

KIRURŠKO ZDRAVLJENJE PRI SARKOMIH KOSTI

Blaž Mavčič, David Martinčič, Marko Špiler

Povzetek

Zdravljenje malignih kostnih tumorjev z ortopedsko kirurgijo ima dobre rezultate, saj sodobne metode osteosinteze in tumorske endoproteze zelo dobro nadomestijo velike sklepe (medenico, kolk, koleno, ramo). Široke resekcije so povezane z večjo mutilacijo in funkcionalno okvaro, vendar je v večini primerov še vedno možna ohranitev prizadetega uda. Za optimalno obravnavo pacientov s kostnimi tumorji je nujno sodelovanje številnih strok: družinskega zdravnika, skeletnega radiologa, ortopedskega kirurga, patohistologa, onkologa ter specialista fizikalne medicine in rehabilitacije. Diagnostika v primarni obravnavi obsega natančno anamnezo, klinični pregled, nativno rentgensko slikanje, v sekundarni ali terciarni ustanovi pa MRI s kontrastnim sredstvom, včasih tudi scintigrafijo skeleta, CT, SPECT/CT in PET/CT. Biopsijo je treba opraviti šele po vseh opravljenih neinvazivnih preiskavah in jo praviloma izvede ustanova, kjer bo potekalo tudi dokončno kirurško zdravljenje tumorja. Pacienta s sumom na neopredeljeni, radiološko agresivni ali očitno maligni kostni tumor je treba pod NUJNO ali ZELO HITRO napotiti v Ortopedsko ambulanto k subspecialistu za kostne tumorje na Polikliniki (UKC Ljubljana), hodnik E, Njogoševa 4, 1000 Ljubljana.

UVOD

V mišičnoskeletnem sistemu se pojavljajo primarni tumorji mezenhimskega izvora, primarni tumorji celic kostnega mozga, redkejši tumorji iz drugih vrst celic in sekundarni zasevki tumorjev iz drugih organskih sistemov. Kostni tumorji so zaradi specifičnih anatomskih razmer in redke pojavnosti običajno odkriti pozneje kot v drugih predelih telesa, zato je pomen zgodnje slikovne diagnostike še toliko večji (1). V anatomsko področje kostnega tumorja lahko diferencialno diagnostično sevajo prenešene bolečine iz hrbtenice, notranjih organov in sosednjih sklepov, kar še dodatno otežuje prepoznavanje klinične slike. V hrbtenici in na spodnjih udih je ob prisotnosti kostnega tumorja treba oceniti tudi tveganje za patološki zlom, ki ga lahko preprečimo le s takojšnjim razbremenjevanjem in s čim hitrejšo diagnostiko (2–4). Primarni maligni kostni tumorji so redki in se pojavijo pri približno 0,8 na 100.000 prebivalcev letno, pojavnost sekundarnih kostnih metastaz pa je vsaj 50-krat večja. Pojavnost primarnih malignih kostnih tumorjev je odvisna od starosti pacienta. Tako se v starosti od rojstva do 5 let običajno pojavi rabdomiosarkom ali metastatski nevroblastom, v starostnem obdobju 10–25 let sta najpogostejša osteosarkom in Ewingov sarkom, po 40. letu pa hondrosarkom, sekundarni osteosarkom po obsevanju oziroma ob Pagetovi bolezni kosti (4–6).

DIAGNOSTIČNI POSTOPKI IN NAČELA KIRURŠKEGA ZDRAVLJENJA

Diagnostika pri izbranem zdravniku naj bi obsegala natančno anamnezo, klinični pregled in nativno rentgensko slikanje (1). V sekundarni ali terciarni ustanovi bo pacient nadalje opravil MRI s kontrastnim sredstvom, včasih tudi scintigrafijo skeleta, CT skeleta in pljuč, SPECT/CT in PET/CT (2, 3). Biopsijo je treba opraviti šele po vseh opravljenih neinvazivnih preiskavah in jo praviloma naredi operater, ki bo izvedel tudi kirurško odstranitev tumorja. Pri interpretaciji patohistološkega izvida je nujno neposredno

sodelovanje s patohistologom, ki mora imeti na razpolago podatke o vseh opravljenih kliničnih, laboratorijskih in radioloških preiskavah ter je usmerjen v kostno patologijo (4). Kirurško zdravljenje pri sarkomih je odvisno od histološke diagnoze in razširjenosti bolezni. Shemo zdravljenja določimo na mezenhimskem konziliju na Onkološkem inštitutu Ljubljana. Večino sarkomov je treba zdraviti s široko resekcijo, tj. odstraniti celoten tumor skupaj z varnostnim robom zdravega tkiva. Ko je maligni tumor lokalno razširjen ali vrašča v žile/živce za ud, je včasih popolna odstranitev malignega tkiva mogoča le z amputacijo. Kot dopolnilno zdravljenje prihajata v poštev kemoterapija in radioterapija (obsevanje) (1, 5, 6).

V večini primerov malignih kostnih tumorjev na spodnjih udih je danes mogoča široka resekcija tumorja z ohranitvijo uda (9). Stopnja obremenjevanja operiranega spodnjega uda je odvisna od načina rekonstrukcije (cementne ali brez cementne endoproteze, presadki kosti) in od pridobivanja moči v mišičnih skupinah, ki zagotavljajo stabilnost posameznega sklepa pri hoji. Zaradi boljših možnosti slikovne diagnostike (MRI), zgodnejšega odkrivanja kostnih tumorjev in učinkovitejšega onkološkega zdravljenja (kemoterapija, radioterapija) je postalo preživetje pacientov po širokih resekcijah malignih kostnih tumorjev z ohranitvijo spodnjih udov enako uspešno kot po amputacijah (10). Še vedno pa je treba pri vsakem posameznem pacientu pretehtati koristi in tveganja odločitve za eno ali drugo obliko kirurškega zdravljenja. Prednosti resekcije z ohranitvijo spodnjih udov so neokrnjena telesna shema, boljša psihološka samopodoba in manjša poraba energije pri hoji (9). Slabosti ohranitvene resekcije v primerjavi z amputacijo pa obsegajo daljše trajanje operativnega posega, več pooperativnih bolečin, večje tveganje za okužbo ali mehanske zaplete in pogosto potrebo po večkratnih operacijah.

Odstranjen del kosti ali sklepa zahteva rekonstrukcijo: z vstavitvijo endoproteze, z metodami osteosinteze (intramedularni žebliji, plošče, vijaki), s polnitvijo s kostnim cementom ali s presaditvijo avtolognega/homolognega presadka kosti. Ker sta pri vsakem pacientu lokacija in obseg resekcije specifična, se tudi metode rekonstrukcije in posledično rehabilitacije med pacienti razlikujejo (10). Rekonstrukcija odstranjenih delov kosti ali sklepov ni potrebna, kor kosti oziroma sklepi ne nosijo teže ali biomehanskih obremenitev. V takšnih primerih se defekt tkiva prekrije s sosednjimi mehкими tkivi (npr. po resekcijah krila črevnice, krila lopatice, ključnice, mečnice). Če maligni tumor vrašča v živčno-žilni snop, je treba med operacijo skupaj s tumorjem odstraniti tudi prizadeti del živca ali žile. Odstranjeno žilo je mogoče dobro premostiti z umetnimi ali venskimi presadki, medtem ko so rekonstrukcije s presadki živca manj uspešne. Do okvare lahko pride tudi zaradi mobilizacije živčno-žilnega snopa med operacijo, lokalnega pritiska ali zaradi brazgotinjenja po radioterapiji (9).

ZDRAVLJENJE NAJPOGOSTEJŠIH VRST SARKOMOV KOSTI

Hondrosarkom je maligni tumor, ki tvori hrustančno tkivo. Pri otrocih je zelo redek, pojavlja se po 40. letu starosti. V medenici se še posebej pogosto pojavljajo hondrosarkomi gradusa 2 ali 3, zato je treba vse hrustančne tumorje medenice v velikosti > 5 cm obravnavati kot maligne. V dolgih kosteh je hondrosarkom visokega gradusa redkost, a je tudi histološko včasih nemogoče razlikovati med enhondromom in nizkomaligim hondrosarkomom. Hondrosarkom je neobčutljiv na radioterapijo in kemoterapijo, zato se praviloma zdravi s široko resekcijo, kar pomeni veliko mutilacijo. Le pri nizkomaligim hondrosarkomih (atipični hrustančni tumor ali gradus I) v dolgih kosteh izjemoma prideta v poštev intralezijska izpraznitev in polnitev s kostnim cementom (1, 7, 8).

Osteosarkom se najpogosteje pojavi v okolici kolena. Večinoma ga odkrijemo pri mladostnikih, starih 10–14 let ali starejših od 65 let. Ima tipične značilnosti tvorbe osteoida s sočasno asimetrično destrukcijo kostnine in neostro omejenim robom (periostalna reakcija, Codmanov trikotnik). Zdravljenje poteka s

predoperativno (neoadjuvantno) kemoterapijo, sledita odstranitev tumorja s široko resekcijo, po zacelitvi rane pa pooperativna kemoterapija. V posameznih primerih tumorjev visokega gradusa ali neradikalne odstranitve se izvaja tudi radioterapija. Če je ob odkritju bolezen lokalizirana, je 5-letno preživetje 70-odstotno (2–4, 7, 8).

Ewingov sarkom je relativno pogost v predelu kolena in v proksimalni stegnenici. Pacienti so v povprečju stari 15 let, pri odraslih je ta vrsta tumorja redka. Radiološko se zdi podoben osteosarkomu, a ima bolj izraženo koncentrično reaktivno sklerozo (videz čebule) in bolj agresivno prehaja v sosednje kompartmente. V diagnostiki nas lahko zavedeta povišana vrednost sedimentacije in CRP. Diagnostika vključuje MRI, scintigrafijo skeleta, CT pljuč in biopsijo. Zdravljenje obsega kemoterapijo, radioterapijo in odstranitev s široko resekcijo. Petletno preživetje je 50–70-odstotno (6–8).

KIRURŠKO ZDRAVLJENJE KOSTNIH SARKOMOV GLEDE NA LOKALIZACIJO

Sarkomi medeničnega obroča so pokriti z debelo plastjo mišic, kar tumorjem preprečuje širjenje proti trebušnim organom, žilam in živcem, zato ti pri operacijah ostanejo nepoškodovani (2). Pri manj obsežnih resekcijah je mogoče rekonstruirati acetabularni del medenice in ga povezati s femoralnim delom v obliki endoproteze. Acetabularna komponenta endoproteze je navadno postavljena višje od primarnega acetabuluma, femoralna komponenta endoproteze pa je podobna kolčni endoprotezi z večjim polmerom kolčne glavice zaradi preprečevanja izpahov. V primeru obsežnih resekcij včasih rekonstrukcija medenice ni mogoča in stegnenica ostane »prosto viseča« (se zabrazgotini v mehkih tkivih obmedeničnih mišic), brez čvrste opore ali se pričvrsti na preostalo kostnino s sidrnimi šivi, mrežico iz polietilen tereftalata ali negibljivo osteosintezo (artrodezo). Pogosta je pooperativna razlika v dolžini spodnjih udov (9, 10).

Sarkomi proksimalne stegnenice so obilno prekriti z mehкими tkivi, glavne žile (a. femoralis) in živci (n. femoralis, n. ischiadicus) pa potekajo odmaknjeno od kosti in jih je pri večini kostnih tumorjev mogoče ohraniti nepoškodovane. V predelu kolka je treba pogosto odstraniti veliki trohanter z narastišči abduktorjev (m. gluteus medius, m. gluteus minimus) in mali trohanter z narastiščem tetive m. iliopsoas (9). Rekonstrukcijo odstranjene proksimalne stegnenice omogočajo tumorske kolčne endoproteze, ki se distalno učvrstijo v preostanek stegnenice, proksimalno pa se v acetabulum dodatno vstavi umetna ponvica z velikim premerom zaradi zmanjšanja tveganja za izpah endoproteze.

Sarkomi distalne stegnenice so najpogostejša lokalizacija primarnih malignih kostnih tumorjev (2). Skoraj vedno je treba resecirati m. vastus intermedius in narastišče obeh glav m. gastrocnemius, deloma so prizadete tudi m. vastus lateralis in medialis, m. rectus femoris in mišice zadnje stegenke lože. Navadno pri resekcijah distalne stegnenice narastišče ligamenta pogačice in celoten ekstenzorski aparat ostaneta nepoškodovana. Živci v okolici kolena navadno niso prizadeti in kritje defekta mehkih tkiv z vezanimi režnji ni potrebno. Le v redkih primerih, ko tumor prodre v kolenski sklep in ga »kontaminira«, je potrebna ekstraartikularna resekcija tumorja s celotno sinovialno membrano in sklepno površino pogačice vred (4, 9). Resecirana distalna stegnenica se rekonstruira s tumorsko endoprotezo kolena, pri kateri je treba nadomestiti nosilno ploskev golenice, občasno pa tudi sklepno površino pogačice. Tumorske endoproteze kolena so navadno »delno vpete« (angl. semi-constrained), kar pomeni, da sta femoralna in tibialna komponenta endoproteze povezani z rotacijskim mehanizmom, ki zagotavlja stabilnost v anteroposteriorni smeri in pri navoru varus–valgus (10).

Sarkomi proksimalne golenice so druga najpogostejša lokacija primarnih malignih tumorjev v kosti (1, 2). Za ta anatomske predel so značilne težave z rekonstrukcijo ekstenzorskega aparata in slaba pokritost z mehкими tkivi. Delež okužb po rekonstrukcijah z endoprotezami proksimalne golenice znaša do 18 %.

Po večkratnih revizijskih operacijah in menjavah vsadkov se še dodatno poslabša razpoložljivost mehkih tkiv. Skoraj vedno je treba pri resekcijah proksimalne golenice žrtvovati narastišče ligamenta pogačice na golenici in ostanek ligamenta pritrditi na umetno snov, bodisi na mrežico iz polietilen tereftalata ali neposredno na tibialno komponento endoproteze (10). Vedno je treba resecirati narastišča mišic biceps femoris, popliteus in pes anserinus, delno so prizadeta tudi narastišča mišic sprednje in zadnje golenske lože (m. tibialis anterior, m. extensor digitorum longus, m. extensor hallucis, m. flexor digitorum longus in m. flexor hallucis). Običajno je potrebno kritje z vezanim režnjem medialne oziroma lateralne glave mišice gastrocnemius, ki prekrije endoprotezo in služi tudi kot dodatno narastišče za preostanek ligamenta pogačice (4).

Sarkomi proksimalnega humerusa so glede rekonstrukcije manj zahtevni, saj na zgornjem udu ne pride do obremenjevanja s celotno telesno težo med hojo (9). Dejavnik tveganja pri širokih resekcijah tumorjev nadlahtnice je prehodna ali trajna okvara n. radialis (ki se neposredno ovija okoli humerusa) in pogosta potreba po resekciji mišic rotatorne manšete ter glenoida, ki ima za posledico visečo ramo, brez zmožnosti aktivnega gibanja (10).

Sarkomi pri otrocih v primeru odstranjenih rastišnih plošč stegenice/golenice po resekciji tumorja zahtevajo nadomestitev izgubljene rasti v primerjavi z zdravo nogo (9). To se lahko doseže z vstavitvijo rastoče endoproteze z vgrajenim elektromotorjem na baterijo, ki ga je mogoče krmiliti skozi kožo in podkožje z daljinskim brezžičnim upravljalnikom (10). Po končani skeletni zrelosti se rastoča endoproteza odstrani in se vstavi trajna endoproteza, ki po dimenzijah ustreza odraslemu skeletu, je bolj robustna in odporna na dolgotrajne mehanske obremenitve. V primeru biološke rekonstrukcije defektov kosti (npr. s presadkom mečnice na žilnem peclju) se dolžina podaljšuje z večkratnimi posegi ali skrajšavo zdravega uda. Pri otrocih so zapleti po rekonstrukcijah pogostejši kot pri odraslih zaradi slabše fiksacije endoprotez (medularni kanal se z rastjo povečuje), večjih težav s pokritostjo mehkih tkiv in fibrozacije kože, tetiv ali mišic po večkratnih posegih (4).

Literatura:

1. Mavčič B, Martinčič D. Kostni tumorji v ambulanti družinskega zdravnika. V: Hussein M, ur. Pogosta stanja v ortopediji. 1. izd. Ljubljana: Artros, center za ortopedijo in športne poškodbe; 2018. p. 17–22.
2. Mavčič B, Špiler M. Tumorji medenice in kolka. V: Zupanc O, ur. Kolk in medenica - XXIX. ortopedski dnevi, Ljubljana: Ortopedska klinika, UKCL; 2016. p. 19_1–10.
3. Reidsma II. Bone and soft tissue tumors of hip and pelvis. Eur J Radiol. 2012; 81: 3793–801.
4. Malawer MM, Wittig JC, Bickels J. Operative techniques in orthopaedic surgical oncology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
5. Baebler B. Tumorji v predelu kolka. V: Ortopedska problematika otroškega kolka od rojstva do zaključka rasti. Ortopedska klinika, Katedra za ortopedijo MF. Ljubljana; 2014. p. 61–4.
6. Antolič V, Herman S, Pavlovčič V. Srakarjeva Ortopedija (II. izdaja). Ljubljana; 2006.
7. Shidham VB. Benign and malignant soft tissue tumors. Emedicine; 2015. <http://emedicine.medscape.com/article/1253816-overview>
8. Bračko M, Dremelj M, Eržen D, Jagodic M, Jereb S, Možina E, et al. Sarkomi. Doktrinarna načela zdravljenja in klinične poti. Onkologija. 2011; 15: 30–5.
9. Mavčič B. Rehabilitacija po široki resekciji malignih kostnih tumorjev z ohranitvijo spodnjih udov. Rehabilitacija. 2014; 13: 58–63.
10. Toy PC, Heck RK. General principles of tumors. V: Canale ST, Beaty JH, ur. Campbell's Operative Orthopaedics. 13th ed. Philadelphia: Elsevier Mosby; 2017. p. 830–87.