21

Critical Congenital Heart Disease in Newborn and Usage of Prostaglandin E1

ขวัญรัตน์ ไหวดี

โรคหัวใจแต่กำเนิด (congenital heart disease) เป็นหนึ่งในความพิการแต่กำเนิดที่พบได้บ่อย มีอุบัติการณ์การเกิด 80-81.4 รายต่อทารกแรกเกิด 10,000 ราย[1,2] ในจำนวนนี้ร้อยละ 25 หรือประมาณ 19-20 รายต่อทารกแรกเกิด 10,000 ราย มีลักษณะที่เข้าได้กับโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง (critical congenital heart disease)[3-5] ซึ่งถือเป็นกลุ่มที่จำเป็นต้องได้รับการรักษาตั้งแต่ในช่วงขวบปีแรก โดยภาวะนี้เป็นความผิดปกติในการสร้างของหัวใจตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา ซึ่งเป็นสาเหตุของการเสียชีวิตที่พบได้บ่อยในเด็ก แม้ว่าวิวัฒนาการของการรักษาในปัจจุบันจะทำให้อัตราตายลดลง[6] แต่โรคหัวใจแต่กำเนิดก็ยังคงมีความสำคัญและก่อให้เกิดปัญหาต่าง ๆ ตามมา เช่น ภาวะทุพพลภาพ, อัตราการนอนโรงพยาบาล และค่าใช้จ่ายในการรักษา[7] ทั้งนี้การได้รับการดูแลเบื้องต้นที่เหมาะสมรวมไปถึงการได้รับการวินิจฉัยที่ทันท่วงทีย่อมส่งผลให้เกิดผลลัพธ์ที่ดีต่อผู้ป่วย

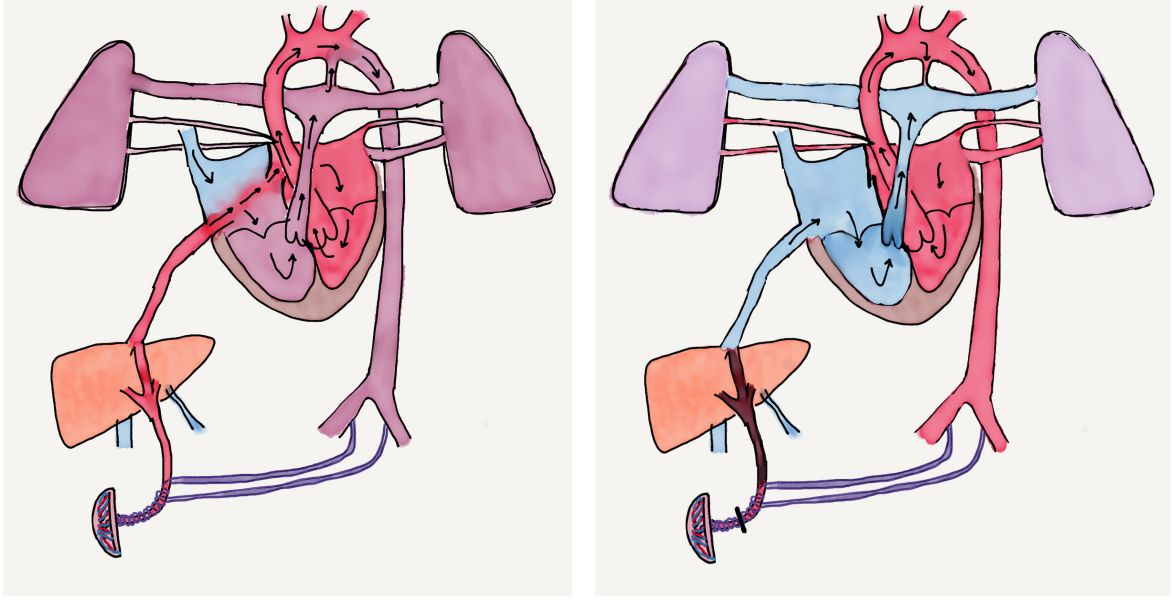
พยาธิสรีรวิทยา

เนื่องจากโรคหัวใจแต่กำเนิดแต่ละชนิดมีความหลากหลายทางกายวิภาคและสัณฐานวิทยา ดังนั้นพยาธิสรีรวิทยาของโรคหัวใจแต่กำเนิดแต่ละชนิดจึงมีความแตกต่างกันไป อย่างไรก็ตามในกลุ่มโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงมักมีลักษณะที่พบได้ร่วมกัน กล่าวคือ เนื่องด้วยลักษณะทางกายภาพของหัวใจที่ผิดปกติ ทำให้มีความจำเป็นต้องพึ่งพาโครงสร้างของระบบไหลเวียนเลือดของทารกในครรภ์มารดา เช่น หลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส (ductus arteriosus) หรือฟอราเมนโอวาเล (foramen ovale) เพื่อให้การไหลเวียนของเลือดเป็นไปได้ด้วยดีเสมือนตอนอยู่ในครรภ์ แต่เมื่อเกิดการเปลี่ยนแปลงจากระบบการไหลเวียนเลือดของทารกในครรภ์ไปสู่ทารกแรกเกิด ผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีการปรับตัวที่ผิดปกติ ส่งผลให้เกิดอาการและอาการแสดงตามมา การทำความเข้าใจในเรื่องการเปลี่ยนแปลงของระบบไหลเวียนเลือดหลังเกิด จึงมีประโยชน์ต่อแพทย์ และผู้ดูแลเด็กกลุ่มนี้ในการทำความเข้าใจโรคและแนวทางการรักษาเพิ่มขึ้น

การเปลี่ยนแปลงของระบบไหลเวียนเลือดจากทารกในครรภ์สู่ทารกแรกเกิด[8,9]

หลังจากทารกเกิดมาเมื่อมีการตัดสายสะดือจะส่งผลให้การไหลเวียนเลือดไปยังสายสะดือซึ่งมีความต้านทานต่ำสิ้นสุดลง ร่างกายทารกต้องปรับตัวรับกับความต้านทานที่เพิ่มขึ้นเพื่อการบีบเลือดไปเลี้ยงร่างกาย (increase systemic vascular resistance) รวมไปถึงการตัดสายสะดือยังทำให้เลือดที่กลับสู่หัวใจห้องขวาบนมีปริมาณลดลง (decrease right atrium preload) ประกอบกับการที่ทารกเริ่มมีการหายใจรวมไปถึงการเปลี่ยนแปลงของชีวเคมีที่ทำให้น้ำในปอดมีปริมาณลดลง ส่งผลให้ความต้านทานของหลอดเลือดในปอดลดลง ทำให้เลือดจากหัวใจห้องขวาล่างที่ส่งไปปอดเพิ่มขึ้น เลือดกลับเข้าสู่หัวใจห้องบนซ้ายเพิ่มขึ้น เมื่อมีการเปลี่ยนแปลงที่ทำให้หัวใจห้องบนซ้ายมีความดันสูงกว่าห้องบนขวา ฟอราเมนโอวาเลซึ่งปกติโครงสร้างจะมีทิศทางเหมือนแผ่นพับที่ส่งผ่านเลือดจากหัวใจห้องบนขวาไปห้องบนซ้ายจะปิดลง

หลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสเป็นทางเดินเลือดที่มีความจำเป็นสำหรับทารกในครรภ์ หลังจากตัดสายสะดือแล้วสารโพรสตาแกลนดิน (prostaglandin) ที่สร้างจากรก และมีความสำคัญในการช่วยเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสจะมีปริมาณลดลง รวมถึงการที่สารโพรสตาแกลนดินถูกทำลายที่ปอด เมื่อทารกเกิดมา เริ่มหายใจและมีเลือดไปปอดมากขึ้นยิ่งส่งผลให้สารโพรสตาแกลนดินมีปริมาณลดลงอย่างมาก นอกจากนี้การที่ทารกเริ่มหายใจ และมีระดับออกซิเจนเพิ่มขึ้นยิ่งกระตุ้นให้มีการหดของเนื้อเยื่อในหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส ซึ่งโดยปกติหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสจะค่อย ๆ หดเล็กลงภายในเวลา 12 ชั่วโมงถึง 4 วัน (รูปที่ 1)



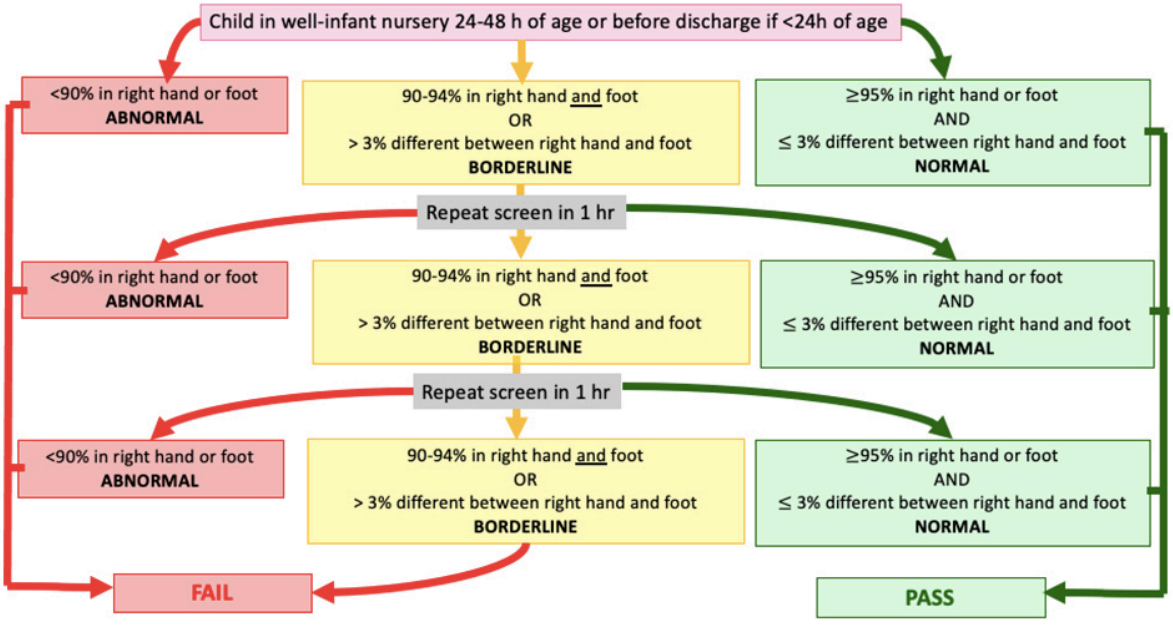
ระบบการไหลเวียนเลือดของทารกในครรภ์ ระบบการไหลเวียนเลือดของทารกแรกเกิด

รูปที่ 1 ระบบการไหลเวียนเลือดของทารกในครรภ์และทารกแรกเกิด (fetal and neonatal circulation)

จากการเปลี่ยนแปลงที่เกิดขึ้นดังกล่าว หากผู้ป่วยมีภาวะที่จำเป็นต้องมีหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส หรือฟอราเมนโอวาเลเพื่อช่วยในการดำรงชีวิต จะเกิดปัญหาให้การปรับตัวได้ ดังรายละเอียดที่จะกล่าวต่อไปในแต่ละโรค

อาการและอาการแสดงของโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง (critical congenital heart disease)

ในปัจจุบันด้วยวิวัฒนาการที่มากขึ้นและแนวทางการรักษาในปัจจุบัน ทารกที่เป็นโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงส่วนหนึ่งได้รับการตรวจวินิจฉัยก่อนมีอาการ อาจจะตั้งแต่อยู่ในครรภ์ (prenatal diagnosis) หรือตรวจพบหลังได้รับการคัดกรองโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงด้วยการวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนผ่านทางผิวหนัง (pulse oximetry screening)[10] (รูปที่ 2)



รูปที่ 2 แนวทางการคัดกรองโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงด้วยการวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนผ่านทางผิวหนัง (ดัดแปลงจากเอกสารอ้างอิงที่ 11)

อย่างไรก็ตามเนื่องด้วยทรัพยากรที่มีจำกัด ทารกส่วนหนึ่งอาจไม่เคยได้รับการวินิจฉัยตั้งแต่อยู่ในครรภ์ รวมไปถึงมีข้อจำกัดบางอย่างในการคัดกรองด้วยการวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนผ่านทางผิวหนังที่โดยปกติแนะนำให้ทำหลังทารกเกิด 24 ชั่วโมง เช่น ในรายที่มีอาการรุนแรงซึ่งอาจมีอาการตั้งแต่ก่อนได้ทำการคัดกรองด้วยการวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนผ่านทางผิวหนัง หรือในโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงบางชนิดที่มีโอกาสตรวจคัดกรองแล้วพบความผิดปกติน้อยกว่ากลุ่มโรคอื่น เช่น กลุ่มโรคที่มีการอุดกั้นทางออกของหัวใจห้องซ้าย (left outflow tract obstruction), ลิ้นหัวใจเอออร์ติกตีบ (aortic stenosis), หลอดเลือดแดงใหญ่เสี้ยงร่างกายตีบ (coarctation of aorta),

หลอดเลือดแดงใหญ่ไปเลี้ยงร่างกายส่วนบนและล่างขาดออกจากกัน (interrupted aortic arch), และกลุ่มโรคที่หลอดเลือดกลับจากปอดไม่ต่อเข้าหัวใจห้องบนซ้าย (total anomalous pulmonary venous return, TAPVR) เป็นต้น สาเหตุที่กลุ่มโรคเหล่านี้อาจตรวจพบค่าออกซิเจนอยู่ในเกณฑ์ปกติ เนื่องจากโรคกลุ่มนี้มีเลือดไปที่ปอดปริมาณมาก ทำให้ภาวะเขียวอาจยังไม่ได้แสดงให้เห็นชัดเจนตั้งแต่ต้น[12]

จากที่ได้กล่าวมาข้างต้น แม้ในปัจจุบันจะมีวิธีการตรวจคัดกรองที่มากขึ้น แต่ก็ยังมีทารกส่วนหนึ่งที่จะตรวจไม่พบความผิดปกติจากการคัดกรอง และมาแสดงอาการผิดปกติภายหลัง โดยอาการหลักที่ตรวจพบได้ 3 อาการ ที่ทำให้แพทย์หรือผู้ดูแลผู้ป่วยสงสัยว่า ทารกจะมีภาวะโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง[13] ได้แก่ ภาวะเขียว (cyanosis), ภาวะช็อกหรือภาวะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอ (shock/systemic hypoperfusion) และภาวะเหนื่อยหรือน้ำท่วมปอด (respiratory distress/pulmonary edema)

1. ภาวะเขียว (cyanosis)

ภาวะเขียวเกิดจากการที่ร่างกายมีฮีโมโกลบินที่ไม่ได้จับกับออกซิเจน (deoxyhemoglobin) มากกว่าปกติ โดยหากมีปริมาณ 3-5 กรัม/ดล. จะทำให้เกิดอาการแสดง คือ สีของผิวหนังหรือเยื่อบุมีลักษณะเข้มคล้ำ อย่างไรก็ตาม ภาวะเขียวสามารถเกิดได้จากหลายสาเหตุนอกเหนือไปจากสาเหตุทางหัวใจ ซึ่งต้องทำการวินิจฉัยแยกโรคออกไปก่อนจากการซักประวัติ การตรวจร่างกาย และการตรวจทางห้องปฏิบัติการเพิ่มเติม เช่น

1.1 ภาวะทางเมแทบอลิซึม โดยปกติจะทำให้มีอาการเขียวที่ส่วนปลาย (peripheral cyanosis) เกิดจากการใช้ออกซิเจนที่เพิ่มมากกว่าปกติของเนื้อเยื่อส่วนปลาย หรือเกิดจากการที่เลือดหรือออกซิเจนไปเลี้ยงส่วนปลายไม่พอ เช่น

- การติดเชื้อ ภาวะติดเชื้อในกระแสเลือด (sepsis)
- ภาวะตัวเย็น (hypothermia)
- ภาวะน้ำตาลต่ำในเลือด (hypoglycemia)
- ภาวะเลือดข้น (polycythemia)

1.2 ภาวะทางระบบประสาท ที่ส่งผลต่อการควบคุมการหายใจ ทำให้มีภาวะการหายใจไม่พอ (hypoventilation) โดยผู้ป่วยอาจมีประวัติ เช่น ภาวะขาดออกซิเจนในช่วงแรกเกิด (birth asphyxia) หรือได้รับยาทำให้สงบขนาดสูง (heavy sedation) มาสนับสนุนการวินิจฉัย

1.3 ภาวะทางปอด ส่วนใหญ่เป็นผลมาจากการแลกเปลี่ยนออกซิเจนผิดปกติ ผู้ป่วยในกลุ่มนี้มักมีอาการหายใจเหนื่อย หายใจลำบากหรือหายใจเร็ว อาจมีประวัติความเสี่ยงเพิ่มเติมที่สนับสนุน เช่น ประวัติเกิดก่อนกำหนด, ประวัติมีขี้เทาในน้ำคร่ำ, ประวัติมารดามีไข้ก่อนคลอด, การตรวจร่างกายอาจพบเสียงปอดที่ผิดปกติ ภาพรังสีทรวงอก (chest X-ray) พบลักษณะปอดที่ผิดปกติ เช่น ลักษณะกระจกฝ้า (ground-glass appearance), รอยโรคในปอด (pulmonary infiltration), ปอดแฟบ (atelectasis) หรือภาวะโพรงเยื่อหุ้มปอดมีอากาศ (pneumothorax)

การตรวจเพิ่มเติมที่ช่วยแยกภาวะทางปอดออกจากทางหัวใจ ได้แก่ hyperoxia test กล่าวคือ เนื่องจากภาวะทางปอดส่วนใหญ่เกิดจากการแลกเปลี่ยนออกซิเจนที่ผิดปกติ ดังนั้นการให้ออกซิเจนความเข้มข้นสูงในผู้ป่วยโรคปอดจะสามารถเพิ่มปริมาณออกซิเจนในเลือดที่กลับมาจากปอดได้ ทำให้ระดับออกซิเจนในร่างกาย (systemic oxygenation) เพิ่มขึ้น อย่างไรก็ตามภาวะทางปอดบางอย่าง เช่น ภาวะความดันในปอดสูงในทารกแรกเกิด (persistent pulmonary hypertension of newborn, PPHN) อาการเขียวเกิดจากการที่เลือดดำไปฟอกที่ปอดได้ลดลง เนื่องจากความดันในปอดสูงทำให้มีการลัดของเลือดดำไปผสมกับเลือดแดงโดยไม่ผ่านปอด (right to left shunt) ภาวะนี้จะไม่ตอบสนองหลังการให้ออกซิเจนความเข้มข้นสูง เช่นเดียวกับภาวะทางหัวใจที่มีการลัดของเลือดดำไปผสมกับเลือดแดงโดยไม่ผ่านปอดก็จะไม่ตอบสนองต่อการให้ออกซิเจนความเข้มข้นสูงเช่นเดียวกัน

วิธีการทดสอบ hyperoxia test[14]

1. ตรวจวัดระดับออกซิเจนในหลอดเลือดแดง (arterial oxygen tension, PaO_2) จากหลอดเลือดแดงเรเดียล (radial artery) ข้างขวา หรือหลอดเลือดแดงที่สายสะดือ (umbilical artery) ขณะที่ผู้ป่วยไม่ได้รับออกซิเจน
2. ให้ 100 % ออกซิเจนแก่ผู้ป่วยเป็นเวลา 10 นาที
3. ตรวจวัด PaO_2 จากหลอดเลือดแดงเรเดียลข้างขวาหรือหลอดเลือดแดงที่สายสะดือ ขณะที่ผู้ป่วยได้รับออกซิเจน

ในผู้ป่วยโรคระบบทางเดินหายใจ PaO_2 มักสูงขึ้นเกิน 150 มม. ปรอทขึ้นไป ในขณะที่ภาวะความดันในปอดสูงในทารกแรกเกิดหรือโรคหัวใจมักไม่ได้มีการเพิ่มขึ้นของ PaO_2 ที่ชัดเจน ผู้ป่วยที่เป็นโรคหัวใจที่เลือดไปปอดมาก (increased pulmonary blood flow) อาจมี PaO_2 ที่เพิ่มขึ้นได้ แต่มักไม่เกิน 150 มม.ปรอท อย่างไรก็ตามไม่แนะนำให้ใช้การวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจน (oxygen saturation) ผ่านทางผิวหนังแทนการตรวจจากหลอดเลือดแดง (arterial blood gas) เนื่องจากผู้ป่วยที่มีค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนร้อยละ 100 อาจมีค่า PaO_2 ได้ตั้งแต่ 70 จนถึง 500 มม.ปรอท ซึ่งอาจทำให้การแปลผลผิดพลาดได้

ตัวอย่างภาวะเขียวที่เกิดจากปัญหาทางปอด

- ปัญหาที่เกิดจากการแลกเปลี่ยนออกซิเจนผิดปกติ เช่น pneumonia, respiratory distress, transient tachypnea of newborn, meconium aspiration syndrome
- ปัญหาจากทางเดินหายใจอุดกั้น เช่น choanal atresia หรือ laryngomalacia
- ปัญหาจากการโดนกดเบียดจากภายนอก เช่น ภาวะโพรงเยื่อหุ้มปอดมีอากาศ (pneumothorax), น้ำซึมซ่านในช่องเยื่อหุ้มปอด (pleural effusion)
- ปัญหาจากความดันในปอดสูง เช่น PPHN

1.4 ภาวะทางหัวใจ ผู้ป่วยที่มีภาวะเขียวจากหัวใจส่วนมากเกิดจากการที่มีการลัดของเลือดดำไปผสมกับเลือดแดงโดยไม่ผ่านปอดภายในหัวใจ มักแสดงอาการให้เห็นตั้งแต่แรกเกิด มักเขียวโดยไม่มีอาการหายใจเหนื่อย อาจเขียวขึ้นหลังร้องไห้ และไม่ตอบสนองต่อการให้ออกซิเจน นอกจากนี้การตรวจเพิ่มเติมด้วยภาพรังสีทรวงอกหรือคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (electrocardiogram) อาจพบความผิดปกติตามแต่ชนิดของโรคหัวใจดังจะกล่าวต่อไป

ภาวะเขียวทางหัวใจอาจแบ่งชนิดได้ตามลักษณะทางพยาธิสรีรวิทยาการปรับตัวหลังเกิด ดังนี้ (ตารางที่ 1)

1.4.1 ภาวะเขียวจากเลือดไปปอดน้อย เกิดจากการที่มีการตีบหรือตันของทางเดินเลือดไปปอด (pulmonary stenosis or pulmonary atresia) ทำให้เกิดการลัดของเลือดดำไปผสมกับเลือดแดงโดยไม่ผ่านปอดจึงเกิดมีอาการเขียว โดยอาการเขียวขึ้นกับระดับความรุนแรงของการตีบ ถ้าตีบน้อย (mild pulmonary stenosis) ผู้ป่วยอาจมีภาวะเขียวเล็กน้อย ไม่รุนแรง และยังไม่จำเป็นต้องได้รับการรักษาอย่างเร่งด่วน เช่น tetralogy of Fallot หรือ single ventricle ที่มี mild pulmonary stenosis

อย่างไรก็ตามหากการตีบรุนแรงมาก หรือมีการตีบตันของทางเดินเลือดไปปอด (severe pulmonary stenosis/pulmonary atresia) ผู้ป่วยจะมีอาการเขียวที่รุนแรงหลังจากหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสที่เคยช่วยนำเลือดไปปอดปิดลง ผู้ป่วยกลุ่มนี้จัดเป็นผู้ป่วยโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดชนิดรุนแรง

ในกลุ่มที่เลือดไปปอดต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส (ductal dependent pulmonary blood flow) จะไม่สามารถดำรงชีวิตต่อไปได้ ต้องได้รับการรักษาเบื้องต้นในการเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสเพื่อประคับประคองก่อนไปทำการรักษาโดยการผ่าตัดหรือสวนหัวใจต่อไป ตัวอย่างโรคในกลุ่มนี้ ได้แก่ pulmonary atresia with ventricular septal defect, pulmonary atresia with intact ventricular septum, single ventricle with pulmonary atresia หรือ tetralogy of Fallot ที่มี severe pulmonary stenosis ก็อาจแสดงอาการเช่นนี้ได้ โดยผู้ป่วยกลุ่มนี้มักแสดงอาการเขียวที่รุนแรง และค่อนข้างเร็วหลังเกิดประมาณ 2-3 วันซึ่งเป็นช่วงเวลาที่หลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสเริ่มหดและปิดลง การตรวจร่างกายอาจพบ single S2 เนื่องจากลิ้นพัลโมนารี (pulmonary valve) ตีบมาก หรือไม่มีลิ้นพัลโมนารีจึงทำให้ไม่ได้ยินเสียงขณะปิด รวมไปถึงอาจได้ยินเสียงฟู่ (murmur) ชนิด systolic ejection หรือ continuous ของหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสที่ยังเปิดอยู่ ลักษณะภาพรังสีทรวงอกในกลุ่มนี้จะมีลักษณะเลือดไปปอดน้อย (decrease pulmonary arterial blood flow) ซึ่งเป็นสิ่งหนึ่งที่ช่วยแยกผู้ป่วยโรคหัวใจในกลุ่มนี้ออกจากกลุ่มอื่น

1.4.2 ภาวะเขียวจากเลือดดำและเลือดแดงวิ่งคู่ขนานกัน (parallel circulation) ได้แก่ dextro-transposition of great arteries with intact ventricular septum เกิดจากการพัฒนาของหัวใจที่ผิดปกติ หลอดเลือดดำกับแดงออกสลับกัน โดยเลือดดำจากร่างกายวิ่งเข้าหัวใจฝั่งขวาซึ่งต่อกับหลอดเลือดแดงเอออร์ตา (aorta) ที่ไปเลี้ยงร่างกาย ทำให้มีแต่เลือดดำที่หมุนวนไปเลี้ยงร่างกาย ขณะที่เลือดแดงที่กลับจากปอดเข้าหัวใจห้องซ้ายซึ่งต่อกับหลอดเลือดแดงพัลโมนารี (pulmonary artery) ส่งผลให้มีแต่เลือดแดงที่หมุนวนไปฟอกที่ปอด ในผู้ป่วยกลุ่มนี้จะเขียวเร็วตั้งแต่อายุไม่กี่วันและรุนแรง เนื่องจากเลือดดำและแดงไม่มีช่องทางผสมกัน การตรวจร่างกายพบ single S2

ตารางที่ 1 การแบ่งชนิดของโรคหัวใจตามลักษณะปรับตัวหลังเกิด (ดัดแปลงจากเอกสารอ้างอิงที่ 15)

ชนิดของ congenital heart disease	ตัวอย่างโรคที่พบ
Ductal dependent	
• Ductal dependent pulmonary blood flow	• Pulmonary atresia, ventricular septal defect (PA/VSD) • Pulmonary atresia, intact ventricular septum (PA/IVS) • Critical pulmonary stenosis • Single ventricle with pulmonary stenosis/pulmonary atresia • Severe tetralogy of Fallot
• Ductal dependent for blood mixing	• Dextro-transposition of great arteries
• Ductal dependent systemic blood flow	• Hypoplastic left heart syndrome • Critical aortic stenosis • Severe coarctation of aorta • Interrupted aortic arch • Single ventricle with aortic stenosis/coarctation of aorta
Non-ductal dependent	
• Cyanotic heart disease	• Total anomalous pulmonary venous return (TAPVR) with/without obstruction) • Tetralogy of Fallot • Truncus arteriosus with mild pulmonary stenosis • Dextro-transposition of great arteries with ventricular septal defect
• Acyanotic heart disease	• Ventricular septal defect (VSD) • Patent ductus arteriosus (PDA) • Atrioventricular septal defect (AVSD) • Aortopulmonary window

เนื่องจากการสลับตำแหน่งกันของลิ้นเซมิลูนาร์ (semilunar valve) ทำให้ได้ยินเป็นเสียงเดียว ภาพรังสีทรวงอกจะต่างกับกลุ่มแรก แม้จะมีอาการเขียวรุนแรงเหมือนกัน แต่เนื่องจากในกลุ่มนี้ยังมีปริมาณเลือดไปปอดที่ปกติ ดังนั้นจะเห็นลักษณะเลือดไปปอดปกติหรือเพิ่มขึ้น (normal to increase pulmonary blood flow) นอกจากนี้ทารกกลุ่มนี้จะมีการเจริญของต่อมไทมัสพร่อง (thymic hypoplasia) ร่วมด้วย ทำให้เห็นภาพรังสีทรวงอกมีลักษณะเป็น egg on a string ได้ ผู้ป่วยกลุ่มนี้จัดเป็นภาวะโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการผสมกันของเลือดดำและแดง (ductal dependent for blood mixing lesion) อย่างไรก็ตาม

ในกลุ่มนี้การให้ยาเพื่อเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสอาจช่วยได้เพียงเบื้องต้น ผู้ป่วยอาจยังเขียวและต้องการการผสมกันของเลือดที่มากกว่านี้ ตำแหน่งที่ทำให้เกิดการผสมกันของเลือดดำและแดงที่ดีที่สุด คือ ระหว่างหัวใจห้องบนขวากับบนซ้าย (atrial level) ในบางรายจึงอาจมีความจำเป็นต้องถ่างขยายรูผนังหัวใจห้องบนโดยการทำบอลลูน (balloon atrial septostomy)

1.4.3 ภาวะเขียวจากที่มีเลือดไปปอดมาก กลุ่มนี้มักมีอาการเขียวไม่มาก แต่โดยส่วนใหญ่มักมีอาการเหนื่อย เกิดจากมีการผสมกันของเลือดดำและแดงโดยที่ไม่มีการตีบตันของทางเดินเลือดไปปอด ได้แก่ truncus arteriosus, singe ventricle without pulmonary stenosis, TAPVR without obstruction ผู้ป่วยกลุ่มโรคเหล่านี้จะมีอาการเขียวหลังเกิด โดยอาจตรวจพบจากการสังเกตว่าเขียว หรือจากการคัดกรองด้วยการวัดค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนผ่านทางผิวหนัง ผู้ป่วยอาจยังไม่แสดงอาการเหนื่อยให้เห็นในระยะหลังเกิด แต่จะเริ่มมีอาการเหนื่อยในช่วงอายุ 6-8 สัปดาห์เมื่อความดันในปอดเริ่มลดลง

1.4.4 ภาวะเขียวชนิดที่มีทางเดินเลือดฝั่งซ้ายตีบตัน กลุ่มนี้จะมีอาการเขียวได้เช่นเดียวกัน อาจมีลักษณะ differential saturation ได้ แต่โดยมากอาการแสดงมักมาด้วยภาวะช็อก หรือภาวะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอ ถือเป็นโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงในกลุ่มที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย (ductal dependent systemic blood flow) ดังจะกล่าวในรายละเอียดข้อ 2

1.4.5 ภาวะเขียวที่เกิดจากหลอดเลือดหรือทางเดินเลือดกลับจากปอดตีบตัน กลุ่มนี้จะมีอาการเขียวได้จากการที่มีเลือดคั่งในปอด (pulmonary venous congestion) มักมีอาการเหนื่อยหรืออาการของน้ำท่วมปอด ซึ่งเป็นลักษณะหนึ่งของโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง ดังจะกล่าวรายละเอียดในข้อ 3

2. ภาวะช็อกหรือภาวะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอ (shock/systemic hypoperfusion)

ภาวะช็อกหรือภาวะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอเป็นอีกอาการแสดงหนึ่งของโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง โรคที่พบในกลุ่มนี้ ได้แก่ กลุ่มที่มีทางเดินเลือดฝั่งซ้ายตีบตัน (left side obstruction) เช่น hypoplastic left heart syndrome, interrupted aortic arch, severe coarctation of aorta, severe aortic stenosis ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีเลือดผ่านหัวใจฝั่งซ้ายออกไปเลี้ยงร่างกายได้ไม่เพียงพอ จึงต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสในการนำเลือดดำบางส่วนจากหลอดเลือดแดงพัลโมนารีไปเลี้ยงร่างกาย ผู้ป่วยกลุ่มนี้มักแสดงอาการในช่วงวันถึงสัปดาห์หลังเกิด บางส่วนอาจได้กลับบ้านไปแล้วมาใหม่ด้วยปัญหาเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่พอ, ช็อก, ปัสสาวะออกน้อย, ตัวลาย, ตัวเย็น ลักษณะที่อาจพบได้เป็นพิเศษ และชวนให้นึกถึงโรคในกลุ่มนี้ คือ การมีตัวลาย, ตัวเย็น, คลำชีพจรที่ส่วนล่างไม่ได้ ขณะที่ตำแหน่งแขนขวาบนซึ่งมักเป็นตำแหน่งก่อนหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส (preductal) จะอุ่นและชีพจรปกติ ความดันเลือดหรือค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนที่แตกต่างกันระหว่างส่วนบนและล่าง เช่น ความดันเลือดตำแหน่งก่อนหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสูงกว่าตำแหน่งหลังหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส (post ductal) หรือค่าความอิ่มตัวของออกซิเจนที่ตำแหน่งก่อนหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสูงกว่าตำแหน่งหลังหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส อย่างไรก็ตาม

ลักษณะข้างต้นจะพบเฉพาะใน interrupted aortic arch, severe coarctation of aorta เท่านั้น เนื่องจากจะมีความต่างระหว่างเลือดที่ออกจากหัวใจห้องซ้ายไปเลี้ยงตำแหน่งก่อนหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสซึ่งเป็นเลือดแดงมากกว่า ในขณะที่ตำแหน่งหลังหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสจะเป็นเลือดดำจากหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส รวมไปถึงการที่ความดันส่วนบนจะสูงกว่าส่วนล่างหลังจุดตีบใน coarctation of aorta ขณะที่กลุ่ม hypoplastic left heart syndrome, severe aortic stenosis จะไม่มีลักษณะดังกล่าว เนื่องจากเลือดที่ออกจากหัวใจห้องซ้ายไปเลี้ยงร่างกายไม่ได้ทั้งหมด จึงมีลักษณะเป็นเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอทั่วร่างกายเท่ากัน

อีกลักษณะหนึ่งที่พบได้ในผู้ป่วยกลุ่มนี้ และอาจทำให้นึกถึงภาวะทางหัวใจในกลุ่มทารก ได้แก่ ทารกที่มีอาการช็อก อาการคล้ายภาวะติดเชื้อในกระแสเลือด (sepsis like) หรือเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอ ลักษณะภาพรังสีทรวงอกที่พบหัวใจโต เลือดคั่งในปอด อาการแย่ลงหลังได้รับสารน้ำ อย่างไรก็ตามในภาวะนี้นอกเหนือไปจากภาวะติดเชื้อในกระแสเลือดที่อาจเป็นสาเหตุแล้ว สาเหตุทางหัวใจอื่น ๆ นอกเหนือไปจากทางกายวิภาคอาจทำให้มีอาการแสดงคล้ายกัน ได้แก่ จังหวะการเต้นหัวใจที่เร็วผิดปกติ (tachycardia-induced cardiomyopathy) หรือกล้ามเนื้อหัวใจอักเสบ (myocarditis)

การรักษาเบื้องต้นในกลุ่มที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย ได้แก่ การให้โพรสตาแกลนดิน E1 (PGE1) เพื่อเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส และเพิ่มเลือดไปเลี้ยงร่างกายให้เพียงพอ, แก้ไขภาวะเลือดเป็นกรดที่เกิดจากการที่เลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่พอ, ให้สารน้ำเท่าที่จำเป็น และอาจพิจารณาให้ยากระตุ้นการทำงานของหัวใจหากมีข้อบ่งชี้

3. ภาวะเหนื่อยหรือน้ำท่วมปอด (respiratory distress/pulmonary edema)

ภาวะเหนื่อยหรือน้ำท่วมปอดที่เกิดจากภาวะทางหัวใจ โดยส่วนใหญ่มีสาเหตุมาจากภาวะที่เลือดไปปอดมากหรือภาวะที่หลอดเลือดกลับจากปอดตีบตัน ทำให้เลือดจากปอดกลับเข้าหัวใจห้องซ้ายไม่ดี เกิดภาวะเลือดคั่งในปอด ภาวะเหนื่อยจากเลือดไปปอดมากมักเกิดขึ้นในช่วง 6-8 สัปดาห์หลังเกิดเมื่อความดันในปอดลดลง จึงมักไม่มีปัญหาในช่วงแรก โดยส่วนใหญ่ทารกแรกเกิดที่มีปัญหาเหนื่อยหรือน้ำท่วมปอดมักเกิดจากภาวะหลอดเลือดกลับจากปอดตีบตัน ซึ่งพบในกลุ่ม TAPVR with obstruction โดยอาการเหนื่อยมักเป็นในช่วงไม่กี่ชั่วโมงถึงไม่กี่วันหลังเกิด นอกจากนี้เนื่องจากเลือดที่กลับจากปอดทั้งหมดเข้าผิดที่ ไม่มีเลือดเข้าหัวใจห้องบนซ้ายเลย ดังนั้นในกรณีผู้ป่วยที่มีแต่ TAPVR และรูรั่วผนังหัวใจห้องบนมีขนาดเล็กอาจทำให้มีเลือดไปหัวใจห้องซ้ายได้ไม่เพียงพอด้วย ผู้ป่วยจะมีอาการแสดงในลักษณะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่เพียงพอร่วมกับอาการเหนื่อยและเขียว ข้อพึงระวังที่ทำให้นึกถึงภาวะนี้เพิ่มเติม คือ อาการเหนื่อยหรือเขียวที่แย่ลงหลังการให้ยา PGE1 ในผู้ป่วยที่สงสัยโรคหัวใจชนิดเขียวตอนแรกที่อาจยังไม่ได้รับการวินิจฉัยด้วยการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง (echocardiogram) เนื่องจากการให้ PGE1 จะทำให้เลือดไปปอดมากขึ้น และยิ่งทำให้เลือดคั่งในปอด ลักษณะภาพรังสีทรวงอกในกลุ่มนี้จะมีลักษณะเลือดคั่งในหลอดเลือดดำ (venous congestion) ไปจนถึงมีลักษณะกระจกฝ้า เพราะเลือดกลับจากปอดไม่ดี นอกจากนี้อาจพบภาพรังสีทรวงอกเป็น snowman in a snowstorm ได้ในผู้ป่วยที่เป็น supracardiac type TAPVR with obstruction แต่โดยมากมักพบเมื่ออายุเป็นเดือน

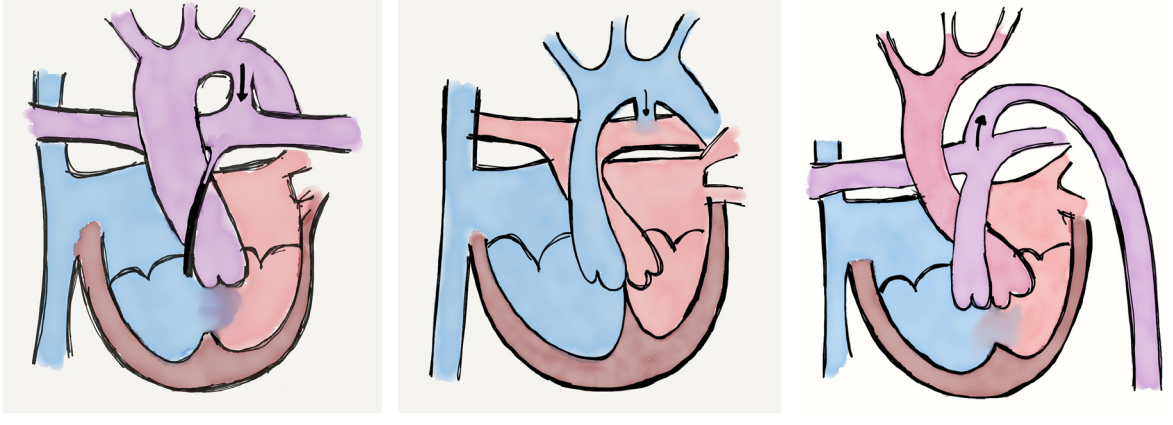
ผู้ป่วยกลุ่มนี้นับเป็นหนึ่งในผู้ป่วยโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงที่จำเป็นต้องได้รับการรักษาอย่างเร่งด่วน โดยการรักษาเบื้องต้นเพื่อประคับประคอง คือ การลดภาวะเลือดคั่งในปอด, อาจพิจารณาให้ยาขับปัสสาวะ, การใส่ท่อช่วยหายใจ, ช่วยหายใจด้วยแรงดันบวก และส่งต่อเพื่อการรักษาที่จำเพาะ คือ การผ่าตัดแก้ไข

แนวทางการให้โพรสตาแกลนดิน E1 (PGE1)

PGE1 เป็นยามาตรฐานในการรักษาผู้ป่วยเด็กโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดที่มีความจำเป็นต้องใช้หลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสเพื่อเป็นส่วนหนึ่งในการไหลเวียนเลือด[16] ซึ่ง PGE1 เป็นยาที่มีฤทธิ์ในการขยายหลอดเลือด และมีความจำเพาะในการเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส[17]

ข้อบ่งชี้

1. กลุ่มที่เลือดไปปอดต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส เช่น pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA/VSD) (รูปที่ 3A), pulmonary atresia with intact ventricular septum, single ventricle with pulmonary atresia หรือ tetralogy of Fallot ที่มี severe pulmonary stenosis
2. กลุ่มที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการผสมกันของเลือดดำและแดง เช่น dextro-transposition of great arteries (d-TGA) (รูปที่ 3B)
3. กลุ่มที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย เช่น interrupted aortic arch (IAA) (รูปที่ 3C), severe coarctation of aorta, severe aortic stenosis, hypoplastic left heart syndrome



(A) (B) (C)

รูปที่ 3 ตัวอย่างโรคหัวใจที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส (ductal dependent) ชนิดต่าง ๆ (A) PA/VSD (ductal dependent pulmonary blood flow), (B) d-TGA (ductal dependent for blood mixing), (C) IAA type A (ductal dependent systemic blood flow)

ขนาดยาเริ่มต้น

ขนาดยาที่แนะนำเริ่มต้นที่ 0.005-0.05 ไมโครกรัม/กก./นาที[17,18] ในบางครั้งขนาดยาเริ่มต้นอาจพิจารณาจากโรคตั้งต้นที่สงสัยในผู้ป่วยและอาการขณะนั้น (ตารางที่ 2)[18] เช่น ในรายที่ทราบตั้งแต่ในครรภ์หรือรายที่เขียวเล็กน้อย อาการโดยรวมยังดี ไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด อาจพิจารณาเริ่มยา PGE1 ที่ขนาดน้อย คือ ประมาณ 0.005-0.01 ไมโครกรัม/กก./นาที หรือในรายที่อาการรุนแรง มีภาวะเลือดไปเลี้ยงร่างกายไม่พอ เลือดเป็นกรด สงสัยกลุ่มที่ต้องการหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย อาจพิจารณาเริ่มให้ PGE1 ในขนาดที่สูงกว่า คือ ประมาณ 0.05-0.1 ไมโครกรัม/กก./นาที หลังจากนั้นพิจารณาดูการตอบสนองหลังการให้ยาว่า เป็นไปตามเป้าหมายหรือไม่ หากผลการรักษาไม่เป็นไปตามเป้าหมายสามารถปรับระดับยาขึ้น และประเมินใหม่ได้ทุก 15-30 นาที[17,18]

ในผู้ป่วยที่ประวัติ, การตรวจร่างกาย, ภาพรังสีทรวงอก และคลื่นไฟฟ้าหัวใจ เข้าได้กับโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรงชนิดที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส แพทย์ผู้ดูแลสามารถพิจารณาเริ่มยา PGE1 ได้ก่อน แม้ว่ายังไม่สามารถยืนยันการวินิจฉัยได้โดยกุมารแพทย์โรคหัวใจ หรือการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง อย่างไรก็ตามควรพิจารณาปรึกษากุมารแพทย์โรคหัวใจเมื่อสามารถทำได้ และควรประเมินการตอบสนองหลังให้ยาเป็นระยะ หากหลังให้ยาแล้วอาการแย่ลงอาจต้องคิดถึงกลุ่มโรคหัวใจชนิดเขียวที่มีความผิดปกติของทางเดินเลือดที่กลับจากปอด เมื่อไปเปิดหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสทำให้เลือดไปปอดมากขึ้น จึงทำให้เลือดคั่งในปอดมากขึ้น เนื่องจากเลือดกลับจากปอดไม่ได้ ผู้ป่วยจึงเขียวและเหนื่อยขึ้น เช่น obstructed TAPVR หรือ mitral atresia with restricted atrial septum defect ซึ่งท้ายที่สุดแล้วผู้ป่วยกลุ่มนี้ก็มีความจำเป็นต้องได้รับการตรวจหัวใจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูง เพื่อยืนยันการวินิจฉัยและวางแผนการรักษาต่อไป

ตารางที่ 2 ขนาดยา PGE1 เริ่มต้นที่แนะนำในผู้ป่วยตามกลุ่มโรคและอาการ (ดัดแปลงจากเอกสารอ้างอิงที่ 18)

อาการแสดง	ขนาดยาที่พิจารณาเริ่ม
ทารกที่ได้รับการวินิจฉัยตั้งแต่อยู่ในครรภ์ว่า เป็นภาวะที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส แต่อาการทั่วไปสบายดี	0.005-0.01 ไมโครกรัม/กก./นาที
ทารกเขียวที่ไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด	0.005-0.01 ไมโครกรัม/กก./นาที
ทารกที่สงสัยภาวะที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย คลำชีพจรเท้าไม่ได้ และไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด	0.01-0.015 ไมโครกรัม/กก./นาที
ทารกที่อาการไม่ดี หรือมีภาวะเลือดเป็นกรดร่วมกับสงสัยภาวะที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส	0.05-0.1 ไมโครกรัม/กก./นาที

การประเมินการตอบสนองหลังได้ยา PGE1

การประเมินการตอบสนองหลังให้ยา PGE1 พิจารณาดูตามพยาธิสรีรวิทยาของโรคดังต่อไปนี้

1. กรณีสงสัยภาวะที่เลือดไปปอดต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัส พิจารณาติดตามการตอบสนองด้วยการประเมินค่าความอิ่มตัวของออกซิเจน โดยมีเป้าหมายอยู่ที่ร้อยละ 75-85 และไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด

2. กรณีสงสัยภาวะที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการผสมกันของเลือดดำและแดง พิจารณาติดตามด้วยการประเมินค่าความอิ่มตัวของออกซิเจน โดยมีเป้าหมายอยู่ที่มากกว่าร้อยละ 75 และไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด

3. กรณีสงสัยภาวะที่ต้องอาศัยหลอดเลือดดัคทัสอาร์เทอริโอซัสสำหรับเป็นช่องทางในการนำเลือดไปเลี้ยงร่างกาย พิจารณาติดตามลักษณะของเลือดที่ไปเลี้ยงร่างกายส่วนล่างได้เพียงพอ เช่น ปลายเท้าอุ่น, คลำชีพจรได้, ปัสสาวะออกดี, ไม่มีภาวะเลือดเป็นกรด

การประเมินอาการข้างเคียงหลังได้รับยา PGE1

ผลข้างเคียงที่พบบ่อย ได้แก่ ภาวะหยุดหายใจ (apnea) และไข้[18,19] ภาวะอื่น ๆ ที่พบรองลงมา ได้แก่ ความดันเลือดต่ำ, หัวใจเต้นเร็ว, ชัก หากใช้ระยะยาวอาจพบภาวะกระดูกคอร์เท็กซ์หนาขึ้น (cortical hyperostosis) หรือทางออกของกระเพาะอาหารอุดกั้น (gastric outlet obstruction)

ดังนั้นหลังการให้ยา PGE1 นอกจากจะติดตามเพื่อประเมินผลการตอบสนองต่อการรักษาแล้วยังควรติดตามอัตราการเต้นหัวใจ, ความดันเลือด, อัตราการหายใจ, ระดับออกซิเจนรวมไปถึงอุณหภูมิกายเพื่อเฝ้าระวังผลข้างเคียงที่เกิดขึ้นได้หลังการให้ยา

การประเมินเพื่อส่งตัวผู้ป่วยต่อหลังได้รับยา PGE1

ในการดูแลผู้ป่วยกลุ่มเด็กโรคหัวใจแต่กำเนิดชนิดรุนแรง นอกจากการดูแลรักษาเบื้องต้นจากโรงพยาบาลปฐมภูมิแล้ว ผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับการส่งต่อมาเพื่อยืนยันการวินิจฉัยในโรงพยาบาลทุติยภูมิ หรืออาจจำเป็นต้องได้รับการส่งต่อมาเพื่อทำการสวนหัวใจ หรือการผ่าตัดที่โรงพยาบาลตติยภูมิ การดูแลหรือเตรียมความพร้อมผู้ป่วยเพื่อการส่งต่อจึงเป็นสิ่งสำคัญ

การเตรียมตัวก่อนการส่งต่อที่ดีจะทำให้ผู้ป่วยมีโอกาสได้เข้าถึงการรักษาที่รวดเร็วขึ้น การส่งข้อมูลผู้ป่วยไปยังโรงพยาบาลปลายทางก่อนการส่งต่อที่ครบถ้วนจะส่งให้โรงพยาบาลปลายทางประเมินผู้ป่วยได้อย่างแม่นยำ สามารถให้คำแนะนำในการรักษาเบื้องต้นแก่โรงพยาบาลต้นทาง รวมไปถึงสามารถวางแผน เตรียมทีมบุคลากร และอุปกรณ์ของโรงพยาบาลปลายทางได้อย่างถูกต้อง

การดูแลผู้ป่วยระหว่างส่งต่อเป็นอีกปัจจัยสำคัญของความสำเร็จในการรักษา นอกเหนือไปจากการดูแลทารกเบื้องต้นระหว่างก่อนส่งต่อ เช่น ความเตรียมพร้อมของอุปกรณ์ช่วยชีวิตระหว่างส่งต่อ การดูแลเรื่องอุณหภูมิกาย กรณีที่ผู้ป่วยได้รับยา PGE1 ซึ่งมีผลข้างเคียงที่พบได้บ่อย คือ ภาวะหยุดหายใจ (apnea) หากผู้ป่วยยังไม่ได้รับการใส่ท่อช่วยหายใจด้วยข้อบ่งชี้ใด ๆ การดูแลเรื่องการหายใจระหว่างการส่งต่อก็นับเป็นประเด็นที่ควรคำนึงเพิ่มเติม ก่อนหน้านี้ได้เคยมีการศึกษาเรื่องการใส่ท่อช่วยหายใจในทารกที่ได้ PGE1 เพื่อป้องกันก่อนเกิดปัญหา (prophylaxis intubation) ว่าอาจเพิ่มความเสี่ยงในการส่งต่อ เช่น มีโอกาสท่อเลื่อนหลุด มีภาวะเขียวมากกว่าในกลุ่มที่ไม่ได้ใส่ท่อ[19] ดังนั้นการใส่ท่อช่วยหายใจเพื่อป้องกันก่อนจะมีปัญหาอาจต้องพิจารณาข้อดีและข้อเสียร่วมด้วยก่อนตัดสินใจใส่ท่อช่วยหายใจ นอกจากนี้ยังมีการศึกษาที่พบว่า โดยส่วนใหญ่ทารกมักมีภาวะหยุดหายใจใน 1 ชั่วโมงหลังเริ่มได้ยา PGE1 และทารกที่ได้ PGE1 ในขนาดน้อยกว่า 0.015 ไมโครกรัม/กก./นาที มีโอกาสเกิดภาวะหยุดหายใจน้อย[20] ดังนั้นในผู้ป่วยที่ได้ PGE1 ในขนาดน้อยกว่า 0.015 ไมโครกรัม/กก./นาที มานานกว่า 1 ชั่วโมง โดยมีอาการคงที่และไม่มีภาวะหยุดหายใจ การส่งต่อผู้ป่วยสามารถทำได้อย่างปลอดภัยแม้ไม่ได้ใส่ท่อช่วยหายใจ อย่างไรก็ตามในการส่งต่อผู้ป่วยควรทำโดยมีแพทย์หรือผู้ที่สามารถดูแลทางเดินหายใจและสามารถใส่ท่อช่วยหายใจได้[18,20]

เอกสารอ้างอิง

1. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. J Pediatr 2008; 153: 807-13.
2. Dolk H, Loane M, Garne E, European Surveillance of Congenital Anomalies Working Group. Congenital heart defects in Europe: Prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. Circulation 2011; 123: 841-9.
3. Mahle WT, Newburger JW, Matherne GP, et al. Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: A scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. Circulation 2009; 120: 447-58.
4. Bakker MK, Bergman JEH, Krikov S, et al. Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: An international retrospective cohort study. BMJ Open 2019; 9: e028139.
5. Stallings EB, Isenburg JL, Aggarwal D, et al. Prevalence of critical congenital heart defects and selected co-occurring congenital anomalies, 2014-2018: A U.S. population-based study. Birth Defects Res 2022; 114: 45-56.
6. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: A systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2017. Lancet Child Adolesc Health 2020; 4: 185-200.
7. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Hospital stays, hospital charges, and in-hospital deaths among infants with selected birth defects--United States, 2003. MMWR Morb Mortal Wkly Rep. 2007; 56: 25-9.
8. พรเทพ เลิศทรัพย์เจริญ, วิชัย เบญจชลมาศ. โรคหัวใจแต่กำเนิด. Congenital heart disease. กรุงเทพฯ: สุขุมวิทการพิมพ์; 2554.

9. Tan CMJ, Lewandowski AJ. The transitional heart: From early embryonic and fetal development to neonatal life. Fetal Diagn Ther 2020; 47: 373-86.

10. Krishna MR, Kumar RK. Diagnosis and management of critical congenital heart diseases in the newborn. Indian J Pediatr 2020; 87: 365-71.

11. Kemper AR MW, Martin GR, Cooley WC, et al. Strategies for implementing screening for critical congenital heart disease. Pediatrics 2011; 128: e1259-67.

12. Martin GR, Ewer AK, Gaviglio A, et al. Updated strategies for pulse oximetry screening for critical congenital heart disease. Pediatrics 2020; 146: e20191650.

13. Lee JY. Clinical presentations of critical cardiac defects in the newborn: Decision making and initial management. Korean J Pediatr 2010; 53: 669-79.

14. Strobel AM, Lu le N. The critically ill infant with congenital heart disease. Emerg Med Clin North Am 2015; 33: 501-18.

15. Singh Y, Tissot C. Echocardiographic evaluation of transitional circulation for the neonatologists. Front Pediatr 2018; 6: 140.

16. Akkinapally S, Hundalani SG, Kulkarni M, et al. Prostaglandin E1 for maintaining ductal patency in neonates with ductal-dependent cardiac lesions. Cochrane Database Syst Rev 2018; 2: CD011417.

17. Procaccini DE, Sawyer JE, Watt KM. Pharmacology of Cardiovascular Drugs. In: Ungerleider RM, Meliones JN, McMillan KN, Cooper DS, Jacobs JP, editors. Critical Heart Disease in Infants and Children. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2019. p.192-212.

18. Singh Y, Mikrou P. Use of prostaglandins in duct-dependent congenital heart conditions. Arch Dis Child Educ Pract Ed 2018; 103: 137-40.

19. Meckler GD, Lowe C. To intubate or not to intubate? Transporting infants on prostaglandin E1. Pediatrics 2009; 123: e25-30.

20. Browning Carmo KA, Barr P, West M, Hopper NW, White JP, Badawi N. Transporting newborn infants with suspected duct dependent congenital heart disease on low-dose prostaglandin E1 without routine mechanical ventilation. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2007; 92: F117-9.