

Pehmytkudossarkooma

Lääkärikirja Duodecim

19.7.2021

Syöpätautien ja sädehoidon erikoislääkäri Kaisa Sunela



- Pehmytkudossarkooman yleisyys ja vaaratekijät
- Pehmytkudossarkooman oireet
- Pehmytkudossarkooman toteaminen
- Missä tutkimukset tulisi tehdä?
- Pehmytkudossarkooman hoito
- Pehmytkudossarkooman seuranta
- Ennuste ja uusiutuneen pehmytkudossarkooman hoito
- Pehmytkudossarkooman ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Pehmytkudossarkoomia voi syntyä mistä tahansa elimistön pehmytkudoksista.
- Vuosittain pehmytkudossarkoomia todetaan n. 200 tapausta.
- Taudin toteaminen ja hoito kuuluu yliopistosairaaloihin.
- Pehmytkudossarkooman hoidon kulmakivi on leikkaus ja yksilöllisen tilannearvion mukaan siihen liitetään tarvittaessa solunsalpaajahoito ja/tai sädehoito.
- Viiden vuoden kuluttua 70 %:lla potilaista tauti ei ole uusiutunut.

Pehmytkudossarkoomalla tarkoitetaan pahanlaatuista, elimistön tukikudoksista syntyvää kasvainta. Diagnoosissa oleva sarkooma-sanan etuliite viittaa kudokseen, jota kasvain muistuttaa. Esimerkiksi liposarkooma viittaa rasvakudokseen, leiomyosarkooma sileään lihaskudokseen ja fibrosarkooma sidekudokseen. Kaiken kaikkiaan pahanlaatuisia pehmytkudossarkoomia tunnetaan useita kymmeniä erilaisia alatyyppejä. Pehmytkudossarkooma voi syntyä mihin tahansa kohtaan kehossa, mutta tavallisin sijaintipaikka on raaja.

Pehmytkudossarkooman yleisyys ja vaaratekijät

Pehmytkudossarkooma on hyvin harvinainen syöpä, sillä kaikista syöivistä niiden osuus on alle 1 %. Suomessa todetaan hieman yli 200 uutta tapausta vuosittain. Uusien pehmytkudossarkoomien määrä on ollut hitaasti kasvussa, mutta syytä sille ei tunneta.

Pehmytkudossarkooma on lapsilla erittäin harvinainen. Valtaosa potilaista on noin 60-vuotiaita. Pehmytkudossarkooma syntyy yleensä tuntemattomasta syystä. Vain muutamalla prosentilla kaikista potilaista voidaan olettaa kasvaimen syntyneen esimerkiksi harvinaisen periytyvän kasvainalttiusoireyhtymän (esimerkkeinä Li-Fraumenin syöpäoireyhtymä ja neurofibromatoosi 1) tai aiemmin samalle elimistön alueelle annetun sädehoidon takia.

Pehmytkudossarkooman oireet

Pehmytkudossarkooma aiheuttaa vain harvoin kipua. Yleisoireet, kuten kuumeilu ja painonlasku, ovat erittäin harvinaisia. Yleensä kasvain tulee ilmi, kun potilas itse tai hänen läheisensä huomaa kyhmyn, joka jatkaa kasvuaan. Joskus tauti todetaan

etäpesäkeoireiden takia. Tavallisin paikka leviämislle on keuhkot, jolloin oireena voi olla yskää tai hengenhädistystä.

Pehmytkudossarkooman toteaminen

Lääkärin tutkimus, joka sisältää potilaan sairaushistorian kartoittamisen ja vastaanotolla tehdyn kliinisen tutkimuksen, on tärkeä lähtökohta. Kaikukuvauksella (ultraäänitutkimuksella, UÄ) voidaan tarkastella kasvaimen kokoa, koostumusta ja rajautumista ympäristöön. Raajojen alueella tarkin tutkimus on magneettikuvaus (MRI), vartalon alueella taas tietokonekerroskuvaus (TT). Jos sarkooma epäily herää näiden tutkimusten jälkeen, jatkotutkimukset tulee tehdä yliopistosairaalassa, joka myös hoitaa jatkossa kasvaimen. Kasvaimesta otetaan neulanäyte tai koepala. Patologi arvioi näytteistä, onko kyseessä pehmytkudossarkooma sekä mikä on sen alatyypin ja pahanlaatuisuusaste eli gradus. Diagnoosin varmistuttua potilaalle tehdään keuhkojen tai vartalon tietokonekerroskuvaus (TT) levinneisyystutkimuksena, jos sitä ei ole vielä tehty.

Missä tutkimukset tulisi tehdä?

Jos ihon alla tuntuva kyhmy on yli viiden senttimetrin läpimittainen tai kyseessä on selvästi kalvorakenteen (faskian) alla oleva kyhmy, jatkotutkimukset tulisi tehdä sellaisessa yksikössä, joka pystyy vastaamaan myös jatkohoidosta. Kuvantamiset voidaan tehdä keskussairaalassa, mutta näytteen otto tehdään yliopistosairaalassa, joihin sarkooman hoito on keskitetty.

Pehmytkudossarkooman hoito

Kullekin potilaalle tulee laaditaan tarkkaan yksilöllinen hoitosuunnitelma, jossa huomioidaan hänen ikänsä, mahdolliset perussairaudet, kasvaimen koko ja sijainti kehossa, pahanlaatuisuusaste, kasvaimen muut mahdollisesti aggressiiviseen käyttäytymiseen viittaavat piirteet ja suunniteltu leikkaus. Osalle potilaista riittää leikkaushoito, osa tarvitsee leikkaushoidon ja sädehoidon, osa leikkaushoidon sekä solunsalpaajahoidon ja osa potilaista kaikki edellä mainitut hoitomuodot. Hoitosuunnitelman laatiminen yliopistosairaalan moniammatillisessa työryhmässä, jolla on riittävä kokemus pehmytkudossarkoomien hoidosta, on keskeistä.

Lähtökohtaisesti pehmytkudossarkooman hoidon perusta on leikkaus. Leikkauksessa kasvain pyritään poistamaan siten, että se saadaan kokonaisuudessaan pois kajoamatta itse kasvaimeen ja että kasvaimen ympärille jää riittävä reunus tervettä kudosta eli marginaalia. Mikäli kasvain on ollut kookas, leikkauksessa saatetaan tarvita kudospuutoksen korjaamiseksi rekonstruktiota, leikkausalueelle voidaan siirtää esimerkiksi lihaskielege muualta kehosta. Jos riittävää terveen kudoksen reunusta ei saada, leikkausta täydennetään sädehoidolla, jos sitä ei ole annettu ennen leikkausta. Usein sädehoito annetaan ennen leikkausta, varsinkin jos arvioidaan jo edeltävästi, että terveen kudoksen reunusta ei tulla saamaan leikkauksessa.

Jos kyseessä on korkean pahanlaatuisuusasteen pehmytkudossarkooma, jonka luonne arvioidaan ärhäkäksi, voidaan potilaalle antaa liitännäishoito solunsalpaajilla eli sytostaateilla. Tällöin lääkehoidon tarkoitus on vähentää syövän uusiutumisen riskiä. Joskus solunsalpaajahoidon annetaan myös ennen leikkausta sädehoitoon yhdistettynä.

Pehmytkudossarkooman seuranta

Pehmytkudossarkooma saattaa uusiutua paikallisesti, joten emokasvaimen sijaintialuetta seurataan määrävälein potilaalle parhaiten soveltuvalla menetelmällä, joka yleensä on raajojen alueella magneettikuvaus ja vartalon alueella tietokonekuvaus (TT). Pehmytkudossarkooman etäpesäkkeet syntyvät usein keuhkoihin, joten

keuhkokuvien säännöllinen seuranta on tärkeää. Korkean pahanlaatuisuusasteen kasvaimen hoidon jälkeen potilas käy usein seurannassa viiden vuoden ajan ja matalan pahanlaatuisuusasteen kasvaimen hoidon jälkeen kymmenen vuoden ajan. Verikokeilla ei voida määrittää, onko pehmytkudossarkooma uusiutunut vai ei. Potilaan psyykkinen tukeminen sekä yksilöllisesti laadittu kuntoutussuunnitelma ovat tärkeitä seurannan ohella.

Ennuste ja uusiutuneen pehmytkudossarkooman hoito

Valtaosa pehmytkudossarkoomapotilaista paranee. Jos pehmytkudossarkooma on leikattu riittävällä terveeseen kudoksen reunamarginaalilla tai vähän niukempi reunamarginaali on täydennetty sädehoidolla, viiden vuoden seurannan aikana on lähes 90 % potilaista selvinnyt ilman paikallista uusiutumaa. Viiden vuoden seurannan jälkeen noin 70 %:lla potilaista pehmytkudossarkooma ei ole uusiutunut paikallisesti eikä etäpesäkkeisenä tautina. Jos pehmytkudossarkooma leviää elimistöön siten, että mahdollisesti parantavaan kirurgiaan ei enää ole edellytyksiä, voidaan syövän etenemistä pyrkiä hidastamaan syöpälääkehoidoin.

Pehmytkudossarkooman ehkäisy

Koska pehmytkudossarkooman synnyn syy jää valtaosalla potilaista selvittämättä, ei valitettavasti ole tietoa, miten näiden kasvaimien synty voitaisiin ehkäistä.

Aiemmat kirjoittajat: Syöpätautien ja sädehoidon erikoislääkäri Maija Tarkkanen

Artikkelin tunnus: dlk01076 (013.025)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim