

Amyotrophic Lateral Sclerosis ในโรงพยาบาลศรีนครินทร์

วีรจิตต์ โชติมงคล

หน่วยประสาทวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

Amyotrophic Lateral Sclerosis in Srinagarind Hospital

Verajit Chotmongkol, M.D.

*Division of Neurology, Department of Medicine,
Srinagarind Hospital, Faculty of Medicine, Khon Kaen University*

Retrospective study of 30 cases with amyotrophic lateral sclerosis who were admitted in Department of Medicine, Srinagarind Hospital during September 1981 to May 1989 was performed. Age incidence was range from 34 years to 75 years. (mean 53.2 ± 11.9 years), male to female ratio was 2.75:1. The majority of them were farmer. The main presenting symptoms were muscle weakness (63.3%), dysarthria (60.0%) and dysphagia (56.6%). Duration of symptoms prior to admission was range from 1 month to 12 months. (mean 7.5 ± 4.0 months)

บทนำ

รายงานการศึกษาย้อนหลังผู้ป่วย Amyotrophic lateral sclerosis ที่รับไว้รักษาในภาควิชาอายุรศาสตร์ โรงพยาบาลศรีนครินทร์ ระหว่างเดือนกันยายน 2524 ถึงเดือนพฤษภาคม 2532 มีจำนวน 30 ราย อายุระหว่าง 34-75 ปี (เฉลี่ย 53.2 ± 11.9 ปี) อัตราส่วนเพศชาย : เพศหญิง เท่ากับ 2.75:1 ส่วนใหญ่มีอาชีพทำนาอาการสำคัญได้แก่ กล้ามเนื้ออ่อนแรง (ร้อยละ 63.3), พูดไม่ชัด (ร้อยละ 60.0) และกลืนลำบาก (ร้อยละ 56.6) ระยะเวลาที่เป็นก่อนมาโรงพยาบาลระหว่าง 1-12 เดือน (เฉลี่ย 7.5 ± 4.0 เดือน)

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) เป็นโรคทางระบบประสาทโรคหนึ่ง อาการและอาการแสดงเกิดจากความผิดปกติของระบบ motor system โดยมีทั้ง lower motor neuron (กล้ามเนื้ออ่อนแรง, atrophy, cramp, fasciculation) และ upper motor neuron (spasticity, hyperreflexia, pathological reflexes) โดยระบบอื่น ๆ ของระบบประสาทอยู่ในเกณฑ์ปกติ อุบัติการณ์ของโรคนี้นในประเทศไทยยังไม่มียุทธศาสตร์ที่แน่นอน จากรายงานทั่วโลก พบได้ประมาณ 0.4-1.8/100,000 คน⁽¹⁾

ในปัจจุบันโรคนี้ยังไม่รู้สาเหตุที่แน่นอนและยังไม่มีการรักษาเฉพาะ มากกว่าร้อยละ 50 ของผู้ป่วยต้องเสียชีวิต ภายในระยะเวลา 3 ปีหลังเกิดอาการจากภาวะกล้ามเนื้ออ่อนแรงมาก ๆ ซึ่งทำให้เกิดภาวะแทรกซ้อนต่าง ๆ เช่น ปอดอักเสบจากการสำลัก, แผลกดทับ, การหายใจล้มเหลว เป็นต้น. อย่างไรก็ตามถึงแม้โรคนี้จะพบได้น้อยและไม่มีการรักษาที่ทำให้หายขาด ในฐานะของแพทย์ผู้รักษา การวินิจฉัยโรคนี้ให้ถูกต้องก็สามารถที่จะช่วยให้ผู้ป่วยและญาติทราบถึงลักษณะและพยากรณ์ของโรค ทำให้ประหยัดค่าใช้จ่ายต่าง ๆ เกี่ยวกับการรักษาและมีเวลาเตรียมตัวจัดการภาระทั้งหลายในครอบครัว ผู้รายงานจึงได้ทำการศึกษาข้อมูลจากผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น ALS ที่รับไว้รักษาในโรงพยาบาลศรินควินทร์ เพื่อใช้เป็นแนวทางในการวินิจฉัยต่อไป

วัตถุประสงค์และวิธีการ

ได้ศึกษาข้อมูลจากเวชระเบียนของผู้ป่วยที่ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น ALS และรับไว้รักษาที่หอผู้ป่วยอายุรกรรม ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ โรงพยาบาลศรินควินทร์ ตั้งแต่เดือนกันยายน 2524 ถึงเดือนพฤษภาคม 2532 รวมเวลา 7 ปี 8 เดือน โดยผู้ป่วยที่นำมาศึกษาต้องมีลักษณะดังนี้

1. มีอาการและอาการแสดงทางระบบ motor system ทั้ง lower motor neuron (กล้ามเนื้ออ่อนแรง, กล้ามเนื้อลีบ, cramp, fasciculation) และ upper motor neuron (spasticity, hyperreflexia ทั่วไป, pathological reflexes)

2. อาการและอาการแสดงทางระบบ sensory system อยู่ในเกณฑ์ปกติ

ทำการศึกษาลักษณะทางคลินิกของผู้ป่วย

ผลการศึกษา

มีผู้ป่วย 30 ราย เป็นเพศชาย 22 ราย เพศหญิง 8 ราย คิดเป็นอัตราส่วนชาย:หญิง เท่ากับ 2.75:1 อายุระหว่าง 34-75 ปี (เฉลี่ย 53.2 ± 11.9 ปี) มีอาชีพทำนา 18 ราย, ไม่ประกอบอาชีพ 7 ราย, รับจ้าง 3 ราย และรับราชการ 2 ราย มีภูมิลำเนาอยู่จังหวัดขอนแก่น, ชัยภูมิ, กาฬสินธุ์ จังหวัดละ 5 ราย; อุดรธานี 4 ราย; มหาสารคามและร้อยเอ็ด จังหวัดละ 3 ราย; สกลนคร 2 ราย; หนองคาย, เลย และนครราชสีมา จังหวัดละ 1 ราย

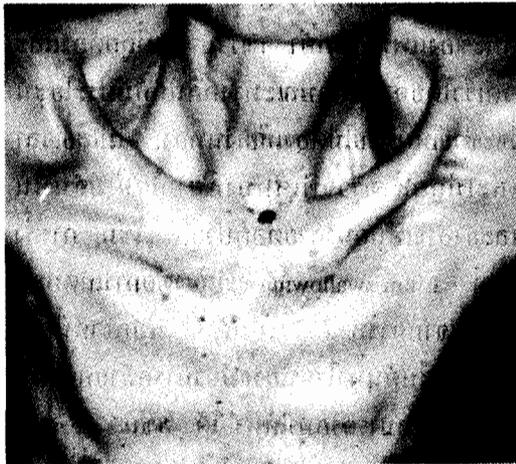
อาการผิดปกติ ได้แสดงในตารางที่ 1 ระยะเวลาที่เป็นก่อนมาโรงพยาบาล ตั้งแต่ 1-12 เดือน (เฉลี่ย 7.5 ± 4.0 เดือน)

การตรวจร่างกายทางระบบประสาท แสดงในตารางที่ 2 ในรายที่เป็นมากจะมีกล้ามเนื้อลีบมากทั่ว ๆ ไป (รูปที่ 1)

การวินิจฉัยแรกเริ่ม แสดงในตารางที่ 3

ตารางที่ 1 แสดงอาการของผู้ป่วย

อาการ	จำนวนผู้ป่วย (ราย)	ร้อยละ
กล้ามเนื้อแขนขาอ่อนแรง	19/30	63.3
- อ่อนแรงทั่ว ๆ ไป	15/30	50.0
- อ่อนแรงเฉพาะที่	4/30	13.3
พุดไม่ชัด	18/30	60.0
- เสียงจั้นมุก	14/30	46.6
- พุดไม่เป็นคำ	4/30	13.3
กล้ามเนื้อขา, สำลัก	17/30	56.6



รูปที่ 1 แสดงกล้ามเนื้อที่ลีบมากทั่ว ๆ ไป ในผู้ป่วยที่มีอาการมาก

ตารางที่ 2 อาการแสดงทางระบบประสาท

อาการแสดง	จำนวนผู้ป่วย (ราย)	ร้อยละ
Generalized hyperreflexia	30/30	100.0
Fasciculation	29/30	96.6
Muscle weakness	19/30	63.3
Muscle atrophy	17/30	56.6
Babinski's reflexes	15/30	50.0
12 th cranial nerve palsy	4/30	13.3
Facial diplegia	2/30	6.6

ตารางที่ 3 แสดงการวินิจฉัยแรกพบ

โรค	จำนวน (ราย)
12 th cranial nerve palsy	4
Ca. nasopharynx	4
Chronic laryngitis	3
Myopathy	3
Amyotrophic lateral sclerosis	3
Ca. esophagus	3
Muscular dystrophy	2
Multiple sclerosis	2
Stroke	1
Myasthenia gravis	1
Progressive spastic paresis	1
Spinal cord lesion	1
Ulnar neuropathy	1
Cervical spondylosis	1

วิจารณ์

ALS เป็นโรคที่มีอาการและอาการแสดงที่เกิดจากผิดปกติของ lower motor neuron (anterior horn cell ใน spinal cord, cranial nucleus ใน brain

stem) และของ corticospinal tract (บางรายมีความผิดปกติของ corticobulbar tract ด้วย) ซึ่งจากการศึกษานี้พบว่า อาการที่สำคัญแบ่งออกได้เป็น 2 กลุ่ม ได้แก่ อาการอ่อนแรงของแขนขาทั่วไปหรือเฉพาะที่ และอาการของ bulbar involvement (กลืนลำบาก, พูดไม่ชัด) การตรวจร่างกายทางระบบประสาทที่ พบลักษณะของ lower และ upper motor neuron ทั่วไปทั้งสองข้าง จะช่วยในการวินิจฉัยได้ถูกต้อง ส่วนลักษณะทางคลินิกอื่นๆ ของ ALS มีผู้รวบรวมไว้ดังแสดงในตารางที่ 4⁽¹⁾ และยังคงพบ ความผิดปกติในการกลอกตาได้ในผู้ป่วย ALS ระยะสุดท้าย แสดงถึงความผิดปกติของ ocular nucleus เกิดขึ้นในระยะท้ายๆ ของโรค^(2,3)

ปัจจุบันสาเหตุและการรักษาจำเพาะของโรคนี้อย่างไม่ทราบแน่นอน มีการศึกษาต่างๆ มากมาย เพื่อหาสาเหตุที่ทำให้เกิดโรค รวมทั้งการทดลอง

รักษา ดังแสดงในตารางที่ 5⁽¹⁾ อย่างไรก็ตามในสถานะของแพทย์ผู้รักษา การวินิจฉัยที่ถูกต้องและรวดเร็วโดยอาศัยลักษณะทางคลินิกก็มีประโยชน์ที่จะช่วยให้ผู้ป่วยไม่ต้องเสียเงินทอง, ไม่เสียเวลา และไม่ถูกส่งตรวจพิเศษมากมายโดยไม่จำเป็น และยังคงอาจเป็นอันตรายต่อผู้ป่วยได้ เช่น การส่งตรวจ barium swallowing จะเสี่ยงต่อการเกิดปอดอักเสบจากการสำลัก เป็นต้น นอกจากนี้ควรพยายามสืบค้นหาโรคที่อาจมีอาการคล้ายคลึงกับ ALS แต่สามารถรักษาให้หายได้ เช่น cervical spondylitic myelopathy⁽⁴⁾ โดยทำ myelography ในรายที่มีอาการเฉพาะที่แขนขาโดยไม่มีอาการผิดปกติทาง bulbar, syphilis⁽⁴⁾ และ hyperthyroidism⁽⁵⁾ จึงควรส่งตรวจ VDRL และ thyroid function test ในผู้ป่วยที่มีอาการและอาการแสดงของ ALS ทุกราย

ตารางที่ 4 Clinical Features of ALS⁽¹⁾

	Typical ALS
Incidence/100000 population	worldwide, 0.4-1.8
Occurrence	Familial, 5%-10%
Sex ratio, M/F	1.0-1.6
Age at onset, Y (range)	55(16-74); shift to elderly
Mean survival (range)	3 Y (6mo-30Y); 50% < 3Y ; 20% > 5Y 10% > 10Y
Better prognosis	Younger patient, longer duration before diagnosis, milder involvement at diagnosis
Poorer prognosis	Older patient, shorter duration, more severe involvement
'Negative' features	sphinctor involvement, sensory involvement

ตารางที่ 5 Hypothetical Causes and Clinical Trials⁽¹⁾

Findings	Trials Done
Neuronal metabolism	
Decreased cholinergic receptor	Lecithin
Defective androgen receptor	Testosterone
Abnormal thyrotropin releasing hormone	Protirelin
Increased catabolism	Growth hormone
Abnormal protein synthesis	...
Abnormal gangliosides	...
Decreased trophic factor	Growth hormone
Abnormal cyanide metabolism	L-cysteine
Systemic metabolism	.
Abnormal glucose metabolism	...
Increased thyroid function	...
Abnormal calcium metabolism	...
Hepatic dysfunction	...
Muscle reinnervation	
Decreased collateral sprouting and axonal regeneration	Bovine gangliosides
Immunologic changes	
Immunoglobulin changes, antisprouting antibodies, antineuronal antibodies, autoimmune disease	Plasmapheresis, azathioprine, cyclophosphamid cyclosporine, total lymphoid irradiation
Cytotoxic factors	
Intrinsic factors	...
Extrinsic poison (excitatory amino acids)	...
Viral cause	Guanidine, amantadine, interferon
Trace and heavy-metal exposure	
Lead, mercury	Penicillamine
Other (selenium, aluminum, magnesium)	...
DNA repair enzyme changes	...
Axonal transport abnormality	...

สรุป

ALS พบได้บ่อยในผู้ป่วยวัยกลางคนขึ้นไป และพบในเพศชายมากกว่า อาการที่สำคัญได้แก่ กล้ามเนื้ออ่อนแรง, พูดไม่ชัดและกลืนลำบาก การตรวจร่างกายพบมีลักษณะของ lower motor

neuron และ upper motor neuron ทั่วๆ ไปสองข้าง ดังนั้นการตรวจร่างกายอย่างละเอียดครบถ้วน จะทำให้วินิจฉัยโรคนี้ได้ถูกต้องและรวดเร็ว

เอกสารอ้างอิง

1. Mitsumoto H, Hanson MR, Chad DA. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Recent Advances in Pathogenesis and Therapeutic Trials. Arch Neurol 1988; 45 : 189-202.
2. McGlone J, Hudson AJ. An eye movement disorder in ALS. Neurology 1981; 31:1282-7.
3. Yoshii F. Oculomotor abnormalities in amyotrophic lateral sclerosis. Clin Neurol 1984; 24 : 1246-8.
4. Collins RD. Illustrated manual of neurologic diagnosis. Philadelphia : J.B. Lippincott company. 1982.
5. Fisher M, Mateer JE, Ullrich I, et al. Pyramidal tract deficits and polyneuropathy in hyperthyroidism. Combination clinically mimicking amyotrophic lateral sclerosis. Am J Med 1985; 78:1041-4.