

การศึกษาผู้ป่วย กลุ่มโรค พรุนเบลลี ในภาควิชากุมารเวชศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ศิริราชพยาบาล ตั้งแต่ พ.ศ. 2523 ถึง พ.ศ. 2541
ปิยะพร พงศ์จรรยากุล

รายงานนี้เป็นการศึกษาผู้ป่วย Prune Belly syndrome ในโรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ปี พ.ศ. 2523 ถึง พ.ศ. 2541 จำนวน 5 ราย โดยรวบรวมข้อมูลจากผู้ป่วยที่รับไว้ในโรงพยาบาล ผู้ป่วยจากคลินิกเวชพันธุศาสตร์และคลินิกโรคไต ผู้ป่วยส่วนใหญ่มีภูมิลำเนาอยู่ในภาคกลาง อายุบิดาและมารดาส่วนใหญ่อยู่ในวัยเจริญพันธุ์ คือ ช่วงอายุ 25-29 ปี ไม่มีประวัติความสัมพันธ์ทางเครือญาติระหว่างบิดาและมารดา มารดาทุกคนได้รับการฝากครรภ์ ไม่มีมารดาคนใดได้รับการตรวจวินิจฉัยก่อนคลอด พบเพศชายมากกว่าเพศหญิงในอัตราส่วน 4:1 ผู้ป่วยส่วนใหญ่คลอดปกติร้อยละ 80 น้ำหนักแรกเกิดอยู่ในช่วง 2,501-3,000 กรัมร้อยละ 40 คลอดที่รพ. ศิริราช อายุมากที่สุดของผู้ป่วยขณะมาพบแพทย์รพ. ศิริราชครั้งแรก คือ 15 เดือน ลักษณะทางคลินิก พบภาวะไม่มีกล้ามเนื้อหน้าท้องทุกคน ผู้ป่วยเพศชายทุกคนอวัยวะไม่ลงในถุงอัณฑะ ทุกคนมีความผิดปกติของระบบทางเดินปัสสาวะ ความผิดปกติที่พบบ่อยคือ urethral atresia, hydronephrosis ลักษณะทางคลินิกอื่นๆ ที่พบคือ chest wall deformity, congenital hip dislocation ร้อยละ 80 ได้รับการวินิจฉัยโรคโดยกุมารแพทย์ ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเพิ่มเติมในระบบทางเดินปัสสาวะทุกคน และในบางระบบที่พบลักษณะทางคลินิกที่ผิดปกติ ผู้ป่วยส่วนใหญ่ได้รับการรักษาแบบประคับประคอง มีบางรายที่ได้รับการรักษาพิเศษ เฉพาะโรค มีผู้ป่วยเสียชีวิต 1 รายจากการติดเชื้อในกระแสเลือด ทุกคนมีภาวะแทรกซ้อนคือ การติดเชื้อในระบบทางเดินปัสสาวะ ส่วนใหญ่ได้รับคำแนะนำทางเวชพันธุศาสตร์ มีร้อยละ 40 ที่ยังคงมารับการตรวจติดตามผลกับคลินิกเวชพันธุศาสตร์

RETROSPECTIVE STUDY
OF
PRUNE BELLY SYNDROME
IN DEPARTMENT OF PEDIATRICS
DURING 1980-1998

Piyaporn Pongjanyakul

This project was a study of patients with Prune Belly Syndrome at Siriraj hospital during 1980-1998. There was total of 5 patients with Prune Belly Syndrome. Most families lived in the central Thailand. The paternal and maternal ages were between 25-29 years old. There was no history of consanguinity. All mothers had antenatal care during their pregnancy. There were boys more than girls (4:1). Three patients were born by vaginal delivery. Eighty percent of patients had birth weight between 2,501-3,000 grams. Two patients were born at Siriraj hospital and others were born in the provincial hospital. The age ranges of patients who were seen at Siriraj hospital were between 0-15 months. Cryptorchidism was detected in all male patients. Absent abdominal wall musculature and urinary tract anomalies were detected in all patients. The most common urinary tract anomalies were urethral atresia and hydronephrosis. Other manifestations were chest wall deformity and congenital hip dislocation. Eighty percent of patients were diagnosed by pediatricians. Investigations of urinary tract system were done in all patients and other work up included orthopaedics and cardiovascular system. Managements consist of supportive and symptomatic treatments. Some patients need specific treatments such as suprapubic cystostomy, neprostomy, vesicostomy, posterior slap left knee, Pregnil. One patient died from septicemia. Majority of families (60%) received genetic counselling and 40% of families were under observation for long term follow up.