

ผลการรักษาผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียว ในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ (2535-2545)

อรณิศา ไชกิติปิโย¹, มนัส ปะนะมณฑา¹, เชิดชัย ตันติศิริินทร์², ชุศักดิ์ คุปตานนท์², สมภพ พระธานี², เศรษฐสิริ เพชรรัตน์³,
เอื่อนจิต พานทองวิริยะกุล⁴

¹ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ ²ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์

³ศูนย์หัวใจสิริกิติ์ ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ

⁴ห้องตรวจหัวใจและหลอดเลือด โรงพยาบาลศรีนครินทร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

The Clinical Outcomes in Children with Cyanotic Congenital Heart Diseases at Srinagarind Hospital (2535 - 2545)

Arnkisa Chaikitpinyo¹, Manat Panamonta¹, Cherdchai Tantisirin², Chusak Kuptanon², Sompop Prathanee²,
Settasiri Petcharat³, Aenjit Pantongviriyakul⁴

¹Department of Pediatrics, ²Department of Surgery, Faculty of Medicine,

³Queen Sirikit Heart Center of the Northeast, s

⁴Cardiovascular Laboratory, Srinagarind hospital, Khon Kaen University

หลักการและเหตุผล: โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวพบได้ร้อยละ 18 ของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดทั้งหมด มักจะมีอาการรุนแรงทำให้เสียชีวิตตั้งแต่วัยทารก รายที่รอดชีวิตอาการเขียวทำให้เกิดภาวะออกซิเจนต่ำในเลือดมีผลต่อพัฒนาการของสมองและระดับสติปัญญาของเด็ก รวมถึงผลการรักษาด้วยการผ่าตัดในเวลาต่อมา

วัตถุประสงค์: เพื่อศึกษาผลของการรักษาด้วยยา และ/หรือการผ่าตัดของผู้ป่วยกลุ่มนี้

รูปแบบการศึกษา: เป็นการศึกษาเชิงพรรณนา

สถานที่ศึกษา: โรงพยาบาลศรีนครินทร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

ประชากรศึกษา: ผู้ป่วยเด็กอายุตั้งแต่แรกเกิดถึง 15 ปี ที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวที่รับการรักษาในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ตั้งแต่ 1 มกราคม 2535 ถึง 31 ธันวาคม 2545 จำนวน 1,106 ราย

การรักษา: ยา และ/หรือการผ่าตัด

การวัดผล: อัตราการเสียชีวิตหลังการรักษา

ผลการวิจัย: ผู้ป่วยทั้งหมด 1106 รายเป็นชนิด tetralogy of Fallot, transposition of the great arteries, double outlet right ventricle, dextrocardia, single atrium และ/หรือ single ventricle, tricuspid atresia, pulmonary atresia, Ebstein's anomaly of

Background: The incidence of cyanotic congenital heart diseases is about 18% of all patients with congenital heart defects and the major mortality occurred during infancy. Most infants even with complex congenital heart lesions now survive the neonatal period, prolonged hypoxemia may also adversely impact neurodevelopment and the outcome of later surgery.

Objective: To determine the outcome of medical and surgical treatment in this group of patients.

Design: Descriptive study.

Setting: Srinagarind hospital, Khon Kaen University.

Population and Samples: All patients age younger than 15 years with diagnosis of various cyanotic congenital heart diseases, which were treated between 1 January 1992 and 31 December 2002 amounted to 1,106 cases.

Intervention: Medical treatment and/or cardiac surgery.

Measurements: Hospital and surgical mortality.

Results: A total of 1,106 patients with diagnosis of various cyanotic congenital heart diseases were included in this study. Cardiopathy types included: 537 tetralogy of Fallot, 152 transposition of the great arteries, 94 double outlet right ventricle, 71 dextrocardia, 69 single atrium and/

tricuspid valve, truncus arteriosus, total anomalous pulmonary venous return, hypoplastic left heart syndrome จำนวน 537, 152, 94, 71, 69, 64, 52, 25, 21, 13, 8 รายตามลำดับ ได้รับการผ่าตัดทั้งหมด 656 รายเป็น total correction 377 ราย palliative surgery 279 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 123 ราย โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด 77 ราย คิดเป็น surgical mortality ร้อยละ 11.7 ที่เหลือ 46 รายเสียชีวิตจากสาเหตุอื่น เช่น anoxic spells มีการติดเชื้อในกระแสเลือด มีฝีในสมอง

สรุป: โรงพยาบาลศรีนครินทร์สามารถให้บริการโดยการผ่าตัดรักษาโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวในเด็กได้ประมาณร้อยละ 60 ของผู้ป่วย เป็น total correction ร้อยละ 35 palliative surgery ร้อยละ 25 จำนวนผู้ป่วยเสียชีวิตเพราะการผ่าตัดร้อยละ 11.7 ชนิดของโรคหัวใจที่พบบ่อยที่สุดคือ tetralogy of Fallot ได้รับการผ่าตัดถึงร้อยละ 84 ผู้ป่วยเสียชีวิตเพราะการผ่าตัดร้อยละ 9.1 ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้แก่ pleural effusion, hemothorax, และ chylothorax ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดรุนแรง เช่น transposition of the great arteries ได้รับการผ่าตัด arterial switch operation แม้ว่าจำนวนผู้ป่วยที่เสียชีวิตเพราะการผ่าตัดยังสูงถึงร้อยละ 25 โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดบางชนิดไม่สามารถทำ total correction ได้หรือทำได้แต่ผลที่ได้ยังไม่ดี การให้ palliative surgery และประคับประคองอาการ สามารถยืดชีวิตผู้ป่วยออกไปและอยู่ได้อย่างมีความสุขพอควร

or single ventricle, 64 tricuspid atresia, 52 pulmonary atresia, 25 Ebstein's anomaly of tricuspid valve, 21 truncus arteriosus, 13 total anomalous pulmonary venous return, and 8 hypoplastic left heart syndrome. Total correction and palliative surgery were performed in 377 and 279, respectively. Among 123 patients who died in hospital, 77 died after cardiac surgery. Causes of death of the remaining 46 patients were anoxic spells, sepsis and brain abscesses.

Conclusions: Sixty percent of cyanotic congenital heart patients were repaired surgically. In 35%, the total correction and in 25% the palliative surgeries were performed. Average surgical mortality for all cyanotic congenital heart patients was 11.7%. Tetralogy of Fallot was the most common defects. Eighty four percent of them were underwent cardiac surgery with 9.1% surgical mortality. Complications after surgery were pleural effusion, hemothorax and chylothorax. The majority of cyanotic congenital heart diseases, even the more complex defects such as transposition of the great arteries, were now amenable to correction in Srinagarind hospital, although surgical mortality post arterial switch operation was high (25%). Some of the cyanotic patients were unable to repair, supportive treatment was still the good choice in this group.

ศรีนครินทร์เวชสาร 2550; 22(1): 24-31 • Srinagarind Med J 2007; 22(1): 24-31

บทนำ

อุบัติการณ์ของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดประมาณ 4.5-7.6 ต่อเด็กคลอดมีชีพ 1000 คน^{1,2} พบว่าเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวร้อยละ 18 ของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดทั้งหมด³ เด็กกลุ่มนี้มักจะมีอาการรุนแรงทำให้เสียชีวิตตั้งแต่วัยทารก ความก้าวหน้าในการรักษา เช่น การให้ prostaglandin E1 เข้าทางหลอดเลือดดำเพื่อป้องกันการปิดของ ductus arteriosus จะช่วยลดความรุนแรงของภาวะ hypoxemia ในโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิด ductal dependent⁴ ทำให้แพทย์มีเวลาที่จะทำสิ่งต่างๆที่จำเป็นสำหรับการวินิจฉัยโรค รวมถึงการผ่าตัด ปัจจุบันศัลยแพทย์หัวใจสามารถผ่าตัดรักษาโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดได้เกือบทุกชนิด อาจเป็นการผ่าตัดแบบบรรเทาอาการทำให้เขียวน้อยลง เช่น systemic to pulmonary shunt^{5,6,7} ใน tetralogy of Fallot หรือ tricuspid atresia หรือการผ่าตัดแก้ไขความผิดปกติทั้งหมด เช่น arterial switch

operation ใน complete transposition of the great arteries^{8,9} ผลการรักษาผู้ป่วยเด็กโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียว ขึ้นอยู่กับว่าเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดใด โรงพยาบาลศรีนครินทร์เป็นศูนย์ส่งต่อของการรักษาโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดทั้งในแง่ให้การวินิจฉัยและผ่าตัดหัวใจที่สำคัญของภาคตะวันออกเฉียงเหนือ ทำให้มีผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวเป็นจำนวนมาก ผลการรักษาที่มีทั้งที่ได้ผลดีและเสียชีวิตไปส่วนหนึ่ง เนื่องจากยังไม่มีรายงานผลการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ ผู้วิจัยจึงเห็นความจำเป็นในการรวบรวมข้อมูลผลการรักษาผู้ป่วยเด็กโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ในช่วง 10 ปีที่ผ่านมา เพื่อจะใช้เป็นแนวทางปฏิบัติในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้ได้เหมาะสมต่อไป

วิธีการศึกษา

ผู้ป่วยเด็กที่มาได้รับการรักษาในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ซึ่งได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวจากการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง (echocardiogram) หรือจากการตรวจสวนหัวใจ (cardiac catheterization) หรือจากการผ่าตัดหรือจากการตรวจศพ และมีประวัติบันทึกในบัตรตรวจโรคผู้ป่วยนอก หรือประวัติผู้ป่วยในตั้งแต่ 1 มกราคม 2535-31 ธันวาคม 2545 โดยเป็นการศึกษาแบบย้อนหลัง จากการค้นประวัติผู้ป่วยนอก ประวัติผู้ป่วยใน ประวัติผู้ป่วยที่เข้ารับการผ่าตัดหัวใจ ผลการตรวจศพ กรอกข้อมูลลงในแบบกรอกข้อมูลที่สร้างขึ้น ใส่ข้อมูลในเครื่องคอมพิวเตอร์แล้ววิเคราะห์ผล ผู้ป่วยที่ประวัติหรือข้อมูลจากบัตรตรวจโรคผู้ป่วยนอก หรือประวัติผู้ป่วยในไม่เพียงพอจะถูกคัดออกจากการศึกษา

นิยาม

อาการเขียว (cyanosis) หมายถึง การตรวจร่างกายพบสีของเยื่อ เช่น ริมฝีปาก เล็บ และผิวหนัง เป็นสีคล้ำ อันเป็นผลเนื่องมาจากมีฮีโมโกลบินที่ขาดออกซิเจน (deoxyhemoglobin) ในหลอดเลือดแดงเกินกว่า 5 กรัมต่อเลือด 1 เดซิลิตร¹⁰

โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียว หมายถึง ความพิการของหัวใจแต่กำเนิดชนิดที่มีการไหลลัดวงจรจากขวาไปซ้าย (anatomical right to left shunt) ของเลือดดำเข้าสู่ระบบเลือดแดงโดยไม่ผ่านการฟอกที่ปอดก่อน แบ่งออกเป็น 2 กลุ่มใหญ่ๆ คือ¹⁰

1. ชนิดที่มีเลือดไปฟอกที่ปอดน้อยกว่าปกติ ตัวอย่างเช่น tetralogy of Fallot, tricuspid atresia, pulmonary atresia, Ebstein's anomaly of tricuspid valve
2. ชนิดที่มีเลือดไปฟอกที่ปอดมากกว่าปกติ ตัวอย่างเช่น transposition of the great arteries, truncus arteriosus, total anomalous pulmonary venous return, single atrium, single ventricle, double outlet right ventricle

การผ่าตัดเพื่อบรรเทาอาการ (palliative surgery) หมายถึง การผ่าตัดชนิดที่เพียงแต่ทำให้ผู้ป่วยอาการดีขึ้นและเขียวน้อยลง โดยที่ยังไม่ได้ซ่อมแซมความผิดปกติที่มี เช่น systemic to pulmonary shunt ในโรค tetralogy of Fallot

การผ่าตัดเพื่อซ่อมแซมความผิดปกติทั้งหมด (corrective surgery) หมายถึง การผ่าตัดซ่อมแซมความผิดปกติที่มี ทำให้ผู้ป่วยอาการดีขึ้นหายจากอาการเขียว เช่น การผ่าตัดปิด ventricular septal defect และซ่อม pulmonary stenosis ในโรค tetralogy of Fallot การผ่าตัด arterial switch operation ในโรค transposition of the great arteries

เครื่องมือ ที่ใช้ตรวจ echocardiogram คือ SONOS 1000 หรือ 5500 system (Hewlett-Packard Co.) บันทึกการตรวจ M mode, 2-dimension และ Doppler studies ตามวิธีมาตรฐาน ตรวจการทำงานของหัวใจห้องซ้ายล่าง (left ventricular function) ได้จากการคำนวณค่า shortening fraction ถ้า left ventricular fractional shortening น้อยกว่าร้อยละ 25 ถือว่ามี cardiac dysfunction ส่วน valvular regurgitation จะถือว่ามีพยาธิสภาพเมื่อตรวจพบ Doppler color flow jet มากกว่า 3 mm. in diameter บริเวณลิ้นที่มีพยาธิสภาพ ข้อมูลที่ได้นำไปแจกแจงและเปรียบเทียบในรูปตารางหรือกราฟหรือแสดงผลเป็นจำนวนและร้อยละ

ผลการศึกษา

ผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวตั้งแต่ 1 มกราคม 2535-31 ธันวาคม 2545 ที่มีคุณสมบัติครบตามเกณฑ์การคัดเลือกเข้าสู่การศึกษาทั้งหมดจำนวน 1106 ราย เป็นชนิด tetralogy of Fallot 537 ราย (ร้อยละ 48.6) transposition of the great arteries 152 ราย (ร้อยละ 13.7) double outlet right ventricle 94 ราย (ร้อยละ 8.5) dextrocardia 71 ราย (ร้อยละ 6.4) single atrium และ/หรือ single ventricle 69 ราย (ร้อยละ 6.2) tricuspid atresia 64 ราย (ร้อยละ 5.8) pulmonary atresia 52 ราย (ร้อยละ 4.7) Ebstein's anomaly of tricuspid valve 25 ราย (ร้อยละ 2.3) truncus arteriosus 21 ราย (ร้อยละ 1.9) total anomalous pulmonary venous return 13 ราย (ร้อยละ 1.2) hypoplastic left heart syndrome 8 ราย (ร้อยละ 0.7) ได้รับการผ่าตัดทั้งหมด 656 ราย (ร้อยละ 59.3) เป็น total correction 377 ราย (ร้อยละ 34.1) palliative surgery 279 ราย (ร้อยละ 25.2) ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 123 ราย (ร้อยละ 11.1) จาก 1,106 ราย โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด 77 ราย คิดเป็น surgical mortality ร้อยละ 11.7 ที่เหลือ 45 รายเสียชีวิตจากสาเหตุอื่น เช่น anoxic spells มีการติดเชื้อในกระแสเลือด มีฝีมือนสมอง และ hyperkalemia (ตารางที่ 1)

Tetralogy of Fallot จำนวน 537 ราย (24 รายเป็น tetralogy of Fallot with pulmonary atresia) เพศชาย 302 ราย เพศหญิง 235 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 11 ปี อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 15 ปี ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 451 ราย (ร้อยละ 84.0) แบ่งเป็น total correction 325 ราย (ร้อยละ 60.5) palliative shunt 126 ราย (ร้อยละ 23.5) แบ่งย่อยเป็น central shunt 22 ราย (ร้อยละ 4.1) central shunt ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 5 ราย (ร้อยละ 0.9) Blalock-Taussig shunt 99 ราย (ร้อยละ 18.5)ภาวะแทรกซ้อนที่พบหลังผ่าตัดได้แก่ pleural effusion 18 ราย (ร้อยละ 4.0) พบที่ด้านขวา 8 ราย ด้านซ้าย 5 ราย ทั้งสองด้าน 5 ราย ทุกราย

ตารางที่ 1 ผลการรักษาผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ (2535-2545)

| ชนิดของโรคหัวใจ | จำนวน (ราย) | ชนิดของการผ่าตัด | | จำนวนผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด | เสียชีวิต | | |
|---------------------------------|-------------|------------------|------------------|--------------------------------|------------------------|------------------------|----------------------------|
| | | Corrective (ราย) | Palliative (ราย) | | Surgical related (ราย) | Surgical mortality (%) | Non-surgical related (ราย) |
| TOF | 537 | 325 | 126 | 451 | 41 | 9.1 | 10 |
| - TOF | 513 | 323 | 112 | | 38 | | 8 |
| - TOF/PA | 24 | 2 | 14 | | 3 | | 2 |
| Tricuspid atresia | 64 | - | 30 | 30 | 10 | 33.3 | - |
| Pulmonary atresia | 52 | 7 | 28 | 35 | 2 | 5.7 | 5 |
| Ebstein's anomaly | 25 | 6 | 1 | 7 | 3 | 42.9 | 1 |
| TGA | 152 | 15 | 38 | 53 | 12 | 22.6 | 10 |
| Truncus arteriosus | 21 | 3 | 1 | 4 | 3 | 75 | 4 |
| TAPVR | 13 | 9 | - | 9 | 1 | 11.1 | 1 |
| SA,SV | 69 | 1 | 14 | 15 | 2 | 13.3 | 2 |
| Dextrocardia | 71 | 1 | 17 | 18 | 1 | 5.6 | 1 |
| Double outlet right Ventricle | 94 | 10 | 24 | 34 | 2 | 5.9 | 4 |
| - DORV with TGA | 49 | 3 | 15 | | 1 | | 2 |
| - DORV with PS | 45 | 7 | 9 | | 1 | | 2 |
| Hypoplastic left heart syndrome | 8 | - | - | - | - | - | 8 |
| รวม | 1106 | 377 | 279 | 656 | 77 | 11.7 | 46 |

TOF = tetralogy of Fallot, SA = single atrium, SV = single ventricle

TGA = transposition of the great arteries, PA = pulmonary atresia,

TAPVR = total anomalous pulmonary venous return, DORV = double outlet right ventricle

เกิดตามหลังการผ่าตัด total correction ระยะเวลาที่เริ่มเกิดอาการตั้งแต่ 6-40 วัน (เฉลี่ย 15.5 วัน) อาการหายไปในเวลา 7-57 วัน (เฉลี่ย 23.3 วัน) เกิดภาวะเลือดออกจากบริเวณแผลผ่าตัดภายใน 24 ชั่วโมงหลังการผ่าตัด total correction 5 ราย (ร้อยละ 1.1) เสียชีวิต 2 ราย เกิด chylothorax 1 ราย (ร้อยละ 0.2) ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 51 ราย (ร้อยละ 9.5) จากผู้ป่วยทั้งหมด 537 ราย โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด 41 รายจาก 451 ราย (surgical mortality ร้อยละ 9.1) หลัง total correction 26 ราย หลัง Blalock-Taussig shunt 10 ราย หลัง total correction ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 4 ราย หลัง Blalock-Taussig shunt ร่วมกับ central shunt 1 ราย ที่เหลือเสียชีวิตจาก brain

abscess 5 ราย anoxic spells 2 ราย HIV encephalopathy 1 ราย เมื่อแบ่งผู้ป่วย 451 รายออกเป็น 3 กลุ่มตามปีที่ได้รับการผ่าตัดพบว่าระหว่างปีพ.ศ. 2535-2540 จำนวน 150 ราย พ.ศ. 2541-2545 จำนวน 258 ราย กลุ่มสุดท้ายเป็นผู้ป่วยที่มารับการตรวจระหว่างปีพ.ศ. 2535-2545 แต่ได้รับการผ่าตัดในปี พ.ศ. 2546-2549 จำนวน 43 ราย พบเสียชีวิตหลังการผ่าตัด 16, 23, และ 4 ราย (ร้อยละ 10.7, 8.9 และ 9.3) ตามลำดับ

Tricuspid atresia จำนวน 64 ราย เพศชาย 38 ราย เพศหญิง 26 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 2 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 15 ปี ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 30 ราย (ร้อยละ 46.9) แบ่งเป็น modified

Fontan operation หรือ cavopulmonary shunt 6 ราย modified Fontan operation ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 1 ราย modified Fontan operation ร่วมกับ central shunt 1 ราย modified Fontan operation ร่วมกับ bidirectional Glenn shunt 1 ราย modified Blalock-Taussig shunt 11 ราย central shunt 3 ราย bidirectional Glenn shunt 5 ราย bidirectional Glenn ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 1 ราย pulmonary artery banding 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 10 ราย (จาก 64 ราย ร้อยละ 15.6) โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด modified Fontan operation หรือ cavopulmonary shunt 6 ราย หลัง bidirectional Glenn shunt 2 ราย หลัง central shunt 1 ราย และอีก 1 ราย เสียชีวิตหลังทำ modified Blalock-Taussig shunt จากการติดเชื้อ คิดเป็น surgical mortality ร้อยละ 33.3

Pulmonary atresia จำนวน 52 ราย เพศชาย 29 ราย เพศหญิง 23 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 12 ปี อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 13 ปี 3 เดือน ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 35 ราย (ร้อยละ 67.3) แบ่งเป็น total correction 7 ราย (ร้อยละ 13.5) palliative surgery 28 ราย (ร้อยละ 53.8) แบ่งย่อยเป็น central shunt 3 ราย central shunt ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 5 ราย Blalock-Taussig shunt 18 ราย unifocalization 2 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 7 ราย (ร้อยละ 13.5) จาก 52 ราย โดยสาเหตุของการเสียชีวิตเกิดจากไม่สามารถ wean off cardiopulmonary bypass ได้ 1 ราย cardiopulmonary arrest ขณะที่ทำ Blalock-Taussig shunt 1 ราย hyperkalemia 1 ราย massive hemoptysis 1 ราย (รายนี้เคยได้รับการผ่าตัด bilateral modified Blalock-Taussig shunt, modified Waterston shunt และ right bronchial artery ligation มาก่อนการเสียชีวิต) ที่เหลืออีก 3 ราย เสียชีวิตจากการติดเชื้อ

Ebstein's anomaly of tricuspid valve จำนวน 25 ราย เพศชาย 13 ราย เพศหญิง 12 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 2 ปี 3 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 13 ปี 2 ราย (ร้อยละ 8) มี WPW syndrome ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 7 ราย (ร้อยละ 28) เป็น total correction 6 ราย Blalock-Taussig shunt 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 4 ราย (ร้อยละ 16) จาก 25 ราย โดย 3 ราย เสียชีวิตหลังการผ่าตัด อีก 1 ราย เสียชีวิตจากการติดเชื้อ

Transposition of the great arteries จำนวน 152 ราย เพศชาย 95 ราย เพศหญิง 57 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 4 ปี อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 5 ปี 5 เดือน ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 53 ราย (ร้อยละ 34.9) แบ่งเป็น arterial switch operation จำนวน 15 ราย (ร้อยละ 9.9) palliative surgery 38 ราย (ร้อยละ 25) แบ่งย่อยเป็น central shunt 4 ราย central shunt ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt

5 ราย Blalock-Taussig shunt 19 ราย Blalock-Taussig shunt ร่วมกับ Glenn shunt 1 ราย Bidirectional Glenn shunt 2 ราย Rastelli operation 1 ราย pulmonary artery banding 3 ราย pulmonary artery banding ร่วมกับ coarctation repair 1 ราย atrial septectomy 1 ราย internal tunneling closure of ventricular septal defect 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 22 ราย (ร้อยละ 14.5) จาก 152 ราย โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด 12 ราย (ร้อยละ 22.6) แบ่งเป็น arterial switch operation 5 ราย central shunt 2 ราย central shunt ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt 1 ราย Blalock-Taussig shunt 2 ราย pulmonary artery banding 1 ราย internal tunneling closure of ventricular septal defect 1 ราย อีก 10 ราย จากสาเหตุอื่นโดยที่ยังไม่ได้รับการผ่าตัด

Truncus arteriosus จำนวน 21 ราย เพศชาย 11 ราย เพศหญิง 10 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 2 ปี 5 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 14 ปี เป็น truncus arteriosus type I 18 ราย (ร้อยละ 85.7) type II 3 ราย (ร้อยละ 14.3) ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 4 ราย (ร้อยละ 19.1) เป็น total correction 3 ราย pulmonary artery banding 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 7 ราย (ร้อยละ 33.3) โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด total correction 3 ราย (ได้รับการผ่าตัดที่อายุ 5 เดือน 7 เดือน และ 5 ปี) หลังการตรวจสวนหัวใจ 1 ราย (จาก pulmonary hypertensive crisis) จากการติดเชื้อ 3 ราย มีผู้ป่วยหญิงที่นำสนใจ 1 ราย ผลการตรวจสวนหัวใจเมื่ออายุ 12 ปี เข้าได้กับ truncus arteriosus type I ที่มีความดันในปอดสูงมาก จึงให้การรักษาแบบประคับประคองอาการจนกระทั่งอายุ 18 ปี ผู้ป่วยตั้งครุฑและคลอดก่อนกำหนด ทารกมีความผิดปกติของหัวใจเป็น truncus arteriosus type I เช่นเดียวกับมารดา และเสียชีวิตในที่สุด ส่วนมารดา ยังมาติดตามอาการเป็นระยะๆ

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) จำนวน 13 ราย เพศชาย 8 ราย เพศหญิง 5 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 11 ปี 7 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 12 ปี 2 เดือน 7 ราย (ร้อยละ 53.9) อายุน้อยกว่า 6 เดือน 2 ราย (ร้อยละ 15.4) เป็นเด็กโตอายุ 8 ปี และ 12 ปี 2 เดือน ทุกรายมีอาการของหัวใจวายเห็นเขียวชัดเจน 11 ราย (ร้อยละ 84.6) ชนิดของ TAPVR ที่พบ เป็น supracardiac 6 ราย (ร้อยละ 46.2) cardiac 7 ราย (ร้อยละ 53.8) ได้รับการผ่าตัด total correction 9 ราย (ร้อยละ 69.2) อายุที่ทำผ่าตัดตั้งแต่ 10 วันถึง 13 ปี 8 เดือน เสียชีวิตหลังการผ่าตัด 1 ราย (ร้อยละ 11.1) เป็นผู้ป่วยเด็กโตอายุ 12 ปี 2 เดือน เสียชีวิตหลังการผ่าตัด 7 วันจากหัวใจชกชวาว ผลการตรวจพยาธิสภาพของปอดเข้าได้กับ pulmonary hypertension ผู้ป่วย 4 รายที่ไม่ได้รับการผ่าตัด เสียชีวิตเมื่ออายุ

7 วันจากการติดเชื้อขณะรอทำผ่าตัด 1 ราย อีก 3 รายไม่มาติดตามการรักษาหลังได้รับการวินิจฉัย

Single atrium, single ventricle, single atrium และ single ventricle จำนวน 69 ราย เพศชาย 42 ราย เพศหญิง 27 ราย พบ transposition of the great arteries ร่วมด้วย 15 ราย (ร้อยละ 21.7) อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 2 ปี อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 15 ปี ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 15 ราย (ร้อยละ 21.7) แบ่งเป็น total correction 1 ราย Blalock-Taussig shunt 8 ราย central shunt, Blalock-Taussig ร่วมกับ central shunt, pulmonary artery banding, repair cleft mitral valve อย่างละ 1 ราย Blalock-Taussig shunt ร่วมกับ Hemi-Fontan operation 2 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 4 ราย (ร้อยละ 5.8) โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด total correction, Blalock-Taussig shunt ฝิในสมอง และ anoxic spells อย่างละ 1 ราย

Dextrocardia จำนวน 71 ราย เพศชาย 34 ราย เพศหญิง 37 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 6 ปี 4 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 14 ปี 1 เดือน ความผิดปกติของหัวใจที่พบร่วมกับ dextrocardia ได้แก่ transposition of the great arteries 36 ราย (ร้อยละ 50.7) single atrium และ/หรือ single ventricle 12 ราย (ร้อยละ 16.9) tricuspid atresia 8 ราย (ร้อยละ 11.3) double outlet right ventricle 6 ราย (ร้อยละ 8.5) atrioventricular canal 5 ราย (ร้อยละ 7.0) tetralogy of Fallot 4 ราย (ร้อยละ 5.6) ได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 18 ราย (ร้อยละ 25.4) เป็น total correction 1 ราย (ร้อยละ 1.4) palliative shunt 17 ราย (ร้อยละ 24.0) แบ่งย่อยเป็น Blalock-Taussig shunt 14 ราย central shunt, central shunt ร่วมกับ Blalock-Taussig shunt และ Glenn shunt อย่างละ 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 2 ราย (ร้อยละ 2.8) โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด Blalock-Taussig shunt 1 ราย หลังการตรวจจสวณหัวใจ 1 ราย

Double outlet right ventricle จำนวน 94 ราย เพศชาย 49 ราย เพศหญิง 45 ราย อายุที่เริ่มแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิดถึง 1 ปี 6 เดือน อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 13 ปี 4 เดือน เป็น double outlet right ventricle ที่มี transposition of the great arteries 49 ราย (ร้อยละ 52.1) ที่เหลือ 45 ราย (ร้อยละ 47.9) มี normal related great arteries และ pulmonic stenosis ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดรักษาทั้งสิ้น 34 ราย (ร้อยละ 36.2) เป็น total correction 10 ราย (ร้อยละ 10.7) โดยทำ arterial switch operation ร่วมกับ VSD closure 2 ราย ventricular septal defect closure ร่วมกับ right ventricular outflow tract pericardial patching 8 ราย มีผู้ป่วย 1 รายในกลุ่มนี้ผ่าตัดปิด ventricular septal defect แบบ internal tunneling ผู้ป่วยที่ทำ palliative

surgery 24 ราย (ร้อยละ 25.5) แบ่งย่อยเป็น Blalock-Taussig shunt 19 ราย Blalock-Taussig shunt ร่วมกับ central shunt และ Blalock-Taussig shunt ร่วมกับ atrial septostomy อย่างละ 1 ราย pulmonary artery banding 2 ราย patent ductus arteriosus ligation 1 ราย ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมด 6 ราย (ร้อยละ 6.4) โดยเสียชีวิตหลังการผ่าตัด total correction 2 ราย จากสาเหตุอื่นโดยที่ยังไม่ได้รับการผ่าตัด 4 ราย

Hypoplastic left heart syndrome จำนวน 8 ราย เพศชาย 6 ราย เพศหญิง 2 ราย อายุที่มาพบแพทย์ตั้งแต่แรกเกิดถึง 1 เดือน ทุกรายเลือกรับการรักษาแบบประคับประคองและเสียชีวิตในที่สุด

วิจารณ์

ผลการรวบรวมข้อมูลผู้ป่วยเด็กที่เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดเฉพาะชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวจำนวน 1,106 ราย ในช่วง 10 ปีที่ผ่านมาพบว่าชนิดที่พบบ่อยที่สุดคือ tetralogy of Fallot พบประมาณครึ่งหนึ่ง (ร้อยละ 48.6) ของผู้ป่วยทั้งหมดมากกว่าครึ่งหนึ่ง (ร้อยละ 59.3) ของผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวได้รับการรักษาโดยการผ่าตัด surgical mortality โดยรวมของการผ่าตัดทุกชนิดประมาณร้อยละ 11.7 โดย surgical mortality ของโรคหัวใจแต่ละโรคจะขึ้นอยู่กับความยากง่ายของชนิดการทำผ่าตัดและสภาพความพร้อมทางร่างกายของผู้ป่วย

ส่วนใหญ่ของผู้ป่วย tetralogy of Fallot (ร้อยละ 84.0) ได้รับการผ่าตัดรักษา โดยมี surgical mortality เพียงร้อยละ 9.1 เป็นที่น่าเสียดายว่ามีผู้ป่วยส่วนหนึ่งเสียชีวิตไปก่อนจาก anoxic spells หรือ ฝิในสมองระหว่างที่รอทำผ่าตัดหัวใจ โรงพยาบาลศรีนครินทร์สามารถเพิ่มการให้บริการผู้ป่วยด้านการผ่าตัดหัวใจได้มากขึ้นช่วงหลังปี พ.ศ.2540 เป็นต้นมา ส่งเสริมให้ทีมผู้รักษาได้รับประสบการณ์ในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้เพิ่มมากขึ้น จึงคาดว่าจะสามารถลดอัตราการเสียชีวิตจากการผ่าตัดให้เหลือน้อยกว่าร้อยละ 5 ได้ในระยะเวลาอันใกล้นี้ แม้ยังพบว่ามีความแทรกซ้อนเช่น pleural effusion เลือดออกจากบริเวณแผลผ่าตัด และ chylothorax ได้บ้างเล็กน้อย

Transposition of the great arteries พบบ่อยเป็นอันดับสองรองจาก tetralogy of Fallot (ร้อยละ 13.7) การผ่าตัด arterial switch operation เริ่มทำครั้งแรกที่โรงพยาบาลศรีนครินทร์ในปี พ.ศ.2538 และทำเรื่อยมาจนถึง พ.ศ.2545 รวมทั้งหมด 15 ราย แม้ว่าผลการผ่าตัดในช่วงแรก (พ.ศ.2538-2540) ยังมีอัตราการเสียชีวิตหลังการผ่าตัดสูงมากถึงร้อยละ 66.7 (2 จาก 3 ราย) แต่ในช่วงหลัง (พ.ศ.2540 - 2545) อัตราการเสียชีวิตลดลงมากเหลือเพียงร้อยละ 25 (3 จาก 12 ราย) ผู้ป่วยที่

ได้รับ palliative surgery 38 ราย เสียชีวิตหลังการผ่าตัด 7 ราย (ร้อยละ 18.4) ซึ่งค่อนข้างสูงเมื่อเปรียบเทียบกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวชนิดอื่น อาจเนื่องจากสภาพร่างกายทั่วไป

ไม่ค่อยดีนักก่อนทำผ่าตัด

Double outlet right ventricle พบบ่อยเป็นอันดับสาม (ร้อยละ 8.5) ในการศึกษาครั้งนี้จะกล่าวถึงเฉพาะ double outlet right ventricle ที่มีอาการเขียว ครึ่งหนึ่งของผู้ป่วย (ร้อยละ 52.1) มี transposition of the great arteries (ร้อยละ 52.1) อีกครึ่งหนึ่ง (ร้อยละ 47.9) มี normal related great arteries และ pulmonic stenosis หนึ่งในสามของผู้ป่วย (ร้อยละ 36.2) ได้รับการผ่าตัด ผลที่ได้เป็นที่น่าพอใจเพราะมีผู้ป่วยเสียชีวิตหลังการผ่าตัดเพียงร้อยละ 5.9 (2 จาก 34 ราย)

Dextrocardia พบบ่อยเป็นอันดับสี่ (ร้อยละ 6.4) ความผิดปกติของหัวใจที่พบมี transposition of the great arteries ร่วมด้วยถึงร้อยละ 50.7 อีกครึ่งหนึ่งเป็น complex congenital heart disease เช่น single atrium และ/หรือ single ventricle, tricuspid atresia, double outlet right ventricle, atrioventricular canal และ tetralogy of Fallot ผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้รับการรักษาแบบประคับประคอง มีเพียงหนึ่งในสี่ของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด palliative shunt

Single atrium และ/หรือ single ventricle พบบ่อยเป็นอันดับห้า (ร้อยละ 6.2) พบ transposition of the great arteries ร่วมด้วยหนึ่งในห้าของผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้รับการรักษาแบบประคับประคอง มีเพียงหนึ่งในห้าของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด palliative surgery

Tricuspid atresia พบบ่อยเป็นอันดับหก (ร้อยละ 5.8) หนึ่งในสาม (ร้อยละ 33.3) ของผู้ป่วยเสียชีวิตหลังการทำผ่าตัด โดยเสียชีวิตหลัง modified Fontan operation, bidirectional Glenn shunt, central shunt และ Blalock-Taussig shunt ร้อยละ 20, 6.7, 3.3, และ 3.3 ตามลำดับ

Pulmonary atresia พบบ่อยเป็นอันดับเจ็ด (ร้อยละ 4.7) ครึ่งหนึ่งของผู้ป่วย (ร้อยละ 53.8) ได้รับการผ่าตัด palliative surgery ผู้ป่วยเสียชีวิตทั้งหมดร้อยละ 13.5 เกิดหลังการทำผ่าตัดร้อยละ 5.7 พบว่าแม้จะทำ palliative shunt และ bronchial artery ligation แล้วก็ไม่สามารถป้องกันการเกิด massive hemoptysis เป็นสาเหตุทำให้ผู้ป่วยเสียชีวิตได้

Ebstein's anomaly of tricuspid valve พบบ่อยเป็นอันดับแปด (ร้อยละ 2.3) หนึ่งในสาม (ร้อยละ 28) ได้รับการผ่าตัดเพื่อลดขนาดของเอเตรียมขวาและซอมลัน tricuspid ผลการผ่าตัดยังมีอัตราการเสียชีวิตสูงถึงร้อยละ 50 (3 จาก 6 ราย) ผู้ป่วย

ที่เหลือได้รับการรักษาโดย palliative shunt และประคับประคองอาการทั่วไป

Truncus arteriosus พบบ่อยเป็นอันดับเก้า (ร้อยละ 1.9) ชนิดที่พบบ่อยที่สุดคือ type I (ร้อยละ 85.7) รองลงไปเป็น type II (ร้อยละ 14.3) ไม่พบ type III ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัด total correction 3 รายเสียชีวิตทั้งหมด แม้โรคนี้จะทำให้ความดันในปอดสูงมากในรายที่ไม่ได้รับการผ่าตัดรักษาผู้ป่วยก็สามารถรอดชีวิตจนเข้าสู่วัยผู้ใหญ่ได้หากได้รับการรักษาแบบประคับประคองอาการที่ดี เช่นเดียวกับที่พบในการศึกษานี้

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) พบบ่อยเป็นอันดับสิบ (ร้อยละ 1.2) ชนิดที่พบบ่อยที่สุดคือ cardiac (ร้อยละ 53.8) รองลงไปเป็น supracardiac (ร้อยละ 46.2) ไม่พบชนิด infracardiac ทุกรายมีอาการของหัวใจวาย ครึ่งหนึ่งของผู้ป่วย (ร้อยละ 53.9) มาโรงพยาบาลก่อนอายุ 6 เดือน ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัด total correction ร้อยละ 69.2 เสียชีวิตหลังผ่าตัดเพียง 1 รายจากภาวะความดันในปอดสูงมากเนื่องจากผ่าตัดเมื่อเด็กอายุมาก

Hypoplastic left heart syndrome พบบ่อยเป็นอันดับสิบเอ็ด (ร้อยละ 0.7) ซึ่งน้อยที่สุดในการศึกษานี้ พยากรณ์โรคผู้ป่วยกลุ่มนี้ไม่ดี เสียชีวิตทุกราย

สรุป

จากการศึกษาพบว่าโรงพยาบาลศรีนครินทร์สามารถให้บริการโดยการผ่าตัดรักษา โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดที่ทำให้เกิดอาการเขียวในเด็กได้ประมาณร้อยละ 60 ของผู้ป่วย เป็น total correction ร้อยละ 35 palliative surgery ร้อยละ 25 ผู้ป่วยเสียชีวิตหลังการผ่าตัดร้อยละ 11.7 ชนิดของโรคหัวใจที่พบบ่อยที่สุดคือ tetralogy of Fallot ได้รับการผ่าตัดถึงร้อยละ 84.0 เสียชีวิตหลังการผ่าตัดเพียงร้อยละ 9.1 ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้แก่ pleural effusion, hemothorax, และ chylothorax โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดรุนแรง เช่น transposition of the great arteries ก็สามารถผ่าตัดทำ arterial switch operation ได้ โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดบางชนิดที่ไม่สามารถทำ total correction ได้หรือทำได้แต่ผลที่ได้ยังไม่ดี การให้ palliative surgery และประคับประคองอาการ สามารถยืดชีวิตผู้ป่วยออกไปและอยู่ได้อย่างมีความสุขพอควร

กิตติกรรมประกาศ

งานวิจัยนี้ได้รับทุนอุดหนุนจากคณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น คณะผู้วิจัยขอขอบพระคุณคณะแพทยศาสตร์ ผู้ให้ทุน

เอกสารอ้างอิง

1. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, Boughman JA, Wilson PD, Brenner JI, et al. Cardiac and noncardiac malformations: observations in a population-based study. *Teratology* 1987; 35: 367-78.
2. Carlgren LE, Ericson A, Kallen B. Monitoring of congenital cardiac defects. *Pediatr Cardiol* 1987; 8: 247-56.
3. Hoffman JIE. Congenital heart disease. In: Rudolph's *Pediatrics*. 19th ed. Norwalk: Appleton & Lange 1991; 1356-7.
4. Sueblinvong V. Limitation of 2 dimensional color Doppler echocardiography in the diagnosis of congenital heart disease. *J Med Assoc Thai* 1990; 73: 157-61.
5. Blalock A, Taussig HB. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
6. Fermanis GG, Ekangaki AK, Salmon AP, Keeton BR, Shore DF, Lamb RK, et al. Twelve year experience with the modified Blalock-Taussig shunt in neonates. *Eur J Cardiothorac Surg* 1992; 6: 586-9.
7. Gonzalez de Dios J, Blanco Bravo D, Burgueros Valero M, Cordovilla Zurdo G, Perez Rodriguez J, Garcia Guereta L, et al. Perioperative management of systemic pulmonary shunts in the neonatal period. *An Esp Pediatr* 1993; 39: 139-48.
8. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galentier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 364-70.
9. Mavroudis C, Backer CL, Idiss FS. Arterial switch for transposition of the great arteries and associated malposition anomalies. In: Karp RB, ed. *Advances in cardiac surgery*. St. Louis: Mosby Year Book 1992; 13: 205-42.
10. Driscoll DJ. Evaluation of the cyanotic newborn. *Pediatr Clin North Am* 1990; 37: 1-23.

