D 立體定位可以讓先天性心臟病心房心律不整電燒成功率，由 56% 增加至 84% (圖 37-2)。新的高密度定位導管 (high density mapping catheter)，以及各種新型電燒導管，包括冷卻導管 (irrigation catheter) 及觸點壓力偵測導管 (contact force catheter) 都可以提升電燒的成功率。目前 HRS/PACE 對於心導管治療 Class I 及 IIa 建議如表 37-2。

但須注意的上述電燒適應症不包括術後立即產生的心律不整，對於術後 3~6 個月內的心房心律不整，可能之後會自行消失，目前建議以藥物控制為主。目前對於

表 37-2 先天性心臟病心房心律不整心導管電燒適應症

Class I 適應症

1. 對於年齡較大的先天性心臟病有症狀的心房心律不整病人，不論藥物治療是否無效，都可建議電燒治療。而較小病人且反覆發作，若藥物治療無效或有併發症者，也建議電燒。

Class IIa 適應症

1. 在成人先天性心臟病術後心房心律不整電燒，可考慮冷卻導管或大直徑導管。
2. 對於年齡大的先天性心臟病病人，若有反覆發作心房心律不整，雖然沒有症狀，但有血栓風險或會加重心臟衰竭，則建議電燒。若是上述情況但體重較小病人，藥物治療無效或有併發症者，也建議電燒。

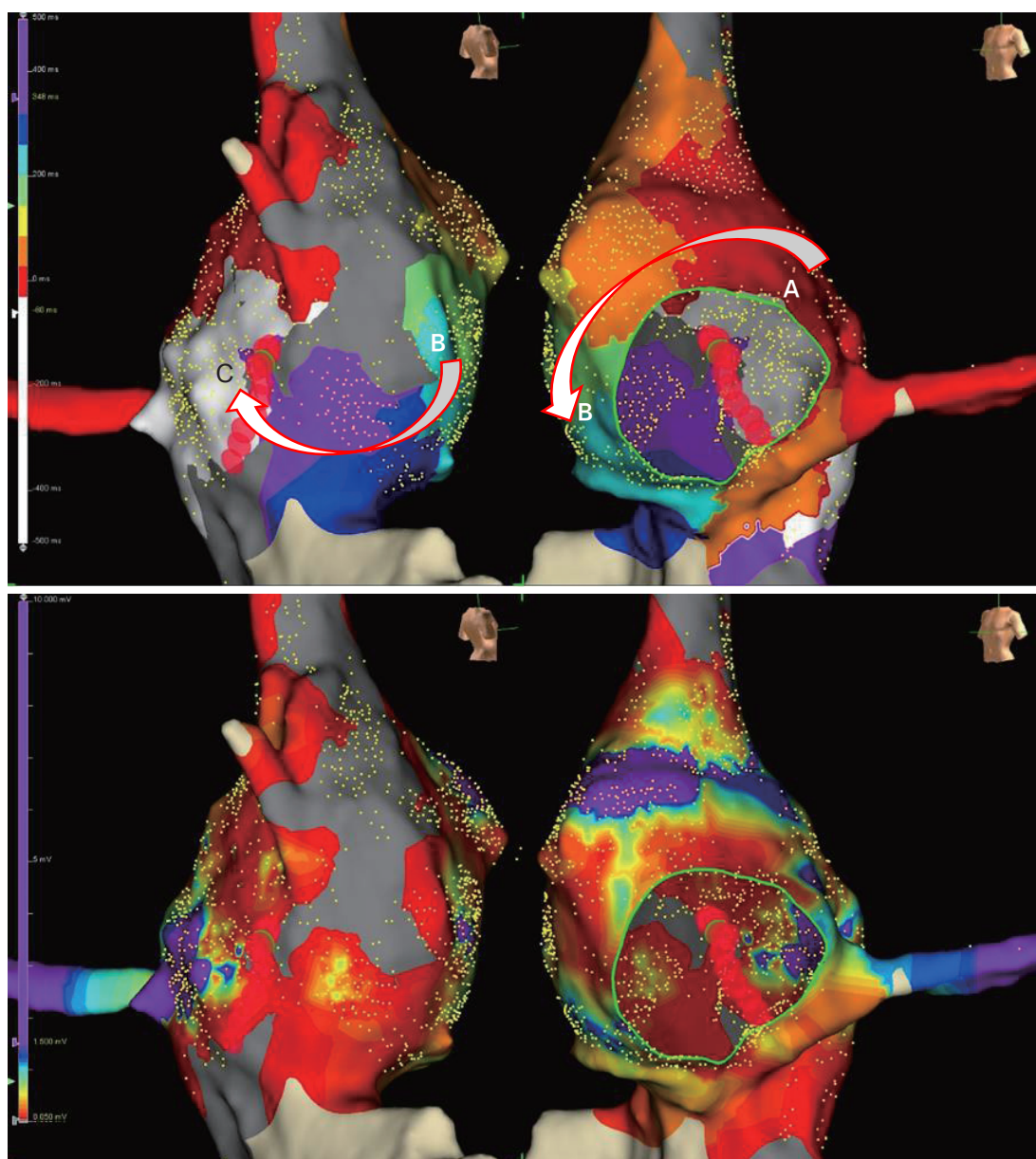


圖 37-2 27 歲法洛氏四重症術後合併心房心律不整，之前為心房撲動，經下腔靜脈三尖瓣狹處 (cavotricuspid isthmus) 電燒手術，之後又有心律不整，心電圖顯示心房頻脈，以 3D 立體定位，上圖為 activation map (左圖為 right lateral view，右圖為 LAO view)，細胞去極化順序由紅橙黃至紫色顯示，迴繞方式為環繞整個心房的心房內迴旋頻脈 (intra atrial reentry tachycardia，如箭頭所示 A → B → C)，狹處為右心室外側疤痕處，經成功電燒手術 (紅點位置) 解決心律不整問題。下圖為 voltage map，顯示許多低電位及疤痕處。

第43章

川崎症之心臟合併症影像檢查

黃碧桃

川崎病是急性全身性中小型血管炎，而最重要的合併症及後遺症是急性期引起的冠狀動脈病變及數年後引起冠狀動脈狹窄阻塞，最終可造成病人在中壯年期，發生心絞痛、心肌缺氧、心律不整、心肌梗塞、甚至猝死的嚴重後遺症^[1-4]。

早期及正確診斷這些合併症及後遺症，可利用各種常用的非侵襲性影像學檢查，包括胸部X光、心電圖及超音波心圖等；而傳統的心導管及冠狀動脈攝影，以往是最精確的檢查，將冠狀動脈瘤及狹窄部位能正確地顯示，但因具危險及傷害性，近年來，心臟電腦斷層及核磁共振檢查，也能精確地將冠狀動脈病變呈現，核子醫學檢查也能正確地診斷心肌缺氧，這些非或半侵襲檢查，已逐漸取代具危險性的心導管及冠狀動脈攝影，為長期追蹤的重要檢查。

茲就川崎病引起心臟及冠狀動脈病變的各種影像學檢查，分述如後。

一、心電圖^[5-8]

在川崎病的急性期，心電圖多呈現心跳過速。部份病童的心電圖，在導程II、III、aVF及V6可引起Q波的變化（圖43-1），PR波延長、心室早期收縮（去極化）

及各級房室傳導阻滯。如果追蹤期發生冠狀動脈狹窄、心肌缺氧及心肌梗塞，則會出現胸前導程V5-6 ST波下降，T波倒置及

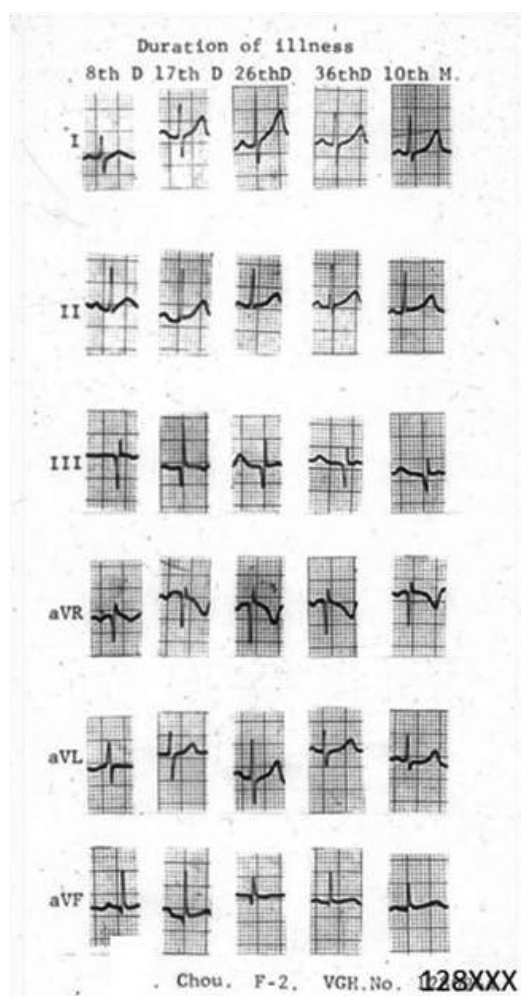


圖 43-1 二歲川崎病女童，患病八天至十個月的心電圖，可見導程 III 及 aVF 的 Q 波深度的改變。

QT延長等。如果合併心包膜炎及積水，可以出現QRS波減低現象。Hirata S等報告，在日本，川崎病兒童，其發生右側束不

完全阻滯（incomplete right bundle branch block）及心軸 右的機率是正常兒童的三倍^[2]。也可用24小時Holter Monitor記錄到

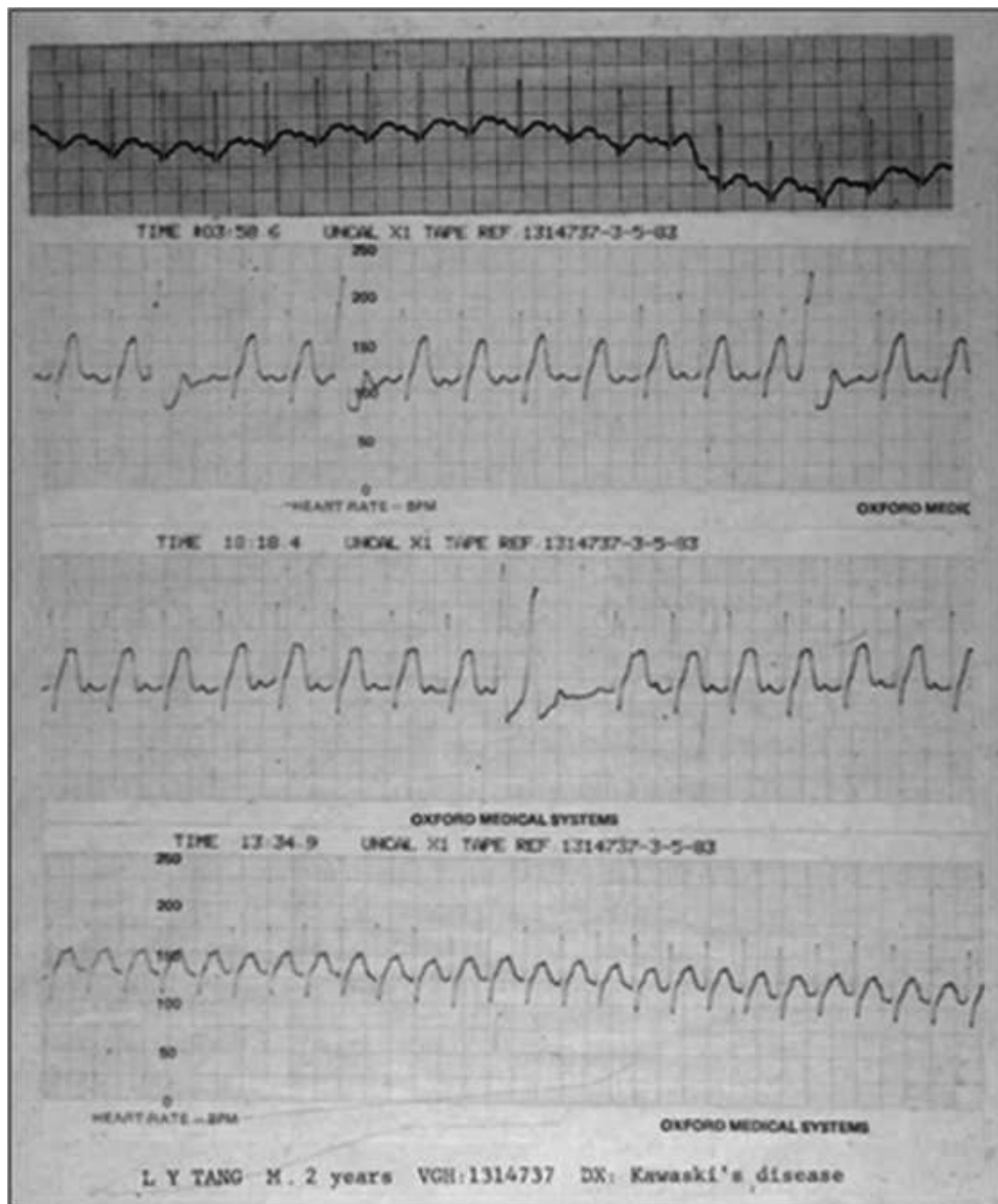
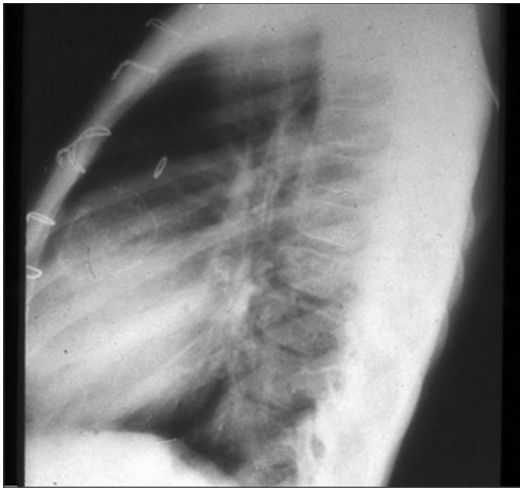


圖 43-2 二歲川崎病男童，24 小時 Holter Monitor 記錄到心室早期收縮及陣發性心室上心跳過速。



Kawasaki 教授贈送日本川崎病病童胸部 X 光片

圖 43-3 川崎病男童，在長期追蹤時，胸部 X 光攝影，可見環形鈣化點。

突發性心室上心跳過速，心室心律不整及/或ST-T波變化（圖43-2）。

二、胸部X光

在川崎病的急性期，可因合併心包膜炎，心包膜積水或心肌炎而引致心臟擴大、肺部侵潤現象。長期追蹤患冠狀動脈瘤超過8毫米的川崎病病人，約10年後，

可能發現冠狀動脈瘤形成血栓及鈣化而出現圓形或環形的鈣化組織（圖43-3），常發生於冠狀動脈的近心端，Ino等報告116例川崎病人接受冠狀動脈攝影，其中55例發現冠狀動脈病變，具冠狀動脈病變的5例（9.1%）在胸部X光呈現圓形或環形鈣化組織，所以此胸部X光呈現的環形鈣化組織，可做為在成年期追溯其在兒童曾患川崎病的重要參考依據^[9]。

三、超音波心圖

（Echocardiography）^[1, 7, 10-14]

1. M-mode超音波心圖在急性期，可以發現心包膜積液（圖43-4），50~70%病人可見左心室擴大、心室收縮減低，左心室射出分率（LVEF）減低，主因是合併心肌炎^[15]。
2. 雙面超音波心圖是協助早期診斷川崎病及長期追蹤診斷冠狀動脈病變最常用的工具。針對不完全符合川崎病的診斷要件的不完全或非典型（Incomplete or Atypical）川崎病，

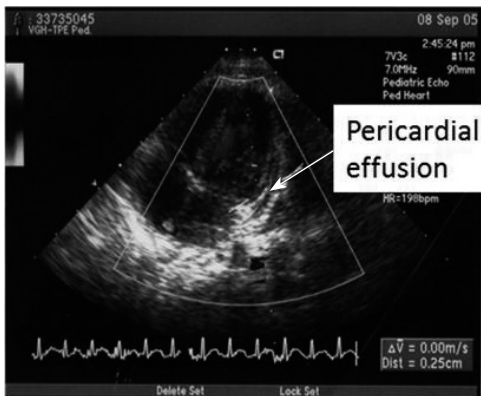


圖 43-4 在急性期，可見程度不等的心包膜積液

如果超音波心圖發現冠狀動脈病變，左心室功能失調，二尖瓣閉鎖不全及心包膜積液，均可協助及早正確診斷川崎病。在川崎病的急性期，短軸面的雙面超音波心圖，可見左右冠狀動脈呈現血管周圍明亮的迴音增強（perivascular brightness and enhancement）（圖43-5），雖然這項表現不足以正確診斷，但可能是部份病人的特殊早期發現，值得重視^[16]。有關冠狀動脈是否擴大或為病變（圖43-6），早期日本厚生省的報告，是依病童年齡在5歲以下，冠狀動脈直徑3毫米以上，年齡為5歲以上，冠狀動脈直徑在4毫米以上，則可以診斷為小動脈瘤，在4~8毫米間為大動脈瘤，在8毫米以上則為巨大動脈瘤^[14]（圖43-7）。近年來，美國、日本、新加坡及加拿大等，均制定該國各年齡層冠動脈直徑的Z score標準^[17, 18]。我國也有林等研究6歲以下正常兒童而制定的Z score標準^[19]，只要上台



RCA：右冠狀動脈瘤
RVO：右心室出口
AO：主動脈
LCA：左冠狀動脈瘤

圖 43-6 短軸面可見左右冠狀動脈均明顯擴大

灣兒童心臟學會官網（<http://tspc.org.tw>），輸入以雙面超音波心圖測量的左右冠狀動脈直徑及病人的身高體重，就能很快獲得Z score值，如果Z score < +2，則屬正常，在+2~2.5之間，則為擴大，在+2.5~+5之間，則為小型動脈瘤，在+5~+10之間，則為中型動脈瘤，如果>+10或測量直徑大於8毫米，則為巨大動脈瘤。

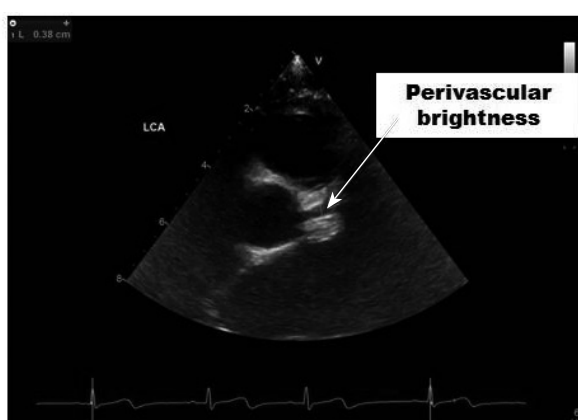
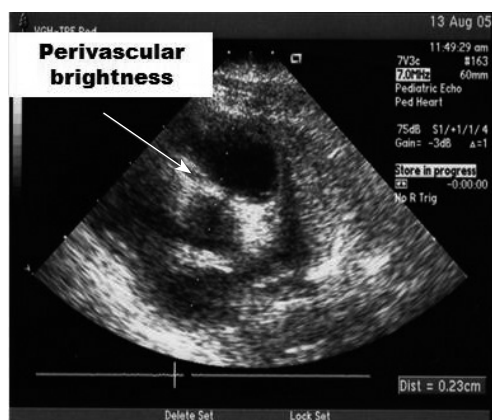
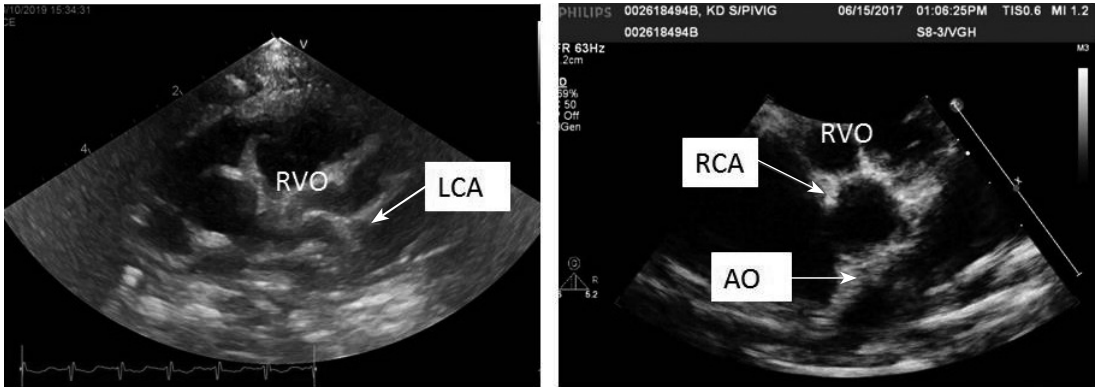


圖 43-5 在川崎病急性期可見冠狀動脈壁的迴音增強



RCA：右冠狀動脈瘤
RVO：右心室出口
AO：主動脈
LCA：左冠狀動脈瘤

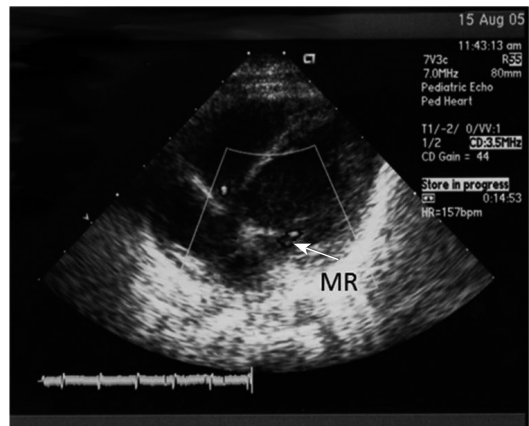
圖 43-7 短軸面可見左右冠狀動脈均有巨大冠狀動脈瘤，直徑超過八毫米

根據日本長期追蹤川崎病人的結果及美國心臟學會所制定的指導方針，長期追蹤的結果，冠狀動脈正常或擴大在4毫米以內者，很高的機會會自然恢復正常（圖）^[20]，故建議診斷治療後1~2週及4~6週以超音波心圖再檢查，如果恢復正常，則可以不必再追蹤檢查。在Z score大於2.5者，需長期追蹤，直到Z score不再增加，而大型及巨大動脈瘤者，會有血栓形成造成急性心肌梗塞的可能，除需使用抗血栓製劑外，則需每週或隔週做超音波心圖檢查，直到Z score停止增加。除了冠狀動脈直徑外，冠狀動脈瘤的形狀是囊狀（Saccular）或紡錘狀（Fusiform），位置、數目及冠狀動脈內徑是否規則等，也需要特別注意。

3. 杜卜勒及彩色超音波心圖可正確地診斷急性期因發炎而引起的二尖瓣（圖

43-8）及主動脈閉鎖不全，長期追蹤也可能發現0.2%病人出現心瓣膜閉鎖不全^[21]。

4. 負荷超音波心圖（Stress Echocardiography）可以判斷因冠狀動脈狹窄造成心肌缺氧而引起部份心室心肌運動異常。與核子醫學檢查類似，可以用



MR：二尖瓣閉鎖不全

圖 43-8 在急性期可見輕度二尖瓣閉鎖不全

踏腳踏車、跑步機或注射Dobutamine來測試，執行負荷超音波心圖檢查。Noto等人研究50位患川崎病的兒童，以冠狀動脈攝影為對照組，發現冠狀動脈狹窄超過50%的21位病童中，19例的負荷超音波心圖呈現心肌運動異常，其結果無偽陽性，其敏感性及特一性分別為90%及100%，而且在追蹤15年的川崎病童用負荷超音波心圖，判定冠狀動脈狹窄的敏感性及特一性分別為93.7%及95.4%^[22]。

5. 血管內超音波心圖（Intravascular Ultrasound）是在做心導管及冠狀動脈攝影同時，使用細小的超音波探頭導管，伸入冠狀動脈內，可以評估冠狀動脈的內徑，內膜組織增厚、鈣化及冠狀動脈血管壁的病變^[23, 24]。未來，可

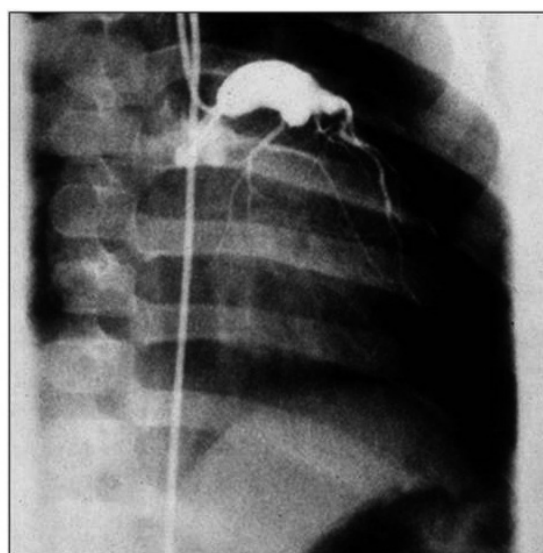
能是判定川崎病引起冠狀動脈病變及長期追蹤冠狀動脈病變最精確的方法之一。

四、心導管及冠狀動脈攝影

是證實及追蹤冠狀動脈病變最標準的方法（Golden Standard）^[25, 26]，但因有動脈瘤破裂、急性血栓、心肌缺氧、心肌梗塞、心律不整及血管受傷等可能的合併症，故逐漸被電腦斷層血管攝影及核磁共振血管攝影所取代。冠狀動脈攝影或主動脈攝影能清晰正確地將冠狀動脈瘤的形狀有紡錘形及球囊形（圖43-9，43-10，43-11）、大小、位置及以超音波心圖無法正確診斷的遠端冠狀動脈瘤（圖43-12）及冠狀動脈狹窄（圖43-13），但是冠狀動脈

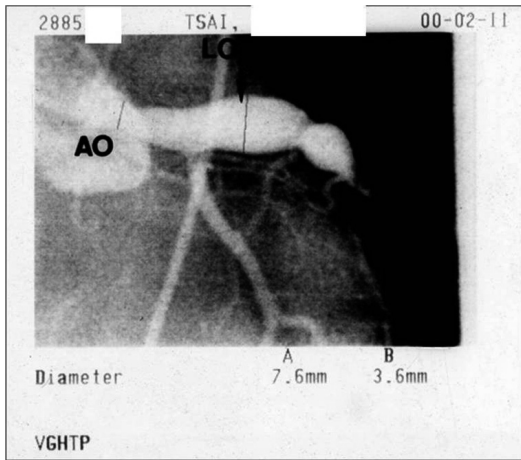


紡錘形冠狀動脈瘤



球囊形冠狀動脈瘤

圖 43-9 川崎病童，冠狀動脈攝影，可見不同形狀及大小的冠狀動脈瘤



	A	B
Diameter	7.6 mm	3.6 mm
VGHTP		

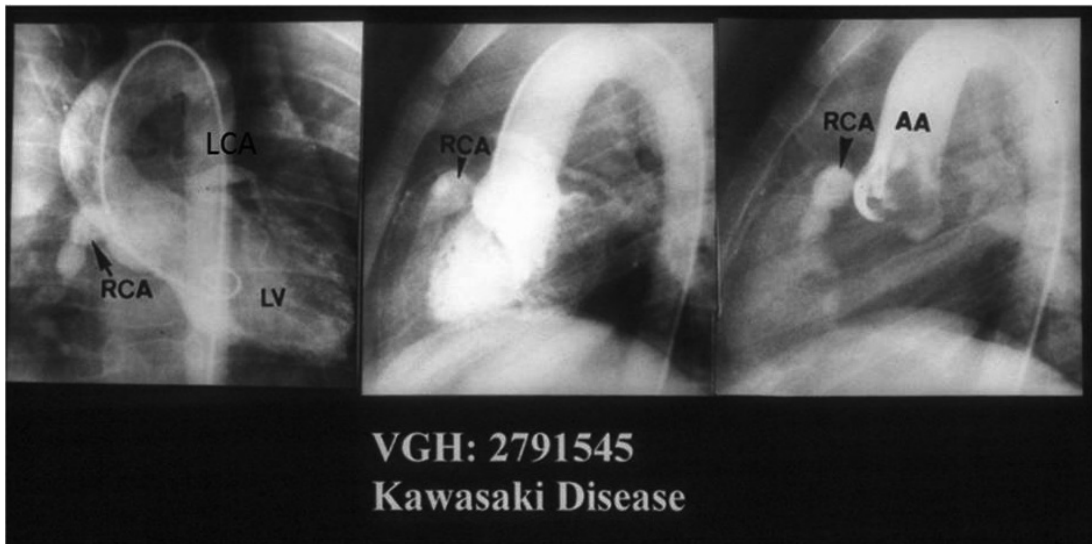
圖 43-10 可測量冠狀動脈瘤

攝影並不能判斷冠狀動脈血管壁的異常，且對血栓、血管壁增厚及鈣化無法提供較正確的資訊。Suzuki A在日本，報告她們

醫院為1,100位川崎病病人做冠狀動脈攝影的結果，發現262（23.8%）例有冠狀動脈病變，其中20例（7.6%）為阻塞、15例（5.7%）為片段狹窄、62例（23.7%）為局部狹窄、93例（35.5%）為動脈瘤、72例（27.5%）為冠狀動脈擴大，所以冠狀動脈攝影是最精確地診斷川崎病人的冠狀動脈病變^[26]，長期追蹤，也可證實部份病人的冠狀動脈瘤會自然消失（圖43-14）。

五、電腦斷層冠狀動脈血管攝影 (Computed tomography coronary angiography)

自2004年開始，針對成人冠狀動脈狹窄，可以清楚正確的診斷。早期64切電腦斷層攝影因其有較多的輻射傷害及孩童心跳較快，故在孩童的細小的冠狀動脈攝影的應用有限。隨著儀器的進步，128、



RCA：右冠狀動脈瘤；LV：左心室；AA：昇主動脈；LCA：左冠狀動脈瘤

圖 43-11 四歲川崎病男童，在患病三個月後，左心室及主動脈攝影可見兩側冠狀動脈瘤

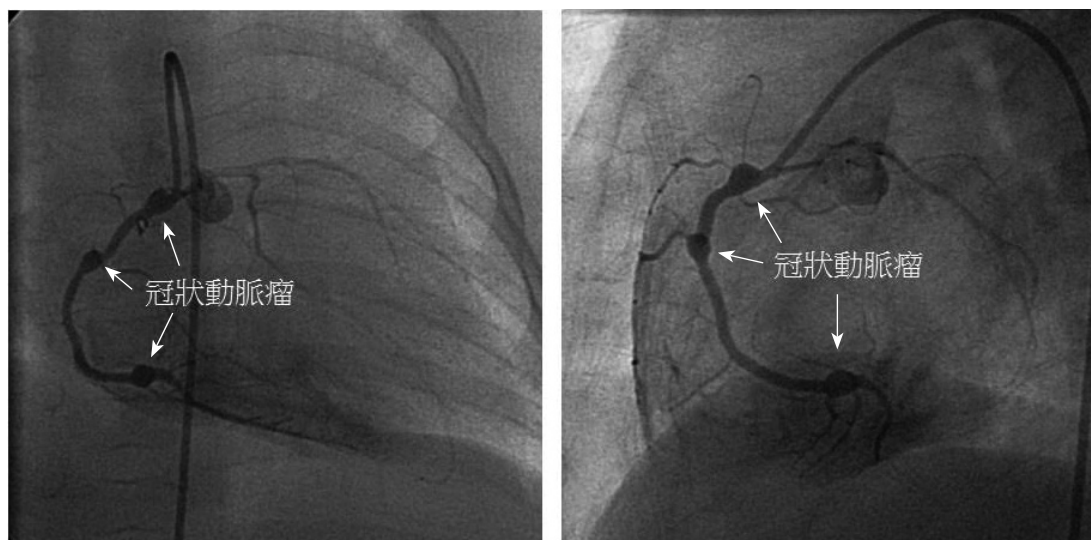


圖 43-12 川崎病男童，在患病三個月後，右側冠狀動脈攝影，可見三個小型冠狀動脈瘤

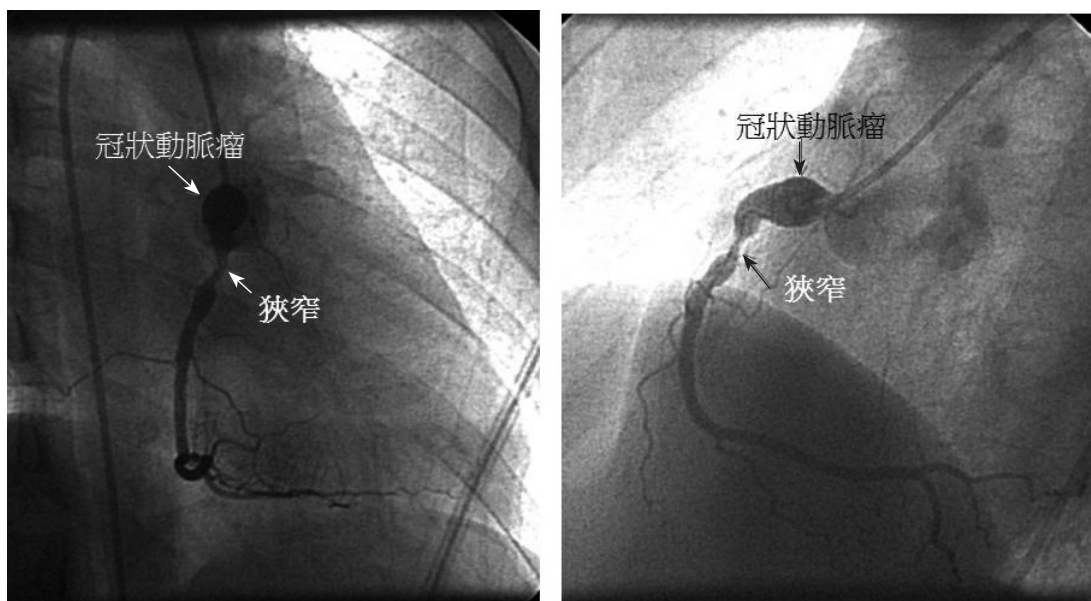


圖 43-13 川崎病男童，在患病十年後，出現胸痛症狀，右側冠狀動脈攝影，可見出口處小型冠狀動脈瘤，後有明顯的狹窄

256甚至320切的快速電腦斷層儀器及Dual-Source CT Scanner的進步，不僅減少了輻射傷害，而且能較清楚地將兒童的冠狀動脈病變（瘤及狹窄）呈現，加以各種減少

輻射劑量的方法，使電腦斷層冠狀動脈血管攝影，成為川崎病病人診斷及長期追蹤冠狀動脈病變的重要工具。因為電腦斷層冠狀動脈攝影加以電腦立體重組的功能，

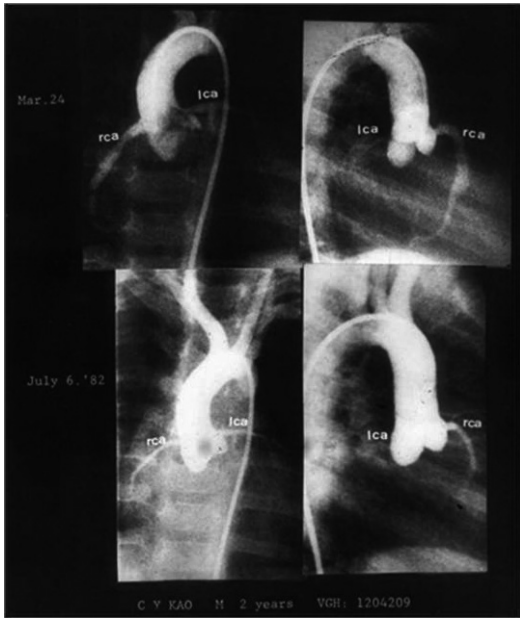


圖 43-14 二歲男童患川崎病後，三個月主動脈攝影可見右側冠狀動脈紡錘形動脈瘤，四個月後完全消失

可以正確的評估全部的冠狀動脈，特別是超音波心圖無法診斷的中段及遠端的冠狀動脈，包括血管擴大、動脈瘤的位置、大小及狹窄等（圖43-15，43-16）。而且冠狀動脈內血栓、冠狀動脈壁的厚度及鈣化等，也可以用電腦斷層血管攝影清楚地呈現，這也是傳統冠狀動脈血管攝影是無法正確判定的^[27-33]（圖43-17）。Jrad M等報告，他們研究25例川崎病病人在患病3個月內，同時接受雙面超音波心圖及電腦斷層冠狀動脈攝影，結果電腦斷層攝影可以發現50處冠狀動脈病灶。而其中14例病人的23處病灶是雙面超音波心圖無法判斷的，包括6個動脈瘤、6處動脈擴大及1處狹窄。這些雙面超音波心圖無法診斷的病灶，8處在左側迴旋枝、8處在右側冠狀動脈，3處在左側主冠動脈、2處在左側前降



圖 43-15 電腦斷層攝影，可見左右側冠狀動脈出口擴大及狹窄



圖 43-16 川崎病女童在患川崎病十八年後，電腦斷層攝影發現冠狀動脈鈣化及瘤狀不規則擴大及狹窄

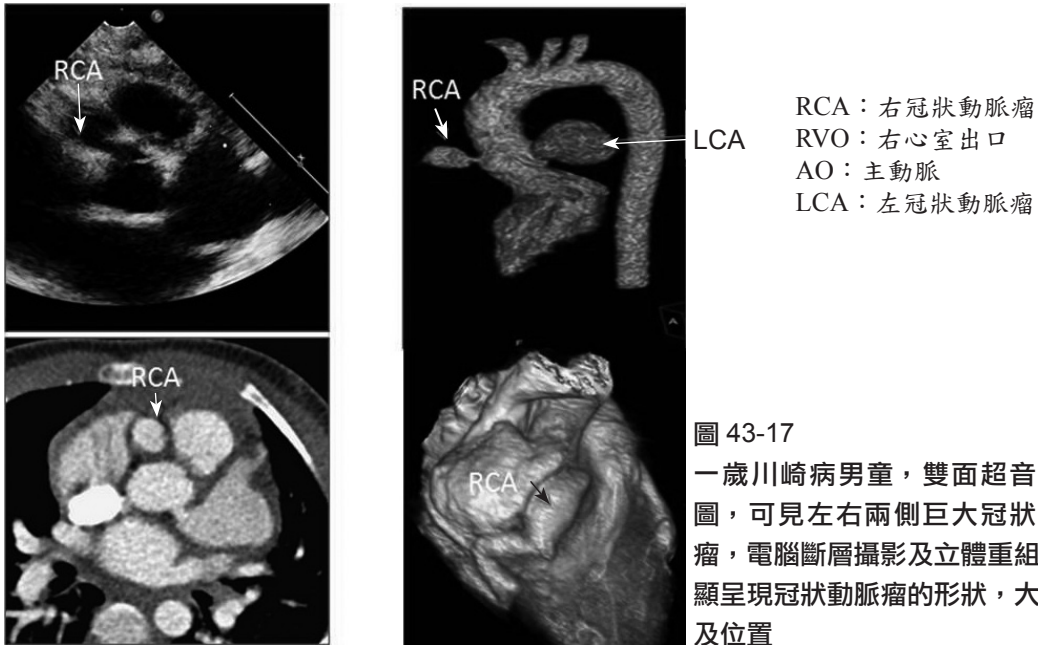


圖 43-17 一歲川崎病男童，雙面超音波心圖，可見左右兩側巨大冠狀動脈瘤，電腦斷層攝影及立體重組，明顯呈現冠狀動脈瘤的形狀，大小，及位置