Kirurgisk behandling af retroperitonealt sarkom

Version 1.1

GODKENDT
Faglig godkendelse
8. januar 2025 (DSG)
Administrativ godkendelse
18. januar 2025 (Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet)

REVISION
Planlagt: 8. januar 2029

INDEKSERING
DSG, retroperitonealt sarkom, kirurgi

Indholdsfortegnelse

Nyt siden sidst (ændringslog) 3
1. Anbefalinger (Quick guide) 3
Præoperativ udredning 3
Neoadjuverende terapi 3
Kirurgiske marginer 3
Kirurgi ved lokalrecidiv 4
Postoperativ kontrol 4
2. Introduktion 5
3. Grundlag 6
Præoperativ udredning 6
Neoadjuverende terapi 7
Kirurgiske marginer 9
Kirurgi ved lokalrecidiv 10
Postoperativ kontrol 11
4. Referencer 13
5. Metode 16
6. Monitorering 18
7. Bilag 19
8. Om denne kliniske retningslinje 33

Nyt siden sidst (ændringslog)

Retningslinjen er kritisk gennemlæst af arbejdsgruppen og anbefalinger og indhold er vurderet gældende. Der er tilføjet henvisning til seneste opdatering af internationale guidelines, hvor der heller ikke findes væsentlige nye anbefalinger. Der er derudover udelukkende foretaget ændring af versionsnummer, faglig- og administrativ godkendelsesdato samt dato for revision.

1. Anbefalinger (Quick guide)

Præoperativ udredning

1. **Præoperativ udredning skal håndteres multidisciplinært i et samarbejde mellem billeddiagnostikere, patologer, onkologer og kirurger (RH eller AUH) (B)**

2. **Alle patienter med retroperitoneale tumores bør have fortaget en fuld kontrast CT-scanning af thorax, abdomen og bækken (B)**

3. **Grovnålsbiopsi kan sikkert udføres i sarkomcenter ved usikkerhed om diagnose. Co-axial teknik kan anvendes (B)**

Neoadjuverende terapi

4. **For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ kemo- (B) eller stråleterapi (A) ikke anvendes som standardbehandling**

5. **For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ kemoterapi overvejes i selekterede tilfælde ved høj-risiko patienter, som er vurderet på sarkom MDT (B)**

6. **For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ stråleterapi overvejes i selekterede tilfælde ved høj-risiko patienter, som er vurderet på sarkom MDT (B)**

Kirurgiske marginer

7. **Der anbefales komplet resektion af tumor inklusive kapsel (B)**

Kirurgi ved lokalrecidiv

8. **Kirurgisk resektion af lokalrecidiv kan udføres med god overlevelse også ved gentagne recidiver (B)**

9. **Forud for kirurgi ved lokalrecidiv bør følgende prognostiske faktorer overvejes, da disse indikerer dårlige prognostiske faktorer: Høj histologisk grad, multifokalitet, kort sygdomsfrit interval samt fjernmetastaser (B)**

Postoperativ kontrol

10. **Der anbefales kontrol CT-scanning af thorax, abdomen og bækken hver 3-4 måned de første 2 år. Herefter kan kontroller øges til hvert halve år de næste 2 år (B)**

11. **Ved 5 års kontrollen besluttes udfra oplysninger om primær tumors histologi, størrelse, patient alder og komorbiditet eventuelt at fortsætte årlige kontroller indtil 10. år postoperativt (B)**

2. Introduktion

Retroperitoneal sarkom er en sjælden heterogen cancer type der udgår fra bindevæv og som er lokaliseret til det retroperitoneale område i abdomen. I Europa er incidens ca. 0,5-1 pr 100.000 indbyggere pr år. Der eksisterer et multiple forskellige histologiske undertyper af sarkomer. Nogle af de hyppigste forekommende typer retroperitonealt er liposarkom og leiomyosarkom (1).

Den vigtigste behandling af retroperitonealt sarkom er fortsat ekstensiv radikal kirurgi, i nogle tilfælde i kombination med andre behandlingsmodaliteter. Til trods for dette har sarkomer forsat stor tendens til at recidivere enten lokalt eller som fjernmetastaser (2).

En grundig gennemgang af den optimale kirurgiske behandling af retroperitonealt sarkom findes i denne kliniske retningslinje.

Formål

Det overordnede formål med retningslinjen er at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet på tværs af Danmark.

Patientgruppe

Denne retningslinje omhandler alle patienter diagnosticeret eller i udredning for retroperitoneale sarkomer.

Målgruppe for brug af retningslinjen

Denne retningslinje skal primært understøtte det kliniske arbejde og udviklingen af den kliniske kvalitet, hvorfor den primære målgruppe er klinisk arbejdende sundhedsprofessionelle i det danske sundhedsvæsen. Retningslinjen henvender sig specielt til sundhedspersonale, der har med sarkombehandling at gøre, enten den kirurgiske behandling, men også sundhedspersonale, der er med i beslutningsprocessen ved multidiciplinære konferencer.

3. Grundlag

Præoperativ udredning

1. **Præoperativ udredning skal håndteres multidisciplinært i et samarbejde mellem billeddiagnostikere, patologer, onkologer og kirurger (RH eller AUH) (B)**

2. **Alle patienter med retroperitoneale tumores bør have fortaget en fuld kontrast CT-scanning af thorax, abdomen og bækken (B)**

3. **Grovnålsbiopsi kan sikkert udføres i sarkomcenter ved usikkerhed om diagnose. Co-axial teknik kan anvendes (B)**

Litteratur og evidensgennemgang

Anbefalingerne bygger på flere kohortestudier samt konsensus blandt førende eksperter. Ved udredning anbefales fuld kontrast CT af thorax, abdomen og bækken. Der er god evidens for at man hermed kan fastlægge tumors association til andre strukturer/organer, og samtidig opnå et samlet billede af patientens evt. konkurrerende neoplasier og mulig metastatisk sygdom. CT findes i flere studier egnet til at stille diagnosen liposarkom, men samlet set er den prediktive værdi af CT for detektion af histologi mindre egnet. Dog kan CT ofte skelne mellem mesenchymale og non-mesenchymale tumores, hvilket kan have behandlingsmæssige konsekvenser (3-6) [2b].

CT er derfor ikke nok så frem der ønskes en sikker præoperativ diagnose (se senere om biopsi). Hvis biopsi ikke er mulig, må overvejes om nærmere diagnostik har behandlingsmæssige konsekvenser inden kirurgi og evt. konfereres mellem radiologer fra andet sarkomcenter.

Behandlingsplan ud fra de foreliggende undersøgelser lægges på MDT på et sarkomcenter. Flere af studierne har vist, at en samlet behandlingsplan lagt på en MDT på et sarkomcenter forbedrer overlevelsen, øget antallet af R0-resectioner, reducerer antallet af fragmenterede tumorpræparater samt nedsætter den perioperative dødelighed. Herudover ses færre reoperationer og færre recidiver (3, 6, 7) [2b]. Det er uvist, om dette skyldes at patienterne, der opereres på sarkomcentre er elektive, og patienterne oftere er akutte, når de opereres på ikke-sarkomcentre. Om grupperne dermed reelt er sammenlignelige også på andre parametre, gøres der ikke rede for. Ydermere gøres ikke specifikt rede for evt. gynækologisk opererede sarkomer.

Traditionelt har man afholdt sig fra præoperativ biopsi grundet risiko for recidiv langs biopsikanalen. Nyere studier viser imidlertid, at risikoen imidlertid ikke er så stor endda. Et reviewstudie fra 2017 har således sammenfattet risikoen fra de 2 største studier indeholdende materiale fra i alt 4 sarkomcentre (n=547) til at være 0,37% (8-10). Et originalt studie fra Royal Marsden sarkom center publiceret I 2017 viste den højeste risiko for recidiv i biopsikanalen efter biopsi på 2% (11)[2c]. I dette ene studie skelnede man mellem almindelige grovnålsbiopsier og biopsier taget med co-axial teknik. Alle patienter med recidiv i biopsikanalen

havde fået taget biopsi med almindelig grovnålsbiopsi. Ingen patienter, der fik taget biopsi med co-axial teknik, fik recidiv i biopsikanalen. Perioden hvorfra data var indsamlet var 1990-2014. Den co-axiale teknik var indført sidst i perioden. Det er ikke anført hvornår i perioden patienterne, der fik recidiv i biopsikanalen, fik taget deres biopsier. Hvis data pooles fra alle tre studier ser man samlet en recidivfrekvens i biopsikanalen efter præoperativ biopsi på 0,67%, hvilket skønnes acceptabelt. Vedrørende risici ved biopistagning viser studier også acceptable forhold (12-14)[2b]. Et studie fra 2019 med 358 inkluderede patienter viste kun mindre grader af ikke-behandlingskrævende komplikationer: intratumoral blødning (2%), smerter (0,8%) og subklinisk pneumothorax (0,3%). Generelt kan der således tages biopsi ved diagnostisk usikkerhed. Et studie fra 2006 udgående fra Glasgow undersøgte således endelig histologisvar på 84 patienter (15). Hos 47 af patienterne havde man ikke præoperativ patologi og i denne gruppe fandt man bl.a. i det endelige histologisvar 2 patienter med lymfom, 2 med renalcellekarcinom, 1 med ovariekarcinom og 1 med ventrikelkarcinom. De anbefalede bl.a. at histologi blev undersøgt af dedikerede sarkompatologer. Nyere studier har desuden fundet god sensibilitet og specificitet når man skal skelne mellem maligne og begning tumorer. Et studie fra 2019 fandt en specificitet på 91-99% og en sensitivitet på 80-87% afhængig af hvilket sarkom det drejer sig om (16) [2b]. Indenfor liposarkomgruppen kan der være problemer med at skelne mellem dedifferentierede og veldifferentierede sarkomer (16, 17)[2b].

Patientværdier og – præferencer

Ingen foreliggende litteratur som beskriver patientpræferencer, men en nøjagtig præoperativ klarlægning af en tumors relationer og beslutning om behandlingsplan på et specialistniveau, har åbenlyse fordele for patienten. Et tilbud om præoperativ biopsitagning vil altid indebære patientinddragelse med beskrivelse af foreliggende data.

Rationale

Rationalet for præoperativ bioptering har i nyere studier vist lav risiko for recidiv langs biopsikanalen, hvilket gør, at man ved mindste diagnostiske tvivl kan gøre brug af grovnålsbiopsi. Ligeledes har alle studier vist lav risiko for komplikationer. Co-axial biopsitagningsteknik er belyst i et enkelt studie og har formentlig lavere risiko for recidiv langs biopsikanalen. Da der imidlertid kun er data fra et enkelt ikke-randomiseret retrospektivt studie, kan anbefalingen om biopsitagning ved co-axial teknik ikke gives entydigt.

Neoadjuverende terapi

4. For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ kemo- (B) eller stråleterapi (A) ikke anvendes som standardbehandling

5. For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ kemoterapi overvejes i selekterede tilfælde ved høj-risiko patienter, som er vurderet på sarkom MDT (B)

6. For patienter med retroperitoneale sarkomer kan præoperativ stråleterapi overvejes i selekterede tilfælde ved høj-risiko patienter, som er vurderet på sarkom MDT (B)

Litteratur og evidensgennemgang

Anbefalingerne bygger på et RCT-studie, flere kohorte studier samt konsensus blandt førende eksperter. Heterogeniteten af de retroperitoneale sarkomer er en stor udfordring i forhold til at skabe evidens på området. Gennem tiden har der været stor debat omkring neoadjuverende behandling, baseret på erfaringerne fra behandling af ekstremitets sarkomer. Retrospektive studier har vist varierende resultater (18) [3b]. Evidensen for brug af neoadjuverende stråleterapi ved retroperitoneale sarkomer er ofte ekstrapoleret fra små, single-center, retrospektive studier som historisk set har rapporteret inkonsistente og tvetydige resultater.

Stråleterapi har længe været en del af den multimodale behandling af retroperitoneale sarkomer.
Det første randomiserede, kontrollerede studie, som sammenlignede neoadjuverende stråleterapi med kirurgi (ACOSOG Z9031) lukkede før tid i 2004 grundet bekymringer omkring toksicitet og forsinkelse af kirurgi. STRASS studiet (EORTC-62092) (19)[1a] er det første publicerede multicenter, open-label, randomiserede, fase 3 studie. Dette studie var designet til at evaluere DFS hos patienter med retroperitoneale sarkomer, som gennemgik neoadjuverende strålebehandling og kirurgi sammenlignet med kirurgi alene. I studiet blev der inkluderet 31 centre i 13 europæiske og nordamerikanske lande. Strålebehandlingen var 50,4 Gy (1,8 Gy på 28 daglige fraktioner). Der blev inkluderet 266 patienter med 133 i hver gruppe. 128 (96%) patienter fik primær kirurgi mens 119 (89%) patienten gennemgik neoadjuverende stråleterapi og efterfølgende kirurgi. En interim sikkerhedsanalyse, som blev præsenteret på Connective Tissue Oncology Society meeting i 2016 viste ingen øget risiko for perioperative events i den neoadjuverede bestrålede gruppe. Det endelige resultat blev offentliggjort på the American Society of Clinical Oncology Annual Meeting i 2019 og siden publiceret i Lancet oncology i 2020 (19)[1a]. Studiet viste ingen signifikant effekt af præoperativ stråleterapi for retroperitoneale sarkomer. Neoadjuverende stråleterapi kan derfor ikke anbefales som standard behandling (19, 20) [1a]. Præoperativ stråleterapi er en vel-accepteret strategi hos inoperable/borderline resektable patienter.

Neoadjuverende kemoterapi er ikke veldefineret i behandling af retroperitoneale sarkomer. Evidensen af kemoterapi regimerne er ofte baseret på retrospektive serier eller ekstrapoleret fra kliniske studier på andre bløddelssarkomer, hvor de retroperitoneale sarkomer har været en subgruppe. Fra et onkologisk synspunkt kunne kemoterapi til patienter med retroperitoneale sarkomer være relevant, da der oftest er tale om high-grade leiomyosarkomer og dedifferentierede liposarkomer, som metastaserer hæmatogent (21). Neoadjuverende kemoterapi kan derfor teoretisk set være effektiv i behandlingen af mikrometastatisk sygdom og downsizing af tumor for bedre at opnå negative resektionsmarginer. Effekten af neoadjuverende kemoterapi og efterfølgende kirurgi til behandling af retroperitoneale sarkomer er beskrevet i 7 studier, hvoraf der også er givet neoadjuverende stråleterapi i 5 af dem (1, 21-27). Et 2015 propensity-match national database studie med over 8600 patienter med retroperitoneale sarkomer viste en signifikant dårligere overlevelse hos patienter behandlet med neoadjuverende eller adjuverende kemoterapi i forhold til kirurgi alene (40 mdr. vs. 52,4 mdr., $p<0.01$) (26). Lignende resultater er fundet i andre studier (22). Der er ingen tilgængelige prospektive studier på dette område.

Neoadjuverende kemoterapi kan derfor ikke anbefales som standard behandling til retroperitoneale sarkomer, men kan overvejes i selekterede tilfælde ved høj-risiko patienter. Dette kræver en individuel vurdering på en sarkom MDT eller ved inkludering i et protokolleret forsøg. Resultaterne fra STRASS II studiet, som vil belyse effekten af neoadjuverende kemoterapi hos retroperitoneale grad 3 dedifferentierede liposarkomer og high-

grade leiomyosarkomer afventes. STRASS II (EORTC 1809, STRASS II trial) studiet er et randomiseret fase III studie af neoadjuverende kemoterapi efterfulgt af kirurgi versus kirurgi for patienter med high risk retroperitoneal sarkom. Der forventes at blive inkludere 250 patienter over en 5,5 års periode med 1,5 års follow-up. Studie har til hensigt at afdække spørgsmålet omkring øget sygdomskontrol (improve disease control) og overlevelse hos patienter med high-risk retroperitonealt sarkom.

Patientværdier og – præferencer

Der er ingen foreliggende litteratur som beskriver patientpræferencer. Et tilbud om præoperativ onkologisk behandling vil altid indebære patientinddragelse med beskrivelse af foreliggende data.

Rationale

På det foreliggende anbefales ikke præoperativ onkologisk behandling som standard. Dette er baseret primært på kohortestudier og retrospektive opgørelser. Et enkelt større randomiseret studie viser dårlige resultater for præoperativ strålebehandling, hvorfor denne anbefaling evidensgraderes højt. Der afventes fortsat STRASS II studiet mhp. Resultaterne for præoperativ kemoterapi.

Kirurgiske marginer

7. Der anbefales komplet resektion af tumor inklusive kapsel (B)

Litteratur og evidensgennemgang

Anbefalingerne bygger på kohorte studier samt konsensus blandt førende eksperter. Der hersker fortsat debat om de kirurgiske marginer ved retroperitoneale sarkomer. Det man ved generelt fra bløddelssarkomer er, at en positiv margin giver signifikant øget risiko for lokal recidiv (LR) (28-32). Positiv margin betyder i denne henseende tumorceller i den sværtede resektionsflade (R1). For retroperitoneale sarkomer specifikt er der imidlertid specielle forhold, der gør sig gældende. Dels er det grundet den ofte store størrelse på tumor svært med sikkerhed at evaluere hele tumors mikroskopiske margin. Dels opnår man mere sjældent – igen grundet tumorstørrelse - mikroskopisk fri margin. Det kan således være nødvendigt at resecere makroskopisk og mikroskopisk raske organer for at opnå histologisk margin af sundt væv rundt om kapslen. En sådan ”kompartmental resektion” er undersøgt af to grupper. Dels en fransk gruppe, der kunne vise en 3,29 gange lavere rate af LR hos patienter, der undergik kompartmental resektion (32)[4]. Dels en italienske gruppe, der sammenlignede patienter med en historisk kohorte, og kunne ligeledes vise, at LR raten faldt fra 49% til 28% (33). Da disse studier imidlertid er ikke-randomiserede og retrospektive, kan man ikke som standard anbefale resektion af makroskopisk raske nærliggende organer. I de fleste studier opererer man grundet ovenstående oftest med termerne ”komplet” eller ”inkomplet” makroskopisk margin hvilket henfører til resektion af makroskopisk intakt tumor kapsel (29, 34). Der er således i flere studier vist signifikant lavere LR rate samt bedre overlevelse ved komplet resektion vs. inkomplet resektion (29).

Patientværdier og – præferencer

Der foreligger ikke i litteraturen en afdækning af patient præferencer, men et kirurgisk tilbud om resektion af tumor med sufficient kirurgisk margin inklusiv medresektion af nærliggende strukturer/organer vil altid indebære patientinddragelse med beskrivelse fordele og risici ud fra foreliggende data.

Rationale

Kompartmental resektion indebærer dels, at man fjerner raske organer fra patienter, dels en selvmodsigelse i at man ved uundværlige organer kan "nøjes" med at fjerne tumor kapsel. Dette sammenholdt med kvaliteten af de få studier der foreligger, gør at kompartmental resektion ikke som standard kan anbefales. Der bør dog tilstræbes mikroskopisk radikalitet.

Kirurgi ved lokalrecidiv

8. Kirurgisk resektion af lokalrecidiv kan udføres med god overlevelse også ved gentagne recidiver (B)

9. Forud for kirurgi ved lokalrecidiv bør følgende prognostiske faktorer overvejes, da disse indikerer dårlige prognostiske faktorer: Høj histologisk grad, multifokalitet, kort sygdomsfrit interval samt fjernmetastaser (B)

Litteratur og evidensgennemgang

Lokalrecidiv ses jævnligt efter kirurgi for retroperitoneale sarkomer. Der findes imidlertid god overlevelse efter kirurgisk resektion for lokalrecidiv. Der er således rapporteret 5-års overlevelser for recidivkirurgi på mellem 32 og 59% (35-38). 5-års overlevelsen lå i et tidligere dansk studie på 51,8% for intraabdominale og retroperitoneale sarkomer (29, 39). Målet for kirurgisk resektion bør således som udgangspunkt være komplet resektion med kurativt sigte (2, 40). Dårlige prognostiske faktorer, der bør tages hensyn til er høj histologisk grad, multifokalitet, kort sygdomsfrit interval samt fjernmetastaser (2, 36, 37, 41). Van Dalen et har således opgjort 5 års overlevelsen ved recidivkirurgi til kun 11%, ved samtidige fjernmetastaser (36). Van Houdt har i et nyere studie kigget på resektion ved 2. gangs recidiv. Han fandt en re-recidivfrekvens på 70,5% ved R0/R1 resektioner ved den primære recidivoperation. På de patienter de opererede, der kun havde lokalrecidiv, havde de en 5-års overlevelse på 45,6%. Dette er i overensstemmelse med Grobmeyer et al, der fandt sammenlignelige overlevelsesrater ved 2. og 3. resektion som ved 1. resektion (41).

Patientværdier og – præferencer

Der foreligger ikke i litteraturen en afdækning af patient præferencer, men et kirurgisk tilbud om resektion af lokalrecidiv vil altid indebære patientinddragelse med beskrivelse fordele og risici ud fra foreliggende data.

Rationale

Generelt viser studierne gode overlevelsesrater både ved 1. recidiv samt ved efterfølgende recidiver.

Postoperativ kontrol

10. Der anbefales kontrol CT-scanning af thorax, abdomen og bækken hver 3-4 måned de første 2 år. Herefter kan kontroller øges til hvert halve år de næste 2 år (B)

11. Ved 5 års kontrollen besluttes udfra oplysninger om primær tumors histologi, størrelse, patient alder og komorbiditet eventuelt at fortsætte årlige kontroller indtil 10. år postoperativt (B)

Litteratur og evidensgennemgang

Formålet med kontrol efter operation for et retroperitonealt sarkom er at finde et locoregionalt recidiv og/eller fjernmetastaser efter den primære operation. De hyppigste recidiver findes de første 2 år, men der er i større serier meddelt knap 6% sene recidiver (> 5 år). Man kan vælge et helt standardiseret follow-up, men der findes enighed om, at kontrol bør følge et nomogram med individualisering efter histologisvar, om der er opnået frie resektions marginer, samt efter patientens almen tilstand og alder.

Tabel 1. Risiko for locoregionalt recidiv og fjernmetastaser hos de mest almindelige typer typer af retroperitonealt sarkom.

Type	lokal recidiv risiko	metastase risiko
Veldiff. liposarkom	moderat	-
Dediff. Liposarkom	høj	moderat
Leiomyosarkom	lav	høj
Solitær fibrøs	lav	lav til moderat

Som det fremgår af tabel 1 er risiko for recidiv varierende afhængig af hvilken type RPS der er tale om (40). Anbefalingen er således både i Frankrig og USA at patienterne følges hver 3-4 måned med CT af thorax, abdomen og bækken de første 2 år. Herefter øges intervallet mellem scanninger til 6 måneder og efter 4 år til årlige kontroller. Hvor længe kontroller bør fortsætte besluttes efter 5 års kontrol og afhænger af histologi, tumor størrelse > 100 mm, pt alder og comorbiditet (42, 43). Ved veldiff. liposarkomer kan der reduceres i antallet af kontroller.

Ved påvist eller mistanke om recidiv eller metastaser bør patienten igen ses på MDT.
Ved kontrastallergi eller ved vigende nyrefunktion kan anvendes MR. Derimod er ultralyd som kontrol ikke anbefalelsesværdig.

Patientværdier og – præferencer

Patienterne ønsker kontrol. Man må for hver case anvende et nomogram med første kontrol ca. 3 måneder efter operation. Planerne bør individualiseres efter histologi og patient performance.

Rationale

Kontrol efter operation for RPS fokuseres på risiko for udvikling af lokoregionalt recidiv og fjernmetastaser. Der anbefales kontrol CT-scanning af thorax, abdomen og bækken hver 3-4 måned de første 2 år. Herefter kan kontroller øges til hvert halve år de næste 2 år. Ved 5 års kontrollen besluttes ud fra oplysninger om primær tumors histologi, størrelse, patient alder og komorbiditet eventuelt at fortsætte årlige kontroller indtil 10 år postoperativt.

4. Referencer

1. Gamboa AC, Gronchi A, Cardona K. Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histiotype-specific management in an era of personalized medicine. CA Cancer J Clin. 2020;70(3):200-29.
2. Trans-Atlantic RPSWG. Management of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the Adult: A Consensus Approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. Ann Surg Oncol. 2016;23(11):3531-40.
3. Morosi C, Stacchiotti S, Marchiano A, Bianchi A, Radaelli S, Sanfilippo R, et al. Correlation between radiological assessment and histopathological diagnosis in retroperitoneal tumors: analysis of 291 consecutive patients at a tertiary reference sarcoma center. Eur J Surg Oncol. 2014;40(12):1662-70.
4. Bonvalot S, Gaignard E, Stoeckle E, Meeus P, Decanter G, Carrere S, et al. Survival Benefit of the Surgical Management of Retroperitoneal Sarcoma in a Reference Center: A Nationwide Study of the French Sarcoma Group from the NetSarc Database. Ann Surg Oncol. 2019;26(7):2286-93.
5. Blay JY, Honore C, Stoeckle E, Meeus P, Jafari M, Gouin F, et al. Surgery in reference centers improves survival of sarcoma patients: a nationwide study. Ann Oncol. 2019;30(7):1143-53.
6. Blay JY, Soibinet P, Penel N, Bompas E, Duffaud F, Stoeckle E, et al. Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. Ann Oncol. 2017;28(11):2852-9.
7. Keung EZ, Chiang YJ, Cormier JN, Torres KE, Hunt KK, Feig BW, et al. Treatment at low-volume hospitals is associated with reduced short-term and long-term outcomes for patients with retroperitoneal sarcoma. Cancer. 2018;124(23):4495-503.
8. Berger-Richardson D, Swallow CJ. Needle tract seeding after percutaneous biopsy of sarcoma: Risk/benefit considerations. Cancer. 2017;123(4):560-7.
9. Tulchinsky H, McCourtney JS, Rao KV, Chambers W, Williams J, Wilkinson KH, et al. Salvage abdominal surgery in patients with a retained rectal stump after restorative proctocolectomy and stapled anastomosis. Br J Surg. 2001;88(12):1602-6.
10. Hwang SY, Warrier S, Thompson S, Davidson T, Yang JL, Crowe P. Safety and accuracy of core biopsy in retroperitoneal sarcomas. Asia Pac J Clin Oncol. 2016;12(1):e174-8.
11. Van Houdt WJ, Schrijver AM, Cohen-Hallaleh RB, Memos N, Fotiadis N, Smith MJ, et al. Needle tract seeding following core biopsies in retroperitoneal sarcoma. Eur J Surg Oncol. 2017;43(9):1740-5.
12. Wilkinson MJ, Martin JL, Khan AA, Hayes AJ, Thomas JM, Strauss DC. Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal sarcomas does not influence local recurrence or overall survival. Ann Surg Oncol. 2015;22(3):853-8.
13. Berger-Richardson D, Burtenshaw SM, Ibrahim AM, Gladdy RA, Auer R, Beecroft R, et al. Early and Late Complications of Percutaneous Core Needle Biopsy of Retroperitoneal Tumors at Two Tertiary Sarcoma Centers. Ann Surg Oncol. 2019;26(13):4692-8.
14. Strauss DC, Qureshi YA, Hayes AJ, Thway K, Fisher C, Thomas JM. The role of core needle biopsy in the diagnosis of suspected soft tissue tumours. J Surg Oncol. 2010;102(5):523-9.
15. Chew C, Reid R, O'Dwyer PJ. Value of biopsy in the assessment of a retroperitoneal mass. Surgeon. 2006;4(2):79-81.
16. Almond LM, Tirotta F, Tattersall H, Hodson J, Cascella T, Barisella M, et al. Diagnostic accuracy of percutaneous biopsy in retroperitoneal sarcoma. Br J Surg. 2019;106(4):395-403.
17. Young R, Snow H, Hendry S, Mitchell C, Slavin J, Schlicht S, et al. Correlation between percutaneous biopsy and final histopathology for retroperitoneal sarcoma: a single-centre study. ANZ J Surg. 2020;90(4):497-502.
18. Nussbaum DP, Rushing CN, Lane WO, Cardona DM, Kirsch DG, Peterson BL, et al. Preoperative or postoperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcoma: a case-control, propensity score-matched analysis of a nationwide clinical oncology database. Lancet Oncol. 2016;17(7):966-75.

19. Bonvalot S, Gronchi A, Le Pechoux C, Swallow CJ, Strauss D, Meeus P, et al. Preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with primary retroperitoneal sarcoma (EORTC-62092: STRASS): a multicentre, open-label, randomised, phase 3 trial. Lancet Oncol. 2020;21(10):1366-77.
20. Haas RLM, Bonvalot S, Miceli R, Strauss DC, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Radiotherapy for retroperitoneal liposarcoma: A report from the Transatlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group. Cancer. 2019;125(8):1290-300.
21. Almond LM, Gronchi A, Strauss D, Jafri M, Ford S, Desai A. Neoadjuvant and adjuvant strategies in retroperitoneal sarcoma. Eur J Surg Oncol. 2018;44(5):571-9.
22. Bremjit PJ, Jones RL, Chai X, Kane G, Rodler ET, Loggers ET, et al. A contemporary large single-institution evaluation of resected retroperitoneal sarcoma. Ann Surg Oncol. 2014;21(7):2150-8.
23. Issels RD, Lindner LH, Verweij J, Wessalowski R, Reichardt P, Wust P, et al. Effect of Neoadjuvant Chemotherapy Plus Regional Hyperthermia on Long-term Outcomes Among Patients With Localized High-Risk Soft Tissue Sarcoma: The EORTC 62961-ESHO 95 Randomized Clinical Trial. JAMA Oncol. 2018;4(4):483-92.
24. Wendtner CM, Abdel-Rahman S, Krych M, Baumert J, Lindner LH, Baur A, et al. Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas. J Clin Oncol. 2002;20(14):3156-64.
25. Pisters PW, Ballo MT, Fenstermacher MJ, Feig BW, Hunt KK, Raymond KA, et al. Phase I trial of preoperative concurrent doxorubicin and radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron-beam radiation therapy for patients with localized retroperitoneal sarcoma. J Clin Oncol. 2003;21(16):3092-7.
26. Miura JT, Charlson J, Gamblin TC, Eastwood D, Banerjee A, Johnston FM, et al. Impact of chemotherapy on survival in surgically resected retroperitoneal sarcoma. Eur J Surg Oncol. 2015;41(10):1386-92.
27. Meric F, Milas M, Hunt KK, Hess KR, Pisters PW, Hildebrandt G, et al. Impact of neoadjuvant chemotherapy on postoperative morbidity in soft tissue sarcomas. J Clin Oncol. 2000;18(19):3378-83.
28. Biau DJ, Ferguson PC, Chung P, Griffin AM, Catton CN, O'Sullivan B, et al. Local recurrence of localized soft tissue sarcoma: a new look at old predictors. Cancer. 2012;118(23):5867-77.
29. Singer S, Antonescu CR, Riedel E, Brennan MF. Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. Ann Surg. 2003;238(3):358-70; discussion 70-1.
30. Gronchi A, Miceli R, Allard MA, Callegaro D, Le Pechoux C, Fiore M, et al. Personalizing the approach to retroperitoneal soft tissue sarcoma: histology-specific patterns of failure and postrelapse outcome after primary extended resection. Ann Surg Oncol. 2015;22(5):1447-54.
31. Gundle KR, Kafchinski L, Gupta S, Griffin AM, Dickson BC, Chung PW, et al. Analysis of Margin Classification Systems for Assessing the Risk of Local Recurrence After Soft Tissue Sarcoma Resection. J Clin Oncol. 2018;36(7):704-9.
32. Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M, Stoeckle E, Le Cesne A, Blay JY, et al. Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. J Clin Oncol. 2009;27(1):31-7.
33. Gronchi A, Miceli R, Colombo C, Stacchiotti S, Collini P, Mariani L, et al. Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. Ann Oncol. 2012;23(4):1067-73.
34. Anaya DA, Lev DC, Pollock RE. The role of surgical margin status in retroperitoneal sarcoma. J Surg Oncol. 2008;98(8):607-10.

35. Hamilton TD, Cannell AJ, Kim M, Catton CN, Blackstein ME, Dickson BC, et al. Results of Resection for Recurrent or Residual Retroperitoneal Sarcoma After Failed Primary Treatment. Ann Surg Oncol. 2017;24(1):211-8.
36. van Dalen T, Hoekstra HJ, van Geel AN, van Coevorden F, Albus-Lutter C, Slootweg PJ, et al. Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: second chance of cure for selected patients. Eur J Surg Oncol. 2001;27(6):564-8.
37. Tropea S, Mocellin S, Damiani GB, Stramare R, Aliberti C, Del Fiore P, et al. Recurrent retroperitoneal sarcomas: Clinical outcomes of surgical treatment and prognostic factors. Eur J Surg Oncol. 2021;47(5):1201-6.
38. van Houdt WJ, Fiore M, Barretta F, Rutkowski P, Blay JY, Lahat G, et al. Patterns of recurrence and survival probability after second recurrence of retroperitoneal sarcoma: A study from TARPSWG. Cancer. 2020;126(22):4917-25.
39. Sogaard AS, Laurberg JM, Sorensen M, Sogaard OS, Wara P, Rasmussen P, et al. Intraabdominal and retroperitoneal soft-tissue sarcomas--outcome of surgical treatment in primary and recurrent tumors. World J Surg Oncol. 2010;8:81.
40. Gronchi A, Strauss DC, Miceli R, Bonvalot S, Swallow CJ, Hohenberger P, et al. Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients From the Multi-institutional Collaborative RPS Working Group. Ann Surg. 2016;263(5):1002-9.
41. Grobmyer SR, Wilson JP, Apel B, Knapik J, Bell WC, Kim T, et al. Recurrent retroperitoneal sarcoma: impact of biology and therapy on outcomes. J Am Coll Surg. 2010;210(5):602-8, 8-10.
42. Zaidi MY, Canter R, Cardona K. Post-operative surveillance in retroperitoneal soft tissue sarcoma: The importance of tumor histology in guiding strategy. J Surg Oncol. 2018;117(1):99-104.
43. Toulmonde M, Le Cesne A, Mendiboure J, Blay JY, Piperno-Neumann S, Chevreau C, et al. Long-term recurrence of soft tissue sarcomas: prognostic factors and implications for prolonged follow-up. Cancer. 2014;120(19):3003-6.

5. Metode

Litteratursøgning

Version 1.0 guideline er udformet på baggrund af en bred litteratursøgning ved anvendelse af onlinedatabasen PubMed frem til den 23.10. 2020. Herudover er Internationale guidelines (engelske og amerikanske) også gennemgået. I opdateringen til version 1.1, er samme søgestrategi brugt i perioden fra d. 23.10. 2020 til d. 5.4. 2024. I bilag 1 er søgestrategi brugt til litteratursøgning præsenteret.

Litteraturgennemgang

I litteraturgennemgangen blev følgende typer af publikationer ekskluderet: Kasuistikker, reviews, dyreforsøg samt ikke engelsksprogede publikationer.
De anvendte publikationer er primært retrospektive opgørelser. Der eksisterer meget få randomiserede studier om emnet.
Version 1.1: Litteraturgennemgangen er stadig uden randomiserede studier, og ingen andre studier bidrager med ny viden på området, hvorfor der ikke er tilføjelser til Version 1.0 udgaven af retningslinjen.

Formulering af anbefalinger

Anbefalingerne er udført som uformel konsensus blandt forfatterne samt under hensyntagen til høringskommentarer. Retningslinjen er struktureret med afsæt i retningslinjesekretariatets vejledninger. Efterfølgende har retningslinjen været i høring i DSG samt vurderet af Retningslinjesekretariatet hos SundK.

Interessentinvolvering

Der har ikke været patientinvolvering i retningslinjen, da den primært omhandler kirurgiske/lægefaglige vurderinger.

Høring

Retningslinjen har været til kritisk gennemgang ved Urinvejskirurgisk afdeling, RH, samt ved onkologisk afdeling, HGH. Retningslinjen forventes endeligt godkendt på årsmødet ved Dansk Sarkomgruppe d. 8. januar 2025 efter forudgående intern høring i Dansk Sarkomgruppe.

Godkendelse

Faglig godkendelse:
Dansk Sarkomgruppe

Administrativ godkendelse:
Retningslinjen er administrativt godkendt d. 13. januar 2025 af Sekretariatet for kliniske retningslinjer på kræftområdet.

Anbefalinger, der udløser betydelig merudgift

Anbefalingerne vurderes ikke at medføre merudgift.

Behov for yderligere forskning

Behandlingen af retroperitoneale sarkomer mangler randomiserede studier, men grundet den sjældne lidelse er de svære at få gennemført, da det kræver internationale multicenterundersøgelser.

Aktuelt afventer vi resultatet af STRASS II.

Forfattere og habilitet

Version 1.0:

- Jonas Amstrup Funder, Kirurgi, Overlæge, ph.d., Mave- og tarmkirurgi, Aarhus Universitetshospital
- Mette Møller Sørensen, Kirurgi, Overlæge, ph.d., Mave- og tarmkirurgi, Aarhus Universitetshospital
- Henrik Kidmose Christensen, Kirurgi, Overlæge, dr. med., Mave- og tarmkirurgi, Aarhus universitetshospital
- Anne Kraushaar Martensen, Kirurgi, Reservelæge, Mave- og tarmkirurgi, Aarhus Universitetshospital

Version 1.1:

- Kim Krarup, Urolog, Overlæge, Urinvejskirurgisk afdeling, Rigshospitalet: ingen interessekonflikter
- Bodil Engelmann, Onkolog, Afdelingslæge, PhD, Afdeling for Kræftbehandling, Herlev Hospital: har frem til d 31/3 2024 kontrakt på < 10 timers arbejde som konsulent for Boeringer Ingelhejm, som udvikler et lægemiddel til behandling af patienter med MDM2 amplificerede sarkomer.

Jf. Habilitetspolitikken henvises til deklaration via Lægemiddelstyrelsens hjemmeside for detaljerede samarbejdsrelationer: https://laegemiddelstyrelsen.dk/da/godkendelse/sundhedspersoners-tilknytning-til-virksomheder/lister-over-tilknytning-til-virksomheder/apotekere,-laeger,-sygeplejersker-og-tandlaeger

Samlet vurdering af habilitet for forfattergruppen: En af forfatterne til denne retningslinje har haft samarbejde med medicinalfirmaer i 2024. Det er formandens opfattelse og vurdering, at ovenstående samarbejdsrelationer ikke har indflydelse på retningslinjearbejdet.

Plan for opdatering

Den aktuelle guideline skal opdateres seneste 4 år efter godkendelsen. Ansvarlig for processen er DSGs bestyrelse.

Version af retningslinjeskabelon

Retningslinjen er udarbejdet i version 9.3 af skabelonen

6. Monitorering

Udarbejdes i forbindelse med næste revision af retningslinjen.

7. Bilag

Bilag 1 – Søgestrategi

Der er brugt følgende søgeord under litteratursøgningen ”Imaging”, ”Multidiciplinary team”, ”Biopsy”, ”Preoperative radiation”, ”Preoperative chemotherapy, ”Laparoscopic surgery”, ”Open surgery”, ”Surgical margins”, ”Compartmental resection”, ”Recurrent”, ”Debulking surgery” ”Palliative surgery”, ”Postoperative follow-up”.
Alle de nævnte søgeord har været anvendt I kombination med ”Retroperitoneal sarcoma”.

Bilag 2 – Evidenstabel

Landsdækkende klinisk retningslinje for kirurgisk behandling af retroperitoneale sarkomer

- Litteratursøgning

Emne: *Præoperativ udredning* (Billeddiagnostik, MDT, Biopsi incl. co-axial teknik)

Studie	Forfatter	Årstal og tidsskrift	Evidensniveau	Kommentar
Correlation between radiological assessment and histopathological diagnosis in retroperitoneal tumors: analysis of 291 consecutive patients at a tertiary reference sarcoma center	Morosi C, Stacchiotti S, Marchianò A, et al.	2014 Eur J Surg Oncol.	2b	billeddiagnostisk
Survival Benefit of the Surgical Management of Retroperitoneal Sarcoma in a Reference Center: A Nationwide Study of the French Sarcoma Group from the NetSarc Database	S Bonvalot, E Gaignard, E Stoeckle et al.	2019 Ann Surg Oncol	2b	MDT + stort center
Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients	J-Y Blay , P Soibinet, N Penel et Al.	2017 Ann Oncol	2b	MDT
Surgery in reference centers improves survival of sarcoma	Blay J.Y., Honore C., Stoeckle E., et al.	2017 Ann Oncol	2b	MDT/ Stort center

patients: a nationwide study.				
Treatment at low-volume hospitals is associated with reduced short-term and long-term outcomes for patients with retroperitoneal sarcoma	Keung E.Z., Chiang Y.J., Cormier J.N et al.	2018 Cancer	2c	MDT/stort center
Needle tract seeding following core biopsies in retroperitoneal sarcoma	W J Van Houdt , A M Schrijver, R B Cohen-Hallaleh et al	2017 Euro J Surg Oncol	2c	Biopsi + co-axial teknik
The role of core needle biopsy in the diagnosis of suspected soft tissue tumours.	D C Strauss , Y A Qureshi, A J Hayes, K Thway, C Fisher, J M Thomas	2010 J Surg Oncol	2c	Biopsi
Value of biopsy in the assessment of a retroperitoneal mass	C Chew, R Reid, P J O'Dwyer	2006 Surgeon	2c	Biopsi
Early and Late Complications of Percutaneous Core Needle Biopsy of Retroperitoneal Tumors at Two Tertiary Sarcoma Centers	David Berger-Richardson, Sally M Burtenshaw, Andrea M Ibrahim et al.	2019 Ann Surg Oncol	2c	Biopsi
Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal	M J Wilkinson, J L Martin, A A Khan, A J et al.	2015 Ann Surg Oncol	2b	Biopsi

sarcomas does not influence local recurrence or overall survival				
Improved Biopsy Accuracy in Retroperitoneal Dedifferentiated Liposarcoma	Fabio Tirotta, Carlo Morosi, James Hodson et al.	2020 Ann Surg Oncol		Biopsi Kan ikke få adgang til fuld artikel
Diagnostic accuracy of percutaneous biopsy in retroperitoneal sarcoma	L M Almond, F Tirotta, H Tattersall	2019 Br J Surg	2b	Biopsi
Correlation between percutaneous biopsy and final histopathology for retroperitoneal sarcoma: a single-centre study	Young, Snow, Hendry et al.	2020 ANZ J Surg	2b	Biopsi
Safety and accuracy og core biopsy in retroperitoneal sarcomas	Hwang SY, Warrier S, Thompson S, Davidson T, Yang JL, Crowe P	2016 Asia Pac J Clin Oncol	4	Biopsi
Gode reviews om emnet				
Importance of preoperative diagnosis for management of patients with suspected retroperitoneal sarcoma	David E Gyorki, Peter F M Choong, John Slavin, Michael A Henderson	2018, ANZ J Surg	-	

Needle tract seeding after percutaneous biopsy of sarcoma: risk/benefit considerations	Berger-Richardson D., and Swallow C.J.	2017 Cancer		
Primary retroperitoneal soft tissue sarcoma: imaging appearances, pitfalls and diagnostic algorithm	Messiou C., Moskovic E., Vanel D., et. al	2017 Euro J Surg Oncol		
Soft Tissue Sarcoma: Preoperative and Postoperative Imaging for Staging	Ching-Wei D Tzeng , J Kevin Smith, Martin J Heslin	2007 Surg Oncol Clin N Am		Review om billeddiagnostisk I mangel på bedre studier - ingen referencer til gode orginal studier
Imaging in retroperitoneal soft tissue sarcoma	Christina Messiou og Carlo Morosi	2017 J Surg Oncol		Review om billeddiagnostisk- ingen referencer til gode orginal studier

Emne: *Neoadjuverende behandling af sarkomer* (Præoperativ strålebehandling og Præoperativ kemobehandling)

Preoperative or postoperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcoma: a case-control, propensity score-matched analysis of a nationwide clinical oncology database	Nussbaum DP, Rushing CN, Lane WO et al.	2016 Lancet Oncol	3b	Præoperativ stråler
Preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with primary retroperitoneal sarcoma (EORTC-62092: STRASS): a multicentre,	Sylvie Bonvalot , Alessandro Gronchi , Cécile Le Péchoux,	2020 Lancet Oncol	1b	Præoperativ stråler

open-label, randomised, phase 3 trial				
Radiotherapy for retroperitoneal liposarcoma: A report from the Transatlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group	Rick L M Haas, Sylvie Bonvalot, Rosalba Miceli et al.	2019 Cancer	2b	Præoperativ stråler
Long-term results of two prospective trials of preoperative external beam radiotherapy for localized intermediate- or high-grade retroperitoneal soft tissue sarcoma.	Pawlik TM, Pisters PW, Mikula L et al.	2006 Ann Surg Oncol	2b	Præoperativ stråler Blev ikke gennemført
Intraoperative radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. Final results of a prospective, randomized, clinical trial	Sindelar WF, Kinsella TJ, Chen PW, et. al	1993 Arch Surg	1b	Præoperativ stråler
Combined management of retroperitoneal sarcoma with dose intensification radiotherapy and resection: long-term results of a prospective trial.	Smith MJ, Ridgway PF, Catton CN, et. al.	2014 Radiother Oncol	2b	Præoperativ stråler
Phase 1 trial of preoperative image guided intensity modulated proton radiation therapy with simultaneously integrated boost to the high risk margin for retroperitoneal sarcomas.	DeLaney TF, Chen YL, Baldini EH, et. al	2017 Adv Radiat Oncol	5	Præoperativ stråler
High-dose pre-operative helical tomotherapy (54 Gy) for retroperitoneal liposarcoma	Sargos P, Dejean C, de Figueiredo BH, et. al.	2012 Radiat Oncol	5	Præoperativ stråler
Neoadjuvant radiotherapy followed by surgery compared with surgery alone in the treatment of retroperitoneal	B T Turner, L Hampton, D Schiller	2019 Curr Oncol	2c	Præoperativ stråler

sarcoma: a population-based comparison				
The effect of neoadjuvant radiation therapy on perioperative outcomes among patients undergoing resection of retroperitoneal sarcomas	Daniel P Nussbaum , Paul J Speicher , Brian C Gulack et al.	2014 Surg Oncol	2c	Præoperativ stråler
Outcomes of preoperative radiotherapy and resection of retroperitoneal sarcoma	Alford S, Choong P, Chander S, Henderson M, Powell G, Ngan S.	2013 ANZ J Surg	2c	Præoperativ stråler
Preoperative radiotherapy in the management of retroperitoneal liposarcoma	B L Ecker, M G Peters, M T McMillan et al.	2016 Br J Surg	2c	Præoperativ stråler
Improved local control with an aggressive strategy of preoperative (with or without intraoperative) radiation therapy combined with radical surgical resection for retroperitoneal sarcoma	Melissa A Hull, George Molina, Andrzej Niemierko et al.	2017 J Surg Oncol	4	Præoperativ stråler
Neo-adjuvant chemotherapy alone or with regional hyperthermia for localised high-risk soft-tissue sarcoma: a randomised phase 3 multicentre study	Issels R.D., Lindner L.H., Verweij J., et al	2010 Lancet Oncol	1b	Præoperativ kemo
Response to neoadjuvant chemotherapy combined with regional hyperthermia predicts long-term survival for adult patients with retroperitoneal and visceral high-risk soft tissue sarcomas	Wendtner C.M., Abdel-Rahman S. et al.	2002 J Clin Oncol		Præoperativ kemo Kan ikke få adgang til fuld artikel
Long-term follow-up and post-relapse outcome of patients with localized retroperitoneal sarcoma	De Sanctis R., Giordano L., Colombo C., et al	2017 Ann Surg Oncol	4	Præoperativ kemo

treated in the Italian sarcoma group-soft tissue sarcoma (ISG-STS)				
Impact of neoadjuvant chemotherapy on postoperative morbidity in soft tissue sarcomas	Meric F., Milas M., Hunt K.K., et al:	2000 J Clin Oncol	2c	Præoperativ kemo
Phase I trial of preoperative concurrent doxorubicin and radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron-beam radiation therapy for patients with localized retroperitoneal sarcoma.	Peter W T Pisters , Matthew T Ballo, Mark J Fenstermacher et al	2003 J Clin Oncol	5	Præoperativ kemo
A contemporary large single-institution evaluation of resected retroperitoneal sarcoma	Bremjit P.J., Jones R.L., Chai X., Kane G., Rodler E.T.	2014 Ann Surg Oncol	2c	Præoperativ kemo
Impact of chemotherapy on survival in surgically resected retroperitoneal sarcoma.	Miura J.T., Charlson J., Gamblin T. et al:	2015 Euro j Surg Oncol	2c	
A randomised phase II study on neo-adjuvant chemotherapy for 'high-risk' adult soft-tissue sarcoma	E Gortzak, A Azzarelli, J Buesa,	2001 Euro J Cancer	1b	Meget få med retroperitonealt sarkom includeret- det er en blandet gruppe.
Evaluation of neoadjuvant therapy and histopathologic response in primary, high-grade retroperitoneal sarcomas using the sarcoma nomogram	Timothy R Donahue, Michael W Kattan, Scott D Nelson et al.	2010 Cancer	4	Præoperativ kemo
Prognostic factors predictive of survival for truncal and retroperitoneal soft-tissue sarcoma	S Singer, J M Corson, G D Demetri et al.	1995 Ann Surg	2c	Obs ældre artikel
Udvalgte reviews/guidelines om emnet				

Treatment Guidelines for Preoperative Radiation Therapy for Retroperitoneal Sarcoma: Preliminary Consensus of an International Expert Panel	Elizabeth H Baldini, Dian Wang, Rick L M Haas et al.	2015 Int J Radiat Oncol Biol Phys	5	Præoperativ stråler
Neoadjuvant radiotherapy for retroperitoneal sarcoma: A systematic review	Hao Cheng BA John T. Miura MD Mona Lalehzari BA Rahul Rajeev MD et al.	2016 J Surg Oncol	3a	Præoperativ stråler
Neoadjuvant and adjuvant strategies in retroperitoneal sarcoma	L. Max Almond, Alessandro Gronchi, Dirk Strauss et al.	2018 Euro J Surg Oncol		Præoperativ kemo og stråI
Soft-tissue sarcoma in adults: An update on the current state of histiotype-specific management in an era of personalized medicine	Adriana C Gamboa, Alessandro Gronchi, Kenneth Cardona	2020 CA Cancer J Clin		Meget grundig gennemgang af flere emner

***Emne**: Kirurgisk teknik* (Laparoskopisk vs åben adgang, Kirurgiske marginer- bevarelse af kapsel eller compartmental resection, Palliativ/debulking kirurgi, Recidivkirurgi (evidens), Postoperativ kontrol

Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control	Bonvalot S, Rivoire M, Castaing M et al.	2009, Journal of Clinical Oncology	4	Resektion/ margin
Aggressive surgical policies in a retrospectively reviewed single-institution case series of retroperitoneal soft tissue sarcoma patients	Alessandro Gronchi, Salvatore Lo Vullo, Marco Fiore, Chiara Mussi et al.	2009 J Clin Oncol	4	Resektions/ margin
Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue	Gronchi A, Miceli R, Colombo C et al.	2012 Ann Oncol	2b	Marginer og resektion, compartmentel metode
Retroperitoneal sarcoma: is it time to change surgical policy?	Mussi C, Colombo P, Bertuzzi A, et al.	2011 Ann Surg Oncol.	4	Resektion/margin

Resection of retroperitoneal sarcoma en-bloc with inferior vena cava: 20 year outcomes of a single institution	Alex B Blair, Bradley N Reames, Jasvinder Singh et al.	J surg Oncol	3b	Resektion
Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control	Bonvalot S, Miceli R, Berselli M, et al	Ann Surg Oncol 2010	2b	Resektion
Technical considerations in surgery for retroperitoneal sarcomas: Position paper from E-Surge, a master class in sarcoma surgery Local recurrence of lacalized soft tissue sarcoma: a new look at old predictors	Syvie Bonvalot, Chandrajit P Raut, Raphael E Pollock, Piotr Rutkowski et al. Biau DJ	2012 Ann Surg Oncol Cancer	5 5	Resektion/margin
Resection of some–but not all–clinically uninvolved adjacent viscera as part of surgery for retroperitoneal soft tissue sarcomas.	Pisters PW:	2009 J Clin Oncol	5	Resektion/ Ikke original artikel
Personalizing the approach to retroperitoneal soft tissue sarcoma: Histology-specific patterns of failure and postrelapse outcome after primary extended resection	Gronchi A, Miceli R, Allard MA, et al	2015 Ann Surg Oncol	2b	resektion+ recidiv
Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma.	Samuel Singer, Cristina R Antonescu, Elyn Riedel, Murray F Brennan	2003 Ann Surg	2c	Resektion
Outcomes of palliative-intent surgery in retroperitoneal	Sam Z Thalji , Susan Tsai, T	2020 J Surg Oncol	2c	Palliativ kirurgi

sarcoma-Results from the US Sarcoma Collaborative	Clark Gamblin et al.			
Is there a role for incomplete resection in the management of retroperitoneal liposarcomas	Shibata D, Lewis JL, Leung DH et al	2001 J Am Coll Surg	2c	Palliativ kirurgi
Effectiveness of palliative procedures for intra-abdominal sarcomas	Yeh J.J., Singer S., Brennan M.F., et al:	2005 Ann Surg Oncol	2c	Palliativ kirurgi
Retroperitoneal sarcomas: patterns of care in advanced stages, prognostic factors and focus on main histological subtypes: a multicenter analysis of the French Sarcoma Group	M Toulmonde, S Bonvalot, I Ray-Coquard et al	2014 Ann Oncol	2c	Palliation
Recurrent retroperitoneal sarcoma: impact of biology and therapy on outcomes	Stephen R Grobmyer, Jason P Wilson, Brooke Apel, et al.	2010 J Am Coll Surg	2c	Recidiv + palliation
Variability in patterns of recurrence after resection of primary retroperitoneal sarcoma (RPS): a report on 1007 patients from the Multi-institutional Collaborative RPS Working Group	Gronchi A., Strauss D.C., Miceli R., et al:	2016 Ann Surg	2b	
Management of Recurrent Retroperitoneal Sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group	Trans-Atlantic RPS Working Group	2016 Ann Surg Oncol	5	Recidiv
Results of Resection for Recurrent or Residual Retroperitoneal Sarcoma After Failed Primary Treatment	Trevor D. Hamilton MD, Amanda J. Cannell BSc, Minji Kim BSc et al.	2017 Ann Surg Oncol	2c	Recidiv

Locoregional recurrence of retroperitoneal soft tissue sarcoma: Second chance of cure for selected patients.	van Dalen T., Hoekstra H.J., van Geel A.N., et. al.:	2001 Eur J Surg Oncol		Recidiv Ikke adgang til fuld artikel
Recurrent retroperitoneal sarcomas: Clinical outcomes of surgical treatment and prognostic factors	Saveria Tropea, Simone Mocellin, Giovanni Battista Damiani et al.	2020 Euro J Surg Oncol	2c	Recidiv
Patterns of recurrence and survival probability after second recurrence of retroperitoneal sarcoma: A study from TARPSWG	Winan J van Houdt, Marco Fiore, Francesco Barretta et al.	2020 Cancer	2b	Recidiv
Intraabdominal and retroperitoneal soft-tissue sarcomas--outcome of surgical treatment in primary and recurrent tumors	Ane S Sogaard, Jacob M Laurberg, Mette Sorensen, Ole S Sogaard et al.	2010 Worl J Surg Oncol	2c	Recidiv
Surgery for retroperitoneal soft tissue sarcomas: aggressive re-resection of recurrent disease is possible	R Lochan, J J French, D M Manas	2011 Ann R Coll Surg Engl	2c	Recidiv
Portsite recurrence after laparoscopy for staging of retroperitoneal sarcoma.	Clark MA, Thomas JM et al.	2003 Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.	4	Laparoskopi/recidiv
Fusion imaging to evaluate the radiographic anatomical relationship between primary tumors and local recurrences in retroperitoneal soft tissue sarcoma	Helene Weigl, Sonja Janssen, Nikolaos Vassos et al.	2020 Surg Oncol	5	Postoperativ kontrol billedediagnostisk
Long-Term recurrence of soft tissue sarcomas: prognostic factors and implications for prolonged follow-up	Maud Toulmonde, Axel Le Cesne; Jean Mendiboure, et al.	2014 Cancer	2c	Postoperativ kontrol
Udvalgte Reviews:				

The importance of surgical margins in retroperitoneal sarcoma	Amanda Kirane MD Aimee M. Crago MD, PhD, FACS	2015 J Surg Oncol		Grundigt Review af resektionsmetode
Surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma: A call for a consensus between Europe and North America				Resektion/margin
Post-operative surveillance in retroperitoneal soft tissue sarcoma: the importance of tumor histology in guiding strategy.	Zaidi M.Y., Canter R., and Cardona K.	2018 J surg Oncol		Postoperative kontrol
Management of recurrent retroperitoneal sarcoma	David E. Gyorki MD Murray F. Brennan MD	2014 J Surg Oncol		Recidiv + palliation
The role and outcomes of palliative surgery for retroperitoneal sarcoma	Siham Zerhouni MD, MSc Frits Van Coevorden MD Carol J. Swallow MD, PhD	2017 J Surg Oncol		Palliativ kirurgi

Guidelines:

UK guideline:

https://shop.sarcoma.org.uk/product-category/publications/

UK guidelines for the management of soft tissue sarcomas (omtaler også sarkom i ekstremiteterne)
Adam Dangoor , Beatrice Seddon, Craig Gerrand, Robert Grimer, Jeremy Whelan and Ian Judson
Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group (indgår I litteraturlisten ovenfor)

U.S. Guideline:
Soft tissue sarcoma, version 2.2018,
NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw 2018;
Von Mehren M., Randall R.L., Benjamin R.S., et al

NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines®) Soft Tissue Sarcoma Version 4.2024 — November 21, 2024; Von Mehren M., Kane J.M., Armstrong S.A. et al. Available at: https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf

European Guideline:
ANNALS OF ONCOLOGY NOV 2021; VOL. 32/11;1348-1365.November 2021 **Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO–EURACAN–GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and**

follow-up☆ Gronchi A., Miah A.B., on behalf of the ESMO Guidelines Committee, EURACAN and GENTURIS

8. Om denne kliniske retningslinje

Denne kliniske retningslinje er udarbejdet i et samarbejde mellem Danske Multidisciplinære Cancer Grupper (DMCG.dk) og Sundhedsvæsenets Kvalitetsinstitut (SundK)). Indsatsen med retningslinjer er forstærket i forbindelse med Kræftplan IV og har til formål at understøtte en evidensbaseret kræftindsats af høj og ensartet kvalitet i Danmark. Det faglige indhold er udformet og godkendt af den for sygdommen relevante DMCG. Sekretariatet for Kliniske Retningslinjer på Kræftområdet har foretaget en administrativ godkendelse af indholdet. Yderligere information om kliniske retningslinjer på kræftområdet kan findes på: www.dmcg.dk/kliniske-retningslinjer

Retningslinjen er målrettet klinisk arbejdende sundhedsprofessionelle i det danske sundhedsvæsen og indeholder systematisk udarbejdede udsagn, der kan bruges som beslutningsstøtte af fagpersoner og patienter, når de skal træffe beslutning om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse i specifikke kliniske situationer.

De kliniske retningslinjer på kræftområdet har karakter af faglig rådgivning. Retningslinjerne er ikke juridisk bindende, og det vil altid være det faglige skøn i den konkrete kliniske situation, der er afgørende for beslutningen om passende og korrekt sundhedsfaglig ydelse. Der er ingen garanti for et succesfuldt behandlingsresultat, selvom sundhedspersoner følger anbefalingerne. I visse tilfælde kan en behandlingsmetode med lavere evidensstyrke være at foretrække, fordi den passer bedre til patientens situation.

Retningslinjen indeholder, ud over de centrale anbefalinger (kapitel 1 – quick guide), en beskrivelse af grundlaget for anbefalingerne – herunder den tilgrundliggende evidens (kapitel 3), referencer (kapitel 4) og anvendte metoder (kapitel 5).
Anbefalinger mærket A baserer sig på stærkeste evidens og anbefalinger mærket D baserer sig på svageste evidens. Yderligere information om styrke- og evidensvurderingen, der er udarbejdet efter "Oxford Centre for Evidence-Based Medicine Levels of Evidence and Grades of Recommendations", findes her:

Generelle oplysninger om bl.a. patientpopulationen (kapitel 2) og retningslinjens tilblivelse (kapitel 5) er også beskrevet i retningslinjen. Se indholdsfortegnelsen for sidehenvisning til de ønskede kapitler.

Retningslinjeskabelonen er udarbejdet på baggrund af internationale kvalitetskrav til udvikling af kliniske retningslinjer som beskrevet af både AGREE II, GRADE og RIGHT.

For information om Sundhedsstyrelsens kræftpakker – beskrivelse af hele standardpatientforløbet med angivelse af krav til tidspunkter og indhold – se for det relevante sygdomsområde: https://www.sst.dk/

Denne retningslinje er udarbejdet med økonomisk støtte fra Sundhedsstyrelsen (Kræftplan IV) og SundK.