

1984-05-01

The Multiple basal cell nevus syndrome of three generations of a Thai family.(มัลติเบสซาลเซลล์ นีวัสซินโดรม ใน 3 ชั่วอายุคน)

Vinai Sirichitra

Sompon Thongpradit

Follow this and additional works at: <https://digital.car.chula.ac.th/cudj>



Part of the [Dentistry Commons](#)

Recommended Citation

Sirichitra, Vinai and Thongpradit, Sompon (1984) "The Multiple basal cell nevus syndrome of three generations of a Thai family.(มัลติเบสซาลเซลล์ นีวัสซินโดรม ใน 3 ชั่วอายุคน)," *Chulalongkorn University Dental Journal*: Vol. 7: Iss. 2, Article 4.

DOI: 10.58837/CHULA.CUDJ.7.2.4

Available at: <https://digital.car.chula.ac.th/cudj/vol7/iss2/4>

This Case report is brought to you for free and open access by Chula Digital Collections. It has been accepted for inclusion in Chulalongkorn University Dental Journal by an authorized editor of Chula Digital Collections. For more information, please contact ChulaDC@car.chula.ac.th.



มัลติเปิลบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม ใน 3 ชั่วอายุคน

วินัย ศิริจิตร*

สมปอง ทองประคินฐ์**



วินัย ศิริจิตร

บทคัดย่อ

การรายงานผู้ป่วยคนไทย 6 ราย เป็นโรคอยู่ในกลุ่มอาการของมัลติเปิลบาซาลเซลล์ นิวัส เป็นการศึกษา และติดตามผู้ป่วยอย่างแท้จริงซึ่งเริ่มต้นด้วยผู้ป่วยชายรายแรกมีถุงน้ำในกระดุกขากรรไกรหลาย ๆ ถุง พร้อมกับมี บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา และ ซีเบซัส ซิสต์ ที่บริเวณใบหน้า ต่อมาสามารถติดตาม และศึกษาผู้ที่มีความเกี่ยวพันทางสายเลือดกับผู้ป่วยรายแรกได้อีก 5 ราย รวมทั้งบุตรชายของเขา ผู้ป่วยทุกรายมีถุงน้ำหลายถุงเกิดในกระดุกขากรรไกรพร้อมกับมี บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา นิวัส ซีเบซัส ซิสต์ อยู่ตามผิวหนัง การสืบประวัติย้อนหลังมีหลักฐานว่าโรคเกิดได้รวมแล้วถึง 3 ชั่วอายุคนรวมผู้ป่วยทั้งหมดได้ 15 ราย

เมื่อผู้ป่วยรายใดก็ตามมีถุงน้ำเกิดขึ้นหลาย ๆ ถุงในกระดุกขากรรไกรต้องนึกถึงและค้นหาสิ่งที่ผิดปกติอื่น ๆ ที่จะเกิดเป็นกลุ่มอาการนี้

* รองศาสตราจารย์ ภาควิชาทันตพยาธิวิทยา คณะทันตแพทยศาสตร์ จุฬาฯ

** แผนกทันตกรรม โรงพยาบาลมหาราช นครราชสีมา

เมื่อปี ค.ศ. 1951 บิงค์เลย์ และ จอห์นสัน (Binkley and Johnson) รายงานถึงกลุ่มอาการหรือซินโดรมของมัลติเปิลบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมาพร้อมด้วยถุงน้ำในกระดูขากรรไกร^(1, 12) ผู้ป่วยที่ บิงค์เลย์ รายงานจะมีความผิดปกติของโครงกระดูกในร่างกาย เช่น มีกระดูกซี่โครงบานออกไปเป็นสองแฉก และส่วนของคอร์ปัส แคลโลซัม (Corpus callosum) ซึ่งเป็นส่วนหนึ่งของสมองจะเจริญเติบโตไม่สมบูรณ์ ผู้ป่วยอีกรายหนึ่งมีบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา ที่ผิวหนังหลายแห่ง และเกิดร่วมกับถุงน้ำหลายถุงที่มีขนาดแตกต่างกันในกระดูขากรรไกร ในปี ค.ศ. 1959 โทม่า (Thoma) ได้ให้ชื่อซินโดรมนี้ว่า โพลีซิสโตมา (Polycystoma) ซึ่งหมายถึงถุงน้ำหลายๆ ถุง⁽¹³⁾

ปี ค.ศ. 1960 กอร์ลิน และ โกลทซ์ (Gorlin and Goltz) รายงานผู้ป่วยสองรายที่มีบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา หลาย ๆ แห่งในผิวหนัง มีถุงน้ำในกระดูขากรรไกร และกระดูกซี่โครงบานเป็นสองแฉก ต่อมาได้ตั้งชื่อซินโดรมนี้ใหม่ว่า กอร์ลินซินโดรม (Gorlin syndrome)⁽²⁾

รอยโรคที่เกิดบนผิวหนังจะไม่แตกต่างจากบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา ที่เกิดโดยทั่วไปอาจมีชื่อเรียกว่า บาซาลิโอมาส์ (Basaliomas) หรือบาซาลเซลล์ เอพิทีลิโอมาส์ (Basal cell epitheliomas) ผู้ป่วยที่เป็นบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา ในกลุ่มอาการเหล่านี้จะมีอายุน้อยกว่าผู้ป่วยที่เป็นบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมาโดยทั่วไป และไม่จำเป็นที่จะเกิดจากการถูกแสงแดดอย่างเรื้อรัง⁽⁸⁾

ปี ค.ศ. 1963 กอร์ลิน และคณะรายงานว่าซินโดรมนี้มีความผิดปกติของโครงกระดูกร่างกายที่พบได้อีกคือผู้ป่วยจะมีกระดูกหน้าผาก และกระดูกขมับเป็นปุ่มยื่นออกมา สันกระดูกรอบขอบตาจะนูนเด่นชัด ทำให้เบ้าตาสึกมาก ฐานของจมูกจะโต

กระดูขากรรไกรล่างยื่นออกมาเล็กน้อย^(3, 4)

กลุ่มอาการหรือซินโดรมเหล่านี้จะพบได้เสมอในคนครอบครัวเดียวกัน ซึ่งเชื่อกันว่า โรคสามารถถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์ไปยังผู้สืบสกุลได้ กอร์ลินได้ศึกษาทางพันธุกรรมศาสตร์ และรายงานว่าเป็น "Autosomal inheritance" ที่มี penetrance ต่างกัน^(4, 7, 9, 10, 11) กลุ่มอาการดังกล่าวนี้ไม่จำเป็นที่ผู้ป่วยจะมีอาการต่าง ๆ ครบถ้วนทุกอย่าง ค.ศ. 1894 จาริช (Jarish) เคยรายงานไว้ว่าผู้ป่วยที่พบจะมี บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา หลายแห่งในร่างกาย มีอาการเชื้องาจากระบบประสาท และมีกระดูกสันหลังโก่ง แต่ไม่ได้กล่าวถึงถุงน้ำในกระดูขากรรไกรเลย⁽¹²⁾

วัตถุประสงค์ของการรายงานผู้ป่วยนี้เพื่อที่จะรายงาน มัลติเปิลบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรมพร้อมกับถุงน้ำในกระดูขากรรไกรที่พบในผู้ป่วยคนไทย 3 ชั่วอายุคน

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยรายที่ 1 เป็นชายไทยอายุ 49 ปี มีภูมิลำเนาอยู่จังหวัดบุรีรัมย์ และเข้ามารักษาถุงน้ำในกระดูขากรรไกรในแผนกทันตกรรม โรงพยาบาลมหาสาร จังหวัดนครราชสีมา ผู้ป่วยให้ประวัติความเจ็บป่วยในปัจจุบันว่า เคยปวดฟันในขากรรไกรบน และได้ถอนออก เมื่อประมาณ 3 ปีที่แล้วมาก็ไปถอนฟันกรามล่างซ้ายออกอีกเนื่องจากปวด ต่อมามีอาการปวด บวมและมีหนองไหลและไปรักษาต่อที่จังหวัดขอนแก่นเนื่องจากมีฝีข้างแก้มและมีหนองไหลบริเวณหน้าหู ได้รับการรักษาโดยการถอนฟันกรามล่างอีก รวมทั้งการผ่าตัดกระดูกขากรรไกร ซึ่งการรักษาครั้งหลังนี้อาการปวดหายไป ต่อมาอีกประมาณ 2 เดือน มีอาการบวมที่หน้าหูซ้าย ได้รักษาโดยผ่าหนองที่หน้าหูออก ผลของ

การตรวจจากภาพถ่ายรังสี พบมีความผิดปกติจึง
ถูกส่งตัวมารักษาที่โรงพยาบาลจังหวัดนครราชสีมา

ประวัติในอดีต ไม่เคยมีโรคประจำตัว หรือ
โรคอื่น ๆ ผู้ป่วยแข็งแรงดี

ประวัติครอบครัว เป็นบุตรคนโตมีพี่น้อง
ด้วยกัน 3 คน มีบุตรรวมทั้งหมด 7 คน

การตรวจร่างกาย มีรอยโรคบนผิวหนังของ
ใบหน้าลักษณะคล้ายไฟกระจายอยู่ทั่วไป รวมทั้ง
บริเวณใต้ตาและแก้ม ฝ้านี้จะเป็นเม็ดเล็ก ๆ สีดำ
บางเม็ดตกสะเก็ดเป็นแผลหรือเป็นก้อนคล้ายถุงน้ำ
พบที่บริเวณหน้าหูทั้ง 2 ข้าง คางและขา นอกจาก
ไฟแล้วผู้ป่วยมีรอยโรคเล็ก ๆ คล้ายสิ่วอยู่ทั่วไปหน้า
ใบหน้าข้างซ้ายจะบวมและมีหนองไหลหน้าหู (รูป
ที่ 1)

การตรวจในช่องปาก พบว่าฟันหายไปหลายซี่
โดยเฉพาะฟันกรามบนและฟันกรามล่างซ้าย กระดูก
ขากรรไกรมีการขยายตัวเล็กน้อย โดยเฉพาะกระดูก
บริเวณฟัน #22, #23 และ #24 ไม่มีถุงหนอง
ที่เหงือก

การตรวจทางรังสีวิทยา พบว่ามีถุงน้ำหลายถุง
อยู่ในกระดูกขากรรไกร (รูปที่ 2) เช่นที่

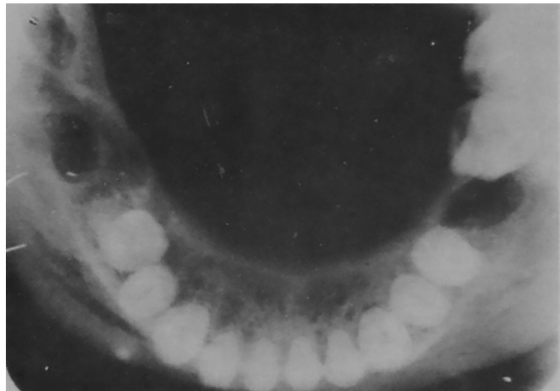
1. กระดูกขากรรไกรล่างข้างซ้ายบริเวณลำตัว
ข้ออ (Angle) และบริเวณเรมัส
2. กระดูกขากรรไกรล่างข้างขวาบริเวณ
ฟันกรามซี่แรกและบริเวณฟันกรามน้อย
3. กระดูกขากรรไกรบนข้างซ้ายบริเวณฟัน
เขี้ยว และฟันกรามน้อย
4. กระดูกขากรรไกรบนข้างขวาโดยเกิดร่วม
ฟันคุด # 15

ภาพถ่ายรังสีของปอดปกติ



รูปที่ 1 บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมาและซีเบซัส ซิสต์
บนใบหน้าของผู้ป่วยรายแรก

Fig. 1 Showing basal cell carcinoma (B.C.)
and sebaceous cysts (S.C.) on the
first patient's face.



รูปที่ 2 ภาพถ่ายรังสีของผู้ป่วยรายแรกแสดงถุงน้ำ
หลายถุงทั้งในขากรรไกรบนและล่าง

Fig. 2 Radiograph (Occlusal views) of the
first patient showing the multiple
cysts of jaws.

การวินิจฉัยโรคเบื้องต้น คิดว่าผู้ป่วยเป็นโรค
มัลติเปิล โอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์ ร่วมกับ
บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา

แผนการรักษา

1. ควักถุงน้ำออกทั้งในกระดูกขากรรไกร
บนและล่าง

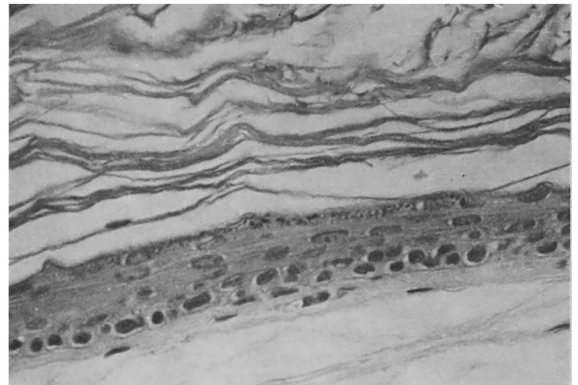
2. ตัดเนื้อที่ผิวหนังไปตรวจทางพยาธิวิทยา

การรักษา ได้รับผู้ป่วยไว้ในโรงพยาบาลและ
ทำการผ่าตัดโดยการดมยาสลบ ทำการควักถุงน้ำ
ในกระดูกขากรรไกรล่างซ้ายโดยเปิดเผยในปากตาม
แนวขอบข้างหน้าจนถึงแอสเซนดิง เรมัส พบ
ถุงน้ำหลาย ๆ ถุง จึงได้ทำการควักออกหมดพร้อม
ทั้งกระดูกบางส่วน และซูดเอาเนื้อเยื่อที่อีกเสบ
ออกด้วย ปิดช่องถุงน้ำด้วยผ้าก๊อสดูดซับทิ้งเจอร์
เป็นชอย บริเวณอื่น ๆ ของกระดูกขากรรไกรที่มี
ถุงน้ำอยู่ก็ได้รับการรักษาเช่นเดียวกัน แต่ถุงน้ำใน
กระดูกขากรรไกรข้างขวายังไม่ได้รับการรักษาในตอน
นี้ จากนั้นได้ตัดเนื้อที่มีตุ่มบนผิวหนังบริเวณใบหน้า
ส่งไปตรวจทางพยาธิวิทยา แล้วนัดผู้ป่วยมาติดตาม
ผลการรักษาโดยเอาผ้าก๊อสที่ปิดอยู่ออกประมาณ
10 วันหลังการรักษา ปรากฏไม่มีปัญหาแทรกซ้อน
หลังการผ่าตัด จากนั้นก็ได้วางแผนการควักถุงน้ำใน
กระดูกขากรรไกรข้างขวา

รายงานการตรวจทางพยาธิวิทยา ปรากฏผล
ว่าผู้ป่วยมีถุงน้ำในกระดูกขากรรไกรเป็นโอดอน-
โตเจนิก เคราโตซิสต์ (Odontogenic keratocyst)
(รูปที่ 3) ส่วนชิ้นเนื้อจากผิวหนังเป็นถุงน้ำซีเบซัส
(Sebaceous Cyst) และบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา
(รูปที่ 4)

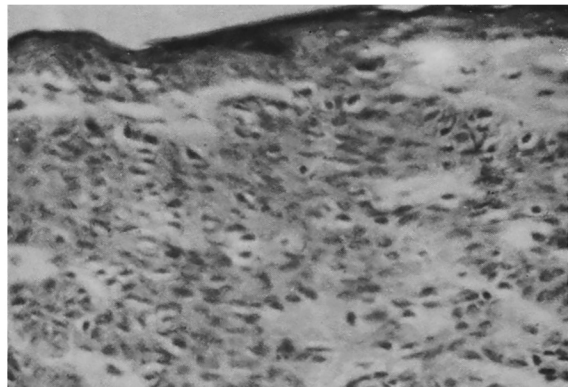
จากผลจากการตรวจทางพยาธิวิทยาร่วมกับ
อาการทางคลินิกจึงสรุปได้ว่า ผู้ป่วยนี้เป็นโรคถุงน้ำ
ในกระดูกขากรรไกรร่วมเป็นกลุ่มอาการของบาซาล-

เซลล์ คาร์ซิโนมา



รูปที่ 3 ลักษณะจุลพยาธิวิทยาแสดงให้เห็นผนังถุงน้ำ
และการสร้างเคราติน

Fig. 3 Photomicrograph of Keratinizing
odontogenic cyst. (H & E stain x 40)



รูปที่ 4 ลักษณะจุลพยาธิวิทยาแสดงให้เห็นกลุ่มของ
บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา

Fig. 4 Photomicrograph of basal cell car-
cinoma. (H & E stain x 40)

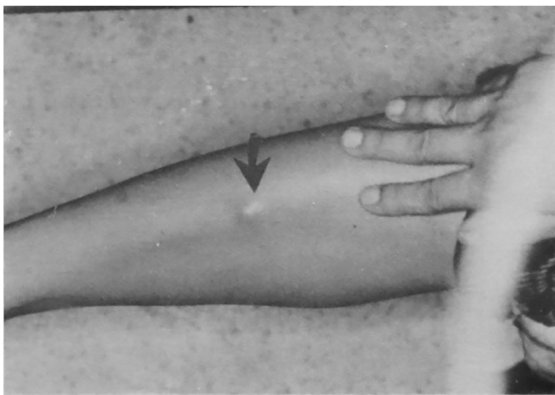
ผลการศึกษาการถ่ายทอดทางกรรมพันธุ์ จาก
การซักประวัติครอบครัวเพิ่มเติมทำให้ได้ผู้ป่วยเพิ่ม
ขึ้นถึง 6 ราย ซึ่งมีลักษณะอาการทางคลินิกเข้าได้
กับโรคนี้ ผู้ป่วยทั้ง 6 รายนี้มีถุงน้ำในกระดูก
ขากรรไกรทุกราย และทุกรายได้รับการตรวจและ
รักษา ผลการตรวจชิ้นเนื้อทางพยาธิวิทยาก็เข้ากัน

ได้กับโรคในกลุ่มนี้เช่นกัน ผู้ป่วยทั้ง 6 รายมีประวัติการตรวจ และการรักษาดังต่อไปนี้คือ

ผู้ป่วยรายที่ 2 เป็นหญิงอายุ 34 ปี มาที่แผนกทันตกรรม โรงพยาบาลมหาราชนครราชสีมา ด้วยอาการปวดฟันกรามล่างซ้ายมาประมาณ 1 สัปดาห์

ประวัติในอดีต ป่วยเป็นโรคฟันประจำโดยเฉพาะบริเวณขากรรไกรบนซ้าย และได้รับการผ่าตัด ถอนฟันในกระดูขากรรไกรที่โรงพยาบาลจังหวัดขอนแก่นเมื่อ 2 ปีที่ผ่านมา

การตรวจร่างกาย มีเม็ดเล็ก ๆ คล้ายไฟกระจายอยู่บนใบหน้าไม่มากนัก บริเวณผิวน้ำแข็ง มีตุ่มลักษณะคล้ายถุงน้ำขนาดประมาณ 1 เซนติเมตร วัดจากเส้นผ่าศูนย์กลาง ไม่มีอาการเจ็บปวด (รูปที่ 5)



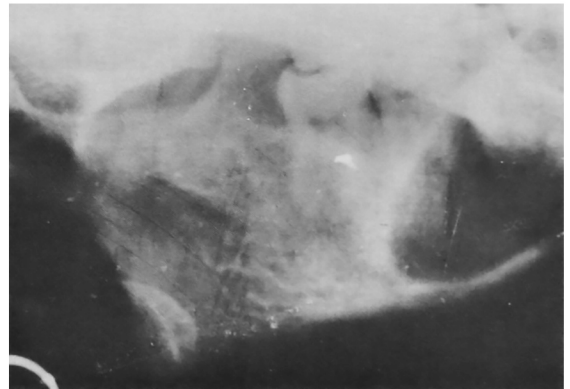
รูปที่ 5 แสดงถุงน้ำซีเบซบริเวณหน้าแข้งของผู้ป่วยรายที่ 2

Fig. 5 Showing sebaceous cyst on the tibia of the second patient.

การตรวจในช่องปาก มีการบวมของกระดูกเล็กน้อยบริเวณฟันกรามน้อยซี่ที่ 34 และ 35 เคาะเจ็บ ฟันไม่มีรูผุ และไม่เป็นโรคปริทันต์ มีรอยแผลเป็นจากการผ่าตัดเหงือกบริเวณฟันกรามน้อย

และฟันกรามซี่ที่ 14, 15, 16

การตรวจทางรังสีวิทยา ภาพรังสี Left lateral oblique view พบว่ามีเงาดำลักษณะกลมอยู่ปลายรากฟันกรามน้อย และฟันกรามซี่ที่ 34, 35 และ 36 ฟันเหล่านี้ไม่มีรูผุและไม่เป็นโรคปริทันต์ (รูปที่ 6)



รูปที่ 6 ภาพรังสีจากด้านข้าง ข้างซ้ายของผู้ป่วยรายที่ 2 แสดงให้เห็นเงาดำของถุงน้ำอยู่ปลายรากฟัน # 34, 35, 36.

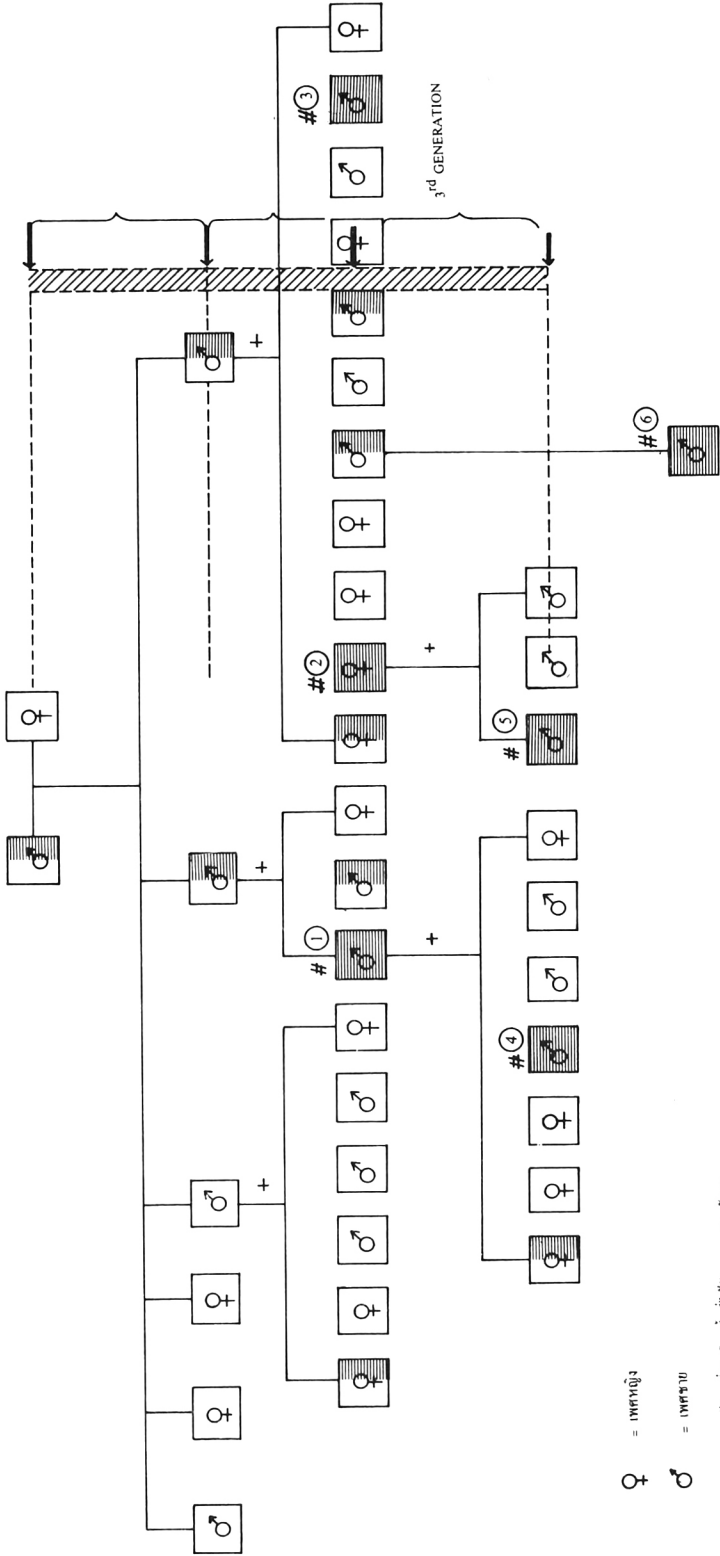
Fig. 6 Radiograph (Left lateral oblique view) of the second patient showing periapical cyst of teeth # 34, 35, 36.

การวินิจฉัยโรคเบื้องต้น คิดว่าผู้ป่วยเป็นโรคโอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์

การรักษา ถอนฟันซี่ที่ 34, 35 และ 36 โดยใช้ยาเฉพาะที่ แล้วควักเอาถุงน้ำบริเวณปลายรากฟันซึ่งเลาะออกได้โดยง่าย ขนาดวัดจากเส้นผ่าศูนย์กลาง 2 เซนติเมตร แล้วปิดช่องในกระดูกด้วยทิงเจอร์ เบ็นซอย จากนั้นนัดผู้ป่วยมาตรวจประมาณ 10 วัน หลังการผ่าตัดปรากฏว่าแผลหายดี ไม่มีอาการแทรกซ้อน

รายงานการตรวจทางพยาธิวิทยา ปรากฏผลว่าเป็นถุงน้ำชนิดโอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์

หมายเหตุ ผู้ป่วยรายที่ 2 นี้มีความเกี่ยวพันทางสายเลือดกับผู้ป่วยรายแรก ดังแสดงในแผนภาพ



- ♀ = เพศหญิง
- ♂ = เพศชาย
- = ผู้ป่วยที่เป็นโรคนี้ ที่ได้รับการตรวจ รักษา
- ▨ = ผู้ป่วยที่เชื่อว่า เป็นโรคนี้ จากการซักประวัติ
- = แต่งงานกับบุคคลที่ไม่เป็นโรคนี้
- = หมายถึงผู้ป่วยที่รายงาน

แผนภาพ แสดงความเกี่ยวพันทางสายเลือดของผู้ป่วยทั้ง 6 ราย และผู้ป่วยอื่น ๆ ในโรคมัลติเปิลบาซาลเซลล์ส์ในคนไทย 3 ชั่วอายุคน

ผู้ป่วยรายที่ 3 เป็นชายอายุ 18 ปี ไม่มี

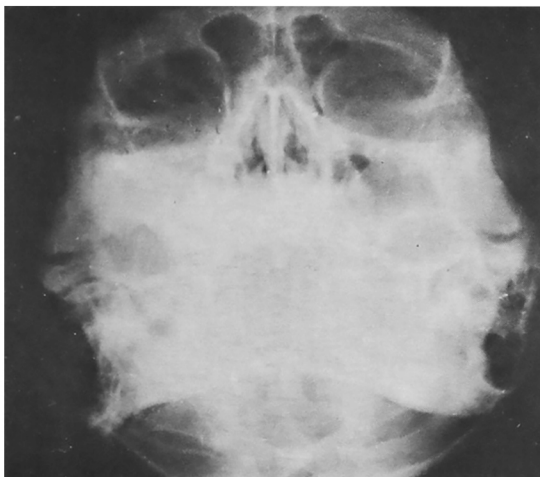
อาการอะไร ทราบประวัติว่าเป็นญาติกับผู้ป่วยรายแรก และรายที่ 2 จึงเชิญมาตรวจเพื่อการศึกษา

ประวัติในอดีต แข็งแรงดีไม่มีโรคประจำตัวใด ๆ

การตรวจร่างกาย มีเม็ดเล็ก ๆ คล้ายไฟกระจายอยู่บนใบหน้า และมีตุ่มคล้ายถุงน้ำอยู่บริเวณข้อเท้าและฝ่ามือ ตุ่มที่ฝ่ามือแตกไปหลายครั้งเนื่องจากทำงานหนัก

การตรวจในช่องปาก ลักษณะขากรรไกรปกติ แต่ฟันกรามซี่สุดท้ายยังไม่โผล่ในช่องปาก

การตรวจทางรังสีวิทยา Water's view พบว่ามีเงาดำคล้ายถุงน้ำอยู่ในโพรงอากาศข้างขวา (Right maxillary antrum) และพบฟันอยู่ในเงาดำนั้นด้วย ฟันกรามล่างซี่สุดท้ายยังไม่โผล่มาในช่องปาก (รูปที่ 7)



รูปที่ 7 ภาพถ่ายรังสีแบบวอเตอร์วิวของผู้ป่วยรายที่ 3 แสดงให้เห็นเงาของถุงน้ำในโพรงอากาศข้างขวา และมีฟันอยู่ในนั้นด้วย

Fig. 7 Radiograph (Water's view) of the third patient showing a dentigerous cyst in right maxillary antrum.

การวินิจฉัยโรคเบื้องต้น

1. ถุงน้ำเด้นติเจอร์สในโพรงกระดูกไขสันหลังข้างขวา (Dentigerous cyst in right maxillary sinus)

2. โอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์ ร่วมกับบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม (Odontogenic keratocyst with Basal cell nevus syndrome)

การรักษา แนะนำผู้ป่วยให้เข้ารับการรักษาในโรงพยาบาล เพราะต้องผ่าตัดโดยใช้วิธีดมยาสลบได้ควักถุงน้ำรวมทั้งฟันออกแยกจากส่วนของไขสันหลังในโพรงอากาศ ถุงน้ำที่ควักได้มีขนาดวัดจากเส้นผ่าศูนย์กลาง 3 เซนติเมตร ปิดช่องกระดูกด้วยทิงเจอร์ เบ็นซอย แล้วนัดมาตรวจแผลประมาณ 10 วันหลังการผ่าตัดปรากฏว่าแผลหายดี

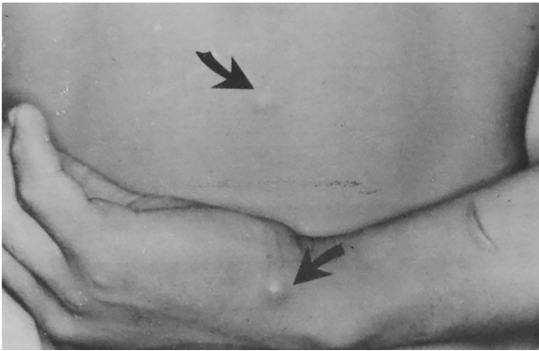
รายงานการตรวจทางพยาธิวิทยา ปรากฏผลว่าเป็นถุงน้ำชนิดโอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์

หมายเหตุ ผู้ป่วยรายที่ 3 นี้มีความเกี่ยวพันทางสายเลือดกับผู้ป่วยรายแรก และรายที่สองดังแสดงในแผนภาพ

ผู้ป่วยรายที่ 4 เป็นชายอายุ 17 ปี ไม่มีอาการอะไรเช่นกัน แต่เป็นบุตรชายของผู้ป่วยรายแรก จึงเชิญมาตรวจเพื่อการศึกษาเกี่ยวกับโรคนี้

ประวัติในอดีต แข็งแรงดีไม่เคยเจ็บป่วยหรือมีโรคประจำตัวใด ๆ

การตรวจร่างกาย มีตุ่มหรือเม็ดเล็ก ๆ คล้ายไฟกระจายอยู่ทั่วใบหน้า และมีตุ่มคล้ายถุงน้ำอยู่ที่บริเวณข้อมือและหน้าท้อง (รูปที่ 8)



รูปที่ 8 แสดงถุงน้ำซีสบริเวณท้อง และข้อมือของผู้ป่วยรายที่ 4

Fig. 8 showing sebaceous cysts at the abdomen and wrist of the fourth patient.

การตรวจในช่องปาก กระดูกขากรรไกรปกติ ไม่มีอาการบวม ฟันกรามซี่สุดท้ายไม่ขึ้นมาในช่องปาก

การตรวจทางรังสีวิทยา จากภาพรังสี พบมีเงาดำกลมขนาด 1 เซนติเมตรของเส้นผ่าศูนย์กลาง ฟันซี่ # 38 หายไป (รูปที่ 9)



รูปที่ 9 ภาพรังสีของผู้ป่วยรายที่ 4 แสดงให้เห็นเงาดำของถุงน้ำบริเวณฟันซี่ที่ 38

Fig. 9 Radiograph (Postero-anterior view) of the fourth patient showing a cyst in area of tooth # 38 (# 38 missing)

การวินิจฉัยโรคเบื้องต้น โอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์ร่วมกับบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม

การรักษา ได้ควักถุงน้ำออกโดยใช้ยาชาเฉพาะที่และปิดช่องในกระดูกด้วยทิงเจอร์ เป็นชอย และนัดผู้ป่วยมาตรวจหลังจากผ่าตัดประมาณ 10 วัน ปรากฏแผลหายดี

รายงานการตรวจทางพยาธิวิทยา ปรากฏผลเป็นถุงน้ำชนิด โอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์

หมายเหตุ เป็นบุตรของผู้ป่วยรายแรกดังแสดงในแผนภาพ

ผู้ป่วยรายที่ 5 เป็นชายอายุ 13 ปี ไม่มีอาการอะไรเช่นกัน แต่มีประวัติเป็นญาติกับผู้ป่วยรายต่าง ๆ ดังกล่าวมาแล้ว จึงเชิญมาตรวจฟันเพื่อการศึกษาเกี่ยวกับโรคนี้

ประวัติในอดีต แข็งแรงดีไม่มีโรคประจำตัว

การตรวจร่างกาย พบตุ่มเล็ก และเม็ดไฟเล็กกระจายอยู่ทั่วไปบนหน้า นอกจากนี้ยังมีตุ่มเล็ก ๆ มีน้ำอยู่ภายในบางส่วนของร่างกาย (รูปที่ 10)

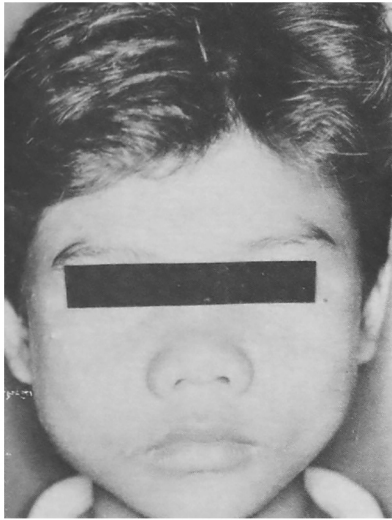
การตรวจในช่องปาก กระดูกขากรรไกรไม่มีอาการบวม

การตรวจทางรังสีวิทยา จากภาพรังสี (Water's view) ถุงน้ำในโพรงอากาศแมกซิลารีทั้งสองข้าง พร้อมกับมีฟันอยู่ในถุงน้ำด้วย (รูปที่ 11)

การวินิจฉัยโรคเบื้องต้น

1. โอดอนโตเจนิก เคราโตซิสต์ร่วมกับบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม
2. เดนต์เจอรัสซิสต์

การรักษา ได้แนะนำให้ผู้ป่วยมารับการรักษาในโรงพยาบาลโดยให้ดมยาสลบ แล้วควักถุงน้ำ



รูปที่ 10 แสดงให้เห็นไฟกระจายอยู่ทั่วไปบนใบหน้าของผู้ป่วยรายที่ 5

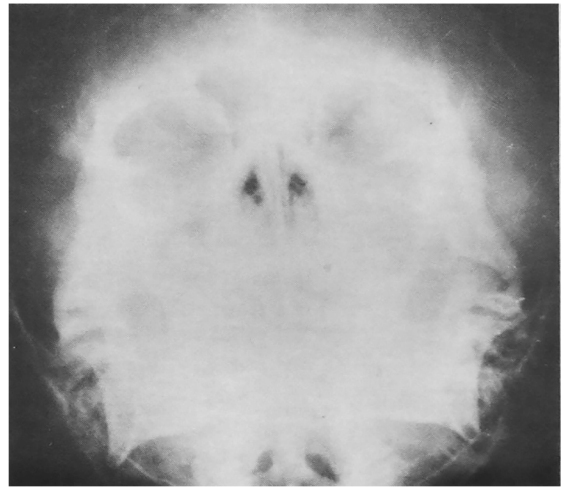
Fig. 10 Showing the distribution of pigmented nevi on the face of the fifth patient.

ทั้งสองข้างที่อยู่ในโพรงอากาศแม็กซิลารีออกหมด รวมทั้งฟันด้วย โดยไม่ไปทำอันตรายต่อเนื้อเยื่อไซนัส แล้วอุดช่องกระดูกด้วยทิงเจอร์ เป็นชอยภายหลัง 10 วันหลังการผ่าตัด ปรากฏว่าแผลหายดี แต่ยังคงให้มีการระบายของเหลวในไซนัสอีก 2 สัปดาห์

รายงานการตรวจทางพยาธิวิทยา ปรากฏผลเป็น โอตอนโตเจนิก เคราโตซิส

หมายเหตุ ผู้ป่วยรายนี้มีความเกี่ยวพันทางสายเลือดกับผู้ป่วยแต่ละรายที่ผ่านมามีแผนภาพ

ผู้ป่วยรายที่ 6 เป็นชายอายุ 30 ปี มารับการรักษาที่แผนกทันตกรรม โรงพยาบาลมหาราช จังหวัดนครราชสีมา เนื่องจากมีอาการบวมบริเวณใบหน้าด้านขวาประมาณ 5 วัน



รูปที่ 11 ภาพรังสีแบบวอเตอร์วิวของผู้ป่วยรายที่ 5 แสดงให้เห็นถุงน้ำในโพรงอากาศแม็กซิลารีทั้งสองข้างพร้อมก็มีฟันอยู่ด้วย

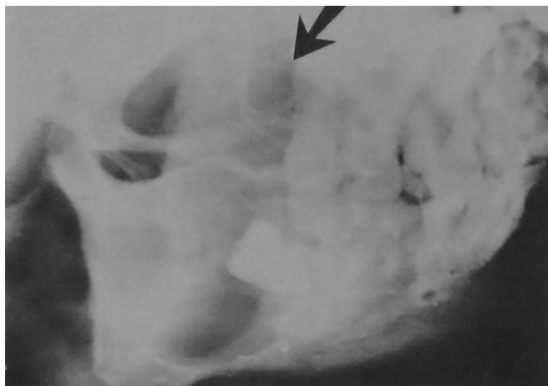
Fig. 11 Radiograph (Water's view) of the fifth patient showing dentigerous cysts in both maxillary sinuses.

การตรวจร่างกาย มีการบวมของใบหน้าด้านขวา ปวด อ้าปากไม่ได้ มีไข้ บริเวณใบหน้ามีเม็ดเล็ก ๆ คล้ายไฟกระจายอยู่ทั่วไป ข้อเท้าข้างขวามีตุ่มขนาด 1 เซนติเมตรจากเส้นผ่าศูนย์กลาง ลักษณะคล้ายถุงน้ำ อาการบวมนี้รวมทั้งการบวมใต้คางด้านขวา และบริเวณใต้ช่องแมัสเซเทอริก (Sub-Masseteric space) อีกด้วย

การตรวจในช่องปาก เป็นไปอย่างยากลำบาก เนื่องจากผู้ป่วยอ้าปากไม่ได้ อย่างไรก็ตามสังเกตได้ว่าฟันกรามล่างขวา (# 48) หายไป และมีการอักเสบบริเวณดังกล่าวด้วย

การตรวจทางรังสีวิทยา จากภาพรังสี right lateral oblique view พบว่ามีเงาขนาดใหญ่ ลักษณะคล้ายถุงน้ำบริเวณขากรรไกรล่างขวา พร้อม

กับมีฟัน # 48 อยู่ภายใน (รูปที่ 12) นอกจากนี้ในกระดูกขากรรไกรบนข้างขวายังพบเงาดำลักษณะคล้ายถุงน้ำขนาด 1 เซนติเมตรของเส้นผ่าศูนย์กลางบริเวณฟันซี่ที่ # 18 ซึ่งหายไป



รูปที่ 12 ภาพรังสีจากด้านข้างขวาของผู้ป่วยรายที่ 6 แสดงให้เห็นเงาดำขนาดใหญ่คล้ายถุงน้ำ และมีฟันกราม # 48 อยู่ในเงาดำด้วย

Fig. 12 Radiograph (right lateral oblique view) of the sixth patient showing dentigerous cyst with tooth #48 and #18 area.

การวินิจฉัยเบื้องต้น ถุงน้ำเดนต์เจอร์รัลร่วมกับฟัน # 48

โออดอนโตเจนนิค เคราโตซิสต์ ร่วมกับบาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม

การรักษา รับผู้ป่วยไว้ในโรงพยาบาลในขั้นแรก ให้ยาปฏิชีวนะ (P.G.S. 1 ล้าน c V ทุก 4 ชั่วโมง Kanamycin 0.5 กรัม วันละ 2 ครั้ง) ต่อไปทำการผ่าตัดภายใต้การดมยาสลบโดยเปิดบริเวณที่เป็นโรคให้การอักเสบออกก่อน และวางแผนการรักษาต่อไป ผู้ป่วยพักอยู่ในโรงพยาบาลประมาณ 8 วัน เมื่อมีอาการดีขึ้นจึงกลับบ้าน และจะมารักษาถุงน้ำต่อไป

หมายเหตุ ผู้ป่วยรายนี้เป็นรายหลังสุดที่มาได้รับการรักษาซึ่งมีความเกี่ยวพันทางสายเลือดกับผู้ป่วยรายอื่น ๆ ดังแสดงในแผนภาพ

วิจารณ์

บาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรมเป็นกลุ่มอาการที่สลับซับซ้อนถ่ายทอดได้ทางกรรมพันธุ์ และส่วนมากจะมีความผิดปกติในอวัยวะหลายแห่งซึ่งเข้าใจว่ามีจุดเริ่มต้นจากเนื้อเยื่อเมสโซเดิมและเอ็คโตเดิม กลุ่มอาการที่ประกอบด้วยการเปลี่ยนแปลงที่เห็นได้ชัด 3 ประการคือ บาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมา ซึ่งจะเกิดบนผิวหนังได้หลายแห่ง ถุงน้ำที่สร้างเคราตินหลาย ๆ ถุงในกระดูกขากรรไกร และมีความผิดปกติในกระดูกโครงสร้างของร่างกาย^(6, 12) อาการอื่น ๆ ที่มีรายงานคือเนื้องอกในสมองชนิดมิงเงิโอม่า (Meningioma) บาซาลเซลล์ นิวัส หลุมเล็ก ๆ (Pits) บนฝ่ามือ ฝ่าเท้า ถุงน้ำที่เกิดอาจไม่จำเป็นต้องสร้างเคราตินทุกราย อัลคาไลน์ ฟอสฟาเตสจะสูงขึ้น กระดูกซี่โครงอาจมีสองแฉกหรืออาจมีลิ้นไก่เป็นสองแฉกก็ได้ ถุงน้ำที่เกิดจะเป็นถุงน้ำเดนต์เจอร์รัลหลาย ๆ ถุงก็ได้^(6, 10, 11, 12)

นอกจากนี้อาจมีการเกิดของเนื้องอกอะมีโลบลาสโตมา (Ameloblastoma) ในผนังของถุงน้ำในส่วนของเยื่อชั้นบาซาลเซลล์⁽²⁾ การที่มีอะมีโลบลาสโตมาเกิดในถุงน้ำนี้ไม่ได้เป็นเหตุผลของการเกิดใหม่ของถุงน้ำในกลุ่มอาการนี้ จากรายงานนี้ ถุงน้ำที่จะเกิดขึ้นใหม่ได้ถึง 24% ดังนั้นควรจะนัดผู้ป่วยมาตรวจโดยการถ่ายภาพรังสีทุก 6 เดือน⁽¹⁰⁾ มีรายงานอีกเป็นจำนวนมากว่าผู้ป่วยอาจมีเนื้องอกของรังไข่ (Ovarian tumor) เนื้องอกชนิดไฟโบรซาร์โคมา (Fibrosarcoma) แคลซิฟิเคชันในสมอง และนิวัสมีสีน้ำตาลเงินเข้ม (Pigmented nevi) ตามใบหน้าและหลัง^(5, 6, 10, 12)

จากผู้ป่วยทั้ง 6 รายนี้ ผู้ป่วยรายแรกมีถุงน้ำ
เคราโต หลายถุงในกระดุกขากรรไกรมีถุงน้ำซีเบซัส
และบาซาลเซลล์ คาร์ซิโนมาที่ผิวหนังผู้ป่วยรายที่
2, 3, 4, 5 และ 6 นอกจากถุงน้ำเคราโตโอโดนต์-
เจนิกหลายถุงแล้ว ยังมีไฟเป็นจุดทั่วไปบริเวณ
ใบหน้า พร้อมกับถุงน้ำซีเบซัสทุกราย ไม่พบหลุม
เล็กที่ฝ่ามือและเท้า พบแต่ถุงน้ำซีเบซัสบริเวณ
ฝ่ามือและเท้า ผู้ป่วยทุกรายมีอาชีพทำนา ดังนั้น
ถุงน้ำเหล่านี้จะแตกไปหมดเหลือให้เห็นแต่แผลเป็น
(scar) ไว้ การถามประวัติย้อนหลังไป 2 ชั่วอายุคน
ได้ความว่าปู่หรือพ่อมีไฟหรือแผลดำ ๆ บริเวณ
ใบหน้าหลายแห่ง และเข้าออกโรงพยาบาลอยู่เป็น
ประจำ ด้วยเรื่องปวดฟัน คางบวม ขากรรไกรมีรู
ซึ่งสมัยก่อนต้องเข้ารับการรักษาที่โรงพยาบาลศิริราช
ผู้ป่วยเหล่านี้จะสรุปว่านอกจากจะมีความผิดปกติ
ที่ผิวหนังแล้วยังมีถุงน้ำในกระดุกขากรรไกร ส่วน
อาการอื่น ๆ จากการตรวจและถามประวัติ ปรากฏ
ว่าสุขภาพทั่วไปแข็งแรงดีทุกคน บางรายมีการ
ถ่ายภาพรังสีปอด ผลออกมาปกติ

เมื่อประมาณ 10 กว่าปีมาแล้วถุงน้ำ และ
กลุ่มอาการชนิดนี้มีการเรียนการสอนในโรงเรียน
ทันตแพทย์ แต่ไม่ค่อยสนใจมากเท่าที่ควรอาจเนื่อง
มาจากการเรียนส่วนมากแปลมาจากตำราต่างประเทศ
และไม่รู้ว่าในประเทศไทยมีกลุ่มอาการชนิดนี้มาก
น้อยเพียงไร จนกระทั่งคณะผู้เขียนพบคนไข้ที่
เป็นจริงพร้อมหลักฐานค่อนข้างชัดเจนถึงการถ่ายทอด
ทางกรรมพันธุ์ในชั่ว 3 อายุคน รวมผู้ป่วยได้ทั้งหมด
15 ราย ดังแสดงในแผนภาพ

ดังนั้น เมื่อทันตแพทย์พบผู้ป่วยคนใดมีถุงน้ำ
หลาย ๆ ถุงในกระดุกขากรรไกรไม่ว่าจะเป็นถุงน้ำ
เด็นติเจอริส และถุงน้ำไฟโรโมเดียล ควรจะพิจารณา
มองหาสิ่งผิดปกติต่าง ๆ โดยเฉพาะความผิดปกติที่
ผิวหนัง ดังกล่าวแล้วข้างต้นซึ่งอาจจะเป็นกลุ่มอาการ
ของบาซาลเซลล์ นิวัส

References

1. วิเชษฐ ลีลาพฤกษ์, สมพร สวัสดิสรณ์ และ สมปอง ทองประดิษฐ์ “มัลติเพิล บาซาลเซลล์ นิวัสซินโดรม” วิทยาสารทันตแพทยศาสตร์ 31 : 287-295, 2524.
2. Gorlin, R.J. and Goltz, R.W. : Multiple nevoid basal-cell epithelioma, jaw cysts and bifid rib. : A Syndrome. New. Engl. J. Med. 262 : 908-912, 1960.
3. Gorlin, R.J. and Pindborg, J.J. : Syndromes of the head and neck. New York, McGraw-Hill Co., 1964.
4. Gorlin, R.J., Yunis, J.J. and tuna, N. : Multiple nevoid basal cell carcinoma, odontogenic keratocysts and skeletal anomalies. A syndrome. Acta Derm. - Venereol. 43 : 39-55, 1963.
5. Hickory, J.E. et.al. : Conservative treatment of cysts of the jaws in nevoid basal cell carcinoma syndrome J. Oral Surg. 33 : 639-697, 1975.
6. Koutnik, A.W. et al. : Multiple nevoid basal cell epithelioma, cysts of the jaw, and bifid rib syndrome : report of case. J. Oral Surg. 33 : 686-689, 1975.
7. Lipshutz, K. and Abramson, B. : Basal cell Nevus Syndrome in a Negro. Plast. Reconstr. Surg. 47 : 293-295, 1971.
8. Mason, J.K., Helwig, E.B. and Graham, J.H. : Pathology of the nevoid basal cell carcinoma syndrome. Arch Path. 79 : 401, 1965.
9. Nakajima, T., Yokobayashi. and Onishi, M. : Basal cell nevus syndrome. Int. J. Oral Surg. 8 : 63-66, 1979.
10. Ryan, D.E. and Burkes. E.J. : The multiple basal-cell nevus syndrome in a Negro family. Oral Surg. 36 : 831-840, 1973.
11. Stoelinga, P.J.W. et.al. : Some new findings in the basal-cell nevus syndrome. Oral Surg. 36 : 686-692, 1973.
12. Tasanen, A., Lamberg, M.A. and Nordling, S. : Skeletal anomalies and keratocysts in the basal cell nevus syndrome. Int. J. Oral Surg. 4 : 225-235, 1975.
13. Thoma, K.H. Polycystoma. Oral Surg. 12 : 484-488, 1959.

(ได้รับเรื่องเมื่อวันที่ 21 พฤษภาคม พ.ศ. 2526)



The Multiple basal cell nevus syndrome of three generations of a Thai family.

Abstract

Members of three generations of a Thai family with features of the multiple basal cell nevus syndrome have been investigated. The proband, a forty-nine year old man was originally seen because of multiple odontogenic keratocyst. Further examination disclosed basal cell carcinoma and sebaceous cysts of the face. His blood relations in this syndrome are :

- 1. Thirty four-year-old woman who was found to have odontogenic keratocysts (# 34, 35, 36), multiple nevi and sebaceous cysts.*
- 2. Eighteen-year-old man had a dentigerous cyst in the right maxillary antrum and multiple nevi of the face.*
- 3. Thirteen-year-old man had the dentigerous cysts in the maxillary sinus and multiple nevi of the face.*
- 4. Thirty-year-old man had the swelling face, the dentigerous cysts (# 48) and multiple nevi of skin.*
- 5. Seventeen-year-old son of the proband also had jaw cysts (# 38), sebaceous cysts of the abdomen and wrist.*

These findings support other authors' findings of a high degree of penetrance but a variable expressivity. The syndrome should be considered in any patient having multiple cysts of the jaws.

Vinai Sirichitra

Dept. of oral Pathology

Faculty of Dentistry

Chulalongkorn University