

มะเร็งของเส้นประสาท

รายงานผู้ป่วย 1 ราย

พิบูลย์ อธิระวิวงศ์*
นำชัย คุณธรรารักษ์*

Iitiravivong P, Khuntaraporn N. Neurofibrosarcoma (Malignant Schwannoma). Chula Med 1984 Jan ; 28 (1) : 43-49

A case of Malignant Schwannoma, which associated with Neurofibrosarcomatosis was reported in a 25 year old male patient. Prognosis of such lesion was discussed accordingly to those reported in literatures, and appropriated treatment was proposed.

Malignant Schwannoma เป็นโรคที่พบได้ค่อนข้างน้อย แต่ก็ถือได้ว่าเป็น malignant tumor of peripheral nerves⁽¹⁾ ที่พบได้บ่อยที่สุด จากสถิติการรายงานของ นพ. สำรวัย ช่วงโชติ และคณะ⁽²⁾ เมื่อ พ.ศ. 1974 มีเพียง 4.9% ของ neural neoplasm ในจำนวนศึกษาทั้งหมด 2897 รายในประเทศไทย ในรายงานเดียวกันพบมี neurofibromas สูงถึง 61.5% ซึ่งตัวเลขนี้มีความสำคัญเพราะมีหลักฐานบ่งชี้ว่า neurofibroma อาจจะเปลี่ยนแปลงสภาพเป็น neurofibrosar-

* ภาควิชาออร์โทปิดิกส์และเวชศาสตร์ฟื้นฟู คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

coma^(3,4) ได้ เช่น รายงานของ Lichenstein ให้ไว้ประมาณ 13% และรายงานของ D'Agostino A.N; et al⁽¹⁾ พบ neurofibrosarcoma 25% associated กับ Von Recklinghausen's disease โดยทั่วไป Malignant Schwannoma มีโอกาสพบในทั้งชายและหญิงเท่า ๆ กัน และอายุเฉลี่ยที่พบประมาณ 32 ปี⁽³⁾ ตำแหน่งที่พบบ่อยมักจะเป็นที่ extremity มากกว่า trunk^(1,3) อาการที่นำผู้ป่วยมาพบแพทย์ คือ ก้อนซึ่งส่วนมากไม่มีอาการเจ็บ และจะมาพบต่อเมื่อก้อนมีขนาดโตมากกว่า 5 ซม. ขึ้นไป⁽³⁾

Malignant Schwannoma สามารถจะลุกลามไปส่วนอื่นได้โดยผ่านทาง intraneural และ hematogenous ซึ่งลักษณะเช่นนี้ทำให้มี high incidence of local recurrence และ pulmonary metastasis⁽¹⁾ ผู้ป่วยจะพบมี prognosis ไม่ดีเลย ถ้าหากพบโรคนี้ร่วมกับ Van Recklinghausen's disease หรือขนาดของก้อนขยายโตขึ้นเร็ว พยาธิสภาพของเซลล์ที่มี anaplasia มาก recurrent after excision or ablation หรือพบใน retroperitoneum และ mediastinal area^(3,1)

ในรายงานนี้จะเสนอผู้ป่วยรายหนึ่งที่มีโรค Neurofibromatosis และมี Neurofibrosarcoma ร่วมด้วย

รายงานผู้ป่วย - :

ผู้ป่วยชายไทย อายุ 25 ปี อาชีพทำไร่ มีการเจริญเติบโตของร่างกายปกติจนอายุ 12 ปี เริ่มสังเกตเห็นส่วนกระดูกสันหลังคดงอ และค่อย ๆ คดงอมากขึ้นเรื่อย ๆ อย่างช้า ๆ เมื่ออายุ 16 ปี สังเกตมีตุ่มขึ้นตามผิวหนังทั่วร่างกาย และมีรอยคล้ำคล้ายปานเกิดขึ้นหลายแห่ง ตุ่มบางแห่งโตขึ้นเรื่อย ๆ แต่ผู้ป่วยก็สามารถทำงานไร่ได้ตามปกติ เมื่อประมาณ 2 เดือนก่อนมาโรงพยาบาล ผู้ป่วยสังเกตเห็นก้อนที่ท้องปลายแขน 2 ข้างโตขึ้นเร็วมาก โดยเฉพาะก้อนที่ท้องแขนซ้ายมีขนาดโตมากและเจ็บกว่าทางขวา

การตรวจร่างกาย : ลักษณะรูปร่างก่อนข้างเตี้ย สูงเพียง 142 ซม.

ผิวหนัง : ตุ่มตามแขนขาและลำตัวขนาดทั้งเล็กและใหญ่ทั่วไปหมด และยังมีผื่น café au lait หลายแห่งที่ลำตัวและแขนขา

ช่องท้อง : พบมีตับโต ขนาดม้ามไม่โต

กระดูกสันหลัง : มีหลังคดงอ (moderate left cervicothoracic scoliosis)

แขนขา : ข้างซ้าย - ก้อนที่ท้องแขน รูปร่างวงรี ขนาด 10×5 ซม.²

ก้อนไม่เคลื่อนไหว แข็งเหมือนยางนิ่ม และกดเจ็บ

ข้างขวา - ก้อนที่ท้องแขน รูปร่างกลม ขนาด 3×3 ซม.²

ลักษณะแบบเดียวกับข้างซ้าย แต่กดไม่เจ็บ

ระบบอื่น ๆ : ตรวจไม่พบความผิดปกติใด ๆ



รูปที่ 1 ลักษณะของผู้ป่วยมีก้อนที่ปลายแขนข้างซ้าย

การตรวจทางเอกซเรย์ : มี left cervicothoracic scoliosis, curve ประมาณ 30

ลักษณะกระดูกแขนขาปกติ ปอดเป็นปกติ

การตรวจในห้องปฏิบัติการ : เลือด Hb: 12.6 gm%, WBC. 8450 cells/cu.mm., N-66;

E-y, B-1; L-24; M-2;

บัสสภาวะปกติ

Blood electrolytes ในเกณฑ์ปกติ

BUN, cr. ปกติ

LFT : Bilirubin ปกติ, T.T. 2.2; SGOT 36; SGPT 19,

Alk. P. 26;

การวินิจฉัยเบื้องต้น : เชื่อแน่ว่าผู้ป่วยเป็น neurofibromatosis แต่ไม่ทราบแน่ชัดว่า จะมีอาการของ malignancy ของก้อนที่ท้องแขน 2 ข้างหรือไม่

การรักษา : ได้ผ่าตัดทำ Excisional biopsy ภายหลังผู้ป่วยเข้าโรงพยาบาลได้ประมาณ 1 สัปดาห์

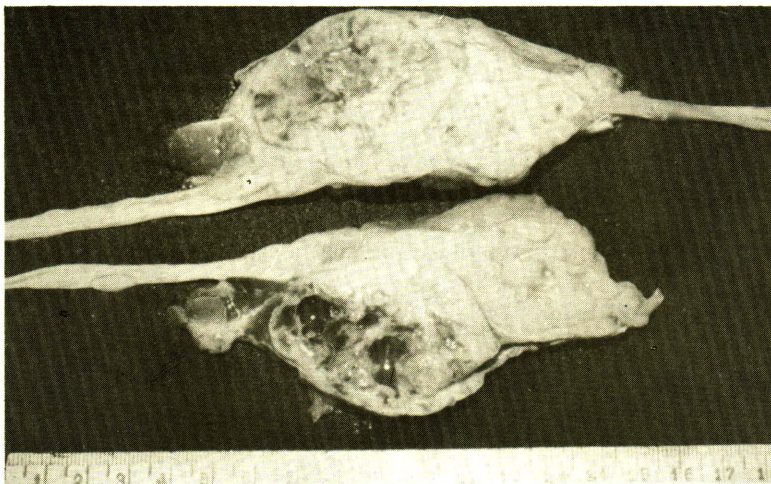
การผ่าตัด : ปรากฏว่า ก้อนข้างขวาเอาออกค่อนข้างง่าย ส่วนด้านซ้ายถึงแม้ว่าก้อนจะมี well-encapsulated wall แต่ก็มีพังศึดติดกับเนื้อเยื่อข้างเคียง และก้อนกดทับอยู่บนเส้นประสาทมีเดียน อย่างไรก็ตามสามารถแกะก้อนออกได้หมด

ผลทางพยาธิวิทยา : ก้อนด้านขวา neurofibroma

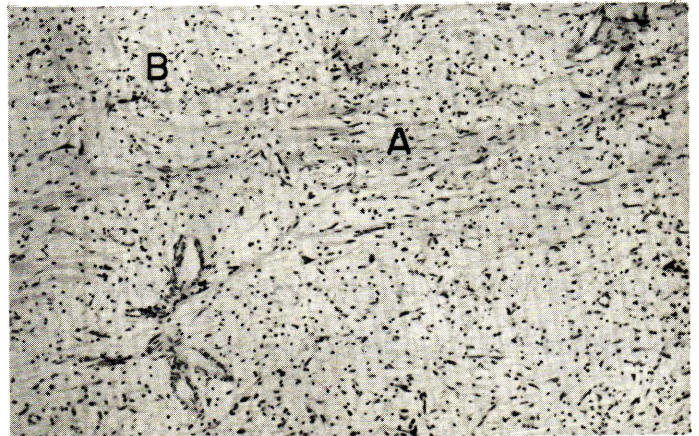
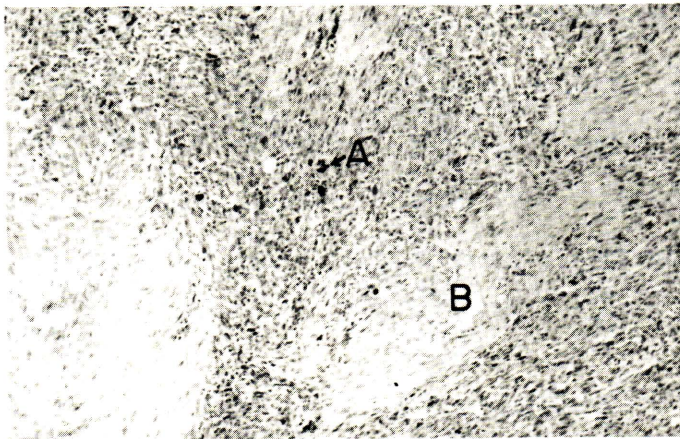
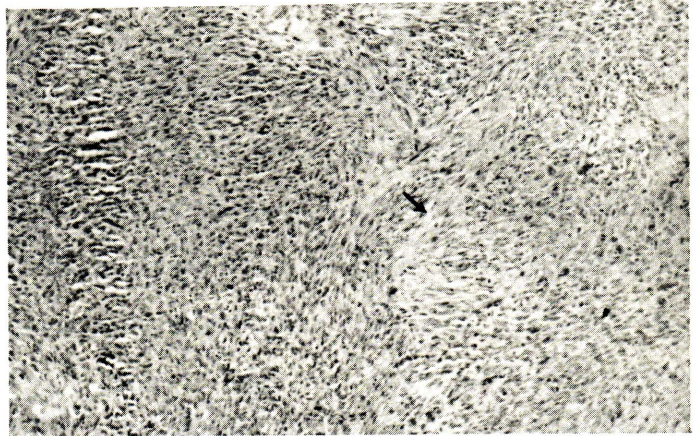
ก้อนด้านซ้าย neurofibrosarcoma

การติดตามผล : หลังผ่าตัด 3 เดือนผู้ป่วยกลับมาพบแพทย์อีก พบก้อนที่ท้องปลายแขนข้างซ้ายชิ้นอีก ขนาด 10 × 5 ซม.² จึงได้ผ่าตัดอีกครั้งหนึ่ง คราวนี้ทำ

Radial excision



รูปที่ 2 ก้อนที่แขนซ้าย สีขาวปนเทา ขนาด 10 × 5 × 4 ซม.³ และเส้นประสาทมีเดียนที่ปลาย 2 ข้างของก้อน



รูปที่ 8 รูปแสดงลักษณะของพยาธิ tumor cells ขนาดใหญ่ และมี atypical nuclei (A) และมี collagen band ที่ประกอบด้วยเซลล์ยาวรีเป็นหย่อม ๆ (B)

วิจารณ์

ผู้ป่วยรายนี้เป็นโรค Von Recklinghausen's disease หรือ Neurofibromatosis อย่างแน่นอนจากทั้งในแง่คลินิกและรายงานทางพยาธิวิทยา ข้อสำคัญคือผู้ป่วยที่รายงานมี neurofibrosarcoma ร่วมด้วยเช่นนี้ทำให้เชื่อได้ว่า prognosis ในผู้ป่วยรายนี้ไม่ดี โดยดูจากรายงานของ D'Agostino A.N., et al⁽¹⁾ และผลจากผ่าตัดเอาก้อนที่ท้องแขนซ้ายออก และเกิดมี recurrent ในระยะ 3 เดือน ถึงแม้ว่าโรค Malignant Schwannoma จะพบได้น้อย แต่จากรายงานของผู้มีประสบการณ์ก็พอจะบอกถึง 5 yr. survival rate ได้ เช่น จากรายงานของ Ghos, B.C., et al⁽⁵⁾ เมื่อปี 1973 ว่า 5 yr. survival ของผู้ป่วยที่มี associated กับ neurofibromatosis ประมาณ 30% White H.R.,⁽⁶⁾ รายงานผู้ป่วย 15 รายที่เป็น malignant schwannoma 9 รายจะตายภายใน 20 เดือน และ Vieta, S.O.; et al⁽⁷⁾ รายงานผู้ป่วย 27 รายใน 31 รายที่รักษา โดยผ่าตัด Radial surgery มี 5 yr. survival rate 30% จากรายงานต่าง ๆ เหล่านี้พอสรุปได้ว่า ถึงแม้โรคนี้จะร้ายแรงและรักษาไม่หาย แต่ถ้าหากได้รับการรักษาอย่าง Radical ในระยะแรก เช่น การทำ Amputation หรือ radial excision ก็อาจทำให้ percentage of 5 yr. survival สูงขึ้น

สรุป

ได้รายงานผู้ป่วย 1 รายที่เป็น Malignant Schwannoma และ associated กับ Neurofibromatosis โดยที่ lesion ของ Malignant Schwannoma พบที่ extremity ซึ่งเป็นตำแหน่งที่พบได้มากกว่าส่วนอื่นของร่างกาย การรักษาโดยผ่าตัดเอาก้อนออกและศึกษาทางพยาธิวิทยา และการที่ก้อนเกิดขึ้นมาอีกในที่เดิมโดยที่ไม่ได้ทำ radial excision หรือ amputation ของอวัยวะส่วนนั้นในระยะแรก บ่งถึง prognosis ในแง่ไม่ดี

จึงพอที่จะเป็นอุทาหรณ์ว่า การรักษาโรค Malignant Schwannoma ที่ถูกต้อง คือ Amputation หรือ Radial local excision ถ้าเป็นไปได้ควรจะทำ frozen-section microscopic examination ระหว่างการผ่าตัด

อ้างอิง

1. Giannestras NJ, Bronson JL. Malignant schwannoma of the Medial plantar branch of the posterior tibial nerve. (unassociated with von Recklinghausen's disease) a case report. J Bone Joint Surg [Am] 1975 Jul; 57 (5): 701-703
2. Shuangshoti S, Panyathanya R. Neural neoplasms in Thailand: a study of 2897 cases. Neurology 1974 Dec 24 (12) : 1127-1134
3. D'Agostino AN, Soule EH, Miller RH. Sarcomas of the peripheral nerves and somatic soft tissues associated with multiple neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease) Cancer 1963 Aug; 16 (8): 1015-1027
4. Lichtenstein L. Bone Tumors, 5 ed St. Louis: Mosby, 1977
5. Ghosh BC, Ghosh L, Huvos AG, Fortner JG. Malignant schwannoma. A Clinicopathology study. Cancer 1973 Jan 31 (1): 184-190
6. White HR, JR. Surgical in malignant schwannoma, an 18-year study Cancer 1971 Mar 27 (3): 720-729
7. Vieta JO, Pack GT. Malignant neurilemmomas of peripheral nerves. Am J Surg 1951 Oct; 82 (4): 416-431