

ภาวะเลือดออกจากทางเดินอาหารส่วนบนในผู้ป่วย

Haemophilia A: รายงานผู้ป่วย 2 ราย

อรุณ โรจนสกุล

เรื่องย่อ

ภาวะเลือดออกจากทางเดินอาหารส่วนบนในผู้ป่วย Haemophilia พบได้น้อยมากและยังไม่เคยมีรายงานลงวารสารภาษาไทย สำหรับผู้ป่วยที่ไม่ทราบว่า เป็น Haemophilia เมื่อเกิดภาวะเลือดออกจากทางเดินอาหารส่วนบน จะมีปัญหาเรื่องการวินิจฉัยและการรักษาในโรงพยาบาลทั่วไป การวินิจฉัยอาศัยเพียงประวัติ อาการ ประกอบกับการตรวจทางเลือดแบบง่าย ๆ การวินิจฉัยโรคแน่นอนโดยหา Partial thromboplastin time (PTT) และระดับ Factor 8 จะทำได้เฉพาะในโรงพยาบาล ศูนย์กลางเท่านั้น ในด้านการรักษาภาวะนี้มักจะลงเอยด้วยการผ่าตัด ซึ่งผู้ป่วยจำเป็นต้องได้รับ Fresh whole blood หรือสารจากเลือดที่มี Factor 8 สูพพ

รายงานผู้ป่วย Haemophilia A 2 ราย ได้รับการวินิจฉัยตลอดจนการ รวมถึงการทำผ่าตัดในโรงพยาบาลสมุทรสคราม

Haemophilia A เป็นโรคที่มีเลือดออกแล้วหยุดยากเนื่องจากการขาด Factor 8 หรือ Antihemophilic globulin (AHG) โรคนี้เป็นมาแต่กำเนิดมีการถ่ายทอดทางพันธุกรรมแบบ X-linked recessive อาการแสดงส่วนใหญ่จะพบเลือดออกในข้อ ในกล้ามเนื้อ เลือดออกไม่หยุดเมื่อถอนฟัน หรือผ่าตัดภาวะเลือดออกจากกระเพาะปัสสาวะ และกระเพาะอาหารพบได้น้อย การที่มีเลือดออกแล้วหยุดยากสัมพันธ์กับระดับ Factor 8 ของผู้ป่วยคือ¹

ระดับ Factor 8 5-25% จะมีเลือดออกแล้วหยุดยากเมื่อผ่าตัดหรือได้รับอุบัติเหตุอย่างรุนแรงเท่านั้น

ระดับ Factor 8 1-5% เมื่อมีเลือดออกแล้วจะหยุดยากมากเมื่อได้รับการถอนฟันหรืออุบัติเหตุเล็กน้อย

ระดับ Factor 8 น้อยกว่า 1% เมื่อมีเลือดออกแล้วจะหยุดยากมาก อาจมีเลือดออกในข้อหรือกล้ามเนื้อได้เอง

การวินิจฉัยผู้ป่วย Haemophilia ได้จากประวัติเลือดออกแล้วหยุดยากตั้งแต่เด็ก อาจมี

ญาติพี่น้องที่มีประวัติแบบเดียวกัน สำหรับการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่สำคัญคือมี Partial thromboplastin time (PTT) ยาวกว่าปกติ ระดับ Factor 8 ต่ำ

สำหรับผู้ป่วย Haemophilia ที่มีเลือดออกจากระเพาะอาหาร เลือดมักจะออกมาไม่ค่อยหยุดและออกซ้ำได้บ่อย ๆ การรักษาอาจต้องทำการผ่าตัดฉุกเฉิน Carron D.B. และคณะในปี พ.ศ. 2508 ได้รายงานผู้ป่วยภาวะนี้ 14

ราย พบว่าทุกรายมีเลือดออกซ้ำอีก และต้องทำผ่าตัดฉุกเฉิน 5 ราย

เมื่อจำเป็นต้องผ่าตัดผู้ป่วย Haemophilia จะต้องให้ Factor 8 ในรูปของ Fresh whole blood, Fresh frozen plasma, cryoprecipitate หรือ Concentrate factor 8 แล้วแต่กรณี โดยต้องให้ก่อนผ่าตัดเพื่อให้มีระดับของ factor 8 สูงเพียงพอคือ

	ยกระดับ Factor 8 ถึง	ปริมาณของ Factor 8 ที่ควรให้
ผ่าตัดเล็ก	20-40%	15-20 หน่วย/กก.
ผ่าตัดใหญ่	100%	50 หน่วย/กก.

ภายหลังการให้ Factor 8 ระดับของ Factor 8 จะลดลงอย่างรวดเร็วเหลือ 50% ภายใน 4 ชั่วโมง และลดเหลือ 25% ใน 8 ชั่วโมง² ดังนั้นจึงควรให้ Factor 8 ต่อไปอีกหลังผ่าตัดทุก 12 ชั่วโมง อย่างน้อย 3 วัน และให้ต่อไปอีก 10 หน่วย/กก. ทุก 24 ชั่วโมงจนกว่าแผลจะหาย

รายงานผู้ป่วย

รายที่หนึ่ง ผู้ป่วยชายไทยอายุ 44 ปี เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลเมื่อ 5 พ.ศ.

2523 โดยผู้ป่วยอาเจียนเป็นเลือด 1 กระป๋องนมและถ่ายดำ 2 ครั้ง มีอาการหน้ามืดเป็นลมประวัติในอดีตเคยถ่ายดำเมื่อประมาณ 3 ปีและ 2 ปีก่อนหน้านี้ และได้รับการรักษาให้เลือดในโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีประวัติว่า ถอนฟันแล้วเลือดออกประมาณ 1 อาทิตย์จึงหยุด การตรวจร่างกายผู้ป่วยซีด แรกรับความดันโลหิต 120/80 มม.ปรอท ชีพจร 118 ครั้ง/นาที ผลทางห้องปฏิบัติการ Haematocrit 18% Wbc 14,500/مم³ Neutrophil 88% Lymphocyte

12% Platelet พอเพียง Blood group A. Bleeding time 3 นาที Clotting time 6 นาที การดำเนินโรคได้รับการรักษาโดยให้ Fresh blood 6 ขวด และใส่สาย Nasogastric tube ล้างกระเพาะด้วยน้ำเกลือเย็น เมื่อเลือดออกน้อยลงจึงนำไปทำ Gastroscope พบว่ามีเลือดออกจากแผลบริเวณ Prepylorus วันต่อมาผู้ป่วยอาเจียนเป็นเลือดอย่างรุนแรง ได้ให้ Fresh whole blood อย่างเร็ว ๆ อีก 6 ขวด แล้วจึงนำผู้ป่วยไปผ่าตัด ระหว่างผ่าตัดและหลังผ่าตัดได้ให้ Fresh whole blood อีก 5 ขวด การผ่าตัดพบ Duodenal ulcer ซึ่งเลือดหยุดแล้วได้ผ่าตัดเย็บแผล ร่วมกับการทำ Truncal vagotomy และ Pyloroplasty หลังผ่าตัดไม่มีโรคแทรกซ้อน ผู้ป่วยกลับบ้านได้หลังผ่าตัด 6 วัน

รายที่สอง ผู้ป่วยชายไทยอายุ 18 ปี เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาลเมื่อ 15 มิ.ย. 2524 ด้วยเรื่องถ่ายดำมา 1 เดือน และ 2 วันก่อนมาโรงพยาบาล อาเจียนเป็นเลือดประมาณ 1 กระป๋องนม ประวัติอดีตเมื่อ 1 เดือนก่อน มีอาการปวดแสบหลังทำงานหนัก ได้รับการรักษาด้วยยา Phenylbutazone กิน หลังกินยาก็เริ่มมีอาการถ่ายดำ ตั้งแต่เด็กเคยมีเลือด

ออกตามไรฟันหลายครั้ง ครั้งละหลายวันจึงหยุด เคยหกล้มหัวโนปูดมากขนาดใหญ่มากกว่าจะยุบกินเวลาเป็นเดือน การตรวจร่างกายแรกรับผู้ป่วยซีดมาก ความดันโลหิต 140/80 มม.ปรอทชีพจร 90 ครั้ง/นาที ผลทางห้องปฏิบัติการ Haematocrit 14% Wbc 11,080/มม³ Neutrophil 72% Lymphocyte 26% Platelet พอเพียง Blood group O.

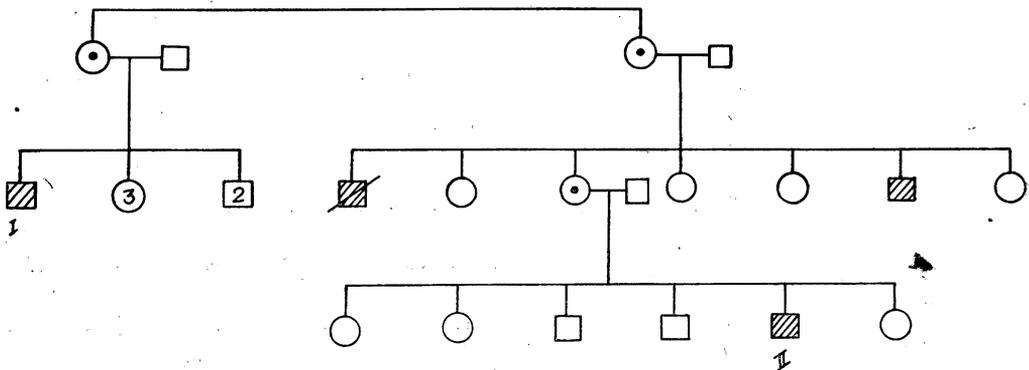
การดำเนินโรค ได้ให้ Fresh whole blood 5 ขวดให้ cimetidine ทางหลอดเลือดดำล้างกระเพาะด้วยน้ำเกลือเย็น แต่เลือดก็ยังออกอยู่ตลอดเวลา จึงให้ Fresh whole blood อย่างเร็ว ๆ อีก 10 ขวด และตรวจค่า Haematocrit เป็นระยะ จนกระทั่งค่า Haematocrit ได้ 26% จึงนำผู้ป่วยไปผ่าตัดระหว่างผ่าตัดได้ให้ Fresh whole blood อีก 2 ขวด

การผ่าตัดพบว่าเป็น duodenal ulcer ซึ่งเลือดกำลังออกอยู่ จึงผ่าตัดเย็บแผลให้เลือดหยุดร่วมกับการทำ Truncal vagotomy และ Pyloroplasty หลังผ่าตัดไม่มีโรคแทรกซ้อน ผู้ป่วยกลับบ้านได้หลังผ่าตัด 7 วัน

ภายหลังผู้ป่วยออกจากโรงพยาบาลแล้วได้ส่งผู้ป่วยทั้งสองรายไปศึกษา Coagulogram ที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ ผลปรากฏว่า

ค่าทางห้องปฏิบัติการ	ผู้ป่วยรายที่ 1	ผู้ป่วยรายที่ 2	ค่าปกติ
1. Clotting time	10 นาที	16 นาที	16 นาที
2. Bleeding time	5 นาที	6 นาที	7 นาที
3. Partial thromboplastin time (PTT)	66.9/39.6 วินาที	82.3/39.6 วินาที	
4. Prothrombin time	14.4/12.3 วินาที	12.4/12.3 วินาที	
5. Thrombin time	16.6/16.0 วินาที	16.6/16.0 วินาที	
6. Thrombin time	4.3%	1.7%	70-120%

จากผล Coagulogram ยืนยันแน่นอนว่า ผู้ป่วยทั้งสองรายเป็น Haemophilia A เมื่อซักประวัติเพิ่มเติมพบว่าทั้งสองรายเป็นญาติกัน และมี Pedigree ดังนี้คือ



- ⊙ = CARRIER
- ▨ = ผู้ที่แสดงอาการของ Hemophilia
- ▨ = หลังจากโดนตีศีรษะ 1 วัน แล้วจึงเริ่มไม่รู้สึกตัว และถึงแก่กรรม

วิจารณ์

เป็นเรื่องอันตรายมากสำหรับผู้ป่วย Haemophilia ที่มีเลือดออกจากทางเดินอาหารส่วนบนในปี พ.ศ. 2504 Wilkinson³ ได้รวบรวมผู้ป่วย Haemophilia 267 รายพบว่าตายจากเลือดออกจากทางเดินอาหารถึง 19% ในปีเดียวกัน Nour Eldin³ รายงานผู้ป่วย Haemophilia 194 รายตายจากภาวะนี้ 7 ราย ผู้รายงานทั้งสองได้สรุปว่าภาวะนี้เป็นสาเหตุตายอันดับแรก ของผู้ป่วย Hemophilia

D.B. Carron³ ได้ศึกษาการดำเนินโรคในภาวะนี้ พบว่าผู้ป่วย Haemophilia ทุกรายที่เคยมีเลือดออกจากทางเดินอาหารส่วนบนจากแผล Duodenal ulcer จะมีเลือดออกซ้ำอีกทุกราย และบางครั้งเมื่อออกซ้ำเลือดจะออกมากจนต้องรักษาด้วยการผ่าตัดฉุกเฉิน Carron ได้เสนอแนะว่า ผู้ป่วยในกลุ่มนี้ควรจะได้รับ การผ่าตัด Elective surgery ก่อนที่จะมีเลือดออกซ้ำอีก

ผู้ป่วยที่รายงานทั้งสองรายนี้ถ้าเราไม่ได้คิดถึงโรค Haemophilia โดยการซักประวัติแล้วคิดว่าคงจะมีปัญหาในการรักษา เพราะคงจะไม่ได้ให้เลือดสดกับผู้ป่วย ซึ่งอาจจะทำให้เลือด

ออกมากระหว่างผ่าตัด หรือเลือดอาจจะออกไม่หยุดหลังผ่าตัดก็ได้

ผู้ป่วยทั้งสองรายได้รับเลือดสดก่อนผ่าตัด 17 ขวด และ 12 ขวด ตามลำดับ ซึ่งในเลือดสด 1 ขวด จะมี Factor 8 ประมาณ 200 หน่วย ดังนั้นผู้ป่วยทั้งสองรายจะมีระดับ Factor 8 ขณะผ่าตัดประมาณ 100% ซึ่งสูงพอที่จะทำการผ่าตัดใหญ่ได้อย่างปลอดภัย หลังการผ่าตัดเราไม่ได้ให้สารจากเลือดที่มี Factor 8 เพิ่มเติมอีก แต่ถ้าทำได้ควรจะให้ Factor 8 เพิ่มเติมหลังผ่าตัดอีกดังได้กล่าวมาแล้ว

ผู้ป่วยรายที่สองเริ่มมีอาการเลือดออกจากกระเพาะอาหารหลังจากได้รับยา Phenylbutazone ดังนี้ จึงเป็นข้อควรระวังสำหรับผู้ป่วย Haemophilia ว่าไม่ควรรับยาพวก Phenylbutazone หรือพวก Salicylate ซึ่งนอกจากจะระคายเคืองต่อเยื่อบุกระเพาะอาหารแล้วยังทำให้ Platelet function เสียได้ด้วย

เอกสารอ้างอิง

1. Nossel HM. Congenital disorders of blood coagulation factors. In Harrison's Principle of Internal Medicine. Eighth edition: 1720.
2. Schwartz SL. Principle of Surgery. Third edition, 1978: 112.
3. Carron DB, Boon TH, Walker FC. Peptic ulcer in the haemophilic and its relation to gastrointestinal bleeding. Lancet 1965:1037-1039.