

POSEBNOSTI MALIGNIH TUMORJEV MEHKIH TKIV

Janez Novak*

Maligni tumorji mehkih tkiv (MTMT ali **mehkotkivni sarkomi**) so redki, zajemajo le slab odstotek vseh rakastih tvorbo. Vzniknejo praviloma iz celic mezoderma in se zato pojavijo kjerkoli v človeškem telesu. O etiologiji vemo hudo malo. Nekaj odstotkov teh tumorjev nastane po obsevanju drugih benignih ali malignih bul, drugi vzroki pa so zgolj hipotetični. Poškodba, ki jo večkrat zasledimo v anamnezi, verjetno le opozori bolnika na že rastočo bulo.

Klinična slika je dokaj enolična. Bolniki se predstavijo z različno dolgo rastočo, bolj ali manj dobro omejljivo bulo, ki jim ne povzroča posebnih težav. Nekateri občutijo rahlo nelagodnost, včasih rahlo bolečino ob pritisku na bulo, druge začne bula motiti pri vsakodnevnih opravilih. Dostikrat povezujejo nastanek otekline s predhodnim udarcem. Spontana bolečina ne sodi v tipično sliko, nakazuje pa zelo hitro rast tumorja in slabo prognozo. Z napredovanjem tumorja postane klinična slika pestrejša, nastopijo simptomi in znaki prizadetosti pomembnih sosednih struktur – velikih žil, živcev, kosti, votlih in parenhimskih organov.

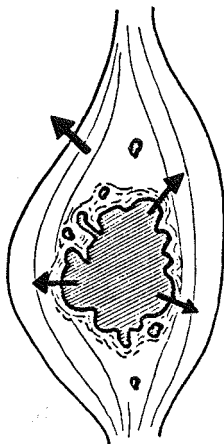
Nekateri bolniki sami bule sploh ne opazijo, odkrijejo jo zdravnik v splošni ambulanti, ginekolog ali rentgenolog (UZ, CT) ob pregledih zaradi drugih težav.

Ob odkritju také bule zdravnik najprej pomisli na mnogo pogostejše diagnoze: hematoma, rupturo mišice, vnetno oteklino, benigno bulo (priljubljena diagnoza je lipom) in temu primerno ukrepa (incizija, drenaža, fizikalna terapija, izluščanje bule). S kliničnim pregledom in brez upoštevanja anamneze namreč ni moč razlikovati teh benignih od malignih lezij.

Člani velike družine MTMT se po svoji mikroskopski sliki in morilskem potencialu med seboj močno razlikujejo, skupen jim je le način rasti in razsevanja, ki je precej drugačen kot pri malignomih epidermijskega porekla.

MTMT rastejo sprva **ekspanzivno**, v smeri manjšega odpora po rahlem tkivu; mišične in kostne ovojnice so za njihovo širjenje resna ovira. Dobra polovica teh tumorjev vznikne v dobro omejenem mišičnem oddelku (compartment) in nekaj časa ostane v njem. Med ekspanzijo tumorja nastane med njim in okolnim tkivom **lažna ovojnica**, sestavljena iz reaktivnih celic organizma, celic komprimiranih sosednih tkiv in tumorskih celic. Hkrati se pojavljajo v bolj ali manj neposredni bližini tumorja drobni otočki malignih celic, **satelitski zasevki** (slika). Pojav le-teh je pri hudo zločestih, slabo diferenciranih tumorjih pravilo, pri razmeroma pohlevnih, dobro diferenciranih, pa redkost. V naslednji fazi tumor prodre skozi mišično ovojnico v soseščino, **destruira** bližnje kosti, velike žile, živce ali parenhimske organe.

* Dr. med. Janez Novak, spec. kirurg, Onkološki inštitut, Zaloška 2, 61000 Ljubljana



Lokalno napredovanje MTMT, ki vzniknejo izven mišičnih skupin, je podobno, vendar olajšano, ker fascialnih barier ni.

Do **razsoja**, skrivnega v začetku in očitnega čez nekaj mesecev, včasih tudi let, pride na katerikoli stopnji lokalne rasti. MTMT zasevajo desetkrat pogosteje hematogeno kot limfogeno. Daleč najčešče so prva prizadeta pljuča, v skoraj 90%. Redko se sekundarna bolezen prvič manifestira v oddaljenih mehkih tkivih, jetrih, skeletu, koži, plevri, peritoneju (peritonealni relaps retroperitonealnega sarkoma uvrščamo med lokalne recidive). Po limfni poti najraje zasevajo sinovijski, fibrohistiocitni sarkom in rabdomyosarkom.

Naravni potek MTMT je progredienten do bolnikove smrti zaradi razsoja ali lokalnega razraščanja tumorja z razpadanjem, infektom, splošno intoksikacijo, izkrvavitvijo, kompresijo in destrukcijo bližnjih organov. Celotni proces traja lahko nekaj tednov ali več let, kar je odvisno predvsem od bioloških lastnosti tumorja, determiniranih z njegovo stopnjo razdiferenciranosti oz. **stopnjo malignosti**. Le-to ocenjujejo patologi predvsem iz mikroskopske slike tumorja po pleomorfizmu celic, gostoti mitoz, celularnosti tumorja, deležu medceličnine in spontanih nekroz.

Stopnja malignosti se v veliki meri sklada s kliničnim potekom, sama histogeneza tumorja pa znatno manj (seveda moramo vedeti, da je visoko malignih npr. med liposarkomi sorazmerno malo, med sinovijskimi sarkomi pa večina). Tudi **mesto veznika** tumorja nedvomno vpliva na dinamiko procesa: centralno, blizu življenjsko pomembnih organov vzrasli tumorji morijo hitreje kot oni na periferiji, podobno velja za globinske v primerjavi s površno ležečimi. Ne nazadnje lahko **naše vmešavanje** v dogajanje bolezenski proces povsem prekine, lahko ga bistveno upočasni, neredko pa tudi pospeši, odvisno od korektnosti vmešavanja in stopnje napredovanja bolezni v trenutku intervencije. Tako je verjetnost uspeha intervencije, ne glede na druge dejavnike, znatno

glo k razvoju konservirajoče kirurgije do te mere, da se danes za mutilantne posege odločamo pri manj kot desetini bolnikov z MTMT na udih. Dodatno obsevanje z dovolj visokimi dozami in različnimi načini uporabe citostatikov lahko izboljšajo lokalno kontrolo bolezni in so del standardnega zdravljenja pri nas. Po današnjem vedenju ima t.i. adjuvantna kemoterapija žal malo vpliva na pojav oddaljenih zasevkov.

Tabela 2. UICC klasifikacija MTMT

G	– stopnja malignosti
	G1 dobro diferencirani tumorji
	G2 zmerno diferencirani
	G3 slabo diferencirani
	G4 nediferencirani
T	– velikost tumorja
	T1 premer manjši kot 5 cm
	T2 večji kot 5 cm
N	– zasevki v regionarnih bezgavkah
	No brez zasevkov
	N1 mikroskopsko potrjeni zasevki
	Nx neznano
M	– oddaljeni zasevki
	Mo brez zasevkov
	M1 zasevki prisotni
	Mx neznano
Stadij IA	G1 T1 No Mo
IB	G1 T2 No Mo
Stadij IIA	G2 T1 No Mo
IIB	G2 T2 No Mo
Stadij IIIA	G3,4 T1 No Mo
IIIB	G3,4 T2 No Mo
Stadij IVA	katerikoli G ali T, N1 Mo
IVB	katerikoli G, T ali N, M1

Definitivni stadij določimo šele po kompletnem diagnostičnem postopku in mikroskopskem pregledu pri operaciji odstranjenega tkiva. UICC priporoča tudi rabo nekaterih drugih simbolov, pomembna sta **R** za rezidualni in **r** za recidivni tumor.

Določitev stadija pomeni **grobo oceno prognoze** bolezni. Verjetnost, da bo bolnik v IA stadiju živel vsaj še pet let, je 90%, v IVB pa le 5%. Recidiv zmanjša bolnikove možnosti za preživetje približno za polovico. Prognozo modificirajo v tej klasifikaciji neupoštevani anatomske dejavniki, dobra odzivnost nekaterih MTMT (npr. rabdomiosarkoma in večine otroških MTMT) na kemoterapijo in obsevanje, splošno stanje bolnika in druge bolezni.

Bolniki z infiltrativno rastočimi, lokalno napredovalimi mehko tkivnimi sarkomi (po stari klasifikaciji T3) imajo, ne glede na vse druge prognostične dejavnike, le 15% možnosti za petletno preživetje.

Literatura

Russell WO, Cohen J, Enzinger F et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977; 40: 1562–70

Lawrence W, Neifeld JP, Terz JJ. *Manual of Soft – Tissue Tumor Surgery*. New York: Springer, 1983

Hermanek P, Sobin LH, eds. *TNM Classification of Malignant Tumors*. Geneva: UICC, 1987

Sherman CD, Calman KC, Eckhardt S et al, eds. *Manual of Clinical Oncology*. Geneva: UICC, 1987

Chang AE, Rosenberg SA, Glatstein EJ et al. *Sarcomas of Soft Tissues*

Cancer: Principles and Practice of Oncology.

Third Edition. DeVita VT et al. eds

Philadelphia, Lipincott, p. 1345–98, 1989