

ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΜΕ ΟΠΙΣΘΟΠΕΡΙΤΟΝΑΪΚΟ ΜΥΞΟΪΝΟΣΑΡΚΩΜΑ: ΑΝΑΦΟΡΑ ΣΠΑΝΙΟΥ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

Σκρέκα Ανδρονίκη-Μαρία¹, Παπαδόπουλος Αλέξανδρος¹, Χαρδαλιάς Λεωνίδας¹, Πολίτης Δημήτριος¹, Αργύρης Βύρωνας, Κότσαρης Δημήτριος, Σωτηριανάκου Αθηνά, Κώσης Θωμάς¹, Κωνσταντουλάκης Μανούσος¹, Μέμος Νικόλαος²
¹ Β' Χειρουργική Κλινική, Αρεταίειο Νοσοκομείο, ΕΚΠΑ
² Α' Προπαιδευτική Χειρουργική Κλινική, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο, ΕΚΠΑ

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το μυξοϊνোসάρκωμα είναι ένας επιθετικός και σπάνιος ιστολογικός τύπος σαρκώματος, με την οπισθοπεριτοναϊκή εντόπιση να περιγράφεται σε 6 περιστατικά στη διεθνή βιβλιογραφία. Παρουσιάζουμε περιστατικό 62χρονου ασθενούς με οπισθοπεριτοναϊκό μυξοϊνোসάρκωμα βαθμού κακοηθείας 3, ο οποίος υποβλήθηκε σε προεγχειρητική χημειοθεραπεία και ακτινοθεραπεία, εκτομή του όγκου en bloc με τμήμα κάτω κοίλης φλέβας (ΚΚΦ) και αγγειακή αποκατάσταση με μόσχευμα PTFE. Η εκτομή ήταν πλήρης (R0) και ο ασθενής παραμένει ελεύθερος νόσου 15 μήνες μετεγχειρητικά. Η διαχείριση τέτοιων σπάνιων και απαιτητικών σαρκωμάτων απαιτεί αντιμετώπιση σε εξειδικευμένα κέντρα από διεπιστημονικές ομάδες για τη βέλτιστη έκβαση.

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το μυξοϊνোসάρκωμα, αντιπροσωπεύοντας το **5-10% των σαρκωμάτων μαλακών μορίων στους ενήλικες**, προσβάλλει κυρίως άτομα μεγαλύτερης ηλικίας, με μέγιστη επίπτωση μεταξύ της **έκτης και όγδοης δεκαετίας της ζωής**. Ο όγκος εμφανίζεται συχνότερα στα άκρα (77%), αλλά μπορεί επίσης να εντοπιστεί στον κορμό (12%), την κεφαλή και τον τράχηλο (3%). Η **οπισθοπεριτοναϊκή εντόπιση** είναι εξαιρετικά σπάνια, με μόλις **6 περιστατικά να αναφέρονται στη βιβλιογραφία**.

Οι τοπικές υποτροπές εμφανίζονται στο **30%** των περιπτώσεων, ενώ οι **απομακρυσμένες μεταστάσεις** στο **12-38%**, ανάλογα με τον βαθμό κακοηθείας και το βάθος του όγκου. Τα οπισθοπεριτοναϊκά μυξοϊνোসάρκωματα συνήθως διαγιγνώσκονται σε προχωρημένα στάδια, έχοντας μεγαλύτερο μέγεθος, υψηλότερη πιθανότητα θετικών ορίων και **χειρότερη πενταετή συνολική επιβίωση (60-65%) συγκριτικά με αυτά των άκρων (77-84%)**.

Η βασική θεραπευτική προσέγγιση για το μυξοϊνোসάρκωμα είναι η **ευρεία χειρουργική εκτομή με αρνητικά όρια**.

ΑΝΑΦΟΡΑ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ

- Άνδρας, 62 ετών, στα πλαίσια διερεύνησης οσφυαλγίας διεγνώσθη με μάζα **δεξιού οπισθοπεριτοναϊκού χώρου (12.08 x 10.4ε x 10.11εκ)**, η οποία απωθεί το **δεξιό νεφρό και την κάτω κοίλη φλέβα**.
- Tru-cut βιοψία – ιστολογική εξέταση: μυξοϊνোসάρκωμα βαθμού κακοηθείας 3**
- Προεγχειρητική ακτινοθεραπεία και χημειοθεραπεία** (δοξορουβικίνη & ιφωσφαμίδη) για βελτιστοποίηση του τοπικού ελέγχου.
- Σχεδιασμός χειρουργικής αντιμετώπισης από **εξειδικευμένη διεπιστημονική ομάδα**
- Χειρουργείο:** Εκτομή του όγκου en bloc με δεξιό νεφρό, σύστοιχο επινεφρίδιο, τμήματα διαφράγματος, τετράπλευρου οσφυϊκού και ψοίτη μυός, τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας και αποκατάσταση αυτής με μόσχευμα PTFE.

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Άμεσα μετεγχειρητικά:

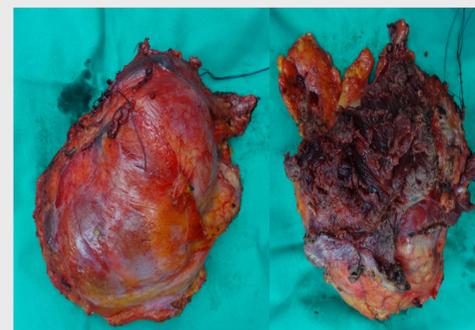
- Χωρίς επιπλοκές Clavien-Dindo ≥ 3
- Ο ασθενής μετεγχειρητικά παρουσίασε **χυλόρροια**, η οποία αντιμετωπίστηκε συντηρητικά με ανάλογα σωματοστατίνης.
- Απότοκος της δεξιάς νεφρεκτομής και της απολίνωσης αριστερής νεφρικής φλέβας υπήρξε **XNN stage 3a**.
- Έλαβε εξιτήριο την 20^η μετεγχειρητική ημέρα σε καλή κλινική κατάσταση.

Ιστολογική εξέταση:

- Μορφολογικά, ανοσοϊστοχημικά και μοριακά ευρήματα τα οποία παραπέμπουν στο διεγνωσθέν **μυξοϊνোসάρκωμα της περιοχής του ΔΕ οπισθοπεριτοναϊκού χώρου, βαθμού κακοηθείας (grade) 3 κατά WHO – FNCLCC 2020**.
- Ικανοποιητικός βαθμός ανταπόκρισης** στην προηγηθείσα ΧΜΘ και ΑΚΘ
- FISH – Απουσία ενίσχυσης MDM2**
- Η εξαίρεση της βλάβης είναι πλήρης (R0)**

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

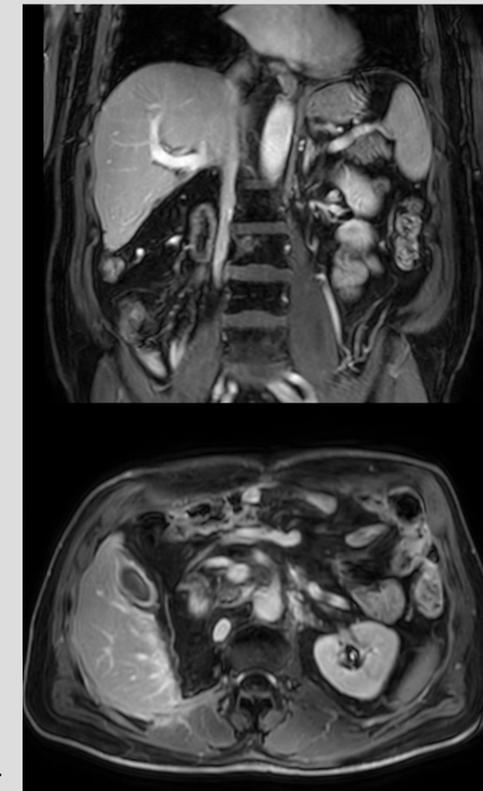
- Η **R0 εκτομή** οδηγεί σε σημαντικά **μειωμένο κίνδυνο τοπικής υποτροπής** σε σύγκριση με εκτομές R1 ή R2, ακόμη και σε εν τω βάθει ή ανατομικά δύσκολες περιοχές, όπως ο οπισθοπεριτοναϊκός χώρος.
- Η **διεπιστημονική αντιμετώπιση** περιστατικών σαρκώματος με συνεργασία πολλών ειδικοτήτων (ακτινολόγοι, παθολογοανατόμοι, χειρουργοί, αγγειοχειρουργοί) απαιτείται για **βέλτιστη πρόγνωση**.
- Η **αντιμετώπιση σαρκωμάτων πραγματοποιείται απαραίτητα σε κέντρα αναφοράς**.



Εικόνα 3. Πρόσθια και οπίσθια άποψη χειρουργικού παρασκευάσματος εκτομής του όγκου en bloc με δεξιό νεφρό και σύστοιχο επινεφρίδιο, τμήματα διαφράγματος, τετράπλευρου οσφυϊκού, ψοίτη μυός και τμήμα της κάτω κοίλης φλέβας

ΠΑΡΑΚΟΛΟΥΘΗΣΗ

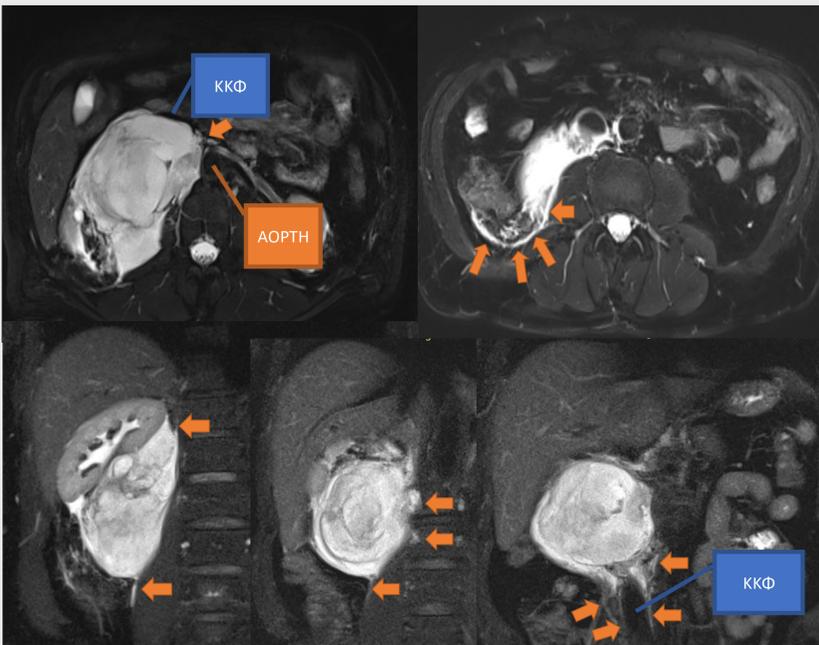
15 μήνες παρακολούθηση:
Ελεύθερος τοπικής υποτροπής και απομακρυσμένων μεταστάσεων



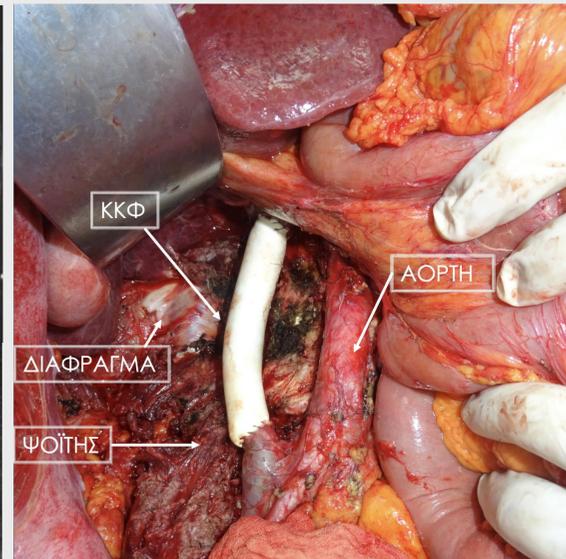
Εικόνα 4. MRI άνω-κάτω κοιλίας με IV σκιαγραφικό. Ασθενής ελεύθερος τοπικής υποτροπής στους 15 μήνες.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

- Mühlhofer HML, Lenze U, Gersing A, Lallinger V, Burgkart R, Obermeier A, VON Eisenhart-Rothe R, Knebel C. Prognostic Factors and Outcomes for Patients With Myxofibrosarcoma: A 13-Year Retrospective Evaluation. *Anticancer Res.* 2019 Jun;39(6):2985-2992. doi: 10.21873/anticancer.13430. PMID: 31177139.
- van der Horst CAJ, Bongers SLM, Versleijen-Jonkers YMH, Ho VKY, Braam PM, Flucke UE, de Wilt JHW, Desar IME. Overall Survival of Patients with Myxofibrosarcomas: An Epidemiological Study. *Cancers (Basel).* 2022 Feb 22;14(5):1102. doi: 10.3390/cancers14051102. PMID: 35267410; PMCID: PMC8909833.
- Kamio S, Matsumoto M, Nakamura M, Kawai A, Kikuta K. Epidemiologic Survey of Myxofibrosarcoma Using Data from the Bone and Soft Tissue Tumor Registry in Japan. *Ann Surg Oncol.* 2023 May;30(5):3074-3081. doi: 10.1245/s10434-022-12868-4. Epub 2022 Nov 27. PMID: 36437410.



Εικόνα 1. MRI άνω-κάτω κοιλίας με IV σκιαγραφικό κατά τη διάγνωση. Τα βέλη υποδεικνύουν τα σημεία επέκτασης του μυξοϊνোসαρκώματος («Σημείο ουράς»).



Εικόνα 2. Χειρουργικό πεδίο μετά την εκτομή οπισθοπεριτοναϊκού μυξοϊνোসαρκώματος και την αγγειακή αποκατάσταση.

ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑ

Σκρέκα Ανδρονίκη – Μαρία
Ειδικευόμενη Γενικής Χειρουργικής
Αρεταίειο Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο
Email: nikiskre@gmail.com