

Årsrapport

2021

Resultater og forbedringstiltak fra
Kvalitetsregister for sarkom

Anbefalt referanse: Årsrapport 2021 med resultater og forbedringstiltak fra Kvalitetsregister for sarkom. Oslo: Kreftregisteret, 2022.

ISBN: 978-82-473-0113-5

Forord

Kvalitetsregisteret for sarkom startet registrering i januar 2019, og inneholder systematisk registrerte data fra 2018. Det diagnostiseres rundt 530-550 sarkomer årlig i Norge. 543 pasienter ble diagnostisert med sarkom i 2021. 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 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. I år presenterer vi insidensrater for bløtvevssarkom fordelt på lokalisasjon og diagnose. Økning av insidensen skyldes økning av Gastrointestinal stromal tumor (GIST) og hovedsakelig lavrisiko GIST. Dette kan forklares økning av diagnostikk av asymptomatiske svulster.

Utredning og behandling av sarkom er sentralisert til de fire universitetssykehusene Universitetssykehuset Nord-Norge, St. Olavs hospital, Haukeland universitetssykehus og Oslo universitetssykehus. Det er tradisjon for utstrakt samarbeid på tvers av helseregionene om utredning og behandling av spesielt vanskelige sykdomstilfeller. Ved mistanke om bensarkom skal pasienter henvises til Flerregional behandlingstjeneste for kirurgi ved bensarkom.

Lokale og regionale forhold i helseregionene har innvirkning på henvisningsmønsteret. De fleste pasientene henvises til sarkomsenter etter at de har vært utredet på lokalsykehuset, eller på en annen avdeling ved universitetssykehuset. I Helse Vest henvises nærmere 50% av pasientene til sarkomsenter direkte fra fastlege. Rapporten viser at en stor andel av pasientene henvises til sarkomsentrene etter retningslinjer og at det er få pasienter med sarkom som får sin kirurgiske behandling utenfor et 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, ved Oslo universitetssykehus og Haukeland universitetssykehus har ansvar for kirurgisk behandling av bensarkom.

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

Rapporteringsgraden for utredningsmelding fra klinikerne var på 69,3% i 2021. Rapporteringsgrad for kirurgimeldingen var 66,3%. Ingen av disse oppnår høy måloppnåelse for rapporteringsgrad ($\geq 80\%$), men rapporteringsgraden er bedre enn året før. Arbeidet med å etablere gode rutiner for innrapportering fra helsetjenesten vil være viktig fremover.

Oslo, mai 2022

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 fagråd/referansegruppe	5
3	Resultater	7
3.1	Definisjoner	7
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	13
3.2.4	Fordeling av nye sarkomtilfeller på RHF	15
3.2.5	Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev	16
3.2.6	Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredningen av sarkomer	17
3.3	Bensarkomer	19
3.3.1	Forekomst bensarkomer, 2019-2021	19
3.3.2	Utredning	20
3.3.2.1	Henvisning av pasienter med bensarkom til sarkomsenter	20
3.3.2.2	Bensarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	21
3.3.2.3	Bruk av PET i primærutredning av pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom	22
3.3.2.4	Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt	23
3.3.2.5	Pasienter med bensarkom med metakrone metastaser	24
3.3.3	Behandling	25
3.3.3.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bensarkomer, fordelt på RHF	25
3.3.3.2	Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor	26
3.3.3.3	Antall pasienter med bensarkom operert for primærtumor (definitiv operasjon)	28
3.3.3.4	Kirurgiske marginer for bensarkomer	29
3.3.3.5	Amputasjon av ekstremitet for bensarkomer	30
3.3.3.6	Adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi for osteosarkom i ben	31
3.3.4	Overlevelse bensarkomer	32
3.4	Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	34
3.4.1	Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2019-2021	34
3.4.2	Utredning	36
3.4.2.1	Henvisning av pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus til sarkomsenter	36

3.4.2.2	Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus henvist etter kirurgi/åpen biopsi	38
3.4.2.3	Pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus med metastaser på diagnosetidspunkt	39
3.4.3	Behandling	40
3.4.3.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på RHF	40
3.4.3.2	Lokal behandling av primærtumor (bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus)	41
3.4.3.3	Strålebehandling av primærtumor for pasienter med dyptliggende bløtvevssar- komer i ekstremiteter og trunkus	43
3.4.3.4	Andel pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus som er operert for sin primærtumor	44
3.4.3.5	Antall pasienter med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus operert for primærtumor (definitiv operasjon)	45
3.4.3.6	Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	47
3.4.4	Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus	48
3.5	Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	49
3.5.1	Utredning	49
3.5.1.1	Henvisning av pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer til sarkomsenter	49
3.5.1.2	Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	50
3.5.1.3	Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metasta- ser på diagnosetidspunkt	51
3.5.1.4	Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metakro- ne metastaser	52
3.5.2	Behandling	53
3.5.2.1	Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på RHF	53
3.5.2.2	Andel pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer som er operert for sin primærtumor	54
3.5.2.3	Antall pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)	55
3.5.2.4	Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer . . .	56
3.5.2.5	Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper	57
3.5.2.6	Adjuvant behandling for GIST	58
3.5.3	Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer	59
3.5.3.1	Overlevelse GIST	60
3.6	Gynekologiske bløtvevssarkomer	61
3.6.1	Utredning	61
3.6.1.1	Gynekologiske bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi	61
3.6.1.2	Pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser på diagnosetids- punkt	62
3.6.2	Behandling	63
3.6.2.1	Andel pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer som er operert for sin pri- mærtumor	63
3.6.2.2	Antall pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer operert for primærtumor (definitiv operasjon)	64
3.6.3	Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer	66
4	Metoder for fangst av data	67
4.1	Rapportering av klinisk informasjon	68
4.2	Rapportering av patologiinformasjon	68
4.3	Data fra andre kilder	68
5	Datakvalitet	70
5.1	Antall registreringer	70

5.2	Metode for beregning av dekningsgrad	70
5.3	Tilslutning	70
5.4	Dekningsgrad	70
5.4.1	Tiltak for å øke rapportering	71
5.4.2	Rapportering	72
5.5	Prosedyrer for intern sikring av datakvalitet	76
5.6	Metoder for vurdering av datakvalitet	76
5.7	Vurdering av datakvalitet	76
6	Formidling av resultater	77
6.1	Resultater tilbake til deltakende fagmiljø	77
6.2	Resultater til administrasjon og ledelse	77
6.3	Resultater til pasienter	77
Vedlegg		78
6.4	Forfattere og andre bidragsytere til årsrapporten	78
6.5	Pasientgruppe som omfattes av registeret	79
6.6	Statistisk metode	82

Figurer

1.1	Kvalitetsmål for kvalitetsregister for sarkom 2021.	3
3.1	Insidens av sarkomtilfeller i perioden 1997–2021, fordelt på ben, bløtvev og kjønn.	10
3.2	Insidens av sarkomtilfeller i perioden 1997–2021, fordelt på diagnosegruppe.	11
3.3	Insidens av abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer i perioden 1997–2021, fordelt på diagnose.	11
3.4	Insidens av GIST i perioden 1997–2021, fordelt på lavrisiko (89360, 89361) og høyrisiko/metastatiske (89363).	12
3.5	Andel sarkomer fra 2019–2021 fordelt på lokalisasjon.	13
3.6	Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2021 fordelt på opptaksområde RHF.	15
3.7	Antall ben og bløtvevssarkomer i 2021 fordelt på alder.	16
3.8	Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på sarkomer i 2019–2021 fordelt på RHF. . . .	17
3.9	Hvem henviser til sarkomsenter? 2019–2021, fordelt på RHF.	20
3.10	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.	21
3.11	Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET, 2019–2021.	22
3.12	Andel pasienter med metastaser ved diagnose fordelt på morfologisk diagnose, i 2019–2021. . . .	23
3.13	Andel pasienter med metakrone metastaser fordelt på morfologisk diagnose.	24
3.14	Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019–2021.	25
3.15	Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2018–2020, fordelt på opptaksområde RHF og morfo- logisk diagnose.	26
3.16	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.	28
3.17	Kirurgiske marginer for bensarkomer, fordelt på RHF.	29
3.18	Andel opererte bensarkomer i ekstremiteter som får utført amputasjon av ekstremitet fordelt på opptaksområde RHF.	30
3.19	Andel pasienter med osteosarkom i ben som har fått adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi fordelt på opptaksområde RHF.	31
3.20	5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på opptaksområde.	32
3.21	5-års relativ overlevelse for bensarkom fordelt på diagnose.	33
3.22	Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og RHF.	34
3.23	Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2019– 2021, fordelt på RHF.	36
3.24	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.	38
3.25	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2019–2021. . . .	39
3.26	Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019–2021.	40
3.27	Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, 2018– 2020.	41
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 2018–2020, fordelt på opptaksområde RHF.	44
3.30	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.	45
3.31	Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på RHF.	47
3.32	5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på opptaksområde. .	48
3.33	Hvem henviser til sarkomsenter? 2019–2021, fordelt på RHF.	49

3.34	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2021.	50
3.35	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2019-2021. . . .	51
3.36	Andel pasienter med metakrone metastaser fordelt på morfologisk diagnose.	52
3.37	Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019-2021.	53
3.38	Andel opererte, diagnostisert i 2018–2020, fordelt på diagnosegruppe og opptaksområde RHF . .	54
3.39	Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.	55
3.40	Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer fordelt på RHF.	56
3.41	Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2019–2021.	57
3.42	Andel pasienter med GIST som har fått adjuvant behandling fordelt på opptaksområde.	58
3.43	5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på opptaks- område.	59
3.44	5-års relativ overlevelse for GIST, fordelt på opptaksområde.	60
3.45	Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.	61
3.46	Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på opptaksområde RHF og morfologisk dia- gnose i 2019-2021.	62
3.47	Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2018–2020, fordelt på opptaksom- råde RHF og diagnose.	63
3.48	Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på HF.	64
3.49	5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer, fordelt på opptaksområde.	66
4.1	Kreftregisterets datakilder.	67
5.1	Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2020 til 2021.	72
5.2	Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2020 og 2021. . .	74
5.3	Dekningsgrad for strålemelding nasjonalt og etter stråleenhet, i 2020 og 2021.	75

Tabeller

3.1	Antall og prosentandel tilfeller av sarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi	9
3.2	Antall og prosentandel tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi	19
6.1	Entiteter inkludert i analyser.	79
6.2	Gruppeinndeling.	81

Del I

Årsrapport

Kapittel 1

Sammendrag

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

543 pasienter ble diagnostisert med sarkom i 2021. 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 og ellers cancersuspekterte tumorer henvises til vurdering ved et av de fire sarkomsentrene. De fleste av disse pasientene henvises til sarkomsenter etter utredning ved sykehus. Omkring 9% av disse pasientene er henvist etter at det er utført åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor uten forutgående avtale med sarkomsenter.

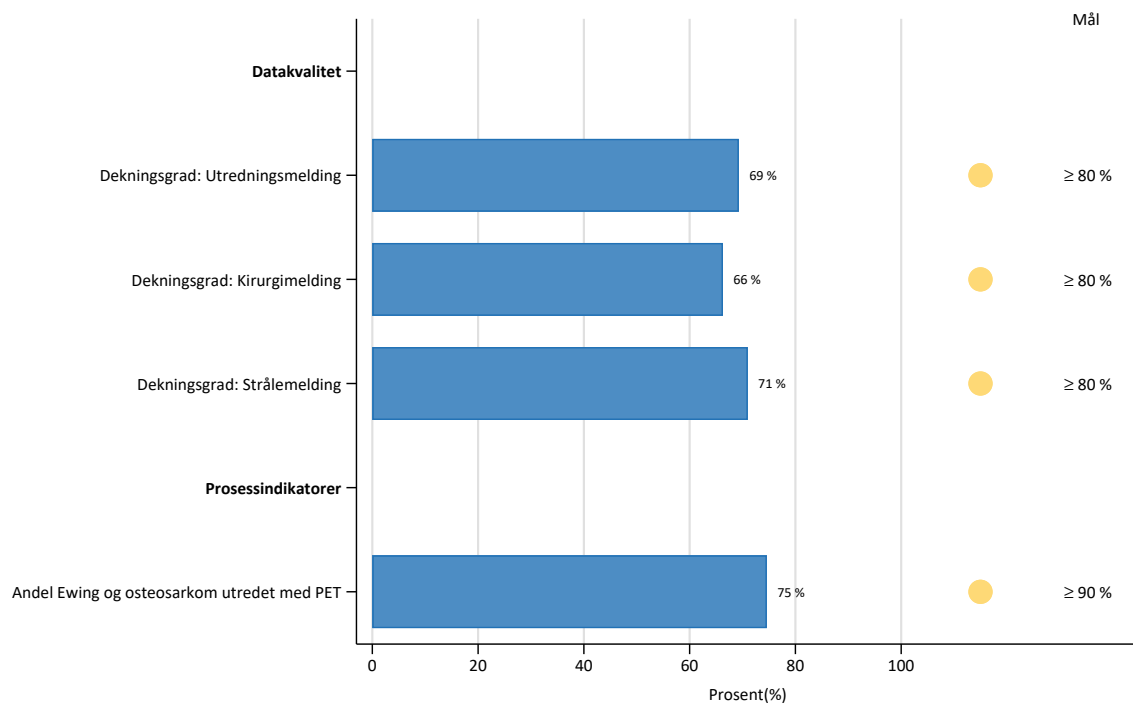
Diagnostikken er basert på vevs- eller celleprøver. Histologisk diagnose av sarkom er vanskelig og krever spesialkompetanse. Alle vevsprøver med mistanke om sarkom må primærvurderes eller re-granskes på et av universitetssykehusene. Det vil ofte være nødvendig med immunhistokjemiske og molekylære undersøkelser 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.

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 69,3 % i 2021. Rapporteringsgrad for kirurgimeldingen var 66,3 %. Ingen av disse oppnår høy måloppnåelse for rapporteringsgrad (≥ 80 %), og det er store forskjeller mellom de ulike sykehusene (se kap. 5.4.2). Arbeidet med å etablere gode rutiner for innrapportering fra helsetjenesten vil være viktig fremover.

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



Figur 1.1: Kvalitetsmål for kvalitetsregister for sarkom 2021.

Figur 1.1

Datakilde

- Basisregister
- Klinisk utredningsmelding (prosessindikatorer)

Inklusjon datakvalitet

- Alle diagnosegrupper unntatt desmoide tumorer og kjempecelletumor i ben
- Diagnoseår 2021

Inklusjon prosessindikatorer

- Ewing sarkom og osteosarkom
- Diagnoseår 2019–2021

Kommentar

Kvalitetsmålene har forskjellig grad av måloppnåelse. Se respektive figurer for en nærmere oversikt: fig. 5.1 (dekningsgrad utredning), fig. 5.2 (dekningsgrad kirurgi), fig. 5.3 (dekningsgrad strålemelding) og fig. 3.11 (utredning med PET).

Figur 1.1 viser måloppnåelsen for kvalitetsindikatorerne som er definert av fagrådet. De fargede sirklene markerer graden av måloppnåelse i 2021. Rød sirkel betyr lav grad, gul sirkel moderat, og grønn sirkel høy grad av måloppnåelse. Angitt måltall (i prosent) viser hva som er kravet for høy grad av måloppnåelse.

Figuren viser at strålemeldingen og utredningsmeldingen oppnår moderat grad av måloppnåelse med henholdsvis 71% og 69%. Kirurgimeldingen oppnår også moderat grad av måloppnåelse med 66%.

Andel pasienter med Ewing sarkom og osteosarkom som er utredet med PET er 75%, noe som gir en moderat grad av måloppnåelse.

Kapittel 2

Registerbeskrivelse

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

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

2.1 Bakgrunn og formål

2.1.1 Bakgrunn for registeret

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

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

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

2.1.2 Registerets formål

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

[Kreftregisterforskriften § 1-3.](#)

2.1.3 Analyser som belyser registerets formål

- 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 fagråd/referansegruppe

I perioden august 2021 til mars 2022 ble det avholdt to møter i fagrådet. Ett fagrådsmøte var et fysisk heldagsmøte og det andre et virtuelt møte via Microsoft Teams. Ved fagrådsmøtet i oktober 2021 ble det opprettet en mindre arbeidsgruppe som skal jobbe tettere med årsrapporten. Det ble avholdt ett møte i arbeidsgruppen via Teams. Arbeidet forøvrig har hovedsakelig vært årsrapport, kvalitetssikring av meldinger sendt til registeret, og det har vært avholdt et registreringskurs. 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

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.
Stråldata	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

Diaggr	Diaggr Morfologi	Antall 2021	Antall 2019-2021	Andel (%) 2021	Andel (%) 2019-2021
I	Bensarkomer	59	182	10.9	10.7
Ia	Kondrosarkom	20	61	3.7	3.6
Ib	Osteosarkom	13	46	2.4	2.7
Ic	Ewing Sarkom	10	25	1.8	1.5
Id	Kordom	5	18	0.9	1.1
Ie	Andre	11	32	2.0	1.9
II	Bløtvev i hode og hals	46	137	8.5	8.1
III	Bløtvev i ekstremiteter og trunkus	156	505	28.7	29.8
IIIa	Liposarkom	11	49	2.0	2.9
IIIb	Fibroblastisk/myofibroblastisk sarkom	52	163	9.6	9.6
IIIc	Angiosarkom	6	21	1.1	1.2
IIId	Leiomyosarkom	24	88	4.4	5.2
IIIe	Rhabdomyosarkom	7	15	1.3	0.9
IIIf	Malign perifer nervekjedetumor	7	16	1.3	0.9
IIIg	Udifferensiert sarkom	37	112	6.8	6.6
IIIh	Andre	12	41	2.2	2.4
IV	Abdominale og retroperitoneale	190	602	35.0	35.5
IVa	GIST	148	454	27.3	26.8
IVb	Leiomyosarkom	9	43	1.7	2.5
IVc	Liposarkom	18	56	3.3	3.3
IVd	Andre	15	49	2.8	2.9
V	Gynekologiske	43	124	7.9	7.3
Va	Leiomyosarkom	12	43	2.2	2.5
Vb	Andre	31	81	5.7	4.8
VI	Andre bløtvevsarkomer	49	147	9.0	8.7
I-VI	Alle diagnosegrupper	543	1 697	100.0	100.0

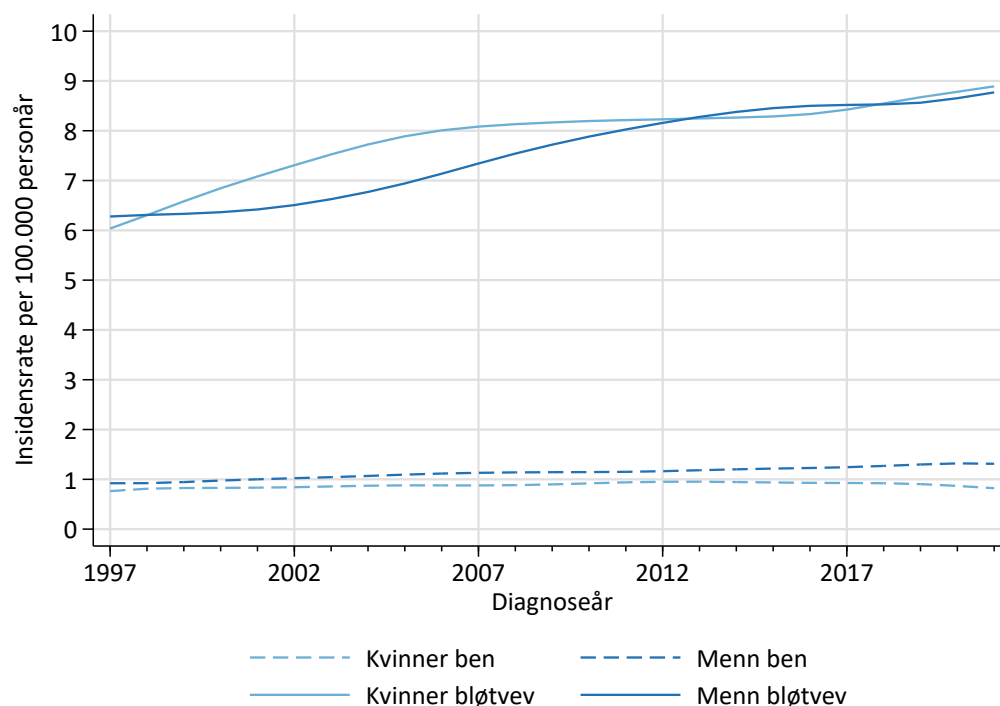
Tabell 3.1 viser totalt antall sarkomtilfeller (begge kjønn samlet) for to ulike tidsperioder, fordelt på lokalisasjon og morfologi.

Antallet nye sarkomer årlig overstiger 500 både for 2021 og i perioden 2019-2021. 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 (se figur 3.2, 3.3 og 3.4). Prosentandelen av de morfologiske undergruppene og anatomiske lokalisasjonene synes å være uendret når 2019-2021 sammenlignes med 2021.

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

3.2.2 Insidensrater

Både rater i figur 3.1 og det faktiske antall nye sarkomtilfeller i figur 3.5 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 1997–2021, fordelt på ben, bløtvev og kjønn.

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

Figur 3.1

Datakilde

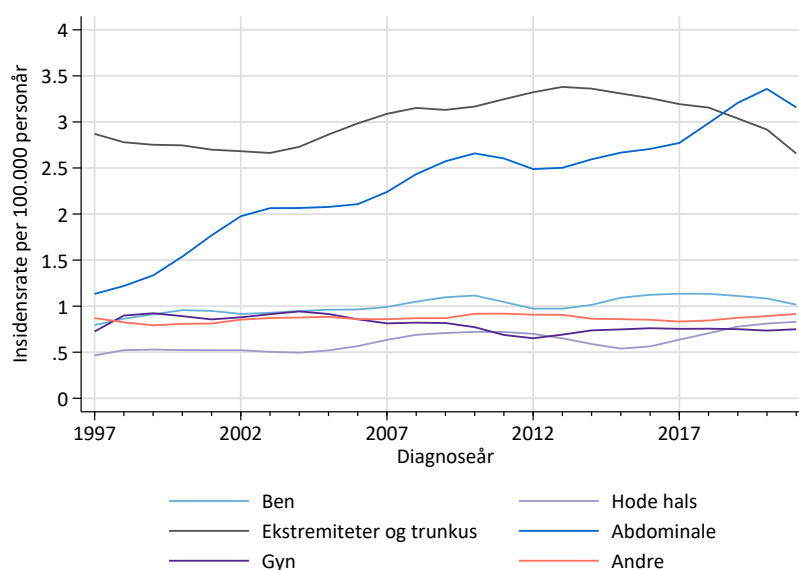
- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 1997–2021

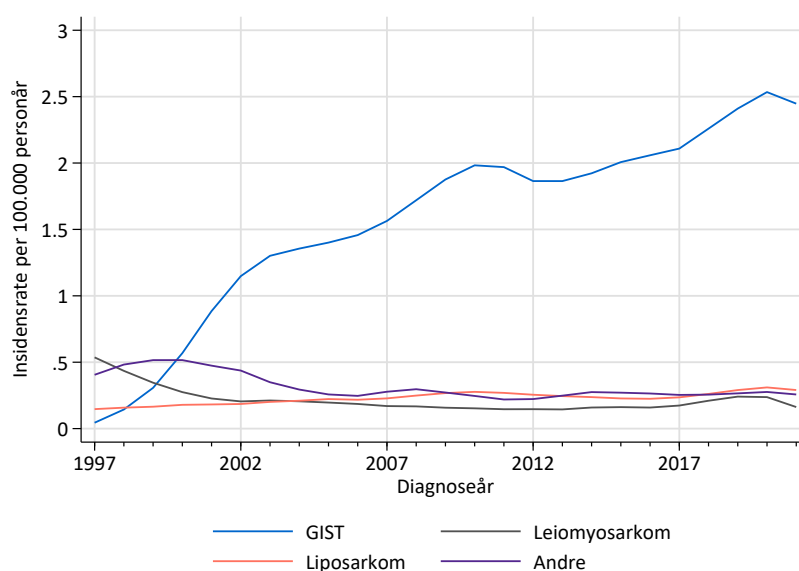
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)



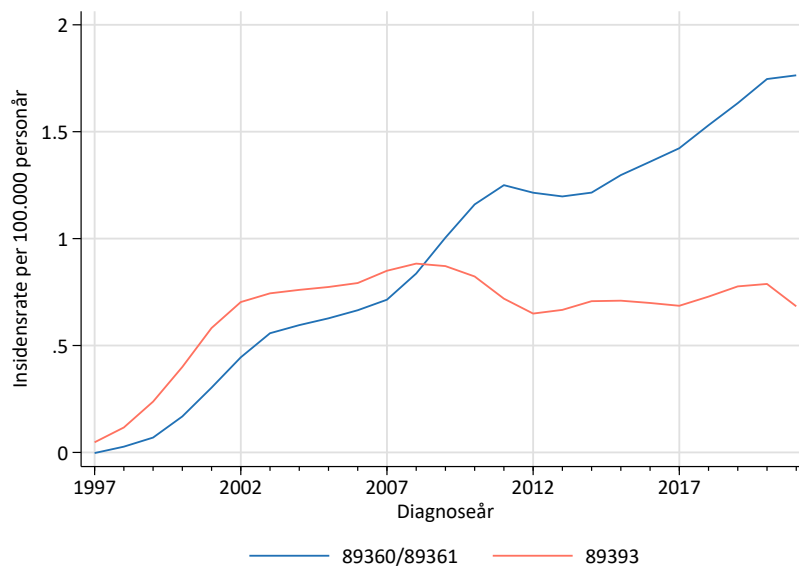
Figur 3.2: Insidens av sarkomtilfeller i perioden 1997–2021, fordelt på diagnosegruppe.

Figuren viser at det er en insidensøkning av abdominale og retroperitoneale sarkomer gjennom hele tidsperioden, mens det for sarkomer i øvrige lokalisasjoner er stabil insidens over tid.



Figur 3.3: Insidens av abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer i perioden 1997–2021, fordelt på diagnose.

Fig 3.3 viser at insidensøkningen av abdominale og retroperitoneale sarkomer skyldes en økning av GIST. Insidensen av øvrige histologiske subtyper synes å være stabil. Økningen skyldes antageligvis økt diagnostikk av asymptomatiske svulster grunnet utredning av andre årsaker, eksempelvis økt bruk av CT-undersøkelser. Årsaken til økningen fra 2018 kan skyldes at NORPAT-koden M89360, benign gastrointestinal stromal tumor, ble inkludert i de meldepliktige diagnosene til Kreftregisteret.



Figur 3.4: Insidens av GIST i perioden 1997–2021, fordelt på lavrisiko (89360, 89361) og høyrisiko/metastatiske (89363).

Fig 3.4 viser at insidensøkningen hovedsakelig skyldes lavrisiko GIST, hvilket samsvarer godt med antagelsen om at det er økt diagnostikk av asymptomatiske svulster som er hovedgrunnen. I perioden 1997–2002 var det en klar økning også av høyrisiko og metastatisk GIST. Dette var de første årene etter at diagnosen GIST ble presist beskrevet og den molekylære bakgrunnen kartlagt, hvilket kan forklare økt diagnostikk av alle undergrupper av GIST i denne perioden.

Figur 3.2, 3.3 og 3.4

Datakilde

- Basisregister

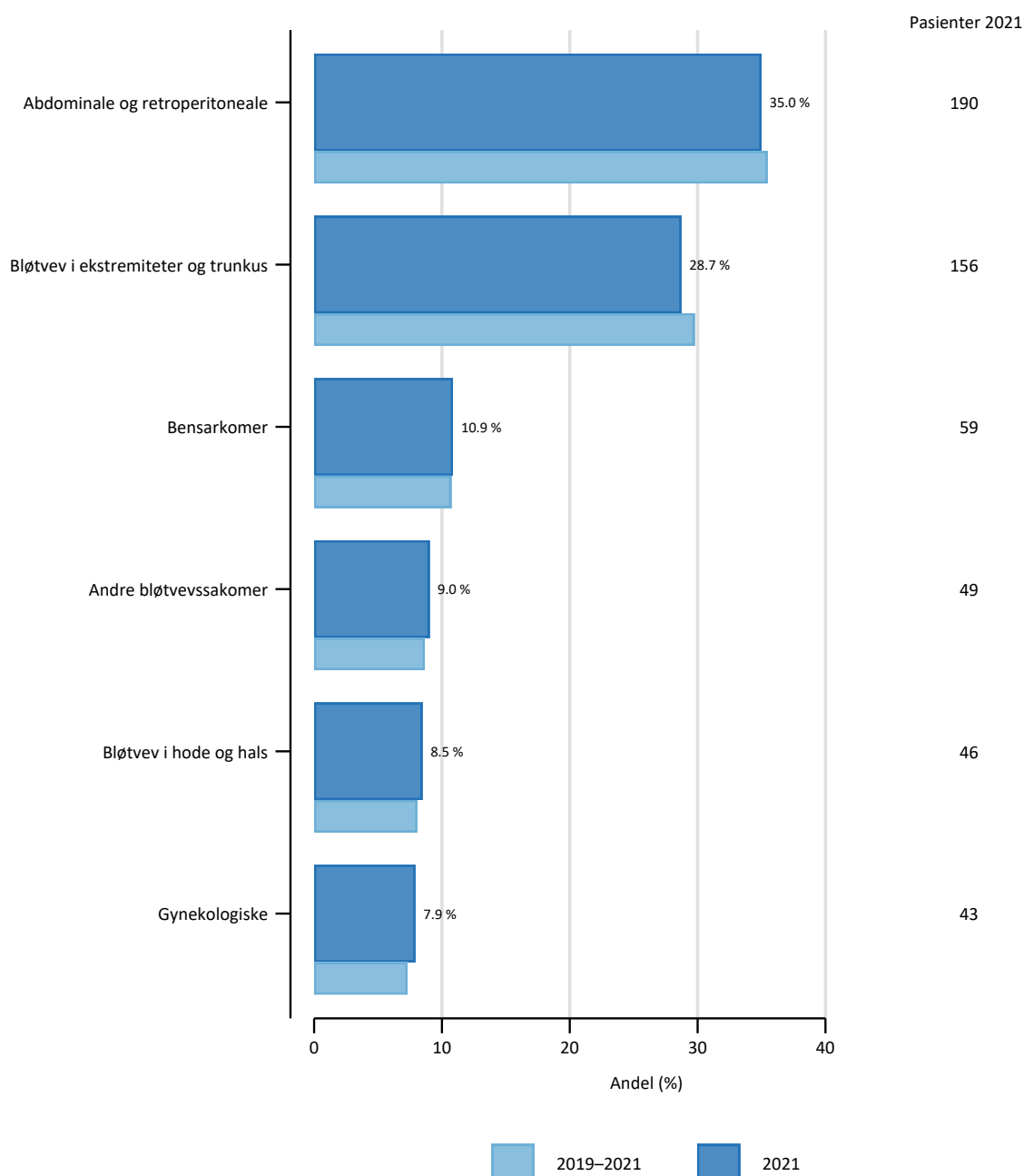
Inklusjon

- Diagnoseår 1997–2021

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.2.3 Fordeling av nye sarkomtilfeller på anatomisk lokalisasjon



Figur 3.5: Andel sarkomer fra 2019–2021 fordelt på lokalisasjon.

Figur 3.5 viser andel sarkomer fra 2019–2021 fordelt på lokalisasjon. Bløtvevssarkomer er rapportert å utgjøre ca 90% av alle sarkomer, der GIST utgjør den største histologiske undergruppen. De resterende er bensarkomer. Abdominale og retroperitoneale sarkomer er den største gruppen i 2021, og utgjør 35%. Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus utgjør 28,7%. Tradisjonelt har sistnevnte vært den største gruppen, men økt diagnostikk av GIST gjør at vi nå ser flere abdominale sarkomer.

Figur 3.5

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

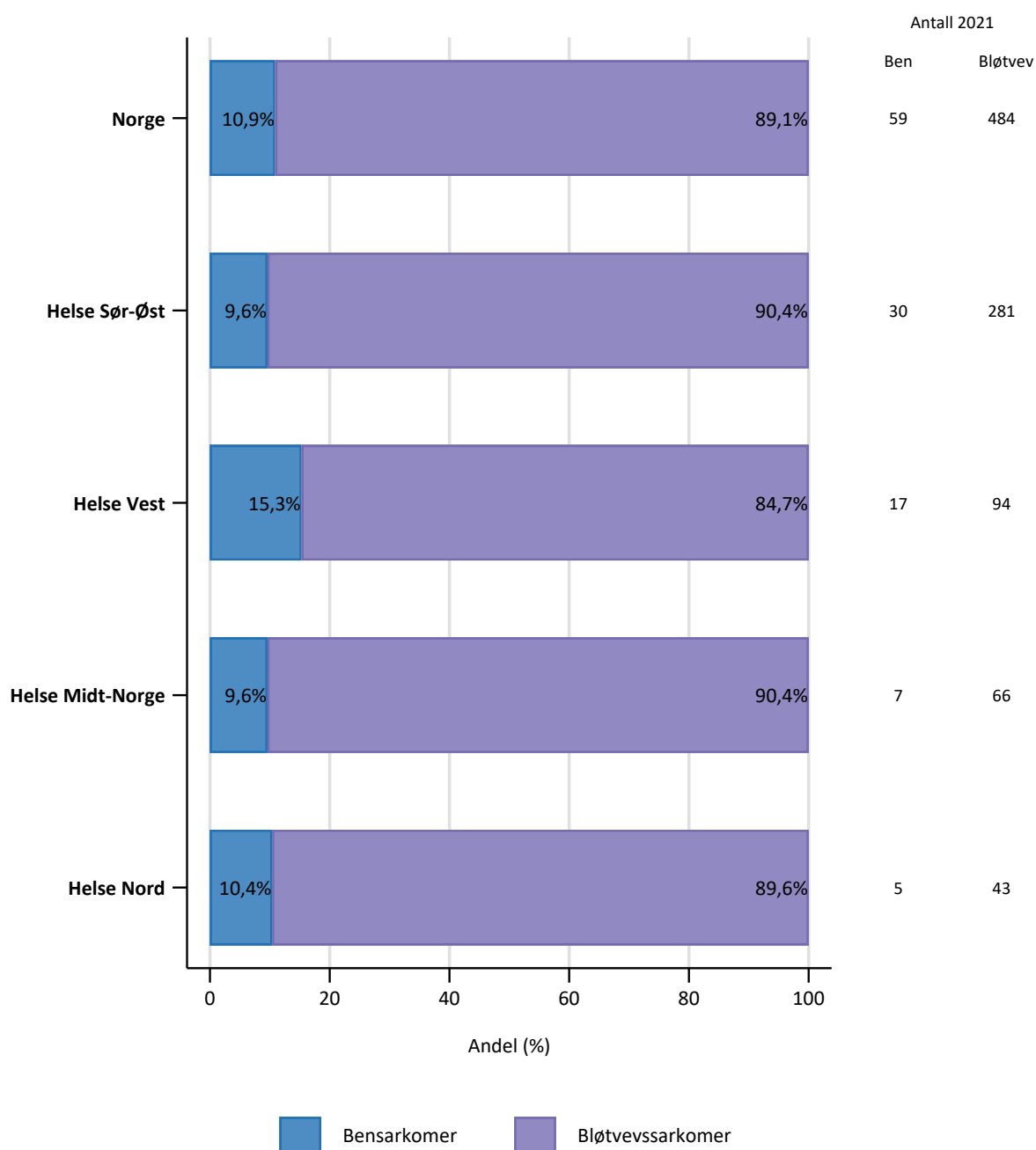
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

Bensarkomer representerer kun 10,9% av alle sarkomer. Dette er et noe lavere tall enn forventet ut fra rappor-

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

3.2.4 Fordeling av nye sarkomtilfeller på RHF



Figur 3.6: Andel ben- og bløtvevssarkomer i 2021 fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.6 viser fordelingen av ben og bløtvevssarkomer på opptaksområde RHF. Fordelingen følger i hovedsak befolkningsgrunnlaget. Det er en viss variasjon, men tallene er små for flere av regionene, og det kan formodentlig forklare de observerte forskjellene.

Figur 3.6

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

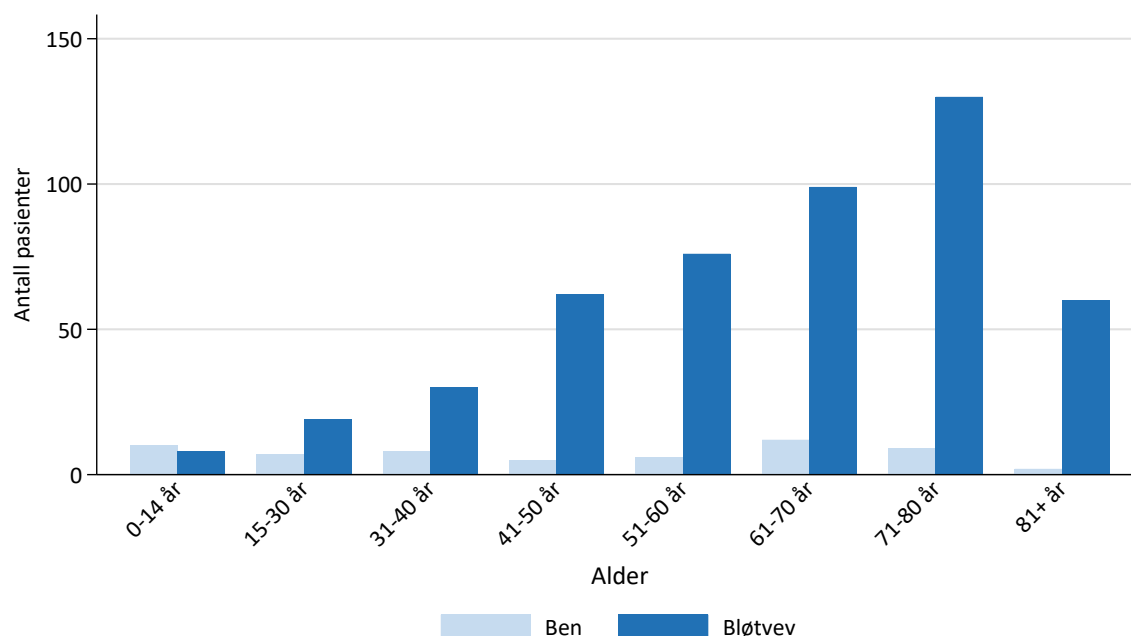
Inklusjon

- Diagnoseår 2021

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.2.5 Aldersfordeling av nye sarkomtilfeller i ben og bløtvev



Figur 3.7: Antall ben og bløtvevssarkomer i 2021 fordelt på alder.

Figur 3.7 viser antall ben- og bløtvevssarkomer i 2021 fordelt på alder. Som forventet er majoriteten av pasientene med bløtvevssarkom voksne, og antallet stiger i hver aldersgruppe fram til 80 år. Vi ser en antydning til at antallet bensarkomer er større hos barn og unge voksne og ved 61-80 år enn ved 41-60 år. Dette er som forventet ut fra litteraturen. Merk at figuren kun viser antall pasienter og at aldersspesifikke insidensrater ikke kan leses ut av figuren. I og med at antallet pasienter med kreft hos barn og unge voksne er lavt vil for eksempel de aldersspesifikke insidensratene for bensarkomer være vesentlig høyere i disse gruppene enn hos pasienter fra 61 til 80 år, selv om det absolutte antallet er tilsvarende.

Figur 3.7

Datakilde

- Basisregister

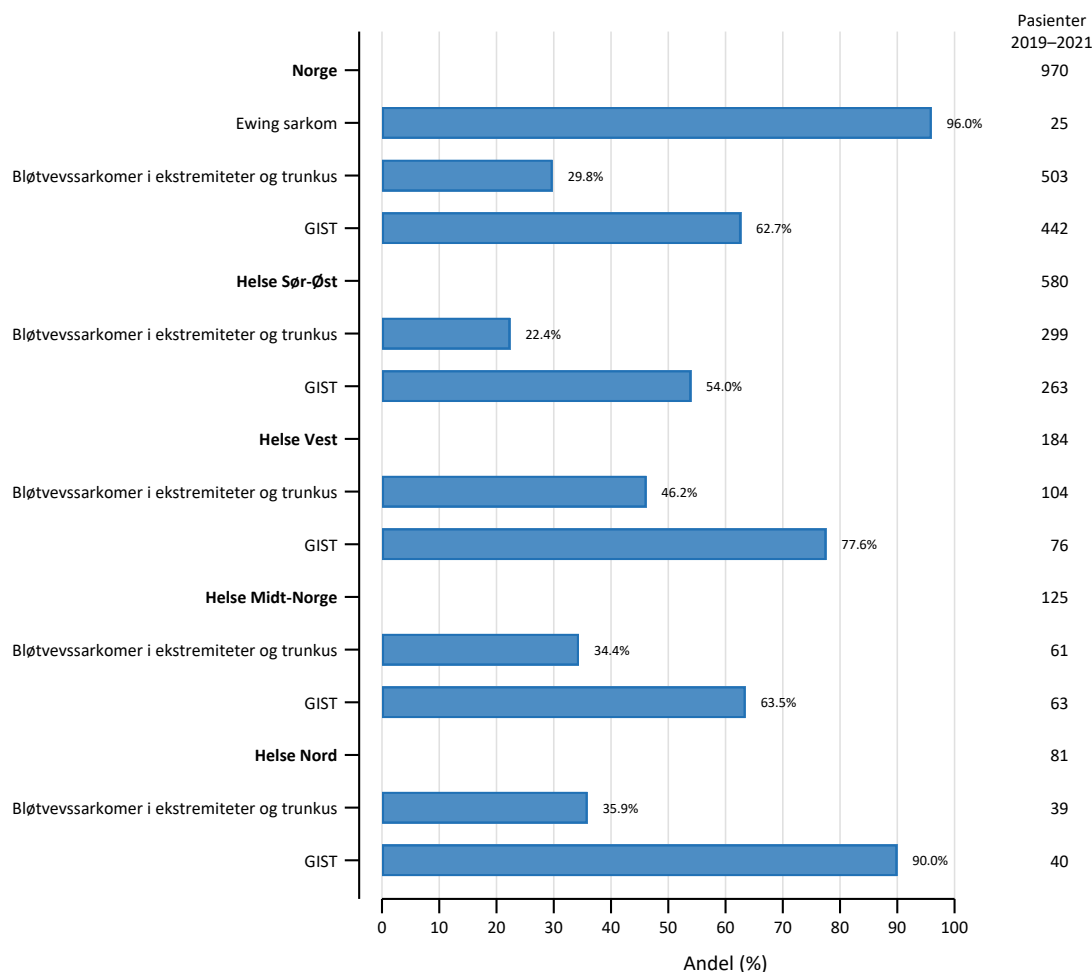
Inklusjon

- Diagnoseår 2021

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.2.6 Bruk av molekylærpatologiske undersøkelser i primærutredningen av sarkomer



Figur 3.8: Andel molekylærpatologiske undersøkelser utført på sarkomer i 2019–2021 fordelt på RHF.

Figur 3.8 viser andelen pasienter med Ewing sarkom i ben, bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus og GIST, som fikk utført en molekylærundersøkelse av tumorvevet.

Ewing sarkom er det nest vanligst forekommende 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. Ved svulster som har høy risiko for spredning, vil pasienten ved operabel sykdom motta behandling i etterkant av kirurgi, gjerne i en tre års periode. Behandlingen består av medikamenter av typen tyrosinkinasehemmer (TKI). Hvilken TKI pasienten skal få, avgjøres av en molekylæranalyse. En slik analyse blir også utført om pasienten er primært inoperabel, men

Figur 3.8

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

- Ewing sarkom i ben

- Bløtvevsarkomer i ekstremiteter og trunkus

- GIST

Dekningsgrad

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

hvor det først er ønskelig å gi medikamentell behandling for senere å lette kirurgisk fjerning av tumor. Ofte vil pasienter som er blitt behandlet med en TKI etter hvert bli motstandsdyktige (resistente) for medikamentet. Det vil da på basis av ny molekylær analyse kunne avgjøres hvilken ny mutasjon som har kommet til og hvilken annen type TKI pasienten da kan behandles med. Fra figuren viser tallene at det er noe varierende bruk av molekylære analyser ved GIST i RHFene. En varierende praksis ved primært diagnosetidspunkt og ved resistensutvikling er trolig hovedforklaringene.

3.3 Bensarkomer

3.3.1 Forekomst bensarkomer, 2019-2021

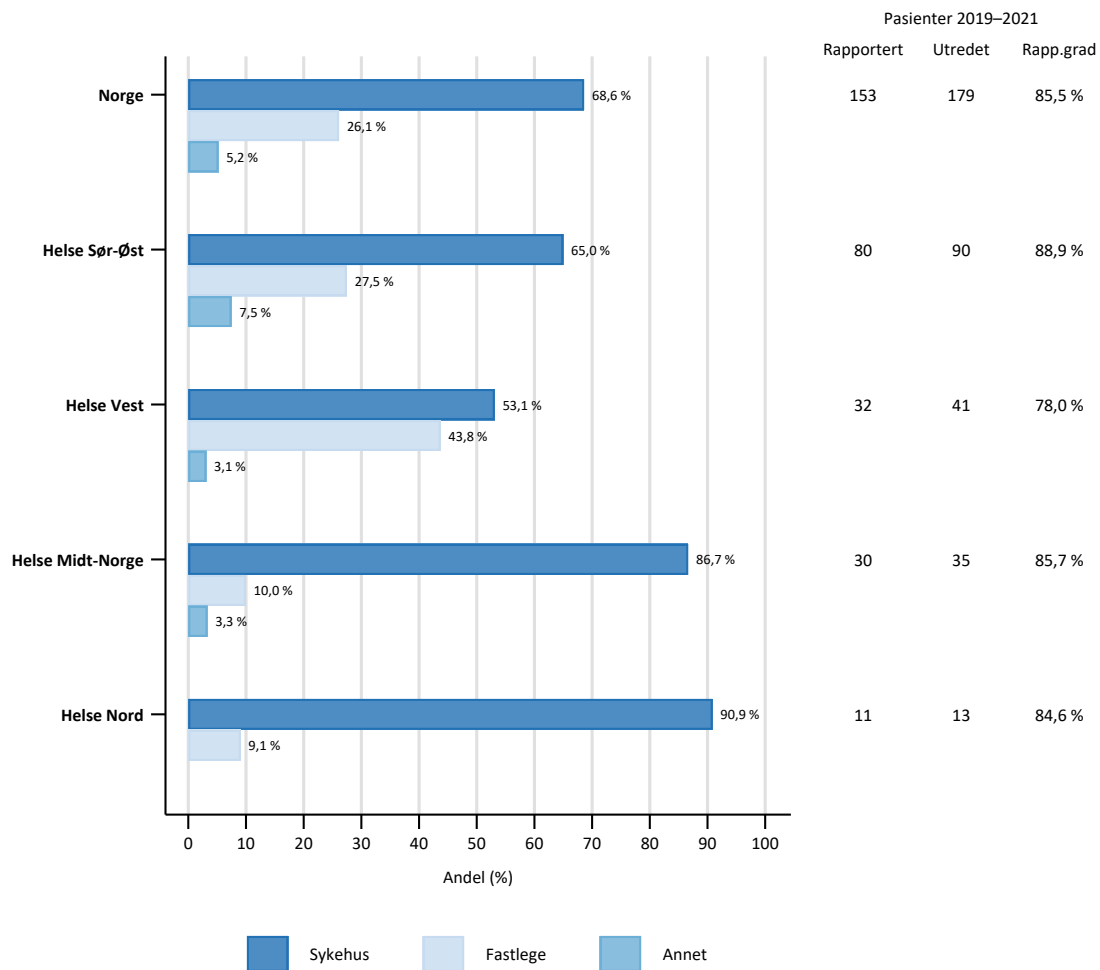
Tabell 3.2: Antall og prosentandel tilfeller av bensarkom, fordelt på lokalisasjon og morfologi

Diaggr	Lokalisasjon Morfologi	Antall 2019-2021	Andel (%) 2019-2021
I	Ekstremiteter	61	33.5
Ia	Kondrosarkom	17	9.3
Ib	Osteosarkom	31	17.0
Ic	Ewing Sarkom	4	2.2
Ie	Andre	9	4.9
II	Hode og ansiktsskjelett	28	15.4
IIa	Kondrosarkom	11	6.0
IIb	Osteosarkom	3	1.6
IIc	Ewing Sarkom	2	1.1
IId	Kordom	7	3.8
IIe	Andre	5	2.7
III	Columna	16	8.8
IIIa	Kondrosarkom	6	3.3
IIIb	Osteosarkom	1	0.5
IIIc	Ewing Sarkom	4	2.2
IIId	Kordom	3	1.6
IIIe	Andre	2	1.1
IV	Bekken og sacrum	60	33.0
IVa	Kondrosarkom	19	10.4
IVb	Osteosarkom	8	4.4
IVc	Ewing Sarkom	10	5.5
IVd	Kordom	8	4.4
IVe	Andre	15	8.2
V	Annet	17	9.3
Va	Kondrosarkom	8	4.4
Vb	Osteosarkom	3	1.6
Vc	Ewing Sarkom	5	2.7
Ve	Andre	1	0.5

Tabell 3.2 viser total antall sarkomtilfeller i ben (begge kjønn samlet) for 2019–2021, fordelt på lokalisasjon og morfologi. Det kan være naturlige variasjoner i fordeling av nye tilfeller bensarkom på lokalisasjon og diagnose fra år til år. Kondrosarkom er den hyppigst forekommende diagnosen (61 nye tilfeller i angitt tidsperiode), etterfulgt av osteosarkom (46 nye tilfeller). Som forventet er ekstremiteter og bekken (inkludert sacrum) de vanligste lokalisasjonene, som hver utgjør ca. 1/3 av nye tilfeller. Osteosarkom og kondrosarkom utgjør de største gruppene i ekstremitetene, mens Ewing sarkom forekommer hyppigere i bekken og sacrum enn i de andre lokalisasjonene. Kordomer finnes som forventet kun i aksialt skjelett. Ca. 1/4 av alle bensarkomer i bekkenskjelett er andre diagnoser enn kondrosarkom, osteosarkom, Ewing og kordom, og er vanligere enn i andre lokalisasjoner. En mulig forklaring kan være stråleindusert bensarkom i bekken etter tidligere strålebehandling for kreft i bekkenorganer. Vi kommer til å se nærmere på dette i neste års rapport.

3.3.2 Utredning

3.3.2.1 Henvisning av pasienter med bensarkom til sarkomsenter



Figur 3.9: Hvem henviser til sarkomsenter? 2019–2021, fordelt på RHF.

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 røntgeninstitut, eller på lokalsykehuset. Ved uklare radiologiske funn går henvisningen videre til regionalt sarkomsenter eller til behandlingstjenesten.

Lokale og regionale forhold i helseregionene har innvirkning på henvisningsmønsteret. Det kan blant annet være nærhet til sykehus og røntgeninstitut. Figur 3.9 viser at 2/3 av alle pasientene som henvises til sarkomsenter har vært utredet på lokalsykehuset eller på en annen avdeling ved universitetssykehuset. I Helse Vest henvises omtrent halvparten av pasientene til sarkomsenter direkte fra fastlege. I Helse Sør-Øst henvises 27,5% fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Midt-Norge og Helse Nord er 9-10%.

Figur 3.9

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

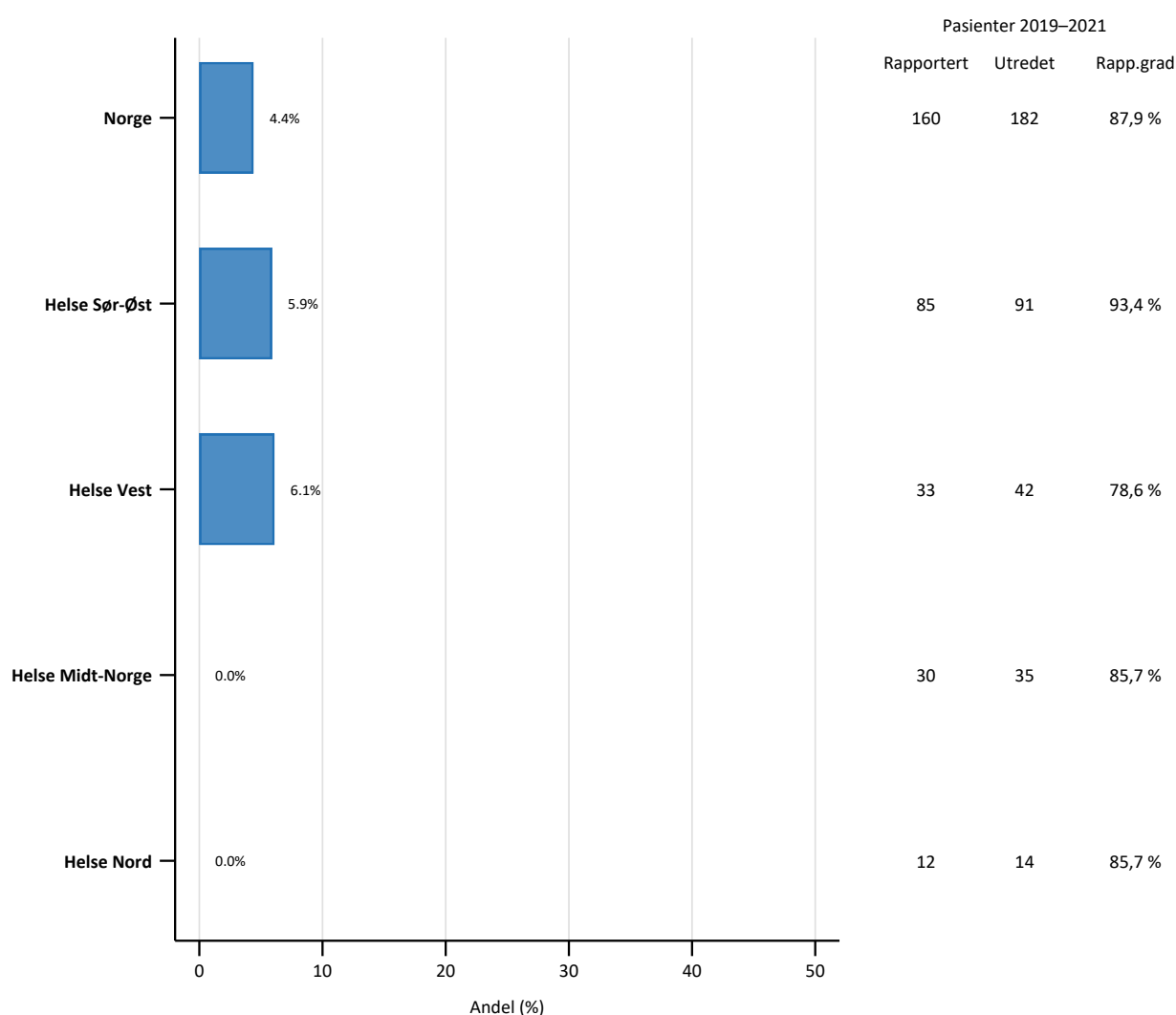
- Bensarkomer

- Diagnoseår 2019–2021

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2019-2021: 85,5%

3.3.2.2 Bensarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.10: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.

Figur 3.10 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 3.10 viser andel pasienter med bensarkom som er henvist til sarkomsenter etter at det er utført en åpen biopsi eller kirurgi av primærtumor. Dette gjelder 7 pasienter i Norge de siste tre årene, det vil si 4,4%. Én av disse hadde ekstremitetslokalisert tumor, som utgjør 1,6% av tumorer i denne lokalisasjonen. Fire i hode/ansiktskjelett og to i columna, som utgjør henholdsvis 14,3% og 12,5% ved disse lokalisasjonene. Det kan virke som om det er vanskeligere å reise sarkommistanke ved lesjoner i ansikt/hode/columna. Dette er uansett lave tall og viser at klinikere i Norge i hovedsak følger de gitte retningslinjer.

Figur 3.10

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

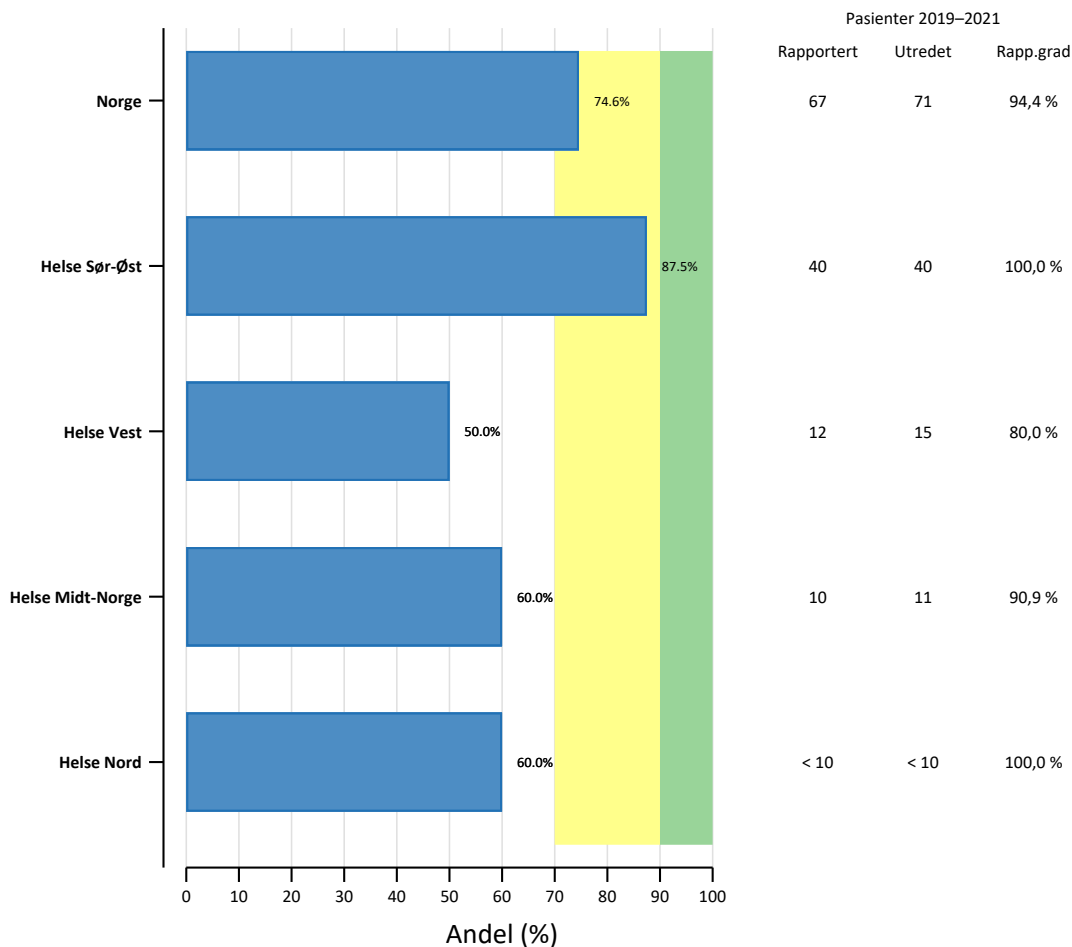
Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2019–2021: 87,9%

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



Figur 3.11: Andel pasienter med osteosarkom og Ewing sarkom som er utredet med PET, 2019–2021.

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 3.11 viser at ikke alle sarkomsentre bruker PET-CT i samme grad. For Norge totalt er det 74,6% av pasientene som er utredet med PET-CT. Dette gir en moderat grad av måloppnåelse (se kap. 1, fig. 1.1).

Figur 3.11

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

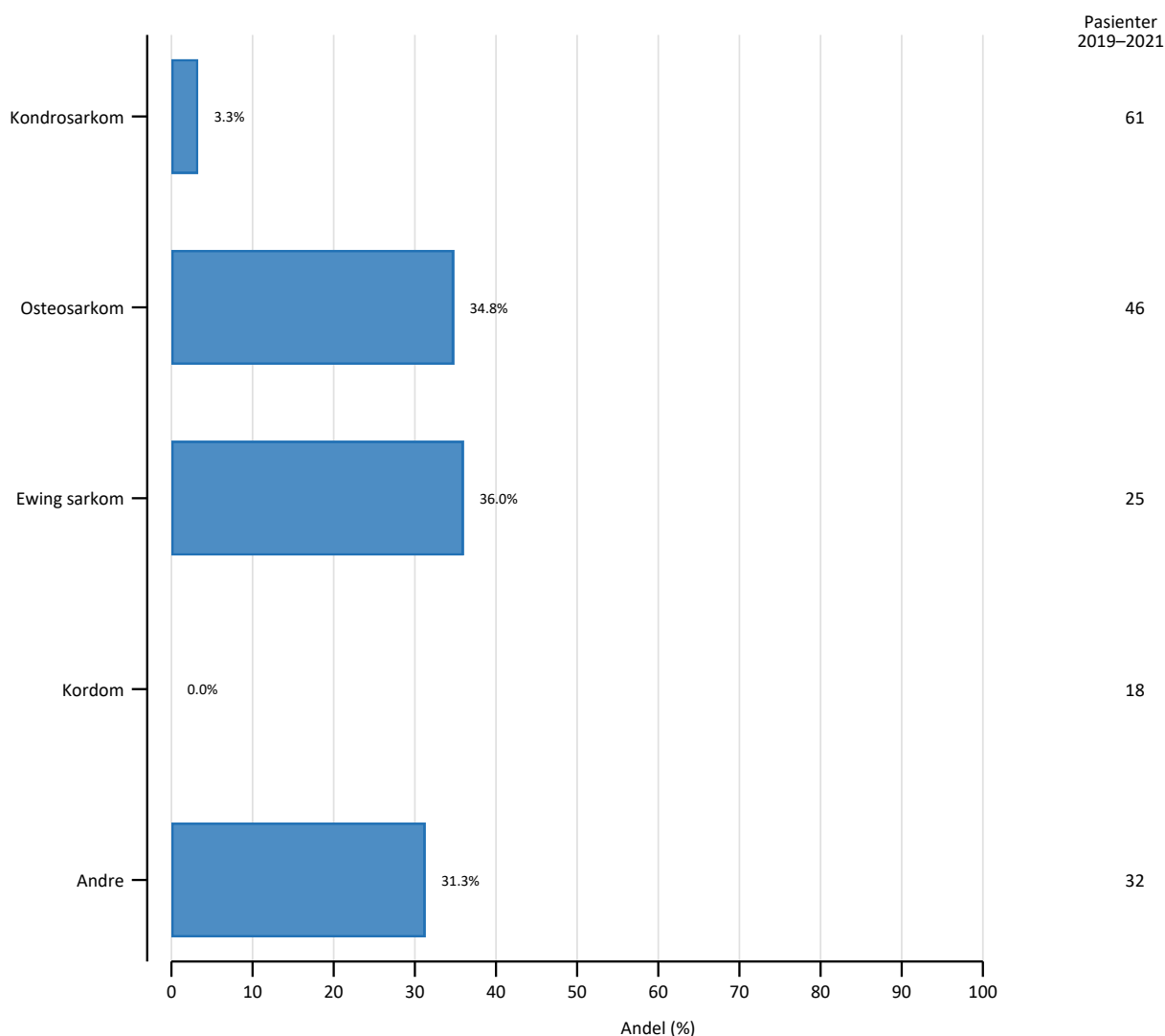
Inklusjon

- Osteosarkom
- Ewing sarkom
- Diagnoseår 2019–2021

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2019-2021: 94,4%

3.3.2.4 Pasienter med bensarkom med metastaser på diagnosetidspunkt



Figur 3.12: Andel pasienter med metastaser ved diagnose fordelt på morfologisk diagnose, i 2019-2021.

Figur 3.12 viser andel pasienter med bensarkomer som har fått påvist metastaser ved diagnosetidspunkt. Diagnosetidspunkt regnes som diagnosedato pluss fire måneder.

Figuren gjenspeiler biologiske karakteristika av presenterte bensarkomer. Ewing sarkom er bekreftet metastatisk i 36% av tilfellene. Dette er litt høyere enn rapportert i litteraturen, hvor makroskopiske metastaser er sett hos 25% av pasientene, men mikroskopisk metastasering kan mistenkes hos flere. Dette tallet kan bekrefte omfattende primærutredning inkludert PET. Kordom er som regel en lokalisert sykdom, hvor hovedbehandlingen er kirurgi og/eller strålebehandling. I presentert materiale var det ingen pasienter med metastaser ved diagnose. Lav andel pasienter med metastatisk kondrosarkom gjenspeiler samlet presentasjon av både lavgradige og høygradige svulster.

Figur 3.12

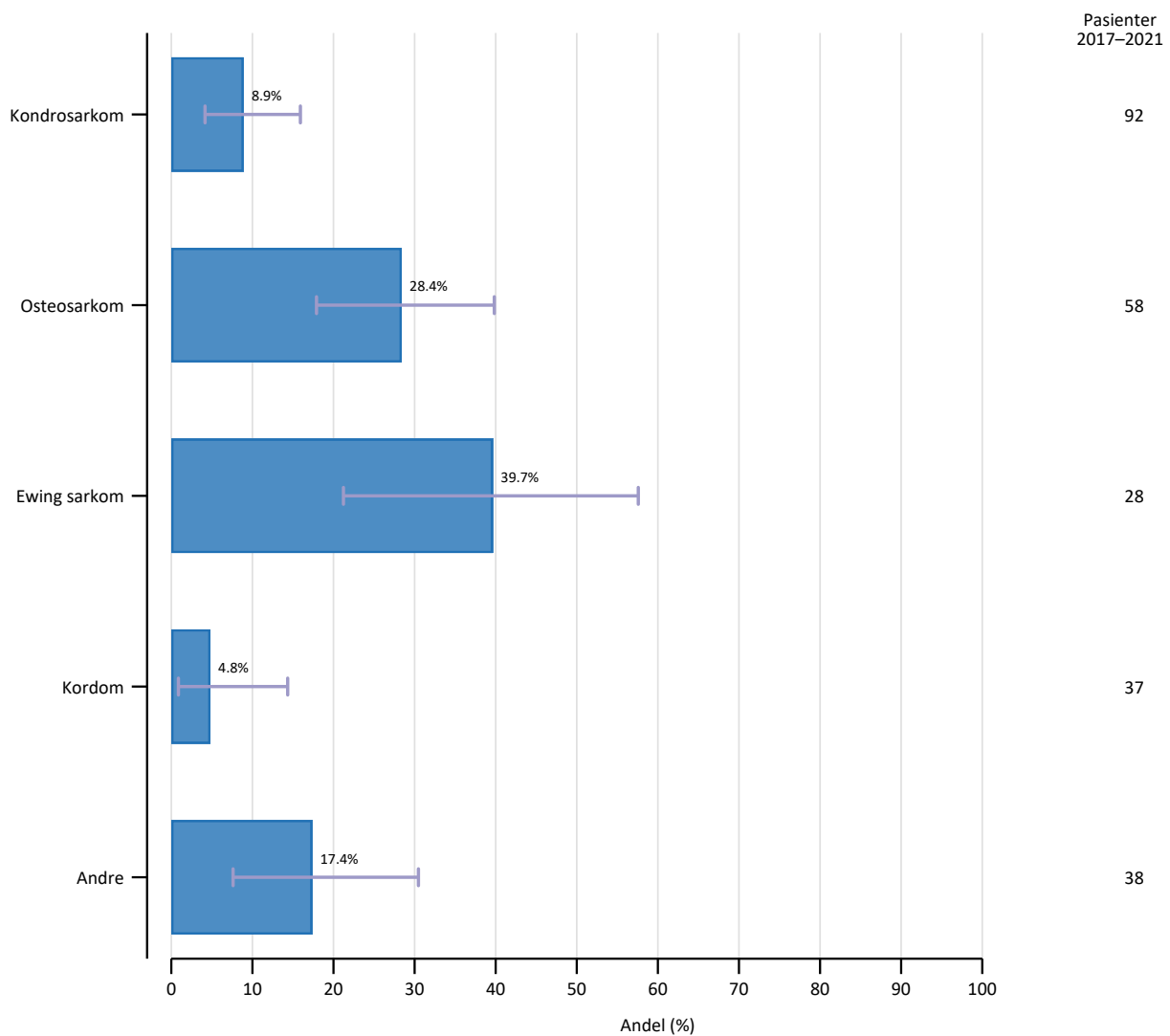
Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021
- Bensarkomer

3.3.2.5 Pasienter med bensarkom med metakrone metastaser



Figur 3.13: Andel pasienter med metakrone metastaser fordelt på morfologisk diagnose.

Fig 3.13 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 3.13

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

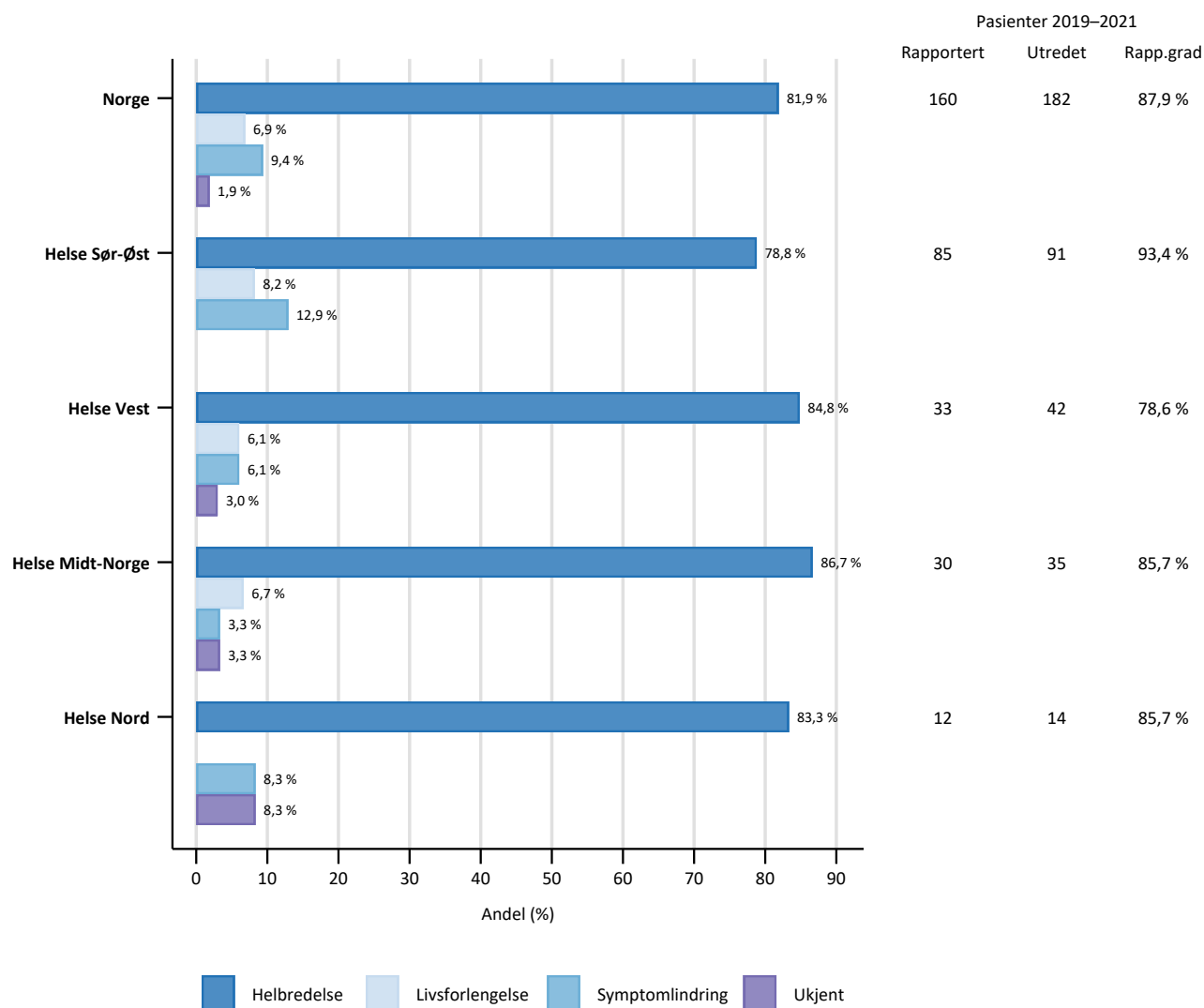
- Diagnoseår 2017–2021
- Bensarkomer

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, fordelt på RHF



Figur 3.14: Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019-2021.

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

Figur 3.14

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

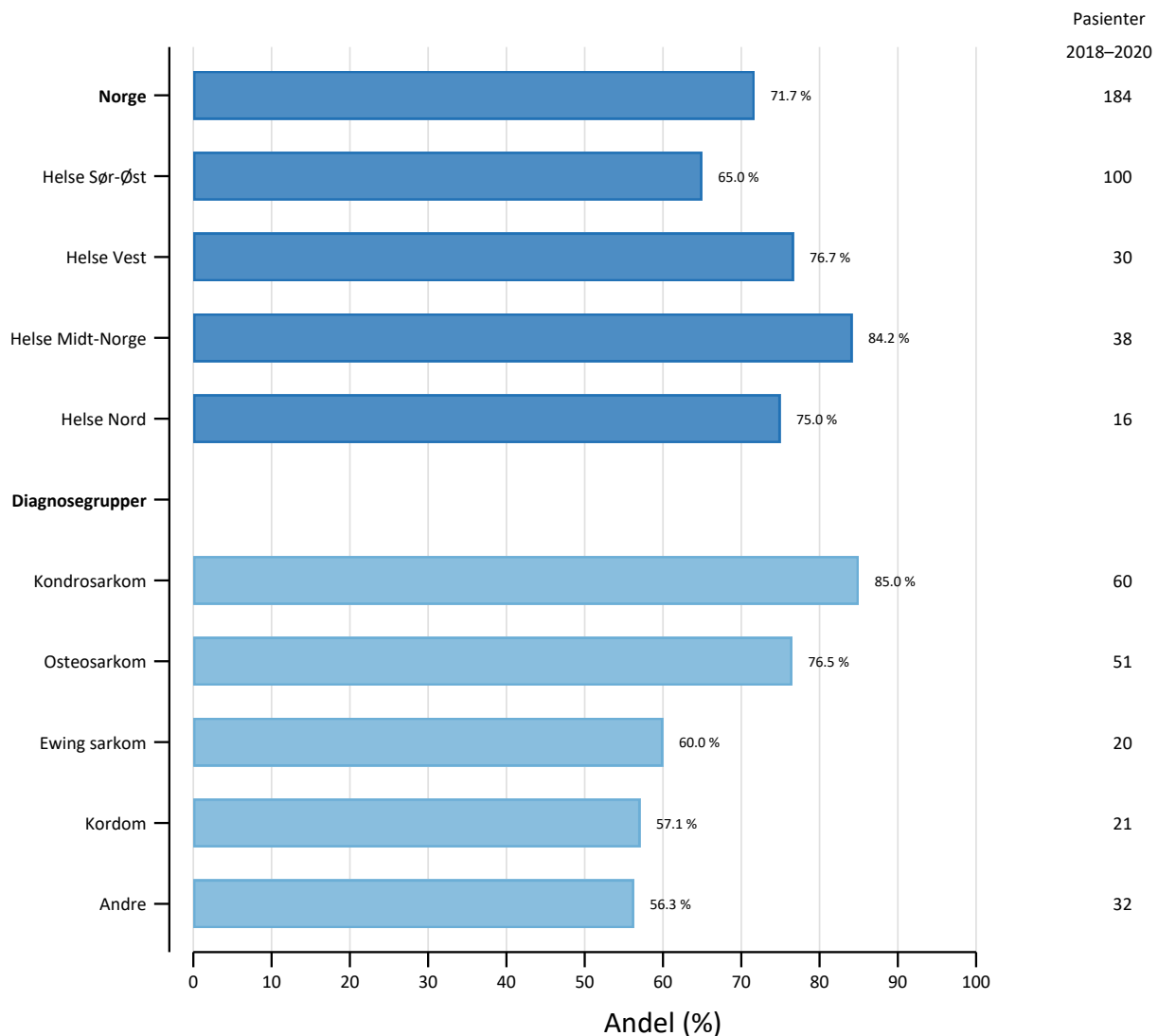
- Diagnoseår 2019–2021

- Bensarkomer

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bensarkom, aktuell variabel 2019-2021: 87,9%

3.3.3.2 Andel pasienter med bensarkom som er operert for sin primærtumor



Figur 3.15: Andel opererte bensarkomer diagnostisert i 2018–2020, fordelt på opptaksområde RHF og morfologisk diagnose.

Figur 3.15 viser andel pasienter som er operert for sin primærsvulst fordelt på RHF og morfologisk diagnose. Hensikten med operasjon kan være både kurativ, livsforlengende eller palliativ. Mange pasienter med høygradig malignt bensarkom får neoadjuvant kjemoterapi. Det betyr at mange pasienter opereres flere måneder etter at diagnosen er stilt. Derfor har man valgt diagnoseår 2018–2020 i inklusjonen. I Kreftregisterets koderegler oppdateres kirurgi innenfor ett år (>365 dager) fra diagnosedato. Operasjoner som er foretatt ett år senere enn diagnosedato er ekskludert fra analysene som omhandler kirurgi.

Figur 3.15

Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020

Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

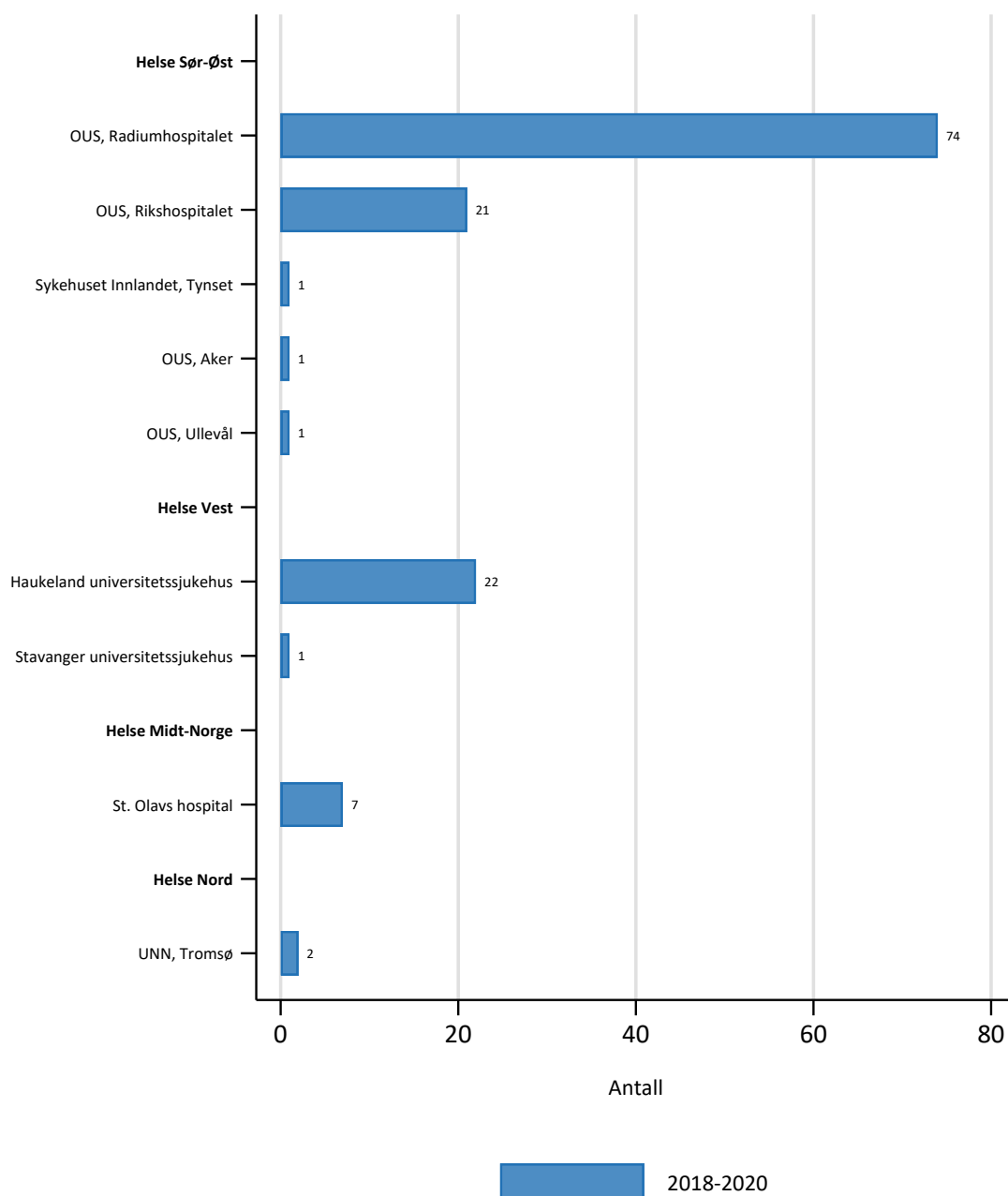
- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

Totalt ble ca. 70% av pasientene diagnostisert med bensarkom i perioden 2018–2020 operert for sin primærtumor. Kirurgi er som regel standardbehandling ved bensarkom. Indikasjon for å avstå fra kirurgi kan være utbredt sykdom eller inoperabel tumor.

Hos et mindre antall pasienter med utvalgte typer bensarkomer kan strålebehandling mot primærsvulst gis som

et kurativt behandlingsalternativ. Dette gjelder først og fremst kordom og Ewing sarkom i bekken og columna. Protonstråling brukes ofte ved kurativ strålebehandling for bensarkom. 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.

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



Figur 3.16: Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Figur 3.16 viser at 13 pasienter med bensarkom ble operert utenfor behandlingstjeneste. Tallene må tolkes med forsiktighet fordi noen av disse pasientene med langtkommet sykdom fikk palliativ kirurgi i samråd med behandlingstjeneste. Vi har sett på de syv pasientene som har fått sin endelige operasjon på St. Olavs Hospital. Alle disse pasientene er diskutert og deretter behandlet etter retningslinjer.

Figur 3.16

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020

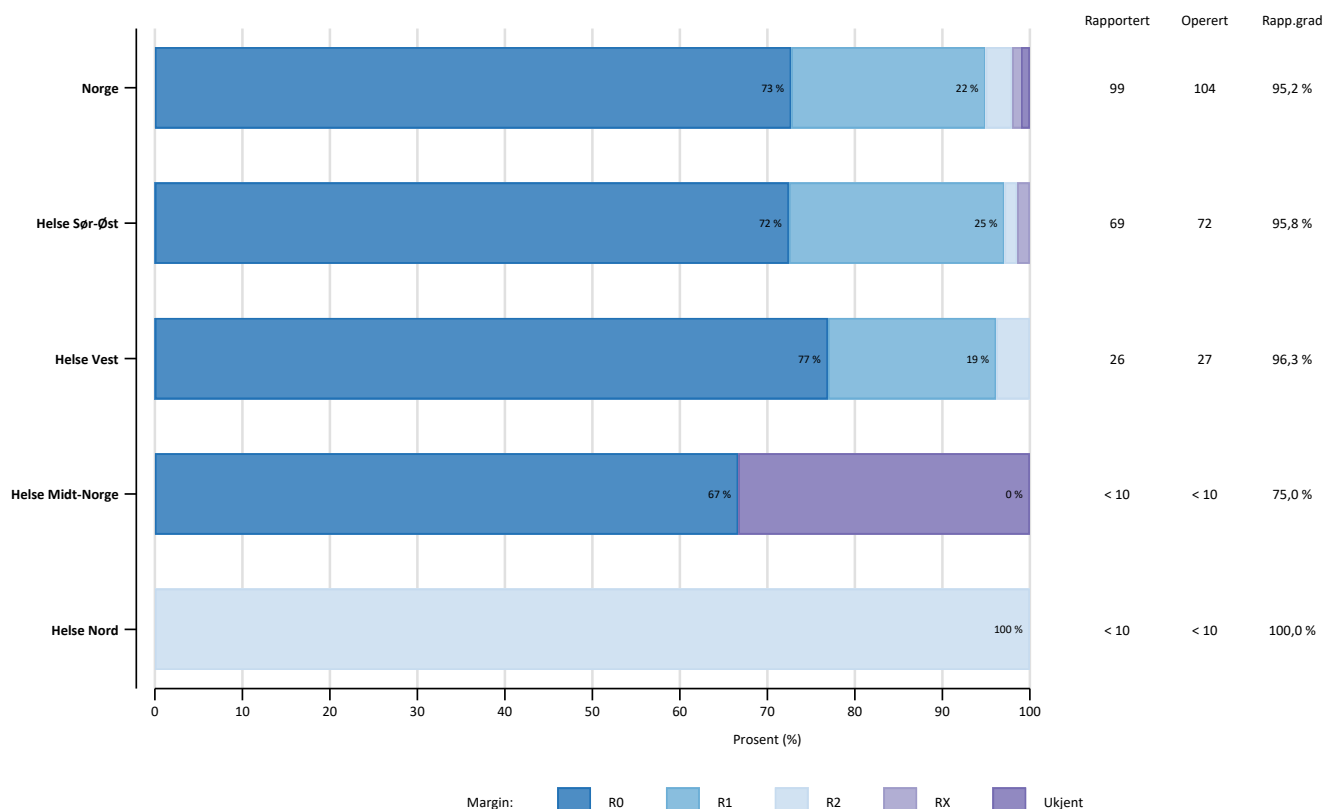
- Bensarkomer

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.3.3.4 Kirurgiske marginer for bensarkomer

**Figur 3.17:** Kirurgiske marginer for bensarkomer, fordelt på RHF.

Figur 3.17 viser kirurgisk margin for opererte bensarkomer. Data er hentet fra klinisk kirurgimelding med seneste 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. Dersom det ikke er meldt kirurgimelding på siste operasjon er ikke kirurgisk margin for siste operasjon med i denne figuren.

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. Men 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 3.17**Datakilde**

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

- Operasjonsår 2019–2021

- Bensarkomer

- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

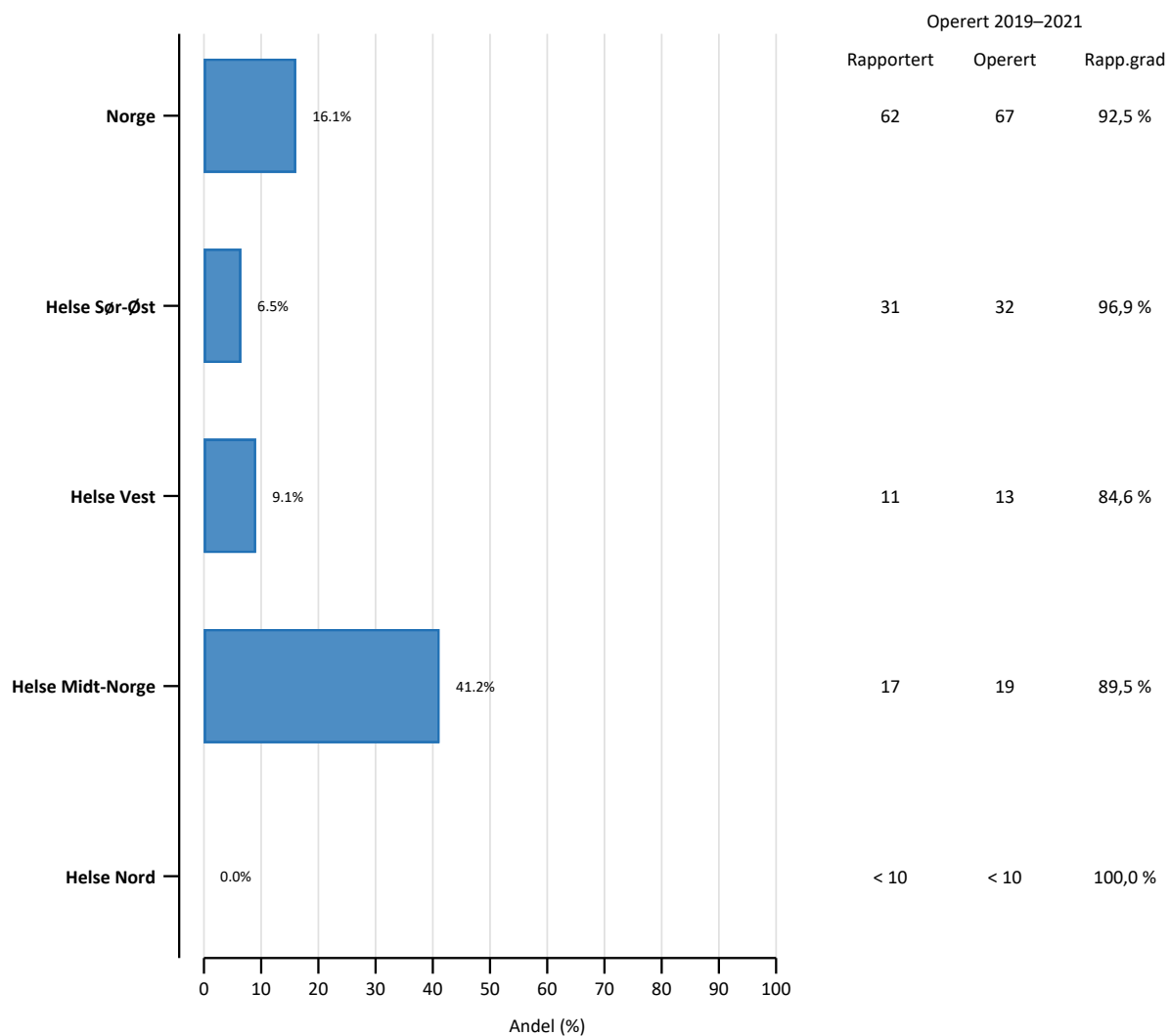
Eksklusjon

- Bensarkomer i hode/hals

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for bensarkom, aktuell variabel, 2019-2021
95,2%

3.3.3.5 Amputasjon av ekstremitet for bensarkomer



Figur 3.18: Andel opererte bensarkomer i ekstremiteter som får utført amputasjon av ekstremitet fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.18 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. Amputasjonsrate på ca. 16% tilsvarer tidligere rapporterte data^[12].

Figur 3.18

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding
- Folkeregisteret

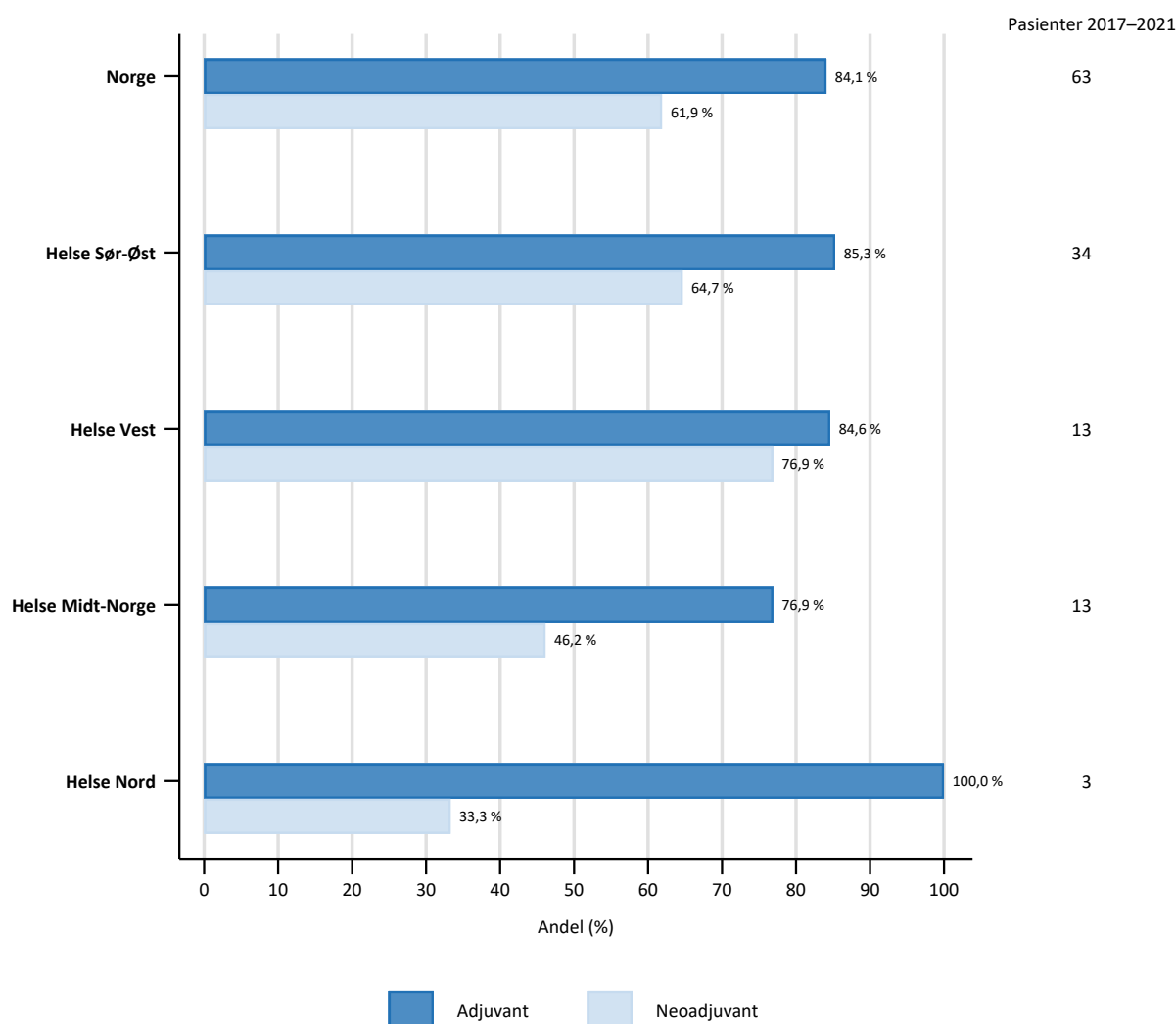
Inklusjon

- Operasjonsår 2019–2021
- Bensarkomer i ekstremiteter

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for bensarkom, aktuell variabel 2019-2021 92,5%

3.3.3.6 Adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi for osteosarkom i ben



Figur 3.19: Andel pasienter med osteosarkom i ben som har fått adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi fordelt på opp-
taksområde RHF.

Figur 3.19 viser andel av pasienter med osteosarkom, operert i 2017-2021, som har fått adjuvant og neoadjuvant kjemoterapi. Standard behandling ved høygradig maligne osteosarkomer i ben er neoadjuvant og adjuvant kjemoterapi, mens det ikke gis kjemoterapi ved lavgradige svulster. Det er også andre forhold som kan gjøre at man velger å avstå fra cellegiftbehandling, som for eksempel høy alder eller komorbiditet. Det er ingen overlevelsesgevinst ved å gi neoadjuvant kjemoterapi sammenlignet med om all kjemoterapi gis adjuvant, hvilket gjør at man ut fra en individuell vurdering i enkelte tilfeller vil velge å operere før kjemoterapi. Det virker således rimelig at andelen for adjuvant behandling er omkring 80%, og at andelen for neoadjuvant kjemoterapi er noe lavere (ca. 62%). Det er en viss variasjon i andelen neoadjuvant og adjuvant behandling mellom regionene, men det kan skyldes få pasienter i flere av regionene.

Figur 3.19

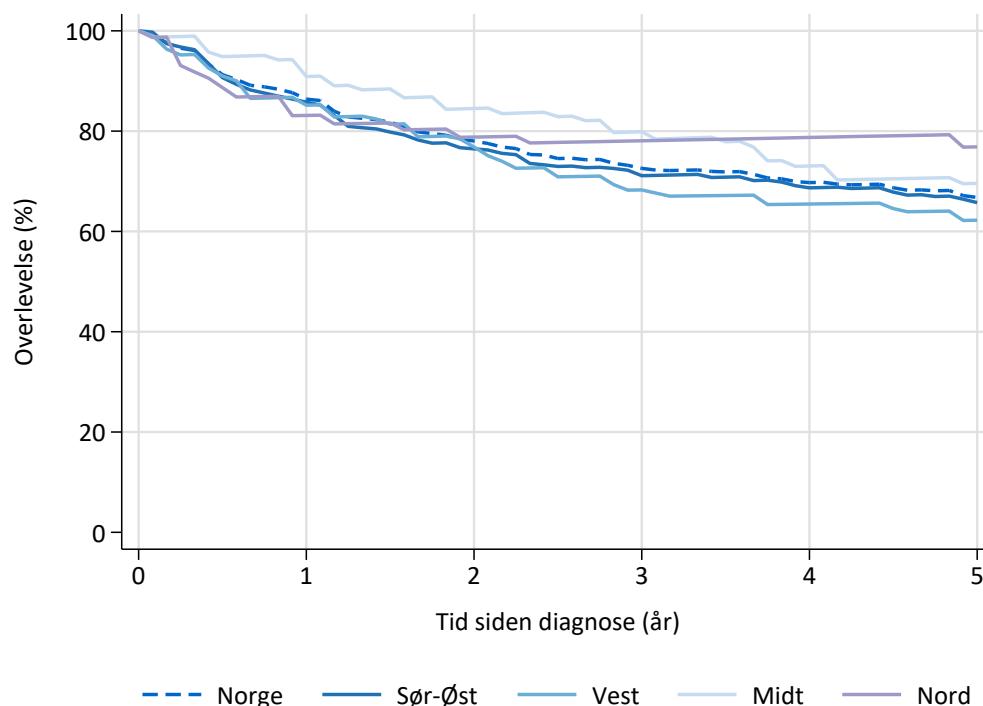
Datakilde

- NPR
- Basisregister

Inklusjon

- Operasjonsår 2017-2021
- Osteosarkom

3.3.4 Overlevelse bensarkomer

**Figur 3.20:** 5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	561	66.8	62.5-71.3
Helse Sør-Øst	295	65.7	60.0-72.1
Helse Vest	119	62.2	52.5-73.8
Helse Midt-Norge	94	69.6	59.0-82.1
Helse Nord	53	76.9	65.6-90.0

Figur 3.20 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 uselektet kohort. Vi ser at 5-års relativ overlevelse er omkring 65%. Det er noen forskjeller mellom regionene, men dette skyldes formodentlig små tall og naturlig variasjon, og konfidensintervallene er overlappende. 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%^[13].

Figur 3.20**Datakilde**

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

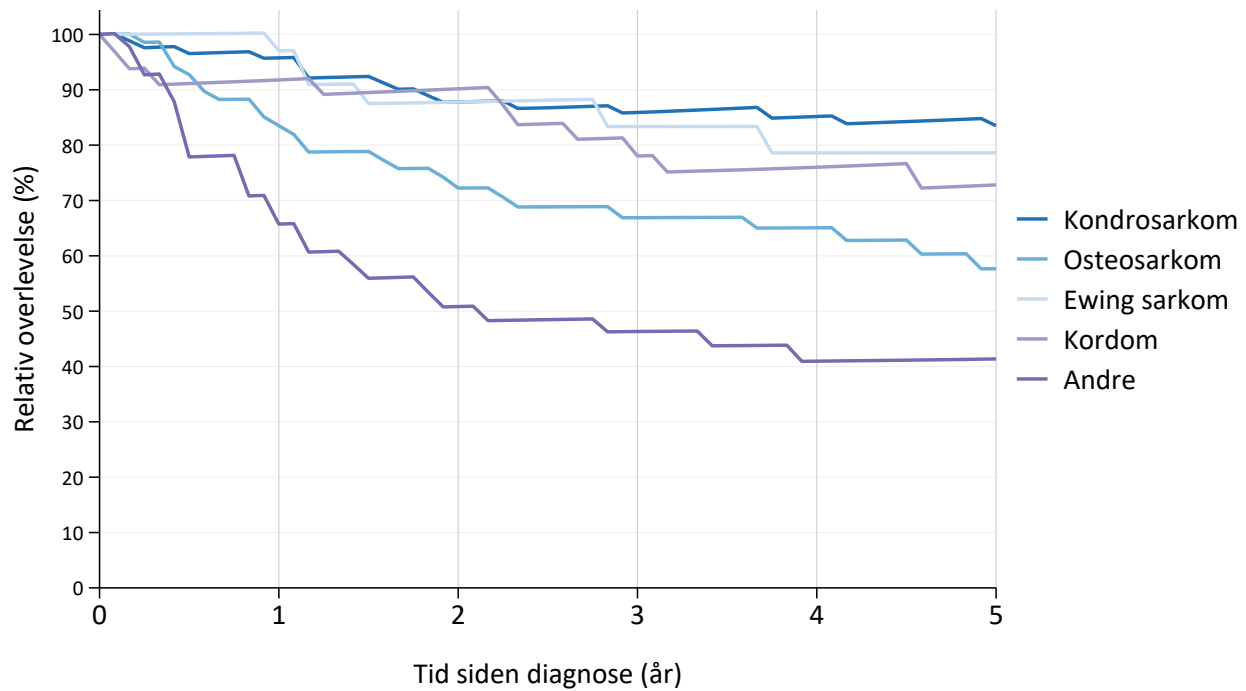
- Periodevindu 2012-2021
- Bensarkomer

Eksklusjon

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

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)



Figur 3.21: 5-års relativ overlevelse for bensarkom fordelt på diagnose.

Diagnosegruppe	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Kondrosarkom	95	83.5	74.1-94.2
Osteosarkom	77	57.7	45.5-73.0
Ewing sarkom	38	78.6	63.6-97.1
Kordom	37	72.8	56.8-93.3
Andre	51	41.4	27.9-61.3

Figur 3.21 viser 5-års relativ overlevelse for bensarkomer fordelt på diagnose. Vi ser at osteosarkom har noe dårligere overlevelse enn Ewing sarkom og kondrosarkom. Andre bensarkomer er en heterogen gruppe og har en klart dårligere prognose enn øvrige bensarkomer.

Figur 3.21

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Periodevindu 2012-2021

- Bensarkomer

Eksklusjon

- Diagnoser basert på dødsmelding eller tilfeldig funn ved obduksjon

- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid

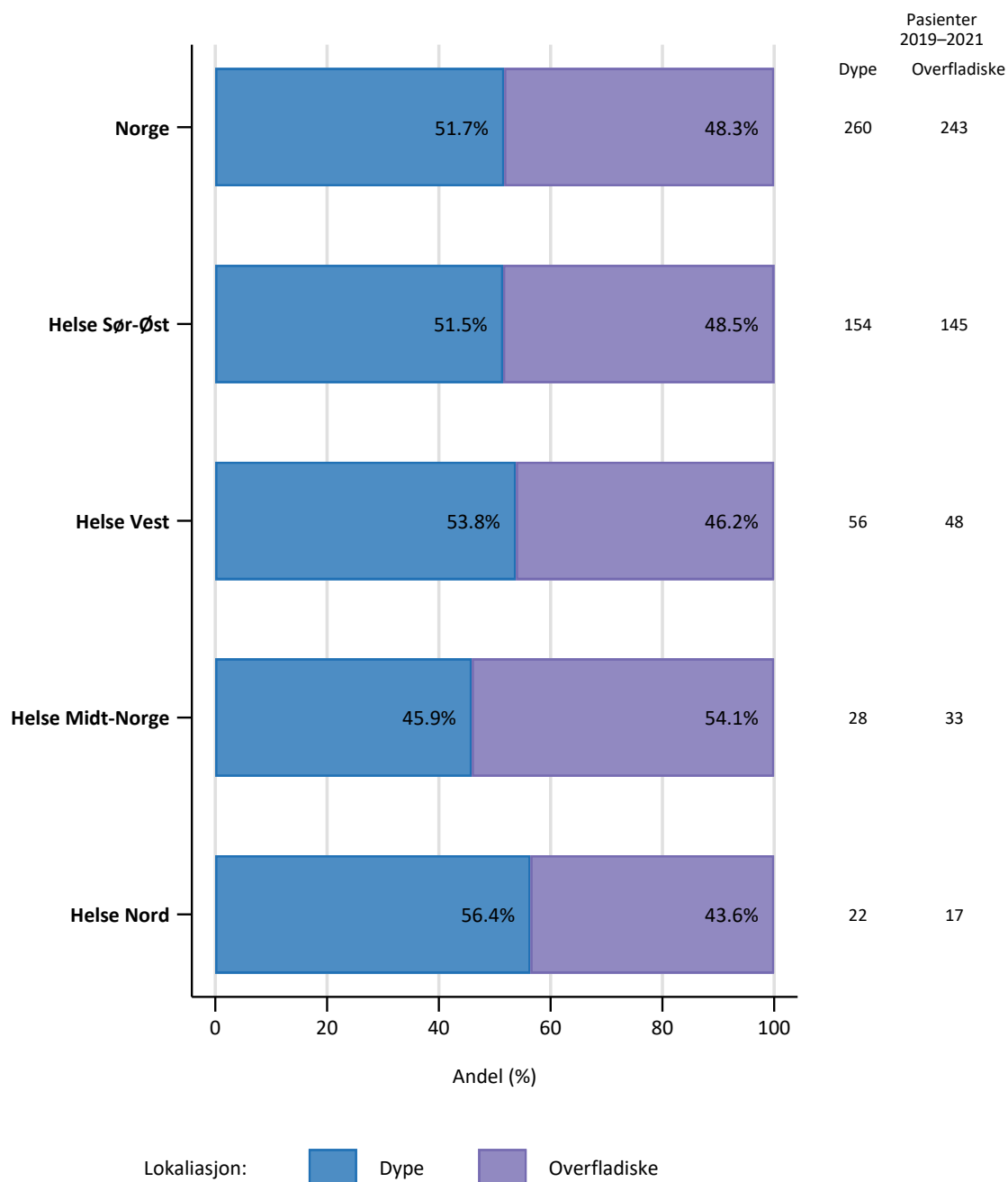
- Pasienter ≥ 90 år

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.4 Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

3.4.1 Forekomst bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, 2019–2021



Figur 3.22: Forekomst av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på dype og overfladiske tumorer, og RHF.

Figur 3.22 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 kjemoterapi^[14].

Ca. 50% av bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus er registrert som overfladiske. Dette er

Figur 3.22

Datakilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

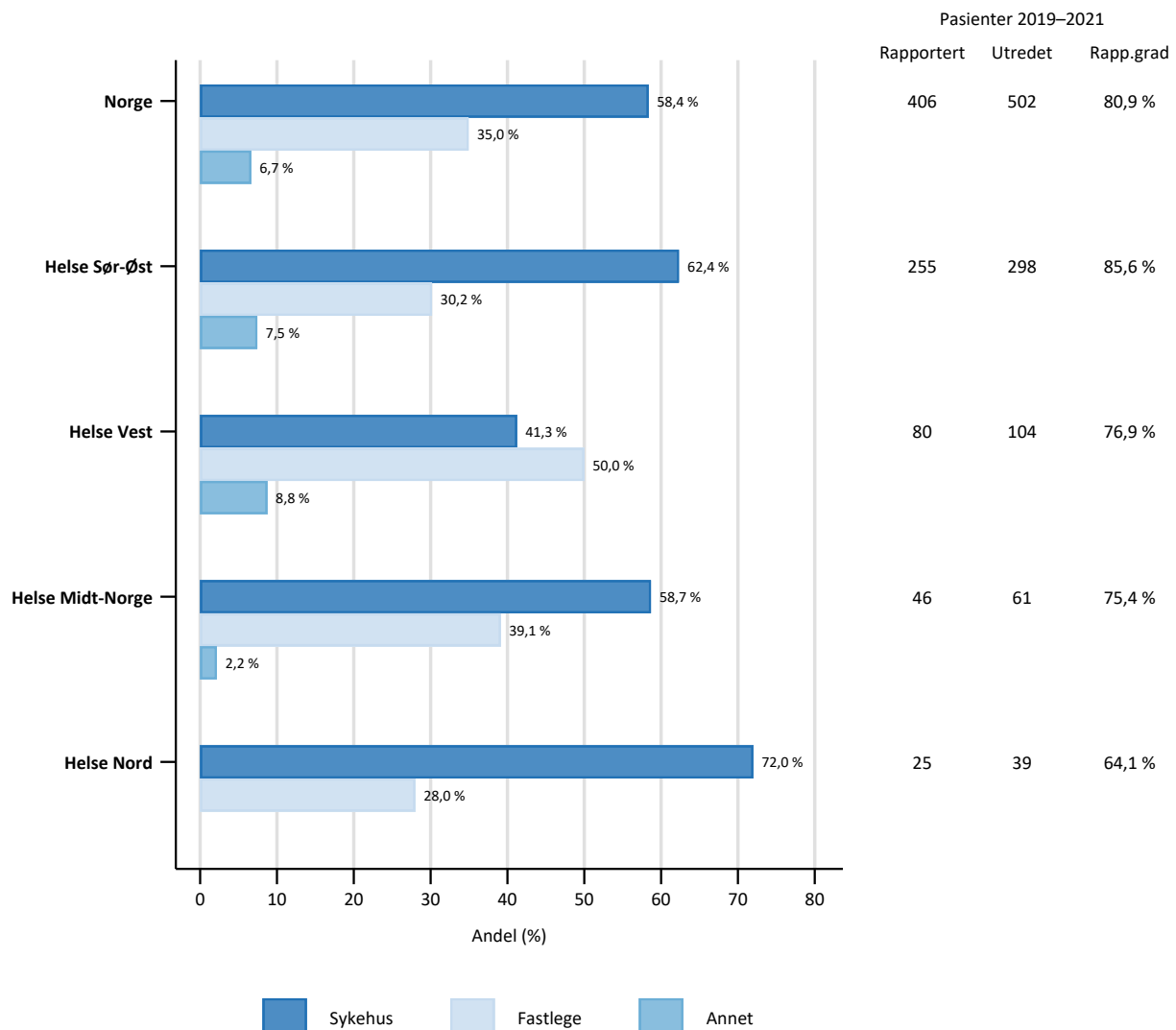
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

høyere enn rapportert i litteraturen^[15]. Hvis man tar hensyn til om svulsten infiltrerer overfladisk 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 3.23: Hvem henviser til sarkomsenter? Fra 2019- 2021, fordelt på RHF.

I henhold til Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av sarkom^[14], 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.

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 3.23 viser fordelingen i de ulike helseforetakene. I Helse Vest henvises største del (50%) av pasientene direkte fra fastlege. I de andre helseregionene henvises et lavere antall fra fastlege. I Helse Midt-

Figur 3.23

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019– 2021

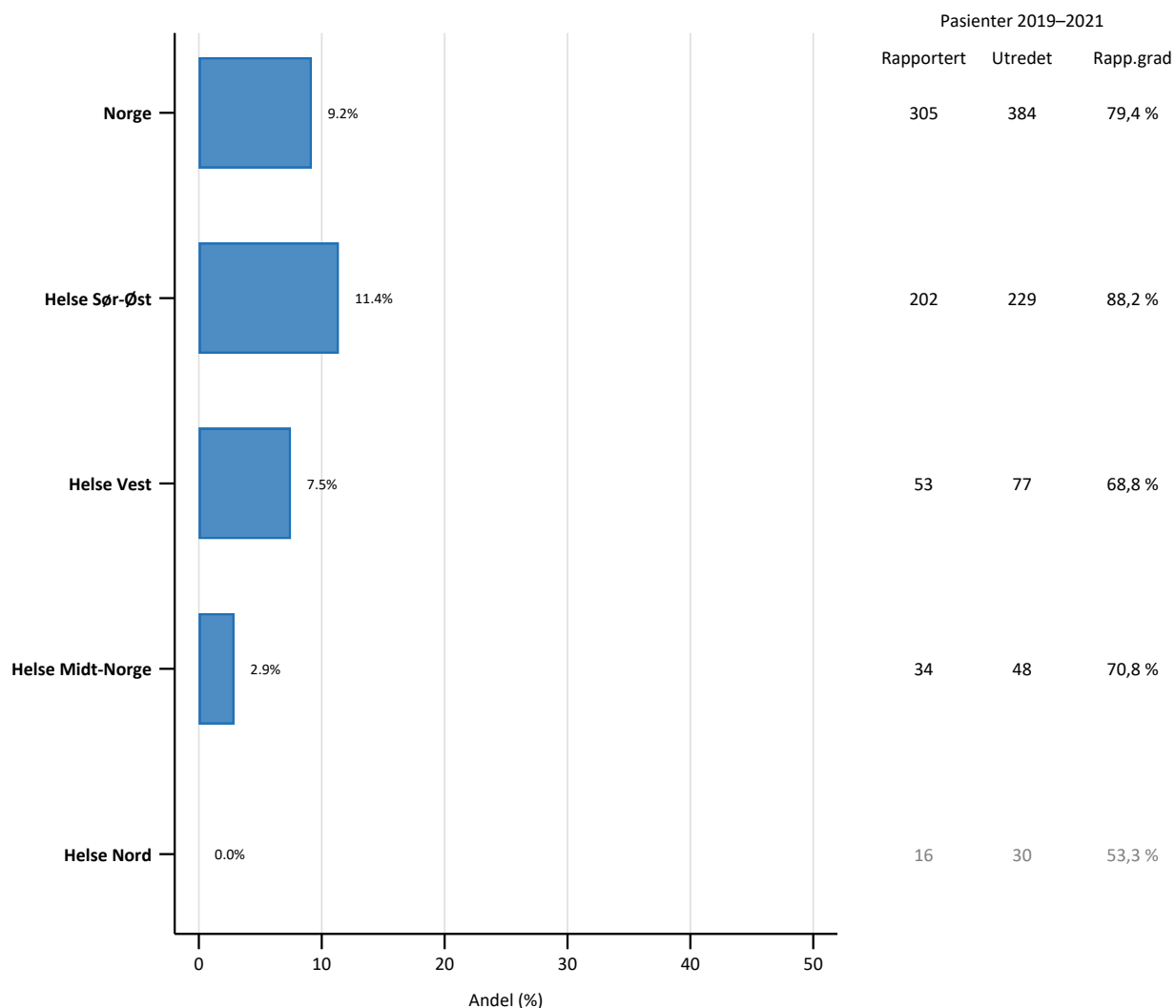
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2019-2021: 80,9%

Norge henvises 39,1% fra fastlege, mens tilsvarende prosentandel i Helse Sør-Øst og Helse Nord er på henholdsvis 30,2% og 28%.

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

**Figur 3.24:** Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.

Figur 3.24 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 prognosetap. 8% er henvist etter kirurgi/åpen biopsi. Rapporteringsgraden er imidlertid noe lav og derfor er det tilheftet noe usikkerhet ved disse tallene.

Figur 3.24**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

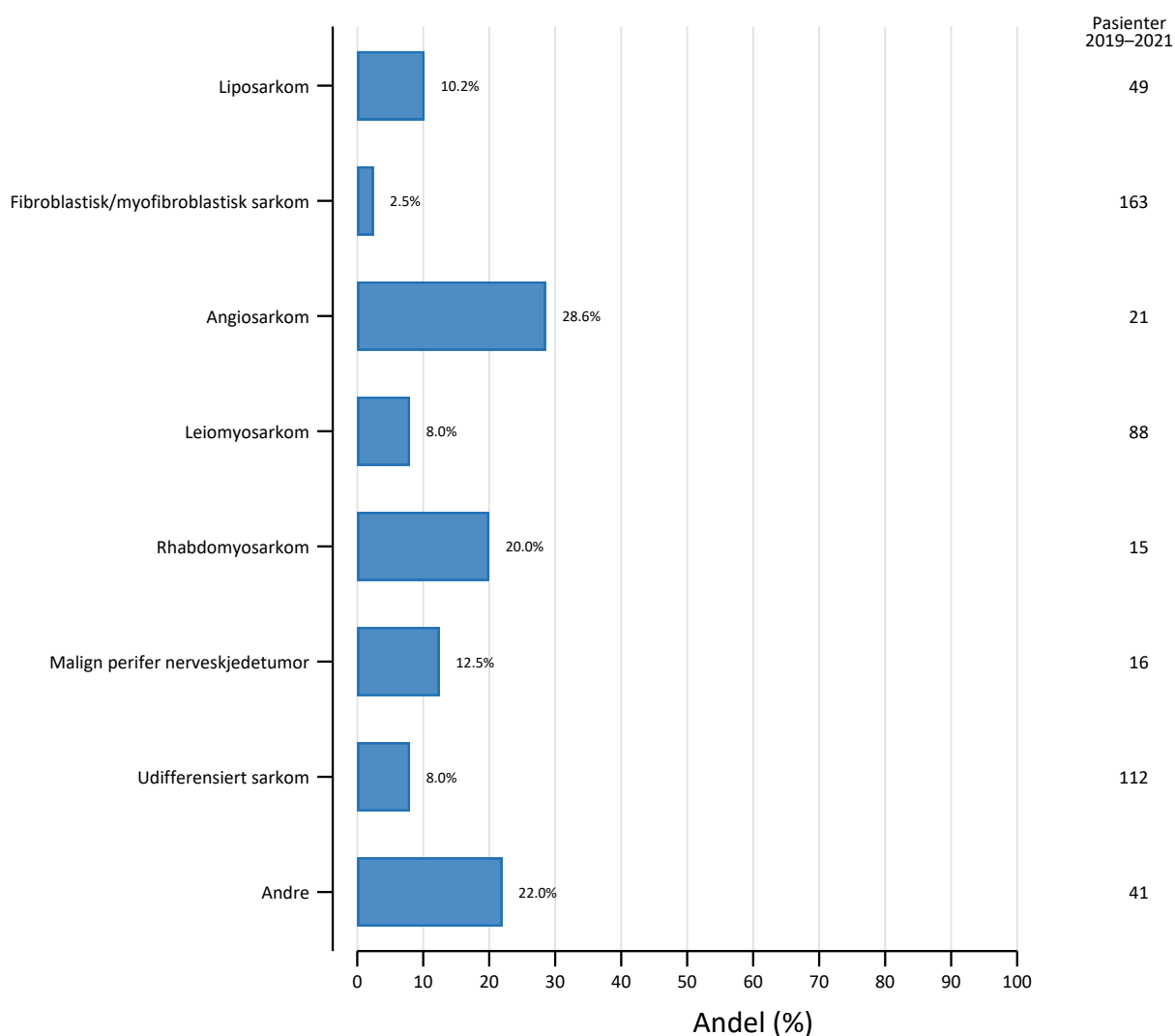
Eksklusjon

- Overfladiske tumorer under 5cm

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2019- 2021: 79,4%

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



Figur 3.25: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2019-2021.

Figur 3.25 viser andel pasienter med metastaser ved diagnose. Det er en relativt høy andel pasienter med angiosarkom som har metastaser ved diagnosetidspunkt. Dette omfatter både fjernmetastaser og lymfeknutemetastaser. Ellers er det mer jevn fordeling på de ulike morfologiske diagnosene, og totalandelen pasienter med metastaser holder seg stabilt. 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 3.25

Datakilde

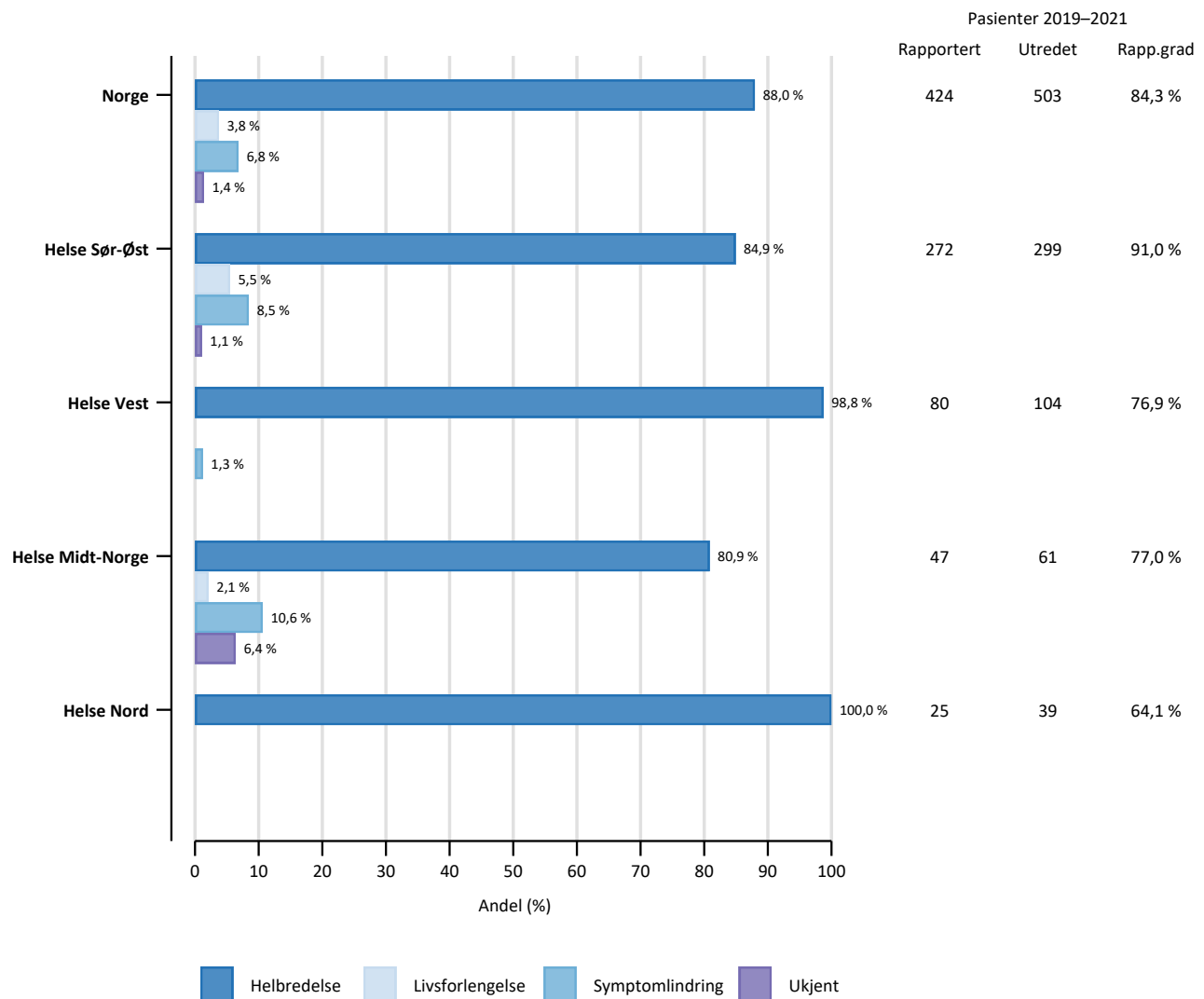
- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

3.4.3 Behandling

3.4.3.1 Siktemål ved behandling av nydiagnostiserte bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på RHF

**Figur 3.26:** Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019-2021.

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 dette materialet.

Figur 3.26**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

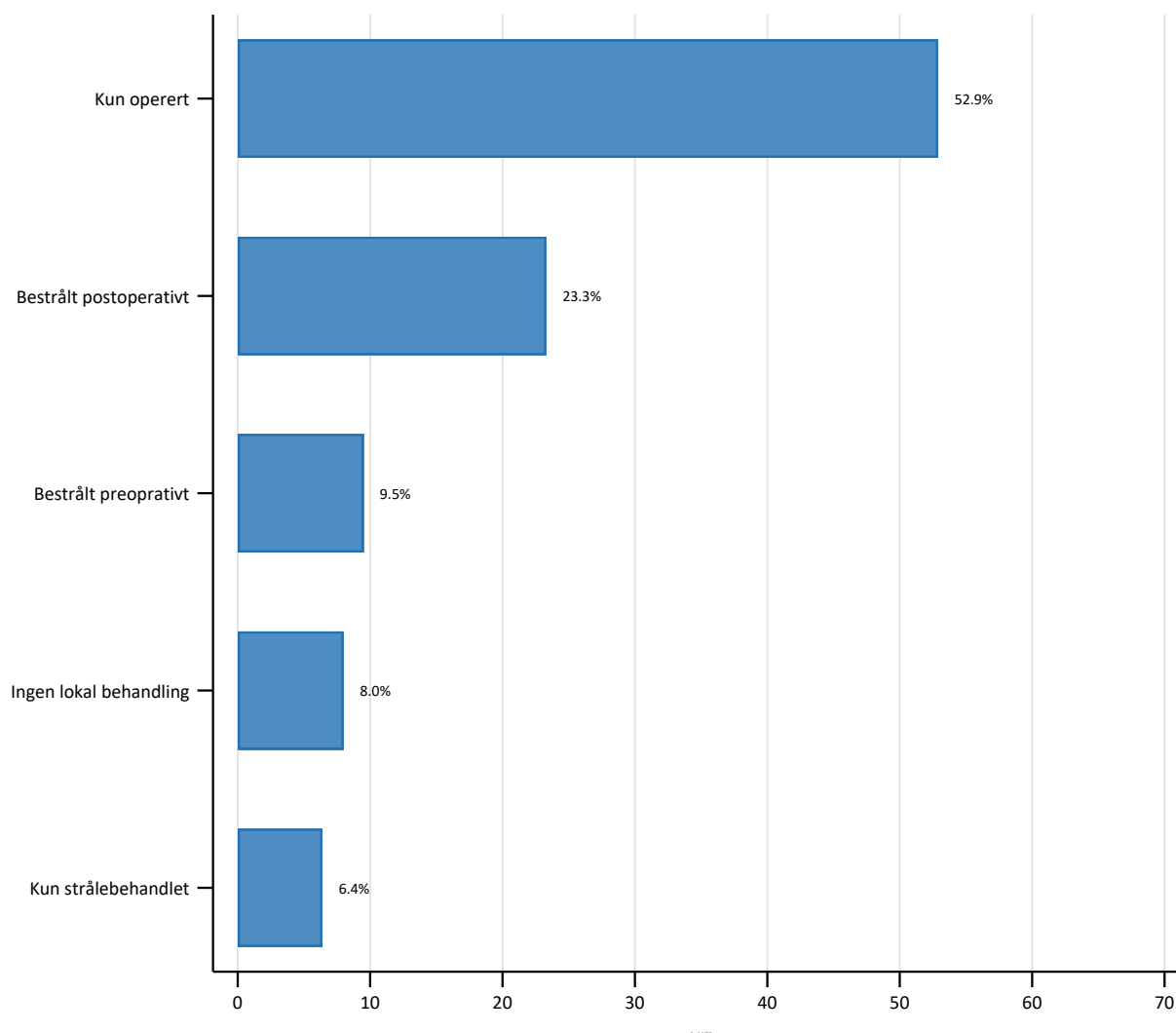
Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, aktuell variabel 2019-2021: 84,3%

3.4.3.2 Lokal behandling av primærtumor (bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus)



Figur 3.27: Andel pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus, fordelt på type behandling, 2018-2020.

Figur 3.27 viser hvilken type og kombinasjon av lokal behandling mot primærtumor pasienter med bløtvevsarkom i ekstremiteter og trunkus har fått. Figuren inkluderer alle pasienter med nydiagnostisert sarkom, uansett metastatisk status eller malignitetsgrad.

Ved multimodal behandling og behov for preoperativ kjemoterapi, eller ved kombinasjon av kirurgi og strålebehandling, kan definitiv lokal behandling bli gjennomført flere måneder etter diagnose. Derfor har vi valgt å inkludere pasienter med diagnoseår 2018-2020 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 dissiminert sykdom, inoperabilitet eller hvis pasienten ikke ønsker kirurgi. Siktemålet med behandlingen er da som regel ikke kurativt.

Figur 3.27

Datakilde

- Basisregister
- Stråledata

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus
- Strålebehandlingen startet innen ett år fra diagnosedato

Eksklusjon

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

Dekningsgrad

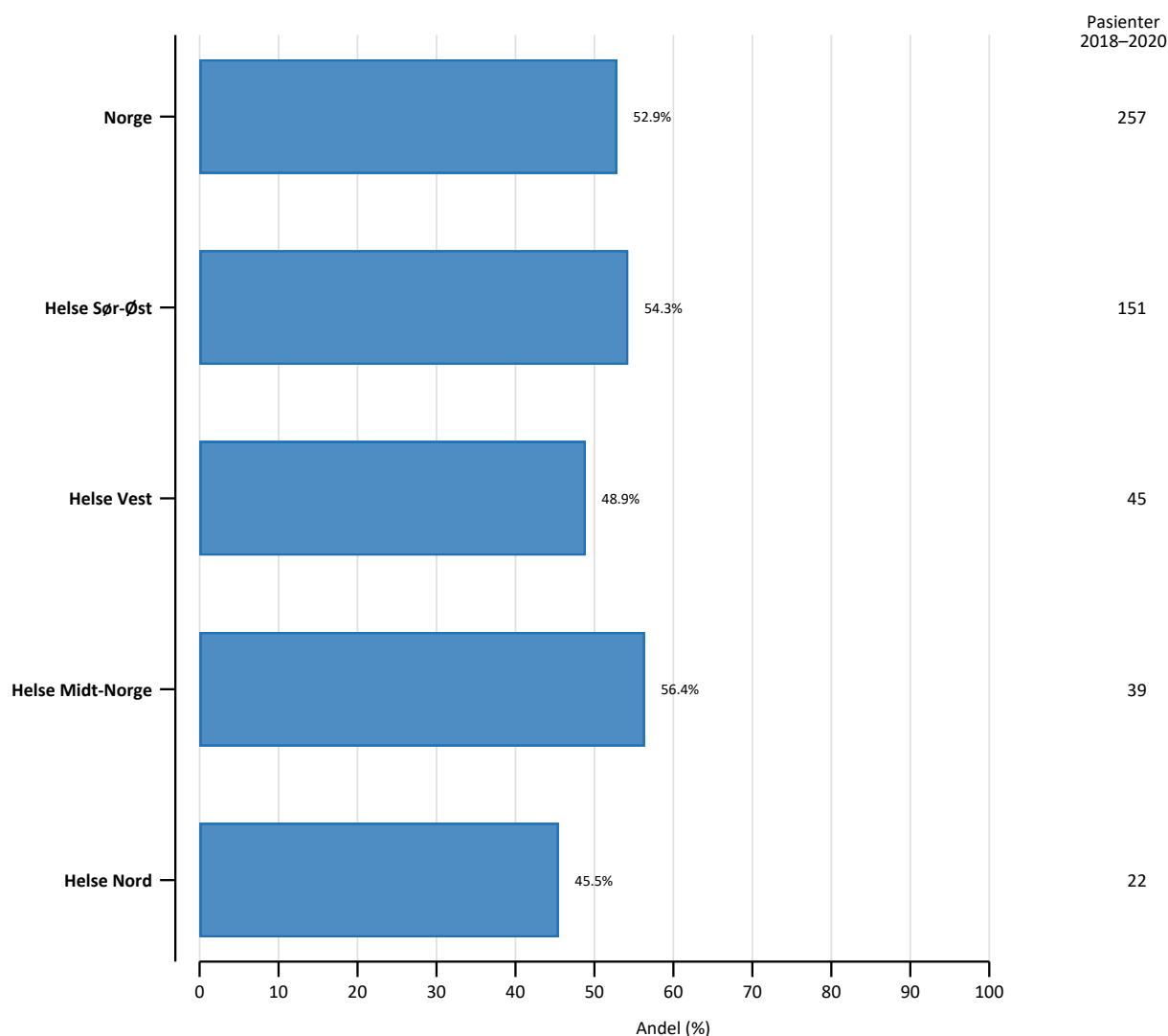
- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

Retningslinjene for strålebehandling i Norge følger Skandinavisk sarkomgruppes anbefalinger ¹. 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 pasientene hadde kun operasjon som lokalbehandling. Kun 14,3% av pasientene ble ikke operert for sin primærtumor. 32,8% fikk en kombinasjon av kirurgi og strålebehandling. Flere pasienter får postoperativ strålebehandling enn preoperativ strålebehandling.

¹<https://www.ssg-org.net/>

3.4.3.3 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.

For Norge totalt var det 52,9% av pasientene som fikk strålebehandling. Det er små variasjoner mellom helseregionene som igjen kan forklares av naturlige variasjoner og små tall.

Figur 3.28

Datakilde

- Basisregister
- Stråledata
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020
- Dype bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

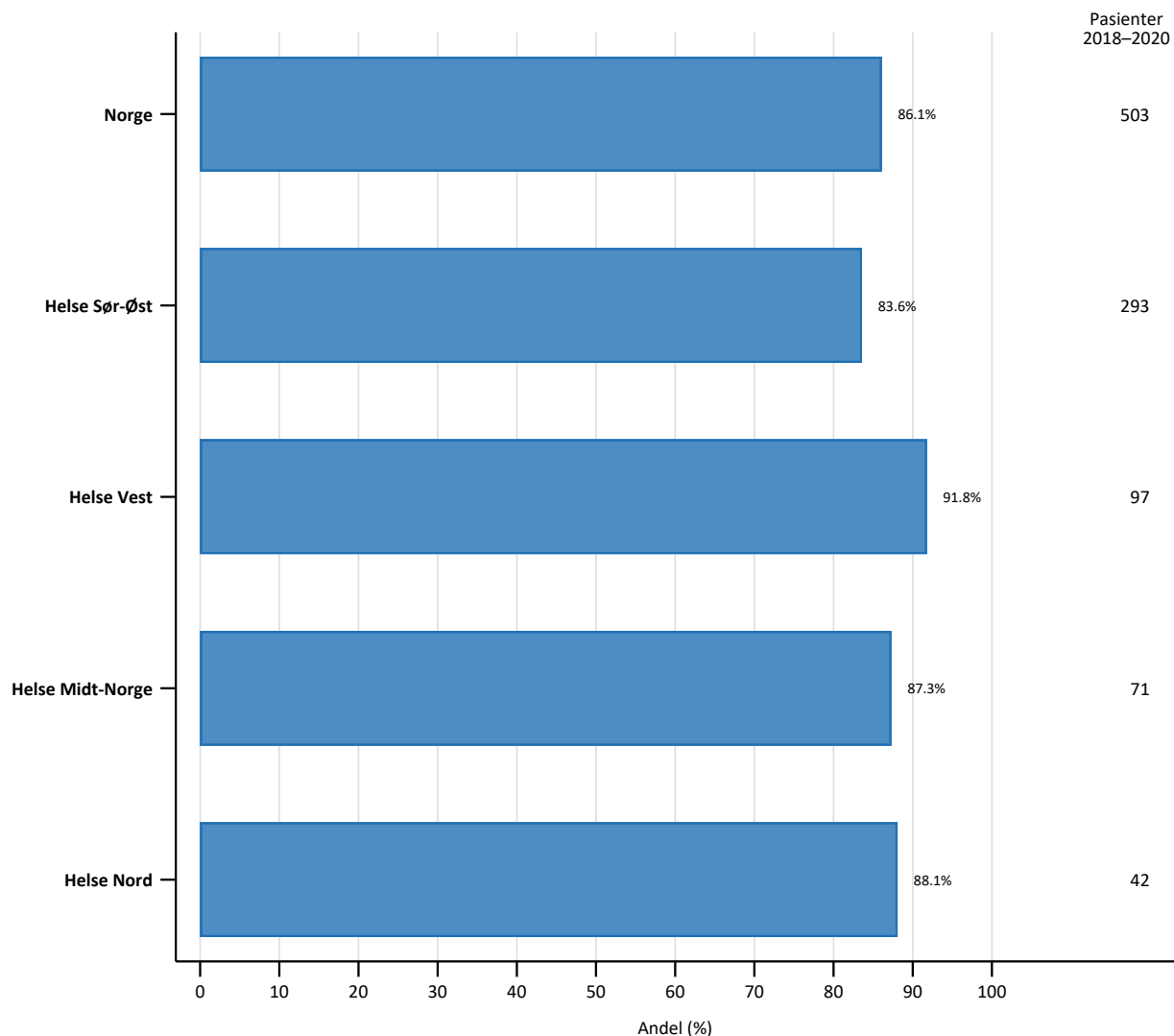
Eksklusjon

- Strålebehandlingen startet >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.4.3.4 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 2018–2020, fordelt på opptaksområde RHF.

Figur 3.29 viser at 86,1% av pasientene diagnostisert med bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus i perioden 2018–2020 ble operert for sin primærtumor. Figuren viser at det er ingen vesentlig forskjell mellom de ulike RHF i andel pasienter som ikke blir operert. En høyere andel av pasienter med bløtvevssarkom i ekstremiteter og trunkus blir operert for primærtumor, enn andel av pasienter med bensarkom. Dette skyldes høyere andel pasienter med bløtvevssarkom som har lokalisert sykdom ved diagnose og begrenset mulighet til å gi strålebehandling i kurativt siktemål. Pasienter som har metastatisk sykdom opereres ofte for primærtumor for å unngå lokale problemer med tumorvekst.

Figur 3.29

Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

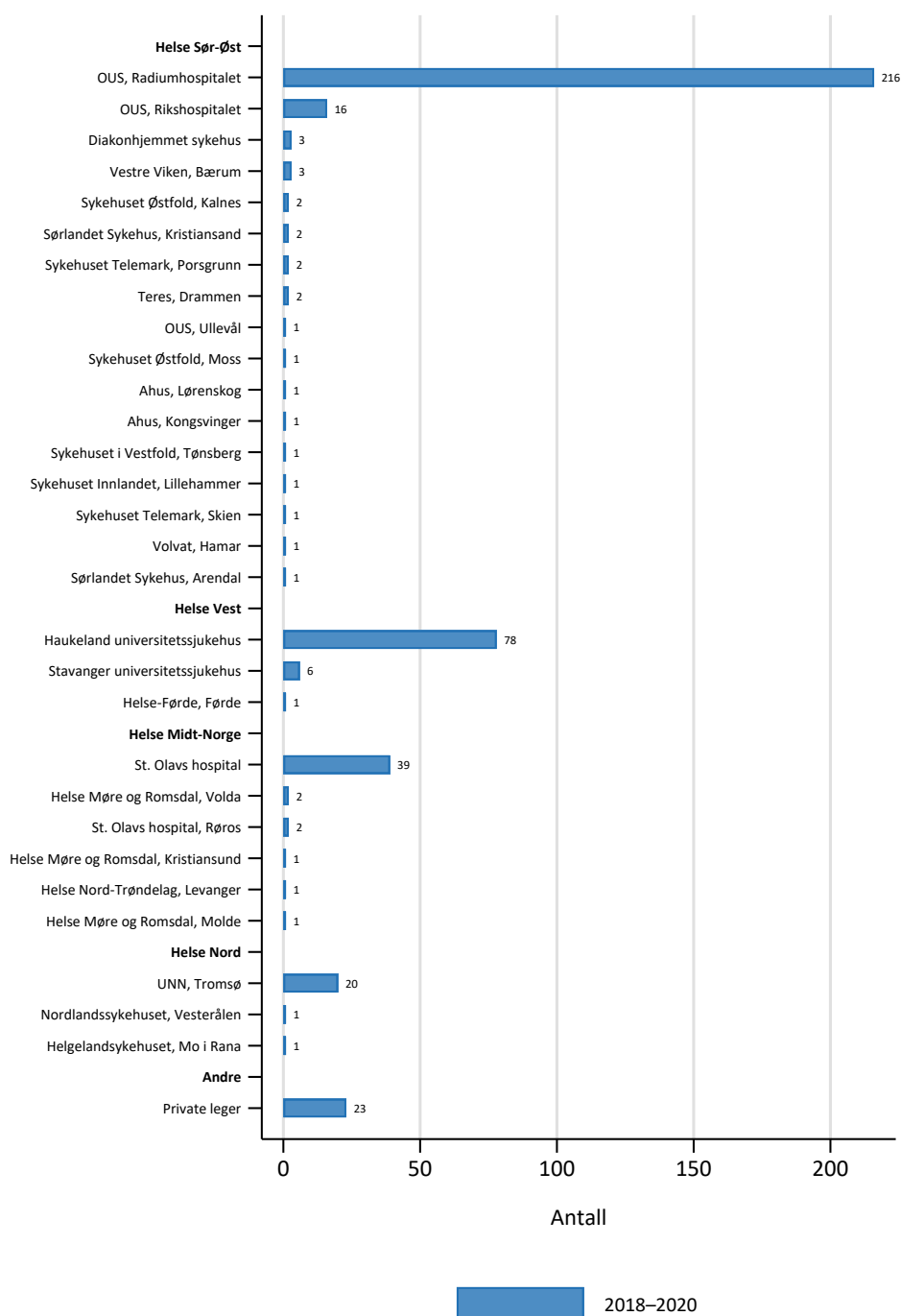
Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

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



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

Figur 3.30 viser høy grad av sentralisering av sarkombehandling til de fire universitetssykehusene. Ifølge Nasjonalt handlingsprogram for sarkom^[14] anbefales MR-undersøkelse ved dype svulster, ved subkutane svulster som ved palpasjon er > 5 cm (en tumor som klinisk måles til 5 cm, vil på MR oftest være ca. 4 cm), ved klinisk vekst av uavklarte overfladiske lesjoner, selv om lesjonene er små, og ved klinisk malignitetssuspekter svulster. Svulster som

Figur 3.30

Datkilde

- Patologimelding

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020

- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

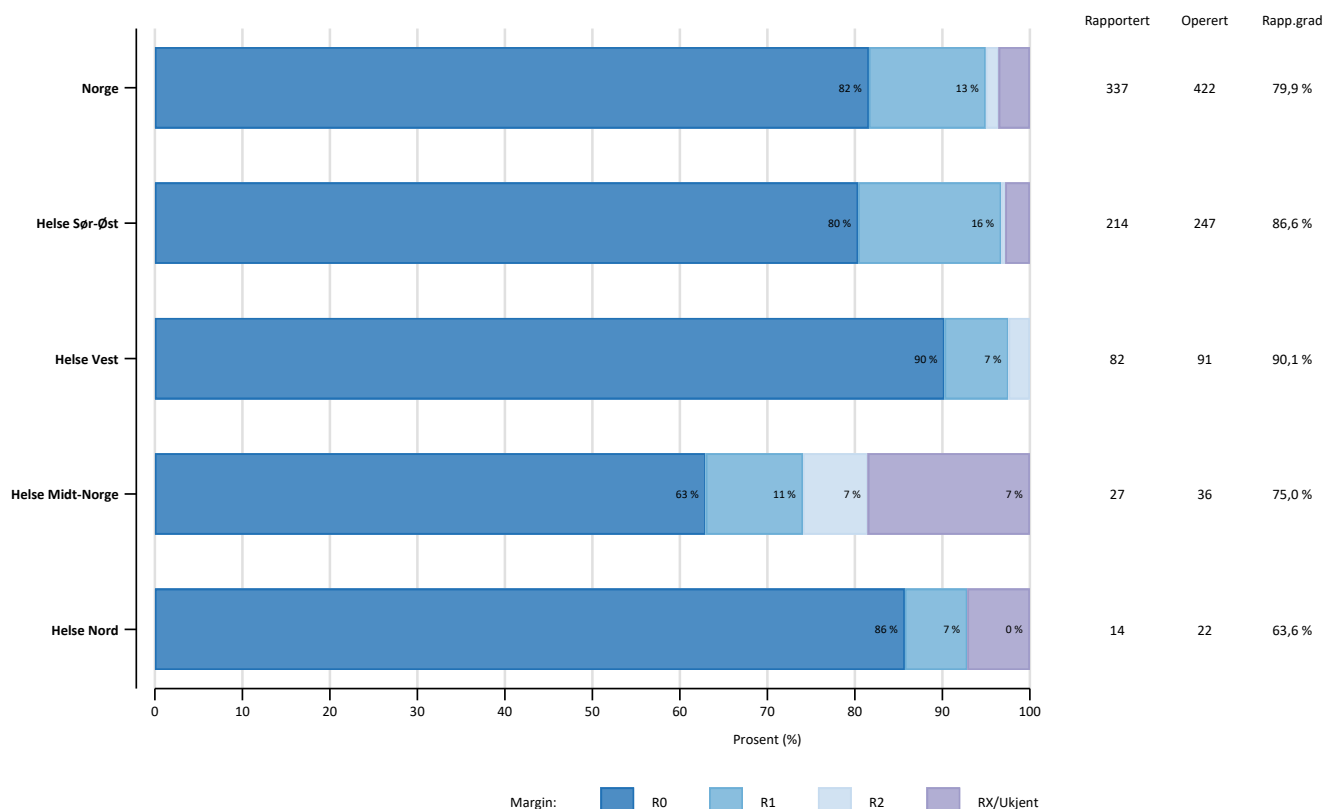
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

ikke er lipom skal henvises til sarkomsenter uten forutgående biopsi. Små overfladiske svulster kan opereres bort på lokalsykehus uten forutgående bildediagnostikk fordi de fleste små overfladiske kuler og klumper er benigne. Dersom histologisk diagnose viser mistanke om sarkom skal pasienter henvises til sarkomsenter for vurdering. For noen små overfladiske svulster vil operasjon som er gjort på lokalsykehuset være tilstrekkelig, men ofte er det indikasjon for re-eksisjon som skal 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.

3.4.3.6 Kirurgiske marginer for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



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

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. Dersom det ikke er meldt kirurgimelding på siste operasjon er ikke kirurgisk margin for siste operasjon med i denne figuren.

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.

Figur 3.31

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

- Operasjonsår 2019–2021

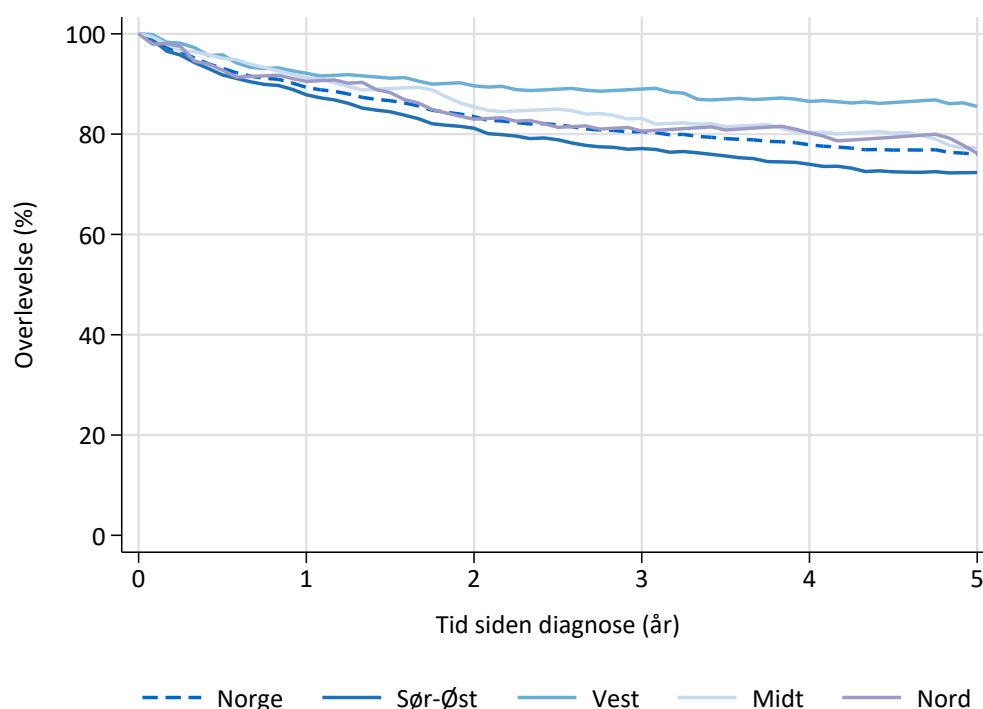
- Bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus

- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for aktuell variabel, 2019-2021: 79,9%

3.4.4 Overlevelse ved bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus



Figur 3.32: 5-års relativ overlevelse for bløtvevssarkomer i ekstremiteter og trunkus, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	1 630	76.0	73.4-78.7
Helse Sør-Øst	939	72.3	68.9-76.0
Helse Vest	315	85.5	80.1-91.3
Helse Midt-Norge	241	77.4	70.7-84.7
Helse Nord	135	76.2	67.3-86.2

Figur 3.32 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 3.32 viser at 5-års relativ overlevelse er på 70-80%, som er tilsvarende nivå rapportert internasjonalt^[15]. 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.

Figur 3.32

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Periodevindu 2012-2021
- 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

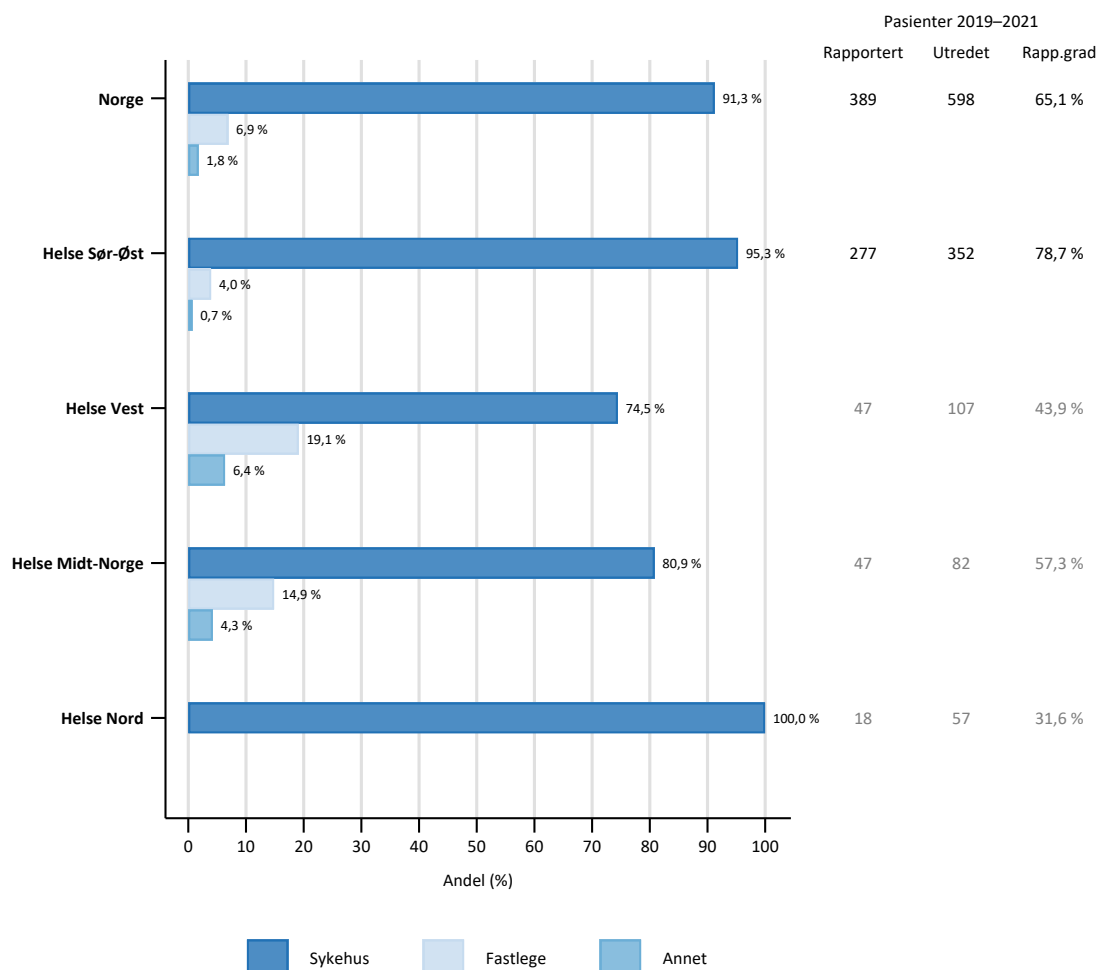
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (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 3.33: Hvem henviser til sarkomsenter? 2019–2021, fordelt på RHF.

Ved mistanke om abdominalt eller retroperitonealt sarkom skal pasienten utredes med CT og eventuelt MR. Dersom mistanken da ikke avkreftes, skal man henvisse videre til sarkomsenter ^[14].

Figur 3.33 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 3.33

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

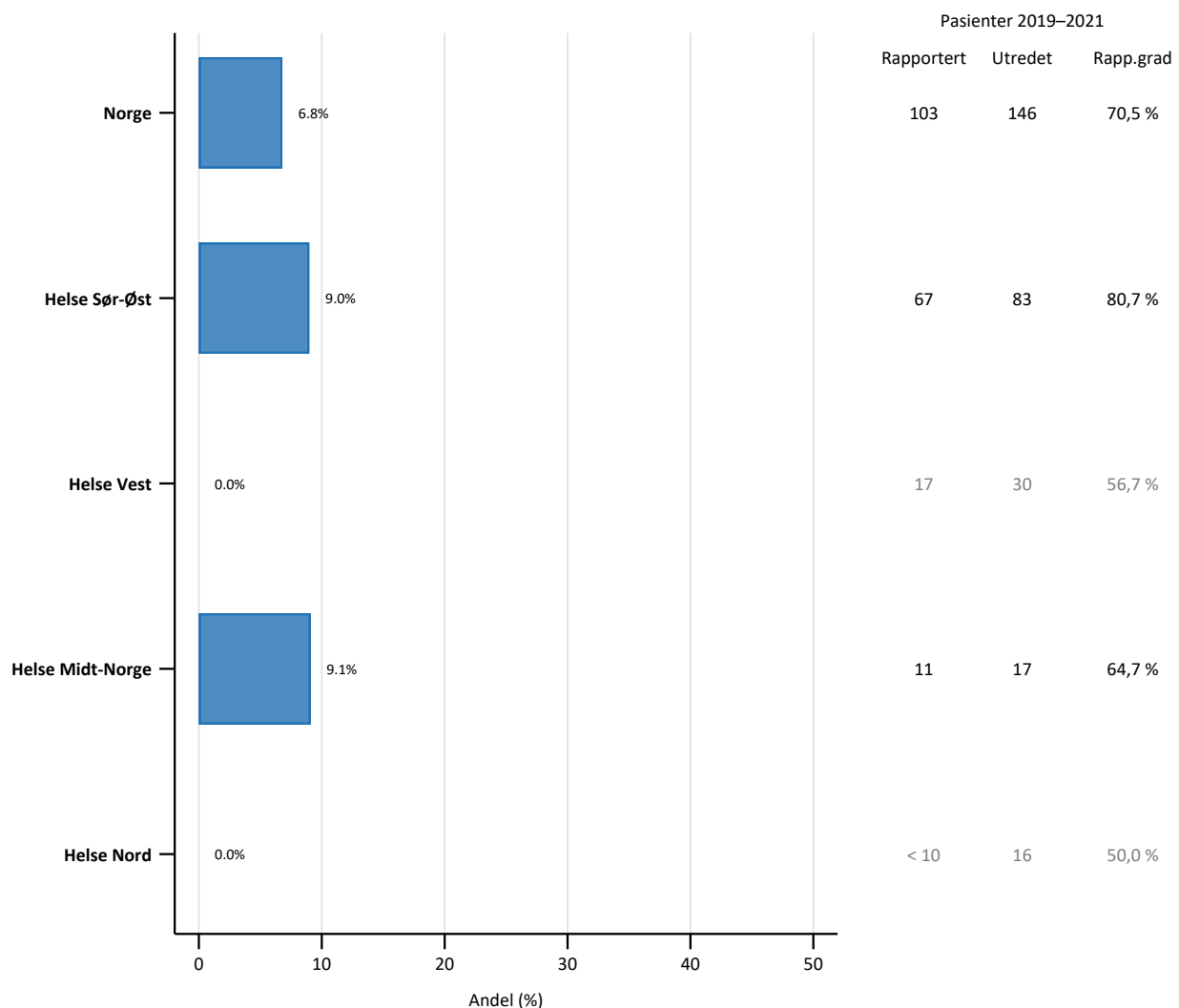
Inklusjon

- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer
- Diagnoseår 2019–2021

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2019-2021: 65,1%

3.5.1.2 Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi

**Figur 3.34:** Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2020–2021.

Figur 3.34 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^[14].

Figuren viser at det er relativt få pasienter som henvises til sarkomsenter etter åpen biopsi eller kirurgi. Tallene må igjen tolkes med forsiktighet, da dekningsgraden for denne variabelen er noe lav og tallene er små.

Figur 3.34**Datakilde**

- Klinisk utredningsmelding

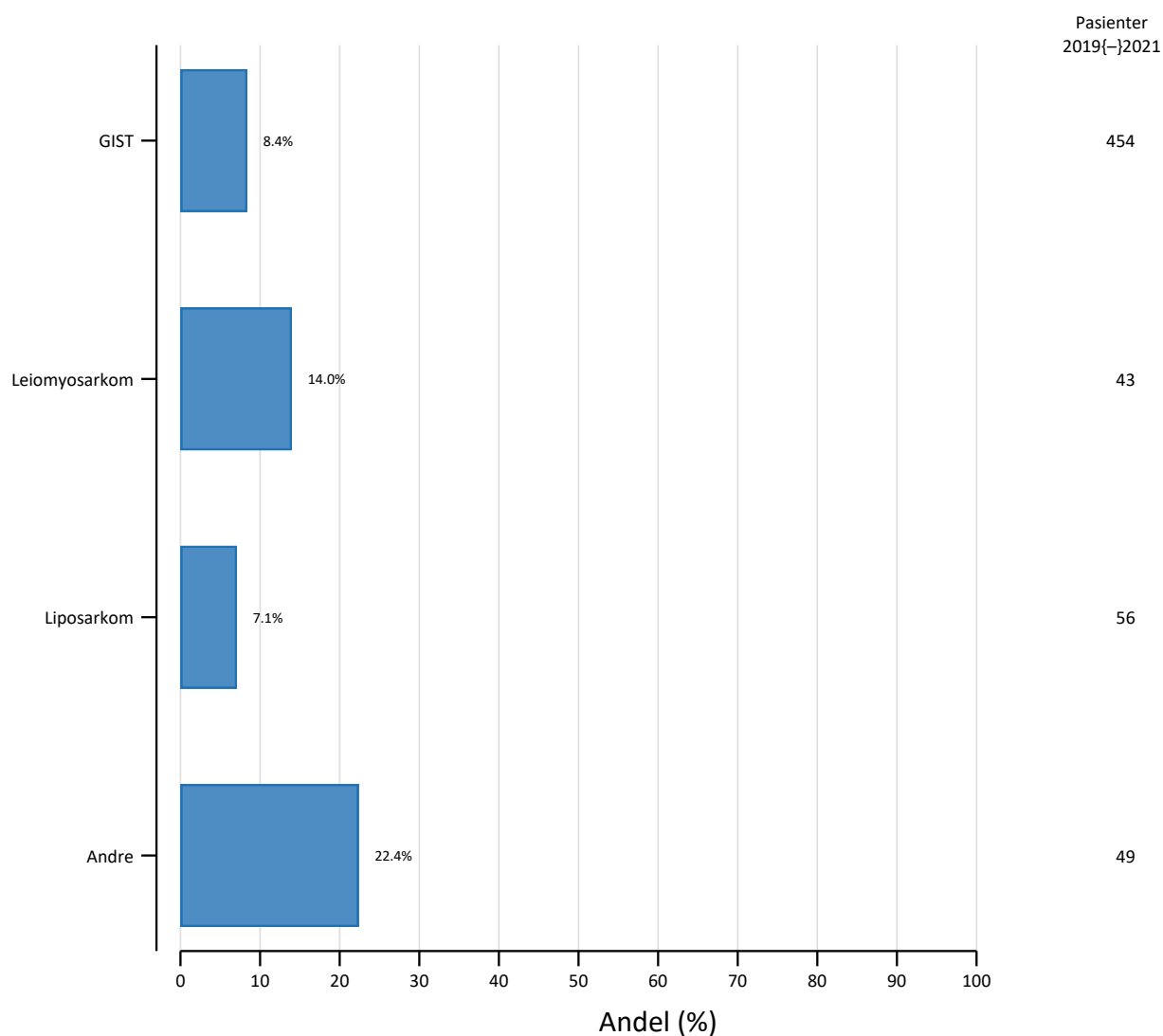
Inklusjon

- Diagnoseår 2020–2021

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2020-2021: 70,5%

3.5.1.3 Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metastaser på diagnosetidspunkt



Figur 3.35: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på morfologisk diagnose i 2019-2021.

Figur 3.35 viser andelen pasienter som har metastaser ved diagnose. Det er høyest andel pasienter med leiomyosarkom og andre sarkomer som har metastaser ved diagnosetidspunkt.

Figur 3.35

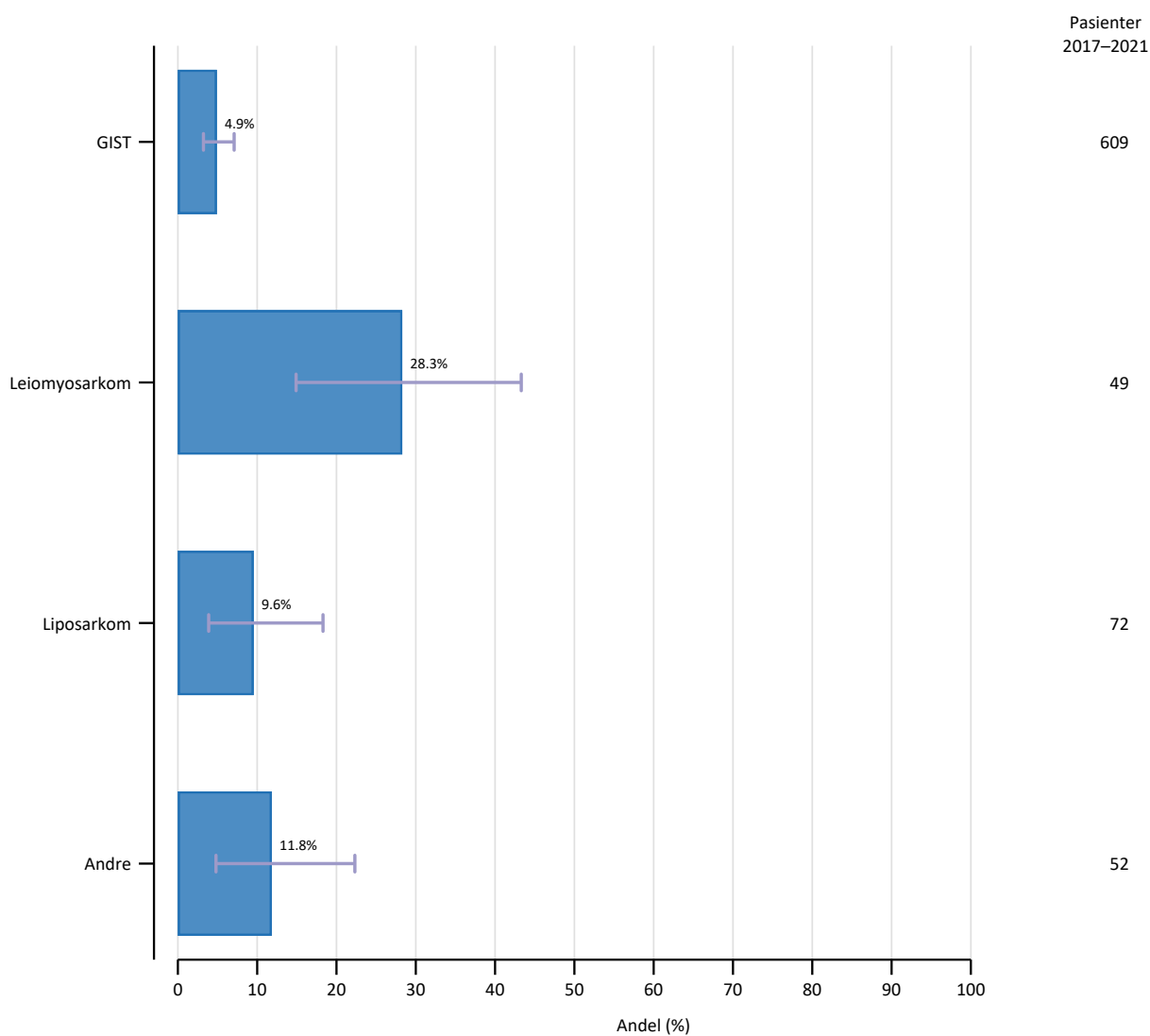
Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2019-2021
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

3.5.1.4 Pasienter med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer med metakrone metastaser



Figur 3.36: Andel pasienter med metakrone metastaser fordelt på morfologisk diagnose.

Figur 3.36 viser estimert andel pasienter med metakrone metastaser. Det er høyest andel pasienter med leiomyosarkom og andre sarkomer som får metakrone metastaser.

Figur 3.36

Datakilde

- Basisregister
- NPR

Inklusjon

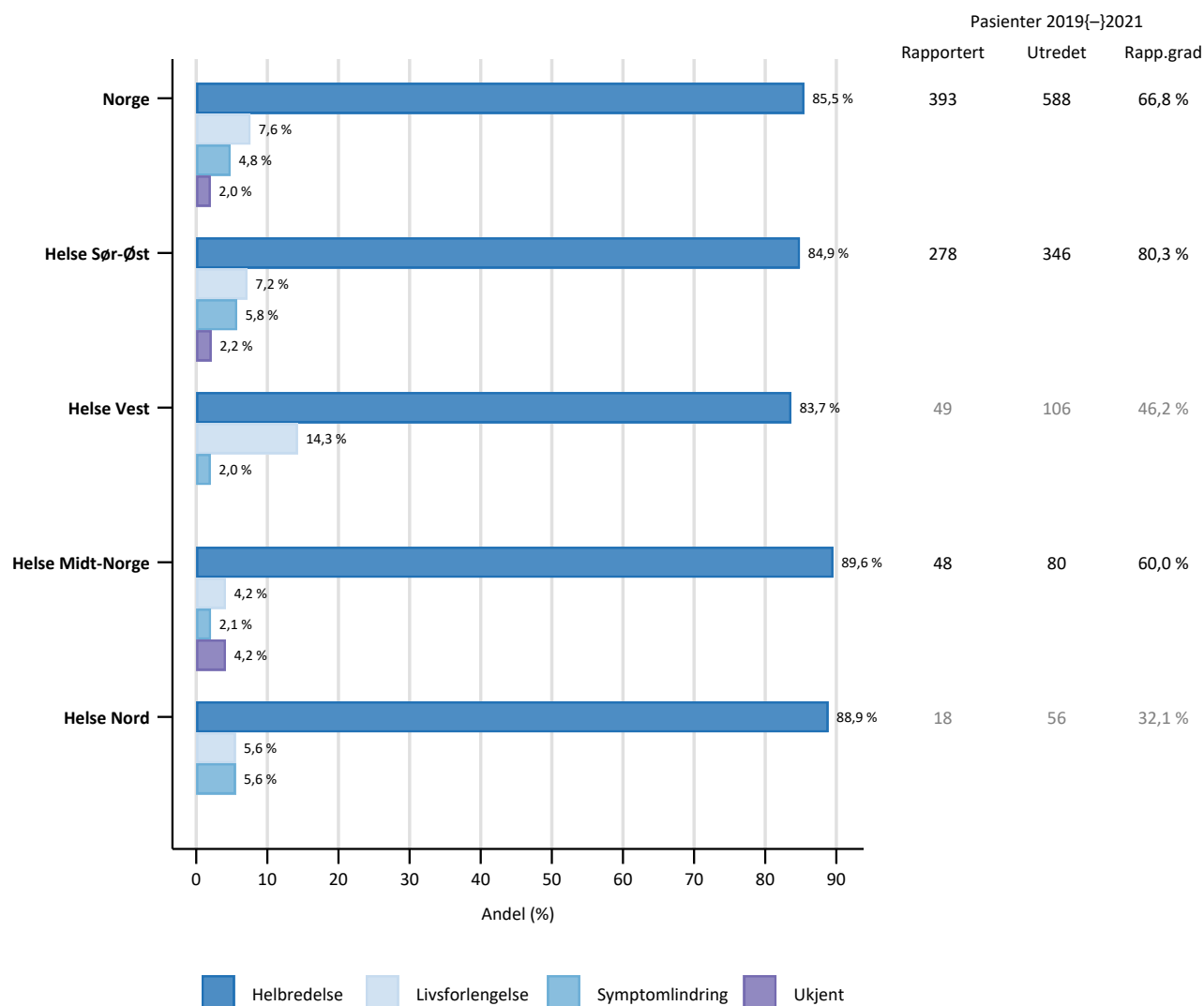
- Diagnoseår 2017–2021
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

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, fordelt på RHF



Figur 3.37: Siktemål ved behandling fordelt på RHF i 2019-2021.

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 3.37

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

Inklusjon

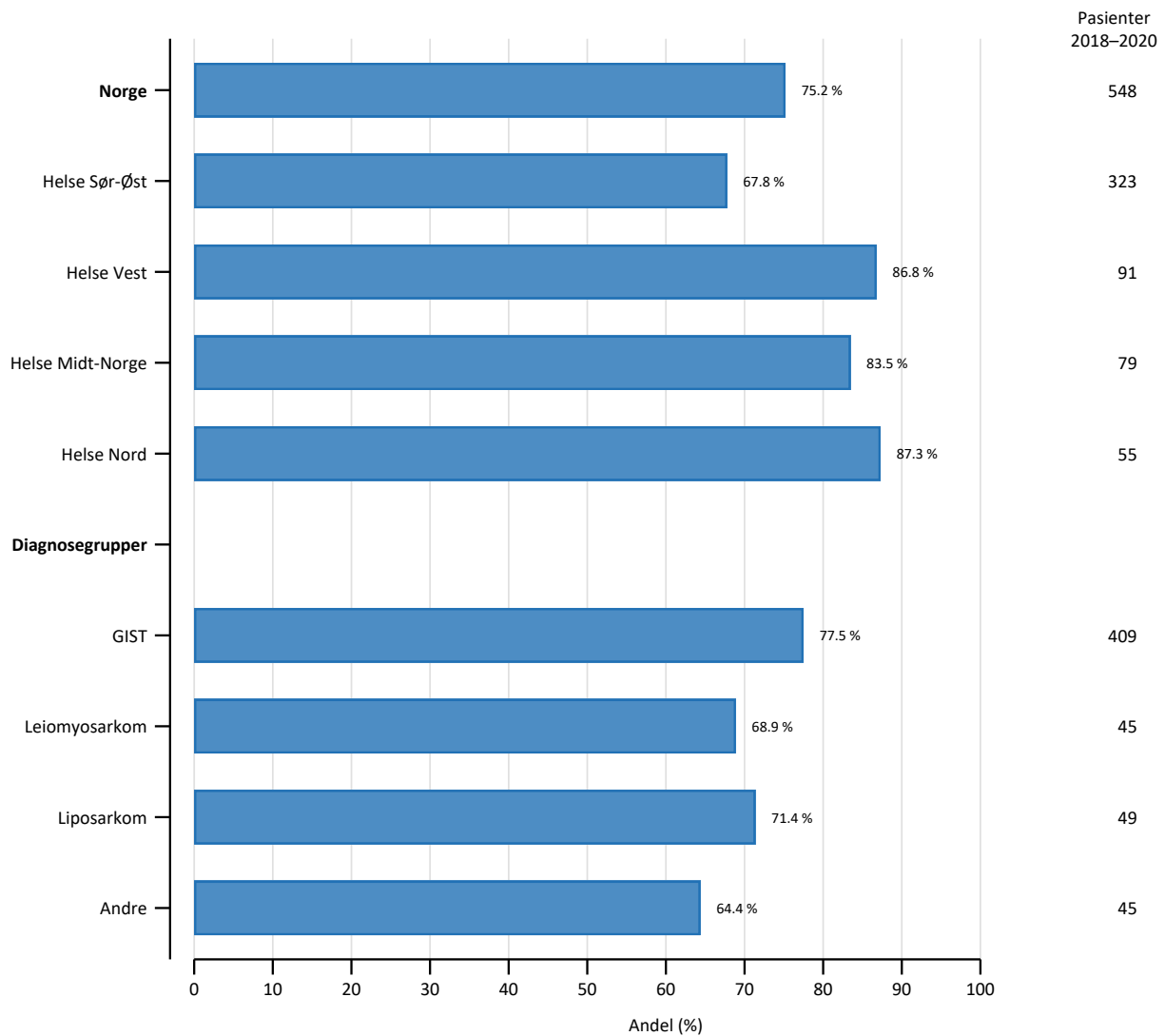
- Diagnoseår 2019-2021

- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

Dekningsgrad

- Utredningsmelding for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2019-2021: 66,8%

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



Figur 3.38: Andel opererte, diagnostisert i 2018–2020, fordelt på diagnosegruppe og opptaksområde RHF

For GIST og abdominale sarkomer er kirurgisk behandling spesielt viktig, siden strålebehandling har begrenset plass som lokalbehandling av intraperitoneale lesjoner. Av pasienter diagnostisert i perioden 2018–2020 ble 75,2% pasienter operert. Andelen pasienter som blir operert er noe lavere i Helse Sør-Øst sammenliknet med de andre regionale helseforetakene.

Figur 3.38

Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020

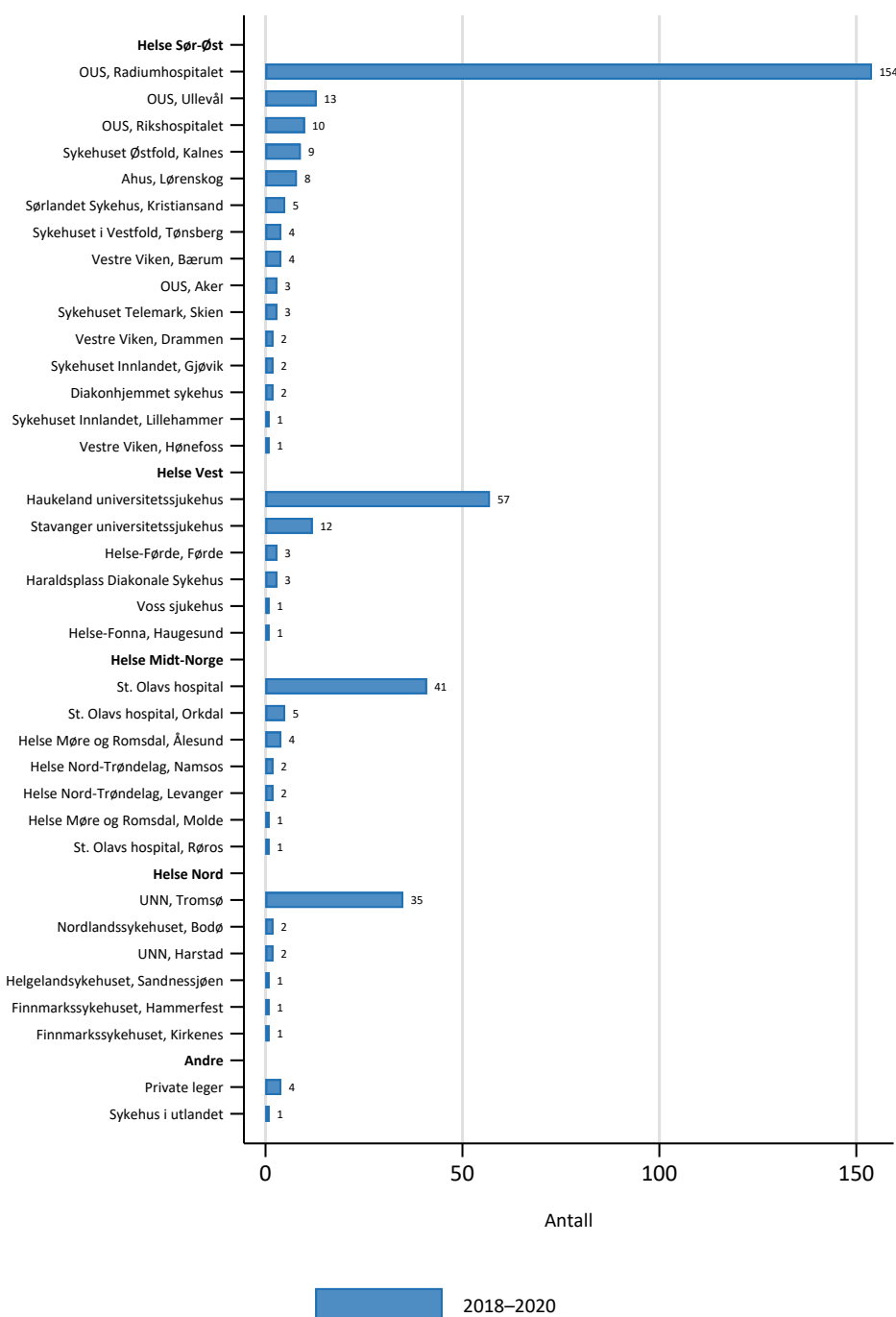
Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

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



Figur 3.39: Antall opererte med definitiv operasjon, fordelt på HF.

Pasienter med med abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer skal ikke opereres på steder uten kirurgisk erfaring og kompetanse^[14].

Figur 3.39 viser likevel at det er noen få pasienter som får sin endelige kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter.

Figur 3.39

Dataskilde

- Patologimelding

Inklusjon

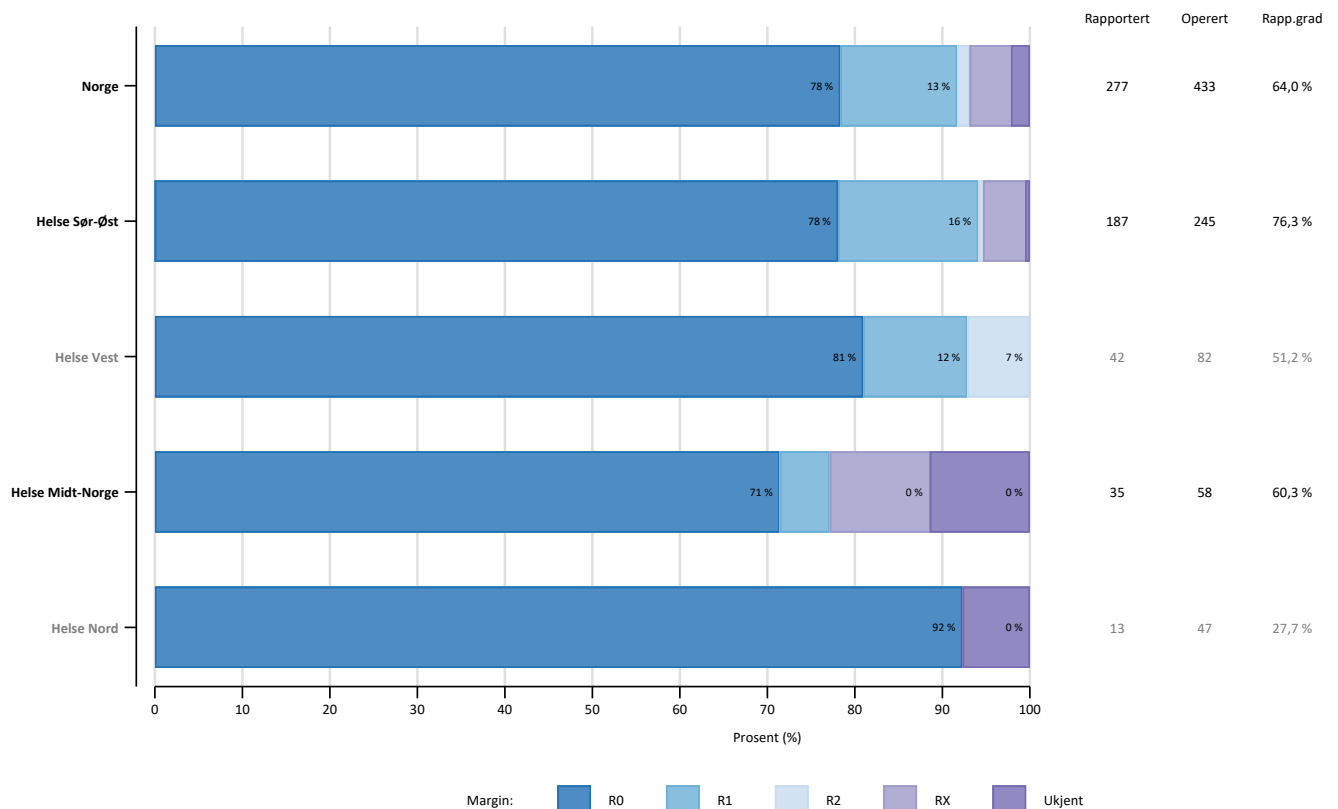
- Diagnoseår 2018–2020

- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.5.2.4 Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

**Figur 3.40:** Kirurgiske marginer for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer fordelt på RHF.

Figur 3.40 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. Dersom det ikke er meldt kirurgimelding på siste operasjon er ikke kirurgisk margin for siste operasjon med i denne figuren.

Kirurgi er primærbehandlingen for pasienter med retroperitonealt sarkom. Komplet eksisjon (R0/R1) er en forutsetning for helbredelse. Mikroskopisk frie marginer er ofte vanskelig å oppnå, og nøyaktig undersøkelse av preparatet med tanke på marginer er også vanskelig.

Abdominale sarkomer opereres som retroperitoneale sarkomer idet man tilstreber makroskopisk og mikroskopisk frie marginer uten tumorrupstur. Ved GIST er det dokumentert at R1-reseksjon ikke forringer prognosen, men ruptur øker risikoen for residiv^[14].

Figur 3.40**Datakilde**

- Klinisk kirurgimelding

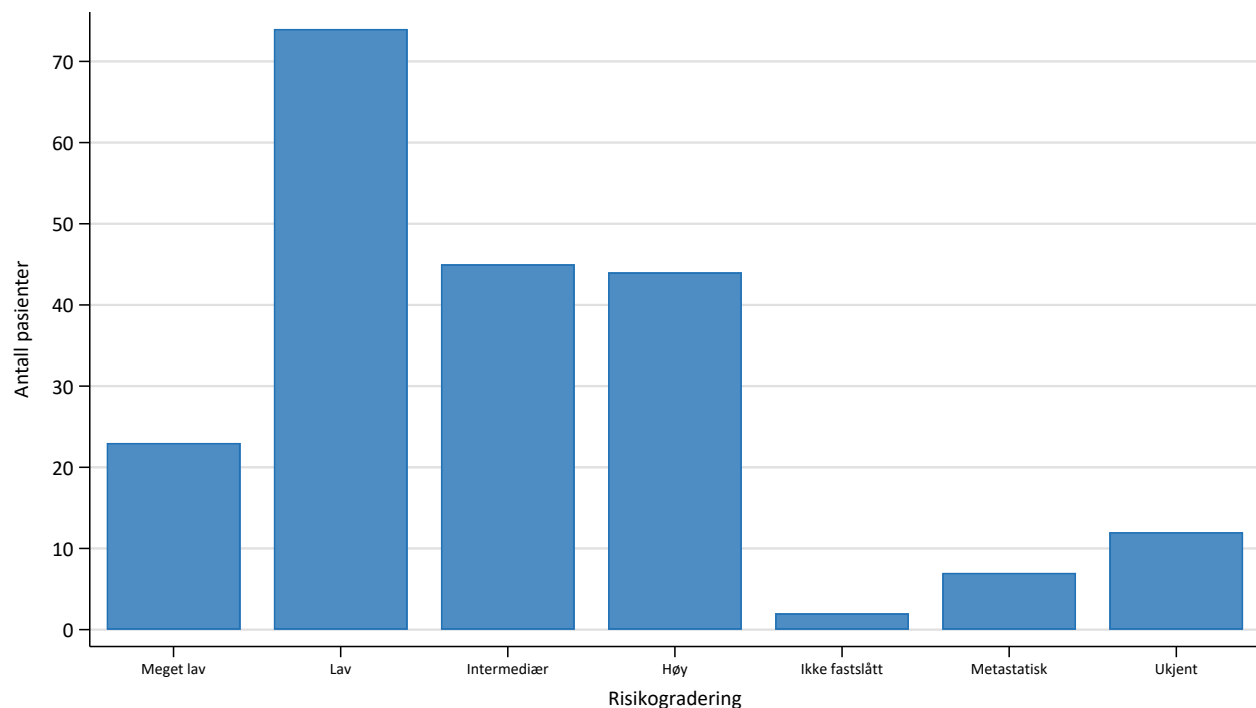
Inklusjon

- Operasjonsår 2019–2021
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer
- Mottatt klinisk kirurgimelding med senest operasjonsdato

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding for aktuell variabel, 2019-2021 64%

3.5.2.5 Nydiagnostiserte GIST fordelt på risikogrupper



Figur 3.41: Andel GIST, fordelt på risikogrupper i 2019–2021.

Gastrointestinal stromal tumor (GIST) er den største undergruppen av sarkomer. GIST skal ikke malignitetsgraderes. Figur 3.41 viser andel GIST fordelt på risikogrupper fra 2019-2021. Det finnes flere systemer for å klassifisere risiko, men i handlingsprogrammet for sarkom anbefales den modifiserte National Institutes of Health (NIH)-klassifikasjonen^[16]. Denne klassifikasjonen fanger best opp pasienter med høy risiko for residiv. Her inngår variablene tumorlokalisasjon (ventrikkell/ikke ventrikkell), mitosetall, tumorstørrelse og tumorruptur. Pasienter med synkrone metastaser utgjør en egen gruppe. Kun opererte pasienter er inkludert i figuren.

Figur 3.41

Datakilde

- Klinisk kirurgimelding

Inklusjon

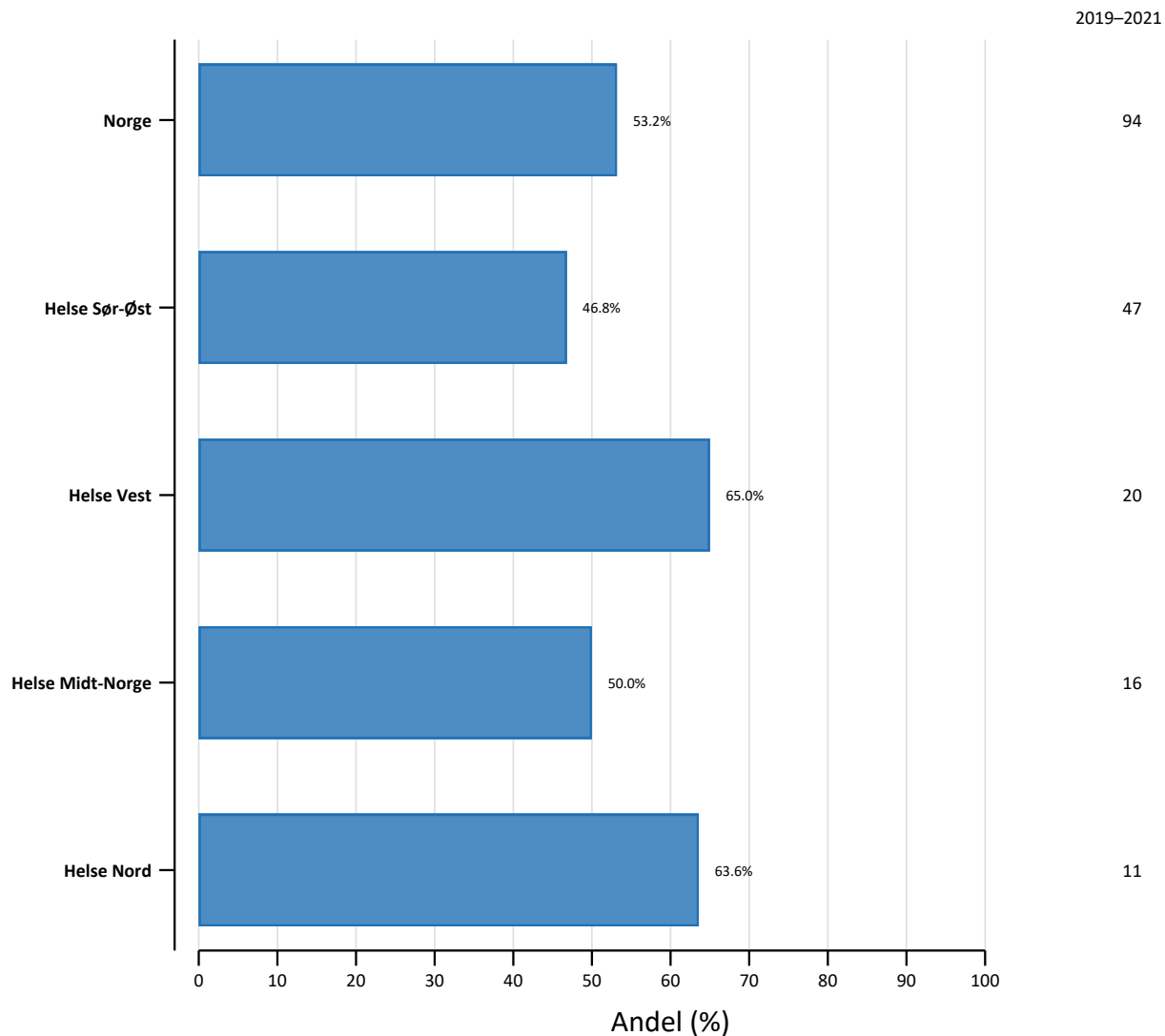
- Operasjonsår 2019–2021

- GIST

Dekningsgrad

- Klinisk kirurgimelding, aktuell variabel 2019-2021: 62%

3.5.2.6 Adjuvant behandling for GIST



Figur 3.42: Andel pasienter med GIST som har fått adjuvant behandling fordelt på opptaksområde.

Figur 3.42 viser andelen pasienter med høyrisiko GIST som har fått adjuvant behandling. Data er hentet fra Norsk pasientregister hvor medikamenter som er gitt på H-resept er inkludert. Det er noe forskjell mellom helseregionene, men det er stor usikkerhet knyttet til tallene siden det er få pasienter.

Figur 3.42

Datakilde

- NPR
- Basisregister
- Folkeregisteret

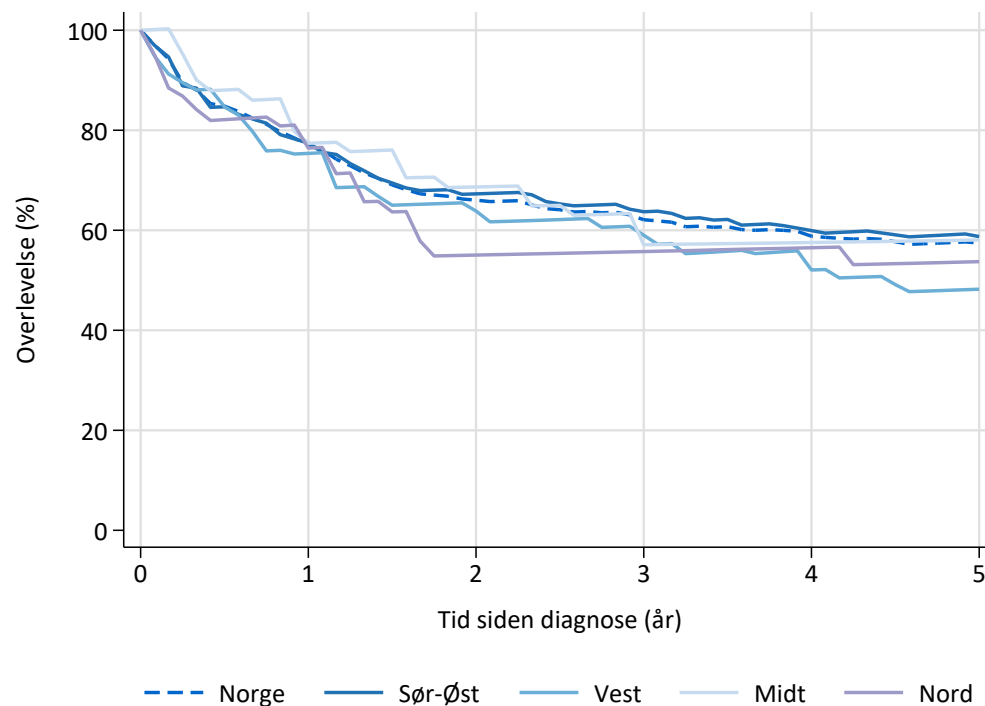
Inklusjon

- Operasjonsår 2019–2021
- Høyrisiko GIST

Eksklusjon

- Lavrisiko og metastatiske GIST

3.5.3 Overlevelse abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer



Figur 3.43: 5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	373	57.4	51.8-63.8
Helse Sør-Øst	208	58.7	51.4-67.1
Helse Vest	70	48.2	35.3-65.8
Helse Midt-Norge	50	58.1	41.5-81.3
Helse Nord	45	53.7	38.8-74.4

Figur 3.43 viser 5-års relativ overlevelse for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer, fordelt på bosted.

Figur 3.43

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Periodevindu 2012-2021
- Abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer

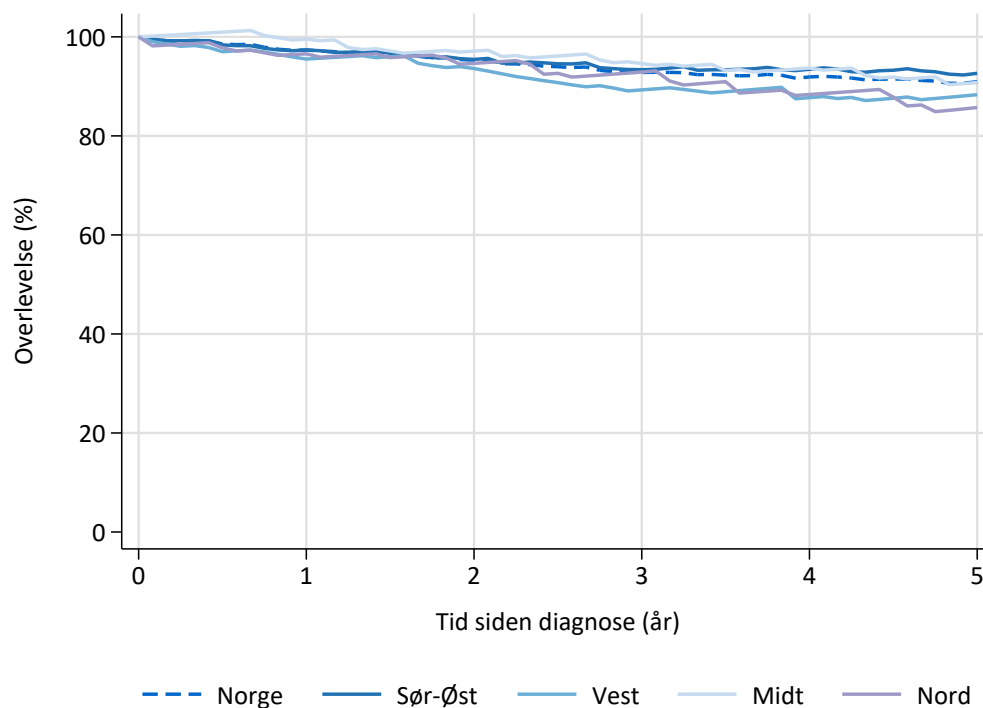
Eksklusjon

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

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.5.3.1 Overlevelse GIST



Figur 3.44: 5-års relativ overlevelse for GIST, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	1 139	90.9	88.0-94.0
Helse Sør-Øst	648	92.6	88.7-96.8
Helse Vest	193	88.3	81.3-96.0
Helse Midt-Norge	184	90.8	84.1-98.0
Helse Nord	114	85.7	76.0-96.7

Figur 3.44 viser 5-års relativ overlevelse for GIST, alle risikogrupper samlet.

Figur 3.44

Datakilde

- Basisregister
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Periodevindu 2012-2021
- GIST

Eksklusjon

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

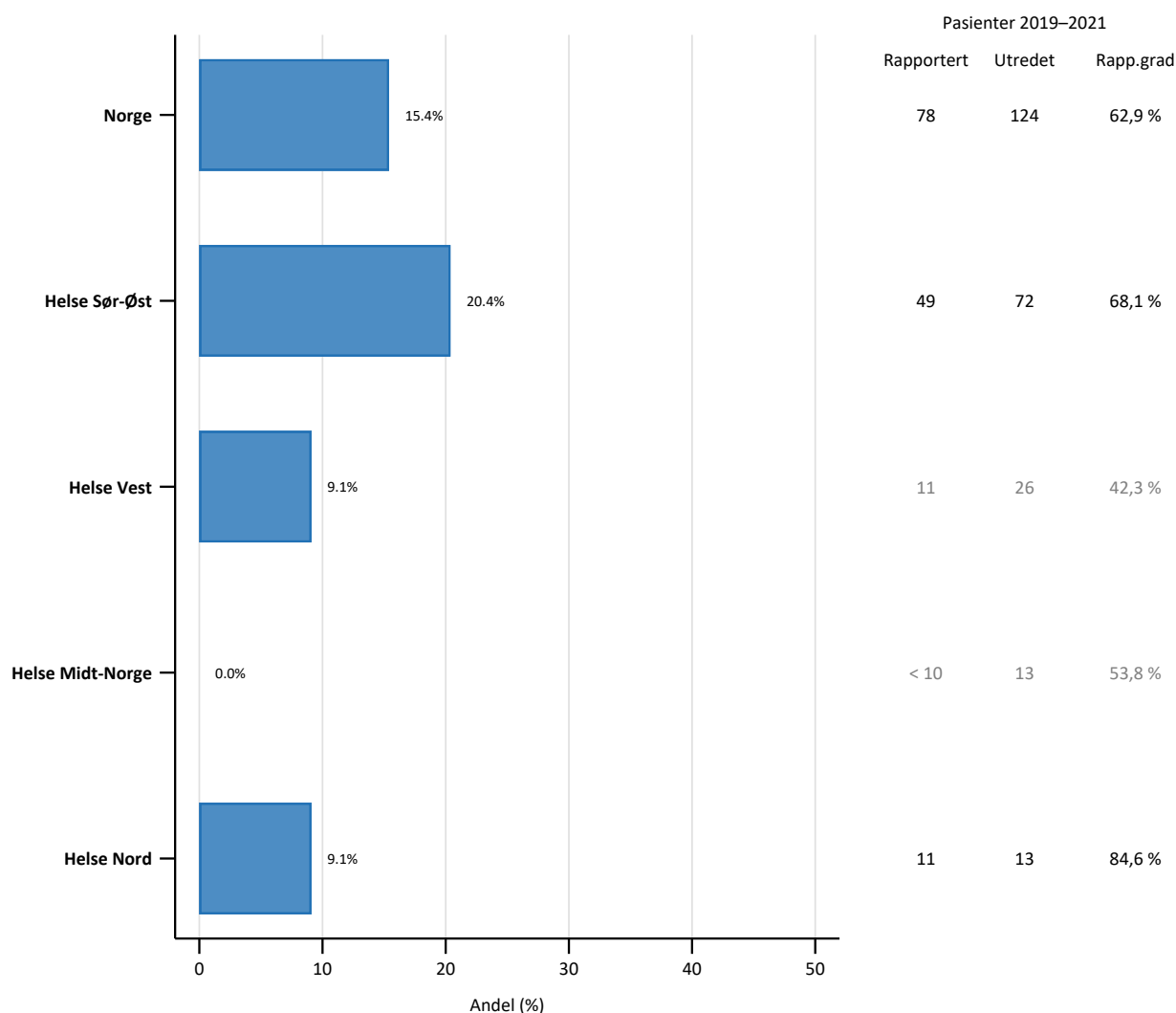
Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

3.6 Gynekologiske bløtvevssarkomer

3.6.1 Utredning

3.6.1.1 Gynekologiske bløtvevssarkomer henvist etter kirurgi/åpen biopsi



Figur 3.45: Andel pasienter henvist etter åpen biopsi eller kirurgi i 2019–2021.

Figur 3.45 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^[14]. Figuren viser at det i Helse Sør-Øst er 20,4% av pasientene som henvises til sarkomsenter etter åpen biopsi eller kirurgi. I Helse Nord og Helse Vest er tallene på 9,1%. Tallene må imidlertid tolkes med forsiktighet, da dekningsgraden for denne variabelen er lav og tallene er små.

Figur 3.45

Datakilde

- Klinisk utredningsmelding

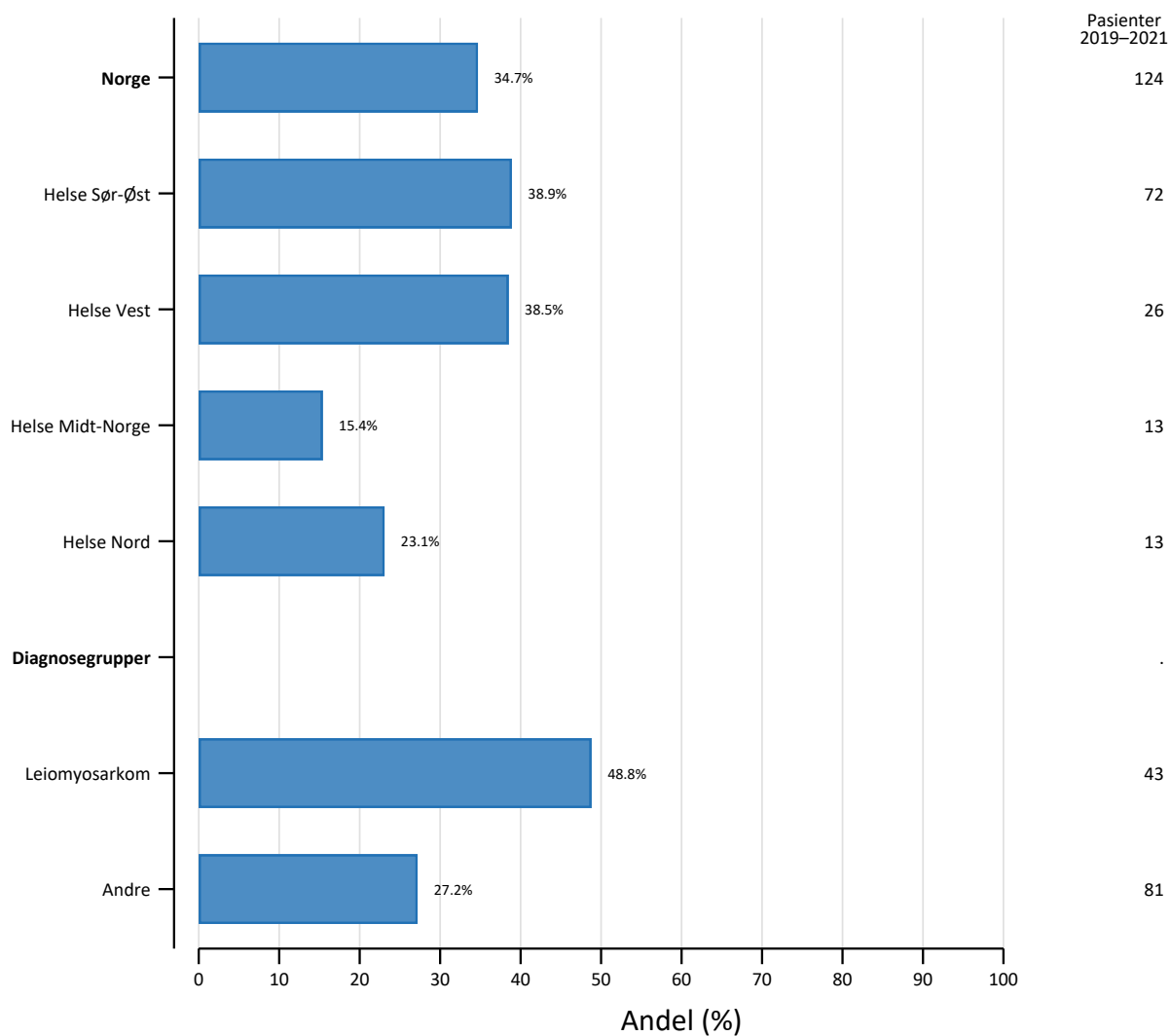
Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021

Dekningsgrad

- Klinisk utredningsmelding for gynekologiske bløtvevssarkomer, aktuell variabel 2020-2021: 62,9%

3.6.1.2 Pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser på diagnosetidspunkt



Figur 3.46: Andel pasienter med metastaser ved diagnose, fordelt på opptaksområde RHF og morfologisk diagnose i 2019–2021.

Figur 3.46 viser andelen pasienter med gynekologiske bløtvevssarkomer med metastaser ved diagnose.

For leiomyosarkom har i underkant av 50% ekstrauterin sykdom ved diagnosetidspunktet. Typisk er hematogen spredning med predileksjon lunge.

Figur 3.46

Datakilde

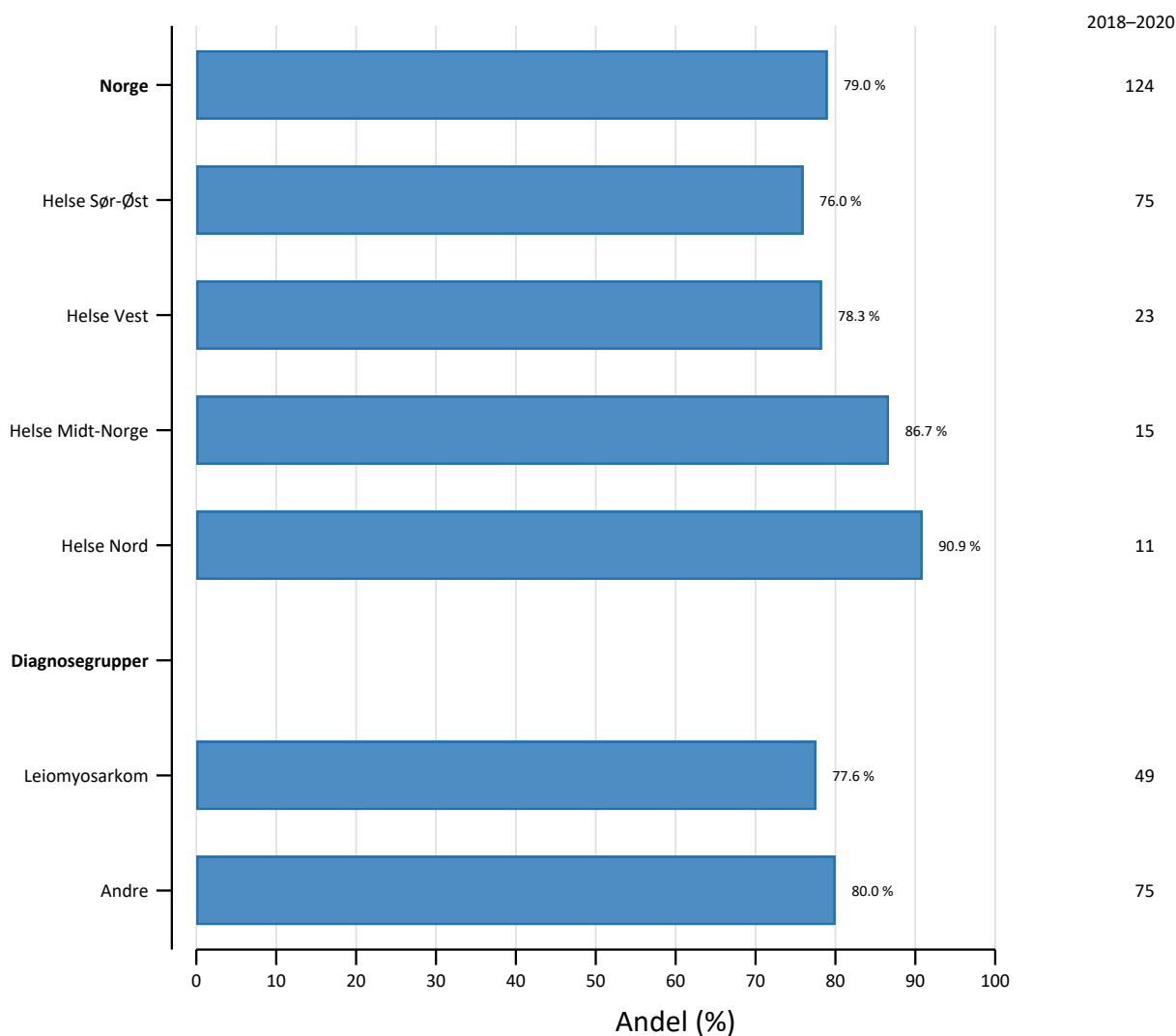
- Basisregister
- NPR

Inklusjon

- Diagnoseår 2019–2021
- Gynekologiske bløtvevssarkomer

3.6.2 Behandling

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



Figur 3.47: Andel opererte gynekologiske bløtvevssarkomer, diagnostisert i 2018–2020, fordelt på opptaksområde RHF og diagnose.

Figur 3.47 viser andel pasienter med gynekologisk bløtvevssarkom som er operert for sin primærtumor. 79% av pasientene diagnostisert med gynekologisk bløtvevssarkom i perioden 2018–2020 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^[14]. Figuren viser at det er noen forskjeller mellom de ulike RHFene i andel pasienter som blir operert, men dette må tolkes med forsiktighet da det er små tall for flere av regionene.

Figur 3.47

Datakilde

- Patologimelding
- Folkeregisteret

Inklusjon

- Diagnoseår 2018–2020
- Gynekologiske bløtvevssarkomer

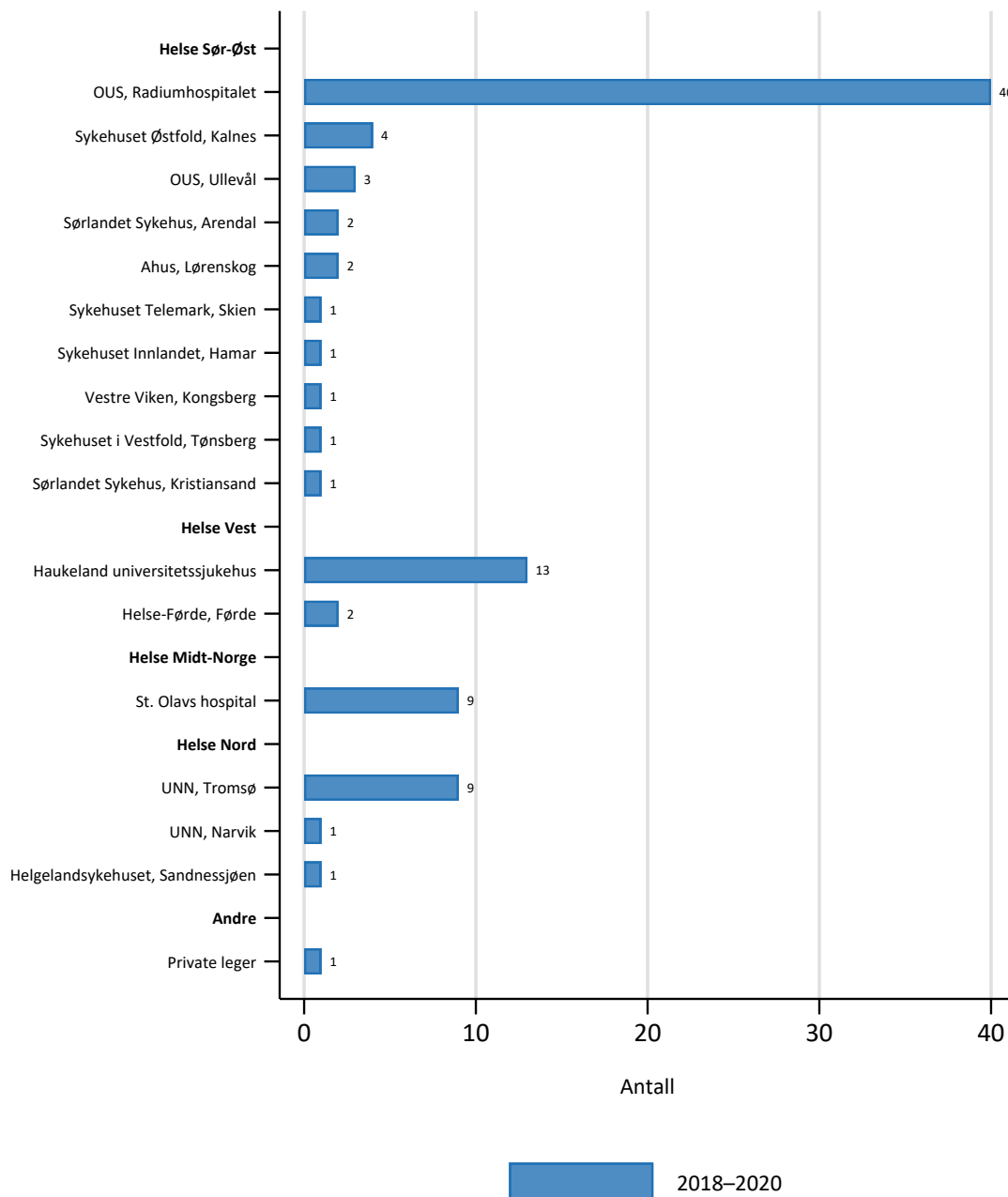
Eksklusjon

- Pasienter operert >1 år etter diagnosedato

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

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

**Figur 3.48:** Antall opererte gynekologiske bløtvevssarkomer med definitiv operasjon, fordelt på HF.

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 3.48**Datakilde**

- Patologimelding

Inklusjon

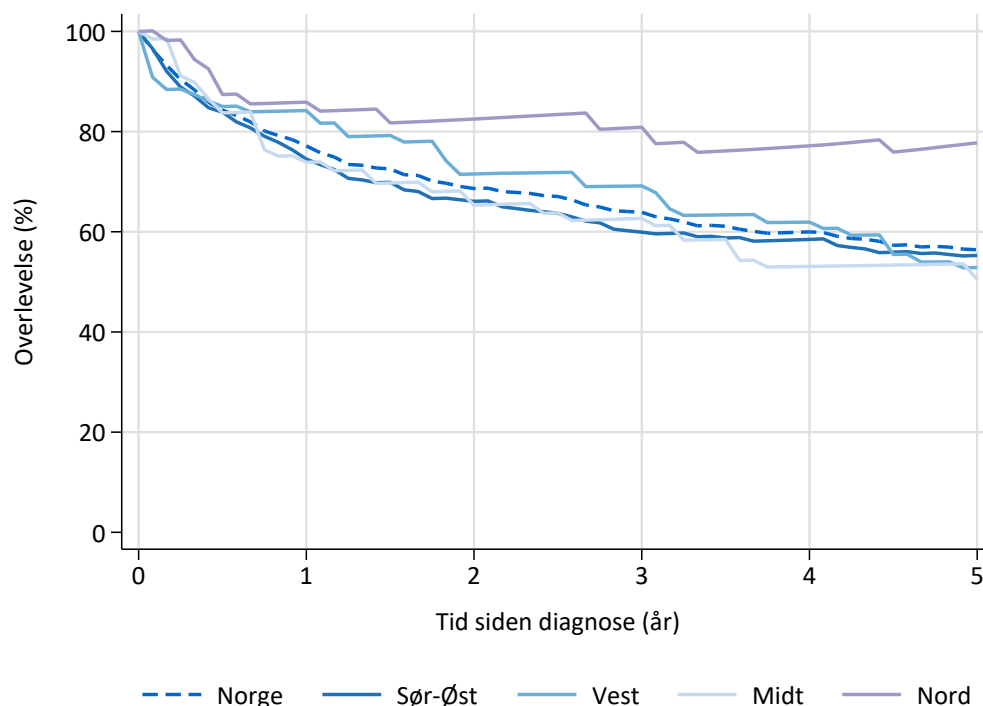
- Diagnoseår 2018–2020
- Gynekologiske bløtvevssarkomer
- Kun siste operasjon dersom pasienten er operert flere ganger

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

Figur 3.48 viser at det er noen få pasienter med gynekologisk bløtvevssarkom som får sin endelig kirurgiske behandling utenfor et sarkomsenter.

3.6.3 Overlevelse gynekologiske bløtvevssarkomer



Figur 3.49: 5-års relativ overlevelse for gynekologiske bløtvevssarkomer, fordelt på opptaksområde.

Opptaksområde	Antall pasienter	Overlevelse (%)	95% konfidensintervall
Norge	389	56.4	51.2-62.2
Helse Sør-Øst	229	55.3	48.6-62.8
Helse Vest	70	52.9	41.4-67.5
Helse Midt-Norge	51	50.5	37.1-68.8
Helse Nord	39	77.8	63.1-95.8

Figur 3.49 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. Det er heller ikke mulig å forklare hvorfor overlevelsen synes å være bedre i Helse Nord. Det er imidlertid viktig å huske at forekomsten av genitale sarkomer i Norge er meget lav og dette vil kunne gi store utslag i den aktuelle analysen.

Figur 3.49

Datakilde

- Basisregister

Inklusjon

- Periodevindu 2012-2021

- Gynekologiske bløtvevssarkomer

Eksklusjon

- Diagnoser basert på døds melding eller tilfeldig funn ved obduksjon

- Sekundære tilfeller og pasienter uten oppfølgingstid

- Pasienter ≥ 90 år

Dekningsgrad

- Basisregisteret: Inneholder informasjon om 99,5% av alle pasienter med sarkom (se kap. 5.4)

Kapittel 4

Metoder for fangst av data

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



Figur 4.1: Kreftregisterets datakilder.

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

4.1 Rapportering av klinisk informasjon

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

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

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

4.2 Rapportering av patologiinformasjon

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

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

4.3 Data fra andre kilder

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

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 2021.

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. I denne årsrapporten har vi også brukt NPR som datakilde på figurer som omhandler neoadjuvant og adjuvant behandling, og som supplerende datakilde på figurer som omhandler metastaser.

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 2021 er det registrert 543 sarkomtilfeller. Det er foreløpig registrert 1056 kliniske meldinger i sarkomregisteret for 2021 (dvs alle meldingstyper, se kap. 4.1).

5.2 Metode for beregning av dekningsgrad

Vi bruker ingen eksterne kilder for beregning av dekningsgraden for Sarkomregisteret. Nevneren er Kreftregisterets basisregister. For å finne nevneren i utregning av dekningsgrad benyttes en capture-recapture metode^[17]. Capture-recapture metoden sammenligner antall tilfeller registrert ved hjelp av ulike meldingstyper. I denne analysen brukte vi kliniske meldinger, patologimeldinger og dødsattester. Når man har funnet hvor mange tilfeller som er registrert med klinisk melding, patologi og/eller dødsattest, kan man ved hjelp av en matematisk formel estimere komplettheten i registeret.

Dekningsgrad for utredningsmeldingen er beregnet som andelen av tilfellene diagnostisert med sarkom i 2021 (nevneren), hvor det er mottatt og registrert en utredningsmelding. Tilsvarende er dekningsgraden for kirurgimeldingen regnet ut som andelen av de opererte hvor det er mottatt og registrert en kirurgimelding. Her finner en nevneren ved hjelp av patologirapportene.

5.3 Tilslutning

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

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

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

5.4 Dekningsgrad

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

Kreftregisterets basisregister inneholder informasjon om 99,5% av alle sarkompasienter. Dekningsgraden (for utredningsmelding) for 2021 er 69,3%. Analyser vedrørende dekningsgrad for de ulike sykehusene er vist i kapittel 5.4.2.

5.4.1 Tiltak for å øke rapportering

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

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

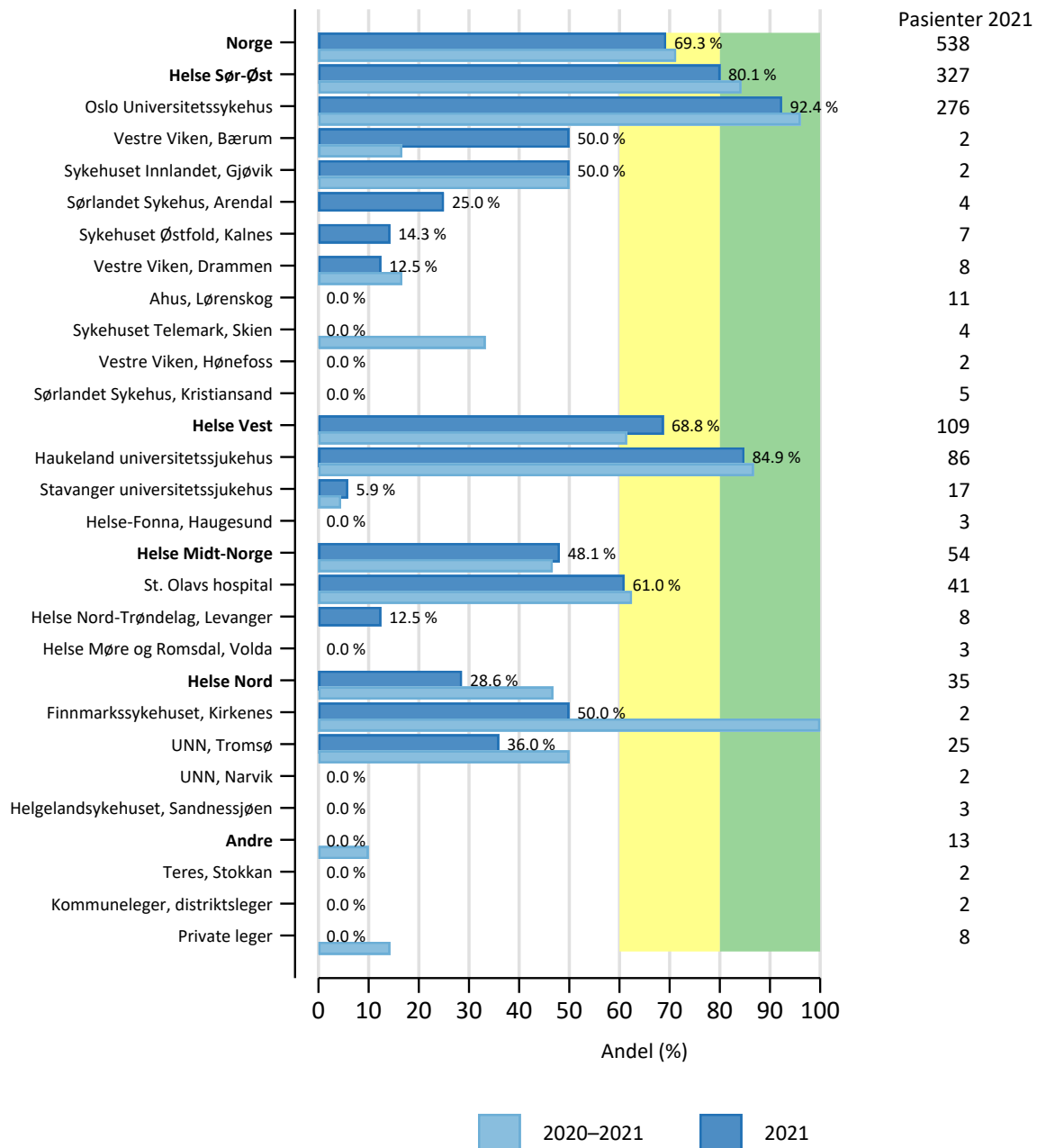
- Send inn utredningsmelding når behandlingsbeslutning er tatt
- Send inn behandlingsmelding snarest ved oppstart av behandling
- Bruk merkantilt personale som har fått opplæring i hvordan skjema skal fylles ut
- Kliniker må skrive strukturerte journalnotat som gjenspeiler informasjonen som skal inn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

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

Dato	Aktivitet/tiltak
Januar 2022	Sendt epost til fagdirektører med status for manglende kreftmeldinger ved hvert enkelt helseforetak
Januar 2022	Registreringskurs for sarkom hvor personell fra Universitetssykehuset i Nord-Norge, St.Olavs hospital, Haukeland universitetssykehus og Oslo universitetssykehus var invitert
Mars 2022	Sendt epost til fagdirektører med status for manglende kreftmeldinger ved hvert enkelt helseforetak
Mars 2022	Sendt e-post til representanter i fagrådet ved Universitetssykehuset i Nord-Norge, St.Olavs hospital og Haukeland universitetssykehus med spørsmål om forslag til tiltak for å bedre rapporteringen for abdominale og retroperitoneale bløtvevssarkomer og gynekologiske bløtvevssarkomer

5.4.2 Rapportering

Figur 5.1, 5.2 og 5.3 gir en oversikt over rapporteringen av kliniske meldinger fra de sykehusene som utredet og behandlet pasienter med sarkom fra 2020 til 2021.



Figur 5.1: Dekningsgrad for klinisk utredningsmelding for utredende sykehus fra 2020 til 2021.

Figur 5.1 viser klinisk dekningsgrad for utredningsmeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 69,3% samlet for 2021.

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

Figur 5.1

Datakilde

- Basisregister
- Utredningsmelding

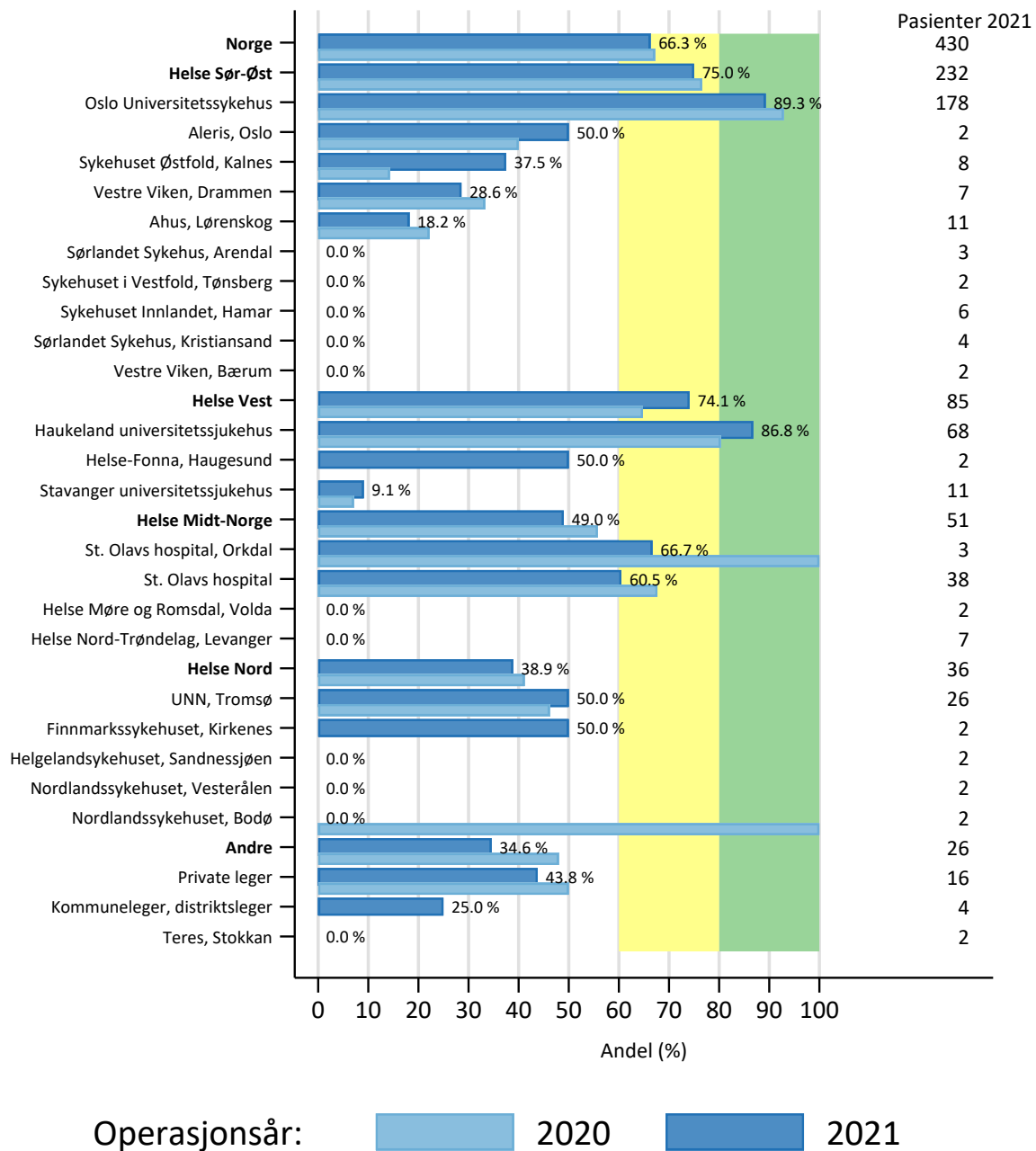
Inklusjon

- Diagnoseår 2020– 2021
- Primærsykdom

Måloppnåelse

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

beholdes kun første sykdomstilfelle per år. Det er store forskjeller mellom sykehusene i rapportering av utredningsmeldinger. 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 5.2: Dekningsgrad for klinisk kirurgimelding for opererende sykehus, operasjonsår 2020 og 2021.

Figur 5.2 viser klinisk dekningsgrad for kirurgimeldingen på sykehusnivå. Dekningsgraden for hele landet ligger på 66,3% for 2021.

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

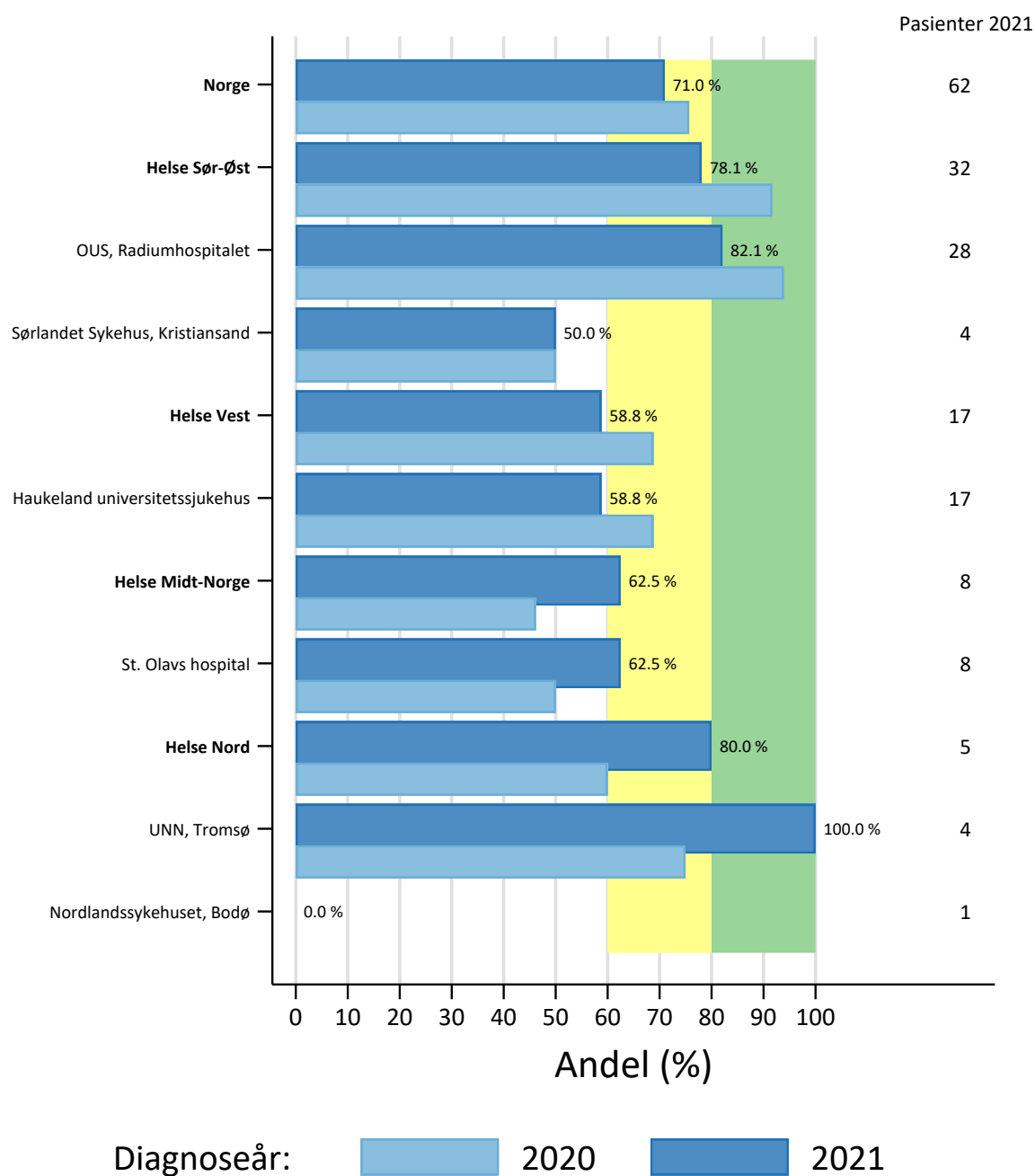
- Basisregister
- Kirurgimelding

Inklusjon

- Operert i 2020 og 2021
- Primær sykdom

Måloppnåelse

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



Figur 5.3: Dekningsgrad for strålemelding nasjonalt og etter stråleenhet, i 2020 og 2021.

Figur 5.3 viser klinisk dekningsgrad for strålemelding (primærsykdom). Kolonnen til høyre viser antall pasienter i 2021 som har fått strålebehandling.

Figur 5.3

Datakilde

- Basisregister
- Strålemelding
- Stråledata

Inklusjon

- Diagnoseår 2020 og 2021
- 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, stråldata 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 2020 og i 2021 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 tidlig i mai slik at de kan kvalitetssikre resultatene før offentliggjøringen i midten av juni.

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 2021 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 kreftregisteret.no.

Vedlegg

6.4 Forfattere og andre bidragsyttere til årsrapporten

Forfattere:

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

Analyser og statistikk:

- Simen Breivik

Koding, registrering og kvalitetssikring:

- Solveig Hansen
- Ida Holmseth Heien
- Aina Helen Dahlen

Standardtekster, koordinering og kvalitetskontroll:

- Liv Marit Dørum
- Lise Enerstvedt
- 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 fibrohistiocyter svulst: Storiform-pleomorf type
76763	Malign fibrohistiocyter svulst: Myksoide type
76773	Malign fibrohistiocyter svulst: Kjempecelle-type
76783	Malign fibrohistiocyter svulst: Xantomatøs type
78113	Akutt myksoinflammatorisk fibroblastisk sarkom
78893	Benign metastaserende leiomyom
87143	Pecomatøs tumor. Pecom, malign
88003	Sarkom UNS
88013	Spolcellet sarkom
88023	Udifferensiert pleomorft sarkom
88033	Småcellet/rundcellet sarkom (Askins svulst)
88043	Epiteloid [celle] sarkom
88103	Fibrosarkom
88113	Myxofibrosarkom
88123	Periostealt fibrosarkom
88133	Fascialt fibrosarkom
88143	Infantilt/kongenitt fibrosarkom
88153	Malign solitær fibrøs tumor
88253	Lavgradig myofibroblastisk sarkom
88303	Malignt fibrøst histiocytom
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	Myksoide liposarkom
88533	Rundcellet liposarkom
88543	Pleomorft liposarkom
88553	Blandet liposarkom
88583	Dedifferensiert liposarkom
88603	Malignt angiomyolipom noen topografier er denne ikke i bruk
88903	Leiomyosarkom
88913	Epiteloid leiomyosarkom
88943	Angio[leio]myosarkom
88953	myosarkom
88963	Myksoide leiomyosarkom
89003	Rhabdomyosarkom UNS

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

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

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

Tabell 6.2: Gruppeinndeling.

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

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

6.6 Statistisk metode

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

Metodene som er brukt for beregning av konfidensintervallene legger til rette for sammenligning mellom hver institusjon/region og landsgjennomsnittet, men legger ikke til rette for sammenligninger mellom institusjoner/regioner. Ved slike parvise sammenligninger vil tilfeldig variasjon spille en større rolle, noe som vil reflekteres i bredere konfidensintervaller enn de som presenteres i denne rapporten.

Det er gjort analyser på utvikling i insidens og mortalitet over tid. Aldersspesifikke rater er beregnet som antall tilfeller per 100 000 personår for hvert kalenderår (det brukes 18 aldersgrupper; 0–4, 5–9, ..., 85+). Aldersstandardiserte rater, som er et vektet gjennomsnitt av de aldersspesifikke ratene, er beregnet ved å bruke avrundede vektorer basert på den norske middelbefolkningen i 2014. Dette er også standarden Kreftregisteret bruker i den årlige publikasjonen 'Cancer in Norway'. For å bedre kunne illustrere trender over tid er det i noen figurer presentert glattede rater, beregnet ved hjelp av vektet lokal regresjon (LOWESS). Alle forekomstrater er basert på uttrekk fra Kreftregisterets insidensdatabase, som er tilnærmet komplett til og med 31. desember 2021. Uttrekket til denne rapporten ble gjort 02.mai 2022. Dødelighetsrater er tilgjengelig til og med 31. desember 2020.

Kreftregisteret har komplett oppfølging med hensyn til dødstidspunkt for alle pasienter til og med 31. desember 2021. Dette danner grunnlaget for forløpsanalysene (overlevelsesanalysene) i rapporten. I en forløpsanalyse ønsker man å følge opp en gruppe personer (en kohort) fra et gitt starttidspunkt (for eksempel diagnosedato) til de opplever en hendelse av interesse, for eksempel død eller tilbakefall. For en del av pasientene i kohorten vet man ikke om de opplever hendelsen siden de enten har forsvunnet ut av kohorten på et tidspunkt, eller siden de ikke har opplevd hendelsen ved siste oppdaterte oppfølgingsdato. I statistikken kalles dette sensurering, noe som må tas hensyn til for å kunne estimere korrekte andeler/sannsynligheter. Den mest brukte metoden for å gjøre slike analyser er Kaplan-Meier metoden^[18]. Estimerer for totaloverlevelse, andel med lokalt tilbakefall, andel med fjernmetastaser og andel postoperativt bestrålt er beregnet ved hjelp av denne metoden.

Relativ overlevelse er en metode for å estimere andelen pasienter som dør av sin kreftsykdom i en hypotetisk verden der man ikke kan dø av andre årsaker. Dette estimeres mer konkret ved å sammenligne dødeligheten for personer diagnostisert med sarkomkreft med dødeligheten for en sammenlignbar sarkomkreftfri befolkning. Relativ overlevelse er nyttig for å sammenligne overlevelse over tid eller mellom regioner og institusjoner. Det finnes ulike metoder for å estimere relativ overlevelse. Det finnes ulike metoder for å estimere relativ overlevelse. Estimaterne i denne rapporten er basert på den aldersstandardiserte Pohar-Perme-metoden^[19]. Aldersstandardiserte estimerer av relativ overlevelse beregnes ved å vekte pasientene med forhåndsspesifiserte vektorer. Vektene finnes ved å dele pasienter diagnostisert i 2017–2021 inn i fem forskjellige aldersgrupper, basert på kvintilene av deres aldersfordeling. I denne rapporten brukes individuelle vektorer gjennomgående. Dersom det er færre enn 3 pasienter ved start av oppfølgingsperioden i en av aldersgruppene forsøker man med 4 eller evt 3 aldersgrupper. Hvis det fortsatt er aldersgrupper med færre enn 3 pasienter eller færre enn 30 totalt, estimeres ikke relativ overlevelse. Pasienter som er 90 år eller eldre ved diagnosetidspunktet, ekskluderes fra disse analysene. Aldersspesifikke overlevelsesestimerer er ustandardiserte.

For beregning av eksempelvis fem års relativ overlevelse for diagnoseår hvor vi har fem års oppfølgingstid tilgjengelig bruker vi kohortmetoden^[20]. Her følger vi pasientene fra diagnosetidspunktet til hendelse eller sensurering.

I en situasjon hvor man ønsker å estimere fem års relativ overlevelse der man har pasienter med oppfølging til og med fem år kan man bruke 'complete approach'^[21]. I et nylig opprettet register hvor man kun har pasienter som er diagnostisert fra og med 2016 vil man bruke all ('complete') tilgjengelig oppfølgingstid. Pasienter diagnostisert i 2016 vil ha fulle fem års oppfølging, mens pasienter diagnostisert i senere år bidrar med den oppfølgingstiden de har. Man kan se på dette som en variant av kohortmetoden der ikke alle pasientene har full oppfølgingstid, men denne metoden gir mer oppdaterte estimerer for nylig diagnostiserte pasienter.

For diagnoseår hvor vi ikke har nok oppfølgingstid tilgjengelig, typisk de fem siste årene, bruker vi periodetilnærmingen for å estimere overlevelsen med så oppdatert overlevelseserfaring som mulig^[20]. I stedet for å følge pasientene i en kohort fra diagnosedato til død eller sensurering, så definerer vi en periode (periodevindu) hvor pa-

sienter bidrar med overlevelseserfaring. Pasientene trenger da ikke å bli diagnostisert med kreft i perioden. I denne rapporten har vi valgt å bruke et femårig periodevindu (2017–2021) for å få nok styrke og så oppdaterte overlevelsesestimater som mulig. Det betyr at for å estimere 1–5 års relativ overlevelse benytter vi overlevelseserfaring fra pasienter diagnostisert i periodevinduet, men på grunn av for kort oppfølging må også pasienter diagnostisert forut for perioden inkluderes. Pasienter diagnostisert i årene 2012–2016 bidrar med sin overlevelseserfaring innenfor det aktuelle periodevinduet.

For å kunne sammenligne relativ overlevelse over tid er det behov for å kunne estimere overlevelse for de senest diagnostiserte pasientene som typisk har kort oppfølgingstid. En måte å beregne slike estimater på er å bruke den oppfølgingstiden man har til rådighet, og deretter fylle på med overlevelseserfaringen til pasienter som er diagnostisert tidligere. Denne såkalte hybridmetoden^[20] er brukt for å estimere relativ overlevelse for kohorter med manglende oppfølgingstid.

Alle statistiske analyser ble utført med Stata versjon 17.0^[22].

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.snl.no/adjuvant_kreftbehandling.
- [5] Roald Borghild. Roald b: Cytologisk prøve i store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020, . URL https://sml.snl.no/cytologisk_pr%C3%B8ve.
- [6]
- [7] Tjønum Tone. Tjønum t: Kjemoterapi store medisinske leksikon. hentet 2. desember 2020. URL <https://sml.snl.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.snl.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] Olga Zaikova, Kirsten Sundby Hall, Emelie Styring, Mikael Eriksson, Clement S Trovik, Peter Bergh, Bodil Bjerkehagen, Mikael Skorpil, Harald Weedon-Fekjær, and Henrik CF Bauer. Referral patterns, treatment and outcome of high-grade malignant bone sarcoma in Scandinavia—SSG Central Register 25 years' experience. *Journal of surgical oncology*, 112(8):853–860, 2015.
- [13] 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.
- [14] 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>.
- [15] 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.
- [16] Heikki Joensuu, Peter Hohenberger, and Christopher L Corless. Gastrointestinal stromal tumour. *The Lancet*, 382(9896):973–983, 2013.

-
- [17] 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.
 - [18] Edward L Kaplan and Paul Meier. Nonparametric estimation from incomplete observations. *Journal of the American statistical association*, 53(282):457–481, 1958.
 - [19] Maja Pohar Perme, Janez Stare, and Jacques Estève. On estimation in relative survival. *Biometrics*, 68(1): 113–120, 2012.
 - [20] 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.
 - [21] Paul W Dickman, Enzo Coviello, and M Hills. Estimating and modelling relative survival. *Stata J*, 2009.
 - [22] StataCorp. Stata Statistical Software: Release 17. College Station, TX: StataCorp LLC, 2020.

