

Interesting case (SLE with mesenteric vasculitis)

A 15-year-old girl with chronic diarrhea

31 ตุลาคม 2557

ผศ.พ.อ.หญิง.นภอร ภาวิจิตร

โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

เด็กหญิงไทย อายุ 15 ปี ภูมิลำเนา จ.ศรีสะเกษ

CC: ท้องเสียเรื้อรังมา 3 เดือน

PI: 3 เดือนก่อน ถ่ายอุจจาระเหลว วันละมากกว่า 10 ครั้ง ปริมาณแต่ละครั้งไม่มาก คลื่นไส้ อาเจียน วันละ 3 ครั้ง ไม่มีไข้ นอนรักษาที่ รพ. ชุมชน 3 ครั้ง อาการไม่ดีขึ้น ถูกส่งตัวต่อไปยังรพ. ทัวไป แพทย์ส่งกล้องพบลำไส้บวม ได้ให้การรักษาด้วย ยาปฏิชีวนะ อาการทุเลาเล็กน้อย ยังมีถ่ายอุจจาระเหลวแต่ปริมาณและจำนวนครั้งลดลง 1 เดือนก่อน ยังถ่ายเหลววันละ 3-4 ครั้ง กินอาหารไม่ได้ ปวดจุกที่ลิ้นปี่เล็กน้อย อ่อนเพลีย คลื่นไส้ อาเจียนบางวัน ไป รพ. ทัวไปอีก 3 ครั้ง ได้ยามากิน 2 สัปดาห์ก่อน ยังถ่ายอุจจาระเหลวเช่นเดิม ลักษณะเป็นเนื้อมากขึ้น กินอาหารได้ครั้งละ 5 ช้อน อาเจียนเป็นเศษอาหาร แน่นท้อง อ่อนเพลียมาก น้ำหนักลดจาก 45 กก. เป็น 30 กก. ในช่วง 3 เดือนที่ผ่านมา

PH: เป็น SLE วินิจฉัยเมื่อ 9 เดือนก่อน (มีอาการปวดข้อ ผื่น malar rash, positive ANA & anti dsDNA) ได้รับยา chloroquine (250 mg) $\frac{1}{3}$ tab hs, prednisolone (5 mg) 2 x 1, folic acid 1x1, calcium carbonate 1x1 เป็น rheumatic heart disease with mitral stenosis ตั้งแต่อายุ 11 ปี ได้ benzathine penicillin IM ทุกเดือน

ตรวจร่างกาย

BT 36.8 °C, PR 100/min, RR 20/min, BP 110/70 mmHg; BW 28.5 kg, height 160 cm

GA : cachexia with muscle wasting

HEENT : no pallor, no jaundice, sunken eyeballs, no oral ulcer

Heart: pansystolic murmur at left and right parasternal border

Lungs : no adventitious sound

Abdomen: soft, no tenderness, no hepatosplenomegaly Extremities: no edema

Lab investigations :

CBC: Hb 10.8 g/dl, Hct 35.6%, WBC 5,900/cu mm (PMN 83, L 15, M 1, B 1%); platelets 409,000/cu mm

MCV 61.5fL, MCH 18.5 pg, MCHC 30.3 g/dL

UA: sp.gr 1.009, pH 7.5, protein 1⁺, glucose- neg, WBC 0-1, RBC 0-1/HPF

Serum electrolytes: Na 135, K 2.84, Cl 99.1, CO₂ 25.7 mmol/L

BUN 12.3, serum creatinine 0.3 mg/dL

Serum Ca 8, Mg 2.4, PO₄ 2.1 mg/dL

LFT : TP 6.3, albumin 2.9 g/dL, TB/DB 0.2/0.1 mg/dL, AST 12, ALT 5, AP 78 U/L

ปัญหาที่พบในผู้ป่วยรายนี้:

1. Chronic diarrhea
2. Nausea and vomiting
3. Severe malnutrition
4. Underlying SLE and rheumatic heart disease

การวินิจฉัยแยกโรคในขณะนั้น

1. Chronic infection: bacteria, virus, TB, parasite
2. Inflammatory bowel disease: Crohn's disease, ulcerative colitis
3. Malabsorption/ protein losing enteropathy
4. Mesenteric vasculitis
5. Hyperthyroidism

การตรวจเพิ่มเติมทางห้องปฏิบัติการ:

Stool exam : negative finding, stool occult blood : positive, stool AFB : no organism seen x 3 days

Stool for parasite : No parasite and protozoa found x 3 days, stool for *C. difficile* toxin: negative

Stool culture : *Aeromonas hydrophila*

Tuberculin skin test : negative, quantiferon for TB : negative, anti HIV : negative

ESR 32 mm/h, ANA : positive, homogenous pattern, anti dsDNA : positive, C₃ 0.8 (0.9-2.1), C₄ 0.1 (0.1-0.4)

Abdominal x-ray : non-specific bowel gas pattern

การดำเนินโรค

ผู้ป่วยได้รับยา ciprofloxacin 30 mg/kg/day, nutritional rehabilitation (TPN และเฝ้าระวัง refeeding syndrome)

หลังได้รับการรักษา ผู้ป่วยมีอาการถ่ายอุจจาระเหลวดีขึ้น เหลือวันละ 1-2 ครั้ง จึงทำ endoscopy เพื่อหาสาเหตุ

7 วันหลังจากได้รับการรักษาที่โรงพยาบาล ผู้ป่วยมีอาการปวดท้องมากขึ้น ปวดบิดทั่วท้อง มีอาเจียนเป็น coffee ground ร่วมกับถ่ายอุจจาระเหลวเป็นน้ำปนเนื้อ กินอาหารไม่ได้ อาเจียนตลอด

ตรวจร่างกายพบ generalized abdominal tenderness with guarding

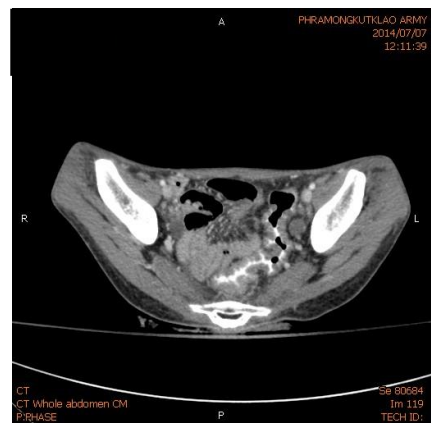
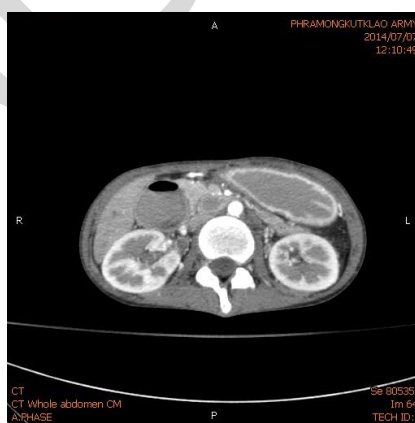
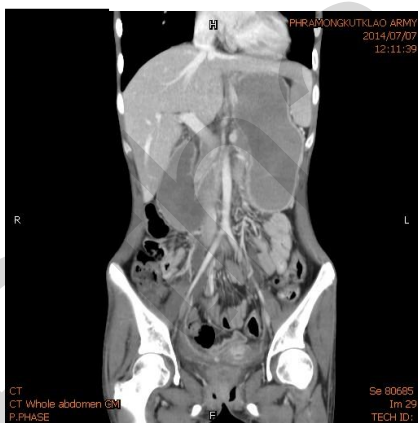
CBC : Hb 11.6 g/dL, Hct 37.2%, WBC 9,800/cu mm (PMN 90, L 6, M 4%); platelets 306,000/cu mm

Serum electrolytes: Na 132, K 2.8, Cl 96.5, CO₂ 22.9 mEq/L

Serum lipase 39, amylase 40 U/L

CT abdomen finding:

- Smaller aortomesenteric angle and decreased aortomesenteric distance associated with 3rd part duodenum compression, and distension of the stomach, compatible with SMA syndrome
- Long segmental colonic wall thickening involving rectum and sigmoid colon, hyperemic vasa recta or engorged mesentery; compatible with either infectious colitis, active Crohn's disease or lupus mesenteric vasculitis
- Evidence of anterior diversion of left renal vein thrombosis



Endoscopic finding:

Esophagus : friable, swelling and inflamed mucosa with contact bleeding, no ulcer

Duodenum : normal mucosa, marked stenosis at third part of duodenum due to external compression

Rectum, sigmoid : swelling and inflamed mucosa with decreased vascular pattern, submucosal spot of bleeding

Colon : submucosal spot of bleeding

Histological finding:

Eosinophilic infiltration in esophagus, stomach, duodenum and colon. Giardia lamblia in duodenum

Diagnosis: 1. SLE with mesenteric vasculitis and eosinophilic gastroenteritis?

2. Giardia lamblia infestation

3. Superior mesenteric artery syndrome (from rapid weight loss)

Management:

- Metronidazole orally for 10 days
- Methylprednisolone 2 mg/kg/day
- Total parenteral nutrition
- Low molecular weight heparin : enoxaparin 40 mg sc OD

หลังได้รับการรักษา อาการดีขึ้น เริ่มกินอาหารทางปากได้ น้ำหนักเพิ่มขึ้น 10 กิโลกรัมในเวลา 1 เดือน กลับบ้านได้ และได้รับยาเป็น prednisolone(5 mg) 3x3, hydroxychloroquine 1x1, ZnSO₄, MTV, ferrous sulfate

Gastrointestinal involvement in SLE

มากกว่าร้อยละ 50 ของผู้ป่วย SLE ที่มีอาการของระบบทางเดินอาหาร เกิดขึ้นเนื่องจากผลข้างเคียงของยาที่ใช้ในการรักษาและจากโรคติดเชื้อแทรกซ้อน มีเพียงส่วนน้อยที่เกิดจากตัวโรค SLE เอง หรือที่เรียกว่า SLE-related gastrointestinal involvement ซึ่งถึงแม้จะพบน้อยแต่มีความสำคัญทางคลินิก เพราะส่วนใหญ่แล้วอาการมักรุนแรงจนถึงเป็นอันตรายแก่ชีวิต เนื่องจากอาจเกิดภาวะ ischemia, perforation และ infarction ได้

อาการหรือภาวะ SLE-related gastrointestinal involvement ที่มีรายงานได้แก่

1. Lupus mesenteric vasculitis พบร้อยละ 0.2 – 9.7
2. Protein-losing gastroenteropathy พบร้อยละ 1.9 – 3.2
3. Intestinal pseudo-obstruction พบรายงานผู้ป่วย 28 ราย
4. Pancreatitis พบร้อยละ 0.7 – 4
5. อื่น ๆ ได้แก่ celiac disease (17 ราย), inflammatory bowel disease (ร้อยละ 0.4), eosinophilic enteritis (3 ราย), pneumatosis cystoides intestinalis (14 ราย)

Lupus mesenteric vasculitis

เป็นสาเหตุสำคัญของอาการปวดท้องเฉียบพลันในผู้ป่วย SLE ในลำไส้เล็กจะเกิดเป็น acute ischemic enteritis ในลำไส้ใหญ่จะเป็น chronic multiple ulcers กลไกการเกิดเป็นเรื่องของ immune complex deposition และ thrombosis ผู้ป่วยจะมีอาการปวดท้องรุนแรง ท้องอืด ถ่ายอุจจาระเหลว ตรวจร่างกายอาจพบ rebound tenderness อาการรุนแรงจนเกิด intestinal necrosis และ perforation ได้

การวินิจฉัยด้วย CT scan จะพบผนังลำไส้หนา ลำไส้โป่งพอง และมีลักษณะของ engorgement of mesenteric vessels (the comb sign)

Eosinophilic enteritis

ภาวะ SLE-related eosinophilic enteritis พบน้อยมาก มีรายงานผู้ป่วย 3 ราย มาด้วยอาการปวดท้อง คลื่นไส้ อาเจียน และท้องเสีย ทำ CT scan พบผนังลำไส้หนาและตรวจพบ peripheral eosinophilia และ eosinophilic infiltration ใน GI tract

Protein losing gastroenteropathy

ยังไม่ทราบกลไกการเกิดที่แท้จริง ผู้ป่วยจะมีอาการบวมและระดับอัลบูมินต่ำจากการสูญเสียไปในทางเดินอาหาร มีอาการท้องเสียร้อยละ 50 ของผู้ป่วย การวินิจฉัยต้องแยกโรคอื่น ๆ ที่ทำให้ระดับอัลบูมินต่ำ และส่งตรวจเพิ่มเติมเพื่อการยืนยัน ได้แก่ albumin scan และ stool α -1-antitrypsin

Intestinal pseudo-obstruction

มีความผิดปกติในการทำงานของ visceral smooth muscle, enteric nerve และหรือ visceral autonomic nervous system กลไกการเกิดยังไม่ชัดเจน อาจเกี่ยวข้องกับ immune complex-mediated vasculitis หรือ autoantibodies ทำลาย smooth muscle อาการ ได้แก่ ปวดท้อง คลื่นไส้ อาเจียน ท้องอืด ถ่ายเหลว ท้องผูก การวินิจฉัยทำโดยอาศัยรังสีวินิจฉัย พบลักษณะ ลำไส้เล็กและลำไส้ใหญ่โป่งพอง ผนังหนา และมีระดับน้ำในลำไส้

สรุป

อาการของระบบทางเดินอาหารที่เกิดจากตัวโรค SLE เอง พบน้อยกว่าการเกิดจากภาวะแทรกซ้อนของยาที่ใช้รักษา และโรคติดเชื้อ กลไกการเกิดของ SLE-related gastrointestinal involvement เกี่ยวข้องกับ vasculitis และ immune complex ซึ่งตอบสนองดีต่อการรักษาด้วย corticosteroid และ immunosuppressive drugs

References:

1. Tian XP, Zhang X. Gastrointestinal involvement in systemic lupus erythematosus : insight into pathogenesis, diagnosis and treatment. World J Gastroenterol 2010; 16: 2971-7
2. Jaimes-Hernandez J, Aranda- Peirera P, Melendez-Mercado CI. Eosinophilic enteritis in association with systemic lupus erythematosus. Lupus 2009; 18: 452-6

Pthaigastro.org