

“แผลในปาก แผลที่อวัยวะเพศ แขนขาซีกหนึ่งอ่อนแรง”

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 42 ปี บ้านอยู่กรุงเทพมหานคร รับราชการ

ประวัติ

แขนขาอ่อนแรง 8 ชั่วโมงก่อนมาโรงพยาบาล
เมื่อ 6 ปีก่อน มีประวัติมีถุงน้ำที่หลังเข้าซ้ายและขาขวาม ได้รับประวัติวินิจฉัยว่ามี
deep vein thrombosis (DVT)

ผู้ป่วยมีประวัติเป็นแผลในปากและที่อวัยวะเพศเป็นครั้งคราว

ผลการตรวจร่างกาย

PR 72 regular BP 190/100 mm.Hg
Heart sounds were normal. No murmur
Flaccid paralysis of @ arm and leg without deep reflexes over @ half
of face, body, arm and leg
Babinski response @ sensory loss to pin prick raised multiple
symmetrical erythematous papules over both legs

อภิปราย

ผู้ป่วยรายนี้ประวัติและผลการตรวจที่สำคัญแบ่งได้เป็น 3 เรื่อง

1) มี acute hemiplegia ซีกขวา มีความดันโลหิตสูง สาเหตุคงเป็นจาก
vascular มากกว่าอย่างอื่น ไม่มีประวัติปวดศีรษะ จึงน่าจะคิดถึง L cerebral hemispheric
infarct จาก carotid หรือ middle cerebral artery occlusion มากกว่า
haemorrhage ที่ basal ganglia ถ้าไม่มีประวัติอื่นที่บอกไว้ ก็อาจจะนึกถึงว่าเป็นจาก
atherosclerosis ธรรมดา ซึ่งก็ยังเป็นไปได้มาก และเรื่องอื่นไม่เกี่ยวข้องกัน แต่

2) การตรวจพบ skin lesions ที่ขาทั้ง 2 ข้าง ซึ่งเท่าที่บรรยายไว้ประกอบด้วย
ส่วนของร่างกายที่เกิดรอยโรคคือ ที่ขาทั้ง 2 ข้างได้หัวเข้า เข้าได้กับ erythema nodosum
ภาวะความผิดปกติที่ผิวหนังชนิดนี้พบได้ในหลายโรค ได้แก่ Tuberculosis, sarcoidosis, beta-
haemolytic streptococcal infection ที่ทำให้เกิด rheumatic fever, chronic meningococcal
septicaemia, coccidioidomycosis, histoplasmosis และพบในโรคที่ไม่ทราบสาเหตุ เช่น
ulcerative colitis และ Behçet's disease ในบรรดาสาเหตุเหล่านี้ที่เข้าได้กับประวัติที่มี
แผลในปากและที่อวัยวะเพศ สาเหตุที่กล่าวหลังสุดคือโรค Behçet เข้าได้ดีที่สุด Recurrent
oral aphthous ulcers และ genital ulcers ร่วมกับผื่นที่ผิวหนังและ uveitis เป็นลักษณะของ
โรคนั้น

3) ประวัติที่เคยมี deep vein thrombosis ก็เข้าได้กับโรค Behçet
ซึ่งถ้าเป็นเช่นนั้น สาเหตุที่ทำให้หลอดเลือดแดงสมองอุดตันและเนื้อสมองซีกขวาเสียหาย
ผู้ป่วยรายนี้ก็อาจจะเป็นโรคนี้นี้ได้ เพราะในโรคนี้นี้พบรอยโรคในหลอดเลือดแดงขนาดใหญ่
หรือหลอดเลือดดำได้

ขอผลการตรวจพิเศษ โดยเฉพาะ MRI หรือ CT สมอง

ข้อมูลจากแพทย์ประจำบ้าน

CT สมอง พบ ventricle ช้ำยโต และมีการเปลี่ยนแปลงในภาพของเนื้อสมอง ชัก ช้ำยบริเวณ fronto-temporo-parietal เข้าได้กับ infarct

การวินิจฉัยโรค

Behçet's disease

อภิปรายเพิ่มเติม

เราให้การวินิจฉัยโรค Behçet จากลักษณะอาการและอาการแสดง ทั้งหมด ดังที่ทราบโรคนี้อาการทางระบบประสาทได้ในร้อยละ 10 ถึง 20 ของผู้ป่วยที่เคย รายงานไว้โดยเฉพาะใน ผู้ป่วยชาย ภาวะที่มักพบได้แก่ meningitis หรือ meningoencephalitis มี brain-stem lesion และมีอาการทางจิตประสาทได้ ระยะหลังพบ ผู้ป่วยมี dementia

โรค Behçet เป็นโรคที่มีอาการอักเสบในส่วนต่างๆ ของร่างกาย ไม่ทราบ สาเหตุ เป็นอาการอักเสบที่เป็นๆ หายๆ บ่อยครั้ง ไม่ใช่การอักเสบเรื้อรัง พบได้ในทวีปเอเชีย ถึง ตะวันออกกลางและบริเวณแถบเมดิเตอร์เรเนียน ความชุกของโรคมีรายงานสูงสุดใน ประเทศตุรกี (80-370 รายต่อประชากรหนึ่งแสนคน) ในประเทศญี่ปุ่นพบประมาณ 13.5-20 ในขณะที่ใน สหราชอาณาจักรและสหรัฐอเมริกาพบได้น้อยกว่า 1 ใน 100,000 การที่พบโรคนี้มากในประเทศตุรกี อิหร่าน อิรัก เกาหลี และญี่ปุ่น ซึ่งประกอบเป็น Silk Route บางครั้งจึงมีคนเรียกชื่อโรคนี้ว่า "Silk Route Disease"

ลักษณะอาการของโรค Behçet ที่รุนแรง เช่น ที่ตาและระบบประสาทส่วนกลาง มักจะพบในผู้ป่วยที่มี HLA-B51 allele HLA allele ตัวนี้พบในผู้ป่วยด้วยโรค Behçet บ่อย กว่าในประชากรทั่วไป แต่การมี HLA-B51 ไม่ช่วยการพยากรณ์โรค หรือเกี่ยวข้องกับผลการ ตอบสนองต่อยาที่ใช้รักษาในประเทศไทย คณะแพทย์ที่รามธิบดีก็พบความสัมพันธ์ระหว่าง HLA-B51 (5101, 5103 และ 5105 subtypes) กับโรคนี้โดยพบ HLA-B51 ในผู้ป่วย 7 จาก 14 ราย (Relative risky สำหรับคนที่มี HLA-allele นี้ที่จะเป็นโรค Behçet ถึง 15.7)

โรค Behçet เป็นโรคที่น่าสนใจมาก จริงแล้ว Hippocrates เป็นผู้รายงานผู้ป่วย ด้วยโรคนี้ตั้งแต่ศตวรรษที่ 5 ก่อนคริสตกาลในหนังสือระบาดวิทยาเล่มที่ 3 ของเขา ผมขอ อ้างมาจาก จดหมายของนายแพทย์ Tsung O. Cheng จาก Washington DC ที่เขียนถึง บรรณาธิการวารสาร The New England Journal of Medicine เมื่อวันที่ 24 กุมภาพันธ์ ค.ศ. 2000 (หน้า 588) ดังนี้

"There were other forms of fever.....Many developed aphthae, ulcerations. Many ulcerations about the genital parts.....Watery ophthalmies of a chronic character, with pains; fugus excretions of the eyelids externally, internally, which destroyed the sight of many persons.....There were fungous growths on ulcers, and on those localised on the genital organs. Many anthraxes through the summer.....other great affections; many large herpetes."

ขอแนะนำบทความที่ดีเกี่ยวกับโรค Behçet สำหรับอ่านเพิ่มเติม

1. Sakane T, Takeno M, Suzuki N and Inaba G : Behçet's Disease. N Engl J Med 1999; **341**: 1284-91.
2. Pickering MC and Haskard DO. Behçet's syndrome. JR Coll Physicians Lond 2000; **34**: 169-77.
3. Buchanan JAG, Morris A, Fortune F. Case Report. A mechanic who coughed up blood for 15 months. Lancet 1997; **350**: 28.
4. Nantiruj K, Verasertniyom O, Totemchokechyakarn K, Janwityanujit S and Vatanasuk M. Behçet's disease in Ramathibodi Hospital. Rama Med J 1998; **21**: 54-59.
5. Akman-Demir G, Baykan-Kurt B, Serdaroglu P et al. Seven year follow up of neurological involvement in Behçet syndrome Arch Neurol 1996; **53**: 691-4.
6. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Tasci B. The Neuro-Behcet Study Group. Clinical patterns of neurological involvement in Behcet's disease: evaluation of 200 patients. Brian 1999; **122**: 2171-81.
7. Kidd D, Steuer A, Denman AM et al. Neurological complications in Behçet's syndrome. Brain 1999; **122**: 2183-94.
8. Mead S., Kidd D, Good C and Plant G. Behçet's syndrome may present with partial seizures. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000; **68**: 392-93.
9. Letters to the Editor. N Engl J Med 2000; **342**: 587-89.