

POMEN REFERENČNEGA CENTRA IN MULTIDISCIPLINARNEGA TIMA ZA ZDRAVLJENJE BOLNIKOV S SARKOMI

Marko Novak

Sarkomi predstavljajo pri odraslih manj kot 1 % vseh malignih tumorjev. Pojavljajo se kjerkoli v telesu. Približno polovica jih zraste na udih, tretjina pa v trebuhu, retroperitoneju in medenici. Delimo jih na sarkome mehkih tkiv (SMT) in sarkome kosti. So heterogena skupina, v kateri poznamo več kot 70 histoloških podtipov (1, 2).

Sodijo med redke rake. Po podatkih Registra raka RS je groba incidenčna stopnja v Sloveniji za SMT za leto 2014 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 doslej. Po podatkih iz literature groba incidenčna stopnja za SMT v Evropi znaša 5,6/100.000 prebivalcev.

Klinična slika je neznačilna. Tumorji mehkih tkiv se kažejo z bolj ali manj hitro rastočo bulo in nespecifičnimi težavami. Globoki, npr. retroperitonealni, so včasih odkriti naključno. Klinično razlikovanje med benignimi in malignimi tumorji mehkih tkiv je težavno in nezanesljivo. Razmerje v pogostosti med njimi je v prid benignih, vsaj 100 : 1. Tumorji, sumljivi za SMT, so: povrhnji tumorji večji od 5 cm; tumorji, ki hitro rastejo in/ali bolijo in vsi globoki tumorji, ne glede na velikost. Tumorji kosti se najpogosteje kažejo z bolečino, oteklino, patološkim zlomom, motnjo gibljivosti ali nevrološkimi izpadi.

Večina zdravnikov s tovrstnimi bolniki nima opravka. Ker gre za zelo redko bolezen se nanjo ne pomisli, zato je **nenacrtovana odstranitev** sarkoma opravljena izven referenčnega centra **ali drenažna ekscizija** tumorja relativno pogosta. Možna zapleta ob tovrstnih posegih sta okužba rane in pospešena rast tumorja, ki je po posegu večinoma ekzulceriran. Zaradi teh posegov se poveča možnost 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 pa se zaradi slabo opravljene prve operacije odločamo celo za amputacijo. V primeru agresivne vrste sarkoma je bolezen **po neustrezni prvi operaciji pogosto usodna, ne glede na to, kako kasneje poteka zdravljenje v referenčnem centru**. Slednje še kako velja za retroperitonealne sarkome.

Radiologi izven referenčnega centra retroperitonealne tumorje videvajo redko, zato jih pri slikovnih preiskavah ne prepoznajo, običajno bolniki pridejo v oskrbo k urologu. Tudi patologi izven referenčnega centra sarkome videvajo le redko, kar povečuje možnost nepravilne histološke diagnoze. Posledično pridejo bolniki na zdravljenje v referenčni center pozno in v mnogih primerih že po nepravilno opravljeni operaciji (1, 4).

Napovedni dejavniki za ponovitev bolezni in/ali preživetje, povezani z lastnostmi tumorja, so gradus, velikost tumorja in globina rasti (nad ali pod fascijo) in nanje ne moremo vplivati. Najpomembnejši dejavnik za lokalno ponovitev bolezni in v nekaterih primerih tudi preživetje, povezano z zdravljenjem, je kakovost kirurških robov, na kar pa lahko vplivamo. Operacijo naj opravi sarkomski kirurg z dovolj izkušnjami. Če je le možno, naj bo pri prvi operaciji tumor odstranjen v zdravo in v enem kosu ter po možnosti za najmanjšo možno ceno oziroma čim boljše ohranjeno funkcijo. Na odločitev o obsegu operacije vplivata tudi mesto bolezni in histološki podtip sarkoma, kar je dodaten razlog za to, da so vse sarkomske operacije opravljene v referenčnem centru. Tako imajo bolniki največ možnosti za ozdravitev in čim boljše kakovost življenja po zdravljenju. Dodatno zdravljenje z obsevanjem ali kemoterapijo ne nadomesti slabo opravljene operacije.

Bolniki imajo zato najboljše možnosti za ozdravitev, če so ob sumu na sarkom **napoteni** v referenčni center v obravnavo k multidisciplinarnemu timu (MDT) **brez predhodne diagnostike ali zdravljenja**. Na konziliju določimo obseg slikovnih preiskav za oceno lokalnega stanja in zamejitev bolezni ter tip/vrsto biopsije z namenom pridobitve diagnoze. Zaželeno je debeloigelna biopsija, ki jo opravi radiolog v referenčnem centru, član MDT. Patolog, prav tako član MDT, preparate prevzame in postavi diagnozo. Po postavljeni diagnozi glede na tip sarkoma in izvide slikovnih preiskav na multidisciplinarnem konziliju naredimo načrt zdravljenja. MDT za sarkome sestavljajo specialisti: radiolog, patolog, onkološki kirurg, internist onkolog in radioterapevt, vsi usmerjeni v sarkome. Tako diagnostika kot zdravljenje sta torej multidisciplinarna.

Referenčni center za sarkome mora izpolnjevati nekatere pogoje: imeti mora 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, CTOS, ESTRO, EMSOS ...) (1).

Izkušnje referenčnega centra so eden ključnih dejavnikov, ki vplivajo na preživetje teh bolnikov. Pomembna sta tako število primerov, ki jih MDT obravnava letno, kot tudi število operacij, ki jih kirurg zaradi sarkoma opravi letno (1, 4). Po kazalnikih za kontrolo kakovosti naj bi v referenčnem centru za sarkome obravnavali letno vsaj 100 primerov, vendar je število obravnav odvisno od regije oziroma države (1, 4) oziroma naj bi sarkomski MDT pokrival populacijo vsaj 2 do 3 milijone oseb (5). Sto novih primerov bolnikov s sarkomom v enem letu do zdaj v Sloveniji še nismo zabeležili, zato je pri nas ta številka nižja. Sarkomski kirurg naj bi letno opravil vsaj 30 operacij zaradi sarkoma (1, 4). V MDT na Onkološkem inštitutu Ljubljana (OIL) sta (le) dva sarkomska kirurga, ki letno opravita povprečno od 50 do 60 operacij zaradi sarkomov, večinoma kot tim. Vsak bolnik s sarkomom je skladno s smernicami pred prvim zdravljenjem predstavljen na multidisciplinary konzilij na OIL.

Povzetek

Ključna je napotitev/obravnavo bolnikov v referenčni center za sarkome, kjer naj potekata tako diagnostika kot terapija. Odločilnega pomena je prvo zdravljenje, zato naj tumor ostane nedotaknjen, prvo operacijo naj opravi sarkomski kirurg v referenčnem centru. OIL v Sloveniji edini izpolnjuje pogoje za referenčni center za SMT. Ortopedska klinika je ob sodelovanju z OIL referenčni center za zdravljenje bolnikov s sarkomi kosti. Bolnik s tumorjem, sumljivim za SMT, bo imel največ možnosti, če bo napoten na OIL, v primeru radiološko ugotovljene lezije, sumljive za primaren malignen tumor kosti pa, če bo napoten v obravnavo na Ortopedsko kliniko v Ljubljano.

Literatura:

1. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO clinical practice guidelines. *Ann Oncol.* 2014; 25(3): 102–12.
2. Andritsch A, 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. *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(1): 47–55.
4. Sandrucci S, Trama A, Quagliuolo V, Gronchi A. Accreditation for centers of sarcoma surgery. *Updates Surg.* 2017; 69: 1–7.
5. Improving outcomes for people with sarcoma. *Sarcoma CSG Manual*, 2005, p. 57 (NICE) [cited 2018 Apr 21]. Available from: (<https://www.nice.org>).