

# Acquired demyelinating disease of the central nervous system ในผู้ป่วย

## เด็กที่โรงพยาบาลศิริราช

นางสาวจรรยาพรรณ เกียรติพันธ์

บทคัดย่อ

### หลักการและเหตุผล

Acquired demyelinating disease of the central nervous system (ADC) เป็นโรคที่มีการอักเสบที่เกิดขึ้นภายหลังของเนื้อขาวของระบบประสาทส่วนกลาง ผู้ป่วยที่มีอาการครั้งแรกอาจจะเป็นอาการของโรค acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), clinical isolated syndrome (CIS), หรือ Neuromyelitis optica (NMO) ผู้ป่วยบางรายอาจจะมีอาการทางระบบประสาทเกิดขึ้นซ้ำและอาจจะได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น multiple sclerosis ซึ่งมีการรักษาและพยากรณ์โรคที่แตกต่างกัน

### จุดประสงค์

เป็นการศึกษาเชิงพรรณนาเกี่ยวกับกลุ่มโรค ADC ของผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการรักษา ณ โรงพยาบาลศิริราช และ อัตราการกลายเป็นโรค MS ในผู้ป่วยกลุ่มนี้

### วิธีการ

เป็นการศึกษาเชิงพรรณนาค้นหลัง (retrospective, descriptive study) ของกลุ่มประชากรผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่ามีภาวะ ADC ที่มีอายุต่ำกว่า 15 ปีที่ได้เข้ารับการรักษานที่โรงพยาบาลศิริราชตั้งแต่วันที่ 1 มกราคม พ.ศ. 2545 ถึง 31 ธันวาคม พ.ศ. 2554 ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่ามีโรค ADEM, ON, ATM, hemispheric/brainstem/cerebellar CIS (HBCC) จะถูกนำมาศึกษา โดยบันทึก อาการและอาการแสดง ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ การตรวจภาพวินิจฉัยระบบประสาท และ อัตราการเกิดอาการซ้ำของแต่ละโรครวมถึงการวินิจฉัยสุดท้ายของผู้ป่วยเมื่อได้มารับการติดตามรักษา

## ผลการศึกษา

มีผู้ป่วยที่สั้น 40 รายที่ได้รับการวินิจฉัยว่ามีภาวะ ADC โดยแบ่งเป็น ADEM 15 ราย (37.5%), CIS 24 ราย (60%) และ MS จำนวน 1 ราย (2.5%) ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น CIS แบ่งเป็น ON 11 ราย (27.5%), ATM 7 ราย (17.5%) และ HBCC 6 ราย (15%) ผู้ป่วยที่มี ADEM จะมีอายุน้อยกว่า และมีอาการนำ (prodromal symptoms) มากกว่าผู้ป่วยที่มี CIS มีผู้ป่วยจำนวน 6 ราย (15.4%) ที่มีอาการทางระบบประสาทเกิดขึ้นซ้ำ หรือพบความผิดปกติที่เพิ่มมากขึ้นจากการตรวจภาพวินิจฉัยระบบประสาท และได้รับการวินิจฉัยขั้นสุดท้ายว่ามีโรค MS และพบว่าผู้ป่วย 5/6 ราย (83.3%) ในกลุ่ม HBCC มีความเสี่ยงที่จะมีโรค MS สูงที่สุดเมื่อเปรียบเทียบกับโรค ADEM หรือ CIS กลุ่มอื่น ๆ และพบว่าผู้ป่วยกลุ่ม HBCC CIS จะมีค่าความเสี่ยงสัมพัทธ์สูงกว่าผู้ป่วยกลุ่ม ADEM อย่างมีนัยสำคัญทางสถิติ (RR = 7.27 with 95% CI 0.98-54.02) และผู้ป่วย ON 1 รายมีอาการทางไขสันหลังและได้รับการวินิจฉัยขั้นสุดท้ายว่ามีภาวะ NMO

## สรุป

ในผู้ป่วย ADC ผู้ป่วยกลุ่มที่ได้รับการวินิจฉัยว่ามี HBCC นั้นมีความเสี่ยงที่จะมีการดำเนินของโรคซ้ำและเรื้อรัง และเป็นกลุ่มเสี่ยงที่จะเป็นโรค MS ได้ในที่สุด ดังนั้นในผู้ป่วยกลุ่มนี้ควรได้รับการติดตามในระยะยาวเนื่องจากการรักษาและการพยากรณ์โรคแตกต่างไปจากกลุ่มอื่น ๆ

# Acquired demyelinating disease of the central nervous system in children at Siriraj Hospital

MR. JANYAWAT GEANPHUN

## Abstract

**Background:** Acquired demyelinating disease of the central nervous system (ADC) is a spectrum of inflammatory demyelinating disease with wide spectrums. The first demyelinating event could be acute disseminated encephalomyelitis (ADEM), clinical isolated syndrome (CIS), or Neuromyelitis optica (NMO). Some patients may have multiple relapses and lead to a diagnosis of multiple sclerosis (MS) which have different management and outcome.

**Objective:** To describe the spectrum of ADC in children at Siriraj Hospital and the risk of developing MS in these patients.

**Method:** Children with a diagnosis of demyelinating disease who were less than 15 years of age at Siriraj Hospital between January 2002 and December 2011 were retrospectively reviewed. Patients who had diagnosed with ADEM, CIS which includes optic neuritis (ON), acute transverse myelitis (ATM), brainstem/cerebellar and hemispheric CIS (HBCC), and MS were included. Clinical manifestations, laboratory and neuroimaging studies, recurrence of the demyelinating disease and final diagnosis at the last visit were extracted from the medical record and retrieved in the standard record.

**Results:** 40 patients were diagnosed with ADC during the study period. Using international Pediatric MS study, 15 (37.5%) had ADEM, 24 (60%) had CIS and 1 (2.5%) had MS. Of 24 patients with CIS; 11 had ON, 7 had ATM and 6 had HBCC. Overall patients with ADEM were younger ( $6.9 \pm 3.4$  years) than CIS ( $9.8 \pm 3.0$  years) and had more prodromal symptoms than CIS group. 6/39 patients (15.4%) had relapses or progression of the neuroimaging study and diagnosed as MS at the last follow-up. Based on initial diagnosis, 5/6 (83.3%) of patients with HBCC had the highest risk of developing MS with a mean period

of 10 months (range 4-53). The risk of developing MS in HBCC CIS group is statistically significance (RR = 7.27 with 95% CI 0.98-54.02) than the ADEM group. One patient with ON had further spinal cord symptoms and finally diagnosed with NMO.

**Conclusion:** In patients with ADC, patients with hemispheric/brainstem/cerebellar CIS are more likely to develop MS than patients with initial diagnosis of ADEM, ON and ATM. Long term follow-up in these patients is crucial.