

(Case report)

Case report: Opercular Syndrome in Pediatrics

Kritawit Anuroj MD.

Pediatric Neurologist, Department of Pediatrics, Sunpasitpramong Hospital, Ubonratchathani

Correspondence to : kritawita@hotmail.com

Background : Opercular syndrome is epilepsy syndrome which uncommon. Patient is presented with oropharyngeal dyskinesia accompanied by aphasia. Electroencephalography revealed slow spike-waves during sleep. Treatment with anti-epileptic drugs or epilepsy surgery may improve the outcome.

Materials and methods : A case report of a girl who had status epilepticus at age of 1 year and 6 months and later develops drooling, difficult swallowing and aphasia. Later has been diagnosed as opercular syndrome is improved with anti-epileptic drugs.

Result : A girl who has diagnosed with opercular syndrome due to status epilepticus resulting in brain damage was diagnosed. Electroencephalogram revealed epileptic activities during sleep. Imaging study shown lesion at opercular region. The patient has been treated with anti-epileptic medications including phenytoin, diazepam, corticosteroid, levetiracetam and lamotrigine. Later, the patient shown clinically improvement.

Conclusion : Opercular syndrome is rare disease. A patient with seizure accompanied by drooling, difficult swallowing and aphasia. Electroencephalogram revealed epileptiform discharge during sleep accompanied by imaging study shown brain lesion at opercular region. This disease should be considered when the clinical syndrome is presented and should be treated promptly to improve the clinical outcome.

Keywords : Opercular Syndrome in pediatrics

Royal Thai Air Force Medical Gazette, Vol. 65 No. 2 May - August 2019

(รายงานผู้ป่วย)

กลุ่มอาการโอเปอรัลคูลาร์ในเด็ก

กฤตวิทย์ อนุโรจน์ พบ.

กุมารแพทย์สาขาประสาทวิทยา, ภาควิชากุมารเวชศาสตร์, รพ.สรรพสิทธิประสงค์, อุบลราชธานี

Opercular syndrome เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อย มีสาเหตุเกิดจากรอยโรคของสมองบริเวณ opercular cortex ซึ่งอยู่รอบ ๆ insular area มีอีกชื่อหนึ่งว่า Foix-Chavany-Marie syndrome ผู้ป่วยในกลุ่มอาการนี้จะมีลักษณะใบหน้าเป็นอัมพาต ไม่สามารถอ้าปากและเคี้ยวได้โดยสะดวก ร่วมกับไม่สามารถพูดได้ร่วมกับมีภาวะกลืนลำบาก ในบางรายมี pseudobulbar palsy ร่วมด้วย

Opercular syndrome เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อยนัก มีสาเหตุเกิดจากรอยโรคของสมองบริเวณ opercular cortex ซึ่งอยู่รอบ ๆ insular area มีรายงานโรคนี้ครั้งแรกในปี ค.ศ. 1837 โดย Magnus⁽¹⁾ และต่อมา Foix ร่วมกับ Chavany และ Marie โรคนี้จึงมีอีกชื่อหนึ่งว่า Foix-Chavany-Marie syndrome⁽²⁾ ผู้ป่วยในกลุ่มอาการนี้จะมีลักษณะใบหน้าเป็นอัมพาต ไม่สามารถอ้าปากและเคี้ยวได้โดยสะดวก ร่วมกับไม่สามารถพูดได้ร่วมกับมีภาวะกลืนลำบาก ในบางรายมี pseudobulbar palsy ร่วมด้วย⁽³⁾

สาเหตุของ Opercular syndrome เกิดได้จากหลายสาเหตุ เช่น CNS infection, infarction, tumor, cortical dysplasia และ status epilepticus^(3,4) ผู้ป่วย Opercular syndrome จะมีอาการชักร่วมด้วย เชื่อว่าเป็นโรคลกลุ่มเดียวกับ Continuous spike-wave during slow wave sleep (CSWS) ซึ่งคลื่นชักนั้นมักจะตรวจพบได้มากในขณะที่ผู้ป่วยนอนหลับและมักตรวจพบว่าผู้ป่วยมีคลื่นสมองขณะนอนหลับผิดปกติ แม้ว่าคลื่นชักที่ตรวจพบได้ในบางรายอาจ

ตรวจพบว่าเป็น generalized spike-wave แต่โดยแท้จริงแล้วโรคนี้นั้นเป็นโรคลกลุ่ม focal epilepsy⁽⁵⁾ โรคลในกลุ่มเดียวกันนี้ได้แก่ Continuous spike-wave during slow wave sleep (CSWS), Landau-Kleffner syndrome, Atypical benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes และ Opercular syndrome โดยแสดงลักษณะที่พบได้ดังตารางที่ 1⁽⁶⁾

ตารางที่ 1 แสดงลักษณะที่พบในโรคลกลุ่ม CSWS

กลุ่มอาการ	ลักษณะที่พบ	Epileptic foci	Sleep stage with slow spike-wave
CSWS	Global cognitive decline, (atonic) seizure, motor disturbance	Frontocentral/frontotemporal/centrotemporal/frontal	Non-REM > 85 % or >50 %. Most diffuse
Landau-Kleffner syndrome	Receptive/mixed aphasia, verbal agnosia, infrequent seizure	(Centro)temporal/ posterior temporal, parieto-occipital (vertical dipole)	Any %
Atypical BECTS	Most nocturnal (partial) seizures with cognitive and behavioral disturbance	Centro(temporal) (horizontal dipole)	(Non-)REM <50 or >50^, focal or diffused
Opercular syndrome	Resembling to BECTS	Centrotemporal	Non-REM, any %

พยาธิกำเนิดของโรคลกลุ่มนี้เชื่อว่าเกิดจากรอบกวนวงจรของ Thalamic reverberation circuit ซึ่งเป็นวงจรประสาทที่เริ่มต้นจาก thalamus ส่งสัญญาณไปยัง cortex ส่วน insular และ opercular และ cortex จะส่งสัญญาณกลับมายัง thalamus อีกทีหนึ่ง ปกติแล้ววงจรนี้จะทำงานในขณะหลับส่งความถี่ขนาด 6-14 Hz ออกมา ซึ่งจะตรวจได้จากคลื่นไฟฟ้าสมองในภาวะปกติช่วงหลับเรียกว่า sleep spindles แต่หากเกิดความผิดปกติในวงจรนี้จะทำให้เกิดคลื่นที่ผิดปกติเป็นคลื่นชัก (slow spike-wave) ความถี่

3-4 Hz แทน ซึ่งจะทำให้ผู้ป่วยมีคลื่นชักขณะหลับ และมีอาการดังที่กล่าวไปข้างต้น⁽⁶⁾

การรักษาผู้ป่วยกลุ่มนี้ พบว่ายากันชักที่ได้ผลดีได้แก่ valproate, levetiracetam, ethosuximide, corticosteroid และยากกลุ่ม benzodiazepine^(6,7) ยาอื่น ๆ ที่ใช้ได้ผลเช่นกันเช่น topiramate⁽⁸⁾ และ lamotrigine⁽⁹⁾ นอกจากนี้หากผู้ป่วยยังต้องการรักษาด้วยยากันชักอาจพิจารณาให้การรักษาโดยการผ่าตัด⁽¹⁰⁾ โดยพบว่าหากรีบให้การรักษาขณะที่ผู้ป่วยยังมีอาการไม่มากนักมักจะได้ผลลัพธ์ที่ดี⁽¹¹⁾

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยเด็กหญิงไทย อายุ 13 ปี ภูมิลำเนาจังหวัด อุบลราชธานี มาพบกุมารแพทย์ระบบประสาทวิทยาด้วย อาการไม่พูดร่วมกับมีน้ำลายยืดออกจากปาก ไม่สามารถเคี้ยวอาหารได้

ประวัติอดีต ช่วงคลอดปกติ น้ำหนักแรกคลอด 4,100 กรัม Apgar score 9 และ 10 ที่นาทีที่ 1 และ 5 ตามลำดับ มีภาวะแทรกซ้อนแรกคลอดเป็นภาวะน้ำตาลในโลหิตต่ำแต่สามารถแก้ไขได้โดยการให้ดื่มนมหลังคลอด จากนั้นไม่มีภาวะผิดปกติอื่น กลับบ้านพร้อมมารดา หลังจากนั้นพัฒนาการสมวัยมาตลอด เริ่มเดินได้เมื่ออายุ 1 ปี และเริ่มพูดได้เมื่ออายุ 1 ปี 1 เดือน

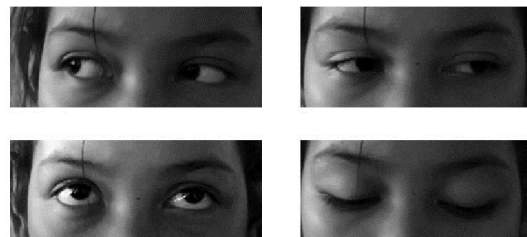
เมื่อผู้ป่วยอายุได้ 1 ปี 6 เดือน ได้เข้ารับการรักษาที่โรงพยาบาลจังหวัดด้วยอาการไข้แล้วชักไม่หยุด ได้ทำการตรวจน้ำไขสันหลัง พบ WBC = 0, RBC = 0 แต่อย่างไรก็ตามผู้ป่วยได้รับการรักษาแบบ CNS infection ร่วมกับ status epilepticus โดยได้รับยาเป็น IV Cefotaxime และได้ยักันชักเป็น Phenytoin ร่วมกับ Valproate โดยผู้ป่วยได้เข้ารับการรักษาที่โรงพยาบาลจังหวัดเป็นเวลาประมาณ 2 เดือนจึงได้กลับบ้าน ผลการตรวจเอ็กซเรย์คอมพิวเตอร์ พบว่ามี infarction at bilateral and frontal lobes

เมื่อกลับบ้านแล้วนั้น มารดาสังเกตว่าเด็กแต่เดิมที่กำลังพูดเป็นคำ ๆ กลับกลายเป็นไม่พูด ได้แต่ส่งเสียงอ้อแอ้ ร่วมกับมีปัญหาเรื่องการเคี้ยวอาหาร โดยแต่เดิมที่พอเคี้ยวได้ก็กลับกลายเป็นเคี้ยวไม่ได้ ระหว่างนี้ผู้ป่วยมีอาการชักประมาณเดือนละ 2-3 ครั้ง ลักษณะการชักเป็น tonic สั้น ๆ ที่มีระยะเวลา 1-2 นาที บางครั้งมีตาลอย ผลการตรวจคลื่นไฟฟ้าสมองพบว่าเป็น normal sleep EEG แต่อย่างไรก็ตามเนื่องจากผู้ป่วยยังมีอาการชักอยู่ จึงได้ให้ยักันชักเป็น phenytoin ต่อไป เวลานั้นให้การวินิจฉัยว่าผู้ป่วยเป็น Landau-Kleffner syndrome จึงให้ยักันชักเป็น Phenytoin รับประทานต่อ ระหว่างนี้อาการทางปากเลวลง ไม่สามารถรับประทานอาหารแข็งได้ต้องบดก่อนรับประทาน ต่อมาผู้ป่วยไม่มีอาการชักอีกเป็นเวลา 3 ปี จึงได้ค่อย ๆ หยุดยา Phenytoin และให้ยา Diazepam รับประทานเวลามีไข้

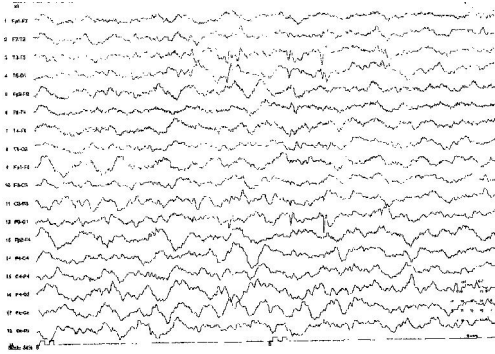
เมื่อผู้ป่วยมาพบกุมารแพทย์ระบบประสาทวิทยา พบว่ามีอาการดังกล่าวคือ น้ำลายยืดตลอดเวลา ร่วมกับไม่สามารถพูดหรือเปล่งเสียงใด ๆ ได้เลย ร่วมกับมีภาวะเคี้ยวและกลืนลำบาก ตรวจร่างกาย Motor system: normotonia, normal muscle power, normal gait. Deep tendon reflex: 2+ all. Babinski's sign: absent. Clonus: absent. Cranial nerves: Drooling (รูปที่ 1), normal gag reflex, normal eyelids and external eyes movement (รูปที่ 2) จากอาการของผู้ป่วยเข้าได้กับ bilateral opercular syndrome จึงส่งผู้ป่วยไปตรวจคลื่นไฟฟ้าสมองและเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าสมอง (รูปที่ 3-8)



รูปที่ 1 แสดงอาการน้ำลายยืดตลอดเวลาของผู้ป่วย

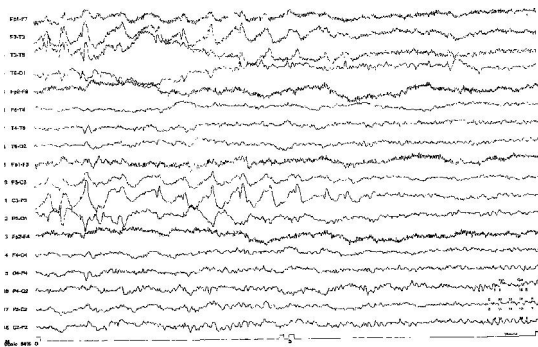


รูปที่ 2 แสดงการกลอกตาของผู้ป่วยไปยังทิศทางต่าง ๆ สังเกตว่าตรวจไม่พบ bulbar palsy



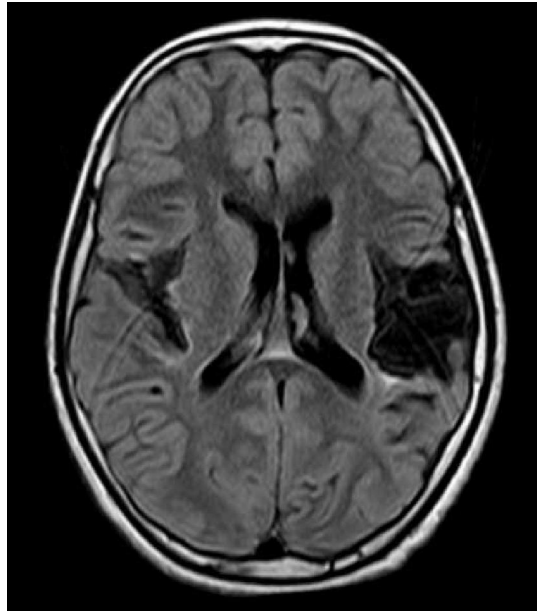
รูปที่ 3 แสดงคลื่นไฟฟ้าสมองของผู้ป่วยขณะไม่มีคลื่นชัก (double banana montage)

ผลการตรวจคลื่นไฟฟ้าสมองของผู้ป่วยขณะหลับพบว่า มี disruptive sleep structures คือไม่มีลักษณะการ progression ของ normal sleep structure จาก stage Non-REM 1 จนถึง Non-REM3 โดยไม่พบลักษณะของ vertex wave, sleep spindles และ K-complexes แต่กลับพบว่า มีลักษณะเป็น continuous slow เกือบตลอดการตรวจ

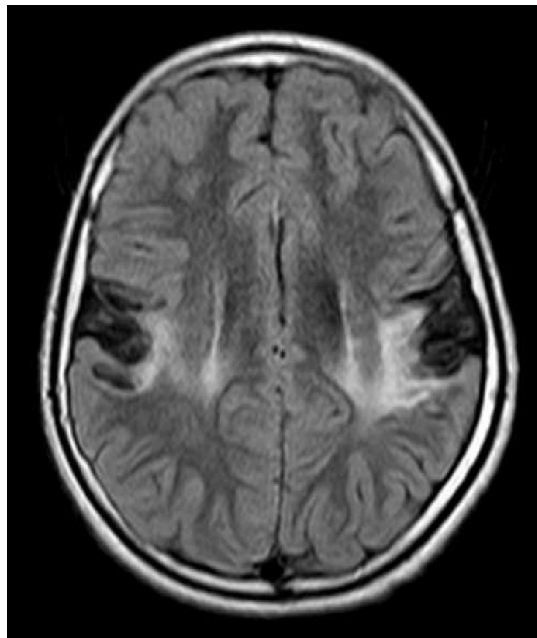


รูปที่ 4 แสดงคลื่นไฟฟ้าสมองของผู้ป่วยขณะที่มีคลื่นชัก (double banana montage)

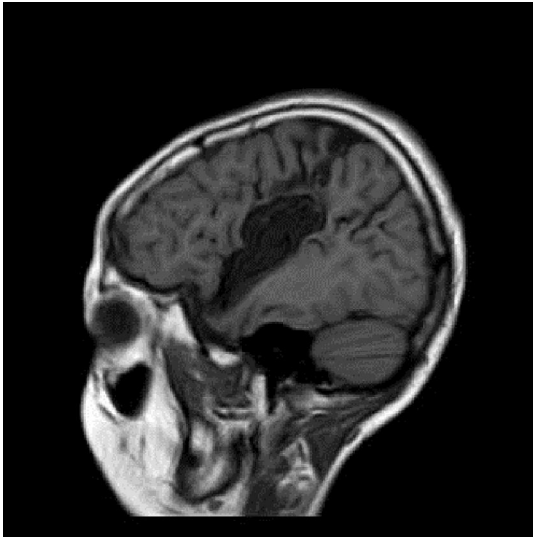
ในบางช่วงของการตรวจคลื่นไฟฟ้าสมองของผู้ป่วย พบว่ามีคลื่นชักออกมาเป็นลักษณะ slow spike-wave ทางบริเวณ left hemisphere โดยคลื่นนี้มีประมาณร้อยละ 20 ของคลื่นทั้งหมดขณะตรวจ ขณะที่มีคลื่นชักนี้ผู้ป่วยไม่มีอาการชักให้เห็น (no clinical seizure)



รูปที่ 5 แสดงภาพเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าของผู้ป่วย (FLAIR sequence) พบว่ามี atrophy ของ bilateral opercular region



รูปที่ 6 แสดงภาพเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าของผู้ป่วย (FLAIR sequence) พบว่ามี hypersignal intensity ที่ bilateral opercular region ซึ่งอาจเป็นหนึ่งใน epileptogenic zone ในผู้ป่วยรายนี้



รูปที่ 7 แสดงภาพเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าของผู้ป่วย (T1 sequence) พบว่ามี atrophy ของ periopercular region ตลอดจนบริเวณรอบ ๆ ของ sylvian fissure ทางด้านซ้ายของสมอง

ผลการตรวจเอ็กซเรย์คลื่นแม่เหล็กไฟฟ้าสมองของผู้ป่วย พบว่ามี atrophy ของ bilateral temporal lobes ตลอดแนวของ perisylvian fissure ซึ่งเข้าได้กับ opercular syndrome นอกจากนี้ยังพบว่ามี hypersignal intensity บริเวณ opercular region ทั้งสองข้าง ซึ่งอาจเป็น epileptic foci ในผู้ป่วยรายนี้

เนื่องจาก opercular syndrome เป็นโรคลมชัก กลุ่ม focal epilepsy จึงได้เริ่มให้ยากันชักกับผู้ป่วยรายนี้เป็น Phenytoin ร่วมกับ diazepam และ corticosteroid เมื่อนัดผู้ป่วยมาติดตามการรักษาพบว่าผู้ป่วยอาการทุเลาลงบ้าง เริ่มเปล่งเสียงออกมาได้แต่ยังไม่มีความหมาย จึงได้เพิ่มยากันชักเป็น Lamotrigine ต่อมาผู้ป่วยเริ่มเปล่งเสียงได้มากขึ้นร่วมกับมีอาการน้ำลายยี่ดลดลง จึงส่งผู้ป่วยไปกายภาพบำบัดเพื่อฝึกพูด ฝึกเคี้ยวและกลืนต่อไป



รูปที่ 8 แสดงภาพผู้ป่วยเมื่อได้รับการรักษาด้วยยากันชัก พบว่าสามารถขยับปากได้มากขึ้นเมื่อเทียบกับก่อนได้รับการรักษา

สรุป

Opercular syndrome เป็นโรคลมชักที่พบได้ไม่บ่อย สาเหตุเกิดได้จากหลายสาเหตุ มักไม่มีอาการชัก (motor seizure) ให้เห็นเด่นชัด แต่มีลักษณะเด่นคือผู้ป่วยจะมีอาการทางปาก ไม่สามารถควบคุมการเคลื่อนไหวของปาก มีน้ำลายไหล ร่วมกับมีปัญหาในการเคี้ยวและกลืน และไม่สามารถพูดได้ การตรวจคลื่นไฟฟ้าสมองมักพบคลื่นชักในเวลานอนหลับ เมื่อตรวจทางรังสีวิทยาอาจพบรอยโรคบริเวณ opercular region รักษาหลักคือให้ยากันชัก ร่วมกันหลายชนิดเพื่อควบคุมอาการชัก ในรายที่ไม่ตอบสนองต่อยากันชักอาจให้การรักษาโดยการผ่าตัดเอารอยโรคออก ผู้ป่วยที่ได้รับการรักษามักมีอาการดีขึ้นแต่อาจไม่กลับหายเป็นปกติ

References

1. Magnus A. Fall von Aufhebung des Willenseinflusses auf einige Hinnerven. Arch Anat Physiol Med. 1837;258-66.
2. Foix C, Chavany JA, Marie P. Diplegie linguomasticatrice cortico-sous-corticale sans paralysie des membres. Rev Neurol. 1926;33: 214-9.
3. Thapa L, Raju P, PVS R. Opercular syndrome: Case Report and Review of Literatures. Neurology Asia. 2010;15(2):145-52.
4. Pascaul-Castroviejo I, Pascaul-Pascaul SI, Peña W, Talavera M. Status epilepticus-induced brain damage and opercular syndrome in childhood. Developmental Medicine & Child Neurology. 1999;41:420-3.
5. Piña-Garza JE. Fenichel's Clinical Pediatric Neurology, 7th edition. Elsevier. 2013.
6. Scheltens-de Boer M. Guidelines for EEG in encephalopathy related to ESES/CSWS in children. Epilepsia. 2009;50:13-7.
7. Loddenkemper T, Fernandez IS, Peters JM. Continuous Spike and waves During Sleep and Electrical Status Epilepticus in Sleep. Journal of Clinical Neurophysiology. 2011;28(2):1-11.
8. Vrielynck P, Marique P, Ghariani S, Lienard F, de Borchgrave V, et al. Topiramate in childhood epileptic encephalopathy with continuous spike-waves during sleep: A retrospective study of 21 cases. European Journal of Paediatric Neurology. 2017;21(2): 305-11.
9. Desai SD, Patel D, Bharani S, Kharod N. Opercular syndrome: A case report and review. Journal of Pediatric Neurosciences. 2013;8(2): 123-5.
10. Jeong A, Strahle J, Vellimana AK, Limbrick Jr. DD, Smyth MD, et al. Hemispherotomy in children with electrical status epilepticus of sleep. J Neurosurg Pediatr. 2017;19:52-67.
11. Yuan Q, Li F, Zhong H. Early diagnosis, treatment and prognosis of epilepsy with continuous spike and waves during slow sleep. Int J Clin Exp Med. 2015;8(3):4052-8.