

En retrospektiv gjennomgang av pasienter behandlet for
bløtvevssarkom i retroperineum og bekkenregion ved
Universitetssykehuset i Tromsø i perioden 1984-2004



5.årsoppgave i Stadium IV - Profesjonsstudiet i medisin ved Universitetet i Tromsø

Ina Rye-Holmboe, mk-06

Veileder: Jan Due, Amanuensis, Klinisk medisin UiTø

avdeling for urologi og endokrin kirurgi - UNN

Tromsø, 31.01.2012

Innholdsfortegnelse

Resymé	side 3
Innledning	side 4
Bakgrunn	side 6
Metode	side 7
Resultater	side 8
- Symptomer	side 8
- Tumorstørrelse	side 8
- Utredning	side 8
- Histologi	side 8
- Behandlingsresultat	side 9
- Oppfølging	side 10
- Pasienter <18 år	side 10
Diskusjon	side 12
Referanser	side 15
Appendix	side 17
- Figur 1	side 17
- Tabell 1	side 18
- Tabell 2	side 19

Resymé

Formål: Gjennomgang av behandlingsresultat hos pasienter behandlet for bløtvevssarkom i retroperitoneum og bekken i løpet av en tyveårsperiode.

Metode: Journalgjennomgang i UNN-arkiv etter diagnosekodesøk på relevante diagnosekoder.

Resultater: 34 pasienter med primær bløtvevssarkom i retroperitoneum/bekken behandlet ved UNN i perioden 1984-2004 ble identifisert og gjennomgått. Median alder var 55 år, 6 pasienter var <18 år. Smerte var det symptom som forekom hyppigst. Leiomyosarkom var hyppigst forekommende histologisk undergruppe. Hos pasientene <18 år var rhabdomyosarkom hyppigst forekommende histologiske gruppe. 19/28 (68 %) pasienter >18 år gjennomgikk radikal kirurgi, 58 % av disse fikk recidiv, enten lokalt eller som fjerne metastase, i løpet av 5 år. 1- og 5-års overlevelse var i hele utvalget hhv 68 % og 38 %. Blant de radikalt opererte >18 år var 1- og 5-års overlevelse hhv 84 % og 53 %.

Konklusjon: Kirurgi representerer den viktigste behandlingen av bløtvevssarkom i retroperitoneum og bekken, og radikal kirurgi er det eneste som kan gi håp om kurasjon. Rollen til adjuvant strålebehandling av disse svulstene er fortsatt ikke klarlagt. Rhabdomyosarkom skiller seg fra de øvrige histologiske undergruppen ved å være mer kjemosensitive. Selv etter optimal behandling, etter dagens standard, er forekomsten av recidiv høy og prognosen er dårlig.

Innledning

Sarkom er en fellesbetegnelse for ondartede svulster som oppstår i binde- og støttevev, med utgangspunkt i celler av mesenchymal opprinnelse. De utgjør en svært heterogen gruppe svulster og deles inn i to hovedgrupper; bensarkom som oppstår fra brusk- og skjelettvev og bløtvevssarkom som oppstår fra muskulatur, bindevev, fett, vaskulært vev og perifere nerver. Man tror sarkomene utvikler seg fra mesenchymale stamceller lokalisert i slikt vev, men origo for disse stamcellene er uklart. [1] I de fleste tilfeller er årsak til utvikling av sarkom ukjent, men noen risikofaktorer er identifisert; tidligere stråling og eksponering for enkelte kjemikalier. [2] I tillegg er noen genetiske arvelige sykdommer, som neurofibromatose type 1 (von Recklinghausen), assosiert med økt risiko for utvikling av sarkom.

Bløtvevssarkom utgjør under 1% av ondartede svulster i den generelle befolkning og forekommer i alle aldersgrupper og rammer kvinner og menn omtrent likt. De utgjør en relativ større andel av malignitetene som rammer barn, omtrent 7-8% av ondartede svulster hos barn er bløtvevssarkom. [3, 4] Men de fleste som diagnostiseres er voksne og median alder befinner seg mellom 50-60 år [5-7]. I Norge ble det i 2009 diagnostisert 166 pasienter med bløtvevskreft [8]. Ekstremiteter er hyppigst utgangspunkt for bløtvevssarkom [4, 9], anslagsvis 15-30 % oppstår fra retroperitoneum og bekkenregion. [9]

Histologisk representerer bløtvevssarkom en svært heterogen gruppe med en rekke histologiske grupper identifisert. Histologisk undergruppe bestemmes av celleopphav og inkluderer bl.a. liposarkom, malignt fibrøst histocytom, leiomyosarkom og rhabdomyosarkom. Kaposi sarkom, som utvikles fra celler i blod- og lymfeårer, er hyppigst forekommende bløtvevssarkom for alle lokalisasjoner [4], men de histologiske undergruppene fordeler seg ulikt i ulike lokalisasjoner på kroppen. For sarkomer utgående fra retroperitoneum og urogenitaltractus er liposarkom av ulik differensieringsgrad hyppigst forekommende undergruppe, etterfulgt av leiomyosarkom og malignt fibrøst histocytom. [6, 10, 11]

Hos barn sees en annen histologisk fordeling, da over halvparten av bløtvevssarkomene som oppstår hos barn er rhabdomyosarkom. [4, 12] Hos voksne er kun en liten prosentandel av bløtvevssarkomene rhabdomyosarkomer, og insidens synker med økende alder. Rhabdomyosarkom oppstår fra mesenchymale celler i tverrstripet muskulatur og deles inn i tre undergrupper; embryonal, alveolær og pleomorf, og sistnevnte sees nesten utelukkende hos voksne. [12] De

Øvrige bløtvevssarkomene man finner hos barn viser mer tilsvarende histologiske heterogenitet som i voksenpopulasjonen. [3]

Bløtvevssarkomer utgått fra retroperitoneum og bekken gir få og vage symptomer og diagnostiseres ofte sent. En del gir ingen subjektive symptomer og oppdages tilfeldig [13, 14]. Smerte er den vanligste rapporterte plage, andre symptomer kan være oppdagelse av svulst, gastrointestinale plager eller vekttap [13].

På grunn av sin dype anatomiske lokalisasjon kan disse sarkomene vokse seg store før de presenteres med symptomer og diagnostiseres, og er ved diagnostetidspunkt gjennomsnittlig betydelig større enn bløtvevssarkom utgående fra alle andre lokalisasjoner; trunkus, ekstremiteter, hode og hals. [15] Tumores mellom 10 og 20 cm i største diameter er ikke uvanlig. [6, 15, 16].

Ved diagnostetidspunkt presenterer de fleste med lokal sykdom, og pasient har sjelden lymfeknutemetastaser. Innvekst i nærliggende strukturer sees hyppigere. [10] Dette får betydning ved operative behandling. Kirurgi er den viktigste behandlingen av denne type svulster og radikaliteten av kirurgi har avgjørende betydning for prognose. Det å oppnå radikalitet kan kompliseres av tumors relasjon til store blodkar og nerver (eks vena cava inferior, aorta, arteria/ vena iliaca, vasa menterica). Neo- og adjuvant behandling i form av stråling og kjemoterapi benyttes hos utvalgte pasienter.

Rhabdomyosarkomene skiller seg fra de øvrige histologiske undergruppene ved at de er mer sensitive for kjemoterapi (>70 % av rhabdomyosarkomene er kjemosensitive), og innføring av kjemoterapi i behandlingsregimet på 70-tallet førte til en markant bedring i prognose for denne pasientgruppen. [3]

Utredning og behandling av sarkomer involverer en tverrfaglig spesialistgruppe; kirurger, patologer, radiologer, onkologer og nukleærmedisin. CT (Computer Tomography) spiller en viktig rolle i diagnostisering og planlegging av operativt inngrep; for å sikre seg en oversikt over tumor og dens relasjon til nærliggende organer og store kar og som ledd i metastaseutredning.

Bakgrunn

Formål med oppgave var å se på resultater av pasienter behandlet for bløtvevssarkom ved UNN og sammenlikne dette med resultater man finner i litteraturen og å få bedre innsikt i behandling av pasienter med ondartet sykdom.

Metode

Data fra 34 pasienter behandlet for bløtvevssarkom i retroperitoneum og bekken ved UNN Tromsø i perioden fra 01.01.1984-21.12.2004 har blitt gjennomgått.

For å finne frem til aktuelle pasientpopulasjon ble det gjort søk i UNN sin database/journalregister med følgende diagnosekoder; ICD9 158.0, 158.8, 159.8, 211.8, 171** (for journaler før 1999) samt diagnosekode i ICD10-diagnosekodesystem C48.0, C48.1, C48.2, C49.4, C49.5, C76.2, C76.3 (etter 1999) med hendelse i det aktuelle tidsrom. Søket ga 409 pasientjournaler, som ble manuelt gjennomgått. Pasienter med bløtvevssarkom utgått fra retroperitoneum og urogenitaltractus/bekkenregion, foruten uterus, ble inkludert. Pasienter med sarkom lokalisert intraabdominalt, peritonealt, i ekstremiteter, thorax, hode og hals ble ekskludert, samt pasienter behandlet for bensarkom og pasienter med tumores av ikke-mesenchymal opprinnelse. Kun pasienter som presenterte med primær tumor i aktuelle tidsperiode ble inkludert. Alle aldersgrupper ble inkludert.

Følgende opplysninger ble registrert; kjønn, alder, symptomer, symptomenes varighet, utredning, histologi, operativ radikalitet vurdert av kirurg og patolog, adjuvant behandling, oppfølging, recidiv. Oppfølgingstiden ble satt til minimum 5 år. Pasientgruppen >18 år og <18 år blir delvis presentert og diskutert hver for seg da disse distinkt skiller seg ifht histologisk type og noe ulikt behandlingsregime.

Pasientjournalene som ble gjennomgått ble nummerert, og all data ble registrert på pasientjournalnummeret.

For utregning av p-verdi benyttet man seg av Fishers eksakte test, en p-verdi på <0,05 ble regnet som statistisk signifikant. For å sammenlikne ulike variabler som alder og tumorstørrelse, ble det satt skille ved over og under 50 år for alder, og 10 cm for tumorstørrelsene, da disse grensene hyppig benyttes i andre studier.

Litteratur ble søkt opp i Pub.Med. med søkeord «retroperitoneal soft tissue sarcoma», «retroperitoneal soft tissue sarcoma prognostic factors», «soft tissue sarcoma children» og mest relevante artikler ble gjennomgått og dannet grunnlag for bakgrunns litteratur.

Resultat

34 pasienter med primært diagnostisert bløtdelssarkom fra retroperitoneum eller bekkenregion behandlet ved UNN Tromsø i perioden 1984-2004 ble identifisert og journaler gjennomgått. Median alder i hele gruppen var 55 (1-86). I gruppen >18år (n=28) var median alder 62,5 (24-86). Det var 6 pasienter ≤18 år, og median alder var 13 (1-16).

Symptomer ved diagnosetidspunkt: Symptomene pasientene presenterte med da de søkte lege som førte til oppdagelse av tumor er presentert i Figur 1 (appendix). Smerter var hyppigste symptom, 59 % av pasientene hadde smerter da de søkte lege, men smerte alene som eneste symptom forekom kun hos 2 (6 %) av pasientene. 35 % av pasientene hadde enten oppdaget en kul eller merket økende bukomfang. Hos en pasient ble det gjort tilfeldig funn av tumor.

I 24 av 34 pasientjournalene fremkom opplysninger om symptomenes varighet. En av pasientene hadde en historie med flereårige plager som magesmerter, anorexi og oppkast som hadde vært gjenstand for utallige legeundersøkelser før diagnosen ble stilt. Hos resterende 23 var gjennomsnittstid fra symptomdebut til diagnose 8 måneder (0-24 mnd). 33 % av pasientene hadde hatt symptomer med varighet ≥1 år. Tre pasienter utviklet et akutt abdomen-bilde som førte til innleggelse.

Tumorstørrelse: I 19 av 34 pasientjournaler fremkom opplysning om tumors størrelse, målt ved histologisk undersøkelse etter tumorreseksjon eller, i et tilfelle, under operasjon. Median tumorstørrelse var 15,5 cm i største diameter (Intervall: 5,0-35,0).

Utredning: Ved diagnosetidspunkt presenterte størstedelen med lokal/lokalavansert sykdom, hos en pasient ble det under utredning funnet fjernmetastase (3 %), en annen hadde lymfeknuteinvolvering (3 %) ved diagnosetidspunkt.

Histologi: Fordeling av histologiske undergrupper er presentert i Tabell 1 (appendix).

Leiomyosarkom var vanligste histologiske undergruppe, etterfulgt av liposarkom og malignt fibrøst histiocytom hos gruppen >18 år. I gruppen <18 år var rhabdomyosarkom klart dominerende gruppe (5 av 6).

Informasjon om histologisk malignitetsgrad (etter FNCLCC, EORCT eller SSG) fremkom i 21 av 34 journaler, de fleste svulstene (76 %) ble vurdert som høygradig, 2 (10 %) middels grad og 3 (15 %) lavgradig.

Behandlingsresultat: I gruppen >18 år fikk 19 av 28 pasienter (68 %) radikal kirurgisk operativ behandling gjort i kurativ hensikt. Median alder i denne gruppen var 61. Man oppnådde mikroskopisk frie reseksjonsrender hos 5 (26 %), hos 7 (37 %) var reseksjonsrendene positive, og hos de øvrige 7 fremkom ingen opplysninger eller man kunne ikke sikkert si noe vedrørende reseksjonsrendene.

Hos 15 av 19 pasienter (75 %) ble det gjort ekstirpasjon eller reseksjon av 1 eller flere organ, inkludert de tilfeller der tumor var mistenkt utgått fra organ. Det ble hos 9 av 19 (47 %) pasienter gjort reseksjon eller ekstirpasjon av ≥ 2 organer. Ekstirpasjon av nyre (37 % av de opererte) var vanligst, etterfulgt av binyre og deler av colon. Postoperativ mortalitet (<30 døgn) var null.

Blant de 19 pasientene som av kirurgen ble dømt som makroskopisk radikaloperert fikk 9 pasienter (47%) adjuvant behandling postoperativt; 8 av 19 pasienter (42 %) fikk strålebehandling, 1 av 19 pasienter (5 %) fikk kjemoterapi. 10 (53 %) pasienter fikk ingen adjuvant behandling. Adjuvant behandling ble gitt pasienter der man mistenkte mikroskopisk tumorrest. Hos de der man oppnådde mikroskopisk frie reseksjonsrender var kirurgi eneste behandling.

Det var i gruppen >18 år 9 av 28 pasienter (32 %) som ikke fikk radikal kirurgisk behandling. Median alder i denne gruppen var 70 år. 2 av 9 pasientene gjennomgikk operativ behandling, men tumor lot seg ikke fjerne radikalt. De øvrige fikk ikke radikal kirurgisk behandling av andre årsaker; En pasient ble vurdert inoperabel på grunn av dårlig allmenntilstand, en av pasientene hadde metastaser til lever og lunge ved diagnosetidspunkt, hos de øvrige spilte tumors lokale utbredelse betydning, med innvekst til vitale strukturer, slik at radikal operasjon ikke var gjennomførbar. Denne gruppen mottok kun palliativ behandling; 4 pasienter (44 %) fikk cytostatika. 1 pasient (11 %) fikk palliativ strålebehandling.

Oppfølging: I hele utvalget var den totale 1-årsoverlevelse og 5-årsoverlevelse hhv 68 % og 38 %. I gruppen >18 år var 1-år- og 5-årsoverlevelse hhv 51 % og 32 %. Hos de >18 år som gjennomgikk radikal kirurgi var 1-år- og 5-årsoverlevelse hhv 84 % og 50 %.

Median overlevelse etter diagnosetidspunkt for pasientene som ikke mottok radikal behandling var 8 mnd (intervall 3-17 mnd), 1-årsoverlevelse var 22% og 5-årsoverlevelse var null.

11 av 19 pasienter (58 %) som gjennomgikk operasjon fikk recidiv påvist innen en 5-årsperiode. Median tid fra diagnose til recidiv ble påvist var 13 måneder (2-48). 6 av 11 pasienter fikk lokalt recidiv, hos 4 ble det funnet metastasering fra opprinnelig sarkomtumor, en pasient hadde både lokalt recidiv og metastase ved første oppdagelse av recidiv.

3 av 11 pasienter med recidiv mottok radikal operativ behandling for sine recidiv. To pasienter ble operert for lokalt recidiv, en av disse mottok samtidig adjuvant stråle- og kjemoterapi. En pasient ble operert for metastase til lunge. En av de reopererte pasientene hadde ingen tegn til ny recidiv i løpet av oppfølgingsperioden (12 år). 2 av 3 utviklet nye recidiv; en ble reoperert for totalt 3 recidiv i løpet av en 9-årsperiode. 2 av 11 pasienter med recidiv mottok kjemoterapi som ble avsluttet på grunn av sykdomsprogresjon underveis i behandling. 6 av 11 pasienter med recidiv mottok ingen kurativ tumorrettet behandling for sitt recidiv.

Hos 8 fremkom ingen opplysninger om recidiv i løpet av oppfølgingsperioden. 2 pasienter døde av annen årsak uten klinisk manifest recidiv før 5-årsperioden hadde passert. Etter 5 år var det kun 32 % av de radikalopererte pasientene som fortsatt var i live uten å ha fått recidiv. En pasient fikk recidiv i form av metastase 7 år etter operasjon.

Faktorer med betydning for overlevelse i pasientgruppe >18 år er presentert i Tabell 2 (appendix). I hele utvalget var kvinnelig kjønn og alder <50 år forbundet med bedre total langtidsoverlevelse, men forskjellene var ikke statistisk signifikante. Blant de radikalt opererte var frie reseksjonsrender og tumorstørrelse ≤10 cm forbundet med bedre overlevelse, men ikke statistisk signifikant.

Pasienter <18 år: Det var seks pasienter i gruppen <18 år. Median alder i denne gruppen var 13 år (gjennomsnittsalder 11 år, intervall:1-16), fem pasienter hadde rhabdomyosarkom, hvorav 4 embryonal type. Samtlige fikk kjemoterapi som ledd i behandling;

Pas 1: Kjemoterapi preoperativt + operasjon

Pas 2: Kjemoterapi

Pas 3: Kjemoterapi + stråling

Pas 4: Kjemoterapi + stråling

Pas 5: Kjemoterapi preoperativt + operasjon

Pas 6: Kjemoterapi preoperativt + operasjon + postoperativt kjemoterapi

50 % av svulstene i denne gruppen var høygradige, 1/6 vurdert som lavgradig, og hos 2 fremkom ikke opplysning om grad i journal. 1-års og 5-årsoverlevelse i denne gruppen var hhv 83 % og 50 %. Alle pasientene som hadde høygradig maligne svulster var døde innen 5 år.

Diskusjon

Sarkom er en sjelden svulstform, behandling er komplisert og ressurskrevende, og myndighetene har derfor bestemt at behandlingen i landet skal konsentreres til fire behandlingssteder; Oslo Universitetssykehus - Radiumhospitalet, Haukeland sykehus, St Olavs hospital og UNN Tromsø. [17]

UNN Tromsø behandler primært pasienter fra Nordland, Troms og Finnmark. Det totale pasientutvalget i denne gjennomgangen var noe mindre enn det man ville forvente i løpet av en 20-årsperiode, noe av forklaringen kan være at noen av pasientene direkte henvises til andre senter for sarkombehandling, da især Radiumhospitalet, som har fungert som nasjonalt kompetansesenter siden 1991, [17] eller St. Olavs på grunn av geografisk nærhet til Nordland fylke. En annen forklaring kan skyldes svakheter i metoden; at noen pasienter ikke har blitt plukket opp av diagnosekodene søkt på eller en oversensurering ved journalgjennomgang, slik at noen pasienter falt fra underveis. Dette har gitt et utvalg som er for lite til å trekke noen signifikante slutninger vedrørende behandling, prognostiske faktorer og overlevelse for pasienter med retroperitoneale sarkom, men man kan se tendenser lik de man har sett i andre studier og noen av disse vil diskuteres under.

Radikal kirurgi representerer den viktigste behandlingen av pasienter med bløtvevssarkom, og det eneste håp om kurasjon av sykdom. For å oppnå radikal fjernelse av tumor må det ofte gjøres reseksjon eller ekstirpasjon av flere organer [6]. Ikke alle pasienter er tilgjengelige for radikal kirurgi ved diagnosetidspunkt, i utvalget fra UNN gjennomgikk 68 % av pasientene >18 år radikal operativ behandling. Et tilsvarende tall (<70 %) for bløtvevssarkom i retroperitoneum kan sees i andre studier [18]. At så mange som 30 % eller mer ikke er kandidater for kurativ behandling kan forklares av forsinket diagnose pga vage symptomer, og affeksjon av vitale strukturer som vanskeliggjør et radikalt inngrep når diagnose først stilles.

Ved siden av kirurgi har stråling og kjemoterapi en plass i behandlingen. For ekstremitetssarkomer foreligger det større randomiserte forsøk på bruk av stråling pre- og postoperativt, som har ført til integrering av stråling som en del av behandlingsregimet, [19] og et bedre utfall for disse pasientene. [18] For bløtvevssarkomer utgått fra retroperitoneum er ikke rollen til adjuvant stråling like klar. Det foreligger ingen større randomiserte forsøk. Noen retrospektive studier rapporterer en bedring i lokal tumorkontroll ved tilleggsbruk av stråling sammenliknet med kirurgi alene. [19] I

andre studier ser man at adjuvant stråling gir forsinkelse av recidiv, men ingen effekt på overlevelse av sykdom. [20] For svulster lokalisert nærliggende til strålesensitive organer må overveielser gjøres i forhold til toksiske bivirkninger. For å oppnå effektiv stråling må man opp i doser som er toksiske for mage-tarm-kanal. [13, 19] Postoperativ stråling anbefales ikke utført rutinemessig etter kirurgi, men kan overveies for pasienter som bærer en høyere risikoprofil for lokalt recidiv; høygradige svulster og positive reseksjonsrender.

Foruten i behandlingen av rhabdomyosarkomer er rollen til kjemoterapi som ledd i behandling av retroperitoneale bløtvevssarkomer udefinert. Hverken bruk av neoadjuvant eller adjuvant kjemoterapi har vist sikker bedring i overlevelse, og toksiske bivirkninger av behandlingen er registrert. [13]

Det var i denne studien en prosentvis høyere andel overlevende hos de radikalopererte uten frie reseksjonsrender som mottok adjuvant behandling sammenliknet med de som ikke mottok noen form for adjuvant behandling, men materialet er lite og den observerte forskjellen er ikke statistisk signifikant.

Selv etter radikal kirurgi er prognosen dårlig. Den totale 5-årsoverlevelse hos pasientene >18 år som gjennomgikk radikal kirurgi ved UNN var 53 %, som er tilsvarende det man ser i andre studier; 47-55 % [10, 16, 21]. Hovedårsaken til den høye dødeligheten er høy forekomst av recidiv både lokalt/regionalt og i form av metastaser, 58 % av de radikalopererte pasientene i denne studien utviklet recidiv i løpet av 5 år. Dette er representativt for det man finner i litteraturen (57 - 73 %). [20, 22, 23] Man tilstreber å oppnå histologiske frie reseksjonsrender, som er assosiert med lavere recidivfrekvens [16] og bedre overlevelse [5]. Fem års recidivfrihet er ikke ensbetydende med kurasjon av sykdom. En studie av langtidsoverlevende av retroperitoneale bløtvevssarkomer viste at pasienter som hadde en 5-års sykdomsfri overlevelse hadde 40 % risiko for å utvikle recidiv de neste 5 årene. [20]

Bløtvevssarkom utgått fra retroperitoneum har dårligere prognose enn bløtvevssarkomer utgått fra andre steder, og er ofte større i størrelse ved diagnosetidspunkt [15], men studier har likevel ikke kunne påvise noen sammenheng mellom tumorstørrelse og overlevelse [10]. Noen studier har vist at histologiske undergruppe kan ha betydning for prognose [10, 21, 24] og at lavgradige tumores gir en bedre prognose enn høygradige [10, 11, 16, 20, 21, 24].

Sarkom i retroperitoneum og bekken hos barn og unge skiller seg fra voksenpopulasjon ved at en større andel er rhabdomyosarkom. Behandlingsmessig skiller de seg ved at de responderer bedre på kjemoterapi. [3] Men også i denne gruppen spiller kirurgi en viktig rolle og radikal kirurgisk behandling av disse svulstene er assosiert med bedre overlevelse. [25] Overlevelse av bløtvevssarkom er bedre hos barn enn voksne. Studier rapporterer om 75 % overlevelse for bløtvevssarkom hos barn. [4] Mens en studie som eksklusivt så på sarkom i retroperitoneum viste en noe lavere 5-årsoverlevelse (63 %) [25], og det er sannsynlig å anta at retroperitoneale sarkom har en noe dårligere prognose enn sarkomer som oppstår fra andre lokalisasjoner, også hos barn. 5-årsoverlevelsen hos pasientene fra UNN var 50 %. Samtlige av de som ikke hadde overlevd etter 5 år i denne gruppen hadde høygradige maligne tumorer, som man har sett å være et dårlig prognostisk tegn. [25]

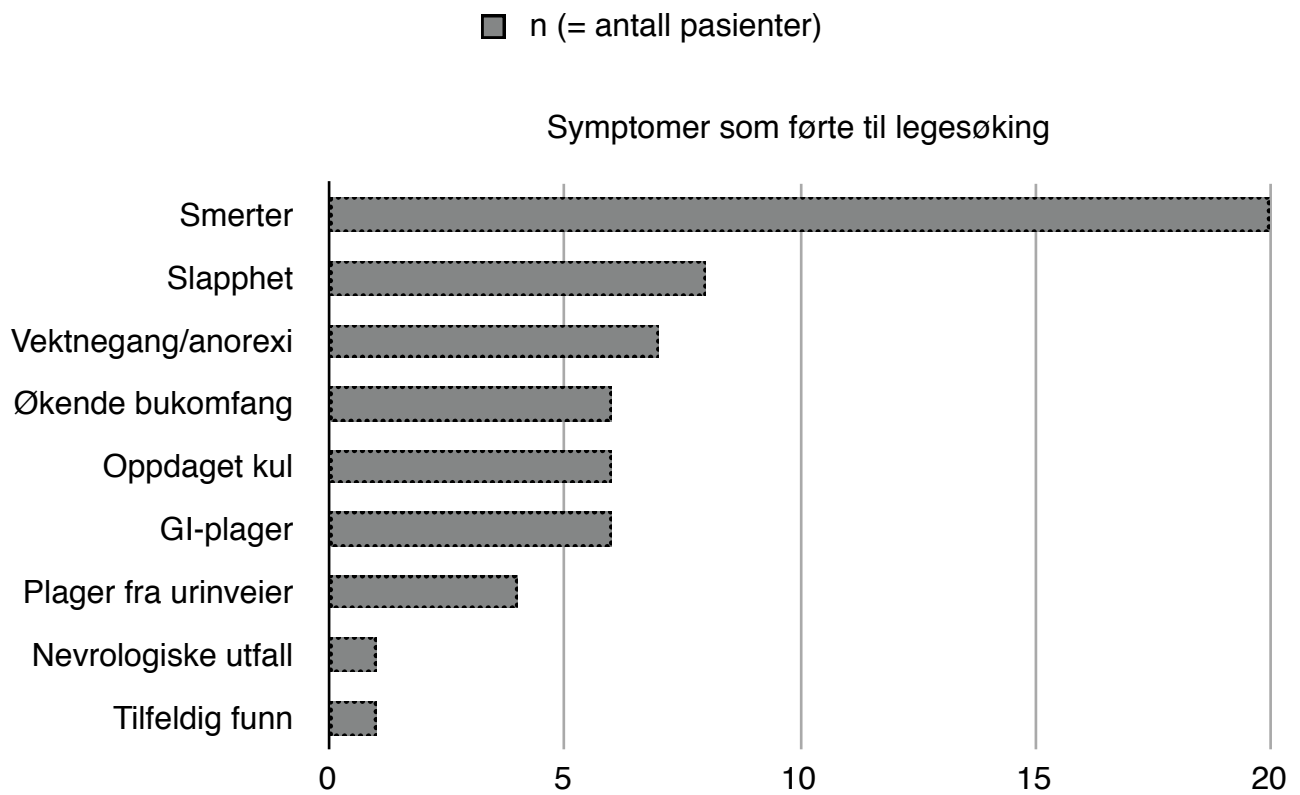
Referanser

1. Windham, T.C. and P.W. Pisters, *Retroperitoneal sarcomas*. Cancer control : journal of the Moffitt Cancer Center, 2005. **12**(1): p. 36-43.
2. Brennan M, S.S., Maki R, O'Sullivan B, *Sarcomas of the soft tissue and bone*. DeVita VT Jr., Hellman S, Rosenberg SA, editors. Cancer: Principles and Practice of Oncology. Vol. 2. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2004.
3. Casanova, M. and A. Ferrari, *Pharmacotherapy for pediatric soft-tissue sarcomas*. Expert opinion on pharmacotherapy, 2011. **12**(4): p. 517-31.
4. Ferrari, A., et al., *Soft tissue sarcoma across the age spectrum: A population-based study from the surveillance epidemiology and end results database*. Pediatric blood & cancer, 2011. **57**(6): p. 943-9.
5. Cho, S.Y., et al., *Significance of microscopic margin status in completely resected retroperitoneal sarcoma*. The Journal of urology, 2011. **186**(1): p. 59-65.
6. Bonvalot, S., et al., *Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control*. Annals of surgical oncology, 2010. **17**(6): p. 1507-14.
7. An, J.Y., et al., *Primary malignant retroperitoneal tumors: analysis of a single institutional experience*. European journal of surgical oncology : the journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology, 2007. **33**(3): p. 376-82.
8. *Kreftregisteret i Norge*. Available from: <http://www.kreftregisteret.no>.
9. Liles, J.S., et al., *Retroperitoneal and intra-abdominal sarcoma*. Current problems in surgery, 2009. **46**(6): p. 445-503.
10. Nathan, H., et al., *Predictors of survival after resection of retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis and critical appraisal of the AJCC staging system*. Annals of surgery, 2009. **250**(6): p. 970-6.
11. van Dalen, T., et al., *Long-term prognosis of primary retroperitoneal soft tissue sarcoma*. European journal of surgical oncology : the journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology, 2007. **33**(2): p. 234-8.
12. Van Gaal, J.C., et al., *Building the bridge between rhabdomyosarcoma in children, adolescents and young adults: The road ahead*. Critical reviews in oncology/hematology, 2011.
13. Mullinax, J.E., J.S. Zager, and R.J. Gonzalez, *Current diagnosis and management of retroperitoneal sarcoma*. Cancer control : journal of the Moffitt Cancer Center, 2011. **18**(3): p. 177-87.
14. Chen, C.Q., et al., *Prognostic factors of retroperitoneal soft tissue sarcomas: analysis of 132 cases*. Chinese medical journal, 2007. **120**(12): p. 1047-50.
15. Gutierrez, J.C., et al., *Outcomes for soft-tissue sarcoma in 8249 cases from a large state cancer registry*. The Journal of surgical research, 2007. **141**(1): p. 105-14.
16. Lewis, J.J., et al., *Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution*. Annals of surgery, 1998. **228**(3): p. 355-65.
17. <http://www.sarkom.no>.
18. Cheifetz, R., et al., *Recent progress in the management of retroperitoneal sarcoma*. Sarcoma, 2001. **5**(1): p. 17-26.
19. Ballo, M.T., et al., *Retroperitoneal soft tissue sarcoma: an analysis of radiation and surgical treatment*. International journal of radiation oncology, biology, physics, 2007. **67**(1): p. 158-63.

20. Heslin, M.J., et al., *Prognostic factors associated with long-term survival for retroperitoneal sarcoma: implications for management*. Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology, 1997. **15**(8): p. 2832-9.
21. Chiappa, A., et al., *Primary and recurrent retroperitoneal soft tissue sarcoma: prognostic factors affecting survival*. Journal of surgical oncology, 2006. **93**(6): p. 456-63.
22. Makela, J., H. Kiviniemi, and S. Laitinen, *Prognostic factors predicting survival in the treatment of retroperitoneal sarcoma*. European journal of surgical oncology : the journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology, 2000. **26**(6): p. 552-5.
23. Qiao, M.Z. and C.L. Li, *Analysis of prognostic factors associated with primary retroperitoneal sarcoma*. Bulletin du cancer, 2007. **94**(1): p. E5-7.
24. Tseng, W., et al., *Histologic Type Predicts Survival in Patients with Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma*. The Journal of surgical research, 2010.
25. Pham, T.H., et al., *Retroperitoneal sarcomas in children: outcomes from an institution*. Journal of pediatric surgery, 2007. **42**(5): p. 829-33.

Appendix

Figur 1: Symptomer hos 34 pasienter med bløtvevssarkom



Tabell 1: Kjønnsfordeling, histologisk undergruppe og malignitetsgrad hos 34 pasienter behandlet for bløtvevssarkom utgått fra bekken/retroperitoneum

	n	%	>18 år (n=28)	<18 år (n=6)	>18 år %	<18 år %
Kvinner	19	56	17	2	61	33
Menn	15	44	11	4	39	67
Alder (år), median, intervall	55 (1-86)					
<i>Histologisk undergruppe</i>						
Liposarkom	9	27	9	-	32	-
- pleomorft	4		4			
- høyt differensiert	1		1			
- lite differensiert	1		1			
- blandingstype	1		1			
- ikke nærmere angitt	2		2			
Leiomyosarkom	11	32	11	-	39	-
Malignt fibrøst histiocytom	4	12	4	-	14	-
- storiform type	1		1			
- inflammatorisk type	1		1			
- ikke nærmere angitt	2		2			
Rhabdomyosarkom	6	18	1	5	4	84
- embryonalt	4		-	4		
- pleomorft	1		1	-		
- ikke nærmere angitt	1		-	1		
Malignt schwannom	1	3	1	-	4	-
Bløtdelssarkom, ikke nærmere angitt el usikker type	2	6	2	-	7	-
PNET/Primitiv nevroektodermal tumor	1	3	-	1	-	17
Malignitetsgrad ¹			19		68	
- Høy	16	76				
- Middels	2	10				
- Lav	3	14				

¹ Fra 21 pasientjournaler

Tabell 2: Analyse av faktorer relatert til overlevelse hos 28 pasienter >18 år behandlet for bløtvevssarkom fra retroperitoneum/bekkenregion

	n	1 - årsoverleve lse (%)	p - verdi	5 - årsoverleve lse (%)	p - verdi
Kjønn					0,2445
- Kvinne	17	65		41	
- Mann	11	64		27	
Alder					0,0661
<50 år	8	63		63	
>50 år	20	65		25	
Radikalt operert			0,0027		
- Radikalt operert	19	84		53	
- Ikke radikalt operert	9	22		0	
Reseksjonsrender¹					0,3788
- Negative	5	100		60	
- Positive	7	57		43	
Tumorstørrelse²					0,1632
<=10 cm	5	100		80	
>10 cm	10	90		40	
Histologi			0,1012		
- Leiomyosarkom	11	81		36	
- Liposarkom, MFH e.a.	17	56		35	
Adjuvant behandling³					0,3671
- Stråling/kjemoterapi	9	89		56	
- Ingen	5	60		40	

¹ Fra 12 pasientjournaler der reseksjonsrender etter operasjon ble vurdert som fri/ikke fri

² Tumorstørrelse hos pasientene som ble radikalt operert, informasjon om tumorstørrelse fremkom hos 15 pasienter

³ Ekskludert pasienter med histologisk fri reseksjonsrender