

## “ขาแขนอ่อนแรง กลืนลำบากและหายใจลำบาก 3 สัปดาห์หลังคอเจ็บ”

ผู้ป่วยชายไทยคู่ อายุ 32 ปี ทำงานบ้าน อยู่ที่ อ.หนองจอก กทม.

### อาการสำคัญ

ขาอ่อนแรง และกลืนลำบาก 3-4 วันก่อนมาโรงพยาบาล  
ประมาณ 1 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยเริ่มมีอาการชาๆ ที่มือที่เท้า และที่ลิ้น รู้สึกเหมือนลิ้นไม่รู้รส อาการชาคล้ายเป็นเหน็บที่นิ้วมือและนิ้วเท้า ผู้ป่วยกำลังเรียนเสริมสวยอยู่ก็กลัวว่าจะแพ้สารเคมีที่ใช้จัดผม จึงไปขอยาแพทย์ๆ ให้นยาวิตามินบี 1-6-12 ไปรับประทาน อาการไม่ดีขึ้น อาการชากลับลามขึ้นไปตามฝ่ามือและหลังมือโดยเป็นที่มือซ้ายก่อนมือขวาประมาณ 1 วัน วันต่อมา หลังเท้าเริ่มชาและอาการลามขึ้นไปตามขาทั้ง 2 ข้างพร้อมกันปลายลิ้นชามากขึ้น และผู้ป่วยเริ่มปวดเมื่อย ที่ขา ขาเริ่มอ่อนแรงเดินไม่ค่อยไหว

2 วันก่อนมาโรงพยาบาล สังเกตเห็นปากเบี้ยว ปิดตาขวาไม่สนิท พูดไม่ชัด และมีอาการกลืนลำบาก ดื่มน้ำสำลักออกทางจมูก ผู้ป่วยจึงมาหาแพทย์ที่หน่วยฉุกเฉิน

ปกติผู้ป่วยแข็งแรงสบายดีแต่เมื่อ 3 สัปดาห์ก่อนไม่สบายรู้สึกเจ็บคอจึงไปซื้อยาปฏิชีวนะรับประทาน

### อภิปราย

ลักษณะอาการในกรณีผู้ป่วยรายนี้บ่งถึงความผิดปกติที่ระบบประสาททั้ง sensory และ motor เริ่มจากปลายแขนขา ต่อมามีอาการชาที่ลิ้นบ่งถึง cranial nerve (CN) คู่ที่ 5 ปากเบี้ยว หลับตาขวาไม่สนิทจาก lower motor neuron facial palsy (CN 7®) และกลืนน้ำสำลักออกทางจมูกจาก CN 10 เสีย อาการดังกล่าวที่เป็นมากขึ้นเร็วเช่นนี้เข้าได้กับ acute polyradiculoneuritis หรือ Guillain-Barré syndrome มากที่สุด โรคอื่นที่อาจเป็นไปได้ก็ได้แก่โรคติดเชื้อไวรัส เช่น Epstein Bar virus ที่เริ่มด้วยอาการเจ็บคอ มีไข้ อ่อนเพลียและมีต่อมน้ำเหลืองโตทั่วไปโดยเฉพาะที่คอ

### ผลการตรวจร่างกาย

T 37.1°C PR 72 BP 120/80

alert, cooperative

® lower motor neuron facial palsy

poor gag reflex and palatal movement on phonation

Limbs :

Tone normal

deltoids	4/5		4/5
biceps	4	4/5	
triceps		4/5	4/5
wrist extension	3/5		3/5
hand grip	2/5		2/5
hip flexors	4/5		4/5
quadriceps	4/5		4/5
hamstrings	3/5		3/5

absent deep reflexes in all limbs

P ↓ ↓  
JP normal

decreased sensation to pin prick in both hands and feet

#### ผลการตรวจพิเศษทางห้องปฏิบัติการ

Blood : anti HIV -ve

CSF normal pressure, 5 mononuclear cells/co.mm

protein 130 mg%

sugar 50 mg% (blood sugar 94)

serum anti GM1 0.015  
0.034

10 days later anti GM1 0.069  
0.054

Urine : porphobilinogen -ve ALA 2.3 µg/L  
arsenic < 10 µg/L

EMG : decreased amplitude of muscle potentials, conduction velocity

Ⓜ median nerve 59 metres/sec

○ L 56 metres/sec.

Findings are consistent with axonopathy

#### การรักษาในโรงพยาบาล

หลังเข้าโรงพยาบาลไม่กี่ชั่วโมงผู้ป่วยหายใจลำบากต้องใส่ endotracheal tube และใช้เครื่องช่วยหายใจ แขนขาขยับแทบไม่ได้ ผู้ป่วยได้รับการรักษาด้วย IVIg วันละ 400 u.

ติดต่อกัน 5 วัน อาการไม่ค่อยดีขึ้นแต่ไม่เลวลง ยังคงหายใจเองไม่ได้ จึงได้ทำ plasmapheresis (2 สัปดาห์หลังให้ IVIg) ทั้งหมด 5 ครั้ง หลังเสร็จ plasmapheresis ได้ 2 วันอาการเริ่มดีขึ้นซึ่งตรงกับที่เริ่มไม่สบายด้วยโรคนี้ได้ 42 วันและแพทย์เอา endotracheal tube ออกได้วันที่ 59 4 เดือนต่อมาผู้ป่วยเริ่มหัดเดินและดีขึ้นเรื่อยๆจนหลังไม่สบายครบ 1 ปีก็เดินได้คล่องแต่หน้ายังเบี้ยวนิดๆ 4 เดือนหลังจากนั้นผู้ป่วยบอกวิ่งได้ ตรวจร่างกายที่พบผิดปกติมีเพียง areflexia ทั้งแขนและขาทั้ง 2 ข้างและที่นิ้วมือ vibration sense น้อยกว่าปกติ

### **อภิปราย (ต่อ)**

ผู้ป่วยรายนี้เป็นกรณีตัวอย่างโรครากและปลายประสาทอักเสบที่แพทย์รู้จักกันดีในนาม Guillain-Barré syndrome ในช่วงเกือบ 50 ปีที่ผ่านมาความรู้ความเข้าใจเกี่ยวกับภาวะนี้ได้ก้าวหน้าไปอย่างมากทำให้การรักษาผู้ป่วยด้วยการทำ plasmapheresis และการใช้ IVIg ได้ผลดีขึ้นอีกมาก หลังจากการนำเครื่องช่วยหายใจมาใช้และการดูแลรักษาผู้ป่วยใน intensive care unit ให้ผลสำเร็จในระดับหนึ่ง ความเข้าใจเกี่ยวกับสถานะภาพของกลุ่มอาการ Guillain-Barré ได้เริ่มเป็นรูปร่างขึ้นเมื่อประมาณกลางศตวรรษที่ผ่านมาจากผลงานของ Haymaker และ Kernohan (เอกสารหมายเลข 1) ถึงแม้ Landry จะเป็นคนแรกที่รายงานโรคนี้นี้ไว้ตั้งแต่ปี ค.ศ. 1859 ตามมาด้วยรายงานของ Guillain, Barré และ Strohl เมื่อ ค.ศ. 1916 ต่อมาในปี 1956 Miller Fisher ประสาทแพทย์ที่ Harvard รายงานกลุ่มอาการอีกแบบหนึ่งที่เป็นผลจากเส้นประสาทอักเสบประกอบด้วย ophthalmoplegia, ataxia และ areflexia ที่ปัจจุบันรู้จักกันดีในชื่อ Miller Fisher syndrome ปัจจุบันเราเข้าใจถึงพยาธิสภาพที่เกิดขึ้นในโรคนี้นี้ได้ลึกซึ้งขึ้นมาก เพื่อเข้าใจง่ายๆ พอแยกได้เป็น 2 กลุ่มคือ กลุ่มที่มีอาการอ่อนแรงเป็นลักษณะเด่นชัด และกลุ่มที่อาการอ่อนแรงไม่มากหรือแทบไม่มีเลย ในกลุ่มแรกมี 3 ชนิด ได้แก่

- 1) Acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (AIDP)  
รวมชนิดที่มีอ่อนแรงเฉพาะกล้ามเนื้อบางส่วน เช่น แขนและคอ
- 2) Acute motor axonal neuropathy (AMAN)
- 3) Acute motor sensory axonal neuropathy (AMSAN)

ส่วนกลุ่มอาการอ่อนแรงไม่เด่นชัด ได้แก่ Miller Fisher syndrome, acute panautonomic neuropathy และ pure sensory neuropathy

ผู้ป่วยรายนี้เป็นประเภท AMSAN จากที่ EMG พบ compound muscle action potential amplitudes ลดน้อยลงและ motor conduction velocities ปกติ

การใช้เครื่องช่วยหายใจมีส่วนช่วยให้ผู้ป่วยมีชีวิตรอดได้มากในรายที่ภาวะการหายใจล้มเหลวนอกจากการดูแลผู้ป่วยในไอซียู ยา corticosteroids ที่เคยใช้รักษาผู้ป่วย GBS เมื่อ 40 ปีมาแล้วและใช้อยู่เป็นเวลาประมาณ 20 ปี ต่อมาการศึกษาอย่างละเอียดจากหลายสถาบันร่วมกันโดยมีศาสตราจารย์ Richard Hughes จาก Guy's เป็นผู้นำพบว่าไม่ได้ผลแต่กลับมีผลเสีย ขณะนี้ Plasma Exchange และ IVIg เป็นการรักษาที่ช่วยผู้ป่วยได้มาก แต่ไม่ทุกราย ถ้าอยู่ในสถานที่ที่มีอุปกรณ์ครบหน้าจะทำ Plasma Exchange ก่อน ล่าสุดมีรายงาน

การรักษาแบบใหม่โดยใช้การกรองน้ำหล่อไขสันหลังที่ผู้วิจัยรายงานว่าได้ผล (เอกสารหมายเลข 34 และ 35) ซึ่งเป็นเรื่องน่าสนใจมากและควรติดตามต่อไป

หนังสือ ตำราและบทความเกี่ยวกับ Guillain-Barré syndrome มีมากมาย ผมพยายามคัดเอาเฉพาะบางเล่มที่คิดว่าดี เข้าใจง่ายและทันสมัยมาแนะนำให้อายุรแพทย์ทั่วไป และประสาทแพทย์ไว้หาอ่าน รวมทั้งเอกสารเก่าๆ ที่ตีพิมพ์ไว้ด้วยประมาณเกือบ 40 เรื่องจากที่ผมรวบรวมไว้ เป็นส่วนตัวเป็นจำนวนร้อย ถ้าใครมีเวลาน้อยต้องการรู้อะไรด่วน ก็ขอแนะนำเอกสารหมายเลข 37 !

### แนะนำเอกสาร

- 1) Haymaker W, Kernohan JW. The Landry-Guillain-Barré syndrome : a clinical pathologic report of 50 fatal cases and a review of the literature. Medicine 1949; **28**: 59-141.
- 2) Asbury AK. Guillain-Barré syndrome : Historical aspects. Ann Neurol 1990; **27** (suppl) : S2-S6.
- 3) Fisher CM. An unusual variant of idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia) N Engl J Med 1956; **255**: 57-65.
- 4) Vejjajiva A. Acute inflammatory polyradiculoneuropathies : a clinical study from Thailand. In *Peripheral Neuropathy*. Ed. Sobue I. Excerpta Medica. Amsterdam. 1984; pp 114-22.
- 5) Young RR, Asbury AK, Corbett JL, Adams RD. Pure pan-dysautonomia with recovery. Brain 1975; **98**: 613-36.
- 6) Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1986; **109**: 1115-26.
- 7) M<sup>c</sup>Khann GM, Cornblath DR, Griffin JW, et al. Acute motor axonal neuropathy : a frequent cause of acute flaccid paralysis in China. Ann Neurol 1993; **33**: 333-42.
- 8) Gibbels E, Giebisich U. Natural course of acute and chronic monophasic inflammatory demyelinating polyneuropathies (IDP). A retrospective analysis of 266 cases. Acta Neurol Scand 1992; **85**: 282-91.
- 9) Hahn AF. Management of Guillain-Barré syndrome (GBS). Baillieres Clin Neurol 1996; **5**: 627-44.

- 10) Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group. Double-blind trial of intravenous methyl prednisolone in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1993; **341**: 586-90.
- 11) Irani DN, Cornblath DR, Chaudhry V, et al. Relapse in Guillain-Barré syndrome after treatment with human immune globulin. Neurology 1993; **43**: 872-5.
- 12) Castro LH, Ropper AH. Human immune globulin infusion in Guillain-Barré syndrome : worsening during and after treatment. Neurology 1993; **43**: 1034-6.
- 13) French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome : role of replacement Fluids. Ann Neurol 1987; **22**: 753-61.
- 14) Bickerstaff ER, Cloake PCP. Mesencephalitis and rhombencephalitis. Br Med J 1951; **ii**: 77-81.
- 15) Winer JB. Bickerstaff's encephalitis and the Miller Fisher syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **71**: 433-5.
- 16) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller Fisher Syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-6.
- 17) Jacobs BC, Van Doorn PA, Schmitz PI, et al. Campylobacter jejuni infections and anti-GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1996; **40**: 181-7.
- 18) Gregson NA, Jones D, Thomas PK, et al. Acute motor neuropathy with antibodies to GM1 ganglioside. J Neurol 1991; **238**: 447-51.
- 19) Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. F.A. Davis, Philadelphia, 1991.
- 20) Hann AF. Guillain-Barré syndrome. Lancet 1998; **352**: 635-41.
- 21) Adogun AA. Guillain-Barré syndrome following severe exertion. JRSM 1991; **84**: 116-7.
- 22) Hoffman O, Reuter U, Schielke E, Weber JR. SIADH as the first symptom of Guillain-Barré syndrome. Neurology 1999; **53**: 1365.

- 23) Combarros O, Pascual J, de Pablos C, Ortega F, Berciano J. Taste loss as an initial symptom of Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996; **47**: 1604-5.
- 24) Hughes RAC. Sensory form of Guillain-Barré syndrome. Lancet 2001; **357**: 1465.
- 25) Koga M, Yuki N, Hirata K. Antecedent symptoms in Guillain-Barré syndrome : an important indicator for clinical and serological subgroups. Acta Neurol Scand 2001; **103**: 278-87.
- 26) Hadden RDM, Karch H, Hartung H-P, et al and the Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001; **56**: 758-65.
- 27) Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EFM. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. Neurology 2000; **54**: 2311-5.
- 28) Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, Hattori T, Yuki N. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **70**: 560-2.
- 29) Ahmed S, Libman R, Wesson K, Ahmed F, Einberg K. Guillain-Barré syndrome : an unusual presentatin of West Nile virus infection. Neurology 2000; **55**: 144-6.
- 30) Visudtibhan A, Visudhiphan P, Chiemchanya S, Wiengperm M. Guillain-Barré syndrome in Thai children : Retrospective analysis of the clinical features and outcome prior to intravenous immune globulin era. J Med Assoc Thai 1998; **81**: 750-6.
- 31) Phuapradit P. Guillain-Barré syndrome. Rama Med J 1995; **18**: 145-6.
- 32) Pulkes T, Phuapradit P, Witoonpanich R, Boongird P. Guillain-Barré syndrome : a clinical study. Rama Med J 1995; **18**: 150-8.
- 33) Goh KJ, Ng WK, Vaithialingham M, Tan CT. A clinical and electrophysiological study of Guillain-Barré syndrome in Malaysia. Neurol J Southeast Asia 1999; **4**: 67-72.

34) Wollinsky KH, Hülser P-J, Brinkmeier H, et al. CSF filtration is an effective treatment of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001; **57**: 774-80.

35) Feasby TE, Hartung H-P. Drain the roots. A new treatment for Guillain-Barré syndrome? Neurology 2001; **57**: 753-4.

36) Hartung H-P, Kieseier BC, Kiefer R. Progress in Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 2001; **14**: 597-604.

37) Kissel JT, Cornblath DR, Mendell JR. Guillain-Barré syndrome. In : Diagnosis and management of peripheral nerve disorders. Contemporary Neurology Series 59. Eds. Mendell JR, Kissel JT, Cornblath DR. Oxford University Press, Oxford. 2001; pp 145-72.