



โรงพยาบาล  
เพชรชนราช  
พิษณุโลก

# Interhospital conference

29 พฤษภาคม พ.ศ. 2569

แพทย์หญิงนิภาพร หาญพิทักษ์พงศ์  
กลุ่มงานกุมารเวชกรรม โรงพยาบาลเพชรชนราช พิษณุโลก



1



## ประวัติผู้ป่วย

ทารกเพศชายอายุ 2 สัปดาห์  
ภูมิลำเนาจังหวัดตาก

2



## Chief complaint

ตัวเหลือง ท้องโตมากขึ้นมา 1 สัปดาห์

3

## Present illness



Case Preterm NB GA 36+6 weeks คลอด C/S due to oligohydramnios with IUGR  
20/3/69 10.29 น. APGAR 9-10-10, BW 1840 gm หลังคลอด 6 ชั่วโมง ผู้ป่วยมีไข้ หอบเหนื่อยมากขึ้น  
วินิจฉัยเป็น Congenital pneumonia -> on ETT ส่งตัวมารักษาต่อที่ รพ.เพชรชนราช พิษณุโลก



at NICU โรงพยาบาลเพชรชนราช พิษณุโลก ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัย



1) Congenital pneumonia with septic shock with DIC with pulmonary hemorrhage with SRMD

Rx: - Fluid resuscitation with inotrope, meropenem 40 mg/kg/dose IV q 8 hr +  
vancomycin 15 mg/kg/dose q 8 hr, add amikacin 12 mg/kg/dose IV q 24 hr



- CBC (21/3/69): Hb 16.9, Hct 49.4%, WBC 15180 (N58%, L13%, M5%, band 20%),  
Plt 156,000, CRP 73.1
- H/C x I (21/3/69): NG, sputum C/S (21/3/69): NG -> Repeat H/C x I (25/3/69): NG,  
sputum C/S (25/3/69): NG



2) PPHN RX: on HFOV, Nitric oxide



ระหว่างรักษาตัวที่โรงพยาบาลเพชรชนราช ขณะอายุ 2 สัปดาห์มีปัญหาตัวเหลือง บวมและท้องโตมากขึ้นมา  
1 สัปดาห์และพบค่าตับผิดปกติจึงปรึกษา Pediatric GI

4



## Past history

- G1P0 Preterm NB GA 36+6 weeks คลอด C/S due to oligohydramnios with IUGR 20/3/69 10.29 น.  
APGAR 9-10-10, BW 1840 gm
- มารดาอายุ 23 ปี มีโรคประจำตัวเป็น SLE with minor organ involvement (rash, arthritis) เดิมกินยา hydroxychloroquine (200) 1x1 หยุดยาช่วงที่ตั้งครรภ์ ครั้งนี้มาฝากครรภ์ตามนัด ท้องแข็งไม่มีน้ำเดิน ไม่มีไข้ Set C/S due to oligohydramnios with IUGR
- CBC มารดา 19/3/69: Hb 9 g/dL Hct 29 %  
WBC 13,160 (N 82.6 L 12 M 4) Plt 380,000

5



## ประวัติการฝากครรภ์



1st ANC at GA 10+4 wk x 7 visits  
At GA 27+3 wk EFW 860 gm (IUGR)  
refer ANC รพ.ท่าสองยาง



Lab ANC1 (17/9/68) Hct29.8 MCV 73.3  
Anti HIV negative , HBsAg negative ,  
VDRL negative , DCIP negative



Lab ANC2 (18/2/69) Hct 28%  
Anti HIV negative, HBsAg negative,  
VDRL negative



Thalassemia screening: ภรรยา MCV 73.3,  
DCIP negativeสามี: MCV 64.5 DCIP negative



โรงพยาบาล  
เพชรชนราช  
พิษณุโลก

# Interhospital conference

## Physical examination & Laboratory data

แพทย์หญิงนิภาพร หาญพิทักษ์พงศ์  
กลุ่มงานกุมารเวชกรรม โรงพยาบาลเพชรชนราช พิษณุโลก



### 6 Physical examination



Vital Sign

Temp. 37.5 °C

PR 154 / min.

RR 60 / min.

BP 56/38(39) mmHg.



Weight 2 kg.



Height 46 cm.



GA: A male infant on ETT with jaundice



HEENT: AF 2x2 cm., no cleft lip/palate, no tongue tie, icteric sclerae



RS: mild subcostal retraction, clear, no adventitious sounds



Heart: normal S1S2, regular rhythm, no murmur



Abdomen: marked abdominal distention, superficial vein dilatation, hepatosplenomegaly, shifting dullness positive



Extremities: pitting edema, no deformity



Skin: some petechiae and ecchymosis



CNS: drowsiness, pupil 3 mm RTL BE, equal movement, normal tone, Moro reflex positive, no hyperreflexia

### 7 Laboratory data



CBC

Hb	Hct	WBC	N	L	Mo	Band	Plt
11.3 g/dL	32.2%	27,740 u/L	48%	29%	13%	10	70,000 u/L



Coagulogram:

PT	PTT	INR
28.5 sec	38.4 sec	2.08



LFT

Total protein (g/dL)	Albumin (g/dL)	Globulin (g/dL)	Total bilirubin (mg/dL)	direct bilirubin (mg/dL)	Indirect bilirubin (mg/dL)	ALP (U/L)	AST (U/L)	ALT (U/L)
4.1	2.6	1.5	11.5	5.6	5.9	143	981	284



# สรุปเคส Interhospital Conference

## Neonatal acute liver failure ในทารกที่มารดาเป็น SLE



วันศุกร์ที่ 29 พ.ค. 2569



โรงพยาบาลพุทธชินราช พิษณุโลก



สรุปโดย แพทย์หญิงนิภาพร หาญพิทักษ์พงศ์

หน้า 1/3



### 1) Problem list

- Preterm
- Neonatal acute liver failure (severe hepatitis / cholestasis, coagulopathy, INR > 2)
- History of septic shock with DIC
- Maternal SLE



### 2) Differential diagnosis



#### 1 Congenital / disseminated HSV hepatitis

ทารกอายุ 2 สัปดาห์ มีลักษณะ sepsis-like illness ร่วมกับ DIC / coagulopathy, thrombocytopenia และ AST/ALT สูง แม้ไม่มี vesicle ก็ยังคิดถึงได้ จึงควรให้ acyclovir แบบ empiric



#### 2 GALD / neonatal hemochromatosis

มี IUGR, oligohydramnios, early neonatal liver failure, ascites/edema, cholestasis และ coagulopathy เข้ากับ GALD ซึ่งเป็นสาเหตุสำคัญของ neonatal acute liver failure และเป็นโรคที่รักษาได้



#### 3 Secondary HLH

มี hepatosplenomegaly, thrombocytopenia, DIC / INR สูง และมี severe infection เป็น trigger จึงต้องคิดถึง แม้ยังต้องอาศัยผลตรวจเพิ่มเติมเพื่อยืนยัน



#### 4 Neonatal lupus erythematosus with hepatic involvement

มารดาเป็น SLE ทำให้ต้องนึกถึง NLE ซึ่งอาจมี cholestasis / hepatitis, cytopenia และ DIC ได้ แม้ปกติอาการตับมักไม่รุนแรง แต่มีรายงาน severe cholestasis และ acute liver failure ได้



#### 5 IEM: galactosemia / tyrosinemia type I

เป็นกลุ่มโรค treatable ที่ต้อง rule out โดยเฉพาะเมื่อมี liver failure, cholestasis และ coagulopathy; tyrosinemia type I ให้คิดมากขึ้นถ้ามี renal tubular dysfunction และ AFP สูง



### 3) Key clinical message

- Neonatal acute liver failure ต้องแยกโรคที่รักษาได้อย่างรวดเร็ว
- HSV และ GALD เป็นภาวะสำคัญที่ไม่ควรพลาด
- ประวัติมารดาเป็น SLE ทำให้ต้องคิดถึง neonatal lupus เสมอ



สรุปโดย แพทย์หญิงนิภาพร หาญพิทักษ์พงศ์





# การสืบค้นเพื่อแยกโรค

Investigations ที่ควรส่งตรวจใน neonatal acute liver failure



เป้าหมาย: ไม่พลาดสาเหตุที่รักษาได้

หน้า 2/3

## 1) กลุ่ม urgent infectious



- HSV PCR: blood, CSF, surface swab; พิจารณา tracheal/lesion ถ้ามี
- CSF study
- CMV urine/saliva PCR
- Enterovirus / parechovirus PCR
- Repeat blood culture และ urine culture



## 2) กลุ่ม GALD



- Ferritin, transferrin saturation, serum iron / TIBC
- AFP
- MRI T2 / T2\* เพื่อดู extrahepatic siderosis โดยเฉพาะ pancreas / salivary gland
- Buccal minor salivary gland biopsy ถ้าทำได้
- ★ **ข้อสำคัญ:** หากสงสัยมาก ไม่ควรรอครบทุกผลก่อนพิจารณา IVIG ± exchange transfusion

## 3) กลุ่ม HLH



- Ferritin, triglyceride, fibrinogen
- LDH, D-dimer
- Soluble IL-2 receptor, NK function ถ้าส่งได้
- Bone marrow aspiration เพื่อดู hemophagocytosis
- **หมายเหตุ:** bone marrow negative ยังไม่สามารถตัดโรคได้

## 4) กลุ่ม neonatal lupus



- Maternal and neonatal ANA
- Anti-Ro/SSA, anti-La/SSB, anti-U1RNP
- ECG เพื่อดู AV block
- Echocardiogram
- สังเกต photosensitive / annular rash แม้อาจยังไม่ชัด

## 5) กลุ่ม IEM



- Glucose, lactate, ammonia, blood gas
- Urine reducing substance, GALT enzyme / galactose-1-phosphate
- Plasma amino acids, urine organic acids, acylcarnitine profile
- Succinylacetone for tyrosinemia type I
- AFP และ renal tubular profile: phosphate, bicarbonate, uric acid, urine glucose/protein



## Pearls

- ★ ตรวจแบบขนานหลายสาเหตุ ไม่ใช่รอทีละโรค
- ★ GALD และ HSV เป็นภาวะสำคัญที่ต้องรีบวินิจฉัย
- ★ ผลตรวจบางอย่างลบ ไม่ได้แปลว่าตัดโรคได้ทันที



# Practical management

## แนวทางดูแลผู้ป่วยรายนี้ และประเด็นสำคัญทางคลินิก



วันศุกร์ที่ 29 พ.ค. 2569



โรงพยาบาลพุทธชินราช พิษณุโลก



สรุปโดย แพทย์หญิงนิภาพร หาญพิทักษ์พงศ์

หน้า 3/3

### 1) การรักษาเบื้องต้นที่ควรทำทันที



- ให้ IV acyclovir ทันที ระหว่างรอ HSV PCR
- ส่ง workup GALD พร้อมกัน โดยเฉพาะ ferritin / transferrin saturation / AFP และ imaging / biopsy ถ้าทำได้
- ส่ง HLH panel เพราะ secondary HLH จาก infection เป็นไปได้
- งดนมที่มี lactose / galactose ชั่วคราว ระหว่าง rule out galactosemia
- ตรวจ anti-Ro/La และทำ ECG / echocardiogram เพราะมารดาเป็น SLE



### 2) การรักษาในเคสนี้



- ให้ methylprednisolone 2 mg/kg/day ร่วมกับ IVIG
- ไม่ได้ทำ double-volume exchange transfusion เนื่องจากสัญญาณชีพไม่คงที่



### 3) การประเมินความรุนแรงและการติดตาม



- ติดตาม glucose, ammonia, lactate
- ติดตาม INR หลังให้ vitamin K, fibrinogen, factor V / VII
- ประเมิน encephalopathy และ renal function
- Consult pediatric hepatology / transplant center ตั้งแต่ระยะแรก



#### แนวทางการดูแลผู้ป่วย (Workflow)



#### Take-home messages

- Neonatal acute liver failure เป็นภาวะฉุกเฉิน ต้องประเมินและรักษาอย่างรวดเร็ว
- ให้ acyclovir แบบ empiric เมื่อสงสัย HSV
- หากสงสัย GALD ไม่ควรรอผลตรวจครบก่อนเริ่มคิดเรื่องการรักษา
- Maternal SLE เป็น clue สำคัญที่ทำให้นึกถึง neonatal lupus
- ต้องติดตามความรุนแรงของ liver failure อย่างใกล้ชิด และปรึกษาศุนย์เฉพาะทางเร็ว



# Neonatal Lupus Erythematosus (NLE)

Overview, epidemiology, pathogenesis, and clinical manifestations



NLE is a passively acquired autoimmune disorder caused by **transplacental transfer of maternal IgG autoantibodies**, mainly anti-Ro/SSA and anti-La/SSB.



It affects the fetus or neonate; the most serious manifestation is **congenital heart block**.



## 1 EPIDEMIOLOGY



**Incidence:** about 1 in 12,500–20,000 live births.



**Risk in anti-Ro/SSA or anti-La/SSB positive pregnancies:** about 2%.



**Recurrence risk in a subsequent pregnancy:** about 18–20%.



**Maternal context:** antibodies may be present in Sjögren syndrome, SLE, rheumatoid arthritis, or even asymptomatic mothers.



Nearly half of initially asymptomatic mothers may later develop a defined autoimmune disease.

## 2 PATHOGENESIS

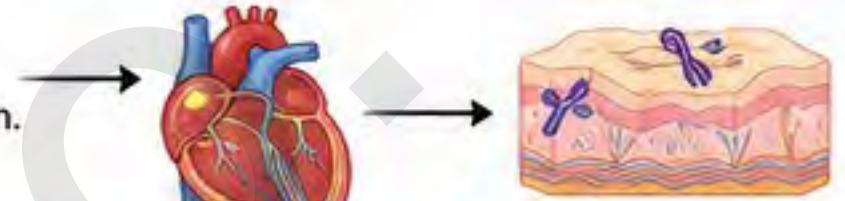
1 Maternal anti-Ro/SSA and anti-La/SSB IgG cross the placenta via Fc receptor-mediated transport.



2 Antibodies enter fetal circulation.



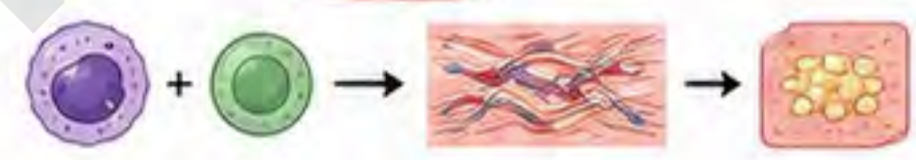
3 They bind fetal tissues, especially the cardiac conduction system and skin.



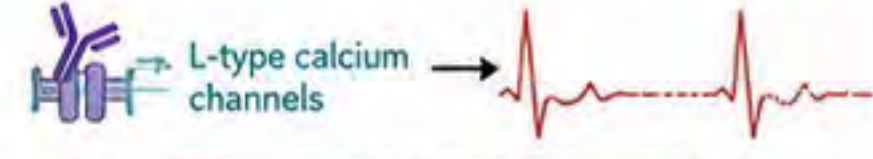
4 In the heart, injury typically occurs during 18–24 weeks' gestation when SSA/Ro antigens are expressed on fetal cardiomyocytes.



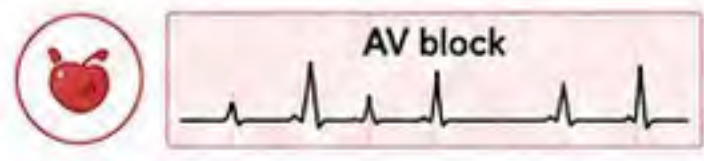
5 Inflammation, macrophage/T-cell infiltration, fibrosis and calcification of the AV node/conduction tissue.



6 Possible cross-reaction with L-type calcium channels → conduction disturbance.



7 **Result:** congenital AV block, usually irreversible.



**i** Noncardiac manifestations (skin, liver, blood) are usually transient because they improve as maternal antibodies are cleared.

## 3 CLINICAL MANIFESTATIONS

### A. CARDIAC (MOST IMPORTANT)



- Congenital AV block (1st, 2nd, or most commonly 3rd degree)
- Fetal bradycardia; can present between 18–24 weeks
- May be associated with myocarditis, cardiomyopathy, endocardial fibroelastosis, heart failure
- **Warning signs after birth:** persistent bradycardia, poor feeding, cyanosis, lethargy, tachypnea, hepatomegaly



### B. CUTANEOUS



- Annular or elliptical erythematous plaques with raised border and central clearing
- Typical periorbital "raccoon-eye" rash
- Often triggered or worsened by sunlight/UV exposure



- Usually appears in the first weeks of life and resolves as maternal antibodies disappear



### C. HEMATOLOGIC



• Anemia



• Neutropenia



• Thrombocytopenia

• Usually mild and transient



### D. HEPATIC / HEPATOBILIARY



• Occurs in about 15–25% of cases

• May present with elevated aminotransferases, cholestasis, hepatomegaly, or splenomegaly



• Usually transient



## KEY POINTS



Think of NLE in infants with congenital heart block, classic rash, cytopenias, or unexplained liver abnormalities.



Maternal autoimmune disease may be absent.

# Neonatal Lupus Erythematosus (NLE)

Diagnosis, hepatic manifestations, management, and prognosis

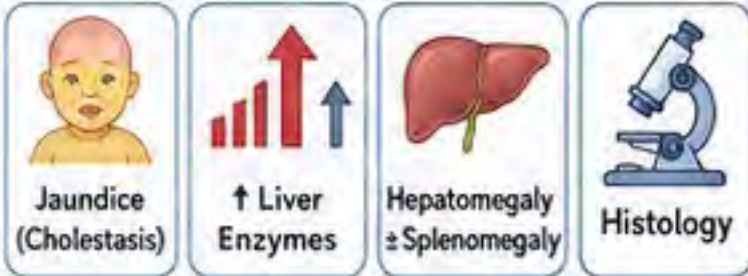


Most non-cardiac features of NLE are transient as maternal autoantibodies clear in the first months of life. Cardiac disease, especially congenital heart block, requires close specialist follow-up and may be permanent.

## 4 HEPATIC MANIFESTATIONS (EXPANDED FOCUS)

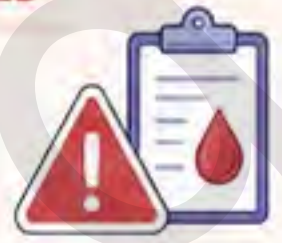


- Hepatic involvement occurs in about 15–25% of affected infants.
- Typical presentations: asymptomatic elevation of aminotransferases, cholestasis / jaundice, hepatomegaly, and sometimes splenomegaly.
- May resemble mild lupus-like hepatitis.
- Histology (when performed): lymphocytic infiltration of portal tracts and mild hepatocellular injury.
- Usually transient and improves over several months as maternal autoantibodies disappear.
- Important differential considerations in a jaundiced or ill neonate: infection, biliary disease, and inborn errors of metabolism.



### WHEN TO BE CONCERNED

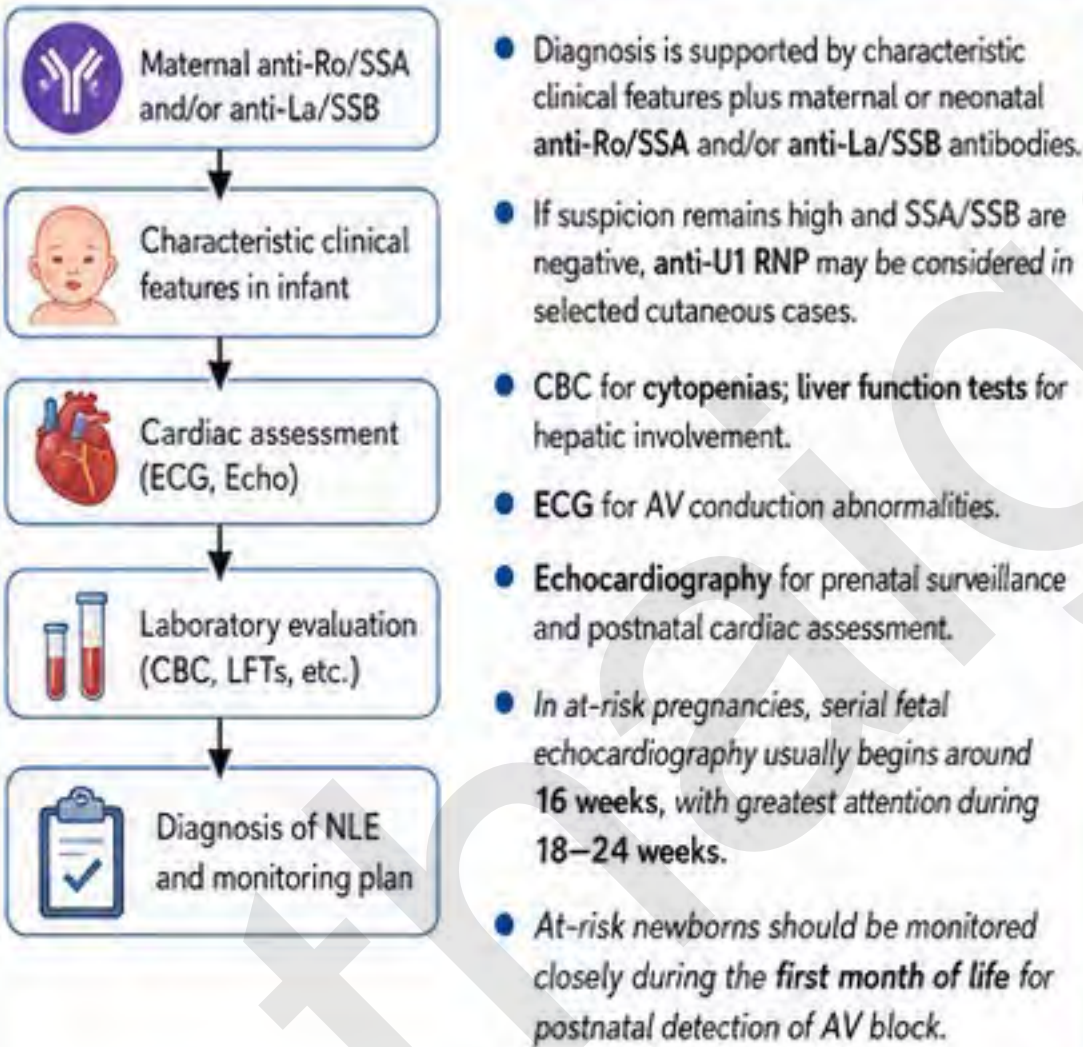
- Worsening jaundice
- Poor feeding or lethargy
- Coagulopathy / bleeding tendency
- Marked hepatomegaly
- Persistent abnormal liver tests



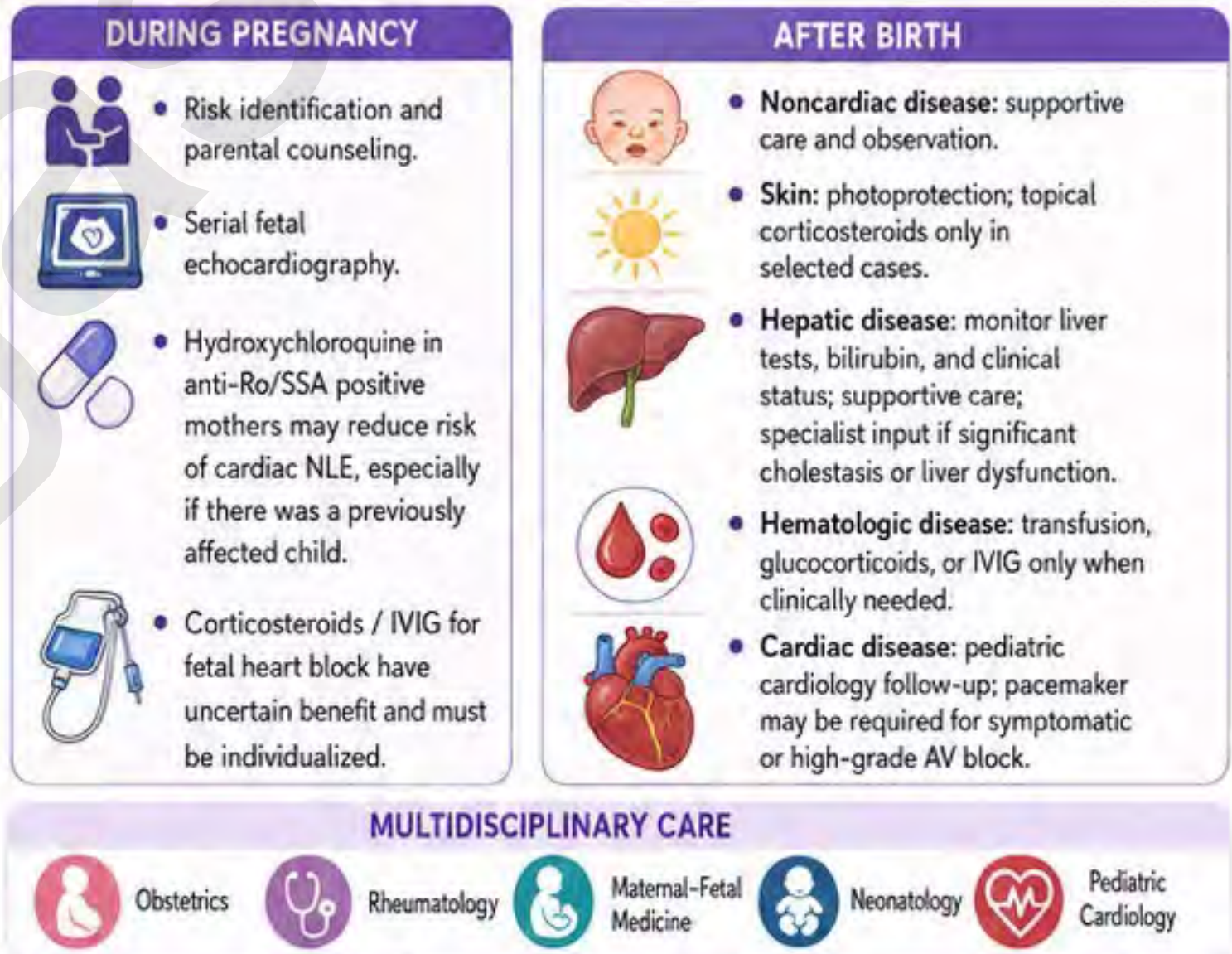
### SUGGESTED EVALUATION

- AST, ALT
- Bilirubin (total & direct)
- ALP, GGT
- CBC, albumin
- Coagulation profile (if clinically indicated)
- Maternal and neonatal autoantibodies (anti-Ro/SSA, anti-La/SSB ± others)

## 5 DIAGNOSIS & EVALUATION



## 6 MANAGEMENT



## 7 PROGNOSIS & FOLLOW-UP



### KEY TAKEAWAY

Think of NLE in neonates with congenital heart block, typical rash, cytopenias, or unexplained cholestatic/hepatic abnormalities. Hepatic involvement is usually transient but deserves recognition and monitoring.