

胸骨痛竟是馬凡氏症併急性主動脈剝離，萬芳醫院真實上演日劇「醫龍」劇情

依據統計，若發生急性主動脈剝離，至少50%的病人在發生後48小時內會死亡，每拖一小時死亡率便增加1%，因此診斷及治療猶如與時間賽跑一般。萬芳醫院進期以主動脈弓置換、主動脈瓣膜置換，以及新式的降主動脈行「固定式支架象鼻手術」成功搶救一條年輕的生命。



無病史的21歲衛同學（男性），今年6月9日傍晚與同學要打籃球時，由於突發的左側胸骨下疼痛，被送到萬芳醫院急診室，當時測量血壓、呼吸及心跳皆正常，亦無明顯的輻射性疼痛。在病人自急診離開後，放射科醫師進行報告判讀時，覺得主動脈夾層動脈瘤的可能性無法完全排除，因此以高風險值電腦通報系統（High Risk Result Reminder, HRRR），通報急診醫療團隊人員，並於第二天上午緊急召回病人做進一步顯影劑造影的評判。

經電腦斷層對比顯示：病患有利主動脈夾層動脈瘤、及擴大約6公分的主動脈根部等狀況，證明是「馬凡氏症候群」合併急性主動脈剝離，於是緊急照會心臟外科，由該科主任李紹榕醫師於當晚連夜進行緊急手術。手術包括了主動脈弓置換、主動脈瓣膜置換，以及新式的降主動脈行「固定式支架象鼻手術」。術後病患因出血，再次進行開胸探查手術；因能及時發現並及時處置，衛同學逐漸恢復健康，術後第3天即轉入普通病房，第16天出院。【圖：203公分的衛同學在萬芳高風險值電腦通報系統下，及時接受李紹榕主任的手術治療】

疾病表現千變萬化，並非全部患者都能在第一時間被診斷出來；此次萬芳醫院利用高風險值電腦通報系統，立即動員整個醫療團隊，才能及時挽救病患的生命。李紹榕醫師解釋，主動脈剝離手術通常需要藉助體外循環系統在低溫循環中止的情況下進行，是屬於困難度高、複雜的心臟外科手術；除了須有豐富經驗外，相關醫療團隊的投入更為重要。此類病人通常發作於晚上，經轉送到醫院急診，確定診斷而要進開刀房時，往往已是午夜時刻；因為時效的爭取，很可能就已決定病人的生與死！

■少見的遺傳性疾病～馬凡氏症

心臟血管科主任李紹榕醫師說明，馬凡氏症（Marfan syndrome），又稱為「蜘蛛人症」或稱「麻煩症」。1896年首先由法國小兒科醫師Marfan提出臨床報告，臨床上和許多系統疾病有關聯，主要包括骨骼系統、眼睛系統與心血管系統。此症患者，往往給人的第一印象便是又高又瘦；古時的劉備（傳言其雙手過膝），及高瘦的美國總統林肯均被懷疑為馬凡氏症候群之病患。

除了身材的特徵外，這類患者如深度的近視，眼內水晶體脫垂，甚至造成視網膜剝離而雙眼失明亦為常見之症狀。其中李紹榕主任特別指出，馬凡氏症患者最嚴重之併發症為心臟的「升主動脈剝離破裂」，恐造成病人猝死。此症患者在體型上又往往因體型高大，而被挑選出來做籃球或排球校隊，在嚴格的訓練下，更加重、提早病人心臟併發症的產生，往往在不知情的情況下因激烈的運動而發生猝死。患者如果能早期診斷與早期治療，並避免劇烈運動，將可大大減緩併發症發生時間，由於該疾病在國內尚未被完全重視，李紹榕主任提醒民眾需多留意。（文 萬芳醫院）

