การศึกษา ความผิดปกติของหลอดเลือดแดงโคโรนารีซ้ายที่ออกจากหลอดเลือดแดงใหญ่ของปอด และ โรคกล้ามเนื้อหัวใจทำงานผิดปกติในเด็ก ประสบการณ์ร.พ. ศิริราช

นาย สมรัฐ คุณรักษ์พงศ์

โรค หลอดเลือดแดงโคโรนารีซ้ายที่มีตำแหน่งการออกจากหลอดเลือดแดงใหญ่ของปอด (anomalous left coronary artery from pulmonary artery) เป็นโรคที่พบและรายงานน้อยในไทย แยกยากจากโรคกล้ามเนื้อหัวใจโต (dilated cardiomyopathy) ไม่เคยมีการรวบรวมข้อมูลในประเทศไทยมาก่อน และไม่เคยมีการเปรียบเทียบข้อมูลของทั้ง 2 โรคนี้ในประเทศไทย จึงได้ทำการศึกษาย้อนหลังผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) และ dilated cardiomyopathy (DCM) จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ ร.พ. ศิริราช ตั้งแต่ 1 มกราคม 2535 ถึง 31 ธันวาคม 2547 พบว่ามีผู้ป่วย ALCAPA จำนวนทั้งหมด 10 ราย และ DCM มีผู้ป่วย 12 ราย โดย ALCAPA คิดเป็นร้อยละ 0.1 และ DCM คิดเป็นร้อยละ 0.1 ของผู้ป่วยเด็กโรคหัวใจที่มารับการรักษาที่โรงพยาบาลศิริราช ทั้งหมด 6,676 ราย โดยในโรค ALCAPA เป็นเพศชาย 5 ราย (50%) เป็นเพศหญิง 5 ราย (50%) ส่วนใน DCM เป็นเพศชาย 2 ราย (16.7%) เพศหญิง 10 ราย (83.3%) อายุที่ได้รับการวินิจฉัยครั้งแรกในโรค ALCAPA มีค่ามัธยฐาน คือ 7.5 เดือน ส่วนใน DCM มีค่ามัธยฐานคือ 62.5 เดือน อาการที่นำผู้ป่วยมารับการรักษาของทั้ง 2 โรคคือ congestive heart failure (CHF) ซึ่งพบใน ALCAPA 44% และ DCM 83.3% ในโรค ALCAPA และ DCM ตรวจพบ pansystolic murmur ที่ apex มากที่สุดเหมือนกันคือ 55.6% และ 66.7% ตามลำดับ การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่าโรค ALCAPA มี depth of Q ใน lead I ,AVL,V5,V6 มีค่ามัธยฐานคือ 3(1.5-12.5), 9(4-17), 6.5(0-12.5), 3.5(0-9) mm ตามลำดับ ระยะเวลาของ Q wave ใน lead I ,AVL,V5,V6 มีค่ามัธยฐานคือ 0.04(0.02-0.04), 0.04(0.04-0.04), 0.03(0-0.04), 0.03(0.02-0.04) second ตามลำดับ และ ratio ของ Q/R ใน V6, lead I และ AVL ของโรค ALCAPA มีค่ามัธยฐาน คือ 0.29(0-1.08),0.32(0.03-1.04),0.5(0.2-1.3) ตามลำดับ ส่วน DCM มีค่ามัธยฐานของ depth Q ใน lead I, AVL,V5,V6 คือ 0(0-0.25), 0(0-0.15), 0(0-0.35), 0(0-0.25) mm ตามลำดับ ระยะเวลาของ Q wave ใน lead 1, AVL,V5, V6 ของโรค DCM มีค่ามัธยฐาน 0(0-0.01), 0(0-0.02), 0(0-0.02), 0(0-0.02) second ตามลำดับ ratio ของ Q/R in V6, lead

I และ AVL ของโรค DCM มีค่า มัธยฐาน คือ 0(0-0.14),0(0-0.23),0(0-0.2) ตามลำดับ เมื่อเปรียบเทียบ depth of Q, ระยะเวลาของ Q wave ใน lead I, AVL, V5, V6 และ ratio ของ Q/R in lead I, AVL, V6 พบว่า ALCAPA มีความแตกต่างจาก DCM อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ส่วน ST-T change และ chamber enlargement ที่อ่านจาก EKG ไม่แตกต่างกันใน 2 โรค ในโรค ALCAPA และ DCM มี CT ratio มากกว่า 0.6 ทั้งคู่ แต่ไม่มีความแตกต่างกันอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ในการตรวจคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง พบว่าใน ALCAPA มี degreeของ MR มีค่ามัธยฐาน1.5(1-3) ลักษณะ papillary muscle infarct , abnormal flow in MPA , prominent RCA แตกต่างจากโรค DCM อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ

การรักษา ALCAPA ด้วยการผ่าตัดสามารถลดอัตราการใช้ยา ลด degreeของ MR อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ แต่ไม่เพิ่ม LVEF ของผู้ป่วย ALCAPA อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ

สรุป ALCAPA เป็นโรคที่พบน้อยและแยกยากจากโรค DCM แต่หากได้รับการตรวจด้วย EKG พบ depth Q และ width Q ใน Lead I , AVL, V5,V6 ร่วมกับการตรวจคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูงพบ papillary muscle infarction, prominent RCA ร่วมกับ abnormal flow ใน MPA ก็จะสามารถช่วยในการวินิจฉัยแยกโรคได้ การผ่าตัดรักษาเป็นการรักษาที่ดีที่สุด โดยการทำ re-construction of two coronary artery system เป็นวิธีที่นิยมมากที่สุด

ANOMALOUS LEFT CORONARY ARTERY FROM PULMONARYARTERY DISEASE AND DILATED CARDIOMYOPATHY PEDIATRICS

Somrat Khunnarakpong

Anomalous left coronary artery from pulmonary artery (ALCAPA) is an uncommon cardiovascular disease. It is difficult to be differentiated from dilated cardiomyopathy (DCM). There was no reports of ALCAPA sery and comparison of ALCAPA and DCM in Thailand, retrospectively reviewed pediatric pateints who were diagnosed as ALCAPA and DCM at Division of Cardiology , Department of Pediatrics , Faculty of Medicine, Siriraj Hospital, Bangkok, Thailand between January 1992 to December 2004 . There were 10 cases of ALCAPA and 12 cases of DCM which were accounted for 0.1 % of pediatric cardiac pateints (6,676 cases). Male and female ratio in ALCAPA was 1:1, and in DCM was 1:5. Median age at presentation were 7.9 month and 62.5 months in ALCAPA and DCM respectively. The most common presenting symptom of ALCAPA and DCM was congestive heart failure (44% and 83.3%). Pansystolic murmur at apex was found in ALCAPA and DCM (55% and 66.7%). Electrocardiography in ALCAPA showed deep Q wave in lead I , AVL,V5,V6 : 3(1.5-12.5), 9(4-17), 6.5(0-12.5), 3.5(0-9) mm. Median width Q wave in lead I, AVL, V5, V6 were 0.04(0.02-0.04), 0.04(0.04-0.04), 0.03(0-0.04), 0.03(0.02-0.04) second and median Q/R in lead V6, lead I, AVL 0.29(0-1.08),0.32(0.03-1.04),0.5(0.2-1.3) respectively. While electrocardiogram of DCM showed almost no Q wave in lead I, AVL,V5,V6, median depth Q were 0(0-0.25), 0(0-0.15), 0(0-0.35), 0(0-0.25)mm respectively. Median Q wave in lead 1, AVL,V5,V6 DCM were (0(0-0.01), 0(0-0.02), 0(0-0.02), 0(0-0.02)second and median Q/R ใน V6, lead I and AVL of DCM were 0(0-0.14),0(0-0.23),0(0-0.2) respectively. ALCAPA showed significantly more depth Q, width Q in lead I, AVL, V5,V6 and Q/R in lead I, AVL,V6 compared to DCM. However, there was no significant different in ST-T change and chamber enlargement in both 2 diseases. Cardiothoracic ratio in CXR of ALCAPA and DCM were both greater than 0.6 with no significantly different. ALCAPA showed significant degree of mitral regurgitation (MR), papillary muscle infarction, prominent right coronary artery (RCA) and abnormal flow in main pulmonary artery (MCA). Surgery resulted in significant reduction in degree of MR and cardiovascular medication usage in ALCAPA .

Conclusion : ALCAPA is a rare disease and difficult to differentiate from DCM .depth of Q wave, width of Q wave and Q/R ratio in lead I, AVL,V5,V6 on electrocardiogram, papillary muscle infarction, prominent RCA , and abnormal flow in MPA on echocardiography are significant signs to diagnose ALCAPA and differenctiate from DCM. Surgical for re-construction of two coronary artery system is the goldstandard of treatment.