

PREŽIVETJE ODRASLIH BOLNIKOV S SARKOMI MEHKIH TKIV STEGNA

Darja Eržen*

Uvod

Sarkomi mehkih tkiv so redka bolezen, ker znaša njihov delež samo 0,7% vseh malignih boleznih pri odraslih (pri otrocih seveda več). Teh sarkomov je bilo leta 1987 v Sloveniji 21, tretjino (7) na stegnu. Ker gre za redke bolezni, katerih zdravljenje je redkost ne le pri nas, ampak tudi v svetu, je vsaka tovrstna izkušnja vredna zapisa.

Gradivo

so podatki o 76 bolnikih, operiranih na Onkološkem inštitutu (OI) v Ljubljani od 1. 1. 1974 do 31. 12. 1991 zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna.

Povprečna **starost bolnikov** je bila 49 let (od 17 do 92).

Razporeditev po spolu: 43 moških in 33 žensk.

Povprečna **opazovalna doba** je bila 59 mesecev (od 5 do 189 mesecev).

Razporeditev po histoloških tipih:

Tabela 1. Razporeditev sarkomov mehkih tkiv stegna po histoloških tipih

| Histološka diagnoza | Število bolnikov |
|------------------------------|------------------|
| Dermatofibrosarkom | 2 |
| Otroški drobnocelični sarkom | 1 |
| Ekstraosalni hondrosarkom | 2 |
| Ekstraosalni Ewingov sarkom | 1 |
| Fibrosarkom | 8 |
| Leiomyosarkom | 3 |
| Liposarkom | 19 |
| Maligni fibrohistiocitom | 24 |
| Miksosarkom | 1 |
| Neklasificirani sarkom | 4 |
| Nevroepitelijski sarkom | 1 |
| Okroglocelični sarkom | 1 |
| Pleomorfni sarkom | 1 |
| Rabdomiosarkom | 3 |
| Sinovijski sarkom | 4 |
| Maligni Schwannom | 1 |
| Skupaj | 76 |

* Dr. Darja Eržen, Onkološki inštitut, Zaloška 2, 61000 Ljubljana

Od omenjenih 76 bolnikov jih je bilo zaradi primarnega tumorja na OI prvič zdravljenih 62 (od tega zaradi primarnega tumorja tudi operiranih 61), ostalih 14 pa jih je prišlo na OI že zaradi lokalnega relapsa (prvega ali naslednjih).

Klasifikacija po sistemu GTNM (G = histološki gradus; T = velikost tumorja; N = področne bezgavke; M = metastaza) za bolnike, ki so se začeli zdraviti na OI:

Tabela 2. Klasifikacija sarkomov mehkih tkiv stegna po sistemu GTNM

| Število bolnikov | Število bolnikov | Število bolnikov | Število bolnikov |
|------------------|------------------|------------------|------------------|
| *G1 6 | **T1 5 | ***N0 59 | ****M0 62 (vsi) |
| G2 9 | T2 41 | N1 2 | |
| G3 33 | T3 13 | Nx 1 | |
| Gx 14 | Tx 1 | | |
| Skupaj 62 | 60 | 62 | 62 |

* G je histološki gradus (G1 – dobro diferenciran, G2 – srednje, G3 – slabo, Gx – neznano)

** T velikost tumorja (T1 < 5 cm, T2 > 5 cm, T3 – tumor vrašča v žile, živce, kosti itd., Tx – neznano)

*** N0 regionalne bezgavke histološko negativne, N1 pa pozitivne, Nx – neznano

**** M0 brez zasevkov, M1 metastaza + tip operacije

Po načinu kirurškega zdravljenja so bili bolniki porazdeljeni:

- 1. Radikalna resekcija (1)+:** poteka po anatomskih principih, odstranjen ves kompartment,
- 2. Široka resekcija (2):** odstranjen tumor s širokim varnostnim pasom normalnega tkiva,
- 3. marginalna resekcija:** poteka v neposredni bližini psevdokapsule,
- 4. intrakapsularna resekcija (7):** pri tej ostane makroskopsko tumor in situ.

Naštete operacije (tabela 4) so lahko amputacije (A) ali resekcije (B). Ker je dostikrat zaradi anatomskih razmer (npr. tumor leži zelo blizu velikih žil) težko doseči širok varnostni rob, če želimo ohraniti ud, so bile marginalne resekcije razdeljene tudi glede na to, ali je histopatološko tumor odstranjen v zdravo ali ne, in glede na to, ali je bil med operacijo načet (»odprt«) in so se tumorske mase razlile po zdravem tkivu ali ne (kontaminacija):

- 1. marginalna resekcija z negativnimi robovi (3),**
- 2. marginalna resekcija s pozitivnimi robovi (4),**
- 3. marginalna resekcija z negativnimi robovi s kontaminacijo (5),**
- 4. marginalna resekcija s pozitivnimi robovi s kontaminacijo (6).**

Pri opazovanih bolnikih je bilo napravljenih 5 amputacij, ostalo so bile resekcije.

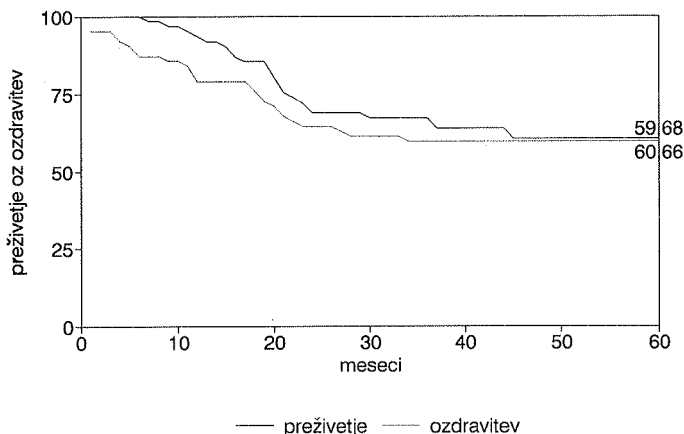
Tabela 3. Razdelitev opazovanih bolnikov po tipu operacije

| Opis operacije | Tip operacije | Število bolnikov |
|---|---------------|------------------|
| Radikalna | (1) | 6 |
| Široka resekcija | (2) | 22 |
| Marginalna z negativnimi robovi | (3) | 14 |
| Marginalna s pozitivnimi robovi | (4) | 5 |
| Marginalna z negativnimi robovi s kontaminacijo | (5) | 3 |
| Marginalna s pozitivnimi robovi s kontaminacijo | (6) | 6 |
| Intralezijska resekcija | (7) | 5 |
| Skupno | | 61 |

Od 62 bolnikov, zdravljenih na OI prvič zaradi primarnega tumorja, je bilo 27 dodatno deležnih kemoterapije (devet pred operacijo, 24 po njej in šest pred in po operaciji), 33 pa je bilo še obsevanih (pet pred operacijo, 30 po njej in trije pred in po njej). 18 bolnikov je bilo deležnih obsevanja in kemoterapije.

Rezultati

Naris 1. Petletno preživetje in petletna ozdravitev 62 bolnikov, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna



Pet bolnikov je umrlo zaradi drugih vzrokov, od tega eden na dan operacije (postoperativna komplikacija).

Naris 2. Petletni lokalni relaps bolnikov, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna

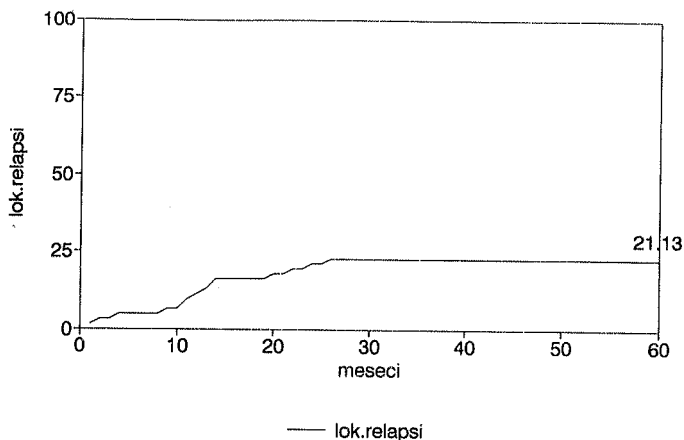


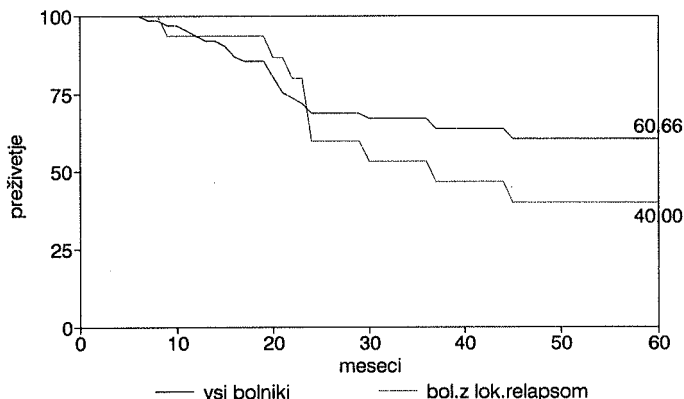
Tabela 4. Vpliv operacije na pojav lokalnih relapsov pri 61 bolnikih, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna

| Tip operacije | Število operacij | Izolirani lokalni relapsi | |
|---------------|------------------|---------------------------|----------|
| | | število | odstotek |
| 1 A | 2 | 1 | 50,00 |
| 1 B | 4 | 1 | 25,00 |
| 2 A | 1 | | |
| 2 B | 21 | 3 | 14,28 |
| 3 A | 1 | | |
| 3 B | 13 | 3 | 23,07 |
| 4 A | | | |
| 4 B | 5 | | |
| 5 A | | | |
| 5 B | 3 | 1 | 33,33 |
| 6 A | | | |
| 6 B | 6 | 2 | 33,33 |
| 7 A | | | |
| 7 B | 5 | 2 | 40,00 |
| Skupaj | 61 | 13 | 21,31 |

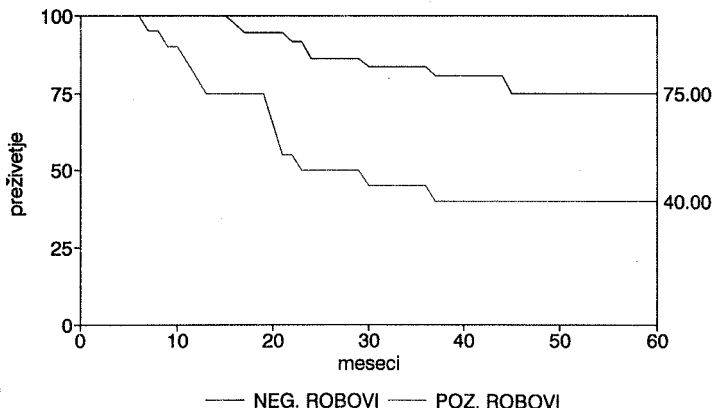
Tabela 5. Odvisnost števila lokalnih relapsov od radikalnosti operacije (histološka ocena robov)

| | Število operacij | Izolirani lokalni relapsi | |
|--|------------------|---------------------------|--------------|
| | | število | odstotek |
| Negativni robovi (operacije tipa 1–3) | 42 | 8 | 19,05 |
| Pozitivni robovi (operacije tipa 4–7) | 19 | 5 | 26,32 |
| Skupaj | 61 | 13 | 21,32 |

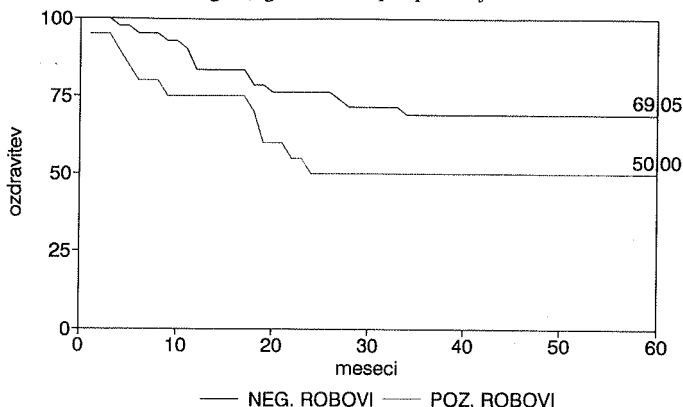
Naris 3. Preživetje bolnikov, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna, z lokalnim relapsom



Naris 4. Petletno preživetje bolnikov, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna, glede na tip operacije



Naris 5. Petletna ozdravitev bolnikov, zdravljenih prvič na OI zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna, glede na tip operacije



Razprava

Čeprav je skupina opazovanih bolnikov (76 bolnikov, operiranih na OI od 1. 1. 1974 do 31. 12. 1991 zaradi sarkomov mehkih tkiv stegna) po eni strani neenotna po histoloških tipih in načinih zdravljenja, po drugi pa tudi podatki niso popolni, je pregled opisanega gradiva poučen.

Pri petih bolnikih je bil tumor manjši od 5 cm; to pomeni, da gre za skupino bolnikov z razmeroma velikimi tumorji. Med temi je tudi nekaj takih, ki so presegali en kompartment.

Od 62 bolnikov, prvič zdravljenih na OI zaradi primarnega tumorja, jih je bilo 27 (43,5%) predhodno operiranih v drugih ustanovah. Pri 19 od njih smo pri reoperaciji na OI našli ostanek tumorskega tkiva.

Operacije, opravljene prehodno v drugih ustanovah, so bile večinoma intralezijske, nekaj pa jih je bilo marginalnih. Reoperacija na OI je bila potrebna že zato, ker nikjer ni bilo podatkov o robovih. Tudi pri teh smo pri štirih bolnikih našli ostanke tumorja.

Petletna ozdravitev (59,68%) je skoraj enaka petletnemu preživetju (60,66%) (naris 1). To pomeni, da so praktično vsi bolniki, ki so doživeli oddaljene zasevke, tudi umrli v kratkem času. Pet bolnikov je umrlo zaradi drugih vzrokov.

Oddaljeni zasevki so večinoma prizadeli pljuča. Nekaj dlje je preživel le en bolnik, pri katerem so bile pljučne metastaze (večkrat) operativno odstranjene.

Petletni lokalni relaps je skoraj enak dveletnemu (naris 2). Večina lokalnih relapsov se torej pojavi v prvih dveh letih.

Bolniki, pri katerih so bili robovi ob operaciji histološko negativni, in pri katerih med operacijo ni prišlo do kontaminacije s tumorskim tkivom (operacije

tipa 1–3), so doživeli lokalni relaps v 19%, ostali (operacije tipa 4–7) pa v 26%. Ta razlika na videz ni velika, vendar pa je v skupini bolnikov s pozitivnimi robovi po dveh letih mrtvih že polovica bolnikov. To pomeni, da jih je nekaj umrlo še preden so utegnili doživeti lokalni relaps.

Naris 3 kaže, da lokalni relaps pomembno zniža petletno preživetje. Bolniki, ki so doživeli lokalni relaps, živijo slabše; petletno preživetje teh bolnikov znaša le 40%, ostalih pa 66%.

Petletno preživetje (naris 4) je od radikalnosti operacije bolj odvisno kot petletna ozdravitev (naris 5): 75% radikalno operiranih bolnikov (operacije tipa 1–3) je preživelo pet let, ostalih (operacije tipa 4–7) pa 40%. 69% bolnikov iz prve skupine je bilo po petih letih brez oddaljenih zasevkov, iz druge skupine pa le polovica.

Zaključek

Tip operacije močno vpliva na potek bolezni pri bolnikih s sarkomi mehkih tkiv stegna: pri premalo radikalno operiranih bolnikih se petletno preživetje zniža skoraj na polovico. Zato je priporočljivo, da take operacije opravlja kirurg, ki ima več izkušenj v presoji radikalnosti operacije ob upoštevanju načela, da velja odstraniti kar je nujno, in ohraniti kar je le mogoče. Glede na dejstvo, da so te bolezni redke in da takih bolnikov v Sloveniji prav zato ni veliko, se zdi smiselno, zbirati te bolnike v eni kirurški ustanovi.