

Complete interruption of aortic arch

วิโรจน์ สืบหลินวงศ์*
เหมือนหมาย สรรประดิษฐ์**

A retrospective analysis of three children with complete interruption of aortic arch during 1971-1977 in Chulalongkorn Hospital revealed that all were in Celoria and Patton's type A, and associated with ventricular septal defect as well as patent ductus arteriosus. The exact etiology of the anomalies is still obscure, but the possibility of virus was mentioned.

complete interruption of aortic arch เกิดเนื่องจากส่วนหนึ่งของ aortic arch ขาดหายไป ขณะยังเป็น embryology อยู่ เรื่องนี้ มีผู้รวบรวมและเขียนไว้อย่างละเอียดได้แก่ Kleinerman et al⁽⁶⁾, Roberts et al⁽¹¹⁾, Blake et al⁽¹⁾ และ Mehrizi และ Morrish⁽⁹⁾ ในประเทศไทยมีรายงานโดย Yeager และ พวก⁽¹⁴⁾ และสืบหลินวงศ์⁽¹²⁾

Celoria และ Patton⁽²⁾ ได้แบ่ง interruption of aortic arch ออกเป็น 3 ชนิด

ตามตำแหน่งที่ aortic arch หายไปโดย แบ่งตามลักษณะสัมพันธ์กับ brachiocephalic arteries ได้ดังนี้ (ดูภาพประกอบ)

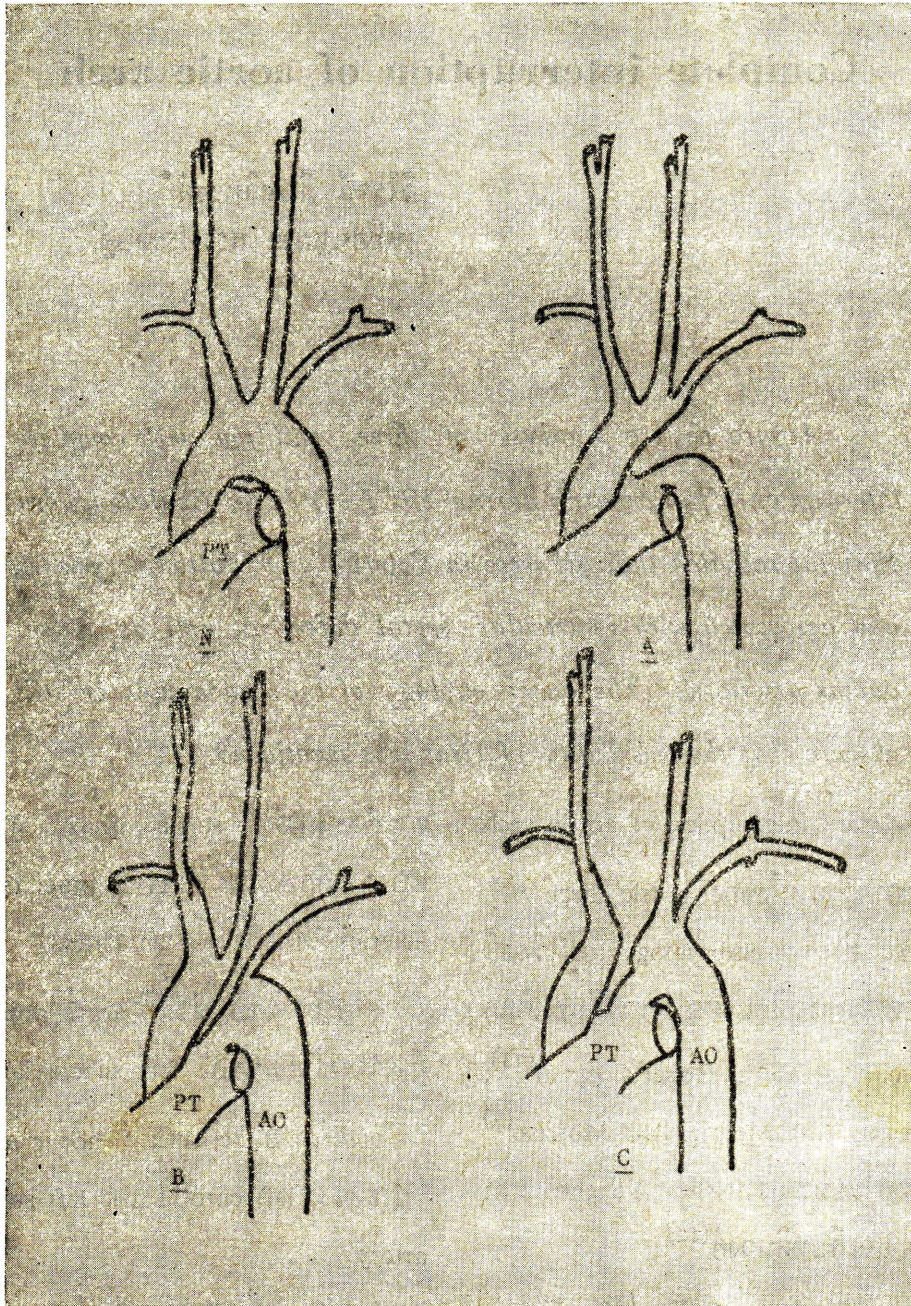
ชนิด A เป็นส่วนที่ aortic arch หายไป คำจากจุดเริ่มต้นของ left subclavian artery

ชนิด B เป็นส่วนที่ aortic arch หายไประหว่าง left carotid และ left subclavian artery

ชนิด C เป็นส่วนที่ aortic arch หายไปก่อนถึงจุดเริ่มต้นของ left carotid artery

* ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

** ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย



N. normal aortic arch
A. interruption of aortic arch type A
B. interruption of aortic arch type B
C. interruption of aortic arch type C
ภาพแสดงลักษณะ aortic arch ปกติ และผิดปกติ

จุดประสงค์ของการเรียบเรียงเรื่องนี้ขึ้นก็เพื่อรวบรวมอาการและสิ่งตรวจพบของโรคนี้ในผู้ป่วยเด็กของโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

ผู้ป่วยและวิธีการ

จากการรวบรวมเด็กที่ป่วยเป็นโรคหัวใจแต่กำเนิดตั้งแต่ พ.ศ. 2514-2520 พบว่ามี 3 รายที่ป่วยเป็น complete interruption of aortic arch. โดยเป็นชาย 1 และหญิง 2 รายที่ตรวจพบโรคนี้ คือ 3 วัน - 5 เดือน สองรายวินิจฉัยได้โดยทำ cardiac catheterization และ angiogram ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดทั้ง 2 ราย ส่วนอีกหนึ่งรายวินิจฉัยได้โดยการตรวจศพหลังตายเป็นการศึกษาย้อนหลังจากแพทย์ประวัตินของผู้ป่วย

ผล

ตารางที่ 1 แสดงถึงจำนวนคนไข้ 3 คน เป็นหญิงสอง และชายหนึ่งคน อายุจาก 3 วันถึง 5 เดือน ทุกรายมีอาการเหนื่อย หายใจลำบาก และตีมนมลำบาก มีอยู่รายแรก รายเดียวที่แสดงอาการออกมาให้เห็นได้ชัดคือมีอาการเขียวที่หน้า และแขนสองข้าง แต่แดงที่ขาสองข้าง อีกสองรายอาการแสดงไม่ชัดสำหรับชีพจรคลำได้ที่ทั้ง brachial และ femoral pulse เสียงสองของหัวใจทั้งที่ pulmonic valve แสดงว่ามี pulmonary hypertension ส่วนเสียง heart murmur

นั้นมียู่เพียงรายที่สามรายเดียวที่ฟังได้ pan systolic murmur

ตารางที่ 2 แสดงถึงผล X-ray และคลื่นหัวใจพบว่า มีหัวใจโตชัด 2 ราย, และ 1 รายหัวใจค่อนข้างโต 2 รายมีการเพิ่มของ vascular markings ที่ปอดชัดเจน 1 รายปกติ ส่วนคลื่นหัวใจนั้น 2 ราย แสดงว่าหัวใจโตแบบทั้ง 2 ข้าง 1 รายแสดงเพียงหัวใจข้างขวาโตข้างเดียว

ตารางที่ 3 แสดงถึงผลของ cardiac catheterization เรามีโอกาสศึกษาเพียง 2 ราย ในรายแรกจะเห็นว่า มี oxygen saturation สูงที่ femoral artery และต่ำที่ brachial artery ส่วนรายที่สามนั้นจะเห็นว่า มี desaturation ที่ descending aorta และ O_2 step up ที่ right ventricles ทั้ง 2 ราย ในรายแรก ได้ทำ selective angiogram ที่ left atrium ในท่า antero-posterior position และ ที่ right ventricle ท่า lateral position ทำให้วินิจฉัยได้ว่าเป็น complete transposition of the great arteries, with interruption of aortic arch type A. รวมทั้งมี ventricular septal defect. ส่วนรายที่ 3 นั้น ก็ได้ทำ angiogram และให้การวินิจฉัยว่าเป็น complete interruption of aortic arch, type A, ventricular septal defect และ patent ductus arteriosus.

ตารางที่ 4 แสดงถึงการรักษาด้วยยา

1 รายตาย และ ผลของการผ่าตัด 2 ราย ตาย
1 ราย

วิจารณ์

ในจำพวกความผิดปกติของ aortic arch, anomalous origin of right subclavian artery เป็นชนิดที่พบได้บ่อยที่สุดคือ 0.25%⁽³⁾ ในผู้ใหญ่ และ 1.6%⁽⁴⁾ ในเด็กเกิดใหม่ ส่วน complete interruption of the aortic arch เป็นชนิดที่ 2 พบได้น้อยสุด⁽⁸⁾ มีรายงานในวารสารเพียง 106 ราย โดย Harris⁽⁵⁾ ในเมืองไทยก็มีรายงานไว้เพียง 2 ราย โดย Yeager et al⁽¹⁴⁾ 1 รายซึ่งได้จากการตรวจศพ และโดย สืบหลินวงศ์⁽¹²⁾ ผู้ซึ่งวินิจฉัยได้โดยอาศัยอาการทางคลินิก Cardiac study และ angiogram แต่เด็กเสียชีวิตหลังผ่าตัด

สาเหตุที่แท้จริงยังไม่มีผู้ใดทราบ แต่ Wilson และ Warkany⁽¹³⁾ ได้เคยรายงานไว้ว่า 75% ของลูกหนูที่แม่ขาดวิตามินเอ มีความพิการแต่กำเนิด และในจำนวนนี้ 10% มีความพิการของ 4th aortic arch บางท่านกล่าวว่า อาจเกิดจากการขาดอาหาร แต่ถ้าโรคนี้เกิดจากการขาดอาหารจริง อุบัติการณ์ของโรคนี้ในเมืองไทยควรจะสูงกว่าที่เป็นอยู่ ผู้รายงานยังคงคิดว่าอาจเกิดจากไวรัสตัวใดตัวหนึ่งซึ่งผู้รายงานยังไม่อาจสรุปได้ว่าเป็นตัวใด

ทั้ง 3 ราย ในรายงานนี้เป็นแบบ type A และมี ventricular septal defect ร่วมอยู่ด้วย ทั้ง 3 ราย, หนึ่งรายเป็นร่วมกับ complete transposition of the great arteries ซึ่งทำให้อาการแสดงผิดไปจากรายอื่นๆ คือ แทนที่จะมีอาการเขียวที่ขา 2 ข้าง กลับมีสีเขียวที่หน้าและมือ 2 ข้าง และแดงที่ขา 2 ข้าง ถ้ามีคั่นไข้แสดงอาการดังกล่าวข้างต้นนี้จะทำให้วินิจฉัยได้ทันที

ส่วนอีก 2 ราย คือรายที่ 2 และ 3 น่าจะมีอาการเขียวที่ขา 2 ข้างเนื่องจากว่า เลือดดำจากหัวใจข้างขวาผ่านมาตาม ductus arteriosus แล้วลงสู่ descending aorta และแดงที่หัวและมือ เนื่องจากหัวใจข้างซ้ายส่งเลือดไปเลี้ยงโดยตรง ถ้าเราพบคนไข้มีอาการดังกล่าวข้างต้นก็จะทำให้วินิจฉัยโรคดังกล่าวได้ทันทีเช่นกัน

เหตุที่บางครั้งผู้ตรวจแยกอาการเขียวของขาและหน้าไม่ได้ เนื่องจากว่ามี left to right shunt มาก ที่ตำแหน่งหัวใจห้องล่างจากผนังหัวใจรั่ว ทำให้ desaturation ของเลือดข้างขวาน้อยลง ดังเช่นคนไข้รายที่ 3 ของเรา Oxygen saturation ที่ descending aorta เท่ากับ 80% ซึ่งถ้าผู้ตรวจไม่สังเกตให้ดีแล้วจะแยกไม่ได้ อีกทั้งคนไข้คนนี้ค่อนข้างซีดคือมี ฮีโมโกลบิน เพียง 12 กรัมเปอร์เซ็นต์เท่านั้น

ส่วนการคลำชีพจรนั้นส่วนใหญ่บอกยาก
ว่ามีความแตกต่างระหว่างชีพจร แขน และ ขา
ดังเช่นคนไข้เราทั้ง 3 ราย ทั้งนี้รวมทั้งความ
ดันโลหิตด้วย

การฟังหัวใจนั้น ส่วนใหญ่ได้แต่เสียงสอง
ดังที่ pulmonic valve area แสดงว่ามี
pulmonary hypertension. ส่วน murmur
นั้นขึ้นกับว่ามีความผิดปกติของหัวใจอย่างอื่น
ร่วมด้วยหรือเปล่า และหรืออายุของผู้ป่วย
เนื่องจากอายุตอนเกิดใหม่ๆ ความดันในปอด
สูง, ทั้งๆ ที่มี ventricular septal defect อยู่
ก็ฟัง heart murmur ไม่ได้

ความผิดปกติของหัวใจที่พบร่วมบ่อย
มากที่สุด 2 อย่างคือ : Ventricular septal
defect และ Patent ductus arteriosus
ดังเช่นคนไข้ของเราทั้ง 3 ราย ความผิดปกติ
ที่พบรองลงมาคือ : Bicuspid aortic valve,
subvalvular aortic stenosis และ anomalous
origin of left subclavian artery ดังเช่น
รายของ Yeager⁽¹⁴⁾.

ในจำนวน 3 ชนิดของ complete in-
terruption of aortic arch: Roberts⁽¹¹⁾
พบว่า 44% เป็นชนิด A. 52% เป็นชนิด B
และมีเพียง 4% เป็นชนิด C ของเราทั้ง 3 ราย
เป็นชนิด A นอกจากรายของ Yeager⁽¹⁴⁾
เป็นชนิด B

การรักษาต้องรักษาหัวใจวายที่เกิดขึ้น
แต่เนิ่นๆ ด้วย digitalis, diuretic มีบางราย
ductus เล็กลงต้องใช้ยา prostaglandin E₁
ซึ่งมีฤทธิ์เปิด ductus เอาไว้ ซึ่งรายงานว่า
ได้ผลโดย Olley et al⁽¹⁰⁾ และ Lang et
al⁽⁷⁾ บางรายถึงกับต้องเข้าไปผ่าตัด branch
ของ pulmonary arteries เพื่อกันไม่ให้เลือด
ไปยอดมากเกินไป แต่วิธีนี้ทำยากเช่นกัน ใน
ผู้ป่วยในรายงานนี้ 2 ราย ผู้รายงานทำการผ่าตัด
โดยใช้ Woven-dacron graft ต่อส่วนที่หายไป
ของ arch of aorta แล้วจึงมาผ่าตัดปิด ductus
arteriosus แล้ววัด main pulmonary artery
เพื่อกันไม่ให้เกิด left to right shunt มากไป
และกันไม่ให้เกิด pulmonary hypertension
ในเวลาที่เด็กโตขึ้น ดังเช่นรายที่ 3 ของเรา
หลังผ่าตัดเด็กเจริญเติบโตได้ดี และติดตามดู
ผลนาน 3 เดือนหลังการผ่าตัด

ส่วนรายแรกของเราเนื่องจากมี Com-
plete transposition of the great arteries
ร่วมอยู่ด้วย และเด็กยังเล็กมากขณะผ่าตัด
รวมทั้ง atrial septal defect เล็กไป ฉะนั้น
bidirectional shunt จึงน้อยเกินไป เนื่องจาก
ที่เราผ่าตัดทำเพียง graft ส่วนที่หายไปของ
Aorta และตัด ductus ออก เด็กเสียชีวิตหลัง
ผ่าตัด

ตารางที่ 1 การตรวจพบทางคลินิก

Case ผู้ป่วย	Sex เพศ	Age อายุ	หายใจลำบาก	หายใจเร็ว	ปัญหาในการรับประทาน	สีซี	ซีฟจร	S ₂ P	Heart Murmur	♀	
1	ญ	3 วัน	+	+	+	เขียว	ชมพู	ปกติ	เพิ่ม	ejection systotic murmur	2
2	ช	3 วัน	+	+	+	-	-	„	„	-	4
3	ญ	5 เดือน	+	+	+	-	-	„	„	pan systotic murmur	2

S₂P = second sound at pulmonic valve area

ตารางที่ 2 ผลทางห้องปฏิบัติการ

Case ผู้ป่วย	ซีโมโกลบิน กรัม เปอร์เซ็นต์	ซีมาโตคริต	รังสีภาพ		การตรวจคลื่นหัวใจ			
			หัวใจโต	Vascularity ของปอด	QRS Axis	RAE.	RVH.	CV
1.	12	-	+	ปกติ	+90	+	+	
2.	-	52	±	เพิ่ม	+180		+	
3.	12	-	+	เพิ่ม	+105		+	

RAE. = right atrial enlargement

RVH. = right ventricular hypertrophy

CVH. = combined ventricular hypertrophy

ตารางที่ ๓ ผลการสวนหัวใจ

ผู้ป่วย	Pressure in mm. Hg							Oxygen saturation in %							
	SVC	IVC	RA	LA	RV.	MPA	Desc.	SVC	IVC	RA	LA	RV	MPA	Desc.	BA.
	m	m	m	m			aorta							aorta	
1	6	6	6	7	96/2-9	-	96/50	56	60	58	99	77	-	98*	75*
2	3	3	3	-	86/8	86/50	86/50	69	70	66	-	82	80	80	

SVC. = superior venacava IVC. = inferior venacava RA. = right atrium
 LA. = left atrium RV. = right ventricle MPA. = main pulmonary artery
 BA. = brachial artery * = on oxygen inhalation

ตารางที่ ๔ การรักษาและผล

ผู้ป่วย	Digitalis	Diuretic	การผ่าตัด			ผล
			Woven-Dacron graft	ผ่าตัด PDA	รั้ง PA	
1	+	+	yes	yes	-	ตาย
2	+	+	-	-	-	ตาย
3	+	+	yes	yes	yes	มีชีวิตรอดอยู่

PDA. = patent ductus arteriosus, PA. = pulmonary artery

อ้างอิง

1. Blake, H.C., Manion, W.C. and Spencer F.C.: Atrisia or absence of the aortic isthmus. *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 43 : 607, 1962.
2. Celoria, G.C. and Patton, R.B. : Congenital absence of the aortic arch. *Am. Heart J.*, 58 : 407, 1959.
3. Daseler, E.H. and Anson, B.J. : Surgical anatomy of the subclavian artery and its branches. *Surg. Gynec. Obstet.* 108 : 149, 1959.
4. Goldbloom, A.A : The anomalous right subclavian artery and its possible clinical significance. *Surg. Gynec. Obstet.* 34 : 378, 1922.
5. Harris, L.G. and Nghiem, Q.X., : Idiopathic hypercalcemia of Infancy with interruption of the aortic arch. *J. Pediat.*, 73 : 84, 1968.
6. Kleinerman, J., Yang, H., Hackel, D. et al. : Absence of the transverse aortic arch. *Arch. Path. (Chicago)* 65 : 490, 1958.
7. Lang, P., Freed, M.D. Rosenthal, A., et al : The use of prostaglandin E₁ in an infant with interruption of the aortic arch. *J. Pediat.* 91 : 805, 1977.
8. Lie, J.T. : The malformation complex of the absence of the arch of the Aorta-Steidel's complex. *Amer. Heart J.* 73 : 615, 1967.
9. Mehrizi, A. and Morrish, H.F. : Interruption of the aortic arch. *Bull. John Hopkins Hosp.*, 111 : 127, 1962.
10. Olley, P.M., Coceani, F. and Bodach, E. : E-type prostaglandins : New emergency therapy for certain cyanotic congenital heart malformations. *Circulation* 53 : 728, 1976.
11. Roberts, W.C., Morrow, A.G. and Braunwald, E. : Complete interruption of the aortic arch. *Circulation.* 26 : 39; 1962.
12. Sueblinvong, V. : Complete interruption of the aortic arch with transposition of the great vessels. *Far East Med. J.* 7 : 5, 1971.
13. Wilson, J.G. and Warkany, J. : Aortic arch and Cardiac anomalies in the offspring of vitamin A deficient rats. *Am. J. Anat.* 85 : 113, 1949.
14. Yeager, V.L., Lertprapai, N. : Heart and aortic arch anomalies : Anomalous right subclavian artery, Complete interruption of the aortic arch, and associated anomalies of the heart. *J. Med. Ass. Thailand.* 53 : 279, 1970.