

Η χειρουργική αντιμετώπιση των σαρκωμάτων μαλακών μορίων

N. Σύκας, JM Thomas

sarcoma and Melanoma Unit, Royal Marsden Hospital, London

Περίληψη: Τα σαρκώματα μαλακών μορίων είναι σπάνια πάθηση και αποτελούν μόλις το 1% όλων των μορφών κακοήθειας. Η χειρουργική εκτομή της μάζας σε υγιή όρια τόσο μακροσκοπικά όσο και μικροσκοπικά, αποτελεί τον ασφαλέστερο τρόπο αντιμετώπισης της νόσου.

Απο το Φεβρουάριο του 1995 μέχρι τον Ιούλιο του ίδιου έτους, αντιμετωπίστηκαν στο Royal Marsden Hospital του Λονδίνου συνολικά 59 ασθενείς με τη διάγνωση του πρωτοπαθούς ή του υποτροπιάζοντος σαρκώματος μαλακών μορίων. Επρόκειτο για 29 άνδρες και 30 γυναίκες ηλικίας από 18 μέχρι 80 ετών. Τα περισσότερα εντοπιζόνταν στα άνω και κάτω άκρα με κύριο εύρημα την παρουσία ψηλαφητής διόγκωσης. Στη διάγνωση συνέβαλαν τόσο η βιοψία με Tru-Cut όσο και η μαγνητική και αξονική τομογραφία. Η αντιμετώπιση περιελάμβανε ευρεία εκτομή σε 37 περιπτώσεις, επανεκτομή υπολειπόμενου όγκου σε 6, μερική εκτομή (debulking) σε 9, ακρωτηριασμό σε 5 και ε-

ρευνητική λαπαροτομή σε 3. Χημειοθεραπεία χορηγήθηκε σε 4 ασθενείς προεγχειρητικά και σε 3 μετεγχειρητικά ενώ ακτινοθεραπεία σε 1 προεγχειρητικά και σε 12 μετεγχειρητικά. Η ιστολογική εξέταση έδειξε ότι οι συχνότερες μορφές ήταν το λιποσάρκωμα και το λειομυοσάρκωμα.

Συμπερασματικά η διάγνωση του σαρκώματος μαλακών μορίων θα πρέπει να μπαίνει στη διαφορική διάγνωση μαζών που εξορμούνται βαθύτερα της εν τω βάθει περιτονίας και αυξάνουν σε μέγεθος σε σύντομο χρονικό διάστημα. Η βιοψία με Tru-Cut αποτελεί μέθοδο εκλογής στη προεγχειρητική διάγνωση. Η ακριβής προεγχειρητική διάγνωση και η ευρεία εκτομή της μάζας ακολουθούμενη από ακτινοθεραπεία εξασφαλίζουν πολύ χαμηλά ποσοστά υποτροπής. *Ιπποκράτεια 1999, 3 (1): 33-37*

Η εργασία ανακοινώθηκε στο 14^ο Βορειοελλαδικό Συνέδριο, Θεσσαλονίκη, 22-24 Απριλίου 1999.

Τα σαρκώματα μαλακών μορίων είναι σπάνια πάθηση. Στους ενήλικες αποτελούν μόλις το 1% όλων των νεοπλασματικών παθήσεων ενώ στα παιδιά κάτω των 15 ετών το 6%¹. Συνήθως εντοπίζονται στα άκρα και στον κορμό και παρουσιάζονται σαν μία μάζα ανώδυνη, που βρίσκεται βαθύτερα της εν τω βάθει περιτονίας και αυξάνει σημαντικά σε μέγεθος. Η βιοψία με Tru-Cut συμβάλλει αποφασιστικά στη διάγνωση. Η χειρουργική εκτομή του όγκου σε υγιή όρια αποτελεί τον ασφαλέστερο τρόπο αντιμετώπισης. Ο συνδυασμός χειρουργικής εξαίρεσης, ακτινοβολίας και χημειοθεραπείας βελτιώνει κατά πολύ την πρόγνωση γι' αυτό και η νόσος πρέπει να αντιμετωπίζεται από χειρουργό, ακτινοθεραπευτή και ογκολόγο σε ειδικά κέντρα.

ΥΛΙΚΟ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΙ

Σε μία περίοδο 6 μηνών, από το Φεβρουάριο 1995 μέχρι τον Ιούλιο 1995, 59 συνολικά ασθενείς αντιμετωπίστηκαν για σάρκωμα μαλακών μορίων. Οι 40 παραπέμφθηκαν από άλλο νοσοκομείο, οι 6 από τους ακτινοθεραπευτές και ο-

γκολόγους του Royal Marsden Hospital (RMH) του Λονδίνου, οι 8 από τον οικογενειακό γιατρό και οι 5 προέρχονταν από χώρες εκτός Μ. Βρετανίας.

Σ' αυτούς που η διάγνωση ήταν γνωστή πριν από την παραπομπή, επανεξετάζονταν το ιστολογικό παρασκεύασμα από τον παθολογοανατόμο του RMH. Στους ασθενείς χωρίς διάγνωση, γίνονταν βιοψία με Tru-Cut κατά την πρώτη επίσκεψη στα εξωτερικά ιατρεία. Μετά την ιστολογική επιβεβαίωση της διάγνωσης, ακολουθούσε αξονική τομογραφία του θώρακα για την αναζήτηση μεταστάσεων. Η εξαίρεση του όγκου γίνονταν με ευρεία εκτομή, όπου αυτό ήταν δυνατό. Ακολουθούσε ακτινοθεραπεία εάν το σάρκωμα ήταν υψηλής ή μέτριας διαφοροποίησης ενώ σε χαμηλής διαφοροποίησης εφαρμόζονταν μόνον όταν δεν μπορούσε να γίνει ευρεία εκτομή. Προεγχειρητικά ακτινοβολία χορηγούνταν μόνο όταν το σάρκωμα ήταν ευμέγεθες και υπήρχε αμφιβολία για την εξαιρεσιμότητα του. Χημειοθεραπεία προεγχειρητικά δίνονταν μόνο στους χημειοευαίσθητους όγκους (Ewing's σάρκωμα μαλακών μορίων, εμβρυϊκό ραβδομυοσάρ-

κωμα), ενώ συμπληρωματική (adjuvant) δε δίνονταν σαν ρουτίνα. Μετεγχειρητικά οι ασθενείς παρακολουθούνταν τακτικά για την ανίχνευση πιθανής υποτροπής.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Από τους 59 ασθενείς, οι 31 είχαν πρωτοπαθή νόσο και οι 28 υποτροπιάζουσα. Επρόκειτο για 29 άνδρες και 30 γυναίκες με ηλικία από 18 μέχρι 80 έτη (μ.ο. 54 έτη). Το συχνότερο εύρημα ήταν η παρουσία διόγκωσης, βαθύτερα της εν τω βάθει περιτονίας για σαρκώματα που εντοπίζονταν στα άκρα και στο θωρακικό και κοιλιακό τοίχωμα. Ένας ασθενής παρουσίασε σημεία εν τω βάθει φλεβοθρόμβωσης του κάτω άκρου λόγω της εντόπισης του σαρκώματος στο μηριαίο τρίγωνο, ενώ σε έναν άλλον ασθενή η πρωταρχική εκδήλωση ήταν διήθηση του μηριαίου νεύρου με την ανάλογη νευρολογική σημειολογία από οπισθοπεριτοναϊκή εντόπιση της νόσου.

Σε τρεις ασθενείς η ανάπτυξη του σαρκώματος οφείλονταν σε προηγούμενα ακτινοβολία για καρκίνο μαστού (4, 5 και 19 χρόνια) ενώ σε έναν συνδέονταν με νόσο του von Recklinghausen.

Η συνηθέστερη εντόπιση ήταν στα άκρα και ακολουθούνταν από τον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο (πίνακας 1).

Πίνακας 1. Εντόπιση σαρκωμάτων

Κάτω άκρα	21
Άνω άκρα	10
Οπισθοπεριτοναϊκός χώρος	8
Θωρακικό τοίχωμα	7
Κοιλιακό τοίχωμα	7
Περιτοναϊκή κοιλότητα	6

Πίνακας 2. Ιστολογική Εξέταση

Λειομυοσάρκωμα	16
Λιποσάρκωμα	13
Κακώηθες Ινώδες Ιστιοκύττωμα	5
Κακώηθες Σβάννωμα	4
Clear Cell Sarcoma	3
Σάρκωμα Ewing	3
Συνοβιακό Σάρκωμα	3
Ινοσάρκωμα	3
Δεσμοειδής όγκος	2
Χονδροσάρκωμα μαλ. μορίων	2
Λιποσάρκωμα lipoma-like	1
Ραβδομυοσάρκωμα	1
Ενδομυϊκό Λίπωμα	1
Αγγειοσάρκωμα	1
Κακώηθες Μεσεγχύωμα	1

Ιστολογικά οι συνηθέστερες μορφές ήταν το λειομυοσάρκωμα και το λιποσάρκωμα (Εικ. 1) (πίνακας 2).



Εικ. 1: Ενδοπεριτοναϊκό λιποσάρκωμα

Θεραπεία

Η εξαίρεση του σαρκώματος τις περισσότερες φορές έγινε με ευρεία εκτομή, δηλαδή εκτομή σε υγιή όρια χωρίς να υπάρχει παρουσία υπολειπόμενης νόσου τόσο μακροσκοπικά όσο και μικροσκοπικά (πίνακας 3).

Πίνακας 3. Χειρουργική Αντιμετώπιση

Ευρεία Τοπική Εκτομή	37
Ερευνητική Λαπαροτομή	3
Επανεκτομή	6
Μερική Εκτομή(Debulking)	9
Ακρωτηριασμός	2
Forequarter ακρωτηριασμός	2
Hindquarter ακρωτηριασμός	1

Ακρωτηριασμός πάνω από τον αγκώνα, έγινε σε 2 ασθενείς. Στον ένα για αγγειοσάρκωμα που αιμορραγούσε και στον δεύτερο για συνοβιακό σάρκωμα που είχε υποτροπιάσει. Ακρωτηριασμός που περιελάμβανε όλο το άνω άκρο την ωμοπλάτη και την κλείδα έγινε σε 2 ασθενείς (ινοσάρκωμα λόγω προηγούμενης ακτινοβολίας και κακώηθες σβάννωμα σε έδαφος νόσου του von Recklinghausen) και ημιπυλεκτομή σε έναν (κακώηθες ινώδες ιστοκύττωμα του γλουτού) (Εικ 2).

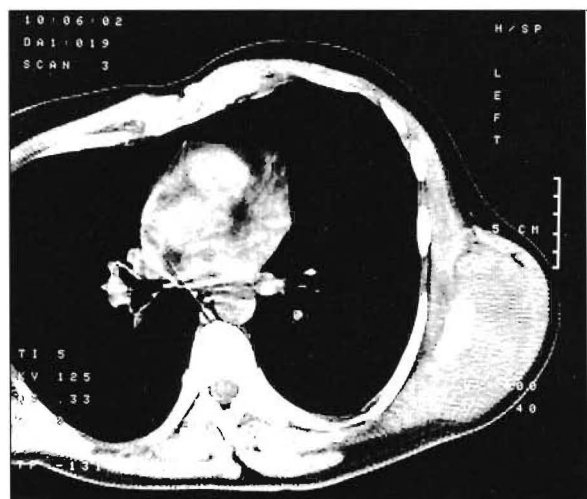
Σε 2 ασθενείς χρησιμοποιήθηκε δερματομυϊκός κρημνός (ορθού κοιλιακού σε έναν και κρημνός πλατύ ραχιαίου στον δεύτερο) για τη σύγκλειση του τραύματος ενώ σε 1 έγινε πλαστική του θωρακικού τοιχώματος με πλέγμα

πολυπροπυλενίου. Σε 3 ασθενείς χρησιμοποιήθηκε φλεβικό μόσχευμα για την αποκατάσταση της συνέχειας των αγγείων.



Εικ. 2: Σάρκωμα δεξιάς γλουτιαίας χώρας

Χημειοθεραπεία προεγχειρητικά δόθηκε σε 4 ασθενείς από τους οποίους οι 3 είχαν Ewing's SMM και ο τέταρτος υποτροπιάζον λιποσάρκωμα του θωρακικού τοιχώματος (Εικ. 3).



Εικ. 3: Σάρκωμα δεξιάς ωμοπλατιαίας χώρας

Μετεγχειρητικά χημειοθεραπεία χορηγήθηκε σε 3 (1 με πολλαπλές εστίες λιποσαρκώματος, 1 υποτροπιάζον λειομυοσάρκωμα της κοιλίας, 1 υποτροπιάζον ινοσάρκωμα του οπισθοπεριτοναϊκού χώρου).

Ακτινοθεραπεία προεγχειρητικά εφαρμόστηκε μόνο σε έναν ασθενή με υψηλής κακοήθειας και μεγάλου μεγέθους λειομυοσάρκωμα στον αριστερό λαγόνιο βόθρο. Μετεγχειρητικά εφαρμόστηκε σε 12 ασθενείς.

Όσον αφορά τις μετεγχειρητικές επιπλοκές συνήθως επρόκειτο για διάσπαση τραύματος (5 περιπτώσεις), επιμόλυνση τραύματος (δύο), αιμάτωμα (μία). Μία ασθενής κατέληξε 7 ημέρες με-

τά από ερευνητική λαπαροτομή για λειομυοσάρκωμα κοιλίας που υποτροπιάζε και δεν μπορούσε να εξαιρεθεί.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Τα σαρκώματα, σε αντίθεση με τις καλοήθεις παθήσεις των μαλακών μορίων, είναι σπάνια. Ετησίως διαγιγνώσκονται 18 ανά εκατομμύριο πληθυσμού².

Αναπτύσσονται σ' όλα τα σημεία του σώματος, με πιο συχνή εντόπιση τα άκρα. Παρουσιάζονται σαν μία ανώδυνη μάζα. Όταν εντοπίζονται στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο ή στο μηρό, έχουν αποκτήσει σημαντικό μέγεθος πριν προκαλέσουν συμπτώματα. Η παρουσία καλοηθών παθήσεων βαθύτερα της εν τω βάθει περιτονίας είναι σπάνια γι' αυτό κάθε τέτοια βλάβη θα πρέπει να θεωρείται ως σάρκωμα μέχρι να αποδειχθεί το αντίθετο.

Η πρώτη επέμβαση για την αντιμετώπιση του σαρκώματος έχει ιδιαίτερη σημασία για την πρόγνωση της νόσου. Γι' αυτό σε κάθε περίπτωση μάζας μαλακών μορίων που είναι προσπελάσιμη και γεννά αμφιβολίες για την καλοήθη φύση της, η βιοψία με Tru-Cut είναι απαραίτητη διότι έτσι διευκρινίζεται η φύση της μάζας και προγραμματίζεται ορθότερα η επέμβαση. Η εκτομή της μάζας ακολουθούμενη από βιοψία (excision biopsy) συνοδεύεται από μεγάλο ποσοστό υποτροπής (90%)³, ενώ και η ανοιχτή βιοψία (incision biopsy) συνοδεύεται από σημαντικό αριθμό επιπλοκών (αιμάτωμα, επιμόλυνση και διασπορά της νόσου στο 17.3%)⁴. Η βιοψία με Tru-Cut δίνει πληροφορίες για τη φύση της βλάβης στο 84% των περιπτώσεων και μόνο σε περίπτωση αποτυχίας της, συνιστάται η βιοψία ανοικτής τομής με την προϋπόθεση ότι θα γίνει από το χειρουργό που θα πραγματοποιήσει και την οριστική επέμβαση⁵.

Όσον αφορά τη χειρουργική εξαίρεση, σημαντικό είναι να γνωρίζει κανείς την ύπαρξη της ψευδοκάψας που περιβάλλει τα σαρκώματα. Αυτή δημιουργείται από την πίεση που δέχονται οι παρακείμενοι ιστοί, συχνά διηθείται από νεοπλασματικά κύτταρα και σε καμία περίπτωση, όπου είναι δυνατό, δεν πρέπει να επιχειρείται διάνοιξή της.

Με βάση τα όρια εκτομής μία επέμβαση χαρακτηρίζεται σαν ριζική όταν γίνεται εκτομή όλου του διαμερίσματος που περιέχει τον όγκο ή όταν γίνεται ακρωτηριασμός. Ευρεία χαρακτηρίζεται, όταν η εκτομή γίνεται σε υγιή όρια χω-

ρίς την παρουσία νόσου τόσο μακροσκοπικά όσο και μικροσκοπικά. Οριακή είναι όταν αποκαλύπτεται η ψευδοκάψα και ενδοκαψική όταν γίνεται διάνοιξη της και εκπυρήνιση της μάζας^ο. Επαρκής θεωρείται η επέμβαση όταν είναι ριζική ή γίνεται ευρεία εκτομή.

Στα άνω και κάτω άκρα, όταν το σάρκωμα εντοπίζεται σ' ένα διαμέρισμα επιχειρείται η εφαρμογή της λεγόμενης λειτουργικής διαμερισματεκτομής κατά την οποία παραμένει ένας μόνο μυς προκειμένου να διατηρηθεί η λειτουργικότητα του σκέλους⁷. Επειδή η διασπορά της νόσου γίνεται κατά μήκος των μυϊκών ινών η εκτομή του διαμερίσματος γίνεται από την έκφυσή του μέχρι την κατάφυση.

Ο ακρωτηριασμός εφαρμόζεται μόνο σ' εκείνες τις περιπτώσεις όπου λόγω πολλαπλών υποτροπών δεν μπορεί να γίνει επαρκής εκτομή του σαρκόματος ή όταν το δέρμα με τα υποκείμενα μαλακά μόρια δεν επαρκούν για τη σύγκλιση του τραύματος

Σε οπισθοπεριτοναϊκή εντόπιση, καθώς επίσης και στην κεφαλή και στον τράχηλο, ευρεία εκτομή είναι πολύ δύσκολο να γίνει. Στους οπισθοπεριτοναϊκούς όγκους η προσπέλαση είναι τέτοια ώστε να αποφεύγεται η διάνοιξη του περιτοναίου και η ενδοπεριτοναϊκή διασπορά της νόσου.

Σε περιοχές που είχαν προηγουμένως υποβληθεί σε ακτινοβολία, ένα χείλος του τραύματος τουλάχιστον πρέπει να είναι υγιές. Γι αυτό σε περίπτωση επέμβασης σε τέτοια περιοχή χρησιμοποιείται πάντα δερματομυϊκός κρημνός με αγγειακό μίσχο προκειμένου να επιτευχθεί η σύγκλιση του τραύματος.

Μετά τη χειρουργική εκτομή, εάν το σάρκωμα είναι χαμηλής διαφοροποίησης και δεν έχει γίνει ριζική ή ευρεία εκτομή, τότε εφαρμόζεται ακτινοθεραπεία. Σε περίπτωση που το σάρκωμα είναι μέτριας ή υψηλής διαφοροποίησης τότε η ακτινοθεραπεία εφαρμόζεται ανεξάρτητα από τα όρια εκτομής. Προεγχειρητικά ακτινοβολία χορηγείται μόνο σε ευμεγέθη και μη εξαιρεσιμα σαρκώματα.

Συμπληρωματική (adjuvant) χημειοθεραπεία δε χορηγείται σαν ρουτίνα αφού δεν έχει αποδειχθεί ότι βελτιώνει την επιβίωση. Προεγχειρητικά δίνεται μόνο στους χημειοευαίσθητους όγκους με σκοπό να ελαττωθούν σε μέγεθος και να περιοριστεί η έκταση εκτομής.

Σε περίπτωση υποτροπής της νόσου γίνεται εκτομή του όγκου εφαρμόζοντας τις ίδιες αρχές για τη χειρουργική αντιμετώπιση των σαρκωμά-

των. Οι πνευμονικές μεταστάσεις (1-3 βλάβες) αντιμετωπίζονται με ανάλογη εκτομή με πολύ καλά αποτελέσματα όσον αφορά την επιβίωση⁸.

Τα σαρκώματα παραδοσιακά θεωρούνταν ως νόσος με κακή πρόγνωση. Τα τελευταία 20 χρόνια όμως η πρόγνωση έχει βελτιωθεί σημαντικά, ιδιαίτερα όταν η νόσος αντιμετωπίζεται σε ειδικά κέντρα⁹. Η πενταετής επιβίωση χωρίς μεταστάσεις είναι περίπου 60%⁹.

ABSTRACT

N. Sikas, JM Thomas. The surgical management of soft tissue sarcomas (STS)
Hippokratia 1999, 3(1): 33 - 37

Soft tissue sarcomas are rare, comprising only 1% of all malignancies. Excision of the tumour with clear margins both macroscopically and microscopically is the most effective way of management. In a 6-month time period, at The Royal Marsden Hospital of London, 59 patients with the diagnosis of primary or recurrent STSs, were treated. They were 29 men and 30 women and their age ranged between 18 and 80. Most of them were located in the upper and lower limbs. The main symptom was a palpable mass and in the diagnosis contributed the Tru-Cut biopsy as well as computed tomography and MRI. For the management of these STSs, wide excision was performed in 37 cases, re-excision of residual tumour in 6, debulking in 9, amputation in 5 and exploratory laparotomy in 3. Chemotherapy was given pre-operatively in 4 patients and post-operatively in 3. Radiotherapy was administered pre-operatively in 1 patient and post-operatively in 12. Histologically the commonest lesions were liposarcoma and leiomyosarcoma.

In conclusion, the diagnosis of STS should be considered in tumours arising deeper to deep fascia and increase in size within a short period of time. Tru-Cut biopsy is the method of choice in pre-operative diagnosis. The accurate pre-operative diagnosis and the wide excision of the tumour followed by radiotherapy result in a very low recurrence rate.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Wood WC. Soft tissue tumours. Oxford Textbook of Surgery, Oxford University Press, 1994, (31.1):1-8
2. Gustafson P. Soft tissue sarcoma. Epidemiology and prognosis

- in 508 patients. Acta Orthop Scand Suppl 1994,269: 1-31
3. Barr LC, Robinson MH, Fisher C, Fallowfield ME, Westbury G. Limb conservation for soft tissue sarcomas of the shoulder and the pelvic girdles. Br J Surg 1989, 76: 1198-1201.
 4. Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS. The hazards of biopsy in patients with primary bone and soft tissue tumours. J Bone Joint Surg[Am] 1982, 64:1121-1127
 5. Kissin MW, Fisher C, Carter RL, Horton LWL, Westbury G. Value of Tru-cut biopsy in the diagnosis of soft tissue tumours. Br J Surg 1986, 73:742-44
 6. Enneking WF, Spanier SS, Malawer MM. The effect of anatomic setting on the results of surgical procedures for soft part sarcomas of the thigh. Cancer 1981, 47: 1005-1022
 7. Pitcher ME, Thomas JM. Functional compartmental resection for soft tissue sarcomas. Eur J Surg Oncol 1994, 20:441-445
 8. Gadd MA, Casper ES, Woodruff JM, McCormack PM, Brennan MF. Development and treatment of pulmonary metastases in adult patients with extremity soft tissue sarcoma. Ann Surg 1993, 218: 705-712
 9. Rydholm A. Improving the management of soft tissue sarcoma. BMJ 1998, 317:93-94

Αλληλογραφία

Νικόλαος Σύκας,
25ης Μαρτίου 29Α, Ν. 751
Πανόραμα, 55236
Θεσσαλονίκη

Corresponding author:

Sikas N,
29A, 25th Martiou str, N. 751
Panorama, 55236
Thessaloniki