

ผลการรักษาผู้ป่วย Pulmonary atresia
With intact ventricular septum ที่โรงพยาบาลศิริราช
พรนภา แซ่ตั้ง

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ วันที่ 1 มกราคม 2537 ถึง วันที่ 31 ธันวาคม 2542 พบว่าผู้ป่วยทั้งหมดจำนวน 23 ราย คิดเป็นร้อยละ 0.7 ของผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มารับการรักษาในโรงพยาบาลศิริราชทั้งหมด 3,286 ราย เป็นเพศชาย 11 ราย (ร้อยละ 48) และเพศหญิง 12 ราย (ร้อยละ 52) อายุที่เริ่มมีอาการมีค่า มัชยฐาน 25 วัน (ค่าพิสัยระหว่างแรกเกิด – 7 เดือน) อาการและอาการแสดงที่สำคัญ ได้แก่ อาการเขียวโดยพบในผู้ป่วยทุกราย และบางรายมีอาการหัวใจวายร่วมด้วย (ร้อยละ 22) การตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบว่า มีเงาหัวใจโต และมีปริมาณเลือดไปปอดลดลงเป็น ส่วนใหญ่ (ร้อยละ 95.5 และ 86.5 ตามลำดับ) การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่า QRS axis อยู่ใน แนวปกติ ร้อยละ 86 พบเอเดรียมขวาโต ร้อยละ 47.6 เวนตริเคิลขวาโตร้อยละ 47.6 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นสะท้อนความถี่สูงสามารถให้การวินิจฉัยที่แน่นอนและวัดขนาดของ tricuspid valve annulus เพื่อนำมาคำนวณหาค่า Z score ได้ พบว่า ค่าเฉลี่ยของ TV-Z score ในผู้ป่วยทั้งหมดคือ $-2.5 (\pm 1.6)$ จากการแบ่งผู้ป่วยเป็น 2 กลุ่มตาม TV-Z score พบว่ากลุ่มที่มี TV-Z score น้อยกว่า -2 มี 9 ราย (ร้อยละ 42.9) กลุ่มที่มี Z score มากกว่า -2 มี 12 ราย (ร้อยละ 57.1) ส่วนผู้ป่วยที่มี RV myocardium sinusoid มี 8 ราย (ร้อยละ 34.8) มีผู้ป่วย 7 ราย (ร้อยละ 30.4) ที่ได้รับ prostaglandin E₁ ในช่วงแรก 5 ราย (ร้อยละ 21.7) ที่ต้องใช้เครื่องช่วยหายใจเมื่อเริ่มมีอาการ มีผู้ป่วยได้รับการทำ laser balloon valvulotomy 3 สำเร็จ ทั้ง 3 ราย แต่มี 1 ราย ต้องได้รับการทำ modified Balclock – Taussig (MBT) shunt ร่วมด้วยในเวลาต่อมา 15 ราย (ร้อยละ 65.3) ได้รับการผ่าตัด คือ transannular right ventricular outflow tract (RVOT) patch 5 ราย MBT shunt 4 ราย ทำทั้ง transannular RVOT patch และ MBT shunt 4 ราย MBT shunt post laser balloon valvulotomy 1 ราย และ central shunt 1 ราย ส่วนผู้ป่วยที่ไม่ได้รับการผ่าตัดหรือ laser balloon valvulotomy 6 ราย ยังติดตามอยู่ ไม่พบภาวะแทรกซ้อนหรือการเสียชีวิตจากการผ่าตัดหรือทำ laser balloon valvulotomy เมื่อติดตามผู้ป่วยระยะหนึ่งพบว่ามีผู้ป่วยเสียชีวิต 2 ราย จากผู้ป่วยที่มาตรวจรักษาตามนัด 18 ราย (ร้อยละ 11.1) เป็นผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัดทำ MBT shunt 1 ราย และ balloon atrial septostomy & right MBT shunt 1 ราย สาเหตุไม่แน่ชัด กลุ่มที่ยังติดตามการรักษาอยู่พบว่าอาการเขียวน้อยลงโดยค่ามัชยฐานของ O₂ saturation ในการตรวจติดตามล่าสุดร้อยละ 83 และผู้ป่วยส่วนใหญ่มี functional class II (ร้อยละ 87) ภาวะ PA/IVS ถือเป็นภาวะหัวใจพิการแต่กำเนิดที่รุนแรง แต่ถ้าได้รับการดูแลที่ถูกต้อง และทันท่วงทีก็สามารถช่วยชีวิตและทำให้คุณภาพชีวิตของผู้ป่วยดีขึ้นได้

OUTCOME OF PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM at SIRIRAJ HOSPITAL

Pornnapa Tung

A retrospective analysis of pediatric patients who have been diagnosed as pulmonary atresia with intact ventricular septum at Siriraj Hospital between January 1994 and December 1999 was undertaken. There were 23 patients, accounting for 0.7% of total congenital heart diseases (3,286 cases) diagnosed around that period. eleven boys (48%) and 12 girls (52%) were included, with the median age at developed symptoms was 25 days (ranging from at birth to 7 months). The predominant clinical presentations were cyanosis (100%) and congestive heart failure (22%). Chest roentgenogram revealed cardiomegaly (95.5%) and decreased pulmonary blood flow (86.5%). Electrocardiogram showed normal QRS axis 86%, right atrial enlargement 47.6% and right Ventricular hypertrophy 47.6%. Echocardiogram was use as a diagnostic tool to diagnose and demonstrate size of tricuspid valve (TV) annulus and calculate TV-Z score. The mean of TV-Z score was $-2.5 (\pm 1.6)$. Nine patients (42.9%) had TV – Z score less than -2 and 12 patients (57.1%) had TV – Z score more than -2 . Eight patients (34.8%) had RV myocardium sinusoids. Five patients (21.7%) required mechanical ventilator support at the onset of the symptoms and seven patients (30.4%) received PGE₁ before surgery. Laser balloon valvulotomy was done in three patients with all success. One of these three required further shunt surgery. Fifteen patients (65.3%) underwent surgery including transannular right ventricular outflow tract (RVOT) patch in five patients, modified Blalock Taussig (MBT) shunt in four patients, transannular RVOT patch plus MBT shunt in four patients, MBT shunt post laser balloon valvulotomy in one patient and central shunt in one patient. No interventions was performed in six patients who have been followed up until now. There were no serious complications or acute mortality from surgery or laser balloon valvulotomy. The total mortality rate in the present study was 11.1% (2 cases): one had MBT shunt and the other had balloon atrial septostomy (BAS) & right MBT shunt. The median oxygen saturation at the most recent follow up was 83% and 87% of patients have had functional class II.

Conclusion : Pulmonary atresia with intact ventricular septum is a severe congenital heart disease. Proper care and management can save and salvage most of the patients.