



การพยาบาลเด็กที่มีภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง Nursing Care in Children with Pulmonary Hypertension

| | | | |
|-----------|---------------|-----------|-----------------|
| อุษณีย์ | จินตะเวช * | Usanee | Jintrawet * |
| พิมพ์ภรณ์ | กัณฑ์กลิ่น ** | Pimpaporn | Klunklin ** |
| อัจฉราพร | ศรีภุษาพรณ * | Achraporn | Sripusanapan ** |

บทคัดย่อ

ความดันหลอดเลือดปอดสูงพบได้จากหลายสาเหตุ ในเด็กพบว่าเกิดร่วมกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดไม่เขียว หากเด็กเกิดอาการดังกล่าวจะส่งผลกระทบต่อการทำงานของหัวใจและภาวะออกซิเจนของร่างกาย บทความนี้กล่าวถึงความดันหลอดเลือดปอดสูง ประกอบด้วย นิยาม พยาธิสรีรวิทยา การตรวจวินิจฉัย การรักษา และบทบาทพยาบาลในการดูแลโดยใช้กระบวนการพยาบาล

คำสำคัญ: การพยาบาล เด็ก ความดันหลอดเลือดปอดสูง

Abstract

Pulmonary hypertension is found in various causes. In children, Its occurrence is associated with acyanotic congenital heart disease. The condition leads to the function of heart and oxygenation of body. Content of pulmonary hypertension in this article is focused on definition, pathophysiology, diagnosis method, treatment, and nursing care using nursing process.

Keywords: Nursing care, Children, Pulmonary hypertension

บทนำ

ภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง(pulmonary hypertension {PHT} ในเด็กพบร่วมกับความผิดปกติของหัวใจ ปอด และโรคระบบอื่นของร่างกาย ซึ่งทำให้เกิดการเจ็บป่วยและถึงแก่ชีวิตได้ บทความนี้เน้นการเกิดภาวะนี้จากจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดไม่เขียว (acyanotic type) เช่น ความผิดปกติรูรั่วผนังหัวใจห้องบน (atrial septal defect [ASD]) ความผิดปกติรูรั่ว

ผนังหัวใจห้องล่าง (ventricular septal defect [VSD]) และการยังมีรูเปิดอยู่ระหว่างหลอดเลือดหลอดเลือดเอออร์ตา (aorta) และหลอดเลือดแดงปอด (pulmonary artery) (patent ductus arteriosus [PDA]) ความผิดปกติรูรั่วผนังหัวใจห้องบนและห้องล่าง (atrio-ventricular defect [AVSD] เป็นต้น ซึ่งเป็นสาเหตุของการเจ็บป่วยและการเสียชีวิตหากไม่ได้รับการรักษา (Hansmann,

* ผู้ช่วยศาสตราจารย์ คณะพยาบาลศาสตร์มหาวิทยาลัยเชียงใหม่
 * Assistant Professor Faculty of Nursing, Chiang Mai University, usanee.jin@cmu.ac.th
 ** รองศาสตราจารย์ คณะพยาบาลศาสตร์ มหาวิทยาลัยเชียงใหม่
 ** Associate Professor, Faculty of Nursing, Chiang Mai University

วันที่รับบทความ 19 พฤศจิกายน 2561 วันที่แก้ไขบทความ 15 มกราคม 2562 วันตอบรับบทความ 21 มีนาคม 2562

2017) ความดันหลอดเลือดปอดสูง ที่พบคือ ความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง (pulmonary arterial hypertension [PAH]) และความดันหลอดเลือดดำปอดสูง (pulmonary vein hypertension [PVH]) การแบ่งประเภทตามการประชุม Pediatric Task Force of the 5th World Symposium on Pulmonary Hypertension [WSPH] ณ เมือง Nice ประเทศฝรั่งเศส (Ivy et al., 2013) ซึ่งจัดความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงจากสาเหตุโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดอยู่ในกลุ่ม 1 กลุ่มย่อยข้อ 1.4.1 และข้อย่อย 1.4.4 มีความเกี่ยวข้องกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด (สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทย, ม.ป.ป.)

ความดันหลอดเลือดปอดสูง หมายถึง ค่าเฉลี่ยของความดันหลอดเลือดแดงปอด > 25 มม.ปรอทโดยไม่มีภาวะความดันสูงของห้องหัวใจบนซ้าย (น้อยกว่า 15 มม.ปรอท) และความต้านทานของหลอดเลือดปอด (pulmonary vascular resistance) มากกว่า 3 wUm² (Woods unit) ที่ระดับน้ำทะเล ในเด็กตั้งแต่อายุ 3 เดือนขึ้นไป จากการทำการสวนหัวใจตามข้อแนะนำของ European Society of Cardiology European Respiratory Society (Gibbs, 2001) โดยกุมารแพทย์ใช้ภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงเมื่อพบว่า ค่าความดันซิสโตลิกของหลอดเลือดแดงปอดมากกว่าร้อยละ 50 ของความดันเลือดในร่างกาย (Gibbs, J. (2001) เด็กอายุตั้งแต่แรกเกิด ถึง 5 ปี และเด็กที่เป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง มีความสัมพันธ์กับการเจริญเติบโตบกพร่อง (Moledina, Hislop, Foster, Schulze-Neick, & Haworth, 2010) ทำให้มีโอกาสเสียชีวิตได้ง่าย และผู้ป่วยประมาณร้อยละ 25 ถึง 60 ถึงแก่ชีวิตภายใน 5 ปีตั้งแต่ได้รับการวินิจฉัย (Hansmann, 2017)

ระบบไหลเวียนทารกในครรภ์และการเปลี่ยนแปลงหลังเกิด

ระบบไหลเวียนทารกในครรภ์ช่วยให้ทารกในครรภ์ได้รับสารอาหารและออกซิเจนโดยผ่านทางหลอดเลือด

ดำสายสะดือ (umbilical vein) ที่มาจากรกไปยังตับ และแตกแขนงเป็น portal sinus และ ductus venosus ซึ่ง portal sinus เข้าสู่หลอดเลือดดำตับ (hepatic vein) บริเวณกึ่งซ้ายของตับ แขนงใหญ่ของ umbilical vein คือ ductus venosus จะนำเลือดผ่านตับเข้าสู่ inferior vena cava [IVC] โดยตรง และเข้าสู่หัวใจทารกทางหัวใจห้องบน (atrium) ขวา ผ่านรูเปิด foramen ovale เข้าสู่หัวใจห้องบนซ้าย สำหรับเลือดจาก superior vena cava [SVC] ส่วนใหญ่จะไหลเข้าสู่หัวใจห้องล่าง (ventricle) ขวา การที่เลือดจาก IVC ไหลผ่าน foramen ovale เข้าสู่หัวใจห้องบนซ้าย โดยไม่ผ่านหัวใจห้องล่าง (ventricle) ขวา และระบบไหลเวียนปอด (pulmonary circulation) ดังเช่นระยะหลังคลอดทำให้สามารถส่งเลือดที่มีออกซิเจนสูงเข้าสู่หัวใจห้องล่างซ้าย ส่งไปเลี้ยงอวัยวะสำคัญคือหัวใจและสมอง ส่วนเลือดจาก SVC ที่เป็นเลือดดำไหลลงสู่ห้องหัวใจล่างขวาไปยังหลอดเลือดปอด (pulmonary trunk) โดยผ่าน ductus arteriosus เข้าสู่ descending aorta มีปริมาณน้อยกว่าหนึ่งในสามหรือประมาณร้อยละ 10 ของเลือดทั้งหมดที่ผ่านปอด เนื่องจากทารกในครรภ์ปอดยังไม่ขยายตัว ความต้านทานในหลอดเลือดปอดจึงสูงกว่าความต้านทานที่ ductus arteriosus และ หลอดเลือดอื่น ๆ ของร่างกาย ทารกในครรภ์มีความต้านของหลอดเลือดปอดสูงมาก (Qureshi & Tulloh, 2016) เนื่องจากปอดมีความหนาแน่นและไม่มีอากาศในเนื้อปอด หลอดเลือดที่ไปเลี้ยงปอดเพื่อการเจริญเติบโตของปอดแต่ไม่ใช่เพื่อสำหรับการแลกเปลี่ยนก๊าซ ดังนั้นความต้านของหลอดเลือดปอดทำให้เลือดไหลกลับเข้าสู่ระบบไหลเวียนและในระยะนี้ปอดได้รับปริมาตรส่งออกจากหัวใจใน 1 นาที (cardiac output) เพียงร้อยละ 10 ทารกได้รับออกซิเจนโดยเลือดที่มีออกซิเจนจากรก คือ umbilical vein ไหลผ่านรูรั่วของผนังห้องหัวใจห้องบน (foramen ovale) จึงทำให้เลือดไหลไปมาระหว่างห้องบนทั้ง 2 ซีกได้ หัวใจห้องล่างขวาจะบีบตัวส่งเลือดออกไปทางพัลโมนารี อาร์เทอร์รี่ ไปยังปอดซึ่งหดตัวและยังไม่ทำงาน ส่วนหนึ่งของเลือดอาจผ่านไปตามดักคัส อาร์เทอร์รี่โอซัส

(ductus arteriosus) ที่เป็นส่วนที่เชื่อมระหว่าง พัลโมนารี อาร์เทอริกับเอออร์ตาและเข้าสู่วงจรไหลเวียนทั่วร่างกาย

การเปลี่ยนแปลงระบบไหลเวียนหลังทารกทารกแรกเกิด เป็นผลจากการที่หลอดเลือดสายสะดือหดตัวจากการเปลี่ยนแปลงระดับออกซิเจนขณะมารดาคลอด (Sharma, Ford, & Calvert, 2008) และจากการที่รกถูกตัดทำให้ระบบไหลเวียนในร่างกายมีความดันเพิ่มขึ้น เลือดไหลผ่าน ductus venosus ลดลงทำให้ ductus venosus ปิดในระยะเวลา 3-7 วันหลังทารกเกิด และเลือดไป IVC ลดลงทันที มี นอกจากนี้การหายใจครั้งแรกของทารกแรกเกิดเป็นการนำอากาศเข้าสู่ปอด ส่งผลให้ความต้านทานภายในปอดลดลงลดลงร้อยละ 50 ทันทีและลดลงอย่างต่อเนื่องใน 2-3 เดือนหลังเกิด จึงจะทำให้ความดันปอดอยู่ในค่าปกติ (Tulloh, 2005) ดังนั้นกระบวนการใด ๆ ก็ตามที่ขัดขวางการขยายตัวของปอดจากการทำงานหลังทารกเกิด หรือความผิดปกติของหลอดเลือดฝอยปอดส่วนปลาย (pulmonary capillary bed) vaso-reactivity ของหลอดเลือดขนาดเล็ก หรือแรงดันจากห้องหัวใจด้านซ้าย จะทำให้เกิดความดันหลอดเลือดปอดสูง เด็กที่มีภาวะ VSD ขนาดใหญ่จะมีความดันของระบบหลอดเลือดปอดสูงตั้งแต่แรกเกิดเนื่องจากความดันในห้องหัวใจล่างขวาและซ้ายเท่ากัน จึงไม่พบภาวะการเกิดการไหลลัดของเลือดไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจล่างซ้ายไปขวา (left to right shunt) จนกระทั่งความต้านทานของระบบเลือดปอดลดลงในระยะสองสามวันแรกของชีวิตทารก ดังนั้น ทารกที่มีอายุ 1 วัน จะฟังไม่ได้ยินเสียง murmur และไม่พบภาวะหัวใจล้มเหลวจนกว่าจะมีอายุ 1 สัปดาห์ (Adatia, Kothari, & Feinstein, 2010)

ปัจจัยเสี่ยงต่อการเกิดความดันหลอดเลือดปอดสูง

โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง แบ่งได้เป็น 4 กลุ่มได้แก่ 1) กลุ่มที่มีภาวะ systemic-to-pulmonary shunt 2) Eisenmenger syndrome 3) ภายหลังการผ่าตัดหัวใจชนิด corrective

cardiac surgery และ 4) มีรอยโรคขนาดเล็ก (สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทย, ม.ป.ป.) ปัจจัยที่พบจากทำให้เกิดพยาธิสภาพของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดได้แก่ การไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปขวา ความผิดปกติที่ aorta ออกจาก ventricle ขวา และ pulmonary artery ออกจาก ventricle ซ้าย (transposition of the great arteries) และความดันหลอดเลือดดำปอดสูง สำหรับปัจจัยจากการไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปขวาคือ ขนาดของรูรั่วและความดันเลือดในหลอดเลือดแดงปอดมีผ่านหลอดเลือดแดงปอดไปปอดเพิ่มขึ้น ในกรณีที่ความผิดปกติเกิดจากการมีความสำคัญ หากรูรั่วมีขนาดใหญ่ของห้องหัวใจจะส่งผลให้หลอดเลือดแดงปอดมีการยืดตัวมากและเป็นอันตรายต่อเยื่อภายใน (endothelia) และเซลล์กล้ามเนื้อเรียบของหลอดเลือด ร้อยละ 50 ของเด็กที่มีรูรั่วระหว่างห้องหัวใจซ้ายขนาดใหญ่ เกิดโรคของหลอดเลือดปอดภายในอายุ 2 ปี (Kulik et al., 2009)

พยาธิสรีรวิทยาของความดันหลอดเลือดปอดสูงที่มีสาเหตุจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด

โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่ทำให้เกิดการไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายมายังห้องหัวใจขวา (เช่น ASD VSD และ PDA หรือ transposition of the great arteries ร่วมกับ VSD) เมื่อมีปริมาณเลือดจำนวนมากไหลไปยังปอด ทำให้กล้ามเนื้อเรียบ (smooth muscles) ของผนังหลอดเลือดแดงปอดมีการยืดตัวซึ่งมีกลไกที่เกี่ยวข้องหลายประการต่อการตอบสนองต่อกระบวนการนี้ เริ่มจากส่วนกลางของเส้นเลือดแดงฝอย (arterioles) มีการเพิ่มจำนวนเซลล์กล้ามเนื้อเรียบ หากภาวะความดันหลอดเลือดปอดยังสูงอย่างต่อเนื่อง การเพิ่มจำนวนเซลล์กล้ามเนื้อเรียบของหลอดเลือดจะลุกลามไปยังส่วนปลายของหลอดเลือด ร่วมกับการเกิดการเพิ่มจำนวนของเยื่อบุผิว (epithelium) หลอดเลือด ทำให้เกิดภาวะ pulmonary vaso-reactivity เพิ่มขึ้น pulmonary vasoconstriction และ pulmonary vascular remodeling ตามลำดับ

เยื่อหุ้มหลอดเลือดปอดที่เกิดการเปลี่ยนแปลง ทำให้การทำหน้าที่ผิดปกติเป็นปัจจัยสำคัญหนึ่งที่ทำให้เกิด pulmonary vasoconstriction นอกจากนี้เชื่อว่า endogenous pulmonary vasodilators ถูกทำให้ลดลงทำให้เกิด pulmonary vasoconstrictors เพิ่มขึ้น vasodilators ที่สร้างมาจากเยื่อหุ้มหลอดเลือดปอด ได้แก่ nitric oxide และ prostacyclin และยังมีส่วนที่เป็น vasoconstrictors activity ได้แก่ endothelin-1 และ serotonin

ความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง ที่เกิดจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด พบว่าเกิดจากรอยโรค pre-และ/หรือ post tricuspid shunt โดยอาจมีโรคหลอดเลือดปอด (pulmonary vascular disease [PVD]) หรือไม่มีก็ได้และมี ห้องหัวใจล่างขวาขนาดใหญ่ (right ventricular hypertrophy) ความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง มีลักษณะหลอดเลือดแดงขนาดเล็กจะมีการอักเสบอย่างต่อเนื่อง ทำให้เกิดความต้านทานหลอดเลือดปอดเพิ่ม หัวใจวายด้านขวา (right heart failure) pre-tricuspid shunts หมายถึง การไหลกลับของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปยังห้องหัวใจขวา (left to right shunt หรือ bidirectional shunt) ที่มีระดับความดันต่ำ (เช่น ASD ขนาดใหญ่) post-tricuspid shunts หมายถึง การไหลกลับของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปยังห้องหัวใจขวา ที่มีระดับความดันสูง (เช่น VSD ขนาดใหญ่) ทำให้ปริมาณเลือดเกินในห้องหัวใจล่างซ้ายและปริมาณเลือดรวมถึงความดันเกินในระบบไหลเวียนปอด หากความผิดปกติของ post tricuspid มีมาก จะทำให้เกิดภาวะหลอดเลือดแดงปอดสูง เพิ่มจนถึงในระบบไหลเวียนเลือดของร่างกาย ซึ่ง ภาวะหลอดเลือดแดงปอดสูงหรือโรคหลอดเลือดปอด จะเกิดขึ้นในช่วงปีแรกของชีวิต หากไม่ได้รับการรักษาส่วนใหญ่จะเกิดภาวะ suprasystemic PVR ร่วมกับ การเกิด right-to-left shunt (Hansmann, 2017) การไหลกลับของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปขวา ทำให้ห้องหัวใจล่างขวาทำงานเพิ่มมากขึ้น หากความผิดปกติเกิดขึ้นอย่างต่อเนื่องเป็นเวลานาน ส่งผลให้เกิดห้องหัวใจบนขวาโต (right atrial enlargement) และการ

คั่งของเลือดดำในระบบไหลเวียนเลือดของร่างกาย

อาการและอาการแสดง

อาการและอาการแสดงพบได้ตั้งแต่ทารกในครรภ์ คือ ภาวะ hydrops fetalis pericardial effusion หรือ fetal death ในวัยทารก อาจพบ ภาวะเขียว หายใจลำบาก การเจริญเติบโตบกพร่อง อ่อนแรง เหงื่อออกมา หงุดหงิด พักไม่ได้ หัวใจเต้นผิดปกติ และตับโต และในเด็กโตอาจพบ อาการเหนื่อยง่าย หายใจถี่ อ่อนเพลีย ชัก เจ็บหน้าอก หัวใจเต้นผิดปกติ หน้ามืดเป็นลม เลือดกำเดาไหล และอาการที่สัมพันธ์กับโรคระบบ นอกจากนี้ เด็กที่อาจมีอาการเขียว ความเข้มข้นของออกซิเจนต่ำ ซิต นิวบีม ท้องมานน้ำ และบวม (สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทย, ม.ป.ป.)

การวินิจฉัย

การตรวจวินิจฉัยความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงทำได้ จาก อาการและอาการแสดง การตรวจร่างกาย และการตรวจทางห้องปฏิบัติการ (สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทย, ม.ป.ป.) ดังนี้

อาการและอาการแสดง พบได้ตั้งแต่ทารกในครรภ์ คือ ภาวะ hydrops fetalis pericardial effusion หรือ fetal death ในวัยทารก อาจพบ ภาวะเขียว หายใจลำบาก การเจริญเติบโตบกพร่อง อ่อนแรง เหงื่อออกมา หงุดหงิด พักไม่ได้ และหัวใจเต้นผิดปกติ และตับโต และในเด็กโตอาจพบ อาการเหนื่อยง่าย หายใจถี่ อ่อนเพลีย ชัก เจ็บหน้าอก หัวใจเต้นผิดปกติ หน้ามืดเป็นลม เลือดกำเดาไหล และอาการที่สัมพันธ์กับโรคระบบ นอกจากนี้ เด็กที่อาจมีอาการเขียว ความเข้มข้นของออกซิเจนต่ำ ซิต นิวบีม ท้องมานน้ำ และบวม

การตรวจร่างกาย ในเด็กที่มีความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงพบลักษณะหลากหลาย ได้แก่ ตำแหน่งของยอดหัวใจเปลี่ยนไป คลำพบ left parasternal heave และ ฟังได้เสียง second heart sound ดัง ซึ่งเป็นลักษณะของรูรั่วระหว่างห้องหัวใจขนาดใหญ่ โดยเฉพาะเด็กโรคดาวน์ ซินโดรม (Down's syndrome) ที่มี AVSD

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ ประกอบด้วย การตรวจเบื้องต้น ประกอบด้วย การถ่ายภาพรังสีปอด การตรวจคลื่นหัวใจ การตรวจหัวใจด้วยเครื่องสะท้อนเสียง (echocardiography และ transthoracic echocardiography) angiography หรือ magnetic resonance imaging (MRI) หรือ cardiac magnetic resonance และ CT รวมถึงการตรวจเลือด ดังนี้

การถ่ายภาพรังสีปอด ลักษณะเฉพาะที่พบบ่อย right ventricular dilation, prominent pulmonary artery shadow, pruning of peripheral pulmonary vasculature และ oligoemia (โดยเฉพาะในรายที่มีอาการรุนแรง) และอาจพบ pulmonary occlusive disease, pulmonary capillary haemangiomatosis อาจพบเลือดในปอดน้อย (pulmonary oligoemia)

การตรวจหัวใจด้วยเครื่องสะท้อนเสียง ลักษณะเฉพาะที่พบบ่อย ได้แก่ right atrial enlargement โดยเฉพาะอย่างยิ่งห้องหัวใจบนขวาโตมากกว่าห้องหัวใจบนซ้าย การตรวจความดันปอดโดยการทำให้ tricuspid regurgitation jet และ pulmonary regurgitation jet นอกจากนี้สามารถประเมินโครงสร้างและปริมาณรวมถึงคุณภาพการทำงานของหัวใจ พิจารณารูปร่างของห้องหัวใจล่างซ้ายเพื่อบ่งชี้ถึงความดันในห้องหัวใจด้านขวา

การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ อาจพบห้องหัวใจล่างขวาโต การตรวจความดันก๊าซในหลอดเลือดแดง (arterial blood gas [ABG]) อาจพบค่า PaO₂ ต่ำ

การสวนหัวใจ ร่วมกับการทำ acute pulmonary vasoreactivity test (AVT) เป็นหัตถการที่ช่วยในการวินิจฉัยได้ดีที่สุดคือ มักทำในเด็กทุกรายก่อนการรักษาเบื้องต้น ยกเว้นในทารกแรกเกิดก่อนกำหนดที่มีความเสี่ยงสูง หรือน้ำหนักตัวน้อย และในเด็กที่มีภาวะ systemic vasculopathies หรือ ระบบการไหลเวียนเลือดไม่คงที่ เพราะช่วยในการประเมินภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง นอกจากนี้การสวนหัวใจ (cardiac catheterization) ข้ำ มีข้อบ่งชี้ในการทำ ได้แก่ อาการทางคลินิกทรุดลง การประเมินผลการรักษา การติดตาม

การดำเนินโรครยะแรก เตรียมสำหรับการปลูกทดแทนปอด (lung transplantation) หรือการทำนายการพยากรณ์โรค

การทำ angiography หรือ magnetic resonance imaging (MRI) หรือ cardiac magnetic resonance และ CT เพื่อประเมินการทำหน้าที่ของห้องหัวใจขวา การไหลของเลือด และการกำซาบของปอด (pulmonary perfusion) และลักษณะเนื้อเยื่อของกล้ามเนื้อหัวใจ การทำ CT โดยหลักเพื่อหาความผิดปกติของ parenchyma ของปอด เช่น pulmonary vein stenosis

การตรวจเลือด ได้แก่

1. การตรวจ full blood count (CBC) coagulation studies เป็น ข้อมูลพื้นฐาน อาจรวมถึงการคัดกรองภาวะ procoagulant disorders เช่น thrombotic และ การตรวจการทำงานของตับ microbiology immunology respiratory cardiology และ biomarkers การทำ biomarkers เนื่องจากเซลล์กล้ามเนื้อหัวใจ (cardiomyocytes) จะหลั่ง B-type natriuretic peptide (BNP) และ N-terminal cleavage product (NT-proBNP) เข้ามาในกระแสเลือด หากผนังห้องหัวใจห้องบน/ห้องล่างถูกกดจากการมีปริมาตรเลือด/ความดันเกิน ถึงแม้ว่าปริมาณการหลั่งขึ้นกับอายุ แต่ NT-proBNP จะมีอายุครึ่งชีวิต (half life) นานกว่า BNP (118 นาที ต่อ 18 นาที) และพบว่า troponin T (TnT) เป็นเครื่องหมาย/ตัวบ่งชี้ (marker) ว่าเซลล์กล้ามเนื้อหัวใจถูกทำลาย ในเด็กต้องมีการติดตาม NT-proBNP ค่าเฉลี่ยของความดันห้องหัวใจบนขวา cardiac index และ acute vasodilator response เป็นปัจจัยสำคัญในการพยากรณ์ความดันหลอดเลือดสูงในเด็ก การประเมิน biomarkers นี้จะมีความต่อเนื่อง เพราะการเปลี่ยนแปลงความเข้มข้นของ biomarkers เหล่านี้มักจะบ่งชี้ความรุนแรงและการดำเนินโรคของความดันหลอดเลือดสูง

2. การตรวจคัดกรองการติดเชื้อไวรัส เช่น hepatitis virus และ HIV รวมถึงการทำ MRSA nose swab

3. Immunology ภาวะนี้อาจเกิดจาก autoimmune disease หรือ connective tissue diseases และตรวจ rheumatologic diseases

นอกจากนี้ในเด็กที่อายุมากกว่า 5 ปี แพทย์อาจทำการตรวจสมรรถนะการทำงานของปอด ประเมินการทำงานของระบบหายใจ เพื่อคัดกรองโรคปอดที่อาจเกิดร่วม เช่น obstructive, restrictive หรือทั้งสองชนิด การตรวจการนอนหลับ การทำ perfusion scan และการตรวจหัวใจอื่น ๆ การตรวจความต้านทานหลอดเลือดปอดอาจประเมินได้โดยตรง การทำ cardio pulmonary exercise test (CPET) เป็นการประเมินทางอ้อมของหัวใจและปอดที่ตอบสนองต่อการออกกำลังกาย ได้แก่ A 6 minute walk test (6 MWT) ใช้ในการทดสอบประเมินความสามารถในการออกกำลังกาย

พยาบาลมีบทบาทในการตรวจวินิจฉัย ประกอบด้วย 3 ระยะ ก่อนการตรวจ ขณะตรวจ และหลังตรวจ ก่อนการตรวจ พยาบาลต้องมีการเตรียมเด็กก่อนการตรวจ โดยการให้ข้อมูลแก่ผู้ปกครองหรือเด็กในรายที่สามารถสื่อสารได้เกี่ยวกับวัตถุประสงค์ของการตรวจ และเปิดโอกาสให้ผู้ปกครองหรือเด็กซักถาม และการจัดเตรียมเครื่องมือสำหรับการตรวจและการตรวจทางห้องปฏิบัติการ ขณะตรวจพยาบาลสังเกตความผิดปกติที่อาจเกิดขึ้นได้ เช่น หายใจไม่ปกติ เป็นต้น หลังตรวจพยาบาลติดตามสังเกตอาการผิดปกติที่อาจเกิดขึ้น

ปัจจัยเสี่ยงต่อการเกิดความดันหลอดเลือดปอดสูง

ปัจจัยที่พบจากพยาธิสภาพของโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด ได้แก่ การไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปขวา ความผิดปกติที่ aorta ออกจาก ventricle ขวา และ pulmonary artery ออกจาก ventricle ซ้าย (transposition of the great arteries) และความดันหลอดเลือดดำปอดสูง สำหรับปัจจัยจากการไหลลัดของเลือดจากห้องหัวใจซ้ายไปขวาคือ ขนาดของรูรั่วและความดันเลือดในหลอดเลือดแดงปอดมีความสำคัญ หากรูรั่วมีขนาดใหญ่จะส่งผลให้หลอดเลือดแดงปอดมีการยืดตัวมากและเป็นอันตรายต่อเยื่อบุภายใน (endothelia)

และเซลล์กล้ามเนื้อเรียบของหลอดเลือด ร้อยละ 50 ของเด็กที่มีรูรั่วระหว่างห้องหัวใจซ้ายขนาดใหญ่ เกิดโรคของหลอดเลือดปอดภายในอายุ 2 ปี

การรักษาภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง

การรักษาการรักษารักษาประกอบด้วย 1) การรักษาทั่วไป 2) การรักษาด้วยยา ยาที่ให้ตามลักษณะพยาธิสภาพของโรค โดยมีเป้าหมายของการรักษาเพื่อ ทำให้หลอดเลือดแดงปอดที่ขยายตัวกลับสู่สภาพเดิม ลดความดันและช่วยการทำงานของห้องหัวใจล่างขวา เพื่อหลีกเลี่ยงการเกิดภาวะ coronary ischemia และ heart failure และ เพื่อให้อาการดีขึ้น (เช่น ทนต่อการออกกำลังกายได้ดีขึ้น) การรักษา ประกอบด้วย ยาที่ให้ตามลักษณะพยาธิสภาพของโรค การค้นหาและกำจัดสาเหตุ และ 3) การผ่าตัด ทั้งนี้แพทย์เป็นผู้พิจารณาให้การรักษาดูตามลักษณะกลุ่มเด็กที่มีภาวะความดันโรคหลอดเลือดปอดสูง (สมาคมแพทยโรคหัวใจแห่งประเทศไทย, ม.ป.ป.; Gibbs, 2011) ดังนี้

1. การรักษาทั่วไป ได้แก่ การให้ยาขับปัสสาวะเพื่อลดการคั่งของน้ำในร่างกาย การให้ออกซิเจน ในทำนองและทำให้กลไกทางเดินหายใจทำหน้าที่มากที่สุด ออกซิเจนเป็นสิ่งที่ขยายปอดได้มากที่สุด และการทำให้ผู้ป่วยมีสถานะออกซิเจนดีเป็นการรักษาหลัก การให้กลุ่ม digitalis ได้แก่ digoxin การออกกำลังกาย การเดินทางโดยเครื่องบิน และการป้องกันการติดเชื้อ ทำให้กลไกทางเดินหายใจทำหน้าที่มากที่สุดโดยให้มีภาวะระบายอากาศดีเพื่อทำให้ความดันหลอดเลือดแดงปอดต่ำ โดยให้ค่า pH ของเลือดอยู่ในระดับสูงสุดของค่าปกติ และให้ค่า pCO₂ ต่ำ รวมถึงการทำกายภาพบำบัดทางอกเพื่อลดการคั่งค้างของสิ่งคัดหลั่งทำให้เกิดการแลกเปลี่ยนก๊าซได้ดี และกำจัดสาเหตุของการติดเชื้อที่ปอด (ถ้ามี) เช่น การให้ยาปฏิชีวนะ

2. ค้นหาสาเหตุและรักษาสาเหตุของการเกิด การรักษาดด้วยยา กลุ่มยาที่ใช้ในการรักษาแบ่งออกเป็น

3. Endothelin pathway Endothelin-1 มีคุณสมบัติเป็น vasoconstrictor peptide ที่สำคัญและ

สามารถเพิ่มจำนวน (proliferative properties) การสกัดเส้นท่อนี้ทำให้เกิด vasodilation และงดจำนวนการสร้างเพิ่ม เช่น การให้ยา bosentan, ambrisentan และ macitentan จะทำให้ความต้านทานหลอดเลือดปอดลดลง

4. Nitric oxide (NO) pathway NO มีคุณสมบัติเป็น vasodilator และด้านการเพิ่มจำนวน NO กระตุ้นกล้ามเนื้อเรียบ guanylate cyclase converting GTP ให้เป็น cGMP ซึ่งมีคุณสมบัติเป็น vasodilator และทำให้กล้ามเนื้อเรียบคลายตัว cGMP ถูกสลายตัวโดย phosphodiesterase 5 ให้เป็น GMP ยาที่ออกฤทธิ์ลักษณะนี้คือ sildenafil

sildenafil ใช้รักษาในเด็กที่มีน้ำหนัก > 8 กิโลกรัม และอายุ > 1 ปี การศึกษาพบว่าผู้ป่วยผู้ใหญ่จำนวน 7 คน ที่ได้รับยาเป็นระยะเวลา 6 เดือน พบว่าค่าเฉลี่ยของความต้านทานหลอดเลือดปอด และความดันหลอดเลือดปอดลดลง เด็กอาการดีขึ้น

5. Prostacyclin (PGI₂) การศึกษาพบว่าหลังได้รับยาทางหลอดเลือดดำช่วยลดความต้านทานหลอดเลือดปอดจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดในรายที่ยังไม่ได้ผ่าตัดและภายหลังการผ่าตัด ทำให้การนำส่งออกซิเจนดีขึ้น และการออกกำลังกายเพิ่มขึ้น

6. Bosentan ใช้รักษาในเด็กที่มีอายุ > 1 ปี การศึกษาพบว่า ผู้ป่วยผู้ใหญ่ ที่ได้รับประทานยานาน 16 สัปดาห์ สามารถออกกำลังกายได้นานขึ้น การได้รับยานี้ต้องติดตามของตับทุกเดือน ค่า hematocrit และ hemoglobin ทุก 4 เดือน

7. Sildenafil ใช้รักษาเด็กที่มีความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง ช่วยทำให้เดินได้นานขึ้น

8. Epoprostenol (intravenous infusion) และอาจใช้ร่วมกับ bosentan และ sildenafil ทำให้อัตราการรอดชีวิตสูงขึ้น

9. Combination therapy ยาที่กล่าวข้างต้น อาจใช้ร่วมกันเพื่อเสริมฤทธิ์ (2,3)

10. Calcium channel antagonist ออกฤทธิ์ต่อเซลล์กล้ามเนื้อเรียบทำให้คลายตัว เกิด vasodilator

เช่น Nifedipine, amlodipine และ diltiazem

เนื่องจากยาที่ใช้ในการรักษามีหลายชนิด ผู้สนใจสามารถศึกษาการออกฤทธิ์ของยาที่ส่งผลต่อการลดความดันหลอดเลือดปอดเพิ่มเติมจากตำราเภสัชศาสตร์

11. การผ่าตัด การผ่าตัด เช่น การทำ septostomy และ Potts shunt การทำ เช่น ASD closure VSD closure เป็นต้น

บทบาทพยาบาล

การพยาบาลเด็กที่มีความดันหลอดเลือดปอดสูง ต้องได้รับความร่วมมือจากเด็กและผู้ดูแลเนื่องจากเด็กต้องได้รับการดูแลอย่างต่อเนื่อง (Brown & Austin, 2016) การดูแลขณะได้รับการรักษาในโรงพยาบาลควรโดยใช้แนวคิดกระบวนการพยาบาล (PCT pediatric, 2005) ซึ่งประกอบด้วย 5 ขั้นตอน ได้แก่ การประเมิน การกำหนดข้อวินิจฉัยทางการพยาบาล การวางแผนการพยาบาล การให้การพยาบาล และการประเมินผลทำให้การพยาบาล

การประเมินในขั้นตอนแรกที่สำคัญ ได้แก่ การประเมินข้อมูลอัตนัยและข้อมูลปรนัย จาก การซักประวัติ อาการ และ อาการแสดง และผลการตรวจต่าง ๆ เพื่อใช้เป็นข้อมูลสนับสนุนสำหรับการกำหนดข้อวินิจฉัยการพยาบาลในขั้นตอนต่อไป รวมถึงสามารถประเมินความเสี่ยงของการเกิดหรือเฝ้าระวังการเกิดภาวะนี้ หรือในกรณีที่เกิดได้รับการวินิจฉัยโรคและได้รับการรักษา ขั้นตอนนี้จะเป็นการประเมินการตอบสนองต่อการรักษา เช่น ประเมินอาการของความดันหลอดเลือดปอดสูง ประเมินอาการข้างเคียงของการได้รับยา รวมถึงการติดตามผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ เป็นต้น

การกำหนดข้อวินิจฉัยทางการพยาบาล ข้อวินิจฉัยการพยาบาลที่เกี่ยวข้องกับความดันหลอดเลือดปอดสูง เช่น เสี่ยงต่อจำนวนเลือดที่สูบฉีดออกจากหัวใจในหนึ่งนาทีลดลงเนื่องจากความดันหลอดเลือดปอดสูง เสี่ยงต่อเซลล์และเนื้อเยื่อของร่างกายพร่องออกซิเจน หรือ เสี่ยงต่อการเกิดภาวะหัวใจวายเนื่องจากจำนวนเลือดที่สูบฉีดออกจากหัวใจในหนึ่งนาทีลดลง เป็นต้น โดยนำข้อมูลที่

ได้จากการประเมินเป็นข้อมูลสนับสนุน

การวางแผนการพยาบาล ขึ้นอยู่กับข้อวินิจฉัยการพยาบาล โดยมีการกำหนดวัตถุประสงค์ของการพยาบาล ให้สอดคล้องกับข้อวินิจฉัยทางการพยาบาล และเกณฑ์การประเมินผล

การให้การพยาบาล เพื่อให้เกิดผลตามวัตถุประสงค์ที่กำหนดไว้ โดยการให้การพยาบาลใน db0dii, แต่ละข้อต้องให้เหตุผลประกอบการพยาบาลนั้น ๆ

การประเมินผลการพยาบาล ตามที่กำหนดในเกณฑ์การประเมินผลว่าสามารถทำได้หรือไม่ และเกิดผลลัพธ์ตามที่ต้องการหรือไม่

ตัวอย่างแผนการให้การพยาบาล

ข้อวินิจฉัยการพยาบาล: เสี่ยงต่อจำนวนเลือดที่สูบฉีดออกจากหัวใจในหนึ่งนาทีลดลงเนื่องจากความดันหลอดเลือดปอดสูง

ผลลัพธ์ทางการพยาบาล ประกอบด้วย

1. จำนวนเลือดที่สูบฉีดออกจากหัวใจในหนึ่งนาทีมีประสิทธิภาพ ประเมินได้จาก ความดันโลหิตและอัตราชีพจรสม่ำเสมอและอยู่ในเกณฑ์ตามอายุ และสามารถทำกิจกรรมโดยไม่เกิดอาการหอบเหนื่อย เป็นลม หรือเจ็บหน้าอก

2. ไม่เกิดอาการจากอาการข้างเคียงของยาที่ได้รับการรักษา

การให้การพยาบาล

1. ประเมินติดตามอาการจำนวนเลือดที่สูบฉีดออกจากหัวใจในหนึ่งนาทีลดลง ทุก 4 ชั่วโมง ได้แก่ ชีพจรส่วนปลายเบาเร็ว ผิวหนังและส่วนปลายของร่างกายเย็น อัตราการหายใจเพิ่มขึ้น เพื่อคัดกรองอาการความดันหลอดเลือดปอดสูงในระยะแรกเริ่ม

2. ประเมินการฟังหัวใจเพื่อบันทึกจังหวะและอัตราการเต้นของหัวใจ และฟังเสียงปอดว่ามีเสียงผิดปกติหรือไม่ เพื่อประเมินอาการสารเหลวคั่งในปอด

3. ดูแลการให้ยาและ/หรือออกซิเจน (ถ้ามี) ติดตามการให้ยาและประเมินอาการข้างเคียง เพื่อให้การพยาบาลอย่างเหมาะสมทันที่

4. ประเมินสารน้ำเข้า-ออกร่างกายทุก 8 ชั่วโมง และติดตามผลการชั่งน้ำหนักตัวเป็นระยะเพื่อประเมินอาการบวม น้ำคั่งในร่างกาย

5. ติดตามผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ เพื่อประเมินผลการตอบสนองต่อการรักษา

6. ประเมินภาวะจิตสังคมของเด็กและผู้ดูแล เพื่อให้การช่วยเหลือตามความเหมาะสม

7. การวางแผนการพยาบาลสำหรับข้อวินิจฉัยอื่นที่เกี่ยวข้องกับความดันหลอดเลือดปอดสูงในเด็กสามารถศึกษาได้จากตำราการพยาบาลเด็กได้

บทสรุปและข้อเสนอแนะ

เด็กที่มีความดันหลอดเลือดปอดสูงจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด พบได้บ่อยจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดไม่เขียว ซึ่งอาจพบได้ทั้งหลอดเลือดแดงปอดและหลอดเลือดดำปอด แพทย์ตรวจวินิจฉัยโรค จากอาการและอาการแสดง การตรวจทางห้องปฏิบัติการและให้การรักษาด้วยการให้ออกซิเจนและยา พยาบาลที่ให้การดูแลเด็กใช้กระบวนการพยาบาล เพื่อประเมินการเกิดภาวะนี้จากการประเมินติดตามอาการและอาการแสดง และข้อมูลอื่น ๆ ของเด็ก เพื่อกำหนดข้อวินิจฉัยการพยาบาล และให้การพยาบาลอย่างเป็นองค์รวม เพื่อตอบสนองความต้องการของเด็กและครอบครัวได้อย่างเหมาะสม

เอกสารอ้างอิง

- Adatia, I., Kothari, S.S., & Feinstein, J.A. (2010). Pulmonary hypertension associated with congenital heart disease: Pulmonary vascular disease: The global perspective. *Chest*, 137(6), 525-615.
- Brown, A.M., & Austin, E.D. (2016). General approach to the care of the child with pulmonary hypertension. *Advances in Pulmonary Hypertension*, 15(2), 72-75.

- Gibbs, J. (2001). Recommendations on the management of pulmonary hypertension in clinical practice, *Heart*, 86 (supplement 1), 1-13.
- Hansmann, G. (2017). Pulmonary hypertension in infants, children, and young adults. *Journal of the American College of Cardiology*, 69(20), 2551-2569.
- Ivy, D.D., Abman, S.H., Barst, R.J., Berger, M.F., Bonnet, D., Fleming, T.R...Beghetti, M. (2013). Pediatric pulmonary hypertension. *Journal of the American College of Cardiology*, 62(15 suppl D), D117-D126.
- Kulik, T., Mullen, M., & Adatia, I. (2009). Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Progress in Pediatric Cardiology*, 27, 25-33.
- Moledina, S., Hislop, A.A., Foster, H., Schulze-Neick, I., & Haworth, S.G. (2010). Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: A national cohort study. *Heart*, 96, 1401-1406.
- PCT pediatric. (2005). Nursing diagnosis handbooks: A guide to planning care Book I from A to I. Operations Research Center.
- Pulmonary hypertension in congenital heart disease “Recent advance from 4th world symposium on pulmonary artery hypertension 2008 (Dana Point, U.S.A.)” Retrieved from http://thaists.org/meeting_detail.php?news_id=240 (In Thai)
- Qureshi, A.Z., & Tulloh, R.M.R. (2016). Paediatric pulmonary hypertension: A etiology, pathophysiology and treatment. *Paediatrics and Child Health*, 72(2), 50-57.
- Sharma, A., Ford, S., & Calvert, J. (2010). Adaptation for life: A review of neonatal physiology. *Anaesthesia and Intensive Care Medicine*, 12(3), 85-90.
- Tulloh, R.M.R. (2005). Congenital heart disease in relation to pulmonary hypertension in paediatric practice. *Paediatric Respiratory Reviews*, 6, 174-180.