

s leiomyosarkomy. U pacientů se vzácnějšími typy sarkomů je možné využít neoadjuvantní radioterapii na základě individuálního rozhodnutí s ohledem na velikost nádoru a očekávanou kvalitu operačního výkonu (8). Dále je možné ji indikovat u pacientů s vysokým rizikem lokální recidivy (11). Adjuvantní radioterapie po kompletní resekci má limitovaný efekt a je spojena se značnou krátkodobou i dlouhodobou toxicitou (8). U pacientů, kteří nepodstoupili neoadjuvantní radioterapii, je možné zařadit adjuvantní radioterapii při lokální recidivě nádoru (11).

Úloha neoadjuvantní a adjuvantní chemoterapie není dosud stanovena, nejsou považované za standardní léčebný postup (15). V současné době probíhá nábor do III. fáze randomizované studie STRASS2, která hodnotí neoadjuvantní chemoterapii s následnou operací oproti samotné operaci u pacientů s high-risk retroperitoneálním sarkomem, primárním cílem studie je doba přežití bez nemoci (14).

Lokální recidiva se v průběhu dispenzarizace objeví u velké části pacientů (4). 5leté přežití bez lokální recidivy je u pacientů po kompletní resekci měkkotkáňového sarkomu v rozmezí 55–77 % (16). Na rozdíl od četnosti lokální recidivy výskyt vzdálených metastáz je u primárních retroperitoneálních sarkomů nižší, a to v rozmezí 12–22 % (14). Měkkotkáňové sarkomy nejčastěji zakládají plicní metastázy (11). Riziko lokální recidivy a vzdálených metastáz se liší podle histologického typu nádoru. V multicentrické studii zahrnující 1 007 pacientů s retroperitoneálním sarkomem po kompletním chirurgickém odstranění nádoru se u pacientů s dobře diferencovaným liposarkomem v 8letém sledování objevila lokální recidiva v 22 %, nebyly zaznamenány žádné vzdálené metastázy. Pacienti s leiomyosarkomem v tomto souboru ve stejném intervalu sledování zaznamenali lokální recidivu v 10 %, vzdálené metastázy se ovšem ve stejném intervalu sledování objevily u 50 % pacientů, což je nejvyšší riziko vzdálených metastáz ze všech histologických typů sarkomů (14). Řešení lokální recidivy je individuální, chirurgické odstranění může být nabídnuto především pacientům s dobře diferencovaným liposarkomem a dlouhým intervalem mezi primární operací a vznikem recidivy (8).

U pacientů s inoperabilním sarkomem může chemoterapie vést k prodloužení života, nebo alespoň ke zlepšení jeho kvality. Chirurgická terapie je zvažována u výrazně symptomatických pacientů. Radioterapie má významnou roli především v kontrole bolesti, která vzniká kompresí či infiltrací nervů nádorovou masou (1). Pacienti s metastatickým retroperitoneálním sarkomem mají i přes multimodální léčbu velice závažnou prognózu, medián celkového přežití je 16 měsíců, pětileté přežití je u pouhých 5 % pacientů (17). Systémová terapie je metodou volby u primárně metastatických retroperitoneálních nádorů, v první linii jsou podávána antracyklinová cytostatika (1, 8). Při dobré odpovědi na léčbu je možné zvážit chirurgické odstranění (17).

Jako cílenou léčbu lze u pacientů s vybranými typy měkkotkáňových sarkomů v pokročilém stadiu použít inhibitor tyrozinkinázy pazopanib. Indikován je u pacientů s metastatickým onemocněním po podstoupení první linie chemoterapie a u pacientů, u nichž došlo k progresi onemocnění v průběhu 12 měsíců od aplikace neoadjuvantní či adjuvantní chemoterapie (18). Preparát je možné využít jen u vybraných typů sarkomů, mimo jiné u pacientů s leiomyosarkomem (18). Indikace pazopanibu je založena na výsledcích III. fáze randomizované, dvojité zaslepené, placebem kontrolované multicentrické studie, která zahrnovala 369 pacientů s pokročilými sarkomy měkkých tkání vybraných histologických subtypů. Medián sledování byl 10 měsíců, primárním cílem studie byl interval bez progresse onemocnění, sekundárními cíli bylo celkové přežití, celková míra odpovědi na léčbu a doba trvání odpovědi. Ve studii bylo prokázáno výrazné zlepšení v intervalu bez progresse onemocnění ve skupině pacientů léčených pazopanibem. Medián přežití bez progresse byl u pacientů léčených pazopanibem 4,6 měsíce a u pacientů léčených placebem 1,6 měsíce (19, 20). Ve zlepšení celkového přežití studie neprokázala signifikantní efekt, u pacientů léčených pazopanibem byl medián celkového přežití 12,5 měsíce, u pacientů léčených placebem 10,7 měsíce (19, 20). Preparát je ve zmíněné indikaci dostupný v České republice (18). Pazopanib

je tak prvním registrovaným tyrozinkinázovým inhibitorem v léčbě měkkotkáňových sarkomů (19).

U pacientů se zřetelně neodstranitelným metastatickým onemocněním je cílem systémové léčby maximálně prodloužit délku dožití s akceptovatelnou kvalitou života. Vzhledem ke špatným výsledkům a limitovaným možnostem léčby je vhodné metastatické pacienty zařadit do probíhajících klinických studií. U primárně metastatických nádorů metastazektomie nepřinesla prodloužené přežití pacientů. Chirurgické řešení metastatických ložisek je tak určeno pouze pro metachronní metastatické onemocnění, a to v případě, kdy je doba bez nemoci delší než 12 měsíců (17). Pacienti s retroperitoneálním sarkomem jsou dlouhodobě sledováni, u lowgrade sarkomů je doporučeno provádět kontrolní CT břicha a malé pánve společně s rtg hrudníku v prvních 3–5 letech po 6 měsících, pacienti s intermediate a high-grade sarkomy podstupují v prvních třech letech po léčbě stejná zobrazovací vyšetření v intervalu tří měsíců, mezi čtvrtým a pátým rokem po 6 měsících. Po pěti letech od léčby jsou všichni pacienti indikováni k zobrazovacím vyšetřením v ročním intervalu (8).

Závěr

Maligní nádory retroperitonea řadíme mezi vzácná onemocnění, představují pouze 0,1–0,2 % všech malignit. Sarkomy tvoří třetinu nálezu v této oblasti a 75 % malignit. Většina pacientů je dlouho asymptomatická, nádor se často projeví až příznaky z lokálního útlaku okolních orgánů. Potenciálně kurativní léčbou je kompletní chirurgická resekce tumoru, často je nutné nádor odstranit en bloc společně s přiléhajícími zasaženými orgány. Pacienti po primární chirurgické léčbě jsou ohroženi vznikem lokální recidivy i vzdálených metastáz. Systémová terapie má u pacientů s lokalizovaným onemocněním zatím limitovaný význam. Pro pacienty s inoperabilním či metastatickým onemocněním je metodou volby systémová terapie, v první linii jsou využívána antracyklinová cytostatika. Prognóza metastatického onemocnění je velmi špatná, pětileté přežití je u pouhých 5 % pacientů. Léčba sarkomů by měla být směřována do specializovaných sarkomových center.