

## Corrected Transposition of Great Artery: ประสบการณ์ในศิริราช

อิสสรภา คุวารากุล

จากการรวบรวมข้อมูลผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น corrected transposition of great arteries (L-TGA) จากหน่วยโรคหัวใจ ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ในช่วงเวลาตั้งแต่ ม.ค. 2537- ธ.ค.2546 มีจำนวนผู้ป่วยทั้งหมด 22 ราย จากจำนวนผู้ป่วยทั้งหมดที่มารับการตรวจ 5,157 ราย คิดเป็นร้อยละ 0.42 ทั้งนี้เป็นเพศชาย 6 ราย (ร้อยละ 27.3) เพศหญิง 16 ราย (ร้อยละ 72.7) จากการศึกษาพบว่าค่ามัธยฐานของอายุที่ได้รับการตรวจวินิจฉัยเท่ากับ 1.89 ปี (15 วัน-12 ปี) อาการแสดงนำที่ผู้ป่วยมาพบแพทย์ได้แก่อาการเขียวร้อยละ 50 อาการหัวใจวาย ร้อยละ 31.8 ฟังได้เสียงหัวใจผิดปกติ ร้อยละ 9.1 heart block ร้อยละ 4.5 เจ็บหน้าอกร้อยละ 4.5 ค่ามัธยฐานของความเข้มข้นของออกซิเจนในเลือดเท่ากับร้อยละ 86.3 (66-88) จากการตรวจภาพรังสีพบว่าลักษณะเงาหัวใจที่อยู่ทางขวา (dextrocardia) ร้อยละ 31.8 เงาของหัวใจที่เป็น straight left heart border นั้นพบได้ร้อยละ 35 ลักษณะของเส้นเลือดในปอดที่พบนั้นสัมพันธ์กับความผิดปกติที่พบร่วมพบว่าเส้นเลือดในปอดมากขึ้นร้อยละ 33 เส้นเลือดในปอดลดลงร้อยละ 29 และมีเส้นเลือดปอดปกติร้อยละ 38 สำหรับลักษณะของคลื่นไฟฟ้าหัวใจที่เห็นจะเป็นลักษณะที่เฉพาะคือมี Q wave ใน right precordial lead แทนที่จะพบใน left precordial lead พบได้ร้อยละ 59.9 ลักษณะของห้องหัวใจที่โตขึ้นจะสัมพันธ์กับพยาธิสภาพที่พบ การตรวจหัวใจด้วยคลื่นความถี่สูงนั้นสามารถบอกถึงพยาธิสภาพที่พบร่วมได้ พบว่าผู้ป่วยทั้งหมดมีพยาธิสภาพอื่นร่วมด้วย ความผิดปกติของหัวใจที่พบบ่อยได้แก่ VSD พบร้อยละ 95.5, PS พบร้อยละ 68.2, PA พบร้อยละ 18.2 ผู้ป่วยที่มี PS และ PA ทั้งหมดจะพบร่วมกับ VSD ชนิดของ PS ที่พบบ่อยที่สุดคือ valvular ร่วมกับ subvalvular สำหรับความผิดปกติของ tricuspid valve นั้นพบว่ามี TR ร้อยละ 22.7 และมี Ebstein anomaly ร้อยละ 9.1 ในการติดตามการรักษาแบ่งออกเป็นการรักษาโดยการใส่ยาและการผ่าตัด การใช้ยาขึ้นกับอาการและอาการแสดงของผู้ป่วย หลังจากที่ได้รับการวินิจฉัยพบว่าผู้ป่วยร้อยละ 54.5 ได้รับการรักษาด้วยยา โดยแบ่งเป็นการให้ยาเพื่อรักษากะหวัดใจวายคิดเป็นร้อยละ 75 ของผู้ป่วยที่ได้รับการรักษา และได้รับยาเพื่อลดการเกิด hypoxic spell ร้อยละ 25 การรักษาโดยการผ่าตัดนั้นแบ่งได้เป็น 2 รูปแบบคือการผ่าตัดรักษาเพื่อประคับประคอง และการผ่าตัดรักษาแก้ไขซ่อมแซมพยาธิสภาพ จากการรวบรวมพบว่ามีผู้ป่วยที่ได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดทั้งหมด 14 ราย (ร้อยละ 63.6) ผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดแบบประคับประคองมีทั้งหมด 7 ราย (ร้อยละ 50 ของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด) ผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดแก้ไขพยาธิสภาพของหัวใจมีทั้งหมด 7 ราย (ร้อยละ 50) การผ่าตัดรักษาเพื่อประคับประคอง นั้นได้แก่การผ่าตัด modified Blalock Taussig shunt (MBTS) ทำในผู้ป่วย 5 ราย การผ่าตัดทำ PA banding 1 ราย และการผ่าตัดใส่ permanent pacemaker 1 ราย สำหรับการผ่าตัดแก้ไขพยาธิสภาพของหัวใจประกอบด้วยการผ่าตัด VSD closure 3 ราย, simple total correction with homograft 1 ราย, Rastelli and atrial switch operation 2 ราย และการผ่าตัด Fontan operation 1 ราย สำหรับค่ามัธยฐานของอายุที่ได้รับการผ่าตัดนั้น เท่ากับ 7.7 ปี (2 เดือน-22 ปี) ผลการผ่าตัดนั้นไม่พบมีผู้เสียชีวิต แต่พบว่ามี heart block เกิดขึ้นหลังการผ่าตัด 1 ราย คิดเป็นร้อยละ 33.3 ส่วนการติดตามผู้ป่วยในระยะยาวนั้นมีค่ามัธยฐานของระยะเวลาในการติดตามผู้ป่วยทั้งหมดเท่ากับ 8.3 ปี (11 เดือน-29 ปี) และมีค่ามัธยฐานของระยะเวลาในการติดตามผู้ป่วยหลังผ่าตัด เฉลี่ยเท่ากับ 3.9 ปี (3 เดือน-11 ปี) ไม่พบมีผู้ป่วยที่เสียชีวิต ผู้ป่วยส่วนมาก (ร้อยละ 86) พบมีอาการอยู่ในเกณฑ์ปกติ (functional class 1) มีผู้ป่วยที่มี functional class 2 จำนวน 3 ราย จากการติดตามในการตรวจครั้งสุดท้ายพบว่าผู้ป่วยส่วนมากยังคงได้รับการรักษาด้วยยา (ร้อยละ 63.3) ผู้ป่วยกลุ่มที่ไม่ได้รับการผ่าตัด 2 ราย ได้รับยา propranolol 1 ราย และได้รับยาเพื่อควบคุมภาวะหัวใจวาย 1 ราย กลุ่มที่ได้รับการผ่าตัดประคับประคอง 5 ราย ทั้งหมดได้รับยา aspirin (ASA) กลุ่มที่ได้รับการผ่าตัดแก้ไขพยาธิสภาพของหัวใจได้รับยาควบคุมภาวะหัวใจวาย ในการติดตามผลในระยะยาว พบว่าผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดแก้ไขพยาธิสภาพโดยวิธี double switch operation 2 ราย เริ่มพบมีภาวะแทรกซ้อนเกิดขึ้น คือรายแรกนั้นมีปัญหา severe left ventricular outflow tract (LVOT) obstruction and mild conduit stenosis ส่วนอีก 1 รายมีปัญหา mild RVOT obstruction ส่วนการผ่าตัดอื่นๆ นั้นยังไม่พบ

ภาวะแทรกซ้อน การติดตามเรื่องของ tricuspid regurgitation (TR) พบว่ามีผู้ป่วยที่มีความรุนแรงของ TR เพิ่มขึ้น 3 ราย การติดตามเรื่อง heart block และ arrhythmia นั้นในช่วงระยะเวลาที่ติดตามยังไม่พบว่าผู้ป่วยที่ติดตามมีภาวะดังกล่าวเกิดขึ้น การติดตามปัญหาเรื่องของ right ventricular dysfunction นั้นพบว่ายังมีข้อมูลจำกัด

สรุป Congenital Corrected Transposition of the Great Arteries (L-TGA) เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อยมีอาการแสดงนำได้หลายรูปแบบขึ้นกับพยาธิสภาพที่พบร่วม VSD เป็นพยาธิสภาพร่วมที่พบได้บ่อยที่สุด สำหรับ PS และ PA นั้นพบว่า จะพบร่วมกับ VSD ผู้ป่วยส่วนมากต้องการการรักษาโดยการผ่าตัด มีผู้ป่วยบางส่วนที่มีอาการปกติโดยไม่ได้รับการผ่าตัด วิธีการผ่าตัดแก้ไขมีได้หลายวิธีซึ่งต้องอาศัยการติดตามในระยะยาวเพื่อเปรียบเทียบผลของการผ่าตัดแต่ละชนิดต่อไป ใน การติดตามผู้ป่วยนั้นมีความจำเป็น โดยเฉพาะในแง่ของการเกิดและเพิ่มระดับความรุนแรงของ tricuspid regurgitation, heart block, และ ventricular function



## CORRECTED TRANSPOSITION OF GREAT ARTERY: SIRIRAJ EXPERIENCE

Issarapa Kuvarakul

A retrospective analysis of consecutive pediatric patients who have been diagnosed as corrected transposition of great artery (L-TGA) at Pediatrics Department of Siriraj Hospital between January 1994 and December 2003 was undertaken. There were 22 patients, which account for 0.42% of total heart disease (5,157) diagnosed at that period of time. Six cases were boys (27.3%) and sixteen cases were girls (72.7%). The median of age at the presentation was 1.89 years (15 days-12 years). The clinical presentations were cyanosis (50%), congestive heart failure (31.8%), heart murmur (9.1%), heart block (4.5%) and chest pain (4.5%). The median of oxygen saturation was 86.3% (66-99%). Chest roentgenogram revealed dextrocardia 31.8% and straight left heart border 35%. The pulmonary vasculature on chest roentgenogram were correlated to clinical symptom which showed 33% increase pulmonary vasculature, 29% decrease pulmonary vasculature and 38% normal vasculature. Electrocardiogram showed Q wave in right precordial lead 59.9%. The enlargements of cardiac chamber on electrocardiogram were depended on other associated cardiac anomalies. All patients with L-TGA had associated cardiac anomalies, which were VSD (95.5%), PS (68.2%) and PA (18.2%). All patients who had PS or PA also had VSD. The most common type of PS was subvalvular combined with valvular PS. The abnormality of tricuspid valve that found in this study was tricuspid regurgitation (22.7%) and Ebstein anomaly (9.1%). The treatment of L-TGA was divided into medical and surgical treatment. Fifty-four percent of the patients were treated with medication, depended on clinical symptoms, 75% of the patients were on medication for controlling of heart failure and 25% were on medication for controlling of hypoxic spell. The surgery in the patients were divided into palliative surgery and intracardiac repair. Surgical treatment were undertaken in 14 patients (63.6%). Seven patients were treated by palliative surgery (5 patients with MBTS, 1 patient with PA banding and 1 patient with permanent pacemaker implantation). Seven patients were treated by intracardiac repair (three patients with VSD closure, one patient with simple correction with homograft, two patients with Rastelli and atrial switch operation and one patient with Fontan operation). The median age of patients underwent surgery was 7.7 years (2 months-22 years). The median total follow up time was 8.3 years (11 months- 29 years) and the median follow up time after surgery was 3.9 year (3 months- 14 years). No patient was dead. Most of the patients (86%) were on congestive heart failure functional class 1. On the most recent follow up most patients (63.3%) were on medication; two patients who had no surgery (one on propranolol and one on antifailure drug), five patients who had underwent MBTS (all were on ASA) and every patient who was treated by intracardiac repair (antifailure drugs and some were on ASA). Two patients who underwent double switch operation had complications of

surgery which were left ventricular and right ventricular outflow tract obstruction. Tricuspid regurgitation was newly developed in 2 patients and increased in severity in 1 patient. No patient developed heart block or arrhythmia in the follow up period. There were limited in data of ventricular dysfunction.

**Conclusion:** L-TGA is a rare disorder which has various presenting symptoms depend on associated cardiac anomalies. VSD is the most common associated anomaly follows by PS and PA which all are associated with VSD. Most patients need surgical treatment, but some can live well without surgery. There are options of surgical treatment which at our institution still need long term follow up to compare the result of each kinds of surgery. Long term follow up is necessary especially on development and progression of tricuspid regurgitation, heart block, and ventricular dysfunction.



ภาควิชากุมารเวชศาสตร์  
คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล