

“แขนขาอ่อนแรงเป็นครั้งคราวและความดันเลือดสูงตั้งแต่หนุ่ม”

ชายไทยโสดอายุ 34 ปี อาชีพค้าขาย อยู่ที่ อ.เมือง เพชรบูรณ์

อาการสำคัญ

แขนขาอ่อนแรงเป็นครั้งคราวมา 6 เดือนก่อนมา รพ.

6 ปีก่อนมา รพ. ผู้ป่วยรู้สึกเหนื่อยหอบบางครั้งที่ทำงานมากหรือเดินช้าๆ ไปตรวจพบว่าเป็นความดันเลือดสูง ได้รับยา nifedipine หลังจากนั้นผู้ป่วยซื้อยาทานเองมาตลอด

6 เดือนก่อนมา รพ. มีอาการปวดต้นแขนทั้ง 2 ข้าง บางครั้งยกแขนไม่ค่อยขึ้น ต่อมาขาเท้าลำบากเวลาเดินขึ้นบันไดหรือนั่งยองๆ ลุกไม่ขึ้น บางวันอาการดีขึ้นเอง บางวันก็เจ็บมาก ผู้ป่วยไปตรวจที่ รพ. เพราะเริ่มมีหอบเหนื่อย

ปีสวาระบ่อยตอนกลางคืนๆ ละ 5-6 ครั้ง

บิดาผู้ป่วยเป็นโรคความดันเลือดสูงเมื่ออายุมาก

อภิปราย

ปัญหาหลักในผู้ป่วยรายนี้คือ แขนขาส่วนโคนอ่อนแรงและความดันเลือดสูง ซึ่งถ้าพิจารณาให้มาจากสาเหตุเดียวกันก็ทำให้นักถึงโรคต่อมไร้ท่อ 2 โรคคือ Cushing's syndrome และโรค primary aldosteronism หรือ Conn's syndrome อาการแขนขาส่วนโคนอ่อนแรงที่พบในโรคทั้งสองมักจะแตกต่างกันโดยใน Cushing's syndrome อาการอ่อนแรงมักจะไม่เป็นครั้งคราวเป็นผลจาก myopathy ในขณะที่ใน primary aldosteronism อาการกล้ามเนื้อเป็นอัมพาตเกิดเป็นครั้งคราวจากโปแตสเซียมในเลือดต่ำและมักเป็นอาการนำที่พบได้บ่อย (เอกสารหมายเลข 1) การตรวจร่างกายทั่วไปจะแยกโรคทั้งสองได้โดยผู้ป่วยด้วย Cushing's syndrome จะมีหน้ากลมลักษณะอ้วนที่ส่วนลำตัวแต่แขนขามักจะเล็ก ผิวหนังที่หน้าท้องผิปกติมี striae ในขณะที่ primary hyperaldosteronism หรือ Conn's syndrome ลักษณะ หน้าตาจะไม่ผิปกติ

ผลการตรวจร่างกาย

Wt. 91 kgs. Ht. 171 cms

General appearance : normal

PR 84 regular BP 140/110 mmHg @ arm

Heart sounds normal, no murmur

Peripheral pulses were normal

Chest : slight generalized wheezing bilaterally

Abdomen : no mass felt no striae

Legs : no oedema

Limb muscles : no wasting

Power

deltoids 4/5 4/5

hip flexors 4/5 4/5

others were normal

DTR's + +

อภิปราย (ต่อ)

ผู้ป่วยมีความดันเลือดสูง มีแกนขาส่วนโคนอ่อนแรงบ้าง คงจะนึกถึง Conn's syndrome มากกว่าสาเหตุอื่น จึงควรหา serum K⁺ และถ้าผิดปกติก็จะต้องตรวจช่องท้องด้วย CT scan ต่อไป

ผลการตรวจพิเศษ

CBC, BUN, Cr normal

Serum Na⁺ 151 K⁺ 2.83 Cl⁻ 100.4 CO₂ 30

Spot Urine Na⁺ 34.2 K⁺ 62.7 Cl⁻ 32.2

MDCT scan : upper abdomen : mass at lateral limb of L adrenal gland

การรักษา

ได้ทำการผ่าตัดเอาต่อมหมวกไตข้างซ้ายออก (left adrenalectomy) และตรวจทางพยาธิสภาพพบเนื้องอกสีออกเหลืองขนาด 8 x 3 x 1.5 เซนติเมตรในต่อมหมวกไตซึ่งมีน้ำหนัก 18.5 กรัม การตรวจ section ที่ย้อมสีแล้วด้วยกล้องจุลทรรศน์พบเป็น adrenal cortical adenoma

อภิปรายเพิ่มเติม

ผู้ที่รายงานเกี่ยวกับ Primary aldosteronism เป็นคนแรกคือ นายแพทย์ Jerome Conn ชาวสหรัฐฯ เมื่อปี ค.ศ. 1955 (เอกสารหมายเลข 2) วงการแพทย์จึงนิยมเรียกโรคนี้อีกว่า Conn's syndrome ในระยะแรกแพทย์มักเชื่อกันว่าโรคดังกล่าวหายาก พบได้ไม่ถึงร้อยละ 1 ในผู้ป่วยที่มีความดันเลือดสูง แต่ในช่วง 10 ปีที่ผ่านมาการศึกษาโดยใช้วิธีคัดกรองผู้ป่วยด้วยการหาอัตราส่วนระหว่าง renin และ angiotensin ที่มีความไวพบ primary aldosteronism เป็นสาเหตุกว่าร้อยละ 12 (เอกสารหมายเลข 3) ฮอรโมนที่หลั่งออกมาจากเนื้องอกส่วนใหญ่มาจากเนื้องอกเช่นในผู้ป่วยรายนี้หรือจาก adrenal hyperplasia ทั้ง 2 ข้าง การรักษาที่ถูกต้องจึงต้องแยกสาเหตุทั้งสองออกให้ได้ นอกจากนี้ยังมีโรคทางพันธุกรรมที่ทำให้ผู้ป่วยมีการหลั่ง aldosterone มากผิดปกติได้ แต่เป็นโรคที่พบได้น้อยมากเกิดจากมี gene ผิดปกติซึ่งเป็นผลจากยีนที่รับผิดชอบ aldosterone synthase คือ CYP 11B2 และยีนที่รับผิดชอบ adrenal 11-beta hydroxylase รวมกันในสัดส่วนที่ไม่เท่ากันในช่วง meiosis ผู้ป่วยด้วยโรคพันธุกรรมนี้จะผลิต aldosterone มากผิดปกติแต่การหลั่ง aldosterone ขึ้นอยู่กับฮอรโมน ACTH ดังนั้นจึงรักษาผู้ป่วยด้วยโรคนี้ได้ด้วยการให้ dexamethasone ในขนาดน้อยได้ นอกจากนี้ยังมีโรคทางพันธุกรรมชนิดอื่นอีก เช่น Liddle's syndrome ที่เป็น mineralocorticoid-type hypertension อีกชนิดหนึ่ง เป็นต้น (เอกสารหมายเลข 4)

การรักษาผู้ป่วย Conn's syndrome ที่เกิดจากเนื้องอกเช่นผู้ป่วยรายนี้ได้ผลดีมาก หลังผ่าตัดความดันเลือดลดลงเป็นปกติโดยผู้ป่วยไม่ต้องพึ่งยาอีกและเนื้องอกไม่ใช่เนื้อร้าย ทั้งนี้ถ้าผู้ป่วยไม่มีประวัติเป็นโรคความดันเลือดสูงในครอบครัว (เอกสารหมายเลข 5 และ 6) เนื้องอกในโรคนี้อันเป็นเนื้อร้ายพบได้น้อยมากมีเพียง 1 ใน 145 รายที่ Conn และคณะรายงานไว้ (เอกสารหมายเลข 7) แต่ก็เคยมีรายงานผู้ป่วยที่ผ่าตัดเอาเนื้องอกขนาดเส้นผ่านศูนย์กลางเพียง 2.5 เซนติเมตร ออกไปแล้วแต่อีกไม่ถึง 2 ปีต่อมาเกิดมีความดันเลือดสูงและมีโปแตสเซียมในเลือดต่ำอีกจาก metastases ไปที่กระดูกซี่โครง กระดูกไขสันหลัง และตับ (เอกสารหมายเลข 8)

ผมได้แนะนำเอกสารที่ดีเกี่ยวกับ Conn's syndrome เพิ่มเติมไว้ให้ (เอกสารหมายเลข 9, 10 และ 11) ถ้าผู้ใดอยากดูรูป adrenal scan ก็อาจจะดูจากเอกสารหมายเลข 12 ได้ ที่จริงในประเทศไทยนายแพทย์อัษฎา ตียพันธ์ และนายแพทย์สมคิด เอื้ออภิสิทธิ์วงศ์ เคยรายงานผู้ป่วยไทยจาก

รพ.สระบุรี ด้วยโรคนี้ไว้พร้อมรูป CT scan อย่างสวยงามเกือบ 20 ปีมาแล้ว (เอกสารหมายเลข 13) นายแพทย์อัษฎาปัจจุบันเป็นอายุรแพทย์ประจำอยู่ที่โรงพยาบาลศูนย์ชลบุรี

ท้ายสุดสำหรับเรื่องนี้ก็ขอบันทึกไว้ว่าผู้ที่ค้นพบ aldosterone คือ Sylvia Tait นักชีววิทยา เธอเพิ่งถึงแก่กรรมที่อังกฤษเมื่อวันที่ 28 กุมภาพันธ์ ค.ศ. 2003 ขณะอายุได้ 86 ปี เพียง 2 เดือนก่อนที่สถาบันราชบัณฑิตแห่งลอนดอนจัดประชุมวิชาการเฉลิมฉลองครบ 50 ปีแห่งการค้นพบ aldosterone Sylvia Tait เกิดที่รัสเซีย ครอบครัวอพยพมาอยู่ที่อังกฤษตั้งแต่เธออายุได้ 2 ขวบ เธอเคยศึกษาที่ลอนดอนและออกซ์ฟอร์ด แต่ค้นพบ aldosterone ในปี ค.ศ. 1952 ขณะทำงานอยู่ที่ Courtauld Institute of Biochemistry ที่โรงเรียนแพทย์ Middlesex ในลอนดอน ชีวิตการทำงานและชีวิตส่วนตัวของเธอเป็นเรื่องที่น่าสนใจมาก อ่านเอกสารหมายเลข 14 เพียงหน้าเดียวจะทำให้ผู้อ่านเรียนรู้อะไรได้มาก !

แนะนำเอกสาร

- 1) Huang YY, Hsu BR, Tsai JS. Paralytic myopathy: a leading clinical presentation for primary aldosteronism in Taiwan. J Clin Endocrinol Metab 1997; **82**: 2377-8.
- 2) Conn JW. Presidential address. II. Primary aldosteronism, a new clinical syndrome. J Lab Clin Med 1955; **45**: 3-17.
- 3) Gordon RD, Zlesak MD, Tunny TT, Stowasser M, Klemm SA. Evidence that primary aldosteronism may not be uncommon: 12% incidence among antihypertensive drug trial volunteers. Clin Exp Pharmacol Physiol 1993; **20**: 296-8.
- 4) Cleland SJ, Connell JMC. Endocrine hypertension. JR Coll Physicians Lond 1998; **32**: 104-8.
- 5) Sawka AM, Young WF, Thompson GB, Grant CS, Farley DR, Leibson C, et al. Primary aldosteronism: factors associated with normalization of blood pressure after surgery. Ann Intern Med 2001; **135**: 258-61.
- 6) Martinez D. Adrenalectomy for primary aldosteronism. Ann Intern Med 2003; **138**: 157-9.
- 7) Conn JW, Knopf RF, Nesbit RM. Clinical characteristics of primary aldosteronism from an analysis of 145 cases. Am J Surg 1964; **107**: 159-72.
- 8) Rossi GP, Vendraminelli R, Cesari M, Pessina AC. A thoracic mass with hypertension and hypokalaemia. Lancet 2000; **356**: 1570.
- 9) Ganguly A. Primary aldosteronism. N Engl J Med 1998; **339**: 1828-34.

- 10) Stewart PM. Mineralocorticoid hypertension. Lancet 1999; **353**: 1341-47.
- 11) Velakoulis D, Lubman DI, Brett A, Russell D. Conn's dementia. Lancet Neurol 2002; **1**: 131.
- 12) Ansari A. Clinical Picture. Primary aldosteronism. Lancet 2002; **360**: 617.
- 13) Tiypant A, Ua-Apisithwongse S. Primary aldosteronism, adrenal adenoma demonstrated by CT scan: a case report. Intern Med Thai 1985; **1**: 144-7.
- 14) Lancet Obituary. Sylvia Tait. Biologist who discovered aldosterone. 2003; **361**: 1571.