

## จดหมายถึงบรรณาธิการ:

## กะบังลมพร่องเนื้อกล้ามเนื้อแต่กำเนิด ในมุมมองของกุมารศัลยแพทย์

รังสรรค์ ปุષปาคม

สาขาวิชาโรคระบบการหายใจและวัณโรค คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล กรุงเทพมหานคร 10700

วันนี้ไปอ่านบทความในวารสารเก่า ๆ พบเรื่อง Eventration of the Diaphragm ที่อาจมีปัญหาด้านกำเนิดพยาธิ และยังไม่พบการศึกษาแสดงความเห็นต่อเนื่อง จึงลองเขียนบทความพื้นวิชาเรื่องนี้ด้วยความหวังว่าจะกระตุ้นคนรุ่นใหม่ที่มีข้อคิดเห็นก้าวหน้าจะช่วยตอบให้กระจ่าง

โรคนี้แพทย์นักวิชาการไทย 2 ท่าน (สวัสดิ์ สกุลไทย และ สุด แสงวิเชียร) ได้รายงานครั้งแรกในประเทศไทยเมื่อ พ.ศ. 2493<sup>1</sup> หลังจากนั้นมียางานประปราย ในชื่อ Eventration ของกะบังลม<sup>2-3</sup> และในชื่อ Neurogenic muscular aplasia of the diaphragm<sup>4-6</sup>

มีข้อสังเกตว่าพจนานุกรมศัพท์แพทย์ดอร์แลนด์ ฉบับเรียบเรียงครั้งที่ 27 ได้นิยามอีเวนเทรชั่นของกะบังลมว่า การยกสูงของกะบังลมเนื่องจากอัมพาตประสาทเฟรนิค<sup>7</sup> แต่จากการศึกษาทางจุลกายวิภาคของกะบังลมพิการที่ภาควิชากายวิภาคศาสตร์ศิริราชพยาบาลพบว่าเป็นเรื่อง Neurogenic aplasia ของกล้ามเนื้อกะบังลม<sup>4</sup> แต่จวบปัจจุบันยังไม่มีผู้ศึกษาสนับสนุนหรือขัดแย้ง<sup>8-9</sup> ได้สอบถามศาสตราจารย์เกียรติคุณ นายแพทย์สมชัยวรภิตติธานยังคงยืนยันความเห็นที่รายงานโดยคณะของท่าน

Eventration of the Diaphragm คือ ภาวะที่ Hemidiaphragm มีการยกตัวในตำแหน่งที่สูงขึ้น โดยที่แผ่นกะบังลมนั้นยังมี Anatomical attachment ที่ปกติ และไม่มีช่องทะลุที่ผิดปกติ<sup>10-12</sup> สามารถแบ่งออกได้เป็นสองชนิด คือ กลุ่มที่เป็นมาแต่กำเนิด (Congenital form) และ กลุ่มที่พยาธิสภาพเกิดภายหลัง (Acquired form)

## ❖ ตอบโดย ผศ. พญ. ญัฐนิชา สุขสมานพันธ์

สาขาวิชากุมารศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล มหาวิทยาลัยมหิดล

## กะบังลมพร่องเนื้อกล้ามเนื้อแต่กำเนิด (Congenital Diaphragmatic Eventration; CDE)

กระบวนการเสริมสร้างและพัฒนากะบังลมในช่วงในระยะตัวอ่อน มีความสำคัญต่อการทำความเข้าใจถึงทฤษฎีการเกิดพยาธิสภาพ จึงขอลำดับสรุปโดยสังเขป ดังนี้ ในช่วงสัปดาห์ที่ 3-4 มีการพัฒนา Septum transversum ในส่วนด้านหน้าของตัวอ่อน ทำให้ตัวอ่อนถูกแบ่งเป็นสองส่วนทางด้าน Anterior ส่วนล่างเป็น Perito-

neal cavity และส่วนบนเป็น Pleuro-Pericardial Cavity จากนั้น Pleuro-Peritoneal Fold (PPF) จาก Lateral ทั้ง 2 ด้าน เจริญและเชื่อมกันกับ Septum transversum และ Mesentery ของหลอดอาหาร ในขั้นตอนนี้ตัวอ่อนจะถูกแบ่งเป็นสองช่องโดยสมบูรณ์ จากนั้นจะมีการ Migration ของ Muscle precursor cell จาก Lateral dermomyotomal lip มาที่ PPF และเกิดกระบวนการที่เรียกว่า Diaphragm muscularization ในขั้นตอนนี้มีการพัฒนาของ Phrenic nerve มาที่ PPF ในเวลาเดียวกันด้วย กระบวนการดังกล่าวเสร็จสิ้นประมาณสัปดาห์ที่ 10 ของการพัฒนาตัวอ่อน<sup>12,13</sup>

## สมมุติฐานการเกิดกะบังลมพร่องเนื้อกล้ามเนื้อแต่กำเนิด

สมมุติฐานที่เป็นที่ยอมรับอย่างแพร่หลาย คือ Inadequate muscularization ของกะบังลม ทำให้กะบังลมส่วนนั้น ๆ อ่อนแอ จึงทำให้อวัยวะในช่องท้องสามารถเบียดดันกะบังลมและช่องอกได้<sup>10, 13-15</sup> ซึ่งอาจจะเกิดจากความผิดปกติของ กระบวนการ Migration ของ Myoblast รวมไปถึง ความผิดปกติจากการพัฒนา Phrenic nerve ด้วย<sup>16</sup>

## ลักษณะทางคลินิก

ลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วยกลุ่มนี้มีความหลากหลาย ในแง่ความรุนแรงของโรค ผู้ป่วยบางส่วนไม่มีอาการ ในขณะที่ส่วนใหญ่มักมีอาการที่สัมพันธ์กับระบบหายใจ ได้แก่ Tachypnea, Dyspnea, Paradoxical movement of chest, Cyanosis ระบบหัวใจ ได้แก่ Pulmonary hypertension และ ระบบทางเดินอาหาร ได้แก่ Vomiting, Retching โดยความรุนแรงอาจจะสัมพันธ์กับการมี Pulmonary hypoplasia, Pulmonary hypertension และโรคอื่น ๆ ด้วย<sup>11, 14</sup> เมื่อผู้ป่วยมีอาการและอาการแสดงดังกล่าว การส่งภาพรังสีทรวงอกสามารถช่วยให้การวินิจฉัยได้

ปัจจุบันมีแนวโน้มการทำอัลตราซาวด์ในระหว่างการจัดครรภ์มากขึ้น สามารถให้การวินิจฉัยภาวะ CDE ได้ตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา การทราบถึง Prenatal diagnosis ทำให้คิดถึงภาวะที่เป็นมาแต่กำเนิด มากกว่ากลุ่ม Acquired form ลักษณะที่สนับสนุนการวินิจฉัย CDE เช่น การพบกะบังลมเป็นแผ่นบาง ตำแหน่งของ Fetal heart อยู่ในตำแหน่งปกติ อัตราส่วน Lung-to-head บ่งชี้ว่าเป็น Mild disease เป็นต้น

## การวินิจฉัยแยกโรค

การวินิจฉัยแยกโรคที่สำคัญ คือ ภาวะไส้เลื่อนกะบังลม (Congenital diaphragmatic hernia; CDH) ซึ่งมีความสัมพันธ์กับการดำเนินโรคที่รุนแรงกว่ามาก ผู้ป่วยมักมี Pulmonary hypertension หลังคลอดไม่นาน ส่วนใหญ่ของผู้ป่วย CDH พบอวัยวะในช่องท้องเคลื่อนผ่านรูที่กะบังลมในบริเวณ posterolateral ขึ้นไปในช่องอก อย่างไรก็ตามมีรายงานว่าประมาณ ร้อยละ 1-26<sup>14, 17, 18</sup> ผู้ป่วย CDH สามารถพบถุงไส้เลื่อนบาง ๆ ที่เกิดจาก Peritoneum และ Pleura คลุมอวัยวะในช่องท้องไว้ ทำให้การวินิจฉัยแยก CDH with sac และ CDE มีความสับสน อย่างไรก็ตามหากดูลักษณะอาการทางคลินิกและความรุนแรงของโรค กลุ่ม CDH with sac และ CDE มีการดำเนินโรคที่รุนแรงน้อยกว่า CDH ทั่วไป จึงมีการเสนอสมมุติฐานว่า CDH with sac อาจจะเป็น ความผิดปกติที่เกิดขึ้นตอน หลังขั้นตอนการเกิด CDH และก่อนขั้นตอนการเกิด CDE<sup>14, 17, 18</sup>

## แนวทางการรักษา

แนวทางการรักษาขึ้นกับความรุนแรงของอาการผู้ป่วย ผู้ป่วยที่มีอาการ Severe respiratory distress จำเป็นต้องใช้เครื่องช่วยหายใจ หรือมี Failure to thrive ผู้ป่วยเหล่านี้จำเป็นต้องได้รับการผ่าตัดหลังจากอาการผู้ป่วยคงที่แล้ว ในกรณีผู้ป่วยที่มีอาการน้อย การส่งตรวจดูการเคลื่อนไหวของกะบังลมเช่น Fluoroscopy หรือ Ultrasonography สามารถให้การวินิจฉัย Paradoxical movement of diaphragm ได้ ซึ่งเป็นหนึ่งในข้อบ่งชี้ของการรักษา

การผ่าตัดยังคงเป็นการรักษาหลักเพื่อทำให้กะบังลมหนาขึ้น (Diaphragmatic plication หรือ Imbrication) เพื่อเพิ่มความแข็งแรงและทำให้กะบังลมอยู่ในระดับที่เหมาะสม ส่งเสริมการพัฒนาของปอดต่อเนื่อง ปัจจุบันมีเทคนิคและแนวทางการเข้าถึงกะบังลมหลากหลาย เช่น Open thoracotomy, Thoracoscopic surgery, Open laparotomy, Laparoscopic surgery โดยการเลือกแต่ละเทคนิคขึ้นกับอาการของผู้ป่วยและความถนัดของกุมารศัลยแพทย์ พิจารณาใช้ตาข่ายเสริมเพื่อลดอัตราการเป็นซ้ำ<sup>14</sup> เนื่องจากกะบังลมที่ดูว่าปกติอาจจะมีปัญหา Muscularization บางส่วน ทำให้ไม่แข็งแรงเท่ากะบังลมปกติ

## กะบังลมพร่องเนื้อกล้ามเนื้อที่เกิดภายหลัง (Acquired Eventration of the Diaphragm)

มีสาเหตุจากหลากหลายกรณี เช่นการมี Diaphragm paralysis จากการบาดเจ็บของ Phrenic nerve<sup>12</sup> การติดเชื้อบางชนิด เช่น Polio, Cytomegalovirus, Rubella การมีก้อนเนื้ออกกดเบียด Phrenic nerve สาเหตุที่พบบ่อยที่สุดในผู้ป่วยทารกแรกเกิดคือ การบาดเจ็บของ Phrenic nerve ที่เกิดจาก Birth trauma มักพบร่วมกับการบาดเจ็บของ Branchial plexus และการหักของกระดูก Clavicle<sup>11</sup>

## ลักษณะทางคลินิก

ลักษณะอาการทางคลินิกพบอาการระบบหายใจเป็นหลัก มีประวัติที่สนับสนุนการคลอดลำบาก คลอดติดไหล่ ทารกน้ำหนักตัวมาก ขยับแขนข้างใดข้างหนึ่งได้น้อย มีกระดูก Clavicle หัก หากสงสัย Eventration of diaphragm พิจารณาส่งภาพถ่ายรังสีทรวงอก

## แนวทางการรักษา

โดยทั่วไปสามารถให้การรักษาแบบประคับประคองได้ 6-8 สัปดาห์ เพื่อให้การบาดเจ็บของเส้นประสาทแบบ neurapraxia สามารถฟื้นฟูปได้ หากเวลาผ่านไปตามกำหนดแล้ว ผู้ป่วยยังคงมีอาการ จำเป็นต้องใช้เครื่องช่วยหายใจ มีการคั่งของคาร์บอนไดออกไซด์ หรือ มี Paradoxical movement of diaphragm จำเป็นต้องให้การรักษาโดยการผ่าตัด

การผ่าตัดที่นิยมใช้อย่างแพร่หลายคือการทำ Diaphragmatic plication โดยใช้การเย็บแบบ Horizontal mattress เว้นระยะห่างระหว่างฝีเย็บประมาณ 5 มิลลิเมตร โดยให้ฝีเย็บอยู่ระหว่างแนวของ Phrenic nerve ทั้งนี้เพื่อไม่ให้เกิดการบาดเจ็บของเส้นประสาทเพิ่มเติม และอาจจะมี การฟื้นฟูก่อนเส้นประสาทจากการบาดเจ็บเพิ่มเติมทำให้กะบังลมสามารถทำงานได้บางส่วนหลังจากการผ่าตัด<sup>19</sup>

## เอกสารอ้างอิง

1. สุกุลไทย, สวัสดิ์. สุด แสงวิเชียร. อีเวนเตรชันของกะบังลม: รายงานผู้ป่วยพร้อมการให้ข้อสังเกต. สารศิริราช 2493;2:13.
2. พัวพันธุ์, ยุพา. อีเวนเตรชันของกะบังลม. ใน: รายงานวิชาการโรงพยาบาลหญิงและเด็ก พ.ศ. 2504 โรงพิมพ์ไทยเขมม พระนคร 2505 หน้า 2-10.
3. หัพนานนท์, สุปริดา, มนศรี ตูจินดา และดิเรก พงศ์พิพัฒน์. อีเวนเตรชันของกะบังลม. วารสารกุมารแพทย์แห่งประเทศไทย 2517;13:12.
4. บวรกิตติ, สมชัย, ประเสริฐ กังสดาลย์, สุด แสงวิเชียร, และกษาน จาติกวณิช. Neurogenic muscular aplasia of the diaphragm. Am Rev Respir Dis 1960;82:876-80.
5. บวรกิตติ, สมชัย, ประเสริฐ กังสดาลย์, สุนทร ตันตานนท์, วรวิทย์ วงศ์ทองศรี. นิ่วโรเจนิค อะเพลเซีย ของกล้ามเนื้อกะบังลม. จพสท 2502;42:89.
6. วีรานูวัตต์, ปราโททย์, จินต์ เจียมประภา. นิ่วโรเจนิค อะเพลเซีย ของกล้ามเนื้อกะบังลม. รายงานเบื้องต้น. วชิรเวชสาร 2504;5:28.
7. Dorland's Illustrated Medical Dictionary 27th Edition. W.B. Saunders Company 1988, p.501.
8. ประภาสวดี, ดุษฎี, วิทย์ มินะกนิษฐ. นิ่วโรเจนิค มัสคูลาร์ อะเพลเซีย (อีเฟเวนเตรชัน) ของกะบังลม. เชิงใหม่เวชสาร 2511;7:15.
9. บวรกิตติ, สมชัย, สุรพล วรไตร, สาโรจน์ วรธนฤกษ์. กะบังลมพร่องเนื้อกล้ามเนื้อแต่กำเนิด. สารศิริราช 2518;27: 1571-8.
10. Maish MS. The Diaphragm. Surgical Clinics of North America. 2010;90:955-68.

11. Konstantinidi A, Liakou P, Kopanou Taliaka P, Lampridou M, Kalatzi N, Loukas I, et al. Congenital Diaphragmatic Eventration in the Neonatal Period: Systematic Review of the Literature and Report of a Rare Case Presenting with Gastrointestinal Disorders. *Pediatric Reports*. 2023;15:442-51.
12. Schumpelick V, Steinau G, Schlüper I, Prescher A. Surgical Embryology and Anatomy of the Diaphragm with Surgical Applications. *Surgical Clinics of North America*. 2000;80:213-39.
13. Clugston RD, Greer JJ. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2007;16:94-100.
14. Heiweggen K, van Heijst AFJ, Daniels-Scharbatke H, van Peperstraten MCP, de Blaauw I, Botden SMBI. Congenital diaphragmatic eventration and hernia sac compared to CDH with true defects: a retrospective cohort study. *European Journal of Pediatrics*. 2020;179:855-63.
15. Veenma DCM, de Klein A, Tibboel D. Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatric Pulmonology*. 2012;47:534-45.
16. Goldstein JD, Reid LM. Pulmonary hypoplasia resulting from phrenic nerve agenesis and diaphragmatic amyoplasia. *The Journal of Pediatrics*. 1980;97:282-7.
17. Spaggiari E, Stirnemann J, Bernard JP, De Saint Blanquat L, Beaudoin S, Ville Y. Prognostic value of a hernia sac in congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*. 2013;41:286-90.
18. Panda SS, Bajpai M, Srinivas M. Presence of hernia sac in prediction of postoperative outcome in congenital diaphragmatic hernia. *Indian Pediatrics*. 2013;50:1041-3.
19. Schwartz MZ, Filler RM. Plication of the diaphragm for symptomatic phrenic nerve paralysis. *Journal of Pediatric Surgery*. 1978;13:259-63.