Refresher Course

โรคสมองยื่นบริเวณหว่างตา

ศรีประสิทธิ์ บุญวิสุทธิ์ พ.บ.*
โสภณ ลัดพลี พ.บ.*
มานิต สุชาตานนท์ พ.บ.*
นันทศักดิ์ ทิศาวิภาต พ.บ.*
มนตรี ลักษณ์สุวงศ์ พ.บ.*
ศรัณย์ นันทอารี พ.บ.*
คิตถพงษ์ บุญอำพล พ.บ.*
ไธวดี ดุลยจินดา พ.บ.*
สมศักดิ์ อารีวัฒนา พ.บ.*
เสกสันต์ ศรีมหาราชา พ.บ.**
ธีรชัย ผาณิตพงษ์ พ.บ.**

โรคสมองยื่นบริเวณหว่างตาเป็นโรคซึ่งมีเนื้อและเยื่อหุ้มสมองยื่นผ่านช่องกระดูกบริเวณฐานศีรษะระหว่างกระดูก frontal และ ethmoidal[1-6] ซึ่งความผิดปกติแต่กำเนิดนี้พบได้ค่อนข้างบ่อยในประเทศทางเอเชียตะวันออกเฉียงใต้และบางประเทศในอัฟริกา[1-7] ในซีกโลกตะวันตกโรคนี้พบได้น้อยมาก ในประเทศไทยของเรามีอุบัติการณ์ 1 ใน 5,000 รายของทารกแรกเกิด[2] พยาธิสภาพนี้มีเอกลักษณ์คือมีก้อนโป่งบริเวณกระดูก frontal จมูกและระหว่างลูกตาตั้งแต่คลอด มักมีผิวหนังปิดเรียบร้อย ยกเว้นบางรายที่แตกในระหว่างคลอด รูที่ฐานกะโหลกอาจมีขนาดเล็กใหญ่ต่าง ๆ กันและไม่สัมพันธ์กันกับขนาดของก้อนโป่งที่เห็นภายนอก แต่มักจะสัมพันธ์กับความดันภายในกะโหลกศีรษะ เด็กที่มีพยาธิสภาพนี้จะมีระยะระหว่างหัวตาผิดปกติและพบว่ามีความพิการภายในสมองร่วมด้วยถึงประมาณ 2 ใน 3 ของผู้ป่วย[8-12]

ศาสตราจารย์นายแพทย์จรัส สุวรรณเวลา เป็นผู้ซึ่งทำชื่อเสียงให้กับประเทศไทยและได้รายงานและตีพิมพ์ผลงานเกี่ยวกับโรคนี้ไว้หลายชิ้น[1-4] และได้แบ่งชนิดของโรคสมองยื่นบริเวณหว่างตาออกเป็น 3 ชนิด ซึ่งได้ใช้เป็นมาตรฐานและอ้างอิงในตำราและยึดถือกันมาจนถึงปัจจุบัน[4]

*คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล, มหาวิทยาลัยมหิดล, กรุงเทพมหานคร 10700.
**สถาบันสุขภาพเด็กแห่งชาติมหาราชินี

ในปี ค.ศ. 1998 คณะผู้วิจัยอันประกอบด้วย รองศาสตราจารย์นายแพทย์ศรีประสิทธิ์ บุญวิสุทธิ์ รองศาสตราจารย์นายแพทย์โสภณ ลัดพลี รองศาสตราจารย์นายแพทย์มานิตย์ สุชาตานนท์ ผู้ช่วยศาสตราจารย์นายแพทย์จำเรียง ตัณฑวรรธนะ ผู้ช่วยศาสตราจารย์วรวุฒิ จรรยาวนิชย์ อาจารย์นายแพทย์นันทศักดิ์ ทิศาวิภาต อาจารย์นายแพทย์มนตรี ลักษณ์สุวงศ์ อาจารย์นายแพทย์ศรันย์ นันทอารี รองศาสตราจารย์แพทย์หญิงไธวดี ดุลยจินดา ผู้ช่วยศาสตราจารย์นายแพทย์สมศักดิ์ อารีวัฒนา อาจารย์นายแพทย์เสกสันต์ ศรีมหาราชา อาจารย์นายแพทย์ธีรชัย ผาณิตพงษ์ มีผลงานที่ได้ตีพิมพ์แล้ว[13] ได้จากการตรวจวิเคราะห์เอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์และการสร้างภาพแบบสามมิติ เพื่อดูลักษณะของช่องทางที่ดันออกทางฐานกะโหลกศีรษะออกมาที่บนใบหน้า รวมทั้งได้จากการตรวจอย่างละเอียดในขณะที่ทำการผ่าตัดด้วยวิธีซึ่งจะกล่าวต่อไป ทำให้ได้ข้อมูลที่นำมาประกอบกันสามารถจำแนกประเภทของโรคสมองยื่นบริเวณหว่างตาออกได้เป็น 2 ประเภทใหญ่ ๆ คือ

Type I คือ ประเภทมีรูเปิดรูเดียว (single external opening)

Type II คือ ประเภทที่มีรูเปิดหลายรู (multiple external openings)

แต่ละประเภทยังแบ่งเป็นอีกสองแขนงคือ

ชนิด A ก้อนเบียดอยู่ระหว่างกระดูกเพียงสองชิ้น

ชนิด B ก้อนดันเบียดไปมากกว่ากระดูกสองชิ้น นอกจากนี้ยังสามารถจำแนกชนิดย่อยออกไปได้อีกถึง 14 ชนิด ซึ่งได้แสดงให้เห็นพร้อมจำนวนผู้ป่วยในตารางที่ 1 และแผนภูมิภาพประกอบ การจำแนกประเภทและชนิดของสมองที่ยื่นออกมานี้จะเป็นมาตรฐานในการบันทึกเอกสารและยังสามารถทำให้เข้าใจถึงเส้นทางเดินของเนื้อและเยื่อหุ้มสมอง รวมทั้งพยาธิกำเนิดได้เป็นอย่างดี รายละเอียดแสดงในตารางที่ 1 และแผนภูมิภาพประกอบที่ 1

ในปี ค.ศ.2001 คณะผู้วิจัยชุดเดียวกันนี้ ได้เสนอวิธีการผ่าตัดแบบครั้งเดียวเสร็จ โดยใช้เทคนิคการเลื่อนผนังตาด้านในไปในลักษณะเป็น Composite unit คือเลื่อนกระดูกเอ็นหัวตาและถุงกับท่อน้ำตาไปพร้อมๆ กัน เรียกว่า Medial orbital composite unit translocation technique หรือ M.O.C.U.T.[14]

การผ่าตัดด้วยวิธีนี้แบ่งออกเป็น 5 ขั้นตอน (ดังแผนภูมิที่ 2) ได้แก่

1. การเปิดหนังศีรษะและเปิดช่องกะโหลกศีรษะด้านหน้า (bicoronal scalp flap and craniotomy window)

2. การตัดกระดูกหัวตาแบบหน่วยรวม (medial orbital composite unit osteotomy)

3. การตัดขั้วส่วนยื่นของสมองและเย็บซ่อมแซมเยื่อหุ้มสมอง (transection of the sac, dural repair and removal of the mass)

4. การเลื่อนกระดูกหัวตาเข้าหากันในแนวกลางแล้วยึดตรึงและเสริมความแข็งแรงด้วยกระดูกแผ่นบาง (medial orbital composite unit translocation and fixation and calvarial bone graft reinforcement)

5. ปิดช่องกะโหลกศีรษะด้านหน้าและเย็บปิดหนังศีรษะ (craniotomy window and scalp flap closure)

รายละเอียดของการผ่าตัด มีดังนี้

หลังจากวิสัญญีแพทย์ดมยาสลบผู้ป่วยแล้ว จักษุแพทย์จะตรวจระบบท่อน้ำตาและส่องดูตาโดยละเอียด ซึ่งพบความผิดปกติ เช่น ท่อน้ำตาตันและลูกนัยน์ตาเล็กได้ค่อนข้างบ่อย ข้อมูลทั้งหมดจะถูกบันทึกโดยละเอียดเพื่อนำมาวิเคราะห์ต่อไป หลังจากนั้นจึงเริ่มต้นการผ่าตัด

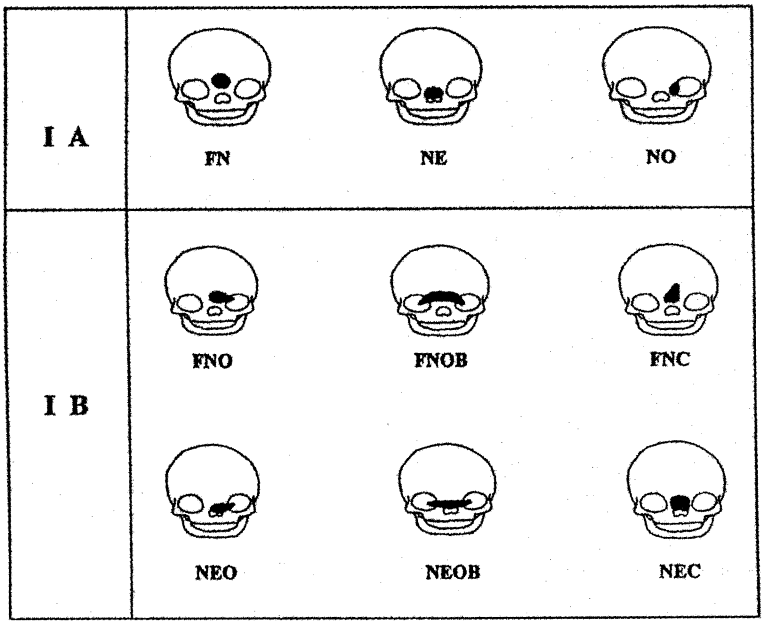


Figure 1. Schematic drawings show skull defects in type IA, IB, and nine subtypes. F, frontal; N, nasal; E, ethmoidal; O, orbital; B, bilateral; C, cephalad.

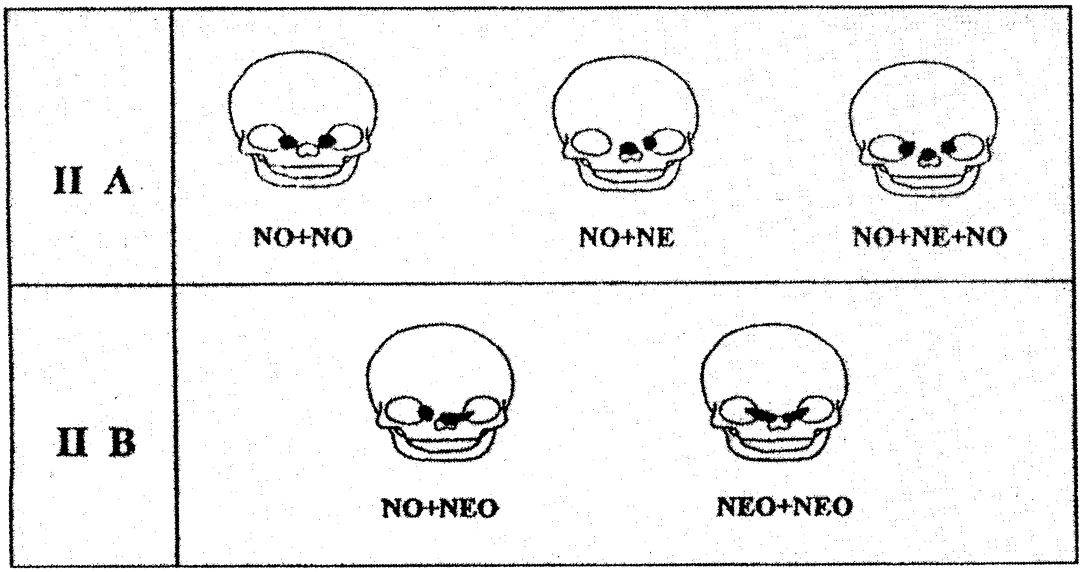


Figure 2. Schematic drawings show skull defects in type IIA, IIB, and six subtypes. F, frontal; N, nasal; E, ethmoidal; O, orbital; B, bilateral; C, cephalad.

ขั้นตอนที่ 1 การเปิดหนังศีรษะและเปิดช่องกะโหลกศีรษะด้านหน้า (bicoronal scalp flap and craniotomy window)

การเปิดหนังศีรษะกระทำในชั้นเหนือเยื่อหุ้มกะโหลกศีรษะ จนกระทั่งถึงระยะ 1 เซนติเมตรเหนือขอบตา จึงเปลี่ยนเป็นใต้เยื่อหุ้มกะโหลกศีรษะ เลาะเส้นประสาทและเส้นเลือด supratrochlear และ supraorbital ออกจากขอบบนของกระบอกตา ตรงบริเวณหว่างคิ้วเลาะถึงขอบบนของรูโหว่ ต้องระวังมิให้เยื่อหุ้มกระดูกหลุดร่อนบริเวณหัวตา

ประสาทศัลยแพทย์จะเปิดช่องด้านหน้ากะโหลกศีรษะเป็นรูปครึ่งวงกลมเหนือกระบอกตา และเลาะเข้าไปจนถึงบริเวณขั้วสมองที่ยื่น ตรวจดูลักษณะสัณฐานของรูโหว่และการยื่นอย่างละเอียด เปรียบเทียบกับเอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์สามมิติที่ถ่ายไว้ก่อน และบันทึกรายละเอียดและภาพไว้

ขั้นตอนที่ 2. การตัดกระดูกหัวตาแบบหน่วยรวม (medial orbital composite unit osteotomy) (รูปและแผนภูมิที่ 1)

การวางแผนตัดกระดูกหัวตาจะทำเป็นรูปตัวที ซึ่งถูกผ่ากลางในแนวตั้งสองข้าง โดยที่เมื่อส่วนตรงกลางถูกตัดออกไปแล้ว จะได้ระยะระหว่างกระบอกตาหลังการเลื่อนเข้าหากันเป็นปกติ

ศัลยแพทย์ตกแต่งจะใช้เลื่อยขนาดเล็กเพื่อตัดกระดูกตามแนวที่ได้วางไว้ สำหรับการตัดในแนวลึกโดยใช้สิ่วขนาด 4 มิลลิเมตร จะทำที่กระดูกหัวตาหลังต่อเอ็นยึดหัวตาและระบบท่อน้ำตา โดยอยู่ที่ระดับประมาณครึ่งหนึ่งของความลึกของกระบอกตา การตัดกระดูกทำทั้งสองข้างในลักษณะเดียวกัน เมื่อเอากระดูกส่วนกลางออกแล้วก็จะสามารถเปิดหน่วยรวมของกระดูกหัวตาทั้งสองข้างในลักษณะเปิดบานหน้าต่าง ซึ่งจะให้ความสะดวกแก่ประสาทศัลยแพทย์ที่จะทำงานต่อไป

ขั้นตอนที่ 3 การตัดขั้วส่วนยื่นของสมองและเย็บซ่อมแซมเยื่อหุ้มสมอง (transection of the sac, dural repair and removal of the mass) (รูปและแผนภูมิที่ 2)

ประสาทศัลยแพทย์สามารถทำการตัดขั้วสมองจากด้านในด้วยความสะดวก การปิดรูโหว่ที่เยื่อหุ้มสมองสามารถทำโดยการเย็บปิดโดยตรง แต่ส่วนใหญ่มักจะมีขนาดใหญ่จนต้องใช้เยื่อหุ้มกะโหลกศีรษะมาปะ การเย็บซ่อมต้องกระทำด้วยความแน่นหนาไม่ให้น้ำไขสันหลังรั่วได้ ซึ่งด้วยเทคนิคนี้ทำให้สามารถซ่อมแซมได้สะดวกและประณีต

ขณะเดียวกันศัลยแพทย์ตกแต่งก็สามารถทำงานที่โต๊ะข้าง ๆ พร้อมกันไปเพื่อที่จะแซะเอาชิ้นบาง ๆ ของกระดูกจากด้านในของฝากะโหลกที่เปิดช่องด้านหน้าชิ้นกระดูกนี้เตรียมไว้สำหรับเสริมความแข็งแรงของการซ่อมรูโหว่ โดยไม่จำเป็นต้องผ่าตัดจากที่อื่นอีก

ขั้นตอนที่ 4 การเลื่อนกระดูกหัวตาเข้าหากันในแนวกลางแล้วยึดตรึงและเสริมความแข็งแรงด้วยกระดูกแผ่นบาง (medial orbital composite unit translocation and fixation and calvarial bone graft reinforcement) (รูปและแผนภูมิที่ 3)

ก่อนการเลื่อนกระดูกหัวตา ศัลยแพทย์ตกแต่งจะต้องเช็คดูว่าหน่วยรวมของหัวตายังติดกันอยู่ โดยการดึงที่กระดูกมายังด้านในและสังเกตแรงต้านและรอยบุ๋มที่หัวตา ซึ่งจะแสดงว่าเอ็นหัวตายังยึดติดกับกระดูกเป็นอย่างดี จึงหลีกเลี่ยงไม่ต้องทำการเย็บขึงเอ็นหัวตาใหม่ เมื่อเลื่อนหน่วยรวมหัวตาเข้าหากันในแนวกลางแล้วจะใช้ลวดยึดให้กระดูกติดกัน ในกรณีซึ่งรูโหว่เล็ก รูจะถูกปิดโดยอัตโนมัติหลังการเลื่อน ระยะระหว่างหัวตาที่กว้างจะกลับเป็นปกติ เอ็นหัวตาจะถูกขึงทำให้บริเวณหัวตาดูเป็นธรรมชาติโดยอัตโนมัติ

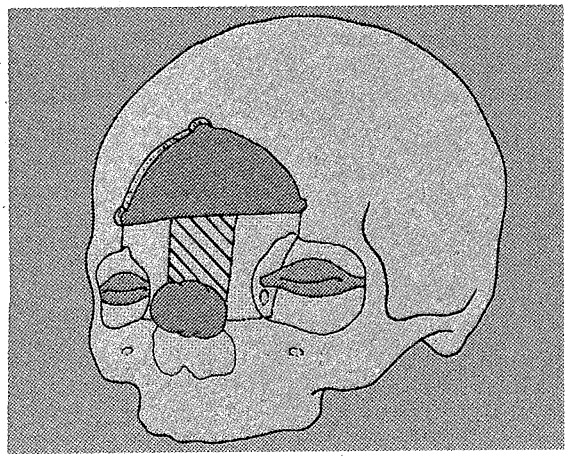


Figure 1. Schematic drawing of the frontal craniotomy window and the planning for the medial orbital composite-unit osteotomy as vertically split "T" (dotted lines); the cross-hatched area is removed to achieve a normal interorbital distance.

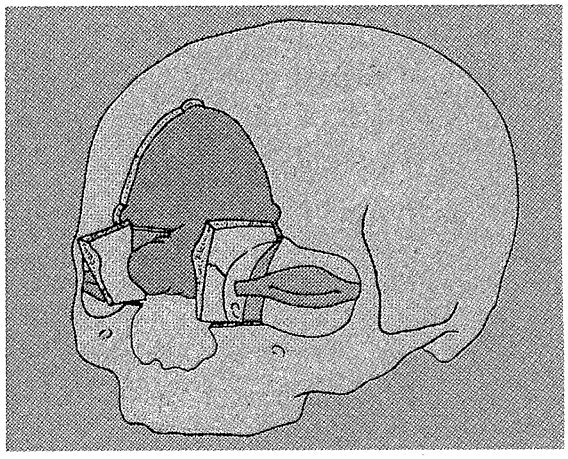


Figure 2. Schematic drawing of the exposure obtained by mobilising the two medial orbital composite units.

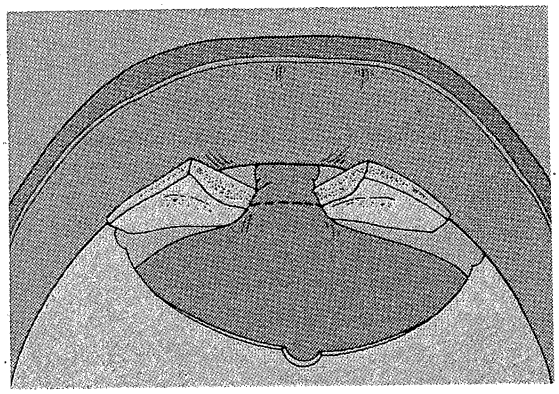


Figure 3. Schematic drawing of transection of the sac without excessive brain traction.

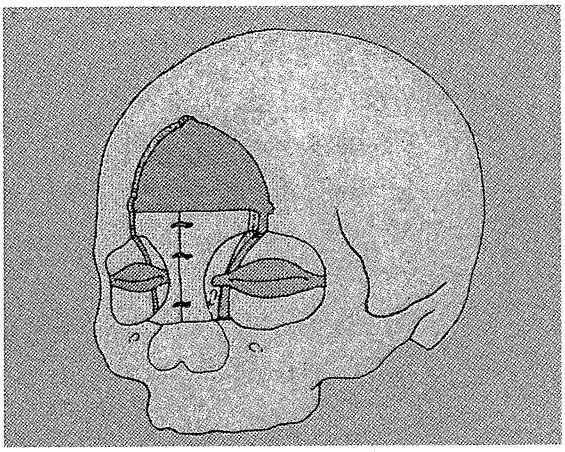


Figure 4. Schematic drawing of the two medial orbital composite units after translocation.

กระดูกชิ้นบางที่เตรียมไว้สำหรับเสริมความแข็งแรงด้านในของกะโหลกศีรษะจะมีขนาดใหญ่กว่ารูโหว่เล็กน้อย น้ำหนักและแรงดันของสมองจะทำให้ชิ้นกระดูกแนบติดและเกิดกระบวนการหายของกระดูกเป็นเนื้อเดียวกัน

ขั้นตอนที่ 5 การปิดช่องกะโหลกศีรษะด้านหน้าและเย็บปิดหนังศีรษะ (craniotomy window and scalp flap closure)

แนวกลางของช่องกะโหลกศีรษะจะใช้เป็นแนวกลางของหน่วยรวมหัวตาที่มายึดกัน การปิดกะโหลกศีรษะทำแบบวิธีมาตรฐานทั่วไป โดยมีการเย็บแขวนเยื่อหุ้มสมอง หลังจากนั้นจึงเย็บปิดหนังศีรษะ

ข้อดีของเทคนิคการผ่าตัด แบบ M.O.C.U.T.

1. สามารถปิดรูโหว่ที่ฐานกะโหลกศีรษะและแก้หัวตาห่างในการผ่าครั้งเดียว

2. สามารถตรวจสภาพรูโหว่ จำนวนรูโหว่ได้ครบถ้วนและซ่อมแซมได้อย่างแข็งแรงร่วมกับการใช้กระดูกปิดเสริมจากด้านในโดยมีสมองเป็นตัวกดแนบ

3. ไม่มีการใช้ตะแกรงโลหะมาปิดรูโหว่ ซึ่งเป็นวัสดุแปลกปลอมและอาจบาดเนื้อสมอง

4. เทคนิคการเลื่อนกระดูกและเนื้อเยื่อหัวตา สามารถแง้มแบบบานหน้าต่างให้มีพื้นที่ซ่อมแซมได้สะดวกและละเอียดโดยไม่พลาด กรณีที่มีรูโหว่หลายรู

5. หน่วยรวมของกระดูกและเนื้อเยื่อหัวตาสามารถเลื่อนเข้าหากันตรงกลางเพื่อแก้ภาวะหัวตาห่างได้อัตโนมัติ

6. หน่วยรวมของกระดูกและเนื้อเยื่อหัวตาจะไม่แยกจากกัน จึงดูเป็นธรรมชาติและไม่ต้องมีการเย็บขึงเอ็นหัวตาใหม่ จึงลดโอกาสหัวตายึดกว้างกลับคืนอีก

7. การติดของกระดูกหัวตาเป็นไปอย่างรวดเร็ว เพราะเป็นกระดูกที่มีเลือดมาเลี้ยงจากเนื้อเยื่อหัวตา

8. ไม่ต้องผ่าตัดเพิ่มอีกที่กระดูกเชิงกรานหรือซี่โครงเพื่อเอากระดูกมาเสริมจมูกอีก

9. ช่องเปิดเข้าฐานกะโหลกศีรษะ สามารถใช้ประโยชน์สองต่อจากกระดูกบางด้านในชิ้นเล็ก ๆ มาเสริมความแข็งแรงที่รูโหว่โดยไม่ต้องผ่าตัดเอากระดูกเพิ่มจากที่อื่น

10. สามารถตรวจและแก้ไขภาวะผิดปกติของท่อน้ำตาในคราวเดียวกัน

11. ประหยัดค่าใช้จ่ายในการผ่าตัด โดยผ่าตัดแบบครั้งเดียวเสร็จและไม่มีค่าวัสดุโลหะเสริม

สรุปผลงาน

1. เกี่ยวกับระยะเวลาที่เหมาะสมจะผ่าตัดแก้ไข

เราพบว่าการผ่าตัดยิ่งทำรวดเร็วเท่าไรจะทำให้ไม่มีผลของการเบียดของก้อนต่อผนังด้านในของตา ดังนั้นคนไข้จึงควรได้รับการรักษาเร็วที่สุด เพื่อหยุดยั้งกระบวนการดังกล่าวและเป็นการป้องกันไม่ให้มีพยาธิสภาพต่อเนื้อสมองและอวัยวะทางตามากขึ้นไปอีก

2. เกี่ยวกับเทคนิค M.O.C.U.T.

เทคนิคการผ่าตัดใหม่นี้พบว่าได้ผลดีเป็นที่น่าพอใจ เป็นการคิดค้นเทคนิคการผ่าตัดขึ้นมาใหม่เพื่อประโยชน์สูงสุดแก่ผู้ป่วยโดยลักษณะการทำงานแบบสหวิทยาการ (multidisciplinary approach) ซึ่งใช้แพทย์หรือผู้เชี่ยวชาญหลายสาขา เพื่อประโยชน์ในการผ่าตัดเบ็ดเสร็จในขั้นตอนเดียวสำหรับผู้ป่วย ซึ่งจะเป็นมาตรฐานสำหรับการผ่าตัดในโรคนี้ต่อไป

3. เกี่ยวกับสัณฐานบริเวณฐานกะโหลกศีรษะและการยื่นออกของเนื้อสมอง

ได้ชนิดต่าง ๆ ที่พบใหม่และการจำแนกชนิดแบบใหม่ที่สามารถใช้เป็นบรรทัดฐานแบบเดียวกันได้ทั่วโลก

การศึกษาวิจัยโรคนี้อย่างละเอียด ทำให้ประเทศไทยเป็นผู้นำในความก้าวหน้าทางวิชาการสำหรับโรคนี้ และสามารถให้คำแนะนำด้านข้อมูลพื้นฐาน, พยาธิกำเนิด, พยาธิสภาพ, การจำแนกโรค และเทคนิคการผ่าตัดแก้ไขแบบใหม่ในขั้นตอนเดียว

REFERENCES

1. Suwanwela C, Hongsaprabhas C. Frontoethmoidal encephalomeningocele. J Neurosurg 1966; **25:** 172-82.
2. Suwanwela C, Sukabote C, Suwanwela N. Fronto-ethmoidal encephalomeningocele. Surgery 1971; **69:** 617-25.
3. Suwanwela C. Geographical distribution of fronto-ethmoidal encephalomeningocele. Brit J Prev Soc Med 1972; **26:** 193-98.
4. Suwanwela C, Suwanwela N. A morphological classification of sincipital encephalomenigoceles. J Neurosurg 1972; **36:** 201-11.
5. Charoonsmith T. Frontoethmoidal encephalomeningocele with special reference to plastic reconstruction. Clin Plast Surg 1974; **1:** 27-47.
6. Fuente del Campo A. Escanero Salazar A, Baldizon Recio N, Dimopulos A. Transfacial surgical treatment and anthropometric considerations of frontoethmoidal meningoencephaloceles. Ann Plast Surg 1989; **23:** 377-89.
7. Richards CG. Frontoethmoidal meningoencephalocele: a common and severe congenital abnormality in South East Asia. Arch Dis Child 1992; **67:** 717-19.
8. David DJ, Simpson DA. Frontoethmoidal meningoencephaloceles. Clin Plast Surg 1987; **14:** 83-89.
9. David DJ, Sheffield L, Simposon D, White J. Frontoethmoidal meningoencephaloceles: morphology and treatment. Brit J Plast Surg 1984; **37:** 271-84.
10. Hayashi T, Utsunomiya H, Hashimoto T. Transethmoidal encephalomeningocele. Surg Neurol 1985; **24:** 651-55.
11. Akdemir H, Pasaoglu A, Ekinciler OF, Selcuklu A, Karakucuk S, Oktem IS. Unilateral naso-orbital meningocele and bilateral congenital fistulae of the lacrimal passages. Acta Ophth 1991; **69:** 680-83.
12. Losken HW, Morris WM, Earle JW. Unilateral exophthalmos caused by an anterior ethmoidal meningoencephalocele. Plast Reconstr Surg 1992; **89:** 742-45.
13. Boonvisut S, et al. Morphologic study of skull base defects in frontoethmoidal encephalomeningoceles. Plast Reconst Surg 1998; **101:** 1784-95.
14. Boonvisut S, et al. A new technique for the repair and reconstruction of frontoethmoidal encephalomeningoceles by medial orbital composite-unit translocation. Brit J Plast Surg 2001; **54:** 93-101.