

บทคัดย่อ

การศึกษาลักษณะทางคลินิก และผลการรักษาในผู้ป่วยโรค Kasabach – Merritt Syndrome, Kaposiform Hemangioendothelioma และ Tufted Angioma ในผู้ป่วยเด็ก ณ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ปี พ.ศ. 2549 ถึง 2559

บทนำ Kasabach Merritt Syndrome (KMS) เป็นภาวะก้อนเนื้อออกหลอดเลือดขยายขนาดอย่างรวดเร็ว ร่วมกับภาวะเกล็ดเลือดต่ำ และการแข็งตัวของเลือดผิดปกติ KMS มักพบร่วมกับเนื้องอกหลอดเลือดชนิด Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) และ Tufted angioma (TA) ซึ่งเป็นก้อนเนื้อออกชนิดที่มีอุบัติการณ์น้อยและอาการรุนแรง ในปัจจุบันการรักษา KMS ยังคงเป็นที่ถกเถียงและไม่มีบทสรุปของวิธีการรักษาที่ชัดเจน การศึกษาวิจัยนี้จึงต้องการศึกษา อาการ และการตอบสนองต่อการรักษา KMS ด้วยยาต่างๆ ใน รพ. ศิริราช ทั้งนี้ข้อมูลทั้งหมดอาจนำไปใช้ในการช่วยเหลือแพทย์ในการตัดสินใจให้การรักษาในอนาคตได้

วัตถุประสงค์ เพื่อศึกษาลักษณะทางคลินิกของโรค KMS, KHE และ TA ในผู้ป่วยเด็ก

วิธีดำเนินการวิจัย เป็นการศึกษาแบบ retrospective study โดยสืบค้นข้อมูลจากแฟ้มประวัติคนไข้โรค KMS, KHE และ TA ซึ่งได้รับการรักษาใน โรงพยาบาลศิริราชตั้งแต่ปี พ.ศ. 2549 - 2559 โดยนำข้อมูลการรักษาทั้งหมดบันทึกใน case record form เก็บข้อมูลและวิเคราะห์ข้อมูลโดยใช้โปรแกรม SPSS

ผลการวิจัย จากการศึกษา ผู้ป่วยทั้งหมด 15 ราย พบผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัย KMS 10 ราย KHE 5 ราย และ TA 2 ราย ผู้ป่วยที่เป็น TA มีค่าเกล็ดเลือดอยู่ในเกณฑ์ปกติ ในงานวิจัยนี้พบว่าการใช้ยา propranolol ร่วมกับสเตียรอยด์ ถูกเลือกใช้เป็นอันดับแรก (1st line regimen) มากที่สุดและให้ผลการรักษา แบบตอบสนองดีมาก (complete response) ร้อยละ 28.5 นอกจากนี้ VAT regimen ถูกนำมาใช้ เป็นตัวเลือกอันดับที่สอง ในการรักษา ซึ่งให้ผลตอบสนองดีมาก (complete response) ร้อยละ 50 ขนาดของก้อนเนื้อออก เส้นเลือดเล็กลง และจำนวนเกล็ดเลือดเพิ่มขึ้นหลังการรักษา ผู้ป่วย 2 รายที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วย 1st และ 2nd line ได้รับการรักษาด้วย Sirolimus และมีผลการตอบสนองที่ดี และผู้ป่วยอีก 2 ราย ที่ไม่ตอบสนองต่อการรักษาด้วยยาได้รับผ่าตัด และ sclerosing therapy ผู้ป่วย 1 รายเสียชีวิตจากการมีเลือดออกในช่องท้อง

สรุป ผู้ป่วยโรค KMS, KHE และ TA มีผลการตอบสนองดีมากหลังรักษาด้วยยา propranolol ร่วมกับ prednisolone และ VAT regimen อย่างไรก็ตาม ควรพิจารณาทำการศึกษาแบบ prospective study ต่อไป

คำสำคัญ KHE – Kaposiform hemangioendothelioma, KMS – Kasabach-Merritt Syndrome, TA – Tufted angioma, propranolol, vascular tumor

Abstract

A TEN-YEAR RETROSPECTIVE STUDY OF CLINICAL CHARACTERISTICS AND OUTCOMES OF PATIENTS WITH KASABACH – MERRITT SYNDROME KAPOSIFORM HEMANGIOENDOTHELIOMA AND TUFTED ANGIOMA AT SIRIRAJ HOSPITAL BETWEEN 2006 - 2016

Introduction: Kasabach-Merritt syndrome (KMS) is a rare condition presented with enlarged vascular tumor resulting in consumptive coagulopathy and profound thrombocytopenia. KMS is common presentation of Kaposiform hemangioendothelioma (KHE) and Tufted angioma (TA), the rare forms of fatal vascular tumor. The treatment of such tumors is controversial and varied. The study regarding clinical manifestations and outcome might benefit physicians to consider the appropriate treatment.

Objective: To study the clinical features and treatment outcomes of KMS, KHE and TA in pediatric patients

Methods: The retrospective chart review of patients diagnosed as KMS, KHE and TA in Siriraj hospital from 2006 to 2016 was conducted. The data were analyzed using SPSS program.

Results: Fifteen patients were diagnosed with KMS, KHE and TA. Of all 15 patients, 7 patients underwent tissue biopsy; 2 cases were TA and 5 cases were KHE. All KHE cases manifested KMS whereas all TA cases did not have KMS. The combination of propranolol and prednisolone was the most common first-line regimen, with the complete response of 28.5%. The most common second-line was VAT regimen, with the complete response of 50%. The trend of the shrinkage of tumor inversely correlated with the increment of platelet number. Two patients who were refractory to conventional treatment responded well to sirolimus. The other two refractory cases were successfully treated with surgical intervention. One patient died of abdominal hemorrhage.

Conclusion: Both combination of propranolol and prednisolone and VAT regimen seem to be effective in KMS KHE and TA. However, the larger cohort should be conducted to substantiate the role of such treatments.

Keywords: KHE – Kaposiform hemangioendothelioma, KMS – Kasabach-Merritt Syndrome, TA – Tufted angioma, propranolol, vascular tumor