

NEONATAL LUPUS ERYTHEMATOSUS: ประสบการณ์ในโรงพยาบาลศิริราช

รัตนาวลัย จันทร

การศึกษานี้เป็นการศึกษาย้อนหลังโดยการรวบรวมข้อมูลของผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น neonatal lupus erythematosus (NLE) ที่เข้ารับการรักษาในภาควิชากุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลศิริราช ตั้งแต่ มกราคม พ.ศ. 2543 ถึง สิงหาคม พ.ศ. 2547 พบผู้ป่วยทั้งหมดจำนวน 12 ราย ในช่วงระยะเวลา 4 ปี 8 เดือน โดยพบผู้ป่วยชาย : ผู้ป่วยหญิง เท่ากับ 0.7:1 ผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยเป็น NLE ตั้งแต่ระยะก่อนคลอด เป็นจำนวน 2 ราย (ร้อยละ 16.6) โดยทั้งสองรายมีอาการของ congenital heart block (CHB) ส่วนใหญ่ของผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยในช่วงแรกคลอดและภายหลังคลอดโดยมีค่ามัธยฐานของอายุที่วินิจฉัย 52 วัน (range 28-84 วัน) และอายุเฉลี่ยที่ได้รับการวินิจฉัยเท่ากับ 53.6 ± 20.7 วัน ในการศึกษาพบผู้ป่วยเพียง 4 ราย (ร้อยละ 25) ที่มีประวัติ autoimmune disease ในมารดา ซึ่งทุกรายเป็น SLE ส่วนผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่ได้รับการตรวจมารดาทุกรายมีการเพิ่มขึ้นของ ESR โดยมีค่ามัธยฐานของ ESR เป็น 75 มม./ชม. (67-110 มม./ชม.) และผลการตรวจ autoimmune profile พบ ANA 10 ราย (ร้อยละ 100), anti-Ro 7 ราย (ร้อยละ 100), anti-La 4 ราย (66.7%), และ anti-RNP 1 ราย (33.3%)

อาการและอาการแสดงในระบบต่างๆที่พบ ได้แก่ อาการระบบผิวหนัง 8 ราย (66.7%), ระบบหัวใจ 7 ราย (58.3%), ทางตับและทางเดินน้ำดี 6 ราย (50%), และทางระบบเลือด 3 ราย (25%) โดยอาการแสดงทางผิวหนังที่พบบ่อยที่สุด คือ annular erythema 62.5% ซึ่งพบส่วนใหญ่ที่บริเวณใบหน้าถึง 87.5% อาการทางหัวใจที่พบบ่อยที่สุดคือ congenital complete heart block 71.4% โดยพบผู้ป่วย 1 รายที่มีปัญหารุนแรงเป็น hydrops fetalis อาการทางตับและทางเดินน้ำดีที่พบบ่อยที่สุด คือ การเพิ่มขึ้นของ transaminase enzyme 83.3% และอาการทางระบบเลือดที่พบบ่อยที่สุด คือ ภาวะเกร็ดเลือดต่ำ 66.7%

การรักษาที่ผู้ป่วยได้รับขึ้นกับอาการแสดง ได้แก่ ผู้ที่มีอาการทางผิวหนัง ได้รับการรักษาโดยยาทา steroid 62.5%, อาการทางหัวใจ พบว่าผู้ป่วยทุกรายต้องได้รับการใส่ pacemaker, อาการทางตับและทางเดินน้ำดี ได้รับการรักษาโดย systemic steroid 60% โดยมีผู้ป่วย 1 รายที่ต้องได้รับการรักษาด้วย immunosuppressive drug เนื่องจากเป็น autoimmune hepatitis, และผู้ที่มีอาการทางระบบเลือดทุกรายไม่ต้องได้รับการรักษาใดๆ

จากระยะเวลาที่สามารถติดตามอาการของผู้ป่วยได้ในการศึกษาครั้งนี้ ซึ่งเป็นระยะเวลาดังแต่ 1-44 เดือน พบผู้ป่วยเพียง 1 รายที่มีการดำเนินโรคลายเป็น autoimmune hepatitis ผู้ป่วยรายอื่นๆไม่พบมีอาการและอาการแสดงของ autoimmune disease ใดๆ ส่วนใหญ่อาการแสดงทางระบบต่างๆในผู้ป่วยดีขึ้นได้ภายในระยะเวลา 6 เดือนทั้งในกลุ่มที่มีอาการแสดงทางผิวหนังและกลุ่มที่มีอาการแสดงทางตับและทางเดินน้ำดี ส่วนผู้ป่วยที่มีอาการทางระบบเลือดจะเป็นกลุ่มที่อาการต่างๆหายไปได้เร็วที่สุด ภายในระยะเวลาเพียง 3 เดือน

ผู้ป่วยในกลุ่มที่มีอาการแสดงทางระบบหัวใจที่ต้องได้รับการรักษาโดยการใส่ pacemaker พบว่า แม้ผู้ป่วยจะได้รับการรักษาอย่างเหมาะสมแล้วก็ตาม ยังมีผู้ป่วยถึง 80% ที่เกิดอาการของภาวะหัวใจวาย และต้องได้รับการรักษาด้วยการให้ยา รวมทั้งยังพบผู้ป่วย 1 รายที่มีการดำเนินโรคที่รุนแรง จนกลายเป็น cardiomyopathy

NEONATAL LUPUS ERYTHEMATOSUS: SIRIRAJ EXPERIENCE

Rattanavalai Chantorn

From a retrospective study, there were 12 children diagnosed Neonatal Lupus Erythematosus (NLE) in the Department of Pediatrics, Siriraj Hospital during January 2000 to August 2004. The ratio of male to female was 0.7:1. There were 2 cases (16.6%) diagnosed as NLE since prenatal period. Both of them presented with congenital complete heart block (CCHB). Most of the others presented in newborn and infancy period. Their median age at diagnosis was 52 days (range 28 to 84 days) and mean age was 53.6 ± 20.7 days. Only 4 cases (33.3%) showed positive maternal history of autoimmune disease. Significant laboratory findings in maternal serum were elevation of ESR (median = 75 mm/hr and range = 67-110 mm/hr), significant titer of ANA 10 cases (100%), anti-Ro 7 cases (100%), anti-La 4 cases (66.7%), and anti-RNP 1 case (33.3%).

The signs and symptoms found in the NLE patients were described in 4 organ systems: skin manifestation 8 cases (66.7%), cardiac manifestation 7 cases (58.3%), hepatobiliary manifestation 6 cases (50%), and hematologic manifestation 3 cases (25%). The most common skin manifestation was annular erythema 5 cases (62.5%). The distribution was found particularly in facial area 7 cases (87.5%). Congenital complete heart block was the most common presentation in 5 of 7 cases (71.4%) in the group of cardiac manifestation. The common manifestations in hepatobiliary and hematologic group were elevation of transaminase enzyme 5 cases (100%) and thrombocytopenia 2 cases (66.7%).

All of the patients with CCHB were treated by pacemaker implantation. Five of 8 cases with skin manifestation were treated by topical corticosteroid and only 1 case had residual skin lesion. One case of hepatobiliary group turned to be autoimmune hepatitis which required immunosuppressive treatment. The other 3 cases were treated by systemic corticosteroid. None of the patients with hematologic manifestation required treatment.

Outcome in this study didn't see the patients who turned to be any autoimmune disease except autoimmune hepatitis. The duration of symptoms in both of skin and hepatobiliary manifestation was about 6 months. In cases of hematologic manifestation seem to be faster. The longest duration was only 3 months. The patients who treated by pacemaker implantation in cardiac group, found 80% of cases were needed antifailure medication to control congestive heart failure. Finally one patient in this group developed to cardiomyopathy.