

COLLECTIVE REVIEW

บทฟื้นฟูวิชาการ

ไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

Congenital Diaphragmatic Hernia

ไพศาล เวชพิพัฒน์*

สุทธิพร จิตต์มิตรภาพ**

Paisarn Vejchapipat, Soottiporn Chittmittrapap Congenital Diaphragmatic Hernia

This is a collective review of the literatures about congenital diaphragmatic hernia. Advances over the years have changed the way in which congenital diaphragmatic hernia is diagnosed and treated. If the diagnosis is made before birth, the mother should be transported to a tertiary hospital. Martenal transport of the fetus is much safer than the baby. But despite advances in infant transport and intensive care, congenital diaphragmatic hernia (CDH) still poses a serious threat to life during the neonatal period. Understanding the pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia and its devastating effects on the lungs' bronchial and vascular development assists the physician in rational management during the perioperative period. Patients require immediate and appropriate stabilization. CDH is not necessarily a surgical emergency because repair does not allow expansion of the lung and does not improve the clinical picture. Improvements in ventilatory support and pharmacologic management of pulmonary hypertension have allowed surgeons to delay repair until circulatory hemodynamics, electrolytes, and oxygenation can be optimized. Surgery may actually worsen pulmonary mechanics and lead to pulmonary hypertension. Successful treatment demands prompt diagnosis, informed preoperative assessment and preparation, carefully timed surgical repair, and aggressive postoperative intensive care with a thorough understanding of the role of ECMO. In the future, early fetal intervention or lung transplantation may be included as standard therapy for patient with severe lung hypoplasia, but now these areas remain controversial and experimental. Clinical experience is limited.

Index : Congenital diaphragmatic hernia, extracorporeal membrane oxygenator respirator distress.

* อาจารย์ หน่วยกุมารศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

** ศาสตราจารย์ หน่วยกุมารศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

ประวัติ^{1,2}

Pare เป็นผู้ให้คำจำกัดความของไส้เลื่อนกระบังลม (Diaphragmatic Hernia) เป็นคนแรก โดยพบในการผ่าศพผู้ป่วยอุบัติเหตุ 2 รายเมื่อปี ค.ศ. 1575 สำหรับคำว่าไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด (Congenital Diaphragmatic Hernia) นั้น Lazarus Riverius เป็นผู้ใช้ครั้งแรกในการรายงานการผ่าศพผู้ป่วยชายอายุ 24 ปีในปี ค.ศ. 1672 ส่วน Holt เป็นคนแรกที่รายงานผู้ป่วยไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในเด็กในปี ค.ศ. 1701 Morgagni (ค.ศ.1796) ได้พยายามแบ่งชนิดต่างๆของไส้เลื่อนกระบังลม ซึ่งชื่อของ anterior diaphragmatic hernia of Morgagni ที่ใช้เรียกเพื่อเป็นเกียรติแก่ Morgagni ก็ยังใช้กันอยู่จนถึงปัจจุบัน

Cooper (ค.ศ.1827) ได้อธิบายถึงอาการแสดง พยาธิสภาพ และการแบ่งชนิดของไส้เลื่อนกระบังลม และ Laennec (ค.ศ.1834) ได้เสนอแนะว่าการวินิจฉัยโรคนี้สามารถทำได้ง่ายโดยการฟังเสียงหัวใจที่อยู่ข้างขวาและเป็นคนแรกที่เสนอว่าการผ่าตัดน่าจะ เป็นวิธีรักษามาตรฐานของโรคนี้ ในปี ค.ศ.1848 ศาสตราจารย์ทางกายวิภาคศาสตร์ ณ กรุงปราก ชื่อ Bochdalek ได้รายงานผู้ป่วยเด็กที่มีไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดบริเวณ posterolateral ของกระบังลม และได้สังเกตเห็นการมีภาวะของ pulmonary hypoplasia ร่วมด้วย พร้อมทั้งตั้งทฤษฎีการเกิดไส้เลื่อนของกระบังลมว่า เกิดจากการแตกของ membrane บริเวณ Lumbocostal triangle ซึ่งชื่อของ Bochdalek's Hernia ก็ยังนิยมใช้กันอยู่จนทุกวันนี้ ถึงแม้ว่าทฤษฎีของ Bochdalek ได้ถูกคัดค้านโดย Broman ที่ได้ศึกษาพัฒนาการของกระบังลมและได้ให้ข้อสังเกตว่า Posterolateral diaphragmatic defect น่าจะเกิดจากการคงอยู่ของ pleuroperitoneal canal มากกว่าซึ่งเป็นทฤษฎีที่ยอมรับกันมากกว่า รายงานการผ่าตัดรักษาไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดครั้งแรกทำโดย Naumann ในปี ค.ศ.1888 แต่ผู้ป่วยเสียชีวิตหลังผ่าตัดและอีก 5 ปีต่อมา Heidenhain รายงานผลสำเร็จของการผ่าตัด ผู้ป่วยมีคุณภาพชีวิตหลังผ่าตัดเป็นปกติ แต่การผ่าตัดรักษาไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในสมัยนั้นก็ยังไม่เป็นที่ยอมรับกันเนื่องจากการดูแลหลังผ่าตัดยังไม่ดีพอ ผู้ป่วยมักจะเสียชีวิตหมด จนในปี ค.ศ. 1940 Ladd และ Gross ได้รายงานความสำเร็จในการผ่าตัดทวารไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด 16 ราย การผ่าตัดซ่อมไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดได้รับการยอมรับให้เป็นการรักษามาตรฐานตั้งแต่นั้นเป็นต้นมา

คัพภวิทยา (Embryology)³

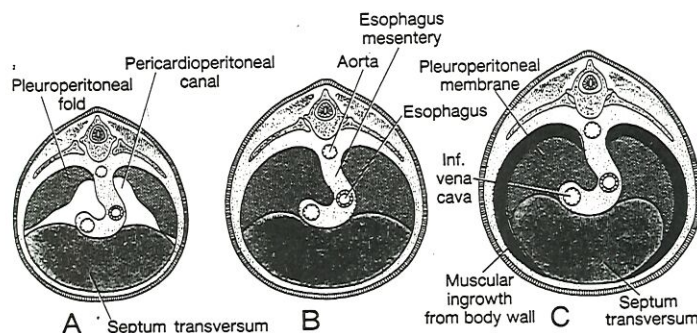
คัพภวิทยาของกระบังลม (รูปที่ 1)

กระบังลมกั้นระหว่างช่องทรวงอกและช่องท้อง ในตอนแรกจะพบอยู่สูงมาก ที่บริเวณคอ จึงได้เส้นประสาทมาเลี้ยงจาก cervical spinal nerves ที่ 3, 4, 5 มารวมกันเป็น phrenic nerve ต่อมากระบังลมมีการเคลื่อนตัวลงมา จนในราวอายุครรภ์ 8 สัปดาห์ ก็จะมาอยู่ในตำแหน่งปกติ คือ กระดูกสันหลังระดับเอวอนที่ 1 กระบังลมจะมีส่วนประกอบของ Fibromuscular 4 ส่วนด้วยกันคือ central tendon, sternal, costal และ lumbar components ผืนกันเป็นแผ่นรูปโค้งกั้นระหว่างช่องท้องกับช่องทรวงอก มีช่องเปิดปกติ 3 ช่องทางได้แก่ aortic, esophageal และ vena caval hiatus ให้อวัยวะสำคัญทั้งสามลอดผ่าน ส่วนของกระบังลมเจริญมาจากสี่โครงสร้างหลัก คือ

1. Septum transversum เกิดปลายสัปดาห์ที่ 3 อยู่ทางด้านหน้า เจริญไปเป็น Central tendon ของกระบังลม
2. Dorsal mesentery ของหลอดอาหาร เจริญไปเป็น dorsomedian portion ของกระบังลม ส่วนที่เป็น crura ของกระบังลม มาจากการมีกล้ามเนื้อเจริญแทรกเข้าไปใน dorsal mesentery ของหลอดอาหาร
3. Pleuroperitoneal membrane เจริญไปเป็นส่วนเล็กๆใน intermediate portion ของกระบังลม
4. Mesenchyme ของผนังลำตัวจะเจริญไปเป็นขอบของกระบังลม ประกอบกับการขยายของ pleural cavity เข้าไปแทรกระหว่างกระบังลมกับผนังลำตัวเกิดเป็น costodiaphragmatic recess

โดยสรุปการเจริญของกระบังลมจะเริ่มตั้งแต่ปลายสัปดาห์ที่ 3 และจะสามารถแยกช่องทรวงอกและช่องท้องได้ในสัปดาห์ที่ 8 และหลังจากนั้นก็จะยังมีการเพิ่มความแข็งแรงจากกล้ามเนื้อที่เจริญเคลื่อนที่เข้ามาในภายหลังอีกด้วย

การเกิดไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดนั้นเกิดได้ 3 ตำแหน่งคือ ไส้เลื่อนผ่านช่องโหว่ที่เป็นทางผ่านของหลอดอาหารเรียกว่า esophageal hiatal hernia , ไส้เลื่อนผ่านทางด้านหน้าระหว่าง sternal portion และ costal portion ของกระบังลมเรียกว่า Morgagni hernia หรือ parasternal hernia และ Bochdalek hernia หรือ posterolateral diaphragmatic herniaซึ่งเป็นไส้เลื่อนผ่านช่องโหว่บริเวณ posterolateral ของกระบังลม

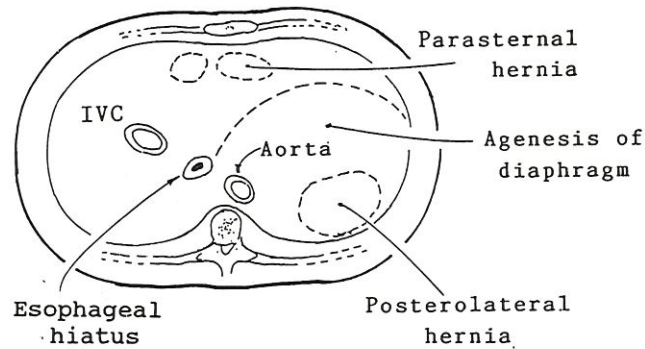


รูปที่ 1) แสดงการพัฒนาการและการเจริญเติบโตของกระบังลม

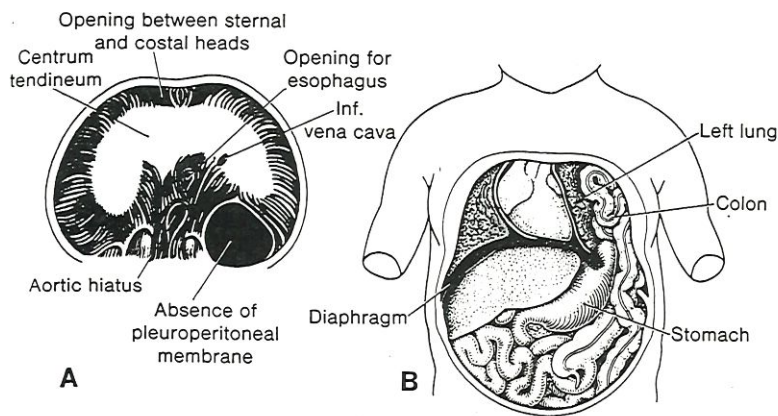
A. จะเริ่มเห็น pleuroperitoneal fold ในสัปดาห์ที่ 5

B. pleuroperitoneal fold จะเชื่อมกับ septum transversum และ mesentery ของหลอดอาหารในสัปดาห์ที่ 7 ทำให้ช่องทรวงอกและช่องท้องแยกจากกัน

C. ภาพตัดขวางของกระบังลมสัปดาห์ที่ 16 จะเห็นขอบของ body wall เจริญไปเป็นขอบกระบังลม



รูปที่ 2 แสดงให้เห็นตำแหน่งที่เกิดไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด



รูปที่ 3 แสดงภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

- A. แสดงช่องโหว่ขนาดใหญ่ที่บริเวณ posterolateral ของกระบังลม
B. ลำไส้เล็ก บางส่วนของกระเพาะอาหารเลื่อนขึ้นไปในช่องทรวงอกด้านซ้ายทำให้หัวใจและ mediastinum ถูกดันไปทางด้านขวาในขณะที่ปอดด้านซ้ายถูกกด

ศัพทวิทยาของปอด

Lung bud เมื่อเจริญมาทาง caudal จะแบ่งออกแยกเป็น bronchial bud 2 อัน โดยทางซ้ายจะทอดค่อนข้างขวางและเล็กกว่าทางขวา ส่วนของ lung bud นั้นนอกจากเจริญไปเป็น main bronchus ในสัปดาห์ที่ 5 และต่อมายังจะเจริญแบ่งเป็น secondary bronchi 2 อัน secondary bronchus แต่ละอันจะแตกสาขาย่อยออกไปแบบ dichotomous branching โดยแต่ละ branch จะแบ่งอีกหลายครั้งให้เป็น tertiary bronchi

ประมาณสัปดาห์ที่ 7 จะเริ่มมีการ form tertiary bronchi ซึ่งในปอดขวามี 10 อัน ส่วนปอดซ้ายมี 8-9 อัน ระหว่างนี้จะมีการแบ่งของเนื้อเยื่อรอบๆ ด้วย ทั้ง tertiary bronchi และเนื้อเยื่อ mesenchyme รอบๆ จะเจริญเป็น bronchopulmonary segments ส่วนของ bronchi จะแตกสาขาย่อยออกไปแบบ dichotomous branching ต่อไปเรื่อยๆ จน fetus อายุ 6 เดือน จะได้ bronchi จำนวน 17 generations หลังจากนั้นจะแบ่งต่อไปเรื่อยๆ จนถึง early childhood จะได้ราว 24 generations

สรุปการเจริญเติบโตของปอดอาจแบ่งได้เป็น 4 ช่วงคือ

1. *Pseudoglandular period* (สัปดาห์ที่ 5-17) เป็นช่วงการเจริญของ conducting part เท่านั้น โดยลักษณะการเจริญจะคล้าย gland คือมีการแบบ dichotomous ให้ส่วน conducting airway มากมายจนถึง terminal bronchiole ส่วน respiratory part ยังไม่เจริญ

2. *Canalicular period* (สัปดาห์ที่ 16-25) ระยะนี้คาบเกี่ยวกับระยะแรกเพราะการเจริญของปอดไม่เท่ากัน ส่วนบนเจริญได้เร็วกว่าในระยะนี้เริ่มมีการสร้างส่วนของ respiratory part บ้าง ขนาดของ bronchi และ bronchiole จะขยายใหญ่ขึ้น หลอดเลือดฝอยเจริญมากขึ้น ส่วน terminal bronchiole แยกเป็น respiratory bronchioles ส่วนหลอดเลือดก็มีการเจริญเข้ามาชิดผนังมากขึ้น

3. *Terminal sac period* (สัปดาห์ที่ 24-คลอด) ส่วน alveolar duct จะแตกให้ pulmonary alveoli เป็นจำนวนมากมีหลอดเลือดฝอยเจริญมาสัมพันธ์เพิ่มมากขึ้นอีก รวมทั้งมีหลอดน้ำเหลืองเจริญขึ้นอย่างมากและ epithelium ก็บางลงอีก เมื่อ fetus อายุราว 7 เดือน (หนักราว 1000

กรัม) ส่วน terminal sac จะเจริญมากพอให้เด็กที่คลอดระยะนี้รอดชีวิตได้เพราะมี pulmonary alveoli มากพอ และหลอดเลือด ก็มีมากพอเพียงกับการแลกเปลี่ยนก๊าซ

4. *Alveolar period (late fetus-8 ปี)* ส่วน alveolar epithelium จะบางมากทำให้การแลกเปลี่ยนก๊าซเป็นไปได้ดี ภายใต้นี้ยังมีการเพิ่มของ pulmonary alveoli โดยที่ปอดจะเจริญดีเพื่อให้ทำงานได้เมื่อเด็กคลอด เพราะในทารกแรกเกิดจะมี alveoli รว 1/8 ถึง 1/6 เท่านั้น ในขณะที่ fetus อยู่ในครรภ์มารดายังไม่มีการหายใจที่แท้จริง แต่อาจจะมี respiratory-like movement ได้บ้างโดยจะ aspirate เอน้ำคร่ำเข้าไปในปอด และเนื่องจากไม่มีอากาศจึงทำให้ปอดของเด็กก่อนคลอดจมน้ำ ถ้าหากตัดปอดในระยะนี้มาแช่น้ำดู

ประมาณสัปดาห์ที่ 23-24 เซลล์รูป cuboid ใน terminal sac คือ type II alveolar epithelium จะเริ่มสร้างสารชนิดหนึ่งเรียก pulmonary surfactant ซึ่งเป็นสารที่จะช่วยลด surface tension ช่วยรักษารูปร่างของ alveoli และป้องกันไม่ให้เกิดภาวะที่เรียกว่า atelectasis ในช่วงเดือนที่ 7 ปริมาณของ surfactant จะเพียงพอที่จะป้องกันการแฟบของ alveoli ได้ ถ้ามีการหายใจเอาอากาศเข้าไป ดังนั้นเด็กที่คลอดก่อนกำหนดจะมีชีวิตรอดได้จะต้องมีอายุ 7 เดือนขึ้นไป

ชนิดของไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด (รูปที่ 2, 3)^{1, 2, 4}

การพัฒนาการของกระบังลมเป็นกระบวนการที่สลับซับซ้อน การเข้าใจถึงการพัฒนาการที่ปกติของกระบังลมและของปอดจะสามารถอธิบายการเกิดชนิดของไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดและพยาธิสรีรวิทยาของโรคนี้ได้ดังได้กล่าวไว้แล้วข้างต้น โดยทั่วไปสามารถแบ่งชนิดของไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดได้ 3 ชนิดดังนี้

1. *Posterolateral (Bochdalek) diaphragmatic hernia*

เป็นช่องโหว่ (defect) บริเวณ posterolateral ของกระบังลม เป็นชนิดที่พบบ่อยที่สุดประมาณร้อยละ 75 ถึงร้อยละ 85 และมักพบเป็นทางด้านซ้ายของกระบังลม สำหรับทฤษฎีการเกิดที่เป็นที่ยอมรับกันคือเชื่อว่าเกิดจากความล้มเหลวของการเชื่อมกันของ pleuroperitoneal fold และ septum transversum ซึ่งโดยปกติแล้ว pleuroperitoneal canal จะปิดในสัปดาห์ที่ 8 ของการตั้งครรภ์ และถ้าไส้ที่เกิด physiologic herniation จะหมุนกลับเข้าช่องท้องในสัปดาห์ที่ 10 ดังนั้นถ้ามีสาเหตุใดก็ตามที่ทำให้ pleuroperitoneal canal ไม่ปิดหรือปิดช้ากว่าปกติก็จะทำให้ลำไส้ที่หมุนกลับเข้าช่องท้องเลื่อนเข้าไปในช่องอก

2. *Retrosternal (Morgagni) diaphragmatic hernia*

ในทางศัลยวิทยาแล้ว Morgagni hernia เกิดจากการที่ septum transversum ไม่เจริญไปเป็น central tendon ซึ่งช่องโหว่ที่เกิดขึ้นนี้จะอยู่บริเวณหลังกระดูก sternum บริเวณรอยต่อของ septum transversum และส่วน lateral ของกระบังลมมักพบร่วมกับกลุ่มอาการ 5 อย่างของ Cantrell (Pentalogy of Cantrell) คือ lower sternal defect, pericardial defect, epigastric omphalocele, intracardiac defect และ congenital diaphragmatic hernia ซึ่งโครงสร้างทั้ง 5 ชนิดเจริญมาจาก septum transversum

Morgagni hernia มักพบอยู่ทางด้านขวา (ร้อยละ 90) และมักพบมี hernial sac ร่วมด้วย พบประมาณร้อยละ 1 ถึงร้อยละ 6 ของภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด พบทั้งสองข้างได้ประมาณร้อยละ 7

3. *Hiatal diaphragmatic hernia*

พบได้น้อยมากในเด็กแรกเกิด เป็นไส้เลื่อนที่เกิดจากอวัยวะในช่องท้องเลื่อนผ่านช่องทางผ่านของหลอดอาหาร (esophageal hiatus) ที่หลวมเข้าไปในช่องอก

ระบาดวิทยา (Epidemiology)

พบรายงานอุบัติการณ์ของไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดตั้งแต่ 1 ต่อ 2200 ถึง 1 ต่อ 5000⁵ ของเด็กเกิดมีชีวิต (live births) Puri และคณะ⁶ ได้ทำการศึกษาอุบัติการณ์และอัตราการตายของเด็กที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดโดยทำการศึกษาผลการผ่าศพ (autopsy) เด็กที่ตายคลอดและตายหลังคลอดทุกรายในระยะเวลา 13 ปี พบว่าอุบัติการณ์ของโรคนี้เท่ากับ 1 ต่อ 2107 ของเด็กเกิดมีชีวิต (47 : 99,062) ชายต่อ หญิงเท่ากับ 1 ต่อ 1.8

สามารถพบภาวะ polyhydramnios ได้ประมาณร้อยละ 20 ของมารดาที่คลอดเด็กที่เป็นโรคนี้ และถ้าเด็กที่เกิดมาตายคลอดจะพบว่าแม่มีภาวะ polyhydramnios ถึงร้อยละ 50 ซึ่งมารดาที่ตั้งครรภ์ทารกที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมถ้ามีภาวะ polyhydramnios การพยากรณ์โรคจะไม่ดีเนื่องจากเชื่อว่าภาวะ polyhydramnios เกิดจากการที่มี gastric outlet obstruction ซึ่งยังทำให้กระเพาะอาหารไปเบียดปอดเพิ่มมากขึ้น⁷

ภาวะความพิการแต่กำเนิดที่พบร่วม (Associated Anomalies)

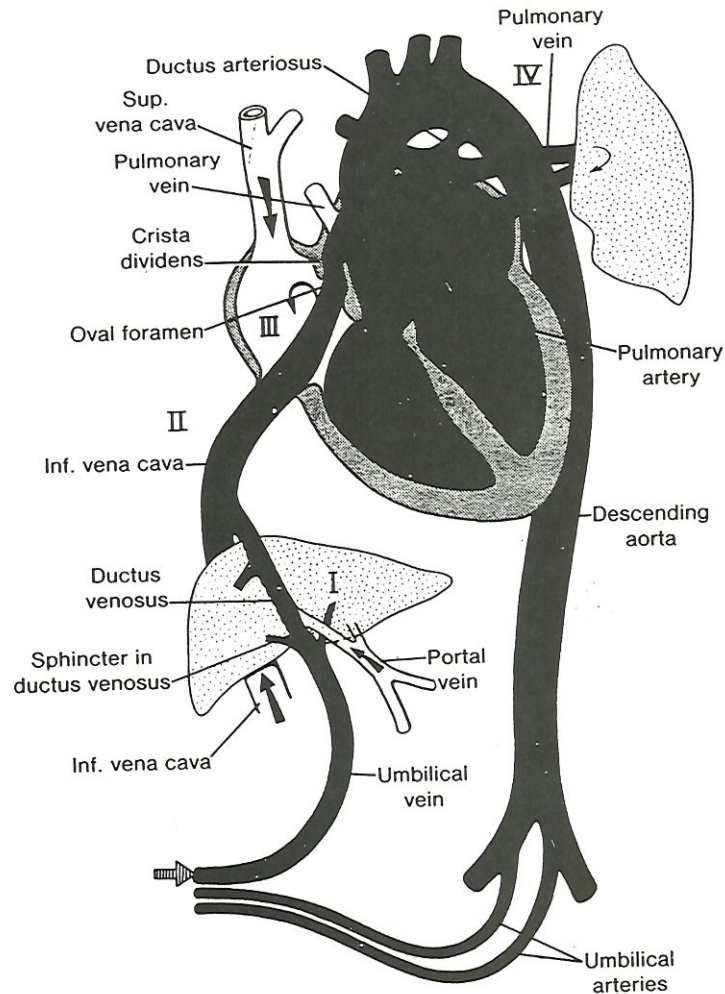
หากไม่นับรวม malrotation และ patent ductus arteriosus ซึ่งมักจะพบร่วมกับภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดแล้วจะพบภาวะความพิการแต่กำเนิดร่วมได้ร้อยละ 10 ถึงร้อยละ 20 และจะเพิ่มขึ้นเป็นร้อยละ 95 ถ้าทารกนั้นตายคลอด ในทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดถ้ามีชีวิตรอดเกิน 1 ชั่วโมงหลังคลอดแล้วมักจะพบความผิดปกติที่รุนแรงร่วมด้วย¹ Puri และ Gorman⁶ ได้รายงานถึงอุบัติการณ์ของการความผิดปกติที่พบร่วมในทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดที่ตายคลอด 15 ราย พบว่าทุกรายมี lethal anomalies ร่วมด้วย โดยพบเป็นกลุ่มของ neural tube defect มากที่สุด นอกจากนี้ Sweed¹ ได้ศึกษาทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด 116 รายพบว่ามีภาวะความพิการแต่กำเนิดร่วมด้วยถึง ร้อยละ 63 ของทารกที่ตายก่อนผ่าตัด ในขณะที่พบเพียงร้อยละ 8 ของทารกที่มีชีวิตอยู่จนได้รับการผ่าตัด และจาก 116 รายนี้พบมี multiple anomalies ร้อยละ 40, พบ major malformation ร้อยละ 90 ความผิดปกติส่วนใหญ่ที่พบได้แก่ anencephaly, myelomeningocele, hydrocephalus, encephalocele, ventricular septal defect (VSD), vascular ring, coarctation of aorta, trisomy 13 และ trisomy 18⁵.

พยาธิวิทยา (Pathology)

เนื่องจากทารกที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมจะเสียชีวิตจากภาวะ lung hypoplasia และภาวะ persistent fetal circulation ดังนั้นจึงมีการศึกษาต่าง ๆ มากมายถึงพยาธิสภาพของปอดและอวัยวะในช่องอกว่ามี การเปลี่ยนแปลงไปมากน้อยเพียงใดจากภาวะปกติในภาวะไส้เลื่อนกระบังลม เพื่อที่จะเป็นความรู้พื้นฐานในการที่จะอธิบายถึงพยาธิสรีรวิทยา และสาเหตุที่เป็นไปได้ของโรคนี้ ดังต่อไปนี้

1. การแตกแขนงของ Bronchus และการเจริญของ alveoli⁸

เมื่อมองด้วยตาเปล่าจะพบว่าขนาดของปอดผู้ป่วยที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดจะมีขนาดเล็กกว่าปกติอย่างเห็นได้ชัด และด้วยเหตุผล



รูปที่ 4 แสดงระบบไหลเวียนโลหิตในทารกก่อนคลอด ลูกศรแสดงทิศทางการไหลของเลือด ให้สังเกตการผสมกันของเลือดแดงและเลือดดำที่ I. ในตับ II. ใน IVC III. ใน right atrium และ IV. ที่ ductus arteriosus

ที่ว่าภาวะไล่เลื้อนกระบังลมจะเริ่มเกิดขึ้นเมื่อปอดกำลังพัฒนาการอยู่ในช่วงของ bronchial subdivision ทำให้การแตกสาขาย่อยออกไปแบบ dichotomous branching ของ bronchi ถูกขัดขวาง ดังนั้นจำนวนการแตกแขนงของ bronchi จะมีจำนวนน้อยกว่าปกติ แต่จำนวนของ alveoli ต่อจำนวนของ bronchiole ยังปกติ จึงทำให้จำนวน alveoli ที่จำเป็นต่อการแลกเปลี่ยนก๊าซลดลงด้วย มีผู้คำนวณไว้ว่าจำนวน alveoli ทั้งหมดของทารกไล่เลื้อนกระบังลมแต่กำเนิดจะมีเพียง 6 ล้าน alveoli เท่านั้น เมื่อเทียบกับ alveoli ในทารกแรกเกิดปกติที่มีจำนวน 20 ล้าน alveoli นอกจากนี้แล้วขนาดของ alveoli ก็ยังมีขนาดเล็กกว่าปกติ และเยื่อของผนังของ alveoli ก็ยังเป็นชนิด cuboidal ซึ่งทำให้ยากต่อการแลกเปลี่ยนก๊าซเพิ่มขึ้นไปอีก

2. ความผิดปกติของหลอดเลือดปอด^{5,9}

ในทารกไล่เลื้อนกระบังลมแต่กำเนิดจะพบว่าเส้นเลือดแดงของปอดส่วนปลายจะมีเส้นผ่าศูนย์กลางภายในน้อยกว่าปกติ และในชั้น tunica media ซึ่งเป็นชั้นของกล้ามเนื้อเรียบมีขนาดใหญ่ขึ้นและเพิ่มจำนวนขึ้น

(hypertrophy and hyperplasia) และจะพบว่าไม่มีจนถึง respiratory bronchiole ในขณะที่ทารกปกติจะไม่มี ความผิดปกติดังกล่าวนี้จะพบได้ "ในปอดทั้ง 2 ข้างของผู้ป่วย ซึ่งภาวะ hypoxia, acidosis, cyanosis, instrumentation หรือแม้แต่การถ่ายภาพรังสี จะเป็นปัจจัยกระตุ้นกล้ามเนื้อเรียบเหล่านี้ให้หดตัวทำให้เกิด vasoconstriction และตามมาด้วยภาวะ pulmonary hypertension ตามมาเป็นวงจรหมุนเวียนไปเรื่อยๆ

3. ภาวะพร่อง surfactant ของปอด^{10,11}

มีการศึกษาทดลองใน fetus ของแกะที่ทำให้เกิดไล่เลื้อนกระบังลมตั้งแต่อยู่ในครรภ์พบว่าปอดของ fetus เหล่านี้มีปริมาณของ pulmonary surfactant น้อยกว่าปกติซึ่งอธิบายได้จากจากการที่การเจริญเติบโตของปอดถูกขัดขวางรวมทั้ง pneumocyte type II ด้วย แต่อย่างไรก็ตามได้มีผู้พยายามศึกษาความสัมพันธ์ของสัดส่วนของ Lecithin/Sphingomyelin ในน้ำคร่ำเพื่อคาดคะเน สภาวะการขาด surfactant กลับพบว่าไม่มีความสัมพันธ์กันอย่างชัดเจน

4. การเปลี่ยนแปลงทางชีวเคมีของปอดที่ยังเจริญเติบโตไม่เต็มที่¹²

ได้มีการศึกษาชีวเคมีของปอดสัตว์ทดลองที่ทำให้เกิดไส้เลื่อนกระบังลม พบว่าสัตว์เหล่านั้นมีน้ำหนักของปอด, disaturated phosphatidylcholine (ส่วนประกอบของสาร surfactant), total DNA น้อยกว่าปกติ แต่มี DNA concentration และ glycogen concentration มากกว่าปกติ ซึ่งผลที่ได้ก็พอจะบอกได้ว่าการเกิดไส้เลื่อนกระบังลมทำให้ปอดมีภาวะ immaturity อย่างแน่นอน

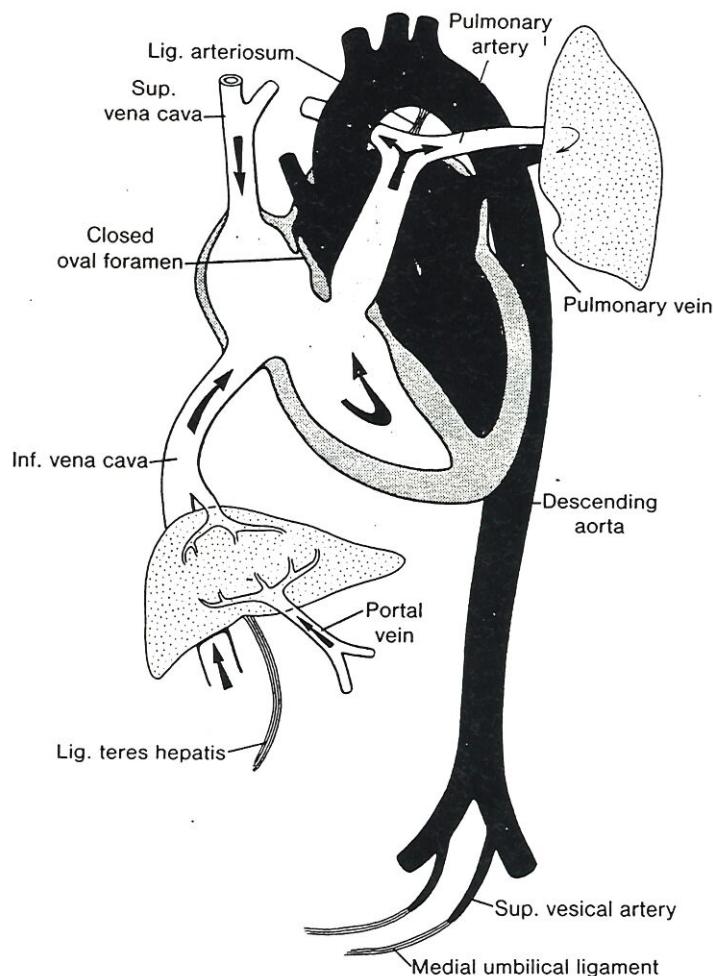
5. ภาวะ hypoplasia ของหัวใจห้องซ้ายล่าง (left ventricular hypoplasia)

Hratch และคณะ¹³ พบว่าหัวใจของ fetus แกะที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมจะมีขนาดของหัวใจโดยรวม และขนาดของหัวใจห้องซ้ายล่าง

เล็กกว่าปกติ และขนาดของ pulmonary artery root และ ductus arteriosus มีขนาดใหญ่กว่าปกติ ซึ่งสาเหตุที่ทำให้เกิด left ventricular hypoplasia นั้นยังไม่สามารถอธิบายได้ แต่เป็นที่ยอมรับกันว่าภาวะ hypoplastic left heart syndrome ทำให้เกิดความดันใน left atrium สูงขึ้น ลดการลัดเลือดผ่าน foramen ovale ทำให้เลือดผ่าน pulmonary artery และ ductus arteriosus เพิ่มมากขึ้น

6. การเพิ่มขึ้นของ collagen ในปอด

ได้มีการศึกษาโดย Hassett และคณะ¹⁴ พบว่าปริมาณความเข้มข้นของ collagen ในปอดของสัตว์ทดลองที่เป็นไส้เลื่อนกระบังน้อยกว่าปกติ ซึ่งเชื่อว่าเป็นปัจจัยอันหนึ่งที่ทำให้ compliance ของปอดลดลง



รูปที่ 5 แสดงระบบไหลเวียนโลหิตในทารกหลังคลอด ให้สังเกตการเปลี่ยนแปลงที่เกิดขึ้นซึ่งเป็นผลมาจากการหายใจและการผูกเส้นเลือด Umbilical

พยาธิสรีรวิทยา(Pathophysiology)ของภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

สรีรวิทยาปกติในขณะที่เป็น fetus นั้นปริมาณของเลือดที่ผ่านปอดมีเพียงร้อยละ 7 ของ cardiac output เท่านั้น เลือดที่ได้รับแลกเปลี่ยนออกซิเจนแล้วจากรกมารดาจะผ่านกลับหัวใจห้องบนขวาทางหลอดเลือด umbilical และลัดปอดผ่านทาง foramen ovale ไปยังหัวใจห้องบนซ้ายและอีกส่วนหนึ่งจะผ่านเข้าหัวใจห้องขวาล่างและสูบลัดเลือดส่วนใหญ่อันผ่านทาง ductus arteriosus และ aorta ตามลำดับ ทั้งนี้เนื่องจากขณะอยู่ในครรภ์ปอดไม่ได้ทำหน้าที่แลกเปลี่ยนก๊าซ หลอดเลือดแดงปอดจึงมีความต้านทานสูงเลือดที่ผ่านทางหลอดเลือดแดง pulmonary จึงไปยังปอดน้อย

เมื่อทารกคลอดและหายใจเป็นครั้งแรก ความต้านทานของหลอดเลือดแดงในปอดจะลดน้อยลง การสูดหายใจสะดวกจะทำให้การไหลเวียนของเลือดผ่านสายสะดือหมดไปและจะทำให้ความดันเลือด systemic เพิ่มขึ้นซึ่งทำให้ความดันในหัวใจด้านซ้ายเพิ่มขึ้นมีผลทำให้เลือดที่ไหลผ่าน foramen ovale และ ductus arteriosus ลดน้อยจนกระทั่งหยุด ทำให้เลือดที่ออกจากหลอดเลือดแดงใหญ่ pulmonary ไหลไปสู่อุดมมากขึ้นเพื่อการแลกเปลี่ยนก๊าซ (รูปที่ 4, 5) ^{1, 2, 3, 4, 5}

สำหรับในทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด การที่มีอวัยวะในช่องท้องเลื่อนเข้าไปในช่องอกจะทำให้สรีรวิทยาระบบไหลเวียนโลหิตและระบบการแลกเปลี่ยนก๊าซหลังคลอดผิดปกติไป การที่ทารกจะเสียชีวิตหรือไม่ขึ้นอยู่กับความรุนแรงของสรีรวิทยาที่เปลี่ยนไปและภาวะที่เปลี่ยนไปนั้นแก้ไขได้หรือไม่ซึ่งพยาธิสรีรวิทยาที่เกิดขึ้นสามารถอธิบายได้ดังต่อไปนี้

1. การเลื่อนของอวัยวะภายในช่องท้องเข้าไปในช่องทรวงอก¹

การที่มีอวัยวะในช่องท้องซึ่งส่วนใหญ่จะเป็นกระเพาะอาหารและลำไส้อยู่ในช่องทรวงอกจะทำให้การเจริญเติบโตของปอดถูกขัดขวางทำให้เกิด lung hypoplasia

-ทำให้เกิดภาวะลำไส้อุดตันได้เพราะมีการพับบิดของทางเดินอาหารในช่องทรวงอก

-อาจทำให้เกิดลำไส้เน่าตายในช่องทรวงอกเกิดขึ้นแทรกซ้อนทำให้ผู้ป่วยเสียชีวิตได้

-การร้องไห้ของเด็กจะทำให้เด็กมีภาวะหายใจลำบากมากขึ้นเนื่องจากอากาศจะถูกกลืนลงไปทำให้อากาศในทางเดินอาหารในช่องทรวงอกมีปริมาณมากขึ้นไปกดปอดเพิ่มขึ้น

-เกิด mediastinal shift ทำให้เกิด cardiovascular collapse ได้

2. ภาวะการคงอยู่ของ fetal circulation หรือ primary pulmonary hypertension หลังคลอด⁴

ทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดจะมีความต้านทานของ pulmonary vascular bed มาก และไม่ลดลงตามสรีรวิทยาปกติหลังคลอด จึงยังทำให้เกิดการไหลลัดของเลือดผ่าน foramen ovale และ ductus arteriosus เหมือนในช่วงที่เป็นทารกในครรภ์ ภาวะการคงอยู่ของ fetal circulation (persistent fetal circulation, PFC) หรือที่มักเรียกอีกอย่างหนึ่งว่าภาวะ Primary pulmonary hypertension (PPHN) นี้จึงเป็น right to left shunt ทำให้ร่างกายเกิดการขาดออกซิเจนอย่างรุนแรง

นอกจากนี้ภาวะ PFC หรือ PPHN นี้ยังถูกกระตุ้นให้เกิดได้จาก ภาวะ hypoxia, hypercarbia, acidosis, instrumentation ซึ่งมักจะเกิดขึ้นเสมอสำหรับทารกที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลม

3. ภาวะของ pulmonary hypoplasia^{1, 4}

จากพยาธิสภาพของปอดที่มีการเจริญเติบโตไม่สมบูรณ์ (lung hypoplasia) รวมด้วย จะทำให้จำนวน Bronchi, lung sacculi, alveoli โดยรวมลดลงซึ่งมีผลทำให้การแลกเปลี่ยนก๊าซออกซิเจนของปอดกับเลือดลดลงและถ้าพยาธิของปอดมีมากจนกระทั่งปอดไม่สามารถแลกเปลี่ยนก๊าซออกซิเจนที่พอเพียงสำหรับทารกที่จะทำให้มีชีวิตอยู่ได้ อัตราเสียชีวิตในทารกเหล่านี้จะเท่ากับร้อยละ 100 เพราะในขณะนี้ยังไม่มีวิธีการใดที่จะเร่งการเจริญเติบโตของปอดได้ กลไกพยาธิสรีรวิทยาทั้งหมดนี้ ทำให้ยากที่จะช่วยให้ทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดร่วมกับภาวะ severe lung hypoplasia มีชีวิตรอดอยู่ได้

ลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วยไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

1. อาการและอาการแสดง

อาการและอาการแสดงของผู้ป่วยจะรวดเร็วและรุนแรงแค่ไหนนั้นขึ้นอยู่กับปริมาณของอวัยวะในช่องท้องที่เข้าไปอยู่ในช่องทรวงอกและความรุนแรงของภาวะ lung hypoplasia บางรายจะรุนแรงมากถึงกับไม่หายใจ บางรายอาจเริ่มมีอาการภายใน 1 ถึง 2 วัน บางรายอาจไม่มีอาการอะไรเลยในช่วงทารกแรกเกิด แต่มามีอาการในภายหลังได้

1.1 กลุ่มที่มีอาการและอาการแสดงในระยะแรก (Immediate presentation)

อาการและอาการแสดงของทารกที่มีอาการไม่นานหลังคลอดคือหายใจลำบากและมีเสียง (dyspnea and grunting) หายใจเร็ว ตัวเขียวคล้ำ (cyanosis) ตรวจร่างกายอาจพบพ่นอกโป่งกว่าปกติในด้านที่เป็นเสียง breath sound ข้างที่เป็นจะลดลงหรือหายไป ในกรณีนี้ไส้เลื่อนกระบังลมอยู่ทางด้านซ้าย (ซึ่งเป็นด้านที่พบบ่อย) จะได้ยินเสียงหัวใจอยู่ทางด้านขวา บางครั้งอาจได้ยินเสียง bowel sound ในบริเวณทรวงอก Irving¹⁵ ได้แบ่งทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดที่แสดงอาการในระยะแรกหลังคลอดคือภายใน 24 ชั่วโมงออกเป็น 3 กลุ่มตามอาการ อาการแสดง และอัตราการเสียชีวิต ดังนี้

กลุ่มที่ 1 ทารกที่มีอาการและอาการแสดงหลังคลอดตั้งแต่ 6 ชั่วโมงขึ้นไป มีค่าความผิดปกติของ blood gas ไม่มาก ไม่ค่อยเกิดภาวะ PFC อัตราการเสียชีวิตน้อยกว่าร้อยละ 5

กลุ่มที่ 2 ทารกที่มีอาการและอาการแสดงภายใน 6 ชั่วโมงหลังคลอด มีค่าความผิดปกติของ blood gas แต่สามารถแก้ไขให้ pre-ductal PaO₂ >80 mmHg และ PaCO₂ < 40 mmHg อัตราการเสียชีวิตในทารกกลุ่มนี้เท่ากับร้อยละ 30

กลุ่มที่ 3 ทารกที่มีอาการและอาการแสดงภายใน 6 ชั่วโมงหลังคลอด มีค่าความผิดปกติของ blood gas ซึ่งไม่สามารถแก้ไขให้ pre-ductal PaO₂ > 60 mmHg และ PaCO₂ < 40 mmHg อัตราการเสียชีวิตในทารกกลุ่มนี้เกือบร้อยละ 100

1.2 กลุ่มที่มีอาการและอาการแสดงในระยะหลัง (Late presentation)^{1, 16}

ยังมีทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดอีกส่วนหนึ่งที่ไม่แสดง

อาการหลังคลอดเป็นเพราะว่าทารกเหล่านี้จะมีเพียงช่องโหว่ที่กระบังลมแต่ยังไม่มียวระภายในช่องท้องเลื่อนขึ้นไป ในช่องอกหรือเลื่อนขึ้นไปน้อยจนต่อเมื่อมีการเลื่อนของยวระในช่องท้องเข้าไปในช่องอกมากขึ้น จึงค่อยแสดงอาการ ซึ่งอาจจะแสดงอาการในตอน เป็นเด็กเล็กหรือในตอน วัยรุ่นก็ได้ โดยที่อาการและอาการแสดงจะต่างไปจากในผู้ป่วยที่มีอาการ ตั้งแต่แรกคลอดคือ มักจะมากพบแพทย์ด้วยอาการ ปอดบวมเรื้อรัง อาเจียนเรื้อรัง เจริญเติบโตพัฒนาการช้า บางรายอาจมาด้วยอาการ ฉุกฉินเช่น acute bowel volvulus หรือ ภาวะหายใจลำบาก เป็นต้น

2. การตรวจร่างกาย^{1, 5}

จะตรวจพบว่าเด็กมีอาการของ respiratory distress คือ หายใจเร็ว เขียว ฟังเสียงหัวใจได้ทางด้านขวา (ในกรณีเป็นไส้เลื่อนกระบังลม ด้านซ้าย) ให้สงสัยไว้ก่อนว่าทารกนี้จะเป็นโรคไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด จนกว่าจะพิสูจน์ได้ว่าไม่ใช่

การวินิจฉัย

อาศัยลักษณะทางคลินิกดั้งที่กล่าวมาแล้วข้างต้น แล้วยืนยันการวินิจฉัยด้วยการตรวจทางรังสีวิทยา

การตรวจทางรังสีวิทยา^{5, 16}

ปกติโดยทั่วไปการถ่ายภาพรังสีทรวงอกพร้อมกับลักษณะอาการทางคลินิก็จะสามารถให้การวินิจฉัยโรคนี้ได้แล้ว การเห็นสาย NG tube ที่ผ่านกระเพาะอาหารเข้าไปในช่องอกก็ยิ่งเป็นการยืนยันการวินิจฉัย ในบางครั้งที่อาการและอาการแสดงทางคลินิกไม่ชัดเจนและภาพถ่ายรังสีทรวงอกไม่สามารถแยกโรคของ congenital cystic lesions ของปอดได้ อาจพิจารณาทำ upper GI study เพื่อทำการวินิจฉัยแยกโรคแต่วิธีนี้จะเก็บไว้ในกรณีที่สงสัยในการวินิจฉัยเท่านั้นไม่ทำในผู้ป่วยทุกราย และเมื่อให้การวินิจฉัยไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดได้แล้ว จะต้องทำการหาความผิดปกติร่วมอื่นด้วยเช่น ความผิดปกติของหัวใจ ระบบประสาท และระบบไต เป็นต้น

การวินิจฉัยก่อนคลอด (Prenatal diagnosis)^{5, 7}

เนื่องจากการใช้คลื่นเสียงความถี่สูง (ultrasonography) ในทางสูติ-นรีเวชวิทยาเพิ่มมากขึ้นทำให้สามารถให้การวินิจฉัยทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดได้ตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา ความแม่นยำของการวินิจฉัยไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในทารกที่อยู่ในครรภ์มารดามีถึงร้อยละ 88 ถึงร้อยละ 94 โดยถ้าพบยวระในช่องท้องอยู่ในช่องอก พบภาวะ polyhydramnios พบ mediastinal shift พบ Fluid-filled cystic lesion ในช่องอกก็พอที่จะให้การวินิจฉัยได้แล้ว

ในบางกรณี prenatal ultrasound อาจแยกโรค congenital cystic lesion ของปอด, neuroenteric cyst, bronchogenic cyst ออกได้ยาก โดยเฉพาะในระยะครรภ์ต้นๆ หรือในกรณีที่เห็นไส้เลื่อนกระบังลมด้านขวา การวินิจฉัยจะมีความยากลำบากเนื่องจาก echogenicity ของปอดและตับของทารกในครรภ์เท่ากันอาจต้องอาศัยการพบถุงน้ำดีในช่องอกเป็นตัวช่วยในการวินิจฉัย แต่อย่างไรก็ดีการพบว่าทารกในครรภ์มีความผิดปกติก็ จะทำให้แพทย์สามารถส่งมารดาผู้ป่วยไปรับการรักษาต่อในโรงพยาบาลที่มีความพร้อมกว่าเพื่อการดูแลรักษาที่ดีขึ้นได้

การวินิจฉัยแยกโรค^{1, 2, 4, 5}

1. ภาวะกระบังลมยกสูงกว่าปกติ (Eventration of Diaphragm) คือการที่กระบังลมมีระดับสูงกว่าปกติ อาจเป็นเพียงบางส่วนหรือเป็นทั้งหมดของกระบังลมข้างใดข้างหนึ่ง อาจเป็นข้างเดียวหรือเป็นทั้งสองข้างพร้อมกันก็ได้ สาเหตุเกิดได้จาก 2 สาเหตุคือ

-เป็นมาแต่กำเนิดเนื่องจากมีความผิดปกติของการเสริมสร้างความแข็งแรงของ pleuroperitoneal membrane เกิดเป็นภาวะ hypoplasia ของกระบังลมข้างนั้น

-เกิดขึ้นภายหลัง สาเหตุมักเกิดจากการได้รับบาดเจ็บขณะคลอด ทำให้เส้นประสาท phrenic ได้รับบาดเจ็บ การตรวจร่างกายของทารกเหล่านี้จะพบให้ปลาร้าหัก และ Erb's palsy ซึ่งเป็นลักษณะของการที่มีอันตรายต่อ brachial plexus ร่วมด้วย

การวินิจฉัยแยกโรคอาศัยลักษณะอาการทางคลินิกและภาพถ่ายรังสีทรวงอก ซึ่งจะเห็นขอบเขตของกระบังลมได้ชัดเจน ในกรณีที่แยกได้ไม่ชัดเจนอาจต้องใช้ fluoroscopy เพื่อดู paradoxical movement ของกระบังลมซึ่งจะพบได้ในผู้ป่วยภาวะกระบังลมยกสูงกว่าปกติ

2. Congenital adenomatoid malformation ของปอด

เป็นความผิดปกติของ terminal airway โดยมี cystic proliferation มักมีอาการติดขัดทางเดินหายใจเป็นๆหายๆ ในทารกแรกเกิดอาจแยกยากจากไส้เลื่อนกระบังลมโดยเฉพาะถ้าเป็นที่ left lower lobe และเป็น multiple cystic lesions ในกรณีที่มีปัญหาในการวินิจฉัยอาจต้องใช้ UGI study เป็นเครื่องมือแยกโรค

แนวทางการรักษาผู้ป่วยไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

สำหรับแนวทางในการรักษาไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในปัจจุบันมีความแตกต่างและเปลี่ยนแปลงไปจากสมัยก่อนมาก แต่เดิมถือว่าโรคนี้เป็นภาวะฉุกเฉินเร่งด่วนที่สุดของกุมารศัลยศาสตร์ต้องได้รับการผ่าตัดทันทีไม่ว่าทารกที่เกิดมาจะอยู่ในสภาพใดก็ตาม ต่อมาเมื่อมีการศึกษาถึงพยากรณ์และพยาธิสภาพว่าสาเหตุการตายที่แท้จริงไม่ใช่แค่เพียงยวระภายในช่องท้องโปดกเบียดปอดเท่านั้นแต่ยังมีภาวะของ persistent fetal circulation และ lung hypoplasia ซึ่งเป็นสาเหตุการตายที่สำคัญกว่า จนในปัจจุบันการรักษาโรคนี้จึงเน้นไปที่การ stabilize ผู้ป่วยให้ดีที่สุดก่อนที่จะทำการผ่าตัดผู้ป่วยเพื่อลดสาเหตุการตายจากภาวะทั้งสองที่กล่าวมาแล้ว การรับนำผู้ป่วยไปรับการผ่าตัดทั้งๆที่ยังมีภาวะอุณหภูมิร่างกายต่ำ hypoxia, hypercarbia, acidosis ไม่ทำให้อัตราการรอดชีวิตสูงขึ้น โดยการรักษาจะแบ่งเป็นขั้นตอนดังนี้

1. Initial Resuscitation^{1, 2}

ก่อนอื่นมารดาที่ทารกในครรภ์ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดจะต้องได้รับการส่งต่อไปยังโรงพยาบาลที่มีบุคลากรและเครื่องมือพอเพียงที่จะทำการรักษาได้ อัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยในแต่ละสถาบันขึ้นอยู่กับการทำงานร่วมกันของ สูติแพทย์ กุมารแพทย์ และกุมารศัลยแพทย์ด้วย

เมื่อทารกที่ทราบหรือสงสัยว่าจะเป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดคลอดออกมาและมีอาการและอาการแสดงของภาวะหายใจลำบากให้ทำการ resuscitation ดังนี้

- ใส่ท่อช่วยหายใจและช่วยหายใจด้วย positive pressure venti-

lation ห้ามหรือหลีกเลี่ยงการช่วยหายใจด้วยวิธี undermask ventilation ที่ปฏิบัติกันเป็นประจำในห้องคลอด เพราะนอกจากจะไม่ ทำให้ผู้ป่วยดีขึ้นแล้วยังจะทำให้สภาพของทารกเลวลงจากอากาศที่บีบ เข้าไปจะเข้าไปในทางเดินอาหารที่อยู่ในช่องอก

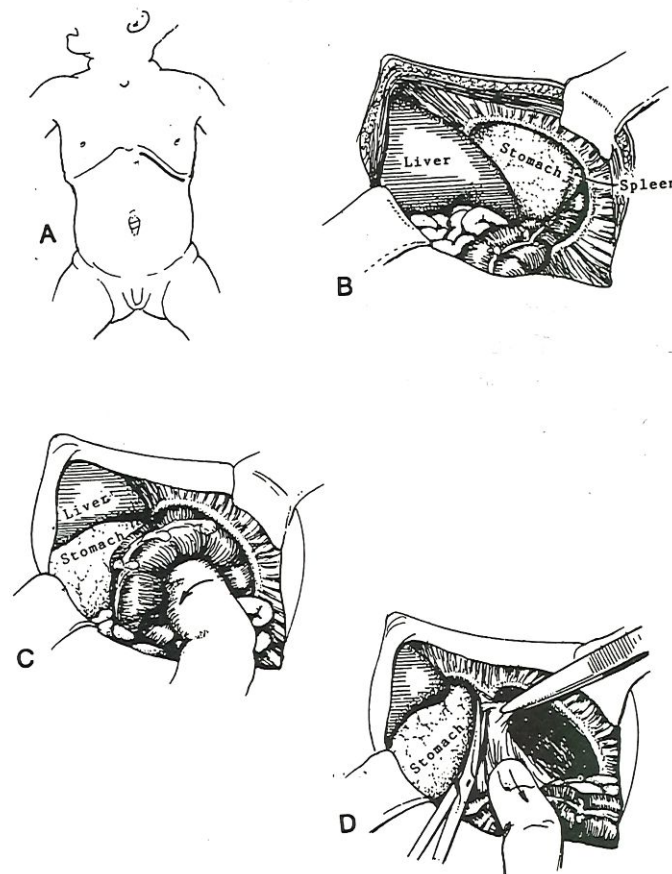
- ใส่สาย nasogastric (NG) เพื่อดูดอากาศและน้ำในทางเดินอาหารที่อยู่ในช่องอก
- คาสายสวนปัสสาวะเพื่อวัดปริมาณปัสสาวะ
- ให้ยาปฏิชีวนะครอบคลุมเชื้อแบคทีเรียทั้งชนิดกรัมบวกและกรัมลบ

- วัด preductal O₂ saturation (ที่มือขวา) และ postductal O₂saturation (ที่ขา) โดยใช้ pulse oximeter เพื่อประเมินภาวะ oxygenation ของผู้ป่วย

2. Stabilization ^{1, 2, 4, 5, 16}

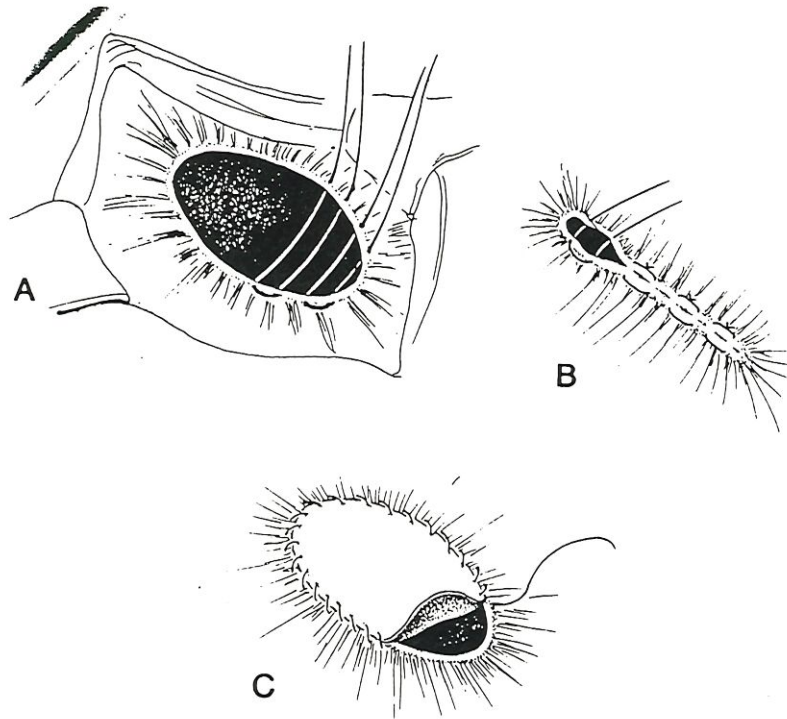
ขั้นตอนนี้เป็นขั้นตอนที่จะทำให้ผู้ป่วยมีสภาพพร้อมพอที่จะทำการผ่าตัดได้ซึ่งจะประกอบด้วยการใช้เครื่องช่วยหายใจและการให้ยาเพื่อลดความต้านทานของหลอดเลือดแดง pulmonary เป็นหลัก หลังจากผู้ป่วยได้รับการ resuscitation และย้ายเข้ารับการดูแลรักษาในหออภิบาลผู้ป่วยหนัก (ICU) แล้ว เพื่อเพิ่มปริมาณออกซิเจนในเลือด ลดปริมาณคาร์บอนไดออกไซด์และแก้ไขสภาวะ acidosis

การดูแลเรื่องการหายใจเป็นสิ่งที่สำคัญ ค่าของ blood gas ที่เหมาะสมที่จะทำให้หลอดเลือดแดงของปอดขยายตัวได้เต็มที่คือ postductal PaO₂ > 60 mmHg, PaCO₂ < 30 mmHg และ pH > 7.5 โดยทั่วไปทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดจะมี compliance ของปอดข้างที่เป็นไส้เลื่อนซึ่งมีภาวะ hypoplasia ต่ำกว่าด้านตรงข้ามมาก พยายามตั้งเครื่องช่วยหายใจให้ peak airway pressure ต่ำที่สุดที่จะทำให้มี adequate oxygenation และ PCO₂ ที่ต่ำ โดยปรับตั้งอัตราการหายใจให้สูงขึ้น ลด tidal volume และเพิ่ม FIO₂ แทน ถ้าผู้ป่วยมี peak airway pressure > 30 mmHg ต้องคอยระมัดระวังการเกิด pneumothorax จาก barotrauma ซึ่งมักจะเกิดในด้านตรงข้ามกับด้านที่เป็นไส้เลื่อน ภาวะ hypoxia, hypercarbia, acidosis ทำให้ภาวะ PFC เป็นมากขึ้นและในทางกลับกันภาวะ PFC ก็ทำให้ hypoxia, hypercarbia และ acidosis แย่ลงเป็น vicious cycle ดังนั้นจึงต้องมีการ monitor blood gas เป็นระยะเพื่อประเมินผลของการรักษา ซึ่งในทารกที่มีอาการไม่มาก ภาวะ acidosis มักจะสามารถแก้ไขได้ด้วยเครื่องช่วยหายใจ ยกเว้นในบางรายที่มี ภาวะ metabolic acidosis รวดเร็วย่างมาก อาจต้องใช้ sodium bicarbonate เพื่อแก้ไขไปพร้อมกันถ้าทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดอาการไม่ดีขึ้นหลังจากที่ได้ให้การรักษาเต็มที่แล้วด้วยเครื่องช่วยหายใจแบบ conventional อาจพิจารณาเปลี่ยนไปใช้ high-frequency ventilation ซึ่งจะทำให้ใช้ tidal



รูปที่ 6 แสดงการผ่าตัดไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

- ลงแผลผ่าตัดแบบ Subcostal incision
- จะเห็นช่องกระบังลมอยู่ทางด้าน posterolateral
- ดึงอวัยวะในช่องท้องที่อยู่ในช่องอกกลับลงมาอย่างนุ่มนวล
- Dissection บริเวณขอบหลังของกระบังลม



รูปที่ 7 A และ B แสดงการเย็บปิดช่องโหว่กระบังลมด้วยเทคนิค interrupted horizontal mattress non-absorbable sutures
C แสดงการปิดช่องโหว่กระบังลมขนาดใหญ่ด้วย Polytetrafluoroethylene (PTFE) patch

volume น้อย และ peak airway pressure ก็จะน้อยตามลงด้วย เทคนิคของ high-frequency ventilation นี้อาจจะช่วยในการลด PaCO₂ และภาวะ acidosis ได้มากพอที่จะนำผู้ป่วยไปผ่าตัดรักษาได้ แต่อย่างไรก็ตามเมื่อเปรียบเทียบอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยที่ได้รับการ stabilization ด้วย conventional mechanical ventilation กับ high-frequency ventilation กลับไม่มีความแตกต่างกัน

เนื่องจากภาวะ PFC ซึ่งเกิดจาก pulmonary vasospasm เป็นสาเหตุสำคัญที่ทำให้ผู้ป่วยมีอาการเลวลงจึงได้มีผู้พยายามให้ยาเพื่อไปช่วยขยายหลอดเลือดในปอดร่วมกับการใช้เครื่องช่วยหายใจ มีการพยายามใช้ยาขยายหลอดเลือดหลายชนิด เช่น Tolazoline, Nitroprusside, Nitroglycerin, Acetylcholine เพื่อลดความดันเลือดในปอด แต่ก็ไม่มียาตัวใด ที่มีความจำเพาะต่อหลอดเลือดแดงในปอดเพียงแห่งเดียว ดังนั้นการให้ยาเหล่านี้อาจทำให้ความดันเลือด systemic ลดลงด้วยซึ่งจะไม่ทำให้ลด right to left shunt โดยรวมลง จากการศึกษาพบว่าการใช้ยาขยายหลอดเลือดไม่ทำให้อัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยดีขึ้น อย่างไรก็ตาม Kinsella¹⁷ ได้รายงานถึงการใช้ก๊าซ Nitric oxide เพื่อขยายหลอดเลือดแดงในปอดโดยไม่มีผลต่อหลอดเลือดแดง systemic ซึ่งขณะนี้ยังไม่สามารถสรุปผลของก๊าซ Nitric oxide ต่ออัตราการรอดชีวิตได้ นอกจากนี้ก็ยังมีทดลองใช้ exogenous surfactant ในทารกที่เป็นโรคนี้แต่ก็ยังไม่มียาที่ชัดเจน

จะเห็นว่าการเตรียมผู้ป่วยให้ดีพร้อมก่อนการผ่าตัดเป็นสิ่งจำเป็น แม้ว่าจะระยะเวลาและวิธีการจะแตกต่างกันอยู่บ้างในแต่ละสถาบันแต่การเตรียมผู้ป่วยควรเริ่มต้นที่วินิจัยได้ หลักการของการ stabilization ที่ได้กล่าวมาจะช่วยให้การกลืนเลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดที่มีภาวะ lung hypoplasia มีชีวิตอยู่รอดได้ระยะหนึ่ง รอเวลาที่สมรรถภาพของปอดดีขึ้นปอดส่วนที่เหลือสามารถปรับตัวจนความดันต้านทานของหลอดเลือดแดง

pulmonary ลดลงสามารถที่จะผ่าตัดเย็บซ่อมกระบังได้โดยไม่มีภาวะ PFC เกิดขึ้นหลังผ่าตัด

3. การผ่าตัดเย็บซ่อมกระบังลม^{1, 2}

ครั้งหนึ่งเคยถือกันว่าภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดเป็นภาวะเร่งด่วนที่สุดทางกุมารศัลยศาสตร์ ผู้ป่วยจะต้องได้รับการผ่าตัดเพื่อนำไส้เลื่อนกลับเข้ามาในช่องท้องทันที ไม่ว่าผู้ป่วยจะอยู่ในสภาพใดก็ตาม แต่จากการศึกษาข้อมูลทั้งในอดีตและปัจจุบันพบว่าการ stabilization ผู้ป่วยก่อนผ่าตัดและทำผ่าตัดเมื่อผู้ป่วยมีสภาพพร้อม มีอัตราการเสียชีวิตต่ำกว่าการนำไปผ่าตัดทันที

กุมารศัลยแพทย์ส่วนใหญ่จะนิยมผ่าตัดเข้าทางช่องท้องด้วยเหตุผลต่างดังต่อไปนี้

- สามารถดึงอวัยวะในช่องท้องกลับลงมาได้โดยง่าย
- เห็นของกระบังลมชัดเจนและเย็บได้โดยไม่มีควมยากลำบาก
- แก้ไขภาวะความพิการอื่นไม่ได้พร้อมกันเช่น malrotation
- ยึดผนังหน้าท้องเพื่อเพิ่มขนาดของช่องท้องในกรณีที่ไม่สามารถปิดช่องท้องได้เมื่อจำเป็น

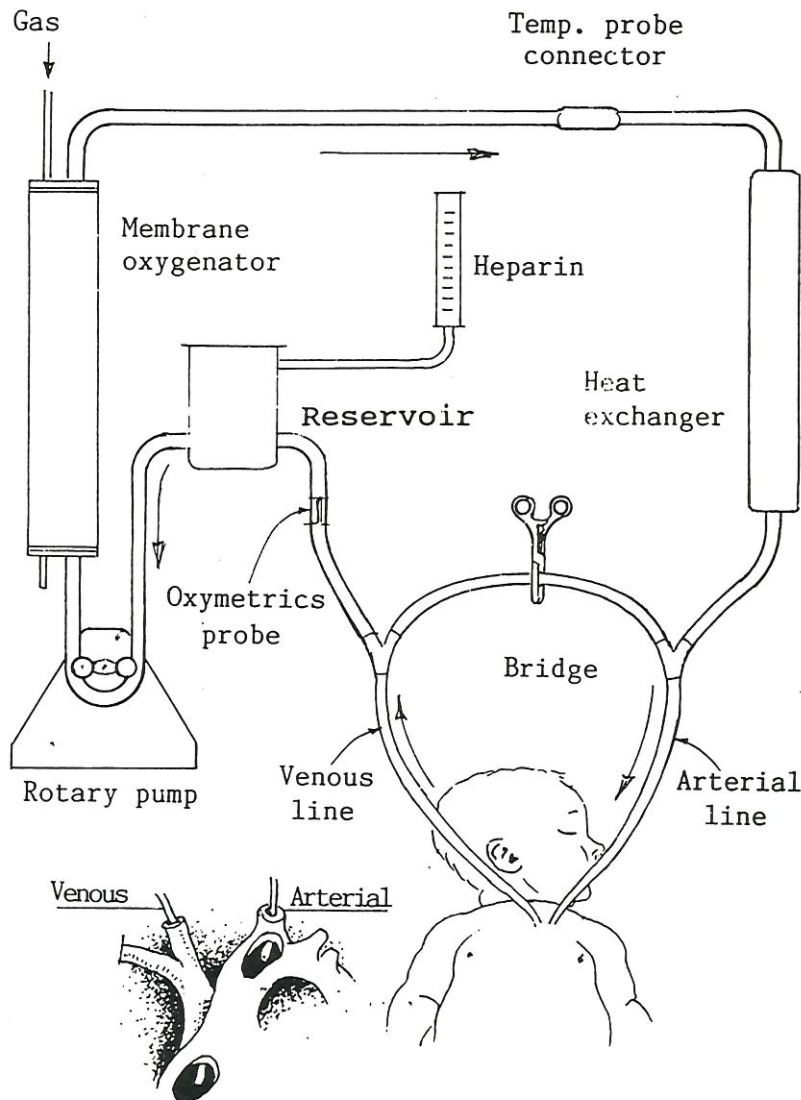
ปิดช่องท้องได้เมื่อจำเป็น

การผ่าตัดทำในท่านอนหงายภายใต้การดมยาสลบ แผลผ่าตัดเป็นแบบ subcostal หรือ transverse ด้านที่มีพยาธิสภาพ จนเมื่อเข้าช่องท้องได้แล้วค่อยๆดึงอวัยวะในช่องท้องกลับคืนลงมาหรืออาจใช้ plain cath สอดผ่านขอบช่องโหว่แล้วดันอากาศเข้าไปเพื่อให้อากาศดันอวัยวะในช่องท้องกลับลงมา แนะนำให้ค่อยๆดึงกระเพาะอาหารและลำไส้ลงมาก่อน เพื่อให้มีช่องว่างพอที่จะล้างเอาตับหรือม้ามลงมาได้โดยปลอดภัย (รูปที่ 6) หลังจากนำอวัยวะในช่องท้องกลับคืนมาได้แล้วควรตรวจสอบดูปอดที่มี hypoplasia ผ่านช่องโหว่กระบังลมและจะพบมีถุงไส้เลื่อน (hernia sac) ได้ประมาณร้อยละ 20 ถ้าตรวจพบถุงไส้เลื่อนควรที่จะทำ herniotomy

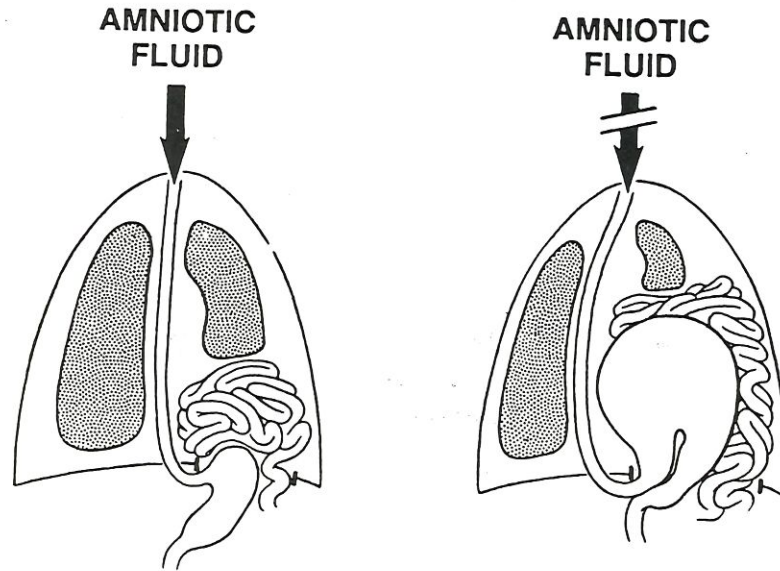
เพื่อไม่ให้เกิดเป็น space occupying lesion ในช่องทรวงอกภายหลังช่องโหว่ของกระบังลมเกือบทั้งหมดจะสามารถเย็บแบบ primary suture ได้โดยใช้ material ชนิดที่ไม่ละลายและเย็บเป็นคำๆ (interrupted nonabsorbable sutures) บางครั้งถ้าไม่สามารถหาขอบด้านหลังของกระบังลมได้อาจต้องใช้วิธีเย็บของด้านหน้าของกระบังลมกับกระดูกซี่โครงทางด้านหลังด้วย periosteal หรือ pericostal sutures technique

ถ้าช่องโหว่มีขนาดใหญ่เกินไปไม่สามารถเย็บเข้าหากันได้โดยตรง อาจใช้ prerenal fascia, latissimus dorsi muscle, rotational muscle flap จากผนังหน้าท้องมาช่วยปิดแต่วิธีเหล่านี้จะใช้เวลานานและเสียเลือดมาก ปัจจุบันถ้าช่องโหว่มีขนาดใหญ่มากมักใช้แผ่นสังเคราะห์เช่น Malex mesh, Silicone, PTFE patch แทน (รูปที่ 7) Bax และคณะ¹⁸ แนะนำว่าควรใช้แผ่นสังเคราะห์ในทารกใส่เส้นท่อนกระบังลมแต่กำเนิดทุกรายโดยการ

ใช้แผ่นสังเคราะห์ในการเย็บซ่อมกระบังลมจะทำให้กระบังมี่รูปร่างเป็นรูปโดมเหมือนปกติ ซึ่งเชื่อว่าป้องกันการเกิด mediastinal shift และการเกิด overstretch ของปอดได้ทำให้ผลการหายใจดีขึ้น สำหรับการใส่ท่อระบายช่องทรวงอกหลังผ่าตัดนั้นยังเป็นที่ถกเถียงกันอยู่ โดยกลุ่มกุมารศัลยแพทย์ที่ไม่ใส่ท่อระบายช่องทรวงอกให้เหตุผลว่าท่อระบายช่องทรวงอกอาจทำให้เกิด barotrauma จากการที่มี transpulmonary pressure gradient เพิ่มขึ้น แต่ยังมีศัลยแพทย์ที่ไม่เชื่อทฤษฎีนี้เสนอให้ใส่ท่อระบายช่องทรวงอกโดยมีผู้เสนอให้ใส่ทั้ง 2 ข้าง ใส่ด้านตรงข้ามกับใส่เส้นท่อนกระบังลมและใส่ด้านเดียวกับใส่เส้นท่อนกระบังลม เพื่อป้องกันภาวะ pneumothorax และป้องกัน mediastinal shift โดยจัดระดับ negative pressure ในช่องเยื่อหุ้มปอด ทั้งสองข้างให้สมดุล ซึ่งโดยสรุปแล้วก็ยากที่จะบอกได้ว่าวิธีใดเป็นวิธีที่ดีที่สุด



รูปที่ 8 แสดงวงจรการทำงานของ Extracorporeal Membrane Oxygenator (ECMO)



รูปที่ 9 แสดงสรีรพยาธิวิทยาของการเกิด polyhydramnios ทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิด

ไม่มีความจำเป็นที่จะแก้ไขภาวะ malrotation ถ้าสภาพของผู้ป่วยไม่อำนวยเพราะผู้ป่วยเหล่านี้มักไม่มี Ladd's band และถ้ามีความยากลำบากในการเปิดช่องท้องไม่ควรฝืนเปิดโดยที่มี tension มากเพราะอาจทำให้ลำไส้ขาดเลือดและตายได้ ควรแก้ไขด้วยการเย็บปิดเฉพาะผิวหนังไม่เย็บปิด sheath โดยมาแก้ ventral hernia ในภายหลัง หรือใช้ silicone pouch มาทำเป็นผนังหน้าท้องเทียมชั่วคราว

4. Extracorporeal Membrane Oxygenator (ECMO)

ทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาแบบ conventional ทางเลือกสุดท้ายก็คือการใช้ ECMO ซึ่งเป็นระบบ life-support ที่ใช้หลักการของการทำ partial heart-lung bypass (รูปที่ 8) จะช่วยลดภาวะการขาดออกซิเจนและภาวะร่างกายเป็นกรด ช่วยประคับประคอง vital organs ขณะที่มีการหายใจล้มเหลวเป็นการซื้อเวลาเพื่อให้ภาวะ PFC ดีขึ้นและอาจหายได้ถ้าสภาวะต่างๆดีขึ้น

จากรายงานต่างๆเป็นที่ยอมรับกันว่าการใช้ ECMO ในสถาบันที่มีผู้เชี่ยวชาญทำให้มีอัตราการรอดชีวิตโดยรวมเพิ่มขึ้นจากร้อยละ 40 เป็นร้อยละ 60¹⁹ สำหรับข้อบ่งชี้ในการใช้ ECMO ในแต่ละสถาบันยังมีความแตกต่างกันอยู่มากเพราะในขณะนี้ยังไม่หนทางที่จะบอกได้ว่าทารกคนใดที่มีภาวะ lung hypoplasia มากจนกระทั่งไม่สามารถมีชีวิตอยู่ได้ โดยทั่วไปข้อบ่งชี้ในการใช้ ECMO จะอาศัยข้อมูลอัตราการตายเกินร้อยละ 80 เป็นเครื่องชี้ Stack และคณะได้ทำการรวบรวมข้อบ่งชี้สำหรับการใช้ ECMO ไว้ดังนี้²⁰

ข้อบ่งชี้สำหรับการใช้ ECMO ในผู้ป่วยใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิด

1. Alveolar-arterial difference in partial pressure of oxygen > 600 mmHg for 8 hours
2. PAP (Peak airway pressure) > 38 cmH₂O and alveolar-arterial difference in partial pressure of oxygen > 600 for 4 hours

3. OI (Oxygenation Index) > 40 for 3 hours
 4. Acute deterioration (pH < 7.15 and/or PaO₂ < 40 mmHg for 2 hours)
 5. Failure to respond to maximal conventional treatment (PaO₂ < 55 mmHg for 3 hours)
 6. Signs of barotrauma (four of the followings)
 - Interstitial emphysema
 - Pneumothorax
 - Pneumopericardium
 - Subcutaneous emphysema
 - Persistent air leak > 24 hours
 - MAP (mean airway pressure) > 15 cmH₂O
 7. At least one preductal PaO₂ < 80 mmHg
- ข้อห้ามในการใช้ ECMO ก็คือการมี lethal congenital anomalies อื่นร่วมด้วย มีภาวะ coagulopathy และ มีภาวะ intracerebral hemorrhage⁵

ภาวะแทรกซ้อนของการใช้ ECMO

Nagaraj²¹ และคณะได้รายงานภาวะแทรกซ้อนที่เกิดจากการใช้ ECMO ในผู้ป่วย 67 รายในจำนวนทั้งหมด 225 ราย พบว่า bleeding เป็นภาวะแทรกซ้อนที่พบบ่อยที่สุด มีการรายงานการใช้ aminocaproic acid ซึ่งเป็นสารยับยั้งการเกิด fibrinolysis พบว่าลดอุบัติการณ์การเกิด intracranial bleeding ได้ รายงานการศึกษาย้อนหลังในทารกที่เสียชีวิตจากภาวะแทรกซ้อนของการใช้ ECMO 175 รายภายในระยะเวลา 10 ปีพบว่าผู้ป่วยเสียชีวิตจากภาวะสมองตายร้อยละ 29 ภาวะ PFC ร้อยละ 25 ภาวะ lung hypoplasia ร้อยละ 17¹⁹

การทำผ่าตัดเปลี่ยนอวัยวะ (lung transplantation)²²

สำหรับทารกที่มีภาวะ lung hypoplasia อย่างมากจนไม่สามารถมีชีวิตอยู่ได้ถ้าไม่ได้ใช้ ECMO การทำ lung transplantation ก็อาจเป็นทางเลือกใหม่สำหรับผู้ป่วยกลุ่มนี้ซึ่งขณะนี้กำลังมีการศึกษาถึงการทำการ reduced-sized lung transplantation ในสัตว์ทดลองอยู่ซึ่งถ้าสำเร็จในอนาคต ECMO อาจเป็นเครื่องมือซื้อเวลาสำหรับทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดบางคนเพื่อรอการทำผ่าตัดเปลี่ยนถ่ายปอดก็เป็นได้

การดูแลรักษาหลังผ่าตัด

ทารกควรจะต้องได้รับการช่วยหายใจไปอีกระยะหนึ่งโดยใช้เครื่องช่วยหายใจ พยายามให้ postductal PaO₂ มีค่าประมาณ 80 ถึง 100 mmHg ส่วน PaCO₂ ให้น้อยกว่า 30 mmHg และ pH มากกว่า 7.41 อาจพิจารณาใส่ท่อระบายช่องทรวงอกถ้าภาพถ่ายรังสีพบลมในช่องปอดเพิ่มขึ้นหรือมี mediastinal shift เกิดขึ้น ควรหลีกเลี่ยงการรบกวนทารกโดยไม่จำเป็นเพราะอาจจะกระตุ้นให้เกิดภาวะ PFC ขึ้นอีกได้ ภาวะ PFC มักจะเกิดขึ้นได้อีกหรือยังคงอยู่ภายใน 12- 24 ชั่วโมงหลังผ่าตัด แม้ว่าหลังผ่าตัดทันทีมักจะเห็นว่าทารกมีอาการดีขึ้นซึ่งเรียกว่า honeymoon period แต่ก็มักพบว่าจะมีอาการเลวลงจากการที่มี pulmonary vasospasm เกิดภาวะ PFC ตามมา การลดการช่วยหายใจ (wean off) ควรทำด้วยความระมัดระวังค่อยเป็นค่อยไปเพราะการลดการช่วยหายใจโดยเร็ว จะกระตุ้นให้เกิด PFC หรือขณะนั้น PFC ยังไม่ดีขึ้นได้²

โดยสรุปแล้วการดูแลผู้ป่วยหลังการผ่าตัดจะมีหลักการเดียวกันกับช่วงของการ stabilization ก่อนผ่าตัด ถ้าหลังผ่าตัดผู้ป่วยไม่ตอบสนองต่อการรักษาแบบ conventional ก็อาจพิจารณาใช้ยาขยายหลอดเลือดในปอด การใช้ high-frequency ventilation หรือการใช้ ECMO และรอเวลาที่ปอดจะมีการปรับตัวได้ดีขึ้นจนทำให้สมรรถภาพของปอดดีพอที่ทารกจะอยู่ได้เองโดยไม่ต้องให้การช่วยเหลือ

ผลการรักษาและปัจจัยที่มีผลต่อการพยากรณ์โรค (Prognostic factors)

ภาวะใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดยังเป็นโรคที่ต้องการการวินิจฉัย และการดูแลรักษาที่เร่งด่วน ผลการรักษาจะแตกต่างกันไปขึ้นอยู่กับความพร้อมของบุคลากรและเครื่องมือ โดยทั่วไปทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดที่มีอาการภายใน 6 ชั่วโมงหลังคลอดจะมีอัตราเสียชีวิตประมาณร้อยละ 50 ทารกที่มีอาการหลัง 24 ชั่วโมงหลังคลอดจะมีอัตราการรอดชีวิตเกือบร้อยละ 100 ในบางสถาบันการใช้ high-frequency ventilation หรือ ECMO อาจจะช่วยเพิ่มอัตราการรอดชีวิตได้ร้อยละ 10 ถึงร้อยละ 15^{1, 5, 16}

เนื่องจากในขณะนี้ยังไม่มีปัจจัยใดไม่ว่าจะเป็นอาการ อาการแสดง หรือการทดสอบทางห้องปฏิบัติการใดๆที่จะนำมาบอกได้อย่างแม่นยำว่าผู้ป่วยที่เป็นโรคนี้จะมีภาวะ Pulmonary hypoplasia อย่างมากจนไม่สามารถที่จะมีชีวิตอยู่ได้ จึงได้มีผู้พยายามหาปัจจัยต่าง ๆ เพื่อที่จะคาดคะเนอัตราการรอดชีวิตของผู้ป่วยใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิด ดังนี้

1. ภาวะ Polyhydramnios

ทารกใส่เครื่องกระบังลมที่เกิดจากการดื่มน้ำที่ภาวะ polyhydramnios จะมีอัตราการรอดชีวิตร้อยละ 11 เมื่อเปรียบเทียบกับร้อยละ 55 ใน

มารดาที่ไม่มีภาวะนี้ ซึ่ง Harrison และคณะอธิบายว่าการที่กระเพาะอาหารเลื่อนขึ้นไปในช่องอกอาจทำให้เกิดการพับบิดของลำไส้ส่วน duodenum และทำให้เกิด gastric outlet obstruction ตามมาซึ่งก็จะทำให้เกิด polyhydramnios และ gastric dilatation ตามมา และถ้ากระเพาะอาหารขยายใหญ่มากขึ้นก็จะไปเบียดปอดทำให้ปอดไม่สามารถพัฒนาไปได้ตามปกติ (รูปที่ 9)

2. ข้างของใส่เครื่อง

ทารกที่มีใส่เครื่องกระบังลมอยู่ทางด้านขวาพบว่าจะมีการพยากรณ์โรคไม่ดีเมื่อเทียบกับข้างซ้าย²³

3. ภาวะความพิการแต่กำเนิดที่พบร่วม

Puri และ Gorman⁶ ได้รายงานว่าการใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดที่ตายคลอดจะมี major associated anomalies ร่วมด้วยถึงร้อยละ 100 Sweed¹ พบว่าทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดที่เสียชีวิตก่อนที่จะได้รับการผ่าตัดมีความผิดปกติพบร่วมร้อยละ 63 และจากการศึกษา ultrasonography และ karyotype ของทารกในครรภ์อายุ 18 ถึง 36 สัปดาห์ที่เป็นโรคนี้ พบว่าร้อยละ 31 มี lethal chromosomal abnormality และร้อยละ 6 มี lethal malformation¹

4. Prenatal prognostic criterias

เป็นการคาดคะเนการพยากรณ์โรคจากลักษณะที่พบจากการทำ ultrasonography ก่อนคลอดจะพบว่า

-ขนาดของช่องโหว่ : ถ้าเล็กจะมีการพยากรณ์ที่ดี¹

-ตำแหน่งของกระเพาะอาหาร : พบว่าถ้ากระเพาะอาหารอยู่ใต้กระบังลมอัตราการรอดชีวิตจะเท่ากับร้อยละ 93 ถึงร้อยละ 100 แต่ถ้ากระเพาะอาหารอยู่ในช่องอกอัตราการรอดชีวิตจะเท่ากับร้อยละ 30²⁴

-Cardiac ventricular disproportion : ถ้าพบ ventricular disproportion ในไตรมาสที่ 2 ของการตั้งครรภ์จะมีอัตราการตายถึงร้อยละ 100¹

5. ระยะเวลาที่เริ่มแสดงอาการ

เป็นที่ยอมรับกันโดยทั่วไปว่าอัตราการตายในทารกใส่เครื่องกระบังลมแต่กำเนิดที่แสดงอาการภายใน 6 ชั่วโมงหลังจากคลอดจะสูงมากกว่าร้อยละ 50 และถ้าแสดงอาการหลังจาก 24 ชั่วโมงไปแล้วอัตราการรอดชีวิตจะสูงถึงเกือบร้อยละ 100²⁵

6. Arterial blood gas

มีผู้ใช้ arterial blood gas เมื่อแรกเริ่มเป็นเครื่องบอกถึงการพยากรณ์โรคโดยถ้าทารกใส่เครื่องกระบังลมที่มี arterial pH > 7.2 จะมีอัตราการรอดชีวิตร้อยละ 100 ถ้ามี arterial pH 7.0-7.2 จะมีอัตราการรอดชีวิตประมาณร้อยละ 50 และทารกที่มี arterial pH < 7.0 จะมีอัตราการรอดชีวิตเพียงร้อยละ 11 เท่านั้น นอกจากนี้ทารกที่มีการตอบสนองดีต่อเครื่องช่วยหายใจจะมีการพยากรณ์โรคดีกว่าในทารกที่ไม่ตอบสนองต่อการให้เครื่องช่วยหายใจ¹

7. Alveolar-arterial difference (A-a difference)²⁶

ถ้า alveolar-arterial tension difference > 500 mmHg ผู้ป่วยจะไม่ได้ประโยชน์จากการผ่าตัด และถ้า A-a difference < 400 mmHg การพยากรณ์โรคจะดี โดยที่ A-a difference คำนวณได้จากสูตรดังนี้

$$(PAO_2 - PaO_2) = \{FiO_2 \times (Barometric pressure - 47)\} - PaO_2 - PaCO_2$$

เมื่อ $FiO_2 = 100\%$

8. Ventilation Index (VI)

Bohn²⁷ ได้ทำการศึกษาผู้ป่วย 58 รายพบว่าถ้าผู้ป่วยมี $PaCO_2 < 40$ mmHg และมี Ventilation index (VI) < 1000 แล้ว จะมีอัตราการรอดชีวิตร้อยละ 100 ในทางกลับกัน ถ้าผู้ป่วยมี $PaCO_2 > 40$ mmHg และมี Ventilation index (VI) > 1000 แล้ว จะมีอัตราการรอดชีวิตร้อยละ 100 โดยที่ $VI = \text{mean airway pressure} \times \text{respiratory rate}$

9. Oxygenation Index (OI) and Oxygenation-Ventilation Index (OVI)²⁸

ถ้า OI มีค่ามากกว่า 40 และ OVI มีค่าน้อยกว่า 4 จะมีการพยากรณ์โรคที่ไม่ดีโดยที่

$$OI = \frac{\text{mean arterial pressure} \times FiO_2 \times 100}{PaO_2}$$

$$OVI = \frac{PaO_2 \times 100}{VI}$$

การผ่าตัดทารกที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา (Fetal Surgery)

ถึงแม้ว่าปัจจุบันการดูแลรักษาทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดหลังคลอดจะก้าวหน้าไปอย่างมากทั้งก่อนผ่าตัด ขณะผ่าตัดและหลังผ่าตัด ก็ยังปรากฏว่าทารกเหล่านี้ก็ยังมีอัตราการเสียชีวิตที่ค่อนข้างสูงคือประมาณร้อยละ 40 ถึงร้อยละ 60 จึงมีผู้ที่คิดจะทำการรักษาทารกเหล่านี้ตั้งแต่อยู่ในครรภ์ เพื่อช่วยให้การเจริญเติบโตของปอดเป็นไปตามปกติ ทารกที่คลอดออกมาจะได้ไม่มีปัญหาเรื่องปอดเจริญเติบโตไม่สมบูรณ์ แนวความคิดนี้ได้เริ่มทำการทดลองในแกะโดย Harrison และคณะในปีค.ศ. 1981 ได้รายงานถึงความสำเร็จในการผ่าตัด Fetus ของแกะที่ทำให้เป็นไส้เลื่อนกระบังลมเป็นครั้งแรก หลังจากนั้นเป็นต้นมาความก้าวหน้าทาง Fetal surgery ก็มีความก้าวหน้ามาเป็นลำดับ ดังนี้

1. Repair in utero

Harrison และคณะ²⁹ ได้ทำการศึกษาแบบไปข้างหน้าในมนุษย์

ตารางที่ 1 แสดงข้อมูลทั่วไปของทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

ผู้ป่วยรายที่	เพศ	น้ำหนักแรกคลอด (กรัม)	Apgar scores	เวลาที่เริ่มแสดงอาการ
1	ชาย	2,350	3, 5	หลังคลอดทันที*
2	ชาย	3,230	9, 10	3 ชั่วโมงหลังคลอด
3	หญิง	2,670	9, 10	8 ชั่วโมงหลังคลอด
4	ชาย	3,600	9, 10	2 เดือนหลังคลอด**
5	ชาย	3,500	9, 10	3 เดือนหลังคลอด***
6	ชาย	3,200	9, 10	10 เดือนหลังคลอด****
7	หญิง	2,700	7, 8	3 ชั่วโมงหลังคลอด
8	ชาย	1,800	3, 5	หลังคลอดทันที

* ผู้ป่วยรายที่ 1 สามารถวินิจฉัยได้ก่อนคลอด

** ผู้ป่วยรายที่ 4 มาด้วยหอบ ทานอาหารได้น้อย

*** ผู้ป่วยรายที่ 5 ได้รับการวินิจฉัยตั้งแต่แรกคลอดว่าเป็น eventration ของกระบังลม มาพบแพทย์ด้วยเรื่อง ไช้ ไอ หอบ

**** ผู้ป่วยรายที่ 6 มาพบแพทย์ด้วยเรื่องมีไข้เรื้อรัง

ตารางที่ 2 แสดงผลการวิเคราะห์เลือดและชนิดของไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

ผู้ป่วยรายที่	pH	PaO ₂	PaCO ₂	ชนิดของไส้เลื่อนกระบังลม
1	7.173	54.3	90.4	left posterolateral CDH
2	7.314	117.5	36.8	left posterolateral CDH
3	7.13	28.0	61.0	left posterolateral CDH
4	-	-	-	left posterolateral CDH
5	7.308	49.7	48.6	right posterolateral CDH
6	-	-	-	left posterolateral CDH
7	7.27	87.0	40.0	hiatal CDH
8	7.28	106.0	43.0	right posterolateral CDH

+ ผู้ป่วยรายที่ 4 และ 6 มีอาการทาง respiratory system ไม่มาก

ตารางที่ 3 แสดงการผ่าตัดรักษาและผลของการรักษาไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด

ผู้ป่วยรายที่	Incision	ภาวะแทรกซ้อน	ผลการรักษา
1	abdominal	pneumothorax ด้านตรงข้าม	เสียชีวิตจาก Sepsis
2	abdominal	pneumonia gut obstruction*	รอดชีวิต
3	abdominal	PFC	เสียชีวิตจาก PFC
4	abdominal	recurrent CDH**	รอดชีวิต
5	thoracotomy	pneumonia	รอดชีวิต
6	abdominal	ไม่มี	รอดชีวิต
7	abdominal	pneumonia	รอดชีวิต
8	abdominal	PFC	รอดชีวิต

* ผู้ป่วยรายที่ 2 มีภาวะลำไส้อุดตันจากเยื่อพังพืดหลังผ่าตัด 2 เดือนได้รับการผ่าตัด lysis adhesion หลังจากนั้นผู้ป่วยสบายดี

** ผู้ป่วยรายที่ 4 มาพบแพทย์หลังผ่าตัด 2 เดือนด้วยเรื่องหอบและกินนมได้น้อย ได้ทำการผ่าตัดแก้ไขโดยผ่าตัดเข้าทาง thoracotomy หลังผ่าตัดผู้ป่วยสบายดี

เป็นครั้งแรกในปีค.ศ. 1993 โดยได้รายงานการผ่าตัดทรวงอกในครรภ์ที่วินิจฉัยได้ว่าเป็นไส้เลื่อนกระบังลมก่อนอายุครรภ์ 25 สัปดาห์ (อัตราการเสียชีวิตร้อยละ 80 ถ้าปล่อยให้ทารกคลอดตามปกติ) จำนวน 14 ราย ผลการผ่าตัด ทรวงอก 5 รายเสียชีวิตขณะผ่าตัด ส่วนอีก 9 รายการผ่าตัดเป็นผลสำเร็จแต่ทรวงอก 3 รายเสียชีวิตหลังผ่าตัด 48 ชั่วโมง อีก 2 รายเสียชีวิตจากการคลอดก่อนกำหนด มีทารกที่รอดชีวิต 4 รายมีลักษณะของปอดสมบูรณ์พอที่จะมีชีวิตอยู่ได้ คิดเป็นอัตราการรอดชีวิตร้อยละ 29 ซึ่ง Harrison เชื่อว่าความก้าวหน้าทางด้านการดูแลทารกในครรภ์หลังผ่าตัดและการยับยั้งการคลอดก่อนกำหนดจะสามารถลดอัตราการเสียชีวิตในทารกเหล่านี้ได้ซึ่งขณะนี้ยังอยู่ในระหว่างการศึกษากันอยู่ อย่างไรก็ตามเนื่องจากการผ่าตัดทรวงอกในครรภ์ยังอยู่ในขั้นเริ่มต้นจึงยังคงเป็นปัญหาถกเถียงกันอยู่ทั้งในแง่ ความเหมาะสม ความปลอดภัยของทั้งมารดาและทารกซึ่งยังคงต้องหาข้อสรุปกันต่อไปในอนาคต

2. Tracheal ligation

แนวความคิดใหม่ในการรักษาทารกในครรภ์ที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดเสนอโดย DiFiore³⁰ ในปีค.ศ. 1994 ซึ่งเชื่อว่าการผูก trachea ในทารกในครรภ์ที่เป็นโรคนี้นี้จะเร่งการเจริญเติบโตของปอดจนแก้ไขภาวะ lung hypoplasia ได้ ซึ่ง Harrison⁷ ได้ทำการทดลองผูก trachea ของ fetus แกะจำนวน 8 ตัวที่เป็นไส้เลื่อนกระบังลมจากการตรวจศพลูกแกะเมื่อคลอดพบว่าวัยอยู่ในช่องท้องที่เลื่อนขึ้นไปในช่องอกในตอนแรกถูกปอดดันกลับเข้ามาในช่องท้องทุกตัวและปอดมีการเจริญเติบโตมากกว่าในกลุ่มที่ไม่ได้ทำการผูก trachea อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ ซึ่งขณะนี้การศึกษาด้านนี้ยังจำกัดอยู่เฉพาะในสัตว์ทดลองเท่านั้น

บทสรุป

จากความก้าวหน้าทั้งในด้านการวินิจฉัยและการรักษาทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด ถ้าวินิจฉัยได้ก่อนคลอด มารดาควรจะได้รับ การส่งต่อไปรักษาในสถาบันที่มีความพร้อม ทารกที่คลอดออกมาต้องการการ resuscitation และ stabilization ที่เหมาะสม ไม่มีความจำเป็นที่จะต้องผ่าตัดผู้ป่วยเหล่านี้แบบฉุกเฉินเพราะการผ่าตัดไม่ได้แก้ไขภาวะ lung hypoplasia และยิ่งกว่านั้นอาจทำให้ผู้ป่วยมีอาการเลวลงอีกถ้าผู้ป่วยมีสภาพไม่พร้อมที่จะรับการผ่าตัด ภาวะ PFC เป็นสาเหตุการตายที่สำคัญของทารกไส้เลื่อนกระบังแต่กำเนิด การใช้ ECMO และทำการผ่าตัดผู้ป่วยเมื่อได้รับการ stabilization แล้วทำให้ผู้ป่วยจำนวนหนึ่งซึ่งแต่ก่อนหมดหวังแล้วมีชีวิตรอดได้

ภาวะไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในรพ. จุฬาลงกรณ์

เป็นการรายงานผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเป็นไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิด 7 ปีตั้งแต่เดือน มกราคม พ.ศ. 2532 ถึง เดือนธันวาคม พ.ศ. 2538 ที่ได้รับการดูแลรักษาที่รพ. จุฬาลงกรณ์ จำนวนทั้งสิ้น 8 รายคิดเป็นอุบัติการณ์เท่ากับ 1 ต่อ 10,620 ของเด็กเกิดมีชีวิตในรพ. จุฬาฯ เป็นเพศชายต่อเพศหญิงเท่ากับ 3 ต่อ 1 ซึ่งมีข้อมูลดังนี้

จะเห็นได้ว่าอุบัติการณ์และอัตราการเสียชีวิตของทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดในรพ. จุฬาฯ ต่ำกว่าสถาบันอื่นที่รายงานในวารสารต่างประเทศมาก ทั้งนี้อาจเนื่องมาจากทารกไส้เลื่อนกระบังลมแต่กำเนิดจำนวนหนึ่งเสียชีวิตหลังคลอดหรือตายคลอด โดยที่ไม่ได้ผ่าตัดเพื่อยืนยันการวินิจฉัย เพราะจะสังเกตได้ว่ามีผู้ป่วยถึง 4 รายใน 8 รายแสดงอาการเกิน 6 ชั่วโมงหลังคลอดซึ่งผู้ป่วยเหล่านี้มีอัตราการรอดชีวิตเกือบร้อยละ 100 อยู่แล้ว

References:

1. Wells SA. Congenital Diaphragmatic Hernia. *Curr Probl Surg* 1994;31:787-846
2. มงคล เลหาพิญแสง. ไล่เลือนกระบังลมแต่กำเนิด. ใน: ไพบูลย์ สุทธิวรรณ, บรรณาธิการกุมาร ศัลยศาสตร์. กรุงเทพฯ: โรงพิมพ์เรือนแก้วการพิมพ์ 2536: 91-121
3. Sadler TW. Body Cavities and Serous Membranes. In: Sadler TW, ed. *Langman's Medical Embryology*, 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins 1985:154-68
4. Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Congenital Diaphragmatic Hernia. *Surg Clin North Am* 1985;65:1115-38
5. Weinstein S, Stolar CJH. Newborn Surgical Emergencies. *Pediatr Clin North Am* 1993;40:1315-33
6. Puri P, Gorman WA. Natural history of congenital diaphragmatic hernia: implication for management. *Pediatr Surg Int* 1987;2:327-30
7. Adzick NS, Harrison MR. The Unborn Surgical Patient. *Curr Probl Surg* 1994;31:1-68
8. Kitagawa M, Hislop A. Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia: A quantitative study of airway, artery and alveolar development. *Br J Surg* 1971;58:342-6
9. Geggel M, Murphy JD, Langleben D, et al. Congenital diaphragmatic hernia: Arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension after surgical repair. *J Pediatr* 1987;107:457-63
10. Glick PL, Stannard VA, Leach CL, et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia II: the fetal lamb CDH model is surfactant deficient. *J Pediatr Surg* 1992;27:3828
11. Sullivan KM, Hawgood S, Flake AW, et al. Amniotic fluid phospholipid analysis in the congenital diaphragmatic hernia fetus. *J Pediatr Surg* 1993;28:1168-72
12. Suen HC, Catlin EA, Wain JC, et al. Biochemical immaturity of lungs in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1993;28:471-7
13. Hratch LK, Glick PL, Duncan T, et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia XI: Anatomic and biochemical characterization of the heart in the fetal lamb CDH model. *J Pediatr Surg* 1995;30:925-9
14. Hassett MJ, Glick PL, Karamanoukian HL, et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia XVI: Elevated pulmonary collagen in the lamb model of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1995;30:1191-4
15. Irving IM, Booker PD. Congenital diaphragmatic hernia and eventration of the diaphragm. In: Lister J, Irving IM, eds. *Neonatal Surgery*, 3rd ed. London: Butterworths 1990:199-220
16. Butler MW, Stolar CJH, Altman RP. Contemporary management of congenital diaphragmatic hernia. *World J Surg* 1993;17:350-5
17. Kinsella JP, Neish SR, Shaffer E, Abman SH. Low dose inhalation nitric oxide in persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Lancet* 1992;340:819-20
18. Bax NMA, Collins DL. The advantages of reconstruction of the dome of the diaphragm in congenital posterolateral defects. *J Pediatr Surg* 1984;19:484-7
19. Price MR, Galantowicz ME, Stolaz CJ. Congenital diaphragmatic hernia extracorporeal membrane oxygenator and death: a spectrum of etiologies. *J Pediatr Surg* 1991;26:1023-7
20. Stack F, Geven W, Oeseburg B, et al. Experience with delayed repair of congenital diaphragmatic hernia during extracorporeal membrane oxygenation in a European centre. *Pediatr Surg Int* 1993;8:187-90
21. Nagaraj HS, Mitchell KA, Fallat ME, et al. Surgical complications and procedures in neonates on extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr Surg* 1992;27:1106-9
22. Cromblehome TM, Adzick NS, Hardy K. Pulmonary lobar transplantation in neonatal swine: a model for treatment of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1990;25:11-8
23. Towokian RJ, Markowitz RI. A preoperative scoring system for risk assessment of newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1984;19:252-7
24. Hatch EI Jr, Kendall J, Blumhagen J. Stomach position as an in utero predictor of neonatal outcome in left sided diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1992;27:778-9
25. Weiner ES. Congenital diaphragmatic hernia: new dimensions in management. *Surgery* 1982;92:669-81
26. Krummel TM, Greenfield LJ, Kirkpatrick BV, et al. Alveolar-arterial oxygen gradients versus the neonatal pulmonary insufficiency index for the prediction of mortality in ECMO candidates. *J Pediatr Surg* 1984;19:380-4
27. Bohn D, Tamuru M, Perrin D, et al. Ventilatory predictors of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia, confirmed by morphologic assessment. *J Pediatr* 1987;111:423-31
28. Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, et al. Congenital diaphragmatic hernia: predictors of severity in ECMO era. *J Pediatr Surg* 1991;26:1028-33
29. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero V. Initial clinical experience. *J Pediatr Surg* 1990;25:47-55
30. DiFiore JW, Fauza DO, Slavin R, et al. Experimental fetal tracheal ligation reverses the structural and physiological effects of pulmonary hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1994;29:248-57