

ได้รับอนุญาต
จาก ศ.น.พ.

CME PLUS

การดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจ

(Care of Pregnant Women Complicated with Heart Diseases)

uw.กนกกร สุนทรขจิต วท.บ., พ.ว.

ประกาศนียบัตรชั้นสูงทางวิทยาศาสตร์การแพทย์คลินิก

มหาวิทยาลัยมหิดล

วุฒิปริญญาวิทยาศาสตรและนรีเวชวิทยา

เลขที่ใบประกอบโรคศิลป์ 9216

รหัส 3-3220-000-9301/170901

วัตถุประสงค์การศึกษา

1. เพื่อให้ทราบเกี่ยวกับการดูแลหญิงวัยเจริญพันธุ์ที่เป็นโรคหัวใจในขณะยังไม่ตั้งครรภ์
2. เพื่อให้ทราบเกี่ยวกับการดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจ
 - 2.1 การดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจในระยะก่อนเจ็บครรภ์คลอด
 - a. การดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจเมื่อแรกฝากครรภ์
 - b. การดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจในขั้นตอนการติดตาม
 - c. แนวทางการดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจขณะตั้งครรภ์
 - 2.2 การดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจในระยะเจ็บครรภ์คลอด
 - a. ควรคลอดเมื่อใด
 - b. ช่องทางการคลอด
 - c. การชักนำให้เจ็บครรภ์คลอด และการเร่งคลอด
 - d. การพิจารณาการติดตามอาการผู้ป่วย
 - e. การให้ยาบรรเทาปวด และยาระงับความรู้สึก
 - f. การให้ยาปฏิชีวนะเพื่อเป็นการป้องกันภาวะ infective endocarditis (IE) (antibiotic prophylaxis for infective endocarditis)
 - 2.3 การให้ยาป้องกันการแข็งตัวของเลือด
 - 2.4 ท่าที่ใช้ในการคลอด (Position during labor and delivery)
3. เพื่อให้ทราบเกี่ยวกับการดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจในระยะหลังคลอด
4. เพื่อให้ทราบเกี่ยวกับแนวทางการดูแลหญิงตั้งครรภ์ที่เป็นโรคหัวใจประเภทต่าง ๆ

■ ต่อจากฉบับที่แล้ว

Restrictive–Obliterative Cardiomyopathy (ROCM, RCM)

โรคในกลุ่มนี้ประกอบด้วยโรคที่เกิดกับเยื่อหัวใจเป็นส่วนใหญ่ ได้แก่ endomyocardial fibrosis (EMF) ทั้งที่เกิดในโซน tropical กับ non-tropical และที่มี eosinophilia ร่วมด้วย ซึ่งพบได้ทั้งในเมืองร้อนและในเมืองหนาว ผู้ป่วยอีกกลุ่มหนึ่งซึ่งพบได้

น้อยมากเป็นพวกที่มีการเปลี่ยนแปลงในต้วกล้ามเนื้อหัวใจเอง โดยที่เยื่อหัวใจผิดปกติ เรียกว่า cryptogenic restrictive cardiomyopathy ซึ่งบางคนรวมเอา cardiac amyloidosis เข้าไว้ในกลุ่มนี้ด้วย

ผู้ป่วยในกลุ่ม restrictive cardiomyopathy นี้สำหรับประเทศทางแถบโซนหนาว เช่น ทางยุโรป อังกฤษ อเมริกา และ

ญี่ปุ่น ถือว่าเป็นกลุ่มที่พบได้น้อยที่สุดในบรรดา cardiomyopathy ทั้งหมด แต่สำหรับประเทศในโซนร้อน เช่น ในแอฟริกากลาง อินเดีย อเมริกาใต้ และประเทศไทยพบได้บ่อยเป็นที่ 2 รองจาก congestive cardiomyopathy และพบได้บ่อยกว่า hypertrophic type

I. Endomyocardial Fibrosis (EMF)

โรคนี้มีผู้รายงานตั้งแต่ปี พ.ศ. 2491 จากประเทศ Uganda ในแอฟริกากลางซึ่งเป็นพื้นที่ที่พบโรคนี้จำนวนมากเป็นพิเศษ (ประมาณ 12 เปอร์เซ็นต์ของผู้ป่วยโรคหัวใจทั้งหมดที่เข้าอยู่ในโรงพยาบาล) ต่อมาได้มีรายงานพบโรคนี้ประปรายในภาคอื่น ๆ ของแอฟริกา อเมริกาใต้ และเอเชีย

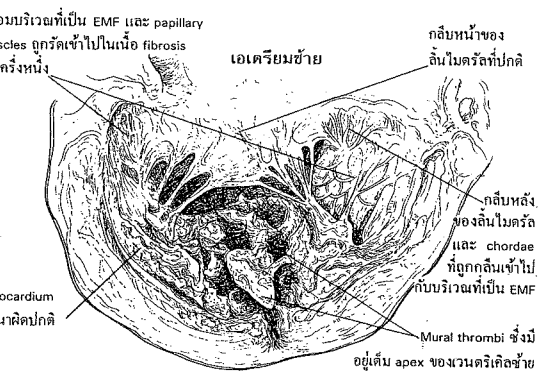
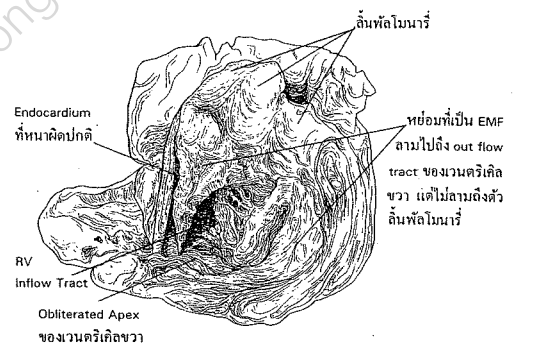
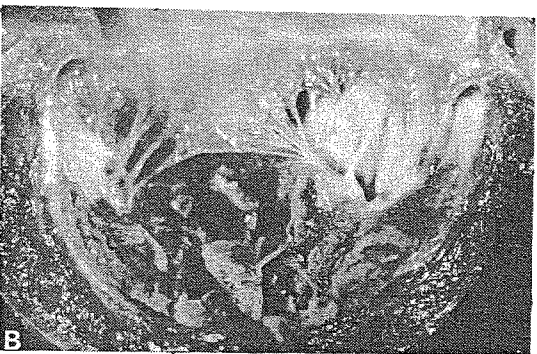
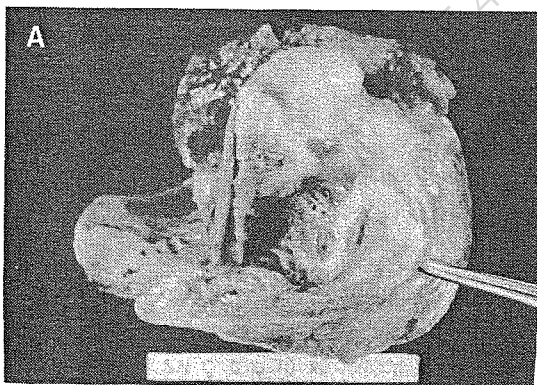
สำหรับประเทศไทยสถิติที่รวบรวมได้พบ 20 รายใน 5 ปี ซึ่งเชื่อได้ว่าต่ำกว่าความเป็นจริง เนื่องจากยังไม่เป็นที่รู้จักกันแพร่หลาย ถึงแม้ นพ.ประเสริฐ ปาจรีย์ จะได้รายงานไว้จากการตรวจศพผู้ป่วยตั้งแต่ปี พ.ศ. 2513 ก็ตาม

พยาธิวิทยา

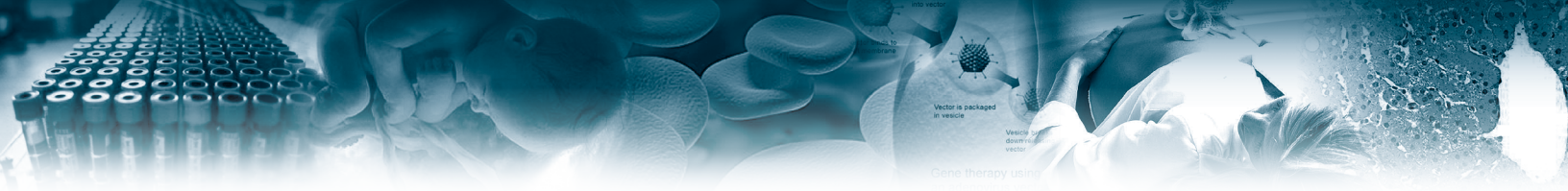
ลักษณะที่สำคัญก็คือ เยื่อหัวใจหนาผิดปกติ และมีสีขาวขุ่นเห็นได้ชัด (ปกติไม่ควรหนาเกิน 0.02 มม. แต่ในโรคนี้หนา

ได้หลายมิลลิเมตร) พยาธิสภาพนี้อาจเกิดที่ในเวนตริเคิลขวา แห่งเดียว (พบบ่อย) หรือเวนตริเคิลซ้ายแห่งเดียว (พบน้อย) หรือทั้ง 2 เวนตริเคิล (พบบ่อยที่สุด) ก็ได้ บริเวณที่เป็นโรคมักจะจำกัดอยู่ที่ inflow tract และ apex ของแต่ละเวนตริเคิล อาจเป็นหย่อม ๆ หรือทั่ว ๆ ไป ส่วน outflow tract ค่อนข้างปกติ ถ้าเป็นมากบริเวณ apex จะถูกลบด้วยพังผืด และ thrombus ทำให้ช่องของเวนตริเคิลนั้น ๆ มีขนาดเล็กลง (Obliterative Type) และ papillary muscles จะถูกรัดเข้าไปในเนื้อพังผืดจนแนบไปกับผนังของเวนตริเคิล ทำให้ A-V valve ปิดได้ไม่สนิท เกิดการรั่วของ A-V valve ขึ้นไม่มากนัก และมักเกิดที่บริเวณกลีบหลังของลิ้นไมตรัล และที่ septal leaflet ของลิ้นไตรคัสปิด บางรายแม้แต่ chordae structure ก็ถูกรัดไปด้วย นอกจากนี้อาจพบ thrombus เกาะแน่นอยู่ที่ผิวเยื่อหุ้มหัวใจ ซึ่งในบางรายอาจเป็นชั้นหนาไปทั้งเวนตริเคิล

ลักษณะภายนอกของหัวใจจะมีเอเตريمขวาขยายโตขึ้นผิดปกติชัดเจน เอเตريمซ้ายจะโตก็ต่อเมื่อเวนตริเคิลซ้ายเป็นโรคด้วย ส่วน outflow tract (infundibulum) ของเวนตริเคิลขวามักเห็นพองชัดเจน และมีผนังค่อนข้างหนากว่าปกติ อาจเห็นรอยบุ๋ม (notch) ด้านนอกหัวใจบริเวณ RV apex เนื่องจาก scar contracture ดังกล่าวแล้วด้วย



ภาพแสดงพยาธิวิทยาของ EMF ของเวนตริเคิลซ้าย (A) และเวนตริเคิลขวา (B)



การตรวจทางจุลพยาธิวิทยาจะพบว่าเยื่อหุ้มหัวใจที่หนา นั้นพอแบ่งได้เป็น 3 ชั้นด้วยกัน ชั้นที่อยู่ตื้นที่สุดเป็น hyaline collagen ซึ่งมักมี thrombus เกาะอยู่ และบางส่วนอาจพบมีหินปูน เกาะ ลึกเข้ามาเป็นชั้นที่มีแต่ fibrous tissue ส่วนชั้นที่อยู่ติดกับ กล้ามเนื้อหัวใจมี connective tissue ที่อยู่กันอย่างไม่หนาแน่น และอาจจะพบหลอดเลือดที่ขยายตัวขึ้นทอดอยู่ บางครั้งอาจพบ inflammatory cells หรือ eosinophil อยู่บ้าง บางแห่งมี fibrous tissue รวมกันเป็นแผ่นผนังยื่นไปในส่วนของกล้ามเนื้อหัวใจได้บ้าง แต่กินลึกเข้าไปไม่เกินชั้น sub-endocardial layer กล้ามเนื้อหัวใจ ส่วนอื่น ๆ เป็นปกติ

น้ำในช่องเยื่อหุ้มหัวใจก็พบได้บ่อยมาก (ประมาณ 50 เปอร์เซ็นต์ของผู้ป่วย) ลักษณะของน้ำส่วนมากเป็นสีเหลืองอ่อน และเป็น exudate น้อยรายที่พบเป็นแบบน้ำปนเลือด (sero-sanguinous) เซลล์ที่พบส่วนมากเป็น lymphocytes และ mesothelial cells เยื่อหุ้มหัวใจทั้ง 2 ชั้นยังบางเป็นปกติ

พยาธิสรีรวิทยา

ในระยะแรกของโรค สมรรถภาพในการบีบตัวในระยะซิสโตลของเวนตริเคิลยังเป็นปกติดีอยู่ แต่สมรรถภาพในการขยายตัว ถูกจำกัดด้วยพยาธิสภาพดังกล่าวแล้ว เมื่อ A-V valve เริ่มปิด เลือดจะไหลจากเอเตรียมเข้ามาได้อย่างแรงและเร็วเพียงในระยะแรก ๆ ของไดแอสโตลเท่านั้น หลังจากนั้นการขยายตัวของ กล้ามเนื้อหัวใจจะชะงักกะทันหัน ทำให้ความดันไดแอสโตลขึ้นสูงอย่างรวดเร็วพร้อมกับปริมาณเลือดที่ไหลเข้ามาก็ลดลงอย่างรวดเร็วเช่นกัน และจะคงลักษณะนี้อยู่จนกระทั่งกล้ามเนื้อหัวใจ เริ่มบีบตัวใหม่ เป็นเหตุให้ stroke volume ลดต่ำกว่าปกติ

เพื่อให้ cardiac output เพียงพอ หัวใจจึงต้องชดเชยด้วยการเต้นให้เร็วขึ้น และให้มีเอเตรียมบีบตัวแรงเพื่อช่วยเพิ่มเติม ปริมาตรของเวนตริเคิลด้วย End-Diastolic Pressure (EDP) ซึ่ง สูงผิดปกตินี้จะทำให้เกิดความดันสูงในหลอดเลือดพัลโมนารี และ หลอดเลือดดำซิสเทมิก และเกิดอาการและอาการแสดงของ การคั่งเลือดแล้วแต่กรณี ในระยะหลังที่โรคลุกลามมากขึ้นและมี obliterative process เพิ่มมากขึ้นด้วย EDP (End-Diastolic Pressure) อาจสูงได้มาก ๆ พร้อมกับมี cardiac output ลดต่ำลง ในบางราย RVEDP อาจสูงเกินความดันไดแอสโตลของหลอดเลือดแดง พัลโมนารี ทำให้ลิ้นพัลโมนารีเปิดก่อนกำหนดได้ในระยะสุดท้าย cardiac output จะลดลงอย่างมากเนื่องจากสมรรถภาพในการบีบตัว เสื่อมลงด้วย

สิ่งที่อาจเป็นสาเหตุ

สาเหตุของโรคนี้ยังเป็นเรื่องที่กำลังศึกษาค้นคว้ากัน อยู่มาก โดยทั่ว ๆ ไปมีทฤษฎีอธิบายการเกิดของโรคนี้อยู่ 2 ทฤษฎีด้วยกัน คือ

1. ทฤษฎีแรกเชื่อว่าเป็นผลขั้นสุดท้ายที่เกิดเนื่องจาก สารพิษต่อหัวใจที่อยู่ในระบบไหลเวียน หรือจากยาชนิดต่าง ๆ ที่ สามารถทำอันตรายต่อเยื่อหุ้มหัวใจได้ หรืออาจเกิดจากการติดเชื้อ ไวรัสต่าง ๆ เป็นต้น เคยมีผู้เชื่อกันว่า filariasis เป็นสาเหตุอันหนึ่ง แต่ข้อมูลทางระบาดวิทยาในปัจจุบันไม่สนับสนุนทฤษฎีนี้

สำหรับเรื่องยานั้น มีรายงานผู้ป่วย 1 รายที่เชื่อว่าเกิดจาก daunorubicin ที่ใช้รักษาโรคมะเร็งเม็ดเลือด ซึ่งยังถือไม่ได้ แน่นนอนว่ายาเป็นสาเหตุ หรือว่าเกิดโรคมะเร็งเอง หรือมีปัจจัยอื่น ร่วมอยู่ด้วย เพราะพิษของยานี้ต่อหัวใจจากที่พบในรายงานผู้ป่วย อื่น ๆ ทุกรายเป็นแบบ COCM (Congestive Cardiomyopathy)

ลักษณะทางพยาธิวิทยาของ EMF (Endomyocardial Fibrosis) ไม่เหมือนกับที่พบในโรค carcinoid heart ที่บางคนเชื่อว่า อาจเกิดจากการรับประทานอาหารที่มี serotonin สูง

2. ทฤษฎีที่สองเชื่อว่า EMF (Endomyocardial Fibrosis) ทุกแบบรวมอยู่ในกลุ่ม Hyper-Eosinophilic Syndrome

ลักษณะทางคลินิก

โรคนี้พบได้ทั้งในเด็กอายุตั้งแต่ 6-7 ขวบ ไปจนถึงผู้ใหญ่ และส่วนใหญ่เกิดในวัยหนุ่มสาวทั้ง 2 เพศ ในระยะแรก ๆ ของโรค ผู้ป่วยส่วนใหญ่จะไม่มีอาการ บางรายอาจให้ประวัติว่าเคยเป็นไข้ โดยไม่ทราบสาเหตุ หรือมีความรู้สึกไม่สบายทั่ว ๆ ไป ส่วนใหญ่แล้ว ผู้ป่วยมาพบแพทย์ในระยะที่โรคเกิดขึ้นอย่างชัดเจนแล้ว ส่วนอาการ และอาการแสดงของผู้ป่วยขึ้นอยู่กับว่าพยาธิสภาพของ EMF (Endomyocardial Fibrosis) นั้นเกิดอยู่ที่เวนตริเคิลหรือเกิดทั้ง 2 เวนตริเคิล

ถ้าผู้ป่วยมีแต่พยาธิสภาพเฉพาะเวนตริเคิลขวาอย่างเดียว อาการที่สำคัญคือ การคั่งของเลือดดำอย่างมากในวงจรซิสเทมิก เช่น อาการแน่นท้องจากท้องมาน เจ็บชายโครงขวาเนื่องจากตับโต มีเท้าบวม หน้าบวม อ่อนเพลียง่ายไม่มีแรง เนื่องจาก cardiac output ต่ำ นอกจากนี้อาจพบอาการเจ็บหน้าอก เหนื่อยหอบ ไอเป็นเลือดจาก pulmonary embolism ได้บ้าง

การตรวจร่างกายทางระบบหัวใจและหลอดเลือดที่สำคัญ คือ ความดันที่หลอดเลือดดำที่คอสูงมาก มักสูงเกิน 10 ซม. เหนือ sternal angle ส่วนใหญ่จะเห็นการเต้นของหลอดเลือดดำที่คอ

ชัดเจนในจังหวะที่หลอดเลือดดำยุบตัวลงอย่างรวดเร็ว (rapid trough) ยกเว้นในรายที่มีลิ้นไตรคัสปิดรั่วมาก ซึ่งจะเห็นการพองตัว (systolic c-v wave) ชัดเจนด้วย ซีพจรเต้นเร็วและเบาซึ่งแสดงถึง cardiac output ต่ำ บางรายมี paradoxical pulse ด้วย ถ้าคลำหัวใจมักจะได้ cardiac impulse ไม่ค่อยชัดเจนนัก และอาจคลำไม่ได้เลยถ้ามีน้ำในช่องเยื่อหุ้มหัวใจร่วมอยู่ด้วย เสียง 1 และ 2 อาจเป็นปกติ หรือเบากว่าปกติ มักได้ยินเสียงที่ 3 ในบริเวณ apex ได้บ่อย นอกจากนี้ยังอาจได้ยินเสียงฟู่ตลอดซิสโตลของลิ้นไตรคัสปิดรั่วร่วมด้วย

อาการแสดงที่สำคัญอีกอย่างหนึ่งที่พบได้ทุกรายคือ ท้องมานน้ำและตับโต อาจคลำม้ามได้ด้วยในผู้ป่วยบางราย อาการบวมตามแขนขาส่วนใหญ่ไม่ค่อยรุนแรงมากเมื่อเทียบกับมานน้ำ

จะเห็นได้ว่าทั้งอาการและอาการแสดงมีลักษณะเช่นเดียวกับที่พบในผู้ป่วย constrictive pericarditis ทุกประการ ยกเว้นเสียงฟู่ซิสโตลิกจากลิ้นไตรคัสปิดรั่ว ทั้งนี้เนื่องจากพยาธิสรีรวิทยาของทั้ง 2 โรคนี้เป็นเช่นเดียวกัน

ถ้าผู้ป่วยมีแต่พยาธิสภาพเฉพาะเวเนทริเคิลซ้ายอย่างเดียว อาการและอาการแสดงจะคล้ายคลึงกับที่พบในผู้ป่วยลิ้นไมตรรั่วจากสาเหตุใด ๆ ก็ตาม ลิ้นที่รั่วนี้เกือบทุกรายเกิดเนื่องจากมีพยาธิสภาพเกิดขึ้นที่บริเวณใต้กลีบลิ้นด้านหลัง ส่วนบริเวณกลีบลิ้นด้านหน้ายังเป็นปกติ

อาการที่สำคัญ ได้แก่ อาการเหนื่อยหอบนอนราบไม่ได้ บางรายมีไอเป็นเลือดด้วย และบางรายมีอาการของ systemic embolism เป็นอาการนำ

การตรวจร่างกายพบว่าซีพจรค่อนข้างเบา เร็ว อาจคลำพบแรงกระแทกเวเนทริเคิลซ้ายได้บ้าง แต่จะไม่โตมาก เสียงหัวใจเป็นปกติแต่อาจมีเสียงปิดพัลโมเนรัลิ่งและเสียง 3 นอกจากนี้จะได้ยินเสียงฟู่ซิสโตลิกที่เกิดจากลิ้นไมตรรั่ว ซึ่งในบางรายอาจแผ่วเบา

เมื่อตรวจบริเวณปอดอาจพบน้ำในช่องเยื่อหุ้มปอดบ้าง และได้ยิน basal crepitation

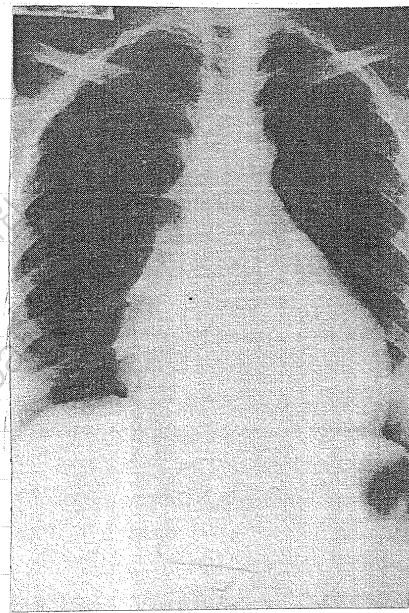
ผู้ป่วยประเภทที่พบได้บ่อยที่สุดคือ พวกที่พยาธิสภาพเกิดที่เวเนทริเคิลทั้ง 2 ข้าง ในกรณีเช่นนี้อาการและอาการแสดงมักจะมาในรูปของ EMF (Endomyocardial Fibrosis) ของซีกขวาเด่นชัดเด่นกว่าอาการและอาการแสดงของซีกซ้าย

คลื่นไฟฟ้าหัวใจของ EMF (Endomyocardial Fibrosis)
ส่วนใหญ่การเปลี่ยนแปลงที่พบได้คือ เป็นการผิดปกติ

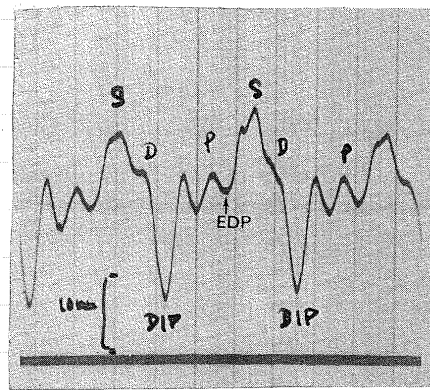
ของคลื่น T ชนิดไม่จำเพาะ, QRS voltage มักจะต่ำ, ส่วน P wave อาจเป็นปกติหรือสูงผิดปกติจากเอเทรียมขวาโต อาจพบ atrial fibrillation หรือหัวใจเต้นผิดจังหวะอื่นได้บ่อยพอควร สำหรับผู้ป่วยที่มีซีกซ้ายร่วมด้วยจะพบเวเนทริเคิลซ้ายและเอเทรียมซ้ายโตร่วมด้วย

ภาพรังสีทรวงอก

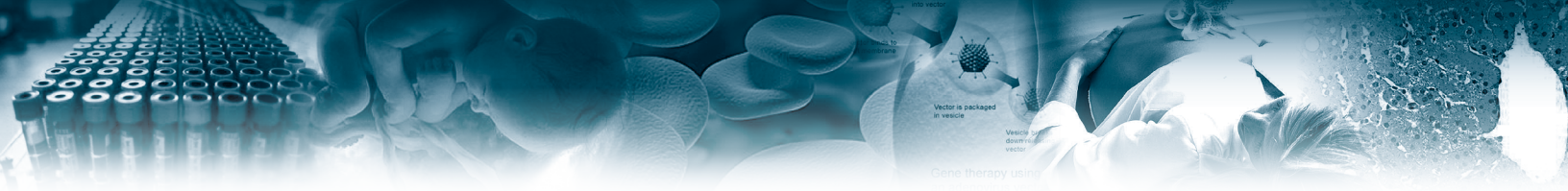
สำหรับพวกที่มีพยาธิสภาพที่หัวใจซีกขวา เงาหัวใจมักจะโตเนื่องจากมีเอเทรียมขวาโต หรืออาจอยู่ในเกณฑ์ปกติได้ แต่มีเงาของเอเทรียมขวาชัดเจน แต่ถ้าเงาของหัวใจใหญ่มากมักจะแสดงว่ามีน้ำในเยื่อหุ้มหัวใจร่วมอยู่ด้วย



ภาพรังสีทรวงอก ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 39 ปี เป็น EMF ที่เวเนทริเคิลทั้งสอง



ภาพ pulse wave ในเวเนทริเคิลขวาผู้ป่วย EMF แสดง early diastolic dip และความดันสูงในไดแอสโตล : S = ความดันซิสโตล, D = จุดเริ่มต้นของไดแอสโตล, P = Plateau, Dip = Early diastolic dip



รูปร่างของเงาหัวใจ ถ้าดูขอบด้านซ้ายบนอาจเห็นลักษณะโค้งมนจนมองไม่เห็นร่องระหว่างเอออร์ตากับหลอดเลือดแดงใหญ่พัลโมนารี เนื่องจากการขยายตัวของ infundibulum น้อยรายที่อาจเห็นเส้นรอยหินปูนเกาะเป็นทางในบริเวณเวเนทรีเคิลร่วมด้วย อาจพบน้ำในช่องเยื่อหุ้มปอดข้างเดียวหรือทั้งสองข้างร่วมด้วยเงาของหลอดเลือดที่ไปเลี้ยงปอดค่อนข้างใส (oligemia)

พวกที่หัวใจซีกซ้ายเป็นโรคนั้น เงาของหัวใจจะมีลักษณะคล้ายโรคคลื่นไม่ตรึงจากรูมาติก ยกเว้นแต่ว่าขนาดของเอเตรียมซ้ายไม่ใหญ่โตมากเท่า นอกจากนี้ยังอาจพบหลอดเลือดบริเวณกลีบบนของปอดเด่นชัด และบางรายมีการเปลี่ยนแปลงที่แสดงว่ามีภาวะความดันสูงมากในหลอดเลือดแดงพัลโมนารี เช่น ขนาดของหลอดเลือดแดงใหญ่พัลโมนารีใหญ่โตมาก และมีการหดตีบแคบลงบริเวณหลอดเลือดส่วนปลาย

การตรวจสวนหัวใจ

เพื่อให้การวินิจฉัยถูกต้องแน่นอนอนจำเป็นจะต้องใช้วิธีตรวจชนิดนี้ทุกรายที่สงสัยว่าจะเป็นโรคนี หรือที่สงสัยว่าจะเป็น constrictive pericarditis ชนิดไม่เป็นตามแบบ เมื่อตรวจร่วมกับการฉีดสารทึบรังสีจะเป็นวิธีเดียวที่จะแยกทั้ง 2 โรคนี้ออกจากกันได้ (นอกจากการทำ endomyocardium biopsy)

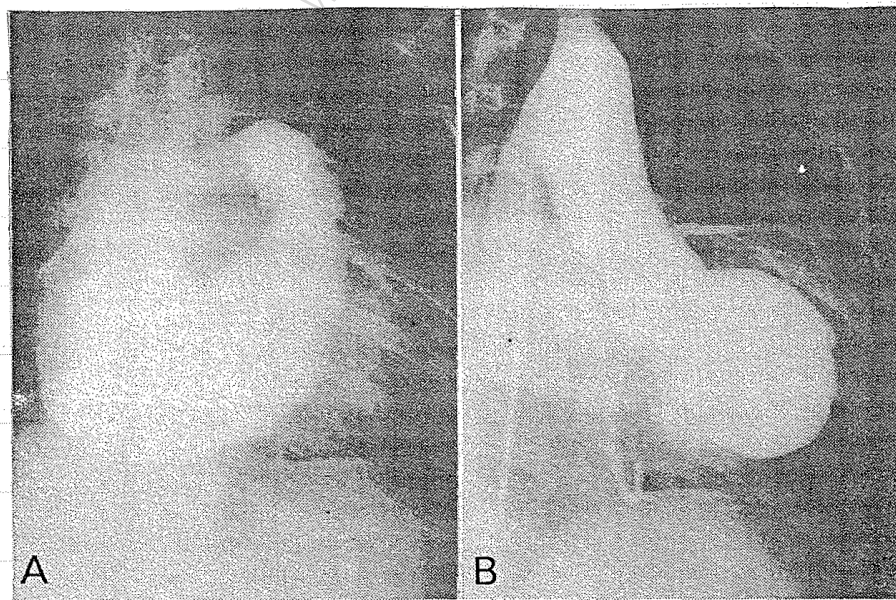
ผลการตรวจพบที่สำคัญก็คือ มี cardiac output ต่ำ ความดัน end-diastolic (EDP) ของเวเนทรีเคิลสูงมากในซีกที่เป็นโรค โดยมีลักษณะเป็นแบบ “early dip and plateau” หรือ “square root”

เนื่องจากเลือดไหลจากเอเตรียมไม่ได้อย่างรวดเร็วในระยะแรกของไดแอสโตลเท่านั้น หลังจากนั้นถูก “restricted” ซึ่งเป็นลักษณะที่พบได้ในภาวะที่การขยายตัวถูกจำกัดที่เกิดจากสาเหตุใด ๆ ก็ได้รวมทั้ง constrictive pericarditis แต่ที่ผิดกับ constrictive pericarditis ก็คือว่า ระดับของ EDP (end-diastolic) ของเวเนทรีเคิลในโรค EMF (Endomyocardial Fibrosis) แต่ละข้างไม่เท่ากัน ขึ้นอยู่กับว่าเวเนทรีเคิลใดเป็นปกติหรือเป็นมากน้อยกว่าอีกเวเนทรีเคิลหนึ่ง (อาจเท่ากันได้โดยบังเอิญ) ซึ่งไม่เหมือนกับที่พบใน constrictive pericarditis ที่จะมีระดับของ RVEDP และ LVEDP เท่ากัน เนื่องจากอยู่ภายใต้ความดันในช่องเยื่อหุ้มหัวใจเดียวกัน

การฉีดสารทึบรังสี

การฉีดสารทึบรังสีนับเป็นการตรวจที่สำคัญมากในการวินิจฉัยโรค โดยเฉพาะอย่างยิ่งในรายที่เป็นที่ข้างขวาของหัวใจ ลักษณะเฉพาะที่สำคัญก็คือ การที่ apex ของเวเนทรีเคิลขวาถูกตัดตัวไป ทำให้รูปร่างของช่องเวเนทรีเคิลขวาเป็นแบบคล้าย ๆ ท่อแทนที่จะเป็นรูป 3 เหลี่ยม ซึ่งมี apex เป็นมุมแหลมเช่นในหัวใจปกติ สิ่งตรวจพบอันนี้ถือได้ว่าเป็น pathognomonic sign ของ EMF (Endomyocardial Fibrosis) ข้างขวา

ลักษณะที่สำคัญอื่น ๆ ได้แก่ การที่เห็นเอเตรียมขวาโต ซึ่งอาจมีขนาดใหญ่ได้มาก และพบลิ้นไทรคัสปิดรั่วได้เสมอไม่มากนักน้อย ลักษณะเหล่านี้ผิดกับที่พบในโรค constrictive pericarditis อย่างชัดเจน สำหรับ EMF (Endomyocardial Fibrosis) ของซีกซ้าย



ภาพแสดงแองจิโอแกรมของเวเนทรีเคิลขวา (A) และเวเนทรีเคิลซ้าย (B) แสดงลักษณะจำเพาะที่มี obliteration ของ apex ของทั้งสองเวเนทรีเคิล

มีลักษณะและขนาดของช่องเวเนทริเคิลซ้ายเล็กกว่าปกติ และรูปร่างค่อนข้างกลม เนื่องจากถูกอุดตันเช่นเดียวกับข้างขวา จะเห็นขอบของช่องหัวใจบริเวณ apex ค่อนข้างขรุขระ เนื่องจากมี underlying thrombus เกาะอยู่ในบริเวณนั้นและอาจเห็น filling defects ที่เกิดจากกล้ามเนื้อ papillary ที่ถูกรัดให้ไปติดกับผนังเวเนทริเคิลซ้ายด้วย จะพบลิ้นหัวใจรั่วได้เกือบทุกรายตั้งแต่ขนาดเล็กน้อยจนถึงปานกลาง แต่ไม่ค่อยพบที่มีการรั่วมาก ลิ้นไมตรัลเองมองเห็นไม่ชัดเจน ขนาดของเออเทรียมซ้ายโตพอสมควร

การวินิจฉัย

อาศัยลักษณะของอาการและอาการแสดงเป็นสำคัญ และจำเป็นต้องใช้การตรวจพิเศษร่วมด้วย โดยเฉพาะอย่างยิ่งการตรวจสวนหัวใจ และการฉีดสารทึบรังสี สำหรับในรายที่ต่างแยกจากโรคหัวใจชนิดอื่น ๆ ที่มีลักษณะคล้าย ๆ กัน ซึ่งได้แก่

1. Constrictive Pericarditis ซึ่งพบได้บ่อยในบ้านเรา แต่ขณะเดียวกัน EMF (Endomyocardial Fibrosis) มีไข้เป็นโรคที่หายาก การวินิจฉัยแยกโรคนี้จึงเป็นเรื่องที่สำคัญอย่างยิ่ง เพราะ constrictive pericarditis เป็นโรคที่รักษาหายขาดได้ด้วยการผ่าตัดที่อาจทำได้ในหน่วยผ่าตัดของโรงพยาบาลทั่ว ๆ ไป และมีการพยากรณ์โรคติดกับ EMF (Endomyocardial Fibrosis) มาก

ภาพรังสีทรวงอกอาจช่วยได้มาก ถ้าเห็นเงาหัวใจเล็กผิดปกติและมีหินปูนเกาะที่เยื่อหุ้มหัวใจซึ่งเมื่อประกอบกับอาการและอาการแสดงของผู้ป่วยจะสามารถบอกได้แน่นอน แต่สำหรับในประเทศไทยผู้ป่วย constrictive pericarditis ที่มีภาพรังสีทรวงอกเป็นแบบนี้พบได้น้อยกว่าพวกที่มีขนาดหัวใจโตผิดปกติ เนื่องจากยังมีน้ำขังอยู่บ้าง (sub-acute effusive constrictive pericarditis) ในกรณีเช่นนี้จะใช้ภาพรังสีหัวใจมาเป็นเครื่องตัดสินไม่ได้ และแม้จะใช้การตรวจสวนหัวใจด้านขวา และตรวจวิเคราะห์ลักษณะคลื่นความดันก็แยกจากกันไม่ได้ วิธีแยกโรคทั้ง 2 นี้ที่ดีที่สุดก็คือ การฉีดสารทึบรังสีเข้าเวเนทริเคิลขวา ซึ่งจะเห็น obliteration of RV apex ชัดเจนในราย EMF (Endomyocardial Fibrosis) การเทียบดูระดับ EDP (end-diastolic) ทั้งสองเวเนทริเคิลก็อาจจะช่วยได้ดังกล่าวแล้ว ในกรณีที่ได้ติดตามผู้ป่วยตั้งแต่เริ่มมีน้ำในช่องเยื่อหุ้มหัวใจจนถึงขั้นที่เริ่มมี constriction โดยที่ขนาดของหัวใจเป็นปกติมาแต่เดิม การวินิจฉัยโรค constrictive pericarditis ย่อมไม่เป็นปัญหา

2. ภาวะที่มีน้ำในช่องเยื่อหุ้มหัวใจอย่างมาก ทำให้หัวใจถูกบีบอัด (Cardiac tamponade) ผู้ป่วย EMF (Endomyocardial

Fibrosis) ไม่น้อยที่มีน้ำในช่องเยื่อหุ้มหัวใจรวมอยู่ด้วย แพทย์อาจเจาะได้น้ำและการวินิจฉัยผิดว่าเป็นเยื่อหุ้มหัวใจอักเสบ และการบีบอัดหัวใจได้

ในรายเช่นนี้จะพบว่าแม้จะเจาะและดูหน้าออกมาได้เป็นจำนวนมากแล้วก็ตาม แต่ความดันเลือดดำที่คอไม่ลดลงเลย หรือลดลงน้อยกว่าที่ควร และถ้าใส่อากาศเข้าไปในช่องเยื่อหุ้มหัวใจจะเห็นว่าเยื่อหุ้มหัวใจยังบางอยู่ และเงาของหัวใจด้านในมีขนาดใหญ่ผิดปกติ นอกจากนี้ประวัติการเจ็บปวดและอาการแสดงบางอย่างอาจช่วยได้ เช่น ถ้าคลื่น cardiac impulse ได้ชัดเจน, ได้ยินเสียงฟู่ของลิ้นไตรคัสปิดหรือไมตรัลรั่ว ย่อมชี้ขึ้นไปในทาง EMF (Endomyocardial Fibrosis) เป็นต้น

3. Ebstein's Anomaly ผู้ป่วยโรคนี้อาจมีอาการและอาการแสดงคล้าย EMF (Endomyocardial Fibrosis) ได้ แต่ลักษณะเสียงหัวใจที่เป็นแบบจำเพาะ และภาพสารทึบรังสีของเวเนทริเคิลซึ่งจะเห็นว่าลิ้นไตรคัสปิดเกาะติดผิดที่ และอยู่ลึกเข้าไปในช่องเวเนทริเคิลขวา ส่วน apex มีรูปร่างเป็นปกติอยู่จะช่วยแยกโรคนี้ออกจาก EMF (Endomyocardial Fibrosis) ได้

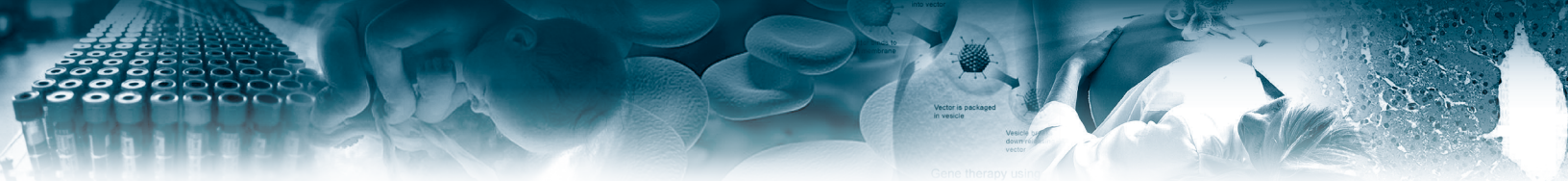
4. ภาวะลิ้นไมตรัลรั่วรุนแรง เกิดจากสาเหตุต่าง ๆ เช่น จากรูมาติก หรือพิการแต่กำเนิด ในบางครั้งผู้ป่วย EMF (Endomyocardial Fibrosis) อาจได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรคลิ้นไมตรัลพิการ และถูกส่งไปรับการผ่าตัดเปลี่ยนลิ้นหัวใจซึ่งอาจเป็นอันตรายได้มาก

การแยกโรคอาศัยลักษณะภาพสารทึบรังสีของเวเนทริเคิลซ้ายและการที่พบว่า มี EMF (Endomyocardial Fibrosis) ของซีกขวาร่วมด้วย แต่สำหรับในทางปฏิบัติจริง ๆ แล้วชนิดที่เป็นข้างซ้ายอย่างเดียวไม่ค่อยพบ ส่วนใหญ่มักจะเป็นที่เวเนทริเคิลขวาด้วยเสมอ

5. Restrictive Cardiomyopathy แบบอื่น ๆ เช่น ในราย "cryptogenic" หรือ amyloid heart disease สำหรับโรคในกลุ่มนี้ไม่ค่อยเป็นปัญหาในการแยกโรคเพราะพบได้น้อยมาก ถ้าสงสัยการตรวจสวนหัวใจและภาพสารทึบรังสีจะช่วยแยกโรคได้ สำหรับการบอกชนิดของโรคทางจุลพยาธิวิทยาต้องใช้ endomyocardium biopsy

การรักษา

การรักษาจำเพาะของโรคนี้ยังไม่มี ดังนั้น การรักษาซึ่งเป็นแบบรักษาอาการของโรคเช่นเดียวกับในกลุ่ม COCM (Congestive Cardiomyopathy) เช่น การให้ยาขับปัสสาวะ พักผ่อน ควบคุมการรับประทานเกลือ เป็นต้น



สำหรับยาต้านลิวคีโตสต้องระวังเรื่องขนาดของยาและพิษจากยาเป็นพิเศษ และไม่คอยได้ผลดีเท่าใดนัก ยกเว้นในกรณีที่มี atrial fibrillation ผู้ป่วยมักจะมีอาการเลวลงเรื่อย ๆ แม้จะได้รับการรักษา โดยเฉลี่ยส่วนใหญ่จะถึงแก่กรรมภายในเวลา 2-3 ปี หลังจากการตรวจพบและให้การรักษา แต่ระยะนี้อาจสั้นเพียง 12 วัน หรือยาวถึง 12 ปีก็ได้

เนื่องจากพยาธิสภาพของโรคนี้ส่วนมากจำกัดอยู่ที่เยื่อหุ้มหัวใจ และส่วนมากหัวใจยังบีบตัวได้แข็งแรงดี (good pump function) จึงได้มีผู้นำการผ่าตัดเข้ามาใช้ในโรคนี้เมื่อไม่นานมานี้ โดยการทำตัดลอกออก หรือ decortication ลอกเอาเยื่อหุ้มหัวใจที่หนาผิดปกติออกจนหมด รวมทั้งกล้ามเนื้อ papillary ที่เป็นโรค และ thrombus แล้วเปลี่ยนลิ้นหัวใจซึ่งอาจต้องทำทั้ง 2 ข้าง หรือข้างใดข้างหนึ่งแล้วแต่ว่าโรคอยู่ที่ใด

ผลของการรักษาวิธีนี้เท่าที่ปรากฏรายงานในปัจจุบันเป็นที่น่าพอใจ ทำให้ผู้ป่วยมีอาการดีขึ้นมาก บางรายเกือบเป็นปกติ และมีอัตราการตายจากการผ่าตัดต่ำ (ประมาณ 5-10 เปอร์เซ็นต์) ขณะนี้ ได้มีผู้นำมาใช้แพร่หลายขึ้นเรื่อย ๆ รวมทั้งในประเทศไทย

II. Non-Tropical EMF (Endomyocardial Fibrosis)

โรคนี้ไม่มีข้อแตกต่างกับ tropical EMF (Endomyocardial Fibrosis) แต่อย่างไร ยกเว้นแต่ผู้ป่วยมักเป็นเพศหญิงอาศัยอยู่ในไซโนหนาว และไม่เคยมเดินทางไปพำนักอยู่ในเขตร้อน และนับว่าเป็นโรคที่ไม่ค่อยพบสำหรับประเทศแถบนี้

III. Loeffler Endocarditis (EMF with Eosinophilia)

ความเกี่ยวข้องระหว่าง eosinophils กับโรคของกล้ามเนื้อหัวใจ เป็นที่ทราบกันมานานตั้งแต่ Loeffler เมื่อปี พ.ศ. 2479 ได้รายงานผู้ป่วย 2 ราย ซึ่งมี eosinophilia ร่วมกับ fibrosis ของเยื่อหุ้มหัวใจ และ mural thrombus ทำให้เกิดอาการคล้าย constrictive pericarditis โดยหาสาเหตุไม่พบ และให้ชื่อโรคนี้ว่า "Endocarditis Parietalis Fibroplastica with Eosinophilia" ต่อมาได้มีผู้รายงานเพิ่มเติมทั้งในแง่ผู้ป่วยและการศึกษาในด้านต่าง ๆ ของโรคนี้เป็นจำนวนมาก จนในปัจจุบันได้มีผู้ป่วยที่รายงานไว้กว่า 100 ราย ถึงกระนั้นก็ดีโรคนี้ก็ยังคงนับว่าเป็นโรคที่พบได้ยากในบรรดาโรคหัวใจทั้งหลาย

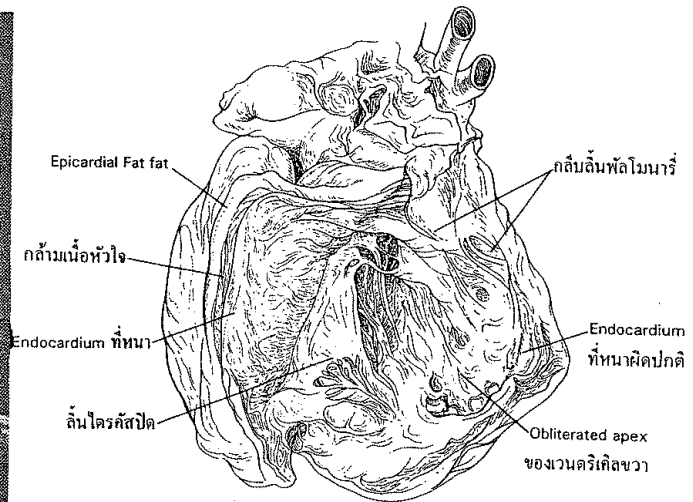
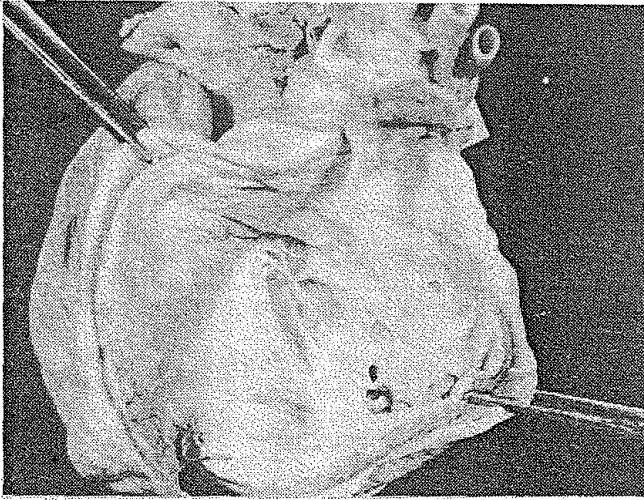
ในปัจจุบันจากผลของการศึกษาผู้ป่วย eosinophilic ทั้งที่ทราบสาเหตุและไม่ทราบสาเหตุ พบว่าผู้ป่วยประเภทนี้กลุ่มหนึ่งเริ่มตั้งแต่ที่มีระดับ eosinophilic ในเลือดสูงมากเป็นพิเศษและ

เป็นเรื้อรังมานาน มี eosinophil ลูกกลมเข้าไปสู่อวัยวะต่าง ๆ ของร่างกาย เช่น หัวใจ ปอด ตับ ม้าม ต่อม้ำเหลือง ระบบประสาทไต ไชกระดูก และเป็นพยาธิสภาพขึ้นกับอวัยวะเหล่านี้ (necrosis, fibrosis) และมักจะทำให้เกิดทุพพลภาพจากโรคได้รุนแรง และเรื้อรังหรือถึงแก่กรรมในเวลาอันรวดเร็ว เดิมถือกันว่าเป็นโรค Eosinophilic Leukemia แต่ในปัจจุบันพบว่า ส่วนใหญ่ไม่เข้าหลักเกณฑ์ที่ใช้ในการวินิจฉัยโรค Leukemia (ถึงแม้บางรายจะมี Leukemia ชนิดอื่นร่วมอยู่ด้วย) จึงได้มีผู้ใช้ชื่อรวมว่า "Hypereosinophilic syndromes" (HES)

ได้มีผู้ประมาณไว้ว่า ผู้ป่วยเหล่านี้มีจำนวนถึง 95 เปอร์เซ็นต์ที่หัวใจเกิดพยาธิสภาพขึ้น ซึ่งลักษณะทางพยาธิวิทยาที่เกิดขึ้นในหัวใจนั้นไม่สามารถแยกออกจาก EMF (Endomyocardial Fibrosis) ที่กล่าวมาแล้วได้ นอกจากนี้ก็อาจจะมีการเปลี่ยนแปลงที่รุนแรงกว่าที่พบได้ใน EMF (Endomyocardial Fibrosis) บ้าง และอาจพบพยาธิสภาพแบบ vasculitis with eosinophilic infiltration ในอวัยวะอื่น ๆ ร่วมด้วย ส่วนในด้านอาการของผู้ป่วยอาจจะพบมี thrombo-embolism บ่อยกว่า EMF (Endomyocardial Fibrosis) ทั่วไป โดยเหตุนี้ในปัจจุบันจึงมีผู้เชื่อกันมากกว่า โรคทั้ง 3 ชนิด

คือ

- a. EMF (Endomyocardial Fibrosis) ที่พบได้ในประเทศแถบร้อน
- b. EMF ที่พบได้ในผู้ป่วยที่อยู่ในแถบเมืองหนาวซึ่งพบได้ประปราย
- c. Loeffler's endocarditis ที่กล่าวมาข้างต้นนี้ ซึ่งอาจพบได้ทั้งในแถบไซโนร้อนและไซโนหนาว เป็นโรคเดียวกัน และมีสาเหตุมาจาก toxic effects ของ eosinophils โดยสันนิษฐานว่าผู้ป่วยใน 2 กลุ่มแรกนั้นเป็นประเภทที่การดำเนินโรคไม่รุนแรง (mild form) ผู้ป่วยจึงมีชีวิตอยู่ได้นานจนพยาธิสภาพเปลี่ยนแปลงไปเป็นแบบเรื้อรังโดยมี endomyocardial fibrosis เป็นสำคัญ และพยาธิสภาพที่อวัยวะอื่น ๆ ก็หายไปจนหมดแล้วจึงทำให้ตรวจไม่พบ ถึงแม้ใน 2 กลุ่มนี้จะไม่มีการ eosinophilia แต่ก็มีอธิบายว่าพวก HES (Hypereosinophilic syndromes) นี้ อาจมี eosinophilia เป็นบางระยะเท่านั้น เช่น ในตอนเริ่มแรกของโรค ในระยะหลังของโรค eosinophil count อาจกลับมาเป็นปกติได้ ส่วนกลุ่มที่ 3 นี้เชื่อว่าเป็นแบบที่มีความรุนแรงมากที่สุด ดังนั้น ลักษณะทางพยาธิวิทยาและการพยากรณ์โรคจึงเลวร้ายกว่า และมาพบแพทย์ในระยะที่ eosinophil count ยังสูงอยู่ นอกจากนี้ยังมีผู้พบว่ามี eosinophils ที่ตรวจพบในเลือดของผู้ป่วยกลุ่มนี้มีลักษณะผิดปกติ คือมี



ภาพของเวนทริเคิลขวาเปิดให้เห็น apex และ outflow tract ในผู้ป่วยหญิงอายุ 14 ปีที่มี eosinophilia (40-60%) ร่วมกับ right sided EMF (Löffler's endocarditis) โปรดสังเกตว่า endocardium ที่หนาแยกตัวออกเป็นชั้นชัดเจน ซึ่งอาจทำให้การผ่าตัดลอกออกมาได้สะดวกขึ้น

abnormal vaculation และมีจำนวน granules น้อยกว่าปกติ และขนาด granules ก็ค่อนข้างโต

สำหรับอาการและอาการแสดงของผู้ป่วยที่เกิดจากพยาธิสภาพของหัวใจก็เป็นเช่นเดียวกับ EMF (Endomyocardial Fibrosis) ดังนั้น การวินิจฉัยและการรักษาโรคนี้จึงเป็นเช่นเดียวกัน ผู้ป่วยบางรายที่คิดว่าอยู่ในระยะแรก ๆ ของโรคอาจทดลองใช้รักษาด้วยสเตียรอยด์ ร่วมกับยาต้านการแข็งตัวของเลือดนาน 3-4 เดือน ซึ่งอาจจะช่วยให้การพยากรณ์โรคดีขึ้น แต่ผลที่แน่นอนยังไม่มีผู้ใดทราบ

Restrictive Cardiomyopathy จาก Myocardium Changes

โรคในกลุ่มนี้นับว่าพบน้อยที่สุดในบรรดา cardiomyopathy ทั้งหลายและที่พบเป็นส่วนใหญ่ นั้นเป็นแบบ myocardial infiltration ดังกล่าวมาแล้ว และควรจะจัดอยู่ใน “Rare, Specific Heart Muscle Diseases” เช่น amyloid heart disease, hemochromatosis with myocardial involvement

สำหรับที่เกิดโดยไม่ทราบสาเหตุจากตัว myocardial changes เองยังไม่แน่ว่าจะมีได้หรือไม่ ผู้ป่วยบางกลุ่มมีการเปลี่ยนแปลงทางพยาธิวิทยาคล้ายกับ EMF (Endomyocardial Fibrosis) แต่เป็นน้อยกว่ามาก และอยู่ในประเทศแถบไซเนหนาว มีผู้เรียกว่า Primary, Cryptogenic Restrictive Cardiomyopathy แต่จากรายงานที่ปรากฏน่าจะจัดเข้าอยู่ในกลุ่ม “non-tropical EMF”

อาการและอาการแสดงของโรคคล้ายคลึงกับ EMF (Endomyocardial Fibrosis) แต่ลักษณะทางภาพสารที่รังสีของหัวใจไม่มี characteristic obliterative changes แบบของ EMF (Endomyocardial Fibrosis)

■ อ่านต่อฉบับหน้า