

Σάρκωμα μαλακών μορίων

Μακραντώνη Γεωργία
Επικ. Επιμελήτρια
Πνευμονολογικής Κλινικής

Γενικά

- Κακοήθεις όγκοι που προέρχονται από μεσεγχυματικά κύτταρα και μπορούν να εμφανιστούν σε οποιαδήποτε ανατομική θέση.(μεγάλο ιστοπαθολογοανατομικό φάσμα)
- 80% από τα μαλακά μόρια, 20% από τα οστά
- Ετήσια επίπτωση 30 ανά εκατομ.

αιτιοπαθογένεια

- Γενετική προδιάθεση
- Έκθεση σε ακτινοβολίες
- Χημειοθεραπεία
- Καρκινογόνες χημικές ουσίες
- Λεμφοίδημα
- Ιοί
- Συνήθως δεν σχετίζονται με προϋπάρχουσες καλοήθεις βλάβες των μαλακών μορίων

Κατανομή σαρκωμάτων

- Κάτω άκρα 46%(η πρώτη θέση απομακρυσμένης μετάστασης είναι ο πνεύμονας 70-80% , και η κύρια αιτία θανάτου)
- Άνω άκρα 13%
- Οπισθοπεριτόναιο 13%
- Θώρακας-κοιλία 18%
- Κεφαλή και αυχένas 9%

Χρήσιμες εξετάσεις

- A/α
- CT , MRI: έλεγχος ιστών γύρω από την περιοχή της βλάβης, λεμφαδένες, οστά.
- απαραίτητη πάντα CT θώρακα σε κάθε νεοδιαγνωσθέν περιστατικό(μετα.)
- PET: ευαισθησία 74-100% για τα χαμηλής και μέσης διαφοροποίησης, 50% για τα υψηλής. (δδ. Καλοήθων από υψηλής διαφοροποίησης).

εξετάσεις

- Σπινθηρογράφημα οστών: σαρκώματα μαλακών μορίων απίθανη η μετάσταση σε οστά πλην του μυξοειδούς λιποσαρκώματος. Εικόνα προσβολής παρακείμενου οστού μπορεί να αποτελεί φλεγμονώδη αντίδραση. Πλεονεκτεί η α/α ή η CT.

Διάγνωση

- Βιοψία
- Ανοσοιστοχημεία: σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις, (βιμεντίνη, κερατίνη, δεσμίνη, αντιγόνο λευκοκυττάρων, σ-100)
- Μοριακές τεχνικές
- Τεχνικές γονιδιακής έκφρασης.

Προγνωστικοί παράγοντες

- Βαθμός διαφοροποίησης : 5-ετής επιβίωση στα υψηλής 98% σε 64% στα χαμηλής.
- Μέγεθος του όγκου: σχετίζεται με τις απομακρυσμένες μεταστάσεις, $\leq 2,5$ cm 3% σε 60% ≥ 20 cm.
- TNM σταδιοποίηση.
- Διηθητική ικανότητα ως δείκτης απομακρυσμένων μεταστάσεων(ανοσοιστοχημεία)
- Ογκογονίδια(p53, MDM2)

Θεραπεία

- Χειρουργική αφαίρεση(μικρό μέγεθος σε ειδικές θέσεις μόνο ακτινοβολίες.)
- Ακτινοθεραπεία προ της χειρουργικής εκτομής
- Χημειοθεραπεία: προσφέρει περισσότερο σε σαρκώματα παιδικής ηλικίας. Με τις μέχρι τώρα μελέτες ο ρόλος της παραμένει υπο αμφισβήτηση.

Μεταστατικό Σάρκωμα

- Συχνότερη εστία μετάστασης σαρκωμάτων θώρακος, άκρων, κεφαλής – αυχένα: πνεύμονας.
- Στα οπισθοπεριτοναϊκά σαρκώματα: ήπαρ
- Σπάνια η μετάσταση σε απομακρυσμένους λεμφαδένες . Εξαίρεση τα επιθηλιοειδή, αγγειοσαρκώματα, ραβδομυοσαρκώματα.

πρόγνωση

- Μέση επιβίωση μετά την εμφάνιση απομακρυσμένων μετα: 10-11 μήνες, 20-25% φτάνουν την 3-ετία.(> 50 τύποι και υποτύποι)
- Η πρόγνωση δεν εξαρτάται τόσο από την ανταπόκριση στην χημειοθεραπεία όσο από τον ιστολογικό τύπο.
- Σε επιλεγμένες περιπτώσεις έχει νόημα η αφαίρεση μονήρων μέτα στον πνεύμονα.

συμπέρασμα

- Για την καλύτερη δυνατή πρόγνωση είναι πολύ σημαντική η συνεκτίμηση:
 - ιστολογικού τύπου
 - κλινικής εικόνας
 - ανταπόκρισης στην αγωγή









