คำนำ

ภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง (Pulmonary arterial hypertension: PAH) เป็นภาวะที่สามารถพบได้ร่วมกับโรคหัวใจและหลอดเลือด เป็นภาวะที่ส่งผลกระทบต่ออวัยวะหลักในร่างกายได้แก่ หัวใจ ปอด รวมถึงระบบต่างๆในร่างกาย ซึ่งผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีอาการเหนื่อยง่าย ทำกิจกรรมได้ลดลง หากไม่ได้รับการดูแลรักษาตัวโรคจะทวีความรุนแรงและนำไปสู่คุณภาพชีวิตที่แย่ลงจนถึงเสียชีวิตได้ ดังนั้นการดูแลผู้ป่วยกลุ่มนี้ต้องอาศัยบุคลากรที่มีความรู้ ความเชี่ยวชาญ อันได้แก่ ทีมแพทย์ พยาบาล รวมทั้งสหสาขาวิชาชีพอื่นๆ

ในการนี้คณะกรรมการทีมนำทางคลินิกกุมารเวชศาสตร์หัวใจ ศูนย์หัวใจสิริกิติ์ ภาคตะวันออก เฉียงเหนือ ได้เล็งเห็นถึงความสำคัญของภาวะดังกล่าว จึงมีการรวบรวมและปรับปรุงคู่มือการดูแลผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงฉบับนี้ขึ้นเป็นครั้งที่ 2 เพื่อให้บุคลากรในศูนย์หัวใจสิริกิติ์ฯ รวมถึงผู้สนใจ เพื่อเป็นแนวทางและมาตรฐานในการดูแลผู้ป่วยให้ปลอดภัย ไม่มีภาวะแทรกซ้อน และมีคุณภาพที่ดีขึ้น

คณะกรรมการทีมนำทางคลินิกกุมารเวชศาสตร์หัวใจ
ศูนย์หัวใจสิริกิติ์ ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ

สารบัญ

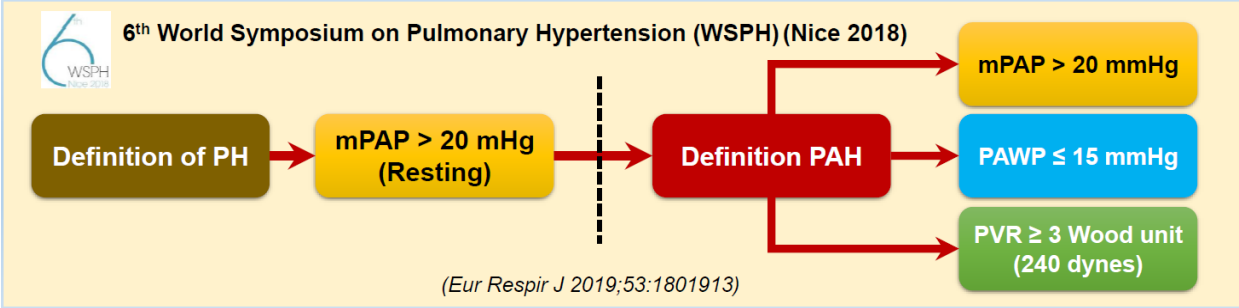
เรื่อง	หน้า
คำนำ	ก
สารบัญ	ข
Pulmonary artery hypertension in congenital heart disease	1
การพยาบาลผู้ป่วย Pulmonary artery hypertension	14
การพยาบาลผู้ป่วยก่อนได้รับการทำ acute vasoreactivity test	36
การพยาบาลผู้ป่วยที่ได้รับการทำ acute vasoreactivity test ณ ห้องตรวจสวนหัวใจ	38
การพยาบาลผู้ป่วยหลังทำ Vasoreactivity test ในหอผู้ป่วยวิกฤต	41
การพยาบาลผู้ป่วยที่ได้รับยาพ่น Iloprost (Ventavis)	43
ยาที่ใช้สำหรับผู้ป่วยที่มีภาวะ pulmonary artery hypertension	45
การทำกิจกรรมและการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH	56
โภชนาการสำหรับผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง	64
แนวทางการดูแลและให้คำแนะนำในผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง	68

Pulmonary artery hypertension in congenital heart disease

นายแพทย์สีหะพงษ์ เพชรรัตน์

ศรันยา ดวงเดือน (พยาบาลวิชาชีพ)

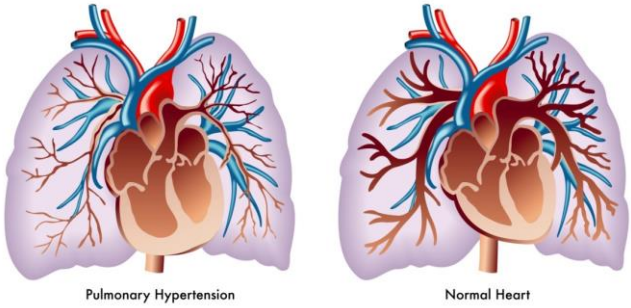
คำจำกัดความ (definition) ภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง (pulmonary hypertension : PH) เป็นภาวะที่ความดันเฉลี่ยหลอดเลือดแดงปอดสูง**มากกว่า 20 มิลลิเมตรปรอทขึ้นไป (mean PA pressure : mPAP > 20 mmHg) PVR (pulmonary vascular resistance) ≥ 3 WU (wood units)** มาแทนที่ โดยวินิจฉัยภาวะนี้จากการตรวจสวนหัวใจห้องขวา (right cardiac catheterization : RHC)



Definition	Characteristic	Clinical group
Pulmonary hypertension (PH)	mPAP > 20 mmHg	All
Pre-capillary PH	mPAP > 20 mmHg PAWP ≤ 15 mmHg PVR ≥ 3 Wood unit	• PAH (1) • PH due to lung disease (3) • CTEPH (4) • PH with unclear and/or multifactorial mechanisms (5)
Post-capillary PH	mPAP > 20 mmHg PAWP > 15 mmHg	• PH due to left heart disease (2) • PH with unclear and/or multifactorial mechanisms (5)
• Isolated post-capillary PH (IpcPH)	PVR <3 Wood unit	
• Combined post-capillary and pre-capillary PH (CpcPH)	PVR ≥ 3 Wood unit	

ภาวะ pulmonary artery hypertension (PAH) เป็นภาวะที่มีความดันของหลอดเลือดแดงในปอดที่สูงกว่าปกติ ซึ่งอาจเป็นผลมาจากการเปลี่ยนแปลงในระบบไหลเวียนเลือดในปอดทั้งในระดับ 1) intravascular เช่น การเกิด thrombus 2) endothelium โดยมี endothelial dysfunction และ

3) smooth muscle cell ซึ่งมี muscular hypertrophy /constriction /proliferation ซึ่งทำให้เกิด right ventricular failure และนำไปสู่ left ventricular failure หรืออาการของ low cardiac output ได้ การดำเนินโรคของผู้ป่วย PAH แต่ละประเภทนั้นแตกต่างกันอย่างชัดเจน เมื่อเปรียบเทียบอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วย พบว่า PAH จาก congenital heart disease (CHD) มีอัตรารอดชีวิตที่สูงที่สุด (median survival 5-10 ปี) เมื่อเทียบกับ idiopathic pulmonary hypertension (IPAH) ซึ่งมี median survival เพียง 2.8 ปี ทั้งนี้อาจเนื่องมาจากการที่ right ventricle ในผู้ป่วย CHD ได้รับการปรับตัวอย่างช้าๆ ต่อ pulmonary artery pressure ซึ่งเป็น after load โดยมี hypertrophy เพิ่มขึ้นอย่างต่อเนื่อง แต่ใน IPAH ภาวะ PAH ที่เกิดขึ้นภายหลังทำให้ระยะเวลาที่ right ventricle จะปรับตัวมีน้อยกว่าจึงเกิด failure ได้ง่าย ใน CHD นั้นผู้ป่วยสามารถมี right to left shunt ร่วมด้วยตั้งแต่อาการยังน้อยจึงทำให้สามารถ decompress pressure load ในช่วง systole จากปอดอยู่ตลอดเวลาและ maintain cardiac output ได้

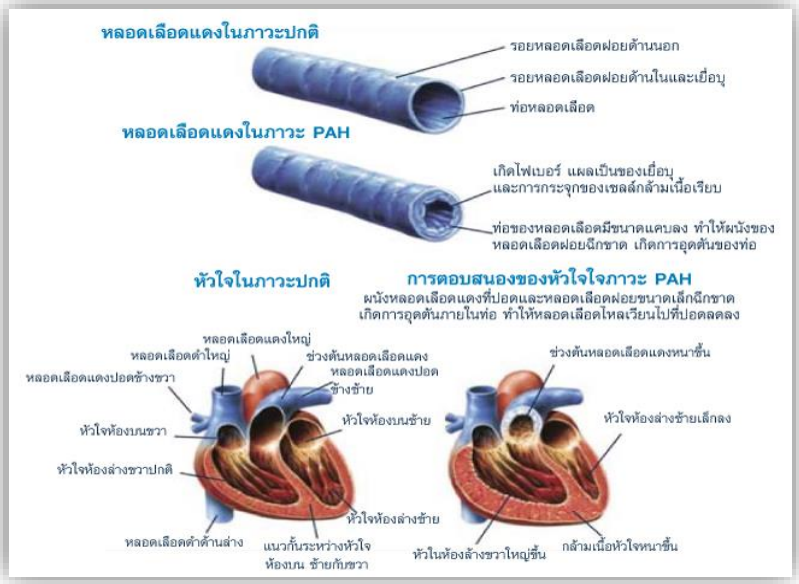


โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีพยาธิสภาพที่ทำให้มีเลือดไปปอดมาก เช่น ASD VSD PDA CAVC เป็นต้น ซึ่งทำให้เลือดไหลไปปอดมากเป็นเวลานาน ความดันภายในหลอดเลือดในปอดจึงเพิ่มขึ้น เลือดจากหัวใจห้องล่างขวาจึงไหลไปปอดได้ยากขึ้น เลือดจึงคั่งค้างอยู่ในหัวใจห้องล่างขวามากขึ้นความดันในหัวใจห้องล่างขวาจึงเพิ่มมากขึ้น

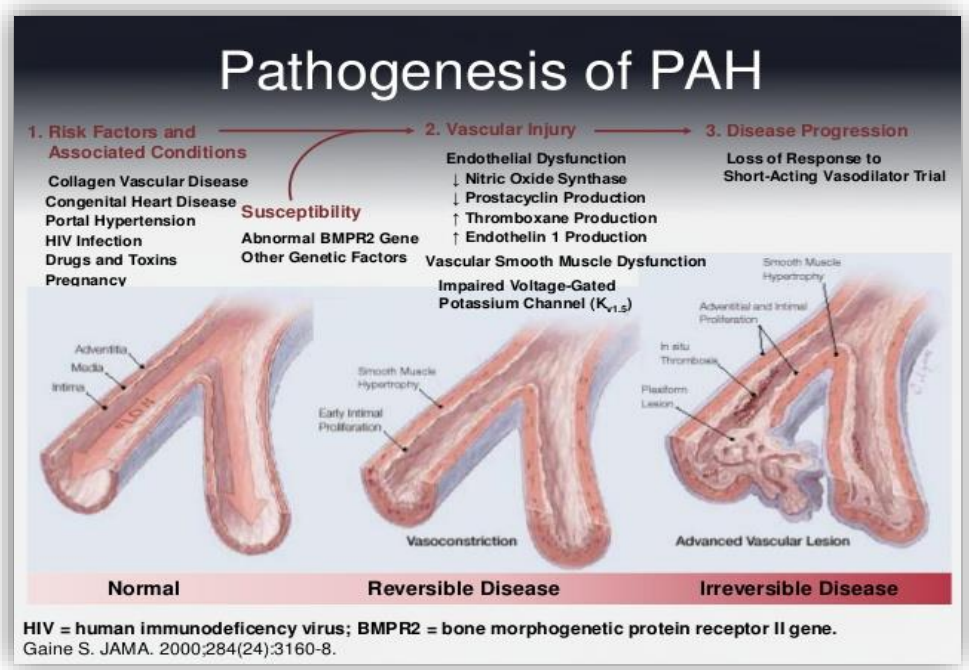
สาเหตุการเกิดภาวะ pulmonary artery hypertension

พบการเปลี่ยนแปลงของผิวชั้นในของผนังหลอดเลือดแดงปอด โดยผิวชั้นในที่เรียกว่าเอ็นโดธีเลียม (Endothelium) ประกอบด้วยเซลล์เอ็นโดธีเลียม (Endothelium) จำนวนมากเรียงกันอยู่ โดยเซลล์เหล่านี้สร้างสารเคมีหลายชนิด เช่น โพรสตาไซคลิน (Prostacyclins) ไนทริกออกไซด์ (Nitric oxide) ธร็อมโบแซน (Thromboxane) เป็นต้น ทั้งนี้สารเหล่านี้มีหน้าที่ทำให้หลอดเลือดหดตัวหรือขยายตัว ปรับความสมดุลและความยืดหยุ่นของผนังหลอดเลือด ควบคุมการผลิตและการเติบโตของเซลล์เยื่อบุหลอดเลือดและเนื้อเยื่อรอบ ๆ หลอดเลือด ทั้งยังมีส่วนในการกำจัดเซลล์เก่าที่เสื่อมสภาพ สร้างเซลล์ใหม่ทดแทน และลดการจับตัวของลิ่มเลือดและเกล็ดเลือดซึ่งอาจทำให้เกิดการอุดตันของรูหลอดเลือดได้ เมื่อมีความผิดปกติเกิดขึ้น ภาวะสมดุลของสารต่าง ๆ ที่ผนังหลอดเลือดเสียไป เช่น มีระดับสารเอ็นโดธีลิน (Endothelin) และธร็อมโบแซน (Thromboxane) สูงขึ้น มีระดับสารโพรสตาไซคลิน (Prostacyclins) และไนทริกออกไซด์ (Nitric oxide)

ลดลง ทำให้เกิดการเพิ่มจำนวนของเซลล์เยื่อบุชั้นในและชั้นนอกของผนังหลอดเลือด จนทำให้หลอดเลือดมีผนังหนาขึ้น เซลล์ที่ทำหน้าที่หดและขยายหลอดเลือดเปลี่ยนแปลงเกิดเป็นพังผืดรัดทำให้หลอดเลือดขยายไม่สะดวก เซลล์เยื่อบุที่หลุดลอกรวมกับเม็ดเลือด เกล็ดเลือดเกาะกลุ่มเป็นลิ่มเลือดอุดตันรูหลอดเลือด สาเหตุเหล่านี้ทำให้รูหลอดเลือดแดงปอดแคบลง เลือดจึงไหลจากหัวใจเข้าสู่ปอดลดลง กล้ามเนื้อหัวใจต้องทำงานหนักมากขึ้นในการบีบเลือดเข้าสู่ปอดจนทำให้กล้ามเนื้อผนังหัวใจหนาขึ้น ขนาดห้องหัวใจด้านขวาโตขึ้น เมื่อกล้ามเนื้อหัวใจทำงานหนักจนถึงจุดที่ทำงานไม่ไหว จึงเกิดภาวะหัวใจวายเกิดขึ้น



ภาพแสดง ภาวะ Pulmonary artery hypertension



ภาพแสดง Pathogenesis of Pulmonary artery hypertension

การประเมินความรุนแรงของภาวะ PAH โดยใช้การเทียบค่าสัดส่วนระหว่าง “ค่าความดันซิสโตลิกของหลอดเลือดแดงปอด (pulmonary systolic artery pressure: PSAP) กับค่าความดันซิสโตลิกของความดันร่างกาย(systolic blood pressure: SBP)

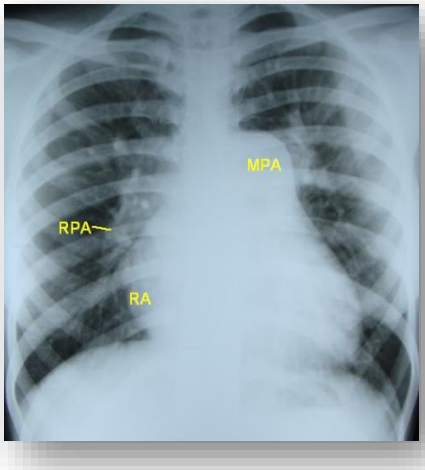
Mild PAH เมื่อค่า PSAP มากกว่าร้อยละ 25-50 ของ SBP

Moderate PAH เมื่อค่า PSAP มากกว่าร้อยละ 50-75 ของ SBP

Severe PAH เมื่อค่า PSAP มากกว่าร้อยละ 75 ของ SBP

หมายเหตุ: การวินิจฉัยภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงจะใช้ค่าเฉลี่ยของความดันหลอดเลือดแดงปอด(mean pulmonary arterial pressure) ซึ่งได้จากการตรวจสวนหัวใจเท่านั้น (right heart catheterization)ส่วนการปะเมินความรุนแรงของภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงจึงจะใช้ค่าsystolic pulmonary arterial pressure เทียบกับ systolic arterial pressure/systolic blood pressure ดังกล่าวข้างต้น

การวินิจฉัย



โดยทั่วไปมีคำแนะนำในการให้การวินิจฉัย ดังนี้

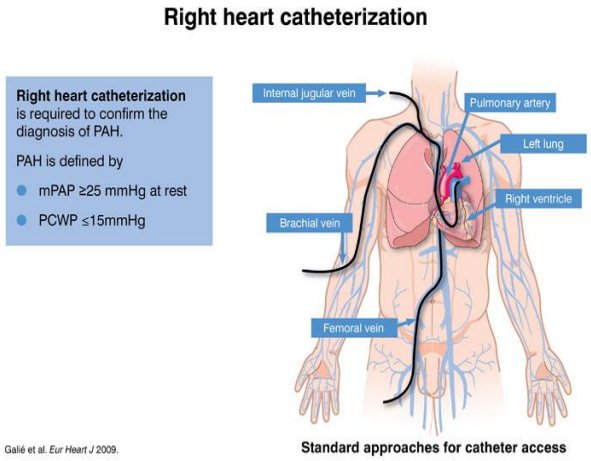
1. ส่งตรวจภาพรังสีทรวงอก (CXR) คลื่นไฟฟ้าหัวใจ (ECG) วัดระดับออกซิเจน (pulse oximetry) ที่แขนและขาสองข้างรวมเป็น 4 ตำแหน่ง ทุกราย

2. ส่งตรวจ echocardiography ต้องพิจารณาว่าผู้ป่วยมี PAH ร่วมด้วยหรือไม่และ PAH เกิดจากhigh pulmonary blood flow หรือเกิดจาก high pulmonary vascular resistance

3. ส่งตรวจสวนหัวใจโดยอาจทำทั้ง right และ left heart catheterization ในรายที่ต้องการวินิจฉัยภาวะโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด หรือต้องการยืนยันและประเมินความรุนแรง ความเสี่ยงในการรักษาของภาวะPAH โดยการทำ acute pulmonary vasoreactivity testing และ balloon/device occlusion

การตรวจสวนหัวใจ (right heart catheterization; RHC)

1. Evaluate PAH and severity



นอกจากใช้ในการวัด pulmonary artery pressure (PAP) โดยตรงแล้ว ช่วยในการวินิจฉัยภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง (PVR: pulmonary vascular resistance , SVR : systemic vascular ค่า hemodynamic data อื่นๆที่จำเป็นต้องวัดเพิ่มเติม มีดังต่อไปนี้ คือ right atrium pressure (RAP), right ventricular pressure (RVP), pulmonary artery pressure (PAP), pulmonary capillary wedge pressure (PCWP) left ventricular end diastolic pressure (LVEDP) โดยตรง และ cardiac output (CO) resistance) ประเมินการทำงานของหัวใจและบอกถึงความรุนแรงในการดำเนินโรค โดยผู้ป่วยที่มี RV failure (end stage) ค่า CO จะต่ำลง ที่สำคัญคือค่า PAP และ PVR จะมีค่าต่ำลงด้วย ซึ่งทำให้การแปลผลอาจคิดว่าอาการดีขึ้นถ้าดูแต่ค่า PAP เพียงอย่างเดียว

2. Evaluate magnitude of the shunt

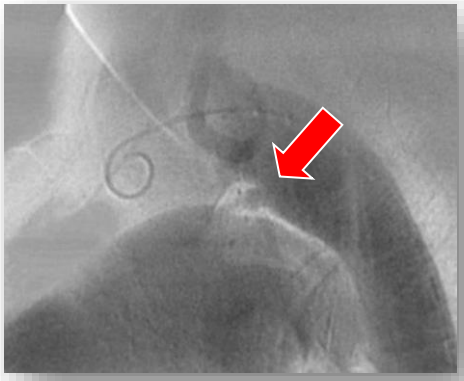
โดยทั่วไปโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มี Qp:Qs > 1.5:1 ควรได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดหรือรักษาผ่านสายสวนหัวใจ เพื่อป้องกันภาวะแทรกซ้อนจาก PAH และ Eisenmenger physiology

3. Evaluate status of the pulmonary circulation

ในอดีตค่า PVRi > 6-8 Wood units/m2 จะจัดว่าเป็น Eisenmenger syndrome และเป็นข้อห้ามในการรักษาโดยการผ่าตัด อย่างไรก็ตามในปัจจุบันความก้าวหน้าในการรักษามากขึ้น แนะนำให้ทำ acute vasoreactivity test ร่วมด้วยเพื่อประเมินค่า hemodynamic อื่นเพื่อช่วยในการตัดสินใจ

4. Trial of test occlusion

ในผู้ป่วยที่ PVR สูงมากแต่ยังมี pulmonary reactivity อาจใช้บอลลูนหรืออุปกรณ์พิเศษ (device) ในการทดลองปิดรอยรั่วชั่วคราว ถ้ามีการลดลงของ cardiac output และ/หรือ มีการเพิ่มขึ้นของ RV filling pressure บ่งบอกว่าผู้ป่วยน่าจะไม่ได้ประโยชน์จากการรักษา



ภาพแสดง Trial occlusion

การแบ่งกลุ่มผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง

เพื่อการดูแลรักษาที่เหมาะสม จึงมีการจำแนกผู้ป่วยตามอาการเป็น 4 กลุ่ม ดังนี้

1. PAH associated with systemic-to-pulmonary shunt

กลุ่มนี้มีการเพิ่มของปริมาณเลือดที่ไปปอดมักพบว่า Qp:Qs > 1.5:1 โดยที่ PVR และ PCWP จะไม่สูงมาก โดยทั่วไปถ้า PVRi ไม่เกิน 6-8 Wood units/m2 หรือ PVR:SVR < 0.3:1(7) เมื่อได้รับการรักษาแก้ไขความผิดปกติ ความดันในหลอดเลือดแดงปอดมักจะลดลงและกลับสู่ภาวะปกติได้ (reversibility) จึงพิจารณาให้รักษารอยโรคในกลุ่มนี้

2. Eisenmenger syndrome

ผู้ป่วยกลุ่มแรกหากไม่ได้รับการรักษาภายในเวลาที่เหมาะสม ปริมาณเลือดไปปอดที่เพิ่มมากขึ้นเป็นเวลานาน จะทำให้เกิดการเปลี่ยนแปลงของหลอดเลือดปอดจนทำให้ PVR สูงมากนำไปสู่การไหลย้อนกลับของเลือดดำไปยังร่างกายทำให้ผู้ป่วยมีอาการเขียว โดยทั่วไปถือว่าผู้ป่วยที่จัดว่าอยู่ในกลุ่ม Eisenmenger physiology มีลักษณะร่วมกันดังนี้

1) มีรอยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดขนาดใหญ่

2) มีระดับความอิ่มตัวของออกซิเจนน้อยกว่าร้อยละ 90

3) มี severe PAH (PSAP > ร้อยละ 75 ของ SBP), PCWP < 15 mmHg, PVRi > 6-8 Wood units/m2 หรือ PVR: SVR > 0.5:1 ผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรส่งต่อเพื่อเฝ้าระวังและรับการรักษาภาวะแทรกซ้อนต่างๆ โดยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญเท่านั้น เนื่องจากมีข้อมูลสนับสนุนว่าการให้ PAH-specific drug บางชนิดอาจทำให้ PVR ลดลงได้โดยที่ไม่ทำให้อาการผู้ป่วยแย่ลง

3. PAH after corrective cardiac surgery

ผู้ป่วยกลุ่มนี้ได้รับการรักษาแก้ไขความผิดปกติไปแล้ว แต่ยังมี PAH อาจจะเกิดขึ้นช่วงสั้น ๆ หลังการรักษา หรืออาจเกิดขึ้นซ้ำหลังได้รับการรักษาไปหลายเดือนแล้ว หรือเป็นผลแทรกซ้อนจากการผ่าตัดหรือมี residual defect เหลืออยู่ ผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรได้รับการประเมินโดยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญ และติดตามจนกว่าภาวะ

ความดันหลอดเลือดปอดกลับสู่ภาวะปกติ อาจพิจารณาให้การรักษาตามสาเหตุที่พบตามความเหมาะสมหรือให้ PAH-specific drug เช่นเดียวกับ PH class I

4. PAH with small defects

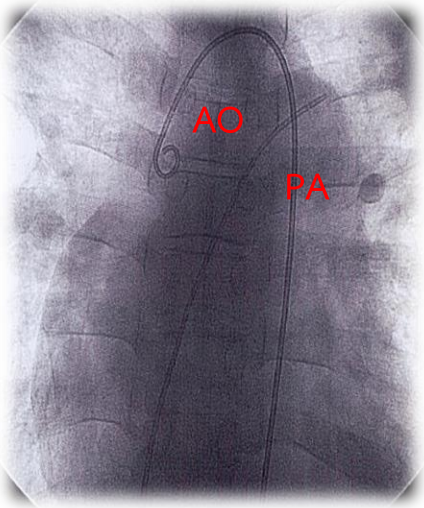
ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีเพียงรอยโรคขนาดเล็ก ผู้ป่วยน่าจะเป็น IPAH ที่พบร่วมกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดมากกว่า (idiopathic like PAH) กลุ่มนี้ควรมุ่งเน้นรักษาภาวะ IPAH และพิจารณารักษาโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดตามข้อบ่งชี้เฉพาะโรค ควรได้รับการประเมินโดยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญและพิจารณาให้ PAH specific drug เช่นเดียวกับ PH class I

Acute vasoreactivity test

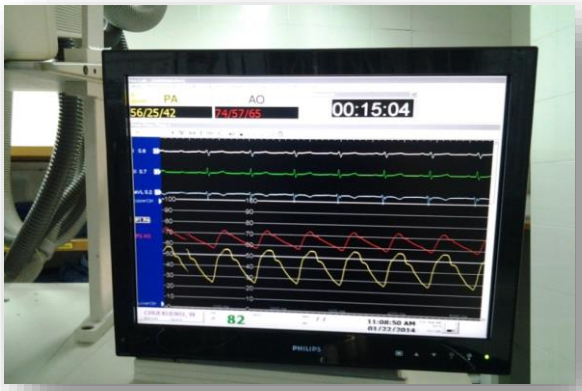
การประเมินว่าภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงในผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มี severe PAH และ PVR ที่สูง (> 6 Wood units/m2) รวมถึงการใช้ PAH specific drug ที่ออกฤทธิ์ยายหลอดเลือดแดงปอด เพื่อพิจารณาว่าผู้ป่วยรายนั้นยังเหมาะสมที่จะได้รับการรักษาแก้ไขความผิดปกติหรือไม่ ในทางปฏิบัตินิยมพิจารณาการตอบสนอง (positive response) จากตัวแปรหลายๆ ตัวร่วมกันมากกว่าใช้ตัวแปรใดเพียงตัวแปรเดียว

3 steps of test (INOP test I study 2003)

- Pure FiO_2 0.21(room air)
- Pure FiO_2 0.21+ iNO (0-20ppm)
- iNO+ 100 % oxygen



ภาพแสดงการทำ Acute vasoreactivity test



ข้อบ่งชี้อื่นในการทำ acute vasoreactivity test ได้แก่

1. ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีความดันหลอดเลือดปอดสูงอย่างรุนแรงเพื่อประเมินโอกาส และความเสี่ยงในการผ่าตัด

2. ผู้ป่วยกลุ่ม associated pulmonary arterial hypertension อื่นๆ นอกเหนือจากโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด

3. ผู้ป่วยที่มีแผนจะได้รับ heart transplantation เพื่อพิจารณาว่าต้องทำ lung transplantation ร่วมด้วยหรือไม่

Classification of pulmonary hypertension

ในปี ค.ศ. 2008 การแบ่งชนิดของ pulmonary hypertensionโดยพิจารณาจาก clinical evolution และ histopathology[5] และการตอบสนองต่อการรักษาโดยจัดให้ systemic left to right shunt อยู่ใน Class I : Pulmonary arterial hypertension โดยเพิ่ม definition ของ Class II : Left heart disease อย่างชัดเจนโดยแบ่งออกเป็น systolic หรือ diastolic ventricular dysfunction หรือ valvular heart disease (ซึ่งอาจนำมาใช้กับ obstructed pulmonary vein ได้) และ Other congenital heart disease เช่นผู้ป่วย single ventricle ที่ได้รับการทำผ่าตัด Fontan อยู่ใน Class V : Miscellaneous การจัดแบ่งแบบใหม่นี้ช่วยให้สามารถนำวิธีการรักษาโรค PAH ที่มีประสิทธิผลนี้ ไปใช้ในการรักษาโรค pulmonary hypertension แบบอื่น ๆ ทั้งในผู้ใหญ่และเด็ก

	Indicated	Possibly Indicated	Contraindicated
ESC GUCH Guidelines, 2010[49]	PVR>5 WU with significant shunt Regardless of symptoms (class I)	PVR≥ WU but <2/3 SVR, Or PAP <2/3rd systemic blood pressure (baseline or with vasodilator) And net L-to-R shunt (Q_p:Q_s>1.5; class IIb)	Eisenmenger Physiology (class III)
AHA/ACC ACHD Guidelines, 2008[19]	All with RA or RV enlargement, With or without symptoms (Class I; no mention of PVR)	Net L-to-R shunting, PAP<2/3rd systemic, PRV<2/3rd SVR, or when responsive to either Pulmonary vasodilator therapy or test occlusion of the defect (Class IIb)	Severe irreversible PAH And no evidence of a L-to-R shunt (Class III)
Updated Clinical PH Classification, 2013[3]	PVR <2.3 WU(<4WUxm^2)	PVR 2.3- 4,6WU (4-8xm^2)	PVR <4.6 WU (<8WUxm^2)

ตารางแสดง Clinical classification of pulmonary hypertension ตาม 6th WSPH
1. Pulmonary arterial hypertension
1.1 Idiopathic
1.2 Heritable
1.2.1 BMPR2 mutation
1.2.2 Other mutations
1.3 Drugs and toxin induced
1.4 Associated with :
1.4.1 Connective tissue disease
1.4.2 HIV
1.4.3 Portal hypertension
1.4.4 Congenital heart disease
1.4.5 Schistosomiasis
1’ Pulmonary veno-occlusive disease and/or pulmonary capillary hemangiomatosis
1’.1 Idiopathic

1'.2 Heritable 1'.2.1 EIF2AK4 mutation 1'.2.2 Other mutations 1'.3 Drugs, toxins and radiation induced 1'.4 Associted with : 1'.4.1 Connective tissue disease 1'.4.2 HIV infection 1" Persistent pulmonary hypertension of the newborn
2. Pulmonary hypertension due to left heart disease
2.1 Left ventricular systolic function 2.2 Left ventricular diastolic dysfunction 2.3 Valvular disease **2.4 Congenital or acquired left heart inflow or outflow obstruction and congenital cardiomyopathy** **2.5 Congenital or acquired pulmonary vein stenosis**
3. Pulmonary hypertension due to lung disease and/or hypoxia
3.1 Chronic obstructive pulmonary diseases 3.2 Interstitial lung diseases 3.3 Other pulmonary disease with mixed restrictive and obstructive pattern 3.4 Sleep-disordered breathing 3.5 Alveolar hypoventilation disorders 3.6 Chronic exposure to high altitude 3.7 Developmental lung diseases
4. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension and other pulmonary artery obstruction
4.1 Chronic thromboembolic pulmonary hypertension 4.2 Other pulmonary artery obstructions 4.2.1 Angiosarcoma 4.2.2 Other intravascular tumours 4.2.3 Arteritis **4.2.4 Congenital pulmonary arteries stenosis** 4.2.5 Parasites
5. Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanism
5.1 Hematologic disorders - Chronic haemolytic anemia - Myeloproliferative disorder

- Splenectomy

5.2 Systemic disorders

- Sarcoidosis
- Pulmonary histiocytosis
- Lymphangioleiomyomatosis
- Neurofibromatosis

5.3 Metabolic disorders

- Glycogen storage disease
- Gaucher disease
- Thyroid disorders

5.4 Others

- Pulmonary tumoral thrombotic microangiopathy
- Fibrosing mediastinitis
- Chronic renal failure (with/without dialysis)
- **complex congenital heart disease** : see Task force article by Rosenzweig et al. *European Respiratory Journal*

Segmental pulmonary hypertension

- Isolated pulmonary artery of ductal origin
- Absent pulmonary artery
- Pulmonary atresia with VSD and major aorto-pulmonary collateral arteries(MAPCAs)
- Hemitruncus
- others

Single ventricle

- unoperated
- operated

Scimitar syndrome

องค์การอนามัยโลก (WHO) ได้แบ่ง Functional Classification of PH ออกเป็น 4 ระดับ คือ

Class	Definition
I	ผู้ป่วยไม่มีข้อจำกัดในการทำกิจกรรมทางกาย* สามารถทำกิจวัตรประจำวันได้โดยไม่เป็นสาเหตุที่ทำให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยล้า หายใจลำบาก เจ็บหน้าอก หรือเวียนศีรษะ
II	ผู้ป่วยมีข้อจำกัดเล็กน้อยในการทำกิจกรรมทางกาย อาการจะดีขึ้นขณะพัก การทำกิจวัตรประจำวันอาจทำให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยล้า หายใจลำบาก เจ็บหน้าอกหรือวิงเวียนศีรษะ

III	ผู้ป่วยมีข้อจำกัดปานกลางในการทำกิจกรรมทางกาย อาการจะดีขึ้นขณะพัก การทำกิจวัตรประจำวันเพียงเล็กน้อย จะทำให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยล้า หายใจลำบาก เจ็บหน้าอกหรือวิงเวียนศีรษะ
IV	ผู้ป่วยไม่สามารถทำกิจกรรมทางกายได้ มีอาการของภาวะหัวใจห้องขวาล้มเหลว คือ หายใจลำบาก เหนื่อยล้าแม้ขณะพัก และไม่สุขสบายมากขึ้นขณะที่ทำกิจกรรม

***กิจกรรมทางกาย (Physical activity) คือ การเคลื่อนไหวของร่างกายที่มีการใช้กล้ามเนื้อลายซึ่งต้องใช้พลังงาน กิจกรรมเหล่านี้ได้แก่ กิจกรรมในระหว่างการทำงาน กิจกรรมการเล่นต่างๆ การทำงานบ้าน การท่องเที่ยว และกิจกรรมสันทนาการต่างๆ**

ดังนั้นการจัดกลุ่มผู้ป่วยตามกิจกรรมทางกายหรือกิจวัตรประจำวันเป็นสิ่งที่ช่วยประเมินการดำเนินของโรค เพื่อให้ทีมสหสาขาวิชาชีพเข้าใจบริบทของผู้ป่วยว่าการทำงานของหัวใจขณะนั้นมีภาวะหัวใจล้มเหลวเกิดขึ้นมากน้อยเพียงใด แล้วจึงพิจารณาจำกัดการทำกิจกรรมเพื่อลดความเสี่ยงจากภาวะ Pulmonary Hypertensive Crisis ที่จะตามมาได้

การรักษา

การดูแลผู้ป่วย PAH ภายหลังจากที่ได้รับการวินิจฉัยแล้วมีความสำคัญอย่างมาก เนื่องจากผู้ป่วยกลุ่มนี้มักมีภาวะเจ็บป่วยที่เรื้อรัง และการรักษาบางอย่างมีผลข้างเคียงค่อนข้างสูง จึงต้องการการดูแลอย่างต่อเนื่องโดยแพทย์ผู้เชี่ยวชาญและมีประสบการณ์ โดยสามารถจำแนกการรักษาได้ดังนี้

1. การรักษาทั่วไป (general treatment)

ผู้ป่วย PAH จำเป็นต้องได้รับคำแนะนำการปฏิบัติตัวที่เหมาะสมจากแพทย์ และบุคลากรจากสหสาขาวิชาชีพ ตลอดจนครอบครัวของผู้ป่วยเองมีส่วนสำคัญในการดูแลผู้ป่วยด้วยเช่นกัน ซึ่งการรักษาที่ผู้ป่วยควรได้รับ ได้แก่

1.1 การให้ยาต้านการแข็งตัวของเลือด เช่น warfarin ในกรณีที่ไม่มีข้อห้าม แนะนำให้ในผู้ป่วย กลุ่มที่ 4 (chronic thromboembolic pulmonary hypertension) (3,++) และผู้ป่วย idiopathic pulmonary arterial hypertension (IPAH), heritable pulmonary arterial hypertension และ PAH ที่เกิดจากยาลดความอ้วน (3,+) โดยควบคุมให้ค่า INR อยู่ระหว่าง 2.0-3.0 ส่วนในผู้ป่วยที่อยู่ในกลุ่ม associated PAH การให้ยาต้านการแข็งตัวของเลือดอาจได้ประโยชน์ ถ้าไม่มีข้อห้าม (3,+/-)

1.2 ยาขับปัสสาวะ แนะนำให้ในผู้ป่วยที่มีภาวะน้ำเกินจาก right sided heart failure โดยเฉพาะที่มีอาการ (3, ++) โดยต้องให้อย่างระวังและหมั่นตรวจเช็คค่าการทำงานของไตและ electrolyte อย่างสม่ำเสมอ

1.3 ออกซิเจน เนื่องจากในปัจจุบันมีเพียงข้อมูลที่ศึกษาถึงประโยชน์ของการให้ออกซิเจนในผู้ป่วยโรคปอดอุดกั้น เรื้อรัง (chronic obstructive pulmonary disease; COPD) ดังนั้นการให้ออกซิเจนในผู้ป่วยกลุ่มอื่นๆน่าจะได้ประโยชน์เช่นกัน แนะนำให้ออกซิเจนในผู้ป่วยที่มีระดับความดันย่อยของออกซิเจนในเลือดแดง

(Partial pressure O2; PaO2) ขณะพัก ต่ำกว่า 60 mmHg หรือ ความอิ่มตัวของออกซิเจนต่ำกว่าร้อยละ 90 (O2 saturation) โดยให้ในช่วงนอนหลับหรือช่วงออกกำลังกายถ้ามีระดับออกซิเจนต่ำดังกล่าว (3, ++)

1.4 Digoxin แนะนำให้ในผู้ป่วยที่มีภาวะหัวใจเต้นเร็วที่มีสาเหตุจากหัวใจห้องบน (supraventricular tachyarrhythmias) เช่น atrial fibrillation เป็นต้น (3, +/-)

1.5 การออกกำลังกาย พบว่าผู้ป่วยส่วนใหญ่มักจะจำกัดการออกกำลังกาย ซึ่งแพทย์ควรแนะนำให้ผู้ป่วยออกกำลังกายได้ โดยดูที่อาการของผู้ป่วยเองเป็นหลัก กล่าวคือแนะนำว่าสามารถออกกำลังกายได้ตราบเท่าที่ยังไม่เหนื่อยมาก (3, +/-) และการเข้าพบแพทย์เพื่อฝึกการออกกำลังกาย (supervised rehabilitation) ดังเช่นในผู้ป่วย COPD ก็พบว่าได้ประโยชน์เช่นกัน

1.6 การคุมกำเนิดและตั้งครรภ์ การตั้งครรภ์เป็นข้อห้ามในผู้ป่วยทุกราย (3, ++) ในด้านการคุมกำเนิดแนะนำให้ใช้วิธี barrier methods เช่น ถุงยางอนามัย มากกว่าการใช้ยาที่มีฮอร์โมนเพศ และถ้าผู้ป่วยตั้งครรภ์ไปแล้ว แพทย์จะต้องดูแลอย่างใกล้ชิด และทำแท้งเมื่อมีข้อบ่งชี้ว่าการตั้งครรภ์ต่อไปจะมีอันตรายต่อมารดา

1.7 การโดยสารเครื่องบิน ในกรณีที่ผู้ป่วยมีอาการมาก (WHO functional class III-IV) และมี PaO2 น้อยกว่า 60 mmHg หรือความอิ่มตัวของออกซิเจนน้อยกว่าร้อยละ 90 โดยวัดขณะอยู่ระดับพื้นดิน แนะนำให้ออกซิเจนทดแทน 2-3 L/min เพื่อให้ความอิ่มตัวของออกซิเจนในเลือดแดงบนเครื่องบินไม่น้อยกว่าร้อยละ 90 (3, +)

1.8 การป้องกันการติดเชื้อ แนะนำให้วัคซีนไข้หวัดใหญ่ (Influenza vaccine) และวัคซีนป้องกันการติดเชื้อ pneumococcal pneumonia (pneumococcal pneumonia vaccine) ในผู้ป่วยทุกราย (3,++) ในกรณีที่ผู้ป่วยต้องได้รับการผ่าตัดบางชนิด เช่น ผ่าตัดขาและ Lower abdomen การให้ยาระงับความรู้สึกควรหลีกเลี่ยง general anesthesia อาจเลือกใช้ epidural anesthesia หรือ peripheral nerve block ถ้าไม่มีข้อห้าม (3, +/-) และขณะที่ผู้ป่วยยังรับประทานยาไม่ได้ควรปรับเปลี่ยนการบริหารยาเป็นประเภท intravenous หรือ nebulized แทนไปก่อน

2. การรักษาเฉพาะเจาะจง

หลังจากขั้นตอนการวินิจฉัยยืนยันภาวะ PAH แล้ว ขั้นตอนต่อไปคือ การแยกผู้ป่วยว่าจัดอยู่ในกลุ่มใด ถ้าผลการวินิจฉัยพบว่าผู้ป่วยอยู่ในกลุ่ม PAH ผู้ป่วยควรได้รับการตรวจสวนหัวใจด้านขวา (right heart catheterization) เพื่อยืนยันการวินิจฉัย และถ้ามีข้อบ่งชี้ ในการใช้ calcium channel blockers (CCBs) ควรทำร่วมกับตรวจ acute vasoreactivity test ด้วย โดยผู้ป่วยกลุ่ม responder ควรได้รับยา CCBs ถ้าไม่มีข้อห้าม และสามารถเพิ่มขนาดยาขึ้นเรื่อยๆ ถ้าอาการไม่ดีขึ้น โดยประเมินการตอบสนองอย่างใกล้ชิด เช่น ทุก 1-3 เดือน หรือเมื่อพบผลข้างเคียงจากยา อาจพิจารณาเปลี่ยนเป็น PAH-specific drug ต่อไป สำหรับผู้ป่วยที่เป็นกลุ่ม non-responder ควรเริ่มให้ยา PAH-specific drug

การพยาบาลผู้ป่วย Pulmonary artery hypertension

วัลลิดา ราชกรม และพรพรรณ กิตติวรนันท์ (พยาบาลวิชาชีพ)

ปัญหาและกิจกรรมทางการพยาบาลที่สำคัญ

1. เสี่ยงต่อการได้รับอันตรายจากภาวะพร่องออกซิเจน เนื่องจากภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง

ข้อมูลสนับสนุน

อาการของภาวะ PAH คือ อาการที่เกิดจากการที่มีเลือดแดงออกจากหัวใจไปเลี้ยงร่างกายน้อยกว่าปกติ รวมไปถึงการมีพยาธิสภาพที่หลอดเลือดPulmonary artery ที่จะนำเลือดไปฟอกที่ปอด ส่งผลให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยง่ายเวลาออกแรง หรือเหนื่อยขณะทำกิจวัตรประจำวัน อ่อนเพลีย มึนงง โดยเฉพาะเวลายืนขึ้นจากท่านั่งหรือเวลาเดินขึ้นบันได ดังนั้นเมื่อมีภาวะ PAH มากขึ้นอาการเหนื่อยและอ่อนเพลียจะเกิดขึ้นได้ง่ายจากภาวะ Low cardiac output ดังนั้นในผู้ป่วย moderate to severe PAH จำเป็นต้องได้รับการให้ออกซิเจนรวมถึงการใช้ยา หรือการใช้อุปกรณ์อื่น เพื่อช่วยลดความดันหลอดเลือดแดงที่ปอด ได้แก่ การใช้ก๊าซไนตริกออกไซด์เพื่อลดการเกิด PAH crisis หลังผ่าตัดหัวใจในผู้ป่วยกลุ่ม left to right shunt เช่น ASD VSD AVSD ฯลฯ จากการที่ความดันหลอดเลือดปอดสูงขึ้นทำให้เลือดไม่สามารถกลับไปฟอกที่ปอดเพื่อแลกเปลี่ยนก๊าซได้ ดังนั้นการใช้ช่วยเครื่องจึงช่วยลดการเกิด Hypoxemia Hypercapnea Methabolic acidosis

กิจกรรมทางการพยาบาล

1. ประเมินอาการและอาการแสดงที่แสดงถึงภาวะเนื้อเยื่อพร่องออกซิเจน เช่น หายใจหอบเหนื่อย ออกซิเจนในเลือดต่ำลง เขียวมากขึ้น เป็นต้น
2. บันทึกและติดตามสัญญาณชีพของผู้ป่วยอย่างใกล้ชิด รายงานแพทย์ทันทีที่สัญญาณชีพมีการเปลี่ยนแปลง โดยประเมินตาม early warning sign PAH
3. ดูแลให้ออกซิเจนในด้วยวิธีการต่าง ๆ ตามแผนการรักษา เช่น ผู้ป่วยหลังผ่าตัดหัวใจจำเป็นต้องใช้เครื่องช่วยหายใจร่วมกับการใช้ก๊าซไนตริกออกไซด์ หรือในรายที่อาการคงที่จะเปลี่ยนเป็น mask with bag canular โดยติดตามความอิ่มตัวของออกซิเจนและผู้ป่วยไม่มีภาวะ Hypoxia
4. จัดท่านอนศีรษะสูง เพื่อส่งเสริมการหายใจและการแลกเปลี่ยนก๊าซ
5. ดูแลให้ผู้ป่วยพักผ่อนเพื่อลดความต้องการใช้ออกซิเจนของเนื้อเยื่อ

2. เสี่ยงต่อภาวะหัวใจบีบเลือดไปเลี้ยงร่างกายลดลง (low cardiac output) จากภาวะหัวใจล้มเหลวร่วมกับพยาธิสภาพของโรค

ข้อมูลสนับสนุน

ภาวะ PAH เป็นกลุ่มอาการที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดแดงปอด ซึ่งเป็นหลอดเลือดที่รับเลือดดำจากหัวใจด้านขวาเข้าสู่ปอดก่อนที่จะแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เป็นเลือดแดงแล้วกลับเข้าสู่หัวใจด้านซ้าย และส่งออกไปเลี้ยงร่างกายส่วนต่าง ๆ ภาวะ PAH นี้พบได้ทุกเพศ ทุกวัย และทุกเชื้อชาติ ความผิดปกติหรือพยาธิสภาพที่เกิดขึ้นในหลอดเลือดแดงปอดจะทำให้หลอดเลือดเหล่านั้น ตีบแคบลงเป็นผลให้เลือดจากหัวใจด้านขวาผ่านเข้าสู่ปอดได้น้อยลงทำให้หัวใจต้องทำงานเพิ่มมากขึ้น เพื่อนำเลือดเข้าปอดไปแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เพิ่มขึ้น โดยการบีบตัวเพิ่มขึ้นจนทำให้มีความดันในหลอดเลือดแดงปอดเหล่านี้สูงขึ้น หัวใจด้านขวามีขนาดโตขึ้นเมื่อเกิดภาวะนี้นานขึ้นหัวใจด้านขวาเริ่มบีบตัวลดลงทำให้เลือดเข้าปอดและหัวใจด้านซ้ายลดลงเลือดจึงไหลจากหัวใจเข้าสู่ปอดลดลง กล้ามเนื้อหัวใจต้องทำงานหนักมากขึ้นในการบีบเลือดเข้าสู่ปอดจนทำให้กล้ามเนื้อผนังหัวใจหนาขึ้น ขนาดห้องหัวใจด้านขวาโตขึ้น เมื่อกล้ามเนื้อหัวใจทำงานหนักจนถึงจุดที่ทำงานไม่ไหว จึงเกิดภาวะหัวใจวายเกิดขึ้น

กิจกรรมทางการพยาบาล

1. ประเมินความสามารถในการทำกิจกรรมและกิจวัตรประจำวันของผู้ป่วย จากการประเมิน Functional class

2. ดูแลช่วยเหลือกิจกรรม กิจวัตรประจำวัน ในส่วนที่ผู้ป่วยไม่สามารถทำได้ หากมีอาการเหนื่อยเพิ่มขึ้น

3. ประเมินอาการและอาการแสดงของภาวะหัวใจล้มเหลวจากการคั่งของน้ำตามส่วนต่างๆของร่างกาย เช่น อาการหอบ เหนื่อย ไอ นอนราบไม่ได้ ในเด็กประเมินจากกระหม่อมโป่งตึง มี puffy eye หรือการติดตามน้ำหนักตัวทุกวัน เป็นต้น

4. บันทึกสัญญาณชีพตามอาการ อาการแสดงของผู้ป่วย และรายงานแพทย์ทันทีที่สัญญาณชีพมีการเปลี่ยนแปลงโดยประเมินตาม early warning sign PAH

5. ติดตามและบันทึกการเปลี่ยนแปลงของคลื่นไฟฟ้าหัวใจตลอด 24 ชั่วโมง และรายงานทันทีที่มีการเปลี่ยนแปลงที่อาจเป็นอันตรายเช่น bradycardia tachycardia PVC PAC

6. บันทึกน้ำเข้า-ออกจากร่างกายอย่างละเอียดเพื่อประเมิน Heart function, renal function

7. จำกัดสารน้ำที่เข้าสู่ร่างกายน้อยกว่า 60%M

8. ดูแลให้ยา

8.1 ยาขับปัสสาวะ ต้องให้ด้วยความระมัดระวัง และหมั่นตรวจเช็คค่าการทำงานของไต และ Electrolyte อย่างสม่ำเสมอ

8.2 Digoxin แนะนำให้ในผู้ป่วยที่มีภาวะหัวใจเต้นเร็วที่มีสาเหตุจากหัวใจห้องบน และต้องติดตามผล Digitalis Level เพื่อป้องกัน Digoxin in toxicity

9. แนะนำงดรับประทานอาหารเค็ม หรือรับประทานอาหารที่มีเกลือน้อยกว่า 2 gms/day และรับประทานไข่ขาว 2 ฟอง/มื้อ ในกลุ่มหลังผ่าตัดแก้ไข

3. มีภาวะเสี่ยงต่อความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงแบบฉับพลัน (PAH crisis) / หรือเสี่ยงต่อการเกิด rebound phenomenon หลังการหย่าเครื่องไนตริกออกไซด์

ข้อมูลสนับสนุน

ผู้ป่วยที่มีภาวะ severe pulmonary hypertension หรือ pulmonary hypertensive crisis ในกลุ่ม CHD จะมีค่า mean Pulmonary Arterial Pressure (mPAP) ที่เพิ่มขึ้น รวมถึงมีภาวะ low cardiac output และoxygen desaturation เกิดขึ้น จะพบอาการดังกล่าวในช่วง early post-operative period อาจเกิดร่วมกับ severe right ventricular failure ในผู้ป่วย two ventricle repair และ มี systemic left ventricle ที่ไม่มี right to left shunt (residual shunt) หลงเหลืออยู่สำหรับ single ventricle physiology การวินิจฉัยภาวะ pulmonary hypertension ของผู้ป่วยที่ได้รับการผ่าตัด bidirectional cavopulmonary anastomosis (BCPA) แต่นิยมเรียกเป็นที่เข้าใจในปัจจุบัน ว่า Glenn เป็นการผ่าตัดเพื่อนำเลือดจาก superior vena cava(SVC) ต่อไปยัง pulmonary artery โดยตรง ทำให้ปริมาณ pulmonary blood flow (PBF) มีความสัมพันธ์กับcerebral blood flowเพราะ เป็น preload ของ BCPA ค่า transpulmonary gradient ที่ควรจะเป็นจะอยู่ในระดับ 5-10 mmHg โดยมี ค่า mPAP หรือ central venous pressure (CVP) ที่ใกล้ 15 mmHg ค่าที่สูงกว่านี้แสดงถึงภาวะ pulmonary hypertension (Class V : ตาม guideline ใหม่) การควบคุม PBF อาจใช้การทำcontrol hypoventilation ที่ PCO2 45-50 mmHg เพื่อเพิ่ม cerebral vasodilatation และทำให้มีpreload ที่ดีขึ้นเพื่อเพิ่ม PBF และทำให้ oxygen saturation ดีขึ้นการผ่าตัด modified Fontan ซึ่งมีvenous return ที่มาจากทั้ง SVC และ inferior vena cava (IVC) การใช้ hypoventilation จะมีผลน้อยกว่า แต่ค่าmPAP มากกว่า 15mmHg ก็ถือว่ามีภาวะpulmonary hypertension และเพิ่มทั้งmorbidityและmortality มีรายงานการใช้ pulmonary vasodilator ในผู้ป่วยนี้เช่น iNO หรือยาในกลุ่มPDE ส่วนการใช้ iloprost ยังไม่มีข้อมูลที่ยืนยันชัดเจนในช่วง acute phase วัตถุประสงค์หลักคือการป้องกันผลข้างเคียงจาก PAH ที่สูงขึ้นจนทำให้ LV pre loadลดจาก pulmonary venous return ที่ลด หรือ RV after load ที่เพิ่ม ซึ่งเป็นสาเหตุของ low cardiacoutput จุดมุ่งหมายในการรักษาผู้ป่วยเหล่านี้คือการเพิ่ม cardiac output (LV preload) และการลดright ventricular after load เพื่อ ปรับ interventricular dependence ให้ได้ขึ้น survival ของผู้ป่วยขึ้นกับ การmaintain cardiac output (ต้องมี central venous pressure, pulmonary artery line และ left atrial line) อาจใช้ Swan Ganz catheter ในการ monitor pulmonary artery pressure (PAP) หรือ mix venous blood O2 saturation เพื่อให้ประเมิน cardiac output

กิจกรรมการพยาบาล

1. ในผู้ป่วยที่ไม่ได้ใส่ท่อช่วยหายใจหากไม่สามารถ claim down ผู้ป่วยได้ ควรประเมินระดับความรุนแรงของภาวะ Hypoxia จาก PAH ให้รายงานแพทย์เพื่อพิจารณาการใส่ท่อช่วยหายใจ

2. ดูแลให้ Inhaled Nitric oxide (iNO) โดยการจ่ายก๊าซผ่านเครื่องช่วยหายใจ ปรับระดับการจ่ายก๊าซตามแผนการรักษา ติดตามค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนทุก 1 ชม.และค่าความเป็นพิษของไนตริกออกไซด์

3. ติดตามความดันห้องหัวใจ CVP หรือ PAP ต้องไม่เกิน 15 mmHg สำหรับกลุ่มที่ทำ Glenn shunt และ Fontan operation (มี การต่อ superior venacava หรือ inferior venacava กับ Pulmonary arterial โดยตรง) ทุก 1 ชม. ในรายที่มีการใส่ central line เพื่อ monitor

4. การหย่าเครื่อง Inhaled Nitric oxide (iNO) ตามแผนการรักษา โดยลดก๊าซ iNO ลงช้าๆ ทีละ 1-5 ppm ทุก 1-2 ชั่วโมง โดยการติดตามค่าความอิ่มตัวของออกซิเจน อัตราการหายใจ อัตราการเต้นของหัวใจอยู่ในเกณฑ์ที่ไม่สูงกว่า baseline เดิมเกิน 20% เพราะเป็นตัวบอกถึงการเกิด cardiac output ที่ไม่เพียงพอ

5. ดูแลให้ยากลุ่มลดความดันหลอดเลือดแดงปอด ในช่วงการหย่าเครื่อง Inhaled Nitric oxide (iNO) และเฝ้าสังเกตสัญญาณชีพทุก 1 ชม.

4. เสี่ยงต่อการได้รับอันตรายจากผลข้างเคียงของกลุ่มยา Vasodilator

ข้อมูลสนับสนุน

ตารางที่ 5 ขนาดครั้งของการให้ยาต่อวัน และข้อพิจารณาต่างๆ สำหรับยากลุ่ม PAH-specific therapy ยกเว้นยาในกลุ่ม CCB*[21-27]

	ขนาดยา	ครั้ง/วัน	ขนาดยาสูงสุด	ผลข้างเคียง	ตรวจติดตาม	ข้อห้ามใช้ในผู้ป่วย	Drug interaction / หมายเหตุ
Beraprost (20 mcg)	เริ่มต้น 20-40 mcg เด็ก : 1 mcg/kg/day	3-4	240 mcg	Flushing, diarrhea, jaw pain		มีเลือดออกผิดปกติ สตรีมีครรภ์	
Sildenafil (20,50,100 mg)	เริ่มต้น 20 mg เด็ก : 1-2 mg/kg/day (US FDA warning การใช้ในเด็ก)	3	60 mg	Headache, hypotension, nasal congestion	LFT	ระวังการใช้ยานี้ร่วมกับ nitric oxide donors หรือ nitrates ในรูปแบบใดๆ	การให้ sildenafil ร่วมกับยาที่ยับยั้ง CYP3A4 เช่น ritonavir จะเพิ่มความเข้มข้นในพลาสมาของ sildenafil ถึง 300% (4 เท่า)
Bosentan* (125 mg)	10-20 kg : 31.25 mg od →31.25 mg bid >20-40 kg: 31.25 mg bid → 62.5 mg bid ≥40 kg : 62.5 mg bid → 125 mg bid	2	250 mg	Leg edema, elevated ALT/ AST	LFT	ALT > 3 เท่าค่าปกติ สตรีมีครรภ์ ผู้ป่วยที่ใช้ยาที่ยับยั้งการส่งออกของเกลือน้ำดี (bile salt export pump; BSEP) เช่น cyclosporine A, glibenclamide, fluconazole ร่วมด้วย	การใช้ยาร่วมกับ sildenafil พบว่าลดระดับยาในเลือด และเพิ่มระดับความเข้มข้นของ bosentan
Iloprost inhalation Ventavis® (20 mcg/ 2ml)	เริ่มต้นให้ 5-10 mcg (ขนาดยาจาก vial คือ 0.5 ml-1 ml)	6	9	Coughing, flushing facial rash, conjunctivitis jaw pain		มีเลือดออกผิดปกติ สตรีมีครรภ์	ใช้เฉพาะเครื่องพ่น ultrasonic nebulizer ที่มี MMAD 3-5 μ เช่น Omron®, Prodose®, i-neb®
Iloprost IV Ilomedin® (20 mcg/ 1ml)	0.5-2.0 mcg/kg/min หรือปรับตามการตอบสนองของผู้ป่วย					ภาวะเลือดออกผิดปกติ	ติดตามวัดความดันเลือดและการเต้นของหัวใจเมื่อเริ่มหยดยา และทุกครั้งที่มีการเพิ่มขนาดยา

mg = milligram, mcg = microgram, ng = nanogram, μ = micron, MMAD = mass median aerodynamic diameter, LFT = liver function test, ALT = alanine aminotransferase, AST = aspartate aminotransferase

* = ปรับยา bosentan หลังจากเริ่มให้ 4 อาทิตย์

กิจกรรมการพยาบาล

1. วัดสัญญาณชีพของผู้ป่วยทุกครั้งก่อน-หลังให้ยา

2. บริหารจัดการยาผู้ป่วยโดยยึดหลัก 7 R

3. ติดตามและเฝ้าระวังผลข้างเคียงจากยา พร้อมแนะนำผู้ป่วยและผู้ปกครอง หากมีแจ้งให้ทราบทันที

4. ติดตามและเฝ้าระวังอาการ/อาการแสดงของ signs vasodilatation

5. ติดตามผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ โดยเฉพาะผล LFT

6. กรณีผู้ป่วยได้รับยากลุ่ม vasodilator มากกว่า 2 ชนิด ควรบริหารจัดการยาอย่าให้ยาอยู่ในช่วงเวลาเดียวกัน

7. ติดตามและเฝ้าระวังภาวะเลือดออกในร่างกายผิดปกติ ในผู้ป่วยกลุ่มที่ได้รับยา Iloprost

5. ผู้ป่วยและผู้ปกครองมีความวิตกกังวลเกี่ยวกับโรคและแนวทางการรักษา

ข้อมูลสนับสนุน

ภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง เป็นภาวะที่พบไม่บ่อยนักแต่มีผลทำให้เกิดภาวะแทรกซ้อนต่อร่างกายทั้งในระบบของปอดและหัวใจตลอดจนส่งผลถึงร่างกายในระบบอื่นๆทำให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยง่าย มีคุณภาพชีวิตที่แย่ลง หากไม่ได้รับการรักษาจะทวีความรุนแรง จนทำให้เกิดภาวะหัวใจล้มเหลวและเป็นสาเหตุของการ เสียชีวิตได้ อีกทั้งข้อมูลเกี่ยวกับโรคนี้ไม่แพร่หลาย ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักไม่มีความเข้าใจเกี่ยวกับสภาวะของโรค การดำเนินของโรค ตลอดจนแนวทางการรักษา จึงก่อให้เกิดความวิตกกังวลขึ้นกับผู้ป่วยและผู้ดูแล

กิจกรรมการพยาบาล

1. ประเมินระดับความวิตกกังวลและความเข้าใจเกี่ยวแนวทางแผนการรักษาของผู้ป่วยและผู้ปกครองโดยใช้แบบประเมินความวิตกกังวล

2. ขออนุญาตผู้ป่วยและผู้ปกครองให้เหตุผลก่อนให้การพยาบาลทุกครั้ง

3. ตรวจเยี่ยมให้คำปรึกษากับผู้ป่วยและครอบครัวให้ข้อมูลเกี่ยวกับแผนการรักษาภายใต้บทบาทหน้าที่และประสานกับแพทย์เพื่อทั้งอธิบายเกี่ยวกับโรคและการรักษาที่ผู้ป่วยและผู้ปกครองสงสัย

4. ทักทายผู้ป่วยและผู้ปกครองทุกครั้งที่เข้าไปให้การพยาบาล เพื่อประเมินพฤติกรรมที่เสี่ยงต่อการทำร้ายตนเอง และลดความวิตกกังวลลง

5. แนะนำการเทคนิคการผ่อนคลาย เช่น การฝึกหายใจ การทำจิตใจให้สงบ อ่านหนังสือ ฟังเพลงไหว้พระ สวดมนต์ เล่นกับผู้ป่วยข้างเตียง

6. ใช้เทคนิคการพยาบาลช่วยปรับเปลี่ยนความคิด และการรับรู้ที่มีต่อปัญหาให้เป็นเชิงบวก

7. ให้ผู้ป่วยได้พูดคุย ระบายความรู้สึกเกี่ยวกับประสบการณ์การปรับตัวของผู้ป่วยในอดีตและขณะอยู่โรงพยาบาล

8. กระตุ้นให้ญาติมีส่วนร่วมในการให้กำลังใจ/กิจกรรมต่างๆของผู้ป่วย พร้อมทั้งส่งเสริม ช่วยเหลือผู้ป่วยในการปฏิบัติตัว

9. ดูแลสิ่งแวดล้อมให้ผู้ป่วยพักผ่อน ลดสิ่งรบกวนต่างๆ

10. รายงานแพทย์ในกรณีผู้ป่วยวิตกกังวลเพิ่มขึ้นหรือมีความจำเป็นต้องใช้ยาคลายเครียดเพิ่มเติม

11. ประเมินความวิตกกังวล หลังให้การพยาบาลพร้อมบันทึกทุกเวรพบว่า ดีขึ้น/คงเดิม/ไม่ดีขึ้น ได้ให้การพยาบาลต่อเนื่องโดยใช้แบบประเมินความวิตกกังวล

12. ให้ข้อมูลผู้ป่วย/ผู้ปกครองเกี่ยวกับภาวะสุขภาพ การดำเนินของโรค และแผนการรักษาพอสังเขปโดยให้สอดคล้องกับคำอธิบายของแพทย์ โดยให้เป็นระยะๆ ก่อให้เกิดความรู้สึกปลอดภัย และลดความวิตกกังวลลง

6. ผู้ป่วย/ผู้ปกครองขาดความรู้เกี่ยวกับการดูแลตนเองเมื่อกลับไปอยู่บ้าน

ข้อมูลสนับสนุน

ภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง เป็นภาวะที่พบไม่บ่อยนักแต่มีผลทำให้เกิดภาวะแทรกซ้อนต่อร่างกายทั้งในระบบของปอดและหัวใจตลอดจนส่งผลถึงร่างกายในระบบอื่นๆทำให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยง่าย มีคุณภาพชีวิตที่แย่ลง หากไม่ได้ รับการรักษาจะทวีความรุนแรง จนทำให้เกิดภาวะหัวใจล้มเหลวและเป็นสาเหตุของการ เสียชีวิตได้ อีกทั้งข้อมูลเกี่ยวกับโรคนี้ไม่แพร่หลาย ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักไม่มีความเข้าใจเกี่ยวกับสภาวะของโรค การดำเนินของโรค ตลอดจนแนวทางการรักษา การเตรียมผู้ป่วยก่อนการจำหน่ายจึงเป็นบทบาทที่สำคัญของบุคลากรทางการแพทย์ เพื่อให้ผู้ป่วย/ผู้ปกครองมีความมั่นใจ และสามารถดูแลผู้ป่วยเมื่อกลับไปอยู่บ้านได้ ทำให้ผู้ป่วยสามารถมีชีวีตอยู่ได้ และมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้น

กิจกรรมการพยาบาล

1. ประเมินความรู้ และความพร้อมของผู้ป่วย/ญาติทั้งร่างกายและจิตใจตั้งแต่แรกรับ จนกระทั่งจำหน่าย

2. ให้ข้อมูลที่ละน้อยๆ พร้อมประเมินความเข้าใจเพื่อช่วยให้การเรียนรู้ดีขึ้น

3. ใช้กระบวนการกลุ่มในการถ่ายทอดความรู้ที่คล้ายคลึงกันกับผู้ป่วยอื่นๆเพื่อให้เกิดความสนใจ

4. แนะนำแหล่งให้ความรู้ แหล่งประโยชน์อื่นๆเพื่อให้ผู้ป่วยเกิดความพร้อมทั้งร่างกายและจิตใจ

5. ประเมินความรู้เกี่ยวกับการปฏิบัติตัวอย่างต่อเนื่องที่บ้าน หลังให้การพยาบาลพร้อมบันทึกทุกเวร

6. ให้ความรู้กับผู้ป่วยและญาติเกี่ยวกับการปฏิบัติตัวอย่างต่อเนื่องที่บ้าน โดยยึดตามหลัก DMETHOD

แนวปฏิบัติทางการพยาบาลผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีความดันหลอดเลือดปอดสูง(CNPG of PAH)

กิจกรรม	แนวปฏิบัติ	ระยะเวลา	เอกสารที่เกี่ยวข้อง	ผู้รับผิดชอบ	ตัวชี้วัด
<u>1.OPD case</u> 1.1 กระบวนการคัดกรองโดยPediatric Cardiologist และพยาบาล OPD เด็ก 1) Simple Defect (ASD, VSD, PDA) 2) Complex Defect 1.2 กระบวนการวินิจฉัยโรคโดย Pediatric Cardiologist และการประสานงานในการส่งนัด Investigate โดยพยาบาล	พยาบาลซักประวัติอาการ/อาการแสดงก่อนพบแพทย์ลงในแบบ OPD record ↓ พยาบาลเตรียมผู้ป่วยเพื่อทำ Echocardiogram ใน first visit รวมถึงการทำ **EKG, X-ray** ↓ พยาบาล OPD ***<u>ส่งนัด Investigate</u>*** (ข้อ 1-2)และพยาบาล Admission ***<u>ส่งนัด Investigate</u>*** (ข้อ 3) 1.การตรวจสวนหัวใจเพื่อตรวจสอบความไวของหลอดเลือดแดงปอด(ศูนย์หัวใจสิริกิติ์ฯ) 2.การทำ 6MWT(ศูนย์หัวใจสิริกิติ์ฯ) 3.การส่ง Cardiac CT/MRI (ศรีนครินทร์) confirm ใบนัดโดยพยาบาล OPD ↙ ↘ Simple Defect ↓ Complex Defect ↓	-First visit -ที่OPD เด็ก/ห้อง Echo. -หลังการวินิจฉัยไม่เกิน 3 เดือน	-OPD record -OPD record -Hand over form	-พยาบาล OPD เด็ก -ผู้ช่วยพยาบาล -พนักงานการแพทย์ พยาบาลห้อง OPD เด็ก พยาบาล Admission	-อัตราผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดในผู้ใหญ่ได้รับการวินิจฉัยโรคโดยการตรวจคลื่นเสียงสะท้อนความถี่สูง -อัตราการเกิดภาวะแทรกซ้อนขณะทำ 6MWT ในผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง -อัตราการเกิด PAH Crisis ขณะรอตรวจ -อัตราการเกิด Exacerbation ในผู้ป่วย PAH ขณะรอตรวจ -อัตราการให้คำแนะนำเกี่ยวกับการดูแลตนเองในผู้ป่วย PAH -อัตราการเสียชีวิตในผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง

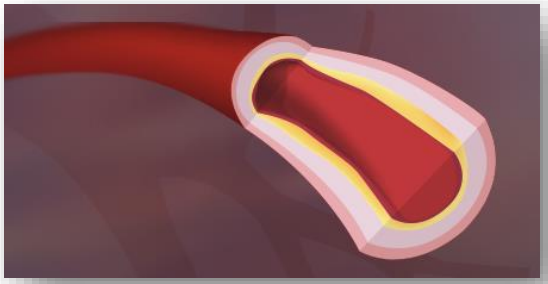
กิจกรรม	แนวปฏิบัติ	ระยะเวลา	เอกสารที่เกี่ยวข้อง	ผู้รับผิดชอบ	ตัวชี้วัด
	ในผู้ป่วยกลุ่ม ***Simple Defect*** พยาบาล OPD ดำเนินการส่ง consult Adult Cardiologist/ Pediatric cardiologist เพื่อการทำ Device closure ↓ **Failure Device Closure** ↓ ส่งผ่าตัดไม่ได้ **Conservative treatment** ↓ ในผู้ป่วยกลุ่ม ***Complex Defect*** เมื่อได้วันนัดตรวจพิเศษ Admit นอนรพ.ก่อน 1 วันทำหัตถการ เพื่อกระบวนการวินิจฉัยโรคโดยละเอียด ได้แก่ Cardiac catheterization, Pulmonary vasoreactivity test, CAG/PCI, Cardiac CT/MRI เป็นต้น		-Hand over form -Checklist การเตรียมผู้ป่วยก่อนผ่าตัด/หัตถการ -consent form		-อัตราการเกิดภาวะแทรกซ้อนจากการทำ Device Intervention -อัตราการวัดประสิทธิภาพการให้คำแนะนำในผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง -อัตราผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่ได้รับการวินิจฉัยว่ามีภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงในระดับปานกลางขึ้นไปภายใน 3 เดือนหลังจากได้รับการวินิจฉัยต้องได้รับการตรวจความไวหลอดเลือดแดงปอด -อัตราการเกิด Rebound phenomenon หลังการทำ Nitric oxide test (iNO test) -อัตราการเกิด PAH crisis หลังการทำ vasoreactivity test ภายใน 6 ชม.

กิจกรรม	แนวปฏิบัติ	ระยะเวลา	เอกสารที่เกี่ยวข้อง	ผู้รับผิดชอบ	ตัวชี้วัด
					-อัตราการเกิด PAH crisis หลังการทำ vasoreactivity test ภายใน 48 ชม.
<u>2.Inpatient case พยาบาล</u> ทำ Admit นอน รพ.ในกลุ่ม 1) ผู้ป่วยสามารถผ่าตัดได้ 2) ผู้ป่วยไม่สามารถเข้ารับการผ่าตัดได้แต่ให้การรักษาตามอาการ 3) ผู้ป่วยกลุ่มประคับประคอง (Palliative care)	**Conservative treatment** - การให้ยารักษาตามอาการ - การใช้ Nitric oxide ในผู้ป่วยกลุ่มที่มีภาวะ PAH crisis - การ Consult Palliative Care Team (ในกลุ่ม severe PAH) ↓ ผู้ป่วย PAH crisis ที่ต้องเฝ้าระวังอาการย้ายเข้าหอผู้ป่วย PICU เพื่อสังเกตอาการ หากต้องใส่ท่อช่วยหายใจและใช้ Nitric oxide เพื่อประคับประคองอาการ ↓ **ผู้ป่วยสามารถผ่าตัดได้** นัดนอนโรงพยาบาล เพื่อเข้าทำ Investigate และหลังได้ผลการInvestigate ครบถ้วนแพทย์เจ้าของไข้พูดคุยกับ Cardiologist เพื่อเข้า CVTconference ↓ พยาบาลส่งนัดคิวผ่าตัดที่ห้อง **Admission** เมื่อได้วันผ่าตัด พยาบาลแจ้งยืนยันการนัดนอน รพ.แก่ผู้ป่วยและครอบครัว	-1-2 วันก่อนผ่าตัด	-Hand over form -Checklist การเตรียมผู้ป่วยก่อนผ่าตัด/หัตถการ -consent form - OPD card - ประวัติผู้ป่วยใน	พยาบาลประจำหน่วย Admission พยาบาล OPD พยาบาลPICU พยาบาล VIP 8A	-อัตราการเตรียมความพร้อมก่อนผ่าตัดถูกต้อง ครบถ้วนตาม Checklist 100%

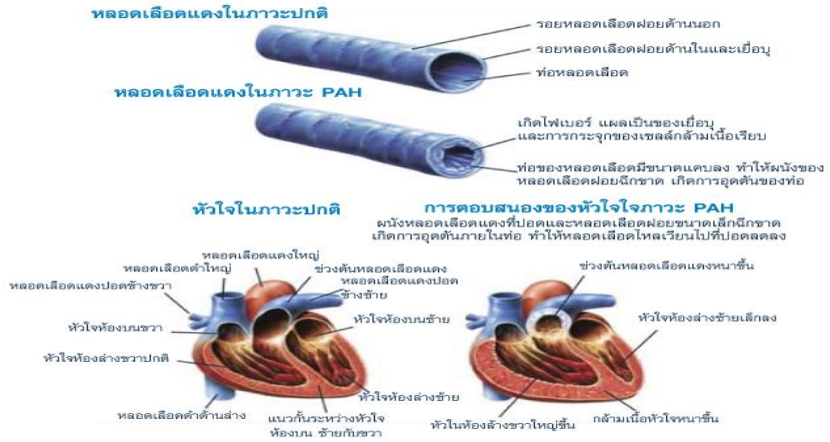
กิจกรรม	แนวปฏิบัติ	ระยะเวลา	เอกสารที่เกี่ยวข้อง	ผู้รับผิดชอบ	ตัวชี้วัด
3.การพยาบาลหลังการได้รับการรักษาด้วยวิธีการผ่าตัด	P/O care ในผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง 1)เฝ้าระวังความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงหลังผ่าตัด (PAH Crisis) 2)เฝ้าระวังภาวะพร่องออกซิเจน (Tissue Hypoxia) และการดูแลระบบทางเดินหายใจ 3)เฝ้าระวังภาวะเลือดออกจากห้องหัวใจใน 1 นาทีลดลง(Low cardiac output) 4)เฝ้าระวังภาวะเสียเลือดหลังผ่าตัด(Bleeding) 5)เฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนหลังการผ่าตัด ได้แก่ Cardiac tamponade การแข็งตัวเลือดผิดปกติ ลิ่มเลือดอุดตัน ปอดแฟบ การติดเชื้อในร่างกาย ฯลฯ 6)การจัดการความปวดแผลผ่าตัด สามารถกระตุ้นให้ผู้ป่วยมี PAH crisis ได้ 7)เฝ้าระวังอาการไม่พึงประสงค์จากการได้รับยากลุ่ม HAD		- OPD card - ประวัติผู้ป่วยใน - Nurse’s note - ใบ multidisciplinary care team	พยาบาล PICU	-อัตราการเสียชีวิตในผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง -อัตราการเกิด Rebound phenomenon หลังการผ่าตัด -อัตราการ Re-operation จาก Surgical bleeding ภายใน 24 ชม. -อัตราการเกิด Cardiac tamponade -อัตราการเกิดภาวะ Cardiac arrhythmia(VT/VF/CHB) -อัตราการเกิด PAH หลังผ่าตัดในผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด -อัตราการเสียชีวิตในผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่ได้รับการผ่าตัด

แผนการจำหน่ายผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
D1 = Diagnosis	เพื่อให้ผู้ป่วย ญาติและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง การตรวจวินิจฉัย อาการ แนวทางการรักษาและการดำเนินของโรค	โรคหัวใจพิการแต่กำเนิด congenital heart disease เป็นโรคหัวใจที่เกิดจากความผิดปกติในโครงสร้างของหัวใจ โดยความผิดปกติเกิดขึ้นขณะทารกอยู่ในครรภ์มารดาในช่วงที่มีการสร้างหัวใจและหลอดเลือด โดยทั่วไป เราแบ่งโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดเป็น 2 กลุ่มใหญ่ๆดังนี้ 1. โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดไม่เขียว (acyanotic CHD) 2. โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดเขียว (cyanotic CHD) โรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีพยาธิสภาพที่ทำให้มีเลือดไปปอดมาก เช่น ASD VSD PDA CAVC ซึ่งทำให้เลือดไหลไปปอดมากเป็นเวลานาน ความดันภายในหลอดเลือดในปอดจึงเพิ่มขึ้น เลือดจากหัวใจห้องล่างขวาจึงไหลไปปอดได้ยากขึ้น เลือดจึงคั่งค้างอยู่ในหัวใจห้องล่างขวามากขึ้นความดันในหัวใจห้องล่างขวาจึงเพิ่มมากขึ้น ภาวะ PAH เป็นกลุ่มอาการที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดแดงปอด ซึ่งเป็นหลอดเลือดที่รับเลือดดำจากหัวใจด้านขวาเข้าสู่ปอดก่อนที่จะแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เป็นเลือดแดงแล้วกลับเข้าสู่หัวใจด้านซ้าย และส่งออกไปเลี้ยงร่างกายส่วนต่าง ๆ ภาวะ PAH นี้พบได้ทุกเพศ ทุกวัย และทุกเชื้อชาติ ความผิดปกติหรือพยาธิสภาพที่เกิดขึ้นในหลอดเลือดแดงปอดจะทำให้หลอดเลือดเหล่านั้น ตีบแคบลงเป็นผลให้เลือดจากหัวใจด้านขวาผ่านเข้าสู่ปอดได้น้อยลงทำให้หัวใจต้องทำงานเพิ่มมากขึ้น เพื่อนำเลือดเข้าปอดไปแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เพิ่มขึ้น โดยการบีบตัวเพิ่มขึ้นจนทำให้มีความดันในหลอดเลือดแดงปอดเหล่านี้สูงขึ้นหัวใจด้านขวามีขนาด	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
		โตขึ้น เมื่อเกิดภาวะนี้นานขึ้นหัวใจด้านขวาเริ่มบีบตัวลดลงทำให้เลือดเข้าปอดและหัวใจด้านซ้ายลดลง  แผนภาพของหลอดเลือดที่มีการเปลี่ยนแปลง **ประเภทของ PAH** การแบ่งประเภทของภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง สามารถแบ่งได้ 2 ประเภทคือ 1. ภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงที่ไม่ทราบสาเหตุ เป็นความผิดปกติของหลอดเลือดแดงที่ผนังหลอดเลือดแดงหนาตัวขึ้นและหดตัวมากขึ้นโดยไม่ทราบสาเหตุหรือหาคำอธิบายจากภาวะอื่นได้ 2. ภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดในปอดสูงที่สัมพันธ์กับภาวะที่เกี่ยวเนื่องกัน พบว่าผู้ป่วยบางกลุ่มความเสี่ยง อาทิเช่น ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด ผู้ที่มีโรคของเนื้อเยื่อเกี่ยวพัน ผู้ที่ทานยาลดความอ้วนบางชนิด	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
		ภาวะ PAH เกิดจากอะไร มีการเปลี่ยนแปลงของผิวชั้นในของผนังหลอดเลือดแดงปอด โดยผิวชั้นในที่เรียกว่าเอ็นโดธีเลียม (Endothelium) นี้ประกอบด้วยเซลล์เอ็นโดธีเลียม (Endothelium) จำนวนมากเรียงกันอยู่ โดยเซลล์เหล่านี้ สร้างสารเคมีหลายชนิด เช่น โพรสตาไซคลิน (Prostacyclins), ไนทริกออกไซด์ (Nitric oxide), ธร็อมโบแซน (Thromboxane) เป็นต้น ทั้งนี้สารเหล่านี้มีหน้าที่ทำให้หลอดเลือดหดตัวหรือขยายตัว ปรับความสมดุลและความยืดหยุ่นของผนังหลอดเลือด ควบคุมการผลิตและการเติบโตของเซลล์เยื่อบุหลอดเลือดและเนื้อเยื่อรอบ ๆ หลอดเลือด ทั้งยังมีส่วนในการกำจัดเซลล์เก่าที่เสื่อมสภาพ สร้างเซลล์ใหม่ทดแทน และลดการจับตัวของลิ่มเลือดและเกล็ดเลือดซึ่งอาจทำให้เกิดการอุดตันของรูหลอดเลือดได้ เมื่อมีความผิดปกติเกิดขึ้น ภาวะสมดุลของสารต่าง ๆ ที่ผนังหลอดเลือดเสียไป เช่น มีระดับสารเอ็นโดธีลิน (Endothelin) และทร็อมโบแซน (Thromboxane) สูงขึ้น มีระดับสารโพรสตาไซคลิน (Prostacyclins) และไนตริก ออกไซด์ (Nitric oxide) ลดลง ทำให้เกิดการเพิ่มจำนวนของเซลล์เยื่อบุชั้นในและชั้นนอกของผนังหลอดเลือด จนทำให้หลอดเลือดมีผนังหนาขึ้น เซลล์ที่ทำหน้าที่หดและขยายหลอดเลือดเปลี่ยนแปลงเกิดเป็นพังผืดรัดทำให้หลอดเลือดขยายไม่สะดวก เซลล์เยื่อบุที่หลุดลอกรวมกับเม็ดเลือด เกล็ดเลือดเกาะกลุ่มเป็นลิ่มเลือดอุดตันรูหลอดเลือด สาเหตุเหล่านี้ทำให้รูหลอดเลือดแดงปอดแคบลง เลือดจึงไหลจากหัวใจเข้าสู่ปอดลดลง กล้ามเนื้อหัวใจต้องทำงานหนักมากขึ้นในการบีบเลือดเข้าสู่ปอดจนทำให้กล้ามเนื้อ	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
		ผนังหัวใจหนาขึ้น ขนาดห้องหัวใจด้านขวาโตขึ้น เมื่อกล้ามเนื้อหัวใจทำงานหนักจนถึงจุดที่ทำงานไม่ไหว จึงเกิดภาวะหัวใจวายเกิดขึ้น  **อาการของภาวะ PAH มีอะไรบ้าง** อาการของภาวะ PAH คือ อาการที่เกิดจากการที่มีเลือดแดงออกจากหัวใจไปเลี้ยงร่างกายน้อยกว่าปกติ ได้แก่ อาการเหนื่อยง่ายเวลาออกแรง หรือเหนื่อยขณะทำกิจวัตรประจำวัน อ่อนเพลีย มึนงง โดยเฉพาะเวลายืนขึ้นจากท่านั่งหรือเวลาเดินขึ้นบันได เมื่อมีภาวะ PAH มากขึ้นอาการเหนื่อยและอ่อนเพลียจะเกิดขึ้นได้ง่ายแม้เพียงขณะทำกิจวัตรเบาๆ เช่น แต่งตัว เดินระยะสั้น ๆ อาจพบมีอาการเจ็บแน่นหน้าอกได้ แต่ผู้ป่วยส่วนใหญ่มักจะเริ่มมาพบแพทย์เมื่อมีอาการมากแล้วหรืออาการเหล่านี้มีผลต่อกิจวัตรประจำวัน	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
M=Medication	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการใช้ยาในการรักษาภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงอย่างถูกต้อง	**จะวินิจฉัยภาวะ PAH ได้อย่างไร?** ผู้ป่วยที่สงสัยว่ามีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงจะถูกส่งต่อให้ผู้เชี่ยวชาญเพื่อตรวจวินิจฉัยโดยละเอียดซึ่งรวมถึงการตรวจในห้องปฏิบัติการ การตรวจคลื่นไฟฟ้าหัวใจ ภาพฉายรังสีปอด การทำคลื่นเสียงสะท้อนหัวใจ และการตรวจสวนหัวใจ ซึ่งเป็นการสอดสายสวนเข้าไปในหลอดเลือดซึ่งนำเข้าสู่หัวใจเพื่อไปวัดความดันหลอดเลือดในปอด การวัดระยะเดินใน 6 นาที (6 minute walk test: 6 MWT) เป็นการประเมินความรุนแรงและสภาพของผู้ป่วยอีกวิธีหนึ่งที่ทำได้ง่าย โดยทั่วไปผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรงมากกว่ามักมีระยะที่เดินได้ใน 6 นาที น้อยกว่าผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรงน้อยกว่า การวัดนี้ยังใช้เปรียบเทียบก่อนและหลังการให้ยาเพื่อพิจารณาผลการรักษาด้วยยาประเภทต่าง ๆ ได้อีกด้วย ในปัจจุบันมียาที่ใช้รักษาภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง ดังนี้ 1. ยาป้องกันลิ่มเลือด เป็นยาที่ใช้เพื่อป้องกันการเกิดลิ่มเลือดในหลอดเลือดแดงเล็กในปอดที่มีการอุดกั้นทางเดินเลือด 2. ยาต้านช่องแคลเซียม ช่วยขยายหลอดเลือดแดงในปอด ยานี้ใช้เฉพาะผู้ป่วยที่ตอบสนองต่อการทดสอบความยืดหยุ่นของหลอดเลือดแดงในปอด 3. พรอสต้าไซคลิน เป็นยาที่มีฤทธิ์ในการขยายหลอดเลือดแดงในปอด นอกจากนี้ยังช่วยยับยั้งการเกาะตัวของเกร็ดเลือด ช่วยลดการเกิดลิ่มเลือดและมีคุณสมบัติในการช่วยยับยั้งการหนาตัวของหลอดเลือด	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
E=Environment	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจในการจัดสิ่งแวดล้อมเพื่อให้เกิดความปลอดภัย ลดการใช้พลังงานของผู้ป่วย	4. ยาต้านฤทธิ์ที่ฐานรับเอนโดธีลิน ยากลุ่มนี้มีฤทธิ์ช่วยทำให้หลอดเลือดขยายตัวและลดการหนาตัวของผนังหลอดเลือด 5. ยายับยั้งฤทธิ์เอนไซม์ฟอสโฟไดเอสเทอเรส 5 เป็นยาช่วยให้หลอดเลือดแดงเล็กๆ ในปอดขยายตัว 6. ผ่าตัดถ่ายเปลี่ยนปอด ถ้าการรักษาด้วยยาไม่ดีขึ้น ผู้ป่วยภาวะPAH อาจได้รับการพิจารณาผ่าตัดถ่ายเปลี่ยนปอด ภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงแม้ว่าจะยังไม่สามารถรักษาให้หายขาดได้ แต่การใช้ยาลดความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง สามารถช่วยให้ผู้ป่วยมีอาการเหนื่อยลดลง คุณภาพชีวิตดีขึ้น สามารถยืดชีวิตผู้ป่วยได้ ดังนั้นการรับประทานยาตามแพทย์สั่ง ตรงเวลาในแต่ละวัน ไม่หยุดยาเอง จึงมีความสำคัญมาก นอกจากนี้ผู้ป่วยและผู้ดูแลต้องคอยสังเกตอาการหรือผลข้างเคียงจากการรักษา เช่น อาการปวดศีรษะ วูบ วิงเวียน เหนื่อย อ่อนเพลีย ความดันโลหิตต่ำ ตัวแดง หน้าแดง อันเนื่องมาจากหลอดเลือดแดงมีการขยายตัว จะต้องแจ้งให้แพทย์ผู้ทำการรักษาทราบทุกครั้ง ลักษณะอาการของผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง ได้แก่ เหนื่อยง่ายโดยเฉพาะเมื่อต้องออกแรง หายใจไม่อิ่ม รู้สึกมึนงง เป็นลม หมดสติ ใจสั่น แน่นหน้าอก ขาบวม เป็นต้น ผู้ป่วยและผู้ดูแลจะต้องปรับสิ่งแวดล้อมรอบตัวให้ผู้ป่วยสามารถทำกิจวัตรประจำวันให้ง่ายขึ้น เช่น ไม่ควรให้ผู้ป่วยเดินขึ้น-ลงบันได ห้องน้ำไกลมาเกิน เลี่ยงเลี่ยงกิจกรรมที่ต้องออกแรงหรือเดินมากเกินไป เช่น การซักผ้า ทำสวน ตัดต้นไม้ ทำความสะอาดบ้าน เป็นต้น	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
	ส่งเสริมให้ครอบครัว ผู้ใกล้ชิดมีความรู้ ความเข้าใจในภาวการณ์เจ็บป่วย อาการและแนวทางการรักษา	1. สนับสนุนให้บุคคลในครอบครัวหรือผู้ใกล้ชิดเรียนรู้เกี่ยวกับตัวโรค โดยแนะนำเว็บไซต์ หนังสือ คู่มือหรือแหล่งข้อมูลต่างๆ 2. ชวนบุคคลในครอบครัวหรือผู้ใกล้ชิดเข้าพบแพทย์พร้อมกันเพื่อจะได้พูดคุยถึงความกังวลกับสิ่งที่ผู้ป่วยกังวล เพื่อให้บุคคลในครอบครัวหรือผู้ใกล้ชิดได้รับรู้อารมณ์ถึงความรู้สึกต่างๆของผู้ป่วยในขณะนั้น 3. ผู้ป่วยต้องพยายามพูดคุยกับบุคคลในครอบครัว เมื่อมีความรู้สึกว่าตนเองมีอารมณ์หงุดหงิดและซึมเศร้า 4. ควรมีกิจกรรมที่สามารถทำร่วมกันได้ทั้งครอบครัว เพื่อส่งเสริมความ สัมพันธ์ที่ดี ซึ่งเป็นการเปิดโอกาสให้คนในครอบครัวได้เรียนรู้พฤติกรรมของผู้ป่วยและได้แบ่งปันความคิดเกี่ยวกับโรคที่ผู้ป่วยเป็นมากขึ้น	
	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจการใช้ยา ventavist ผ่านเครื่องพ่น	ผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดในปอดสูงบางรายอาจจะต้องใช้ยาขยายหลอดเลือดแดงชนิดสูดพ่น โดยเฉพาะผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงมาก การใช้ยาขยายหลอดเลือด (ventavist) ต้องใช้เครื่องสูดพ่นเฉพาะ ผู้ป่วยควรสูดพ่นยาในท่านั่ง หรือนานศีรษะสูง สูดลมหายใจเข้าทางปาก หายใจออกทางจมูก หายใจ เข้า-ออกด้วยอัตราเร็วปกติ ขณะพ่นยาและภายหลังการสูดพ่นยา ถ้ามีอาการปวดศีรษะ วิงเวียน วูบ ความดันต่ำลง ต้องแจ้งให้แพทย์ผู้ดูแลทราบ เพื่อปรับลดขนาดยา ภายหลังการสูดพ่นยาผู้ป่วยจะต้องนั่งพักหรือนอนพักสักครู่ประมาณ 30 นาที เพื่อป้องกันอาการวูบ วิงเวียนซึ่งอาจหกล้มเกิดอุบัติเหตุได้	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการดูแลแผลผ่าตัด	กรณีผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงที่ได้รับการผ่าตัดหัวใจ ภายหลังการผ่าตัดหัวใจจะยังคงได้รับยาขยายหลอดเลือดเพื่อรักษาภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูงอยู่ ดังนั้นการดูแลแผลผ่าตัดยังต้องได้รับการดูแลอย่างต่อเนื่องจนกว่าแผลผ่าตัดจะแห้งติดดี โดยผู้ป่วยจะต้องได้รับการทำแผลผ่าตัดอย่างน้อยวันละ 1 ครั้ง อย่าให้แผลโดนน้ำ ทำแผลประมาณ 2 สัปดาห์ แผลผ่าตัดก็จะแห้งติดดี ผู้ป่วยสามารถไปรับการดูแลแผลผ่าตัดได้ต่อเนื่องที่สถานพยาบาลใกล้บ้าน	
	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการทำกิจกรรมที่เหมาะสม	กิจกรรมที่ช่วยผ่อนคลายและการจัดการกับความเครียดทางอารมณ์ ผู้ป่วยสามารถฝึกทำสมาธิ การเล่นโยคะ การสวดมนต์ แนะนำให้ผู้ป่วยปฏิบัติเพื่อช่วยให้ความเครียดลดลง อาจแนะนำผู้ป่วยทำกิจกรรมที่ผู้ป่วยชอบ เช่น งานอดิเรก การอ่านหนังสือ การปลูกต้นไม้ ทำอาหาร เป็นต้น จะทำให้ผู้ป่วยรู้สึกมีความสุข ผ่อนคลาย หลีกเลี่ยงกิจกรรมที่ต้องออกแรงมากเพราะจะทำให้ผู้ป่วยรู้สึกเหนื่อย หายใจไม่ทันได้	
T=Treatment	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการออกกำลังกายที่เหมาะสม	ผู้ป่วยควรมีการออกกำลังกายอย่างสม่ำเสมอ ซึ่งจะต้องปรึกษาแพทย์ก่อน เพื่อจะได้วางแผนการออกกำลังกายที่เหมาะสม โดยส่วนใหญ่จะเข้าใจว่าผู้ป่วยที่มีความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงไม่ควรออกกำลังกายเพราะอาจทำให้เหนื่อยง่าย แต่ใน	

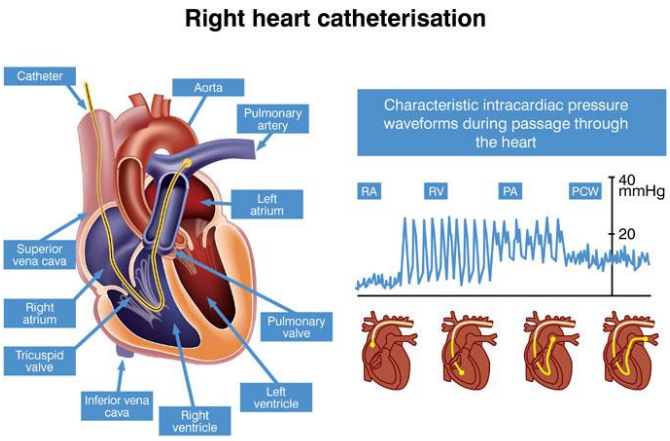
หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
H = Health	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการเดินทางที่เหมาะสม	ปัจจุบันมีคำแนะนำการออกกำลังกายสำหรับผู้ป่วยกลุ่มนี้ เช่น การเดิน การว่ายน้ำ ควรเริ่มประมาณ 10 นาทีต่อวัน ถ้าผู้ป่วยเลือดการออกกำลังกายโดยการว่ายน้ำควรมีครูฝึกหรือผู้ดูแลผู้ป่วยอยู่ในสระน้ำตลอดเวลา เพื่อที่จะสามารถช่วยผู้ป่วยได้เมื่อผู้ป่วยต้องการหรือเมื่อผู้ป่วยต้องหยุดพัก เนื่องจากมีอาการหายใจไม่ทัน หรือมีอาการมึนงงศีรษะขณะที่กำลังว่ายน้ำ อุปกรณ์ที่ช่วยในการว่ายน้ำเป็นสิ่งสำคัญ เช่น เสื้อชูชีพ เสื้อชูชีพช่วยให้ผู้ป่วยสามารถว่ายน้ำได้นานขึ้น พร้อมช่วยพยุงผู้ป่วยได้ดี และผู้ป่วยสามารถหยุดพักได้เมื่อผู้ป่วยต้องการ ผู้ป่วยที่ต้องเดินทางอยู่บ่อยๆ เนื่องจากอาชีพการงานหรือภาระหน้าที่ที่จำเป็นต้องเดินทางอยู่เป็นประจำจะต้องมีการวางแผนเตรียมตัวก่อนการเดินทาง เตรียมสิ่งของที่จำเป็นให้พร้อม เพื่อให้ถึงจุดหมายอย่างปลอดภัย โดนก่อนเดินทางผู้ป่วยต้องปรึกษาแพทย์ผู้ดูแลตนเองก่อน เพื่อให้แพทย์ช่วยวางแผนการเดินทางที่เหมาะสมและตรวจเช็คว่าคุณมรยาที่จำเป็นเพียงพอตลอดการเดินทางหรือไม่ ควรหลีกเลี่ยงการเดินทางโดยเครื่องบิน การเดินทางไปในพื้นที่สูงๆ ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงร่วมด้วย โดยเฉพาะผู้ป่วยที่มีความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงมาก จะมีอาการแทรกซ้อนต่างๆได้บ่อย อาจจะต้องมาพบแพทย์ก่อนวันนัดได้ เช่น อาการหัวใจเต้นผิดจังหวะ บวมตามร่างกาย หัวใจด้านขวาล้มเหลว หอบเหนื่อยมากขึ้น แน่นหน้าอก เป็นต้น ผู้ป่วยจะต้องมาติดตามการรักษาอย่างเคร่งครัดและสามารถติดต่อสถานพยาบาลและแพทย์ผู้ดูแลได้อย่างรวดเร็ว เมื่อผู้ป่วยมาติดตามการรักษาจะต้องแจ้งให้แพทย์ทราบทุกครั้งเกี่ยวกับการรับประทานยาและอาการข้างเคียงที่	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
		เกิดขึ้น แพทย์ผู้ดูแลจะติดตามความก้าวหน้าในการรักษา โดยติดตามผลเลือด ประเมิน 6MWT เป็นระยะ	
O=Out patient	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับการมาตรวจตามนัด การติดตามการรักษา	ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงที่ต้องรับยาลดความดันหลอดเลือดแดงในปอดอย่างต่อเนื่อง เนื่องจากยากลุ่มนี้เป็นยาที่มีราคาสูง ดังนั้นผู้ป่วยจะต้องรักษาสิทธิการรักษาของตนเอง จะต้องทราบระยะการใช้สิทธิบัตรทองของตนเอง ถ้ากรณีสิทธิบัตรทองหมดอายุต้องดำเนินการไปขอใบส่งตัวก่อนมาพบแพทย์เพื่อจะได้ใช้สิทธิบัตรประกันสุขภาพถ้วนหน้า โดยไม่ต้องจ่ายค่ารักษาพยาบาลและค่ายา	
	ผู้ป่วยและผู้ดูแลทราบสิทธิการรักษาของตนเองอย่างถูกต้อง	ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงร่วมด้วย โดยเฉพาะผู้ป่วยที่มีความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูงมาก จะมีอาการแทรกซ้อนต่างๆได้บ่อย อาจจะต้องมาพบแพทย์ก่อนวันนัดได้ เช่น อาการหัวใจเต้นผิดจังหวะ บวมตามร่างกาย หัวใจด้านขวาล้มเหลว หอบเหนื่อยมากขึ้น แน่นหน้าอก เป็นต้น ผู้ป่วยจะต้องมาติดตามการรักษาอย่างเคร่งครัดและสามารถติดต่อสถานพยาบาลใกล้บ้านในภาวะฉุกเฉินได้อย่างรวดเร็ว และพร้อมจะส่งต่อการรักษามายังผู้เชี่ยวชาญ	
D2=Diet	ผู้ป่วยและผู้ดูแลทราบและเข้าใจการเข้าถึงสถานพยาบาลใกล้บ้าน	ผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง จะมีโอกาสเกิดภาวะหัวใจด้านขวาล้มเหลวได้ง่าย เกิดภาวะน้ำเกินได้ง่าย ซึ่งจะทำให้ผู้ป่วยมีอาการ บวม เหนื่อยมากขึ้น หายใจไม่อิ่มได้ ดังนั้นผู้ป่วยจะต้องรับประทานอาหารที่ถูกสุขลักษณะครบถ้วนทุกหมู่	

หลักการ/แนวคิด	วัตถุประสงค์	รายละเอียดเนื้อหาการให้คำแนะนำ	หมายเหตุ
	ผู้ป่วยและผู้ดูแลมีความรู้ ความเข้าใจเกี่ยวกับโภชนาการที่ถูกต้องและเหมาะสมกับพยาธิสภาพของโรค	โดยมีหลักการในการปฏิบัติดังนี้ - รับประทานอาหารที่มีเกลือโซเดียมต่ำ - ควบคุมปริมาณน้ำดื่มต่อวันตามแพทย์สั่งอย่างเคร่งครัด - รับประทานอาหารวันละ 3 มื้อ - นั่งทานอาหารและรับประทานอาหารช้าๆ - รับประทานผักและผลไม้ให้มากขึ้น ลดปริมาณไขมันในอาหาร - แปรงฟันสม่ำเสมอเพื่อป้องกันฟันผุ - หมั่นตรวจร่างกายและชั่งน้ำหนักเป็นประจำ - งดบุหรี่และเครื่องดื่มแอลกอฮอล์โดยเด็ดขาด 	

การพยาบาลผู้ป่วยก่อนได้รับการทำ acute vasoreactivity test

วัลลิดา ราชกรม (พยาบาลวิชาชีพ)



การพยาบาลระยะก่อนการทำ Vasoreactivity Test

เป้าหมายที่สำคัญที่สุดของการพยาบาล ในระยะนี้ คือ การค้นหาปัจจัยเสี่ยง การดูแลความพร้อมของร่างกายและจิตใจของผู้ป่วยเพื่อป้องกันปัจจัยเสี่ยง ดังนี้

1. การประเมินผู้ป่วย

1.1 การสอบถามประวัติต่างๆ ของผู้ป่วย ได้แก่ การใช้ยาของผู้ป่วยทั้งยาแผนปัจจุบัน ยาแผนโบราณและสมุนไพร ประวัติการแพ้ยา และการแพ้ยาปฏิชีวนะ ประวัติการแพ้ไอโอดีน อาหารทะเล หรือประวัติการสวนหัวใจครั้งที่แล้วว่า มีการแพ้สารทึบรังสีหรือไม่ ถ้าพบว่าผู้ป่วยเกิดการแพ้สารทึบรังสีให้รีบแจ้งแพทย์ทราบเพื่อที่จะได้ให้ยารับประทานหรือยาฉีดเพื่อป้องกันอาการแพ้ก่อนการสวนหัวใจ ประวัติโรคซึ่งอาจจะมีผลกระทบต่อการสวนหัวใจ

1.2 การประเมินสภาพผู้ป่วยในการพยาบาลก่อนการทำ Vasoreactivity Test เพื่อผลการตรวจที่ดี การวางแผนและการประเมินความพร้อมของผู้ป่วยจึงมีความสำคัญ โดยการประเมินสภาพผู้ป่วยโดยมี การตรวจร่างกาย มีข้อมูลสำคัญที่ควรทราบได้แก่ ประเมินความแรงของชีพจรที่ปลายเท้าทั้ง 2 ข้าง พร้อมทั้งทำเครื่องหมายกำกับ ตรวจสภาวะพื้นฐาน ของชีพจรที่หลังเท้าบริเวณ dorsalis pedis เพื่อตรวจว่าชีพจรชัดเจนดีหรือไม่ และไว้เปรียบเทียบกับหลังทำ

1.3 การเตรียมผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการตามแผนการรักษาของแพทย์เช่น คลื่นไฟฟ้าหัวใจ ผลตรวจคลื่นสะท้อนหัวใจ การตรวจระดับเม็ดเลือด ผลการตรวจ NT-pro BNP ผลการตรวจ 6MWT

2. การเตรียมผู้ป่วยก่อนการทำ Vasoreactivity Test

ผู้ป่วยต้องนอนพักรักษาตัวในโรงพยาบาลก่อนการทำ Vasoreactivity Test 1 สัปดาห์ เพื่อพ่นยา ventavist และเตรียมความพร้อม

2.1 การพยาบาล 1 วันก่อนการทำ Vasoreactivity Test

* ดูแลให้คำแนะนำเกี่ยวกับการทำ Vasoreactivity Test และเซ็นยินยอมรับการรักษา

* ดูแลให้คำแนะนำผู้ป่วยในการดูแลความสะอาดของร่างกาย โดยเฉพาะในเด็กโตและผู้ใหญ่

* ดูแลงดน้ำ และอาหาร ในคืนก่อนการสวนหัวใจอย่างน้อย 6 ชั่วโมงเพื่อป้องกันการอาเจียน และสำลักเข้าสู่ปอด

* ดูแลให้คำแนะนำผู้ป่วยหลังการทำ Vasoreactivity Test ต้องย้าย ICU เพื่อเฝ้าระวังและติดตามอาการ/ภาวะแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้นอย่างใกล้ชิด

* ประสานงานหอผู้ป่วย PICU เพื่อแจ้งยืมใช้เครื่อง Nitric oxide และ set case ทำ Vasoreactivity Test

2.2 การพยาบาลในเช้าวันที่ทำ Vasoreactivity Test

* ถอดชุดชั้นใน Contact lens แว่นตา เครื่องประดับและอุปกรณ์ ที่เป็นโลหะออกจากตัว

* ให้สารละลายทางหลอดเลือดดำตามแผนการรักษา

* ดูแลให้ได้รับยา Pre-medication ก่อนส่งห้องตรวจสวนหัวใจ

* ดูแลให้ผู้ป่วยปัสสาวะก่อนที่จะไปห้องตรวจสวนหัวใจ

* บันทึกสภาวะพื้นฐานของสัญญาณชีพ รวมทั้งระดับความอิ่มตัวของออกซิเจน (O2 saturation)

3. การดูแลด้านจิตใจ

โดยส่วนใหญ่ผู้ป่วยเด็กและครอบครัว มักจะเกิดความวิตกกังวลกับสิ่งที่ไม่อาจคาดการณ์ได้ เช่น กลัวอันตรายจากการทำ Vasoreactivity Test เป็นต้น ดังนั้น พยาบาลควรปฏิบัติดังนี้

1. สอบถามความเข้าใจของผู้ป่วยและพ่อแม่ กระตุ้นให้ระบายความรู้สึก

2. ให้เวลาในการซักถามอย่างเต็มใจและเป็นกันเอง

3. อธิบายด้วยคำพูดที่ง่าย ชัดเจนเกี่ยวกับเหตุผล ประโยชน์ขั้นตอนและระยะเวลาการตรวจ โดยให้เหมาะสมกับระดับพัฒนาการของเด็ก และประสบการณ์ในอดีต พร้อมทั้งสังเกตความรู้สึกที่ผู้ป่วยและครอบครัวแสดงออก

4. บอกถึงสิ่งที่จะเกิดขึ้นกับผู้ป่วยเพื่อให้ ผู้ป่วยเข้าใจ คลายความวิตกกังวลและให้ความร่วมมือในการทำ

การพยาบาลผู้ป่วยที่ได้รับการทำ acute vasoreactivity test ณ ห้องตรวจสวนหัวใจ

ธนา อาริต และ ศิริวรรณ พรรณะ (พยาบาลวิชาชีพ)

กระบวนการทางการพยาบาลในการดูแลผู้ป่วย PAH ที่มีข้อบ่งชี้ในการทำ vasoreactivity test สามารถแบ่งเป็น 3 ขั้นตอน ได้แก่ การพยาบาลก่อนการตรวจ การพยาบาลขณะทำการตรวจ และการพยาบาลหลังการตรวจ โดยมีวัตถุประสงค์ในการพยาบาล ดังนี้

1) เพื่อให้ผู้ป่วยและญาติ มีความพร้อมทั้งด้านร่างกาย และจิตใจ เพื่อลดความวิตกกังวลในการตรวจรักษา

2) เพื่อให้ผู้ป่วยได้รับการดูแลอย่างรวดเร็ว ปลอดภัย และได้มาตรฐาน

3) เพื่อเฝ้าระวังและลดความเสี่ยง ของภาวะแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้นในขณะตรวจและหลังตรวจรักษา

4) เพื่อให้ผู้ป่วยได้รับการช่วยเหลือ และรักษาอย่างทันท่วงที เมื่อเกิดภาวะแทรกซ้อน

1. การพยาบาลผู้ป่วยก่อนการทำ Vasoreactivity test ในห้องตรวจสวนหัวใจ

การพยาบาลในระยะนี้เป็นการเตรียมผู้ป่วยให้พร้อมก่อนทำการตรวจ ทั้งทางด้านร่างกาย และจิตใจ ซึ่งเป็นสิ่งสำคัญที่สามารถช่วยลด และป้องกันการเกิดภาวะแทรกซ้อน ทั้งนี้ยังเป็นการประเมินเพื่อเฝ้าระวังความผิดปกติต่างๆ เพื่อนำข้อมูลเหล่านี้ส่งต่อให้กับพยาบาล และทีมสหสาขาวิชาชีพที่เกี่ยวข้อง ได้ทราบถึงข้อมูลต่างๆเกี่ยวกับผู้ป่วย โดยการพยาบาลมีดังต่อไปนี้

1.1 การวัดสัญญาณชีพ

1.2 การประเมินลักษณะทั่วไป (General Appearance) เช่น ภาวะเขียวตามปลายมือ ปลายเท้าผู้ป่วย, ลักษณะนิ้วมือ, ความอบอุ่นของปลายมือ ปลายเท้า

1.3 ประเมินความแรงของชีพจรหลังเท้า เป็นสิ่งสำคัญก่อนการตรวจเพื่อเป็นการประเมินเปรียบเทียบกันระหว่างก่อนตรวจ และหลังตรวจ ซึ่งจะทำให้เราทราบได้ถึงระดับการไหลเวียนของหลอดเลือดส่วนปลายที่ลดลงได้

1.4 ตรวจสอบผลการทางห้องปฏิบัติการโดยเฉพาะ CBC, BUN, Cr, Electrolyte, PT, PTT, INR, EKG, film chest X-rays หากพบความผิดปกติ ควรรายงานให้แพทย์ได้รับทราบ เพื่อดำเนินการแก้ไข และเฝ้าระวังต่อไป

1.5 ซักประวัติความเจ็บป่วย ประวัติการแพ้ยา แพ้อาหารพร้อมบันทึกในแบบฟอร์มบันทึกทางการพยาบาลของห้องตรวจสวนหัวใจ

1.6 อธิบายให้ผู้ป่วยและญาติเข้าใจ วัตถุประสงค์ ขั้นตอนการทำหัตถการ รวมทั้งวิธีการปฏิบัติตัวก่อน ขณะ และหลังการทำการตรวจ รวมทั้งเปิดโอกาสให้ผู้ป่วยและญาติซักถามถึงข้อสงสัยต่างๆ เพื่อลดความวิตกกังวลเกี่ยวกับการตรวจรักษา

2. การพยาบาลผู้ป่วยขณะทำการตรวจ Vasoreactivity test ในห้องตรวจสวนหัวใจ

หลังจากขั้นตอนการเตรียมผู้ป่วยก่อนการตรวจเสร็จ ผู้ป่วยจะถูกส่งเข้ามายังห้องตรวจสวนหัวใจ พยาบาลในห้องตรวจสวนหัวใจจะต้องเตรียมความพร้อมสำหรับการให้บริการ

2.1 จัดเตรียมห้องตรวจสวนหัวใจให้สะอาดอยู่เสมอ อุปกรณ์ และเครื่องมือต่างๆที่จัดเตรียมในการตรวจต้องปราศจากเชื้อ (Aseptic technique) ตรวจสอบอุปกรณ์ เครื่องมือให้พร้อมสำหรับการใช้งาน เช่น Defibrillator, syringe pump, infusion pump, อุปกรณ์ suction, อุปกรณ์สำหรับใสท่อช่วยหายใจ, รถ Emergency, สายต่อวัดความดัน (pressure line), ยาที่จะต้องใช้ในการทำ Vasoreactivity test: (Iloprost,Nitric oxide) และอุปกรณ์ช่วยพ่นยา ให้สามารถใช้งานได้อย่างมีประสิทธิภาพ เป็นต้น

2.2 ประสานงานกับหอผู้ป่วยวิกฤตกุมารเวชศาสตร์หัวใจ(PICU) เพื่อจัดเตรียม Nitric Oxide และประสานงานกับ ทีมวิสัญญีแพทย์ วิสัญญีพยาบาล ที่จะต้องทำการเตรียมใส่ท่อช่วยหายใจ (ในกรณี ที่ใช้ Nitric Oxide)

2.3 เตรียมผู้ป่วยบนเตียงตรวจ Monitor EKG, NBP, O2 sat ให้ผู้ป่วยได้รับ oxygen ตามแผนการรักษา ขณะทำ Vasoreactivity test ผู้ป่วยอาจเกิดภาวะความดันโลหิตต่ำ จากการให้ยาได้ จึงต้องสังเกตและบันทึกลงในบันทึกทางการพยาบาลของห้องตรวจสวนหัวใจเป็นระยะๆ

2.4 เก็บตัวอย่าง และบันทึกค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนในเลือดในห้องหัวใจต่างๆ ทั้งค่า O2 sat และ O2 blood gas และบันทึกค่าความดันในห้องหัวใจต่างๆ โดยเฉพาะความดันของหลอดเลือดแดงในปอด (Pulmonary artery pressure) และความดันของหลอดเลือดแดงเอออร์ตา (Aortic pressure) ทั้งก่อนและหลังการให้ยา (Iloprost หรือ Nitric Oxide) เพื่อดูความตอบสนองของการให้ยาดังกล่าว เป็นข้อมูลในการคำนวณหาค่า PVR และข้อมูลในการวางแผนในการรักษาต่อไป

ในขณะทำการตรวจ ผู้ป่วยอาจเกิดภาวะ ดังต่อไปนี้

1) วิตกกังวลขณะทำการตรวจรักษา

กิจกรรมการพยาบาล

1.1) อธิบายขั้นตอนการตรวจรักษา ให้แก่ผู้ป่วยเป็นระยะๆ

1.2) แจ้งอาการที่สามารถ เกิดขึ้นได้ขณะตรวจให้ผู้ป่วยทราบ เพื่อลดความวิตกกังวล เช่น ใจสั่น วูบ วิงเวียน และปวดเมื่อยร่างกาย

2) ความไม่สุขสบายขณะตรวจ เนื่องจากต้องนอนบนเตียงตรวจที่เล็ก และยกแขนขึ้นเหนือศีรษะ

กิจกรรมการพยาบาล

2.1) แจ้งผู้ป่วยให้ทราบถึงท่าของการตรวจ จัดท่าที่เหมาะสม และให้อยู่ในท่าที่สบายมากที่สุดเท่าที่จะทำได้ โดยไม่มีผลต่อการตรวจ

2.2) จัดสิ่งแวดล้อม เพื่อให้ผู้ป่วยรู้สึกอบอุ่นและสุขสบาย โดยใช้ผ้าห่มไฟฟ้า หรือเครื่องเป่าลมร้อน เนื่องจาห้องตรวจสวนหัวใจมีอากาศที่เย็นมาก

นอกจากนี้สิ่งสำคัญอย่างยิ่งที่พยาบาลประจำห้องตรวจสวนหัวใจจะต้องยึดหลังเทคนิคปลอดเชื้ออย่างเคร่งครัด เพื่อป้องกันการติดเชื้อ

3. การพยาบาลผู้ป่วยหลังทำการตรวจ Vasoreactivity test ในห้องตรวจสวนหัวใจ

หลังจากผู้ป่วยทำการตรวจ Vasoarectivity test เสร็จ พยาบาลประจำห้องสังเกตอาการ จะย้ายผู้ป่วยออกมาสังเกตอาการหลังการตรวจที่ห้องสังเกตอาการ เป้าหมายสำคัญของการพยาบาล คือ เพื่อป้องกันการเกิดภาวะแทรกซ้อน และการให้หารพยาบาลอย่างทันท่วงทีจึงเป็นสิ่งสำคัญในการป้องกันอันตรายดังกล่าว ภายหลังการทำการตรวจ ผู้ป่วยอาจเกิดภาวะ ดังต่อไปนี้

1) เสี่ยงต่อการเกิดเลือดออกบริเวณแผลที่สวนหัวใจ (Puncture site)

กิจกรรมการพยาบาล

1.1) หลังจากเอาท่อนำสายสวนออกจาเส้นเลือด ต้องกดแผลห้ามเลือด จนกว่าเลือดจะหยุดอย่างน้อย 15 นาที

1.2) แนะนำให้ผู้ป่วยเหยียดขา ห้ามงอขาข้างที่ทำหัตถการ อย่างน้อย 6 ชั่วโมง

1.3) มีการประเมินแผลดังกล่าวเป็นระยะๆ ว่ามีเลือดออก หรือมีก้อนเลือดออกเซาะหรือไม่ ถ้ามีควรแจ้งแพทย์ และทำการกดแผลห้ามเลือดต่อ

1.4) ในกรณีที่ผู้ป่วยต้องการที่จะไอ หรือจาม ควรแนะนำให้ผู้ป่วยใช้มือกดแผลข้างที่ทำเพื่อป้องกันเลือดออกซ้ำ

2) เสี่ยงต่อภาวะทางเดินหายใจถูกกด จากการใช้ยานอนหลับ (Sedative) ขณะตรวจ

กิจกรรมการพยาบาล

2.1) ประเมินและเฝ้าระวังภาวะทางเดินหายใจถูกกดจากผลของยานอนหลับ(Sedative) โดยวัดสัญญาณชีพ:ค่าความดันโลหิต อัตราการเต้นขอบหัวใจ ค่าอิ่มตัวของออกซิเจนปลายนิ้ว และอัตราการหายใจหากผิดปกติควรรีบรายงานแพทย์ให้ทราบในทันที

2.2) ดูแลให้ผู้ป่วยได้รับออกซิเจนตามแผนการรักษา

2.3) เตรียมอุปกรณ์ ยา (Emergency) ให้พร้อมใช้งาน

การพยาบาลผู้ป่วยหลังทำ Vasoreactivity test ในหอผู้ป่วยวิกฤต

ประไพจิตร์ วงศ์แสน (พยาบาลวิชาชีพ)

ผู้ป่วยภายหลังได้รับการทำ Vasoreactivity test จำเป็นอย่างยิ่งที่ต้องได้รับการเฝ้าระวังอย่างใกล้ชิด เนื่องจากผู้ป่วยอาจมีภาวะแทรกซ้อนหรือผลข้างเคียงภายหลังการทำหัตถการได้ ดังนั้นภายหลังการทำหัตถการผู้ป่วยจึงควรได้รับการเคลื่อนย้ายมาสังเกตอาการที่หอผู้ป่วยวิกฤตจนอาการคงที่จึงย้ายกลับไปดูแลต่อที่หอผู้ป่วยสามัญต่อไป โดยมีกิจกรรมทางการพยาบาลในหอผู้ป่วยวิกฤต ดังนี้

1. ระยะเตรียมรับผู้ป่วย

1.1 เตรียมเตียงเพื่อรับผู้ป่วย

1.2 เตรียม Monitor ต่างๆ (EKG, O_2 sat, BP, RR)

1.3 เตรียมเครื่องช่วยหายใจ/ออกซิเจน

1.4 เครื่อง Nitric oxide (หากต้องใช้)

1.5 เตรียมบุคลากร

เครื่อง nitric oxide

2. ระยะดูแลผู้ป่วยเมื่อนอนรักษาในหอผู้ป่วยวิกฤต

2.1 วัดและติดตามสัญญาณชีพทุก 5 นาที 6 ครั้ง ทุก 15 นาที 4 ครั้ง 30 นาที 2 ครั้งและ ทุก 1 ชม. จนสัญญาณชีพคงที่

2.2 ประเมินการหายใจ ดูแลให้ได้รับออกซิเจนตามแผนการรักษา หากผู้ป่วยคาท่อช่วยหายใจและใช้เครื่องช่วยหายใจดูแลให้ผู้ป่วยตามหลักการพยาบาลผู้ป่วยใช้เครื่องช่วยหายใจ

2.3 เฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนที่สำคัญ เช่น ความเป็นพิษจากการใช้ iNO การเกิด rebound phenomenon ซึ่งเป็นปัญหาสำคัญ พบการเกิด pulmonary pressure และ resistance เพิ่มขึ้นอย่างทันทีหลังจากการหยุดให้ NO ชนิดสูดดมมานานมากกว่า 30 นาทีหรืออาจเกิดหลังจากลดยา iNO ลง ปรากฏการณ์ที่เกิดขึ้นนี้อาจทำให้เป็นอันตรายถึงชีวิต และเป็นสาเหตุทำให้เกิดอาการแทรกซ้อนที่อันตราย ซึ่งการลด iNO ลงอย่างช้าๆ (เช่นทีละ 1-5 ppm ทุก 1-2 ชั่วโมง หลังจากที่ขนาด iNO < 20 ppm) หรือเริ่มใช้ยา Sildenafil ในช่วง wean off dose จะเป็นการป้องกันการเกิด rebound phenomenon ได้ อาการที่ต้องควรระวังได้แก่ หายใจเหนื่อยหอบ เขียวมากขึ้น จึงควรติดตามผล ABG ประเมินสัญญาณชีพ และ oxygen saturation

2.4 สังเกตและประเมินบริเวณ Puncture site ว่ามี Hematoma หรือ Bleeding หากพบให้รีบรายงานแพทย์

2.5 ประเมินสีผิว อุณหภูมิและชีพจร บริเวณเท้าหรือขาข้างที่ทำหัตถการ หากพบ มีสีซีด คล้ำ เย็นชื้น คลำชีพจรไม่ได้หรือคลำได้เบามากควรรีบรายงานแพทย์เพื่อให้การรักษาต่อไป

2.6 ดูแลจัดท่าและแนะนำให้ผู้ป่วยนอนราบ ห้ามงอขาข้างที่ทำภายหลังการ off sheath นาน 6 ชม. หากเป็นผู้ป่วยเด็กหรือผู้ป่วยสับสนอาจต้องพิจารณาผูกยึด

2.7 หากผู้ป่วยดิ้นมากไม่พัก รายงานแพทย์เพื่อให้ยาสงบระงับ

2.8 ดูแลให้ได้รับสารน้ำและยาตามแผนการรักษา สังเกตภาวะแทรกซ้อนหลังได้รับยา

2.9 หากผู้ป่วยมีความจำเป็นต้องใช้ Nitric oxide ดูแลให้ผู้ป่วยได้รับตามแผนการรักษาและสังเกตภาวะแทรกซ้อนขณะได้รับ

2.10 สังเกตการขับถ่ายปัสสาวะ หากไม่ปัสสาวะภายใน 8 ชม.กระตุ้นให้ปัสสาวะ หากปัสสาวะไม่ออกรายงานแพทย์เพื่อพิจารณาสวนปัสสาวะ

2.11 ประเมินความปวดและความไม่สุขสบายต่างๆ หากพบดูแลให้ได้รับยาลดปวดและช่วยเหลือกิจกรรมบนเตียง

2.12 หากผู้ป่วยตื่นดี สามารถรับประทานอาหารได้ตามปกติ (การหายใจและสัญญาณชีพปกติ)

2.13 เปิดโอกาสให้ญาติเข้าเยี่ยมและให้ข้อมูลเพื่อลดความวิตกกังวล

เอกสารอ้างอิง

1. ศาสตราจารย์ นายแพทย์กฤตย์วิกรม ดุรงค์พิศิษฏ์กุล. **Pulmonary hypertension in congenital heart disease Recent advance from 4th World symposium on Pulmonary Artery Hypertension 2008 Dana Point,U.S.A** :หน่วยโรคหัวใจเด็ก ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

การพยาบาลผู้ป่วยที่ได้รับยาพ่น Iloprost (Ventavist)

วันทนีย์ วงค์นากลาง และ ลินดา จันทร์วิเศษ (พยาบาลวิชาชีพ)

Iloprost เป็นยาที่มีคุณสมบัติแตกต่างจาก epoprostenol และ nitric oxide โดยที่มี half life ที่ยาวกว่า จึงทำให้มีความสะดวกแกผู้ป่วยที่จะใช้ประจำในแต่ละวันมากขึ้น ยาที่จะใช้จะผ่านเครื่องพ่นยาที่มีละอองฝอยขนาด 3-5 µm โดยต้องมีความสม่ำเสมอของขนาดละอองตลอดเวลาที่พ่น ขนาดยาสำหรับผู้ป่วย acute ที่แนะนำในการสูดแต่ละครั้งในผู้ใหญ่คือ 5–10µg at mouth piece หรือในเด็กให้ 0.5 µg/kg/dose (maximum = 3 µg/kg/does) หลักการใช้ aerosol therapy คือ การให้ยาที่เป็นส่วนผสมของ solid particles และ liquiddroplet ผ่านไปที่ bronchial mucosa โดยปริมาณยาที่สามารถผ่านเขไปไดขึ้นอยู่กับขนาด aerosol particles ซึ่งโดยปกติจะใช้ mass median aerodynamic diameters (MMAD) ตั้งแต่ 0.8 ถึง 5 µ เครื่องพ่นละอองยา Iloprost ที่ใช้ในประเทศไทย Acute management of pulmonary hypertension ควรอยู่ระหว่าง 3-5 µ โดยถ้าขนาดใหญ่กว่านี้จะติดอยู่ที่ oropharynx ขนาดที่เล็กไปก็จะ bounce ออกมา ที่ upper respiratory airway ไมเข้าไปที่ interstitial

ข้อดีของการให้ aerosol therapy คือ

1) ออกฤทธิ์ไดเร็วในขนาดยาที่ต่ำกว่า
2) ยาซึมผ่าน lower respiratory trace ไดเร็ว
3) ใช้งานได้ง่ายและมี side effect ที่น้อย
4) ทำให้ทางเดินหายใจมีความชุ่มชื้น

แสดงภาพ เครื่องพ่นยา

Nebulizer คือ สวนของอุปกรณ์ที่ใช้เป็นตัวผสม solid particles และ liquid droplet โดยอาจใช้ตัวอัดอากาศ (compressor unit) ที่ทำให้ยากลายเป็น droplet โดยยาจะผ่านเข้าไปใน nebulizer โดยอาศัย venturi effect คือ อากาศที่ถูกอัดผ่านท่อขนาดเล็กทำให้ความดันที่ลดลงจะดูดเอายาที่เป็นของเหลวผ่านเข้าที่ส่วนกระเปาะด้านล่างและวิ่งผ่านตัวกรองที่ทำให้ขนาดเล็กลง nebulizer ที่ใช้ระบบ ultrasonic จะ ประกอบไปด้วย pyezoelectrice crystal (ส วนที่เป็นตัวสั่นสะเทือน) ที่ส่วนล่างของกระเปาะซึ่ง เมื่อไดรับ ความถี่ขนาด 1 MHz จะทำให้เกิดคลื่น ultrasound ที่มีแรงผลักมากกว่าแรงยึดโมเลกุลของยา จึงทำให้ยาแยกออกเป็น droplet ที่เล็กลง และจะพ่นผ่านเข้าไปในรูป aerosol ชนิดของ ultrasonic unit แบ่งเป็น single chamber ยาจะกระทบกับส่วน piezoelectric โดยตรง และ double chamber ซึ่งยาจะถูกเทลง ด้านบนของกระเปาะและมีแผ่นฟิล์มบางแยกชั้นกับส่วน piezoelectric transducer โดยจะมีน้ำสัมผัสกับ สวน pyezoelectrice crystal ทางด้านล่างของกระเปาะเพื่อลดปัญหาเครื่องร้อนได เครื่องพ่นยา Optineb และ Omron จะใช้ระบบ ultrasonic จะเล็กและเงียบกว่าเครื่อง Delphinus ที่เป็นชนิด compressor เครื่องทั้งสาม ตองใช้ส่วนผสมของยาในขนาด 3 ml

สวนเครื่อง ultrasonic จะใช้ขนาด 5 ml เครื่องพ่นทุกชนิดจะมี residual volume ประมาณ 0.5 ถึง 0.8 ml หลังจากที่ใช้เวลาพ่นควันละอองจางหมดไปประมาณ 10 นาที โดยมีระดับของยาที่ปลาย mouth piece แตกต่างกันโดย ทั้งสามชนิดจะมีขนาดของ particles ที่น้อยกว่า 5 μ ใน ระดับมากกว่า 80% ขนาดยา ที่ mouth piece จะอยู่ในขนาด 2.5-5 μg ในผู้ใหญ่ และ 0.5 μg/kg/dose โดยมี total dose ที่ 3 μg/kg/day ในเด็ก

วิธีการพ่นยา

1. นั่งหรือนอนศีรษะสูงขณะพ่นยา
2. อมปลายเครื่องพ่นยาจนมิด
3. เปิดเครื่องพ่นยา
4. สูดลมหายใจเข้าทางปากอย่างช้าๆ
5. ปล่อยลมหายใจออกทางจมูกอย่างช้าๆ
6. หายใจในอัตรา 10-14 ครั้ง/นาที
7. เมื่อต้องการหยุดพัก ให้ปิดเครื่องพ่นยาทุกครั้ง
8. ในแต่ละครั้งใช้เวลาพ่นประมาณ 10 นาที

อาการข้างเคียง

1. เจ็บแน่นหน้าอก
2. หัวใจเต้นเร็ว ใจสั่น
3. ความดันโลหิตต่ำ
4. วูบ เป็นลม
5. ปวดศีรษะ ปวดหลัง
6. หน้าแดง ตัวแดง
7. คลื่นไส้ อาเจียน
8. ผื่น

กิจกรรมการพยาบาล

1. ประเมินสัญญาณชีพก่อน-หลังพ่นยาทุกครั้ง
2. จัดท่าให้ผู้ป่วยอยู่ในท่านั่งหรือนอนศีรษะสูง
3. บอกวัตถุประสงค์ วิธีการพ่น และผลข้างเคียงของยากับผู้ป่วยหรือผู้ปกครอง
4. บริหารยาโดยใช้หลัก 10 R
5. เฝ้าระวังอาการ/อาการแสดงของ signs vasodilatation
6. แนะนำผู้ป่วยหลังพ่นยาเสร็จให้พักอยู่บนเตียงก่อน เพื่อป้องกันผลข้างเคียง
7. บันทึกในระบบบันทึกทางการพยาบาล

ยาที่ใช้สำหรับผู้ป่วยที่มีภาวะ pulmonary artery hypertension

สุภาพร อ่อนสนิท, ภ.ม.(เภสัชกรรมคลินิก)

ภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง (pulmonary hypertension; PH) เป็นภาวะที่ความดันเฉลี่ยหลอดเลือดแดงปอดสูง โดยมีมากกว่าหรือค่าเท่ากับ 25 มิลลิเมตรปรอท ขณะพัก (no exercise criteria) และมีค่า pulmonary vascular resistance (PVR) มากกว่า 3 wood units โดยวินิจฉัยจากการตรวจสวนหัวใจห้องขวา (right cardiac catheterization; RHC) ส่วน pulmonary arterial hypertension (PAH) เป็น PH ที่มีความดันเฉลี่ยหลอดเลือดแดงก่อนหลอดเลือดฝอยในปอดสูง (pre-capillary vessels) โดยการตรวจ RHC มีค่า pulmonary artery wedge pressure (PAWP) ไม่เกิน 15 มิลลิเมตรปรอท [1]

สาเหตุของโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง[2]

องค์การอนามัยโลก World Health Organization (WHO) ได้แบ่งโรคนี้ตามสาเหตุเป็น 5 กลุ่มดังนี้

1. กลุ่ม 1 (WHO group I) คือ ผู้ป่วยกลุ่มที่มีสาเหตุจากการมีความดันในหลอดเลือดแดงปอดสูง (Pulmonary arterial hypertension; PAH) ซึ่งมีสาเหตุได้จากหลายสาเหตุ ได้แก่ ไม่ทราบสาเหตุ (Idiopathic PAH) โรคของเนื้อเยื่อเกี่ยวพันของปอด เช่นจาก โรคออโตอิมมูน โรคติดเชื้อเอชไอวี โรคตับ โรคเลือดชนิดมีรูปร่างเม็ดเลือดแดงผิดปกติ (Sickle cell disease) โรคหัวใจแต่กำเนิด โรคพยาธิใบไม้เลือด อาการไม่พึงประสงค์จากยาบางชนิด เช่น สาร/ยาเสพติด (เช่น Cocaine) ยาลดความอ้วน โรคหลอดเลือดในปอด เช่น โรค Pulmonary capillary hemangiomatosis โรค Pulmonary venoocclusive disease จากพันธุกรรม ที่พ่อแม่เป็นโรค PAH

2. กลุ่ม 2 (WHO Group II) คือโรคความดันหลอดเลือดปอดสูงที่เกิดจากโรคของหัวใจห้องซ้าย เช่น จากโรคลิ้นหัวใจที่อยู่ในหัวใจซ้าย (Mitral valve) และ จากโรคความดันโลหิตสูงในกลุ่มผู้ป่วยที่ควบคุมอาการได้ไม่ดี

3. กลุ่ม 3 (WHO Group III) คือ ผู้ป่วยกลุ่มที่มีสาเหตุจากโรคปอดเรื้อรัง เช่น โรคปอดอุดกั้นเรื้อรัง โรคปอดเป็นพังผืด ผู้ป่วยกลุ่มที่เป็นโรคนอนหลับแล้วหยุดหายใจ ผู้ป่วยมีโรคปอดผิดปกติแต่กำเนิด

4. กลุ่ม 4 (WHO Group IV) คือ กลุ่มผู้ป่วยที่มีโรคลิ่มเลือดเรื้อรังเกิดในหลอดเลือดปอด (Chronic Throboembolic Pulmonary hypertension; CTEPH)

5. กลุ่ม 5 (WHO Group V) คือ ผู้ป่วยสาเหตุอื่นๆ นอกเหนือจากใน 4 กลุ่ม ดังกล่าว เช่น โรคหลอดเลือดอักเสบ โรคต่อมไร้ท่อ โรคไตเรื้อรัง การล้างไต

อาการของโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง[2]

อาการที่พบบ่อย ได้แก่ หายใจลำบาก หายใจเร็ว ใจสั่น เป็นลม เหนื่อยง่าย หัวใจเต้นเร็ว เจ็บหน้าอก ไอแห้งๆ มึนงง บวมน้ำที่บริเวณหน้าแข้ง ข้อเท้า เท้า อาจมีริมฝีปาก เล็บมือ เล็บเท้า เขียวคล้ำ เบื่ออาหาร อาจมีอาการของ Raynaud's phenomenon

การรักษาโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง[3-6]

การรักษาโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง คือ การรักษาสาเหตุ การให้ยาขยายหลอดเลือดปอด การให้ยาช่วยการทำงานของกล้ามเนื้อหัวใจ การรักษาประคับประคองตามอาการ และการผ่าตัด

การรักษาสาเหตุ: จะแตกต่างกันในผู้ป่วยแต่ละรายตามสาเหตุ เช่น การรักษาโรคหัวใจ การรักษาโรคปอด การรักษาโรคเนื้อเยื่อเกี่ยวพัน (โรคออโตอิมมูน) หรือ การรักษาโรคตับ

การให้ยาขยายหลอดเลือดปอด เช่นยา Treprostinil , Epoprostenol, Sildenafil, Calcium channel blocker ยาต้านการแข็งตัวของเลือด การใช้ยาช่วยการทำงานของกล้ามเนื้อหัวใจ เช่น ยา Digoxin ยาขับปัสสาวะ

การรักษาประคับประคองตามอาการ ซึ่งจะเหมือนกันในผู้ป่วยทุกราย เช่น การให้ออกซิเจนกรณีมีการหายใจลำบาก หอบเหนื่อย

การผ่าตัด เช่น การผ่าตัดผนังห้องหัวใจระหว่างห้องหัวใจด้านขวาและด้านซ้ายเพื่อลดความดันในหัวใจห้องขวา ที่เรียกว่า "Septostomy" และการผ่าตัดเปลี่ยนปอด/การผ่าตัดปลูกถ่ายปอด (Lung transplantation) ซึ่งเป็นการผ่าตัดที่ใช้เทคโนโลยีสูง ยุ่งยาก ซับซ้อน มีอันตรายสูงต่อชีวิตผู้ป่วย และมีค่าใช้จ่ายการรักษาสูงมาก และผลการรักษายังอยู่ในขั้นการศึกษาทดลอง ดังนั้นแพทย์จึงเลือกวิธีการนี้ในผู้ป่วยเป็นรายบุคคลตามความเหมาะสม

การดูแลตนเองเมื่อเป็นโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง[2]

การดูแลตนเองเมื่อมีโรคความดันหลอดเลือดปอดสูง ได้แก่

- ปฏิบัติตามคำแนะนำของ แพทย์ พยาบาล เภสัชกร
- กินยาต่างๆ ที่แพทย์สั่งให้ครบถ้วน ถูกต้อง ไม่ขาดยา
- พักผ่อนให้เพียงพอ
- ไม่สูบบุหรี่ หลีกเลี่ยงการสูบบุหรี่มือสอง
- ไม่ดื่มเครื่องดื่มแอลกอฮอล์
- ออกกำลังกายทุกวัน ตามควรกับสุขภาพ ตามแพทย์แนะนำ
- ควบคุมอาหารตามแพทย์แนะนำ
- ในสตรี ต้องปรึกษาแพทย์ถึงการวางแผนครอบครัว (การคุมกำเนิด/ วิธีคุมกำเนิด เพราะการตั้งครรภ์จะทำให้อาการโรครุนแรงขึ้น ร่วมถึงผลข้างเคียงจากยาคุมกำเนิดด้วย
- ฉีดวัคซีนป้องกันโรคต่างๆตามแพทย์แนะนำ

- ใช้ยาต่างๆ เฉพาะตามคำสั่งแพทย์ ไม่ซื้อยาใช้เอง
- พบแพทย์/ มาโรงพยาบาลตามแพทย์นัด

ยาที่ใช้ในการรักษาโรคความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง[3-6]

Calcium channel blockers

ผู้ป่วย PAH ควรได้รับการสวนหัวใจด้านขวา (right heart catheterization) เพื่อยืนยัน การวินิจฉัย และถ้ามีข้อบ่งชี้ในการใช้ calcium channel blockers (CCBs) ควรทำร่วมกับตรวจ acute vasoreactivity test ด้วย โดยผู้ป่วยกลุ่ม responder ควรได้รับยา CCBs ถ้าไม่มีข้อห้าม ยาที่มีการใช้ ได้แก่ nifedipine, diltiazem และ amlodipine โดยการเลือกใช้ยากลุ่ม CCBs ขึ้นกับอัตราการเต้นของหัวใจที่ baseline ของผู้ป่วยแต่ละคน โดยผู้ป่วยที่มีภาวะ bradycardia แนะนำให้ใช้ nifedipine และ amlodipine ส่วนผู้ป่วยที่มีภาวะ tachycardia แนะนำ diltiazem การให้ยาควรเริ่มยาในขนาดต่ำและค่อยๆ เพิ่มยาขึ้นจนถึงขนาดสูงสุดที่ให้ประโยชน์และปลอดภัยแก่ผู้ป่วย เช่น เริ่มต้นขนาดยาของ nifedipine SR 30 mg วันละ 2 ครั้ง, diltiazem 60 mg วันละ 3 ครั้ง, amlodipine 2.5 mg วันละ 1 ครั้ง โดยปัจจัยที่เป็นข้อจำกัดในการเพิ่มขนาดยา ได้แก่ systemic hypotension และ lower limb peripheral edema

ผู้ป่วย IPAH ที่ได้รับการรักษา CCBs ควรได้รับการติดตามทั้งประสิทธิภาพการรักษา และความปลอดภัยอย่างใกล้ชิด และผู้ป่วย PAH ควรทำการทดสอบ vasoreactivity ก่อน หากพบว่าผลการทดสอบได้ผลลบไม่ควรเริ่มให้การรักษาด้วย CCBs เพราะมีโอกาสเกิดอาการไม่พึงประสงค์ที่รุนแรงได้ เช่น hypotension, syncope และ right ventricular failure

ยาแบบจำเพาะเจาะจง (PAH specific drug)

ยากลุ่ม Endothelin receptor antagonists (ERAs)[7-14]

ออกฤทธิ์โดยเข้าจับกับตัวรับที่อยู่ในผนังหลอดเลือดของปอดที่เรียกว่า Endothelin A receptors ส่งผลให้เกิดการขยายตัวของหลอดเลือดและทำให้ความดันโลหิตในปอดลดลง ยาในกลุ่มนี้ได้แก่

- Ambrisentan เป็นยาที่ออกฤทธิ์ต่อ endothelin A receptor
- Bosentan เป็นยาในรูปแบบรับประทาน และออกฤทธิ์ต่อ endothelin A และ endothelin B receptor ผลข้างเคียงที่สำคัญ พบว่ายาสามารถเพิ่ม aminotransferases ได้ประมาณ 10 % โดยสัมพันธ์กับขนาดยา และสามารถ reversible ได้หากลดขนาดหรือหยุดการใช้ยา ดังนั้นผู้ป่วยที่ได้ใช้ยา bosentan จึงควรตรวจ liver function test เป็นประจำทุกเดือน นอกจากนี้ยังพบ anemia และ impaired spermatogenesis
- Macitentan เป็นยาที่ออกฤทธิ์ต่อ endothelin A receptor

สำหรับประเทศไทย ยาในกลุ่มนี้มีใช้เฉพาะยา Bosentan เท่านั้น ข้อห้ามและข้อควรระวังของการใช้ยากลุ่มนี้ ได้แก่ เคยมีประวัติแพ้ยานี้มาก่อนหรือไม่ อยู่ในภาวะตั้งครรภ์รวมถึงต้องระวังเป็นพิเศษหากจะใช้ยานี้กับสตรีที่อยู่ในภาวะให้นมบุตร เป็นผู้ป่วยโรคตับตั้งแต่ระดับความรุนแรงปานกลางไปจนถึงขั้นรุนแรง

ยาโบเซนแทนสามารถก่อให้เกิดผลไม่พึงประสงค์ (ผลข้างเคียง/อาการข้างเคียง) ต่อระบบอวัยวะต่างๆของร่างกายดังนี้เช่น

ผลต่อตับ: เช่น เกิดอาการตัวเหลืองตาเหลือง กระตุ้นให้มีการหลั่งเอนไซม์Aminotransferase (เอนไซม์ที่เป็นตัวบอกว่าเซลล์ตับมีการเสียหาย/ตับอักเสบ) เพิ่มมากขึ้นในเลือด

ผลต่อระบบเลือด: เช่น ทำให้จำนวนฮีโมโกลบินลดลง/ภาวะซีด

ผลต่อระบบหัวใจและหลอดเลือด: เช่น เกิดความดันโลหิตต่ำ ชีพจรเต้นผิดปกติ เสี่ยงต่อการเกิดภาวะหัวใจล้มเหลว

ผลต่อระบบการหายใจ: เช่น ช่องทางเดินหายใจอักเสบ/หลอดลมอักเสบ

ผลต่อระบบทางเดินอาหาร: เช่น ท้องเสีย ท้องอืด

ผลต่อผิวหนัง: เช่น เกิดภาวะผื่นคัน

ผลต่อระบบประสาท: เช่น ปวดศีรษะ และวิงเวียน

ผลต่อระบบสืบพันธุ์: เช่น ลดจำนวนอสุจิในบุรุษ

การปฏิบัติตัวเมื่อได้ยากลุ่มนี้ รับประทานยานี้ตามคำสั่งแพทย์อย่างเคร่งครัด ไม่สมควรหยุดการรับประทานยานี้เอง เนื่องจากการรักษาอาการความดันโลหิตในปอดสูงต้องใช้ยานี้อย่างต่อเนื่อง และระหว่างการใช้ยานี้อาจมีอาการวิงเวียนเกิดขึ้นได้ จึงควรหลีกเลี่ยงการขับขี่ยานพาหนะ รวมถึงการทำงานกับเครื่องจักรเพราะอาจก่อให้เกิดอุบัติเหตุได้ง่าย นอกจากนี้การใช้ยานี้กับผู้ป่วยเพศชายอาจทำให้จำนวนอสุจิลดน้อยลงได้ อาการข้างเคียงบางอย่าง สามารถบ่งบอกสภาพของตับที่ได้รับผลกระทบจากการใช้ยานี้เช่น คลื่นไส้ อาเจียน เบื่ออาหาร มีไข้ ปวดท้อง ตัวเหลือง ตาเหลือง ปัสสาวะมีสีคล้ำ มีผื่นคันตามผิวหนัง เหนื่อยง่าย ซึ่งหากพบอาการเหล่านี้ต้องรีบมาโรงพยาบาลโดยเร็วไม่ต้องรอจนถึงวันนัด บางกรณีที่ผู้ป่วยเผลอรับประทานยานี้เกินขนาด ก็อาจพบเห็นอาการวิงเวียน เป็นลม หัวใจ เต้นเร็ว คลื่นไส้ อาเจียน แน่น/คัดจมูก ความดันโลหิตต่ำ และปวดศีรษะ ซึ่งหากพบอาการเหล่านี้ ต้องรีบมาโรงพยาบาลโดยเร็ว

ตัวอย่างยากลุ่มนี้ที่มีในศูนย์หัวใจสิริกิติ์ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

รูปที่ 1 ตัวอย่างยาในกลุ่ม Endothelin receptor antagonists (ERAs)

ยากลุ่ม Phosphodiesterase type 5 inhibitors and guanylate cyclase stimulators[15-20]

ยากลุ่ม PDE-5i ออกฤทธิ์การยับยั้ง enzyme phosphodiesterase type 5 มีผลทำให้ cyclic guanosine monophosphate (cGMP) ทำงานผ่าน NO/cGMP pathway ส่งผลให้หลอดเลือดขยาย นอกจากนี้ยังมีผล antiproliferative effect ยาในกลุ่มนี้ได้แก่

- Sildenafil เป็นยาในรูปแบบรับประทาน โดยขนาดที่แนะนำคือ 20 mg วันละ 3 ครั้ง สำหรับอาการไม่พึงประสงค์ที่พบได้บ่อยจากการใช้ยา sildenafil ระดับเล็กน้อยจนถึงปานกลาง เป็นผลจาก vasodilation (headache, flushing, epistaxis) ขึ้นกับเภสัชจลนศาสตร์
- Tadalafil เป็นยากลุ่ม selective PDE-5i ที่ใช้วันละ 1 ครั้ง ได้รับการรับรองเพื่อรักษา PAH โดย US-FDA เมื่อปี ค.ศ. 2009 ส่วนอาการไม่พึงประสงค์พบว่าคล้ายคลึงกับยา sildenafil
- Riociguat ขนาดยา 2.5 mg วันละ 3 ครั้ง อาการไม่พึงประสงค์ที่รุนแรงที่พบได้บ่อยได้แก่ วูบ (syncope) โดยพบประมาณ 1 % และการรักษาแบบ combination ระหว่าง Riociguat ร่วมกับ PDE-5i ถือเป็น contraindication เพราะจะทำให้เกิดภาวะ hypotention ได้

ข้อห้ามและข้อควรระวังของการใช้ยากลุ่มนี้ ได้แก่ ห้ามใช้กับผู้ที่แพ้ยากลุ่มนี้ ห้ามปรับขนาดรับประทานด้วยตนเอง ห้ามใช้ยานี้ที่มีสภาพเปลี่ยนแปลงไปจากเดิม ห้ามใช้ยานี้กับสตรีตั้งครรภ์ สตรีที่อยู่ในภาวะให้นมบุตร เด็ก และผู้สูงอายุ โดยไม่มีคำสั่งจากแพทย์ หลังการใช้ยานี้ถ้าอาการป่วยไม่ดีขึ้นต้องรีบมาพบแพทย์/มาโรงพยาบาลเพื่อแพทย์พิจารณาปรับแนวทางการรักษา ปฏิบัติตัวตามคำแนะนำของแพทย์ พยาบาล เภสัชกร ไม่ว่าจะเป็นเรื่องการรับประทานยานี้และยาต่างๆ อาหาร การพักผ่อน การออกกำลังกาย และต้องมาพบแพทย์/มาโรงพยาบาลตามแพทย์นัดทุกครั้ง หากเกิดอาการแพ้ยานี้เช่น แน่นหน้าอก หายใจไม่ออก/หายใจลำบาก มีผื่นคันขึ้นเต็มตัว ตัวบวม ต้องหยุดการใช้ยานี้ทันทีแล้วรีบพาผู้ป่วยมาพบแพทย์/มาโรงพยาบาลโดยเร็วทันที/ฉุกเฉิน

ยากลุ่มนี้สามารถก่อให้เกิดอาการไม่พึงประสงค์ต่อระบบอวัยวะต่างๆของร่างกายดังนี้

ผลต่อระบบหัวใจและหลอดเลือด: เช่น ชีพจรเต้นผิดปกติ หัวใจเต้นผิดจังหวะ หัวใจล้มเหลว ความดันโลหิตต่ำ

ผลต่อระบบประสาท: เช่น วิงเวียน ปวดศีรษะ นอนไม่หลับ ซึมเศร้า

ผลต่อระบบหายใจ: เช่น คัดจมูก เยื่อจมูกอักเสบ ไซนัสอักเสบ มีการติดเชื้อในระบบทางเดินหาย ใจ/โรคติดเชื้อทางเดินหายใจ

ผลต่อระบบทางเดินปัสสาวะ: เช่น โรคติดเชื้อทางเดินปัสสาวะ

ผลต่อตา: เช่น มีภาวะตาพร่า

ผลต่อระบบทางเดินอาหาร: เช่น คลื่นไส้ อาเจียน อาหารไม่ย่อย ปวดท้อง ท้องเสีย เบื่ออาหาร

ผลต่อกล้ามเนื้อ: เช่น ปวดหลัง

ตัวอย่างยากลุ่มนี้ที่มีในศูนย์หัวใจสิริกิติ์ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

รูปที่ 2 ตัวอย่างยาในกลุ่ม Phosphodiesterase type 5 inhibitors

ยากลุ่ม Prostacyclin analogues and prostacyclin receptor agonists[21-24]

Prostacyclin เป็นสารที่สร้างโดย endothelial cell และมีฤทธิ์ทำให้หลอดเลือดขยาย และยังมีฤทธิ์ยับยั้งการเกาะกลุ่มกันของเกร็ดเลือด รวมถึงทำหน้าที่เป็น cytoprotective และ antiproliferative ซึ่งในผู้ป่วย PAH มักพบว่ามี prostacyclin metabolic pathway ที่ผิดปกติ โดยมีการสังเคราะห์ prostacyclin ลดลงในหลอดเลือด pulmonary arteries ในทางบริบาลทางเภสัชกรรมจึงได้มีการสังเคราะห์สารที่เป็น prostacyclin analogue มาใช้ในผู้ป่วย PAH ยาในกลุ่มนี้ได้แก่

- Beraprost เป็นยารับประทานที่สังเคราะห์ขึ้นเป็นตัวแรกของกลุ่มนี้ อาการไม่พึงประสงค์จากยาที่พบได้บ่อย ได้แก่ headache, flushing, jaw pain และ diarrhea
- Epoprostenol เป็น prostacyclin analogue ที่มีค่าครึ่งชีวิตสั้น (3-5 นาที) และคงตัวที่อุณหภูมิห้องเพียง 8 ชั่วโมง ดังนั้นยานี้ต้องการความเย็นในการเก็บรักษาและการบริหารยาจำเป็นต้องให้โดยใช้ infusion pump และ permanent tunneled catheter ขนาดการรักษาเริ่มต้นของยา epoprostenol คือ 2-4 ng/kg/min และสามารถเพิ่มขนาดการรักษาได้โดยพิจารณาความเหมาะสมระหว่างประสิทธิภาพและการเกิดอาการไม่พึงประสงค์จากยา (flushing, headache, diarrhea, leg pain) โดยขนาดการรักษาที่เหมาะสมในการรักษาจะแตกต่างกันไปในผู้ป่วยแต่ละคน โดยทั่วไปจะอยู่ประมาณ 20-40 ng/kg/min อาการไม่พึงประสงค์ที่รุนแรงจะสัมพันธ์กับวิธีการบริหารยา ได้แก่ pump malfunction, local site infection, catheter obstruction และ sepsis ดังนั้นการป้องกันไม่ให้มีการติดเชื้อในกระแสเลือดจาก central venous catheter จึงเป็นสิ่งสำคัญ
- Iloprost เป็นยาสังเคราะห์ในกลุ่ม prostacyclin analogue โดยมีรูปแบบในการบริหารทั้งแบบฉีดเข้าหลอดเลือดดำ, รับประทาน และ พ่น
- Treprostinil เป็น tricyclic benzidine analogue ของยา epoprostenol ซึ่งช่วยให้มีความคงตัวต่ออุณหภูมิที่ดีขึ้น การบริหารนี้สามารถทำได้ทั้ง Intavenous และ

subcutaneous ซึ่งการบริหารทาง subcutaneous จำเป็นต้องใช้ micro-infusion pump และ small subcutaneous catheter อาการไม่พึงประสงค์ที่พบได้บ่อยมักเป็น infusion site pain ซึ่งมักเป็นสาเหตุที่ทำให้หยุดการรักษาประมาณ 8% การรักษาด้วยยา treprostenil โดยฉีดเข้า SC จะมีขนาดเริ่มต้นที่ 1-2 ng/kg/min และการปรับขนาดยาขึ้นให้พิจารณาจากการเกิดอาการไม่พึงประสงค์ (local site pain, flushing, headache) โดยขนาดที่เหมาะสมโดยทั่วไปจะอยู่ที่ 20-80 ng/kg/min การรักษาด้วย IV treprostinil จำเป็นต้องใช้ขนาดที่สูงกว่า IV epoprostenol 2-3 เท่าในผู้ป่วย PAH

- Selexipag เป็นยาในรูปแบบรับประทาน ที่ออกฤทธิ์เป็น selective prostacyclin IP receptor agonist

ข้อห้ามและข้อควรระวังของการใช้ยากลุ่มนี้ ได้แก่ ห้ามใช้กับผู้ที่แพ้ยาในกลุ่มนี้ ห้ามใช้กับผู้ป่วยโรคหัวใจชนิดต่างๆ อย่างเช่น หัวใจห้องล่างซ้ายทำงานผิดปกติอย่างรุนแรง มีภาวะหัวใจล้มเหลวภายใน 6 เดือนที่ผ่านมา มีภาวะหัวใจเต้นผิดจังหวะ กล้ามเนื้อหัวใจขาดเลือด ลิ้นหัวใจทำงานผิดปกติ (โรคลิ้นหัวใจ) เป็นต้น ห้ามใช้ยานี้กับสตรีตั้งครรภ์ สตรีที่อยู่ในภาวะให้นมบุตร เด็ก และผู้สูงอายุโดยไม่มีคำสั่งจากแพทย์ ห้ามใช้ยาที่มีสภาพเปลี่ยนแปลงไปจากเดิม เช่น เป็นตะกอน สีเปลี่ยนไป มีกลิ่นเหม็น ระวังการใช้ยานี้กับผู้ป่วย โรคหืด ผู้ป่วยโรคความดันโลหิตต่ำ ผู้ป่วยโรคไตระยะรุนแรง ผู้ป่วยโรคตับวาย หลีกเลี่ยงการใช้ยาในกลุ่มนี้ร่วมกับยาต้านการแข็งตัวของเลือดด้วยจะทำให้มีเสริมกันจนทำให้เกิดภาวะเลือดออกง่าย ระหว่างใช้ยานี้ หลีกเลี่ยงกิจกรรมที่จะก่อให้เกิดบาดแผล เพราะจะนำมาด้วยอาการเลือดออกมากได้ง่าย หากพบอาการวิงเวียน หลังใช้ยานี้ ให้หลีกเลี่ยงการขับขี่ยวดยานพาหนะต่างๆ และ/หรือการทำงานกับเครื่องจักร ด้วยจะเกิดอุบัติเหตุได้ง่าย มาพบแพทย์/มาโรงพยาบาลตามนัด เพื่อตรวจดูความก้าวหน้าของการรักษา

ยากลุ่มนี้ก่อให้เกิดผลไม่พึงประสงค์ต่อระบบอวัยวะต่างๆของร่างกายดังนี้ เช่น

ผลต่อระบบหัวใจและหลอดเลือด: เช่น หน้าแดง ความดันโลหิตต่ำ เจ็บหน้าอก หัวใจเต้นช้าหรือไม่ก็เต้นเร็ว

ผลต่อระบบเลือด: เช่น มีภาวะเลือดออกง่าย

ผลต่อระบบประสาท: เช่น ปวดศีรษะ ง่วงนอน วิงเวียน เป็นลม

ผลต่อระบบทางเดินอาหาร: เช่น รู้สึกไม่สบายในกระเพาะอาหาร-ลำไส้ ปากแห้ง ไอ คลื่นไส้ กรามค้าง (อ้าปากแล้วหุบไม่ได้ตามปกติ) ท้องเสีย

ผลต่อสภาพจิตใจ: เช่น กระสับกระส่าย วิตกกังวล

ตัวอย่างยากลุ่มนี้ที่มีในศูนย์หัวใจสิริกิติ์ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

รูปที่ 3 ตัวอย่างยาในกลุ่ม Prostacyclin analogues and prostacyclin receptor agonists

สรุป

ยาที่ใช้ในการรักษาผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง ไม่ว่าจะเป็นยาในกลุ่ม calcium channel blockers หรือ ยาแบบจำเพาะเจาะจง (PAH specific) มีกลไกการออกฤทธิ์ที่แตกต่างกัน ผลข้างเคียงของยา การเกิดปฏิกิริยาระหว่างยา รวมถึงเภสัชจลนศาสตร์ที่ต่างกัน การใช้ยากลุ่มต่างๆ เหล่านี้ ผู้ป่วยจำเป็นต้องปฏิบัติตามคำแนะนำในการใช้ยาของแพทย์ หรือเภสัชกรอย่างเคร่งครัดเพื่อให้เกิดประสิทธิภาพและความปลอดภัยสูงสุดกับผู้ป่วย

บรรณานุกรม

1. Galie N, Simonneau G. The Fifth World Symposium on Pulmonary Hypertension. J Am Coll Cardiol. 2013 Dec 24; 62 (25 suppl): D1-3.
2. พวงทอง ไกรพิบูลย์. ความดันหลอดเลือดปอดสูง (Pulmonary hypertension) [อินเทอร์เน็ต]. [เข้าถึงเมื่อ 28 พ.ค. 2561]. เข้าถึงได้จาก: haamor.com/th/ความดันหลอดเลือดปอดสูง/
3. สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทย ในพระบรมราชูปถัมภ์. แนวทางปฏิบัติเพื่อการวินิจฉัยและการดูแลรักษาภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงในประเทศไทย พ.ศ. 2556. [ไม่ปรากฏสถานที่พิมพ์] สมาคมแพทย์โรคหัวใจแห่งประเทศไทยในพระบรมราชูปถัมภ์; 2556. หน้า 1-75.
4. อรินทยา พรหมินธิกุล. Pulmonary artery hypertension(PAH) and Pharmacological Treatment. การอบรมการบริบาลทางเภสัชกรรมในผู้ป่วยโรคหัวใจและหลอดเลือด. 7 สิงหาคม 2558; คณะเภสัชศาสตร์ มหาวิทยาลัยเชียงใหม่. เชียงใหม่; 2558.
5. Task force for diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of european society of cardiology (ESC); European respiratory society (ERS); International society of heart and lung transplantation (ISHLT), Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2009 Dec; 34(6): 1219-63.

6. Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of Pulmonary Arterial Hypertension. N Engl J Med. 2004 Sep 30; 351: 1425-1436.
7. Giaid A, Yanagisawa M, Langleben D, Michel RP, Levy R, Shennib H, et al. Expression of endothelin-1 in the lungs of patients with pulmonary hypertension. N Engl J Med 1993; 328: 1732-9.
8. Stewart DJ, Levy RD, Cernacek P, Langleben D. Increased plasma endothelin-1 in pulmonary hypertension: marker or mediator of disease? Ann Intern Med 1991; 114: 464-9.
9. Galie N, Badesch BD, Oudiz R, Simonneau G, McGoon M, Keogh A, et al. Ambrisentan therapy for pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2005; 46: 529-35.
10. Galie N, Olschewski H, Oudiz RJ, Torres F, Frost A, Ghofrani HA, et al. Ambrisentan for the treatment of pulmonary arterial hypertension. Results of the ambrisentan in pulmonary arterial hypertension, randomized, double-blind, placebo-controlled, multicenter, efficacy (ARIES) study 1 and 2. Circulation 2008; 117: 3010-9.
11. Humbert M, Sitbon O, Simonneau G. Treatment of pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2004; 351: 1425-36.
12. Robin LJ, Badesch DB, Barst RJ, Galie N, Black CM, Keogh A, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. N Engl J Med 2002; 346: 896-903.
13. Galie N, Rubin LJ, Hoeper M, Jansa P, AL-Hiti H, Meyer GMB, et al. Treatment of patients with mildly symptomatic pulmonary arterial hypertension with bosentan (EARLY study): a double-blind, randomized controlled trial. Lancet 2008; 371: 2093-100.
14. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, Granton J, Berger RMF, Lauer A, et al, for the Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. Circulation 2006; 114: 48-54.
15. Bhatia S, Frantz RP, Severson CJ, Durst LA, McGoon MD. Immediate and longterm hemodynamic and clinical effects of sildenafil in patients with pulmonary arterial hypertension receiving vasodilator therapy. May Clin Proc 2003; 78: 1207-13.
16. Michelakis ED, Tymchak W, Noga M, Webster L, Wu XC, Lien D, et al. Long-term treatment with oral sildenafil is safe and improves functional capacity and hemodynamics in patients with pulmonary arterial hypertension. Circulation 2003; 108: 2066-9.

17. Ghofrani HA, Schermuly RT, Rose F, Wiedemann R, Kohstall MG, Kreckel A, et al. Sildenafil for long-term treatment of nonoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Am J Respir Crit Care Med 2003; 167: 1139041.
18. Galie N, Ghofrani HA, Torbicki A, Barst RJ, Rubin LJ, Badesch D, et al. the sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension (SUPER) Study Group. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. New Engl J Med 2005; 353: 2148-57.
19. Barst RJ, Beghetti M, Pulido T, Layton G, Konourina I, Zhang M, et al. STARTS-2: long-term survival with oral sildenafil monotherapy in treatment-naive pediatric pulmonary arterial hypertension. Circulation. 2014 May 13; 129(19): 1914-23.
20. Galie N, Brundage B, Ghofrani A, Oudiz R, Simonneau G, Safdar Z, et al. Tadalafil therapy for pulmonary arterial hypertension. Circulation 2009; 119: 2894-903.
21. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Vizza CD, Kneussl M, Manes A, et all. Effects of beraprost sodium, an oral prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomized, double-blind placebo-controlled trial. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1496-502.
22. Barst Rj, McGoon M, Mc Laughlin VV, Tapson V, Rich S, Rubin L, et al, for the Beraprost Study Group. Beraprost therapy for pulmonary arterial hypertension. J Am Coll Cardiol 2003; 41: 2125.
23. Olschewski H, Simonneau G, Galie N, Higenbottam T, Naeije R, et al. for the AIR Study Group. Inhaled iloprost in severe pulmonary hypertension. N Engl J Med 2002; 347: 322-9.
24. Higenbottam T, Butt AY, McMahon A, Westerbeck R, Sharples L. Long-term intravenous prostaglandin (epoprostenol) for treatment of severe pulmonary hypertension. Heart 1998; 80: 151-5.
25. Lacy CF, Armstrong LL, Goldman MP, Lance LL. Drug information handbook. 20nd edition; 2011-2012.
26. กฤตยวิกรม ดุรงคพิศิษฏกุล. Pulmonary hypertension in congenital heart disease; Recent advance from 4th World symposium on Pulmonary Artery Hypertension 2008 (Dana Point, U.S.A). Acute management of pulmonary hypertension. หนวยโรคหัวใจเด็ก ภาควิชากุมารเวชศาสตร คณะแพทยศาสตรศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล.

27. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension; A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association Developed in Collaboration With the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society. Inc. ; and the Pulmonary Hypertension Association. J Am Call Cardiol 2009; 53 (17): 1573-619.

การทำกิจกรรมทางกาย และการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH

ปนัดดา ยาสุด และ มนตรี ยาสุด (นักกายภาพบำบัด)

ภาวะความดันหลอดเลือดแดงปอดสูง (Pulmonary arterial hypertension: PAH) เป็นภาวะที่ส่งผลต่อร่างกายในหลายระบบ ได้แก่ 1) Pulmonary circulation หรือระบบไหลเวียนเลือด โดยพบว่าผู้ป่วยมักมี cardiac output ลดลงจากแรงดันที่สูงขึ้นและการเปลี่ยนแปลงของหลอดเลือด มีการตอบสนองของอัตราการเต้นของหัวใจระหว่างการออกกำลังกายที่ผิดปกติ 2) Respiratory system หรือระบบหายใจ อันเกิดจากสมรรถภาพการทำงานของปอดที่ลดลง การระบายอากาศและการแลกเปลี่ยนก๊าซที่ผิดปกติ และ 3) Muscles หรือระบบกล้ามเนื้อ โดยพบการเปลี่ยนแปลงของเส้นใยกล้ามเนื้อ กล้ามเนื้อที่ใช้ในการหายใจผิดปกติ โดยปัจจัยดังกล่าวถือเป็นปัจจัยหลักทางสรีรวิทยาที่ส่งผลต่อข้อจำกัดในการทำกิจกรรมทางกายและการออกกำลังกายที่ลดลง ส่งผลให้ผู้ป่วยเสี่ยงต่อการเข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลบ่อยครั้ง อันนำไปสู่คุณภาพชีวิตที่แย่ลง หรืออาจเสียชีวิตได้ในที่สุด

จากการศึกษาที่ผ่านมาพบว่า ผู้ป่วยกลุ่มนี้มักมีความสามารถในการทำกิจกรรมทางกายที่ลดลง ซึ่งเป็นปัจจัยเสี่ยงต่อการเกิด cardiovascular disease และ acquired cardiac แต่มีหลายการศึกษาที่แสดงให้เห็นว่าผู้ป่วยส่วนใหญ่สามารถเพิ่มความสามารถทางกายและคุณภาพชีวิตได้โดยการออกกำลังกาย อย่างไรก็ตามบทบาทของการออกกำลังกาย และการฟื้นฟูหัวใจ (cardiac rehabilitation) ในผู้ป่วย PAH ยังไม่ได้ข้อสรุปที่แน่ชัด ทั้งนี้เพราะผู้ป่วยบางรายมีโอกาสเกิดภาวะหมดสติได้ในขณะออกกำลังกาย โดยในอดีตมีคำแนะนำว่าการออกกำลังกายเป็นสิ่งต้องห้ามในผู้ป่วยกลุ่มนี้ แต่การศึกษาในปัจจุบันพบว่า การฟื้นฟูหัวใจในผู้ป่วยกลุ่มนี้ช่วยลดความรู้สึกล้า และเพิ่มระยะทางในการทดสอบการเดิน 6 นาที (6 minute walk test: 6 MWT) ได้ รวมทั้งช่วยเพิ่มคุณภาพชีวิตของผู้ป่วยให้ดีขึ้น อย่างไรก็ตามการออกกำลังกายในผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรปรึกษาแพทย์ก่อนทุกครั้ง และควรเป็นการออกกำลังกายภายใต้การดูแลอย่างใกล้ชิดจากแพทย์ หรือนักกายภาพบำบัด

ผู้ป่วย PAH สามารถออกกำลังกายได้หรือไม่

ผู้ป่วย PAH ควรได้รับการตรวจประเมิน pulmonary arterial pressure (PAP) โดย Cardiac catheterization หรือ Echocardiography ก่อนเริ่มออกกำลังกายทุกราย เพื่อดูระดับความรุนแรงของตัวโรค จากการศึกษาพบว่า ผู้ป่วย ASD VAD หรือ PDA ที่ได้รับการผ่าตัดแล้ว หรือยังไม่ได้รับการผ่าตัดที่มี normal PA pressures (peak systolic pressure ≤ 30 mm Hg) ไม่มีภาวะ arrhythmias (symptomatic atrial or ventricular tachyarrhythmia or second or third degree heart block) หรือ ventricular dysfunction ผู้ป่วยกลุ่มนี้ไม่มีข้อห้ามในการทำกิจกรรม หรือ การเล่นกีฬา แต่หากผู้ป่วยมีภาวะ pulmonary hypertension ร่วมด้วย ต้องพิจารณากำหนดชนิดการออกกำลังกาย หรือเล่นกีฬา ดังนี้

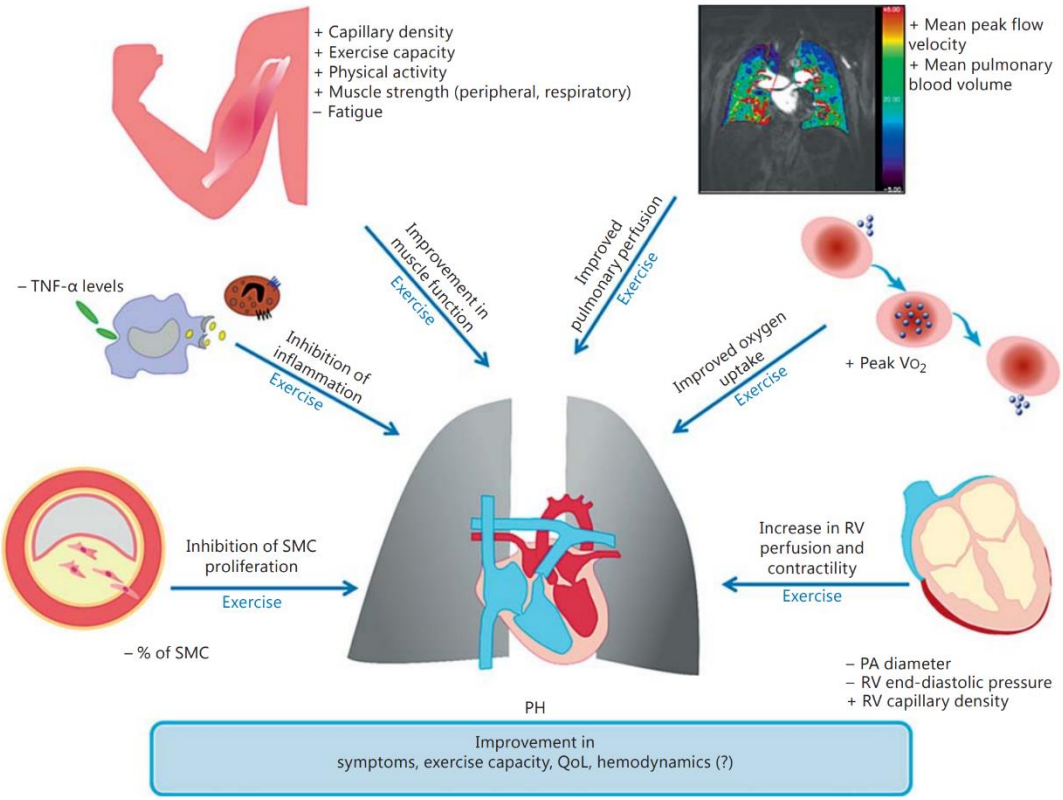
ตารางที่ 1 ตารางแสดงชนิดของการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH

Lesion type	Exercise: Recommendations or Restriction
- CHD with mild PAH - CHD with severe PAH, cyanosis, large right to left shunt	Low intensity sport* No competitive sports

* Low intensity sport ได้แก่ บิลเลียด โบว์ลิ่ง กอล์ฟ ยิงปืน

อย่างไรก็ตามผู้ป่วย PAH ควรปรึกษาแพทย์ หรือนักกายภาพบำบัดทุกครั้งก่อนการออกกำลังกาย ทั้งนี้เพราะผู้ป่วยบางรายอาจมีข้อห้ามในการออกกำลังกาย โดยผู้ป่วยที่มี mPAP > 60 mmHg ถือเป็นข้อห้ามในการฟื้นฟูหัวใจ และผู้ป่วยที่มี mPAP > 55 mmHg ถือเป็นข้อห้ามในการออกกำลังกายแบบมีแรงต้าน (resistance training)

ผลของการฝึกการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH (Effect of exercise training in PAH)



ภาพที่ 1 ภาพแสดงผลของการฝึกการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH

จากภาพแสดงให้เห็นว่า การฝึกการออกกำลังกายสามารถช่วยเพิ่มการเปลี่ยนแปลงทางสรีรวิทยาใน 2 ระบบหลัก คือ 1.ระบบกล้ามเนื้อ โดยเพิ่มเส้นเลือดฝอยในเซลล์กล้ามเนื้อ เพิ่มความสามารถในการออก

กำลังกาย เพิ่มความสามารถในการทำกิจกรรมทางกาย เพิ่มความแข็งแรงของกล้ามเนื้อ และลดความเมื่อยล้า 2. ระบบการไหลเวียนโลหิต โดยเพิ่มอัตราการไหลของอากาศ และเพิ่มปริมาตรของเลือดในปอด ซึ่งท้ายที่สุดแล้วการเปลี่ยนแปลงดังกล่าวช่วยให้ผู้ป่วยมีอาการแสดงที่ดีขึ้น อันส่งผลต่อการเพิ่มความสามารถในการออกกำลังกาย และเพิ่มคุณภาพชีวิตของผู้ป่วยได้

จากการศึกษาของ Babu, A. S. และคณะ ได้ทำการติดตามผลของการออกกำลังกายต่อความสามารถในการออกกำลังกายในผู้ป่วย PAH โดยเป็นการศึกษาแบบ Systematic Review พบว่า Exercise Training ถูกนำมาใช้ในผู้ป่วยกลุ่มนี้มากขึ้นโดยมีประเภทของการออกกำลังกายที่หลากหลาย เช่น aerobic exercise, resistance exercise, inspiratory muscle training, หรือออกกำลังกายแบบร่วมกันมากกว่า 1 ประเภท (combinations) และมีการออกกำลังกายหลายรูปแบบทั้งการออกกำลังกายในโรงพยาบาล การออกกำลังกายที่บ้าน รวมถึงในชุมชน ซึ่งส่วนใหญ่มักใช้การออกกำลังกายแบบ combinations ระหว่าง aerobic และ resistance exercise รวมทั้ง respiratory training และเป็นการออกกำลังกายในโรงพยาบาลร่วมกับการออกกำลังกายที่บ้าน โดยมีความถี่ในการออกกำลังกายประมาณ 5 วัน/สัปดาห์ โดยจากการศึกษาพบว่าการฝึกการออกกำลังกายช่วยเพิ่มความสามารถในการทำกิจกรรม ความสามารถในการออกกำลังกาย เพิ่มคุณภาพชีวิต และพบว่าผู้ป่วยสามารถเดินได้ระยะทางเพิ่มขึ้น 17-96 เมตร จากการทำ 6MWT อย่างไรก็ตามการศึกษานี้ยังได้กล่าวถึงความผิดปกติพบในระหว่างการทดสอบคือ เวียนศีรษะภายหลังการทดสอบ ภาวะออกซิเจนลดต่ำลง (Desaturation) การล้าของกล้ามเนื้อ เป็นลม และภาวะหัวใจเต้นผิดจังหวะ Supraventricular tachycardia

แนวทางการจัดโปรแกรมการฟื้นฟูหัวใจ

การจัดโปรแกรมการฟื้นฟูหัวใจสำหรับผู้ป่วย PAH ควรคำนึงถึงความปลอดภัยเป็นหลัก โดยมีแนวทางในการจัดโปรแกรมดังนี้

1. ควรคัดกรองผู้ป่วยที่มีอาการคงที่ ไม่มีอาการและอาการแสดงของ Pulmonary congestion หรือ Decompensated heart failure ก่อนเข้ารับการฟื้นฟูหัวใจ

2. ควรเริ่มออกกำลังกาย และฝึกการออกกำลังกายอย่างต่อเนื่องภายใต้ผู้เชี่ยวชาญด้านการฟื้นฟูหัวใจ หรือถ้าเป็นไปได้ควรจัดโปรแกรมการออกกำลังกายภายในโรงพยาบาลเพื่อความปลอดภัยของผู้ป่วย

3. หลีกเลี่ยงการออกกกำลังกายในระดับหนัก โดยโปรแกรมการออกกำลังกายควรเป็นการออกกำลังกายระดับเบา - ปานกลาง ที่ระดับความหนัก 40 -80 % ของ peak exercise capacity

4. มีการจัดเตรียมออกซิเจนที่พร้อมใช้งาน เพื่อป้องกันการเกิดภาวะ deep desaturation

5. การใช้ dumbbell training หรือ resistance training ควรใช้ทีละกลุ่มกล้ามเนื้อ และควรใช้ที่น้ำหนักเบาๆ รวมทั้งหลีกเลี่ยงการออกกำลังกายแบบ isometric

องค์ประกอบของการฟื้นฟูหัวใจในผู้ป่วย PAH

องค์ประกอบ ของการฟื้นฟูหัวใจ	การกำหนดโปรแกรม		
1.Expert education and supervision	การให้ความรู้และคำปรึกษาที่มีความจำเพาะในผู้ป่วยกลุ่มนี้		
	ชนิดการออกกำลังกาย	ระยะเวลา/ครั้ง	ความถี่
2. Aerobic exercise training	การปั่นจักรยาน หรือการเดินที่แรงต้านระดับต่ำ โดยกำหนดอัตราการเต้นหัวใจไม่เกิน 120 ครั้ง/นาที	10 - 15 นาที	เป็นประจำทุกวัน
3. Resistance training	การยกน้ำหนักเบาๆ	30 นาที	5 ครั้ง/สัปดาห์
4. Respiratory therapy	การฝึกการทำงานของกล้ามเนื้อหายใจ	30 นาที	5 ครั้ง/สัปดาห์
5. Mental waking training	การฝึกเดินจงกรม		
6. Psychological support, Nutritional support, Social service, Instruction in inhalation device	อาจมีหรือไม่มีก็ได้		

เหตุการณ์ไม่พึงประสงค์ หรือภาวะผิดปกติที่สามารถพบได้ในการฝึกการออกกำลังกาย

1. Dizziness
2. Low oxygen saturation
3. Exercise intolerance with cyanosis
4. Syncope and presyncope
5. Tachycardia
6. Hypotension

การทดสอบการเดิน 6 นาที (6 minute walk test : 6MWT)

การทดสอบด้วยการเดิน 6 นาที หมายถึง การทดสอบสมรรถภาพทางกายสำหรับผู้ป่วยโรคหัวใจและหลอดเลือด โดยเป็นการทดสอบเพื่อประเมินว่าผู้ป่วยสามารถเดินได้ระยะทางมากที่สุดเท่าใดภายในระยะเวลา

6 นาที ซึ่งการทดสอบนี้มักถูกนำมาใช้ในการวัดความสามารถในการออกกำลังกาย (exercise capacity) ในผู้ป่วย PAH

Guideline for diagnosis and treatment of pulmonary hypertension 2015 (ESC/ERS) กล่าวว่า 6 MWT ถือเป็น submaximal exercise test นิยมนำมาใช้ใน PH center เพื่อประเมิน exercise capacity ทั้งนี้เพราะเป็นการทดสอบง่าย สะดวก และมีค่าใช้จ่ายในการทดสอบที่น้อย โดย 6 MWT ถูกนำมาใช้ในทุกระยะของการติดตามการรักษา (F/U) ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ คือ 1) baseline 2) every 3-6 month 3) every 6-12 month 4) 3-6 month after changes in therapy และ 5) in care of clinical worsening

นอกจากนี้ 6 minute walk distance (6 MWD) ยังถูกนำใช้เป็น risk assessment ในผู้ป่วย PH โดยผู้ป่วยที่เดินได้ระยะทาง > 440 เมตร จัดอยู่ในกลุ่ม low risk ซึ่งถือเป็นเป้าหมายในการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ แต่หากผู้ป่วยเดินได้ระยะทาง 165 - 440 เมตร จัดอยู่ในกลุ่ม intermediate risk และ < 165 เมตร จัดอยู่ในกลุ่ม high risk อย่างไรก็ตามระยะทางที่ได้จากการทดสอบอาจขึ้นอยู่กับปัจจัยในด้านต่างๆ ด้วย เช่น ความซับซ้อนของตัวโรค ความรุนแรงของ co-morbidities หรืออายุของผู้ป่วย

ขั้นตอนการทดสอบ

1. สถานที่

สถานที่ที่ใช้ในการทดสอบ ควรเป็นสถานที่ภายในอาคาร หรือสถานที่ในร่ม ที่มีพื้นราบ เรียบเป็นพื้นแข็ง ไม่ลื่น และไม่มีคนเดินผ่านไปมา ระยะทางในการทดสอบควรมีความยาวไม่น้อยกว่า 30 เมตร โดยมีการทำเครื่องหมายบอกระยะทางทุกๆ 3 เมตร จุดที่ผู้ป่วยต้องเดินกลับตัวควรมีกรวยจราจรสีส้มตั้งอยู่เพื่อบอกตำแหน่งที่ถูกต้อง ความยาวของระยะทางในการทดสอบจะมีผลต่อระยะทางที่ผู้ป่วยเดินได้ ทั้งนี้เพราะระยะทางที่สั้นจะทำให้ผู้ป่วยต้องเสียเวลาในการกลับตัวบ่อยครั้ง อย่างไรก็ตามหากมีพื้นที่ในการทดสอบจำกัด ผู้ทดสอบสามารถลดความยาวของระยะทางได้ตามความเหมาะสมของพื้นที่ โดยการศึกษาที่ผ่านมาพบว่าระยะทางสำหรับการเดินที่มีความยาวตั้งแต่ 15 เมตร ถึง 50 เมตร นั้นให้ผลการทดสอบไม่แตกต่างกัน

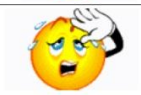
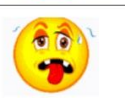
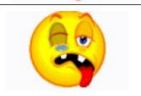
2. **วิธีการทดสอบ**

- ให้ผู้ป่วยนั่งพักที่เก้าอี้ประมาณ 10 นาที เพื่อรอให้สัญญาณชีพในขณะพักคงที่
- ในระหว่างที่ผู้ป่วยนั่งพักให้ทำการซักประวัติเบื้องต้น ตรวจสอบข้อห้าม ข้อควรระวังต่างๆ ตรวจสอบการแต่งกาย และรองเท้าให้เรียบร้อย
- ในผู้ป่วยที่มีความเสี่ยงสูงหรือผู้ป่วยที่มีภาวะหัวใจเต้นผิดจังหวะต้องติดอุปกรณ์ติดตามคลื่นไฟฟ้าหัวใจไร้สาย (ECG Telemetry) ทุกราย
- วัดค่าอัตราการเต้นของหัวใจ ความดันโลหิต ค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนในเลือด และบันทึกข้อมูลในใบบันทึกให้เรียบร้อย

- ให้ผู้ป่วยยืนที่จุดเริ่มต้นและสอบถามค่าคะแนนความเหนื่อย (RPE) และระดับความล้า (Fatigue) โดยใช้ Borg Scale 6-20 และ 0-10 ดังตัวอย่างแนบท้าย
- ตรวจสอบนาฬิกาจับเวลาและเครื่องนับรอบการเดินให้พร้อม
- ให้คำแนะนำผู้ป่วยถึงวิธีการทดสอบ โดยชี้แจงถึงวัตถุประสงค์ อธิบายขั้นตอนต่างๆด้วยความชัดเจน รวมทั้งกล่าวถึงความผิดปกติที่ผู้ป่วยควรหยุดการทดสอบ
- ในระหว่างที่ผู้ป่วยเดิน**ห้าม**ผู้ควบคุมการทดสอบเดินไปพร้อมๆกับผู้ป่วย เนื่องจากจะทำให้ผู้ป่วยเสียจังหวะการเดิน และอาจเกิดอุบัติเหตุได้
- ในขณะที่ผู้ป่วยเดินไม่ควรพูดคุยกับใคร แต่ในผู้ป่วยโรคหัวใจและหลอดเลือดควรมีการสอบถามอาการเป็นระยะเพื่อความปลอดภัยของผู้ป่วย
- ผู้ควบคุมการทดสอบสามารถบอกเวลาที่เหลือได้ตามลำดับ
- หลังจากสิ้นสุดการทดสอบให้วัดค่าอัตราการเต้นของหัวใจ ความดันโลหิต ค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนในเลือด สอบถามค่าคะแนนความเหนื่อย (RPE) และระดับความล้า (Fatigue) และบันทึกข้อมูลในใบบันทึกให้เรียบร้อย
- บันทึกค่าระยะทางที่วัดได้ลงในใบบันทึก
- ขอบคุณผู้ป่วยที่พยายามในการทดสอบอย่างเต็มที่ และให้ผู้ป่วยพักดื่มน้ำรอจนอัตราการเต้นของหัวใจ ค่าคะแนนความเหนื่อย (RPE) และระดับความล้า (Fatigue) กลับสู่ค่าที่เท่ากับก่อนเดิน จึงอนุญาตให้ผู้ป่วยกลับได้

Borg RPE Scale

ระดับความเหนื่อยในการออกกำลังกาย

คะแนนระดับความเหนื่อย	คำอธิบาย
6 7 8	ปกติดี ไม่มีอาการเหนื่อย
9 10	รู้สึกไม่เหนื่อย
11 12	เริ่มรู้สึกเหนื่อย
 13 14	ค่อนข้างเหนื่อย
 15 16	เหนื่อย
17 18	เหนื่อยมาก
 19 20	เหนื่อยที่สุด

ภาพที่ 2 ค่าคะแนนความเหนื่อย

0	รู้สึกเฉยๆ	Nothing at all
0.5	เริ่มรู้สึกล้า	Very, very slight (Just noticeable)
1	รู้สึกล้าแต่น้อยมาก	Very slight
2	รู้สึกล้าเล็กน้อย	Slight (light)
3	รู้สึกล้าปานกลาง Moderate	
4	รู้สึกล้าค่อนข้างมาก	Some what severe
5	รู้สึกล้ามาก	Severe (heavy)
6		
7	รู้สึกล้ารุนแรงมากๆ	Very severe
8		
9		
10	รู้สึกล้ามากที่สุด	Very, very severe (maximal)

ภาพที่ 3 ค่าคะแนนระดับความเมื่อยล้า

การทดสอบการเดิน 6 นาที ในผู้ป่วยเด็กที่มีภาวะ PAH

ในผู้ใหญ่ที่มีภาวะ PAH ระยะทางในการเดิน 6MWT ที่เพิ่มขึ้น ถูกนำมาใช้เพื่อกำหนดเป้าหมายในการรักษา โดยพบว่าระยะทางในการทดสอบมีความสัมพันธ์กับระดับความรุนแรงของตัวโรค หากแต่การศึกษาการทดสอบ 6MWT ในผู้ป่วยเด็กยังมีน้อย Johannes M. Douwes. ได้ทำการศึกษาถึงระยะทางในการเดินและการลดลงของ oxygen saturation ระหว่างการเดิน 6 นาที ในผู้ป่วยเด็กที่มีภาวะ PAH ที่มีอายุ 7 ปีขึ้นไป โดยมีการศึกษาเปรียบเทียบระหว่างกลุ่ม shunt defect และ without shunt defect จากการศึกษาพบว่า oxygen saturation ลดลงอย่างมีนัยสำคัญทั้งสองกลุ่ม และเมื่อทำการเปรียบเทียบระหว่างกลุ่มพบว่ากลุ่ม shunt defect มี oxygen saturation ลดลงมากกว่ากลุ่ม without shunt defect ส่วน HR ระหว่างการทดสอบมีการเพิ่มขึ้นอย่างมีนัยสำคัญทั้งสองกลุ่ม และการศึกษาถึงความสัมพันธ์ของตัวแปรต่างๆ พบว่าระยะทางและ oxygen saturation ในการทดสอบมีความสัมพันธ์ทางลบกับระดับ WHO-FC ในขณะที่ค่า oxygen saturation ที่ลดลงมีความสัมพันธ์ทางบวกกับระดับ WHO-FC นอกจากนี้งานวิจัยนี้ยังศึกษาถึงการพยากรณ์ของตัวโรค โดยพบว่า ระยะทางในการเดิน 6 MWT มีความสัมพันธ์กับความรุนแรงของตัวโรคและความสามารถในการทำกิจกรรมทางกายและการออกกำลังกาย

จากการศึกษาดังที่กล่าวข้างต้นแสดงให้เห็นว่า ผู้ป่วย PAH สามารถฝึกการออกกำลังกายได้เพื่อเพิ่มความสามารถในการทำกิจกรรมทางกายและความสามารถในการออกกำลังกาย อย่างไรก็ตามผู้ป่วยกลุ่มนี้ควร

ได้รับการประเมิน pulmonary arterial pressure (PAP) โดย Cardiac catheterization หรือ Echocardiography ก่อนเริ่มออกกำลังกายทุกรายเพื่อดูระดับความรุนแรงของตัวโรค และควรออกกำลังกายภายใต้การดูแลของแพทย์อย่างใกล้ชิด ในขณะเดียวกัน 6 MWT ถูกนำมาใช้ในผู้ป่วยกลุ่มนี้มากขึ้นทั้งในผู้ป่วยเด็กและผู้ใหญ่โดยพบว่าระยะทางในการทดสอบมีความสัมพันธ์กับระดับความรุนแรงของตัวโรค และแม้การทดสอบนี้จะมีประโยชน์ต่อตัวผู้ป่วยในการพยากรณ์โรคแต่จากการศึกษาและประสบการณ์การทำงานของผู้เขียนพบว่าระหว่างการทดสอบผู้ป่วยมักมีภาวะออกซิเจนลดต่ำลง (Desaturation) โดยเฉพาะในผู้ป่วยกลุ่ม Shunt defect และอาจพบอาการเวียนศีรษะ หรือภาวะ Sinus tachycardia ดังนั้นการทำ 6 MWT ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรมีการติดตามสัญญาณชีพอย่างต่อเนื่องทั้งก่อน ระหว่าง และหลังการทดสอบ เพื่อความปลอดภัยสูงสุดของผู้ป่วย

เอกสารอ้างอิง

1. American College of Sports Medicine. ACSM's Guidelines for Exercise Testing and Prescription 9thed. PescatelloLS, editor. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2014.
2. Babu, A.S., Padmakumar, R., Maiya, A.G., Mohapatra, A.K. & Kamath, R.L. (2015). Effect of exercise training on exercise capacity in pulmonary arterial hypertension: A systematic review of clinical trials, **Heart Lung and Circulation**, 1-9.
3. Mampuya, W.M. (2012). Cardiac rehabilitation past, present and future: an overview. **Cardiovascular Diagnosis and Therapy, 2(1), 38-49.**
4. Marra, A.M., Egenlauf, B., Bossone, E., Eichstaedt, C., Grunig, E., Ehlken, N. (2015). Principles of Rehabilitation and Reactivation: Pulmonary Hypertension. **Respiration**, (89), 265–273.
5. Pandey, A., Garg, S., Khunger, M., Garg, S., Kumbhani, D.J., Chin, K.M. et al. (2015). Efficacy and Safety of Exercise Training in Chronic Pulmonary Hypertension Systematic Review and Meta-Analysis. **Exercise Training in Pulmonary Hypertension**, 1032-1043.
6. Richter, M.J., Grimminger, J., Kruger, B., Ghofrani, H. A., Mooren, F.C., Gall, H. et al. (2017). Effects of exercise training on pulmonary hemodynamics, functional capacity and inflammation in pulmonary hypertension. **Pulmonary Circulation, 7**(1), 20–37.
7. Roman, A., Meseguer, M.L., & Domingo, E. (2015). Treatment of pulmonary arterial hypertension, **Medicinaclinica**, (12), 566-570.
8. Stephan, K., Alexander. T., Stephanie, S., Nicola. E., Ekkehard. G., Silvia. U. Rehabilitation in patients with pulmonary arterial Hypertension. **Swiss Med Wkly**, (147), 1-5.
9. Watchie, J. (2010). **Cardiovascular and pulmonary Physical therapy: a clinical manual**. 2nd ed. St. Louis: Saunders

โภชนาการสำหรับผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง
Nutrition for Pulmonary Arterial Hypertension (PAH) Patients

นางชุติกาญจน์ ศักดิ์พิศุทธิกุล
(นักวิชาการโภชนาการและนักกำหนดอาหารวิชาชีพ)

ภาวะ PAH เป็นกลุ่มอาการที่เกิดจากความผิดปกติของหลอดเลือดแดงในปอด ซึ่งเป็นหลอดเลือดที่รับเลือดดำจากหัวใจด้านขวาเข้าสู่ปอด ก่อนที่จะแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เป็นเลือดแดง แล้วกลับเข้าสู่หัวใจด้านซ้าย และส่งออกไปเลี้ยงร่างกายส่วนต่าง ภาวะ PAH นี้พบได้ทุกเพศ ทุกวัย และทุกเชื้อชาติ ความผิดปกติของหลอดเลือดแดงในปอดนี้ จะดำเนินไปอย่างช้าๆ หลายปี จนกระทั่งทำให้เกิดอาการขึ้น ซึ่งการแสดงของภาวะ PAH นี้มักไม่จำเพาะเจาะจง มีความคล้ายคลึงกับอาการที่พบได้ในโรคอื่น ซึ่งเป็นเหตุผลหนึ่งที่ทำให้การวินิจฉัยโรคนี้ทำได้ยากและล่าช้า ซึ่งทำให้การวินิจฉัยพบโรคนี้ได้ในระยะท้ายของโรค

ความผิดปกติหรือพยาธิสภาพที่เกิดขึ้นในหลอดเลือดแดงในปอดจะทำให้หลอดเลือดเหล่านี้ ตีบและแคบลงเป็นผลให้เลือดจากหัวใจด้านขวาผ่านเข้าสู่ปอดได้น้อยลงทำให้หัวใจต้องทำงานเพิ่มมากขึ้น เพื่อนำเลือดเข้าปอดไปแลกเปลี่ยนออกซิเจนให้เพิ่มขึ้น โดยการบีบตัวเพิ่มขึ้นจนทำให้มีความดันในหลอดเลือดแดงปอดเหล่านี้สูงขึ้นหัวใจด้านขวามีขนาดโตขึ้น เมื่อเกิดภาวะดังกล่าวนี้นานขึ้นหัวใจด้านขวาเริ่มบีบตัวได้ลดลงทำให้เลือดเข้าปอดและหัวใจด้านซ้ายลดลง ผู้ป่วยจะมีอาการเหนื่อยง่าย อ่อนเพลียโดยไม่พบสาเหตุ และมักเริ่มมีอาการเหนื่อยมากกว่าปกติในช่วงเวลาที่ต้องออกแรง เช่น ขณะเดินขึ้นบันได หรือออกกำลังกาย ต่อมาเมื่อมีความรุนแรงของอาการเพิ่มมากขึ้นผู้ป่วยมักมีอาการเหนื่อยตลอดเวลา แม้กระทั่งการทำกิจวัตรประจำวันหรือในขณะที่พักอยู่ หากผู้ป่วยได้รับการควบคุมและให้การดูแลทางโภชนาการที่เหมาะสมจะช่วยให้การดูแลรักษาได้ดีขึ้น

ข้อควรระวังในการรับประทานอาหารสำหรับผู้ป่วยที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง จากรายงานทางระบาดวิทยา พบว่าผู้ที่บริโภคเกลือมากกว่าวันละ 1.8 ช้อนชา/วัน หรือเท่ากับน้ำปลา 7 ช้อนชา จะมีความดันโลหิตสูงกว่าผู้ที่โภคเกลือน้อยกว่า 1 ช้อนชา/วัน หรือน้ำปลา 3 ช้อนชา/วัน เนื่องจากในอาหารธรรมชาติมีโซเดียม อยู่บ้างแล้ว และนอกจากนี้ยังพบว่า การบริโภคอาหารที่มีไขมันจากสัตว์มาก ก็จะทำให้มีภาวะไขมันในเลือดสูง ซึ่งเป็นสาเหตุหนึ่งที่ทำให้หลอดเลือดแดงแข็ง และความดันโลหิตสูงขึ้นได้ ดังนั้นการรับประทานอาหารสำหรับผู้ที่มีภาวะความดันหลอดเลือดแดงในปอดสูง จึงควรระวังอาหารต่อไปนี้

อาหารที่มีปริมาณโซเดียม (Sodium) สูง

ประมาณครึ่งหนึ่งของโซเดียม ส่วนใหญ่ได้จากเกลือแกง การได้รับโซเดียมในปริมาณมาก จะทำให้ความดันโลหิตสูง การรับประทานโซเดียม 2.3 กรัม/วัน (เกลือ 1.8 ช้อนชา) ค่าความดันโลหิต ตัวบนจะสูงขึ้นเฉลี่ย 3-6 มิลลิเมตรปรอท ซึ่งโซเดียมในเกลือแกงจะมีผลต่อการเพิ่มขึ้นของความดันโลหิตมากกว่าโซเดียม

ของอนุมูลอื่นๆ ที่มิใช่เกลือแกง ปริมาณของโซเดียมที่แนะนำให้บริโภคไม่เกิน 2,000 มิลลิกรัม อาหารที่มีโซเดียมสูง ได้แก่

1. อาหารที่มีเกลือมาก เช่น ซอส น้ำปลา กะปิ เต้าเจี้ยว อาหารหมักดอง ฯลฯ
2. อาหารพวกผงชูรส หรือผงปรุงรสต่างๆ ได้แก่ ผงชูรส ผงฟู สารกันบูด
3. ขนมขบเคี้ยว ซึ่งมีเกลืออยู่เป็นจำนวนมาก
4. อาหารแปรรูป ได้แก่ ไส้กรอก กุนเชียง แหนม อาหารทะเลตากแห้ง ฯลฯ
5. สารกันบูด หลายชนิดมีโซเดียมประกอบอยู่ เช่น โซเดียมเบนโซเอต และโซเดียมโปรนิโอเนต ใช้ป้องกันเชื้อราในขนมปังอบ

ตารางที่1 แสดงปริมาณโซเดียมในอาหาร

อาหารที่มีโซเดียมต่ำ	ปริมาณโซเดียม (มก.)
ข้าว 1 ทัพพี	50
เนื้อหมู / เนื้อไก่ 2 ช้อนกินข้าว	40-60
ผักสดชนิดต่างๆ 1ทัพพี	30-100
เต้าหู้ 50 กรัม (1/2 แผ่น)	6-10
ผลไม้ชนิดต่าง ๆ 6-8 ชิ้นคำ	5-80
ไข่เป็ด/ไข่ไก่ 1 ฟอง (50-60 กรัม)	110-120
นมสด 1 แก้ว (240 ซีซี)	120-130

ที่มา: สถาบันวิจัยโภชนาการ มหาวิทยาลัยมหิดล

ไขมัน (Lipid)

การรับประทานอาหารที่มีไขมันมาก โดยเฉพาะไขมันอิ่มตัว มีรายงานว่าปริมาณไขมันและชนิดของไขมันอิ่มตัวมีความสัมพันธ์ต่อการเพิ่มขึ้นของความดันโลหิต ดังนั้นจึงควรควบคุมปริมาณไขมันและน้ำหนักตัว รวมทั้งการเลือกชนิดของไขมันที่เหมาะสม เพื่อป้องกันภาวะไขมันในเลือดสูง และควรงดไขมันอิ่มตัว ไขมันทรานซ์ และโคเลสเตอรอล

กรณีโคเลสเตอรอลสูง

ควรเลี่ยงอาหารที่มีโคเลสเตอรอลสูง หรือรับประทานแต่น้อย ได้แก่

- เครื่องในสัตว์ เช่น ตับ หัวใจ ปอด ไส้ กระเพาะ
- ไข่แดง ไข่ปลา ปลาหมึก หอยนางรม มันกุ้ง มันปู
- เนยหรือครีม เนยแข็ง
- ขนมอบต่างๆ ครัวซอง เค้ก พัฟ พาย ฯลฯ
- อาหารฟ้าสฟูด เช่น แฮมเบอร์เกอร์ พิซซ่า

กรณีไตรกลีเซอไรด์สูง

ควรเลี่ยงอาหารต่อไปนี้

- อาหารทอดทุกชนิด และอาหารอบที่มีไขมัน เช่น ปาท่องโก๋ ข้าวเกรียบทอด มันทอด แคปหมู
- น้ำตาล ขนมหวานต่างๆ เช่น ขนมเชื่อม ผลไม้เชื่อม ขนมหม้อแกง สังขยา ทองหยิบ ทองหลอดฯ
- ผลไม้หวานจัด เช่น ทุเรียน น้อยหน่า ละมุด ลำไย มะขามหวาน อินทผาลัม ผลไม้กวน
- เครื่องดื่มรสหวาน เช่น น้ำอัดลม ชา กาแฟใส่น้ำตาลและครีม เครื่องผสม น้ำผลไม้
- แอลกอฮอล์ เช่น เหล้า เบียร์ ไวน์ ฯ

โปรตีน (Protein)

มีวิจัยรายงานว่า การได้รับโปรตีนสูงมีผลต่อการเพิ่มขึ้นของความดันโลหิต ปริมาณโปรตีน ที่แนะนำให้บริโภคต่อวัน ประมาณ 0.8 - 1 กรัม ต่อน้ำหนักตัว 1 กิโลกรัม และควรกินเนื้อสัตว์ ไม่ติดหนังไม่ติดมัน

คาร์โบไฮเดรต (Carbohydrate)

อาหารจำพวกคาร์โบไฮเดรตเชิงเดียว เช่น น้ำหวาน น้ำอัดลม น้ำตาล ไม่พบว่ามีผลต่อการ เพิ่มขึ้นของความดันโลหิตในมนุษย์ แต่มีการเพิ่มขึ้นของความดันโลหิตในหนูทดลอง

สารอาหารที่ควรเลือกบริโภค เพื่อป้องกันความดันโลหิตสูง

โพแทสเซียม (Potassium)

จากวิจัยรายงานว่ากลุ่มประชากรที่ได้รับโพแทสเซียมจากอาหารมาก จะมีความดันโลหิต ทั้งค่าบนและล่างต่ำกว่ากลุ่มที่ได้รับโพแทสเซียมน้อย ปริมาณโพแทสเซียมที่แนะนำ ให้บริโภคต่อวัน ปริมาณ 7,500 มิลลิกรัม อาหารที่มีโพแทสเซียมสูงได้แก่ ผัก และผลไม้ ดังนั้น จึงควรรับประทานผัก ผลไม้ เป็นประจำ และควรรับประทานผัก ผลไม้ หลากสี

<u>ผักที่มีโพแทสเซียมสูง</u> (250 – 450 มิลลิกรัม) ได้แก่ เห็ด หน่อไม้ฝรั่ง บร็อคโคลี่ ดอกกะหล่ำ มันเทศ แครอท แขนงกะหล่ำ มันฝรั่ง ผักโขม ผักบุ้ง ผักกวางตุ้ง ใบผักคะน้า ผักตำลึง ใบแค

<u>ผลไม้ที่มีโพแทสเซียมสูง</u> (201 – 450 มิลลิกรัม) ได้แก่ กล้วยทุกชนิด ขนุน ทุเรียน ฝรั่ง กระท้อน น้อยหน่า ลูกพลับ แคนตาลูป มะม่วงสุก ลำไย ลูกพรุน น้ำผลไม้ทุกชนิด มะขามหวาน กล้วยตาก

แมกนีเซียม (Magnesium)

ถ้าได้รับอาหารที่มีแมกนีเซียมสูง ความดันโลหิตจะต่ำลง ถ้าได้รับน้อยความดันโลหิต จะสูงขึ้น ปริมาณแมกนีเซียมที่แนะนำ ให้บริโภค สำ หรับคนไทยต่อวัน 250-350 มิลลิกรัม เนื่องจาก มีงานวิจัยรายงานว่าแมกนีเซียมมีผลต่อการช่วยขยายหลอดเลือด จึงทำ ให้ความดันโลหิตลดลง อาหารที่มีแมกนีเซียมสูง ได้แก่ ผักใบเขียวต่างๆ ดังนั้น ผู้ที่รับประทานอาหารมังสวิรัติจะมีความดันโลหิตต่ำกว่า

แคลเซียม (Calcium)

มีมากในผักใบเขียว และนม มีการศึกษาพบว่าการได้รับแคลเซียมน้อยกว่า 600 มิลลิกรัม ต่อวัน จะทำ ให้ความดันโลหิตสูง ปริมาณแคลเซียมที่แนะนำให้บริโภค สำหรับคนไทยต่อวัน 800-1,200 มิลลิกรัม แคลเซียมจะมีความสัมพันธ์กับระดับความดันโลหิตสูง การขาดแคลเซียมจะทำให้ระดับแคลเซียมในเลือดต่ำ

จึงเกิดการเพิ่มขึ้นของระดับฮอร์โมนพาราไทรอยด์ เมื่อระดับของฮอร์โมนเพิ่มขึ้นจะทำให้หลอดเลือดแดงเกิดการหดตัว แรงดันของเลือดจะเพิ่มขึ้นทำให้ความดันโลหิตสูงขึ้น

ตารางที่ 2 อาหารที่ควรรับประทานและควรหลีกเลี่ยงหรืองด

หมวดอาหาร	อาหารที่รับประทานได้	อาหารที่ควรงด
ข้าว/แป้ง	ขาวซอมมือ เสนก๋วยเตี๋ยว บะหมี่ วุ นเสน ขนมจีน มักกะโรนี ขนมป งโฮลวีท ธัญพืช เผือก	ขาวเหนียวมูลกะทิ ขนมปง หรือ ผลิตภัณฑจากแปงที่ใสเกลือ บะหมี่ กึ่งสำเร็จรูป
เนื้อสัตว์	เนื้อหมู เนื้อไกไมติดมัน เนื้อปลาทั้ง ปลาน้ำจืดและ ปลาน้ำทะเล ที่ไมได ปรุงรส	เนื้อสัตวที่แปรรูปและหมักดอง ทุก ชนิด อาหารกระปอง
ไข่	ไขสดทุกชนิดที่ประกอบอาหาร เป นอาหารโดยไมตองปรุงรส	ไขเค็ม ไขดอง ไขเยี่ยวมา
นม	นมสด นมผง นมขนจืด โดยเฉพาะนมขาดมันเนย	นมเติมโกโก ช็อกโกแลต ไอศกรีม
ผัก	เห็ด หน่อไม้ฝรั่ง บร็อคโคลี่ ดอก กะหล่ำ มันเทศ แครอท ผักบุ้ง ผักกวางตุ้ง ใบผักคะน้า ผักตำลึง	ผักดอง และผักแปรรูปทุกชนิด
ผลไม้	กล้วยทุกชนิด ขนุน ทุเรียน ฝรั่ง กระท้อน น้อยหน่า มะม่วงสุก ลำไย มะขามหวาน	ผลไม้แปรรูปทุกชนิด
ไขมัน	น้ำมันถั่วเหลือง น้ำมันมะกอก น้ำมัน รำข้าว	น้ำมันมะพร้าว น้ำมันจากสัตว์ทุก ชนิด น้ำมันปาล์ม เนยเทียม ผลิตภัณฑ์ขนมอบ

แนวทางการดูแลและให้คำแนะนำในผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดที่มีภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูง

น.ส.พรพรรณ กิตติวรนันท์, พยาบาลวิชาชีพ(ผู้รวบรวม)

1. หลีกเลี่ยงการขาดน้ำ ไม่ควรเข้าซาวน่า ห้องอบไอน้ำ หรืออยู่ในที่อากาศร้อนมาก
2. คุมกำเนิด เพื่อป้องกันการตั้งครรภ์ ซึ่งมีโอกาสแท้งสูง ทารกตัวเล็ก และพิการ โดยเฉพาะถ้าความเข้มข้นของออกซิเจน ในกระแสเลือด น้อยกว่า 85% แนะนำให้คุมกำเนิดโดยใช้ถุงยางอนามัย ทำหมัน ใช้ยาคุมที่มีส่วนผสมของโปรเจสเตอโรน(non-estrogen) เพื่อป้องกันไม่ให้เกิดลิ่มเลือดอุดตันจากยาคุมที่มีเอสโตรเจน และหลีกเลี่ยงการใช้ห่วงคุมกำเนิด
3. วัดค่าความเข้มข้นของออกซิเจนในกระแสเลือด และการตอบสนองต่อการให้ออกซิเจนในผู้ป่วย Eisenmengerที่ร.พ.ใกล้บ้าน หากพบว่าผู้ป่วยมีอาการปากเขียว ปลายมือปลายเท้าเขียวมากขึ้น หายใจหอบเหนื่อย ไอเรื้อรัง หรือไอเป็นเลือด
4. หลีกเลี่ยงการออกกำลังกายแบบ isometric (เล่นกล้าม ยกน้ำหนัก) และการแข่งขัน
5. ให้การรักษาภาวะซีดจางจากการขาดธาตุเหล็ก โดยเฉพาะในกลุ่มผู้ป่วย Eisenmenger
6. ให้ทำการดูดเลือดที่ข้นออก (Phlebotomy) ในรายที่มีอาการจากภาวะเลือดข้น Hct >65 % และไม่มีภาวะขาดน้ำ หรือขาดธาตุเหล็กร่วมด้วย
7. เฝ้าระวังภาวะเลือดออกผิดปกติ ต้องรีบหาสาเหตุและให้การรักษา เช่น ให้ยาลดอาการไอ, ยาละลายลิ่มเลือดอย่างระมัดระวังตามข้อบ่งชี้ หลีกเลี่ยงการใช้ยาลดน้ำมูก
8. รักษาภาวะหัวใจวายโดยใช้ยา Digitalis และ ยาขับปัสสาวะ เป็นครั้งคราว
9. จำกัดเกลือ(≤ 2,400 มิลลิกรัมต่อวัน) โดยเฉพาะรายที่มีอาการหัวใจซีกขวาวาย
10. หลีกเลี่ยงการดื่มสุรา สูบบุหรี่ ท้องผูก ขาดน้ำ ไข้ ปัสสาวะมาก ท้องเสีย กินไม่ได้
11. เพื่อป้องกันและหลีกเลี่ยงไม่ให้เกิดการติดเชื้อในปอดและสมอง แนะนำให้รับ influenza ทุก 1ปี pneumococcal vaccines ทุก 5 ปี
12. ดูแลสุขภาพปากและฟัน หลีกเลี่ยงการติดเชื้อในช่องปาก การติดเชื้อช่องหู และใช้ยาฆ่าเชื้อเพื่อป้องกันการติดเชื้อในผู้ป่วยทำฟันทุกราย

13. เฝ้าระวังนิ่วในถุงน้ำดี (จุกเสียด แน่นท้อง ตัวเหลือง ตาเหลือง ปวดท้องใต้ชายโครงขวา), ฝีในสมอง(ไข้ ปวดศีรษะมาก อาเจียน ซึม)

14. ควรมีแท้งค์ออกซิเจนไว้ที่บ้านเพื่อใช้เมื่อมีอาการ หอบเหนื่อย หายใจไม่อิ่ม หรือปากเขียวคล้ำบ่อยครั้งขึ้น

15. ควรใส่เครื่องกรองลิ่มเลือดที่ตำแหน่งหลอดเลือดดำใหญ่บริเวณขา (IVC filter) เพื่อป้องกันการอุดตันลิ้มเลือด ในผู้ป่วยที่เสี่ยงหรือสงสัยว่ามีลิ่มเลือดอุดกั้นในหลอดเลือดปอด(Pulmonary emboli),ภาวะฟองอากาศในหลอดเลือดดำ(air embolism)

16. หลีกเลี่ยงการใช้ยาที่มีผลต่อไต เช่น ยาแก้ปวด, ยาต้านการอักเสบชนิดที่ไม่ใช่สเตียรอยด์ (NSAID)

17. หลีกเลี่ยงการอยู่ในที่สูงเหนือระดับน้ำทะเล > 4,000 ฟุต เช่น ภูเขาสูง หรือการเดินทางโดยเครื่องบิน

18. หลีกเลี่ยงการทำงานหนัก หรือออกแรงหนัก (ที่ทำให้เกิดอาการหน้ามืด เป็นลมได้)

19. ต้องได้รับการตรวจอย่างต่อเนื่องกับแพทย์ผู้เชี่ยวชาญด้านโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด และภาวะความดันหลอดเลือดปอดสูงอย่างน้อยปีละครั้ง หรือตามความคิดเห็นของแพทย์

20. ผู้ป่วยที่ได้รับยา Bosentan ควรตรวจเลือด liver function test เป็นประจำทุกเดือน เนื่องจากยาสามารถเพิ่ม aminotransferasesหรือ SGPTในการเจาะเลือดเพื่อตรวจการทำงานของตับได้ และระหว่างการใช้ยานี้อาจมีอาการวิงเวียนเกิดขึ้นได้ จึงควรหลีกเลี่ยงการขับขี่ยานพาหนะ รวมถึงการทำงานกับเครื่องจักร เพราะอาจก่อให้เกิดอุบัติเหตุได้ง่าย หากมีอาการ คลื่นไส้ อาเจียน เบื่ออาหาร มีไข้ ปวดท้อง ตัวเหลือง ตาเหลือง ปัสสาวะมีสีคล้ำ มีผื่นคันตามผิวหนัง เหนื่อยง่าย ให้รีบมาโรงพยาบาล

21. ยาSildenafil สำหรับอาการไม่พึงประสงค์ที่พบได้บ่อยเป็นผลจาก การขยายของหลอดเลือด (vasodilation) ได้แก่ ชีพจรเต้นผิดปกติ หัวใจเต้นผิดจังหวะ ความดันโลหิตต่ำ จึงควรระวังการใช้ยานี้ร่วมกับยากลุ่ม Nitrate

22. หลีกเลี่ยงการใช้ยา Beraprost ร่วมกับยาต้านการแข็งตัวของเลือด เนื่องจากมีผลเสริมฤทธิ์กันในการทำให้เกิดภาวะเลือดออกง่าย หลีกเลี่ยงกิจกรรมที่จะก่อให้เกิดบาดแผล หากพบอาการวิงเวียน หลังใช้ยานี้ ให้หลีกเลี่ยงการขับขี่ยวดยานพาหนะต่างๆ หรือการทำงานกับเครื่องจักร

ที่ปรึกษา

นายแพทย์สีหะพงษ์ เพชรรัตน์

ประธานคณะกรรมการทีมนำทางคลินิกกุมารเวชศาสตร์หัวใจ

แพทย์หญิงประทับใจ นิ่มบริบูรณ์พร

รองประธานคณะกรรมการทีมนำทางคลินิกกุมารเวชศาสตร์หัวใจ

ผศ.นพ.ยุทธพงศ์ วงศ์สวัสดิวัฒน์ แพทย์หญิงชนัญญา กรุณาสุเมตตา

แพทย์หญิงวิจิตรา อ่างกระโทก แพทย์หญิงวัชราภรณ์ ปุริมะโน

รายนามผู้จัดทำ

นางปนัดดา ยาสุด	นางสาวชลิดา ทองยา
นางสาวพรพรรณ กิตติวรนันท์	นางสุทธิลักษณ์ รักษาเคน
นายมนูญ ตนัยโชติ	นายมนทนัฐ แก้วลาย
นางสุภาพร อ่อนสนิท	นางธาริตวดา โพธิ์เทศ
นางศิริวรรณ พรรณะ	นางสาวภาวิดา จุลอักษร
นางสาวศรันยา ดวงเดือน	นางสาวศิริกุล ผินสันเทียะ
นางสาวจันทรา นาคดี	นายวีระกิตติ์ ศรีเกียรติเกษม
นางชุติกาญจน์ ศักดิ์พิศุทธิกุล	นางจุฬาลักษณ์ หนูสันเทียะ
นางสาวเอมวิกา แพรศรี	นายธนา อาริต
นางสาวยุวธิดา ทรายทอง	นางสาวสุณัฏฐา พลสวัสดิ์
นาง ชลิดา ขันธวิชัย	นางสาวสุชารัตน์ เรื่องสวัสดิ์
นางสาววรรณิภา น้อยเสนา	นายกันตภณ หันไชยโชติ
นางสาวกรรณิการ์ ทาบุราณ	นางจุฬาลักษณ์ หนูสันเทียะ
นางสาวนภัสนันท์ จันทรศรี	นางสาวณัฏฐธิดา ศรีจันทร์หล้า
นายตระกูลชาย วงษ์ภักดี	นางจิตกนก อารมณ์ดี
นางสุธาทิพย์ ซามาตรา	นางสาวนภัสนันท์ จันทรศรี
นางสาวลินดา จันทร์วิเศษ	นางสาววันทนีย์ วงค์นากลาง
นางสาวจิดาภา เชื้อสาวะถี	นางนิตยา จันทร์ศิริ
นางสาวฉัตรชนก อุประ	นางสาวภาวิดา จุลอักษร

ออกแบบปก

นางสาวพรพรรณ กิตติวรนันท์