

Prikaz kliničnih primerov – OI Ljubljana

Nina Pišlar, Andraž Perhavec, Marko Novak

Izvleček

Na Onkološkem inštitutu v Ljubljani smo med leti 2000 in 2020 operirali 18 bolnic s ponovitvijo sarkoma telesa maternice v trebuhu, ki so bile primarno operirane v drugi ustanovi. Po srednjem času sledenja 52,2 meseca je bilo 5-letno celokupno preživetje 59 %. Bolnice z endometrijskim stromalnim tumorjem so imele 75 % 5-letno preživetje, bolnice z leiomisarkomom pa 52,4 %. Kadar je bolezen agresivna, prognozo določa biologija tumorja, pri manj agresivnih podtipih pa je ključnega pomena kirurško zdravljenje primarnega tumorja in lokalnih ponovitev v trebuhu.

Uvod

Sarkomi telesa maternice so redki tumorji mezenhimskega izvora in predstavljajo le okrog 5 % malignomov maternice. Histološko so najpogostejši leiomiosarkomi (LMS), endometrijski stromalni tumorji (EST), ki vključujejo endometrijski stromalni sarkom in nediferenciran sarkom maternice, ostali histološki podtipi pa so zelo redki.

Standardno zdravljenje primarnega sarkoma telesa maternice je totalna histerektomija v bloku s tumorjem. Zaradi nespecifičnih simptomov in znakov ob prezentaciji pa diagnozo sarkoma pogosto ugotovimo šele po posegu zaradi domnevnega mioma – laparoskopiji z morselacijo, miomektomiji ali subtotalni histerektomiji. To ni optimalen kirurški način zdravljenja in običajno ne zagotavlja radikalne odstranitve.

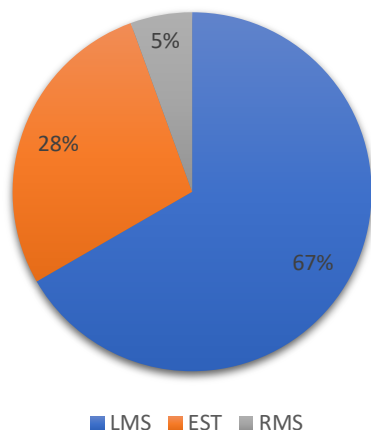
Bolnice s sarkomom telesa maternice obravnavamo na multidisciplinarnem konziliju za mezenhimske tumorje na Onkološkem inštitutu v Ljubljani (OIL). Za optimalno lokalno kontrolo bolezni konzilij v izbranih primerih priporoča dopolnilno obsevanje. Ob ponovitvah bolezni v trebuhu ali v primeru pojava oddaljenih zasevkov lahko poskusimo s kirurško odstranitvijo, kadar je bolezen omejena in odstranitev možna, sicer pa imamo na voljo sistemsko zdravljenje (kemoterapijo in hormonsko terapijo) in obsevanje.

Primeri obravnavani na Onkološkem inštitutu v Ljubljani

Iz zbirke prospektivno zbranih podatkov bolnikov s sarkomi mehkih tkiv, ki so bili operirani na OIL med leti 2000 in 2022, smo identificirali 20 bolnic, ki so bile pri nas operirane zaradi ponovitve sarkoma materničnega telesa v trebuhu, primarno pa operirane v drugi ustanovi. Izključili smo primarno metastatsko bolnico (n=1) in bolnico z ekstragenitalnim endometrijskim sarkomom z izvorom v žarišču endometrioze v omentumu (n=1).

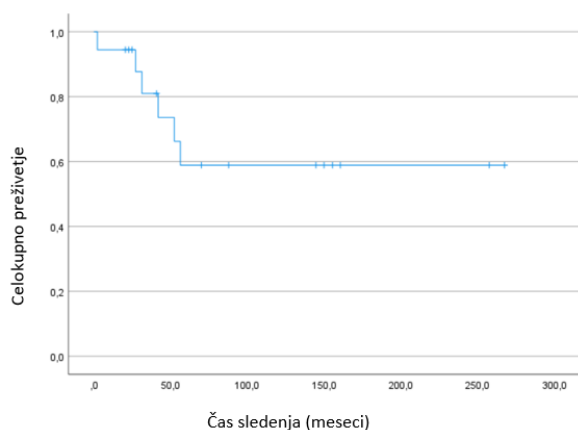
Analizirali smo 18 bolnic, pri katerih je prišlo do ponovitve bolezni v trebuhu, zaradi česar so bile na OIL operirane. Povprečna starost ob prvi operaciji v drugi ustanovi je bila 46,5 let (25–61 let), povprečna starost ob operaciji na OIL pa 50,3 let (29,5–67,1 leto).

Deleži različnih histoloških podtipov so prikazani v Grafikon 1.



Grafikon 1. Histološki podtipi (LMS=leiomiosarkom, EST=endometrijski stromalni tumor, RMS=rabdomiosarkom).

Srednji čas sledenja (od prve operacije na OI do zadnjega pregleda ali krnjenja) je bil 52,2 meseca (razpon 2–267 mesecev). Polovica (9) bolnic je imelo opravljeno totalno histerektomijo v bloku s tumorjem (7 bolnic z LMS, 1 bolnica z EST in 1 bolnica z rabdomiosarkomom), druga polovica (9) pa je imelo opravljen manjši poseg zaradi domnevnega mioma (5 bolnic z LMS in 4 bolnice z EST). Umrlo je 6 (33,3 %) bolnic, od tega je imelo 5 LMS, 1 pa EST. 5-letno celokupno preživetje po operaciji recidiva je bilo 58,9 % (Grafikon 2).



Grafikon 2. Graf celokupnega preživetja

Tabela 1 prikazuje značilnosti bolnic, ki so razdeljene glede na histološki podtip. Bolnice z EST so imele 75 % 5-letno preživetje, bolnice z LMS pa 52,4 %.

	LMS	EST
Povprečna starost ob diagnozi	48,2 let	42,9 let
Povprečna starost ob operaciji recidiva na OI	59,2 let	47,6 let
5-letno celokupno preživetje po operaciji recidiva	52,4 %	75,0 %
Povprečno število operacij v trebuhu	3	4,6

Tabela 1. Značilnosti bolnic glede na histološki podtip. (LMS=leiomiosarkom, EST=endometrijski stromalni tumor, OI=Onkološki inštitut)

Pri bolnicah z bolj indolentimi tumorji je sicer preživetje daljše, so pa podvržene številnim operacijam v trebuhu, ki so povezane z veliko morbiditeto. Lastnosti bolnic, ki so bile ob zaključku opazovanja še žive, so prikazane v Tabeli 2.

Bolnica	Starost ob op. na OI	Dg	Št. op. na OI	Posebnosti	Nadaljnje zdravljenje	Čas (m)	Stanje
1	34	ESS	8	NFS, ileostoma, tot. parent. prehrana	RT, 4xHT, KT	267	paliativna
2	55	ESS	6		RT, 4xHT, SBRT	257	9. relaps, stagnacija
3	47	LMS	1		HT	155	brez bolezn
4	29	LMS	1		HT	144	brez bolezn
5	53	ESS	3		SBRT	88	4. relaps, stagnacija
6	47	RMS	2	NFS, transverzostoma	BRT, 2xKT, RT	20	4. relaps, paliativna
7	41	ESS	1		2xKT, HT	23	metastatska, v remisiji
8	62	LMS	1	nefrostoma	3xHT, 3xKT	160	po 10 letih progres, na 3.r. KT
9	60	LMS	2	kolostoma		150	brez bolezn
10	67	LMS	1		RT, HT, KT	70	plj. meta, stagnacija
11	44	LMS	2		RT, 2xKT	40	plj. meta, progres v abd.
12	48	LMS	1			25	brez bolezn

Tabela 2. Značilnosti bolnic ob zaključku opazovanja. (ESS=endometrijski stromalni sarkom, LMS=leiomiosarkom, OI=Onkološki inštitut, NFS=nefrostoma, RT=radioterapija, KT=kemoterapija, HT=hormonska terapija)

Razprava

Sarkomi telesa maternice so redki in imajo običajno slabo prognozo. Analizirali smo bolnice, ki so bile na Onkološkem inštitutu operirane zaradi recidiva sarkoma maternice. Skladno s podatki iz literature je bil tudi v naši zbirki najpogostejši histološki podtip LMS. Najslabše preživetje po

operaciji recidiva so imele bolnice z LMS. Med bolnicami, ki so v času opazovanja umrle (33,3%), je bilo 5 bolnic z LMS in ena z NSM, za katerega je prav tako značilen bolj agresiven potek. Pri vseh 6 bolnicah je bila prva operacija ustrezna (totalna histerektomija v bloku s tumorjem), vendar je zaradi naravnega poteka bolezni prišlo do progressa.

Endometrijski stromalni sarkomi nizkega gradusa imajo značilno indolenten potek in jih običajno zdravimo operativno, ob ponovitvah pa lahko tudi s hormonsko terapijo, če izražajo hormonske receptorje.

Zaključek

Prvo lokalno zdravljenje sarkomov telesa maternice je kirurško, s totalno histerektomijo v bloku s tumorjem. Kadar je bolezen agresivna, prognozo določa biologija tumorja (oddaljeni zasevki), kadar pa imamo opravka z manj agresivnimi podtipi, je vloga kirurgije pri zdravljenju primarnega tumorja in lokalnih ponovitev v trebuhu ključna.

Literatura

1. Mbatani N, Olawaiye AB, Prat J. Uterine sarcomas. *Int J Gynecol Obstet*, 2018;143(2):51-58
2. D'Angelo E, Prat J. Uterine sarcomas: A review. *Gynecol Oncol*, 2010;116(1):131-9
3. Batra Modi, K. (2020). Uterine Sarcomas: Review and Update. In: Mehta, S., Gupta, B. (eds) *Recent Advances in Endometrial Cancer*. Springer, Singapore.
4. Benson C, Miah AB. Uterine sarcoma – current perspectives. *Int J Womens Health*. 2017;9:597-606
5. Novak M, et al. Sarkomi mehkih tkiv in kosti: Smernice za diagnostiko, zdravljenje in sledenje, Onkološki inštitut Ljubljana, 2018.