

“Heart Shaped Sign” in Bilateral Medial Medullary Infarction

พญ.นฤมล คงสาคร

หน่วยประสาทวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ
62 หมู่ที่ 7 ต.องครักษ์ อ.องครักษ์
จ.นครนายก 26120

Corresponding author:

พญ.นฤมล คงสาคร

หน่วยประสาทวิทยา ภาควิชาอายุรศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ มหาวิทยาลัยศรีนครินทรวิโรฒ
62 หมู่ที่ 7 ต.องครักษ์ อ.องครักษ์
จ.นครนายก 26120
โทรศัพท์ 081-6276159
E-mail: nksakorn@yahoo.com

Abstract

We present the report of a 70-year-old male patient who was admitted due to the problem of alteration of consciousness. Examinations revealed bilateral ptosis, vertical nystagmus, limitation of his movement of extraocular muscles on horizontal and vertical direction and quadriparesis. He was diagnosed with acute bilateral medial medullary infarction (MMI). The Magnetic resonance imaging (MRI) of brain showed “heart-shaped” hyposignal intensity area on T1-weighted, hypersignal intensity on T2-weighted, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) and restricted diffusion on diffusion-weighted image (DWI), low signal in apparent diffusion coefficient image (ADC) at the bilateral upper part of medulla oblongata extending to the pontomedullary junction. Contrast-enhanced magnetic resonance angiography (contrast-enhanced MRA) of brain showed irregular narrowing of the left vertebral artery than the right side and atherosclerotic change of both middle cerebral arteries, both posterior cerebral arteries and basilar artery. He was treated with aspirin, atorvastatin and antibiotic for a problem of aspiration pneumonia. He was on physiotherapy and rehabilitation, required tracheostomy and percutaneous gastrostomy tube placement, with no paralysis resolution. (*J Thai Stroke Soc.* 2017; 16 (2): 36-41.)

Keyword: Bilateral medial medullary infarction (MMI).

บทนำ

Medial medullary infarction (MMI) เป็นโรคหลอดเลือดสมองที่พบได้น้อย ถ้ามี infarction เพียงด้านเดียวจะพบอาการและอาการแสดงที่สำคัญของ Dejerine Syndrome คือ อาการอ่อนแรงของแขนและขา ด้านตรงข้ามกับรอยโรค (contralateral hemiplegia) พูดไม่ชัด (dysarthria) เสียการรับ proprioception และ vibration ตามกระดูก (nystagmus) และความผิดปกติของการทำงานของก้ามเนื้อที่ลิ้น (hypoglossal nerve paresis) ในรายงานผู้ป่วยฉบับนี้ผู้เขียนนำเสนอรายงานผู้ป่วยที่เป็น bilateral medial medullary infarction ซึ่งเป็นโรคหลอดเลือดสมองที่พบได้น้อยมาก

รายงานผู้ป่วยที่น่าสนใจ

ผู้ป่วยชาย อายุ 70 ปี อาชีพทำนา ภูมิลำเนา จ.นครนายก

อาการสำคัญ ญาติพบผู้ป่วยหมดสติ เรียกไม่รู้สีกตัว 2 ชั่วโมง ก่อนมา รพ.

ประวัติปัจจุบัน

2 ชั่วโมง ก่อนมารพ. ช่วงเช้าประมาณ 9.00 น. ญาติเข้าไปปลุกผู้ป่วยเนื่องจากตื่นนอนผิดเวลา พบผู้ป่วยหมดสติอยู่บนเตียง เรียกพอปลุกตื่นแต่ร้อง อืออาเป็นคำที่ไม่มีความหมาย ขยับแขนขาเองได้ ไม่มีไข้ ไม่มีชักเกร็ง ไม่มีอุจจาระปัสสาวะราด ไม่มีร่องรอย ถูกทำร้าย วันก่อนหน้านี้ยังไปทำนาได้ปกติ เข้านอนช่วง ประมาณ 22.00 น. ยังไม่มีอาการผิดปกติใดๆ

ประวัติอดีต

ปฏิเสธโรคประจำตัว

สูบบุหรี่จากวันละ 5-6 มวนมานาน 50 ปี

ดื่มยาตองเหล้าวันละ 1 แก้วเป็ก นานาน 30 ปี

ผลการตรวจร่างกาย

วันแรกของการนอน รพ. :

Vital signs: T 36.8 °C, BP 190/110 mmHg, RR 36/min, PR 100 bpm, regular

General appearance: A Thai male, drowsiness, tachypnea

HEENT: not pale conjunctiva, anicteric sclera,

no cervical lymphadenopathy

CVS: no carotid bruit, normal S1S2, no murmur, regular heart rate

Chest: paradoxical breathing, hypersecretion, generalized rhonchi and coarse crepitation at both lower lungs field.

Neurological examinations:

E3M5V1, drowsiness, follow to one step command,

pupil 2 mm react to light reflex both eyes, no papilledema,

no facial palsy, uvula in midline position, decreased gag reflex both side and

decreased movement of tongue from side to side.

Motor systems: hypotonia both side, motor power: quadriparesis (The Medical

Research Council (MRC) grade III on the right and grade II on the left both

upper and lower extremities.

Deep tendon reflexes 2+ all,

Babinski's sign: dorsiflexion both side.

Sensory and cerebellar signs can't be evaluated. No stiffness of neck.

แรกรับเจาะ capillary blood sugar ได้ 113 mg/dl, วัดค่า Oxygen saturation 88% หลังพ่นยา bronchodilator อาการเหนื่อยหอบไม่ดีขึ้น ผู้ป่วยได้รับการใส่ Endotracheal tube (ET tube) และ on ventilator support พบมีเสมหะปริมาณมากในขณะใส่ ET tube ทำ film chest x-ray พบมี patchy infiltration at right middle and lower lung field

วันที่สองของการนอน รพ. :

ผู้ป่วยตื่นดีขึ้น E4M6V1 ยังใส่ ET tube และ on ventilator, follow to one step command, ตรวจพบ bilateral ptosis (left > right) และมี vertical nystagmus, limitation of movement of extraocular muscles ทั้ง horizontal และ vertical direction, quadriparesis MRC grade III on the right and grade II on the left both upper and lower extremities

ผลการตรวจทางห้องปฏิบัติการ

CBC: Hb 14.2 g/dl, WBC 19,900 /mm³, PMN 91 %, Lymphocyte 4 %, platelet 283,000/mm³, blood sugar 120 mg/dl, cholesterol 217 mg/dl, triglyceride 69 mg/dl, HDL 42 mg/dl, LDL 179 mg/dl.

Non-contrast computed tomography scan of the brain (CT brain) พบ old lacuna infarction at left corona radiata and putamen ไม่พบ intracerebral hemorrhage

ผู้ป่วยมีอาการ alteration of consciousness ตรวจร่างกายพบความผิดปกติทางระบบประสาทได้แก่ bilateral ptosis, vertical nystagmus, limitation of extraocular movement ทั้ง horizontal และ vertical direction และมี quadriparesis คิดถึงพยาธิสภาพที่ vertical และ horizontal gaze center ที่ ก้านสมองและตรวจพบมี decreased gag reflex ทั้งสองข้างและตรวจพบการขยับของลิ้นไปทั้งทางด้านซ้ายและด้านขวาที่ลดลง ซึ่งสนับสนุนว่าเป็นรอยโรคที่ก้านสมองในส่วน medulla ทั้งสองข้าง โดยที่อาการของผู้ป่วยเกิดขึ้นเร็วทำให้นักถึงสาเหตุจากโรคหลอดเลือดสมองมากที่สุดเนื่องจากอาการและอาการแสดงในผู้ป่วยสงสัยภาวะ brainstem infarction และภาพ CT brain ยังไม่พบความผิดปกติที่อธิบายอาการในผู้ป่วย จึงทำ Magnetic resonance imaging (MRI) of brain (Figure 1) ในวันที่สองของการนอนโรงพยาบาลพบมี “heart-shaped” hyposignal intensity area on T1-weighted, hypersignal intensity on T2-weighted, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) and restricted diffusion on diffusion-weighted image (DWI), low signal in apparent diffusion coefficient image (ADC) at the bilateral upper part of medulla oblongata extending to the pontomedullary junction. Contrast-enhanced MRA of the brain พบมี irregular narrowing and atherosclerotic change of vertebral artery ทั้งสองข้างโดยเป็นมากกว่าหลอดเลือด vertebral ข้างซ้ายมากกว่าข้างขวา รวมทั้งพบมี atherosclerotic change of both middle cerebral arteries, both posterior cerebral arteries and basilar artery จากผลการตรวจทั้งหมดวินิจฉัยโรคคือ acute bilateral medial medullary

infarction ผู้ป่วยได้รับการรักษาด้วยยา aspirin 300 mg/day และ atorvastatin 40 mg/day ยาปฏิชีวนะเพื่อรักษาภาวะ aspiration pneumonia รวมทั้งได้ฝึกทำกายภาพบำบัด ให้อาหารทางสายยางผ่านทางกระเพาะหน้าท้องและต้องเจาะคอเนื่องจากไม่สามารถหายใจเองได้และต้องใช้เครื่องช่วยหายใจเป็นเวลานาน

Discussion

โรคหลอดเลือดสมองชนิด bilateral medial medullary infarct (MMI) เป็นความผิดปกติที่พบน้อยมาก โดยที่อาการของผู้ป่วยจะมีอ่อนแรงของแขนและขาทั้ง 2 ข้าง (quadriparesis) การอ่อนแรงของลิ้นและเสียการรับความรู้สึกจาก posterior column ซึ่งทำหน้าที่รับ proprioception และ vibration^{1,2} อาการอื่นที่พบได้ เช่น กลืนลำบาก การกลอกตาที่ผิดปกติระดับความรู้สึกตัวที่ลดลง

มีการศึกษาตำแหน่งรอยโรคของ bilateral medial medullary infarct แบ่งเป็น 2 ประเภท คือประเภทที่ 1 จะเกิดรอยโรคจากบริเวณ medullary pyramid จนถึง pontine medial longitudinal fasciculus tract ทั้ง 2 ด้าน และ ประเภทที่ 2 พบความผิดปกติเฉพาะที่บริเวณ medullary pyramid ทั้งสองด้านของ medulla³ ในผู้ป่วยรายนี้จัดเป็น bilateral medial medullary infarct ประเภทที่ 1 ตำแหน่งรอยโรคของก้านสมองในบริเวณนี้สามารถอธิบายความผิดปกติในการกลอกตาของผู้ป่วยทั้ง horizontal และ vertical direction ได้เนื่องจากเป็นบริเวณที่มีส่วนในการควบคุมการทำงานในการกลอกตาทั้ง horizontal gaze center ที่ควบคุมผ่านทางสมองส่วน frontal eye field, paramedian pontine reticular formation (PPRF) ที่สมองส่วน pons และ medial longitudinal fasciculus รวมทั้ง vertical gaze center ที่มีการควบคุมผ่าน rostral interstitial nucleus of medial longitudinal fasciculus (riMLF) และ interstitial nucleus of Cajal^{2,3}

ความผิดปกติในบริเวณ paramedian ทั้งสองข้างของก้านสมองส่วน medulla นอกจากมีอาการอ่อนแรงของแขนและขาทั้งสองข้าง (quadriparesis) โดยที่จะไม่พบอาการอ่อนแรงของกล้ามเนื้อใบหน้าแล้ว ยังสามารถพบอาการอ่อนแรงของลิ้นได้จากการที่มีรอยโรค

ที่ hypoglossal nucleus และ tract^{4,5,6} รวมทั้งตรวจพบ
 เสียการรับ proprioception และ vibration ได้จากการมี
 รอยโรคที่ medial lemniscus^{2,3} ในผู้ป่วยรายนี้สามารถ
 ตรวจการทำงานของลิ้นได้แค่เพียงการขยับลิ้นไปทาง
 ด้านซ้ายและด้านขวาลดลง แต่ไม่สามารถตรวจอาการ

motor function ของลิ้นที่ผิดปกติอื่นๆและการตรวจการ
 รับความรู้สึกประเภทต่างๆได้ครบถ้วนเพราะผู้ป่วยมี
 ระดับความรู้สึกตัว ที่ลดลงและการหายใจผิดปกติจาก
 ภาวะ aspiration pneumonia จนต้องใส่ ET tube

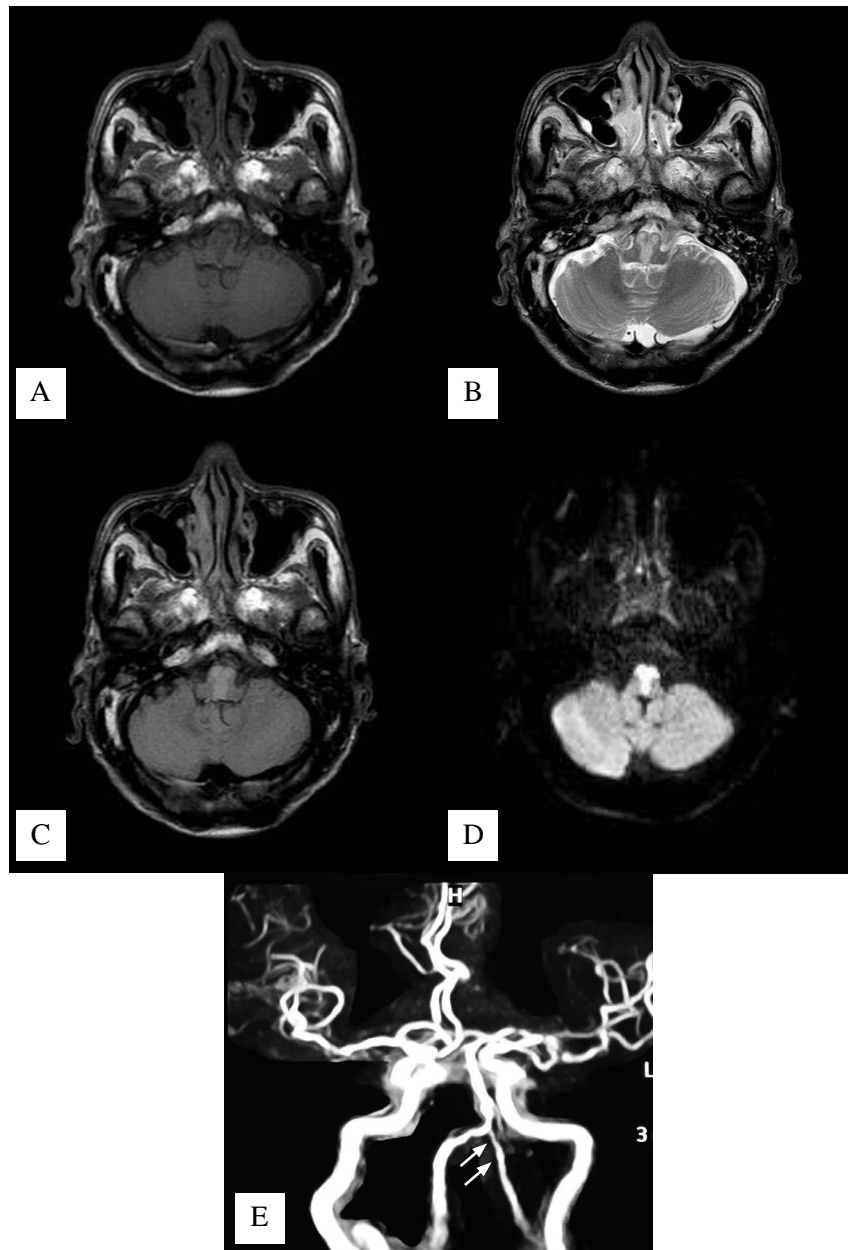


Figure 1: Magnetic resonance imaging of the brain showed “heart-shaped” hypointensity on T1-weighted image(A), hypersignal intensity on T2-weighted image(B), fluid-attenuated inversion recovery(C), restricted diffusion on diffusion-weighted image at medial part of medulla extending to the lower pons suggestive of acute infarction(D) and contrast-enhanced magnetic resonance angiography of brain showed irregular narrowing of the left vertebral artery(arrow) than the right side and atherosclerotic change of both middle cerebral arteries, both posterior cerebral arteries and basilar artery(E).

ก้านสมองส่วน medulla oblongata จะแบ่งตามกายวิภาคของหลอดเลือดเป็น เป็น anterior-medial territory, anterior-lateral territory, lateral territory และ posterior territory^{1,2,3} เมื่อเกิดการอุดตันของหลอดเลือดในบริเวณ anterior-medial territory และ anterior-lateral territory จะทำให้เกิดลักษณะความผิดปกติที่เห็นจากภาพ MRI brain พบมี diffusion restriction with ADC reversal เป็นลักษณะคล้ายรูปหัวใจ “heart shaped sign” หรือ “heart appearance sign”^{7,8,9} ดังที่พบในผู้ป่วยรายนี้ บริเวณ paramedian region ของก้านสมอง medulla จะได้รับเลือดมาเลี้ยงในส่วนนี้จากหลอดเลือดแดง anterior spinal หรือหลอดเลือดแดง vertebral ผลการตรวจ contrast-enhanced MRA brain ในผู้ป่วยพบมี irregular narrowing and atherosclerotic change of left vertebral artery รวมทั้งพบมี atherosclerotic change of both middle cerebral arteries, both posterior cerebral arteries and basilar artery จึงสันนิษฐานว่าสาเหตุของความผิดปกติที่ทำให้เกิดโรคบริเวณนี้ในผู้ป่วยเกิดจากมี atherosclerosis ของหลอดเลือดแดง vertebral

การรักษาในโรคนี้นอกจากการให้ยาต้านการแข็งตัวของเกร็ดเลือดแล้ว มีรายงานการให้ยาละลายลิ่มเลือด recombinant tissue plasminogen activator(r-tPA) ทั้งทางหลอดเลือดดำและหลอดเลือดแดง^{10,11} แต่ในผู้ป่วยรายนี้ไม่สามารถให้ยา r-tPA ได้เนื่องจากไม่ทราบเวลาที่แน่นอนในขณะเกิดอาการของโรคหลอดเลือดสมองจึงไม่มีข้อบ่งชี้ในการให้ยา ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยให้ยา aspirin 300 mg/day ยา atorvastatin 40 mg/day และให้ยาปฏิชีวนะเพื่อรักษาปัญหา aspiration pneumonia

มีการศึกษาในผู้ป่วยที่มี medullary infarction ในบริเวณต่างๆ พบว่าถ้ามี infarction เกิดขึ้นที่บริเวณ paramedian region ของก้านสมอง medulla จะทำให้มีความผิดปกติต่อ hypoglossal nerve nucleus^{6,12,13} ทำให้เกิดปัญหาต่อการเคลื่อนไหวและการทำงานของกล้ามเนื้อที่ผิดปกติ แลปลิ้นออกจะเอียงไปทางข้างที่มีรอยโรค ลิ้นจะขยับทางซ้ายขวาได้ไม่เต็มที่ ไม่สามารถกระดกลิ้นขึ้นลงทำให้มีการออกเสียงที่ผิดปกติ เช่น คำควบกล้ำด้วย “ร” และ “ล” หรือคำที่ต้องออกเสียง

พยัญชนะ “ร” และ “ล” รวมถึงอาการกลืนลำบากที่มีอาการได้ตั้งแต่เล็กน้อยจนรุนแรงถึงสำลักได้ง่ายโดยเฉพาะถ้าบริเวณที่เกิด infarction เป็นทั้งสองข้างของก้านสมอง medulla แบบที่พบในผู้ป่วยรายนี้

สรุป

Bilateral medial medullary infarction ซึ่งเป็นโรคหลอดเลือดสมองที่พบได้น้อยมาก แต่ในยุคปัจจุบันที่มีเทคโนโลยีการตรวจ MRI และ MRA of brain ที่มีความละเอียดและทันสมัยมากขึ้นจะส่งผลให้การวินิจฉัยโรคเป็นไปได้ถูกต้องแม่นยำกว่าในอดีต ทำให้สามารถพบลักษณะรอยโรคของก้านสมองขาดเลือดที่มีรูปร่างแบบ “heart shape sign” หรือ “heart appearance sign” ของ medulla ดังเช่นในผู้ป่วยรายนี้

References

1. Bassetti C, Bogousslavsky J, Mattle H, et al. A: Medial medullary stroke: report of seven patients and review of the literature. *Neurology* 1997; 48: 882–890.
2. Toyoda K, Hasegawa Y, Yonehara T, et al. Bilateral medial medullary infarction with oculomotor disorder. *Stroke* 1992; 23: 1657–1659.
3. Katoh M, Kawamoto T: Bilateral medial medullary infarction. *J Clin Neurosci* 2000; 7(6): 543–545.
4. Nakajima M, Inoue M, Sakai Y. Contralateral pharyngeal paralysis caused by medial medullary infarction. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1292–1293.
5. Kim JS, Han YS. Medial medullary infarction: clinical, imaging, and outcome study in 86 consecutive patients. *Stroke* 2009 Oct;40(10):3221–5.
6. Kumral E, Afsar N, Kirbas D, Balkir K, Ozdemirkiran T. Spectrum of medial medullary infarction: clinical and magnetic resonance imaging findings. *J Neurol* 2002 Jan;249(1):85–93.
7. Tokuoka K, Yuasa N, Ishikawa T, et al. A case of bilateral medial medullary infarction presenting with “heart appearance” sign. *Tokai J Exp Clin Med* 2007; 32: 99–102.

8. Maeda M, Shimono T, Tsukahara H, Maier SE, Takeda K: Acute bilateral medial medullary infarction: A unique “Heart Appearance” Sign by diffusion-weighted imaging. *Eur Neurol* 2004; 51: 236–237.
9. Searcy S, Akinduro OO, Spector A, Yoon JW. Heart-Shaped Bilateral Medullary Pyramidal Infarction as a Pathognomonic Finding of Anterior Spinal Artery Occlusion. *Neurocrit Care*. 2017 May 8. doi: 10.1007/s12028-017-0406-7
10. Powers WJ, Derdeyn CP, Biller J, et al. 2015 American Heart Association/American Stroke Association Focused Update of the 2013 Guidelines for the Early Management of Patients With Acute Ischemic Stroke Regarding Endovascular Treatment: A Guideline for Healthcare Professionals From the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2015 Oct;46(10): 3020–3035
11. Pfefferkorn T, Mayer TE, Opherck C, et al. Staged escalation therapy in acute basilar artery occlusion: intravenous thrombolysis and on-demand consecutive endovascular mechanical thrombectomy: preliminary experience in 16 patients. *Stroke* 2008 May;39(5):1496–500.
12. Kim H, Chung CS, Lee KH, Robbins J. Aspiration subsequent to a pure medullary infarction: lesion sites, clinical variables, and outcome. *Arch Neurol* 2000;57: 478–83.
13. Ho MW, Fardy MJ, Crean SJ. Persistent idiopathic unilateral isolated hypoglossal nerve palsy: a case report. *Br Dent J*. 2004 Feb 28;196(4):205–7.

บทคัดย่อ

ผู้นิพนธ์นำเสนอรายงานผู้ป่วยชายอายุ 70 ปี ซึ่งเกิดภาวะที่มีการเปลี่ยนแปลงของระดับความรู้สึกตัว โดยตรวจร่างกายพบหนังตาตกทั้ง 2 ข้าง ตากระตุกแบบ vertical nystagmus การกลอกตาผิดปกติทั้ง horizontal และ vertical direction และอ่อนแรงของแขนและขาทั้ง 2 ข้าง (quadriparesis) เอกซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าของสมองพบมี hyposignal intensity area on T1-weighted, hypersignal intensity on T2-weighted, fluid-attenuated inversion recovery (FLAIR) and restrict diffusion-weighted image (DWI), low signal in apparent diffusion coefficient image (ADC) in the bilateral upper part of medulla oblongata extending to the pontomedullary junction. Contrast-enhanced magnetic resonance angiography (MRA) of brain พบมี irregular narrowing and atherosclerotic change of vertebral artery ทั้งสองข้างโดยเป็นมากที่หลอดเลือดข้างซ้ายมากกว่าข้างขวา รวมทั้งพบมี atherosclerotic change of both middle cerebral arteries, both posterior cerebral arteries and basilar artery วินิจฉัยโรคเป็น acute bilateral medial medullary infarction (MMI) โดยที่มีรูปร่างของสมองขาดเลือดคล้าย “รูปหัวใจ” ผู้ป่วยได้รับการรักษาโดยใช้ยา aspirin, ยาลดระดับไขมันในเลือด atorvastatin รวมทั้งได้รับยาปฏิชีวนะเพื่อรักษาภาวะ aspiration pneumonia ฝึกกายภาพบำบัดให้อาหารทางสายยางผ่านทางกรวยเจาะหน้าท้อง และต้องเจาะคอเนื่องจากไม่สามารถหายใจเองได้และต้องใช้เครื่องช่วยหายใจเป็นเวลานาน หลังติดตามการรักษาผู้ป่วยยังคงมีอาการแขนขาที่ยังอ่อนแรงและช่วยเหลือตัวเองไม่ได้