

Diagnostyka kliniczna i różnicowa

Piotr Rutkowski

Wywiad i objawy kliniczne

Mięsaki tkanek miękkich (MTM) stanowią bardzo heterogenną grupę nowotworów. Ponad 50% MTM zlokalizowanych jest na kończynach, a po około 15% w przestrzeni zaotrzewnowej lub śródotrzewnowo. Jednak pomimo różnorodnych typów histologicznych obraz kliniczny większości MTM jest podobny. Obserwuje się tendencję do częstszego pojawiania się wznowy miejscowej, tworzenia pseudotorebki (reaktywna uciśnięta warstwa tkankowa niestanowiąca rzeczywistej granicy wzrostu mięsaka), rozsiewu głównie drogą krwionośną przede wszystkim do płuc, a rzadko do węzłów chłonnych. W większości przypadków jako jedyny objaw MTM stwierdza się niebolesny guz (najczęściej położony podpowięziowo, co można stwierdzić w prostym badaniu przedmiotowym przy naprzemiennie rozluźnionych i napiętych okolicznych mięśniach), a także niekiedy niebolesne zniekształcenie zarysów kończyny w pobliżu stawów utrzymujące się przez ponad 6 tygodni. Stwierdzenie położenia podpowięziowego upoważnia do wstępnego rozpoznania MTM bez względu na rozmiary guza, a rozpoznanie to może być wykluczone tylko na podstawie wyników mikroskopowych biopsji guza. MTM położone nadpowięziowo mogą naciekać skórę i tworzyć owrzodzenie nowotworowe skóry. Rzadko naciekają kości, powięzie, struktury nerwowe, jednak agresywne postacie mogą przekraczać te naturalne bariery. Wielkość mięsaka w chwili rozpoznania często wiąże się z jego lokalizacją anatomiczną, gdyż chociaż większość chorych zainteresuje guzek kilkumilimetrowy na ręce, to trzeba wielu miesięcy, aby guz rosnący w przestrzeni zaotrzewnowej lub na udzie wzbudził zainteresowanie tak swoim wymiarem, jak i dolegliwościami. Szczególną uwagę powinien budzić krótki (kilka miesięcy) okres rozwoju zmian o wielkości powyżej 10 cm lub też przyspieszenie ich wzrostu, co może świadczyć o znacznej agresywności biologicznej mięsaka. Pojawienie się MTM chorzy często wiąże z niedawno przebyłym urazem. Uraz nie jest czynnikiem przyczynowym, ale powoduje zwrócenie uwagi na bezobjawową zmianę uprzednio istniejącą niejednokrotnie od wielu miesięcy. Niekiedy obserwuje się zastoinowy obrzęk dystalnych części kończyn, co świadczy o nacieku lub ucisku żył w obrębie bliższych odcinków lub obręczy kończyn i sugeruje przyszłe trudności w wykonaniu radykalnego wycięcia nowotworu z zachowaniem kończyny. Dolegliwości bólowe MTM w lokalizacji kończynowej lub powłok ciała pojawiają się rzadko i raczej w późnym okresie miejscowo zaawansowanej choroby. Towarzyszyć temu mogą zaniki mięśniowe. Obwodowe zaburzenia neurologiczne pojawiają się sporadycznie i przeważnie w MTM rozwijających się z komórek osłonkowych Schwanna pni nerwowych (schwannoma malignum). W przypadku lokali-

Tabela. Objawy kliniczne mięsaków tkanek miękkich

- Niebolesny guz, czasem rozlane zgrubienie o nieostrych zarysach
- Wielkość z reguły powyżej 5 cm
- Najczęstsza lokalizacja: kończyny
- Położenie z reguły podpowięziowe
- Szybki wzrost lub przyspieszenie wzrostu uprzednio obserwowanego przez wiele miesięcy guza
- Pojawienie się bólu i/lub parestezji w guzach uprzednio bezobjawowych – objaw późny

związane z ektopowym wydzielaniem hormonów, zwłaszcza w przypadku MTM przestrzeni zaotrzewnowej). Część tych objawów może być wynikiem podwyższenia poziomu niektórych cytokin.

Badania dodatkowe

Rutynowe badania dodatkowe obejmują badania morfologii i biochemii krwi oraz diagnostykę obrazową. W większości przypadków w rutynowych badaniach krwi nie stwierdza się charakterystycznych odchyleń od normy, niekiedy obserwuje się jedynie niewielką leukocytozę i trombocytozę oraz stężenie hemoglobiny na dolnej granicy normy. Celem badań obrazowych jest dokładna ocena miejscowego zaawansowania nowotworu, zaplanowanie biopsji i radykalnego leczenia chirurgicznego, pomoc w diagnostyce różnicowej oraz ocena stopnia zaawansowania choroby nowotworowej. Diagnostykę należy rozpocząć od zdjęcia rentgenowskiego celowanego na kości okolicy zmienionej chorobowo, co pozwala na różnicowanie głęboko położonego MTM od pierwotnego mięsaka kości z wtórnym nacieczeniem tkanek miękkich i może ujawnić nacieki nowotworowe kości, a także uwidocznienie zwapnienia charakterystyczne dla niektórych typów MTM, oraz rentgenogramu klatki piersiowej (w projekcji tylnoprzodniej i bocznej) lub tomografii komputerowej płuc i klatki piersiowej w celu wykluczenia przerzutów w ich najczęstszej lokalizacji. Tomografia rezonansu magnetycznego jest badaniem z wyboru w przypadku oceny MTM o lokalizacji końcowej, gdyż pozwala na dokładne rozróżnienie struktur naczyniowo-nerwowych, zaś projekcja strzałkowa i czołowa umożliwi trójwymiarowe zobrazowanie przedziałów mięśniowych. Metodą diagnostyczną w MTM nie jest jak dotąd badanie pozytonowej emisyjnej tomografii (PET), które z kolei może znaleźć swoje miejsce w monitorowaniu leczenia celowanego molekularnie. Dla oceny mięsaków przestrzeni zaotrzewnowej i śródtrzewnowych podstawowym badaniem obrazowym pozostaje spiralna tomografia komputerowa. Standardowo nie należy wykonywać badań naczyniowych (arteriografia czy flebografia). Po przeprowadzeniu takiej diagnostyki należy przystąpić do planowania i wykonania biopsji guza, najlepiej w referencyjnym ośrodku onkologicznym.

Różnicowanie

Chorzy na MTM do leczenia onkologicznego zgłaszają się późno, ponieważ obserwowany guz nie daje dolegliwości bólowych i przez to wydaje się być banalnym schorzeniem, a jego obecność nie jest uciążliwa w pracy zawodowej i życiu osobistym. Opóźnienie ze strony lekarza może wynikać z nieumiejętności postawienia prawi-

dłowego rozpoznania. Najczęstszymi błędami w diagnostyce MTM są rozpoznania nieistniejących jednostek chorobowych: naciągnięcie lub pęknięcie brzośca mięśnia, przewlekły krwiak lub obrzęk pourazowy tkanek miękkich oraz samoistna przepuklina mięśniowa. Chorzy z takimi rozpoznaniem są leczeni, w bardzo różny sposób, przez wiele miesięcy. Trzeba zdecydowanie podkreślić, że uszkodzenie pourazowe mięśnia (nie mylić ze ścięgnem) u osób nieuprawiających wyczynowo sportu jest wyjątkowe. Przewlekłe krwiaki w obrębie przedziałów mięśniowych kończyn, rozpoznawane na zasadzie niesłusznej analogii do przewlekłych krwiaków wewnątrzczaszkowych, są równie wyjątkowe. W popularnych urazach i skręceniach w obrębie stawów, szczególnie kończyn dolnych, obrzękowi towarzyszy od początku ból, a powrót do stanu prawidłowego ze zniknięciem objawów następuje szybko (w ciągu 2-4 tygodni). Tak więc, stwierdzenie zniekształcenia zarysu tkanek kończyny, asymetrycznego w porównaniu ze stroną przeciwną, niebolesnego (mimo że chory wiąże je z urazem) i utrzymującego się przez 6-8 tygodni powinny skłaniać konsultującego lekarza do skierowania chorego na badania diagnostyczne. Samoistna przepuklina mięśniowa nie jest odrębną jednostką chorobową i jest rozpoznawana na podstawie błędnych skojarzeń z przepuklinami brzuszными. W pierwszym etapie różnicowania należy wykluczyć nowotwory łagodne, przede wszystkim tłuszczaki (z reguły położone poza mięśniami, w przedziale podskórnym, palpacyjnie miękkie i dobrze odgraniczone od otoczenia) czy nerwiaki. W drugim etapie należy przeprowadzić różnicowanie w kierunku pierwotnego nowotworu kości lub tkanek miękkich. Pierwotnym nowotworem kości częściej towarzyszą silne dolegliwości bólowe i osteolityczne ubytki kości z cechami złośliwości w rentgenogramie. Trudniejsze do różnicowania są zmiany przerzutowe do tkanek miękkich nowotworów z nieznanego ogniska pierwotnego. Najtrudniejsze do różnicowania jednostki chorobowe to myositis ossificans (z osteosarcoma extrasketalis) i tenosynovitis villo-nodularis (z sarcoma synoviale). Końcowy etap diagnostyki różnicowej stanowi rozpoznanie podtypu mięsaka w celu ustalenia strategii leczenia. W przypadku MTM przestrzeni zaotrzewnowej rozpoznanie różnicowe obejmuje pierwotne nowotwory złośliwe nerki, nadnercza, jądra, jajnika oraz chłoniaki. Pomocne może być wówczas badanie stężenia markerów surowiczych (gonadotropina i alfa-fetoproteina).

Piśmiennictwo

1. Brennan M, Singer S, Maki R, et al.: Sarcomas of the soft tissues and bone. W: DeVita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, eds.: Cancer: Principles and Practice of Oncology. 7th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams & Wilkins, 2005, str. 1581-1631.
2. Cormier JN, Pearson AS, Meterissian SH, Tanabe K. Bone and soft tissue sarcoma. W: The M.D. Anderson Surgical Oncology Handbook. Lippincott Williams & Wilkins 2003.
3. Cormier JN, Pollock RE. Soft tissue sarcomas. CA Cancer J Clin 2004; 54: 94-109.
4. Ruka W: Mięsaaki tkanek miękkich. W: Onkologia kliniczna. pod redakcją M. Krzakowskiego, Borgis 2001; tom 2: 339-404.