



COLLEGE voor Oncologie

Nationale klinische richtlijnen

Weke delen sarcomen

V1. 2017



■ INHOUDSTAFEL

INHOUDSTAFEL	1
INLEIDING	2
Methode.....	2
Expertengroep.....	2
Doelstelling en scope van de richtlijn.....	2
Werkwijze.....	2
BEHANDELINGSRICHTLIJN WEKE DELEN SARCOMEN	2
1. INLEIDING.....	3
2. VOORKOMEN.....	3
3. DIAGNOSE.....	4
4. BEHANDELING.....	6
5. OPVOLGING.....	6
6. Desmoid-type fibromatosis.....	6
7. Niet-klassieke lokalisaties.....	7
8. Retroperitoneale sarcomen.....	7
APPENDIX 1: MRI Tumorprotocol weke delen en bottumoren	8
APPENDIX 2: TNM classification: Tumours of soft tissues (8th edition)	8



■ INLEIDING

Methode

- De professionele verenigingen werden gevraagde experts af te vaardigen om mee te werken aan het ontwikkelen van behandelingsrichtlijnen voor sarcomen.
- In een plenaire sessie werd beslist drie afzonderlijke kerngroepen samen te stellen voor weke delen sarcomen, botsarcomen en GIST tumoren. Na het opstellen van de richtlijn door de kerngroep werd deze besproken en ter goedkeuring voorgelegd aan het hele sarcoma expertenteam.

Expertengroep

- Expertengroep sarcomen:
 - Coördinator prof. M. Peeters
 - Samenstelling:
 - Anne Demols digestive oncology
 - Arlette De Coninck onco dermatology
 - Christian Delloye chirurgie orthopédique
 - Christine Galant pathology
 - Dirk Van Gestel radiotherapy
 - Erik Van Limbergen radiotherapy
 - Filomena Mazzeo chirurgie orthopédique
 - Friedl Sinnaeve orthopedic surgery
 - Gwen Sys orthopedic surgery
 - Hans Prenen digestive oncology
 - Jan Gielen radiology
 - Johan Snauwaert dermatology
 - Johan Somville orthopedic surgery
 - Lieve Brochez onco dermatology

- Luc Dirix med oncology
- Marc Peeters Gastro/ oncology
- Marc van Eijkeren radiotherapy
- Michael Gebhart chirurgie orthopédique
- Nicolas de Saint Aubin pathology
- Patrick Schöffski med oncology
- Paul Willemsen surgery
- Pierre Docquier chirurgie orthopédique
- Rafael Sciot pathology
- Renaud Lhommel nuclear medecine
- Sarah Ceysens nuclear medecine
- Wim Ceelen surgery
- Wouter Willaert endoscopic surgery
- Xavier Geets radiotherapy

- Kerngroep weke delen sarcomen:
 - Coördinator weke delen sarcomen: dr Gwen Sys
 - Samenstelling:Lieve Brochez, Wim Ceelen, Sarah Ceysens, Arlette De Coninck, Nicolas de Saint Aubin, Christian Delloye, Pierre Docquier, Christine Galant, Xavier Geets, Jan Gielen, Filo Mazzeo, Patrick Schöffski, Rafael Sciot, Friedl Sinnaeve, Johan Snauwaert, Johan Somville, Gwen Sys, Marc van Eijkeren, Erik Van Limbergen, Paul Willemsen,Hélène Poirel

Doelstelling en scope van de richtlijn

Opstellen van nationale richtlijnen voor de aanpak van patiënten met weke delen sarcomen voor een doelpubliek van zorgverleners die niet gespecialiseerd zijn in het behandelen van sarcomen. De leden van het expert panel stellen als duidelijk doel een betere patiëntenzorg en het vermijden van complicaties, waarbij nadruk



wordt gelegd op een tijdige diagnose en awareness voor de pathologie.

- Deze richtlijnen dienen algemeen te zijn.
- Voor gedetailleerde richtlijnen en richtlijnen gericht op zorgverleners die gespecialiseerd zijn in deze pathologie wordt verwezen naar de ESMO guidelines.

Werkwijze

De ESMO guidelines worden overlopen en waar nodig aangepast aan de Belgische situatie of de Belgische gebruiken. De gedeelten waar de ESMO guidelines te uitgebreid zijn of teveel in detail treden komen niet in aanmerking.



■ BEHANDELINGSRICHTLIJN WEKE DELEN SARCOMEN

1. INLEIDING

Deze richtlijnen zijn opgesteld voor een doelpubliek van artsen en zorgverleners die niet courant in contact komen met patiënten met een sarcoma. Voor zorgverleners die zich specialiseren in het behandelen van patiënten met een sarcoma wordt verwezen naar de ESMO guidelines.

Deze richtlijnen gelden voor alle weke delen sarcomen, uitgezonderd GIST en Kaposi's sarcoma. Over het algemeen gelden dezelfde principes zowel voor kinderen als voor volwassen patiënten.

2. VOORKOMEN

Wekedelensarcomen zijn zeldzame kwaadaardige tumoren van het bindweefsel, met een geschatte gemiddelde incidentie van 4-5/100.000/jaar in Europa.

Deze tumoren kunnen overal in het lichaam voorkomen, zowel ter hoogte van de romp als ter hoogte van de ledematen. De meest frequent voorkomende localisatie is de dij, gevolgd door de schoudergordel.



3. DIAGNOSE

3.1. Klinisch-anamnestic

Weke delen sarcomen kunnen overal in het lichaam voorkomen, op elke leeftijd. Zij worden meestal behandeld door middel van multidisciplinaire therapie, waardoor patiënten met deze aandoening bij voorkeur in expertise centra worden behandeld.

Ongeveer 1/100 weke delen zwellingen, inclusief gezwellen die tumoren mimeren, zijn kwaadaardig. Het niet of laatijdig herkennen van het kwaadaardig karakter van een gezwel van de wekedelen blijkt een majeur probleem te zijn voor deze patiëntenpopulatie.

Een arts dient te denken aan een kwaadaardig gezwel van de wekedelen indien de vastgestelde zwelling **één of meer van de volgende klinische kenmerken** vertoont:

- Oppervlakkig gelegen, > 5cm diameter
- Een onverklaarde diepgelegen (onder de fascia) massa
- Onverklaarde bloeding/hematoom (geen trauma in de onmiddellijke voorgeschiedenis,...)
- Toename in volume van het gezwel
- Het gezwel is adherent aan de omgevende structuren
- Sarcomen kunnen solitair of multipel zijn

3.2. Beeldvorming

In de eerste plaats dient een echografie te worden uitgevoerd: Indien er echografisch geen kenmerken van een cyste, een typisch lipoma¹ in het onderhuidse weefsel of een myositis ossificans aanwezig zijn, of indien er een verhoogde vascularisatie te zien is, dan is het letsel als verdacht te beschouwen.

Een aantal letsels ter hoogte van handen en voeten kunnen reeds door middel van een echografie gediagnosticeerd worden, zoals een glomus tumor, reusceltumoren van de peesschede van de vingerflexoren, fibromatosis palmaris/plantaris,

Als volgende onderzoek is een MRI geïndiceerd. Deze MRI dient te worden uitgevoerd volgens een specifiek tumorprotocol (zie APPENDIX 1). Indien deze MRI niet met zekerheid een goedaardig proces bevestigt, dan wordt de patiënt en/of de beeldvorming in digitaal DICOM formaat best op dit moment doorverwezen naar een centrum met ervaring in deze pathologie. Soms zijn aanvullende radiografische opnamen of CT noodzakelijk.

Na de noodzakelijke beeldvorming dient bij verdachte letsels een MOC-vergadering te worden gehouden. Deze MOC bestaat uit leden die elk ervaren zijn in de behandeling van sarcomen en omvat een patholoog, een radioloog, een radiotherapeut, een (orthopedisch) chirurg, een medisch oncoloog, een pediatrich oncoloog en indien mogelijk ook de huisarts van de patiënt.

¹ Wagner JM, Lee KS, Rosas H, Kliever MA. Accuracy of sonographic diagnosis of superficial masses. J Ultrasound Med. 2013 Aug;32(8):1443-50



3.3. Biopsie

In de meeste gevallen wordt overgegaan tot een biopsie om zo tot een pathologisch-genetische diagnose te komen. Deze biopsie kan zowel open als door middel van (beeldvormingsgeleide) dikke naald biopsie gebeuren, fijne naaldaspiraties worden niet aanbevolen. In sommige gevallen, bijvoorbeeld bij oppervlakkige letsels van minder dan 3 cm diameter, wordt besloten tot een resectie zonder biopsie. De biopsie dient op zo'n manier wordt uitgevoerd dat een latere resectie niet gecompromitteerd wordt. Indien gekozen wordt voor een beeldvormingsgeleide biopsie wordt het traject bepaald op het MOC overleg op advies van de behandelend chirurg.

3.4. Histologie

Het biopsiemateriaal wordt bij voorkeur vers, binnen de 30 minuten en maximaal na 2 uur aan de patholoog bezorgd, gezien de pathologische diagnose gebaseerd is op verschillende modaliteiten. Het maken van touch-preps en weefsel- of celsuspensies is aangewezen. Vriescoupees hebben bij deze pathologie geen plaats, gezien op dit materiaal geen volledige diagnose kan worden gesteld. Het bewaren van materiaal in een biobank wordt aangeraden. Indien men bijkomend bloed- of weefselstalen van de individuele patiënt wil bewaren, dan dient hiervoor ook een informed consent te worden gevraagd.

De histologische diagnose wordt gesteld volgens de WHO richtlijnen. Het letsel wordt gegradeerd volgens het FNCLCC graderingssysteem. Het verdient sterke aanbeveling dat een advies wordt gevraagd aan een patholoog met ervaring in sarcomen indien de stalen werden geëvalueerd door een andere patholoog.

Indien er een initeel onverdacht weke delen gezwel werd verwijderd, waarbij het anatomopathologisch rapport één of meerdere van volgende items vermeldt: sarcoma, maligne wekedelengezwel, atypische cellen, lokaal agressieve tumor (desmoid, reusceltumor van de wekedelen), dan dient de patiënt voor verdere behandeling doorverwezen te worden naar een team met ervaring in deze pathologie.

3.5. Classificatie en risicofactoren

Het AJCC heeft een classificatie waarbij de maligniteitsgraad een belangrijke plaats heeft. Andere prognostische factoren zijn de grootte van de tumor en zijn ligging tegenover de fascia, lokalisatie, het chirurgisch verwijderbaar zijn en het al dan niet aanwezig zijn van metastasen.

3.6. Stadiëringsprocedures

Stadiëring gebeurt volgens de 8ste editie van de TNM classificatie (zie appendix 2).

Weke delen sarcomen zaaien meestal uit naar de longen; men ziet slechts bij bepaalde histologische subtypes regionale lymfekliermetastasen.

Een lage dosis hoge resolutie spiraal CT van de longen wordt uitgevoerd voor de stadiëring van de longen. Voor lokalisaties ter hoogte van de bekkengordel of de onderste ledematen wordt een baseline CT van het abomen aangeraden. Regionale lymfekliermetastasen worden echografisch opgespoord. Er zijn nog geen bewijzen dat het toevoegen van een Tc-botscan, een whole-body MRI of een PET(CT) kosteneffectief zijn.



4. BEHANDELING

4.1. Gelocaliseerde ziekte

Het behandelplan van de individuele patiënt wordt opgesteld door een gespecialiseerde MOC of MOC zeldzame tumoren. Een chirurgische resectie is de standaardbehandeling voor sarcomen met een adult-type, gelocaliseerd STS. De ingreep wordt uitgevoerd door een chirurg met ervaring in deze pathologie. De snijranden moeten vrij zijn van tumor, een intralesionale resectie is absoluut te vermijden. Een procedure waarbij het lidmaat wordt bewaard wordt nagestreefd, maar soms is een amputatie noodzakelijk om het proces lokaal onder controle te krijgen. Soms dienen bloedvaten te worden omgelegd of vervangen, of huidflappen te worden geplaatst. Het toevoegen van (neo) adjuvante systemische therapie of lokale radiotherapie kan noodzakelijk zijn.

Indien een sarcoma onvolledig of met nauwe marges werd verwijderd, dan dient mogelijk een herresectie te gebeuren door een chirurg met ervaring in deze pathologie, al dan niet gepaard met radiotherapie. Dit wordt besproken op een gespecialiseerde MOC-vergadering, gezien dergelijke behandelingen gepaard gaan met een hoge morbiditeit.

Indien een lokaal recidief optreedt, dan wordt de patiënt terug besproken op een gespecialiseerde MOC of MOC zeldzame tumoren, waarbij een behandelplan met multidisciplinaire therapie wordt opgesteld.

4.2. Gemetastaseerde ziekte

Ongeveer de helft van de patiënten met een hooggradig sarcoma zal metastasen ontwikkelen. Gezien de snelle evolutie in de multidisciplinaire

en systemische therapiemogelijkheden in gemetastaseerde setting, dient het behandelplan van deze patiënten opgesteld te worden door een MOC zeldzame tumoren.

5. OPVOLGING

De kans op lokaal recidief en op metastasering wordt in grote mate bepaald door de graad van de initiële tumor, alsook door de volledigheid van de resectie. Patiënten met een hooggradige tumor hervallen meestal binnen de 2 tot 3 jaar. Patiënten met een laaggradige tumor kunnen hervallen op een later moment. Longmetastasen en lokale recidieven zijn meestal asymptomatisch in het beginstadium, terwijl ze dan wel best geschikt zijn om chirurgisch te worden weggenomen.

Praktisch gezien worden patiënten met een intermediair tot hooggradige tumor drie- tot viermaandelijks opgevolgd door middel van lokale beeldvorming (MRI of echografie) en CT scan van de longen gedurende de eerste 2 tot 3 jaar, zesmaandelijks gedurende de volgende 2 jaar en jaarlijks gedurende de daaropvolgende 5 jaar. Voor laaggradige tumoren kan het interval langer zijn gezien deze tumoren meestal trager groeien.

6. Desmoid-type fibromatosis

Gezien het onvoorspelbare natuurlijk verloop van deze aandoening, met mogelijkheid tot een langdurige stabiele ziekte, spontane regressie en een ontbrekend metastatisch potentieel, wordt aangeraden initieel een afwachtende houding aan te nemen. Dit dient te worden overlegd op een gespecialiseerde MOC, alsook met de patiënt, waarbij er zorgvuldig dient te worden gewaakt over het optreden van potentieel levensbedreigende



of functie-bedreigende situaties. Deze entiteit wordt best opgevolgd door middel van opeenvolgende MRI of echografie. In het geval van progressie dient een individueel multidisciplinair behandelplan te worden opgesteld op een MOC zeldzame tumoren .

neoadjuvante radiotherapie gevolgd door chirurgie

7. Niet-klasseke lokalisaties

Indien een patiënt wordt gediagnosticeerd met een sarcoma in de uterus, de borst, de huid, de intrathoracale holte, de abdominale of in de hoofd- en halsregio, dan wordt het behandelplan best opgesteld in samenspraak met een MOC gespecialiseerd in sarcomen.

8. Retroperitoneale sarcomen

Retroperitoneale sarcomen vertonen een aantal verschillen in gedrag en aanpak vergeleken met lidmaatsarcomen. Meestal gaat het om goed gedifferentieerde of gededifferentieerde liposarcomen, die door hun grootte en anatomische ligging een bijzondere chirurgische uitdaging vormen. Liposarcomen van het retroperitoneum geven, in tegenstelling tot lidmaatsarcomen, niet vaak aanleiding tot hematogene orgaanmetastasen. Daarentegen is een lokaal recidief na heilkunde frequent (tot 70%), en dit vormt dan ook de doodsoorzaak bij de meeste patiënten. De resultaten van chirurgie zijn beter na multiviscerale 'compartimentele' resectie waarbij aanliggende structuren en bloc met de tumor worden verwijderd. Onvolledige resectie biedt geen overlevingsvoordeel en dient dan ook vermeden te worden; verwijzing naar een ervaren centrum verdient aanbeveling. Preoperatieve radiotherapie lijkt de lokale controle te verbeteren in een aantal kleine gepubliceerde reeksen; een lopende EORTC studie (62092) wijst patiënten met een retroperitoneaal sarcoom toe aan chirurgie alleen of



■ APPENDIX 1

MRI Tumorprotocol weke delen en bottumoren

Preoperatief of Primair Diagnostisch onderzoeksprotocol

Sequenties

Voor het toediening van intraveneus gadolinium

- Overlangs *(sagittaal of coronaal) TSE Intermediaire TE (FS)[°]
- Axiaal TSE T2
- Axiaal DWI (B1000) met ADC
- Axiaal TSE T1 met en zonder FS[°]

Na toediening van intraveneus gadolinium

- Axiaal Dynamisch onderzoek GE T1 met tijd-intensiteitscurven: tumor, spier, arterieel bloedvat, tumor op meerdere gevasculariseerde locaties
- Axiaal TSE T1 FS, subtractie met de reeks voor contrast
- Overlangs *(sagittaal of coronaal) TSE T1 (FS)[°]

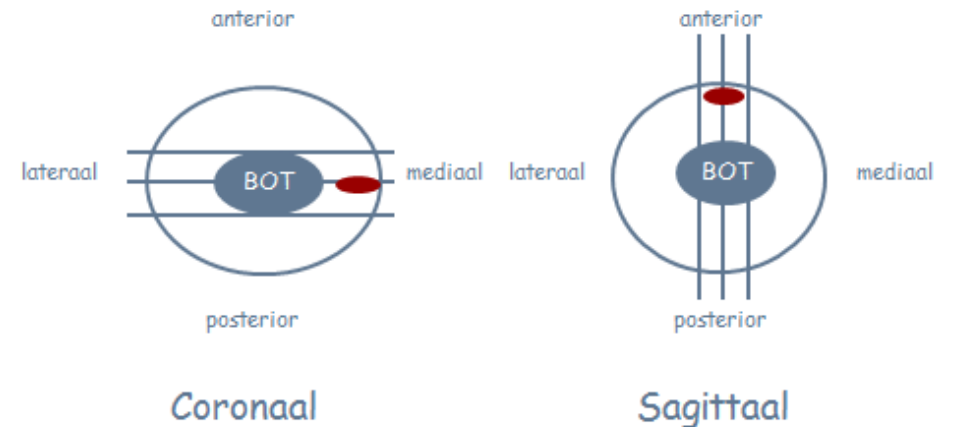
Aanvullende informatie

“Region of interest” (ROI)

- markeren via vitamine E parels op de huid.
- ROI = pijn, zwelling, tumorregio, chirurgisch litteken.

* Oriëntatie overlangs onderzoeksvlak

- sagittaal of coronaal steeds zodanig dat het letsel en het bot tegelijk afgebeeld worden.



[°] Vetonderdrukking alleen bij locatie van het letsel in vetweefsel of intramedullair.

Bepalen van maximale afmetingen in 3 richtingen.

Documentatie van skip letsels bij bottumoren (vnl osteosarcoma): 1 overlangse sequentie dient het volledige botelement af te beelden.



■ APPENDIX 2

TNM classification: Tumours of soft tissues. 8th edition (UICC):

T - Primaire tumor	
<i>Ledematen en oppervlakkige romp</i>	
TX	Primaire tumor niet te evalueren
T0	Primaire tumor niet aan te tonen
T1	<= 5 cm max diameter
T2	> 5 cm max diameter <= 10 cm
T3	> 10 cm max diameter <= 15 cm
T4	> 15 cm max diameter
<i>Hoofd en hals</i>	
T1	<= 2 cm max diameter
T2	> 2 cm max diameter <= 4 cm
T3	> 4 cm max diameter
T4a	Invasie van orbita, schedelbasis of dura, centraal compartiment organen, faciaal skelet en/of pterygoidale spieren
T4b	Invasie hersenparenchym, omgeven carotiden, invasie prevertebrale spieren of invasie zenuwstelsel door perineural uitbreiding
<i>Thoracale en abdominale organen</i>	
T1	1 orgaan
T2a	Invasie serosa of visceraal peritoneum
T2b	Microscopische uitbreiding buiten serosa
T3	Invasie ander orgaan of macroscopische uitbreiding buiten serosa

T4a	Multifocale tumor met max 2 lokalisaties in 1 orgaan
T4b	Multifocale tumor met 3 tot 5 lokalisaties in 1 orgaan
T4c	Multifocale tumor met meer dan 5 lokalisaties in 1 orgaan
N - Regionale lymfonodi	
Nx	Beoordeling van regionale LN niet mogelijk
N0	Geen invasie van regionale LN
N1	Invasie regionale LN
M - Metastasen op afstand	
M0	Geen metastasen op afstand
M1	Metastasen op afstand