



มหาวิทยาลัยมหิดล
คณะแพทยศาสตร์
ศิริราชพยาบาล

ส่วนที่ 3

โรคหัวใจ พิการแต่กำเนิด

ชนิดวิกฤตในการก่อกำเนิดและเด็กเล็ก

กลุ่มโรคชนิดระบบไหลเวียนเลือดไปปอด
พื้งพื้ง ductus arteriosus

บทที่ 17-22

ส่วนที่

3

กลุ่มโรคชนิดระบบไหลเวียนเลือด
ไปปอดฝืดพัง
ductus arteriosus
(ductal dependent pulmonary
circulation)

โรคพัลโมนารีตีบชั้นวิกฤต

Critical Pulmonic Stenosis

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

บทนำ

โรคพัลโมนารีตีบ (pulmonic stenosis, PS) เป็นภาวะที่มีการตีบแคบของทางออกจากหัวใจห้องล่างขวา (right ventricle, RV) ไปยังหลอดเลือดแดงปอด (pulmonary artery) ตำแหน่งของการตีบสามารถเกิดได้หลายตำแหน่ง เช่น ตีบใต้ลิ้นหัวใจพัลโมนารี (subvalvular PS) ตีบที่ตำแหน่งลิ้นหัวใจพัลโมนารี (pulmonary valve, PV) เรียกว่า valvular PS หรือ pulmonary valve stenosis และตีบนอือตำแหน่งลิ้นหัวใจพัลโมนารี (supravalvular PS) ในผู้ป่วยบางรายอาจเกิดมีการตีบได้หลายระดับร่วมกัน

ความหมาย

การตีบของ PV จะจัดว่าตีบรุนแรง (severe) ก็ต่อเมื่อความดันช่วง systole ของ RV เท่ากับหรือมากกว่าความดันช่วง systole ของร่างกาย (systemic pressure) ในผู้ป่วย severe PS บางรายที่ต้องการเลือดไปปอดส่วนหนึ่งโดยผ่านทาง ductus arteriosus (ductal dependent pulmonary blood flow) และมีภาวะเขียว (central cyanosis) เนื่องจากมีการไหลของเลือดลัดจากขวาไปซ้าย (right to left shunt) ที่ตำแหน่ง patent foramen ovale (PFO) ซึ่งเป็นผลจากการลดลงของ compliance ของ RV และ/หรือมีอาการแสดงของภาวะ low cardiac output จะถูกจัดเข้าในกลุ่มโรค critical PS

ผู้ป่วย critical PS มักเกิดอาการตั้งแต่ช่วงทารกแรกเกิด และต้องรีบให้การรักษาเนื่องจากปริมาณเลือดที่ไปสู่ปอดส่วนใหญ่ขึ้นอยู่กับเปิดอยู่ของ ductus arteriosus จึงจำเป็นต้องให้ยา prostaglandin E1 (PGE1) เพื่อให้ ductus arteriosus เปิดอยู่ และทำให้มีระดับออกซิเจนในร่างกายที่เพียงพอ

ความชุก

PS พบได้ประมาณ 1 ต่อ 2000 ของทารกเกิดมีชีพ และประมาณร้อยละ 8 ของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด⁽¹⁾ โดยพบในประชากรในเอเชียสูงกว่าประชากรในยุโรปและสหรัฐอเมริกาเล็กน้อย และยังไม่ทราบสาเหตุที่ทำให้เกิดโรค ซึ่งอาจเกี่ยวข้องกับสภาพแวดล้อมหรือพันธุกรรมได้ อาจพบความผิดปกติของลิ้นเพียงอย่างเดียว หรืออาจพบร่วมกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดอื่น เช่น ventricular septal defect (VSD) หรือ atrial septal defect (ASD) ได้ อาการของผู้ป่วย PS มีความแตกต่างกันตั้งแต่ไม่มีอาการเลย

จนถึงมีอาการรุนแรงและมีอันตรายถึงชีวิต เช่น critical PS ในทารกแรกเกิด อย่างไรก็ตาม ยังไม่มีรายงานความชุกของ critical PS ที่ชัดเจน

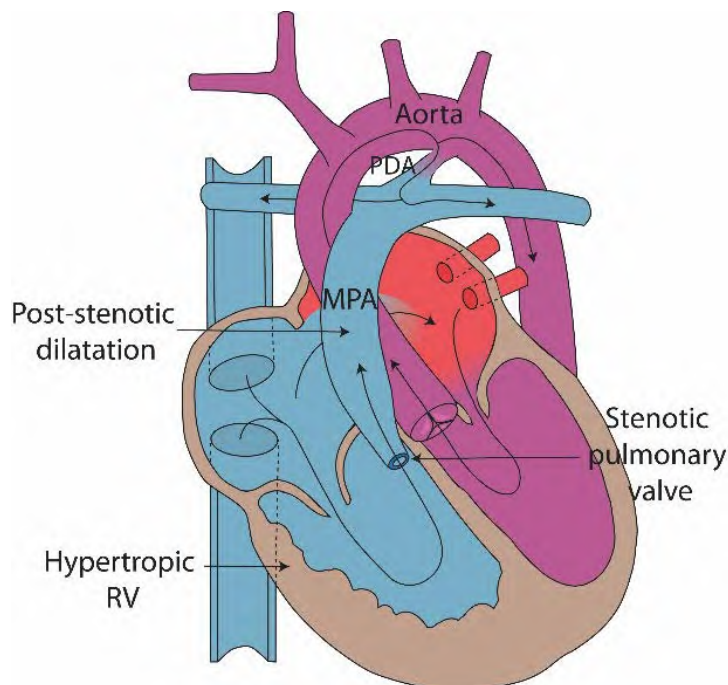
พยาธิสภาพ

ลักษณะของ PV ในผู้ป่วย critical PS มักจะบาง และ commissure มักเชื่อมติดกัน เวลาลิ้นเปิดจะมีลักษณะ doming ที่มีรูเปิดเล็ก ๆ ตรงกลาง รูเปิดของลิ้นมักมีขนาดเล็กประมาณ 1-2 มม. ส่วนน้อยของผู้ป่วย critical PS มีลิ้นหัวใจที่หนา (myxomatous thicken leaflets), ผิดรูป (dysplastic) หรือมีขนาดของ PV annulus เล็ก ซึ่งมักพบในผู้ป่วยกลุ่มอาการ Noonan syndrome ส่วนกล้ามเนื้อหัวใจของ RV มักจะหนา และอาจพบ main pulmonary artery มีขนาดใหญ่ (post-stenotic dilation) ได้

ผู้ป่วย critical PS อาจพบ coronary fistula ได้เช่นเดียวกับผู้ป่วย pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA/IVS) แต่มีปริมาณที่น้อยกว่า จากการศึกษานี้ของ Aggarwal และคณะ พบอัตราการเกิด RV to coronary fistulas ประมาณร้อยละ 14⁽²⁾ โดยผู้ป่วยโรคนี้ที่มีขนาด tricuspid valve z-score ที่น้อยจะสัมพันธ์กับการพบ coronary fistulas ที่เชื่อมต่อกับ RV มากขึ้น

พยาธิสรีรวิทยา

ในผู้ป่วย PS ความดันเลือดของ RV ในช่วง systole จะสูงขึ้นกว่าปกติเพื่อพยายามบีบเลือดผ่าน PV ที่ตีบให้ไปสู่ pulmonary artery ให้ได้ โดยความดันของ RV ที่สูงขึ้นจะสัมพันธ์กับความรุนแรงของการตีบของ PV ผู้ป่วย critical PS ที่ PV ตีบมากจน RV ไม่สามารถบีบเลือดจาก RV ไปสู่ pulmonary artery เพื่อไปแลกเปลี่ยนออกซิเจนที่ปอดได้เพียงพอ จึงจำเป็นต้องอาศัย ductus arteriosus นำเลือดจาก aorta ไปสู่ pulmonary artery การเล็กลงหรือปิดของ ductus arteriosus ในผู้ป่วยโรคนี้จึงอาจมีอันตรายจนถึงแก่ชีวิตได้ เนื่องจากมีเลือดไปรับออกซิเจนจากปอดน้อย ทำให้ผู้ป่วยมีภาวะออกซิเจนในร่างกายต่ำ การรักษาด้วย PGE1 จึงมีความสำคัญต่อผู้ป่วยโรคนี้ในช่วงแรกของชีวิต และการตีบของ PV จะทำให้กล้ามเนื้อของ RV มีการเพิ่มจำนวน (hyperplasia) และหนาขึ้น (hypertrophy) เพื่อให้ RV สามารถบีบตัวได้แรง และเพิ่มความดันใน RV ให้มากพอที่จะส่งเลือดผ่าน PV ที่ตีบได้ กล้ามเนื้อของ RV ที่หนาเพิ่มขึ้นจะทำให้ compliance ของ RV ลดลง มีผลทำให้ความดันใน right atrium (RA) สูงขึ้นมากกว่าปกติ และมากกว่าความดันใน left atrium (LA) ทำให้เกิดการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้ายผ่าน PFO หรือ ASD ทำให้ผู้ป่วยมีอาการเขียว แต่มี cardiac output ไปสู่ร่างกายที่ปกติหรือใกล้เคียงปกติได้ (รูปที่ 1)



รูปที่ 1 การไหลเวียนของเลือดในทารก critical pulmonary stenosis มีความรุนแรงของการตีบที่ลิ้นหัวใจพัลโมนารี (pulmonary valve, PV) มาก deoxygenated blood ผ่านไปยังปอดยาก จึงมีการย้อนกลับของเลือดจากหัวใจห้องล่างขวา (right ventricle, RV) ไปยังหัวใจห้องบนขวา มีเลือดไหลลัดจากขวาไปซ้ายผ่าน patent foramen ovale (PFO) หรือ atrial septal defect (ASD) ขณะที่ patent ductus arteriosus (PDA) เป็นทางไหลลัดของเลือดจากซ้ายไปขวา จากเอออร์ตาไปยังหลอดเลือดแดงพัลโมนารี (main pulmonary artery, MPA)

ลักษณะอาการทางคลินิก

ประวัติ

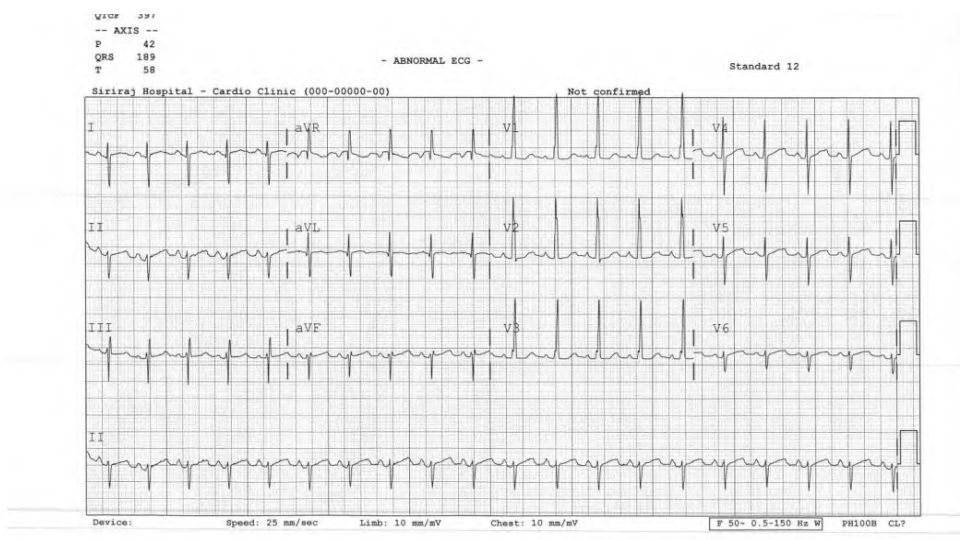
ทารกที่เป็นโรค critical PS มักไม่มีอาการผิดปกติในชม.แรก ๆ ของชีวิต เนื่องจาก ductus arteriosus ยังเปิดอยู่ จึงสามารถเพิ่มเลือดที่ไปปอดชดเชยกับปริมาณเลือดที่ผ่าน PS ที่มีปริมาณน้อยได้ ผู้ป่วยจะมีอาการเขียวไม่มาก จากการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้าย ผ่าน PFO หรือ ASD และจะเขียวมากขึ้นถ้า ductus arteriosus มีขนาดเล็กลง ทำให้เลือดไหลเวียนไปปอด (pulmonary blood flow, Q_p) ไม่เพียงพอ ในผู้ป่วยบางรายอาจมีประวัติที่สัมพันธ์กับภาวะ low cardiac output เช่น ซึม มือเท้าเย็น ปัสสาวะออกลดลง ซึ่งพบได้ในกรณีที่ผู้ป่วยมีขนาดของ ASD หรือ PFO เล็ก ซึ่งจะทำให้เลือดไปสู่อวัยวะทั่วร่างกาย (systemic blood flow, Q_s) ลดลง ผู้ป่วยบางรายที่ไม่ได้รับการรักษาที่เหมาะสมจะมีประวัติอาการและอาการแสดงของภาวะหัวใจขวาวาย (right heart failure) ในระยะวิกฤตจะเขียวมากขึ้นร่วมกับมีภาวะ low cardiac output และเสียชีวิตในที่สุด

การตรวจร่างกาย

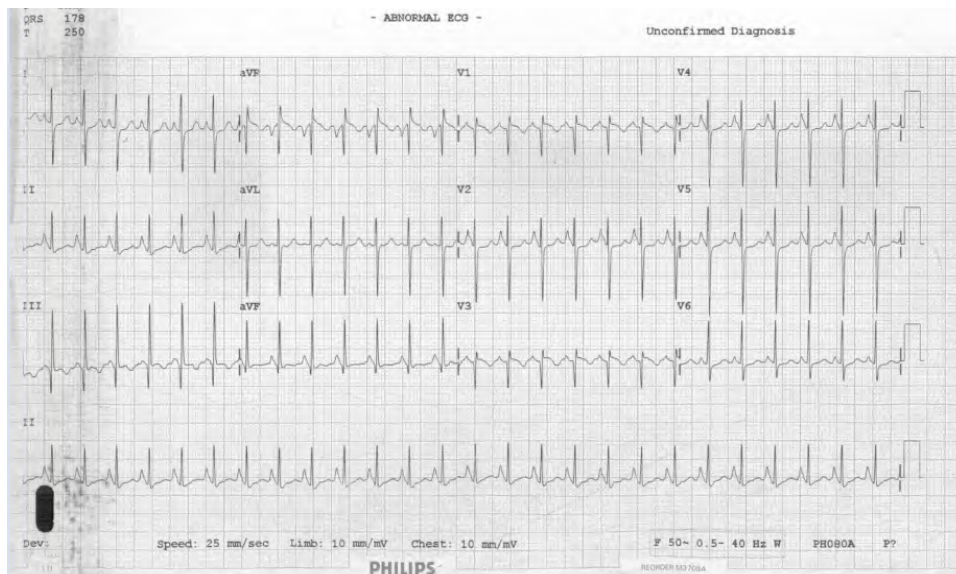
การตรวจร่างกายผู้ป่วยโรคนี้จะพบว่ามีการเขียว โดยจะเห็นได้ชัดเจนขึ้นเวลาผู้ป่วยร้อง ร้องกลั้น หรือเบ่ง การตรวจระดับความอิ่มตัวของออกซิเจน (oxygen saturation) จะได้น้อยกว่าปกติ การฟังเสียงหัวใจจะพบเสียงหนึ่ง (S1) ปกติ อาจตรวจพบมีเสียง click ได้ ในรายที่ PV ตีบมาก โดยเสียง click จะเกิดเร็วในช่วง systole ใกล้กับเสียงหนึ่ง หรืออาจจะใกล้กับเสียงหนึ่งมากจนไม่สามารถฟังแยกออกจากเสียงหนึ่งได้ในรายที่ PV ตีบมาก เสียง murmur ของ PS จะเป็น systolic ejection murmur ฟังได้ชัดเจนที่สุดที่ left upper sternal border โดยเสียง murmur อาจกระจายไปทั่ว precordium และด้านหลัง โดยทั่วไปความดังของเสียง murmur มักแปรผันตามความรุนแรงของการตีบของลิ้น แต่ในรายที่ PV ตีบมากจนแทบไม่มีเลือดไหลผ่านและมีภาวะ right heart failure เสียง murmur ของ PS อาจเบามากได้ และจะได้ยินเสียงของ ductus arteriosus เป็นหลัก ส่วนความยาวของเสียง PS murmur จะสัมพันธ์กับความรุนแรงของการตีบของลิ้น ในรายที่ลิ้น PV ตีบมาก เสียง murmur อาจยาวไปจนถึงหรือเกิน aortic component ของเสียงสอง (A2) ซึ่งอาจทำให้ไม่ได้ยินเสียงสองได้

คลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram, ECG)

ผู้ป่วย critical PS จะพบ right axis deviation (axis $90-180^\circ$) ซึ่งเป็น axis ปกติในทารกแรกเกิด และพบ RV hypertrophy (RVH) อาจพบมีหัวใจห้องบนขวาโต (RA enlargement, RAE) ในรายที่ RV มีขนาดเล็ก (hypoplasia) จะพบเป็น left axis deviation (axis $0-90^\circ$) เช่นเดียวกับผู้ป่วยโรค PA/ IVS (รูปที่ 2, 3)



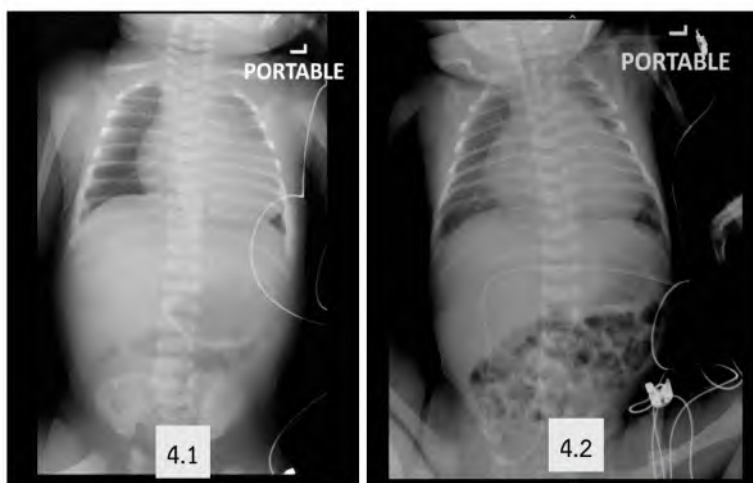
รูปที่ 2 คลื่นไฟฟ้าหัวใจของทารก critical pulmonary stenosis ที่มี northwest axis หรือ severe right axis deviation (QRS axis 200°) มี R wave สูงใน V1-V3 ร่วมกับมี strain pattern แสดงถึง right ventricular hypertrophy



รูปที่ 3 คลื่นไฟฟ้าหัวใจของทารก critical pulmonary stenosis ที่มี right ventricular hypoplasia มี QRS axis 105° มี P wave สูงมากกว่า 2.5 มม. แสดงถึงมี right atrial enlargement

ภาพถ่ายรังสีทรวงอก (chest radiography, CXR)

ผู้ป่วย critical PS จะพบขนาด cardio-thoracic ratio มีขนาดใหญ่โดยมักพบ prominent ของขอบเงาหัวใจทางด้านขวาซึ่งบ่งชี้ถึงการมีขนาดของ RA โตขึ้น ความผิดปกติของลักษณะหลอดเลือดของปอด จะมีลักษณะของเลือดไปปอดลดลง (oligemic lungs) (รูปที่ 4)



รูปที่ 4 ภาพถ่ายรังสีทรวงอกทารกแรกเกิด 2 รายที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น critical pulmonary stenosis พบลักษณะหัวใจโต โดยเฉพาะมี prominent right heart border ซึ่งบ่งชี้ถึงการมีขนาดของ right atrium โต รูปที่ 4.1 มีเลือดไปปอดน้อย (oligemic lungs) ชัดเจน เนื่องจาก ductus arteriosus โกลัปปิด รูปที่ 4.2 มี pulmonary vasculature ปกติ เนื่องจาก patent ductus arteriosus มีขนาดใหญ่เพียงพอและสมดุลเลือดไปปอดกับร่างกาย

การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography)

จะเห็น PV ได้ชัดจากการตรวจ echocardiography ในท่า subcostal และ parasternal short axis ซึ่งจะสามารถบอกระดับของการตีบของ RV outflow ได้ว่าเป็นระดับใดต่อตำแหน่งลิ้น ที่ตำแหน่งลิ้น หรือเหนือกว่าตำแหน่งลิ้น PV และสามารถวัดความรุนแรงของการตีบของ RV outflow โดยใช้ Doppler echocardiography ประเมิน gradient ตรงส่วนที่ตีบ และสามารถตรวจค่า RV systolic pressure โดยการประมาณจาก Doppler ประเมิน gradient ของ tricuspid regurgitation ในรายที่ลิ้น PV ตีบรุนแรง จะพบว่าค่า RV systolic pressure มากกว่าหรือเท่ากับร้อยละ 75 ของ LV systolic pressure หรือมีค่า gradient ผ่าน PV มากกว่า 60 ถึง 70 มม.ปรอท (รูปที่ 5) โดยมีข้อควรคำนึงว่าค่า gradient ผ่าน PV ที่วัดได้จากการตรวจ echocardiography มักมีค่ามากกว่าค่า peak-to-peak gradient ที่วัดได้จากการตรวจสวนหัวใจอย่างน้อยร้อยละ 10

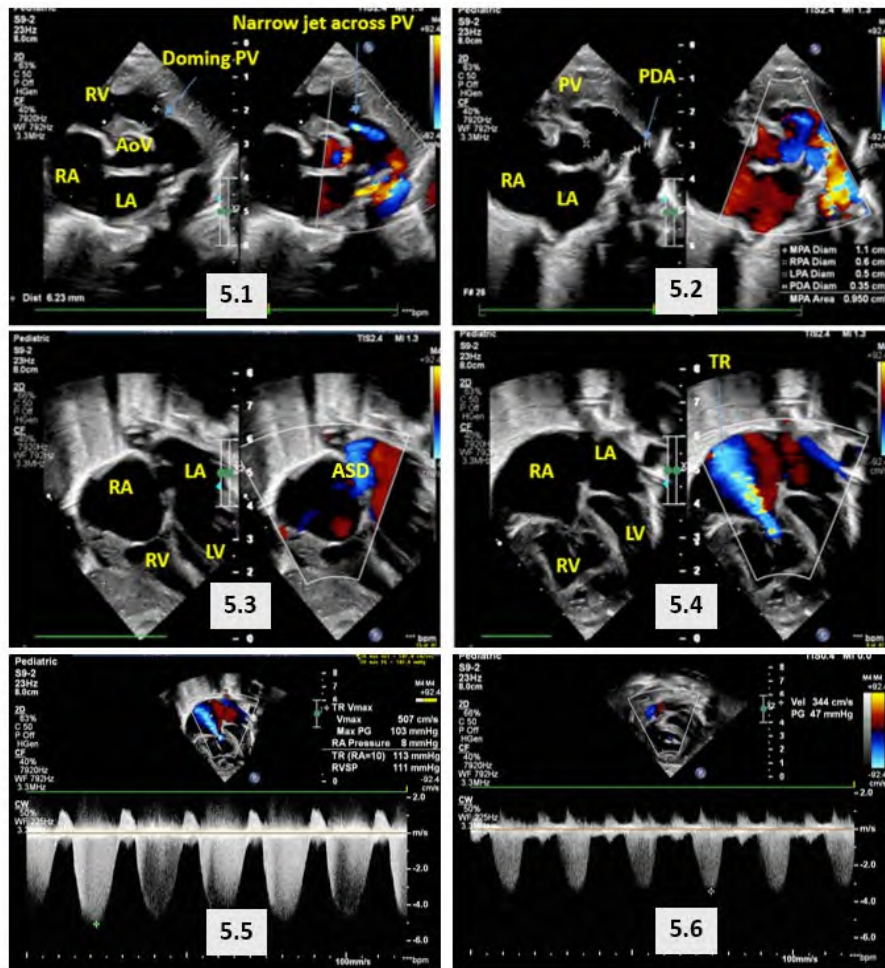
การตรวจ echocardiography ในผู้ป่วย critical PS ควรวัดขนาดของ pulmonic valve annulus เพื่อเป็นแนวทางในการเลือกขนาด balloon catheter ในการทำหัตถการขยาย PV ที่ตีบ ควรตรวจหาว่าผู้ป่วยมี subvalvular PS ร่วมด้วยหรือไม่ และตรวจหา RV to coronary fistula ที่สามารถพบร่วมได้ในผู้ป่วยโรคนี้ โดยเฉพาะในผู้ป่วยที่ RV มีขนาดเล็ก นอกจากนี้ควรวัดขนาดของ PFO หรือ ASD ว่ามีขนาดเล็กหรือไม่ เพราะ PFO หรือ ASD ที่มีขนาดเล็กอาจเป็นสาเหตุให้ผู้ป่วยเกิดภาวะ low cardiac output ซึ่งมีความรีบด่วนในการรักษา โดยต้องทำ balloon atrial septostomy ร่วมกับการทำ balloon ขยาย PV

การตรวจหัวใจด้วยเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ (computed tomography, CT) และ เอ็มอาร์ไอ (magnetic resonance imaging, MRI)

มีประโยชน์ในการบอกลักษณะ ตำแหน่งการตีบของ RV outflow และ pulmonary artery ได้ แต่ในทางปฏิบัติส่วนใหญ่ของผู้ป่วย critical PS สามารถให้การวินิจฉัยและการตัดสินใจรักษาได้โดยการซักประวัติ ตรวจร่างกาย การตรวจวินิจฉัยเพิ่มเติมเบื้องต้นและ echocardiography การตรวจ CT และ MRI จึงมักไม่ถูกนำมาใช้

การตรวจหัวใจโดยการฉีดสารทึบรังสี (cardiac angiography)

การตรวจ angiography สามารถบอกขนาดและลักษณะความผิดปกติของ PV และตรวจหา RV to coronary fistula เพื่อช่วยวางแผนการรักษา โดยจะทำการตรวจร่วมกับการสวนหัวใจเพื่อการรักษา ด้วยการทำให้ balloon ขยาย PV ในครั้งเดียวกัน



รูปที่ 5 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) ในทารกวินิจฉัย critical pulmonary stenosis รูปที่ 5.1 และ 5.2 ทำ parasternal short axis เห็นลิ้นหัวใจพัลโมนารี (pulmonary valve, PV) เปิดไม่สุดมีลักษณะคล้ายโดม (doming pulmonary valve, doming PV) เป็นลักษณะของ pulmonary stenosis มี narrow jet across pulmonary valve, มี post stenotic dilatation ของ main pulmonary artery และมี patent ductus arteriosus (PDA) ขนาด 3.5 มม. เพื่อช่วยลดเลือดแบบซ้ายไปขวาจาก aorta ไปที่ pulmonary artery, รูปที่ 5.3 ทำ subcostal พบมีรูรั่วหัวใจห้องบน (atrial septal defect, ASD) ลดเลือดแบบขวาไปซ้ายจาก right atrium (RA) ไป left atrium (LA) และหัวใจห้องล่างขวา (right ventricle, RV) หนามาก, รูปที่ 5.4 ทำ apical 4 chamber พบหัวใจห้องล่างขวาหนาและ มี tricuspid regurgitation (TR) ระดับปานกลางถึงรุนแรง, รูปที่ 5.5 Doppler TR พบ TR velocity 5 เมตร/วินาที คำนวณ right ventricular systolic pressure ได้ 111 มม.ปรอท ซึ่งเป็น suprasystemic RV pressure, รูปที่ 5.6 Doppler pulmonary flow มีข้อจำกัดเนื่องจากมี forward flow ผ่าน pulmonary valve น้อยมาก ทำให้ได้ค่า velocity flow across pulmonary valve เพียง 3.4 เมตร/วินาที จากการประมวลผล echocardiography มี severe pulmonary stenosis ร่วมกับมี suprasystemic RV pressure มีอาการเขียว ต้องการการให้ยาเปิด ductus arteriosus จัดเป็น critical pulmonary stenosis จึงได้รับการทำ percutaneous balloon valvuloplasty ในเวลาต่อมา (AoV, aortic valve)

การรักษา

ก่อนการทำ intervention

ผู้ป่วย critical PS ที่มีอาการเขียวมาก และมีภาวะขาดออกซิเจน (hypoxemia) ควรได้รับ PGE1 ทางหลอดเลือดดำเพื่อเปิด ductus arteriosus ควรพิจารณาใช้เครื่องช่วยหายใจในผู้ป่วยที่มีภาวะเขียวมาก มีภาวะออกซิเจนในเลือดต่ำ ซ็อก หรือมีโรคทางปอดที่รุนแรงร่วมด้วย

ผู้ป่วยควรได้รับการตรวจ echocardiography โดยละเอียดเพื่อประเมินขนาดและลักษณะของ PV ขนาดของ PFO หรือ ASD ขนาดของ RV และตรวจหา RV to coronary fistula

เมื่อผู้ป่วยควรได้รับการดูแลทางเดินหายใจ รักษาภาวะซ็อก ให้สารน้ำและยา แก้ไขภาวะเลือดเป็นกรดและความผิดปกติของเกลือแร่ เพื่อให้สัญญาณชีพคงที่ ก่อนทำการรักษาด้วยการทำ intervention

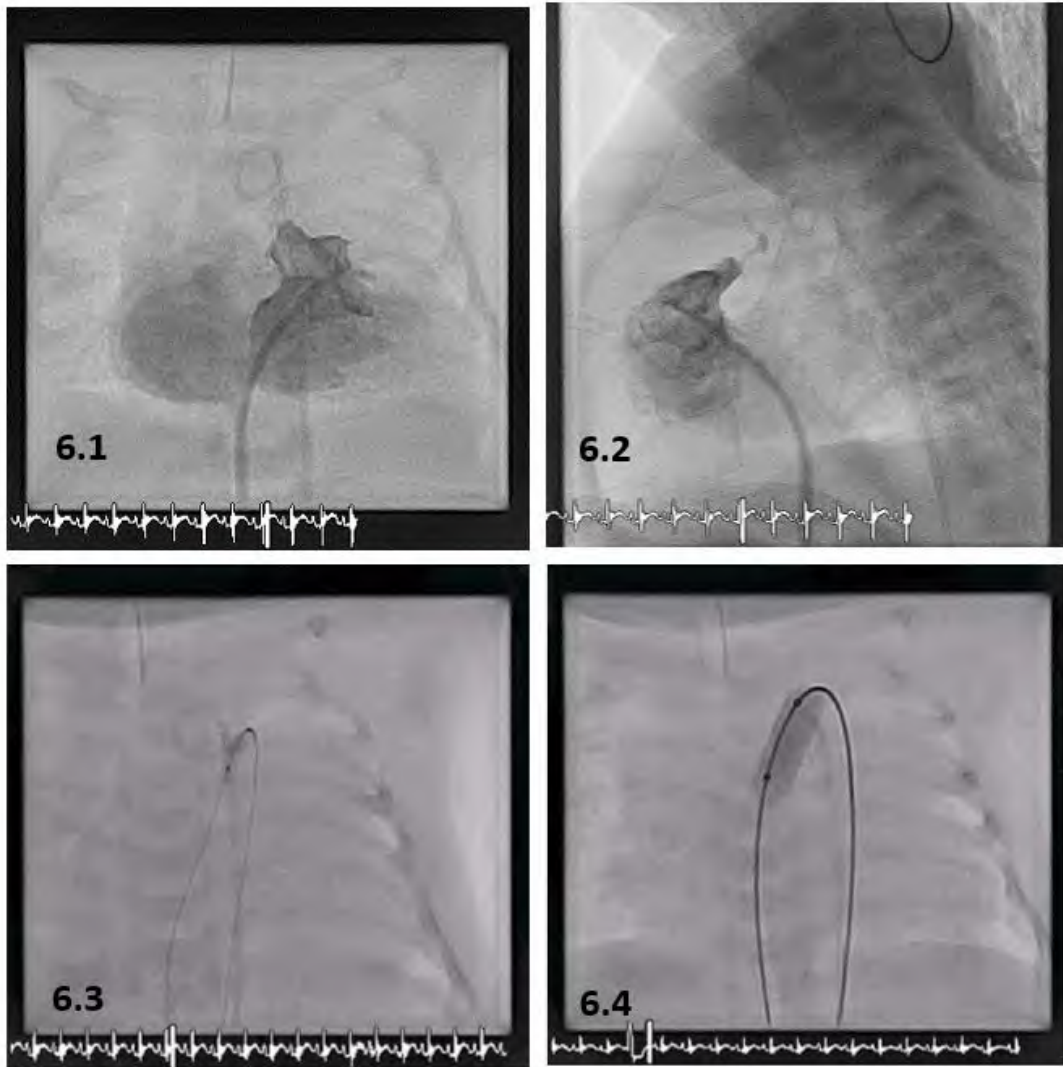
การทำ intervention

ปัจจุบันการรักษาที่เป็นมาตรฐานของโรค PS คือ การทำ balloon pulmonic valvuloplasty โดยข้อบ่งชี้การทำหัตถการนี้คือ ผู้ป่วยมี PS ที่ลิ้นตีบปานกลางถึงรุนแรง, โรค critical PS หรือ PS ที่มีการทำงานของ RV ผิดปกติ (RV dysfunction) ร่วมด้วย

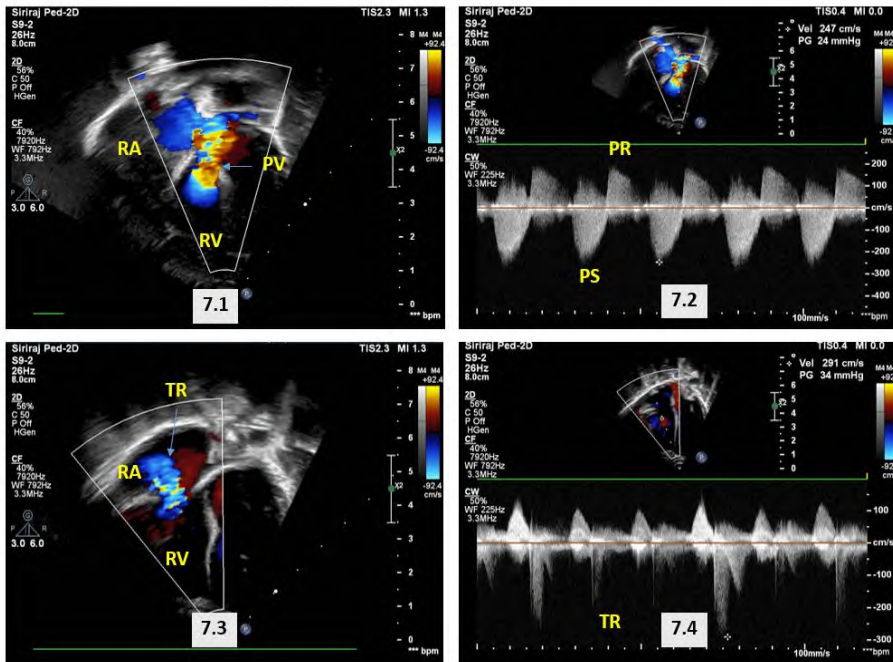
การทำ balloon pulmonic valvuloplasty ในผู้ป่วย critical PS (รูปที่ 6) ซึ่งส่วนใหญ่ของผู้ป่วยเป็นทารก ควรทำหัตถการภายใต้การดมยาสลบ (general anesthesia) หรือการให้ยา ระวังความรู้สึก intravenous sedation และควรมีวิสัญญีแพทย์ร่วมดูแล การสวนหัวใจสามารถทำได้จากทั้งทางหลอดเลือด femoral vein หรือ internal jugular vein ซึ่งมีการศึกษาพบว่าให้ผลสำเร็จในการรักษาไม่แตกต่างกัน⁽³⁾ ควรทำการฉีด RV angiogram เพื่อประเมินการตีบของลิ้น PV และ RV to coronary fistula จากนั้นใช้ floppy guide wire ผ่าน PV ที่ตีบให้ได้ โดยวางส่วนปลายของ wire อาจอยู่ในส่วนปลายของ pulmonary artery ข้างขวาหรือซ้าย หรือผ่าน ductus arteriosus ลงสู่ descending aorta ก็ได้ จากประสบการณ์ของผู้นิพนธ์ตำแหน่งของ wire ที่เสถียรที่สุดคือ ผ่าน ductus arteriosus ลงสู่ descending aorta จากนั้นจึงใส่ balloon angioplasty catheter ผ่าน wire โดยเลือกขนาดของ balloon ต่อขนาดของ PV annulus เป็นอัตราส่วน 1.2:1 และไม่ควรมากเกิน 1.4:1 เพื่อให้หลังการทำลิ้นที่ฉีกขาดนั้นจะไม่เกิดการรั่ว (pulmonary regurgitation, PR) มากเกินไป หลังทำ balloon ขยาย PV ที่ตีบแล้ว ควรวัดความดันที่แตกต่างกันระหว่าง RV กับ pulmonary artery ที่เหลืออยู่ (residual pressure RV-PA gradient) และทำ RV angiogram ดูลักษณะของ RV outflow, PV หลังการขยายด้วย balloon และ

ภาวะแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้นได้ รายงานอัตราความสำเร็จการขยาย PV ในผู้ป่วย critical PS มีค่าแตกต่างกัน ตั้งแต่ร้อยละ 55 ถึง 98⁽⁴⁻⁶⁾ การตรวจ echocardiography หลังการขยายลิ้น PV ประสบผลสำเร็จ มักพบค่า RV-PA gradient ลดลงเมื่อเทียบกับก่อนการขยาย ลิ้น PV มีการขยับมากขึ้น มีลักษณะการเปิดแบบ doming ลดลง อาจพบการทำงานของ RV ดีขึ้นโดยเฉพาะในรายที่ RV มีการทำงานที่ผิดปกติก่อนการทำหัตถการ มีลิ้น TV ร่วลดลง และการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้ายผ่าน PFO หรือ ASD ลดลง (รูปที่ 7) ส่วนน้อยของผู้ป่วยหลังทำหัตถการนี้จะมีความดันต่ำหรือเขียวมากขึ้น เกิดได้จากการมี RV outflow ตีบรุนแรงมากขึ้นจากการหดตัวของกล้ามเนื้อหัวใจบริเวณ subvalvular PS เพิ่มขึ้น ทำให้ RV ไม่สามารถบีบตัวสู้กับความตึงที่เพิ่มมากขึ้นได้ ทำให้เกิดภาวะ RV failure และมี cardiac output ลดลง เรียกภาวะนี้ว่า suicidal RV ผู้ป่วยอาจมีความดันเลือดต่ำ และเขียวเพิ่มขึ้นจากการที่มีการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้ายผ่าน PFO หรือ ASD เพิ่มขึ้น มักพบอาการเหล่านี้ในผู้ป่วยที่มีความดันใน RV สูงมากก่อนการขยาย PV และมี infundibular hypertrophy ที่รุนแรง

ภาวะแทรกซ้อนหลังทำ balloon pulmonary valvuloplasty พบได้น้อย แต่ยังพบการเกิดภาวะแทรกซ้อนรุนแรงได้ร้อยละ 0.35⁽¹⁾ ได้แก่ การทะลุของผนังหัวใจบริเวณ RV outflow การแตกของ balloon ขณะทำหัตถการ การมีเลือดออก หรือติดเชื่อบริเวณตำแหน่งแทงหลอดเลือดที่ขาหนีบหรือที่คอ การเสียชีวิตขณะทำหัตถการ การเกิดภาวะหัวใจเต้นผิดจังหวะ (arrhythmia) ทั้งการเต้นช้าและเร็ว การเกิด cardiac tamponade และอาจเสียชีวิตได้ โดยมีรายงานอัตราการเสียชีวิตจากหัตถการนี้ร้อยละ 4.6 ถึง 25⁽⁷⁻⁹⁾ และมีรายงานอัตราการทำการ early re-intervention ประมาณร้อยละ 15 ถึง 22^(10,11)



รูปที่ 6 การทำ percutaneous balloon valvuloplasty (PBPV) ในทารกที่เป็น critical pulmonary stenosis รูปที่ 6.1 และ 6.2 right ventricular angiography เห็น forward flow ผ่าน pulmonary valve น้อยมาก จากรูปมี contrast เข้าไปใน right atrium จาก severe tricuspid regurgitation, รูปที่ 6.3 การใช้ coronary wire ผ่านจาก right ventricle ผ่านรูเปิดเล็ก ๆ ของ pulmonary valve ไปยัง patent ductus arteriosus และลงไปยัง descending aorta ซึ่งทำให้ตำแหน่งของ wire เสถียรพอที่จะใส่ coronary balloon ขนาด 4 มม. ขยาย pulmonary valve ครั้งที่ 1 ได้, รูปที่ 6.4 หลังทำ PBPV ด้วย coronary balloon แล้ว สามารถเปลี่ยน guide wire ให้ขนาดใหญ่ขึ้นรองรับการใช้ balloon catheter ขนาดที่ต้องการ (balloon ขนาดเส้นผ่าศูนย์กลาง 7 มม.) ทำ PBPV ต่อได้สำเร็จ



รูปที่ 7 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูงในทารก critical pulmonary stenosis หลังการทำ percutaneous balloon valvuloplasty (PBPV) ในรูปที่ 6, รูปที่ 7.1 ทำ modified 4 chamber view เห็น pulmonary outflow จะพบ pulmonary valve (PV) มีการเปิดมากขึ้น มี forward flow ผ่าน pulmonary outflow ดีขึ้นแม้จะยังมี turbulent flow อยู่ รูปที่ 7.2 Doppler pulmonary outflow เห็น forward flow ความเร็ว 2.4 เมตร/วินาที และ backward flow ผ่าน pulmonary valve จากการมี mild residual pulmonary stenosis (PS), moderate pulmonary regurgitation (PR) หลัง PBPV รูปที่ 7.3 ทำ 4 chamber view มี tricuspid regurgitation (TR) ลดลงเมื่อเทียบกับก่อนทำ PBPV ในรูปที่ 5.4, รูปที่ 7.4 Doppler TR พบ TR velocity ลดเป็น 2.9 เมตร/วินาที คำนวณ right ventricular systolic pressure ได้ 34 มม.ปรอท น้อยกว่าครึ่งของ systemic pressure ซึ่งดีขึ้นกว่าเดิมชัดเจน (RA, right atrium; RV, right ventricle)

การดูแลผู้ป่วยหลังการทำ intervention

ในผู้ป่วยบางรายการหลังขยายลิ้น PV ประสบความสำเร็จ แต่ผู้ป่วยยังเขียวอยู่มาก สามารถอธิบายได้จาก RV ที่ขนาดตั้งแต่ก่อนการทำหัตถการ ทำให้ compliance ของ RV ไม่ดี และมี RV diastolic dysfunction ความดันในช่วง diastole ของ RV และความดันใน RA สูง เกิดการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้ายผ่าน PFO หรือ ASD เช่นเดียวกับก่อนทำการขยาย PV นอกจากนี้ปริมาณเลือดที่ไปปอดจะลดลงได้จากการที่ ductus arteriosus มีขนาดเล็กหรือปิด ถ้ามีการลดหรือหยุดการให้ยา PGE1 เป็นสาเหตุร่วมที่ทำให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้เขียวเพิ่มขึ้นได้ การดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้ยังมีความแตกต่างกันในแต่ละสถาบัน บางสถาบันจะรอให้ RV มีการปรับตัวหลังการขยาย PV ประมาณ 1 ถึง 2 สัปดาห์ ร่วมกับการให้ยากลุ่ม beta blocker เพื่อลดอัตราการเต้นของหัวใจและเพิ่ม diastolic filling time ของหัวใจผู้ป่วย

ถ้ายังไม่สามารถหยุดการให้ยา PGE1 ได้ เช่น ผู้ป่วยเขียวมากขึ้นหรือมีภาวะ metabolic acidosis หลังหยุดยา PGE1 จึงพิจารณาทำ ductal stent หรือทำ surgical systemic to pulmonary shunt เช่น modified Blalock-Taussig (BT) shunt ในบางสถาบันพิจารณาทำ ductal stent พร้อมกับการทำ balloon pulmonary valvuloplasty ตั้งแต่แรก โดยเฉพาะในผู้ป่วยที่มี RV ขนาดเล็ก มีค่า z-score ของ TV น้อยกว่าลบ 2⁽¹²⁾ ในประสบการณ์ของผู้นิพนธ์ในโรงพยาบาลศิริราช ผู้ป่วยร้อยละ 90 สามารถหยุดยา PGE1 ได้หลังทำ pulmonary valvuloplasty มีจำนวนน้อยที่ต้องให้ PGE1 ใหม่และต้องการการทำ BT shunt เพิ่ม

ส่วนใหญ่ของผู้ป่วยหลังทำ balloon pulmonary valvuloplasty ไม่จำเป็นต้องเฝ้าติดตามอาการในหอผู้ป่วยวิกฤต (ICU) ยกเว้นในรายที่พบภาวะ suicidal RV ผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรติดตามอาการใน ICU ให้สารน้ำและยากลุ่ม beta blocker และค่อย ๆ ลดยา PGE1 ลงเมื่อผู้ป่วยอาการดีขึ้น

ภาวะ suicidal RV สามารถเกิดได้ในผู้ป่วย critical PS หรือ pulmonary atresia, intact ventricular septum หลังการรักษาด้วยการทำ balloon pulmonary valvuloplasty เกิดจากการตีบของ RV outflow ส่วน infundibulum ทำให้เลือดไหลผ่านจาก RV ไปยัง pulmonary artery ลดลงแม้จะขยายลิ้นหัวใจแล้ว ผู้ป่วยมักมี cardiac output ลดลง และมีความดันเลือดต่ำหรือช็อกได้ ในรายที่มี ASD หรือ PFO ขนาดใหญ่ ผู้ป่วยจะมีอาการเขียวมากขึ้นได้เนื่องจากการไหลลัดของเลือดดำจากขวาไปซ้ายผ่านทาง ASD หรือ PFO ทำให้ cardiac output ไม่ลดลง ความดันเลือดอาจคงที่ได้ระยะหนึ่ง ปัจจุบันยังไม่ทราบว่าการเกิดภาวะนี้ การให้สารน้ำที่เพียงพอก่อนและระหว่างการทำ balloon pulmonary valvuloplasty รวมทั้งการให้ยากลุ่ม beta blocker เช่น propranolol หรือ esmolol ทางหลอดเลือดดำเมื่อเกิดภาวะนี้จะช่วยลดอัตราการเสียชีวิตของผู้ป่วยได้

การติดตามหลังการรักษา

การติดตามผู้ป่วยบางรายจะพบมีการตีบซ้ำของลิ้น PV (restenosis) โดยมีค่า RV-PA gradient ที่เพิ่มขึ้นโดยเฉพาะมีค่ามากกว่า 50 มม.ปรอท พบได้ประมาณร้อยละ 10 ของผู้ป่วยหลังการขยายลิ้น PV ตัวทำนาย (predictor) ของการตีบซ้ำ⁽¹³⁾ ได้แก่

1. การใช้อัตราส่วนของขนาด balloon ต่อขนาด PV annulus น้อยกว่า 1.2:1
2. PV annulus มีขนาดเล็ก
3. ค่า RV-PA gradient หลังทำ balloon pulmonary valvuloplasty พ้นที่มากกว่า 30 มม.ปรอท
4. การมี RV to coronary fistulas

โอกาสในการทำ re-intervention ในผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น critical PS ในทารกจะสูงกว่าในเด็กโตหรือผู้ใหญ่ แต่ผลสำเร็จในการทำ balloon pulmonary valvuloplasty ซ้ำ (re-intervention) ได้ผลดีเป็นส่วนใหญ่ ยกเว้นในกลุ่มผู้ป่วยที่มี PV annulus มีขนาดเล็ก และลิ้นหัวใจผิดปกติ (dysplastic PV)⁽²⁾

การติดตามผู้ป่วยหลังทำ balloon pulmonary valvuloplasty ระยะยาวพบว่า ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีอัตราการรอดชีวิตที่สูงมากกว่าร้อยละ 90 จากการติดตาม 25 ปี ประมาณ 2 ใน 3 ของผู้ป่วยมี functional class I ร้อยละ 30 ของผู้ป่วยต้องรับการทำ balloon ขยาย PV ซ้ำ โดยเฉพาะในกลุ่มที่มี PV annulus ขนาดเล็ก ซึ่งเป็นกลุ่มที่มีผลการทำ re-intervention ไม่ดี⁽¹³⁾

ส่วนใหญ่ของผู้ป่วยหลังการขยายลิ้น PV ด้วย balloon จะเกิด PV regurgitation (PR) โดยความรุนแรงของการรั่วของ PV บางการศึกษาพบว่า สัมพันธ์กับการใช้ balloon ที่มีขนาดใหญ่กว่าขนาด PV annulus มาก⁽¹⁴⁾

ผู้ป่วยทารกและเด็กเล็กที่เป็นโรค critical PS หลังการทำหัตถการ PBPV ควรได้รับการติดตามอย่างต่อเนื่องทั้งติดตามอาการ ระดับความอึดตัวของออกซิเจน และการตรวจ echocardiography เพื่อประเมินความรุนแรงของ PS, PR, ความดันของ RV การทำงานของ RV และ tricuspid regurgitation (TR) รวมทั้งการเกิดหัวใจเต้นผิดจังหวะ ผู้ป่วยที่มี PR ที่รุนแรงและมีผลต่อการทำงานของ RV จะเป็นข้อบ่งชี้ในการทำผ่าตัด PV replacement หรือทำ percutaneous pulmonary valve implantation ในอนาคตได้

การรักษาโดยการผ่าตัด

จะทำในกรณีที่การทำ balloon pulmonary valvuloplasty ไม่ประสบผลสำเร็จ การมี infundibular stenosis มาก หรือมี PV annulus ขนาดเล็กมาก การดูแลผู้ป่วยหลังการผ่าตัด pulmonic valvotomy มีหลักการเช่นเดียวกับการดูแลผู้ป่วยหลังการทำ balloon pulmonary valvuloplasty แต่จะมีการดูแลเฉพาะด้านของการผ่าตัดหัวใจในเด็กเล็กที่ต้องคำนึงถึง เช่น ปัจจัยกระทบต่าง ๆ หลังการใช้ cardiopulmonary bypass ในการผ่าตัด pulmonic valvotomy ซึ่งเป็นการผ่าตัดหัวใจแบบเปิด (open heart surgery)

สรุป

Critical PS เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดวิกฤต มีความจำเป็นที่ผู้ป่วยโรคนี้ต้องได้รับการวินิจฉัย การดูแลรักษาที่ถูกต้องในระยะเวลาที่เหมาะสม ปัจจุบันการทำ balloon pulmonary valvuloplasty