



Osakidetza
Servicio vasco de salud

Hospital
Donostia
Ospitalea

Protokoloa

Atal bigunetako sarkomen diagnostikoa eta tratamendua

Donostia Ospitalea

22

ATAL BIGUNETAKO SARKOMEN DIAGNOSTIKOA ETA TRATAMENDUA

AURKIBIDEA

- 1. Sarrera 5
- 2. Metodologia 5
- 3. Diagnostikoa 6
 - 3.1. Klinika eta analitika 6
 - 3.2. Irudi-probak 6
 - 3.3. Anatomia Patologikoa 8
 - a) Biopsia 8
 - b) Sailkapena 9
 - c) Gradu histologikoa 9
 - d) Ikerketa genetikoak 10
- 4. Estadiatzea 10
- 5. Tratamendurako irizpide orokorrak 11
- 6. Kirurgia 12
- 7. Kimioterapia 14
- 8. Erradioterapia 15
- 9. Pronostikoa 16
- 10. Jarraipena 17
- 11. Bibliografia 18

1. SARRERA

Atal bigunetako sarkomak (ABS) oso gutxitan sortzen dira (tumore gaizto guztien %1ean baino gutxiagotan, nahiz eta hezur-sarkomen aldean bi bider gehiago izan), urtean 100.000 biztanleko 2-3 kasu berri emanez. Sortzen direnean, ordea, gaixotasun- eta heriotza-tasa altuen errudunak dira. Izan ere, erraiez bestelako ABSen biziraupena %60koa baita 5 urtera, EUROCAREren datuen arabera (Storm, 1998), gorabehera batzuekin leku batzuetatik besteetara.

Tumore hauek gutxitan sortzen direlako; aurkezteko moduarengatik —haztatzean minik batere ez edo eragozpen gutxiarekin eta zeinu sistemikorik gabe—; lesio onaireekin nahasteko posibilitatearengatik, eta oso noizik eta behin ebaluatuak izaten direlako —espezialitate desberdinetatik zenbaitetan—, ez dira beti modurik onenean bideratu eta konponduak izaten.

Honelako gaixoak patologia onkologikoan espezializatutako diziplina anitzeko talde batek tratatzea gomendatzen da, azterketa diagnostiko zehatz bat, lesioaren estadiatze bat, eta tratamenduaren plangintza eta burutzapena egiteaz arduratuta. Horren ondorioz, tratamenduak litekeen onena izan behar du, honelako lesioak jasaten dituzten gaixoen gaixotasun- eta heriotza-tasak gutxitzea lortuz.

Protokoloaren lehen edizio honetan ez ditugu sartu peritoneo atzeko, erraietako, buruko eta lepoko sarkomak, gorputz-adarretakoen aldean bestelako tratamendu-ezaugarri batzuk aurkezten dituztelako. Gogoan izan behar da gutxi gorabehera ABSen %60 gorputz-adarretan kokatzen direla (%45 behekoetan eta %15 goikoetan), %15 peritoneo atzean, %15 sabel- eta bular-paretan, eta %10 buruan eta lepoan. Erraietako sarkomak oso gutxitan izaten dira.

2. METODOLOGIA

Protokolo hau Donostia Ospitaleko Hezurretako eta Atal Bigunetako Tumoreen Batzordeko (HABTBko) kideek egin dute, Batzorde hori ad hoc sortua izan baita honelako tumoreak jasaten dituzten gaixoen laguntza-kalitatea hobetzeko. Gaitza diagnostikatu eta tratatzeaz arduratzen diren espezialistez (patologo batez, kirurgialari ortopediko batez, erradiologo batez, onkologo mediko batez eta erradioterapiako onkologo batez) osatua dago. Oraingoz ezin izan dugu pediatria espezializatu batekin topo egin, baina beti dago, kasu partikularretan, kontsulta egiteko aukera.

Protokoloa egiteko, berriz, azken-azken orduko bibliografia garrantzitsua (2000ko urte-tiko PubMed-a), hala nola Interneten eskuragarri dauden testu espezializatuak eta atariak (Cancer Institute, Memorial eta Mayo Clinic) berrikusi dira.

Batzordeko kide bakoitza, bere espezialitateari dagokion protokoloaren parte lantzeaz arduratu da, eta gero biler bateratuetan eztabaidatu dira, azkenean behin betiko idatzera emateko. Eta behin prestaketa-lana bukatu ostean, gaixotasun hauetan esku hartzen duten zerbitzuei aurkeztu zaie, horiek beren behin betiko onespina eta erabilera eman diezaioten.

3. DIAGNOSTIKOA

3. 1. Klinika eta analitika

Paziente gehienak minik ematen ez dien masa batekin aurkeztu ohi dira.

Atal bigunetako sarkoma baten susmoa egingo dugu masa haztagarri ororen kasuan, eta inolako infekzio-arrastorik erakusten ez badu, arreta handiz aztertu beharko ditugu bere hazte-abiadura, kokapena, tamaina, sakontasuna, plano sakonagoetarako finkapena eta trinkotasuna. Bizkor haztea, hurbileko kokapena, 5 cm-tik gorako tamaina, lesio sakona izatea, plano sakonei atxikia egotea eta trinkoa izatea, lesio gaizto baten aurrean gaude-la iradokitzeko moduko zeinuak dira.

Agertzen diren unean, hirutatik bi minik gabeko lesioak dira, nahiz eta aurkez dezaketen minsor sakon baten koadroa, muskuluetako lesioekin (zuntz-hausturekin, gainkargekin, hematomekin, etab.) nahas daitekeena; eta ez litzateke batere harritzekoa izango aurrekin traumatikoren bat aurkeztea ere.

Sukarra, anemia edo pisua galtzea bezalako zantzu sistemikoak nekez ematen dira, eta analitika normala izan ohi da, edo zehazten zailak diren alterazioekin behintzat.

Agertzeko adina ere ez da beti bera izaten, batez ere tipo histologikoen arabera. Horrela, esate baterako, errabdomiosarkoma haurrengan eta gazteengan azaltzen da; sarkoma sinobiala adin ertaineko helduengan, eta liposarkoma eta histiozitoma fibroso gaiztoa, berriz, adineko pertsonengan. Adinen arabera hartuta, honela banatzen dira: %21, 21 urtetik beherakoengan; %17, 40 eta 60 urte artekoengan, eta %52, 60 urtetik gorakoengan.

Etiologia jakinik ez badago ere, ikusi izan da anomalia zitogenetikoak agertzeak baduela zerikusirik atal bigunetako zenbait sarkomaren sorrerarekin, eta gainera badaudela sorre-ra horretarako "aurrez prestatzen" duten zenbait faktore ere (aldeztasunetik erradioterapiaren, agente kimikoen edo kimioterapiaren pean egotea, GIB, immunogutxitzea, linfedema kronikoa, inflamazio-prozesu kronikoak eta gorputz arrotzak, neurofibromatosis, esklerosi tuberosa, Li-Fraumeni sindromea).

3.2. Irudi-probak

Atal bigunetako tumoreen azterketa erradiologikoak helburu berak ditu beti: 1., Lesioa badagoela antzematea; 2., diagnostiko bat edo —sarriago— diagnostiko-aukeren zerrenda bat ezartzea, eta, 3., lesioaren estadiatzea egitea.

Erresonantzia magnetiko nuklearraren (EMN) etorrerarekin ikerketa erradiologikoa erabat aldatu baldin bada ere, erradiografia soil batetik hasi behar da ikerketa egiten.

Erradiografia soila diagnostikoa izan daiteke, esate baterako, lesioen azpiko eskeleto-alterazioek —adibidez, hezur-maskur irtenek edo exostosiek— eragindako atal bigunetako tumoreek irudikatzen dituzten lesio haztagarrietan.

Erradiografiak azal ditzake atal bigunen kaltzifikazio oso iradokorrak eta are diagnostikoak; horrela, esate baterako, hemangioma baten flebolitoak, osteokondromatosi sinobiala-

ren giltzadura-inguruko masa osteokartilaginosoak, edota miositis osifikatzailearen kaltzifikazio zona.

Gainera, bera da aldameneko hezur-erasana (adibidez, hezurra "hondeatzea", azala desegitea edo erreakzio periostikoa) baloratzeko metodorik onena ere.

Hezur-erasan motak -hezur-tumoreetan ez bezala- ez du adierazten gaiztotasunaren maila; hezurra ertz ongi definituarekin eta esklerosiarekin zulatzen ari den hazkunde mantsoko masa bat izan daiteke oso gaiztoa.

OTA ez da egiten sistematikoki atal bigunetako edozein masaren ikerketan. Baizik eta egoera jakin batzuetan gomendatuko da noiz egin.

Anatomia-kokapen konplikatuak zenbait kasutan (adibidez, pelbiseko, sorbaldako edo orno ingurukoetan) sortzen diren kaltzifikazioak eta hezur-erasanak baloratzen laguntzen du.

Baliagarria gertatzen da mugimendu handiko zonak izanik EMNan "artefaktuak" ematen dituzten masak (adibidez, bular-pareta eta sabelaldekoa) ikertzeko.

OTA erabiliko da, esate baterako, klaustrofobia, obesitate, pauso-markagailu, Parkinson eta pazientearen bestelako kontraindikazioen batengatik EMN egin ezin zaien pazienteekin.

EMN da atal bigunetako tumoreak baloratzeko metodorik onena, eta erradiografia soila egin ostean egin behar da. Atal bigunak kontraste handian ikusteko aukera ematen du, irudiak plano guztietan hartzeko, eta ez du erradiaziorik sortzen.

OTArekin konparatuz egindako saioek hobea dela erakusten dute tumorearen hedadura baloratzeko eta egitura neurobaskularrekiko erlazioa definitzeko. Bere desabantaila nagusia da ahalmen eskasa duela atal bigunetako kaltzifikazioak antzemateko, eta, beraz, erradiografia soilarekin osatu eta konparatu behar izaten dela.

Tumorea identifikatzeko, eta bere hedadura eta estadiatzeko maila baloratzeko gaitasun handia duen arren, oso ahalmen mugatua du tumore mota karakterizatu eta diagnostikatzeko, zeren eta tumore gehienek seinale-portaera bera baitute, eta bitarteko seinalea erakusten dute T1ean eta seinale altua T2an.

Lesio gehienak zehaztu gabe bezala geratzen dira, eta kasuen %25ean bakarrik bidera daiteke diagnostiko bat.

Horien artean daude odol-hodietako tumoreak (hemangioma, arteria eta zainetako malformazioak), tumore lipomatosoak (lipomak, fibrolipoma neuralak, zenbait liposarkoma), lesio hezur-eratzailak (miositis osifikatzailea), lesio fibrosoak (fibromatosia, elastofibroma), lesio sinobialak (sinobitis bilonodular pigmentatua, tendoi-zorroko zelula erraldoien tumoreak) eta lesio pseudotumoralak (hematoma, kiste sinobiala, ganglioia).

EMNk ezin du antzeman, ezta ere, segurtasun osoz lesioak onaireak ala gaiztoak diren.

Onaireak izateko irizpideak dira ertz lisoak —ondo definituak— edukitzea, tamaina txikikoak izatea, seinale homogeneoa ematea, batez ere T2an, eta azalekoak izatea.

Tumore onaireak %5ean bakarrik izaten dira 5 cm-tik gorakoak, eta %1ean soilik dira sakonak.

Gaiztoak, aldiz, beren izaeragatik eta bizkorrago hazten direlako, 5 cm-tik gorakoak dira jeneralean. Kontrolik gabe hazten direlako eta beren ekarpen baskularra gaintzen dutelako, alderdi nekrotikoak, kistikoak edo hemorragikoak izan ohi dituzte, eta, beraz, heterogeneoak dira.

Modu zentrifugoan hazten direnez —hau da, infiltratuz baino gehiago bultzatuz—, sasikapsula bat eratzen dute, itxuraz aldameneko ehunetik eta beren handitzeko erreakziotik bereizten dituen, eta horrexegatik, hain zuzen, ertz liso eta ongi definituak izaten dituzte.

Errespetatzen ditu faszien ertzak eta oso fase aurreratueta arte bere portaera anatomikoan irauten du.

Zenbaitetan tumorea inguratzen duen eta T2an alboko muskuluan seinale-handitze bat bezala azaldu ohi den edema, gaiztotasunaren zantzu gisa iradoki izan da, baina hori ikusten da inflamazio-prozesuetan, abzesuetan, miositis osifikatzailean, traumetan eta odol-jarioetan ere. Edema lumatsua, gaizki definitua eta masan eraginik gabea izaten da.

Kontrastea erabiltzeak ez du laguntzen onaireak gaiztoetatik bereizteko, biek atzeman dezakete eta kontrastea. Laguntzen du, ordea, kisteetatik bereizteko; esate baterako, kontrastea periferikoki atzematen duten kiste sinobialetatik eta ganglioetatik bereizteko. Eta atzematen dituzte, periferikoki, abzesuak eta hematoma kronikoak ere. Kontrasteak bereizten ditu, halaber, tumorearen barneko alderdi nekrotikoak edo kistikoak ere.

Beste proba erradiologikoek oso baliagarritasun mugatua dute. Ekografiak masa solidoak kistikoetatik bereizteko aukera ematen digu. Arteriografiak, berriz, hemangiomak eta arteria eta zainetako malformazioak ikertzeko eta, kasu batzuetan -odol-galerak gutxitze-arren-, kirurgia aurretik enbolizatzeko balio du.

Hedapenaren ikerketa, hezurretako gammagrafia eta bularreko OTA bidez egingo da. Eta liposarkometan, berriz, bular, sabel eta pelbiseko OTA egingo da.

3.3. Anatomia Patologikoa

ABSen ikerketa genetikoaren arloan emandako pausoez elementu diagnostiko garrantzitsuak ekarri badituzte ere, ikerketa mikroskopikoa da, oraindik gaur egun, gaitzaren diagnostikoa egiteko baliabide estandarra.

a) Biopsia

Tumoreen laginak hartzeko lau teknika erabili ohi dira: orratz fin batekin egindako ziztada/aspirazioa (PAAF), orratz bidezko biopsia (Tru-cut edo "core biopsy" delakoa), ebaki bidezko biopsia eta erauzketa bidezko biopsia.

- PAAF.- Inoiz ez ditu saihestuko bestelako biopsiak, baina lagun dezake lesioa kistikoa den ala ez edo zer sarkoma-mota den argitzeko, edota bestelako diagnostikotara bideratzeko, peritoneo atzeko linfomen eta tumore germinalen kasuan, adibidez.
- Orratzarekiko biopsia.- Horrela lortutako laginarekin lesioaren diagnostikoa egiteko modua izaten da, baina lortutako tumore-zatia oso txikia izaten delako, litekeena da arazoak izatea bere mailaketa ezartzeko orduan.

- Ebaki bidezko biopsia.- Bera da egokiena mitosen kopurua eta nekrosiaren hedapena ebaluatzeko, funtsezkoak izaten baitira bi datu horiek lesioaren maila histologikoa emateko.
- Erauzketa bidezko biopsia.- Ahal dela, ez egin horrelakorik, batez ere 2 cm-tik gora-ko lesioetan, gerta liteke-eta tumoreak aldameneko plano anatomikoak kutsatzea. Horregatik eztabaidatu behar da aldez aurretik HABTBn.

Plangintza kirurgikoa egiteko, lesioaren kokapenaren arabera, ekografiaz edo OTaz gidatutako larruazalean zeharreko teknikak (PAAF, Tru-cut) erabiltzea gomendatzen da. Metastasi, infekzio edo berriritze lokal baten susmoa dagoenean, baliteke PAAF soilik nahikoa izatea, eta gainerako kasuetan PAAF + Tru-cut erabiliko dira. Eta horiekin ezin bada diagnostikorik egin, operazio barneko biopsia ala ebaki bidezko biopsia egin eztabaidatuko da HABTBn.

Oso tamaina txikiko tumoreetan (<3 cm) eta sarkomaren susmorik sortzen ez dutenetan bakarrik egin daiteke erauzketa bidezko biopsia, eta horietan ere aldez aurretik PAAF egitea gomendatzen da.

b) Sailkapena

Atal bigunetako tumoreen sailkapenik erabiliena OMErena da (Lyon 2002, histologikoa eta genetikoa) (1. eranskina), eta tumore onaireetan, tartekoetan eta gaiztoetan taldekatzen ditu horrek. Ez dira kontuan hartzen errailetako sarkomak ezta dermatofibrosarcoma protuberans delakoa ere, estadiatze eta tratamendu bereziak dituztelako.

Tumore onaire gehienak ez dira berriz leku berean sortzen, eta oso arraroa da metastasia egitea. Gauza horiek, ordea, ezin dira iragarri tumorearen morfologiagatik. "Tarteko" tumoreei dagokienez, badago talde bat sarri leku berean berrir sortu baina metastasirik egiten ez duena -infiltraziozko hazkunde lokalki suntsitzaile batekin elkartzean-, eta beste talde bat, leku berean behin eta berriz sortzen dena eta metastasiak egin ditzakeena, nahiz eta oso gutxitan (% <2) gertatu. Gaiztotzat jotzen direnen taldean %10 eta 100 artean dabil metastasi-tasa. Maila apalekotzat jotzen direnak dira metastasi egiteko probabilitate txikiena dutenak ere. Probabilitate hori gero eta handiagoa izango da tumorea berritzen den heinean, berriritze horietan joan baitaiteke handitzen tumorearen gradu histologikoa ere.

Mota histologikoa esleitzeko orduan asko balio izaten du immunohistokimika erabiltzeak.

c) Gradu histologikoa

Atal bigunetako sarkomen mota histologikoa ez da beti nahikoa izaten gaitzak egingo duen bide klinikoa iragartzeko eta tratamenduaren plangintza egokia egiteko. Gradua parametro histologikoetan bakarrik oinarritzen da —hau da, tumorearen diferentziazioan, mitosian eta nekrosian—, eta metastasia egiteko probabilitatearekin eta bizirau-pen globalarekin erlazionatzen. Leku berean berritzeko probabilitatea ez da lotzen mailarekin, baizik eta kirurgia-marjinen erasanarekin.

Gradu histologikoa egiteko hautatu dugun sistema, Frantziak Minbiziaren aurkako Borrokarako Zentroen Federazio Nazionaletik (FNCLCC) babesten duena bera da.

Sistema horrek hiru parametro ebaluatzen ditu: tumorearen diferentziazioa, handipen handiko 10 eremu bakoitzeko mitosien kopurua, eta tumore-nekrosiaren presentzia eta hedapena. Item horietako bakoitzari puntuazio bat esleitzen zaio, eta horien batura edo "score total"etik hiru gradu lortzen dira. Lehen graduak 2tik 3rako puntuazioa du guztira; 2. graduak, 4tik 5erakoa, eta 3. graduak, 6 eta 8 artekoa.

Behin tumorea zein motatakoa den erabaki ondoren, bere maila histologikoa eta estadia dira atal bigunetako sarkomen bi pronostiko-faktore garrantzitsuenak.

Tumore-gradua lortzeko orduan, honako datu hauek izan behar dira kontuan:

- Gradua ez da erabili behar lehendik erradio- eta/edo kimioterapiarekin tratatuak izan diren sarkometan.
- Ehunak lesioaren adierazgarria izan behar du, eta ondo prozesatua egon, bere ikerketa egiteko.
- Graduak ez du ordeztzen mota histologikoa, eta ez ditu bereizten ere lesio onaireak eta gaiztoak. Kontuz sasisarkomekin!
- Graduak ez du pronostiko-baliorik mota histologiko batzuetan —adibidez, neurofibrosarkoman—, eta ez da gomendatzen honako mota hauetan: angiosarkoman, eskeletoz kanpoko kondrosarkoma mixoidean, atal bigunetako sarkoma albeolarrean, zelula argien sarkoman eta sarkoma epitelioiden.

d) Ikerketa genetikoak

Gaur egun ez daukagu honelako teknikarik ospitalean, baina kontuan izan behar da zenbait tumoreren kasuan (PNET edo tumore neuroektodermiko periferikoan, sarkoma sinobialean eta gantz-tumoreetan).

4. ESTADIATZEA

AJCCren (American Joint Committee on Cancer) estadiatze-sistema erabiliko da, 1997an berrikusia izan zena eta gradu histologikoan eta TNM sisteman oinarritua, nahiz eta tamainari tumorearen sakoneko edo azaleko kokapena ere gehitzen zaion.

TNM sailkapena (AJCC, 1997)

TX: Lehen mailako tumore lokalizatu gabea

T0: Lehen mailako tumore-ebidentziarik ez

T1: 5,0 cm edo gutxiagoko tumorea (a: azalekoa; b: sakonekoa)

T2: 5,0 cm-tik gorako tumorea (a: azalekoa; b: sakonekoa)

NX: Gongoil linfatiko erregional lokalizatu gabeak

N0: Gongoil-metastasirik ez

N1: Gongoil-metastasi erregionalak

MX Ezin da frogatu urrutiko metastasirik badagoen ala ez

M0: Urrutiko metastasirik ez

M1: Urrutiko metastasia(k)

Estadiokako sailkapena (AJCC, 1997)

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

IV edozein G, edozein T, N1 eta/edo M1

5. TRATAMENDURAKO IRIZPIDE OROKORRAK

Atal bigunetako sarkomak banaka-banaka tratatu behar dira aldakortasun kliniko oso handia dutelako (kokapen desberdinak, tamaina desberdinak, mota eta gradu histologiko desberdinak, adin eta elkartutako gaixotasun desberdinak). Hala eta guztiz ere beti gertatzen da baliagarri honelako tumoreen aurrean jarduteko jarraibide batzuk ezagutzea, zeren eta tratamendua ere lesioaren gradu histologikoan eta tamainan eta kokapenean oinarrituko baita funtsean.

Gradu apaleko sarkomak (AJCC: IA, IB, IIA)

Metastasi-potentzial minimoa, bertan berritu daiteke ez bada behar adina erauzten.

Tratamendu-aukerak:

- Tumorearen erauzketa kirurgikoa gutxienez 2 cm-ko ertz negatiboarekin noranzko guztietan.
- Tumorearen erauzketa kirurgikoa ertzetatik, eta operazio osteko ET.
- Tumorea ezin baldin bada erauzi, erabil daiteke operazio aurreko ET dosi handian. Eta gero, erauzketa kirurgikoa eta operazio osteko ET.

Gradu altuko eta metastasi gabeko sarkomak (AJCC: IIB, IIC, III)

Metastasi-potentzial handiagoa.

Tratamendu-aukerak:

- Tumorearen erauzketa hainbat zentimetrotako ehun-ertz negatiboekin, noranzko guztietan.

- Tumorea 5 cm-tik gorakoa bada, ET gehitzen zaio.
- Tumorea ezin baldin bada erauzi, erabil daiteke ET dosi altuan, baina litekeena da kontrol lokala behar adinakoa ez izatea.
- Batzuetan erabil daiteke operazio aurreko ET edo KT, tumorea erauzgarri bihurtzeko, gorputz-adarra salbatuz, eta gero operazio osteko ET eginez.

Metastasidun sarkomak (AJCC: IV)

Gongoil-metastasiak:

Sarkoma sinobialean, sarkoma epitelioidean eta errabdomiosarkoman ematen da usuen.

Tratamendu-aukerak:

- Erauzketa kirurgikoa eta linfadenektomia, operazio osteko ETrekin edo gabe jatorrizko lekuan.
- Erabil daiteke operazio osteko ET.
- Erabil daiteke operazio osteko KT saio klinikoetan inklusio-irizpideak betetzen dituzten pazienteetan.

Urrutiko metastasia(k):

Tratamendu-aukerak:

- Kirurgia sendatzeko asmoarekin egin daiteke biriketako metastasi mugatua eta marjina handiko tumore erauzgarria daukaten pazienteengan. Halakorik ezin bada egin, operazio aurreko edo ondorengo ET gehi daiteke. Biriketako lesioen erauzketa lehen mailako tumorearen behin betiko terapiaren ondoren egin daiteke.
- Lehen mailako tumorea erauzgarria ez bada, ET erabil daiteke, sarritan KTrekin batera.
- Metastasiak ez badira erauzgarriak, KT.

Zati bigunen sarkoma errepikatuak

Agertutako moduaren eta aurreko tratamenduaren arabera izango da tratamendua.

Aurreko tratamendua minimoa bada, erauzketa handia gehi ET.

Aurreko tratamendua agresiboa bada, anputazioa egingo da. Kasu berezi batzuetan operazio aurreko ET eta erauzketa lokal handia egin daiteke.

6. KIRURGIA

Tratamenduaren muina marjina handiko erauzketa-kirurgian datza, posible baldin bada funtzioa mantenduz. Mantentzen den gorputz-adarreko zatiak pazientearentzako funtzionalagoa eta onargarriagoa izan behar du anputazioa eta protesia baino.

OINARRI KIRURGIKOAK

Esmarch-en bendajerik gabeko iskemia.

Tumore oso handietan, operazio aurreko enbolizazioa. Hemostasia zehatza eta gune birtuallak ixtea, hematoma eratzea saihesteko. Drainadurak aspirazioarekin mantentzea drainatzeak irauten duen bitartean. Drainadura-hodien irteera zauriaren mutur distalaren ondoran ipini behar da.

Tumorea ez da ikusi behar edo zuzenean ukitu behar prozedura kirurgikoan zehar. Sasikapsula nahi gabe irekiz gero, josturekin itxi behar da, eta zona irrigatu eta aspiratu.

Leku askotako operazio aurreko biopsiak egin behar dira marjina egokiak ziurtatzeko. Marjinak ez badira egokiak, beste erauzketa handi bat egin behar da garaiz, ET gainditu egiten baitu berrerritze lokalaren kontrolean. Ezin bada erauzketa handiagoa egin, ET gehituko da.

Klip markatzaileak ipiniko dira operazio osteko ETrako (ondoren OTA edo EMN egiteko gutxien distorsionatzen duten materialak baloratu). Erauzketa egiteko pieza markatu behar da, orientatzeko, anatomopatologoak zehazki jakin dezan zein diren aztertzen ari diren zonak (proximala/distala, aurrealdea/atzealdea, sakonekoa/azalekoa).

Zuri kirurgikoa ixtean behar adinako estaldura lortu behar dute ehun bigunek, eta horrek batzuetan eskatzen du injertoak edo zintzilikarioak erabiltzea.

NOMENKLATURA

Konpartimentua: Tumoreen progresioari aurre egiteko gai diren hesi naturalek mugatutako egitura anatomikoa.

Ondorengoek sortzen dituzte hesiak:

- Hezurreen: kortikalak, hazkunde-kartilagoak eta kartilago artikularrak.
- Artikulazioan: kartilagoak eta kapsula artikularrak.
- Zati bigunetan: aponeurosiak edo fasziak, muskulu arteko trenkadek eta muskuluen intsertzioek eta mutur tendinosoek.

Gune anatomiko estrakonpartimentalak: Muskuluen arteko eta artikulazioen inguruko guneak; ehun adiposoa eta ehun baskulonerbiosoa egoten dira hor. Adibideak: Scarpa-ren triangelua, belanpea, ukondoko zokogune antekubitala, zona klabikularra, besapea.

Ikus 2. eranskina (Konpartimentuen taula).

Marjina kirurgikoak:

Lesio barruko erauzketa: tumorean barrena egiten da.

Erauzketa marjinala: tumorea erabat erauztea, ireki gabe, sasikapsulatik oso gertu, lesio sateliteak uzteko arrisku handiarekin.

Erauzketa handia edo zabala: Tumore osoa erauztea sasikapsularekin eta bere inguruan ehun osasuntsuko marjina batekin norabide guztietan, konpartimentu anatomikoaren barruan.

Erauzketa erradikala edo konpartimentala: tumorea kokatua dagoen konpartimentu osoa erauztea.

Ehun aponeurotikoak tumorea zabaltzearen aurkako hesi bikaina dira (1 mm-ko aponeurosia onargarria da erauzketa-marjina gisa).

Muskulua eta gantza, aldiz, hesi txarrak dira; eta 2-3 cm behar dira gutxienez, marjina bezala.

Sarkoma suprafaszialak: Erauzketa handia. Sakonean, faszia muskularra eta azpiko muskularen zati bat erauziko dira. Gainazalean ehun osasuntsuko koroa bat erauziko da (3-5 cm tumorearen mugetatik haztaperen bidez), azala barne. Askotan ehun bigunen zintzilario lokal bat behar izaten du.

Berriritze edo erauzketa ez-osoak: Erauzketa handiagoa egingo da, ertzak kontrolatuz operazio aurreko biopsiarekin eta, beharrezkoa izanez gero, estaltzeko zintzilarioekin. Ezin bada erauzketa handitu, ET erabiliko da.

Tumore estrakonpartimentalak: Hezurren, hodien eta nerbioen erasana. Sarritan erauzketa ez da nahikoa izaten, eta ET behar izaten da. Anputazio-adierazle posiblea.

Anputazioa:

Egokiespenak:

- Gaixotasun masiboa funtzioa mantentzeko ezintasunarekin.
- Ehun osasuntsuen arrisku larria ondokoaren ondorioz: adina, gaixotasun baskular periferikoa edo elkartutako beste gaixotasun batzuk.
- Tratamendu kontserbatzailearen hutsegitea.

Biriketako metastasiak: Tratamendu kirurgiko agresiboa (Torakotomia).

7. KIMIOTERAPIA

ABSetako KT lagungarria duela 30 urte baino gehiagotik ikertu da, baina emaitzak ez dira izan beste tumore mota batzuetan bezain onak. Hainbat saiakuntza klinikotako eta horien metaanalisietako emaitzek adierazten dutenez, gaixoberritzeko arrisku handia duten gaixoen kimioterapiak murriztu egiten du berriritze lokalen eta urrutikoen eragina, baina eragin txikia du biziraupenari dagokionez. Onura hori gorputz-adarretan sortutako ABS duten gaixoen taldera mugatzen dela dirudi, eta, beraz, %7ko biziraupen orokorraren hobetzea eragingo luke 10 urtera.

Dena den, lehen ausazko saiakuntzek ADRn oinarritutako tratamendu-erregimenak erabiltzen zituzten, bakarrik nahiz eraginkortasun txikiko farmakoekin konbinatuta, ABSetan. ADR horrek gaixotasun metastasikoaren aurrean zuen eraginkortasuna %5-30 ingurukoa

zen, eta horrek eragina izan zezakeen lortutako emaitza kaxkarretan. Polikimioterapiako eskema tradizional horiek ez dute gaingitu gaixotasuna aurreratuta duten pazienteekin agente bakar gisa erabiltzen den adriamizina. Azken urteetan diseinatutako protokoloek, aldiz, antraziklina bat ifosfamidarekin konbinatuz dosi altuetan, %0 eta %60 arteko erantzun-tasak lortzen dituzte.

Horrela, bada, Frustaci Talde Italiarrak onura detektatu zuen gaixotasunik gabeko biziraupenean (GGB) eta kimioterapiarekin tratatuak izan ziren gorputz-adarretan sortutako ABS zeukaten gaixoen Biziraupen Orokorrean (BO). Dena den, autore batzuk zalantzan jarri dute datu horien sendotasuna, laginaren tamaina dela-eta (60 paziente) eta behar baino lehen itxi zelako, aurrez ikusitako laginaren erdira bakarrik iritsita, tarteko azterketa batean gaixotasunik gabeko biziraupenean hobekuntza antzeman zenean. Lanaren jarraipena apenas heltzen da 5 urtera; epe hori nahikoa da kontrol lokala baloratzeko, baina ez da nahikoa biziraupen orokorreko aldaketa bat fidagarritasunez apreziatzeko.

Hori horrela izanik, iruditzen zaigu oro har ez zaiela kimioterapia lagungarria gomendatu behar ABS duten gaixoei, tratamendu lokal egokia jarraitzen ari badira. Era honetako jarduketa gomendatu behar litzaieke bakarrik egoera orokor onean dauden gazteei, gorputz-adarretan sortutako ABS dutenei zehazki, ABS hori gaiztotasun-maila handikoa bada, koka-pen sakonekoa eta 5 cm edo gehiagoko tamainakoa, gaixoberritzeko %60 inguruko arriskua-rekin. Eskema terapeutikoak antraziklina eta ifosfamida konbinatu behar ditu dosi altuetan, eta zikloen kopurua 4 eta 6 artekoa izan daiteke.

Edonola ere, erabaki hau gaixo bakoitzarekin adostu behar da, espero daitekeen onura txikia baita eta adriamizina eta ifosfamida dosi altuak hartzeak eragiten duen toxikotasuna oso kontuan hartu beharrekoa baita.

8. ERRADIOTERAPIA

Erradioterapia ez da gomendatzen kasu hauetan:

GRADU BAXUKO tumoreak, "lesio faboragarriak". Ondoko egiturak inbaditu gabe muskulura mugatutako lesioetan "dauden" azaleko tumore txikiak sartzen dira hemen.

GRADU ALTUKO tumoreak: eztabaidan daude oraindik. 5 cm-ko edo gutxiagoko lesio txikiak marjina negatiboekin eta maila altuko histologiarekin: tratamendua baztertu zitekeen.

Operazio ondoko erradioterapia gomendatzen da:

GRADU BAXUKO tumoreetan, erauzketa ertzekoa bada edo egitura neurobaskularrak, periosioa edo hezurra erasaten baditu.

Gaiztotasun MAILA ALTUKO tumoreetan beti, 5 cm baino gutxiagokoetan izan ezik, horien erauzketa marjina handiarekin egiten bada.

Operazio aurreko edo ondorengo erradioterapia tratamendua

Erabakia kasuan-kasuan hartu behar da, kontuan hartuta kokapen anatomikoaren xehetasun espezifikoak, tumorearen tamaina, erradioterapia-eremuen tamaina eta arrisku

potentzialak. Oro har, operazio aurreko erradioterapiak abantaila du operazio osteokoaren aldean, fibrosi berantiar eta edema gutxiago eragiten baititu. Alabaina, konplikazio kirurgikoen arrisku handiagoa du beheko gorputz-adarren kasuetan. Biekin ehuneko berdina lortzen da gaixotasunaren kontrol lokalari dagokionez (%93).

Administratu beharreko dosiak

Lehen fasean: 5 cm GTVren (tumorearen terrel-bolumenaren) inguruan, EMNko edema peritumoral barne. 50 Gy, 2 Gy/egun-eko zatietan.

Bigarren fasea: 16 Gy GTVren inguruko 2 cm-ko zonan, guztira 66 Gy eman arte.

Operazio aurreko erradioterapia erabiliz gero (1. fasean), 16 Gy-ko gainezarpina marjina kirurgikoa positiboa denean bakarrik erabiliko da.

9. PRONOSTIKOA

Zati bigunetako sarkometan, berreritze lokalerako, urrutiko metastasietarako eta bizirau-penerako definitu dira aldagai pronostikoak. Gradu histologikoa, tumorearen tamaina eta erazketaren kalitatea dira pronostikoa egiteko faktore garrantzitsuenak.

Izan dezaketen interes pronostikoagatik, une hauetan aztertzen ari dira markatzaile molekularrak eta kimioterapiarekiko erantzuna.

Ikus ditzagun faktore pronostikoak xehetasun gehiagorekin:

Berreritze lokala

Berreritze lokalen tasa handiagoa izateko garrantzirik gehien duten faktoreak hauexek dira:

- Erasandako marjina kirurgikoak eta tumorearen operazio barruko bortxaketa.
- Aurretik errepikatzea.
- 50 urte baino gehiago izatea.
- Gradu altuko sarkomak izatea.
- Neurofibrosarkomak izatea.
- Peritoneo atzea erasaten duten liposarkomak izatea (garrantzi gutxiago gorputz-adarrenetan).

Urrutiko metastasiak

Urrutiko berreritzea eta heriotza-tasa handiagoa aurrez ikusteko faktore garrantzitsuenak hauexek dira:

- Gradu histologiko altua (heriotza goiztiarra).
- 5 cm baino tamaina handiagoa izatea (heriotza goiztiarra).

- Azaleko faszia baino sakonago kokatua egotea.
- Marjina kirurgikoa makroskopikoki erasatea (heriotza berantiarra).
- Aurretik lokalki errepikatzea.
- Tipo histologikoa: leiomiosarkomak eta neurofibrosarkomak.

Oro har, gorputz-adarretako sarkomek biziraupen handiagoa izaten dute beste kokapene-koetakoen aldean.

Ez dago biziraupen txikiagoa ebaluatzeko markatzaile molekular egokirik. Surbibina eta telomerasa gailentzen dira. Beste markatzaile batzuk, bcl-2 eta p27 esaterako, aztertzen ari dira.

Nomograma

Bilakaera jakin baten probabilitatea zehazteko erabiltzen diren eredu estatistikoak dira nomogramak. Aurrez egindako azterketetan oinarritzen dira, eta definitutako ezaugarriak dituzten pazienteen bilakaera baloratzen dute. Aldagai pronostikoen garrantzia erlatiboa baloratzen dute.

Memorial Sloan-Kettering Cancer Center ospitaleak nomograma pronostiko bat prestatu du operatutako pazienteekin erabiltzeko; sarkomaren eraginez hiltzeko probabilitatea iragartzen saiatzen da 12 urteko epean (3. eranskina). Grobmyer-ek eta bere laguntzaileek diseinatu dute, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center ospitalean zati bigunetako lehen mailako sarkomagatik 1982 eta 2000 urteen artean tratatutako 2.327 pazienterengandik prospektiboki bildutako datuak oinarri hartuta. Aldagai pronostiko hauek hartzen ditu kon-tuan: tamaina, kokapena, mota histologikoa eta gaixoaren adina. Ez dira sartzen tratamen-duari lotutako aldagaiak.

Ez dago daturik tumoreak kimioterapiarekiko edo erradioterapiarekiko izandako erantzunaren balio pronostikoari buruz.

10. JARRAIPENA

Jarraibide hau gauzatuko da, berrerritze lokalak eta urrutiko metastasi posibleak garaiz detektatzeko xedearekin.

Berrerritze lokalen detekzioa tumore-guneko EMNaren bidez egingo da, kontrastearekin.

Gehien agertzen diren urrutiko metastasiak biriketakoak izaten dira, eta, beraz, jarraipenean biriketako OTA egingo da kasu guztietan. Gainera, hezurretako metastasiak gutxiago agertzen direnez, sintoma susmagarriak daudenean bakarrik egingo da hezurretako gammagrafia.

Liposarkoma kasuetan bular, sabel eta pelbiseko OTA egingo da; izan ere, urrutiko metastasi ohikoena biriketakoa izan arren, maiz agertzen dira lesioak peritoneo atzean.

Operatu ondoko kontrola 3 hilean behin, urtea osatu arte:

Tumore-guneko EMN, kontrastearekin.

Biriketako OTA.

Hezurretako gammagrafia, sintomarik (min lokalizatua) badago soilik.

6 hilean behin, 3 urte osatu arte.

Tumore-guneko EMN, kontrastearekin.

Biriketako OTA.

Hezurretako gammagrafia, sintomarik (min lokalizatua) badago soilik.

Urtero, 4. urtetik 10. urtera bitartean, operatu ostean.

Tumore-guneko EMN, kontrastearekin (tumore-motaren eta erauzketa-marjinen arabera lehenago eten daiteke).

Biriketako OTA.

Hezurretako gammagrafia, sintomarik (min lokalizatua) badago soilik.

11. BIBLIOGRAFIA

BIOPSIA:

Mankin HJ, Mankin CJ, Simon MA: The hazards of the biopsy, revisited: Members of the Muskuloskeletal Tumor Society. *J Bone Joint Surg Am* 1996; 78: 656-663

Mankin HJ, Lange TA, Spanier SS: The hazards of the biopsy in patients with malignant primary bone and soft tissue tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1982; 64: 1121-1127.

Bickels J, Jelinek JS, Shomookler BM, Neff RS, Malawer MM: Biopsy of musculoskeletal tumors: Current concepts. *Clin Orthop* 1999; 368: 212-219.

Peabody TD, Simon MA: Making the diagnosis: Keys to a successful biopsy in children with bone and soft-tissue tumors. *Orthop Clin North Am* 1996; 27: 453-459.

Simon MA, Biermann JS: Biopsy of bone and soft tissue lesions: An instructional course lecture. *J Bone Joint Surg Am* 1993; 75: 616-621.

BERRERITZEAK:

Midis GP, Pollock, Chen NP et al: Locally recurrent soft tissue sarcoma of the extremities. *Surgery* 1998; 123: 666-671

Catton C, Davis A, Bell R, et al: Soft tissue sarcoma of the extremity: Limb salvage after failure of combined conservative therapy. *Radiother Oncol* 1996; 41: 209-214.

Mark D. Mc Kee, Dong Feng Liu, John J. Brooks, John F. Gibbs, Deborah L. Driscoll, William G. Kraybill: The prognostic significance of margin width for extremity and trunk sarcoma. *Journal of Surgical Oncology* 2004; 85, 68-76

ANATOMIA PATOLOGIKOA:

Coindre JM. Immunohistochemistry in the diagnosis of soft tissue tumours. *Histopathology* 2003; 43: 1-16

Grobmyer SR, Brennan MF. Predictive variables detailing the recurrent rate of soft tissue sarcomas. *Curr Opin Oncol* 2003; 15: 319-26

KIMIOTERAPIA:

Fleming JB, Berman RS, Cheng SC, et al: Long-term outcome of patients with American Joint Committee on Cancer stage IIB extremity soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol* 1999; 17: 2772-2780 (QT adjuv)

Sarcoma Meta-Analysis Collaboration: Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft-tissue sarcoma of adults: Meta-analysis of individual data. *Lancet* 1997; 350: 1647-1654.

Sarcoma Meta-analysis Collaboration (SMAC) Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft tissue sarcoma in adults (Cochrane Review). In: *The Cochrane Library*, Issue 2, 2002. Oxford: Update Software.

SAILKAPENA - ESTADIATZEA:

Fleming ID, Cooper JS, Henson DE, et al: American Joint Committee on Cancer Cancer Staging Manual, ed 5. Philadelphia, PA, Lippincott, 1997.

Peabody TD, Gibbs CP Jr, Simon MA: Evaluation and staging of musculoskeletal neoplasms. *J Bone Joint Surg Am* 1998; 80: 1204-1218.

Tumours of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. IARC Press, Lyon, 2002

TRATAMENDU KIRURGIKOA:

Trovik CS, Bauer HC, Alvegard TA, et al: Surgical margins, local recurrence and metastasis in soft tissue sarcomas: 559 surgically treated patients from the Scandinavian Sarcoma

Group Registr. Eur J Cancer 2000; 36: 710-716.

Koscielniak E, Harms D, Henze G, et al: Results of treatment for soft tissue sarcoma in childhood and adolescence: A final report of the German Cooperative Soft Tissue Sarcoma Study CWS-86. J Clin Oncol 1999; 17:3706-3719.

IRUDI PROBAK:

Israel-Mardirosian N, Adler LP: Positron emission tomography of soft tissue sarcomas. Current opinion in Oncology 2003; 15: 327-330

EMAITZEN BALORAZIOA:

Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, Malawar M, Pritchard DJ: A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumors of the musculoskeletal system. Clin Orthop 286:241-246, 1993.

Sang Hoon Lee, MD; Dong Joon Kim, MD; Joo Han Oh, MD; Hyuk Soo Han, MD; Kwang Hyun Yoo, MD; Han Soo Kim, MD. Validation of a Functional Evaluation System in Patients With Musculoskeletal Tumors Clinical Orthopaedics and Related Research 2003; 411:217-226

JARRAIPENA:

National Guideline Clearinghouse. www.guideline.gov. ACR Appropriateness Criteria for follow-up examinations for bone tumors, soft tissue tumors, and suspected metastasis post therapy.

Conrad EU: Tratamiento multidisciplinar de los tumores malignos de los tejidos blandos. In OKU, Actualizaciones en cirugía ortopédica y traumatología, Tumores osteomusculares. Ars Medica, Barcelona, 2003, pp 271-275.

ERRADIOTERAPIA:

Cheng EY; Dusenbery KE, Winters MR, Thompson RC: Soft tissue sarcomas: Preoperative versus postoperative radiotherapy. J Surg Oncol 1996; 61,:90-99.

Pollack A, Zagars GK, Goswitz MS, Pollock RA, Feig BW, Pisters PW: Preoperative vs postoperative radiotherapy in the treatment of soft tissue sarcomas: A matter of presentation. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1998; 42: 563-572.

O'Sullivan B, Ward I, Catton Ch: Recent advances in radiotherapy for soft-tissue sarcoma. Current Oncology Reports 2003, 5: 274-281

O'Sullivan B, Davis AM, Turcotte R, Bell R, Catton Ch, et al: Preoperative versus postoperative radiotherapy in soft-tissue sarcoma of the limbs: a randomised trial. The Lancet 2002, 359: 2235-2241.

PRONOSTIKOA:

Stephen R. Grobmyer, MD; Murray F. Brennan, MD: Predictive variables detailing the recurrence rate of soft tissue sarcomas. Current Opinion in Oncology 15(4): 319-326; Jul 2003.

1. ERANSKINA

Atal bigunetako tumoreen sailkapena OMEren arabera
(Lyon 2002, histológica y genética)

"Tumors of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics". World Health Organization Classification of Tumors. IARC Press, Lyon, 2002"

ADIPOCYTIC TUMOURS

Benign

Lipoma	8850/0*
Lipomatosis	8850/0
Lipomatosis of nerve	8850/0
Lipoblastoma/Lipoblastomatosis	8881/0
Angiolipoma	8861/0
Myolipoma	8890/0
Chondroid lipoma	8862/0
Extrarenal angiomyolipoma	8860/0
Extra-adrenal myelolipoma	8870/0
Spindle cell/ Pleomorphic lipoma	8857/0 8854/0
Hibernoma	8880/0

Intermediate (locally aggressive)

Atypical lipomatous tumour/ Well differentiated liposarcoma	8851/3
--	--------

Malignant

Dedifferentiated liposarcoma	8858/3
Myxoid liposarcoma	8852/3
Round cell liposarcoma	8853/3
Pleomorphic liposarcoma	8854/3
Mixed-type liposarcoma	8855/3
Liposarcoma, not otherwise specified	8850/3

FIBROBLASTIC / MYOFIBROBLASTIC TUMOURS

Benign

Nodular fasciitis	
Proliferative fasciitis	
Proliferative myositis	
Myositis ossificans	
fibro-osseous pseudotumour of digits	
Ischaemic fasciitis	
Elastofibroma	8820/0
Fibrous hamartoma of infancy	
Myofibroma/Myofibromatosis	8824/0
Fibromatosis colli	
Juvenile hyaline fibromatosis	

Inclusion body fibromatosis	
Fibroma of tendon sheath	8810/0
Desmoplastic fibroblastoma	8810/0
Calcifying aponeurotic fibroma	8810/0
Angiomyofibroblastoma	8826/0
Cellular angiofibroma	9160/0
Nuchal-type fibroma	8810/0
Gardner fibroma	8810/0
Calcifying fibrous tumour	
Giant cell angiofibroma	9160/0

Intermediate (locally aggressive)

Superficial fibromatoses (palmar/plantar)	
Desmoid-type fibromatoses	8821/1

Lipofibromatosis Intermediate (rarely metastasizing)

Solitary fibrous tumour	8815/1
and haemangiopericytoma	9150/1
(incl. lipomatous haemangiopericytoma)	
Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1
Low grade myofibroblastic sarcoma	8825/3
Myxoinflammatory	
fibroblastic sarcoma	8811/3
Infantile fibrosarcoma	8814/3

Malignant

Adult fibrosarcoma	8810/3
Myxofibrosarcoma	8811/3
Low grade fibromyxoid sarcoma	8811/3
hyalinizing spindle cell tumour	
Sclerosing epithelioid fibrosarcoma	8810/3

SO-CALLED FIBROHISTIOCYTIC TUMOURS

Benign

Giant cell tumour of tendon sheath	9252/0
Diffuse-type giant cell tumour	9251/0
Deep benign fibrous histiocytoma	8830/0

Intermediate (rarely metastasizing)

Plexiform fibrohistiocytic tumour	8835/1
Giant cell tumour of soft tissues	9251/1

Malignant

Pleomorphic 'MFH' / Undifferentiated	
pleomorphic sarcoma	8830/3
Giant cell 'MFH' / Undifferentiated	
pleomorphic sarcoma with giant cells	8830/3
Inflammatory 'MFH' / Undifferentiated	
pleomorphic sarcoma with	
prominent inflammation	8830/3

SMOOTH MUSCLE TUMOURS

Angioleiomyoma	8894/0
Deep leiomyoma	8890/0
Genital leiomyoma	8890/0
Leiomyosarcoma (excluding skin)	8890/3

PERICYTIC (PERIVASCULAR) TUMOURS

Glomus tumour (and variants)	8711/0
malignant glomus tumour	8711/3
Myopericytoma	8713/1

SKELETAL MUSCLE TUMOURS

Benign

Rhabdomyoma	8900/0
adult type	8904/0
fetal type	8903/0
genital type	8905/0

Malignant

Embryonal rhabdomyosarcoma	8910/3
(incl. spindle cell,	8912/3
botryoid, anaplastic)	8910/3
Alveolar rhabdomyosarcoma	
(incl. solid, anaplastic)	8920/3
Pleomorphic rhabdomyosarcoma	8901/3

VASCULAR TUMOURS

Benign

Haemangiomas of	
subcut/deep soft tissue:	9120/0
capillary	9131/0
cavernous	9121/0
arteriovenous	9123/0
venous	9122/0
intramuscular	9132/0
synovial	9120/0
Epithelioid haemangioma	9125/0
Angiomatosis	
Lymphangioma	9170/0

Intermediate (locally aggressive)

Kaposiform haemangioendothelioma	9130/1
----------------------------------	--------

Intermediate (rarely metastasizing)

Retiform haemangioendothelioma	9135/1
Papillary intralymphatic angioendothelioma	9135/1
Composite haemangioendothelioma	9130/1
Kaposi sarcoma	9140/3

Malignant	
Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3
Angiosarcoma of soft tissue	9120/3

CHONDRO-OSSEOUS TUMOURS

Soft tissue chondroma	9220/0
Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3
Extraskeletal osteosarcoma	9180/3

TUMOURS OF UNCERTAIN DIFFERENTIATION

Benign

Intramuscular myxoma (incl. cellular variant)	8840/0
Juxta-articular myxoma	8840/0
Deep ('aggressive') angiomyxoma	8841/0
Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumour	
Ectopic hamartomatous thymoma	8587/0

Intermediate (rarely metastasizing)

Angiomatoid fibrous histiocytoma	8836/1
Ossifying fibromyxoid tumour (incl. atypical / malignant)	8842/0
Mixed tumour/ Myoepithelioma/ Parachordoma	8940/1 8982/1 9373/1

Malignant

Synovial sarcoma	9040/3
Epithelioid sarcoma	8804/3
Alveolar soft part sarcoma	9581/3
Clear cell sarcoma of soft tissue	9044/3
Extraskeletal myxoid chondrosarcoma ("chordoid" type)	9231/3
PNET / Extraskeletal Ewing tumour pPNET	9364/3
extraskeletal Ewing tumour	9260/3
Desmoplastic small round cell tumour	8806/3
Extra-renal rhabdoid tumour	8963/3
Malignant mesenchymoma	8990/3
Neoplasms with perivascular epithelioid cell differentiation (PEComa) clear cell myomelanocytic tumour	
Intimal sarcoma	8800/3

2. ERANSKINA

Konpartimentuen taula

Gune estrakonpartimentalak

Burua eta lepoa	Eskugaina
Ehun paraespinala	Iztaia
Ehun periklabikularra	Belaunpea
Besapea	Orkatila
Zokogune antekubitala	Oinbularra
Eskumuturra	

Konpartimentu anatomikoak

Orokorra:
Oina eta azalpeko ehuna
Hezurra
Gune paraoseoa
(hezurraren ingurukoa)
Artikulazioa

Goiko gorputz-adarra:
Ehun perieskapularra
Besoa: aurrekoa eta atzekoa.
Besaurrea: aurrealdea eta atzealdea
Eskua: ahurra

Pelbisa:
Hezur eta
muskulu indibidualak

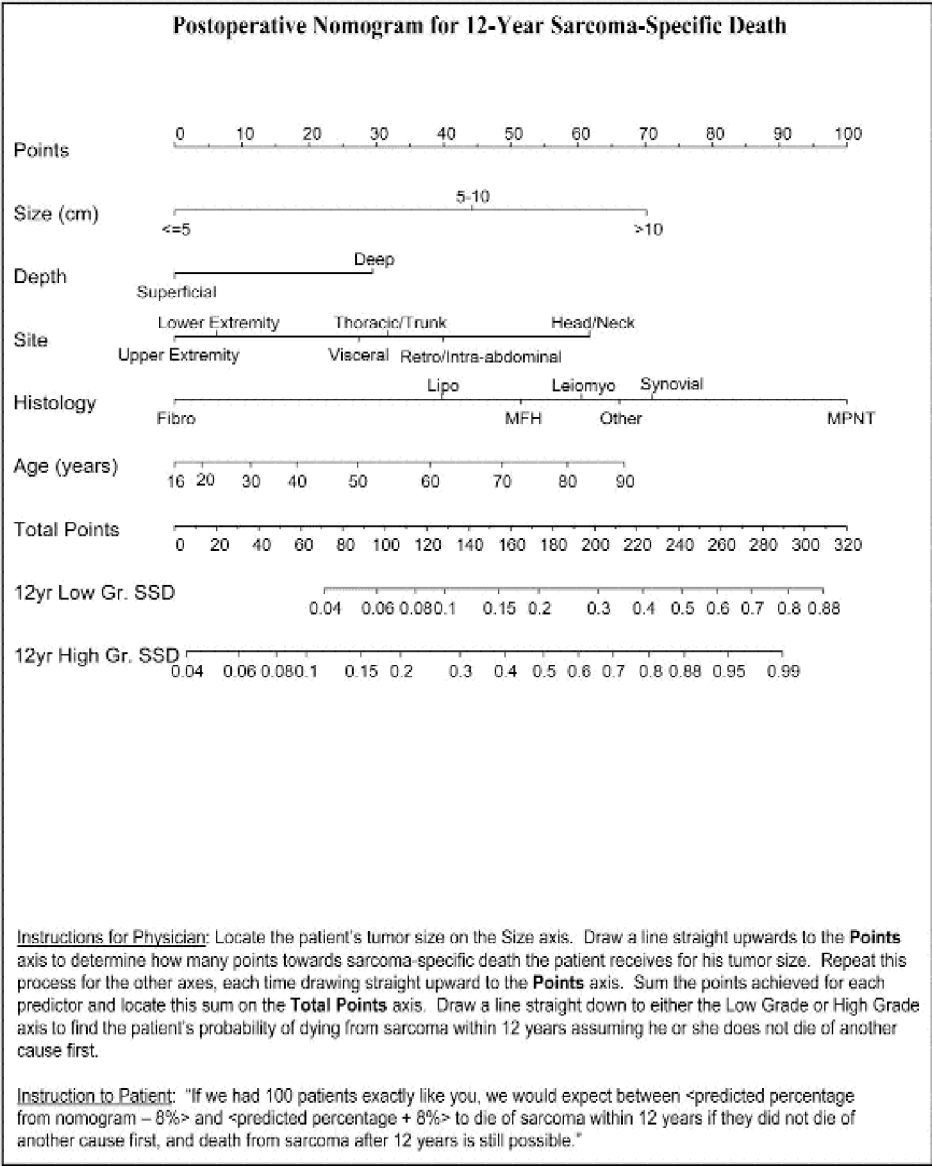
Beheko gorputz-adarra:
Izterra: aurrekoa, atzekoa eta mediala
Hanka: aurrealdea, sakoneko atzealdea, atzealdea
eta albokoa
Oina: oinzolako ehunak (mediala, zentrala eta albokoa)

TNM sistemak hau esan nahi du: T = lehen mailako tumorearen hedapena; N = nodulu linfatikoen presentzia; M = metastasiaren presentzia edo absentsia urrutiko organoetan.

3. ERANSKINA

Operazio ondoko nomograma

Stephen R Grobmyer, MD; Murray F Brennan, MD; Predictive variables detailing the recurrence rate of soft tissue sarcomas. *Current Opinion in Oncology* 2003; 15(4): 319-326.



ATAL BIGUNETAKO SARKOMEN DIAGNOSTIKOA ETA TRATAMENDUA

DONOSTIA OSPITALEA
Osakidetza / Euskal osasun zerbitzua
Begiristain pasealekua, z.g.
20014 Donostia-San Sebastián

Egileak:
Anatomia Patologikoa: M. Vaquero
Onkologia Erradioterapikoa: J. P. Ciria
Erradiodiagnostikoa: A. Oñatibia
Traumatologia: J. González Acha

Diseinua eta maketazioa:
Komunikazio Unitatea

Lege-gordailua: SS-923/05