แผนการสอนรายหัวข้อ (Topic Module)

หัวข้อ Hydrocephalus

รายวิชา ศศ 501 (SG501) 2(2-0-4)

ผู้สอน นายแพทย์ไกรยศ เกียรติสุนทร

วัตถุประสงค์หัวข้อ

1. เพื่อให้นิสิตแพทย์เข้าใจถึงกลไกการเกิดพยาธิสภาพของภาวะ hydrocephalus
2. เพื่อให้นิสิตแพทย์สามารถวินิจฉัยภาวะ hydrocephalusของผู้ป่วยได้
3. เพื่อให้นิสิตแพทย์รู้จักและเข้าใจประเภทของภาวะ hydrocephalus
4. เพื่อให้นิสิตแพทย์สามารถเลือกใช้การสืบค้น (investigation) ที่เหมาะสมกับภาวะ hydrocephalus แต่ละประเภทได้
5. เพื่อให้นิสิตแพทย์เข้าใจหลักการรักษาภาวะ hydrocephalus

เนื้อหาหัวข้อ

1. Physiology of the cerebrospinal fluid (CSF)
2. Pathophysiology of Hydrocephalus
3. Symptoms and Signs of the hydrocephalus patient
4. Etiology of Hydrocephalus
5. Types of Hydrocephalus
6. Investigations of Hydrocephalus

7. Complications of Hydrocephalus
8. Treatment of Hydrocephalus

สื่อการสอน

1. เอกสารคำสอน
2. สื่อการสอนแบบ Slide ประกอบการบรรยาย (ผลิตสื่อการสอนด้วย MS Power Point)

ระยะเวลาการสอน 90 นาที

แผนการสอน ระยะเวลา 1.5 ชั่วโมง โดยแบ่งเป็น

1.	อธิบายวัตถุประสงค์ของหัวข้อ	5 นาที
2.	บรรยายเนื้อหาวิชา	65 นาที
3.	สรุปเนื้อหาวิชา	10 นาที
4.	อภิปรายซักถาม	10 นาที

สอนนิสิตแพทย์ปีการศึกษาละ 5 กลุ่ม กลุ่มละ 1.5 ชั่วโมง คิดเป็นการสอนเทียบเท่า 7.5 หน่วยชั่วโมง

การวัดและประเมินผล

1. การวัดผลโดยใช้ข้อสอบ MCQ และ MEQ
2. การประเมินผลตัดเกรดโดยการอิงกลุ่ม

เอกสารอ่านประกอบ

1. เอกสารประกอบการสอน

2. Luke Macyszyn, Sherman C Stein. Clinical evaluation of adult hydrocephalus. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 282 – 5.
3. Osama Jamil, John R W Kestle. Hydrocephalus in children: Etiology and overall management. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 1588 – 95.
4. Richard J Edwards, James M Drake. Cerebrospinal fluid devices. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 1638 – 44.
5. Mark S Greenberg. Cerebrospinal fluid. In: Mark S Greenberg, editor. Handbook of neurosurgery. 5th ed. Ontario: Webcom Limited; 2001. p. 164 – 72.
6. Mark S Greenberg. Hydrocephalus. In: Mark S Greenberg, editor. Handbook of neurosurgery. 5th ed. Ontario: Webcom Limited; 2001. p. 173 – 99.

Hydrocephalus

นพ.ไกรยศ เกียรติสุนทร

ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มศว

Physiology of the cerebrospinal fluid (CSF)

- ปริมาณของ CSF ในทารกแรกเกิดมีอยู่ 25 mL และมีปริมาณเพิ่มขึ้นเรื่อยจนกระทั่งในผู้ใหญ่จะมีปริมาณของ CSF อยู่ที่ 150 mL โดยจะพบอยู่ใน ventricle 35 - 40 mL, อยู่ใน intracranial subarachnoid space 25 – 30 mL และ อยู่ใน spinal subarachnoid space 75 – 80 mL
- ในทารกแรกเกิดมีการสร้าง CSF ต่อวันอยู่ที่ 25 mL/วัน แต่ในผู้ใหญ่จะสร้างอยู่ที่ 0.3 -0.4 mL/วัน
- CSF จะหมุนเวียนอยู่ใน ventricle และเชื่อมต่อกับ subarachnoid space ที่อยู่ใน intracranial space และ spinal canal โดยที่ในระบบ CNS ในสภาพปกติในผู้ใหญ่จะคง CNS pressure ไว้ที่ 7 – 15 cmH_2O และในเด็กจะอยู่ที่ 9 – 12 cmH_2O
- CSF จะถูกสร้างจาก choroid plexus (70 – 80%) และจาก ependymal line และ spinal root sleeves (20 – 30%) ส่วนการดูดซึมกลับจะเกิดที่ choroid plexus และ arachnoid villi ที่อยู่ใน CNS venous systems จากที่กล่าวถึงปริมาณของ CSF ในร่างกายและปริมาณการสร้างในแต่ละวัน หมายความว่าในแต่ละวันร่างกายจะต้องดูดซึม CSF กลับเข้ากระแสโลหิตเป็น 3 เท่าของที่มีอยู่ใน CNS
- ระบบในร่างกายจะควบคุมการดูดซึมกลับ CSF ด้วย CNS pressure ในขณะนั้น โดยจะเริ่มให้มีการดูดซึมกลับเมื่อ CNS pressure มากกว่าหรือเท่ากับ 11.2 cmH_2O ละจะหยุดการดูดซึมกลับเมื่อ CNS pressure มีค่าน้อยกว่าหรือเท่ากับ 6.8 cmH_2O
- สารต่างๆใน CSF ทั้ง electrolyte , glucose และ protein จะมีปริมาณสัมพันธ์กับใน serum ซึ่งถ้ามีความผิดปกติในสมอง ไม่ว่าจะเป็นภาวะติดเชื้อ, มีเนื้องอกในสมอง หรือมีการ

บาดเจ็บของสมอง ค่าสารต่างๆใน CSF ก็จะมีการเปลี่ยนแปลง ซึ่งในทางปฏิบัติหากเราตรวจสารต่างๆในน้ำไขสันหลัง ก็อาจจะบอกความผิดปกติในเบื้องต้นได้

Substances	CSF	Plasma
Na^+	147	150
K^+	2.9	4.6
HCO_3^-	25	24.8
PCO_2	50	39.5
pH	7.33	7.4
Osmolality	289	289
Glucose	64	100

ตารางที่ 1 Composition of the CSF

Definition of Hydrocephalus

คำว่า Hydrocephalus มาจากภาษากรีกโบราณ 2 คำได้แก่คำว่า hydro ซึ่งแปลว่า “น้ำ” และคำว่า cephalus ที่มีความหมายว่า “ศีรษะ” โดย Hydrocephalus มีนิยามว่า ภาวะผิดปกติที่มีปริมาณของ cerebrospinal fluid (CSF) ภายในกระโหลกศีรษะเพิ่มขึ้นผิดปกติ โดยส่วนใหญ่พบปริมาณCSF ที่มากผิดปกติใน ventricle แต่ทั้งนี้จะต้องรวมถึงการมีCSF คั่งใน intracranial subarachnoid space เช่น external hydrocephalus ด้วย

Pathophysiology of Hydrocephalus

พยาธิสภาพของ Hydrocephalus เกิดได้จากความผิดปกติจากระบบการทำงานของอวัยวะบางส่วนของสมองที่สัมพันธ์กับการสร้างและดูดซึมกลับของ CSF ได้แก่ choroid plexus , ependymal line , perivascular space , CNS venous sinus ทำให้เกิดการทำงานที่ผิดปกติดังต่อไปนี้

1. Overproduction of CSF

   จาก CSF circulation theory ระบุว่า main organ of CSF production คือ choroid plexus (และมีบางส่วนที่สร้างจาก ependymal line และ spinal root sleeves ซึ่งอาจมีบางภาวะที่เป็นสาเหตุซึ่งทำให้ choroid plexus ทำงานมากผิดปกติ เช่น tumor บางชนิด ทำให้มีการผลิต CSF มากผิดปกติทำให้เกิดภาวะ hydrocephalus

2. Subnormal absorption of CSF

   a) Hyperosmotic gradients in CSF pathway ในสภาวะร่างกายปกติ ระดับของ CSF protein จะทำให้ CSF คงอยู่ใน ventricle และ subarachnoid space และไม่แทรกซึมเข้าไปอยู่ใน brain parenchyma โดยเฉพาะใน ventricle ซึ่งมี ependymal line ซึ่งมี Aquaporin 4 (AQP4) channels คอยควบคุมการซึมผ่าน CSF อยู่ แต่บางสภาวะที่เกิดความผิดปกติของสมอง เช่น เลือดออกใน ventricle หรือ subarachnoid space , ภาวะ post brain surgery , meningitis or encephalitis ฯลฯ จะทำให้มี CSF protein สูงขึ้น ซ่งเป็นผลต่อเนื่องให้เกิด osmotic pressure ใน CSF pathway สูงขึ้นร่วมกับ Aquaporin 4 (AQP4) channels ทำงานผิดปกติ จึงเกิดภาวะ hydrocephalus และมี periventricular edema เกิดขึ้น

   b) Dysfunction of the para-vascular and lymphatic pathways for macromolecular clearance โดยปกติ CSF proteins จะมีการส่งผ่านแลกเปลี่ยนระหว่างใน CSF กับกระแสโลหิตผ่านทาง perivascular space ที่วางตัวอยู่ตามแนวของ cribriform plate เรียกว่า Para-vascular pathway ในกรณีที่เกิดความเสียหายของ pathway นี้ เช่น มีการบาดเจ็บแตกร้าวของ cribriform plate , มี tumors อุดตันบริเวณดังกล่าว หรือมีภาวะเลือดออกแล้วทำให้เกิดการอุดตันของ perivascular space ฯลฯ ทำให้ไม่สามารถเกิด CSF protein clearance ได้ ก่อให้เกิด CSF protein มากเกินไป เป็นเหตุให้เกิด hydrocephalus ตามทฤษฎี Hyperosmotic gradients in CSF pathway ตามมา

c) Impaired CNS venous systems ตาม CSF circulation theory การดูดซึมกลับของ CSF จะอยู่ที่ CNS venous sinus ผ่าน arachnoid villi เป็นหลัก เมื่อมีการเสียหายหรืออุดตันของ venous sinus ดังกล่าว จะทำให้การดูดซึมกลับของ CSF ทำได้ไม่สมบูรณ์ แล้วเกิด CSF คั่งในระบบ จึงเกิด hydrocephalus ในเวลาต่อมา

3. CSF Pathways obstruction

จัดเป็นสาเหตุของการเกิด hydrocephalus ชนิด Obstructive (non-communicating) hydrocephalus ซึ่งอาจเกิดการอุดตันของเนื้องอก , ก้อนเลือด หรือ adhesion bands (จากสาเหตุ congenital cause หรือ post – infection ก็ได้) ทำให้ CSF ไหลผ่านไปตามระบบไม่ได้ จึงเกิดภาวะ hydrocephalus โดยส่วนใหญ่บริเวณที่อุดตันจะเกิดกับ pathway เล็กๆที่เชื่อมต่อระหว่าง ventricle และ subarachnoid space เช่น foramen of Monro , cerebral aqueduct , foramen of Luschka and Marjondi เป็นต้น แต่บางครั้งก็พบพบเป็นก้อนเนื้องอกขนาดใหญ่อุดทั้งช่องว่างของ ventricle ได้เช่นกัน

<u>Symptoms and Signs of the hydrocephalus patient</u>

อาการหรืออาการแสดงของภาวะ hydrocephalus จะแตกต่างกันขึ้นอยู่กับสาเหตุ, ตำแหน่งที่ผิดปกติ, อายุของผู้ป่วย และระยะเวลาของการแสดงอาการ (acute , subacute or chronic) เช่นในเด็กเล็กที่ cranial sutures ยังไม่ปิด จะมีอาการแสดงของ bulging of anterior fontanelle , splaying of cranial sutures , cranium enlargement , abnormal breathing pattern และ Macewen's sign เป็นต้น ส่วนในเด็กที่ cranial sutures ปิดแล้วก็อาจจะแสดงอาการของ intracranial hypertension ได้เหมือนในผู้ใหญ่ เช่น headache , projectile vomiting , deterioration of consciousness , papilledema , the 6^{th} cranial nerve palsy , poor head control , engorged of the scalp vein , upward gaze palsy , quadriparesis , seizure ฯลฯ

นอกจากนี้อาการและอาการแสดงใน hydrocephalus บางประเภทก็มีอาการและอาการแสดงเฉพาะตัว เช่นใน normal pressure hydrocephalus อาจจะมีอาการของ gait disturbance , memory impairment และ urinary incontinence หรือใน trapped ventricle ก็จะมีอาการของ mass compression ขึ้นอยู่กับตำแหน่งของโรค เป็นต้น

Etiology of Hydrocephalus

จัดแบ่งตาม onset ของการเกิดโรค ซึ่งแบ่งออกเป็น 2 types ได้แก่

1. **Congenital hydrocephalus**

   จัดเป็น hydrocephalus ประเภทที่พบตั้งแต่ภาวะอยู่ในครรภ์และแรกเกิด ตามสถิติพบประมาณ 50% เป็น idiopathic โดยเกิดพยาธิสภาพมีลักษณะ stenosis of cerebral aqueduct นอกจากนั้นพบมีสาเหตุโดยเกิดจากโรคทางพันธุกรรมอื่นๆ เช่น Arnold – Chiari's malformations , X-link recessive syndromes ฯลฯ

2. **Acquired hydrocephalus**

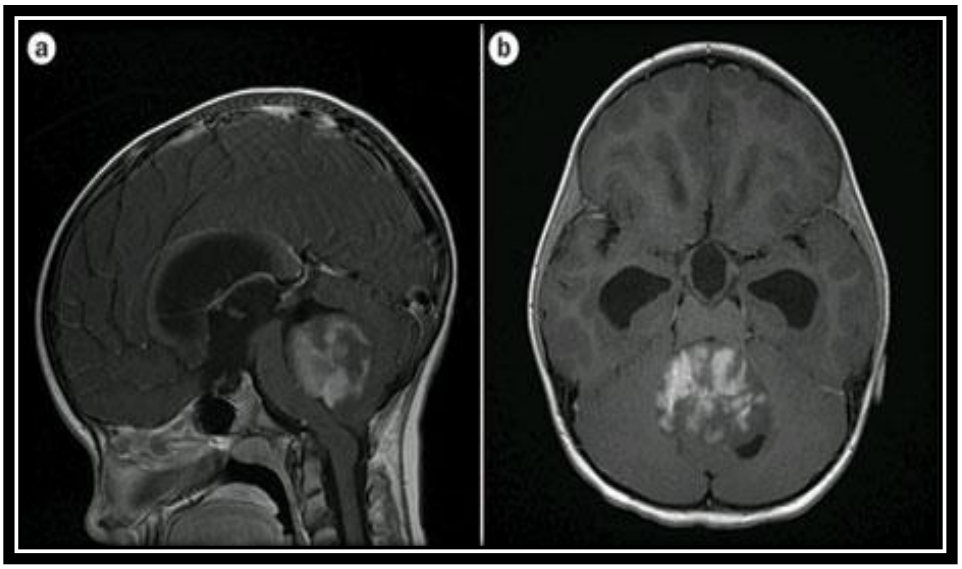
   สาเหตุของการเกิด hydrocephalus ประเภทนี้ จะพบในภาวะหลังจากการมี CNS infection , post – cranial surgery , post – intracranial injury หรือ some types of NS tumors ซึ่งแต่ละสาเหตุดังกล่าว สามารถทำให้เกิดภาวะ hydrocephalus ทั้งแบบ obstructive หรือ communicating pathway ได้

Types of Hydrocephalus

เป็นการจัดแบ่งประเภทของ hydrocephalus โดยจัดแบ่งตาม gross pathology ซึ่งแบ่งเป็น 2 main - types และส่วนที่เป็น subtypes ที่เพิ่มขึ้นมาและมีเพิ่มขึ้นได้อีก เมื่อมีการศึกษาเพิ่มเติมเพื่ออธิบายตัวโรคชนิดนั้นๆของ hydrocephalus ให้ชัดเจนขึ้น โดย 2 main – types นั้นได้แก่

1. Obstructive (non – communicating) hydrocephalus

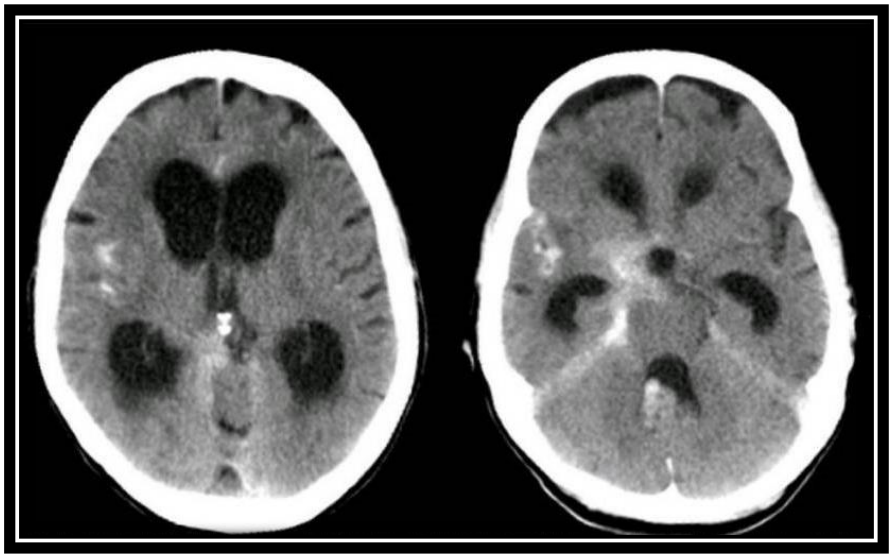
ลักษณะความผิดปกติของ hydrocephalus ประเภทนี้ จะมี lesion ที่ปิดกั้นทางเดินของ CSF pathway โดยอาจจะมีลักษณะเป็นก้อน (mass หรือ blood clot) หรือเป็น adhesion bands ก็ได้ ซึ่งเป็นไปตาม pathophysiology ในส่วนของ CSF pathways obstruction



รูปที่ 1 Obstructive hydrocephalus (Mohammed Homoud. Neurosurgery Module[Internet].- [cited 2018 May 10]. Available from: https://www.slideshare.net/MohammedHomoud1/medical-student-lectures-hydrocephalus-chiari-congenital-truma-nerve-injury)

2. Communicating (non – obstructive) hydrocephalus

ลักษณะความผิดปกติของ hydrocephalus ประเภทนี้จะเป็นไปตาม pathophysiology ในส่วนของ Overproduction of CSF และ Subnormal adsorption of CSF ซึ่งมีผลให้มีปริมาณและแรงดันของ CSF มากผิดปกติ



รูปที่ 2 Communicating hydrocephalus (Balaji Anvekar. Dr Balaji Anvekar's Neuroradiology Cases. S P Institute Neuroscience, India[Internet]. 2011 [cited 2018 May 2]. Available from: http://www.neuroradiologycases.com/2011/11/imaging-in-sub-arachnoid-hemorrhage.html)

ส่วน subtypes ต่างๆมีอยู่หลายชนิด แต่ที่สำคัญและพบได้เป็นระยะๆได้แก่

1. **Normal Pressure Hydrocephalus (NPH)**

   Hydrocephalus ประเภทนี้ มีโอกาสพบได้บ่อย โดยส่วนใหญ่จะพบในผู้ใหญ่ช่วงอายุมากกว่า 60 – 65 ปี แต่ก็มีโอกาสพบในเด็กเล็กได้บ้าง ผู้ป่วยโรคนี้จะมาพบแพทย์ด้วย Clinical triad ประกอบด้วย

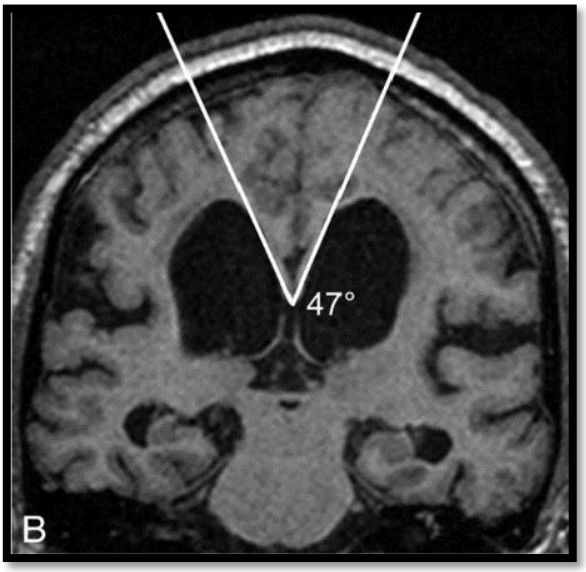
   a) Gait disturbance ผู้ป่วยจะมีลักษณะของการทรงตัวที่ผิดปกติและมีลักษณะการเดินที่เฉพาะ โดยเรียกว่า magnetic gait มีลักษณะคือ เดินแต่ละก้าวลำบาก , broad base gait , external rotation of feet , เดินก้าวสั้นๆและเดินเซและล้มได้ง่าย

   b) Dementia ผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีภาวะ dementia ในรูปแบบของ subcortical type โดยจะมีความคิดที่เชื่องช้า , apathy , impaired recent and remote memories และในบางรายอาจมีอาการของ depression

c) Urinary incontinence ผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีอาการผิดปกติของการทำงานของกระเพาะปัสสาวะโดยมี detrusor muscle hyperreflexia ทำให้แสดงอาการในลักษณะของ urge urinary incontinence

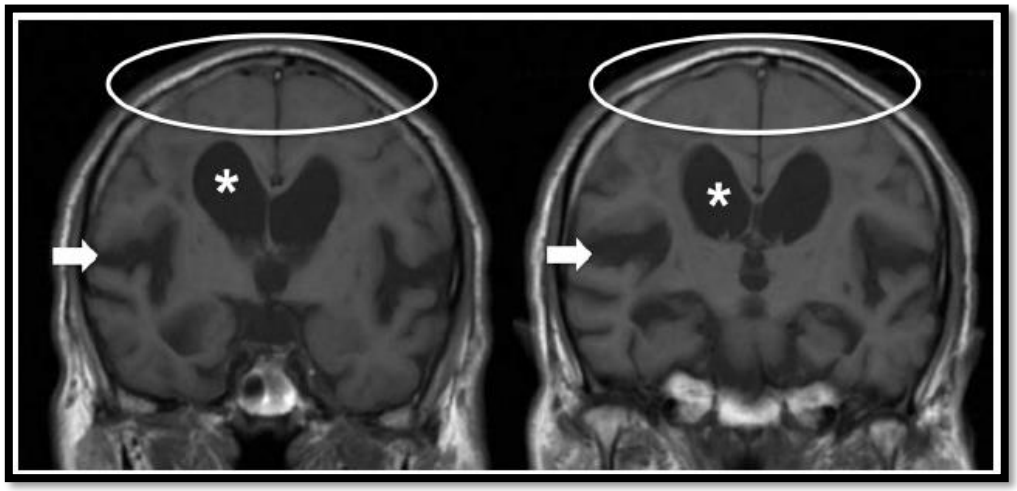
การวินิจฉัยภาวะนี้จะใช้การสืบค้นโดยการทำ imaging (CT and MRI brain) และการทำ CSF tap test ภาพที่ได้จาก imaging จะพบลักษณะผิดปกติเช่นเดียวกับที่พบในผู้ป่วย communicating hydrocephalus ทั่วไป นั่นคือ dilatation of the all compartment of the ventricle , Evan's ratio > 0.3 , periventricular edema ฯลฯ นอกเหนือจากนั้น ยังจะพบลักษณะผิดปกติที่เป็นลักษณะเฉพาะที่พบใน MRI brain ได้แก่

- narrow of the callosal angle in the mid - coronal view of MRI brain (< 100º - 120º)



รูปที่ 3 MRI ของผู้ป่วย NPH (narrow of the callosal angle) (Hashimoto et al. Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme : a prospective cohort study. Cerebrospinal Fluid Research 2010, 7:18. Available from: http://www.cerebrospinalfluidresearch.com/content/7/1/18)

- tight high - convexity and medial subarachnoid spaces on coronal T1-weighted MRI brain ซึ่งถูกเรียกว่า “Disproportionately Enlarged Subarachnoid space Hydrocephalus (DESH)”



รูปที่ 4 MRI ของผู้ป่วย NPH (DESH) (Hashimoto et al. Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme : a prospective cohort study. Cerebrospinal Fluid Research 2010, 7:18. Available from: http://www.cerebrospinalfluidresearch.com/content/7/1/18)

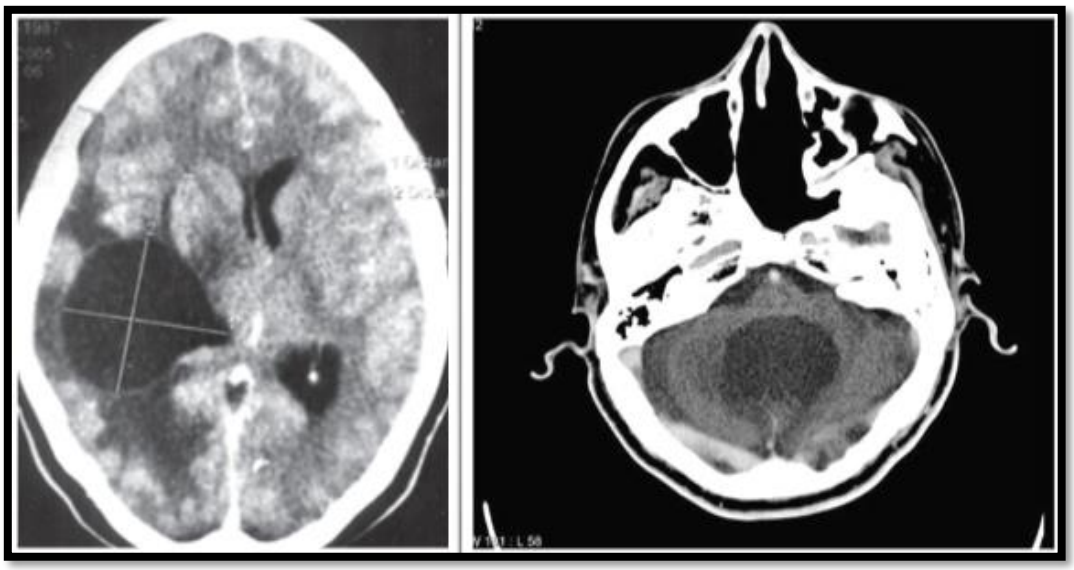
ส่วนการวินิจฉัยโดย CSF tap test จะเป็นการทำ lumbar puncture เพื่อทดลองปล่อย CSF ออกจากร่างกายจำนวนหนึ่ง แล้วสังเกตุอาการผู้ป่วยประมาณ 1 วัน ถึง 1 สัปดาห์ ถ้าผู้ป่วยเริ่มมีลักษณะการเดินที่ดีขึ้น (improved gait ability) เป็นช่วยยืนยันว่าผู้ป่วยมีภาวะของ NPH และน่าจะตอบสนองต่อการรักษาโดยการทำ Internal CSF diversion ได้ดี

2. Trapped ventricle

โดยทั่วไปจะพบ hydrocephalus ประเภทนี้ในผู้ป่วยหลังภาวะติดเชื้อในสมอง เช่นติดเชื้อในสมองหลังใส่ CSF shunt หรือภาวะหลังการติดเชื้อ tuberculosis meningitis โดยพยาธิสภาพที่เกิดคือ มีการสร้างพังผืดขึ้นเป็น

loculated CSF ภายในแต่ละส่วนของ ventricle ผู้ป่วยจะแสดงอาการแบบเดียวกับการที่มี lesion เป็น cystic mass อยู่บริเวณนั้น โดยสามารถพบ loculated CSF เหล่านี้ได้ในทุกส่วนของ ventricle แต่ที่พบส่วนใหญ่มีอยู่ 2 ตำแหน่ง ได้แก่

a) Trapped the lateral horn of the lateral ventricle การเกิด trapped ventricle ตำแหน่งนี้ ผู้ป่วยจะมีอาการและอาการแสดงแบบเดียวกับผู้ป่วยที่มี intra-parenchymal lesion of the temporal horn ผู้ป่วยอาจมีอาการของ temporal lobe's signs , homonymous hemianopia , contralateral hemi-paresis และ memory impairment ได้
b) Trapped the 4th ventricle การเกิด trapped ventricle ในตำแหน่งนี้ ผู้ป่วยก็จะมีอากการและอาการแสดงแบบเดียวกับผู้ป่วยที่มี mass in the 4th ventricle โดยมีอาการของ increased intracranial pressure's signs , ataxia และ lower cranial nerve impairments ได้



รูปที่ 5 Trapped ventricle (Trapped the temporal horn of the lateral ventricle [left] and Trapped the 4th ventricle [right] (Radiopaedia.org[Internet]. A. Prof. Frank Gaillard,editor [Internet].– [cited 2018 May 16]. Available from: https://radiopaedia.org/articles/trapped-ventricle)

3. Hydrocephalus ex vacuo

Hydrocephalus ประเภทนี้ส่วนใหญ่จะพบในผู้ป่วยที่สูงอายุ ซึ่งจะพบได้ในภาวะหลังจากมีการบาดเจ็บของสมอง จาก intracerebral hemorrhage or infarction หรือจาก Traumatic brain injury โดยภายหลังเหตุเหล่านั้นแล้วมีสมองส่วนที่ติดกับ ventricle มีการฝ่อและตายไป ทำให้ CSF เข้าไปแทนที่ เป็น hydrocephalus ที่วินิจฉัยผ่านการทำ CT scan หรือ MRI การรักษาโดยทั่วไปจะเป็นเพียง supportive treatment เท่านั้น เนื่องจากการขยายตัวของ ventricle ไม่ได้ส่งผลต่อแรงดันของ CSF ดังนั้นจึงไม่มีผลต่อ ICP นอกจากนี้ในบางรายอาจพบว่ามีค่าของ ICP ที่ต่ำกว่าในคนทั่วไปอีกด้วย

รูปที่ 6 Hydrocephalus ex vacuo

4. External hydrocephalus

ภาวะ hydrocephalus ในประเภทนี้จะหมายถึง การเกิด loculate CSF หรือ enlarged subarachnoid space ที่อยู่นอกต่อ ventricle เช่นผู้ป่วยที่เป็น Dandy – Walker malformation การรักษาโดยทั่วไปคือการทำ Internal CSF diversion

รูปที่ 7 External hydrocephalus (Dandy – Walker malformation) *(Benutzer: MBq. Wikimedia Commons [Internet]. 2010[cited 2018 May 16]. Available from: https://commons.wikimedia.org/wiki/File:DandyWalker.JPG)*

5. Arrested hydrocephalus

มักจะพบในคนไข้ที่เป็น hydrocephalus จาก cerebral aqueductal stenosis แต่เป็นแบบ incomplete block ต่างจากกลุ่มที่เป็น complete block ซึ่งจะแสดงอาการตั้งแต่แรกเกิด มักจะมีอาการช่วงอายุ 25 – 60 ปี โดยมีอาการมาพบแพทย์ด้วย gait ataxia , difficult to identify familiar objects และ uncontrolled bladder การรักษาอาจจะทำ Internal CSF diversion หรือ supportive treatment แล้วแต่กรณี

<u>Investigations of Hydrocephalus</u>

เครื่องมือที่ใช้เพื่อช่วยในการวินิจฉัยภาวะ Hydrocephalus มีอยู่หลายชนิด โดยแต่ละชนิดจะมีประโยชน์ที่แตกต่างกัน การเลือกใช้เครื่องมือชนิดใดนั้น จึงขึ้นอยู่กับวิจารณญาณของแพทย์ผู้รักษา เครื่องมือที่ถูกนำมาใช้ในปัจจุบันมีดังนี้

1. *Transcranial ultrasound* เป็น noninvasive investigation ที่ไม่มีภาวะแทรกซ้อนจากการรับรังสี จึงนิยมใช้กับผู้ป่วยทารกแรกเกิดและเด็กเล็ก แต่มีข้อจำกัดใช้ได้ในผู้ป่วยเด็กที่ anterior fontanelle ยังเปิดอยู่ หรือในผู้ป่วยที่มี skull defect หรือ post – craniectomy เพราะคลื่น ultrasound ไม่สามารถทะลุผ่าน skull ได้
2. *Computerized Tomography (CT scan)* เป็นการสืบค้นที่ใช้อย่างแพร่หลายในการวินิจฉัยภาวะ hydrocephalus เพราะสามารถเห็นความผิดปกติได้ชัดเจน ทั้งขนาดของ ventricle และ lesion ในสมองแต่มีความเสี่ยงต่อการได้รับรังสี X – Ray อยู่ประมาณหนึ่ง
3. *Magnetic Resonance Imaging (MRI)* เป็นการสืบค้นที่ทำให้เห็นความผิดปกติในสมองที่ชัดเจนและไม่มีความเสี่ยงต่อการต้องรับรังสี X – Ray มากเกินควร และยังสามารถประเมิน CSF Flow ได้ด้วย แต่มีข้อจำกัดที่การเข้าเครื่อง MRI แต่ละครั้งใช้เวลานาน มักมีปัญหาไม่ให้ความร่วมมือในผู้ป่วยเด็กเล็ก, ผู้ป่วยที่มีอาการสับสน จนต้องให้ยาเพื่อให้ผู้ป่วยสงบลง
4. *Transcranial doppler ultrasonography (TCD)* ใช้เพื่อตรวจหาระดับแรงดันในสมอง (intracranial pressure) โดยเป็น noninvasive monitoring ชนิดหนึ่ง

Complications of Hydrocephalus

1. Deterioration of the consciousness

   โดยปกติผู้ป่วยที่มีภาวะของ hydrocephalus จะยังมีความรู้สึกตัวดี ยกเว้นในกรณีที่มีภาวะนี้จน intracranial pressure จนเกินกว่าที่จะควบคุมได้ จะทำให้เกิดภาวะของ impending brain herniation ทำให้ผู้ป่วยไม่รู้สึกตัวและถึงแก่ชีวิตได้

2. Blindness

   สาเหตุที่ทำให้ผู้ป่วยมีความผิดปกติทางการมองเห็น มีทฤษฎีที่พยายามอธิบายอยู่ 3 ทฤษฎี ได้แก่

a) Occlusion of the posterior cerebral artery ได้มีการอธิบายว่า เมื่อผู้ป่วยเกิดมีภาวะ hydrocephalus ในระดับรุนแรงจนมี impending herniation เนื้อสมองจะกดที่ขอบ tentorial notch ซึ่งมี posterior cerebral artery พาดผ่านจาก infra-tentorial area ขึ้นมาเลี้ยง occipital lobe ทำให้เกิด vascular occlusion ส่งผลให้เกิด occipital lobe infarction ซึ่งส่งผลต่อการมองเห็นของผู้ป่วย

b) Chronic papilledema เมื่อมีภาวะ intracranial hypertension เป็นระยะเวลานานเรื้อรังในกระโหลกศีรษะจะส่งผลให้ ophthalmic vein ในตามีแรงดันสูงต่อเนื่อง ส่งผลต่อการทำงานของ optic nerve และ increased intraocular pressure จึงทำให้การมองเห็นเสื่อมสภาพไป

c) Compressed the optic chiasm มีการพยายามอธิบายถึงสาเหตุโดยเชื่อว่าเกิดจาก bulging of the 3rd ventricle ทำให้ส่วนของ hypothalamus กดลงมาที่ optic chiasm ทำให้เกิด visual impairments

3. Seizure

เป็นภาวะที่พบในผู้ป่วยที่มี chronic hydrocephalus , post – infectious hydrocephalus และ ผู้ป่วยที่มีภาวะ hydrocephalus แล้วรับการผ่าตัดใส่ CSF shunt แล้วเกิด scar ของ brain parenchyma โดยลักษณะรูปแบบการชักสามารถแสดงออกมาได้หลากหลายรูปแบบ

4. Quadri – paresis

อธิบายได้จากการที่พยาธิสภาพของ hydrocephalus เป็นลักษณะของ midline lesion ทำให้มีการแสดงออกของอาการและอาการแสดงของร่างกายสองซีกพอๆกัน ซึ่งรวมถึงการทำงานของ cortico-spinal tract ด้วย ซึ่งแสดงออกด้วยการมีแขนและขาอ่อนแรงพอๆกันทั้งสองซีก

5. Memory impairments

มักจะพบได้ในผู้ป่วยเด็กที่มี chronic hydrocephalus โดยทำให้ทั้ง remote และ recent memory ผิดปกติไป

Treatment of Hydrocephalus

การรักษาภาวะ Hydrocephalus แบ่งออกเป็น 2 วิธี ดังต่อไปนี้

1. **Medical treatment (Non – surgical treatment)**

การรักษา hydrocephalus โดยการใช้ยาได้ถูกนำมาใช้ทั้งเพื่อเป็น definite treatment และใช้เป็นวิธีรักษาเพื่อชะลออาการของผู้ป่วยก่อนเข้ารับการรักษาโดย surgical treatment ยาที่ถูกนำมาใช้ บางชนิดก็ถูกนำมาใช้อย่างแพร่หลาย แต่บางชนิดก็อยู่ในการรักษาแต่ยังไม่อาจรับรองผลอย่างชัดเจน

a) Acetazolamide เป็น carbonic anhydrase inhibitor มีผลในการช่วยลด CSF flow และการสร้าง CSF ออกฤทธิ์ได้เร็วในเวลาเพียง 1 วัน ขนาดยาที่ให้เท่ากับ 25 mg/kg/day สิ่งที่ต้องระวังคือ metabolic acidosis เมื่อต้องให้เป็นระยะเวลานาน

b) Furosemide เป็นยา diuretics ที่ใช้กันทั่วไป มีผลช่วยลดการสร้าง CSF และช่วยกระตุ้นเพิ่มการดูดซึมกลับของ CSF ด้วย ขนาดที่ใช้เท่ากับ 1 mg/kg/day หรือขึ้นอยู่กับสภาพการทำงานของไตของผู้ป่วย สิ่งที่ต้องระวังคือ electrolyte imbalances

c) Isosorbide เป็น dihydric alcohol derivatives ทำหน้าที่เป็น osmotic diuretics ช่วยลด CSF pressure ขนาดที่ใช้เท่ากับ 1 – 3 g/kg/day โดยแบ่งให้เป็นทุก 4 ชั่วโมง

d) Glycerol and Mannitol เป็น osmotic diuretics ที่ใช้เพื่อลด CSF pressure โดยให้ serum osmotic pressure มีค่าสูงขึ้นและดึง CSF กลับเข้าสู่กระแสโลหิต สิ่งที่ต้องระวังคือ blood pressure controls ซึ่งใน glycerol จะมี effect น้อยกว่า mannitol

e) Digoxin เป็น ion channel blocker โดยมีผลเป็น inhibitor of Na – K – ATPase ช่วยลดการสร้าง CSF อยู่ในระหว่างการทดลองใช้ โดยยังไม่มีข้อสรุปชัดเจนต่อการได้ผลการรักษาในมนุษย์

f) Glucocorticoids มีการนำมาใช้นานแล้ว โดยเชื่อว่าช่วยลดการสร้าง CSF แต่ยังไม่มีการทดลองที่สรุปผลของประโยชน์ที่ชัดเจน

2. Surgical treatment

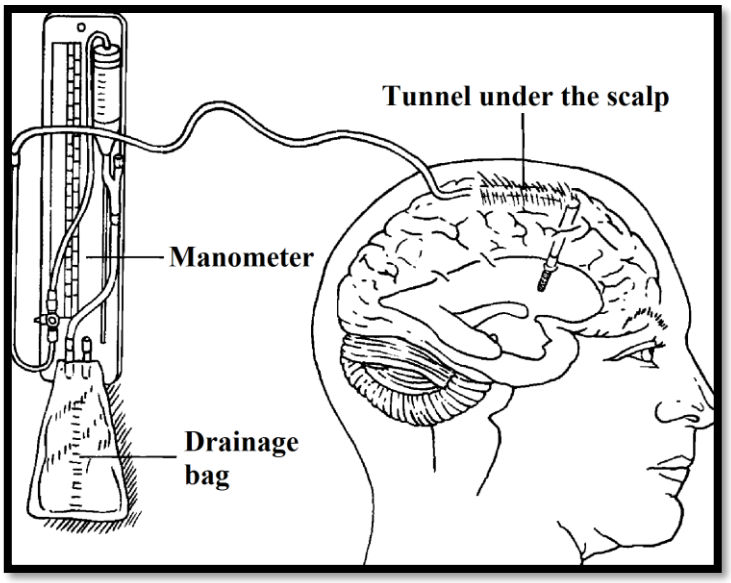
หลักการรักษาโดย Surgical treatment คือการลดปริมาณของ CSF ที่คั่งอยู่บริเวณหนึ่งออกมาไว้ที่อีกบริเวณอื่น เพื่อลด CSF pressure ได้มีการแบ่งออกเป็น 2 กลุ่ม ได้แก่

a) External CSF diversion ซึ่งที่มีใช้ในปัจจุบัน คือ

1) Lumbar puncture เป็นการใช้เข็ม spinal needle เจาะที่กลางแผ่นหลังระดับ inter-spinous process of L2-3 หรือ L3-4 วัดระดับ CSF pressure และปล่อย CSF บางส่วนระบายออกภายนอก

2) Spinal drain เป็นการทำหัตถการแบบเดียวกับ lumbar puncture แต่มีการต่อสายท่อพลาสติก (medical grade) ออกมาโดยปลายหนึ่งอยู่ใน intra-thecal space ส่วนอีกปลายต่อลงขวดเก็บ CSF

3) Ventriculostomy เป็นการผ่าตัดโดยการเจาะรูกระโหลกศีรษะ แล้วสอดท่อพลาสติกหรือซิลิโคนผ่านเนื้อสมองเข้าไปใน lateral ventricle ส่วนอีกปลายต่อลงขวดเก็บ CSF



รูปที่ 8 Frontal ventriculostomy

b) Internal CSF diversion ในอดีตมีวิธีการผ่าตัดมากมายหลายรูปแบบ แต่ในปัจจุบัน การผ่าตัดกลุ่มนี้ที่ได้รับการยอมรับเป็นสากล คือ

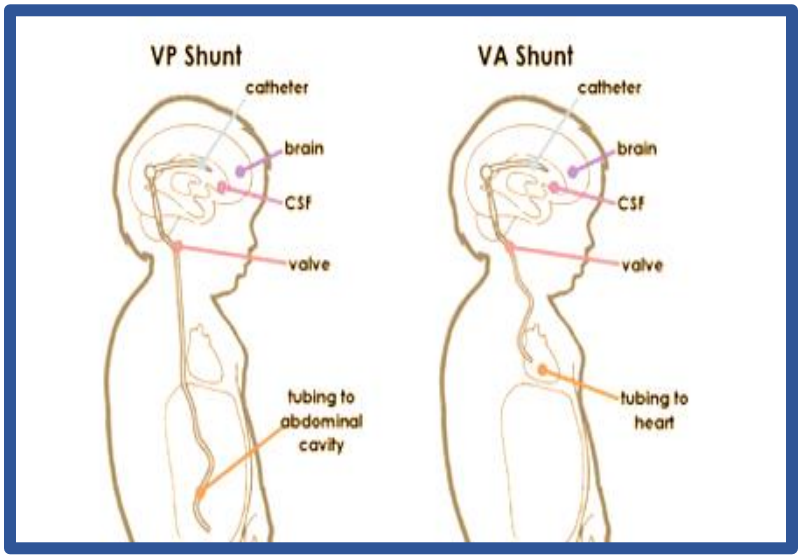
1) Ventriculo – Peritoneal shunt (VP shunt) เป็นการผ่าตัดสำหรับ internal CSF diversion ที่แพร่หลายที่สุด โดยเป็นการเจาะกระโหลกและฝัง VP shunt kit ซึ่งเป็นอุปกรณ์สำเร็จรูปไว้ในชั้น subcutaneous tissue โดยให้ปลายสายของ VP shunt kit ด้านหนึ่งวางใน ventricle ส่วนปลายอีกด้านสอดเข้าไปในชั้น intra-peritoneal space โดยใน VP shunt kit จะมี reservoir คอยควบคุมการไหลระบายของ CSF

2) Ventriculo – Atrial shunt (VA shunt) เป็นหัตถการที่ทำในลักษณะเดียวกับ VP shunt ส่วนที่แตกต่างคือปลายสายของอุปกรณ์ด้านหนึ่งจะถูกสอดเข้าไปใน facial vein และเข้าไปอยู่ที่ตำแหน่งเหนือต่อ atrium แทนการใส่เข้าไปใน intra-peritoneal space แบบการผ่าตัดใส่ VP shunt

3) Lumbo – Peritoneal shunt (LP shunt) เป็นการผ่าตัดโดยคล้ายกับการทำ spinal drain โดยใช้ LP shunt kit แทนท่อพลาสติก และแทนที่

ปลายด้านหนึ่งที่ต้องต่อลงขวดแต่กลับสอดเข้าไปไว้ใน intra-peritoneal space แทน

4) The endoscopic third ventriculostomy เป็นการผ่าตัดผ่านทางกล้อง endoscope โดยเป็นการเจาะรูทะลุจาก floor of the 3rd ventricle ไปยัง pre-mesenteric cistern มักใช้ในผู้ป่วยที่มีภาวะ Obstructive hydrocephalus



รูปที่ 9 Internal CSF shunt (VP shunt [left] and VA shunt[right])

(drogers@renewschools.org. Emergency Health Care Plan VP Shunt[Internet]. 2016 [cited 2018 May 19]. Available from:http://renewschools.pbworks.com/w/page/98871691/Emergency%20Health%20Care%20Plan%20VP%20Shunt)

Complication of CSF diversion

1. Infection โดยมีงานวิจัยพบว่าโอกาสการมี CNS infection จากการผ่าตัดใส่ CSF shunt อยู่ที่เฉลี่ย 4% - 5% ของผู้ป่วยที่เข้ารับการผ่าตัด

2. Under - drainage ซึ่งเป็นภาวะแทรกซ้อนจากการผ่าตัดแต่ระบาย CSF ออกมาไม่เพียงพอ สิ่งที่เกิดขึ้นคือผู้ป่วยอาการไม่ดีขึ้น
3. Post – operative bleeding อาจพบได้ในหลายรูปแบบ ทั้ง subcutaneous hemorrhage , Intracerebral or intraventricular hemorrhage
4. Over – drainage ซึ่งผลกระทบจากการเกิดภาวะนี้อาจส่งผลต่อ morbidity and mortality เพราะมีโอกาสเกิดเป็น bilateral subdural hematoma จนมี brain herniation หรือเกิดภาวะ slit ventricle

References

1. Luke Macyszyn, Sherman C Stein. Clinical evaluation of adult hydrocephalus. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 282 – 285.
2. Osama Jamil, John R W Kestle. Hydrocephalus in children: Etiology and overall management. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 1588 – 1595.
3. Richard J Edwards, James M Drake. Cerebrospinal fluid devices. In: H Richard Winn, editor. Youmans & Winn neurological surgery. 7th ed. PA: Elsevier; 2017. p. 1638 – 1644.
4. Mark S Greenberg. Cerebrospinal fluid. In: Mark S Greenberg, editor. Handbook of neurosurgery. 5th ed. Ontario: Webcom Limited; 2001. p. 164 – 172.
5. Mark S Greenberg. Hydrocephalus. In: Mark S Greenberg, editor. Handbook of neurosurgery. 5th ed. Ontario: Webcom Limited; 2001. p. 173 – 199.
6. Masaaki Hashimoto, Masatsune Ishikawa, Etsuro Mori, Nobumasa Kuwana, SINPHONI. Diagnosis of idiopathic normal pressure hydrocephalus is supported by MRI-based scheme: a prospective cohort study. Cerebrospinal fluid research. 2010; 7(18): p. 1 – 11.

7. Sverre Morten Zahl, Arild Egge, Eirik Helseth, Knut Wester. Benign external hydrocephalus : a review, with emphasis on management. Nerosurgical review. 2011; 34: p. 417 – 432.
8. Basant R Nasaar, Carol F Lippa. Idiopathic normal pressure hydrocephalus: a review for general practitioners. Gerontology & geriatric medicine. 2016; 2: p. 1 – 6.