

Epidemiologia

Maria Zwierko

Wprowadzenie

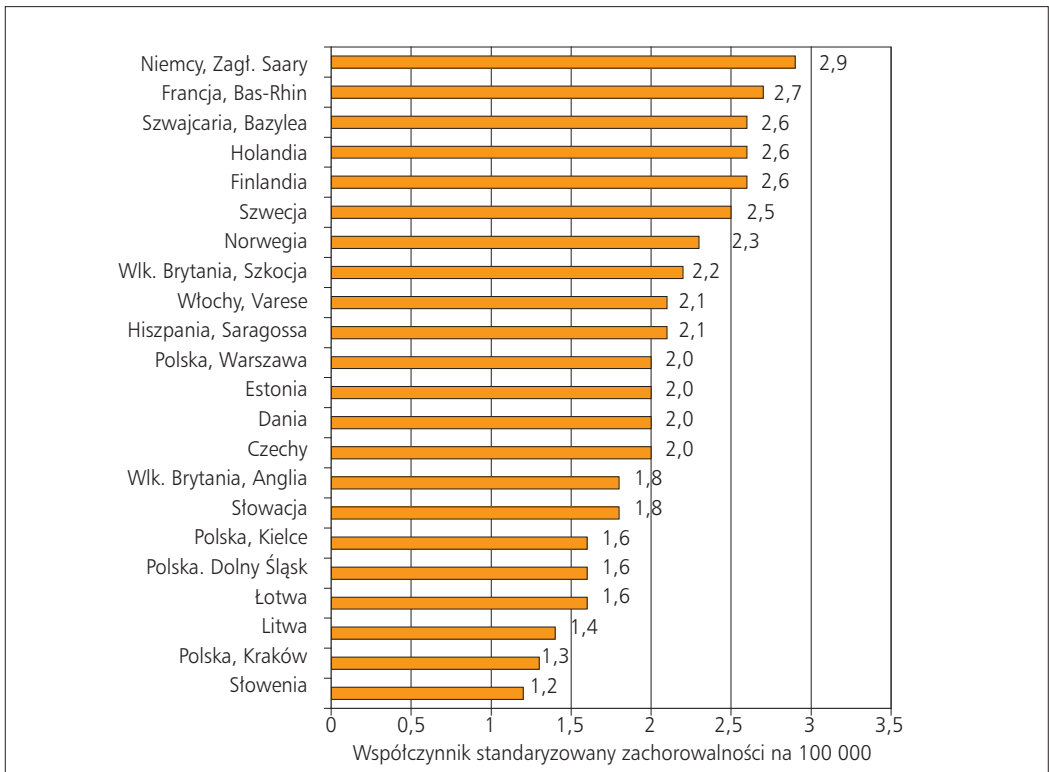
Mięsaki tkanek miękkich, w porównaniu do innych nowotworów złośliwych, występują stosunkowo rzadko - tylko około 1% nowotworów złośliwych ogółem. Stanowią jednak istotny problem w onkologii, ponieważ tworzą bardzo złożoną pod względem histologicznym i klinicznym grupę [1].

Obejmują one dwie kategorie, ujęte w 10 rewizji Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób i Przyczyn Zgonów jako C47 – nowotwory złośliwe nerwów obwodowych i autonomicznego układu nerwowego oraz C49 – nowotwory złośliwe tkanki łącznej i innych tkanek miękkich. W 9 rewizji były one klasyfikowane łącznie jako 171 – nowotwory złośliwe tkanki łącznej i innych tkanek miękkich. Z uwagi na porównywanie danych, w większości epidemiologicznych opracowań opartych na 10 rewizji Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób i Przyczyn Zgonów, dane epidemiologiczne dotyczące nowotworów złośliwych tkanek miękkich obejmują łącznie dwie kategorie: C47 i C49. Należy podkreślić, że zamiast oficjalnego terminu: nowotwory złośliwe tkanki łącznej i innych tkanek miękkich stosowane jest zamiennie określenie: mięsaki lub guzy tkanek miękkich [2,3].

Zestawienia epidemiologiczne dotyczące nowotworów złośliwych tkanek miękkich są trudne do porównania. Dane dotyczące epidemiologii mięsaków tkanek miękkich są bowiem obciążone błędem wynikającym ze zmian klasyfikacji topograficznej i morfologicznej, odzwierciedlających różne definicje mięsaków tkanek miękkich i histologicznych typów nowotworów złośliwych zaliczanych do tej grupy. Określenie rzeczywistej liczby zachorowań jest trudne z uwagi na diagnostyczne trudności oraz różne zasady klasyfikowania przez patologów [4].

Dane epidemiologiczne dotyczące zachorowań na mięsaki tkanek miękkich w Polsce zostały opracowane na podstawie kart zgłoszenia nowotworu złośliwego MzN-1a, przesyłanych przez placówki służby zdrowia do właściwych rejestrów wojewódzkich. Dane te, po opracowaniu, są corocznie przekazywane do Krajowego Rejestru Nowotworów, który dokonuje całościowej analizy w skali Polski. Dane odnośnie zgonów z powodu nowotworów złośliwych tkanki łącznej i innych tkanek miękkich w Polsce pochodzą z Głównego Urzędu Statystycznego, gdzie są opracowywane na podstawie statystycznych kart zgonu.

Dane epidemiologiczne dotyczą współczynników surowych i standaryzowanych (według populacji światowej) zachorowalności i umieralności na 100 000, wskaźników struktury zachorowań i zgonów oraz wskaźników przeżyć chorych. Należy pamiętać, że mimo stale podejmowanych działań w celu poprawy zgłaszalności nowotworów złośliwych, publikowane w Polsce dane są w pewnym stopniu niedoszacowane [5].

**Rycina 1.**

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich. Mężczyźni, Europa 1993-97 [10]

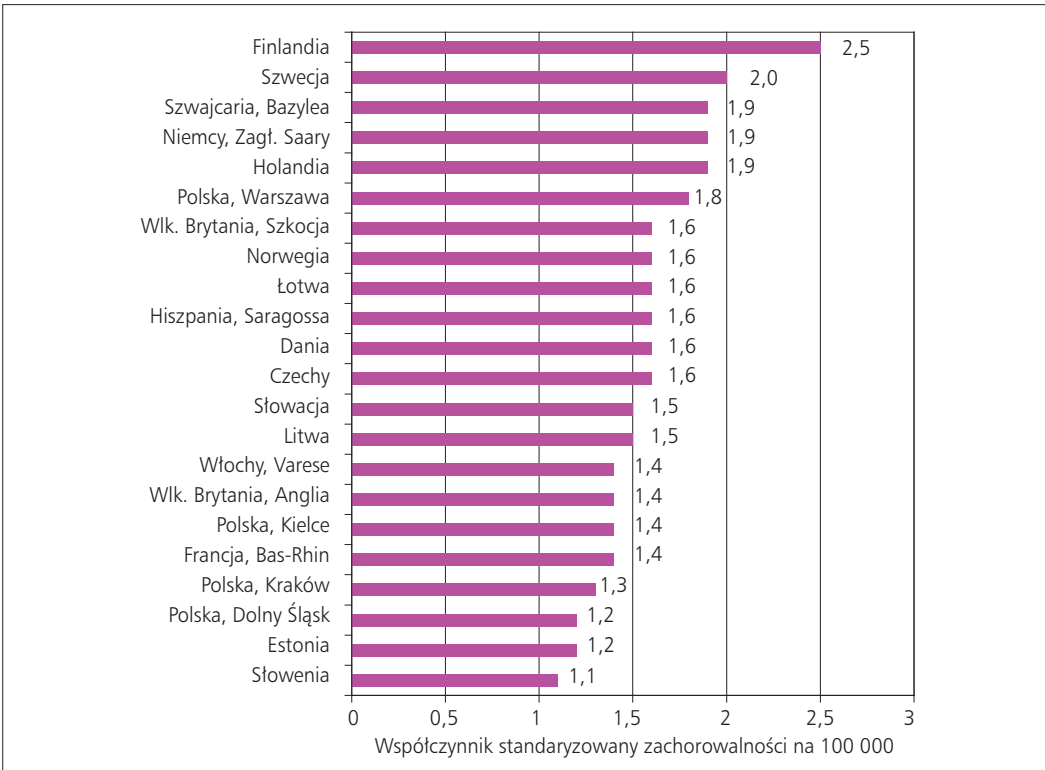
Epidemiologia mięsaków tkanek miękkich na świecie

Z powodu różnic i trudności w klasyfikowaniu mięsaków tkanek miękkich międzynarodowe porównania zachorowalności mogą być przeprowadzane jedynie w ograniczony sposób [6].

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich kształtuje się na podobnym poziomie u obu płci i choć ogółem występują nieco częściej u mężczyzn niż u kobiet, to przewaga jest niewielka [7-9].

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich na świecie jest podobna w różnych regionach geograficznych. Współczynniki zachorowalności kształtują się na zbliżonym niskim poziomie, także w krajach europejskich. Polska należy do krajów o średnim poziomie zachorowalności (1,3-1,6 zachorowań na 100 000 mężczyzn, 1,2-1,4 zachorowań na 100 000 kobiet, lata 1993-97) (ryc. 1, 2) [10].

Ogólnie stwierdza się, że mięsaki tkanek miękkich stanowią mniej niż 1% wszystkich nowotworów złośliwych. Przykładowo, w Stanach Zjednoczonych roczna zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich wynosi około 2-3 na 100 000. W latach 2000-2003 współczynnik zachorowalności na mięsaki tkanek miękkich (łącznie z sercem) wynosił 3,7 i 2,6 odpowiednio na 100 000 mężczyzn i kobiet rasy białej (dane dla SEER – 17 regionów geograficznych, standaryzacja według populacji Stanów Zjednoczonych) [11,12]. Rocznie w Stanach Zjednoczonych rejestruje się około 8000 zachorowań na mięsaki tkanek miękkich, co stanowi (łącznie z mięsakami kości – 2000 przypadków) około 1% zachorowań na nowo-

**Rycina 2.**

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich. Kobiety, Europa 1993-97 [10]

twory złośliwe u dorosłych i 15% zachorowań u dzieci [13,14]. W 2000 r. w Stanach Zjednoczonych zarejestrowano 8100 nowych przypadków zachorowań na mięsaki tkanek miękkich (łącznie z sercem), a American Cancer Society (ACS) szacuje, że w 2006 r. liczba nowych zachorowań na te nowotwory w Stanach Zjednoczonych wyniesie 9530 (w tym 5720 u mężczyzn i 3810 u kobiet). Trend zachorowalności na mięsaki tkanek miękkich wskazuje na niewielką tendencję wzrostową (wg SEER 1,3% w latach 1975-2003, w tym dla mężczyzn lata 1975-1985: 0,1, 1985-2003: 1,8, dla kobiet lata 1975-2003: 1,1) [11,12]. Nie wiadomo jednak, czy jest to wynik rzeczywistego wzrostu liczby zachorowań, czy też efekt poprawy metod diagnostycznych i większego zainteresowania tą grupą nowotworów złośliwych.

W latach 2000-2003 współczynnik umieralności z powodu mięsaków tkanek miękkich (łącznie z sercem) wyniósł w Stanach Zjednoczonych 1,5 i 1,1 odpowiednio na 100 000 mężczyzn i kobiet rasy białej (standaryzacja wg populacji amerykańskiej). Szacuje się także, że w 2006 r. z powodu tych nowotworów umrze w Stanach Zjednoczonych ponad 3500 osób (1800 mężczyzn i 1700 kobiet) [11,12].

Trend umieralności z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich jest wyraźnie malejący, zwłaszcza u kobiet (wg SEER lata 1975-80: ogółem – 7,9, mężczyźni – 7,6, kobiety – 8,1, 1980-1997: ogółem – 7,6, mężczyźni – 1,2, kobiety – 1,5, 1997-2003: ogółem – 3,9, mężczyźni – 3,3, kobiety – 4,5) [11,12].

Tabela 1. Zachorowania na nowotwory złośliwe tkanek miękkich. Mężczyźni, Polska 1963–2004 [5]

Rok	Liczby bezwzgl.	Współcz. zachorowalności na 100 000		%
		Surowy	Standaryz.	
1963	114	0,8	0,8	0,7
1973	179	1,1	1,1	0,6
1983	203	1,1	1,1	0,6
1993	327	1,7	1,6	0,6
2003	297	1,6	1,4	0,4
2004	325	1,8	1,5	0,5

Tabela 2. Zachorowania na nowotwory złośliwe tkanek miękkich. Kobiety, Polska 1963–2004 [5]

Rok	Liczby bezwzgl.	Współcz. zachorowalności na 100 000		%
		Surowy	Standaryz.	
1963	100	0,6	0,6	0,5
1973	165	1,0	0,9	0,6
1983	179	1,0	0,8	0,5
1993	333	1,7	1,4	0,7
2003	284	1,5	1,2	0,5
2004	302	1,5	1,2	0,5

Tabela 3. Zgony z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich. Mężczyźni, Polska 1963–2004

Rok	Liczby bezwzgl.	Współcz. umieralności na 100 000		%
		Surowy	Standaryz.	
1963	31	0,2	0,3	0,2
1973	83	0,5	0,5	0,3
1983	106	0,6	0,6	0,3
1993	131	0,7	0,7	0,3
2003	104	0,6	0,5	0,2
2004	136	0,7	0,6	0,3

Tabela 4. Zgony z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich. Kobiety, Polska 1963–2004

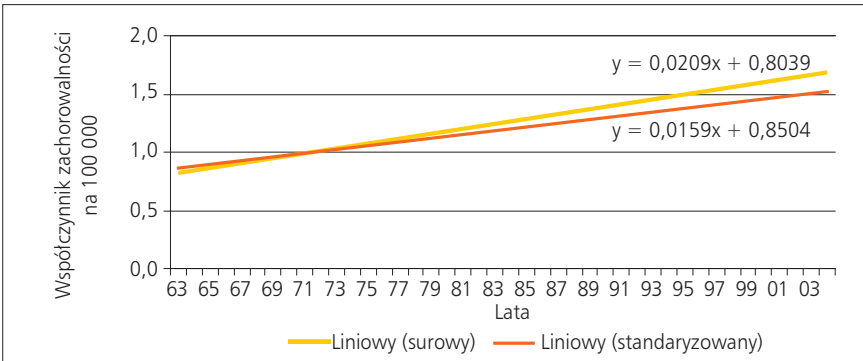
Rok	Liczby bezwzgl.	Współcz. umieralności na 100 000		%
		Surowy	Standaryz.	
1963	38	0,2	0,2	0,2
1973	83	0,5	0,4	0,4
1983	81	0,4	0,3	0,3
1993	123	0,6	0,4	0,4
2003	103	0,6	0,4	0,2
2004	109	0,5	0,4	0,3

Epidemiologia mięsaków tkanek miękkich w Polsce

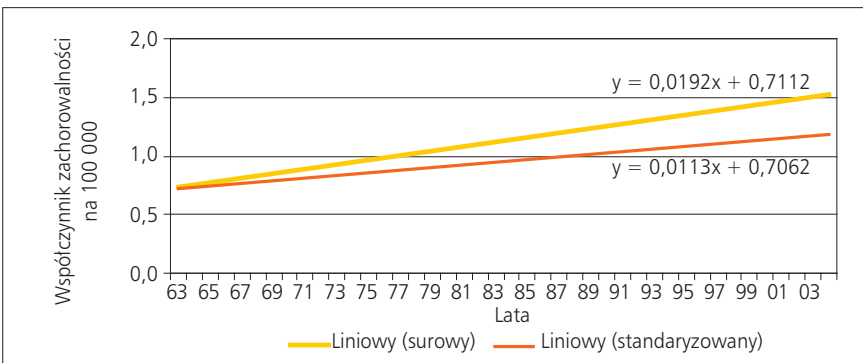
Dane dla Polski zostały opracowane na podstawie publikacji Krajowego Rejestru Nowotworów [5]. Mięsakami tkanek miękkich to grupa nowotworów złośliwych stosunkowo rzadko występujących w Polsce [4,15]. Zachorowania na te nowotwory stanowią 0,5% nowotworów złośliwych ogółem u obu płci.

Liczba zachorowań na nowotwory złośliwe tkanek miękkich w Polsce w latach 1963-2004 wzrosła blisko 3-krotnie, z 214 do 627 (u mężczyzn z 114 do 325, u kobiet ze 100 do 302). W 1963 r. zarejestrowano w Polsce ogółem 214 nowych zachorowań na nowotwory złośliwe tkanek miękkich, w 1973 r. 344, w 1983 r. 382, w 1993 r. 650, a w 2003 r. 581, co oznacza 2,7-krotny wzrost w ciągu 40 lat (6,8% nowych zachorowań rocznie). Szacuje się, że w 2013 r. w Polsce liczba nowych zachorowań na nowotwory złośliwe tkanek miękkich wyniesie ponad 1000 [5].

W latach 1963-2004 w Polsce surowe współczynniki zachorowalności na nowotwory złośliwe tkanek miękkich wzrosły z 0,8 do 1,8 u mężczyzn i z 0,6 do 1,5 u kobiet, natomiast standaryzowane współczynniki zachorowalności wzrosły z 0,8 do 1,5 u mężczyzn i z 0,6 do 1,2 u kobiet na 100 000 (tab. 1, 2). W 2004 r. surowy współczynnik zachorowalności wyniósł ogółem 1,6 zachorowań na 100 000 [5]. W oparciu o analizę linii trendu stwierdzono stały wzrost współczynników zachorowalności na nowotwory złośliwe tkanek miękkich u obu płci w Polsce w latach



Rycina 3. Trend zachorowalności na nowotwory złośliwe tkanek miękkich. Mężczyźni, Polska 1963-2004

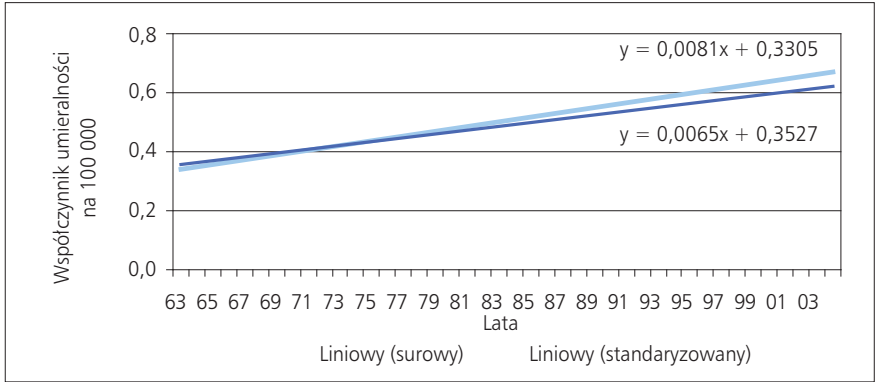


Rycina 4. Trend zachorowalności na nowotwory złośliwe tkanek miękkich. Kobiety, Polska 1963-2004

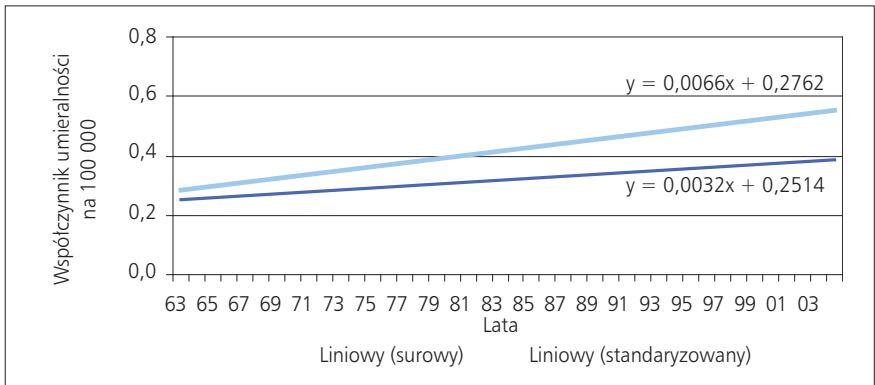
1963-2004, zarówno w odniesieniu do współczynników surowych, jak i standaryzowanych (ryc. 3, 4). W 2004 r. zarejestrowano w Polsce 627 zachorowań na nowotwory złośliwe tkanki łącznej i innych tkanek miękkich (C47, C49) (u mężczyzn 325, u kobiet 302). Surowe współczynniki zachorowalności wyniosły 1,8 i 1,5 odpowiednio na 100 000 mężczyzn i kobiet, a standaryzowane 1,5 u mężczyzn i 1,2 u kobiet na 100 000 (tab. 1-2) [5].

Podobnie kształtowała się sytuacja w odniesieniu do zgonów, jak i umieralności z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich w Polsce w latach 1963-2004. Liczba zgonów z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich w Polsce w latach 1963-2004 wzrosła 3,6-krotnie, z 69 do 245 (u mężczyzn z 31 do 136, a u kobiet z 38 do 109) (tab. 3, 4). Podobnie wzrosły również surowe współczynniki umieralności u obu płci: u mężczyzn z 0,2 w 1963 r. do 0,7 w 2004 r., a u kobiet z 0,2 do 0,5 odpowiednio na 100 000. Standaryzowane współczynniki umieralności wzrosły z 0,3 do 0,6 u mężczyzn i u kobiet z 0,2 do 0,4 odpowiednio na 100 000 (tab. 3-4) [5]. Tempo wzrostu umieralności z powodu mięsaków tkanek miękkich obrazują ryciny 5 i 6.

Liczba zgonów z powodu tych nowotworów złośliwych w Polsce w 2004 r. wyniosła 136 u mężczyzn i 109 u kobiet - razem 245 zgonów. Zgony z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich stanowiły w 2004 r. 0,3% zgonów z powodu nowotworów



Rycina 5. Trend umieralności z powodu mięsaków tkanek miękkich. Mężczyźni, Polska 1963-2004



Rycina 6. Trend umieralności z powodu mięsaków tkanek miękkich. Kobiety, Polska 1963-2004

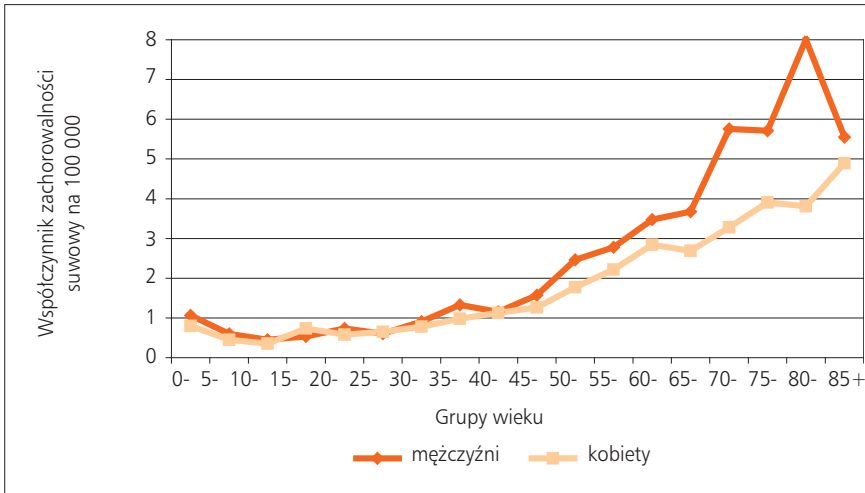
złośliwych ogółem u obu płci. Surowy współczynnik umieralności na 100 000 wynosił 0,7 u mężczyzn i 0,5 u kobiet, natomiast standaryzowany współczynnik umieralności na 100 000 był wyższy u mężczyzn (0,6) niż u kobiet (0,4) (tab. 3, 4) [5].

Podobne tempo wzrostu surowych i standaryzowanych współczynników zachorowalności i umieralności wskazuje na rzeczywisty wzrost ryzyka zachorowania i zgonu z powodu nowotworów złośliwych tkanek miękkich w Polsce, niezwiązany ze starzeniem się populacji.

Współczynnik śmiertelności (iloraz liczby zgonów do liczby zachorowań) wynosił w 1963 r. 0,32 i 0,39 w 2004 r., co świadczy o niewielkiej zmianie poziomu wyleczalności w ciągu minionych 40 lat. Współczynnik śmiertelności w 2004 r. w Polsce wynosił u mężczyzn 0,42, a u kobiet 0,36, co wskazuje na lepszą wyleczalność u kobiet [5].

Zachorowalność i umieralność chorych na mięsaki tkanek miękkich według wieku

Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich, jak i umieralność z ich powodu zmienia się w zależności od wieku (ryc. 7). Nowotwory te występują w każdym wieku zarówno u dzieci, jak i u dorosłych, ale podobnie jak prawie wszystkie nowotwory złośliwe,



Rycina 7. Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich wg 5-letnich grup wieku i płci. Polska 2000-2004

częściej występują u osób starszych. Średnio około 15% tych nowotworów złośliwych występuje u osób w wieku poniżej 15 lat, a około 40% u osób w wieku 55 i więcej lat. Wśród dorosłych na mięsaki tkanek miękkich najczęściej chorują osoby w wieku 40-59 lat [14]. Dziecięce mięsaki tkanek miękkich (zwłaszcza mięśniakomięsak prążkowano-komórkowy – rhabdomyosarcoma) występują przeważnie w wieku 1-3 lat [14]. U dzieci nowotwory te stanowią znacznie większy odsetek zachorowań (6,5-7% wszystkich nowotworów złośliwych wieku dziecięcego) niż u osób dorosłych [13].

Współczynniki umieralności z powodu mięsaków tkanek miękkich, podobnie jak współczynniki zachorowalności, wzrastają wraz z wiekiem, począwszy od 50-54 r.ż., osiągając najwyższe wartości w najstarszych grupach wieku [5].

Porównanie współczynników zachorowalności na mięsaki tkanek miękkich i umieralności z ich powodu w Polsce w latach 2000-2004 r. według grup wieku pokazuje, że wartości współczynników umieralności kształtują się na niższym poziomie niż współczynniki zachorowalności, a różnice między nimi są większe w starszych grupach wieku. Wskazuje to m.in. na postęp diagnostyki oraz metod leczenia tej grupy nowotworów złośliwych, bardziej widoczny u mężczyzn niż u kobiet.

Klasyfikacja topograficzna nowotworów złośliwych tkanek miękkich

Jak wspomniano wyżej, mięsaki tkanek miękkich są ujęte w dwóch kategoriach 10 rewizji Międzynarodowej Klasyfikacji Chorób i Przyczyn Zgonów, tj. C47 i C49 [2,3]. W onkologii do tkanek miękkich zalicza się: tkankę łączną, tłuszczową, mięśnie gładkie i poprzecznie prążkowane, naczynia krwionośne, obwodowy układ nerwowy. Wyłączone z tej grupy narządy wewnętrzne, układ węzłów i naczyń chłonnych, nabłonkowe elementy skóry i błon śluzowych [12]. Mięsaki układu oddechowego i pokarmowego omawiane są zwykle w grupie mięsaków o specjalnych lokalizacjach. Podobnie, oddzielnie ujmowany jest mięsak Kaposiego, który nie mieści się w kategorii mięsaków układu narządu ruchu [1,15].

Tradycyjnie, w zestawieniach dotyczących mięsaków tkanek miękkich uwzględniane są tylko guzy zlokalizowane w tych tkankach. Zdaniem patologów natomiast,

guzy tkanek miękkich mogą pojawić się w różnych lokalizacjach (m.in. w skórze, narządach wewnętrznych). Zachorowalność na mięsaki tkanek miękkich jest zatem niedoszacowana, ponieważ podawane w piśmiennictwie dane nie obejmują nowotworów skóry i nowotworów o bliżej nieokreślonym umiejscowieniu, nieklasyfikowanych jako mięsaki tkanki łącznej i innych tkanek miękkich [15]. W celu przybliżenia pełnego obrazu sytuacji epidemiologicznej mięsaków tkanek miękkich w niektórych opracowaniach stosowane jest szersze określenie – nowotwory mezenchymalne, jedyna k oszacowanie rzeczywistej liczby guzów mezenchymalnych występujących narządowo również jest niemożliwe [16,17].

Mięsaki tkanek miękkich mogą rozwinąć się w każdym narządzie wewnętrznym i mogą pojawiać się w różnych lokalizacjach, ale najczęściej występują w obrębie kończyn (około 60%), następnie w obrębie tułowia (klatki piersiowej, śródpiersia, jamy brzusznej i przestrzeni zaotrzewnowej – 15-20%). Najrzadziej mięsaki występują w obrębie głowy i szyi (8-10%) [6].

Przeżycie chorych na mięsaki tkanek miękkich

Ogólnie obserwuje się powolny, ale stały wzrost odsetka chorych na mięsaki tkanek miękkich z wieloletnimi przeżyciami [1]. Wskaźnik 5-letnich przeżyć całkowitych chorych na mięsaki tkanek miękkich zlokalizowane w obrębie kończyn wynosi obecnie 65-78%. Odsetek chorych na mięsaki tkanek miękkich, którzy przeżyli 5 lat od chwili rozpoznania choroby, wzrósł z 40% w 1968 r. do 70% w 1989 r. [14]. W przypadku rozpoznania przerzutów okres przeżycia jest nadal krótki i wynosi średnio około roku [7].

Czynniki etiologiczne

Etiologia tych nowotworów w większości przypadków jest nieznana. Większe ryzyko zapadalności na mięsaki tkanek miękkich wiąże się z niektórymi zespołami uwarunkowanymi genetycznie (np. nerwiakowłókniakowatość typu NF1 i NF2, zespół Li-Fraumeni, zespół Gardniera, zespół Wernera), chorobami predysponującymi (np. przewlekły obrzęk chłonny [zespół Stewarta-Trevesa], schorzenia przebiegające z immunosupresją) i czynnikami środowiskowymi (np. przebyte napromienianie, ekspozycja na herbicydy, pestycydy, polichlorek winylu, dioksyny).

Piśmiennictwo

1. Ruka W. Mięsaki tkanek miękkich. w: Onkologia kliniczna. Red. Krzakowski M. Borgis Wydawnictwo Medyczne t. II, Warszawa 2001: 339-404
2. Nowotwory (M.Kl.Ch.- IX rewizja). w: Rejestracja Nowotworów złośliwych w Polsce. red. Tyczyński J. Zatoński W. Centrum Onkologii, Warszawa 1983: 111-153
3. Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych (Rewizja X). w: Rejestracja Nowotworów złośliwych w Polsce. red. Tyczyński J. Zatoński W. Centrum Onkologii, Warszawa 1983: 154-204
4. Magoń M, Deptała A. Mięsaki tkanek miękkich i kości. Przerzuty nowotworowe do kości. w: Onkologia w praktyce. red. A. Deptała. Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa 2006: 271-277
5. Wojciechowska U, Didkowska J, Tarkowski W i wsp. Nowotwory złośliwe w Polsce w 2004 roku. Centrum Onkologii-Instytut, Warszawa 2006
6. Hakan Olsson. A review of the epidemiology of soft tissue sarcoma. Acta Orthop Scand 1999; Suppl 285, 70: 8-10
7. Voute PA, Hossfeld DK. Nowotwory kości i tkanek miękkich. w: Podręcznik onkologii klinicznej. Wydawnictwo Naukowe PWN, Warszawa 1994: 389-396
8. Wronkowski Z, Jokiel M, Załucki. Nowotwory tkanek miękkich. w: Onkologia praktyczna w zarysie. PZWL, Warszawa 1986: 169-171

9. Rudowski W. Nowotwory tkanek miękkich. w: Patologia i klinika nowotworów. red. Kołodziejska H. PZWL, Warszawa 1965: 551-569
10. Cancer Incidence in Five Continents. red. Parkin DM, Whelan SL, Ferlay J i wsp. IARC Scientific Publications No 155, International Agency for Research on Cancer, Lyon 2002: 600-602
11. Ries LAG, Harkins D, Krapcho M i wsp. SEER Cancer Statistics Review, 1975-2003. National Cancer Institute, Bethesda http://seer.cancer.gov/csr/1975_2003
12. National Cancer Institute. USA. SEER Surveillance Epidemiology and END Results (<http://seer.cancer.gov/statfacts/>).
13. Mięsaaki tkanek miękkich. w: Kompendium onkologii. red. Sturm A, Largiader F, Wicki O. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 1995: 226-234
14. Eilber F, Dollinger M. Mięsaaki kości i tkanek miękkich. w: Uniwersalny przewodnik po metodach leczenia nowotworów. red. Dollinger M, Rosenbaum EH, Cable G. Hannah Publishing Ltd, London 2000: 679-687
15. Ruka W. Mięsaaki tkanek miękkich. w: Zasady rozpoznawania i leczenia nowotworów. red. Kułakowski A, Towpik E. Wyd. PFESO, Warszawa 1997: 11-21
16. Brooks J. Disorders of soft tissue. w: Sternberg's diagnostic surgical pathology. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia 2004: 137-168
17. Fletcher C, Unni K, Mertens F (eds.). Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Press, Lyon 2002
18. Zwierko M, Wronkowski Z, Turowicz A. Nowotwory złośliwe w Warszawie w 2004 r. Centrum Onkologii-Institut, Warszawa 2006