

1

“โรคช้อญีปุ่นหรืออิตาเลียนปนญีปุ่น ?”

ผู้หญิงไทยโตอายุ 25 ปี เป็นนักบัญชี อยู่ที่ กทม.

อาการสำคัญ

แขน มือและหน้าซีกซ้ายขาเป็นพักๆ มา 3 เดือน
ประมาณ 4 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มีปวดศีรษะเป็นครั้งคราว ปวดร้าวทั่วๆ ไป ทานยาแก้ปวดก็หาย หลังจากนั้นประมาณ 1 เดือนแขนซ้ายเริ่มชา อาการจะเกิดขึ้นทันทีทันใดโดยเริ่มที่มือและปลายแขนซ้ายลามขึ้นมาจนขาทั้งแขน เป็นครั้งละประมาณ 1-2 นาทีก็หายแต่เป็นวันละหลายๆ ครั้ง ต่อมารอบปากและใบหน้าซีกซ้ายเริ่มชา และบางครั้งชาทั้งหน้า แขนและน่องซ้าย อาการชาไม่เหมือนเหน็บแต่ความรู้สึกที่แขนหน้าๆ และหยิกไม่เจ็บ แขนขาไม่เคย อ่อนแรง และผู้ป่วยไม่หมดสติ อาการชาที่กล่าวไม่สัมพันธ์กับอาการปวดศีรษะ

อภิปราย

อาการชาหรือหยิกไม่เจ็บเป็นพักๆ เกิดขึ้นทันทีที่หน้า แขนและขาซ้าย และหายไปเร็ว เข้าได้กับสมองซีกขวาบริเวณ sensory cortex ขาดเลือดที่เรียก transient ischaemic attacks หรือ TIA's อาการคล้ายกันนี้อาจเป็นไปได้ก็คือ focal sensory epilepsy แต่ที่ไม่เหมือนก็คือความรู้สึกผิดปกติที่แขนหน้าและขาซีกเดียวกันมักเป็นเหน็บเริ่มที่ส่วนหนึ่งส่วนใด เช่น มือหรือขาแบบนี้แต่ลามไปส่วนอื่นซีกเดียวกันเร็วมาก นอกจากนี้อาจมี ชักกระตุกและหมดสติ ผมมักจะอ้างเสมอถึงข้อเขียนและคำสอนของ Sir Francis Walshe ประสาทแพทย์ที่มีชื่อเสียงมากที่สุดคนหนึ่งจากสถาบันประสาท Queen Square ที่ลอนดอน เมื่อ 50 ปีมาแล้วก็คือ ปรากฏการณ์ที่เกิดจากลมชัก (epileptic) เป็นเพราะเนื้อสมองทำงานมากผิดปกติเรียก irritative phenomenon หรือเป็น “ปรากฏการณ์บวม” ถ้าเกิดที่ motor cortex ก็มีแขนขาและหน้าซีกกระตุก ในกรณีที่เกิดที่ sensory cortex ก็จะทำให้เกิดอาการชาแบบเป็นเหน็บ ส่วนในกรณีสมองส่วนอื่นๆ ขาดเลือดจะทำให้เกิดอาการอัมพฤกษ์หรืออัมพาตถ้าเป็นที่ motor area และ ถ้าเป็นที่ sensory cortex ลำตัว หน้า แขนขาจะชาหยิกไม่เจ็บไม่มีความรู้สึกเลยถ้าเป็นมาก ซึ่งเป็น paralytic phenomenon หรือ “ปรากฏการณ์ลบ”

อาการ TIA's ในหญิงสาวควรจะนึกถึงอะไรบ้าง

1) จากรอยโรคที่หัวใจ เช่น ลิ้นหัวใจไมตรัลตีบจากโรครูห์มาติกหรือหัวใจพิการแต่กำเนิด และมีก้อนเลือดเล็กๆ หลุดไปอุดแขนงหลอดเลือด carotid หรือ middle cerebral artery ข้างขวาหรือมีก้อนหลุดไปจาก atrial myxoma หรือจาก fibroelastoma ที่ลิ้นไมตรัล

2) emboli จากหลอดเลือดแดงที่คอหรือ aortic arch ในผู้ป่วยอายุขนาดนี้ก็ต้องนึกถึงหลอดเลือดแดงอักเสบ (aortitis หรือ carotid arteritis)

3) cerebral arteriovenous malformation ที่บริเวณ parietal cortex ข้างขวา ทำให้เลือดไหลเวียนลัดวงจร สมองส่วนนั้นๆ ขาดเลือดเป็นพักๆ

เพราะฉะนั้นในผู้ป่วยรายนี้การตรวจระบบหัวใจและหลอดเลือดจึงสำคัญที่สุด และมาก่อนอย่างอื่น คือ

- 1) คลำชีพจรที่แขนและขาทั้งซ้ายและขวา
- 2) ฟัง bruit บริเวณต้นคอทั้ง 2 ด้าน และอย่าลืมฟัง bruit ที่ท้องและบริเวณไตทั้ง 2 ข้างโดยให้ผู้ป่วยนอนคว่ำ
- 3) ฟังเสียงหัวใจให้ดี
- 4) วัดแรงดันเลือดทั้งแขนและขา
- และ 5) อย่าลืมใช้ ophthalmoscope ดู fundi

ผลการตรวจร่างกาย

slightly obese but healthy looking woman

T 37°C PR 72 regular but weak radial pulses, R > L

B.P. 200/150 mm. Hg. at ○L popliteal fossa

<u>Pulses</u>	Ⓜ	○L
radial	±	+
femoral	++	+++
popliteal	+	++
dorsalis pedis	++	+++

Bruits were audible at both carotid, subclavian, femoral and abdominal aorta

Nervous system: no abnormality

อภิปราย (ต่อ)

ผู้ป่วยรายนี้มีอาการและสัญญาณโรคที่เข้าได้กับ Takayasu's arteritis โดยมีรอยโรคที่เส้นเลือดใหญ่ทั้งที่คอและที่ช่องท้อง แรงดันเลือดสูงก็เป็นจากหลอดเลือดแดงที่นำเลือดไปสู่ไตตีบ

Aortogram และ/หรือ MRIA จะให้คำตอบ การตรวจพิเศษอย่างอื่นที่ควรทำก็คือ ESR ซึ่งมักจะสูงผิดปกติ ต้องดูให้แน่ใจว่าไม่ใช่เป็นซีฟิลิสซึ่งคงจะไม่ใช่ในกรณีนี้และตรวจ FANA, LE cells และ anti-DNA ไปด้วย

ผลการตรวจพิเศษ

ESR 40 mm in 1st hour

Blood VDRL, TPHA non-reactive

Rheumatoid Factor, FANA - ve

anti-HIV - ve

Aortogram: moderate stenosis of abdominal aorta, both renal arteries and both subclavian and carotid arteries

MRIA: findings compatible with Takayasu's arteritis

อภิปรายเพิ่มเติม

โรคหลอดเลือดแดงอักเสบ Takayasu เป็นที่รู้จักกันดีในบ้านเราและในประเทศทวีปเอเชีย การอักเสบเรื้อรังเกิดขึ้นที่หลอดเลือดแดงขนาดใหญ่โดยเฉพาะ aorta และแขนงหลอดเลือดที่นำเลือดไปศีรษะและแขนทั้ง 2 ข้าง ผู้ป่วยจึงมักมีอาการจากสมองหรือส่วนที่ศีรษะ ขาดเลือด เช่น หน้ามืด เป็นลม ตามัว หลงเป็นโรคนี้มากกว่าชาย ในญี่ปุ่นมากถึง 8 เท่าตัวและในประเทศไทย 2 เท่าเศษ (เอกสารหมายเลข 1) ในบ้านเราศาสตราจารย์แพทย์หญิงนิตยา สุวรรณเวลา และศาสตราจารย์นายแพทย์เฉลียว ปิยะชน จากจุฬาฯ ได้เขียนถึงลักษณะอาการและภาพรังสีที่พบในผู้ป่วยด้วยโรคนี้ลงในวารสารต่างประเทศที่น่าอ่านมาก (เอกสารหมายเลข 2)

โรคนี้เกิดจากพยาธิสภาพที่ผนังหลอดเลือดแดงชั้น intima, media และ adventitia เป็นโรค autoimmune ชนิดหนึ่งที่มีความสัมพันธ์กับ HLA เช่น A24-B52-DR 2 haplotype ผู้ป่วยที่มีพยาธิสภาพที่ aortic arch อาจมีลิ้นหัวใจเอออร์ติครั่วเพราะ aorta โป่งโตถึงขนาดทำให้มีหัวใจวายได้ ในประเทศไทย จีนและอินเดียมักพบพยาธิสภาพที่ descending aorta และผู้ป่วยมี renovascular hypertension ทำให้เกิด cerebral vascular accident บ่อยๆ เช่นผู้ป่วยรายนี้ ที่จริงนายแพทย์กมลวัฒน์ วินิจฉัยกุล พยาธิแพทย์ไทยจากโรงพยาบาลราชวิถีผู้ล่วงลับไปแล้ว เป็นคนแรกๆ ที่รายงาน mid-aortic syndrome จากโรค Takayasu ได้ตีพิมพ์ในวารสาร American Journal of Medicine และเป็นที่ยอมรับทั่วโลกมานาน (เอกสารหมายเลข 3)

ที่จริงผู้ป่วยด้วยโรค Takayasu มักไม่สบายจากอาการเป็นไข้ ปวดเมื่อยตัว และปวดข้อบวมก่อนหน้าอาการและสัญญาณโรคดังที่พบในผู้ป่วยรายนี้จะเกิดขึ้น หลายปีมาแล้วผมร่วมกับศาสตราจารย์แพทย์หญิงเพ็ญวดี เจริญเวช และรองศาสตราจารย์แพทย์หญิงรวิพรรณ อำนวยลาภ (นามสกุลในขณะนั้นทั้ง 2 คน) เคยรายงานผู้ป่วยไทยเป็นโรค Takayasu และมี vasculitis ที่ผิวหนัง มี abducens nerve palsy อย่างเดียวที่ระบบประสาท (เอกสารหมายเลข 4) ผู้สนใจโรคนี้ทางด้าน natural history และลักษณะอาการต่างๆ หาอ่านจากเอกสารที่พิมพ์ให้ไว้ทั้งเก่าและใหม่ (หมายเลข 5 ถึง 11) ส่วนเอกสารหมายเลข 12 ถึง 14 จะเกี่ยวกับการรักษาโรค ส่วนผู้ที่สนใจประวัติศาสตร์เกี่ยวกับโรคนี้ให้อ่านเอกสารหมายเลข 1 ที่จริงนายแพทย์ Mikito Takayasu ศาสตราจารย์ทางจุฬารัฐวิทยาที่มหาวิทยาลัย Kanazawa ในประเทศญี่ปุ่นไม่ได้เป็นคนแรกที่รายงานโรคนี้ แพทย์ญี่ปุ่นบันทึกไว้ว่านายแพทย์ Rokushu Yamamoto เป็นคนแรกที่บรรยายผู้ป่วยด้วยโรคนี้ไว้ตั้งแต่ ค.ศ. 1830 Yamamoto เป็นแพทย์ที่มีโรงพยาบาลส่วนตัวและทำเวชปฏิบัติแผนญี่ปุ่นเดิมด้วย แต่ Takayasu เป็นผู้เสนอโรคนี้ต่อที่ประชุมทางวิชาการของสมาคมจักษุแพทย์ญี่ปุ่นอย่างเป็นทางการเมื่อ ค.ศ. 1905 โดยผู้ป่วยของ Takayasu ซึ่งเป็นหญิงอายุ 21 ปีมีอาการทางตาและมี optic fundi ผิดปกติแต่ไม่ได้กล่าวถึงซีฟจอร์ที่แขนหรือคอว่าคล้ำไม่ได้ บังเอิญในที่ประชุมเดียวกันนายแพทย์ K. Onishi และนายแพทย์ T. Kagosha ต่างคนต่างรายงานผู้ป่วยของตนที่เป็นโรคนี้โดยคล้ำซีฟจอร์ที่ข้อมือไม่ได้ แพทย์ชาวญี่ปุ่นบางคนถึงขนาดเสนอว่าโรคนี้น่าจะเรียก Takayasu-Onishi-Kagosha Arteritis!

หนักไปกว่านั้นถ้าจะให้ถูกต้องที่สุด นายแพทย์ Eric Altschuler และนายแพทย์Jeffrey Wheat จากแคลิฟอร์เนียเสนอว่า ชื่อโรคน่าจะเป็น Morgagni-Takayasu Arteritis เพราะนายแพทย์ V. Di Giacoma เคยรายงานไว้ว่าโรคนี้ นายแพทย์ Giovan Battista Morgagni พยาธิแพทย์ชื่อดังชาวอิตาลีเคยรายงานผู้ป่วยหญิงอิตาลีอายุ 40 ปีมีอาการ

สัญญาณโรคและผลการตรวจพยาธิวิทยาครบถ้วนว่าเป็นโรคนี้ไว้ตั้งแต่ ค.ศ. 1761 (เอกสารหมายเลข 15) ! ผมจึงให้ชื่อนำบทนี้ว่า “โรคชื่อญี่ปุ่นหรืออิตาเลียนญี่ปุ่น ?”

หมายเหตุ Morgagni-Takayasu เขียนเป็นภาษาไทยว่า มอร์กาญี-ทากายาซุ จึงควรอ่านชื่อให้ถูกต้องด้วย !

แนะนำเอกสาร

- 1) Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. Lancet 2000; **356**: 1023-5.
- 2) Suwanwela N, Piyachon C. Takayasu arteritis in Thailand: clinical and imaging features. Int J Cardiol 1996; **54(suppl)**: S 117-34.
- 3) Vinijchaikul K. Primary arteritis of the aorta and its main branches (Takayasu's arteriopathy). A clinico-pathologic autopsy study of eight cases. Amer J Med 1967; **43**: 15-27.
- 4) Amnueilaph R, Charoenvej P, Vejjajiva A. Pulseless disease presenting with isolated abducens nerve palsy and recurrent cutaneous angiitis. BMJ 1973; **3**: 27-8.
- 5) Strachan RW. The natural history of Takayasu's arteriopathy. Q J Med 1964; **33**: 57-69.
- 6) Ishikawa K. Natural history and classification of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). Circulation 1978; **57**: 27-35.
- 7) Lupi-Herrera E, Sanches-Torres G, Marcoshamer J. Takayasu arteritis: clinical study of 107 cases. Am Heart J 1977; **83**: 94-103.
- 8) Chugh KS, Sakuja V. Takayasu arteritis as a cause of renovascular hypertension in Asian countries. Am J Nephrol 1992; **12**: 1-8.
- 9) Sun Y, Yip P-K, Jeng J-S. Ultrasonographic study and long-term follow-up of Takayasu's arteritis. Stroke 1996; **27**: 2178-82.
- 10) Habermann CR, Münzel T. Clinical Picture: Takayasu's arteritis. Lancet 2001; **358**: 1050.
- 11) Yoshida S, Nakata T. Clinical picture: Takayasu's arteritis. Lancet 2002; **359**: 557.

- 12) Fraga A, Mintz G, Valle L, Flores-Izquierdo G. Takayasu's arteritis: frequency of systemic manifestations (study of 22 patients) and favorable response to maintenance steroid therapy with adrenocorticosteroids (12 patients). Arthritis Rheum 1972; **15**: 617-24.
- 13) Bali HK, Jain S, Jain AK. Stent supported angioplasty in Takayasu arteritis. Int J Cardiol 1998; **66(suppl)**: S 213-7.
- 14) Bali HK, Bhargava M, Bhatta YK, Sandhu MS. Single stage bilateral common carotid artery stenting in a patient of Takaya arteritis. Neurology India 2001; **49**: 87-90.
- 15) Altschuler EL, Wheat J. Morgagni-Takayasu arteritis. Lancet 2000; **356**: 2013.