

Complete endocardial cushion defect

ประสบการณ์ในโรงพยาบาลศิริราช

ทวิมา ศิริรัศมี

ได้ทำการศึกษาย้อนหลัง ในผู้ป่วยเด็กทั้งหมดที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Complete endocardial cushion defect (Complete ECD) จากภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม 2533 ถึง วันที่ 31 ธันวาคม 2542 พบว่ามีทั้งหมด 38 ราย จาก 5,428 ราย คิดเป็น ร้อยละ 0.7 ของผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด เป็นเพศชาย 19 ราย (ร้อยละ 50) และเพศหญิง 19 ราย (ร้อยละ 50) อายุที่ได้รับการวินิจฉัยมีค่ามัธยฐาน 8 เดือน (ค่าระหว่าง 1 เดือน – 12 ปี) อาการที่นำผู้ป่วยมาพบแพทย์ได้แก่ อาการหัวใจล้มเหลว (ร้อยละ 42.1) จากการตรวจภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบว่า มีเงาหัวใจโต และมีปริมาณเลือดไปปอดเพิ่มขึ้นเกือบทุกราย (ร้อยละ 91.2) การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจพบว่ามี Superior axis ทั้งสิ้น 29 ราย (ร้อยละ 76) มีเอเทรียมขวาโตร้อยละ 33.3 เวนทริเคิลขวาโตร้อยละ 77.8 เวนทริเคิลโตทั้งสองข้าง ร้อยละ 19.4 การตรวจคลื่นสะท้อนความถี่สูงสามารถบอกชนิดของ complete ECD โดย type A พบบ่อยที่สุด (ร้อยละ 63.3) รองลงมาคือ type C (ร้อยละ 33.3) และ type B (ร้อยละ 3.3) พบความผิดปกติร่วมภายในหัวใจร้อยละ 39.5 โดยพบ patent ductus arteriosus มากที่สุด คือร้อยละ 18.4 รองลงมาคือ pulmonary stenosis และ secundum atrial septal defect (ASD) ชนิดละร้อยละ 7.9 ได้ทำการตรวจสวนหัวใจในผู้ป่วย 16 ราย (ร้อยละ 42.1) อายุขณะทำการสวนหัวใจมีค่ามัธยฐาน 1 ปี 8 เดือน (ค่าระหว่าง 3 เดือน – 12 ปี) พบว่าค่ามัธยฐานอัตราส่วนของปริมาณเลือดที่ไปปอดต่อปริมาณเลือดที่ไปเลี้ยงร่างกาย ($Q_p:Q_s$) เท่ากับ 1.5:1 (ค่าระหว่าง 0.3-4.0 : 1) ผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้รับการรักษาด้วยยาควบคุมภาวะหัวใจล้มเหลว 3 กลุ่ม คือ digitalis ยาขับปัสสาวะ และ ยาขยายหลอดเลือด รวมร้อยละ 86.8 ผู้ป่วยได้รับการ ผ่าตัดทั้งสิ้น 17 ราย (ร้อยละ 44.7) อายุที่ทำการผ่าตัดมีค่ามัธยฐาน 1 ปี 4 เดือน (ค่าระหว่าง 4 เดือน – 10 ปี 8 เดือน) โดยทำการผ่าตัด two patch technique with repaired AVV มากที่สุด (ร้อยละ 76.5) พบภาวะแทรกซ้อนจากการผ่าตัด 2 ราย คิดเป็น ร้อยละ 11.7 และเสียชีวิต 1 ราย มีผู้ป่วยกลุ่มอาการดาวน์ 16 ราย (ร้อยละ 42.1) ผู้ป่วยกลุ่มอาการดาวน์ และกลุ่มไม่ใช่อาการดาวน์ มีทั้งสิ้น 5 ราย (ร้อยละ 13.2) ที่เกิดภาวะ Eisenmenger syndrome แต่ไม่แตกต่างกันอย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ผู้ป่วยกลุ่มอาการดาวน์จะได้รับการผ่าตัดน้อยกว่ากลุ่มไม่ใช่อาการดาวน์ คิดเป็นร้อยละ 6.3 และ 72.7 ในแต่ละกลุ่มตามลำดับ โดยสรุปภาวะ Complete ECD เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่พบได้ไม่บ่อย ผู้ป่วยมักมีภาวะหัวใจล้มเหลวรุนแรงได้แตกต่างกัน การรักษาโดยการผ่าตัด (corrective surgery) สามารถรักษาให้ดีขึ้นได้ด้วยอัตราเสี่ยงน้อย ภาวะนี้มักพบร่วมกับกลุ่มอาการดาวน์ ซึ่งมักมีผลต่อการตัดสินใจการผ่าตัดรักษา

COMPLETE ENDOCARDIAL CUSHION DEFECT

: SIRIRAJ HOSPITAL'S EXPERIENCE

Tawima Sirirassamee

A retrospective analysis of pediatric patients who were first diagnosed as complete endocardial cushion defect at Siriraj Hospital between January 1, 1990 and December 31, 1999 was undertaken. There were 38 patients; 19 males (50%) and 19 females (50%). The median age of diagnosis was 8 months (ranging from 1 month to 12 years). The predominant clinical presentation was congestive heart failure (42.1%). Chest roentgenogram revealed cardiomegaly and increased pulmonary blood flow in almost all patients (92.1%). Electrocardiogram showed superior QRS axis in 29 patients (76.3%), right atrium enlargement (33.3%), right ventricular hypertrophy (77.8%) and biventricular hypertrophy (19.4%). Echocardiogram was used as a diagnostic tool to demonstrate type of complete endocardial cushion defect and atrioventricular valve in detail. The lesions were classified as type A (63.3%), type B (3.3%) and type C (33.3%). The associated cardiac anomalies were found in 15 patients (39.5%) and the most common lesion was patent arteriosus (18.4%). Cardiac catheterization was done in 16 patients at the median age of 1 year and 8 months (ranging from 3 months to 12 years). The median Qp:Qs was 1.5:1 (ranging from 0.3 to 4.0:1). About eighty six percent of patients received one to three types of anti-heart failure drugs to control the symptoms. The surgical management was done in 17 patients (44.7%). The median age at surgery was 1 year and 4 months (ranging from 4 months to 10 years and months). Two patch technique with repair AW was the most frequent surgical technique performed in this study (76.5%). Two patients (11.7%) had post-operative complication and 1 patient was death. Five patients (13.2%) developed Eisenmenger syndrome. Sixteen patients (42.1%) were Down syndrome. Surgical management was done in one patient (6.3%) with Down syndrome and 16 cases (72.7%) in non-Down syndrome. Conclusion: Complete endocardial cushion defect was not uncommon congenital heart disease. Most of the patients developed various degree of congestive heart failure. At present corrective surgery can be done with low morbidity and mortality. Forty two percent of complete endocardial cushion defect are found associated with Down syndrome which influence the decision to address the defects.