

ภาวะลิ้นหัวใจพลูโมนารีตีบแคบร่วมกับมีรูรั่วผนังกันหัวใจห้องล่าง

โรงพยาบาลศิริราช

ภัทรหทัย ภูพานิช

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยเด็กจำนวน 408 ราย ที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น tetralogy of Fallot จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม 2534 ถึงวันที่ 31 ธันวาคม 2543 รวมระยะเวลา 10 ปี พบว่า เป็นเพศชาย 219 ราย (ร้อยละ 53.7) และเพศหญิง 189 ราย (ร้อยละ 46.3) มีอายุตั้งแต่ 1 วัน ถึง 13 ปี (ค่ามัธยฐานเท่ากับ 1 ปี 5 เดือน) ส่วนใหญ่ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยในช่วงอายุ 1 ปีแรก (ร้อยละ 43.9) อาการและอาการแสดงที่สำคัญได้แก่ เสียงหัวใจ murmur (ร้อยละ 97.8) อาการเขียว (ร้อยละ 79.2) อาการเหนื่อยขณะออกแรง (ร้อยละ 49.5) นิ่งของๆ หลังออกกำลังกาย (ร้อยละ 31.1) น้ำหนักน้อยกว่าเกณฑ์ (ร้อยละ 30.6) และภาวะ hypoxic spell (ร้อยละ 26) จากการตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบว่า เงามหัวใจเวนทริเคิลขวาโต (ร้อยละ 54.7) ปริมาณหลอดเลือดไปปอดลดลง (ร้อยละ 76.2) และลักษณะเงาหัวใจรูป boot (ร้อยละ 76.6) ซึ่งถือเป็นลักษณะสำคัญของโรค tetralogy of Fallot การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจจะพบเป็น right axis deviation (ร้อยละ 84.1) เงามทริเคิลขวาโต (ร้อยละ 92.4) และแตรียมขวาโต (ร้อยละ 24.3) การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง พบว่าตำแหน่งของรอยตีบแคบที่ระดับลิ้นหัวใจพลูโมนารีพบบ่อยที่สุด (ร้อยละ 69.1) รองลงมาคือบริเวณ infundibulum (ร้อยละ 39.7) และ supravalvular (ร้อยละ 25.9) นอกจากนี้การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูงยังสามารถบอกถึงความรุนแรง การวางแผน และเวลาที่เหมาะสมในการทำผ่าตัด โดยวัดจากค่า McGoon ratio ผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด total correction จะมีค่า McGoon ratio ที่ 1.5-2:1 มากที่สุด (ร้อยละ 27.2) และประสบความสำเร็จในการผ่าตัดมากที่สุดถึงร้อยละ 39.6 รองลงมาคือช่วง McGoon ratio > 2:1 พบร้อยละ 18.3 ของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด total correction และประสบความสำเร็จร้อยละ 26.2 ตามลำดับ

ในผู้ป่วยที่มีน้ำหนักน้อยในการศึกษาครั้งนี้ ร้อยละ 39.2 ใช้ยา propranolol เพื่อป้องกันการเกิด hypoxic spell และยาเสริมธาตุเหล็กในรายที่มีอาการซีดร้อยละ 60.8 ในกรณีที่ผู้ป่วยมีภาวะ hypoxic spell บ่อยครั้ง หรือมีอาการเขียวมากขึ้น ได้รับการผ่าตัด palliative shunt ร้อยละ 25.2 และมีผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด total correction ร้อยละ 41.7 อายุเฉลี่ยที่ได้รับการผ่าตัด total correction เท่ากับ 5 ปี 3 เดือน และมีผู้ป่วยที่รอการผ่าตัด total correction อีกร้อยละ 34.6 มีผู้ป่วยที่มาตรวจ F/U สม่าเสมอจำนวน 285 ราย (ร้อยละ 80.5) จากการติดตามระยะยาวพบอัตราการตายเพียงร้อยละ 0.6 ภายหลังการผ่าตัด total correction พบอัตราการตีบแคบบริเวณทางออกของเวนทริเคิลขวาหลงเหลืออยู่หลังผ่าตัด ร้อยละ 21 และมีผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดซ้ำเพื่อรักษารอยโรคที่ยังเหลืออยู่ร้อยละ 1.7

TETRALOGY OF FALLOT SIRIRAJ HOSPITAL

Patarahathai Phupanit

A retrospective analysis of 408 children who were diagnosed as having tetralogy of Fallot (TOF) at Siriraj Hospital between January 1, 1991 and December 31, 2000 was undertaken. There were 219 males (53.7%) and 189 females (46.3%), with the age ranging from 1 day to 13 years (median age 1 year 5 months). The majority of the cases (43.9%) presented early within the first year of life. The predominant clinical presentations were cyanosis (79.2%), dyspnea on exertion (49.5%), and squatting (31.1%). The physical examination revealed heart murmur (97.8%), failure to thrive (30.6%) and hypoxic spell (26%). Chest roentgenogram revealed cardiomegaly (54.7%) and decrease pulmonary blood flow (76.2%), reflecting right-to-left shunt lesion. The cardiac shadow of boot shape was found in 76.6% which is a pathognomonic sign of tetralogy of Fallot. Electrocardiogram showed right axis deviation (84.1%), right ventricular hypertrophy (92.4%) and right atrial enlargement (24.3%). Echocardiogram was used as a diagnostic tool to demonstrate anatomy, physiology and severity of right ventricular outflow tract obstruction. The common sites of right ventricular outflow tract obstruction were valvular (69.1%), infundibular (39.7%) and supra-ventricular (25.9%). The type of operations was decided by McGoon ratio. In the present study, the McGoon ratio of 1.5-2:1 was found to be the most benefit for total correction (27.2%) with the most success rate of 39.6%, followed by the McGoon ratio of > 2:1 which found to have success rate of 26.2%. The medical management included propranolol (39.2%) and FeSO₄ (60.8%) to prevent hypoxic spell and anemia in TOF patients. If the patient having body weight < 10 kg or the McGoon ratio < 1.5:1 had frequent hypoxic spell or increase cyanosis, the palliative shunt was undertaken. The standard treatment in TOF was total correction. In this study, there were 41.7% of the patients who performed total correction with the median age at surgery 5 years 3 months and the other 34.6% were scheduled for surgery. In long-term follow up after total correction, there were mortality rate 0.6%, however, residual pulmonary stenosis was detected 21% and re-operation to correct residual defect 1.7%.