

 HELSE BERGEN <small>Haukeland universitetssjkehus</small>	Uterussarkom
Kategori: Pasientbehandling/Fagprosedyrer/Annet/Annet 3	Gyldig fra/til: 25.07.2019/25.07.2021
Organisatorisk plassering: Helse Bergen HF/Kvinneklinikken/Gynekologisk seksjon kreft	Versjon: 2.03
Godkjenner: Albrechtsen, Susanne	Retningslinje
Dok. ansvarlig: Bjørge, Line	Dok.id: D35680

Innledning/bakgrunn

ICD-10

C54.1 Livmorslimhinne (*endometrium*)

C54.2 Muskulatur i livmorvegg (*myometrium*)

Definisjon

Sarkom i uterus utgår fra myometriet eller mesenchymalt vev i endometriet¹. (IIa)

De "rene" sarkomer inneholder én vevskomponent som leiomyosarkomer og endometriestromasarkomer, mens blandingssvulster som adenosarkomer inneholder både én sarkomatøs komponent og en benign epitelial komponent. Endometriestromasarkomer ble tidligere inndelt i lavrisiko og høyrisikogrupper. Dette er nå endret slik at høyrisikogruppen nå benevnes udifferensierte uterine sarkomer² (IIa).

Histologiske typer

Histologiske type	Relativ frekvens ⁴ (3)
Leiomyosarkomer	63 %
Endometriestromasarkomer	21 %
Adenosarkomer	6 %
Udifferensierte endometrie / uterine sarkomer	5 %
Andre typer	5 %

Malignitetskriterier

Malignitetskriterier for uterussarkomer avviker fra gradering av bløtdelssarkomer og gastrointestinale sarkomer.

Generelt baseres malignitetsgradering på morfologisk vurdering av cellulær atypi, mitoseantall og nekrose^{1,5} (IIa).

Det finnes imidlertid svulster med grov kjernepleomorfi (bizarrcelleleiomyomer) som er benigne, og svulster med liten kjerneatypi og få mitoser (myxoide leiomyosarkomer) som er maligne.

Forekomst

Insidens: 1,7 nye tilfeller per 100 000 kvinner per år i Norge⁴ (III)

Uterine sarkomer utgjør 3-4 % av nye tilfeller av kreft i livmoren (ca. 25 nye tilfeller årlig).

Etiologi (epidemiologi)

Ukjent.

Genetiske faktorer (rasemessige forskjeller?)⁶ (III).

Risikofaktorer

Tidligere strålebehandling.
Forøvrig ukjent.

Diagnostikk

Symptomer

Symptomene er uspesifikke og vanskelige å skille fra symptomene ved benigne leiomyomer. Symptomene feiltolkes ofte, og diagnosen stilles først postoperativt ved histologisk undersøkelse (70 % av leiomyosarkomene og 30 % av endometriestroma-sarkomene)⁷ (III).

Blødningsforstyrrelser forekommer hos en del pasienter⁷ (III)

- menoragi (10 %)
- meno/metroragi (20 %)
- postmenopausal blødning (40 %)

Abdominalmerter

Utspilt abdomen

Urineissymptomer

Diagnostiske vurderinger

Tidlig diagnostikk er viktig da dette muliggjør kurativ kirurgi

Ved preoperativ abrasio² (III) vil histologisk diagnose kunne stilles ved

- endometriestromasarkom hos 70 %
- leiomyosarkom hos 30 %

Sarkomutvikling i myomatøs uterus skal mistenkes ved:

- Hurtig vekst, selv om "hurtigvoksende myom" ikke er typisk for sarkom (0,27 %; 1/371)⁸
- Tumor i uterusveggen med uskarp avgrensning og/eller innvekst i parametrium bedømt ved ultralyd/CT/MR
- Dersom MR eller annen bildediagnostikk viser forandring tydende på nekrose i tumor.

Undersøkelser ved mistanke om gynekologisk sarkom:

Fraksjonert abrasio og palpasjon i narkose

Finnålsaspirasjon/biopsi fra tumor transvaginalt om teknisk mulig

MR-bekken

CT thorax og abdomen

Supplerende undersøkelser

CA125 (kan være forhøyet ved spredning utenfor uterus)

Vaginal/abdominal UL

Differensialdiagnoser

Leiomyom er viktigste differensialdiagnose til leiomyosarkom

Behandling

- Ved preoperativ mistanke om sarkom hos pasienter på sykehus i vår region, blir pasienten henvist til Haukeland sykehus
- Kirurgi er viktigste behandling og innebærer ofte samarbeid mellom gynekolog og kirurg med kompetanse i abdominal sarkomkirurgi
- Total hysterektomi er viktig ved mistanke om sarkom
- Ved endometriestromasarkom bør utvidet hysterektomi overveies da disse tumorer har betydelig tendens til innvekst i parametriet, evt bare som intravaskulær invasjon, hvilket er vanskelig å vurdere preroperativt
- Frie reseksjonsrender er av største betydning
- Det må ikke skjæres i tumor
- Det er svært viktig å unngå intraabdominal søl
- Ved gjennomvekst av uterus må alt tumor fjernes «en bloc» uten å forårsake ekstra søl.
- Ved enhver mistanke om sarkom må laparoskopisk fjernelse absolutt unngås da dette vil medføre utsæd av tumorceller i bekken/bukhule.
- Vi har et tett samarbeid med den tverrfaglige sarkomgruppe på Haukeland, hvor alle våre sarkompasienter blir diskutert (kontaktes Dorota Goplen i sarkomgruppen) Gruppen består av kirurger, gynekologer, onkologer, radiologer, patologer m.fl.)

Adjuvant behandling

Adjuvant behandling har ikke vist sikker bedring av overlevelsen, men det er bare gjort få og små studier.

Residiv

- Mulighet for radikal kirurgisk behandling må vurderes
- Preoperativ kjemoterapi kan være aktuelt for å redusere tumorvolum
- Palliativ kirurgi kan være indisert dersom tumor medfører passasjehinder fra tarm eller urinveier, smerter m.m.
- Det foreligger kasuistiske meddelelser om effekt av hormonell behandling ved residiv av endometriestromasarkomer
- Palliativ cytostatikabehandling benyttes generelt svært lite ved sarkomer i Norge

Prognose

Endometriestromasarkomer har relativ god prognose, mens resten har dårlig prognose

Fem års totaloverlevelse for pasienter med tumor begrenset til uterus er:⁴ (III)

Endometriestromasarkom	84 %
Leiomyosarkom	51 %
Adenosarkomer	76 %
Udifferensierte uterine sarkomer	57 %
Andre typer	43 %

Faktorer av betydning for prognosen 4, 7, 9 (III)

- Korrekt utført primærkirurgi (viktigst)
- Stadium
- Histologisk type
- Tumors størrelse (diameter)
- Mitotisk index

Det finnes ingen generelt akseptert malignitetsgradering ved gynekologiske sarkomer.

Oppfølging

- Klinisk undersøkelse (inkl. oppfølging av ev. hormonsubstitusjon)
- Halvårlig kontroll i 5 år
- CT abdomen/bekken og rtg thorax
- Deretter årlig kontroll de neste 5 årene
- Ved mistanke om lokalt residiv: MR bekken.

Referanser

1. Silverberg SG, Kurman RJ. Tumors of the uterine corpus and gestational trophoblastic disease. Atlas of tumor pathology. Washington. DC: Armed Forces Institute of Pathology 1992; 91-177.
2. World Health Organization. International histological classification of tumours. Lyon: IARC press 2003
3. McCluggage WG. Malignant biphasic uterine tumours: carcinosarcomas or metaplastic carcinomas? *J Clin Pathol.* 2002;55:321-325.
4. Abeler VM, Røyne O, Thoresen S et al. Uterine sarcomas in Norway. A histopathological and prognostic study of a total population from 1970 to 2000 including 419 patients. *Histopathology*, 2009: In press
5. Hendrickson MR, Kempson RL. A diagnostic approach to smooth muscle tumours of the uterus. *Curr Diagn Pathol* 2000; 6: 21-30. [PubMed](#)
6. Harlow BL, Weiss NS, Lofton S. The epidemiology of sarcomas of the uterus. *J Natl Cancer Inst* 1986; 76: 99-402. [PubMed](#)
7. Nordal R. Uterine sarcomas in Norway 1956-1992. An epidemiological and clinicopathological study. Thesis. Universitetet i Oslo: 1998: 14-30.
8. Parker WH, FU YS, Berek JS. Uterine sarcoma in patients operated on for presumed leiomyoma and rapidly growing leiomyoma. *Obstet Gynecol* 1994; 83: 414-8. [PubMed](#)
9. Major FJ, Blessing JA, Silverberg SG, et al. Prognostic factors in early-stage uterine sarcoma. A Gynecologic Oncology Group Study. *Cancer* 1993; 71: 1702-9. [PubMed](#)