

## Illkynja æxli í mjúkvæf, beinum og vöðvum

*Krabbamein í bandvef, beinum, og vöðvum, svokölluð sarkmeín, er hópur sjaldgæfra sjúkdóma, sem hafa mismunandi hegðun og mismunandi horfur. Þessi æxli eru um 1-2% allra illkynja æxla á Íslandi. Á árunum 2002-2006*

*var aldursstaðlað nýgengi þessara æxla í heild hér á Íslandi 4,6 af 100.000 hjá körlum og 5,8 af 100.000 hjá konum. Þessi æxli eru yfirleitt algengari hjá eldra fólki, en sum æxli geta einnig komið fyrir hjá börnum. Þau greinast aðeins oft hjá körlum en konum. Orsakir þessara krabbameina eru að mestu leyti óþekktar.*

Hreyfingar- og stoðtæki mannlíkamans eru gerð úr beinagrind, liðum og vöðvum sem og stoðvef eins og sinum og bandvef. Beinagrindin er gerð úr hátt á þriðja hundrað beinum, sem eru mismunandi að stærð og útliti. Í handleggjum og fótleggjum eru löng bein t.d. upphandleggs- og framhandleggsbein, lærleggur og sköflungur. Í höndum og fótum er mikill fjöldi lítilla beina. Þriðja gerðin eru flöt bein eins og í höfuðkúpunni, herðablöðum og mjóðmum. Milli margra beina eru liðamót sem gera okkur kleift að hreyfa beinin. Liðamótin eru styrkt með bandvef, þ.e.a.s. sterkum liðböndum og sinum. Vegna beinagrindarvöðva, sem eru festir við bein beinagrindarinnar, getur líkaminn hreyft sig á margvíslegan hátt. Beinagrindarvöðvarnir, sem eru um 700, lúta stjórn viljans. Hreyfingarnar verða til er vöðvarnir dragast saman. Í líkamanum er líka sléttur vöðvavefur, sem starfar óháð stjórn viljans t.d. í meltingarfærum þar sem sléttvöðvavefur ýtir fæðunni niður eftir t.d. maganum og þörmum. Hjartavöðvinn er heldur ekki viljastýrður. Talið er að um helmingur af þyngd líkamans séu vöðvar.

Illkynja æxli sem eiga upptök sín í bandvef, beinagrind eða vöðvum eru nefnd sarkmeín (sarcoma). Þau hafa flest sama

fósturfræðilegan uppruna (mesoderm) og eru þess vegna flokkuð saman, en í heild er hér um að ræða afar fjölskrúðugan flokk æxla með fjölmörgum meinafræðigerðum. Æxlin geta verið komin frá beinum (osteosarcoma), brjóska (chondrosarcoma), vöðvum (leio- eða rhabdomyosarcoma), fitu (liposarcoma), taugavef (neurosarcoma) og fleiri vefjum. Sarkmeín í vöðvum og bandvef eru u.þ.b. fimm sinnum algengari en sarkmeín í beinum. Sarkmeín sem eiga upptök sín í beinagrindinni eru fremur fátíð. Algengari meín í beinum eru meinvörp frá æxlum er eiga uppruna sinn í öðrum líffærum. Mörg mismunandi krabbamein, m.a. blöðruhálskirtilskrabbamein og brjóstakrabbamein (en þetta eru algengustu krabbamein karla og kvenna hér á landi), mynda gjarnan meinvörp í beinagrind. Þar sem meinvörp eru meðhöndluð á annan hátt en eiginleg frumæxli í beinum er mikilvægt að greina þarna á milli.

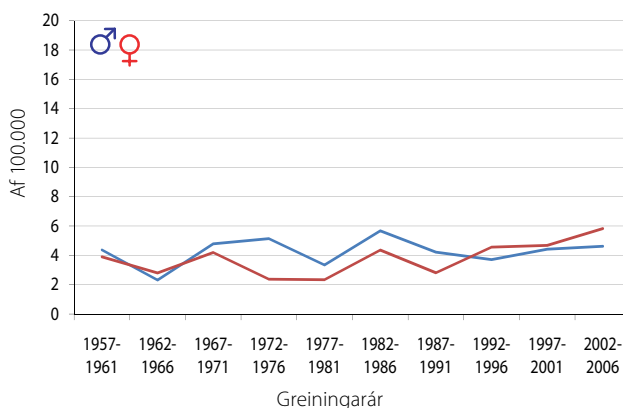
### Orsakir og áhættuþættir

Orsakir þessara gerða æxla eru að mestu leyti óþekktar. Erfðafræðilegir þættir hafa áhrif hvað varðar ákveðnar gerðir æxla í þessum hópi, t.d. sjaldgæfa gerð beinagrindarsarkmeins, Ewings-æxli/PNET-æxli. Önnur gerð sjaldgæfra æxla, sem sýna æðavefsþroskun (angiosarcoma), hefur sérstaklega komið fram hjá fólki sem vinnur með efnið vinyllóríð og sjúklingum sem fengið hafa geislameðferð t.d. á útlími og hlotið bjúgmyndun í kjölfarið.

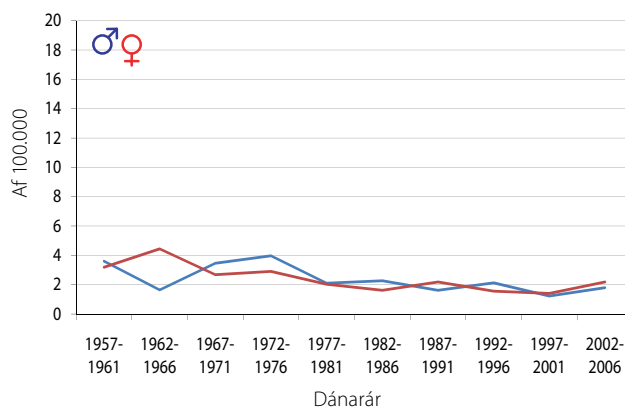
### Landfræðilegur munur

Ólíkt mörgum öðrum gerðum krabbameins er mjög lítil munur á nýgengi sarkmeina á milli landa og heimsálfa. Þetta gæti bent til þess að umhverfisþættir hafi ekki svo mikil áhrif á myndun þessara sjúkdóma en ekkert er unnt að fullyrða um slíkt. Alþjóðlegur samanburður er erfiður þar sem hver gerð æxlis í þessum hópi er það fátíð. Ekki er mikill munur á nýgengi þessara æxla milli Norðurlandþjóðanna.

Árlegt aldursstaðlað nýgengi



Árlegt aldursstöðluð dánartíðni



## Einkenni

Einkenni illkynja æxla í beinagrind, bandvef og vöðvum geta verið breytileg eftir því hvar þau vaxa. Algengustu einkennin eru verkir og stundum finnur sjúklingur sjálfur hnút eða óljósa fyrirferð í bandvef eða vöðva.

## Greining

Þessi tegund æxla greinist fyrst og fremst með hinum ýmsu myndgreiningarrannsóknum, t.d. röntgenmyndum af beinum, ómskoðunum, tölvusneiðmyndum og segulómunum svo og ísótóparannsóknunum. Endanleg greining fæst við meinafræðirannsókn á vefjasýni við smásjárskoðun.

## Meðferð

Skurðaðgerð er helsta meðferð þessara æxla. Æxlið er fjarlægt ásamt talsverðum aðlægum eðlilegum vef til að reyna að tryggja að allt æxlið sé numið brott. Stundum er einnig beitt geislameðferð og krabbameinslyfjum. Nýjar blöndur af krabbameinslyfjum, sem gefin eru bæði fyrir og eftir aðgerð hafa gefið góða raun, einkum gegn krabbameini í beinum (osteosarcoma). Lyf, sem þróað hefur verið nýlega, þökk sé nýrri þekkingu í sameindalíffræði, hefur verulega virkni gegn mjög sjaldgæfri gerð af æxli sem oftast á upptök sín í stöðfrumum í meltingarvegi svokölluð GIST-æxli (gastrointestinal stromal tumors). Lyfið er sértækt og tengist sérstökum frumhímnúviðtaka, sem einkennir æxlin, dregur úr virkni ensímsins tyrosine kinasa. Eftir það hindrar lyfið virkjun á ferlum sem leiða til frumuskiptinga og þannig fæst fram sértækur frumudauði innan æxlisins.

## Horfur

Horfur sjúklinga með sarkmein eru mjög mismunandi, þar sem þessi æxli hafa mismunandi hegðun og uppruna og svara meðferð á ólíkan hátt. Einnig er mjög breytilegt hversu gjörn þau eru á að mynda meinvörp.

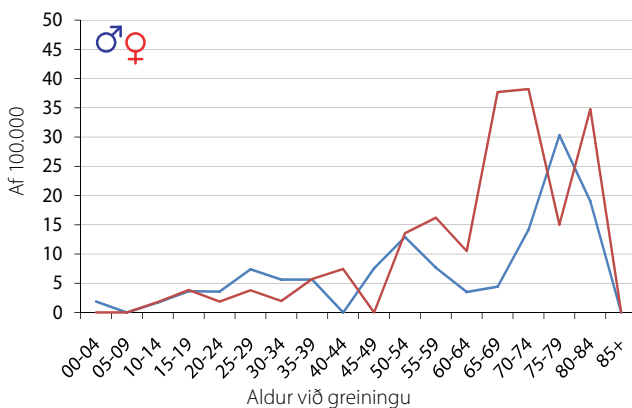
Framfarir í meðferð hafa bætt verulega horfur sjúklinga með illkynja beinæxli (osteosarcoma og Ewings-sarcoma) og er lífun nú komin yfir 60% en var áður aðeins um 25%. Horfur

sjúklinga með brjósksmyndandi æxli fara mjög eftir þroskunargráðu æxlis, eða frá yfir 90% fimm ára lífshorfum fyrir gráðu 1 æxli (vel þroskuð) niður undir 40% fyrir sjúklinga með illa þroskuð æxli af gráðu 3. Illkynja fituæxli (liposarcoma) hafa nokkra undirflokk, svo og t.d. æxli með þverráka vöðvaþroskun (rhabdomyosarcoma) og eru horfur sjúklinga mjög mismunandi eftir æxlistegundum við meinafræðiflokkun. Horfur sjúklinga með GIST-æxli (gastrointestinal stromal tumours) hafa batnað verulega eftir tilkomu nýs lyfs sem verkar vel á þau eins og áður kom fram.

Yfirlit (2002-2006)

	Karlar	Konur
Meðalföldi tilfella á ári	8	11
Hlutfall af öllum meinum	1,3%	1,8%
Meðalaldur við greiningu	48 ár	58 ár
Fjöldi á lífi 31.12.2006	100	97

Aldursbundið nýgengi



Fimm ára hlutfallsleg lífun

