

โรคลิวคีเมียแต่กำเนิด (Congenital Leukemia) A Report of a Case of Acute Myelogenous Leukemia

โดย

* พ.ญ. มานะศรี สุวณิชะสังข์ พ.บ.

โรคลิวคีเมียพบได้ทั่วไปในทารก และเด็ก(1) เช่นกับเด็กอายุต่ำกว่า 5 ปีลงไปมากกว่าอายุอื่น ๆ เด็กอายุ 0-4 ปี พบ 5 คนต่อเด็ก 100,000 คน และอายุตั้งแต่ 4 ปีขึ้นไปพบ 1 ต่อ 15,000(1) โรคนี้อย่างไม่ทราบสาเหตุ และในที่สุดก็ช่วยจะต้องถึงแก่กรรมด้วยโรคนี้อีก(2) ลักษณะที่สำคัญของโรคนี้นี้ ได้แก่การเพิ่มจำนวนของเม็ดเลือดขาวและตัวอ่อนของมันในทิสซิวต่างๆของร่างกาย โรคลิวคีเมียแต่กำเนิดเป็นโรคที่พบได้ยากโรคหนึ่ง(4) มักเป็นชนิด Myeloblastic and Myelocytic Leukemia(2) อัตราส่วนของ Myeloid Leukemia ต่อ Lymphoid Leukemia เป็น 5 : 1(2) ตั้งแต่ ค.ศ. 1918 - 1960 มีผู้รายงานเรื่อง โรคลิวคีเมียแต่กำเนิดไว้ในวารสารการแพทย์ต่างประเทศประมาณ 46 คน และในปี 1962 แพทย์หญิงว่าเพอเกตุสิงห์ และคณะ(4) ได้รายงานเรื่อง Congenital Lymphoblastic Leukemia

รายแรกในประเทศไทยไว้ในวารสารสมาคมกุมารแพทย์ คิงนณผู้ช่วยทนายงานนงเป็นโรคลิวคีเมียแต่กำเนิดรายที่สองในประเทศไทย โรคนี้อันตรายครั้งแรกในเด็กอายุ 10 เดือน เมื่อปี ค.ศ. 1918 โดย Tanere และอีกคนอายุ 1 เดือน รายงานโดย Holsclaw

สาเหตุของโรคลิวคีเมียแต่กำเนิด

ยังไม่ทราบสาเหตุแน่นอน เข้าใจว่าเกี่ยวข้องกับสิ่งต่อไปนี้ คือ

1. Maternal factor ยังไม่เคยมีหลักฐานยืนยันว่า อายุของมารดา, อาหาร, โรคติดต่อ, การฉายภาพรังสีเพื่อตรวจเชิงกรานขณะตั้งครรภ์ และ Threatened abortion เป็นสาเหตุให้เกิดโรคลิวคีเมียในโลก เท่าที่ได้ทับทวนในวารสารการแพทย์พบว่า โรคลิวคีเมียในแม่ขณะตั้งครรภ์ไม่เป็นสาเหตุของโรคลิวคีเมียแต่กำเนิด แต่สามารถให้กำเนิดบุตรปกติ(15,16) และ

* แพทย์ประจำบ้านอาวุโส แผนกกุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

ไม่พบเลยว่าลูกที่คลอดออกมาเป็นโรคเดียวกับมารดา⁽¹⁷⁾ ยกเว้นรายเดียว ซึ่ง Cramblett⁽⁹⁾ รายงานไว้ว่ามารดาเป็น Acute Lymphocytic Leukemia เมื่อตั้งครรภ์ได้ 7 เดือน ได้ให้กำเนิดลูกที่ปรกติจนถึงอายุ 9 เดือน จึงเริ่มมีอาการของ Acute Lymphocytic Leukemia ทำให้สงสัยว่าจะมีการถ่ายทอดโรคนี้จากแม่ไปยังลูกในครรภ์ทารก นอกนั้น Erf ได้ ทบทวนวารสารการแพทย์ เกี่ยวกับคนมีครรภ์ที่เป็นโรคลิวคีเมีย และเป็นลิมโฟไซโตมา 100 คน ก็ปรากฏว่าไม่พบโรคลิวคีเมียในลูกเลย นอกจากนั้นแม่ที่เป็นโรคลิวคีเมียยังทำให้มีอัตราการตายของลูกในครรภ์สูง ซึ่งสาเหตุตายอาจจะเนื่องมาจากโรคลิวคีเมียในแม่หรือจากยาที่แม่ได้รับเพื่อการรักษาโรคนี้นอกจากการถ่ายทอด Leukemogenic agent มายังลูก

Videbaek⁽¹³⁾ ได้ศึกษาเกี่ยวกับ Familial Leukemia สรุปได้ว่าแฟกเตอร์ทางกรรมพันธุ์อาจเป็นสาเหตุของโรคลิวคีเมียได้ เขาได้ศึกษาถึง Familial Leukemia 39 ครอบครัว พบว่า 17 ครอบครัวมีโรคลิวคีเมียเพียงชนิดเดียว ส่วนอีก 22 ครอบครัวพบมากกว่าหนึ่งชนิด นอกจากนั้น

รายงานไว้ว่า โรคลิวคีเมียเกิดในพี่น้องได้ด้วย Ray C. Anderson⁽¹²⁾ ได้รายงานโรคนี้ 5 คนในพี่น้องเดียวกัน 8 คน ซึ่งมีอาการของโรคนี้ตอน early childhood โดยไม่พบโรคเลือดชนิดอื่นในพี่น้องอีก 5 คน นอกจากนั้นยังพบในฝาแฝด ซึ่ง Ray C. Anderson และ Harold⁽¹¹⁾ ได้รายงาน Myelogenous Leukemia ในฝาแฝด 1 คู่ โดยคนหนึ่งมีอาการเมื่ออายุ 9 เดือน อีกคน 14 เดือน

ในผู้ช่วยที่เป็น Mongolism เรพบโรคลิวคีเมียแต่กำเนิดร่วมด้วย⁽²³⁾ ค่อนข้างบ่อยโดย Acute Leukemia พบในเด็กที่เป็น Mongolism มากกว่าเด็กปรกติอย่างน้อย 3 เท่า⁽¹⁰⁾ และเด็กที่ตายด้วยโรคลิวคีเมีย พบว่ามี Mongolism ร่วมด้วยถึง 20 เท่า Schunk⁽⁵⁾ ได้รายงานผู้ช่วย 2 ราย ที่เป็นโรคลิวคีเมียร่วมกับ Mongolism ไว้เมื่อปี ค.ศ. 1954 ต่อจากนั้นได้มีผู้รายงานอีกทั้งหมด 24 ราย^(3,6,7,8) โรคลิวคีเมียในเด็ก Mongolism นั้นเชื่อกันว่าพบร่วมกันโดยบังเอิญ หรือเกิดจากสาเหตุเดียวกันขณะที่ Fetus มีอายุได้ 6-9 อาทิตย์⁽²²⁾ สาเหตุดังกล่าว คือ Teratogenic forces พวก Viral

infection, อาหาร, ความเย็นพิษ และ Stress Schunk⁽⁵⁾ และ Lehman สังเกตว่าเมื่อกัดเลือดขาวตัวแก่พบครั้งแรกเมื่อ Embryo มีอายุได้ 7 สัปดาห์ และ Lymphoblast เกิดออกหนึ่งอาทิตย์ต่อมา ระยะเวลาสร้างเม็ดเลือดมีการเจริญเต็มที่ เวลาเกี่ยวข้องกับผลการผิดปกติของ Embryo อันจะทำให้เกิด Mongolism

ปัจจุบันนี้ ทราบกันถึงสาเหตุของ Mongolism ว่าส่วนมากเนื่องมาจากความผิดปกติของ Chromosome โดยมี autosome เกินในตำแหน่งคู่ที่ 21⁽¹⁸⁾ (Trisomy 21 or Down's Syndrome) การที่พบโรคโลหิตจางร่วมกับ Mongolism เด่มอ ๆ จึงมีคนพยายามค้นคว้าสาเหตุของโรคทั้งสองและสรุปได้ว่าเกิดจากสาเหตุเดียวกัน⁽¹⁹⁾ ส่วน Congenital Chronic Myeloid Leukemia เกิดจาก Deletion หรือ Translocation ของ Chromosome คู่ที่ 21 ทำให้ Chromosome ตัวหนึ่งมีขนาดเล็กกว่าปรกติ เรียกว่า Ph' Chromosome⁽²¹⁾ โดยมีจำนวน Chromosome ทั้งหมด 46 ตัวเท่าคนปรกติ ต่อมาผู้พบว่า ผู้ป่วยที่เป็น Acute Myeloblastic Leukemia มี Chromosome เกินในตำแหน่งคู่ที่ 6-12⁽²⁰⁾

2. สาเหตุทางรังสี แม้จะทราบกันแล้วว่ารังสีมีผลร้ายเพียงเล็กน้อยในการทำให้เกิดโรคโลหิตจางในเด็ก แต่ก็มีคำถามว่ารังสีที่เด็กได้รับขณะกำลังเจริญเติบโตอยู่ในครรภ์มารดาจะทำให้เด็กเป็นโรคโลหิตจางได้หรือไม่ มีรายงานว่าโรคโลหิตจาง และโรคมะเร็งอื่น ๆ ในเด็กอายุน้อยกว่า 10 ปี เกิดจากมารดาซึ่งได้รับรังสีขณะตั้งครรภ์

อุซึกิการณสูง Brescia ได้รายงาน Congenital Stem Cell Leukemia ในทารกอายุ 28 วัน ที่เกิดจากมารดาซึ่งได้รับการฉายรังสีก่อนตั้งครรภ์ 5 เดือน จึงเป็นเรื่องที่ควรค้นคว้าต่อไปว่ารังสีที่แม่ได้รับก่อนตั้งครรภ์ทำให้ลูกเป็นโรคโลหิตจางแต่กำเนิดได้หรือไม่ Tanning⁽³⁾ ได้ศึกษาโรคมะเร็งในเด็ก พบว่า เปรียบเทียบการได้รับรังสีในระหว่างมีครรภ์ของมารดาของเด็กที่เป็นโรคโลหิตจางกับเด็กปรกติ พบว่าอัตราส่วนพวกโลหิตจางสูงกว่าปรกติมาก อย่างไรก็ตาม มีรายงานว่า โรคโลหิตจางเกิดแก่รังสีแพทย์มากกว่าแพทย์แขนงอื่นถึง 9 เท่า

3. ทฤษฎีเกี่ยวกับเชื้อไวรัสอันทำให้เกิดโรคโลหิตจาง เชื่อกันว่าเชื้อไวรัสทำให้เกิดโรคโลหิตจางได้ ข้อสนับสนุนโดยการทำการทดลองให้เกิดโรคโลหิตจางใน หนูเล็ก และทฤษฎีนี้มกคนยืนยันหลายคน⁽³⁾

อาการและอาการแสดง

โรคโลหิตเม็บแต่กำเนิด เป็นโรคที่มีอาการตั้งแต่แรกคลอดหรือภายหลังไม่นานนัก มีอาการดังนี้

1. อาจจะมีไข้ ตัวและตาเหลือง ไม่ยอมกินนม อาเจียน นานหนักตัวลด กระสับกระส่าย อาจมีขม ท้องอืด ขางวายซึกซึ่งไม่พบทรายเพราะว่า เม็ดเลือดแดงมีอายุ 40-200 วัน โรคนี้พบตั้งแต่แรกเกิดจึงอาจยังไม่แสดงอาการซึกให้เห็นได้ มีอาการทางระบบหายใจร่วมด้วยบ่อย ๆ ได้แก่ ปอดไม่ขยาย หรือปอดอักเสบ

2. คับและม้ามโต อาจจะมีต่อมน้ำเหลืองโตในบางราย

3. ไม่มีประวัติของโรคซีฟัส หรือ Erythroblastosis fetalis

4. อาการทางผิวหนัง ได้แก่ Leukemia cutis ซึ่ง Fortina และ Petrocini อธิบายถึงลักษณะเฉพาะว่า นูนเล็กน้อย สันข้างนหรือเทาซึก ๆ พบที่ซึนหลักของผิวหนัง เคลื่อนไหวได้สะดวก ผิวหนังที่คลุมอยู่มีลักษณะ Atrophic ต่อมาอาจจะแตกออกเป็นแผลพบได้หลายแห่งทั่วร่างกาย ตรวจดูด้วยกล้องจุลทรรศน์ พบมีลิวคีมิกเซลล์อยู่ด้วย แต่พวก Acute Leukemia มักจะไม่มิลิวคีมิกเซลล์แทรกอยู่เรียกว่า Leukemids

5. อาการเลือดออก พบบ่อยที่ผิวหนัง เยอบ และอวัยวะต่าง ๆ ของร่างกาย เลือดออกที่ผิวหนังพบเป็น Petichiae, Purpura, Ecchymoses และ Hematoma เลือดออกจากเยอบพบที่เหงือก, จมูก และทางเดินปัสสาวะ ส่วนเลือดที่ออกจากอวัยวะต่าง ๆ ก็ทำให้เกิดอาการตามที่มิลิวคีมิกเซลล์ออกได้แก่ อาเจียนเป็นโลหิต ถ่ายอุจจาระปัสสาวะมีโลหิตปน อาจมีเลือดออกจากสมองทำให้เกิด Subarachnoid hemorrhage หรือเลือดออกในเนอซิมอง

การตรวจทางห้องทดลอง

1. เม็ดเลือดขาวเพิ่มมาก พบได้ตั้งแต่ 3200 - 1,600,000/ลบ.มม. และมีตัวอ่อนของเม็ดเลือดขาวเพิ่ม โดยเฉพาะพวก Promyelocyte และ Tyelocyte ส่วน Myeloblast พบได้ตั้งแต่ร้อยละ 10-80⁽²²⁾

2. ซีโมโกลบินและเม็ดเลือดแดง ในระยะแรกมักไม่ต่ำ ต่อมาลดต่ำลงโดยเร็วซึกแบบ Isochromic anemia อาจจะมีตัวอ่อนของเม็ดเลือดแดงใน Peripheral blood

3. Blood platlet ต่ำ

4. อาจจะมี Bleeding time ยาว

5. การเจาะไขกระดูกตรวจ พบมีจำนวนเซลล์มากกว่าปรกติ และมี Blast Cell มาก

การตรวจศพ

จากการตรวจศพด้วยตาเปล่าและกล้องจุลทรรศน์พบ ลิวคิเมคเซลล์แทรกแทรกอยู่ในอวัยวะต่าง ๆ ของร่างกาย คือ ตับ ม้าม ตับอ่อน ต่อมหมวกไต ปอด หัวใจ กล้ามเนื้อ กระเพาะปัสสาวะ ต่อมลูกหมาก และผิวหนัง อาจพบเลือดออกตามอวัยวะต่าง ๆ

การรักษา

ไม่มีการรักษาอย่างไรให้ผลดีแน่นอน รวมทั้งการใช้ยาจำพวกต่อต้านลิวคิเมค เช่น Antileukemic drugs, Antifolic compounds หรือ Purine antagonist drugs

ให้การรักษาตามอาการ เช่น ให้เลือด เมื่มีอาการช็อคมาก เมื่มี Thrombocyte ต่ำให้ Platelet containing fractions of blood ซึ่งจะช่วยให้อาการดีขึ้นชั่วคราว

การวินิจฉัยแยกโรค

โรคลิวคิเมคแต่กำเนิดต้องแยกจากโรค Septicemia, ซิฟิลิสแต่กำเนิด, Erythroblastosis fetalis, Congenital Thrombocytopenic Purpura, Aplastic Anemia of Fanconi Type และ Inclusion Body Disease

1. Septicemia ในเด็กเกิดใหม่ โรคนี้เป็นปัญหาสำคัญที่สุดในการวินิจฉัยแยกจาก

โรคลิวคิเมคแต่กำเนิด เชื้อ Staphylococcal aureus เป็นเชื้อที่พบบ่อยที่สุดที่ทำให้มีการเพิ่มมากของเม็ดเลือดขาว ส่วนเชื้ออื่น ๆ ก็มี Streptococci, Escherichia Coli, Bacilli, Proteus, Pseudomonas และ Gram Negative Bacilli อื่น ๆ ถ้าผู้ป่วยได้รับเชื้อตั้งแต่อยู่ในครรภ์มารดา จะมีอาการตับและม้ามโต ผื่นนูนลอก เลือดออกที่ผิวหนังหรือเยื่อต่าง ๆ และมีเม็ดเลือดขาวสูงมากในระยะแรกเกิด แต่ถ้าวินิจฉัยหลังคลอดก็จะเกิดอาการเหล่านี้

โดยเร็ว มี Leukemoid reaction ต่อ Infection คือใน peripheral blood มีเม็ดเลือดขาวพวก Granulocyte และทิวออนเพิ่มขึ้น แต่ไม่มีการเพิ่มของ Blast Cell และผู้ป่วยแสดงอาการชนิด Normochromic type โดยเร็ว Thrombocytopenia ก็พบบ่อย อาการที่พบบ่อยคือตัวเหลือง มักเนื่องมาจากตับอักเสบมากกว่า เกิดจากการแตกของเม็ดเลือดแดง ซึ่งเป็นผลจาก Septicemia วินิจฉัยแน่ชัดโดยการเพาะเชื้อได้จากโลหิต หรือพบว่ามีการติดเชื้อที่ใดที่หนึ่งในร่างกาย เช่น ปอดอักเสบ, กระดูกอักเสบ หรือเป็นผลที่โตกโต แยกโรคลิวคิเมคแต่กำเนิดออกจาก Leukemoid reaction ใน Septicemia ได้โดยการพบ

ลิวคีมิกเซลล์จำนวนมากแทรกแทรกอยู่ใน non hemopoietic organs⁽²²⁾ เช่น ตับ ม้าม และต่อมน้ำเหลืองในโรคลิวคิเมียแต่กำเนิด ซึ่งจะไปพบใน Septicemia แม้ว่าจะมีเม็ดเลือดขาวเพิ่มมากก็ตาม

2. โรคมะเร็งแต่กำเนิด โรคคนพยับอยู่ในเมืองเรา อาจมีอาการมากจนทำให้มีเม็ดเลือดขาวสูงเหมือนโรคลิวคิเมีย เรามักตรวจพบอาการอื่นของโรคมะเร็งร่วมด้วย เช่น ตัวเหลือง, ตับม้ามโต, อาการทางผิวหนัง การถ่ายภาพรังสีกระดูกพบลักษณะเยื่อหุ้มกระดูกอักเสบ และตรวจพบ positive serology ในมารดา

3. Erythroblastosis fetalis โรคนี้ อาจมีอาการเหมือนโรคลิวคิเมียแต่กำเนิด ตอนก่อนจะเริ่มมีตัวและตาเหลือง และเด็กที่เข็น Erythroblastosis fetalis อย่างมากจะมีตับและม้ามโตมากตอนแรกเกิด มีอาการช็อค, Thrombocytopenia และเม็ดเลือดขาวเพิ่ม อาจพบ Myelocyte และ Myeloblast ใน peripheral blood ซึ่งแสดงว่าระบบสร้างเม็ดเลือดถูกกระตุ้น โดยการทำลายของเม็ดเลือดอย่างมากมาย ในโรคนี้ มักมีอาการตัวและตาเหลืองมากตั้งแต่อายุ 2-3 ชั่วโมง และมี hyperbilirubinemia ใน Cord blood ซึ่งเป็นผล

จาก hemolysis การทำ Coomb's test พบมี Circulating Ph antibody แสดงว่าเป็น Isoimmune disease นอกจากนี้ การพบ Erythroblast จำนวนมากใน peripheral blood ทำให้แยกจากโรคลิวคิเมียได้

4. Congenital Thrombocytopenic Purpura โรคนี้มีอาการเลือดออกตั้งแต่เกิด Purpura ที่ผิวหนังอาจคล้าย Leukemic nodule แต่ไม่รุนแรง โรคนี้มีอาการเลือดออกเพียงเล็กน้อยแต่ Petichiae จนถึง massive purpura และอาจจะมีเลือดออกจากเยื่อต่างๆ ส่วนตับและต่อมน้ำเหลืองไม่โต ม้ามโตได้แต่ไม่มากนัก การตรวจเลือดพบมี bleeding time ยาว, Blood platelet ต่ำ, poor clot retraction ส่วน Prothrombin และ Coagulation time ปกติ เม็ดเลือดขาวเพิ่มไปเล็กน้อย แต่ไม่พบ Promyelocyte, myelocyte⁽²²⁾ หรือ myeloblast ใน peripheral blood อาจตรวจพบ Platelet agglutinin ในเลือดทารกและมารดา โรคนี้ถ้าไม่มเลือดออกมากก็ไม่ช็อค

5. Aplastic Anemia ชนิด Fanconi โรคนี้ถ้ามี purpura ร่วมด้วยอาจจะคล้าย

ภัยโรคโลหิตเม็ยแต่กำเนิด แต่ Aplastic anemia ชนิดมี Skeletal deformities รวมด้วย ทพบเส้นมอกคอกการทไม่มีการตก radius มี Hypoplastic marrow, ทบ และม้ามโต

6. Inclusion Body Disease โรคนี้พบได้ทั้งในทารกที่คลอดก่อนกำหนด และครบกำหนด มีอาการตัวเหลืองมาก, มี purpuric rash ทบและม้ามโต โรคนี้มีอาการคล้ายกับ severe Erythroblastosis fetalis มากกว่าโรคโลหิตเม็ยแต่กำเนิด แต่เนื่องจากมีเม็ดเลือดขาวสูงมาก มี secondary Thrombocytopenia และ Erythroblastemia จึงต้องวินิจฉัยแยกโรคจากโรคโลหิตเม็ยแต่กำเนิด

การดำเนินโรคและการทำนายโรค

โรคโลหิตเม็ยเป็นโรคถึงตายโดยเฉพาะชนิดที่เห็นแต่กำเนิดยังไม่เคยมีรายงานว่ารอดเลย ระยะของโรคส่วนมากไม่เกิน 3 เดือน เฉลยอยู่ในราว 30 วัน ทงนชนิดที่สองสัง คคือ อายุของผู้ช่วย กับจำนวนของเม็ดเลือดขาว ขณะที่มีอาการแสดงครั้งแรก ยังอายุนอยและเม็ดเลือดขาวสูงถึงไม่คิ ต่างกับ Chronic Myeloid Leukemia ในเด็กโตและผู้ใหญ่ซึ่งมีการดำเนินของโรคนานกว่า

รายงานผู้ป่วย

ประวัติ

เด็กชายจีน อายุ 23 วัน เลขที่ทวไป 053610/06 เลขที่ภายใน 14187/06 รัยไว้ในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ตั้งแต่วันที่ 16 สิงหาคม 2506 เวลา 12.00 น. ถึงแก่กรรมวันที่ 17 เดือนเดียวกัน เวลา 16.30 น. ผู้ช่วยถูกนำมาโรงพยาบาล ด้วยอาการท้องอืดและลูกอืดตะข้างขวาวม 3 วันก่อน มาพร้อมมกยตัวร้อน นอนผวา ร้องกวน วันรุ่งขึ้นผู้ช่วยท้องอืดและร้องกวนมาก ลูกอืดตะข้างขวาโตกว่าเดิมและแข็ง ยังคงมีไข้ มารดาจึงพาไปรักษาที่โรงพยาบาลแห่งหนึ่ง ในกรุงเทพฯ แพทย์ให้ยาไปกินที่บ้าน แต่อาการไม่ดีขึ้นเลยในวันต่อ และถ่ายขี้ส้ววะสีเหลืองเข้ม มารดาจึงพามารับการรักษาที่โรงพยาบาลน

ผู้ช่วยคลอดปรกติ ที่โรงพยาบาลหญิงคลอดก่อนกำหนดหลังจากที่มารดาตั้งครรภ์ได้ 7 เดือน ไม่ทรายน้ำหนักตัวแรกเกิด หลังคลอดผู้ช่วยแข็งแรงคิ เลียงด้วยนมมารดา

การตรวจร่างกายแรกรับ

อุณหภูมิของร่างกาย 39 องศาเซ็นติเกรด ชีพจร 132/นาที หายใจ 32/นาที ผู้ช่วย

หนัก 3450 กรัม ลักษณะทั่วไป ค่อนข้างผอม, ชีต, แห้งเล็กน้อย undernourishment ตรวจพบผื่นแดงราบและ petichiae ที่ผิวหนังทั่วไป

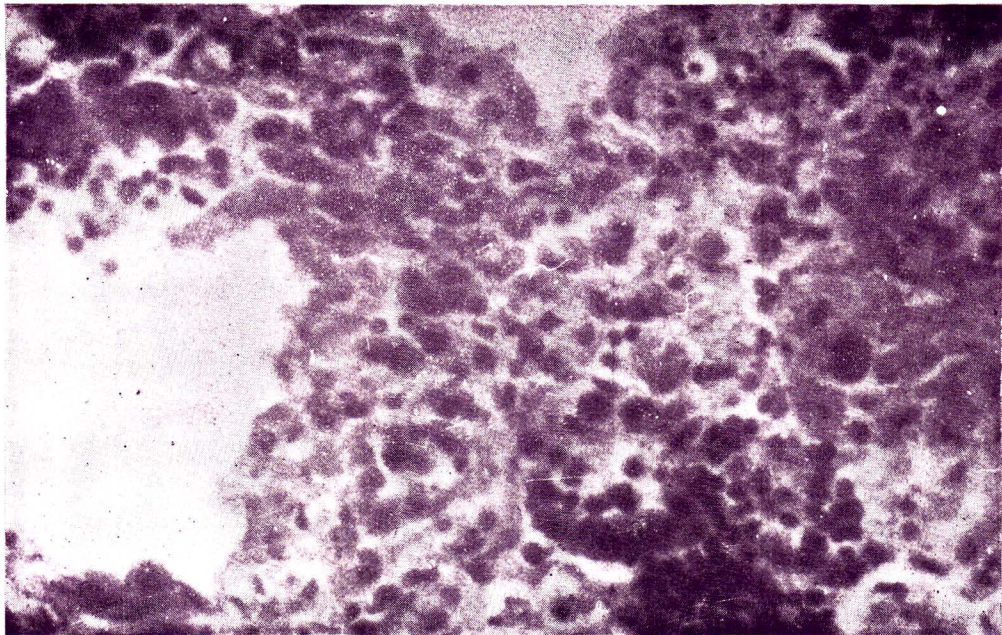
ระบบทางเดินอาหาร ตรวจพบปากแห้ง ลิ้นผ้า ต่อมทอนซิล และฟาริงซ์อักเสบที่องคืตมาก เส้นเลือดดำที่หน้าท้องพองตัว ออกเคาะที่ท้องได้ไปรงกว่าปกติ gurgling sound ลดลง

ระบบหายใจ ผู้ป่วยหายใจขัดเนื่องจากท้องอืด เสียงหายใจปรกติ

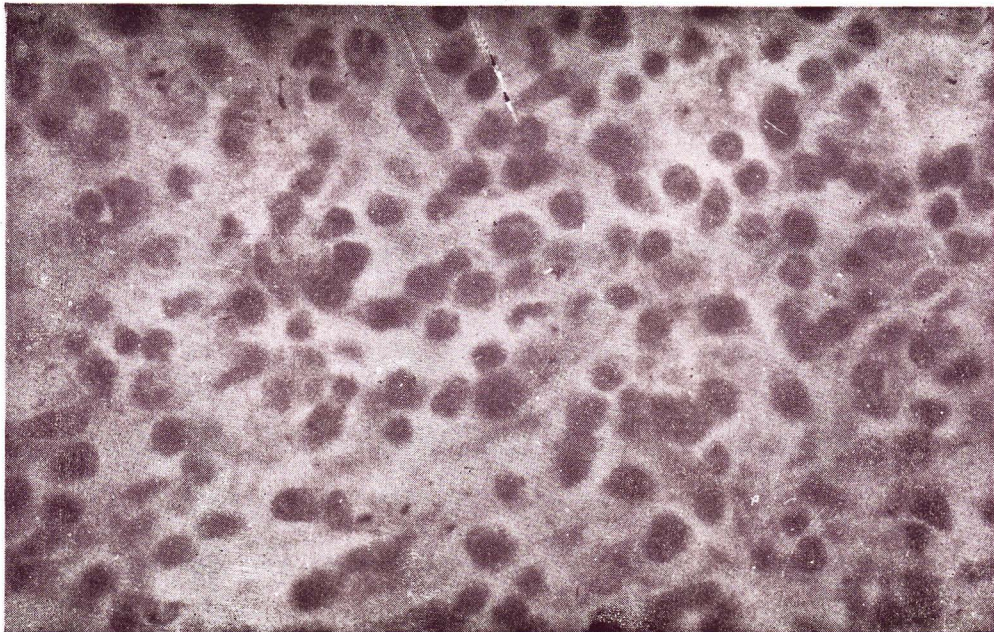
ระบบสืบพันธุ์ Scrotum ข้างขวาใหญ่่มาก และแข็งเหมือนหิน

ระบบอื่น ตรวจไม่พบสิ่งผิดปกติ การตรวจทางห้องทดลอง

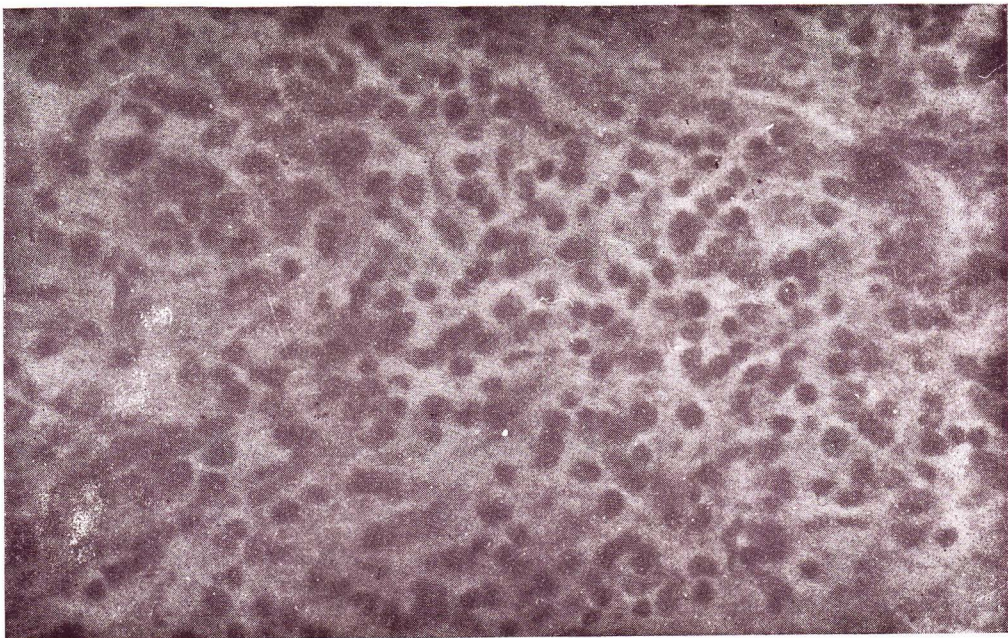
ฮีโมโกลบิน	8.4 gm %
เม็ดเลือดขาว	108,800/ลบ.มม.
Polymorphonuclear cell	13 %
Band form	6 %
myelocyte	13 %
myeloblast	53 %
Lymphocyte	15 %
Blood platelet	: adequate
Hemoculture	: no growth



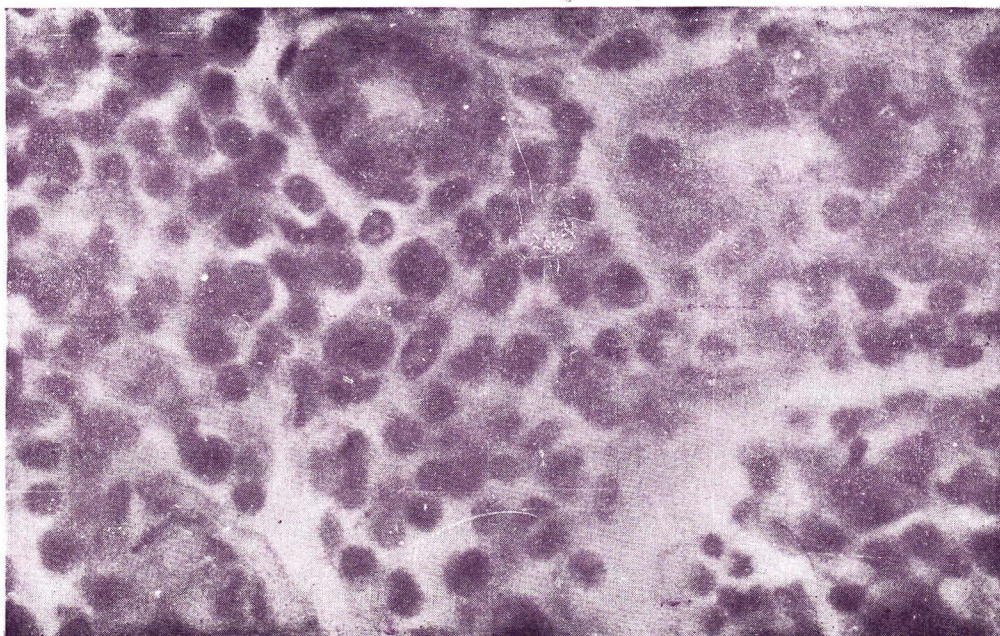
รูปที่ 1
Lung พบ Hyaline Membrane ที่ Terminal Bronchiole และมี Myeloid Cells แทรกแซงทั่ว ๆ ไป



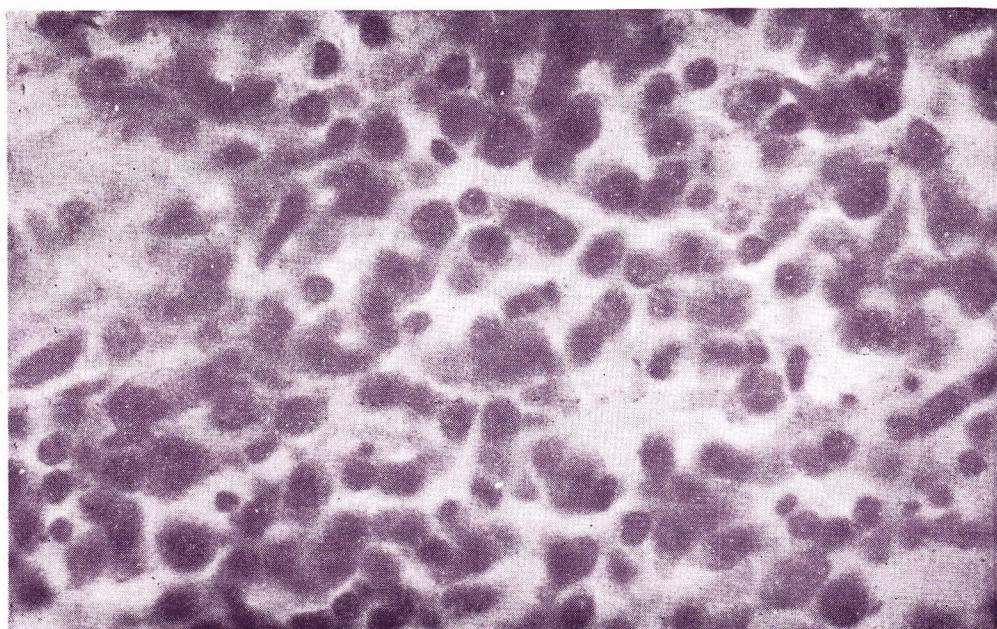
รูปที่ 2
Spleen หนัก 48 กรัม มี Myeloid Cells แทรกแซงทั่ว ๆ ไป



รูปที่ 3
Liver พบ Myeloid Cells ทั่ว ๆ ไปภายในตับ



รูปที่ 4
Kidney พบ Myeloid Cells ทั่วๆ ไปภายในไต



รูปที่ 5
Bone Marrow มีพวก Myeloid Cells เป็น young form เป็นส่วนมาก

Throat swab culture ใต้เชื้อ Staphylococcal aureus

ให้การวินิจฉัยขั้นแรกว่าเป็นโรคลิวคีเมียแต่กำเนิด หรือ Septicemia และลักษณะข้างขวายังอักเสบ ให้การรักษาโดยให้ Chloramphenicol ทางปาก 50 มิลลิกรัม ต่อน้ำหนักตัวหนึ่งกิโลกรัมต่อวัน และให้ Supportive treatment ด้วย parenteral fluid แต่อาการไม่ดีขึ้นเลย ตลอดเวลาที่อยู่ในโรงพยาบาลผู้ป่วยยังคงมีท้องอืด และหอบ วันรุ่งขึ้นเริ่มมี air hunger และถึงแก่กรรมหลังรับไว้ 28 1/2 ชั่วโมง

ผลการตรวจศพ

จากการตรวจศพพบว่าผู้ป่วยค่อนข้างซีด มี petichiae ที่ผิวหนังทั่วไป ทั้งงอกมาก ลึก ลักษณะข้างขวายวม ในช่องเยื่อหุ้มหัวใจ มีน้ำใสสีฟ้า 3 ลบ.ซม. ในช่องท้องมี 20 ลบ.ซม. หัวใจหนัก 20 กรัม มี Myeloid cell แทรกแทรกอยู่ในกล้ามเนื้อหัวใจ ปอดสองข้าง หนัก 10 กรัม มี congestion, ขวม และเลือดออก พบ Hyaline membrane ที่ terminal bronchiole และมี Myeloid cells แทรกแทรกทั่วไป (รูปที่ 1) ม้ามหนัก 48 กรัม มี Myeloid cells แทรกแทรกทั่วไป (รูป 2) ตับ, รูปที่ 3 ไต รูปที่ 4

และต่อมไทมัสก็พบ Myeloid cells เช่นเดียวกัน ซึ่งพบในต่อมหมวกไตด้วย ลักษณะข้างขวามี Hydrocele of Tunica Vaginalis ประมาณ 10 ลบ.ซม. มี Congestion และมีเลือดออกในลูกอวัยวะทั้งสองข้างกับมีลิวคีโมเซลล์แทรกแทรกในชั้น Tunica Vaginalis

ไขกระดูกมี Myeloid hyperplasia อย่างมาก มี Megakaryocyte และ Erythroid series น้อยลง พบ Myeloid cell ส่วนใหญ่เป็น young form มี maturation arrest (รูปที่ 5)

ในกระเพาะอาหารมีเลือด 40 ลบ.ซม. ส่วนในลำไส้มี 60 ลบ.ซม.

วิจารณ์

โรคลิวคีเมียแต่กำเนิดเป็นโรคที่พบได้ยากโรคหนึ่ง เท่าที่ตรวจดูในวารสารต่างประเทศจนถึงปี ค.ศ. 1960 มีผู้รายงานไว้ 46 ราย แพทย์หญิง รำเพย เกตุสิงห์ และคณะรายงานเรื่อง Congenital Lymphoblastic Leukemia รายแรกในประเทศไทยไว้ ในวารสารสมาคมกุมารแพทย์ นับว่ารายงานเป็นรายที่สองของไทย ผู้ป่วยมีเม็ดเลือดขาวสูงมาก คือ 108,800/ลบ.ซม. ซึ่งยังคง poor prognosis ถึงกล่าวแล้ว

มีผื่นแดงขาว และ petichiae ที่ผิวหนัง และลดอุณหภูมิข้างขวาวม, กดเจ็บ ทำให้ นกถึง Septicemia แต่เพาะเชื้อจากโลหิต ไม่ขึ้นจึงไม่นกถึงออกต่อไป พบ Blast cell จำนวนมากใน peripheral blood smear เข้ากับผลการตรวจศพ ซึ่งพบลิวคีมิกเซลล์ แทรกแทรกอยู่ในอวัยวะภายใน เนื่องจาก มีอาการของโรคเกิดภายหลังคลอดในระยะ สั้น จึงเชื่อว่าโรคคงจะเริ่มขึ้นมาแล้วตั้งแต่ ในครรภ์ สาเหตุของโรคในผู้ป่วยรายนี้ ก็เช่นเดียวกับรายอื่น ๆ คือไม่ทราบสาเหตุ

สรุป

ได้รายงานผู้ป่วยด้วยโรค Acute Myelogenous Leukemia ในเด็กชายจีน อายุ 23 วัน ซึ่งถึงแก่กรรมหลังรับไว้รักษา ในโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ 28 1/2 ชั่วโมง ผู้รายงานขอขอบคุณ นายแพทย์ สาโรช คมสัน หัวหน้าแผนกกุมารเวชศาสตร์ ศาสตราจารย์นายแพทย์ ภิรมย์ สุวรรณเทมย์ หัวหน้าแผนกพยาธิวิทยา ที่อนุญาตให้เสนอ รายงานนี้ นายแพทย์ ประพนธ์ ยีวะรัตน์ ที่ช่วยกรณาดำยรับให้ และ แพทย์หญิง ยังอร โอทกานนท์ ที่ช่วยตรวจแก้ไข และ ให้คำแนะนำในการเขียนรายงาน