

# อัมพฤกษ์บอบบางสองข้างเนื่องจากแหล่งผลิต เมล็ดโลหิตผิดที่ในโรคทาลาสซีเมียฮีโมโกลบิน อี

จตุรพร หงสประภาส\*

แม้ว่าโรคทาลาสซีเมียฮีโมโกลบิน อี เป็นโรคที่พบได้อยู่เสมอในประเทศเรา<sup>(5)</sup> แต่การที่จะเกิดแหล่งผลิตเมล็ดโลหิตผิดที่ในโรคนี้ เป็นสิ่งที่พบได้ไม่บ่อยนัก และการเกิดที่ Extradural space ของไขสันหลังยิ่งพบยาก มีผู้กล่าวถึงบ้าง เช่น Gatto, Terrana และ Biondi<sup>(3)</sup> ในปี 1964 ได้กล่าวไว้ 1 ราย หงศ์ลดารมภ์ และหงสประภาส<sup>(4)</sup> ในปี 1965 ได้รายงานไว้สองราย Close, Tiara และ Cleveland<sup>(1)</sup> ในปี 1958

ในปี 1979 เกษะโกศยะ, ช่วงโชติ และ สุสาละเวส<sup>(2)</sup> ได้รายงานถึงผู้ป่วยซึ่งเกิดแหล่งผลิตเมล็ดโลหิตผิดที่ที่ Cranial Dura Mater

ในรายนี้แหล่งผลิตเมล็ดโลหิตผิดที่เกิดขึ้นที่ Extradural tissue ของ Extradural space ที่ไม่ได้ติดกับ dura สามารถ remove ออกมาโดยแยกออกจาก dura ได้ชัดเจน

เนื่องจากเป็นโรคที่ไม่พบบ่อย และถ้าได้รับการผ่าตัดทันที่ที่จะทำให้ผู้ป่วยพ้นจากอันตรายได้จึงเห็นสมควรที่จะรายงานเรื่องนี้

ผู้ป่วยชายไทย โสค อายุ 27 ปี เลขที่ทั่วไป 103802/23 เลขที่ภายใน 003802/23

**อาการสำคัญ** ขาไม่มีแรง 1 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล

**ประวัติปัจจุบัน** 2 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล ตื่นนอนตอนเช้ามีอาการกระตุกของเท้าขวา และมีอาการปวดที่ฝ่าเท้า, น่องข้างขวา เป็นอยู่ไม่นานอาการหายไป

\* ภาควิชาศัลยศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

1 เดือนก่อน เวลาเดินชันบันได เท้าขวาจะสั่นคล้ายๆ มีสปริง  
แต่ถ้าเดินบนที่ราบก็เหมือนปกติ และเริ่มรู้สึกปวดรื้อนบริเวณน่อง, เข่า และต้นขาขวา  
20 วันก่อน ขาซ้ายเริ่มไม่มีแรง, ขาขวาไม่มีแรงมากขึ้น เดิน  
เกือบไม่ได้ ต้องหยุดงาน อาการเป็นมาตลอดจนกระทั่งรับไว้ในโรงพยาบาล

### ประวัติอดีต

เป็นโรคเลือดทาลัสซีเมียฮีโมโกลบิน อี รักษามาตั้งแต่อายุ 7  
ขวบ ผู้ป่วยไม่ได้มาติดตามที่โรงพยาบาลเลย ประมาณ 10 ปีแล้ว

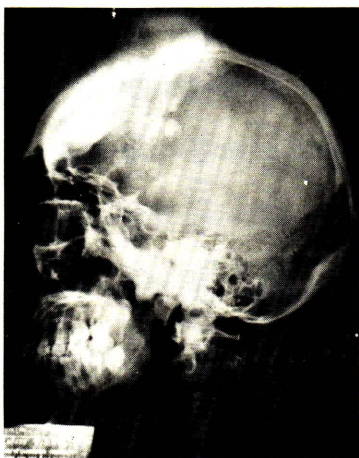
การตรวจร่างกาย BP 130/80, P 80/m, R 20/m, T 37.2° C

- |             |   |
|-------------|---|
| HEENT       | – Thalassemic face  |
|             | – mild jaundice   |
| Chest       | heart regular, no murmur  |
|             | lung clear  |
| Abd.        | – liver 2 FB below costal margin spleen 1 FB below<br>costal margin |
| Extremities | – short arm both  |
|             | – ความรู้สึกสติ – ปกติ  |
|             | – ประสาทสมองทุกเส้น – ปกติ  |
|             | – ไม่มีอาการของโรคที่ cerebellum                                    |
|             | – กำลังกล้ามเนื้อ   |
|             | – upper extremities grade 5/5 ทั้งหมด                               |
|             | – bevor's sign – neg.   |
|             | – lower extremities   |

	Rt	Lt
Iliopsoas	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$
Quadriceps	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$
Hamstring	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$
Tibialis anterior	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$
Gastrocnemeus	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$
Extensor hallucis longus	$\frac{4}{5}$	$\frac{5}{5}$

- pain and touch sensation ลดลงตั้งแต่ปลายเท้าขึ้นมาจนถึงระดับ T<sub>10</sub>
- Vibration sense เสียตั้งแต่เท้าจนถึง iliac crest
- proprioceptive sense ของนิ้วที่ขาเสียทั้งสองข้าง
- ankle clonus ให้ผลบวกทั้งสองข้าง
- Babinski's sign ให้ผลบวกทั้งสองข้าง

Deep Tendon Reflex : คิ่งภาพ



- Thoraco - Lumbar spine ไม่พบสิ่งผิดปกติ หรือ Kyphosis
- กล้ามเนื้อของหลังไม่มีการเกร็งตัวผิดปกติ
- Sphinctor tone ปกติ

### การวินิจฉัย

Spinal Cord compression at T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub>

### การตรวจทางห้องทดลอง

#### BLOOD

CBC Hct 24 vol%, Reticulocyte 0.4%

Plt. 190,000, WBC 8450, N 48, E 1, L 50, M 1

Nucleated RC 5/100 WBC ; Hypochromic - marked

Anisocytosis - marked, Poikilocytosis - marked

Ban cell - occasionally, Target cell moderate,

Spherocyte frequent

Coagulogram : - Clotting time 14 min. (Partial thromboplastin time 48.0/39.5 ; Prothombin time 14.2/13.2 ; Thrombin time 10.4/10.5)

- Plasma protamine paracoagulation test - Neg

- Fibrinogen 140

Hemoglobin - electrophoresis - E.F.

- Osmotic fragility decreased

L.F.T - Bilirubin 1' = 0.25 mg/100 ml,

30' = 3.7 mg/100 ml,

SGOT 64, SGPT 56, Alkaline phosphatase 29 IU.

Albumin 3.6 gm%, Globulin 3.7 gm%

Blood chemistry และ Electrolyte — FBS—90 mg%, BUN—12 mg%, Creatinine—0.7mg%  
Na 139, K 4.4, Cl 120 meq/L

Urine ปกติ

### X - ray Study

Plain film — Thoracic spine (รูปที่ 1) เห็น Trabeculic bone change  
— Lumbar spine และ right femur เห็น (รูปที่ 2,3) มี coarse trabeculic bone change of spine, pelvis and femur consistent with thalassemia. Enlarged spleen.

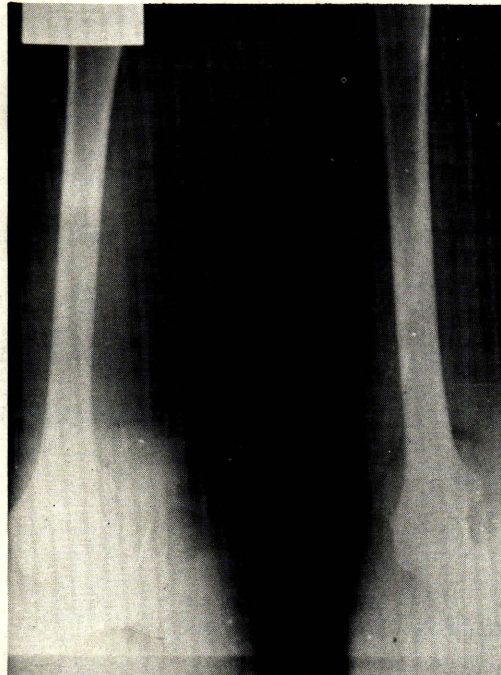
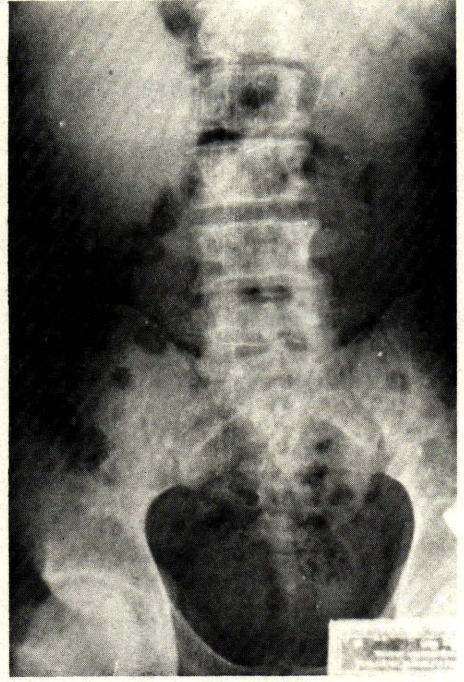
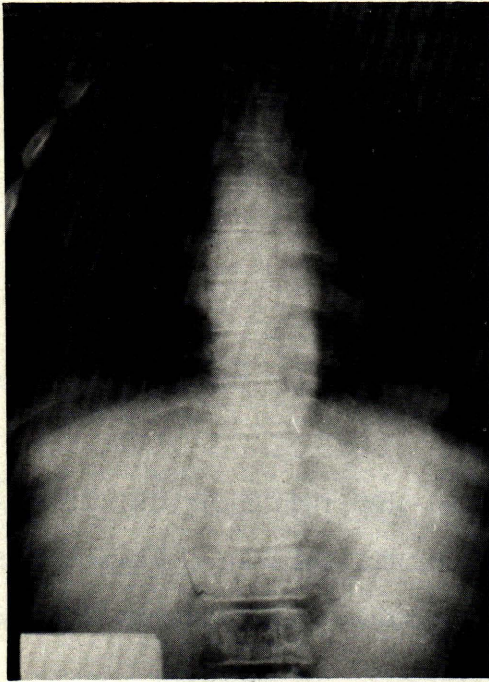
Myelogram — พบ extradural compression T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub> และพบ Thalassemic bone change ที่ T<sub>4,5</sub>

### การผ่าตัด

เปิดแผลผ่าตัดยาวประมาณ 20 ซม. ตามแนวตั้ง จากระดับ T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub> ได้ตัดแยกกล้ามเนื้อออกจาก spinous process และ lamina แล้วตัด spinous process และ lamina ของ T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub> สังเกตว่ากระดูกอ่อนข้างน้อยกว่าธรรมดา พบว่ามี extradural abnormal mass เป็นก้อน ๆ ขนาดประมาณ ๕ - 1 ซม. อยู่ลึกกว่าก้อน กดไขสันหลังจากด้านหลังและด้านข้างตลอดตั้งแต่ T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub> ลักษณะก้อนสีค่อนข้างดำ, เนื้อนุ่ม, ขอบเรียบ ลอกง่ายออกจากเนื้อเยื่อข้างเคียง ได้เอาก้อนผิดปกติออกจนหมดเท่าที่เห็น แล้วได้ห้ามเลือด เย็บแผลปิดตามลำดับ โดยใส่ Penrose drain ไว้ 2 ชั้นที่ขอบบนและล่างของแผล

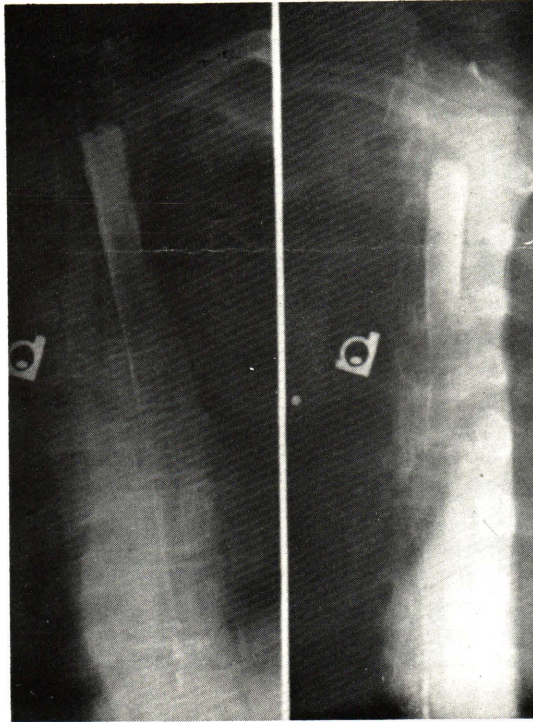
### ผลชันเนอ

- A. Bone (รูปที่ 6,7) : Erythroid hyperplasia of bone marrow.  
B. Soft tissue (รูปที่ 8,9) : Extramedullary hematopoiesis of lymph nodes.

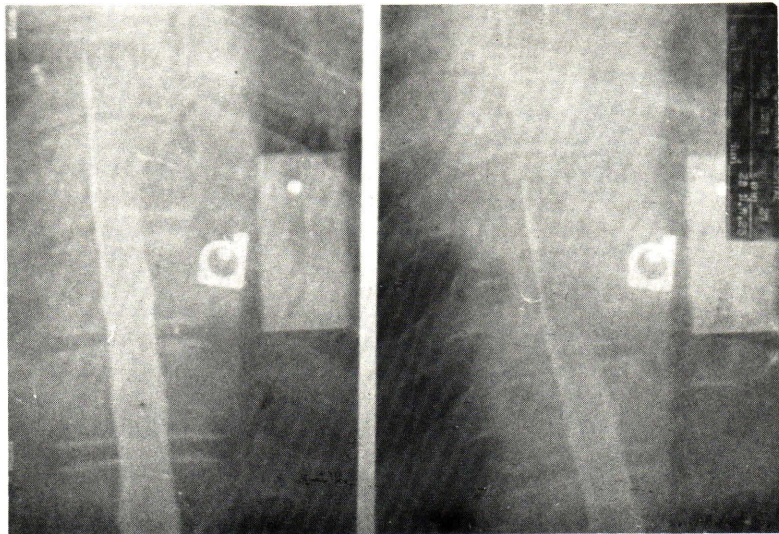


Plain X-ray  
รูปที่ 1, 2, 3 เห็น Trabecular bone change  
ทั้ง Thoracic, Lumbar

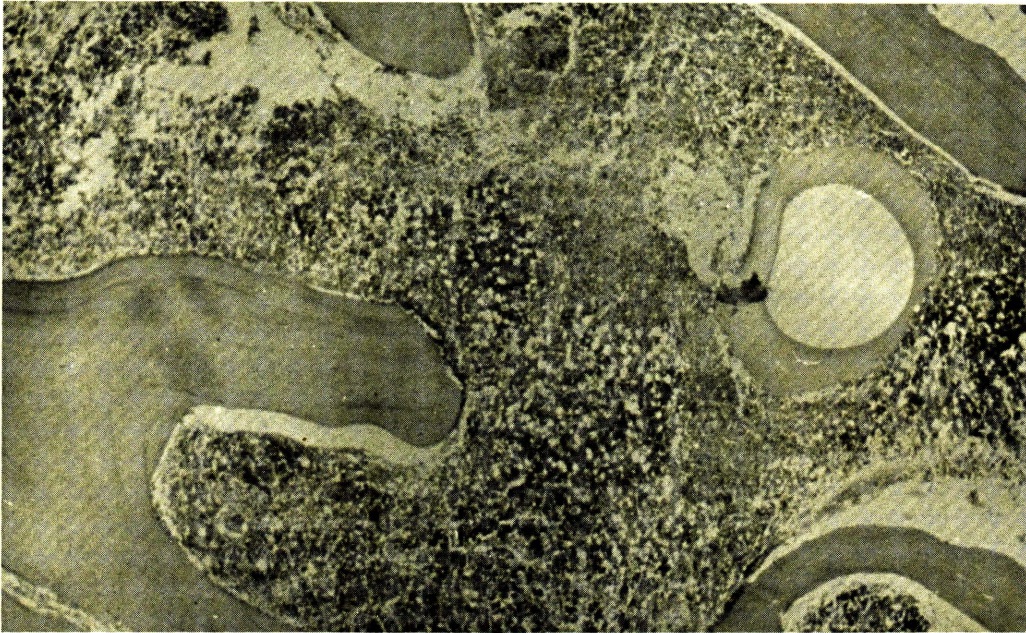
Myelogram



รูปที่ 4 ในทำย่น สีจะลงมาติดที่บริเวณ T<sub>3</sub> spine และ Femur



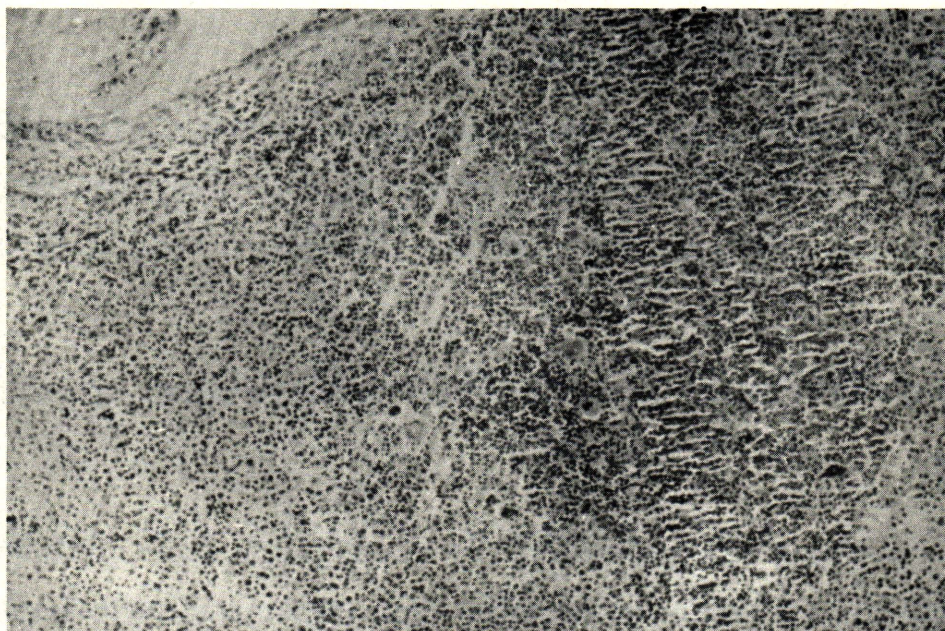
รูปที่ 5 ในทำหัวลง สีจะขึ้นมาติดที่บริเวณ T<sub>9</sub>



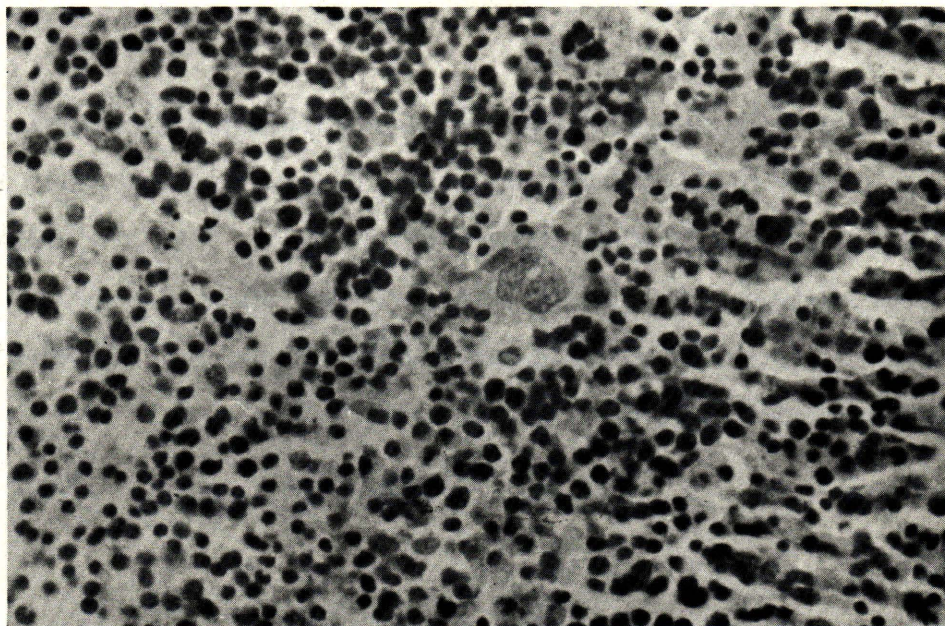
รูปที่ 6, 7 แสดงถึง hyperplasia ของ Erythroid cell ของ bone marrow







รูปที่ 8, 9 แสดงถึง Erythroid cell predominant ของ Extramedullary hematopoiesis  
เห็น Megakaryocyt กระจายอยู่ทั่ว ๆ ไป



## การเปลี่ยนแปลงที่เกิดขึ้นหลังผ่าตัด

ผู้ป่วยรู้สึกการเกร็งแข็งที่ขาทุเลาลงทันทีในวันรุ่งขึ้น และค่อย ๆ เกร็งน้อยลงเรื่อย ๆ ทำให้เดินดีขึ้น ผู้ป่วยกลับบ้านหลังผ่าตัด 1 อาทิตย์ ได้มา follow up หลังจากกลับบ้าน 3 อาทิตย์ อาการทั่ว ๆ ไปดี ขาสองข้างมีแรงมากขึ้น เดินได้ดีขึ้นมาก อาการเกร็งแข็งยังมีบ้างเล็กน้อย

**ผู้ป่วยทำงานได้เป็นปกติ** มาตรวจครั้งสุดท้ายประมาณ 5 เดือนหลังผ่าตัด ขาสองข้างมีแรงดี

## วิจารณ์

การเกิดแหล่งผลิตเม็ดโลหิตผิดที่ในโรคทาลัสซีเมียซีโมโกลบิน อี เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อยในประเทศไทย ยิ่งการแทรกซ้อนที่เกิดขึ้นเกี่ยวกับระบบประสาทกลางโดยโรคนี้จะเป็นสิ่งที่พบได้ยากมากขึ้นอีก ฉะนั้นถ้าในผู้ป่วยที่เป็นโรคนี้อยู่แล้วเกิดการแทรกซ้อนดังกล่าว ก็น่าจะนึกถึงไว้ด้วย การวินิจฉัยโรคที่ถูกต้องและการแก้ไขในระยะต้น ๆ ของโรค จะช่วยลดความพิการที่เกิดขึ้นได้อย่างมาก

## สรุป

ได้รายงานผู้ป่วยหนึ่งรายมีความผิดปกติของการเกิดแหล่งผลิตเม็ดโลหิตผิดที่ ในโรคทาลัสซีเมียซีโมโกลบิน อี เกิดขึ้นที่ Extradural tissue ใน spinal canal บริเวณอก อาการกดต่อไขสันหลังเกิดขึ้นช้า ๆ วินิจฉัยโดยประวัติการตรวจร่างกาย การตรวจทางห้องทดลอง X-ray spine, Myelogram และประการสุดท้ายวินิจฉัยโดยการทำ Explor-Laminectomy และ Biopsy ได้ทำการผ่าตัดเอาแหล่งผลิตเม็ดโลหิตซึ่งเกิดผิดที่นั้นออกจนหมด หลังผ่าตัดอาการที่แสดงการกดต่อไขสันหลังดีขึ้นทันที

**Abstracts : — Paraharesis due to Extramedullary hematopoiesis in Thalassemia Hemoglobin E disease**

*Paraparesis or paraplegia caused by compression of spinal cord is the disease that we can find not too scarcely. There are so many etiologies which giving compression to the spinal cord such as tumours, infections, traumas. The blood disease is another cause which has been reported from time to time.*

*A young man of 27 years old had had the history of Thalassemia Hemoglobin E disease since he was 7 years old and lost of communication for more than 10 years. He came to the hospital with weakness of both lower extremities. Clinically, the lesion should be at the upper thoracic spinal cord. Finding after myelography was a long compressive block onto thoracic spinal cord from T<sub>8</sub> - T<sub>9</sub>. The mass which caused blockage was extradurally. After laminectomy of T<sub>8</sub> to T<sub>9</sub> was done the findings was multiple nodules of hypertrophic lymphoid follicles compression on to the spinal cord along the whole length of laminectomy and could be removed out of dura easily. The patient gained the power of lower extremities back very soon and went back to work.*

*Microscopic appearance was proved to be Extramedullary hematopoiesis of lymph nodes and Erythroid hyperplasia of bone marrow.*

**References :**

1. Close, A.S., Tiara, Y. Cleveland, D.A. : *Ann. Int. Med.* 48 : 421, 1958.
2. Dhechakaisaya, S., Shuangshoti, S., and Susakares, A. : Extramedullary hematopoiesis of cranial dura mater and choroid plexus and terminal convulsions in a patient with Thalassemia Hemoglobin E Disease. *J. Med. Assoc. Thai* 62 : 9, 1979.
3. Gatto, I., Terrana, V., Biondi, L. : *Hematologica* 38 : 61, 1974.
4. Hongladarom, T., Hongsaprabhas, C. : Spinal cord compression due to extramedullary hematopoiesis in Thalassemia Hemoglobin E disease. *J. Med. Assoc. Thai* 48 : 1, 1965.
5. Sonakul, D., Sookaneak, M., and Pacharee, P. : Pathology of Thalassemic diseases in Thailand. *J. Med. Assoc Thai* 61 : 72, 1978.