

8

“ขาแข็ง พูดไม่ค่อยชัดแต่ไม่มีกล้ามเนื้อเด่น” ผู้ป่วยชายไทยคู่อายุ 65 ปี พ่อค้าจากอุดรธานี

อาการสำคัญ

เดินไม่ปกติ มือไม่ค่อยมีแรงมา 3 ปี

แรกเริ่มผู้ป่วยสังเกตเห็นว่าเวลานั่งยองๆ จะทรงตัวลำบาก ขาแข็งๆ ทำให้เดินไม่เหมือนปกติ ต่อมาสังเกตเห็นว่ามีอาการทำอะไรไม่ค่อยถนัดเหมือนไม่มีแรง บางครั้งแขนทั้งแขนกระตุก การพูดก็เปลี่ยนไป เสียงที่พูดขึ้นจมูก อ้อแอ้ บางครั้งเหมือนมีน้ำมูกอยู่ลึกๆ ในจมูก

กลืนอาหาร ถ่ายอุจจาระปัสสาวะเป็นปกติ

ขาแขนไม่ชา

อภิปราย

อาการของผู้ป่วยรายนี้บ่งถึงความผิดปกติที่ระบบการเคลื่อนไหวแขนขาทั้ง 2 ข้างและคงจะอยู่เหนือระดับก้านสมองบริเวณ medulla เพราะมีเสียงพุดผิดปกติ แปลกที่ไม่มีอาการทางประสาทรับความรู้สึกหรือการกลอกตา แม้กระทั่งการขับถ่ายปัสสาวะก็ไม่เสียทำให้นึกถึงว่ารอยโรคจะเป็นเฉพาะระบบ (หรือระบบย่อย) ในระบบประสาทที่ภาษาอังกฤษใช้คำว่า system disease เช่น cerebellar system, extrapyramidal system และ pyramidal system เป็นต้น ประสาทแพทย์รุ่นก่อนเมื่อกลางศตวรรษที่ 20 นิยมคิดแบบนี้ เช่น โรค subacute combined degeneration ของ spinal cord จะเรียกกันว่าเป็น combined system disease เพราะมีรอยโรคที่ lateral column (pyramidal tract) และ posterior หรือ dorsal column ด้วยที่ใช้ชื่อ postero-lateral sclerosis สำหรับผู้ป่วยรายนี้อาการบ่งบอกว่าน่าจะมีรอยโรค pyramidal tract ทั้ง 2 ข้าง แต่สิ่งตรวจพบจากการตรวจจะแน่นอนกว่ามาก

ผลการตรวจร่างกาย

slightly obese, short neck and nasal speech

PR 72 BP 150/90

no jaw jerk

Face √ Palate moved normally on phonation

Tongue - no wasting or fasciculation

- moved sideways slowly

Limbs : no muscle wasting or fasciculation

spasticity 2 to 3+ L > R legs > arms

SJ +++ +++

BJ +++ +++

TJ +++ +++

KJ +++ +++

AJ ++ ++

P ↑ ↑

no sensory impairment

spastic gait

อภิปราย (ต่อ)

ผู้ป่วยมี spastic quadriplegia ความรู้สึกเจ็บไม่เสียเป็นระดับที่ลำตัว แต่มี spastic tongue ซึ่งอาจจะมีส่วนทำให้การพูดผิดปกติไป เป็นจุดที่ทำให้ไม่นึกถึง cervical myelopathy โดยเฉพาะจาก spondylosis ซึ่งเป็นโรคที่พบบ่อย

ข้อมูลเพิ่มเติม

ผู้ป่วยได้รับการตรวจ MRI สมองและประสาทไขสันหลัง ผลก็ปกติไม่พบความผิดปกติอะไรที่ต้นคอส่วนบน ก่อนที่มาหาผมเคยไปตรวจกับประสาทแพทย์หลายคนทั้งในกรุงเทพฯ และต่างจังหวัด เคยได้รับการตรวจกล้ามเนื้อและประสาทด้วยไฟฟ้า (EMG) ไม่พบว่ามี fibrillation หรือ giant motor unit potentials ที่บ่งบอกว่ามีรอยโรคที่ anterior horn cell ผู้ป่วยไม่ได้รับการบอกเล่าว่าเป็นโรคอะไร เพียงแต่บอกว่าไม่มียารักษา จนสุดท้ายผู้ป่วยไปพบกับอาจารย์นายแพทย์พินิจ ลิ้มสุคนธ์ ประสาทแพทย์ที่เชียงใหม่ สงสัยว่าผู้ป่วยจะเป็นโรค primary lateral sclerosis (PLS) จึงแนะนำให้ผู้ป่วยมาพบกับผมเมื่อปลายเดือนธันวาคม พ.ศ. 2546 ซึ่งผมก็เห็นด้วยกับอาจารย์พินิจว่าผู้ป่วยเป็นโรคดังกล่าว ผมได้ดูแลรักษาผู้ป่วยมาจนปัจจุบัน ครั้งสุดท้ายที่มาตรวจกับผมผู้ป่วยมีอาการมาแล้ว 6 ปี อาการไม่เลวลง ผลการตรวจทางคลินิกก็ไม่แตกต่างจากที่ให้ไว้

ผมนำเรื่อง PLS มารวมไว้ในหนังสือเพราะเป็นโรคที่พบบ่อยน้อยมากแต่ในขณะเดียวกันแพทย์ควรจะให้ยารักษาและติดตามดูเป็นระยะๆ เพราะอาจจะช่วยผู้ป่วยได้ PLS เป็นโรคที่อาจมีความเกี่ยวข้องกับโรค amyotrophic lateral sclerosis (ALS) Charcot และ Joffroy ได้บันทึกโรค ALS ไว้ตั้งแต่ปี ค.ศ. 1869 จนที่ยุโรปบางครั้งเรียก ALS ว่า Charcot's disease ซึ่งเหมาะสมกว่าจะเรียกชื่อตามนักเบสบอลชาวอเมริกันที่เป็นโรคนี้นี้ (Lou Gehrig) ถ้าจะใช้เรียกชื่อโรคเป็น eponym!

ในขณะที่อุบัติการณ์ของ ALS อยู่ประมาณ 0.6-2.6 ต่อประชากรหนึ่งแสนคนต่อปี (เอกสารหมายเลข 1 และ 2) เมื่อ ค.ศ. 1992 ปีเดียวกัน Pringle และคณะ ศึกษาจากการรวบรวมผู้ป่วย PLS ที่มี ผู้รายงานไว้ได้ผู้ป่วยเพียง 23 รายเท่านั้น ในประสบการณ์ของผมที่ศึกษาโรค ALS ขณะทำงานอยู่ที่มหาวิทยาลัยนิวคาสเซิล สหราชอาณาจักร จากจำนวนผู้ป่วย 96 รายเกือบ 30 ปี ก่อนหน้านั้น (เอกสารหมายเลข 3) และจากการศึกษาผู้ป่วยไทยด้วย ALS อีก 40 ราย 20 ปีต่อมา (เอกสารหมายเลข 4) ผมไม่พบผู้ป่วยที่พูดได้ว่าเป็น PLS แม้แต่คนเดียว ปัญหาส่วนหนึ่งก็คือเราจะใช้อะไรกำหนดว่า PLS ต้องมีลักษณะอย่างไร (เอกสารหมายเลข 5) ปัจจุบันความเห็นของประสาทแพทย์ส่วนใหญ่คล้ายคลึงตามกันว่า ผู้ป่วยที่ให้การวินิจฉัยว่าเป็น PLS จะต้องไม่มีลักษณะอาการจากรอยโรคที่ lower motor neuron (anterior horn cells และ cranial motor nuclei) ร่วมด้วย และในการวินิจฉัยโรคได้ทำการตรวจพิเศษและแยกโรค เช่น cervical spondylotic myelopathy, พยาธิสภาพต่างๆ ที่ทำให้เกิดโรคที่ประสาทไขสันหลังบริเวณ ต้นคอส่วนบน (cranio-vertebral junction), โรคขาดวิตามิน บี 12 และแม้กระทั่งโรค Lathyrism หรือโรคประสาทไขสันหลังเสื่อมจากพิษถั่วที่กินที่พบในบางแคว้นในประเทศอินเดีย (เอกสารหมายเลข 6) ล่าสุดรายงานของ Gordon และคณะ (เอกสารหมายเลข 7) ศึกษาผู้ป่วย PLS 39 รายพบว่า ถ้าผู้ป่วยไม่มีสัญญาณโรคที่ lower motor neuron 4 ปี หลังเริ่มมีอาการเช่นผู้ป่วยรายนี้ก็พอจะพยากรณ์ได้ว่าโรคจะดำเนินต่อไปช้ามาก พวกที่เกิดมีกล้ามเนื้อลีบและเด่นตามมาก็จัดเป็นโรค ALS ไป ซึ่งจะช่วยแพทย์ในการชี้แจงให้ผู้ป่วยและญาติได้ทราบพร้อมทั้งการวางแผนรักษาโรคด้วย (เอกสารหมายเลข 8)

ผู้ป่วย PLS เช่นผู้ป่วยกรณีนี้อาจแตกต่างจากผู้ป่วย ALS มากดังเช่นรายที่ผมนำมาบันทึกไว้เมื่อ 4 ปีก่อน (เอกสารหมายเลข 9)

สำหรับการรักษาผู้ป่วย PLS ผมให้ยา riluzole ที่ใช้รักษา ALS และชลอโรคไม่ให้ลุกลามได้บ้างในขนาด 100 มิลลิกรัมต่อวัน ถึงแม้จะไม่มีรายงานการใช้ยานี้ใน PLS Professor Swash ซึ่งมี ผู้ป่วยทั้ง ALS และ PLS มากที่สุดในโลกคนหนึ่งก็บอกกับผมเมื่อเป็นประธานร่วมกับผมในเรื่องโรค ALS ในการประชุมสหพันธ์ประสาทวิทยาโลกครั้งล่าสุดที่นครซิดนีย์ ว่าเขาก็ใช้ riluzole ใน PLS เช่นกัน เวลาเท่านั้นจะเป็นตัวชี้บอกว่าผู้ป่วยรายนี้จะคงสภาพเช่นเดิมหรือจะกลายเป็น ALS ในอนาคต ผมคงจะได้มีโอกาสบันทึกให้ทราบในหนังสือเล่มต่อไป!

แนะนำเอกสาร

- 1) Chancellor AM, Warlow CP. Adult onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distribution since 1950. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1992; 55: 1106-15.
- 2) Swash M. Clinical features and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. In: Amyotrophic Lateral Sclerosis. Eds. Brown Jr RH, Meininger V, Swash M. Martin Dunitz, London. 2000; pp. 3-30.
- 3) Vejjajiva A, Foster JB, Miller H. Motor neuron disease. A clinical study. J Neurol Sci 1967; 4: 299-314.
- 4) Vejjajiva A. Motor neuron disease – a short analysis of 40 patients from Thailand. In: Amyotrophic lateral sclerosis in Asia and Oceania. Eds.Chen KY, Yase Y. National Taiwan University, Taipei. 1984; pp. 125-30.
- 5) Swash M, Desai J, Misra VP. What is primary lateral sclerosis? J Neurol Sci 1999; 170: 5-10.
- 6) Spencer PS, Allen CN, Kisby GE, Ludolph AC, Ross SM, Roy DN. Lathyrism and western Pacific amyotrophic lateral sclerosis: etiology of short and long latency motor system disorders. In: Amyotrophic lateral sclerosis and other motor neuron diseases. Ed. Rowland LP. Advances in Neurology. Vol. 56, New York, Raven Press. 1991; pp. 287-310.
- 7) Gordon PH, Cheng B, Katz IB, Pinto M, Hays AP, Mitsumoto H, et al. The natural history of primary lateral sclerosis Neurology 2006; 66: 647-53.
- 8) Rosenfeld J, Swash M. What's in a name? Lumping or splitting ALS, PLS, PMA, and the other motor neuron diseases? Neurology 2006; 66: 624-5.
- 9) อรรถสิทธิ์ เวชชาชีวะ. กล้ามเนื้อลีบทั้งตัวและหายใจลำบาก ใน เรือนอายุรศาสตร์จากกรณีผู้ป่วย เล่ม 1 พิมพ์ครั้งที่ 2 บริษัท ซิลค์โรดพับบลิเชอร์เอเยนซี จำกัด กรุงเทพฯ พ.ศ. 2545 หน้า 11-21.