

Alveolar soft-part sarcoma

อดิศร ภัทราดุลย์*
พิบูลย์ อธิระวิวงศ์*
สมิทธิ์ สิทธิพงศ์*

A case is reported of an alveolar soft part sarcoma occurring in the right lower extremity of a 38 year old male patient. Roentgenograms showed direct extension of the cancer with destruction of the right tibia and femur, and metastases to the lung, lumbar spine, and pelvis. Above knee amputation of the affected side yielded a satisfactory postoperative course.

Alveolar soft part sarcoma เป็นเนื้องอกของ soft tissue ซึ่งพบได้น้อย Christopherson Foote และ Stewart⁽¹⁾ ได้รายงานไว้เป็นครั้งแรก โดยได้รวบรวมผู้ป่วยทั้งหมด 12 ราย ไว้ในปี ค.ศ. 1952 เนื่องจากการกำเนิดพยาธิสภาพของเนื้องอกชนิดนี้ยังไม่เป็นที่ตกลงกันแน่นอน ดังนั้นจึงมีการเรียกชื่อและกล่าวถึงสาเหตุของมันออกไปหลายอย่างด้วยกัน ดังเช่น Smetena และ Scott⁽⁶⁾ ได้กล่าวว่าลักษณะทางพยาธิคล้ายกับเนื้องอกของ carotid body จึงได้เรียกว่า non-chromaffin paragan-

glioma และในปี ค.ศ. 1956 Hurley⁽⁹⁾ ได้กล่าวสนับสนุนว่า ลักษณะทางพยาธิเหมือนกับพวกเนื้องอกของ paraganglionic tissue มีอีกกลุ่มหนึ่ง ได้เรียกเนื้องอกที่มีลักษณะคล้ายกันนี้ว่า malignant granular-cell myoblastoma ซึ่งคนแรกที่ใช้คำนี้คือ Abrikossoff ในปี ค.ศ. 1926 แล้วต่อมาใน ค.ศ. 1956 Fisher⁽²⁾ ได้กล่าวว่าลักษณะของเนื้องอกทั้ง 2 ชนิดนี้เหมือนกัน จากหนังสือ Tumors of soft tissue ของ Armed Forces Institute of Pathology⁽⁷⁾ ได้กล่าวไว้ว่า เนื่องจากยังไม่

* ภาควิชาศัลยศาสตร์ออร์โธปิดิกส์และกายภาพบำบัด คณะแพทยศาสตร์ จุฬาลงกรณ์มหาวิทยาลัย

ทราบการกำเนิดพยาธิสภาพที่แน่นอน จึงควรเรียกไปตามลักษณะที่เห็นคือ alveolar soft part sarcoma หรือ malignant organoid granular cell tumor แทนที่จะเรียก myoblastoma มะเร็งชนิดนี้พบได้น้อย พยาธิสรีรวิทยา, การดำเนินของโรคและวิธีการรักษายังไม่ทราบกันแน่ จึงเห็นสมควรได้รายงานไว้ในที่นี้

รายงานผู้ป่วย

ผู้ป่วยชายไทยอายุ 38 ปี ได้เข้ารับการรักษาใน ร.พ. จุฬาลงกรณ์ เมื่อวันที่ 12 มิถุนายน 2522 ด้วยเรื่องเข้าขาบวม อักเสบ และมีหนอง 8 เดือนก่อนมา ร.พ. ผู้ป่วยได้รับอุบัติเหตุเดินตกบาทวิถี ด้านหลังของเข้าขาถูกกระแทก มีอาการปวดเล็กน้อย แต่ยังคงเดินได้ปกติ ประมาณ 1 เดือนต่อมา รู้สึกขาบวมขึ้นและคลำก้อนได้บริเวณด้านในของเข้าขา มีอาการปวดเล็กน้อย จึงไปโรงพยาบาล และผู้ป่วยได้หาเตียงเพื่อเข้าอยู่ในโรงพยาบาลเป็นเวลา 1 เดือนก็ไม่ได้เตียง จึงได้ไปปรึกษากับหมอน้ำมันและหมอจีน จนมีอาการปวดและบวมมากจนเดินไม่ได้ ก็ได้ไปทำการเจาะบริเวณที่บวมมาก ผลทำให้เลือดออกมากจนเป็นลม ต่อมาแผลที่ทำการเจาะก็เกิดการอักเสบ และมีหนองไหลออกมา จึงได้มาโรงพยาบาลอีกครั้งหนึ่ง

การตรวจร่างกายแรกรับ อุณหภูมิร่างกาย 38°c ความดันโลหิต 110/60 การเต้นของหัวใจ 120 ครั้ง/นาที ผู้ป่วยซีดมาก ขาขาบวมมากโดยเฉพาะบริเวณเข้าขา มีลักษณะของการอักเสบและมีหนองไหลออกมาและเข้างอติอยู่ประมาณ 70 องศา

ภาพถ่ายเอ็กซเรย์ ครั้งแรกถ่ายเดือนมกราคม 2522 จะเห็นว่ามีการทำลายของกระดูก tibia (ภาพที่ 1) อีก 6 เดือนต่อมาได้ถ่ายเอ็กซเรย์ของเข้าขาทำ lateral (ภาพที่ 2) จะเห็นได้ว่ามีการทำลายของกระดูก tibia และ femur โดยเฉพาะบริเวณส่วนบนของ tibia และส่วนปลายของ femur มีการทำลายมาก ไม่มี periosteal reaction และภาพเอ็กซเรย์ปอดทำ postero - anterior (ภาพที่ 3) จะเห็นมีความผิดปกติเป็น nodular lesion ขนาดต่าง ๆ กันทั่วทั้งปอดทั้ง 2 ข้างซึ่งเป็นลักษณะของ metastases

สภาพของผู้ป่วยขณะนั้น ซีดมากและมีสภาวะของการติดเชื้อมีการอักเสบอยู่ อุณหภูมิของร่างกายประมาณ 38° ทุกวัน ได้ให้การวินิจฉัยขณะนั้นว่าเป็นเนื้องอก ซึ่งมีการลุกลามไปถึงปอดแล้วและมีการติดเชื้อที่รุนแรงอาจเป็นอันตรายต่อชีวิตได้ จึงได้ทำการผ่าตัดโดยตัดขาส่วนเหนือเข้า แต่ไม่ได้เย็บแผลปิด (open stump) หลังผ่าตัด ผู้ป่วยมีสภาพดีขึ้น

ไม่มีไข้ 5 วันหลังผ่าตัดลักษณะแผลดีแล้วจึง
ได้นำไปเย็บแผลปิดหลังผ่าตัดผู้ป่วยเรียบร้อย
ก็

ลักษณะชั้นเนื้อ เป็นก้อนค่อนข้างกลม
อยู่ในเนื้อเยื่อติดกับกระดูก ส่วนของกระดูก
ใกล้เคียงมีลักษณะของการถูกทำลาย มีขอบชัด
เจนเป็นบางแห่ง สีเทาอมขาว บางแห่งมีเลือด
คั่งอยู่และบางแห่งก็มีลักษณะของเนื้อที่ตาย
แล้ว มีหนองอยู่เล็กน้อยบริเวณผิว ๆ

ผลการตรวจทางกล้องจุลทรรศน์ (ภาพ
ที่ 4,5) ชั้นเนื้อจากก้อนเนื้องอกยื่นออกมาด้วย
สีมาทอกซิลิน ฮีโอซินพบว่าก้อนเนื้อประกอบด้วย
เซลล์จำนวนมาก เส้นเลือดในระหว่างกลุ่ม
เซลล์มีมากกว่าปกติ เนื้อเยื่อพังผืดมีน้อยมาก
การเรียงตัวของเซลล์เป็นกลุ่ม ๆ บางแห่ง
ลักษณะคล้ายต่อม ขนาดของเซลล์ค่อนข้าง
ใหญ่เป็นรูปเหลี่ยมขนาดของเซลล์ไม่ค่อยเท่ากัน
cytoplasm คีตสีแดงทึบ นิวเคลียสโต คีตสีเบโซ
ฟิลเซี่ยม การแบ่งตัวของนิวเคลียสมีอยู่ทั่วไปบาง
แห่งพบว่ากลุ่มของเซลล์อยู่ในหลอดเลือดค้ำ

หลังจากทราบผลทางพยาธิวิทยาแล้ว ก็
ได้ทำการเอ็กซเรย์ส่วนอื่นๆ ของร่างกายพบ
ว่า มีการทำลายของ anterior part ของ body
ของ lumbar spine ที่ 5 และมีการทำลายของ
กระดูกส่วน inferior pubic rami ข้างขวาและ
กระดูกไหปลาร้า

วิจารณ์

Alveolar soft part sarcoma เป็นเนื้อ
งอกของ soft part ที่พบได้น้อย พบในผู้หญิง
มากกว่าผู้ชายอายุประมาณ 20-30 ปี ประ
มาณ 40-50% พบที่บริเวณของร่างกายส่วน
ขา รองลงมาที่แขนและลำตัว ผู้ป่วยส่วน
ใหญ่จะมาหาด้วยเรื่องก้อนซึ่งโตขึ้นอย่างช้า ๆ
อาจจะมีอาการปวดหรือไม่ปวดก็ได้ และบาง
รายอาจมีประวัติการบาดเจ็บร่วมด้วย การกระ
จ่ายของเนื้องอกส่วนใหญ่จะลุกลามไปทางกระ
แสโลหิต และจะพบได้ในปอด (42%) กระดูก
(19%) สมอง (15%) และอื่นๆ ส่วนการลุกล
ลามไปทางระบบต่อมน้ำเหลืองพบได้ 7% (4)
และจากการรายงานของ Christopherson และ
พวก (1) พบว่ามี 2 รายที่มีการลุกลามเข้าทำ
ลายกระดูกโดยตรง เปรียบเทียบได้กับผู้ป่วยที่
รายงานซึ่งพบว่าประวัติได้รับการบาดเจ็บมา
ก่อน แล้วคลำก้อนได้โตขึ้นและมีอาการปวด
มีการกระจายของโรคเข้าทำลายกระดูกข้างเคียง
โดยตรง และมีการลุกลามไปยังปอดลักษณะ
ทางจุลพยาธิวิทยาจะเห็นลักษณะเหมือน โพรง
เล็ก ๆ แต่ละโพรงแยกจากกัน โดยขนาดของ
เซลล์จะมีขนาดใหญ่และไซโตพลาสซึมย้อมติด
สีเป็นกรด และภายในไซโตพลาสซึมยังมีผลึก
ของ fuchsinophilic ซึ่งสามารถดูได้จากกล้อง
จุลทรรศน์ทั้งแบบธรรมดาและแบบอิเล็ก-

ตรอน (2,5) นิวเคลียสมักจะอยู่ริมเซลล์และมี vacuole อยู่ภายในและบางเซลล์จะมี nucleoli

จากรายงานของ Lieberman และพวก⁽⁴⁾ ได้พูดถึงอัตราการอยู่รอดของผู้ป่วยพบว่า 2 ปี survival rate 82.8% ($\pm 5.9\%$), 5 ปี survival rate 59% ($\pm 8.8\%$) 10 ปี survival rate 47% แต่ถ้าพิจารณารายงานของผู้ป่วยเป็นรายๆ ไปแล้วจะเห็นได้ว่าผู้ป่วย

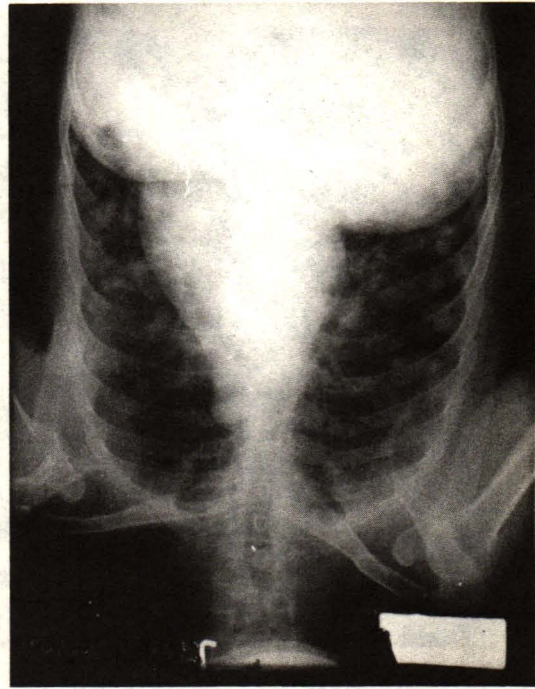
ที่มีการลุกลามไปยังอวัยวะอื่นแล้ว ส่วนใหญ่จะเสียชีวิตภายใน 1-2 ปี ดังนั้นผู้รายงานมีความเห็นว่าถ้าผู้ป่วยมาด้วยเรื่องก้อนยังไม่มีการลุกลามไปยังอวัยวะอื่นแล้ว การรักษาโดยผ่าเอาก้อนออกผู้ป่วยกลุ่มนี้จะมีอัตราการตายต่ำมาก แต่ถ้าในรายที่มีการลุกลามไปยังอวัยวะอื่นแล้ว ไม่ว่าจะทำการรักษาโดยวิธีใดก็ตามก็มีอัตราการตายสูง



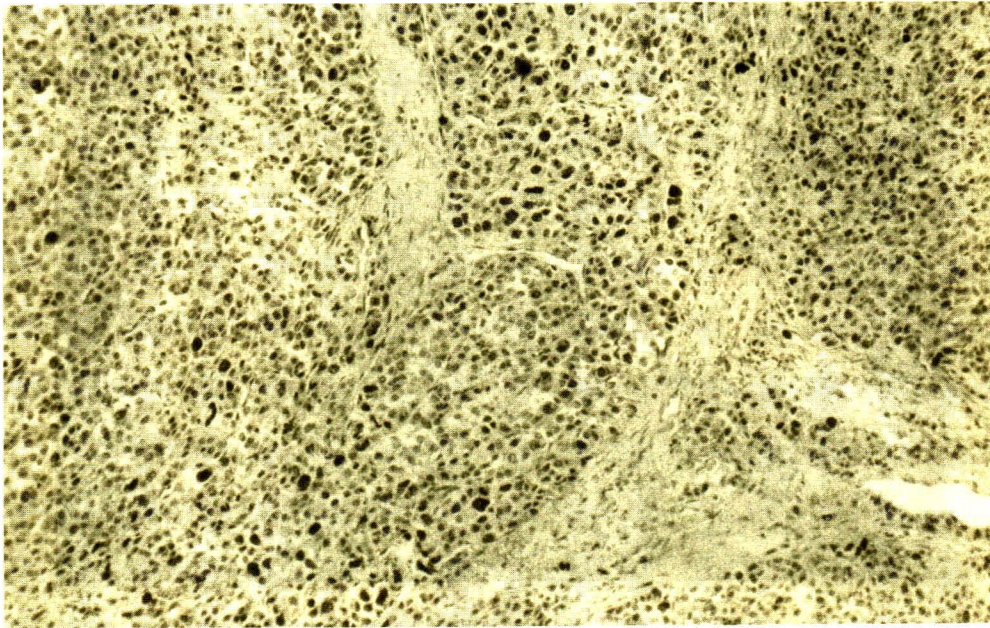
ภาพที่ 1 : ภาพรังสีเมื่อเดือนมกราคม 2522 แสดงการทำลายของเนื้อ กระดูกที่เบ้า (ท่าหน้าตรง)



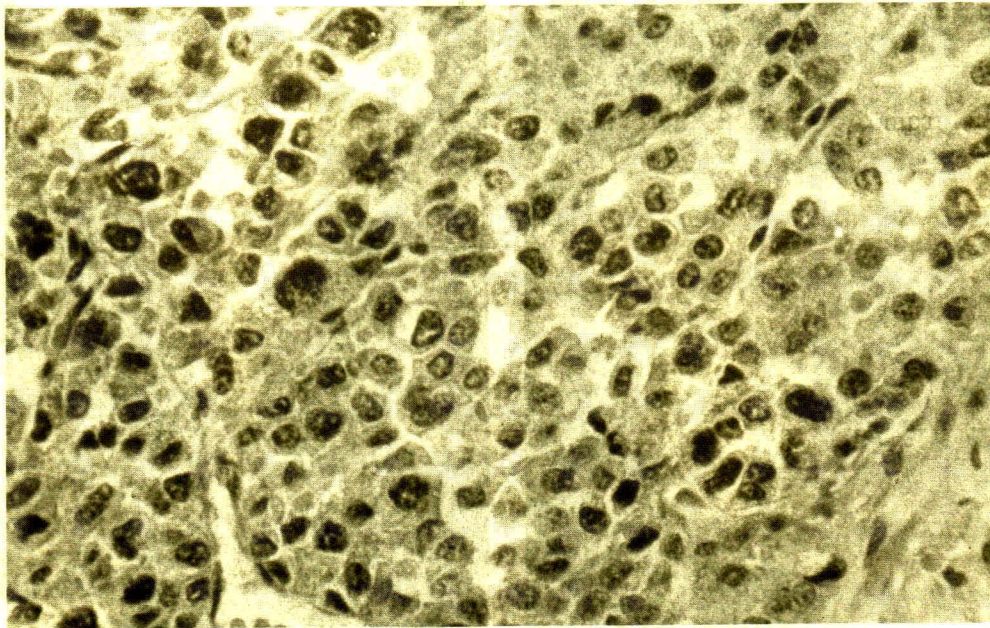
ภาพที่ 2 : ภาพรังสีเมื่อเดือนมิถุนายน 2522 (ท่าข้าง) แสดงการทำลายของกระดูกที่เบ้าและพีเมอร์โดยมะเร็ง



ภาพที่ 3 : ถ่ายพร้อมกับภาพที่ 2 แสดงลักษณะมะเร็งแพร่กระจายสู่ปอด



ภาพที่ 4 ภาพจุลพยาธิวิทยา ขนาด $\times 100$ แสดงกลุ่มของเซลล์มะเร็ง ซึ่งแยกตัวเป็นกลุ่มๆ



ภาพที่ 5 ภาพจุลพยาธิวิทยาขนาด $\times 500$ แสดงการเรียงตัวของเซลล์ nucleus ใหญ่ และติดสีเข้มขนาดของเซลล์ ไม่เท่ากัน

อ้างอิง

1. Christopherson WM, Foote FW, Jr. Stewart, FM: Alveolar soft-part sarcomas; structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 5 : 100-111, 52.
2. Fisher, E.R. : Histochemical observations on alveolar soft-part sarcoma with reference to histogenesis. *Am J Path* 32:721-731, 56.
3. Hurley, J.V: Alveolar soft part sarcoma. *Aust N Z J Surg* 26 : 122-127, 56
4. Lieberman PH, Foote FW, Jr., Stewart FW, et al : Alveolar soft-part sarcoma, *J.A.M.A* 198: 1047-1051, 66.
5. Shipkey FM, Lieberman PH, Foote FW, Jr, et al : Ultratructure of alveolar soft part sarcoma. *Cancer* 17 : 821-830, 64.
6. Smetana HF, Scott W.F, Jr.: Malignant tumors of nonchromaffin paraganglia. *Milit Surgeon* 109:330-349, 51.
7. Stout AP, Alttes R : Tumors of the soft tissues "Malignant Granular Cell Tumor" *Armed Forces Institute of Pathology*. 1953.