

Interhospital Chest Conference

คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์ (29 พฤศจิกายน 2550)

วนิดา เปาอินทร์*, พรรณพัชร พิริยะนนท์*, กานต์ แดงเที่ยง**

*ภาควิชากุมารเวชศาสตร์, **ภาควิชารังสีวิทยา คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์

ผู้ป่วยเด็กชายไทย อายุ 8 สัปดาห์ ภูมิลำเนา จ.ปทุมธานี ประวัติได้จากมารดา เชื่อถือได้ 90%

CC: หายใจเสียงดัง 2 วัน

PI: 8 สัปดาห์ PTA มีเสียงหายใจครืดคราดตั้งแต่แรกเกิด ไม่หอบ คุณนมได้ดี
2 วัน PTA หายใจเสียงดัง ไอมีเสมหะในคอ ไข้ต่ำๆ กินได้ลดลง ไม่ซึม

PH: คลอดปกติ ครบกำหนด น้ำหนักแรกเกิด 3,900 กรัม apgar 9,10
หายใจครืดคราดตั้งแต่เกิด ไม่มีประวัติสำคัญ คุณนมดี ไม่เหนื่อย ไม่สัมพันธ์กับท่านอน
อายุ 1 เดือน เป็นหวัด อาการหายใจเสียงดังมากขึ้นจนมีอาการเหนื่อยขณะคุณนม หน้าอกบวม
ส่งเสียงอ้อออ สบตา ยิ้ม

Vaccination: BCG, HBV1

Nutrition: IF 4 Oz x 6 feeds

PE: A Thai boy infant, active, mild dyspnea, inspiratory & expiratory stridor, no cyanosis, not pale

V/S: RR 40 /min, PR 100 /min , BP90/56 mmHg, BT 37.8^oC

BW 6,900 gm, Ht 56 cm, HC 38 cm, no dysmorphic feature

HEENT: AF 2x2 cm

Heart: normal S1S2, no murmur

Lung: equal breath sound, good air entry

Abdomen: no distension, liver - 1 cm below RCM, spleen - not palpable

Extremity: no deformity

Skin: no skin lesion

Neurologic: motor - gr V all, DTR 2+ all, BBK - plantar response

Assessment: Upper airway obstruction ของทารกคนนี้ มีข้อสังเกตดังต่อไปนี้

- การที่มีอาการหายใจเสียงดังตั้งแต่แรกเกิดควรสงสัยความผิดปกติทางระบบหายใจส่วนบนที่เป็นแต่กำเนิด
- การไม่มีเสียงแหบทำให้คิดถึงปัญหาที่ vocal cord ลดลง
- การได้ยินเสียง biphasic stridor ทำให้คิดถึง intrathoracic airway มากขึ้น
- Stridor ไม่เปลี่ยนแปลงเมื่อเปลี่ยนท่านอน ทำให้คิดถึง laryngomalacia (ซึ่งเป็น congenital upper airway anomaly ที่พบบ่อยที่สุด) น้อยลง
- ขณะที่มีการติดเชื้อในระบบหายใจส่วนบน จะเหนื่อยมากขึ้น เป็นลักษณะที่พบได้เสมอในผู้ป่วยที่มี underlying airway obstruction
- การเจริญเติบโตปกติ การดูคนมปกติในขณะที่ไม่มีการติดเชื้อระบบหายใจ แสดงให้เห็นว่าอาการของการอุดกั้นทางเดินหายใจไม่รุนแรงจนถึงมีผลกระทบต่อการเจริญเติบโต
- การพิจารณาส่งตรวจเพิ่มเติมในกรณีที่มีอาการทางเดินหายใจส่วนบนอุดกั้นแต่กำเนิดขึ้นอยู่กับ การดำเนินโรค ถ้าในกรณีที่อาการเข้าได้กับ laryngomalacia โดยมี inspiratory stridor เปลี่ยนท่านอนแล้วดีขึ้น เสียงไม่แหบ อาการไม่รุนแรง ไม่รบกวนการเจริญเติบโต ติดตามอาการแล้วดีขึ้นเรื่อยๆ อาจไม่จำเป็นต้องส่งตรวจเพิ่มเติม แต่ถ้ามีอาการไม่เหมือน laryngomalacia หรือมีอาการรุนแรง ควรส่งตรวจเพิ่มเติม ผู้ป่วยรายนี้มี biphasic stridor เปลี่ยนท่าแล้วไม่ดีขึ้น ขณะมีการติดเชื้อทางเดินหายใจส่วนต้น มีปัญหาการอุดกั้นทางเดินหายใจที่มากขึ้นจนต้องรับการรักษาในโรงพยาบาล จึงควรตรวจเพิ่มเติมเพื่อหาสาเหตุ

Initial investigation

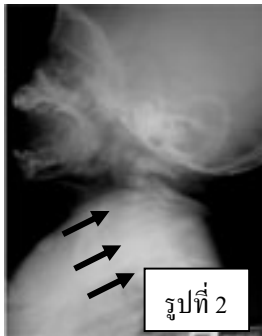
CBC: WBC 11,400/mm³, PMN 32%, L 66%, M 2%, Hct 30%, plt 650,000/mm³

UA, electrolytes, BUN, Cr: WNL

รูปที่ 1 Chest film: The trachea is not well visualized. Both main bronchi are patent. There is no pulmonary infiltration.



รูปที่ 2 Lateral neck: The trachea is diffusely narrow (arrows)



Hospital course:

ถึงแม้ว่าผู้ป่วยรายนี้ควรได้รับการตรวจเพิ่มเติมเพื่อหาสาเหตุ แต่ระยะที่ผู้ป่วยมีอาการมากจากการติดเชื้อ ควรได้รับการรักษาให้ผู้ป่วยดีขึ้นก่อน

ผู้ป่วยได้รับการรักษาด้วย ampicillin IV, dexamethasone IV (single dose), adrenalin nebulization (p.r.n.) ผู้ป่วยอาการดีขึ้นสามารถกลับบ้านหลังจากอยู่โรงพยาบาล 5 วัน และได้นัดมาเพื่อตรวจเพิ่มเติม

Further investigation:

Bronchoscope: anterior compression at mid trachea from a left inferior to right superior direction, accompanied by tracheomalacia

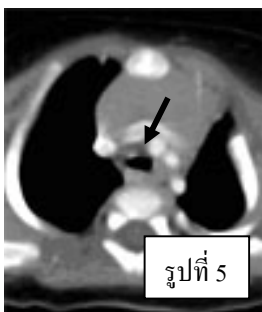


รูปที่ 3 Esophagography frontal view

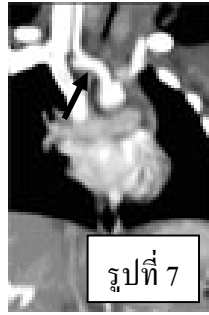
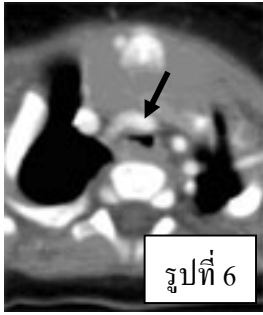


รูปที่ 4 Lateral view: Normal esophagography. No extraluminal compression in both anteroposterior and lateral view

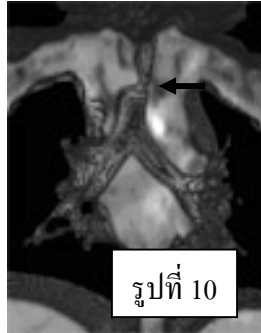
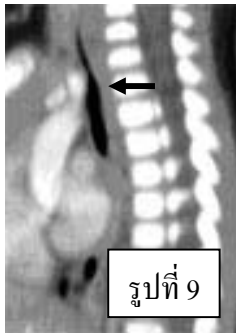
รูปที่ 5-8 CT Angiography of the thoracic aorta



รูปที่ 5: The origin of the innominate artery is on the left side of the trachea (arrow).



รูปที่ 6 Axial view, รูปที่ 7 Coronal MIP image, และ รูปที่ 8 MIP 3D reconstruction: The innominate artery across the trachea anteriorly and cause anterior indentation to trachea (arrow).



รูปที่ 9 Sagittal MIP image และ
รูปที่ 10 MinIP 3D

reconstruction: Focal narrowing of trachea at the level that innominate artery across anteriorly. There is also diffuse narrowing of the thrachea, owing to tracheomalacia.

Diagnosis:

1. Tracheomalacia
2. Innominate artery compression on the trachea

Treatment:

การรักษาขึ้นกับความรุนแรงของอาการ ในรายนี้อาการน้อย ไม่มีปัญหาการเจริญเติบโต จึงให้การรักษาแบบประคับประคอง แนะนำป้องกันการติดเชื้อทางเดินหายใจ และถ้ามีการติดเชื้อทางเดินหายใจ ควรรับให้การรักษา

Tracheobronchomalacia (TBM)

TBM เป็นภาวะที่พบได้น้อยในทารกและเด็ก เป็นความผิดปกติของหลอดลมที่ยืดหยุ่นผิดปกติ อาจเป็นความผิดปกติอย่างเดียว (primary TBM) หรือพบร่วมกับความผิดปกติอื่น (ตารางที่

1) ได้แก่ esophageal atresia, tracheoesophageal fistula (TEF), การกุดจากภายนอกเช่น หลอดเลือดแดงหรือก้อนเนื้อ และสาเหตุที่พบบได้น้อยมากคือ collagen-like dyschondroplasia หรือ polychondritis และอาจพบมีความผิดปกติของ mucociliary clearance ร่วมด้วย

ผู้ป่วยส่วนใหญ่สามารถหายใจได้ดี โดยมักจะหายใจภายใน 1-2 ปี ผู้ป่วยที่มีอาการรุนแรงจนถึงกับมีการหยุดหายใจ มีปอดบวมเป็นซ้ำ หรือไม่สามารหยุดการใช้เครื่องช่วยหายใจ อาจต้องทำผ่าตัดรักษา **พยาธิสรีรวิทยา**

ในหลอดลมปกติ จะมีกระดูกอ่อนช่วยให้มีการคงรูปแม้จะมีการเปลี่ยนความดันจากการหายใจ หรือขณะความดันในทรวงอกเปลี่ยนแปลง โดยขณะหายใจออกแรงดันในช่องทรวงอกเพิ่มมากขึ้นทำให้หลอดลมมีขนาดเล็กลง กระดูกอ่อนที่มีความยืดหยุ่นมากกว่าปกติใน TBM ทำให้หลอดลมตีบแคบลงทางด้านหน้าหลัง (anteroposterior) นอกจากนี้ยังถูกกดจากโครงสร้างใกล้เคียงได้ เช่น aorta ทางด้านหน้า หลอดอาหารทางด้านหลังได้ง่าย ทำให้เกิดการตีบแคบมากขึ้น

พยาธิวิทยา

ในภาวะ primary TBM กระดูกอ่อนของหลอดลมคอ (trachea) เจริญเติบโตน้อยกว่าคนทั่วไป ความหนาของกระดูกอ่อนลดลง ส่วนภาวะ secondary TBM มีสมมุติฐานว่าหลอดลมคอที่ถูกกดตั้งแต่อยู่ในครรภ์ เช่น หลอดอาหารที่โป่งออกเป็นกระเปาะ (dilated esophageal pouch) หลอดเลือดแดงที่เจริญผิดปกติ หรือก้อนเนื้ออื่น เป็นสาเหตุให้กระดูกอ่อนมีการเจริญผิดปกติ มีขนาดเล็กกว่าปกติ ทำให้หลอดลมคออ่อนตัวไม่คงรูป สัดส่วน membranous trachea เพิ่มขึ้น เป็นผลให้หลอดลมตีบแคบลงทางด้านหน้าหลัง

ตารางที่ 1 Secondary causes of tracheobronchomalacia

-
1. Esophageal atresia with TEF
 2. การกุดจากภายนอก
 - Vascular causes (innominate artery, aortic arch ring, pulmonary artery sling)
 - Cardiac causes (enlarged left atrium, enlarged pulmonary arteries, enlarged pulmonary veins)
 - Cysts (lymphatic malformations, thymic cysts, bronchogenic cysts)
 - Mediastinal neoplasm (teratoma, lymphoma, neuroblastoma)
-

- การติดเชื้อ (abscess)

3. การคาท่อช่วยหายใจไว้นาน

4. Chondrodysplasias

5. Posttraumatic result (or following tracheoplasty)

อาการและอาการแสดง

ผู้ป่วย TBM อาจแสดงอาการได้ตั้งแต่เกิด แต่ส่วนใหญ่จะมีอาการหลังอายุ 2 เดือน อาการที่พบมากที่สุดคือ brassy cough และ expiratory stridor อาการรุนแรงที่สุดคือ dying spells หรือ death attacks ซึ่งมักจะเกิดขณะให้อาหารหรือภายใน 10 นาทีหลังมีอาหาร ผู้ป่วยจะเขียว หยุดหายใจ และมักจะมีตัวอ่อน เชื่อว่าเกิดจากอาหารทำให้หลอดอาหารขยายตัว ไปกดหลอดลมคอที่อ่อนจากทางด้านหลัง และถ้ายังคงให้อาหารต่อ อาจเป็นมากขึ้นจนถึงปอดและหัวใจหยุดทำงานได้ นอกจากนี้ยังพบการติดเชื้อในระบบหายใจพบได้บ่อย เนื่องจากมีเสมหะสะสมในหลอดลมส่วนปลายเนื่องจากหลอดลมที่ตีบตอนสิ้นสุดการหายใจออก ซึ่งเป็นผลให้เกิดปอดบวมเป็นซ้ำได้

การรักษา

ผู้ป่วยเด็กจำนวนมากที่ไม่จำเป็นต้องให้การรักษาเฉพาะ เมื่อเด็กโต กระจกอ่อนหลอดลมคอจะตรง และคงรูปมากขึ้น ในเด็กที่มีอาการน้อยถึงปานกลางอาการมักจะหายไปภายใน 1-2 ปี ดังนั้นแนะนำให้รักษาตามอาการในรายที่มีอาการน้อย ซึ่งรวมถึงการรักษาภาวะติดเชื้อในระบบทางเดินหายใจ การให้ออกซิเจน การช่วยระบายเสมหะ ผู้ป่วยที่อาการไม่ดีขึ้นเอง หรือมีอาการรุนแรงที่อาจเป็นอันตรายถึงชีวิต ควรพิจารณาการรักษาเฉพาะ ได้แก่การใส่ tracheotomy tubes ทารกที่จำเป็นต้องเจาะคอมีรายงานแตกต่างกันตั้งแต่ 12-62%

การใช้ Continuous positive airway pressure (CPAP) ได้ผลดีในการรักษา TBM ที่มีอาการปานกลางถึงรุนแรง เนื่องจากทำให้เกิด “pneumatic stent” ช่วยให้หลอดลมไม่ยุบตัวขณะหายใจ แต่การใช้ CPAP มีข้อเสียเนื่องจากทำให้เริ่มให้อาหารทางปากได้ช้า ทำให้เริ่มพูดช้า พัฒนาการด้านภาษาช้า และมีแนวโน้มที่จะมีพัฒนาการช้า

ผู้ป่วยที่อาการรุนแรงหรือมีอาการที่อาจรุนแรงถึงขั้นเสียชีวิต อาจต้องพิจารณาทำผ่าตัด ข้อบ่งชี้ในการทำผ่าตัด ได้แก่ ปอดบวมเป็นซ้ำ การอุดตันทางเดินหายใจรุนแรง ภาวะ dying spells หรือการไม่สามารถถอดท่อหลอดลมคอออกได้ ผู้ป่วยเป็น TBM ที่มีสาเหตุจากความผิดปกติของหลอดเลือด การผ่าตัดใช้วิธี aortopexy โดยเย็บผนัง aorta ไปติดกับผิวกระดูกอก เพื่อดึงผนังหลอดลมคอไปด้านหน้า ทำให้เพิ่มความกว้างด้านหน้าหลัง แต่การทำ aortopexy อาจไม่ได้ผลดีเสมอไป การทำผ่าตัดแบบอื่นที่อาจทำได้คือ external splinting with autologous materials ส่วนการใช้ internal tracheal stent ข้อดีคือใช้เวลาสั้น less invasive แต่มีภาวะแทรกซ้อนได้แก่ granulation เอาออกยาก stent หักต้องเปลี่ยน stent เลื่อนที่ และเสียชีวิต

Anomalous innominate artery

Vascular ring เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดของ aortic arch ที่ทำให้มีการกดต่อหลอดลมคอ และหลอดอาหาร โดยการเชื่อมต่อกันของบางส่วนของ aortic arch และแขนงของ aortic arch พบว่า vascular ring เป็นเส้นเลือดผิดปกติที่สำคัญที่สุดที่เป็นสาเหตุของ tracheal obstruction

Vascular ring แบ่งเป็น 2 ชนิดคือ double aortic arch และ variant right aortic arch with an aberrant left subclavian artery and ductal remnant









Double aortic arch เป็นหนึ่งในสองของ vascular ring ที่พบบ่อยที่สุด และเป็นสาเหตุที่พบบ่อยที่สุดของที่ทำให้เกิดอาการในทารกและเด็กเล็ก ส่วน anomalous innominate artery ถือว่าเป็นความผิดปกติของหลอดเลือดใน aortic arch ที่พบได้บ่อยอย่างหนึ่ง แต่ส่วนใหญ่ไม่ทำให้เกิดอาการผิดปกติ

พยาธิสรีรวิทยา

ในช่วงระยะแรกของการสร้างตัวอ่อนจะมี pharyngeal arch arteries 6 คู่ที่เจริญพร้อมกับ branchial pouch ต่อมาเมื่อตัวอ่อนเจริญเติบโตขึ้น arch คู่ที่ 1,2,5 และ right dorsal aorta จะสลายไป และ arch คู่ที่ 3,4,6 และ left dorsal aorta จะเจริญเป็น aortic arch และแขนงที่ปกติ โดย arch คู่ที่ 3 เจริญเป็น common carotid arteries และ internal carotid arteries, arch คู่ที่ 4 เจริญเป็น aortic arch, arch คู่ที่ 4 ด้านขวาเจริญเป็น innominate artery , arch คู่ที่ 6 ส่วนปลายด้านซ้ายเจริญเป็น ductus arteriosus, left dorsal aorta เจริญเป็น descending aorta และ intersegmental arteries ทั้งสองข้างเจริญเป็น subclavian arteries

ตารางที่ 2 แสดงความสัมพันธ์ระหว่างตำแหน่งของรอยกดรัดบนหลอดลมและหลอดอาหารจาก

barium esophagogram กับความผิดปกติของหลอดเลือดที่กดรัด

	Anatomy	Bar Esophagogram	Other X-Ray Findings	Symptoms	Treatment
Double Aortic Arch			Anterior compression of trachea	Respiratory difficulty (onset < 3 mos.) Swallowing dysfunction	Surgical division of a smaller arch
Right Aortic Arch with Left Lig. Arteriosum				Wild respiratory difficulty (onset > 1 year) Swallowing dysfunction	Surgical division of the lig. arteriosum
Anomalous Innominate Artery		Normal	Anterior compression of trachea	Stridor and/or cough in infancy	Conservative management, or surgical suturing of the artery to the sternum
Aberrant Right Subclavian Artery				Occasional swallowing dysfunction	Usually no treatment is necessary
"Vascular Sling"			Right-sided emphysema or atelectasis. Posterior compression of trachea or R. main-stem bronchus	Wheezing and cyanotic episodes since birth	Surgical division of the anomalous LSA (from the RPA) and anastomosis to the IMA.

Park: Pediatric Cardiology for Practitioners, 4th ed., Copyright ©2002 Mosby, Inc

พยาธิวิทยา

ความผิดปกติในตำแหน่งของ anomalous innominate artery จะวางออกจากด้านซ้ายไปด้านขวา หน้าต่อหลอดลมคอตั้งรูป และการกดเบียดทำให้เกิดอาการการอุดกั้นทางเดินหายใจส่วนบน โดยจะมีปัญหาในช่วงหายใจเข้ามากกว่าช่วงหายใจออก ความรุนแรงของการอุดกั้นขึ้นกับความรุนแรงของการกดทางเดินหายใจ นอกจากนี้ภาวะ tracheomalacia ยังทำให้มีอาการมากขึ้น และพบว่าอาการจะดีขึ้นเมื่ออายุมากขึ้น เนื่องจากการพัฒนาของ aortic arch ทำให้ innominate artery เลื่อนมาด้านหน้าและด้านขวามากขึ้น การกดเบียดหลอดลมลดลง ส่วนปัญหาเกี่ยวกับการกลืนจะไม่พบใน anomalous innominate artery เนื่องจากไม่กดเบียดหลอดอาหาร

การตรวจภาพรังสี

ภาพรังสีทรวงอก: การวินิจฉัยโดยถ่ายภาพรังสีในท่า lateral อาจพบตำแหน่งของรอยตีบแคบอยู่หน้าต่อหลอดลมคอเหนือ carina เล็กน้อย แต่ในเด็กทารกการวินิจฉัยอาจทำได้ยาก เนื่องจากมีเงาของต่อมไทมัส บริเวณ superior mediastinum ร่วมด้วย

Barium esophagogram: ปกติ

Bronchoscopy: พบ pulsatile กดจากด้านหน้าต่อหลอดลมคอเหนือ carina 1-2 เซนติเมตร

MRI และ CT ถือเป็น การตรวจที่ดีที่สุด โดยสามารถให้ข้อมูลเกี่ยวกับแขนงหลอดเลือดแดง ตำแหน่งของหลอดลมและหลอดอาหารที่โดนกดเบียด และยังสามารถดูความผิดปกติของหัวใจได้ด้วย นอกจากนี้การสร้างภาพ 3 มิติ ยังเป็นประโยชน์กับการวางแผนผ่าตัด

การรักษา

การรักษาประคับประคอง ในกรณีมีอาการไม่รุนแรง
การผ่าตัด ชั่วคราวขึ้นกับความรุนแรงจากการกดต่อทางเดินหายใจและหลอดอาหาร และอาจพิจารณาในผู้ป่วยที่ต้องรับการผ่าตัดความผิดปกติอย่างอื่นในทรวงอก เช่นมีความผิดปกติของหัวใจ หลอดเลือดที่จำเป็นต้องรับการผ่าตัด

เอกสารอ้างอิง

1. McLaughlin RB, Wetmore RF, Tavill MA, Gaynor JW, Spray TL. Vascular anomalies causing symptomatic tracheobronchial compression. Laryngoscope 1999;109:312-9.
2. Ahmad SM, Soliman AMS. Congenital anomalies of the larynx. Otolaryngol Clin N Am 2007;40:177-91.
3. Sandu K, Monnier P. Congenital tracheal anomalies. Otolaryngol Clin N Am 2007;40:193-217
4. Kuhn JP. Diseases of the airways and abnormalities of pulmonary aeration. In: Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO, editors. Caffey's Pediatric diagnostic imaging. 10th ed. C.V. Mosby. 2004.p.941-2.
5. Berdon WE. Rings, slings, and other things: vascular compression of the infant trachea updated from the midcentury to the millennium--the legacy of Robert E. Gross, MD, and Edward B. D. Neuhauser, MD. Radiology 2000;216:624-32.