

A 15-year-old girl with chronic hepatitis

สถาบันสุขภาพเด็กแห่งชาติมหาราชินี

History:

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทย อายุ 15 ปี ท้องโต 4 วันก่อนมาโรงพยาบาล

>> 6 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล (31 ตค 48) ผู้ป่วยได้มานอนโรงพยาบาลด้วยเรื่องอาเจียน 10 ครั้งต่อวัน ถ่ายเหลวเป็นน้ำ 2 ครั้งต่อวัน ตัวเหลืองและตาเหลือง อุจจาระสีเหลือง ไม่มีไข้ ตรวจร่างกาย BW 29 กก HT 155 cm, afebrile, not pale, mild jaundice, CVS: PSM gr 3/6 at USB, respiratory system-normal, abdomen: liver 3 cm ต่ำกว่า RCM (liver span 12 cm), soft consistency, spleen-not palpable ผล investigation ขณะนั้น:

CBC: Hb 11.6 g/dl, WBC 9300/cumm (N87, L11, M1 ALT1), Pft 301,000/cumm

Electrolyte Na 136 mmol/L, K 4.47 mmol/L, Cl 107 mmol/L, CO2 25.7 mmol/L, BS 60 mg/dl

LFT:

31/10/48 AVG 3.2/3.1, AP 199, Chol 169, AST/ALT 73/62, TB/DB 1.89/0.9

2/11/48 AVG 2.5/2.6, AP 112, Chol 124, AST/ALT 78/36, TB/DB 9.4/4.0

6/11/48 AVG 2.4/2.4, AP 112, Chol 101, AST/ALT 45/38, TB/DB 1.47/0.98

HbsAg-negative, Anti HBs-negative, Anti HBC-negative, HAV IgM-negative

Anti-DNA-negative, Anti-sm Ab-negative, Anti RNP-negative

Thyroid micosomal Ab-negative, thyroglobulin Ab-negative

Eye examination- normal, Echocardiography- normal

ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น acute hepatitis และได้รับการรักษาโดยการให้ hydration, hydrocortisone stress dose (ผู้ป่วยมี underlying Addison's disease) ขณะ admit อาการดีขึ้น ไม่มีตัวเหลืองตาเหลือง ไม่มีคลื่นไส้ อาเจียน และนัดมาติดตามอาการอีกหนึ่งสัปดาห์ ผู้ป่วยสบายดี ไม่มีตัวเหลืองตาเหลือง ทำ US abdomen -unremarkable liver, gall bladder and common bile duct

>> 5 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล (29/11/48-3/1/49) ผู้ป่วยมีอาการอาเจียน ถ่ายเหลว อ่อนเพลีย ไม่มีแรง ตัวเหลืองตาเหลือง อุจจาระมีสีซีด ไม่มีไข้ ตอนแรกไปนอนโรงพยาบาลแห่งหนึ่ง ตรวจร่างกายพบ icteric sclerae, liver 4 cm ต่ำกว่า RCM มี mild tenderness at epigatrium ตอนนั้นได้ investigation ซ้ำ

CBC: Hct 32%, WBC 9300/cumm (N48, L41), Pft 226,000/cumm

LFT A/G 2.8/2.8 g/dl, AP 106 IU/L, AST/ALT 108/64 IU/L, TB/DB 6/2 mg/dl

ได้รับการรักษาด้วย paracetamol, motilium, buscopan, alum milk, ranitidine และ refer มายังโรงพยาบาลเด็ก

ที่โรงพยาบาลเด็ก (4/1/49) ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่โรงพยาบาลเด็กขณะนั้นพบว่า CBC: Hct 28%, WBC 7010 (N71, L23, M4, E2), Pft 210,000/cumm, LFT A/G 2.9/3.0 g/dl, AP 146 IU/L, AST/ALT 73/50 IU/L, TB/DB 1.61/0.77, GGT 139.5 IU/L, coagulogram-normal, US abdomen: mild hepatosplenomegaly, edema wall of gallbladder นัดผู้ป่วยมา follow up แต่ขาดการติดต่อไป

>> 4 วันก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีท้องโต จุกแน่นท้องและปวดท้องได้ชายโครงขวาเป็นๆ หายๆ ไม่มีปวดร้าวไปที่ใด มักปวดก่อนกินอาหาร บวคัวันละ 3 ครั้ง นานประมาณ 2 นาที บางครั้งปวดมากจนต้องกินยาพาราเซตามอล หายใจไม่ออก หอบเหนื่อย แต่นอนราบได้ ไม่มีถ่ายเหลว ไม่มีคลื่นไส้ อาเจียน ไม่มีไข้ อุจจาระสีเหลืองปกติ ปัสสาวะปกติ ไม่มีตัวเหลือง

>> 1วันก่อนมาโรงพยาบาลมีไข้ต่ำๆ ท้องโตมากขึ้น จุกแน่นบริเวณใต้ชายโครงขวา ไพรพแห่งหนึ่งแพทย์วินิจฉัยว่ามีน้ำในช่องท้อง จึงส่งตัวมารักษาต่อ

Past history:

อายุ 1 ปี 4 เดือน มาตรวจที่สถาบันสุขภาพเด็กแห่งชาติมหาราชินีด้วยเรื่อง hyperpigmentation with delayed development ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น Addison disease ผู้ป่วยมี hypoglycemia และ hypovolemic shock ขณะนั้นกินยา prednisolone วันละ 5 มก.

Immunization ครบตามนัด

พัฒนาการ ปกติดี

Family history :

มารดาอายุ 35 ปี คำชาย ไม่มีโรคประจำตัวใดๆ

บิดาอายุ 38 ปี รับจ้าง เป็นโรคหอบ

น้องสาวอายุ 10 ปี เป็นโรค Addison disease เช่นเดียวกับผู้ป่วย

Physical examinantion :

GA: A Thai girl, hyperpigment skin, drowsiness

Vital signs: BP 95/59 mmHg, PR 72 /min, RR 20 /min, BT 38.3 C

BW 36 kg, Ht 153 cm

HEENT: mildly pale, mild icteric sclera, tonsils and pharynx- not injected, cervical LN- not palpable, thyroid gland- not enlarged, no oral ulcer, no neck vein engorged, Normal nose and ears

Lungs: normal breath sounds

Heart: PMI at 5th ICS, midclavicular line, no heaving, no thrill, PSM gr 2/6 at LUSB

Abdomen: marked distension, soft, generalized tenderness, no guarding, no rigidity, shifting dullness-positive, liver 3 cm below RCM (liver span 12 cm), spleen not palpable, normal bowel sounds, CVA not tender

Extremities: pitting edema +1

Skin: no malar rash, no palmar erythema, no spider nevi

Neuro exam: Stiff neck - negative, motor gr V all, DTR +2 all, BBK-plantar response, clonus- negative

Investigation:

CBC : Hb 8.25 g/dl, Hct 26.2%, WBC 3640/cumm (N40, L51, M8, E1), Pft 143900/cumm, MCV 101.5, MCH 31.9, MCHC 31.4, RDW 19.5, aniso 1+, poikilo 1+, hypochromia 1+

UA: sp.gr. 1.010, pH 8, protein-negative, glucose-negative, no cell

Electrolytes: Na 137 mmol/L, K 3.6 mmol/L, Cl 104 mmol/L, CO2CP 24.5 mmol/L

Total Ca 2.15 mmol/L, PO4 3.34 mg/dl, Mg 0.88 mmol/L

LFT: A/G 1.97/3 g/dl, AP 107 IU/L, Chol 115 mg/dl, AST/ALT 119/36 IU/L, TB/DB 1.84/0.99 mg/dl

PT 21.3 sec, PTT 47.3 sec, INR 3.9, TT 8.4 sec

Problem lists:

Chronic hepatitis/cholestasis, caused?

Differential diagnosis :

1. Chronic hepatitis C infection
2. Autoimmune hepatitis
3. Wilson's disease
4. Drug-induced cholestasis (?prednisolone)
5. Choledochal cyst
6. Sclerosing cholangitis

Progression:

Anti HCV- negative

ANA- negative, Anti-DNA-negative, Anti Sm-negative, Anti RNP-negative, Anti smooth muscle antibody-negative, Anti-LKM-negative

ESR 111 mm/h

Serum Cu 139.45 mcg/dl (80-155), Serum ceruloplasmin 0.119 g/L (0.2-0.6), Urine Cu 1589 mcg/day

Eye examination - KF ring positive

Direct Coomb's test - negative

CT whole abdomen: inhomogeneous density of liver without abnormal enhancement, infiltrative disease of liver or fatty change is possible. Splenomegaly. Minimal fluid collection outside to gall bladder

Echocardiogram: ASD secundum 13 mm, mild MR, mild TR, mild AR, mild PI, RAE, RVE

BM aspiration: nomocellularity, Megakaryocytes-normal, M:E:L 36:62:2, there is hemophagocytosis IMP: Hemophagocytosis lymphohistiocytosis- secondary caused? (R/O autoimmune disease)

Clinical course:

ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเป็น Addison disease with Wilson disease

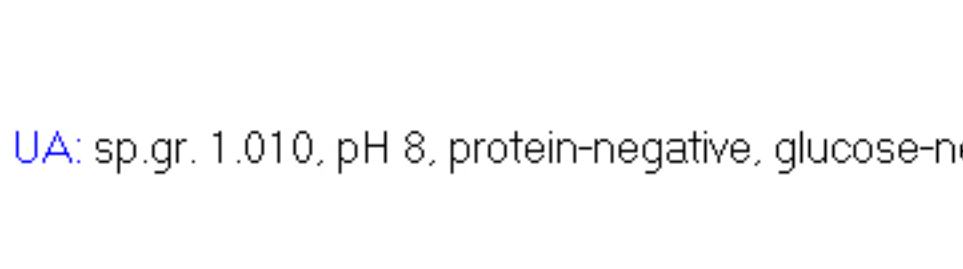
Treatment:

D-penicillamine, vitamin B6, ZnSO4

At the follow up:

CBC: Hct 39.7%, WBC 4100/cumm (N60, L38, M2), Pft 106,000/cumm

LFT: A/G 3.4/3.3 g/dl, AP 241 IU/L, Chol 203 mg/dl, AST/ALT 37/35 IU/L, TB/DB 1.54/0.86 mg/dl



หลังจากให้การรักษายะพบว่าระดับ alkaline phosphatase ในเลือดมีค่าสูงขึ้น และ transaminases กลับลดลงมาสู่ระดับปกติ

Wilson's disease