

รายงานผู้ป่วย

เนื้องอกเส้นประสาทที่พบได้ยาก

ณัฐพงษ์ วาณิชย์เจริญ ณัฐดนัย วงศ์ประกอบ อรรคพัล्ल โกสิยตระกูล กัลป์ตังต์ สัตยสุนทร และ ระพีพัฒน์ ทรัพย์รวงทอง
แผนกศัลยกรรมตกแต่ง กองศัลยกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

บทคัดย่อ

Hybrid peripheral nerve sheath tumor (HPNST) เป็นก้อนเนื้องอกที่มีลักษณะของเนื้อเยื่อเกี่ยวพันของปลอกเส้นประสาทที่มากกว่า 2 ลักษณะเช่น schwannoma/perineurioma, neurofibroma/schwannoma และ neurofibroma/perineurioma ซึ่งเป็นโรคที่พบได้ยาก และมักเจอร่วมกับโรค neurofibromatosis หรือเกิดขึ้นเองและไม่สัมพันธ์กับ NF โดยอาการแสดงมักมาด้วยก้อน อาจมีอาการหรือไม่มีอาการอื่นร่วมได้ ปัจจุบันยังไม่พบรายงานเรื่องของ Malignant transformation

ในรายงานผู้ป่วยรายนี้พบ HPNST ที่เกิดที่บริเวณของ Brachial plexus ซึ่งยังไม่เคยมีรายงานมาก่อน

คำสำคัญ: ● Hybrid peripheral nerve sheath tumor ● Schwannoma ● Perineurioma ● Neurofibroma
● Neurofibromatosis

เวชสารแพทย์ทหารบก 2566;76(2):81-7.

ได้รับต้นฉบับ 18 ตุลาคม 2565 แก้ไขบทความ 25 มีนาคม 2566 รับลงตีพิมพ์ 26 มิถุนายน 2566

ต้องการสำเนาต้นฉบับติดต่อ นพ.ณัฐพงษ์ วาณิชย์เจริญ แผนกศัลยกรรมตกแต่ง กองศัลยกรรม โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า ถนนราชวิถี แขวงทุ่งพญาไท เขตราชเทวี กรุงเทพฯ 10400

Case report

An extremely rare presentation of hybrid schwannoma/neuroma

Nattapong Wanichajareon, Nuttadon Wongprakob, Arkaphat Kosiyatrakul, Kantang Satayasootorn and

Rapeepat Sapruangthong

Division of Plastic and Reconstructive Surgery, Department of Surgery at Phramongkutkloa Hospital and Phramongkutkloa College of Medicine

Abstract:

Hybrid peripheral nerve sheath tumor (HPNST) is benign peripheral nerve sheath tumor which present as a soft tissue mass with or without neurologic symptoms. HPNST shows combination of more than one type of peripheral nerve sheath tumors such as schwannoma/perineurioma, neurofibroma/schwannoma and neurofibroma/perineurioma. HPNST is rare disease that may be idiopathic or may occur in association with neurofibromatosis and schwannomatosis. HPNST have not been reported malignant transformation.

In this report, we present a case of HPNST that involve brachial plexus and never been reported in the previous literature.

Keywords: ● Hybrid peripheral nerve sheath tumor ● Schwannoma ● Perineurioma ● Neurofibroma
● Neurofibromatosis

RTA Med J 2023;76(2):81-7.

Received 18 October 2022 Corrected 25 March 2023 Accepted 26 June 2023

Correspondence should be addressed to Nattapong Wanichajareon, MD., Division of Plastic and Reconstructive Surgery, Department of Surgery at Phramongkutkloa Hospital

บทนำ

Peripheral nerve sheath tumor (PNST) คือก้อนเนื้องอกที่เกิดขึ้นจากเนื้อเยื่อเกี่ยวพันของปลอกหุ้มเส้นประสาท ประกอบไปด้วย neurofibromas, schwannomas และ perineuriomas ซึ่งการวินิจฉัยโรคจะใช้วิธีการตรวจชิ้นเนื้อ (histopathology) และย้อมชิ้นเนื้อเพิ่มเติมด้วย immunohistochemistry อย่างไรก็ตาม PNST จะมีหลาย spectrum ขึ้นอยู่กับองค์ประกอบภายใน โดยพบว่ากลุ่มที่มีรอยโรคที่ประกอบด้วยลักษณะของ PNST มากกว่า 1 ชนิดขึ้นไปจะเรียกว่า Hybrid peripheral nerve sheath tumor (HPNST)¹ ปัจจุบัน HPNST เป็นที่ยอมรับและถูกนำเสนอโดย World Health Organization (WHO) Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone² โดยลักษณะที่มีการเกิดร่วมกับของ schwannoma และ perineuroma เรียกว่า Hybrid schwannoma/neuroma ซึ่งมีรายงานว่า Hybrid schwannoma/neuroma มักเกิดร่วมกับโรค neurofibromatosis (NF) type 1 (von Recklinghausen disease) หรือชนิดที่ 2 หรือร่วมกับ schwannomatosis มีลักษณะเป็นก้อน ไม่มีอาการเจ็บ ที่มีได้ทั้งขอบเขตชัดเจนและไม่ชัดเจน ความยืดหยุ่นลักษณะคล้ายกับยาง สีของก้อนมีตั้งแต่สีเหลืองไปจนถึงขาว และมักไม่มีลักษณะของเนื้อตาย ลักษณะของชิ้นเนื้อจะมีขอบเขตชัดเจนแต่จะไม่มีเยื่อหุ้ม และอาจมีลูกกลมที่บริเวณขอบ ก้อนมักจะมี Schwann cell เป็นส่วนประกอบหลักมากถึงร้อยละ 60-70 และมี perineurial cells ร้อยละ 30-40³

อย่างไรก็ตามพบว่า Hybrid schwannoma/neuroma เป็นโรคที่พบได้ไม่บ่อยและมักเกิดร่วมกับ NF1 อย่างไรก็ตามจากรายงานทางการแพทย์พบว่า Solitary hybrid schwannoma/neuroma ที่ไม่สัมพันธ์กับ NF ที่ตำแหน่งที่ขยายประสาทแขน (Brachial plexus) ยังไม่เคยมีรายงานมาก่อน

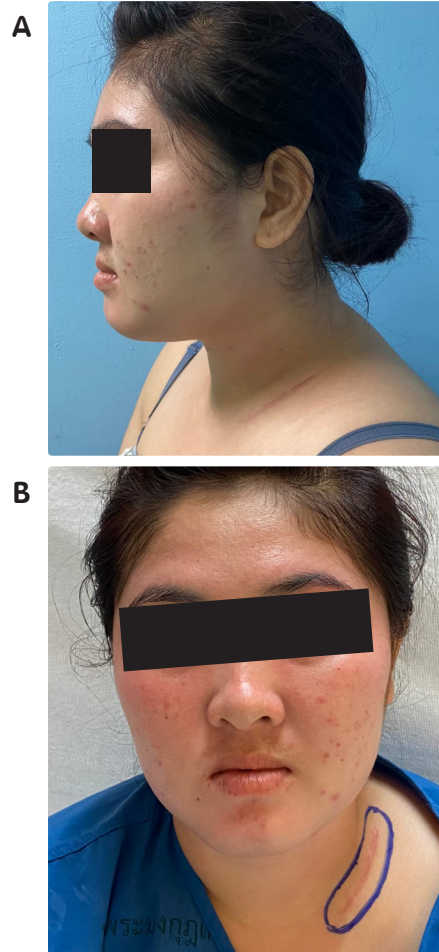
รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยหญิงชาวลาว อายุ 24 ปี ไม่มีโรคประจำตัว มีอาการก้อนที่คอด้านซ้าย 6 เดือน โตขึ้น ไม่มีแผล มีอาการปวดเป็นๆ หายๆ ลักษณะเหมือนไฟฟ้าช็อตวิ่งลงไปที่แขนซ้าย และมีข้อชา มีอาการชาที่แขนซ้ายและมือซ้าย อาการไม่สัมพันธ์กับท่าทาง แขนซ้ายและมือยังทำงานได้ตามปกติ ไม่มีอ่อนแรง ไม่มีประวัติในครอบครัวที่เป็นโรค NF1 ไม่มีประวัติอุบัติเหตุใดๆ มาก่อน ไม่มีอาการไข้หรือน้ำหนักลด ทานยาแก้ปวดอาการไม่ดีขึ้น

ผู้ป่วยไปพบแพทย์ที่โรงพยาบาลเอกชนแห่งหนึ่งได้รับการตรวจชิ้นเนื้อด้วยวิธี fine needle aspiration ผลเป็น granulomatous inflammation ย้อมเชื้อ Acid fast stain ผลเป็นลบ จึงรักษาด้วยการผ่าตัด excision biopsy ผลชิ้นเนื้อเป็น ancient schwannoma หลังจากทำการผ่าตัด 2 เดือนก้อนโตขึ้นที่ตำแหน่งเดิม จึงตรวจเพิ่มเติมด้วยอัลตราซาวด์พบ 3.3x2.6x2.8 ซม. heterogenous echic mass with internal cystic portion along left supraclavicular region beneath the surgical bed จึงได้ทำการผ่าตัดอีกครั้ง ในขณะผ่าตัดพบว่าก้อนติดกับเส้นประสาท Brachial plexus จึงทำการผ่าตัดแบบ partial excision ผลชิ้นเนื้อเป็น spindle cell neoplasm, consistent with hybrid schwannoma/neuroma จึงส่งต่อรักษาโรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

ตรวจร่างกาย

แผลผ่าตัดขนาด 1x5 ซม. ที่บริเวณ left supraclavicular region และคลำก้อนใต้ได้แผลผ่าตัดขนาด 3x3 ซม. (รูปที่ 1)



รูปที่ 1 ผู้ป่วยก่อนผ่าตัด (A) แผลเป็นจากการผ่าตัดที่บริเวณคอด้านซ้าย (B) wide excision margin 1 ซม. จากขอบแผล

ตารางที่ 1 Motor power of upper extremity ก่อนการผ่าตัด

Brachial plexus	Right	Left
Deltoid	V	IV
Biceps	V	IV
Triceps	V	IV
Wrist flexion	V	IV
Wrist extend	V	V
Hand grip	V	V
Finger abduction	V	V

ตรวจเส้นเลือด allen test ปกติ Tinel's test positive at left brachial plexus

ตรวจเส้นประสาทรับความรู้สึก C5-T1 ปกติ

ตรวจเส้นประสาทในการทำงาน Motor power of upper extremity ก่อนการผ่าตัด (ตารางที่ 1)

ไม่มี café-au-lait macules ไม่มีลักษณะ neurofibromas มากกว่า 1 ตำแหน่ง หรือมี plexiform neurofibroma ที่รักแร้ และขาหนีบไม่มีลักษณะ freckling (Crowe's signs)

ไม่มีก้อนที่เส้นประสาท optic nerve (Glioma)

ไม่มี Lisch nodules (Iris hamartomas)

ไม่มีรอยโรคบริเวณกระดูก เช่น sphenoid wing dysplasia, long-bone bowing หรือ dystrophic scoliosis

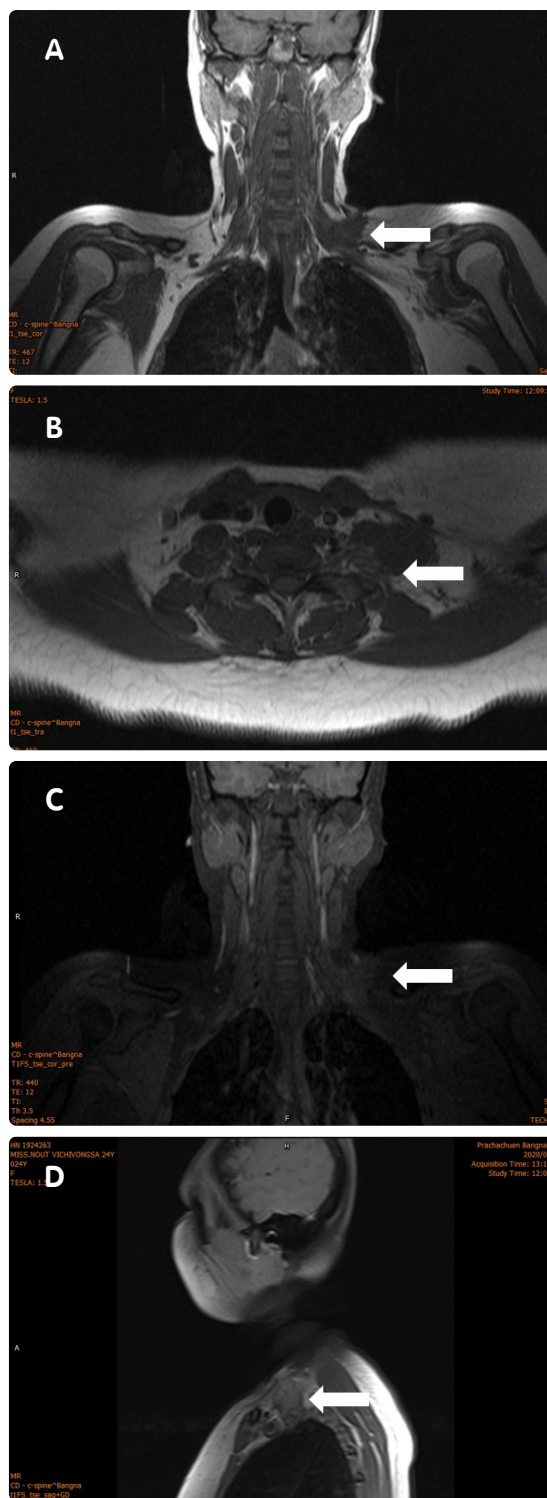
การรักษา

ในผู้ป่วยรายนี้เลือกการรักษาโดยการผ่าตัดแบบ wide excision margin 1 ซม. แต่เนื่องจากใน intraoperative finding พบว่า ก้อนมีการรุกรามที่ตำแหน่ง upper division of left brachial plexus (suprascapular nerve) จึงปรึกษาแพทย์ศัลยกรรม ออร์โธปิดิกส์เฉพาะทางมือและจุลยศาสตร์ และโรคเนื้องอกของกระดูกและเนื้อเยื่ออ่อน พิจารณาว่าต้องทำการตัดแบบ en-bloc excision เพื่อลดโอกาสการเป็นซ้ำ และทำการ transection เส้นประสาท suprascapular nerve (รูปที่ 3, 4)

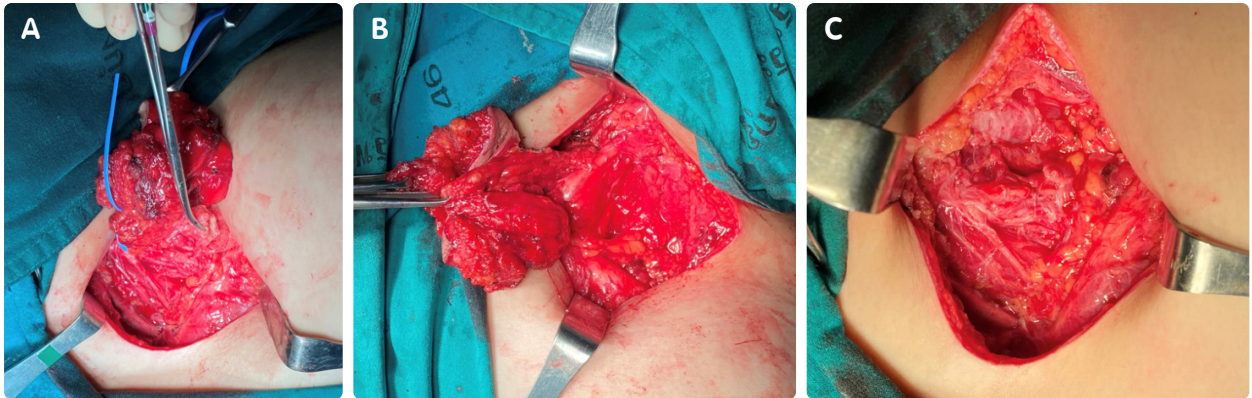
ผลชิ้นเนื้อ แสดงผลชิ้นเนื้อที่มีลักษณะของ hybrid schwannoma/neuroma neoplasm (รูปที่ 5)

1. Mass, left supraclavicular area, wide excision:

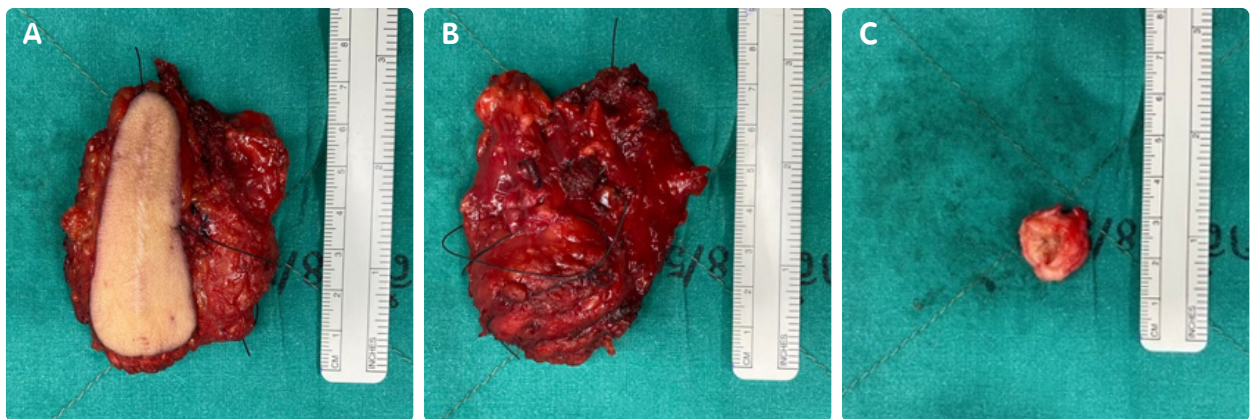
- Residual spindle cell neoplasm, consistent with hybrid schwannoma/neuroma neoplasm
- Redidual tumor size 0.6 cm in dimension
- Surgical resection margins are free of neoplasm



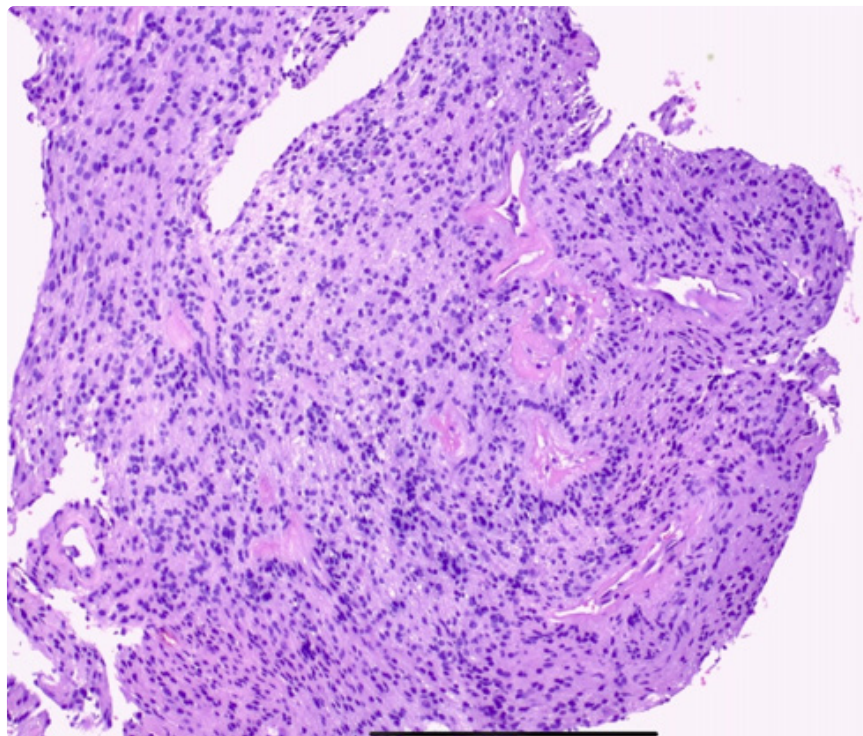
รูปที่ 2: แสดง the magnetic resonance imaging (MRI) ก่อนการผ่าตัด (A) ก้อนที่ตำแหน่ง left brachial plexus ใน MRI T1 sagittal view (B) ก้อนที่ตำแหน่ง left brachial plexus ใน MRI T1 axial view (C) ก้อนที่ตำแหน่ง left brachial plexus ใน MRI+gadolinium T1 sagittal view (D) ก้อนที่ตำแหน่ง left brachial plexus ใน MRI+gadolinium T1 axial view



รูปที่ 3 แสดงก่อนขณะผ่าตัด (A) ก่อนจากบริเวณคอด้านซ้าย (B) ลักษณะก้อนที่ติดกับ brachial plexus ด้านซ้าย (C) หลังจากนำก้อนออกแล้ว



รูปที่ 4 แสดงชิ้นเนื้อหลังการผ่าตัด (A) ก่อน superior view (B) ก่อน inferior view (C) เส้นประสาท upper division



รูปที่ 5 รูปชิ้นเนื้อจากกล้องจุลทรรศน์

ตารางที่ 2 Motor power of upper extremity

Brachial plexus	Right	Left
Deltoid	V	I
Biceps	V	II
Triceps	V	IV
Wrist flexion	V	IV
Wrist extend	V	V
Hand grip	V	V
Finger abduction	V	V

2. Mass, left brachial plexus, excision:

- Spindle cell neoplasm, consistent with hybrid schwannoma/neuroma neoplasm
- Tumor size 2 cm in dimension

3. Mass, nerve sheath left brachial plexus, excision:

- Spindle cell neoplasm, consistent with hybrid schwannoma/neuroma neoplasm
- Tumor size 1.5 cm in dimension
- Recurrent benign hybrid schwannoma and neurofibroma confirmed by retained H3K27me3 expression

การติดตามการรักษา

จากการติดตามการรักษาผู้ป่วยเป็นระยะเวลา 6 เดือนไม่พบลักษณะของการเกิดซ้ำ และจากการตรวจร่างกายทางเส้นประสาท Sensation C5, C6 ลดลง C7, C8, T1 ปกติ การตรวจ Motor power of upper extremity หลังการผ่าตัด (ตารางที่ 2)

ตารางที่ 3 แสดงรายงานผู้ป่วยที่เป็น solitary hybrid schwannoma/neurofibroma ที่ไม่มี NF1 ร่วม

Case no	Reference	Age at presentation	Sex	Site	Size(mm)	Follow-up
1	Murarescu et al. (2005) ⁴	20	M	Chest wall	40	NA
2	Youens et al. (2008) ⁷	51	F	Orbit	21	NA
3	Panda et al. (2015) ⁸	30	M	Scalp	40	NSR, 6 months
4	Hussain et al. (2016) ⁹	47	M	Hip	14	NA
5	Shanouda et al. (2017) ¹⁰	24	M	Ankle		NSR, 8 months
6	Taubenslag et al. (2017) ¹¹	31	M	Orbit	34	NA
7	Ud Din et al. (2017) ²	5	M	Thigh	55	NA
8	Alanoud Alomair (2019) ¹	35	M	Neck	30	NSR, 6 months
9	Present case (2020)	24	F	Neck	30	NSR, 6 months

วิจารณ์

PNST มี 3 ลักษณะได้แก่ schwannoma, neurofibroma และ perineurioma⁴ ปัจจุบันพบ Hybrid schwannoma/neuroma ซึ่งจะมีส่วนประกอบจาก schwannoma และ perineurioma โดยมีส่วนประกอบหลักเป็น schwannoma ซึ่งจากลักษณะชิ้นเนื้อ schwannoma จะมี hypercellular areas ที่มี spindle cells เรียงตัวเป็นลักษณะ fascicles (Antoni A) และ myxoid areas ที่เป็น low cellularity (Antoni B) โดย schwannomas และ perineuriomas จะมีลักษณะเป็นเซลล์เดี่ยวของ schwann cell และ perineurial cells ตามลำดับ แต่ neurofibromas จะมีลักษณะเป็นเซลล์ผสมซึ่งประกอบไปด้วย schwann cell, fibroblasts, perineurial, perineurial-like cells และ scattered axons⁵ ซึ่งจากรายงานในวารสารที่มีก่อนหน้านี้พบว่ามีการรายงาน solitary hybrid schwannoma/neurofibroma ที่ไม่สัมพันธ์กับ NF1 (ตารางที่ 3) เป็นโรคที่พบได้ยาก อีกทั้งในรายงานก่อนหน้านี้ยังไม่มี solitary hybrid schwannoma/neurofibroma ที่รุกรานไปยังเส้นประสาทแขน (brachial plexus) Hybrid Schwannoma/Neurofibroma ที่ไม่สัมพันธ์กับ NF1, NF2 เป็นโรคที่พบได้ยาก ซึ่งการรักษาจากงานวิจัยก่อนหน้านี้ ใช้การรักษาโดยการผ่าตัด โดยการรักษาที่มีการผ่าตัดแบบ wide excision และ excision³ และปัจจุบันยังไม่มีการรายงานเรื่อง malignant transformation ที่พบในโรค hybrid schwannoma/neurofibroma มีการรายงานว่ามีความผิดปกติ degenerative atypia และ mitoses ซึ่งจะมีการตรวจ immunohistochemistry จะพบลักษณะ schwannian differentiation (S100-P positive) และ

perineurial differentiation (EMA positive) แต่ยังไม่เหมือนกับ malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) เนื่องจาก criteria สำหรับ malignant ที่เกิดจาก schwannoma คือต้องพบลักษณะของ benign schwannoma ที่ไม่สามารถระบุ primary tumor ที่กระจายมาได้ และ ต้องพบลักษณะของเซลล์ที่เป็น schwannoma of malignant cell population⁶

สรุป

Hybrid schwannoma/neuroma neoplasm เป็น benign peripheral nerve sheath tumor ที่ยังไม่พบสาเหตุในการเกิดชัดเจน อีกทั้ง Hybrid schwannoma/neuroma neoplasm ที่ไม่สัมพันธ์กับโรค neurofibromatosis และเกิดบริเวณ Brachial plexus ยังไม่มีรายงานมาก่อนโดยการวินิจฉัยต้องใช้การส่งตรวจเพิ่มเติมโดยการย้อม immunohistochemistry อีกทั้งยังไม่พบรายงานเรื่องของ malignant transformation

เอกสารอ้างอิง:

1. Alomair A, Dababo M, Velagapudi S. Supraclavicular Solitary Hybrid Schwannoma/Neurofibroma: A Case Report. *Cureus*. 2020;12(6):e8531.
2. Ud Din N, Ahmad Z, Abdul-Ghafar J, Ahmed R. Hybrid peripheral nerve sheath tumors: report of five cases and detailed review of literature. *BMC Cancer*. 2017;17(1):349.
3. Hornick JL, Bundock EA, Fletcher CD. Hybrid schwannoma/perineurioma: clinicopathologic analysis of 42 distinctive benign nerve sheath tumors. *Am J Surg Pathol*. 2009;33(10):1554-61.
4. Murărescu ED, Ivan L, Mihailovici MS. Neurofibroma, schwannoma or a hybrid tumor of the peripheral nerve sheath? *Rom J Morphol Embryol*. 2005;46(2):113-6.
5. Rodriguez FJ, Folpe AL, Giannini C, Perry A. Pathology of peripheral nerve sheath tumors: diagnostic overview and update on selected diagnostic problems. *Acta Neuropathol*. 2012;123(3):295-319.
6. Youens KE, Woodward J, Wallace D, Cummings TJ. Hybrid neurofibroma-schwannoma of the orbit. *Orbit*. 2008;27(3):223-5.
7. Panda KM, Reena N. Intraneural Hybrid Neurofibroma/Schwannoma In Scalp: A Case Report. *J Clin Diagn Res*. 2015;9(10):ED05-6.
8. Hussain NS, Specht CS, Frauenhoffer E, Glantz M, Harbaugh K. Hybrid Neurofibroma-Schwannoma. *Cureus*. 2016;8(3):e548.
9. Shanouda S, Kaya G. Benign Cutaneous Peripheral Nerve Sheath Tumor with Hybrid Features: Report of Two Cases with Schwannoma/Perineurioma and Schwannoma/Neurofibroma Components. *Dermatopathology (Basel)*. 2017;4(1-4):1-6.
10. Taubenslag KJ, Nickols HH, Chelnis JG, Mawn LA. Hybrid Neurofibroma/Schwannoma of the Supraorbital Nerve: Clinicopathologic Correlation of a Rare Tumor. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2017;33(3S Suppl 1):S104-S6.

ใบสมัครสมาชิก “เวชสารแพทย์ทหารบก”

(Royal Thai Army Medical Journal)

หมายเลขสมาชิก..... วันที่.....เดือน.....พ.ศ.....

(Member Number)

เรียน ผู้อำนวยการเวชสารแพทย์ทหารบก

ข้าพเจ้า (Name-Surname).....

ที่อยู่สำหรับจัดส่งหนังสือ (Address for sending journal)

.....รหัสไปรษณีย์ (Zip code).....

e-mail addressโทร./มือถือ

มีความประสงค์สมัครเป็นสมาชิกเวชสารแพทย์ทหารบก เป็นรายปีๆ ละ 4 ฉบับ (ม.ค.-มี.ค./เม.ย.-มิ.ย./ก.ค.-ก.ย./ต.ค.-ธ.ค.) ในอัตราค่าบำรุงปีละ 240 บาท พร้อมค่าจัดส่งในประเทศ

การชำระเงิน (Payment Information)

โดยโอนเงินเข้าบัญชี ธนาคารทหารไทยธนชาติ จำกัด (มหาชน) สาขาพญาไท ชื่อบัญชี Royal Thai Army Medical Journal เลขที่ 003-2-90112-6 และส่งสำเนาใบโอนเงินมาที่ สำนักงานเวชสารแพทย์ทหารบก กองวิทยาการ กรมแพทย์ทหารบก เลขที่ 8 ถนนพญาไท เขตราชเทวี กรุงเทพฯ 10400 โทรศัพท์ 02-354-4420 e-mail : amed.tech9@gmail.com หรือ e-office: กวก.พบ. - ร.อ.หญิง นัทกร พักประไพ

ใบเสร็จรับเงิน ออกในนาม

(โดยทางสำนักงานเวชสารแพทย์ทหารบก จะจัดส่งไปพร้อมกับหนังสือฉบับแรก)

ได้รับเงินแล้ว จำนวน บาท (.....) (สำหรับเจ้าหน้าที่)

ออกใบเสร็จรับเงิน เล่มที่ เลขที่ ลงวันที่

ลงชื่อ ผู้รับเงิน

สำนักงานเวชสารแพทย์ทหารบก โทร. 02-354-4420 หรือ 02-354-7600 ต่อ 94489, 94493