

Retroperitoneal sarcoma

บรรยายโดย อ.นพ.ศักดิ์ชัย สถาพร

เรียบเรียงโดย นพ.กฤษณ์ศรัณย์ โสธนไพศาล

อาจารย์ที่ปรึกษา อ.นพ.โดม เจริญทอง

Retroperitoneal sarcoma

Introduction

Retroperitoneal tumor หรือ visceral tumor คือเนื้องอกที่มาจาก connective tissue ซึ่งมีต้นกำเนิดมาจาก mesoderm ดังนั้น soft tissue sarcoma จึงเกิดได้จาก เนื้อเยื่อไขมัน (fat), กล้ามเนื้อ (muscle), เส้นประสาท(nerves), เนื้อเยื่อเส้นใย (fibrous tissues), เส้นเลือด (blood vessels) เป็นต้น

Retroperitoneal sarcoma เกิดขึ้นได้ทุกเชื้อชาติ และเกิดขึ้นได้เท่าๆกันทั้งในผู้ชายและผู้หญิง ส่วนอายุที่พบมากจะอยู่ที่ 54-65 ปี

Sarcoma พบได้ในร่างกายมากที่สุดคือส่วนของ extremities พบได้ประมาณ 50%, บริเวณลำตัว 10-15%, บริเวณศีรษะและคอ ไม่เกิน10%, และพบที่ตำแหน่ง retroperitoneum 15%.

Incidence

Retroperitoneal sarcoma สามารถพบได้ 1-2% ของมะเร็งชนิดเป็นก้อน (solid malignancy), เมื่อเปรียบเทียบกับกลุ่ม sarcoma จะพบว่า retroperitoneal sarcoma พบได้ 10-20% และเมื่อเปรียบเทียบกับประชากรทั้งหมด พบว่า retroperitoneal sarcoma พบได้ 0.3-0.4% เทียบกับประชากร 100,000 คน

Visceral sarcoma

Visceral sarcoma คือ sarcoma ที่พบชั้นของ submucosa ของระบบทางเดินอาหาร และที่พบมากที่สุดคือ GIST (gastrointestinal stromal tumor) คิดเป็น 0.2% ของมะเร็งในทางเดินอาหารทั้งหมด พบมากในผู้ป่วยที่มีอายุระหว่าง 40-60 ปี สามารถพบได้ตลอดทางเดินอาหารในช่องท้องและ retroperitoneum พบมากที่สุดในกระเพาะอาหาร 45%, ลำไส้เล็ก 30%, ลำไส้ใหญ่ 20%, mesentery และ omentum น้อยกว่า 5%

Presentation

อาการแสดงของ sarcoma นั้นมักจะไม่มีอาการ เนื่องจากก้อนจะโตไปตามช่องว่างในช่องท้อง จะมีอาการแสดงก็ต่อเมื่อก้อนมีขนาดใหญ่จนลำพอก้อนในช่องท้อง มีอาการปวดท้อง ท้องอืดแน่นท้อง หรืออาจจะมีอาการเลือดออกในช่องท้อง เลือดออกในทางเดินอาหารได้แต่โอกาสพบน้อยมาก

Diagnosis

การวินิจฉัย retroperitoneal sarcoma นั้น การใช้ CT scan เป็นเครื่องมือที่ดี เนื่องจากสามารถบอกข้อมูลได้หลายๆ อย่างดังนี้

- Characterization
- Visceral organ involvement, vascular involvement
- Metastasis, peritoneal seeding
- Surgical resectability

ดูลักษณะของก้อนว่ามาจากตำแหน่งไหน เป็น retroperitoneal tumor หรือ visceral tumor ซึ่งหากแยกได้ก็จะสามารถวินิจฉัยแยกโรคได้ เนื่องจาก retroperitoneal tumor โรคที่พบบ่อยได้แก่ Liposarcoma, Leiomyoma or leiomyosarcoma (smooth muscle tumor), Malignant fibrous histiocytoma, Schwannoma (nerve sheath tumor) และ GIST ตามลำดับ ส่วน visceral tumor โรคที่พบบ่อยได้แก่ GIST, Leiomyoma or leiomyosarcoma, Malignant fibrous histiocytoma และ Schwannoma ตามลำดับ

นอกจากนั้น ควรวินิจฉัยแยกโรคจาก retroperitoneal visceral structure, lymphoma หรือ metastasis

Imaging modalities

CT scan เป็นเครื่องมือที่สามารถช่วยในการวินิจฉัย ระบุตำแหน่ง ของก้อนมะเร็งได้ แต่ไม่สามารถบอกถึงชนิด cell type ของ sarcoma ได้ และในบางกรณีสามารถบอกถึง grading และ prognosis ได้ เช่น low-grade liposarcoma จะเห็นเป็นก้อนที่มีส่วนประกอบของไขมันเกือบทั้งก้อน เมื่อเปรียบเทียบกับ high-grade liposarcoma จะมีส่วนของ soft tissue มากกว่า

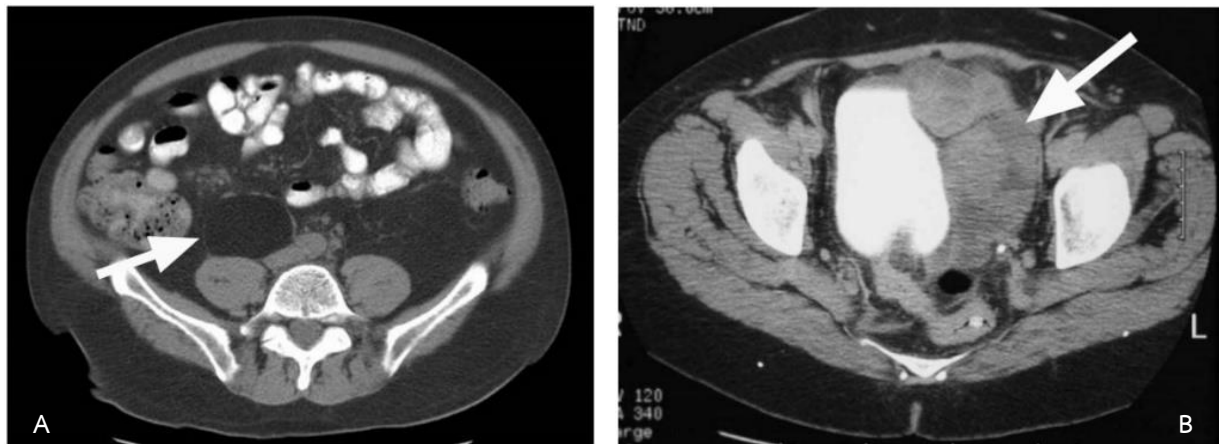


Fig. 1 CT scan show retroperitoneal sarcoma (A, B)

MRI มักจะส่งตรวจเพื่อดูรายละเอียดที่มากขึ้น เช่น vascular invasion, liver lesion

PET scan จะใช้ในการประเมินกรณีที่มีการกลับมาเป็นซ้ำ ดังรูป Metastatic fibrosarcoma จะเห็นว่าจาก PET scan จะเห็น peritoneal metastatic nodule (ลูกศรดำ) ซึ่งไม่สามารถเห็นได้เมื่อเปรียบเทียบกับ CT scan

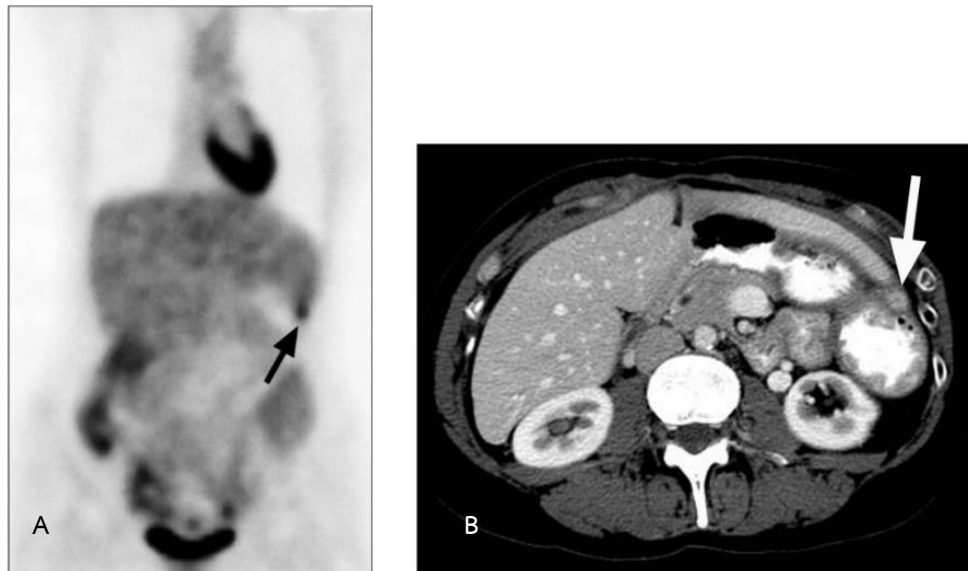


Fig. 2 Intraabdominal recurrence (A, B)

Tumor biopsy

การทำ percutaneous biopsy ก่อนการผ่าตัด ไม่แนะนำในกรณีที่ก้อนมะเร็งอยู่ในกลุ่มที่สามารถตัดออกได้ เนื่องจากเสี่ยงที่จะทำให้ก้อนแตกได้ จะทำให้มะเร็งกระจายไปในช่องท้อง หากก้อนเกิดขึ้นมาจากกระเพาะอาหารและนี่ถึง GIST มากที่สุด แนะนำให้ทำ endoscopic biopsy

การทำ percutaneous biopsy จะมีประโยชน์ในกรณีที่ก้อนไม่สามารถตัดออกได้ จำเป็นต้องได้ neoadjuvant treatment หรือกรณีที่สงสัยโรคอื่นๆ เช่น lymphoma การได้ tissue pathology จึงจำเป็นต่อการรักษา

Histologic subtypes

Retroperitoneal tumor ที่พบบ่อยที่สุดคือ liposarcoma ซึ่งนี้เมื่อตัดชิ้นเนื้อออกมาจะเห็นเป็น fat component เป็นส่วนมาก จึงสามารถแยกออกมาได้จากกลุ่มอื่นๆ อย่างชัดเจน แต่ส่วนใหญ่จะเป็น smooth m. tumor (peripheral nerve sheet tumor, primary fibromatosis, gist) เนื่องจากต้นกำเนิดที่มาจาก mesoderm ดังนั้น morphology จะเหมือนกันหมด คือ spindle cell, epitheloid cell, mixed type

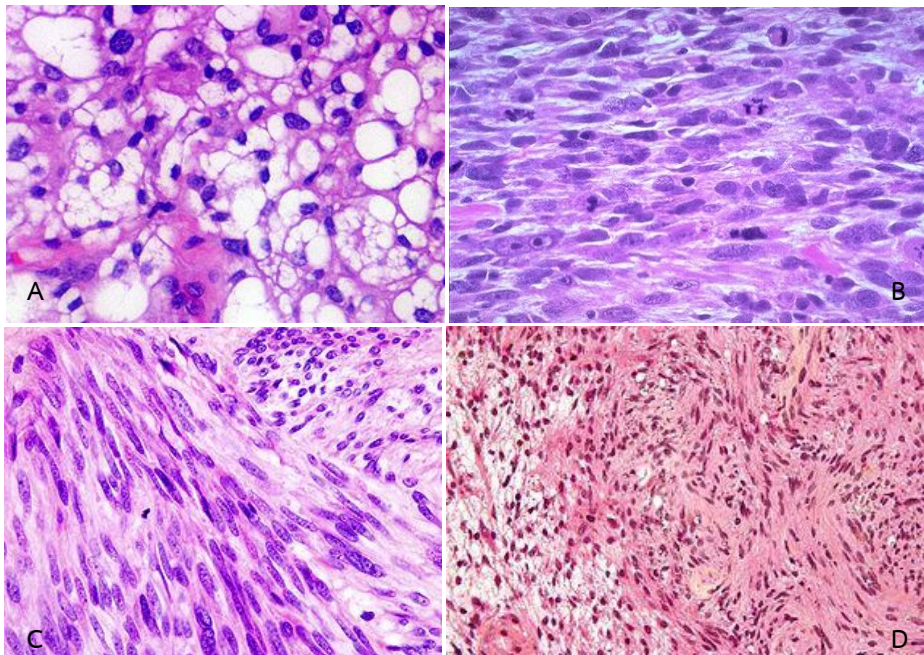


Fig. 3 Histology

- A. Liposarcoma
- B. Leiomyosarcoma
- C. GIST
- D. Schwannoma

เนื่องจากไม่สามารถแยกได้จาก morphology ดังนั้นการใช้ immunohistochemistry จึงมีส่วนสำคัญในการใช้แยกชนิดของ retroperitoneal sarcoma

Table 1 Immunohistochemistry

Tumor	C-kit/CD-117	CD 34	SMA	Desmin	S-100
GIST	+95%	+60-70%	+30-40%	Rare	+5%
Smooth muscle tumor	-	+10-15%	+	+	Rare
Schwannoma	-	+	-	-	+

Treatment

เป้าหมายของการรักษา retroperitoneal sarcoma คือการผ่าตัดก้อนออกทั้งหมด (R0 resection) โดยที่ตัดไม่มียาก้อนแตกออกมาระหว่างผ่าตัด หากก้อนมะเร็งลุกลามไปยังอวัยวะข้างเคียง การตัดแบบ en bloc resection อาจมีความจำเป็น การตัดต่อมน้ำเหลืองไม่มีความจำเป็นเนื่องจากมะเร็งไม่ได้กระจายไปต่อมน้ำเหลือง

Radiation therapy

Preoperative RT สามารถทำได้ ในเคสที่เป็น high-grade disease หรือ เป็น large tumor เพื่อให้ผ่าตัดได้ง่ายและลดความเสี่ยงที่จะเกิด tumor seeding ในขณะที่ผ่าตัด

Postoperative RT จะไม่ทำในเคสที่ทำ R0 หรือ R1 resection อาจทำได้ในบางเคสเช่น high-grade disease, extremely large tumors, close surgical margins, high risk of recurrence ส่วนในเคสที่เป็น R2 resection พิจารณา re-resection ก่อนเป็นอันดับแรก หากทำไม่ได้จึงพิจารณา postoperative RT

Unresectable or Stage IV Disease

หมายถึง กลุ่มที่ก้อนมะเร็งลุกลามไปที่ vital structures หรือการตัดก้อนออกจะทำให้เกิดผลข้างเคียงที่มากเกินไป หรือผู้ป่วยที่มีโรคประจำตัวที่มากไม่สามารถเข้ารับการผ่าตัดได้ ในกลุ่มนี้แนะนำให้ทำ biopsy เนื่องจากอาจต้องได้รับ chemotherapy, chemoradiation หรือ RT เพื่อลดขนาดก้อนมะเร็ง

Surveillance

ตรวจร่างกายและรังสีวินิจฉัย (Chest/abdominal/pelvic CT or MRI) ทุก 3-6 เดือน จนครบ 2-3 ปี จากนั้นทุกๆ 6 เดือน จนครบ 2 ปี จากนั้นปีละครั้ง

Reference

- John E. Mullinax, MD, Jonathan S. Zager, MD, and Ricardo J. Gonzalez, MD ; Current Diagnosis and Management of Retroperitoneal Sarcoma ; July 2011, Vol. 18, No. 3
- Narmadan A. Kumarasamy, MD, MPH, and Gabriela Gayer, MD ; Retroperitoneal Sarcomas
- Isaac R Francis, Richard H Cohan, Datla G K Varma and Vernon K Sondak ; Retroperitoneal sarcomas ; Cancer Imaging (2005) 5, 89–94
- NCCN Guideline soft tissue sarcoma version 2.2018