

ภาวะลิ้นหัวใจพลูโมนารีตันร่วมกับมีรูรั่วผนังหัวใจห้องล่าง: โรงพยาบาลศิริราช

เสมอใจ เห็นประเสริฐแท้

ได้ทำการศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยเด็กจำนวน 93 ราย ที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น pulmonary atresia with ventricular septal defect จากหน่วยโรคหัวใจ ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม 2534 ถึงวันที่ 31 ธันวาคม 2543 พบว่าเป็นเพศชาย 54 ราย (ร้อยละ 58.1) และเพศหญิง 39 ราย (ร้อยละ 41.9) โดยมีอายุขณะวินิจฉัยโรคตั้งแต่ 1 วัน ถึง 10 ปี 9 เดือน (ค่ามัธยฐาน = 1 ปี 7 เดือน 10 วัน) ส่วนใหญ่ของผู้ป่วย (ร้อยละ 45.2) ได้รับการวินิจฉัยในช่วงอายุ 1 เดือน ถึง 1 ปี อาการและอาการแสดงที่สำคัญ ได้แก่ เขียว เสียงหัวใจผิดปกติ (murmur) หัวใจวาย และ hypoxic spell ความผิดปกติอื่นที่พบร่วมมากที่สุดคือ Down syndrome (ร้อยละ 3.2)

จากการตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบว่า เงามหัวใจโต (ร้อยละ 67.7) เงามหัวใจมีรูปร่าง คล้ายรองเท้า boot (ร้อยละ 16.2) ปริมาณเลือดไปปอดลดลง (ร้อยละ 53.8) การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่ามี right axis deviation (ร้อยละ 73.1) เวนทริเคิลขวาโต (ร้อยละ 84.9) เอเทรียมขวาโต (ร้อยละ 30.1) ความผิดปกติของการนำไฟฟ้าชนิด incomplete bundle branch block (ร้อยละ 2.2) การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง ไม่พบหลอดเลือดแดงใหญ่ของปอด (ร้อยละ 36.6) ไม่พบลิ้นหัวใจพลูโมนารี (ร้อยละ 69.9) พบหลอดเลือดแดงใหญ่ของ ปอดเป็นลักษณะหลอดเลือดแดงปอดรวมกัน (confluent pulmonary artery ร้อยละ 59.1) พบ patent ductus arteriosus (PDA) เป็น collateral circulation มากที่สุด (ร้อยละ 51.6) ส่วนความผิดปกติอื่นของหัวใจที่พบร่วมบ่อยที่สุดคือ atrial septal defect (ร้อยละ 14) การตรวจสวนหัวใจและฉีดสารทึบรังสี พบว่าจะสามารถบอกลักษณะทางกายวิภาคได้มากกว่าการตรวจ หัวใจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง ทำให้มีประโยชน์ในการเตรียมข้อมูล สำหรับการผ่าตัดรักษา

การรักษาทางยาประกอบด้วย prostaglandin E₁ เพื่อชะลอการปิดของหลอดเลือด patent ductus arteriosus ในทารกแรกเกิด ก่อนส่งผู้ป่วยผ่าตัดทำ palliative shunt การใช้ยาควบคุมภาวะหัวใจวายในรายที่มีเลือดไปปอดมาก และการให้ธาตุเหล็กเสริม การรักษาโดยการผ่าตัดแบ่งเป็น palliative ชนิดที่นิยมที่สุดคือการผ่าตัด modified Blalock-Taussing shunt และ correction ซึ่งอาจเป็น single-stage repair หรือ staged repair การติดตามผู้ป่วยพบว่าส่วนใหญ่ของผู้ป่วยที่มาติดตามการรักษาสม่ำเสมอมี functional class 1-2 ส่วนรายที่ขาด การติดตามการรักษามีสาเหตุจากปัญหาในเรื่องการเดินทาง สิทธิการรักษา และเสียชีวิต (ร้อยละ 10.8).

ภาควิชากุมารเวชศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล

PULMONARY ATRESIA
WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT: SIRIRAJ HOSPITAL

Samerjai Henprasertthae

Total 93 patients who have been diagnosed to have pulmonary atresia with ventricular septal defect at the Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics, Faculty of Medicine Siriraj hospital between January 1991 and December 2000 were retrospectively analysed. There were 54 boys (58.1%) and 39 girls (41.9%). The ages at the first diagnosis were ranged from 1 day to 10 years 9 months (median = 1 year 7 months 10 days). The most common age group is 1 month to 1 years (45.2%).

The presenting signs and symptoms are cyanosis, heart murmur, heart failure, and hypoxic spell. Down syndrome is the most common extracardiac associated anomaly (3.2%). The Chest roentgenogram shows cardiomegaly (67.7%), boot-shape cardiac contour (16.2%), and decrease pulmonary blood flow (53.8%). The electrocardiography reveals right axis deviation (73.1%), right atrial enlargement (30.1%), right ventricular hypertrophy (84.9%), and incomplete right bundle branch block (2.2%). The echocardiogram demonstrates absent main pulmonary artery (36.6%), absent pulmonic valve (69.9%), and confluent pulmonary arteries (59.1%). Patent ductus arteriosus is the most common collateral supplied lungs (51.6%). The most common intracardiac associated anomaly is atrial septal defect (14%). Cardiac catheterization and angiocardiography show more anatomic information of the pulmonary arterial branches and collateral arteries than echocardiography, thus it is very useful to collect data before corrective surgery.

Treatment consists of medication and surgery. The medical therapy includes prostaglandin E₁ in newborn to delay closure of patent ductus arteriosus before the shut surgery, anticongestive drugs and iron supplement. The palliative surgery is modified Blalock – Taussing shunt. The corrective surgery may be single – stage or staged repair. Most of the patients who have been regularly followed up have functional class 1-2. Only 5 patients (5.4%) died from hypoxic spell and heart failure.