

sarcomenzorg in Nederland

overzicht van de Nederlandse Kankerregistratie over de periode 2009-2018

colofon

© IKNL, juni 2020

auteurs

Drs. Vincent Ho, epidemioloog IKNL
Eline de Heus, MSc, jr. onderzoeker IKNL
Ir. Ria de Peuter, adviseur IKNL

eindredactie

Jan van Hoof, sr. communicatieadviseur IKNL
Dr. Akke Albada, sr. communicatieadviseur IKNL

vormgeving

Marja van Vliet-van Beek, communicatieadviseur IKNL

met medewerking van

Bestuur Dutch Sarcoma Group (DSG)
Prof. dr. Winette van der Graaf, internist-oncoloog
Antoni van Leeuwenhoek en Radboudumc
Dr. Pètra Braam, radiotherapeut-oncoloog Radboudumc
Dr. Dirk Grünhagen, oncologisch chirurg Erasmus MC
Prof. dr. Michiel van de Sande, orthopedisch chirurg
LUMC

Stichting Patiëntenplatform Sarcomen

Mr. Jet van Lierop
Caroline Kooy
Paul van Kampen

Dit rapport is mede tot stand gekomen dankzij de inzet van datamanagers van de Nederlandse Kankerregistratie.

Privacy en bedrijfsgevoelige informatie

IKNL verwerkt de gegevens voor de NKR volgens de toepasselijke wet- en regelgeving. Voor meer informatie over de privacy, rechten en plichten is de betreffende privacyverklaring te raadplegen (zie www.iknl.nl/privacyverklaring).

sarcomenzorg in Nederland

overzicht van **de Nederlandse Kankerregistratie** over de periode 2009-2018

voorwoord

Het bestuur van de Dutch Sarcoma Group (DSG) is verheugd met het uitgebreide rapport 'Sarcomenzorg bij volwassenen in Nederland in de periode 2009-2018' dat IKNL samen met vertegenwoordigers van professionals (bestuur DSG) en de patiëntenvereniging (Patiëntenplatform Sarcomen) heeft opgesteld. Het is een uniek rapport. Dankzij de Nederlandse Kankerregistratie (NKR) waren de auteurs in staat een landelijke weergave te geven van diagnostiek en behandeling van alle volwassen patiënten met een sarcoom in ons land.

Sarcomen behoren tot de 'zeldzame tumoren' (gedefinieerd als een incidentie (nieuwe patiënten) van minder dan 6 per 100.000 personen per jaar) waarbij een groot aantal sarcomen een incidentie heeft die daar ruimschoots onder ligt. De diagnostiek en behandeling van patiënten met wekeden- en botsarcomen, waarvan er minstens 70 subtypes zijn, is door deze zeldzaamheid complex. Zorg voor patiënten met een sarcoom, die op alle leeftijden en alle denkbare plekken in het lichaam kunnen voorkomen, vereist de inbreng van een uitgebreid team van specialisten van diverse disciplines. Dit maakt dat het multidisciplinair overleg (MDO) voor sarcoompatiënten met al deze betrokken artsen dé centrale plek van overleg is. Deze zorg is zich de laatste tien jaar in toenemende mate aan het centraliseren. Expertisecentra leveren òf zelf de zorg òf delen hun kennis en ervaring over sarcomen met samenwerkende ziekenhuizen. Een gezamenlijk MDO is hierbij van essentiële waarde. Centralisering en netwerkvorming is mede naar aanleiding van het meest recente SONCOS-rapport, 'work in progress'.

In het IKNL-rapport wordt de meeste aandacht besteed aan de frequentst voorkomende subtypes sarcomen.

Het afgelopen decennium is het aantal patiënten met een primair botsarcoom ongeveer gelijk gebleven, terwijl de incidentie van gastro-intestinale stromatumoren (GIST) toenam. Waarschijnlijk ligt dit vooral aan een aangepaste wijze van registratie. Opvallend is de stijging van het aantal wekeden sarcomen met circa 30%, die voor een belangrijk deel samenhangt met vergrijzing van de bevolking. Dit laatste heeft consequenties voor de inrichting van zorg.

In het rapport zien we over de jaren slechts een langzame verbetering van de 5-jaarsoverleving van niet-laaggradige wekeden sarcomen, van 42% in 2009–2010 naar 50% in 2015–2016.

De oorzaak hiervan is ongetwijfeld multifactorieel. In dezelfde tijd is de diagnostiek verder verfijnd en de behandeling steeds meer gecentraliseerd. Toch is deze verbetering niet bij alle subtypes zichtbaar. De zeldzaamheid van de ziekte, de ingewikkelde biologie van de tumoren, maar ook het gebrek aan financiële ondersteuning voor onderzoek op nationaal en internationaal niveau spelen hierbij een voorname rol. Met dit rapport willen de samenstellers een belangrijke stap voorwaarts zetten door de aandacht te vestigen op een ziekte die iedere werkdag bij circa vijf volwassen mensen wordt vastgesteld, onder wie jongvolwassenen vol plannen voor de toekomst, werkende ouders en hoogbejaarde mensen met complexe multi-morbiditeit.

Het rapport biedt belangrijke aanbevelingen op het gebied van diagnostiek, behandeling en organisatie van zorg. Zo is het bijvoorbeeld niet efficiënt als de pathologierevisie en aanvullende moleculaire diagnostiek in ziekenhuis A plaatsvinden en de patiënt naar ziekenhuis B wordt doorverwezen; een makkelijke verbeter slag ligt voor de hand. Beeldvormende diagnostiek is cruciaal en tijdige deling van beelden draagt bij aan een optimale keuze van behandeling, zeker in de context van een multidisciplinair overleg (MDO). De internationaal aangetoonde meerwaarde van bespreking van patiënten met een sarcoom in MDO's in samenwerking met expertisecentra, is gelegen in zowel de kans op een betere overleving als inschatten, het voorkomen van late complicaties, als ook het bespreken of patiënten voor een studie in aanmerking komen. Een goede landelijke afstemming, organisatie en financiering van deze MDO-besprekingen is cruciaal, zodat ook voor patiënten die buiten de expertisecentra behandeld worden, expertzorg gegarandeerd is.

Metten is weten. Met dit rapport in de hand kan het gesprek, zowel regionaal als landelijk, met de betrokken beroepsgroepen, verzekeraars, patiëntenvertegenwoordiging en onderzoeksorganisaties een diepere betekenis krijgen. Dit kan de zorg voor patiënten met een sarcoom en de uitkomsten van behandeling alleen maar ten goede komen.

Winette van der Graaf,
namens het bestuur van de Dutch Sarcoma Group



inhoud

Voorwoord	4
Conclusies en aanbevelingen	7
Inleiding	11
Methoden	15
Epidemiologie	19
Behandeling	33
Organisatie van zorg	42
Perspectief van Stichting Patiëntenplatform Sarcomen	52
Bijlagen	55



**conclusies
en aanbevelingen**

conclusies

Epidemiologie

- Het aantal nieuwe diagnoses van sarcomen is in de periode 2009-2018 toegenomen. De waargenomen stijging wordt veroorzaakt door een toename in wekedelensarcomen en GIST'en. Bij wekedelensarcomen is dit vooral te wijten aan de groeiende groep oudere patiënten.
- Chirurgie vormt zowel voor patiënten met botsarcomen (88%) als wekedelensarcomen (79%) en GIST'en (82%) de basis van de behandeling.
- Bij patiënten van 75 jaar of ouder wordt vaker afgezien van chirurgische behandeling.
- De overleving is in de afgelopen jaren niet of nauwelijks verbeterd (de 5-jaarsoverleving voor hooggradige botsarcomen is 60%, voor hooggradige wekedelensarcomen 46% en voor hoogrisico GIST'en 74%).

Verdeling van zorg

- Over de periode 2009-2018 is het aantal patiënten gestegen dat een operatie kreeg in een expertisecentrum; in 2008 bedroeg dit aandeel bij botsarcoom 87%, bij wekedelensarcoom 51%, en bij GIST 31%.
- De zorg voor botsarcomen is het meest geconcentreerd en operaties vonden in 2018 grotendeels plaats in een van de vier botsarcomencentra.
- Voor wekedelensarcomen bestaan zes expertisecentra, maar operaties vonden in 2018 vaak (49%) plaats buiten de expertisecentra. Dit is ook het geval bij hooggradige tumoren (46%). Voor een deel wordt dit verklaard door de zogenaamde 'whoops'-resecties.
- Hoewel een groot deel van de patiënten met een wekedelensarcoom besproken wordt met een expertisecentrum, is dit voor bijna een derde van de patiënten nog niet het geval.

Verandering organisatie van zorg

De nieuwe normen van de Stichting Oncologische Samenwerking (SONCOS) hebben gevolgen voor de organisatie van de sarcomenzorg. Zo voldoet een aantal ziekenhuizen dat nu nog operaties uitvoert niet aan de nieuwe normen.

- De ziekenhuizen die voldoen aan de nieuwe normen, zullen mogelijk meer operaties gaan uitvoeren.
- Een aantal ziekenhuizen zal de sarcomenzorg moeten afstoten en patiënten gaan verwijzen naar andere ziekenhuizen.
- Door verwijzing vanuit andere ziekenhuizen zullen de expertisecentra meer nieuwe patiënten behandelen dan wel in hun multidisciplinair overleg (MDO) bespreken. Dit heeft uiteraard gevolgen voor de capaciteit en financiering van de bestaande MDO's.

aanbevelingen

Door verwijzing vanuit andere ziekenhuizen zullen de expertisecentra meer nieuwe patiënten behandelen dan wel in hun multidisciplinair overleg (MDO) bespreken. Om iedere patiënt met een wekedelensarcoom toegang te geven tot de beste zorg doen we de volgende aanbevelingen:

- In de regio's dienen afspraken gemaakt te worden tussen ziekenhuizen en het expertisecentrum over herverdeling en verwijzing van patiënten.
 - Iedere nieuwe patiënt met een sarcoom wordt besproken met of in een MDO van een expertisecentrum.
 - Verdere centralisatie vindt plaats voor zeer zeldzame subgroepen, waarbij per subgroep slechts een of twee centra de behandeling uitvoeren.
 - Patiënten die op basis van beeldvorming verdacht worden van een hooggradige of diepgelegen wekedelensarcoom worden verwezen naar een expertisecentrum.
 - Meer bekendheid is nodig voor de expertisecentra en hun regievoerende rol in regionale MDO's.
- Voor een goed functionerend regionaal MDO, waar advisering door expertisecentra optimaal kan plaatsvinden, dient de financiering adequaat geregeld te zijn. Daarnaast dient voldoende capaciteit beschikbaar te zijn voor het doelmatig inzetten van deze expertise vanuit de expertisecentra.
 - Op termijn dient het effect van de nieuwe SONCOS-normen geëvalueerd te worden. Gegevens van de Nederlandse Kankerregistratie (NKR) kunnen over een aantal jaren inzicht geven in hoeverre de normen worden aangehouden. Het opnemen van een 'indicator' in de NKR die de betrokkenheid van het expertisecentrum vastlegt, is hiervan een voorbeeld.

TOT SLOT

De overleving van patiënten met een sarcoom is in de afgelopen jaren weinig verbeterd. Dit staat in schril contrast met de meeste patiënten met niet-zeldzame vormen van kanker, voor wie de prognose de afgelopen jaren aanzienlijk is verbeterd (**Kankerzorg In Beeld: zeldzame kanker**). Verdere centralisatie en de inzet van specifieke expertise bieden meer mogelijkheden voor kennisdeling en onderzoek. Dat biedt kansen om de zorg voor deze specifieke patiëntengroep te verbeteren.



inleiding

1.400 mensen per jaar

krijgen in Nederland de diagnose **sarcoom**

Kwaadaardige tumoren van bot en weke delen, ook wel ‘sarcomen’ genoemd, zijn zeldzame vormen van kanker. In Nederland wordt de diagnose ‘sarcoom’ jaarlijks bij ongeveer 1.400 mensen gesteld. Omgerekend bedraagt dit ruim 1% van alle gediagnosticeerde kankers.

Sarcomen ontstaan vanuit cellen van het steun- en bindweefsel, onder andere spieren, vet, bloedvaten, kraakbeen en botten. Steun- en bindweefsel maakt ook onderdeel uit van de organen, waardoor sarcomen zich ook hier kunnen manifesteren. Omdat sarcomen op veel verschillende plaatsen in het lichaam kunnen voorkomen en in elk weefsel specifieke tumoren kunnen ontstaan, vormen sarcomen een zeer heterogene groep. Inmiddels worden meer dan 70 verschillende subtypes onderscheiden (zie bijlage 1), elk met een ander beloop en daarmee ook met specifieke vereisten voor de behandeling. Met de toenemende beschikbaarheid van nieuwe diagnostische middelen worden de komende jaren naar verwachting nog meer en andere subtypes beschreven.

De zeldzaamheid én diversiteit van sarcomen maken diagnostiek en behandeling van deze tumoren complex. Daarom zijn voorstellen gedaan om onderzoek en behandeling van sarcomen zoveel mogelijk te centraliseren in gespecialiseerde ziekenhuizen. Op die wijze wordt optimaal gebruik gemaakt van de daar aanwezige kennis

en ervaring. Bij (verdenking van) een botsarcoom worden volwassen patiënten bijvoorbeeld verwezen naar een van de vier door het ministerie van VWS aangewezen en erkende expertisecentra voor bottumoren, namelijk Leids Universitair Medisch Centrum (LUMC), Radboudumc Nijmegen, Universitair Medisch Centrum Groningen (UMCG) en Amsterdam Universitair Medisch Centrum, locatie AMC). Kinderen met een botsarcoom kunnen daarnaast terecht in het Prinses Máxima Centrum in Utrecht. Ook is een landelijke Beentumoren Commissie ingesteld om behandelaars bij te staan in het beoordelen van tumoren en te adviseren over optimale zorg.

Voor wekedelensarcomen bestaan eveneens expertisecentra (LUMC, Radboudumc, Antoni van Leeuwenhoek (AvL/NKI), UMCG, Maastricht UMC+ en Erasmus MC). Zowel diagnose als behandeling van wekedelensarcomen vindt echter in bijna alle ziekenhuizen in Nederland plaats. Hier speelt mee dat tegenover het aantal patiënten met een maligne wekedelensarcoom een veelvoud aan patiënten wordt gezien met een niet-kwaadaardige wekedelentumor. Directe verwijzing van elke patiënt op verdenking van een wekedelensarcoom naar een expertisecentrum is om die reden niet zondermeer wenselijk.

Nieuwe initiatieven ter verbetering van de sarcomenzorg worden verwacht met de introductie van de nieuwste multidisciplinaire SONCOS-normen van de Stichting Oncologische Samenwerking (SONCOS), verschenen in maart 2020 (zie www.soncos.org, normeringsrapport versie 8). Hierin zijn actuele voorwaarden opgenomen waaraan ziekenhuizen dienen te voldoen voor het leveren van optimale kankerzorg, inclusief sarcomenzorg. Deze voorwaarden voorzien in meer regie van de expertisecentra (in het SONCOS-normeringsrapport aangeduid als ‘sar-

comenreferentiecentra') ten aanzien van diagnostiek en behandeling van patiënten met een wekedelensarcoom. Zo worden alle patiënten, voorafgaand aan de behandeling, besproken met een expertisecentrum. Indien nodig kan worden besloten patiënten te verwijzen naar een expertisecentrum. Verder is de chirurgische volumenorm aangescherpt: instellingen die operaties van wekedelensarcoom uitvoeren, dienen jaarlijks tenminste twintig nieuwe patiënten chirurgisch te behandelen.

DOELSTELLING RAPPORT

Dit rapport geeft een actueel overzicht van de sarcomenzorg in Nederland en dient als basis voor verdere verbetering van deze zorg.

Naast beschrijvingen van patiëntengroep(en) en ziektenmerken biedt het rapport inzage in de organisatie van de zorg met cijfers van de Nederlandse Kankerregistratie (NKR). Waar mogelijk sluiten analyses aan op de nieuwe SONCOS-normen om de eventuele gevolgen hiervan te verkennen.

De aanbevelingen in dit rapport dragen bij aan de beoogde regiovoering door de expertisecentra, onder andere door het functioneren van zorgnetwerken rondom deze centra te faciliteren.



KWF-signaleringsrapport

In 2014 bracht de Signaleringscommissie Kanker van KWF Kankerbestrijding een rapport uit over de kwaliteit van de kankerzorg in Nederland. Voor wekedelensarcoomen werd de variatie in de kwaliteit van zorg van de Nederlandse ziekenhuizen in kaart gebracht. De belangrijkste conclusies uit dit rapport:

- De zorg voor patiënten met een wekedelensarcoom was slechts voor een deel geconcentreerd;
- Mogelijk was er sprake van regionale variatie in behandeling (met name het al dan niet toevoegen van radiotherapie aan chirurgie);
- De diagnostiek leek vollediger uitgevoerd in ziekenhuizen die jaarlijks tenminste tien nieuwe patiënten opereren ten opzichte van ziekenhuizen met een lager aantal patiënten.

Een belangrijke aanbeveling van het KWF-signaleringsrapport betrof het stimuleren van (verdere) concentratie van zorg, en daarmee het versterken van de centra die het brede behandelingspectrum voor sarcomen aanbieden.



LEESWIJZER

Dit rapport is geschreven voor zowel zorgprofessionals en patiënten als beleidsmakers in de zorg.
Het bestaat uit de volgende onderdelen:

Conclusies en aanbevelingen →

dit deel is afgestemd met de Stichting Patiëntenplatform Sarcomen en het bestuur van de Dutch Sarcoma Group.

Epidemiologie →

dit deel beschrijft de algemene kenmerken van de patiëntengroep(en), geeft informatie over het aantal (nieuwe) diagnoses van sarcomen over de tijd en toont de overlevingscijfers voor verschillende (sub)groepen patiënten met een sarcoom.

Behandeling →

dit deel toont de primaire behandelingen die patiënten ontvangen.

Organisatie van zorg →

dit deel presenteert de verdeling van sarcomenzorg over de ziekenhuizen in Nederland.

Kaderteksten →

deze bieden achtergrondinformatie bij verschillende onderwerpen.



methoden

Dataverzameling

Voor dit rapport is gebruik gemaakt van data uit de Nederlandse Kankerregistratie (NKR). Deze database bevat informatie over alle patiënten die sinds 1989 zijn gediagnosticeerd met kanker in Nederland. Van alle primaire diagnoses worden gegevens vastgelegd wat betreft patiënt- en tumorkenmerken, diagnostiek, (primaire) behandelingen, en betrokken ziekenhuizen (zie www.iknl.nl/nkr/over-nkr). Daarnaast bevat de NKR informatie over de overleving van patiënten en, voor specifieke selecties, ook over recidieven van kanker.

De registratie, het beheer en onderhoud van de NKR wordt verzorgd door IKNL. Voor de dataverzameling hebben datamanagers van IKNL toegang tot de medische dossiers van ziekenhuizen. Zij leggen de relevante informatie volgens internationale en nationale standaarden vast in de database. IKNL ontvangt signaleringen van nieuwe patiënten voor opname in de NKR van:

- pathologielaboratoria van Nederlandse ziekenhuizen via het Pathologisch-Anatomisch Landelijk Geautomatiseerd Archief (PALGA);
- de Landelijke Basisregistratie Ziekenhuiszorg (LBZ), beheerd door Dutch Hospital Data (DHD);
- aanvullende medische registraties van ziekenhuizen.

IKNL verkrijgt een follow-up van de vitale status van geregistreerde patiënten door een jaarlijkse koppeling met de Basisregistratie Personen (BRP), beheerd door de Nederlandse gemeenten.

Vanaf 2016 is de (basis)dataset voor sarcomen uitgebreid. De huidige dataset is te vinden op www.iknl.nl/kankersoorten/bot-en-wekedelenkanker/registratie.

Privacy en bedrijfsgevoelige informatie

IKNL verwerkt de gegevens voor de NKR volgens de toepasselijke wet- en regelgeving. Voor meer informatie over privacy, rechten en plichten is de betreffende privacyverklaring te raadplegen (zie www.iknl.nl/privacyverklaring).

Selectie →

Dit rapport richt zich op de volgende hoofdgroepen sarcomen:

- botsarcomen;
- wekedelensarcomen;
- gastro-intestinale stromatumoren (GIST), sarcomen van het maagdarmkanaal.

SELECTIE VAN DE CASUSSEN UIT DE NKR:

+ inclusie

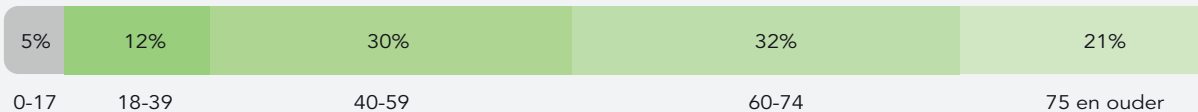
- patiënten met sarcoom bevestigd door pathologisch onderzoek dan wel kliniek
- diagnoses gesteld in de periode 2009–2018 in een van de ziekenhuizen in Nederland

- exclusie

- patiënten woonachtig of behandeld in het buitenland
- tumoren ontdekt als toevallsbevinding bij obductie
- patiënten jonger dan 18 jaar bij diagnose
- sarcomen gelokaliseerd in specifieke organen

Dit rapport richt zich niet op sarcomen gelokaliseerd in specifieke organen (8% van alle sarcomen). De diagnostiek en behandeling hiervan is doorgaans georganiseerd rondom de zorgtrajecten die specifiek zijn ingericht voor deze tumorlokalisaties. Het merendeel (57%) van de orgaanspecifieke sarcomen bevindt zich in de vrouwelijke geslachtsorganen (zie bijlage 2).

Dit rapport richt zich niet op patiënten met een sarcoom die bij diagnose jonger waren dan 18 jaar. Deze groep valt onder de kinderoncologie, waarvoor aparte afspraken gelden ten aanzien van diagnostiek, behandeling en zorg.



1 - Leefstijdsverdeling van patiënten met een sarcoom

De hoofdgroepen en de verdeling in subtypes van tumoren zijn gebaseerd op de classificatie van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) uit 2013 (zie bijlage 1; de volgende versie is uit 2020). Deze classificatie onderscheidt naast benigne en maligne tumoren ook intermediaire tumoren in botten of wekedelen. Aangezien deze vaak vooral lokaal agressief zijn en zelden tot uitzaaiingen leiden, worden zij in principe niet tot de sarcomen gerekend. Daarom zijn intermediaire tumoren niet opgenomen in dit rapport. Enkele voorbeelden zijn:

- desmoïdtumoren (niet geregistreerd in de NKR);
- cutane leiomyosarcomen;
- kaposisarcomen.

In de loop van de tijd zijn tumoren soms op basis van voortschrijdend inzicht anders ingedeeld en bijvoorbeeld verschoven van de maligne naar de intermediaire categorie. Om enerzijds trendbreuken te voorkomen en anderzijds toch inzage te bieden in de incidentie zijn de volgende tumoren wél meegenomen:

- dermatofibrosarcomen;
- atypische lipomateuze tumoren (ALT) of laaggradige liposarcomen;
- atypische cartilagineuze tumoren (ACT) of laaggradige chondrosarcomen.

In dit rapport wordt met de term 'sarcomen' dus ook aan deze tumoren gerefereerd. Door bovenstaande en andere keuzes kunnen de resultaten van dit rapport afwijken van andere rapportages, zoals de registratie van het GIST-consortium.

Presentatie van resultaten

Naast de subtypering worden sarcomen ingedeeld naar graad, doorgaans van graad 1 tot graad 3. Sarcomen met een hogere graad (graad 2 en 3) vertonen agressiever gedrag en houden een slechtere prognose in voor patiënten. In de resultaten van dit rapport wordt de informatie weergegeven voor:

- de **totale** groep (A) patiënten
- de groep met **hooggradige sarcomen** (B)

Aangezien laaggradige chondrosarcomen in het bekken een slechter beloop hebben, worden deze klinisch behandeld als een hooggradige tumor. Om die reden zijn chondrosarcomen in het bekken als zodanig meegenomen in dit rapport.

GIST'en worden ingedeeld naar risicoprofielen op basis van hun grootte en het aantal celdelingen (mitosen) dat in het tumorweefsel is vastgesteld. Ook de locatie van de tumor beïnvloedt het risico. Van de GIST'en worden de resultaten getoond van:

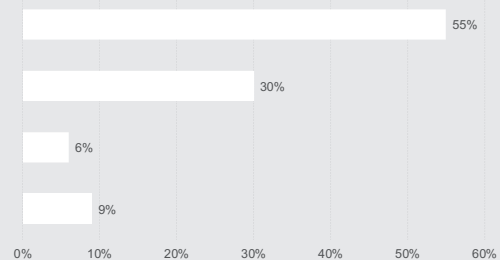
- de **totale** groep (A)
- de **hoogrisicotumoren** (B)

Tenzij anders aangegeven, worden data over de periode **2009-2018** in de figuren weergegeven.

Voorbeeld:

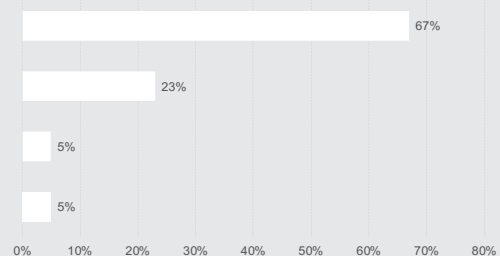
A

figuur - totaal



B

figuur - hooggradig / hoogrisico





epidemiologie

In dit hoofdstuk wordt weergegeven:

- hoe vaak en waar in het lichaam sarcomen voorkomen
- de verdeling van laag- en hooggradige tumoren en uitzaaiingen bij diagnose
- leeftijdsverdeling en verdeling man/vrouw
- overleving

● AANTALLEN SARCOMEN EN LOKALISATIES IN HET LICHAAM

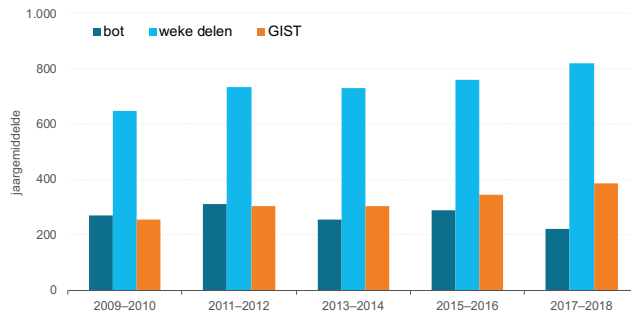
NIEUWE DIAGNOSES VAN SARCOMEN

In Nederland krijgen jaarlijks ongeveer 1.400 volwassenen de diagnose 'sarcoom' (2018). Bij de meeste patiënten gaat het om een wekedelensarcoom (+/- 800), gevolgd door GIST (+/- 400) en botsarcoom (+/- 200). Het aantal patiënten met een wekedelensarcoom of GIST is in de afgelopen tien jaar gestegen, terwijl het aantal met een botsarcoom, na een aanvankelijke stijging, is gedaald (figuur 2a). Waar de toename van de wekedelensarcomen is toe te schrijven aan vergrijzing van de bevolking, en die van GIST'en aan betere detectie, is de schommeling in het aantal botsarcomen vooral te verklaren door een verschuiving in classificatie, met name van laaggradige chondrosarcomen.

In de loop van de tijd werden deze tumoren vaker gevonden, maar omdat ze zich veel minder kwaadaardig gedragen, is de diagnose vanaf 2013 steeds meer gewijzigd in 'atypische cartilagineuze tumor' (ACT). Door deze naamwisseling worden ze inmiddels niet altijd meer gesignaleerd door de NKR (al vormen ze over de hele periode nog steeds de helft van alle bottumoren). In 2017-2018 was 41% van de botsarcomen en 62% van de wekedelensarcomen hooggradig. Het aandeel hoogrisico-GIST'en was 40% (figuur 2b).

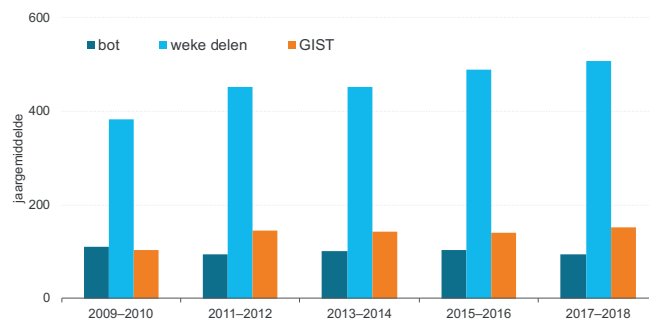
Bij de cijfers in dit rapport is het belangrijk te realiseren dat alleen patiënten van 18 jaar en ouder zijn opgenomen. Vooral botsarcomen (met name het Ewing-sarcoom) komen relatief vaak voor bij kinderen (ongeveer 35 diagnoses per jaar).

2a - totaal



Aantal nieuwe diagnoses, gemiddeld per periode

2b - hooggradig sarcoom / hoogrisico-GIST



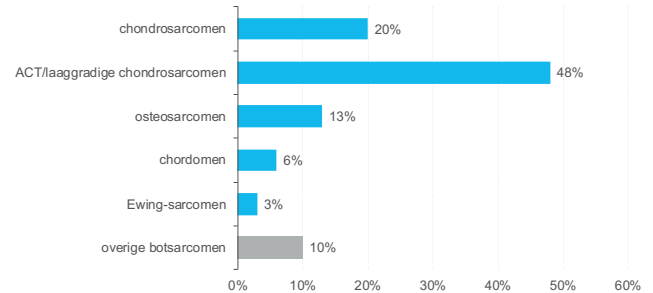
Aantal nieuwe diagnoses, gemiddeld per periode

SUBTYPES VAN BOTSARCOMEN

Naast de ACT / laaggradige chondrosarcomen (48%), vormen chondrosarcomen (20%), osteosarcomen (13%) en chordomen (6%) de grootste groepen botsarcomen (figuur 3a). Onder de overige botsarcomen zijn onder andere (maligne) reusceltumoren, adamantinomen, angiosarcomen en niet nader omschreven tumoren van het bot opgenomen (zie bijlage 1).

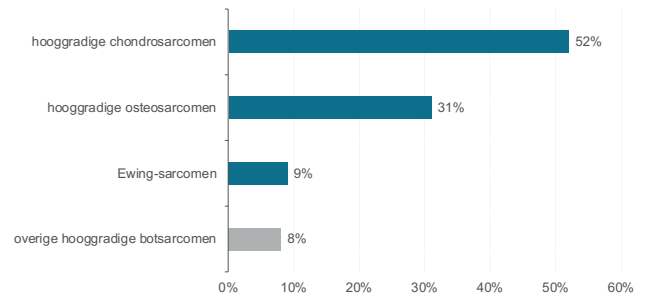
De hooggradige botsarcomen bestaan vooral uit chondrosarcomen (52%) en osteosarcomen (31%) (figuur 3b).

3a - totaal



Verdeling van botsarcomen naar subtype

3b - hooggradig



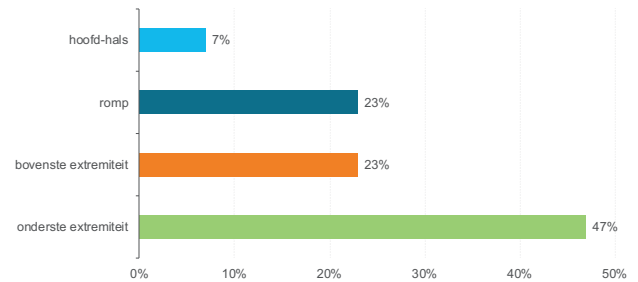
Verdeling van hooggradige botsarcomen naar subtype

LOKALISATIES VAN BOTSARCOMEN

De meeste botsarcomen ontstaan in de onderste extremiteiten (47%), gevolgd door de bovenste extremiteiten (23%). Hierna volgen de romp (23%) en het hoofd-halsgebied (7%) (figuur 4a).

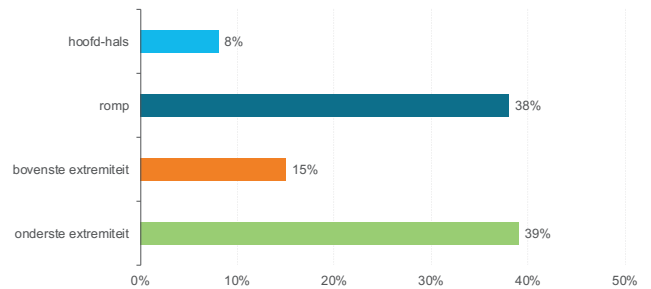
Hooggradige botsarcomen lijken zich in verhouding tot de totale groep iets vaker (38%) in de romp te presenteren (figuur 4b).

4a - totaal



Verdeling van botsarcomen naar lokalisatie

4b - hooggradig



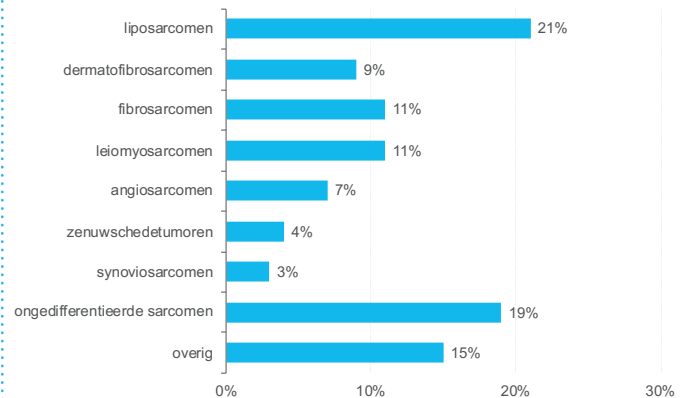
Verdeling van hooggradige botsarcomen naar lokalisatie

SUBTYPES VAN WEKEDELENSARCOMEN

Bij wekedelensarcomen vormen liposarcomen (21%), fibrosarcomen (11%) en leiomyosarcomen (11%) de grootste groepen. Onder de groep overige wekedelensarcomen (19%) zijn onder andere reusceltumoren van de weke delen, heldercellige sarcomen, myoepitheliale tumoren en rhabdomyosarcomen (zie bijlage 1) (figuur 5a).

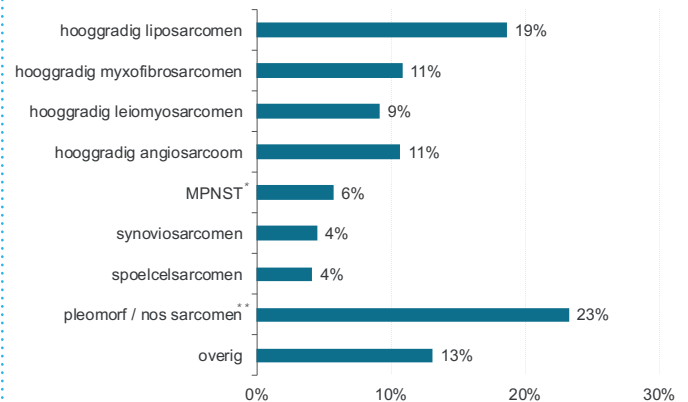
De hooggradige sarcomen bestaan vooral uit de subtypes ongedifferentieerde pleomorf sarcomen (23%), liposarcomen (19%), myxofibrosarcomen (11%), angiosarcomen (11%) en leiomyosarcomen (9%) (figuur 5b).

5a - totaal



Verdeling van wekedelensarcomen naar subtype

5b - hooggradig



Verdeling van hooggradige wekedelensarcomen naar subtype

* MPNST: *maligne perifere zenuwschedetumor*

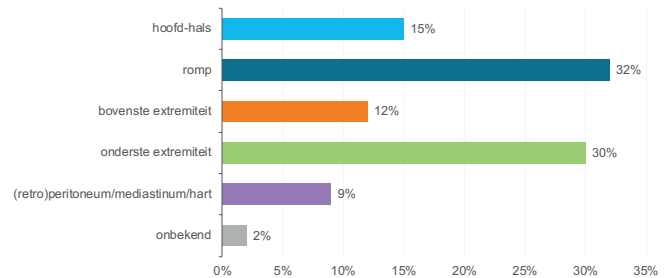
** *ongedifferentieerde pleomorf sarcomen - niet nader omschreven sarcomen*

LOKALISATIES VAN WEKEDELENSARCOMEN

De meeste wekedelensarcomen bevinden zich in de extremiteiten (42% totaal; 30% in de onderste extremiteiten en 12% in de bovenste extremiteiten). Hierna volgen respectievelijk de romp (32%), het hoofd-halsgebied (15%), en het (retro)peritoneum / mediastinum / hart (9%). Van een klein deel is de primaire lokalisatie onbekend (2%) (figuur 6a).

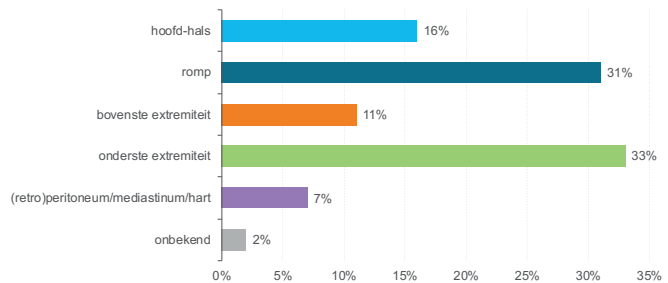
De hooggradige wekedelensarcomen kennen een vergelijkbare verdeling over de diverse lokalisaties (figuur 6b).

6a - totaal



Verdeling van wekedelensarcomen naar lokalisatie

6b - hooggradig



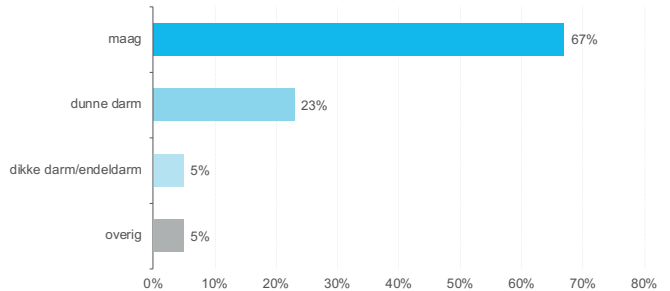
Verdeling van hooggradige wekedelensarcomen naar lokalisatie

LOKALISATIES VAN GIST

GIST'en komen het meest voor in de maag (67%) en de dunne darm (23%). Onder de overige lokalisaties (5%) vallen bijvoorbeeld niet nader omschreven lokalisaties in het maagdarmkanaal en onbekende lokalisaties (figuur 7a).

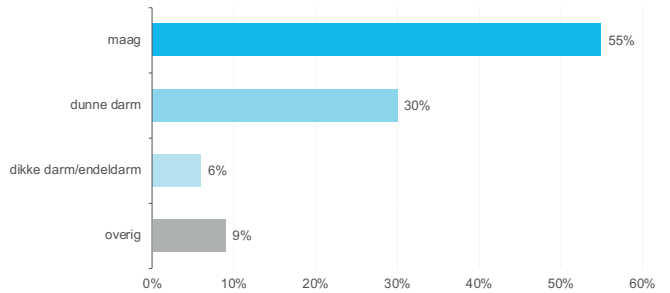
In verhouding tot de totale groep komen de hoogrisico-GIST'en minder vaak voor in de maag en vaker in de dunne darm (figuur 7b).

7a - totaal



Verdeling van GIST naar lokalisatie

7b - hoogrisico



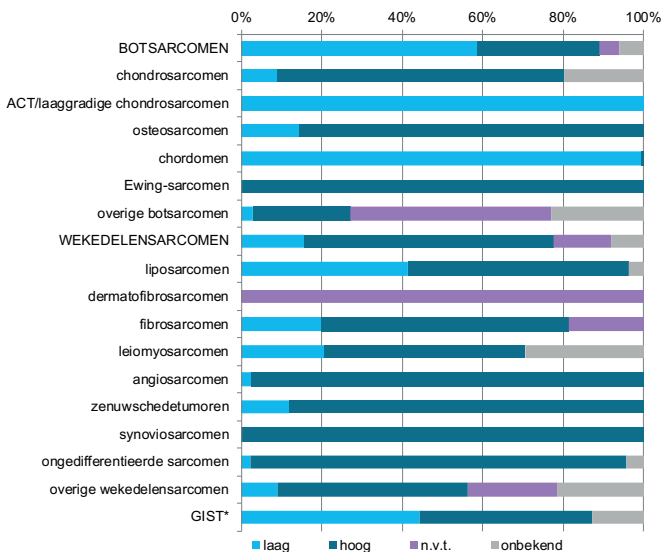
Verdeling van hoogrisico-GIST naar lokalisatie

● GRADERING VAN SARCOMEN EN UITZAAIINGEN BIJ DIAGNOSE

GRADERING VAN SARCOMEN

De tumorgraad van een sarcoom geeft de mate van agressief gedrag van de tumor weer en is daarmee een belangrijke voorspeller voor het ziektebeloop. Bij 29% van de botsarcomen en 50% van de wekedelensarcomen betreft het een diagnose van een hooggradige tumor. Van de GIST'en is 30% een hoogrisicotumor. Voor de intermediaire tumoren is de graad niet van toepassing: deze tumoren zaaien zelden uit. Bij een deel is de tumorgraad onbekend: hiervoor kon onvoldoende informatie uit de ziekenhuisdossiers worden gehaald (figuur 8).

8 - totaal



* laagrisico- en hoogrisicotumoren

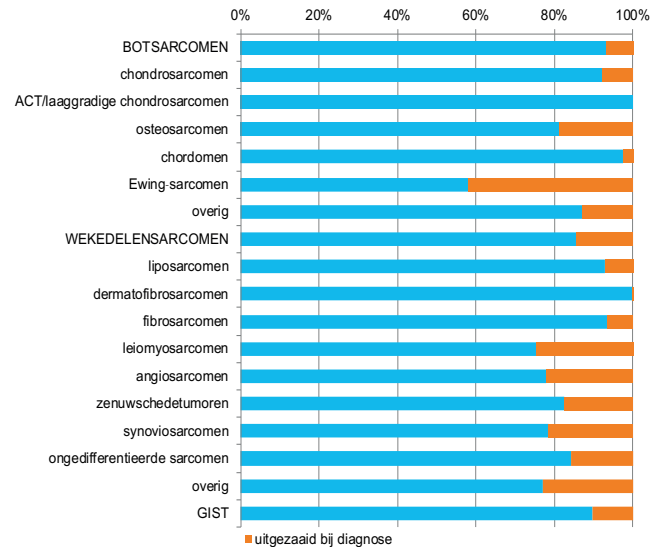
Verdeling van tumorgraad per subtype sarcoom

UITGEZAAIDE ZIEKTE BIJ DIAGNOSE VAN SARCOMEN

De kans dat de ziekte al bij de eerste diagnose is uitgezaaid, verschilt per subtype sarcoom, met name samenhangend met de tumorgraad (figuur 9a en 9b). In totaal had 7% van de patiënten met een botsarcoom, 14% van de patiënten met een wekedelensarcoom en 10% van de patiënten met GIST al te maken met een uitgezaaide ziekte. Uitgesplitst per subtype had bij botsarcomen 42% van de patiënten met Ewing-sarcomen een uitgezaaide ziekte bij diagnose tegenover 2% bij de chordomen. Bij wekedelensarcomen was de kans op uitzaaiing het grootst bij leiomyosarcomen (25%) (figuur 9a).

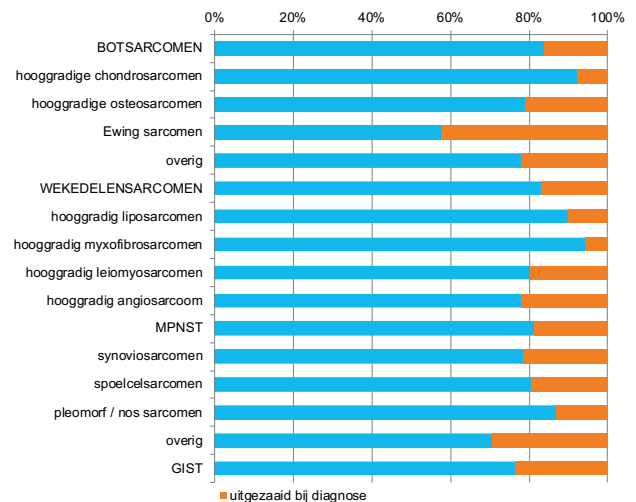
Het verschil in uitgezaaide ziekte tussen de totale groep en de hooggradige tumoren is hier klein. Dit wordt waarschijnlijk veroorzaakt doordat de graad bij uitgezaaide tumoren minder vaak wordt bepaald, en deze tumoren in de groep met onbekende graad terecht komen (zie figuur 8).

9a - totaal



Verdeling van uitgezaaide ziekte bij diagnose per subtype sarcoom

9b - hooggradig sarcoom / hoogrisico-GIST



Verdeling van uitgezaaide ziekte bij diagnose per subtype hooggradig sarcoom en hoogrisico-GIST

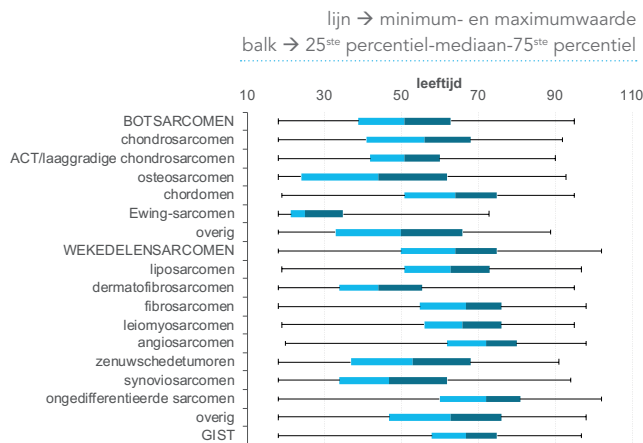
● PATIËNTKENMERKEN

LEEFTIJD VAN PATIËNTEN MET EEN SARCOOM

De leeftjidsverdeling voor sarcomen is per subtype verschillend. Patiënten met wekedelensarcomen en GIST zijn bij diagnose relatief ouder dan patiënten met botsarcomen. Bij diagnose van wekedelensarcomen is de mediane leeftijd 64 jaar; bij GIST is dat 67 jaar. Bij botsarcomen is de mediane leeftijd bij ACT / laaggradig chondrosaroom 51 jaar en bij Ewing-sarcomen slechts 25 jaar (figuur 10a).

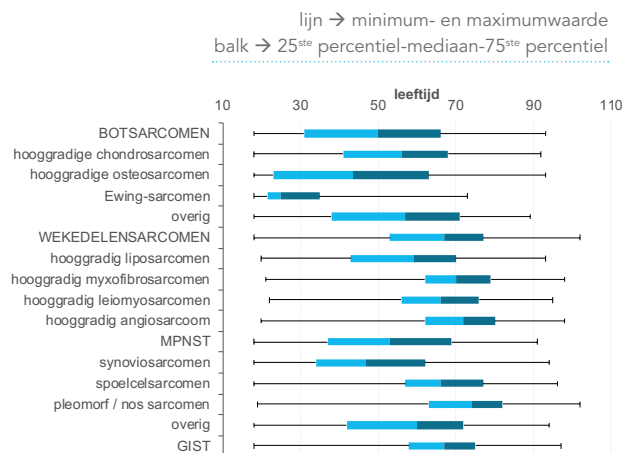
Patiënten met een hooggradige / hoogrisicotumor bij diagnose kennen een vergelijkbare leeftjidsverdeling (figuur 10b).

10a - totaal



Leeftjidsverdeling van patiënten bij diagnose per subtype sarcoom

10b - hooggradig sarcoom / hoogrisico-GIST

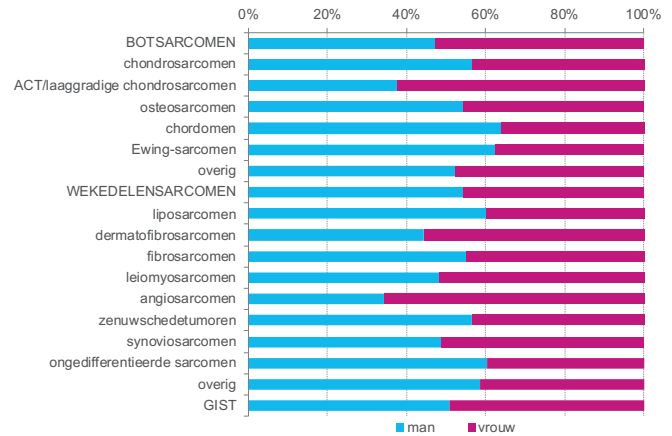


Leeftjidsverdeling van patiënten bij diagnose hooggradig sarcoom en hoogrisico-GIST

GESLACHT VAN PATIËNTEN MET EEN SARCOOM

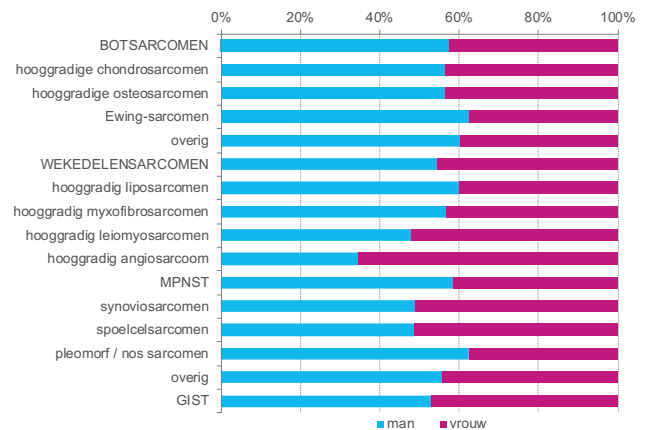
Chordomen, Ewing-sarcomen, liposarcomen, en ongedifferentieerde sarcomen komen vaker voor bij mannen dan bij vrouwen. Vrouwen daarentegen worden vaker met een ACT / laaggradig chondrosarcoom of angiosarcoom gediagnosticeerd. De verdeling van de overige subtypes verschilt nauwelijks tussen mannen en vrouwen (figuur 11a en 11b).

11a - totaal



Verdeling van geslacht van patiënten per subtype sarcoom

11b - hooggradig sarcoom / hoogrisico-GIST



Verdeling van geslacht van patiënten bij hooggradig sarcoom en hoogrisico-GIST

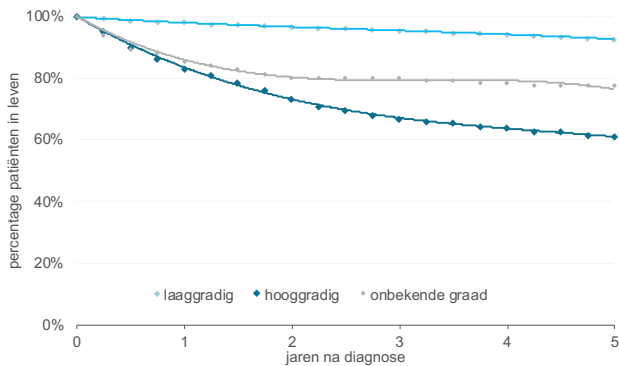
OVERLEVING

OVERLEVING VAN PATIËNTEN MET EEN BOTSARCOOM

De overleving verschilt ook per subtype sarcoom. Hierbij blijft de tumorgraad, samen met de leeftijd van patiënten, een van de belangrijkste voorspellers.

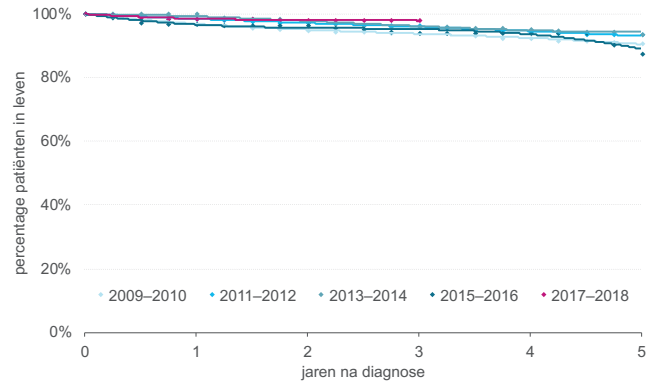
De 5-jaarsoverleving van patiënten met een laaggradig botsarcoom is 93%. Een deel van de patiënten in deze groep heeft al een hogere leeftijd bij diagnose (bijvoorbeeld ACT-patiënten) bij wie de overlijdensoorzaak ook niet-tumorgerelateerd kan zijn. Patiënten met hooggradige botsarcomen kennen een 5-jaarsoverleving van 60%. Over de afgelopen tien jaar is de overleving van laaggradige botsarcomen gelijk gebleven. Bij de hooggradige botsarcomen daarentegen lijkt de 5-jaarsoverleving licht gestegen (van 59% voor patiënten gediagnosticeerd in 2009-2010 naar circa 66% voor patiënten gediagnosticeerd in 2015-2016; overlevingsdata voor deze laatste periode zijn nog niet compleet), (figuur 12a-c).

12a - totaal



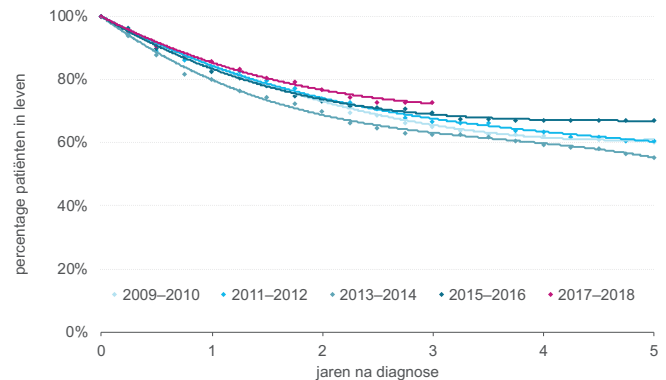
Overleving van patiënten met een botsarcoom naar tumorgraad

12b - laaggradig



Overleving van patiënten met een laaggradig botsarcoom naar periode van diagnose

12c - hooggradig

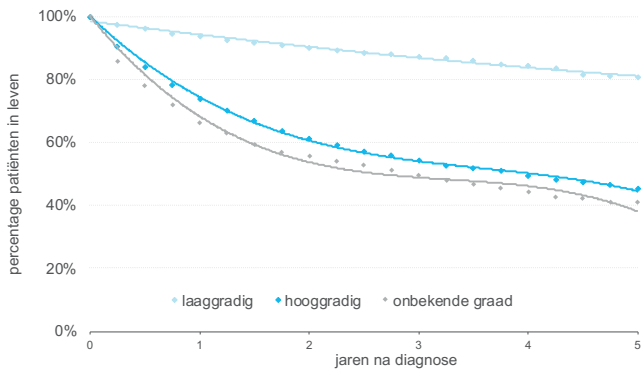


Overleving van patiënten met een hooggradig botsarcoom naar periode van diagnose

OVERLEVING VAN PATIËNTEN MET EEN WEKEDELENSARCOOM

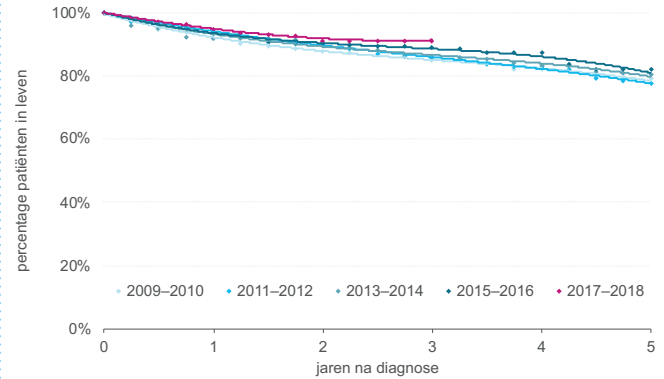
De 5-jaarsoverleving van patiënten met een laaggradig en hooggradig wekedelensarcoom is respectievelijk 81% en 46% (figuur 13a en 13b). In vergelijking met tien jaar geleden is de 3-jaarsoverleving van patiënten met laaggradige en hooggradige wekedelensarcomen licht gestegen, van respectievelijk 85% naar 91% en van 50% naar 61% (figuur 13c). Bij 20% van de patiënten met een wekedelensarcoom is de tumorgraad onbekend; de 5-jaarsoverleving van deze groep is 41%.

13a - totaal



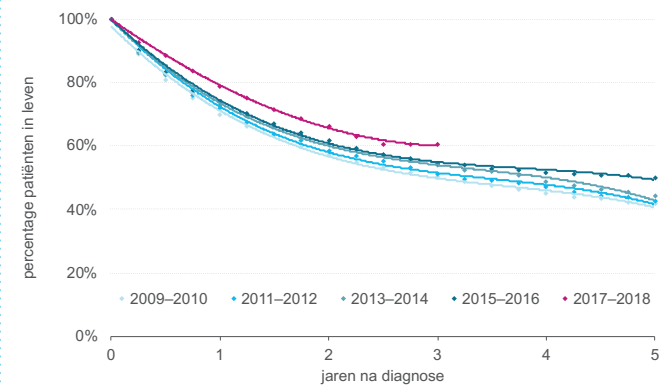
Overleving van patiënten met een wekedelensarcoom naar tumorgraad

13b - laaggradig



Overleving van patiënten met een laaggradig wekedelensarcoom naar periode van diagnose

13c - hooggradig

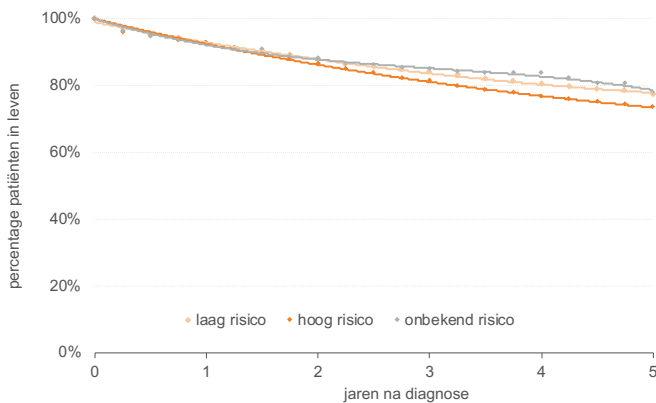


Overleving van patiënten met een hooggradig wekedelensarcoom naar periode van diagnose

OVERLEVING VAN PATIËNTEN MET EEN GIST

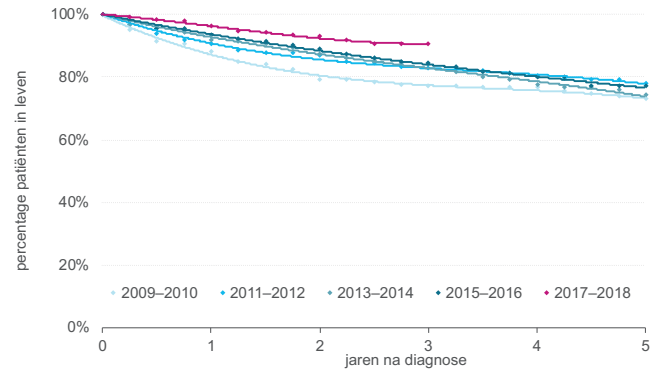
Bij de GIST'en is de voorspellende waarde van de risico-indeling op de overleving gering. De 5-jaarsoverleving van patiënten met een laagrisico-GIST is 77% terwijl dit voor patiënten met een hoogrisico-GIST 74% is (figuur 14a). Het geringe verschil wordt mogelijk verklaard door de succesvolle toepassing van (neo)adjuvante doelgerichte therapie bij de groep met hoogrisico-GIST. De prognose voor patiënten met een laagrisico-GIST is verbeterd over de tijd, met een stijging van de 3-jaarsoverleving van 77% in 2009–2010 naar 91% in 2017–2018 (figuur 14b). De prognose voor hoogrisico-GIST lijkt over de jaren iets verbeterd te zijn (figuur 14c).

14a - totaal



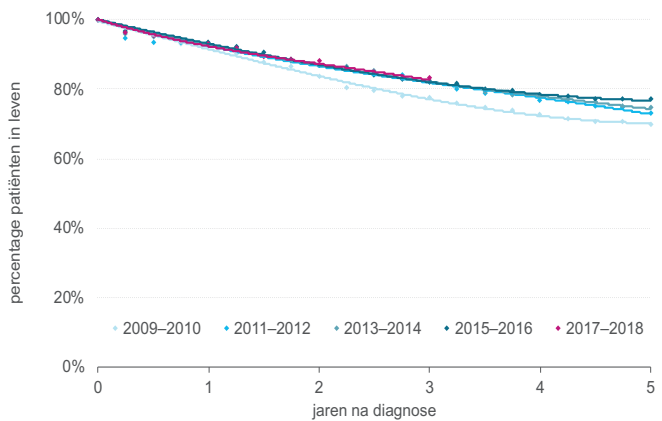
Overleving van patiënten met een GIST naar risico-indeling

14b - laagrisico



Overleving van patiënten met een laagrisico-GIST naar periode van diagnose

14c - hoogrisico



Overleving van patiënten met een hoogrisico-GIST naar periode van diagnose



behandeling

In dit hoofdstuk wordt weergegeven:

- de eerste (primaire) behandeling van sarcomen
- de behandeling van patiënten naar leeftijdscategorie
- de rol van aanvullende radiotherapie bij wekedelensarcomen

● PRIMAIRE BEHANDELING SARCOMEN

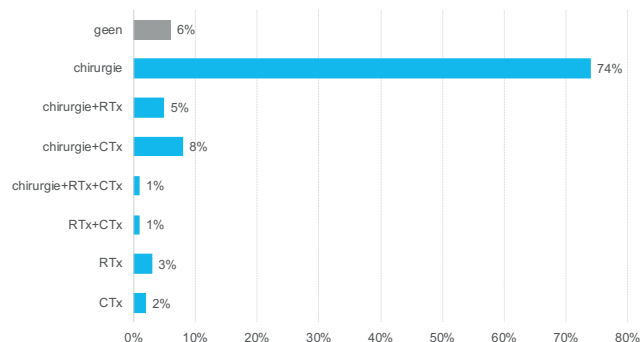
BEHANDELING VAN BOTSARCOMEN

In de NKR worden gegevens verzameld over de behandelingen die onderdeel zijn van het initiële behandelplan gericht tegen de primaire tumor. Deze worden aangeduid als primaire behandeling. In dit hoofdstuk is geen informatie opgenomen over latere behandelingen, tegen teruggekeerde dan wel later uitgezaaide ziekte.

Chirurgie vormt de belangrijkste behandeling van sarcomen. Bij radiotherapiegevoelige tumoren verkleint (neo-) adjuvante radiotherapie het risico op een lokaal recidief. De meerwaarde van behandeling met systeemtherapie als onderdeel van de primaire behandeling is afhankelijk van het subtype sarcoom.

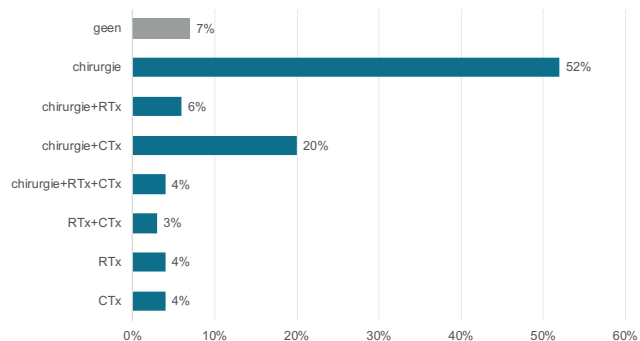
Bij botsarcomen die zich beperken tot de primaire lokalisatie en niet zijn uitgezaaid naar nabijgelegen weefsels of andere delen van het lichaam, is chirurgie de meest voorkomende behandeling. Daarnaast kan bij sommige subtypes systemische therapie worden ingezet, bijvoorbeeld bij Ewing-sarcomen en osteosarcomen voorafgaand aan de operatie om het succes van de chirurgische ingreep te vergroten. Vooral bij osteosarcomen kan hiermee het risico op een recidief worden vermindert (figuur 15a en 15b).

15a - totaal



Behandeling van botsarcomen

15b - hooggradig



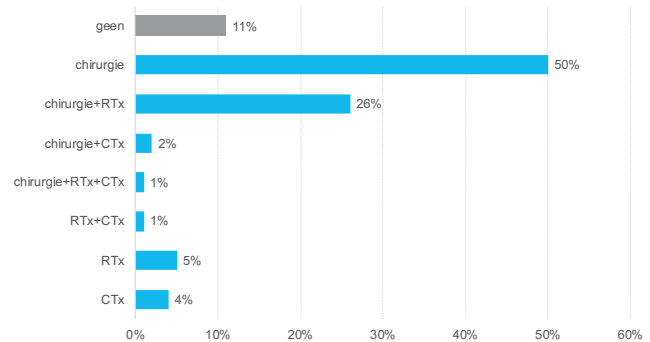
Behandeling van hooggradige botsarcomen

BEHANDELING VAN WEKEDELENSARCOMEN

Bij wekedelensarcomen zonder uitzaaiingen is een operatie ter verwijdering van de hele tumor de standaardprocedure. Radiotherapie en/of systemische therapie kan gegeven worden om de kans op genezing te verhogen of het risico op een recidief te verkleinen. Radiotherapie wordt met name voorafgaand aan de operatie gegeven om de tumor te verkleinen.

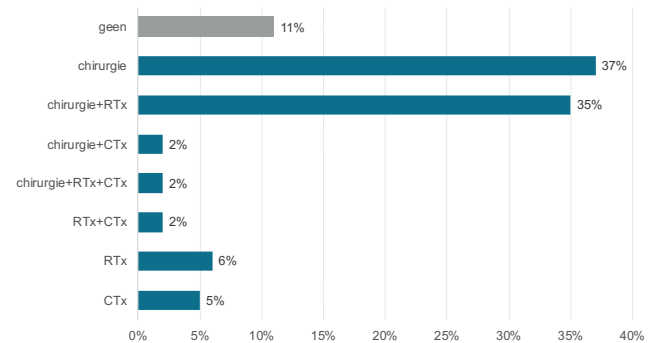
Elf procent van de patiënten met een wekedelensarcoom ontvangt geen behandeling (figuur 16a en 16b). Uit nadere analyse blijkt dat deze groep gemiddeld tien jaar ouder is dan patiënten die wel een tumorgerichte behandeling ontvangen. Ook het percentage patiënten met een gemetastaseerde ziekte ligt hoger in de groep die geen tumorgerichte behandeling ontvangt: 50% versus 12%.

16a - totaal



Behandeling van wekedelensarcomen

16b - hooggradig

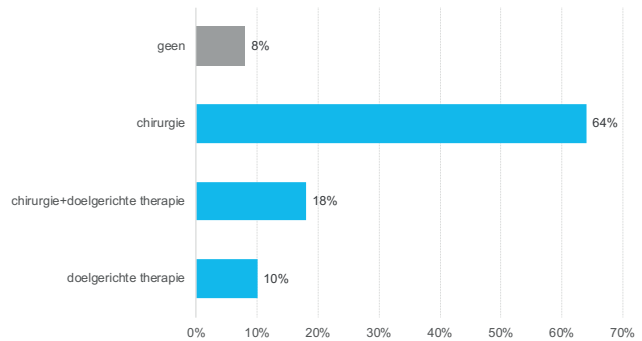


Behandeling van hooggradige wekedelensarcomen

BEHANDELING VAN GIST

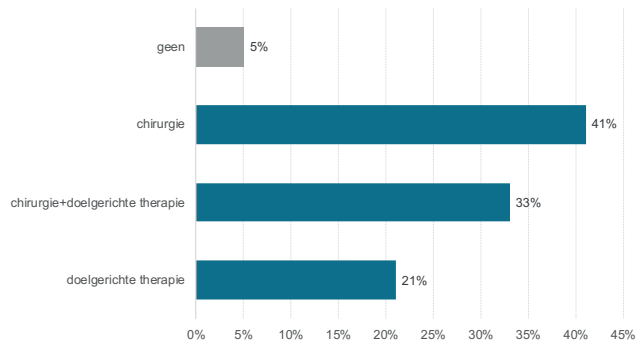
De behandeling van een GIST bestaat meestal uit een operatie (om de gehele tumor te verwijderen). Voor en / of na de operatie wordt ook doelgerichte systemische therapie gegeven, met name bij patiënten met een hoogrisico-GIST. Van de patiënten met een GIST ontvangt 8% geen (tumorgerichte) behandeling (figuur 17a). Voor patiënten met een hoogrisico-GIST is dit 5% (figuur 17b.). Het gaat hierbij vooral om oudere patiënten en patiënten bij wie de ziekte vaker is uitgezaaid.

17a - totaal



Behandeling van GIST

17b - hoogrisico



Behandeling van hoogrisico-GIST

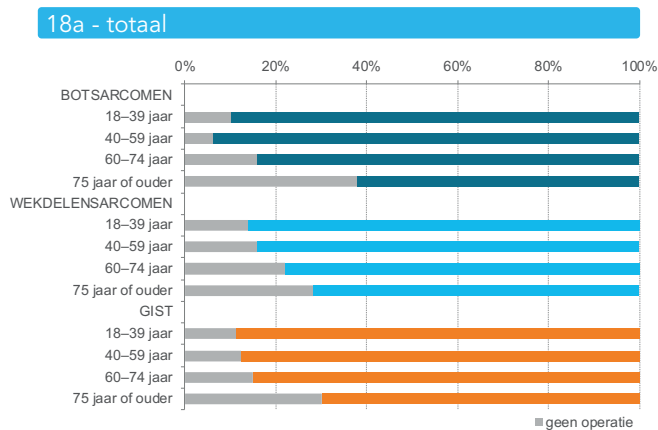
● KWALITEIT VAN ZORG

OPERATIES PER LEEFTIJDSCATEGORIE

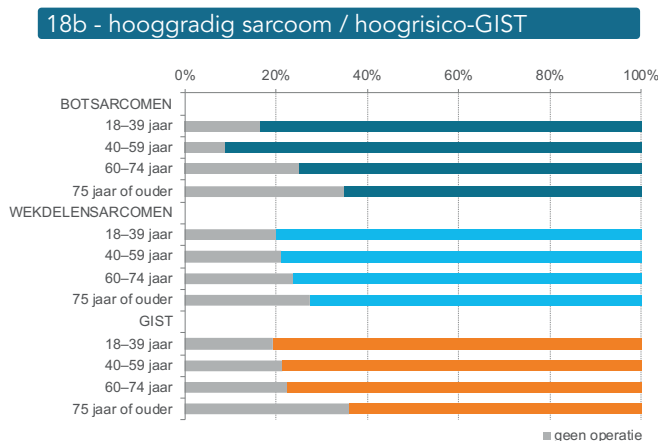
Bij 88% van de patiënten met een botsaroom (figuur 18a) wordt een operatie uitgevoerd. Patiënten van 75 jaar of ouder krijgen relatief minder vaak een operatie (66%). Van de patiënten met een wekdelensaroom wordt 79% geopereerd. Net als bij botsarcomen wordt het percentage operaties iets lager in de hogere leeftijdsgroepen (figuur 18a).

In totaal wordt er bij 82% van de patiënten met GIST een operatie uitgevoerd. In de leeftijdsgroep van 75 jaar en ouder is dit percentage 70% (figuur 18a).

Patiënten met een hooggradig of hoogrisico saroom worden ten opzichte van de totale groep iets minder vaak geopereerd (figuur 18b).



Operaties bij patiënten met een saroom per leeftijdscategorie

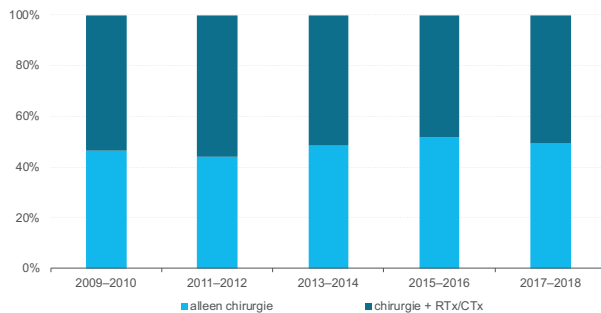


Operaties bij patiënten met een hooggradig saroom of hoogrisico-GIST per leeftijdscategorie

CHIRURGIE EN AANVULLENDE BEHANDELING BIJ WEKEDELENSARCOMEN

Van de patiënten met een hooggradig wekedelensarcoom die een operatie ondergaan, krijgt 52% aanvullende behandeling met radiotherapie of systemische therapie. Dit percentage is over de tijd niet veranderd (figuur 19).

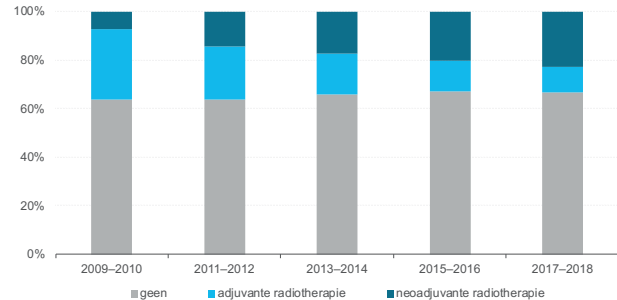
19 - hooggradig



Chirurgie en aanvullende behandeling van hooggradige wekedelensarcomen per periode

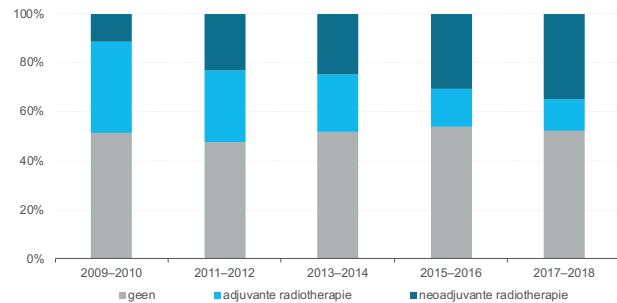
In de afgelopen tien jaar is het percentage patiënten dat aanvullende radiotherapie ontvangt weinig veranderd (figuur 20a). Aanvullende radiotherapie wordt vaker ingezet bij hooggradige tumoren (figuur 20b). Voor zowel de totale groep patiënten met een wekedelensarcoom als de patiënten met een hooggradig sarcoom geldt dat radiotherapie steeds vaker als neoadjuvante therapie wordt gegeven (voorafgaand aan de operatie) (figuur 20a en 20b).

20a - totaal



Behandeling met (neo)adjuvante radiotherapie van wekedelensarcomen per periode

20b - hooggradig

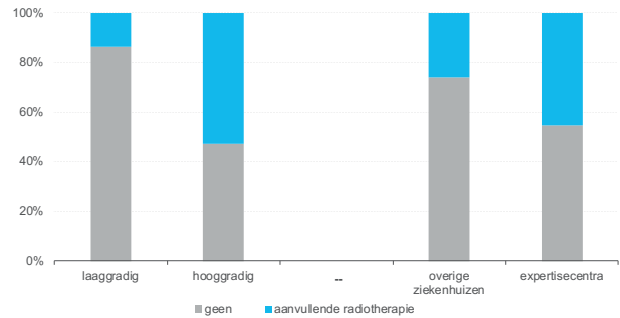


Behandeling met (neo)adjuvante radiotherapie van hooggradige wekedelensarcomen per periode

AANVULLENDE RADIOThERAPIE BIJ WEKEDELENSARCOMEN

In de expertisecentra wordt vaker aanvullende radiotherapie gegeven (figuur 21). Een mogelijke verklaring is dat de expertisecentra in verhouding tot de overige ziekenhuizen meer patiënten met een hooggradige tumor behandelen.

21 - totaal



Behandeling met (neo)adjuvante radiotherapie van wekedelensarcomen per tumorgraad en type ziekenhuis



Het effect van centralisatie op uitkomsten – een greep uit recente studies

Voor hooggradige **botsarcomen** hebben Goedhart en collega's ⁽¹⁾ in 2019 laten zien dat diagnose en behandeling de afgelopen twintig jaar in toenemende mate zijn gecentraliseerd in vier samenwerkende botsarcomencentra. Voor patiënten met een hooggradig osteosarcoom hing behandeling in een botsarcomencentra samen met een betere overleving. In de periode 2010-2014 werd 85% van de patiënten met een hooggradig botsarcoom behandeld in één van de botsarcomencentra, maar het tumorbipt werd bij 33% van de patiënten afgenomen buiten deze centra. Het is van belang dat de zorg voor patiënten met botsarcoom door een ervaren team wordt gegeven. Dit kan enkel worden bereikt door deze zorg te centraliseren. Daarom pleiten de onderzoekers voor verbetering van centralisatie door zowel diagnose als behandeling te concentreren in één van de botsarcomencentra.

Voor **wekedelensarcomen** concluderen Vos en collega's ⁽²⁾ in 2019 dat centralisatie van chirurgie in de laatste tien jaar is toegenomen, maar dat de zorg nog steeds verspreid is over het hele land. Daarnaast toonden zij aan dat de overleving van patiënten met hooggradige en diepgelegen tumoren verbeterde na behandeling in ziekenhuizen met een hoog behandelvolume (≥ 20 resecties per jaar). Deze resultaten tonen het belang aan van centralisatie van de zorg van patiënten met wekedelensarco-

men en tevens dat er ruimte is voor verdere verbetering. De onderzoekers pleiten dan ook voor het realiseren van multidisciplinaire expertisecentra en striktere verwijzingsrichtlijnen voor patiënten. In deze verwijzingsrichtlijnen dienen patiënten op verdenking van of bevestigd wekedelensarcoom op zijn minst besproken te worden in een expertisecentrum en doorverwezen te worden naar een hoog-volume-ziekenhuis voor een beeldvormend bipt voorafgaand aan de behandeling indien zij verdacht worden van een hooggradig of diepgelegen wekedelensarcoom.

Behandeling in een ziekenhuis met een laag behandelvolume hangt niet per definitie samen met een slechtere uitkomst. In een Amerikaanse studie was de naleving van nationale richtlijnen de belangrijkste voorspeller van een langere overleving. Patiënten behandeld in ziekenhuizen met een klein behandelvolume waar de richtlijnen goed werden gevolgd, bleken een vergelijkbare 5-jaarsoverleving te hebben als patiënten behandeld in een ziekenhuis met een hoog behandelvolume. Echter, deze studie toonde wel aan dat hoog-volume-ziekenhuizen vaker voldoen aan de richtlijnen ⁽³⁾.

Voor goed georganiseerde sarcomenzorg kan **Frankrijk** een voorbeeld zijn. Frankrijk heeft een netwerk van 26 expertisecentra (NETSARC) met gespecialiseerde, multidisciplinaire tumorboards, waarin sarcoompatiënten worden besproken. In een studie van Blay en collega's ⁽⁴⁾ werd een vergelijking gemaakt tussen een groep patiënten die vóór aanvang en ná aanvang van de behandeling zijn voorgelegd aan deze tumorboards. Daaruit blijkt dat de richtlijnen beter werden gevolgd bij patiënten die

vooraf werden besproken. Ook de kwaliteit van de operatie en de recidievrije overleving waren hoger.

Een vervolgonderzoek van Blay en collega's ⁽⁵⁾ liet een verbeterde overleving zien bij sarcoompatiënten na operatie in een expertisecentrum. Patiënten die besproken werden in een expertisecentrum, maar elders zijn geopereerd hadden juist de slechtste overleving. Daarom benadrukken de onderzoekers dat management van sarcoompatiënten, vanaf de diagnose tot tenminste de eerste behandeling, moet plaatsvinden in een expertisecentrum. ●

Referenties

1. Goedhart, L. M., Ho, V. K., Dijkstra, S. P., Schreuder, H. W., Schaap, G. R., Ploegmakers, J. J., ... & Jutte, P. C. (2019). Bone sarcoma incidence in the Netherlands. *Cancer epidemiology*, 60, 31-38.
2. Vos, M., Blaauwgeers, H. G., Ho, V. K., van Houdt, W. J., van der Hage, J. A., Been, L. B., ... & Grünhagen, D. J. (2019). Increased survival of non low-grade and deep-seated soft tissue sarcoma after surgical management in high-volume hospitals: a nationwide study from the Netherlands. *European Journal of Cancer*, 110, 98-106.
3. Bagaria, S.P., Chang, Y.H., Gray, R.J., Ashman, J.B., Attia, S., Wasif, N. (2018). Improving Long-Term Outcomes for Patients with Extra-Abdominal Soft Tissue Sarcoma Regionalization to High-Volume Centers, Improved Compliance with Guidelines or Both? *Sarcoma*, 8141056.
4. Blay, J.Y., Soibinet, P., Penel, N., Bompas, E., Duffaud, F., Stoeckle, E., ... & Le Cesne, A. (2017). Improved survival using specialized multidisciplinary board in sarcoma patients. *Annals of Oncology* 28(11), 2852-2859.
5. Blay, J. Y., Honore, C., Stoeckle, E., Meeus, P., Jafari, M., Gouin, F., ... & Carrere, S. (2019). Surgery in reference centers improves survival of sarcoma patients: a nationwide study. *Annals of Oncology*, 30(7), 1143-1153.



organisatie van zorg

In dit hoofdstuk wordt aandacht geschonken aan:

- hoe de centralisatie van zorg voor patiënten met een sarcoom op dit moment is geregeld in Nederland
- de beoogde veranderingen in de zorg volgens de nieuwe SONCOS-normen
- het aandeel operaties in expertisecentra en overige ziekenhuizen
- de percentages ziekenhuizen en patiënten naar behandelvolume van het ziekenhuis
- het percentage patiënten besproken met een expertisecentrum



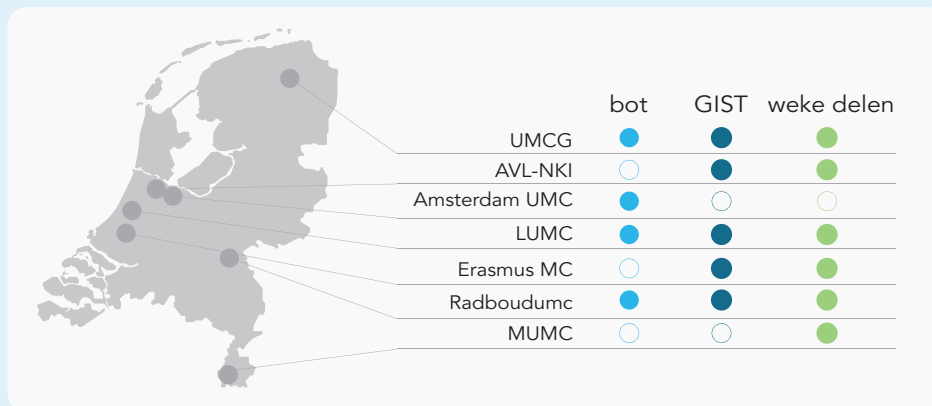
Centralisatie van sarcomenzorg

Voor adequate diagnostiek, zorg en behandeling van zeldzame vormen van kanker hebben gespecialiseerde centra een toegevoegde waarde. Door het zeldzame karakter van sarcomen in combinatie met de complexiteit van diagnostiek en behandeling, wordt dan ook gepleit voor diagnose en behandeling in gespecialiseerde centra.

De afgelopen jaren heeft de Nederlandse Federatie van Universitaire Medische Centra (NFU) in samenwerking met de Vereniging Samenwerkende Ouder- en Patiëntenorganisaties (VSOP) en Orpha.net (portalsite voor zeldzame ziekten en weesgeneesmiddelen) geadviseerd over de erkenning van expertisecentra voor zeldzame aandoeningen op basis van een onafhankelijke beoordelingsprocedure het ministerie van VWS. Zo bestaan er al jarenlang heldere afspraken over de diagnostiek en behandeling van botsarcomen. Deze vinden plaats in een van de vier door VWS erkende **expertisecentra voor bottumoren** (Amsterdam UMC; locatie AMC, LUMC, Radboudumc en UMCG).

Een **expertisecentrum voor wekedelensarcomen** (sarcomenreferentiecentrum) moet voldoen aan de normen van Stichting Oncologische Samenwerking (SONCOS) die jaarlijks door SONCOS worden uitgebracht en indien nodig herzien. Een zorginstelling die niet voldoet aan de eisen van een expertisecentrum dient een samenwerkingsovereenkomst aan te gaan met een expertisecentrum waarin duidelijke afspraken zijn vastgelegd over consultatie en/of verwijzing.

Voor diagnose en behandeling van patiënten met wekedelensarcomen zijn er (anders dan GIST) zes expertisecentra: Erasmus MC, Antoni van Leeuwenhoek / NKI, LUMC, Maastricht UMC+, Radboudumc en UMCG. De gespecialiseerde centra voor diagnose en behandeling van GIST zijn Erasmus MC, Antoni van Leeuwenhoek / NKI, LUMC, Radboudumc en UMCG. Deze vijf ziekenhuizen werken samen in het Nederlands GIST-consortium. Ondanks het bestaan van deze expertisecentra vindt behandeling van wekedelensarcomen en GIST ook vaak buiten deze gespecialiseerde centra plaats. ●



● CENTRALISATIE VAN CHIRURGIE

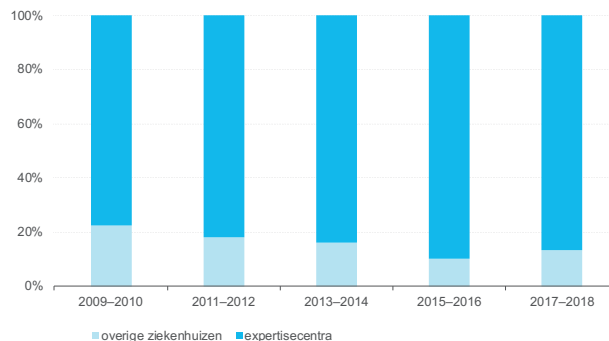
OPERATIES VAN BOTSARCOMEN IN EXPERTISECENTRA

Het aantal operaties bij botsarcomen in expertisecentra is over de jaren heen toegenomen: in de periode 2009-2010 werd 77% geopereerd in een expertisecentrum tegenover 87% in de periode 2017-2018 (figuur 22a).

Voor de hooggradige botsarcomen vindt chirurgie al gedurende een langere periode in expertisecentra plaats (figuur 22b).

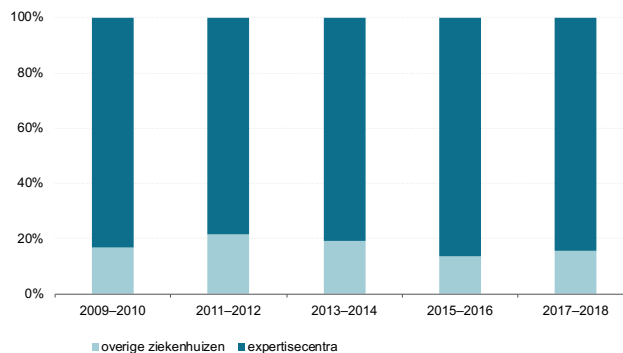
Van de operaties die plaatsvinden buiten de expertisecentra betreft het merendeel sarcomen in het hoofd-halsgebied.

22a - totaal



Operaties van botsarcomen naar type ziekenhuis per periode

22b - hooggradig

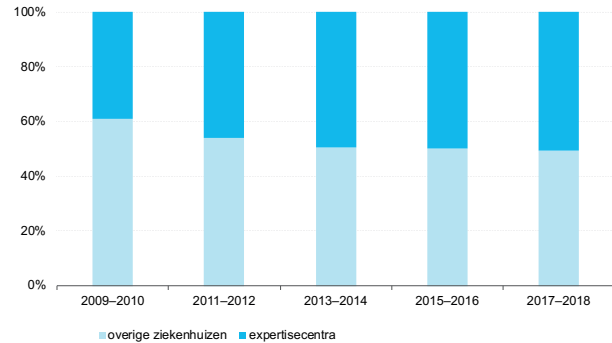


Operaties van hooggradige botsarcomen naar type ziekenhuis per periode

OPERATIES VAN WEKEDELENSARCOMEN IN EXPERTISECENTRA

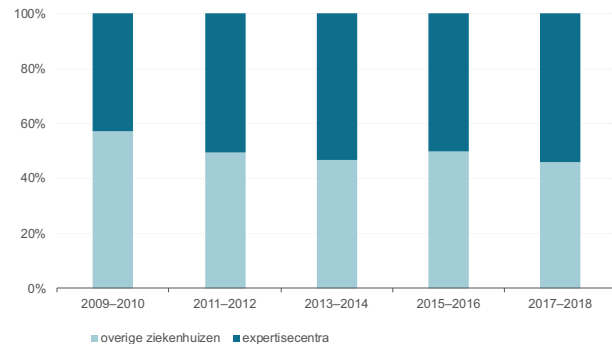
Voor zowel de gehele patiëntengroep als patiënten met hooggradige wekedelensarcomen heeft een verschuiving plaatsgevonden van operaties in algemene ziekenhuizen naar expertisecentra. Zo werd 39% van de patiënten in de periode 2009-2010 geopereerd in een expertisecentrum, tegenover 51% in de periode 2017-2018 (figuur 23a en 23b).

23a - totaal



Operaties van wekedelensarcomen naar type ziekenhuis per periode

23b - hooggradig



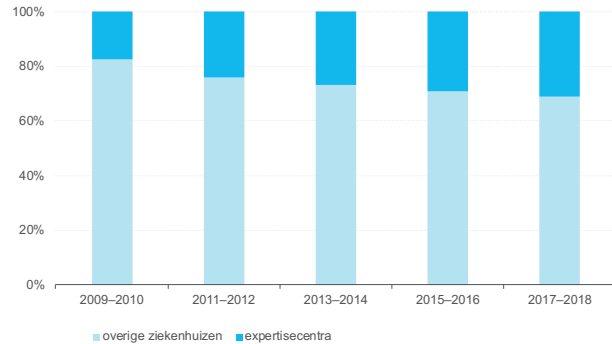
Operaties van hooggradige wekedelensarcomen naar type ziekenhuis per periode

OPERATIES VAN GIST IN EXPERTISECENTRA

Patiënten met een GIST worden over de tijd gezien vaker geopereerd in een expertisecentrum. Voor de totale groep nam dit percentage toe van 17% in 2009-2010 tot 31% in 2017-2018 (figuur 24a).

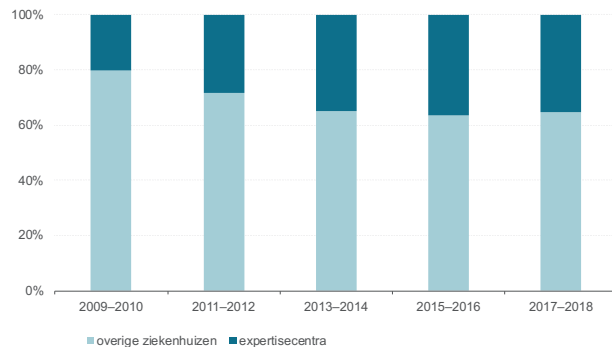
Onder patiënten met een grote GIST (> 5 cm) ligt dit niet veel hoger: van 19% in 2009-2010 tot 35% in 2017-2018 (figuur 24b).

24a - totaal



Operaties van GIST'en naar type ziekenhuis per periode

24b - GIST (> 5 cm)



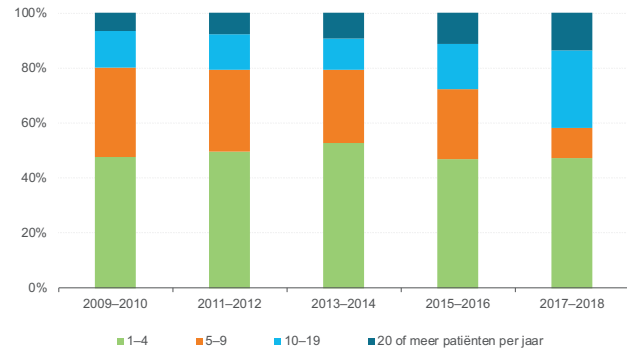
Operaties van grote GIST'en (>5 cm) naar type ziekenhuis per periode

CHIRURGISCH VOLUME VAN WEKEDELENSARCOMEN EN GIST

Indien een ziekenhuis een chirurgisch behandelvolume van twintig of meer nieuwe patiënten met een wekedelensarcoom en/of GIST heeft, dan wordt het een hoog-volume-ziekenhuis genoemd. Over de tijd zijn er percentageel iets meer hoog-volume-ziekenhuizen bijgekomen (van 6% in 2009-2010 naar 13% in 2017-2018). Daarnaast is er in de laatste periode (2017-2018) een relatief groter aandeel (27%) middelgrote-volume-ziekenhuizen met 10 tot 19 resecties per jaar in vergelijking met de periode 2009-2010 (13%). Het percentage ziekenhuizen dat slechts 1-4 patiënten per jaar opereert is nagenoeg stabiel gebleven. Waarschijnlijk gaat het hier vooral om 'whoops'-resecties (de niet-geplande procedures), figuur 25a.

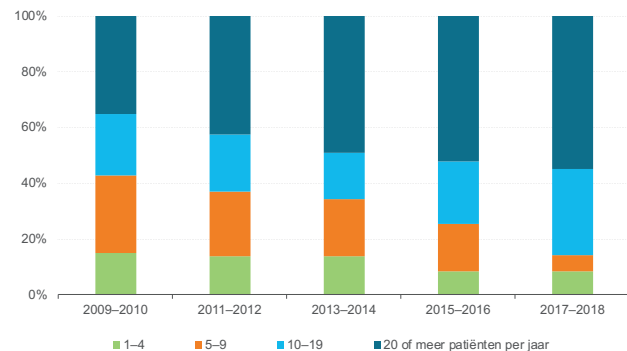
Het percentage patiënten met wekedelensarcomen en GIST'en die behandeld zijn in hoog-volume-ziekenhuizen is over de jaren toegenomen: namelijk van 35% van de patiënten in de periode 2009-2010 naar 55% in de periode 2017-2018 (figuur 25b).

25a - ziekenhuizen



Verdeling van ziekenhuizen per chirurgisch volume van wekedelensarcomen en GIST

25b - patiënten



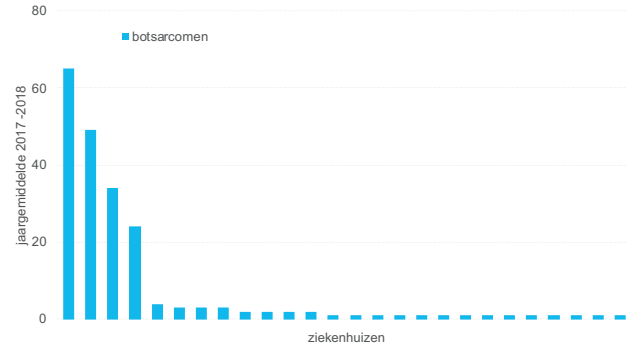
Verdeling van patiënten per chirurgisch volume van wekedelensarcomen en GIST

CHIRURGISCH VOLUME PER ZIEKENHUIS

Patiënten met botsarcomen dienen al decennialang verwezen te worden naar een van de vier expertisecentra in Nederland. Inderdaad blijkt uit de NKR dat de zorg voor patiënten met botsarcomen in toenemende mate gecentraliseerd plaatsvindt (figuur 26a).

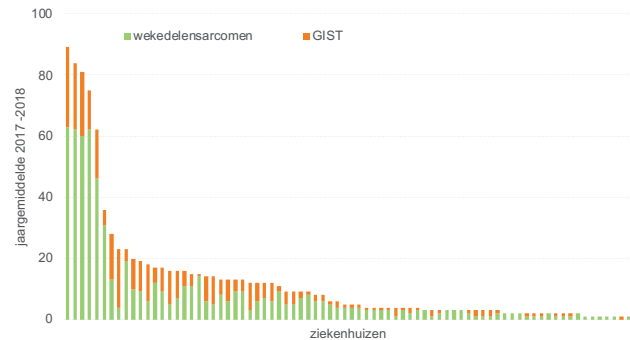
In tegenstelling tot de botsarcomen, is de zorg voor patiënten met een wekedelensarcoom (inclusief GIST) minder geconcentreerd. Tien ziekenhuizen hebben een jaarlijks gemiddelde van tenminste twintig operaties in de jaren 2017-2018. De overige 68 ziekenhuizen opereren minder dan twintig patiënten per jaar (figuur 26b).

26a - botsarcomen



Gemiddeld aantal operaties per jaar van botsarcomen per ziekenhuis in de periode 2017-2018

26b - wekedelensarcomen en GIST



Gemiddeld aantal operaties per jaar van wekedelensarcomen en GIST'en per ziekenhuis in de periode 2017-2018



Meer regie door expertisecentra & aangescherpte SONCOS-normen

Uit de NKR-gegevens blijkt dat een deel van de patiënten buiten de expertisecentra wordt behandeld. Voor oppervlakkige, kleine tumoren hoeft dit geen probleem te zijn. Maar wat is de mogelijke impact voor de meer complexe tumoren?

Om iedere patiënt met een sarcoom toegang te geven tot de beste zorg is **regievoering** door een expertisecentrum een 'must'. Op voorstel van de Dutch Sarcoma Group (DSG) is een aangescherpte normering voor behandeling van bot- en wekedelensarcomen vastgelegd in de recent uitgebrachte SONCOS-normering (SONCOS-normeringsrapport, versie 8, 2020). De nieuwe SONCOS-normering voor bot- en wekedelensarcomen stelt voorwaarden aan een 'sarcomenreferentiecentrum' (expertisecentra voor wekedelensarcomen) in aanvulling op de reeds geldende eisen:

- Een 'sarcomenreferentiecentrum' bespreekt tenminste honderd nieuwe patiënten per jaar in het multidisciplinair overleg (MDO).
- Een 'sarcomenreferentiecentrum' speelt altijd een rol bij de beoordeling van nieuwe patiënten – ook als zij elders worden behandeld.
- Na behandeling en in geval van een lokaal recidief of metastasen worden patiënten opnieuw besproken met het 'sarcomenreferentiecentrum'.

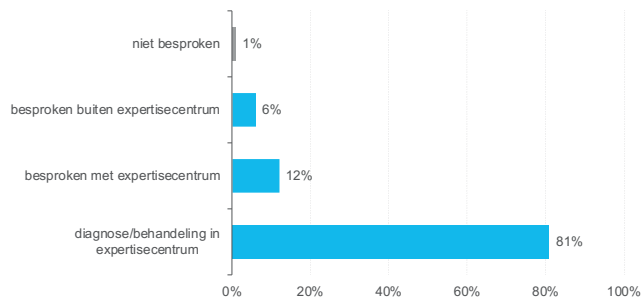
Naar aanleiding van de nieuwe SONCOS-criteria zal elk ziekenhuis dat nog zorg biedt aan patiënten met wekedelensarcoom duidelijke afspraken moeten maken ten aanzien van diagnostiek en behandeling met een sarcomenreferentiecentrum. Een belangrijke verandering in de nieuwe SONCOS-normering is de verhoging van de volumennorm voor algemene ziekenhuizen van tien naar tenminste twintig patiënten met nieuwe **maligne** wekedelentumoren die primair chirurgisch behandeld worden. In tegenstelling tot eerdere normeringen, dragen resecties van **goedaardige tumoren** niet bij aan deze volumennorm. ●

● BESPREKING VAN PATIENTEN MET EEN EXPERTISECENTRUM

BESPREKING VAN BOTSARCOMEN MET EEN EXPERTISECENTRUM

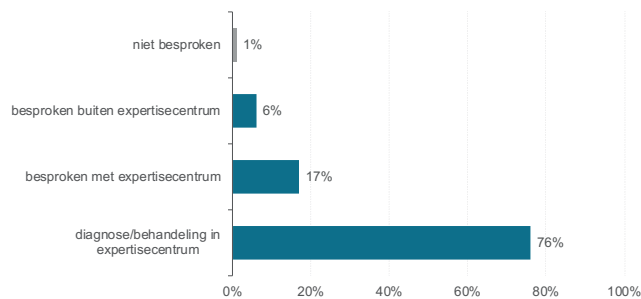
Het overgrote deel van de patiënten met een botsarcroom wordt besproken met een expertisecentrum (figuur 27a en 27b).

27a - totaal



Bespreking van botsarcomen met een expertisecentrum in de periode 2016-2018

27b - hooggradig

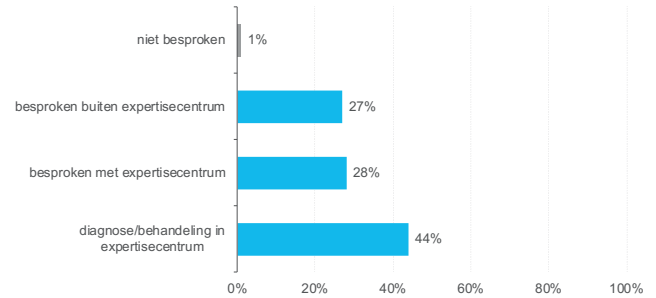


Bespreking van hooggradige botsarcomen met een expertisecentrum in de periode 2016-2018

BESPREKING VAN WEKEDELENSARCOMEN MET EEN EXPERTISECENTRUM

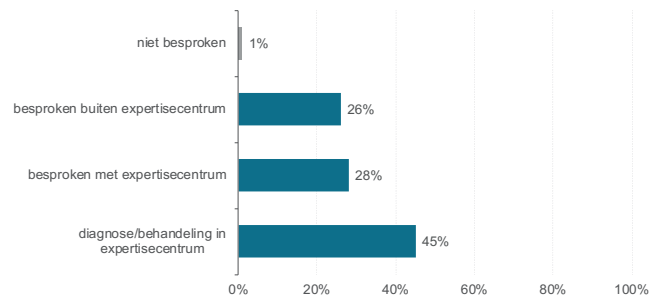
Bijna een derde van de patiënten met een wekedelensarcoom wordt niet besproken met of in een expertisecentrum (figuur 28a en 28b). Dit geldt zowel voor de totale groep patiënten als de patiënten met een hooggradig wekedelensarcoom.

28a - totaal



Bespreking van wekedelensarcomen met een expertisecentrum in de periode 2016-2018

28b - hooggradig



Bespreking van hooggradige wekedelensarcomen met een expertisecentrum in de periode 2016-2018



perspectief van patiëntenplatform sarcomen

- **centralisatie** van zorg - **van levensbelang** voor sarcoompatiënten

Sarcomen zijn zeldzame tumoren die in elk deel van het lichaam kunnen ontstaan, meer dan 70 subtypes kennen en op elke leeftijd voorkomen. Zeldzaam en divers: u begrijpt de uitdaging. Daarnaast hebben sarcomen de nare eigenschap dat de initiële klachten vaak dermate algemeen zijn, dat een huisarts niet direct aan een zeldzame vorm van kanker denkt. Verlate diagnose is dan ook een veelvoorkomend probleem, met alle gevolgen van dien.

In Nederland zijn we in de gelukkige omstandigheid dat er door het ministerie van VWS expertisecentra voor sarcoomzorg zijn aangewezen. Voor de botsarcomen zijn dat Amsterdam UMC (locatie AMC), Leids Universitair Medisch Centrum, Radboudumc en Universitair Medisch Centrum Groningen. Voor wekedelensarcomen en borderline tumoren zijn dat Antoni van Leeuwenhoek, Erasmus MC, Leids Universitair Medisch Centrum, Maastricht Universitair Medisch Centrum, Radboudumc en Universitair Medisch Centrum Groningen. Sarcomen bij kinderen worden sinds 2018 behandeld in het Prinses Maxima Centrum* (PMC).

Een expertisecentrum moet aan een aantal voorwaarden voldoen, waaronder het leveren van hooggespecialiseerde, complexe zorg. Maar ook het uitvoeren van onderzoek en bijdragen aan wetenschappelijke ontwikkelingen en samenwerking met andere expertisecentra in binnen- en buitenland. Voor ons, patiënten, zijn deze expertisecentra van levensbelang.

De expertisecentra zijn georganiseerd in de Dutch Sarcoma Group (DSG). De toewijding van de DSG om de behandeling en kwaliteit van leven van sarcoompatiënten te verbeteren, is indrukwekkend en iets om trots op te zijn. De gebundelde kennis, ervaring en het streven

naar *beter* in de expertisecentra maken bovendien dat Nederland een prominente rol inneemt in internationaal verband.

Valt er dan niets te verbeteren? Jazeker wel! Er worden nog te weinig sarcoompatiënten behandeld in een van de expertisecentra of in overleg met een van deze centra. De vorming van netwerken van ziekenhuizen rond expertisecentra is dringend noodzakelijk om de behandeling van sarcoompatiënten te optimaliseren. We denken hierbij aan goede, bindende afspraken voor bespreking van de behandelmogelijkheden en, waar nodig, doorverwijzing van patiënten binnen die netwerken. In dit kader roepen we patiënten maar ook behandelaars in de niet-expertisecentra op aandacht te besteden aan de noodzaak van inbreng van de expertisecentra bij het opstellen van een behandelplan.

Patiëntenplatform Sarcomen steunt de DSG bij hun oproep aan medisch specialisten om de onlangs aangescherpte SONCOS-normen hierbij strikt in acht te nemen. In het geval van de meest zeldzame sarcomen zou wat ons betreft een nog sterkere centralisatie tot de mogelijkheden behoren. Ook vinden we het wenselijk dat de landelijke richtlijnen voor bottumoren (laatste herziening 2008) en wekedelensarcomen (2011) geactualiseerd worden.

Sinds 2018 is de kinderoncologische zorg gecentraliseerd in het PMC. Wij pleiten ervoor dat ook voor jonge patiënten met een zeer zeldzame sarcoom gebruik wordt gemaakt van de bestaande expertise en ervaring in de sarcoom-expertisecentra.

We vragen de betrokken partijen, waaronder zorgverzekeraars, de NFU en de overheid, fondsen vrij te maken voor de ondersteunende rol die de expertisecentra vervullen voor collega's in binnen- en buitenland. De inzet van de expertisecentra en de DSG is essentieel om de best mogelijke zorg aan sarcoompatiënten te kunnen bieden. Daar mag iets tegenover staan.

Ten slotte, er *moet* meer geld naar onderzoek van sarcomen. Dit onderzoek *moet* vanwege de kleine patiëntenpopulatie internationaal plaats kunnen vinden en daarvoor *moet* het mogelijk worden fondsen internationaal aan te wenden. In dit rapport wordt bevestigd dat er de afgelopen tien jaar – in tegenstelling tot vele andere soorten kanker - nauwelijks sprake is geweest van een verbetering van de vooruitzichten voor sarcoompatiënten. Meer onderzoek is onontbeerlijk om deze stagnatie te doorbreken en zodoende deze mensen in de toekomst een hoopvoller perspectief te kunnen bieden.

Jet van Lierop, Caroline Kooy en Paul van Kampen,
namens het bestuur van Patiëntenplatform Sarcomen

Meer informatie: www.patiëntenplatformsarcomen.nl

*De door VWS erkende expertisecentra zijn te vinden op www.orpha.net



GASTRO-INTESTINALE STROMA TUMOREN (GIST)
LEIOMYOSARCOOM LIPOSARCOOM
ANGIOSARCOOM BAARMOEDERSARCOOM
EWINGSARCOOM KAPOSI SARCOOM PHYLLODES
MPNST (MALIGNIE PERIFERE ZENUWSCHEDETUMOR)
RABDOMYOSARCOOM SYNOVIO SARCOOM
CHONDROSARCOOM CHORDOOM EWINGSARCOOM
REUSCELTUMOR OSTEOSARCOOM DESMOÏD TUMOR
ONGEDIFFERENTIEERD PLEIOMORFSARCOOM**
OVERIGE BOT- EN WEKDELENSARCOMEN

HEB IK DAT?

 Patiëntenplatform Sarcomen patiëntenplatformsarcomen.nl



bijlagen

1. Indeling van bot- en wekedelentumoren opgenomen in dit rapport, gebaseerd op de indeling van de Wereldgezondheidsorganisatie (2013)
2. Verdeling van sarcomen naar hoofdgroepen en verdeling naar specifieke organen
3. Epidemiologie hooggradige bot- en wekedelensarcomen per subtype

● BIJLAGE 1

Indeling van bot- en wekedelentumoren opgenomen in dit rapport, gebaseerd op de indeling van de Wereldgezondheidsorganisatie (2013)

BOT - HOOGGRADIG

CHONDROSARCOOM	
<i>intermediair</i>	
atypische cartilagineuze tumor / laaggradig chondrosarcoom (graad 1) buiten het bekken	-
atypische cartilagineuze tumor / laaggradig chondrosarcoom (graad 1) in het bekken	+
<i>maligne</i>	
chondrosarcoom graad 2-3	+
ongedifferentieerd chondrosarcoom	+
mesenchymaal chondrosarcoom	+
heldercellig chondrosarcoom	+
chondrosarcoom, niet nader omschreven	+/-
OSTEOSARCOOM	
<i>maligne</i>	
laaggradig centraal osteosarcoom	-
conventioneel osteosarcoom	+
chondroblastisch osteosarcoom	+
fibroblastisch osteosarcoom	+
osteoblastisch osteosarcoom	+
telangiëctatisch osteosarcoom	+
kleincellig osteosarcoom	+
para-ostaal osteosarcoom	+
periostaal osteosarcoom	+
juxtacortical osteosarcoma	+
hooggradig oppervlakte osteosarcoom	+
osteosarcoom, niet nader omschreven	+/-
CHORDOOM	
<i>maligne</i>	
conventioneel chordoom	-
hooggradig chordoom	+
EWING-SARCOOM	
	+

OVERIGE BOTTUMOREN	
<i>intermediair</i>	
reusceltumor van bot	-
<i>maligne</i>	
maligne reusceltumor van bot	+
laaggradig fibrosarcoom van bot	-
hooggradig fibrosarcoom van bot	+
laaggradig epithelioid haemangioendotheliom van bot	-
hooggradig epithelioid haemangioendotheliom van bot	+
angiosarcoom van bot	+
laaggradig leiomyosarcoom van bot	-
hooggradig leiomyosarcoom van bot	+
laaggradig liposarcoom van bot	-
hooggradig liposarcoom van bot	+
adamantinoom	-
ongedifferentieerd hooggradig pleomorf sarcoom van bot	+

WEKE DELEN - HOOGGRADIG

LIPOSARCOOM	
<i>intermediair</i>	
atypische lipomateuze tumor / goed gedifferentieerd liposarcoom	-
<i>maligne</i>	
ongedifferentieerd liposarcoom	+
myxoid liposarcoom	+
pleomorf liposarcoom	+
liposarcoom, niet nader omschreven	+/-
DERMATOFIBROSARCOOM	
<i>intermediair</i>	
dermatofibrosarcoom protuberans	-
fibrosarcomateus dermatofibrosarcoom protuberans	-
gepigmenteerd dermatofibrosarcoom protuberans	-

FIBROSARCOOM

intermediair

maligne solitaire fibreuze tumor	-
laaggradig myofibroblastisch sarcoom	-

maligne

laaggradig fibrosarcoom	-
conventioneel fibrosarcoom	+
myxofibrosarcoom	+
laaggradig fibromyxoid sarcoom / scleroserend epithelioïd fibrosarcoom	-

LEIOMYOSARCOOM

laaggradig leiomyosarcoom	-
hooggradig leiomyosarcoom	+
leiomyosarcoom, niet nader omschreven	+/-

ANGIOSARCOOM

laaggradig epitheloïd hemangio-endothelium	-
hooggradig epitheloïd hemangio-endothelium	+
laaggradig angiosarcoom	-
conventioneel angiosarcoom	+

ZENUWSCHEDETUMOR

maligne perifere zenuwschedetumor (MPNST)	+
epithelioïd MPNST	+
maligne Triton tumor	+
maligne granulaireceltumor	+
ectomesenchymoma	+

SYNOVIOSARCOOM

synoviosarcoom, spoelceltype	+
synoviosarcoom, bifasisch type	+
synoviosarcoom, niet nader omschreven	+

ONGEDIFFERENTIEERD SARCOOM

ongedifferentieerd spoelcelsarcoom	+
ongedifferentieerd pleomorf sarcoom	+
ongedifferentieerd rondcelsarcoom	+
ongedifferentieerd epithelioïd sarcoom	+
ongedifferentieerd sarcoma, niet nader omschreven	+

OVERIGE WEKEDELENSARCOMEN

intermediair

maligne tenosynoviale reusceltumor	-
maligne glomustumor	-
ossificerende fibromyxoid tumor	-

maligne gemengde tumor	-
maligne myo-epitheliaal carcinoom	-
maligne mesenchymale tumor	-
<i>maligne</i>	
embryonaal / botryoïd rhabdomyosarcoom	+
alveolair rhabdomyosarcoom	+
pleomorf rhabdomyosarcoom	+
spoelcellig / scleroserend rhabdomyosarcoom	+
rhabdomyosarcoom, niet nader omschreven	+
extraskeletaal mesenchymaal chondrosarcoom	+
extraskeletaal osteosarcoom	+
alveolair wekedelensarcoom	+
“clear cell”-sarcoom van weke delen	+
extraskeletaal myxoïd chondrosarcoom	+
extraskeletaal Ewing-sarcoom	+
desmoplastische klein- en rondcellige tumor	+
extrarenale rhabdoïde tumor	+
maligne neoplasme met perivasculaire epithelioïde celdifferentiatie (PEComa)	-
intimasarcoom	+

GIST - HOOGGRISICO

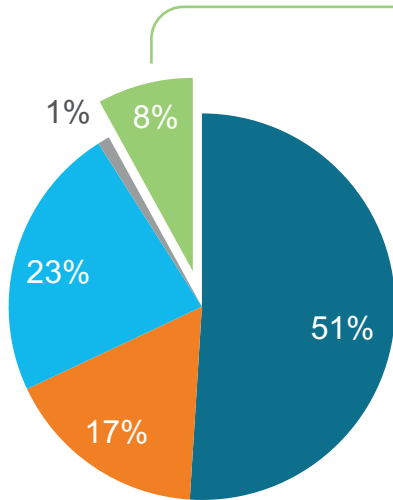
laagrisico-GIST	-
hoogrisico-GIST	+
GIST, niet nader omschreven	+/-

- +
subtype meegenomen in analyses over hooggradige / hoogrisico-tumoren
- subtype uitgesloten van analyses over hooggradige / hoogrisico-tumoren
- +/-
inclusie in / exclusie van analyse over hooggradige / hoogrisico-tumoren afhankelijk van registratie van tumorgradering

● BIJLAGE 2

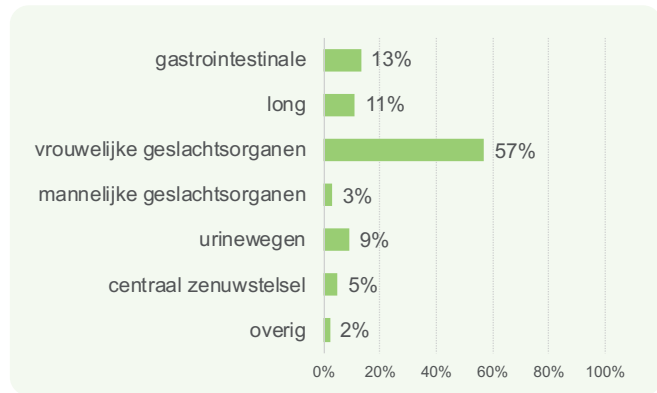
Verdeling van sarcomen naar hoofdgroepen en verdeling naar specifieke organen

VERDELING SARCOMEN NAAR HOOFDGROEPEN



■ wekedelen ■ GIST ■ bot ■ onbekend ■ specifieke organen

VERDELING SARCOMEN NAAR SPECIFIEKE ORGANEN



● BIJLAGE 3

Op www.iknl.nl vindt u de epidemiologie, behandeling en organisatie van zorg van hooggradige bot- en wekedelensarcomen naar subtype en van hoogrisico-GIST'en'.



