บทความวิชาการ

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ: รายงานผู้ป่วย และบทบาทการพยาบาล

Marchiafava-Bignami Disease: A Case Report and Role of Nursing

ทยุตา อินทร์แก้ว (Thayuta Inkaew) *
อำพัน วินิยม (Amphan Winiyom) **
ชูจิตร การาช (Chujit Karach) **

บทคัดย่อ

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ (Marchiafava-Bignami) เป็นโรคเกี่ยวกับระบบประสาทพบได้ไม่บ่อยนัก และการวินิจฉัยโรคนี้ ต้องอาศัยการซักประวัติและการตรวจทางรังสีวิทยา พยาธิสภาพแสดงความจำเพาะที่สมองส่วนคอร์ปัส คาโลซัม และปัจจัยที่มีความสัมพันธ์กับการเกิดโรคนี้ ได้แก่ การดื่มสุรา การขาดวิตามินและสารอาหาร รายงานผู้ป่วยชายไทยอายุ 61 ปี มีประวัติการดื่มสุราเป็นระยะเวลายาวนาน อาการสำคัญคือ เรียกไม่รู้สึกตัว ระหว่างนอนโรงพยาบาลมีอาการชัก เอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมอง พบความผิดปกติที่คอร์ปัส คาโลซัมมีความหนาแน่นลดลงตลอดความยาวของคอร์ปัส คาโลซัม และเนื้อสมองสีขาว (white matter) มีการเปลี่ยนแปลงเกิดขึ้นอย่างรุนแรง ผู้ป่วยเข้ารับการรักษาตัวในหอผู้ป่วยกึ่งวิกฤต หลังจากได้รับการรักษาด้วยวิตามินบี 1, บี 1, 6, 12, สเตียรอยด์ โฟลิคและยากันชักอาการจึงดีขึ้น และส่งตัวไปรับการรักษาต่อที่โรงพยาบาลใกล้บ้าน โดยพยาบาลมีบทบาทสำคัญในการดูแลผู้ป่วยระหว่างเข้ารับการรักษาตัวในโรงพยาบาลและการเฝ้าระวังภาวะแทรกซ้อนที่อาจจะเกิดขึ้น นอกจากนี้ในรายที่รอดชีวิต พยาบาลควรคำนึงถึงการให้คำปรึกษาเรื่องการเลิกสุรา การฟื้นฟูสมรรถภาพ และการได้รับสารอาหาร เพื่อให้ผู้ป่วยมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้นหลังจากการรอดชีวิตกลับไป

คำสำคัญ: มาเคียฟาวา-บิคนามิ, คอร์ปัส คาโลซัม, สุรา

* อาจารย์คณะพยาบาลศาสตร์ มหาวิทยาลัยนเรศวร
** พยาบาลวิชาชีพชำนาญการ หอผู้ป่วยกึ่งวิกฤตอายุรกรรม โรงพยาบาลสุโขทัย

Abstract

Marchiafava-Bignami Disease is a rare disease of the nervous system and is diagnosed through history taking and radiologic examination. The specific pathology of the brain is found in the Corpus Callosum and the factors associated with this disease include alcohol intake, vitamin deficiencies and nutrients. This paper presented a case of a 61-year-old Thai male alcoholic patient presented with alteration of conscious. The CT scan of the brain revealed hypodensity lesion of Corpus Callosum and subcortical white matter. He was admitted to a semi-intensive care unit. He responded to the treatment regimen including Vitamin B1, B1, 6, 12, steroid, folic acid and antiepileptic drug. The patient improved after receiving the treatments. Later, he was referred to a local hospital. According to the case study, nurses presented an important role in caring for patients during hospitalization and in preventing complications to ensure patient's survival. In addition, for survivors, it is recommended that counseling on alcohol withdrawal, rehabilitation and nutrition education be given priority in order to provide patients with a better quality of life after surviving the disease.

Keywords: Marchiafava-Bignami, Corpus Callosum, Alcohol

บทนำ

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ เป็นโรคที่เกิดความผิดปกติของระบบประสาท ซึ่งพบได้ 0.01% ของผู้ป่วยที่เป็นโรคที่เกี่ยวกับการดื่มสุรา และจากการทบทวนจำนวนผู้ป่วยที่เกิดโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ จำนวน 300 ราย (Celik, Temizoz, Genchellac, Cakir, & Asil, 2007) พบว่าปัจจัยสำคัญของการเกิดโรคสัมพันธ์กับการดื่มสุรา การขาดวิตามินและสารอาหาร แต่จากรายงานยังพบโรคนี้ในผู้ป่วยที่ไม่ได้เกี่ยวข้องกับการดื่มสุราด้วยเช่นกัน (Jorge, Gold, Sternman, Prabhakaran, & Yelon, 2015; Yadala & Luo, 2013) โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ เริ่มมีรายงานครั้งแรกในปี ค.ศ. 1898 โดยคาร์ดัชชี (Carducci) พบในผู้ป่วยที่มีประวัติดื่มสุราและมาโรงพยาบาลด้วยอาการชัก ไม่รู้สึกตัว และเสียชีวิตในที่สุด การผ่าชันสูตรในผู้ป่วยรายนี้พบมีเนื้อตายที่บริเวณคอร์ปัส คาโลซัม ต่อมาในปี ค.ศ. 1903 นักพยาธิวิทยาชาวอิตาลี แอมิโก บิคนามิ และ เอทโทเร มาเคียฟาวา (Amico Bignami & Ettore Marchiafava) ได้ค้นพบภาวะดังกล่าวในผู้ป่วยอีก 3 รายที่มีประวัติดื่มไวน์เช่นกัน ภาวะดังกล่าวจะพบได้ในผู้ที่ดื่มสุราเรื้อรัง ซึ่งจะส่งผลทำให้เกิดการเสื่อมสลายของปลอกประสาท (demyelination) และเกิดเนื้อตายที่บริเวณคอร์ปัส คาโลซัม (Heinrich, Runge, & Khaw, 2004)

กระบวนการเกิดโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ยังไม่ทราบสาเหตุของการเกิดได้แน่นอน แต่น่าจะมีสาเหตุจากหลาย ๆ สาเหตุร่วมกัน ได้แก่ การดื่มสุรา การขาดวิตามิน การขาดสารอาหาร ซึ่งนำไปสู่การเกิดภาวะเมตาบอลิค (metabolic) และภาวะเป็นพิษ (toxic) ต่อร่างกายได้ (Haas, Tjan, Van Die, Vos, & van Zanten,

2006) นอกจากนี้มีแนวคิดว่าการเกิดมาเคียฟาวา-บิคนามิน่าจะเกิดจากสาเหตุอื่นได้อีก เช่น การได้รับไซยาไนด์ (cyanide) ก๊าซคาร์บอนมอนอกไซด์ (Carbon Monoxide) การติดเชื้อในกระเสเลือด (Sepsis) โรคโลหิตจางแบบซิกเกอร์เซลล์ (sickle cell disease) และการติดเชื้อพลาสโมเดียม (Plasmodium infection) เป็นต้น (Boutboul, Lidove, Aguilar, Klein, & Papo, 2010)

อาการทางคลินิกของโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิแบ่งได้เป็น 3 ระยะ คือ ระยะวิกฤต ผู้ป่วยมักจะมีอาการชัก ระดับความรู้สึกตัวเปลี่ยนแปลง และอาจเสียชีวิตตามมาได้ ระยะกึ่งวิกฤต ผู้ป่วยจะมีอาการสับสน มีพฤติกรรมเปลี่ยนแปลง ความจำผิดปกติ มีอาการผิดปกติที่เกิดจากการทำงานผิดปกติของสมองส่วนท้าย (cerebellum) เป็นต้น และในระยะเรื้อรัง ผู้ป่วยมักจะมีความจำเสื่อม (Gambini, Falini, Moiola, Comi, & Scotti, 2003; Heinrich, Runge, & Khaw, 2004; Wenz, Eisele, Artemis, Fɔrster, & Brockmann, 2014)

การวินิจฉัยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิไม่สามารถใช้เพียงอาการและอาการแสดงในการวินิจฉัยโรค การทำเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ (Computed Tomography, CT-scan) หรือการตรวจด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (Magnetic Resonance Imaging, MRI) จะเป็นสิ่งที่ยืนยันการวินิจฉัยโรคได้เป็นอย่างดี โดยผู้ป่วยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิที่ได้รับการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ จะพบลักษณะดำบริเวณคอร์ปัส คาโลซัม (hypodense at corpus callosum) แต่ถ้าได้รับการตรวจด้วยเครื่องตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า พบลักษณะ hyperintense on T2-weighted imaging และ hypointense on T1 weighted imaging in the body of corpus callosum

จากอาการและอาการแสดงที่ไม่มีความจำเพาะ และไม่ทราบพยาธิสภาพการเกิดโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิที่แน่นอนได้ ดังนั้นการรักษาจึงเหมือนผู้ป่วยในกลุ่มอาการเวอร์นิก-คอร์ซาคอฟ (Wernick Encephalopathy) หรือผู้ที่ติดสุราเรื้อรังโดยทั่วไป เช่น การให้วิตามิน ยาป้องกันการชัก เป็นต้น (Tekwani Parmanand, 2016)

สำหรับประเทศไทยเคยมีรายงานผู้ป่วยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ปี พ.ศ. 2545 ซึ่งมาด้วยอาการสับสน เฉียบพลันและเดินเซ (Pasutharnchat & Phanthumchinda, 2002) และปี พ.ศ. 2556 เป็นผู้ป่วยจิตเวชได้รับการรักษาต่อเนื่อง มาโรงพยาบาลด้วยอาการทรงตัวผิดปกติ และสงสัยว่าชัก (อรวรรณ ศิลปกิจ, 2556) ซึ่งต่างจากการรายงานผู้ป่วยในครั้งนี้ที่มาโรงพยาบาลด้วยอาการเรียกไม่รู้สึกตัว ผลการตรวจทางรังสีวิทยาพบความหนาแน่นลดลงบริเวณคอร์ปัส คาโลซัม ยืนยันการวินิจฉัยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ผู้ป่วยเข้ารับการรักษาในหอผู้ป่วยกึ่งวิกฤต หอผู้ป่วยอายุรกรรม เมื่อมีอาการคงที่จึงส่งตัวไปรับการรักษาต่อที่โรงพยาบาลใกล้บ้าน การรายงานการศึกษาครั้งนี้ได้รับอนุญาตจากคณะกรรมการจริยธรรมวิจัยในมนุษย์ มหาวิทยาลัยนเรศวร หมายเลข 0584/60 และ COA 772/2017

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 61 ปี สถานภาพสมรส ปฏิเสธโรคประจำตัว ไม่ได้ประกอบอาชีพเป็นหลักแหล่ง ญาติให้ประวัติว่าดื่มสุรา 40 ดีกรี มากกว่า 2 ขวดกลมต่อวัน มานานหลายปี ไม่ค่อยรับประทานอาหาร เลิกดื่มสุราได้ประมาณ 1 เดือน ชักประวัติญาติเพิ่มเติม ผู้ป่วยไม่มีประวัติการกระทบกระเทือนบริเวณศีรษะ ไม่เคยเข้ารับการผ่าตัดใด ๆ

อาการสำคัญ ญาตินำส่งด้วยอาการ เรียกไม่รู้สึกตัว 40 นาทีก่อนมาโรงพยาบาล

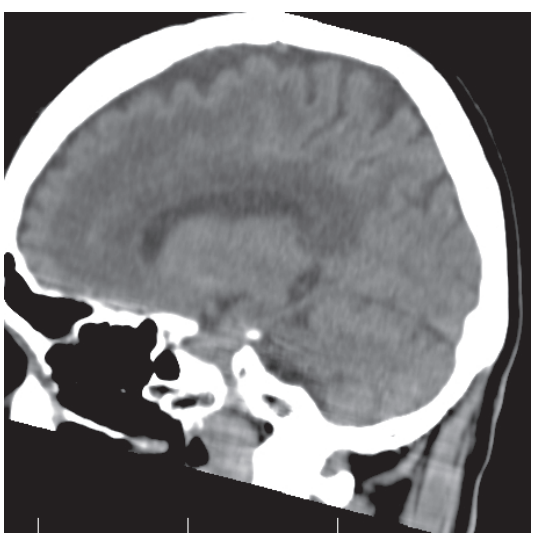
ประวัติเจ็บป่วยปัจจุบัน

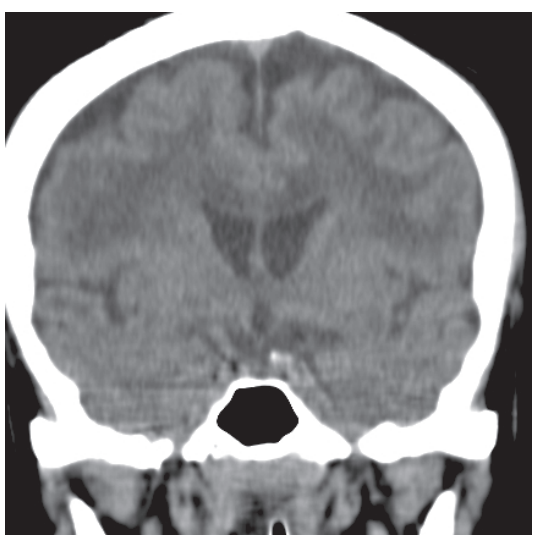
40 นาที ก่อนมาโรงพยาบาล ญาติพบว่าเรียกไม่รู้สึกตัว ไม่มีอุจจาระ ปัสสาวะราด ญาติไม่ทราบว่ามีอาการชักก่อนหน้านี้หรือไม่ จึงนำส่งโรงพยาบาลชุมชนแห่งหนึ่งที่ห้องฉุกเฉิน ยังเรียกไม่รู้สึกตัว $E_1V_1M_1$, pupil 3 mm reacted to light both eyes (RTLBE), DTX 125 mg% ผู้ป่วยมีอาการหายใจเหนื่อยหอบ แพทย์จึงใส่ท่อช่วยหายใจและส่งตัวมารับการรักษาโรงพยาบาลประจำจังหวัด

แรกรับที่ห้องฉุกเฉิน โรงพยาบาลประจำจังหวัด ผู้ป่วยเรียกไม่รู้สึกตัว $E_1V_TM_3$, pupil 3 mm RTLBE, No Stiffness of neck วัดสัญญาณชีพ BP 164/108 mmHg., T 36.8° c., PR 94 /mins., RR 20 /mins., O_2 sat 98-100% แพทย์ส่งทำเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองพร้อมฉีดสี

(contrast enhanced computed tomography of the brain) พบลักษณะ Hypodense lesion involving all portion of corpus callosum with severe degree of white matter change involving subcortical and deep white matter of bilateral frontoparietotemporal lobes. (ดังแสดงในภาพ) ไม่พบลักษณะเลือดออกผิดปกติในสมองและได้เข้ารับการรักษาตัวในหอผู้ป่วยกึ่งวิกฤต

ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ CSF; CSF protein 50 mg/dl. (15-45), CSF sugar 102 mg./dl. (70-80), RBC (CSF) 0 cell/cumm, WBC (CSF) 10 cell/cumm. and too low for cell diff , DTX 149 mg%, PT 11.20 sec, PTT 24.7 sec, INR 0.88, BUN 11 mg/dl., Cr. 0.82 mg/dl. Na 143 mmol/l, K 3.7 mmol/l, Cl 99 mmol/l, TCO_2 19 mmol/l, CBC; WBC 14,580 cell/ul., Hb 14.3 mg/dl., Hct 41%, RBC 478,000, Neutrophil 70.6%, Platelete count 173,000 cell/cumm. ผลการเพาะเชื้อ CSF, Urine & Sputum; No growth (ของวันแรกที่เข้ารับการรักษา) ในผู้ป่วยรายนี้ไม่ได้ทำการตรวจ Vitamin B1 level





ภาพ แสดงผลเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมองพร้อมฉีดสีของผู้ป่วยรายนี้ จากภาพจะพบลักษณะดำบริเวณตลอดความยาวของคอร์ปัส คาโลซัม และมีการเปลี่ยนแปลงของเนื้อสมองสีขาว (white matter) บริเวณด้านหน้าและด้านข้างของสมองทั้งสองฝั่ง และไม่พบลักษณะเลือดออกผิดปกติในสมอง

หลังทราบผลภาพถ่ายเอกซเรย์คอมพิวเตอร์สมอง แพทย์จึงให้การรักษาด้วยการให้วิตามิน บี 1 ทางหลอดเลือดดำ (Thiamine 600 mg. + 5% D/W 100 ml. vein drip in 1 hour. OD) วิตามินรวม (MTV 1 tab feed every 8 hours.) วิตามินบี 1, 6, 12 (Vitamin $B_{1\text{-}6\text{-}12}$ 1 tab feed every 8 hours.) และให้โฟลิค (Folic 1 tab feed every 12 hours.) ให้ยาในกลุ่มสเตียรอยด์ทางหลอดเลือดดำ (Dexamethasone 8 mg. IV every 6 hours for 2 day then 8 mg. IV every 12 hours) ให้ยาป้องกันการชัก (Dilantin (50 mg.) 2 tabs feed every 8 hours.) และ Valium 10 mg. IV prn for seizure every 6 hours.

ขณะผู้ป่วยรักษาตัวในหอผู้ป่วยกึ่งวิกฤต $E_{1\text{-}4}V_TM_{2\text{-}3}$ ผู้ป่วยพยายามลืมตามากขึ้น และยังคงมีอาการชักเกร็งนาน 30 วินาที เป็นบางครั้ง pupil 3 mm RTL BE, On Endotracheal tube with Ventilator mode CMV FiO_2 0.4, RR 20, TV 500, PEEP 5 ผู้ป่วยเริ่มหายใจได้เอง จึงทำการเริ่มหย่าเครื่องช่วยหายใจ โดยวิธีการหายใจโดยผ่าน ET-tube with O_2 T-piece 10 lites per minute

และอาการ โดยทั่วไปคงที่แพทย์จึงให้ย้ายออกไปรับการรักษาที่หอผู้ป่วยอายุรกรรมได้

หอผู้ป่วยอายุรกรรม ผู้ป่วย $E_2V_TM_{1-2}$ แพทย์วางแผนเพื่อทำการเจาะคอ (Tracheostomy) ญาติปฏิเสธการเจาะคอและขอนำผู้ป่วยกลับไปรับการรักษาที่โรงพยาบาลใกล้บ้านต่อไป รวมระยะเวลาที่ได้รับการรักษาในโรงพยาบาลประจำจังหวัด 17 วัน

วิเคราะห์วิจารณ์

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ เป็นภาวะแทรกซ้อนทางระบบประสาทและอุบัติการณ์การเกิดโรคนี้พบได้น้อย พบได้ 300 รายจากทั่วโลก สำหรับประเทศไทยมีรายงานพบผู้ป่วยโรคนี้เพียง 2 ราย ซึ่งมีอาการและอาการแสดงที่แตกต่างจากผู้ป่วยรายนี้ โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ มีพยาธิสภาพที่ลักษณะเด่นเฉพาะก็คือ มีการเสื่อมสลายของปลอกประสาท (demyelination) และมีเนื้อตายที่บริเวณคอร์ปัส คาโลซัม (Yadala & Luo, 2013) ปัจจัยของการเกิดโรคที่พบได้ เช่น การดื่มสุรา การขาดวิตามิน การขาดสารอาหาร เป็นต้น ผู้ที่ดื่มสุราจะมีความเสี่ยงต่อการเกิดภาวะขาดวิตามิน บี 1 และขาดสารอาหารอื่น ๆ ร่วมด้วย โดยแอลกอฮอล์มีฤทธิ์ยับยั้งการดูดซึมวิตามิน บี 1 จากระบบทางเดินอาหาร และยับยั้งการเก็บสะสมวิตามิน บี 1 ในตับ ซึ่งวิตามิน บี 1 จะมีผลต่อการคงไว้ซึ่งการทำงานของปลอกประสาท (myelin sheath) ในสมอง (Hammond, Wang, Dimachkie, & Barohn, 2013) ผู้ป่วยรายนี้มีประวัติดื่มสุราเป็นเวลายาวนาน ไม่ค่อยได้รับประทานอาหาร และถ้ามีอาการอาเจียนบ่อยครั้งก็ส่งผลทำให้ขาดสารอาหาร รวมถึงวิตามินบี 1 ได้ และส่งผลทำให้ปลอกประสาทเกิดการเสื่อมสลาย การประสานงานของเซลล์สมองทำได้ลดลง จึงทำให้ผู้ป่วยมีอาการหมดสติ

อาการและอาการแสดงของผู้ป่วยรายนี้มาโรงพยาบาลด้วยอาการเรียกไม่รู้สึกตัว ซึ่งเป็นอาการที่ไม่จำเพาะเจาะจงกับโรคใดโรคหนึ่ง อาการดังกล่าวสามารถพบได้จากโรคต่าง ๆ ที่เกี่ยวข้องกับการดื่มสุราได้เช่นกัน เช่น อาการจากโรคสมองจากตับ (Hepatic Encephalopathy) กลุ่มอาการเวอร์นิก-คอร์ซาคอฟ (Wernick Encephalopathy) (ดังตาราง) (สรวิเชษฐ์ รัตนชัยวงศ์, 2558; Suraweera, Sundaram, & Saab, 2016; Zuccoli, Siddiqui, Cravo, Bailey, Galluci, & Harper, 2010) อาการและอาการแสดงขึ้นอยู่กับระยะเวลาการเกิดโรคและพยาธิสภาพของโรคนั้น ๆ อาการและอาการแสดงของโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ มีหลายรูปแบบ และไม่มีความเฉพาะเจาะจง อาการสำคัญของผู้ป่วยรายนี้มาด้วยอาการเรียกไม่รู้สึกตัว ร่วมกับมีอาการชักระหว่างนอนรักษาตัวในโรงพยาบาล และมีประวัติดื่มสุราจำนวนมาก และเป็นระยะเวลายาวนานแล้ว อาการและอาการแสดงดังกล่าวของผู้ป่วยรายนี้มีความคล้ายคลึงกับอาการของโรคสมองจากตับ และกลุ่มอาการเวอร์นิก-คอร์ซาคอฟ อาจส่งผลต่อการวินิจฉัยโรคและการได้รับการรักษาที่ล่าช้าได้ การที่จะสามารถแยกโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ จากโรคหรือกลุ่มอาการอื่น ๆ ได้นั้น ต้องอาศัยการตรวจทางรังสีเป็นสิ่งยืนยัน

การวินิจฉัยโรค

อาการและอาการแสดงของโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ไม่ได้มีอาการที่จำเพาะเจาะจง จึงยากต่อการที่จะวินิจฉัยโรคได้อย่างถูกต้องและรวดเร็ว ดังนั้นจึงต้องอาศัยอาการแสดงของผู้ป่วยและภาพถ่ายรังสีร่วมด้วย เพื่อให้ผู้ป่วยได้รับการรักษาอย่างทันท่วงที ด้วยการรักษาด้วยการให้วิตามินและสเตียรอยด์ทางหลอดเลือดดำ ยาป้องกันการชัก (Tekwani Parmanand, 2016) การตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า หรือ เอกซเรย์คอมพิวเตอร์ จะพบรอยโรคบริเวณคอร์ปัส คาโลซัม (corpus callosum) ภาพถ่ายมีลักษณะความหนาแน่นลดลง อาจเกิดบริเวณใดบริเวณหนึ่งหรืออาจเกิดตลอดความยาวของคอร์ปัส คาโลซัมก็ได้ ซึ่งลักษณะการพบรอยโรคสามารถนำมาแบ่งกลุ่มอาการของโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ได้อีกด้วย

การแบ่งกลุ่มผู้ป่วยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ นอกจากจะแบ่งเป็น 3 ระยะ ได้แก่ ระยะวิกฤต กึ่งวิกฤต และระยะเรื้อรังแล้ว ยังสามารถแบ่งกลุ่มโดยอาศัยอาการและอาการแสดงร่วมกับภาพถ่ายรังสีได้ออกเป็น 2 กลุ่ม (Caulo et al., 2009) กลุ่มแรก คือ ชนิด เอ (Type A) จะเป็นอาการและอาการแสดงในระยะวิกฤตและระยะกึ่งวิกฤต ซึ่งผลภาพถ่ายรังสีจะมีความทึบของรังสีมากและมีอาการบวมของคอร์ปัส คาโลซัม เห็นได้จาก T2-weighted

sequence ของภาพถ่าย MRI และมักพบว่าผู้ป่วยชนิด เอ จะมีผลลัพธ์ค่อนข้างไม่ดี อัตราการตายสูง และกลุ่มที่สองคือ ชนิด บี (Type B) จะเป็นอาการในระยะเรื้อรัง ผู้ป่วยจะมีระดับความรู้สึกตัวปกติหรือมีเปลี่ยนแปลงเล็กน้อย ผลภาพถ่ายรังสีจะมีความทึบแสงมากเห็นได้จาก T2-weighted sequence ของภาพถ่าย MRI แต่จะเกิดกับคอร์ปัส คาโลซัมเพียงบางส่วนเท่านั้น และมักพบว่าผู้ป่วยชนิด บี อัตราการรอดชีวิตค่อนข้างสูง ดังนั้นในผู้ป่วยรายนี้มาโรงพยาบาลด้วยอาการเรียกไม่รู้สึกตัว และผลภาพถ่ายรังสีพบว่าตลอดความยาวของคอร์ปัส คาโลซัมมีความผิดปกติเกิดขึ้น ผู้ป่วยรายนี้จึงควรจัดอยู่ในชนิด เอ

จากอาการและอาการแสดงของโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ ที่ไม่มีความเฉพาะเจาะจง จึงอาจส่งผลต่อการวินิจฉัยและการรักษาได้ ซึ่งการวินิจฉัยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ แต่เดิมต้องอาศัยการผ่าตัดชันสูตร เพื่อให้ทราบว่ามีความผิดปกติที่บริเวณสมองส่วนคอร์ปัส คาโลซัม แต่ด้วยเทคโนโลยีที่พัฒนามากขึ้นการตรวจวินิจฉัยโรคเพื่อยืนยันต้องอาศัยการซักประวัติ อาการและอาการแสดง และรวมถึงเอกซเรย์คอมพิวเตอร์หรือตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า การตรวจทางรังสีวิทยาเพื่อเป็นการวินิจฉัยแยกโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิกับโรคอื่น ๆ โดยผู้ป่วยโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิที่ได้รับการตรวจเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ จะพบ hypodense at corpus callosum แต่ถ้าได้รับการตรวจด้วยเครื่องตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า จะพบ hyperintense on T2-weighted imaging และ hypointense on T1 weighted imaging in the body of corpus callosum แต่ในบางครั้งอาจจะพบได้ในบริเวณ genu และ splenium ได้อีกด้วย ซึ่งในผู้ป่วยรายนี้ผลเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ พบ Hypodense lesion involving all portion of corpus callosum with severe degree of white matter change involving subcortical and deep white matter of bilateral frontoparietotemporal lobes แสดงว่ามีความผิดปกติที่คอร์ปัส คาร์โลซัมและเนื้อสมองสีขาว ซึ่งคอร์ปัส คาโลซัมทำหน้าที่ในการประสานการทำงานของสมองซีกขวาและซ้าย ดังนั้นเมื่อเกิดความผิดปกติ จึงทำให้การสั่งการของสมองทำได้ลดลง จึงทำให้ผู้ป่วยรายนี้มีอาการเรียกไม่รู้สึกตัว

พยาธิสภาพการเกิดโรคที่ยังไม่ชัดเจนและอาการและอาการแสดงที่ไม่แน่นอน จึงทำให้การรักษาโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิยังไม่มียาหรือการรักษาใด ๆ ที่เฉพาะเจาะจงกับโรคนี้ (Mogal, Mohammad, Rathi, & Seth, 2013) แต่พบว่าการให้วิตามินบีรวม (vitamin B complex) ที่ประกอบด้วย ไทอะมีน (thiamine) โฟเลท (folate) และวิตามินบีอื่น ๆ โดยเฉพาะวิตามินบี 12 (vitamin B-12) พบว่าผู้ป่วยหลังได้รับยาจะมีอาการดีขึ้น ซึ่งการให้ไทอะมีนทางหลอดเลือดดำเป็นระยะเวลา 15 วัน และจะส่งผลดีต่อผู้ป่วยเมื่อได้รับยาไทอะมีนตั้งแต่ในระยะวิกฤต (Hillbom et al., 2013) นอกจากนี้การได้รับยาในกลุ่มคอร์ติโคสเตียรอยด์ (corticosteroids) ในระดับสูง (high dose) ร่วมด้วยตั้งแต่ในระยะแรก ๆ ก็จะสามารถช่วยให้อาการของผู้ป่วยดีขึ้นได้เช่นกัน เนื่องจากจะช่วยลดการอักเสบของคอร์ปัส คาโลซัมได้ด้วย (Caulo et al., 2009, Consoli et al., 2014, Jung, gun Hwang, Park, Koh, & Kim, 2015, Suzuki, Oishi, Ogawa, & Kamei, 2012) ซึ่งในผู้ป่วยรายนี้ได้รับได้รับไทอะมีน (Thiamine) และได้รับเดกซาเมทาโซน (Dexamethasone) ทางหลอดเลือดดำตั้งแต่วันแรกที่เข้ารับการรักษาจนถึงส่งต่อไปรักษาที่โรงพยาบาลใกล้บ้าน เป็นระยะเวลา 17 วัน จึงส่งผลทำให้อาการของผู้ป่วยดีขึ้นและอาการคงที่จนสามารถส่งต่อไปรับการรักษาที่โรงพยาบาลใกล้บ้านได้ ส่วนอาการชัก ซึ่งอาจเกิดได้จากการทำงานของสมองผิดปกติจากพยาธิสภาพของโรคซึ่งจะมีการรักษาตามอาการ เพื่อเป็นการป้องกันความรุนแรงที่อาจเกิดขึ้นหลังจากที่ผู้ป่วยชัก โดยผู้ป่วยรายนี้ได้รับยารักษาอาการชักเกร็งไดแลนติน (Dilantin) และแวเลี่ยม (Valium)

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ เป็นโรคที่ไม่สามารถบอกได้ถึงพยาธิสภาพของการเกิดโรคได้อย่างแน่ชัด โดยการดูแลผู้ป่วยตั้งแต่ในระยะแรกที่เข้ารับการรักษาหรือในระยะวิกฤต พยาบาลจำเป็นจะต้องมีความรู้และความเข้าใจ เกี่ยวกับพยาธิสภาพหรือพยาธิสรีรวิทยาของโรค การประเมินสภาพ โดยเฉพาะการประเมินสภาพระบบประสาท และการรักษา เพื่อให้การดูแลผู้ป่วยเป็นไปอย่างถูกต้องและเหมาะสมโดยเน้นการพยาบาล

ที่สัมพันธ์กับอาการที่ผู้ป่วยเป็นตามระยะของอาการ นอกจากนี้แล้วพยาบาลควรคำนึงถึงภาวะแทรกซ้อนที่อาจจะเกิดขึ้น เช่น การติดเชื้อระบบทางเดินหายใจ ระบบทางเดินปัสสาวะ การเกิดแผลกดทับและไม่สามารถทำกิจวัตรได้ด้วยตนเอง เป็นต้น จึงควรให้การพยาบาลเพื่อป้องกันภาวะแทรกซ้อนดังกล่าว ส่วนการดูแลในระยะเรื้อรัง การส่งต่อข้อมูลของผู้ป่วยให้แก่โรงพยาบาลที่ต้องดูแลผู้ป่วยก็เป็นสิ่งที่พยาบาลต้องให้ความสำคัญ เนื่องจากการส่งต่อข้อมูลที่ถูกต้อง จะเป็นการช่วยในการดูแลและสานต่อแผนการดูแลในระยะยาวต่อไป นอกจากนี้ญาติหรือผู้ดูแลเป็นอีกสิ่งที่พยาบาลต้องให้ความสำคัญเมื่อผู้ป่วยกลับไปอยู่ที่บ้าน ญาติหรือผู้ดูแลควรได้รับข้อมูลการเจ็บป่วย และได้รับการฝึกทักษะต่าง ๆ เช่น การพลิกตะแคงตัว การให้อาหารผ่านทางสายยาง การช่วยเหลือกิจวัตรประจำวันต่าง ๆ เป็นต้น เพื่อดูแลผู้ป่วยทั้งขณะอยู่โรงพยาบาลและเมื่อกลับไปอยู่ที่บ้าน สำหรับผู้ป่วยรอดชีวิตและสามารถกลับมาใช้ชีวิตได้ตามปกติ พยาบาลควรให้คำปรึกษาเกี่ยวกับการเลิกดื่มสุรา การฟื้นฟูสมรรถภาพ และการได้รับสารอาหารที่เพียงพอและเหมาะสม เพื่อให้ผู้ป่วยและครอบครัวมีคุณภาพชีวิตที่ดีขึ้น

สรุป

โรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ เป็นภาวะที่ยังไม่สามารถหาสาเหตุของการเกิดโรคได้อย่างแน่ชัด ดังนั้นการรักษาที่เฉพาะของโรคนี้จึงยังไม่สามารถให้การรักษาได้เฉพาะเจาะจงเช่นกัน แต่การรักษาด้วยการให้วิตามินบี 1, บี 12, รวมถึงวิตามินบีรวม และโฟเลท ร่วมกับมีการใช้คอร์ติโคสเตียรอยด์ร่วมด้วย พบว่าทำให้ผู้ป่วยมีอาการดีขึ้น การพยาบาลผู้ป่วยโรคนี้เริ่มตั้งแต่การดูแลผู้ป่วยในระยะวิกฤตแล้ว หรือการพยาบาลที่สัมพันธ์กับอาการของผู้ป่วย การดูแลเพื่อป้องกันภาวะแทรกซ้อนที่อาจจะเกิดขึ้นนับเป็นสิ่งสำคัญสำหรับพยาบาลเพื่อป้องกันความรุนแรงของโรค ซึ่งอาจทำให้ผู้ป่วยถึงแก่ชีวิตได้ นอกจากนี้การดูแลผู้ป่วยที่รอดชีวิตควรเน้นให้คำปรึกษาเกี่ยวกับการเลิกสุรา การฟื้นฟูสมรรถภาพ และการได้รับสารอาหารให้เพียงพออีกด้วย

ตาราง 1 เปรียบเทียบลักษณะ อาการและอาการแสดง และการตรวจทางรังสีวิทยา

รายละเอียด	Marchiafava-Bignami	Wernicke Encephalopathy	Hepatic Encephalopathy
สาเหตุของการเกิด	เกิดการทำลายปลอกประสาท (demyelination) และเกิดเนื้อตายที่บริเวณคอร์ปัส คาโลซัม	เกิดจากการพร่องวิตามินบี 1 (thiamine)	เกิดจากการทำหน้าที่ของตับผิดปกติ โดยลักษณะที่พบจะมีผลต่อจิตใจ การรู้คิด และการควบคุมตนเอง
อาการและอาการแสดง	ระยะวิกฤต: เสียชีวิต, ระดับความรู้สึกตัวเปลี่ยนแปลง, ชัก ระยะเรื้อรัง: ความบกพร่องของการเดิน สับสน หรือสมองเสื่อม	อาการเฉียบพลันที่พบได้บ่อย ได้แก่ ความผิดปกติของการกลอกตา การทรงตัวผิดปกติ และอาการสับสน	อาการแสดงทางสมอง มี 4 ระดับ การเปลี่ยนที่เกิดขึ้นจะแตกต่างกันออกไป เช่น ระดับ 1 เปลี่ยนแปลงพฤติกรรมไปเล็กน้อย ระดับ 4 หมดสติ ไม่ตอบสนองต่อความเจ็บปวด เป็นต้น
การตรวจทางรังสีวิทยา	- CT จะพบ hypodense at corpus callosum - MRI จะพบรอยโรค hyperintense on T2 และ hypointense on T1 in the body of corpus callosum	- CT ไม่มีส่วนช่วยในการวินิจฉัยโรคนี้ - MRI อาจพบ symmetrical hyperintensity T2 signal บริเวณ periaqueductal grey matter, floor of fourth ventricle, mammillary bodies, hypothalamus, periventricular thalamus และ midline cerebellum	ผล MRI จะพบ hyperintensity of the T1-weighted ซึ่งอาจจะเป็นผลมาจากการสะสมแมงกานีสในสมองเมื่อการทำงานของตับเข้าสู่ภาวะปกติ ภาวะดังกล่าวก็จะบรรเทาลงได้

หมายเหตุ - CT scan (เอกซเรย์คอมพิวเตอร์ (Computed Tomography))
- MRI (เครื่องตรวจวินิจฉัยโรคด้วยคลื่นแม่เหล็กไฟฟ้า (Magnetic Resonance Imaging)

เอกสารอ้างอิง

สรวิเชษฐ์ รัตนชัยวงศ์. (2558). Wernicke-Korsakoff syndrome. *วารสารสมาคมประสาทวิทยาศาสตร์ภาคตะวันออกเฉียงเหนือ, 10*(2), 80-91.

อรวรรณ ศิลปกิจ. (2556). โรคจิตจากโรคมาเคียฟาวา-บิคนามิ. *วารสารสุขภาพจิตแห่งประเทศไทย, 21*(3). 198-208.

Boutboul, D., Lidove, O., Aguilar, C., Klein, I., & Papo, T. (2010). Marchiafava-Bignami disease complicating SC hemoglobin disease and Plasmodium falciparum infection. *La Presse Medicale*, *39*(9), 990-993.

Caulo, M., Briganti, C., Notturno, F., Committeri, G., Mattei, P. A., Tartaro, A., . . . & Uncini, A. (2009). Non-alcoholic partially reversible Marchiafava-Bignami disease: review and relation with reversible Splenial lesions a case

report and literature review. *The neuroradiology journal*, *22*(1), 35-40.

Celik, Y., Temizoz, O., Genchellac, H., Cakir, B., & Asil, T. (2007) A Non-Alcoholic Patient with Acute Marchiafava-Bignami Disease Associated with Gynecologic Malignancy: Paraneoplastic Marchiafava-Bignami Disease?. *Clinical Neurology and Neurosurgery, 109*(6), 505-508. Retrieved from http://dx.doi.org/10.1016/j.clineuro.2007.02.011

Consoli, A., Pirritano, D., Bosco, D., Postorino, P., & Consoli, D. (2014). Corticosteroid treatment in a patient with Marchiafava-Bignami disease. *Neurological Sciences*, *35*(7), 1143-1145.

Gambini, A., Falini, A., Moiola, L., Comi, G., & Scotti, G. (2003). Marchiafava-Bignami disease: longitudinal MR imaging and MR spectroscopy study. *American journal of neuroradiology*, *24*(2), 249-253.

Haas, L., Tjan, D., Van Die, J., Vos, A., & van Zanten, A. (2006). Coma in an alcoholic: Marchiafava-Bignami disease. *The New Zealand Medical Journal (Online)*, *119*(1244).

Hammond, N., Wang, Y., Dinchkie, M., & Barohn, R. (2013). Nutritional neuropathies. *Neurologic Clinics, 31*(2), 477-489.

Heinrich, A., Runge, U., & Khaw, A. V. (2004). Clinicoradiologic subtypes of Marchiafava-Bignami disease. *Journal of neurology*, *251*(9), 1050-1059.

Hillbom, M., Saloheimo, P., Fujioka, S., Wszolek, Z. K., Juvela, S., & Leone, M. A. (2013). Diagnosis and management of Marchiafava–Bignami disease: a review of CT/MRI confirmed cases. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *85*(2), 168-173.

Jorge, J. M., Gold, M., Sternman, D., Prabhakaran, K., & Yelon, J. (2015). Marchiafava-Bignami disease in a trauma patient. *Journal of emergencies, trauma, and shock*, *8*(1), 52-54.

Jung, J. W., gun Hwang, I., Park, H. S., Koh, I. S., & Kim, H. K. (2015). Rapid Recovery from Marchiafava-Bignami Disease after Intravenous Corticosteroid Administration. *Journal of Neurocritical Care*, *8*(1), 25-29.

Mogal, V., Mohammad, S., Rathi, A., & Seth, K. (2013). Marchiafava-bignami disease- a case report and a brief review of literature. *International Journal of Science and Research, 4*(5), 3187-3190.

Pasutharnchat, N., & Phanthumchinda, K. (2002). Marchiafava-Bignami Disease: a care report. *Journal of The Medical Association of Thailand, 85*, 742-746.

Saraweera, D., Sundaram, V., & Saab, S. (2016). Evaluation and management of hepatic encephalopathy: current status and future directions. *Gut and Liver, 10*(4), 509-519.

Suzuki, Y., Oishi, M., Ogawa, K., & Kamei, S. (2012). A patient with Marchiafava–Bignami disease as a complication of diabetes mellitus treated effectively with cortico steroid. *Journal of Clinical Neuroscience*, *19*(5), 761-762.

Tekwani Parmanand, H. (2016). Marchiafava-Bignami disease in chronic alcoholic patient. *Radiology Case Reports*, *11*(234), 234-237.

Wenz, H., Eisele, P., Artemis, D., Fɔrster, A., & Brockmann, M. A. (2014). Acute Marchiafava Bignami disease with extensive diffusion restriction and early recovery: case report and review of the literature. *Journal of Neuroimaging*, *24*(4), 421-424.

Yadala, S., & Luo, J. J. (2013). Marchiafava-bignami disease in a nonalcoholic diabetic patient. *Case Reports in Neurological Medicine*, *2013*. Online publication. doi: http://dx.doi.org/10.1155/2013/979383

Zuccoli, G., Siddiqui, N., Cravo, I., Bailey, A., Gallucci, M., & Harper, C. G. (2010). Neuroimaging findings in alcohol-related encephalopathies. *American Journal of Roentgenology*, *195*(6), 1378-1384.