

A Young Woman Presented with Recurrent Multifocal Ischemic Stroke and Systemic Autoimmune Disease: A Case Report

Apiluk Wesanonthawech, MD, Sombat Muengtaweepongsa, MD**

**Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, Thammasat Hospital, Thammasat University*

Abstract

We report a case of ischemic stroke coexisted with the systemic autoimmune disease in a 35-year-old woman presented with left hemiparesis and right hemiparesthesia for 2 months without headache or prior head injury. Next month later, she presented with hair loss, malar and skin rash in sun exposed area. The brain imaging study detected chronic infarction of left posterior inferior cerebellar artery (PICA) territory involving inferior aspect of left cerebellar hemisphere and left posterolateral aspect of medulla, and the vessel wall imaging demonstrated multifocal eccentric and concentric wall thickening and enhancement at left intradural vertebral artery and V3 of left extraspinal vertebral artery. The laboratory test was found that high level of antinuclear antibody (ANA). Systemic lupus erythematosus (SLE) with CNS vasculitis was diagnosed after clinical symptoms, laboratory results and vascular studies were excluded other differential diagnosis, such as reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) and vertebral artery dissection (VAD).

Keywords: ischemic stroke, systemic autoimmune disease, CNS vasculitis, vessel wall imaging
(J Thai Stroke Soc. 2019;18(1):75-86)

Corresponding author: Sombat Muengtaweepongsa, MD (E-mail: sombatm@hotmail.com)

Received 7 February 2019 Revised 29 March 2019 Accepted 13 April 2018

รายงานกรณีศึกษา: ผู้ป่วยหญิงอายุน้อยมีอาการสมองขาดเลือดร่วมกับมีโรคภูมิคุ้มกันต้านทานต่อเนื้อเยื่อของตนเอง

นพ.อภิรักษ์ เวศานนท์*, รศ. นพ.สมบัติ มุ่งทวีพงษา*

*หน่วยประสาทวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์โรงพยาบาลรามาธิบดี มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์

บทคัดย่อ

ผู้เขียนได้รายงานการเกิดภาวะ ischemic stroke ร่วมกับมี systemic autoimmune disease ในผู้ป่วยหญิงอายุ 35 ปีซึ่งมาด้วยอาการอ่อนแรงแขนขาซ้ายและขาขวาซีกขวามา 2 เดือน ผู้ป่วยไม่มีอาการปวดศีรษะหรืออุบัติเหตุทางศีรษะ ต่อมามีอาการมึนงง มีผื่นแดงบริเวณที่โดนแดด การตรวจภาพทางรังสีพบมี chronic infarction ตรงบริเวณที่เลี้ยงโดยเส้นเลือด posterior inferior cerebellar artery ร่วมกับมีภาพรังสี vessel wall ผิดปกติ พบ multifocal eccentric and concentric wall thickening and enhancement at left intradural vertebral artery and V3 of left extraspinal vertebral artery ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการพบ antinuclear antibody สูงผิดปกติ ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการวินิจฉัยเป็น Systemic lupus erythematosus ร่วมกับ CNS vasculitis จากอาการทางคลินิก ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการและผลตรวจภาพรังสีทางหลอดเลือดสมองเพิ่มเติมเพื่อวินิจฉัยแยกโรคที่ทำให้มีอาการคล้ายคลึงกัน อาทิเช่น reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) และ vertebral artery dissection (VAD)

คำสำคัญ: สมองขาดเลือด, systemic autoimmune disease, CNS vasculitis, ภาพรังสีผนังหลอดเลือด (J Thai Stroke Soc. 2019;18(1): 75-86)

บทนำ

โรค SLE (systemic lupus erythematosus) เป็นโรคที่เกิดจากระบบภูมิคุ้มกันของร่างกายที่ทำงานผิดปกติ มีผลการต่อการมาทำร้ายร่างกายของตัวเอง ทำให้เกิดความเสียหายต่ออวัยวะต่าง ๆ ในร่างกาย โรคนี้มักพบในเพศหญิง โดยช่วงอายุที่พบได้บ่อยที่สุดคือช่วงวัยเจริญพันธุ์ โรคหลอดเลือดสมองในผู้ป่วย SLE มีพบทั้งชนิดสมองขาดเลือด (ischemic stroke) และเลือดออกในสมอง (hemorrhagic stroke) มีโอกาสพบได้มากกว่าประชากรทั่วไป^{1,2} โดยมีความเสี่ยงในการเกิด

ischemic stroke มากกว่า 2 เท่าและการเกิด hemorrhagic stroke มากกว่า 2-3 เท่า ตามลำดับ เมื่อเทียบกับประชากรปกติ^{1,3} การเกิดภาวะ ischemic stroke ในผู้ป่วย SLE มีพยาธิสภาพที่ทำให้เกิดได้หลากหลายแบบ เช่น cerebral small vessel disease, accelerated atherosclerosis, cerebral vasculitis, antiphospholipid syndrome, vessel dissection และ cardioembolic thromboemboli in Libman-Sacks disease ภาวะ cerebral vasculitis ในโรค SLE พบได้น้อย แต่มีรายงานการเกิดภาวะนี้ประมาณ 10%

เมื่อเทียบกับอาการแสดงที่มีผลต่ออวัยวะอื่น⁴ อาการแสดงของภาวะ cerebral vasculitis นั้นมีได้หลากหลายแบบ จากข้อมูลโรค SLE ที่มีภาวะ cerebral vasculitis พบอุบัติการณ์ของโรคที่ส่งผลต่อหลอดเลือดขนาดใหญ่ที่พบได้ไม่บ่อย ถ้าเกิดโรคที่หลอดเลือดขนาดใหญ่ อาการที่พบบ่อยจะมีความรุนแรง โดยกลไกความผิดปกติที่หลอดเลือดเกิดจากการที่มี immune complex ไปจับที่ผนังหลอดเลือดและมี antibodies ต่อ endothelial cell ของหลอดเลือดเกิดขึ้น^{5,6}

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 35 ปี ภูมิลำเนา จังหวัดสระบุรี อาชีพ ค้าขาย ประวัติได้จากผู้ป่วย, มารดา และแฟ้มเวชระเบียน อาการสำคัญ อ่อนแรงแขนขาด้้นซ้ายมา 2 เดือน

ประวัติเจ็บป่วยปัจจุบัน

2 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มารดาผู้ป่วยให้ประวัติว่า ผู้ป่วยมีอาการหน้ามืด เวียนศีรษะบ้านหมุน และล้มลงในห้องนอน ไม่มีอาการหมดสติ พบมีปากเบี้ยวด้้นซ้าย มีคลื่นไส้อาเจียน แขนซ้ายอ่อนแรงมีอาการชาแขนขาด้้นขวาและไบหน้าด้้นซ้าย มารดาจึงนำส่งโรงพยาบาลใกล้บ้าน ก่อนหน้ามีประวัติเดินเซบ้านหมุนบ่อยเป็นประจำ

1 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล มารดาเริ่มสังเกตว่าผู้ป่วยมีอาการมร่่วงมากขึ้น มีผื่นแดงตามด้้นนอก ร่มผ้า ไปตรวจที่โรงพยาบาลใกล้บ้านและที่คลินิก แพทย์แจ้งว่าเป็นผื่นแพ้ หลังจากทายาและรับประทานยาอาการทุเลาลงเล็กน้อยแต่ไม่หาย ยังมีผื่นแดงที่หน้าและมร่่วงมากขึ้นมาตลอด ไม่มีอาการปวดตามข้อ ไม่มีแผลในปาก

2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล ไปพบแพทย์ที่โรงพยาบาลประจำจังหวัด อาการยังไม่ดีขึ้น ยังมีอาการอ่อนแรงแขนขาซ้าย กลืนลำบาก และพูดไม่ชัด จึงได้รับการส่งตัวมาเพื่อพบแพทย์เฉพาะทางที่โรงพยาบาลธรรมศาสตร์เฉลิมพระเกียรติ

ประวัติอดีต

2 เดือนก่อนมาโรงพยาบาลได้รับการวินิจฉัย

acute left cerebellar infraction ตรวจ electrocardiogram ไม่พบ atrial fibrillation และได้ส่งตรวจ MRI (Magnetic Resonance Imaging) และ MRA (Magnetic Resonance Angiography) brain เพิ่มเติม พบ acute cerebellar infraction along left side at Inferior to half part of cerebellar hemisphere caused by occlusion of left vertebral artery (total occlusion of left vertebral artery 3.5 cm)

ประวัติโรคประจำตัวและประวัติส่วนตัว

ปฏิเสธโรคประจำตัว ปฏิเสธการแพ้ยาและอาหาร ปฏิเสธการใช้สารเสพติด ปฏิเสธการดื่มสุรา ปฏิเสธการสูบบุหรี่ ประวัติยาเดิม: รับประทานยา aspirin 325 มิลลิกรัม 1 เม็ด หลังอาหารเช้า และ simvastatin 20 มิลลิกรัม 1 เม็ด ก่อนนอน

การตรวจร่างกาย

Vital signs: temperature 37 °C, RR 18/min, PR 74/min (regular), BP 125/80 mmHg, O2 saturation 98% (room air)

General appearance: a Thai female, good consciousness, orientation to time–place–person
HEENT: no pale conjunctivae, anicteric sclera, normal thyroid gland

Heart: regular pulse, PMI at 5th ICS, MCL, normal S1, S2, no murmurs

Lungs: equal breath sounds, no adventitious sounds

Abdomen: soft, not tender, normoactive bowel sounds, no hepatosplenomegaly

Extremities: no edema, no deformity, no rash

Skin: malar rash

Neurological examination: alert, follow to command

Cortical signs: no neglect, no aphasia, no eye deviation

Speech: dysarthria

Cranial nerves examination:

CN II: right pupil 3 mm, left pupil 2 mm (miosis); both reactive to lights, no RAPD, visual field is intact, no papilledema

CN III, IV, VI: full EOM, no nystagmus, ptosis left eye

CN V: decreased facial sensation with anhydrosis left side of the face, normal mastication muscle

CN VII: mild left facial weakness (upper motor neuron type)

CN VIII: Weber test no lateralization, Rinne test air conduction is better than bone conduction of both ears

CN IX, X: uvular in deviation to the right, impaired left side palatal elevation, impaired gag reflex left side

CN XII: no tongue deviation, no tongue atrophy and fasciculation

Motor system: no evidence of muscle atrophy or fasciculation

Muscle tone: normal muscle tone right side and increase muscle tone left side

Motor strength:

	Right	Left
Upper extremities:	5	4
Lower extremities:	5	4

Sensory: decreased pinprick sensation right side of body, intact proprioception

Cerebellar signs: impaired finger-to-nose, heel-to-knee test and dysdiadochokinesia left side

Deep tendon reflexes: 2+ right side, 3+ left side

Babinski sign: present left side

ผลตรวจทางห้องปฏิบัติการและภาพทางรังสีวิทยาเบื้องต้น

- Complete blood count: hemoglobin 10 g/dL, hematocrit 33.9 %, white blood cell count 4,000 cells/mm³ (neutrophils 52 %, lymphocytes 32 %), platelet 226,000/mm³.

- Chemistry: BUN 14 mg/dl, creatinine 0.67 mg/dl, sodium 134 mmol/L, potassium 3.8 mmol/L, chloride 100 mmol/L, bicarbonate 28 mmol/L

- Erythrocyte sediment rate 62 mm/hr

- Chest x-ray: no cardiomegaly

- Electrocardiogram: normal sinus rhythm, heart rate 86/min

การส่งตรวจเพิ่มเติมเพื่อวินิจฉัยโรค

- ผลการตรวจ VDRL, TPHA และ Anti-HIV ให้ผลเป็นลบ

- ผลการตรวจ ANA (antinuclear antibodies) ให้ผลเป็นบวก: 1:1,280 (homogeneous), 1:640 (fine speckled)

- ผลการตรวจ Anti-dsDNA ให้ผลเป็นบวก

- ผลการตรวจ Anticardiolipin, Lupus anticoagulant, Anti Beta-2 glycoprotein ให้ผลเป็นลบ

- ผลตรวจภาพถ่ายเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ทางสมอง (Non-contrast Computed Tomography, NCCT) พบ hypodense lesions at left cerebellar hemisphere, no adjacent brain swelling (figure 1)

- ผลการตรวจภาพถ่ายการตรวจด้วยเครื่องสร้างภาพด้วยสนามแม่เหล็กไฟฟ้าทางสมอง (MRI brain, angiography and vessels wall) พบ hyperintensity signal lesion involving left posterolateral medulla, inferior aspect of left cerebellar hemisphere (figure 2), mild irregular luminogram at right cavernous and clinoid part of ICA, severe stenosis at left intradural vertebral artery (figure 3), multifocal eccentric and concentric wall thickening and enhancement at left intradural vertebral and V3 of left extraspinal vertebral artery (figure 4)

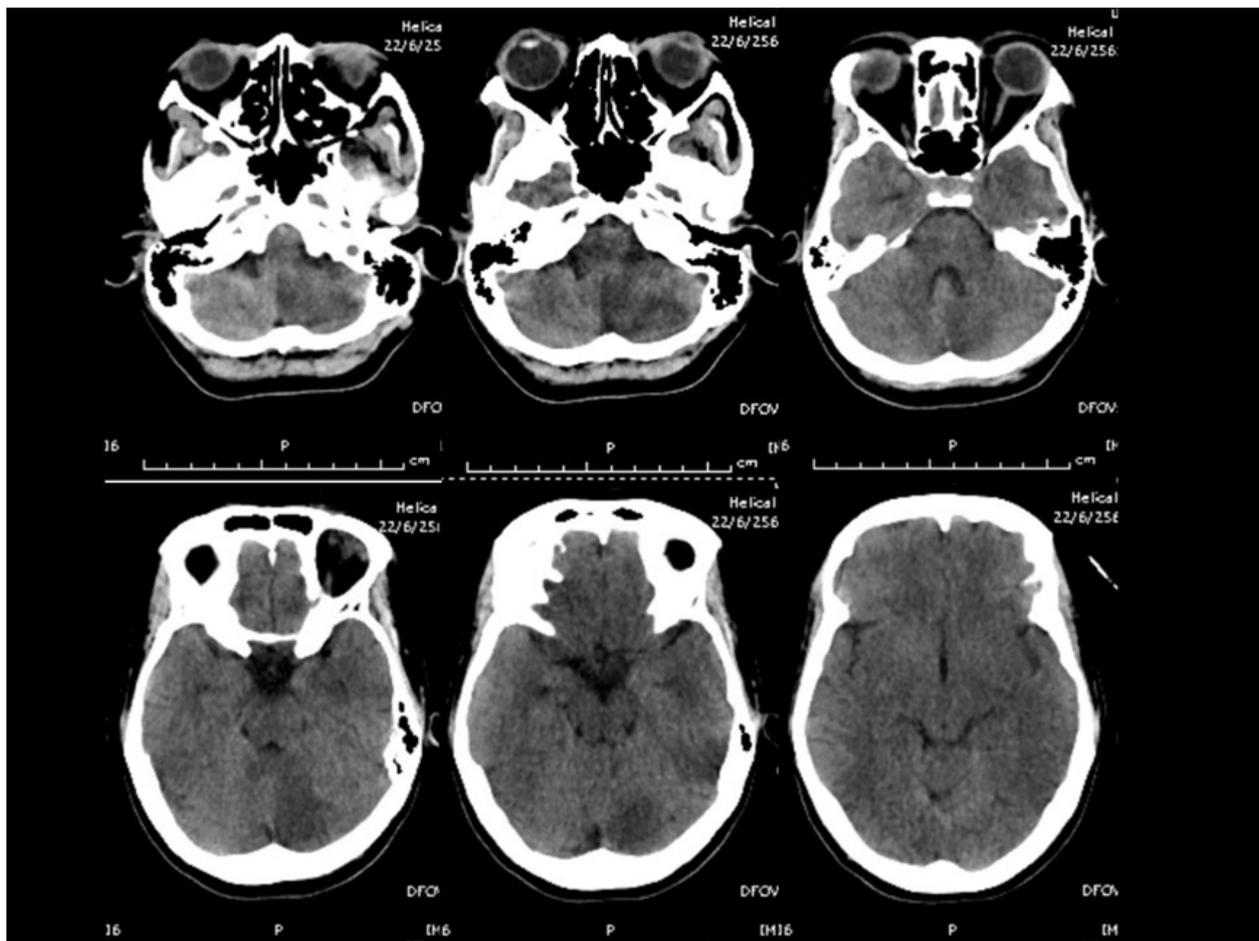


Figure. 1: Non-contrast Computed Tomography (NCCT) of the brain showed hypodense lesions at left cerebellar hemisphere, no adjacent brain swelling.

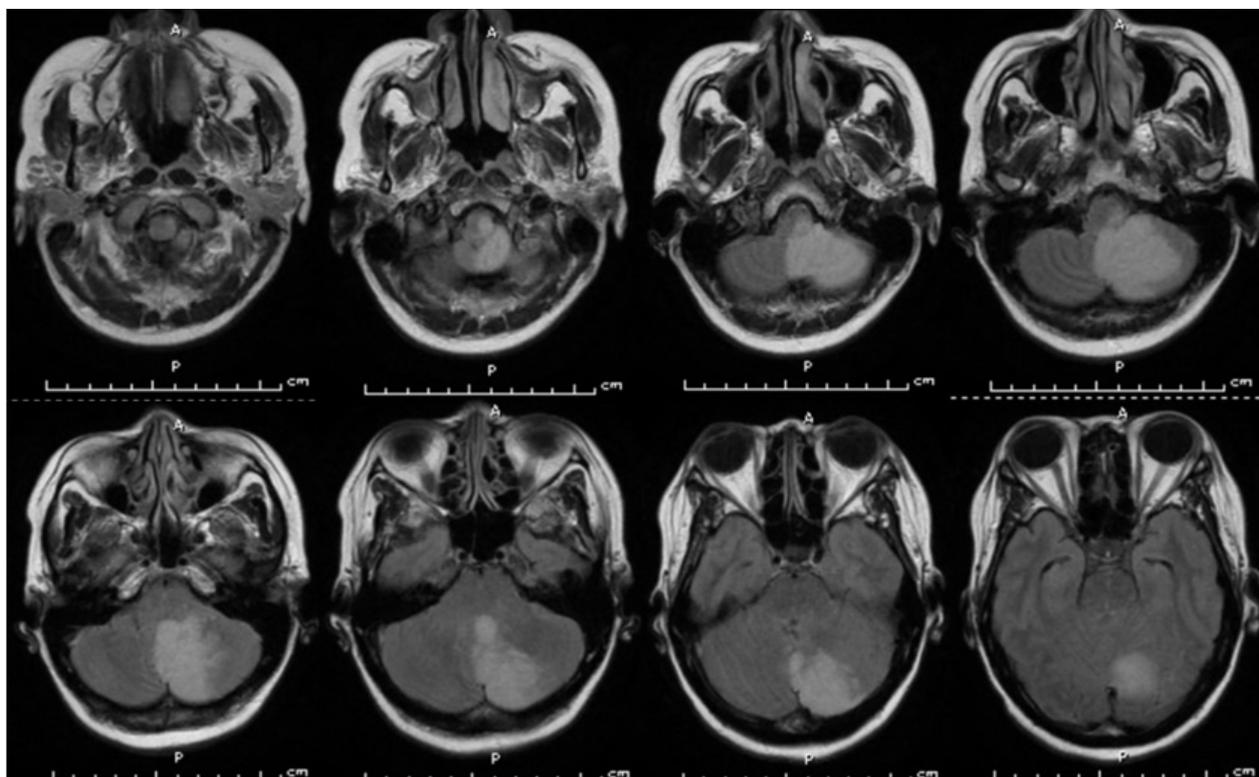


Figure. 2: MRI brain, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) showed hyperintensity signal lesion involving left posterolateral medulla, inferior aspect of left cerebellar hemisphere.

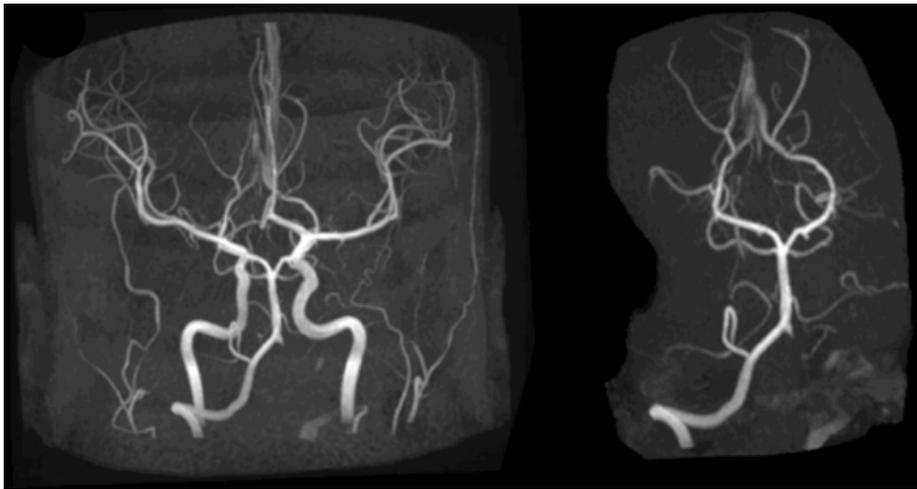


Figure. 3: MRA brain showed mild irregular luminogram at right cavernous and clinoid part of ICA, severe stenosis at left intradural vertebral artery.

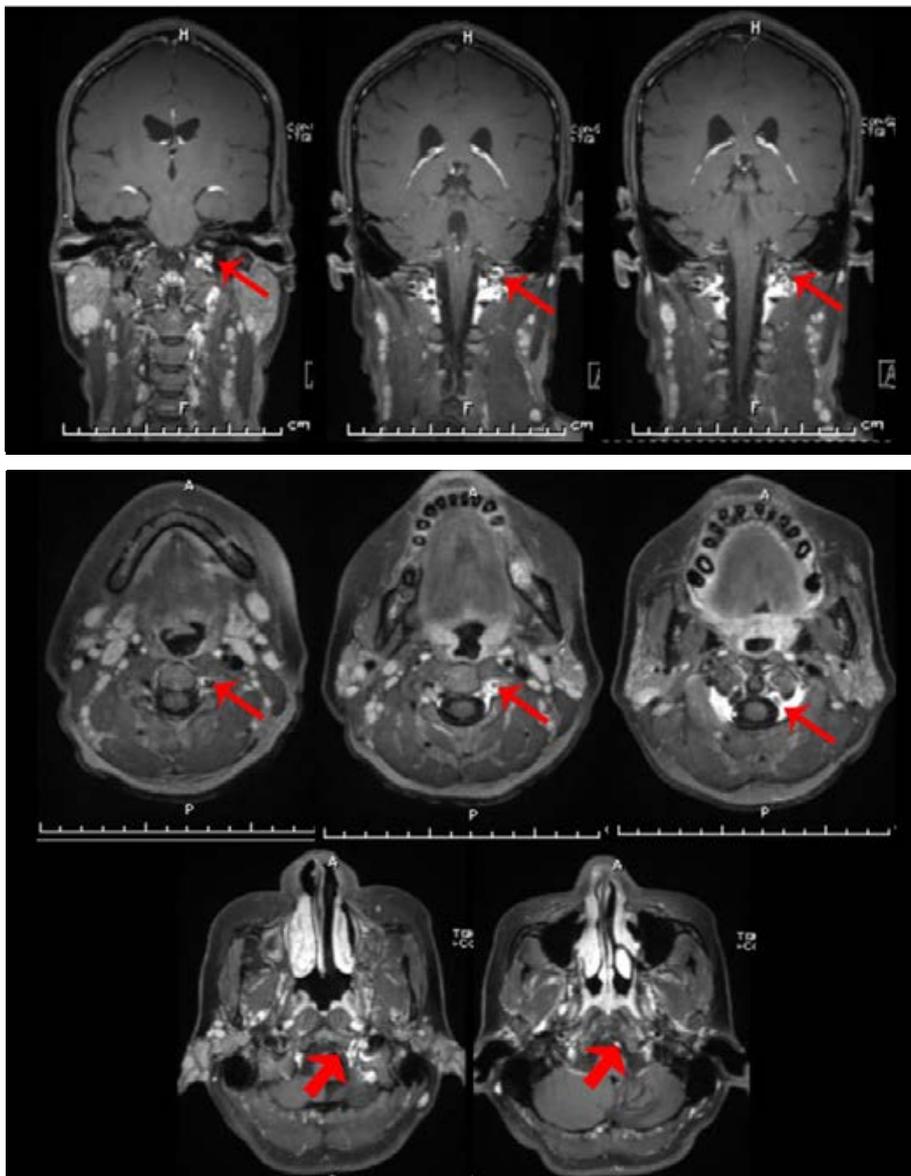


Figure. 4: MRI of the vessel wall: multifocal eccentric and concentric wall thickening and enhancement at left intradural vertebral and V3 of left extraspinal vertebral artery.

สรุปปัญหาสำคัญของผู้ป่วย

1. มีอาการอ่อนแรงแขนขาด้านซ้าย ปากเบี้ยวซ้าย ขาแขนขาด้านขวาและหน้าด้านซ้าย 2 เดือน
2. มีอาการผอมร่วงมากขึ้นร่วมกับผื่นแดงตามหน้าและ ภายนอกर्मผ้า 1 เดือน
3. มีอาการของภาวะฮอร์เนอร์ (Horner's syndrome) ที่หน้าด้านซ้ายร่วมกับอาการเสียการทรงตัว ด้านซ้าย

วิจารณ์และทบทวนวรรณกรรม

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 35 ปีมาด้วยอาการอ่อนแรงแขนขาด้านซ้าย ซาใบหน้าซ้ายและลำตัวร่วมกับแขนขาด้านขวา มีอาการกรลีนลำบาก เดินเซ และเวียนศีรษะบ้านหมุน ผลการตรวจร่างกายทางระบบประสาท พบมี hemisensory loss on left side of the face and right extremities, มี left motor weakness, impaired cranial nerves V, IX, X on the left, Horner's syndrome on the left side of the face และตรวจพบ impaired finger-to-nose and dysdiadochokinesia left side ร่วมด้วย ทำให้คิดถึงรอยโรคที่ระบบประสาทส่วนกลางที่บริเวณของ infratentorial ในส่วนของ brainstem เนื่องจากรอยโรคส่งผลต่อเส้นประสาทที่เกี่ยวข้องกับการกรลีน การรับรู้ความรู้สึกที่ใบหน้า ร่วมกับมีอาการอ่อนแรงและเสียการทรงตัวร่วมด้วย สาเหตุที่สามารถเกิดขึ้น ได้แก่ vasculopathy ทั้งชนิด inflammation and non-inflammation เช่น atherosclerosis, CNS (central nervous system) vasculitis or systemic vasculitis, vertebral artery dissection, reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS), ภาวะ hypercoagulable state ซึ่งเป็นได้ทั้งชนิด acquired และ hereditary และสาเหตุอื่นที่อาจเป็นไปได้ เช่น cardiac cause จาก structural และ arrhythmia

จากประวัติและตรวจร่างกายเพิ่มเติมของผู้ป่วย พบว่ามีอาการร่วมที่สำคัญ ได้แก่ ประวัติผอมร่วงมากขึ้น มีผื่นแพ้แสง (photosensitivity) ตามใบหน้า ตรวจร่างกายพบ malar rash ซึ่งบ่งชี้ไปที่โรคกลุ่มของ systemic autoimmune disease จึงได้ส่งตรวจทางห้องปฏิบัติการและรังสีวิทยาเพิ่มเติม พบมีค่าความผิดปกติ

ANA (antinuclear antibodies) ให้ผลเป็นบวกที่ค่า 1:1,280 (homogeneous), 1:640 (fine speckled) และ Anti-dsDNA ให้ผลเป็นบวก ภาพถ่ายเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ทางสมองพบว่าผู้ป่วยมี acute left cerebellar infraction อาการและอาการแสดงของผู้ป่วยที่พบยังไม่สอดคล้องกับรอยโรคใน NCCT จึงได้รับการตรวจเพิ่มเติมทางรังสีวินิจฉัย ได้แก่ MRI and MRA brain, high-resolution vessel wall MRI เป็นต้น MRA พบ hyperintensity signal lesion involving left posterolateral medulla, inferior aspect of left cerebellar hemisphere, mild irregular luminogram at right cavernous and clinoid part of ICA, severe stenosis at left intradural vertebral artery ส่งตรวจภาพถ่าย vessel wall MRI ผู้ป่วยรายนี้พบลักษณะ multifocal eccentric and concentric wall thickening and enhancement at left intradural vertebral and V₃ of left extraspinal vertebral artery มีลักษณะของหลอดเลือดจากภาพทางรังสีเข้าได้กับความผิดปกติแบบ vasculitis ส่งผลให้เกิดความผิดปกติต่อเส้นเลือด vertebral artery บ่งชี้ว่ามีภาวะ systemic autoimmune disease ซึ่งเข้าได้กับตัวโรค SLE และโรค SLE เองมีผลต่อระบบประสาทร่วมด้วยจากภาวะ CNS vasculitis⁷ จนส่งผลทำให้เกิดภาวะโรคหลอดเลือดสมองตามมา

สาเหตุอื่น ๆ ที่สามารถเกิดในผู้ป่วยรายนี้ได้แก่

ภาวะ RCVS ผู้ป่วยมักมีอาการปวดศีรษะโดยเฉพาะ thunderclap headache เป็นอาการร่วมที่พบได้ถึง 95-100% ส่วนอาการอื่น ๆ ที่อาจพบร่วมได้คือการพบมี focal neurological deficit, seizures การตรวจภาพถ่ายทางรังสีจะพบลักษณะเฉพาะคือมี abnormal segmental narrowing and dilatation (string of beads) ของหลอดเลือดแดงในสมองหรือจาก MRI (vessel wall study) และไม่พบลักษณะมีการทึบแสงบริเวณผนังหลอดเลือด (contrast enhancement)^{10,11}

ภาวะ vertebral artery dissection (VAD) พบได้ไม่บ่อย พยาธิสภาพของ dissection เกิดจากผนังส่วนในของหลอดเลือด (tunica intima) ของหลอดเลือดแดง เกิดการปริแยกตัวออกทำให้เลือดที่ไหลผ่านเขา

เข้าไปในผนังหลอดเลือดส่วนกลาง (tunica media) แล้วเลือดที่ไหลซึมเข้าไปในผนังหลอดเลือดแดงที่เกิดโรคนั้น ทำให้หลอดเลือดเกิดการตีบ หรือถ้ามีแรงดันปริมาณมากก็อาจจะทำให้ผนังหลอดเลือดปริแตกได้ การที่ผนังหลอดเลือดส่วนในปริเป็นรอยแยกในผู้สูงอายุอาจเกิดจากภาวะ arteriosclerosis แต่ในผู้ป่วยอายุน้อยเช่น รายนี้ อาจมีความผิดปกติที่ connective tissue ในผนังหลอดเลือดส่วนกลางร่วมด้วย² ประวัติหรืออาการทางคลินิกที่พบ ได้แก่ ความดันโลหิตสูง การบาดเจ็บที่บริเวณคอ อาการปวดท้ายทอยหรือปวดต้นคอ และพบอาการที่บ่งถึงความผิดปกติที่ก้านสมอง บางครั้งอาจมาด้วยด้วยอาการความผิดปกติที่ประสาทไขสันหลังหรือรากประสาทบริเวณต้นคอร่วมได้ ภาพ MRI และ MRA สามารถช่วยใช้ในการวินิจฉัยโรคได้ถ้าพบลักษณะ intramural hematoma in conventional T1 and T2-weighted images, focal aneurysmal dilatation, intimal flap or double lumen sign on the MRA source image

ภาวะ hypercoagulable state ที่สัมพันธ์กับ SLE เช่น การตรวจหา antiphospholipid Ab (Anticardiolipin, Lupus anticoagulant, Anti Beta-2 glycoprotein) หรือ genetic thrombophilia อื่น ๆ

ส่วนสาเหตุอื่น เช่น RCVS, vertebral artery dissection หรือ hypercoagulable state นั้นเนื่องจากไม่มีประวัติที่บ่งชี้หรืออาการทางคลินิกที่ตรวจพบรวมถึงผลทางห้องปฏิบัติการและภาพถ่ายรังสีที่เข้าได้กับผู้ป่วยรายนี้ จึงทำให้คิดถึงกลุ่มโรคดังกล่าวน้อยลง

จากผลประวัติ การตรวจร่างกายร่วมกับภาพทางรังสี และการตรวจทางห้องปฏิบัติการที่กล่าวมาข้างต้นสาเหตุของการเกิด ischemic stroke ในผู้ป่วยรายนี้จึงคิดถึงภาวะ systemic autoimmune disease จากโรค SLE ที่มี CNS vasculitis ร่วมด้วยมากที่สุด ลักษณะที่พบจากการตรวจร่างกายและรอยโรคที่พบจากภาพทางรังสี รอยโรคอยู่ที่บริเวณ posterolateral aspect of left medulla สามารถอธิบายการขาดที่ใบหน้าด้านเดียวกับรอยโรค อาการขาดของร่างกายด้านตรงข้ามมีความผิดปกติของการทรงตัวและมีความผิดปกติของ nucleus cranial nerves เส้นที่ 9 และ 10 เสียร่วมด้วย รอยโรคสามารถเข้าได้กับบริเวณของ posterior

inferior cerebellar artery (PICA) โดยอาจพบอาการแสดงที่พบได้อีกคือมี Horner's syndrome ส่วนมากไม่พบมีอาการอ่อนแรงเพราะ motor tract ไม่เสียหายเนื่องจากรอยโรคอยู่ที่ส่วน lateral medulla อาการอ่อนแรงในรายนี้สามารถอธิบายจากเกิดจากรอยโรคที่เป็นในแนว midline ที่ถูกเลี้ยงโดย vertebral artery ร่วมด้วยได้ในรายนี้ ส่วนสาเหตุอื่นนั้นเนื่องจากไม่มีประวัติอาการทางคลินิก ผลทางห้องปฏิบัติการและภาพถ่ายรังสีที่เข้าได้กับโรคอื่น

ในผู้ป่วยรายนี้หลังจากได้รับการตรวจทางห้องปฏิบัติการและ MRI (vessel wall study) ผู้ป่วยมีอาการคงที่จึงได้เริ่มยา antiplatelet, prednisolone และ hydroxychloroquine จาก rheumatologist (2 เดือนหลังจากเริ่มมีอาการ) ทำกายภาพและฝึกการกลืนและได้นัดตรวจติดตามอาการเป็นระยะ อาการอ่อนแรงและพูดไม่ชัดของผู้ป่วยค่อย ๆ ดีขึ้น ไม่มีภาวะแทรกซ้อนเพิ่มขึ้น

Vessel wall-MRI in intracranial vasculitis

Vessel wall magnetic resonance imaging (VW-MRI) ปัจจุบันเริ่มมีบทบาทในการตรวจหาความผิดปกติของเส้นเลือดและผนังหลอดเลือดภายในสมอง การตรวจ VW-MRI สามารถดูรายละเอียดของผนังด้านในและผนังด้านนอกของหลอดเลือดได้ นอกจากนี้สามารถตรวจหาการอุดตันขนาดเล็กภายในหลอดเลือดได้ และยังมีประโยชน์ช่วยบอกลักษณะพยาธิสภาพของรอยโรคที่หลอดเลือดได้ เช่น atherosclerosis, aneurysm, dissection, and vasculitis รูปแบบลักษณะของหลอดเลือดที่พบจากภาพ VW-MRI^{17,18} ได้แก่ concentric, eccentric, focal or nodular (figure 5) โดยดูจากการ enhancement ของ vessel wall

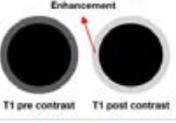
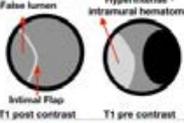
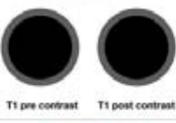
	Artherosclerosis	Vasculitis	Dissection	Moyamoya	RCVS*
Characteristic of MRI	 Eccentric enhancement T1 post contrast	 Enhancement T1 pre contrast T1 post contrast	 False lumen Intimal Flap T1 post contrast Hyperintense - intramural hematoma T1 pre contrast	 T1 post contrast	 T1 pre contrast T1 post contrast
Pathology					
Shape	Eccentric	Concentric (Occasional eccentric)	Eccentric or Combine	Concentric	Concentric
Wall Enhancement	Dependent on stage of Artherosclerosis	Dependent on stage (+++ --> -)	+/-	++/-	(+-->-)
Resolution	<30%, medical or intervention.	Resolution with Treatment	37.5-75%	Progressive	Spontaneous reversibility

Figure 5. Adapted from Intracranial Vessel Wall Imaging with Magnetic Resonance Imaging: Current Techniques and Applications, World Neurosurg. 2018
* RCVS; Reversible cerebral vasoconstriction syndrome

Figure 5: Comparison of the features of different intracranial arterial imaging.

Vessel wall-MRI ใน CNS vasculitis มีลักษณะจำเพาะ ได้แก่ multifocal areas of marked vessel wall enhancement ส่วนใหญ่จะพบรูปแบบ concentric pattern แต่สามารถพบ eccentric pattern ร่วมด้วยได้ กลไกการเกิด enhancement ของเส้นเลือดใน CNS vasculitis เกิดจากสารที่บ่งชี้รั่วออกจากเส้นเลือดชนิด vasa vasorum เข้าสู่ชั้นกล้ามเนื้อของหลอดเลือด

ส่วนการวินิจฉัยที่เป็น gold standard ในเรื่อง cerebral vasculitis คือการทำ brain biopsy ซึ่งเป็นวิธีที่ invasive ต่อผู้ป่วยและเกิดภาวะแทรกซ้อนได้

Ischemic stroke in the young

โรคสมองขาดเลือดในผู้ที่มีอายุน้อย หมายถึงโรคสมองขาดเลือดในผู้ที่มีอายุไม่เกิน 45 ปีพบประมาณ 5% ของโรคหลอดเลือดสมองทั้งหมดและมีอุบัติการณ์ของโรคแตกต่างกันในแต่ละประเทศ^{3,14} จากการศึกษาในหลาย ๆ งานวิจัย พบว่า สาเหตุส่วนใหญ่ของการเกิดโรคสมองขาดเลือดในผู้ที่มีอายุน้อยอยู่ในกลุ่มไม่ทราบสาเหตุ (stroke of undetermined etiology) เมื่อแบ่งกลุ่มตาม Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment (TOAST) classification สาเหตุอื่น ๆ ที่พบอีก ได้แก่ สาเหตุจากลิ่มเลือดหัวใจอุดตัน (cardioembolic), หลอดเลือดแดงขนาดใหญ่แข็ง (large artery atherosclerosis) และหลอดเลือดแดงขนาดเล็กอุดตัน (small artery occlusion)¹⁵ เป็นต้น

ส่วนภาวะอื่น ๆ ที่สามารถพบร่วมที่เป็นปัจจัยเสี่ยงการเกิดโรค เช่น การขาดการออกกำลังกาย การมี

ไขมันในเลือดชนิด HDL ต่ำ การมี early onset ของหัวใจเต้นผิดจังหวะชนิด atrial fibrillation การเกิดภาวะอุดกั้นทางเดินหายใจขณะหลับ (obstructive sleep apnea) การใช้ยาคุมกำเนิดชนิดเอสโตรเจน การใช้สารเสพติด เช่น ัญชา โคเคน amphetamine การพบ antiphospholipid Ab ความผิดปกติของผนังกันหัวใจชนิด patent foramen ovale (PFO) ความผิดปกติของหลอดเลือด เช่น arterial dissection, systemic or primary central nervous system vasculitis, reversible cerebral vasoconstriction syndrome, Fabry disease, cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL), mitochondrial encephalopathy with lactic acidosis and stroke-like episode (MELAS), Moyamoya disease, cardiomyopathies เป็นต้น

Table 1: Risk factors, specific diseases and genetic determinants associated with stroke in young.¹⁶

Risk factor in stroke in young	Prevalence
Hypertension	45–60%
Smoking	40–60%
Migraine	10–35%
Pregnancy and puerperium	5–10%
Oral contraceptives	10–22%
Illicit drugs use	3–12%
Specific disease	
Spontaneous arterial dissection	40–52%
Fibromuscular dysplasia of carotid and vertebral arteries	10–15%
<u>Vasculitis and connective tissue disorders</u>	
Churg–Strauss, Wegener’s vasculitis, polyarteritis nodosa, cryoglobulinaemia, Behçet’ disease, inflammatory bowel disease, sarcoidosis, systemic lupus erythematosus, antiphospholipid syndrome	6–10%
<u>Infective diseases</u>	
syphilis, tuberculous meningitis, acute bacterial meningitis, Varicella–zoster virus, AIDS, hepatitis C, cysticercosis and Chagas disease)	4–8%
<u>Hematological diseases</u>	
paroxysmal nocturnal haemoglobinuria, thrombotic thrombocytopenic purpura, erythrocytosis, leukaemias, and intravascular lymphoma, sickle–cell disease	2–10%
<u>Cardiac disease</u>	
patent foramen ovale, atrial septal aneurysm, inter–atrial septum, atrial fibrillation, cardiomyopathy, valvular disease and endocarditis	18–30%
Genetic Determinants	
Monogenic determinants CADASIL, CARASIL, Fabry’s disease, Moyamoya disease	<2%
Multifactorial determinants variants in the genes for coagulation factor V, prothrombin, methylenetetrahydrofolate reductase (MTFHR), angiotensin–converting enzyme (ACE), apolipoprotein E (ApoE), rs12425791 SNP	Not determined

บทสรุป

ภาวะ autoimmune associated cerebral vasculitis ในโรค SLE พบได้น้อย เกิดภาวะนี้ประมาณ 10% อาการแสดงมีความหลากหลาย ขึ้นกับขนาดหลอดเลือดที่เกิดภาวะอักเสบขึ้น การวินิจฉัยต้องอาศัย ประวัติ การตรวจร่างกาย การตรวจทางห้องปฏิบัติการและการตรวจทางภาพถ่ายทางรังสีร่วมด้วย

เพื่อวินิจฉัยแยกโรคจากโรคอื่น ๆ เช่น VAD, RCVS ภายหลังได้รับการวินิจฉัยควรได้รับการรักษาที่เหมาะสมร่วมด้วย

องค์ความรู้ใหม่

จากรายงานผู้ป่วยรายนี้แสดงให้เห็นถึงความสามารถของการใช้ภาพถ่ายทางรังสีชนิด MRI

ในการตรวจหาความผิดปกติของ intracranial artery ที่มีพยาธิสภาพของรอยโรคแตกต่างกันและแสดงออกมาทางภาพถ่ายทางรังสี vessel wall MRI วิธีการนี้ยังเป็นเครื่องมือที่ช่วยในการวินิจฉัยโรคแล้วยังมีผลรูกำลังต่อร่างกายผู้ป่วยน้อยกว่าการทำ cerebral angiogram และการทำ brain biopsy

เอกสารอ้างอิง

1. Holmqvist M, Simard JF, Asplund K, Arkema EV. Stroke in systemic lupus erythematosus: a meta-analysis of population-based cohort studies. *RMD open*. 2015;1(1):e000168.
2. Wiseman SJ, Ralston SH, Wardlaw JM. Cerebrovascular Disease in Rheumatic Diseases: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Stroke*. 2016;47(4):943-50.
3. Arkema EV, Svenungsson E, Von Euler M, Sjowall C, Simard JF. Stroke in systemic lupus erythematosus: a Swedish population-based cohort study. *Annals of the rheumatic diseases*. 2017;76(9):1544-9.
4. Rowshani AT, Remans P, Rozemuller A, Tak PP. Cerebral vasculitis as a primary manifestation of systemic lupus erythematosus. *Annals of the rheumatic diseases*. 2005;64(5):784-6.
5. Funata N. Cerebral vascular changes in systemic lupus erythematosus. *The Bulletin of Tokyo Medical and Dental University*. 1979;26(2):91-112.
6. Graham EM, Spalton DJ, Barnard RO, Garner A, Russell RW. Cerebral and retinal vascular changes in systemic lupus erythematosus. *Ophthalmology*. 1985;92(3):444-8.
7. Joseph FG, Scolding NJ. Cerebral Vasculitis: A Practical Approach. 2002;2(2):80-93.
8. Wengenroth M, Jacobi C, Wildemann B. Cerebral vasculitis. In: Hähnel S, editor. *Inflammatory Diseases of the Brain, Medical Radiology. Diagnostic Imaging*. Berlin, Heidelberg:Springer-Verlag; 2013;19-38.
9. Obusez EC, Hui F, Hajj-Ali RA, Cerejo R, Calabrese LH, Hammad T, et al. High-resolution MRI vessel wall imaging: spatial and temporal patterns of reversible cerebral vasoconstriction syndrome and central nervous system vasculitis. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2014;35(8):1527-32.
10. Ducros A. Reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *The Lancet Neurology*. 2012;11(10):906-17.
11. Mandell DM, Mossa-Basha M, Qiao Y, Hess CP, Hui F, Matouk C, et al. Intracranial Vessel Wall MRI: Principles and Expert Consensus Recommendations of the American Society of Neuroradiology. *AJNR American journal of neuroradiology*. 2017;38(2):218-29.
12. Hart RG. Vertebral artery dissection. *Neurology*. 1988;38(6):987-9.
13. Wasay M, Kaul S, Menon B, Venketasubramanian N, Gunaratne P, Khalifa A, et al. Ischemic stroke in young Asian women: risk factors, subtypes and outcome. *Cerebrovascular diseases (Basel, Switzerland)*. 2010;30(4):418-22.
14. Lee TH, Hsu WC, Chen CJ, Chen ST. Etiologic study of young ischemic stroke in Taiwan. *Stroke*. 2002;33(8):1950-5.
15. Amarenco P, Bogousslavsky J, Caplan LR, Donnan GA, Hennerici MG. Classification of stroke subtypes. *Cerebrovascular diseases (Basel, Switzerland)*. 2009;27(5):493-501.

16. Katsnelson MJ, Della-Morte D, R Rundek T. Stroke in young. *Periodicum biologorum [Internet]*. 2012 [pristupljeno 16.04.2019.];114(3):347–353. Dostupno na: <https://hrcak.srce.hr/96140>
17. Lehman VT, Brinjikji W, Kallmes DF, Huston JR, Lanzino G, Rabinstein AA, et al. Clinical interpretation of high-resolution vessel wall MRI of intracranial arterial diseases. *The British journal of radiology*. 2016;89(1067):20160496.
18. Tan HW, Chen X, Maingard J, Barras CD, Logan C, Thijs V, et al. Intracranial Vessel Wall Imaging with Magnetic Resonance Imaging: Current Techniques and Applications. *World neurosurgery*. 2018;112:186–98.