

CUSHING'S SYNDROME WITH VIRILISM CAUSED BY HILUS CELL TUMOUR OF OVARY

พ.ญ. สนใจ พงศ์สุพัฒน์ พ.บ. อาจารย์แผนกกุมารเวชศาสตร์ โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์
 พ. ประพนธ์ บัณฑิต พ.บ. อาจารย์แผนกพยาธิวิทยา โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์
 พ. สิริ สถาวระ พ.บ. M.S. อาจารย์แผนกศัลยกรรม โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์
 พ. ประวูธ ฤกษ์เกษม พ.บ. M.S. อาจารย์แผนกสูติวิทยา โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทยอายุ 7 ปี ภูมิลำเนา อยู่ในพระนคร วัไ้ ในร.พ.เมื่อเวลา 7.00 น. เข้าของวันที่ 22 ตุลาคม 2501 ด้วยอาการสำคัญ คือ ปวดศีรษะและชักไม่รู้สึกตัวมา 1 ชม. ก่อนมาร.พ. เมื่อ 4 ชม. ก่อนมาร.พ. หรือเวลา 3 ผู้ป่วยคนขึ้นมา ชื่นปวดศีรษะ โดยที่ไม่ไ้มีอาการเจ็บป่วยอย่างไ้มาก่อนเลย ผู้ปกครองของเด็กไม่ไ้ให้กินยาอะไร 3 ชม. ต่อมากมีอาการชัก โดยเริ่มต้นที่หน้าอกอน มีตาเหลือก ปากและแก้มกระตุก ต่อมาแขนขาเกร็ง หลังแอ่น น้ลายฟูมปาก และอจจาระออกมาโดยไม่รู้สึกตัว อาการชักขยงนเป็นอัยพักเคยวักหยุด แล้วต่อมาผู้ป่วยก็ไม่รู้สึกตัวเลย มาร.พ.มา ร.พ. หลังจากชัก 1 ชม.

ประวัติอดีต

ผู้ป่วยไม่เคยชักมาก่อน เมื่อ 2 ชั้ก่อน เคยขวมทงตัว ไปรักษาที่ร.พ.เด็ก บอกว่า เป็นโรคไต อยุ่รักษาตัวจนจนหายขวม

หลังจากนั้นไม่เคยขวมอีกเลย เมื่อ 2-3 เดือนก่อน มาร.พ.สังเกตเห็นว่าเด็กขวนขน ผิดปกติ นึกว่าจะเป็นโรคไตอีก พาไปหา แพทย์ตรวจ แพทย์บอกว่าไม่เป็นอะไร

นอกจากประวัติเกี่ยวกับโรคไตแล้ว ก็ไม่มีประวัติอะไรที่ สำคัญ ตั้งแต่ เกิด มาจนกระทั่งขมคน

ผู้ป่วยมีพี่น้อง 4 คน ทุกคนแข็งแรงและปกติ

การตรวจร่างกาย

เมื่อแรกวัยเด็กไม่รู้สึกตัว ลักษณะทั่วไป เป็นเด็กที่โตสมอัย สงปกติ ค่อนข้างอ้วน แต่ไม่ค่อยสดกตาเท่าไร น้ำหนักตัว 20 Kg. คุเลอดฝักค หน้ามตุ้มคล้ายสิวลเล็กน้อย puffy eyelids กคขไม่มี pupils constrict ทั้ง 2 ข้างเท่ากัน ไม่ react to light, Nervous signs ปกติ B.P.180/60 mmHg มีไซเลอดนอียดงคตอนนเวร กนกว่าเด็กคิงเป็น acute exacerbation ของ

โรคไตออก และมี hypertensive excephalopathy ควย จึงสวนข้ส้สวระเพอเอามาตรวจ จึงพบว่ genitalia มีลักษณะผิดปกติ โดยมี enlarged clitoris และมี pubic hair เลยหวนไปนถลนอการอวนและ hypertension ซงอการเหลานเป็นอการของ hypercorticism ก้เลยถามประวัติจากแม่เพมเคมอก ไคควมว่ เมอ 2-3 เดือนท่สังเกตเห็นว่เทกอวนขนน น กรุสกว่เทกเสียงหวาขน มขนตามควมว่มากขน และหน้าเป็นส้วควย

การตรวจทางห้องทดลอง

การตรวจข้ส้สวระ ไม่พบอะไรสำคัญ ฉะนั้น จึงตัดโรคไตออกไปไค

Serum albumin 4.1 gm% globulin 1.3 gm.% NPN 26 mg.% Cholesterol 153 mg%

R.B.C. = 5.6 ล้าน แสดงว่มี polycythemia

W.B.C. = 25150 P 56% L 42% M 2%

C.S.F. ปกติ cell 3/cumm, Protein 19 mg% Sugar 75 mg%, cl - 742 mg%, Kahn ของน้ำไขสันหลัง neg.

Bl. sugar 100 mg %

การเปลี่ยนแปลงของผู้อยู่ป่วยในระยะต่อมา ใน 2 วันแรก ผู้อยู่ป่วยนอนหลับข่มไม่รู้สึก

ตัวซงอาจเป็นผลของยา sedative มีไข้สูง พอวนท 3 ไซลค ผู้อยู่ป่วยรู้สึกตัวดี ส่วน B.P. ลดลงเป็นปกติในวันรุ่งขึ้น

ต่อจากนั้นผู้อยู่ป่วยกันข้ว่ สบายคเวรอย มา แต่ไม่ค้อย ขอมพค อวนขน เรอย ๆ ลักษณะของอการอวนเขาแยบ Cushing's syndrome ซคยงขนทกท คอ หนากลม คอสน มี fat มากท ข้ว่และ คอค่านหลัง ลักษณะคล้าย bull hump ทองใหญ่และมี striae แขนขาเทยขกขควแล้วเล็ก เสียงหวาขนตามควมว่มากขน ผิวหนังไม่ค้อยมี bruising ในระยะเวลา 3 เดือนที่อยู่ ใน ร.พ. ผู้อยู่ป่วยน้ำหนักขน 10 Kg. B.P. systolic อยู่ระหว่าง 110-140 mm Hg. diastolic ระหว่าง 60-80 mm Hg. ไม่เคยชักอกเลย

Investigation

BMR ครวงแรก + 50% สงสัยเลยทำซ้ำ 10 วันต่อมา + 15%

Eye ground normal

Roentgenology:

Skull no abnormality in the skull ยังไม่แสดงว่มี osteoporosis

คอมาอก 5 เดือน Skull & lumbar spine แสดงว่มี osteoporosis

Bone age:— Correspond to that of a child of 12 years.

K.U.B.:— normal renal shadows

no evidence of abnormal calcification

IVP:— renal function is good

Peri-renal insufflation (presacral air insufflation) no abnormal enlargement of the adrenal glands.

EKG Heart Rate 76/min. แต่อย่างอื่นไม่มีอะไรผิดปกติ

Blood electrolytes

Na⁺ ทำ 6 ครั้ง ระหว่าง 135.7-147.7 mEq/L เฉลี่ย 140.66 mEq/L

K⁺ ทำ 6 ครั้ง ระหว่าง 4.2-4.9 mEq/L เฉลี่ย 4.45 mEq/L

Ca ทำ ครั้งเดียว 9.5 mg%

Urine

Na⁺/24 hrs. ทำ 11 ครั้ง ระหว่าง 30.64-136.0 mEq เฉลี่ย 91.87 mEq/L

K⁺/24 hrs ทำ 11 ครั้ง ระหว่าง 16.5-75.8 mEq เฉลี่ย 39.09 mEq/L

* 17 KS ทำ 12 ครั้ง ระหว่าง 22.3-56.5 mEq/24 hrs. เฉลี่ย 38.07 mg/24 hrs.

Glucose tolerance test

— fasting bl. sugar 114 mg%

— bl. sugar one hour after 20 mg.

glucose orally = 117 mg%

— Normal glucose tolerance test

Comment

สรุป ผู้ป่วยรายนี้มีอาการและอาการแสดงพบที่สำคัญ คือ

1) Obesity มี peculiar distribution ของ fat มากที่หน้า ไหล่ สะโพก แขนขา มี Striae ที่หน้าท้อง

2) Hypertension

3) Hirsutism

4) Enlarged clitoris & presence of pubic hair

5) Dull

6) Acne

7) Advanced bone age

8) Increased urinary 17 KS

อาการและอาการแสดงพบเหล่านี้เป็นอาการร่วมของ Adreno genital syndrome & Cushing's Syndrome แต่ก่อนไปทาง Cushing's Syndrome มากกว่า

Cushing's Syndrome นี้ ความจริง Bauer ชาวเยอรมันได้ described ไว้เป็นคนแรกในปี 1929 ส่วน Harvey Cushing ได้แสดงรายงานคนไข้ 10 ราย เมื่อปี 1932 จึงได้เรียกเกียรติให้เป็นเจ้าของชื่อโรค "Cushing's disease" ซึ่งเขาคิดว่าเกิดจาก basophilic adenoma ของ pituitary แต่

* 17 Keto-steroid.

ข้อ ๆ มาในการตรวจศพ โดยมาก ไม่พบ adenoma ของ pituitary แต่มี evidence แสดงว่าการเปลี่ยนแปลงของ Pituitary อาจเป็นผลจากการที่ corticosteroid มาก เป็นเวลานาน ๆ

Cushing's syndrome นี้ เป็นอาการ ที่เกิดจาก hyperfunction ของ adrenal cortex ซึ่งอาจเกิดจากมี primary disturbance ที่ hypothalamus, pituitary หรือ adrenal cortex ก็ได้ บางทีอาจเกิดจาก hypersensitivity ของ tissue ต่อ adrenal hormone โดยไม่มี increased production ก็ได้ เช่นในรายที่มี normal adrenal glands.

Cushing's syndrome พบใน young adult บ่อยกว่า ในเด็กไม่ค่อยพบ ถ้าเป็น ในเด็กอายุต่ำกว่า 10 ขวบลงมา มักมีสาเหตุ จาก Carcinoma ของ adrenal cortex ส่วน bilateral adrenal hyperplasia & benign adrenal adenoma นั้นไม่ค่อยมี ในเด็ก

อาการของ Cushing's Syndrome เกิด จากการที่ excess hydrocortisone เป็น ส่วนใหญ่ ซึ่งอาจมีอาการเด่นอย่างใดอย่าง หนึ่ง ใน 3 อย่าง คือ Obesity, Diabetes, & Hypertension นอกจากนี้ยังมีอาการ

ของ increased androgen & estrogens ด้วย แล้วแต่ hormone ชนิดไหนจะมีมากกว่านี้ ในบางรายจึงมีอาการทั้ง adrenogenital & Cushing's syndrome ร่วมกัน อาการและการเปลี่ยนแปลงใน Cushing's syndrome มีดังนี้

1. Obesity: มี peculiar accumulation ของ fat ที่หน้า, แก้ม, คาง, ไหล่ และ ตะโพก หน้าเป็น moon face ไหล่เป็น bull hump ส่วนแขนขาเล็ก การที่มีอาการ อ้วนเช่นนั้น เนื่องจากมีการผิดปกติของ Fat growth hormone ตาม ปกติ fat จาก periphery \rightarrow liver แต่ใน Cushing's Syndrome fat จาก liver \rightarrow periphery

พวกนี้ไม่สามารถทำให้ผอมลงได้โดย ให้ low calories เช่นให้ 400 calories ต่อวัน แทนที่จะให้ 1500 calories ต่อวัน ความผิดปกติที่ไม่ผอม เพราะว่าเอา extra calories มา จาก protein

2. Hypertension อาจเนื่องจาก Na retention แต่ก็ไม่แน่ เพราะถึงให้ low salt diet & serum Na^+ ปกติก็ยังมีความมี hypertension

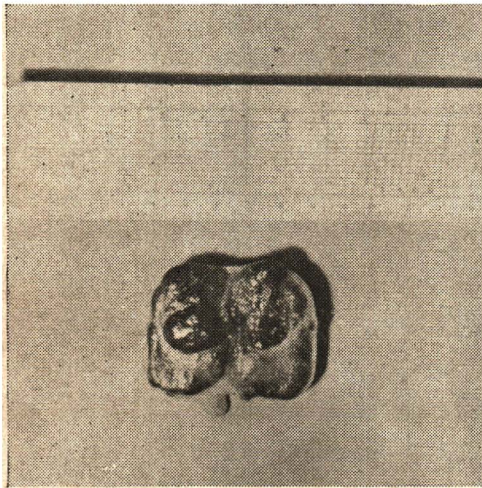
3. Diabetes มี hyperglycemia or glucosuria เกิดจากมีการเปลี่ยนแปลง ใน carbohydrare metabolism หรือจาก low



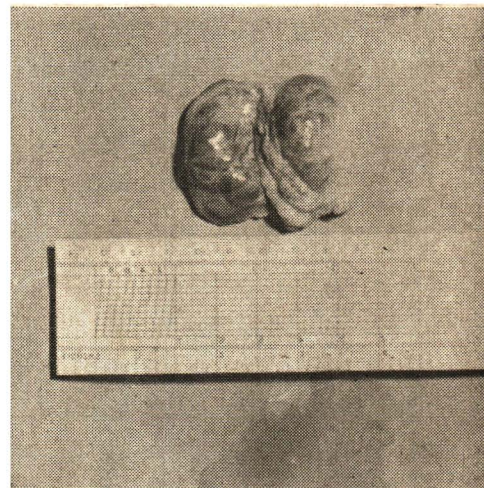
4 เดือนภายหลังผ่าตัด น้ำหนัก $19\frac{1}{2}$ Kg



ก่อนผ่าตัด (6 เดือนหลังจากแรกจับไข้ป่วยไว้)
น้ำหนัก 34 Kg



Tumour of ovary ข้างซ้ายผ่าครึ่งทางด้านใน



Tumour of ovary ข้างซ้ายผ่าครึ่งทางด้านนอก

K⁺ ก็ได้ (โดย expt) พวกนี้ mild diabetes แต่ resist ต่อ insulin

4. Change in protein metabolism: มี evidence ของ increased protein break down โดยมี :-

ก. Osteoporosis เนื่องจาก protein ↓ → prot bound Ca ↓ → Ca mobilise from bone → urine (รายงาน Ca 9.5 mg%)

ข. Striae เนื่องจาก break down of prot. ในผิวหนัง

ค. เลือดออกง่ายหรือเป็นแผลง่าย เนื่องจาก capillary เปราะ เพราะความปกติ cement ระหว่าง epithelium ของเส้นเลือด มีการ produce & destroy ตลอดเวลา ส่วนในโรคนี้มี decreased production ก็ทำให้ขาด cement

5. Susceptible to infection, poor wound healing

6. Neurological change ตามปกติเมื่อให้ cortisone หรือ ACTH ทำให้เกิด euphoria แต่ใน Cushing Syndrome ซึ่งมี increased corticosteroid กลับมี depression, dull & insomnia

7. Hematological change: จะมี polycythemia (ไม่ทราบว่าเพราะเหตุใด) Lymphocyte ↓ Eosinophil ↓

8. Sex change: ใน Cushing's Syndrome มี sex change น้อยมาก ถ้าเปรียบกับ adrenogenital syndrome ในผู้หญิงจะมีเพียงขนมากที่หน้า ตามตัว และ pubic region Clitoris enlarged เล็กน้อย เสียงหัว หนามส่ว

9. Electrolyte change อาจมีเปลี่ยนแปลงบ้างเล็กน้อย คือ Na⁺ ↑ HCO₃ ↑ K⁺ ↓ Cl ↓

10. Growth change: มักเทียบกว่าอายุ ส่วน increased 17 KS อาจมีหรือไม่มีก็ได้

Ossification อาจปกติ หรือ advanced for age ก็ได้

2 อย่างหลังนี้ถ้าเพิ่มขนมากมักไปทาง adrenogenital syndrome

ทั้ง Cushing's Syndrome & Adrenogenital syndrome อาจเกิดจาก adrenal hyperplasia หรือ tumour ก็ได้ ในชั้นนี้เราก็อพยายามแยกเสียก่อนว่าเป็นอย่างไรกันแน่ โดยให้ฉีด cortisone 25 mg (M) ทุกวัน แล้วตรวจ 17 KS ว่าลดลงหรือไม่ ถ้าลดลงก็มักเกิดจาก hyperplasia ถ้าไม่ลดลงก็มักเกิดจาก tumour

ในรายนี้เราให้ cortisone 25 mg I.M. 10 วัน ต่อมาให้ prednisone ทางปากวันละ

20 mg ทุกวันอีก 18 วัน 17 KS ไม่ค่อย
 เปลี่ยนแปลงเลย เราจึงเชื่อว่าคงเป็น
 tumour ซึ่งก็เขาก็บรรายงานทแล่วๆ มาว่า
 ถ้าเป็นในเด็กอายุต่ำ 10 ขวบแล้วเป็น
 tumour แทบทั้งหมด

Peri-renal insufflation อาจช่วยได้
 บ้าง ถ้า tumour โต ถ้าไม่โตก็ไม่เห็น

อย่างไรก็ตามเราต้อง explor. จึงได้
 ปรึกษาทางศัลยกรรม คณะหมอดิวิ สดวาระ
 จะพดถึงการผ่าตัดต่อไป

เมื่อตกลงในการวินิจฉัยว่าเป็น Cush-
 ing's Syndrome แล้ว การรักษาในขั้นต่อไป
 ก็คือการทำการ Exploration of adrenal
 glands ถ้าเป็นไปได้ก็จะทำ total adrenal-
 ectomy ซึ่งนับว่าเป็นการรักษาทตรงกนกับ
 ของ Mason & Richardson (1) (Lancet 2
 21 Sept. 58) ซึ่งกล่าวว่าในรายที่อายุต่ำ
 กว่า 25 ปีก็ หรือในรายที่มีอาการ Cush-
 ing's Syndrome โดยรวดเร็วก็ เขาทำ
 total adrenalectomy แต่ส่วนในรายอายุ
 เกิน 40 ปีแล้ว อาการเป็นช้าๆ เขาคัดออก
 75% ของ adrenal gland

ดังนั้นจึงเตรียมผู้ป่วยเพื่อทำการ exploration
 & adrenalectomy สำหรับการเตรียมตาม
 แบบของ Mason & Richardson นั้น ถ้าคน
 ไข้ผู้ใหญ่ เขาทำดังนี้ :-

ก่อนผ่าตัด 2 วัน ให้ Cortisone 150 mg/day
 วันผ่าตัดและหลังผ่าตัด

วันที่ 1-2 ให้ Cort 300 mg/day
 " " 4-5 " " 200 mg/day
 " " 6 " " 150 mg/day
 " " 7 " " 100 mg/day
 ต่อจากนั้น ถอด ขนาดยา ลง จน เหลือ

25-50 mg/day
 สำหรับผู้ป่วยของเรา รายนี้ เป็นเด็กอายุ
 7 ปี B.P. ระหว่าง 2-3 วันก่อนผ่าตัดราวๆ
 170/110 mm.Hg จึงคิดแปลงวิธีการเตรียม
 ผ่าตัดใหม่ โดยให้ Cortisone ก่อนผ่าตัด
 16 ชม. 1 ครั้ง และก่อนผ่าตัด 8 ชม. อีก 1
 ครั้ง ครั้งละ 50 mg. วันผ่าตัดให้ 25 mg
 ทุก 8 ชม. วันที่ 2 ให้ 25 mg ทุก 12 ชม.
 วันที่ 3 ให้ 25 mg วันละครั้ง หลังผ่าตัด B.P.
 ยังคงสูงประมาณเท่าเดิมอยู่ เราจึงลด
 cortison ลงแต่หลังผ่าตัดเพียง 3 วัน เป็น
 ธรรมดา

การทำ adrenalectomy นั้น การผ่าตัด
 โดยทั่วไปอาจใช้การ approach ได้เช่นเดียวกับ
 กับการทำผ่าตัดไตเพราะต่อม adrenal นั้น
 ครอบอยู่เหนือและ medial to upper pole
 of kidney ดังนั้นเราอาจเข้าได้ดังนี้ คือ

1. Oblique lumbar route
2. Vertical lumbar (young & Simons)
3. Oblique lumbar with rib resection
 (Elmer Hess)

- 4. Modified(2) โดย Flock โดยหัก rib 12-11
- 5. Thoraco-abdominal เข้าช่องอกโดยตัด rib 11

6. Abdominal approach

ในผู้ใหญ่ Young แนะนำให้ใช้ vertical lumbar เพราะอาจ explore adrenal ได้พร้อมๆ กัน ซึ่งเป็นของสำคัญ ก่อนที่จะตัด adrenal ข้างใดๆ ออกจำเป็นต้องรู้ว่าอกข้างไหนงนมนหรือไม่ว่า ส่วน Cahill แนะนำให้ใช้ abdominal approach ด้วยเหตุผลเช่นเดียวกัน

ส่วนในรายนเบนเคก ช่วงหลังสัน การทำ vertical lumbar ก็เป็นอันใช้ไม่ได้ ส่วนการทำ abdominal approach นั้น ก็เห็นว่าจระลำยากเพราะอ้วนมาก จึงได้เลือกทำ oblique lumbar with 12th rib resection และเลือกทำข้างซ้ายก่อน เพราะจากการทำ plain X-ray with presacral air insufflation นั้น แม้จะคว่าขนาดปกติ แต่ในสายตาของข้าพเจ้า รู้สึกว่าข้างซ้ายจะใหญ่กว่าข้างขวาเล็กน้อย ซึ่งถ้าสมมติว่าจะเป็น hyperplasia ไปได้แล้ว ก็น่าจะเป็นข้างซ้ายมากกว่า

การ explore under general anaesthesia ได้เป็นไปโดยเรียบร้อย พบว่า adrenal gland ข้างซ้ายมีขนาดเท่ากับของผู้ใหญ่ธรรมดา จึงลงความเห็นว่า น่าจะเป็น hyperplasia แน่ จึงได้ตัดออก ผู้ช่วยพบ

จากการผ่าตัด และพ้นระยะหลังผ่าตัดไปโดยไม่มีอาการแทรกซ้อน การรักษาหลังผ่าตัดของเรานันทากัน

พอผู้ป่วยรู้สึกตัวและไม่อาเจียร ก็ให้น้ำและอาหารเหลวได้ตามต้องการ รุ่งขึ้นให้อาหารอ่อน ผู้ช่วยรายงานว่าไม่อาเจียรและรับประทานอาหารได้พอสมควร จึงไม่ได้ให้ parenteral fluid อย่างใดนอกจากให้โลหิตระหว่างผ่าตัด 600 cc. เท่านั้น

และได้ให้ broad spectrum antibiotics คือ Terramycin 250 mg รับประทานวันละ 4 Capules อยู่ 10 วัน

ส่วน cortisone นั้น ได้กล่าวไว้แล้วว่า ผู้ช่วยรายงานว่า B.P. ภายหลังผ่าตัดยังคงสูงอยู่ เราจึงใช้ dose ค่อนข้างน้อย โดยให้ในวันแรกของการผ่าตัด 75 mg วันที่สอง 50 mg วันที่สาม 25 mg แล้วหยกขาลดลงถึงกล่าวแล้วข้างต้น ซึ่งเมื่อเปรียบเทียบกับของ Mason & Richardson หรือของคนอื่นๆ แล้วรายนี้ใช้ยาน้อยกว่าค่อนข้างมากทีเดียว

แผลผ่าตัดของผู้ช่วย หายได้คึก เช่น รายธีรรมดา อาการ Cushing's Syndrome หลังผ่าตัดไม่เปลี่ยนแปลง 17 KS หลังผ่าตัดไม่ต่ำลง บางครั้งสูงจนเสียดอกควยซ้ำ ความดันโลหิตก็สูงจนจนถึง 210/130 mm Hg จึงลงความเห็นว่าไม่ได้ผลจากการ

ผ่าตัดครึ่งแรกนเลย จึงได้คิดกันต่อไปว่า
 อาการ Cushing's Syndrome นั้นอาจจะเนื่อง
 จาก hyperplasia ของ aberrant adrenal
 ท่อนเสียแล้ว หรืออาจเป็น Cushing's
 disease ซึ่งเกิด ส่วน tumor หรือ hyper-
 plasia ของ adrenal อีกข้างนั้นจะเป็นได้
 น้อยเต็มทน เพราะได้กล่าวแล้วว่าจาก
 film of air insufflation รูปร่างของข้าง-
 ขวาเหมือนๆ กับข้างซ้าย หรือมีคณน
 ข้างซ้ายควรจะมีขนาดเล็กลงกว่าปกติ ถ้า
 หากว่าข้างขวาเป็น tumor ซึ่งจะ produce
 hormone ไป inhibit pituitary ให้สร้าง
 ACTH น้อยลง

ในการเตรียม exelore ครึ่งที่สอง
 เราจึงได้ตกลงใจที่จะเปิดเข้าไปในช่องท้อง
 เพื่อดูในตำแหน่งที่อาจจะมี aberrant adrenal
 เสียก่อน เช่นที่ ovaries ตามแนวเส้นลาก
 จาก adrenal มายัง ovary และที่ rt.
 adrenal หนึ่ง

การเตรียมผ่าตัดครึ่งแรกเตรียมแบบเดิม
 Incision ครึ่งที่สองทำเพียง low
 median incision เท่านั้น เพื่อดู pelvic
 organ ก่อน แล้วต่อไปถ้าจำเป็นจึงจะขยาย
 ขนไปเป็น rt. paramedian จนถึง subcostal
 margin แต่เพียงในชั้นแรกน เราก็พบว่า
 ovary ข้างซ้ายเป็น tumor ขนาด 3x3x3

ซม. firm ขรุขระ, ส่นาคาลแกมมวง เหว
 คัดกอนเนองอกนออกมาได้โดยการ clamp
 และตัด ovarian lig. และ mesosalpinx
 ส่วนหนึ่งของ uterine tube ซึ่งอยู่ชิดกับ
 เนองอกนนกดคัตคอกออกมาด้วย ได้คล้ายตาม
 peritoneum ด้านหลังข้างกระดูกสันหลัง
 ทั้งสองข้างเรื่อย ๆ ขนมาจนถึง adrenal
 ข้างขวา ไม่พบว่ามิกอนใด ๆ ผิดปกติ จึง
 ปิดหน้าท้อง

ผู้ป่วยพ้นจากยาสลบโดยปกติ B.P. ลด
 ลงบ้าง คราวนี้ให้โลหิต 300 cc. 5% glucose
 in N.S.S. 1000 cc. + hydrocortisone 50
 mg. I.V. และให้ cortone acetate I.M.
 วันแรกของการผ่าตัด 100 mg. วันที่สอง 75
 mg. วันที่สาม 50 mg. วันที่สี่ 25 mg. แล้ว
 ก็หยุดยา หลังจากนั้น B.P. ลดลงเหลือ
 ราว ๆ 120/90 mmHg. อาการทั่วไประยะ
 หลังผ่าตัดคเป็นปกติ นอกจากในวันที่ 9 หลัง
 ผ่าตัดมีไข้และท้องเดินและชัก B.P. ชณะชัก
 สูง 260/180 mmHg. ในระยะ 10 วันต่อมา
 ผู้ป่วยมีไข้คอนข้างสูง และพบว่าเป็น pyelitis
 ซึ่งมีสาเหตุจาก E. coli ซึ่ง respond คือ
 Streptomycin และ Furadantin เป็นอย่างค
 อาการทาง Cushing's Syndrome
 หดไปช้า ๆ น้ำหนักตัวลดลง 10 กิโล ภาย
 หลังผ่าตัดได้ 3 เดือน หน้าไม่กลม, หนวค

กรรมผลปากกหายไป, ขนที่แขนและขาอ้อย
ลงไปมาก, B.P. ลดลงอยู่ในเกณฑ์ปกติ
Urinary 17 KS ลดลงเท่าในคนปกติ ผู้ป่วย

ว่ารังไข่, ซ้ำงพวกอื่น, แต่เสียงยังท้าวอยู่
ข้าพเจ้าได้มาเห็นผู้ป่วยใน ตอนน จำ ผู้ป่วย
เกือบไม่ได้

Gross :- The specimen consist of an ovary weighing 30 gms. The surface is slightly lobulated and gray. On section there is a well demarcated, firm, brownish spherical nodule 3.0 cms. in diameter, occupying almost the whole ovary. Only a white rim of ovarian tissue is present at the periphery of the nodule. Frozen section was performed and the diagnosis of lipoid cell tumour was rendered. A portion of uterine tube is attached to the main mass.

Micro:- The sections show the ovary to be replaced by a tumour. The tumour is composed of lobules of large acidophilic cells transversed by vascularized fibrous trabeculae. The cytoplasm is abundant and finely granular with frequent deposits of brownish pigment. The nuclei are varied, dense and occasionally hyperchromatic. There are no mitoses seen. Crystalloids of Reinke are observed in some of the cells. No capsulation is present. The uninvolved ovarian tissue shows the absence of graafian follicles although several ova are noted. The uterine tube is not remarkable.

Diagnosis :- (1) Hilus cell tumour of ovary (left).
(2) uterine tube.

Comment: รายงานของผู้ป่วยรายนี้
เขียนที่เรียนอย่างควา Cushing's Syndrome
นั้น อาจะเกิดในคนไข้ที่มี tumor of ovary
ได้ ถึงแม้ว่าจะหายยากมาก ดังแสดงไว้ใน
รายงานการตรวจศพของ Thomeson &
Eisenhardt⁽²⁾ (J. Clin. Endocrinol 3 :
445'43) ใน Cushing's Syndrome 98 ราย

Arrhenoblastoma	1
Pituitary adenoma	60
Adrenal tumor	22
Thymic tumor	3
และไม่พบ tumor ที่ใด	12
รวม	98

Dr. Prapont. (น.พ. ประพนธ์ ปิยะรัตน์)

Tumor ของ ovary ที่ทำให้เกิด viri-
lisation นั้น นับว่าค่อนข้างหายากอยู่ และ
ที่ทำให้เกิดอาการ Cushing's Syndrome
นั้นยังหายากยิ่งขึ้น

เพียงถึงปี 1947 Iverson⁽³⁾ รวบรวมไว้
ว่ามี arrnenoblastome เพียง 41 ราย

ปี 1951 Cagan⁽⁴⁾ รวบรวม adrenal
like tumor of ovary ได้ 29 ราย tumor
น เรยกคามข้อ ซึ่ง suggest โดย Rottino⁽⁵⁾

ในปี 1938 ว่า masculinovo-blastoma
ส่วน Hilus cell tumor ดังที่รายงาน
ยังพบได้น้อยยิ่งขึ้น จนถึงปี 1947 Sternberg⁽⁶⁾

รวบรวมไว้ 4 รายเท่านั้น (ของ Berger 2 ราย ของ Sternberg 2 ราย)

ทวารบริเวณ hilus หรือ mesovarium มี cell ชนิดหนึ่ง ซึ่ง Berger เรียกว่า "Symthicotropic" Kohn เรียก Extraglandular Leydig cell หรือ Leydigsche Zwischenzellen ส่วนผู้อื่นเรียกหลวมๆ ว่า hilus cell

เชื่อว่า hilus cell นั้น secrete male sex hormone โดยมีหลักฐานคือ:

1. พบ hilus cell มากในระยะ active sexual life
2. พบ crystalloid of Reinke ใน Leydig cell ของ testes ในระยะที่ active spermatogenesis ฉะนั้นเมื่อเป็น Crystalloid

of Reinke ใน hilus cell ก็น่าจะแสดงว่า มัน produce male sex hormone

3. hilus cell มี degeneration หลัง จากฉีด chorionic gonadotropin เช่นเดียวกับ Leydig cell

4. Parker - Hill - Deansley พบ androgenic hormone จาก ovary extract

ในผู้ป่วยรายหนึ่งที่ Hilus cell tumor นั้น แปลว่าที่โตพบบนรายงานนอกคือเป็นในเด็ก และมีอาการ Cushing's Syndrome ชัดเจน ส่วนในรายงานอื่นที่พบว่าในระยะ active sexual life และมีอาการ virilisation เท่านั้น ทำให้เกิดความพิศวงว่า hilus cell ผลิต hormone ที่มี action เหมือน corticosteroids ก็ได้เหมือนกัน เช่นนั้นหรือ ?

References:

1. Mason, A.S., Richardson, J.E., & King, C.E. Adrenalectomy in Cushing's Syndrome; management and metabolic aspect. Lancet 2 (7048) 27 Sept. 58 .
2. Thompson & Eisenhardt : Cushing's Syndrome J. Clin. Endocrinol 3:445,43
3. Iverson, L. : Masculinising tumor of ovary; a clinico-pathologic survey with discussion of histogenesis and reports of 3 cases. Surg. Gynec. & Obst. 84: 213.238 Feb. 47
4. Cagan, R.N., & Wolf, H.M. : Masculino-voblastoma, an adrenal cortical type of tumor
5. Rottino, A., and Mc. Grath, J.F. : Masculino-Voblastoma, Arch. Int. Med. 63:686, 39
6. Sternberg, W.H. : The Morphology, androgenic function, Hyperplasia and Tumor of the human Ovarian Hilus Cells. Am. J. Path. 25:493, 49.