

# Årsrapport

# 2020

Resultater og forbedringstiltak fra  
**Kvalitetsregister for sarkom**

Anbefalt referanse: Årsrapport 2020 med resultater og forbedringstiltak fra Kvalitetsregister for sarkom. Oslo: Kreftregisteret, 2021.

ISBN: 978-82-473-0100-5

---

# Forord

Denne årsrapporten er den andre rapporten fra Kvalitetsregister for sarkom.

Sarkom er en sjelden krefttype og er samlebetegnelse for kreft i bindevev (i motsetning til de fleste andre krefttyper som oppstår i kjertelvev). Sarkom kan oppstå alle steder på kroppen. Det er beskrevet mer enn 80 subtyper av sarkom med stor variasjon i aggressivitet og malignitetsgrad, og med forskjellig prognose med tanke på tilbakefall og overlevelse. Sarkom utgjør ca 1 % av alle diagnostiserte kreftformer, men hos barn og unge utgjør sarkom en større andel av diagnostisert kreft.

Kvalitetsregisteret ble satt i drift i 2019 og inneholder systematiske data fra 2018. Registeret har enda ikke nasjonal status, men Kreftregisteret har sendt inn en søknad. Nasjonal Kompetansetjeneste for sarkom har bidratt med midler til å utføre analyser og ferdigstille denne årsrapporten.

Målet med rapporten er å presentere epidemiologiske data, utvalgte data om utredning og lokal behandling av svulster (kirurgi og strålebehandling), samt relativ overlevelse. Data om medikamentell behandling er foreløpig ikke inkludert i registeret.

Årsrapporten viser at antall nydiagnostiserte sarkomer per år overstiger 500 tilfeller. Det er høyere enn antatt tall på 300-350 tilfeller, som er basert på insidensrater publisert internasjonalt. Relativ overlevelse for sarkom i Norge ligger på tilsvarende nivå som i andre europeiske land.

Antall tilfeller i 2020 tyder på at Covid-19 pandemien ikke har affisert diagnostisering av nye pasienter med sarkom. Det er god grunn til å tro at behandlingstilbudet til sarkompasientene heller ikke ble affisert av pandemien.

Rapportering til kvalitetsregisteret har kommet godt i gang i alle regionale helseforetak, men rapporteringsgraden på kliniske meldinger er fortsatt både lav og ujevn. Dekningsgrad for kliniske utredningsmeldinger totalt er 62,5%. Sarkomsentrene ved universitetssykehusene utreder og behandler mesteparten av sarkompasientene, men rapporteringsgraden varierer fra 93,4% til 46%. Tiltak for å øke rapporteringen til registeret er en høyt prioritert oppgave for fagrådet før neste årsrapport.

Tusen takk til alle som har bidratt i arbeidet med å etablere kvalitetsregisteret, jobbet med årsrapportene og til dere som har jobbet med å etablere nye rutiner for rapportering til registeret.

Oslo,

Olga Zaikova  
Leder av fagrådet

Giske Ursin  
Direktør, Kreftregisteret

---

# Innhold

<b>I</b>	<b>Årsrapport</b>	<b>1</b>
<b>1</b>	<b>Sammendrag</b>	<b>2</b>
<b>2</b>	<b>Registerbeskrivelse</b>	<b>4</b>
2.1	Bakgrunn og formål . . . . .	4
2.1.1	Bakgrunn for registeret . . . . .	4
2.1.2	Registerets formål . . . . .	4
2.1.3	Analyser som belyser registerets formål . . . . .	4
2.2	Juridisk hjemmelsgrunnlag . . . . .	5
2.3	Faglig ledelse og dataansvar . . . . .	5
2.3.1	Aktivitet i fagråd/referansegruppe . . . . .	5
<b>3</b>	<b>Resultater</b>	<b>6</b>
3.1	Definisjoner . . . . .	6
3.2	Alle sarkomer . . . . .	7
3.2.1	Flytskjema alle sarkomer . . . . .	7
3.2.2	Forekomst . . . . .	8
3.2.3	Insidensrater . . . . .	9
3.2.4	Fordeling av nye sarkomtilfeller på anatomisk lokalisasjon . . . . .	10
3.2.5	Fordeling av nye sarkomtilfeller på RHF . . . . .	12
3.2.6	Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev . . . . .	13
3.3	Sarkom og Covid-19 pandemien . . . . .	14
3.4	Bensarkomer . . . . .	15
3.4.1	Flytskjema bensarkomer . . . . .	15
3.4.2	Forekomst bensarkomer, 2018–2020 . . . . .	16
3.4.3	Utredning . . . . .	17
3.4.3.1	Henvising av pasienter med bensarkom til sarkomsenter . . . . .	17
3.4.3.2	Bruk av PET i primærutredning av pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom . . . . .	18
3.4.3.3	Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av Ewing sarkom . . . . .	19
3.4.3.4	Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt . . . . .	20
3.4.4	Behandling . . . . .	21
3.4.4.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bensarkomer, fordelt på RHF . . . . .	21
3.4.4.2	Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor . . . . .	22
3.4.4.3	Antall pasienter med bensarkom operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på HF . . . . .	24
3.4.5	Overlevelse bensarkomer . . . . .	26
3.5	Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus . . . . .	28
3.5.1	Flytskjema bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus . . . . .	28
3.5.2	Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2018–2020 . . . . .	29
3.5.3	Utredning . . . . .	31
3.5.3.1	Henvising av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus til sarkomsenter . . . . .	31

3.5.3.2	Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus . . . . .	32
3.5.3.3	Pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus med metastaser på diagnosetidspunkt . . . . .	34
3.5.4	Behandling . . . . .	35
3.5.4.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på RHF . . . . .	35
3.5.4.2	Lokal behandling av primærtumor (bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus)	36
3.5.4.3	Primær strålebehandling av pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus . . . . .	38
3.5.4.4	Andel pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som er operert for sin primærtumor . . . . .	39
3.5.4.5	Antall pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på HF . . . . .	40
3.5.5	Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus . . . . .	42
3.6	Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer . . . . .	43
3.6.1	Flytskjema abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer . . . . .	43
3.6.2	Utredning . . . . .	44
3.6.2.1	Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper . . . . .	44
3.6.2.2	Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av GIST . . . . .	45
3.6.3	Behandling . . . . .	46
3.6.3.1	Andel pasienter med GIST som er operert for sin primærtumor . . . . .	46
3.6.3.2	Antall pasienter med GIST operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på RHF . . . . .	47
3.6.4	Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer . . . . .	49
3.7	Gynekologiske bløtvevssarkomer . . . . .	50
3.7.1	Flytskjema gynekologiske bløtvevssarkomer . . . . .	50
3.7.2	Behandling . . . . .	51
3.7.2.1	Andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor . . . . .	51
3.7.2.2	Antall pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på RHF . . . . .	52
3.7.3	Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer . . . . .	54
<b>4</b>	<b>Metoder for fangst av data</b>	<b>55</b>
4.1	Rapportering av klinisk informasjon . . . . .	56
4.2	Rapportering av patologiinformasjon . . . . .	56
4.3	Data fra andre kilder . . . . .	56
<b>5</b>	<b>Datakvalitet</b>	<b>57</b>
5.1	Antall registreringer . . . . .	57
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad . . . . .	57
5.3	Tilslutning . . . . .	57
5.4	Dekningsgrad . . . . .	57
5.4.1	Tiltak for å øke rapportering . . . . .	58
5.4.2	Rapportering . . . . .	59
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet . . . . .	63
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet . . . . .	63
5.7	Vurdering av datakvalitet . . . . .	63
<b>6</b>	<b>Formidling av resultater</b>	<b>64</b>
6.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø . . . . .	64
6.2	Resultater til administrasjon og ledelse . . . . .	64
6.3	Resultater til pasienter . . . . .	64

<b>Vedlegg</b>	<b>65</b>
6.4 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten . . . . .	65
6.5 Pasientgruppe som omfattes av registeret . . . . .	66
6.6 Statistisk metode . . . . .	69

# Figurer

1.1	Kvalitetsmål for kvalitetsregister for sarkom 2020. . . . .	3
3.1	Insidens av sarkomtilfeller i perioden 1996–2020, fordelt på ben, bløtvev og kjønn. . . . .	9
3.2	Andel sarkomer fra 2018–2020 fordelt på lokalisasjon. . . . .	10
3.3	Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2020 fordelt på opptaksområde RHF. . . . .	12
3.4	Andel ben og bløtvevssarkomer i 2020 fordelt på alder. . . . .	13
3.5	Venstre: antall tilfeller per måned i 2020 og gjennomsnittet av 2017–2019 fordelt på ben og bløtvevssarkomer. Høyre: tilsvarende med kumulativt antall. . . . .	14
3.6	Hvem henviser til sarkomsenter? 2018–2020, fordelt på RHF. . . . .	17
3.7	Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET, 2018–2020. . . . .	18
3.8	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, i 2018–2020. . . . .	20
3.9	Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2018–2020. . . . .	21
3.10	Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2017–2019, fordelt på morfologisk diagnose og opptaksområde RHF. . . . .	22
3.11	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF. . . . .	24
3.12	5-års relativ overlevelse for bensarkomer. . . . .	26
3.13	5-års relativ overlevelse for osteosarkom og Ewing sarkom. . . . .	27
3.14	Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og RHF. . . . .	29
3.15	Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2018–2020, fordelt på RHF. . . . .	31
3.16	Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2018–2020. . . . .	32
3.17	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2018–2020. . . . .	34
3.18	Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2018–2020. . . . .	35
3.19	Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, 2017–2019. . . . .	36
3.20	Andel pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2017–2019 som har mottatt strålebehandling. . . . .	38
3.21	Andel opererte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF. . . . .	39
3.22	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF. . . . .	40
3.23	5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på alle samlet og dyptliggende tumorer. . . . .	42
3.24	Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2018–2020. . . . .	44
3.25	Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på GIST i 2018–2020. . . . .	45
3.26	Andel opererte GIST, diagnostisert i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF . . . . .	46
3.27	Antall opererte GIST med definitiv operasjon, fordelt på HF. . . . .	47
3.28	5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på GIST og andre. . . . .	49
3.29	Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF. . . . .	51
3.30	Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på HF. . . . .	52
3.31	5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer. . . . .	54

4.1	Kreftregisterets datakilder. . . . .	55
5.1	Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2019 til 2020. . . . .	59
5.2	Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2019 og 2020. . .	61
5.3	Dekningsgrad for strålemelding nasjonalt og etter stråleenhet, i 2019 og 2020. . . . .	62



---

## Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av sarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi . . . . .	8
3.2	Antall og prosentandel tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi . . . . .	16
6.1	Entiteter inkludert i analyser. . . . .	66
6.2	Gruppeinndeling. . . . .	68



---

**Del I**

**Årsrapport**

---

## Kapittel 1

# Sammendrag

Kvalitetsregisteret for sarkom startet registrering i januar 2019, og inneholder systematisk registrerte data fra 2018.

548 pasienter ble diagnostisert med sarkom i 2020. Sarkom er kreft i binde- og støttevev i kroppen og kan oppstå i alle lokalisasjoner og organer. Sarkomer er en heterogen gruppe av mesenkymale svulster. De representerer en hovedgruppe av sjeldne kreftformer i Europa<sup>[1][2]</sup>, og utgjør ca. 1 % av alle diagnostiserte krefttilfeller<sup>[3]</sup>. Det er mange underdiagnoser med stor forskjell i aggressivitet og malignitetsgrad. Bløtvevssarkomer er rapportert å utgjøre 80-90 % av alle sarkomer, hvor GIST er den største histologiske undergruppen. De resterende er bensarkomer. For bensarkom er det i hovedsak stabile insidensrater for begge kjønn. For bløtvevssarkom har insidensratene for begge kjønn vært noe mer varierende, men i hovedtrekk har det vært en jevnt stigende insidens. Covid-19 pandemien ser ikke ut til å ha utgjort noen forskjell i antall nydiagnostiserte tilfeller av sarkom i 2020, sammenlignet med forrige år.

Utredning og behandling av sarkom er sentralisert til de fire universitetssykehusene Universitetssykehuset Nord-Norge, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssykehus og Oslo universitetssykehus. Det er tradisjon for utstrakt samarbeid på tvers av helseregionene om utredning og behandling av spesielt vanskelige sykdomstilfeller.

Ved mistanke om bensarkom skal pasienter henvises til Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom. Lokale og regionale forhold i helseregionene har innvirkning på henvisningsmønsteret. De fleste pasientene henvises til sarkomsenter etter at de har vært utredet på lokalsykehuset, eller på en annen avdeling ved universitetssykehuset. For bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus skal overfladiske svulster over 5 cm, alle dype og ellers cancersuspekterte tumorer henvises til vurdering ved et av de fire sarkomsentrene. De fleste av disse pasientene henvises til sarkomsenter etter utredning ved sykehus.

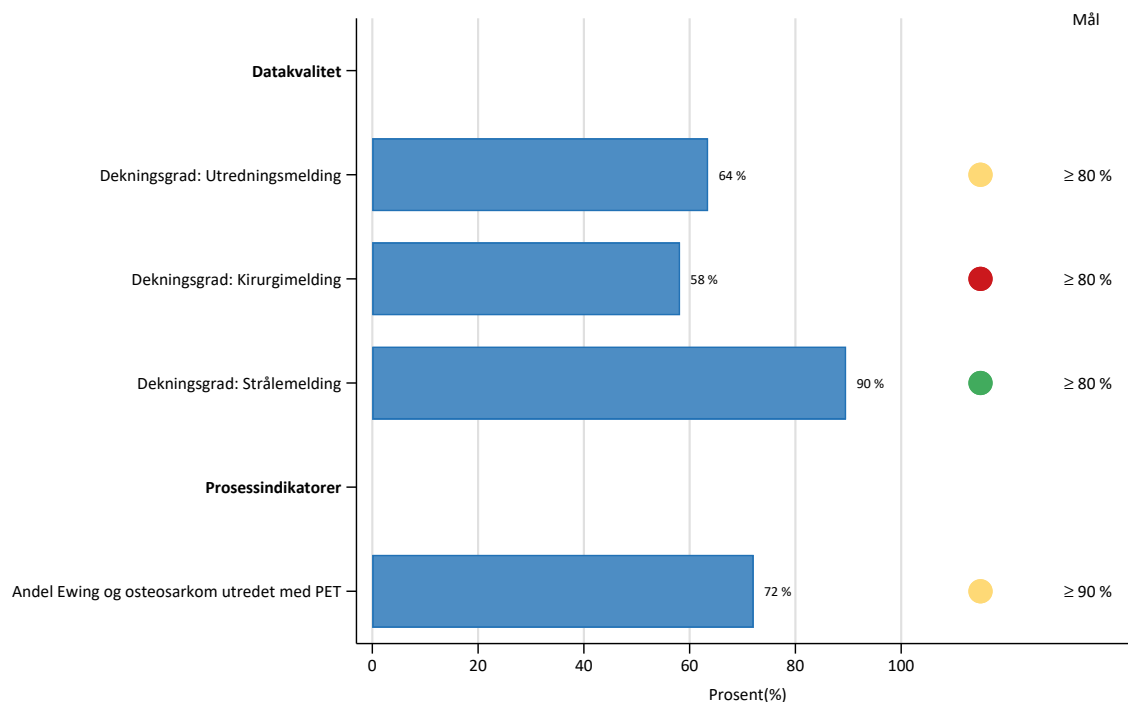
Diagnostikken er basert på vevs- eller celleprøver. Histologisk diagnose av sarkom er vanskelig og krever spesialkompetanse. Alle vevsprøver med mistanke om sarkom må primærvurderes eller re-granskes på et av universitetssykehusene. Det vil ofte være nødvendig med immunhistokjemiske og molekylære undersøkelser for å skille ulike tumortyper fra hverandre, og for å kunne tilpasse behandlingen for pasientene.

Kirurgi er hovedbehandling ved sarkomer, men hos et mindre antall pasienter kan strålebehandling mot primærtumor gis som et kurativt behandlingsalternativ. Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom, ved Oslo universitetssykehus og Haukeland universitetssykehus har ansvar for kirurgisk behandling av bensarkom. Det er ingen formell sentralisering av kirurgisk behandling av bløtvevssarkom, men det er stor enighet i fagmiljøet i Norge at behandling av bløtvevsarkom skal sentraliseres til universitetssykehusene som har etablert multidisiplinært team (MDT) for sarkom. Rapporten viser at det er få pasienter med sarkom som får sin kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter.

Overlevelsen ved bløtvevssarkomer er høyere enn ved bensarkomer. Begge typer har mange undergrupper, og overlevelsen varierer innad i gruppene.

Rapporteringsgraden for utredningsmelding fra klinikerne var på 63.5 % i 2020. Rapporteringsgrad for kirurgimeldingen var 58.2 %. Ingen av disse oppnår høy måloppnåelse for rapporteringsgrad ( $\geq 80$  %), og det er store forskjeller mellom de ulike sykehusene (se kap. 5.4.2). Arbeidet med å etablere gode rutiner for innrapportering fra helsetjenesten vil være viktig fremover.

Figur 1.1 viser resultatene for kvalitetsmålene definert av fagrådet for sarkomregisteret.



**Figur 1.1:** Kvalitetsmål for kvalitetsregister for sarkom 2020.

#### Figur 1.1

##### Datakilde

- Basisregister
- Klinisk utredningsmelding (prosessindikatorer)

##### Inklusjon datakvalitet

- Alle diagnosegrupper unntatt desmoide tumorer og kjempecelletumor i ben
- Diagnoseår 2020

##### Inklusjon prosessindikatorer

- Ewing sarkom og osteosarkom
- Diagnoseår 2018–2020

##### Kommentar

Kvalitetsmålene har forskjellig grad av måloppnåelse. Se respektive figurer for en nærmere oversikt: fig. 5.1 (dekningsgrad utredning), fig. 5.2 (dekningsgrad kirurgi), fig. 5.3 (dekningsgrad strålemelding) og fig. 3.7 (utredning med PET).

Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som er definert av fagrådet. De fargede sirklene markerer graden av måloppnåelse i 2020. Rød sirkel betyr lav grad, gul sirkel moderat, og grønn sirkel høy grad av måloppnåelse. Angitt måltall (i prosent) viser hva som er kravet for høy grad av måloppnåelse.

Figuren viser at strålemeldingen oppnår høy grad av måloppnåelse. Utredningsmeldingen oppnår moderat grad av måloppnåelse med 64%, og kirurgimeldingen oppnår lav grad av måloppnåelse med 58%.

Andel pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som er utredet med PET er 72%, noe som gir en moderat grad av måloppnåelse. Imidlertid må disse data tolkes med forsiktighet på grunn av underrapportering av klinisk utredningsmelding, hvor disse dataene er hentet fra.

---

## Kapittel 2

# Registerbeskrivelse

Kvalitetsregisteret for sarkom inneholder detaljerte data om pasienter i Norge med sarkom.

Kvalitetsregisterets kliniske meldeskjemaer ble tilgjengelig for bruk i KREMT i januar 2019. Registeret startet da registrering av klinisk informasjon for pasienter med diagnose fra og med 01.01.2018. Se kapittel 4.1 for mer informasjon om registerets kliniske meldeskjemaer og innrapportering av klinisk informasjon.

### 2.1 Bakgrunn og formål

#### 2.1.1 Bakgrunn for registeret

Skandinavisk sarkomregister ble etablert av Skandinavisk sarkomgruppe i 1986 ved Universitetssykehuset i Lund i Sverige som et av de første i sitt slag. Som en videreutvikling av dette arbeidet, ble det i Danmark etablert et nasjonalt kvalitetsregister for sarkom i 2009, og i Sverige i 2015.

Arbeidet med et nasjonalt kvalitetsregister for sarkom begynte i 2015. Et samlet tverrfaglig fagmiljø innen utredning og behandling av sarkom, Nasjonal kompetansetjeneste for sarkom, Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom og Kreftregisteret har lagt ned betydelig arbeid for å etablere Sarkomregisteret. Det ble etablert en arbeidsgruppe med representanter fra alle helseregionene og fra alle relevante medisinske spesialiteter. Arbeidsgruppen har utarbeidet kravspesifikasjon til kvalitetsregisteret.

Kvalitetsregisteret for sarkom har per dags dato ikke nasjonal status, men Kreftregisteret har i juni 2021 igjen bedt Helse Sør-Øst om å støtte søknad om nasjonal godkjenning for registeret. Kvalitetsregisteret skal være et viktig verktøy i kvalitetsforbedringen av helsehjelpen som gis til pasienter med sarkom.

#### 2.1.2 Registerets formål

Kvalitetsregisteret for sarkom skal bidra til å styrke kvaliteten på helsehjelp til pasienter med sarkom. Registeret skal også drive, fremme og gi grunnlag for forskning for å utvikle ny viten om kreftsykdommens årsaker, diagnose og sykdomsforløp, samt behandlingseffekter.

[Kreftregisterforskriften § 1-3.](#)

#### 2.1.3 Analyser som belyser registerets formål

- Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom, utredet med PET
- Molekylærpatologiske undersøkelser
- Andel pasienter med metastaser på diagnosetidspunkt
- Andel pasienter med dyptliggende bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus, som har mottatt strålebehandling
- Andel og antall opererte

## 2.2 Juridisk hjemmelsgrunnlag

[Helseregisterloven](#) av 01.01.2015 nr 4 § 11 og [Kreftregisterforskriften](#).

## 2.3 Faglig ledelse og dataansvar

Kreftregisteret er databehandlingsansvarlig. Faglig ledelse av registeret gjøres i tett samarbeid med fagrådet. Fagrådet for Nasjonalt kvalitetsregister for sarkom består av onkologer, ortopeder, abdominale kirurger, patologer, radiologer og en pasientrepresentant. Alle helseregioner er representert. Olga Zaikova ved Oslo universitetssykehus leder fagrådet.

### 2.3.1 Aktivitet i fagråd/referansegruppe

I perioden januar 2021 til august 2021 er det avholdt fire møter i fagrådet, alle foregikk på Skype. Arbeidet har hovedsakelig vært årsrapporten og inklusjonen av morfologiske diagnoser i registeret. Øvrig korrespondanse har foregått på e-post og per telefon.

Hele fagrådet har fått tilsendt årsrapporten med mulighet for å gi tilbakemeldinger og innspill før publisering.

Fagrådet for kvalitetsregister for sarkom består i dag av følgende personer:

#### **Helse Sør-Øst**

- Olga Zaikova – OUS, Radiumhospitalet (leder)
- Kjetil Boye – OUS, Radiumhospitalet
- Kirsten Sundby Hall – OUS, Radiumhospitalet
- Toto Hølmebakk – OUS, Radiumhospitalet
- Tone Skeie-Jensen – OUS, Radiumhospitalet
- Ingeborg Taksdal – OUS, Radiumhospitalet

#### **Helse Vest**

- Anders Sund – Helse Bergen, Haukeland universitetssjukehus
- Dorota Goplen – Helse Bergen, Haukeland universitetssjukehus
- Hans Kristian Haugland – Helse Bergen, Haukeland universitetssjukehus

#### **Helse Midt**

- Heidi Knobel – St. Olavs hospital
- Trude Basso – St. Olavs hospital

#### **Helse Nord**

- Thomas Kilvær – Universitetssykehuset Nord-Norge, Tromsø
- Jan Elvenes – Universitetssykehuset Nord-Norge, Tromsø

#### **Pasientrepresentanter**

- Pål Nedreliid

#### **Kreftregisteret**

- Ledelsesrepresentant Liv Marit Dørum
- Statistiker Simen Breivik
- Kvalitetsregisteransvarlig Solveig Hansen

---

## Kapittel 3

# Resultater

### 3.1 Definisjoner

---

Forklaringer/forkortelser	
Basisregister	Database over all kreftforekomst i Norge. Inneholder Kreftregisterets kjernevariabler og henter data fra flere kilder som f.eks. patologisvar, klinisk innmelding, dødsårsaksregisteret og folkeregisteret.
Cytologisk prøve	Celleprøve der celler suges ut av vevet fra en svulst eller fortykkelse i vevet (aspirasjonscytologi). Cellene undersøkes i mikroskop. <sup>[4]</sup>
Diagnoseår	Kalenderåret pasienten fikk kreftdiagnosen.
GIST	Gastrointestinal stromal tumor.
Insidens	Antall nye tilfeller sarkom per år. Antallet kan angis som rater eller absolutt tall.
Kjemoterapi	Bruk av kjemisk fremstilte legemidler (kjemoterapeutika) i behandling av sykdom. <sup>[5]</sup>
KREMT	Kreftregisterets elektroniske meldetjeneste
Kurativ behandling	Helbredende behandling.
MDT- møte	Multidisiplinære team møte (MDT-møte) er møter mellom representanter fra ulike relevante kliniske faggrupper og skal anbefale behandling og oppfølging av enkeltpasienter. MDT-møtene kan også involvere andre sykehus ved bruk av telekonferanse.
Lindrende behandling	Omhandler symptomrettet og annen støttebehandling. Skiller seg fra begrepet palliativ behandling (se denne) ved ikke å være rettet mot kreftcellene.
Neoadjuvant behandling	Behandling gitt som et første skritt før hovedbehandlingen gis. <sup>[6]</sup>
NORPAT	Norsk patologikodeverk.
NPR	Norsk pasientregister.
Opptaksområde	Det geografiske nedslagsfeltet til et helseforetak. Bestemmes av pasientens bostedsadresse.
Palliativ behandling	Palliativ behandling er et begrep som brukes om tumorrettet behandling der målet ikke lenger er å helbrede pasienten, men i stedet å forsinke utviklingen av kreftsykdommen. Skiller seg fra begrepet lindrende behandling (se dette).
Preoperativ	Før en operasjon.
Postoperativ	Etter en operasjon.
Regionale helseforetak (RHF)	Helsenorge er delt opp i fire regioner; Helse-Nord, Helse-Midt, Helse-Vest og Helse Sør-Øst. Disse fire regionene styres av hvert sitt regionale helseforetak, RHF. De regionale helseforetakene, som eies av staten, har ansvar for å sørge for at befolkningen blir tilbudt spesialiserte helsetjenester.
Stråledata	Kreftregisteret har siden 1997 mottatt informasjon om doser, fraksjoner etc. fra alle landets stråleenheter. Disse datene kvalitetssikres og tilordnes aktuelt sykdomstilfelle.
Tyrosinkinasehemmer	Tyrosinkinasehemmere (TKI) er en ny gruppe av antitumormidler, utviklet for å hemme eller blokkere aktiviteten til tyrosinkinaseenzymer. <sup>[7]</sup>
Vevsprøve	Prøve av vev tatt ut for analyser. Vevsprøve fra en levende organisme kalles biopsi. <sup>[8]</sup>

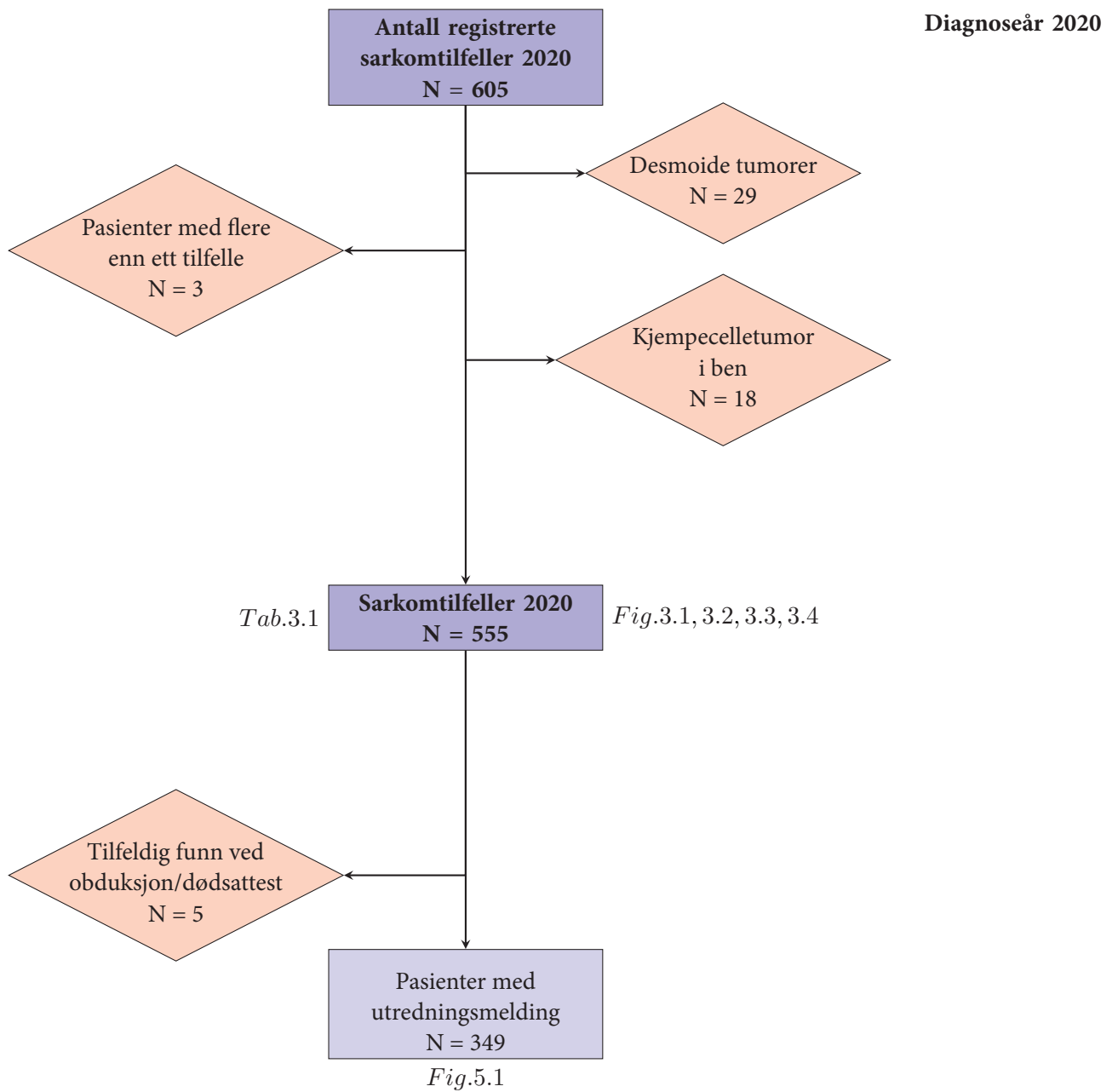
---



## 3.2 Alle sarkomer

### 3.2.1 Flytskjema alle sarkomer

Flytskjemaet under beskriver hvilke pasienter som er inkludert i de ulike figurene i dette kapitlet.



## 3.2.2 Forekomst

**Tabell 3.1:** Antall og prosentandel tilfeller av sarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi

Diaggr	Diaggr Morfologi	Antall 2020	Antall 2018-2020	Andel (%) 2020	Andel (%) 2018-2020
<b>I</b>	<b>Bensarkomer</b>	<b>53</b>	<b>185</b>	<b>9.5</b>	<b>11.2</b>
Ia	Kondrosarkom	18	61	3.2	3.7
Ib	Osteosarkom	17	51	3.1	3.1
Ic	Ewing Sarkom	3	20	0.5	1.2
Id	Kordom	6	21	1.1	1.3
Ie	Andre	9	32	1.6	1.9
<b>II</b>	<b>Bløtvev i hode og hals</b>	<b>52</b>	<b>134</b>	<b>9.4</b>	<b>8.1</b>
<b>III</b>	<b>Bløtvev i ekstremiter og trunkus</b>	<b>157</b>	<b>503</b>	<b>28.3</b>	<b>30.5</b>
IIIa	Liposarkom	12	35	2.2	2.1
IIIb	Fibroblastisk/myofibroblastisk sarkom	31	80	5.6	4.9
IIIc	Angiosarkom	7	20	1.3	1.2
IIId	Leiomyosarkom	27	95	4.9	5.8
IIIe	Rhabdomyosarkom	3	10	0.5	0.6
IIIf	Malign perifer nerveskjedetumor	3	12	0.5	0.7
IIIg	Udifferensiert sarkom	29	106	5.2	6.4
IIIh	Andre	45	145	8.1	8.8
<b>IV</b>	<b>Abdominale og retroperitoneale</b>	<b>197</b>	<b>561</b>	<b>35.5</b>	<b>34.0</b>
IVa	GIST	146	421	26.3	25.5
IVb	Leiomyosarkom	15	44	2.7	2.7
IVc	Liposarkom	20	52	3.6	3.2
IVd	Andre	16	44	2.9	2.7
<b>V</b>	<b>Gynekologiske</b>	<b>40</b>	<b>123</b>	<b>7.2</b>	<b>7.5</b>
Va	Leiomyosarkom	15	49	2.7	3.0
Vb	Andre	25	74	4.5	4.5
<b>VI</b>	<b>Andre bløtvevssarkomer</b>	<b>56</b>	<b>142</b>	<b>10.1</b>	<b>8.6</b>
<b>I-VI</b>	<b>Alle diagnosegrupper</b>	<b>555</b>	<b>1 648</b>	<b>100.0</b>	<b>100.0</b>

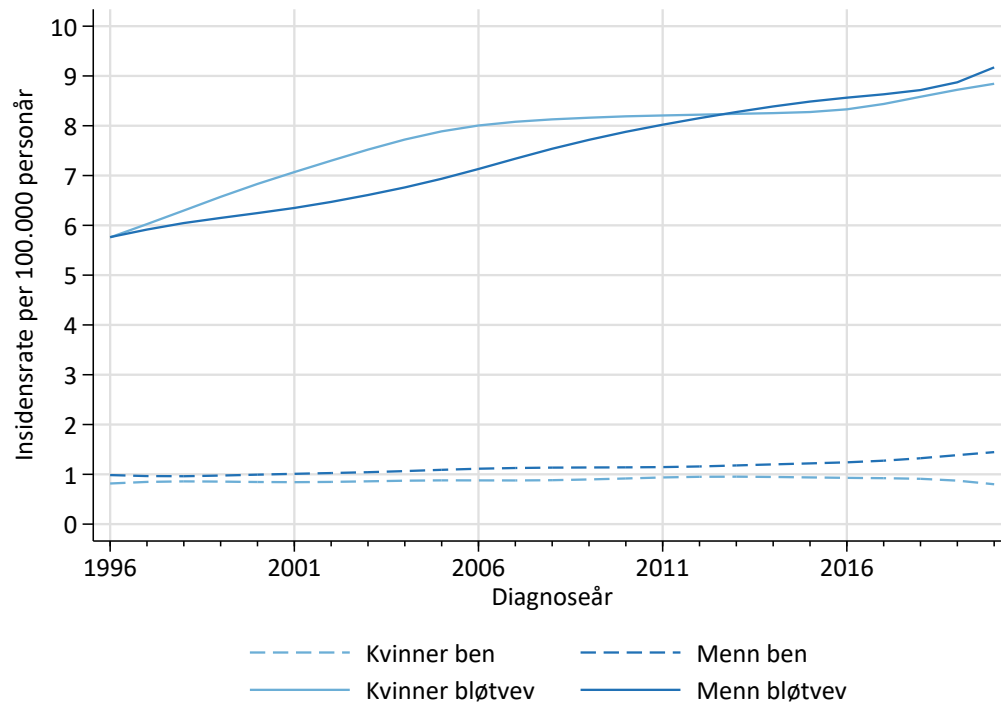
Tabell 3.1 viser totalt antall sarkomtilfeller (begge kjønn samlet) for to ulike tidsperioder, fordelt på lokalisasjon og morfologi.

Antallet nye sarkomer overstiger 500 både for 2020 og i perioden 2018-2020. Vi har tidligere antatt at det er 300-350 nye tilfeller årlig basert på internasjonalt rapporterte insidensrater. Forskjellen skyldes muligens en økning i insidensraten for bløtvevssarkomer, og vil bli kommentert i neste avsnitt. Prosentandelen av de morfologiske undergruppene og anatomiske lokalisasjonene synes å være uendret når 2018-2020 sammenlignes med 2020.

At vi nå registrerer et vesentlig høyere antall nye sarkomer enn tidligere antatt viser tydelig betydningen av et nasjonalt kvalitetsregister, og hvor viktig det er med presis rapportering og registrering. Ved rapportering kun basert på anatomiske koder (som ICD-10) vil et relativt stort antall sarkomer skjule seg i andre grupper. Eksempelvis blir sarkomer i magesekk og sarkomer i bryst ofte rapportert sammen med karsinomer i de respektive organer. Å kjenne det reelle antallet har potensielt stor betydning for hele sarkomomsorgen, blant annet kvalitetssikring, forskning og planlegging av klinisk virksomhet.

### 3.2.3 Insidensrater

Både rater i figur 3.1 og det faktiske antall nye sarkomtilfeller i figur 3.2 blir brukt til å se på endringer i insidens. Raten påvirkes ikke av endringer i folketallet, og er derfor best egnet til å vise hvordan risikoen for en sykdom i en befolkning utvikler seg over tid. Insidensraten i denne rapporten er uttrykt som antall nye tilfeller per 100 000 personår for hvert enkelt kalenderår i perioden.



**Figur 3.1:** Insidens av sarkomtilfeller i perioden 1996–2020, fordelt på ben, bløtvev og kjønn.

Figur 3.1 viser insidensratene fordelt på ben, bløtvev og kjønn. For bensarkom er det i hovedsak stabile insidensrater. Det kan se ut som det er en liten økning hos menn de siste årene, samtidig som det hos kvinner er en antydning til reduksjon. Tallene er imidlertid små, og hvorvidt dette er en reell trend er usikkert. For bløtvevssarkom har insidensratene vært noe mer varierende. I hovedtrekk har det vært en jevnt stigende insidens for bløtvevssarkom hos begge kjønn i tidsperioden. Vi vet ikke sikkert årsaken til denne økningen, og flere forhold kan spille inn. Noe av økningen kan skyldes en økende andel eldre i befolkningen. Økt bruk av bildediagnostikk og andre diagnostiske metoder over de siste tiår kan generelt bidra til økt antall diagnostiserte krefttilfeller.

#### Figur 3.1

##### Datakilde

- Basisregister

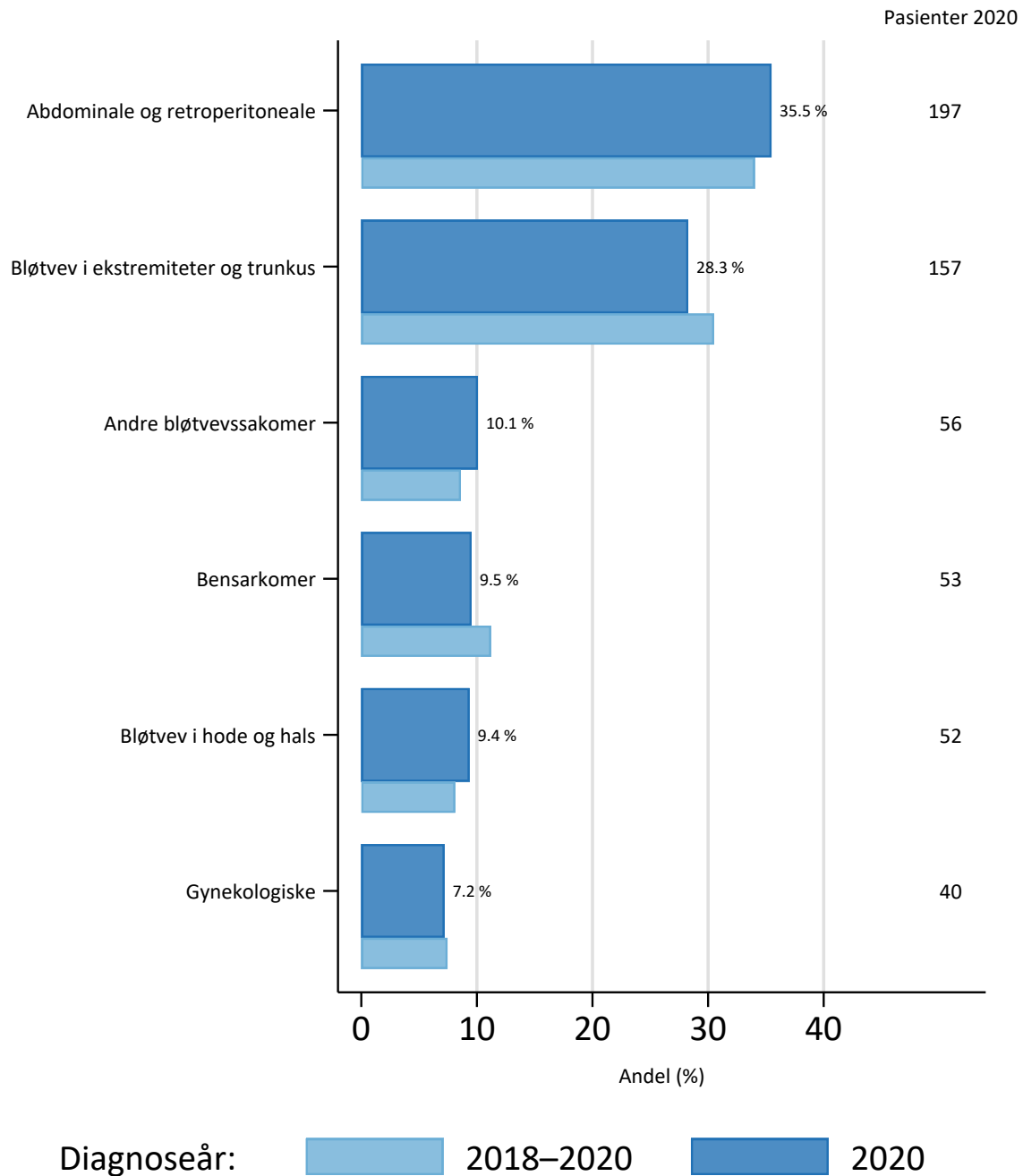
##### Inklusjon

- Diagnoseår 1996–2020

##### Dekningsgrad

- Nær komplett, systematisk datafangst

## 3.2.4 Fordeling av nye sarkomtilfeller på anatomisk lokalisasjon



**Figur 3.2:** Andel sarkomer fra 2018–2020 fordelt på lokalisasjon.

Figur 3.2 viser andel sarkomer fra 2018–2020 fordelt på lokalisasjon. Bløtvevssarkomer er rapportert å utgjøre ca 90 % av alle sarkomer, der GIST utgjør den største histologiske undergruppen. De resterende er bensarkomer. Abdominale og retroperitoneale sarkomer er den største gruppen i 2020, og utgjør 35,5 %. Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus utgjør 28,3 %. Tradisjonelt har sistnevnte vært den største gruppen, men økt diagnostikk av GIST kan være forklaringen på at vi nå ser flere abdominale og retroperitoneale sarkomer.

**Figur 3.2**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018–2020

**Dekningsgrad**

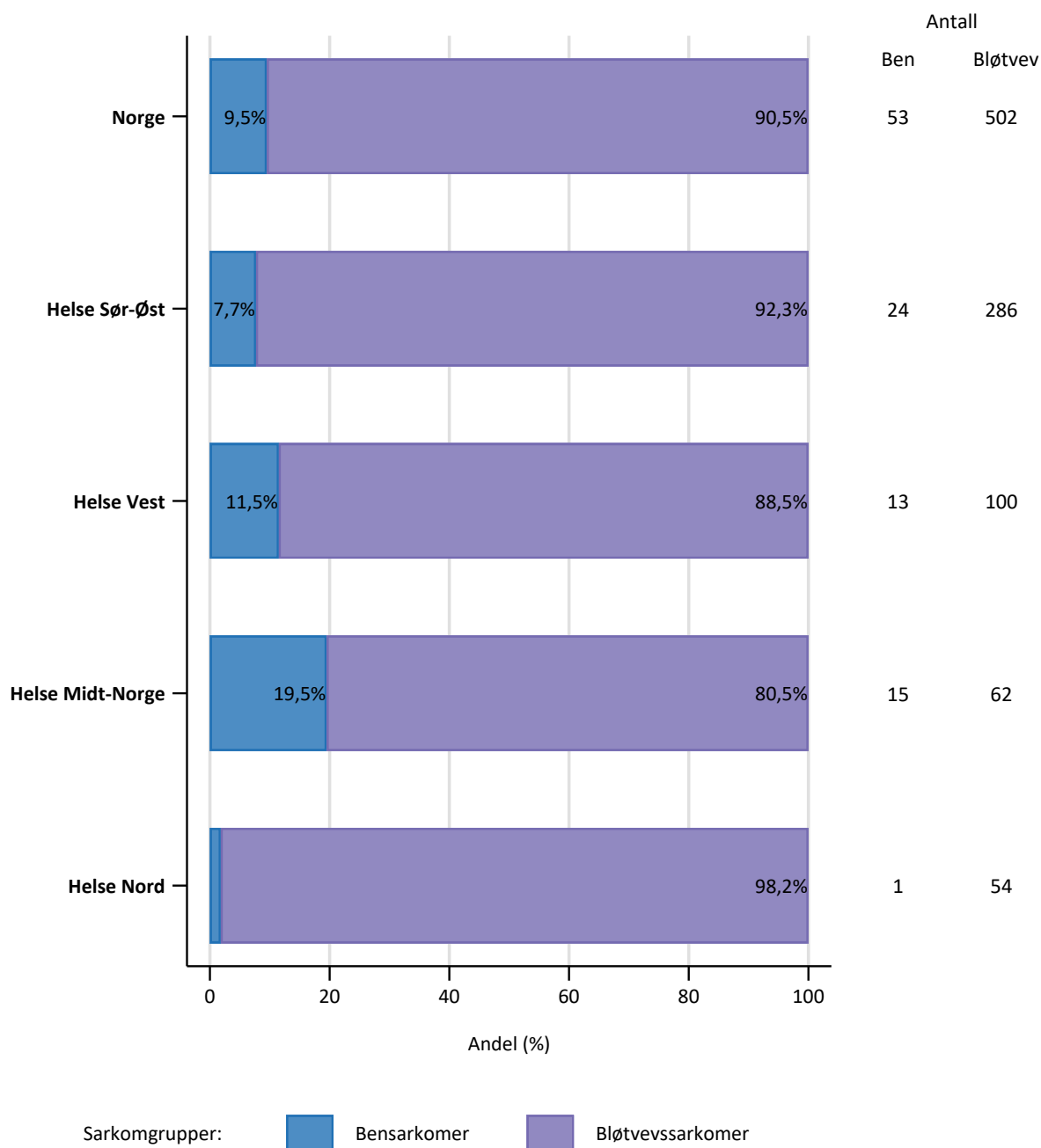
- Nær komplett, systematisk datafangst

Bensarkomer representerer kun 9,5 % av alle sarkomer. Dette er et noe lavere tall enn forventet ut fra rappor-

tert forekomst i litteraturen<sup>[3]</sup>. Igjen kan økt diagnostikk av bløtvevssarkomer forklare diskrepansen, idet antallet bensarkomer synes å være stabilt. Bløtvevssarkomer i øvrige lokalisasjoner forekommer relativt sjelden. Sarkomer i hode og hals og gynekologiske sarkomer utgjør de største gruppene her.

Merk at for gruppen GIST kan det være underrapportering da NORPAT-koden M89360, benign gastrointestinal stromal tumor, ikke har vært meldepliktig til Kreftregisteret. Dette gjelder også M90200, benign phyllodestumor, som ligger under gruppen ”andre bløtvevssarkomer”. Disse kodene er nå lagt inn i Kreftregisterets siste spesifikasjon til NORPAT, og var gjeldende fra januar 2021.

### 3.2.5 Fordeling av nye sarkomtilfeller på RHF



**Figur 3.3:** Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2020 fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.3 viser fordelingen av ben og bløtvevssarkomer på opptaksområde RHF. Fordelingen følger i hovedsak befolkningsgrunnlaget. Det er en viss variasjon, men tallene er små for flere av regionene, og det kan formodentlig forklare de observerte forskjellene. Det er kun ett rapport bensarkom i Helse Nord, men det kan også skyldes naturlig variasjon og små tall.

**Figur 3.3**

**Datkilde**

- Basisregister
- Folkeregisteret

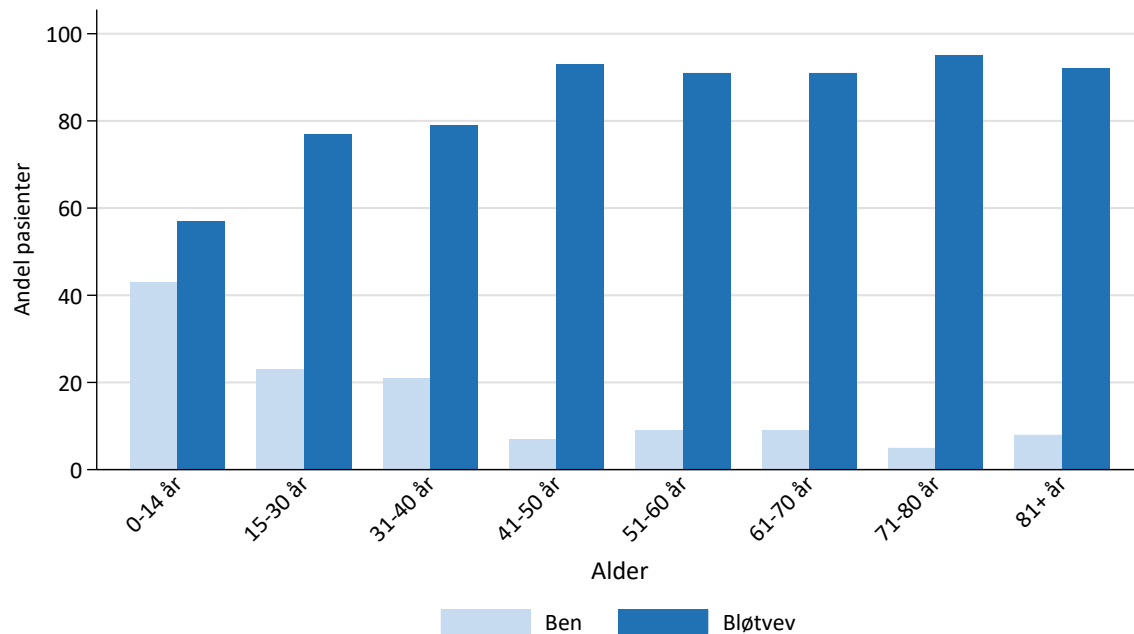
**Inklusjon**

- Diagnoseår 2020

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

## 3.2.6 Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev



**Figur 3.4:** Andel ben og bløtvevssarkomer i 2020 fordelt på alder.

Figur 3.4 viser andelen ben- og bløtvevssarkomer i 2020 fordelt på alder. Aldersspesifikke insidensrater for bensarkom er rapportert å følge en bimodal distribusjon, med den største andelen pasienter blant de unge under 30 år, og den andre hos pasienter over 50 år. Vi ser en klart større insidensrate hos pasienter under 40 år, men ingen tydelig økning hos pasienter mellom 50 og 70 år. De aldersspesifikke insidensratene kan ses i sammenheng med den aldersspesifikke fordelingen av de ulike histologiske subtype av bensarkom. Osteosarkom forekommer vanligst hos unge i alderen 10–30 år, og gjennomsnittsalder ved diagnose er ca. 16 år. Ved kondrosarkom er median alder på diagnosetidspunkt omkring 50 år. For Ewings sarkom er median alder 14 år, og sykdommen forekommer sjelden hos pasienter eldre enn 40 år. Bløtvevssarkom rammer pasienter i alle aldersgrupper. For 2020 er insidensratene noe lavere for barn, ungdom og unge voksne, men relativt stabile fra 40 år og oppover.

**Figur 3.4**

**Datakilde**

- Basisregister

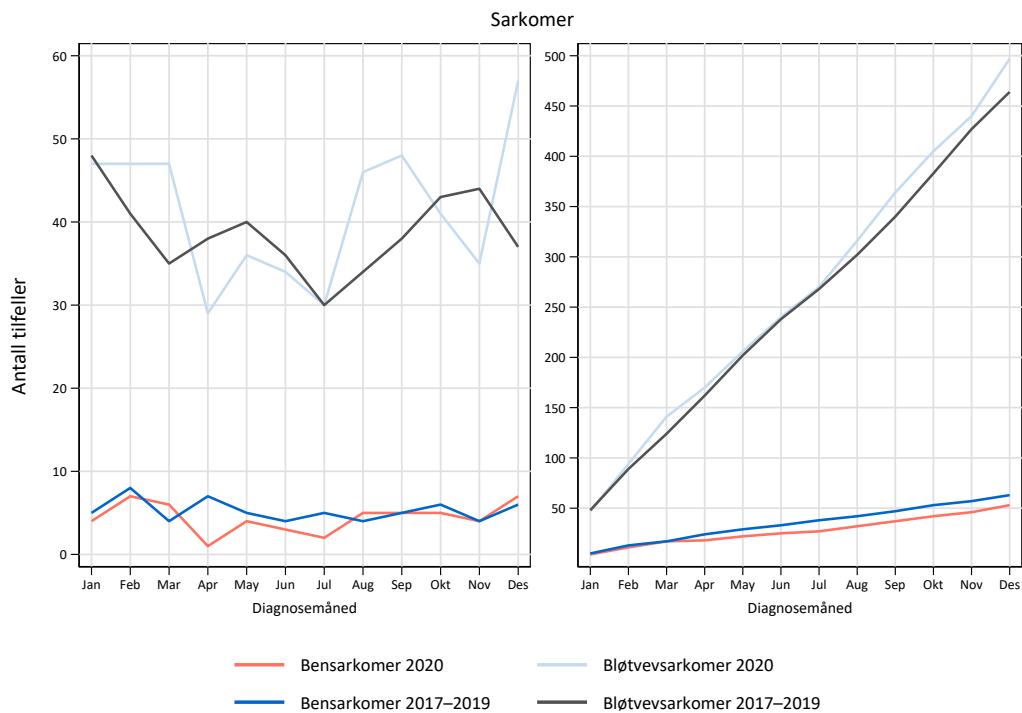
**Inklusjon**

- Diagnoseår 2020

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.3 Sarkom og Covid-19 pandemien



**Figur 3.5:** Venstre: antall tilfeller per måned i 2020 og gjennomsnittet av 2017-2019 fordelt på ben og bløtvevsarkomer. Høyre: tilsvarende med kumulativt antall.

Covid-19 pandemien kom uventet og påvirket nesten alle aspekter av virksomhet. Allerede i mars 2020, rett etter at pandemistanden ble erklært, innførte de fleste sykehus inngripende tiltak for å frigjøre ressurser til behandling av Covid-19 pasienter. Dette var først og fremst suspensjon av kliniske studier. Under særskilte forhold skjermet man noen pasientgrupper, hvor forsinkelse av diagnostikk og behandling ville føre til eventuelt vesentlig prognosetap, bl.a. kreftpasienter. Denne prioriteringen er godt gjenspeilet i statistikken som ikke viser vesentlig forskjell i antall nydiagnostiserte tilfeller av sarkom i 2020 sammenlignet med forrige år. Pasientens frykt for å kontakte helsevesenet for ikke å utsette seg selv for smitterisiko har heller ikke påvirket i negativ retning, hverken for diagnostikk eller behandling.

**Figur 3.5**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017- 2020

**Dekningsgrad**

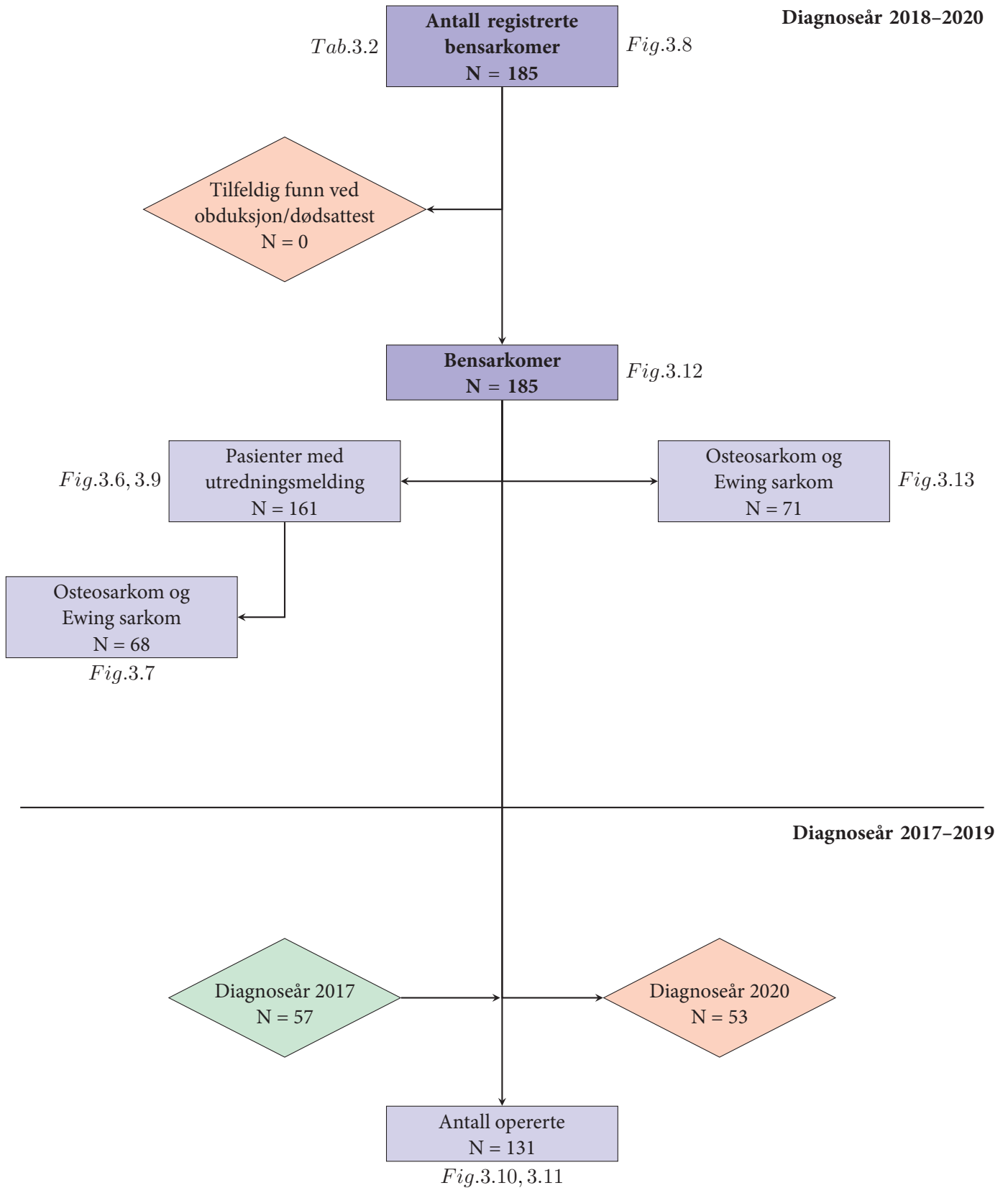
- Nær komplett, systematisk datafangst



### 3.4 Bensarkomer

#### 3.4.1 Flytskjema bensarkomer

Flytskjemaet under beskriver hvilke pasienter som er inkludert i de ulike figurene i dette kapitlet.



## 3.4.2 Forekomst bensarkomer, 2018–2020

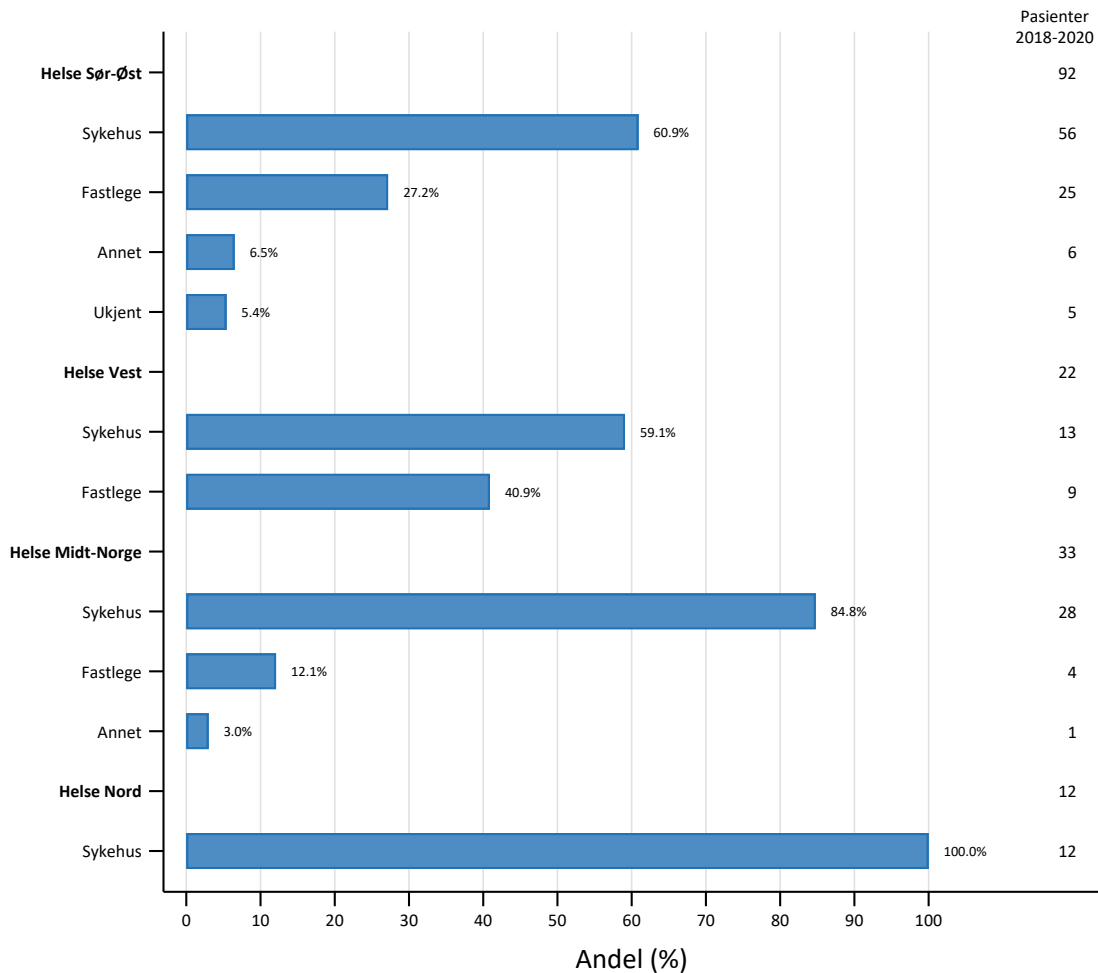
**Tabell 3.2:** Antall og prosentandel tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi

Diaggr	Lokalisasjon og morfologi	Antall 2018–2020	Andel (%) 2018–2020
<b>I</b>	<b>Ekstremiteter</b>	<b>76</b>	<b>41.1</b>
Ia	Kondrosarkom	28	15.1
Ib	Osteosarkom	35	18.9
Ic	Ewing sarkom	3	1.6
Ie	Andre	10	5.4
<b>II</b>	<b>Hode og ansiktsskjelett</b>	<b>26</b>	<b>14.1</b>
IIa	Kondrosarkom	7	3.8
IIb	Osteosarkom	3	1.6
IIc	Ewing sarkom	1	0.5
IId	Kordom	9	4.9
IIe	Andre	6	3.3
<b>III</b>	<b>Columnna</b>	<b>14</b>	<b>7.6</b>
IIIa	Kondrosarkom	5	2.7
IIIb	Osteosarkom	1	0.5
IIIc	Ewing sarkom	2	1.1
IIId	Kordom	5	2.7
IIIe	Annet	1	0.5
<b>IV</b>	<b>Bekken og sakrum</b>	<b>57</b>	<b>30.8</b>
IVa	Kondrosarkom	18	9.7
IVb	Osteosarkom	9	4.9
IVc	Ewing sarkom	10	5.4
IVd	Kordom	7	3.8
IVe	Annet	13	7.0
<b>V</b>	<b>Andre</b>	<b>12</b>	<b>6.5</b>
Va	Kondrosarkom	3	1.6
Vb	Osteosarkom	3	1.6
Vc	Ewing sarkom	4	2.2
Ve	Annet	2	1.1

Tabell 3.2 viser totalt antall sarkomtilfeller i ben (begge kjønn samlet) for 2018–2020, fordelt på lokalisasjon og morfologi. Kondrosarkom og osteosarkom er de hyppigst forekommende histologiske undergruppene av bensarkom. Som forventet er ekstremiteter og bekken (inkludert sakrum) de vanligste lokalisasjonene. Osteosarkomer og kondrosarkomer utgjør de største gruppene i ekstremitetene, mens Ewing sarkom er relativt sett hyppigere i bekken og sakrum. Kordomer finnes som forventet kun i aksialt skjelett.

### 3.4.3 Utredning

#### 3.4.3.1 Henvisning av pasienter med bensarkom til sarkomsenter



**Figur 3.6:** Hvem henviser til sarkomsenter? 2018–2020, fordelt på RHF.

Ved mistanke om bensarkom skal pasienter henvises til Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom. Mistanke baseres på klinikk og radiologiske funn, evt. biopsisvar. Pasienter med bensarkom har ofte uspesifikke symptomer, som smerter. Det er ofte naturlig at utredningen starter hos fastlegen som videre rekvirerer bildediagnostikk på et privat røntgeninstitut, eller på lokalsykehuset. Ved uklare radiologiske funn går henvisningen videre til regionalt sarkomsenter eller til behandlingstjenesten.

Lokale og regionale forhold i helseregionene har innvirkning på henvisningsmønsteret. De fleste pasientene henvises til sarkomsenter etter at de har vært utredet på lokalsykehuset, eller på en annen avdeling ved universitetssykehuset. Figur 3.6 viser at i Helse Vest henvises 40,9% av pasientene til sarkomsenter direkte fra fastlege. I Helse Sør-Øst henvises 27,2% fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Midt-Norge er 12,1 %. Alle pasienter med bensarkom fra Nord-Norge har vært utredet på en sykehusavdeling før henvisning til sarkomsenter. Disse tallene må imidlertid tolkes med forsiktighet da dekningsgraden fortsatt er lav.

#### Figur 3.6

##### Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

##### Inklusjon

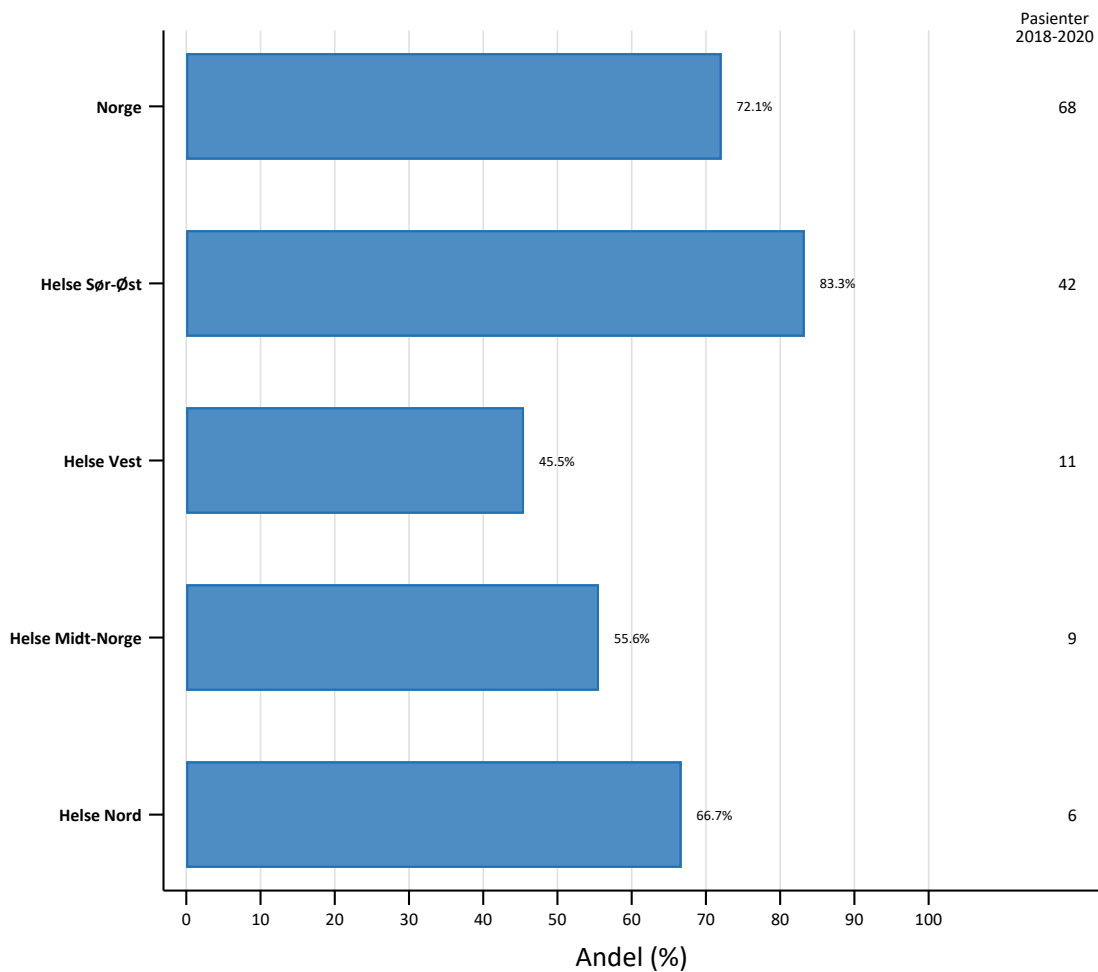
- Bensarkomer

- Diagnoseår 2018–2020

##### Dekningsgrad

- Utredningsmelding 2020: 63,5 %

3.4.3.2 Bruk av PET i primærutredning av pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom



**Figur 3.7:** Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET, 2018–2020.

PET-CT har de siste årene hatt stadig større rolle i diagnostikken av sarkomer. Denne modaliteten brukes både i primærutredning for å kartlegge metabolsk aktivitet i selve tumor, samt evt. metastatisk sykdom, i responsevaluering og ved evt. residiv. Før PET-CT ble tatt i bruk i diagnostikken av Ewing sarkom var det vanlig å utføre helkroppsmr for å kartlegge metastaser. MR var omfattende og tidkrevende og ble rutinemessig erstattet med PET-CT. I utredning av osteosarkomer brukte man skjelettscintigrafi som viser metabolsk aktivt benvev karakterisert av økt opptak av  $^{99m}\text{Tc}$  difosfonater.

Ulemper ved denne metoden er begrenset spesifisitet og relativt dårlig oppløsning. Figur 3.7 viser at ikke alle sarkomsentre bruker PET-CT i samme grad. Imidlertid må disse data tolkes med forsiktighet på grunn av en betydelig underreportering, spesielt fra Helse Vest. Dekningsgraden for utredningsmelding er kun 63.5 %, og kan forklare lave tall for bruk av PET-CT. For Helse Vest er det også en usikkerhet i korrektheten i hva som er rapportert inn. Krefregisteret vil i samarbeid med Helse Vest derfor gjøre en kvalitetssikring av innsendte data på disse variablene.

**Figur 3.7**

**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding
- Patologimelding

**Inklusjon**

- Osteosarkom
- Ewing sarkom
- Diagnoseår 2018–2020

**Dekningsgrad**

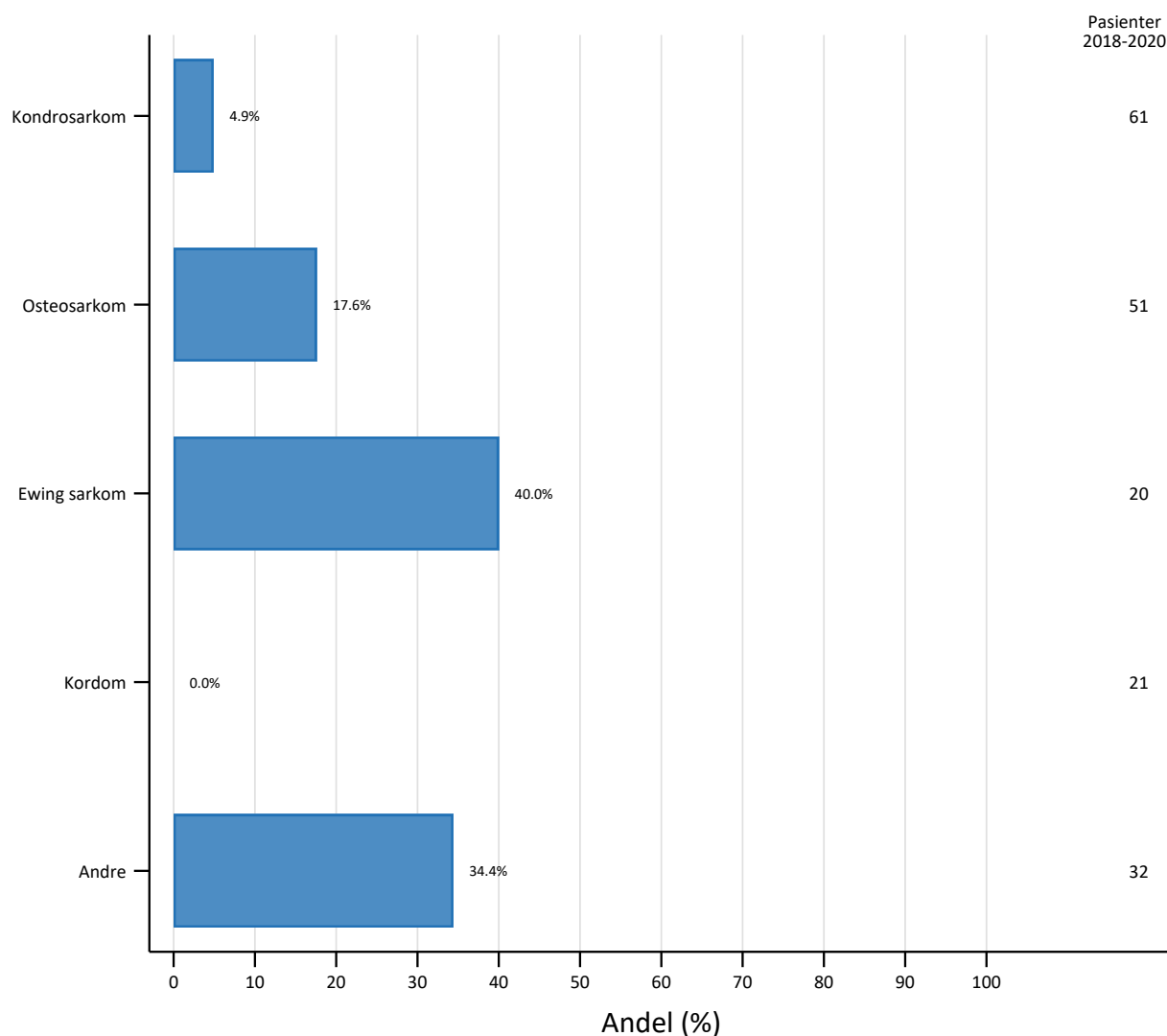
- Utredningsmelding 2020: 63.5 %
- Patologimelding: Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.4.3.3 Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av Ewing sarkom

Ewing sarkom tilhører en gruppe av udifferensierte små rundcellede sarkomer som kan oppstå både i ben og sjeldnere i bløtvev. De ses hyppigst i de lange rørknokler, bekken eller ribben hos barn og unge voksne. På grunn av tumors likhet med flere andre krefttyper er det nødvendig med genetisk bekreftelse for å stille diagnosen. De mest brukte metodene for påvisning er FISH/PCR på formalinfiksert materiale. Etter hvert har de fleste universitetssykehusene etablert neste generasjons sekvensering (NGS) som rutinemetode.

Fra 2018–2020 var det 20 pasienter i Norge som fikk Ewing sarkom i ben. Av disse ble det utført molekylærpatologiske undersøkelser av tumorvevet i 95% av tilfellene. Resultatene viser at de aller fleste pasienter som har fått diagnosen Ewing sarkom har fått bekreftet diagnosen molekylært, i tråd med god diagnostisk praksis.

## 3.4.3.4 Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt



**Figur 3.8:** Andel pasienter med metastaser ved diagnose, i 2018-2020.

Denne figuren gjenspeiler biologiske karakteristika av presenterte bensarkomer. Ewing sarkom er bekreftet metastatisk i 40 % av tilfellene. Dette er litt høyere enn rapportert i litteraturen, hvor makroskopiske metastaser er sett hos 25 % av pasientene, men mikroskopisk metastasering kan mistenkes hos flere. Dette tallet kan bekrefte omfattende primærutredning. Kordom er som regel en lokalisert sykdom, hvor hovedbehandlingen er kirurgi og/eller strålebehandling. I presentert materiale var det ingen pasienter med metastaser ved diagnose. Lav andel pasienter med metastatisk kondrosarkom gjenspeiler samlet presentasjon av både lavgradige og høygradige svulster.

**Figur 3.8**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018-2020

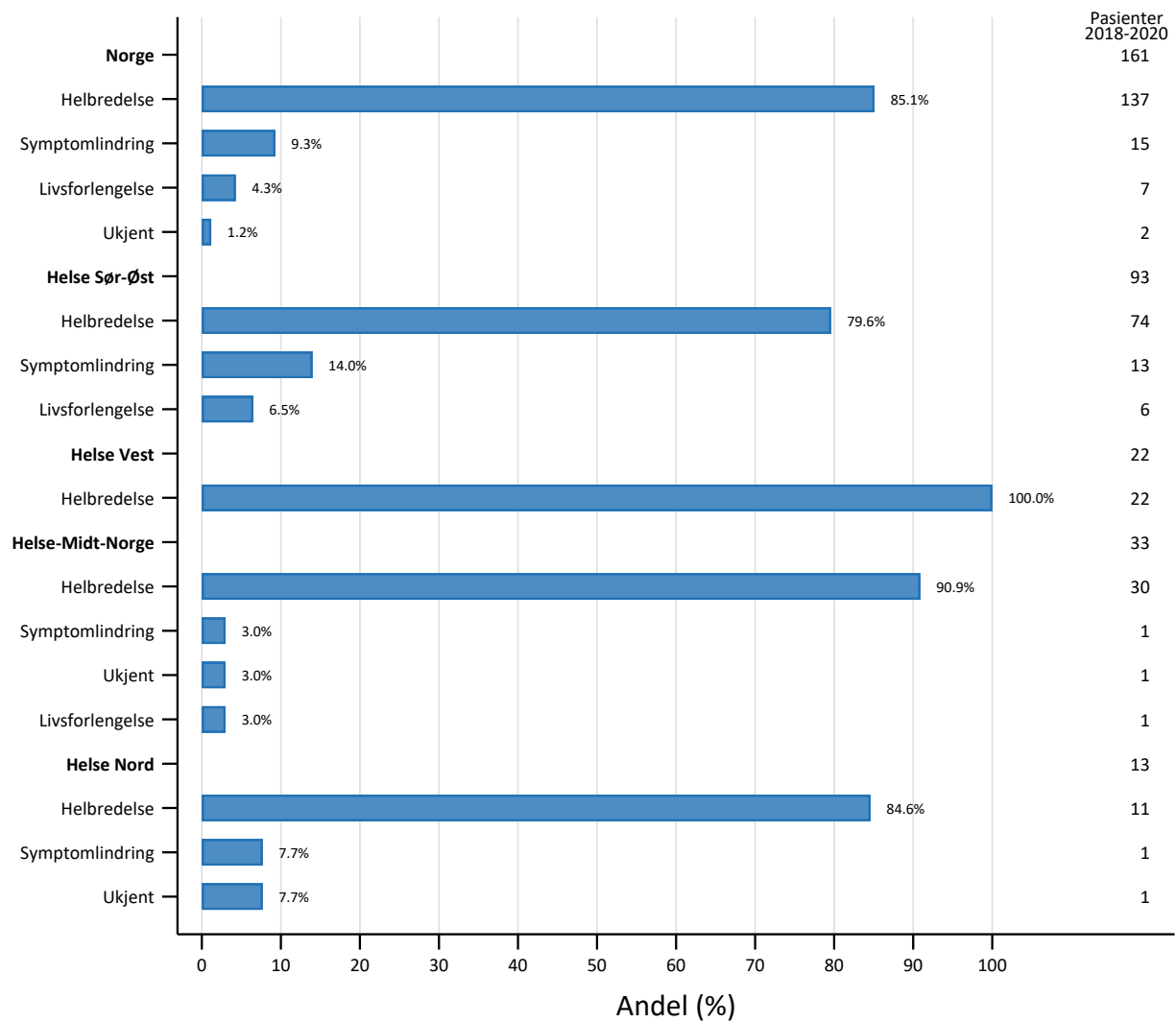
- Bensarkomer

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.4.4 Behandling

#### 3.4.4.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bensarkomer, fordelt på RHF



**Figur 3.9:** Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2018-2020.

De fleste pasienter med nydiagnostisert bensarkom er behandlet med kurativt siktemål. Dette inkluderer også pasienter med metastatisk osteosarkom og Ewing sarkom, der man ofte vil legge et kurativt behandlingsmål tross utbredt sykdom. Spesielt ved osteosarkom er prognosen dårlig ved utbredt sykdom, og det kan stilles spørsmål ved om et kurativt behandlingsmål alltid er realistisk. Ewing sarkom er kjemo- og radiosensitiv. Behandlingen er alltid multimodal og omfatter cellegift, strålebehandling og kirurgi hvis mulig. Cellegift og kirurgi er også hovedbehandlingen ved osteosarkomer, som i motsetning til Ewing sarkom er mindre strålesensitive. Både osteosarkom og Ewing sarkom rammer oftest unge mennesker i 2. livsdekade. Det er ikke alltid et skarpt skille mellom de ulike kategoriene av siktemål for behandling, og forskjeller i registrering kan således bidra til en viss usikkerhet i dette materialet.

**Figur 3.9**

**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

**Inklusjon**

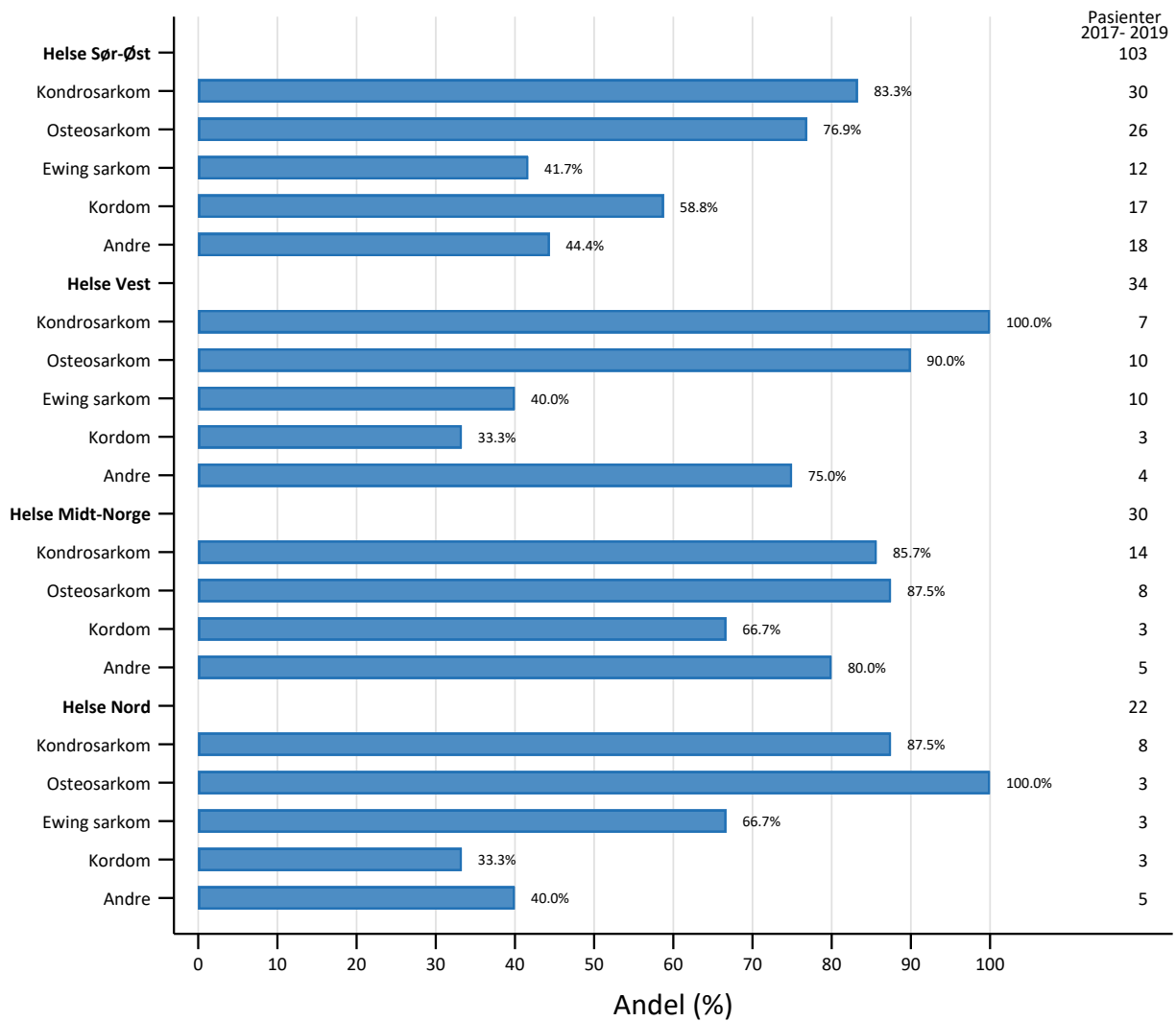
- Diagnoseår 2018–2020

- Bensarkomer

**Dekningsgrad**

- Utredningsmelding 2020: 63.5 %

3.4.4.2 Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor



**Figur 3.10:** Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2017–2019, fordelt på morfologisk diagnose og opptaksområde RHF.

For Norge totalt var 69,3% av pasientene diagnostisert med bensarkom i perioden 2017–2019 som ble operert for sin primærtumor. Mange pasienter med høygradig malignt bensarkom får neoadjuvant kjemoterapi. Det betyr at mange pasienter opereres flere måneder etter at diagnosen er stilt, derfor har man valgt diagnoseår 2017–2019 i inklusjonen. I Kreftregisterets koderegler oppdateres kirurgi innenfor ett år (>365 dager) fra diagnosedato. Operasjoner som er foretatt ett år senere enn diagnosedato er ekskludert fra analysene som omhandler kirurgi.

**Figur 3.10**

**Datakilde**

- Patologimelding
- Folkeregisteret

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017–2019
- Bensarkomer

**Eksklusjon**

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

Figur 3.10 inkluderer pasienter med bensarkom som er operert for sin primærsvulst med både kurativ, livsforlende eller palliativt siktemål, fordelt på morfologisk diagnose og regionale helseforetak. Kirurgi av primærsvulst er en del av standardbehandlingen for pasienter med bensarkom. Denne figuren har solid støtte i nærmest komplett systematisk datafangst, og viser at kondrosarkomer er primært kirurgisk behandlet i 80-100 % av tilfellene. Denne pasientgruppen inkluderer pasienter med lavgradige svulster, hvor kirurgi med knapp margin er akseptabelt, og

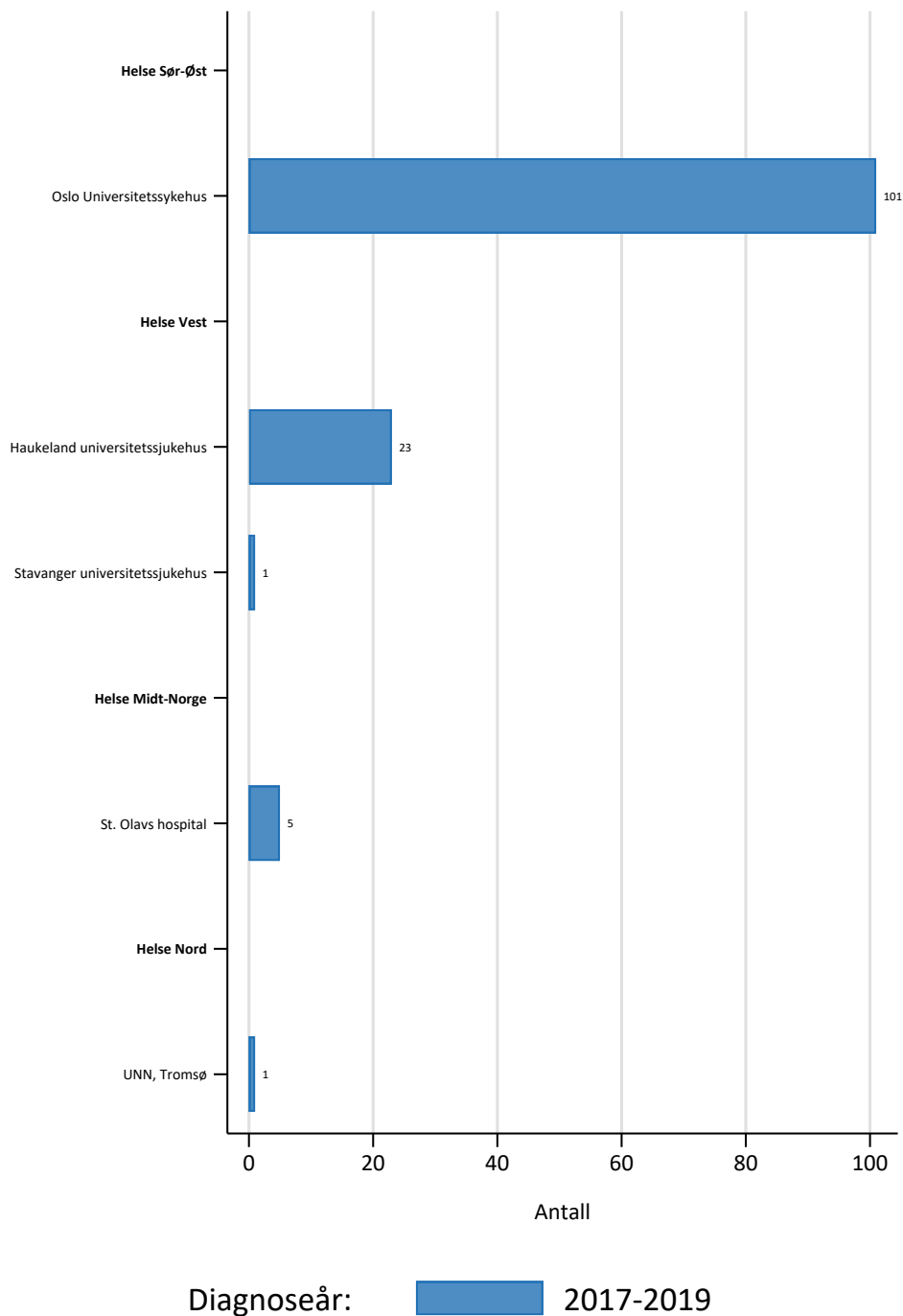


høygradige lesjoner med krav om vid kirurgisk margin. Andel opererte osteosarkomer er mellom 76 % og 100 %. Kirurgi er hovedbehandling ved denne diagnosen og indikasjon for å avstå fra kirurgi er enten utbredt sykdom, eller at primærtumor ikke er tilgjengelig for kirurgi.

Hos et mindre antall pasienter med utvalgte typer bensarkomer kan strålebehandling mot primærsvulst gis som et kurativt behandlingsalternativ. Dette gjelder først og fremst kordom i sakrum, kolumna eller skallebasis. Ved Ewing sarkomer og osteosarkomer i bekken, som er inoperable eller vil kreve mutilerende kirurgi, kan partikkelbestråling gi varig lokal kontroll med begrenset behandlingsrelatert toksisitet. Dette kan være et godt alternativ for kirurgisk behandling hos enkelte pasienter. Det er dessverre ikke alle svulster som kan behandles kirurgisk, som oftest grunnet utbredt eller lokalavansert sykdom.

Kirurgisk behandling av bensarkomer er sentralisert til Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom lokalisert ved Oslo universitetssykehus/Radiumhospitalet og Haukeland universitetssykehus. Beslutning om operativ behandling tas ved MDT-møter ved en av disse institusjonene. Fra 2021 er det etablert et nasjonalt MDT for sarkom.

3.4.4.3 Antall pasienter med bensarkom operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på HF



**Figur 3.11:** Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Figur 3.11 viser at det er svært få pasienter med bensarkom som får sin endelig kirurgiske behandling utenfor Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom. Denne analysen gir oss ikke svar på årsaken til utført kirurgi utenfor behandlingstjeneste. Symptomer på sarkom er ofte uspesifikke og kan forveksles med andre tilstander. Derfor vil man aldri kunne utelukke at pasienter med sarkom primært blir vurdert til å ha en annen tilstand, og dermed operert utenfor et sarkomsen-

**Figur 3.11**

**Datkilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017–2019

- Bensarkomer

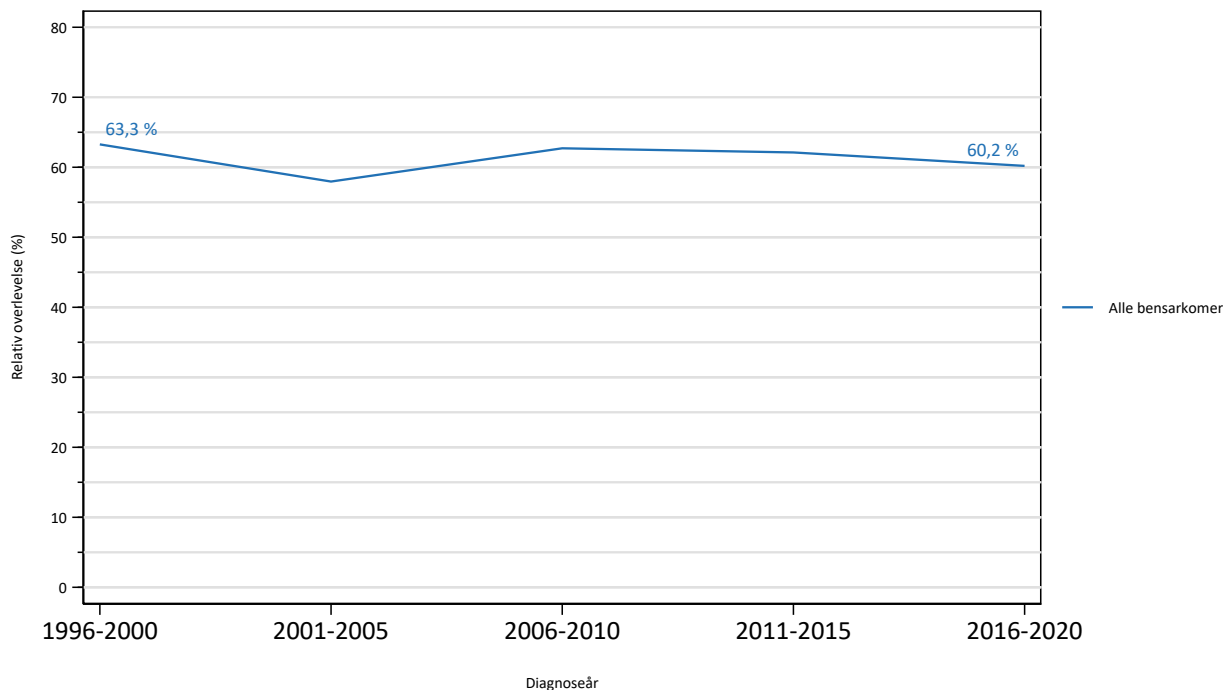
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

ter. I enkelte tilfeller kan ukomplisert palliativ kirurgi delegeres til pasientens lokale sykehus.

## 3.4.5 Overlevelse bensarkomer



**Figur 3.12:** 5-års relativ overlevelse for bensarkomer.

Relativ overlevelse er overlevelsen i en pasientgruppe korrigert for overlevelsen i normalbefolkningen i samme tidsperiode. Relativ overlevelse kan dermed gi et estimat for sykdomsspesifikk dødelighet (på et aggregert nivå) ved å korrigere bort at pasientene kan dø av andre årsaker enn den aktuelle kreftsykdommen. Dette gjør at man også kan se på overlevelsestrender over tid uten å måtte ta hensyn til at befolkningen øker.

**Figur 3.12**

**Datakilde**

- Basisregister

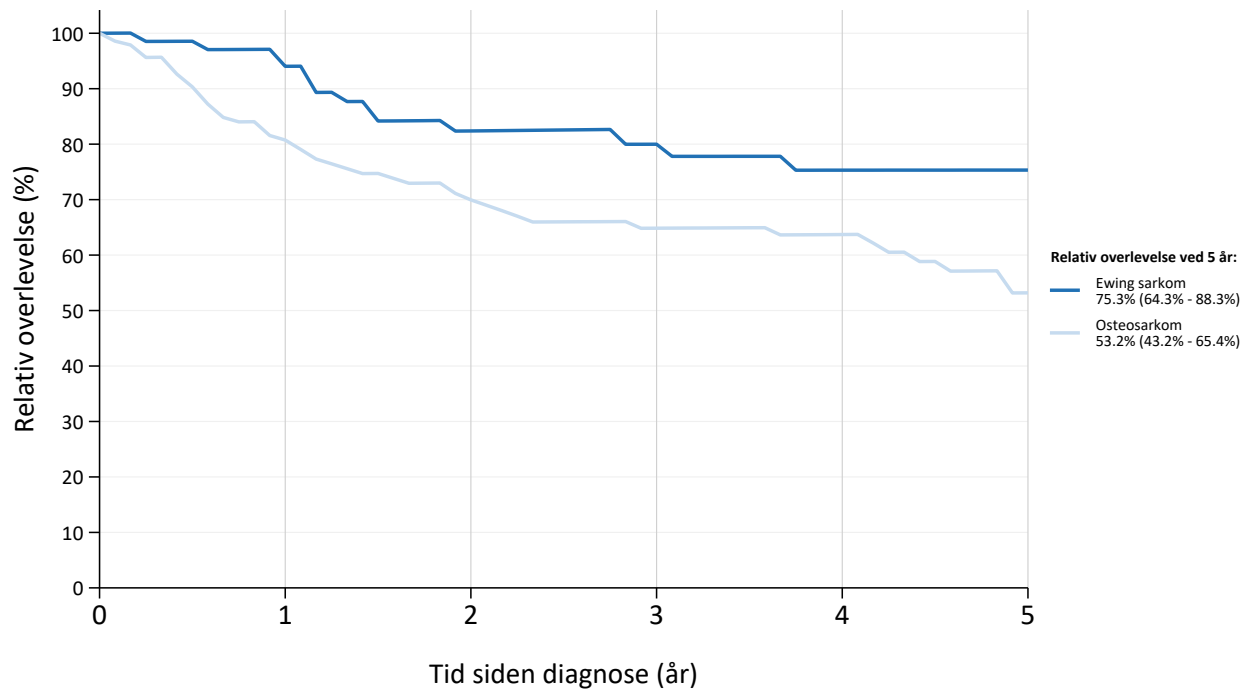
**Inklusjon**

- Bensarkomer

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

Figur 3.12 viser 5-års relativ overlevelse for alle pasienter med bensarkom samlet. Overlevelseprognosen for pasienter med bensarkom er relatert til flere faktorer, eksempelvis malignitetsgrad og metastatisk status ved diagnose. Figuren inkluderer en uselektert nasjonalt kohort av pasienter med bensarkom (alle diagnoser), og viser at 5-års relativ overlevelse har ligget på rundt 60 %. Resultatet er sammenlignbart med andre europeiske land. En tilsvarende undersøkelse fra Nederland har vist at 5-års overlevelse for alle pasienter med bensarkom er på 58,9 %<sup>[9]</sup>.



**Figur 3.13:** 5-års relativ overlevelse for osteosarkom og Ewing sarkom.

Figur 3.13 viser 5-års relativ overlevelse for Ewing sarkom og osteosarkom, fra diagnosetidspunkt til fem år etter diagnose. Inklusjon er pasienter diagnostisert fra 2011-2020.

En undersøkelse fra Nederland har vist at 5-års overlevelse for pasienter med høygradig malignt osteosarkom er på 53,9 %, og for Ewing sarkom 59,3 %<sup>[9]</sup>. Overlevelsen for osteogent sarkom, Ewing sarkom og høygradig malignt kondrosarkom har ikke bedret seg siden år 2000. Dette kan forklares med at det ikke har kommet nye preparater som er tilgjengelig for standard behandling av høygradige maligne bensarkomer.

#### Figur 3.13

##### Datakilde

- Basisregister

##### Inklusjon

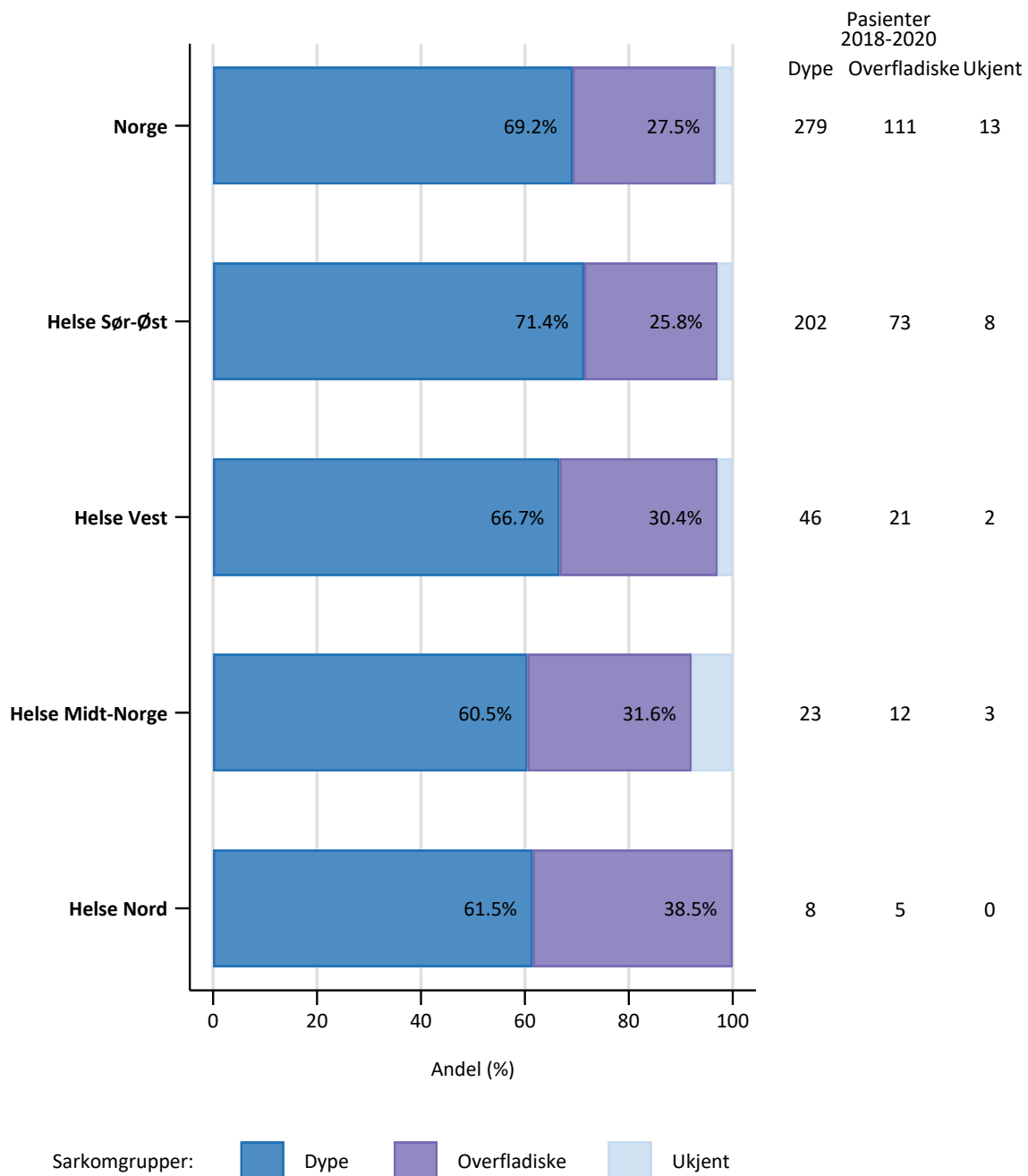
- Diagnoseår 2011-2020
- Ewing sarkom
- Osteosarkom

##### Dekningsgrad

- Nær komplett, systematisk datafangst



## 3.5.2 Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2018–2020



**Figur 3.14:** Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og RHF.

Figur 3.14 viser forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus fordelt på lokalisasjon av tumor i forhold til overfladisk fascie. Svulster som ligger overfladisk for intakt muskelfascie (lokalisert i hud og underhud) klassifiseres som overfladiske. Svulster som vokser inn i overfladisk fascie eller som er lokalisert dypt for fascie klassifiseres som dype. Dybden av bløtvevssarkomer har betydning når man vurderer behovet for strålebehandling eller kjemoterapi<sup>[10]</sup>. Figur 3.14 viser at 26–39% av svulster er definert som overfladiske. Det er små variasjoner mellom helseregioner som kan forklares av naturlige variasjoner. Prosentandel av overfladiske svulster tilsvarer det

**Figur 3.14**

**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018–2020

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

**Dekningsgrad**

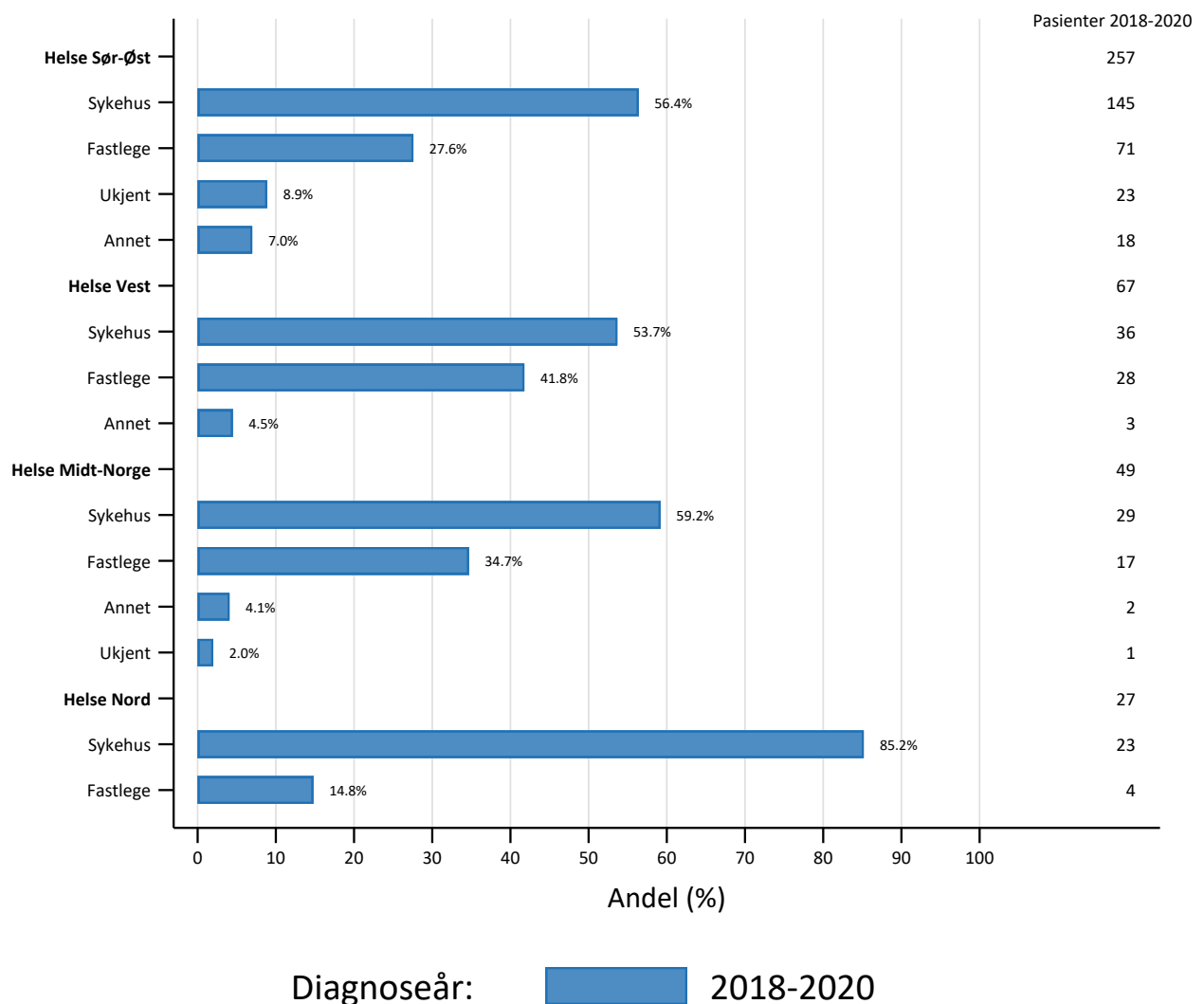
- Utredningsmelding 2020: 63.5 %

som er rapportert i litteraturen<sup>[11]</sup>.



### 3.5.3 Utredning

#### 3.5.3.1 Henvisning av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus til sarkomsenter



**Figur 3.15:** Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2018- 2020, fordelt på RHF.

I henhold til Nasjonalt handlingsprogram for sarkom skal overfladiske svulster over 5 cm, alle dype og ellers cancersuspekterte bløtvevssvulster i ekstremiteter og trunkus henvises til vurdering ved ett av de fire sarkomsentrene i Norge<sup>[10]</sup>. De fleste pasienter henvises til sarkomssenter etter utredning ved sykehus.

Figur 3.15 viser hvem som henviser pasienter med bløtvevssarkom til sarkomsenter. I Helse Vest henvises 41,8% av pasientene direkte fra fastlege. I Helse Midt-Norge henvises 34,7% fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Sør-Øst og Helse Nord er på henholdsvis 27,6% og 14,8%. Disse tallene må imidlertid tolkes med forsiktighet da dekningsgrad fortsatt er lav.

**Figur 3.15**

**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

**Inklusjon**

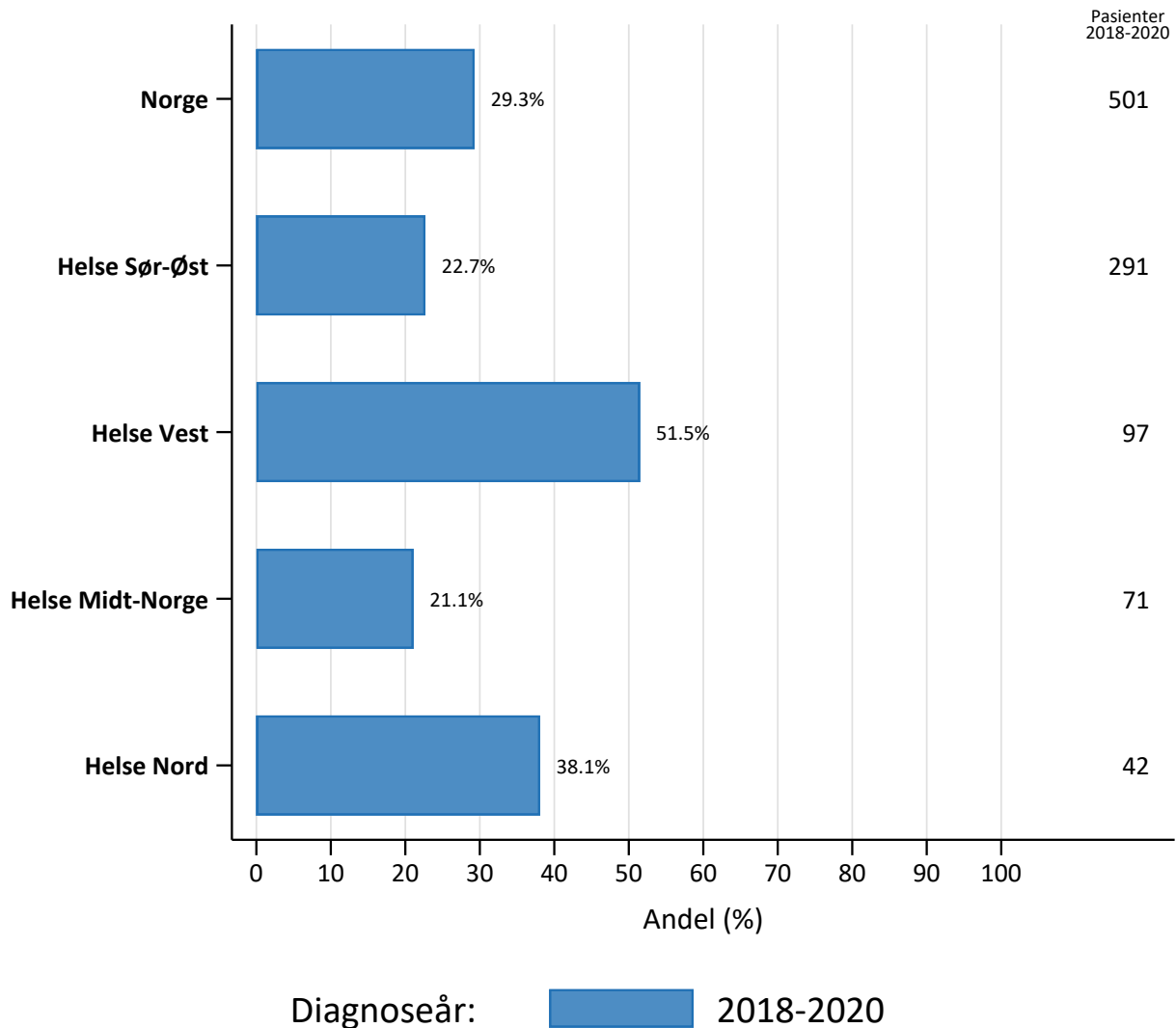
- Diagnoseår 2018– 2020

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

**Dekningsgrad**

- Utredningsmelding 2020: 63.5 %

3.5.3.2 Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



**Figur 3.16:** Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2018-2020.

Figur 3.16 viser andelen pasienter med bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus som fikk utført en molekylærundersøkelse av tumorvevet. Andelen molekylærpatologiske undersøkelser kan være høyere enn det figuren viser, som følge av at Kreftregisteret ikke har mottatt alle remisser og tilleggsremisser med informasjon om at disse analysene er utført.

Molekylæranalyser av bløtvevssarkomer har blitt stadig viktigere med tanke på å sikre korrekt diagnose, samt kunne gi informasjon om prognose og korrekt behandling. Ulike sarkomer er karakterisert ved unike mutasjoner, og da særlig genfusjoner. Det er likevel slik at de hyppigst forekommende sarkomene, som undifferensiert sarkom og leiomyosarkom, er karakterisert ved omfattende genetiske rearrangeringer, hvor fusjoner sjelden påvises. I slike tilfeller vil molekylæranalyser kun bidra til differensialdiagnostisk avgrensning mot andre sarkomer. Her vil histologisk undersøkelse sammen med immunhistokjemi som regel være tilstrekkelig for å stille en

**Figur 3.16**

**Datakilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018-2020

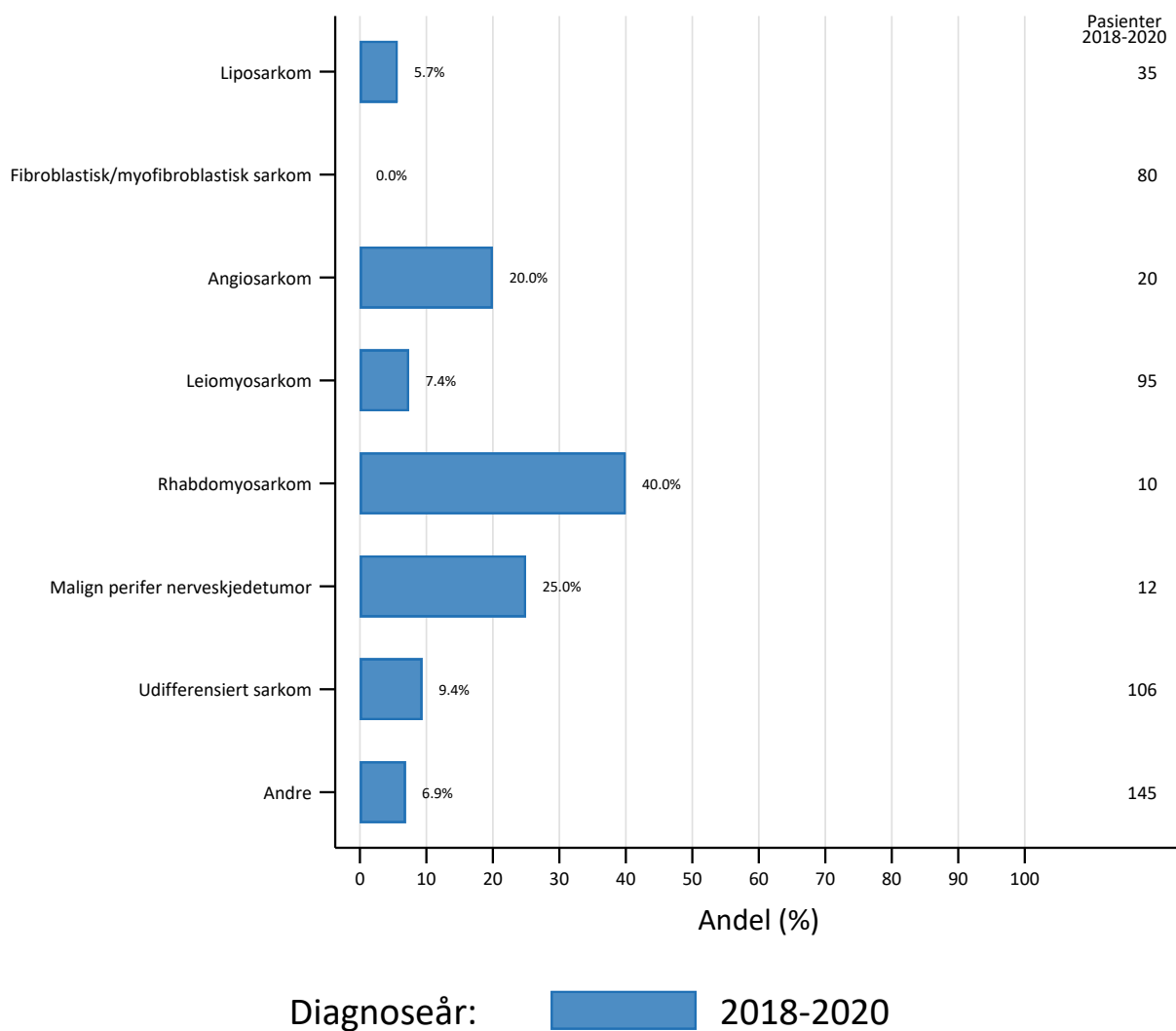
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

**Dekningsgrad**

- Kan være mangelfull informasjon om molekylærpatologiske undersøkelser, fordi vi ikke har mottatt informasjon om disse analysene.

sikker diagnose. Figuren viser at det er omtrent den samme andelen sarkomer som blir testet molekylært i de fire helseregionene. Andelen passer også godt med hvilke sarkomer det kan påvises unike mutasjoner for med dagens kunnskap.

3.5.3.3 Pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus med metastaser på diagnosetidspunkt



**Figur 3.17:** Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2018-2020.

Figur 3.17 viser at det er en relativt høy andel pasienter med rhabdomyosarkom som har metastaser ved diagnosetidspunkt. Dette omfatter både fjerne metastaser og lymfeknutemetastaser. Selv om metastatisk sykdom er en negativ prognostisk faktor, kan behandlingen fremdeles være kurativ. Behandlingen av denne sykdommen er tilpasset grad av risiko og sykdomsutbredelse.

**Figur 3.17**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018-2020

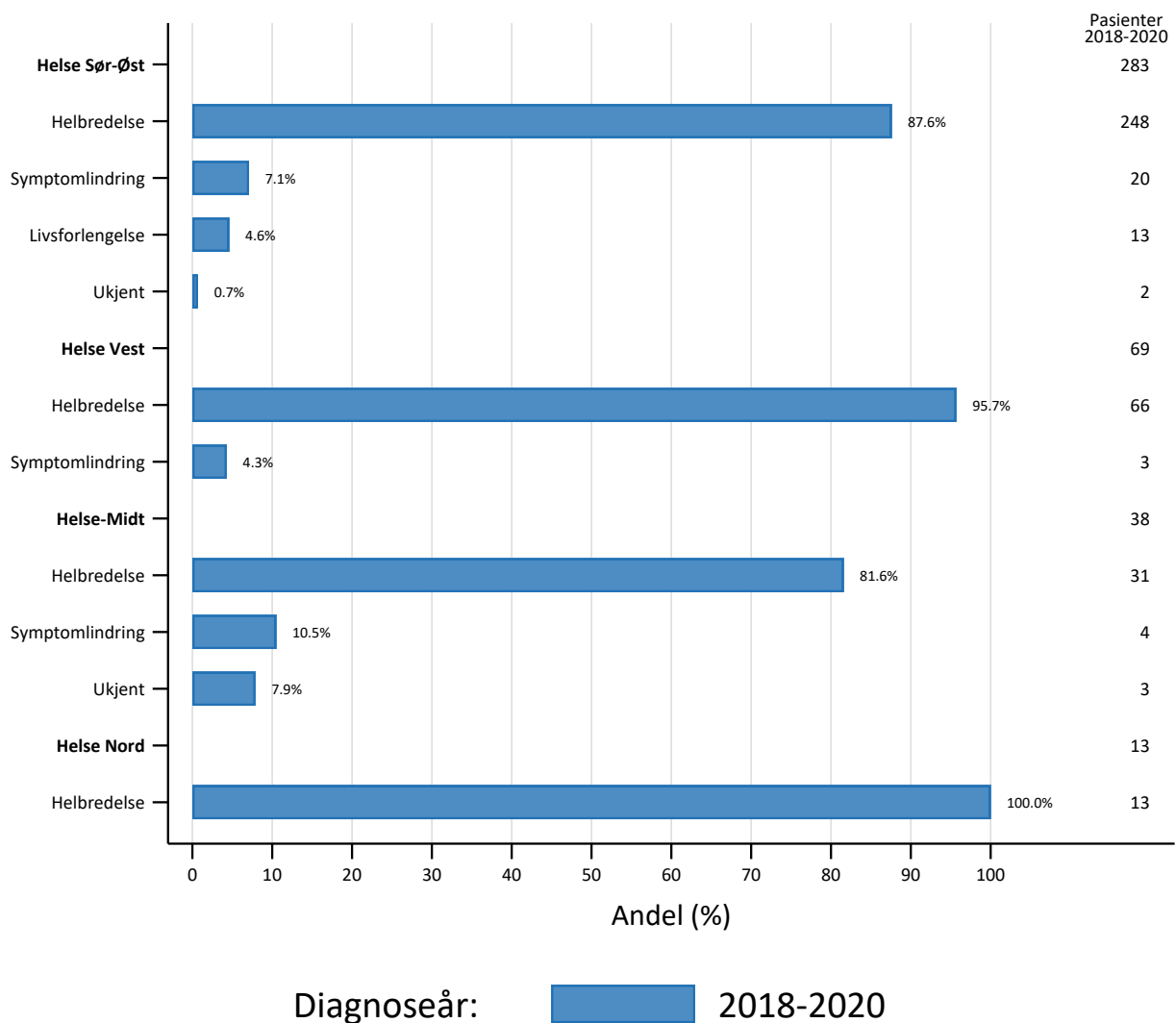
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.5.4 Behandling

#### 3.5.4.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på RHF



**Figur 3.18:** Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2018-2020.

De fleste pasienter med nydiagnostisert bløtvevsarkom i ekstremitet eller trunkus er behandlet med kurativt siktemål. Det er ikke gjort subgruppeanalyser av hvilke pasientgrupper som ikke behandles med kurativ siktemål, men det er grunn til å tro at dette hovedsakelig gjelder pasienter med utbredt metastatisk sykdom på diagnosetidspunktet. Det er ikke alltid et klart skille mellom de ulike kategoriene av siktemål for behandling, og forskjeller i registrering kan således bidra til en viss usikkerhet i dette materialet.

**Figur 3.18**

**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

**Inklusjon**

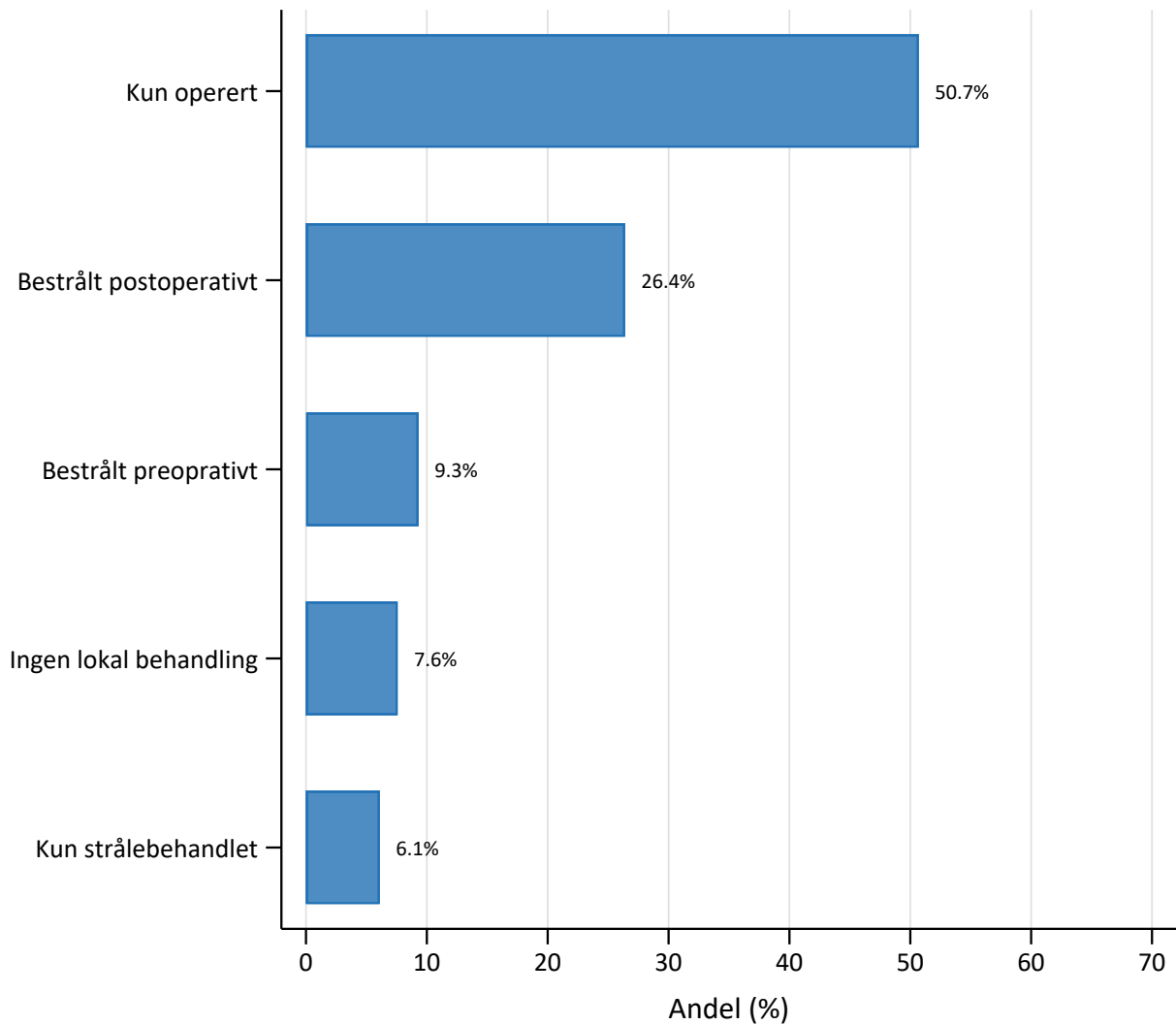
- Diagnoseår 2018-2020

- Bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus

**Dekningsgrad**

- Utredningsmelding 2020: 63.5 %

## 3.5.4.2 Lokal behandling av primærtumor (bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus)



**Figur 3.19:** Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, 2017-2019.

Figur 3.19 viser hvilken type og kombinasjon av lokal behandling mot primærtumor pasienter med bløtvevsarkom i ekstremiteter og trunkus har fått. Figuren inkluderer alle pasienter med nydiagnostisert sarkom uansett metastatisk status eller malignitetsgrad.

Ved multimodal behandling og behov for preoperativ kjemoterapi, eller ved kombinasjon av kirurgi og strålebehandling, kan definitiv lokal behandling bli gjennomført flere måneder etter diagnose. Derfor har vi valgt å inkludere pasienter med diagnoseår i 2017-2019 for å være sikker på at all lokal behandling blir inkludert.

Kirurgi er hovedbehandlingen for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus. Indikasjon for operasjon bestemmes ved diskusjon i MDT-møter og i samråd med pasienten. Man kan avstå fra kirurgisk behandling ved langt kommet dissiminert sykdom, inoperabilitet eller hvis pasienten ikke ønsker kirurgi. Siktemålet med behandlingen er da som regel ikke kurativt.

**Figur 3.19**

**Datakilde**

- Basisregister
- Stråledata

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017- 2019
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus
- Strålebehandlingen startet innen ett år fra diagnosedato

**Eksklusjon**

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

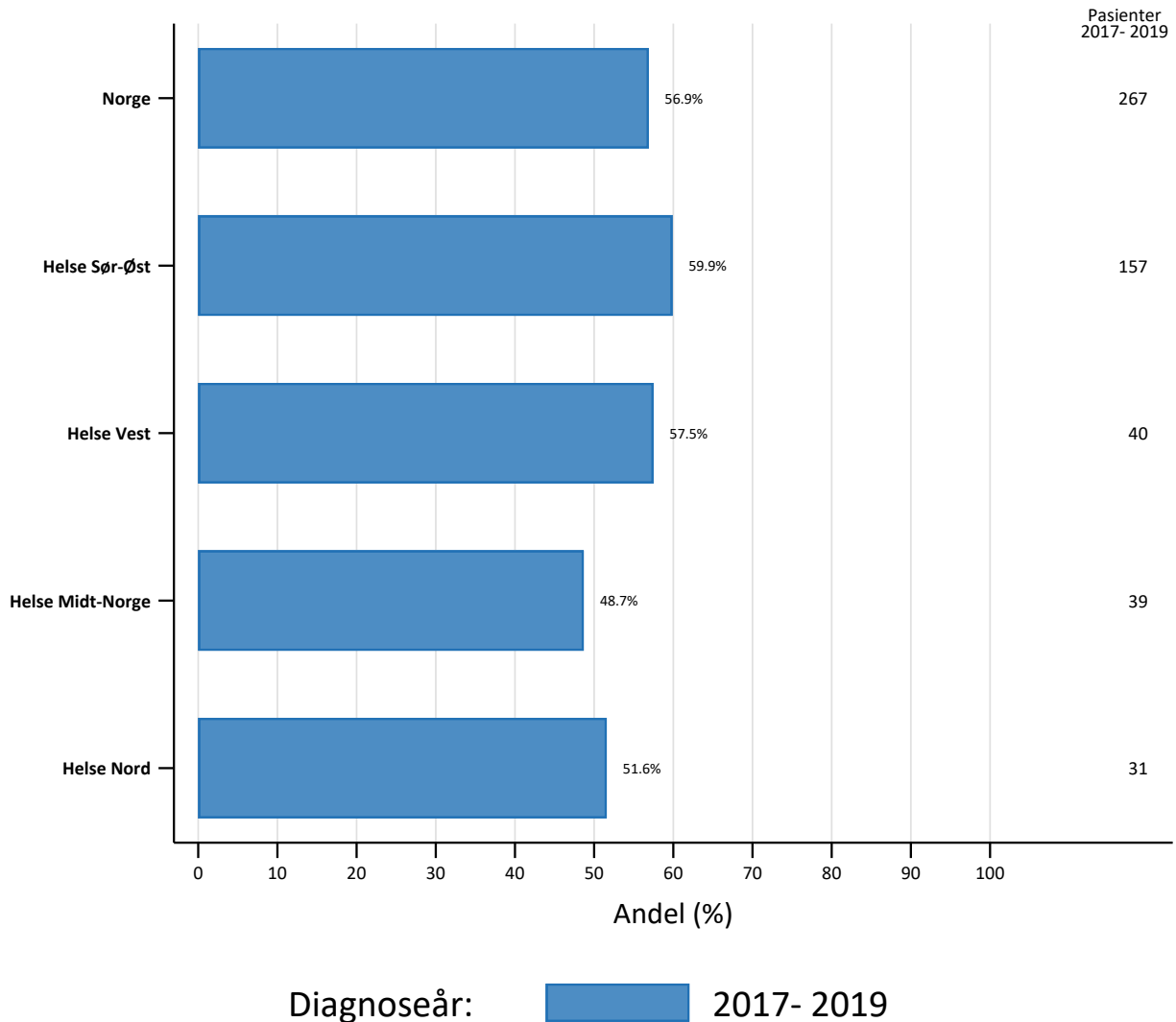
Retningslinjene for strålebehandling i Norge følger Skandinavisk sarkomgruppes anbefalinger <sup>1</sup>. Strålebehandling kan være indisert som pre- eller postoperativ behandling. Det anbefales at alle høygradig maligne og dype svulster skal tilbys strålebehandling, uavhengig av kirurgiske marginer. Strålebehandling er også anbefalt ved positive kirurgiske marginer, uavhengig av malignitetsgrad og dybde. Strålebehandling kan også være indisert ved inoperabilitet, eller hvis pasienten ikke ønsker kirurgisk behandling.

Halvparten av pasientene hadde kun operasjon som lokal behandling. Kun 13,7 % av pasientene ble ikke operert for sin primærtumor. 35,7 % fikk en kombinasjon av kirurgi og strålebehandling. Flere pasienter får postoperativ strålebehandling enn preoperativ strålebehandling.

---

<sup>1</sup><https://www.ssg-org.net/>

3.5.4.3 Primær strålebehandling av pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



**Figur 3.20:** Andel pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2017–2019 som har mottatt strålebehandling.

Figur 3.20 viser andelen av pasientene med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som har mottatt strålebehandling, både i kurativ og palliativ hensikt.

For Norge totalt var det 56,9% av pasientene med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som fikk strålebehandling. Figur 3.20 viser at det er små variasjoner mellom helseregionene som igjen kan forklares av naturlige variasjoner og små tall.

**Figur 3.20**

**Datakilde**

- Basisregister
- Stråledata

**Inklusjon**

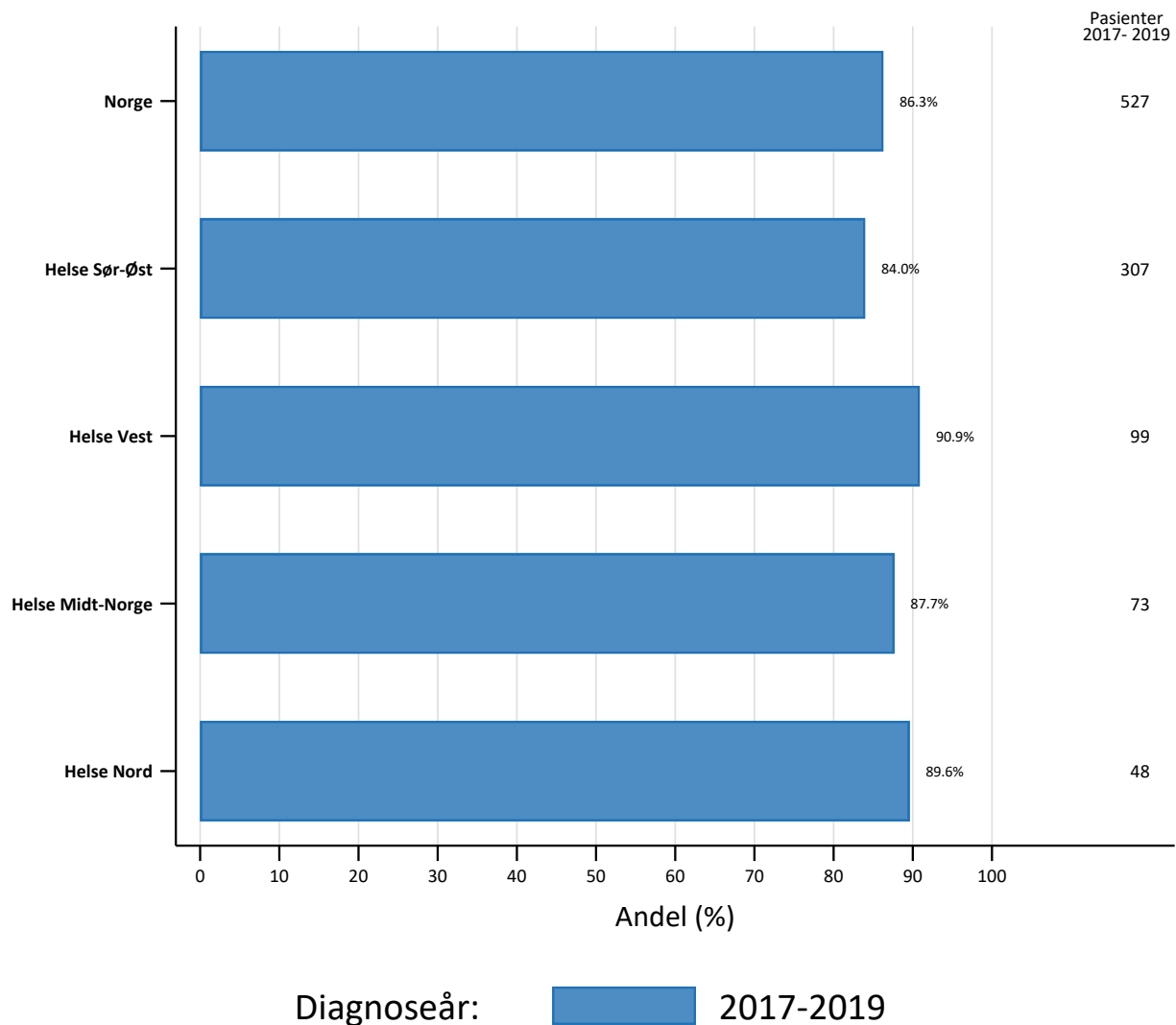
- Diagnoseår 2017–2019
- Dype bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus
- Strålebehandlingen startet innen ett år fra diagnosedato

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst



### 3.5.4.4 Andel pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som er operert for sin primærtumor



**Figur 3.21:** Andel opererte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF.

86,3% av alle pasientene diagnostisert med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i perioden 2017–2019 ble operert for sin primærtumor. Figur 3.21 viser at det er ingen vesentlig forskjell mellom de ulike RHFene i andel pasienter som ikke blir operert.

#### Figur 3.21

##### Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

##### Inklusjon

- Diagnoseår 2017–2019
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

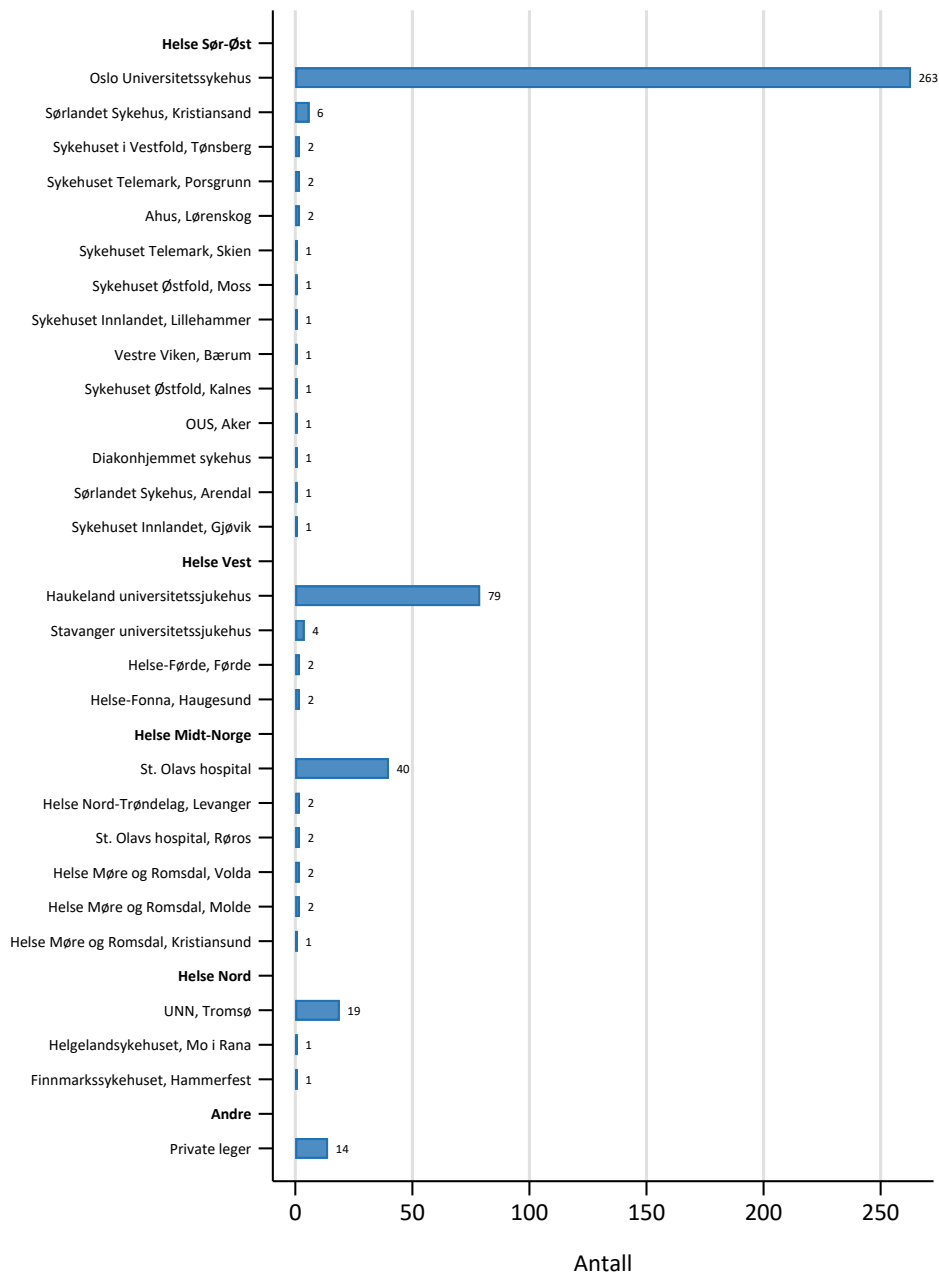
##### Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

##### Dekningsgrad

- Nær komplett, systematisk datafangst

3.5.4.5 Antall pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på HF



Diagnoseår:  2017-2019

**Figur 3.22:** Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Ifølge anbefalingene i Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av sarkom<sup>[10]</sup>, skal pasienter med ekstremitets- og trunkuslokaliserte svulster henvises til universitetssykehusene som har etablert multidisiplinært team (MDT) for sarkom.

Etter gjeldene retningslinjer skal følgende pasienter henvises til sarkomsenter uten forutgående dia-

**Figur 3.22**

**Datakilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017-2019

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

gnostisk biopsi eller operasjon:

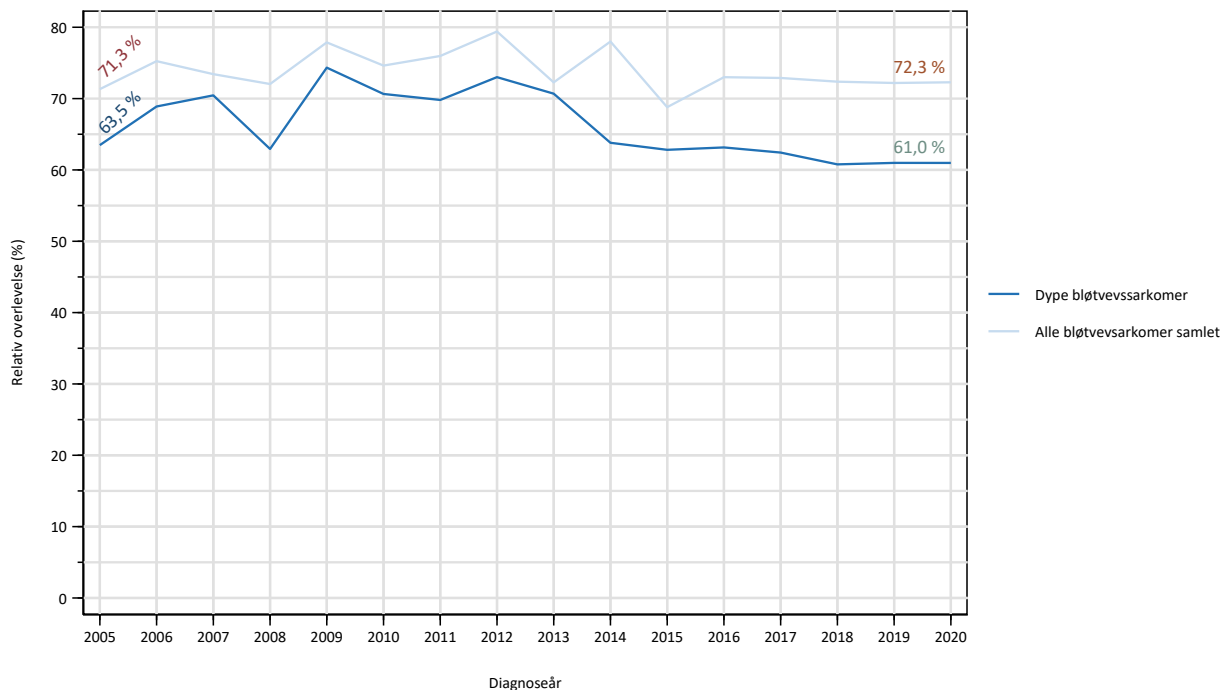
- Alle dype svulster uansett størrelse
- Alle subkutane svulster klinisk > 5 cm
- Svulster med annen grunn til malignitetsmis-  
tanke (tilbakefall etter kirurgi, rask vekst el-  
ler smerter)

Små og overfladiske kuler og klumper kan håndteres av lokalsykehuset eller fastlegen. Dersom histologisk diagnose viser mistanke om sarkom må pasienten henvises til sitt regionale sarkomsenter for vurdering. For noen små overfladiske svulster vil operasjon som er gjort på lokalsykehuset være tilstrekkelig, men ofte er det indikasjon for re-eksisjon som skal gjøres på et sarkomsenter.

Symptomer på sarkom er ofte uspesifikke og kan forveksles med en annen tilstand. Derfor vil man aldri kunne utelukke at pasienter med sarkom blir primært vurdert til å ha en annen tilstand, og dermed operert utenfor sarkomsenter.

Fig 3.22 viser at antall pasienter som får sin endelige kirurgi utenfor et sarkomsenter er lav. Man vil derfor anta at flestparten gjelder pasienter med små overfladiske svulster hvor det ikke var behov for re-eksisjon. Over 95% av pasientene har fått sin endelige kirurgiske behandling på et sarkomsenter. Dette viser tilstrekkelig grad av sentralisering av kirurgisk behandling av sarkompasienter.

## 3.5.5 Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



**Figur 3.23:** 5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på alle samlet og dyptliggende tumorer.

Figur 3.23 viser 5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus. Alle pasienter er inkludert i analysen, uavhengig av tumorstørrelse, lokalisasjon, malignitetsgrad eller metastatisk status. Figuren presenterer en kurve for alle bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus samlet, og en kurve for tumorer med dyp lokalisasjon. Lokalisasjon av bløtvevssarkom i ekstremiteter eller trunkus defineres av WHO som dyp hvis den enten infiltrerer overfladisk i fascie, eller ligger under fascie. Svulster som presenteres som dype i denne kurven ligger under overfladisk fascie.

Bløtvevssarkomer har flere undergrupper med forskjellig malignitetsgrad. Tidligere studier har vist at overlevelsen er relatert til primær metastatisk status, malignitetsgrad, tumorstørrelse og dybde, og pasientenes alder. Det er uklart i hvor stor grad systemisk behandling med kjemoterapi og type lokal behandling påvirker overlevelsen.

En studie fra Danmark på en sammenlignbar populasjon av uselekterte pasienter med lokalisert bløtvevssarkom har vist sykdomsspesifikk 5-års overlevelse på 75%<sup>[11]</sup>. Analyse av samme pasientkohort har vist at relativ cancer-spesifikk fem og ti års mortalitet var på 32,8 og 36,0 % for høygradig maligne sarkomer. Det var ingen overdødelighet hos pasienter med lavgradig sarkom, sammenliknet med lokalbefolkningen<sup>[11]</sup>. En annen europeisk studie har vist 5-års overlevelse på 74% hos pasienter som ble operert for bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus med kurativt siktemål<sup>[12]</sup>.

Våre tall inkluderer både pasienter med lokalisert og primær metastatisk tumor, og viser at 5-års relativ overlevelse er på 71-80 %. Dette er resultater som er sammenlignbare med det som er rapportert internasjonalt. 5-års overlevelse for pasienter med dype sarkomer er som forventet dårligere sammenliknet med hele kohorten. Vi presenterer ikke fordeling på malignitetsgrad og metastatisk status på grunn av usikkerhet rundt tilgjengelig data-grunnlag.

**Figur 3.23****Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

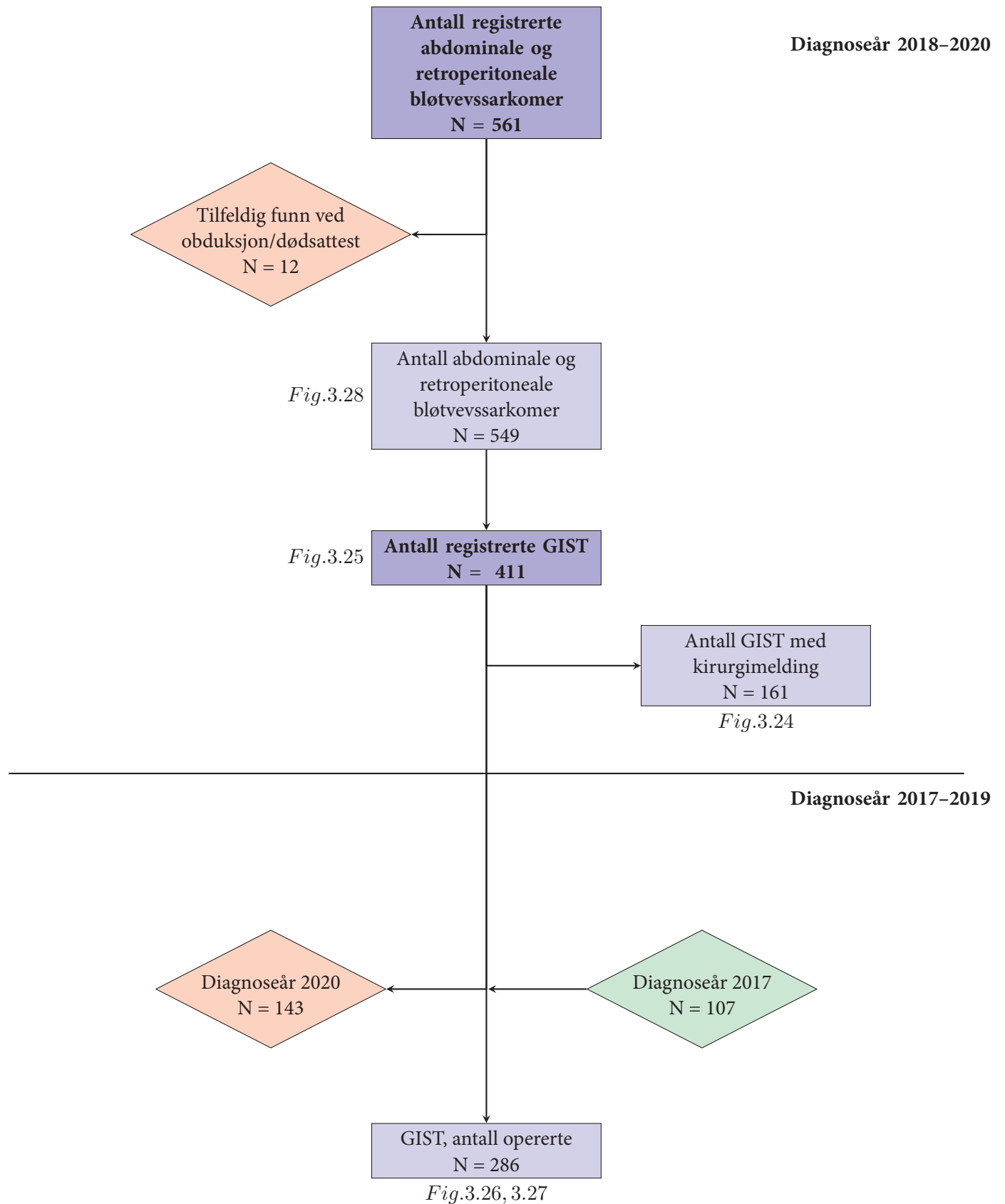
**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.6 Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

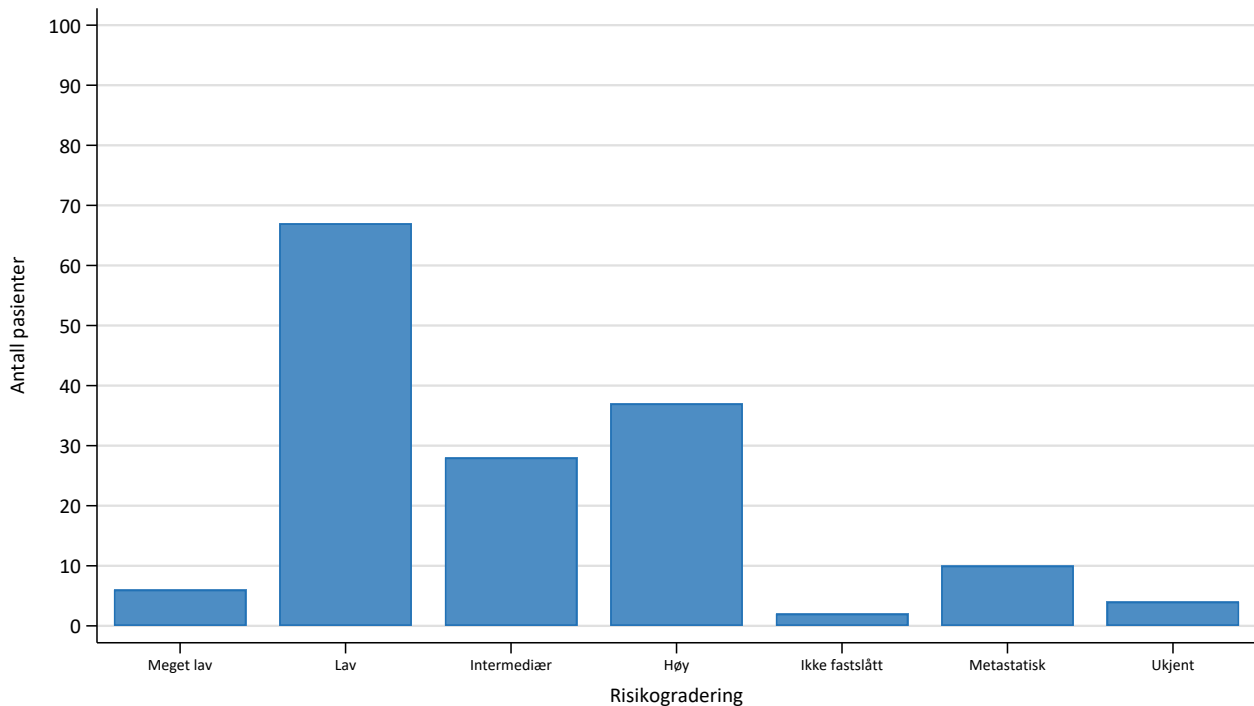
#### 3.6.1 Flytskjema abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Flytskjemaet under beskriver hvilke pasienter som er inkludert i de ulike figurene i dette kapittelet.



## 3.6.2 Utredning

### 3.6.2.1 Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper



**Figur 3.24:** Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2018–2020.

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) er den hyppigst forekommende sarkomtypen. Tumor er vanligst å se i magesekken med fallende forekomst mot analkanalen. Den er svært sjelden å se i tilknytning til spiserøret.

Figur 3.24 viser andel GIST fordelt på risikogrupper fra 2018-2020. Kun pasienter som er operert er inkludert i figuren.

I handlingsprogrammet for sarkom anbefales det å bruke Joensuu risikovurderingssystem ved risikovurdering av GIST. Videre skal det avgis en risikovurdering av GIST, men tumor skal ikke malignitetsgraderes. Klassifikasjonssystemer for risikovurdering tar hensyn til tumormål, antall mitoser og lokalisasjon. Tumorruptur gir dårligere prognose, derfor er den inkludert i Joensuu risikovurdering fra 2008<sup>[10]</sup>.

Figuren viser at det er få pasienter med ukjent eller ikke fastslått risikovurdering. Resultatene må imidlertid tolkes med noe forsiktighet på grunn av lav dekningsgrad på klinisk kirurgimelding.

#### Figur 3.24

##### Datakilde

- Patologimelding
- Klinisk kirurgimelding

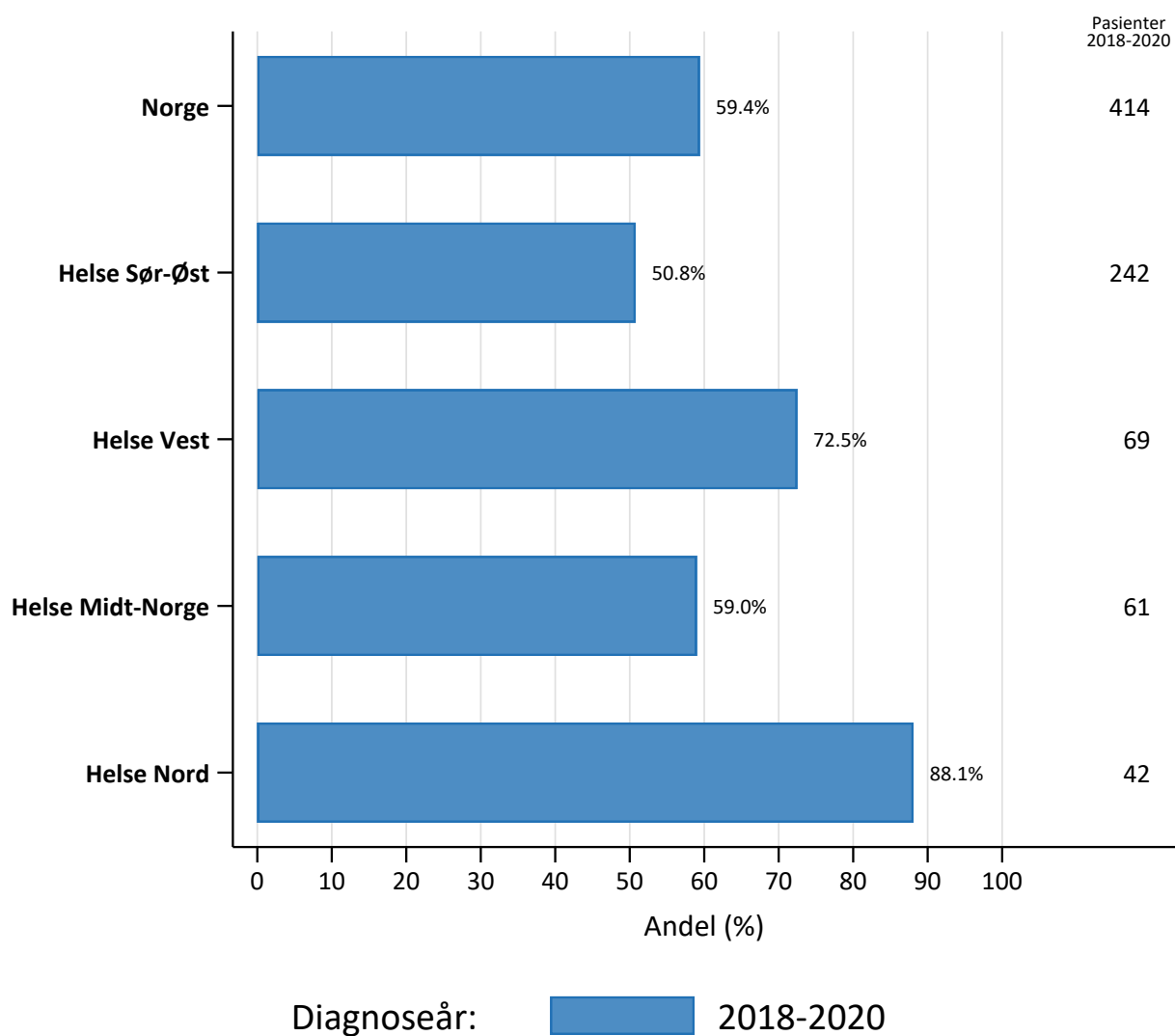
##### Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020
- GIST

##### Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding 2020: 58.2 %
- Patologimelding: Nær komplett, systematisk datafangst

## 3.6.2.2 Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredning av GIST



**Figur 3.25:** Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på GIST i 2018–2020.

Figur 3.25 viser andelen pasienter med GIST som fikk utført en molekylærundersøkelse av tumorvevet.

For pasienter operert for GIST klassifisert med høy risiko for residiv, er tilleggsbehandling med tyrosinkinasehemmere (TKI) standardbehandling. For pasienter som på diagnosetidspunktet vurderes som ikke-operable, vil behandling med TKI være aktuelt for å redusere tumors størrelse før eventuell kirurgi. Forutsetningen er at det ikke foreligger mutasjoner som gjør tumor resistent mot det anbefalte medikamentet.

Figuren viser samlet testing for de ulike kliniske situasjonene. Det er en lavere andel GIST som testes i Helse Sør-Øst. Dette har trolig sammenheng med at lavgradige og intermediære svulster i mindre grad testes molekylært i denne helseregionen, siden pasienter med slike svulster ikke skal behandles med TKI etter kirurgi.

**Figur 3.25**

**Datakilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2018–2020

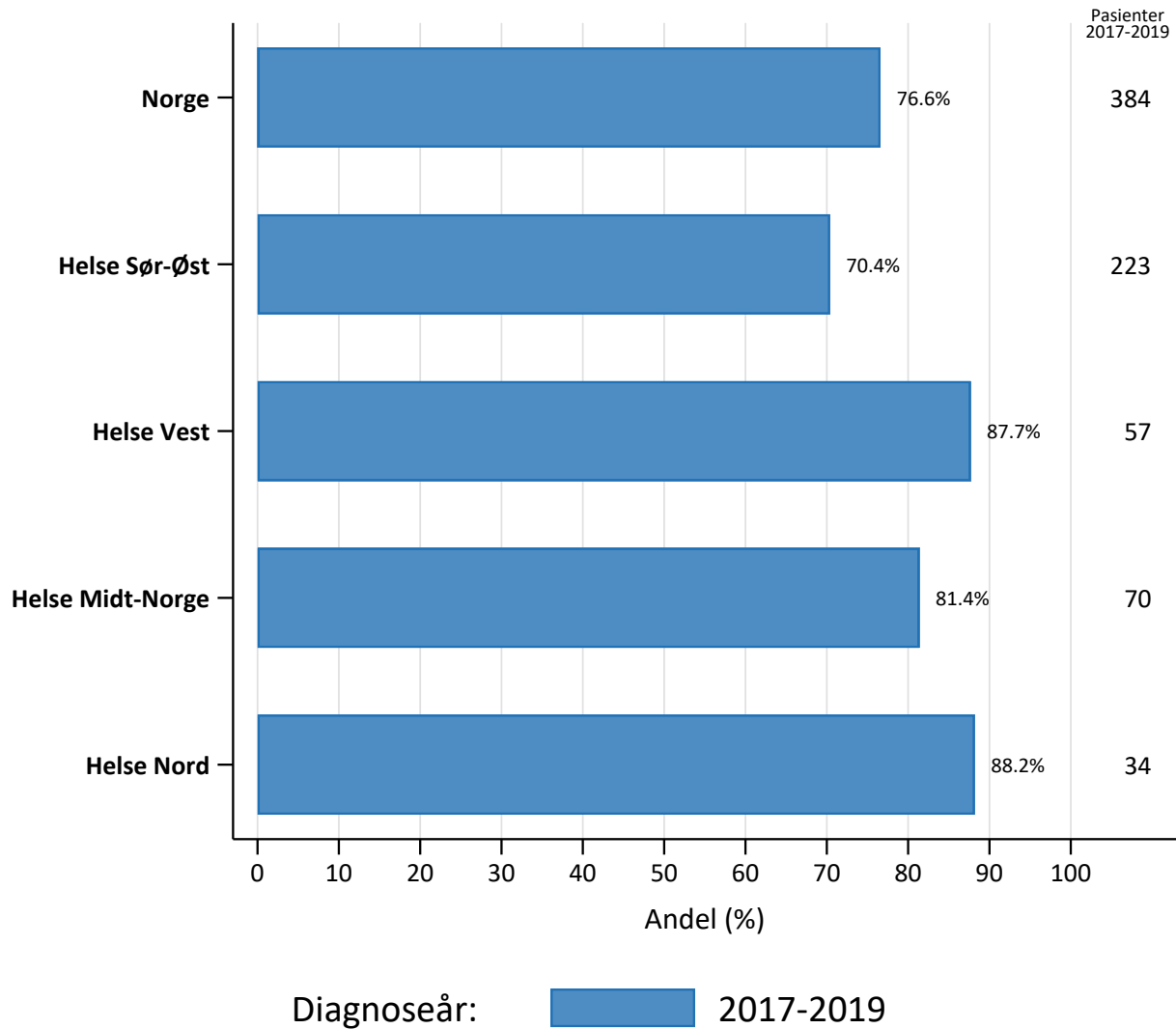
- GIST

**Dekningsgrad**

- Kan være mangelfull informasjon om molekylærpatologiske undersøkelser, fordi vi ikke har mottatt informasjon om disse analysene.

### 3.6.3 Behandling

#### 3.6.3.1 Andel pasienter med GIST som er operert for sin primærtumor



**Figur 3.26:** Andel opererte GIST, diagnostisert i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF

For GIST og abdominale sarkomer er kirurgisk behandling spesielt viktig, siden strålebehandling har begrenset plass som lokalbehandling av intraperitoneale lesjoner. Av pasienter diagnostisert med GIST i perioden 2017–2019, ble 76,6 % pasienter operert. Mange av de som ikke er operert har sannsynligvis en liten tumor som observeres ubehandlet.

**Figur 3.26**

**Datakilde**

- Patologimelding
- Folkeregisteret

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017–2019
- GIST

**Eksklusjon**

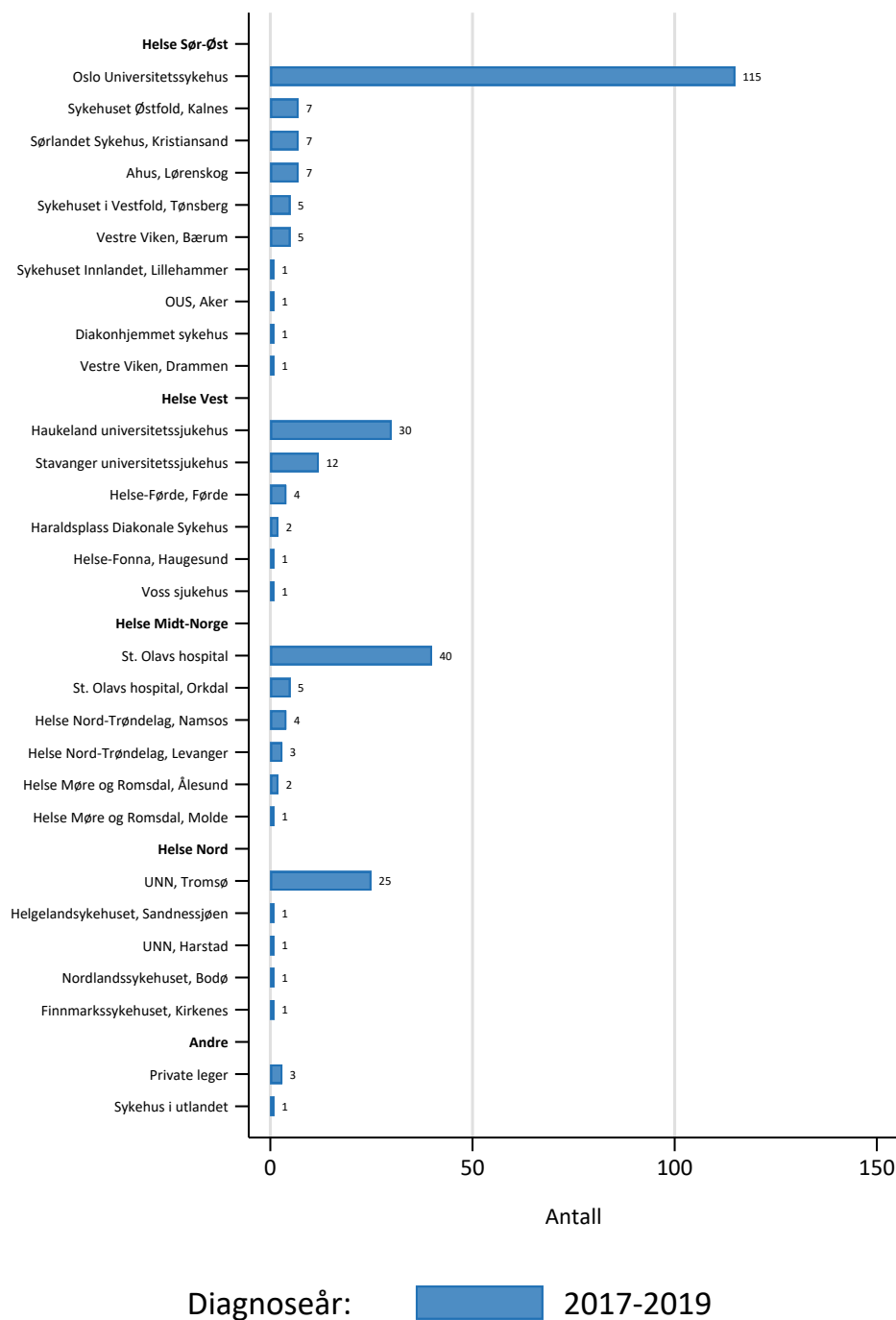
- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst



## 3.6.3.2 Antall pasienter med GIST operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på RHF



**Figur 3.27:** Antall opererte GIST med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Pasienter med mistanke om GIST skal henvises til sarkomsenter. Korrekt utredning og behandling krever multidisiplinært samarbeid mellom kirurg, onkolog, radiolog og patolog. Kirurgi og medikamentell behandling av GIST skal foregå i nært samarbeid med regionalt sarkomsenter. Det er i tillegg sarkomsenteret som i hovedsak skal legge behandlingsplanen<sup>[10]</sup>.

Figur 3.27 viser at det er noen få pasienter med

**Figur 3.27**

**Datakilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017-2019

- GIST

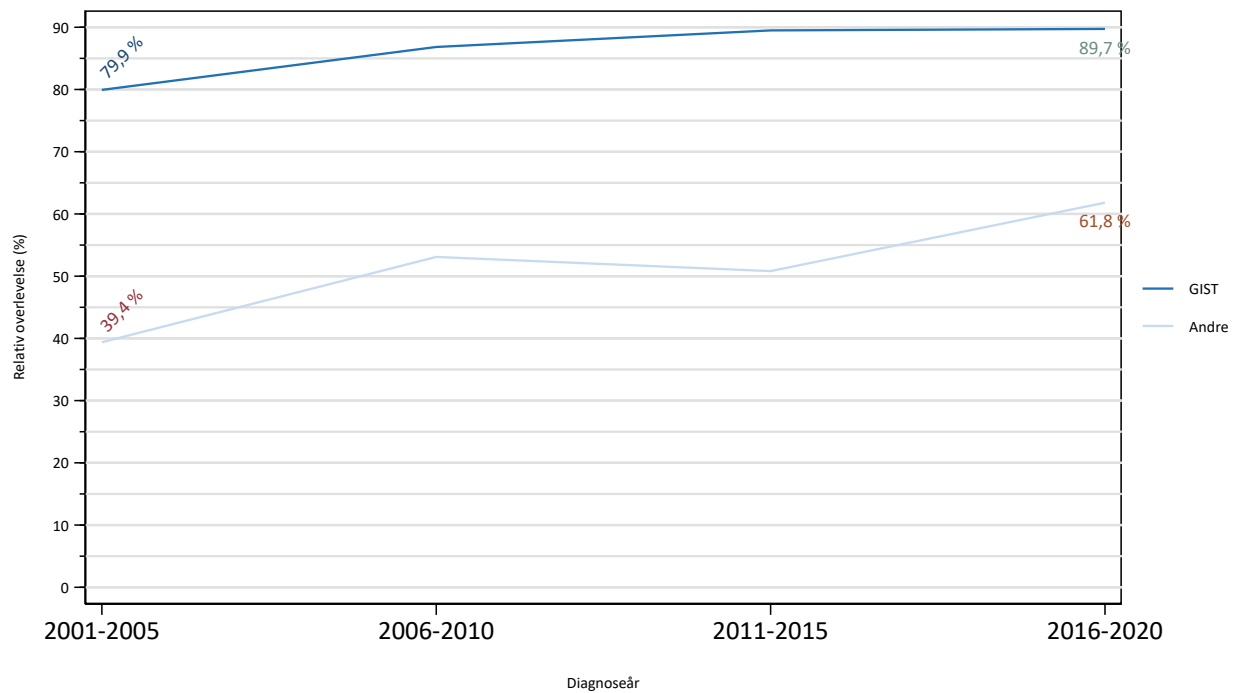
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

GIST som får sin endelig kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter. Figuren sier ingenting om inngrepet er utført etter avtale med et sarkomsenter eller ei. Det blir derfor vanskelig å vurdere om disse pasientene er behandlet etter anbefalingene.

## 3.6.4 Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer



**Figur 3.28:** 5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på GIST og andre.

Median tid til residiv av GIST er omkring to år etter operasjon/avsluttet adjuvant behandling. De fleste med residiv blir behandlet med TKI, og median overlevelse er da over fem år. 5-års overlevelse gir derfor ikke et godt bilde på helbredelsesraten.

**Figur 3.28**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

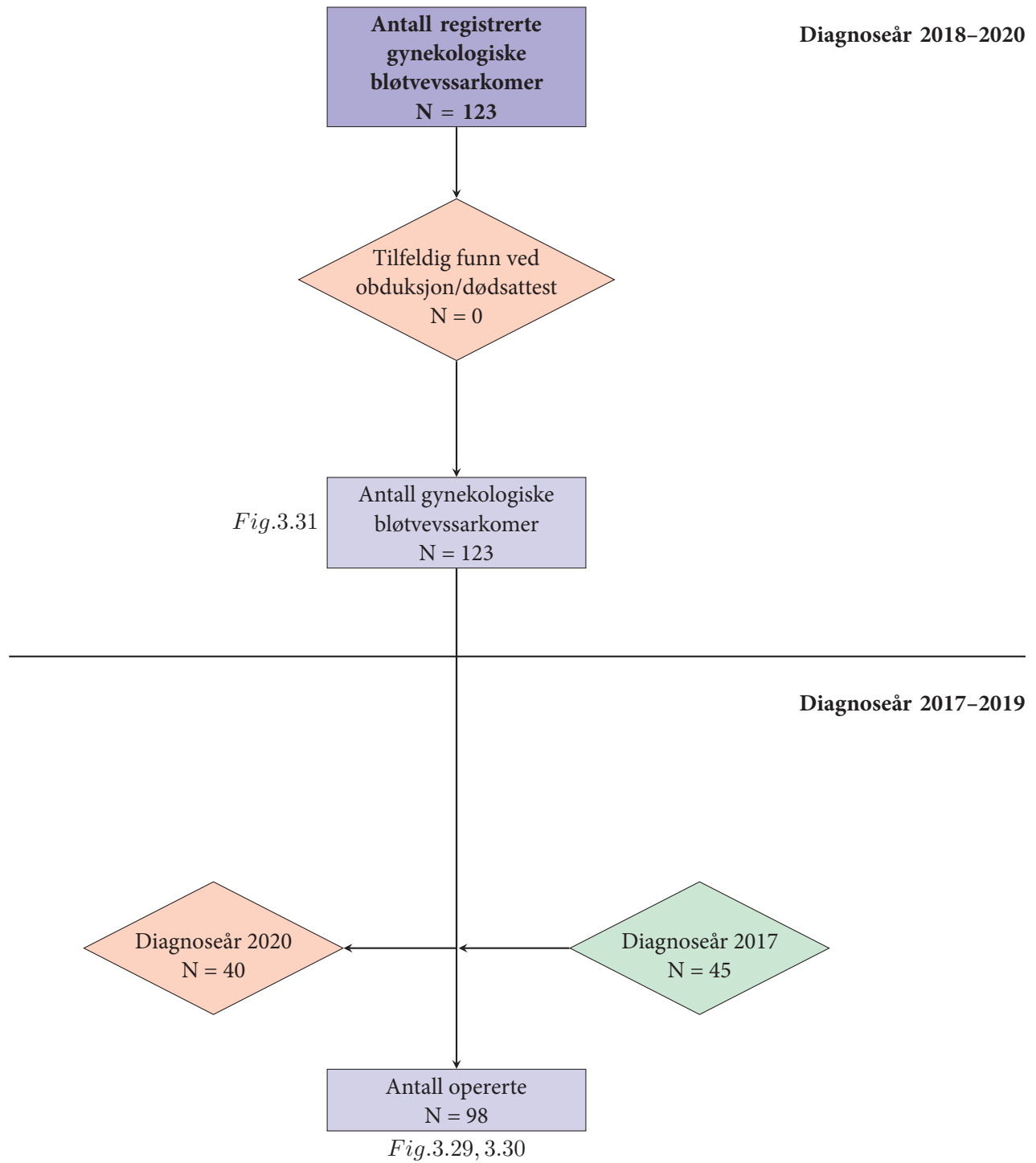
**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

### 3.7 Gynekologiske bløtvevssarkomer

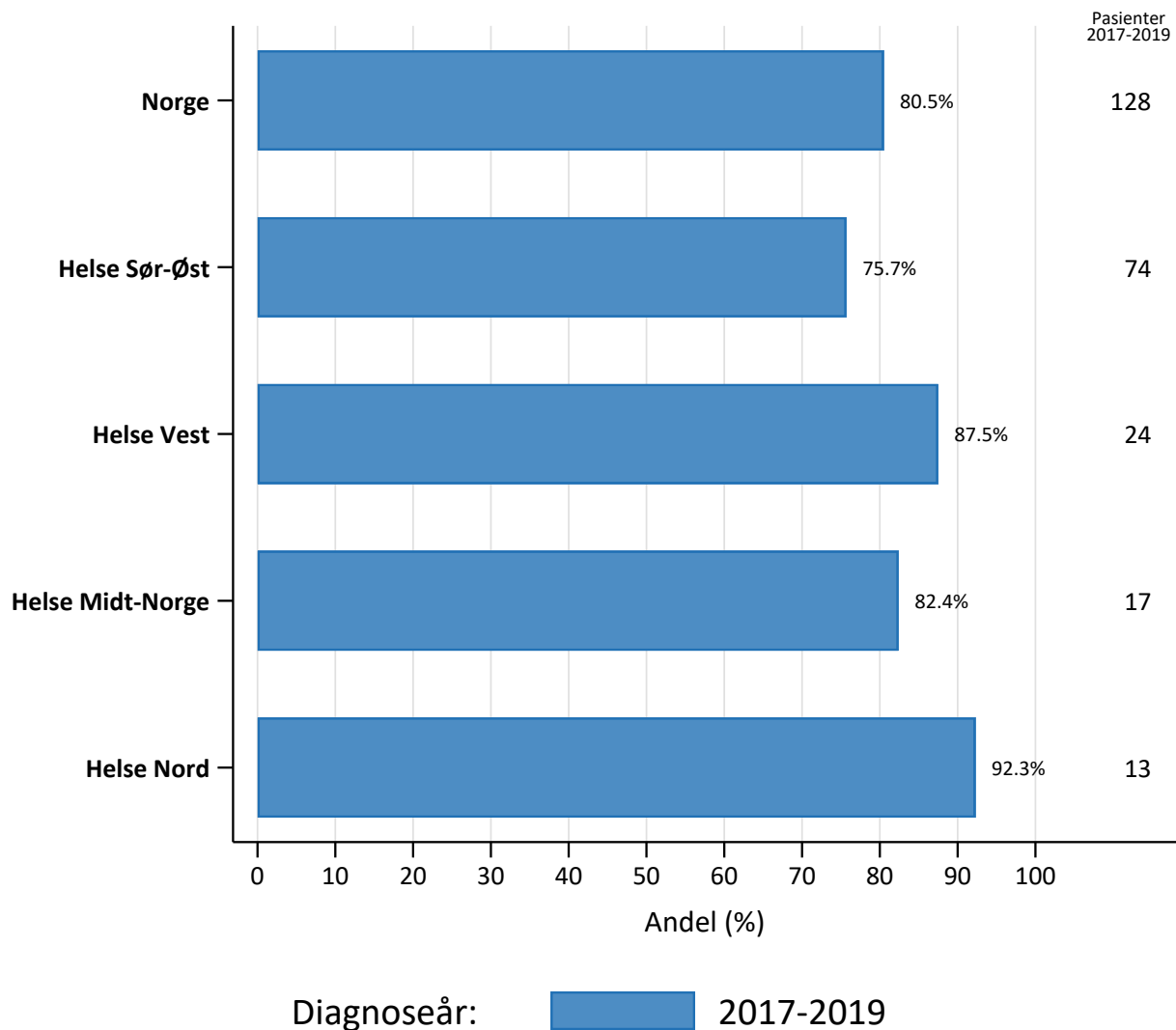
#### 3.7.1 Flytskjema gynekologiske bløtvevssarkomer

Flytskjemaet under beskriver hvilke pasienter som er inkludert i de ulike figurene i dette kapitlet.



## 3.7.2 Behandling

## 3.7.2.1 Andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor



**Figur 3.29:** Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2017–2019, fordelt på opptaksområde RHF.

80,5 % av pasientene diagnostisert med gynekologisk bløtvevssarkom i perioden 2017–2019 ble operert for sin primærtumor.

For gynekologiske bløtvevssarkomer er korrekt utført kirurgi viktigste behandling, og innebærer ofte samarbeid mellom gynekolog og kirurg med kompetanse i abdominal sarkomkirurgi<sup>[10]</sup>. Fullstendig kirurgisk fjerning av livmor og begge eggstokker (total hysterektomi og bilateral salpingo-ooforektomi/BSO) er standard behandling for lokaliserte sarkomer i livmoren som ikke har trengt gjennom slimhinnen. Begrenset plass i bekkenet gjør reseksjon av store gynekologiske sarkomer spesielt utfordrende. Kikkhullskirurgi ved sarkom i livmoren bør ikke forsøkes. Målet ved kirurgisk fjerning av gynekologisk sarkom er å helbrede sykdommen og unngå spredning av tumorceller.<sup>[13]</sup>

Figur 3.29 viser at det ikke er noen vesentlig forskjell mellom de ulike RHFene i andel pasienter som blir operert.

**Figur 3.29**

**Datkilde**

- Patologimelding
- Folkeregisteret

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017–2019
- Gynekologiske bløtvevssarkomer

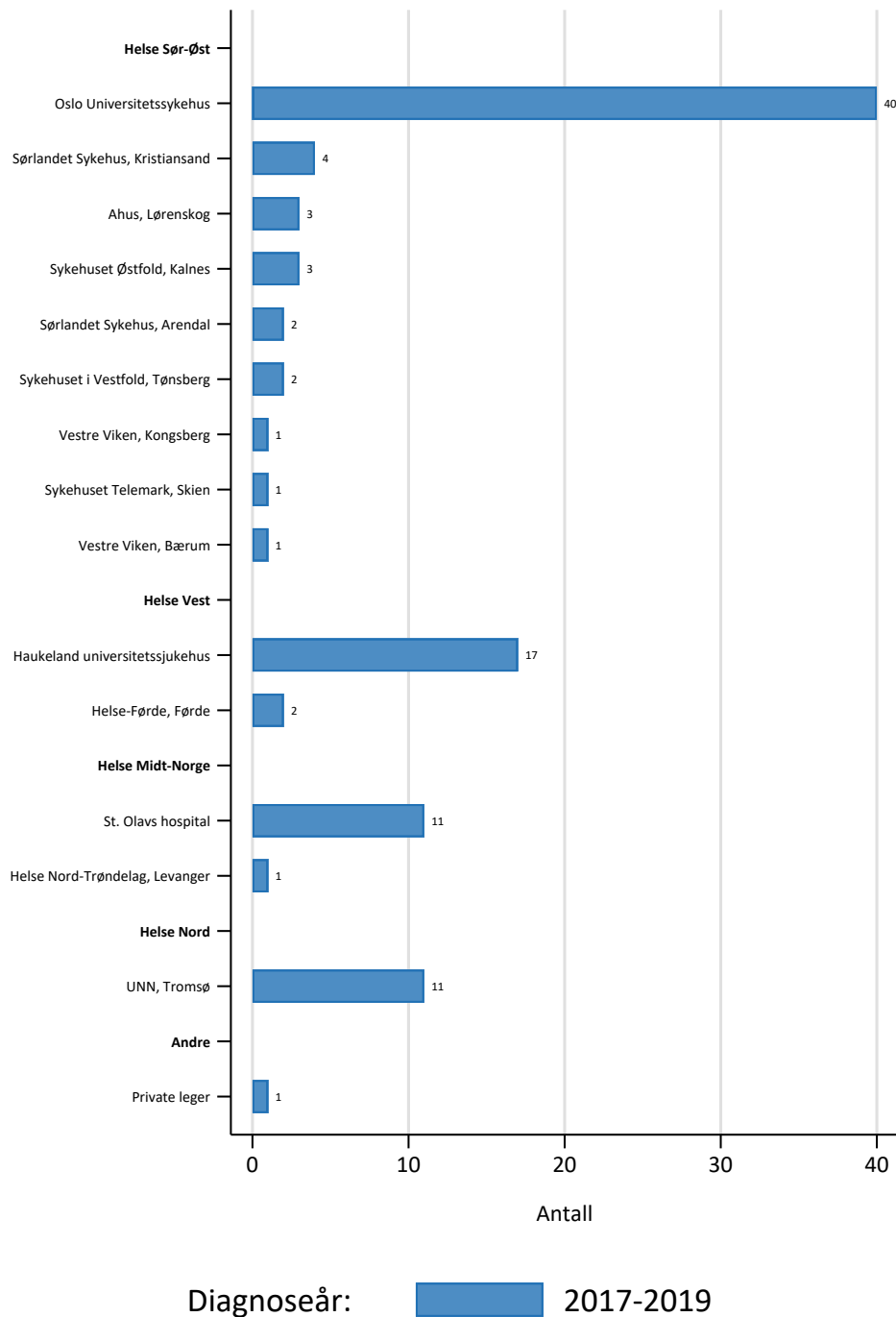
**Ekksklusjon**

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

3.7.2.2 Antall pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon), fordelt på RHF



**Figur 3.30:** Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Ved mistanke om bløtvevssarkom i livmoren eller andre gynekologiske organer, bør pasienten snarest henvises til et sarkomsenter. Dette bør gjøres uten at man tar vevsprøve først<sup>[13]</sup>. Ved sarkomsenteret vil behandlingen av pasienter med gynekologiske sarkomer diskuteres i MDT-møte før behandling iverksettes<sup>[10]</sup>.

Figur 3.30 viser at det er noen få pasienter med

**Figur 3.30**

**Datakilde**

- Patologimelding

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2017–2019

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

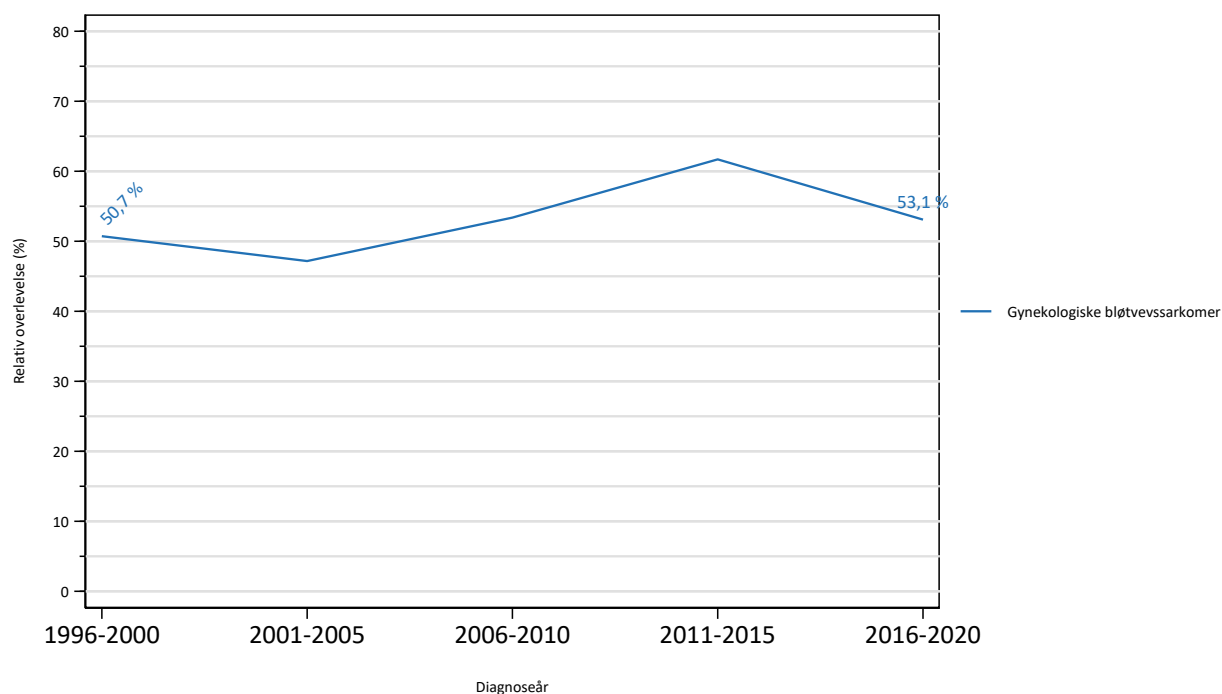
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst

gynekologisk bløtvevsarkom som får sin endelige kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter.

### 3.7.3 Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer



**Figur 3.31:** 5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer.

Figur 3.31 viser 5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer. Alle pasienter er inkludert i analysen, uavhengig av tumorstørrelse, malignitetsgrad eller metastatisk status. Figuren viser at 5-års relativ overlevelse er på 50-60%.

**Figur 3.31**

**Datakilde**

- Basisregister

**Inklusjon**

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

**Dekningsgrad**

- Nær komplett, systematisk datafangst



## Kapittel 4

# Metoder for fangst av data

Innmelding til Krefregisteret er obligatorisk for leger som utreder, behandler og følger opp sarkompasienter, og krever ikke samtykke fra pasientene. Meldeplikten til Krefregisteret er beskrevet i Krefregisterforskriften § 2-1. Krefregisteret innhenter også rutinemessig data fra andre registre, se kapittel 4.3.



**Figur 4.1:** Krefregisterets datakilder.

Kvalitetsregisteret for sarkom startet i 2019 innsamling av kliniske data for pasienter med diagnosedato i 2018 og senere. For årene før 2018 inneholder kvalitetsregisteret kun Krefregisterets basisvariabler (fra 1953), og stråledata fra strålemaskinene (fra 1997).

## 4.1 Rapportering av klinisk informasjon

Rapportering av klinisk informasjon om utredning, behandling og oppfølging av kreftpasienter gjøres av behandlende lege, eller annet personell på sykehusene. Klinisk informasjon kan kun meldes elektronisk (fra og med 1.1.2016). Kreftregisteret utvikler elektroniske meldeskjemaer for innrapportering av kliniske kreftdata via en portal på Norsk Helsenett (KREMT - Kreftregisterets elektroniske meldetjeneste på <https://portalen.kreftregisteret.no>). Det er mulig å rapportere inn klinisk informasjon via andre systemer, forutsatt at Kreftregisterets meldingsspesifikasjoner benyttes.

Meldeskjemaene for sarkom ble gjort tilgjengelig for innrapportering via KREMT i januar 2019. Kvalitetsregisteret har per i dag følgende meldinger:

- Primær sykdom
  1. Utredning
  2. Kirurgi
  3. Kirurgi mot komplikasjoner
  4. Strålebehandling
- Tilbakefall
  1. Utredning
  2. Kirurgi
  3. Strålebehandling
- Metastaser
  1. Utredning
  2. Kirurgi
  3. Strålebehandling

## 4.2 Rapportering av patologiinformasjon

Patologiinformasjon, det vil si patologens vurdering av celle- og vevsprøver, er vesentlig for kvalitetsregisteret for å bekrefte diagnosen kreft, men gir også opplysninger om celletyper, genforandringer og andre biomarkører. Rapportering av patologiinformasjon gjøres fra patologilaboratoriene ved at Kreftregisteret mottar kopi av patologiremissen, enten på papir eller elektronisk. Patologiinformasjonen er i all hovedsak i fritekst som ansatte i Kreftregisteret bearbeider manuelt etter interne regler/prosedyrer og internasjonale standarder. Det arbeides med å standardisere patologirapporteringen.

I Sarkomregisterets kirurgimelding meldes også histologisk diagnose. Dette fordi den endelige histologiske diagnosen bestemmes på MDT-møte etter operasjon, og kan avvike fra meldt diagnose på patologiremissen.

## 4.3 Data fra andre kilder

Dødsårsaksregisteret sender inn opplysninger om kreftrelaterte dødsfall og dødsårsaker hvert år. Informasjonen brukes blant annet til kvalitetssikring for å komplettere opplysninger som mangler i Kreftregisteret.

Stråledata er ikke avhengig av manuell rapportering og komplette årganger sendes til Kreftregisteret direkte fra landets ti stråleenheter. Kreftregisteret har komplette opplysninger om strålebehandling i Norge til og med 2020.

Norsk pasientregister sender informasjon om kreftdiagnoser og kreftrelaterte opphold. Opplysningene brukes blant annet til å purre etter informasjon om kreftpasienter som ikke er registrert i Kreftregisteret.

Folkeregisteret sender kopi av det sentrale personregisteret til Kreftregisteret hver måned. Folkeregisterdataene er vesentlige grunnlagsdata for å vite om personer i Kreftregisteret eksempelvis er emigrert eller døde.

---

## Kapittel 5

# Datakvalitet

### 5.1 Antall registreringer

For årgangen 2020 er det registrert 555 sarkomtilfeller. Det er foreløpig registrert 798 kliniske meldinger i sarkomregisteret for 2020 (dvs alle meldingstyper, se kap. 4.1).

### 5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Vi bruker ingen eksterne kilder for beregning av dekningsgraden for Sarkomregisteret. Nevneren er Kreftregisterets basisregister. For å finne nevneren i utregning av dekningsgrad benyttes en capture-recapture metode<sup>[14]</sup>. Capture-recapture metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av ulike meldingstyper. I denne analysen brukte vi kliniske meldinger, patologimeldinger og dødsattester. Når man har funnet hvor mange tilfeller som er registrert med klinisk melding, patologi og/eller dødsattest, kan man ved hjelp av en matematisk formel estimere komplettheten i registeret.

Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med sarkom i 2020 (nevneren), hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding. Tilsvarende er dekningsgraden for kirurgimeldingen regnet ut som andelen av de opererte hvor det er mottatt og registrert en kirurgimelding. Her finner en nevneren ved hjelp av patologirapportene.

### 5.3 Tilslutning

Alle leger som yter helsehjelp til pasienter med kreft har meldeplikt til Kreftregisteret. Dette inkluderer innrapportering til Sarkomregisteret.

Behandlingen ved sarkom er sentralisert til følgende sykehus: OUS Radiumhospitalet, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssjukehus og UNN i Tromsø. Disse står for mesteparten av dataene som meldes inn til registeret. Sykehusene oppfordres til å etablere gode rutiner for å rapportere nye hendelser i sykdomsforløpet når de oppstår. Dette vil være med å sikre god kvalitet på den kliniske informasjonen.

Se kapittel 5.4.2 for detaljer på klinisk dekningsgrad. Alle svar på vevsprøver blir rapportert fra patologiavdelingene til Kreftregisteret.

### 5.4 Dekningsgrad

Alle pasienter diagnostisert med sarkom i Norge skal være inkludert i registeret.

Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 99,5 % av alle sarkompasienter. Dekningsgraden (for utredningsmelding) for 2020 er 63.5 %. Analyser vedrørende dekningsgrad for de ulike sykehusene er vist i kapittel 5.4.2.

### 5.4.1 Tiltak for å øke rapportering

Kreftregisteret har hatt et stort fokus på å øke dekningsgraden de siste årene, noe som har resultert i en forbedret rapportering til alle kvalitetsregistrene.

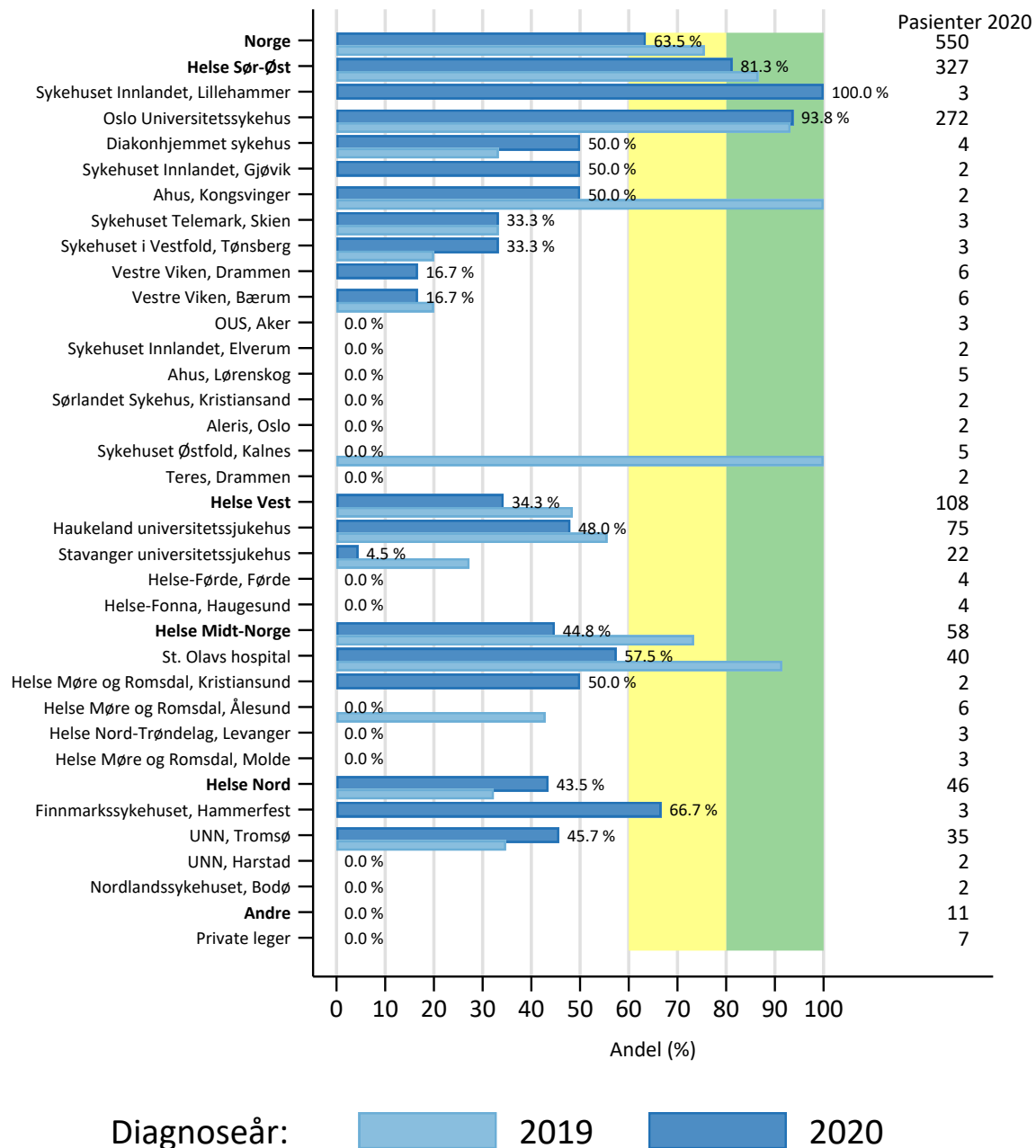
Sykehusene må selv ønske å motta opplæring i rapportering. Dette forutsetter at det må avsettes både tid, midler og personale. Kvalitetsregisteransvarlige har besøkt aktuelle sykehus og bidratt med opplæring i det de har hatt behov for. Dette har vært både veiledning i bruk KREMT (Kreftregisterets meldetjeneste) og kreftspesifikke meldeskjema. Det er flere faktorer som er viktig for at både dekningsgraden og kvaliteten på innsendte skjemaer skal være god:

- Send inn utredningsmelding når behandlingsbeslutning er tatt
- Send inn behandlingsmelding snarest ved oppstart av behandling
- Bruk merkantilt personale som har fått opplæring i hvordan skjema skal fylles ut
- Kliniker må skrive strukturerte journalnotat som gjenspeiler informasjonen som skal inn i skjema
- Arranger et møte med ansvarlig kliniker for eksempel en gang i måneden og gå igjennom spørsmål fra midlertidig lagrede meldinger
- Bruk gjerne purrelista som arbeidsverktøy
- Benytt hjelpefunksjoner i KREMT, disse bidrar til å få gode rutiner og bedre arbeidsflyt
- Kontakt kvalitetsregisteransvarlig eller KREMT helpdesk ved spørsmål

Kreftregisteret har også opprettet et eget rapporteringsteam som skal jobbe kontinuerlig med forbedring av dekningsgrad. Teamet består av to kvalitetsregisteransvarlige som får bistand fra KREMT-ansvarlig og datamanager/statistikere. Rapporteringsteamet lager oppdaterte dekningsgradsanalyser for fagansvarlig og de andre kvalitetsregisteransvarlige ved behov i forbindelse med purringer/status underveis. Opplæring i KREMT tilbys eksternt og internt, og teamet tar i mot alle generelle henvendelser vedrørende innrapportering. Hovedfokus i 2020 har vært å tilby jevnlig oppdateringer gjennom hele året av status for rapportering. På denne måten kan sykehusene selv følge egen utvikling og sette inn ressurser der det trengs. Kvalitetsregisteransvarlige jobber kontinuerlig med å opprette og oppdatere kontaktpersoner ved hvert enkelt sykehus for å holde en åpen og god dialog.

## 5.4.2 Rapportering

Figur 5.1, 5.2 og 5.3 gir en oversikt over rapporteringen av kliniske meldinger fra de sykehusene som utredet og behandlet pasienter med sarkom fra 2019 til 2020.



**Figur 5.1:** Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2019 til 2020.

Figur 5.1 viser klinisk dekningsgrad for utredningsmeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 63.5 % samlet for 2020.

Dekningsgraden for utredningsmeldinger er beregnet som antall utredningsmeldinger mottatt i Sarkomregisteret i forhold til antall pasienter som er registrert med sarkom i Kreftregisteret. Dersom en pasient har flere sarkomtilfeller i løpet av ett år,

**Figur 5.1**

**Datakilde**

- Basisregister
- Utredningsmelding

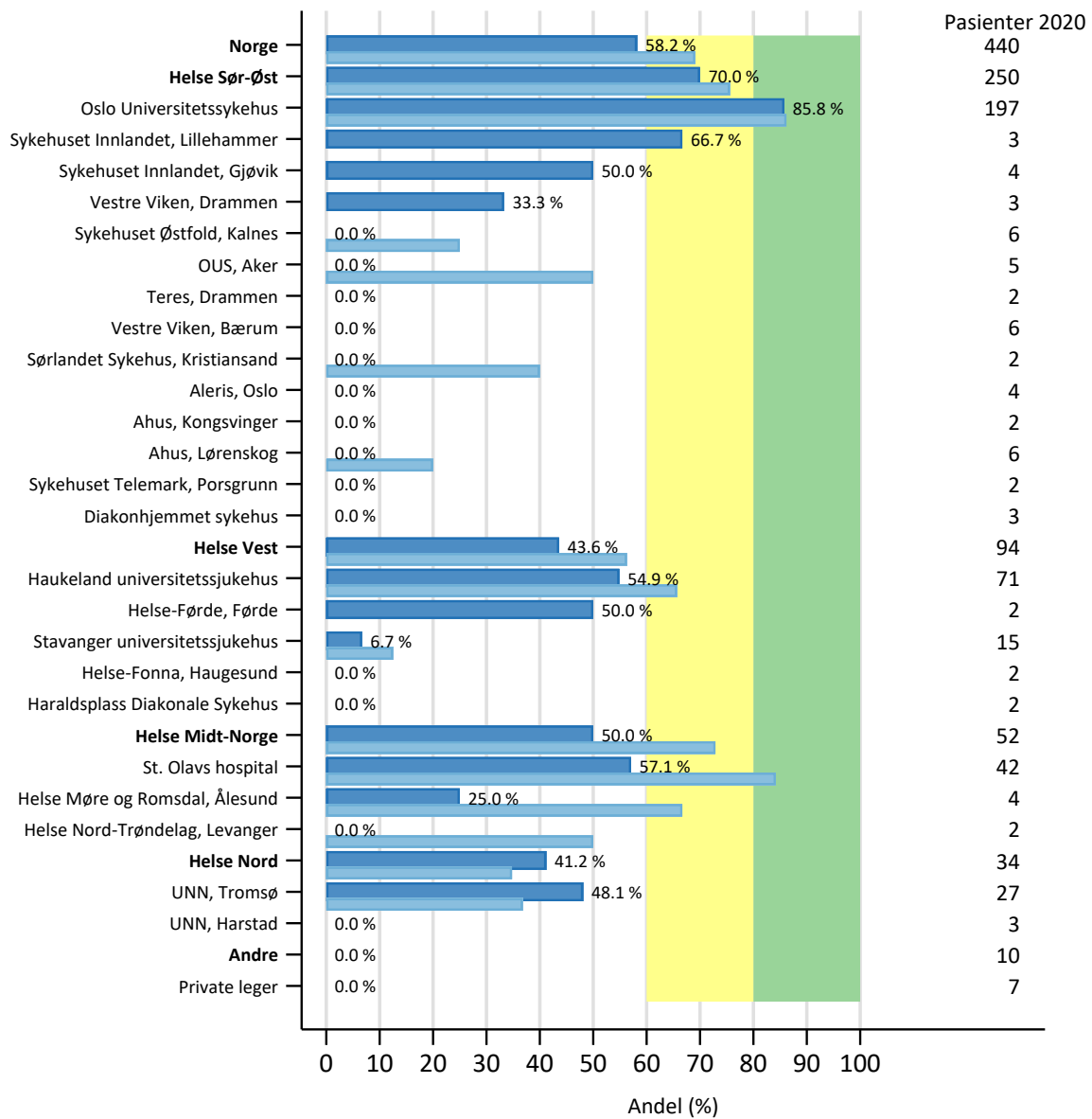
**Inklusjon**

- Diagnoseår 2019- 2020
- Primær sykdom

**Måloppnåelse**

- Høy: 80 % eller mer
- Moderat: mellom 60 % og 80 %
- Lav: under 60 %

beholdes kun første sykdomstilfelle per år. Det er store forskjeller mellom sykehusene i rapportering av utredningsmeldinger. Både fagrådet og Kreftregisteret vil jobbe sammen med sykehusene for å forbedre rapporteringen.



Operasjonsår: ■ 2019 ■ 2020

**Figur 5.2:** Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2019 og 2020.

Figur 5.2 viser klinisk dekningsgrad for kirurgimeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 58.2 % for 2020.

Dekningsgraden for kirurgimelding er beregnet som antall kirurgimeldinger mottatt i Sarkomregisteret i forhold til antall opererte pasienter som er registrert i Kreftregisteret. Dersom en pasient har flere sarkomtilfeller i løpet av ett år, og er operert for flere, beholdes kun første sykdomstilfelle per år. Totalt antall opererte er beregnet ut fra data rapportert på patologirapporter. Det er også her store forskjeller mellom sykehusene, og fagrådet og Kreftregisteret jobber sammen med sykehusene for å bedre rapporteringen.

#### Figur 5.2

##### Datakilde

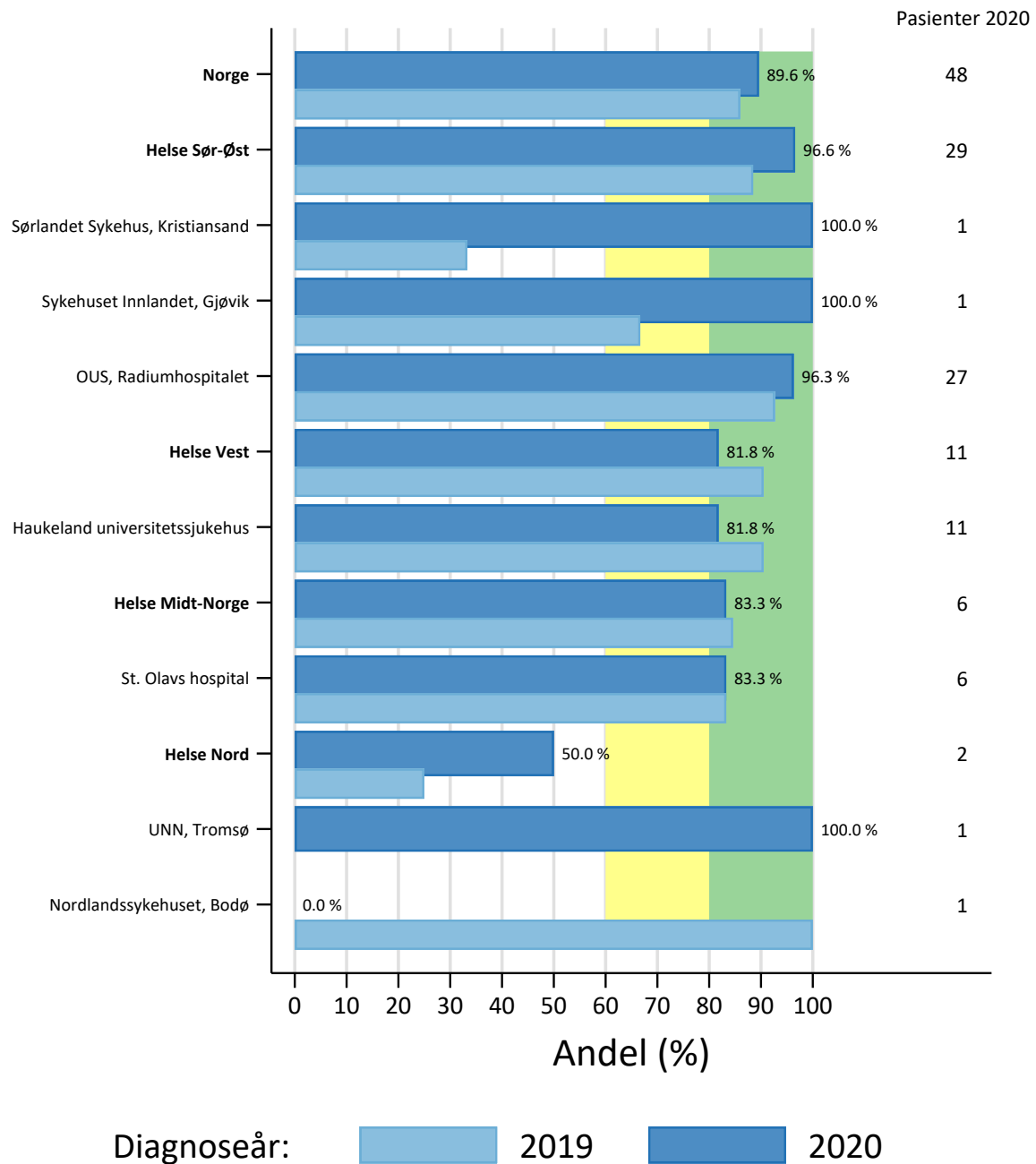
- Basisregister
- Kirurgimelding

##### Inklusjon

- Operert i 2019 og 2020
- Primærsykdom

##### Måloppnåelse

- Høy: 80 % eller mer
- Moderat: mellom 60 % og 80 %
- Lav: under 60 %



**Figur 5.3:** Dekningsgrad for strålemelding nasjonalt og etter stråleenhet, i 2019 og 2020.

Figur 5.3 viser klinisk dekningsgrad for strålemelding (primærsykdom). Kolonnen til høyre viser antall pasienter i 2020 som har fått strålebehandling.

For 2020 er dekningsgraden for strålemelding på landsbasis god. Det er også her forskjeller i rapporteringen mellom sykehusene, og som med de andre meldingene er det viktig å få etablert rutiner for innrapportering.

**Figur 5.3**

**Datakilde**

- Basisregister
- Strålemelding
- Stråledata

**Inklusjon**

- Diagnoseår 2019 og 2020
- Primærsykdom

**Måloppnåelse**

- Høy: 80 % eller mer
- Moderat: mellom 60 % og 80 %
- Lav: under 60 %



## 5.5 Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet

Kvalitetssikring av data gjøres som en integrert del av kode- og registreringsprosessen. I tillegg bidrar følgende eksempler med å sikre datakvaliteten i Krefregisteret:

- Flere uavhengige kilder rapporterer inn opplysninger.
- Opplysningene rapporteres inn på flere tidspunkter i sykdomsforløpet.
- Medarbeiderne har unik kompetanse på koding av krefttilfeller i henhold til Krefregisterets egen kodebok og internasjonale kodeverk.
- IT-systemene har regler og sperrer for ulogiske kombinasjoner, feilaktige opplysninger med mer.
- Krefregisteret gjør analyser og kontrollkjøringer som avdekker inkonsistens i dataene.
- Datauttrekk til forskere gir mulighet til å kontrollere et mindre datasett av opplysninger som kan avdekke enkeltfeil (for eksempel feiltasting av sykehuskoder) eller systematiske ulikheter som skyldes ulik tolkning av kodeverk og regler.

## 5.6 Metoder for vurdering av datakvalitet

Krefregisteret får rapportert og henter inn opplysninger fra ulike kilder, noe som sikrer høy grad av validitet og kompletthet av registrerte data. Se kapittel 4 for en oversikt over de ulike kildene. Hvis det mangler kliniske meldinger (for eksempel ved mottak av et patologisvar som viser kreft) pures institusjonen med oppfordring om å sende inn opplysninger. Eventuelle manglende patologimeldinger fra patologiavdelingene som oppdages, for eksempel ved registrering av kliniske meldinger, stråledata eller dødsattester, etterspørres også.

Komplettheten i Krefregisteret beregnes og vurderes gjennom årlige dekningsgradanalyser. Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med sarkom 2019 og i 2020 der det er mottatt og registrert en utredningsmelding.

Krefregisteret utfører også årlig en validitetsanalyse der en ser på informasjon om operasjon/stråleterapi registrert i Krefregisteret mot informasjon om operasjon/stråleterapi registrert i Norsk pasientregister.

## 5.7 Vurdering av datakvalitet

Datakvaliteten på hele gruppen pasienter med sarkom vurderes som svært god fordi Krefregisteret gjør en spesifikk vurdering av alle patologisvar fra laboratoriene. Informasjon om insidens, overlevelse og basis for diagnose regnes som tilnærmet komplett.

---

## Kapittel 6

# Formidling av resultater

Kreft er en gruppe sykdommer som utredes, behandles og følges opp over lang tid. Det innebærer at kreftstatistikk som er sammenstilt fra flere kilder tidligst kan publiseres året etter diagnoseåret.

### 6.1 Resultater tilbake til deltakende fagmiljø

De viktigste resultatene fra sarkom blir publisert i årsrapporten og er dermed allment tilgjengelig. Fagmiljøet får tilsendt rapporten via deltakerne i fagrådet, men skal også få den tilsendt gjennom linjen i sitt regionale helseforetak. Resultater blir presentert i relevante fagfora som Onkologisk forum.

Resultatene fra registeret blir også kjent for fagmiljøet gjennom publisering av forskningsprosjekter som bruker data fra registeret.

### 6.2 Resultater til administrasjon og ledelse

Kreftregisteret sender ut årsrapportene til de regionale helseforetakene, slik at rapportene kan brukes i kvalitetsforbedrende arbeid regionalt og i de lokale helseforetakene. Rapportene sendes også til kontaktpersoner og avdelingsledere.

### 6.3 Resultater til pasienter

Årsrapporten ligger tilgjengelig på Kreftregisterets nettsider [kreftregisteret.no](http://kreftregisteret.no).

---

# Vedlegg

## 6.4 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

### **Forfattere:**

- Olga Zaikova
- Kjetil Boye
- Dorota Goplen
- Solveig Hansen
- Hans Kristian Haugland
- Anders Sund
- Toto Hølmebakk

### **Analyser og statistikk:**

- Simen Breivik

### **Koding, registrering og kvalitetssikring:**

- Solveig Hansen
- Ida Holmseth Heien
- Aina Helen Dahlen

### **Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:**

- Liv Marit Dørum
- Lise Enerstvedt

Øvrige bidragsyttere: Fagrådet for kvalitetsregister for sarkom har hatt rapporten til gjennomlesning og har hatt anledning til å komme med innspill og kommentarer.

## 6.5 Pasientgruppe som omfattes av registeret

**Tabell 6.1:** Entiteter inkludert i analyser.

Entiteter	
Morfologi	Beskrivelse
74753	Ewing sarkom/PNET (usikker hvilken)
74763	Desmoplastisk små-/rundcellet svulst [hos barn og unge]
75403	Nevrofibrosarkom hos pasient med Morbus Recklinghausen
75443	Malignt schwannom hos pasient med Morbus Recklinghausen
75493	Malign nerveskjedesvulst UNS
76753	Malign fibrohistiocyttær svulst: Storiform-pleomorft type
76763	Malign fibrohistiocyttær svulst: Myksoid type
76773	Malign fibrohistiocyttær svulst: Kjempecelle-type
76783	Malign fibrohistiocyttær svulst: Xantomatøs type
78113	Akralt myksoinflammatorisk fibroblastisk sarkom
78893	Benign metastaserende leiomyom
87143	Pecomatøs tumor. Pecom, malign
88003	Sarkom UNS
88013	Spolcellet sarkom
88023	Udifferensiert pleomorft sarkom
88033	Småcellet/rundcellet sarkom (Askins svulst)
88043	Epiteloid [celle] sarkom
88103	Fibrosarkom
88113	Myxofibrosarkom
88123	Periostealt fibrosarkom
88133	Fascialt fibrosarkom
88143	Infantilt/kongenitt fibrosarkom
88153	Malign solitær fibrøs tumor
88253	Lavgradig myofibroblastisk sarkom
88303	Malignt fibrøst histiocyttom
88323	Dermatofibrosarcoma protuberans
88333	Pigmentert dermatofibrosarcoma protuberans
88403	myksosarkom
88423	Malign ossifiserende fibromyxoid tumor
88503	Liposarkom
88513	Atypisk lipomatøs tumor, høyt differensiert liposarkom, kun for C38, C48 og C63
88523	Myksoid liposarkom
88533	Rundcellet liposarkom
88543	Pleomorft liposarkom
88553	Blandet liposarkom
88583	Dedifferensiert liposarkom
88603	Malignt angiomyolipom noen topografier er denne ikke i bruk
88903	Leiomyosarkom
88913	Epiteloid leiomyosarkom
88943	Angio[leio]myosarkom
88953	myosarkom
88963	Myksoid leiomyosarkom
89003	Rhabdomyosarkom UNS

Fortsettelse av tabell 6.1	
Morfologi	Beskrivelse
89013	Pleomorft rhabdomyosarkom
89023	Rhabdomyosarkom av blandet type
89103	Embryonalt rhabdomyosarkom
89123	Spolcellet rhabdomyosarkom
89203	Alveolært rhabdomyosarkom
89303	Endometriestroma-sarkom
89313	Lavgradig endometroid stromalt sarkom
89333	Adenosarkom
89353	Stromalt sarkom
89363	GIST
89633	Rhabdoid sarkom
89643	klarcellet sarkom i nyre
89823	malignt myoepiteliom
89903	Malignt mesenkymom
90203	Phyllodes tumor, malign
90403	Synovialt sarkom UNS
90413	Spolcellet synovialt sarkom
90423	Epiteloidsynovialt sarkom
90433	Bifasisk synovialt sarkom
90443	Klarcellet sarkom i sene, aponeurose og annet bløtvev (ikke nyre).
91203	Hemangiosarkom
91243	Kupffercelle-sarkom
91303	Malignt hemangioendoteliom
91333	Malignt epiteloid hemangioendoteliom
91373	Intimalt sarkom/Pulmonær arterie intimal sarkom
91503	Malignt hemangiopericytom
91703	Lymfangiosarkom
91803	osteosarkom
91813	kondroblastisk osteosarkom
91823	Fibroblastisk osteosarkom
91833	Teleangiektatisk osteosarkom
91843	Osteosarkom i Pagets sykdom i ben
91853	småcellet osteosarkom
91903	paraostealt osteogent sarkom
91923	paraostealt osteosarkom
91933	Piraostealt osteosarkom
92203	kondrosarkom
92213	Jukstakortikalt kondrosarkom
92303	Malignt kondroblastom
92313	myksoid kondrosarkom
92403	Mesenkymalt kondrosarkom
92503	Malignt kjempecellesvulst i ben
92513	Malignt tenosynovial kjempecellesvulst
92603	Ewing sarkom
92613	Adamantinom i rørknokkel
92703	malignt odontogen svulst, odontogent sarkom
92903	Ameloblastisk fibrodentinosarkom

Fortsettelse av tabell 6.1	
Morfologi	Beskrivelse
93103	Malignt ameloblastom
93303	Ameloblastisk (odontogent) [fibro] sarkom
93643	Perifer primitiv nevroektodermal svulst (pPNET)
93653	Askings svulst
93703	kordom
95403	MPNST
95603	Malignt schwannom
95613	Malign Triton-svulst (malignt schwannom med rhabdomyoblastisk differensiering)
95803	Malign granulærsvulst
95813	Alveolært bløtdelssarkom
88151	Solitær fibrøs tumor
88211	Ekstra-abdominal desmoid
88221	Abdominal desmoid
88251	Inflammatorisk myofibroblastisk tumor
89360	Gastrontestinal stromal tumor (GIST) UNS.
89361	Gastrointestinal tumor (GIST).
90200	Phyllodes tumor, benign
90210	Phyllodes tumor, borderline
92221	Atypisk brusktumor/kondrosarkom grad 1
92501	Kjempecellesvulst i ben UNS

Tabell 6.1 inneholder alle entiteter som er meldepliktige til Sarkomregisteret og inkludert i analysene i rapporten. Kjempecellesvulst i ben UNS (92501), ekstra- abdominal desmoid (88211) og abdominal desmoid (88221) er ikke inkludert i analysene. 75403, 75443, 95403 og 95603 er ekskludert fra alle analyser om de er registrert på topografi: C70, C71, C72 og C75.1-C75.3.

**Tabell 6.2:** Gruppeinndeling.

Fordeling av ICD-10 koder på grupper	
Bensarkomer	C40 og C41
Bløtvevssarkomer i hode og hals	C00-C14, C30-32, C44.0-44.4, C49.0 og C69.
Bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus	C44.5- C44.9, C47, C49.1-49.9.
Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	C15, C16, C17, C18, C19, C20, C21, C22, C23, C24, C25, C26, C63.2, C64-C68 og C48. C48.1 og C48.2 skal kun inkluderes her om det er menn.
Gynekologiske bløtvevssarkomer	C51, C52, C53, C54, C55, C56 og C57. C48.1 og C48.2 inkluderes her om det er kvinner.
Andre bløtvevssarkomer	C33-C34, C37-C39, C42.2, C50, C60-62, C63.0, C63.1, C63.7, C63.8, C63.9, C70-72, C73-75, og C76-80.

Tabell 6.2 viser hvilke ICD-10 koder som er inkludert i de ulike gruppene.

## 6.6 Statistisk metode

Deler av den statistikken som presenteres i rapporten er basert på enkle opptellinger eller fremstillinger av gjennomsnitt, median og andeler. For å sikre at tilfeldig variasjon ikke påvirker resultatene i for stor grad er det som hovedregel satt krav til minst 10 pasienter for å presentere resultater for en analyseenhet.

Det er gjort analyser på utvikling i insidens og mortalitet over tid. Aldersspesifikke rater er beregnet som antall tilfeller per 100 000 personår for hvert kalenderår (det brukes 18 aldersgrupper; 0–4,5–9, ..., 85+). Aldersstandardiserte rater, som er et vektet gjennomsnitt av de aldersspesifikke ratene, er beregnet ved å bruke avrundede vektorer basert på den norske middelbefolkningen i 2014. Dette er også standarden Kreftregisteret bruker i den årlige publikasjonen 'Cancer in Norway'<sup>[15]</sup>. For å bedre kunne illustrere trender over tid er det i noen figurer presentert glattede rater, beregnet ved hjelp av vektet lokal regresjon (LOWESS). Alle forekomstrater er basert på uttrekk fra Kreftregisterets insidensdatabase, som er tilnærmet komplett til og med 31. desember 2020. Uttrekket til denne rapporten ble gjort 26. august 2021. Dødelighetsrater er tilgjengelig til og med 31. desember 2020.

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til dødstidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2020. Dette danner grunnlaget for forløpsanalysene (overlevelsesanalysene) i rapporten. I en forløpsanalyse ønsker man å følge opp en gruppe personer (en kohort) fra et gitt starttidspunkt (for eksempel diagnosedato) til de opplever en hendelse av interesse, for eksempel død eller tilbakefall. For en del av pasientene i kohorten vet man ikke om de opplever hendelsen siden de enten har forsvunnet ut av kohorten på et tidspunkt, eller siden de ikke har opplevd hendelsen ved siste oppdaterte oppfølgingsdato. I statistikken kalles dette sensurering, noe som må tas hensyn til for å kunne estimere korrekte andeler/sannsynligheter. Den mest brukte metoden for å gjøre slike analyser er Kaplan-Meier metoden<sup>[16]</sup>. Estimerer for totaloverlevelse, andel med fjernmetastaser og andel postoperativt bestrålt er beregnet ved hjelp av denne metoden.

Relativ overlevelse er en metode for å estimere andelen pasienter som dør av sin kreftsykdom i en hypotetisk verden der man ikke kan dø av andre årsaker. Dette estimeres mer konkret ved å sammenligne dødeligheten for personer diagnostisert med sarkom med dødeligheten for en sammenlignbar sarkomfri befolkning. Relativ overlevelse er nyttig for å sammenligne overlevelse over tid eller mellom regioner og institusjoner. Det finnes ulike metoder for å estimere relativ overlevelse. Estimaterne i denne rapporten er basert på den aldersstandardiserte Pohar-Perme metoden<sup>[17]</sup>. Aldersstandardiserte estimerer av relativ overlevelse beregnes ved å vekte pasientene med forhåndsspesifiserte vektorer. Vektene finnes ved å dele pasienter diagnostisert i 2016–2020 inn i fem forskjellige aldersgrupper, basert på kvintilene av deres aldersfordeling. I denne rapporten brukes individuelle vektorer gjennomgående<sup>[18]</sup>. Dersom det er færre enn 3 pasienter ved start av oppfølgingsperioden i en av aldersgruppene forsøker man med 4 eller evt 3 aldersgrupper. Hvis det fortsatt er aldersgrupper med færre enn 3 pasienter eller færre enn 30 totalt, estimeres ikke relativ overlevelse. Pasienter som er 90 år eller eldre ved diagnosetidspunktet, ekskluderes fra disse analysene. Aldersspesifikke overlevelsesestimater er ustandardiserte.

For beregning av eksempelvis fem års relativ overlevelse for diagnoseår hvor vi har fem års oppfølgingstid tilgjengelig bruker vi kohortmetoden<sup>[19]</sup>. Her følger vi pasientene fra diagnosetidspunktet til hendelse eller sensurering.

I en situasjon hvor man ønsker å estimere fem års relativ overlevelse der man har pasienter med oppfølging til og med fem år kan man bruke 'complete approach'<sup>[20]</sup>. I et nylig opprettet register hvor man kun har pasienter som er diagnostisert fra og med 2015 vil man bruke all ('complete') tilgjengelig oppfølgingstid. Pasienter diagnostisert i 2015 vil ha fulle fem års oppfølging, mens pasienter diagnostisert i senere år bidrar med den oppfølgingstiden de har. Man kan se på dette som en variant av kohortmetoden der ikke alle pasientene har full oppfølgingstid, men denne metoden gir mer oppdaterte estimerer for nylig diagnostiserte pasienter.

For diagnoseår hvor vi ikke har nok oppfølgingstid tilgjengelig, typisk de fem siste årene, bruker vi periodetilnærmingen for å estimere overlevelsen med så oppdatert overlevelseserfaring som mulig<sup>[19]</sup>. I stedet for å følge pasientene i en kohort fra diagnosedato til død eller sensurering, så definerer vi en periode (periodevindu) hvor pasienter bidrar med overlevelseserfaring. Pasientene trenger da ikke å bli diagnostisert med kreft i perioden. I denne rapporten har vi valgt å bruke et femårig periodevindu (2016–2020) for å få nok styrke og så oppdaterte overlevelsesestimater som mulig. Det betyr at for å estimere 1–5 års relativ overlevelse benytter vi overlevelseserfaring fra pasienter diagnostisert i periodevinduet, men på grunn av for kort oppfølging må også pasienter diagnostisert forut for perioden inkluderes. Pasienter diagnostisert i årene 2011–2015 bidrar med sin overlevelseserfaring innenfor

det aktuelle periodevinduet.

For trendanalyser for ettårig og femårig relativ overlevelse brukes samme metode som ”Cancer in Norway”. Metoden er beskrevet i ”Technical Supplement”<sup>1</sup>.

For å kunne sammenligne relativ overlevelse over tid er det behov for å kunne estimere overlevelse for de senest diagnostiserte pasientene som typisk har kort oppfølgingstid. En måte å beregne slike estimater på er å bruke den oppfølgingstiden man har til rådighet, og deretter fylle på med overlevelseserfaringen til pasienter som er diagnostisert tidligere. Denne såkalte hybridmetoden<sup>[19]</sup> er brukt for å estimere relativ overlevelse for kohorter med manglende oppfølgingstid.

Betinget overlevelse er sannsynligheten for å overleve et ytterligere antall år gitt at pasienten allerede har overlevd X år. Ettersom tiden fra diagnosedatoen går blir estimatet for den betingede relative overlevelsen mer relevant for pasienter enn den ovennevnte relative overlevelsen. Et estimat på betinget relativ overlevelse som nærmer seg 100% indikerer at dødeligheten blant disse pasientene nærmer seg dødeligheten i den kreftfrie befolkningen. Estimater blir ikke presentert hvis det er mindre enn 20 pasienter i live.

Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 16.1<sup>[21]</sup>.

---

<sup>1</sup><https://www.kreftregisteret.no/globalassets/cancer-in-norway/2016/cin2016supmeth.pdf>



## Bibliografi

- [1] Sabrina Fabiano, Paolo Contiero, Giulio Barigelletti, Anna D'Agostino, Andrea Tittarelli, Lucia Mangone, Isabella Bisceglia, Salvatore Bongiorno, Lucia Elena De Lorenzis, Guido Mazzoleni, et al. Epidemiology of soft tissue sarcoma and bone sarcoma in italy: Analysis of data from 15 population-based cancer registries. *Sarcoma*, 2020, 2020.
- [2] Gemma Gatta, Jan Maarten Van Der Zwan, Paolo G Casali, Sabine Siesling, Angelo Paolo Dei Tos, Ian Kunkler, Renée Otter, Lisa Licitra, Sandra Mallone, Andrea Tavilla, et al. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in europe. *European journal of cancer*, 47(17):2493–2511, 2011.
- [3] Attila Kollár, Christian Rothermundt, Frank Klenke, Beata Bode, Daniel Baumhoer, Volker Arndt, Anita Feller, NICER Working Group, et al. Incidence, mortality, and survival trends of soft tissue and bone sarcoma in switzerland between 1996 and 2015. *Cancer epidemiology*, 63:101596, 2019.
- [4] Roald Borghild. Roald b: Cytologisk prøve i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020, . URL [https://sml.sn1.no/cytologisk\\_pr%C3%B8ve](https://sml.sn1.no/cytologisk_pr%C3%B8ve).
- [5] Tjønum Tone. Tjønum t: Kjemoterapi i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020. URL <https://sml.sn1.no/kjemoterapi>.
- [6] National Cancer institute. Definition of neoadjuvant therapy - nci dictionary of cancer terms - national cancer institute. hentet 10. desember 2020. URL <https://www.cancer.gov/publications/dictionaries/cancer-terms/def/neoadjuvant-therapy>.
- [7] Selvi Durmus, Jeroen JMA Hendriks, and Alfred H Schinkel. Apical abc transporters and cancer chemotherapeutic drug disposition. In *Advances in cancer research*, volume 125, pages 1–41. Elsevier, 2015.
- [8] Roald Borghild. Roald b: Vevsprøve i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020, . URL <https://sml.sn1.no/vevspr%C3%B8ve>.
- [9] Louren M Goedhart, Vincent KY Ho, PDS Dijkstra, Hendrik WB Schreuder, Gerard R Schaap, Joris JW Ploegmakers, Ingrid CM van der Geest, Michiel AJ van de Sande, Jos A Bramer, Albert JH Suurmeijer, et al. Bone sarcoma incidence in the netherlands. *Cancer epidemiology*, 60:31–38, 2019.
- [10] Helsedirektoratet (2018). Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av sarkom. hentet 04. august 2021, 2018. URL <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/sarkomer-handlingsprogram>.
- [11] Katja Maretty-Nielsen, Ninna Aggerholm-Pedersen, Akmal Safwat, Peter Holmberg Jørgensen, Bjarne H Hansen, Steen Baerentzen, Alma B Pedersen, and Johnny Keller. Prognostic factors for local recurrence and mortality in adult soft tissue sarcoma of the extremities and trunk wall: a cohort study of 922 consecutive patients. *Acta orthopaedica*, 85(3):323–332, 2014.
- [12] Maria Anna Smolle, Michiel van de Sande, Dario Callegaro, Jay Wunder, Andrew Hayes, Lukas Leitner, Marko Bergovec, Per-Ulf Tunn, Veroniek van Praag, Marta Fiocco, et al. Individualizing follow-up strategies in high-grade soft tissue sarcoma with flexible parametric competing risk regression models. *Cancers*, 12(1):47, 2020.
- [13] Kreflex. Kirurgisk fjerning av gynekologisk sarkom. hentet 13. august 2021. URL <https://www.kreflex.no/Blotvevsarkom-i-buk-og-bekken/ProsedyreFolder/BEHANDLING/Operasjoner/Ben-og-blotvev-Fjerning-av-uterussarkom?lg=ks&CancerType=Sarkom%20Abdomen&containsFaq=False>.
- [14] Freddie Bray and D Max Parkin. Evaluation of data quality in the cancer registry: principles and methods. part i: comparability, validity and timeliness. *European journal of cancer*, 45(5):747–755, 2009.
- [15] Cancer Registry of Norway. Cancer in norway 2020 - cancer incidence, mortality, survival and prevalence in norway. 2021.
- [16] Edward L Kaplan and Paul Meier. Nonparametric estimation from incomplete observations. *Journal of the American statistical association*, 53(282):457–481, 1958.

- [17] Maja Pohar Perme, Janez Stare, and Jacques Estève. On estimation in relative survival. *Biometrics*, 68(1): 113–120, 2012.
- [18] Mark J Rutherford, Paul W Dickman, Enzo Coviello, and Paul C Lambert. Estimation of age-standardized net survival, even when age-specific data are sparse. *Cancer epidemiology*, 67:101745, 2020.
- [19] Hermann Brenner and Bernard Rachet. Hybrid analysis for up-to-date long-term survival rates in cancer registries with delayed recording of incident cases. *European Journal of Cancer*, 40(16):2494–2501, 2004.
- [20] Paul W Dickman, Enzo Coviello, and Michael Hills. Estimating and modelling relative survival. In *25th Annual Conference of the International Society for Clinical Biostatistics: Leiden, the Netherlands*, 2004.
- [21] LLC StataCorp. Stata statistical software: Release 16 college station, tx, 2019.



