

Vestibular Schwannoma

Case ผู้ป่วยชายไทย อายุ 52 ปี ภูมิลำเนาจังหวัดสระแก้ว

Chief complaint หูขวาได้ยินลดลงมา 1 ปี

Present illness

1 ปีก่อนมารพ หูข้างขวาได้ยินลดลงเรื่อยๆจนหูดับ ไม่มีอาการได้ยินเสียงแว่วในหู ไม่มีปวดหู ไม่มีอาการเวียนหัวบ้านหมุน ไม่มีอาการเดินเซ ไม่มีตาพร่ามัว ไม่มีเห็นภาพซ้อน ไม่ปวดศีรษะ ไม่อาเจียน ไม่มีไข้เรื้อรัง ไม่มีเบื่ออาหารน้ำหนักลด ไม่มีอาการแขนขาอ่อนแรง ไม่ชัก ไม่มีบัสสาวะรด ไม่ได้เข้ารับการรักษาใด มาก่อน ไม่มีประวัติได้รับอุบัติเหตุมาก่อนหน้า

3 เดือนก่อนมารพ เดินลำบากมากขึ้น เดินเซไปข้างขวา ทรงตัวไม่ได้ ระยะเวลาได้ปกติ มีบัสสาวะรดเป็นบางครั้ง กลืนได้ปกติ ไม่มีปากเบี้ยวหรือหน้าเบี้ยว ไม่มีเสียงแหบ ไม่ชาบริเวณใบหน้า ไม่มองเห็นภาพซ้อน

Past history

- ปฏิเสธประวัติโรคประจำตัว
- ปฏิเสธยาที่ใช้อยู่ในปัจจุบัน
- ปฏิเสธประวัติแพ้ยา/แพ้อาหาร
- ปฏิเสธการผ่าตัด/ได้รับบาดเจ็บที่ศีรษะ

Family history

- ปฏิเสธประวัติโรคมะเร็งในครอบครัว

Social history

- ผู้ป่วยอาศัยอยู่ในจังหวัดสระแก้วกับคุณพ่อและน้องชาย
- ปฏิเสธประวัติการดื่มเหล้า/สูบบุหรี่/ใช้สารเสพติด
- ปัจจุบันไม่ได้ประกอบอาชีพ

Physical examination

- Vital signs : BT 36°C, BP 132/88 mmHg, PR 80 bpm, RR 20/min
- General appearance : good consciousness, no pallor, no jaundice, no dyspnea
- HEENT : no pale conjunctiva, anicteric sclera
- CVS : full and regular pulse all extremities, normal S1S2, no murmur, cap. refill < 2 sec
- RS : normal chest contour, no retraction, resonance on percussion, clear and equal breath sound both lungs, no adventitious sound
- Abdomen : no distention, normoactive bowel sound, soft, not tender, no guarding, no rebound tenderness, liver and spleen cannot be palpated

Neurological exam

- Mental status : good consciousness, oriented to time/place/person, E4V5M6
- Cranial nerves examination :
 - CN I : no anosmia
 - CN II,III : VA 20/20 BE, no VF defect, RAPD negative, no papilledema, pupils 3 mm react to light both eyes
 - CN III,IV,VI : full EOM
 - CN V : normal facial sensation, normal strength of masseter and temporalis muscle
 - CN VII : no facial palsy
 - CN VIII : Right ear deafness, lateralization to left of Weber's test, Rinne's test AC>BC of left ear, Rinne's test right ear cannot evaluate
 - CN IX,X : no uvular deviation, normal gag reflex
 - CN XI : normal strength of trapezius and SCM muscle power
 - CN XII : no tongue deviation, no tongue fasciculation
- Motor : normal muscle tone, muscle power grade V/V all extremities, no pronator drift
- Sensory : normal pain, temperature, touch, pinprick and proprioception sensation
- Reflex : DTR 2+ all extremities
- Babinski's sign plantar flexion both sides
- Cerebellar signs : right truncal ataxia, normal finger to nose test, Romberg's test positive, no dysdiadochokinesia
- Stiffness of neck : negative

Pertinent findings

- Progressive hearing loss of right ear
- Progressive right truncal ataxia
- Bladder symptom
- Lateralization to the left of Weber's test

Problem list

- Progressive right sensorineural hearing loss for 1 year with progressive ataxia and bladder symptom for 3 months

Approach

Localization and etiology เนื่องจากผู้ป่วยมีภาวะ progressive hearing loss ซึ่งจากการตรวจ Weber's test และ Rinne's test สามารถแปลผลได้ว่าหูด้านขวาผิดปกติแบบ Sensorineural hearing loss (SNHL) จึงทำให้ส่งสัญญาณจากบริเวณเส้นประสาทสมองคู่ที่ 8 (Vestibulocochlear nerve) ซึ่งแบ่งเป็น Vestibular nerve ทำหน้าที่ในการทรงตัว และ Cochlear nerve ทำหน้าที่รับการได้ยิน สาเหตุของ vestibulocochlear nerve dysfunction ในผู้ป่วยรายนี้คาดว่าเกิดจากการกดเบียด (Mass effect) ต่อ Cochlear nerve และจากการที่ผู้ป่วยมีอาการแบบค่อยเป็นค่อยไปเป็นเวลานาน ทำให้นึกถึงการกดเบียดจากเนื้องอกที่ไม่ใช่มะเร็ง (Benign tumor) เหตุผลที่ไม่นึกถึงเนื้องอกจากก้านสมอง (Brainstem) เนื่องจากตรวจร่างกายไม่พบอาการและอาการแสดงของ Cranial nerves ที่อยู่บริเวณ Pons เพราะตามธรรมชาติแล้วก้านสมอง (Brainstem) มีขนาดเล็กมาก หากมีก้อนเนื้องอกที่โตจากก้านสมองโดยตรงมักจะมีอาการของ Cranial nerves อื่นๆร่วมด้วย สำหรับอาการอื่นๆที่สนับสนุนการวินิจฉัยหาตำแหน่งรอยโรคเช่น Truncal ataxia คือการเซขณะยืนหรือนั่งตัวตรงถึงแม้กล้ามเนื้อสั่งการ (Motor function) จะปกติก็ตาม โดยอาการเดินเซของผู้ป่วยรายนี้เป็นหลังจากมีปัญหาด้านการได้ยินประมาณ 9 เดือน จึงทำให้นึกถึงก้อนเนื้องอกใหญ่ขึ้นจนไปกดเบียดที่ตำแหน่ง Vermis of cerebellum สำหรับอาการปัสสาวะรดหรือกลั้นปัสสาวะไม่ได้ (Urinary incontinence) อาจอธิบายจากการที่เนื้องอกมีขนาดใหญ่จนไปกดโพรงสมอง (Ventricle) ส่งผลให้น้ำในโพรงสมอง (Cerebrospinal fluid) ไม่สามารถระบายไปที่ทิศทางปกติได้ เกิดภาวะโพรงสมองคั่งน้ำจากการอุดตัน (Non-communicating hydrocephalus) จนกดเบียด Pons บริเวณ Pontine micturition center ซึ่งเป็นระบบประสาทอัตโนมัติ (Autonomic nervous system) ที่อยู่ใกล้กับ Fourth ventricle ทำให้ร่างกายควบคุมการกลั้นปัสสาวะที่ผิดปกติได้ จากประวัติและการตรวจร่างกายของผู้ป่วย โดยสรุปจึงนึกถึงตำแหน่งของก้อนเนื้องอกบริเวณ Cerebellopontine angle (CP angle) ที่มีต้นกำเนิดมาจาก Vestibular nerve

Differential diagnosis

เนื้องอกที่ตำแหน่ง Cerebellopontine angle (CP angle) เป็นตำแหน่งที่เกิดเนื้องอกชนิด Vestibular schwannomas 60% ถึง 78% ,Meningiomas 14% และ Epidermoids ประมาณ 4% และ metastatic tumor

1. **Vestibular schwannoma** นึกถึงเนื้องอกชนิดนี้มากที่สุด เนื่องจากเป็นชนิดที่พบได้มากที่สุด พบบ่อยในช่วงอายุประมาณ 50 ปี

มักจะมีอาการได้ยินลดลงเป็นอาการหลัก และมีอาการเดินเซ ทรงตัวไม่ได้ร่วมด้วย ซึ่งเข้าได้กับผู้ป่วยรายนี้

หากแยกกับเนื้องอกชนิดอื่น ๆ ด้วยภาพทางรังสีจะพบว่า เนื้องอกชนิดนี้จะมีรูปร่างที่ค่อนข้างกลม ขอบเขตชัดเจน แยกกับ Cerebellum ชัดเจน ใน

MRI T1 with gadolinium จะเห็นขอบของ tumor เป็นสีดำเนื่องจากมีการล้อมรอบด้วย Cerebrospinal fluid (CSF) และเห็นตัวก้อนเป็นแบบ heterogeneous signal

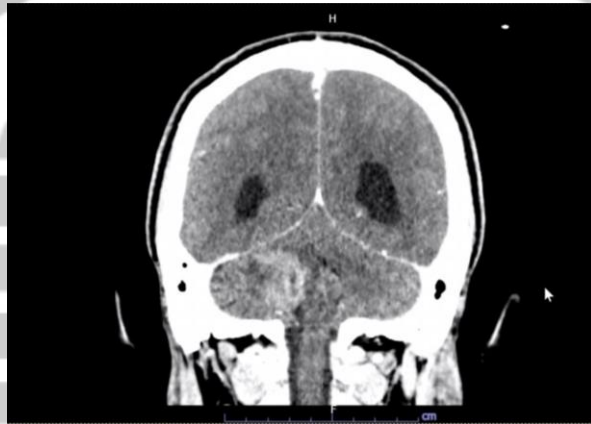
2. **Meningioma** เป็นเนื้องอกของเยื่อหุ้มสมองชั้น dura พบบ่อยรองลงมา ผู้ป่วยส่วนใหญ่อยู่ในช่วงอายุ 40-60 ปี ผู้ป่วยจะมีอาการเหมือน vestibular schwannoma ได้เช่นกัน จาก compression effect ต่อเส้นประสาทสมองคู่ที่ 8 หากดูภาพถ่ายทางรังสี จะเห็นขอบเขตจะชัดเจน ซึ่งใน CT scan หรือ MRI จะเห็นลักษณะเฉพาะที่เรียกว่า Dural tail ซึ่งเป็นลักษณะการขยายขนาดและพื้นที่ไปตาม Dura
3. **Epidermoid tumor** เป็นเนื้องอกชนิด benign ที่สามารถเกิดในตำแหน่ง Cerebellopontine angle ได้ โดยขอบเขตของเนื้องอกชนิดนี้มักจะไม่ชัดเจน จะมีการเติบโตและขยายตัวไปตามฐานกะโหลก (Skull base) ซึ่งประกอบด้วยรู (Canal) ช่องแคบ (Fissure) และแอ่ง (Fossa) ทำให้มีรูปร่างที่ต่างกันอย่างชัดเจน
4. **Metastatic tumor**

Investigations

- Imaging
 - CT brain with contrast media
 - MRI brain with gadolinium
- Audiogram
 - Audiogram 21/6/65 Left PTA 23/23 PB 92%, Right PTA 110+/88 PB CNT
 - แปลผล: Left normal hearing, Right profound SNHL
- Complete blood count
 - Hb 14.4 g/dL, Hct 42.9 %, MCV 87.6 fL, WBC 8,135 uL(N76.83%,L18.71%,M3.12%), Platelet 270,000 uL
- Blood urea nitrogen, serum creatinine, electrolytes
 - BUN 12 mg/dL, Cr 1.05 mg/dL, Na 141 mmol/L, K 3.8 mmol/L, Cl 104 mmol/L, HCO₃ 31 mmol/L
- Coagulogram
 - PTT 24.3 sec, PT 11.4 sec, INR 0.96

Patient's CT brain with Contrast media





CT Brain with contrast media Interpretation

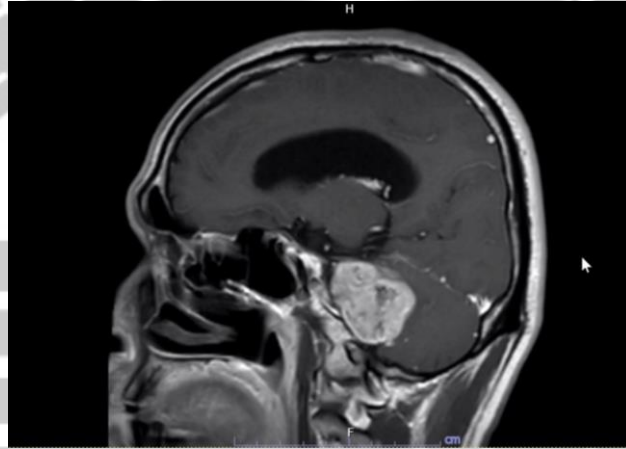
- An inhomogeneous enhancing isodense mass at right CP angle, measuring about 3.8x3.5x3.6 cm. in APxTRxCC dimensions with widened internal acoustic canal and intracanalicular mass extension. There is mass effect to effacing the fourth ventricle.
- Mild dilatation of the lateral and third ventricles and diffusely mild effacing of cerebral cortical sulci, cisterns and fissures.

Impression

- A 3.8x3.5x3.6 cm. inhomogeneous enhancing right CPA mass with right IAC widening and intracanalicular mass extension, likely acoustic or vestibular schwannoma. DDX are metastasis and meningioma.
- Mass effect to the fourth ventricle causing obstructive mild hydrocephalus and mild cerebral edema

Patient's MRI brain with gadolinium





MRI brain with gadolinium Interpretation

- A large well defined extra-axial complex mass in right CPA cistern, centered in the internal acoustic canal, which is hypo SI on T1W, heterogeneous hyper SI on T2W, heterogeneous enhancement and internal hemorrhagic foci, size 3.6x4.1x3.7 cm. in APxTxV dimensions. This causes pressure effect to right side pons, right middle cerebellar peduncle and anteromedial part of right cerebellar hemisphere and also compresses fourth ventricle resulting in mild to moderate degree of obstructive hydrocephalus.
- There is small restricted diffusion lesion, showing hypo SI on T1W, hyper SI on T2/FLAIR , likely acute infarction.
- There is 0.7x0.5 cm enhancing focus, showing iso SI on T1W, hyper SI on T2WI, no restricted diffusion with tiny hemorrhage at left thalamus.
- Few old infarctions at right external capsule, left lentiform nuclei, left thalamus, midbrain and pons are observed.
- There are a few punctate T2/FLAIR hyperintense lesions involving deep white matter of bilateral frontal and parietal lobes, non specific/ischemic white matter change.
- Multiple microbleed foci along left thalamus, left temporal lobe and pons are seen

Impression

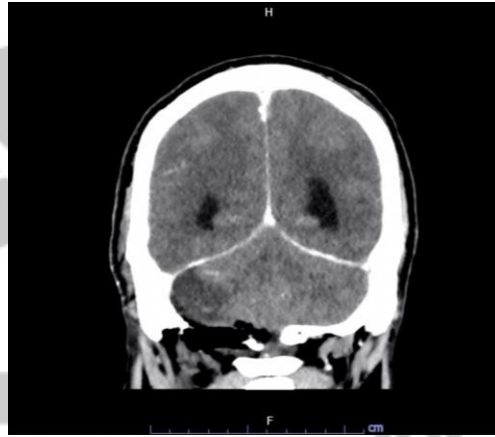
- A 3.6x4.1x3.7 cm. large well defined extra-axial complex mass with internal hemorrhage foci in right CPA cistern, centered in the IAC, causing pressure effect to right sided pons, right middle cerebellar peduncle, anteromedial part of right cerebellar hemisphere, fourth ventricle resulting in mild to moderate degree of obstructive hydrocephalus. Likely vestibular schwannoma. DDX is metastasis.
- Acute infarction at right lentiform nuclei.
- A 0.7x0.5 cm enhancing focus, showing iso SI on T1W, hyper SI on T2WI, no restricted diffusion with a tiny hemorrhage at left thalamus, DDX hyperacute hemorrhage at left thalamus. DDX hyperacute hemorrhage or hemorrhagic metastasis.
- Few old infarctions at right external capsule, left lentiform nuclei, left thalamus, midbrain and pons.
- Multiple microbleed foci along left thalamus, left temporal lobe and pons.

Management

ผู้ป่วยได้รับการวินิจฉัยเป็น Right vestibular schwannoma รักษาด้วยวิธีการ Right Suboccipital craniotomy Transcondylar fossa approach with tumor removal under NIMs เนื่องจากผู้ป่วยมีก้อนขนาดใหญ่ และเป็นการผ่าตัดที่ไม่ทำลายการทำงานของ facial nerve โดยทำการลง incision แบบ Right Hockey Stick ผลการผ่าตัดพบ Extra-axial mass, smooth surface, well-defined border, size 5x4 cm. in diameter and hypervascularize tumor at right CP angle หลังผ่าตัดเอาก้อน tumor ออก สามารถรักษา CN VII ไว้ได้ และได้ส่งผลชิ้นเนื้อตรวจทางพยาธิวิทยา

- Admit
- Record vital signs and input/output
- NPO
- Losec 40 mg IV OD
- Mannitol 1 bag to OR
- Cefazolin 3 g to OR
- Indocyanine green 2 ขวด to OR
- 0.9% NaCl 1000ml IV rate 80 ml/hour
- Nicardipine 20 mg + NSS 100 ml IV rate 5-75 ml/hour titrate keep BP \leq 140/90 mmHg
- Dexamethasone 8 mg IV stat
- Group match Packed Red Cell 4 units, Fresh Frozen Plasma 4 units
- On Foley's catheter
- Repeat CT brain with contrast tomorrow after surgery

Ct brain with contrast post operation



Vestibular schwannoma

General Information

Vestibular schwannoma หรือ Acoustic neuromas หรือ Acoustic neurinomas เป็นเนื้องอกที่มีเซลล์ต้นกำเนิดจาก Nerve sheath's Schwann cells โดย Vestibular schwannomas เป็นชนิดที่พบบ่อยที่สุดในเนื้องอกชนิด Schwannomas พบได้ถึง 90% ของทั้งหมด⁶ รองลงมาคือ Trigeminal schwannomas 0.8% ถึง 8% Facial schwannomas ประมาณ 2.5%⁸ และ Lower cranial schwannomas 2%⁹ ซึ่งเนื้องอกชนิด Schwannomas สามารถพบได้ประมาณ 8% ของ Intracranial neoplasms⁷

จากการศึกษาพบว่ามากกว่า 90% ของ Vestibular schwannomas มีต้นกำเนิดมาจาก Inferior vestibular nerve¹⁰ ตำแหน่งที่พบบ่อยมักเกิดในตำแหน่ง Cerebellopontine angle (CP angle) ซึ่งเป็นตำแหน่งที่เกิดเนื้องอกชนิด Vestibular schwannomas 60% ถึง 78% (Meningiomas 14%, Epidermoids 4%, สัดส่วนที่เหลือเป็น Facial schwannomas, Lipomas, Metastasis tumor¹¹), สามารถพบเนื้องอกทั้งสองข้างได้ประมาณ 4% และมักเกี่ยวข้องกับ Neurofibromatosis type 2¹²

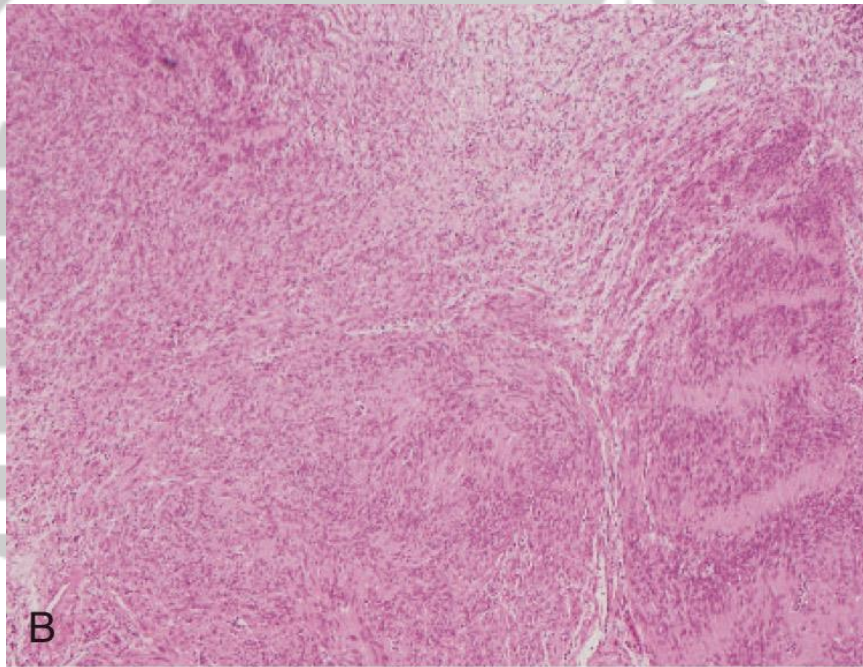
Epidemiology

อุบัติการณ์ของการเกิดโรคพบมากขึ้น ปัจจุบันพบประมาณ 1 รายต่อประชากร 100,000 คนต่อปี^{4,5} ซึ่งพบบ่อยในช่วงอายุ 40-60 ปี หรือประมาณร้อยละ 8-10 ของเนื้องอกในกะโหลกศีรษะ (Intracranial neoplasm) ซึ่งร้อยละ 95 ของผู้ป่วยพบความผิดปกติของเส้นประสาทข้างเดียวและเป็นชนิดที่ไม่เกี่ยวข้องกับพันธุกรรม

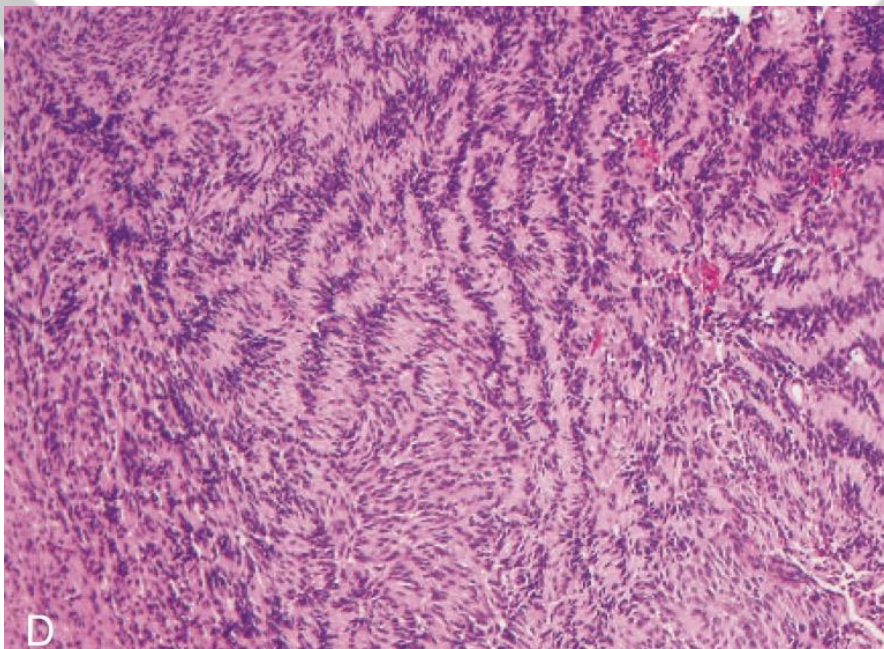
Histopathology

รอยโรคเกิดบริเวณใกล้กับ Transitional point ซึ่งอยู่ระหว่าง Glial cells และ Schwann cells หรือเรียกว่า Obersteiner-Redlich zone ลักษณะก้อน

มีสีเทาหรือสีเหลือง ผิวขรุขระ ขอบเขตของก้อนชัด และลักษณะของภาพจากกล้องจุลทรรศน์ แบ่งตามชนิดเนื้อเยื่อที่เรียงตัวกัน ได้ดังนี้

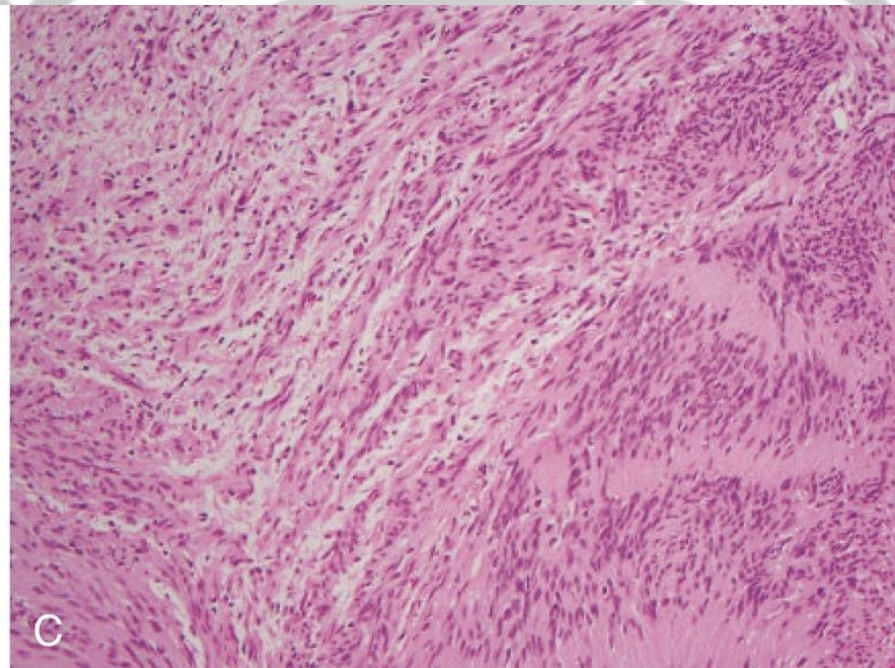


ภาพที่ 1 Antoni A เป็นการรวมตัวของเนื้อเยื่อจาก spindle cells พบลักษณะ elongated nuclei และ ample pink cytoplasm²⁵



ภาพที่ 2 Verocay bodies พบใน Antoni A ประกอบด้วย acellular eosinophilic area
schwann cells แบบ parallel

ที่ล้อมรอบด้วย spindle shaped



ภาพที่ 3 Antoni B มีการเรียงตัวของ cell แบบ loose reticulated ร่วมกับพบ multipolar processes และ microcyst formation

Etiologies

เนื้องอกชนิดนี้เกิดจาก schwann cell ของ vestibular division ของ acoustic nerve (8th nerve) เนื้องอกเริ่มเกิดที่ internal auditory canal แล้วเติบโตลุกลามออกมาอยู่ใน CP angle ซึ่งกายวิภาคในตำแหน่งนี้ประกอบด้วย acoustic nerve, trigeminal nerve, brain stem, cerebellum

Clinical presentation

- **Symptoms** อาการมักสัมพันธ์กับขนาดของเนื้องอก ส่วนใหญ่มักพบ Triad ได้แก่ ipsilateral sensorineural hearing loss, tinnitus และ balance difficulties แบ่งได้เป็น 4 ระยะ

ระยะที่ 1

เนื้องอกอยู่บริเวณ Internal auditory canal (IAC) ทำให้มีการได้ยินบกพร่อง หรือหูไม่ได้ยิน หรือได้ยินลดลงในข้างที่มีรอยโรค (unilateral hearing loss) ซึ่งพบได้ทั้งการเสื่อมลงช้าๆ หรือเกิดเฉียบพลัน ผู้ป่วยจึงมักมาพบแพทย์ด้วยเรื่องต้องใช้หูอีกข้างแทนเวลาพูดคุยโทรศัพท์ นอกจากนี้มีอาการเสียงในหู (tinnitus) หรือเวียนศีรษะ แต่อาการเวียนศีรษะพบได้ไม่บ่อย เนื่องจากเนื้องอกโตขึ้นช้า ทำให้ร่างกายสามารถปรับตัวได้

ระยะที่ 2

เนื้องอกโตขึ้นออกมาอยู่ที่บริเวณ cerebellopontine angle (CP angle) ทำให้การได้ยินเสื่อมลง และอาจมีปัญหาด้านการทรงตัว

ระยะที่ 3

เนื้องอกมีขนาดใหญ่ขึ้นทำให้เกิดการกดเบียดอวัยวะข้างเคียง จึงทำให้มีอาการ ได้แก่

- กดเบียด brainstem : แขนขาอ่อนแรง คลื่นไส้อาเจียน ปัญหาด้านการได้ยินและปัญหาการทรงตัวเพิ่มขึ้น หากไม่ได้รับการรักษาอาจทำให้เกิดระบบหายใจล้มเหลวได้
- กดเบียด cerebellum : เดินเซ ล้มง่าย ทรงตัวไม่ดี
- กด CNV : ชาบริเวณใบหน้า ใบหน้าอ่อนแรงข้างเดียว ได้รับรสชาติอาการเปลี่ยน
- กด CN VI : มองเห็นภาพซ้อน
- กด CNVII : Facial nerve palsy แบบ lower motor neuron lesions
- กด lower cranial nerve (CN IX, X, XII) : เสียงแหบ กลืนลำบาก

ระยะที่ 4

เนื้องอกมีขนาดใหญ่ขึ้นจนกดโพรงสมองที่ 4 (fourth ventricle) ทำให้เกิด hydrocephalus จึงเกิด increase intracranial pressure ทำให้มีอาการปวดศีรษะ กล้ามเนื้อใบหน้ากระตุกและอ่อนแรง ตามัวหรือเห็นภาพซ้อน และ มีความผิดปกติทางระบบประสาทอื่นๆ เนื่องจากเส้นประสาทสมองและเนื้อสมองถูกกดเบียด

● Sign

- Weber test: lateralize to the uninvolved side
- Rinne test: positive both sides (air conduction > bone conduction) เนื่องจากเป็น sensorineural hearing loss
- Nystagmus เนื่องจากมี vestibular involvement

Investigation and Evaluation of Schwannoma

- Pure tone audiogram (PTA)

เป็นการตรวจการได้ยินด้วยเครื่องตรวจการได้ยินไฟฟ้า ซึ่งมักใช้เป็นเครื่องมือในการตรวจคัดกรองเป็นขั้นต้นแรก ส่วนมากจะพบลักษณะการได้ยินบกพร่องในช่วงความถี่สูงซึ่งเป็น progressive unilateral or asymmetric sensorineural hearing loss โดยสาเหตุที่ทำให้เกิด asymmetric sensorineural hearing loss²⁶ เช่น CPA lesions, inner ear lesions, intraaxial lesions (including brainstem infarctions), multiple sclerosis แต่หากเนื้องอกมีขนาดใหญ่จะกดเบียดเส้นประสาทสมอง ทำให้การได้ยินบกพร่องรุนแรงหรือหูหนวกได้ โดยหากตรวจแล้วพบว่ามีความผิดปกติจากค่า pure tone audiogram ของหูทั้งสองข้างแตกต่างกันมากกว่า 10-15 dB จะแนะนำให้ทำการตรวจเพิ่มเติม

- **Speech discrimination evaluation**

เป็นการตรวจความสามารถในการเข้าใจคำพูด ซึ่งเป็นเครื่องมือที่มี sensitivity ในการประเมินความสามารถในการสื่อสารมากกว่า pure tone audiogram อีกทั้งยังมีประโยชน์ในการกำหนด serviceable hearing (serviceable hearing เป็นการประเมินการได้ยินโดยใช้ scoring system ที่นิยมใช้อยู่ 2 ระบบคือ ระบบแรกคือ AAO-HNS โดยถ้าอยู่ใน AAO-HNS class A หรือ B จะจัดว่าเป็น serviceable hearing อีกระบบคือ Gardner-Robertson system โดยใช้ 50/50 rule ซึ่งหมายถึง PTA threshold < 50 dB และ WRS > 50% หรือบางที่อาจใช้ 70/30 rule ซึ่งหมายถึง 70% WRS และ 30 dB PTA จะจัดว่าเป็น serviceable hearing และทำนายโอกาสการผ่าตัดที่สามารถเก็บรักษาความสามารถในการได้ยินไว้ได้

| Class | WRS (%) |
|-------|---------|
| I | 70-100 |
| II | 50-69 |
| III | 1-49 |
| IV | 0 |

| Class | Pure tone threshold (dB) ^a | Speech discrimination score ^b (%) | Clinical utility |
|----------|---------------------------------------|--|------------------|
| A | ≤ 30 | AND | ≥ 70 |
| B | > 30 AND ≤ 50 | AND | ≥ 50 |
| C | > 50 | AND | ≥ 50 |
| D | any level | | < 50 |

^aaverage of pure tone hearing thresholds by air conduction at 0.5, 1, 2 & 3 kHz

^bspeech discrimination at 40 dB or maximum comfortable loudness

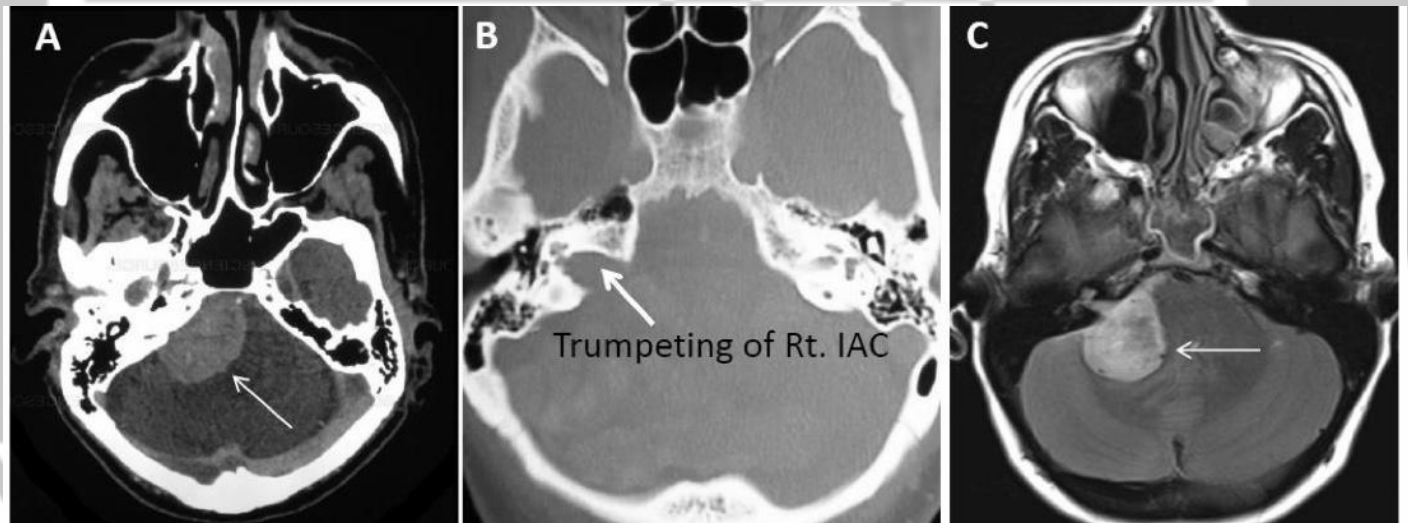
Boldface classes are generally considered serviceable hearing.

- **CT brain**

CT brain มีบทบาทสำคัญในการดูการเปลี่ยนแปลงของโครงสร้างกระดูกและตำแหน่งเฉพาะของ skull base โดยเนื้องอกจะประกอบไปด้วย 2 ลักษณะคือ 1. solid part ซึ่งจะเห็นเป็นลักษณะ isodense ใน CT non contrast 2. cystic part ซึ่งจะเห็นเป็นลักษณะ hypodense ใน CT non contrast โดยในภาพเอกซเรย์คอมพิวเตอร์ของเนื้องอกชนิดนี้มักจะเห็นเป็นลักษณะ erosion and widening of internal acoustic meatus และถ้าหากก้อนเนื้องอกมีขนาดใหญ่มากขึ้นจะเข้าไปอยู่ใน extrameatal space ซึ่งทำให้เห็นเป็นลักษณะเฉพาะของโรคนี้ที่เรียกว่า ice-cream cone appearance

- **MRI brain with contrast**

MRI brain with contrast เป็นภาพถ่ายทางรังสีหลักที่ใช้สำหรับการดูและวินิจฉัยเนื้องอกสมอง โดย MRI on T1-weighted ของเนื้องอกชนิดนี้ส่วนมากมักเห็นเป็นลักษณะ hypointense เมื่อเทียบกับเนื้อสมองข้างเคียง ส่วนน้อยหรือในบางของเคสทั้งหมดเห็นเป็นลักษณะ isointense เมื่อเทียบกับเนื้อสมองข้างเคียง MRI on T2-weighted ของเนื้องอกชนิดนี้มักเห็นเป็นลักษณะ heterogeneously hyperintense เมื่อเทียบกับเนื้อสมองข้างเคียง



ภาพที่ 4 ภาพ A เป็นภาพ CT brain โดยตำแหน่งที่ลูกศรชี้แสดงถึง right CP angle tumor ภาพ B ตำแหน่งที่ลูกศรชี้แสดงถึง widening of internal acoustic meatus หรือเรียกว่า trumpeted sign ภาพ C เป็นภาพ MRI brain โดยตำแหน่งที่ลูกศรชี้แสดงถึง right CP angle tumor¹

- เนื้องอกขนาดเล็ก (Small tumor <15 mm diameter) ในผู้ป่วยที่มีการได้ยินปกติที่มี Word recognition score (WRS) 100%
ให้ติดตามความสามารถในการได้ยินร่วมกับ CT scan หรือ MRI scan หากพบว่าการโตของเนื้องอกใน CT หรือ MRI มากกว่า 2 mm
ในระหว่างการติดตามจะพิจารณาการรักษา โดยคำแนะนำในการตรวจด้วย CT หรือ MRI คือ ทุก 6 เดือน เป็นเวลา 2 ปีหลังจากได้รับการวินิจฉัย
หรือ 1 ครั้งต่อปี เป็นระยะเวลา 5 ปี และ ปีที่ 7, 9, 14 หลังจากที่ได้รับการวินิจฉัย²⁰
- เนื้องอกขนาดเล็ก (<15 mm diameter) ในผู้ป่วยที่มี Serviceable hearing ในผู้ป่วยที่มี Serviceable hearing แต่ WRS < 100%
จะมีโอกาสในการคงความสามารถในการได้ยินชนิด Serviceable ไว้ได้ประมาณ 50% ไม่ว่าจะเป็นการผ่าตัดตามอาการ
หรือการเลือกรักษาโดยการผ่าตัด (Microsurgery resection) หรือ รังสีศัลยกรรมร่วมพิภัก (Stereotactic Radiosurgery)
- เนื้องอกขนาดกลาง (15-25 mm diameter) โดยปกติแล้วเนื้องอกขนาด 15-20 mm ควรได้รับการรักษา^{20,21} เนื่องจากภาวะแทรกซ้อนของ Vestibular schwannomas อย่างเช่น Facial nerve injury จะเพิ่มมากขึ้นตามขนาดของเนื้องอก
ซึ่งในกรณีผู้ป่วยอายุน้อยหรืออายุต่างจากช่วงอายุที่พบบ่อยของโรคนี้ (50-60 ปี) แนะนำให้ได้รับการรักษา
สำหรับผู้ป่วยสูงอายุและมีโรคหรือภาวะแทรกซ้อนจากโรคประจำตัวรุนแรงแนะนำให้ติดตามอาการอย่างใกล้ชิดหากมีอาการหรือภาวะแทรกซ้อน
แนะนำให้รักษา และสำหรับผู้ป่วยที่มีโรค Neurofibromatosis type 2 (NF2)ร่วมแนะนำให้ได้รับการรักษา เนื่องจากผู้ป่วยจะมีปัญหาเกี่ยวกับ Cranial nerves และ อัตราการกลับมาเป็นซ้ำ (Recurrent rate) สูงกว่าผู้ป่วยปกติ^{22,23} การรักษาโดยเร็วที่สุดมักจะมีผลลัพธ์ที่ดีกว่า²⁴ มีงานวิจัยชนิด Retrospective ว่าผู้ป่วย NF2 ที่ได้รับ Bevacizumab จะทำให้เนื้องอกลดขนาดลงและเพิ่มความสามารถในการได้ยินให้ผู้ป่วยได้มากกว่า 50% จากเดิม
- เนื้องอกขนาดใหญ่ (>25 mm diameter) การรักษาโดยการเอาเนื้องอกออกหรือการทำให้เนื้องอกมีขนาดเล็กลงนั้นเป็นที่แนะนำในผู้ป่วยที่มีก้อนใน CT scan หรือ MRI มีขนาดใหญ่ โดยตัวเลือกของการรักษา เช่น Microsurgery resection ซึ่งแนะนำในกรณีที่มีการกดเบียด (Mass effect) และการกด Brainstem สำหรับ Stereotactic radiosurgery (SRS) แนะนำในผู้ป่วยสูงอายุหรือมีภาวะแทรกซ้อนจากโรคประจำตัวเยอะหรือผู้ป่วยที่ไม่พร้อมในการผ่าตัดแบบ Resection

Surgical resection techniques

1. Suboccipital or rectosigmoid approach

- เป็นการเปิดผ่าเข้าทาง Occipital bone สามารถใช้ได้กับเนื้องอกขนาดใหญ่ และสามารถลดความเสี่ยงที่จะทำลาย Facial nerve และ Semicircular canal ได้ แต่ข้อเสียคือเสี่ยงที่จะโดน Transverse sinus ตอนเปิดกระโหลก ซึ่งเป็น Vein ขนาดใหญ่ หากได้รับบาดเจ็บจะส่งผลต่อ venous drainage ของสมองได้

2. Middle fossa approach

- ข้อดีของวิธีนี้คือ คงความสามารถในการได้ยิน (Hearing preservation), ก้อนวางตัวอยู่ด้านข้าง (laterally placed tumor), ขนาด<2.5 cm
- ภาวะแทรกซ้อนอาจเกิดการบาดเจ็บของ Temporal lobe ส่งผลให้เกิดอาการชัก (Seizure) ได้

3. Translabyrinthine approach

- จะต้องนำ Semicircular canal ออกให้เห็นก่อนเนื้องอกชัดเจน ทำให้ต้องสูญเสียการได้ยินอย่างถาวร เหมาะสำหรับผู้ป่วยที่สูญเสียการได้ยินของหูอยู่แล้ว

Operative complications

1. Facial nerve injury

เนื่องจาก facial nerve วางตัวอยู่ติดกับ vestibulocochlear nerve ในการผ่าตัดนำก้อนเนื้องอกออกจึงทำให้เกิดการบาดเจ็บต่อ facial nerve ได้ ทั้งจากการบาดเจ็บโดยตรงต่อเส้นประสาท การที่เส้นประสาทถูกดึงยึด การได้รับความร้อน หรือการบาดเจ็บของหลอดเลือดที่มาเลี้ยงเส้นประสาท¹⁴ การบาดเจ็บนี้ทำให้กล้ามเนื้อใบหน้าอ่อนแรง ผู้ป่วยจะมีปัญหา หน้าเบี้ยวตามมาได้หลังการผ่าตัด และอาจส่งผลให้เกิดปัญหาทางตาตามมาได้จากการที่ตาปิดไม่สนิท เช่น กระจกตาอักเสบ (keratitis) แผลที่กระจกตา (corneal ulcer) เป็นต้น โดยระดับการอ่อนแรง ของกล้ามเนื้อใบหน้าสามารถแบ่งระดับโดยใช้ House-Brackmann facial weakness grading system (ตาราง 3) ซึ่งหากอยู่ในระดับ grade I-II จะนับว่าเป็น good outcomes

| Score | Gross | At Rest | Motion |
|-------|--|-----------------------|---|
| I | Normal | Normal | Normal |
| II | Slight weakness noticeable on close inspection | Normal symmetry, tone | Forehead—moderate to good function Eye—complete closure with minimum effort Mouth—slight asymmetry |
| III | Obvious but not disfiguring difference | Normal symmetry, tone | Forehead—slight to moderate movement Eye—complete closure with effort Mouth—slightly weak with maximum effort |
| IV | Obvious and/or disfiguring asymmetry | Normal symmetry, tone | Forehead—none Eye—incomplete closure Mouth—asymmetrical with maximum effort |
| V | Barely perceptible motion | Asymmetry | Forehead—none Eye—incomplete closure Mouth—slight movement |
| VI | No movement | No movement | No movement |

ตารางที่ 3 แสดงการแบ่งระดับ facial muscle weakness ของ House-Brackmann⁶

ขนาดของก้อนเนื้องอกนั้นมีผลโดยตรงกับการบาดเจ็บของ facial nerve หลังการผ่าตัด โดยพบว่า ร้อยละของ facial nerve ที่ยังมีการทำงานที่ดี (House-Brackmann grade I-II) เท่ากับ 96% ในก้อนเนื้องอกขนาดเล็ก (< 2 ซม.) 74% ในก้อนเนื้องอกขนาดกลาง (2-3.9 ซม.) และ 38% ในก้อนเนื้องอกขนาดใหญ่ (> 4 ซม.)¹³

การดูแลรักษา

- การดูแลดวงตา
 - Artificial tear drop หยดตาข้างที่ปิดไม่สนิท q 2 hr and prn
 - Eye ointment บำรุงตาข้างที่ปิดไม่สนิทและปิดด้วยเทป q hs
 - ผ่าตัดเย็บหนังตาเข้าด้วยกัน (tarsorrhaphy) ถ้ามีภาวะ complete facial nerve palsy
- การตัดต่อเส้นประสาทบริเวณใบหน้า (facial re-animation) หลัง 1-2 เดือน กรณีที่เส้นประสาทขาดออกจากกัน หรืออาการไม่ดีขึ้นหลัง 1

2. Cochlear nerve injury

หลังผ่าตัดไปผู้ป่วยอาจมีปัญหาระยะยาวที่ลดลงจากการบาดเจ็บของ cochlear nerve ซึ่งขนาดของก้อนเนื้ออกมีผลในการคงไว้ซึ่งการทำงานของ cochlear nerve หากก้อนเนื้ออก มีเส้นผ่านศูนย์กลางใหญ่กว่า 1.5 ซม. จะลดโอกาสที่ผู้ป่วยจะกลับมาได้ยินเป็นปกติ การทำ Brain stem auditory evoked potential monitoring ขณะทำการผ่าตัด จะช่วยเพิ่มโอกาสการคงไว้ของ cochlear nerve ได้

3. Cerebrospinal fluid leaks

การรั่วของ CSF หลังการผ่าตัดเอาก้อนเนื้ออกออก มีรายงานตั้งแต่ 8.1% - 30%^{16,17} โดยจะ ทำให้ผู้ป่วยมีอาการ CSF ไหลออกมาทางจมูก (rhinorrhea) หู (otorrhea) หรือตามแผลผ่าตัดได้ เกิดจากการที่ CSF นั้น ไหลออกมาผ่านทาง mastoid air cell หรือ eustachian tube หรือเยื่อแก้วหู ที่ถูกเปิดการผ่าตัด และลงมาถึงส่วน nasopharynx

การดูแลรักษา 25-30% ของผู้ที่มีภาวะนี้ จะหายไปได้เอง

- การรักษาแบบไม่ผ่าตัด
 - นอนยกหัวสูง
 - การระบายน้ำไขสันหลัง (percutaneous lumbar subarachnoid drain)
- การรักษาแบบผ่าตัด ในรายที่มีการรั่วไม่หาย
 - กรณีผู้ป่วยได้รับการผ่าตัดเนื้ออกที่เปิดผ่าตัดด้วยวิธี translabyrinthine approach ร่วมกับสูญเสียการได้ยินของหูข้างเดียวกันอยู่แล้ว แนะนำให้ปิด eustachian tube ถาวร โดยเปิดผ่าผ่านทางเยื่อแก้วหู (trans tympanic membrane approach)
 - กรณีผู้ป่วยยังไม่สูญเสียการได้ยิน แนะนำให้ทำการเปิดผ่าตัดเข้าไปอีกครั้ง เพื่อตรวจหาจุดรั่วของ CSF และแก้ไขจุดดังกล่าว

4. Vascular complications

ภาวะแทรกซ้อนต่อหลอดเลือดสามารถจำแนกได้เป็น การบาดเจ็บของหลอดเลือดแดง และหลอดเลือดดำ โดยการบาดเจ็บของหลอดเลือดดำที่พบบ่อยคือ บริเวณ major venous sinuses มักเกิดจากการผ่าตัดไปโดนโดยตรง หรือการชอมหลอดเลือด ส่วนหลอดเลือดแดงที่มักได้รับการบาดเจ็บ คือ Anterior inferior cerebellar artery (AICA) เนื่องจาก 1/3 ของหลอดเลือดวางอยู่หน้าเส้นประสาทสมองคู่ที่ 7 และ 8 และหากก้อนเนื้ออกมีขนาดใหญ่กว่า 4 ซม. จะเสี่ยงบาดเจ็บต่อหลอดเลือดอื่น ๆ อีก ได้แก่ superior cerebellar artery, posterior inferior cerebellar artery และ vertebral artery¹⁸ ส่งผลให้เกิดการบาดเจ็บทั้งแบบเลือดออกและสมองขาดเลือดได้ นอกจากนี้หากมีการบาดเจ็บที่ส่วน labyrinthine branch ของ AICA จะทำให้สูญเสียการได้ยินได้

5. Headache

1/3 ของผู้ป่วยหลังผ่าตัดมักจะมีอาการปวดหัว เกิดขึ้นได้ตั้งแต่หลังชั่วโมง จนถึงเป็นไม่หาย การปวดหัวจะเป็นการปวดในลักษณะ tension type คือปวดลักษณะบีบรัดบริเวณขมับทั้ง 2 ข้าง สามารถรักษาอาการปวดได้โดยใช้ยาแก้ปวดที่หาซื้อได้ทั่วไป มักไม่ต้องพึ่งยากลุ่ม opioid¹⁹ แต่หาก ผู้ป่วยมีอาการปวดหัวบริเวณ frontal, suboccipital อาการปวดเป็นมากขึ้นเมื่อก้มตัวไปข้างหน้า จะสงสัยการปวดหัวที่เกี่ยวข้องกับภาวะ hydrocephalus หรือหากมีอาการปวดหัวร่วมกับอาการกลัวแสง คอแข็ง จะสงสัยภาวะเยื่อหุ้มสมองอักเสบ ต้องไปพบแพทย์เพื่อตรวจเพิ่มเติมและทำการรักษา

References

- 1) ผศ.นพ.บุญเลิศ มิตรเมือง. เนื้องอกสมองที่พบบ่อยในผู้ใหญ่. ชุมพร:ศูนย์แพทยศาสตรศึกษาชั้นคลินิก โรงพยาบาลชุมพรเขตรอุดมศักดิ์, 2562.
- 2) ผศ.พญ.สุวัจน อธิภาส. การดูแลรักษาผู้ป่วยเนื้องอกของประสาทสมองคู่ที่ 8 โดยแพทย์สหสาขา. สืบค้นจาก https://www.rcot.org/datafile/_file/_doctor/a11ba8feec0dd0a349a5d50aad744cb6.pdf
- 3) Mark S.Greenberg. Handbook of Neurosurgery edition 9. Thieme Medical Publishers. 2019.
- 4) Ostrom QT, Gittleman H, Liao P, et al. CBTRUS statistical report: primary brain and central nervous system tumors diagnosed in the United States in 2007-2011. Neuro Oncol. 2014;16(suppl 4): iv1-iv63.
- 5) Propp JM, McCarthy BJ, Davis FG, et al. Descriptive epidemiology of vestibular schwannomas. Neurol Clin. 2007;25:867-890.
- 6) Menta V, Black PM. Craniopharyngioma in the adult. In: Winn RH, ed. Youmans Neurological Surgery. 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 2003:1207-1222.
- 7) Matthies C, Samii M. Acoustic neuromas (vestibular schwannoma). In: Berger MS, Prados MD, eds. Textbook of Neuro-oncology. Philadelphia: WB Saunders; 2005:321-329.
- 8) Ayoubi S, Al-Mefty O. Nonacoustic schwannomas of the cranial nerves. In: Berger MS, Prados MD, eds. Textbook of Neuro-oncology. Philadelphia: WB Saunders; 2005:330-350.
- 9) Kadri PA, Al-Mefty O. Surgical treatment of dumbbell-shaped jugular foramen schwannomas. Neurosurg Focus. 2004;17(2):E9.
- 10) Khrais T, Romano G, Sanna M. Nerve origin of vestibular schwannoma: a prospective study. J Laryngol Otol. 2008;122:128-131.
- 11) Thapa BK, Hossain BK, Khair A, et al. A clinical review of large cerebello-pontine angle tumors. Bangladesh Med Res Counc Bull. 2003;29:23-28.
- 12) Kentala E, Pyykko I. Clinical picture of vestibular schwannoma. Auris Nasus Larynx. 2001;28:15-22.
- 13) Gormley WB, Sekhar LN, Wright DC, et al. Acoustic neuromas: results of current surgical management. Neurosurgery. 1997;41:50-60.
- 14) Sampath P, Holliday MJ, Brem H, et al. Facial nerve injury in acoustic neuroma (vestibular schwannoma) surgery: etiology and prevention. J Neurosurg. 1997;87:60-66.

- 15) Bloch O, Sughrue ME, Kaur R, et al. Factors associated with preservation of facial nerve function after surgical resection of vestibular schwannoma. *J Neurooncol.* 2011;102:281-286.
- 16) Magliulo G, Sepe C, Varacalli S, et al. Cerebrospinal fluid leak management following cerebellopontine angle surgery. *J Otolaryngol.* 1998;27:258-262.
- 17) Artt F, Trantakis C, Krupp W, et al. Cerebrospinal fluid leak after microsurgical surgery in vestibular schwannomas via retrosigmoid craniotomy. *Neurol Res.* 2011;33:947-952.
- 18) Sampath P, Rini D, Long DM. Microanatomical variations in the cerebellopontine angle associated with vestibular schwannomas (acoustic neuromas): a retrospective study of 1006 consecutive cases. *J Neurosurg.* 2000;92:70-78.
- 19) Pedrosa CA, Ahern DK, McKenna MJ, et al. Determinants and impact of headache after acoustic neuroma surgery. *Otol Neurotol.* 1994;15:793-797
- 20) Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, et al. The natural history of vestibular schwannoma. *Otol Neurotol.* 2006; 27:547–552
- 21) 1] Stangerup SE, Caye-Thomasen P, Tos M, et al. Change in hearing during 'wait and scan' management of patients with vestibular schwannoma. *JLaryngol Otol.* 2008; 122:673–681
- 22)] Asthagiri AR, Parry DM, Butman JA, et al. Neurofibromatosis type 2. *Lancet.* 2009; 373:1974–1986
- 23) Samii M, Matthies C. Management of 1000 Vestibular Schwannomas (Acoustic Neuromas): Surgical Management with an Emphasis on Complications and How to Avoid Them. *Neurosurgery.* 1997; 40:11–23
- 24) Brackmann DE, Fayad JN, Slattery WH,3rd, et al. Early proactive management of vestibular schwannomas in neurofibromatosis type 2. *Neurosurgery.* 2001; 49:274–80; discussion 280-3
- 25) Nelson JS, Mena H, Parisi JE, et al. Principles and Practice of Neuro-pathology. 2nd ed. New York: Oxford University Press; 2003.
- 26) Daniels RL, Swallow C, Shelton C, et al. Causes of unilateral sensorineural hearing loss screened by high-resolution fast spin echo magnetic resonance imaging: review of 1,070 consecutive cases. *Am J Otol.*2000; 21:173-180

Authors



Thitiwut Keatkajonphaisan 6011670491



Ittipong Wanthanasin 6011670137



Nichata Maneenawa 6011670343



Nutnaree Wongpom 6011670194