บทคัดย่อ

ผลการรักษาและอัตราการรอดชีวิตในผู้ป่วยโรคหัวใจผิดปกติแต่กำเนิด กลุ่มที่มีความผิดปกติชนิดซับซ้อนและกลุ่มรูรั่วหลายรู ที่สัมพันธ์กับภาวะความดันเลือดในปอดสูง

บทนำ โรคหัวใจพิการแต่กำเนิด systemic to pulmonary shunt ชนิดซับซ้อน (complex shunt) เช่น atrioventricular septal defect, truncus arteriosus, transposition of great arteries, single ventricle เป็นโรคที่ทำให้มีเลือดลัดวงจรจาก systemic ไปปอดมาก มีความดันเลือดปอดสูงเร็วซึ่งเพิ่มความเสียงในการรักษา ในช่วง10กว่าปีที่ผ่านมามีการพัฒนาการรักษาผู้ป่วยมากขึ้นทั้งในด้านการผ่าตัดและให้ยารักษาความดันเลือดปอดสูง การศึกษาอัตราการรอดชีวิตและผลการรักษาผู้ป่วยกลุ่มเสี่ยงเหล่านี้ยังมีน้อย ซึ่งน่าสนใจในการทำการวิจัยติดตามผู้ป่วยกลุ่มนี้

วัตถุประสงค์

เพื่อเปรียบเทียบผลการรักษาและอัตราการรอดชีวิต ของผู้ป่วยโรคหัวใจผิดปกติแต่กำเนิด systemic to pulmonary shunt ชนิดหลายรูรั่ว (combined shunt) และ กลุ่มที่มีความผิดปกติชนิดซับซ้อน ที่สัมพันธ์กับภาวะความดันเลือดในปอดสูง

วิธีดำเนินการวิจัย งานวิจัยเป็นแบบ retrospective, observational study การเก็บข้อมูลผู้ป่วยทำโดยศึกษาข้อมูลเวชระเบียนผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีความผิดปกติชนิด combined shunt และ complex shunt ที่มีหลักฐานแสดงว่ามีภาวะความดันเลือดในปอดสูง จากการใส่สายสวนหลอดเลือดหัวใจ คือ มีความดันเลือดปอดเฉลี่ย (mean pulmonary artery pressure; mPAP) มากกว่า 25 mmHg โดยเก็บข้อมูลผู้ป่วยโรงพยาบาลศิริราชที่ทำการวินิจฉัยโรคดังกล่าว ตั้งแต่ พ.ศ. 2538 ถึง พ.ศ. 2558 และติดตามผลการรักษาจนถึงการมารับการรักษาล่าสุดของผู้ป่วยรวมถึงอัตราการรอดชีวิต โดยใช้ Kaplan-Meier curve ในการเปรียบเทียบความแตกต่างของผลการรักษาของผู้ป่วยโรคหัวใจทั้งสองกลุ่ม

ผลการวิจัย จากระยะเวลาติดตามอาการผู้ป่วย combined shunt และ complex shunt นาน 6.3 (1 – 20.6 ปี ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีความผิดปกติชนิด combined shunt และ complex shunt ร่วมกับมีหลักฐานที่แสดงว่ามีภาวะความดันเลือดในปอดสูงรวม 181 คน เป็นหญิงร้อยละ 50.2 และชายร้อยละ 49.8 มีมัธยฐานอายุที่วินิจฉัย = 4 (0.4 -69) ปี ได้รับการรักษา ในจำนวน 181 คนนี้

แบ่งเป็นผู้ป่วยที่มี combined shunt 103 คน ได้รับการรักษาและมัธยฐานระยะเวลาติดตามอาการนาน 5.1 (1 – 17.3) ปี มีผู้เสียชีวิตรวม 8 คน (ร้อยละ 7.8) มีอัตราการรอดชีวิตที่ 1, 5 และ 10 ปีคิดเป็นร้อยละ 96, 96 และ 83.6 ตามลำดับ ขณะที่กลุ่ม complex shunt มีผู้ป่วยจำนวน 78 คน มีมัธยฐานระยะเวลาการติดตามอาการนาน 7.1 (1 - 20.6) ปี มีจำนวนผู้เสียชีวิต 11 คน (ร้อยละ 14.1) เมื่อติดตามไปที่ 1, 5 และ 10 ปี มีจำนวนผู้รอดชีวิตคิดเป็นร้อยละ 94.7, 87.8 และ 82.2 ตามลำดับ ซึ่งน่าจะมีแนวโน้มการรอดชีวิตน้อยกว่ากลุ่ม combined shunt แต่อย่างไรก็ตามไม่พบความแตกต่างอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ (p-value 0.32) การตัดสินการรักษาโดยการปิดรูรั่วทั้งหมดสามารถทำในกลุ่มผู้ป่วย combined shunt ทั้งสิ้น 80 คนคิดเป็นร้อยละ 77 มากกว่าในกลุ่ม complex shunt ซึ่งได้รับการปิดรูรั่วทั้งหมด 35 คนคิดเป็นร้อยละ 44.8 ($p < 0.01$) หลังการปิดรูรั่วทั้งหมดพบการดำเนินของความดันเลือดปอดต่อไปจำนวน 31 ใน 80 คนของกลุ่ม combined shunt (ร้อยละ 38.7) และ 12 ใน 35 คน (ร้อยละ 34.5) ($p=0.3$) จากการศึกษาปัจจัยที่มีผลต่อการเสียชีวิตของผู้ป่วยได้แก่ baselined PVRi > 8 WU• m^2 (p-value 0.03)

สรุป ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันเลือดแดงในปอดสูง จาก combined shuntและกลุ่ม complex shunt มีอัตราการรอดชีวิตในเกณฑ์ดีไม่แตกต่างกัน ผู้ป่วยสองกลุ่มนี้มีโอกาสดำเนินของความดันเลือดปอดต่อไปแม้ได้รับการปิดรูรั่วทั้งหมดโดยพิจารณาจาก final PVRแล้วว่าน่าจะผ่าตัดได้ ปัจจัยเสี่ยงที่มีโอกาสเพิ่มการเสียชีวิตในทั้งสองกลุ่มโรคได้แก่ ค่า baseline PVRi ที่มากกว่า 8 WU• m^2 ดังนั้นการสืบค้นและรักษาผู้ป่วยสองกลุ่มนี้ควรทำอย่างรอบคอบโดยคัดเลือกผู้ป่วยที่จะรับการปิดรูรั่วให้เหมาะสม PVRที่ได้จากการสวนหัวใจ น่าจะเป็นสิ่งหนึ่งที่ช่วยในการสนับสนุนการใช้ยาขยายหลอดเลือดแดงปอดเพื่อเพิ่มอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยได้

คำสำคัญ โรคหัวใจผิดปกติแต่กำเนิดชนิดซับซ้อน, ภาวะความดันเลือดปอดสูง, อัตราการรอดชีวิต

Outcomes and survival of patients with complex and combined systemic to pulmonary shunt with pulmonary hypertension

Background: Complex shunt lesions such as AVSD, truncus arteriosus, TGA, single ventricle largely allow unrestricted flow to pulmonary circulation leading rapidly progressive pulmonary arterial hypertension (PAH). Advanced management of PAH has been reported. However, long term cohort in this high risk anatomic-pathophysiologic group is still sparse.

Objective: To compare the clinical, hemodynamic characteristics and survival of PAH associated with combined and complex shunt lesions.

Methods: Records of patients who had PAH with combined and complex shunt between 1995 and 2015 were reviewed. All patients with mean pulmonary arterial pressure $\geq$ 25 mmHg on the cardiac catheterization were included. Patients who had single ventricle following staged operation were excluded from the study. Treatment and clinical of a recent follow-up were recorded. Mortality risk was performed using multivariate analysis. Kaplan-Meier curve were constructed and compared between the lesions.

Results: At a median follow up of 6.3 years (1-20.6 years), 181 patients (49% male) were reviewed. The median age of diagnosis was 4 years (0.4-69 years). Patients with combined shunt were 103 and complex shunt were 78. Defect closures were performed in combined shunt more than complex shunt (77% vs 44.8%; $p < 0.01$). Comparing between groups, persistent PAH after correction occurred 38.7% and 28.5% and mortality rate was 7.8% and 14.1%. Survival of patients with combined shunt at 1, 5 and 10 years were 96%, 96% and 83.6% whilst complex shunt were 94.7%, 87.8% and 82.2%, respectively. The potential risk of mortality was baseline PVR > 8 WU•m^2 (p 0.03).

Conclusion: PAH associated with combined and complex shunt has a modest long term survival. Following defect correction, PAH persists in 1/3 of patients, despite deliberately selected

patients. However, PVR on cardiac catheterization may be a useful marker in identifying patients requiring medical therapy.

Key word: congenital heart disease, pulmonary hypertension, survival rate