



**Katedra Onkologii**  
**Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego**  
**ODDZIAŁ CHIRURGII ONKOLOGICZNEJ**  
**Kliniki Onkologii w Poznaniu**

# **Pierwotne nowotwory złośliwe tkanek miękkich u dorosłych**

Dr hab. med. Sylwia Grodecka-Gazdecka

2007



# Charakterystyka

- **pierwotne nowotwory złośliwe układu narządu ruchu**
- **obejmują wszystkie nienabłonkowe nowotwory tkanek miękkich**
- **po pochodzą z mezodermy z wyłączeniem: tkanki gładkiej oraz tkanki podporowej narządów mięsistych i trzewi**

**Mięsak Kaposiego i przerzuty nowotworów nabłonkowych do kości lub tkanek miękkich nie mieszczą się w tej kategorii mięsaków**

## **Najczęściej spotykane nowotwory złośliwe tkanek miękkich:**

- **Wywodzące się z tkanki łącznej**

### **Włóknakiomięsak (fibrosarcoma)**

**Guzowaty włóknakiomięsak skóry  
(dermatofibrosarcoma protuberans)**

## **2. Wywodzące się z tkanki tłuszczowej**

### **Tłuszczakomięsak (liposarcoma)**

- **dobrze zróżnicowany (bene differentiatum)**
- **śluzpwyaty (myxoides)**
- **płodowy (embryonale)**
- **okrągłokomórkowy (globocellulare)**
- **wielopostaciowy (pleomorphicum, male differentiatum)**
- **Eyp mieszany ( typus mixtus)**

### **3. Wywodzące się z mięśni gładkich**

**Mięsak gładkokomórkowy  
(leiomyosarcoma)**

### **4. Wywodzące się z mięśni prążkowanych**

**Mięsak prążkowanokomórkowy  
(rhabdomyosarcoma)**

- **płodowy (embrionale)**
- **pęcherzykowy (alveolare)**
- **wielopostaciowy (pleomorphum)**
- **typ mieszany (mixtum)**

## **5. Z naczyń krwionośnych**

**Mięsak naczyń krwionośnych śródbłónka  
haemangiothelioma malignum**

**Mięsak naczyń krwionośnych z pericytów  
(haemangiopericytoma malignum)**

**Mięsak naczyń krwionośnych  
(angiosarcoma)**

## **16. Wywodzące się z naczyń chłonnych**

**Naczyniakomięsak limfatyczny  
(lymphangiosarcoma)**

## **7. Wywodzące się z maziówki**

### **Mięsak maziówkowy (sarcoma synoviale)**

- **dwufazowy (biphasicum)**
- **jednofazowy (monophasicum)**

## **8. Wywodzące się z międzybłonka**

### **Międzybłoniak złośliwy (mesotheliomamalignum)**

- **epitelioidalny (epithelioides)**
- **włóknisty (fibrosum, fusocellulare)**
- **dwufazowy (biphasicum)**



## **9. Wywodzące się z nerwów obwodowych**

**Nerwiakomięsak  
(szwannoma malignum,  
neurofibrosarcoma)**

**Guz neuroektodermalny obwodowy  
(tumor periphericus neuroectodermalis  
primitivus)**

**Nerwiak zarodkowy (neuroblastoma)**

## **10. Ze zwojów współczulnych**

**Nerwiak zwojowy zarodkowy  
(ganglioneuroblastoma)**

## **11. Ze struktur przyzwojowych**

**Przyzwojak chromochłonny  
(phaeochromocytoma)**

**Guz kłębka szyjnego (chemodectoma)**

**Nerwiak przyzwojowy (paragnglioma)**

- **Z mezenchymy**

**Śluzakomięsak  
(sarcoma myxomatosum)**

**Mięsak mezenchymalny  
(mesenchymosarcoma)**

**13. Z tkanki zarodkowej**

**Struniak (chordoma)**

## **14. Wywodzące się z tkanki rozrodczej pozagonadalnej**

**Teratocarcinoma**

**Carcinoma embryonale**

- **O nieznannej histogenezie**

**Mięsak pęcherzykowaty (alveolar soft – part sarcoma)**

**Chrzęstniakomięsak (chondrosarcoma p. m.)**

**Kostniakomięsak (osteosarcoma p. m.)**

**Guz olbrzymiokomórkowy (tumor gigantocellularis p. m.)**

**Mięsak histiocytarny włóknisty (fibrohistiocytoma malignum)**

**Mięsak jasnokomórkowy (sarcoma clarocellulare)**

# **Najczęstsze mięsaki występujące u człowieka**

**Tłuszczakomięsak (liposarcoma)**

**Włókniakomięsak histiocytarny (malignant fibrohistiocyoma)**

**Mięśniakomięsak prążkowanokomórkowy (rhabdomyosarcoma)**

**Mięśniakomięsak gładkokomórkowy (leiomyosarcoma)**

**Mięsak maziówki (sarcoma synoviale)**

**Włókniakomięsak (fibrosarcoma)**

**Nerwiakomięsak (malignant peripheral nerve sheath tumor)**

# **RÓŻNICOWANIE**

**Nowotwory łagodne (tłuszczeni)**

**Pierwotne nowotwory kości**

**Zmiany przerzutowe z nieznanego ogniska  
pierwotnego**

**Myositis ossificans (z osteosarcoma extrasceletalis)**

**Tendosynovitis villo-nodularis z sarcoma synoviale**

# **EPIDEMIOLOGIA**

**Mięsaki stanowią 1% nowotworów złośliwych**

**Zachorowania na nowotwory złośliwe tkanek miękkich**

**Mężczyźni 333**

**Kobiety 323**

**Ogółem 656**

**Zgony z powodu mięsaków tkanek miękkich**

**Mężczyźni 136**

**Kobiety 113**

**Ogółem 249**



# DIAGNOSTYKA

**Wywiad**, zachorowania w rodzinie, narażenie zawodowe

- uprzednie leczenie napromienianiem lub cytostatykami
- zatrucia chemiczne
- choroby genetyczne
- niebolesny guz o dłużej niż 8 tyg.
- ból lub parestezje w guzie bezobjawowym
- objawy paranowotworowe

**Położenie** zwykle podpowięziowe, gł. kończyny

**Ocena wielkości** w cm, naciek skóry, owrzodzenie

## **Badania dodatkowe**

Radiogramy guza techniką rutynową i miękką

## **Biopsja guza**

KT, NMR, usg, scyntygrafia, urografia, itd..

# **Biopsja otwarta**

## **najważniejszy krok diagnostyczny**

### **Zasady wykonywania – cięcie**

- Cięcie zawsze w długiej osi kończyny, nigdy poprzeczne
- W innych lokalizacjach zawsze równoległe do przebiegu włókien mięśni położonych poniżej
- Zawsze najkrótszą drogą pomiędzy skórą a guzem

### **Technika wykonywania**

- Nie preparować na tępo
- Omijać duże naczynia i nerwy
- Pobrać zdrowe tkanki z sąsiedztwa

**4.5. Stopień zaawansowania klinicznego mięsaków tkanek miękkich; kategorie czynników prognostycznych; podział G–TNM (według AJCC i UICC, 1997)**

**4.5.1. Klasyfikacja G–TNM (kategorie czynników prognostycznych)**

**4.5.1.1. Cecha T – wielkość guza**

T1a guz ≤ 5 cm, nadpowięziowy

T1b guz ≤ 5 cm, podpowięziowy

T2a guz > 5 cm, nadpowięziowy

T2b guz > 5 cm, podpowięziowy

**4.5.1.2. Cech N – regionalne węzły chłonne**

N0 brak przerzutów

N1 przerzuty obecne

**4.5.1.3. Cecha M – przerzuty odległe**

M0 brak

M1 obecne

**4.5.1.4. Stopień złośliwości histologicznej mięsaka**

G1 dobrze zróżnicowany

G2 średnio zróżnicowany

G3 słabo zróżnicowany

G4 niezróżnicowany

**4.5.2. Stopień zaawansowania klinicznego G–TNM**

IA	G1, 2	T1a, b	N0	M0
IB	G1, 2	T2a	N0	M0
IIA	G1, 2	T2b	N0	M0
IIB	G3, 4	T1a, b	N0	M0
IIC	G3, 4	T2a	N0	M0
III	G3, 4	T2b	N0	M0
IVA	każdy G	każdy T	N1	M0
IVB	każdy G	każdy T	każdy N	M1

**4.5.3. Szacowane 5-letnie przeżycia w zależności od stopnia zaawansowania klinicznego**

Stopień I 99%

Stopień II 82%

Stopień III 52%

# **Postępowanie terapeutyczne**

## **CHIRURGIA**

**Operacja z marginesem śródnowotworowym  
(otwarta biopsja lub cytoredukcja) R2**

**Operacja w granicach brzeżnych (przy  
wyluszczeniu) R1**

**Operacja z marginesem szerokim R0**

## **LECZENIE SKOJARZONE**

**W mięsakach o wysokim stopniu złośliwości,  
przy obecności złych czynników rokowniczych**

# **Leczenie przedoperacyjne**

## **CEL:**

- wydłużenie czasu do wystąpienia przerzutów i konsolidacja ogniska pierwotnego
- wyselekcjonowanie podgrupy chorych leczonych tylko paliatywnie i podgrupy odpowiadających na leczenie

# **Leczenie przedoperacyjne**

- **W ośrodkach referencyjnych**
  - **Zgodnie z zasadą Good Clinical Practice**
  - **Za zgodą komisji bioetycznej**
  - **Zwykle w stopniu IIIB**
- 
- **RTH - frakcjonowana konwencjonalnie lub hipofrakcjonowanie**

**CHT – monoterapia inna niż  
doksorubicyna**

# Technika chirurgiczna

## A. Zasady ogólne

- wycięcie nowotworu w jednym bloku
- cięcie skórne z wrzecionowatym ominięciem blizny po uprzedniej operacji – biopsji
- margines zdrowych tkanek ponad 2 cm we wszystkich kierunkach
- wycięcie nacieczonych mięśni w całości (od przyczepu do przyczepu)
- wycięcie naczyń i nerwów objętych naciekiem nowotworowym w odległości 3-5 cm od guza

**UWAGA!** W długiej osi kończyny radykalność jest zwykle zachowana, należy uważać na odpowiedni margines tkankowy w poprzecznym wymiarze kończyny

## **B. Zasady szczegółowe**

- **unikać zbędnego ucisku guza**
- **zachować swobodę decyzji co do zakresu operacji (zgoda pacjenta na ewentualną amputację)**
- **szybko i dokładnie podwiązywać naczynia krwionośne, stosować klipsy naczyniowe**
- **unikać krwiałków i nadzianki krwawej**
- **operować w zdrowych tkankach, przynajmniej makroskopowo, tzn. wycinać nie widząc guza**
- **wycinać radykalnie, ewentualnie potem rekonstruować**
- **płukać ranę operacyjną**
- **osłaniać owrzodzenia nowotworowe lub uwidocznione w polu operacyjnym części guza**



## **Wskazania do amputacji**

4. Naciek na kość, główne naczynia krwionośne i pnie nerwowe
6. Mięsak pierwotnie pozaprzędziałowy lub przekracza granice jednego przedziału
8. Wznowa mięsaka po uprzednim radykalnym wycięciu i radykalnej radioterapii
10. Amputacja paliatywna – wykonana w stanach zagrożenia życia

# Postępowanie wg TNM

## Stopień zaawansowania

**I a, b**

**chir +, rth - , chth -**

**II a, b**

**chir +, rth +?, chth -**

**III a, b**

**chir +, rth +?, chth +?**

**IV a, b**

**chir ?, rth ? , chth +**

# Radioterapia

- a. z wyboru w radioczułych mięsakach drobnokomórkowych, razem z CHT
- b. uzupełniająca leczenie operacyjne
- c. przy leczeniu radykalnym, jeżeli operacja jest przeciwwskazana lub brak zgody
- d. przy postępowaniu paliatywnym

# **Wskazania do napromieniania pooperacyjnego**

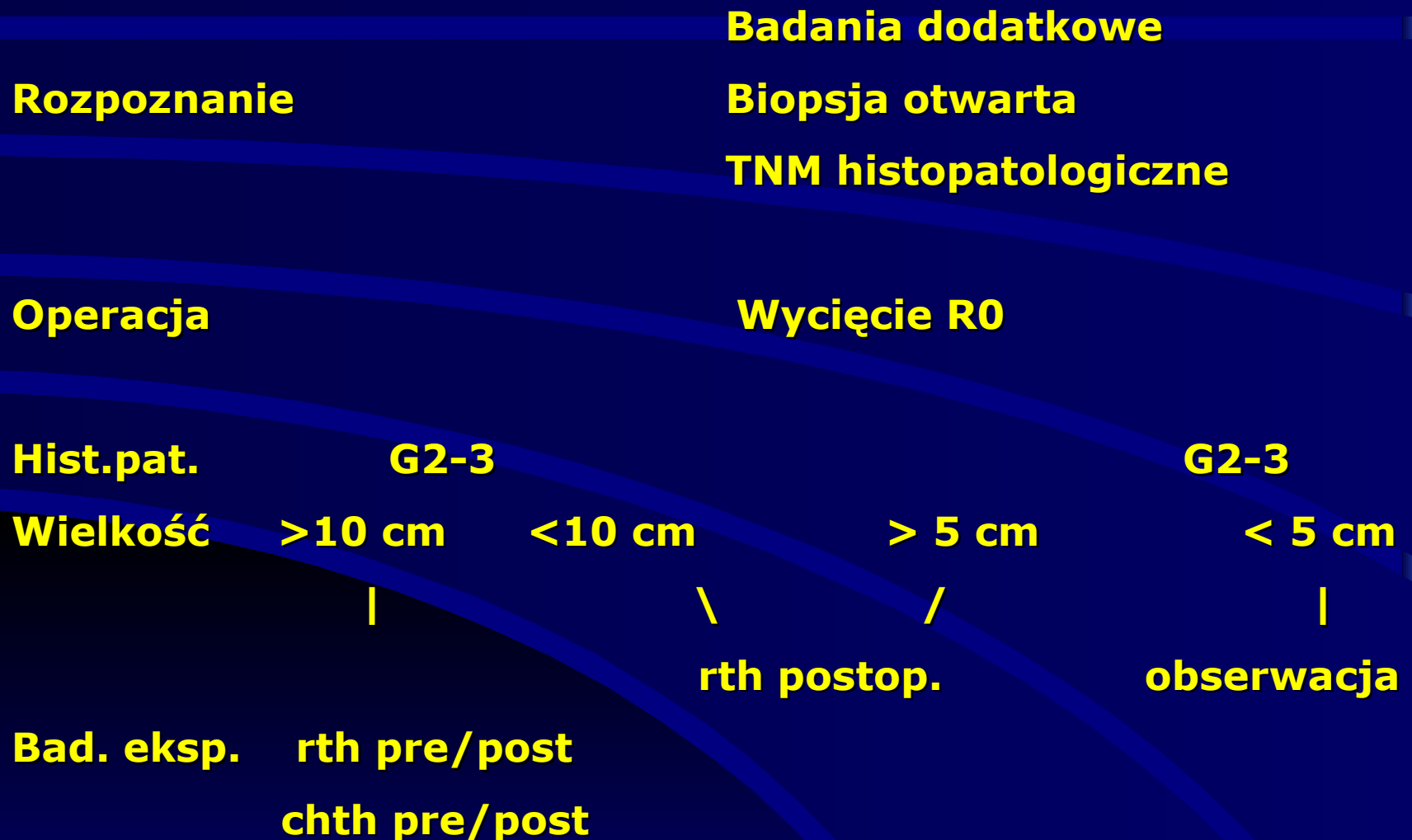
## **Po operacji ogniska pierwotnego mięsaka**

- **przy marginesie chirurgicznym mikroskopowo poniżej 1 mm w mięsakach o wysokim stopniu złośliwości**
- **gdy oceniono, że zachodzi ryzyko śródoperacyjnego rozsiewu nowotworu**
- **lokalizacja na tułowie oraz w obrębie głowy i szyi**

## **Po reoperacji**

- **wczesnej, po wycięciu mięsaka z nieodpowiednim marginesem ( np. po wyłuszczeniu)**
- **późnej, wykonanej z powodu wznowy miejscowej**

# Schemat postępowania w mięsakach kończyn i tułowia



# Schemat badań kontrolnych

Badanie	Czas po leczeniu				
	rok	2 lata	3 lata	4 lata	5 lat
Wywiad	4x	4x	2x	2x	2x
Badanie fizykalne	4x	4x	2x	2x	2x
Stopień sprawności	4x	4x	2x	2x	2x
Rtg klatki piersiowej	2x	4x	4x	2x	2x
Badanie krwi	?x	?x	?x	?x	?x
Scyntygrafia kości	?x	?x	?x		
Usg wątroby	?x	?x	?x		

# **ROKOWANIE**

**Zależy od:**

- **Złośliwości histologicznej**
- **Średnicy guza**
- **Naciekania kości, dużych naczyń, nerwów, skóry**
- **Głębokości lokalizacji**
- **Lokalizacji**

# **Mięsaki podścieliskowe przewodu pokarmowego GIST**

- **600/rok**
- **Pierwotne umiejscowienie –  
przewód pokarmowy (żołądek, jelito cienkie)  
zaotrzewnowo  
miednica mała**
- **Częste współistnienie z innym nowotworem**



# **Mięsaki podścieliskowe przewodu pokarmowego GIST**

## **PATOMORFOLOGIA**

- **Inne niż leiomyosarcoma i schwannoma**
- **Pochodzenie z komórek Cajala (prekursor komórek rozrusznikowych nerwów zwojowych śródściennych)**
- **Mutacje protoonkogenu C-KIT**

# **GIST**

## **OBJAWY**

- **Niespecyficzne bóle brzucha**
- **Objawy podniedrożności**
- **Krwawienia z przewodu pokarmowego**
- **Wyczuwalny guz**
- **Izolowane przerzuty do wątroby – 57%**
- **Rozsiew śródtrzewnowy**

# **GIST**

## **LECZENIE**

**Chirurgiczne**

**Uzupełniające – nie ma zastosowania**

**Paliatywne**

# **GIST**

## **Proponowany algorytm postępowania**

### **Leczenie operacyjne**

**Badanie histopatologiczne – GIST**

**Dodatknie badanie immunohistochemiczne na CD117**

**Badania: KT, morfologia i biochemia krwi, TNM**

**Margines R2, M1**



**Imatinib (Glivec) 400mg 1x/dzień**

**progresja**

**800 mg/ dzień do progresji**