

由四篇論文討論小兒心臟 科學之最新突破

徐英輝

醫者，藝也。

電影無好壞之分，只有導演的好壞之分而已——。

前言

小兒心臟科學的領域仍以先天性心臟病為主，近十年來，無論在診斷或治療均有令人振奮的突破。診斷技術方面，雙向超音波心圖（2-dimensional echocardiography）革命性地改變了過去幾十年來對侵襲性的心導管術與心血管攝影的依賴，再加上杜卜勒超音波（Doppler echocardiography）與彩色超音波的發明後，95%的先天性心臟病都可以充分診斷做為治療之依據。最近新發明應用至臨床醫學的磁振攝影（MRI=Magnetic resonance imaging）與Cine MRI更加強了非侵襲性診斷學的主流地位。

治療方面，使用阻斷性氣球導管術（Interventional balloon angioplasty）將狹窄的瓣膜或血管撐開以治療先天或後天心臟異常，取代了過去的開心手術。

另外，川崎病已取代風濕性心臟病成為最常見的後天性心臟病，追查疾病的發病機轉乃近代最重要的主題之一。

本文將就筆者3年來國內外所發表之4篇論文討論與回顧80及90年代小兒心臟科學的重大突破。

川崎病發病機轉之有關研究

所謂川崎病乃是日本赤十字醫院（後在警察醫院）的川崎教授於60年代偶然發現的新疾病，而正式在70年代被世界公認，至80年代病例急速增加而成為小兒心臟病中最主要的後天性疾病。該病至今原因不詳，一直被形容為「最神祕」的病，目前只能按照症候群的條例來診斷：1.

中山附設醫院小兒心臟科主任

美國Mead Johnson小兒科醫學論文

1984年得獎人

不明原因發燒超過5天，2.眼結膜發紅充血，3.口、唇紅腫、乾裂；舌頭呈草莓樣，4.四肢末梢所見：急性期——四肢末梢泛紅或硬性浮腫；恢復期——手指尖、腳指尖呈膜性脫皮，5.頸部淋巴腺腫脹，6.不定型皮膚發疹。以上6項主要症狀中只要出現5項即可診斷為川崎病，更重要的是當僅有其中4項再加上使用雙向超音波或心血管攝影發現冠狀動脈擴大或出現血管瘤也可以下診斷。一旦認定小朋友得了川崎病，必需預防冠狀動脈病變的發生與惡化，以防止心肌梗塞、心臟衰竭或最可怕的猝死。

筆者偶然在本院病例當中發現一項事實，發表在美國「小兒科傳染病期刊」，題目「以出現紅斑、硬結於卡介苗與PPD試驗接種部位為特徵之川崎病」¹。過去幼兒罹患川崎病時，原先接種卡介苗部位會自動地再發現紅斑、硬結等現象，日本的川崎病研究班已注意到這一點，但發生在PPD試驗部位的變化，則偶然間讓我們觀察到。我們的病例原先因咳嗽來院求診，曾做了PPD試驗，想了解是否罹患結核症，48-72小時後的判讀為陰性，當時他僅是普通的上呼吸道感染而已，很快就好了。不料2週後，開始發高燒、出疹、眼紅、手腳變化……典型川崎病的症狀出現，而原先判定為陰性的PPD試驗與好幾個月前卡介苗接種部位自動地出現非常明顯的紅斑、硬結（照片1），並隨著病情的變化，有水疱、色素沈著，甚至脫皮。

此現象在其它已知的疾病是未曾觀察過的，所以我們對於川崎提出其病因的假說是：川崎病的致病因子（或者物質），會產生或攜帶與卡介苗或結核菌類似的抗原，而此共同抗原會經由未知之機轉活化其抗原性，導致各種包含在卡介苗與PPD試驗接種部位的變化。

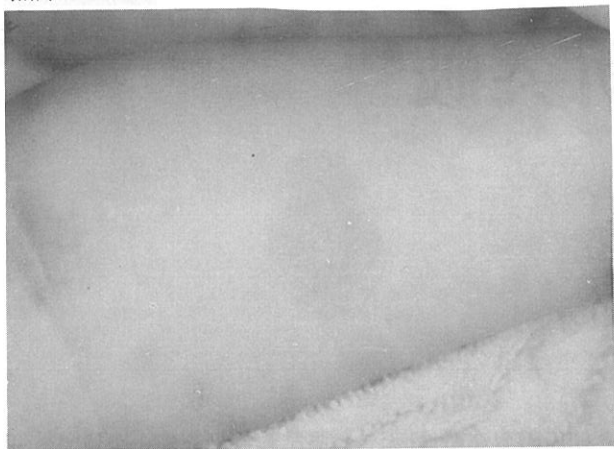
很可惜的是最近追查川崎病因仍處迷霧森林中，最近的嫌犯retrovirus是否就是真兇，祈盼21世紀前能破案。

氣球導管術取代開心手術的臨床研究

由前言介紹中知道阻斷性氣球導管革命性改變了傳統的開心治療術。心臟病當中有很多瓣膜性狹窄與血管狹小



照片1



，我們在心導管室中將氣球導管通過異常的狹窄部位，再將氣球（應稱之為水球）灌入顯影劑，硬把狹窄處撐開，短短幾秒內解決了先天性或後天性（風濕性最多）的心臟病，真正“免開刀”，將來還可能“免住院”。

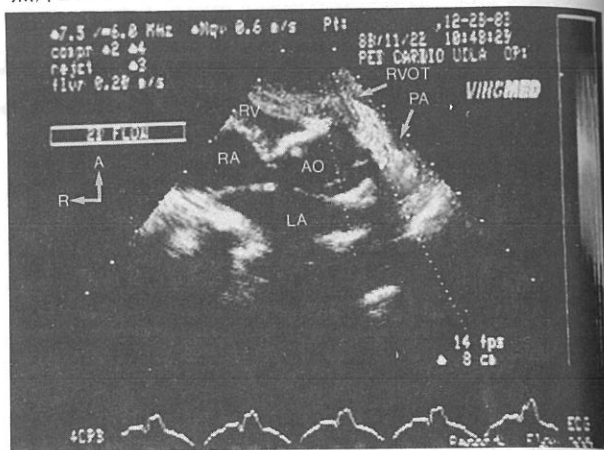
筆者有幸在台大醫院小兒心臟科受訓期間，欣逢國內這一醫學界的盛事，當時在世界上也不過美國少數幾個醫學中心才剛提出初步經驗報告。大家在呂鴻基教授的領導下，成為全亞洲第一個成功的Balloon小組，筆者就在呂教授的授意、指導下整理了論文「氣球擴張術後肺動脈及主動脈瓣膜狹窄之超音波心圖變化」²，此項論文研究即應用了80年代的杜卜勒超音波與彩色超音波，對於初期的21個病例做了初步的檢討與展望，現在此治療方法已公認為第一選擇而普遍應用於世界各個心臟血管醫學中心。

開心手術中超音波應用之報告研究

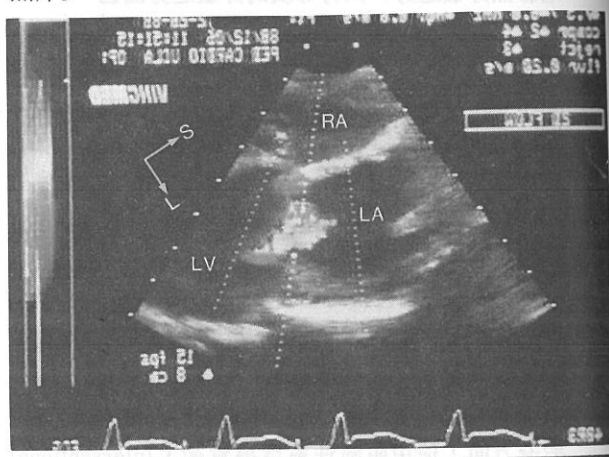
筆者1988-1989年由醫院送至UCLA醫學中心時，小兒心臟科剛剛「企劃」準備嘗試應用各種超音波（包括彩色、杜卜勒等）在開心手術當中從事“手術中超音波檢查”。首先於打開心臟前檢查是否診斷有遺漏或錯誤，再在開完刀胸壁縫合前檢查開刀是否完全？需不需再開刀？筆者便在這環境下進入開刀房與世界頂尖的心臟外科泰鬥們共同進行為期1年的研究。在真正進行工作的十個月中做了50例（還有些成人病例略去）非常挑戰性的手術中超音波檢查。

將在1991年6月1日出刊的American Journal of Cardiology中題目「手術中超音波心圖對開刀手術處理先天性心臟病的影響」³。50例中手術前之開刀中超音波檢查未發現有錯誤之診斷，也沒有因此而改變原先計劃之手術過程。但手術後之開刀中超音波檢查（照片2、3），卻發現2例開刀不夠完整，必需立即再手術，這2位病人不會因過去無法了解手術後狀況而送回病房情況轉惡而死亡。研究肯定了手術中超音波檢查的價值，可惜回國後國內仍無法

照片2



照片3



充分採用此對外科醫師與病患貢獻良多的新方法。

磁振攝影(MRI)對心臟病診斷的突破

MRI是當今應用在心臟診斷儀器中最晚發展出來的，與過去許多如心血管攝影與超音波由心臟科醫師來操作不同，它必需與放射線科醫師、人員共同使用。附設醫院非常具有前瞻性地購入MRI，當時國內外還很少真正使用MRI來診斷複雜性先天性心臟病，我們很前衛地選擇30例由傳統檢查方法無法完全正確診斷的先天性心臟病，做前瞻性的研究，獲得令人想不到驚人成果，許多過去未曾看過的影像，清楚地展現在大家眼前，以題目「完全肺靜脈迴流異常之磁振影像」將在American Heart Journal 1991年5月號刊出⁴，這是全世界第一篇應用MRI將肺靜脈異常自源流至迴流處一段一段地予以影像化（照片4），使得任何讀者均可一目了然，毋需像過去放電影片打顯影劑還不一定看的懂。放射線科主任簡肇棟醫師並進一步首次應用Cine MRI診斷開放性動脈導管（Patent Ductus Arteriosus），這是世界首次報告，也將出現在年底的American Heart Journal。我們能有此世界一流的論文出現，醫院

方面的鼓
work)乃

照片4

結語

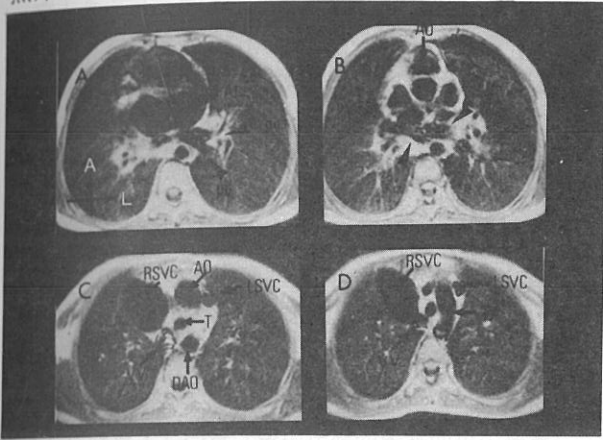
黑

呢？



方面的鼓勵，科與科間、醫師與醫師的團隊工作 (team work) 乃不可或缺。

照片4



結語

黑澤明說他過了80歲才曉得什麼是電影，我們算什麼呢？

參考資料

1. Ying-Hui Hsu, Yi-Huei Wang, Wen-Ying Hsu, Yuan-Pi Lee. Kawasaki disease characterized by erythema and induration at the BCG and PPD inoculation sites. *The Pediatric Infectious Disease Journal* 1987; 6:576-578.
2. Ying-Hui Hsu, Hung-Chi Lue, Jou-Kou Wang, Mei-Hwan Wu, Nan-Koong Wang. Echocardiographic changes following balloon valvuloplasty in valvular pulmonary and aortic stenosis. *Acta Paed Sin* 1990; 30: 290-298.
3. Ying-Hui Hsu, Thomas Santulli Jr. Davis Drinkwater, Ah-Lin Wong, Hillel Laks, Roberta G. Williams. Impact of intraoperative echocardiography on surgical management of congenital heart disease. *American Journal of Cardiology* 1991; June 1 issue (in press).
4. Yin-Hui Hsu, Chao-Tong Chien, Ming-Hwang, Ing-Sh Chiu. Magnetic resonance imaging of total anomalous pulmonary venous drainage. *American Heart Journal* 1991; May issue (in press).

突破

出來的，
操作不
醫院非
使用M
30例由
做前瞻
曾看過
靜脈通
al 1991
脈異常
，使得
影劑還
首次應
Arter-
nerican
，醫院