

ΣΑΡΚΩΜΑΤΑ ΜΑΛΑΚΩΝ ΜΟΡΙΩΝ

Ζένια Σαριδάκη – Ζώρα

Γενικά Χαρακτηριστικά – Επιδημιολογικά Στοιχεία

Τα Σαρκώματα Μαλακών Μορίων (σαρκώματα) αποτελούν μια ομάδα κακόηθων νεοπλασμάτων που προέρχονται κυρίως από το μεσεγχυματικό συνδετικό ιστό και χαρακτηρίζονται από μεγάλο βαθμό ετερογένειας. Είναι μάλλον σπάνια και αντιστοιχούν σε λιγότερο από το 1% του συνόλου των νεοπλασιών στους ενήλικες. Στην Ευρώπη διαγιγνώσκονται ανά έτος περίπου 2 περιπτώσεις σαρκωμάτων σε 100.000 κατοίκους, ενώ τα Αμερικάνικα επιδημιολογικά δεδομένα αναφέρουν τη διάγνωση 7.800 νέων περιπτώσεων σαρκώματος κάθε χρόνο. Παρόλο που τα σαρκώματα μπορούν να αναπτυχθούν σε οποιαδήποτε ανατομική θέση η πλειοψηφία τους (περίπου το 50%) εμφανίζεται στα άκρα, εκ των οποίων τα 2/3 εμφανίζονται στα κάτω άκρα. Το 30% αναπτύσσεται ενδοκοιλιακά (15% σπλαχνικά και 15% στον οπισθοπεριτοναϊκό χώρο) και το υπόλοιπο ποσοστό σε άλλες θέσεις του σώματος. Κύριες ιστολογικές υποομάδες των σαρκωμάτων είναι τα ραβδομυοσαρκώματα, τα λιποσαρκώματα και τα νευροβλαστώματα ενώ υπάρχουν και άλλες σπανιότερες. Είναι όγκοι δύσκολο τόσο να διαγνωσθούν, όσο και να θεραπευθούν. Παρόλο που είναι σπάνιοι το ιδιαίτερο ιατρικό ενδιαφέρον που παρουσιάζουν έγκειται στη συχνά κακή τους πρόγνωση, στο υψηλό ποσοστό υποτροπών αλλά και στις μεγάλες και ακρωτηριαστικές επεμβάσεις που πολλές φορές απαιτούνται για την αντιμετώπισή τους.

Αιτιολογία – Παθογένεια

Στις περισσότερες περιπτώσεις σαρκωμάτων δεν μπορούμε να αναγνωρίσουμε εμφανή αιτιολογία. Παρ' όλα αυτά, με την πρόοδο των ερευνών και της επιστήμης αρκετοί συσχετιζόμενοι και προδιαθεσικοί παράγοντες έχουν αναγνωριστεί. Γενετικοί παράγοντες με τη μορφή χρωμοσωμιακών ανωμαλιών σε διάφορες θέσεις του γονιδιώματος, μεταλλάξεις σε γονίδια-κλειδιά (όπως το γονίδιο του ρετινοβλαστώματος και το γονίδιο p53) καθώς και η ύπαρξη γενετικών συνδρόμων (όπως το σύνδρομο Li-Fraumeni, το σύνδρομο Gardner της Οικογενούς Αδενωματώδους Πολυποδίασης, η νευροϊνομάτωση) έχουν συσχετιστεί με την εμφάνιση σαρκωμάτων. Η έκθεση σε ακτινοβολία έχει από το 1922 συσχετιστεί με

την εμφάνιση σαρκωμάτων, αλλά και η παρουσία λεμφοιδήματος ενοχοποιείται για την εμφάνιση συγκεκριμένων τύπων σαρκωμάτων, όπως το λεμφαγγειοσάρκωμα, εμφανιζόμενο ενίοτε μετά από θεραπεία για καρκίνο του μαστού. Άλλοι παράγοντες, όπως το τραύμα, ορισμένα χημικά καρκινογόνα (χλωροφαινόλες, διοξίνη) και κάποια χημειοθεραπευτικά φάρμακα έχουν ενοχοποιηθεί αλλά δεν έχουν ακόμη αιτιολογικά συσχετιστεί με την εμφάνιση σαρκωμάτων.

Προγνωστικοί παράγοντες

Ο ιστολογικός τύπος, το κλινικό και παθολογοανατομικό στάδιο, ο βαθμός κακοήθειας (βιολογική επιθετικότητα) του όγκου, το μέγεθος και η ανατομική επέκτασή του είναι στατιστικά ανεξάρτητοι προγνωστικοί παράγοντες. Σε ό,τι αφορά στα σαρκώματα των άκρων τα διηθημένα χειρουργικά όρια εκτομής, η τοπική υποτροπή και γενικώς η εντόπιση στα κάτω άκρα θεωρούνται δυσμενείς προγνωστικοί παράγοντες. Επιπλέον, ένας σημαντικός προγνωστικός παράγοντας για τη θεραπευτική έκβαση της νόσου θεωρείται η εξειδίκευση και η εμπειρία του χειρουργού.

Διάγνωση

Η σωστή ιστολογική διάγνωση είναι εξαιρετικής σημασίας. Η βιοψία της σαρκωματούδους βλάβης, κατά προτίμηση με βιοψία εντομής, μας δίνει ένα κομμάτι ιστού που θα υποβληθεί σε λεπτομερείς ιστο-παθολογικές τεχνικές και χρώσεις και θα οδηγήσει στο επιθυμητό διαγνωστικό αποτέλεσμα, σημαντικό για το σχεδιασμό της περαιτέρω θεραπευτικής στρατηγικής. Παράλληλα, ο ασθενής θα πρέπει να υποβληθεί σε απεικονιστικές εξετάσεις (αξονική τομογραφία, CT scan, μαγνητική τομογραφία, MRI, ή τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων, PET scan), ούτως ώστε να εκτιμηθεί η πιθανή εξάπλωση της νόσου σε άλλες ανατομικές δομές. Και ενώ τα σαρκώματα των άκρων είναι σχετικά πιο εύκολα στη διάγνωση, εντούτοις μεγάλη διαγνωστική δυσκολία εμφανίζουν τα σαρκώματα του κορμού με αποτέλεσμα τα τελευταία να διαγιγνώσκονται συχνά σε προχωρημένο στάδιο.

Θεραπευτική αντιμετώπιση

Η σημαντικότερη θεραπεία των σαρκωμάτων είτε του κορμού, είτε των άκρων είναι η έγκαιρη και εκτεταμένη χειρουργική εξαίρεση. Η ακτινοθεραπεία ως συμπληρωματική θεραπεία προσφέρει ένα σημαντικό θεραπευτικό όφελος, ενώ

λιγότερα θα πρέπει να περιμένει κανείς από τη συστηματική χημειοθεραπεία. Είναι προφανές ότι το πλεονέκτημα της χειρουργικής θεραπείας είναι ανύπαρκτο σε περιπτώσεις μεταστατικής νόσου όπου κανείς θα πρέπει να εκμεταλλευτεί το όποιο μικρό όφελος προσφέρει η συστηματική χημειοθεραπεία.

Ειδική θεραπευτική οντότητα αποτελούν τα ανεγχείρητα (μη εξαιρέσιμα) και τα υποτροπιάζοντα σαρκώματα των άκρων, όπου μερικά χρόνια πριν η μοναδική θεραπευτική λύση ήταν ο ακρωτηριασμός. Νέα φάρμακα και τεχνικές χρησιμοποιούνται σήμερα για τις περιπτώσεις αυτές σε εξειδικευμένα κέντρα. Το TNF α -1 α (Beromun®) είναι ένας παράγοντας νέκρωσης του όγκου που προσφέρει σημαντικά θεραπευτικά αποτελέσματα, σε ό,τι αφορά στη διάσωση του προσβεβλημένου άκρου όταν χρησιμοποιηθεί με την τεχνική της απομόνωσης του άκρου μέσω εξωσωματικής κυκλοφορίας (Isolated Limb Perfusion, ILP) σε συνδυασμό με άλλα φάρμακα. Η τεχνική αυτή πρέπει να εφαρμόζεται σε εξειδικευμένα κέντρα και από άκρως εξειδικευμένο ιατρικό, νοσηλευτικό και τεχνικό προσωπικό.

Ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε θεραπεία για σαρκώματα πρέπει να υποβάλλονται σε τακτικό και οργανωμένο κλινικο-εργαστηριακό έλεγχο.