Clinicopathological conference

วันที่ 2 พฤษภาคม 2556

อายุรแพทย์ ผศ.นพ. สมชาย ปรีชาวัฒน์

รังสีแพทย์ อ.พญ. ศศิธร เพชรจรัลไพศาล

Diagnostician: to be announced

ผู้ป่วยชายลาวคู่ อายุ 66 ปี ไม่ได้ประกอบอาชีพ (เดิมเป็นนักข่าว) เชื้อชาติลาว สัญชาติฝรั่งเศส

ไปอาศัยอยู่ที่ประเทศฝรั่งเศสตั้งแต่อายุ ประมาณ 29 ปี ปัจจุบันอาศัยอยู่ในกรุงเทพ มา 1 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล

ประวัติได้จาก ผู้ป่วยและเวชระเบียน เชื่อถือได้

Chief complaint: วูบหมดสติ 15 นาที ก่อนมาโรงพยาบาล

Present illness

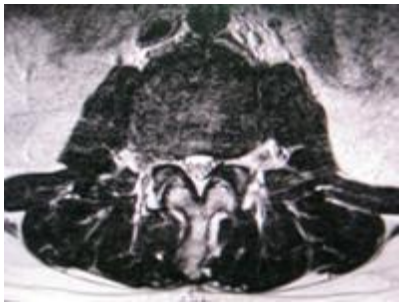
5 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการชาที่บริเวณด้านนิ้วมือและฝ่ามือเป็นทั้งสองข้าง เป็นทั้งฝ่ามือและหลังมือ เริ่มจากนิ้วมือ เป็นด้านขวามากกว่าด้านซ้าย แต่โดยรวมเป็นทั้งสองข้าง ทั้งปวดแปลบๆเป็นๆหายๆ ทำงานเขียนหนังสือได้ ไม่มีอาการอ่อนแรง ตรวจสุขภาพ, เคยทำ nerve conduction studies / electromyography ที่ประเทศฝรั่งเศส แพทย์บอกว่าปกติ ไม่ได้ทานยา อาการทรงๆ สามารถทำงานได้

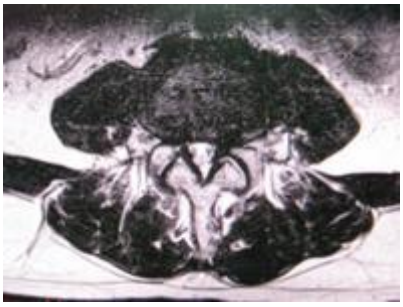
2 ½ ปี ก่อนมาโรงพยาบาล รู้สึกชาบริเวณฝ่าเท้า ฝ่ามือ เป็นทั้งสองข้าง ฝ่ามือเป็นถึงบริเวณข้อมือ ฝ่าเท้าชาขึ้นมาถึงระดับข้อเท้า เวลาเหยียบพื้นร้อนๆ แล้วไม่รู้สึก มีอาการเจ็บแปลบๆ เหมือนเข็มแทงร่วมด้วย ยังมีแรงเดินได้ปกติ มีอาการถ่ายเหลวเป็นแทบทุกวันหลังทานอาหารเป็นลักษณะเหลวน้ำไม่มีมูกเลือดปน เวลาปัสสาวะต้องยืนเบ่งนาน ไม่มีอาการปวดปัสสาวะแล้วไปเข้าห้องน้ำไม่ทัน ไม่มีปัสสาวะแสบขัด ปัสสาวะหลังออกพุ่งปกติ ไม่มีไข้ มีอาการไอแห้งๆเป็นหายๆ เป็นอยู่ตลอด พบแพทย์ที่ประเทศฝรั่งเศสเจาะเลือด เอกซ์เรย์กระดูกที่ศีรษะ คอ ข้อมือเนื่องจากอุบัติเหตุ แพทย์บอกว่าปกติ ให้ยามารับประทานเป็นยาหยุดถ่าย อาการถ่ายลดลง ช่วงหยุดยาก็มีอาการถ่ายขึ้นมาใหม่

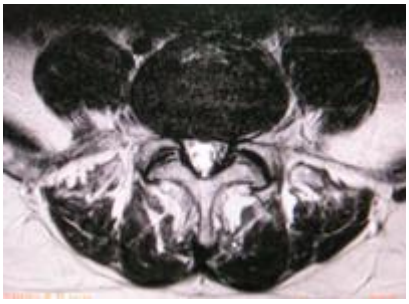
2 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล เริ่มรู้สึกขาหนักๆ เวลาเดินลำบากมากขึ้น เวลาขึ้นบันไดต้องเกาะราวบันได เวลานั่งจะลุกต้องเกาะยืน เริ่มใส่รองเท้าแล้วหลุด เป็นทั้งสองข้าง อาการชาที่บริเวณฝ่ามือยังหยิบจับของได้ตามปกติ มีอาการถ่ายเหลวเป็นๆหายๆ ลักษณะเดิม ถ่ายเป็นน้ำเหลว เป็นหลังทานอาหารทุกมื้อ ไม่มีมูกเลือดปกติ ทานอาหารได้ มีอาการถ่ายตอนกลางคืนบางครั้ง คืนละ 1-2 ครั้ง มีอาการปวดมวนท้องบริเวณกลางท้อง ไม่มีน้ำหนักลด ถ่ายบ่อยขึ้นเป็นมาตอนหลังจากหลังรับประทานอาหารใหม่ๆ กลั้นปัสสาวะได้ ไปพบแพทย์ตรวจพบกระดูกสันหลังระดับเอวเสื่อม วางแผนรักษาโดยการผ่าตัด แต่ยังไม่ได้ผ่าตัดเนื่องด้วย มีกำหนดกลับมาอยู่ที่ประเทศไทย

MRI ที่ประเทศฝรั่งเศส

L2-3


L3-4


L4-5


L5-S1

7 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล ขณะที่กำลังเก็บของกลับมาอยู่ที่ประเทศไทย มีอาการวูบหมดสติไป เป็นตอนยืนอยู่ ไม่ได้เปลี่ยนท่า เป็นทันที ไม่มีอาการเหงื่อแตก ไม่มีอาการใจสั่น ไม่มีแน่นหน้าอกหรือรู้สึกหวิวๆ ภรรยาอยู่ในเหตุการณ์จึงเข้าไปเรียก ไม่มีแผลที่ศีรษะ เรียกผู้ป่วยตื่นทันที เป็นอยู่ประมาณ 3-4 วินาที ถามตอบรู้เรื่อง ไม่มีอาการชักเกร็ง ไปพบแพทย์ บอกว่าพักผ่อนไม่พอ ไม่มียาทานเพิ่มเติม

6 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล มาอยู่ที่ประเทศไทย มีอาการชาและหนักที่ขามากขึ้นมากขึ้นเริ่มเดินไม่ไหว ชาถึงระดับเข่า เริ่มมีกลั้นอุจจาระไม่อยู่ หลังรับประทานอาหารประมาณ 10 นาที รู้สึกปวดท้องถ่าย บางครั้งไปเข้าห้องน้ำไม่ทันมีอุจจาระราด แต่ไม่มีปัสสาวะราด

5 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการวูบหมดสติ เป็นขณะเปลี่ยนท่ากำลังจะนั่งเป็นทันที นั่งลงกับพื้น ไม่มีอาการเหงื่อแตก ไม่มีอาการใจสั่น ไม่มีแน่นหน้าอกหรือรู้สึกหวิวๆ ไม่มีแผล รู้สึกตัวทันทีหลังจากภรรยา ไม่มีเกร็งกระตุก ไม่มีปัสสาวะอุจจาระราด รู้ตัวดี ไม่มีแขนขาอ่อนแรง

จึงไปตรวจที่โรงพยาบาลเอกชน แพทย์ให้นอนโรงพยาบาล

ตรวจ Echocardiogram (no official report): mild MR , good LVEF , E/e' 17 impaired relaxation

ตรวจ Holter

Interpretation

1. Basic heart rhythm was normal sinus rhythm with sinus arrhythmia with the average rate of 76 (71-110) bpm

2. There were 70 isolated PAC's and 1 PAC couplet.

3. There were 13 isolated PVC's, 1 PVC couplet and 2 PVC triplets.

4. There was the longest RR interval of 1.3 seconds

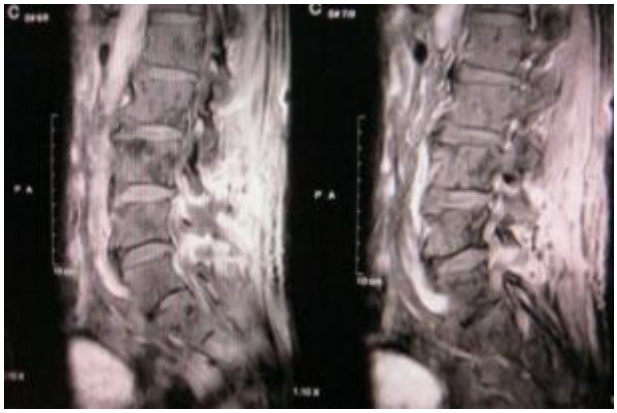
5. Patient did not report any symptoms during monitor.

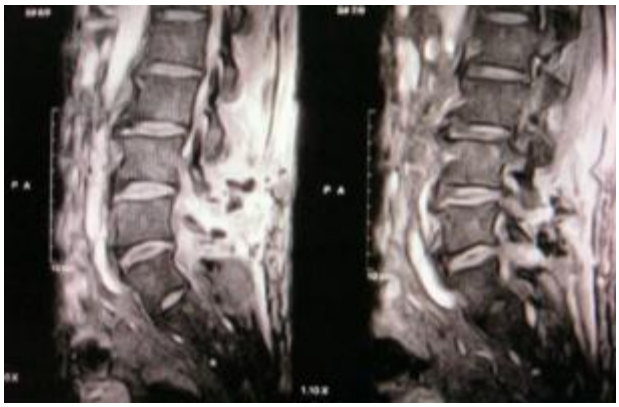
Conclusions: There were occasional PAC's and rare PVC's

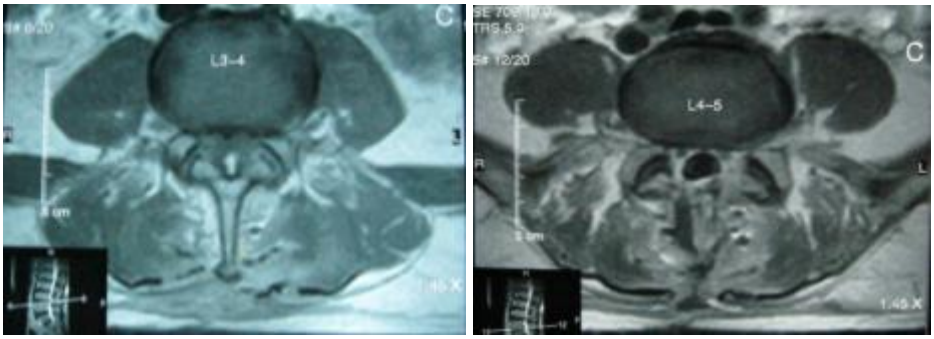
ตรวจ Tilt table test (no official report): Orthostatic hypotension

ตรวจกับทาง อายุรกรรม ให้ยา fludrocortisone (0.1 mg) 1 เม็ด ตอนเช้า นัดตรวจติดตาม พร้อมทั้งปรึกษา ศัลยกรรมกระดูก เรื่องอาการอ่อนแรงที่ขา แพทย์นัดตรวจเพิ่มเติม

4 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล อาการชาเป็นมากขึ้น ชาถึงที่ระดับหัวเข่า ชาถึงบริเวณข้อศอก เริ่มมีอาการอ่อนแรง เดินไม่ได้ มีเท้าตก เวลาเข้าห้องน้ำนั่งใช้มือยันตัวขึ้น เริ่มมีจับของแล้วตก สามารถยกแขนหวีผมได้ มีวูบหมดสติ เป็นขณะเปลี่ยนท่า ประมาณ 2 อาทิตย์จะมีอาการวูบครั้ง หลังวูบ รู้สึกตัวตามปกติ ไปตรวจที่โรงพยาบาลเอกชน ตรวจ MRI พบ spinal stenosis L3-5 ได้ทำ microscopic decompression with laminectomy L3-5 หลังจากผ่าตัดอาการอ่อนแรงและอาการชาทั้งแขนและขา อาการชาที่ขาอยู่ขาที่หัวเข่า ที่แขนถึงระดับศอก ไม่ดีขึ้น มีอาการวูบ ลักษณะเดิม อาการถ่ายเหลวเป็นอยู่ตลอดลักษณะเดิม ไม่มีปัสสาวะราด ไปตรวจที่โรงพยาบาลเอกชนอีกแห่ง แพทย์ส่ง MRI LS spine







MRI LS spine: S/P laminectomy, bilateral, at L5, with a more extensive to left, associated with epidural fibrosis effacing left lateral aspect of thecal sac and perineural fat around S1

Moderate thecal sac and bilateral foraminal stenosis at L4-5 from combination of disc bulging and posterior element hypertrophy, with impingement on both L4 root ganglion

Diagnosis: severe spinal canal stenosis L3-5 with residual bilateral radiculopathy

เบื้องต้น ให้การรักษาแบบประคับประคอง ให้ยาแก้ปวด กายภาพบำบัด วางแผนผ่าตัด decompressed laminectomy L3-5 อีกครั้ง

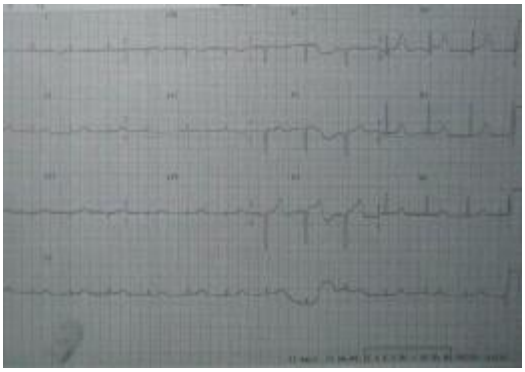
3 เดือน ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการเหนื่อยมากขึ้น ขาบวม เป็นทั้งขา มีหนังตาบวม นอนราบได้ น้ำหนักขึ้นประมาณ 5-6 กิโลกรัม (จากประมาณ 60 เป็น 65-66 กิโลกรัม) อ่อนแรงที่ขาทั้งสองข้าง ที่มือทั้งสองข้างลักษณะเดิม ไม่มีต้นแขนอ่อนแรง ยังคงมีอาการรูบหมดสติ เวลาเปลี่ยนท่าจากนอนเป็นนั่ง หรือนอนเป็นนั่ง รู้สึกตัวทันทีหลังลงไปนอนราบ เป็นมากขึ้นประมาณอาทิตย์ละครั้ง มีอาการวูบล้มลงที่พื้นบ้าน ญาติจึงพาส่งโรงพยาบาลเอกชนแห่งที่สาม รับไว้ในโรงพยาบาล

ตรวจร่างกาย BP 120/90 mmHg (supine), 80/60 mmHg (upright)

CVS: apical impulse 5th ICS MCL normal S1 loud P2 PSM grade III/VI LLPSB, carvello sign positive PSM grade II/VI radiate to apex

Extremities: pitting edema 1+

CXR EKG



Laboratory investigations

CBC: Hb 12.7 g/dl, Hct 39.1%, MCV 84.2 fl, RDW 16.9%, WBC 7,990/ul (N 81%, L 18% M 2% Eo 1%), Platelet 314,000/µl

ESR 32 m/hr.

BUN/Cr: 8/0.8 mg/dL random plasma glucose 90 mg%

Electrolytes: Na 142 mEq/L, K 4.1 mEq/L, Cl 104 mEq/L, HCO_3 30 mEq/L

Ca 9.0 mg/dL Phosphate 3.4 mg/dL

LFT: TB/DB 0.59/0.32 mg/dL, AST/ALT 22/21 U/L, ALP 110 U/L

TP 6.1 g/dL, Alb 3.5 g/dL, Glo 2.6 g/dL

CK 195 Troponin T negative NTproBNP 3680

Echocardiogram (bed side)

AV = normal, three cusp MV = mild MR

TV = mild to moderate TR RVSP = 55 mmHg

PV = normal, mild MPA dilatation

Normal sinus rhythm, good LV function, LVEF 70%, fair RV contraction TAPSE 1.55 cm, no RWMA

No clot seen, small pericardial effusion, Bilateral atrial enlargement, RV and LV hypertrophy

E/E' = 20, E' = 4 diastolic dysfunction, pseudo normalization pattern, suspected myocardial disease

Cardiac MRI

Good LV systolic function with no regional wall motion abnormality, mild TR, mild to moderate MR

Impaired LV diastolic function grade II-III

Diffused myocardial enhancement of left ventricle

IVS hypertrophy, mild to moderate pericardial effusion, bilateral large pleural effusion, no active pericarditis

Electro diagnostic test

NC Data - Motor

Motor NCS Nerve	Takeoff Lat. ms	Amp. mV	CV. m/s	Distance mm	F-M(min) Lat. ms
Accessorius Motor Right					
Stim 1 - Rec 1	2.65	4.2			
Medianus Motor Left					
Wrist - APB	3.50	3.5			29.7
Elbow-Wrist	7.79	2.9	51.3	220	
Medianus Motor Right					
Wrist - APB	3.56	4.4			26.7
Elbow-Wrist	7.92	4.3	45.9	200	
Peroneus Motor Right					
Ankle - EDB	4.79	0.65			57.8
Fib. head-Ankle	12.1	0.32	38.3	280	
Knee-Fib. head	14.3	0.27	45.5	100	
Tibialis Motor Left					
Ankle - Abd hal	4.01	4.2			55.3
Knee-Ankle	13.1	2.5	39.6	360	
Tibialis Motor Right					
Ankle - Abd hal	3.82	3.2			52.7
Knee-Ankle	14.1	1.91	37.9	390	
Ulnaris Motor Right					
Wrist - ADM	2.85	5.7			26.3
Bl. elbow-Wrist	6.73	4.7	51.5	200	
Ab. elbow-Bl. elbow	8.50	4.9	62.1	110	

NC Data - Sensory

Sensory NCS Nerve	Lat. ms	Amp. uV	CV. m/s	Distance mm
Medianus Sensory Left				
Dig II - Wrist	2.50	16.0	56.0	140
Medianus Sensory Right				
Dig II - Wrist	2.40	11.2	58.3	140
Peroneus superfic Sensory Left				
Calf - Med. Dor. Cutan.	2.87	6.2	45.3	130
Calf - Med. Dor. Cutan.			44.8	130
Suralis Sensory Left				
Mid. lower leg - Lat. Malleolus	3.03	3.0	46.2	140
Suralis Sensory Right				
Mid. lower leg - Lat. Malleolus	3.16	2.1	44.3	140
Ulnaris Sensory Right				
Dig V - Wrist	2.71	12.1	51.7	140

Nerve conduction studies:

1. Motor NCS of both median, right ulnar, both tibial and right peroneal nerve was remarkable for low or borderline CMAP amplitude: the amplitudes were significantly reduced.

2. Motor NCS of right spinal accessory nerve was normal.

3. Sensory NCS of both median, right ulnar were unremarkable. Sensory nerve action potentials (SNAPs) of both sural nerves and left superficial peroneal nerve were low while sensory nerve conduction velocities (SNCVs) and distal latencies were normal, this could probably due to axonopathy polyneuropathy or pedal edema.

RNS

RNS

Muscle	Event	Time	Amp Decr. Neg.Amp Decrement %	Amp Decr. Neg.Amp Decrement Ref.Dev %	Area Decr. Neg.Area Decrement %
Right Abd dig min (man)	Run1	16:32:41	8.3		-0.86
	Run2	16:33:46	-0.79		-0.45
	Run3	16:34:19	1.09		-2.7
	Run4	16:34:50	-1.20		-3.4
	Run5	16:35:52	-1.72		-4.6
	Run6	16:36:54	-0.44		-3.5
Right Trapezius	Run1	16:25:31	-3.7		-7.2
	Run2	16:26:41	4.3		1.73
	Run3	16:27:42	-15.4		-12.3
	Run4	16:28:15	-15.3		-12.1
	Run5	16:29:18	-13.4		-10.2
	Run6	16:30:20	-11.0		-8.8

Repetitive nerve stimulation test:

Three hertz RNS of right spinal accessory nerve (recording at trapezius muscle) showed significant decremental response at 30 seconds up to 3 minutes post exercise (11-15.4%)

Three hertz RNS of right ulnar nerve (recording at ADM muscle) showed no significant incremental or decremental response at baseline, immediate post exercise and up to 3 minutes post exercise.

EMG Findings

Muscle	Interpretation	Spontaneous Activity Fib	Spontaneous Activity PSW	Voluntary Activity Amp	Voluntary Activity Poly	Voluntary Activity IP	Notes
Left Biceps	Acute part denervation	7/10	8/10	++	+	–	
Right Biceps	Acute part denervation	4/10	5/10	+		-	
Left Deltoideus post	Loss of MU	0/10	2/10		+	-	
Left Ext dig communis	Loss of MU	0/10	0/10	+	+	–	
Left Gastroc caput med	Acute part denervation	3/10	0/10		+	–	
Right Gastroc caput med	Acute part denervation	3/10	4/10			-	
Left Inteross dors I	Normal	0/10	0/10				
Right Inteross dors I	Loss of MU	0/10	0/10			-	
Left Tibialis anterior	Acute part denervation	1/10	2/10		+	–	
Right Tibialis anterior	Acute part denervation	8/10	9/10		+	–	
Left Triceps	Loss of MU	0/10	0/10		+	-	
Right Triceps	Loss of MU	0/10	0/10		+	-	
Left Vastus med	Loss of MU	0/10	0/10	+	+	–	
Right Vastus med	Loss of MU	0/10	0/10	+		-	

Electromyography:

EMG of both biceps, both tibial and both medial gastrocnemius, left, deltoid showed few positive sharp waves and fibrillation potentials. Many polyphasic motor units were seen with reduced interference patterns, more severe at biceps, medial gastrocnemius and TA

EMG of left EDC, left FDI, both triceps, both vastus medialis showed many polyphasic large MUPs with reduced interference patterns, more severe on left side.

EMG of right FDI was normal.

Conclusions : This studies revealed evidences of chronic denervation in all tests muscles from four limbs, with mixed acute denervation as evidences from both biceps and gastrosoleus.

However, since the precision of sensory NCS in both hands and feet were limited by bipedal edema, the sensorimotor polyneuropathy could not be appropriately concluded.

The abnormal RNS in proximal muscle (trapezius muscle)

No clear evidence of sensorimotor polyneuropathy in both hands and feet

No evidence of myopathy in all tested muscle, both proximal and distal groups

ทางโรงพยาบาลเอกชน ส่งมาตรวจรักษาต่อที่โรงพยาบาลจุฬา

15 นาที ก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยมาที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ครั้งแรก ขณะที่ผู้ป่วยนั่งรถเข็นในโรงพยาบาล ญาติหันไปมองผู้ป่วย พบว่าผู้ป่วยไม่รู้สึกตัว ไม่มีอาการหน้ามืด เหงื่อแตก ใจสั่น ไม่มี aura นำมาก่อน ไม่มีอาการชักกระตุกเกร็ง ไม่มีอุจจาระปัสสาวะราด ส่งมาตรวจที่ห้องฉุกเฉิน

Past history:

50 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการวินิจฉัยวัณโรคปอด ที่ประเทศลาว รักษาด้วยการกินยาและฉีดยาหายดีแล้ว

6 ปี ก่อนมาโรงพยาบาล มีอาการปัสสาวะลำบาก ปัสสาวะไม่สุด ตรวจที่ประเทศฝรั่งเศส วินิจฉัย BPH เคยทำ biopsy แล้ว

No malignancy

Social/personal history:

สูบบุหรี่วันละ 1 มวน 20 ปี หยุดประมาณ 20 ปี

ดื่มเหล้าเป็นครั้งคราวเวลาเข้าสังคม

Family history:

บิดาเสียชีวิตจากวัณโรคปอด มารดาเสียชีวิตตอนอายุ 90 ปี มีพี่น้อง 6 คน ผู้ป่วยเป็นคนที่ 3

ประวัติมะเร็งในครอบครัว : พี่ชายเป็นมะเร็งปอด, พี่สาวเป็นมะเร็งตับอ่อน

มีบุตร 2 คน คนโตอายุ 42 ปี คนเล็ก อายุ 40 ปี แข็งแรงดี

Physical examination:

An elderly Asian male good consciousness

Vital signs: BT 36.5 C RR 16/min

BP (supine) 130/90 mmHg PR 68 /min regular

BP (upright) 110/80 mmHg PR 70/min regular

HEENT: no pale conjunctivae, anicteric sclera; thyroid not enlarged

RS: equal chest expansion, tympanic on percussion, vesicular breath sound, no adventitious sounds

CVS: neck vein not engorged, PMI at 5^{th} ICS, MCL, no heaves, no thrills, normal S1, S2 no murmurs

Abdomen: active bowel sound, soft not tender, liver and spleen not palpable

Extremities: pitting edema 1+ both legs

Neurological exams: Good consciousness and good orientation

CN II: Pupil 3.0 mm RTL BE, pink fundus, macular dull reflex, no hemorrhage, RAPD-negative, no ptosis

CN III/IV/VI: normal movement

CN V: Normal facial sensation, normal power of temporalis, masseter and pterygoid muscles,

Normal corneal reflex

CN VII: no facial palsy VIII: no nystagmus

CN IX, X: normal gag reflex, uvula in midline

CN XI, XII: intact

Motor: No fasciculation, normal muscle tone

Motor power:

	Rt	Lt
Deltoid	V	V
Latissimus dorsi	V	V

Biceps	V	V
Triceps	V	V
Brachioradialis	V	V
Wrist flexor	IV	IV
Wrist extension	IV	IV
Hand grip	IV	IV
Iliopsoas	IV	IV
Gluteus maximus	IV	IV
Quadriceps	IV	IV
Hamstring	IV	IV
Tibialis anterior	III	IV
Gastrocnemius	IV	IV
Tibialis posterior	IV	IV
Extensor hallucis longus	III	IV

BBK plantar response both, clonus negative both

Reflex: 0 all, except brachioradialis 1+ both

Sensory: Impaired pinprick sensation both legs up to mid thighs, impaired proprioception both feet

Meningeal irritation signs: no stiff neck, negative Kernig's sign

Cerebellar signs: finger to nose, heel to knee: intact, no dysdiadokokinesia, normal gait

Laboratory investigations

CBC: Hb 13.5 g/dl, Hct 41.6%, MCV 83.9 fl, MCH 27.2 pg MCHC 32.5 g/dl RDW 14.3% WBC 8,210/µl (N 73.9%, L 21.7% M 3.2% Eo 1.1%), Platelet 204,000/µl

PTT 26.2/28.6, INR 1.09, PT 12.9 /11.8

UA: sp.gr.1.011 pH 6.0 protein negative glucose negative blood trace RBC 0-1/HPF WBC 30-50/HPF squamous cell 0-1/HPF

BUN/Cr: 16/0.93 mg/dL fasting plasma glucose 113 mg%

Cholesterol 187 mg/dl HDL 56 mg/dl triglyceride 55 mg/dl LDL 110 mg/dl

Electrolytes: Na 140 mmol/L, K 4.3 mmol/L, Cl 104 mmol/L, HCO_3 26 mmol/L

Ca 8.7 mg/dL Phosphate 3.4 mg/dL LDH 371 U/L

TP 6.0 g/dL, Alb 4.1 g/dL, Glo 2.9 g/dL

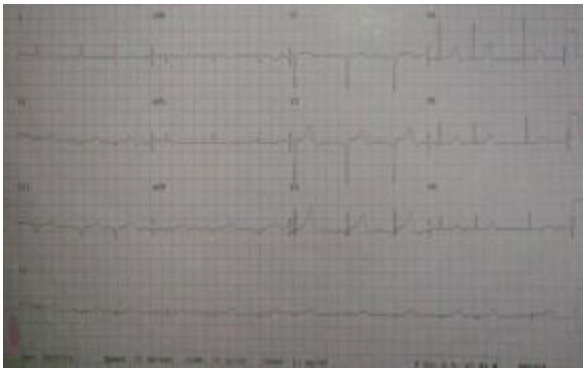
Immunology and Serology

Anti-HIV, HBsAg negative anti-HBs 48.3 mIU/mL antiHBc positive antiHCV: negative

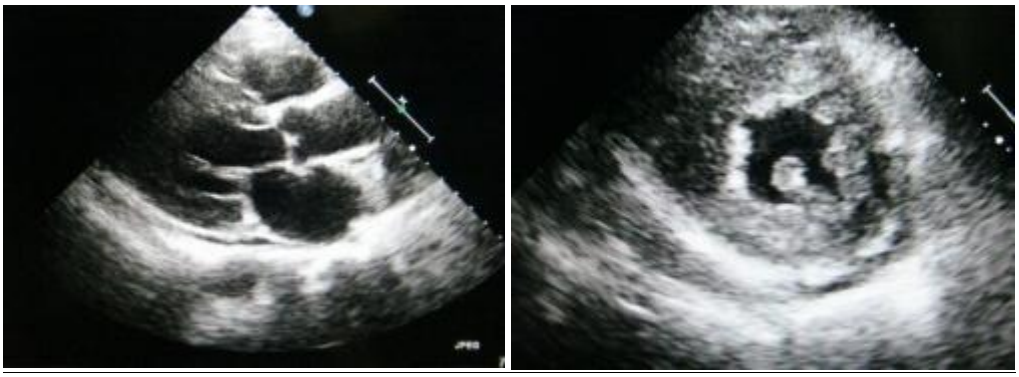
VDRL non-reactive

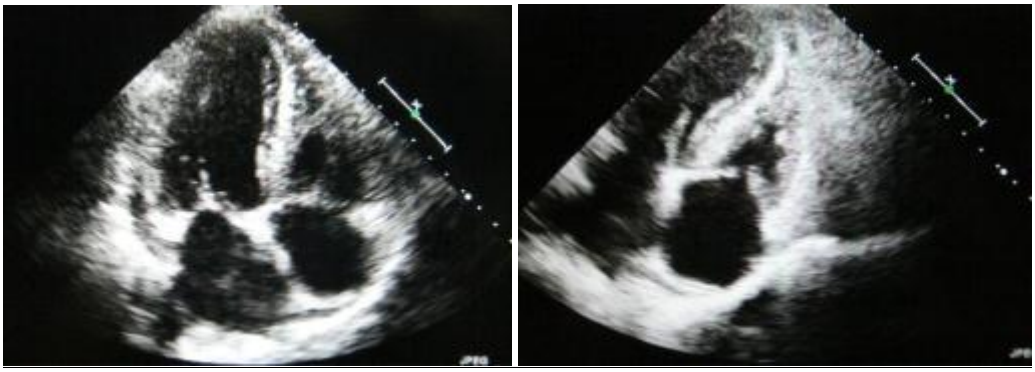
CXR

EKG



Echocardiogram





Aortic, mitral and tricuspid valves are thickened. Pulmonic valve appear normal.

Moderate MR and mild TR are detected. LV myocardium is thickened LV ejection fraction is preserved.

Severe diastolic dysfunction (restrictive physiology) with elevated filling pressure.E/e' 32.8 E/e' lateral 21.5

RV is mildly thickened with normal contraction. LA enlargement with LA volume index 29.7 ml/m^2.

Estimated pulmonary artery pressure 46/10 mmHg Small amount of pericardial effusion

1. What are the diagnostic investigations leading to final diagnosis?

2. What is the most likely diagnosis?