

Bilateral Hand Weakness

อ. พญ. กรรณิการ์ คงบุญเกียรติ, สจ. UW. สมศักดิ์ เกียมเก่า
สาขาระบาดวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์ คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยขอนแก่น

ผู้ป่วยหญิงไทยอายุ 36 ปีอาชีพทำนาทำไร่
ภูมิลำเนา จ.สกลนคร

อาการสำคัญ :

แขนทั้งสองข้างอ่อนแรงมากขึ้นเรื่อยๆ
1 ปีก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติเจ็บป่วยปัจจุบัน :

2 ปีก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมีอาการชา
แขนทั้ง 2 ข้าง อาการค่อย ๆ เป็นมากขึ้นเรื่อยๆ
โดยเริ่มมีอาการชาที่แขนด้านขวาก่อนต่อมาจึง
ชาที่แขนด้านซ้ายด้วย ชาจากปลายมือขึ้นมาถึง
ต้นแขนทั้งสองข้างไม่มีอาการชาใบหน้าไม่มีอาการ
ชาที่ขา ไม่มีอาการอ่อนแรง

1 ปีก่อนมาโรงพยาบาลผู้ป่วยเริ่มมีอ่อนแรง
ที่แขน 2 ข้าง อาการอ่อนแรงทั้งแขนตั้งแต่ต้นแขน
จนถึงปลายมือมีอาการปวดที่บริเวณต้นคอ ไม่มี
อาการปวดร้าวลงแขน ร่วมกับสังเกตว่ากล้ามเนื้อ
มือทั้งสองข้างลีบลง ยกแขนลำบาก จับช้อนลำบาก
ไม่รู้สึกร่างมีขาอ่อนแรงเดินได้ปกติ ลูกนั่งได้ปกติ

การมองเห็นปกติ พูดปกติ ไม่มีปากเบี้ยว ปัสสาวะ
ปกติ ถ่ายอุจจาระทุกวัน ไม่มีไข้ไม่ปวดศีรษะ ไม่มี
กล้ามเนื้อกระตุก ไม่มีชักเกร็งไม่มีเบื่ออาหารหรือ
น้ำหนักลด

ไปรักษาที่โรงพยาบาลชุมชน ได้ทำ
กายภาพบำบัด อาการไม่ดีขึ้น จึงส่งตัวเข้ารับ
การรักษาต่อ

ประวัติอดีต :

- ปฏิเสธโรคประจำตัว
- ปฏิเสธประวัติ IVDU, blood transfusion, tattoo
- ปฏิเสธประวัติติดเชื้อในระบบประสาทส่วนกลาง
- ไม่มีประวัติผ่าตัด หรือ อุบัติเหตุรุนแรง
- ไม่สูบบุหรี่ ไม่ดื่มสุรา

Physical examination :

A woman of her age, good consciousness,
well co-operative

Vital signs : BT 37.3c, PR 87 bpm,

RR 20 tpm, BP 107/60 mmHg

HEENT : pink conjunctivae, anicteric sclera,

no oral ulcer, impalpable lymphnode

Heart : normal S₁S₂, no murmur

Chest & Lungs : normal breath sound, no adventitious sound

Abdomen : soft not tender, liver and spleen impalpable

Extremities : no pitting edema

Neurological examination:

- Conscious : full
- Speech : normal
- CN : pupil 3 mm RTL BE, RAPD negative both eyes, full EOM, no facial palsy, normal hearing both sides, eye ground - sharp disc both eyes
- Motorpower : upper extremities proximal grade III and distal grade IV, bilateral intrinsic hand atrophy, lower extremities grade V all
- Deep tendon reflex : upper extremities 1+, lower extremities 3+
- Babinski's sign : plantarflexion both sides
- Clonus : negative both sides
- Sensory decrease pinprick sensation : C2-T2 level

สรุปปัญหา:

1. Bilateral hand atrophy with suspended sensory loss

วิจารณ์:

ผู้ป่วยหญิงวัย 36 ปี มาด้วยอาการชาและอ่อนแรงของแขนสองข้าง โดยอาการชามากกว่าอ่อนแรงของแขนสองข้าง ไม่มีอาการชาใบหน้า ไม่มีอาการชาที่ขา ไม่มีอาการอ่อนแรงของขา ตรวจร่างกายพบว่ามีแขนสองข้างอ่อนแรงจริง ร่วมกับมีกล้ามเนื้อมือลีบ ตรวจพบ DTR ลดที่แขนสองข้าง แต่มี DTR เร็วที่ขาทั้งสองข้าง มีอาการชาที่ระดับ C2-T2 level ผู้ป่วยรายนี้มีอาการแสดงของทั้ง LMN (lower motor neuron) ได้แก่ intrinsic hand atrophy, DTR ลด และ UMN (upper motor neuron) DTR ไวที่ขาทั้งสองข้าง

Differential diagnosis รอยโรค (lesion) ทางระบบประสาทที่จะทำให้มีอาการแสดงของทั้ง UMN และ LMN ได้แก่

- 1) Spinal cord lesion กลุ่ม central cord syndrome ที่ระดับ C2-T2 ได้แก่ syringomyelia, spinal cord tumor
- 2) Spinal cord + root lesion ได้แก่ C-radicular myelopathy
- 3) Motor neuron diseases ได้แก่ ALS (amyotrophic lateral sclerosis)

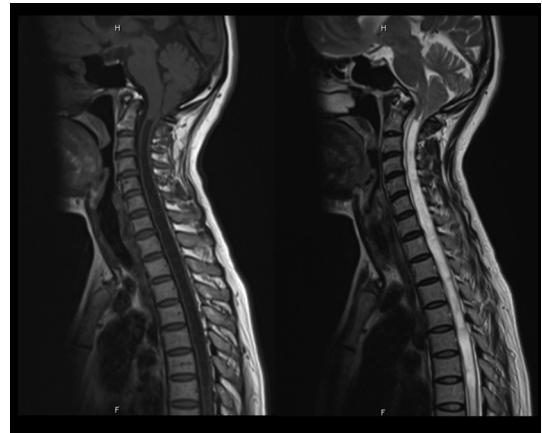
ในผู้ป่วยรายนี้ คิดถึงรอยโรคของกลุ่ม central cord syndrome มากที่สุด เนื่องจากอาการชาของผู้ป่วยเป็นแบบ suspended sensory

loss คือชาเฉพาะ C2-T2 level อธิบายได้จากการที่มีรอยโรคตรงกลาง spinal cord ทำให้ involve sensory pathway ตรงตำแหน่ง anterior white commissure (ซึ่งเป็นตำแหน่งที่ lateral spinothalamic tract จากทั้งสองข้าง cross ไปด้านตรงข้าม) จึงเกิดการชาแบบ suspended หรือ hanging sensory loss ขึ้น ซึ่งเมื่อรอยโรคตรงกลาง cord นี้ขยายไปจนถึงส่วน gray matter ทำให้ผู้ป่วยมีอาการกล้ามเนื้ออ่อนแรงที่แขนและมือทั้งสองข้างลีบลงได้รวมถึงพบการลดลงของ reflexes เมื่อรอยโรคขยายออกไปจนกด long tracts ผู้ป่วยจะมีอาการของ UMN ร่วมด้วย จึงตรวจพบมี reflexes ไขว่ ส่วนรอยโรคตำแหน่งอื่น เช่น C-radiculomyelopathy ก็อาจมีอาการมือสองข้างลีบอ่อนแรงเนื่องจากการกดทับ spinal nerve root ที่ระดับ C และตรวจพบ reflexes ไขว่ที่ขาได้เช่นกันจาก myelopathy แต่ลักษณะ sensory loss จะไม่เป็นแบบ suspended แต่จะเป็นไปตาม root distribution หรือเสียเป็น level หรืออาจไม่พบ sensory loss ส่วนรอยโรคอื่น เช่น motor neuron disease กลุ่ม ALS ไม่คิดถึงเนื่องจาก ALS จะไม่มีอาการชาและไม่มีอาการสั่นสั่นอื่นอีก

การดำเนินโรคของผู้ป่วยรายนี้ (clinical course) อาการเป็นแบบค่อยเป็นค่อยไป คิดถึงว่า central cord syndrome น่าจะเกิดจากภาวะ syringomyelia และกลุ่ม spinal cord tumor โดยได้ส่งต้องตรวจเพิ่มเติมดังนี้

Investigation:

MRI whole spine :Syringomyelia from C2 to T11 with low lying of cerebellar tonsil: Arnold -Chairi malformation type I is suggested. No tumor syringomyelia is seen.



สรุป:

ผู้ป่วยรายนี้ได้รับการวินิจฉัยว่าเป็นโรค Arnold -Chairi malformation type I with syringomyelia ได้ส่งปรึกษาประสาทศัลยแพทย์ เพื่อพิจารณาการรักษาด้วยการผ่าตัดตัดต่อไป (decompression and drainage)

Syringomyelia หมายถึงการที่มี fluid-filled ใน cavity ของ spinal cord ทำให้ cavity นี้ใหญ่ขึ้นเรื่อยๆ จนผู้ป่วยเกิดมีอาการ myelopathy ต่างๆ อย่างค่อยเป็นค่อยไปอาการเริ่มเป็นได้ตั้งแต่ช่วงวัยรุ่นจนถึงวัยผู้ใหญ่ตอนต้นและอาการอาจคงที่ได้เองโดยใช้เวลาหลายปี ในผู้ป่วยอายุน้อยอาจมีอาการ cervical-thoracic scoliosis ร่วมด้วย ร้อยละ 40-65 ของผู้ป่วยมีความ

เกี่ยวข้องกับChiari type 1 malformations ที่จะมี cerebellar tonsils protrude ลงมาที่ foramen magnum ไปจนถึง cervical spinal canal¹

พยาธิสรีรวิทยาของการเกิด syrinx expansion ยังไม่สามารถสรุปได้แน่ชัด เชื่อว่าเกี่ยวข้องกับการรบกวนการไหลของน้ำไขสันหลัง²⁻⁶ โดย Chiari malformation ก็อาจเป็นสาเหตุให้เกิด syringomyelia ตามมา สาเหตุอื่นๆ ได้แก่ ตามหลังการบาดเจ็บของไขสันหลัง, myelitis, necrotic spinal cord tumors และ chronic arachnoiditis จากเชื้อวัณโรคหรือเชื้ออื่นๆ

ความชุกของ syringomyelia 8.4 รายต่อประชากร 100,000 ราย หรือพบในชาวอเมริกัน 21,000 รายต่อปี⁷ อาการของ central cord syndrome ได้แก่ dissociated sensory loss (loss of pain and temperature sensation แต่ sparing of touch and vibration) areflexia, อาการอ่อนแรงของแขนสองข้างลักษณะของ sensory deficit เป็นแบบ “suspended” (cape distribution) ส่วนใหญ่อาการชาจะเริ่มต้นแบบไม่สมมาตรพบกล้ามเนื้อลีบที่คอส่วนล่าง ไหล่แขนและมือสองข้างพบว่า มี asymmetric หรือ absent reflexes ที่แขนต่อมาจะมีอาการของ UMN เมื่อรอยโรคเริ่มขยายใหญ่จนถึง long tracts ได้แก่ spasticity และอาการอ่อนแรงของขาสองข้าง, reflexes เร็ว^{8,9}, bladder and bowel dysfunction และ Horner’s syndrome ผู้ป่วยบางรายอาจมีอาการใบหน้าชาเนื่องจากมีรอยโรคไปถึง descending tract ของ trigeminal nerve (C2 level หรือเหนือกว่า)

ถ้ามี Chiari malformations ร่วมด้วย ส่วนใหญ่จะผู้ป่วยไม่มีอาการ หรืออาจมีอาการ cough-induced headache ปวดที่คอ แขน ปวดใบหน้าก็ได้ ถ้าวัยโรคขึ้นไปถึง medulla จะเรียกว่าเป็น syringobulbia ผู้ป่วยจะมีอาการ palatal หรือ vocal cord paralysis, dysarthria, horizontal หรือ vertical nystagmus, episodic dizziness หรือ vertigo, และ tongue weakness ร่วมกับ atrophy

การตรวจ MRI scans เป็น diagnostic study of choice สำหรับการวินิจฉัย syringomyelia เพราะสามารถเห็น spinal cord cavitation ได้ดีที่สุดจากการ MRI โดยจะเห็น syrinx เป็น low intensity ใน T1-weighted images และ high intensity on proton density-weighted images and T2-weighted images สาเหตุของ syringomyelia จะไม่สามารถบอกได้จากผล MRI ข้อมูลจะได้จากการซักประวัติ เช่น ผู้ป่วยเคยมีประวัติเป็นเยื่อหุ้มสมองอักเสบ มีเลือดออกในสมอง หรือได้รับบาดเจ็บมาก่อน เป็นต้น จะช่วยในการวินิจฉัย

การรักษา syringomyelia โดยทั่วไปได้ผลไม่เป็นที่น่าพอใจนัก การรักษา Chiaritonsillar herniation ทำได้โดยการทำให้ decompressed suboccipital craniectomy, upper cervical laminectomy และ placement of a dural graft ในกรณีที่มี syrinx cavity มีขนาดใหญ่ ศัลยแพทย์จะเลือกทำ direct decompression หรือ drainage อาจทำการใส่ small shunt หรือถ้าหากผู้ป่วย

มีเนื้ออกไขสันหลังก็จะต้องได้รับการผ่าตัดเอา
ก้อนเนื้อออกออกด้วย ซึ่งการผ่าตัดรักษา syrin-
gomyelia มักเกิด morbidity ได้บ่อย อย่างไรก็ตาม
ก็ตามการผ่าตัดก็จะช่วยยับยั้งการดำเนินโรค และ
ผู้ป่วยส่วนหนึ่งสามารถมีอากาศดีขึ้นได้

เอกสารอ้างอิง

1. Koehler PJ. Chiari's description of cerebellar ectopy (1891) with as-
summary of Cleland's and Arnold's
contributions and some early ob-
servations on neural-tube defects. *J*
*Neurosurg*1991;75:823-6.
2. Gardner WJ, Angel J. The cause of
syringomyelia and its surgical treat-
ment. *Cleve Clin Q* 1958;25:4-8.
3. Gardner WJ, Angel J. The mechanism
of syringomyelia and its surgical cor-
rection. *Clin Neurosurg*1958;6:131-40.
4. Guillen A, Costa JM. Spontaneous
resolution of a Chiari I malformatio-
n-associated syringomyelia in one
child. *Acta Neurochir (Wien)* 2004;146:
187-91.
5. Santoro A, Delfini R, Innocenzi G,
et al. Spontaneous drainage of sy-
ringomyelia: Report of two cases. *J*
*Neurosurg*1993;79:132-4.
6. Sun JC, Steinbok P, Cochrane DD.
Spontaneous resolution and recur-
rence of a Chiari I malformation and
associated syringomyelia: Casereport.
*J Neurosurg*2000;92:207-10.
7. Heiss JD, PN, DeVroom HL, et al. Elu-
cidating the pathophysiology of syrin-
gomyelia. *J Neurosurg*1999;91:553-62.
8. Paul KS, LR, Strang FA, et al. Arnold-
Chiari malformation: review of 71 cas-
es. *J Neurosurg*1983;58:183-7.
9. Levy WJ, ML, Hahn JF. Chiari malfor-
mation presenting in adults: a surgical
experience in 127 cases. *Neurosurg-
ery* 1983;12:377-90.