



มหาวิทยาลัยมหิดล
คณะแพทยศาสตร์
ศิริราชพยาบาล

ส่วนที่ 2

โรคหัวใจ พิการแต่กำเนิด

ชนิดวิกฤตในการก่อกำเนิดและเด็กเล็ก

กลุ่มโรคชนิดระบบไหลเวียนเลือดไปเลี้ยง
ร่างกายพื้งพื้ง ductus arteriosus

บทที่ 9-16

ส่วนที่

2

รายละเอียดเฉพาะโรค
(specific lesions)

กลุ่มโรคชนิดระบบไหลเวียนเลือด
ไปเลี้ยงร่างกายพึ่งพิง
ductus arteriosus
(ductal dependent systemic
circulation)

โรคลิ้นหัวใจเอออร์ติกตีบชั้นวิกฤต

Critical Aortic Stenosis

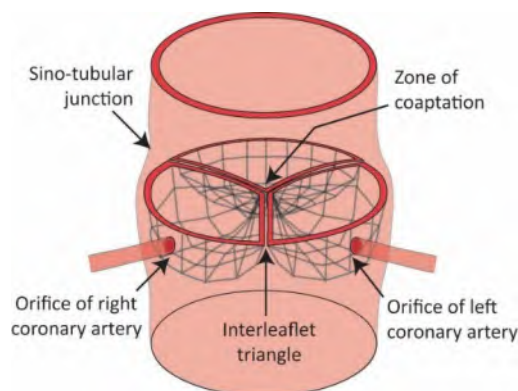
- บทนำ
- ความหมาย
- ความชุก
- พยาธิสภาพ
- พยาธิสรีรวิทยา
- ลักษณะอาการทางคลินิก
- การดำเนินโรค
- การรักษา
- สรุป
- เอกสารอ้างอิง

บทนำ

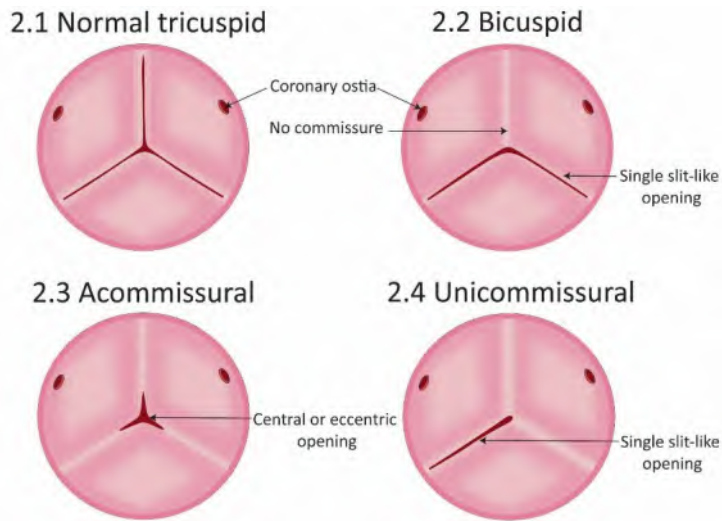
โรคลิ้นหัวใจเอออร์ติกตีบ (aortic stenosis, AS) ในผู้ป่วยเด็กส่วนใหญ่เป็นความผิดปกติที่พบแต่กำเนิด ประมาณร้อยละ 10 อาจมีอาการผิดปกติตั้งแต่วัยเด็กเล็ก ในรายที่มีการตีบของลิ้นหัวใจรุนแรง อาจมีอาการรุนแรงได้ตั้งแต่ช่วงแรกเกิด มีภาวะหัวใจวาย จนถึงอาจมีภาวะช็อกได้ โดยเฉพาะเมื่อ ductus arteriosus ปิด ซึ่งจำเป็นต้องได้รับการรักษาเร่งด่วน ดังนั้นการวินิจฉัยเบื้องต้น การตรวจประเมิน และวางแผนการรักษาที่เหมาะสมจึงมีความสำคัญ

ความหมาย

ลิ้นหัวใจเอออร์ติก (aortic valve, AoV) เป็นลิ้นของหลอดเลือดแดงใหญ่เอออร์ตา (aorta, Ao) ซึ่งนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย ลักษณะของ AoV ปกติเป็นแผ่นบาง ปิดสับกันสนิทตรงกลางและมีลักษณะ 3 cusps (tricuspid) (รูปที่ 1) ซึ่งประกอบด้วย right coronary cusp (RCC), left coronary cusp (LCC) และ non coronary cusp (NCC) โรคลิ้นหัวใจเอออร์ติกตีบแต่กำเนิดมักมีโครงสร้างของลิ้นหัวใจที่ผิดปกติ เช่น เป็นลักษณะลิ้นหัวใจ 1 cusp (unicuspid) หรือลิ้นหัวใจ 2 cusp (bicuspid) (รูปที่ 2) อาจร่วมกับมีการหนาตัวของลิ้นหัวใจ ทำให้การเปิดปิดของลิ้นหัวใจไม่ดี ผู้ป่วยเด็กเล็กที่มีอาการรุนแรง มักพบลิ้นหัวใจเป็นลักษณะ unicuspid ส่วนความผิดปกติอื่นของโครงสร้างหัวใจที่พบร่วมได้บ่อย เช่น รูรั่วหัวใจห้องล่าง (ventricular septal defect, VSD), patent ductus arteriosus (PDA), coarctation of aorta (CoA) พบได้ประมาณร้อยละ 15-20⁽¹⁾



รูปที่ 1 แสดงโครงสร้างของลิ้นหัวใจเอออร์ติก (aortic valve) ปกติ ลักษณะลิ้นหัวใจแบบ tricuspid ลิ้นหัวใจ (leaflet) เป็นแผ่นบาง ปิดสับกันตรงกลาง (coaptation)



รูปที่ 2 แสดงโครงสร้างของลิ้นหัวใจเอออร์ติก (aortic valve) รูปที่ 2.1 ลิ้นหัวใจปกติลักษณะ tricuspid ขนาดลิ้นหัวใจทั้ง 3 โกล่เคียงกัน, รูปที่ 2.2 ลิ้นหัวใจลักษณะ bicuspid มีการเชื่อมกันของ right coronary cusp เชื่อมกับ left coronary cusp จึงทำให้การเปิดปิดของลิ้นหัวใจผิดปกติ, รูปที่ 2.3 ลิ้นหัวใจลักษณะ unicuspid ไม่มีการแยกของลิ้นหัวใจ มีเพียงรูเปิดตรงกลาง, รูปที่ 2.4 ลิ้นหัวใจลักษณะ unicuspid มีการเชื่อมกันของ right coronary cusp เชื่อมกับ left coronary cusp และ left coronary cusp เชื่อมกับ non coronary cusp ทำให้รูเปิดเป็นลักษณะ slit

ความชุก

โรค AS แต่กำเนิดพบได้ประมาณร้อยละ 3-6⁽²⁾ ของผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด โดยพบในเพศชายมากกว่าเพศหญิงประมาณ 3-5 เท่า อาจพบกลุ่มอาการที่มีความสัมพันธ์กับโรค ได้แก่ Turner syndrome และ Jacobsen syndrome นอกจากนี้ยังพบรายงานการถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์แบบ autosomal dominant ในรายที่มีการกลายพันธุ์ของยีน *NOTCH1* mutation ซึ่งพบมีความเกี่ยวข้องในกลุ่มผู้ป่วยที่มีความผิดปกติ เช่น bicuspid aortic valve, aortic valve stenosis, aortic coarctation และ hypoplastic left heart syndrome⁽³⁾

พยาธิสภาพ

ในช่วงตัวอ่อนในครรภ์ (embryo) หลังจากมีการแบ่งส่วนของ bulbus cordis ด้วย aortopulmonary septum ออกเป็น aortic และ pulmonary trunk แล้ว (รูปที่ 3) เนื้อเยื่อส่วนต้นของ aortic trunk จะเกิดการสลายเป็นท่อกลวง จากนั้นผนังของ aortic trunk จะมีการสร้างแผ่นบาง ๆ ของลิ้นหัวใจ

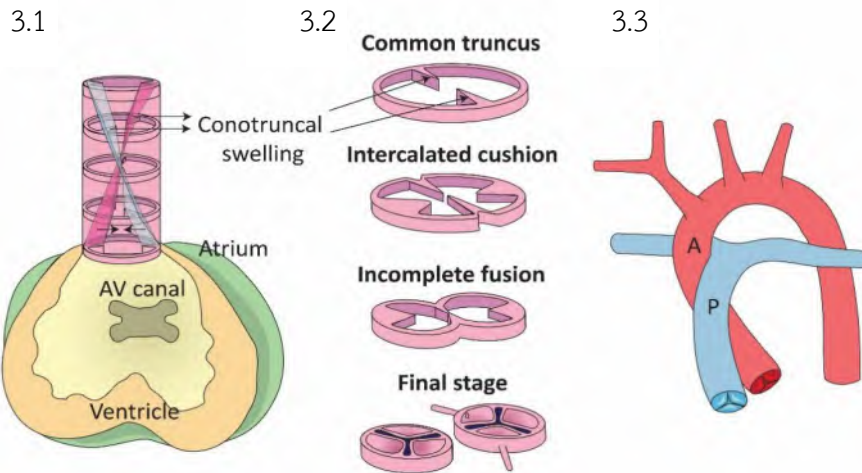
และ sinus of Valsava ตามลำดับ AoV ปกติจะมีลิ้นหัวใจลักษณะคล้ายถุง (pocket) มี 3 ส่วนขนาดเท่า ๆ กัน และปิดสับกันตรงกลาง (รูปที่ 4)

AoV ตีบแต่กำเนิดเกิดได้จากหลายกลไก เช่น การมีขนาดรูเปิดของลิ้นหัวใจเล็กลงจากการเชื่อมกันของลิ้นหัวใจ (cusp fusion), การหนาตัวของลิ้นหัวใจ และลิ้นหัวใจมีความแข็งกว่าปกติ ความผิดปกติที่พบบ่อยที่สุดคือ bicuspid AoV โดยพบมากประมาณร้อยละ 75 เกิดจากการเชื่อมกันของ right coronary cusp และ left coronary cusp นอกจากนี้อาจพบการเชื่อมกันผิดปกติของลิ้นหัวใจทุกกลีบเป็น unicuspid AoV มีรูเปิดเล็ก ๆ บริเวณตรงกลาง หรือเป็นลักษณะช่องแคบ ๆ (รูปที่ 2)

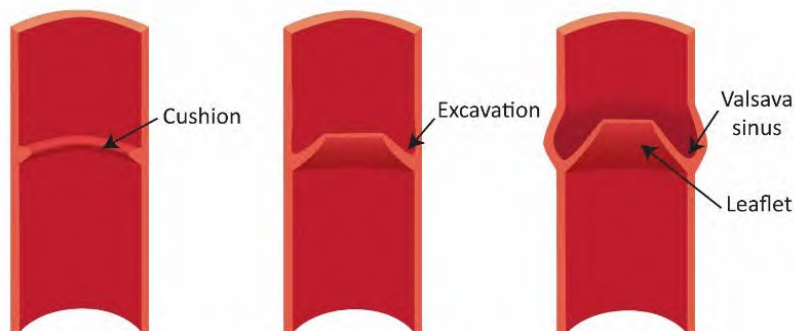
นอกจากการเชื่อมกันของตัวลิ้นผิดปกติแล้ว ยังมีปัจจัยอื่นที่มีผลให้ลิ้นหัวใจตีบมากขึ้นด้วย เช่น myxomatous degeneration, การมีพังผืด (fibrosis), การหนาตัวจากการอักเสบ, การมีไขมันสะสม (lipid accumulation), การเกิดหินปูน (calcification) ในภายหลัง

ช่วงอยู่ในครรภ์มารดา ทารกในครรภ์จำนวนครึ่งหนึ่งที่มี AoV ตีบอาจจะมีอาการมากจนทำให้หัวใจห้องล่างซ้าย (left ventricle, LV) มี compliance ลดลง มีปัญหาในการคลายตัวของหัวใจ อาจส่งผลให้เลือดที่ผ่านมายัง LV ลดลง เกิด hypoplasia ของทั้ง LV, ลิ้นหัวใจไมตรัล (mitral valve, MV), AoV และ left ventricular outflow tract ทารกในครรภ์ที่อาการรุนแรงอาจมี CoA และ hypoplasia of ascending aorta ร่วมด้วยได้ จนเป็น hypoplastic left heart syndrome (HLHS) จากการทำการตรวจหัวใจทารกในครรภ์ด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (fetal echocardiography) ที่กล้ำเนื้อหัวใจห้องล่างซ้ายอาจมีความหนาและมี echogenicity มากขึ้น น่าจะเข้ากับลักษณะ endomyocardial fibroelastosis สมมติฐานเกิดจากการขาดเลือดของ papillary muscle ร่วมกับความไม่สมดุลระหว่างความต้องการออกซิเจนและปริมาณเลือดที่มาเลี้ยงกล้ำเนื้อหัวใจที่หนาตัวนั้น ในรายที่ AS รุนแรง⁽⁴⁾ ทารกในครรภ์อีกครั้งหนึ่งมีการปรับสมดุลในครรภ์ได้ LV เจริญได้ แต่มักมีผนังหัวใจห้องล่างซ้ายหนาตัว (left ventricular hypertrophy)

เมื่อทารกที่มี AS คลอดจะมีผลให้ความดันของหัวใจห้องล่างซ้าย (left ventricular pressure) เพิ่มขึ้น LV ต้องทำงานหนักขึ้น ในรายที่ AS รุนแรงขั้นวิกฤต (critical aortic stenosis) การบีบตัวของ LV เพื่อผ่านตำแหน่งตีบอาจได้ cardiac output ไม่เพียงพอ ต้องอาศัย ductus arteriosus เป็นทางให้เลือดไหลจากหลอดเลือดแดงพัลโมนารี (pulmonary artery) ไปยังเอออร์ตา ทารกหลังคลอดจะเริ่มมีอาการหัวใจวายและช็อกได้เมื่อ ductus arteriosus ปิด จัดเป็นกลุ่มโรค ductal dependent systemic circulation



รูปที่ 3 การสร้างหลอดเลือดใหญ่ (great arteries) ของทารกในครรภ์ รูปที่ 3.1 แสดงการเจริญของ truncal ridge ใน common truncus, รูปที่ 3.2 แสดง intercalated cushion แบ่งเป็น 2 outflow tract และเกิด complete septation เป็น aorta (A) และ pulmonary artery (P) ภายหลังเมื่อเกิด spiral septation จะส่งผลให้ aorta อยู่ด้านหลังขวาต่อ main pulmonary artery (รูปที่ 3.3) (A, aorta; AV canal, atrioventricular canal; P, pulmonary artery)



รูปที่ 4 การเจริญพัฒนาของลิ้นหัวใจเอออร์ติก (aortic valve)

พยาธิสรีรวิทยา

ทารกในครรภ์มักไม่มีผลกระทบจาก AS แม้จะมี left ventricular hypoplasia รุนแรงร่วมด้วย เนื่องจากส่วนใหญ่ของ ventricular output มาจากหัวใจห้องล่างขวา

หลังคลอด หากขนาดและการทำงานของ LV เพียงพอ ผู้ป่วยมักมีอาการเล็กน้อย และสัญญาณชีพคงที่แม้ ductus arteriosus ปิด แต่อาจมีอาการของ pulmonary venous congestion

จาก LV pressure load ได้ เช่น กินนมได้ไม่ดี หายใจเร็ว น้ำหนักขึ้นน้อย มักได้ยินเสียงหัวใจผิดปกติ เป็น systolic murmur ร่วมด้วย

แต่หากการตีบของ AoV รุนแรงมาก LV จะไม่สามารถทำงานได้เพียงพอกับ cardiac output เมื่อ ductus arteriosus ปิด ผู้ป่วยมักมีอาการของภาวะช็อก และภาวะหัวใจวายได้

ในผู้ป่วยที่มีอาการผิดปกติตั้งแต่ช่วงแรกเกิด หรือช่วงเด็กเล็ก มักพบเป็น critical AS ซึ่งมีอาการรุนแรง เนื่องจาก LV อาจมีขีดจำกัดในการทำงานให้ได้ cardiac output ที่เพียงพอในช่วงหลังคลอด เพราะมีการเพิ่มขึ้นของ LV afterload ทันที ภายหลังการตัดสายสะดือที่เชื่อมต่อกับรก ทำให้ LV ต้องทำงานหนักมากขึ้นร่วมกับการตีบของ AoV มีผลทำให้ cardiac output ลดลง เกิดภาวะหัวใจวาย โดยเฉพาะเมื่อ ductus arteriosus ปิดจะมีหัวใจวายมากขึ้นและช็อกได้

ในเด็กโตที่มี AS มีผลต่อการเพิ่มขึ้นของมวลกล้ามเนื้อหัวใจห้องล่างซ้าย (LV mass) จากกลไกของร่างกายที่มี pressure overload เพิ่มขึ้น ช่วงแรกจะมี LV ejection fraction และ cardiac output ที่ปกติ หรือมากกว่าปกติทั้งช่วงพัก และช่วงออกกำลังกาย เมื่อการตีบของลิ้นหัวใจรุนแรงมากขึ้น LV มีการหนาตัวมากขึ้น (hypertrophy) เกิดปัญหาการคลายตัวของหัวใจแยลง (diastolic dysfunction) ตามมา และมีการเพิ่มขึ้นของ myocardial oxygen consumption ซึ่งอาจไม่เหมาะสมกับ coronary blood flow จึงเกิด myocardial ischemia และ fibrosis ตามมา นำไปสู่อาการของภาวะหัวใจวาย

กลไกที่มีผลต่อความรุนแรงของการตีบของลิ้นหัวใจที่เพิ่มขึ้น เกิดจากหลายปัจจัยกระตุ้น ได้แก่ การดึงของลิ้นหัวใจ (leaflet stretch), ความเค้นเฉื่อยของเลือดที่ผ่านรอยตีบ (fluid shear stress, bending stresses) และความดันที่มากขึ้นจากการมีเลือดความเร็วสูงผ่านรอยตีบ (pressure forces) ซึ่งนำไปสู่การเสียหายที่ของเนื้อเยื่อผิวของลิ้นหัวใจ (valvular endothelial dysfunction) มีการสะสมของ lipoprotein ซึ่งกระตุ้นให้มี macrophages และ cytokines ต่าง ๆ มีผลให้เกิดการอักเสบขึ้น ตามมาด้วยการเกิดพังผืด มีการหนาตัวของลิ้นหัวใจ และเกิดหินปูนที่ลิ้นหัวใจ⁽⁵⁾

ลักษณะอาการทางคลินิก

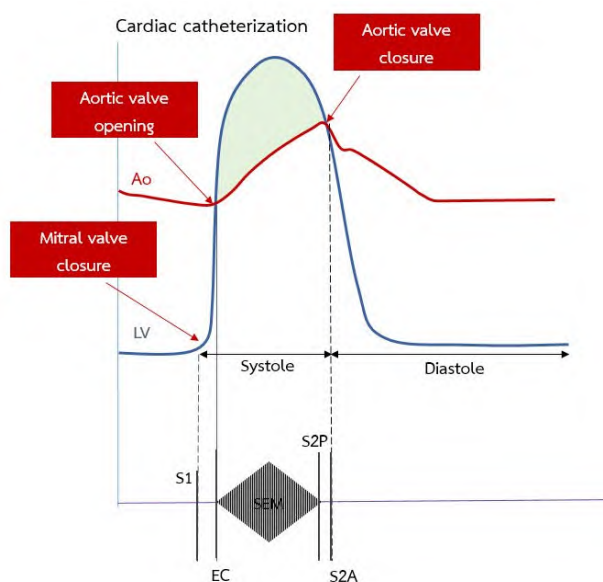
อาการและอาการแสดงที่พบขึ้นกับอายุของผู้ป่วย ความรุนแรงของลิ้นหัวใจที่ตีบ และความผิดปกติอื่นของโครงสร้างหัวใจที่พบร่วม การตรวจ fetal echocardiography พบลักษณะ AoV ที่หนา และ doming ร่วมกับการมี Doppler flow velocity ที่เพิ่มขึ้นเกิน 1 ม./วินาที ระยะต่อมาอาจตรวจพบการเจริญของหัวใจห้องซ้ายไม่พัฒนา การทำงานของ LV ลดลง ซึ่งอาจพัฒนาไปสู่ภาวะ HLHS ตามมาภายหลังได้⁽⁶⁾

ในช่วงวัยทารกอาจพบอาการของภาวะหัวใจวาย ชีต ตัวลาย ความดันเลือดต่ำ หายใจลำบาก หัวใจเต้นเร็ว ตับโต อาจตรวจพบ systolic ejection murmur ที่ตำแหน่ง upper sternal border ขวา ซ้าย และ บริเวณกลาง ๆ ซึ่งมัก radiate ไปบริเวณหลอดเลือดบริเวณคอ (carotid artery) บางรายอาจมีเสียง ejection click และ gallop ประมาณร้อยละ 50 (รูปที่ 5)

ในกลุ่มเด็กโตมักไม่มีอาการผิดปกติชัดเจน อาจพบอาการในรายที่ AS ปานกลางหรือมาก โดยพบอาการได้ประมาณร้อยละ 10 เช่น อาการเหนื่อย เจ็บหน้าอก หน้ามืด เป็นลมโดยเฉพาะเมื่อมีการออกกำลังกาย

การตรวจร่างกายทางระบบหัวใจและหลอดเลือดอื่น ๆ ซึ่งพบได้บ่อยกว่าในผู้ป่วยเด็กโต เช่น

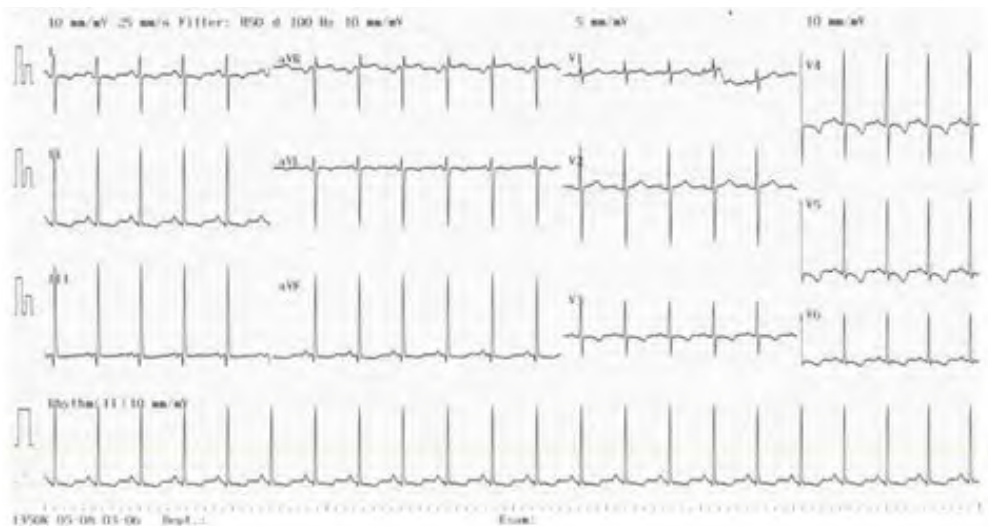
- Arterial pulsus parvus et tardus (มีชีพจรคลำได้เบาและค่อย ๆ เพิ่มความแรง (small amplitude and slow-rising pulse)
- Jugular venous a wave เด่นขึ้น
- Narrow split ของ S2 (second heart sound) ซึ่งบ่งบอกถึง AS มาก
- Ejection click ซึ่งไม่สัมพันธ์กับการหายใจ โดยอาจพบได้ในบางรายที่ลิ้นหัวใจยังมีการขยับตัวได้ ส่วนในรายที่ลิ้นหัวใจไม่มีการขยับตัว หรือในรายที่ลิ้นหัวใจตีบรุนแรงอาจตรวจไม่พบเสียง ejection click



รูปที่ 5 แสดงลักษณะ pressure wave form ระหว่างหัวใจห้องล่างซ้าย (left ventricle, LV) และ aorta (Ao) โดยค่า mean pressure gradient เป็นบริเวณพื้นที่ใต้กราฟ (ส่วนแรเงา) เทียบกับเสียงหัวใจ เมื่อลิ้นหัวใจ aortic valve เปิด จะมี ejection click มี flow ผ่านลิ้นหัวใจไปยัง LV ในช่วงหัวใจบีบตัว (systole) เกิดเป็นเสียง systolic murmur แบบ crescendo-decrescendo จนถึงช่วง aortic valve ปิด ในช่วงเสียงหัวใจ S2 ซึ่งเสียงจาก aortic component (A2) มักเบาในรายที่ลิ้นหัวใจ aortic valve ตีบมาก (AoV, aortic valve; EC, ejection click; SEM, systolic ejection murmur; S1, เสียงหัวใจเสียงที่ 1; S2A, เสียงหัวใจเสียงที่ 2 จาก aortic valve ปิด; S2P, เสียงหัวใจเสียงที่ 2 จาก pulmonic valve ปิด)

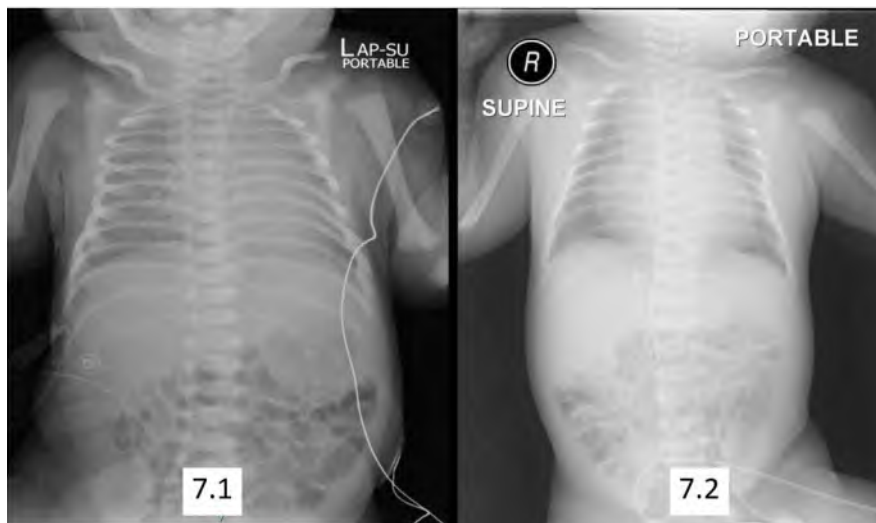
นอกจากนี้อาจตรวจหาลักษณะความผิดปกติร่วมเพิ่มเติมโดยเฉพาะในเด็กหญิงที่มี AS ได้แก่ ลักษณะที่พบใน Turner syndrome เช่น ตัวเตี้ย ระยะระหว่างหัวนมห่าง (widely spaced nipples) และคอมีลักษณะเป็นแผง (webbed neck)

การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram, ECG) ในทารก หรือเด็กเล็กที่ได้รับการวินิจฉัย AS อาจพบลักษณะ LVH ร่วมกับมี strain pattern ของ ST segment และ T wave depression ได้ (รูปที่ 6) แม้ไม่ช่วยในการวินิจฉัยและประเมินความรุนแรงของตัวโรคมักนัก แต่อาจมีประโยชน์ช่วยในการติดตามอาการระยะยาวโดยเฉพาะในเด็กโต เนื่องจากมีรายงานการเกิด ventricular arrhythmia ที่รุนแรงได้มากขึ้น โดยเฉพาะในรายที่มี AS ปานกลางถึงมากเป็นระยะเวลานาน



รูปที่ 6 คลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram) ผู้ป่วยอายุ 14 วัน มีอาการหายใจเร็ว หัวใจวาย ได้รับการวินิจฉัย valvular aortic stenosis รุนแรง พบ ST segment depression ที่ chest lead ด้านซ้าย (V4-V6) ลักษณะ strain pattern ซึ่งบ่งถึง left ventricular hypertrophy แบบ pressure load

ภาพถ่ายรังสีทรวงอก (chest radiography, CXR) ในรายที่มีการตีบของ AoV รุนแรง หรือมีการทำงานของ LV แย่ลง มักพบลักษณะหัวใจโต pulmonary venous congestion และ left atrial enlargement (รูปที่ 7) ส่วนเด็กโตหรือผู้ใหญ่อาจมีขนาดหัวใจปกติ หรือโตเล็กน้อย และอาจพบ calcification บริเวณลิ้นหัวใจได้ในผู้ใหญ่



รูปที่ 7 ภาพถ่ายรังสีทรวงอก (chest radiography) รูปที่ 7.1 ผู้ป่วยอายุ 4 วัน ได้รับการวินิจฉัย valvular aortic stenosis รุนแรง, patent ductus arteriosus (PDA) ภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบ pulmonary venous congestion และมีขนาดของหัวใจโตกว่าปกติ รูปที่ 7.2 ผู้ป่วยทารกแรกเกิดครบกำหนดอายุ 2 วัน ได้รับการวินิจฉัย valvular aortic stenosis รุนแรง, mild mitral stenosis, left ventricular dysfunction, PDA ขนาดใหญ่ ผู้ป่วยมีความดันเลือดต่ำ และหัวใจวาย ภาพถ่ายรังสีทรวงอกพบ pulmonary venous congestion และมีขนาดของหัวใจโตกว่าปกติ

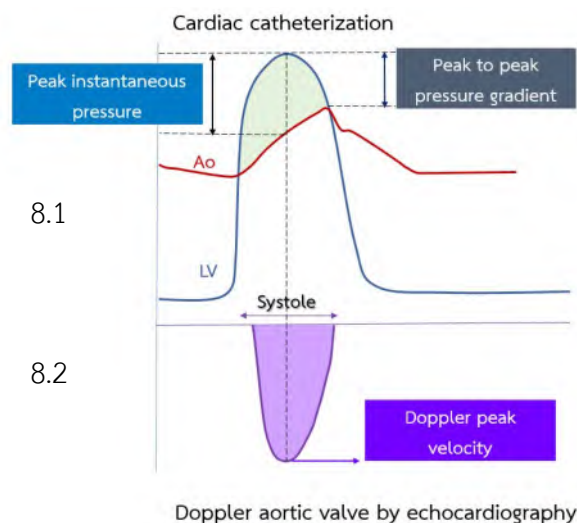
การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) เป็นการตรวจประเมินที่ดีในผู้ป่วยเด็ก ช่วยในการประเมินทั้งลักษณะโครงสร้างของลิ้นหัวใจ ความรุนแรงของการตีบของลิ้นหัวใจ ความเพียงพอของขนาด และการทำงานของ LV ขนาดของ aortic root การหนาตัวของกล้ามเนื้อหัวใจ และความผิดปกติอื่นของโครงสร้างหัวใจที่อาจพบร่วมด้วย เพื่อใช้ในการตัดสินใจการรักษาโดยหลักใหญ่ ถ้าอาการตีบรุนแรงก็จะทำการขยายลิ้นหัวใจโดยการทำให้ balloon aortic valvulotomy หรือการทำ surgical valvuloplasty ในกรณีที่ LV ขนาดเพียงพอที่จะเป็น two ventricles strategy แต่ถ้าหัวใจห้องซ้ายมีขนาดเล็กหรือมีภาวะ endocardial fibroelastosis (EFE) ที่รุนแรงก็จะพิจารณาตัดสินใจเป็น univentricular strategy คือการผ่าตัด เช่น Norwood operation เพื่อทำ Fontan operation ต่อไปในอนาคต สิ่งสำคัญที่ใช้ echocardiography ประเมิน AS เพื่อการรักษาในเด็ก สรุปได้ดังนี้

การประเมินความรุนแรงของ AS จาก echocardiography ดูจากความต่างของความดัน (pressure gradient) ระหว่าง LV กับเอออร์ตา ตามตารางที่ 1 พบว่าค่าของ peak instantaneous pressure gradient จาก echocardiography มักมากกว่าค่า peak to peak gradient จากการสวนหัวใจเสมอ ดังนั้นการประเมินความรุนแรงของ AS จึงนิยมใช้ค่า Doppler mean gradient ซึ่งจะมีค่าใกล้เคียงกับค่า peak to peak gradient จากการตรวจสวนหัวใจ⁽⁷⁾ (รูปที่ 8) โดยผู้ป่วยที่มีค่า peak to peak valve gradient จากการสวนหัวใจ ขณะพักมากกว่า 50 มม.ปรอท เป็นข้อบ่งชี้ในการให้การรักษาด้วยวิธี balloon aortic valvuloplasty ในผู้ป่วยเด็ก⁽⁸⁾

ตารางที่ 1 การแบ่งความรุนแรงของ valvular aortic stenosis จากการสวนหัวใจ และการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) ในเด็กโตและผู้ใหญ่

ความรุนแรงของ valvular AS	Peak to peak gradient จาก การสวนหัวใจ (มม.ปรอท)	Doppler mean gradient จาก echocardiography (มม.ปรอท)	Doppler peak gradient จาก echocardiography (มม.ปรอท)	ลักษณะ LV จาก echocardiography
ระดับน้อย	< 30	< 25	< 40	LVH+, มักมีการบีบตัวของ LV ปกติ
ระดับกลาง	30-50	25-40	40-70	LVH++, มักมีการบีบตัวของ LV ปกติ
ระดับมาก	> 50	> 40	> 70	LVH+++, อาจมีการบีบตัวของ LV ปกติหรือเสียหายที่ การคลายตัวมักผิดปกติ ในเด็กเล็กบางรายมี EFE, RVH ร่วมด้วย

AS, aortic stenosis; EFE, endocardial fibroelastosis; LV, left ventricle; LVH, left ventricular hypertrophy; RVH, right ventricular hypertrophy (ข้อมูลจากเอกสารอ้างอิงหมายเลข 7, 8)



รูปที่ 8 แสดงการประเมินความรุนแรงของ AS จากการสวนหัวใจ (cardiac catheterization) เทียบกับการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงหัวใจ (echocardiography) รูปที่ 8.1 แสดง pressure wave form ที่หัวใจห้องล่างซ้าย (left ventricle, LV) และเอออร์ตา (aorta, Ao) จากการสวนหัวใจ, รูปที่ 8.2 แสดง Doppler ที่ AoV (aortic valve) จากการตรวจคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูงหัวใจ พบค่า peak instantaneous gradient คือค่าความดัน ที่เวลาเดียวกัน ระหว่าง LV และ Ao ที่ได้จาก Doppler echocardiography มีค่ามากกว่า peak to peak gradient จากการสวนหัวใจ

การประเมินความเพียงพอของขนาด LV เนื่องจากมีผลต่อการพิจารณาวิธีการรักษาว่าจะรักษาแบบ univentricular repair โดยทำ Norwood procedure หรือ biventricular repair ผู้รักษาควรมีการวัดประเมินค่าต่าง ๆ ตามรูปที่ 9 เช่น ขนาด AoV annulus, aortic root, ขนาดและพื้นที่ของลิ้นหัวใจไมตรัล, ขนาดของ LV รวมถึงประเมินหลอดเลือด aorta ว่ามีการตีบแคบด้วยหรือไม่

ค่าที่บ่งชี้ว่า LV น่าจะมีขนาดเพียงพอ^(9,10) ได้แก่

- ขนาด AoV annulus ≥ 3.5 ซม./ตร.ม.
- ขนาดของ aortic root ≥ 3.5 ซม./ตร.ม.
- Mitral valve area ≥ 4.75 ตร.ซม./ตร.ม.
- อัตราส่วนระหว่างระยะ long axis ของ LV ต่อ long axis ของหัวใจ ≥ 0.8
- ดัชนีมวลกล้ามเนื้อหัวใจห้องซ้ายล่าง (LV mass index) ≥ 35 ก./ตร.ม.



รูปที่ 9 แสดงการวัดขนาดลิ้นหัวใจเอออร์ติค (aortic valve annulus), aortic root, aortic arch, ลิ้นหัวใจไมตรัล (mitral valve) จาก echocardiography รูปที่ 9.1 ทำ parasternal long axis วัดขนาด aortic valve annulus (1) ที่ตำแหน่ง hinge ของ valve ช่วง systole และ aortic root (2), รูปที่ 9.2 ทำ suprasternal notch วัดขนาด aorta ในช่วง systole ที่ตำแหน่งต่าง ๆ คือ ascending aorta (3) ก่อนแตกแขนง right innominate artery, transverse aortic arch (4) ที่บริเวณหลังต่อ right innominate artery และวัด distal transverse arch (5) ที่หลังต่อ left common carotid artery และ aortic isthmus (6) ที่บริเวณหลังต่อแขนง left subclavian artery, รูปที่ 9.3 ทำ apical 4 chamber เพื่อวัดขนาดลิ้นหัวใจไตรคัสปิด (tricuspid valve) (7) และไมตรัล (8) ในช่วง diastole (Ao, aorta; LA, left atrium; LCA, left common carotid artery; LSCA, left subclavian artery; LV, left ventricle; MV, mitral valve; RA, right atrium; RCA, right common carotid artery; RSCA, right subclavian artery; RV, right ventricle; TV, tricuspid valve)

นอกจากการวัดค่าต่าง ๆ แล้ว สถาบันต่าง ๆ ยังมีการพัฒนาสูตรทางคณิตศาสตร์โดยใช้ค่าที่วัดได้จาก echocardiography เพื่อคำนวณเป็นคะแนน ช่วยในการตัดสินใจผู้ป่วยมีขนาดและการทำหน้าที่ของ LV เหมาะกับการทำ biventricular repair สรุปตามตารางที่ 2⁽⁹⁻¹⁴⁾ ในช่วงหลังมีการใช้ระดับความมากน้อยของ EFE ประเมินคะแนนร่วมด้วย จาก echocardiography ถ้ามี

EFE จะพบลักษณะความสว่าง (brightness) ที่ผนังชั้นในของ LV การประเมิน EFE สามารถประเมินจาก echocardiography และการตรวจเอ็ม.อาร์.ไอ (magnetic resonance imaging, MRI) ซึ่งจะพบลักษณะ hyperintensed signal ที่ผนังชั้นในของกล้ามเนื้อ LV ใน delayed-enhancement sequence⁽¹¹⁾

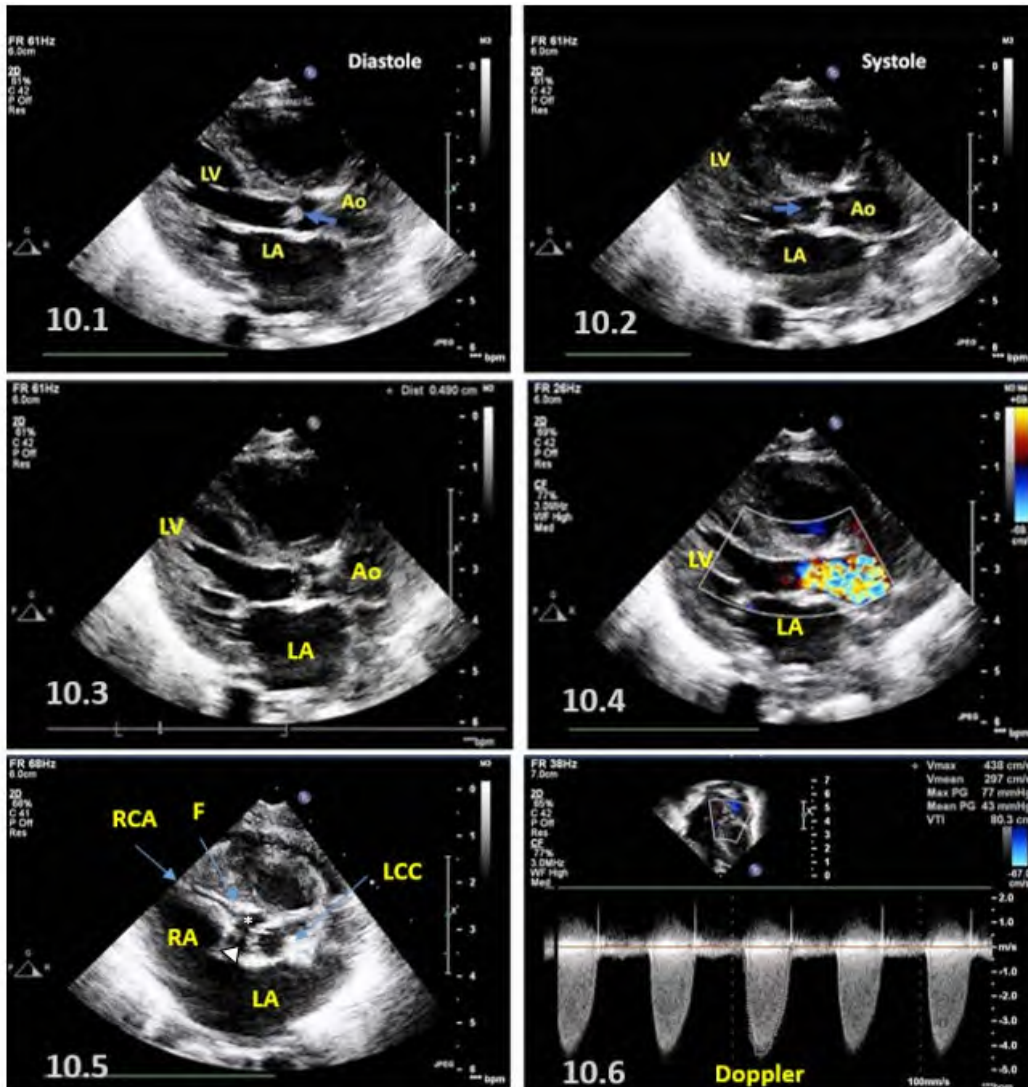
ตารางที่ 2 การใช้ค่าคำนวณคะแนนจากค่าที่วัดได้จากการตรวจคลื่นเสียงความถี่สูงหัวใจ (echocardiography) ช่วยในการตัดสินใจ biventricular หรือ univentricular repair

ปีที่ใช้	สูตร	ข้อแนะนำเพิ่มเติม
พ.ศ. 2534 โดย Rhodes ⁽¹⁰⁾	Discrimination score = $14.0 \text{ (BSA)} + 0.943 \text{ (indexed aortic root)} + 4.78 \text{ (LAR)} + 0.157 \text{ (mitral valve area)} - 12.03$ สูตรสมการที่ช่วยพยากรณ์อัตราการอยู่รอด โดยค่าน้อยกว่า -0.35 พยากรณ์ถึงแนวโน้มผลการรักษาที่ไม่ดีหลังให้การรักษาด้วย biventricular repair	เป็นการศึกษาครั้งแรกโดยใช้ผลการวัดจาก echocardiography อย่างเดียว จึงไม่ได้รับการเปลี่ยนแปลง grading ของ EFE ด้วย ทำให้ความนิยมในการใช้ลดลง เพราะคาดเดาได้ไม่แม่นยำนัก
พ.ศ. 2544 โดย Congenital Heart Surgeons Society (CHSS) ⁽¹²⁾	การทำนายการรอดชีวิต $\text{Survival benefit} = \text{intercept} + b1 \text{ (age at entry)} + b2 \text{ (z-score of aortic valve at the sinus)} + b3 \text{ (grade of EFE)} + b4 \text{ (ascending aorta diameter)} + b5 \text{ (presence of moderate or severe tricuspid regurgitation)} + b6 \text{ (z-score of the LV length)}$	รายงานสมการในการทำนายอัตราการรอดชีวิตที่ 5 ปี หลังการผ่าตัด univentricular repair และ biventricular repair โดยเพิ่มส่วนของ EFE และ tricuspid regurgitation เข้าไปในสูตร
พ.ศ. 2549 โดย Colan ⁽¹³⁾	$\text{Score} = 10.98 \text{ (BSA)} + 0.56 \text{ (aortic valve annulus z-score)} + 5.89 \text{ (LAR)} - 0.79 \text{ (presence of grade 2 or 3 EFE)} - 6.78$	จากสูตรใช้ค่า cutoff ที่ -0.65 ช่วยในการทำนายผลการรักษาในผู้รอดชีวิตหลังทำ biventricular repair 95% โดยใช้ข้อมูลร่วมในการประเมิน ได้แก่ ขนาด และรูปร่างของ aortic annulus และ mitral valve, ขนาด และการทำงานของ LV, tricuspid regurgitation, และการมี EFE ร่วมด้วย

BSA, body surface area; EFE, endomyocardial fibroelastosis; LAR, ratio of the long axis of the left ventricle to that of the heart; LV, left ventricle (ข้อมูลจากเอกสารอ้างอิงหมายเลข 9-14)

สูตรเหล่านี้มีประโยชน์ช่วยในการตัดสินใจแนวทางการรักษา แต่เนื่องจากความซับซ้อนของโรค ทำให้ไม่มีเกณฑ์ใดจาก echocardiography ที่จำเพาะในการช่วยประเมิน ทำนายยืนยันความสำเร็จของการรักษาด้วยวิธี biventricular repair⁽¹⁵⁾

โดยสรุปการใช้ echocardiography มีประโยชน์มากในการประเมินพยาธิสภาพ ลักษณะลิ้นที่ผิดปกติ ความรุนแรง ขนาดห้องหัวใจในผู้ป่วยที่มี AS (รูปที่ 10)



รูปที่ 10 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) ในผู้ป่วยทารกคลอดครบกำหนดมีอาการหายใจเร็ว ภาวะหัวใจวาย ตรวจพบเสียงหัวใจผิดปกติ ได้รับการตรวจเพิ่มเติมวินิจฉัยเป็น bicuspid aortic valve with severe valvular aortic stenosis รูปที่ 10.1 ทำ parasternal long axis ช่วง diastole แสดงลักษณะ aortic valve (AoV) หนา, รูปที่ 10.2 แสดงลักษณะ AoV เปิดได้ไม่ดี เป็นลักษณะ doming ในช่วง systole, รูปที่ 10.3 แสดงการวัด aortic valve annulus ในช่วง diastole, รูปที่ 10.4 color doppler flow ที่ตำแหน่ง outflow tract stenosis เป็นลักษณะ high velocity jet, รูปที่ 10.5 parasternal short axis view แสดงลิ้นหัวใจแบบ bicuspid ลักษณะคล้ายปากปลา มีการเชื่อมกัน (fusion, F) ของ right coronary cusp (หัวใจลูกศร) และ non coronary cusp (*), รูปที่ 10.6 continuous wave Doppler บริเวณ aortic valve เพื่อวัด mean gradient ประเมินความรุนแรงของ AoV ที่ตีบ (Ao, aorta; F, fusion right and non-coronary cusp; LA, left atrium; LCC, left coronary cusp; LV, left ventricle; RCA, right coronary artery)

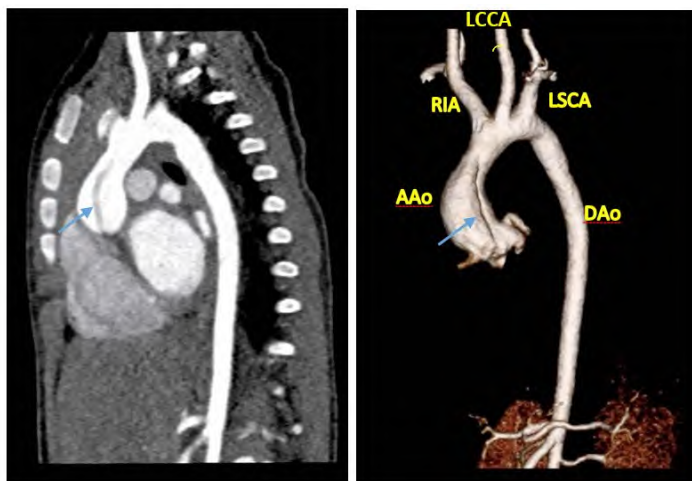
การตรวจสวนหัวใจและฉีดสารทึบรังสีในหัวใจและหลอดเลือด (cardiac catheterization และ angiography) ปัจจุบันมักทำในรายที่ต้องการทำหัตถการ balloon aortic valvuloplasty ร่วมด้วย ส่วนการตรวจสวนหัวใจเพื่อการวินิจฉัยและประเมินความรุนแรงของ AS ในเด็กมีบทบาทลดลง แต่อาจยังมีบทบาทในผู้ป่วยบางราย แม้ปัจจุบันการตรวจ echocardiography สามารถให้ข้อมูลทั้งลักษณะ โครงสร้างของหัวใจ และ hemodynamic ที่จำเป็นเพียงพอ แต่บางครั้งค่า pressure gradient ที่ได้เพื่อการประเมินความรุนแรงการตีบของลิ้นหัวใจอาจต่ำกว่าจริงได้ เช่น ในกรณี Doppler ไม่ขนานกับ ทิศทางของเลือดที่ไหลผ่านลิ้นหัวใจที่ตีบด้วยความเร็วสูง (high velocity jet) หรือการเสียหายที่ของ LV การสวนหัวใจจึงมีบทบาทในผู้ป่วยรายที่มีอาการผิดปกติ แต่ผลการตรวจ non-invasive ไม่สอดคล้องกับอาการของผู้ป่วย ส่วนใหญ่จึงมีข้อบ่งชี้ในเด็กที่ตรวจพบค่า Doppler mean gradient มากกว่า 30 มม.ปรอท หรือ ค่า peak gradient มากกว่า 50 มม.ปรอท ร่วมกับการตรวจพบอื่น⁽¹⁶⁾ ได้แก่

- มีอาการผิดปกติ เช่น เจ็บหน้าอก เป็นลม หรือมีอาการเหนื่อยเมื่อออกกำลังกาย (class I)
- อาการและการตรวจค้นแบบ non-invasive เพื่อประเมินความรุนแรงของโรคได้ไม่สอดคล้องกัน (class I) เช่น
 - ไม่มีอาการผิดปกติ แต่พบความผิดปกติ คือ T-wave inversion ที่ left precordium จากการตรวจ exercise test (class I)
 - ไม่มีอาการผิดปกติ แต่ต้องการเป็นนักกีฬา (class I)
- มีการตีบของ LVOT หลายระดับ ซึ่งมีผลต่อการวางแผนการรักษา หรือมีการวางแผนที่จะทำ balloon aortic valvuloplasty ร่วมด้วย

การสวนหัวใจสามารถวัด hemodynamic data โดยประเมิน cardiac output (Fick's technique และ/หรือ thermodilution), left ventricular end diastolic pressure และ pressure gradients (mean และ peak to peak) นอกจากนี้อาจตรวจประเมินเพิ่มเติมจากการฉีดสี LV angiogram เพื่อประเมินขนาดของ LV cavity และการทำงานของ LV, ขนาดของ AoV annulus, การหนาตัวของ leaflet ของลิ้นหัวใจ และลักษณะการเปิดของ cusp และตำแหน่งของ หลอดเลือดโคโรนารี (coronary arteries) รวมทั้งวัดขนาดและโครงสร้างของ ascending aorta

เอ็มอาร์ไอหัวใจและหลอดเลือด (cardiovascular magnetic resonance imaging, cardiovascular MRI) เป็นการตรวจแบบ non-invasive ที่ให้ข้อมูลทั้ง anatomy ของลิ้นหัวใจ AoV และ aorta รวมทั้งให้ข้อมูลเกี่ยวกับการทำงานต่าง ๆ ของหัวใจ เช่น LV mass, LV function, pressure gradient, aortic valve area โดยผู้ป่วยไม่ต้อง expose ต่อรังสี แต่มีข้อจำกัดคือ ต้องมี จังหวะการหายใจระหว่างการตรวจที่เหมาะสม ซึ่งในเด็กเล็กมักต้องดมยาสลบ

เอกซเรย์คอมพิวเตอร์หัวใจและหลอดเลือด (cardiovascular computed tomography, CCT) อาจพิจารณาส่งตรวจเพิ่มเติมเมื่อต้องการดูโครงสร้าง ขนาดของหลอดเลือด aorta ให้ชัดเจนยิ่งขึ้น



รูปที่ 11 เอกซเรย์คอมพิวเตอร์หัวใจและหลอดเลือด (cardiovascular computed tomography, CCT) ในผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัย critical aortic stenosis, mild mitral stenosis, patent ductus arteriosus, endocardial fibroelastosis, poor ventricular function ตั้งแต่แรกเกิด หลังได้รับการรักษาโดย balloon aortic valvuloplasty ตั้งแต่อายุ 2 วัน พบมีภาวะแทรกซ้อนเป็น aortic dissection โดยมีอาการคงที่หลังได้รับการดูแลระดับประคอง ตรวจ CCT ขณะอายุ 5 เดือนพบ aortic dissection (ลูกศร) ที่ตำแหน่ง aortic sinus ตั้งแต่ right coronary cusp ไปยัง ascending aorta ถึงตำแหน่งใกล้ origin ของ right innominate artery (AAo, ascending aorta; DAo, descending aorta; LCCA, left common carotid artery; LSCA, left subclavian artery; RIA, right innominate artery)

การดำเนินโรค

จากการศึกษาของ Campbell และคณะเมื่อปี พ.ศ. 2511 พบว่าผู้ป่วย AS เสียชีวิตที่อายุเฉลี่ย 35 ปี โดยร้อยละ 40 ของผู้ป่วยเสียชีวิตเมื่ออายุ 30 ปี และร้อยละ 60 เสียชีวิตเมื่ออายุ 40 ปี มากกว่าร้อยละ 50 เป็นการเสียชีวิตกระทันหันโดยไม่คาดคิด ส่วนใหญ่ของผู้ป่วยที่เสียชีวิตจากภาวะหัวใจวายที่มีความรุนแรงเพิ่มขึ้น⁽¹⁷⁾ แต่ในปัจจุบันหลังจากผู้ป่วย AS ได้รับการรักษาด้วย balloon valvuloplasty พบว่ามีความเสี่ยงในการเสียชีวิตกระทันหันโดยไม่คาดคิดในอัตราที่ต่ำลงมาก⁽¹⁸⁾

ผู้ป่วยที่แสดงอาการผิดปกติตั้งแต่ช่วงแรกเกิดหรือเด็กเล็ก มักมีความรุนแรงของโรคมากกว่า และมีอัตราการเสียชีวิตที่สูงกว่า ส่วนกลุ่มผู้ป่วยที่มีความรุนแรงของการตีบน้อย ส่วนหนึ่งมักมีความรุนแรงน้อยเป็นช่วงเวลาหลายปี อย่างไรก็ตามโรคนี้นับเป็นโรคที่มีโอกาสทวีความรุนแรงมากขึ้น โดยพบว่าผู้ป่วยเด็กมีอัตราการเพิ่มความรุนแรงของโรคได้มากกว่าเด็กโตและผู้ใหญ่

การประเมินความรุนแรงของโรคจากการตรวจสวนหัวใจโดยวัดค่า peak to peak systolic gradient พบว่าเป็นตัวบ่งชี้การดำเนินโรคที่น่าเชื่อถือ⁽¹⁹⁾ โดยผู้ป่วยเด็กที่ตรวจวัดค่า peak pressure

gradient ได้น้อยกว่า 25 มม.ปรอท มีโอกาสประมาณร้อยละ 20 ที่ต้องได้รับการรักษาโดย valvotomy รายที่มีค่า peak pressure gradient ระหว่าง 25-40 มีโอกาสประมาณร้อยละ 40 และในรายที่มีค่า peak pressure gradient มากกว่า 50 มม.ปรอท มีโอกาสสูงถึงร้อยละ 70 ที่ต้องเข้ารับการรักษาด้วย valvotomy ผู้ป่วยเหล่านี้หากไม่ได้รับการรักษาที่เหมาะสมพบว่ามีความเสี่ยงเพิ่มขึ้นในการเกิดภาวะหัวใจเต้นผิดจังหวะ (ventricular arrhythmia) ชนิดรุนแรง การเสียชีวิตเฉียบพลันได้ประมาณร้อยละ 1-1.5 ต่อปี นอกจากนี้แล้วยังมีโอกาสเกิดการติดเชื้อที่เยื่อหุ้มหัวใจได้เช่นกัน มีรายงานอัตราการเกิดการติดเชื้อที่เยื่อหุ้มหัวใจประมาณร้อยละ 0.27 ต่อปี และพบมากขึ้นในรายที่ลิ้นตีบรุนแรงกว่า^(17,19)

การรักษา

แนวทางการดูแลรักษาผู้ป่วย AS มักขึ้นกับอายุที่ผู้ป่วยเริ่มแสดงอาการ ความรุนแรงของการตีบ และขนาดของหัวใจด้านซ้ายว่าเพียงพอหรือไม่ ปัจจุบันมีแนวทางการรักษาดังนี้

1. การรักษาโดยผ่านสายสวนหัวใจเพื่อทำ balloon valvuloplasty
2. การผ่าตัดซ่อมแซมลิ้นหัวใจ (surgical aortic valvotomy) และการเปลี่ยนลิ้นหัวใจ (valve replacement)

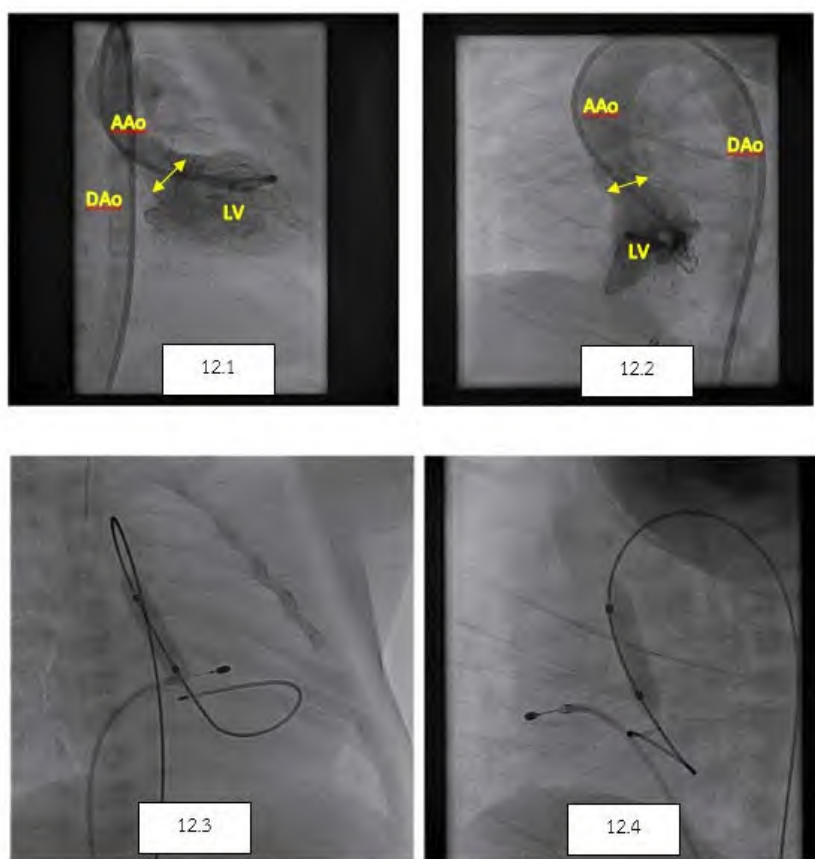
ส่วนการรักษาด้วยการผ่าตัดแบบ Norwood procedure พิจารณาใช้ในรายที่ต้องรักษาแบบ single ventricle หรือ univentricular repair

1. Balloon aortic valvuloplasty

จากคำแนะนำของ American Heart Association ในปี พ.ศ. 2554⁽⁸⁾ สำหรับการรักษาผู้ป่วยทารก และเด็กเล็กที่ได้รับการวินิจฉัย congenital aortic valve stenosis มีข้อบ่งชี้ในการรักษาสรุปดังตารางที่ 3

โดยทั่วไปมักทำการสวนหัวใจผ่านทางหลอดเลือด femoral artery บริเวณขาหนีบ หรือ umbilical artery ในเด็กทารก หลังจากตรวจวัดค่า hemodynamic ต่าง ๆ แล้ว โดยเฉพาะ LV pressure และ aortic pressure เพื่อประเมิน pressure gradient ก่อนทำการรักษา ทำการฉีดยาที่ left ventricle แล้ววัดขนาดลิ้นหัวใจ aortic annulus ทั้ง anteroposterior และ lateral view จากนั้นใส่ balloon catheter ผ่านตาม guide wire ซึ่งวางไว้ที่ LV ด้วยวิธี retrograde จากนั้นวางตำแหน่ง balloon ให้เหมาะสมโดยดู landmark จาก fluoroscope การเลือกขนาดของ balloon ที่เหมาะสม คือ 0.9-1.0 เท่าของขนาดลิ้นหัวใจ (aortic valve annulus diameter) แรงขยาย radial force ของตัว balloon มักทำให้เกิดการฉีกขาดของส่วนที่นุ่มสุดของรอยแยกใน

ตัวลิ้นหัวใจ เช่น ตำแหน่งที่มี commissure fusion ของ bicuspid aortic valve มักช่วยลดการตีบของลิ้นหัวใจได้ผลดี โดยอาจเกิดการรั่วของลิ้นหัวใจตามมาเพียงเล็กน้อย แต่ในรายที่เป็น unicuspid aortic valve ซึ่งมักไม่มีลักษณะของ commissure fusion จึงมักมีการฉีกขาดของลิ้นหัวใจที่ตำแหน่งตรงข้ามกับ commissure ภายหลังการรักษา มักช่วยแก้การตีบของลิ้นหัวใจได้เพียงบางส่วน และมักพบการรั่วของลิ้นหัวใจตามมาได้บ่อย ทั้งนี้ระหว่างทำการ inflate balloon อาจพิจารณาทำ rapid ventricular pacing ที่ right ventricle เพื่อช่วยให้ balloon อยู่ในตำแหน่งที่ stable มากขึ้น ขณะ inflate balloon และมีผลลดอัตราการเกิด aortic regurgitation ด้วย⁽²⁰⁾



รูปที่ 12 การตรวจสวนหัวใจ ฉีดสารทึบรังสี และการรักษาด้วยวิธี balloon aortic valvuloplasty รูปที่ 12.1 left ventricular angiogram ใน AP view, รูปที่ 12.2 left ventricular angiogram ใน lateral view ดูลักษณะ และการทำงานของหัวใจห้องล่างซ้าย (left ventricle, LV) ประเมินลักษณะและขนาดของ AoV เพื่อเลือกขนาดอุปกรณ์ balloon ที่เหมาะสม พบลักษณะลิ้นหัวใจเปิดตัวได้ไม่เต็มที่ เป็น doming, รูปที่ 12.3 และ 12.4 แสดงการทำ balloon aortic valvuloplasty ที่มีการใส่ temporary transvenous pace ที่หัวใจห้องล่างขวา (right ventricle, RV) เพื่อทำ overdrive pacing ระหว่าง inflate balloon และใส่ exchange wire ไว้ที่ตำแหน่ง left ventricle แล้วใส่ balloon ขนาด 7 มม. ยาว 2 ซม. inflate balloon ที่ตำแหน่ง aortic valve (AAo, ascending aorta; DAo, descending aorta)

ตารางที่ 3 ข้อบ่งชี้ของการรักษาด้วยวิธี aortic valvuloplasty ในเด็ก

ระดับคำแนะนำ (Class of recommendation)	คำแนะนำ	ระดับของหลักฐาน (Level of evidence)
Class I	- Aortic valvuloplasty มีข้อบ่งชี้ในทารกที่ได้รับการวินิจฉัย isolated critical valvular AS ที่เป็น ductal dependent หรือผู้ป่วยเด็กที่มีการบีบตัวของ LV ที่แย่มาก (LV systolic dysfunction) ไม่จำเป็นต้องประเมินค่า pressure gradient ได้เท่าไรก็ตาม	B
	- Aortic valvuloplasty มีข้อบ่งชี้ในผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย isolated valvular AS โดยประเมินค่า peak systolic valve gradient ขณะพัก จากการตรวจสวนหัวใจ ≥ 50 มม.ปรอท	B
	- Aortic valvuloplasty มีข้อบ่งชี้ในผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย isolated valvular AS โดยประเมินค่า peak systolic valve gradient ขณะพัก จากการตรวจสวนหัวใจ ≥ 40 มม.ปรอท หากมีอาการเจ็บหน้าอก หน้ามืดเป็นลม หรือมีลักษณะการเปลี่ยนแปลงของ ST-T wave ผิดปกติ ลักษณะกล้ามเนื้อหัวใจขาดเลือดจาก ECG ขณะพัก หรือขณะออกกำลังกาย	C
Class IIb	- Aortic valvuloplasty อาจพิจารณาในผู้ป่วยเด็ก หรือเด็กโต ประเมินค่า peak systolic valve gradient ขณะพัก จากการตรวจสวนหัวใจ ≥ 40 มม.ปรอท แต่ไม่มีอาการ หรือการเปลี่ยนแปลงของ ST-T wave ผิดปกติจาก ECG แต่ผู้ป่วยต้องการตั้งครีรค์ หรือเข้าร่วมแข่งขันกีฬา	C
	- Aortic valvuloplasty อาจพิจารณาในผู้ป่วยที่ไม่มีอาการ ที่ประเมินค่า peak systolic valve gradient ขณะพัก จากการตรวจสวนหัวใจ < 50 มม.ปรอท เมื่อผู้ป่วยได้รับยานอนหลับ หรือดมยาสลบ หรือในรายที่ผลการตรวจ Doppler study โดยไม่ได้รับยานอนหลับ ได้ค่า mean valve gradient > 50 มม.ปรอท	C
Class III	- Aortic valvuloplasty ไม่มีข้อบ่งชี้ในผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย isolated valvular AS โดยประเมินค่า peak systolic valve gradient ขณะพัก จากการตรวจสวนหัวใจ < 40 มม.ปรอท และไม่มีอาการผิดปกติ หรือการเปลี่ยนแปลงของ ST-T wave ผิดปกติจาก ECG	C
	- Aortic valve balloon dilation ไม่มีข้อบ่งชี้ในผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย isolated valvular AS ที่มีการรั่วของลิ้นหัวใจ aortic valve มาก ซึ่งมีความจำเป็นต้องได้รับการผ่าตัดซ่อมแซม หรือเปลี่ยนลิ้นหัวใจ	C

AS, aortic stenosis; LV, Left ventricle (ข้อมูลจากเอกสารอ้างอิงหมายเลข 8, 16)

ผลการรักษา

ภายหลังการทำ balloon aortic valvuloplasty พบว่าค่า peak pressure gradient ที่ตำแหน่ง AoV มักลดลงทันทีเฉลี่ยประมาณร้อยละ 60 และพบว่ามีอัตราการเสียชีวิตที่สัมพันธ์กับการทำหัตถการประมาณร้อยละ 1.9⁽²¹⁾

จากผลการติดตามระยะกลางในผู้ป่วยทารกที่ได้รับการรักษาด้วยวิธี balloon valvuloplasty พบว่ามีอัตราการเสียชีวิตร้อยละ 12 มีอัตราการรอดชีวิตที่ 8 ปีหลังการทำประมาณร้อยละ 88 และอัตราการรอดจากการทำ reintervention ที่ 8 ปีประมาณร้อยละ 64⁽²²⁾ ปัจจัยที่มีผลต่อการตีบซ้ำหลังการรักษาคือ ทำหัตถการตอนผู้ป่วยอายุน้อยกว่า 3 เดือน และค่า peak pressure gradient หลังการทำยังสูงกว่า 30 มม.ปรอท^(21,23)

ผลการติดตามในระยะยาวพบว่ามีอุบัติการณ์การตีบหลังการรักษาต่ำ แต่ประมาณร้อยละ 25 ของผู้ป่วยเกิดการตีบของลิ้นหัวใจเพิ่มเติมในภายหลัง ซึ่งจำเป็นต้องได้รับการรักษา reintervention พบว่าความรุนแรงของ AoV รุนแรง และ ค่า pressure gradient ภายหลังการทำ balloon valvuloplasty ทันที เป็นตัวทำนายความจำเป็นในการทำ reintervention เข้าในระยะกลาง

จากการศึกษารวบรวมข้อมูลผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย AS ทั้งหมด 509 ราย ติดตามหลังได้รับการรักษาด้วย balloon valvuloplasty พบอัตราการรอดจากการทำ reintervention ร้อยละ 89, 72, 54 และ 27 ที่ระยะเวลา 1 ปี, 5 ปี, 10 ปี และ 20 ปี ตามลำดับ และมีอัตราการรอดจากการผ่าตัดเปลี่ยนลิ้นหัวใจ (aortic valve replacement) อยู่ที่ร้อยละ 90, 79, 53 และ 27 ที่ระยะเวลา 1 ปี, 5 ปี, 10 ปี และ 20 ปี ตามลำดับ โดยพบว่าถ้าค่า pressure gradient ที่ต่ำกว่า และความรุนแรงของ aortic regurgitation ที่น้อยกว่าภายหลังการรักษาด้วย balloon valvuloplasty มีความสัมพันธ์กับระยะเวลาที่ยาวนานกว่าก่อนจะต้องทำการผ่าตัดเปลี่ยนลิ้นหัวใจ⁽²⁴⁾

ภาวะแทรกซ้อนของการรักษาด้วยวิธี balloon aortic valvoplasty และปัจจัยเสี่ยงที่เกี่ยวข้อง⁽⁸⁾
ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้ มีดังนี้

- การคงเหลือของการตีบของ AoV มักพบในรายที่เลือกใช้น้ำขนาด balloon ต่อบนขนาดลิ้นหัวใจ สัดส่วนไม่เกิน 0.9, ขนาดลิ้นหัวใจที่เล็กกว่าเทียบจากค่า Z-score หรือมีหินปูนที่ลิ้นหัวใจ
- การรั่วของลิ้นหัวใจ aortic มักพบในรายที่เลือกใช้น้ำขนาด balloon ต่อบนขนาดของ aortic valve annulus มากกว่า 1.0
- การบาดเจ็บของหลอดเลือด femoral artery
- การเกิดอัมพฤกษ์ อัมพาตจากลิ่มเลือดอุดตัน
- การบาดเจ็บต่อลิ้นหัวใจไมตรัล
- การทะลุของกล้ามเนื้อหัวใจ โดยเฉพาะในผู้ป่วยวัยทารก