

รายงานผู้ป่วย

Spontaneous Cysts Rupture with Massive Hemorrhage in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease

สาริต คิริบุญฤทธิ์ และ อาคเนย์ วงษ์สวัสดิ์

หน่วยศัลยศาสตร์ยูโรวิทยา กองศัลยกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

บทคัดย่อ : Autosomal dominant form of polycystic kidney disease นั้นเป็นสาเหตุสำคัญของไตวายและกลุ่มอาการที่สัมพันธ์กับตัวโรคซึ่งมักจะแสดงอาการเมื่อผู้ป่วยอายุประมาณ 30 ถึง 50 ปี การแตกของก้อนถุงน้ำจันมีเลือดออกมากในช่องท้องเป็นภาวะที่พบได้ยาก **วัตถุประสงค์ :** รายงานผู้ป่วย autosomal dominant form of polycystic kidney disease ซึ่งมีการแตกของถุงน้ำในไตจนมีเลือดออกอย่างมากในช่องท้อง อาการที่นำผู้ป่วยมายังโรงพยาบาลคือท้องเสียและปวดท้อง อาการและอาการแสดงอื่นดังในรายงาน

ผลการศึกษา : ผู้ป่วยไตวายระยะสุดท้ายจาก autosomal dominant form of polycystic kidney disease มาโรงพยาบาลด้วยท้องเสียและปวดท้องและสัญญาณชีพไม่คงที่ ตรวจร่างกายพบก้อนขนาดใหญ่ในช่องท้องด้านขวา เอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องพบก้อนเลือดออกขนาดใหญ่หลังช่องท้องด้านขวา ได้รับการผ่าตัดฉุกเฉินด้วยการตัดไตข้างขวาทันทีผ่านทางช่องท้อง หลังผ่าตัดผู้ป่วยสัญญาณชีพคงที่ อาการดีขึ้น ผลชิ้นเนื้อเป็น autosomal dominant form of polycystic kidney disease ที่มีการแตกของถุงน้ำและเลือดออก

สรุป : การแตกของถุงน้ำของ autosomal dominant form of polycystic kidney disease จนทำให้เลือดออกมากนั้นพบได้ยากและอาการในรายนี้ยังคล้ายกับอาการของกระเพาะและลำไส้เล็กเสบ การซักประวัติ, การตรวจร่างกาย และภาพถ่ายรังสีจะช่วยให้การวินิจฉัยได้ การตัดไตฉุกเฉินเป็นสิ่งจำเป็นในการรักษาชีวิตของผู้ป่วย

Key Words: ● ถุงน้ำที่ไตชนิดถ่ายทอดทางพันธุกรรม ● การแตกของถุงน้ำ ● เลือดออกจำนวนมาก

เวชสารแพทย์ทหารบก 2553;63:241-5.

ผู้ป่วยหญิงไทยคู่ อายุ 69 ปี เชื้อชาติไทย สัญชาติไทย ศาสนาพุทธ อาชีพแม่บ้าน ภูมิลำเนา กรุงเทพมหานคร

อาการสำคัญ ท้องเสียและปวดท้อง 4 ชั่วโมงก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติปัจจุบัน 4 ชั่วโมงก่อน มีถ่ายอุจจาระเหลว มีกาก ไม่เป็นน้ำทั้งหมด ถ่ายแต่ละครั้งประมาณครึ่งชาม ถ่ายอยู่มากกว่าสิบครั้ง ไม่มีมูกเลือด ไม่มีสีดำ ไม่มีกลิ่นเหม็น ปวดท้องทั่วๆ ปวดบีบเป็นพักๆ ชยับตัวมีอาการปวดมากกว่าเดิม ไม่มีปวดร้าว ไม่มีไข้ คลื่นไส้อาเจียนหลายครั้ง ได้รับประทานยาแก้ปวด Paracetamol (500 mg.) ไปหนึ่งเม็ดอาการไม่ดีขึ้น จึงมาโรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า **ประวัติอดีต** บ่วยเป็น end stage renal disease จาก autosomal dominant polycystic kidney disease ได้รับการวินิจฉัยและ

ได้รับการดูแลจากแผนกอายุรกรรมโรคไตตั้งแต่มื่อ 10 ปีก่อน ได้รับการควบคุมด้วยการเข้าและเพิ่งได้รับการทำเส้นที่แขนข้างซ้ายเพื่อทำการฟอกเลือดเมื่อ 1 เดือนก่อน

มีประวัติของไขมันในเลือดสูง

ได้รับการตรวจด้วยคลื่นเสียงความถี่สูงล่าสุดเมื่อสองเดือนก่อนพบว่า มีถุงน้ำที่ไตทั้งสองข้าง ถุงน้ำไม่ได้โตขึ้นกว่าเดิม ไม่มีลักษณะของเนื้องอก การมีเลือดออกในถุงน้ำ หรือการติดเชื้อหรือหนองในถุงน้ำ

ประวัติครอบครัว บิดาป่วยเป็น autosomal dominant polycystic kidney disease เสียชีวิตด้วยโรคหัวใจวายเฉียบพลันเมื่อ 20 ปีก่อน มารดาแข็งแรงดี ไม่มีโรคประจำตัว ยังมีชีวิตอยู่ เป็นบุตรคนเดียวของครอบครัว ไม่ได้แต่งงาน อยู่กับมารดาและลูกบุญธรรม

ประวัติส่วนตัว ปฏิเสธประวัติการสูบบุหรี่ ดื่มสุรา และการใช้สารเสพติดอื่นใด

ได้รับต้นฉบับเมื่อ 4 ตุลาคม 2553 ได้ตีพิมพ์เมื่อ 10 ตุลาคม 2553

ต้องการสำเนาต้นฉบับติดต่อ พ.ต.สาริต คิริบุญฤทธิ์ หน่วยศัลยศาสตร์ยูโรวิทยา กองศัลยกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า ถนนราชวิถี เขตราชเทวี กทม. 10400

ทำงานบ้านเบาๆ ไม่มีประวัติอุบัติเหตุโดยเฉพาะช่องท้องและหลังก่อนหน้านี้

ตรวจร่างกายแรกรับที่ห้องฉุกเฉิน

Physical examination

Vital sign BP.100/70 mmHg. PR.90/min
RR.20/min BT.36.7°C

General appearance

A Thai woman, good consciousness, well cooperate
No pale conjunctivae, no jaundice, no lymphadenopathy

Heart and Lungs

No tachycardia, no murmur, normal breath sound

Abdomen

Mass size 15 cm. in diameter in right of abdomen, irregular surface, no pulsatile, well define border, tender, rebound tenderness: positive, guarding ดังรูปที่ 1

CVA

Tenderness at right side, flank ecchymosis

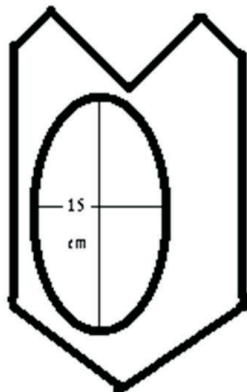
Extremities

Normal stature, normal movement, pitting edema 2+ both legs

Neurologic examination

No sensory deficit, motor tone grade V all extremities

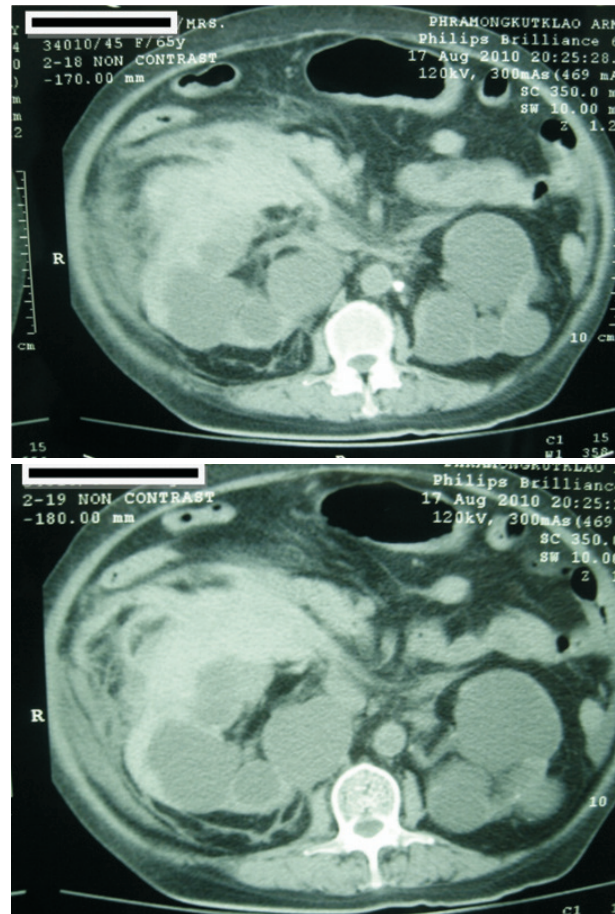
ในขณะที่อยู่ที่ห้องฉุกเฉินได้รับการให้สารน้ำทางเส้นเลือดดำ เป็น NSS rate 80 cc./hr. และได้ให้ยาบรรเทาอาการอาเจียน เป็น Metrocloramide 2mg. intravenous ในขณะที่นั้นได้รับการวินิจฉัยว่าเป็น acute gastroenteritis with moderate dehydration ในระหว่างที่นอนอยู่ที่ห้องฉุกเฉินได้รับการตรวจด้วย



รูปที่ 1 ภาพแสดงการตรวจร่างกายของผู้ป่วย

คลื่นเสียงความถี่สูงอีกครั้งโดยแพทย์ประจำบ้านเวชศาสตร์ฉุกเฉิน พบว่าถุงน้ำที่ไตข้างขวาจำนวนมากขนาดต่างกันและมีลักษณะขุ่น ในก้อน ไตข้างซ้ายมีถุงน้ำจำนวนมากไม่มีลักษณะขุ่นในก้อน และพบน้ำในช่องท้องลักษณะขุ่น หลังจากนั้นจึงได้ส่งผู้ป่วยเพื่อทำการตรวจเพิ่มเติมด้วยการเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ช่องท้องแบบไม่ฉีดสีแบบฉุกเฉินด้วยเหตุผลจากการตรวจร่างกายพบลักษณะของ peritonitis ผลการตรวจได้ดังรูปที่ 2

ในผู้ป่วยรายนี้หลังจากได้ผลการตรวจด้วยเครื่องเอกซเรย์คอมพิวเตอร์แล้วได้รับการวินิจฉัยเป็น rupture autosomal dominant polycystic kidney disease with acute bleeding with peritonitis หลังจากนั้นผู้ป่วยได้มีความดันตกลงเป็น 80/60 mmHg. ที่ห้องฉุกเฉินได้มีการให้ NSS load 200 cc. within 15 minute 1 ครั้ง ความดันของผู้ป่วยขึ้นมาเป็น 90/60 mmHg. แต่อยู่ได้ไม่นานผู้ป่วยมีอาการปวดท้องมากขึ้นและปวดทั่วท้อง ตรวจร่างกายมี generalized peritonitis ทางแพทย์ที่ห้องฉุกเฉินจึงได้ปรึกษาัลยกรรมระบบสืบสาวะเพื่อช่วยในการรักษาหลังจาก

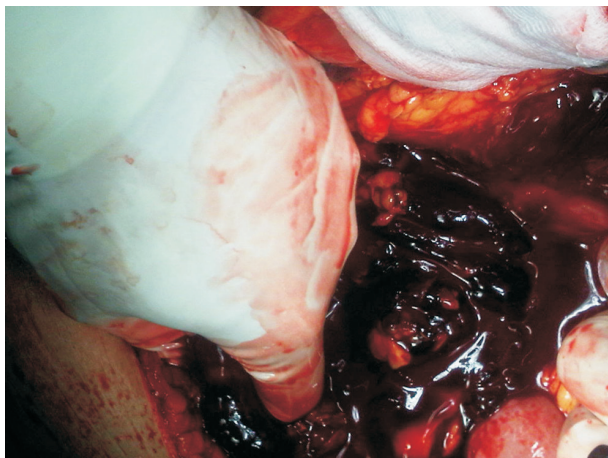


รูปที่ 2 ภาพแสดง Acute hemorrhage of right kidney and ADPKD

ได้พบทวนประวัติ ตรวจร่างกาย และภาพถ่ายรังสีแล้วจึงตัดสินใจ นำผู้ป่วยเข้าผ่าตัดด้วยข้อบ่งชี้ของ peritonitis and unstable vital sign ในระหว่างนั้นได้มีการจ้องสารประกอบของเลือดเพื่อการผ่าตัดด้วยเป็น PRC 4 units and FFP 4 units

หลังจากนั้นได้นำผู้ป่วยเข้าห้องผ่าตัด ภายใต้ general anesthesia และได้ทำการ exploration laparotomy เลือกรูปแบบเปิดแผลแบบ midline incision ด้วยเหตุผลของ peritonitis และคาดการณ์ว่าถ้าต้องจัดการกับ pedicle of right kidney จะทำได้อย่างสะดวก operative finding ดังรูปที่ 3

การผ่าตัดนั้นได้เข้าเป็น transperitoneal approach เพื่อการสำรวจช่องท้องและอวัยวะในช่องท้องทั้งหมดซึ่งอาจเป็นสาเหตุของ peritonitis ได้ ซึ่งพบว่ามีเลือดออกในช่องท้องประมาณ 500 cc. และมี large retroperitoneal hematoma at right side of abdomen และอวัยวะส่วนอื่นอยู่ในเกณฑ์ปกติ ในขณะที่สำรวจช่องท้องอยู่นั้นสังเกตพบการขยายตัวของ right retroperitoneal hematoma นั้นและมีเลือดออกมาในช่องท้องเรื่อยๆจากตัวก้อนที่ขยายตัว จึงได้ตัดสินใจที่จะต้องจัดการกับก้อนเลือดที่กำลังขยายตัวซึ่งเป็นสาเหตุของการเสียเลือด การเกิด peritonitis และการที่สัญญาณชีพไม่คงที่ จึงได้เข้า control right renal pedicle ผ่านการกรีดเปิดที่ mesentery superior to the inferior mesenteric artery ซึ่งเป็นวิธีเดียวกับการทำ renal pedicle ในกรณีของอุบัติเหตุต่อไต (renal injury) ซึ่งวิธีนี้จะทำให้การควบคุม renal artery ได้ง่ายซึ่งเป็นประโยชน์ในการควบคุมการเสียเลือดซึ่งอาจเกิดขึ้นจากการเปิดเข้าไปหาไตโดยตรง¹ ซึ่งการผ่าตัดปกติจะทำการเปิด



รูปที่ 3 แสดง Operative finding พบ Large enlarged right retroperitoneal hematoma and fresh blood in peritoneal cavity

หาไตจากการตลบ White line of Toldt แล้วเข้าหาไตซึ่งถ้าทำในกรณีที่มีการบาดเจ็บต่อไตหรือเลือดออกจากไตอยู่จะทำให้มีการสูญเสีย Temponard effect จากการเปิด Gerota's fascia ซึ่งจะทำการเสียเลือดมากและยากต่อการควบคุมและอาจนำมาซึ่งการเสียชีวิตได้ หลังจากที่ได้ทำการผูก renal artery และ vein แล้วจึงได้ทำการตัด ureter และทำการเปิด White line of Toldt เพื่อทำการนำไตขวาและเลือดที่ออกออกจากร่างกาย ซึ่งได้ลิ้มเลือดเก่าและเลือดที่ออกใหม่ปริมาตร 2 ลิตร หลังจากนั้นได้ทำการล้างด้วย NSS จำนวน 4 ลิตรจนไม่มีลิ้มเลือดค้าง และทำการสำรวจช่องท้องอีกครั้งไม่พบการเสียหายของอวัยวะข้างเคียง จึงทำการวาง Jackson pratt drain และปิดช่องท้อง ภาพแสดงขึ้นเหนือของไตข้างขวาดังรูปที่ 4 หลังจากนั้นผู้ป่วยมีสัญญาณชีพที่คงที่ และสามารถถอดท่อช่วยหายใจได้ในวันรุ่งขึ้น เมื่อมีการเคลื่อนตัวของลำไส้ในอีก 3 วันต่อมาได้เริ่มการรับประทานอาหารจาก clear liquid diet, soft diet และเป็นอาหารทั่วไปในวันที่ 7 หลังการผ่าตัด การใช้ยาปฏิชีวนะในรายนี้ผู้เขียนใช้กลุ่ม third generation



รูปที่ 4 แสดงไตข้างขวาหลังการผ่าตัด Right nephrectomy พบมีก้อน Ruptured cyst at upper pole of right kidney

cephalosporin ซึ่งเหมาะสมสำหรับการผ่าตัดซึ่งต้องเข้าไปในระบบ ปัสสาวะซึ่งถือเป็น clean contaminate wound ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการอนุญาตให้กลับบ้านได้ในวันที่ 9 หลังการผ่าตัด

สรุป

Autosomal dominant polycystic kidney disease เป็นสาเหตุสำคัญอย่างหนึ่งของ renal failure จากการรายงานพบถึงร้อยละ 7 ถึง 15 ของผู้ป่วยที่ได้รับการฟอกเลือดทั้งหมด² อุบัติการณ์ในการเกิดของโรคจะพบอัตราส่วน 1 ใน 500 ต่อการเกิดของ 1,000 ราย³ ความผิดปกติที่เกิดขึ้นจากความผิดปกติของ chromosome ที่ 4 และ 16 ภาพถ่ายรังสีจากการใช้คลื่นเสียงความถี่สูงมักเป็น large cystic kidneys, sometimes asymmetrical ซึ่งต่างจากภาพถ่ายรังสีของ autosomal recessive polycystic kidney disease (ARPKD) ซึ่งมักจะเห็นเป็น symmetrically enlarged, homogeneous, hyperechogenic kidneys โดยอาการแรกของตัวโรคมักแสดงในช่วงอายุ 30 ถึง 50 ปี⁴ อาการของโรค อาจมาพบแพทย์ด้วยเรื่องของปัสสาวะเป็นเลือดทั้งแบบ gross or microscopic ปวดสีข้าง อาการของการกดเบียดอวัยวะข้างเคียงเช่นการกดเบียดลำไส้เนื่องจากขนาดที่ใหญ่ของก้อนที่โตขึ้น และอาการปวดแบบ colic ซึ่งอาจเกิดจากการที่มีการอุดตันของลิมเลือดหรือการเกิดนิ่วมาอุดตัน ภาวะเลือดออกจากตัวก้อนนั้นพบได้แต่บ่อยครั้งที่มักจะจำกัดในตัวก้อนและมักจะไม่มีออกนอก Gerota's fascia ในกรณีของผู้ป่วยรายนี้เป็นกรณีที่น่าสนใจเพราะผู้ป่วยไม่มีประวัติของการที่อุบัติเหตุหรือการกระตุ้นให้มีการเลือดออกจากตัวก้อนมาก่อน ซึ่งจากการซักประวัติของผู้ป่วยรายนี้จะเห็นว่ากิจกรรมในชีวิตประจำวันล้วนแต่เป็นกิจกรรมที่เบาและไม่ได้ทำงานหนัก และอาการแสดงในผู้ป่วยรายนี้ก็กลับเป็นอาการท้องเสียนำมาโรงพยาบาลซึ่งทำให้การรักษาในช่วงแรกเป็นการรักษาแบบ acute gastroenteritis ซึ่งเมื่อได้มอ้งย้อน

กลับไปและจาก operative finding จะเห็นได้ว่าน่าจะเกิดขึ้นได้จากการที่เลือดที่ออกในช่องท้องไปทำให้เกิดการระคายเคืองของอวัยวะภายในจึงทำให้เกิดการปวดท้องและมีอาการท้องเสียได้เช่นเดียวกับภาวะของ peritonitis อื่นๆ การผ่าตัดรักษาในรายนี้ นับเป็นสิ่งที่ต้องทำการตัดสินใจรักษาอย่างรวดเร็วและรอบคอบ อีกทั้งต้องพิจารณาถึงเรื่องของ renal function ในอนาคตของผู้ป่วยอีกด้วย ในรายนี้การผ่าตัดใช้การผ่าตัดเข้าทางช่องท้องเพื่อทำการ control renal pedicle ก่อนซึ่งเหมือนกับการผ่าตัดในกรณีที่มีการบาดเจ็บต่อไต เนื่องจากสามารถที่จะลดการสูญเสียเลือดจนควบคุมไม่ได้จากการเปิด Gerota's fascia ก่อน ถึงสุดท้ายที่ต้องคำนึงคือ ในผู้ป่วยรายนี้จะต้องได้รับการทดแทนไตในอนาคตเนื่องจากตัวโรคเองซึ่งลงท้ายจะเป็นไตวายเรื้อรัง ซึ่งในรายนี้ได้รับการทำเส้นเลือดที่แขนเพื่อทำการฟอกเลือดในอนาคต แต่ในขณะที่ป่วยฉุกเฉินครั้งนี้มีภาวะของการที่สัญญาณชีพไม่คงที่คือมีความดันตกซึ่งอาจมีผลต่อ arterio-venous fistula ที่ได้ทำไว้เพราะอาจเกิด clot formation ไปอุดตันทำให้เกิดการเสียหายได้จึงต้องทำการฟอกเลือดด้วยวิธีอื่นก่อน และประเมินเส้นเลือดที่ทำไว้อีกครั้ง

เอกสารอ้างอิง

1. Scott Jr RF, Selzman HM. Complications of nephrectomy: Review of 450 patients and a description of a modification of the transperitoneal approach. *J Urol* 1966;95:307-12.
2. Hildebrandt F. Genetic renal diseases in children. *Curr Opin Pediatr* 1995;7:182.
3. Gabow PA. Polycystic kidney disease: Clues to pathogenesis. *Kidney Int* 1991;40:989.
4. Glassberg KI, Filmer RB. Renal dysplasia, renal hypoplasia and cystic disease of the kidney. In: Kelalis PP, King LR, Belman AB, ed. *Clinical Pediatric Urology*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1992.

Spontaneous Cysts Rupture with Massive Hemorrhage in Autosomal Dominant Polycystic Kidney Disease

Satit Siriboonrid and Akane Wongsawas

Division of Urology, Department of Surgery, Phramongkutklo Hospital

Background : The autosomal dominant form of polycystic kidney disease is an important cause of renal failure and symptoms or signs first occur between the ages of 30 and 50 years. Spontaneous cysts rupture with massive hemorrhage is rare. **Method :** A case of Spontaneous cysts rupture with massive hemorrhage in autosomal dominant polycystic kidney disease was reported. The symptoms and signs in this patient was reviewed from the literature. **Result :** An end stage kidney disease from autosomal dominant polycystic kidney disease patient was admitted with acute gastroenteritis and unstable vital signs. The physical examination showed large right abdominal mass. CT whole abdomen demonstrated large right retroperitoneal hematoma. She was taken to surgery for right nephrectomy. **Conclusion :** Spontaneous cysts rupture with massive hemorrhage in autosomal dominant polycystic kidney disease is rare and clinical presentation may be mimic with acute gastroenteritis. Intensive history taking, physical examination and radiographic imaging are summarized for the diagnosis. Emergency nephrectomy is proper procedure to saving life of this patient.

Key Words: ● Autosomal dominant form of polycystic kidney disease ● Spontaneous cysts rupture
● Massive hemorrhage

RTA Med J 2010;63:241-5.

