

Årsrapport

2022

Resultater og forbedringstiltak fra
Kvalitetsregister for sarkom

Anbefalt referanse: Årsrapport 2022 med resultater og forbedringstiltak fra Kvalitetsregister for sarkom. Oslo: Kreftregisteret, 2023.

ISBN: 978-82-473-0125-8

Forord

562 pasienter ble diagnostisert med sarkom i 2022. Sarkom er kreft i binde- og støttevev i kroppen og kan oppstå i alle lokalisasjoner og organer. Sarkom representerer en hovedgruppe av sjeldne kreftformer i Europa, og utgjør ca. 1 % av alle diagnostiserte krefttilfeller. Bløtvevssarkomer utgjør ca. 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 vært jevnt stigende.

Utredning og behandling av sarkom er sentralisert til de fire universitetssykehusene Universitetssykehuset Nord-Norge, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssykehus og Oslo universitetssykehus. Ved mistanke om bensarkom skal pasienter henvises til flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom ved Oslo universitetssykehus eller Haukeland universitetssykehus. Det er tradisjon for utstrakt samarbeid på tvers av helseregionene om utredning og behandling av spesielt vanskelige sykdomstilfeller, men rapporten har avdekket noen regionale forskjeller i bruk av kjemoterapi og strålebehandling for bløtvevssarkom. Fagmiljøet ønsker å se nærmere på det. I 2022 ble det etablert et nasjonalt multidisiplinært team (MDT) for sarkom. Intensjon er å diskutere alle nye pasienter med bensarkom og mest kompliserte tilfeller av bløtvevssarkom som trenger multidisiplinær behandling.

Fagrådet legger vekt på å etablere og rapportere kvalitetsindikatorer som viser utredning og behandling av sarkom i samsvar med anbefalinger i Nasjonalt Handlingsprogram. I år presenterer vi andel av pasienter som henvises til sarkomsenter etter retningslinjer, som en ny kvalitetsindikator. Fagrådet vil jobbe med etablering av flere kvalitetsindikatorer som vil presenteres i neste rapportene.

5-års relativ overlevelse av sarkom i Norge ligger på et bra nivå sammenliknet med resultater rapportert internasjonalt. Spesielt gode resultater oppnås i behandling av Ewing sarkom som en av de beste rapportert internasjonalt.

En stor takk til alle som har bidratt i arbeidet med årets rapport. Vi håper årsrapporten blir et godt utgangspunkt for faglige diskusjoner og forbedringer av klinisk praksis.

Oslo, april 2023

Olga Zaikova
Leder av fagrådet

Giske Ursin
Direktør, Kreftregisteret

Innhold

I	Årsrapport	1
1	Sammendrag	2
2	Registerbeskrivelse	4
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 fagrådet	5
3	Resultater	7
3.1	Definisjoner	8
3.2	Alle sarkomer	9
3.2.1	Forekomst	9
3.2.2	Insidensrater	10
3.2.3	Fordeling av nye sarkomtilfeller på anatomisk lokalisasjon	12
3.2.4	Sarkompasienter fordelt på regionale helseforetak	13
3.2.5	Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev	14
3.2.6	Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredningen av sarkomer	15
3.3	Bensarkomer	17
3.3.1	Forekomst bensarkomer, 2020-2022	17
3.3.2	Utredning	18
3.3.2.1	Henvisning av pasienter med bensarkom til sarkomsenter	18
3.3.2.2	Bensarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	19
3.3.2.3	Bruk av PET-CT i primærutredning av pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom	20
3.3.2.4	Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt	21
3.3.2.5	Pasienter med bensarkom med metakrone metastaser	22
3.3.3	Behandling	23
3.3.3.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bensarkomer	23
3.3.3.2	Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor	24
3.3.3.3	Antall pasienter med bensarkom operert for primærtumor (definitiv operasjon)	26
3.3.3.4	Kirurgiske marginer for bensarkomer	28
3.3.3.5	Amputasjon av ekstremitet for bensarkomer	29
3.3.3.6	Medikamentell kreftbehandling for osteosarkom og Ewing sarkom	30
3.3.4	Overlevelse bensarkomer	31
3.4	Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	33
3.4.1	Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2020-2022	33
3.4.2	Utredning	35

3.4.2.1	Henvising av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus til sarkomsenter	35
3.4.2.2	Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus henvist etter kirurgi/åpen biopsi	37
3.4.2.3	Pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus med metastaser på diagnosetidspunkt	38
3.4.3	Behandling	39
3.4.3.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	39
3.4.3.2	Strålebehandling av primærtumor for pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	43
3.4.3.3	Andel pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som er operert for sin primærtumor	44
3.4.3.4	Antall pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus operert for primærtumor (definitiv operasjon)	45
3.4.3.5	Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	47
3.4.3.6	Medikamentell kreftbehandling av lokaliserte bløtvevssarkomer	48
3.4.4	Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	49
3.5	Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	50
3.5.1	Utredning	50
3.5.1.1	Henvising av pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer til sarkomsenter	50
3.5.1.2	Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	51
3.5.1.3	Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper	52
3.5.1.4	Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metastaser på diagnose-tidspunkt	53
3.5.1.5	Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metakrone metastaser	54
3.5.2	Behandling	55
3.5.2.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	55
3.5.2.2	Andel pasienter med abdominale- og retroperitoneale bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor	56
3.5.2.3	Antall pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)	57
3.5.2.4	Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	59
3.5.2.5	Medikamentell behandling av abdominale og retroperitoneale sarkom (ikke GIST)	60
3.5.3	Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	61
3.6	Gynekologiske bløtvevssarkomer	63
3.6.1	Utredning	63
3.6.1.1	Gynekologiske bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	63
3.6.1.2	Pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser på diagnosetidspunkt	64
3.6.2	Behandling	65
3.6.2.1	Andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor	65
3.6.2.2	Antall pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)	66
3.6.2.3	Medikamentell behandling av gynekologiske bløtvevssarkomer	68
3.6.3	Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer	69
4	Metoder for fangst av data	70
4.1	Rapportering av patologiinformasjon	70
4.2	Rapportering av klinisk informasjon	71
4.3	Rapportering av strålebehandling, medikamentell behandling og pasientrapporterte data	71

4.4	Data fra andre kilder	71
5	Datakvalitet	72
5.1	Antall registreringer	72
5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	72
5.2.1	Kompletthet	72
5.2.2	Dekningsgrad	72
5.3	Tilslutning	72
5.4	Dekningsgrad	72
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	75
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	75
5.7	Vurdering av datakvalitet	75
6	Formidling av resultater	76
6.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	76
6.2	Resultater til administrasjon og ledelse	76
6.3	Resultater til pasienter	76
	Vedlegg	77
6.4	Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten	77
6.5	Pasientgruppe som omfattes av registeret	78
6.6	Statistisk metode	82
6.6.1	Uttrekk og analyseverktøy	82
6.6.2	Deskriptiv statistikk	82
6.6.3	Tester	82
6.6.4	Insidens og mortalitet	82
6.6.5	Overlevelse	82
6.6.5.1	Relativ overlevelse	82
6.6.5.2	Faktiske sannsynligheter/Kumulativ insidens	83
6.6.5.3	Prediksjoner av overlevelse	83
6.6.6	Videre lesning	83

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for kvalitetsregister for sarkom 2022.	3
3.1	Insidens av sarkomtilfeller i perioden 2003–2022, fordelt på ben, bløtvev og kjønn.	10
3.2	Insidens av sarkomtilfeller i perioden 2003–2022, fordelt på region og kjønn.	11
3.3	Andel sarkomer i 2022 og 2020-2022 fordelt på lokalisasjon.	12
3.4	Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2022 og 2018-2022 fordelt på opptaksområde RHF.	13
3.5	Antall ben og bløtvevssarkomer i 2022 fordelt på alder.	14
3.6	Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på sarkomer i 2020–2022 fordelt på regionalt helseforetak.	15
3.7	Hvem henviser til sarkomsenter? 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.	18
3.8	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.	19
3.9	Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET-CT, 2020–2022.	20
3.10	Andel pasienter med metastaser ved diagnose fordelt på morfologisk diagnose, i 2020-2022.	21
3.11	Estimert andel pasienter med metakrone metastaser 5 år etter diagnosedato fordelt på morfologisk diagnose.	22
3.12	Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020-2022.	23
3.13	Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2019–2021, fordelt på regionalt helseforetak og morfologisk diagnose.	24
3.14	Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 1998–2021.	25
3.15	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.	26
3.16	Kirurgiske marginer for bensarkomer, fordelt på RHF.	28
3.17	Andel opererte bensarkomer i ekstremiteter som får utført amputasjon av ekstremitet fordelt på regionalt helseforetak (opptaksområde).	29
3.18	Andel pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som har mottatt medikamentell kreftbehandling etter protokoll, 2019-2022.	30
3.19	5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på regionalt helseforetak (opptaksområde).	31
3.20	5-års relativ overlevelse for bensarkom fordelt på diagnose.	32
3.21	Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og regionalt helseforetak.	33
3.22	Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2020- 2022, fordelt på regionalt helseforetak.	35
3.23	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.	37
3.24	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2020-2022.	38
3.25	Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020-2022.	39
3.26	Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling og regionalt helseforetak, 2019-2021.	40
3.27	Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, tumor størrelse og dybde, 2019-2021.	42
3.28	Andel pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som har mottatt strålebehandling, fordelt på opptaksområde RHF.	43
3.29	Andel opererte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2019–2021, fordelt på opptaksområde RHF.	44
3.30	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.	45
3.31	Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på regionalt helseforetak.	47

3.32	Medikamentell kreftbehandling av lokaliserte bløtvevssarkomer, fordelt på regionalt helseforetak.	48
3.33	5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på opptaksområde.	49
3.34	Hvem henviser til sarkomsenter? 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.	50
3.35	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.	51
3.36	Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2020–2022.	52
3.37	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2020–2022.	53
3.38	Estimert andel pasienter med metakrone metastaser 5 år etter diagnosetidspunkt fordelt på morfologisk diagnose.	54
3.39	Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020–2022.	55
3.40	Andel opererte, diagnostisert i 2019–2021, fordelt på diagnosegruppe og regionalt helseforetak.	56
3.41	Antall opererte pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer (ikke GIST) med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.	57
3.42	Antall opererte pasienter med GIST med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.	58
3.43	Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer fordelt på regionalt helseforetak.	59
3.44	Medikamentell behandling av pasienter med abdominale og retroperitoneale sarkom (ikke GIST), fordelt på regionalt helseforetak.	60
3.45	5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer (ikke GIST), fordelt på regionalt helseforetak.	61
3.46	5-års relativ overlevelse for GIST, fordelt på regionalt helseforetak.	62
3.47	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.	63
3.48	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på regionalt helseforetak og morfologisk diagnose i 2020–2022.	64
3.49	Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2019–2021, fordelt på regionale helseforetak og morfologisk diagnose.	65
3.50	Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på regionalt helseforetak.	66
3.51	Medikamentell behandling av pasienter med gynekologiske bløtvevssarkom, fordelt på regionalt helseforetak.	68
3.52	5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer, fordelt på opptaksområde.	69
4.1	Kreftregisterets datakilder.	70
5.1	Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2021 til 2022.	73
5.2	Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2021 og 2022.	74

Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av sarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi	9
3.2	Antall og prosentandel av tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi	17
6.1	Entiteter inkludert i analyser.	78
6.2	Gruppeinndeling.	81

Del I

Årsrapport

Kapittel 1

Sammendrag

562 pasienter ble diagnostisert med sarkom i 2022. 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^{[1][2]}, og utgjør ca. 1 % av alle diagnostiserte krefttilfeller^[3]. 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.

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 ved Oslo universitetssykehus og Haukeland universitetssykehus. Pasienten skal henvises uten forutgående biopsi. De fleste pasientene henvises til sarkomsenter etter at de har vært utredet på lokalsykehuset, eller på en annen avdeling ved universitetssykehuset og klinikere i Norge følger i hovedsak gitte retningslinjer.

For bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus skal overfladiske svulster over 5 cm, alle dype (unntatt lipomer) og ellers kreftsuspekter svulster henvises til vurdering ved et av de fire sarkomsentrene. De fleste av pasientene henvises til sarkomsenter etter utredning ved sykehus. 9,1% av disse pasientene er henvist etter at det er utført åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor uten forutgående avtale med sarkomsenter.

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 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 bløtvevssarkom skal sentraliseres til universitetssykehusene som har etablert multidisiplinært team (MDT) for sarkom. Rapporten viser at det er få pasienter med sarkom som får sin endelige kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter. Unntaket er abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer der resultater i rapporten viser at over 20 % av pasientene blir operert ved lokalsykehus.

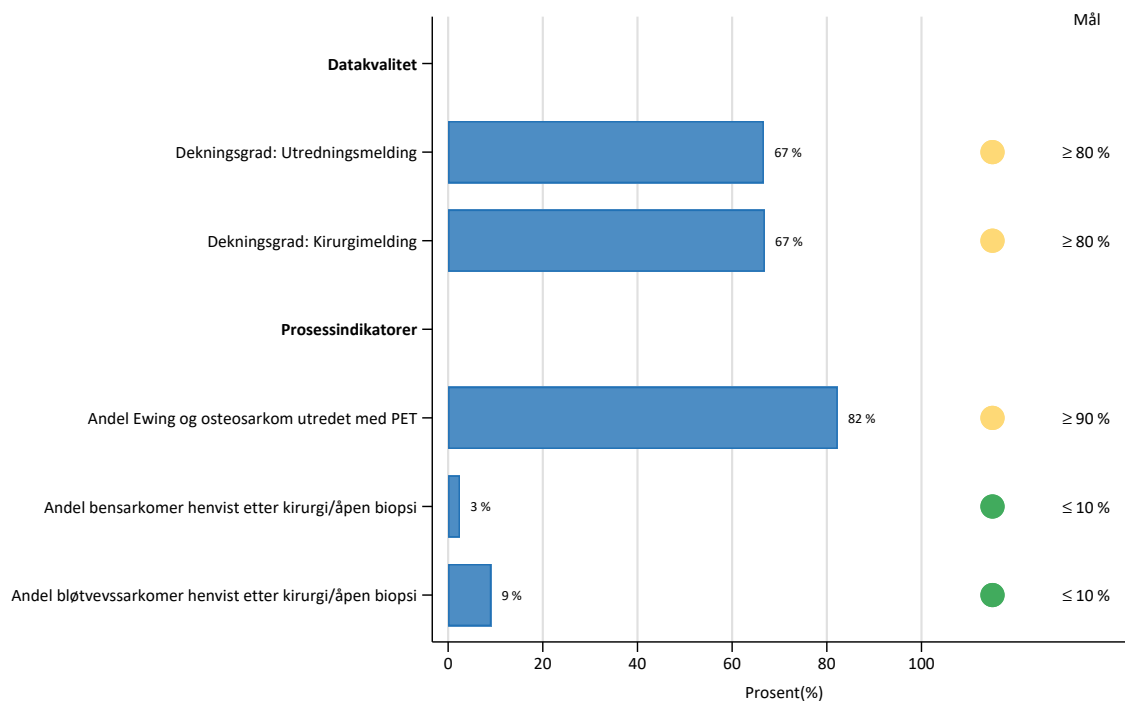
I årets rapport viser vi for første gang flere figurer om medikamentell behandling av sarkom. Flere pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus får medikamentell behandling i tillegg til kirurgi. Bruk av medikamentell behandling for abdominale og retroperitoneale svulster er ikke like utbredt.

5-års relativ overlevelse av sarkom i Norge ligger på et godt nivå sammenliknet med resultater rapportert internasjonalt.

Dekningsgraden for utredningsmelding fra klinikerne var på 66,7 % i 2022. Rapporteringsgrad for kirurgimeldingen var 66,9 %. Ingen av disse oppnår høy måloppnåelse for dekningsgrad (≥ 80 %), og det er store forskjeller mellom

de ulike sykehusene (se kap. 5.4). Arbeidet med å etablere gode rutiner for rapportering 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 2022.

Figur 1.1

Datakilde

- Basisregister
- Klinisk utredningsmelding (prosessindikatorer)

Inklusjon datakvalitet

- Alle diagnosegrupper unntatt desmoide tumorer og kjempecelletumor i ben
- Diagnoseår 2022

Inklusjon prosessindikatorer

- Diagnoseår 2020–2022

Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som er definert av fagrådet. De fargede sirklene markerer graden av måloppnåelse i 2022. 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.

Andel pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som er utredet med PET er 82%, noe som gir en moderat grad av måloppnåelse selv om det er en økning fra forrige årsrapport.

Andelen bensarkomer som er henvist til sarkomsenter etter kirurgi/åpen biopsiligger godt innenfor målet som er satt. Andelen er noe høyere for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, men er fortsatt innenfor høy grad av måloppnåelse nasjonalt.

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 4.2 for mer informasjon om registerets kliniske meldeskjemaer og rapportering 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 kontakt med Helse Sør-Øst om videre prosess for å få støtte til 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

- Molekylærpatologiske undersøkelser
- Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi
- Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom, utredet med PET
- Andel pasienter med metastaser på diagnosetidspunkt
- Andel pasienter med osteosarkom i ben som har fått adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi

- Andel pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, som har mottatt strålebehandling
- Andel pasienter med GIST som har fått adjuvant behandling
- Andel og antall opererte
- Kirurgiske marginer

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 fagrådet

Det ble gjennomført et fagrådsmøte i november 2022 med gjennomgang av figurer og planlegging av nye analyser til rapporten for 2023. I februar 2023 ble det avholdt et arbeidsgruppemøte med presentasjon av nye figurer. Arbeidet i fagrådet og arbeidsgruppa har hovedsakelig vært årsrapport og kvalitetssikring av meldinger sendt til 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
- 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 Nedrelid

Kreftregisteret

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

Kapittel 3

Resultater

Sarkom er en heterogen gruppe mesenkymale svulster, og de representerer en hovedgruppe av sjeldne kreftformer. Det er mange underdiagnoser med stor forskjell i aggressivitet og malignitetsgrad. I årsrapporten har vi valgt å først presentere utvalgte resultater for alle sarkompasienter. Deretter følger kapitler hvor vi har gruppert underdiagnosene;

- Bensarkomer
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer
- Gynekologiske sarkomer

3.1 Definisjoner

Forklaringer/forkortelser	
Adjuvant behandling	Behandling gitt som tilleggsbehandling til kreftbehandling. Vanligvis kjemoterapi eller stråleterapi gitt etter operasjon. ^[4]
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. ^[5]
Diagnoseår	Kalenderåret pasienten fikk kreftdiagnosen.
Fascie	Fascie er en tynn hinne av mer eller mindre fast bindevev som omgir den enkelte muskel og dens sener ^[6] .
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. ^[7]
KREMT	Kreftregisterets elektroniske meldetjeneste.
Kurativ behandling	Helbredende behandling.
MDT-møte	Multidisiplinære teammøter (MDT-møte) er møter mellom representanter fra ulike relevante kliniske faggrupper som skal anbefale behandling og oppfølging av enkeltpasienter. MDT-møtene kan også involvere andre sykehus ved bruk av telekonferanse.
Metakron metastase	Metastase oppstått 6 mnd eller senere etter diagnosedato.
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. ^[8]
NORPAT	Norsk patologikodeverk.
NPR	Norsk pasientregister.
Opptaksområde	Det geografiske nedslagsfeltet til et helseforetak. Bestemmes av pasientens bostedsadresse.
Palliativ behandling	Et begrep som brukes om tumorrettet behandling der målet ikke lenger er å helbrede pasienten, men i stedet 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 dataene kvalitetssikres og tilordnes aktuelt sykdomstilfelle.
Tyrosinkinasehemmer	Tyrosinkinasehemmere (TKI) er en ny gruppe av antitumormidler, utviklet for å hemme eller blokkere aktiviteten til tyrosinkinaseenzymer. ^[9]
Vevsprøve	Prøve av vev tatt ut for analyser. Vevsprøve fra en levende organisme kalles biopsi. ^[10]

3.2 Alle sarkomer

3.2.1 Forekomst

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

Diagnosegruppe	Diagnosegruppe Morfologi	Antall 2022	Antall 2020-2022	Andel (%) 2022	Andel (%) 2020-2022
I	Bensarkomer	71	187	12.6	11.1
Ia	Kondrosarkom	29	68	5.2	4.0
Ib	Osteosarkom	14	45	2.5	2.7
Ic	Ewing sarkom	8	22	1.4	1.3
Id	Kordom	5	16	0.9	1.0
Ie	Andre	15	36	2.7	2.1
II	Bløtvev i hode og hals	56	157	10.0	9.3
III	Bløtvev i ekstremiteter og trunkus	145	464	25.8	27.6
IIIa	Liposarkom	16	49	2.8	2.9
IIIb	Fibroblastisk/myofibroblastisk sarkom	65	175	11.6	10.4
IIIc	Angiosarkom	8	22	1.4	1.3
IIId	Leiomyosarkom	18	69	3.2	4.1
IIIe	Rhabdomyosarkom	3	15	0.5	0.9
IIIf	Malign perifer nerveskjedetumor	2	12	0.4	0.7
IIIg	Udifferensiert sarkom	24	89	4.3	5.3
IIIh	Andre	9	33	1.6	2.0
IV	Abdominale og retroperitoneale	192	590	34.2	35.1
IVa	GIST	144	446	25.6	26.5
IVb	Leiomyosarkom	16	42	2.8	2.5
IVc	Liposarkom	19	57	3.4	3.4
IVd	Andre	13	45	2.3	2.7
V	Gynekologiske	41	125	7.3	7.4
Va	Leiomyosarkom	15	41	2.7	2.4
Vb	Endometriestromasarkom	7	26	1.2	1.5
Vc	Andre	19	58	3.4	3.5
VI	Andre bløtvevssarkomer	57	158	10.1	9.4
I-VI	Alle diagnosegrupper	562	1 681	100.0	100.0

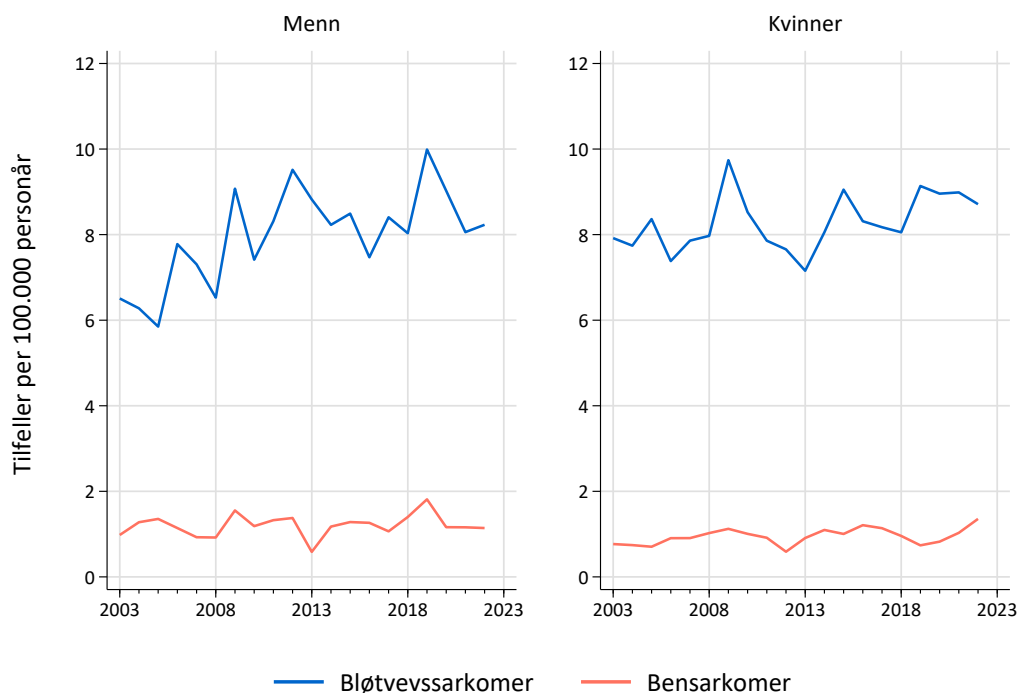
Tabell 3.1 viser totalt antall sarkomtilfeller (begge kjønn samlet) for to ulike tidsperioder, fordelt på lokalisasjon og morfologi.

Antallet nye sarkomer årlig overstiger 500 både for 2022 og i perioden 2020-2022. Vi har tidligere antatt at det er 300-350 nye tilfeller årlig basert på internasjonalt rapporterte insidensrater. Forskjellen skyldes en økning i insidensraten for GIST. Prosentandelen av de morfologiske undergruppene og anatomiske lokalisasjonene synes å være uendret når 2020-2022 sammenlignes med 2022.

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 for kvalitetssikring, forskning og planlegging av klinisk virksomhet.

3.2.2 Insidensrater

Både rater i figur 3.1 og i figur 3.2 og det faktiske antall nye sarkomtilfeller i figur 3.3 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 2003–2022, fordelt på ben, bløtvev og kjønn.

Figur 3.1 viser insidensratene fordelt på ben, bløtvev og kjønn.

Figur 3.1

Datakilde

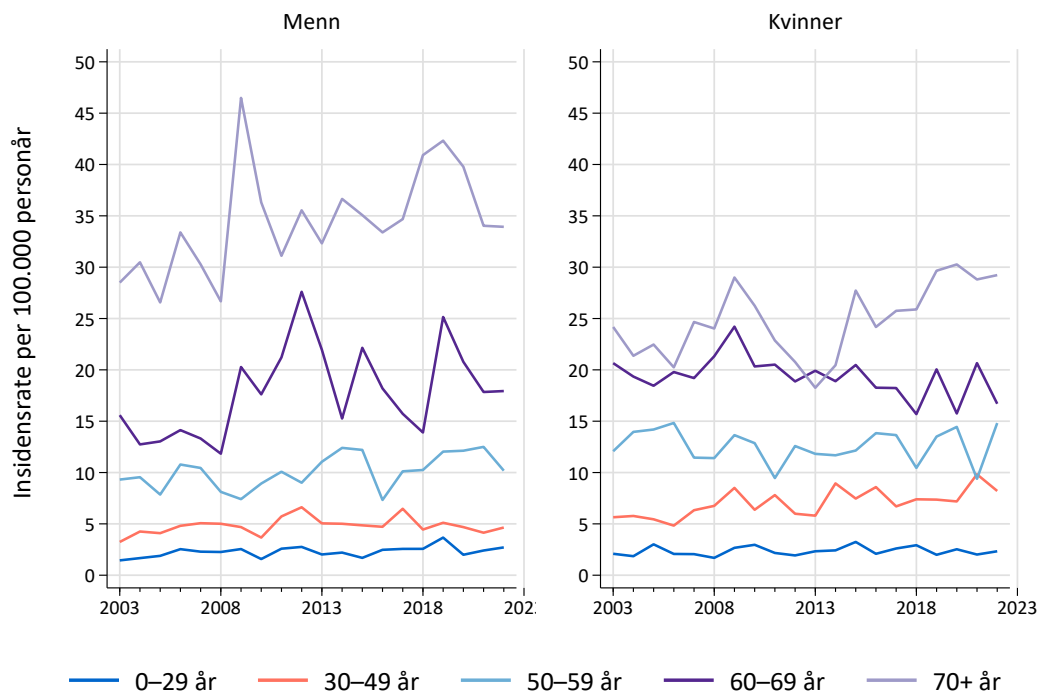
- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 2003–2022

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)



Figur 3.2: Insidens av sarkomtilfeller i perioden 2003–2022, fordelt på region og kjønn.

Figur 3.2 viser insidensratene fordelt på aldersgrupper og kjønn. Figuren viser høyere insidens av sarkom hos eldre menn enn hos kvinner.

Figur 3.2

Datakilde

- Basisregister

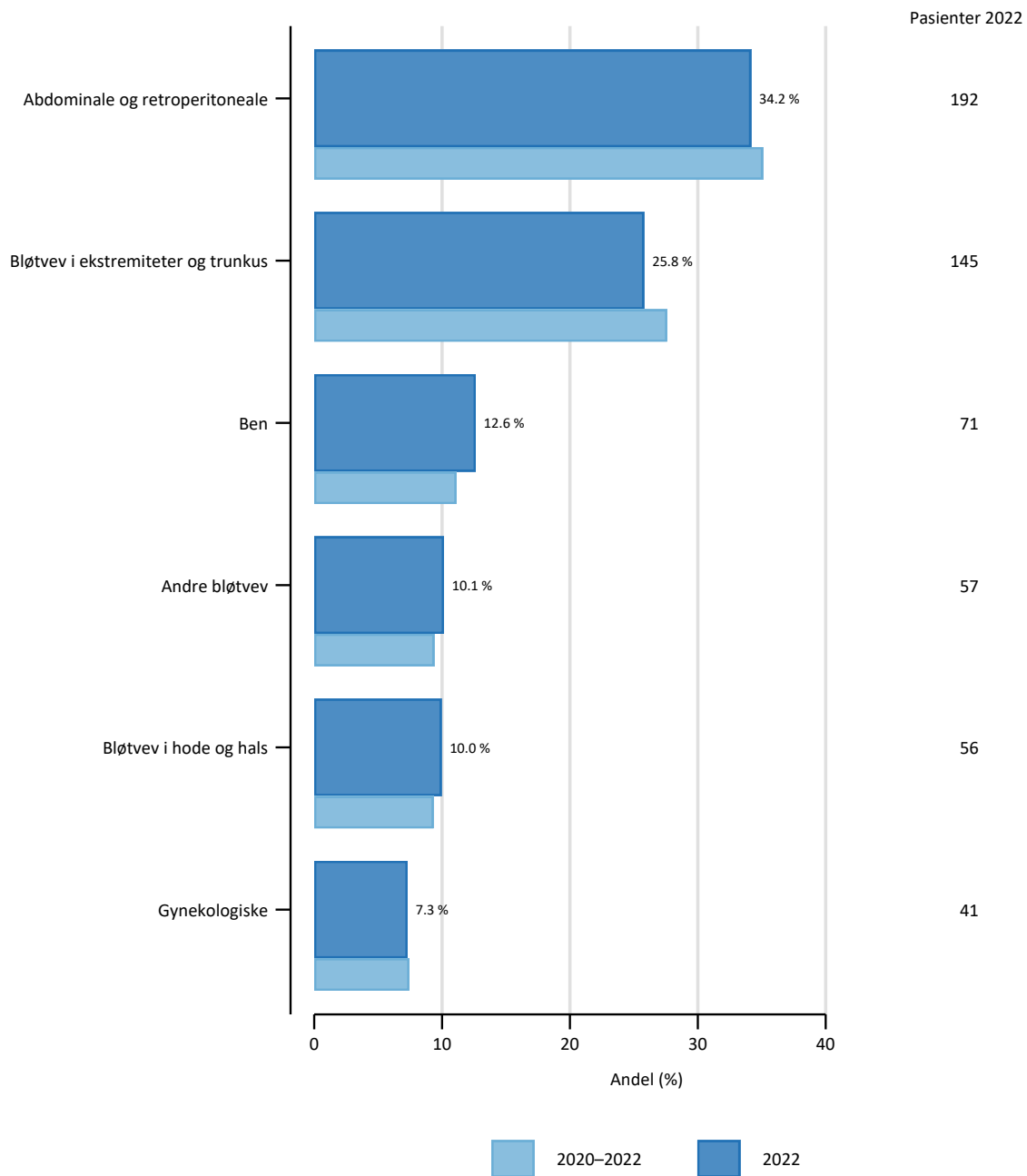
Inklusjon

- Diagnoseår 2003–2022

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.2.3 Fordeling av nye sarkomtilfeller på anatomisk lokalisasjon



Figur 3.3: Andel sarkomer i 2022 og 2020-2022 fordelt på lokalisasjon.

Figur 3.3 viser andel sarkomer i 2022 og 2020–2022 fordelt på lokalisasjon. De fleste pasienter med sarkom har abdominale og retroperitoneale sarkom og sarkom i bløtvev i ekstremiteter og trunkus.

Figur 3.3

Datakilde

- Basisregister

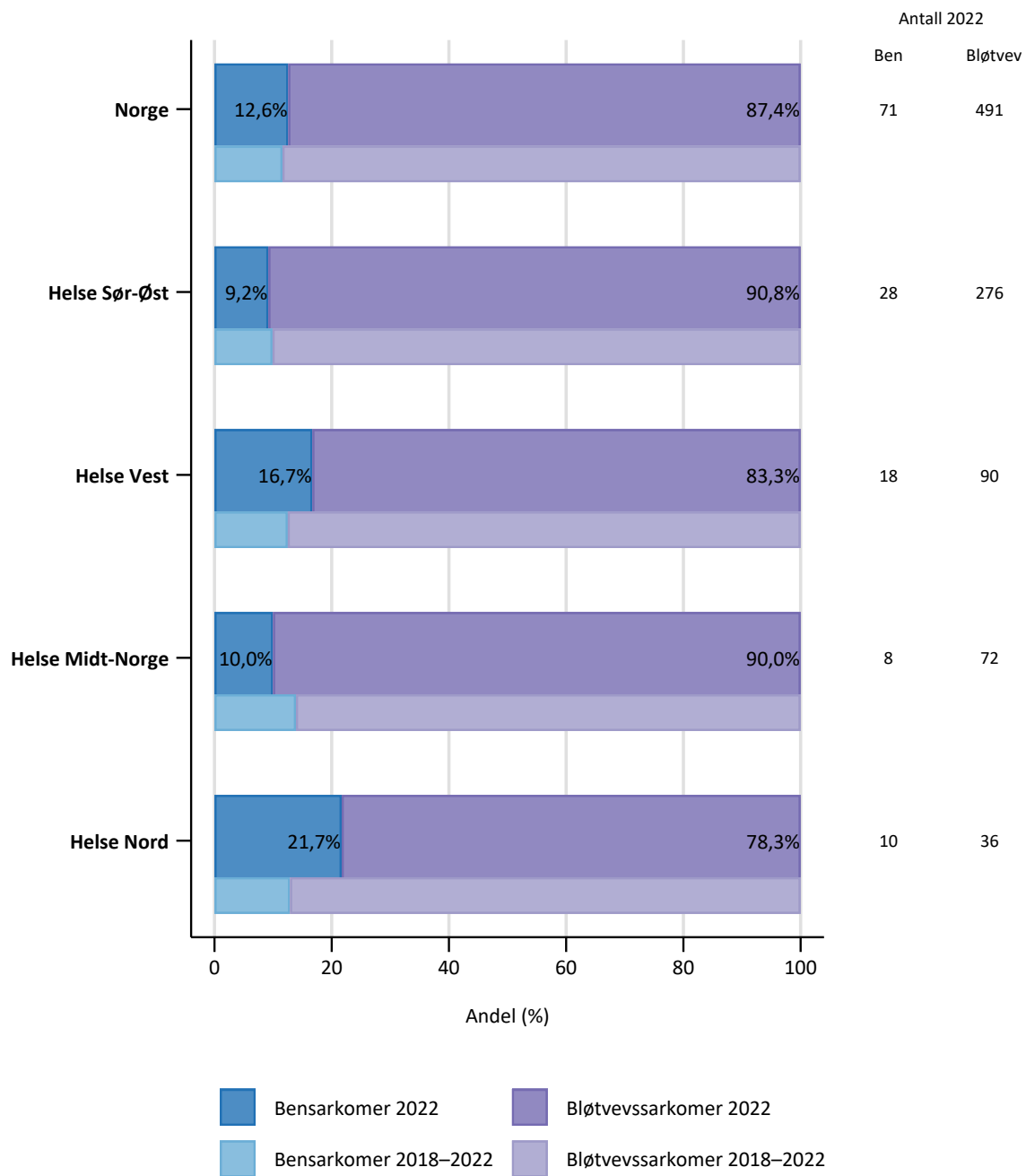
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.2.4 Sarkompasienter fordelt på regionale helseforetak



Figur 3.4: Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2022 og 2018-2022 fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.4 viser fordelingen av ben og bløtvevssarkomer på de ulike regionale helseforetakene. På grunn av få pasienter ser vi en naturlig variasjon i enkeltår. For perioden 2018–2022 ser vi små variasjoner i andelen bensarkomer mellom helseregionene.

Figur 3.4

Datakilde

- Basisregister

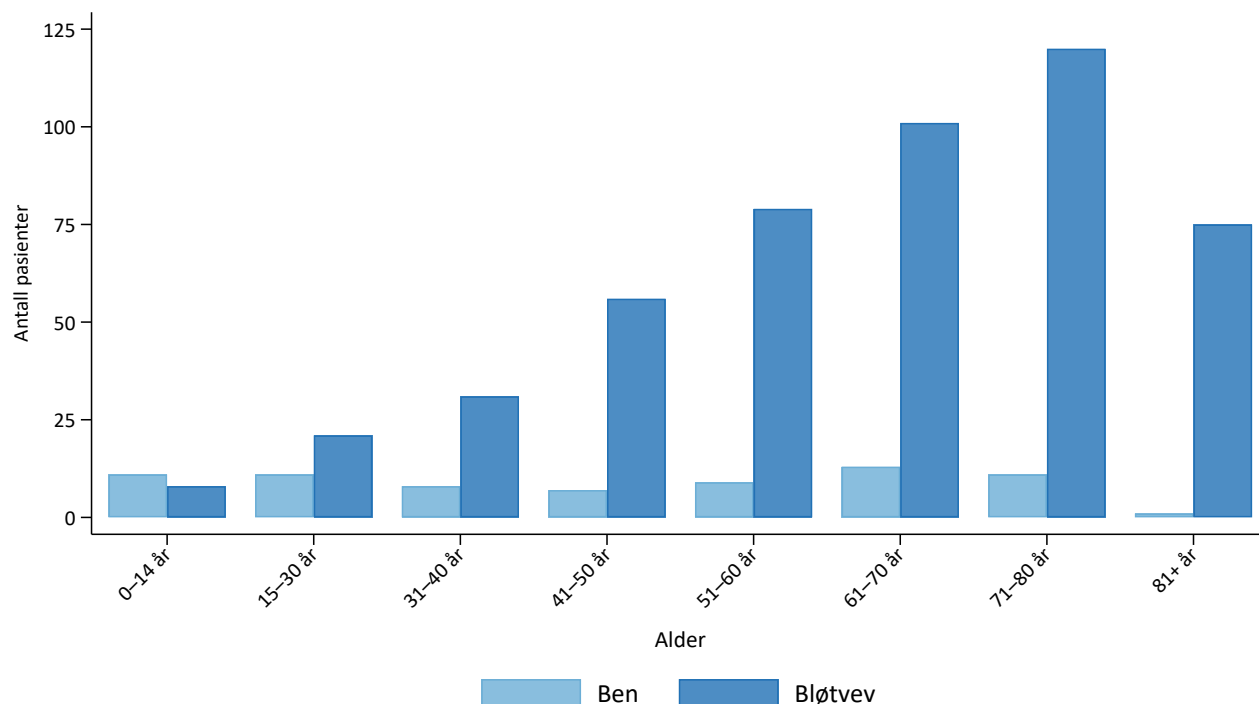
Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2022

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.2.5 Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev



Figur 3.5: Antall ben og bløtvevssarkomer i 2022 fordelt på alder.

Figur 3.5 viser antall ben- og bløtvevssarkomer i 2022 fordelt på aldersgrupper. Som forventet er majoriteten av pasientene med bløtvevssarkom voksne, og antallet stiger i hver aldersgruppe fram til 80 år.

Figur 3.5

Datakilde

- Basisregister

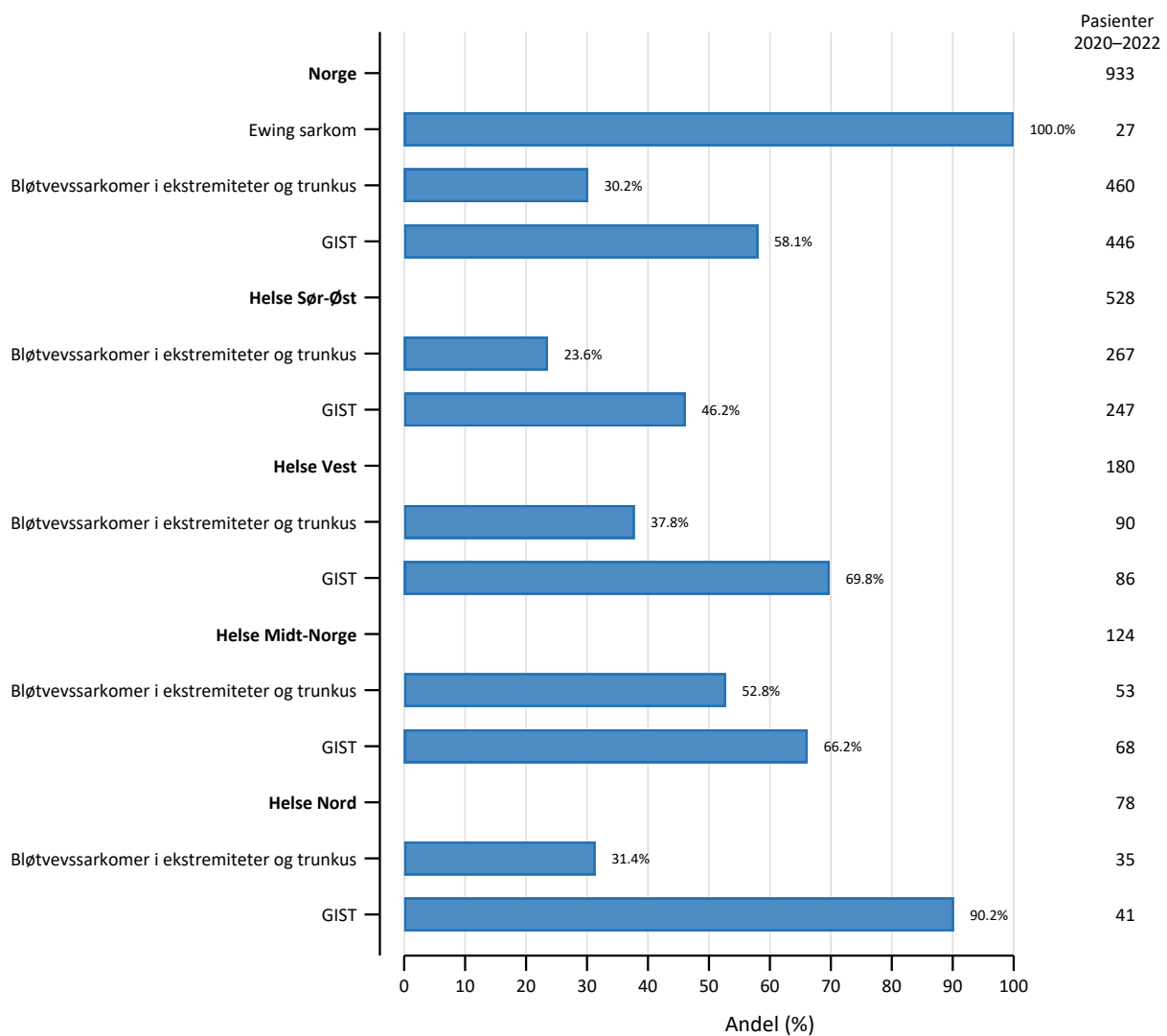
Inklusjon

- Diagnoseår 2022

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.2.6 Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredningen av sarkomer



Figur 3.6: Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på sarkomer i 2020–2022 fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.6 viser andelen pasienter med Ewing sarkom i ben, bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus og GIST, som fikk utført en molekylærundersøkelse av tumorvevet. Antallet pasienter med Ewing sarkom er så lavt at vi kun viser nasjonalt resultat. Ewing sarkom er det nest vanligste bensarkomet hos barn og unge voksne etter osteosarkom. På grunn av stor likhet mellom Ewing sarkom og andre typer av sarkomer anses det nødvendig at det foretas molekylæranalyse for å sikre diagnosen.

Mange bløtvevssarkomer er karakterisert ved spesifikke mutasjoner som gir verdifull diagnostisk informasjon, informasjon om prognose og i enkelte tilfeller hvilken behandling pasienten kan motta. Molekylære analyser blir også brukt for differensialdiagnostisk avklaring mot andre aktuelle sarkomer. Tallene varierer en del mellom de fire helseregionene, noe som nok i første rekke skyldes ulik diagnostisk tradisjon og erfaring.

GIST er en relativt vanlig forekommende bløtvevssvulst i fordøyelseskanalen som har et svært varierende potensiale for vekst og metastaser. En molekylæranalyse av tumor utføres på ulike indikasjoner. Fra figuren viser tallene

Figur 3.6

Datakilde

- Patologi
- Diagnoseår 2020–2022

Inklusjon

- Ewing sarkom
- Bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus
- GIST

Dekningsgrad

- Systematisk datafangst, nær komplett rapportering.

at det er varierende bruk av molekyllære analyser ved GIST i helseregionene. En varierende praksis ved primært diagnosetidspunkt og ved resistensutvikling er trolig hovedforklaringene.

Sammenlignet med fjorårets rapport er det kun små endringer. Det er likevel verdt å merke at alle diagnostiserte Ewing sarkom i perioden har fått utført molekyllær analyse.

3.3 Bensarkomer

3.3.1 Forekomst bensarkomer, 2020-2022

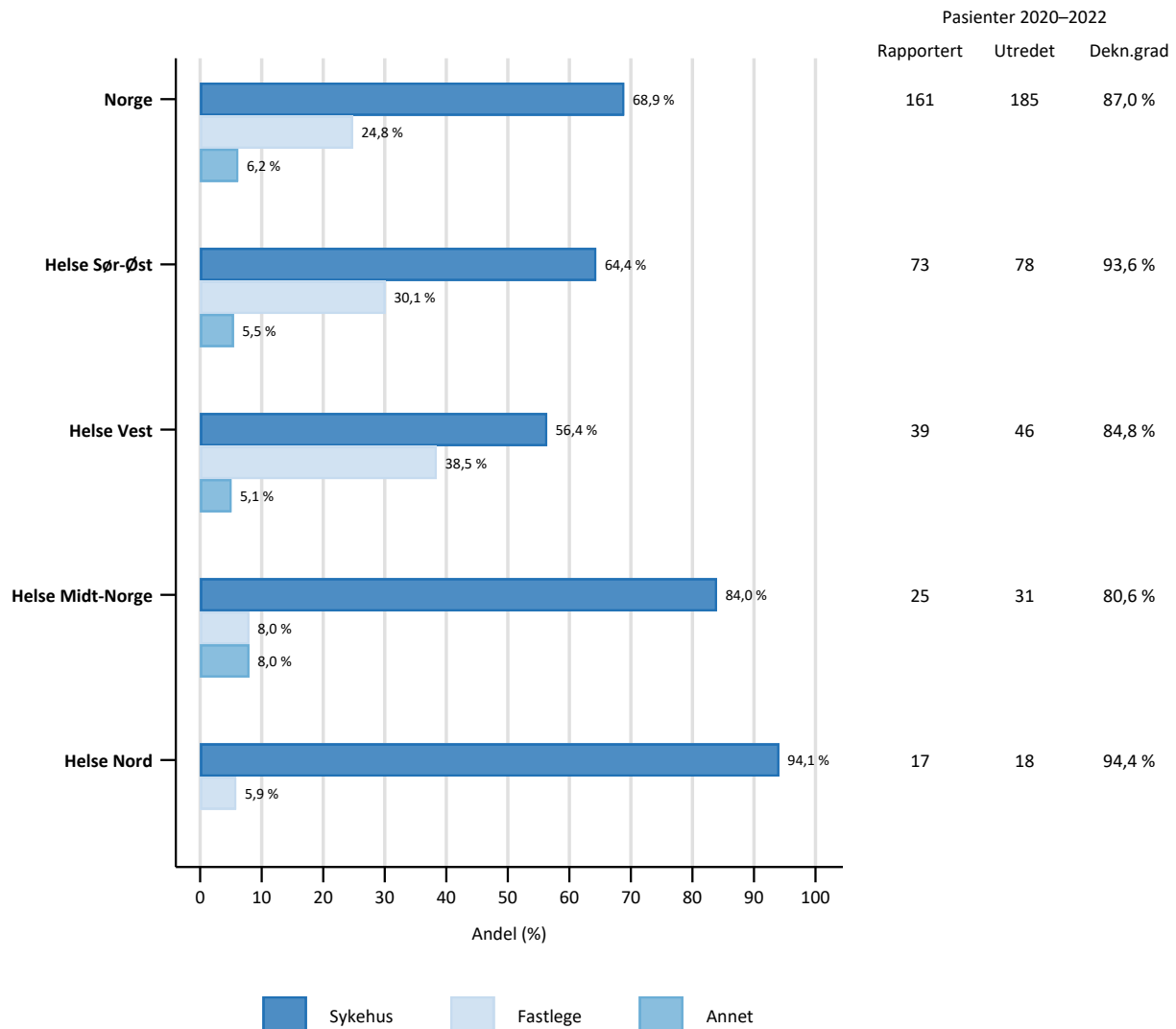
Tabell 3.2: Antall og prosentandel av tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi

Diagnosegruppe	Lokalisasjon Morfologi	Antall 2020-2022	Andel (%) 2020-2022
I	Ekstremiteter	70	37.4
Ia	Kondrosarkom	18	9.6
Ib	Osteosarkom	34	18.2
Ic	Ewing sarkom	5	2.7
Ie	Andre	13	7.0
II	Hode og ansiktsskjelett	29	15.5
IIa	Kondrosarkom	16	8.6
IIb	Osteosarkom	1	0.5
IIc	Ewing sarkom	3	1.6
IId	Kordom	4	2.1
IIe	Andre	5	2.7
III	Columnna	16	8.6
IIIa	Kondrosarkom	5	2.7
IIIc	Ewing sarkom	3	1.6
IIId	Kordom	4	2.1
IIIe	Andre	4	2.1
IV	Bekken og sakrum	51	27.3
IVa	Kondrosarkom	20	10.7
IVb	Osteosarkom	7	3.7
IVc	Ewing sarkom	4	2.1
IVd	Kordom	8	4.3
IVe	Andre	12	6.4
V	Annet	21	11.2
Va	Kondrosarkom	9	4.8
Vb	Osteosarkom	3	1.6
Vc	Ewing sarkom	7	3.7
Ve	Andre	2	1.1

Tabell 3.2 viser totalt antall sarkomtilfeller i ben (begge kjønn samlet) for 2020–2022, fordelt på lokalisasjon og morfologi. Det kan være naturlige variasjoner i fordeling av nye tilfeller av bensarkom på lokalisasjon og diagnose fra år til år. Kondrosarkom er den hyppigst forekommende diagnosen, etterfulgt av osteosarkom. Som forventet er ekstremiteter og bekken (inkludert sakrum) de vanligste lokalisasjonene. Kordomer finnes som forventet kun i aksialt skjelett. Bensarkomer som er andre diagnoser enn kondrosarkom, osteosarkom, Ewing eller kordom, er vanligere i bekkenskjelett enn i andre lokalisasjoner. En mulig forklaring kan være stråleindusert bensarkom i bekken etter tidligere strålebehandling for kreft i bekkenorganer.

3.3.2 Utredning

3.3.2.1 Henvisning av pasienter med bensarkom til sarkomsenter



Figur 3.7: Hvem henviser til sarkomsenter? 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.

Ved mistanke om bensarkom skal pasienter henvises til flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom. Mistanke baseres på klinikk og radiologiske funn, eventuelt biopsisvar. Pasienter med bensarkom har ofte uspesifikke symptomer, vanligst er smerter. Det er ofte naturlig at utredningen starter hos fastlegen som videre rekvirerer bildediagnostikk på et privat røntgeninstitutt, 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. Det kan blant annet være nærhet til sykehus og røntgeninstitutt. Figur 3.7 viser at over 2/3 av alle pasientene som henvises til sarkomsenter har vært utredet på lokalsykehuset. I Helse Vest henvises noe under 40 % av pasientene til sarkomsenter direkte fra fastlege. I Helse Sør-Øst henvises 30,1 % fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Midt-Norge og Helse Nord er 8,0 % og 5,9 %.

Figur 3.7

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Bensarkomer
- Diagnoseår 2020–2022

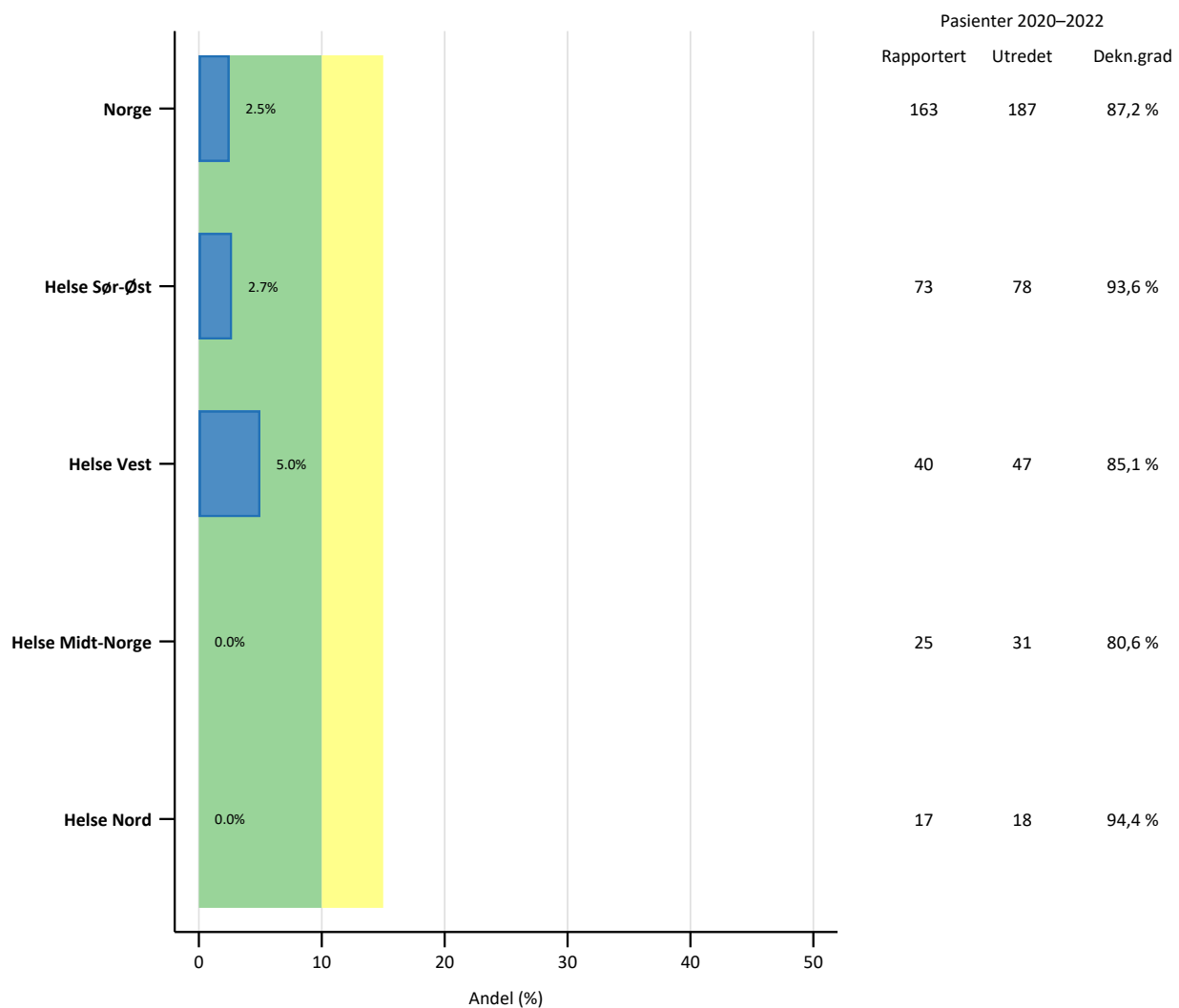
Ekksklusjon

- Pasienter som ikke er henvist til sarkomsenter

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2020-2022: 87,0%

3.3.2.2 Bensarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.8: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.

Figur 3.8 viser andel pasienter med bensarkom som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor, uten forutgående avtale med sarkomsenter. Ifølge nasjonalt handlingsprogramms anbefalinger skal det ved klinisk mistanke om mulig bensarkom utredes med røntgen og eventuelt MR, og det skal være lav terskel for å sende bilder til vurdering ved sarkomsenter. Ved mistanke om bensarkom skal pasienten henvises til flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom ved Oslo universitetssykehus eller Haukeland universitetssykehus. Pasienten skal henvises uten forutgående biopsi. I noen tilfeller kan den kliniske og radiologiske presentasjonen av et bensarkom likne andre tilstander som er mye vanligere. Blant annet kan Ewing sarkom feiltolkes som osteomyelitt (infeksjon i ben).

Figur 3.8 viser andel pasienter med bensarkom som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor. Dette gjelder 4 pasienter i Norge de siste tre årene, det vil si 2,5 %. Tre i hode/ansiktskjelett og en i columna. Det kan virke som om det er vanskeligere å reise sarkommistanke ved lesjoner i ansikt/hode/columna. Fagrådet har etablert dette som en ny kvalitetsindikator. Alle helseregioner ligger under måltallet som er satt og viser at klinikere i Norge i hovedsak følger de gitte retningslinjer.

Figur 3.8

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

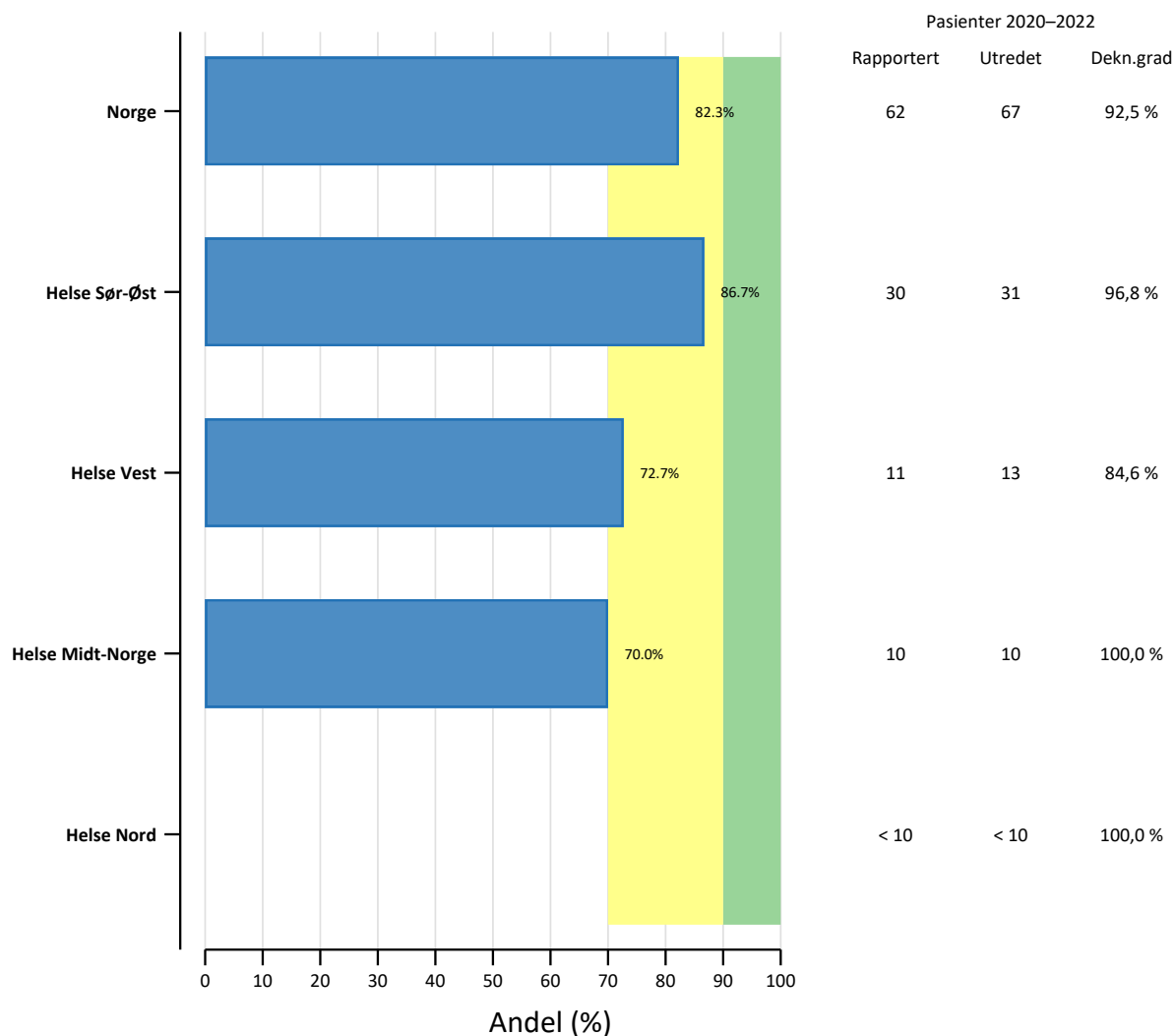
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2020–2022: 87,2%

3.3.2.3 Bruk av PET-CT i primærutredning av pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom



Figur 3.9: Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET-CT, 2020–2022.

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 eventuell metastatisk sykdom, i responseevaluering og ved eventuelt residiv.

Figur 3.9 viser at sarkomsentrene ikke bruker PET-CT i samme grad. For Norge totalt er det 82,3% av pasientene som er utredet med PET-CT. Dette gir en moderat grad av måloppnåelse (se kap. 1, fig. 1.1).

Dette kan også bety en viss underreportering. Det er anerkjent at PET-CT er en viktig ledd av primær staging/utredning av Ewing sarkom. Den har i en stor grad erstattet tidligere helkroppss MR. PET-CT er tilgjengelig ved alle sentra og benyttes elektivt hos alle kurative Ewing sarkom pasienter. En moderat måloppnåelse kan også forklares av at noen av pasientene var i dårlig funksjonsklasse, og indikasjon for rask oppstart av behandling ble prioritert fremfor utvidet diagnostikk.

Figur 3.9

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

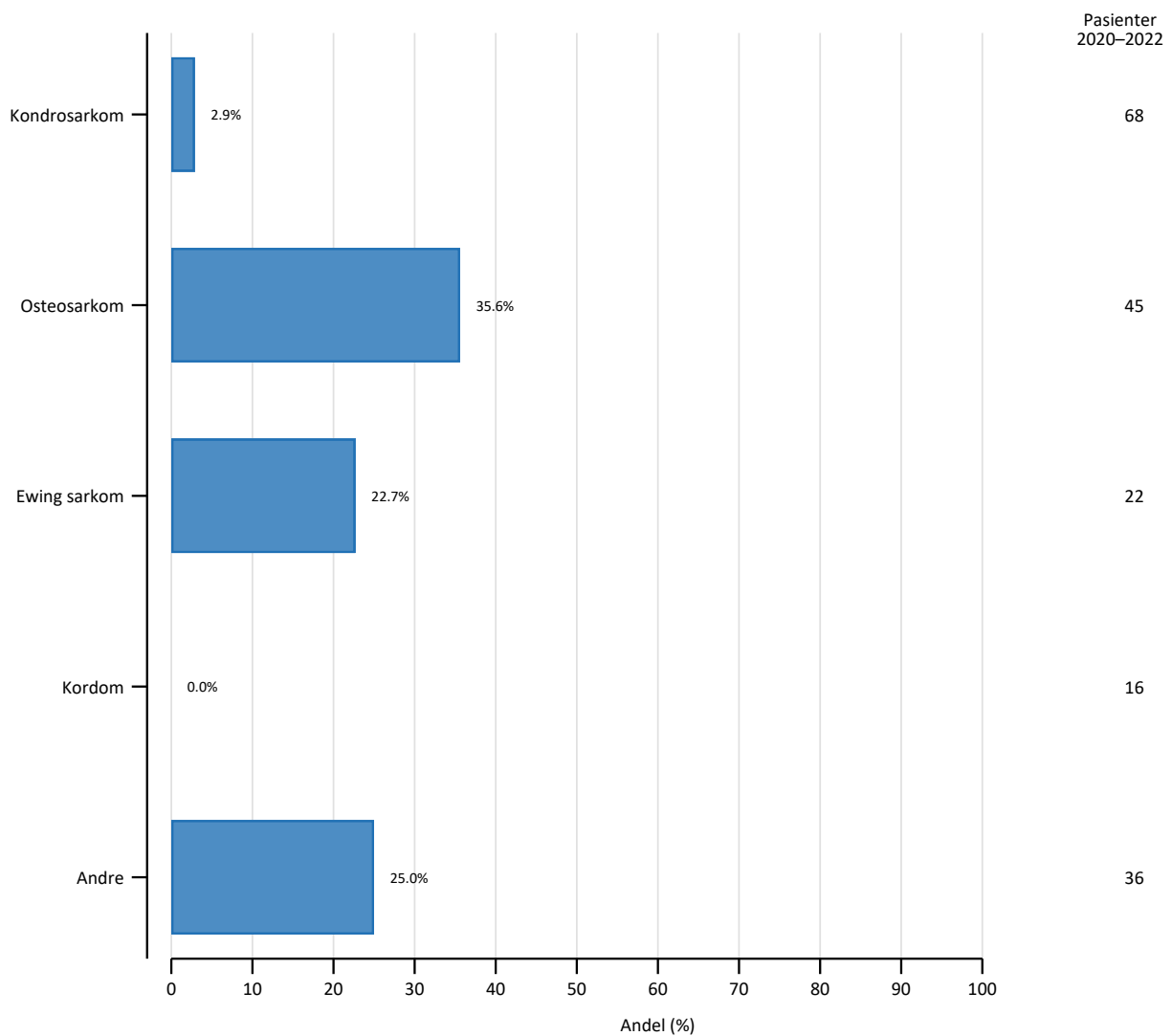
Inklusjon

- Osteosarkom
- Ewing sarkom
- Diagnoseår 2020–2022

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2020-2022: 92,5%

3.3.2.4 Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt



Figur 3.10: Andel pasienter med metastaser ved diagnose fordelt på morfologisk diagnose, i 2020-2022.

Figur 3.10 viser andel pasienter med bensarkomer som har fått påvist metastaser ved diagnosetidspunkt. Diagnosetidspunkt regnes som diagnose-dato pluss fire måneder. Pasienter med osteosarkom har størst andel med metastaser på diagnosetidspunkt. Pasienter med metastaser på diagnosetidspunkt har dårligere prognose, men kurasjon er mulig også ved primærmestastatisk sykdom.

Figur 3.10

Datakilde

- Basisregister
- NPR

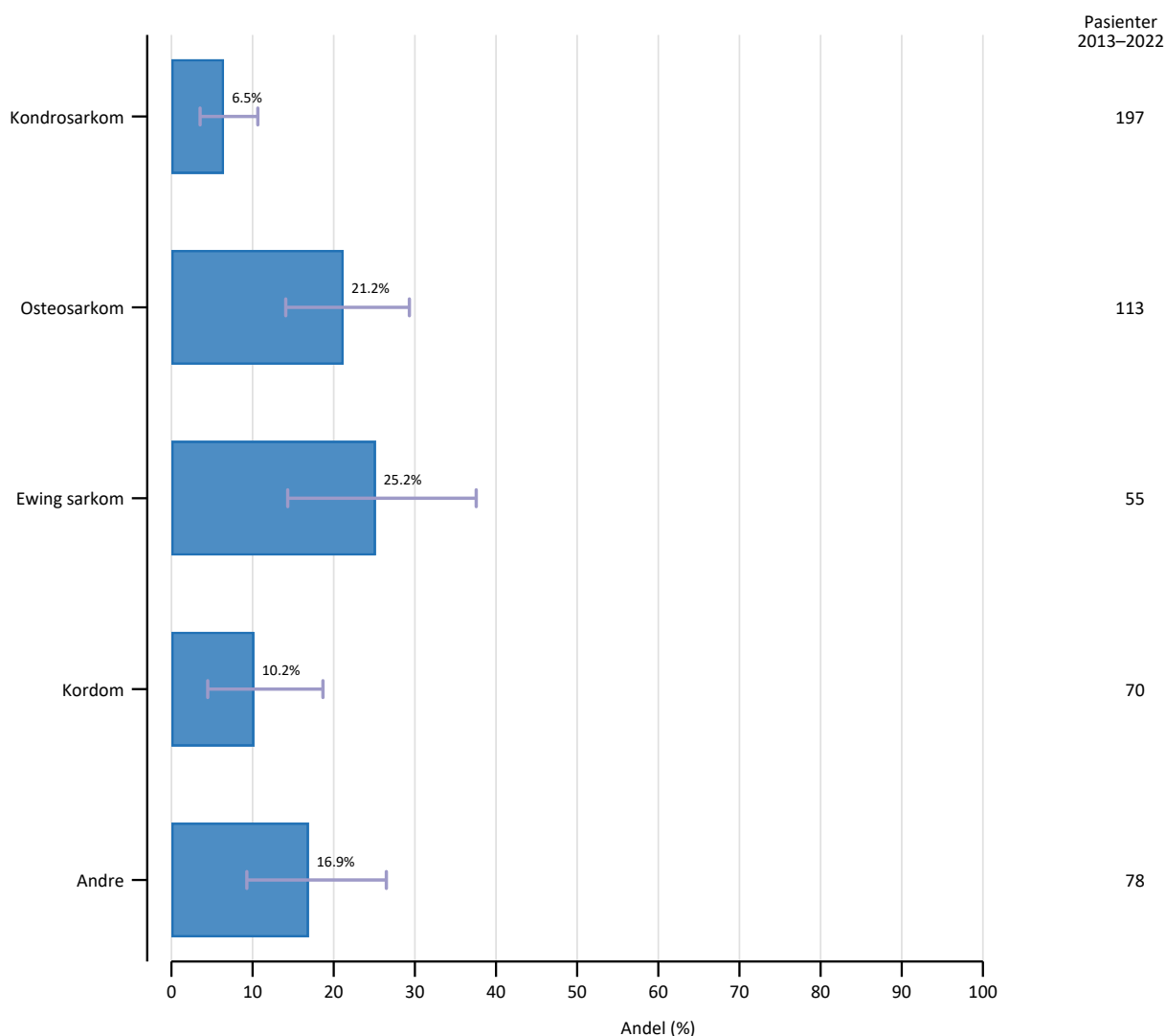
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022
- Bensarkomer

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.3.2.5 Pasienter med bensarkom med metakrone metastaser



Figur 3.11: Estimert andel pasienter med metakrone metastaser 5 år etter diagnosedato fordelt på morfologisk diagnose.

Fig 3.11 viser estimert andel pasienter med metakrone metastaser, det vil si metastaser senere i forløpet. Forekomsten er størst hos pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom. Fortsatt er det liten risiko for metastaser senere i forløpet både ved kordom og kondrosarkom.

Figur 3.11

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2013–2022
- Bensarkomer

Ekksklusjon

- Pasienter med metastaser på diagnosetidspunkt

Kompletthet

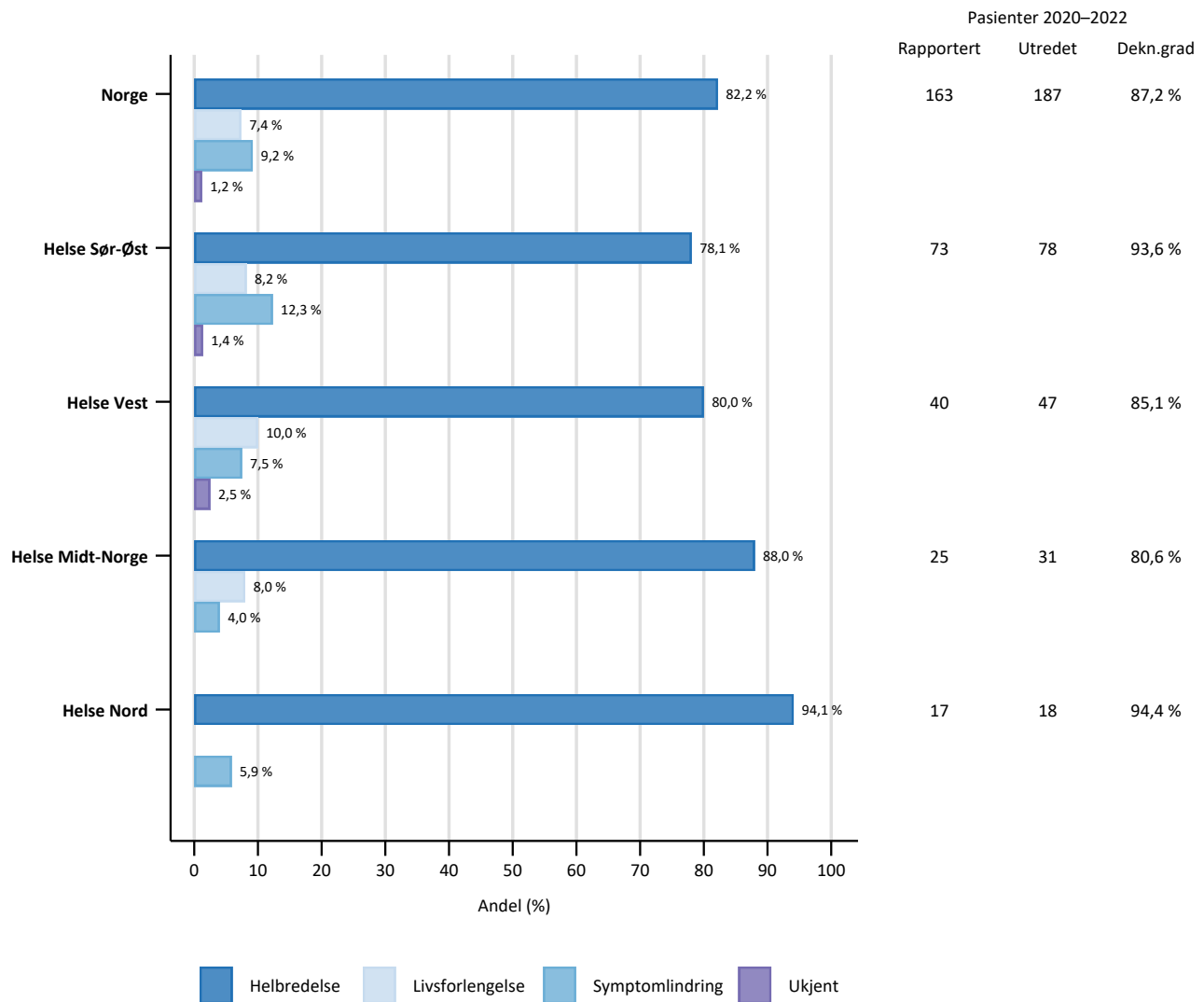
- Basisregisteret 98,6% (se kap. 5.4)

Usikkerhetsmargin (95 % konfidensintervall)

- Er vist som heltrukken horisontal linje for hver diagnose

3.3.3 Behandling

3.3.3.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bensarkomer



Figur 3.12: Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020-2022.

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 dersom det foreligger begrenset spredning. Spesielt ved osteosarkom er prognosen dårlig ved utbredt sykdom, et kurativt behandlingsmål vil sjeldent være realistisk. Ewing sarkom responderer godt på strålebehandling og medikamentell kreftbehandling. Behandlingen er alltid multimodal og omfatter medikamentell kreftbehandling, strålebehandling og kirurgi hvis mulig. Medikamentell kreftbehandling 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 bidra til en viss usikkerhet i dette resultatet.

Figur 3.12

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

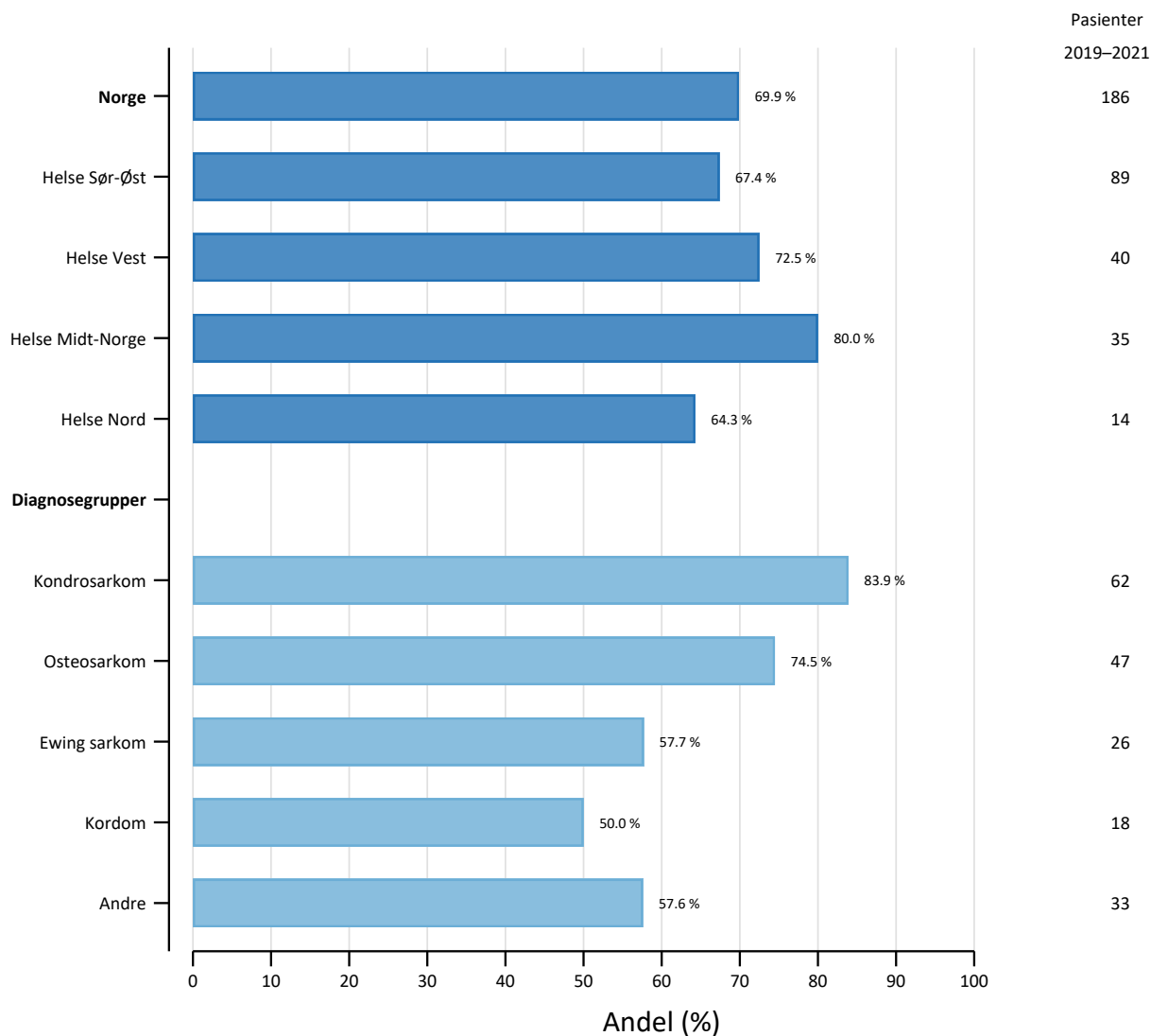
- Diagnoseår 2020–2022

- Bensarkomer

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2020-2022: 87,2%

3.3.3.2 Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor



Figur 3.13: Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2019–2021, fordelt på regionalt helseforetak og morfologisk diagnose.

Figur 3.13 viser andel pasienter som er operert for sin primærsvulst fordelt på regionalt helseforetak og morfologisk diagnose. De fleste pasientene opereres med kurativ intensjon, men hensikten med operasjon kan også være palliasjon. Mange pasienter med høygradig malignt bensarkom får neoadjuvant kjemoterapi. Det betyr at mange pasienter opereres flere måneder etter at diagnosen er stilt. Vi har derfor valgt diagnoseår 2019–2021 i inklusjonen.

Totalt ble 70% av pasientene diagnostisert med bensarkom i perioden 2019–2021 operert for sin primærtumor. Kirurgi er som regel standardbehandling ved bensarkom. Indikasjon for å avstå fra kirurgi kan være utbredt sykdom eller inoperabel tumor.

Beslutning om operativ behandling tas ved MDT-møter ved Oslo universitetssykehus, Radiumhospitalet eller Haukeland universitetssykehus. Fra 2021 er det etablert et nasjonalt MDT-møte for sarkom. Målsetning er at mesteparten av nydiagnostiserte bensarkom skal diskuteres i nasjonalt MDT.

Figur 3.13

Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

Inklusjon

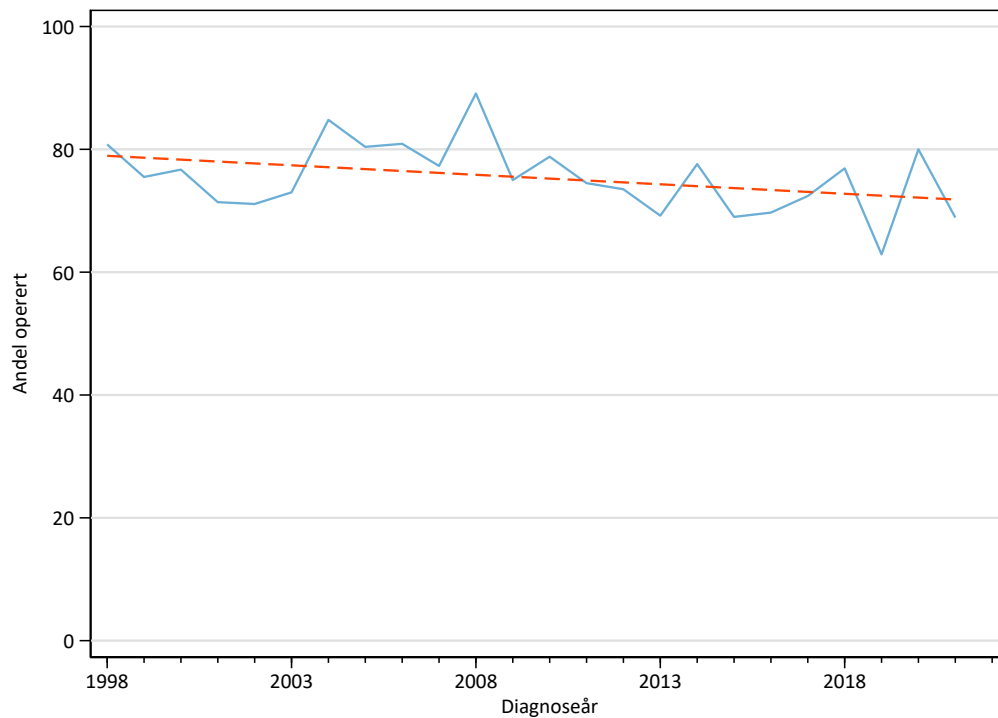
- Diagnoseår 2019–2021

Ekksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)



Figur 3.14: Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 1998–2021.

Figur 3.14 viser svakt nedadgående trend i prosentandel av pasienter med bensarkom som opereres for sin primærtumor. Dette kan mest sannsynlig forklares med at man i større grad bruker strålebehandling mot noen utvalgte svulster, hovedsakelig kordom og Ewing sarkom, lokalisert i bekken og columna.

Figur 3.14

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 1998–2021

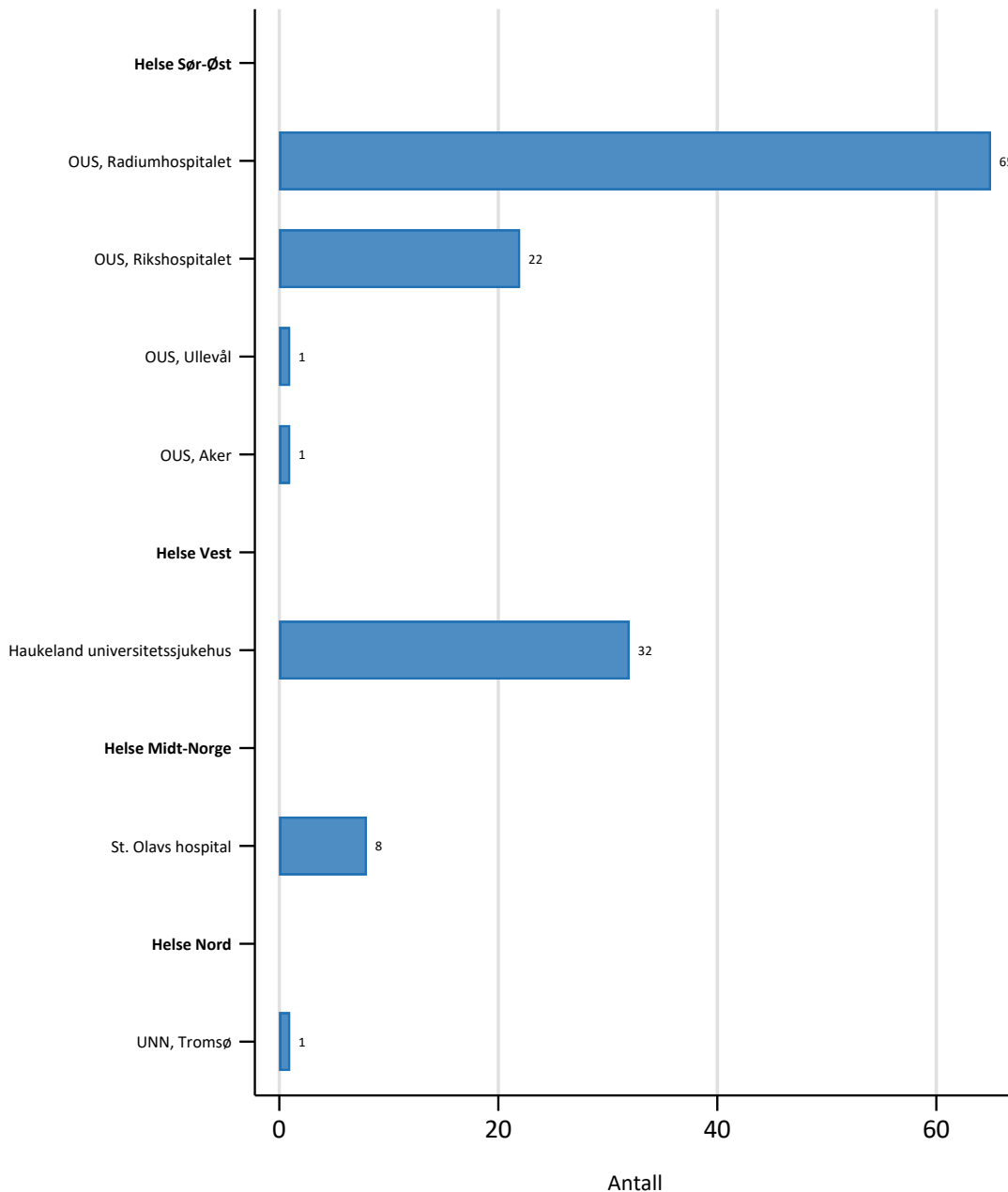
Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.3.3.3 Antall pasienter med bensarkom operert for primærtumor (definitiv operasjon)



Figur 3.15: Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.

Figur 3.15 viser at 11 pasienter med bensarkom ble operert utenfor behandlingstjenesten. Tallene må tolkes med forsiktighet fordi noen av disse pasientene med langtkommet sykdom fikk palliativ kirurgi i samråd med behandlingstjenesten. Pasienter som er operert på Rikshospitalet regnes med som operert i behandlingstjeneste fordi de utredes og diskuteres på MDT på Radiumhospitalet og opereres oftest i samarbeid med leger fra Radiumhospitalet.

Figur 3.15

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Opererte pasienter diagnostisert 2019-2021

- Bensarkomer

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

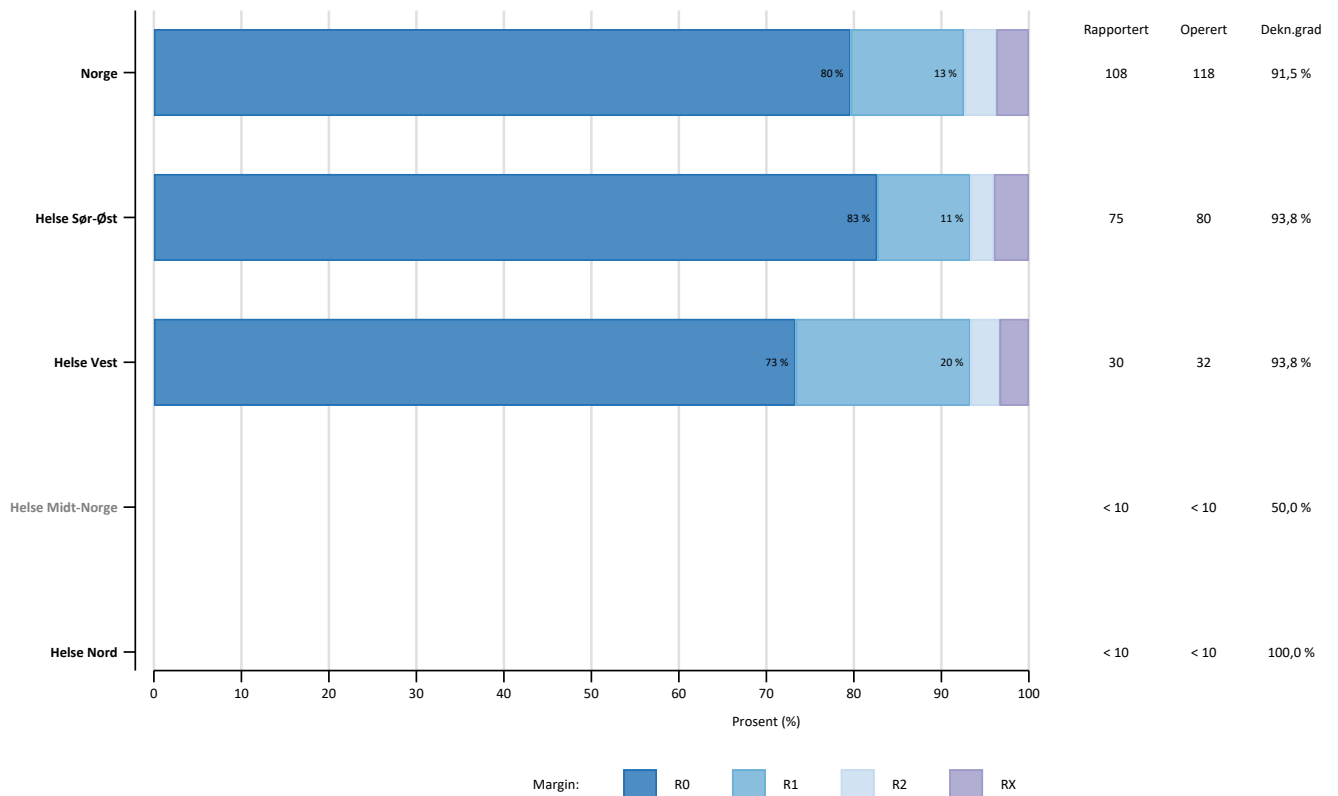
Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

Før publisering av fjorårets rapport, kvalitetssikret vi informasjonen om de operasjonene som var utført på St. Olavs

hospital. Alle pasientene var diskutert med behandlingstjenesten og deretter behandlet etter retningslinjer. Vi vil gjøre en ny kvalitetssikring av denne figuren før publisering av neste års rapport.

3.3.3.4 Kirurgiske marginer for bensarkomer



Figur 3.16: Kirurgiske marginer for bensarkomer, fordelt på RHF.

Figur 3.16 viser kirurgisk margin for opererte bensarkomer. Data er hentet fra klinisk kirurgimelding med seneste operasjonsdato, fordelt på opererende regionale helseforetak. I tilfeller hvor pasienten er operert flere ganger er vi avhengig av klinisk kirurgimelding på siste operasjon for å få endelig kirurgisk margin. Tallene inkluderer både pasienter operert kurativt og palliativt.

Kirurgisk margin er et uttrykk for hvor fullstendig man har fjernet svulsten. Kirurgisk margin vurderes på MDT-møte når histopatologisk analyse av operasjonspreparat foreligger.

Marginer registreres etter R-systemet^[11].

- R0: Makroskopisk og mikroskopisk negativ margin (ingen resttumor).
- R1: Makroskopisk negativ, men mikroskopisk positiv margin (usikker resttumor).
- R2: Makroskopisk gjenværende tumor.
- Rx: Kirurgisk margin kan ikke angis

R0 margin (kalles også for fri margin) er målet ved de fleste operasjoner for bensarkom. Ved tumorlokalisasjon i skalle er det oftest ikke mulig å fjerne svulsten med fri margin, men man ønsker å redusere tumorvolum ved intralesjonell kirurgi. Derfor har vi valgt å ekskludere svulster i hode/hals region fra analysen.

Figur 3.16

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

- Operasjonsår 2020–2022

- Bensarkomer

- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

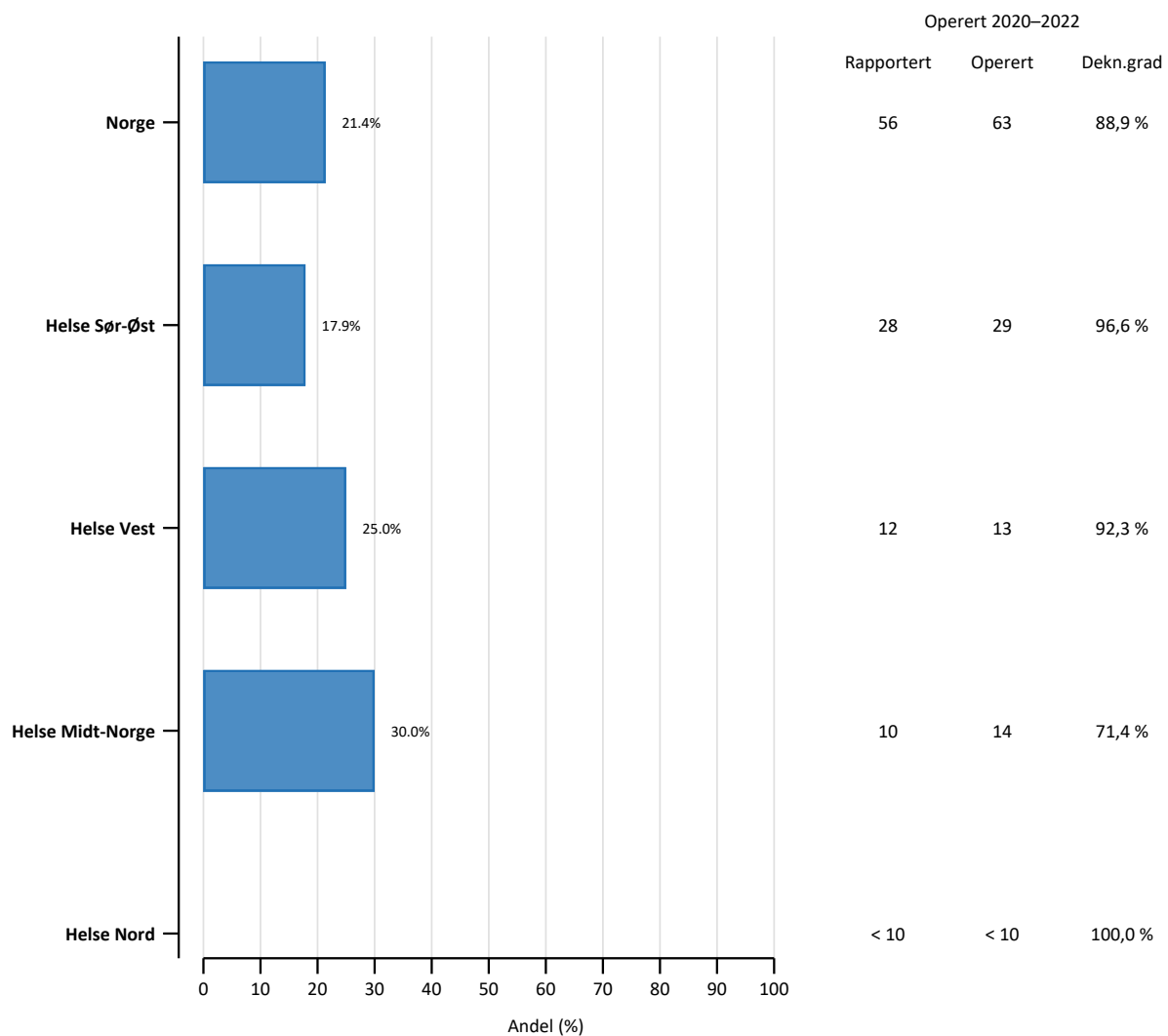
Eksklusjon

- Bensarkomer i hode/hals

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for bensarkom, aktuell variabel, 2020-2022
91,5%

3.3.3.5 Amputasjon av ekstremitet for bensarkomer



Figur 3.17: Andel opererte bensarkomer i ekstremiteter som får utført amputasjon av ekstremitet fordelt på regionalt helseforetak (opptaksområde).

Figur 3.17 viser andelen pasienter med bensarkom i ekstremiteter som ble operert, hvor det ble utført en amputasjon. Moderne rekonstruksjonsmetoder med megaprotoser og biologiske rekonstruksjoner tillater ekstremitetsbevarende kirurgi i de fleste tilfellene. Nasjonalt er amputasjonsraten på 21,4%. Figuren viser noe variasjon mellom de regionale helseforetakene, men antall opererte per region er lavt og gir naturlig variasjon.

Figur 3.17

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

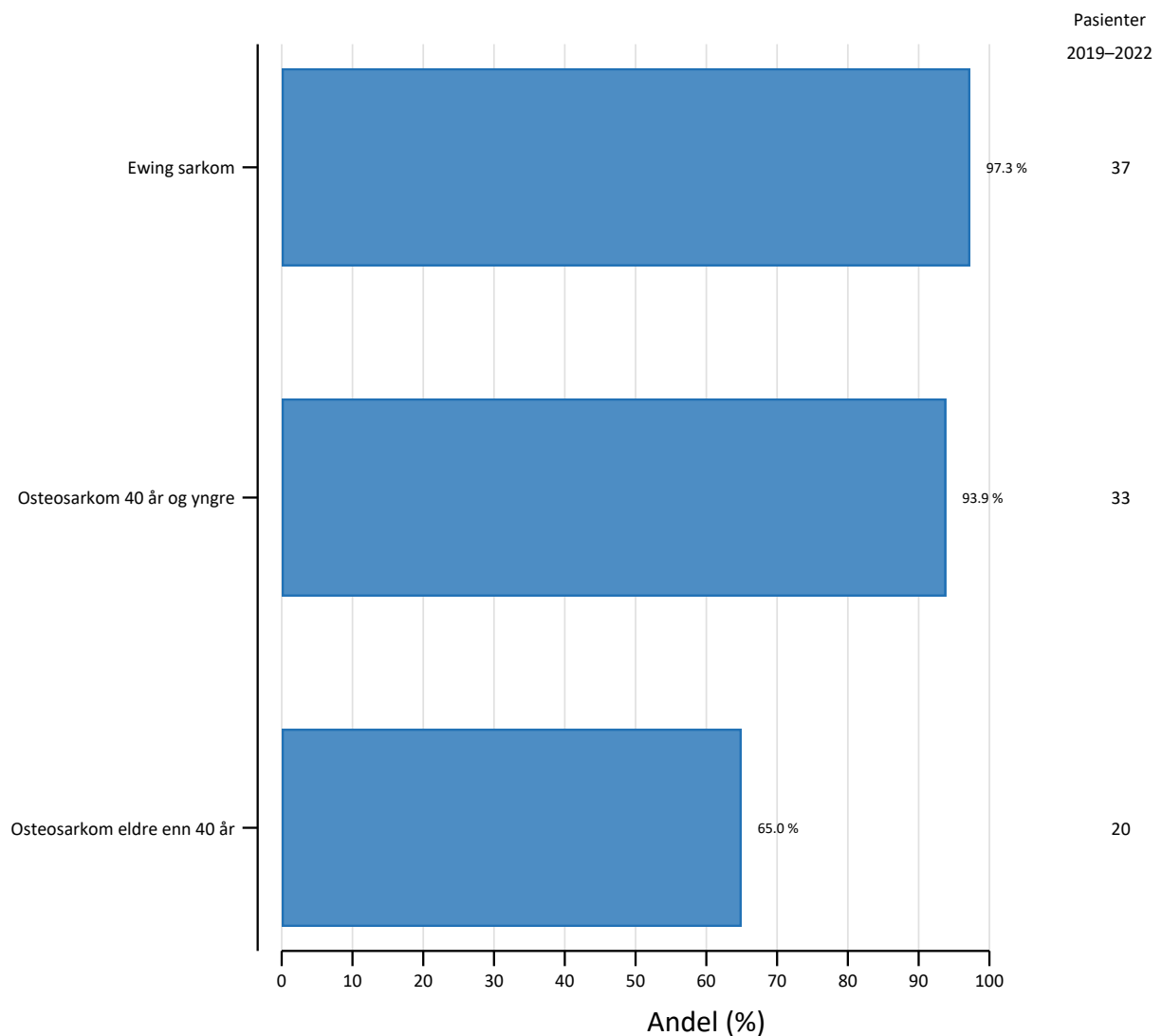
- Operasjonsår 2020–2022

- Bensarkomer i ekstremiteter

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for bensarkom, aktuell variabel 2020-2022
88,9%

3.3.3.6 Medikamentell kreftbehandling for osteosarkom og Ewing sarkom



Figur 3.18: Andel pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som har mottatt medikamentell kreftbehandling etter protokoll, 2019-2022.

Figur 3.18 viser andelen pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som har mottatt medikamentell kreftbehandling etter protokoll. Pasienter med Ewing sarkom behandles etter Euro Ewing 2012 protokollen, og osteosarkompasienter under 40 år behandles etter Euramos-1 protokollen. Figuren viser at behandlingsanbefalingene i stor grad følges. For pasienter over 40 år med osteosarkom er medikamentell behandling i henhold til Euroboss-1 protokollen anbefalt, men her vil alder, komorbiditet og mindre aggressive undergrupper av osteosarkom oftere gjøre at medikamentell behandling ikke gis.

Figur 3.18

Datakilde

- Basisregister
- Medikamentell kreftbehandling

Inklusjon

- Diagnoseår 2019-2022
- Ewing sarkom alle lokalisasjoner
- Osteosarkom i ben

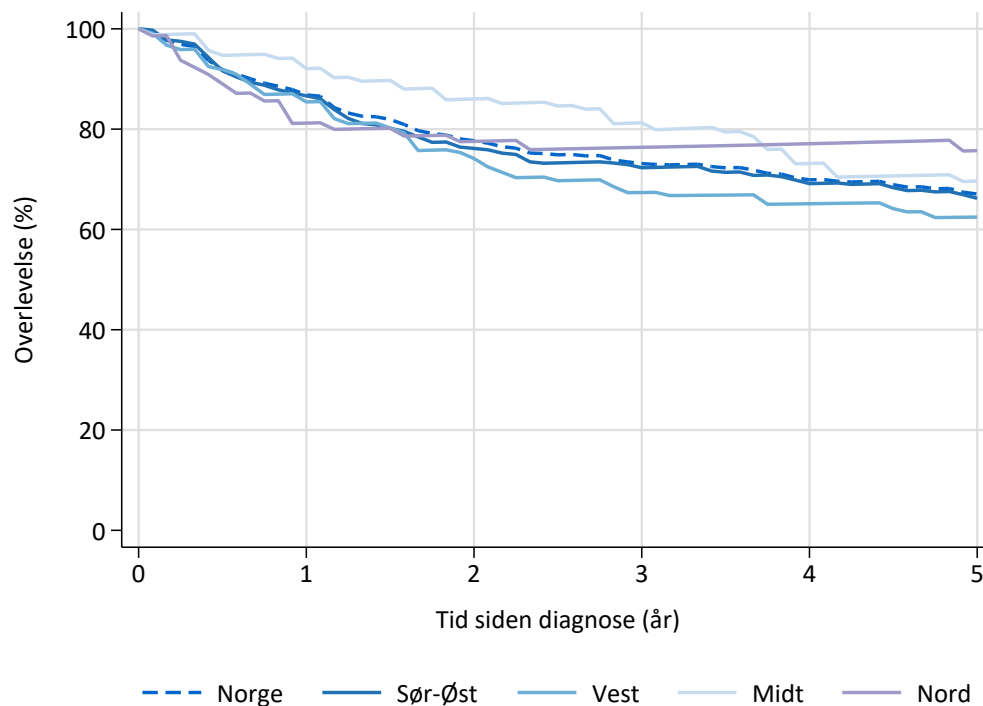
Ekksklusjon

- Helse Nord

Dekningsgrad

- Innhentet fra sykehusenes fagsystemer, kompletteten anses å være høy.

3.3.4 Overlevelse bensarkomer



Figur 3.19: 5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på regionalt helseforetak (opptaksområde).

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	593	67.1	62.9-71.5
Helse Sør-Øst	292	66.2	60.5-72.4
Helse Vest	127	62.5	53.3-73.3
Helse Midt-Norge	97	69.6	59.2-81.9
Helse Nord	59	75.7	64.2-89.3

Figur 3.19 viser 5-års relativ overlevelse for alle pasienter med bensarkom samlet, fordelt på bosted.

Prognosen for pasienter med bensarkom er relatert til flere faktorer, eksempelvis histologisk subtype, malignitetsgrad og metastatisk status ved diagnose. Figuren inkluderer alle undergrupper og er således en uselektert kohort. Vi ser at 5-års relativ overlevelse er 67%. Det er noen forskjeller mellom regionene, men dette skyldes formodentlig små tall og naturlig variasjon. 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%^[12].

Figur 3.19

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

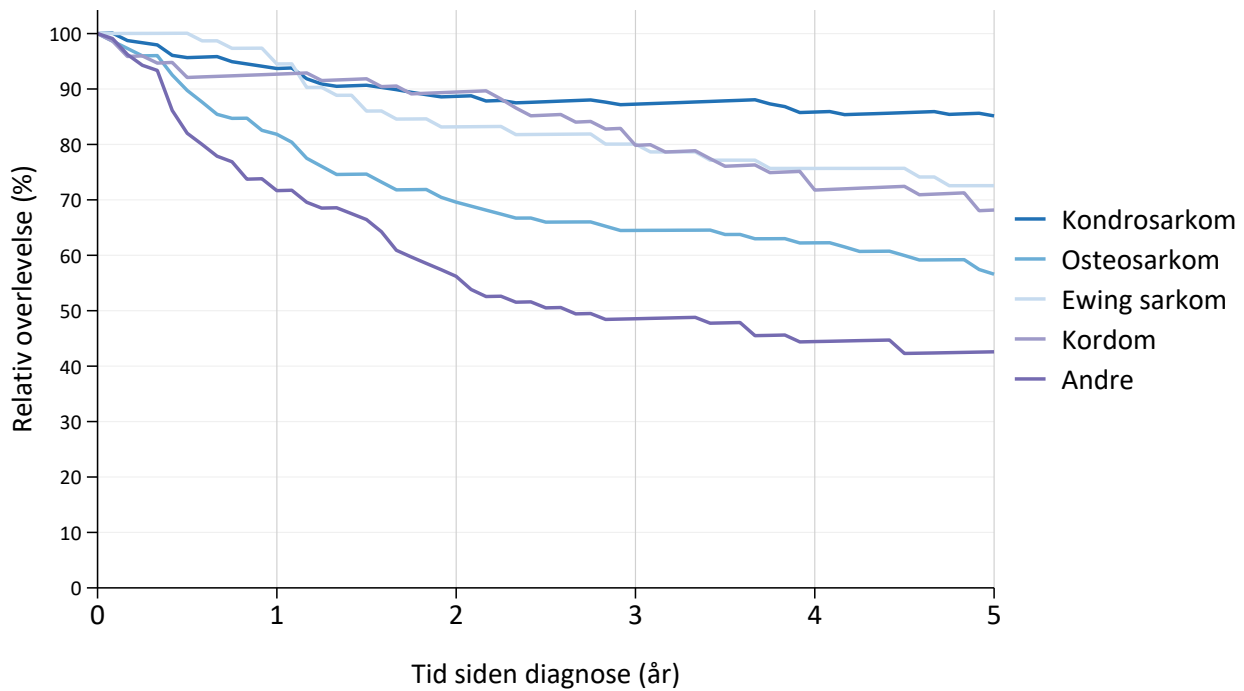
- Periodevindu 2013-2022
- Bensarkomer

Eksklusjon

- Diagnoser basert på dødsmelding eller tilfeldig funn ved obduksjon
- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid
- Pasienter ≥ 90 år

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)



Figur 3.20: 5-års relativ overlevelse for bensarkom fordelt på diagnose.

Diagnosegruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Kondrosarkom	210	85.1	79.3-91.5
Osteosarkom	141	56.6	48.6-65.9
Ewing sarkom	72	72.6	62.5-84.2
Kordom	69	68.2	56.7-82.0
Andre	101	42.6	33.0-55.0

Figur 3.20 viser 5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på diagnose. Kondrosarkom er en heterogen gruppe. Mange pasienter i denne gruppen har lavgradige svulster med god prognose, men noen har også høygradig maligne og aggressive svulster. For diagnosegruppen samlet er 5-års relativ overlevelse 85%.

Ewing sarkom er en høygradig malign sykdom som krever multimodal behandling. De absolutt fleste pasienter med Ewing sarkom er yngre enn 30 år. 5-års relativ overlevelse er over 70%. Dette er et bra resultat sammenliknet med andre internasjonale rapporter som presenterer 5-års overlevelse på 55–70% [12] [13] [14] [15].

Osteosarkom (med få unntak) er også en høygradig malign tumor som krever multimodal behandling. 5-års overlevelse for osteosarkom er lavere enn for Ewing sarkom og ligger på nivå med andre europeiske land [12].

Andre bensarkomer er en heterogen gruppe og har en klart dårligere prognose enn øvrige bensarkomer.

Figur 3.20

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Periodevindu 2013-2022

- Bensarkomer

Ekksklusjon

- Diagnoser basert på dødsmelding eller tilfeldig funn ved obduksjon

- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid

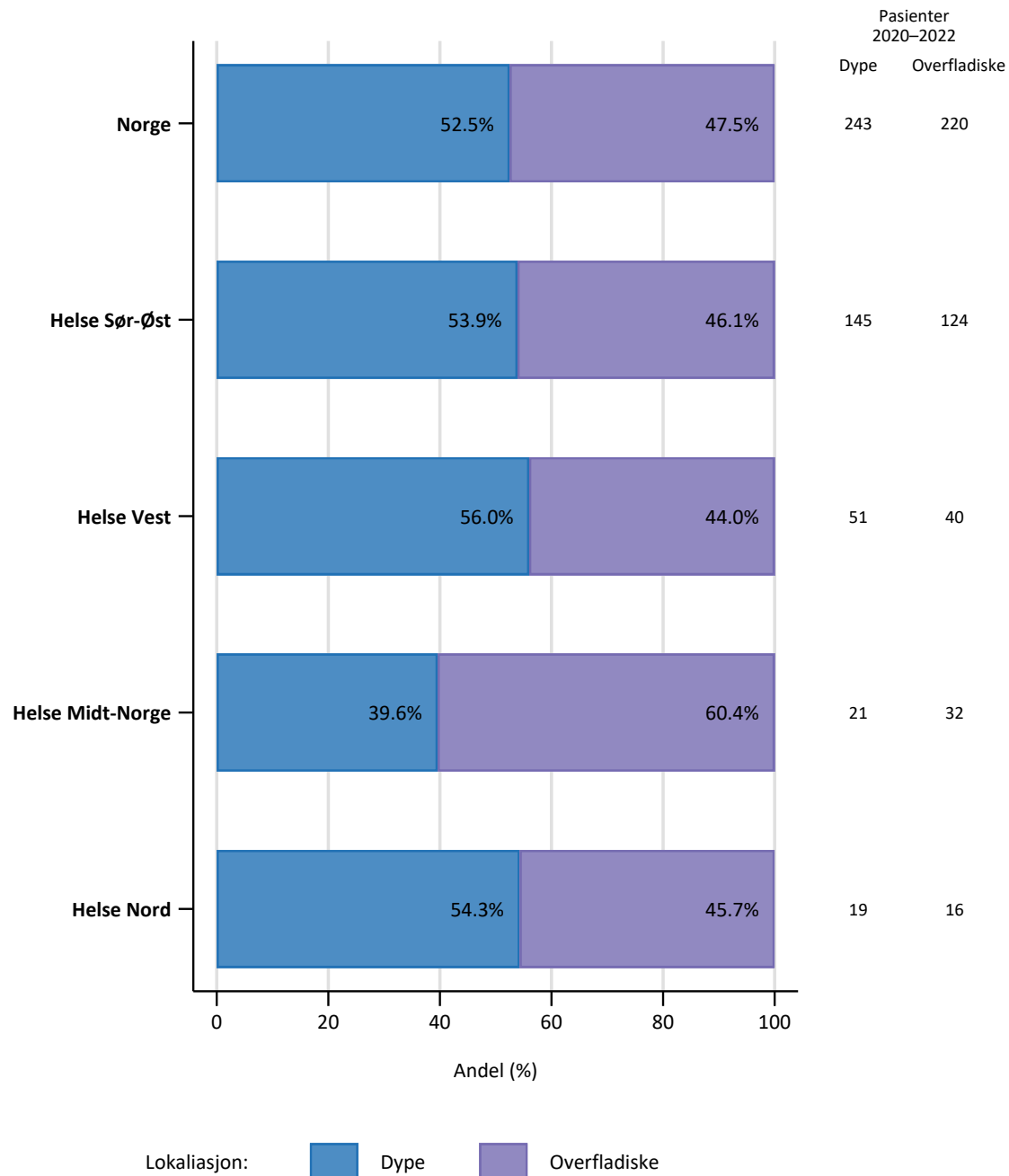
- Pasienter ≥ 90 år

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.4 Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

3.4.1 Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2020-2022



Figur 3.21: Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og regionalt helseforetak.

Figur 3.21 viser forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus fordelt på lokalisasjon av tumor i forhold til overfladisk fascie. Dybden av bløtvevssarkomer har betydning når man vurderer behovet for strålebehandling eller medikamentell kreftbehandling^[16].

Ca. 50% av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og

Figur 3.21

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2020-2022

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

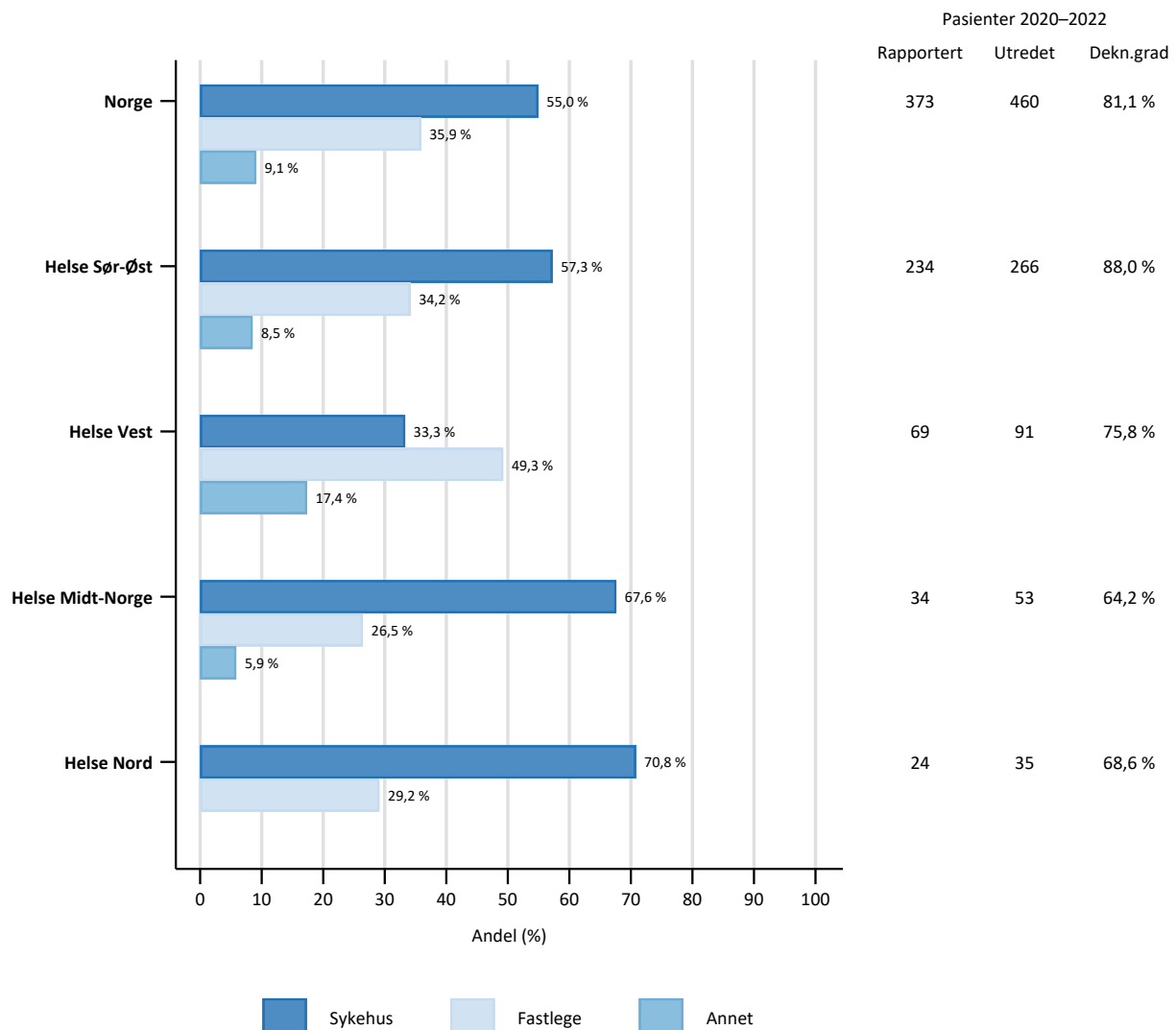
Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

trunkus er registrert som overfladiske. Dette er høyere enn rapportert i litteraturen^[17]. Hvis man tar hensyn til om svulsten infiltrerer overfladisk i fascie eller ikke, vil prosentandel av overfladiske svulster være lavere, antatt på ca. 30%.

3.4.2 Utredning

3.4.2.1 Henvisning av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus til sarkomsenter



Figur 3.22: Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2020- 2022, fordelt på regionalt helseforetak.

I henhold til Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av sarkom^[16], anbefales MR ved dyptliggende svulster, ved subkutane svulster som ved palpasjon er > 5 cm, ved klinisk vekst av uavklarte overfladiske lesjoner, selv om lesjonene er små, og ved klinisk malignitetssuspekterte svulster. Pasienter med bløtvevssvulster som ikke er lipom, skal henvises til sarkomsenter og bildene vurderes der uansett MR-funn. Pasienter skal henvises uten forutgående biopsi.

Figur 3.22

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2020– 2022

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Ekksklusjon

- Pasienter som ikke er henvist til sarkomsenter

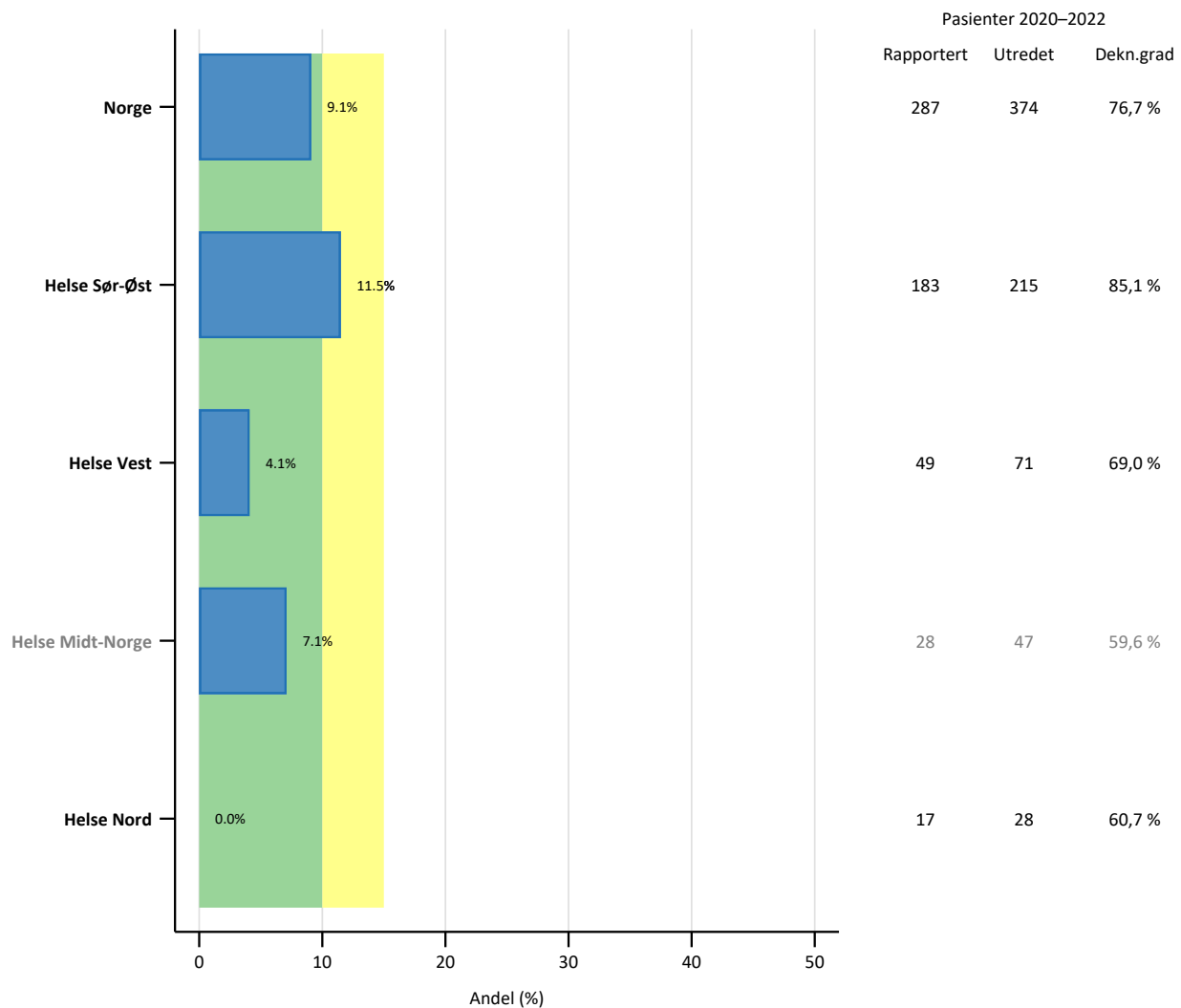
Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2020-2022: 81,1%

Over halvparten av pasientene henvises til sarkomsenter etter utredning ved sykehus. Lokale og regionale forhold i helseregionene har innvirkning på henvisningsmønsteret. Det kan blant annet være nærhet/tilgjengelighet til sykehus og røntgeninstitutt. Figur 3.22 viser fordelingen i de ulike helseforetakene. I Helse Vest henvises største del av pasientene direkte fra fastlege. I de andre helseregionene henvises et lavere antall fra fastlege. I Helse Midt-Norge

henvises 26,5% fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Sør-Øst og Helse Nord er på henholdsvis 34,2% og 29,2%.

3.4.2.2 Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.23: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.

Figur 3.23 viser andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor uten forutgående avtale med sarkomsenter.

Overfladiske tumorer (< 5 cm) er ekskludert i denne oversikten da de er fjernet i henhold til retningslinjene. Små overfladiske tumorer er oftest godartede, og eventuell re-eksisjon på sarkomsenter gir liten til ingen fare for funksjons- og prognose-tap.

Fagrådet har etablert dette som en ny kvalitetsindikator. 9,1 % er henvist etter kirurgi/åpen biopsi noe som er innenfor det målet som er satt. Helse Sør-Øst har høyest andel med 11,5 %. Rapporteringsgraden er imidlertid noe lav og derfor er det tilheftet noe usikkerhet ved disse tallene.

Figur 3.23

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

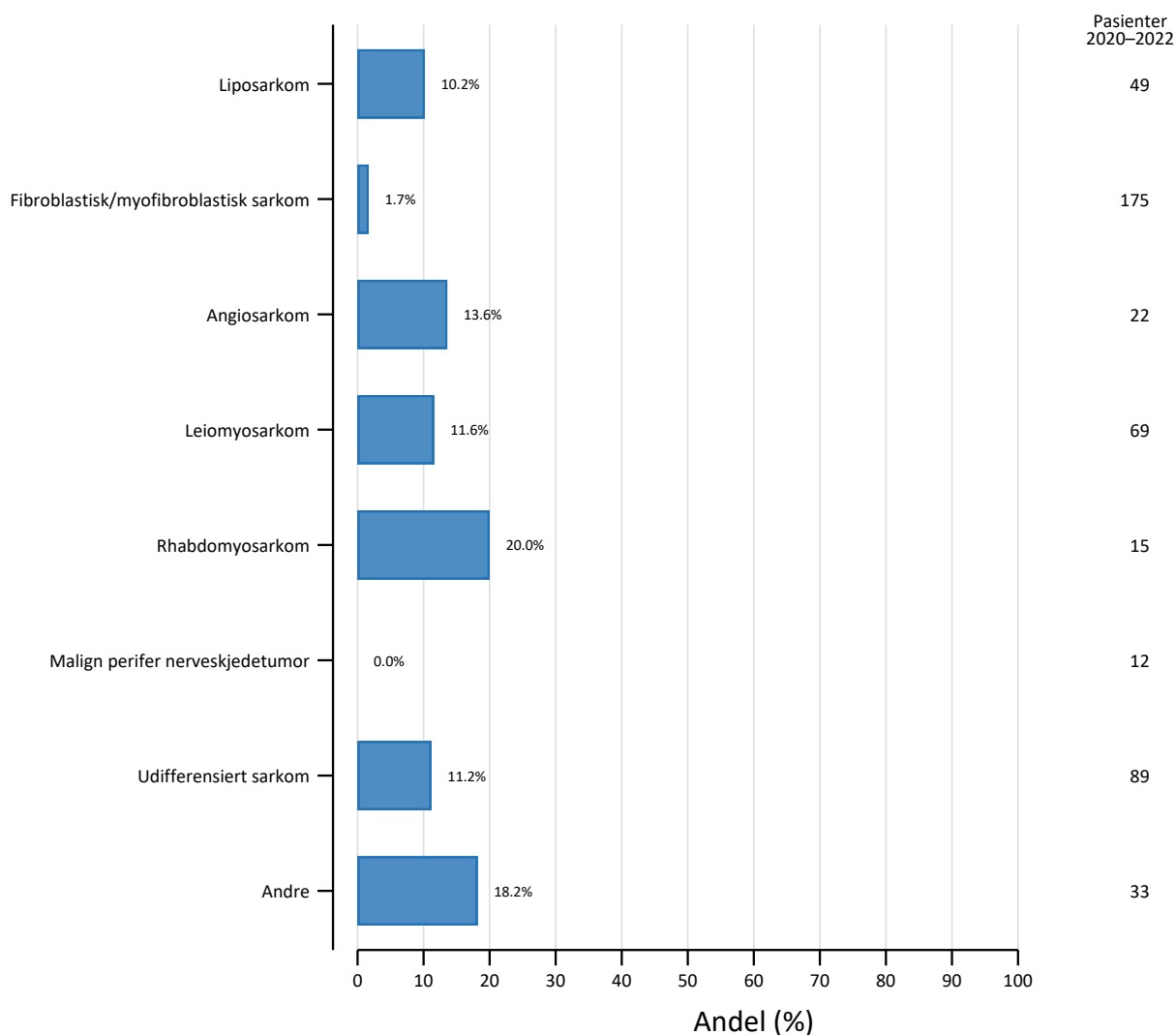
Eksklusjon

- Overfladiske tumorer under 5cm

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2020- 2022: 76,7%

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



Figur 3.24: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2020-2022.

Figur 3.24 viser andel pasienter med metastaser ved diagnose fordelt på ulike bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus. På grunn av at det er få pasienter i flere av gruppene vil vi se variasjoner i andelen med metastaser fra forrige års rapport. Selv om metastatisk sykdom er en negativ prognostisk faktor, kan behandlingen fremdeles være kurativ. Behandlingen av metastatisk sykdom er tilpasset grad av risiko og sykdomsutbredelse.

Figur 3.24

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

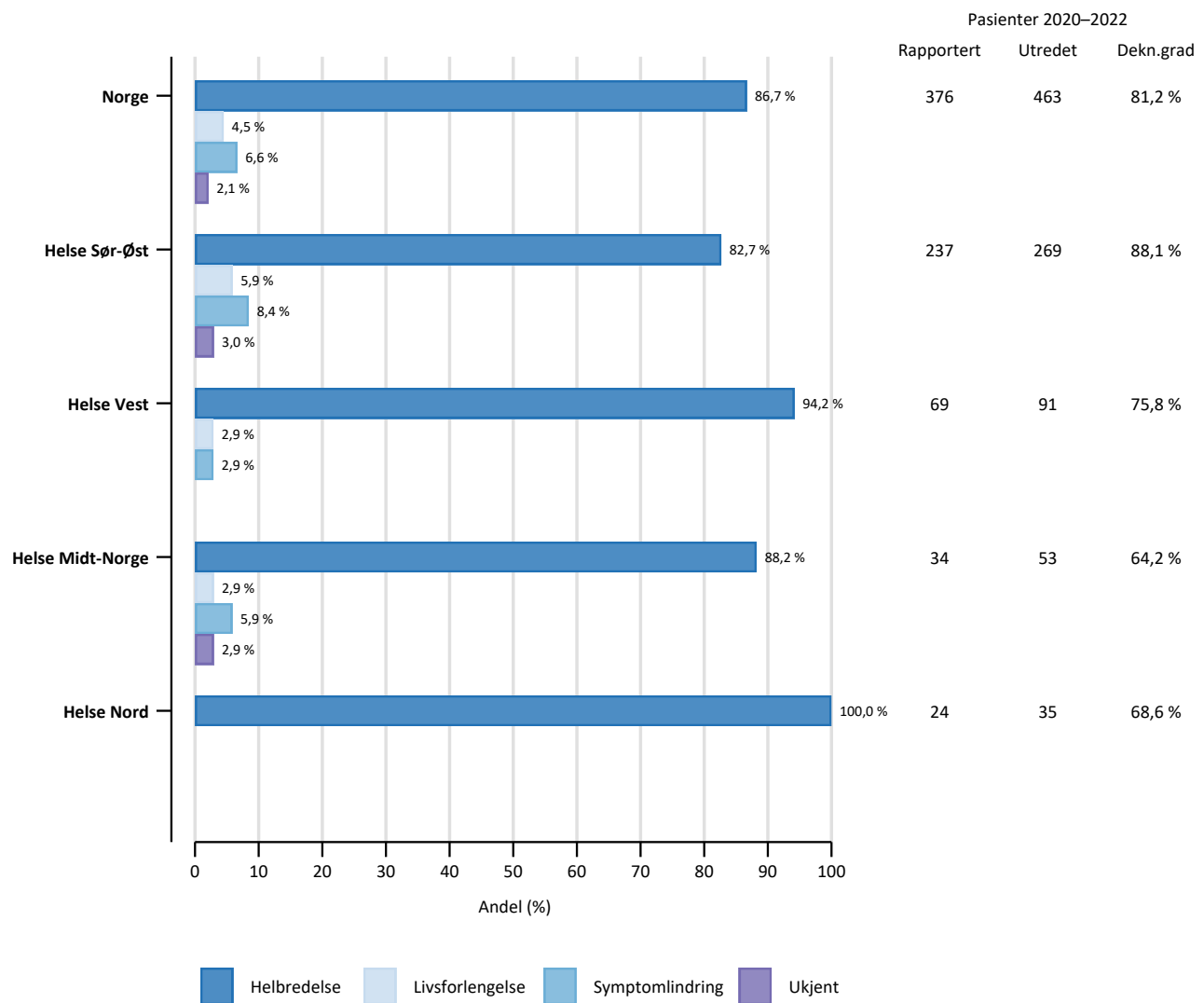
- Diagnoseår 2020–2022
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.4.3 Behandling

3.4.3.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



Figur 3.25: Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020-2022.

De fleste pasienter med nydiagnostisert bløtvevssarkom 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 resultatet.

Figur 3.25

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

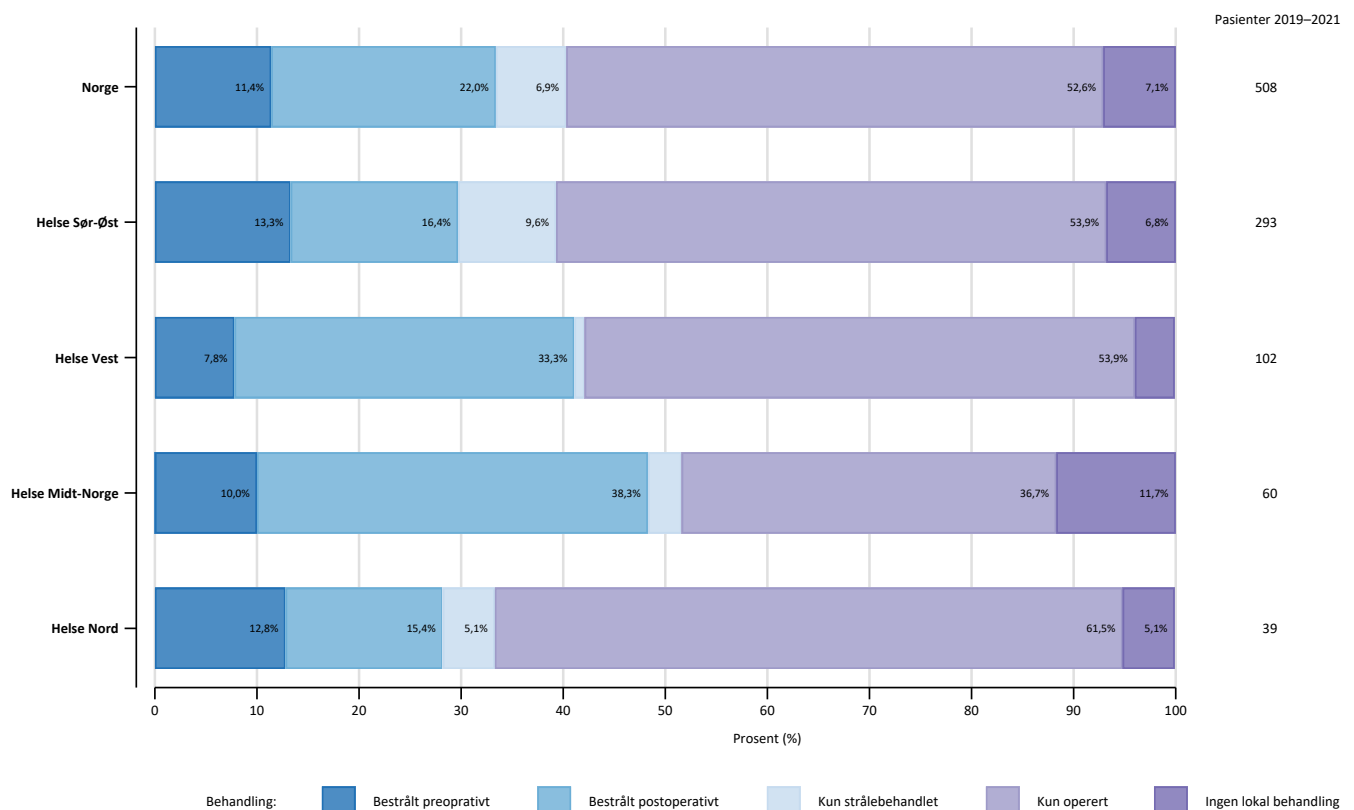
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2020-2022: 81,2%



Figur 3.26: Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling og regionalt helseforetak, 2019-2021.

Figur 3.26 viser hvilken type og kombinasjon av lokal behandling mot primærtumor pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus har fått, nasjonalt og fordelt på regionalt helseforetak (opptaksområde). Figuren inkluderer alle pasienter med nydiagnostisert sarkom, uansett metastatisk status eller malignitetsgrad.

Ved multimodal behandling og behov for preoperativ medikamentell kreftbehandling, 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 2019-2021 for å være sikker på at all lokalbehandling blir inkludert.

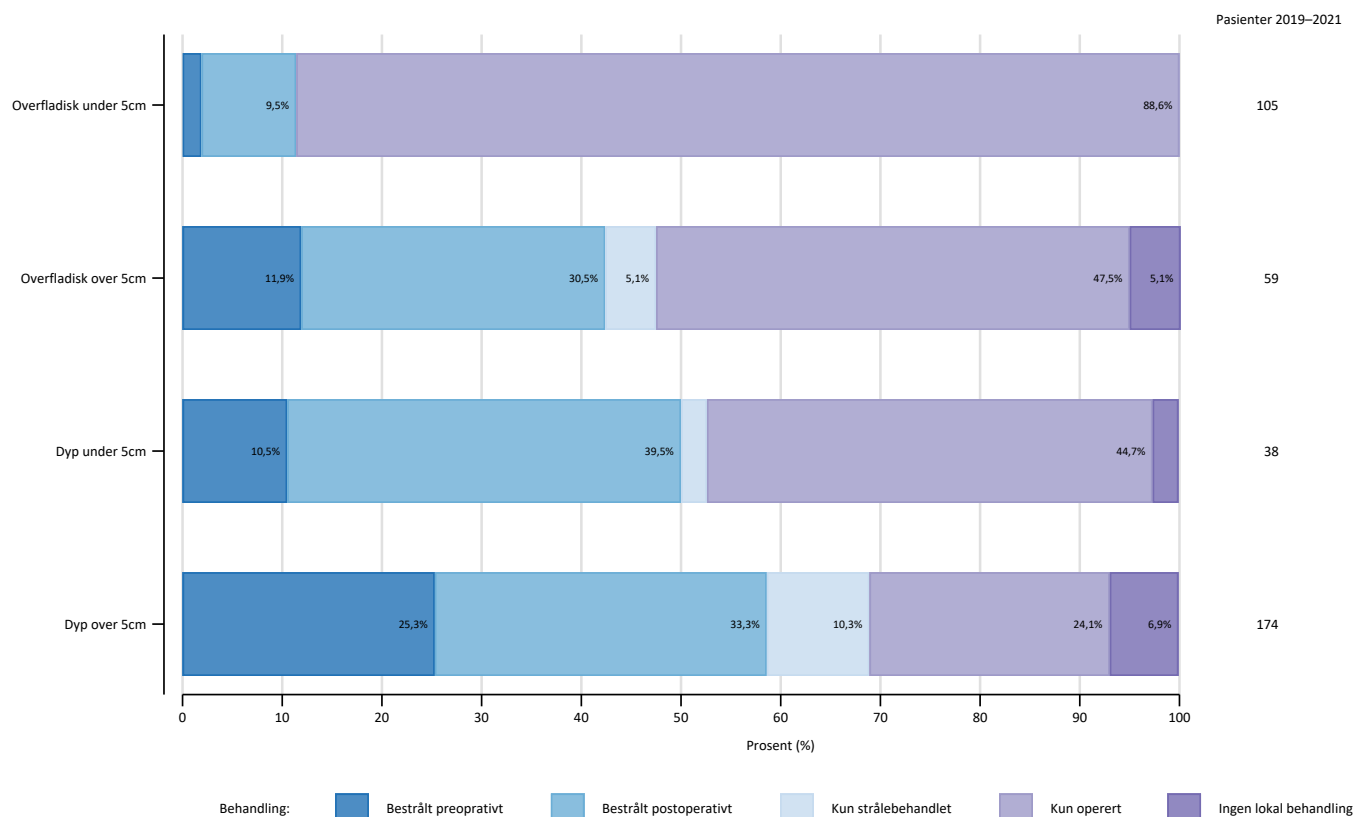
Kirurgi er hovedbehandlingen for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus. Indikasjon for operasjon bestemmes ved diskusjon i MDT-møter og i samråd med pasienten. Man kan avstå fra kirurgisk behandling ved langt kommet disseminert sykdom, inoperabilitet eller hvis pasienten ikke ønsker kirurgi. Siktemålet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

Retningslinjene for strålebehandling i Norge følger Skandinavisk sarkomgruppes anbefalinger¹. 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.

Drøyt halvparten av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus får operasjon som den eneste be-

¹<https://www.ssg-org.net/>

handlingsmodaliteten. De fleste av disse pasientene har små og overfladiske svulster. Strålebehandling i tillegg til kirurgi gis til cirka 30 % av pasientene, men vi ser at det er regionale forskjeller. Fagmiljø vil se nærmere på disse forskjellene.



Figur 3.27: Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, tumor størrelse og dybde, 2019-2021.

Figur 3.27 viser hvilken type og kombinasjon av lokal behandling mot primærtumor pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus har fått, fordelt på tumorstørrelse og dybde. Som forventet vil de fleste små overfladiske svulstene kun trenge kirurgisk behandling. Strålebehandling kan bli gitt hvis svulsten har lokalisasjon der det er vanskelig å oppnå adekvat kirurgisk margin.

Figuren viser at ¼ del av pasientene med store og dype svulster ikke blir behandlet med strålebehandling i tillegg til operasjon. Det er en overraskende høy prosentandel, og dette resultatet vil bli undersøkt nærmere av fagmiljøet.

Figuren inkluderer alle pasienter med nydiagnostisert sarkom, uansett metastatisk status eller malignitetsgrad.

Figur 3.27

Datakilde

- Basisregister
- Stråledata

Inklusjon

- Diagnoseår 2019– 2021
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus
- Strålebehandlingen startet innen ett år fra diagnosedato

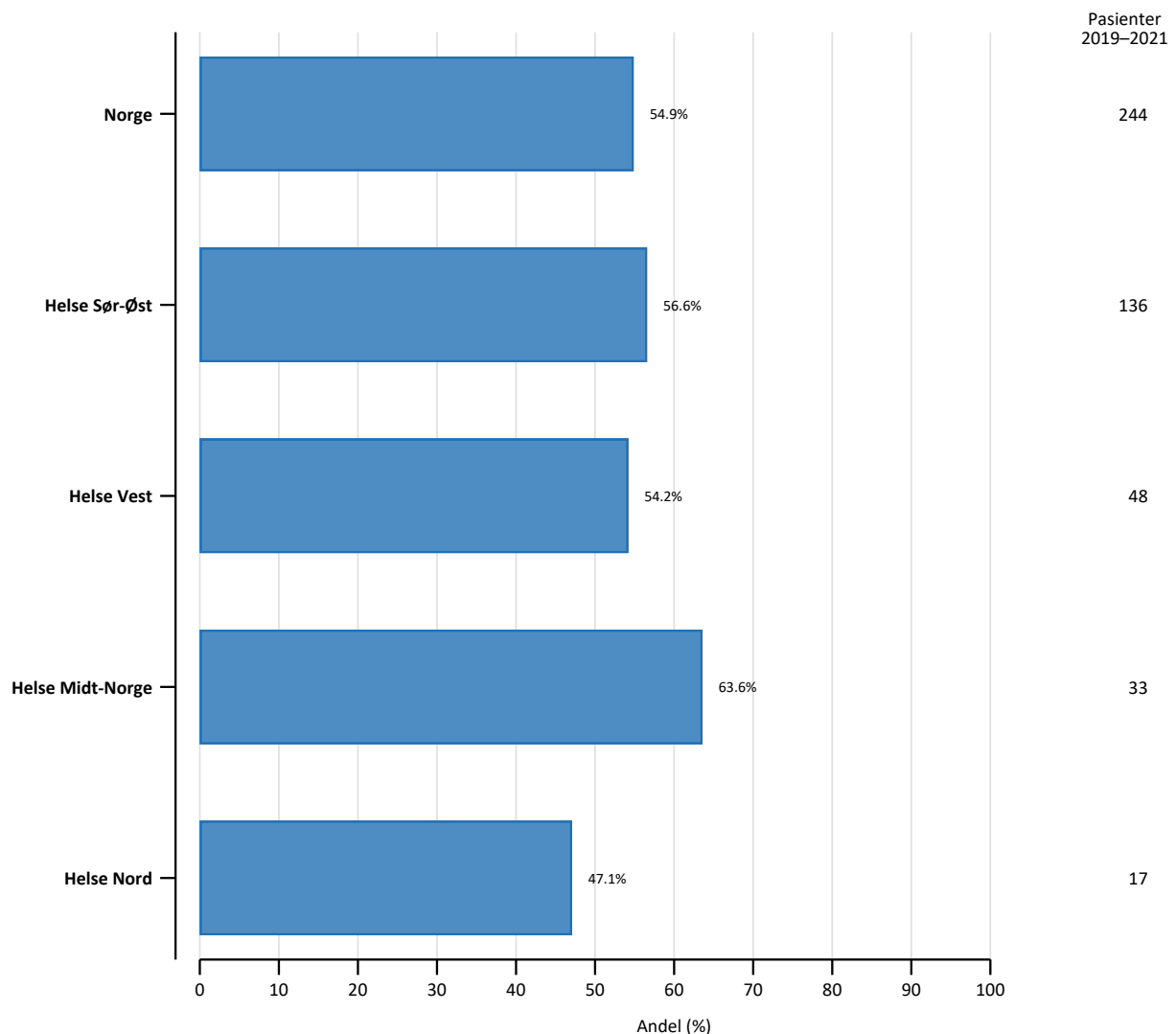
Ekklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato
- Strålebehandlingen startet >1 år etter diagnosedato

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.4.3.2 Strålebehandling av primærtumor for pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



Figur 3.28: Andel pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som har mottatt strålebehandling, fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.28 viser andelen av pasienter med dyptliggende bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som har mottatt strålebehandling, både i kurativ og palliativ hensikt. Det er ingen store regionale forskjeller i andelen pasienter som får strålebehandling.

Figur 3.28

Datakilde

- Basisregister
- Stråledata

Inklusjon

- Diagnoseår 2019-2021
- Dype bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

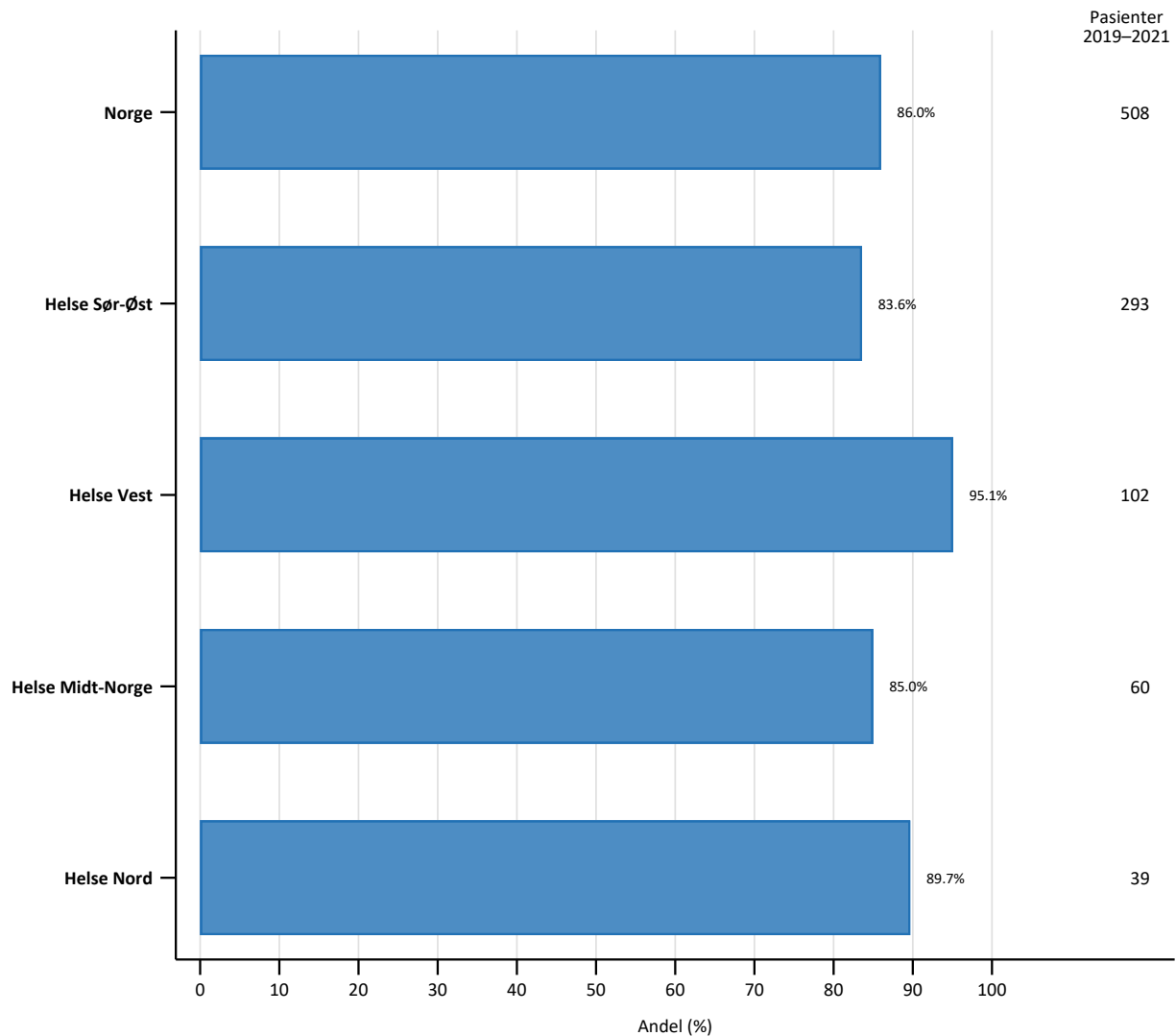
Eksklusjon

- Strålebehandlingen startet >1 år etter diagnosedato

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

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



Figur 3.29: Andel opererte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i 2019–2021, fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.29 viser at 86,0% av pasientene diagnostisert med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i perioden 2019–2021 ble operert for sin primærtumor. Figuren viser at det er ingen vesentlig forskjell mellom de ulike regionale helseforetak i andel pasienter som ikke blir operert. En høyere andel av pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus blir operert for primærtumor sammenliknet med pasienter med bensarkom. Dette skyldes høyere andel pasienter med bløtvevssarkom som har lokalisert sykdom ved diagnose og begrenset mulighet til å gi strålebehandling med kurativt siktemål. Pasienter som har metastatisk sykdom opereres ofte for primærtumor for å unngå lokale problemer med tumorvekst.

Figur 3.29

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

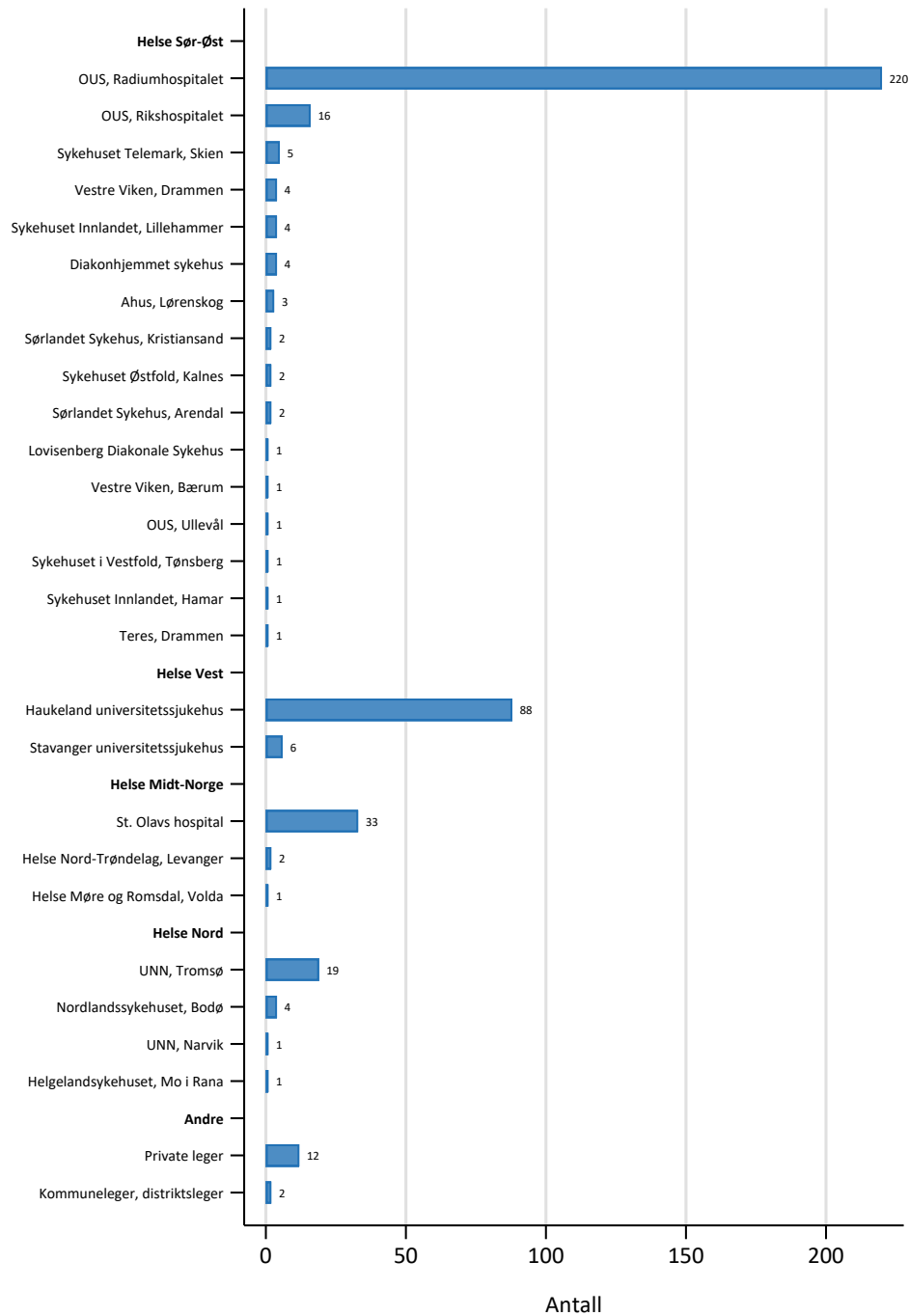
Ekksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.4.3.4 Antall pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus operert for primærtumor (definitiv operasjon)



Figur 3.30: Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.

Figur 3.30 viser høy grad av sentralisering av sarkombehandling til de fire universitetssykehusene. Ifølge Nasjonalt handlingsprogram for sarkom^[16] kan små overfladiske svulster opereres bort på lokalsykehus fordi de fleste små overfladiske kuler og klumper er benigne. Dersom histologisk diagnose viser mistanke om sarkom skal pasienter henvises til sarkomsenter for vurdering.

Figur 3.30

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Opererte pasienter diagnostisert 2019–2021

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

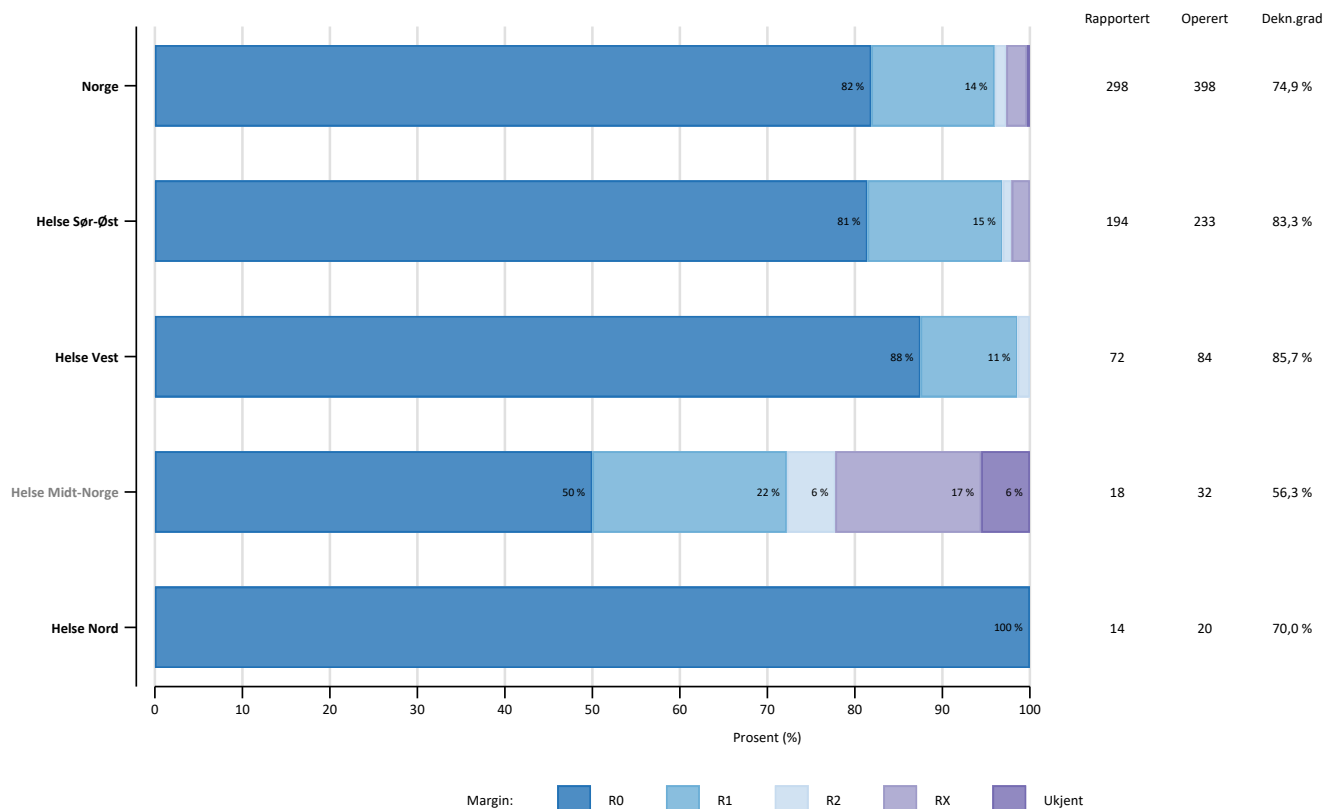
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

For noen små overfladiske svulster vil operasjon som er gjort på lokalsykehuset være tilstrekkelig, men ofte er det indikasjon for re-eksisjon som skal utføres på et sarkomsenter. I slike situasjoner er det ingen fare for funksjon eller prognosetap. De fleste av pasientene som er operert utenfor sarkomsenter ble behandlet i henhold til nasjonale retningslinjer. 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.

3.4.3.5 Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



Figur 3.31: Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.31 viser kirurgisk margin for opererte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus. Data er hentet fra klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato, fordelt på opererende RHF. I tilfeller hvor pasienten er operert flere ganger er vi avhengig av klinisk kirurgimelding på siste operasjon for å få endelige kirurgiske margin.

Kirurgisk margin er et uttrykk for hvor fullstendig man har fjernet svulsten. Kirurgisk margin vurderes på MDT-møte når histopatologisk analyse av operasjonspreparat foreligger. Marginer registreres etter R-systemet^[11] (se kap. 3.3.3.4). Disse marginene klassifiseres etter den minste margin som er oppnådd, det vil si det området som har dårligst dekning over tumor. Mål for kirurgi ved lokalisert bløtvevssarkom er R0 (fri margin), men det er ikke alltid mulig uten amputasjon eller mutilerende kirurgi.

Figuren viser noe forskjeller mellom helseregionene, der Helse Midt-Norge har R0-reseksjon hos 50% av pasientene. Det er noe usikkerhet knyttet til resultatet på grunn av ulik rapportering av kirurgimelding og trolig ulik andel palliative pasienter.

Figur 3.31

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

- Operasjonsår 2020–2022

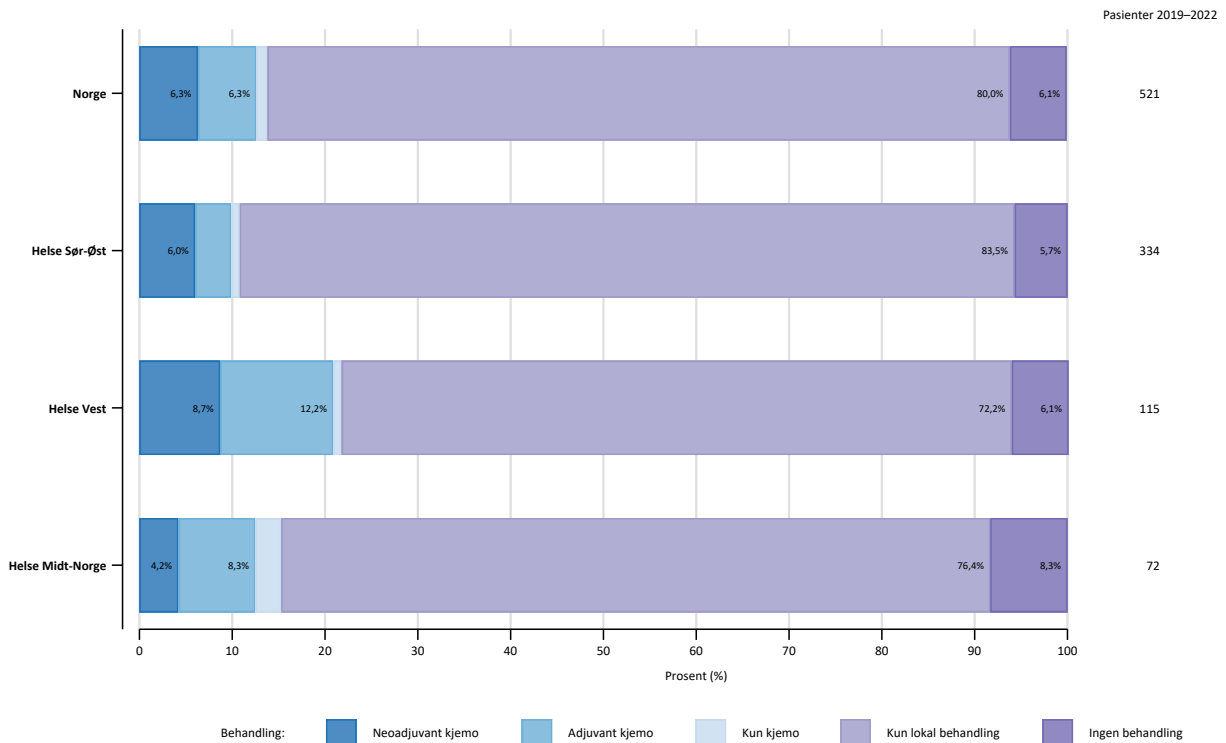
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for aktuell variabel, 2020-2022: 74,9%

3.4.3.6 Medikamentell kreftbehandling av lokaliserte bløtvevssarkomer



Figur 3.32: Medikamentell kreftbehandling av lokaliserte bløtvevssarkomer, fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.32 viser medikamentell behandling fordelt på de helseregionene som har fagsystem for medikamentell kreftbehandling. Adjuvant kjemoterapi ved lokalisert bløtvevssarkom er som hovedregel regimer med doksorubicin og ifosfamid, og derfor er kun kombinasjonsbehandling med disse medikamentene inkludert i analysen.

12,6% av pasientene med lokalisert bløtvevssarkom fikk tilleggsbehandling med kjemoterapi. I Helse Sør-Øst ble det gitt mindre medikamentell kreftbehandling enn i Helse Vest og Helse Midt-Norge. Vi har ingen god forklaring på denne forskjellen og vil undersøke det videre. I tillegg får noen pasienter medikamentell kreftbehandling uten lokalbehandling, og sannsynligvis gjelder dette pasienter med inoperabel primærtumor som får behandling i ikke-kurativ hensikt.

Helse Nord har ikke fagsystem for medikamentell kreftbehandling.

Figur 3.32

Datakilde

- Basisregister
- Medikamentell kreftbehandling

Inklusjon

- Lokaliserte bløtvevssarkomer
- Diagnoseår 2019-2022

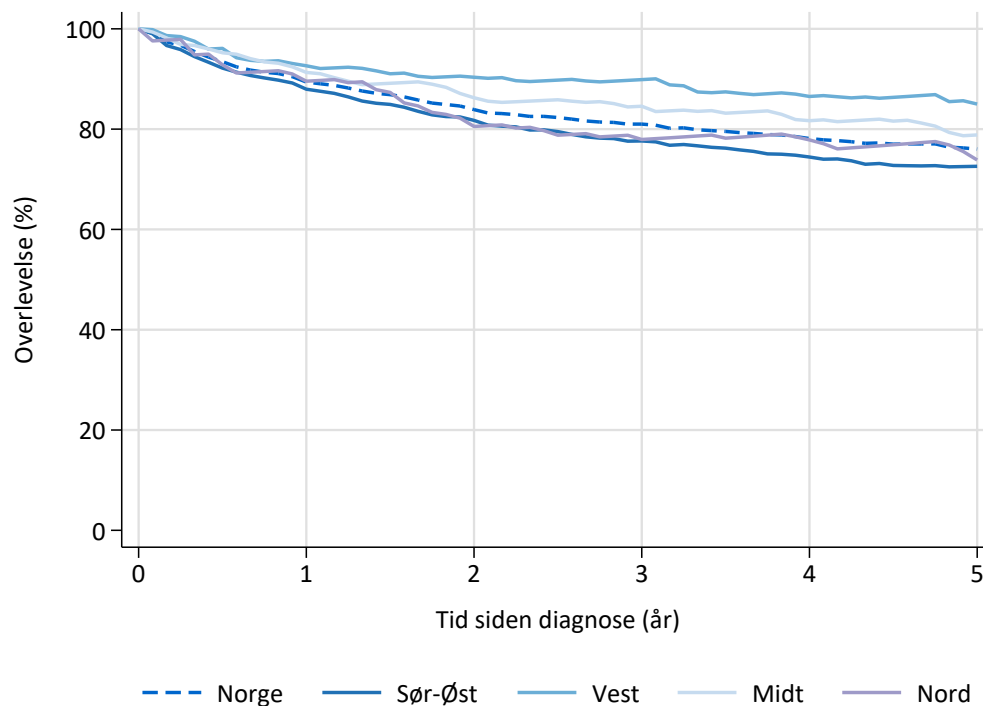
Eksklusjon

- Helse Nord
- Pasienter < 18 år

Dekningsgrad

- Innhentet fra sykehusenes fagsystemer, kompletteten anses å være høy.

3.4.4 Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



Figur 3.33: 5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	1 603	76.0	73.4-78.7
Helse Sør-Øst	923	72.6	69.1-76.3
Helse Vest	303	85.1	79.8-90.8
Helse Midt-Norge	225	78.5	72.0-85.7
Helse Nord	132	73.9	64.6-84.4

Figur 3.33 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.

Figur 3.33 viser at 5-års relativ overlevelse er på 76%, som er tilsvarende nivå rapportert internasjonalt^[17]. 5-års relativ overlevelse i Helse Vest synes å ligge høyere enn i resten av landet. Vi har gjort supplerende analyser for å se nærmere på detaljer relatert til morfologiske diagnoser og metastatisk status. Forskjellen synes i hovedsak å dreie seg om pasienter med lokalisert sykdom, og vi ser forskjeller kun for enkelte morfologiske undergrupper. Vi vil gjøre flere analyser for å øke forståelsen for hva som påvirker overlevelse i denne pasientgruppen, og om det kan ha sammenheng med at flere pasienter i Helse Vest fikk tilleggshandling med medikamentell kreftbehandling (figur 3.32).

Figur 3.33

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Periodevindu 2013-2022
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Eksklusjon

- Diagnoser basert på døds melding eller tilfeldig funn ved obduksjon
- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid
- Pasienter ≥ 90 år

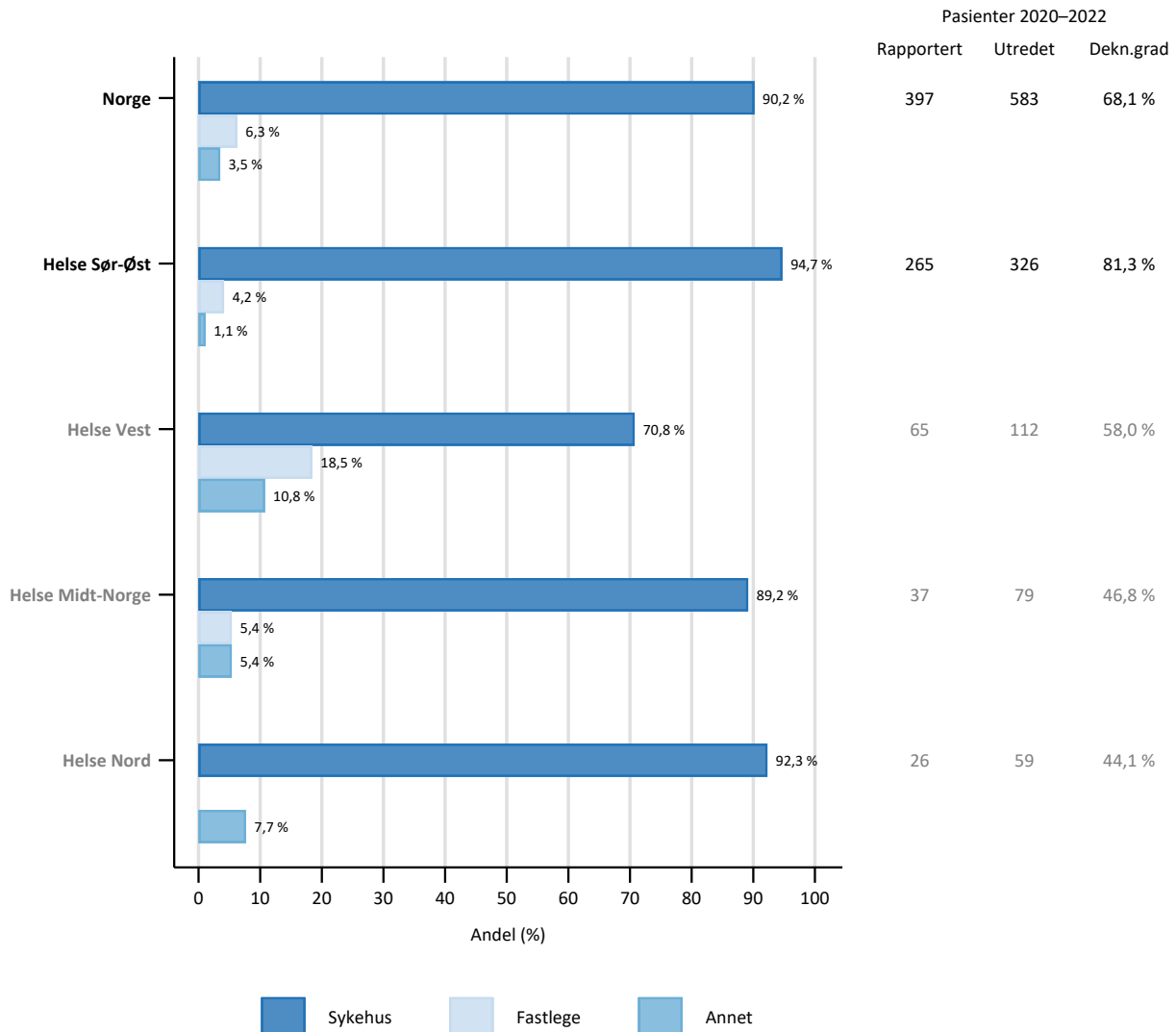
Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.5 Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

3.5.1 Utredning

3.5.1.1 Henvisning av pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer til sarkomsenter



Figur 3.34: Hvem henviser til sarkomsenter? 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.

Ved mistanke om abdominalt eller retroperitonealt sarkom skal pasienten utredes med CT og eventuelt MR. Dersom mistanken da ikke avkreftes, skal man henvise videre til sarkomsenter^[16].

Figur 3.34 viser at de fleste pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer henvises til sarkomsenter etter utredning ved sykehus. Tallene må imidlertid tolkes med forsiktighet, da dekningsgraden for denne variabelen er lav.

Figur 3.34

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

- Diagnoseår 2020–2022

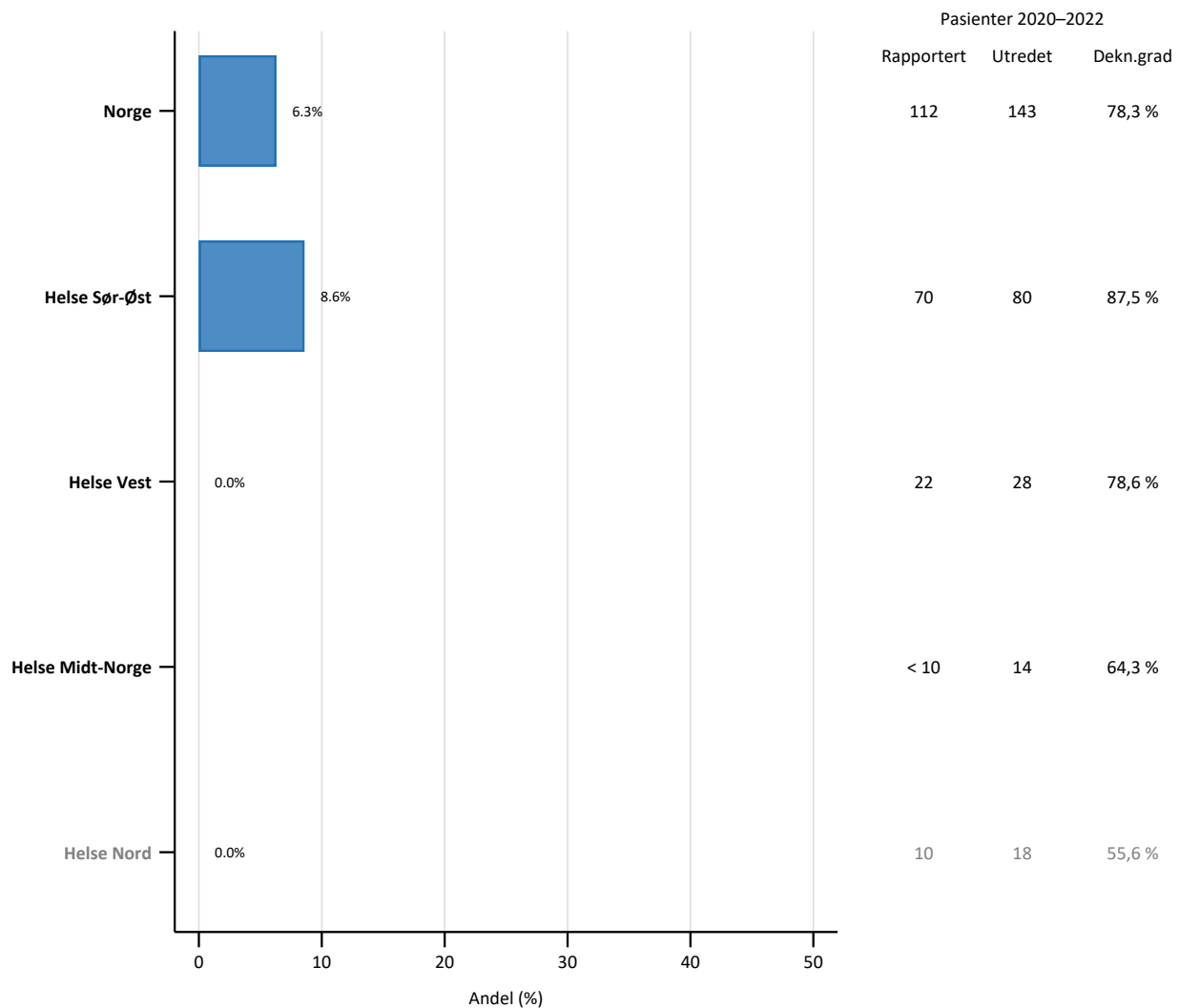
Eksklusjon

- Pasienter som ikke er henvist til sarkomsenter

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2020-2022: 68,1%

3.5.1.2 Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.35: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022.

Figur 3.35 viser andel pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor uten forutgående avtale med sarkomsenter.

Ved mistanke om abdominalt eller retroperitonealt bløtvevssarkom skal pasienten henvises uten forutgående biopsi eller operasjon, og pasientene skal ikke opereres på steder uten kirurgisk erfaring og kompetanse^[16].

Figur 3.35

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

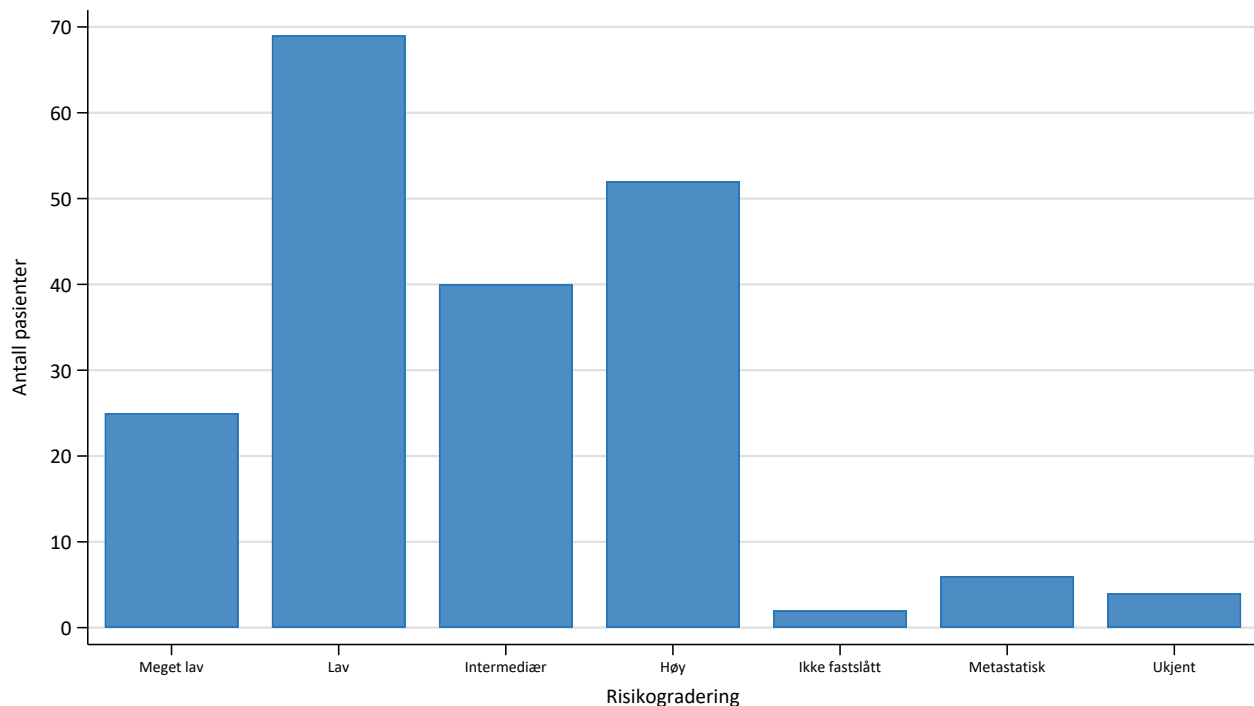
Eksklusjon

- GIST

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2020-2022: 78,3%

3.5.1.3 Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper



Figur 3.36: Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2020–2022.

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) er den største undergruppen av sarkomer. GIST skal ikke malignitetsgraderes. Figur 3.36 viser andel GIST fordelt på risikogrupper fra 2020-2022. Det finnes flere systemer for å klassifisere risiko, men i handlingsprogrammet for sarkom anbefales den modifiserte National Institutes of Health (NIH)-klassifikasjonen^[18]. Denne klassifikasjonen fanger best opp pasienter med høy risiko for residiv. Her inngår variablene tumorlokalisasjon (ventrikkell/ikke ventrikkell), mitosetall, tumorstørrelse og tumorruptur. Pasienter med synkron metastase utgjør en egen gruppe. Kun opererte pasienter er inkludert i figuren.

Figur 3.36

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

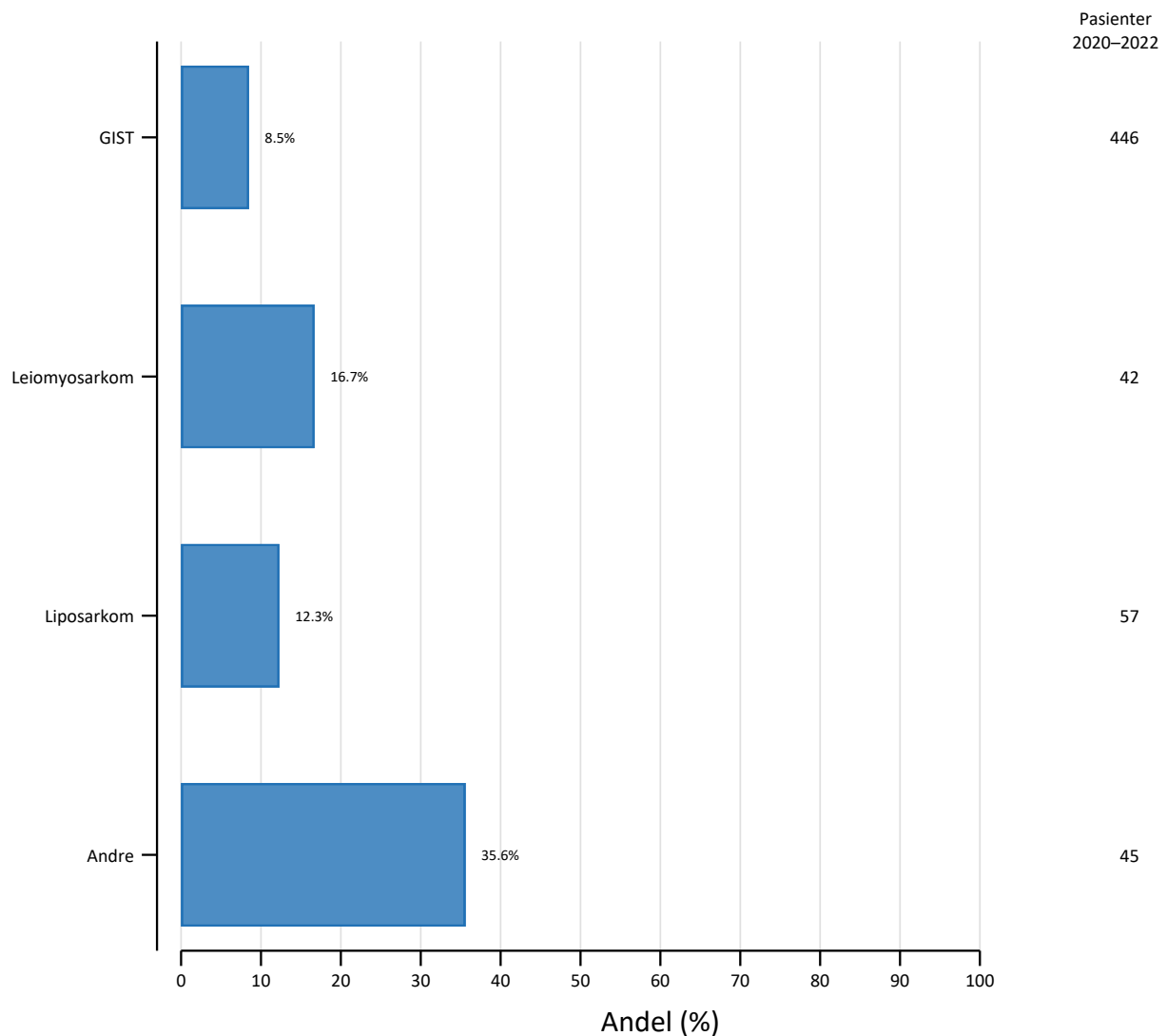
- Operasjonsår 2020–2022

- GIST

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding, aktuell variabel 2020-2022: 60,9%

3.5.1.4 Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metastaser på diagnose-tidspunkt



Figur 3.37: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2020-2022.

Figur 3.37 viser andelen pasienter som har metastaser ved diagnose. Det er høyest andel pasienter med leiomyosarkom og ”andre sarkomer” som har metastaser ved diagnosetidspunkt.

Andel pasienter med leiomyosarkom med metastatisk sykdom ved diagnosen samsvarer med litteraturdata. I en nylig publisert retrospektiv analyse av metastatisk mønster av leiomyosarkom i ekstremitet og trunkus er det rapportert 23,3 % av pasienter med metastaser ved primær diagnose tidspunktet^[19]. Lavere andel i våre data kan skyldes manglende rapportering av metastatisk sykdom.

Figur 3.37

Datakilde

- Basisregister
- NPR

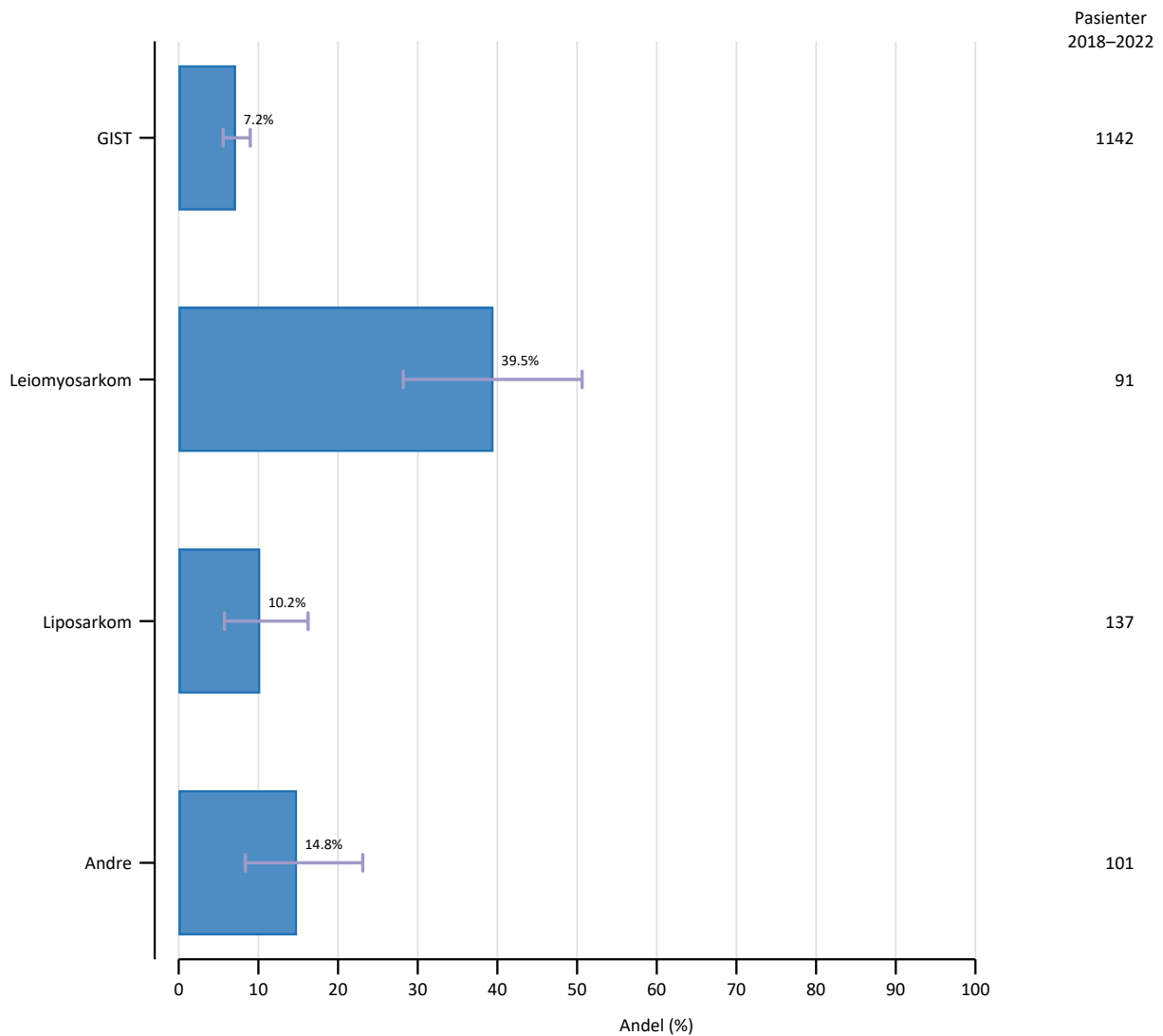
Inklusjon

- Diagnoseår 2020-2022
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Kompletthet

- 98,6% (se kap. 5.4)

3.5.1.5 Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metakrone metastaser



Figur 3.38: Estimert andel pasienter med metakrone metastaser 5 år etter diagnosetidspunkt fordelt på morfologisk diagnose.

Figur 3.38 viser estimert andel pasienter med metakrone metastaser. Det er høyest andel pasienter med leiomyosarkom som får metakrone metastaser. Resultater fra internasjonale studier viser stor variasjon i andelen pasienter med metakrone metastaser^{[19] [20]}.

Figur 3.38

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2022
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Ekksklusjon

- Pasienter med metastaser på diagnosetidspunkt

Kompletthet

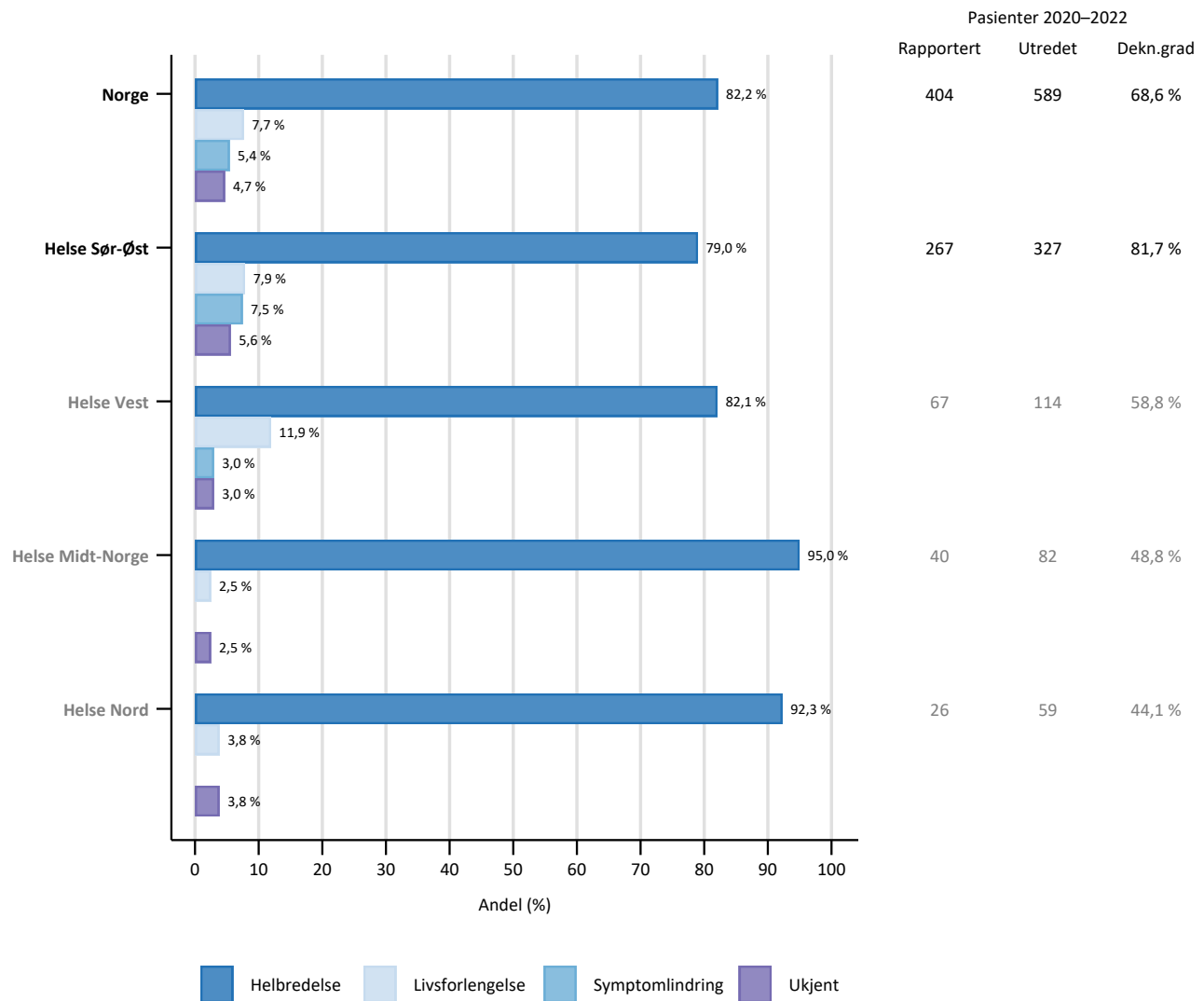
- 98,6% (se kap. 5.4)

Usikkerhetsmargin (95% konfidensintervall)

- Er vist som heltrukken horisontal linje for hver diagnose

3.5.2 Behandling

3.5.2.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer



Figur 3.39: Siktemål ved behandling fordelt på regionalt helseforetak i 2020-2022.

De fleste pasienter med nydiagnostisert abdominalt eller retroperitonealt bløtvevssarkom 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 diagnose-tidspunktet. 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 3.39

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

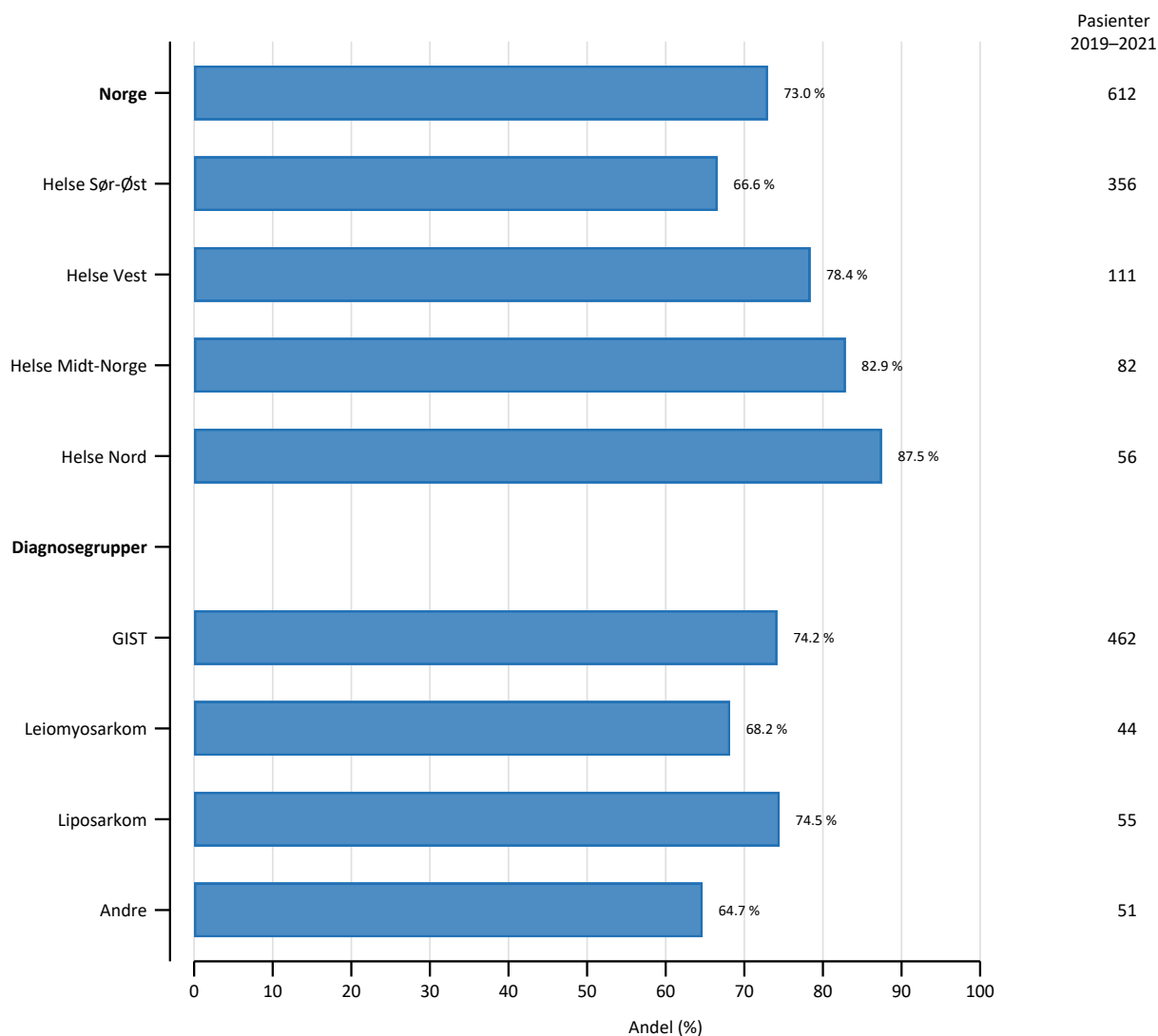
- Diagnoseår 2020–2022

- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2020-2022: 68,6%

3.5.2.2 Andel pasienter med abdominale- og retroperitoneale bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor



Figur 3.40: Andel opererte, diagnostisert i 2019–2021, fordelt på diagnosegruppe og regionalt helseforetak

Kirurgisk komplett ekstirpasjon av tumor er eneste helbredende behandling av abdominale og retroperitoneale sarkomer. GIST er den største undergruppen av sarkomer og dominerer fullstendig i gruppen av retroperitoneale og abdominale sarkomer. GIST mindre enn 2 cm har i realiteten intet metastaseringspotensial og forårsaker sjelden symptomer. Disse kan derfor ofte observeres ubehandlet. Her kan praksis variere, og dette forklarer sannsynligvis mye av de regionale forskjellene som fremgår av figuren.

Figur 3.40

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

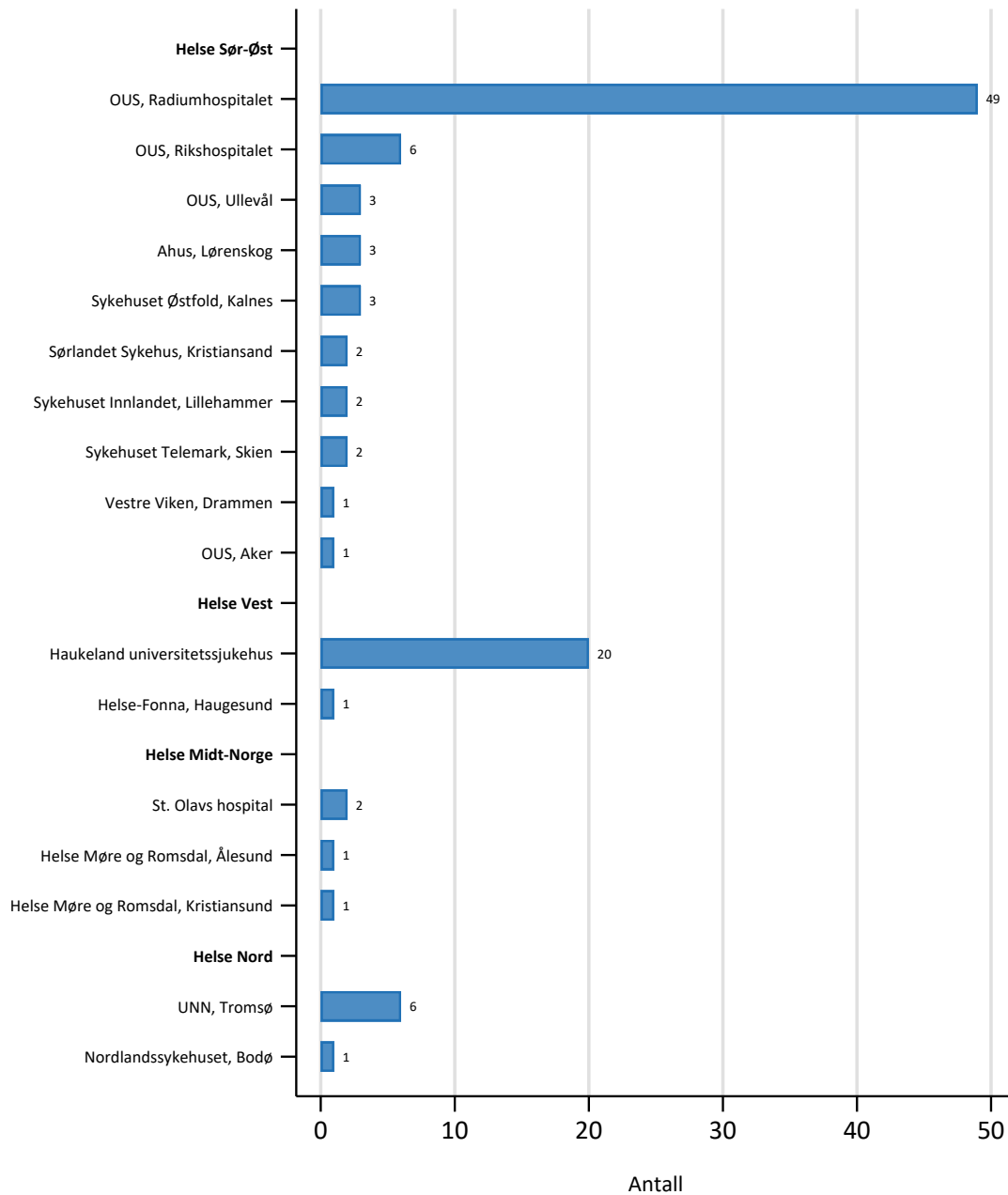
Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.5.2.3 Antall pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)



Figur 3.41: Antall opererte pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer (ikke GIST) med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.

Pasienter med abdominale og retroperitoneale sarkomer skal opereres på steder med spesiell kirurgisk erfaring, det vil si universitetssykehus med sarkomkompetanse. Figur 3.41 viser at rundt 20% av pasientene opereres ved lokalsykehusene. Denne andelen er for høy.

Figur 3.41

Datkilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

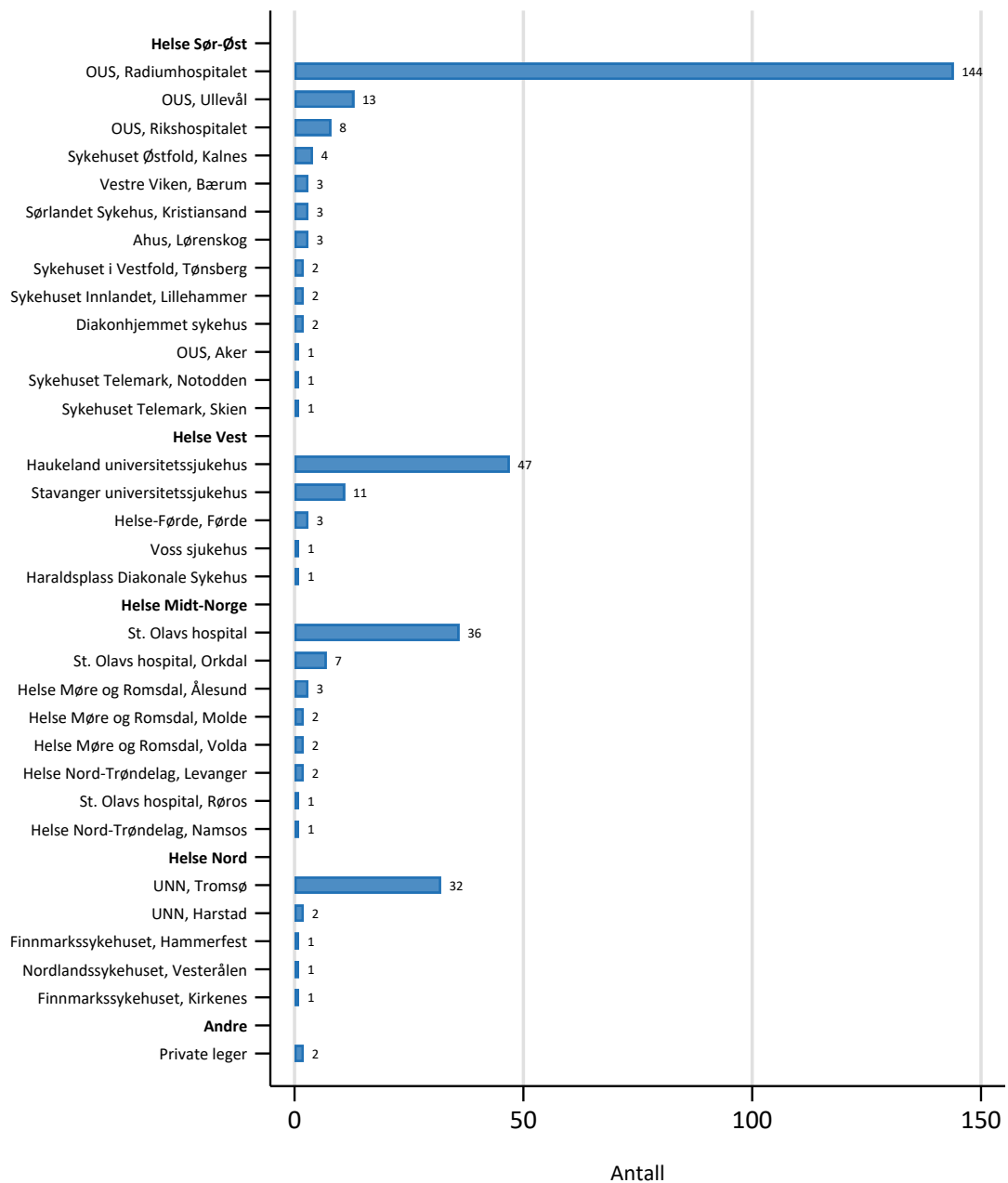
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Eksklusjon

- GIST

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)



Figur 3.42: Antall opererte pasienter med GIST med definitiv operasjon, fordelt på helseforetak.

Pasienter med GIST skal opereres på steder med spesiell kirurgisk erfaring og kompetanse, det vil i praksis si universitetssykehusene. Figur 3.42 viser at drøyt 20 % av pasientene opereres ved lokalsykehusene. Sannsynligvis utgjør en del av denne gruppen GIST-pasienter som krever akutt kirurgi (blødning, tarmperforasjon osv.).

Figur 3.42

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- GIST

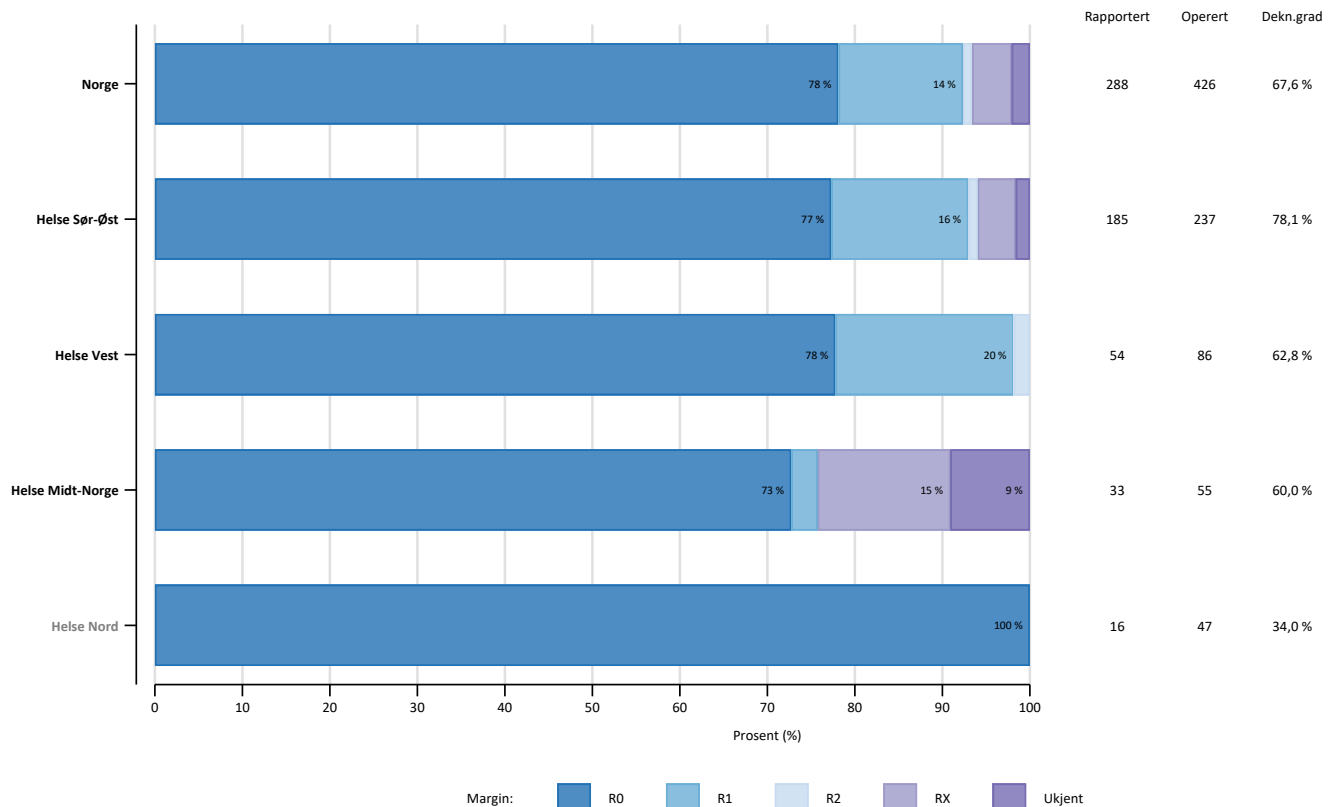
- Diagnoseår 2019–2021

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.5.2.4 Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer



Figur 3.43: Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.43 viser kirurgisk margin for opererte abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer. Data er hentet fra klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato fordelt på opererende RHF. I tilfeller hvor pasienten er operert flere ganger er vi avhengig av klinisk kirurgimelding på siste operasjon for å få endelige kirurgiske margin.

Kirurgisk margin er et uttrykk for hvor fullstendig man har fjernet svulsten. Marginer registreres etter R-systemet^[11] (se kap. 3.3.3.4). Disse marginene klassifiseres etter den minste kirurgiske marginen som er oppnådd, det vil si det området som har dårligst dekning over tumor i forhold til reseksjonsflaten. Tumorgjennomvekst av en naturlig anatomisk begrensning, for eksempel peritoneum, påvirker ikke R-status.

Komplett eksisjon (R0/R1) er en forutsetning for helbredelse. Ved store retroperitoneale sarkomer er mikroskopisk frie marginer (R0) ofte vanskelig å oppnå. Preparatene er også svært vanskelige for patologene å undersøke på grunn av størrelsen. Sannsynligvis er mange preparater klassifisert som R0, i realiteten R1. I faglitteraturen om retroperitoneale sarkomer slås som regel disse gruppene sammen (R0/R1), kalt «komplett eksisjon».

Figur 3.43

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

- Operasjonsår 2020–2022

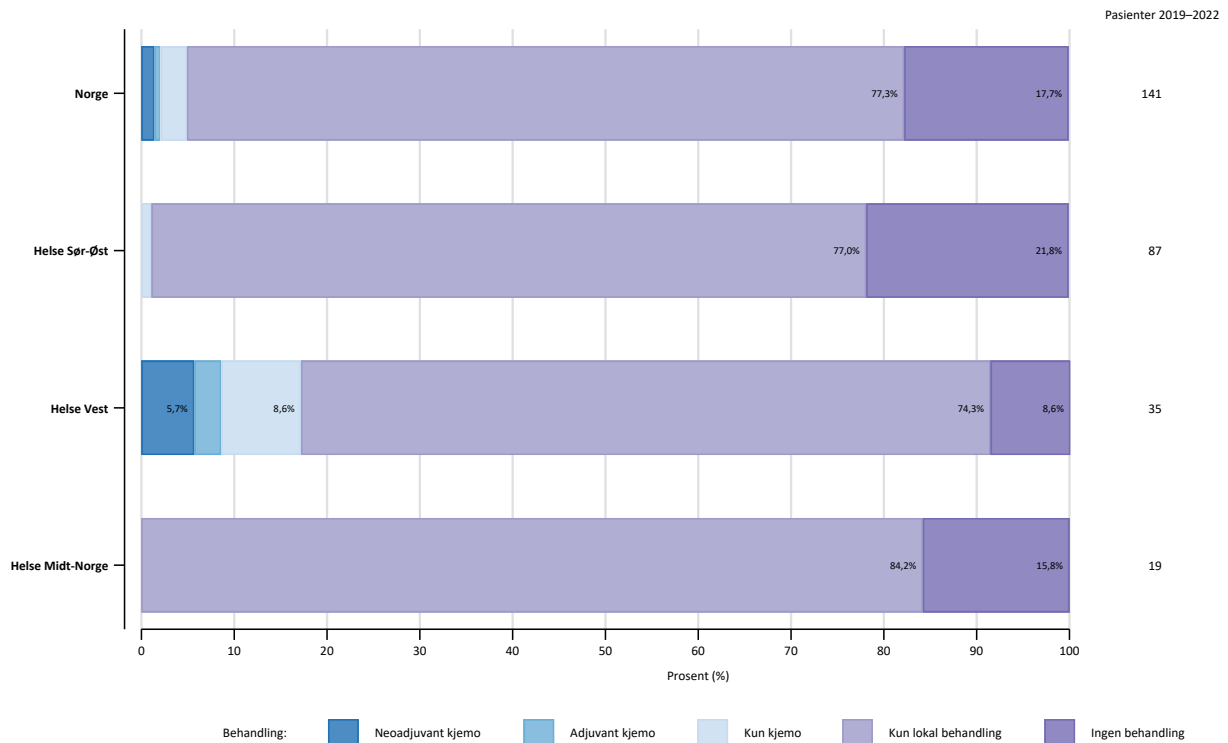
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for aktuell variabel, 2020-2022 67,6%

3.5.2.5 Medikamentell behandling av abdominale og retroperitoneale sarkom (ikke GIST)



Figur 3.44: Medikamentell behandling av pasienter med abdominale og retroperitoneale sarkom (ikke GIST), fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.44 viser medikamentell kreftbehandling av pasienter med abdominale og retroperitoneale sarkom (ikke GIST). Adjuvant kjemoterapi ved lokalisert bløtvevssarkom er som hovedregel regimer med doksorubicin og ifosfamid, og derfor er kun kombinasjonsbehandling med disse medikamentene inkludert i analysen. Operasjon alene er den vanligste behandlingen av disse pasientene.

Enkelte pasienter får tilleggsbehandling med medikamentell kreftbehandling etter individuell vurdering, og noen får medikamentell kreftbehandling uten lokalbehandling. Sannsynligvis gjelder dette pasienter med inoperabel primærtumor som får behandling i ikke-kurativ hensikt. Det kan se ut som det er en større andel pasienter som har fått medikamentell kreftbehandling i Helse Vest, men tallene er små og det er usikkert om denne forskjellen er reell.

Helse Nord har ikke fagsystem for medikamentell kreftbehandling.

Figur 3.44

Datakilde

- Medikamentell kreftbehandling
- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 2019-2022
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer
- Lokalisert sykdom

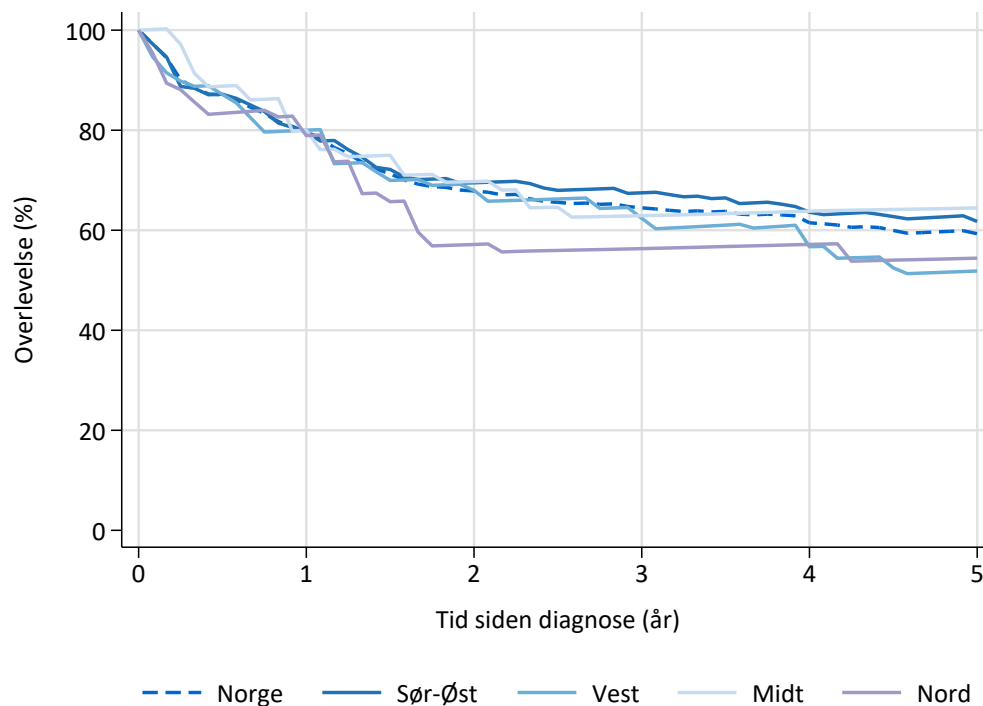
Eksklusjon

- GIST
- Pasienter < 18 år
- Helse Nord

Dekningsgrad

- Innhentet fra sykehusenes fagsystemer, kompletteten anses å være høy.

3.5.3 Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer



Figur 3.45: 5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer (ikke GIST), fordelt på regionalt helseforetak.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	396	59.3	53.7-65.5
Helse Sør-Øst	219	61.8	54.5-70.0
Helse Vest	77	51.9	38.3-70.1
Helse Midt-Norge	48	64.5	49.8-83.4
Helse Nord	47	54.4	39.8-74.4

Figur 3.45 viser estimert 5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer (ikke GIST), fordelt på regionalt helseforetak. Det er ingen regionale forskjeller i overlevelse for disse pasientene.

Figur 3.45**Datakilde**

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

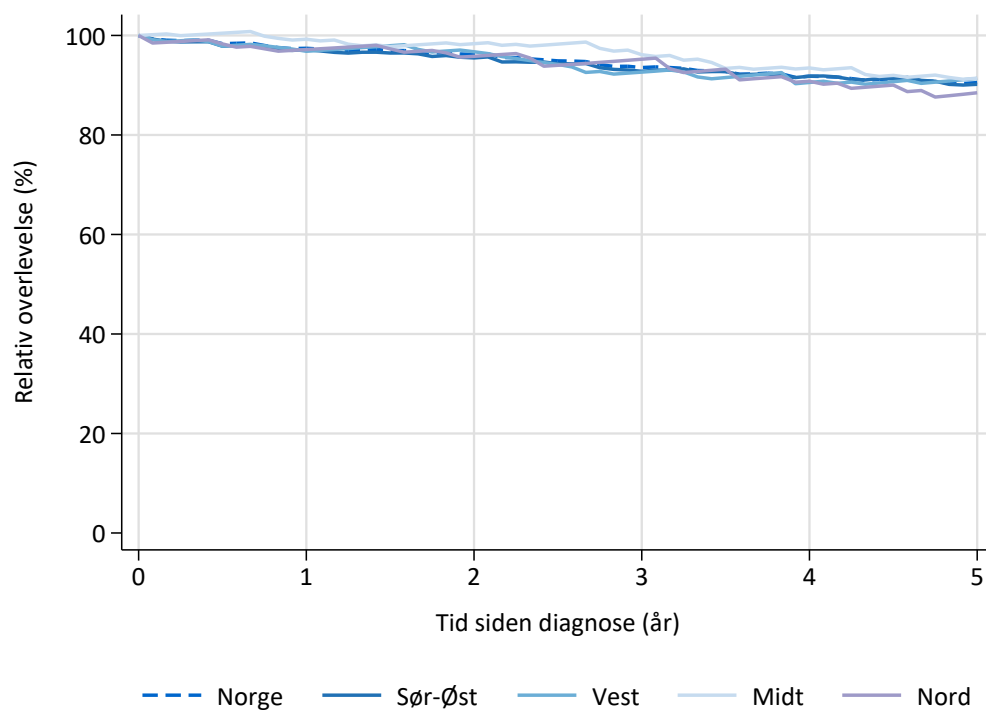
- Periodevindu 2013-2022
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Ekksklusjon

- GIST
- Diagnoser basert på døds melding eller tilfeldig funn ved obduksjon
- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid
- Pasienter \geq 90 år

Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)



Figur 3.46: 5-års relativ overlevelse for GIST, fordelt på regionalt helseforetak.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	1 219	90.5	87.7-93.5
Helse Sør-Øst	689	90.2	86.3-94.2
Helse Vest	207	91.3	84.6-98.7
Helse Midt-Norge	196	91.4	84.9-98.4
Helse Nord	120	88.5	79.6-98.3

Figur 3.46 viser estimert 5-års relativ overlevelse for GIST, alle risikogrupper samlet. Det er ingen regionale forskjeller i overlevelse mellom regionene for pasienter med GIST. 5-års relativ overlevelse er et mål med begrenset verdi ved GIST fordi median overlevelse ved metastatisk sykdom er over 6 år.

Figur 3.46

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Periodevindu 2013-2022
- GIST

Ekksklusjon

- Diagnoser basert på dødsmelding eller tilfeldig funn ved obduksjon
- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid
- Pasienter \geq 90 år

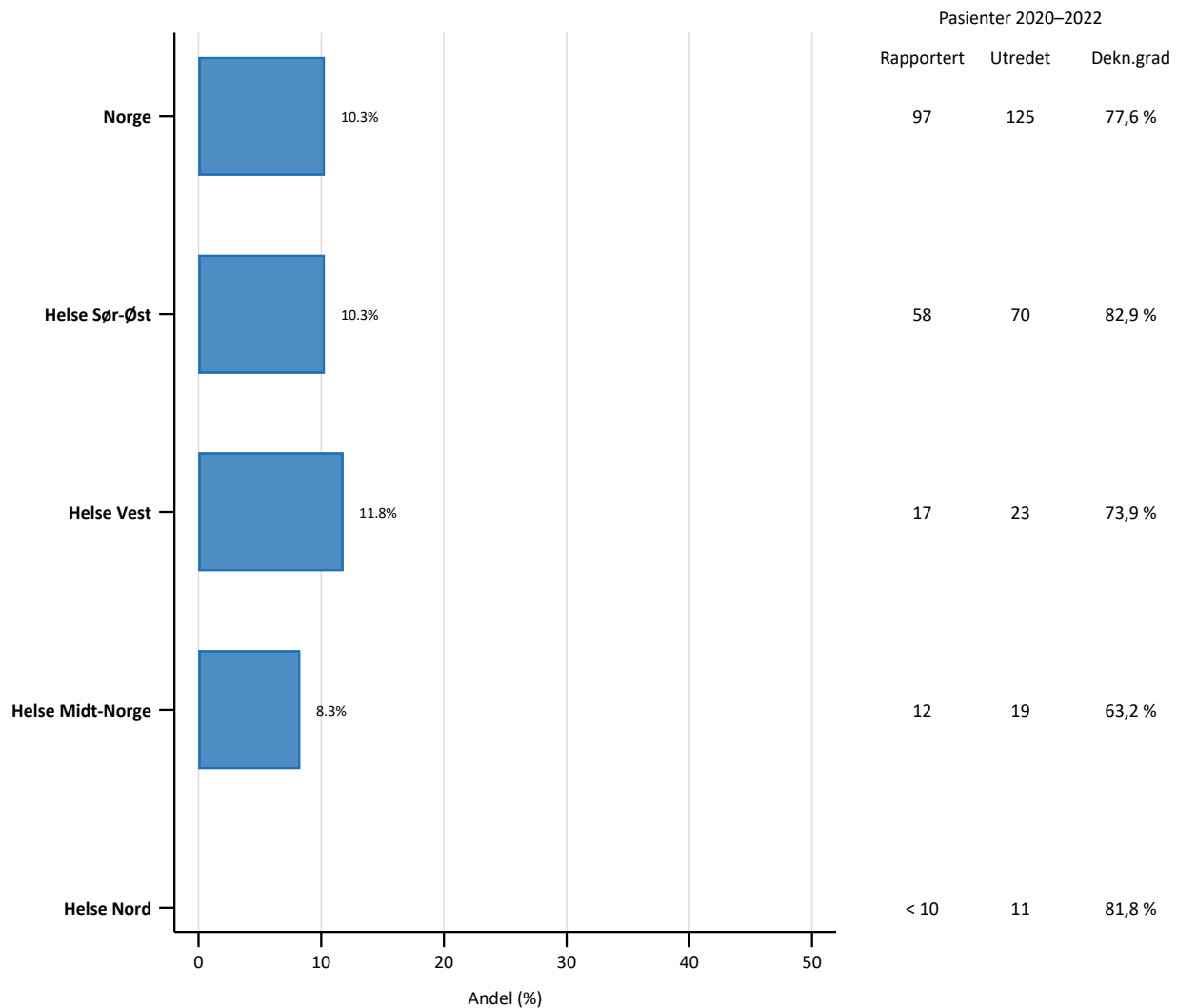
Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.6 Gynekologiske bløtvevssarkomer

3.6.1 Utredning

3.6.1.1 Gynekologiske bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.47: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2022, fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.47 viser andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor uten forutgående avtale med sarkomsenter.

Ved klinisk eller radiologisk mistanke om gynekologisk sarkom skal pasienten henvises sarkomsenter uten forutgående biopsi eller operasjon^[16]. Andelen pasienter som er henvist etter åpen biopsi eller kirurgi er tilnærmet lik i hele landet.

Figur 3.47

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

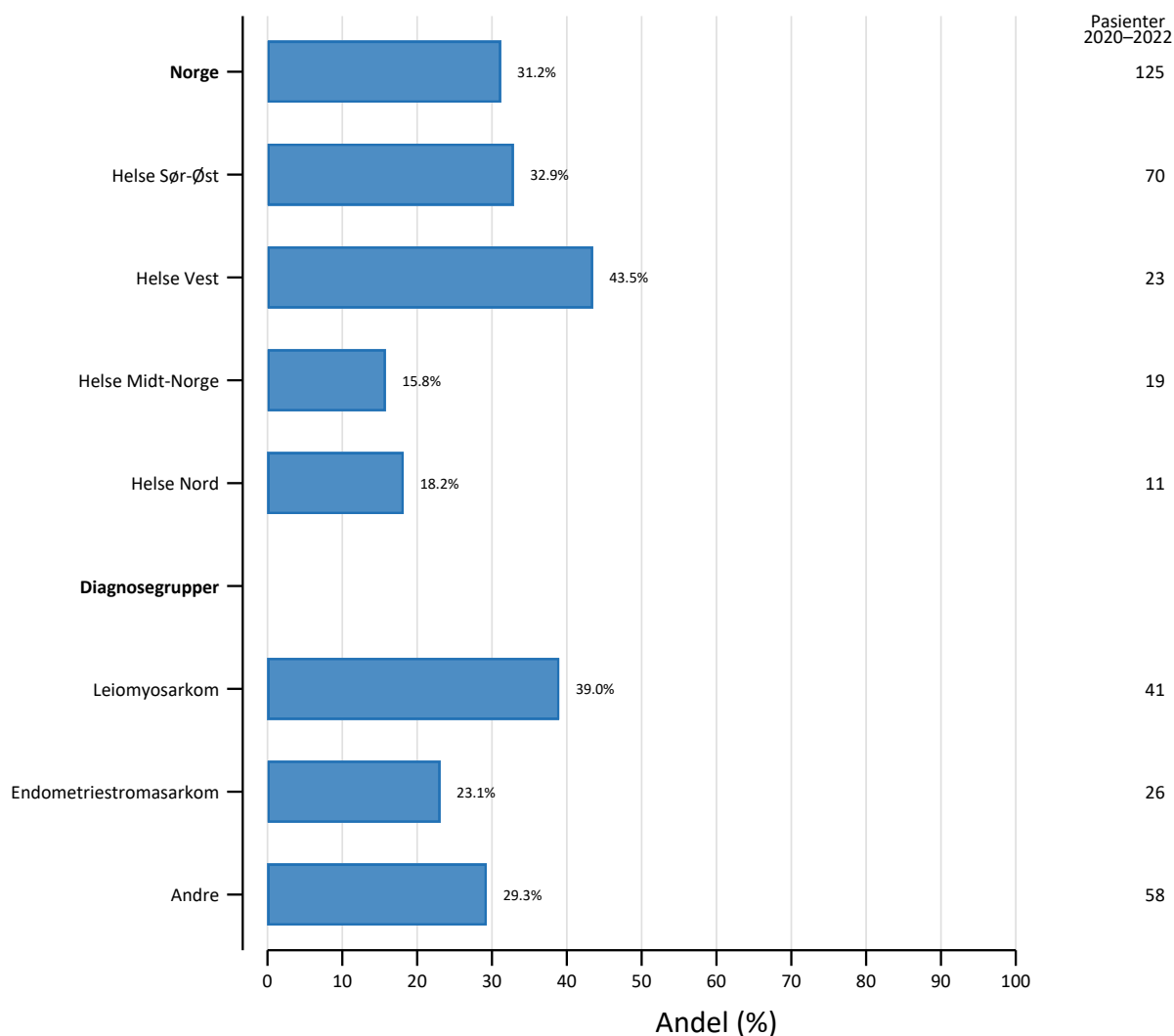
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2022

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for gynekologiske bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2021-2022: 77,6%

3.6.1.2 Pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser på diagnostidspunkt



Figur 3.48: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på regionalt helseforetak og morfologisk diagnose i 2020-2022.

Figur 3.48 viser andelen pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser ved diagnose. Det er forskjeller mellom de regionale helseforetakene, noe som kan skyldes små tall og manglende rapportering.

For leiomyosarkom har i overkant av 40% av pasientene metastatisk sykdom ved diagnose. Vanlig metastaselokalisasjon for disse pasientene er lunge.

Figur 3.48

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

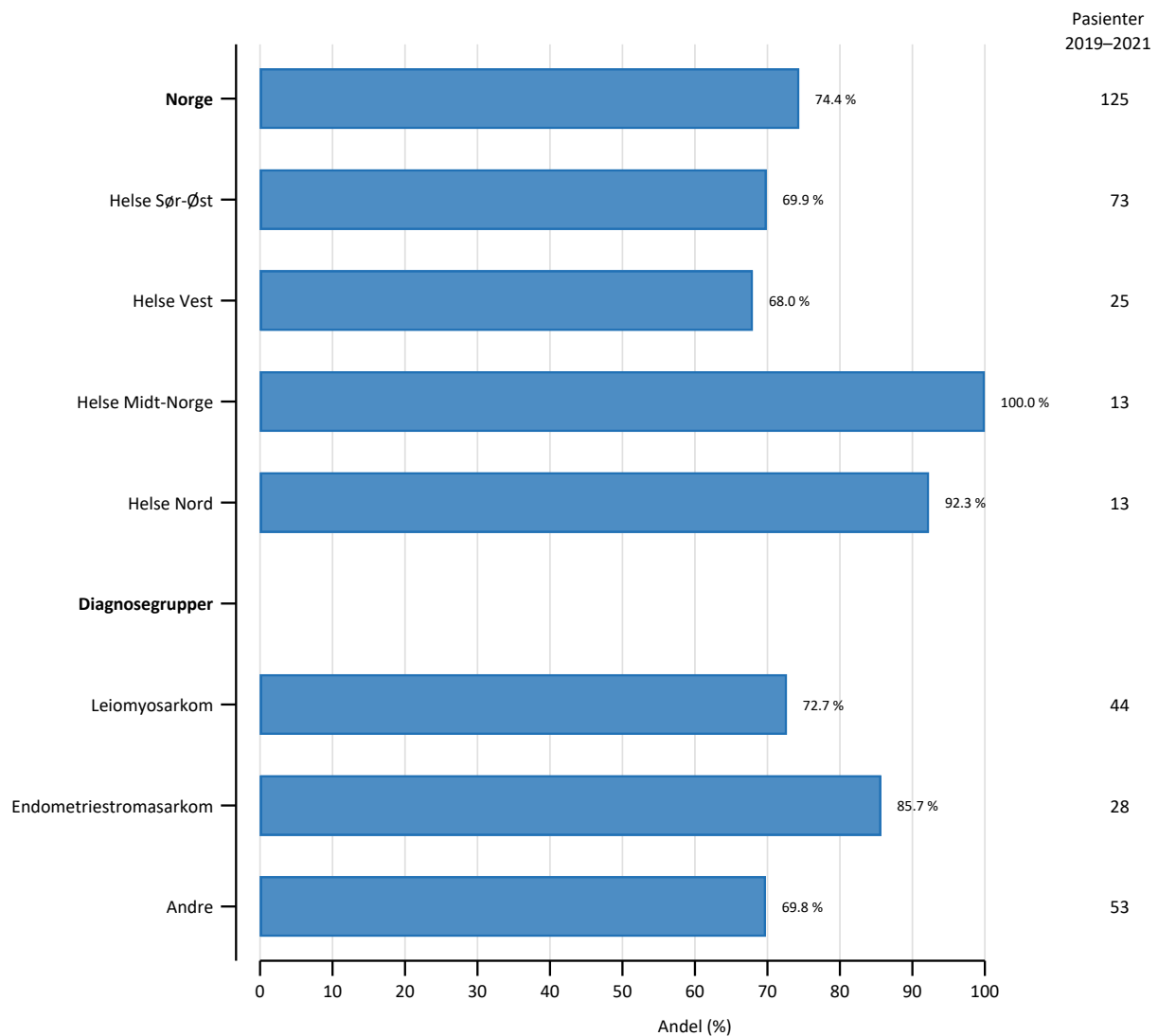
- Diagnoseår 2020–2022
- Gynekologiske bløtvevssarkomer

Kompletthet

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.6.2 Behandling

3.6.2.1 Andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor



Figur 3.49: Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2019–2021, fordelt på regionale helseforetak og morfologisk diagnose.

Figur 3.49 viser andel pasienter med gynekologisk bløtvevssarkom som er operert for sin primærtumor. 74,4% av pasientene diagnostisert med gynekologisk bløtvevssarkom i perioden 2019–2021 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^[16]. Figuren viser at det er noen forskjeller mellom de regionale helseforetakene i andel pasienter som blir operert, men dette må tolkes med forsiktighet da det er små tall for flere av regionene.

Figur 3.49

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

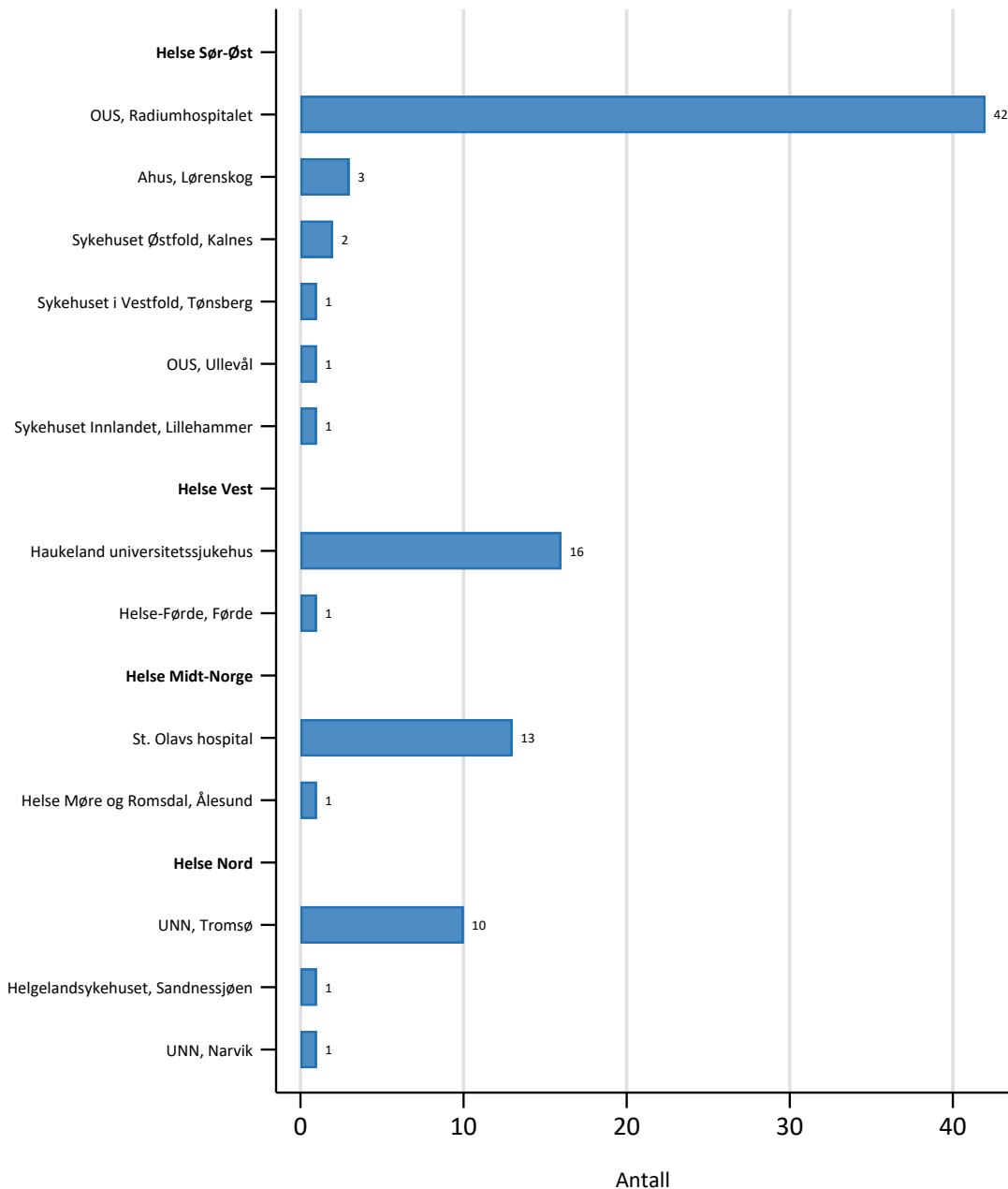
Ekksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

3.6.2.2 Antall pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)



Figur 3.50: Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på regionalt helseforetak.

Det er enighet i det norske fagmiljøet om at behandlingen av gynekologiske sarkomer skal skje ved de fire universitetssykehusene. Når det allikevel opereres sarkomer ved lokalsykehusene, skyldes dette at uterint leiomyom har vært stilt som tentativ diagnose og at diagnosen sarkom stilles først postoperativt. Uterint sarkom er en sjelden tilstand, og utgjør ca. 3-4% av cancere lokalisert til uterus. Forekomsten er angitt til 0.4 per 100 000 kvinner i Norge.

Figur 3.50

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

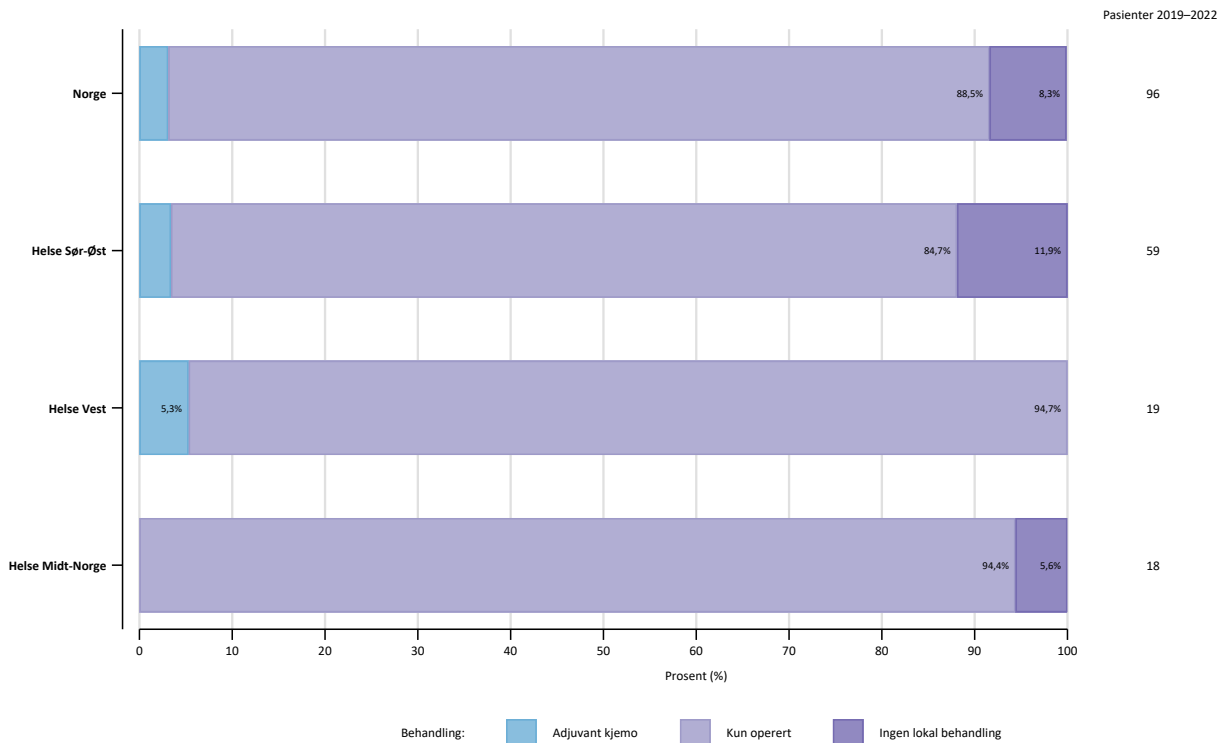
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (5.4)

Figur 3.50 viser at det er noen få pasienter med gynekologisk bløtvevssarkom som får sin endelig kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter.

3.6.2.3 Medikamentell behandling av gynekologiske bløtvevssarkomer



Figur 3.51: Medikamentell behandling av pasienter med gynekologiske bløtvevssarkom, fordelt på regionalt helseforetak.

Figur 3.51 viser behandling av pasienter gynekologiske bløtvevssarkomer. Adjuvant kjemoterapi ved lokalisert bløtvevssarkom er som hovedregel regimer med doksorubicin og ifosfamid, og derfor er kun kombinasjonsbehandling med disse medikamentene inkludert i analysen. Operasjon alene er den vanligste behandlingen av disse pasientene.

Enkelte pasienter får tilleggsbehandling med medikamentell kreftbehandling etter individuell vurdering. Det kan se ut som det er en større andel pasienter som har fått medikamentell kreftbehandling i Helse Vest, men tallene er små og det er usikkert om denne forskjellen er reell.

Helse Nord har ikke fagsystem for medikamentell kreftbehandling.

Figur 3.51

Datakilde

- Medikamentell kreftbehandling
- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2019-2022
- Gynekologiske bløtvevssarkomer
- Lokalisert sykdom

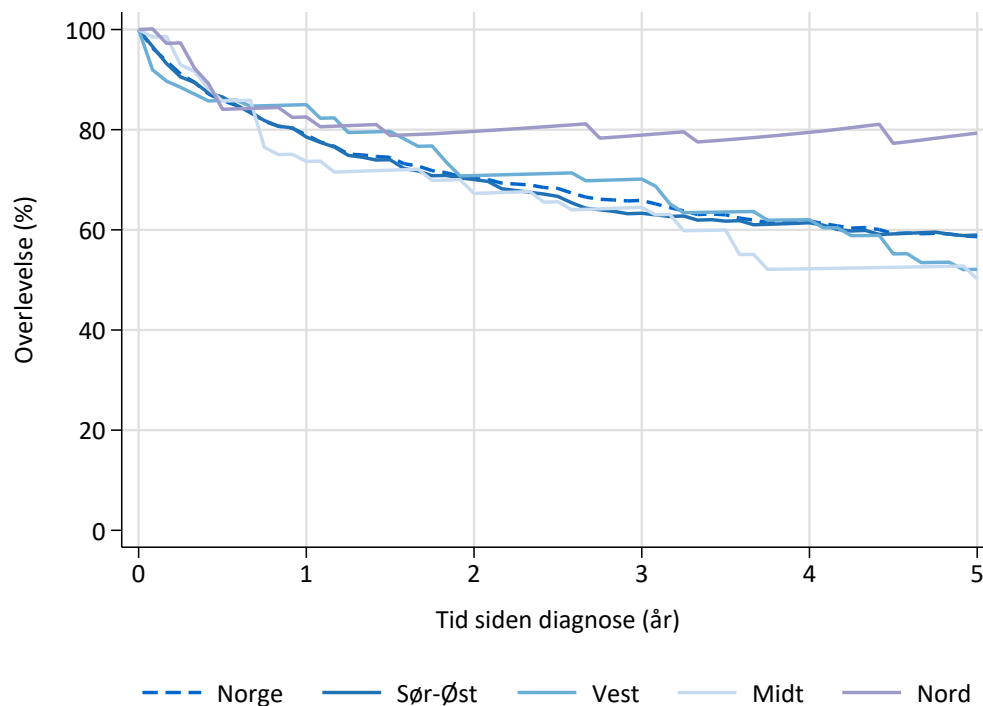
Eksklusjon

- Pasienter < 18 år
- Helse Nord

Dekningsgrad

- Innhentet fra sykehusenes fagsystemer, komplettheten anses å være høy.

3.6.3 Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer



Figur 3.52: 5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	400	58.6	53.3-64.5
Helse Sør-Øst	237	59.0	52.2-66.6
Helse Vest	66	52.1	40.5-67.0
Helse Midt-Norge	54	50.2	36.5-69.1
Helse Nord	40	79.3	63.6-99.0

Figur 3.52 viser 5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer. Alle pasienter er inkludert i analysen, uavhengig av tumorstørrelse, malignitetsgrad eller metastatisk status.

Tabellen er ikke stratifisert etter stadium eller tumortype og det gjør en sammenlikning av overlevelse i Norge sammenliknet med andre land vanskelig. Forekomsten er lav i flere av regionene og det gir usikkerhet i resultatene.

Figur 3.52

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Periodevindu 2013-2022

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

Eksklusjon

- Diagnoser basert på dødsmelding eller tilfeldig funn ved obduksjon

- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid

- Pasienter \geq 90 år

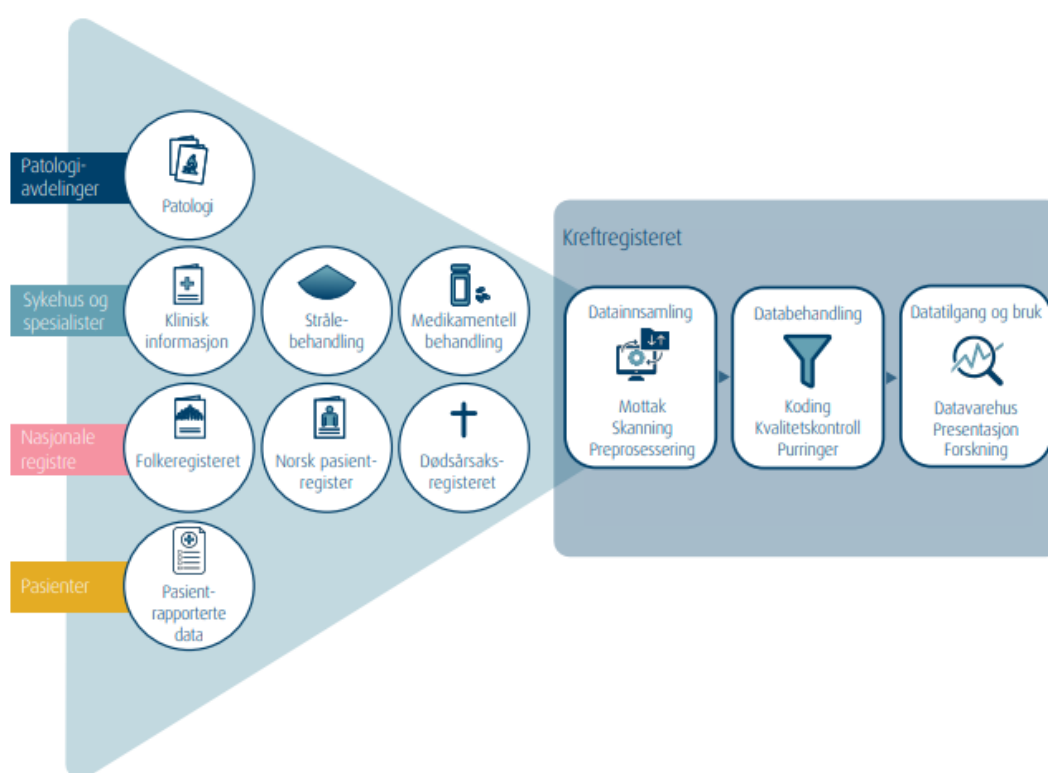
Dekningsgrad

- Basisregisteret: 98,6% (se kap. 5.4)

Kapittel 4

Metoder for fangst av data

Innmelding til Krefregisteret er obligatorisk for helsepersonell 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 4.4.



Figur 4.1: Krefregisterets datakilder.

4.1 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, biomarkører m.m. Rapportering av patologiinformasjon gjøres fra patologilaboratoriene ved at Krefregisteret mottar kopi av patologiremissen. Alle laboratorier har nå gått over til den elektroniske løsningen. Patologiinformasjonen er i all hovedsak i fritekst, som ansatte i Krefregisteret bearbeider manuelt etter interne regler/prosedyrer. 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.

4.2 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. 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 rapportering via KREMT i januar 2019.

4.3 Rapportering av strålebehandling, medikamentell behandling og pasientrapporterte data

Stråldata 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 2022.

Medikamentell kreftbehandling - Legemiddelbehandling innhentet fra sykehusenes fagsystemer (CMS, Cytodose) og/eller Norsk Pasientregister (NPR). Helse Nord har per i dag ikke noe fagsystem hvor medikamentell kreftbehandling rapporteres, resultater som baserer seg på sykehusene fagsystemer vil derfor ikke inkludere Helse Nord. NPR brukes som datakilde for kreftlegemidler pasientene tar hjemme (H-resept).

Kreftregisteret skal samle inn pasientrapporterte opplysninger for alle kreftformer som har eget kvalitetsregister. Slike opplysninger skal på sikt bli en rutinemessig del sarkomregisteret. Prostatakraft og brystkreft startet innsamlingen i 2020, tykk- og endetarmskreft og melanom startet i 2021, lungekreft i 2022 og gynekologisk kreft lymfoide maligniteter starter innsamlingen i 2023.

4.4 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.

Norsk pasientregister (NPR) 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 2022 er det registrert 562 sarkomtilfeller. Det er foreløpig registrert 792 kliniske meldinger i sarkomregisteret for 2022 (utredningsmeldinger og kirurgimeldinger, se kap. 4.2).

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

5.2.1 Kompletthet

Med kompletthet menes hvor stor andel av alle krefttilfeller som har oppstått i befolkningen i perioden 2018–2022 som er registrert i Kreftregisteret. Kompletthet estimeres ved hjelp av capture-recapture metoden ^[21]. Denne metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av 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. Se Cancer in Norway Technical Supplement for flere detaljer.

5.2.2 Dekningsgrad

Med dekningsgrad menes hvor stor andel av pasientene som er registrert i Kreftregisteret i 2022 og som har en klinisk melding. Eksempelvis er dekningsgrad for klinisk utredningsmelding beregnet som andelen av alle tilfeller diagnostisert i 2022 hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding. Tilsvarende vil eventuelt også gjelde for dekningsgrad av kliniske behandlingsmeldinger der nevneren da kommer fra patologirapporter eller Kreftregisterets stråledatabase, som begge anses å være tilnærmet komplette kilder.

5.3 Tilslutning

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

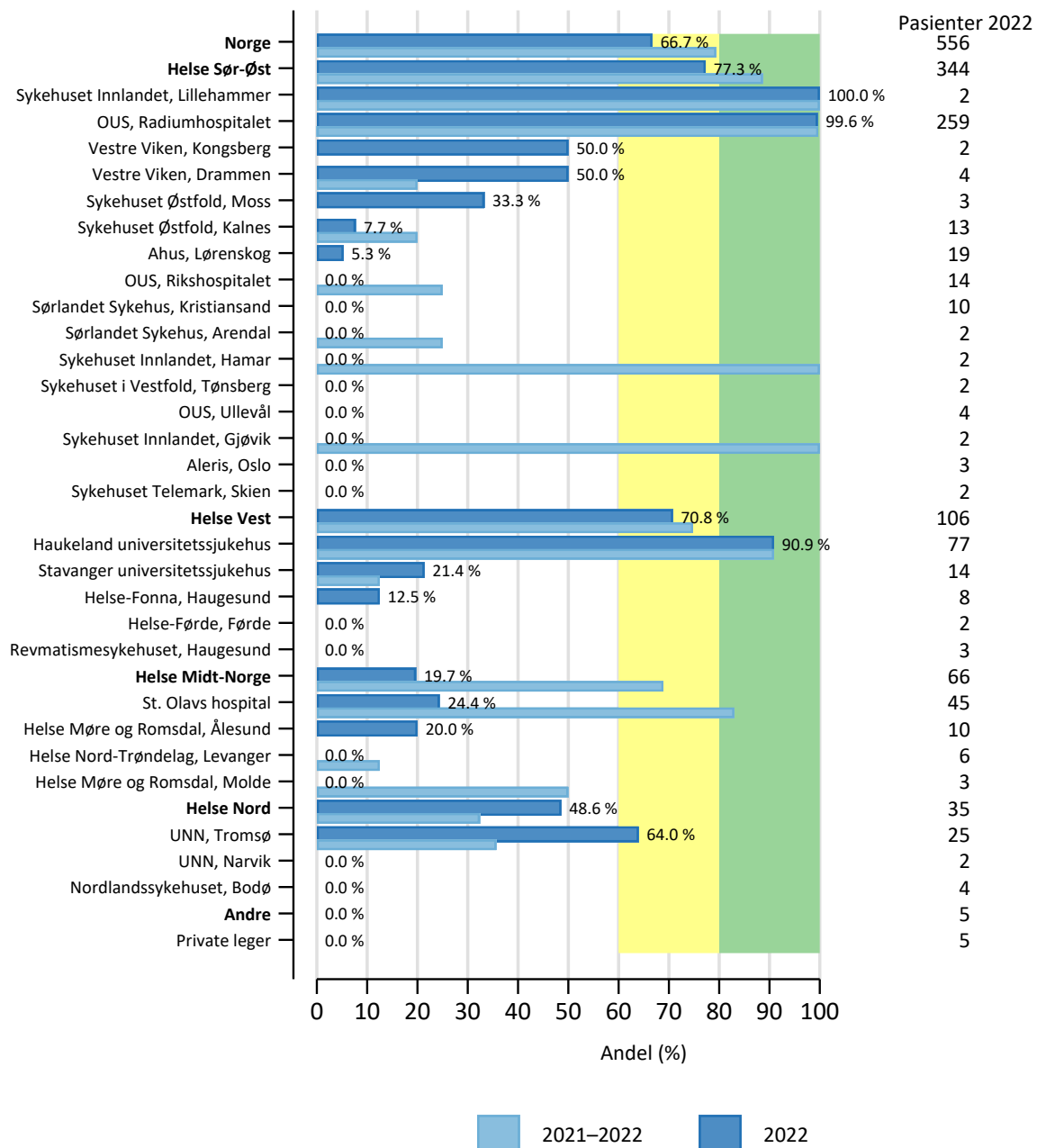
Behandlingen ved sarkom er sentralisert til følgende sykehus: OUS Radiumhospitalet, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssjukehus og UNN i Tromsø. Disse står for mesteparten av dataene som meldes inn til registeret. Sykehusene oppfordres til å etablere gode rutiner for å rapportere nye hendelser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

5.4 Dekningsgrad

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

Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 98,6% av alle sarkompasienter. Dekningsgraden (for utredningsmelding) for 2022 er 66,7%.

Figur 5.1 og 5.2 gir en oversikt over rapporteringen av kliniske meldinger fra de sykehusene som utredet og behandlet pasienter med sarkom fra 2021 til 2022.



Figur 5.1: Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2021 til 2022.

Figur 5.1 viser klinisk dekningsgrad for utredningsmeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 66,7% samlet for 2022.

Det er store forskjeller mellom sykehusene i rapportering av utredningsmeldinger. Det er viktig at sykehusene nå tar et større ansvar for rapportering til Sarkomregisteret. Det er først med god dekningsgrad at resultatene kan brukes til kvalitetsforbedring nasjonalt og i sykehusene.

Figur 5.1

Datakilde

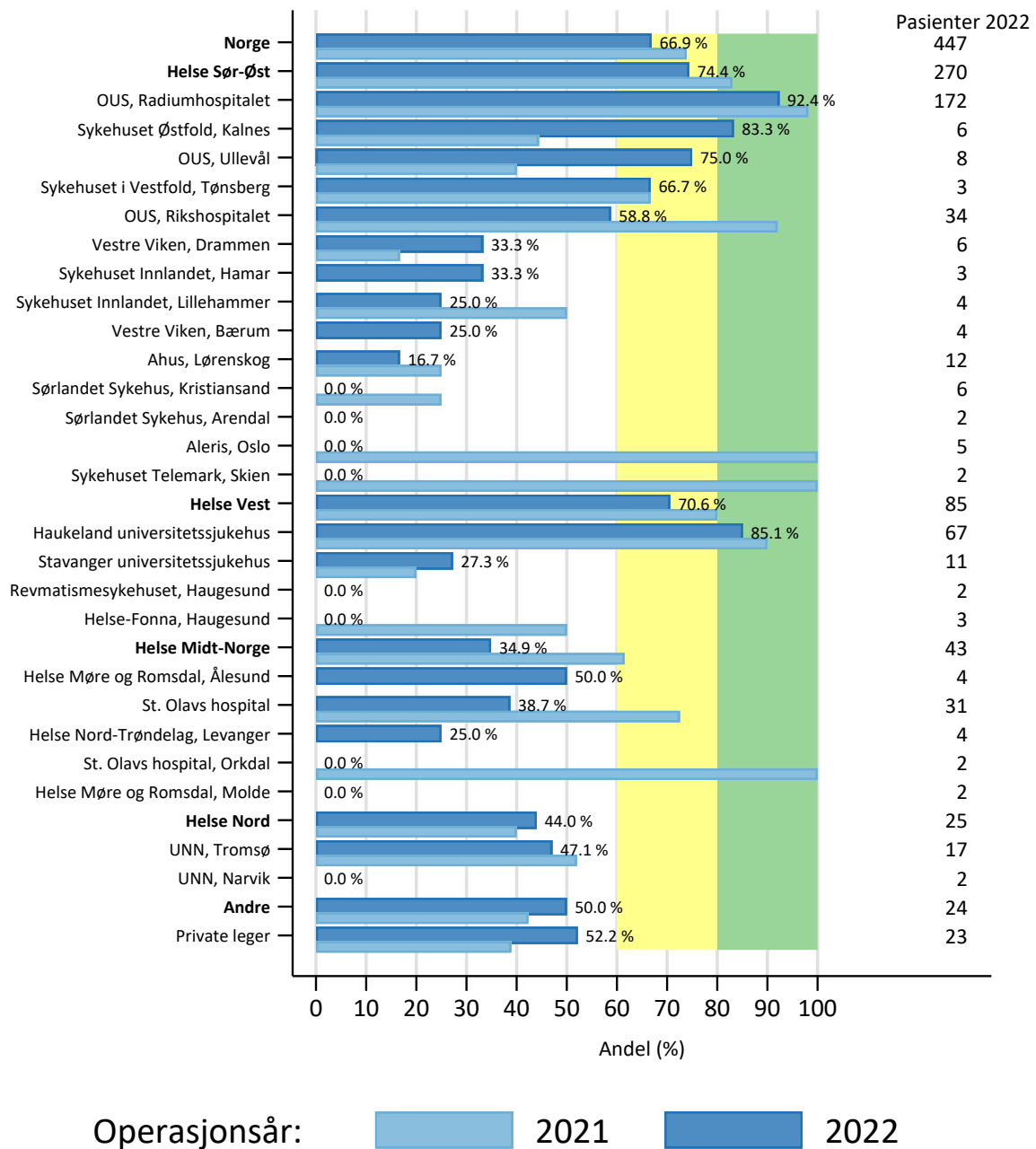
- Basisregister
- Utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2021- 2022
- Primærsykdom

Måloppnåelse

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



Figur 5.2: Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2021 og 2022.

Figur 5.2 viser klinisk dekningsgrad for kirurgimeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 66,9% for 2022.

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 viktig at sykehusene tar et større ansvar for rapportering til Sarkomregisteret slik at registeret kan brukes til kvalitetsforbedring.

Figur 5.2

Datakilde

- Basisregister
- Kirurgimelding

Inklusjon

- Operert i 2021 og 2022
- 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 Kreftregisteret:

- 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 Kreftregisterets egen kodebok og internasjonale kodeverk.
- IT-systemene har regler og sperrer for ulogiske kombinasjoner, feilaktige opplysninger med mer.
- Kreftregisteret 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

Kreftregisteret 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) purres 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 Kreftregisteret beregnes og vurderes gjennom årlige dekningsgradanalyser. Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med sarkom 2021 og i 2022 der det er mottatt og registrert en utredningsmelding.

Kreftregisteret utfører også årlig en validitetsanalyse der en ser på informasjon om operasjon/stråleterapi registrert i Kreftregisteret 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 Kreftregisteret 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

Årsrapporten fra Sarkomregisteret har aldri tidligere blitt publisert så tidlig. Sykehusene fikk rapporten tilsendt i slutten av april slik at de kan kvalitetssikre resultatene før offentliggjøringen i midten av mai.

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.

Etter publisering av årsrapportene inviteres Kreftregisteret til fagdirektør/fagsjefmøtene i alle de regionale helseforetakene. Kreftregisteret presenterer resultater for hver helseregion og spesielt sykehus i helseregionen som avviker fra nasjonale resultater blir trukket frem. I 2022 var Kreftregisteret også invitert til flere helseforetak for å presentere utvalgte resultater fra kvalitetsregistrene: Oslo universitetssykehus, Akershus universitetssykehus, Vestre Viken, Sykehuset Telemark, Helse Møre og Romsdal, Helse Nord-Trøndelag og Universitetssykehuset Nord-Norge.

6.3 Resultater til pasienter

Årsrapporten ligger tilgjengelig på Kreftregisterets nettsider krefregisteret.no.

Vedlegg

6.4 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

Forfattere:

- Olga Zaikova
- Kjetil Boye
- Liv Marit Dørum
- Solveig Hansen
- Anders Sund
- Heidi Knobel
- Dorota Goplen
- Hans Kristian Haugland
- Toto Hølmebakk
- Tone Skeie-Jensen

Analyser og statistikk:

- Simen Breivik

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Solveig Hansen
- Aina Helen Dahlen
- Ine Marie Larsson

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

- Liv Marit Dørum
- Lise Enerstvedt
- Ylva Gjelsvik

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
88053	Udifferensiert sarkom
88063	Desmoplastisk små rundcellet tumor
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
88593	Myksoid pleomorft liposarkom
88603	Malignt angiomyolipom
87113	Malign glomus tumor
88903	Leiomyosarkom
88913	Epiteloid leiomyosarkom

Fortsettelse av tabell 6.1	
Morfologi	Beskrivelse
88943	Angio[leio]myosarkom
88953	Myosarkom
88963	Myksoid leiomyosarkom
89003	Rhabdomyosarkom UNS
89013	Pleomorft rhabdomyosarkom
89023	Rhabdomyosarkom av blandet type
89103	Embryonalt rhabdomyosarkom
89123	Spolcellet rhabdomyosarkom
89203	Alveolært rhabdomyosarkom
89213	Ektomesenkymom
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).
90453	Bifenotypisk sinonasalt sarkom
91203	Hemangiosarkom
91243	Kupffercelle-sarkom
91303	Malignt hemangioendoteliom
91333	Malignt epiteloid hemangioendoteliom
91373	Intimalt sarkom/Pulmonær arterie intimal sarkom
91503	Malignt hemangiopericytom
91703	Lymfangiosarkom
91743	Lymfangioleiomyomatose i lunge
91803	osteosarkom
91813	kondroblastisk osteosarkom
91823	Fibroblastisk osteosarkom
91833	Teleangiektatisk osteosarkom
91843	Osteosarkom i Pagets sykdom i ben
91853	Småcellet osteosarkom
91873	Lavgradig sentralt osteosarkom
91903	paraostealt osteogent sarkom
91923	paraostealt osteosarkom
91933	Piraostealt osteosarkom
91943	Høygradig overflateosteosarkom
92203	kondrosarkom
92213	Jukstakortikalt kondrosarkom

Fortsettelse av tabell 6.1	
Morfologi	Beskrivelse
92303	Malignt kondroblastom
92313	myksoid kondrosarkom
92403	Mesenkymalt kondrosarkom
92423	Klarcellet kondrosarkom
92433	Dedifferensiert kondrosarkom
92503	Malign kjempecellesvulst i ben
92513	Malign tenosynovial kjempecellesvulst
92603	Ewing sarkom
92613	Adamantinom i røknokkel
92703	Malign odontogen svulst, odontogent sarkom
92903	Ameloblastisk fibrodentinosarkom
93103	Malignt ameloblastom
93303	Ameloblastisk (odontogent) [fibro] sarkom
93643	Perifer primitiv nevroektodermal svulst (pPNET)
93653	Askins svulst
93663	Rundcellet sarkom med EWSR1-non-ETS fusjoner
93673	CIC-rearrangert sarkom
93683	Sarkom med BCOR genetiske forandringer
93703	kordom
93713	Kondroid kordom
93723	Dedifferensiert kordom
95403	MPNST
95423	MPNST, epiteloid
95603	Malignt schwannom
95613	Malign Triton-svulst (malignt schwannom med rhabdomyoblastisk differensiering)
95803	Malign granulærcellesvulst
95813	Alveolært bløtdelssarkom
88111	Myksoinflammatorisk fibroblastisk sarkom
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. Alle GIST inkluderes her uavhengig av topografi og kjønn.
Gynekologiske bløtvevssarkomer	C51, C52, C53, C54, C55, C56 og C57. C48.1 og C48.2 inkluderes her om det er kvinner (ekskl. GIST).
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

6.6.1 Uttrekk og analyseverktøy

Uttrekket til denne rapporten ble gjort 16. april 2023. Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 17.0^[22].

6.6.2 Deskriptiv statistikk

I rapporten brukes gjennomsnitt eller median for kontinuerlige variabler, og fordeling (antall/andel) for kategoriske variabler. For å redusere risikoen for identifisering av enkeltindivider og sikre nødvendig robusthet i analysene er det som hovedregel satt et krav om minst 10 observasjoner pr analyseenhet. For resultatindikatorer kreves det minst 30 observasjoner. Resultatindikatorer presenteres med tilhørende 95% konfidensintervall.

6.6.3 Tester

Tester på om det er statistisk signifikant forskjeller gjøres ved hjelp av likelihood ratio test. Signifikansnivået er satt til 0,05.

6.6.4 Insidens og mortalitet

Insidens- og mortalitetsrater beregnes henholdsvis som antall tilfeller, eller antall dødsfall, av sarkomkreft per 100 000 personår. Aldersstandardiserte rater bruker den norske middelbefolkningen i 2014 som standard befolkning^[23] (Stata `distrate`^[24]). I tilfeller hvor det er behov for å vise glattede kurver er dette gjort ved bruk av vektet lokal regresjon (Stata `lowess`). Denne metoden bruker en faktor som kalles båndbredde for å regulere graden av glatting. En høyere båndbredde betyr glattere kurver. Båndbredden som er brukt er nærmere spesifisert i faktaboks tilhørende aktuell figur. Ved slik glatting er det viktig å være oppmerksom på at store utslag i starten og slutten av en tidsserie bør tolkes med forsiktighet. Som hovedregel presenteres uglattede kurver. Insidendata er tilgjengelig til og med 31. desember 2022. Mortalitetsrater er tilgjengelig til og med 31. desember 2021. Datakilden for mortalitet er Dødsårsaksregisteret (<https://statistikk.fhi.no/dar>).

6.6.5 Overlevelse

Overlevelsesanalyser betegner analyser hvor man følger pasienter over tid, fra en definert startdato, til man observerer hendelse av interesse, eller sensurering. Hendelsen av interesse trenger ikke være død, men kan også være for eksempel; tilbakefall, progresjon, behandling. Oppfølging med hensyn til dødstidspunkt er tilgjengelig til og med 31. desember 2022. Dette blir tidspunkt for administrativ sensurering. En liten andel av diagnostiserte vil emigrere, disse blir sensurert på tid for emigrasjon.

6.6.5.1 Relativ overlevelse

Relativ overlevelse brukes til å estimere *net survival*, sannsynligheten for å overleve sin sarkomkreft i en hypotetisk verden der man ikke kan dø av andre årsaker. Dette er et mål som er nyttig for å sammenligne overlevelse mellom regioner, institusjoner eller over tid fordi det tar hensyn til eventuelle forskjeller i dødelighet av andre årsaker. Den viktigste forutsetningen for en mest mulig korrekt estimering av *net survival* er en korrekt dødelighetstabell. Dødelighetstabellen skal representere den dødeligheten sarkomkreftpasientene ville hatt dersom de ikke hadde sarkomkreft. Vi bruker en dødelighetstabell for den generelle befolkningen, stratifisert etter kjønn, ettårig alder og kalenderår (<https://www.ssb.no/statbank/table/07902/>). Relativ overlevelse estimeres ved hjelp av Pohar-Perme-estimatoren^[25] (Stata `stnet`^[26]). Pasienter som er 90 år eller eldre ved diagnostetidspunktet ekskluderes fra disse analysene.

Aldersstandardiserte estimater av relativ overlevelse beregnes ved bruk av individuelle vekter^[27]. Vektene finnes ved å dele pasienter diagnostisert i 2018–2022 inn i like store aldersgrupper^[23], fortrinnsvis fem, alternativt fire eller tre. Hvis det er færre enn 30 pasienter totalt, eller den tredelte aldersgrupperingen har minst en aldersgruppe med færre enn tre pasienter, estimeres ikke relativ overlevelse.

For analyser av trender i relativ overlevelse brukes den samme metoden som er brukt i 'Cancer in Norway' og er nærmere beskrevet i CIN Technical Supplement^[23].

Betinget relativ overlevelse, sannsynligheten for å overleve et ytterligere antall år gitt at pasienten allerede har overlevd x år, presenteres kun hvis det er flere enn 20 pasienter i live x år etter diagnose.

6.6.5.2 Faktiske sannsynligheter/Kumulativ insidens

Dersom formålet med en analyse er å sammenligne kreftoverlevelse mellom enheter hvor dødelighet av alle andre årsaker potensielt er ulik så er relativ overlevelse et naturlig valg. Hvis formålet i stedet er å få et mest mulig riktig estimat på sannsynligheten for å dø av sarkomkreft så må man ta hensyn til at sannsynligheten for å dø av andre årsaker påvirker dette utfallet. Dette kalles ofte *konkurrerende hendelser* (*competing risks*). Relativ overlevelse ignorerer muligheten for å dø av andre årsaker og vil derfor overestimere den faktiske sannsynligheten for å dø av sarkomkreft. For å ta hensyn til *konkurrerende hendelser* estimeres det som kalles *kumulativ insidens*. Dette er et estimat på den faktiske sannsynligheten for at hendelsen av interesse inntreffer. Kumulativ insidens er ikke begrenset til overlevelse, men kan brukes til alle utfall hvor *konkurrerende hendelser* spiller en rolle, som for eksempel sannsynligheten for progresjon, tilbakefall eller sannsynligheten for å få behandling. Kumulativ insidens estimeres ved hjelp av Aalen-Johansen estimatoren^[28] (Stata stcomp^[29]).

6.6.5.3 Prediksjoner av overlevelse

For nylig diagnostiserte pasienter vil 5-års overlevelse først kunne observeres fem år fram i tid. Derfor predikeres 5-års overlevelse for disse ved hjelp av periodetilnærmingen^[30]. Dette innebærer at man bestemmer et såkalt periodevindu (observasjonsvindu), som er en kalenderperiode som definerer hvilke forløpsdata som legges til grunn for analysene. Dette betyr at data *venstre-trunkeres* ved starten av, og *høyre-sensureres* ved slutten av periodevinduet.

Periodetilnærmingen er enklest å forklare hvis vi bruker et ettårig periodevindu. Hvis oppfølgingstiden opp til fem år deles i ett-års intervaller, vil pasienter diagnostisert innenfor periodevinduet (det siste året) bidra med sin observerte levetid i intervallet $[0, 1)$. Pasienter diagnostisert året før bidrar med levetid i intervallet $(0, 2)$, mens pasienter diagnostisert fem år tilbake i tid vil bidra med levetid for intervallet $(4, 5]$.

For å få mer stabile prediksjoner benyttes typisk et fem-årig periodevindu. Når et fem-årig periodevindu brukes for å predikere fem års overlevelse, kommer deler av data fra pasienter diagnostisert opp til ti år tilbake i tid. For periodevinduet 2018–2022 vil pasienter diagnostisert i 2018–2022 bidra med oppfølgingstid og hendelser i følgende intervaller: 2018 $[0, 5)$, 2019 $[0, 4)$, 2020 $[0, 3)$, 2021 $[0, 2)$, 2022 $[0, 1)$. For pasienter diagnostisert før 2018 *venstre-trunkeres* data 1. januar 2018. Det vil si at pasienter diagnostisert i 2013–2017 bidrar med oppfølgingstid og hendelser i følgende intervaller: 2013 $(4, 5]$, 2014 $(3, 5]$, 2015 $(2, 5]$, 2016 $(1, 5]$, 2017 $(0, 5]$.

Eksempelet med fem-årig periodevindu for fem års overlevelse kan utvides i to dimensjoner: lengre oppfølgingstid, f.eks. 10 eller 20 års overlevelse, eller et bredere periodevindu, f.eks. 10 år. Brukes et 10-års periodevindu, eksempelvis 2013–2022, for analyse av opp til 20 års overlevelse, vil data for det siste intervallet $(19, 20]$ komme fra pasienter diagnostisert i 1993.

Hvis det er en forbedring i overlevelse over tid, vil periodetilnærmingen predikere for lav overlevelse fordi den delvis baserer seg på overlevelseserfaringen til pasienter som er diagnostisert tilbake i tid. Den reelle overlevelsen ved T år kan først estimeres når alle aktuelle pasienter har hatt mulighet til å bli fulgt opp i T år. For eksempel, for pasienter diagnostisert i 2022 vil overlevelse opp til fem år tidligst kunne estimeres i 2028.

6.6.6 Videre lesning

Mer informasjon om definisjoner, begreper og forklaringer finnes i CIN Special Issue 2020^[31]. Mer informasjon om ulike mål på kreftoverlevelse kan finnes i CIN Special Issue 2021^[32].

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] Olsen Thale Kristin. Olsen t: Adjuvant kreftbehandling store medisinske leksikon. hentet 30. mars 2022. URL https://sml.sn1.no/adjuvant_kreftbehandling.
- [5] Roald Borghild. Roald b: Cytologisk prøve i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020, . URL https://sml.sn1.no/cytologisk_pr%C3%B8ve.
- [6]
- [7] Tjønum Tone. Tjønum t: Kjemoterapi store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020. URL <https://sml.sn1.no/kjemoterapi>.
- [8] 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>.
- [9] 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.
- [10] Roald Borghild. Roald b: Vevsprøve i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020, . URL <https://sml.sn1.no/vevspr%C3%B8ve>.
- [11] Christian Wittekind, Carolyn C Compton, Frederick L Greene, and Leslie H Sobin. TNM residual tumor classification revisited. *Cancer: Interdisciplinary International Journal of the American Cancer Society*, 94(9): 2511–2516, 2002.
- [12] 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.
- [13] Joni A Serlo, Ilkka J Helenius, Mika Sampo, Kim Vettenranta, Ulla M Saarinen-Pihkala, Sanna-Maria Kivivuori, Pekka Riikonen, Aarne Kivioja, Tom Böhling, Markku Kallajoki, et al. Ewing's sarcoma family of tumors in Finland during 1990–2009: A population-based study. *Acta Oncologica*, 52(4):767–775, 2013.
- [14] Paulina Jagodzińska-Mucha, Iwona Ługowska, Tomasz Świtaj, Hanna Koseła-Paterczyk, Michał Wągródzki, Katarzyna Kozak, Sławomir Falkowski, Tadeusz Morysiński, Tomasz Goryń, Anna Dawidowska, et al. The clinical prognostic factors and treatment outcomes of adult patients with Ewing sarcoma. *International Journal of Clinical Oncology*, 25:2006–2014, 2020.
- [15] Jeremy Whelan, Anne McTiernan, Nicola Cooper, Yuen K Wong, Matthew Francis, Sally Vernon, and Sandra J Strauss. Incidence and survival of malignant bone sarcomas in England 1979–2007. *International Journal of Cancer*, 131(4):E508–E517, 2012.
- [16] Helsedirektoratet (2022). Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av sarkom. hentet 12. april 2022, 2022. URL <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/sarkomer-handlingsprogram>.

- [17] 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.
- [18] Heikki Joensuu, Peter Hohenberger, and Christopher L Corless. Gastrointestinal stromal tumour. *The Lancet*, 382(9896):973–983, 2013.
- [19] Seth S Tigchelaar, Christopher Frey, Dharshan Sivaraj, Nicole A Segovia, David G Mohler, Robert J Steffner, and Raffi S Avedian. Metastatic pattern of truncal and extremity leiomyosarcoma: Retrospective analysis of predictors, outcomes, and detection. *Journal of Personalized Medicine*, 12(3):345, 2022.
- [20] Megan Delisle, Bader Alshamsan, Kalki Nagaratnam, Denise Smith, Ying Wang, and Amirrtha Srikanthan. Metastasectomy in leiomyosarcoma: A systematic review and pooled survival analysis. *Cancers*, 14(13):3055, 2022.
- [21] 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.
- [22] StataCorp. Stata Statistical Software: Release 17. College Station, TX: StataCorp LLC, 2020.
- [23] *Cancer in Norway 2021, Technical Supplement: Statistical Methods*, 2022. URL <https://www.kreftregisteret.no/globalassets/cancer-in-norway/2021/cin-2021supmeth.pdf>.
- [24] Enzo Coviello. Distrate: Stata module to compute direct standardized rates with improved confidence interval. ., 2017.
- [25] Maja Pohar Perme, Janez Stare, and Jacques Estève. On estimation in relative survival. *Biometrics*, 68(1): 113–120, 2012.
- [26] Enzo Coviello, Paul Dickman, Karri Seppa, and Arun Pokhrel. Stnet: Stata module to calculate net survival. ., 2020.
- [27] 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.
- [28] Odd O Aalen and Søren Johansen. An empirical transition matrix for non-homogeneous markov chains based on censored observations. *Scandinavian Journal of Statistics*, pages 141–150, 1978.
- [29] Enzo Coviello. Stcompet: Stata module to generate cumulative incidence in presence of competing events. ., 2012.
- [30] H Brenner and B Rachet. Hybrid analysis for up-to-date long-term survival rates in cancer registries with delayed recording of incidence cases. *Euro J Cancer*, 40:2494–501, 2004.
- [31] Kreftregisteret. *Kreft i Norge – hva sier tallene?* Kreftregisteret, 2021.
- [32] TÅ Myklebust, B Aagnes, Y Nilssen, ALV Johansson, MJ Rutherford, TML Andersson, PC Lambert, B Møller, and PW Dickman. *Cancer survival in Norway 1965–2021: Extending standard reporting to improve communication of survival statistics*. Cancer Registry of Norway, 2022.

