โรคกล้ามเนื้อหัวใจในเด็ก อาการ การรักษา และ ผลการรักษา

ฉมาภรณ์ คลังรัตน์

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น primary myocardial diseases จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ 1 มกราคม 2535 ถึง วันที่ 31 กรกฎาคม 2544 พบว่ามีจำนวนผู้ป่วยทั้งหมด 51 ราย คิดเป็นร้อยละ 0.8 ของผู้ป่วยโรคหัวใจที่มารับการรักษาที่โรงพยาบาลศิริราชทั้งหมด 5,837 ราย เป็นเพศชาย 24 ราย (ร้อยละ 47) และเพศหญิง 27 ราย (ร้อยละ 53) โดยแยกเป็นกลุ่มโรคดังนี้ โรคกล้ามเนื้อหัวใจอักเสบ (myocarditis) 19 ราย (ร้อยละ 37) โรค dilated cardiomyopathy (DCM) 19 ราย (ร้อยละ 37) โรค hypertrophic cardiomyopathy (HCM) 11 ราย (ร้อยละ 22) โรค restrictive cardiomyopathy (RCM) 2 ราย (ร้อยละ 4) อายุที่ได้รับการวินิจฉัยครั้งแรกเฉลี่ยประมาณ 7 เดือน ในโรคกล้ามเนื้อ หัวใจอักเสบ และประมาณ 4 ปี ในโรคกลุ่มอื่น อาการและอาการแสดงที่สำคัญ ได้แก่ อาการหัวใจวายร้อยละ 78.4 การตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบส่วนใหญ่เงาหัวใจโตแต่ในผู้ป่วย HCM เงาหัวใจค่อนข้างปกติ การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่ามีการเปลี่ยนแปลงของ ST-T segment ร้อยละ 63 และพบเวนตริเคิลโตร้อยละ 82 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นสะท้อนเสียงความถี่สูงพบว่ามี left ventricular ejection fraction (LVEF) ลดลงในผู้ป่วย myocarditis DCM และ RCM โดยมีค่าเฉลี่ย 37% 20% และ 50% ตามลำดับ แต่ในผู้ป่วย HCM ค่าเฉลี่ย 60% พบเวนตริเคิลโตร้อยละ 86 การตรวจทางไวรัสวิทยาพบผล positive ในผู้ป่วย myocarditis ร้อยละ 18 การตรวจทางพยาธิวิทยาในผู้ป่วยบางรายของ myocarditis พบผล positive ร้อยละ 40 ในผู้ป่วยบางรายของ DCM และผู้ป่วย RCM ทุกราย พบผล positive ทั้งหมด การตรวจระดับ creatine kinase MB isoenzyme (CK – MB) และ cardiac Troponin T (cTnT) ช่วยในการวินิจฉัยของผู้ป่วย myocarditis การรักษาผู้ป่วยในระยะแรกผู้ป่วย myocarditis , DCM และ RCM ทุกรายต้องได้รับการรักษาในโรงพยาบาล แต่มีผู้ป่วย HCM 2 ราย เท่านั้น (ร้อยละ 18) ที่ต้องได้รับการรักษาในโรงพยาบาล การรักษาทั้งในระยะแรกและระยะหลังในผู้ป่วย myocarditis DCM และ RCM ได้แก่ ยากลุ่ม conventional therapy (diuretics , inotropic drugs , vasodilator) และยา beta – adrenergic blockers เป็นยาที่สำคัญในการรักษากลุ่ม HCM (ร้อยละ 90) ร่วมกับการรักษาด้วยยาอื่นๆ เช่น การใช้ Intravenous lmmunoglobulin (IVIG) ในผู้ป่วย myocarditis 7 ราย และการใช้ CoQ10 ในผู้ป่วย DCM 3 ราย พบว่าผลการรักษาไม่แตกต่างอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติกับผู้ป่วยที่ได้รับแต่ conventional therapy และมีการรักษาทางศัลยกรรมโดยการทำ myectomy 2 ราย ในผู้ป่วย HCM ผลการรักษาในระยะแรกผู้ป่วยส่วนใหญ่อาการดีขึ้น 22 ราย (ร้อยละ 43) อาการเหมือนเดิม 25 ราย (ร้อยละ 50) และเสียชีวิต 4 ราย (ร้อยละ 7) โดยเป็นผู้ป่วย myocarditis 1 ราย DCM 2 ราย HCM 1 ราย และได้ติดตามการรักษาผู้ป่วยเป็น ระยะเวลาเฉลี่ย 3 ปี พบว่ามีผู้ป่วยเสียชีวิตอีก 3 ราย (ร้อยละ 6) โดยเป็นผู้ป่วย myocarditis 1 ราย เสียชีวิตหลังการวินิจฉัย 1 ปี และ DCM 2 ราย เสียชีวิตหลังการวินิจฉัยเฉลี่ย 2 ปี 4 เดือน ผู้ป่วยที่ติดตามการรักษามี Functional class (FC) ต่างกันดังนี้ FCI 27 ราย (ร้อยละ 53) FCII 15 ราย (ร้อยละ 30) FCIII 1 ราย (ร้อยละ 2) จากการติดตามการทำหน้าที่ของเวนตริเคิล (LV function) พบมีการทำงานดีขึ้นหลังรับการรักษาเป็นค่า ejection fraction เฉลี่ยใน myocarditis 62% DCM 40% RCM 50% และ HCM 60% การรักษาในระยะหลังพบว่ายา conventional therapy มีความสำคัญในการรักษาผู้ป่วยส่วนใหญ่ของกลุ่มนี้ โดยมีผู้ป่วยที่ต้องได้รับยากลุ่มนี้ 28 ราย (ร้อยละ 55) เป็นผู้ป่วย myocarditis 11 ราย DCM และ RCM ทุกราย และมีผู้ป่วย HCM 7 ราย (ร้อยละ 64) ที่ต้องได้รับยากลุ่ม beta – adrenergic blockers

สรุป primary myocardial diseases เป็นโรคที่พบน้อยและมีอาการและอาการแสดงกว้างขวางมาก ส่วนใหญ่สามารถวินิจฉัยได้ด้วย การตรวจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง ระดับของ myocardial enzyme ในกระแสเลือดจะช่วยในการวินิจฉัย myocarditis ได้ ส่วนใหญ่รักษาด้วยยารักษาภาวะหัวใจวาย ยกเว้นกลุ่ม HCM ที่ต้องใช้ beta-adrenergic blockers การใช้ยาหรือสารอื่นร่วมในการรักษา เช่น Intravenous Immunoglobulin (IVIG) ในการรักษา myocarditis และการใช้ CoQ10 ใน DCM ไม่พบผลการรักษาที่แตกต่างกับกลุ่มที่ไม่ได้รับ อัตราการตายเมื่อตอตามผลการรักษาเป็นเวลาเฉลี่ย 3 ปี พบว่าเป็น 10% , 20% , 0% และ 9% ในผู้ป่วย myocarditis DCM RCM และ HCM ตามลำดับ

PRIMARY MYOCARDIAL DISEASES IN CHILDREN : CLINICAL SPECTRUMS AND MIDTERM OUTCOME

Chamaporn Klungratana

A retrospective analysis of pediatric patients who have been diagnosed as Primary myocardial diseases (myocarditis , dilated cardiomyopathy, restrictive cardiomyopathy and hypertrophic cardiomyopathy) at Siriraj Hospital between January 1992 and July 2001 was undertaken. There were 51 patients : myocarditis 19 cases , dilated cardiomyopathy (DCM) 19 cases, restrictive cardiomyopathy (RCM) 2 cases and hypertrophic cardiomyopathy (HCM) 11 cases, which accounting for 0.8% of total heart diseases (5,837 cases) diagnosed at that period of time . Twenty - four cases (47%) were boys and 27 cases (53%) were girl . The leading clinical presentations were congestive heart failure (78.4%). Chest roentgenogram revealed the median of CT ratio were 0.61, 0.62,0.6 and 0.55 of myocarditis , DCM , RCM and HCM respectively. Electrocardiogram showed ST-T segment changed 32 cases (63%) , ventricular hypertrophy 41 cases (82%). Echocardiogram showed impaired LV function ; the median of LV ejection fraction (EF) were 37% in myocarditis , 20% in DCM . 40% in RCM and 60% in HCM. It also demonstrated ventricular hypertrophy (86%). Viral study were undertaken in myocarditis and DCM and positive only 2 cases with myocarditis. Pathological study was undertaken in 5 cases with myocarditis which resulted in positive 2 cases and 4 cases with DCM and 2 cases with RCM which positive result in every cases. Creatine kinase MB isoenzyme (CK-MB) and cardiac Troponin – T (cTnT) were pretty high in myocarditis . Acute treatment in every cases of myocarditis , DCM and RCM were admitted in hospital and admitted to ICU in severe cases (18 patients). Conventional anticongestive drugs (diuretics , inotropics and vasodilator) were important medication in acute and long term treatment of myocarditis , DCM , RCM patients. Forty cases (78%) were treated with these drugs. Beta-adrenergic blockers such as propranolol was used in 10 cases with HCM patients (90%). Adjunctive treatment eg. Intravenous lmmunoglobulin (IVIG) was administered in 7 cases (37%) of myocarditis , CoQ10 was used in 3 cases (16%) es of DCM , both treatment did not significantly affect outcome.

Surgical treatment (myectomy) were undertaken in 2 cases with HCM. After acute treatment , the improvement were noticed in 22 cases (43%), same in 25 cases (50%) and death in 4 cases (2 DCM, 1 HCM, 1 myocarditis). For midterm follow up about 3 years, 1 HCM patient was lossed follow up and 1 myocarditis patient was dead in 1 year and 2 DCM patients were dead in 2 year 4 months from severe congestive heart failure and infections. Most patients have had functional class 1 27 patients (53%) , class ll 15 patients (30%) and class lll 1 patients (2%). There were improved LV function with average ejection franction 62%, 40%, 50% in myocarditis , DCM, RCM respectively. Long term treatment with conventional therapy are important in myocarditis , DCM and RCM . There were 28 patients (55%) who had been treated with antifailure drugs : 11 cases with myocarditis , 15 cases with DCM and 2 cases with RCM patients. Seven cases (64%) with HCM have been on beta – adrenergic blockers.

Conclusion : Primary myocardial diseases are rare and have wide spectrum of severity. Echocardiogram are diagnostic tool in most cases . Level of myocardial enzyme in circulation is important to diagnose myocardial damage in myocarditis. Antifailure drugs are essential in most cases except in HCM which is treated by beta – blockers. Adjunctive therapy with IVIG in myocarditis and CoQ10 in DCM have had no differences in outcome. Mortality rate at 3 years follow up are 10% , 20% ,0%,9% in myocarditis , DCM, RCM and HCM respectively.