

CLINICO-PATHOLOGICAL-CONFERENCE

ผู้อภิปราย น.พ. สุนิตย์ เจริญวัฒน์
ผู้รวบรวม น.พ. ประสาน ต่างใจ

ผู้ป่วยหญิงไทย โสต อายุ 24 ปี มีประวัติปวดข้อเข้ามา 1 เดือน พร้อมกับมีตุ่มสีแดงขึ้นที่แก้ม สันจมูก และใบหูมาประมาณ 20 วัน มีไข้ต่ำ ๆ พอรู้สึกได้มาตลอดเวลาของการป่วยครั้งนี้

ผู้ป่วยเคยมีอาการคล้ายคลึงกันเช่นนี้มาครั้งหนึ่ง เมื่อ ๓ ปีที่แล้ว และได้มาทำการรักษาที่โรงพยาบาลนี้ ครั้งนั้นการตรวจในโรงพยาบาลพบว่า มี leukopenia, Anemia. และ LE test positive ซึ่งได้ให้การรักษาด้วย A C T H อาการทุเลาลง หลังจากอยู่โรงพยาบาลได้เดือนเศษ ก็กลับบ้านได้ แต่ผู้ป่วยก็ยังคงมารับการตรวจ และมาที่แผนก O P D. ตลอดเวลา จนกระทั่งถึง admission คราวนี้

การตรวจร่างกายพบว่าคนไข้ Toxic มาก Temp. 38° c pulse 108/min respiration 22/min และ B.P. 180/140 mm Hg.

ข้อเข้าทั้งสองข้าง และข้อเท้าขวาแดง และกดเจ็บ ไขว้ขวาบวมเช่นกัน แต่เจ็บกว่ามาก

ถึงกับเคลื่อนไหวไม่ได้ บริเวณสันจมูก และแก้มที่ butter-fly area พบว่ามี erythematous patches with Telangiectasia and silvery motarized scales นอกจากนี้ skin lesions ยังพบที่ extensor surface ของแขน และหลังด้วย คนไข้มี alopecia ของหนังศีรษะร่วมด้วย

มี right cervical lymphadenopathy. Liver and Spleen คล้ำไม่ได้ eye ground, pupils ปกติ มี blurring of vision ที่ตาข้างขวา พบว่ามี slightly pale and hard exudate ที่ Optic disc ข้างขวา

ผลทางห้องทดลอง. Hemoglobin 9.0 gm % rbc 3.34 mil/cu.mm. wbc 3600/ cu. mm 3600/cu.mm. P.6 1% L 36% M 3%

Urine: Sp. Gr. 1.012 albumin 1 Sugar Negative; granular casts positive. Na. 33.9 and K 19.6 mEq/L of urine. Osmolarity 443

Blood N P N. 100 mg. %
 Albumin 3.6 globulin 0.3 gm %
 Na 147.0 K 5.0 mEq/L
 Cholesterol 125 mg % Kahn
 VDRL. Negative LE test positive
 (3+)

EKG: Flat T wave in V4-5-6
 O.S factor Zerodegree.

X-ray : Slight enlargement of cardiac
 shadow lung clear.

Plain KUB. no opaque urinary
 calculi.

Liver edge is rather low.

Skin : Biopsy: Aggittis with throm-
 bosis possibly allergic in nature.

คนไข้เริ่มได้รับการรักษาด้วย Symptomatic
 Treatment และ Antibiotics ก่อน ระหว่าง
 อาทิตย์แรกมีไข้ต่ำ ๆ ราว 37°-38° ซ แต่พอ
 ขึ้นอาทิตย์ที่ 2 ไข้ได้เริ่มได้สูงขึ้นเป็น 38.5-
 39-และ 40° ซ. พอมีไข้ได้ 4-5 วัน ก็มี
 complaint เรื่อง chest pain หอบเหนื่อยและ
 Mental เริ่ม Confuse ซึ่งได้ให้ Prednisolone
 ขนาด 60 mg. ต่อวัน ได้ให้วันเดียวไข้ก็ลดลง
 มา แต่พอให้ครบ 3 วัน คนไข้ก็มี melena
 แต่ไม่มี abdominal pain เกิดขึ้น การตรวจ

เลือดพบ wbc. 10250. P 88 % W 22 %
 N.P.N. ขึ้นไป 160 mg % Na 136 และ K 3.2
 mEq/L จึงได้หยุดให้ Prednisolone และให้
 supportive treatment แทน melena หยุดทันที
 และอาทิตย์ต่อมา NPN. เหลือ 30 mg % Na
 132.5 และ K 4.15 Cl 96.88 mEq/L ซึ่งได้
 เริ่มต้นให้ Prednisolone ใหม่ให้ไปได้ 2 วัน
 คนไข้มี Sudden massive hematemesis. จึง
 ถึงแก่กรรม ก่อนจะช่วยอะไรได้ทัน

Clinical Discussion

น.พ. สุนิตย์ จากประวัติคนไข้เป็นหญิง
 ไทย อายุ ๒๔ ปี มีอาการสำคัญ ๓ อย่าง คือ
 ไข้ ปวดบวมตามข้อ และที่สำคัญที่สุดคือ skin
 lesion มีลักษณะเป็น Erythematous patches
 และมี distribution ที่ "butterfly area"
 ลักษณะที่เขียนไว้ในประวัติชัดเจนว่า มี silvery
 motavized scal ซึ่งอธิบายได้ว่า lesion นี้มี
 เส็กต์สีขาว ชมภู่อ่อน ๆ คล้าย ๆ กับเอาปูนมา
 ฉาบไว้ บน lesion สีแดง ที่มีขอบประกอบไป
 ด้วยเส้นเลือด คือเป็น Telangiectasis คนไข้ยัง
 มี Eye ground change มี hypertension มี
 Kidney symptoms ด้วย Informations เท่าที่
 ได้ทำให้นึกถึงโรคต่าง ๆ หลายอย่าง ถ้าจะนึก
 จาก skin lesion เป็นหลัก. โดยเรียงลำดับจาก

โรคที่ไกลเข้ามาให้โรคที่น่าเป็นที่สุด พอประมวล
ได้ดังนี้

๑. Seborrhea dermatitis เป็น disease
ของ hair follicle ซึ่งเกิดมีการอักเสบรวม
พวกผิวหนัง พวกนี้ให้ lesions ที่หน้าสีแดงปน
ม่วง มักมีมากแถวหนังศีรษะ รักแร้ ในช่อง
จมูก หรือ area นี้ Hairy ซึ่งในรายที่ไม่เป็น
เช่นนั้น seborrhea ไม่มีไข้ ไม่มี Joint pain.

๒. Fleve Rosacea คล้าย ๆ พวกแรก
มักพบที่แก้มทั้งสองข้าง เห็นเป็น purplish
eruption มีได้เหมือนกัน ชนิดนี้ไม่มีไข้ หรือ
Joint pain.

๓. Lepromotous eruption เราเคย admit
เข้ามาแล้ว ผิดมาแล้วโดยคิดว่าเป็น Lupus
erythematosus Leprosy ระยะที่อาจมีไข้ มี
joint pain ได้หน้าแดง ปนกับ temperature ยิ่ง
ไข้สูงยิ่งแดงมากคล้าย SLE มากแต่ lesion ของ
Leprosy นานาลึกลงไปมาก และ patdus กว้าง
มากกว่าไม่เท่ากัน และ distribution มักเป็น
กว้างขวางกว่ามาก ไม่มี silvery scale อย่างนี้

๔. Scleroderma อาจจะให้ lesion เป็น
erythema ที่หน้าได้ แต่ผิวหนังจะแห้งเป็นมัน
ที่ extensor surface ของแขนขาเป็น areas ที่
เป็นแสมอาจจะมี Telangiectasia และ dry
scale ด้วย Scleroderma ซึ่งแยกจาก SLE ยาก

แต่เมื่อใช้ lab ช่วยในรายที่มี leucopenia.
Anemia Albumin globulin ratio เกือบ
Reverse และ skin lesion ไม่แสดงการเปลี่ยนแปลง
ของ epidermis และ collagen น่าจะแยก
ออกไปได้ Scleroderma. W.b.c. count ก็จะ
normal. LE test ก็ไม่ค่อยจะ positive บ่อยนัก

คนไข้คนนี้เข้ามาตอนแรก NPN 100 mg%
พอให้ Steroids ขึ้นไป 160 mg% พอ off
steroids ลดลงมาเหลือ 80 mg% Creatinine
เพียง 1.2 ทำให้คิดว่าการขึ้นลงของ NPN. สัม
พันธ์กับ Steroids มากกว่าที่จะมี severe renal
insufficiency จาก Lupus. findings อื่น ๆ
albuminuria เพียง 1 มี gromular casts แต่
ไม่มี cells เมื่อดูว่าคนไข้คนนี้มี hypertension มี
Eye ground lesion ที่ Kidney ก็น่าจะมีเพราะ
ถ้าไม่มี blood pressure คงไม่สูง แต่ผลทางห้อง
ทดลองเท่าที่ได้คิดว่า lesion คงไม่เป็นถึงชนิด
Wine—loop glomerular lesion ตามความเห็น
ของผมคิดว่า lesion ที่ Kidney น่าจะเป็น
Non—specific glomerulonephritis และเนื่อง
จากให้ steroid NPN จึงขึ้นสูงดูราวกับว่า lesion
ที่ Kidney เป็นมากเท่านั้นเอง น.พ. ขจร คช
ไชยที่มี skin biopsy พบ angiitis นั้น น่าจะนึก
ถึง periarteritis nodosa ด้วยเพราะ angiitis
with thrombosis เป็น definite findings

อย่างหนึ่ง อยู่นั้นผมจึงคิดว่ากรณีที่ จะ exclude collagen อย่างหนึ่งอย่างใดออกไปยากมาก อาจจะเป็น collagen disease หลาย ๆ อย่างอยู่ใน คน ๆ เดียวกันก็ยังมี เคยมีรายงานเอาไว้ด้วย

Clinical Diagnosis.

น.พ. สุนิตย์ Systemic lupus erythematosus

Lupus nephritis

Bacterial pneumonitis with involvement of blood vessels causing sudden massive hemoptysis,

Pathological Discussion.

น.พ. ประสาน ผลของการตรวจศพ พบ ว่าคนไข้ผอมมาก และซีดมาก skin มี hyperpigmented scar ที่หน้า ตามแขน และที่หน้าอก

หัวใจหนัก 330 gms. ไม่พบ gross lesions ที่ไตใน section พบว่ามี perivascular fibrosis และ thickening ของ Intima ใน Myocardium.

ปอดหนัก 640 gms. มี diffuse subplurial, parenchymatous petichial hemorrhage. จน ถึง large hematoma ทางขวามี cavity ขนาด 2.0 cm. wall แข็งหนาภายในมี necrotic material ไม่มาก ไม่มี pneumonia process

เกินชั้นที่ไตเลย ต่อมน้ำเหลืองที่ซั้วปอดทั้งสองข้างโต และติดกัน

จาก section พบว่า cavity ที่เห็นเป็น bronchiectatic cavity lined โดย disrupted squamous mucosa ซึ่งคงจะเป็น metaplasia โดยรอบ ๆ พบมี scar tissue และมี patches ซึ่งประกอบไปด้วย Tubercles พร้อม Caseous material Lymph nodes ที่ซั้วปอด และ lymph node ที่ไตที่อื่น ๆ เช่น paraaortic, mesenteric lymph node ก็พบว่ามี caseous granulomatous process โดยทั่ว ๆ ไป แต่ Acid-fast ย้อมไม่พบ Tubercle bacilli โดยทาง morphology แล้ว lesion เข้ากับ Tuberculous process.

ที่ G.I. tract มี altered blood อยู่ประมาณ ๓๐๐ ซี.ซี. แต่ไม่พบ point of bleeding คงมี ที่ stomach mucosa ซึ่ง congested และมี petichiae ทั่ว ๆ ไป อาจจะเป็นได้ว่ารายที่ hemorrhages คงมีทั้งใน G.I. tract และจาก respiratory tract ทั้ง ๒ แห่ง

Liver ไม่พบอะไรผิดปกติ นอกจาก degenerative process spleen ขนาดปกติ แต่ capsule หนามากและมี subcapsular scars หลายแห่ง section พบแต่ hyalinized tissue.

แต่ในตัว spleen เอง blood vessels ขนาดเล็ก ๆ มีลักษณะเฉพาะเป็น "Orlan-ring" appearance ชัดเจน

Kidneys : ทั้งสองข้างหนัก 240 กรัม ซีต และบวมเล็กน้อย ไม่มี scars ชัดเจน sections พบว่ามี typical wire-loop lesions ซึ่งเป็น basic pattern ของ renal changes ในรายนี้ พบถึง 25 % ของจำนวน glomeruli ที่พบทั้งหมดได้ย้อม PAS และ Masson triderm เพื่อจะให้เห็น lesions ชัดขึ้น Hamatoxylin bodies ก็พบโดยการย้อมวิธี PAS นอกจากนี้ blood vessels ขนาดใหญ่หน่อยพบ Fibrinoid necrosis ของ wall เราพบ thrombosis with recanalization ของ large arteries 2 แห่งด้วยกัน.

Section ของ skin พบ identical กับ section ที่ได้จาก biopsy มี collagenous

swelling, atrophy ของ epidermis และบางแห่ง มี fibrinoid degeneration ของ blood vessels. ด้วย

Pathological Dignosis

Systemic lupus erythematosus.

Pulmonary tuberculosis, right ;

Tuberculous lymphadenitis, generalized ;

Bronchiectasis ; right middle lobe ;

Diffuse pulmonary parenchymatous hemorrhage ;

Multiple petichia of skin, submucosa and subserosa of organs,

Collected blood in GI tract, 300 ml. (approx) ;