

## 17

## Generalized Weakness and Disorder of Respiratory Muscle in Intensive Care Unit

กัมมันต์ พันธุมจินดา  
ยุทธชัย ลิขิตเจริญ

ผู้ป่วยในภาวะวิกฤติที่มีปัญหาการอ่อนแรง โดยเฉพาะการอ่อนแรงที่ทำให้ผู้ป่วยต้องใช้เครื่องช่วยหายใจ นั้นอาจเกิดโรคทางกายต่างๆ เช่น โรคทางระบบการหายใจเองหรือโรคทางระบบหัวใจและหลอดเลือดและโรคในระบบอื่น อย่างไรก็ตาม โรคทางระบบประสาทโดยเฉพาะโรคที่เกี่ยวข้องกับ Neuromuscular system เป็นปัญหาหนึ่งที่ทำให้ผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรงทั่วไป และ/หรือไม่สามารถหายใจเองได้ และในบางครั้งปัญหาการหายใจอาจเป็นปัญหาเด่นโดยที่การอ่อนแรงทั่วไปไม่ชัดเจน ทำให้เป็นปัญหาในการวินิจฉัยและดูแลรักษา ในที่นี้จะได้กล่าวถึงความรู้พื้นฐานแนวทางการวินิจฉัยแนวทางการประเมินโรคทาง neuromuscular ที่เป็นปัญหาในหอผู้ป่วยวิกฤติ และจะได้ยกตัวอย่างโรคบางโรคที่พบบ่อยหรืออาจเป็นปัญหาในการดูแลรักษา

### 1. กายวิภาคและสรีรวิทยาของ Motor Unit และ Respiratory muscle

**Motor Unit** เป็นส่วนประกอบในการควบคุมการทำงานของระบบ Neuromuscular system ประกอบด้วย anterior horn cell, axon (nerve), neuromuscular junction และ muscle fibers ในการควบคุมการเคลื่อนไหวส่วนของ Motor unit ทำงานในลักษณะของ lower motor neuron level ซึ่งมีการควบคุมจากสมองส่วนต่างๆ ได้แก่ motor cortex, corticospinal tract, basal ganglion cerebellum และ reflex arch ต่างๆ ใน brainstem และ spinal cord ความผิดปกติในโครงสร้างและ สรีรวิทยาในตำแหน่งต่างๆ เหล่านี้ทำให้เกิดอาการอ่อนแรงหรือการเคลื่อนไหวที่ผิดปกติได้

**Respiratory muscle** กล้ามเนื้อที่ควบคุมเกี่ยวกับการหายใจ ประกอบด้วย

- **Inspiration** ซึ่งมี diaphragm เป็นกล้ามเนื้อหลักในการหายใจเข้า โดยมีกล้ามเนื้อ external intercostal และ paraspinal muscle เป็นตัวช่วย นอกจากนี้ยังมี accessory inspiratory muscle (scalene และ sternocleidomastoid) เป็นตัวเสริม
- **Expiration** เป็นปรากฏการณ์ที่เกิดขึ้นตามมาและส่วนใหญ่เป็น passive process โดยมี internal intercostal และ abdominal muscle ช่วยเสริม

การทำงานควบคุมการหายใจของกล้ามเนื้อเหล่านี้ ควบคุมโดย input จากระดับสูงขึ้นไป (supraspinal level) และระดับไขสันหลัง (segmental level) โดยก้านสมองจะเป็นบริเวณหลักของ autonomic respiratory control และ cerebral cortex จะคุม voluntary respiration การควบคุมเหล่านี้จะส่งผ่านมายังไขสันหลัง ตัวที่วัดความต้องการของการหายใจจะมีทั้ง central และ peripheral chemoreceptors และ airway receptors

## 2. ลักษณะทางเวชกรรมของรอยโรคใน Motor unit

**Anterior horn cell หรือ Motor neuron** การกระจายของรอยโรคในกลุ่มนี้มักเป็นบริเวณ spinal cord และ brainstem ในส่วนของ brainstem ซึ่งจะเป็นกับการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อเกี่ยวกับการพูดการกลืน (bulbar muscle) และมักจะไม่มึลักษณะการอ่อนแรงของ extraocular muscle เมื่อมีการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่เลี้ยงโดยประสาทสมองคู่ที่ 7 กล้ามเนื้อ orbicularis oris มักจะเป็นมากกว่า กล้ามเนื้อ orbicularis oculi และในกรณีนี้มักมีการอ่อนแรงของลิ้นร่วมด้วย การกระจายของการอ่อนแรงอาจไม่สมมาตร และจะมีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อเกี่ยวกับการหายใจได้บ่อย โดยเฉพาะ diaphragm ในบางครั้งอาจมีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อในการหายใจเด่น โดยยังไม่พบการอ่อนแรงในส่วนอื่นๆ การตรวจร่างกายจะพบกล้ามเนื้อสลับ มี fasciculation ของกล้ามเนื้อ ซึ่งสามารถตรวจตรวจและมองเห็นได้ง่ายบริเวณลิ้น มีอาการเป็นตะคริว (cramp) ได้บ่อย deep tendon reflex อาจปกติ หรือลดลง ในโรค Amyotrophic lateral sclerosis ซึ่งมีรอยโรคทั้ง upper และ lower motor neuron นั้น deep tendon reflex อาจไวขึ้น โรคในกลุ่มนี้ที่พบได้บ่อย ได้แก่ Amyotrophic lateral sclerosis, poliomyelitis, พิษจากสารปรอท โรคเหล่านี้จะไม่มีอาการทางระบบรับความรู้สึก แต่ถ้าเป็นโรคไขสันหลังหรือก้านสมองอื่นๆ เช่น syringomyelia หรือ transverse myelitis, brainstem encephalitis, spinal cord tumor ที่มีผลกระทบต่อ motor neuron จะมีอาการอ่อนแรง และอาจมีอาการแสดงอื่นๆ ของรอยโรคในไขสันหลังและก้านสมองร่วมด้วย

**Peripheral nerve** การกระจายของโรคในกลุ่มนี้อาจมีได้ทั้งใน spinal nerve และ cranial nerve ใน cranial nerve ก็อาจเป็นได้ทั้ง bulbar และ extraocular muscles (โดยเฉพาะ Guillian-Barre syndrome) อาการอ่อนแรงจะมีลักษณะสมมาตร ในโรคที่เป็นแบบเฉียบพลันมักจะมีอาการปวดกล้ามเนื้อร่วมด้วย การตรวจร่างกายที่สำคัญ นอกจากอาการอ่อนแรงแล้วจะพบ deep tendon reflex ลดลง ส่วน fasciculation พบได้น้อย ถ้ามีการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่เลี้ยงโดยประสาทสมองคู่ที่ 7 การอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ orbicularis oris จะมากพอๆ กับการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ orbicularis oculi โรคในกลุ่มนี้บางรายมีอาการมีอาการและอาการแสดงผิดปกติเกี่ยวกับระบบรับความรู้สึกร่วมด้วย

**Neuromuscular junction** การกระจายของอาการอ่อนแรงจะเป็นได้ทั้งกล้ามเนื้อแขนขา bulbar muscle และ extraocular muscle ในกรณีนี้การอ่อนแรงจะสมมาตร ยกเว้น extraocular muscle อาจไม่สมมาตร การอ่อนแรงของโรคในกลุ่มนี้มักจะเป็นกับกล้ามเนื้อที่ต้องทำงานอย่างต่อเนื่องหรือกล้ามเนื้อทำงานด้านแรงโน้มถ่วง เช่น ocular, jaw, tongue และ neck muscle การอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่เลี้ยงโดยประสาทสมองคู่ที่ 7 จะเป็นกับกล้ามเนื้อ orbicularis oculi เด่นกว่า กล้ามเนื้อ orbicularis oris กล้ามเนื้ออาจสลับเนื่องจากขาดการเคลื่อนไหว แต่ไม่พบ fasciculation ในกรณีของ Myasthenia gravis นั้น deep tendon reflex อาจปกติ หรือไวขึ้น ส่วนใน Myasthenic syndrome นั้น deep tendon reflex จะลดลง ใน Myasthenic syndrome ซึ่งเป็น presynaptic dysfunction เมื่อมี voluntary repetitive muscle contraction อาจทำให้กล้ามเนื้อ

แรงเพิ่มขึ้น (post exercise facilitation) ส่วนใน Myasthenia gravis ซึ่งเป็น postsynaptic dysfunction นั้น จะเกิดการอ่อนแรงหรืออ่อนล้ามากขึ้น เมื่อทำ repetitive muscle contraction (post exercise exhaustion หรือ pathologic fatigability)

**Muscle** การกระจายของการอ่อนแรงจะมีลักษณะการกระจายที่หลากหลาย การอ่อนแรงจะเป็นแบบ สมมาตร และเป็นบริเวณ proximal muscle ค่อนข้างเด่น ถ้าเป็นนานจะเกิด muscle atrophy ได้ โรคในกลุ่ม muscle dystrophy อาจมี pseudohypertrophy ได้ โรคในกลุ่มนี้ การตรวจ deep tendon reflex จะปกติ ยกเว้นในระยะหลังของโรค deep tendon reflex อาจลดลง ถ้ามีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่เลี้ยงโดย ประสาทสมองคู่ที่ 7 ลักษณะการอ่อนแรงจะเป็นเหมือนในโรคของ Neuromuscular junction โรคกล้ามเนื้อจะ ตรวจไม่พบความผิดปกติของระบบประสาทอื่นๆ ร่วมด้วย

### 3. โรคของ Neuromuscular system ที่ทำให้เกิดอาการอ่อนแรงโดยทั่วไป

โรคของ Neuromuscular system ที่ทำให้เกิดอาการอ่อนแรงโดยทั่วไป อาจแยกออกเป็นกลุ่มต่างๆ ตาม ลักษณะการดำเนินโรคได้ดังนี้

#### โรคที่เป็นอย่างเรื้อรังและที่มีอาการเลวลงเรื่อยๆ

- Motor neuron disease
  - Amyotrophic lateral sclerosis
  - Spinal muscular atrophy
- Myopathy
  - Polymyositis
  - Muscle dystrophy
  - Congenital myopathy
- Heavy metal poisoning

#### โรคที่เป็นอย่างเฉียบพลัน

- Poliomyelitis
- Guillian-Barre syndrome
- Porphyria
- AIDS-related polyradiculopathy
- Periodic paralysis
- Myoglobinuria
- Drug-antibiotics, anticholinesterase, curare, organophosphate
- Toxin-cobra, botulism, puffer fish
- Diphtheria

- Tic paralysis

โรคที่เป็นๆ หายๆ และอาการอาจเป็นมากเป็นระยะๆ หรือบางครั้งอาจมาด้วยอาการอ่อนแรงอย่างเฉียบพลันเป็นครั้งแรก

- Myasthenia gravis
- Myasthenic syndrome
- Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy

#### 4. โรคของ Neuromuscular system ที่ทำให้เกิดการหายใจผิดปกติเป็นอาการเด่น

โรคในตำแหน่งต่างๆ ของ motor unit ถ้าเป็นมากและรุนแรง อาจทำให้เกิดการหายใจไม่เพียงพอ โรคส่วนใหญ่ในกลุ่มนี้มักมีอาการอ่อนแรงทั่วไปของกล้ามเนื้อในระดับ spinal, bulbar หรือ extraocular muscle ร่วมด้วย การตรวจร่างกายทางระบบประสาทและลักษณะทางเวชกรรมที่กล่าวข้างต้นจะช่วยในการวินิจฉัยโรคในกลุ่มเหล่านี้เป็นอย่างดี อย่างไรก็ตาม โรคของ Neuromuscular system บางโรคอาจมีอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อในการหายใจเด่นโดยยังไม่มีการอ่อนแรงในส่วนอื่นๆ ชัดเจน ทำให้ยากแก่การวินิจฉัย โรคในกลุ่มนี้ได้แก่

- Myasthenia gravis
- Motor neuron disease - poliomyelitis, amyotrophic lateral sclerosis
- Brachial plexitis

ในกรณี Motor neuron disease และ brachial plexitis ที่มีการอักเสบของ phrenic nerve เด่น จะมีอาการอ่อนแรงของ diaphragm ได้เด่นกว่าโรคทาง Neuromuscular disease อื่นๆ อาการอ่อนแรงของ diaphragm อาจมาในรูปของการนอนราบไม่ได้ ทำให้สับสนกับโรคหัวใจวาย แต่การตรวจทาง x-ray เพื่อหาหลักฐานของ diaphragm paralysis จะช่วยในการวินิจฉัยโรคในกลุ่มนี้เป็นอย่างมาก

#### 5. การวินิจฉัยแยกโรคใน Neuromuscular system

ในผู้ป่วยที่มีอาการอ่อนแรงทั่วไปที่อาจมีอาการอ่อนแรงแขนขาและหรืออ่อนแรงของกล้ามเนื้อในการกลืน การพูดการกลืน และหรืออาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อในการหายใจนอกจากเกิดจากโรคต่างๆ ใน Neuromuscular system ดังกล่าวแล้วอาจเกิดจากโรคในส่วนอื่นๆ ของระบบประสาท แนวทางการวินิจฉัยโรคสรุปได้ดังนี้

- Spinal cord disease และหรือ Spinal nerve root disease โรคในกลุ่มนี้อาจทำให้เกิด paraparesis หรือ quadriparesis ลักษณะของโรคในกลุ่มนี้คือ ลักษณะโรคของ spinal cord จะมีการสูญเสียความรู้สึกแบบเป็นระดับ (sensory level) มีอาการแสดงของ upper motor neuron คือมี deep tendon reflex ไขว้ tone ของกล้ามเนื้อเพิ่มขึ้น การตรวจ Babinski's sign ให้ผลบวก ส่วนรอยโรคของ spinal nerve root การสูญเสียความรู้สึกจะเป็นการสูญเสียความรู้สึกตามการกระจายของ dermatome ความไวของ deep tendon reflex ลดลง tone ของกล้ามเนื้อลดลง การตรวจ Babinski's sign ให้ผลเป็นลบ โรคของ spinal cord และ spinal nerve root ส่วนล่างอาจพบความผิดปกติของระบบประสาทอัตโนมัติได้บ่อยเช่น ปัสสาวะ อุจจาระไม่ออก ถ้ารอยโรคเป็นกับ spinal cord ส่วนบน หรือเป็นกับ spinal nerve root ส่วนที่เลี้ยง Phrenic nerve ก็อาจจะทำให้เกิดการหายใจผิดปกติได้

- Brainstem disease โรคในกลุ่มนี้จะให้อาการคล้ายโรคของ spinal cord ส่วนบน แต่จะมีอาการแสดงของ โรคใน brainstem ร่วมด้วย เช่นความผิดปกติของเส้นประสาทสมอง, อาการอ่อนแรงของแขนและขาอาจมีลักษณะแบบ alternating motor หรือ sensory deficit หรือ ประสาทสมองผิดปกติแบบ lower motor neuron ข้างหนึ่ง แต่มีอาการอ่อนแรงแบบ hemiparesis ด้านตรงข้าม หรือขาหน้าด้านหนึ่งและขาล่าตัวด้านตรงกันข้าม นอกจากนี้ยังอาจพบความผิดปกติของระบบประสาทอัตโนมัติ รวมทั้ง Horner's syndrome ความผิดปกติของ vestibulo-cerebellar pathway เช่น nystagmus ความผิดปกติของการรู้สึกตัว และทั้งภาวะการหายใจที่ผิดปกติไป ดังจะได้กล่าวต่อไป

- Craniovertebral junction disease โรคกลุ่มนี้ให้อาการปะปนกันระหว่างโรคของ brain stem ส่วนล่างและ spinal cord ส่วนบน อาการอ่อนแรงอาจแสดงได้หลายแบบ ทั้ง quadriplegia, hemiparesis, triplegia ฯลฯ และถ้าเป็นการกดทับจากภายนอก คือโรคของกระดูกสันหลัง หรือเนื้องอกบริเวณนี้ในบางครั้ง อาการอ่อนแรงเปลี่ยนแปลงสลับข้างไปมา หรือสลับกันระหว่างแขนขา เนื่องจากในบริเวณนี้เป็นตำแหน่งที่ corticospinal tracts ทั้ง 2 ข้างไขว้กัน (pyramidal decussation)

- Abnormal breathing pattern ดังได้กล่าวแล้วว่าโรคใน neuromuscular system บางโรคอาจให้อาการแสดงของการหายใจเด่น ซึ่งบางครั้งจะต้องแยกจากรอยโรคของสมองที่ทำให้เกิดการหายใจที่ผิดปกติไป การหายใจในโรคของ neuromuscular system มักจะเริ่มด้วยการหายใจที่เร็วขึ้นหรือลักษณะของการหอบเหนื่อย การถอนหายใจ หรือการไอทำได้ยากขึ้นเป็นผลทำให้เกิดภาวะ atelectasis ของปอด และถ้าเป็นมากขึ้นจะเห็นการใช้ accessory muscle ในการหายใจเพิ่มขึ้น เช่น intercostal retraction, inspiratory scalene, abdominal muscles contraction, ในระยะที่เป็นมากขึ้นการหายใจจะเป็นแบบ paradoxical respiration คือเวลาหายใจเข้าผนังหน้าท้องหดตัว เนื่องจาก diaphragm ถูกดึงสูงขึ้น และเวลาหายใจออก diaphragm ลดต่ำลง และกล้ามเนื้อหน้าท้องโป่งออก, ถ้าอาการเป็นมากขึ้นการหายใจจะเป็นแบบ respiratory alternans โดยใช้ accessory muscles แทน diaphragm และเนื่องจาก intercostals muscles อ่อนแรงมากขณะหายใจเข้าผนังทรวงอกจะหดตัว และในที่สุดจะเป็นแบบ hypoventilation แต่การหยุดหายใจ (apnea) พบได้น้อย ในโรคของ neuromuscular system ส่วนโรคของระบบประสาทส่วนกลางนี้อาจทำให้เกิดจังหวะการหายใจผิดปกติ และแสดงออกในรูปของ

- Central neurogenic hyperventilation ผู้ป่วยจะมีการหายใจเร็ว ประมาณ 24-38 ครั้งต่อนาที หอบลึก และมีจังหวะที่สม่ำเสมอ ซึ่งมีรอยโรคที่ midbrain และ upper pons ภาวะนี้อาจต้องแยกจากการหายใจเร็วจากภาวะ metabolic acidosis โดยใช้ arterial blood gas ที่แสดงลักษณะ respiratory alkalosis

- Cheyne-Stoke respiration มีลักษณะของการหายใจที่เป็นรอบๆ โดยเริ่มจากการหายใจเข้าอย่างช้าๆ และค่อยๆ เร็วและลึกขึ้นและค่อยๆ ช้าลงจนหยุดหายใจแล้วจึงจะเริ่มหายใจรอบใหม่อีกครั้ง ซึ่งจะเกิดจากรอยโรคของ upper brain stem หรือ diffuse cortical lesions การหายใจลักษณะนี้สามารถพบได้ในคนปกติที่มีอายุมาก หรือเด็กทารก และในผู้ป่วยโรคอื่นๆ เช่น โรคหัวใจล้มเหลว โรคไตวาย หรือผู้ที่ได้รับยากดประสาทเป็นต้น

- Apneustic respiration มีลักษณะการหายใจเข้าจะลึกและเป็นเวลานานแล้วจึงหายใจออกเร็วและมี postexpiratory pause เกิดจากรอยโรคใน inferior-medial pons

- Ataxic respiration เป็นลักษณะการหายใจที่ไม่สม่ำเสมอทั้งอัตรา, จังหวะ, ความลึกของการหายใจ หายใจ และมีจังหวะหยุดหายใจแทรกอยู่ เกิดจากรอยโรคใน medulla
- Ordine's curse เกิดจากการสูญเสียระบบประสาทอัตโนมัติของระบบประสาทส่วนกลาง ที่มีหน้าที่สั่งการหายใจ ทำให้ผู้ป่วยไม่สามารถหายใจเองได้ในขณะที่ไม่รู้สึกรู้ตัว เช่นขณะนอนหลับ แต่ขณะตื่นผู้ป่วยสามารถหายใจเองได้ เกิดจากรอยโรคใน medulla และหรือไขสันหลังส่วนบน
- Grasping respiration มีลักษณะการหายใจเข้าสั้นตามด้วยช่วงหายใจออกที่ยาวไม่ได้สัดส่วนปกติ จังหวะการหายใจอาจสม่ำเสมอหรือไม่ก็ได้ บางครั้งช่วงหายใจเข้าธรรมดาแต่ช่วงหายใจออกกลับ (reversed pattern) ในลักษณะการหายใจแบบนี้ อาจมี hyperextension ของคอและเสียงร่วมกับ platysma contraction ในช่วงหายใจเข้า
- Hiccup ลักษณะการสะอึกเป็นภาวะที่ diaphragm เกิดการหดตัวอย่างรุนแรงพร้อมกับมีการปิดของ laryngeal muscles ในปัจจุบันยังไม่มีใครทราบกลไกการเกิดที่แน่ชัด พบใน โรคที่เกิดกับ lower brain stem และโรคทางกายอื่นๆ เช่นการระคายเคือง diaphragm จากรอยโรคในทรวงอกหรือช่องท้อง หรือภาวะเกลือแร่ผิดปกติเช่น hyponatremia

#### ข้อควรระวังอื่นๆ คือ

โรคของ neuromuscular system นั้นทำให้เกิดการหายใจผิดปกติและสมองขาดออกซิเจน และผู้ป่วยอาจมีอาการของ hypoxic encephalopathy ความรุนแรงของภาวะ สมองขาดออกซิเจน ขึ้นอยู่กับระยะเวลาที่สมองนั้นขาดออกซิเจน โดยที่เนื้อสมองในแต่ละส่วนมีความทนต่อการขาดออกซิเจนต่างกัน ส่วนที่ไม่สามารถทนต่อภาวะนี้ได้ยาวนานเช่น hippocampus, cerebellum, basal ganglia ตามลำดับ ซึ่งทำให้ผู้ป่วยเกิดความพิการตามมาหรือแม้กระทั่งเสียชีวิต การมีอาการแสดงของ hypoxic encephalopathy ร่วมกับการหายใจที่ผิดปกติ บางครั้งอาจทำให้สับสนว่าสาเหตุเป็นจากโรคของ neuromuscular system หรือโรคทางสมอง หรือว่าความผิดปกติเป็นจากส่วนใดก่อน และส่วนใดเป็นผลตามมาทีหลัง จึงจำเป็นต้องวิเคราะห์การดำเนินโรคให้ถูกต้อง

## 6. Myasthenia Gravis

เป็นโรคที่เกิดจากความผิดปกติของ neuromuscular junction โดยมีการสร้าง auto-antibody ต่อ acetylcholine receptors ที่บริเวณ postsynaptic site ทำให้เกิดอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ ลักษณะทางเวชกรรมจะมีอาการอ่อนล้าของกล้ามเนื้อต่างๆ ไปเช่น กล้ามเนื้อในการกลอกตา ไบหน้า กล้ามเนื้อเกี่ยวกับการพูด การกลืน กล้ามเนื้อแขนขา และกล้ามเนื้อเกี่ยวกับการหายใจ อาการอ่อนล้ามักจะเป็นมากขึ้นเมื่อมีการใช้งานและจะดีขึ้นเมื่อได้พัก การทดสอบที่ช่วยในการวินิจฉัยคือการทำ tensilon test หรือ prostigmine test การตรวจคลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อจะพบความผิดปกติของการนำกระแสประสาทบริเวณ post synaptic neuromuscular junction ปัญหาของการหายใจในผู้ป่วยกลุ่มนี้อาจเกิดจากอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่เกี่ยวกับการหายใจโดยตรงหรือเกิดจากอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อบริเวณทางเดินหายใจทำให้เกิดอาการสำลักหรือมีการอุดตันของทางเดินหายใจ การสังเกตลักษณะการหายใจของผู้ป่วยที่มีปัญหาเกี่ยวกับการหายใจนั้นมีความสำคัญอย่างยิ่ง เนื่องจากผู้ป่วยที่มีอาการมากอาจไม่สามารถแสดงอาการเหนื่อยทางการพูดหรือสีหน้าได้ชัดเจนจากภาวะอ่อนแรงของกล้ามเนื้อของไบหน้าและกล้ามเนื้อที่เกี่ยวกับการพูด ภาวะหายใจผิดปกติเช่น หายใจตื้น หรือมีลักษณะ paradoxical res-

piration จะบ่งว่าผู้ป่วยอาจจะเกิดภาวะหายใจล้มเหลวแบบเฉียบพลัน (respiratory crisis) ซึ่งเป็นปัญหาที่รุนแรงถึงชีวิตและในบางครั้งภาวะหายใจล้มเหลวอาจไม่สัมพันธ์กับอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้ออื่น อาการหายใจล้มเหลวในผู้ป่วย Myasthenia Gravis สามารถเกิดจากความรุนแรงของโรคเอง (Myasthenic crisis) หรือจากภาวะยา anticholinesterase ซึ่งเป็นยาที่ใช้ในการรักษาโรค เกินขนาด (Cholinergic crisis) ใน Cholinergic crisis นอกจากปัญหาเกี่ยวกับการหายใจแล้วผู้ป่วยอาจมีอาการปวดท้อง ถ่ายเหลว และมี fasciculation ของกล้ามเนื้อ ซึ่งการให้ยาในกลุ่ม anticholinesterase ในผู้ป่วยกลุ่มนี้จะทำให้ผู้ป่วยมีอาการเลวลง ในผู้ป่วยส่วนใหญ่เราไม่สามารถแยกสองภาวะนี้ออกจากกันได้อย่างชัดเจน (Brittle crisis) ทำให้เกิดความสับสนในการวินิจฉัยและการรักษาได้ เมื่อผู้ป่วยเกิดภาวะหายใจล้มเหลว การใส่ท่อช่วยหายใจ ดูดเสมหะ และใช้เครื่องช่วยหายใจ ต้องทำอย่างรวดเร็วเพื่อป้องกันภาวะสมองขาดออกซิเจน พยายามค้นหาและกำจัดปัจจัยที่กระตุ้นให้เกิดภาวะหายใจล้มเหลว ถ้าไม่สามารถแยกสาเหตุของภาวะหายใจล้มเหลวว่าเกิดจาก Myasthenic crisis หรือ Cholinergic crisis ควรจะหยุดการรักษาด้วยยา anticholinesterase ไปก่อน และให้การรักษาที่จำเพาะ เช่น การทำ plasmapheresis หรือให้ intravenous immunoglobulin

## 7. Guillian-Barre syndrome

เป็นกลุ่มโรคที่เกิดการอักเสบของ spinal nerve และ cranial nerve แบบเฉียบพลันจากความผิดปกติของระบบภูมิคุ้มกันที่เกิดต่อเส้นประสาทของผู้ป่วยหลังการติดเชื้อไวรัสบางตัวเช่น cytomegalovirus, Epstein-Barr virus, mycoplasma pneumoniae, Haemophilus influenza หรือ human immunodeficiency virus ทำให้เกิดอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อซึ่ง Guillian-Barre syndrome (GBS) สามารถแบ่งย่อยตามลักษณะอาการและพยาธิสภาพที่เกิดขึ้นกับเส้นประสาทได้เป็น Acute inflammatory demyelinating polyradiculopathy (AIDP), Acute motor axonal neuropathy (AMAN) และ Acute motor sensory axonal neuropathy (AMSAN) ผู้ป่วยอาจมีอาการปวดเมื่อยกล้ามเนื้อตามตัวจากเส้นประสาทอักเสบ (denervation pain) เป็นอาการเริ่มแรก ตามด้วยการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ ขา แขน ใบหน้า ทั้ง 2 ข้างแบบสมมาตร พูดไม่ชัด กลืนลำบาก หายใจลำบาก deep tendon reflex ลดลง ผู้ป่วย GBS ส่วนใหญ่จะมีความผิดปกติของเส้นประสาท motor เด่นกว่า sensory อาการชาบริเวณปลายมือปลายเท้าจะเป็นลักษณะ glove and stocking (polyneuropathy) ซึ่งอาการจะน้อยเมื่อเทียบกับอาการทาง motor ยกเว้นใน AMSAN นอกจากนี้ยังมี GBS variant ที่มีอาการคล้ายโรคของ brainstem คือ Miller Fisher syndrome ที่ประกอบไปด้วย อาการเดินเซ จากความผิดปกติการรับรู้ตำแหน่งของเส้นประสาท (proprioceptive sense) การกลอกตาที่ผิดปกติ และ areflexia การดำเนินโรคของ GBS และ GBS variant ต่างๆ อาการทั้งหมดจะเป็นมากที่สุดภายในเวลาประมาณ 4 สัปดาห์ หลังจากนั้นอาการจะคงที่และค่อยๆดีขึ้นในระยะเวลาที่ต่างกันในแต่ละคน การเจาะน้ำไขสันหลังจะช่วยในการวินิจฉัยโรคนี้จากโรคอื่นๆ โดยพบลักษณะเฉพาะคือน้ำตาลปกติ มีจำนวนเซลล์ปกติแต่ปริมาณโปรตีนสูง (Cytoalbumin dissociation) ในช่วงสัปดาห์ที่ 1-2 ยกเว้นในผู้ป่วยที่ติดเชื้อ HIV ที่มีเซลล์ในน้ำไขสันหลังได้ แต่ไม่เกิน 50 เซลล์ การตรวจคลื่นไฟฟ้าเส้นประสาทจะพบความผิดปกติของการนำกระแสไฟฟ้าเป็นลักษณะ demyelination หรือ axonopathy ขึ้นกับลักษณะชนิดของโรค อาการหายใจผิดปกติในผู้ป่วย GBS นั้นเกิดจากการอักเสบของเส้นประสาทที่ไปเลี้ยงกล้ามเนื้อที่ใช้ในการหายใจเช่น Phrenic nerves, intercostal nerves ทำให้เกิดการหายใจไม่เพียงพอและอาจรุนแรงจนเกิดการหายใจล้มเหลวได้ อาการหายใจไม่เพียงพอในผู้ป่วย GBS นั้นอาจเกิดแบบค่อยเป็นค่อยไปหรือเกิดขึ้นเฉียบพลันโดยที่ผู้ป่วยไม่มีลักษณะอาการเตือนมาก่อน ดังนั้นจึงมีความจำเป็นในการดูแลและ

เพื่าระวัง ตรวจสอบความสามารถในการหายใจและอาจวัดค่าคาร์บอนไดออกไซด์ในเลือดแดงเป็นระยะ ถ้าผู้ป่วยมีลักษณะอาการหายใจไม่เพียงพอต้องใส่ท่อช่วยหายใจและใช้เครื่องช่วยหายใจ ทำ plasmapheresis หรือให้ intravenous immunoglobulin ตามข้อบ่งชี้

## 8. Motor Neuron Disease

โรคนี้เป็นโรคที่เกิดความเสื่อมแบบค่อยเป็นค่อยไปของเซลล์ประสาทระบบ motor ที่เกิดขึ้นกับ motor neuron โดยไม่มีอาการทาง ระบบประสาทที่เกี่ยวกับความรู้สึก การตรวจร่างกายจะพบว่าผู้ป่วยมีกล้ามเนื้ออ่อนแรงทั่วไปแบบไม่สมมาตรในระยะแรก และพบลักษณะความผิดปกติปนกันของ upper และ lower motor neuron ในโรค Amyotrophic lateral sclerosis เช่นกล้ามเนื้อลีบ deep tendon reflex 2 ข้างไวไม่เท่ากัน tone ของกล้ามเนื้อมากกว่าปกติ หรือพบเพียงลักษณะความผิดปกติของ lower motor neuron ในโรค Spinal muscular atrophy ที่พบเพียงอาการอ่อนแรงและลักษณะลีบของกล้ามเนื้อโดยที่ tone และ deep tendon reflex ปกติหรือลดลง การตรวจคลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อจะพบความผิดปกติของ anterior horn cells ปัญหาของการหายใจในผู้ป่วย Motor Neuron Disease เกิดได้จากการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อที่ใช้ในการหายใจคือกระบังลมและกล้ามเนื้อที่ช่วยในการหายใจอื่นๆ การทำงานของกล้ามเนื้อบริเวณคอและหลอดลมที่ผิดปกติทำให้เกิดภาวะอุดตันของทางเดินหายใจขณะนอน (Obstructive sleep apnea) หรือการควบคุมการหายใจของประสาทส่วนกลางผิดปกติ ทำให้มีจังหวะของการหายใจผิดปกติไปหรือไม่สามารถสั่งงานได้ ส่วนสาเหตุอื่นๆ ที่อาจทำให้เกิดปัญหาการหายใจได้เช่น เสมหะอุดตัน การติดเชื้องของทางเดินหายใจ เป็นต้น การดูแลผู้ป่วย Motor Neuron Disease นั้นค่อนข้างยุ่งยากโดยเฉพาะผู้ป่วยที่มีปัญหาเกี่ยวกับการหายใจ การรักษาตามอาการโดยการใช้เครื่องช่วยหายใจนอกจากบรรเทาอาการเหนื่อยแล้วมีหลักฐานว่าสามารถเพิ่มระยะการมีชีวิตอยู่ของผู้ป่วย (life expectancy) ผู้ป่วยที่มีอาการไม่มากเช่น เริ่มมี vital capacity น้อยกว่า 50% มีลักษณะ impending respiratory failure หรือมีการหายใจไม่พอในขณะนอนหลับ จะแนะนำให้ใช้เครื่องช่วยหายใจแบบ noninvasive เป็นครั้งแรก การเพื่าระวังไม่ให้เกิดการติดเชื้องของทางเดินหายใจนั้นมีความสำคัญอย่างมากเพราะผู้ป่วยในระยะนี้จะมีกลไกการป้องกันตัวเองที่ไม่ดี ส่วนการดูแลผู้ป่วยในระยะท้ายที่ผู้ป่วยต้องใช้ เครื่องช่วยหายใจตลอดเวลา หรือต้องใช้เครื่องช่วยหายใจชนิด invasive นั้นก่อให้เกิดความลำบากใจต่อผู้ป่วย ญาติและคณะแพทย์ผู้ให้การรักษา อาจจะต้องพูดคุยและทำความเข้าใจกับญาติของผู้ป่วยถึงการพยากรณ์โรค กับภาวะเสี่ยงต่างๆ ในการใช้เครื่องช่วยหายใจ ความรู้สึกของผู้ป่วยและค่าใช้จ่าย ดังนั้นเมื่อผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Motor Neuron Disease การให้ข้อมูลของอาการและการดำเนินโรคกับผู้ป่วย และการให้ผู้ป่วยมีส่วนร่วมในการตัดสินใจในการรักษามีความสำคัญเป็นอย่างยิ่ง

## 9. Brachial Plexitis

เป็นโรคที่มีการอักเสบของเส้นประสาท Brachial plexus สันนิฐานว่าเกิดจาก immune process ประกอบด้วยอาการปวดบริเวณหัวไหล่ อ่อนแรง และอาจมีอาการชาของแขนและมือร่วมด้วย Brachial Plexitis อาจทำให้เกิดความผิดปกติของการหายใจขึ้นได้ ซึ่งพบได้ค่อนข้างน้อย ความผิดปกติของการหายใจนั้นเกิดจากการอักเสบของ Phrenic nerves ที่เป็นส่วน cervical nerve roots เส้นที่ 3-5 ซึ่งไปเลี้ยงกระบังลมอาจเกิดข้างเดียวหรือเกิดพร้อมกันทั้ง 2 ข้างก็ได้ โดยผู้ป่วยจะเริ่มมีอาการปวดบริเวณหัวไหล่ก่อนประมาณ 3-10

วัน แล้วตามด้วยอาการหายใจลำบาก หอบเหนื่อยอย่างเฉียบพลัน โดยเฉพาะในท่านอนราบ การหายใจจะเป็นแบบ paradoxical respiration เนื่องจากกระบังลมไม่สามารถทำงานได้ตามปกติ อาจตรวจพบอาการอ่อนแรงของแขนข้างที่มีอาการหรือไม่พบความผิดปกติเลยก็ได้ (Isolated Phrenic neuropathy) ทำให้เกิดการสับสนระหว่างโรคหัวใจได้ การวินิจฉัยแยกโรคอาจผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการช่วย โดยผู้ป่วยจะมีคลื่นไฟฟ้าหัวใจ (EKG) ปกติ ภาพ X-Ray ปอดจะพบว่ากระบังลมข้างที่ผิดปกติจะยกขึ้นสูง ผลการตรวจคลื่นไฟฟ้ากล้ามเนื้อจะพบความผิดปกติที่เข้าได้กับโรคของเส้นประสาท Brachial Plexitis เป็นโรคที่หายได้เองโดย 80%ของผู้ป่วยจะหายจนเกือบเป็นปกติภายใน 2 ปี แต่ในผู้ป่วยที่มี Phrenic nerve อักเสบร่วมด้วย การทำงานของกระบังลมจะกลับมาเป็นปกติได้ช้ากว่ากล้ามเนื้อทั่วไป โดยจะพบความผิดปกติของตัวเส้นประสาทได้นาน 2 ถึง 4 ปี ในปัจจุบัน Brachial Plexitis ไม่มีการรักษาใดที่ได้ผลดีชัดเจน

## 10. Critical illness neuropathy และ Myopathy

Critical illness neuropathy เป็นภาวะแทรกซ้อนของผู้ป่วยในระยะวิกฤติที่มีภาวะ sepsis multiple organ failure syndrome, และ metabolic acidosis หรือภาวะที่มีระดับ magnesium สูง ลักษณะทางเวชกรรมจะมีอาการอ่อนแรงโดยทั่วไป ทำให้เกิดแขนขาอ่อนแรง รวมทั้งกล้ามเนื้อเกี่ยวกับการหายใจทำให้ไม่สามารถปลดเครื่องช่วยหายใจได้ สาเหตุอาจมีกลไกหลายประการซึ่งอาจเกี่ยวกับภาวะ sepsis, ยาต้านจุลชีพที่ใช้, สเตียรอยด์ หรือยาอื่นๆ ที่มีผลต่อ Neuromuscular system ภาวะนี้มักพบร่วมกับ septic encephalopathy และเกิดภายหลังจากที่ septic syndrome ควบคุมได้แล้ว แต่ผู้ป่วยไม่สามารถปลดจาก respiratory ได้ ลักษณะทางเวชกรรมที่สำคัญคือผู้ป่วยจะมีอาการอ่อนแรงของแขนขา โดยเฉพาะส่วนปลายแขนขา หายใจเองไม่ได้ เพียงพอ deep tendon reflex ลดลงหรือหายไป การตรวจทาง sensory มักยังมีความรู้สึกเจ็บปวดอยู่ แต่ประเมินระบบความรู้สึกจะทำได้ยาก กล้ามเนื้อบริเวณศีรษะและใบหน้าค่อนข้างดี การตรวจทาง electrophysiology จะพบการเปลี่ยนแปลงของ motor axon เด่นกว่า sensory axon และในผู้ป่วยบางรายอาจพบลักษณะของ polymyopathy ซึ่งเรียกว่า critical illness myopathy การดำเนินโรคอาจใช้เวลาเป็นสัปดาห์หรือเดือน การรักษาภาวะนี้เป็นการรักษาแบบประคับประคอง โรคที่ต้องทำการวินิจฉัยแยกโรค ได้แก่ Myasthenia gravis, Myasthenic syndrome, Guillain-Barre syndrome, Thiamine deficiency และโรคกล้ามเนื้ออื่นๆ

## 11. Neurogenic pulmonary edema

Neurogenic pulmonary edema แม้ไม่เกิดจากการอ่อนแรงของ Neuromuscular system ที่ทำให้ผู้ป่วยหายใจลำบาก แต่เป็นกลุ่มอาการที่เกิดจากโรคทางระบบประสาทที่ทำให้ปัญหาเกี่ยวกับการหายใจเช่นกัน จึงจะขอกกล่าวไว้ในที่นี้ด้วย

Neurogenic pulmonary edema เกิดจากโรคทางระบบประสาทในหลายโรค ได้แก่

- Epileptic seizure โดยเฉพาะ status epilepticus
- Head trauma
- Subarachnoid hemorrhage
- Intracerebral hemorrhage

- Cerebral embolism
- Dysautonomia
- Lesion บริเวณ brainstem, hypothalamus และ upper cervical cord

กลไกการเกิดเชื่อว่าเกิดจาก autonomic dysregulation ที่มีผลต่อ pulmonary capillary-tissue-lymphatic system โดยผ่าน sympathetic limb overactivity และการหลั่ง catecholamine จาก adrenal gland การวินิจฉัยอาศัยลักษณะทางเวชกรรมของ pulmonary edema การมีรอยโรคทางระบบประสาทที่อาจเป็นสาเหตุ หรือ Neurogenic pulmonary edema และจะแยกสาเหตุทาง cardio pulmonary ออกไป

## 12. การประเมินผู้ป่วยที่มีอาการอ่อนแรงโดยทั่วไป

**การประเมินทางคลินิก** อาศัยการซักประวัติจากผู้ป่วยหรือญาติ หรือแพทย์ผู้ให้การรักษาลดจนรายงานการรักษาต่างๆ เพื่อสามารถวินิจฉัยสาเหตุต่างๆ ของการอ่อนแรง การตรวจร่างกายเพื่อแยกรอยโรคในตำแหน่งต่างๆ ดังกล่าวแล้ว

**การตรวจเพิ่มเติมทางห้องปฏิบัติการ** อาจทำได้ในวงจำกัด การเลือกการตรวจก็แล้วแต่ว่าจะสงสัยรอยโรคว่าอยู่ในตำแหน่งใด แนวทางกว้างๆ พอสรุปได้ดังนี้

- Electrophysiologic studies ถ้าทำได้ จะช่วยในการวินิจฉัยโรคของ Neuromuscular system เป็นอย่างมาก เพราะสามารถแยกโรคของ anterior horn cell, nerve, neuromuscular junction ได้แม่นยำกว่าการตรวจทางคลินิก

- Muscle enzyme ในกรณีที่สงสัยโรคกล้ามเนื้อ
- Electrolyte เช่น potassium ในกรณีสงสัย periodic paralysis
- Lumbar puncture ในกรณี Guillain-Barre syndrome, poliomyelitis
- Pharmacologic testing เช่น tensilon หรือ prostigmine test ในกรณีของ Myasthenia gravis
- Toxicology work up ในกรณีสงสัยยาหรือสารพิษต่างๆ

### การประเมินในกรณีที่ผู้ป่วยยังไม่ได้อยู่ในเครื่องช่วยหายใจ

ลักษณะอาการที่บ่งว่าผู้ป่วยอาจมี respiratory failure ได้แก่

- หายใจเร็ว
- นอนราบไม่ได้
- หัวใจเต้นเร็ว
- เหงื่อแตก
- พูดลำบาก
- การใช้ accessory muscle ในการหายใจเข้า
- การหายใจแบบ paradoxical breathing
- กล้ามเนื้อ neck flexion อ่อนแรง

### การเฝ้าระวัง และติดตามผู้ป่วยที่มีลักษณะอาการที่บ่งว่าผู้ป่วยอาจมี respiratory failure

- Oxygen saturation
- EKG
- อาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อ
  - Vital capacity
  - Hand grip strength
  - Arm abduction time
  - Head lifting time
  - Hoarseness of voice
  - Swallowing
  - Accessory muscle ventilation

### เกณฑ์การรับเข้าในหอผู้ป่วยหนัก

- หายใจล้มเหลว
- ไม่สามารถกลืนได้ พูดไม่ได้ หรือพูดไม่ชัดอย่างมาก
- อาการอ่อนแรงของแขนขามีแนวโน้มจะเป็นอย่างรวดเร็ว
- แขนขาอ่อนแรงทั้งหมด
- Myoglobinuria

### เอกสารอ้างอิง

1. Weiner WJ. Respiratory dysfunction in neurological disease. New York, Futara Publishing Company Inc. 1980.
2. Hacke W. Neurocritical care. Berlin, Springer-Verlag. 1994.
3. Groitks JC. Management of acutely ill neurological patient. New York, Churchill-Livingstone 1993.
4. Wijdicks EF. Neurology of critical illness. Philadelphia, F.A. Davis. Company 1995.
5. Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. Am J Respir Crit Care Med. 2003;168:10-48.
6. Keeseey JC. "Crisis" in myasthenia gravis: an historical perspective. Muscle Nerve. 2002;26:1-3.
7. Kieseier BC, Hartung HP. Therapeutic strategies in the Guillain-Barre syndrome. Semin Neurol. 2003 ;23 :159-68.
8. Howard RS, Orrell RW. Management of motor neuron disease. Postgrad Med J. 2002 Dec; 78: 736-41.
9. Mulvey DA, Aquilina RJ, Elliott MW, Moxham J, Green M. Diaphragmatic dysfunction in neuralgic amyotrophy: an electrophysiologic evaluation of 16 patients presenting with dyspnea. Am Rev Respir Dis. 1993;147:60-71.
10. Lovin S, Niernan DM. Critical illness neuromuscular abnormalities. Crit Case Clin 1002;18:553-68.
11. Simon RP. Neurogenic pulmonary edema. Neuro Clin 1993; 2:309-323.
12. Robinsstein AA, Wijdicks EF. Warning signs of imminent respiratory failure in neurologic patients. Semin Neurol 2003; 23:97-104.