

Sarkomi maternice

Andraž Perhavec, Astrid Djurišič, Sebastjan Merlo

Sarkomi maternice predstavljajo 3–5 % vseh malignih neoplazem maternice. Nastanejo iz miometrija, strome endometrija ali krvnih in limfnih žil. Običajno so bolj agresivni in imajo slabšo prognozo kot epitelijske neoplazme maternice.

Klasifikacija

Sarkomi maternice so lahko *homologni* (diferenciacija v tkiva, ki so normalno navzoča v maternici) ali *heterologni* (diferenciacija v tkiva, ki jih v maternici običajno ni – skeletna mišica, hrustanec, kost). Včasih smo med sarkome maternice uvrščali tudi karcinosarkome, najnovejša klasifikacija pa jih uvršča med rake, saj nastanejo iz monoklonalne neoplastične celice, ki je bolj podobna epitelijskim kot stromalnim neoplazmam. Tudi epidemiološke in klinične značilnosti teh tumorjev so bolj podobne rakom.

Histološko delimo homologne sarkome maternice v naslednje skupine:

- endometrijski stromalni sarkomi (nizkega in visokega gradusa)
- leiomiosarkomi: epiteloidna in miksoidna varianta
- nediferencirani sarkomi
- mešani epitelijski-mezotelijski tumorji (razen karcinosarkoma, ki ga uvrščamo med rake): adenosarkom – benigni epitelijski elementi so pomešani z malignimi stromalnimi elementi

Dejavniki tveganja

- višja starost
- tamoksifen (absolutno tveganje majhno)
- obsevanje medenice (povezava je značilnejša za karcinosarkom, ki ga ne uvrščamo več med sarkome)
- dedni sindromi (sindrom dedne leiomiomatoze in raka ledvice, dedni retinoblastom)

Diagnoza

Sarkomi materničnega telesa se najpogosteje pokažejo z vaginalno krvavitvijo, medenično bolečino ali medeničnim tumorjem. Simptomi, znaki in rezultati slikovnih preiskav so zelo podobni kot pri ženskah z leiomiomi maternice. Trije najpomembnejši histološki kriteriji za diagnozo leiomiosarkomov so: mitotični indeks, atipija celic in koagulacijska nekroza (Stanford kriteriji). Diagnozo lahko postavimo z biopsijo (redkeje) ali šele po operaciji (po miomektomiji in histerektomiji), kar je pogosteje.

Potrebne preiskave pred načrtovanim zdravljenjem so navedene v Algoritmu 1.

Zdravljenje

Zdravljenje sarkomov maternice izvajamo v terciarnih ustanovah, kjer imamo skoncentrirano znanje in potrebne izkušnje za obravnavo teh redkih rakov. Osnovno zdravljenje je kirurško zdravljenje in je odvisno od načina pridobitve diagnoze (z biopsijo ali šele po operaciji), kot je prikazano v Algoritmu 1. Dopolnilno zdravljenje sarkomov maternice je odvisno od vrste sarkoma (različno zdravimo endometrijske stromalne sarkome nizkega gradusa in preostale sarkome) in stadija bolezni, kot je prikazano v Algoritmu II.

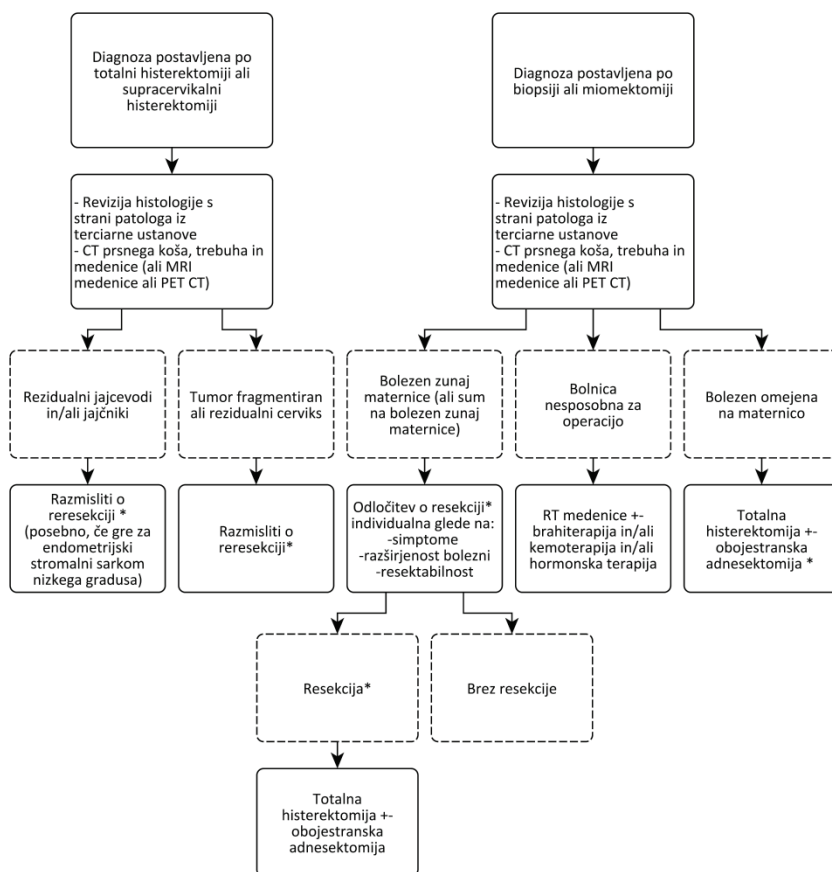
Endometrijske stromalne sarkome nizkega gradusa dopolnilno zdravimo s hormonsko terapijo (pri stadiju I lahko hormonsko terapijo opustimo). V poštev pridejo preparati megestrol, medroksiprogesteron, aromatazni inhibitorji in GnRH analogi. Stadije II-IV lahko tudi pooperativno obsevamo (obsevanje zmanjša možnost lokalne ponovitve bolezni, na preživetje pa nima bistvenega vpliva). Odločitev o pooperativnem obsevanju je individualna glede na patohistološki izvid.

Endometrijske stromalne sarkome visokega gradusa, nediferencirane sarkome in leiomiosarkome lahko dopolnilno zdravimo s kemoterapijo in obsevanjem, kot je prikazano v Algoritmu 2. Pooperativno obsevanje izboljša lokalno kontrolo bolezni, medtem ko na preživetje nima bistvenega vpliva, zato se za pooperativno obsevanje odločamo individualno glede na patohistološki izvid. Tudi vloga dopolnilne kemoterapije ni natančno definirana, v poštev pride v vseh stadijih bolezni.

Sarkomi maternice se pogosto ponovijo (leiomiosarkom v 50–70 %). Bolnice z lokalnim recidivom zdravimo z reoperacijo (če je tehnično izvedljiva) in

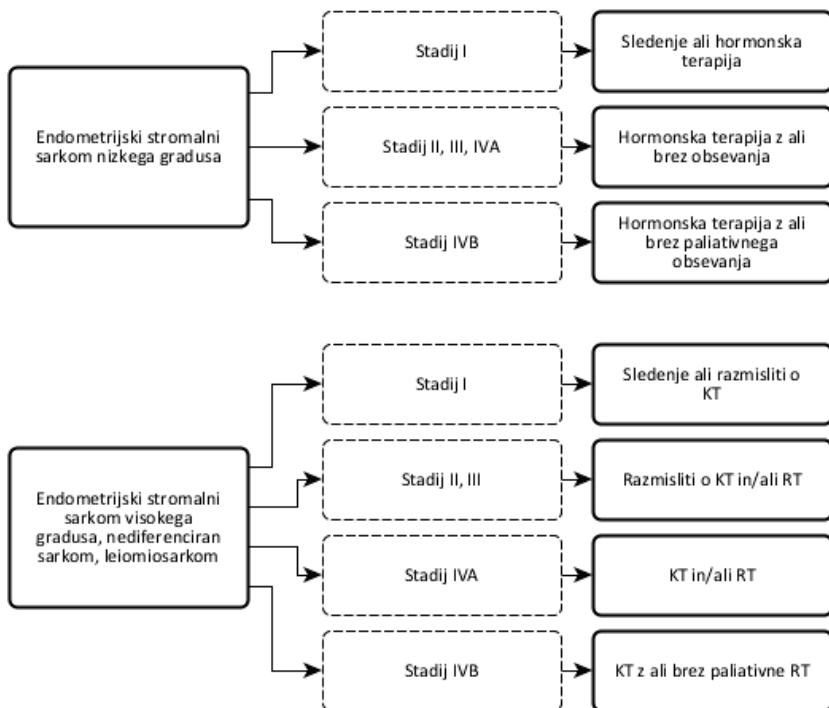
obsevanjem (če ga še ni prejela oz. če lahko prejme dodatno dozo) z ali brez kemoterapije oz. hormonske terapije (hormonska terapija pride v poštev le pri endometrijskih stromalnih sarkomih nizkega gradusa). Pri bolnicah z oligometastatsko boleznijo pride v poštev kirurška odstranitev metastaz ali ablacija (npr. radiofrekvenčna) z ali brez pooperativnega obsevanja in kemoterapije oz. hormonske terapije (pri endometrijskih stromalnih sarkomih nizkega gradusa). Bolnice z diseminirano boleznijo zdravimo s kemoterapijo oz. hormonsko terapijo (endometrijski stromalni sarkomi nizkega gradusa) z ali brez paliativnega obsevanja.

Algoritem 1. Začetna obravnava (diagnostika) in primarno zdravljenje



*Poseg se izvede v terciarni ustanovi

Algoritem 2. Dopolnilno zdravljenje sarkomov maternice



Literatura

1. National Comprehensive Cancer Network. Uterine Neoplasms (Version 2.2016). https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/uterine.pdf. (Dostop opravljen 28.09.2016.)
2. D'Angelo E, Prat J. Uterine sarcomas: a review. *Gynecol Oncol* 2010;116:131-139.
3. Trope CG, Abeler VM, Kristensen GB. Diagnosis and treatment of sarcoma of the uterus. A review. *Acta Oncol* 2012;51:694-705.
4. Ricci S, Giuntoli RL, Eisenhauer E et al. Does adjuvant chemotherapy improve survival for women with early-stage uterine leiomyosarcoma? *Gynecol Oncol* 2013;131:629-633.
5. Memarzadeh S, Berek JS. Uterine Sarcoma: Classification, clinical manifestations and diagnosis. In: UpToDate, Post TW (2016), UpToDate, Waltham, MA. (Dostop opravljen 28.09.2016.)