



มหาวิทยาลัยมหิดล
คณะแพทยศาสตร์
ศิริราชพยาบาล

ส่วนที่ 5

โรคหัวใจ พิการแต่กำเนิด

ชนิดวิกฤตในการก่อกำเนิดและเด็กเล็ก

โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดวิกฤต
ชนิดอื่น ๆ

บทที่ 25-34

ส่วนที่

5

โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดวิกฤตชนิดอื่น ๆ
(other critical congenital heart
disease)

โรคหลอดเลือดจากปอดเข้าผิดที่ Total Anomalous Pulmonary Venous Return

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

บทนำ

Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดเขียวที่เกิดจากการที่หลอดเลือดดำปอด (pulmonary veins) ทั้ง 4 เส้น ไม่เข้าหัวใจห้องบนซ้าย (left atrium, LA) แต่กลับมีทางติดต่อไปยังส่วนของหลอดเลือดดำใหญ่ (systemic vein) หรือ หัวใจห้องบนขวา (right atrium, RA) ทำให้เลือดที่มีปริมาณออกซิเจนสูงจาก pulmonary veins ไปผสมกับ เลือดที่มีปริมาณออกซิเจนต่ำจาก systemic vein ผู้ป่วยโรคนี้ต้องมีรูรั่วที่ผนังกันหัวใจห้องบน (atrial septal defect, ASD) เพื่อให้มีการไหลลัดของเลือดจากขวาไปซ้าย (right to left shunt) ทำให้มีเลือดผ่านไปยังหัวใจห้องบนซ้าย (left atrium, LA) และล่างซ้าย (left ventricle, LV) ที่จะบีบตัวให้ร่างกายมี cardiac output เพียงพอ หากโครงสร้างของ TAPVR มีการตีบหรือมีการอุดตัน (TAPVR with obstruction, obstructed TAPVR) ที่ตำแหน่งก่อนที่จะนำ oxygenated blood เข้าสู่หัวใจหรือมี ASD ขนาดเล็กจึงไม่เพียงพอ จะทำให้ทารกมี pulmonary venous congestion และ pulmonary edema นิเขิบพลันร่วมกับช็อกจากขาด cardiac output ผู้ป่วยจะหอบ เขียว และเสียชีวิตได้ จัดเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดวิกฤต (critical congenital heart disease, CCHD) ซึ่งเป็นภาวะเร่งด่วนต้องการการรักษาด้วยการผ่าตัดแก้ไข

ความหมาย

รายงานผู้ป่วย TAPVR ครั้งแรกโดย Brody ในปี พ.ศ. 2485⁽¹⁾ โดยมีความผิดปกติที่ pulmonary veins ทั้ง 4 เส้น ไม่เข้า LA แต่กลับมีทางติดต่อกับ systemic vein หรือ RA ความผิดปกติแต่กำเนิดอื่นของ pulmonary vein ที่พบได้ในลักษณะคล้ายกัน คือ total anomalous pulmonary venous drainage (TAPVD) โดย TAPVD จะหมายถึง ภาวะที่ pulmonary veins กลับเข้า LA ตามปกติ แต่มีความผิดปกติอื่นที่ทำให้เลือดแดงจากปอดไหลไปยัง RA เช่น malalignment of atrial septum หรือ common atrium

TAPVR เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดของหัวใจที่พบร่วมกับความผิดปกติอื่นในหัวใจได้บ่อย จึงแบ่งตามความซับซ้อนในการดูแลรักษาได้เป็น 2 ประเภทคือ

1. Isolated TAPVR คือ TAPVR ที่พบร่วมกับ ASD และ/หรือ patent ductus arteriosus (PDA)
2. Complex TAPVR คือ TAPVR ที่พบร่วมกับความพิการแต่กำเนิดของหัวใจนอกจาก ASD และ PDA เช่น tetralogy of Fallot (TOF), ventricular septal defect (VSD), โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดกลุ่ม heterotaxy⁽²⁾

ในบทนี้จะกล่าวถึงเฉพาะ isolated TAPVR เท่านั้น

ความชุก

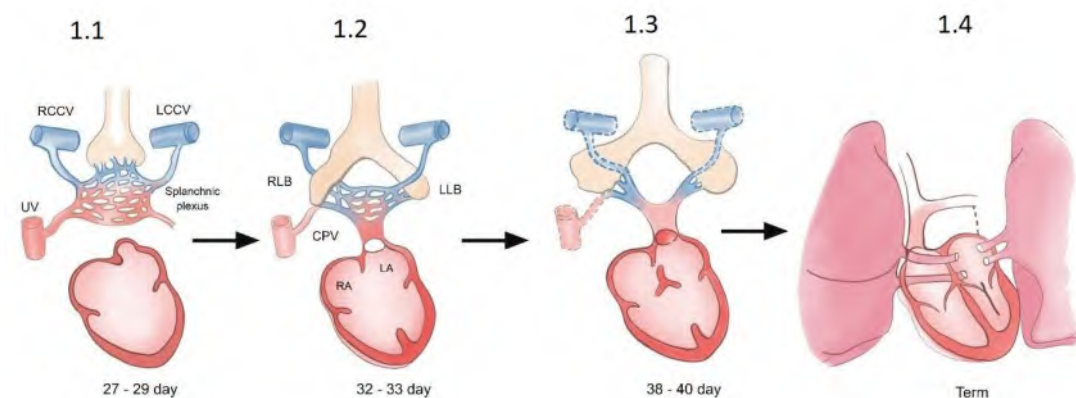
TAPVR พบได้ประมาณร้อยละ 1-3 ของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด⁽³⁾ และพบประมาณร้อยละ 7-9 ของทารกเกิดมีชีพ 100,000 ราย โดยพบในเพศชายมากเป็น 2 เท่าของเพศหญิง สาเหตุที่แท้จริงของการเกิดโรคนี้ยังไม่ชัดเจน แต่มีรายงานที่พบความสัมพันธ์ระหว่างทารกที่เป็น TAPVR กับมารดาที่ได้รับสารตะกั่ว, สีทาบ้าน และยาฆ่าแมลง รวมทั้งมีการศึกษาถึงสารพันธุกรรมที่มีผลต่อการเกิดโรคนี้โดยมี candidate gene 2 ชนิด คือ *TAPVR1* gene จากโครโมโซม 4q12 ซึ่งมีผลต่อการสร้างหลอดเลือด (vasculogenesis) และ *ANKRD1/CARP* gene จากโครโมโซมคู่ที่ 10 ซึ่งมีผลต่อการควบคุมการเจริญของเนื้อเยื่อหัวใจ cardiac transcriptional regulator⁽⁴⁾ นอกจากนี้ TAPVR ยังพบร่วมกับกลุ่มอาการทางพันธุกรรม (genetic syndrome) ได้ถึงร้อยละ 4 ได้แก่ Holt-Oram syndrome, Noonan syndrome, Ivemark syndrome, chromosome 22 partial trisomies และ Williams syndrome บางราย⁽⁵⁾

อัตราการเกิดซ้ำในครอบครัวสำหรับ TAPVR นั้น ยังไม่ชัดเจน แต่มีการศึกษาที่แสดงถึงการเกิดซ้ำในครอบครัวโดยเฉพาะพี่น้องในระดับเดียวกันถึง 42 ครอบครัว⁽⁶⁾

พยาธิสภาพ

ขณะทารกในครรภ์อายุ 26 วัน pulmonary venous plexus ส่วนที่จะเจริญเป็นปอด ชื่อ splanchnic plexus จะเชื่อมต่อกับ anterior cardinal และ umbilicovitelline vein โดย anterior cardinal vein จะเจริญเป็น superior vena cava (SVC) ข้างขวาและซ้าย coronary sinus และ azygous vein ส่วน umbilicovitelline vein จะเจริญเป็น inferior vena cava (IVC) และ portal vein

ต่อมาเมื่อทารกในครรภ์อายุ 28-30 วัน จะมีการเจริญของ common pulmonary vein เกิดขึ้นพร้อมกับการแบ่ง primitive atrium เป็นซ้ายและขวา (cardiac septation) ประมาณวันที่ 30-32 จะมีการเชื่อมต่อกับ common pulmonary vein และผนังด้านหลังของส่วนที่จะเจริญไปเป็น LA (dorsal roof of left atrium) โดยอยู่ระหว่าง right และ left horn ของ sinus venosus และเกิดเป็น pulmonary veins เชื่อมกับ LA ต่อมาบริเวณที่เชื่อมระหว่าง splanchnic plexus และ anterior cardinal vein กับ umbilicovitelline vein จะสลายไป จึงเป็นการแยก pulmonary venous system ออกจาก systemic venous system ตามรูปที่ 1^(7,8)



รูปที่ 1 แสดงการเชื่อมของ splanchnic plexus กับ anterior cardinal และ umbilicovitelline system รูปที่ 1.1 ต่อมาเกิดการเชื่อมของ common pulmonary vein กับ dorsal roof ของ left atrium พร้อมกับการมี cardiac septation รูปที่ 1.2 มีการสลายทางเชื่อมระหว่าง splanchnic plexus กับ anterior cardinal และ umbilicovitelline vein รูปที่ 1.3 pulmonary veins ทั้ง 4 เส้นเชื่อมต่อเข้าที่ผนังของ left atrium อย่างสมบูรณ์ รูปที่ 1.4 (CPV, common pulmonary vein; LA, left atrium; LCCV, left common cardinal vein; LLB, left lung bud; RA, right atrium; RCCV, right common cardinal vein; RLB, right lung bud; UV, umbilical vein) (ดัดแปลงมาจากเอกสารอ้างอิงหมายเลข 8 และ 10 โดยได้รับอนุญาต)

TAPVR เป็นผลจากความผิดปกติจากการตัน (atresia) ของ common pulmonary vein ทำให้ไม่เกิดการเชื่อมของ pulmonary veins กับ LA^(9,10) Darling และคณะ⁽¹¹⁾ แบ่ง TAPVR ตามลักษณะทางกายวิภาคตามตำแหน่งที่ pulmonary veins ไปเชื่อมเป็น 4 ชนิด ได้แก่ supracardiac type, cardiac type, infracardiac type และ mixed type นอกจากนี้ยังมีการศึกษาพบ pulmonary vein ของผู้ป่วย TAPVR จะมีการเปลี่ยนแปลงทางมิชวิทยา (histological change) เกิดมีผลต่อการสร้างหลอดเลือด (arterialization) ร่วมกับการเกิด pulmonary venous hypoplasia ซึ่งส่งผลให้มีการขยายตัวของท่อน้ำเหลืองในปอด (pulmonary lymphatic vessel) ทำให้เกิด pulmonary lymphangiectasia ทำให้การดำเนินโรคมียความรุนแรงมากขึ้น และเพิ่มอัตราการตายได้⁽¹²⁾

TAPVR 4 ชนิดมีลักษณะพยาธิสภาพต่างกัน (รูปที่ 2) ดังนี้^(10,11,13,14)

1. Supracardiac type เป็นชนิดของความผิดปกติที่พบได้มากที่สุด โดยพบประมาณร้อยละ 48.6 ของผู้ป่วย TAPVR ทั้งหมด ความผิดปกติชนิดนี้พบ pulmonary veins จะไปเชื่อมกับส่วนของ cardinal system ผ่านทาง vertical vein รายงานจากการชันสูตรศพผู้ป่วยพบว่า ตำแหน่งที่ vertical vein เชื่อมกับ cardinal system ที่พบบ่อย คือ left innominate vein, SVC และ azygous vein การวางตัวของหลอดเลือดใน supracardiac TAPVR ในบางราย มีโอกาสเกิดการอุดตันในระหว่างทาง

จากการถูกกดเบียดจากภายนอก (extrinsic compression) เช่น รายที่มีส่วนของ pulmonary vein วางตัวอยู่ระหว่าง left pulmonary artery (LPA) และ ductus arteriosus แล้วถูกกดเบียดจาก LPA และ ductus arteriosus เห็นเป็นวงแหวนหลอดเลือดที่เรียกว่า circulus vasculosus, บางรายมีส่วนของ pulmonary vein ถูกกดเบียดจากการวางตัวระหว่าง pulmonary artery branch และ bronchus ข้างเดียวกัน, บางรายมีการตีบแคบของรูเปิดหลอดเลือด pulmonary vein บริเวณที่เชื่อมต่อกับ SVC หรือ left innominate vein หรือบางราย pulmonary vein ถูกกดเบียดจาก aortic arch

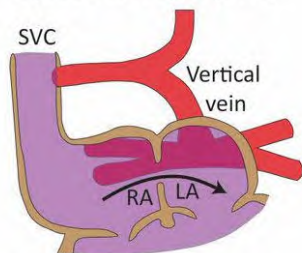
2. Cardiac type พบประมาณร้อยละ 20 ของ TAPVR ทั้งหมด ความผิดปกติชนิดนี้พบว่า pulmonary vein เทเข้า coronary sinus หรือ right atrium โดยกลุ่มที่เทเข้า coronary sinus มักพบใน isolated TAPVR ได้บ่อยกว่า ส่วนกลุ่มที่เทเข้า RA มักพบใน complex TAPVR เช่น right isomerism

3. Infracardiac type พบประมาณร้อยละ 20 ของผู้ป่วย TAPVR ความผิดปกติในกลุ่มนี้ pulmonary vein จะเข้า umbilicovitelline system คือ portal vein, IVC, ductus venosus หรือ hepatic vein โดยผ่าน descending vertical vein เนื่องจาก descending vertical vein วางตัวหน้าหลอดอาหาร (esophagus) และผ่าน esophageal hiatus ลงมาในช่องท้อง และมาเชื่อมกับส่วนที่เคยเป็น ductus venosus โดยปกติหลังคลอดส่วนของ ductus venosus จะสลายและปิดไป จึงทำให้พบมีการอุดตันของ pulmonary vein (pulmonary venous obstruction) ในผู้ป่วยกลุ่มนี้มากที่สุด

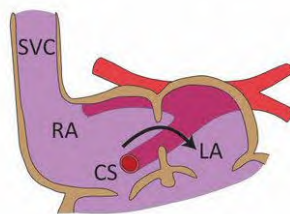
4. Mixed type พบประมาณร้อยละ 10 เป็นชนิดที่มีการเชื่อมต่อผิดปกติของ pulmonary veins หลายตำแหน่งร่วมกัน รูปแบบความผิดปกติที่พบได้บ่อยคือ supracardiac type ร่วมกับ cardiac type รองลงมา คือ infracardiac type ร่วมกับ cardiac type และที่พบน้อยคือ supracardiac ร่วมกับ infracardiac type แม้ว่าความผิดปกติชนิด mixed type TAPVR จะพบน้อยที่สุด แต่เนื่องจากความผิดปกติชนิดนี้มีความซับซ้อนในการวินิจฉัยและวางแผนการรักษา รวมทั้งมีอุบัติการณ์การเกิด pulmonary venous obstruction ไม่น้อย Chowdhury และคณะ⁽¹⁴⁾ จึงแยกประเภทของความผิดปกติชนิดนี้เป็น bilateral และ symmetrical pulmonary venous connection, bilateral และ asymmetrical pulmonary venous connection และ bizarre anatomic variant

ความผิดปกติทางกายวิภาคของหัวใจที่พบร่วมด้วยใน TAPVR พบได้ร้อยละ 15 ได้แก่ PDA, ASD, VSD, coarctation of aorta, TOF, pulmonary valve stenosis (PS) หรือ pulmonary artery branch stenosis⁽¹³⁾

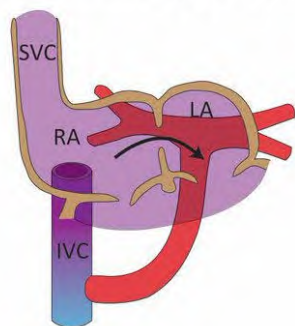
Supracardiac type (50%)



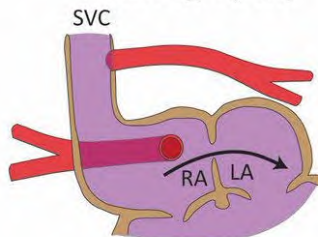
CS type/Cardiac type (20%)



Infracardiac type (20%)



Mixed type (10%)



รูปที่ 2 Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) ทั้ง 4 ชนิด ลูกศรแสดง right to left shunt ผ่าน atrial communication (CS, coronary sinus; IVC, inferior vena cava; LA, left atrium; RA, right atrium; SVC, superior vena cava)

พยาธิสรีรวิทยา

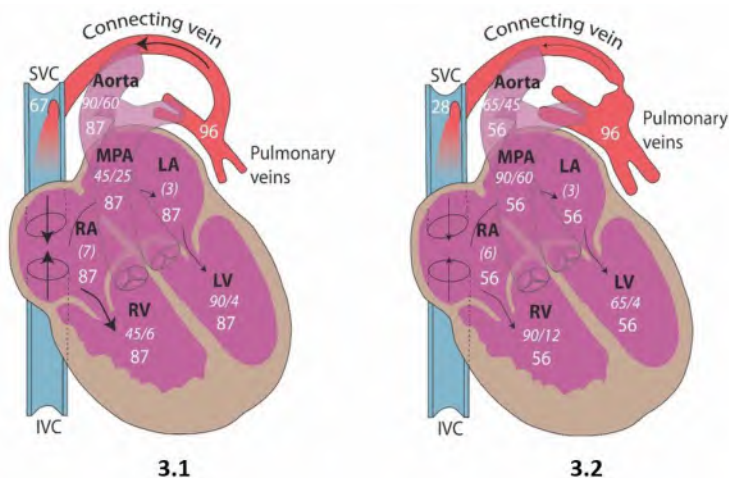
ปกติ systemic venous system ได้แก่ SVC และ IVC นำ deoxygenated blood จากร่างกายไปหัวใจฝั่งขวา เพื่อไปแลกเปลี่ยนก๊าซที่ปอด จากนั้น pulmonary veins จะนำ oxygenated blood จากปอดกลับเข้าสู่หัวใจฝั่งซ้ายไปยัง systemic circulation

ในผู้ป่วย TAPVR พบว่า oxygenated blood จากปอดไม่สามารถไหลกลับเข้าสู่ LA ตามปกติได้ แต่จะกลับเข้าทาง RA ผสมกับ deoxygenated blood จาก systemic vein เป็น mixing blood และไหลลง RV ไปสู่ pulmonary circulation อีกครั้ง ผลจากความผิดปกติของการไหลเวียนเลือดดังกล่าวทำให้หัวใจฝั่งขวาต้องรับเลือดปริมาณมากขึ้น ทำให้ RA และหัวใจห้องล่างขวา (right ventricle, RV) โตเกิด pulmonary overcirculation และเกิดความดันเลือดปอดสูง (pulmonary hypertension) ตามมาได้ นอกจากนี้ผู้ป่วยโรคนี้จำเป็นต้องมีทางลัดของเลือด ได้แก่ PFO หรือ ASD ซึ่งจัดเป็น obligatory shunt ที่จะลัดเลือดแบบ right to left shunt เพื่อให้ mixing blood สามารถผ่านไปยังหัวใจฝั่งซ้ายและไปสู่ systemic circulation ได้

อาการและอาการแสดงของ TAPVR ที่ไม่มีและมีการอุดตันของ pulmonary venous system มีความแตกต่างกัน ดังนี้^(10,15,16)

TAPVR ที่ไม่มีการอุดตันของ pulmonary venous system (non-obstructive TAPVR)

ในผู้ป่วยทารกกลุ่มนี้มีพยาธิสรีรวิทยาดังที่ได้กล่าวข้างต้น อาการของผู้ป่วยในช่วงแรกเกิดจะพบอาการเขียวเล็กน้อยจากการผสมกันของ deoxygenated และ oxygenated blood ที่ RA ร่วมกับมี right to left shunt ผ่าน PFO หรือ ASD ไปสู่ systemic circulation เมื่อทารกอายุ 4-8 สัปดาห์ ทารกจะมีความต้านทานหลอดเลือดในปอด (pulmonary vascular resistance, PVR) ลดลง ปริมาณเลือดจะไปปอดได้มากขึ้น RA และ RV ต้องรับเลือดจากทั้ง systemic และ pulmonary venous system ทำให้เกิดภาวะหัวใจวายและเกิดความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง (pulmonary arterial hypertension) และในที่สุดผู้ป่วยจะมีหัวใจขวาววาย (right ventricular failure) ตามมาได้ (รูปที่ 3.1)



รูปที่ 3 การไหลเวียนเลือดของ non-obstructive total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) รูปที่ 3.1 systemic และ pulmonary venous return เข้าสู่หัวใจด้านขวา หัวใจด้านขวารับเลือดมากกว่าปกติ จึงมี right side enlargement รวมทั้งต้องอาศัย interatrial communication ให้มีการลัดของเลือดไปทางซ้าย กลุ่มนี้จะมี oxygen saturation สูงกว่า obstructive TAPVR ที่ pulmonary venous return ที่ไม่สามารถกลับเข้าสู่หัวใจได้ ความดันหลอดเลือดปอดจึงสูง และส่งผลให้ low cardiac output และเขียวมากได้ (รูปที่ 3.2)

TAPVR ที่มีการอุดตันของ pulmonary venous system (obstructive TAPVR)

Obstructive TAPVR พบได้บ่อยถึงร้อยละ 50 ของผู้ป่วย TAPVR ทั้งหมด^(12,17) โดยพบบ่อยที่สุดใน TAPVR (รูปที่ 3.2) ชนิด infracardiac (ร้อยละ 47 ของผู้ป่วย obstructive TAPVR) รองลงมาคือ supracardiac TAPVR และพบน้อยมากในชนิด cardiac TAPVR กลไกการเกิดการอุดตันของเลือดจาก

pulmonary venous system แตกต่างกันตามชนิดของ TAPVR แต่โดยทั่วไปเกิดจาก 2 ประการ คือ 1) การอุดตันที่ pulmonary venous drainage จากภายนอก (extrinsic obstruction) และภายใน หลอดเลือด (intrinsic obstruction) และ 2) interatrial communication ผ่าน PFO หรือ ASD ที่มีขนาดไม่เพียงพอ โดยรายละเอียดของการอุดตันใน TAPVR แต่ละชนิดมีดังนี้

- Supracardiac TAPVR: การอุดตันมักเกิดจากการกดเบียดจากโครงสร้างหัวใจข้างเคียง (extrinsic compression), การตีบแคบของหลอดเลือด pulmonary vein เอง (intrinsic luminal venous narrowing), การอุดตันที่เกิดจากขนาดของ interatrial communication ไม่เพียงพอ ทำให้เลือดไม่สามารถผ่านไปยัง systemic circulation ได้ และการอุดตันที่เป็นผลจากการตีบแคบของ pulmonary vein ตรงที่เชื่อมต่อ systemic vein เช่น ที่ left innominate vein, SVC หรือ azygous vein ในผู้ป่วยบางรายสามารถมีหลายสาเหตุพร้อมกันได้

- Infracardiac TAPVR: จากการที่ infracardiac type เกิด obstructive TAPVR ได้บ่อย กลไกดังกล่าวเกิดจากการที่ descending vertical vein เชื่อมต่อกับ ductus venosus ที่จะสลายไปหลังคลอด และการตีบแคบของจุดที่เชื่อม (joining site) ระหว่าง descending vertical vein กับ portal vein นอกจากนี้ venous resistance ใน hepatic sinusoid ที่สูงอาจขัดขวางการไหลเวียนของ pulmonary venous flow เกิดการอุดตันของ pulmonary venous system ได้

- Cardiac TAPVR: ผลจากปริมาณ blood volume ที่ไหลเข้า coronary sinus ส่งผลให้รูเปิดของ coronary sinus ที่เข้าสู่ right atrium ขยายขนาด จึงพบการอุดตันได้น้อย ซึ่งจะแตกต่างกับกลุ่มที่ pulmonary veins เทโดยตรงเข้า RA ที่จะพบการตีบแคบบริเวณรูที่เข้าได้บ่อย

ภายหลังการเกิด pulmonary venous obstruction ทำให้ hydrostatic pressure ใน pulmonary capillary bed สูง ส่งผลให้เกิด pulmonary edema ร่วมกับภาวะ low cardiac output ได้ ยิ่งหากผู้ป่วยมี pulmonary venous obstruction ร่วมกับ restrict interatrial communication ผู้ป่วยจะมีอาการเขียวมาก ร่วมกับ respiratory acidosis และ low cardiac output ได้เร็วขึ้น หากการอุดตันไม่ได้รับการแก้ไข pulmonary venous obstruction จะมีผลให้ความดันเลือดปอดเพิ่มสูง เกิด pulmonary hypertension ที่รุนแรงจนเสียชีวิตได้ (รูปที่ 3.2)

การให้ prostaglandin E1 ในผู้ป่วย obstructive TAPVR จะเพิ่ม left to right flow ไปสู่ปอดผ่าน PDA มีผลเพิ่ม pulmonary pressure และเกิด pulmonary edema เพิ่มขึ้น ส่งผลให้ผู้ป่วยมีอาการแย่ลงได้

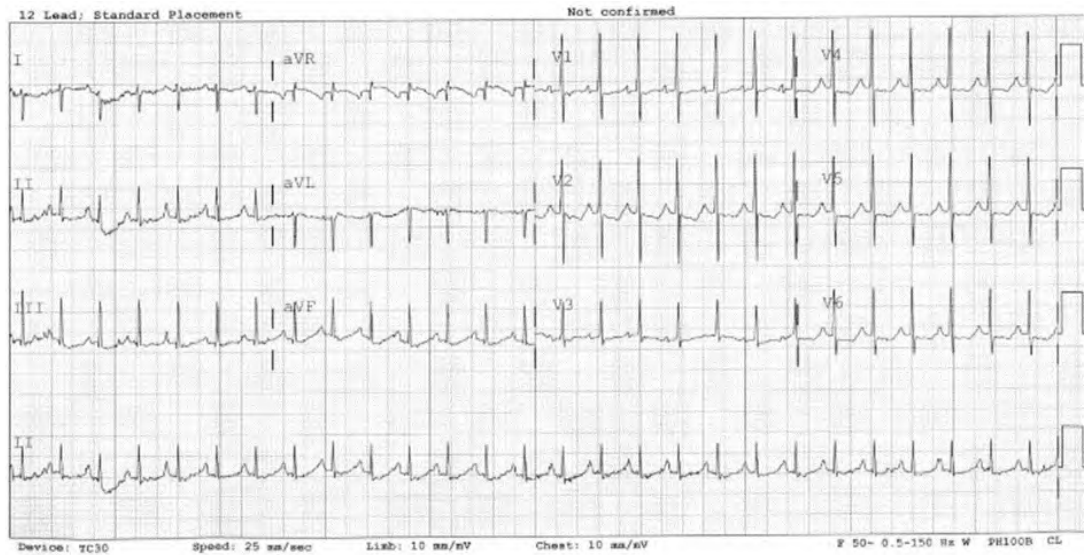
ลักษณะอาการทางคลินิก

อาการที่พบได้บ่อยที่สุดในผู้ป่วย TAPVR คือ เชียว (central cyanosis) พบได้ร้อยละ 43.1 รองลงมาคือหายใจลำบาก (respiratory distress) พบได้ร้อยละ 31.8 ผู้ป่วยบางรายอาจมาด้วยอาการน้ำหนักน้อย เลี้ยงไม่โต (failure to thrive) พบได้ร้อยละ 11.1 อาจพบ circulatory collapse ร้อยละ 4.5, มาด้วยเสียงฟู่ของหัวใจ (murmur) ร้อยละ 0.5 และมีรายงานการพบ TAPVR โดยไม่มีอาการนำได้ถึงร้อยละ 3.3^(2,10,15)

กลุ่ม non-obstructive TAPVR

การตรวจร่างกายผู้ป่วยกลุ่มนี้จะเขียวไม่มาก ตรวจค่าความอิ่มตัวของออกซิเจน (oxygen saturation, SpO₂) ได้ประมาณร้อยละ 85-90 เนื่องจากมี mixing ของเลือดดำและแดงซึ่งมีเลือดแดงเป็นสัดส่วนที่มากเนื่องจากมีเลือดไปแลกเปลี่ยนก๊าซที่ปอดมาก ร่วมกับอาการของหัวใจวาย คือ หายใจเร็ว (tachypnea), หัวใจเต้นเร็ว (tachycardia), หัวใจโต (cardiomegaly) และ ตับโต (hepatomegaly) อาจตรวจพบมี precordial bulging จากการมี volume overload ของหัวใจ ฝั่งขวา เสียงหัวใจอาจเป็น quadruple หรือ quintuple heart sound คือ มี normal S1, fixed split S2, S3 และ S4 gallop จากการมี volume overload และมี systolic ejection murmur ที่ left upper sternal border จากการมี relative pulmonary stenosis, diastolic murmur ที่ left lower sternal border จาก relative tricuspid stenosis

คลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram, ECG) พบลักษณะของ right axis deviation เมื่อเทียบกับค่าปกติในช่วงอายุ QRS axis มักมากกว่า +180°, p wave สูง (มากกว่า 3 มม.) เรียกว่า P pulmonale ใน lead II จากการมี right atrial enlargement และพบลักษณะของ right ventricular hypertrophy (RVH) คือ พบ increase R/ S ratio มากกว่า 1 ใน lead V1, V2 และมี decrease R/ S ratio น้อยกว่า 1 ใน lead V6 แบบ volume load และมักพบลักษณะของ RVH แบบ volume overload คือ rSR' ใน lead V1 (รูปที่ 4)



รูปที่ 4 ECG 12 leads ในผู้ป่วยอายุ 1 เดือน วินิจฉัยเป็น coronary sinus total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) แสดงลักษณะของ right axis deviation มี P pulmonale แสดงถึง right atrial enlargement และ right ventricular hypertrophy by voltage criteria

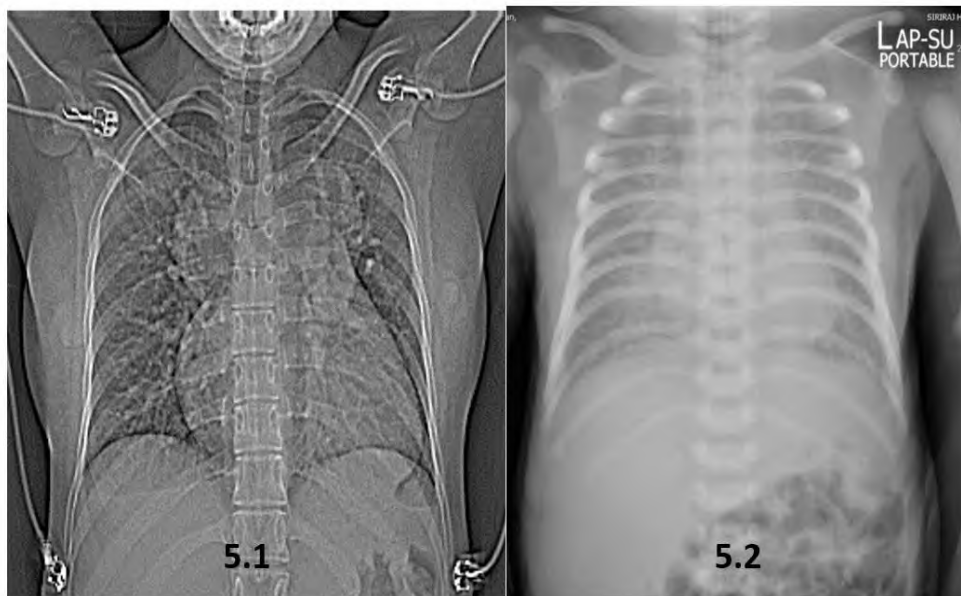
ภาพรังสีทรวงอก (chest X-ray, CXR) จะพบเงาหัวใจโตจาก RA และ RV โต มีเลือดไปปอดมาก (increase pulmonary artery blood flow) ใน supracardiac type TAPVR อาจพบลักษณะของ snowman appearance โดยหัวใจ snowman เป็นเงาของ pulmonary vein ที่ต่อเข้ากับ vertical vein แล้วไปเข้า left innominate vein ขณะที่ตัว snowman คือเงาหัวใจที่โตขึ้น การเกิด snowman appearance มักต้องอาศัยเวลาจึงมักไม่พบในทารกก่อนอายุ 4 เดือน (รูปที่ 5.1)

กลุ่ม obstructive TAPVR

ผู้ป่วยกลุ่มนี้จะเขียวมากร่วมกับมีอาการหอบเหนื่อย ในผู้ป่วย infracardiac TAPVR อาจสังเกตว่าเขียวมากขึ้นหลังดูดนม เนื่องจาก descending vertical vein โดนกดจากหลอดอาหาร (esophagus) ที่ขยายขึ้น การตรวจร่างกายผู้ป่วยกลุ่มนี้จะเขียวมาก และเหนื่อยจากการมี pulmonary venous congestion ฟังเสียงปอดได้ crackles จาก pulmonary venous congestion, ฟังเสียงหัวใจพบเสียง S2 ดัง, อาจไม่พบเสียง murmur และมักพบมีภาวะ low cardiac output ร่วมด้วยโดยเฉพาะรายที่มี restrictive ASD/ PFO ร่วม

ECG พบ right axis deviation ร่วมกับ RVH แบบ pressure load คือ มี tall R ใน right precordial leads เนื่องจากมีความดันเลือดปอดสูง และพบ right atrial enlargement ได้บ้าง

CXR เจาหัวใจมักไม่โต แต่จะมี pulmonary venous congestion ที่รุนแรงได้มาก จนถึงมี ลักษณะ ground glass appearance เช่นที่พบในผู้ป่วย respiratory distress syndrome (รูปที่ 5.2)



รูปที่ 5 ภาพรังสีทรวงอกผู้ป่วยวินิจฉัย total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) รูปที่ 5.1 แสดงเด็กโต เป็น non-obstructive supracardiac TAPVR มีหัวใจโตและ snowman appearance ร่วมกับ pulmonary blood flow เพิ่มขึ้น และ pulmonary venous congestion รูปที่ 5.2 ทารกเป็น obstructive TAPVR เห็นลักษณะของ pulmonary venous congestion มากจนเป็น ground glass appearance และไม่มีหัวใจโต

ในการวินิจฉัยแยกโรค⁽¹⁸⁾ ทารกที่มีภาวะ non-obstructive TAPVR อาการจะเกิดหลัง PVR เริ่ม ลดลงคือ ประมาณ 1 สัปดาห์หลังคลอด จึงเป็นกลุ่มที่เขียวเล็กน้อยและมีเลือดไปปอดมาก เช่น truncus arteriosus, single ventricle ที่ไม่มี pulmonary stenosis ส่วนทารกที่มีภาวะ obstructive TAPVR อาการมักรุนแรง และเกิดเร็ว ตรวจร่างกายอาจไม่พบเสียง cardiac murmur และเขียวมาก CXR คล้ายที่พบใน pneumonia รุนแรง, persistent pulmonary hypertension of newborn (PPHN), meconium aspiration syndrome, respiratory distress syndrome

การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) การตรวจ transthoracic echocardiography เพียงพอในการวินิจฉัยและวางแผนการรักษา TAPVR โดยข้อมูลที่สำคัญ ที่ควรประเมิน ได้แก่ การให้การวินิจฉัยและบอกชนิดของ TAPVR ขนาดของ pulmonary vein แต่ละเส้น การแสดงให้เห็นการเชื่อมของ pulmonary veins กับ common pulmonary venous confluence และการประเมิน additional pulmonary vein, ตำแหน่งของ common pulmonary

venous confluence, ทางเดินของ vertical vein และ structure ข้างเคียง เช่น aorta, pulmonary artery, ความรุนแรงของ pulmonary venous obstruction และกลไกที่ทำให้เกิด extrinsic obstruction, ขนาดของ interatrial communication, congenital cardiac lesion อื่น ๆ รวมทั้งควรประเมิน pulmonary hypertension ร่วมกับ ventricular function ด้วย เนื่องจากมีผลต่อการผ่าตัดรักษา⁽¹⁰⁾

การทำ echocardiography เพื่อประเมินโครงสร้างและการทำงานของหัวใจในผู้ป่วย TAPVR จะพบความผิดปกติที่สำคัญ ได้แก่ RA โต, RV โต, main pulmonary artery มีขนาดใหญ่, LA และ LV ขนาดปกติหรือเล็ก, paradoxical movement ของ interventricular septum ในบางรายที่อาการรุนแรงและมีความดันเลือดปอดสูงมาก จะพบลักษณะอื่นร่วมด้วย เช่น ลิ้นหัวใจไตรคัสปิดรั่ว (tricuspid regurgitation) ที่รุนแรงปานกลางหรือมาก, pulmonary artery pressure สูง, พบการทำงานของ RV ผิดปกติ และในผู้ป่วยทุกรายควรประเมินความผิดปกติอื่นของหัวใจที่พบร่วมด้วยได้ เช่น VSD, PDA, right ventricular outflow tract obstruction

ภาพที่พบจากท่าต่าง ๆ ของ echocardiography ในการประเมินผู้ป่วย TAPVR⁽¹⁹⁾

- ท่า subcostal view long axis เป็นมุมที่สามารถประเมิน inferoposterior surface ของหัวใจ ทำให้เห็น coronary sinus และ interatrial septum ได้ดี และจากมุมนี้เมื่อ sweep transducer ไปทางด้านหลัง จะสามารถเห็น LA ซึ่งจะพบว่ามีความเล็กกว่าปกติในผู้ป่วย TAPVR ในท่า subcostal short axis จะแสดงให้เห็น SVC และ IVC ซึ่งในกรณีที่มีการไหลเวียนของเลือดเข้ามาผิดปกติและมีความใหญ่ขึ้น
- ท่า apical 4 chamber (A4C) ทำ posterior angulation ของ transducer จะเห็น coronary sinus opening ขนาดใหญ่ ตามแนวของ left atrioventricular groove
- ท่า high parasternal short axis (PSAX) ทำ clockwise transducer จะช่วยประเมิน left pulmonary vein ได้
- ท่า suprasternal short axis เป็นท่าที่สำคัญ สามารถแสดงให้เห็น left innominate vein ต่อกับ right SVC, เห็น cross section ของ aorta วางอยู่หน้าต่อ vertical vein และอยู่หลังต่อ RPA

สรุปสิ่งที่สำคัญและต้องประเมินจาก echocardiography คือ ลักษณะของ pulmonary venous confluence และ ตำแหน่งที่ pulmonary vein เข้าสู่หลอดเลือดหรือ RA ที่ผิดปกติ สรุปดังตารางที่ 1 เทคนิคที่แนะนำคือควรใช้หัวตรวจชนิดที่มีความถี่สูง (high frequency transducer ultrasound) จะช่วยประเมินและแยกผนัง ระหว่าง LA และ pulmonary venous confluence ได้ดีในผู้ป่วยที่มี respiratory distress (รูปที่ 6)

ตารางที่ 1 ทำในการทำ echocardiography ที่ใช้หา pulmonary venous confluence และตำแหน่งการเข้าของ total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) ชนิดต่าง ๆ ^(9,18)

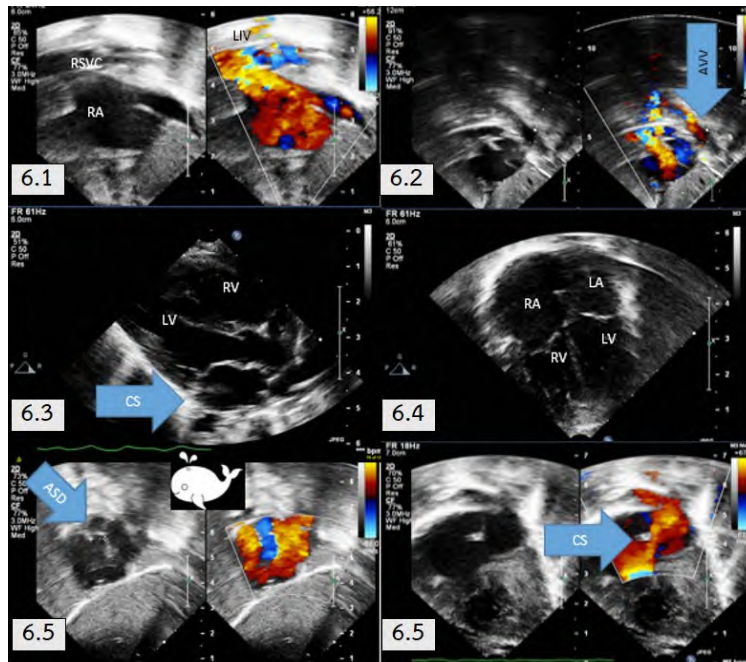
ชนิดของ TAPVR	ท่าที่ใช้หา pulmonary venous confluence	ท่าที่ใช้หาดำแหน่งของ pulmonary venous drainage
Supracardiac	ท่า suprasternal, subcostal ประเมิน superior aspect ของ left atrium	- Left vertical vein เปิดสู่ innominate vein และเข้าสู่ right superior vena cava ในท่า suprasternal short axis view อาจเห็น circulus vasculosus ได้ - Suprasternal long axis เห็น cross section ของ innominate vein ที่มีขนาดใหญ่ อยู่หน้า ต่อ innominate artery - Color Doppler พบ flow ของ vertical vein พุ่งขึ้นไป left innominate vein
Cardiac	ท่า PLAX, A4C, subcostal views ประเมิน posterior aspect ของ left atrium	- Coronary sinus ใหญ่เห็นชัดในท่า subcostal coronal และ sagittal โดยในท่า subcostal coronal view จะเห็น connection ของ pulmonary vein to coronary sinus มีรูปร่างคล้ายหางปลาวาฬ (tail of whale)
Infracardiac	A4C และ subcostal view แสดง pulmonary venous confluence อยู่ได้ต่อ left atrium และอาจเห็น pulmonary veins กลับหัว คล้ายกิ่งต้นคริสต์มาส (upside Christmas tree)	- Subcostal sagittal view แสดง descending vertical vein อยู่ทางด้านซ้ายของ IVC และ หน้า descending aorta - Subcostal short axis แสดงหน้าตัด (cross section) หลอดเลือด 3 เส้น ได้แก่ IVC, descending vertical vein และ descending aorta - Color Doppler แสดงลักษณะของการไหลของเลือดในหลอดเลือดทั้ง 3 คือ low continuous และ low velocity ของ IVC พุ่งเข้าหาหัวใจ, continuous flow ของ descending vertical vein ทิศทางออกจากหัวใจและขนานกับ pulsatile flow ของ descending aorta ที่มี ทิศทางออกจากหัวใจ
Mixed	A4C, subcostal view, suprasternal เห็น pulmonary veins เพียง 1-2 เส้นไหลเข้า หัวใจ อาจไม่ confluence	

TAPVR, total anomalous pulmonary venous return; A4C, Apical four-chamber; PLAX, parasternal long axis; IVC, Inferior vena cava

ปัจจัยสำคัญอื่นที่มีผลต่อการดำเนินโรคและการวางแผนผ่าตัดรักษา คือ pulmonary venous stenosis ซึ่งสามารถประเมินได้จาก echocardiography ^(14,20) โดย

1. พบ significant gradient ระหว่าง pulmonary vein กับตำแหน่งที่เข้า คือ มี flow acceleration มากกว่า 2 เมตร/วินาที หรือ mean pressure gradient เท่ากับหรือมากกว่า 4 มม.ปรอท
2. พบ monomorphic continuous Doppler flow pattern ที่ pulmonary vein, pulmonary venous confluence หรือ vertical vein
3. ให้สงสัย pulmonary venous stenosis ถ้าเส้นผ่าศูนย์กลางของหลอดเลือดน้อยกว่าเส้นอื่นอย่างน้อยร้อยละ 50

โดยทั่วไปผู้ป่วยที่เป็นทารกหรือเด็กเล็ก transthoracic echocardiography สามารถให้ข้อมูลได้เพียงพอเพื่อการวินิจฉัย และวางแผนการรักษา TAPVR ปัจจุบันได้มีการใช้ transesophageal echocardiography (TEE) มาร่วมประเมินผู้ป่วยโดยใช้ในระหว่างการผ่าตัดมากขึ้น (intraoperative TEE) โดยข้อมูลที่สำคัญที่มีผลต่อการดูแลหลังผ่าตัด และ early morbidity ได้แก่ interatrial communication ขนาดเล็ก, pulmonary venous stenosis, การทำงานของหัวใจไม่ดี, การมีความดันเลือดปอดสูง^(17,21,22)

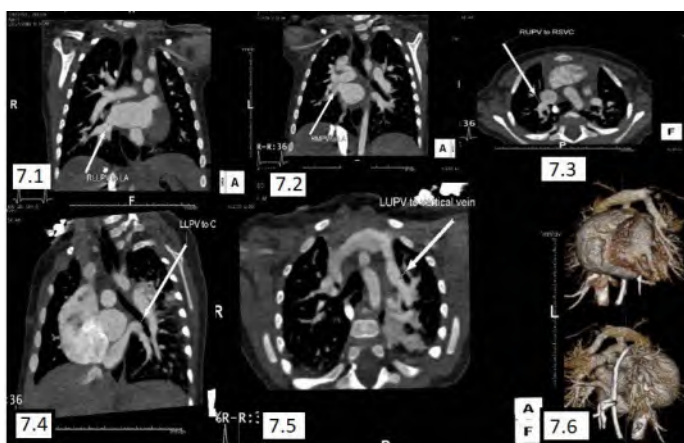


รูปที่ 6 การตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiography) ในผู้ป่วยทารกโรค total anomalous pulmonary venous return (TAPVR); รูปที่ 6.1, 6.2 supracardiac TAPVR ทำ subcostal พบ dilated right superior vena cava (RSVC) จากการทะลุเข้าของ pulmonary venous flow และเมื่อ sweep จะพบ ascending vertical vein (AVV) อยู่ด้านหลังต่อ left atrium ไปเชื่อมกับ left innominate vein (LIV) ก่อนทะลุเข้า RSVC (B); รูป 6.3-6.6 coronary sinus (CS) type TAPVR: รูปที่ 6.3 ทำ parasternal long axis (PLAX) พบ dilated CS, พบ right atrium (RA) และ right ventricle (RV) โต รูปที่ 6.4 ทำ apical 4 chamber (A4C) ร่วมกับมี CS opening ขนาดใหญ่, รูปที่ 6.5 subcostal coronal view พบ pulmonary vein ทะลุ coronary sinus ไปทะลุเข้า RA เห็นเป็นเงาคลายหางปลาวาฬ (tail of whale) ผู้ป่วยรายนี้มี nonrestrictive atrial septal defect (ASD) ที่เป็น right to left flow รูปที่ 6.6 pulmonary venous confluence to coronary sinus (LA, left atrium; RA, right atrium; RV, right ventricle; LV, left ventricle)

ภาพถ่ายหัวใจ (cardiac imaging) อื่น ๆ Transthoracic echocardiography นั้น สามารถให้ข้อมูลเพื่อการดูแลรักษาผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้เพียงพอ แต่ในผู้ป่วยบางรายอาจมีความซับซ้อนของลักษณะทางกายวิภาค ทั้งที่เกิดขึ้นเอง หรือภายหลังการผ่าตัด จึงจำเป็นที่จะต้องมีการใช้ cardiac imaging ตรวจผู้ป่วยเพิ่มเติม เช่น การประเมินลักษณะของ pulmonary veins ใน mixed type TAPVR หรือ TAPVR ในกลุ่ม right isomerism⁽²³⁾

Imaging modalities ในปัจจุบันที่ใช้บ่อย ได้แก่ การตรวจหัวใจและหลอดเลือดด้วยเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ (cardiovascular computed tomography, CCT) และ เอ็มอาร์ไอ โดยเอ็มอาร์ไอนั้น มีข้อดีที่สามารถประเมินได้หลายระนาบ (multiplanar capabilities), ผู้ป่วยไม่ต้องรับรังสี (radiation exposure) นอกจากนี้ยังสามารถประเมินการทำงานของหัวใจได้ทั้ง cardiac volume และ cardiac flow อย่างไรก็ตามเอ็มอาร์ไอเป็นการตรวจที่ใช้เวลานาน ในผู้ป่วยเด็กจำเป็นต้องมีการให้ยาสลบ และในบางครั้งต้องใช้เทคนิคการหยุดหายใจ จึงมีข้อจำกัดการใช้ในทารกแรกเกิด และไม่เหมาะในผู้ป่วยเรื้อรัง เช่น obstructive TAPVR

CCT ในปัจจุบัน มีเทคนิคที่เรียกว่า multidetector computed tomographic angiography (MDCTA) ที่ช่วยให้สามารถเก็บข้อมูลได้มากขึ้นในเวลาอันรวดเร็ว (single breath holding technique) และเนื่องจากการตรวจใช้เวลาไม่นาน จึงไม่จำเป็นต้องดมยาสลบผู้ป่วยนาน ทำให้มีการใช้วิธีอย่างกว้างขวางในทารกที่สงสัย pulmonary vein anomaly หรือกลุ่ม complex TAPVR ดังตัวอย่างในรูปที่ 6 อย่างไรก็ตามข้อเสียสำคัญของการทำ CCT คือ การจำเป็นต้องใช้รังสีทำให้ผู้ป่วยได้รับรังสีปริมาณมาก จึงควรพิจารณาความจำเป็นในการเลือกใช้วิธีดังกล่าว^(20,24)



รูปที่ 7 การใช้ cardiovascular computerized tomography วินิจฉัย mixed type anomalous pulmonary venous connection ในทารกอายุ 8 เดือน รูปที่ 7.1 และ 7.2 แสดง normal right middle pulmonary vein (RMPV) and right lower pulmonary vein (RLPV) to left atrium (LA) รูปที่ 7.3 แสดง right upper pulmonary vein (RUPV) to right superior vena cava (RSVC) รูปที่ 7.4 แสดง left lower pulmonary vein (LLPV) to coronary sinus (CS) รูปที่ 7.5 แสดง left upper pulmonary vein (LUPV) to vertical vein and left innominate vein รูปที่ 7.6 เป็น 3D reconstruction หัวใจ

การตรวจสวนหัวใจและฉีดสารทึบรังสี (cardiac catheterization และ angiography) ในอดีตการตรวจสวนหัวใจและฉีดสารทึบรังสีนั้นได้รับการยอมรับเป็นวิธีการตรวจมาตรฐานในการวินิจฉัย TAPVR มานาน แต่ในปัจจุบันจากความก้าวหน้าของเทคโนโลยี ข้อมูลจากการทำ TTE อย่างถูกต้อง และเหมาะสมก็เพียงพอในการดูแลรักษาผู้ป่วย อย่างไรก็ตามยังมีผู้ป่วย TAPVR ประมาณร้อยละ 10 ที่จำเป็นต้องการข้อมูลจากการสวนหัวใจเพื่อการวินิจฉัยความผิดปกติของ pulmonary veins เช่น กลุ่ม mixed TAPVR ที่ต้องการประเมินความดันในปอดเพื่อวางแผนการผ่าตัด หรือในผู้ป่วยที่ต้องได้รับการรักษาประคับประคองเบื้องต้นระหว่างรอการผ่าตัดแก้ไข (palliative treatment) ได้แก่การทำ atrial septostomy หรือการทำ endovascular stent implantation บริเวณ vertical vein⁽²⁵⁻²⁸⁾

ข้อมูลสำคัญที่ควรทราบจากการสวนหัวใจรวมกับการฉีดสารทึบรังสี นอกจาก hemodynamic data ของหัวใจทั้งด้านซ้ายและขวาแล้ว ข้อมูลที่ควรให้ความสนใจ ได้แก่ anatomical pattern ของ pulmonary venous drainage และ systemic venous pattern โดยเฉพาะผู้ป่วยกลุ่ม heterotaxy หรือ right isomerism ข้อมูลจากการสวนหัวใจที่บ่งชี้ว่ามี pulmonary venous obstruction ได้แก่ mean pulmonary arterial wedge pressure (PAWP) มากกว่า mean right atrial pressure (RAP) ตั้งแต่ 10 มม.ปรอท การฉีดสารทึบรังสีในหลอดเลือดหัวใจ (angiocardiology) แสดงให้เห็นลักษณะของ discrete localized obstruction และมี delayed emptying ของ pulmonary venous channel หรือพบลักษณะของ infracardiac venous return เชื่อมกับ ductus venosus หรือ portal vein⁽²⁹⁾

การทำ atrial septostomy เป็นการรักษาประคับประคองเพื่อเพิ่มขนาดของ interatrial communication ผ่านการสวนหัวใจและหลอดเลือด การทำ atrial septostomy ได้ถูกพัฒนามานาน ในปัจจุบันมีหลายวิธี เช่น balloon atrial septostomy, blade atrial septostomy⁽³⁰⁾ โดยทั่วไปจะเลือกทำ balloon atrial septostomy ในผู้ป่วยทารกแรกเกิด เนื่องจากผนังกันห้องหัวใจห้องบนจะยังไม่หนาจนเกินไปและมีโอกาสประสบความสำเร็จสูง ในทารกอายุประมาณ 6-8 สัปดาห์ มีหลายการศึกษาแนะนำให้เลือกวิธีการ balloon atrial septostomy โดยใช้ cutting balloon ก่อน หรือใช้ blade atrial septostomy ไม่แนะนำให้ทำ atrial septostomy ในผู้ป่วยอายุมากกว่า 3 เดือนเพราะ interatrial septum จะหนาจนมีโอกาสล้มเหลวในการทำสูง และไม่แนะนำในผู้ป่วยที่ไม่มีลักษณะของ pulmonary venous obstruction ในผู้ป่วย TAPVR⁽³¹⁾

อย่างไรก็ดี เนื่องจากในผู้ป่วย TAPVR มักจะมีขนาดของ LA ที่เล็ก ดังนั้นการสวนหัวใจในผู้ป่วยกลุ่มนี้ ต้องระมัดระวังการทะลุของผนัง LA และ LA appendage รวมทั้ง LV มีขนาดเล็ก จึงไม่แนะนำให้ inflated balloon ที่งอ้วนเนื่องจาก balloon อาจจะขวาง flow ของเลือดที่ไปสู่ LV เกิด low cardiac output ได้

ภาวะแทรกซ้อนอื่นที่อาจพบได้ เช่น ภัยอันตรายต่อลิ้นหัวใจไมตรัล, การฉีกขาดของ IVC หรือ pulmonary veins ดังนั้นจึงเป็นหัตถการที่ควรทำในสถาบันที่แพทย์มีความเชี่ยวชาญและมีทีม ศัลยแพทย์ผ่าตัดหัวใจรองรับ

การทำ endovascular stent implantation บริเวณ vertical vein ในหลายสถาบัน มีการทำ endovascular stent implantation เพื่อขยายหลอดเลือด vertical vein ที่ตีบ เป็นการ รักษาแบบประคับประคอง (palliative treatment) ก่อนการผ่าตัด มักทำในผู้ป่วยที่มีน้ำหนักตัวน้อย หรือยังไม่สามารถทำการผ่าตัดแก้ไขได้

การทำ catheter intervention สำหรับ pulmonary vein stenosis Pulmonary venous stenosis ภายหลังการผ่าตัดแก้ไข TAPVR เป็นภาวะที่พบได้ร้อยละ 5-18 และมีผลต่ออัตราการรอดชีวิต หลังผ่าตัด^(2,32) มีการศึกษาการใช้ balloon ขยายหลอดเลือด (balloon angioplasty) โดยมีการใช้ทั้ง conventional balloon หรือ cutting balloon และได้ผลดีในการขยายหลอดเลือดที่ตีบ รวมทั้งการใส่ stent ขยาย pulmonary vein ที่ตีบ อย่างไรก็ตามภาวะแทรกซ้อนที่พบได้บ่อยคือ thromboembolism พบสูงถึงร้อยละ 25 และมีรายงานการเกิดการทะลุของ pulmonary vein และ RV⁽³³⁾

การรักษา

ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น TAPVR ถือเป็นข้อบ่งชี้ในการรับการผ่าตัดรักษาแม้ผู้ป่วย ไม่มีอาการ ควรผ่าตัดในเวลาที่เหมาะสมในขณะที่ผู้ป่วยยังมีการเจ็บป่วยที่ไม่รุนแรง ส่วนในผู้ป่วย ที่มี obstructive TAPVR ถือเป็นกลุ่มที่ต้องได้รับการผ่าตัดรักษาที่เร่งด่วน ในผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัย ล่าช้า โดยทั่วไปเมื่ออายุมากกว่า 6 เดือน แนะนำให้แพทย์ประเมินความดันเลือดแดงปอดก่อนทำการ ผ่าตัดรักษา^(34,35)

การดูแลรักษาก่อนการผ่าตัด

ผู้ป่วย obstructive TAPVR ส่วนใหญ่มีอาการและอาการแสดงตั้งแต่แรกเกิด การดูแลก่อนได้รับ การผ่าตัดจึงมีความจำเป็น เพื่อลดผลแทรกซ้อนต่าง ๆ โดยจุดประสงค์ของการรักษาก่อนการผ่าตัดคือ ให้ผู้ป่วยมี cardiac output และ oxygenation ที่ดี รวมทั้งไม่มี end organ damage ก่อนการผ่าตัด การดูแลดังกล่าว ประกอบไปด้วย

1. พิจารณาใส่ท่อช่วยหายใจ และใช้เครื่องช่วยหายใจ ถ้าสามารถทำได้ควรพิจารณาใส่ cuffed endotracheal tube เนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้มีแนวโน้มที่จะมี compliance ของปอดไม่ดีจากการที่มี

lung congestion และต้องช่วยการหายใจด้วยความดันสูงทั้ง peak inspiratory pressure (PIP) และ positive end- expiratory pressure (PEEP)

2. หลีกเลี่ยงการให้ยาในกลุ่ม pulmonary vasodilator ที่ออกฤทธิ์ลดความดันเลือดปอด เนื่องจากจะทำให้มีการเพิ่ม pulmonary blood flow และจะทำให้ pulmonary congestion เพิ่มขึ้น ยังมีข้อถกเถียงถึงผลดีและผลเสียของการใช้ nitric oxide ที่จะทำให้ pulmonary congestion เพิ่มขึ้น แต่ถ้าใช้ด้วยความระมัดระวังอาจช่วยลดภาวะความดันในปอดสูง และเพิ่ม ventilation/ perfusion matching

3. หลีกเลี่ยงการทำ hyperventilation และพิจารณาการให้ออกซิเจนในปริมาณที่เหมาะสม การให้ออกซิเจนความเข้มข้นสูงจะช่วยเพิ่ม oxygen delivery ไปสู่เซลล์ของร่างกาย แต่อาจมีผลให้เลือดไปปอดมากขึ้นจากฤทธิ์ pulmonary vasodilator ของออกซิเจน และจะทำให้ pulmonary congestion มากขึ้น

4. เฝ้าระวังภาวะเลือดเป็นกรด และปัญหาทางเมตาบอลิกอื่น ๆ

5. พิจารณาให้ inotropic agent เพื่อประคับประคองการทำงานของหัวใจ เนื่องจากมีผลต่ออัตราการเสียชีวิตหลังผ่าตัด ควรพิจารณาใช้ extracorporeal membrane oxygenation (ECMO) ในผู้ป่วยที่มีภาวะพร่องออกซิเจนและเลือดเป็นกรดรุนแรงและไม่ตอบสนองต่อการรักษามาตรฐาน จนผู้ป่วยมีอาการคงที่และเหมาะสมต่อการผ่าตัด

การดูแลผู้ป่วยภายหลังการผ่าตัด

ปัญหาสำคัญของผู้ป่วย TAPVR หลังการผ่าตัด ได้แก่ pulmonary hypertension และ low cardiac output โดยเฉพาะในกลุ่ม obstructive TAPVR ก่อนผ่าตัด หรือมี pulmonary venous obstruction หลังการผ่าตัด จึงควรมีการประเมินด้วย echocardiography หลังการผ่าตัดเพื่อประเมิน right ventricular systolic pressure (RVSP) และ pulmonary venous gradient หลังผ่าตัด

หลังผ่าตัดควรมีการให้ยาเร่งขับปัสสาวะและยากกลุ่ม muscle relaxant ช่วงแรกของการผ่าตัดเพื่อลดความเสี่ยงการเกิดภาวะ pulmonary hypertensive crisis จนผู้ป่วยมีอาการคงที่ และควรมีการปรับเครื่องช่วยหายใจให้เหมาะสม โดยควรปรับให้ผู้ป่วยมีความดันปอดต่ำเท่าที่ทำได้เพื่อหลีกเลี่ยงการเกิด alveolar underinflation และ overdistension

ควรพิจารณาใช้ nitric oxide ในผู้ป่วยที่มีอาการและอาการแสดงของภาวะความดันในปอดสูง หรือมีค่า pulmonary pressure จาก PA line สูง และจึงลดการใช้ nitric oxide ลงอย่างช้า ๆ เมื่อผู้ป่วยมีอาการคงที่ การพิจารณาใช้ยากกลุ่ม inotrope ในช่วงแรกหลังการผ่าตัด นิยมให้ milrinone ที่ช่วยแก้ไขปัญหาคardiac output ต่ำ และความดันเลือดปอดสูงหลังการผ่าตัดได้

การผ่าตัดรักษา TAPVR มีอัตราการเสียชีวิตภายหลังการผ่าตัดได้สูงถึงร้อยละ 21.1 ปัจจัยที่มีผลต่ออัตราการเสียชีวิต ได้แก่ การทำหน้าที่ของหัวใจห้องขวาไม่ตี (severe right ventricular

dysfunction), ภาวะ low cardiac output, ความดันเลือดปอดสูงมาก, การหายใจล้มเหลว, pulmonary vein stenosis ที่รุนแรงหลังการผ่าตัด, intracerebral hemorrhage และภาวะพิษเหตุติดเชื้อ (sepsis)^(13,36) ดังนั้นนอกจากให้การดูแลทั่วไปแก่ผู้ป่วยแล้ว การเฝ้าระวังและคอยประเมินภาวะดังกล่าวข้างต้นเป็นระยะจะช่วยลดอัตราการเสียชีวิตได้

การดำเนินโรค

ในอดีตผู้ป่วย TAPVR ที่ไม่ได้รับการผ่าตัดรักษามีอัตราการตายสูงถึงร้อยละ 85⁽³⁴⁾ ในปัจจุบันแพทย์สามารถให้การวินิจฉัยโรคได้ตั้งแต่ทารกอยู่ในครรภ์ทำให้มีการเตรียมพร้อมดูแลผู้ป่วยหลังคลอดร่วมกับประสบการณ์ในการดูแลผู้ป่วยที่มากขึ้นทั้งก่อน ระหว่าง และหลังการผ่าตัด ทำให้อัตราการตายของผู้ป่วยหลังการผ่าตัดลดลงจากร้อยละ 42 ในปี พ.ศ. 2513 เป็นร้อยละ 7.4 ภายหลังปี พ.ศ. 2553 ผู้ป่วยที่เสียชีวิตส่วนใหญ่จะเสียชีวิตในช่วงอายุไม่เกิน 5 เดือน^(32,37)

ในผู้ป่วยกลุ่มที่ได้รับการผ่าตัดรักษา อัตราการรอดชีวิตที่ 30 วัน, 1 ปี และ 3 ปี คือร้อยละ 94.3, 85.9 และ 85.2 ตามลำดับ และการติดตามผู้ป่วยในระยะยาวพบว่าผู้ป่วยส่วนใหญ่มี NYHA classification II-III มีการศึกษาพบว่าร้อยละ 8 ของผู้ป่วยที่เสียชีวิตมีสาเหตุจาก pulmonary venous stenosis ในภายหลัง ซึ่งพบบ่อยในกลุ่ม mixed type TAPVR^(22,38)

สรุป

TAPVR ถือเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดเขียวที่มีความรุนแรง โดยเฉพาะในกลุ่ม obstructive TAPVR และผู้ป่วยมีโอกาสเสียชีวิตได้หากได้รับการรักษาไม่ทันเวลาที่ แพทย์ผู้ดูแลรักษาควรวินิจฉัยแยกโรคนี้ในกรณีทารกแรกเกิดที่มีอาการเขียวมาก และไม่ตอบสนองต่อการช่วยเหลือโดยการให้ออกซิเจน และหากนึกถึงภาวะนี้ควรสืบค้นเพิ่มเติม และรีบปรึกษากุมารแพทย์โรคหัวใจเพื่อให้การวินิจฉัยและวางแผนการรักษาที่เหมาะสมต่อไป

เอกสารอ้างอิง

1. Brody H. Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart. Arch Path. 1942;33.
2. Seale AN, Uemura H, Webber SA, Partridge J, Roughton M, Ho SY, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: outcome of postoperative pulmonary venous obstruction. J Thorac Cardiovasc Surg. 2013;145(5):1255-62.
3. Herlong JR, Jagers JJ, Ungerleider RM. Congenital heart surgery nomenclature and database project: pulmonary venous anomalies. Ann Thorac Surg. 2000;69(4 Suppl):S56-69.
4. Douglas YL, Jongbloed MR, Deruiter MC, Gittenberger-de Groot AC. Normal and abnormal development of pulmonary veins: state of the art and correlation with clinical entities. Int J Cardiol. 2011; 147(1):13-24.
5. Zou Y, Wu J, Wang G, Zhou C, Dong N. Infracardiac total anomalous pulmonary venous return in a patient with Williams syndrome: a case report. Medicine (Baltimore). 2019;98(26):e16276.
6. Kim HS, Jeong K, Cho HJ, Choi WY, Choi YE, Ma JS, et al. Total anomalous pulmonary venous return in siblings. J Cardiovasc Ultrasound. 2014;22(4):213-9.
7. Neill CA. Development of the pulmonary veins; with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return. Pediatrics. 1956;18(6):880-7.
8. Lucas RV, Jr., Anderson RC, Amplatz K, Adams P, Jr., Edwards JE. Congenital causes of pulmonary venous obstruction. Pediatr Clin North Am. 1963;10:781-836.
9. Hines MH, Hammon JW. Anatomy of total anomalous pulmonary venous connection. Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg. 2001;6(1):2-7.
10. Brown DW, Geva T. Anomalies of the pulmonary veins. In: Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult I. 9th ed: Wolters Kluwer Health; 2016. p. 882- 911.
11. Craig JM, Darling RC, Rothney WB. Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart; report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies. Lab Invest. 1957;6(1):44-64.
12. Files MD, Morray B. Total anomalous pulmonary venous connection: preoperative anatomy, physiology, imaging, and interventional management of postoperative pulmonary venous obstruction. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2017;21(2):123-31.
13. Shi G, Zhu Z, Chen J, Ou Y, Hong H, Nie Z, et al. Total anomalous pulmonary venous connection: the current management strategies in a pediatric cohort of 768 patients. Circulation. 2017;135(1): 48-58.
14. Chowdhury UK, Airan B, Malhotra A, Bisoi AK, Saxena A, Kothari SS, et al. Mixed total anomalous pulmonary venous connection: anatomic variations, surgical approach, techniques, and results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;135(1):106-16, 16 e1-5.
15. Park MK, Salamat M. Cyanotic congenital heart defects. In: Park MK, Salamat M, editors. Park's pediatric cardiology for practitioners: Mosby; 2020. p. 186- 9.
16. Burroughs JT, Edwards JE. Total anomalous pulmonary venous connection. Am Heart J. 1960;59:913-31.
17. Shaw FR, Chen JM. Surgical considerations in total anomalous pulmonary venous connection. Semin Cardiothorac Vasc Anesth. 2017;21(2):132-7.