

TRICUSPID ATRESIA: ประสบการณ์ในโรงพยาบาลศิริราช

ชฎามาศ จุลเจิม

จากศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยโรคหัวใจเด็กที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น tricuspid atresia ที่ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ปี พ.ศ. 2536-2546 พบว่า มีผู้ป่วยจำนวน 40 คน จาก 5,709 คน คิดเป็น ร้อยละ 0.7 ของผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มาตรวจรักษาที่โรงพยาบาลศิริราช เป็นเพศชาย 23 รายคิดเป็นร้อยละ 57.5 และเป็นเพศหญิง 17 รายคิดเป็นร้อยละ 42.5 อายุที่ได้รับการวินิจฉัยครั้งแรก มีตั้งแต่อายุ 1 วัน ถึง 6 ปี ค่ามัธยฐานของอายุที่มาพบแพทย์ครั้งแรกเท่ากับ 0.52 ปี (1วัน-6ปี) อาการที่นำผู้ป่วยมาพบแพทย์ได้แก่ อาการเขียว (ร้อยละ 70) ฟังได้เสียงหัวใจผิดปกติ (ร้อยละ 17.5) อาการหัวใจวาย (ร้อยละ 7.5) และภาวะ hypoxic spell (ร้อยละ 5) จากการตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบว่า ค่ามัธยฐานของค่า cardiothoracic ratio คือ 0.60 (0.40-0.74) และร้อยละ 62 มีปริมาณเลือดไปปอดน้อยกว่าปกติ ร้อยละ 30 มีเลือดไปปอดมากกว่าปกติและร้อยละ 8 มีเลือดไปปอดปกติ และจากการตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่า ค่ามัธยฐานของ QRS axis คือ -30 องศา (-75 องศา- +39 องศา) โดยที่มีขนาดหัวใจห้องบนขวาโตร้อยละ 43.2 และหัวใจห้องล่างซ้ายโตร้อยละ 32.4 การตรวจด้วยคลื่นสะท้อนความถี่สูงพบลักษณะ normal related great vessels ร้อยละ 75 และมีการเรียงตัวแบบ D-transposition ร้อยละ 22.5 และ L-transposition ร้อยละ 2.5 โดยมีความผิดปกติอื่นๆของหัวใจที่พบรวมได้ คือ ทุกรายมี ventricular septal defect (VSD) และ atrial septal defect (ASD) ส่วน PDA พบได้ร้อยละ 27.5, valvular PS ร้อยละ 30, subvalvular PS ร้อยละ 22.5, pulmonary atresia ร้อยละ 12.5, coarctation of aorta ร้อยละ 2.5, hypoplastic aortic arch ร้อยละ 2.5 และ dextrocardia ร้อยละ 5 ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Tricuspid atresia ได้รับการรักษาโดยยาหลายชนิด ดังนี้ lanoxin (ร้อยละ 22.5), diuretics (ร้อยละ 15), vasodilators (ร้อยละ 15), propranolol (ร้อยละ 12.5), PGE1 (ร้อยละ 2.5), ferrous sulfate (ร้อยละ 5) และมีผู้ป่วยร้อยละ 50 ที่ไม่จำเป็นที่จะได้รับการรักษาด้วยยา

ผู้ป่วยที่ได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดเพื่อประคับประคองอาการเบื้องต้นทั้งหมด 22 ราย โดยแบ่งเป็นการผ่าตัด modified Blalock-Taussig shunt ร้อยละ 68.18 และได้รับการผ่าตัด bidirectional Glenn operation ร้อยละ 31.82 โดยมีค่ามัธยฐานของอายุในการผ่าตัด คือ 0.92 (0.02-6.76 ปี) และ 0.88 ปี (0.88-7.68 ปี) ตามลำดับ เมื่อเปรียบเทียบค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนจาก pulse oxymetry ก่อนและหลังการผ่าตัดทั้งสองชนิดนั้นไม่พบความแตกต่างกัน ($p = 0.288$) และมีผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด PA banding 5 ราย ภาวะแทรกซ้อนจากการผ่าตัด modified Blalock-Taussig shunt ได้แก่ clotted shunt 1 รายเกิดภายหลังผ่าตัด 1 ปี 3 เดือน และมีภาวะ chylopericardium และ cardiac tamponade 1 รายหลังการผ่าตัด bidirectional Glenn operation ผู้ป่วยที่ทำการผ่าตัด Fontan operation ทั้งหมด 12 ราย คิดเป็นร้อยละ 30 ของผู้ป่วย tricuspid atresia ทั้งหมด ในจำนวนนี้มี 5 รายที่ได้ทำ modified Blalock-Taussig shunt มาก่อน มี 1 รายที่ทำ Glenn operation มาก่อน โดยมีค่ามัธยฐานของอายุที่ได้รับการผ่าตัด คือ 5.27 ปี (1.26-7.99 ปี) โดยการผ่าตัด Fontan นั้นมีการผ่าตัดอยู่ 3 แบบ คือ total cavopulmonary shunt, extracardiac Fontan และ lateral tunnel Fontan โดยมีผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดจำนวน 9, 1 และ 2 รายตามลำดับ โดยหลังการผ่าตัดนั้นผู้ป่วยมีค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนจาก pulse oxymetry ดีขึ้นทุกราย โดยค่าเฉลี่ยอยู่ 93.78% ($\pm 2.44\%$) และมีภาวะแทรกซ้อนหลังผ่าตัด Fontan operation คือ มี pericardial effusion 1 ราย, bilateral pleural effusion 1 ราย postcardiotomy syndrome 1 ราย และพยาธิสภาพทางหัวใจที่พบหลังผ่าตัด Fontan operation มี mild หรือ trivial mitral valve regurgitation 3 ราย ยังมีเหลืออีก 10 รายหลังทำ modified Blalock-Taussig shunt และอีก 5 รายหลัง bidirectional Glenn ที่กำลังรอผ่าตัด Fontan

ในการติดตามผู้ป่วย พบว่าผู้ป่วยมาพบแพทย์ครั้งสุดท้ายที่ค่ามัธยฐานของอายุ คือ 5.99 ปี (3.46-12.47 ปี) โดยมีค่ามัธยฐานของเวลาหลังการผ่าตัด Fontan คือ 1.34 ปี (7 วัน -8.86ปี) ในการศึกษานี้มีผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 4 ราย โดยเป็นการเสียชีวิตในช่วงผ่าตัด 2 ราย คือเสียชีวิตหลังการผ่าตัด bidirectional Glenn 3 วัน และหลังการผ่าตัด Fontan operation 1 วัน ส่วนอีก 1 รายเป็นการเสียชีวิตหลังการผ่าตัด PA banding 9 ปี โดยมีปัญหาเรื่อง recurrent rheumatic fever 2 ครั้ง และอีก 1 รายเป็นผู้ป่วยที่ไม่ได้รับการรักษาโดยการผ่าตัด เนื่องจากมีภาวะ pulmonary hypertension

TRICUSPID ATRESIA: SIRIRAJ EXPERIENCE

Chadamas Juljerm

A retrospective study of pediatric patients with tricuspid atresia at Siriraj hospital between 1993-2003 were reviewed. There were 40 patients diagnosed of tricuspid atresia which accounting for 0.7% of total children with cardiovascular disease (5,703 cases) diagnosed at that period of time at Siriraj hospital. Twenty-three cases (57.5%) were boys and seventeen cases (42.5%) were girls. The median age when the cases were diagnosed was 0.52 years (1 day to 6 years). The leading clinical presentations were cyanosis (70%), heart murmur (17.5%), congestive heart failure (7.5%) and hypoxic spell (5%). Chest roentgenogram revealed the median of CT ratio was 0.6 (0.4-0.74) and 62% of cases had decrease pulmonary vasculature, 30% of cases had increase pulmonary vasculature and 8% of cases had normal pulmonary vasculature. Electrocardiogram showed median of QRS axis was -30° (-75° - $+39^{\circ}$), right atrium enlargement 43.24% and left ventricular hypertrophy 32.43%. Echocardiogram showed normal relation of great vessels 75%, D-transposition 22.5% and L-transposition 2.5%. Associated heart anomalies were ventricular septal defect (VSD; 100%), atrial septal defect (ASD; 100%), patent ductus arteriosus (PDA; 27.5%), valvular pulmonic stenosis (PS; 30%), subvalvular PS(22.5%), pulmonary atresia (PA; 12.5%), coarctation of aorta (CoA; 2.5%), hypoplastic aortic arch (2.5%) and dextrocardia (5%).

The medications given to the patients were lanoxin (22.5%), diuretics (15%), vasodilators (15%), propranolol (12.5%), PGE1 (2.5%) and ferrous sulfate (5%). There were 50% of cases who did not need any medication. 22 cases underwent palliative surgery which were modified Blalock-Taussig shunt 68.18% and bidirectional Glenn operation 31.82%. The median ages at surgeries were 0.92 (0.02-6.76) and 0.88 years (0.58-7.68) respectively. The comparison of mean of oxygen saturation after both kinds of palliative surgery was not different ($p = 0.288$). 5 cases underwent PA banding. The complications of modified Blalock-Taussig shunt were clotted shunt (1 case) which occurred 1.25 year after surgery and chylopericardium and cardiac tamponade (1 case) after bidirectional Glenn operation.

There were 12 cases (30%) who underwent Fontan operation. Five cases initially had the modified Blalock Taussig shunt and 1 case had the bidirectional Glenn shunt before subsequent Fontan operation. The median age for Fontan operation was 5.27 years (1.26-7.99). There were 3 types of the surgery, total cavopulmonary shunt, extracardiac conduit and lateral tunnel. The number of the patients who had these three types of Fontan operation were 9, 1 and 2 cases respectively. All cases improved in oxygen saturation post operatively. The complications of the surgery found in one case each were pericardial effusion, bilateral pleural effusion and postcardiotomy syndrome. The residual cardiac lesions post Fontan operation were trivial to mild mitral valve regurgitation in 3 cases. At the follow up period, the median age of the latest follow up was 5.99 years (3.46-12.47 years). The median time of follow up post Fontan operation was 1.34 years (7days-8.86 years). In this study there were 4 deaths: two cases were dead after surgery (one case died 3 days after bidirectional Glenn operation and one case died 1 day after Fontan operation). One case died 9 years after PA banding and had 2 episodes of recurrent rheumatic fever. The other died without surgery due to pulmonary hypertension.