

ลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์

(Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum หรือ PA-IVS)

ข้อมูลสำหรับผู้ป่วย – สิ่งที่คุณควรรู้และควรถาม

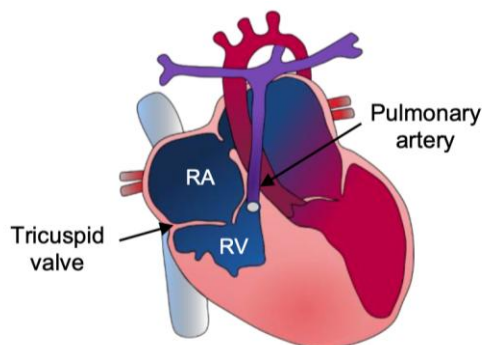
ภาวะลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์คืออะไร?

หัวใจปกติประกอบด้วย 4 ห้อง ได้แก่ หัวใจห้องบน (atria) สองห้องด้านขวาและซ้าย หัวใจห้องล่าง (ventricles) สองห้องด้านขวาและซ้าย หัวใจห้องบนสองห้องถูกแบ่งด้วยผนังกันหัวใจห้องบน (atrial septum) โดยเชื่อมต่อกันผ่านรูเล็ก ๆ ที่จะปิดไปเองหลังคลอด หัวใจห้องล่างสองห้องถูกแบ่งด้วยผนังกันหัวใจห้องล่าง (interventricular septum)

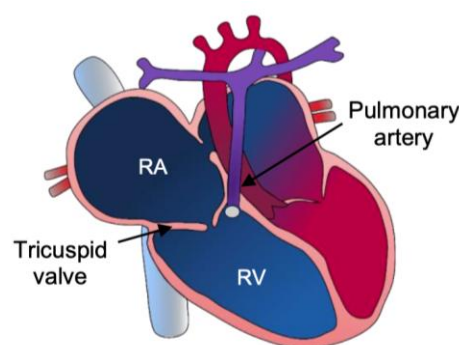
เลือดที่ไหลจากหัวใจห้องบนลงสู่หัวใจห้องล่างจะไหลทิศทางเดียวผ่านลิ้นหัวใจ ได้แก่ ลิ้นหัวใจไตรคัสปิด (tricuspid valve) ที่อยู่ด้านขวา และลิ้นหัวใจไมตรัล (mitral valve) ที่อยู่ด้านซ้าย หลังจากนั้นเลือดจากหัวใจห้องล่างขวาจะไหลผ่านลิ้นหัวใจพัลโมนารี (pulmonary valve) ไปยังหลอดเลือดแดงปอด (pulmonary artery) และเลือดจากหัวใจห้องล่างซ้ายจะไหลผ่านลิ้นหัวใจเอออร์ติก (aortic valve) ไปยังหลอดเลือดแดงเอออร์ตา (aorta) เพื่อเลี้ยงส่วนต่าง ๆ ของร่างกาย

ภาวะลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์ เป็นกลุ่มความผิดปกติของหัวใจแต่กำเนิดที่มีลักษณะร่วมกันคือ ลิ้นหัวใจพัลโมนารีที่เชื่อมระหว่างหัวใจห้องล่างขวาและหลอดเลือดแดงปอดติดกันอย่างสมบูรณ์ ทำให้เลือดผ่านปอดไม่ได้ ร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างปิดสนิท ไม่มีรูรั่ว

ขนาดของหัวใจห้องล่างขวาจะขึ้นอยู่กับการทำงานของลิ้นหัวใจไตรคัสปิด ดังนั้นภาวะลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์ จึงแบ่งเป็น 2 ชนิดหลัก คือ



ชนิดที่ 1



ชนิดที่ 2

ชนิดที่ 1: ลิ้นหัวใจไตรคัสปิดทำงานปกติ เลือดไหลเข้าหัวใจห้องล่างขวา แต่มีการอุดตันที่ทางออกของหัวใจห้องล่างขวา ทำให้เลือดไม่สามารถไหลออกไปยังหลอดเลือดแดงใหญ่ปอด และเนื่องจากลิ้นหัวใจไตรคัสปิดทำงานปกติทำให้ไม่มีเลือดไหลย้อนกลับ ความดันในหัวใจห้องล่างขวาสูงขึ้นและเลือดไหลเข้ามาได้ยาก ทำให้หัวใจห้องล่างขวาเจริญเติบโตไม่ได้

ชนิดที่ 2: ลิ้นหัวใจไตรคัสปิดทำงานผิดปกติ เลือดไหลเข้าหัวใจห้องล่างขวา แต่ไม่สามารถไหลออกได้เช่นเดียวกัน แต่ลิ้นหัวใจไตรคัสปิดไม่ปิดสนิท ทำให้เลือดปริมาณมากไหลย้อนกลับเข้าสู่หัวใจห้องบนขวา ส่งผลให้หัวใจห้องบนขวาขยายใหญ่ขึ้น

ลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์

(Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum หรือ PA-IVS)

ข้อมูลสำหรับผู้ป่วย – สิ่งที่คุณควรรู้และควรถาม

เกิดขึ้นได้อย่างไร?

ภาวะนี้เกิดจากความผิดปกติของการพัฒนาลิ้นหัวใจพัลโมนารีในช่วงทารกอยู่ในครรภ์ แต่ไม่ทราบสาเหตุที่แน่ชัด คาดว่าอาจเกี่ยวข้องกับกระบวนการอักเสบ ภาวะลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันบางครั้งพบในครรภ์แฝดที่ไข่ร่วมกัน และเกิดความผิดปกติในหลอดเลือดของรก

ภาวะนี้มีความสำคัญอย่างไร?

ภาวะนี้อาจพบร่วมกับความผิดปกติอื่นของหัวใจ และบางครั้งอาจพบความผิดปกติของอวัยวะอื่นร่วมด้วย นอกจากนี้ยังอาจพบร่วมกับความผิดปกติของโครโมโซมหรือพันธุกรรมบางชนิด

ในชนิดที่ 1 มีความเสี่ยงที่หัวใจห้องล่างขวาจะพัฒนาไม่สมบูรณ์ และในชนิดที่ 2 มีความเสี่ยงที่ทารกในครรภ์มีภาวะหัวใจวาย และเสี่ยงต่อการเสียชีวิตในครรภ์

ควรเฝ้าระวังอะไรระหว่างการตั้งครรภ์? ควรทำการตรวจเพิ่มเติมหรือไม่?

- การวินิจฉัยก่อนคลอดจำเป็นต้องตรวจอัลตราซาวด์หัวใจทารกอย่างละเอียด (fetal echocardiography) เพื่อประเมินว่ามีความผิดปกติอื่นของหัวใจหรืออวัยวะอื่นร่วมด้วยหรือไม่
- แพทย์อาจให้ทางเลือกในการทำหัตถการเพื่อวินิจฉัย เช่น การเจาะน้ำคร่ำ (amniocentesis) หรือการตัดชิ้นเนื้อรก (chorionic villus sampling หรือ CVS) เพื่อตรวจหาความผิดปกติของโครโมโซมหรือพันธุกรรม
- ควรตรวจอัลตราซาวด์ติดตามเป็นระยะทุกเดือนเพื่อดูสัญญาณของภาวะแทรกซ้อนของทารกในครรภ์ เช่น ภาวะหัวใจวาย (หากมีลิ้นหัวใจรั่วร่วมด้วย) รวมถึงประเมินโครงสร้างของหัวใจและการไหลเวียนเลือดทุกครั้ง
- ในบางรายอาจพิจารณาการรักษาในครรภ์ (intrauterine cardiac intervention) เพื่อช่วยทำให้พยากรณ์ของทารกดีขึ้น

ควรคลอดที่ไหน? ทารกควรได้รับการดูแลที่ไหนหลังคลอด?

ควรคลอดในโรงพยาบาลที่มีแพทย์ผู้เชี่ยวชาญการดูแลครรภ์เสี่ยงสูง มีกุมารแพทย์โรคหัวใจ และไอซียูทารกแรกเกิด

มีผลต่อทารกหลังคลอดอย่างไร?

เมื่อทารกคลอด จะได้รับออกซิเจนในเลือดไม่เพียงพอ อาการสำคัญคือ ผิวหนังและเยื่อเป็นสีเขียวคล้ำอมม่วง (cyanosis) และอาจมีอาการหายใจเร็ว ตื่น หลังคลอดจำเป็นต้องให้การรักษาทารกโดยเร็ว ซึ่งอาจรวมถึงการให้ยา การทำหัตถการเฉพาะทาง หรือการผ่าตัดเพื่อแก้ไขความผิดปกติของหัวใจ

จะเกิดขึ้นอีกหรือไม่?

หากเคยตั้งครรภ์ทารกที่มีภาวะนี้มาก่อน ความเสี่ยงในการเกิดซ้ำประมาณร้อยละ 1 หากเคยมีบุตรสองคนเป็นโรค ความเสี่ยงในการเกิดซ้ำจะเพิ่มขึ้นเป็นร้อยละ 3

ลิ้นหัวใจพัลโมนารีตันร่วมกับผนังกันหัวใจห้องล่างที่ปิดสมบูรณ์

(Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum หรือ PA-IVS)

ข้อมูลสำหรับผู้ป่วย – สิ่งที่คุณควรรู้และควรถาม

ข้อสงวนสิทธิ์:

เนื้อหาใน [แผ่นพับนี้/เว็บไซต์ของเรา] จัดทำขึ้นเพื่อให้ข้อมูลทั่วไปเท่านั้น ไม่ได้มีเจตนาที่จะเป็นคำแนะนำทางการแพทย์ที่คุณควรยึดถือ คุณต้องขอรับคำแนะนำทางการแพทย์จากผู้เชี่ยวชาญหรือแพทย์เฉพาะทางที่เกี่ยวข้องกับสถานการณ์เฉพาะของคุณ ก่อนที่จะดำเนินการหรือดำเนินการใด ๆ ตามเนื้อหาใน [แผ่นพับนี้/เว็บไซต์ของเรา] แม้ว่าเราจะพยายามปรับปรุงข้อมูลใน [แผ่นพับ/เว็บไซต์ของเรา] เราไม่ได้ให้การรับรอง การประกัน หรือการค้ำประกันใด ๆ ไม่ว่าจะโดยชัดแจ้งหรือโดยนัยว่าเนื้อหาใน [แผ่นพับ/เว็บไซต์ของเรา] มีความถูกต้อง ครบถ้วน หรือเป็นข้อมูลล่าสุด

ปรับปรุงล่าสุด: พฤศจิกายน 2022