

แนวทางการรักษาทางศัลยศาสตร์ laryngo-tracheo-esophageal cleft : รายงานผู้ป่วย 2 รายในโรงพยาบาลศรีนครินทร์

มณฑล เมฆอนันต์วัช¹, สุชาติ อารีมิตร¹, สุธี ไกรตระกูล²

¹ภาควิชาศัลยศาสตร์, ²โสต ศอ นาสิก และลาริงซ์วิทยา คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

Surgical Management of Laryngo-tracheo-esophageal Cleft : the First 2 Cases Experience at Srinagarind Hospital

Monthon Mekanantawat¹, Suchat Areemit¹, Suthee Kraitrakul²

¹Department of Surgery, ²Otorhinolaryngology, Faculty of Medicine, Khon Kaen University

หลักการและเหตุผล: Laryngo-tracheo-esophageal cleft (LTEC) เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดที่พบได้น้อยมาก มีสาเหตุจากการเชื่อมต่อของวงกระดูกอ่อน cricoid ทางด้านหลังล้มเหลว ร่วมกับการเจริญของแผ่นกั้นระหว่างหลอดลมและหลอดอาหารไม่สมบูรณ์ หากมีความผิดปกติมากจะทำให้ผู้ป่วยมีอาการไอ สำลักเมื่อดูดนม และมีภาวะแทรกซ้อนของระบบทางเดินหายใจ เช่น หอบเหนื่อย หรือหยุดหายใจชั่วคราว และที่สำคัญคือปอดอักเสบจากการสำลักซึ่งเป็นอันตรายถึงชีวิต การระลึกถึงความผิดปกตินี้เมื่อพบผู้ป่วยที่มีอาการนำสงสัย จะนำไปสู่แนวทางการวินิจฉัยได้รวดเร็ว อันเป็นการป้องกันภาวะแทรกซ้อนอื่นๆ การรักษาหลักคือการผ่าตัดแก้ไขความผิดปกติ รายงานผู้ป่วย LTEC ทั้ง 2 รายนี้จะช่วยให้บุคลากรทางการแพทย์คุ้นเคยกับลักษณะทางคลินิก และแนวทางการรักษาทางศัลยศาสตร์

วัตถุประสงค์: เพื่อรายงานผู้ป่วยภาวะ LTEC จำนวน 2 ราย ที่เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ ด้านอาการทางคลินิก การวินิจฉัย การรักษาเบื้องต้น และการผ่าตัด

รูปแบบการศึกษา: การศึกษาเชิงพรรณนาในระยะเวลาตั้งแต่ 1 ธันวาคม 2548 ถึง 31 กรกฎาคม 2549

ผลการศึกษา: ผู้ป่วยทั้ง 2 ราย เป็นผู้ป่วย LTEC ที่พบครั้งแรกในโรงพยาบาลศรีนครินทร์ที่มารับการรักษาห่างกัน 5 เดือน มีอาการคล้ายคลึงกัน คือ หายใจลำบาก มีอาการเขียว และปอดอักเสบจากการสำลัก ผู้ป่วยรายแรกเป็นทารกเพศชายคลอดปกติ APGAR score 8,9,10 น้ำหนักแรกคลอด 1800 กรัม อายุครรภ์ 42 สัปดาห์ มีอาการหอบเหนื่อยหลังคลอด 1 ชั่วโมง

Background: Laryngo-tracheo-esophageal cleft (LTEC) is a rare congenital anomaly resulting from failure of the posterior cricoid lamina to fuse and incomplete development of tracheoesophageal septum. In symptomatic cases, early presentation is with feeding problems, choking, chronic coughing, wheezing, cyanotic spells and apnea. Aspiration pneumonia may result and cause of life-threatening morbidity. The awareness of unusual clinical features of LTEC will lead to early investigations and diagnosis, which can prevent further complications. Surgery is the treatment of choice to correct this anomaly. These 2 LTEC cases would make medical personals familiar with clinical presentation and surgical management.

Objective: To review and report surgical management in 2 cases of LTEC at Srinagarind Hospital

Study Design: Case report by clinical data collection from medical record of LTEC patients who admitted during 1 December 2005 and 31 July 2006

Results: These 2 LTEC cases recently presented within 5 month-interval at Srinagarind Hospital throughout the last 20 years. Both cases had the same symptoms of dyspnea, cyanosis and aspiration pneumonia. Only one case is still alive after definite surgery. The first LTEC was a 1800-gram-male newborn of 36 year-old mother, G1P0, GA 42 wks. He was normally labored with APGAR score 8,9,10, and developed dyspnea and cyanosis after 1 hour later. His anomaly was detected during intubation and

พบความผิดปกติขณะใส่ท่อช่วยหายใจ ต้องใส่ท่อ 2 ท่อจึงจะสามารถช่วยหายใจได้ ได้รับการตรวจ direct laryngoscopy และ bronchoscopy พบความผิดปกติระดับ 4 คือ มี cleft จาก arythenoid ถึงแขนงหลอดลม และเกิดภาวะแทรกซ้อนจากปอดอักเสบจากการสำลัก ผู้ป่วยได้รับการช่วยเหลือเบื้องต้นโดยการใส่ท่อ gastrostomy เพื่อป้องกัน gastroesophageal reflux แต่ไม่สามารถควบคุมได้อย่างสมบูรณ์จึงต้องผ่าตัดทำ esophageal ligation และใส่ท่อ jejunostomy สำหรับให้อาหารเพื่อให้ร่างกายสมบูรณ์มีน้ำหนักประมาณ 3 กิโลกรัมจึงจะผ่าตัดแก้ไข LTEC ระหว่างการรักษามีอาการปอดอักเสบรุนแรงและติดเชื้อในกระแสโลหิต ทำให้เสียชีวิตจากการหายใจล้มเหลวก่อนได้รับการผ่าตัดแก้ไข

ผู้ป่วยรายที่สองเป็นทารกเพศหญิง คลอดปกติ น้ำหนักแรกคลอด 3000 กรัม อายุครรภ์ 39 สัปดาห์ พบความผิดปกติหลังคลอดคือไม่มีรูทวารหนัก และมี ano-vestibular fistula หลังจากนั้นมีอาการหอบเหนื่อยต้องใส่ท่อช่วยหายใจ และสงสัยว่าเป็น LTEC เพราะท่อหลุดบ่อย จึงได้ตรวจด้วย direct laryngoscopy และ bronchoscopy พบความผิดปกติระดับ 3 มี cleft ถึงหลอดลมในทรวงอก ระดับ 2.5 เซนติเมตรเหนือ carina ได้รับการผ่าตัดใส่ท่อ gastrostomy และ jejunostomy เช่นเดียวกับผู้ป่วยรายแรก และได้รับการผ่าตัดแก้ไข LTEC เมื่ออายุได้ 33 วัน การผ่าตัดประสบความสำเร็จ สามารถเปลี่ยนท่อช่วยหายใจมาเป็นการหายใจเองผ่านทางท่อ tracheostomy ปัจจุบันผู้ป่วยสามารถ ดูดจุกนมได้ แต่กลืนเองได้น้อย ผลการตรวจภาพถ่ายรังสีหลอดอาหาร พบหลอดอาหารมีขนาดแคบเล็กน้อย ไม่พบการรั่ว การรักษาขั้นต่อไปคือการขยายหลอดอาหาร และแก้ไข ความผิดปกติบริเวณกล่องเสียงที่เหลืออยู่ ควรประเมินการทำงานของกล่องเสียงเพื่อพัฒนาการเป็นระยะๆ และทำ chest physiotherapy เพื่อช่วยระบายสารคัดหลั่งในทางเดินหายใจ

บทสรุป: LTEC เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดของระบบทางเดินหายใจและทางเดินอาหารส่วนต้นที่พบน้อยมาก ผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับการดูแลรักษาอย่างใกล้ชิด การให้วินิจฉัยที่เร็วจะช่วยลดอาการแทรกซ้อนจากความผิดปกติ การผ่าตัดเป็นการรักษาที่สำคัญ เพื่อให้ผู้ป่วยมีชีวิตรอด การดูแลหลังผ่าตัดที่เหมาะสมจะช่วยให้ผู้ป่วยมีพัฒนาการใกล้เคียงเด็กปกติ

คำสำคัญ: laryngo-tracheo-esophageal cleft, laryngotracheal cleft, posterior laryngeal cleft

needed 2 endotracheal tubes insertion. Under direct laryngoscopic and bronchoscopic finding, the LTEC classified as type VI (complete cleft from arythenoid throughout carina). He had severe aspiration pneumonia and needed gastrostomy tube for decompression. And he finally got esophageal ligation to completely control regurgitation and jejunostomy tube for enteral feeding. The definite surgery was planed as soon as his weight reached 3 kg. Unfortunately, he got severe pneumonia and septicemia, and terminated with respiratory failure.

The second case was a 3000 gm female newborn of 19 year-old mother, G1P0, GA 39 wks. She was obviously diagnosed anal atresia with ano-vestibular fistula, and later suspected LTEC due to frequent endotracheal tube dislodgement. Direct laryngoscopy and bronchoscopy identified LTEC type III (cleft extent from arythenoids to distal trachea at level of 2.5 cm above carina). She got gastrostomy tube for gastric decompression and jejunostomy tube for early feeding. Finally the surgical separation of trachea and esophagus was performed on the 33rd day of live. She has had excessive secretion and needed tracheostomy tube for secretion clearance. At present, she can suck nibble well but hardly swallow infant formula. The radiological investigations reviewed slightly narrowing of the esophageal lumen without leakage. The further surgical plan is esophageal dilatation and correction the rest laryngeal cleft. The development of laryngeal function should be periodic examined and physiotherapy are considered to improve air way clearance.

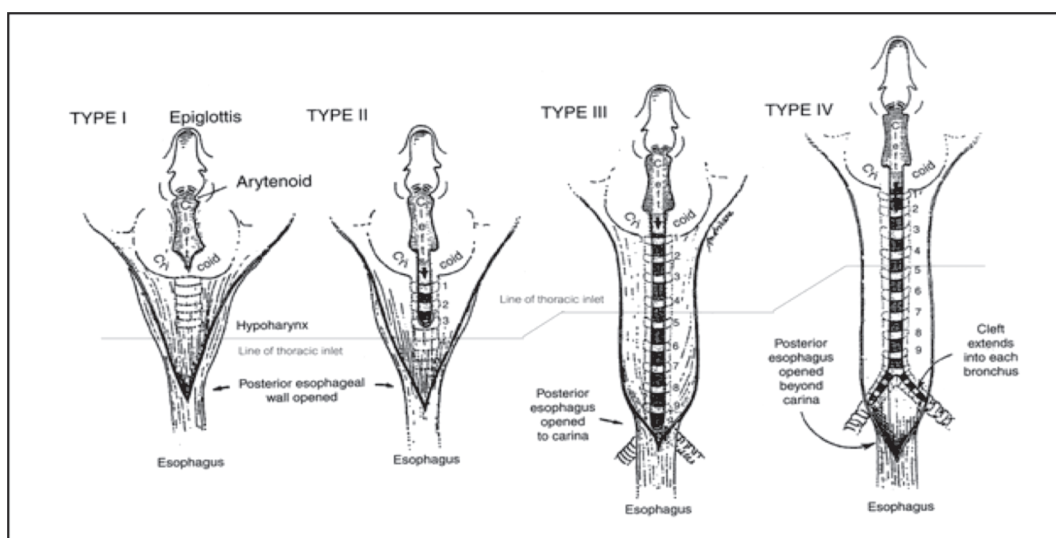
Conclusions: Even LTEC is a rare aerodigestive anomalies, intensive medical care is needed throughout the admission. Early diagnosis is the important factor to decrease risk of complications. Surgery is the main treatment for survival. Postoperative care is necessary to improve the quality of life.

Key words: laryngo-tracheo-esophageal cleft, laryngotracheal cleft, posterior laryngeal cleft

บทนำ

Laryngo-tracheo-esophageal cleft (LTEC) เป็นความผิดปกติแต่กำเนิดของกล่องเสียงและหลอดลมเชื่อมต่อกับหลอดอาหารเกิดจากการพัฒนาการของตัวอ่อนในครรภ์ที่ไม่สามารถแบ่งทางเดินหายใจและทางเดินอาหารส่วนต้นออกจากกันอย่างสมบูรณ์ด้วยแผ่น tracheoesophageal septum^{1,2} ความผิดปกตินี้พบได้น้อยกว่า 0.1% ในประชากร หรือประมาณ 0.4% ของผู้ป่วยที่มีความผิดปกติของกล่องเสียง¹ รายงานการพบผู้ป่วยครั้งแรกโดย Richter ในปี ค.ศ.1792 และในปี ค.ศ.1955 Patterson รายงานความสำเร็จการผ่าตัดรักษาผู้ป่วยเป็นรายแรก^{2,3} ผู้ป่วย LTEC มักมีความผิดปกติชนิดอื่นร่วมด้วย โดยเฉพาะอย่างยิ่ง tracheoesophageal fistula ใน esophageal atresia พบได้ถึง 20-25%^{1,4} และมักมีปัญหา gastroesophageal

reflux ในผู้ป่วยส่วนใหญ่¹ อาการทางคลินิกของผู้ป่วยพบได้ตั้งแต่เล็กน้อยถึงรุนแรงมาก เช่น ร้องเสียงแหบ ไอเรื้อรัง ปอดอักเสบเป็นๆหายๆ สูดลำบาก อาการเขียวขณะดูดนม เป็นต้น ซึ่งอาการเหล่านี้สัมพันธ์กับความรุนแรงของความผิดปกติ โดยแบ่งความผิดปกติเป็น 4 ระดับ⁵ คือ 1. ผิดปกติระดับกล่องเสียง(ทั้งหมดหรือบางส่วนของ cricoid) 2. ผิดปกติลงมาถึงหลอดลมระดับคอ 3. ผิดปกติลงมาถึงหลอดลมในทรวงอก 4. ผิดปกติถึงแขนงหลอดลม(carina ถึง bronchi) การรักษาที่สำคัญเบื้องต้น คือ การใส่ท่อช่วยหายใจผ่านทางหลอดลม และการใส่ท่อ gastrostomy เพื่อป้องกันการเกิด gastroesophageal reflux จะช่วยลดภาวะแทรกซ้อนต่อปอดก่อนเข้ารับการผ่าตัดแก้ไข LTEC



รูปที่ 1 แสดงการแบ่งความผิดปกติของ LTEC เป็น 4 ระดับ (ภาพดัดแปลงจาก Ryan DP, Muehrcke DD, Doody DP, et al. Laryngotracheoesophageal cleft (type 4): Management and repair of lesions beyond the carina. J Pediatr Surg 1991; 26: 314.)

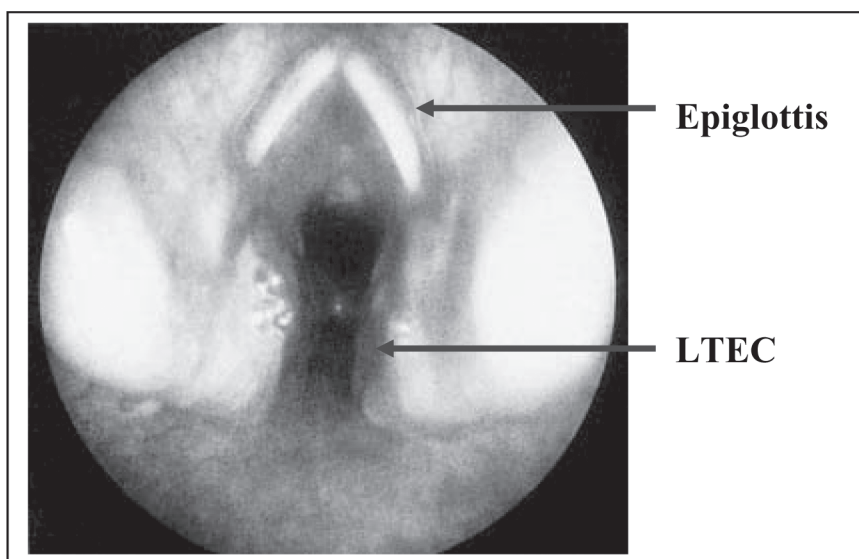
รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยรายที่ 1 เป็นทารกเพศชาย คลอดปกติ (G1P0 APGAR score 8,9,10) น้ำหนักแรกคลอด 1800 กรัม อายุครรภ์ 42 สัปดาห์ มารดาอายุ 36 ปี ผู้ป่วยมีอาการหอบหลังคลอด ได้ถูกส่งตัวไปโรงพยาบาลทั่วไป เมื่ออายุได้ 1 ชั่วโมงพบว่า ผู้ป่วยมีอาการเขียว ขณะใส่ direct laryngoscope เพื่อใส่ท่อช่วยหายใจ แพทย์เห็นความผิดปกติที่มีการเชื่อมต่อกันระหว่างกล่องเสียงและหลอดอาหาร และต้องใส่ท่อช่วยหายใจ 2 ท่อ จึงสามารถช่วยการหายใจได้ โดยท่อหนึ่งสำหรับต่อกับเครื่องช่วยหายใจและอีกท่อหนึ่งสำหรับดันท่อแรกไม่ให้เลื่อนหลุด สามารถสอด orogastric tube ผ่านเข้ากระเพาะอาหาร

ได้ ผู้ป่วยได้รับการรักษา aspiration pneumonia แต่อาการไม่ดีขึ้น หอบ เสมหะมาก และเหลือง จึงถูกนำส่งมาโรงพยาบาล ศรีนครินทร์ ผู้ป่วยได้รับการรักษาภาวะ sepsis ด้วยเครื่องช่วยหายใจ และยาปฏิชีวนะ เมื่อตรวจ direct laryngoscopy & bronchoscopy พบว่ามี vocal cord ปกติ, มีความผิดปกติ LTEC ระดับ 4 จนถึง main bronchi ซ้ายและขวา(รูปที่ 1) ด้านการผ่าตัด ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดใส่ท่อ gastrostomy เพื่อป้องกัน gastroesophageal reflux เมื่ออายุ 21 วัน หลังผ่าตัดยังมีปัญหาควบคุม gastroesophageal reflux ไม่ได้ ผู้ป่วยมี secretion ในปากจำนวนมาก และยังมีภาวะ aspiration pneumonia ทีมแพทย์ผู้รักษาได้ประชุม และวางแผนการรักษา โดยกำหนด

ผ่าตัดแก้ไข LTEC ไว้เมื่อผู้ป่วยมีน้ำหนัก 3000 กรัม เนื่องจากขณะนั้น bronchi มีขนาดเล็กมาก คือ เส้นผ่าศูนย์กลาง 2-2.5 มิลลิเมตร ควรเลี้ยงให้น้ำหนักเพิ่มขึ้น เมื่ออายุได้ 54 วัน ได้รับการผ่าตัดทำ distal esophageal ligation เพื่อควบคุม gastroesophageal reflux อย่างสมบูรณ์ และใส่ท่อ jejunostomy เพื่อให้สารอาหาร ในวันที่ 3 หลังผ่าตัด ผู้ป่วยมีอาการหอบมากขึ้น มีภาวะ severe respiratory acidosis หลังจากดูดเสมหะ

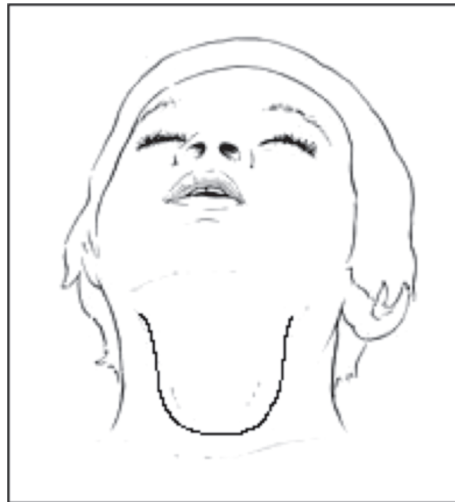
และปรับเครื่องช่วยหายใจ อาการของผู้ป่วยไม่ดีขึ้น oxygen saturation ต่ำ ฟิสิคัลเอกซเรย์ปอดมี bilateral pulmonary consolidation ได้รับการทำ direct laryngoscopy ดูกเงินเพื่อประเมินทางเดินหายใจและเปลี่ยนท่อช่วยหายใจ แต่ผู้ป่วยไม่ตอบสนองกับการรักษา และเสียชีวิตจากระบบทางเดินหายใจล้มเหลว



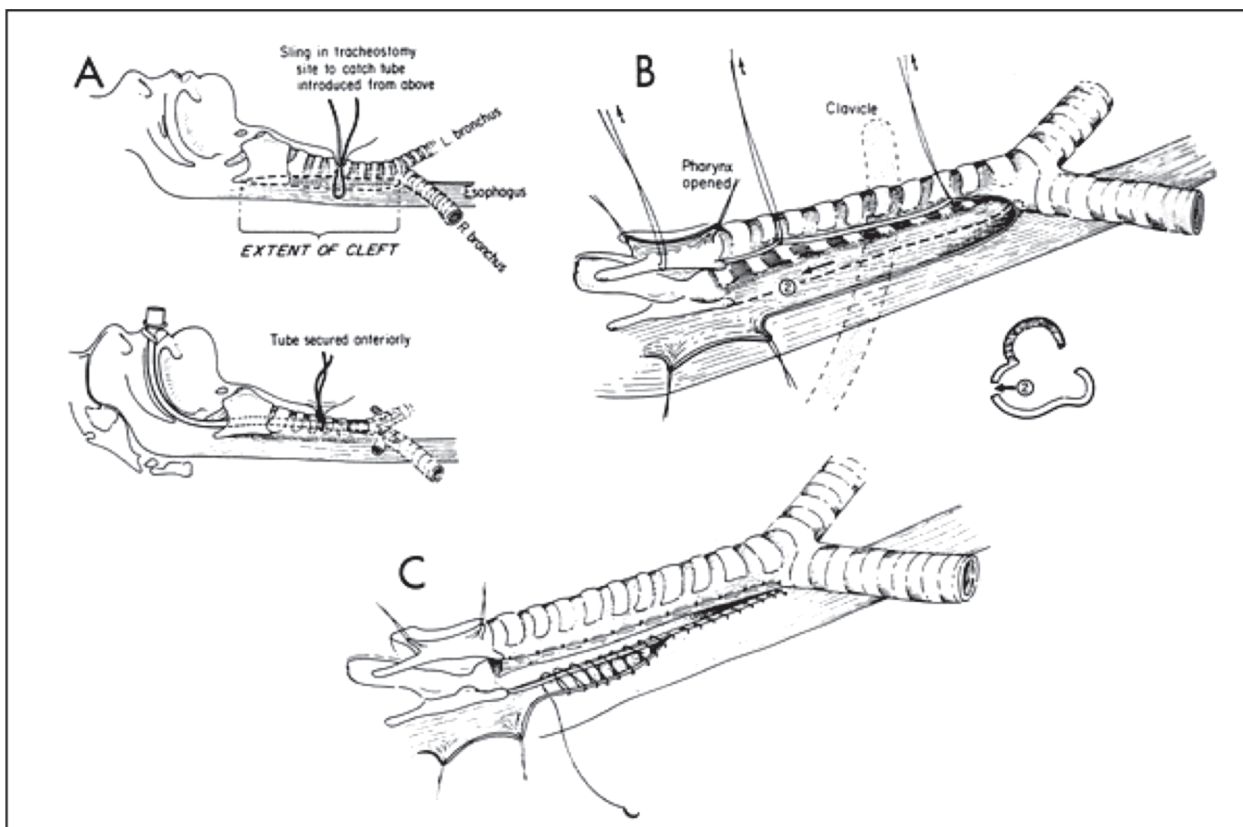
รูปที่ 2 แสดงภาพกล้องส่องจากการตรวจด้วย bronchoscope ในผู้ป่วยรายที่ 2 เป็น LTEC ระดับ 3 พบ defect บริเวณ interarythenoid

ผู้ป่วยรายที่ 2 เป็นทารกเพศหญิง คลอดปกติ G1P0 น้ำหนักแรกคลอด 3000 กรัม อายุครรภ์ 39 สัปดาห์ มารดาอายุ 19 ปี แรกคลอดพบความผิดปกติไม่มีรูทวารหนัก วินิจฉัยเป็น anal atresia with anovestibula fistula สามารถถ่ายขี้เทาทางรู fistula ได้ และเริ่มมีอาการหอบ ผู้ป่วยได้รับการรักษา meconium aspiration โดยใส่ท่อช่วยหายใจทางหลอดลม และถูกส่งต่อไปโรงพยาบาลทั่วไปและโรงพยาบาลศูนย์ตามลำดับ ผู้ป่วยได้รับการผ่าตัด anoplasty เมื่ออายุได้ 6 วัน และได้รับนมทาง orogastric tube ระหว่างนั้นสังเกตว่าท่อช่วยหายใจหลุดบ่อย วันละ 4-5 ครั้ง และเมื่อดูดเสมหะในท่อช่วยหายใจได้นมและ gastric content จึงสงสัยว่าผู้ป่วยมีความผิดปกติของทางเดินหายใจและหลอดอาหาร ผู้ป่วยถูกส่งตัวมาโรงพยาบาลศรีนครินทร์ เมื่ออายุได้ 18 วัน ได้รับการตรวจ

direct laryngoscopy & bronchoscopy พบความผิดปกติ LTEC ระดับ 3 มี cleft ถึงหลอดลมในทรวงอกระดับ 2.5 เซนติเมตรเหนือ carina เมื่ออายุ 22 วัน ได้รับการผ่าตัดใส่ท่อ gastrostomy และ jejunostomy เช่นเดียวกับผู้ป่วยรายแรก และได้รับการผ่าตัดแก้ไข LTEC เมื่ออายุได้ 33 วัน เนื่องจากความผิดปกติอยู่ในระดับ 3 ซึ่งผ่านเข้า thoracic inlet จึงได้วางแผนการผ่าตัดผ่านแผลบริเวณคอ และอาจต้องผ่าตัดผ่านช่องอกด้วย จึงได้ทำประเมินครั้งสุดท้ายโดยการทำ direct laryngoscopy และ bronchoscopy พบว่า เมื่อผู้ป่วยอยู่ในท่านอนหงายแขนคอส่วนปลายสุดของ cleft จะอยู่ระดับเดียวกับ suprasternal notch เนื่องจากการจัดท่าดังกล่าวมี surgical exposure ที่กว้างขึ้น ผู้ป่วยรายนี้จึงสามารถทำการผ่าตัดผ่านส่วนลำคอเพียงแผลเดียว



รูปที่ 3 แสดงแนวลงแผลผ่าตัดเป็นรูปตัว U และจัดผู้ป่วยในท่าหงายศีรษะ



รูปที่ 4 แสดงวิธีการผ่าตัด LTEC ระดับ 3 : A แสดงวิธีการตรึงท่อช่วยหายใจ, B แสดงการตัดแยกหลอดลมและหลอดอาหารโดยเตรียม esophageal flap เพื่อปิดหลอดลมส่วนหลัง และ C แสดงการเย็บปิดหลอดลมและหลอดอาหาร(ภาพจาก Donahoe PK, Gee PE. Complete laryngotracheal cleft : management and repair. J Pediatr Surg 1984; 19 : 143-7.)

วิธีการผ่าตัด ผ่าตัดเปิดผิวหนัง กล้ามเนื้อ platysma และ strap muscles ตามลำดับ เข้าหา trachea พบว่าต่อม thyroid จำกัดพื้นที่การผ่าตัด และไม่สามารถเข้าหา cleft ส่วน cricoid ได้ จึงตัดแบ่งต่อม thyroid บริเวณ isthmus (isthmotomy) แล้ว dissect เพื่อแยกต่อม thyroid ข้ายขวาออกไปทางด้านข้าง ทำให้เห็น trachea ส่วนคอโดยตลอด จากนั้นคล้องท่อช่วยหายใจผ่านทางรูเจาะหลอดลม(tracheotomy) ดังรูปที่ 4A เพื่อยึดท่อมาทางด้านหน้า และป้องกันท่อเลื่อนหลุดขณะผ่าตัด⁵ แล้วจึง dissect เข้าหา tracheoesophageal groove ทั้ง 2 ข้าง สามารถตรวจหา recurrent laryngeal nerve ได้เฉพาะด้านซ้าย แต่ไม่พบด้านขวา จากนั้นตัดแบ่ง trachea และ esophagus ออกจากกัน โดยข้างหนึ่งมี esophageal flap กว้าง 1 เซนติเมตร เหลือติดอยู่กับ trachea สำหรับเย็บปิดเป็นผนังด้านหลังของ trachea และหุ้มท่อช่วยหายใจไว้โดยวิธี interrupted suture ด้วย silk suture ขนาด 4-0 แต่ไม่สามารถเย็บปิดระดับ cricoid ได้ เนื่องจากมีข้อจำกัดด้าน surgical exposure ของกล้ามเนื้อส่วน hypopharynx สำหรับ esophagus ใช้ผนังส่วนที่เหลือม้วนเข้าหากันแล้วเย็บเป็นท่อให้ orogastric tube อยู่ด้านใน โดยวิธี continuous suture ด้วย polyglycolic acid suture ขนาด 4-0 แล้ว วางท่อระบายบริเวณแผลผ่าตัด และเย็บปิดแผลผ่าตัดทุกชั้นตามลำดับ

หลังผ่าตัดผู้ป่วยตอบสนองต่อการรักษาดีขึ้นตามลำดับ และได้รับการตรวจ direct laryngoscopy และ telescopic พบว่ามีความผิดปกติเหลือตั้งแต่ระดับ arythenoid ถึง cricoid และได้เย็บซ่อม cricoid เหลือแต่ส่วน arythenoid ที่วางแผนจะผ่าตัดแก้ไขในครั้งต่อไป การตรวจการทำงานของ true vocal cord อยู่ในลักษณะ adduction แต่ไม่สามารถ abduction ได้ ให้การวินิจฉัยว่า true vocal cord paralysis เพื่อให้ผู้ป่วยหายใจเองได้ จึงใส่ silver tracheostomy tube ขนาดเบอร์ 1 ซึ่งมีประโยชน์ในการดูแลหะได้ง่ายขึ้นด้วย การประเมินหลอดอาหารโดยภาพถ่ายรังสี พบว่ามีขนาดแคบกว่าปกติเล็กน้อยบริเวณด้านหลังต่อ carina และไม่พบการรั่ว ปัจจุบัน ผู้ป่วยสามารถดูดจุกนมได้ แต่ไม่กลืนนม จึงได้รับสารอาหารทางสาย jejunostomy เท่านั้น

วิจารณ์

จากรายงานผู้ป่วย LTEC ทั้ง 2 รายจะเห็นว่าสภาพร่างกายและภาวะแทรกซ้อนของผู้ป่วยมีผลต่อการวางแผนการรักษาโดยการผ่าตัด ทั้งขั้นตอน และเวลาที่เหมาะสม สำหรับวิธีการผ่าตัดศัลยกรรมอวัยวะจากวิธีของ Donahoe^{5,6} พบว่าขั้นตอนการตรึงท่อช่วยหายใจ(รูป 4A) มีความสำคัญเพราะจะช่วยให้ท่อไม่เลื่อนหลุดจากการผ่าตัด และการดมยาสลบเป็นไปด้วยความราบรื่นสำหรับขั้นตอนการตัดแยกหลอดลมหลอดอาหาร

และเตรียม esophageal flap(รูป 4B) พบว่าการตัด flap ส่วนปลายหากตัดกว้าง จะทำให้เกิดการตีบแคบของหลอดอาหารเมื่อเย็บผนังม้วนเข้าหากันซึ่งยืนยันจากภาพถ่ายรังสีทางด้าน surgical exposure จะมีปัญหาบริเวณ hypopharynx ทำให้ไม่สามารถเข้าไปแก้ไข defect ด้านหลังกล่องเสียง อย่างไรก็ตามทีมศัลยกรรมรับที่จะแก้ไขความผิดปกติจากระดับ 3 มาเป็นระดับ 1 ซึ่งสามารถผ่าตัดแก้ไขทาง laryngoscopy ได้ในภายหลัง สำหรับผู้ป่วยรายที่สองยังมีความผิดปกติร่วมคือ vocal cord paralysis และอาจมีการเจริญผิดปกติของกล้ามเนื้อด้านหลัง arythenoid สาเหตุอาจเกิดจาก 1. ไม่มี recurrent laryngeal nerve ด้านขวา ซึ่งพบความผิดปกตินี้ในการผ่าตัด หรือ 2. กล้ามเนื้อที่ควบคุมการทำงานของ arythenoid ไม่เจริญเนื่องจากความผิดปกติของผู้ป่วยเอง ซึ่งต้องได้รับการรักษามากกว่าผู้ป่วยที่มี LTEC อย่างเดียว การวางแผนการรักษาขั้นต่อไปคือ ประเมินการกลืนของผู้ป่วย หากเกิดจากหลอดอาหารแคบ สามารถแก้ไขโดยขยายหลอดอาหาร และต้องตรวจสอบภาวะ gastroesophageal reflux เพราะพบร่วมได้บ่อยในผู้ป่วย LTEC² นอกจากนี้ คือการแก้ไขความผิดปกติบริเวณกล่องเสียงที่เหลืออยู่ ควรประเมินการทำงานของกล่องเสียงเพื่อพัฒนาการเป็นระยะๆ และทำ chest physiotherapy เพื่อช่วยระบายสารคัดหลั่งในทางเดินหายใจ

สรุป

LTEC เป็นความผิดปกติของระบบทางเดินหายใจและหลอดอาหารที่พบได้น้อยมาก มักมีความสัมพันธ์กับความผิดปกติชนิดอื่น เช่น esophageal atresia, esophageal fistula, tracheomalacia และที่พบในผู้ป่วยรายที่สอง คือ imperforate anus และ vocal cord paralysis^{1,2,4} ซึ่งมีผลต่อการพยากรณ์โรคของผู้ป่วยทั้งก่อน และหลังการผ่าตัดรักษา ความรุนแรงของความผิดปกติแบ่งเป็น 4 ระดับตามกายวิภาค^{1,2} ทำให้เกิดความรุนแรงของอาการทางคลินิกที่แตกต่างกันด้วย อาการที่พบได้บ่อย คือ ไอหอบเขียว จากการสำลักนมหรือน้ำลาย และตามมาด้วย aspiration pneumonia การเห็นความผิดปกติของกล่องเสียงขณะใส่ท่อช่วยหายใจ หรือท่อช่วยหายใจหลุดบ่อย หรือ ต้องใส่ท่อช่วยหายใจมากกว่า 1 ท่อ จึงจะสามารถควบคุมระบบการช่วยหายใจได้ล้วนบอกเป็นนัยว่ามีความผิดปกติชนิดนี้ซึ่งจะต้องได้รับการประเมินและตรวจยืนยันด้วยการทำ direct laryngoscopy, rigid bronchoscopy และ flexible endoscopy¹ การเตรียมผู้ป่วยก่อนผ่าตัดแก้ไข LTEC ได้แก่ การประคับประคองและรักษาการติดเชื้อระบบทางเดินหายใจและอาจพิจารณาใส่ท่อ tracheostomy การประเมินภาวะ gastroesophageal reflux และการควบคุม reflux โดย

การทำ gastrostomy หรือ fundoplication ตามแต่กรณี รวมถึงส่งเสริมภาวะโภชนาการ โดยเฉพาะอย่างยิ่งถ้าผู้ป่วยมีน้ำหนักตัวน้อย การทำ feeding jejunostomy เป็นทางเลือกที่ผู้รายงานใช้ และได้ผลดีหากผู้ป่วยมีความผิดปกติแต่กำเนิดชนิดอื่นที่เร่งด่วนกว่าควรได้รับการแก้ไขก่อน¹ เช่น กรณี imperforate anus เป็นต้น วิธีการผ่าตัดแก้ไข LTEC ขึ้นอยู่กับระดับความผิดปกติ กล่าวคือ LTEC ระดับ 1 สามารถผ่าตัดผ่านกล้อง endoscopy, ระดับที่ 2 และ 3 ผ่าตัดผ่านแผลบริเวณคอ เช่นเดียวกับรายงานผู้ป่วยรายที่สอง และ ระดับ 4 แผลผ่าตัดผ่านลำคอลึกลงถึง manubrium กรณีที่ต้องการ surgical exposure ที่ดีอาจต้องใช้เครื่องปอดและหัวใจเทียมขณะผ่าตัด ระยะหลังผ่าตัดเมื่อผู้ป่วยฟื้นตัวขึ้น ควรประเมินหลังผ่าตัด 2-6 สัปดาห์^{2,7} โดยทำ direct laryngoscopy, endoscopy และส่งตรวจภาพถ่ายรังสีหลอดอาหาร หากไม่พบการรั่ว ให้เริ่มให้อาหารทางปาก และสามารถถอดท่อ tracheostomy และ gastrostomy เมื่อการหายใจและการรับอาหารทางปากเป็นปกติหากยังหลงเหลือปัญหาของระบบทางเดินหายใจหรือระบบทางเดินอาหาร ให้พิจารณาแก้ไขตามความเหมาะสม ปัจจุบันการอยู่รอดของผู้ป่วยขึ้นอยู่กับภาวะแทรกซ้อนก่อนได้รับการรักษา การให้การวินิจฉัยที่รวดเร็วและรีบส่งต่อผู้ป่วยเพื่อรับการรักษาตามขั้นตอนจะช่วยให้ผู้ป่วยมีโอกาสรอดสูงขึ้น

เอกสารอ้างอิง

1. Cotton RT, Reilly JS. Congenital laryngeal anomalies. In: Bluestone CD, Stool SE, and Kenna MA, editors. Pediatric Otolaryngology. Philadelphia: WB Saunders, 2003: 245-56.
2. Rutter MJ, Azizkhan RG, Cotton RT. Posterior laryngeal cleft. In : Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR, editors. Operative pediatric surgery. New York : McGraw-Hill Companies, 2003:313-20.
3. Patterson G. Inhibited separation of larynx and upper part of the trachea from the esophagus in a newborn : report of a case successfully operated upon. Acta Chir Scand 1955; 110:250-4.
4. Spitz L. Laryngeal and laryngotracheoesophageal cleft. In : Ashcraft KW, Holcomb III GW, Murphy JP, editors. Pediatric surgery. 4th ed. Pennsylvania : Elsevier Saunders, 2005 :365-7.
5. Grosfeld JL. Disorders of the upper airway. In : O'Neill JA, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, Caldamone AA, editors. Principle of pediatric surgery. 2nd ed. New York : Mosby, 2004 : 329.
6. Donahoe PK, Gee PE. Complete laryngotracheal cleft : Management and repair. J Pediatr Surg 1984; 19 : 143-7.
7. Ryan DP, Muehrcke DD, Doody DP, et al. Laryngotracheoesophageal cleft (type 4): Management and repair of lesions beyond the carina. J Pediatr Surg 1991; 26 : 962-70.

