

Clinical Pathological Conference

A 59-year-old Man with Dyspnea

สุพรรณณี สุดสา¹, วิเชียร มงคลศรีตระกูล¹, ปุณพงษ์ หาญศิริพันธ์², อติสร วงษา², สุดศรีลักษณ์ สัมปชชลิต³, ยุทธพงศ์ ศรีคช⁴

¹หน่วยโลหิตวิทยา, ²หน่วยโรคปอด กองอายุรกรรม, ³กองรังสีกรรม รพ.พระมงกุฎเกล้า, ⁴สถาบันพยาธิวิทยา กรมแพทย์ทหารบก

ชายไทยคู่ อายุ 59 ปี อาชีพรับราชการ ภูมิลำเนา กรุงเทพฯ
4th admission

อาการสำคัญ:

เหนื่อยหอบ 10 ชั่วโมง ก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติปัจจุบัน:

สามวัน ก่อนมาโรงพยาบาล มีไข้ ไอมีเสมหะมากขึ้น สีเปลี่ยนจากสีขาวเป็นสีเหลือง ไม่มีเลือดปน เหนื่อยมากขึ้นจาก functional class III เป็น functional class IV เบื่ออาหาร นอนราบได้ ไม่เจ็บหน้าอก ไม่บวม ไม่มีหายใจเสียงดังวี๊ด

สิบชั่วโมง ก่อนมาโรงพยาบาล อาการเหนื่อยมากขึ้นเป็นตลอดเวลา ญาติโทรเรียกรถฉุกเฉินนำส่งโรงพยาบาล

ประวัติอดีต:

หกปีก่อน ได้รับการวินิจฉัย empyema thoracic left side, status post Lt. thoracotomy with decortication

ห้าปีก่อนได้รับการรักษาแบบ pulmonary TB (IREZ) นาน 9 เดือน

สามปีก่อน เหนื่อยมากขึ้น น้ำหนักลดมาก ได้ทำ CT Chest : พบ infiltrative mass LLL 10x12x17.5 cm. Fibropatchy infiltration with internal bronchiectasis both upper lungs

ได้ทำ bronchoscope: distorted lumen of LLL bronchus, mucosal swelling of RLL bronchus

ได้ ทำ tranbronchial biopsy : lymphoid tissue, no evidence of malignancy

สองปีก่อน รู้สึกตาแห้งมาก มาตรวจ OPD จักษุได้ยาหยอดน้ำตาเทียม อาการไม่ดีขึ้น

ต่อมามี ปากแห้ง ตรวจพบ bilateral parotid gland enlarged

ผล fine needle aspiration ที่ parotid gland: chronic sialiditis possible Sjogren syndrome

ได้ทำการตรวจ schirmer test ข้างขวา 1 มิลลิเมตร ข้างซ้าย 1 มิลลิเมตร

ได้ทำการตัดชิ้นเนื้อที่ริมฝีปากตรวจ ผลทางพยาธิเป็น squamous cell hyperplasia

ตรวจ serology: ANA negative, RF positive, anti SSA negative, anti SSB negative (antiRo negative, anti La negative)

ผู้ป่วยเคยนอนโรงพยาบาลด้วยเรื่อง ปอดอักเสบ 2 ครั้ง ได้ทำ bronchoscope เข้าพบเป็น dense infiltration mature lymphoid cell with immunoreactivity for CD20 and CD3

ประวัติส่วนตัว:

ผู้ป่วยไม่ดื่มสุรา ไม่สูบบุหรี่

ปฏิเสธโรคประจำตัวอื่นและ การแพ้ยา

ตรวจร่างกาย

Vital sign T 36.6°C, HR 104/min, BP 120/74 mmHg, RR 32/min

General appearance:

An old Thai man, good consciousness, not pale, no jaundice, dry skin, clubbing of finger all extremities

HEENT: Parotid gland enlargement both sides

Heart: Normal S1S2, regular, no murmur

Lungs: Equal chest expansion, bronchial breath sound LLL, fine crepitation BLL

Abdomen: soft not tender, no organomegaly

Extremities: no pitting edema

ได้รับต้นฉบับเมื่อ 30 กันยายน 2552 ได้ให้ตีพิมพ์เมื่อ 30 กันยายน 2552
ต้องการสำเนาต้นฉบับติดต่อ สุพรรณณี สุดสา หน่วยโลหิตวิทยา
โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า ถนนราชวิถี เขตราชเทวี กทม. 10400

Lymph node: lymph node can not palpable

Neurological: intact

ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการ

CBC: Hct 33.8%, WBC 25,800/mm³, N 60%, L 11%, M 8%, Band 21%, Plt 216,000/mm³

UA: pH 5, specific gravity 1.015, prot 1+, sugar negative, WBC 0-1/HPF, RBC 7-10/HPF

Electrolyte: Na 118 mEq/L, K 4.11 mEq/L, Cl 85.2 mEq/L, CO₂ 18.6 mEq/L

BUN 15.3 mg/dL, Cr 1 mg/dL

FBS 83 mg%

TB 0.3 mg/dL, DB 0.1 mg/dL, Alk. Phos. 55 U/L, SGOT 40 U/L, SGPT 11 U/L, albumin 2.4 g/dL, globulin 6.4 g/dL

Problems

1. Acute on top chronic progressive dyspnea
2. Fever
3. Chronic productive cough
4. Chronic lung disease with chronic hypoxemia
5. Significant weight loss
6. Chronic sialiditis with sicca symptom: possible Sjogren syndrome

Provisional diagnosis

1. Community acquire pneumonia
2. Septic shock

Treatment

- Empirical antibiotic: Imipenem and Ciprofloxacin
- Fluid resuscitation and vasopressor
- Ventilator support

รังสีแพทย์อกปราย: film chest X-ray : consolidation LLL, interstitial patchy infiltration LUL, cavity lesion at LUL (รูปที่ 1.1-1.6)

รังสีแพทย์อกปราย: consolidation at superior segment LLL, lingular lobe, and posterior segment LUL, cavity lesion and bronchiectasis at LUL (รูปที่ 2)

จากผลเอ็กซเรย์ให้การวินิจฉัยแยกโรค

- Non tuberculosis mycobacterium infection
- Sjogren syndrome

อายุรแพทย์โรคปอดอภิปราย: ผู้ป่วยมีปัญหา chronic infection/inflammation

การวินิจฉัยแยกโรค

- Bronchioalveolar carcinoma
- RE malignancy เช่น lymphoma
- Alveolar proteinosis
- Infection : fungus, MAC
- BOOP

อายุรแพทย์โรคภูมิคุ้มกัน

ผู้ป่วยมีอาการ ปากแห้ง ตาแห้ง ร่วมกับ schemer test positive < 5 mm, parotid gland biopsy เป็น chronic sialiditis, lip biopsy เป็น squamous cell hyperplasia ซึ่งคิดว่าเป็น ความคลาดเคลื่อนจากการตัดไม้โดนตำแหน่ง gland มีความเป็นไปได้ว่าผู้ป่วยจะเป็น primary Sjogren syndrome เนื่องจากไม่มี clinical connective tissue อื่น ที่จะสงสัยเป็น secondary Sjogren syndrome อย่างไรก็ตามมีข้อขัดแย้ง คือ autoantibodies ให้ผลลบ โดยปกติใน Sjogren syndrome จะพบ anti RO positive 50-70%, anti La positive 30-50% อาการแสดงทางระบบทางเดินหายใจส่วนใหญ่พบ lymphocytic interstitial pneumonia รองลงมาคือ bronchiectasis และ BOOP แต่ mass และ localize consolidation พบน้อย ยกเว้น พบร่วมกับ lymphoma สำหรับข้อกำหนดการวินิจฉัยโดย The American-European criteria คือ

1. อาการทางตา คือ ไม่มีน้ำตาอย่างเพียงพอ
2. อาการแสดงทางตา คือ พบ corneal damage จากการที่ไม่มีน้ำตาเพียงพอ
3. อาการทางช่องปาก คือ มีปริมาณน้ำลายลดลง
4. พยาธิสภาพของต่อมน้ำลาย พบ กลุ่มของเซลล์ lymphocytes
5. มีการทดสอบแล้วพบว่ามีการทำงานของต่อมน้ำลายลดลง
6. พบ autoantibodies (anti-Ro/SSA และ/หรือ anti-La/SSB)



รูปที่ 1.1 CXR



รูปที่ 1.2 CXR



รูปที่ 1.3 CXR



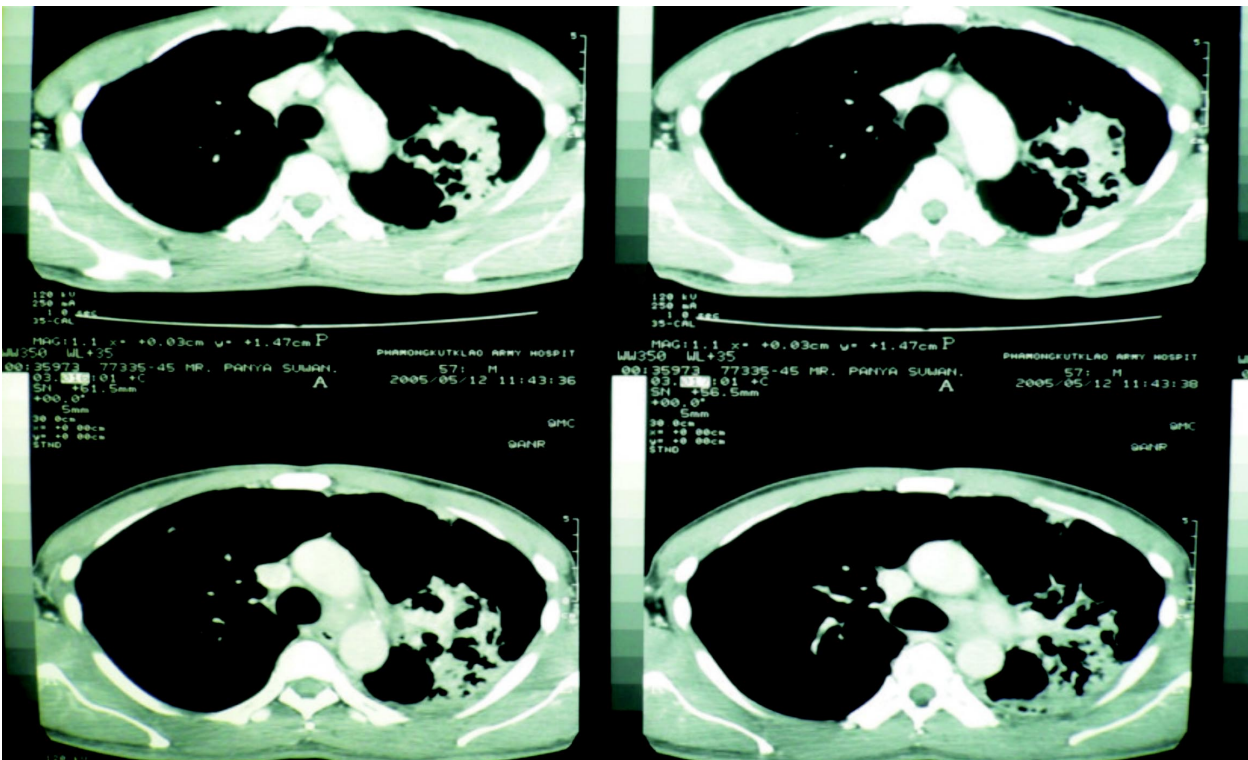
รูปที่ 1.4 CXR



รูปที่ 1.5 CXR



รูปที่ 1.6 CXR



รูปที่ 2 CT scan chest (2548)

Exclusion criteria สำหรับ Sjogren syndrome คือ

1. เคยได้รับการฉายรังสีบริเวณลำคอและศีรษะ
2. การติดเชื้อไวรัสตับอักเสบบี
3. เป็นเอดส์
4. เป็นมะเร็งต่อมน้ำเหลือง
5. เป็น sarcoidosis
6. เป็น graft-versus-host disease
7. เคยได้รับการรักษาด้วยยาที่มีฤทธิ์ anticholinergic

โลหิตแพทย์อภิปราย

จาก ผล repeat bronchoscope: lymphoid cell infiltration คิดถึงสาเหตุจาก

- Chronic inflammation
- Malignancy โดยต้อง identify clonality ให้ได้ กรณีนี้ค้นไข้ย้อมติดทั้ง B และ T-cell (CD 20:pan B cell, CD 3 : pan T cell) ทำให้นึกถึง lymphoma น้อย อย่างไรก็ตามผู้ป่วยเป็นโรคเรื้อรังมานาน อาจเป็น infection/inflammation ที่เกิด on top ปัญหาของมะเร็งต่อมน้ำเหลือง จึงทำให้การตรวจชิ้นเนื้อไม่พบก็อาจเป็นไปได้

การวินิจฉัยและวินิจฉัยแยกโรคในผู้ป่วยรายนี้

1. Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue (bronchial associated lymphoid tissue)
2. Mikulicz syndrome (Sjögren's syndrome associated with non-Hodgkin lymphoma)
3. Extraglandular disease manifestations of Sjögren's syndrome
4. Bronchioloalveolar carcinoma (BAC)
5. NTM cryptococcus

พยาธิแพทย์อภิปราย

Immunohistochemical study

- Immunoreactive for CD20, CD5, and CD23
- Non-immunoreactive for CD3, CD10, cyclinD1 and Bcl-2

- Compatible with Small lymphocytic lymphoma, SLL

Final pathological diagnosis

- Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue (bronchial associated lymphoid tissue) involving all lobes of bilateral lungs and hilar nodes, parotid gland, liver, bilateral kidneys and adrenal gland
- Left ventricular hypertrophy, mild
- Evidence of shock : acute pulmonary congestion and edema, RLL, acute splenic congestion, cloudy swelling of renal tubules and congested medulla, bilateral kidneys, mild superficial ischemic hemorrhagic enterocolitis, lipid depletion, bilateral adrenal cortices

Progression**วันที่ 2 หลังเข้ารับการรักษาในโรงพยาบาล**

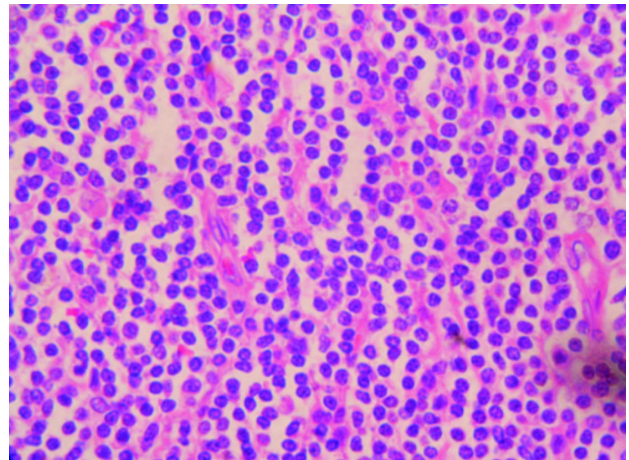
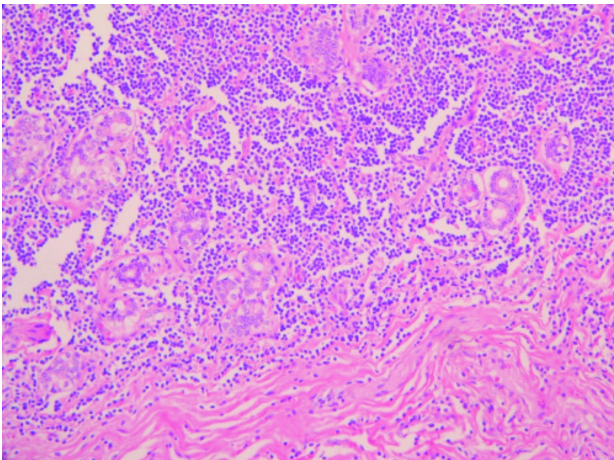
- Ongoing shock state, coma, severe hypoxemia
- ย้อมเสมหะตรวจ เชื้อตรวจ gram stain, AFB, modified AFB
- เสมหะเพาะเชื้อสำหรับ bacteria, TB, fungus
- ตรวจ galactomannan ในเลือด
- ตรวจ cortisol ในเลือดจากนั้นให้เริ่ม hydrocortisone iv

วันที่ 3 หลังเข้ารับการรักษาในโรงพยาบาล

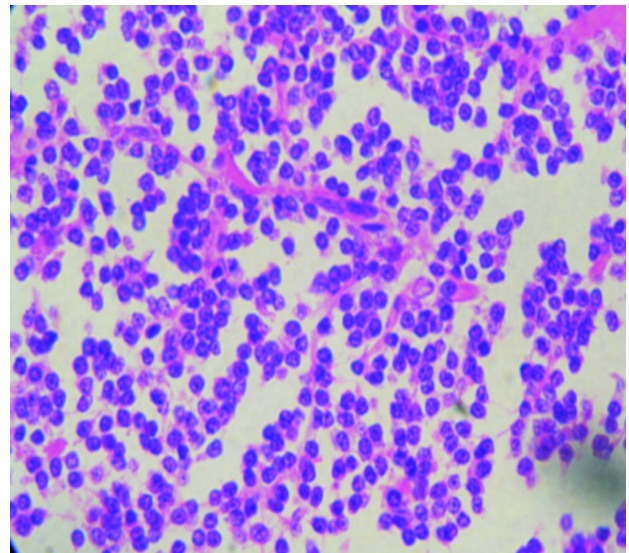
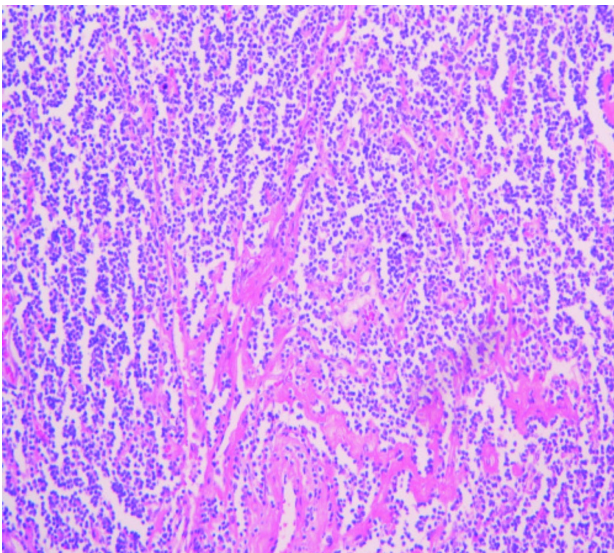
แพทย์ผู้รักษาได้คุยเกี่ยวกับพยากรณ์โรคให้กับญาติผู้ป่วย ฟัง ซึ่งเข้าใจและให้ดูแลแบบประคับประคอง และผู้ป่วยได้เสียชีวิตในเวลาต่อมา

สรุปการเสียชีวิต

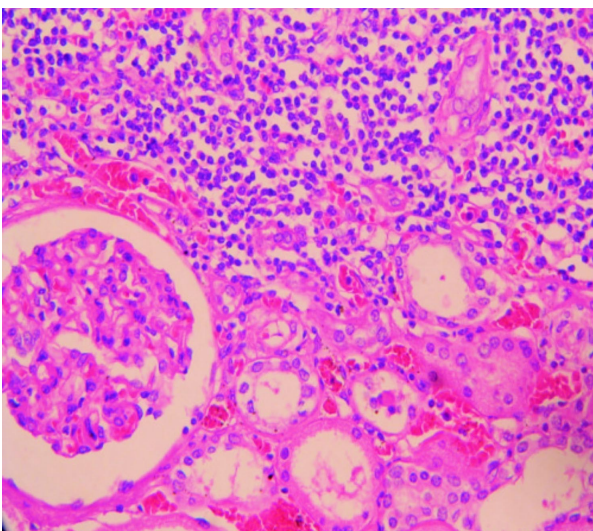
ผู้ป่วยมีโรคตั้งต้น คือ extranodal marginal zone B-cell lymphoma of mucosa associated lymphoid tissue (bronchial associated lymphoid tissue) และเสียชีวิตจากภาวะช็อกของอวัยวะต่างๆ เช่น ปอด ไต เป็นต้น แหล่งตั้งต้นของการติดเชื้อไม่สามารถระบุได้ชัดเจน



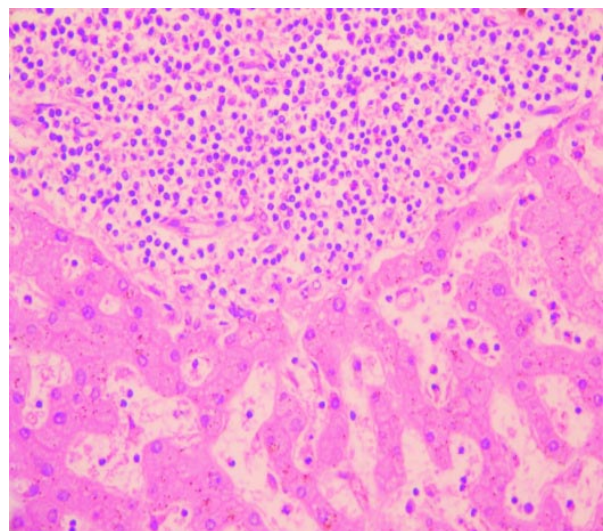
Parotid gland



Lung



Kidney



Liver