**法洛氏四合症合併肺動脈閉鎖**

**(Tetralogy of Fallot with Pulmonary Atresia)**

資料來源:新光醫院小兒部 陳孟妤 醫師/

台大醫院小兒部 陳俊安 醫師

 法洛氏四合症合併肺動脈閉鎖屬於發紺型先天性心臟病的一種，可視為法洛氏四合症中最嚴重的一型。其特徵除右心出口完全閉鎖而非狹窄外，其餘近似法洛氏四合症。因為肺動脈完全閉鎖，故血液由”存開性動脈導管”或”主動脈肺動脈側支分流” (major aortopulmonary collateral artery，MAPCA)送達肺部。肺動脈形態，從大小正常到完全無發育不等。法洛氏四合症合併肺動脈閉鎖大約佔先天性心臟病2.5-4.3%，其原因仍不清楚，但部分病童有染色體或基因問題，其中以DiGeorge症候群（第22對染色體長臂有缺損）比例最高(見附圖)。

**症狀:** 一般在新生兒出生後即可觀察到症狀，最常見的症狀是發紺。

**診斷:** 理學檢查可能聽到心雜音，並檢測到較低的血氧濃度。一般而言，胸部X光、心電圖、心臟超音波即可做出診斷。對於較複雜的病患，電腦斷層、核磁共振、心導管血管攝影等檢查也可用來作為術前評估。

**治療:** 部分嬰兒一出生就需要給予靜脈藥物—前列腺素 (prostaglandin E1) 來維持動脈導管之開啟。治療方面以手術為主，在完全矯正前，多數病患需接受階段性手術，包括植入人工血管（modified B-T shunt、Rastelli conduit）、右心室出口補片、或用心導管植入動脈導管支架。有主動脈肺動脈側支分流病患，需接受血管接合手術，以期達到肺動脈單一來源（unifocalization）的目標。當肺動脈大小及數目足夠者，才可接受完全矯正—修補心室中膈缺損(若肺動脈和右心室連接尚未建立者，亦在此次手術完成)。完全矯正前或矯正後，病患若有周邊肺動脈狹窄之情形，常需接受氣球導管擴張術治療。