

ภาวะลำไส้อุดตันเทียมจาก ความผิดปกติของกล้ามเนื้ออวัยวะภายใน

สุทธิพร จิตต์มิตรภาพ* วิเชษฐ์ วัชรวิริยะเจริญ*
วีระศักดิ์ ชื้อ** สุดี ชมเดช***

Chittmitrapap S, Chatwiriya Charoen W, Chere W, Chomdej S. Intestinal pseudo-obstruction caused by visceral myopathy. Chula Med J 1980 Dec; 34 (12): 975-983

Intestinal pseudo-obstruction is a condition of intestinal dysmotility with apparent intestinal obstruction, but without any mechanical cause. It has been described in association with a wide variety of both systemic and gastrointestinal disorders in adult but more commonly it is the primary dysfunction of the intestine in children. Visceral myopathy is a rare entity with the abnormalities in the smooth muscle which may involve either gastrointestinal or genitourinary system or both. Successful treatment in intestinal pseudo-obstruction caused by visceral myopathy has been limited but the understanding of the pathophysiology, the diagnosis and the management are still challenging.

Index : Intestinal pseudo-obstruction, visceral myopathy.

Reprint request : Chittmitrapap S, Department of Surgery, Faculty of Medicine, Chulalongkorn University, Bangkok 10330, Thailand.

Received for publication. September 14, 1990.

* ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

** ฝ่ายศัลยกรรม โรงพยาบาลพระพุทธชินราช พิษณุโลก

*** ภาควิชารังสีวิทยา คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

ภาวะลำไส้อุดตันเทียม (Intestinal pseudo-obstruction) เป็นภาวะที่ระบบทางเดินอาหารทำงานผิดปกติ เป็นผลให้เกิดลักษณะของการอุดตันของลำไส้อย่างเด่นชัด แต่ไม่พบสาเหตุของการอุดตันแบบ mechanical ซึ่งเป็นสาเหตุส่วนใหญ่ของภาวะลำไส้อุดตัน ในผู้ใหญ่พบเกิดร่วมกับความผิดปกติหลายชนิด ทั้งเกี่ยวกับระบบทางเดินอาหาร หรือระบบอื่น ๆ ของร่างกาย⁽¹⁾ เช่น ระบบประสาท แต่ในเด็กเกือบทั้งหมดมีสาเหตุจากความผิดปกติของระบบทางเดินอาหาร อย่างไรก็ตาม ความผิดปกติของกล้ามเนื้อเรียบของระบบทางเดินอาหารอันเป็นสาเหตุหนึ่งของภาวะลำไส้อุดตันเทียม พบได้ไม่บ่อยนัก และยังไม่มียุทธวิธีรักษาที่ได้ผลดี แต่ก็ยังเป็นสิ่งที่น่าสนใจและท้าทายในด้านการวินิจฉัย และการพยายามให้การรักษา

บทความนี้จะได้ยกตัวอย่างผู้ป่วยหนึ่งรายที่ส่งต่อมาจากกุมารศัลยแพทย์ โรงพยาบาลพระพุทธชินราช ซึ่งได้รับการวินิจฉัยต่อมาภายหลังว่าเป็น visceral myopathy และจะได้อภิปรายถึงแนวทางในการวินิจฉัยตลอดจนการรักษา รวมถึงการรวบรวมความรู้จากรายงานต่าง ๆ ที่เคยมีมา

ตัวอย่างผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทย อายุ 1 ปี บ้านอยู่ จังหวัดพิษณุโลก เป็นผู้ป่วยที่รับไว้รักษาที่ ร.พ.จุฬาลงกรณ์ โดยการส่งต่อมาจาก ร.พ.พระพุทธชินราช ด้วยอาการสำคัญว่าท้องอืดและอาเจียนมา 1 เดือน

ประวัติเจ็บป่วยปัจจุบัน :

เมื่อผู้ป่วยอายุ 2 เดือน มีอาการท้องผูกถ่ายอุจจาระลำบาก ต้องสวนอุจจาระออก บางครั้งท้องอืด และอาเจียนมีสีเขียวปน บางครั้งมีอาการปัสสาวะกระปริดกระปรอย แพทย์ที่ ร.พ.พิษณุโลก รักษาโดยการให้น้ำเกลือ ใส่สายทางจมูก (Nasogastric) สวนอุจจาระ และสวนปัสสาวะให้อาการทุเลาลง ต้องรับเข้าไว้รักษาในโรงพยาบาล 2 เดือนต่อครั้ง

1 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล ท้องอืดมาก อาเจียนเป็นน้ำสีเขียว ไป ร.พ.พิษณุโลกได้ถ่ายภาพรังสี พบลักษณะของ Gut obstruction อย่างมากจึงได้ทำผ่าตัด Exploratory laparotomy หลังจากทำ Barium enema แล้ว จากการผ่าตัดไม่พบ mechanical obstruction แต่มี transverse colon ขยายขนาดขึ้นอย่างมาก จากลักษณะภาพรังสี และการตรวจพบ สงสัยว่าจะเป็นโรค Hirschsprung จึงได้ทำ Right

transverse loop colostomy และตัดชิ้นเนื้อที่บริเวณ colostomy และ rectum ส่งตรวจทางพยาธิวิทยา ผลที่ได้รับต่อมาภายหลังพบว่าปกติ และมี ganglion cell ทั้ง 2 แห่ง

หลังผ่าตัด ผู้ป่วยยังคงท้องอืด อาเจียนเป็นน้ำสีเขียวตลอด ถ่ายอุจจาระทาง colostomy ได้บางครั้ง น้ำหนักลดลงมาก จึง refer มา ร.พ.จุฬาลงกรณ์

ประวัติในอดีต :

เป็นบุตรคนที่ 2 คลอดปกติ น้ำหนักแรกคลอด 3,150 กรัม ลำไส้เล็กน้ำคร่ำขณะคลอด ทำให้ต้องอยู่โรงพยาบาลนาน 1 เดือน ไม่มีอาการตัวเหลือง ตาเหลือง ไม่ได้ใช้เครื่องช่วยหายใจ

• เลี้ยงด้วยนมมารดาและนมกระป๋อง

การเจริญเติบโตช้า น้ำหนักน้อย พัฒนาการปกติ เกาะยีนได้ เรียกพ่อและแม่ได้

การตรวจร่างกาย :

ลักษณะทั่วไป ผอม น้ำหนักน้อยกว่าที่ควร (6,140 กรัม) มีอาการของการขาดน้ำระดับปานกลาง ไม่ซีด ไม่เหลือง อุณหภูมิ 37 องศาเซลเซียส ชีพจร 110 ครั้ง/นาที อัตราหายใจ 40 ครั้ง/นาที

ปอดและหัวใจอยู่ในเกณฑ์ปกติ

การตรวจท้องพบว่า มีท้องอืดปานกลาง ค่อนข้างนิ่ม ไม่มีตำแหน่งที่เจ็บปวด คลำตบและม้ามไม่ได้ มีรอยแผลผ่าตัดตามแนวขวางของลำตัวเหนือสะดือ และมี Loop Colostomy ที่บริเวณ right upper quadrant

การตรวจทางทวารหนัก ไม่พบว่ามีอุจจาระคั่งค้าง, กล้ามเนื้อหูรูดปกติ

แขนขาอ่อนแออย่างอ่อนแรงทั่ว ๆ ไป จากสภาวะขาดอาหาร

การตรวจทางห้องปฏิบัติการ :

ระดับฮีโมโกลบิน 14.1 กรัม% ฮีมาโตคริต 42% ปริมาณเม็ดเลือดขาว 7,750 ตัว/ลบ.ซม. นิวโทรฟิล 38%, band form 4%, ลิมโฟไซต์ 35%, atypical lymphocyte 20%, eosinophil 2%, monocyte 1% เกร็ดเลือดมีปริมาณมากกว่าปกติเล็กน้อย

Urinalysis อยู่ในเกณฑ์ปกติ

การหาระดับอิเล็กโตรไลต์ พบว่า โซเดียม 134 mEq/ลิตร โพแทสเซียม 4.6 mEq/ลิตร ไบคาร์บอเนต 31.8

mEq/ลิตร แคลเซียม 6.3 กรัม% ฟอสเฟต 3.4 กรัม%
ระดับน้ำตาลในเลือด 67 มก.% (ค่าปกติ 65-100),
BUN 24 และครีเอตินิน 0.6

การตรวจสมรรถภาพของตับพบว่า ระดับบิลิรูบิน
รวม 2.0, alkaline phosphatase 322 อื่น ๆ อยู่ในเกณฑ์ปกติ
ระดับโปรตีนอัลบูมิน 3.15 กรัม% โกลบูลิน
2.5 กรัม%

ภาพรังสีช่องท้อง acute abdomen ขณะแรกได้รับ
พบว่า ลำไส้เล็กมีขนาดใหญ่ขยายขึ้นกว่าปกติมาก ร่วมกับมี
multiple air-fluid level บ่งชี้ภาวะลำไส้อุดตัน ระดับอุดตัน
อยู่ที่ระดับลำไส้เล็กตอนกลาง

จากการทบทวนภาพรังสี acute abdomen ที่เคยทำ
ขณะอยู่ในโรงพยาบาลพระพุทธชินราชก่อนผ่าตัด พบ
ลักษณะลำไส้อุดตันอย่างสมบูรณ์ชัดเจน ระดับที่อุดตันอยู่ที่
ส่วนปลายของระบบทางเดินอาหาร ทบทวนภาพรังสี acute
abdomen หลังผ่าตัดยังคงมีลักษณะลำไส้อุดตัน แต่จากภาพ
รังสีบ่งว่า ระดับของการอุดตันอยู่ที่ลำไส้เล็กตอนกลาง

จากการทบทวนภาพรังสี Barium enema ที่ได้ทำ
ที่โรงพยาบาลพระพุทธชินราช พบว่ามีลำไส้ใหญ่ขยายขนาด
อย่างมาก ตั้งแต่ระดับ rectum ขึ้นไปจนถึง ascending colon
ลักษณะ transitional zone บอกได้ไม่ชัดเจน

ได้ทำการศึกษาทบทวนพยาธิวิทยาจากชิ้นเนื้อที่ตัด
ออกมาในขณะผ่าตัดที่โรงพยาบาลพระพุทธชินราช ทั้งที่
ตำแหน่ง colostomy และ rectum พบว่ามี ganglion cell

การวินิจฉัยเบื้องต้น

ภาวะลำไส้อุดตันจาก pseudo-obstruction หรือ
เยื่อพังผืดยึดรัด (band adhesion)

การรักษาเบื้องต้น

ได้ให้การรักษาโดยงดน้ำและอาหารทางปาก ใส่
สาย nasogastric (NG) ให้น้ำเกลือแก้ไขภาวะขาดน้ำ ใส่สาย
Foley catheter และสวน colostomy ด้วยน้ำเกลือ ซึ่งได้
อุจจาระเหลว ๆ จำนวนไม่มาก

วันที่ 4 ที่อยู่โรงพยาบาล ผู้ป่วยอาการดีขึ้น ท้อง
ไม่อืด ปริมาณ NG content น้อย จึงเอาสายออก แล้วเริ่ม
ให้นมทางปาก แต่ผู้ป่วยท้องอืด และอาเจียน จึงงดอาหาร
อีกครั้ง และใส่สาย Nasogastric ให้การรักษาแบบ con-
servative ต่อ หลังจากอยู่โรงพยาบาล 14 วัน ได้นำผู้ป่วย

ไปถ่ายภาพรังสีพิเศษ upper GI study and small bowel
follow through พบลักษณะของลำไส้อุดตันบริเวณลำไส้เล็ก
ตอนกลางแบบไม่สมบูรณ์หลายตำแหน่ง จึงนำผู้ป่วยไปผ่าตัด

การผ่าตัด

ทำการผ่าตัดเปิดแผลหน้าท้องตามขวางเหนือสะดือ
ตามรอยแผลผ่าตัดเดิม พบสาเหตุของการอุดตันที่เด่นชัด
2 แห่ง ตำแหน่งแรกเกิดจากเยื่อพังผืด (adhesion) ระหว่าง
ลำไส้ใหญ่ mid transverse colon และลำไส้ส่วน jejunum
ห่างจาก ligament of Treitz 20 เซนติเมตร อีกตำแหน่งหนึ่ง
เกิดจากเยื่อพังผืดระหว่างผนังหน้าท้องด้านในส่วนหน้า และ
ลำไส้ Ileum ห่างจาก Ileocecal valve 50 เซนติเมตร และ
มีการบิดหมุน (volvulus) ของลำไส้ Ileum รอบ ๆ เยื่อ
พังผืดนี้ด้วย แต่ไม่พบมีการเน่าตายของลำไส้ นอกจากนั้น
พบมีเยื่อพังผืดบาง ๆ ทั่วไประหว่างลำไส้ การเรียงตัวและ
การหมุนของลำไส้ (rotation) ปกติ อื่น ๆ อยู่ในเกณฑ์ปกติ
จึงได้ทำการเลาะตัดเยื่อพังผืด และทำ closed bowel decom-
pression ผ่านสาย NG ในกระเพาะอาหารพร้อมกับเย็บปิด
หน้าท้องตามลำดับชั้น

สภาพหลังผ่าตัด

หลังผ่าตัด ให้น้ำเกลือและสารอาหารทดแทนทาง
หลอดเลือดดำ (parenteral nutrition) พร้อมกับงดน้ำและ
อาหารเป็นเวลา 6 วัน จึงเริ่มให้นมทางปาก ระยะแรกผู้ป่วย
ทานได้ดี มีอุจจาระออกทาง colostomy ได้เอง แต่หลังจาก
ทานนมอยู่ 4 วัน ก็ปรากฏอาการท้องอืด อาเจียนอีก ได้ให้
การรักษาแบบ conservative ต่ออีก 2 สัปดาห์ โดยงดน้ำ
และอาหารทางปาก ให้น้ำเกลือและสารอาหารทางหลอดเลือด
ดำ หลังจากนั้นจึงให้นมโดยเริ่มจากปริมาณน้อย ๆ แต่
บ่อยครั้ง ผู้ป่วยทานได้พอใช้ ยังมีอาการอาเจียนเป็นบางมื้อ
ในระหว่างที่อยู่โรงพยาบาลหลังผ่าตัด ได้ทำการ
ตรวจเพิ่มเติมอีกหลายอย่าง ได้แก่

1. ทำ Acute abdomen series พบลักษณะขยาย
ขนาดของลำไส้ทั่ว ๆ ไป ทั้งท้อง (ภาพที่ 1)
2. ทำ upper GI study และ small bowel follow
through อีกครั้ง พบลำไส้ขยายขนาดทั่ว ๆ ไป การเคลื่อนไหว
ของลำไส้ที่พบจากการทำ fluoroscopy น้อยกว่าปกติ
มี delayed passage time เข้ากันได้กับภาวะ pseudo-ob-
struction (ภาพที่ 2)

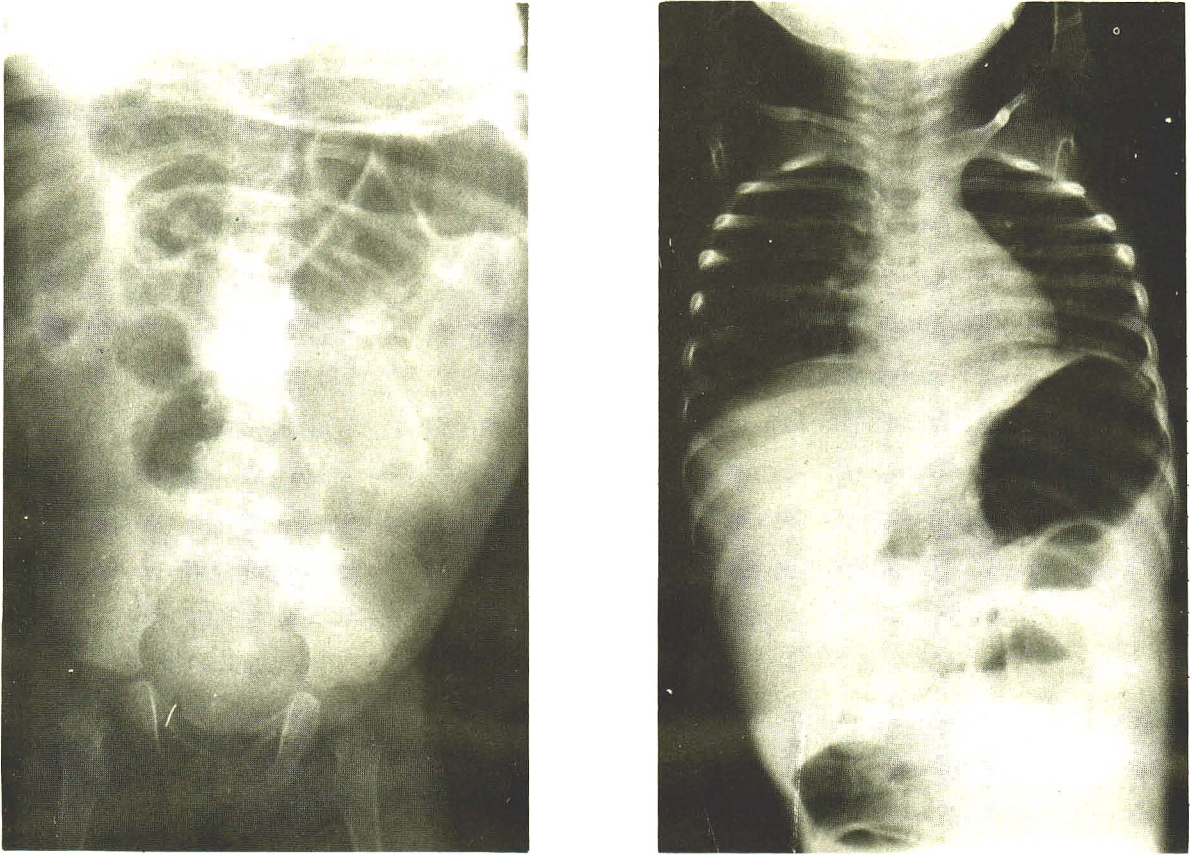


Figure 1. Acute abdomen series (A. Supine, B. Upright) show generalized dilatation with multiple air-fluid levels indicating gut obstruction.

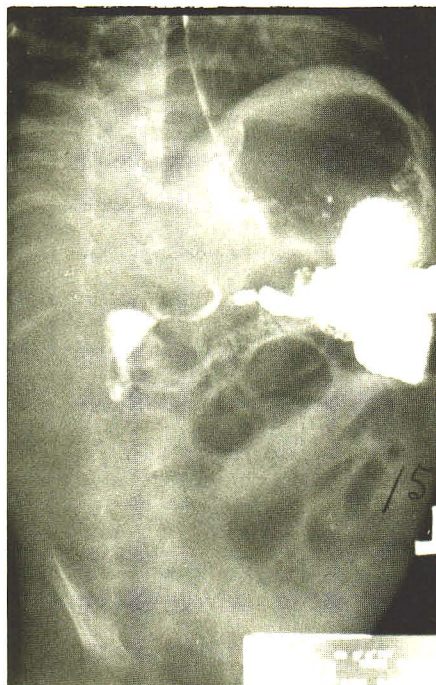


Figure 2. Barium meal shows dilatation of the small bowels and retention of the barium after 5 1/2 hours.

3. ทำ Ultrasonogram พบว่าไตข้างขวามี hydronephrosis อย่างปานกลาง ส่วนไตข้างซ้ายมี hydronephrosis เล็กน้อย
4. ทำ Intravenous pyelography พบ hydronephrosis ของไตทั้ง 2 ข้าง ร่วมกับการขยายขนาดของท่อไตทั้งคู่
5. Voiding cystogram แสดงให้เห็นว่ากระเพาะปัสสาวะโป่งพองกว่าปกติ มี trabeculation และ diverticulum เล็ก ๆ ทั่วไป พร้อมกับมี reflux ของท่อไตทั้ง 2 ข้าง
6. ทำ Cystoscopy พบลักษณะของกระเพาะปัสสาวะโป่งพอง ผนังบางไม่มีการหดตัวของกล้ามเนื้อให้เห็นระหว่างการทำ Cystoscopy.
7. Electron microscopic examination ทำการตรวจชิ้นเนื้อที่ตัดจากลำไส้เล็ก พบว่ามี Vacuolization ภายในเซลล์กล้ามเนื้อเรียบของผนังลำไส้
8. Acetylcholinesterase activity study จากชิ้นเนื้อที่ถูกตัดจากลำไส้ส่วน rectum ได้ผลลบ แสดงว่าไม่ใช่โรค Hirschsprung

จากลักษณะทางคลินิกประมวลเข้ากับผลการตรวจวิเคราะห์หลายอย่างดังได้กล่าวข้างต้น ทำให้สรุปการวินิจฉัยว่าเป็น Intestinal pseudo-obstruction

ผู้ป่วยได้รับการรักษาต่อมาด้วยวิธีประคับประคองให้อาหารอ่อน และนมมื่อละน้อย ๆ บ่อย ๆ และหยุดให้เป็นครั้งคราวเมื่อมีอาการอาเจียน ซึ่งในระหว่างนั้นหากต้องงดอาหารมากกว่า 3 วัน ก็ให้อาหารทางหลอดเลือดดำร่วมด้วย นอกจากนั้นยังได้ให้ยา Cisapride (Prepulsid^R) ทางปาก ขนาด 0.1-0.2 มก./กก. วันละ 3 ครั้ง ร่วมกับ Bethanechol chloride (Urecholine^R) ขนาด 0.1-0.2 มก./กก. วันละ 3 ครั้ง ในระยะแรกที่ให้ยา อาการดีขึ้นแต่ต่อมาก็ทรงอยู่ แม้ว่าจะเพิ่มขนาดยา ให้ยาดังกล่าวอยู่เป็นเวลา 1 1/2 เดือน จึงหยุดยา ซึ่งพบว่าอาการไม่เลวลงหลังหยุดยา

ในระยะหลัง ผู้ป่วยมีปัญหาติดเชื้อระบบทางเดินปัสสาวะค่อนข้างบ่อย ดังนั้นจึงได้คาสายสวนปัสสาวะไว้

ผู้ป่วยอยู่โรงพยาบาลนาน 3 เดือน สภาพขณะนั้นพอรับประทานนม และอาหารอ่อนได้ มีอาการท้องอืด อาเจียนประมาณ 1 ครั้งต่อ 10 วัน เมื่องดอาหารและสวนทาง colostomy แล้วอาการดีขึ้น สามารถกลับมารับประทานนม และอาหารต่อไปได้ใน 1-2 วัน ยังคงคาสายสวนปัสสาวะไว้ได้ให้คำแนะนำในการดูแลผู้ป่วยแก่มารดา และจำหน่ายผู้ป่วยออกจากโรงพยาบาล

วิจารณ์

จากลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วยรายนี้มีปัญหาในการวินิจฉัยโรค เนื่องจากโรคลำไส้อุดตันเทียมพบได้น้อย และเกิดจากสาเหตุได้หลายประการ ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาที่มีข้อจำกัด การวินิจฉัยต้องอาศัยจากประวัติ อาการ และอาการแสดง จากภาพถ่ายรังสี และสิ่งตรวจพบจากการผ่าตัดร่วมกับการใช้วิธี exclusion.

ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดครั้งแรกจาก ร.พ.พระพุทธชินราช พิษณุโลก เนื่องจากปัญหาลำไส้อุดตัน และจากภาพรังสีและการผ่าตัดที่สงสัยว่าสาเหตุของการอุดตันเกิดจากโรค Hirschsprung และได้ทำ colostomy ตัดชิ้นเนื้อส่งตรวจ แต่ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาพบ ganglion cell ทั้งของลำไส้ตรง (rectum) และ บริเวณ colostomy ทำให้ไม่น่าจะเข้าได้กับโรคลำไส้โป่งพองแต่กำเนิด (Hirschsprung) ยกเว้นในกรณี ultrashort segment Hirschsprung ซึ่งพยาธิสภาพอยู่ที่ rectum ส่วนล่าง ทำให้การตรวจชิ้นเนื้อสามารถพบ ganglion cell บริเวณ rectum ส่วนบนได้ หากเป็นเช่นนั้นผู้ป่วยรายนี้น่าจะถ่ายอุจจาระทาง colostomy ได้ เพราะก็พบ ganglion cell แต่ผู้ป่วยยังคงมีอาการท้องอืดและอาเจียนอีก จึงไม่น่าจะเป็นโรค Hirschsprung

ขณะอยู่ใน ร.พ.จุฬา ระยะแรกให้การรักษาแบบประคับประคอง เนื่องจากสงสัยว่าจะเป็นภาวะ pseudo-obstruction ผู้ป่วยยังคงมีอาการท้องอืดและอาเจียน ระหว่างรอช่วงหนึ่ง ผู้ป่วยมีอาการลำไส้อุดตันมาก ซึ่งได้พยายามค้นหาสาเหตุที่อาจเป็นได้ นอกจาก pseudo-obstruction หลังจากให้การรักษาแบบประคับประคองอยู่เป็นเวลาหลายวัน อาการไม่ดีขึ้น จึงได้ส่งตรวจด้วยรังสี upper GI study and small bowel follow through พบลักษณะตำแหน่งของการอุดตันแบบไม่สมบูรณ์เป็นแห่ง ๆ หลายแห่ง สงสัยลำไส้อุดตันจากเยื่อพังผืด เนื่องจากการผ่าตัดครั้งแรก ซึ่งจากการผ่าตัดพบมีเยื่อพังผืดทั่วไปและมีลำไส้บิดหมุน (volvulus) ตรงกับตำแหน่งที่ตรวจพบทางรังสี ซึ่งน่าเป็นสาเหตุของการอุดตันครั้งนี้ แต่ก็ไม่ใช่คำอธิบายของลักษณะลำไส้อุดตันที่นำผู้ป่วยมาโรงพยาบาลในครั้งแรก ดังนั้นยังคงคิดถึงภาวะลำไส้อุดตันเทียมอยู่เช่นเดิม

อย่างไรก็ตามการวินิจฉัยให้แน่นอนยังทำได้ลำบาก ต้องใช้วิธี exclusion ซึ่งในรายนี้ก็ทำได้การตรวจหลายอย่าง เช่น Barium enema, Histological study for ganglion cells และ Histochemical study โดยวิธี acetylcholinesterase activity (ซึ่งเพิ่งเริ่มนำมาใช้ในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

เป็นแห่งแรกและแห่งเดียวขณะนี้⁽²⁾ เพื่อยืนยันว่าไม่ใช่โรค Hirschsprung นอกจากนี้ยังทำการวิเคราะห์ด้านระบบทางเดินปัสสาวะ พิสูจน์ได้ว่ามีความผิดปกติ ซึ่งเมื่อประมวลเข้ากับความผิดปกติของระบบทางเดินอาหาร และการตรวจชิ้นเนื้อโดยจุลทรรศน์อิเล็กตรอนต่อมาภายหลัง น่าจะจัดเข้าได้กับกลุ่มของ VISCERAL MYOPATHY คือมีความผิดปกติของกล้ามเนื้อของอวัยวะภายในได้แก่ ระบบทางเดินอาหารและระบบทางเดินปัสสาวะ

การรักษาลำไส้อุดตันเทียมในรายนี้ดูเหมือนจะไม่ได้ผล เพราะยา Cisapride หรือ Bethanechol chloride ที่เคยมีรายงานว่าได้ผลดีในกลุ่มลำไส้อุดตันเทียมในเด็ก⁽³⁾ นั้น น่าจะใช้ไม่ได้ผลในกลุ่ม myopathy แต่จะดีในกลุ่ม Neuropathy มากกว่า ซึ่งผู้ป่วยกลุ่ม myopathy นั้นดูเหมือนจะไม่มีวิธีรักษาที่ได้ผลแน่นอนในขณะนี้

อภิปราย

Intestinal pseudo-obstruction เป็นกลุ่มอาการและอาการแสดงของลำไส้อุดตัน โดยไม่มีสาเหตุหรือตำแหน่งของการอุดตันแบบ mechanical ที่แน่ชัด อาจเกิดจากความผิดปกติของกล้ามเนื้อเรียบ และ/หรือ Myenteric plexus ของลำไส้ ในภาวะเฉียบพลันหรือที่เรียกกันว่า acute ileus อาจเกิดจากโรค acute pancreatitis, renal colic หรือ myocardial infarction.⁽⁴⁾

Chronic intestinal pseudo-obstruction อาจเป็น secondary จากสาเหตุต่าง ๆ จาก systemic disease เช่น Hypothyroidism, Scleroderma หรือจากยาต่าง ๆ ดังแสดงในตารางที่ 1⁽⁵⁻⁷⁾ หรือเป็น primary ของลำไส้เอง (idiopathic) อาจพบได้ในครอบครัวเดียวกันหรือเกิดขึ้นเอง (sporadic) พยาธิสภาพอาจเป็นบางส่วนหรือกระจายทั่ว ๆ ไป ตั้งแต่หลอดอาหาร กระเพาะอาหาร ลำไส้เล็ก จนถึงลำไส้ใหญ่ ส่วนมากมักเป็นที่ลำไส้เล็ก และลำไส้ใหญ่

Table 1. Conditions associated with pseudo-obstruction.

- I. Disorders of the Myenteric Plexus
 - A. Familial visceral neuropathies
 1. Recessive, with intranuclear inclusions
 2. Recessive, with mental retardation and calcification of the basal ganglia
 3. Dominant, with neither of above
 - B. Sporadic visceral neuropathies
 1. Degenerative, non-inflammatory
 2. Degenerative, inflammatory
 - a. Paraneoplastic
 - b. Non-paraneoplastic (Chagas, cytomegalovirus, idiopathic)
 - c. Isolated axonopathy
 - C. Developmental abnormalities
 1. Hirschsprung's disease
 2. Total colonic aganglionosis (sometimes with small intestinal aganglionosis)
 3. Maturational arrest
 - a. With mental retardation
 - b. With other neurological abnormalities
 - c. Isolated to myenteric plexus, without the above
 4. Neuronal intestinal dysplasia (NID)
 - a. With neurofibromatosis
 - b. With MEA II
 - c. Isolated to intestine, without above
 - D. Severe, idiopathic constipation
- II. Disorders of the Smooth Muscle
 - A. Primary
 1. Familial visceral myopathies

Table 1 (Cont'd)

- a. Autosomal dominant
 - b. Autosomal recessive (with ptosis and external ophthalmoplegia)
 - c. Autosomal recessive with total GI tract dilatation.
 - 2. Sporadic visceral myopathies
 - B. Secondary
 - 1. Collagen vascular diseases
 - a. Scleroderma
 - b. Progressive systemic sclerosis
 - c. Dermatomyositis, polymyositis
 - d. Systemic lupus erythematosus
 - 2. Myotonic dystrophy
 - 3. Progressive muscular dystrophy
 - 4. Amyloidosis
 - 5. Nontropical sprue
 - 6. Ceroidosis?
 - C. Diffused lymphoid infiltration
- III. Small Intestinal Diverticulosis
 - A. With muscle resembling visceral myopathy
 - B. With muscle resembling progressive systemic sclerosis
 - C. With visceral neuropathy and neuronal intranuclear inclusions
 - D. Secondary to Fabry's disease
- IV. Endocrine disorders
 - A. Hypothyroidism
 - B. Diabetes mellitus
 - C. Hypoparathyroidism
 - D. Pheochromocytoma
- V. Pharmacologically induced disorders
 - A. Toxic compounds
 - 1. Lead poisoning
 - 2. Amanita (mushroom) poisoning
 - B. Drug side effect
 - 1. Phenothiazines
 - 2. Tricyclic antidepressants
 - 3. Antiparkinsonian medications
 - 4. Ganglionic blockers
 - 5. Clonidine
 - 6. Cathartic abuse
- VI. Electrolyte disturbances
 - A. Hypokalemia
 - B. Hypocalcemia
 - C. Hypomagnesemia
 - D. Uremia
- VII. Miscellaneous
 - Jejunioileal bypass
 - Jejunal diverticulosis
 - Spinal cord trauma

กลุ่มพยาธิสภาพของกล้ามเนื้อเรียบ (visceral myopathies) นอกจากเป็นที่ลำไส้แล้ว ยังอาจพบที่กล้ามเนื้อเรียบส่วนอื่น ๆ เช่น กระเพาะปัสสาวะ มดลูก และม่านตา

กลุ่มพยาธิสภาพของระบบประสาท (visceral neuropathies) อาจพบพยาธิสภาพนอกลำไส้ เช่น ในสมอง ในไขสันหลัง ระบบประสาทอัตโนมัติ เส้นประสาทส่วนปลาย (peripheral nerve) ดังนั้นอาจพบมีอาการปัญญาอ่อน การทำงานของระบบประสาทอัตโนมัติผิดปกติ กลุ่มอาการ Parkinson และ ataxia ได้

ในกลุ่มที่มีพยาธิสภาพของกล้ามเนื้อเรียบ การดำเนินโรคมักจะค่อยเป็นค่อยไป (slow progression) อาจเป็นเพิ่มมากขึ้นเรื่อย ๆ หรือคงอยู่ตลอด (persist) อาการสำคัญคือ ท้องอืด อาเจียน ท้องผูก ไม่ค่อยถ่ายอุจจาระ บางครั้งอาจมีท้องเสียสลับ อุจจาระอาจมี steatorrhea เด็กกลุ่มนี้จะมีน้ำหนักน้อย เลี้ยงไม่โต ในบางขณะเกิดอาการลำไส้อุดตันเฉียบพลัน มีอาการปวดท้อง ท้องอืดขึ้นอย่างมาก นอกจากนั้นมักจะมีอาการของระบบทางเดินปัสสาวะ ได้แก่ ปัสสาวะกระปริดกระปรอย บางรายปัสสาวะเองไม่ได้ อาการอื่นที่พบได้ เช่น ชัก กลืนลำบาก^(1,4,8) อาการของลำไส้อุดตันอาจเป็น ๆ หาย ๆ โรคนี้เคยมีรายงานว่าพบหลายรายในครอบครัวเดียวกัน บ่งว่าอาจมีพันธุกรรมเกี่ยวข้อง⁽⁹⁾

การวินิจฉัยนอกจากอาศัยจากประวัติ การตรวจร่างกายแล้ว การตรวจพิเศษบางครั้งอาจให้ข้อมูลที่เพิ่มประโยชน์ แม้ว่าจะไม่มีการตรวจชนิดใดชนิดหนึ่งที่ทำให้การวินิจฉัยเฉพาะเจาะจงลงไปได้ ภาพรังสีช่องท้อง acute abdomen มักให้เพียงลักษณะของภาวะลำไส้อุดตัน ซึ่งมักจะบอกสาเหตุไม่ได้แน่นอน การตรวจทางรังสีด้วยสารทึบรังสี อาจพบหลอดอาหารมี peristalsis ลดลง หรือไม่มี peristalsis รวมทั้งมี atony ของกระเพาะอาหาร ในรายที่พยาธิสภาพเกิดขึ้น ตลอดความยาวของระบบทางเดินอาหาร นอกเหนือไปจากลำไส้เล็กและลำไส้ใหญ่ที่มีขนาดขยายขึ้น และเคลื่อนไหวน้อยลง ซึ่งต้องใช้ความสังเกตอย่างมากในขณะทำการตรวจ fluoroscopy⁽¹⁰⁾ มิฉะนั้นอาจวินิจฉัยไม่ได้ ความผิดปกติหลายอย่างก็ไม่เฉพาะเจาะจง เช่น พบ gastroesophageal reflux, delayed gastric emptying, megaduodenum และ uncoordinated contraction ในบางรายตรวจพบลำไส้ใหญ่มีขนาดเล็ก (microcolon) ทำให้มีชื่อเรียกสำหรับโรคนี้ดีกว่า โรค Microcolon - megacystis ซึ่งจาก Intravenous pyelography และ Voiding cystourethrography จะพบ enlarged urinary bladder ซึ่งมี atony และอาจพบ reflux,

dilatation ของท่อไต รวมไปถึง Hydronephrosis จากปัสสาวะคั่งค้าง⁽¹¹⁾ ปัจจุบันมีการนำวิธีการตรวจด้วยสารกัมมันตรังสี (radionuclide study) มาใช้ เช่น DMSA, DTPA scan ก็จะมีลักษณะปัสสาวะคั่งค้างเนื่องจากกล้ามเนื้อของท่อไตและกระเพาะปัสสาวะทำงานไม่ปกติ ตลอดจนอาจสามารถตรวจสอบสมรรถภาพของไตได้ ในขณะเดียวกัน การตรวจความเคลื่อนไหว (Manometry) เช่น esophageal manometry หรือ Intestinal motility test ก็ได้ประโยชน์ในการตรวจความผิดปกติของการเคลื่อนไหวและตรวจดู intestinal transit time^(5,12)

ผู้ป่วยส่วนมากได้รับการผ่าตัดสำรวจช่องท้อง (exploratory laparotomy) ซึ่งไม่สามารถหาสาเหตุหรือไม่พบพยาธิสภาพจากการผ่าตัด และใช้วิธีแยกสาเหตุจากโรคอื่น ๆ ออกไป^(4,5) (ตารางที่ 1)

ผลการตรวจทางพยาธิวิทยาของลำไส้ในโรค Myopathy นี้ อาจพบมี degeneration, immaturity หรือ inflammation ของกล้ามเนื้อเรียบ และ/หรือ Myenteric plexus และมักจะพบเซลล์ประสาท (ganglion cell) ตามปกติ ซึ่งทำให้แยกได้จากโรค Hirschsprung⁽¹³⁾ หรือ Neuropathy ซึ่งเซลล์ประสาทมีลักษณะผิดปกติ

วิธีการรักษาเพื่อแก้ปัญหาของโรคนี้ยังไม่เป็นที่สรุปแน่ชัด และยังไม่มียารักษาใดแสดงวิธีการรักษาที่ได้ผลดี⁽¹⁴⁾ ไม่ว่าจะเป็นการผ่าตัดหรือใช้ยา หลักการเน้นหนักไปทางด้าน palliative เกี่ยวกับการให้อาหาร โดยให้อาหารทางปากเป็นหลักในช่วงที่พอจะรับประทานได้ และให้สารอาหารที่ย่อยได้ง่าย ดูดซึมได้ง่าย แต่มีคุณค่าทางโภชนาการสูง ร่วมกับการให้สารอาหารทางหลอดเลือดดำเมื่อเกิดภาวะลำไส้อุดตันเทียมในขณะที่ให้อาหารทางปากไม่ได้ ซึ่งในผู้ป่วยหลายคนต้องใช้วิธีให้อาหารทางหลอดเลือดดำเป็นระยะยาว โดยใช้วิธี Home parenteral nutrition⁽¹⁵⁾ ซึ่งพบว่าทำให้อายุยืนขึ้น

ยาปฏิชีวนะเชื่อว่ามีจำเป็นเพื่อลดปริมาณแบคทีเรียในลำไส้ เพราะลำไส้ที่ไม่เคลื่อนไหวมีการเจริญเติบโตของแบคทีเรียอย่างรวดเร็วเป็นสาเหตุของลำไส้อักเสบและท้องเสีย แต่การให้ยาปฏิชีวนะเป็นเวลานาน ๆ อาจทำให้เกิดการดื้อยาได้

การผ่าตัดไม่มีบทบาทในการรักษา นอกจากจะช่วยยืนยันว่าไม่มีพยาธิสภาพที่เป็นสาเหตุของลำไส้อุดตันซึ่งสามารถผ่าตัดรักษาได้ การทำ gastrostomy หรือ colostomy มีประโยชน์ในแง่ของการ decompression ซึ่ง colos-

tomy อาจช่วยลดการเปื้อนเปรอะ (contamination) ของระบบทางเดินปัสสาวะได้ ในกรณีที่ต้องอาศัยสวนปัสสาวะไว้พร้อมกับต้องสวนอุจจาระเป็นประจำเพื่อบรรเทาอาการลำไส้อุดตัน

มีรายงานการทดลองให้ยาหรือสารเคมีที่ช่วยกระตุ้นให้เกิดการบีบตัวของลำไส้ เช่น bethanechol, neostigmine, propanolol, metoclopramide หรือ gastrointestinal hormones เช่น gastrin, cholecystokinin แต่ผลที่ได้ไม่แน่นอน ยาใน

กลุ่มแรกพบว่าช่วยให้ผู้ป่วยในกลุ่ม neuropathy มีอาการดีขึ้น⁽¹⁶⁾ ยาประเภท aspirin พบว่าทำให้ผู้ป่วยอาการดีขึ้นได้ โดยตั้งสมมติฐานว่าในโรคนี้อาจมี prostaglandin E สูง^(17,18) ยาในกลุ่ม Cisapride พบว่ามีหลายรายงานในระยะหลังสนับสนุนว่าได้ผลดี แต่ก็เป็นในกลุ่ม neuropathy มากกว่าในกลุ่ม myopathy ซึ่งเกือบทุกรายงานบ่งว่าผลการรักษาไม่ดี และการพยากรณ์โรคเลว แต่ก็ยังเป็นสิ่งท้าทายให้ค้นหาวิธีการรักษาที่เหมาะสมและดีที่สุดเท่าที่จะทำได้ต่อไป

อ้างอิง

1. Anuras S, Christensen J. Recurrent or chronic intestinal pseudo-obstruction. Clin Gastroenterol 1981 Jan; 10(11) : 117-90
2. สุทธิพร จิตต์มิตรภาพ, วิไล ชินธเนศ, วีระ กษานติกุล. The study of Acetylcholinesterase activity to diagnose Hirschsprung's disease. การประชุมประจำปีครั้งที่ 15 ของราชวิทยาลัยศัลยแพทย์แห่งประเทศไทย, 2533.
3. Cohen NP, Booth IW, Parashar K, Corkery JJ. Successful management of idiopathic intestinal pseudo-obstruction with Cisapride. J. Pediatr Surg 1988 Mar; (al) 23(3) : 229-30
4. Hyman PE, Tomosmosa T, MCDiarmid SV. Intestina psuedo-obstruction in childhood. In: Milla PJ, editor. Disorders of Gastrointestinal Motility in Childhood. 1st ed. New York : John Wiley & Sons, 1988. 73-80
5. Schuffler MD, Chronic idiopathic pseudo-obstruction. In: Kumar D, Gustavsson S, eds. An Illustrated Guide to Gastrointestinal Motility. 1st ed. New York: John Wiley & Son, 1988. 383-99
6. Richards WO, Williams, Jr LF. Obstruction of the large and small intestine. Surg Clin North Am 1988 Apr; 68(2) : 355-76
7. Shuffler MD, Rohrman CA, Chaffee RG, et al : Chronic intestinal pseudo-obstruction. A report of 27 cases and review of the literature. Medicine 1981 May; 60(3) : 173-96
8. Bagwell CE, Filler RM, Cut3 E. Neonatal intestinal pseudo-obstruction. J Pediatr Surg 1984 Dec; 19(6) : 732-9
9. Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, Halpin TC, Ament ME. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children, clinical characteristics and prognosis. J Pediatr 1977 Apr; 90(4) : 585-9
10. Faulk DL, Anuras S, Freeman JB, Idiopathic chronic intestinal pseudo-obstruction. JAMA 1978 Nov 3; 240(19) : 2075-6
11. Faulk DL, Anuras S, Gardner GD, Mitros FA, Summers RW, Christensen J. A familial visceral myopathy. Ann Intern Med 1978 Nov; 89(5pt1): 600-6
12. Hyman PE. Absent postprandial duodenal motility in a child with cystic fibrosis. Correction of the symptoms and manometric abnormality with cisapride. Gastroenterology 1986 May; 90(5pt1) : 1274-9
13. Lake BD, Observations on the pathology of pseudo-obstruction. In : Milla PJ, editor. Disorders of Gastrointestinal Motility in Childhood. 1st ed. New York : John Wiley & Sons. 1988 : 81-90
14. Tsuji M, Puri P. Neonatal hollow Visceral Myopathy. Abstract of the 10th Asian congress of Pediatric Surgery, 1990. 129
15. Milla PJ. Intestinal motility and its disorders. Clin Gastroenterol 1986 Jan 15(1) : 121-36
16. Roy AD, Bharucha H, Hevin Hc, Odling-Smee GW. Idiopathic intestinal pseudo-obstruction : a familial visceral neuropathy. Clin Genet 1980 Oct; 18(4) : 291-7
17. วันดี วราวิทย์, สุพร พิพัฒน์กุล, รัตนพร พรกุล, สุขุม บุญยะรัตเวช Sporadic primary ohronic intestinal pseudo-obstruction. วารสารสมาคมกุมารแพทย์, 2527 กค-ธค; 23(2) : 155-68
18. Golladay ES, Byrne WJ. Intestinal pseudo-obstruction. Surg Gynecol Obstet 1981 Aug; 153(2) : 257-95