

รายงานผู้ป่วยที่น่าสนใจ

A 16-year-old woman with sudden onset of left hemiparesis

Wannaporn Eaimwarawutikul, MD.

Jesada Keandoungchun, MD.

*Division of Neurology, Department
of Medicine, Faculty of Medicine,
Ramathibodi Hospital, Mahidol University*

Corresponding author:

Jesada Keandoungchun, MD.,

*Division of Neurology, Department of
Medicine, Faculty of Medicine,
Ramathibodi Hospital, Mahidol University,
Bangkok, Thailand 10400.*

Tel: 0 2201 2318,

Email: jesada2277@hotmail.com

Abstract

A 16-year-old woman presented with sudden onset of left hemiparesis for 2.5 hours before arrival. She had no previous medical illness. Her brain CT shows small right basal ganglion hemorrhage. The further CT Angiography reveals severe stenosis at bilateral distal internal carotid artery and proximal middle cerebral artery with Moyamoya vessels. The direct revascularization was planned for prevent recurrent of intracerebral hemorrhage and ischemic consequence.

(J Thai Stroke Soc 2014; 13: 25-29.)

Keywords: Stroke in the young, Moyamoya disease

ผู้ป่วยหญิง ชาวกัมพูชา อายุ 16 ปี อาชีพรับจ้างทั่วไป พูดภาษาไทยไม่ได้ ฟังออกบางคำ ถนัดวาประวัติได้จากน้าชายและพี่สาว อยู่กับผู้ป่วยตลอด เชื่อถือได้มาก

อาการสำคัญ:

แขนขาข้างซ้ายอ่อนแรง 2 ชั่วโมง 30 นาที ก่อนมารพ.

ประวัติปัจจุบัน:

2 ชั่วโมง 30 นาที ก่อนมาโรงพยาบาล น้าชายเห็นผู้ป่วยเดินไปเข้าห้องน้ำได้ตามปกติ พูดคุยได้รู้เรื่องดี หลังจากเดินเข้าไปในห้องน้ำ น้าชายได้ยินเสียงเรียกให้ช่วย ได้ฟังประตูเข้าไปเห็นผู้ป่วยฟุบอยู่ที่พื้นห้องน้ำ

รู้ตัวรู้เรื่องดี พูดคุยได้ชัดเจน มีแขนขาข้างซ้ายไม่ขยับ แขนขาขวายับได้ดี ไม่มีศีรษะกระแทก ไม่มีชักเกร็ง กระตุก ไม่มีหมดสติ ไม่มีปวดหรือเวียนศีรษะ ไม่มีคลื่นไส้ อาเจียน ไม่มีตาพร่ามัวหรือเห็นภาพซ้อน ญาตินำส่งโรงพยาบาลเอกชนใกล้บ้าน แต่มีปัญหาเรื่องค่าใช้จ่าย จึงส่งตัวมารักษาต่อรพ.รามารับดี

ประวัติอดีต:

สุขภาพแข็งแรงดีตลอด, ปฏิเสธโรคประจำตัว หรือประวัติอุบัติเหตุที่ศีรษะ

ปฏิเสธประวัติสูบบุหรี่, ดื่มสุรา และการใช้สารเสพติดทุกชนิด

ปฏิเสธโรคทางพันธุกรรมในครอบครัว

Physical examination

V/S: T 37 °C, P 65/ min, regular, BP 116/65 mmHg, RR 16 /min
GA: alert, not pale, no jaundice, no edema
HEENT: no wound at face, scalp, not pale conjunctivae, anicteric sclerae, no carotid bruit
Heart: normal S1 S2, no heart murmur
Lung: normal breath sound both lungs, no adventitious sound
Abdomen: soft, not tender, liver and spleen not palpable
Skin: no rash seen, no petichiae or ecchymosis
NS: alert, follow to command (น้าชายและพี่สาวแปลภาษาให้), no aphasia
orientation to time, place, person
pupil 3 mm react to light both eyes, full EOM both eyes, no nystagmus,
no visual field defect, left facial palsy (UMN), no dysarthria,
uvular in midline, palatine move symmetrically, tongue no deviation,
Motor power – left hemiparesis grade 2/5, motor tone: flaccid left arm and leg
Sensation – intact
Deep tendon reflex 3+ all
BBK – plantar flexion both sides
Cerebellar signs – no truncal ataxia, FTN, RAM and HTK normal

Discussion

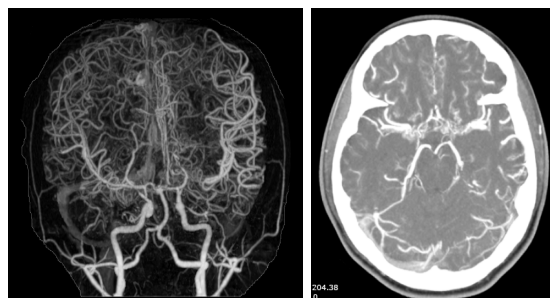
จากประวัติและตรวจร่างกายในผู้ป่วยรายนี้มีแขนขาข้างซ้ายอ่อนแรง, ตรวจพบมี left facial palsy (UMN) และ left hemiparesis ซึ่งแขนและขาอ่อนแรงเท่าๆกัน แต่รู้ตัวดี ทำให้นึกถึงรอยโรคที่ตำแหน่งบริเวณ dense fiber ของ corticospinal tract คือ right internal capsule จนถึง subcortical area มากกว่า pons โดยที่อาการเป็นทันทีทันใด จึงนึกถึง stroke หรือ stroke mimics ในรายนี้ได้ทำ emergency non-contrasted CT Brain พบว่ามี intracerebral hemorrhage at right basal ganglion involve internal capsule ~ 5 ml, no midline shift ดังรูป 1, ผลการตรวจเลือดไม่พบความผิดปกติ



รูป 1: CT Brain: intracerebral hemorrhage at right basal ganglion involve internal capsule

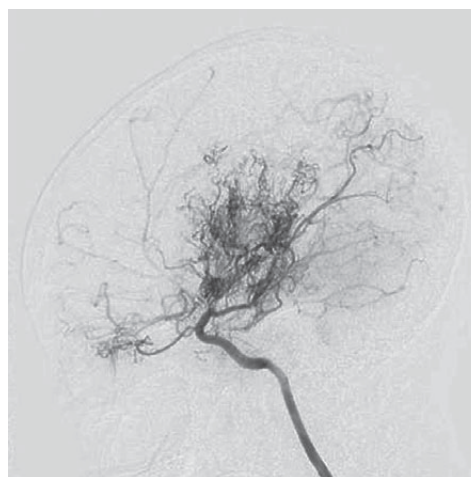
จาก CT brain พบมีเลือดออกในเนื้อสมอง (intracerebral hemorrhage) โดยที่มีอายุน้อย ไม่มีประวัติความดันโลหิตสูงหรือโรคประจำตัวมาก่อน ตรวจร่างกายระบบอื่นๆปกติดีรวมทั้งความดันโลหิตก็ปกติ จึงควรส่งทำ Angiogram¹ ซึ่งมีประโยชน์ในการหาสาเหตุของเลือดออกในสมอง² ที่นึกถึงมากที่สุดคือกลุ่ม Abnormal vessels เช่น Arteriovenous malformation, Moyamoya เป็นต้น³ ซึ่งจากการศึกษาใน Asia ในรายที่มี basal ganglion hemorrhage ในคนอายุน้อยกว่า 55 ปี และไม่มีประวัติ HT จะพบ abnormal vessels มากถึง 60% โดยมากกว่าครึ่งหนึ่งเป็นจาก Moyamoya vessels โดยในผู้ป่วยรายนี้ได้ส่งตรวจ CT angiogram พบการ

ตีบของ distal internal carotid artery และ proximal middle cerebral artery ทั้งสองข้าง และมี collateral branch dilatationซึ่งเข้าได้กับ Moyamoya vessels ดังรูป 2



รูป 2: CT angiogram: severe stenosis at bilateral distal internal carotid artery และ proximal middle cerebral artery และ collateral branch dilatation (Moyamoya vessels)

การวินิจฉัยโรคในผู้ป่วยรายนี้คือ Moyamoya disease with right basal ganglion hemorrhage โดย Moyamoya เป็นโรคศัพท์ภาษาญี่ปุ่น มีความหมายตรงตัวว่า puff of smoke ซึ่งเป็นลักษณะใน Angiogram ของผู้ป่วยที่มีหลอดเลือดสมอง distal internal carotid artery ตีบ (บางรายอาจมี proximal anterior cerebral artery และ middle cerebral artery ตีบร่วมด้วย) และมีการขยายตัวของ collateral vessels ดังรูป 3



รูป 3: Cerebral angiogram (lateral): Moyamoya vessels

โดยโรคนี้พบบ่อยในคนเอเชียมากกว่าคนผิวขาว ผู้ป่วยมักจะแสดงอาการใน 2 ช่วงอายุ คือ ในเด็กอายุน้อยกว่า 5 ปี และผู้ใหญ่อายุประมาณ 40 ปี โดยในเด็กมักจะมีอาการของโรคสมองขาดเลือด เป็นผลโดยตรง

จากที่หลอดเลือดตีบตัน ส่วนใหญ่ผู้ป่วยมักจะมีอาการโรคหลอดเลือดสมองแตก เนื่องจากแรงดันที่สูงมากขึ้นใน collateral vessels ที่มีผนังหลอดเลือดไม่แข็งแรง เกิดการโป่งพองและแตกได้ โดยมีการให้ระดับการตีบตันของหลอดเลือด internal carotid artery ในสมองโดย Suzuki และ Takaku⁴ ไว้ 6 ระดับ ตั้งแต่หลอดเลือด internal carotid artery ในสมองตีบ, เริ่มมี Moyamoya collateral vessels จนหลอดเลือด internal carotid artery ในสมองอุดตันและมี ECA collateral จนกระทั่ง Moyamoya collateral vessels หายไป

Moyamoya แบ่งได้เป็น Moyamoya disease เป็นการตีบของ ICA ทั้งสองข้าง โดยไม่พบอาการอื่นร่วม และ Moyamoya syndrome ซึ่งมีโรคที่เป็นสาเหตุหรือโรคอื่น ๆ ร่วมด้วยได้ เช่น Down's syndrome, Neurofibromatosis type I, sickle cell anemia, infection (CMV, EBV, P. acne), cranial irradiation, hyperthyroid เป็นต้น⁵ แต่สาเหตุในการเกิดการตีบตันของหลอดเลือดสมองยังไม่ทราบแน่ชัด

ส่วนการรักษาโรค Moyamoya นั้นยังไม่มี การรักษาเฉพาะที่สามารถป้องกันไม่ให้เกิดหลอดเลือดตีบได้⁵ จุดประสงค์หลักในการรักษาคือการลดการเกิดโรคหลอดเลือดสมองทั้งสมองขาดเลือดและเลือดออกในสมองในอนาคต โดยเพิ่มเลือดไปเลี้ยงสมองส่วนที่ขาดเลือดไปเลี้ยงเพื่อป้องกันการเกิดสมองขาดเลือดและลด Moyamoya-associated collaterals ทำให้ลดการเกิดเลือดออกในสมอง

ปัจจุบันการรักษาด้วยการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือด (bypass หรือ revascularization) ถือว่าเป็นการรักษาแรก ที่ควรพิจารณาเนื่องจากสามารถลดการเกิดโรคหลอดเลือดสมองซ้ำได้ดี เมื่อเทียบกับไม่ได้รักษาหรือการรักษาโดยใช้ยาเพียงอย่างเดียว^{6,7} โดยการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดมีหลักๆ 2 วิธีคือ การผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดโดยตรง (direct revascularization) และการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดทางอ้อม (indirect revascularization) ซึ่งการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดโดยตรงเป็นการนำแขนงของ external carotid artery (ส่วนใหญ่ใช้ superficial temporal artery) ต่อเข้ากับ cortical artery (ส่วนใหญ่ใช้แขนงของ middle cerebral artery) ซึ่งสามารถเพิ่มเลือดไปที่สมองทันทีแต่มีความยุ่ง

ยากในการผ่าตัด ส่วนการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดทางอ้อมโดยใช้ส่วนของ vascularized tissue ที่เลี้ยงด้วย external carotid artery (มักใช้ dura, temporalis muscle เป็นต้น) สัมผัสโดยตรงกับเนื้อสมองเพื่อจะทำให้เกิดหลอดเลือดใหม่เข้าไปในเนื้อสมอง โดยมีชื่อเรียกตามแต่ละวิธีการเช่น encephaloduroarteriosynangiosis, encephalomyoarteriosynangiosis, pial synangiosis หรือเจาะ burr holes อย่างเดียว เป็นต้น ซึ่งการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดทางอ้อมเป็นการผ่าตัดที่ง่ายกว่าแต่ต้องรอเวลาหลายสัปดาห์ในการเพิ่มเลือดไปเลี้ยงสมอง

ส่วนการรักษาโดยใช้ยา antiplatelets เพื่อป้องกันการเกิด thrombus at stenotic site อาจลดการเกิดสมองขาดเลือดได้ซึ่งอาจพิจารณาในรายผู้ป่วย Moyamoya ที่มีสมองขาดเลือดที่มีอาการน้อยหรือมีความเสี่ยงสูงในการผ่าตัด หรือให้ระหว่างรอการผ่าตัด แต่ยังไม่มีความหลักฐานที่ชัดเจนถึงประโยชน์ของการใช้ยาดังกล่าว รวมถึงการใช้ยา statins, calcium channel blockers หรือยาอื่นๆ ด้วย

การรักษาในผู้ป่วยรายนี้หลังนอนโรงพยาบาล ได้สังเกตอาการทางสมองอย่างใกล้ชิดโดยอาการคงที่ได้ดีได้แนะนำเรื่องรักษาเพิ่มเติมและพิจารณาการรักษาด้วยการผ่าตัด แต่ผู้ป่วย, ญาติและนายจ้างปฏิเสธการรักษาเนื่องจากต้องการพักกลับไปรักษาต่อใกล้บ้านที่ประเทศกัมพูชา

References

1. Morgenstern LB, Hemphill JC 3rd, Anderson C, et al. Guidelines for the Management of Spontaneous Intracerebral Hemorrhage. Stroke. 2010; 41: 2108–2129.
2. Park J, Hwang YH, Baik SK, et al. Angiographic Examination of Spontaneous Putaminal Hemorrhage. Cerebrovasc Dis 2007; 24: 434–438.
3. Fukui M. Research Committee on Spontaneous Occlusion of the Circle of Willis (Moyamoya Disease) of the Ministry of Health and Welfare, Japan. Guidelines for the diagnosis and treatment of spontaneous occlusion of the circle of Willis ('Moyamoya' disease). Clin Neurol Neurosurg. 1997; 99 Suppl 2: S238–40.
4. Suzuki J, Takaku A. Cerebrovascular "moyamoya" disease: disease showing abnormal net-like vessels

- in base of brain. Arch Neurol 1969; 20: 288-99.
5. Scott RM, Smith ER. Moyamoya Disease and Moyamoya Syndrome. N Engl J Med 2009; 360: 1226-37.
 6. Yoshida Y, Yoshimoto T, Shirane R, et al. Clinical Course, Surgical Management, and Long-Term Outcome of Moyamoya Patients With Rebleeding After an Episode of Intracerebral Hemorrhage: An Extensive Follow-Up Study. Stroke 1999; 30: 2272-2276.
 7. Hallemeier CL, Rich KM, Grubb Jr RL, et al. Clinical Features and Outcome in North American Adults With Moyamoya Phenomenon. Stroke. 2006; 37: 1490-1496.

บทคัดย่อ

ผู้ป่วยหญิง ชาวกำพูชา อายุ 16 ปี มีอาการแขนขาซ้ายอ่อนแรง 2 ชั่วโมง 30 นาที ก่อนมารพ. เดิมสุขภาพแข็งแรงดี, ปฏิเสธโรคประจำตัว ผลตรวจคอมพิวเตอร์สมองพบเลือดออกในสมองด้านขวาบริเวณ basal ganglion ประมาณ 5 ซีซี ผู้ป่วยได้ทำการตรวจหลอดเลือดสมองเพิ่มเติมพบมีหลอดเลือดสมองส่วน carotid และ middle cerebral artery ส่วนต้นตีบมากทั้ง 2 ข้างร่วมกับมี Moyamoya vessels ได้พิจารณาจะทำการรักษาด้วยการผ่าตัดตัดต่อหลอดเลือดเพื่อป้องกันไม่ให้เกิดโรคหลอดเลือดสมองซ้ำอีก