

## ATAL BIGUNETAKO SARKOMAK

Gonzalez Acha J, Esnaola P, Lizundia H, Baguer A.

DONOSTIA OSPITALEA

OSAKIDETZA

### SARRERA

Atal bigunetako sarkomak (ABS) ez dira oso ugariak, tumore gaizto guztien % 1 baino gutxiago direlako hain zuzen ere. Hala ere, hezur-sarkomen aldean bi aldiz gehiago dira. Urtean 100.000 biztanleko 2-3 kasu berri agertzen dira. Gipuzkoan 700.000 biztanle daudela jakinda, urtean 15-20 kasu berri topa ditzakegu soilik. Sortzen direnean gaixotasun- eta heriotza-tasa altuen errudunak dira. Biziraupena % 60koa da 5 urtera.

Hain gutxitan eta hain modu zehaztugabea agertzen direnez, sarritan minik eman gabe eta seinale sistemikorik utzi gabe, eta bestalde oso ohikoak diren lesio onaireekin nahas daitezkeenez (gongoila, hematoma, lipoma,...), atal bigunetako sarkomak ez dira beti modurik egokienean tratatzen. Hortaz, honelako gaixotasunak eta gaixoak patologia onkologikoan espezializatutako diziplina anitzeko talde batek tratatzea gomendatzen da. Donostia Ospitaleko Hezurretako eta Atal Bigunetako Tumoreen Batzordeak gida bat egitea erabaki du eta mediko guztien erreferentzia gisa erabili nahi da. Hain kasu gutxi izanik arazoa diagnostiko egokia egitea da.

### KLINIKA

Aurkezpena minik ematen ez duen masa bat izaten da hirutik bitan (1. irudia). Nahas dezaketen datu klinikoak aurretik traumatismo bat izatea da. Historia klinikoan % 50ean azaltzen da. Susmo klinikoa izango dugu masa haztagarria azaltzen denean eta ezaugarri hauek dituenen:

- Sakona
- Hazteko abiadura azkarra
- Hurbileko kokapena
- Tamaina: 5 cm-tik gorakoa. Txikia izateak ez du esan nahi sarkomarik ez dagoenik

1. IRUDIA



- Sakontasuna
- Plano sakonetan atxikia
- Tinkotasun gogorra. Biguna, berriz, lesio onaireen seinalea da.
- Zein abiadurarekin hazten den. Hazte azkarra baldin bada, ABS kontuan hartu beharreko alderdia da. Sarritan motel samar hazten dira (zenbait aldiz urteak behar dituzte) eta badira azkar hazten diren lesio onaireak ere (faszi-tis nodularra, abzesua, kisteak,...).

Zantzu sistemikoak nekez azaltzen dira: sukarra, anemia, pisu-galtzea. Anali-tika normala izaten da edo zehatzak ez diren alterazioak azaltzen ditu

Adinaren arabera tipo histologiko ezberdinak daude; hala ere, sarkomak adin guztietan azal daitezke:

- errabdomiosarkoma: haur eta gazteetan
- sarkoma sinobiala: adin ertaineko helduengan
- liposarkoma eta histiozitoma fibroso gaiztoa: adineko pertsonengan.
- Portzentajeak:
  - % 21: 21 urtetik behera
  - % 27: 40-60 urte bitartekoengan
  - % 50: 60 urtetik gora

Dena dela, zenbat eta adin handiagoa izan, orduan eta susmo handiagoa izan behar dugu.

Gorputz-adarretako atal bigunetan tumore bat agertzen denean, horri buruzko diagnostiko diferentziala oso zaila izan daiteke.

- Lesio onaireak: atal bigunetako tumore onaireak (lipoma, neurilemoma, mixoma,...) eta tumoreak ez diren lesioak (hematoma, hezueri-tofoak, mio-sitis osifikatzailea, kiste sinobialak).
- Lesio gaiztoak: atal bigunetako tumore gaiztoak, atal bigunetako kartzino-men metastasia eta hezurretako sarkomak atal bigunetara hedatzea.

## **ETIOLOGIA**

Ez dago etiologia jakinik. Dena dela, ez ditugu ahaztu behar anamnesian diagnostikoa bideratzen lagun diezaguketen aurrekariak:

- Aldez aurretik erradioterapia hartu izana
- Immunogutxitzea
- Agente kimikoen eta kimioterapiaren pean egotea
- GIB
- Linfedema kronikoa
- Inflamazio-prozesu kronikoak
- Neurofibromatosia
- Esklerosi tuberosoa
- Li-Fraumeni sindromea

## IRUDI-PROBAK

Kasu guztietan ondoko probak egitea gomendatzen da (gongoilaren susmo garbia dugunean ezik; kasu honetan, ziztada bat egin eta bertako edukia xurgatuz diagnostikoa egiaztatuko dugu).

### 1) Erradiografia sinplea

Diagnostikoa egiteko baliagarria izan daiteke,

- Azpiko eskeletoko alterazioak: hezurretako kailu oparoak edo exostosiak
- Atal bigunen kaltzifikazioa:
  - Flebolitoak: hemangiometan
  - Masa osteokartilaginosoa: osteokondromatosi sinobiala
  - Miositis osifikatzailea
  - Sarkoma sinobiala: % 20an agertzen diren kaltzifikazioak.
- Aldameneko hezur-erasana:
  - Hezurra hondatzea
  - Azala desegitea
  - Erreakzio periostikoa
  - Eraso honek ez du gaixotasunaren maila adierazten. Oso gaiztoa izan daiteke, edota hezuraren ertza ongi definitua eta esklerosiarekin egon daiteke

### 2) Erresonantzia magnetiko nuklearra (EMN)

Diagnostikoa egiteko metodorik onena da.

- Abantailak:
  - atal bigunak kontraste handian
  - irudiak plano guztietan
  - erradiaziorik ez du sortzen
  - tumoreen hedadura baloratzeko aukera ematen du
  - egitura neurobaskularrekin duen erlazioa agerian uzten du
- Gaitasun handia du hedadura eta estadiatze maila baloratzeko
- Mugatua da, ordea, tumore motaren ezaugarriak zehazteko eta diagnostikoa egiteko.
- Gehienek seinale portaera bera dute
  - T1ean: bitarteko seinalea edo baxua. (2. irudia)
  - T2an: seinale altua. (3. irudia)
- Ez du bereizten lesio onaireak ala gaiztoak diren. Dena dela lesio onaireak ertz lisoak, tamaina txikia, azalekoak eta seinale homogenea batez ere T2an dute. % 5 bakarrik dira 5 cm-tik gorakoak eta % 1 soilik sakonak
- Gaiztoak normalean 5 cm-tik gorakoak, kontrolik gabe hazten direnak eta heterogeneoak dira (nekrosia, kisteak, eta hemorragiak). Modu zentrifugo-



2. IRUDIA



3. IRUDIA

an hazten dira, bultzatuz, ez infiltratuz, sasikapsula bat eraikiz, faszien ertzak errespetatuz.

- Kontrastea erabiltzeak ez du laguntzen oinareak gaiztoetatik bereizteko, bai ordea, kisteetatik bereizteko; adibidez kiste sinobialak, abzesuek eta hematoma kronikoek, kontrastea periferikoki hartzen dute. Baina ez du laguntzen tumore onaireak eta gaiztoak bereizten, biek kontrastea har baitezakete.

ABS bat agertuz gero, hedapen-azterketa bat egingo dugu beti, hezurreta-ko gammagrafia eta biriketako OTA baten bidez.

## ANATOMIA PATOLOGIKOA

Lesioari buruzko azterketa amaitu ondoren egingo da, eta egin behar den behin betiko tratamendua erreferentzia-zentroan egitea komeni da.

Biopsia eginez gero, konplikazioak sortzeko arriskua dago eta horren guztia- ren ondorioz tratamendu-planak aldarazi eta behar-beharrezkoak direnak baino anputazio gehiago egin behar izatea.

Gaur egungo gaitzaren diagnostikoa egiteko baliabide estandarra da anatomi- a patologikoa.

Biopsia motak:

Tumoreen laginak hartzeko lau teknika erabil daitezke:

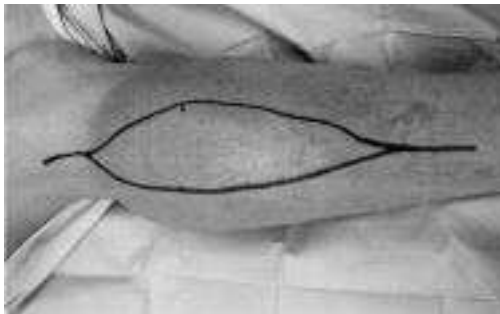
- **PAAF:** zitada xurgatzailea orratz finarekin. Orientazioa emango digu lesioaren izaerari buruz, batzuetan diagnostikorako erabil daiteke metastasietan edo berritzeetan.
- **Biopsia orratzarekin:** Tru-cut. (4. irudia). Gehienetan erabiltzen den sistema. Zenbait kasutan, OTA edo ekografia baten bidez gidatuta.
- **Ebakidurazko biopsia:** “Tru-cut”a nahiko ez bada, gehienetan lesioaren maila histologikoa jakingo dugu.
- **Eszisio-biopsia.** Arriskua, aldameneko plano anatomikoetan tumorea kutsatu egin daiteke, pronostikoa zalantzan jarriz.



4. IRUDIA

## KIRURGIA

Tratamenduaren muina marjina handiko erauzketa-kirurgian datza, posible bada funtzioa mantenduz. Mantentzen den gorputz-adarreko zatiak pazientearentzako funtzionalagoa eta onargarriagoa izan behar du anputazioa eta protesia baino. (5., 6. eta 7. irudiak)



5. IRUDIA



6. IRUDIA



7. IRUDIA