

Sarkomi: klinična pot

Care pathway in sarcomas

Novak Marko¹

¹Onkološki inštitut Ljubljana, Zaloška cesta 2, 1000 Ljubljana

Korespondenca: asist. Novak Marko, dr. med.

E-mail: mnovak@onko-i.si

Poslano / Received: 2.10.2019

Sprejeto / Accepted: 6.10.2019

doi:10.25670/oi2019-015on

IZVLEČEK

Za uspeh zdravljenja bolnikov s sarkomi je odločilnega pomena prvo zdravljenje, zato naj tumor ostane nedotaknjen. Ključna je napotitev bolnikov v referenčni center za sarkome, v katerem naj potekata diagnostika in zdravljenje. Prvo operacijo naj opravi sarkomski kirurg v referenčnem centru. Onkološki inštitut Ljubljana edini izpolnjuje pogoje za referenčni center za sarkome mehkih tkiv v Sloveniji. Ortopedska klinika Ljubljana je ob sodelovanju z Onkološkim inštitutom Ljubljana referenčni center za zdravljenje bolnikov s sarkomi kosti. Ob odsotni diagnozi rakave bolezni so za sarkom mehkih tkiv na trupu in udih sumljivi tumorji, ki hitro rastejo in/ali bolijo, vsi tumorji pod fascijo, ne glede na velikost, in povrhnji tumorji, večji od 5 cm, v retroperitoneju pa tumorji, ki vsebujejo maščobo. Bolniki s tumorjem, sumljivim za sarkom mehkih tkiv oziroma potrjenim sarkomom, bodo imeli najboljše možnosti, če bodo napoteni na Onkološki inštitut v Ljubljano. Pri radiološko ugotovljeni leziji, sumljivi za primaren malignen tumor kosti, pa, če bodo napoteni na Ortopedsko kliniko v Ljubljano.

Ključne besede: sarkom, multidisciplinarni tim, referenčni center, zdravljenje

ABSTRACT

First treatment is crucial in the management of sarcoma patients, therefore it is essential to refer these patients to sarcoma centre. Diagnostic procedures and treatment have to proceed in sarcoma centre. First resection of the tumor has to be performed by a sarcoma surgeon. Institute of Oncology Ljubljana is the only referral centre for soft tissue sarcoma patients and Department of Orthopaedic surgery of the Ljubljana University Medical Centre is the only referral centre for bone sarcoma patients in Slovenia. In the absence of a diagnosis of malignant disease, rapidly growing and/or painful tumors, all tumors deep to fascia and superficial tumors larger than 5 cm are suspicious for soft tissue sarcoma of the trunk and limbs; in retroperitoneum, tumors containing fat are suspicious for sarcoma. Patients with the tumor suspicious for soft tissue sarcoma or proven sarcoma should be referred to the Institute of Oncology Ljubljana. Patients with the radiologic bone lesion suspicious for bone sarcoma should be referred to the Department of Orthopaedic surgery of the Ljubljana University Medical Centre.

Key words: sarcoma, multidisciplinary team, referral centre, treatment

UVOD

Sarkomi sodijo med redke rake. Delimo jih na sarkome mehkih tkiv (SMT) in sarkome kosti. So heterogena skupina; poznamo več kot 80 histoloških podtipov (1, 2). Nekateri rastejo počasi in so lokalno agresivni, drugi rastejo hitro in kmalu zasevajo. Groba incidenčna stopnja za leto 2014 je v Sloveniji za SMT znašala 4,8/100.000 prebivalcev, za sarkome kosti pa 0,5/100.000 prebivalcev. V tem letu je bilo v Sloveniji registriranih 98 novih primerov (3), kar je največ do zdaj. Pojavljajo se kjer koli v telesu. Približno polovica jih zraste na spodnjih udih, tretjina pa v retroperitoneju, medenici in v trebuhu. Temeljno zdravljenje je kirurško.

KLINIČNA POT

Klinična slika je neznčilna. Tumorji mehkih tkiv se kažejo z rastočo bulo in nespecifičnimi težavami. Globoki (npr. retroperitonealni) so včasih odkriti naključno. Klinično razlikovanje

med benignimi in malignimi tumorji mehkih tkiv je nezanesljivo. Razmerje v pogostosti med

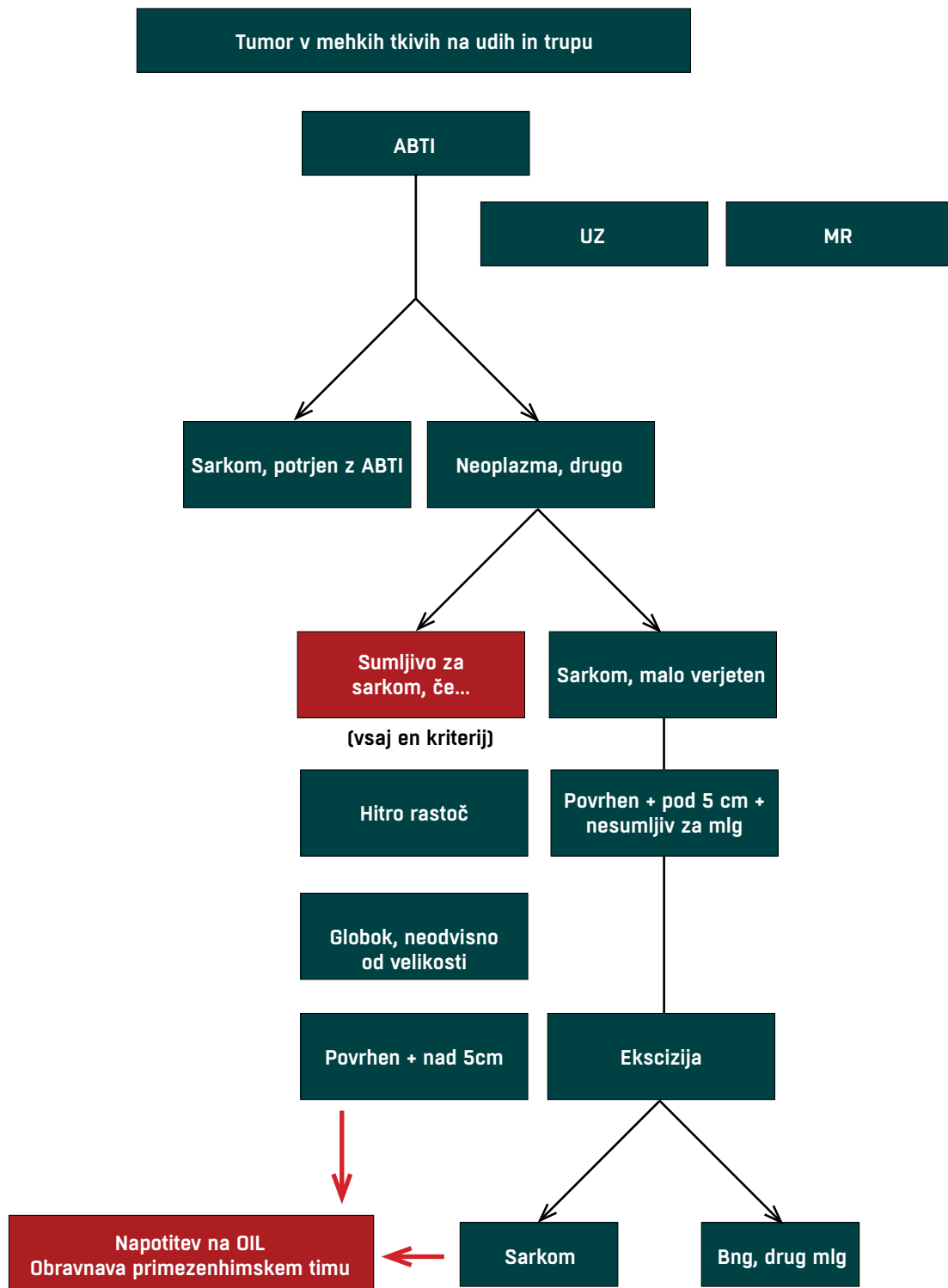
njimi je vsaj 100 : 1 v prid benignih. Tumorji kosti se najpogosteje kažejo z bolečino, oteklino, s patološkim zlomom, z motnjo gibljivosti ali nevrološkimi izpadi (4).

Tumorji na trupu in udih so ob odsotni diagnozi druge rakave bolezni sumljivi za SMT (Slika 1), če je izpolnjen vsaj en pogoj (4):

1. vsi tumorji, ki hitro rastejo in/ali bolijo;
2. povrhnji tumorji (nad fascijo), večji od 5 cm;
3. vsi globoki tumorji (pod fascijo), ne glede na velikost.

Priporočena je aspiracijska biopsija tumorja s tanko iglo (ABTI), od slikovnih preiskav pa ultrazvok (4). Odvisno od velikosti in lokalizacije tumorja pride v poštev tudi magnetna resonanca. Druge preiskave (npr. biopsijo z debelo iglo) opravimo v referenčnem centru.

Slika 1: Diagnostični algoritem tumorjev mehkih tkiv udov in trupa.



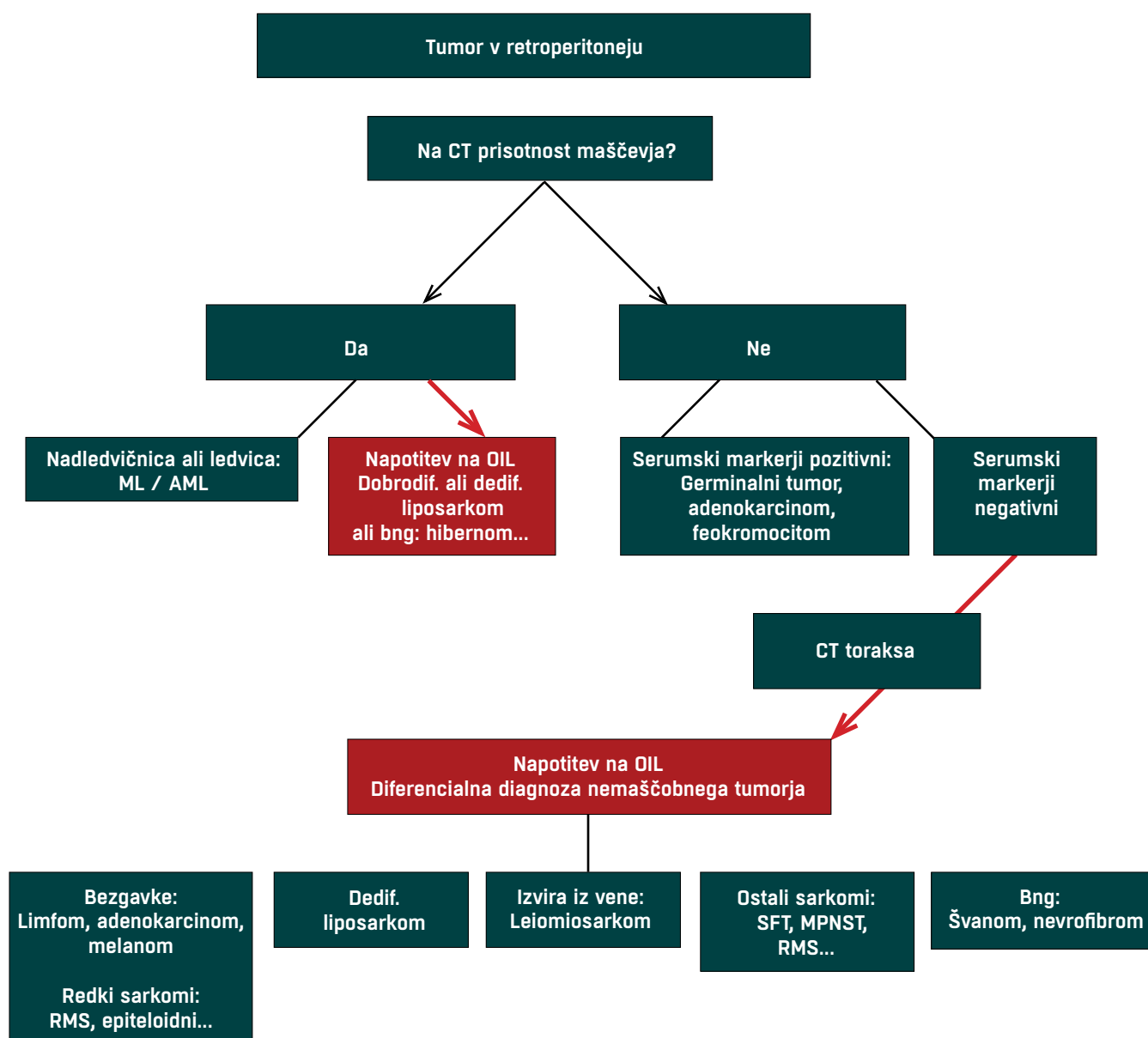
Tumorji v retroperitoneju pa so sumljivi za sarkom (Slika 2) (5):

1. če imajo maščoben del;
2. ob solidnem tumorju, če so tumorski markerji negativni.

Referenčni center za sarkome mora izpolnjevati naslednje pogoje (1, 2): imeti mora multidisciplinarni tim (MDT) za sarkome, infrastrukturo za diagnostiko, zdravljenje in sledenje bolnikov skladno s smernicami, obravnavo novih primerov tedensko

na multidisciplinarnem konziliju, obravnavo in zdravljenje zadostnega števila primerov letno, beleženje in občasno publiciranje rezultatov zdravljenja, možnost sodelovanja v kliničnih raziskavah, možnost izobraževanja in izpopolnjevanja članov MDT na področju sarkomov in sodelovanja v onkoloških združenjih (npr. EORTC – European Organisation for Research and Treatment of Cancer, CTOS – Connective Tissue Oncology Society, EMSOS – European Musculo Skeletal Oncology Society, TARPSWG – Transatlantic Australasian Retroperito-

Slika 2: Diagnostični algoritem retroperitonealnih tumorjev (po Messiou C, et al.(5)).



ML - mielolipom, AML - angiomiolipom, bng - benigno, RMS - rabdomiosarkom, SFT - solitarni fibrozni tumor, MPNST - maligni tumor ovojnic perifernega živca, OIL – Onkološki inštitut Ljubljana.

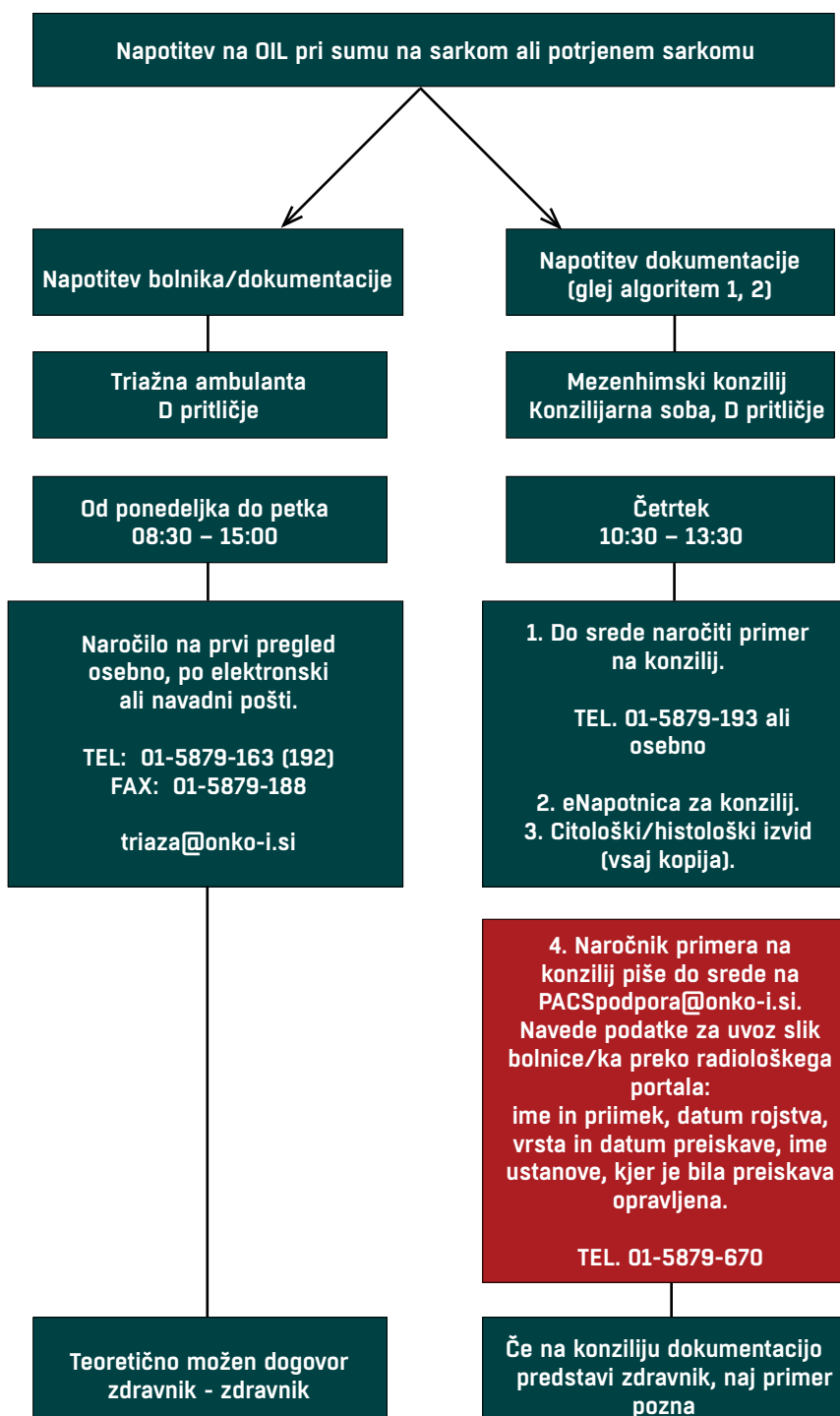
neal Sarcoma Working Group ...). Edina bolnišnica v Sloveniji, ki izpolnjuje te pogoje, je Onkološki inštitut Ljubljana (OIL) (4).

Bolniki imajo najboljše možnosti za ozdravitev in čim boljšo kakovost življenja po zdravljenju, če so ob sumu na sarkom ali potrjenem sarkomu napoteni v obravnavo k MDT na OIL (Slika 3). MDT za sarkome sestavljajo specialisti: radiolog, patolog, onkološki kirurg, internist onkolog in radioterapevt, vsi usmerjeni v obravnavo bolnikov s sarkomi. Skladno s smernicami pred prvim zdravljenjem dokumentacijo vsakega primera obravnavamo na mezenhimskem konziliju. Določimo obseg slikovnih preiskav za oceno lokalnega stanja in zamejitev bolezni ter tip/vrsto biopsije z namenom pridobitve diagnoze. Zaželeno

je biopsija z debelo iglo, ki jo opravi radiolog na OIL, član MDT. Patolog, prav tako član MDT, postavi diagnozo. Glede na tip sarkoma in izvide slikovnih preiskav nato na konziliju naredimo načrt zdravljenja (4). Diagnostika in zdravljenje sta multidisciplinarna. Od prvega pregleda v referenčnem centru do začetka zdravljenja naj ne bi minilo več kot šest tednov (2).

Zaradi objektivnih razlogov za kirurško zdravljenje bolnikov s sarkomi na nekaterih lokalizacijah na OIL nimamo možnosti. To so tumorji v področju osrednjega živčevja, ORL-področju in v prsnem košu. Kirurški del zdravljenja v teh primerih opravijo ustrezni specialisti: nevrokirurg, maksilofacialni kirurg, torakalni kirurg oziroma kardiokirurg.

Slika 3: Napotitev na Onkološki inštitut Ljubljana iz drugih bolnišnic.



Bolniki so velikokrat napoteni v oskrbo h kirurgu plastiku ali pri retroperitonealnih tumorjih k urologu. Ker gre za redko bolezen, se nanjo ne pomisli, zato je nenačrtovana odstranitev sarkoma opravljena zunaj referenčnega centra ali drenažna ekscizija tumorja sorazmerno pogosta. Mogoča zapleta tovrstnih posegov sta okužba rane in/ali pospešena rast tumorja, ki je po posegu lahko ekzulceriran. Zaradi teh posegov se poveča možnost lokalne ponovitve ali/in razširitve bolezni, hkrati pa se močno zmanjša bolnikova možnost ozdravitve. Zdravljenje je bistveno težje, kot če bi tumor ostal nedotaknjen. Ponovna operacija, opravljena v referenčnem centru, je obsežnejša. Izjemoma se zaradi slabo opravljene prve operacije odločimo celo za amputacijo uda. Ob agresivni vrsti sarkoma je bolezen po neustrezni prvi operaciji pogosto usodna, ne glede na to, kako pozneje poteka zdravljenje v referenčnem centru. Zadnje še kako velja za retroperitonealne sarkome. Na odločitev o obsegu operacije vplivata mesto bolezni in histološki podtip sarkoma, kar je dodaten razlog, da naj bodo bolniki obravnavani v referenčnem centru in tam opravljena prva operacija. Dopolnilno zdravljenje z obsevanjem in/ali s kemoterapijo ne nadomesti slabo opravljene (prve) operacije.

Radiologi zunaj referenčnega centra tovrstne tumorje videvajo redko, zato jih pri slikovnih preiskavah pogosto ne prepoznajo. Tudi patologi zunaj referenčnega centra sarkome videvajo le redko, kar povečuje možnost nepravilne histološke diagnoze. Posledično pridejo bolniki na zdravljenje v referenčni center pozno in v velikih primerih že po nepravilno opravljeni operaciji (6).

Izkušnje referenčnega centra so eden ključnih dejavnikov, ki vplivajo na preživetje teh bolnikov. Pomembna sta število primerov, ki jih MDT obravnava letno, in število operacij, ki jih sarkomski kirurg opravi letno (2, 6). Po kazalnikih za kontrolo kakovosti naj bi v referenčnem centru za sarkome obravnavali vsaj 100 primerov letno, vendar je število odvisno od regije oziroma države (2, 6) oziroma naj bi sarkomski MDT pokrival populacijo vsaj 2–3 milijonov (7). Stotih novih primerov bolnikov v enem letu do zdaj v Sloveniji še nismo imeli, zato je razumljivo pri nas ta številka nižja. Sarkomski kirurg naj bi mesečno opravil vsaj 3–4 operacije zaradi sarkoma (1, 6). V timu za sarkome na OIL imamo (le) dva sarkomska kirurga, ki letno opraviva povprečno 55–60 operacij zaradi sarkomov, večinoma kot tim.

ZAKLJUČEK

Bolnik s tumorjem, sumljivim za sarkom mehkih tkiv oziroma potrjenim sarkomom, bo imel najboljše možnosti, če bo napoten na OIL, pri radiološko ugotovljeni leziji, sumljivi za primarni maligni tumor kosti, pa, če bo napoten na Ortopedsko kliniko v Ljubljano.

LITERATURA

1. Casali PG, Abecassis N, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Bonvalot S, et al. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO – EURACAN clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2018; 29(Suppl 4): 51–67.
2. Andritsch A, Beishon M, Bielack S, Bonvalot S, Casali P, Crul M, et al. ESMO essential requirements for quality cancer care: soft tissue sarcoma in adults and bone sarcoma. A critical review. *Oncol Hematol* 2017; 110: 94–105.
3. Zadnik V, Primic Zakelj M, Lokar K, Jarm K, Ivanus U, Zagar T. Cancer burden in Slovenia with the time trends analysis. *Radiol Oncol* 2017; 51(Suppl 1): 47–55.
4. Novak M, Blatnik O, Pižem J, Žagar T, Jagodic M, Zadravec Zaletel L, et al. Sarkomi mehkih tkiv in kosti. Smernice za diagnostiko, zdravljenje in sledenje. Onkološki inštitut Ljubljana, 2018 [spletna stran na internetu]. Pridobljeno 17.5.2019 s spletne strani: <https://www.onkoi.si/dejavnosti/zdravstvena-dejavnost/smernice-in-klinicne-poti/smernice/>.
5. Messiou C, Moskovic E, Vanel D, Morosi C, Benchimol R, Strauss D, et al. Primary retroperitoneal soft tissue sarcoma: imaging appearances, pitfalls and diagnostic algorithm. *Eur J Surg Oncol* 2017; 43: 1191–8.
6. Sandrucci S, Trama A, Quagliuolo V, Gronchi A. Accreditation for centers of sarcoma surgery. *Updates Surg* 2017; 69: 1–7.
7. Improving outcomes for people with sarcoma. *Sarcoma CSG Manual*, 2005, p. 57 (NICE) [spletna stran na internetu]. Pridobljeno 21.4.2019 s spletne strani: <https://www.nice.org>.