

ย่อวารสาร

Predictors of Outcome in Children with Langerhans Cell Histiocytosis

Rima F, et al. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:37-42.

Langerhans cell histiocytosis เป็นโรคที่พบได้น้อย มีอาการแสดงทางคลินิกที่หลากหลาย มีตั้งแต่หายเองได้จนกระทั่งมีการดำเนินโรคที่รุนแรง การทำงานของอวัยวะต่างๆ เสียไปหรือถึงแก่ชีวิต การศึกษานี้มีวัตถุประสงค์เพื่อต้องการทราบปัจจัยที่มีผลต่อการกลับเป็นซ้ำของโรค (Reactivation) และการพยากรณ์ของโรคนี้ โดยเป็นการศึกษาที่เกี่ยวข้องกับกระดูก

การศึกษานี้ทำการศึกษาในผู้ป่วยเด็กที่ได้รับการวินิจฉัย Langerhans cell histiocytosis โดยมีผลการตรวจทางพยาธิวิทยายืนยันการวินิจฉัย จำนวน 132 คน ศึกษาโดยวิธี Retrospective ทบทวนเวชระเบียนของโรงพยาบาลเด็กประจำรัฐลอสแอนเจลิส ในช่วงระหว่าง 1 มกราคม 2527 ถึง 31 ธันวาคม 2543 โดยข้อมูลที่น่ามาศึกษาประกอบด้วย อายุขณะที่ได้รับการวินิจฉัย เพศ ตำแหน่งของอวัยวะที่มีรอยโรค ชนิดของการรักษา การกลับเป็นซ้ำของโรค (ตำแหน่งที่กลับเป็นซ้ำ จำนวนรอยโรคที่กลับเป็นซ้ำ เวลาของการกลับเป็นซ้ำ)

โดยในการศึกษานี้กำหนดการกลับเป็นซ้ำ (Reactivation) หมายถึง การเกิดรอยโรคใหม่โดยเป็นที่ตำแหน่งเดิมหรือตำแหน่งใหม่ก็ได้ขณะที่ไม่ได้รับการรักษาใดๆ การศึกษานี้ได้แบ่งผู้ป่วยออกเป็น 4 กลุ่ม ตามตำแหน่งรอยโรค โดยมีผู้ป่วย 3 คนถูกตัดออกจากการศึกษา

เนื่องจากขาดการติดตามการรักษา กลุ่มที่ 1 single bone lesion 48 คน (ร้อยละ36) อายุเฉลี่ย 5 1/2 ปี ผู้ป่วยกลุ่มนี้ได้รับการรักษาโดยSurgical curettage 39 คน (ร้อยละ83) 3 คนรักษาด้วยยาเคมีบำบัด 6 คนรักษาด้วยการฉายรังสี กลุ่มที่ 2 multiple bone lesion 40

คน (ร้อยละ30) อายุเฉลี่ย 4 1/2 ปี 21คน รักษาด้วยยาเคมีบำบัด 7 คน รักษาด้วยยาเคมีบำบัดร่วมกับการฉายรังสี 2 คน รักษาโดยฉายรังสี (ตำแหน่งกะโหลกศีรษะและกระดูกต้นคอ) 10 คน ทำsurgical curettage กลุ่มที่ 3 multiple organ involvement 34 คน (ร้อยละ 30) อายุเฉลี่ย 23 เดือนผู้ป่วยทุกคนได้รับการรักษาด้วยยาเคมีบำบัด (Prednisolone และ Vinblastine และอาจมีการใช้ Etoposide และหรือ 6-MP ร่วมในผู้ป่วยบางราย) 7 คน ต้องฉายรังสีร่วมกับการให้ยาเคมีบำบัด กลุ่มที่ 4 single organ involvement without bone lesion 7 คน (ร้อยละ 5) อายุเฉลี่ย 2 ปี มีรอยโรคที่ผิวหนัง (รักษาด้วย topical steroid cream) รอยโรคที่suprasellar mass (รักษาโดยการผ่าตัด) รอยโรคที่ต่อมน้ำเหลือง (รักษาด้วย Prednisolone และ Vinblastine) รอยโรคในหลอดลม (รักษาด้วยการผ่าตัด) รอยโรคที่ปอด (รักษาด้วย Predenisolone 13 เดือน)

ผลการศึกษาแบบ multivariate analysis ศึกษาในผู้ป่วย 3 กลุ่ม (กลุ่ม single bone lesion, multiple bone lesion และmultiple organ involvement) ส่วนกลุ่มที่ 4 single organ involvement without bone lesion ไม่รวมเข้าในการศึกษาทางสถิติ เนื่องจากเป็นที่ทราบกันถึงการพยากรณ์โรคที่ต่ำมากอยู่แล้ว พบว่าปัจจัยที่มีผลต่อการกลับเป็นซ้ำของโรค ได้แก่ ตำแหน่งของรอยโรค โดยผู้ป่วยที่มี multiple bone lesion และ multiple organ involvement มีความเสี่ยงต่อการกลับเป็นซ้ำของโรคสูงกว่าผู้ป่วยที่มี single bone lesion (hazard ratio = 7.1 และ 11.6ตามลำดับ) ผู้ป่วยอายุ

น้อยกว่า 1 ปีที่มีรอยโรคเป็น multiple organ involvement มีความเสี่ยงสูงขึ้นในอัตราการตายเมื่ออายุ 2 ปี เมื่อเปรียบเทียบกับผู้ป่วยที่วินิจฉัยเมื่ออายุมากกว่าถ้ามี multiple organ involvement เหมือนกัน (hazard ratio = 6.2, $p = 0.022$) ความผิดปกติทางต่อมไร้ท่อ พบได้มากกว่าในผู้ที่มีรอยโรคที่กะโหลกศีรษะเทียบกับไม่มีรอยโรคที่กะโหลกศีรษะ (ร้อยละ 20 ต่อร้อยละ 7.5)

จากการศึกษานี้สรุปได้ว่า Predictor outcome ของ Langerhans cell histiocytosis ได้แก่ multiple organ involvement, multiple bone lesion, อายุขณะ

วินิจฉัยน้อยกว่า 1 ปี และรอยโรคที่กะโหลกศีรษะ แต่อย่างไรก็ตามผลการศึกษานี้อาจมีข้อจำกัดในความแตกต่างของวิธีการรักษาในผู้ป่วยกลุ่มเดียวกัน และข้อมูลการรักษาซึ่งอาจประเมินยากเนื่องจากเวลาการศึกษานานถึง 17 ปี

อัจฉิมา อิศสระ

**แพทย์ประจำบ้านสาขากุมารศาสตร์โรคเลือด
คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย**