

ประสบการณ์ 6 ปีในการดูแลผู้ป่วยที่มีความพิการแต่กำเนิด ชนิดหลอดประสาทไม่ปิดในโรงพยาบาลแม่สอด

กัลยา ธนาพิพัฒนชัย

กลุ่มงานศัลยกรรม โรงพยาบาลแม่สอด จังหวัดตาก

Abstract

6 years experience in the Management of Myelomeningocele : History , Research, Clinical and Future Direction in Maesot General Hospital

Kanlaya Thanaphiphatchai

Department of surgery, Maesot General Hospital, Tak

Background: Myelomeningocele is a complex congenital anomaly that was found in Maesot hospital. It is necessary to prevent and reduce any risk factors. Prenatal diagnosis, treatment, postoperative care of complications, sequelae and long-term follow-up are important factors to prevent mortalities and morbidities. Maesot Hospital still lacks these data.

Objective: We aim to study the risk factors and outcome of myelomeningocele in the context of Maesot Hospital by conducting studies ranging from antenatal care and prenatal diagnosis, including maternity care, surgical treatment, surveillance for potential complications, and long-term treatment. Methods: We incorporated a group of patients from 2015 – 2020 to find a suitable care guideline to minimize disability and promote a good quality of life. We conducted a retrospective study by reviewing the medical records of patients with myelomeningocele who received treatment at the Maesot Hospital from 2015 – 2020.

Results: Between January 2015 and December 2020, there were 8 cases of myelomeningocele, with seven males and one female. The most common affected region lesion level was lumbosacral area in 4 cases (50%); all had come with a lump, of which 7 cases (87.5%) were ruptured. The co-existing disorder and the most common complication was hydrocephalus, which was found in 7 cases (87.5%), of which 6 cases (75%) received permanent cerebrospinal fluid drainage surgery (ventriculoperitoneal shunt) while the remaining one case can compensate the hydrocephalus. All patients were treated with various surgical procedures. Factors affecting treatment and prognosis are body weight, time from birth until treatment was established, the degree of hydrocephalus, antibiotics prescription, and ruptured or unruptured lesion. Sometimes myelomeningocele was disease that can be prevented, treated, and reduced complications. Thoroughly history taking with completing medical records are keys for the healthcare provider to analyze the overall picture of these patients.

Conclusions: Due to sequelae in multiple systems, it is good to have guidelines in caring and set up a holistic health clinic to take care of inpatients and outpatients, allowing this group of patients to receive complete treatment.

Keywords: myelomeningocele, hydrocephalus, temporary or permanent cerebrospinal fluid drainage

บทคัดย่อ

ภูมิหลัง: Myelomeningocele เป็นความผิดปกติตั้งแต่กำเนิดที่ยังเป็นปัญหาซึ่งพบในโรงพยาบาลแม่สอด มีความสำคัญตั้งแต่การป้องกันและลดปัจจัยเสี่ยง การวินิจฉัยก่อนคลอด การรักษา ภาวะแทรกซ้อน และการติดตามผลการรักษาระยะยาว ซึ่งสัมพันธ์กับ mortalities และ morbidities อย่างไรก็ตามโรงพยาบาลแม่สอดยังขาดข้อมูลเหล่านี้

วัตถุประสงค์: เพื่อหาปัจจัยเสี่ยงของ myelomeningocele ในบริบทของโรงพยาบาลแม่สอด โดยทำการศึกษาตั้งแต่ การฝากครรภ์และการวินิจฉัยก่อนการคลอด การดูแลระหว่างคลอด การรักษาโดยการผ่าตัด รวมถึงการเฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้น ผลการรักษาระยะยาว ทั้งนี้เพื่อหาแนวทางการดูแลที่เหมาะสมยิ่งขึ้น เพื่อให้เกิดภาวะทุพพลภาพน้อยที่สุดและมีคุณภาพชีวิตที่ดี

วิธีการศึกษา: เป็นการศึกษาแบบ retrospective study ทบทวนจากเวชระเบียน ของผู้ป่วย myelomeningocele ที่มารับการรักษาที่รพ. แม่สอด ตั้งแต่ พ.ศ. 2558- 2563 ระหว่างเดือนมกราคม 2558 ถึงเดือนธันวาคม 2563 มีผู้ป่วย myelomeningocele 8 ราย พบว่าเป็นเพศชาย 7 ราย (87.5%) และเพศหญิง 1 ราย (12.5%) ระดับของรอยโรคที่พบมากที่สุด คือ lumbosacral 4 ราย (50%) ทุกรายมาด้วยเรื่องก้อนที่หลัง มี 7 ราย (87.5%) วินิจฉัยเป็น ruptured type ความผิดปกติที่พบร่วมและภาวะแทรกซ้อนที่พบมากที่สุด คือ ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ (hydrocephalus) 7 ราย คิดเป็น 87.5 % โดย 6 ราย (75%) ได้รับการผ่าตัดใส่อุปกรณ์ท่อระบายน้ำในโพรงสมองแบบถาวร (ventriculoperitoneal shunt) อีก 1 ราย ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำหายไปเอง (compensated hydrocephalus) ผู้ป่วยทั้งหมดได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดด้วยวิธีต่าง ๆ ปัจจัยที่มีผลต่อการรักษาและพยากรณ์โรค ได้แก่ น้ำหนักตัว ระยะเวลาตั้งแต่คลอดจนได้รับการรักษา ความรุนแรงของภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ การให้ยาปฏิชีวนะเพื่อป้องกันการติดเชื้อ และการจัดอยู่ในกลุ่ม ruptured หรือ unruptured type

สรุป: Myelomeningocele เป็นโรคที่สามารถป้องกัน รักษา และลดภาวะแทรกซ้อนได้ การซักประวัติ การบันทึกเวชระเบียนที่สมบูรณ์ สามารถวิเคราะห์ให้เห็นภาพรวมของผู้ป่วยเหล่านี้ได้ และเนื่องจากพบภาวะแทรกซ้อนในหลายระบบ การที่สามารถวางแผนทางในการจัดตั้งคลินิกสหเวชในการดูแลผู้ป่วย ทั้งผู้ป่วยในและผู้ป่วยนอก จะทำให้ผู้ป่วยกลุ่มนี้ได้รับการรักษาที่ครบถ้วนสมบูรณ์มากยิ่งขึ้น

บทนำ

กลุ่มโรคความพิการแต่กำเนิดชนิดหลอดประสาทไม่ปิด (neural tube defects, NTDS) มีความรุนแรงมาก อาจทำให้เกิดความพิการตลอดชีวิต โดยโรคในกลุ่มนี้แก่ spina bifida, microcephaly, encephalocele, anencephaly¹

Myelomeningocele เป็นความผิดปกติของไขสันหลัง ตั้งแต่กำเนิดที่พบได้บ่อยที่สุดในกลุ่ม spina bifida เกิดจากความผิดปกติของการปิด neural tube ระหว่างกระบวนการ primary neurulation ทำให้เกิดการเปิดออกของกระดูกสันหลัง เส้นประสาทไขสันหลัง และเยื่อหุ้มไขสันหลัง (neural placode) และมักถูกปกคลุมด้วยเยื่อหุ้มบาง ๆ และเกิดช่อง

โหว่ของกระดูกสันหลัง (spinal defect) ขึ้นในตำแหน่งต่าง ๆ ของไขสันหลัง 85 % ของ myelomeningocele มักเกิดในตำแหน่งกระดูกสันหลังส่วน thoracolumbar หรือต่ำกว่า (รูปที่ 1) ความรุนแรง (severity) ของ myelomeningocele ขึ้นอยู่กับตำแหน่งของ defect²

ในปี 1992 United State Public Health Service แนะนำให้หญิงวัยเจริญพันธุ์ ควรรับประทานกรดโฟลิก 400 ไมโครกรัมต่อวันเพื่อลดอัตราการเกิด neural tube defects และการรับประทานกรดโฟลิกในมารดาที่ตั้งครรภ์ พบว่าช่วยลดอุบัติการณ์ของการเกิด myelomeningocele ได้ 3 อุบัติการณ์ (incidence) การเกิด neural tube de-



รูปที่ 1 Myelomeningocele มีลักษณะเป็นก้อนบริเวณหลังในแนวกลางระดับก้นขึ้นไป มีการเปิดออกของไขสันหลัง เส้นประสาทไขสันหลังและเยื่อหุ้มไขสันหลังโดยไม่มีผิวหนังปกคลุม

fects อยู่ที่ 1-5 ต่อ เด็กเกิดมีชีพ 1,000 คน⁴ อุบัติการณ์ (incidence) การเกิด myelomeningocele พบสูงสุดในเกาะอังกฤษ (British isles) โดย incidence rate อยู่ระหว่าง 3-6 ต่อ เด็กเกิดมีชีพ 1,000 คนและน้อยที่สุดที่ญี่ปุ่น⁵ ส่วนอุบัติการณ์การเกิด myelomeningocele ในไทยอยู่ที่ 2-5 ต่อ เด็กเกิดมีชีพ 1,000 คน⁶

สำหรับการวินิจฉัย myelomeningocele ก่อนคลอด (prenatal diagnosis) ในระหว่างการฝากครรภ์นั้น สามารถทำได้โดยการตรวจระดับ marker คือ serum หรือ amniotic fluid alpha fetoprotein ของมารดา และ amniotic fluid acetyl choline esterase โดยการเจาะถุงน้ำคร่ำ, การทำ ultrasonography, การทำ MRI⁵ ปัจจัยเสี่ยงในการเกิดพบว่า สัมพันธ์ทั้งกับความผิดปกติทางพันธุกรรม และสิ่งแวดล้อม เช่น มารดาไม่ได้รับประทานกรดโฟลิก หรือ มารดารับประทานยาเกินขนาด (Carbamazepine, Valproic acid) มารดาเป็นเบาหวาน มารดามีน้ำหนักมากกว่า 110 กิโลกรัม เป็นต้น²

ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้น เช่น ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ (hydrocephalus) โรค Chiari II malformation ภาวะ tethered cord⁷ โรคลมชัก (epilepsy) paraplegia กระดูกสันหลังคด (scoliosis) ภาวะลำไส้และกระเพาะปัสสาวะ

ทำงานผิดปกติจากระบบประสาท (neurogenic bowel and bladder) ผู้ป่วยที่รอดชีวิตมักมีความพิการ (disability) ถึงแม้จะได้รับการรักษาด้วยการผ่าตัด ความสำคัญในการดูแลผู้ป่วยเหล่านี้ จำเป็นต้องอาศัย การรักษาและติดตามการรักษาแบบสหสาขาวิชาชีพ (multidisciplinary team และ follow up) ได้แก่ ศัลยแพทย์ระบบประสาท, อายุรแพทย์ระบบประสาท, กุมารแพทย์, แพทย์ศัลยกรรมกระดูกและ ศัลยแพทย์ระบบทางเดินปัสสาวะ)⁸

อย่างไรก็ตามข้อมูลในการเกิด การวินิจฉัยโรค การรักษา รวมถึงภาวะแทรกซ้อนแตกต่างกันในแต่ละรายงาน เนื่องจากโรงพยาบาลแม่สอดตั้งอยู่ชายแดนมีการดูแลและรักษาผู้ป่วย myelomeningocele แต่ยังไม่เคยมีการศึกษาทั้งในแง่การป้องกัน การวินิจฉัยก่อนคลอดและหลังคลอด การผ่าตัดรักษา ภาวะแทรกซ้อน และผลของการรักษา ผู้เขียนมีความสนใจที่จะศึกษาผู้ป่วยในกลุ่มดังกล่าว เพื่อให้สามารถเห็นภาพรวมของโรคตั้งแต่ต้นจนถึง การติดตามการรักษาระยะยาว และนำไปใช้ในการพัฒนาแนวทางการรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ในโรงพยาบาลแม่สอด

วัสดุและวิธีการ

เป็นการศึกษาแบบ retrospective descriptive study

ของประชากรผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น myelomeningocele และได้รับการผ่าตัดรักษาที่โรงพยาบาลแม่สอดเป็นเวลา 6 ปี ตั้งแต่ มกราคม 2558- ธันวาคม 2563 โดยผู้เขียนได้รวบรวมข้อมูลโดยการค้นจากประวัติการผ่าตัด มีประชากรอยู่ในการศึกษา 8 ราย จากนั้นได้เก็บข้อมูลจากเวชระเบียน และการถามประวัติจากมารดา โดยรวบรวม อายุ เพศ เชื้อชาติ ปัจจัยเสี่ยงในการเกิดโรค ประวัติการฝากครรภ์ อายุครรภ์ของมารดา การวินิจฉัยก่อนการตั้งครรภ์ (prenatal diagnosis) วิธีการคลอด (mode of delivery) น้ำหนักในวันที่มารับการรักษา ระยะเวลาตั้งแต่คลอดจนถึงเวลาที่ได้รับการรักษา ระดับความผิดปกติที่พบ (level of lesion) วิธีการรักษา ความผิดปกติที่พบร่วม ภาวะแทรกซ้อนจากการรักษา รวมไปถึงข้อมูลในการติดตามการรักษาในระยะยาว

ขั้นตอนการวิจัย

1. จัดทำตารางจัดเก็บข้อมูล
2. เก็บข้อมูลโดยการศึกษาจากเวชระเบียน และการถามประวัติย้อนหลังจากมารดา
3. ตรวจสอบความถูกต้องของข้อมูล
4. ประมวลผล วิเคราะห์ข้อมูล และสรุปผลของการรักษา

Inclusion criteria: ผู้ป่วย neural tube defects ที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น myelomeningocele ตั้งแต่ มกราคม 2558- ธันวาคม 2563

Exclusion criteria: ผู้ป่วย neural tube defects อื่นๆ ได้แก่ occipital meningocele, occipital encephalomeningocele, myelocystocele

ได้รับการรับรองโดยคณะกรรมการจริยธรรมการวิจัยในมนุษย์ โรงพยาบาลแม่สอด กระทรวงสาธารณสุข ตามเอกสารเลขที่โครงการวิจัย : MSHP 10/2565

ผลการศึกษา

จากการรวบรวมข้อมูลพบว่าผู้ป่วย 8 ราย เป็นเพศชาย 7 ราย (87.5%) เพศหญิง 1 ราย (12.5%) อายุตั้งแต่ 1 วันจนถึงอายุ 5 เดือน ประกอบด้วยผู้ป่วยเชื้อชาติไทย 2 ราย พม่า 5 ราย และสัญชาติไทยเชื้อชาติกะเหรี่ยง 1 ราย (แผนภูมิที่ 1)

จากการซักประวัติมารดาของผู้ป่วย 3 ใน 8 รายไม่มีปัจจัยเสี่ยงในการเกิด neural tube defect อีก 5 รายไม่สามารถซักประวัติได้ ไม่มีประวัติมารดาของผู้ป่วยรายใดได้รับกรดโฟลิก (folate supplementation)

ก่อนการตั้งครรภ์ สำหรับประวัติการฝากครรภ์ 3 ราย (37.5%) มารดาได้ฝากครรภ์ (ที่สถานอนามัย และ



แผนภูมิที่ 1 ข้อมูลประชากรตามสัญชาติที่มารับการรักษา

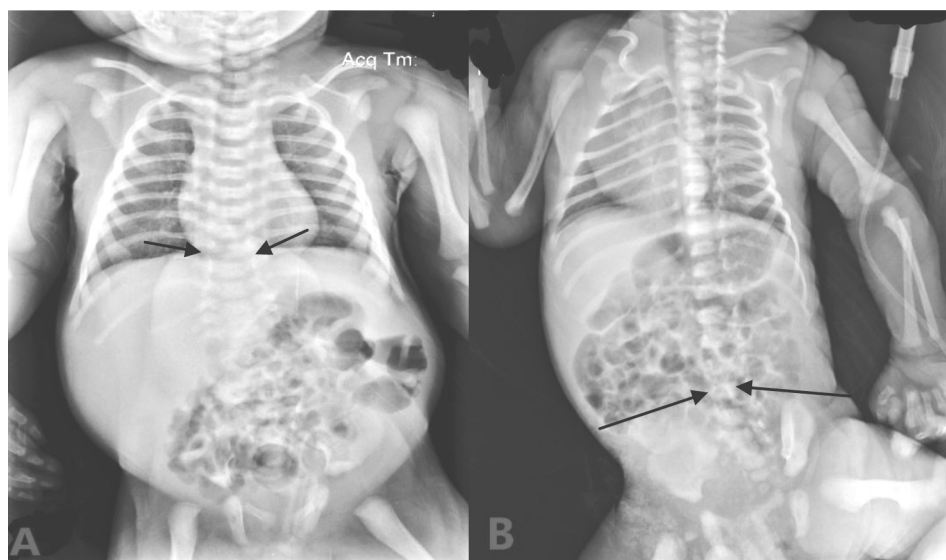
ที่สถานพยาบาลประเทศพม่า) ผู้ป่วย 2 ราย มารดาไม่ได้ฝากครรภ์ ส่วนอีก 3 ราย ซึ่งเป็นชาวพม่าทั้งหมดไม่สามารถเก็บข้อมูลได้ มีมารดาของผู้ป่วย 2 รายเท่านั้นที่ได้รับการตรวจอัลตราซาวด์ในช่วงฝากครรภ์ แต่ไม่มีผู้ป่วยรายใดเลยที่ได้รับการวินิจฉัยก่อนคลอดว่ามีความผิดปกติ

วิธีการคลอด (mode of delivery) พบว่ามารดาคลอดเอง (normal delivery) 7 ราย อีก 1 ราย มารดาได้รับการผ่าตัดคลอด (cesarean section) เนื่องจากมีภาวะความดันโลหิตสูงขณะตั้งครรภ์ (maternal pregnancy-induced hypertension; PIH) ผู้ป่วย 1 รายคลอดที่โรงพยาบาลแม่สอดที่เหลือถูกส่งต่อมาจากโรงพยาบาลชุมชนและจากประเทศพม่า ในช่วงเวลาต่าง ๆ หลังคลอด (ระยะเวลาตั้งแต่คลอดจนถูกนำส่งมาโรงพยาบาลแม่สอด) ดังนี้ ช่วงเวลา 0-24 ชั่วโมง จำนวน 2 ราย ช่วงเวลา 24-72 ชั่วโมง จำนวน 2 ราย และช่วงเวลามากกว่า 72 ชั่วโมง จำนวน 4 ราย (ที่อายุ 4 วัน, 32 วัน, 49 วัน และ 147 วัน ตามลำดับ) โดยผู้ป่วยที่มารดาพาไปโรงพยาบาลที่อายุ 32 วัน นั้น มีภูมิลำเนาอยู่ที่ อำเภออุ้มผาง และอยู่ห่างไกลสถานพยาบาล มารดาพาไปโรงพยาบาลเนื่องจากก้อนที่หลังมีน้ำใส ๆ ไหลออกมา สำหรับผู้ป่วยที่มารับการรักษาที่อายุ 49 วัน และ 147 วันนั้นเดินทางมาจากเมียวดี และย่างกุ้ง ประเทศพม่า ตามลำดับ

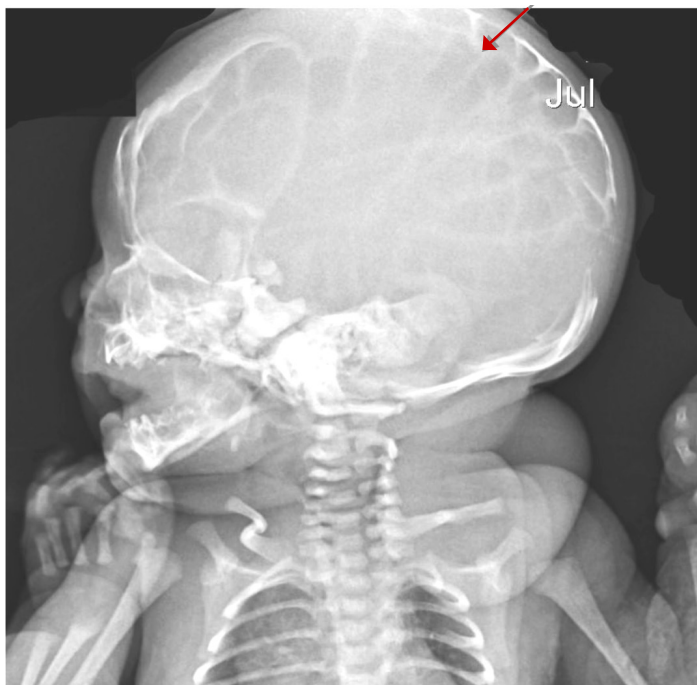
ผู้ป่วยทั้งหมดมาด้วยเรื่องก้อนที่หลัง ซึ่งได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น ruptured myelomeningocele 7 ราย และ unruptured myelomeningocele 1 ราย (ผู้ป่วยในกลุ่ม unruptured type ถูกส่งตัวมาจากโรงพยาบาลชุมชน ตั้งแต่หลังคลอด)

ระดับของรอยโรค (level of spinal defect) แบ่งเป็น ระดับ thoracolumbar จำนวน 1 ราย ระดับ lumbar จำนวน 1 ราย ระดับ lumbosacral จำนวน 4 ราย และระดับ sacral จำนวน 2 ราย มีผู้ป่วย เพียง 1 ราย ตรวจร่างกายมี paraparesis คือ ผู้ป่วยที่มีรอยโรคอยู่ที่ระดับ thoracolumbar

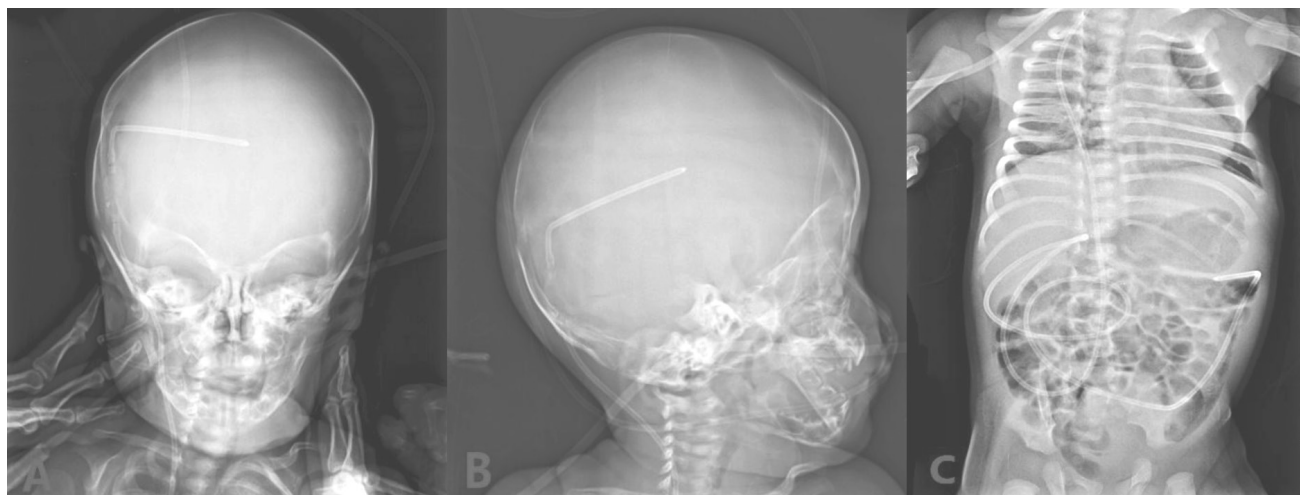
ผู้ป่วยจำนวน 6 ใน 8 ราย ตรวจร่างกายแรกพบกระดูกสันหลังคด และผู้ป่วยในกลุ่มนี้ทั้งหมดได้รับการรักษาโดยการผ่าตัดก้อนที่หลัง (excision and repair) และใส่อุปกรณ์ท่อระบายน้ำในโพรงสมองแบบถาวร (ventriculoperitoneal shunt) สำหรับ investigations ในการประเมินผู้ป่วยกลุ่มนี้ ได้แก่ เอกซเรย์ปอด (chest X-ray include abdomen) (รูปที่ 2 และ 4) เอกซเรย์กะโหลกศีรษะ (รูปที่ 3 และ 4) cranial ultrasonography (รูปที่ 5) CT brain (รูปที่ 6 และ 7) CT spine (รูปที่ 8) และ renal ultrasonography



รูปที่ 2 ระดับของช่องโหว่ของกระดูกสันหลัง (spinal defect) ได้แก่ (A) ระดับ thoracolumbar ดังลูกศรชี้ และ (B) lumbosacral ดังลูกศรยาว ตามลำดับ



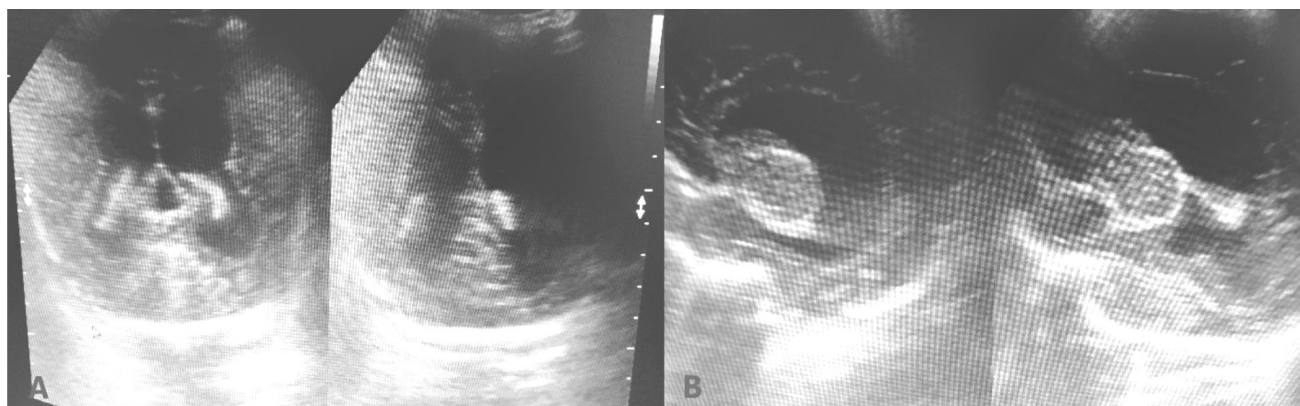
รูปที่ 3 ลักษณะของกะโหลกศีรษะที่ผิดปกติ ที่เรียกว่า Luchenschadel skull (ลูกศรีสีแดง) แสดงว่ามี increased intracranial pressure ในเด็ก



รูปที่ 4 Skull film ทำ AP (A) และ lateral (B) และ chest X-ray include abdomen (C) รวมเรียกว่า shunt series เพื่อดูตำแหน่งของ ventricular catheter และ peritoneal catheter

ผู้ป่วยทั้งหมดได้ทำ cranial ultrasonography หรือ CT brain ซึ่งความผิดปกติที่พบร่วม ได้แก่ hydrocephalus จำนวน 7 ราย (สาเหตุของ hydrocephalus ที่พบได้แก่ aqueductal stenosis และ Chiari II malformation) (รูป

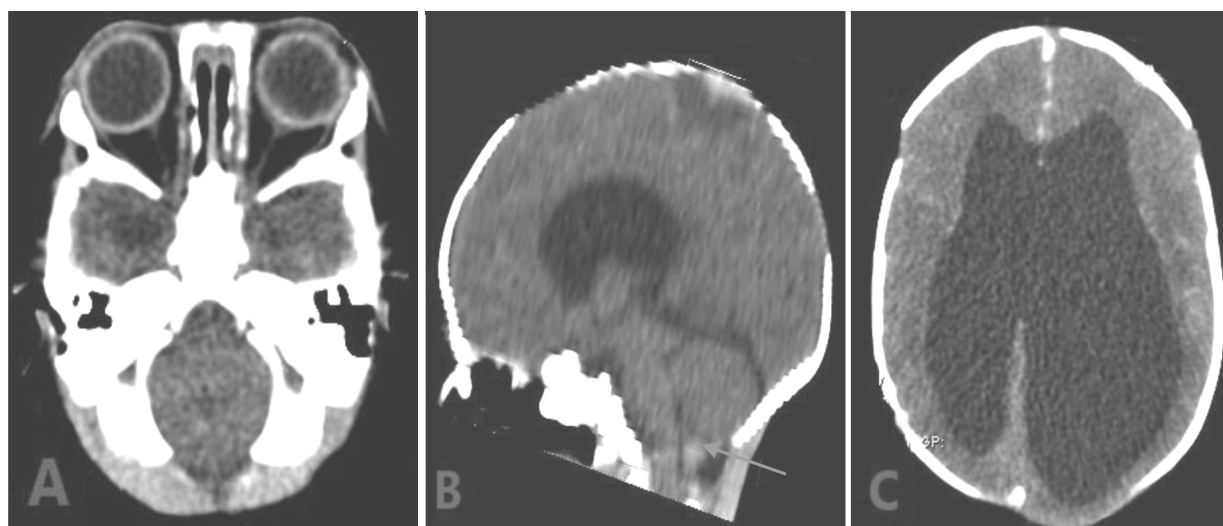
ที่ 6 และ 7) พบ intraventricular hemorrhage จำนวน 2 ราย และ Chiari II malformation จำนวน 2 ราย มีผู้ป่วย 2 รายที่ได้ทำ CT spine (รูปที่ 8)



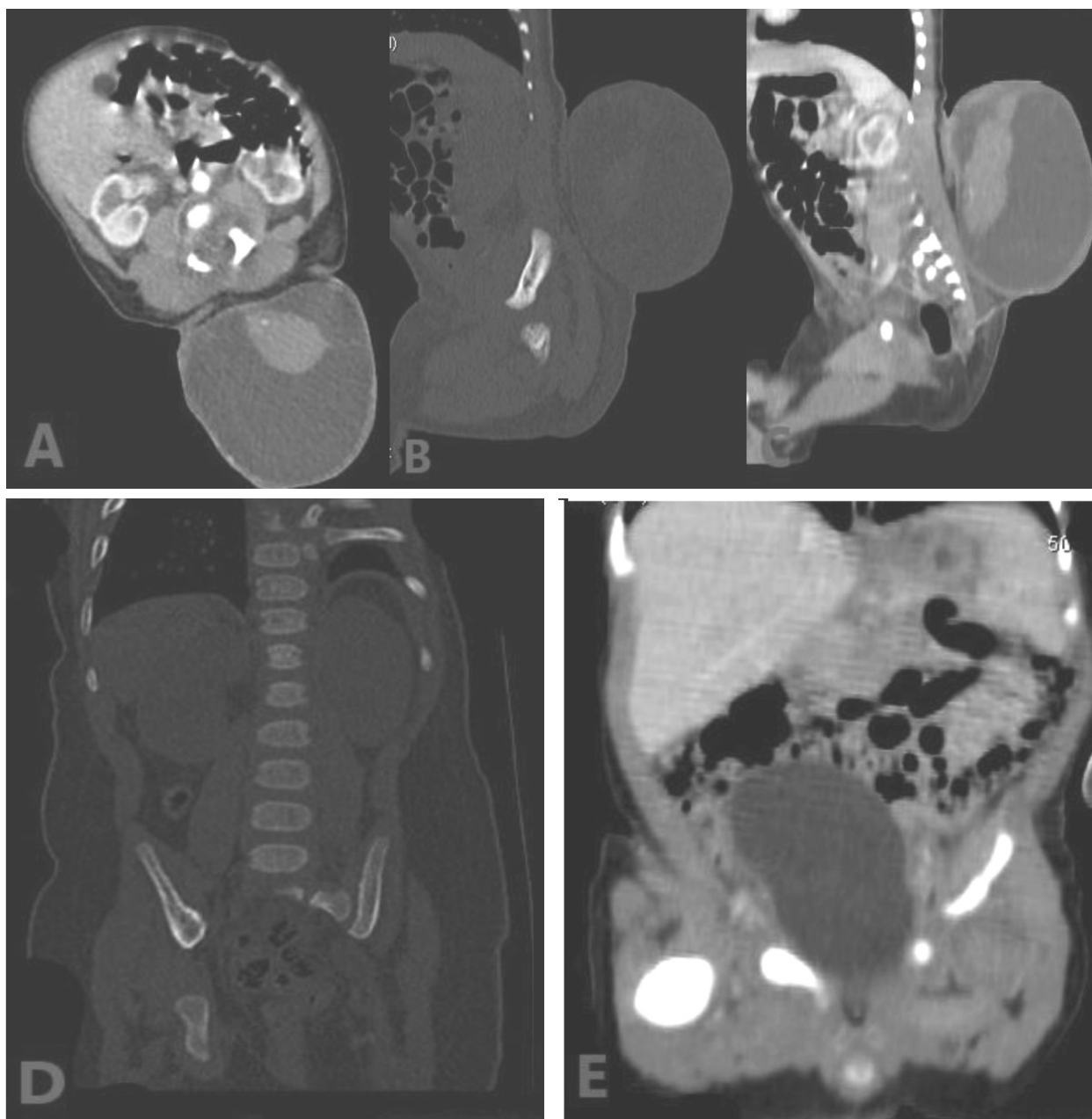
รูปที่ 5 การทำ cranial ultrasonography แสดงให้เห็นภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ (hydrocephalus) และเลือดออกในโพรงน้ำสมอง (intraventricular hemorrhage)



รูปที่ 6 CT brain ของผู้ป่วยแสดงลักษณะของ (A) ventricular dilatation และ (B) aqueductal stenosis (ลูกศร)



รูปที่ 7 CT brain แสดงลักษณะความผิดปกติที่พบร่วม ได้แก่ Chiari II malformation (A) crowding foramen magnum ใน axial view, (B) caudal displacement of cerebellar vermis ใน sagittal view (ลูกศร), (C) แสดงลักษณะ ของ septum pellucidum agenesis



รูปที่ 8 CT spine แสดงลักษณะ sacral myelomeningocele (มี defect ของ lamina และ spinous process S1-5) (A) axial view, (B) (C) sagittal view และ (D) coronal view แสดงลักษณะของ sacral defect , (E) CT whole abdomen แสดงลักษณะที่เข้าได้กับ neurogenic bladder และมี defect of roof of sacrum.

มีผู้ป่วยเพียง 3 รายที่ได้รับการส่งตรวจเพื่อประเมินเรื่อง bowel and bladder involvement โดยรายแรกทำ ultrasonography (USG) KUB ที่อายุ 1 วัน พบ mild left hydronephrosis ผู้ป่วยรายที่สอง ได้ทำ USG KUB 2 ครั้ง ที่อายุ 10 วัน และ 1 ปี ไม่พบความผิดปกติ นอกจากนี้ยัง

ได้ตรวจ voiding cystogram ไม่พบ vesicoureteral reflux ส่วนรายสุดท้ายได้ทำ USG KUB และ CT whole abdomen ที่อายุ 7 ปี ซึ่งจากการส่งตรวจพบลักษณะที่เข้าได้กับ neurogenic bladder มีผู้ป่วยเพียง 2 ราย ที่ได้รับการนัดติดตามการรักษาที่ศูนย์แพทย์ระบบทางเดินปัสสาวะ

ตารางที่ 1 ระยะเวลาตั้งแต่คลอดจนถึง การรักษาโดยการ ผ่าตัด

Timing after birth (ชั่วโมง)	จำนวนผู้ป่วย (ราย)
0-24	1
24-72	1
มากกว่า 72	6

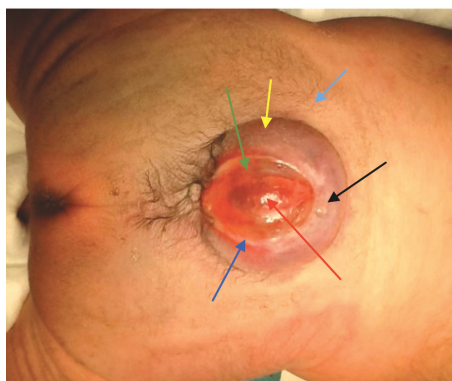
ผู้ป่วยทุกรายได้รับการตรวจเบื้องต้นเพื่อหา กลุ่มความผิดปกติที่พบร่วม (associated anomalies) ในระบบอื่น โดยกุมารแพทย์และประสาทศัลยแพทย์เพื่อทำการผ่าตัดรักษา

จากตารางที่ 1 จะเห็นว่าผู้ป่วยเพียง 2 ราย ที่ได้รับการผ่าตัดในระยะเวลาน้อยกว่า 72 ชั่วโมงหลังคลอด และมี 6 ราย ที่ได้รับการผ่าตัดรักษาที่ระยะเวลามากกว่า

72 ชั่วโมง (จากการทบทวนพบว่า ผู้ป่วย 5 ราย มาโรงพยาบาลช้า คือมาโรงพยาบาลตอนอายุ 3 วัน, 4 วัน, 32 วัน, 49 วัน และ 147 วัน ตามลำดับ อีก 1 รายถูกส่งตัวมาตั้งแต่หลังคลอด แต่จัดอยู่ในกลุ่ม unruptured myelomeningocele)

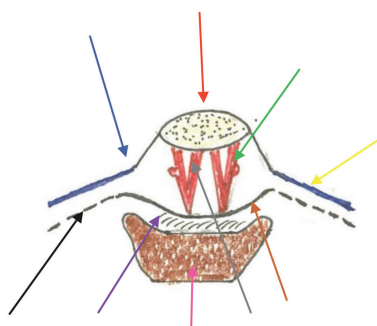
วิธีการผ่าตัด repair myelomeningocele

ผู้ป่วยทุกรายได้รับการผ่าตัดรักษาด้วยเทคนิคการ ผ่าตัดเดียวกัน (รูปที่ 9) มีผู้ป่วย 3 ราย ที่ได้รับการผ่าตัดรักษาปิดรอยโรคที่หลัง พร้อมกับใส่อุปกรณ์ท่อระบายน้ำในโพรงสมอง (CSF drainage) โดยมี 2 ราย ทำเป็น permanent CSF drainage (VP shunt) และพบว่าผู้ป่วย 2 รายนี้ภายหลังการผ่าตัด ไม่มีภาวะแทรกซ้อนใด ๆ ตามมา (น้ำหนักของผู้ป่วย ณ วันที่เข้ารับการผ่าตัด ได้แก่ 2,960 กรัม และ 8 กิโลกรัม ตามลำดับ) ส่วนอีก 2 รายทำเป็น



จากภาพลูกศรสีต่างๆ ชี้ให้เห็นถึง

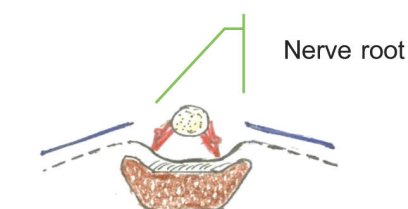
- ลูกศรสีฟ้า คือ Normal skin
- ลูกศรสีเหลือง คือ Dysplastic skin
- ลูกศรสีน้ำเงิน คือ Junctional zone
- ลูกศรสีเขียว คือ Membranous sac
- ลูกศรสีแดง คือ Neural placode
- ลูกศรสีดำ คือ CSF leakage



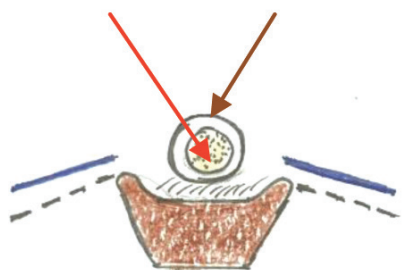
Junctional zone คือ รอยต่อระหว่าง arachnoid ของ neural placode กับ dysplastic epidermis

- ลูกศรสีน้ำเงิน แสดง Junctional zone
- ลูกศรสีแดง แสดง Neural placode
- ลูกศรสีเขียว แสดง Dorsal root
- ลูกศรสีเทา แสดง Ventral root
- ลูกศรสีเหลือง แสดง Skin
- ลูกศรสีน้ำตาล แสดง Dura
- ลูกศรสีดำ แสดง Fascia
- ลูกศรสีม่วง แสดง Epidural space
- ลูกศรสีชมพู แสดง Vertebra

รูปที่ 9 ภาพวาดแสดงการ repaired myelomeningocele ตามขั้นตอนต่างๆ ดังอธิบายตามรูป



- ลง incision รอบๆตรง junctional zone
- เลาะ neural placode จากเนื้อเยื่อรอบๆ (identify placode และ nerve root)
- Reconstruction neural placode โดยการเย็บปิดชั้น pia โดยใช้ 7-0 monofilament เช่น Prolene 7-0



- ลูกศรสีน้ำตาล แสดง thecal sac
- ลูกศรสีแดง แสดง Neural placode
- เลาะหา normal intact dura ที่อยู่ทาง rostral end ด้านบน
- Reconstruct thecal sac โดยการเย็บด้วย non-absorbable suture เช่น Prolene 5-0 เย็บปิดแบบ watertight closure และ check CSF leakage



เย็บปิดชั้น fascia without tension



- เย็บ subcutaneous tissue ด้วย absorbable suture
- เย็บ skin ด้วย non absorbable suture
- ตัดไหม 2 สัปดาห์

รูปที่ 9 ภาพวาดแสดงการ repaired myelomeningocele ตามขั้นตอนต่างๆ ดังอธิบายตามรูป

temporary CSF drainage (external ventricular drainage; EVD) เนื่องจากมี severe hydrocephalus และสงสัยภาวะติดเชื้อของเยื่อหุ้มสมอง อย่างไรก็ตามผู้ป่วยรายนี้ได้รับการผ่าตัดใส่ VP shunt ในภายหลัง

ภาวะแทรกซ้อนที่พบได้แก่ แผลแยก การติดเชื้อเยื่อหุ้มสมองอักเสบ (meningitis) น้ำไขสันหลังรั่วจากแผลผ่าตัด (CSF leak) ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ (hydrocephalus) ติดเชื้อที่ VP shunt ภาวะ neurogenic bladder มีผู้ป่วย 1 ราย ที่มีแผลแยกและมีน้ำไขสันหลังซึมออกมาจากแผลผ่าตัด ก่อนที่หลัง (7 วันหลังผ่าตัด) และผู้ป่วย 1 ราย ที่มีน้ำไขสันหลังซึมออกมา จากแผลผ่าตัดใส่ EVD

ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ พบในผู้ป่วย 7 ราย จัดอยู่ในกลุ่ม ruptured type ทั้งหมด มี 6 รายได้รับการผ่าตัดใส่ VP shunt อีก 1 ราย ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำหายไปได้เอง (compensated hydrocephalus)

ผู้ป่วย 3 ใน 8 ราย มีภาวะติดเชื้อเยื่อหุ้มสมองอักเสบ โดยผู้ป่วย 3 รายอยู่ในกลุ่ม ruptured myelomeningocele เกิด shunt infection ขึ้นในผู้ป่วย 2 ราย โดยผู้ป่วยทั้ง 2 รายได้รับการผ่าตัด excision and repair และ secondary stage VP shunt (ผู้ป่วยมีน้ำหนักตัว 2,500 และ 2,790 กรัม ตามลำดับ) ผู้ป่วย 1 ใน 2 รายมี น้ำไขสันหลังซึมออกมาจากแผลผ่าตัด VP shunt เนื่องจากผิวหนังที่บางสัมพันธ์

กับน้ำหนักตัวที่น้อย ผู้ป่วยอีก 1 ราย กลับมารับการผ่าตัดแก้ไข VP shunt (Revise shunt) เนื่องจาก shunt failure จากการติดเชื้อ

พบผู้ป่วย 1 รายที่ไม่มีภาวะแทรกซ้อนใด ๆ เลย

ซึ่งถูกส่งตัวมาที่โรงพยาบาลแม่สอดตั้งแต่หลังคลอดและวินิจฉัยว่าอยู่ในกลุ่ม unruptured myelomeningocele และไม่พบอาการชักในผู้ป่วยรายใดเลย ผู้เขียนได้รวบรวมข้อมูลต่าง ๆ ไว้ดังตารางที่ 2

ตารางที่ 2 ข้อมูล อายุ เพศ น้ำหนัก ระดับรอยโรค การผ่าตัด ความผิดปกติและภาวะแทรกซ้อนที่พบร่วม

ลำดับที่	เพศ	อายุ (วัน)	น้ำหนัก (กรัม)	ระดับของรอยโรค	Ruptured หรือ Unruptured type	การผ่าตัด	ความผิดปกติและภาวะแทรกซ้อนที่พบร่วม
1	ชาย	1	3,090	Sacral	Unruptured type	Excision, Repair	- Intraventricular hemorrhage
2	ชาย	1	2,500	Sacral	Ruptured type	- Excision, Repair - Secondary stage VP shunt	- Hydrocephalus - Chiari II malformation - Intraventricular hemorrhage - Meningitis - Shunt infection - Neurogenic bladder
	ชาย	2	2,460	Lumbosacral	Ruptured type	- Excision, Repair - Debride and repair dura	- Imperforated anus - Hydrocephalus - Wound dehiscence - CSF leakage
4	ชาย	3	2,960	Thoracolumbar	Ruptured type	Excision, Repair and VP shunt	- Hydrocephalus - Chiari II malformation
5	หญิง	4	2,790	Lumbosacral	Ruptured type	- Excision, Repair - Secondary stage VP shunt	- Hydrocephalus - Corpus callosal agenesis - Shunt infection
6	ชาย	32	3,500	Lumbar	Ruptured type	- Excision, Repair - Secondary stage VP shunt	- Hydrocephalus - Meningitis
7	ชาย	49	4,000	Lumbosacral	Ruptured type	- Excision, Repair and external ventricular drainage - Secondary stage VP shunt	- Hydrocephalus - CSF leakage - Meningitis
8	ชาย	147	8,000	Lumbosacral	Ruptured type	Excision, Repair and VP shunt	- Hydrocephalus

บทวิจารณ์

การศึกษาผู้ป่วย myelomeningocele ซึ่งเป็นความผิดปกติตั้งแต่เกิดของ neural tube defects สำหรับข้อมูลที่ได้จากการศึกษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ในโรงพยาบาลแม่สอด โดยทำการเก็บข้อมูลเป็นเวลา 6 ปี พบผู้ป่วย myelomeningocele ที่รับการผ่าตัดรักษา 8 ราย ซึ่งคิดเป็น 0.4 ต่อเด็กเกิดมีชีพ 1,000 คน

เนื่องจากผู้เขียนเห็นว่าโรคกลุ่มนี้เป็นโรคที่เกี่ยวข้องทั้งความผิดปกติทางพันธุกรรม หรือปัจจัยเสี่ยงที่สามารถป้องกันได้ เช่น การรณรงค์ให้หญิงวัยเจริญพันธุ์รับประทานกรดโฟลิก การฝากครรภ์อย่างสม่ำเสมอ ซึ่งอาจทำให้ได้การวินิจฉัยก่อนคลอด เพื่อวางแผนการคลอด นอกจากนี้ยังมีปัจจัยเสี่ยงของมารดาที่เพิ่มความเสี่ยงในการเกิด myelomeningocele ต่อทารกในครรภ์ ได้แก่ การรับประทานยาต้านชักบางตัว (Carbamazepine, Valproic acid), โรคเบาหวาน และมารดามีภาวะอ้วน (น้ำหนักมากกว่า 110 กิโลกรัม) ซึ่งการที่สามารถชักประวัติเหล่านี้และบันทึกไว้ในเวชระเบียน จะได้เพิ่มการเฝ้าระวังมากขึ้น นอกจากนี้ การที่สามารถวินิจฉัยก่อนคลอดได้นั้น การทำ elective cesarean section โดยเพิ่มความระมัดระวังก็อาจจะสามารถช่วยลดการบาดเจ็บต่อ neural tissue² และหลังคลอดสามารถเตรียมความพร้อมในการดูแลผู้ป่วยเหล่านี้ ได้แก่ การประเมินทางระบบประสาท การตรวจร่างกายเพื่อประเมินลักษณะของรอยโรคและภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ ตรวจร่างกายหาความผิดปกติที่พบร่วมในระบบอื่น (ซึ่งในการศึกษานี้ที่ผู้ป่วย 1 ราย ที่มี imperforated anus) การจัดทำนอนผู้ป่วยโดยนอนคว่ำหรือนอนตะแคง การป้องกัน neural tissue โดยการทำ wet dressing ก่อนที่หลัง รวมถึงการส่ง investigation ที่เหมาะสม เพื่อเตรียมความพร้อมในการผ่าตัด ทั้งนี้เพื่อผลการรักษาที่ดี และเกิด morbidities และ mortalities ต่อบุคลากรน้อยที่สุด

จากการศึกษานี้ sex distribution ของเพศชายต่อเพศหญิงเท่ากับ 7 : 1 ผู้ป่วยที่พบ Chiari II malformation ทุกคนได้รับการผ่าตัดใส่ VP shunt ไม่มีรายใดที่ต้องทำ

hind brain decompression

ถึงแม้ว่าจากการศึกษานี้ พบว่าผู้ป่วย myelomeningocele มีโอกาสเกิด associated anomalies ที่สูง แต่อย่างไรก็ตามยังไม่สามารถสรุปได้ว่า ผู้ป่วยกลุ่มนี้มีโอกาสเกิด associated anomalies มากกว่าโรคความพิการแต่กำเนิดชนิดหลอดประสาทไม่ปิด (neural tube defects) ประเภทอื่น เนื่องจากการศึกษานี้ได้ คัดผู้ป่วย neural tube defects ประเภทอื่น ๆ ออกไป

การผ่าตัดรักษานั้น หากได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น ruptured type ควรได้รับการผ่าตัด ภายใน 72 ชั่วโมง ทั้งนี้เพื่อลดการบาดเจ็บต่อ neural tissue และลดอัตราการติดเชื้อ 2 พบว่าผู้ป่วยจำนวน 5 ราย ที่วินิจฉัยว่าเป็น ruptured myelomeningocele และได้รับการผ่าตัดที่ระยะเวลามากกว่า 72 ชั่วโมงหลังคลอดนั้น เป็นผู้ป่วยสัญชาติพม่าจำนวน 4 ราย และผู้ป่วยสัญชาติไทยเชื้อชาติกะเหรี่ยงจำนวน 1 ราย ผู้ป่วย ruptured myelomeningocele หากได้รับการผ่าตัดช้าจะทำให้อัตราการติดเชื้อ morbidities และ mortalities สูงขึ้น

ผู้ป่วยทั้ง 8 ราย ได้รับการรักษาโดยการผ่าตัด ด้วยวิธีการต่าง ๆ ข้างต้น โดยปัจจัยสำคัญ ที่มีผลต่อการเลือกวิธีการผ่าตัด ได้แก่ น้ำหนักตัว degree ของ hydrocephalus ภาวะแทรกซ้อน เช่น เยื่อหุ้มสมองอักเสบ ผลการรักษาระยะยาวของผู้ป่วยกลุ่มนี้ สัมพันธ์กับ ภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้น

ภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ (hydrocephalus) เป็นความผิดปกติ และภาวะแทรกซ้อนที่พบมากที่สุดซึ่งสาเหตุของการเกิด ได้แก่ aqueductal stenosis และ Chiari II malformation⁹ ซึ่งการรักษาภาวะโพรงสมองคั่งน้ำที่เหมาะสมและเกิดภาวะแทรกซ้อนน้อยจะส่งผลต่อผลการรักษา ระยะยาวและระดับสติปัญญาที่ดีของผู้ป่วย สำหรับเวลาที่เหมาะสมในการใส่อุปกรณ์ท่อระบายน้ำในโพรงสมอง (VP shunt) เพื่อรักษาภาวะโพรงสมองคั่งน้ำ ได้แก่ น้ำหนักตัวของผู้ป่วย degree ของ hydrocephalus และการเกิดภาวะติดเชื้อของเยื่อหุ้มสมอง

ปัจจัยที่ทำให้ delayed VP shunt ในการรักษาภาวะ

โพรงสมองคั่งน้ำ ได้แก่ น้ำหนักตัว และการติดเชื้อเยื่อหุ้มสมอง

การมีน้ำไขสันหลังรั่วจากแผลผ่าตัดสายระบายน้ำไขสันหลังหรือจากแผลผ่าตัดที่หลัง พบว่าสัมพันธ์กับน้ำหนักตัวที่น้อย ระยะเวลาการใส่ EVD ที่นาน ซึ่งการมีน้ำไขสันหลังรั่วนั้นเป็นปัจจัยเสี่ยงที่ทำให้เกิดการติดเชื้อ

ปัจจัยที่มีผลต่อการติดเชื้อของอุปกรณ์ท่อระบายน้ำในสมอง (shunt infection) ได้แก่ ruptured myelomeningocele น้ำหนักตัวที่น้อย และการให้ prophylaxis antibiotic ตั้งแต่เข้ารับการรักษาในกลุ่ม ruptured type ปัจจัยที่มีผลต่อการติดเชื้อของเยื่อหุ้มสมอง ได้แก่ ระยะเวลาตั้งแต่เกิดจนได้รับการผ่าตัดรักษา ruptured myelomeningocele น้ำไขสันหลังรั่วจากแผลผ่าตัด (CSF leakage) สำหรับผู้ป่วยที่มีแผลผ่าตัดแยกจากการทบทวนสัมพันธ์กับเทคนิคการผ่าตัด ที่ไม่สามารถเย็บปิดชั้น fascia และ ชั้น subcutaneous ได้ สัมพันธ์กับรอยโรคที่กว้าง และน้ำหนักตัวน้อย

การศึกษานี้ยังขาดข้อมูลในเรื่อง ของ bowel bladder dysfunction และ skeletal involvement เนื่องจากขาดการส่งตรวจที่เหมาะสม และขาดแนวทางในการปรึกษาศัลยแพทย์ระบบทางเดินปัสสาวะ และแพทย์ศัลยกรรมกระดูก ที่ชัดเจนมีผู้ป่วยเพียง 2 ราย ที่มาติดตามการรักษาตามนัดอีก 6 รายไม่ได้มาติดตามการรักษา ทำให้ไม่สามารถประเมิน เรื่องความสามารถในการเดิน (ambulation status) bowel and bladder involvement และ tethered cord syndrome ได้

จากการศึกษานี้ทำให้เห็นภาพรวมของผู้ป่วย myelomeningocele ที่มารับการผ่าตัดรักษาที่โรงพยาบาลแม่สอดตั้งแต่ต้นจนถึงการติดตามการรักษา อย่างไรก็ตามเนื่องจากการเป็นการศึกษาแบบ retrospective study จากการทบทวนเวชระเบียน ซึ่งขาดข้อมูลในหลายส่วน ประชากรในการศึกษาค่อนข้างน้อย ซึ่งเป็นข้อจำกัดของการศึกษา อย่างไรก็ตามการศึกษานี้สามารถชี้ให้เห็นบริบท ของโรคกลุ่มนี้ในโรงพยาบาลแม่สอดได้ แต่ยังไม่สามารถบ่งบอกภาพรวมของโรคนี้ในประเทศไทยได้ ดังนั้นการทำ multicenter cohort study น่าจะมีประโยชน์ในการวางแผนทาง

ในการลดอุบัติการณ์การเกิด morbidities และ mortalities ของผู้ป่วยกลุ่มนี้ในประเทศไทยได้

unสรุป

ถึงแม้ว่าในปัจจุบันอุบัติการณ์การเกิด , morbidities และ mortalities ของผู้ป่วย myelomeningocele จะลดลงเนื่องจากการรณรงค์ให้หญิงวัยเจริญพันธุ์รับประทานกรดโฟลิก (folate supplementation) และการพัฒนาในเรื่องแนวทางการรักษา^๑ แต่จากประสบการณ์การเป็นประสาทศัลยแพทย์รักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ในช่วงเวลา 6 ปี ในโรงพยาบาลแม่สอด สามารถรวบรวมปัจจัยที่มีผลต่อการรักษา ได้แก่ น้ำหนักตัว, ระยะเวลาตั้งแต่คลอดจนมารักษา, degree of hydrocephalus, การให้ prophylaxis antibiotic, ruptured หรือ unruptured lesion นอกจากนี้ผู้เขียนยังมองเห็นข้อบกพร่องหลายประการ ทั้งในแง่การป้องกัน การรักษา และการติดตามการรักษา การบันทึกเวชระเบียนที่ไม่สมบูรณ์ การขาดความรู้ความเข้าใจเกี่ยวกับโรคของประชาชน รวมถึงบุคลากรทางการแพทย์ ที่สำคัญคือขาดการรักษาและติดตามการรักษาแบบสหสาขาวิชาชีพ เนื่องจากโรงพยาบาลแม่สอดตั้งอยู่ในเขตชายแดน จึงมีผู้ป่วยมารับการรักษาหลากหลายสัญชาติ งานวิจัยนี้ผู้เขียนมุ่งหวังให้ประสาทศัลยแพทย์ แพทย์แผนกต่างๆ ที่เกี่ยวข้อง พยาบาลและเจ้าหน้าที่สาธารณสุขในหน่วยงานต่างๆ ได้ทบทวนความรู้และแนวทางในการดูแลผู้ป่วยที่มีความพิการแต่กำเนิดชนิดหลอดประสาทไม่ปิด โดยเฉพาะแพทย์ในโรงพยาบาลชุมชน หรือตามชายแดนที่มีโอกาสพบเจอผู้ป่วยกลุ่มนี้บ่อยและการส่งต่อผู้ป่วยอาจมีความยากลำบากเนื่องจากเป็นพื้นที่ห่างไกล หรือเป็นผู้ป่วยสัญชาติอื่นที่ไม่ได้มีสิทธิประกันสุขภาพในการรักษาพยาบาล หากสามารถแก้ไขข้อบกพร่องต่างๆ ที่กล่าวมาข้างต้นได้และสามารถจัดตั้งคลินิกสหเวชในการดูแลผู้ป่วยโดยปรึกษาประสาทศัลยแพทย์ กุมารแพทย์ อายุรแพทย์ ระบบประสาทตั้งแต่รับผู้ป่วยมารักษาและหลังจากนั้นนัดติดตามการรักษาแบบผู้ป่วยนอกทุก 3 เดือน นอกจากนี้ควรนัดผู้ป่วยมาพบศัลยแพทย์ระบบทางเดินปัสสาวะ เพื่อ

ประเณินภาวะ neurogenic bladder และแพทยศัลยกรรมกระดูกที่ 1 เดือนหลังออกจากโรงพยาบาล และทุก 3 เดือนต้อจากนั้น เพื่อประเณินและแก้ไขความพิการ เช่น scoliosis ภาวะข้อติดผิดรูป และ ambulation status จะสามารถเพิ่มคุณภาพชีวิตที่ดีให้ผู้ป่วยได้

เอกสารอ้างอิง

1. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razza-ghi H, Mulinare J, et al. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review. PloS one. 2016;11(4):e0151586.
2. Hankinson CT. Myelomeningocele and Myelocystocele. In: Winn HR, editor. Youmans Neurological Surgery E-Book: Elsevier Health Sciences; 2011:2199-208.
3. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Data & Statistics on Spina Bifida 2020 [updated September 3, 2020. Available from: <https://www.cdc.gov/ncbddd/spinabifida/data.html>.
4. Birnbacher R, Messerschmidt AM, Pollak AP. Diagnosis and prevention of neural tube defects. Curr Opin Urol. 2002;12(6):461-4.
5. Alexander MA, Steg NL. Myelomeningocele: comprehensive treatment. Arch Phys Med Rehabil. 1989 Aug;70(8):637-41.
6. Wasant P, Sathienkijkanchai A. Neural tube defects at Siriraj Hospital, Bangkok, Thailand—10 years review (1990–1999). J Med Assoc Thai. 2005;88(Suppl 8):S92e9.
7. George TM, Fagan LH. Adult tethered cord syndrome in patients with postrepair myelomeningocele: an evidence-based outcome study. J Neurosurg. 2005 Mar;102(2 Suppl):150-6.
8. Akalan N. Myelomeningocele (open spina bifida)—surgical management. Adv Tech Stand Neurosurg. 2011;(37):113-41.
9. Elgamal EA. Natural history of hydrocephalus in children with spinal open neural tube defect. Surg Neurol Int. 2012;3:112.