

คนไข้กลุ่มอาการ Noonan กับการบำบัดรักษา ทางทันตกรรมรายงานผู้ป่วย 1 ราย

ฉวีลักษณ์ บุรณารมย์

Abstract : A case report of 5 year old Thai male treated for oral disease at Paholpolpayuhasena Hospital, Kanchanaburi. The patient had oral disease which made eating impossible. He also had Noonan syndrome. The most common abnormalities which occur in Noonan syndrome are short stature, webbing of the neck, pectus carinatum or pectus excavatum, cubitum valgum and congenital heart disease. Antibiotic prophylaxis was given before the dental treatment to prevent infective endocarditis. After the dental treatment this patient has good dental health and can eat normally. There was no complications of infective endocarditis.

Noonan Syndrome and Dental Procedures, A Case Report.
Chaveeluk Buranarom.

Department of Dentistry Paholpolpayuhasena Hospital Kanchanaburi.
Region 7 Medical Journal 1993 ; 2 : 125-129

บทคัดย่อ รายงานผู้ป่วย 1 ราย เด็กชายไทยอายุ 5 ปี มาได้รับการรักษาในกลุ่มงานทันตกรรม โรงพยาบาลพลพลพยุหเสนา กาญจนบุรี ด้วยอาการของโรคในช่องปาก ซึ่งทำให้รับประทานอาหารไม่ได้ และพบว่าผู้ป่วยนี้มีกลุ่มอาการ Noonan (Noonan syndrome) ร่วมด้วยกลุ่มอาการ Noonan เป็นกลุ่มอาการที่มีความผิดปกติทางลักษณะภายนอกที่เห็นได้ชัด คือ ตัวเตี้ย แฉงคอหนา (webbing of the neck) หน้าอกโป่งแบบอกไก่ (pectus carinatum) หรือหน้าอกบุ๋ม (pectus excavatum) ขาโก่ง (cubitum valgum) และที่สำคัญ คือ มีโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดร่วมด้วย ซึ่งมีความจำเป็นต้องให้การป้องกันการติดเชื้อเยื่อหัวใจอย่างถูกต้องก่อนให้การรักษาทางทันตกรรม เพื่อป้องกันและลดอาการแทรกซ้อนที่อาจก่อให้เกิดอันตรายแก่ผู้ป่วยได้ หลังการรักษาทางทันตกรรมผู้ป่วยรายนี้มีสุขภาพฟันดี รับประทานอาหารได้ตามปกติและไม่เกิดอาการติดเชื้อเยื่อหัวใจ

บทนำ

โรคหลายชนิดมีลักษณะเฉพาะซึ่งแสดงออกทางรูปร่างหน้าตาที่ผิดปกติ แล้ว เกิดเป็นกลุ่มอาการซึ่งอาจจะเกี่ยวข้องกับพันธุกรรมหรือไม่ก็ได้ แพทย์สามารถวินิจฉัยโรคเหล่านี้ได้จากการตรวจร่างกาย ร่วมกับการตรวจโครโมโซม

กลุ่มอาการ Noonan เป็นกลุ่มอาการที่มีลักษณะภายนอกเหมือนกลุ่มอาการ Turner (Turner syndrome) ซึ่งพบเฉพาะในเพศหญิงเท่านั้น แต่กลุ่มอาการ Noonan พบได้ทั้งในเพศหญิงและเพศชาย โดยมีลักษณะโครโมโซมปกติคือ 46XX หรือ 46XY¹ ลักษณะอาการที่พบบ่อยในกลุ่มอาการนี้ คือ ตัวเตี้ย แฉงคอหนา หน้าอกโป่ง

แบบอกไก่ หรือ หน้าอกนูน ขาโก่ง และเป็นโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด (ที่พบบ่อยในกลุ่มอาการนี้ คือ ลิ้นหัวใจพัลโมนารีตีบ และผนังกันหัวใจห้องบนรั่ว) นอกจากนี้ยังพบลักษณะ ตาห่าง หนังตาตก คางเล็ก ใบหูผิดปกติร่วมด้วยได้เช่นกัน มีบางรายงานพบว่า มีการสูญเสียการได้ยินข้างหนึ่ง² ส่วนภาวะได้เลื่อน กระดูกสันหลังผิดปกติพบได้น้อย ในเพศชายพบว่า มีความผิดปกติของระบบอวัยวะสืบพันธุ์ เช่น ลูกอัณฑะมีขนาดเล็กหรือไม่เคลื่อนลงในถุงอัณฑะนอกจากนี้พบว่าอาจมีการพัฒนาการที่ล่าช้า และอาจไม่เจริญเข้าสู่วัยเจริญพันธุ์หรือเกิดล่าช้า หรือเป็นปกติได้

กลุ่มอาการ Noonan พบเพียง 1:5000 ของเด็กแรกเกิด ซึ่งน้อยกว่ากลุ่มอาการ Turner โดยมีลักษณะที่แตกต่างจากกลุ่มอาการ Turner คือ

1. พบภาวะปัญญาอ่อน (mental retardation) ได้มากกว่า
2. หัวใจพิการที่พบบ่อย คือ ลิ้นหัวใจพัลโมนารีตีบ หรือผนังกันหัวใจห้องบนรั่วมากกว่า เส้นเลือด aorta คอด (aortic coarctation) ที่พบในกลุ่มอาการ Turner
3. การเจริญวัยทางเพศ (sexual maturation) มักเป็นปกติมากกว่าในการดูแลผู้ป่วยเหล่านี้ควรตระหนักถึงความผิดปกติร่วมที่อาจมีได้เพื่อให้คำแนะนำและป้องกันโรคแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้นตามมา เช่น ภาวะติดเชื้อมีอวัยวะหัวใจ

ในการให้การบำบัดรักษาทางทันตกรรมอันได้แก่ การถอนฟัน ขูดหินปูน และ การทำคัลยปริทันต์ แนะนำให้ทำการป้องกันการติดเชื้อเยื่อหัวใจโดยมีหลักเกณฑ์การใช้ยาดังนี้^{3,4}

ในการให้ยาเฉพาะที่หรือไม่ได้ให้ยาสลบ

1. คนไข้ที่ไม่แพ้ penicillin

ใช้ amoxycillin

- ผู้ใหญ่ : กิน 3 กรัม ครั้งเดียวก่อนทำ 1

ชั่วโมง

- เด็กต่ำกว่า 10 ปี : ให้ขนาดครึ่งหนึ่งของผู้ใหญ่
- เด็กต่ำกว่า 5 ปี : ให้ขนาดหนึ่งในสี่ของผู้ใหญ่

2. คนไข้ที่แพ้ penicillin

2.1 ใช้ erythromycin stearate

- ผู้ใหญ่ : กิน 1.5 กรัม ก่อนทำ 1-2 ชั่วโมงตามด้วย 0.5 กรัม 6 ชั่วโมงต่อมา
- เด็กต่ำกว่า 10 ปี : ให้ขนาดครึ่งหนึ่งของผู้ใหญ่
- เด็กต่ำกว่า 5 ปี : ให้ขนาดหนึ่งในสี่ของผู้ใหญ่

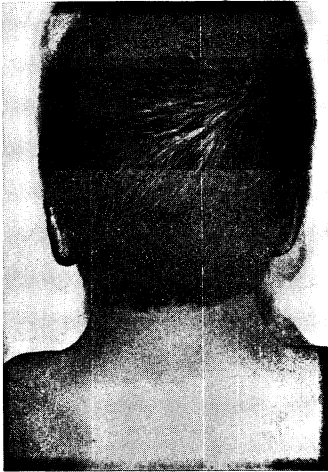
2.2 ใช้ clindamycin เพื่อลดอาการคลื่นไส้อาเจียน 5

- ผู้ใหญ่ : กิน 600 มิลลิกรัมครั้งเดียวก่อนทำ 1 ชั่วโมง
- เด็กต่ำกว่า 10 ปี : ให้กิน 6 มิลลิกรัมต่อกิโลกรัมน้ำหนัก ก่อนทำ 1 ชั่วโมง

รายงานผู้ป่วย

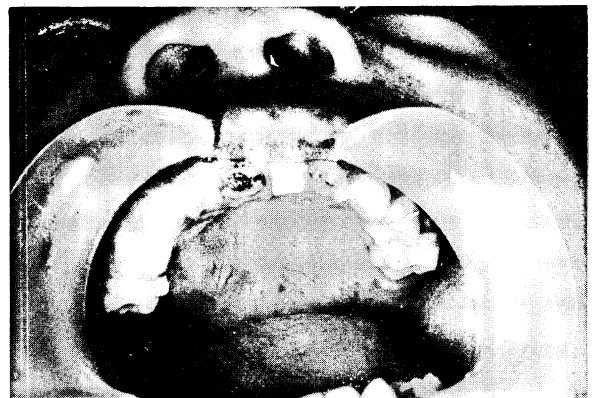
เด็กชายไทยอายุ 5 ปี เข้ามารับการรักษากลุ่มงานทันตกรรม โรงพยาบาลพลพลพยุหเสนา กาญจนบุรี ด้วยอาการของโรคในช่องปาก โดยมีอาการปวดฟันรับประทานอาหารไม่ได้ จากการตรวจร่างกายผู้ป่วยโดยทั่วไปพบความผิดปกติของร่างกายที่เห็นได้ชัด คือ

มีแมงคองนา รูป ที่ 1, 2 และ 3 และตัวเตี้ย ซึ่งวัดได้เพียง 93 เซนติเมตร จากค่าเฉลี่ยปกติ 105.5 เซนติเมตร 6 ผลการวินิจฉัยจากกุมารแพทย์พบว่า เป็นกลุ่มอาการ Noonan และจากการตรวจสุขภาพ ในช่องปากพบดังนี้



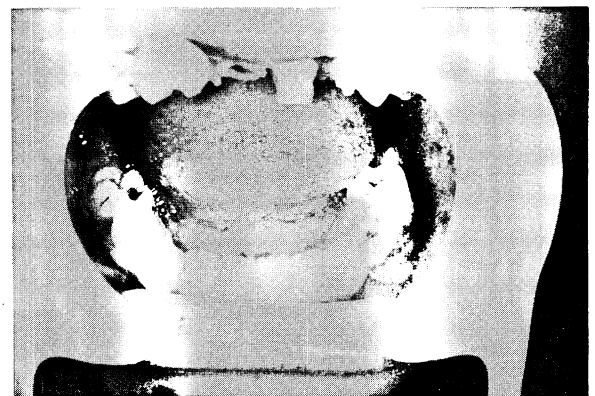
ฟันบน รูปที่ 4

- ฟันน้ำนม หน้ากลางซ้าย ด้านใกล้กลางและไกลกลางผุ
- ฟันน้ำนม หน้าข้างขวา ด้านใกล้กลางผุ
- ฟันน้ำนม หน้ากลางขวา และ ฟันน้ำนม หน้าข้างซ้ายผุรูปที่ 4 ทะลุโพรงประสาทเหลือแต่รากฟัน



ฟันล่าง รูปที่ 5

- ฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 1 ซ้าย มีรูผุทะลุโพรงประสาท เนื้อฟันหายไป สามในสี่ส่วน
- ฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 2 ซ้ายและขวา มีรูผุด้านบดเคี้ยวและ รูปที่ 5 ด้านใกล้กลางยังไม่ทะลุโพรงประสาท



เนื่องจากคนไข้ที่มีกลุ่มอาการ Noonan จะมีโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดร่วมด้วย¹ จึงมีความจำเป็นที่ต้องให้การป้องกันการติดเชื้อเยื่อหุ้มหัวใจทุกครั้งก่อนให้การบำบัดรักษาทางทันตกรรม^{3, 4, 5} ได้วางแผนการรักษาโดยคำนึงถึงจำนวนครั้งของการรักษาให้น้อยที่สุด อีกทั้งให้การรักษาจากง่ายไปหายากเพื่อไม่ให้เกิดเกิดความกลัวต่อการทำฟันต่อไป จึงวางแผนการรักษาดังนี้

ครั้งที่ 1 รักษาด้านล่างขวา ให้อาชาเฉพาะที่และอุดฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 2

ครั้งที่ 2 รักษาด้านบนบน ให้อาชาเฉพาะที่อุดฟันน้ำนมหน้าข้างขวาและฟันน้ำนมหน้ากลางซ้ายและถอนรากฟันน้ำนม หน้ากลางขวาและหน้าข้างซ้าย

ครั้งที่ 3 รักษาด้านล่างซ้าย ให้อาชาเฉพาะที่อุดฟันกรามน้ำนมซี่ที่ 2 และถอนฟันกรามซี่ที่ 1

ซึ่งผู้รายงานได้ให้การรักษาผู้ป่วยตามแผนการรักษา โดยให้ผู้ป่วยกิน amoxycillinsyrup จำนวน 1.5 กรัม ก่อนให้การรักษา 1 ชั่วโมงทุกครั้ง⁶ ให้การรักษาแต่ละครั้งห่างกัน 1 สัปดาห์ หลังการรักษาผู้ป่วยมีสุขภาพฟันดี หายปวดฟัน รับประทานอาหารได้ตามปกติ

หมายเหตุ ผู้ป่วยรายนี้ไม่ได้ตรวจโครโมโซมเพศ เนื่องจากเป็นเพศชายทำให้แยกออกจากกลุ่มอาการ Turner ได้

วิจารณ์

กลุ่มอาการ Noonan เป็นกลุ่มอาการที่มีลักษณะภายนอกเหมือนกับกลุ่มอาการ Turner เพียงแต่กลุ่มอาการ Noonan สามารถพบได้ทั้งเพศหญิงและเพศชายซึ่งต่างจากกลุ่มอาการ Turner ที่พบได้แต่ในเพศหญิงเท่านั้น โดยที่กลุ่มอาการ Noonan มีลักษณะโครโมโซมที่ปกติคือ 46 XX หรือ 46 XY

ลักษณะผิดปกติที่เห็นได้ชัดคือ ตัวเตี้ย แผะคอหนา หน้าอกโป่ง แบบบอกไก่ หรือ หน้าอกนูน ขาโก่ง และที่สำคัญคือมีโรคหัวใจพิการแต่กำเนิดร่วมด้วย ในการให้การบำบัดรักษาทางทันตกรรมแก่ผู้ป่วย ทันตแพทย์ควรได้

ตระหนักถึงโรคหรือกลุ่มอาการของโรคของผู้ป่วยซึ่งอาจมีส่วนร่วมด้วย นอกเหนือจากการรักษาภายในช่องปากเพียงอย่างเดียว การได้ศึกษาถึงความผิดปกติของผู้ป่วยก่อนให้การรักษาทำให้สามารถวางแผนการรักษาผู้ป่วยได้อย่างถูกต้อง และเป็นขั้นตอน อีกทั้งสามารถป้องกันและลดอาการแทรกซ้อนที่อาจก่อให้เกิดอันตรายแก่ผู้ป่วยได้

สรุป

กลุ่มอาการ Noonan เป็นกลุ่มอาการที่พบได้น้อยพบเพียง 1 : 5,000 ของเด็กแรกเกิด ลักษณะที่สำคัญคือ ตัวเตี้ย แผะคอหนา หน้าอกโป่งแบบบอกไก่ หรือ หน้าอกนูน ขาโก่งและที่สำคัญคือมีโรคหัวใจพิการแต่กำเนิด ที่พบบ่อยคือลิ้นหัวใจพัลโมนารีตีบ หรือ ผนังกันห้องหัวใจบนรั่ว ซึ่งในภาวะเช่นนี้มีความจำเป็นต้องให้การป้องกันการติดเชื้อเยื่อหุ้มหัวใจอย่างถูกต้อง ก่อนให้การบำบัดรักษาทางทันตกรรมเพื่อป้องกันและลดอาการแทรกซ้อนที่อาจเกิดขึ้นได้

กิตติกรรมประกาศ

ผู้รายงานขอขอบพระคุณ นายแพทย์ ธงชัย พุทธบริวาร ผู้อำนวยการโรงพยาบาลพลพลพยุหเสนา ที่อนุญาตให้นำเสนอรายงานผู้ป่วยรายนี้ ขอขอบคุณ แพทย์หญิง นลินี จงวิริยะพันธุ์ ที่กรุณาให้คำแนะนำ

เอกสารอ้างอิง

1. Digeorge AM. Nelson Textbook of Pediatrics. 13 th ed. Philadelphia : WB Saunders, 1987 ; 1232, 1238.
2. Cremers CW, Van der Burgt CJ. Hearing loss in Noonan syndrome. In J Pediatr Otorhinolaryngol 1992 ; 23(1) : 81-84.
3. Working Party of the British Society for Antimicrobial Chemotherapy. The antibiotic prophylaxis of infective endocarditis. Lancet 1982 ; 11 : 1323-1326.

4. Simmon NA, Cawson RA, Eykyn SJ, et al. Prophylaxis of endocarditis. Lancet 1986 ; 1 : 1267.
5. Simmon NA, Cawson RA, Eykyn SJ, et al. Antibiotic prophylaxis of infective endocarditis. Lancet 1990 ;
- 335 : 88-89.
6. จวีวัฒน์ จุณณานนท์, ศรีธรรม ธนภูมิ, ถนอม มะโนทัย. คุยกับหมอเรื่องลูก. พิมพ์ครั้งที่ 2 กรุงเทพฯ โรงพิมพ์อักษรสัมพันธ์, 2519 : 124-125.

อภินันทนาการ

จาก

บริษัท ไวเอท-เอเยิร์สท์

Ativan Isordil Premarin Dimetapp Ext

ธนาคารกรุงเทพพาณิชย์การจำกัด

ก้าวไกลไปกับคุณ

สาขาราชบุรี

โทร (๐๓๒) ๓๓๗๐๔๕, ๓๓๘๒๔๕

นายสุชิน คงมาชีพ ผู้จัดการสาขา