

ných nádorů mezenchymálního původu, která podle 5. vydání WHO klasifikace z roku 2020 zahrnuje přibližně 80 histologických typů, lišících se morfoloickými, imunohistochemickými a molekulárními znaky (2). Sarkomy se nejčastěji vyskytují v oblasti končetin, kde představují přibližně 45 % případů. Lokalizace v oblasti hlavy a krku je podstatně méně častá, s výskytem uváděným v rozmezí 4–10 %. Podíl sarkomů na všech maligních nádorech hlavy a krku u dospělých činí přibližně 1 % (3). Vzhledem k této vzácnosti jsou důkazy z randomizovaných studií nebo prospektivních sledování prakticky nedostupné. Doporučení pro léčbu vycházejí převážně z údajů studií provedených u sarkomů končetin. Základem kurativní terapie sarkomů hlavy a krku je chirurgická resekce; v indikovaných případech se uplatňuje multimodální přístup s využitím chemoterapie (CHT) a/nebo radioterapie (RT). V současnosti neexistuje obecně přijímaný standard pro definici cílových objemů ani pro předpis dávky pro tento specifický diagnostický okruh. Cílem tohoto přehledového článku je shrnout aktuálně dostupná data o indikacích a konkrétním provedení radioterapie u měkkotkáňových sarkomů hlavy a krku (Head and Neck Soft Tissue Sarcomas, HNSTS).

Histologické subtypy

Nejčastějšími histologickými subtypy v oblasti hlavy a krku jsou pleomorfní nediferencovaný sarkom (pleomorphic undifferentiated sarcoma, PUS, dříve také nazývaný maligní fibrózní histiocytem, MFH), fibrosarkom, angiosarkom, maligní nádor z obalů periferních nervů (malignant peripheral nerve sheath tumor, MPNST), rhabdomyosarkom a neklasifikovaný/nediferencovaný sarkom. Častěji se vyskytují také leiomyosarkom, liposarkom, synoviální sarkom či alveolární sarkom měkkých tkání (alveolar soft part sarcoma, ASPS) (4). Vzhledem k raritnímu výskytu HNSTS může u těchto nádorů docházet k nesprávné diagnóze i nesprávné klasifikaci. Druhé hodnocení histologických preparátů může vést ke změně původní klasifikace až ve 39 % případů, přičemž nejčastějšími entitami podléhajícími reklasifikaci jsou fibrosarkom a pleomorfní nediferencovaný sarkom, a ukazuje se, že až 7 % původně diagnostikovaných sarkomů ve skutečnosti sarkomy nebyly (5). Dvě histo-

logické podskupiny by měly být z hlediska biologického chování i léčby hodnoceny odděleně a není jim věnováno toto sdělení: tzv. nádory tvořené malými kulatými modře zbarvenými buňkami (small round blue cell tumours, SRBCTs) a angiosarkomy. Mezi hlavní zástupce SRBCTs v oblasti hlavy a krku patří rhabdomyosarkom a extraskeletální Ewingův sarkom. Tyto nádory se od ostatních podtypů sarkomů liší vyšším sklonem k časně tvorbě vzdálených metastáz a výraznější chemosenzitivitou. Angiosarkomy, zejména lymfangiosarkom, se vyznačují agresivnějším růstovým chováním ve srovnání s jinými histologickými typy sarkomů. V oblasti hlavy a krku se tyto nádory nejčastěji vyskytují na kůži skalpu, přičemž mikroskopické šíření nádoru může zasahovat mnoho centimetrů za oblast makroskopického postižení. Pokud lze, jsou tyto nádory řešeny chirurgicky v kombinaci s RT, přesto zůstává prognóza nepříznivá. Z pohledu radiačního onkologa je praktické uvažovat o HNSTS ve třech skupinách: (a) nádory typu SRBCTs, (b) angiosarkomy a (c) ostatní sarkomy, které můžeme z klinického hlediska řadit do jedné skupiny a léčebně k nim přistupovat obdobně (6).

Prognostické faktory

Celkové přežití pacientů s HNSTS je horší ve srovnání se sarkomy končetin a trupu. Tento nepříznivý výsledek lze částečně vysvětlit odlišným zastoupením histologických subtypů, s vyšším výskytem angiosarkomu a fibrosarkomu, a rovněž obtížemi při zajištění negativních resekčních okrajů v této anatomicky komplikované oblasti. Pětileté celkové přežití se u HNSTS pohybuje v rozmezí od 31 do 80 %, s průměrnou hodnotou přibližně 60 %, zatímco u sarkomů trupu a končetin dosahuje přibližně 80 % (4). Pětiletá lokální kontrola (local control, LC) představuje klíčový ukazatel účinnosti léčby, neboť HNSTS mají tendenci zejména k lokální recidivě (7). V nedávno publikované studii Yoderové a kol. bylo dosaženo LC u 76 % pacientů, což je méně než 85–95 % uváděných u sarkomů končetin. Stav resekčních okrajů je nejčastěji zmiňovaným prediktivním faktorem dosažení LC (4, 8). Signifikantním prediktivním faktorem pro dosažení lokální kontroly se zdá být také histologický grading – grade 3

je spojen s relativním rizikem 1,74 pro vznik lokální recidivy (4, 9). Velikost tumoru nad 5 cm a mužské pohlaví jsou také asociovány s horší prognózou (9, 10).

Indikace radioterapie

Zjištěním, které zasluhuje zvláštní pozornost, je nízký výskyt vzdálených metastáz u pacientů, u nichž se podaří dosáhnout LC (4, 6). Nejdůležitější součástí léčby s kurativním záměrem zůstává široká resekce s dosažením dostatečných okrajů. Adjuvantní RT je indikována s cílem dosažení LC při současném zachování optimální funkce postižených struktur. Například Tran a kol. referovali o dosažení LC v 90 % případů při použití adjuvantní radioterapie, zatímco u pacientů léčených pouze chirurgicky činila lokální kontrola 45 %. Přínos adjuvantní RT je obzvláště patrný v případech pozitivních nebo nedostatečných resekčních okrajů (R1 nebo R2), kdy lokální kontrola vzrostla z 26 % na 75 % (11). Adjuvantní RT dle některých autorů vede také ke zlepšení celkového přežití, zejména při pozitivních okrajích (8, 12). Neexistuje obecně přijímaný konsenzus ohledně bezpečné šíře resekčního okraje u HNSTS. Klasické doporučení, vycházející převážně ze zkušeností s končetinovými sarkomy, uvádí, že resekční okraje lze klasifikovat jako široké, pokud je kolem odstraněného tumoru přítomen „široký“ okraj zdravé tkáně; jako marginální, pokud resekční linie prochází reaktivní zónou kolem nádoru (okraj je negativní, avšak těsný, < 1 mm); nebo jako intralezionální, pokud je nádor přítomen v kterékoliv části resekčního okraje. Ideální „široký“ resekční okraj je u HNSTS často obtížně dosažitelný bez rizika výrazného funkčního postižení vzhledem k těsné blízkosti vitálních struktur. Resekce by proto měla být tak široká, jak to umožňuje anatomická situace v okolí, což je v klinické praxi běžně akceptováno jako 1 cm zdravé tkáně obklopující nádor nebo i méně v případě blízkosti přirozené anatomické bariéry (např. periost) (13). Často se uvádí i konzervativní požadavek 2 cm zdravé tkáně, jehož nedosažení vede k indikaci adjuvantní RT (4, 6, 10).

Další obecně přijímanou indikací RT představují HNSTS s vysokým gradingem (grade 3) (4, 10) a/nebo s postižením spádových lymfatických uzlin (6). Postavení neoadjuvantní RT