

Acute Porphyria Attack after anesthesia : A case report

Surisa Siriwong M.D.*

ABSTRACT

Porphyria is the group of diseases with abnormal heme metabolism. This conditions is unusual in Thai population. Patient may present with multiple organ involvement such as cutaneous manifestation, neurologic or mental symptoms or both base on each type of porphyrias. In some cases show visceral symptoms that may be misdiagnosis with acute abdominal condition. Many drugs may be trigger porphyria attack and should be concerned in treatment planning.

A 36 years old Thai man, was referred to Buriram hospital with acute abdominal pain . He also had clinical dehydration and severe tachycardia intraoperative period with no abnormal surgical condition in peritoneum. Postoperative period he had dark urine . After investigation shows positive urine spectrophotometry and urine porphobilnogen is detected. His diagnosis is acute porphyria attack. In this case offered symptomatic and supportive treatment with analgesic and high glucose diets. His symptom was resolved and he had discharged from hospital in 2 week. Retrospective review shows induction with thiopental may be precipitated this attack.

Key words :

Porphyria, Acute porphyria attack, Abdominal pain with change in neurologic or mental symptom, dark urine.

*Department of anesthesiology, Surin Buriram, Buriram province

รายงานผู้ป่วย : ผู้ป่วยที่เกิดภาวะพอร์ไฟเรียหลังจากการระงับความรู้สึก

สุริสา ศิริวงศ์ พ.บ.*

บทคัดย่อ

โรคพอร์ไฟเรีย เป็นโรคที่พบได้น้อยในประชากรไทย ผู้ป่วยอาจมาพบแพทย์ด้วยอาการผิดปกติทางจิตเวชหรือระบบประสาทร่วมกับอาการปวดท้องแบบเฉียบพลัน แต่ผ่าตัดแล้วไม่มีความผิดปกติในช่องท้อง หากมีอาการปัสสาวะเข้ม อาจทำให้สับสนกับภาวะอื่น ทำให้การวางแผนการรักษาไม่เหมาะสม กระตุ้นโรคให้เป็นมากขึ้นและอาจเกิดภาวะแทรกซ้อนรุนแรงได้

รายงานนี้ได้นำเสนอผู้ป่วยชายไทย 36 ปี ซึ่งเข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลด้วยอาการปวดท้องเฉียบพลัน ผู้ป่วยมีอาการชาตาค่อนข้างรุนแรงร่วมกับมีอาการหัวใจเต้นเร็ว ผ่าตัดไม่พบความผิดปกติ แต่หลังผ่าตัดสังเกตพบปัสสาวะเปลี่ยนสี ภายหลังพยายามหาสาเหตุ พบว่า ผู้ป่วยเป็นโรคพอร์ไฟเรีย และในการระงับความรู้สึกมีการใช้ยา Thiopental ซึ่งอาจเป็นปัจจัยกระตุ้นให้เกิดภาวะโรคดังกล่าว ดังนั้นผู้ป่วยที่มีอาการปวดท้องเฉียบพลัน ร่วมกับการมีอาการผิดปกติทางจิตเวชหรือระบบประสาท มีภาวะหัวใจเต้นเร็ว ผ่าตัดไม่พบความผิดปกติ ควรนึกถึงภาวะพอร์ไฟเรียร่วมด้วยเสมอ และ หลีกเลี่ยงการใช้ยาที่อาจกระตุ้นให้เกิดภาวะโรค และปัจจัยกระตุ้นอย่างอื่น รวมทั้งให้คำแนะนำการปฏิบัติตัวและการดูแลตัวเองของผู้ป่วย

* นายแพทย์ชำนาญการ กลุ่มงานวิสัญญีวิทยา โรงพยาบาลบุรีรัมย์

บทนำ

ภาวะ acute porphyria เป็นอาการที่พบไม่บ่อยในประชากร ผู้ป่วยอาจมาพบแพทย์ด้วยอาการทางคลินิกได้หลายระบบ ทำให้สับสนกับภาวะอื่น เช่น อาการปวดท้อง อาการทางจิตและระบบประสาท เป็นต้น นอกจากนี้ ยังเป็นกลุ่มอาการที่มียาหลายชนิด สามารถกระตุ้นให้เกิดอาการได้ ซึ่งหากไม่ได้ตระหนักถึงภาวะดังกล่าวนี้ อาจทำให้การวินิจฉัยโรคและการวางแผนการรักษาผิดไปจากความเป็นจริงและก่อให้เกิดผลเสียแก่ผู้ป่วยได้

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 36 ปี มาด้วยอาการปวดท้อง 3 วัน ร่วมกับมีอาการท้องเสียถ่ายเหลว ได้รับการวินิจฉัยโรคเป็น peritonitis ส่งตัวจากโรงพยาบาลชุมชนมารับการรักษาต่อที่โรงพยาบาล 13 วันก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีอาการบวมทั้งตัว เหนื่อย ปัสสาวะลดลง urine protein 3+ ได้รับการวินิจฉัยเป็น Nephrotic syndrome ได้รับการรักษาด้วย Prednisolone (5 mg) 4 เม็ด รับประทาน 3 เวลา, Omeprazole (20 mg) 1 เม็ด รับประทาน 2 เวลา, Furosemide (40 mg) ½ เม็ด รับประทาน เวลาเช้า ปฏิเสธโรคประจำตัวอื่นไม่แพ้ยาไม่เคยผ่าตัด

ตรวจร่างกายก่อนผ่าตัด ความดันโลหิต มม.100/55 โปรท ซีฟร 130 ครั้ง/นาที อุณหภูมิ 36.7 องศาเซลเซียส น้ำหนัก ประมาณ 45 กก. สังเกตมีอาการขาดน้ำระดับปานกลาง อ่อนเพลียมาก จากการตรวจร่างกายทางหน้าท้องพบ generalized guarding board-like rigidity และ rebound tenderness ให้ผลบวก วางแผนผ่าตัด exploratory laparotomy ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ CBC : Hct 45% WBC 11,700 cell/uL Neutrophil 91% Lymphocyte 3% Monocyte 2% Band form 4% platelet 342,000 /uL Chemistry

BUN 14 mg% Creatinine 1.1 mg% Na142.1 mmol/L K 2.71 mmol/L Cl 107 mmol/L CO₂ 28 mmol/L ภาพเอกซเรย์ปอดพบ minimal pleural effusion ที่ปอดทั้ง 2 ข้าง

ผู้ป่วยได้รับการระงับความรู้สึกแบบทั่วไป ร่วมกับการใส่ท่อช่วยหายใจ หลังจากรับการผ่าตัดระงับความดันโลหิต คลื่นไฟฟ้าหัวใจ ความอิ่มตัวของออกซิเจนในเลือด ผู้ป่วยได้รับการนำสลบด้วย Dormicum 3 mg Fentanyl 50 ug IV Thiopental 125 mg IV หลังจากนั้นใส่ท่อช่วยหายใจด้วย succinylcholine 75 mg รักษาระดับการสลบด้วย O₂ N₂O 1:1 0.4% Isoflurane Atracurium 25 mg ใช้เวลาผ่าตัด 30 นาที ผลการผ่าตัดพบ น้ำในช่องท้องปริมาณเล็กน้อย ไม่มีก้อน อวัยวะอื่นในช่องท้องอยู่ในเกณฑ์ปกติ ระหว่างผ่าตัด ความดันโลหิตอยู่ในช่วง 100/60 มม.ปรอท ซีฟรเป็น sinus tachycardia 130 ครั้ง/นาที ตลอด หลังผ่าตัดจึงคาท่อช่วยหายใจไว้ และให้สังเกตอาการต่อที่หอผู้ป่วย หลังผ่าตัด 1 วัน สังเกตเริ่มมีปัสสาวะสีเหลืองเข้มมากขึ้นเป็นสีโค้ก ตรวจ urine specific gravity 1.034 หลังให้ hydration urine Specific gravity ลดลงแต่ปัสสาวะยังไม่เปลี่ยนสี ระหว่างนั้นมีการให้เลือดทดแทนภาวะช็อค จึงได้ทำการตรวจหาสาเหตุของภาวะ hemoglobinuria ให้ผลลบ หลังจากนั้นปรึกษา อายุรแพทย์ ส่งตรวจ urine spectrophotometry ให้ผลบวก วินิจฉัยเป็น Acute porphyria ให้การรักษาด้วย การให้ high glucose diet เป็นน้ำหวาน ผลการตรวจ urine porphobilinogen 104.5 ug/ml ผู้ป่วยอาการดีขึ้นตามลำดับและกลับบ้านได้ใน 2 สัปดาห์ ภายหลังได้รับคำแนะนำ ในรายนี้ ไม่ได้ทำการส่งตรวจทางห้องปฏิบัติการอื่นเพิ่มเติม

วิจารณ์

Porphyria เป็นกลุ่มโรคที่เกิดจากความผิดปกติของการสังเคราะห์ heme ซึ่งอาจมีสาเหตุจากพันธุกรรมหรือเกิดจากความผิดปกติภายหลังกำเนิด ส่งผลให้ร่างกายไม่สามารถสร้าง ฮีโมโกลบินได้ และมีการสะสมของ heme precursors ชนิดต่างๆ ตามช่วงการผิดปกติของเอนไซม์ขั้นตอนนั้นๆ ในประวัติศาสตร์ เรียกผู้ป่วยในกลุ่มนี้ว่าเป็นต้นกำเนิดของ แวมไพร์ หรือมนุษย์หมาป่า เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการทางผิวหนังที่ผิดปกติ แพ้แสง ตัวซีดขาวจากการที่ไม่สามารถสร้าง hemoglobin ได้อย่างสมบูรณ์ และอาจมีอาการผิดปกติทางจิต⁽¹⁾ โดยทั่วไป Porphyrias สามารถแบ่ง ออกได้เป็น 2 กลุ่มใหญ่ๆ⁽²⁾ ได้แก่ erythropoietic porphyria และ hepatic porphyria ซึ่งมีอาการทางคลินิกแตกต่างกัน โรคในกลุ่ม erythropoietic porphyria มักมีอาการแบบค่อยเป็นค่อยไป มีอาการแสดงเด่นทางด้านผิวหนัง เช่น แพ้แสง ผิวหนังเปลี่ยนสี ตุ่มน้ำใส มักไม่เกี่ยวข้องต่อการการกระตุ้นด้วยยา กลุ่ม hepatic porphyria เป็นกลุ่มที่พบบ่อยกว่าและมีอาการทางคลินิกที่หลากหลาย บางชนิดมีอาการทางระบบผิวหนังร่วมและมักมีส่วนเกี่ยวข้องต่อการกระตุ้นด้วยยาได้หลายชนิด^(3,4) ในกลุ่มนี้สามารถจำแนกย่อยออกเป็น 4 กลุ่มโรคตามชนิดของเอนไซม์ที่มีความผิดปกติ ได้แก่ Acute Intermittent Porphyria (AIP), Hereditary Coproporphyria (HCP), Variegate Porphyria (VP), และ Plumboporphyrin (PLP) ในกลุ่มนี้ Acute Intermittent Porphyria (AIP) พบได้บ่อยที่สุดอุบัติการณ์ของ Acute (hepatic porphyria) มักพบในประชากรกลุ่มยุโรป โดยมีอุบัติการณ์ 1 : 20,000 โดยเฉลี่ย และพบมากในชาวสวีเดนเหนือพบได้มากถึง 1 : 10,000^(4,5) นอกจากนี้ บางชนิดเกี่ยวกับความผิดปกติทางพันธุกรรมสามารถส่งต่อได้ขึ้นอยู่กับชนิดของกลุ่มย่อยของ porphyria นั้นๆ

การวินิจฉัยโรคสามารถประเมินจากอาการที่มีภาวะทาง neurovisceral⁽⁶⁾ เช่น มีอาการปวดท้องเฉียบพลัน ซึ่งในบางรายอาจปวดรุนแรงจนทำให้สับสนกับภาวะอักเสบเฉียบพลันของช่องท้องได้⁽⁷⁾ โดยที่มีอาการทางจิต เช่น anxiety, depression, confusion หรือมีอาการทางระบบประสาทร่วมด้วยเป็นลักษณะของ peripheral neuropathy โดยที่อาการเด่นมักจะ involve motor มากกว่า sensory ในบางรายงานพบว่า อาจมีความผิดปกติของระบบประสาทอัตโนมัติ เช่น tachycardia hypertension^(4,8) และมีความผิดปกติของ hypothalamus กระตุ้นให้เกิดภาวะ SIADH ได้⁽⁹⁾ อาจสังเกตพบมีการเปลี่ยนสีของปัสสาวะหากมีการตั้งทิ้งไว้ให้โดนแสง⁽¹⁰⁾ และยืนยันการวินิจฉัยโรคด้วยการตรวจหาระดับ porphobilinogen (PBG) และ uroporphyrin และ porphyrinogen precursors ในอุจจาระเพื่อจำแนกชนิดกลุ่มย่อย.

ในผู้ป่วยรายนี้ สิ่งแรกที่น่าให้นักถึงความผิดปกติ คือ มีการเปลี่ยนสีของปัสสาวะ ซึ่งช่วงแรกเมื่อร่วมกับภาวะ severe tachycardia ของผู้ป่วยขั้นแรกสงสัยว่าเป็นจากภาวะ dehydration และจาก ภาวะ peritonitis ของผู้ป่วย หลังจากแก้ไขภาวะ dehydration ให้ผู้ป่วยแล้ว ยังคงมีปัสสาวะสีโค้กอยู่ ผู้ป่วยมีการให้ blood component คิดถึงภาวะ hemoglobinuria ด้วยการตรวจ Coomb test ให้ผลลบ เมื่อประมวลกับอาการอื่นของผู้ป่วย ได้แก่ อาการปวดท้องรุนแรง เมื่อเปิดผาตัดช่องท้องไม่พบความผิดปกติ มีภาวะ tachycardia จึงนึกถึงภาวะ porphyria จึงได้ทำการตรวจ spectroscopy พบ เมื่อนำ urine ไปส่องยังที่ที่มีแสงสว่าง พบว่ามีการรวมกลุ่มตกตะกอนและเปลี่ยนสีเป็นสีน้ำตาลอย่างชัดเจน และผลการตรวจ urine porphobilinogen ให้ผลบวก⁽¹¹⁾ แต่ในผู้ป่วยรายนี้ ตรวจไม่พบอาการผิดปกติทางระบบประสาท และไม่มีอาการทางจิตที่ผิดปกติมาก่อน ก่อนหน้าที่ผู้ป่วย

จะมีอาการปวดท้อง ผู้ป่วยได้รับยา prednisolone⁽¹²⁾ รักษาภาวะ nephrotic syndrome ซึ่งเป็นยาในกลุ่ม Possibly porphyrinogenic และในระหว่างการผ่าตัด ผู้ป่วยได้รับการนำสลบด้วยยา Thiopental เป็นยาในกลุ่ม Documented porphyrinogenic⁽¹²⁻¹⁴⁾ ซึ่งอาจเป็นปัจจัยที่ trigger ให้โรคนี้รุนแรงขึ้น ส่วนอาการของโรค nephrotic syndrome ที่ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการวินิจฉัยก่อนมีอาการปวดท้องประมาณ 2 สัปดาห์ มีการศึกษาพบว่า nephrotic syndrome อาจมีส่วนเกี่ยวข้องกับ porphyria บางชนิด แต่มักเป็นชนิดที่เป็น Erythropoietic porphyria⁽¹⁵⁾ มากกว่า Hepatic porphyria เหมือนผู้ป่วยรายนี้

การรักษาผู้ป่วย Acute (Hepatic) porphyria เน้นในแนวทางของป้องกันในกรณีที่เคยมีประวัติหรือมีภาวะเสี่ยงมาก่อน หากมีอาการแสดงแล้วให้รักษาแบบประคับประคอง เช่น การควบคุมดูแลสัญญาณชีพ โดยเฉพาะอย่างยิ่งเมื่อเกิด acute porphyric crisis อาจมีภาวะ severe tachycardia การเฝ้าระวังความผิดปกติของสมดุลอิเล็กโทรไลต์ การบรรเทาภาวะปวดและอาการ คลื่นไส้อาเจียนของผู้ป่วย การควบคุมอาการทางระบบประสาท เช่น ชัก หรือ peripheral neuropathy และอาจต้องเฝ้าระวังต่อเนื่องเนื่องจากผู้ป่วยอาจมีอาการหลงเหลืออยู่ได้นานถึง 1 ปี โดยทั้งนี้ ต้องเลือกยาที่มีโอกาสเสี่ยงน้อยต่อการกระตุ้นภาวะ acute porphyria ในกลุ่ม Safe และ possibly not porphyrinogenic⁽¹²⁻¹⁴⁾

การรักษาแบบจำเพาะเจาะจง^(3,15,16) มีการให้ carbohydrate loading เพื่อให้เป็นปัจจัยย้อนกลับเชิงลบ ของ เอนไซม์ ALA synthetase ซึ่งเป็นเอนไซม์ขั้นต้นในการกระบวนการสร้าง heme precursors โดยให้ glucose ในอัตรา 20 กรัมต่อชั่วโมง หรือ 400 กรัมต่อวัน มักได้ผลในกรณีที่เป็น mild case ยาที่จำเพาะเจาะจงต่อการรักษา acute

porphyria คือ Hematin ซึ่งเป็นยามาตรฐานที่ใช้อยู่ในปัจจุบัน แต่อาจก่อให้เกิดภาวะแทรกซ้อนอื่นๆ ได้ เช่น acute renal failure, thrombophlebitis หรือ dose related coagulopathy ได้ ในอเมริกามีการนำ heme arginate มาใช้ในการรักษา ได้แก่ panhematin dose 3-4 mg/kg/day ทำให้ผู้ป่วยมีอาการดีขึ้น และลดอัตราการครองเตียงในโรงพยาบาล มีการศึกษาในสัตว์ทดลองพบว่า การให้ยา cimetidine สามารถป้องกันการกลับเป็นซ้ำได้ แต่ไม่มีผลจากการทดลองในมนุษย์⁽¹⁷⁾

ในแง่ของการป้องกันจำเป็นต้องให้ผู้ป่วยรับทราบถึงโรคที่เป็น การระวังและป้องกันความเสี่ยงต่อการใช้ยาชนิดต่างๆ โดยยาที่ใช้บ่อย และมีความสัมพันธ์เป็น porphyrinogenic ที่ใช้บ่อยๆ⁽¹²⁻¹⁴⁾ เช่น ยากันชักกลุ่ม barbiturates, ยาชา Lidocaine, ยาสลบ เช่น Thiopental, ketamine ยาลดความดัน เช่น spironolactones หรือ methyl dopa ยาต้านเชื้อ เช่น Cotrimoxazole หรือ Rifampicin, ยาคุมกำเนิด เป็นต้น นอกจากนี้ อาจต้องลดปัจจัยเสี่ยงต่อการกระตุ้นการเกิดภาวะ porphyria อย่างอื่น ได้แก่ ความเครียด การดื่มแอลกอฮอล์ เป็นต้น นอกจากนี้ในสตรี ภาวะตั้งครรภ์อาจกระตุ้นให้เกิด acute porphyria attack ได้ ดังนั้น ควรหลีกเลี่ยงการตั้งครรภ์ภายใน 1 ปีแรกหลังเกิด attack เพราะภาวะปวดท้องขณะตั้งครรภ์อาจทำให้เกิดความสับสนในการวินิจฉัยโรคและมีอัตราการตายสูงได้ถึง 42 %⁽¹⁸⁾

เมื่อผู้ป่วย porphyria ต้องเข้ารับบริการทางวิสัญญี การเลือกพิจารณาวิธีการระงับความรู้สึกต้องพิจารณาอย่างระมัดระวัง เนื่องจาก ภาวะเครียดจากการผ่าตัดอาจกระตุ้นทำให้เกิด Acute porphyric crisis ได้^(19,20) ในกรณีใช้วิธีการระงับความรู้สึกแบบทั่วไป ให้เลือกยาในกลุ่ม Propofol Midazolam หลีกเลี่ยงยานำสลบกลุ่ม Thiopental Ketamine Etomidate Dizepam ที่อยู่ในกลุ่ม

Probably-Documented porphyrinogenic ยาตามสลับ ยาหย่อนกล้ามเนื้อ ยาแก้ปวดกลุ่ม opioids ตลอดจนยาแก้ฤทธิ์ยาหย่อนกล้ามเนื้อที่นิยมใช้ในทางวิสัญญี มีหลักฐานสามารถใช้ได้โดยปลอดภัย ยาแก้อาเจียน สามารถเลือกใช้ในกลุ่ม 5HT₃ antagonists หลีกเลี่ยงการใช้ metoclopramide ยาแก้ปวด Diclofenac สำหรับการใช้ succinylcholine ในผู้ป่วย porphyrias สามารถใช้ได้อย่างปลอดภัย แต่ยังไม่มีการศึกษาที่ชัดเจนเกี่ยวกับการเกิดภาวะ Hyperkalemia ในผู้ป่วยที่มีอาการ motor weakness ร่วมด้วย หากเลือกการระงับความรู้สึกแบบเฉพาะส่วน อาจต้องระมัดระวังอาการทางระบบประสาทและบันทึกการตรวจร่างกายให้ชัดเจนก่อนทำหัตถการ และยาชาที่สามารถเลือกใช้ ได้แก่ bupivacaine หลีกเลี่ยงการใช้ Lidocaine ก่อนการระงับความรู้สึกต้องมีการ premedication เพื่อลดภาวะ stress และการอดอาหารซึ่งอาจกระตุ้นได้ ระหว่างการระงับความรู้สึกและหลังระงับความรู้สึก ต้องมีการเฝ้าระวังที่เหมาะสม จัดการแก้ไขภาวะ autonomic dysfunction และ sequelae เช่น myocardial ischemia และ heart failure เป็นต้น ตลอดจนประเมินความรู้สึกตัวและ cognitive function อย่างระมัดระวัง เนื่องจากอาจมีความผิดปกติอยู่ก่อนหรืออาจไม่ได้รับความร่วมมือได้

สรุป

Porphyria เป็นกลุ่มอาการของโรคที่มีความผิดปกติของ heme metabolism พบได้ไม่บ่อยในประเทศไทย แต่สามารถสืบเนื่องทางพันธุกรรมได้ โดยที่ผู้ป่วยอาจมาด้วยอาการแสดงหลายอย่าง มักเป็นอาการทาง neurovisceral symptoms ซึ่งอาจสับสนกับการวินิจฉัยภาวะ Acute abdomen ได้ หากมีอาการปวดท้องรุนแรงร่วมกับมีอาการทางจิตเวชหรือระบบประสาท และผ่าตัดไม่พบความผิดปกติในช่องท้อง แต่สังเกตพบมีอาการปัสสาวะ

สีเปลี่ยนผิดปกติ ให้นึกถึงภาวะนี้ร่วมด้วย หากตรวจวินิจฉัยยืนยันภาวะดังกล่าวแล้วให้การรักษาตามแนวทางประคับประคองให้ glucose loading และในที่ที่มียา Hematin อาจพิจารณาให้การรักษาด้วยยาเป็นกรณีๆ ไป หากพบระหว่างการผ่าตัด พยายามมองหาที่อาจกระตุ้น porphyria หลีกเลี่ยงการใช้ยาดังกล่าว เฝ้าระวังและแก้ไขภาวะแทรกซ้อนที่เกิดขึ้น หากผู้ป่วยมีประวัติอยู่เดิม การให้ความรู้เกี่ยวกับปัจจัยและยาที่อาจกระตุ้นโรคแก่ผู้ป่วยมีความสำคัญ และมีการบันทึกประวัติโรคประจำตัวอย่างชัดเจน เพื่อสามารถวางแผนการรักษาและการใช้ยาได้อย่างเหมาะสม

กิตติกรรมประกาศ

ขอขอบคุณนายแพทย์นิติภัทร กตัญญกุล อายุรแพทย์โรงพยาบาลฉะเชิงเทรา ผู้ช่วยให้คำปรึกษาแนะนำเกี่ยวกับการวินิจฉัยโรค นายแพทย์ชาญณรงค์ สอนสวรรค์ ศัลยแพทย์เจ้าของไข้ แพทย์หญิงพัชรี ยัมรัตน์บวร และสมาชิกในกลุ่มงานวิสัญญีและหอผู้ป่วยหนักศัลยกรรม โรงพยาบาลบุรีรัมย์ผู้ให้การสนับสนุนการจัดทำรายงานผู้ป่วยในครั้งนี้ ตลอดจน นพ.ชลิต ทองประยูร ผู้อำนวยการโรงพยาบาลบุรีรัมย์ที่อนุญาตให้เผยแพร่ข้อมูล

Reference

1. Nick Lane (2002-12-16). "Born to the purple: the story of porphyria". Scientific American. Retrieved 2008-08-05. Available from : URL : <http://en.wikipedia.org/wiki/Porphyria>.
2. Jensen NF. , Fiddler DS., Striepe V. Anesthetic Considerations in Porphyrias. Anesth Analg 1995 ; 80 : 591-9.

3. Robert J. Desnick, Kenneth H. Astrin. "The porphyrias". In AnThony S. Fauci et al. Editors. *Harrisons Principles of internal medicine*. 17thed. NewYork:MaGraw-Hill, 2008. p. 2434-2444.
4. Tschudy DP, Valsamis M, Magnussen CR. Acute Intermittent porphyria : clinical and selected research aspects. *Ann Int Med* 1975;83: 851-64.
5. Moore MR< McColl KEL, Remington C, Goldberg A. Disorders of porphyrin metabolism. IN : ed. New York: Plenum Medical book company, 1987;
6. Stein Ja, Tschudy DP. Acute intermittent porphyria: a clinical and biochemical study of 46 patients. *Medicine* 1970; 49: 1-16.
7. Srugo I, Said E Korman S, Jaffe M. Acute intermittent porphyria - an unusual case of "Surgical abdomen". *Euro J Pediatr* 1987; 146: 305-8.
8. Eales L. Linder GC. Porphyria – the acute attack : analysis of 80 cases. *S Afr Med J* 1962;284-92
9. Eales L, Dowdle EB. Electrolyte abnormalities in porphyria. *Lancet* 1969 ; 1:51
10. อรรถสิทธิ์ เวชชาชีวะ. "เรียนอายุรศาสตร์จากกรณีผู้ป่วย เล่ม 5" พิมพ์ครั้งที่ 1. กรุงเทพมหานคร : ซีล็คโรตพับลิเชอร์เอเยนซี; 2549 .
11. ZaiderE, BickersDR. Clinical laboratory methods for diagnosis ogf the porphyrias. *Clin Dermatol*> Mar-Apr 1998; 16(2): 277-93.
12. Atle Brun. "The drug database of acute porphyria" 2007. [cited October 16th, 2011]. Available from : URL : <http://www.drugs-porphyria.org/languages/UnitedKingdom/s1.php?l=gbr>.
13. Moore MR, McColl KEL, Goldberg A. Drugs and the acute porphyrias. *Trends In Pharmacol Sci* 1981; 2 : 330-4
14. Porphyrias. The Merck Manuals: The Merck Manual for Healthcare Professionals. [Cited October12th,2011].Availablefrom:URL: <http://www.merckmanuals.com/professional/print/sec12/ch155/ch155a.html>.
15. Lange B, Hofweber K, Waldherr R, Schärer K. Congenital erythropoietic porphyria associated with nephrotic syndrome and renal siderosis. *Acta Paediatr*. 1995 Nov;84(11):1325-8.
16. Elder GH, Smith SG, Smyth SJ. Laboratory investigation of the porphyrias. *Ann Clin biochem*. Sep 1990;27(Pt5) : 395-412
17. Puy H, et al. Porphyrias. *The Lancet*. 2010;375:924.
18. Anderson KF. Porphyrias: An overview.. [Cited October 12 th , 2011] . Available from : URL : <http://www.uptodate.com/home/index.html>.
19. Baccino E, Wah LSHLC, Bressolette L, Mottier D. Cimetidine in the treatment of acute intermittent porphyria. *JAMA* 1989; 262 : 3000.
20. Kanaan C, Veille JC, Lakin M. Pregnancy and acute intermittent porphyria. *Obstet Gynecol Surv* 1989 ; 44 : 244-9.