

เด็กหัวบาตร : ความก้าวหน้าในเวชปฏิบัติทางประสาทศัลยกรรม Hydrocephalus : Development in Neurosurgical Practices

ภัทรวิทย์ รักสกุล

สาขาวิชาศัลยศาสตร์ สถานวิทยาศาสตร์คลินิก คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์ (ศูนย์รังสิต) ปทุมธานี 12121

ในอดีตนั้น ตามงานวัดต่างๆทั่วไปในประเทศไทย มักจะพบการนำเด็กที่มีศีรษะใหญ่โตผิดปกติ จนเปรียบเทียบกับศีรษะใหญ่เท่ากับบาตรพระ หรือภาษาชาวบ้านเรียกว่า "เด็กหัวบาตร" จะถูกนำมาแสดงในงานวัดเพื่อให้ผู้คนที่มาเที่ยวงานวัดดูเพื่อเก็บเงินอยู่บ่อยๆ ซึ่งเป็นกิจกรรมหนึ่งซึ่งพบได้เสมอในงานวัดโดยทั่วไป เมื่อก่อนความเข้าใจถึงพยาธิสรีรวิทยา รวมทั้งกายวิภาคของโรคนี้ยังไม่ทราบชัดเจน และความก้าวหน้าในการรักษาทางการแพทย์ยังไม่มากนัก รวมทั้งการพัฒนาทางรังสีวิทยาในการวินิจฉัยของโรคทางสมองนั้นก็ยังไม่เจริญเท่าไรนัก จึงแทบจะไม่มีวิธีการรักษาใดๆที่ได้ผล และเด็กหัวบาตรเหล่านั้นมักจะไม่สามารถช่วยตัวเองได้ มักจะเสียชีวิตตั้งแต่อายุน้อยหรือมีอาการปัญญาอ่อน

อันที่จริงแล้วนั้น เด็กหัวบาตรนั้นเป็นโรคที่เกิดจากการที่มีภาวะน้ำคั่งในสมองหรือ เรียกอีกอย่างหนึ่งว่า Hydrocephalus

โดยรากศัพท์นั้นมาจากภาษากรีก คำว่า hydro หมายถึงน้ำ ส่วนคำว่า cephalus หมายถึงศีรษะ โดยอาจเกิดจากการสร้างน้ำเลี้ยงสมองที่มากเกินไปในบางโรคเช่น เนื้องอกของเนื้อเยื่อที่สร้างน้ำเลี้ยงสมอง หรืออาจเกิดจากการที่น้ำเลี้ยงสมองไม่สามารถระบายหรือเกิดการอุดตันของทางเดินน้ำเลี้ยงสมอง หรือความผิดปกติของสมองที่ไม่สามารถดูดซึมน้ำเลี้ยงสมองกลับได้ จึงทำให้เกิดการคั่งอยู่ภายในทางเดินของน้ำหล่อเลี้ยงสมอง (cerebrospinal fluid) ซึ่งการที่น้ำคั่งนั้นเป็นผลทำให้มีแรงดันในกะโหลกศีรษะสูงขึ้น ซึ่งในขณะเด็กกระหม่อมยังไม่ปิด ดังนั้นจึงทำให้กระหม่อมขยายออกไปเรื่อยๆ พร้อมกับศีรษะโตขึ้นเรื่อยๆ (ภาพที่ 1) ในเด็กบางรายอาจจะมีศีรษะใหญ่มากจนไม่สามารถยกศีรษะขึ้นได้เอง และในที่สุดก็มักเสียชีวิตจากภาวะแทรกซ้อนต่างๆ ในกลุ่มที่หัวโตมาแต่กำเนิดนั้นส่วนใหญ่มักจะเกิดตั้งแต่ภายในครรภ์ โดยสาเหตุที่พบบ่อยที่สุดก็คือ การอุดตันของท่อน้ำเลี้ยงสมอง (aqueductal stenosis)



ภาพที่ 1 แสดงภาพของ "เด็กหัวบาตร" ที่มีลักษณะศีรษะใหญ่โตจากขยายออกไปโดยแรงดันในช่องน้ำเลี้ยงสมอง (lateral ventricles) ทำให้ความดันภายในกะโหลกศีรษะสูงขึ้น รอยจุดประที่อยู่ทางด้านในแสดงถึงขอบเขตของช่องน้ำเลี้ยงสมองที่มีการขยายใหญ่ขึ้น

เนื่องจากปัจจุบันมีความเจริญก้าวหน้าทางการแพทย์อย่างมาก และมีความเข้าใจในพยาธิสรีรวิทยาของโรคก็มากขึ้น จึงพบว่าเด็กหัตถาตรนั้นสามารถที่จะรักษาหรือลดการขยายของศีรษะได้ และในบางรายหลังจากทำการรักษาไปแล้วนั้น สามารถมีพัฒนาการของการเจริญเติบโตอย่างเป็นปกติทั้งร่างกายและการพัฒนาทางสมอง ปัจจุบันเราจึงพบเด็กหัตถาตรตามงานวัดน้อยลงไปมาก ในบทความนี้ ผู้เขียนจะกล่าวถึงวิวัฒนาการของรักษามารณะน้ำคั่งในสมองรวมทั้งเทคนิคในการรักษา และความหวังในอนาคตสำหรับการรักษา และการดำรงชีวิตของเด็กที่มีน้ำคั่งในสมองเหล่านี้

ประวัติการพัฒนาการรักษาโรคน้ำคั่งในสมอง

ในอดีตนั้น ความเข้าใจถึงกลไกการเกิดโรค กายวิภาคการไหลของน้ำเลี้ยงสมอง และการแพทย์ที่ยังไม่เจริญก้าวหน้า โดยโรคน้ำคั่งในสมองนั้นได้ถูกกล่าวขึ้นโดย Hippocrates [1] การรักษาในอดีตนั้นได้มีความพยายามที่จะลดขนาดของศีรษะ โดยใช้ผ้าหรือวัสดุพันศีรษะให้แน่นเพื่อไม่ให้ขยายใหญ่ขึ้น (head wrapping) ซึ่งมีการใช้วิธีนี้ประมาณต้นศตวรรษที่ 19 [2] หรือการใช้ยาบางชนิดเช่น glycerol, isosorbide หรือ radioactive แต่มักจะไม่ได้ผลการรักษาที่ดี ซึ่งในที่สุดก็เลิกรักษาต่างๆเหล่านี้ไป

ความพยายามในการรักษามารณะน้ำคั่งในสมองนั้นมีมาเมื่อประมาณ 100 ปีก่อนเป็นอย่างน้อย แต่ในที่สุดแล้วแพทย์จำนวนมากมีความเชื่อว่าแนวทางที่ดีที่สุดก็คือ การระบายน้ำเลี้ยงสมองไปยังบริเวณช่องต่างๆในร่างกายที่สามารถดูดซึมน้ำได้ในอัตราที่ช้า ซึ่งโดยศัลยแพทย์ผู้บุกเบิกการรักษานั้นได้มีความพยายามที่จะใช้หลักการระบายของน้ำเลี้ยงสมองนั้น แต่ประกอบด้วยเครื่องมือและอุปกรณ์ในสมัยนั้นไม่เอื้ออำนวยต่อการรักษาผ่าตัด จึงไม่ประสบความสำเร็จในการรักษา โดยในสมัยแรกๆได้มีความพยายามในการนำแก้ว และโลหะหลายชนิดมาประยุกต์ใช้ แต่ไม่เป็นที่น่าพอใจในผลการรักษาและเกิดภาวะแทรกซ้อนจากการใช้อุปกรณ์เหล่านั้นเช่น การอุดตัน หรือการติดเชื้อเป็นต้น นอกจากนี้ยังเกิดการระบายน้ำที่มากเกินไปทำให้เกิดการยุบตัวลงอย่างรวดเร็วของช่องน้ำเลี้ยงสมอง (ventricle)

ความเข้าใจถึงการเกิดของโรคน้ำคั่งในสมองนั้นเริ่มตั้งแต่ปี 1875 โดย Key และ Retzius [3] ได้ทำการศึกษาทางเดินและการไหลของน้ำเลี้ยงสมองและกายวิภาคของเวนทริเคิล ต่อมา Dandy และ Blackfan [4] ได้อธิบายถึงกระบวนการสร้างน้ำเลี้ยงสมองภายในเวนทริเคิลโดย choroid plexus จนทำให้สามารถทำการแยกชนิดของการคั่งของน้ำเลี้ยงสมองเป็น 2 ชนิดได้ คือ ชนิดที่มีทางติดต่อกัน (communicating) และ ชนิดที่ไม่มีทางติดต่อกัน (non-communicating) จึงทำให้มีความเข้าใจในพยาธิสรีรวิทยาที่ชัดเจนขึ้นในการนำอุปกรณ์ต่างๆ เพื่อนำมาประยุกต์ใช้รักษามากขึ้น

ความเข้าใจของพยาธิสรีรวิทยานั้น ทำให้ Dandy ตัดสินใจที่จะทำการรักษาโรคน้ำคั่งในสมองชนิดที่มีทางติดต่อกันโดยทำการตัด choroid plexus ซึ่งทำหน้าที่สร้างน้ำเลี้ยงสมอง เพื่อให้การสร้างน้ำเลี้ยงสมองลดลง เพื่อให้สมดุลกับการดูดซึมกลับของน้ำเลี้ยงสมองที่บกพร่องไป ในรายงานของเขาในปี ค.ศ.1918 [5] พบว่าผู้ป่วย 3 ใน 4 รายของเขาเสียชีวิตหลังจากผ่าตัด แต่หลังจากนั้นในปี ค.ศ. 1938 เขาได้รายงานการพัฒนาวิธีการผ่าตัดโดยใช้กล้อง endoscope [6] เพื่อจะตัด choroid plexus ซึ่งช่วยลดอัตราการพิการและอัตราการตายได้ นอกจากนี้ Dandy ยังได้พัฒนารักษาผู้ป่วยน้ำคั่งในสมองชนิดที่มีการอุดตันหรือชนิดที่ไม่มีทางติดต่อกัน โดยทำการระบายน้ำจาก third ventricle ไปยัง basal cisterns [7] ซึ่งผลการรักษาพบว่าสามารถรักษาผู้ป่วย 24 รายใน 36 รายให้หายขาดได้ [8] ซึ่งในปัจจุบันนี้ ยังคงมีการรักษาด้วยวิธีนี้เช่นกัน

การรักษาด้วยท่อระบายน้ำเลี้ยงสมองในยุคสมัยใหม่นั้น ได้มีการคิดประดิษฐ์ในครั้งแรกเมื่อปี ค.ศ. 1952 โดยประสาทศัลยแพทย์ชาวสหรัฐอเมริกา ที่เมืองฟิลาเดลเฟีย 2 คน คือ Frank Nulsen และ Eugene Spitz [9] ซึ่งได้คิดประดิษฐ์ท่อโพลิเอธิลีน โดยระบายน้ำจากช่องน้ำเลี้ยงสมองเวนทริเคิลส่วน lateral ventricle ลงไปยังเส้นเลือดดำใหญ่ที่คอ (jugular vein) ผ่านไปยังหัวใจห้องบน (atrium) และเนื่องจากการที่ความแตกต่างที่ไม่มากของความดันของน้ำเลี้ยงสมองในศีรษะกับเส้นเลือดดำใหญ่นั้น จึงไม่เป็นปัญหาต่อการเกิดการระบายน้ำเลี้ยงสมองมากเกินไป แต่พบปัญหาที่เกิดขึ้นคือ การอุดตันที่ท่อส่วนปลายเนื่องจากการไหลกลับ

ของเลือดดำเข้าไปในท่อ (reflux) และการเกิดเป็นลิ่มเลือด (clotting) ภายในท่อส่วนปลาย

หลังจากนั้นในปี ค.ศ. 1955 John Holter [10] ทำงานเป็นนักเทคนิคอยู่ในเมืองฟิลาเดลเฟีย บุตรของเขาเป็นโรคน้ำคั่งในสมอง และเพื่อที่จะช่วยการรักษามัน เขาได้คิดประดิษฐ์ท่อระบายน้ำที่สามารถแก้ปัญหาต่างๆที่เกิดขึ้น โดยได้มีการพัฒนาการรักษาโดยสามารถประดิษฐ์ท่อระบายที่มีลิ้นที่ควบคุมให้มีการไหลทางเดียวได้ (one-way slit valve) และใช้ซิลิโคนซึ่งเป็นสารสังเคราะห์ที่เหมาะสมในการสร้างท่อระบายน้ำเลี้ยงสมอง ซึ่งต่อมาเขาได้เสนอความคิดของเขาให้กับ Robert Pudenz [11] ซึ่งเป็นประสาทศัลยแพทย์ในรัฐแคลิฟอร์เนีย ก็ได้นำซิลิโคนมาประยุกต์และพัฒนาเป็นลิ้นชนิด slit valve ในระยะเวลาไล่เลี่ยกัน ซึ่งเป็นที่มาของการพัฒนาลิ้นของท่อระบายน้ำเลี้ยงสมองต่อมาจนถึงปัจจุบัน

ในอดีตจนถึงปัจจุบันมีความพยายามในการรักษาเด็กหัวบาตรเหล่านี้ เนื่องจากความเข้าใจมากขึ้นถึงกลไกการเกิดโรค ความเข้าใจในด้านกายวิภาคของสมอง รวมทั้งความเข้าใจในการออกฤทธิ์ของยาต่างๆ จึงทำให้มีการพัฒนาไปอย่างมาก เด็กหัวบาตรจำนวนมากที่มีโอกาสรอดชีวิต โดยไม่มีความพิการทางสมอง และอาจมีระดับสติปัญญาเท่าเทียมกับเด็กปกติได้ ถ้าทำการรักษาอย่างถูกต้องโดยไม่ปล่อยปละละเลยตั้งแต่ในระยะแรกที่เริ่มจะพบความผิดปกติของขนาดศีรษะทั้งตั้งแต่แรกคลอด หรือขนาดศีรษะเริ่มผิดปกติในภายหลัง

แนวทางการรักษาโรคน้ำคั่งในสมองในปัจจุบัน

การรักษาโรคเด็กหัวบาตรหรือน้ำคั่งในสมองนั้นมีการพัฒนาขึ้นจากอดีตเป็นอย่างมาก จนปัจจุบันพบว่าการรักษาต่างๆ มีประสิทธิภาพมากขึ้นกว่าเดิม โดยสามารถแบ่งแนวทางการรักษาออกได้เป็น 2 แนวทาง ได้แก่ การรักษาด้วยยา และการรักษาด้วยผ่าตัด

การรักษาด้วยยา

ปัจจุบันมียาหลายชนิดที่ช่วยในการลดปริมาณการผลิตของน้ำเลี้ยงสมอง เช่น acetazolamide โดยให้ขนาด 100 มิลลิกรัม ต่อน้ำหนักตัว 1 กิโลกรัม ต่อวัน หรือให้ furosemide โดยให้ขนาด 1 มิลลิกรัม ต่อน้ำหนักตัว 1 กิโลกรัม ต่อวัน ส่วนยาอีกกลุ่มที่อาจจะช่วยในการเพิ่มการดูดซึมของน้ำเลี้ยงสมองก็คือ isosorbide แต่ไม่เป็นที่นิยมใช้ในปัจจุบัน การให้ยาเหล่านี้โดยทั่วไปหวังผลเพียงแค่ชั่วคราว เพื่อช่วยชะลอให้มีเวลาที่จะทำการรักษาที่จำเพาะต่อไป

การรักษาด้วยการผ่าตัด

การผ่าตัดเพื่อทำการรักษาโรคน้ำคั่งในสมอง โดยเป้าหมายของการรักษาไม่ใช่เป็นการทำให้ขนาดของช่องน้ำเลี้ยงสมองเล็กลงเป็นขนาดปกติ แต่เป้าหมายเพื่อต้องการทำให้กระบวนการที่น้ำคั่งในสมองหยุดลงเพื่อไม่ให้แรงดันในกระโหลกศีรษะเพิ่มขึ้นจนเป็นอันตรายกับการทำงานของระบบประสาทอย่างถาวร และเพื่อความสวยงาม โดยไม่ให้ศีรษะใหญ่โตจนผิดปกติ ปัจจุบันมีเครื่องมือต่างๆ เช่น CT scan, MRI ที่สามารถช่วยในการวินิจฉัยทำให้เห็นพยาธิสภาพที่ชัดเจน และวางแผนการรักษาได้เป็นอย่างดี (ภาพที่ 2)

การผ่าตัดในกรณีที่ฉุกเฉิน และมีความจำเป็นอย่างมากที่จะต้องระบายน้ำเลี้ยงสมองออกอย่างรวดเร็วในสถานการณ์บางกรณีเช่น การที่มีการอุดตันทางเดินน้ำเลี้ยงสมองอย่างเฉียบพลันด้วยเหตุต่างๆ หรือการที่มีน้ำคั่งในสมองอย่างมากจนผู้ป่วยอาการหมดสติหรือโคม่า เพื่อที่จะการแก้ปัญหาด้วยความรวดเร็วนั้นจำเป็นที่จะต้องใช้การผ่าตัดเพื่อช่วยผู้ป่วยก็คือ การทำผ่าตัดระบายน้ำออกทางด้านนอก (external ventricular drainage) โดยทำการผ่าตัดเจาะกระโหลกและใส่ท่อระบายเอาน้ำออกจากช่องเวเนทริเคิลออกมามานอก เพื่อที่จะรอทำการผ่าตัดรักษาที่จำเพาะต่อไป



ภาพที่ 2 ภาพรังสีเอกซ์เรย์คอมพิวเตอร์ (CT scan) แสดงช่องเวเนทรีเคิลที่มีการขยายใหญ่ผิดปกติ

การผ่าตัดในการรักษาทั่วไป มีหลักการก็คือ ผ่าตัดรักษาตามสาเหตุ ถ้าสามารถทำการผ่าตัดได้ เช่น ถ้าเหตุเกิดจากเนื้องอกของสมองอุดตันทางเดินน้ำเลี้ยงสมองก็ผ่าตัดเอาเนื้องอกออก แต่ถ้าการเกิดโรคน้ำคั่งในสมองนั้นเกิดจากสาเหตุที่ไม่สามารถแก้ไขที่สาเหตุได้ เช่น ท่อน้ำเลี้ยงสมองตัน (aqueductal stenosis), ความบกพร่องของการดูดซึมน้ำเลี้ยงสมอง เป็นต้น หรือหลังผ่าตัด

เนื้องอกออกไปแล้วแล้วไม่สามารถแก้ไขภาวะที่มีน้ำคั่งในสมองได้นั้น การผ่าตัดที่สามารถระบายน้ำเลี้ยงสมองก็คือ การผ่าตัดใส่ท่อระบายน้ำเลี้ยงสมองโดยใส่ท่อระหว่างช่องน้ำเลี้ยงสมองเวเนทรีเคิล กับ ช่องท้อง (ventriculo-peritoneal shunt, ภาพที่ 3) หรือการผ่าตัดใส่ท่อระบายจากช่องเวเนทรีเคิล ผ่านเส้นเลือดดำ jugular ลงไปในช่องบนขวาของหัวใจ (ventriculo-atrial shunt)



ภาพที่ 3 ภาพแสดงการใส่สายระบายน้ำเลี้ยงสมองจากช่องเวเนทรีเคิล ลงมายังช่องท้อง หรือเรียกว่า ventriculo-peritoneal shunt

นอกเหนือไปจากการผ่าตัดใส่ท่อระบายน้ำเลี้ยงสมองดังกล่าวแล้วนั้น การรักษาด้วยการผ่าตัดระบายน้ำภายใน (internal shunt) โดยใช้กล้อง endoscope ที่มีการพัฒนาการผ่าตัดโดย

Dandy คือการระบายน้ำจากช่อง third ventricle ไปยังช่องใต้ชั้นอแรคโนยด์ (subarachnoid space) หรือเรียกการผ่าตัดนี้ว่า third ventricular fenestration นั้น พบว่าในปัจจุบันก็ยังเป็นที่

นิยมในหลายสถาบันทั่วโลก และพบว่าผู้ป่วยน้ำคั่งในสมอง ประมาณ 25 เปอร์เซนต์ (aqueductal stenosis 10 เปอร์เซนต์, เนื้องอก 10 เปอร์เซนต์ และ ซีสต์ 5 เปอร์เซนต์) [1] ที่สามารถ รักษาให้หายขาดโดยวิธีนี้ โดยไม่ต้องใช้วิธีการผ่าตัดใส่ท่อระบายน้ำ เลี้ยงสมอง

ปัจจุบันจะเห็นได้ว่าการพัฒนาไปอย่างมากในการรักษา โรคเด็กหัวบาตรหรือโรคน้ำคั่งในสมอง ซึ่งเทคนิคและวิธีการต่างๆที่ กล่าวมาข้างต้น เป็นประโยชน์อย่างยิ่งที่จะให้โอกาสเด็กที่มีความผิดปกติเหล่านี้ ซึ่งในอดีตมักจะมีคามพิการทางสมอง หรือเสียชีวิต สามารถมีชีวิตอยู่รอดได้ โดยผู้ป่วยบางรายได้รับการผ่าตัดตั้งแต่ระยะ แรก อาจจะสามารถมีการพัฒนาระดับสติปัญญาเท่ากับหรือใกล้เคียงกับคนปกติได้

เทคโนโลยีในการวินิจฉัยและเทคนิคในการผ่าตัด รวมทั้ง การใช้อุปกรณ์เครื่องมือในการผ่าตัดที่ทันสมัย จะสามารถลดอัตรา ความพิการ และอัตราการตายที่เกิดจากการผ่าตัดได้อย่างมาก

ดังนั้นการที่แพทย์สาขาต่างๆที่เกี่ยวข้อง ทั้งกุมารแพทย์ ประสาทศัลยแพทย์ รวมทั้งรังสีแพทย์ จำเป็นที่จะต้องประสาน งานร่วมกับบิดามารดาของผู้ป่วย โดยให้คำอธิบายและทำความเข้าใจในขั้นตอนต่างๆในการรักษา รวมทั้งการผ่าตัดรักษา และ พยากรณ์โรคให้กับบิดาและมารดาทราบ เพื่อที่จะช่วยกันวางแผนและตัดสินใจในการรักษาร่วมกัน เพื่อประโยชน์สูงสุดในการ รักษา "เด็กหัวบาตร" เหล่านี้

เอกสารอ้างอิง

- [1] Piatt, Jr JH. Hydrocephalus Treatment, pp.3633-3643, In R.H. Wilkins and S.S. Rengachary, Neurosurgery., 2 ed., McGraw-Hill, New York, 1996
- [2] Gruber R., Jenny P., Herzog B., Experiences with the Antisiphon Device(ASD) in Shunt Therapy of Pediatric Hydrocephalus, J Neurosurg. Vol. 61 ; pp. 156-162, 1984.
- [3] Key A., Retzius G., Studien in der Anatomie des Nervensystems und des Bindegewebes. Stockholm: Samson & Wallin, 1875.
- [4] Dandy W.E., Blackfan K.D., Internal Hydrocephalus. An Experimental, Clinical, and Pathological Study, Am J Dis Child. Vol. 8; pp. 406-482, 1945.
- [5] Dandy W.E., Extirpation of the Choroid Plexus of the Lateral Ventricles in Communicating Hydrocephalus, Ann Surg. Vol. 68; pp. 569-579, 1918.
- [6] Dandy W.E., The Operative Treatment of Communicating Hydrocephalus, Ann Surg. Vol. 108; pp.194-202, 1938.
- [7] Dandy W.E., An Operative Procedure for Hydrocephalus. John Hopkins Hosp Bull, Vol. 33; pp.189-190, 1922.
- [8] Dandy W.E., Diagnosis and Treatment of Strictures of the Aqueduct of Sylvius (Causing Hydrocephalus), Arch Surg. Vol. 51; pp.1-14, 1945.
- [9] Nulsen F.E., Spitz E.B., Treatment of Hydrocephalus by Direct Shunt from Ventricle to Jugular Vein, Surg Forum. Vol. 2; pp. 399-403, 1952.
- [10] Wallman L.J., Shunting for Hydrocephalus: An Oral History, Neurosurgery. Vol. 11; pp. 308-313, 1982.
- [11] Pudenz R.H., Russell F.E., Hurd A.H., Sheldon C.H., Ventriculoauriculostomy. A Technique for Shunting Cerebrospinal Fluid into the Right Auricle. Preliminary Report, J Neurosurg. Vol. 14; pp.174-182, 1981.