

Langerhans Cell Histiocytosis of Cervical Spine in A 3 Year Old Child

นพ. ภัทร ควรสนธิ

อ.นพ. ปิยะณัฐ หวังสวัสดิ์วงศ์

หน่วยประสาทศัลยศาสตร์ ภาควิชาศัลยศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย
และโรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ สภากาชาดไทย

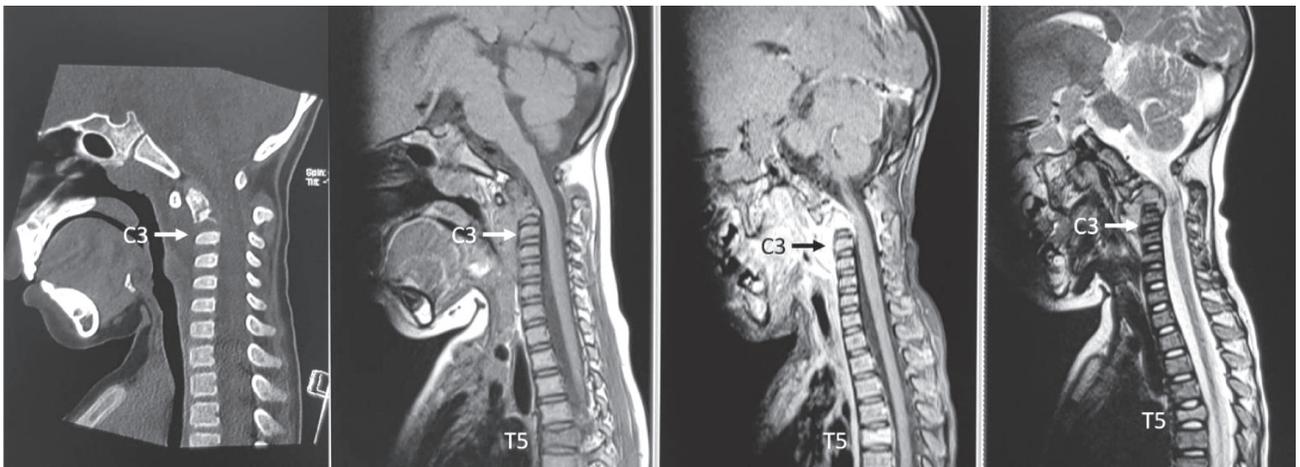
ประวัติผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงอายุ 3 ปี มาโรงพยาบาลด้วยอาการปวดต้นคอมา 2 สัปดาห์ อาการค่อยๆเป็นมากขึ้น เด็กมีอาการร้องกวน ไม่มีแขนขาอ่อนแรง ไม่มีไข้ ไม่มีโรคประจำตัว ประวัติคลอด และพัฒนาการปกติมาตลอด ตรวจร่างกาย น้ำหนักตัว 12 กิโลกรัม (Percentile 50-75) ส่วนสูง 93 ซม. (Percentile 50-75) ตรวจร่างกายพบคออยู่ในท่าก้มและเจ็บเมื่อขยับ neurological examination อื่นๆอยู่ในเกณฑ์ปกติ

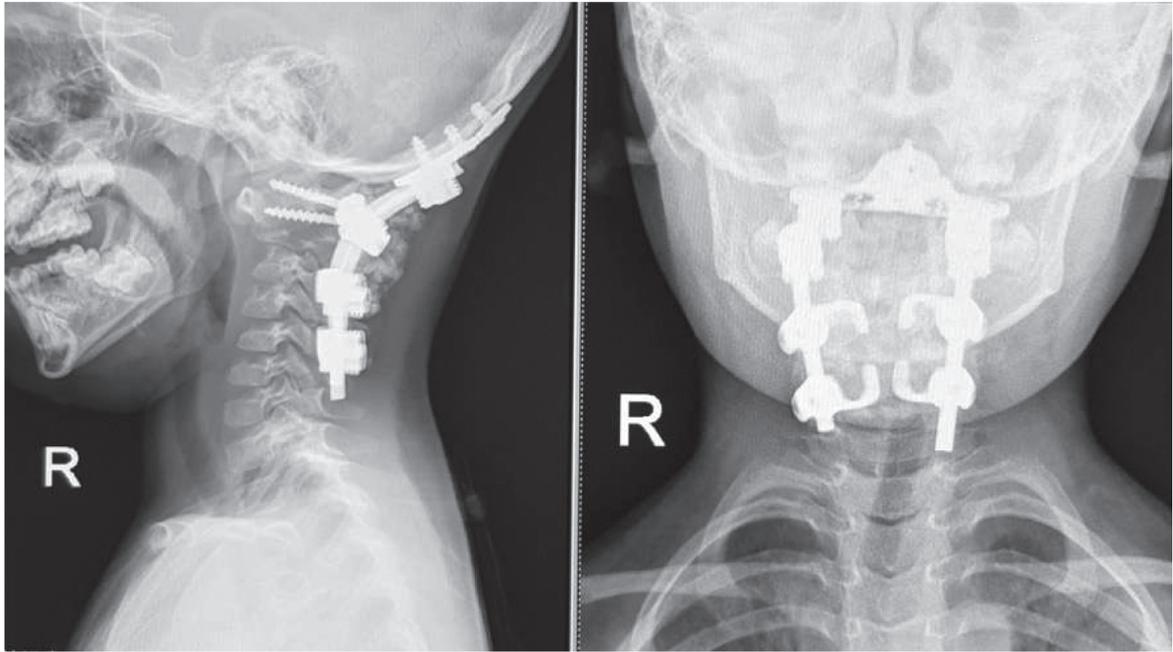
MRI และ CT scan ของ cervical spine พบมี Anterior atlantoaxial instability ร่วมกับมี expansile osteolytic

lesion ของกระดูก C2 และ enhancing lesion at upper clivus และกระดูก T5 (รูปที่ 1)

ผู้ป่วยรายนี้เข้ารับการผ่าตัด posterior occipito-cervical fusion and fixation โดยยึดกระดูกด้วย occipital plate, C1 lateral mass screws, C3 และ C5 lamina hook ร่วมกับ biopsy กระดูก C2 (รูปที่ 2) หลังผ่าตัดผู้ป่วยใส่ Minerva cast ผู้ป่วยไม่มีภาวะแทรกซ้อนจากการผ่าตัด อาการปวดคอลดลง ผลชิ้นเนื้อพบเป็น Langerhans cell histiocytosis ได้ปรึกษา pediatric oncologist เพื่อพิจารณาการให้เคมีบำบัดต่อไป



รูปที่ 1 Cervical spine CT scan, Sagittal T1W MRI, T1W with contrast และ T2W แสดง osteolytic lesion ที่ C2 และ abnormal angulation ของ C2-3 และ partial collapse ของ T5



รูปที่ 2 แสดง occipito-cervical fixation โดยใช้ screw ที่ C1 และ lamina hook ที่ C3 และ C5

วิจารณ์

ผู้ป่วยรายนี้มี pathologic fracture ของ C2 ร่วมกับ atlanto axial instability และ multiple bone lesion นึกถึงกลุ่มโรคที่สามารถกระจายได้ทางเลือด หรือกลุ่ม Hematologic malignancies เอง เช่น Langerhans cell histiocytosis, spinal metastasis หรือแม้แต่วิดิตติแต่ผู้ป่วยรายนี้เป็นเด็กและไม่มีอาการอื่นบ่งถึงการติดเชืวจึงคิดถึงโรคในกลุ่ม Hematologic malignancies มากที่สุด

ผู้ป่วยรายนี้มีปัญหาสำคัญคือ spinal instability และ flexion deformity ดังนั้นเป้าหมายในการรักษา คือ Reduction, Stabilization และ Tissue biopsy สำหรับการวินิจฉัยในการใส่ spinal instrumentation ในผู้ป่วยเด็กรายนี้มีข้อพึงพิจารณาพิเศษต่างจากผู้ใหญ่ คือหนึ่ง กระดูกของเด็กมีขนาดเล็กและไม่แข็งแรง การใส่ Par screw C2 และ Lateral mass screw สำหรับ subaxial cervical spine ในผู้ป่วยรายนี้ไม่สามารถทำได้จึงเลือกใส่ lamina hook แทน สองคือการพิจารณาผ่าตัดหน้า spinal instrument ออก หลังจากรักษาโรคที่เป็นสาเหตุและมีการเชื่อมของกระดูกแล้ว เนื่องจากกระดูกเด็กยังมีการเจริญเติบโตการมีโลหะตามกระดูกสันหลังอยู่จะขัดขวาง

การเจริญของกระดูกสันหลังได้

ในผู้ป่วยรายนี้เป็น Langerhans Cell Histiocytosis (LCH) ซึ่งเป็นเนื้องอกที่เกิดในอายุใดก็ได้แต่มักจะพบในผู้ป่วยเด็ก เป็นเนื้องอกที่เกิดจาก Langerhans cells (antigen presenting cell of skin) สามารถเกิดได้ที่อวัยวะหลายอย่างได้แก่ กระดูก ผิวหนัง ปอด ต่อมใต้สมอง ในกรณีที่เกิดที่กระดูกสันหลังพบบ่อยที่สุดที่ thoracic (54%) รองลงมาเป็น lumbar (35%) และ cervical พบได้ไม่บ่อย (11%) ในกรณีของกระดูกสันหลังส่วนคอ ผู้ป่วยอาจมาด้วยอาการเคลื่อนไหวคอลำบาก (restricted movement) คอเอียง (torticollis) หรือ อาการของ neural compression เช่น อ่อนแรง ชา¹

ลักษณะทางรังสีจะพบมี lytic lesion ของกระดูกและ soft tissue mass (granulomatous tissue) อาจพบการยุบตัวของ vertebral body ทั้งอัน (vertebra plana) LCH ของกระดูกสันหลังนอกจากจะพบที่ vertebral body แล้วอาจจะพบได้ที่ paravertebral soft tissue (40%) epidural space (30%), to pedicle and/or transverse process (56.3%) แต่ก็ไม่ลุกลามเข้าไปในหมอนรองกระดูก²

การวินิจฉัยต้องแยกโรคจาก Ewing sarcoma, metastases, neuroblastoma, hemopoietic malignancy, osteomyelitis และ giant cell tumor

การแบ่งระยะของโรคแบ่งตามจำนวนอวัยวะที่เกี่ยวข้องที่พบบ่อย ได้แก่ ผิวหนัง กระดูก ต่อมหน้าเหลือง ระบบประสาท (hypothalamus, pituitary, CNS) และ risk organ (liver, spleen, hemopoietic organ) โดยแบ่งเป็น single system หรือ multi-system involvement ในกรณีของกระดูกหากเป็นตำแหน่งเดียวใช้ surgical removal ร่วมกับการฉายรังสี ส่วนในกรณีที่เป็น multiple spine หรือร่วมกับ system อื่นจะต้องอาศัยการรักษาด้วยเคมีบำบัดเช่นเดียวกับผู้ป่วยในรายงานนี้³⁻⁵

พยากรณ์โรคขึ้นกับจำนวน system ที่มีโรคโดยอัตราการรอดชีวิตใน 5 ปีในกรณี single-system involvement 99.8%, multisystem disease without risk organ involvement 98.4%, multisystem disease with risk organ involvement 77.0%

สรุป ตัวอย่างข้างต้นเป็นตัวอย่างผู้ป่วยเด็กเล็กที่มีปัญหา Upper cervical spinal instability และ deformity โดยแพทย์ผู้รักษาได้นำเสนอทางเลือกในการผ่าตัดเพื่อยึดกระดูกดังกล่าว นอกจากนี้การผ่าตัดเพื่อยึดกระดูกในเด็กเล็กเมื่อโรคที่เป็นสาเหตุหายแล้วหรือกระดูกติดแล้วการนำ spinal instrument ออกภายหลังก็เป็นหนึ่งในข้อพิจารณา เพื่อลดการยับยั้งการเจริญเติบโตของกระดูก

เอกสารอ้างอิง

1. Fenoy AJ, Greenlee JD, Menezes AH, Donovan KA, Sato Y, Hitchon PW, et al. Primary bone tumors of the spine in children. *J Neurosurg* 2006;105(4 Suppl): 252-60.
2. Vadivelu S, Mangano FT, Miller CR, Leonard JR. Multifocal Langerhans cell histiocytosis of the pediatric spine: a case report and literature review. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 2007; 23(1):127-31.
3. Ilik MK, Tumturk A, Ulutabanca H, Kucuk A, Koc RK. Short segment stabilization by protecting the Alar ligaments in a case of eosinophilic granuloma involving the C2 spine. *World Neurosurg* 2016;91: 669.e15-9.
4. Sadashiva N, Rajalakshmi P, Mahadevan A, Vazhayil V, Rao KN, Somanna S. Surgical treatment of Langerhans cell histiocytosis of cervical spine: case report and review of literature. *Child's nervous system: ChNS: official journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 2016;32(6):1149-52.
5. Zhong N, Xu W, Meng T, Yang X, Yan W, Xiao J. The surgical strategy for eosinophilic granuloma of the pediatric cervical spine complicated with neurologic deficit and/or spinal instability. *World J Surg Oncol* 2016;14(1):301.