

# Bilag til Kræftplan II

Bilag 9.1 K Sarkomer

Overlæge Johnny Keller, Århus Sygehus

Arbejdet er kommenteret af Dansk Sarkomgruppe

## Hovedanbefalinger

- Den fremtidige behandling inklusive bioptering bør samles i 2 sarkomcentre i Danmark.
- Da den kirurgiske sarkombehandling adskiller sig fundamentalt fra anden ortopædkirurgi, er de afledte virkninger af en centralisering formentlig meget begrænsede.
- Udredning og behandling i sarkomcentret bør foregå i et multidisciplinært team med deltagelse af højtspecialiserede specialister inden for specialerne ortopædkirurgi/kolorektalkirurgi, onkologi/pædiatri, radiologi og patologi.
- Sarkomcentret bør ledes af en af teamets ortopædkirurger. Lederen bør herunder påse, at behandlingen udføres af kompetente kirurger evt. af kirurger fra flere specialer samtidigt, og at der sker en indberetning til en fælles database.
- I det multidisciplinære team bør der være mindst 2 højtspecialiserede specialister fra hvert speciale.
- Der skal være tilstrækkelige faciliteter til udredning og behandling, herunder bør molekylær biologisk diagnostik indgå som rutine.
- Behandling skal i størst muligt omfang ske i internationale protokoller/multicenterstudier. Dette understøtter, at centrene skal have en vis størrelse, da det er et krav for deltagelse i mange studier.
- For at opnå og vedligeholde en høj faglig standard, bør der ved 30–50% af operationerne deltage 2 sarkomkirurger, hvoraf den ene kan være under uddannelse.
- Der bør udarbejdes et nationalt referenceprogram.
- Data bør indberettes til en national database.
- Der bør på hvert center ansættes 1 kvalitetsmedarbejder til kvalitetssikring og til varetagelse af multicenterstudier.

**Indhold:**

Hovedanbefalinger  
Introduktion  
Organisation  
Kliniske retningslinier  
Efteruddannelse  
Monitorering  
Forskning  
Overordnede anbefalinger til kræftplan II  
Litteratur  
Høring

***Introduktion***

Sarkomer er meget forskelligartede tumorer udgående fra knogler, muskler, bindevæv blodkar og nerveskeder. Sarkomerne er sjældne og udgør kun omkring 1% af alle nydiagnosticerede kræfttilfælde svarende til ca. 300 nye tilfælde pr år i Danmark (70 knoglesarkomer, 160 bløddelssarkomer og 70 retroperitoneale/intraabdominale sarkomer). Sarkomerne forekommer i alle aldre, men er hyppigst i de ældre aldersgrupper. Behandlingen er kirurgisk ofte suppleret med kemo- og eller strålebehandling. 5-års overlevelsen er omkring 60% , men der er betydelige forskelle for de enkelte undertyper.

Sarkomerne er en lille gruppe af meget forskellige sygdomme, der berører næsten alle kirurgiske specialer. Man indså allerede i 60erne, at det var nødvendigt at organisere sig i sarkomcentre, der arbejdede multidisciplinært og som havde tætte internationale. Det har i det enkelte sarkomcenter været afgørende, at arbejdet blev ledet af en ortopædkirurg. En stor del af operationerne har kunnet udføres i ortopædkirurgisk regi, men det vigtige er, at der efter behov umiddelbart har kunnet inddrages kirurger fra andre specialer, således at den enkelte operation har kunnet udføres af et kompetent team af en eller flere kirurger evt. fra flere specialer samtidigt. Denne organisation har samtidig muliggjort et videnskabeligt samarbejde, der ellers ikke ville være muligt. Der er internationalt stor enighed om at forbedringer for denne sygdomsgruppe skyldes multidisciplinært samarbejde og centralisering af disse sygdomme til sarkomcentre, mens specifikke fremskridt kun har kunnet få betydning i kraft af denne organisation.

I et stort land som England er der kun 2 sarkomcentre med en meget stor ekspertise, men desværre bliver kun et fåtal af landets befolkning behandlet der. I de nordiske lande er centrene langt mindre, men til gengæld er det lykkedes at centralisere de fleste sarkomer til disse sarkomcentre. I både Norge og Sverige var det svært at få en passende størrelse på disse centre, men de er i Sverige (9 mio.) nu reduceret til 3 centre og i Norge (4 mio.) til 2 centre.

I Danmark behandles bløddelssarkomer på 4 sarkomcentre med befolkningsunderlag fra 0.5 til 2.5 mio. (Herlev, Odense, Rigshospitalet og Århus) selv om Dansk Ortopædisk Selskab allerede i 1998 i Kirurggruppens rådgivning af Sundhedsstyrelsen vedrørende den funktionsbærende enhed anbefalede, at der kun skulle være 2 sarkomcentre. Det er dog lykkedes at nå til enighed om, at knoglesarkomerne alene skal behandles på 2 af disse sarkomcentre.

Der er nyligt etableret en Dansk Sarkom Gruppe (DSG) med deltagelse fra alle involverede lægelige specialer fra de 4 sarkomcentre.

## **Organisation**

### **1. aktuelle status**

#### Forebyggelse ved screening

Der findes ikke nogen egentlig screeningsmetode, men der er et sæt internationalt anerkendte retningslinier for, hvornår malignitet skal mistænkes. Eet center har fremsendt en folder til lokalsygehusene i optageområdet.

#### Udredning

Patienten henvises til sarkomcentrene enten fra den primære sundhedstjeneste eller som tilfældige fund på lokalsygehusene. På lokalsygehusene foretages ofte en del af forundersøgelsen, mens de fleste patienter henvises til sarkomcentrene til biopsi og behandling.

De fleste sarkomcentre yder en udstrakt rådgivningsvirksomhed med vurdering af, om potentielle sygdomstilfælde skal henvises eller om malignitet kan udelukkes ud fra sygehistorie eller fremsendt billedmateriale.

#### Multidisciplinære teams

På de fleste sarkomcentre bliver patienterne vurderet i multidisciplinære teams ledet af en ortopædkirurg, da de fleste sarkomer er lokaliseret i bevægeapparatet. I sarkomcentret sker arbejdet multidisciplinært i tæt samarbejde mellem ortopædkirurger, radiologer, patologer, pædiatere og onkologer. Ortopædkirurgen har foretaget de fleste operationer, mens ortopædkirurgen ved nogle patienter har involveret andre kirurger evt. i et samarbejde mellem flere lægelige specialer.

Det er endnu ikke lykkedes fuldt ud at få centraliseret behandlingen af de retroperitoneale/intraabdominale sarkomer. I konsekvens heraf har eet sarkomcenter direkte involveret sarkomcentrets kolorektalkirurger i ledelsesfunktionen. Dette har været medvirkende til en bedre centralisering, således at der i fremtiden er mulighed for at forbedre den ellers dårlige prognose for denne undergruppe.

Den multidisciplinære funktion udøves i alle sarkomcentre ved 1-2 ugentlige konferencer og i et vist omfang ved operativt samarbejde mellem kirurger fra flere specialer.

#### Behandling

Behandlingen tilrettelægges ved multidisciplinære konferencer.

På de 4 danske sarkomcentre behandles fra under 20 til 80 bløddelssarkomer per år. På de to centre, der behandler knoglesarkomer, behandles omkring 35 sarkomer per år hvert sted.

Den kirurgiske behandling varetages i et varierende samarbejde med andre kirurgiske specialer.

Den adjuverende kemo- og eller strålebehandling varetages af onkologer eller pædiatere.

I nogle sarkomcentre sker en meget stor del af behandlingen i internationale multicenterstudier, mens nogle sarkomcentre ikke deltager i disse studier. Forudsætningen for deltagelse i flere af studierne er bl.a. at molekylær biologisk diagnostik er foretaget. Denne metode er i øjeblikket kun integreret i patoanatomisk regi på 2 sarkomcentre.

Efterkontrol

Alle sarkomcentre følger patienterne i 5-10 år.

## 2. optimale status

Forebyggelse ved screening

- Alle sarkomcentre bør udsende retningslinier for henvisning til sarkomcentret. Der vil formentlig blive udarbejdet retningslinier i DSG regi.

Udredning

- Patienter bør henvises til et sarkomcenter før bioptisk indgreb. Antallet af patienter henvist til udredning bør formentlig være 2 gange antallet af diagnosticerede sarkomer (600 patienter per år).
- Der bør afholdes 1-2 ugentlige multidisciplinære konferencer med deltagelse af ortopæd/organkirurg, onkolog/pædiater, radiolog og patolog.
- Sarkomcentret bør kunne rådgive henvisende afdelinger i nødvendigt omfang og kunne foretage vurdering af fremsendt billedmateriale indenfor 4-5 dage.
- Inden for billeddiagnostik skal følgende være tilgængelig: Konventionel røntgen, CT-skanning, MR-skanning, knogleskintigrafi, biopsitagning vejledt af CT- og UL-skanning.
- Inden for histopatologisk diagnostik: Konventionel histopatologisk undersøgelse, enzymhistokemiske metoder, immunhistologiske metoder herunder vævsbank baseret på frisk frosset væv.
- Molekylærbiologisk teknik er en nyere histopatologisk metode, der nu skal foretages, for at patienter kan indgå i en lang række internationale studier

Multidisciplinære teams

- Sarkomcentrene bør arbejde i et multidisciplinære team med følgende specialer repræsenteret: Ortopædkirurgi, kolorektalkirurgi, billeddiagnostik, patologi, onkologi og pædiatri
- Sarkomcentret bør ledes af en højtspecialiserede ortopædkirurg, bortset fra sarkomer i abdomen eller retroperitonealt, hvor udredningen bør ledes af en kolorektalkirurg.
- Da sarkomcentret skal kunne fungere hele året og intern faglig drøftelse være mulig, er nødvendigt, at der ved hvert sarkomcenter er mindst 2 sarkomspecialister inden for hvert af følgende specialer: Ortopædkirurgi, kolorektalkirurgi, billeddiagnostik, patologi, onkologi og pædiatri.
- Følgende specialer skal være tilgængelige efter behov: Anæstesiologi, gynækologi, karkirurgi, neurokirurgi, otologi, plastikkirurgi, thoraxkirurgi og urologi.

## Behandling

Den kirurgiske behandling er i det alt væsentlige elektiv og der kræves således ikke et akut beredskab. Dansk Kirurgisk Selskab anfører om den funktionsbærende enhed, at en ortopædkirurg bør udføre 30 hoftealloplastikker pr år for at holde denne funktion ved lige.

Hvis denne beregning tages som udgangspunkt vil de 160 bløddelssarkomer i Danmark kunne opretholde ekspertisen hos 5 kirurger, de 70 knoglesarkomer hos 2 kirurger og de 70 retroperitoneale/intraabdominale sarkomer hos 2 kirurger.

Sarkomer er imidlertid langt mere forskelligartede end hoftealloplastikker, som ovennævnte beregning bygger på, både hvad angår lokalisation, udredning og behandling

- Det anbefales derfor, at der kun skal være 2 sarkomcentre i Danmark.
- Der skal i sarkomcentret være ekspertise til gennemførelse af intensiv kemoterapi.
- Der skal i sarkomcentret være ekspertise til CT-skanningsbaseret højdosis stråleterapi. I fremtiden bør brachyterapi. formentlig også være tilgængelig.
- Da den kirurgiske sarkombehandling adskiller sig fundamentalt fra anden ortopædkirurgi er de afledte virkninger af en centralisering formentlig meget begrænsede.

## Efterkontrol

Alle patienter bør følges i fælles kirurg/onkologisk regi i minimum 5 år.

## *Kliniske retningslinier*

Referenceprogram under DSG er under udarbejdelse.

## *Efteruddannelse*

### **1. aktuel status**

Kun få kirurger i Danmark beskæftiger sig med dette område og der har derfor ikke kunnet etableres en formaliseret uddannelse. De højt specialiserede kirurger har i varierende grad videreuddannet sig ved studieophold af varierende længde på andre sarkomafdelinger, ved kongresdeltagelse og endelig ved andet internationalt arbejde.

### **2. fremtiden**

- Kirurgen bør med mellemrum tage på studieophold ved anerkendte sarkomafdelinger både for at lære nyt og for at få justeret den anvendte teknik
- Deltage aktivt i kongresser og internationalt arbejde.

- Ved 1/3 af alle bløddelssarkomer, ved 1/2 af alle knoglesarkomer og ved 1/2 af alle retroperitoneale/intraabdominale sarkomer bør der deltage mindst to højt specialiserede speciallæger (den ene evt. under uddannelse til sarkomspecialist).

### ***Monitorering***

Ved eet sarkomcenter har der siden 1993 været en klinisk database, eet sarkomcenter deltager i en nordisk database, mens to centre ikke har nogen kvalitetskontrol.

- Der bør etableres en fælles dansk database. Det arbejdes der på i DSG.

### **Kvalitetsmål**

- Ventetid fra modtagelse af henvisning i centret og til første forundersøgelse: Standard højst 2 uger.
- Ventetid på operation efter diagnose: Standard højst 2 uger.
- Ventetid på præoperativ kemoterapi: Standard højst 2 uger.
- Ventetid på postoperativ strålebehandling: Standard højst 6 uger efter operation (såret skal være stabilt ophelet).
- 5-års lokalrecidiv raten: Standard på linie med de nordiske lande.
- 5-års overlevelse: Standard på linie med de øvrige nordiske lande.
- I alle sarkomcentre bør der ansættes 1 kvalitetsmedarbejder til kvalitetssikring, løbende kvalitetskontrol og indberetning til multicenterstudier og databaser.

### ***Forskning***

Sarkomcentrene har en forpligtelse til forskning, men forskning og kvalitetskontrol har i perioder for en stor dels vedkommende været udført af yngre kirurger under uddannelse. Denne forskning har været vekslende og med forskellig retning. Behandling af sjældne sygdomme som sarkomer bør i videst muligt omfang ske i multicenterstudier. Hvis det kliniske arbejde fremover skal leve op til den højeste kvalitet, løbende produktionskontrol og udvikling er det nødvendigt, at forskningen integreres i det daglige arbejde. Der bør ansættes speciallæger med akademiske kvalifikationer. Men det er også nødvendigt, at der afsættes tilstrækkelige personalemæssige og økonomiske ressourcer til at dette kan foregå fortløbende i et tilstrækkeligt omfang.

### ***Overordnede anbefalinger til kræftplan II***

- Den fremtidige behandling inklusive bioptering bør samles i 2 sarkomcentre.
- Da den kirurgiske sarkombehandling adskiller sig fundamentalt fra anden ortopædkirurgi er de afledte virkninger af en centralisering formentlig meget begrænsede.
- Udredning og behandling i sarkomcentret bør foregå i et multidisciplinært team med deltagelse af højt specialiserede specialister inden for specialerne ortopædkirurgi/kolorektalkirurgi, onkologi/pædiatri, radiologi og patologi.
- Sarkomcentret bør ledes af en af teamets ortopædkirurger. Lederen bør herunder påse, at behandlingen udføres af kompetente kirurger evt. af kirurger fra flere specialer samtidigt, og at der sker en indberetning til en fælles database.

- I det multidisciplinære team bør der være mindst 2 højtspecialiserede specialister fra hvert speciale.
- Der skal være tilstrækkelige faciliteter til udredning og behandling, herunder bør molekylær biologisk diagnostik indgå som rutine.
- Behandling skal i størst muligt omfang ske i internationale protokoller/multicenterstudier. Dette understøtter, at centrene skal have en vis størrelse, da det er et krav for deltagelse i mange studier.
- For at opnå og vedligeholde en høj faglig standard, bør der ved 30 –50% af operationerne deltage 2 sarkomkirurger, hvoraf den ene kan være under uddannelse.
- Der bør udarbejdes et nationalt referenceprogram.
- Data bør indberettes til en national database.
- Der bør på hvert center ansættes 1 kvalitetsmedarbejder til kvalitetssikring og til varetagelse af multicenterstudier.

### **Referencer**

1. Bhanu AA, Beard JAS, Grimer RJ. Should soft tissue sarcomas be treated at a specialist centre. *Sarcoma* 2004;8:1-6.
2. Dansk Ortopædisk Selskab. Høring om Sundhedsstyrelsens vejledning om specialeplanlægning af lands-landsdelsfunktioner i sygehusvæsenet 2002. [www.ortopaedi.dk](http://www.ortopaedi.dk)
3. Dansk Ortopædisk Selskab. Dansk Ortopædisk Selskabs bidrag til kirurggruppens rådgivning af Sundhedsstyrelsen vedrørende den funktionsbærende enhed. 1997. [www.ortopaedi.dk](http://www.ortopaedi.dk)
4. Gustafson P, Dreinhofer KE, Rydholm A. Soft tissue sarcoma should be treated at a tumor center. *Acta Orthop Scand* 1994;65:47-50.
5. Nielsen OS, Keller J, Dombernowsky P. Sarkomer. *Ugeskr Læger* 2002;164:3036.
6. Scandinavian Sarcoma Group. SSG VII Recommendations for the diagnosis and treatment of abdominal, pelvic and retroperitoneal sarcomas. [www.ssg-org.net](http://www.ssg-org.net)
7. Sundhedsstyrelsen Cancer incidens i Danmark 2000.

## **Høring**

### **1) sarkomcentret i Århus**

Redegørelsen er godkendt i Århus Sarkomcenter af :

Ledende overlæg, dr.med. Ole Steen Nielsen, onkologisk afd.

Ledende overlæge Peter Chr. Rasmussen, det kolorektale afsnit

Overlæge dr.med. Anne Grete Jurik, røntgenafdelingen

Professor, dr.med. Flemming Brandt Sørensen, patologisk afdeling

Overlæge dr.med. Henrik Hasle, pædiatrisk afdeling

Overlæge Niels Clausen, pædiatrisk afdeling

### **2) Dansk Sarkom Gruppe**

Redegørelsen er fremsendt pr mail til alle medlemmer. Endelig er den drøftet ved DSG's bestyrelsesmøde d. 9.3.2005-03-09, hvor alle 4 danske centre var repræsenteret ved én eller flere læger fra forskellige specialer

Der var i det væsentlige bred tilslutning den fremsendte rapport, der var dog enkelte bemærkninger.

Overlæge Søren Daugaard, Rigshospitalet, patologisk afdeling anførte

- at der er en vis usikkerhed om det nøjagtige antal sarkomer.
- at også patologerne har en ikke ubetydelig rådgivningsfunktion, (ca. 70 konsultationer per år på Rigshospitalet).
- at anbefalingen om antal centre foreslås ændret til højst 2 sarkomcentre.
- at efteruddannelsen gælder alle de andre specialer også.
- at Internationalt samarbejde om forskning nok er nødvendig pga. diagnosernes sjældenhed.

Overlæge, Ph.D. Anders Krarup Hansen, Herlev sygehus, onkologisk afdeling anførte

- at det er vigtigt at flest mulige patienter behandles i internationale protokoller.

Overlæge Ole Skov, Odense sygehus, ortopædkirurgisk afdeling fremførte, at gruppen i Odense mente, at antallet af patienter, der skulle udredes for et muligt sarkom pr år, var højere end de 600, der er angivet i rapporten, og at der derfor burde være i alt 3 sarkomcentre.

Overlæge Peter Chr Rasmussen, Århus, det kolorektale afsnit anførte

- at der nu i den kolorektale gruppe er enighed om at retroperitoneale sarkomer alene skal behandles i Århus og København.