

Intramedullary spinal cord tumor

Case: ผู้ป่วยหญิงไทย อายุ 37 ปี ภูมิลำเนาจังหวัดสิงห์บุรี อาชีพชาวนา

Chief complaint: อ่อนแรงและขาแขนขาซ้ายมากขึ้น 2 months PTA

Present illness:

1 year PTA ชาฝ่ามือซ้าย ซาหนา ๆ เริ่มจากปลายนิ้วค่อย ๆ ลามมาที่ไหล่ซ้าย อาการชาค่อย ๆ เป็นมากขึ้นเรื่อย ๆ

2 months PTA อาการชาลามลงมาที่ลำตัวข้างซ้าย ต้นขาซ้าย น่องซ้าย จนถึงปลายเท้าซ้าย ตามลำดับ ปวดไหล่ข้างซ้ายและท้ายทอย ลักษณะปวดตื้อ ๆ คะแนนปวด 6 - 7/10 ไม่ร้าวไปไหน ไม่ได้ปวดแบบไฟช็อต กินยา Paracetamol แล้วอาการดีขึ้น กินยาเพื่อบรรเทาอาการเป็นบางวัน ถ้านอนหงายจะปวดมากขึ้น ไอจามเบ่งไม่ได้ทำให้อาการปวด ชา หรืออ่อนแรงเพิ่มมากขึ้น แขนข้างซ้ายเริ่มไม่มีแรง ถือของแล้ว หลุดมือ ใส่เสื้อผ้าติดกระดูกลำบาก

1 month PTA ลื่นล้มหลายครั้งหลังเอียงไปทางซ้ายเนื่องจากพื้นลื่น ปฏิเสธศีรษะกระแทกหรือสลับ จำเหตุการณ์ได้ จากนั้นมีอาการปวดไหล่ซ้ายและท้ายทอยมากขึ้น คะแนนปวด 8/10 ทนไม่ได้จึงไปโรงพยาบาล ใกล้บ้าน มีมือและเท้าซ้ายเกร็ง ก้าวขาซ้ายยากขึ้น แต่ยังคงเดินได้ปกติ รองเท้าแตะไม่หลุดจากเท้า กลั้นปัสสาวะ อุจจาระได้ปกติ ไม่มีปวดรัดที่หน้าอก ไม่มีปวดศีรษะ ไม่มีคลื่นไส้ อาเจียน ไม่มีเบื่ออาหาร น้ำหนักลด ไม่มีปาก เบี้ยวหน้า เบี้ยว ไม่มีมองเห็นภาพซ้อน ไม่มีไข้ ไม่เคยมีอาการเช่นนี้มาก่อน ปฏิเสธประวัติชัก

Past history

- ปฏิเสธประวัติโรคประจำตัว (ไม่เคยตรวจสุขภาพ)
- ปฏิเสธประวัติแพ้ยา แพ้อาหาร
- ได้รับอุบัติเหตุขั้วกระดูกย่นย่น 20 ปีก่อน ศีรษะไม่กระแทก ไม่หมดสติ กระดูกขาซ้าย กระดูกต้นขาขวา และกระดูกข้อมือขวาหัก ได้รับการผ่าตัด ปัจจุบันใส่เหล็กที่ กระดูกขาซ้าย และกระดูกต้นขาขวา

Family history

- บิดา: โรคเบาหวาน ความดันโลหิตสูง และโรคไขมันในเลือดผิดปกติ
- มารดา: โรคความดันโลหิตสูงและโรคไขมันในเลือดผิดปกติ
- ปฏิเสธประวัติโรคมะเร็งในครอบครัว

Personal and social history

- ญาติมีอาชีพ
- ปฏิเสธประวัติสูบบุหรี่ ดื่มสุรา หรือใช้สารเสพติด

Physical Examination

Vital signs: BP 116/51 mmHg, PR 90 bpm, BT 37 °C, RR 16/min

Anthropometry: Body weight 62 kg, Height 151 cm, BMI 27.19 kg/m²

General appearance: An Asian female, normosthenic built, good cooperative, no pallor, no jaundice, no cyanosis

HEENT: No pale conjunctiva, anicteric sclera, no palpable cervical lymph node, no thyroid gland enlargement

CVS: Normal S1, S2, no murmur, full and regular pulse, capillary refill < 2 secs

Lung: No retraction, symmetrical chest movement, clear and equal breath sound both lungs

Abdomen: No distension, normoactive bowel sound, soft, not tender, liver and spleen can not be palpated, no full bladder

Extremities: Surgical scar at Left medial malleolus extend to leg 8 cm, Right lateral thigh 15 cm, Right wrist extend to thumb 7 cm, warm skin, Left foot slightly evert due to spasticity

Back: Palpable Taut band at Left upper Trapezius, no deformities, tenderness at Left upper Scapular area, no tenderness along spinal and paraspinal area

Neurological Examination

Mental status: Alert, good consciousness, oriented to time/place/person

Cortical lobe signs

- Dominant lobe: no aphasia
- Non-dominant lobe: no neglect

Cranial nerve

- CN I: no anosmia both sides
- CN II: normal VA, normal Visual field , eye ground - no papilledema

- CN II, III: pupils 3 mm RTLBE, no RAPD
- CN III, IV, VI: full EOM, no nystagmus
- CN V: normal sensation on V1-V3 distribution, no Temporalis and Masseter muscle - weakness, normal Jaw jerk reflex
- CN V, VII: corneal reflex positive
- CN VII: no facial weakness, no dysarthria, taste no tested
- CN VIII: normal hearing both ears by screening test
- CN IX, X: Gag reflex positive, no uvula deviation
- CN XI: no weakness of Trapezius and Sternocleidomastoid muscle
- CN XII: no tongue deviation

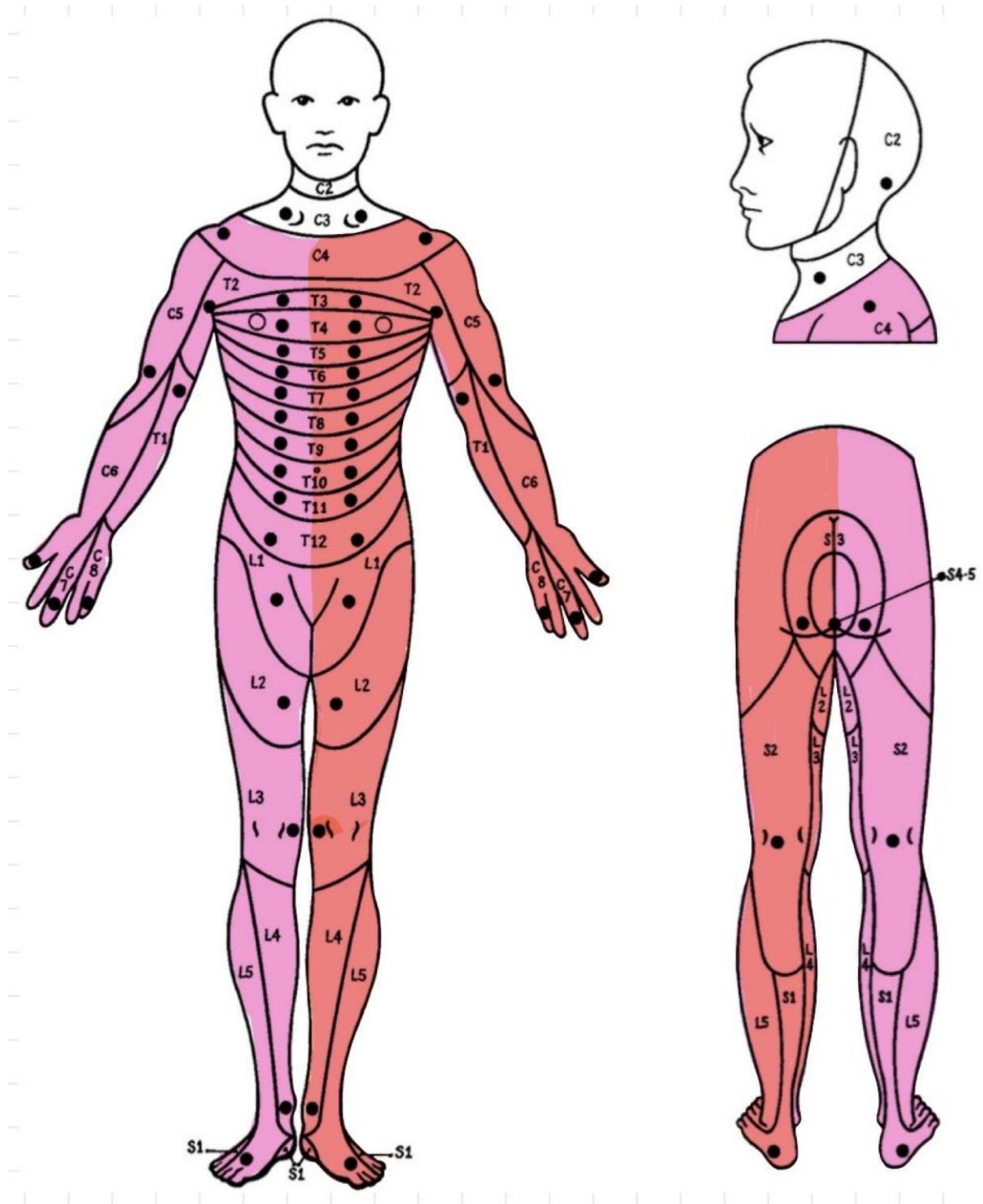
Muscle tone: Spasticity left side, normal muscle tone right side, normal sphincter tone

C5: Biceps [flex elbow]	Right	Left
C6: Extensor carpi [extend wrist]	V	IV
C7: Triceps [extend elbow]	V	IV
C8: Palmar interossei [finger flex]	V	IV
T1: Dorsal interossei [abduct little finger]	V	IV
Beevor's sign negative		

L2: Iliopsoas [flex hip]	V	IV
L3: Quadriceps [extend knee]	V	V
L4: Anterior tibialis [dorsiflex]	V	V
L5: Extensor digiti [extend big toe]	V	V
S1: Posterior tibialis [plantar flex]	V	V

Sensory

- Decreased pain and temperature sensation of the body from C4-S5 level (Left > Right side); normal at C2-C3 level
- Loss proprioception on Left side



รูปที่ 1 แสดงระดับของ Decreased pain and temperature sensation ในผู้ป่วยรายนี้ (แสดงด้วยสีแดง)

Reflex

- Babinski's sign: Dorsiflexion both sides
- Clonus: Negative both sides
- DTR: Hyperreflexia grade 3+ all extremities (Biceps, Brachioradialis, Triceps, Patellar, Ankle jerk), prominent on left side
- Bulbocavernosus reflex: present

Stiff neck: negative

Cerebellar sign:

- Finger-to-nose-to-finger test: no sway at the termination
- Heel-to-knee-to-shin test: normal
- Romberg test: negative
- Dysdiadochokinesia: normal
- Tandem gait: normal

Gait: Left side Swing phase is slower than Right side due to spasticity

Specific test

- Hoffman's sign: positive
- Spurling's test: positive at Left side
- Lhermitte's sign: negative

Pertinent findings

1. Decreased left side motor power upper extremities at level C5-T1 (grade IV/V)
2. Decreased left side motor power lower extremities at level L2 (grade IV/V)
3. Spasticity left side
4. Babinski's sign: dorsiflexion both side
5. Hyperreflexia (DTR grade 3+) all extremities
6. Decreased pain and temperature sensation of body from C4-S5 level
7. Loss proprioception on left side
8. Tenderness at left upper scapular area

9. Hoffman's sign positive
10. Spurling test positive left side

Problem lists

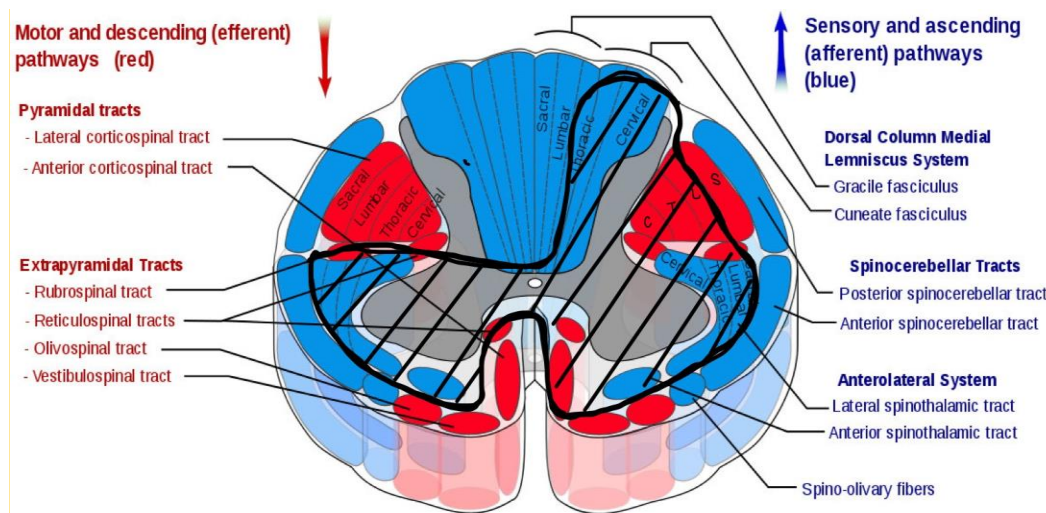
1. Progressive weakness and sensory impairment left side 2 months

Localized lesion

เนื่องจากพบ UMN lesion คือ Hyperreflexia, increased muscle tone (spasticity) และ Babinski's sign: dorsiflexion both จึงคิดถึงพยาธิสภาพที่ Brain และ Spinal cord ประกอบกับตรวจร่างกายผู้ป่วยรายนี้ไม่พบสิ่งที่จะบ่งบอกถึงพยาธิสภาพที่สมอง ได้แก่ ความผิดปกติของ Cortical lobe signs, cerebellar signs และ cranial nerve ร่วมกับผู้ป่วยมีอาการขาและอ่อนแรงที่สามารถระบุระดับได้ คือมีอาการขาตั้งแต่ระดับ C4 ลงไป จึงคิดถึงพยาธิสภาพที่ Spinal cord มากที่สุด โดยคิดถึงพยาธิสภาพที่ Spinal cord ที่ Cervical level เหนือระดับ C4 มากที่สุด เนื่องจากพบอาการขาตั้งแต่ระดับ C4 ลงไป อาการอ่อนแรงตั้งแต่ระดับ C5 ลงไป และพบ Hyperreflexia ตั้งแต่ระดับ C5 ลงไป

นอกจากนี้ตำแหน่งพยาธิสภาพใน Spinal cord ที่คิดถึงมากที่สุดในผู้ป่วย คือ Intramedullary lesion เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรงที่แขนก่อน ซึ่งเกิดจากการที่ Lesion เริ่มกด Corticospinal tract จากด้านในออกไปด้านนอก คือ ระดับ C, T, L และ S ตามลำดับ และกด Fasciculus cuneatus ทำให้มีการรับรู้ Proprioception ลดลงที่แขน และกด Anterior และ Lateral spinothalamic tract ทำให้มีการรับรู้ความรู้สึก Pain, temperature และ light touch ลดลง

ในรายนี้ผู้ป่วยเสีย Proprioception (Left fasciculus cuneatus) และมีอาการอ่อนแรง (Anterior และ lateral spinothalamic tract) ด้านซ้ายมากกว่าด้านขวา รวมถึงมี Spasticity ด้านซ้าย และ Hyperreflexia เหนือที่ด้านซ้าย จึงคิดว่า Lesion อยู่บริเวณด้านซ้ายมากกว่าขวา



รูปที่ 2 แสดงบริเวณของไขสันหลังที่ได้รับความเสียหายจากการตรวจร่างกาย

Differential diagnoses

1. **Spinal cord tumor** เนื่องจากการดำเนินโรคแบบ Progressive และ Gradual onset

(1.1) Intramedullary spinal cord tumor คิดถึงมากที่สุดเนื่องจากผู้ป่วยมีอาการชาด้านซ้าย เริ่มจากปลายนิ้วและแขน ลงไปยังขา รวมถึงมีอาการอ่อนแรงที่ Upper extremity ทั้งหมดและ Lower extremity เพียงระดับ L2 ทำให้นึกถึง Lesion ที่เริ่มกดจากทั้ง Spinothalamic tract และ Lateral corticospinal track ตามลำดับด้านในก่อนแล้วขยายขึ้นเรื่อย ๆ จากระดับ C, T, L และ S ตามลำดับ รวมถึงไม่ได้มี Vertebral tenderness ชัดเจน แต่มีข้อค้ำคือผู้ป่วยมี Spurling test positive left side ซึ่งแสดงถึงการมี Cervical spinal nerve root compression โดยคิดถึงชนิดของเนื้องอกที่เป็นไปได้ตามลำดับดังนี้

(1.1.1) Astrocytoma นึกถึงมากที่สุดในผู้ป่วยรายนี้เนื่องจากผู้ป่วยมีอาการอ่อนแรง ด้านซ้ายบน สูญเสีย Proprioception ด้านซ้ายบน และมีอาการชาด้านซ้ายมากกว่าด้านขวา แสดงให้เห็นว่า Lesion ไม่ได้อยู่อย่าง Symmetrical แต่เอียงมาทางด้านซ้าย จึงทำให้นึกถึง Astrocytoma เนื่องจากเนื้องอกชนิดนี้มักอยู่บริเวณ Eccentric

(1.1.2) Ependymoma นึกถึงรองลงมาเนื่องจากเป็น Most common intradural intramedullary tumor ในผู้ใหญ่ แต่มีข้อค้ำคือ Lesion มักอยู่ตรงกลางของ Spinal cord และโตอย่างสมมาตร ซึ่งเข้าไม่ได้กับอาการและอาการแสดงของผู้ป่วยดังที่กล่าวไปข้างต้น

(1.1.3) Hemangioblastoma เนื่องจากเป็นเนื้องอกที่พบบ่อยเป็นอันดับที่ 3 รองจาก Ependymoma และ Astrocytoma ตามลำดับ

(1.2) Intradural extramedullary spinal cord tumor คิดถึงเนื่องจากผู้แลป่วยรายนี้มี spurling test positive ซึ่งแสดงถึงการมี nerve root compression ร่วมกับมี sign of cord compression (myelopathy) แต่มีข้อค้ำคือ การกดของ intradural extramedullary spinal cord tumor จะกด spinal cord จากนอกเข้าไป ทำให้มี clinical presentation เป็นแบบ ascending paralysis หรือเริ่มชาจากขา ก่อนแขน ละมักมี bowel bladder involvement Intradural extramedullary spinal cord tumor

(1.3) Extradural spinal cord tumor คิดถึงเนื่องจากผู้แลป่วยรายนี้มี spurling test positive แต่คิดถึงน้อยลงเนื่องจาก extradural spinal cord tumor มักมี bone pain และ radiculopathy เด่นและ clinical presentation เป็นแบบ ascending paralysis ,เริ่มชาจากขา ก่อนแขน ละมักมี bowel bladder involvement เช่นเดียวกับ Intradural extramedullary spinal cord tumor นอกจากนี้ ใน extradural

spinal cord tumor มักจะเกิดจาก การ metastasis ซึ่งรายนี้ไม่ได้มี clinical อื่นที่ทำให้นึกถึง primary tumor เช่น lung cancer หรือ lymphoma

2. Chronic infection เช่น Tuberculosis เนื่องจากการดำเนินโรคแบบ Progressive และ Gradual onset ระยะเวลาเฉลี่ย 4-11 เดือน มีอาการที่เข้าได้ คือ ทำให้ผู้ป่วยมีอาการขาและอ่อนแรงที่เข้าได้กับกลุ่มอาการ Syringomyelia คือ มีอาการอ่อนแรงแขนก่อนแล้วค่อยอ่อนแรงขา ซึ่งเกิดจากการที่มีพยาธิสภาพ Corticospinal tract จากด้านในออกไปด้านนอก มักเกิดที่ระดับ thoracic และ cervical มีแต่คิดถึงน้อยลงเนื่องจากอาการของ TB spine ที่พบบ่อยที่สุดคือ ปวดตรงตำแหน่ง abcess และผู้ป่วยไม่มี constitution symptoms ซึ่งพบได้ 20-30% ของ TB spine

3. Degeneration เพราะมีการดำเนินโรคแบบ gradual onset และสามารถมีอาการอ่อนแรงจากโรคในกลุ่ม degenerative disease เช่น degenerative spine แต่ควรมีอาการปวดหลังช่วงล่างด้วย รวมถึงตรวจร่างกายพบ Spurling test positive left side จึงอาจคิดถึง Cervical spondylolisthesis ได้

4. Congenital คิดถึงน้อยเนื่องจากเพิ่งเริ่มมีอาการตอนเป็นผู้ใหญ่

Investigation

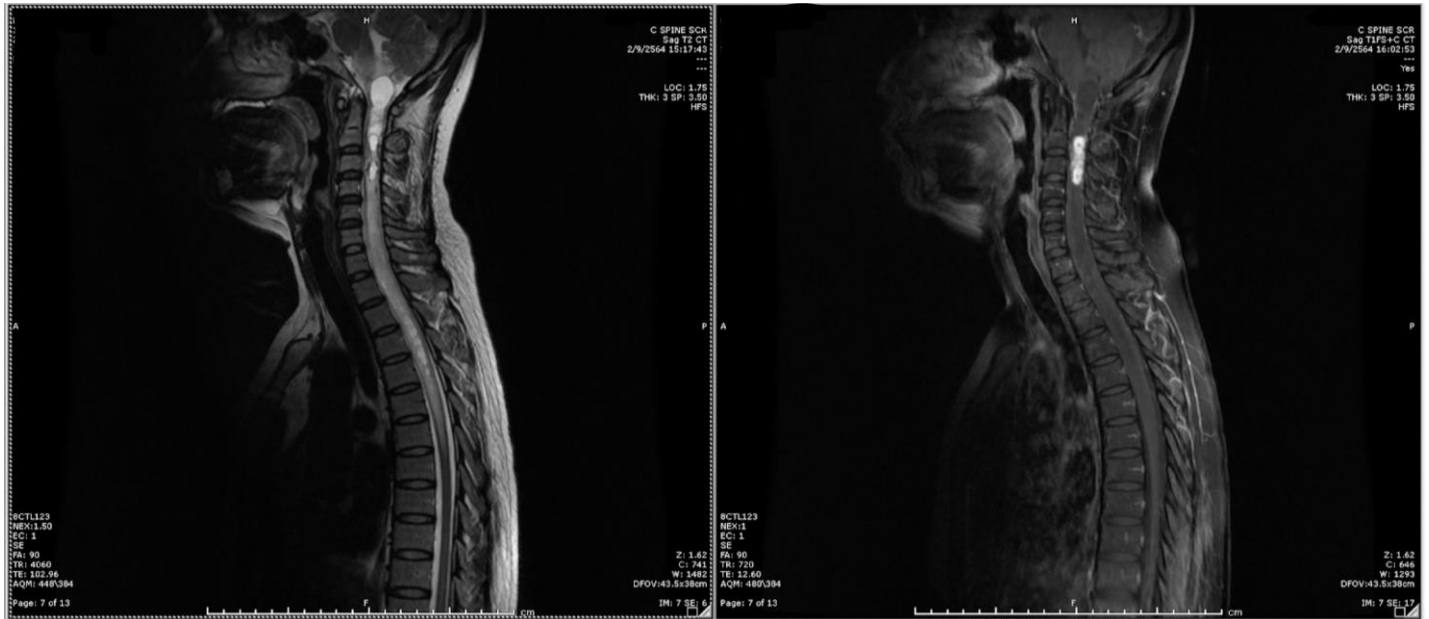
- Film C-spine AP, lateral (28/8/64) ทำก่อนส่งตัวมาที่โรงพยาบาลธรรมศาสตร์เฉลิมพระเกียรติ เนื่องจากคิดถึง lesion ที่ระดับ cervical spine เพื่อดูว่ามี abnormal alignment หรือ bone erosion ที่ระดับนั้น ที่ทำให้นึกถึงก้อน หรือ structure อื่นที่มากด cord

➔ No bony erosion, normal alignment, no widening of the interpedicular distance

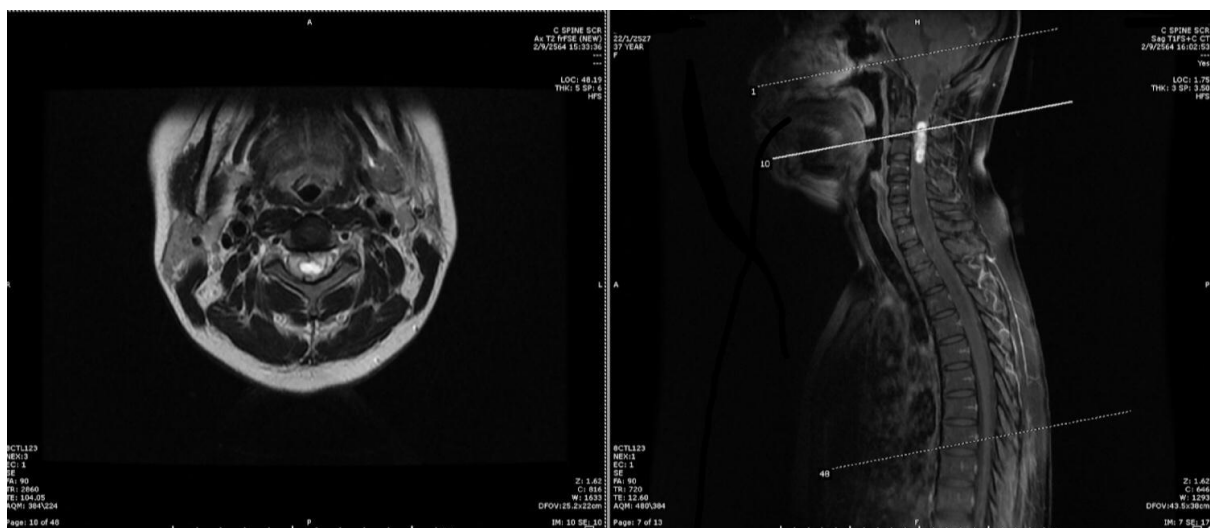


- MRI of the cervical spine with screening of the whole spine Sagittal, Axial view (03/09/64) ทำก่อนส่งตัวมาที่โรงพยาบาลธรรมศาสตร์เฉลิมพระเกียรติ เนื่องจาก ในรายนี้คิดถึง Intramedullary spinal cord tumor ที่ระดับ cervical spine มากที่สุด ซึ่ง MRI with Gadolinium ถือเป็น Investigation of choice ของ Intramedullary spinal cord tumor

MRI whole spine Sagittal view, T2 and T1F5+C, respectively



MRI whole spine Axial T2 frSE and Sagittal T1F5+C, respectively



Findings

- The study shows normal alignment of the visualized spine.
- There is no evidence of Spondylolisthesis.
- The visualized spine shows normal in height and signal intensity.
- Decreased signal intensity on W2W of the cervical and lower lumbar intervertebral discs, degenerative change.
- No definite protrusion of the thoracic or lumbar intervertebral disc is seen.
- At C2/C3 level: Circumferential disc bulging, no significant evidence of spinal cord or nerve root compression is seen.
- At C3/4, C4/5, C5/6, C6/7 levels: Circumferential disc bulging with hypertrophic uncovertebral joints is noted, no significant evidence of spinal cord or nerve root compression is seen.
- Conus medullaris is located at T12/L1 level. There is 1.0 x 1.6 x 2.8 cm lobulated enhancing intramedullary lesion within spinal cord at C2-4 level, causing severe Syringomyelia of the spinal cord at C1-2 level.
- Central myelopathy of the spinal cord at C4-T6 levels is observed.
- The rest of the visualized spinal cord shows normal signal intensity on all pulse sequences.
- No evidence of congenital spinal stenosis is seen.
- There is no abnormal paravertebral soft tissue.

Impression

- A 1.0 x 1.6 x 2.8 cm lobulated intramedullary lesion within the spinal cord at C2-4 levels, causing severe Syringomyelia of the spinal cord at C1-2 level and central myelopathy of the spinal cord at C4-T6 level. Differential diagnoses are Ependymoma, Astrocytoma or Metastasis. Tissue diagnosis is recommended.
- Degenerative change of the cervical and lower lumbar intervertebral discs as described
- **Chest x-ray (pre-op):** No infiltration, normal cardiothoracic ratio
- **EKG 12 leads:** Normal sinus rhythm, rate 90 bpm, no axis deviation, no ST elevation

Laboratory results:

- **Complete blood count:** Hb 12.3 g/dL, Hct 38.1%, MCV 80.2 fL, MCH 25.8 pg, MCHC 32.2 g/dL, WBC 10,700/uL, Neutrophil 59.9 %, Lymphocyte 31%, Monocyte 6.6%, Eosinophil 2.0%, Basophil 0.5%, Platelet 385,000/uL
- **Coagulogram:** PTT 25.6 sec, PTT ratio 1.02, PT 12.1 sec, INR 1.03
- **BUN, Creatinine:** BUN 12 mg/dL, Cr 0.92 mg/dL
- **Electrolyte:** Na 136 mmol/L, K 4.1 mmol/L, Cl 98 mmol/L, Bicarbonate 25 mmol/L
- **Serology:** AntiHIV - negative, HBsAg - negative, AntiHCV - negative
- **Nasopharyngeal swab for COVID-19 RT PCR:** not detected

Preoperative diagnosis: Intramedullary spinal cord tumor at C2-4 level

Management

- Methylprednisolone 1.5 gram (30 mg/kg) before surgery เนื่องจากการผ่าตัดก้อนเนื้อบริเวณไขสันหลัง อาจทำให้เกิดการบาดเจ็บของไขสันหลังเกิดขึ้น ซึ่งใน The National Acute Spinal Cord Injury Studies (NASCIS II) ได้กล่าวว่า การให้ methylprednisolone (30 mg/kg bolus และ 5.4 mg/kg/hr เป็นเวลา 23 hr สามารถทำให้ผลลัพธ์อาการทางระบบประสาทด้าน motor และ sensory ดีขึ้น ถ้าให้ภายใน 8 ชั่วโมง

- Set OR for Laminectomy with tumor removal under Motor-evoked potential (MEP) and somatosensory evoked potential (SSEP) (14/9/64)

Pathology report

Surgical pathology

Spinal tumor, C2-C4, C2-C3 laminoplasty with tumor removal

- Vascular lesion, low grade
- Differential diagnoses: Hemangioma, Hemangioblastoma and others
- Immunostains for EMA, CD34, Inhibin and GFAP. The test will be done upon additional request.

Immunostains for EMA, CD34, Inhibin and GFAP: pending

Intramedullary spinal cord tumors

Introduction

เนื้องอกไขสันหลัง (Spinal cord tumors) พบได้ประมาณร้อยละ 15 ของเนื้องอกทั้งหมดในระบบประสาทส่วนกลาง (CNS Neoplasm) โดยเนื้องอกไขสันหลังปฐมภูมิ (Primary spinal cord tumors) มักเป็นเนื้องอกชนิดไม่ร้ายแรง (Benign tumors) โดยทั่วไปจะแบ่งเนื้องอกไขสันหลังออกเป็น 2 ประเภท 3 ชนิดตามตำแหน่งรอยโรคของเนื้องอกนั้น ได้แก่

(1) **Extradural type** คือ เนื้องอกไขสันหลังที่เกิดนอกเยื่อไขสันหลัง พบได้ประมาณร้อยละ 55 ของเนื้องอกไขสันหลังทั้งหมด ส่วนใหญ่มักเป็นมะเร็งชนิดแพร่กระจาย (Metastatic tumor) มาจากมะเร็งปอด, มะเร็งเต้านม, มะเร็งต่อมลูกหมาก, มะเร็งต่อมน้ำเหลือง เป็นต้น หรือเป็นเนื้องอกของ Vertebral body เช่น Osteoma, Osteoid osteoma, Chondroma, Hemangioma, Osteosarcoma, Multiple myeloma เป็นต้น

(2) **Intradural type** คือ เนื้องอกไขสันหลังที่เกิดในเยื่อไขสันหลัง โดยแบ่งย่อยได้อีกเป็น 2 ชนิดตามตำแหน่งเมื่อเปรียบเทียบกับไขสันหลัง ดังนี้

(2.1) **Intradural Extradural type** คือ เนื้องอกไขสันหลังที่เกิดในเยื่อไขสันหลัง แต่เกิดนอกไขสันหลัง พบได้ประมาณร้อยละ 40 ของเนื้องอกไขสันหลังทั้งหมด ส่วนใหญ่มักเป็นเนื้องอกชนิดไม่ร้ายแรง (Benign tumor) เช่น Nerve sheath tumors, Meningioma เป็นต้น

(2.2) **Intradural Intramedullary type** คือ เนื้องอกไขสันหลังที่เกิดในเยื่อไขสันหลัง และเกิดในไขสันหลัง พบได้น้อยที่สุด คือ ประมาณร้อยละ 5 ของเนื้องอกไขสันหลังทั้งหมด ชนิดที่พบได้บ่อยในเด็ก คือ Astrocytoma พบประมาณร้อยละ 40 ของเนื้องอกไขสันหลังที่พบในเด็ก โดยร้อยละ 90 ของผู้ป่วยเด็กมักมีอายุน้อยกว่า 10 ปี เนื้องอกมักพบมากที่บริเวณ Cervical และ Thoracic spine ส่วนที่พบได้บ่อยในผู้ใหญ่วัยกลางคน คือ Ependymoma ซึ่งพบได้ถึงร้อยละ 45 แต่มักพบมากที่บริเวณส่วนล่างของ Spinal cord โดยเฉพาะบริเวณ Filum terminale

Etiology

ส่วนมากจะเกิดขึ้นเอง (Sporadic) แต่พบว่าอาจมีความสัมพันธ์กับ Neurofibromatosis 1,2 และ von Hippel-Lindau disease

ใน Neurofibromatosis 1 (NF-1) มี Mutation บน Chromosome 17 ซึ่งเกี่ยวข้องกับ Tumor suppressor gene ร้อยละ 19 ของผู้ที่เป็น NF-1 จะพบ Intramedullary spinal cord tumor ซึ่ง

Astrocytoma คือชนิดที่พบบ่อยที่สุด ส่วน neurofibromatosis 2 (NF-2) มี Mutation บน Chromosome 22 พบประมาณร้อยละ 2 จากผู้ที่เป็น Intramedullary spinal cord tumor ซึ่งมักเป็น Ependymomas ส่วน von Hippel-Lindau disease Hemangioblastoma เป็นชนิดที่พบบ่อยที่สุด

Clinical Presentation

อาการของผู้ป่วยโรคเนื้องอกไขสันหลังมักมาด้วยอาการปวด โดยเฉพาะการปวดตอนกลางคืน (Nocturnal pain) และปวดมากเมื่อนอนท่าตะแคง (Recumbent position) อาการปวดเป็นมากขึ้นเมื่อไอ จามหรือเบ่ง อาจมีอาการปวดร้าวแบบ Radicular pain ได้ นอกจากนี้ อาจพบอาการอ่อนแรงของแขนขา ทึบจับสิ่งของได้ยากขึ้น เดินลำบาก เดินเซ หรือมีอาการชาร่วมด้วยได้ หรือมีอาการของ Sphincter dysfunction โดยมักเป็นการขับปัสสาวะมากกว่าการขับอุจจาระ เช่น ปัสสาวะไม่ออก หรือกลั้นปัสสาวะไม่ได้ หรือหมดสมรรถภาพทางเพศ เป็นต้น ร่วมกับอาจเจออาการทางระบบกระดูกและข้อต่างๆ เช่น Torticollis, Scoliosis หรือภาวะ Hypercalcemia

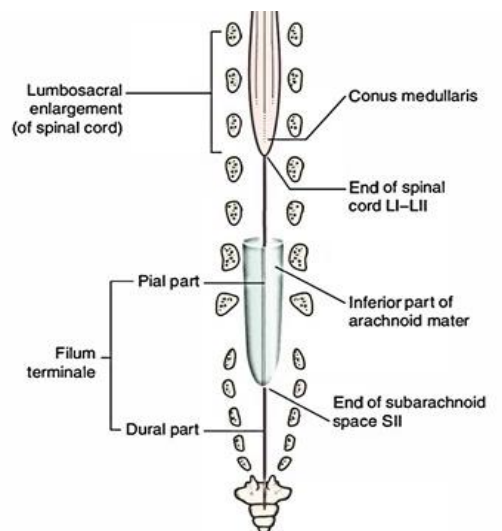
Epidemiology

Intramedullary spinal cord tumor มักพบในเด็กร้อยละ 50 และพบในผู้ใหญ่ร้อยละ 20 - 30

Intramedullary spinal cord tumor	Epidemiology (%)	Prognosis
Ependymoma	30 - 40	Good
Astrocytoma	30 - 35	Poor
Hemangioblastoma	2 - 15	Excellent
Germ cell tumor	Very rare	Good
Ganglioglioma	Rare	Good
CNS lymphoma	Rare	Poor
Melanoma	Very rare	Poor

Ependymoma

พบได้บ่อยที่สุดในกลุ่ม Intramedullary spinal cord tumor โดยช่วงอายุที่พบมากที่สุดคือ 30 - 40 ปี และตำแหน่งที่มักเกิดรอยโรคคือ Lumbosacral spinal cord or filum terminale ประมาณร้อยละ 50



(ที่มา:<https://www.earthslab.com/anatomy/filum-terminale/>)

Astrocytoma

เป็น Glial tumor ที่พบมากที่สุด ใน Spinal cord tumor ของเด็กและวัยรุ่น คือประมาณร้อยละ 60 และมักพบในช่วงอายุประมาณ 30 ปี มักเป็น Benign tumors

Hemangioblastoma

พบประมาณร้อยละ 2 - 15 มักเกี่ยวข้องกับโรค von Hippel-Lindau (VHL)

Clinical manifestation

Clinical	Extradural	Intradural Extramedullary	Intradural Intramedullary
Feature	asymmetrical	asymmetrical	symmetrical
Pain	Local and vertebra	radicular	Funicular and tract pain
Motor	Ascending weakness UMN: early LMN: segmental	Ascending weakness UMN: early LMN: segmental	descending weakness UMN: late LMN: diffuse
Sensory	ascending	ascending	descending
Proprioception	Depend on direction	Depend on direction	Depend on type of tumor

Evaluation

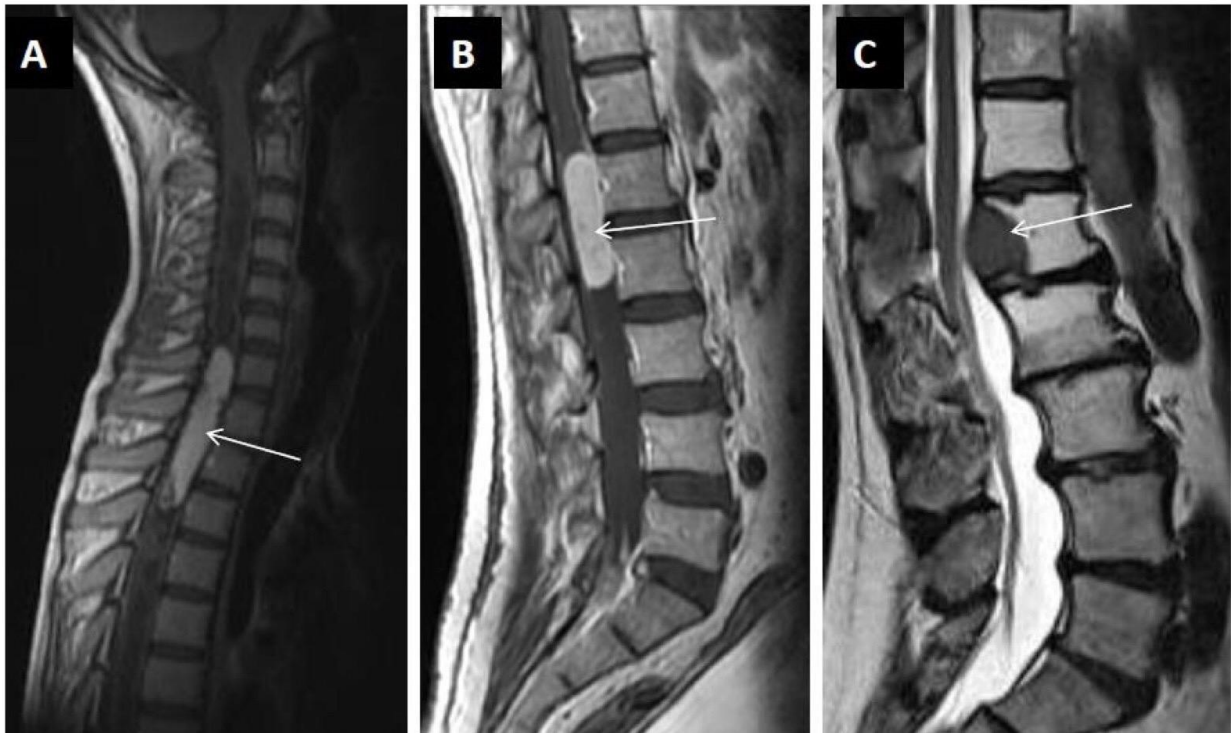
Plain radiograph อาจพบ Widening of the interpedicular distance ซึ่งพบได้น้อยกว่าร้อยละ 10 CT จึงไม่ค่อยมีประโยชน์เนื่องจาก Intramedullary spinal cord tumor มักไม่มีการเปลี่ยนแปลงของกระดูก Investigation of choice ของ Intramedullary spinal cord tumor คือ MRI spine with gadolinium ซึ่งสามารถบอกขนาด ตำแหน่ง ความลึก และการบวมรอบ ๆ ได้ รวมถึงยังสามารถบอกได้ว่ามีเนื้อออกกดไขสันหลังมากเพียงใด และสามารถเห็นรายละเอียดของ Cyst และ Syringomyelia ที่เกี่ยวข้องกับเนื้อออกได้

แม้ว่า Tumor 3 ชนิดที่พบบ่อยที่สุดใน Intramedullary spinal cord tumor จะมีลักษณะจำเพาะของแต่ละชนิด อย่างไรก็ตามการแยกชนิดของ Intramedullary spinal cord tumor ด้วย MRI อย่างเดียวทำได้ยาก

ทั้ง Ependymoma และ Astrocytoma มัก Involve multiple vertebral segments, enhance with contrast, are hypo- or isointense on T1-weighted, and are hyperintense on T2 weighted images Ependymoma มักอยู่ตรงกลางของ spinal cord และโตอย่างสมมาตรจนคลุมเนื้อ spinal cord ทั้งหมด และมักแสดงลักษณะ enhance diffusely with a well-defined border ส่วน Astrocytoma มักจะ

อยู่ eccentric ของ spinal cord มากกว่า ependymoma ลักษณะที่พบได้ใน MRI คือ non-enhancing or have an enhancing nodule or large satellite cysts และมักไม่ค่อย well-defined border การพบ intratumoral hemorrhage สามารถพบได้ทั้ง Ependymoma และ Astrocytoma แต่จะพบใน Ependymoma ได้มากกว่า

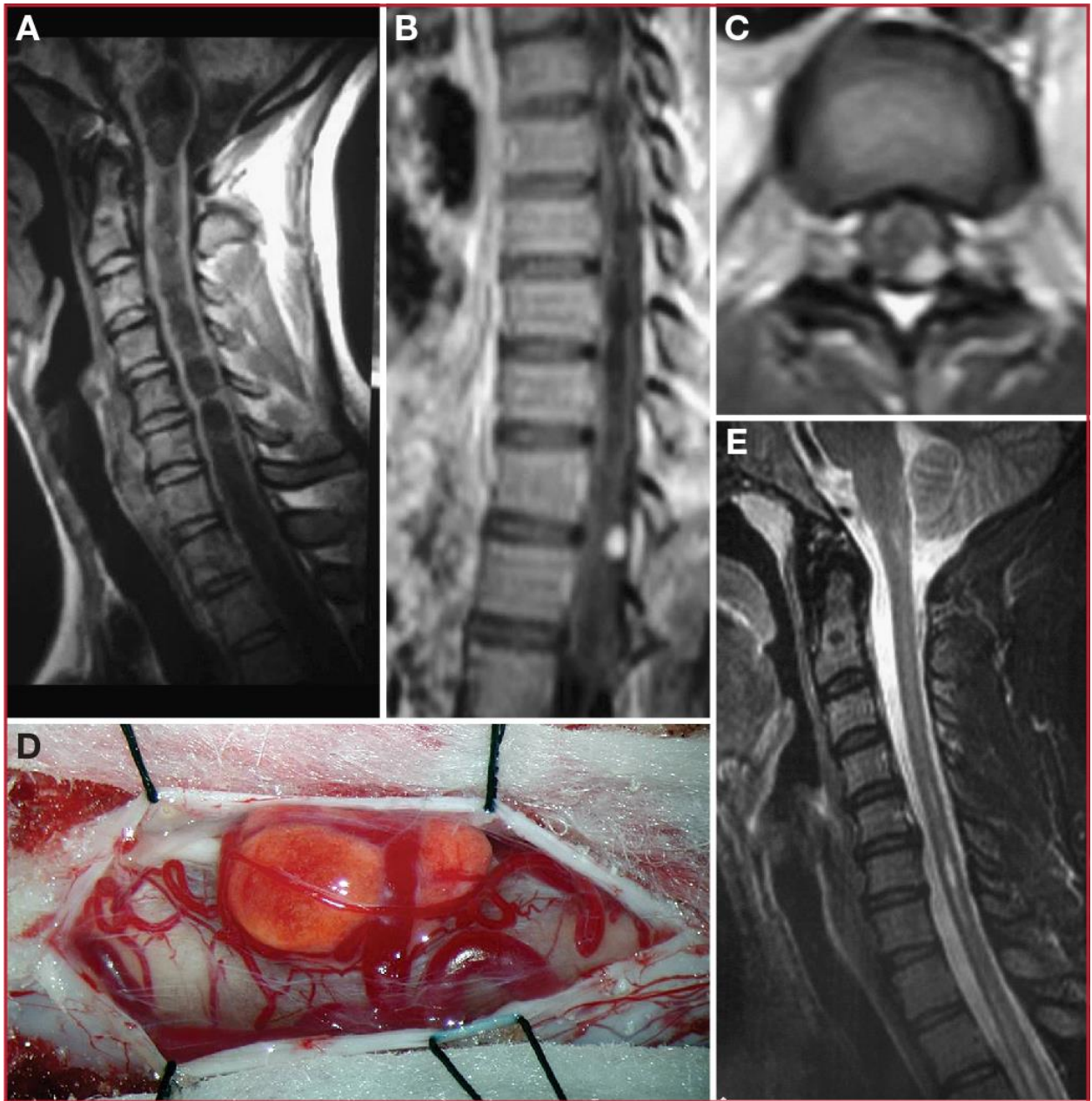
Hemangioblastoma จะพบลักษณะ homogeneous contrast enhancement ใน MRI เมื่อเทียบกับ Astrocytoma และ Ependymoma และอาจพบ mural nodules และ associated กับ syringomyelia และอาจพบ significant surrounding edema เนื่องจากเป็น tumor ที่มีเลือดมาเลี้ยงเยอะ การทำ spinal cord angiography สามารถช่วยแยก feeding vessels and associated dilated pial veins จาก vascular shunting เพื่อใช้ในการพิจารณาทำ pre-operative embolization



ภาพ MRI Spine: แสดงภาพเนื้องอกไขสันหลังชนิดต่างๆ

- ภาพ (A) เนื้องอกชนิด Astrocytoma ใน Cervical cord (ลูกศร)
- ภาพ (B) เนื้องอกชนิด Ependymoma ที่บริเวณ Filum terminale (ลูกศร)
- ภาพ (C) เนื้องอกไขสันหลังที่, metastasis บริเวณ L1 spine (ลูกศร)

(ที่มา : Textbook neurosurgery สำหรับนักศึกษาแพทย์และแพทย์เพิ่มพูนทักษะ ผศ.นพ. บุญเลิศ มิตรเมือง 2019.)



จากภาพ ผู้ป่วยอายุ 43 ปี วินิจฉัยเป็น T1 hemangioblastoma แสดง (A) T1-weighted sagittal MRI แสดง cervical syrinx ขนาดใหญ่ขยายขึ้นไปถึง medulla Sagittal (B) and axial (C) contrast-enhanced MRI แสดง an enhancing mass ที่ dorsolateral aspect ของ spinal cord ที่ตำแหน่ง T1 D,ภาพถ่ายขณะผ่าตัดแสดง predominantly exophytic “snow cone” type hemangioblastoma E แสดงภาพ MRI หลังผ่าตัดแสดง syrinx ที่ลดลงอย่างมาก (ที่มา : Mandigo, C., Ogden, A., Angevine, P., & McCormick, P. (2009). OPERATIVE MANAGEMENT OF SPINAL HEMANGIOBLASTOMA. *Neurosurgery*, 65, 1166–1177.)

Treatment

หลังจากการวินิจฉัย Intramedullary spinal cord tumor แล้ว ผู้ป่วยควรเข้ารับการผ่าตัดนำก้อนเนื้องอกออกอย่างรวดเร็วที่สุด เนื่องจากระยะเวลาที่ผ่านไปอาจทำให้ผู้ป่วยมี Neurodeficits เพิ่มมากขึ้นได้ ซึ่งการผ่าตัดนำก้อนเนื้องอกออกนี้มีวัตถุประสงค์ คือ 1) เพื่อให้ได้ชิ้นเนื้อสำหรับการวินิจฉัยทางพยาธิวิทยา และ 2) การทำให้ผู้ป่วยมีอาการดีขึ้น โดยระหว่างการผ่าตัด การใช้เครื่องมือติดตามการทำงานของเส้นประสาท (Intraoperative neurophysiologic monitoring (IONM)) ทั้งระบบ Motor เช่น วิธี Magnetic motor evoked potentials (mMEP), Electrical motor evoked potentials (eMEP หรือเรียกอีกชื่อหนึ่งว่า D-wave) และระบบ Somatosensory เช่น Somatosensory evoked potential (SSEP) (ดังตารางที่ 2) จะทำให้ศัลยแพทย์สามารถตัดก้อนเนื้องอกได้อย่างถูกต้องและแม่นยำมากยิ่งขึ้น ซึ่งมักทำการผ่าตัดด้วยวิธี Microscopy โดยความยากง่ายของการผ่าตัดขึ้นอยู่กับตำแหน่งของเนื้องอก ชนิดของเนื้องอก การกระจายของเนื้องอกไปยังเนื้อเยื่อรอบ ๆ และ Operative exposure

ตารางที่ 2 แสดงการติดตามการทำงานของเส้นประสาทด้วยวิธีต่าง ๆ (ดัดแปลงจากเอกสารอ้างอิงหมายเลข 5)

Method	Monitors
SSEP	Dorsal columns
mMEP	Corticospinal tract, anterior horn motor neurons
eMEP/D-wave	Fast conducting fibers in the corticospinal tract
EMG	Nerve root function

SSEP; Somatosensory evoked potential

mMEP; Magnetic motor evoked potentials

eMEP; Electrical motor evoked potentials

EMG; Electromyography

นอกจากนี้ยังมีการรักษาด้วย Adjuvant chemotherapy และ Adjuvant radiotherapy ในผู้ป่วยรายที่ไม่สามารถตัดเนื้องอกได้หมด หรือในผู้ที่มีข้อห้ามในการผ่าตัด

Reference

1. M Das J, Hoang S, Mesfin FB. Intramedullary Spinal Cord Tumors. [Updated 2021 May 4]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK442031/>
2. Mandigo, C., Ogden, A., Angevine, P., & McCormick, P. (2009). OPERATIVE MANAGEMENT OF SPINAL HEMANGIOBLASTOMA. *Neurosurgery*, 65, 1166–1177.
3. Textbook neurosurgery สำหรับนักศึกษาแพทย์และแพทย์เพิ่มพูนทักษะ ผศ.นพ. บุญเลิศ มิตรเมือง 2019.
4. Spinal Cord Tumors - Spine - Orthobullets [Internet]. Orthobullets.com. 2021 [cited 18 September 2021]. Available from: <https://www.orthobullets.com/spine/2072/spinal-cord-tumors>
5. Ottenhausen M, Ntoulas G, Bodhinayake I, Ruppert F, Schreiber S, Förschler A et al. Intradural spinal tumors in adults—update on management and outcome. *Neurosurgical Review*. 2018;42(2):371-388.
6. Samartzis D, Gillis C, Shih P, O'Toole J, Fessler R. Intramedullary Spinal Cord Tumors: Part II—Management Options and Outcomes. *Global Spine Journal*. 2015;6(2):176-185.
7. Matthew K. Tobin et al, Intramedullary spinal cord tumors: a review of current and future treatment strategies, *journal of neurosurgery*, 2015, available from <https://thejns.org/focus/view/journals/neurosurg-focus/39/2/article-pE14.xml>.

คณะผู้จัดทำ

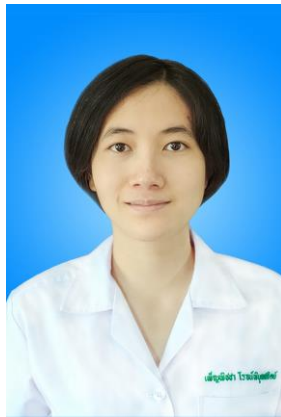
นักศึกษาแพทย์ชั้นปีที่ 6 คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยธรรมศาสตร์

หน่วยประสาทศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์ โรงพยาบาลธรรมศาสตร์เฉลิมพระเกียรติ

1. นายวรวัชร โภคาวัฒนา 5911670254
2. นางสาวเพ็ญพิชชา โรจน์พิบูลสถิตย์ 5911670494
3. นายสิทธิกร แก่นสิงห์ 5911670601
4. นางสาวชญานิ์ ธิรพัฒน์ 5911670130



วรวัชร โภคาวัฒนา



เพ็ญพิชชา โรจน์พิบูลสถิตย์



สิทธิกร แก่นสิงห์



ชญานิ์ ธิรพัฒน์