



Primarni retroperitonealni sarkomi: preživetje bolnikov, zdravljenih na Onkološkem inštitutu Ljubljana, referenčnem centru za sarkome

The outcome of primary retroperitoneal sarcoma patients treated at sarcoma referral centre: the Institute of Oncology Ljubljana experience

Marko Novak,¹ Naja Bohanec,² Andraž Perhavec,^{1,3} Sonja Kramer,¹ Darja Eržen¹

Izvleček

Izhodišča: Retroperitonealni sarkomi so izredno redki, zato naj zdravljenje bolnikov z retroperitonealnimi sarkomi poteka v referenčnem centru. Temeljno zdravljenje je kirurško. Priporočen tip operacije je kompartment resekcija.

Metode: Onkološki inštitut Ljubljana je edini referenčni center za sarkome v Sloveniji. V raziskavo so bili vključeni bolniki s primarnim lokaliziranim retroperitonealnim sarkomom, zdravljeni pri nas v obdobju od januarja 1999 do junija 2020. Opredelili smo preživetje, kakovost kirurškega zdravljenja in zaplete.

Rezultati: Vključenih je bilo 100 bolnikov. Srednja starost je bila 62 let. Srednja velikost tumorja je bila 21,5 cm. Najpogostejši histološki podtip je bil dediferenciran liposarkom (39 %). Kompartiment resekcija je bila opravljena v 24 %, multivisceralna resekcija pa v 25 %. Zaplete po posegu je imelo po klasifikaciji Clavien-Dindo stopnje 3a ali višje 29 % bolnikov, pri 58,6 % (17/29) je bila potrebna ponovna operacija. Zgodnja in pozna smrtnost po operaciji sta bili 3 % in 5 %. Srednji čas sledenja je bil 55,1 mesecev. 5-letno celokupno preživetje je bilo 67,8 %. Kumulativna verjetnost za lokalno ponovitev bolezni po 5 letih je bila 16,9 %, za oddaljene zasevke pa 21,4 %. Ocena ASA in izguba krvi med operacijo sta bila neodvisna napovedna dejavnika celokupnega preživetja.

Zaključek: Retroperitonealni sarkomi sodijo med redke vrste raka. Naši rezultati zdravljenja bolnikov z retroperitonealnimi sarkomi so zelo dobri in primerljivi z rezultati drugih referenčnih centrov iz tujine. Potrjujejo tudi ključno vlogo referenčnega centra pri obravnavi in zdravljenju teh bolnikov.

¹ Oddelek za kirurško onkologijo, Onkološki inštitut Ljubljana, Ljubljana, Slovenija

² Statistika in modeliranje, Novartis, Mengeš, Slovenija

³ Medicinska fakulteta, Univerza v Ljubljani, Ljubljana, Slovenija

Korespondenca / Correspondence: Marko Novak, e: mnovak@onko-i.si

Ključne besede: sarkom; retroperitonej; referenčni center; zdravljenje

Key words: sarcoma; retroperitoneum; referral centre; treatment

Prispelo / Received: 10. 1. 2021 | **Sprejeto / Accepted:** 2. 8. 2021

Citirajte kot/Cite as: Novak M, Bohanec N, Perhavec A, Kramer S, Eržen D. Primarni retroperitonealni sarkomi. Preživetje bolnikov, zdravljenih na Onkološkem inštitutu Ljubljana, referenčnem centru za sarkome. Zdrav Vestn. 2022;91(3-4):100-7. DOI: <https://doi.org/10.6016/ZdravWestn.3211>



Avtorske pravice (c) 2022 Zdravniški Vestnik. To delo je licencirano pod Creative Commons Priznanje avtorstva-Nekomercialno 4.0 mednarodno licenco.

Abstract

Background: Retroperitoneal sarcomas are extremely rare, therefore, patients should be treated at sarcoma referral centre. Surgery is the mainstay of treatment. Compartmental resection is proposed as the best surgical approach.

Methods: The Institute of Oncology Ljubljana is the only referral centre for these patients in Slovenia. Data for all consecutive patients surgically treated from January 1999 to June 2020 for primary localized retroperitoneal sarcoma were extracted from a prospective surgical database. The patient outcome, quality of surgery, and postoperative adverse events were analysed.

Results: A hundred patients were eligible for the study. Their median age was 62 years. The median tumor size was 21.5 cm. Dedifferentiated liposarcoma was the most common histology (39%). Compartmental resection was performed in 24% and multivisceral resection in 25%. 29% of patients had postoperative complication grade 3a or higher according to Clavien-Dindo classification and 58.6% (17/29) of them required reoperation. The 30-day and 90-day mortality rate was 3% and 5%, respectively. The median follow-up was 55.1 months. The 5-year overall survival was 67.8%. The 5-year crude cumulative incidence of local recurrence and distant metastases were 16.9% and 21.4%, respectively. ASA score and blood loss during surgery were significant prognostic factors of overall survival.

Conclusion: Retroperitoneal sarcomas belong to the group of rare cancers. We achieve very good results in the treatment of retroperitoneal sarcoma patients and outcomes are comparable to other referral centres. Our results also confirm the crucial role of sarcoma referral centre in the management and treatment of these patients.

1 Uvod

Retroperitonealni sarkomi (RPS) so izredno redki. Po podatkih v literaturi znaša incidenca 0,3–0,4 /100.000 prebivalcev (1), kar za Slovenijo pomeni 6–8 bolnikov letno. Kirurško zdravljenje je temeljno zdravljenje bolnikov z RPS. Kompartiment resekcija ponuja najboljšo možnost za lokalno kontrolo in potencialno možnost za ozdravitev (2). Ta kirurški poseg obsega odstranitev tumorja v bloku s kolonom, ledvico in psoasovo fascijo ali mišico. Če pri operaciji ocenimo, da tumor zajema tudi druge organe, razširimo kompartment resekcijo v multivisceralno. V tem primeru s tumorjem v bloku odstranimo kolon, ledvico, psoasovo fascijo ali mišico in vse zajete organe. O primarnem lokaliziranem RPS govorimo, če bolnik še ni bil operiran in nima razsejane bolezni.

Lokalna ponovitev bolezni je možna kot ponovitev na mestu primarnega tumorja v retroperitoneju in/ali na drugih mestih v trebuhu in/ali kot sarkomatoza peritoneja. Jetrne zasevke uvrščamo med oddaljene, zato v tem primeru bolezen opredelimo kot razsejano.

Dobrobit radioterapije pred operacijo glede lokalne ponovitve pri bolnikih s primarnim lokaliziranim RPS je še v fazi raziskav, zato se v smernicah za zdravljenje rutinsko ne priporoča. EORTC 62092 (STRASS 1) je bila edina prospektivna randomizirana raziskava faze III, v kateri so primerjali vpliv radioterapije pred operacijo in operacije v primerjavi s samo operacijo na lokalno ponovitev bolezni (3). Raziskava koristnosti radioterapije pred operacijo pri različnih histoloških podtipih RPS ni potrdila, nakazana je bila le pri dobro diferenciranem

liposarkomu. Vpliva kemoterapije na lokalno ponovitev ali na pojav oddaljenih zasevkov pri teh bolnikih v raziskavah še niso preučevali.

Namen naše raziskave je bil opredeliti parametre preživetja, kakovosti kirurškega zdravljenja in zapletov po kirurškem zdravljenju bolnikov z RPS, ki so bili operirani na Onkološkem inštitutu Ljubljana (OIL). Naše rezultate smo želeli primerjati z rezultati nekaterih referenčnih centrov s podobnim številom obravnavanih primerov.

2 Metode

Analizirali smo podatke bolnikov, zdravljenih na OIL zaradi primarnega lokaliziranega RPS v obdobju od januarja 1999 do junija 2020. Primarni cilj raziskave je bil določiti celokupno preživetje (CP) ter 5-letno kumulativno verjetnost za lokalno ponovitev bolezni in za oddaljene zasevke. Sekundarni cilji so bili opredeliti kakovost kirurškega zdravljenja, zapletov po kirurškem zdravljenju in napovednih dejavnikov CP z multivariatno analizo. Komisija za strokovno oceno protokolov kliničnih raziskav (KSOPKR 0020-2020) in Etična komisija OIL (ERID 0023-2020) sta raziskavo odobrili.

Kakovost kirurškega zdravljenja smo ocenili z analizo statusa kirurških robov, trajanja operacije, izgube krvi med posegom, stopnje zapletov, trajanja hospitalizacije in smrtnosti po operaciji. Za opredelitev morebitnih neodvisnih napovednih dejavnikov CP smo v analizo vključili oceno ASA in izgubo krvi med posegom. Ocena ASA

povzema lestvico ameriškega združenja anesteziologov za oceno fiziološkega statusa bolnika pred operacijo (*angl.* American Society of Anesthesiologists classification) (4). Gradus tumorja je bil podan na podlagi sistema gradiranja FNCLCC (*franc./angl.* Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre le Cancer grading system) (5,6).

2.1 Statistične metode

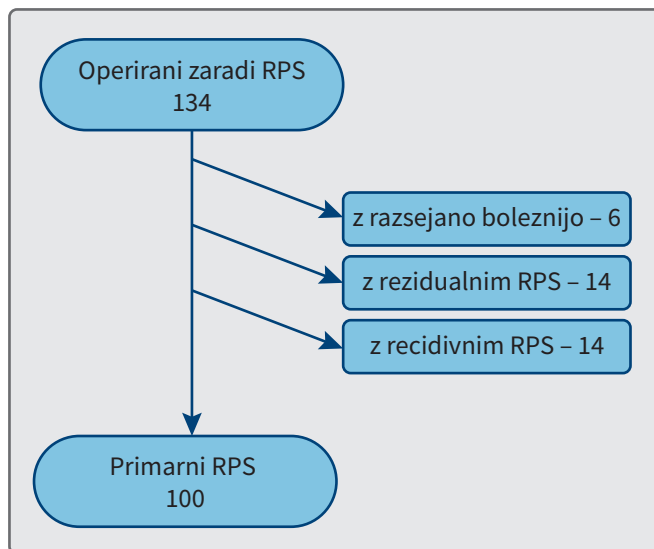
Glavni cilj raziskave je bil opredeliti CP, lokalno ponovitev bolezni in pojav oddaljenih zasevkov. CP je bilo opredeljeno kot čas od operacije do trenutka smrti oziroma krnjenja, neodvisno od vzroka smrti. Krivulja preživetja je bila izdelana po metodi Kaplan-Meier. Lokalno ponovitev bolezni in pojav oddaljenih zasevkov smo opredelili z analizo sotevanj in analizo stanj z oceno kumulativne verjetnosti.

Pri analizi sotevanj smo ocenili kumulativno verjetnost za lokalno ponovitev bolezni, pojav oddaljenih zasevkov in smrti brez ponovitve bolezni ali zasevkov. Analiziran je bil prvi od teh dogodkov; dogodki pa niso sovpadali. Pri analizi stanj smo ocenili verjetnost posameznih stanj v času. V analizo smo vključili stanje lokalne ponovitve, pojav oddaljenih zasevkov, lokalne ponovitve in oddaljenih zasevki hkrati (LP+OZ) ter smrti. Za opredelitev morebitnih neodvisnih napovednih dejavnikov CP smo uporabili Coxov model sorazmernih ogroženosti. Rezultati so bili opredeljeni kot statistično značilni, če je bila p vrednost manjša od 0,05.

3 Rezultati

V obdobju, zajetem v raziskavo, je bilo na OIL zaradi RPS operiranih 134 bolnikov. Iz raziskave smo izključili operirane bolnike s primarno razsejano boleznijo ($n=6$), z rezidualnim sarkomom po operaciji v drugi bolnišnici ($n=14$) in tiste, ki so prišli na zdravljenje zaradi recidivnega RPS ($n=14$). V raziskavo smo tako vključili 100 bolnikov, ki so bili operirani zaradi primarnega lokaliziranega RPS (Slika 1). Srednja starost bolnikov ob diagnozi je bila 62 let. Pri polovici bolnikov je bila diagnostika opravljena zaradi tipnega tumorja v trebuhu ($n=49$), pri 23 % ($n=23$) zaradi drugih zdravstvenih težav, pri 28 % ($n=28$) pa je bil tumor s slikovnimi preiskavami odkrit naključno. Izgubo telesne teže je navajalo 41 % ($n=41$) bolnikov. Pred operacijo je bila aspiracijska biopsija s tanko iglo opravljena pri 60 % bolnikov ($n=60$), biopsija z debelo iglo pri 23 % ($n=23$), pri 11 % bolnikov pa je bilo opravljeno oboje ($n=11$). Le 6 % ($n=6$) bolnikov smo operirali brez biopsije tumorja pred posegom.

Najpogostejši histološki podtip je bil dediferenciran



Slika 1: Izbor bolnikov s primarnim lokaliziranim retroperitonealnim sarkomom, ki smo jih vključili v raziskavo. Legenda: RPS – retroperitonealni sarkomi.

liposarkom (39 %). Srednja velikost tumorja je bila 21,5 cm. Pri vseh operacijah smo uspeli makroskopsko tumor odstraniti v celoti, v 74 % ($n=74$) z negativnimi robovi. Kompartment resekcija je bila narejena pri 24 % ($n=24$) in multivisceralna resekcija pri 25 % ($n=25$) bolnikov. Le pri 2 bolnikih (2 %) smo tumor odstranili brez hkratne resekcije večjega organa. Odstranitev organov po pogostosti: ledvica 56 %, kolon 55 %, nadledvičnica 40 %, fascija mišice psoas 31 %, mišica psoas 26 %, prepona 19 %, tanko črevo 12 %, vranica in distalni del trebušne slinavke 10 %, spodnja votla vena 8 % ter resekcija jeter v 5 %. Srednje število reseciranih organov pri operaciji je bilo 4. Povprečno je operacija trajala 7,5 ure, srednji čas 7 ur (razpon 1,3–19,0). Povprečna izguba krvi med operacijo je bila 3260 ml in srednja vrednost 1330 ml (razpon 100–32000).

Srednji čas hospitalizacije po operaciji je bil 20,5 dni (razpon 5–102), v intenzivni enoti pa 8 dni (razpon 0–55). Zaplete po posegu po klasifikaciji Clavien-Dindo stopnje 3a ali višje je imelo 29 % ($n=29$) bolnikov in pri 17 bolnikih (17/29; 58,6 %) je bila potrebna ponovna operacija. Najpogostejši zapleti so bili: ileus ($n=7$), sepsa ($n=6$), retroperitonealen absces ($n=5$), krvavitev ($n=4$), absces v trebušni votlini ($n=3$), dehiscenca anastomoze ($n=2$) in gangrena črevesa ($n=1$). V 30 dneh po operaciji so umrli 3 bolniki (3 %), v 90 dneh po operaciji pa je umrlo 5 bolnikov (5 %). Večina podatkov je prikazanih v Tabeli 1.

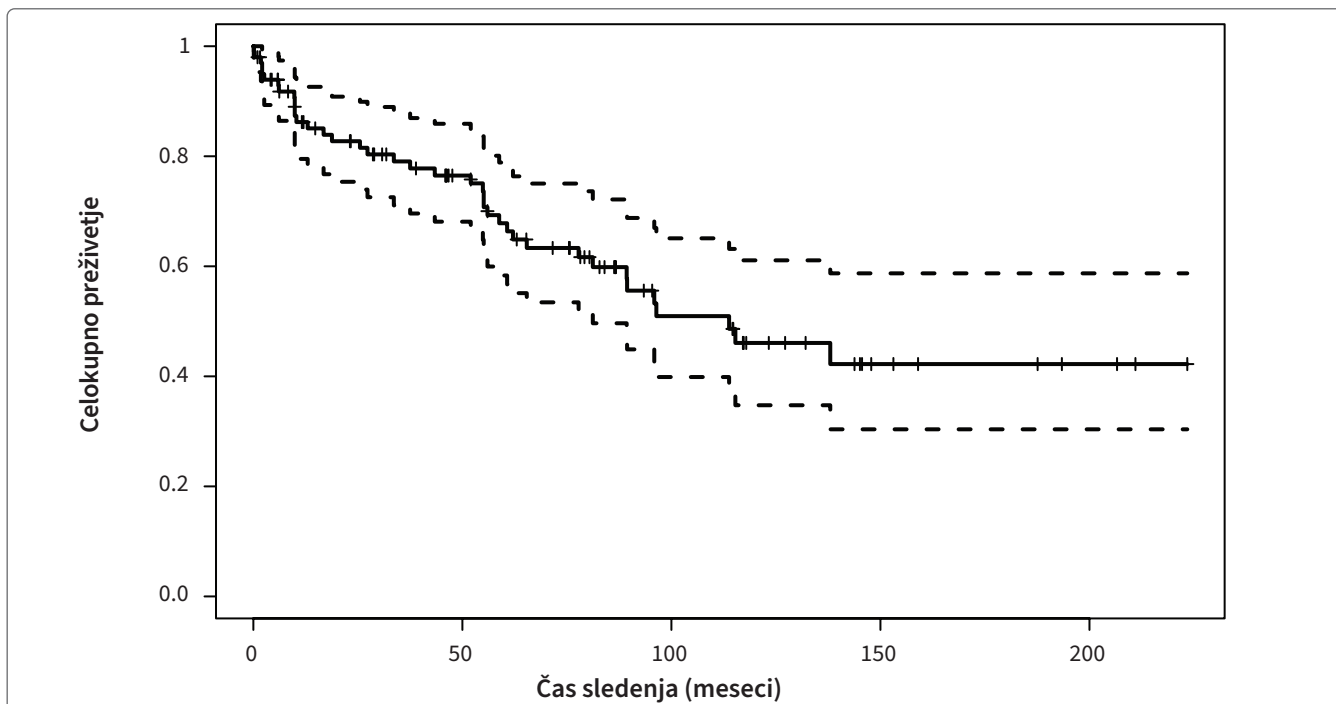
Srednji čas sledenja po operaciji je bil 55,1 mesecev (razpon 1–223). Umrlo je 39 bolnikov. Odogovarjajoče 5-letno CP je bilo 67,8 % (Slika 2). Lokalno ponovitev

Tabela 1: Demografski, patološki in klinični podatki.

Značilnosti	Število (tudi %)
Spol	
Moški	55
Ženske	45
Srednja starost ob diagnozi (let, razpon)	
<50 let	23
≥50 let	77
Srednja vrednost ITM (kg/m²)	
	26,9
Izguba teže pred zdravljenjem	
	41
Ocena ASA	
ASA 1	21
ASA 2	49
ASA 3	26
ASA 4	4
Histološki podtip	
Dediferenciran liposarkom	39
Dobro diferenciran liposarkom	22
Leiomijsarkom	16
Solitarni fibrozni tumor	9
Ostali tumorji	14
Povprečna velikost tumorja (cm)	
	23,4
Srednja velikost tumorja (cm, razpon)	
	21,5 (3–80)
Gradus tumorja (FNCLCC sistem)	
G1	35
G2	18
G3	35
Ni podatka	12
Stadij AJCC (8. klasifikacija)	
IA	1
IB	47
IIIA	7
IIIB	45

Značilnosti	Število (tudi %)
Zapleti po operaciji (klasifikacija Clavien-Dindo)	
3a	7
3b	9
4	8
5	5
Zdravljenje pred operacijo	
Ne	94
Kemoterapija	1
Radioterapija	3
Kemoterapija in radioterapija	2
Zdravljenje po operaciji	
Ne	90
Kemoterapija	1
Radioterapija	7
Kemoterapija in radioterapija	2
Stanje ob zadnjem pregledu dokumentacije	
Živi	61
Mrtvi	39
Lokalna ponovitev	
Ne	75
Da	25
Oddaljeni zasevki	
Ne	71
Da	29

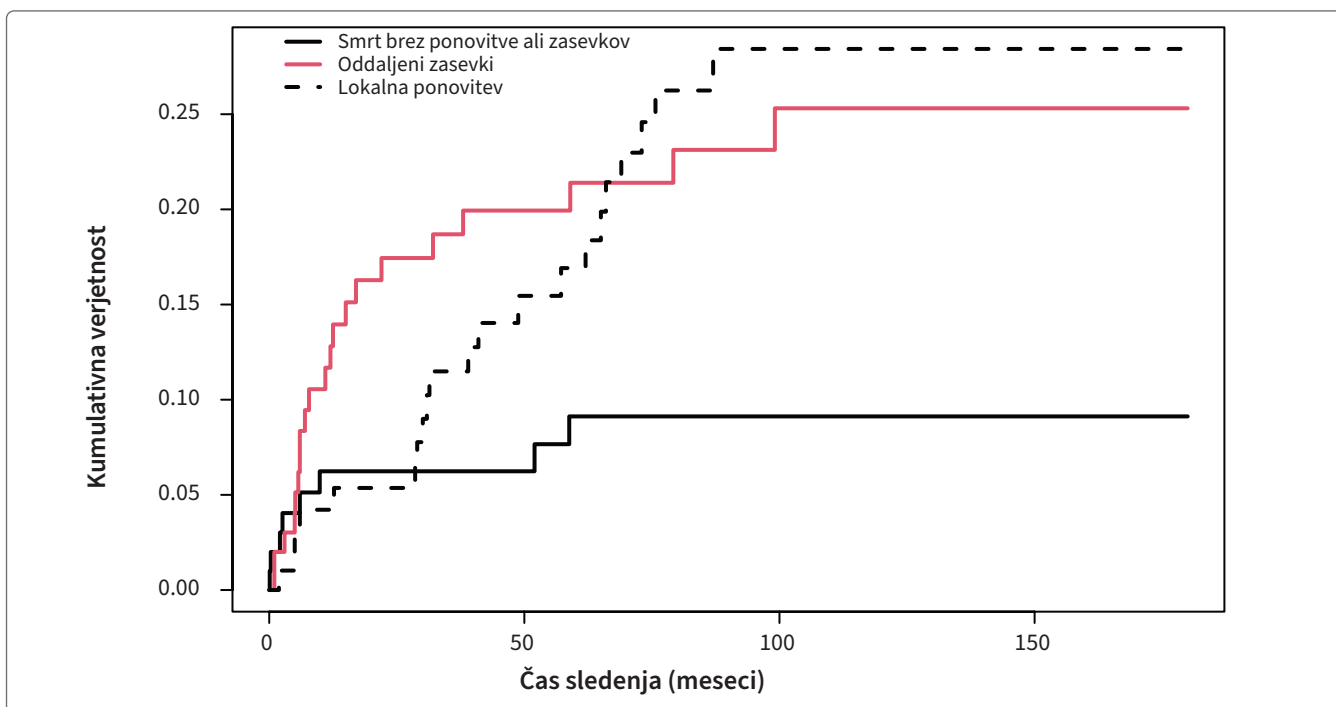
Legenda: ITM – indeks telesne mase; ASA – klasifikacija ameriškega združenja anesteziologov (*angl.* American Society of Anesthesiologists classification); FNCLCC – francoska lestvica gradiranja sarkomov (*fr.* Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre Le Cancer); G – gradus tumorja; AJCC – sistem ameriškega združenja za opredelitev stadija bolezni (*angl.* American Joint Committee on Cancer).



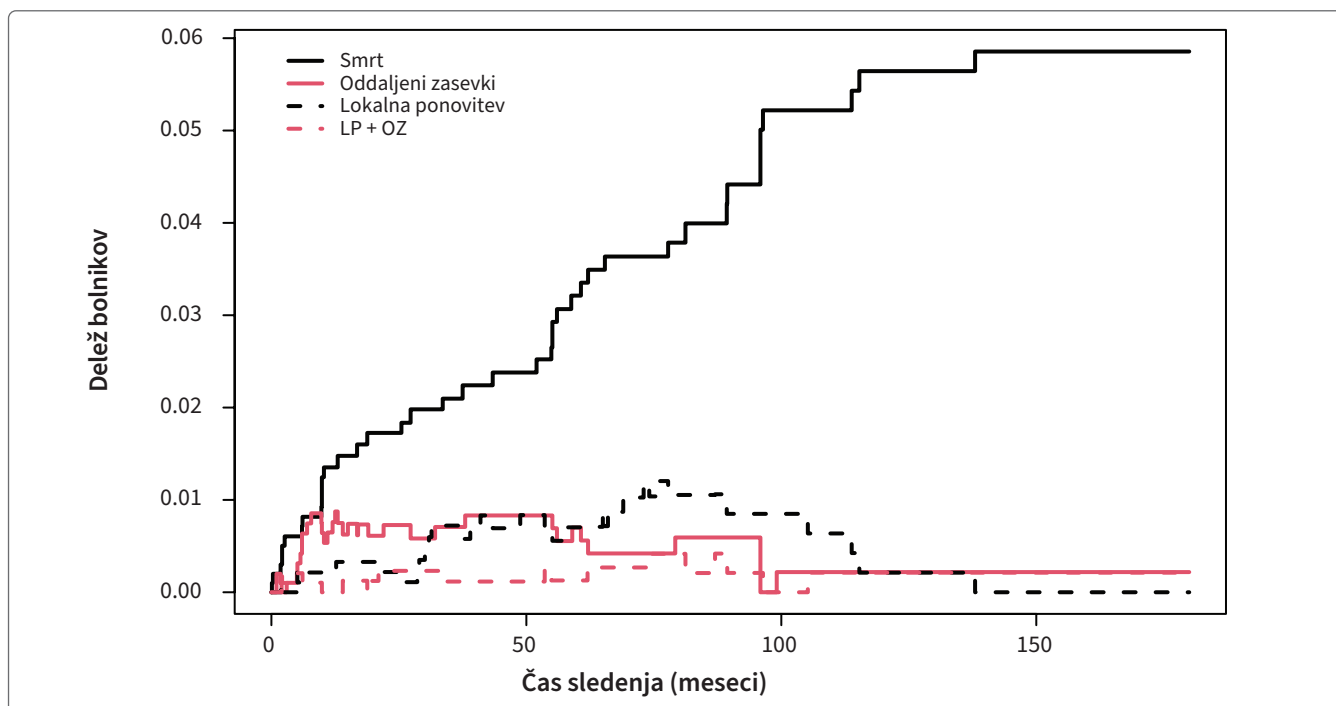
Slika 2: Graf celokupnega preživetja.

bolezni je imelo 25 bolnikov, oddaljene zasevke pa 29 bolnikov. Samo lokalno ponovitev je imelo 14 bolnikov, lokalno ponovitev in nato oddaljene zasevke 6 bolnikov, oddaljene zasevke in nato lokalno ponovitev 3 bolniki,

lokalno ponovitev in hkrati oddaljene zasevke 2 bolnika in le oddaljene zasevke 18 bolnikov. V analizi sotvegaj je bila 5-letna kumulativna verjetnost za lokalno ponovitev bolezni 16,9 %, za oddaljene zasevke 21,4 % ter



Slika 3: Grafični prikaz analize sotvegaj.



Slika 4: Grafični prikaz analize stanj.

Legenda: LP + OZ – lokalna ponovitev + oddaljeni zasevki.

za smrt brez lokalne ponovitve in oddaljenih zasevkov 9,12 % (Slika 3). V analizi stanj je bila kumulativna verjetnost za smrt po 5 letih 32,1 % in verjetnost, da bolnik po 5 letih ostane brez bolezni 52,6 % (Slika 4).

V Coxov model multivariatne analize sta bili vključeni dve spremenljivki, ocena ASA in izguba krvi med operacijo. Kot statistično značilne smo opredelili tri koeficiente: ASA 3, ASA 4 in izguba krvi med operacijo. Koeficient za bolnike skupine ASA 3 je statistično značilen s $p = 0.002$, razmerje ogroženosti 6,3 (95 % IZ: 1,9–20,7), kar pomeni, da so ti bolniki 6,3-krat bolj ogroženi za smrt kot bolniki iz skupine ASA 1. Koeficient za bolnike skupine ASA 4 je statistično značilen s $p = 0.006$, razmerje ogroženosti 8,8 (95 % IZ: 1,9–41,8), kar pomeni, da

so ti bolniki 8,8-krat bolj ogroženi za smrt kot bolniki iz skupine ASA 1. Koeficient za izgubo krvi med operacijo je statistično značilen s $p = 0.040$, razmerje ogroženosti 1,05 (95 % IZ: 1,0–1,1), kar pomeni, da vsak dodatno izgubljeni liter krvi med operacijo poveča ogroženost za smrt za 5 % (Tabela 2).

V tem obdobju smo obravnavali tudi 9 bolnikov s primarnim lokaliziranim RPS, ki niso bili operirani. Pri petih je bilo zaradi spremljajočih bolezni tveganje za smrt med operacijo in po njej ocenjeno za previsoko, dva sta bila zavrnjena zaradi visoke starosti, pri enem je bil tumor ocenjen kot neodstranljiv (neresektabilen), ena bolnica pa je operacijo odklonila. Dva sta bila zdravljena s paliativno radioterapijo, pri ostalih pa smo predlagali simptomatsko

Tabela 2: Multivariatna analiza za celokupno preživetje.

Spremenljivka	Razmerje ogroženosti	Spodnja meja 95 % IZ	Zgornja meja 95 % IZ	Vrednost p
ASA 2	1,50	0,42	5,23	0,527
ASA 3	6,30	1,91	20,70	0,002
ASA 4	8,81	1,86	41,81	0,006
Izguba krvi	1,05	1,00	1,09	0,040

Legenda: IZ – interval zaupanja za razmerje ogroženosti; ASA – klasifikacija ameriškega združenja anesteziologov (*angl.* American Society of Anesthesiologists classification).

in podporno zdravljenje, ki naj ga vodi izbrani zdravnik z možnostjo, da se posvetuje s timom za paliativno oskrbo.

4 Razprava

Oskrba bolnikov s sarkomi je v svetu različno organizirana. Zaželeno je, da bi bili bolniki pred pričetkom zdravljenja obravnavani v okviru multidisciplinarnega tima. Večinoma bolnike s sarkomi udov in trupa operirajo ortopedi, bolnike z RPS pa abdominalni kirurgi, oboji usmerjeni v sarkomsko kirurgijo. Referenčni centri, v katerih ista ekipa operira bolnike s tumorji na vseh lokalizacijah, so redkost. Glede na priporočila organizacije European Cancer Organization, objavljena leta 2017, se ustanova smatra za referenčni center, če zdravijo vsaj 100 novih primerov bolnikov s sarkomom mehkih tkiv in kosti letno (7). Sarkomski kirurg naj bi opravil vsaj 2–3 sarkomske operacije mesečno (7). Villano in sod. so leta 2019 objavili članek, v katerem so opredelili vsaj 13 operacij zaradi RPS letno v referenčnem centru kot mejo za optimalno zdravljenje teh bolnikov (8). Center, ki izpolnjuje ta pogoj, so poimenovali: *angl.* "high volume retroperitoneal sarcoma center".

OIL je bil ustanovljen leta 1938, multidisciplinarni tim za sarkome pa leta 1975. Smo edini referenčni center za oskrbo bolnikov s sarkomi v Sloveniji. V timu je trenutno 23 zdravnikov. Obravnavamo bolnike s tumorji/sarkomi mehkih tkiv in kosti na vseh lokalizacijah v telesu ter predlagamo diagnostiko in načrt zdravljenja. Na OIL operiramo bolnike s sarkomi mehkih tkiv udov, trupa, povrhnega dela glave in vratu, z visceralnimi, retroperitonealnimi in medeničnimi sarkomi. Bolnike s sarkomi v področju ORL, centralnem živčevju in prsnem košu operirajo ustrezni specialisti. Incidenca bolnikov s sarkomi mehkih tkiv je bila po podatkih Registra raka najvišja leta 2015, ko so zabeležili 112 primerov (9). Letno obravnavamo na OIL približno 90 novih primerov in opravimo približno 60–70 operacij zaradi sarkomov, od tega (le) 5 zaradi primarnega RPS. Sarkomski kirurg opravi vsaj 2 operaciji mesečno.

V naši seriji 5-letno CP znaša 67,8 %, kumulativna verjetnost za lokalno ponovitev bolezni po 5 letih 16,9 % in za oddaljene zasevke 21,4 %. Resne zaplete po operaciji je imelo v naši seriji 29 % bolnikov, zgodnja smrtnost po operaciji je bila 3 %, pozna pa 5 %. Podatke lahko primerjamo z rezultati največje retrospektivne raziskave do sedaj, v katero je bilo vključenih 1007 bolnikov, zdravljenih v centrih z visokim številom bolnikov. 5-letno CP je bilo 67 %, 5-letna kumulativna verjetnost za lokalno ponovitev 25,9 %, za oddaljene zasevke pa 21,0 % (10). V isti seriji je bila stopnja zapletov 16,4 %, zgodnja

smrtnost po operaciji pa 1,8 % (11). Poročila referenčnih centrov, podobnih našemu po številu obravnavanih primerov bolnikov s primarnimi RPS, so redka. Malinka in sod. iz klinike Charité v Berlinu so v članku leta 2019 poročali o rezultatih zdravljenja 61 bolnikov (12). 5-letno CP je bilo 58 % in 5-letna stopnja lokalne ponovitve bolezni 41 %. Stopnja zapletov po operaciji je bila 31 %, 90-dnevna smrtnost pa 3 %. Podobne rezultate kot mi navajajo v članku, objavljenem leta 2018, Snow in sod. iz MacCallum centra v Melburnu (13). Operirali so 88 bolnikov s primarnimi RPS. 5-letno CP je bilo 66 %, 5-letna stopnja lokalne ponovitve bolezni 35 % in 5-letna stopnja oddaljenih zasevkov 29 %. V prihodnosti želimo zmanjšati stopnjo zapletov in skrajšati čas hospitalizacije. Priporočil v obliki smernic za pospešeno okrevanje bolnikov z RPS po operaciji (*angl.* Enhanced Recovery After Surgery, ERAS) še ni (14).

V multivariatni analizi sta se kot neodvisni napovedni dejavnik CP izkazala ocena ASA in izguba krvi med operacijo. Ocena ASA je poleg starosti ključni parameter za odločitev, ali je bolnik sposoben za operacijo. Bolnike z lokaliziranim RPS iz skupine ASA 1 in 2 operiramo brez zadržkov, če je tumor odstranljiv (resektabilen). Pri končni odločitvi glede operacije v skupini bolnikov ASA 3 in 4 pa kljub temu upoštevamo še velikost, lokalizacijo in histološki podtip tumorja. Končno odločitev glede operacije sprejmemo na anesteziološko-kirurškem konziliju. V analiziranem obdobju smo zavrnilo 5 bolnikov, čeprav je bil pri njih tumor resektabilen. Obravnava skupine ASA 3 in 4 v multivariatni analizi je pomembna, saj se pri bolnikih v tej skupini pričakuje slabše preživetje kot v skupini ASA 1 in 2.

Članstvo v mednarodni skupini Transatlantic Australasian Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG), ki jo vodi dr. Gronchi iz Milana, nam daje možnost izobraževanja, mednarodnega sodelovanja in sodelovanja v raziskavah. Tako bolje spoznavamo to redko bolezen v želji, da bi našim bolnikom zagotovili čim boljše zdravljenje.

5 Zaključek

Naši rezultati zdravljenja bolnikov z RPS so zelo dobri in primerljivi z rezultati drugih referenčnih centrov. Želimo pa si, da bi bolnike z retroperitonealnimi tumorji, sumljivimi za sarkom, napotili k nam za diagnostiko in zdravljenje brez predhodne operacije, kajti le tako imajo možnost za optimalno zdravljenje.

Izjava o navzkrižju interesov

Avtorji nimamo navzkrižja interesov.

Literatura

1. Mettlin C, Priore R, Rao U, Gamble D, Lane W, Murphy P. Results of the national soft-tissue sarcoma registry. *J Surg Oncol.* 1982;19(4):224-7. DOI: [10.1002/jso.2930190410](https://doi.org/10.1002/jso.2930190410) PMID: 7078175
2. Gronchi A, Lo Vullo S, Fiore M, Mussi C, Stacchiotti S, Collini P, et al. Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol.* 2009;27(1):24-30. DOI: [10.1200/JCO.2008.17.8871](https://doi.org/10.1200/JCO.2008.17.8871) PMID: 19047283
3. Bonvalot S, Gronchi A, Le Pechoux S, Swallow CJ, Strauss DC, Meeus P, et al. STRASS (EORTC 62092): A phase III randomized study of preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with retroperitoneal sarcoma. *J Clin Oncol.* 2019;37:11001. DOI: [10.1200/JCO.2019.37.15_suppl.11001](https://doi.org/10.1200/JCO.2019.37.15_suppl.11001)
4. Doyle DJ, Goyal A, Bansal P, Garmon EH. American society of anesthesiologists classification. In: Yeager JM. *StatPerls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 [cited 2021 Mar 19]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441940/>.
5. Coindre JM. Histologic grading of adult soft tissue sarcomas. *Verh Dtsch Ges Pathol.* 1998;82:59-63. PMID: 10095417
6. Coindre JM. Grading of soft tissue sarcomas: review and update. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130(10):1448-53. DOI: [10.5858/2006-130-1448-GOSTSR](https://doi.org/10.5858/2006-130-1448-GOSTSR) PMID: 17090186
7. Andritsch E, Beishon M, Bielack S, Bonvalot S, Casali P, Crul M, et al. ECCO essential requirements for quality cancer care: soft tissue sarcoma in adults and bone sarcoma. A critical review. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2017;110:94-105. DOI: [10.1016/j.critrevonc.2016.12.002](https://doi.org/10.1016/j.critrevonc.2016.12.002) PMID: 28109409
8. Villano AM, Zeymo A, Chan KS, Shara N, Al-Refaie WB. Identifying the minimum volume threshold for retroperitoneal soft tissue sarcoma resection: merging national data with consensus expert opinion. *J Am Coll Surg.* 2020;230(1):151-160.e2. DOI: [10.1016/j.jamcollsurg.2019.09.013](https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2019.09.013) PMID: 31672672
9. Zadnik V. *Cancer in Slovenia 2015*. Ljubljana: Institute of Oncology Ljubljana, Epidemiology and Cancer registry, Cancer Registry of republic Slovenia; 2018.
10. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Variability in patterns of recurrence after resection of primary retroperitoneal sarcoma (RPS): A report on 1007 patients from the multi-institutional collaborative RPS working group. *Ann Surg.* 2016;263(5):1002-9. DOI: [10.1097/SLA.0000000000001447](https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000001447) PMID: 26727100
11. MacNeill AJ, Gronchi A, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Postoperative morbidity after radical resection of primary retroperitoneal sarcoma: A report from the Transatlantic RPS working group. *Ann Surg.* 2018;267(5):959-64. DOI: [10.1097/SLA.0000000000002250](https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000002250) PMID: 28394870
12. Malinka T, Nebrig M, Klein F, Pratschke J, Bahra M, Andreou A. Analysis of outcomes and predictors of long-term survival following resection for retroperitoneal sarcoma. *BMC Surg.* 2019;19(1):61. DOI: [10.1186/s12893-019-0521-9](https://doi.org/10.1186/s12893-019-0521-9) PMID: 31182086
13. Snow HA, Hitchen TX, Head J, Herschtal A, Bae S, Chander S, et al. Treatment of patients with primary retroperitoneal sarcoma: predictors of outcome from an Australian specialist sarcoma centre. *ANZ J Surg.* 2018;88(11):1151-7. DOI: [10.1111/ans.14842](https://doi.org/10.1111/ans.14842) PMID: 30288891
14. Lyu HG, Saadat LV, Bertagnolli MM, Wang J, Baldini EH, Stopfkuchen-Evans M, et al. Enhanced recovery after surgery pathway in patients with soft tissue sarcoma. *Br J Surg.* 2020;107(12):1667-72. DOI: [10.1002/bjs.11758](https://doi.org/10.1002/bjs.11758) PMID: 32618371