

กลุ่มอาการฮีโมฟาโกซัยต์ ; การศึกษาย้อนหลังในผู้ป่วยเด็ก
ภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช (พ.ศ. 2533-2542)
นงนภา จิรรัตนโสภา

การศึกษานี้เป็นการรวบรวมข้อมูลของผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัยเป็นกลุ่มอาการฮีโมฟาโกซัยต์ที่เข้ารับการรักษาในภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ มกราคม พ.ศ.2533 ถึง ธันวาคม พ.ศ.2542 พบผู้ป่วยทั้งหมด จำนวน 52 รายในช่วงระยะเวลา 10 ปี โดยพบอัตราส่วนผู้ป่วยเพศชาย ต่อเพศหญิง เท่ากับ 1.7 ต่อ 1 และพบผู้ป่วยอายุตั้งแต่ 6 เดือน ถึง 12 ปี อายุเฉลี่ย 4.28 ปี โดยพบผู้ป่วยในช่วงกลุ่มอายุ 1-2 ปี มากที่สุด อาการและอาการแสดงที่มักนำผู้ป่วยมาพบแพทย์ได้แก่ ไข้ (100%), ตับโต (94.23%) และม้ามโต (80.76%) ผู้ป่วยทุกรายพบมีภาวะ cytopenia โดยพบภาวะเกล็ดเลือดต่ำ และภาวะซีดมากที่สุดตามลำดับ พบหน้าที่ตับผิดปกติในผู้ป่วยมากกว่า 50%

ผู้ป่วยทั้งหมด 52 ราย แบ่งออกเป็น 3 กลุ่ม คือ Infection - associated hemophagocytic syndrome (IAHS) 15 ราย (28.84%) , Malignancy – associated hemophagocytic syndrome (MAHS) 25 ราย (48%) และกลุ่มที่ไม่ทราบสาเหตุ 12 ราย (23%) โดยในกลุ่ม IAHS พบสาเหตุจากเชื้อแบคทีเรียมากที่สุด (53.33%) รองลงมาคือ เชื้อไวรัส (26.66%) , โปรโตซัว (13.33%) และเชื้อรา (6.64%) ตามลำดับ ในกลุ่มแบคทีเรียนั้น พบสาเหตุจากเชื้อ Salmonella มากที่สุด ส่วนเชื้อไข้เลือดออกนั้นพบเป็น สาเหตุอันดับหนึ่งของเชื้อไวรัส ส่วนผู้ป่วย MAHS พบสาเหตุจาก มะเร็งต่อมน้ำเหลืองชนิด Large cell lymphoma มากที่สุด (60%) รองลงมา คือ มะเร็งเม็ดเลือดขาว

ผู้ป่วย MAHS มีอัตราตายสูงที่สุด คือ 52% ส่วนผู้ป่วย IAHS พบอัตราตาย 6.64% และกลุ่มที่ไม่ทราบสาเหตุ พบอัตราตาย 16.66% โดยสาเหตุการตายมักเกิดจากภาวะเลือดออกผิดปกติ, ตับวาย หรือ ระบบอวัยวะทำงานล้มเหลว (multiorgan failure)

ภาควิชากุมารเวชศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล

HEMOPHAGOCYTTIC SYNDROME ; A RETROSPECTIVE STUDY OF CASES OF DEPARTMENT OF PEDIATRICS, SIRIRAJ HOSPITAL (1989-1998)

Nongnapa Jirarattanasopa

During the 10 year period from January 1989 to December 1998, there were 52 children diagnosed with Hemophagocytic lymphohistiocytosis (HLH) or hemophagocytic syndrome in Siriraj Hospital. Their age ranged from 6 months to 12 years (mean 4.28 years). The ratio of male to female was 1.7:1. The 52 patients were divided in 3 groups : infection – associated hemophagocytic syndrome (IAHS); 15 cases (28.84%) , malignancy – associated hemophagocytic syndrome (MAHS) ; 25 cases (48%) , and idiopathic ; 12 cases (23%).

The most common signs and symptoms were fever (100%) , hepatomegaly (94.23%) and splenomegaly (80.76%). Cytopenia which was one of the criteria for diagnosis of HLH was found in all patients. Thrombocytopenia and anemia were presence in most patients. More than half of the patients had abnormal liver function test.

Eight of the 15 cases with IAHS (53.33%) were associated with bacterial infection. The others were associated with virus (26.66%) , protozoa (13.33%) , and fungus (6.64%). Sixty percent of the cases with MAHS were associated with large cell lymphoma. Leukemia was the second most common, other causes were Myelodysplastic syndrome (MDS), Langerhan cell histiocytosis (LCH) and histiocytic sarcoma. Supportive with specific therapy were aggressively given in all patients. Fifteen patients (28.84%) died during the acute disease , they were one of the 15 IAHS (6.64%) , twelve of the 25 MAHS (48%) and two of the 12 unknown caused group (16.66%). The causes of death were mostly from the complications of HLH such as coagulopathy , hepatic failure or mutiorgan failure.