

A lágyrészsarkóma epidemiológiája egy hazai egyetemi centrumban

MOGHADDAM AMIN MAYSAM¹, PERLAKY TAMÁS¹, KOVÁCS KRISZTIÁN¹, KISS JÁNOS¹, SZALAY KRISZTIÁN¹, ANTAL IMRE¹, SÁPI ZOLTÁN², SZENDRŐI MIKLÓS¹

Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, ¹Ortopédiai Klinika, ²I. Sz. Patológiai és Kísérletes Rákkutató Intézet, Budapest

Levelezési cím:

Dr. Moghaddam Amin Maysam, Semmelweis Egyetem, Ortopédiai Klinika, 1082 Budapest, Üllői út 78/B, e-mail: dr.ma.maysam@gmail.com, tel.: +36-30-776-8886

Közlésre érkezett:

2017. november 10.

Elfogadva:

2017. november 30.

Munkánk célja egy ritka malignus tumor, a lágyrészsarkóma epidemiológiai adatainak a nemzetközi trendekkel való összehasonlítása volt egy hazai lágyrésztumorcentrum adatai alapján. Az 1994 és 2014 között klinikánkon kezelt 595 primer lágyrészsarkómás beteg klinikai adatait elemeztük. Eredményeink megfeleltek a nemzetközi irodalmi adatoknak a betegek átlagéletkora, enyhe férfi/nő túlsúly, a sarkómák leggyakoribb alcsoportjai, felületes és mély lokalizáció, az alacsony és a magas dignitás, illetve a primeren tüdőáttétes lágyrészsarkómák gyakorisága tekintetében. Európai adatokhoz viszonyítva lényegesen hosszabbnak bizonyult a betegség klinikai észlelésének ideje (felületes sarkómáknál 3,6 hó, mély lokalizáció esetén 8 hó), ami meglepő módon nem volt lényeges kihatással a daganatok átlagméretére (felületes: 5 cm, mély: 10,5 cm), szemben az irodalmi adatokkal. A betegség észlelésében jelentkező késedelem felhívja a figyelmet a ritka tumorféleség differenciáldiagnosztikai nehézségeire, a betegek késedelmes továbbküldésére centrumokba, a korai konzultáció hiányára. Mindezek alapján javasoljuk, hogy ilyen daganat gyanúja esetén célszerű már a kivizsgálást is muszkuloszkeletális daganatokkal foglalkozó centrumban végezni. *Magy Onkol* 61:368–373, 2017

Kulcsszavak: lágyrészsarkóma, epidemiológia, késedelmes diagnózis, prognosztikai faktor

Our aim was to investigate the rare malignant soft tissue sarcomas responsible for 1.5% of all malignant tumors, to compare our epidemiological data from the patient population of the Department of Orthopaedics, Semmelweis University, to data described in the international literature for soft tissue tumors. We reviewed 595 cases of primary soft tissue sarcomas treated between 1994 and 2014 and compared results to international data from the literature. Our results were similar to those found in the international literature: mean age, mild male predominance, the most common sarcoma subgroups, the superficial and deep sarcoma ratio, low and high grade sarcoma ratio, the ratio of patients with a primary lung metastasis. Compared to other European data we found significantly longer patient referral to centers (3.6 months in case of superficial sarcomas, 8 months in case of deep localization) which surprisingly had no substantial effect on average tumor size (superficial: 5 cm, deep: 10.5 cm). This corresponds with data from the literature. The long delay period in patients' request of medical service draws attention to difficulties in differential diagnosis in this rare type of tumor, delays in referring patients to a center, and the lack of consultation. We recommend that the required investigations be performed in a musculoskeletal oncology center where this type of cancer is treated.

*Maysam MA, Perlaky T, Kovács K, Kiss J, Szalay K, Antal I, Sági Z, Szendrői M. Epidemiology of soft tissue sarcomas in a university center in Hungary. *Magy Onkol* 61:368–373, 2017*

Keywords: soft tissue sarcoma, epidemiology, diagnostic delay, prognostic factors

BEVEZETÉS

A lágyrészsarkómák a nem hámeredetű szövetekből kiinduló daganatoknak egy heterogén csoportját képviselik meglehetősen eltérő természettel. Míg a jóindulatú lágyrésztumrok gyakoriak és kb. 3000 új eset/millió lakos/év gyakorisággal lehet számolni, addig a sarkómák ritkák, gyakoriságuk nagyságrendekkel kisebb, mindössze 30-50 új eset/millió lakos/év, így az összes rosszindulatú daganatoknak csak mintegy 1-1,5%-át teszik ki [1, 2]. Ritkaságuk mellett további nehézség, hogy ez idáig több mint 50, szövettanilag különböző altípusát írták le. A lágyrésztumrok viselkedését figyelembe véve a legújabb WHO-beosztás három csoportot különböztet meg: benignus, intermedier (melyek lehetnek lokálisan agresszívnek vagy ritkán metasztatizálóak), valamint malignus természetűek [1].

Ritkaságuk és heterogén természetük miatt aránylag kevés epidemiológiai adat áll rendelkezésünkre, pedig ezek egy része, mint pl. a kor, a nem, a tumor differenciáltsági foka, a daganat mérete, lokalizációja stb. prognosztikai tényezőként is szerepelhet. Célunk volt ezeket a Semmelweis Egyetem Ortopédiai Klinika lágyrésztumor-regiszterének beteganyagában feldolgozni, összehasonlítani a nemzetközi adatokkal. Bár nem mind epidemiológiai adat, de a későbbi kilátásokat jelentősen befolyásoló tényezőként vizsgáltuk a betegek tüneteinek jelentkezése és az első orvosi vizit között, illetve a végleges diagnózis megszületéséig, a kezelés elkezdéséig eltelt időt is.

BETEGANYAG ÉS MÓDSZER

Az Ortopédiai Klinika lágyrészdaganat-regiszterének felhasználásával az 1994 és 2014 közti adatok alapján végeztük az epidemiológiai adatok elemzését. Az említett időszakban összesen 940 lágyrészdaganatos eset került rögzítésre, mely-

ből 595 volt primer tumor, míg a maradék 345 eset recidív elváltozás. Ez utóbbiakat kizártuk a további feldolgozásból.

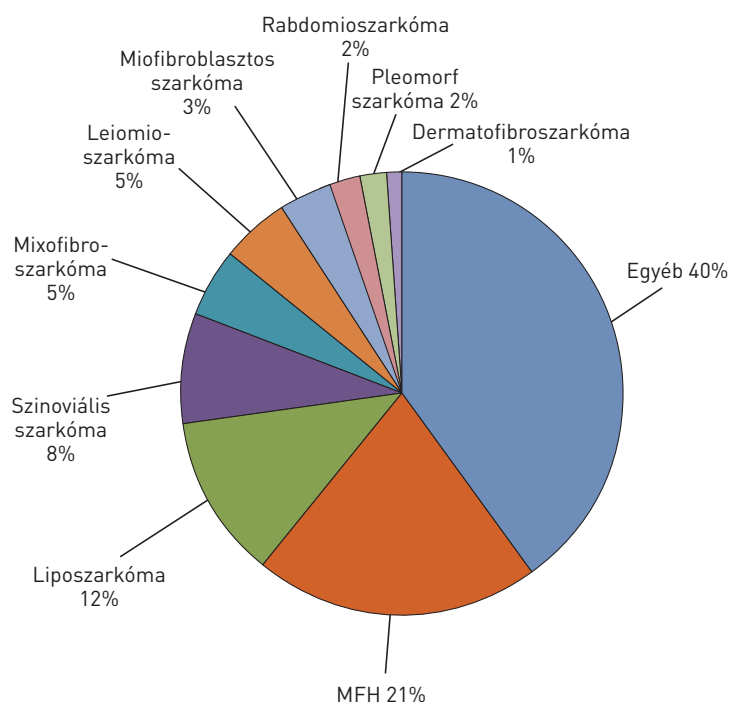
Az ortopédiai-onkológiai részlegünk profiljából adódóan csak végtagi, vállövi, törzsön előforduló (de mellkast, csigolyákat és hasat nem érintő), valamint a gluteális/medence-tájéki felnőtt lágyrészsarkómás betegek kerültek sebészi ellátásra. Azaz anyagunkban nem szerepelnek infantilis korban megjelenő, a fej-nyaki és a retroperitoneális lokalizációjú lágyrészsarkómák, valamint a gasztrointesztinális sztrómális tumorok (GIST). Rendelkezésünkre állt a betegek teljes dokumentációja, kórlapja, képalkotó vizsgálatok eredményei, valamint azok véleményezése, a szövettani lelet és az oncoteam döntései, a betegség stádiumbesorolása.

Vizsgáltuk betegeink életkorát (a daganat felismerésekor), nemét, a tíz leggyakoribb, így az összes lágyrészsarkómák 75%-át kitevő lágyrészsarkóma-alcsoport százalékos megoszlását, e betegek életkorát. Fontos epidemiológiai adat, hogy a lágyrészsarkómák hány százaléka fordult elő felületes, ill. mély lokalizációban, felső, illetve alsó végtagon, milyen volt e tumorok szövettani malignitása. Senior patológusunk grade 1, 2 és 3 fokozatot határozott meg az FNCLCC-kritériumok alapján [3]. A WHO 2013. évi kiadásában ismertetett TNM-besorolás (AJCC 2010 elvek szerint) alapján a grade 1-es tumorok alacsony malignitású csoportba kerültek, míg a grade 2-es, ill. 3-as szöveti malignitás a nagy malignitású csoportot jelentette. Vizsgáltuk azt is, hogy az először diagnosztizált lágyrészsarkómás betegek hány százaléka jelentkezett már fennálló tüdőáttéttel.

Nem utolsósorban az anamnesztikus adatok alapján kiszámítottuk a tünetek jelentkezésétől az orvoshoz fordulásig, illetve a végleges diagnózis/kezelés elkezdéséig eltelt átlagidőt. Irodalmi adatok alapján [4] késedelemnek vettük,

Kor – évtizedekben	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Pleomorf				■	■	■	■	■	
Jól differenciált liposzarkóma					■	■	■	■	
Mixofibrosarkóma					■	■	■	■	■
Fibrosarkóma			■	■	■	■			
Leiomiomsarkóma					■	■	■	■	
Miofibroblasztos sarkóma					■	■	■	■	
Szinoviális sarkóma		■	■	■	■	■			
Világossejtes sarkóma		■	■	■	■				
Embriónális rhabdomiosarkóma	■	■							
Pleomorf rhabdomiosarkóma				■	■	■	■		

1. ÁBRA. Néhány lágyrészsarkóma típusos életkori megoszlása az Ortopédiai Klinika beteganyagában (n=595)



2. ÁBRA. Egyes végtagi lágyrészsarkóma-alcsoportok előfordulási gyakorisága az Ortopédiai Klinika lágyrésztumor-regiszterének adatai alapján (n=595)

ha a beteg tumorának észlelésétől számítva több mint 1 hónap múltán jelentkezett orvosánál, illetve, ha az első orvosi észlelés és a definitív diagnózis megszületéséig több mint 1 hónap telt el. A beteganyag statisztikai analizéséhez Microsoft Office Excelt használtunk (verziószám: 2007).

EREDMÉNYEK

Az általunk kezelt 595 lágyrészsarkómás beteg 51,7%-a volt férfi (307 fő) és 48,3%-a nő (288 fő) volt. Kétmintás t-próba alapján nem mutatkozott szignifikáns különbség a két nemben lévő gyakoriságok közt ($p > 0,05$). Betegeink átlagéletkora 52,36 év volt (legfiatalabb 4 év, legöregebb 93 év), ez azonban jelentősen különbözött az egyes alcsoportokban. Míg szinoviális szarkóma pl. leggyakrabban a 2–6. évtizedben jelentkezett, addig az embrionális rabdomioszarkóma az 1–2. évtizedben, a mixofibroszarkóma az 5–9. évtizedben alakult ki leggyakrabban (1. ábra).

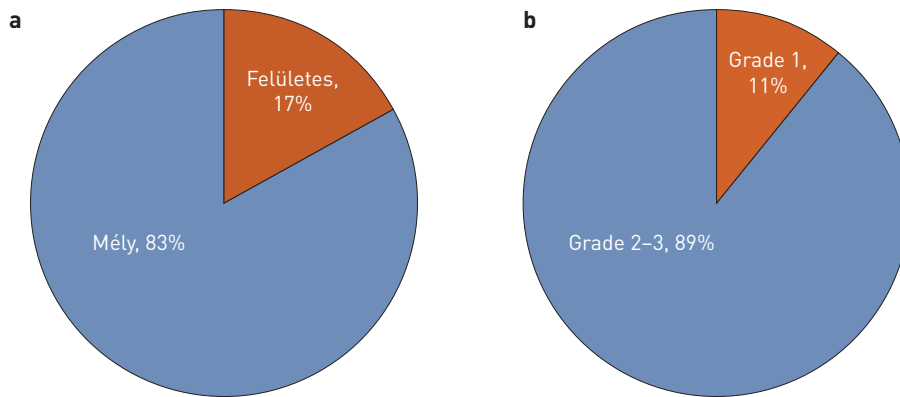
Lágyrészsarkómás betegeink esetében is több mint negyven szövettani alcsoport került diagnosztizálásra, de ezek közül mindössze 5 alcsoport tette ki az esetek több mint felét (54%). Ezek százalékos megoszlását mutatja a 2. ábra. Látható, hogy ezek közé tartozik a liposzarkóma (12%), szinoviális szarkóma (8%), leiomioszarkóma (5%), mixofibroszarkóma (5%), a malignus fibrózus hisztiocitóma (MFH, 21%) és a pleomorf lágyrészsarkóma (2%). Az utóbbiak százalékos

aránya magyarázatra szorul: míg korábban ez volt az egyik leggyakoribb szövettani diagnózis, az újabb WHO-beosztás már a korábbi MFH-esetek döntő többségét a grade 3-as pleomorf szarkómákhoz sorolja, de mi visszamenőleg nem végeztük el a szövettani reklassifikációt, így az anyagban viszonylag kevés a pleomorf szarkóma és indokolatlanul nagy arányban szerepel az MFH.

A lágyrészsarkómák lokalizációját anyagunkban az 1. táblázat mutatja be. Az esetek kétharmadában (66%, 393 beteg) a szarkóma az alsó végtagot érintette, 16%-ban a felső végtagot, 7-7%-ban a gluteális régiót és a vállövet, míg a medence lágyrészeiben mindössze a tumorok 1%-a jelent-

1. TÁBLÁZAT. Lágyrészdaganatok lokalizációja (százalékos megoszlásban) anyagunkban (n=595)

Alsó végtag	66,09%
Felső végtag	15,91%
Gluteális régió	7,37%
Vállöv	7,25%
Medence	0,93%
Egyéb	1,45%



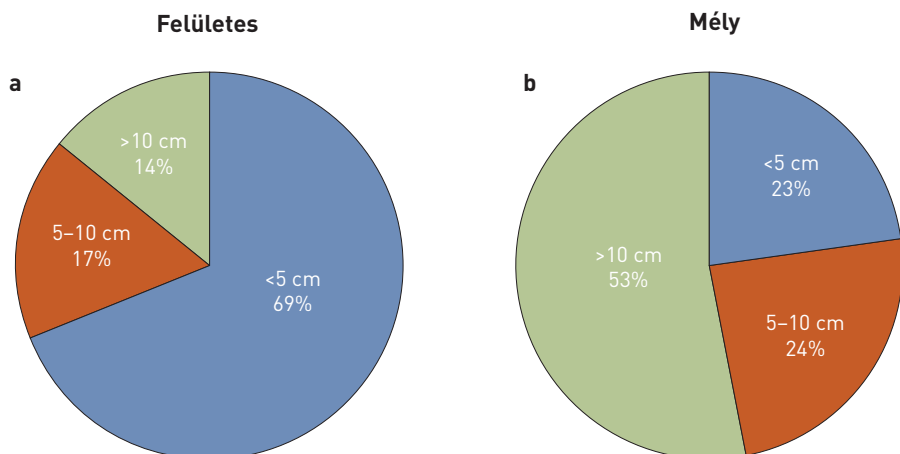
3. ÁBRA. A felületes, illetve mély lokalizációjú (a), valamint az alacsony és a nagy malignitású (b) lágyrészszarkómák százalékos megoszlása a SE Ortopédiai Klinika lágyrésztumor-regiszterének adatai alapján (n=595)

kezett. Anyagunkban a végtagi lokalizációjú tumorok több mint négyötöde (83%) mélyen az izmokban vagy a csontok és ízületek közelében, míg 17%-a a felületes faszcia felett helyezkedett el (3.a ábra). Összességében a lágyrészszarkómák 89%-a grade 2-3-nak bizonyult (3.b ábra).

Az orvoshoz fordulási időt a rendelkezésre álló dokumentumok alapján 250 betegnél tudtuk hitelt érdemlően meghatározni. Ez 3,6 hónapnak bizonyult felületes szarkómák esetén, bár 1-2 kirívó esetben a betegek akár 24-36 hónapig is vártak az orvoshoz fordulással. Mélyben fekvő szarkómáknál a tünetek észlelése és az orvoshoz fordulás között eltelt idő átlagosan 8 hónap, de súlyos, elhanyagolt esetekben az egy-másfél évet is meghaladta. Az első orvosi

észlelés és a kezelés elkezdése között eltelt idő felületes elhelyezkedésű szarkómák esetében átlagosan 2,6 hónap (1 és 9 hó között) volt, míg mélyen fekvőknél 3,36 hó (1 és 19 hó között). Az első tünet és a diagnózis felállítása, adekvát kezelés bevezetése között átlagosan a felületeseknél 6,2 hó, míg mély lokalizáció esetén 11,36 hónap telt el.

A lágyrészszarkómák méretét 250 betegnél tudtuk pontosan megadni a szövettani indításkor mért értékek alapján, a legnagyobb cm-ben mért érték szerint. A 4.a ábra a felületes faszcia felett elhelyezkedő tumorok méretét mutatja, mely szerint 69%-uk nem érte el az 5 cm-t, 17%-uk 5 és 10 cm közé esett, míg 14%-uk meghaladta a 10 cm-t. Ezzel szemben (4.b ábra) a mélyen az izmokban elhelyezkedő szarkómák több



4. ÁBRA. A lágyrészszarkómák méretének megoszlása felületes (a) és mély (b) lokalizáció esetén [SE Ortopédiai Klinika lágyrésztumor-regiszterének adatai alapján, n=250]

mint fele (53%) már meghaladta a 10 cm-t felismeréskor és mindössze egynegyede (23%) volt 5 cm-nél kisebb.

Az általunk kezelt 595 primer lágyszarkómás beteg 7,79%-ának (47 beteg) már felismeréskor volt szoliter vagy multiplex tüdőáttéte.

MEGBESZÉLÉS

A RARECARE vizsgálatai alapján [2] a lágyszarkómák 4,7 százalékos évenkénti nyers incidenciát mutatnak, aminek megfelel az Egyesült Királyságban regisztrált évi 1500-2000 új eset kb. 58 millió lakosra vetítve [5, 6]. Ezzel szemben, ha a magyar Nemzeti Rákregiszter honlapját keressük fel, akkor a C49 kód alatt (végtagi lokalizációjú lágyszarkómák) 2014-ben 785 férfi és 768 nő lett lejelentve. Nehezen magyarázható ez a nagyarányú eltérés, hiszen az európai átlag közel két-háromszorosa a hazai incidenciának. Az SE Ortopédiai Klinikán az elmúlt években átlagosan 120 új, főleg végtagi lágyszarkómás beteget kezelünk, ami a hazai hivatalos adatok szerint 10%-át, a WHO-statisztika [1] alapján 20-25%-át teszi ki az országos lágyszarkómás beteganyagának. Ez adja a gerincét a lágyszarkóma-regiszterünknek. Intézetünk 595 primer lágyszarkómás beteganyagát feljogosít minket arra, hogy statisztikailag értékeljük az epidemiológiai szóba jövő adatokat és összevessük ezeket a nemzetközi irodalomban ismertettekkel.

A lágyszarkóma az idősek betegsége: az átlagéletkor felismeréskor 50-65 év, habár a tumorok 15%-a 15 év alatt, 37-40%-a 55-60 év felett jelentkezik [4]. Ezt igazolták saját eredményeink is, ahol az átlagéletkor 52,36 évnek [4 évtől 93 évig] bizonyult.

A lágyszarkómák közé több mint 50 entitás tartozik, mindazonáltal a 7 leggyakoribb, így a lágyszarkómák differenciálatlan pleomorf szarkómája (korábbi MFH), a liposzarkóma, leiomiomsarkóma, rabdomiomyosarkóma, mixofibrosarkóma, szinovialis szarkóma, a malignus perifériás ideghüvelytumor (MPNST) az esetek kétharmadát-háromnegyedét teszi ki a nemzetközi statisztikák [4, 7, 8] alapján. Saját adataink hasonlóak az 595 szövettani diagnózis megoszlását tekintve, azzal a megjegyzéssel, hogy nálunk még szerepel a malignus fibrózus hisztiocitoma, mint entitás, és emiatt alacsony százaléku a lágyszarkómák pleomorf szarkómája.

A lágyszarkómák alcsoportjainak életkori megjelenése típusos, saját adataink hozzávetőlegesen megfelelnek az irodalomban közölteknek [1]. Ez adott esetben hasznos lehet differenciáldiagnosztikai kérdések eldöntésénél. Így az embrionális rabdomiomyosarkóma, a világossejtes szarkóma, epitelioid szarkóma és a szinovialis szarkóma már fiatal felnőttkorban is jelentkezhet, míg a mixofibrosarkóma, a jól differenciált liposzarkóma és a pleomorf rabdomiomyosarkóma típusosan 50 éves kor felett fordul elő. A nemek szerinti megoszlás saját anyagunkban, egyezően a WHO-statisztikával [1], minimális férfipredominanciát mutat (ffi:nő=51,7%:48,3%).

A lágyszarkómák kétharmada végtagokon fordul elő [1], de itt is jelentős eltérés mutatkozik a felső és alsó végtag

vonatkozásában. Megegyezően az irodalmi adatokkal [4], saját anyagunkban is a tumorok 66%-a az alsó végtagban (főleg a combban mélyen az izmok között), 15%-a a felső végtagon, 7-7%-a a gluteális tájékon és a vállövben, és mindössze 1%-a a medence lágyszarkómaiban fordult elő. Egyes szerzők összefüggést találtak a lágyszarkómák lokalizációja és a túlélés között, miszerint a végtagi lágyszarkómák jobb prognózisúak lennének, mint a törzsközei, retroperitoneális vagy fej-nyaki lokalizációjúak [8]. A felső végtag anatómiai viszonyai miatt a lágyszarkómák bár hamarabb kerülnek felismerésre (kisebb lágyszarkóma), mégis a kiújulás gyakoribb, mivel rendszerint kevésbé lehet a daganatot szélesen az ébren kivenni [9].

Részen epidemiológiai, de egyben jelentős prognosztikai tényező is a lágyszarkóma felületes faszcia feletti, illetve mély (mélyen az izmokban/izmok között) elhelyezkedése. Sok ezres betegszámot felölelő statisztikák alapján [8, Memorial Sloan-Kettering Cancer Center, MSKCC anyaga, 552 felületes, 1958 mély lokalizáció] a felületesen elhelyezkedő lágyszarkómák felismeréskor részen kisebbek – átlagosan 5 cm körüliek –, és prognózisuk kedvezőbb mind a helyi kiújulást, mind a túlélést tekintve. Brennan és mtsai [8] MSKCC 8578 lágyszarkóma adata alapján 13% bizonyult felületesnek, 87% mélynek, ezzel közel egyezők voltak saját anyagunk adatai is, 17% felületes, 83% mély. A különbség azzal magyarázható, hogy anyagunk retroperitoneális szarkómákat nem tartalmaz, melyek értelemszerűen mind mély besorolásúak.

Szintén elsősorban prognosztikai faktor a lágyszarkóma szöveti malignitási foka. Azonos hármast fokozat mellett is – ahol a grade 1 az alacsony, míg a grade 2 és 3 a nagy malignitást jelenti – jelentős eltérést észleltünk a saját és az irodalmi adatok között. Míg az MSKCC reprezentatív anyagában (n=7917) az alacsony malignitású tumorok 35%-ot tettek ki, addig nálunk ez csupán 11%-nak bizonyult. George és Grimer [10] lényegesen kisebb közötti betegcsoportjában (n=66) azonban már hasonló adatokkal találkozunk: az alacsony malignitás 15%-nak, a közepes 27%-nak, a nagy szövettani malignitás 58%-nak bizonyult.

Anyagunkban az 595 lágyszarkómás beteg közül 47-nél (7,79%) már felismeréskor jelen voltak tüdőáttétek. Ez a szám valamivel alatta marad az irodalomban említett hozzávetőleges 10%-nak [1]. A szinkron (felismeréskor már jelen van) vagy metakron (később alakul ki) jelentkező áttétek esetén az ötéves túlélés drasztikusan csökken, 5-20% között mozog [11]. Metakron jelentkező áttéteknél azonban a metasztatizáció, ha szerény mértékben is, de növeli a túlélési esélyeket [12], míg szinkron áttéteknél nem.

Szintén fontos prognosztikai faktor a TNM-stádiumbesorolásnál a daganat mérete. Bár az általánosan elfogadott AJCC/UICC (2010) TNM-klasszifikáció két, 5 cm alatti (T1) és feletti (T2) csoportot különböztet meg, ma már sok szerző tovább finomítva ezt a besorolást hármast ír le: 5 cm alatti, 5-10 cm közötti és 10 cm feletti tumorokat [8], amelyek szignifikánsan befolyásolják a helyi kiújulástól mentes és

a teljes túlélést egyaránt (6). Brennan és mtsai (8) 8647 beteg anyagát értékelve az 5 cm alatti, 5–10 cm közötti, 10–15 cm közötti és a 15 cm feletti csoportokban a 10 éves, helyi kiújulástól mentes túlélést 90%-nak, 80%-nak, 70%-nak és 55%-nak találták. Ha a daganat növekedése során eléri az 5 cm-t, akkor az áttétek képződésének esélye 1,5-szeresére fokozódik. Ezt figyelembe véve azt mondhatjuk, hogy az 5 cm feletti tumorméretre úgy kell tekinteni, mint a túlélést kedvezőtlenül befolyásoló prognosztikai faktorra (13).

Saját beteganyagunkban az irodalmi adatoknak megfelelően jelentős méretkülönbségeket mértünk a felületes és mélyen elhelyezkedő szarkómák között. A felületes faszcia feletti szarkómák 69%-ának mérete kisebb volt, mint 5 cm, bár figyelemre méltó és a betegek negligenciájára utal, hogy 14%-uk már 10 cm-t meghaladó végtagi, felületesen elhelyezkedő, gyakran kifeléyesedő szarkómával jelentkezett először orvosánál. Ezzel szemben a mélyen az izmok között növekvő, rendszerint fájdalomtalan és csupán kevés általános tünetet (tömött terime, paresztéziák, keringészavar stb.) okozó szarkómák mérete 53%-ban már meghaladta a jelentősen rosszabb prognózissal járó 10 cm-t is. A felületes elhelyezkedésű szarkómák átlagmérete anyagunkban 5 cm-nek, míg a mélyen elhelyezkedőké 10,5 cm-nek bizonyult. Az irodalmi adatoknál nagy a méretbeli szórás: George és Grimer (10) anyagában az átlagméret 6,75 cm, a skandináv rákregiszternél 7 cm. Brennan és mtsai (8) MSKCC-anyagában az 5 cm alatti tumorok 31%-ot, az 5–10 cm közöttiek 31%-ot, míg a 10 cm feletti 38%-ot tettek ki. A WHO adatai (1), valamint a Grimer közleményében szereplők (6) hasonlóak a fent közölt saját eredményekhez: felületes lokalizációjánál átlagosan 5 cm-t, mélyénél 9, illetve 10,9 cm-t írnak.

A szarkómák mérete és ezzel együtt a betegség prognózisa jelentősen összefügg a beteg késedelmes orvoshoz fordulásával, illetve a kivizsgálás késedelmével (6). Igen szubjektív, mit tartunk késedelemnek. George és Grimer (10) a beteg részéről késedelemnek tartja a tumor észlelésétől az orvoshoz jutásig tartó teljes időt, illetve az orvos részéről

az első vizsgálatától a végleges diagnózisig eltelt időt. Anyagunkban az átlagos betegkésedelem 1 hónap, míg az orvosnál jelentkező késedelem 3,1 hónap volt. Johnson és mtsai (14) anyagában ez utóbbi 25–40 hetet tett ki. Anyagunkban ez eltérően alakult: a betegkésedelem felületes szarkómáknál átlagosan 3,6 hónap, míg mélyen fekvőknél 8 hónap, de súlyos, elhanyagolt esetekben akár 24–36 hónapig is várnak a betegek az orvoshoz fordulással. Az orvosi késedelem anyagunkban megfeleltethető volt az irodalmi adatoknak: felületes szarkómáknál 2,6 hónap, míg a mély lokalizációjúaknál 3,3 hónap volt. Brouns és mtsai (4) holland centrumok anyagának feldolgozásán alapuló meghatározása szerint 1 hónap után lehet késedelemről beszélni. Betegeik (n=100) 53%-a 1 hónapon belül jelentkezett orvosánál, a többi átlagosan 4 hónap késedelem után. Orvoshoz köthető késedelem nem volt 73%-ban, azaz a végleges diagnózis 1 hónapon belül megszületett. A többi 27 betegnél ez átlagosan 6 hónapot tett ki.

Saját anyagunkban (n=250) a betegeknél észlelt késedelem mértéke messze meghaladta a fenti (angol és holland) adatokat, míg az orvosi késedelem hasonlóan alakult az angol adatokhoz. Összességében azonban a felületes szarkómáknál észlelt 6,2 hónapos, mély lokalizációjúaknál a közel 1 éves (11,4 hó) összes késedelem önmagáért beszél. Brouns és mtsai (4) adataival egyezően a mi betegeinknél is az orvosi késedelem leggyakoribb okai differenciáldiagnosztikai problémák (abszcesszus, izomszakadás, hematóma, fibromatózis, Baker-ciszta, ganglion, izomfájdalom, reumatológiai betegség stb.), helytelen képalkotó-választás és -értékelés, nem megfelelő jártasságú patológus véleménye, a multidiszciplináris együttműködés hiánya, késői centrumba utalás voltak. Érdekes, hogy a meglepően nagy késedelmi különbségek nem vezettek lényeges méretkülönbségekhez anyagunkban.

Velünk együtt mindegyik szerző hangsúlyozza e ritka tumorféleség esetén a minél korábbi konzultáció, muszkuloszkeletális daganatokkal foglalkozó tumorcentrumba utalás szükségességét és a potenciális betegpopuláció oktatásának szükségességét.

IRODALOM

1. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours – an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology* 64:2–11, 2014
2. Stiller CA, Trama A, Serraino D, et al. Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: Report from the RARECARE project. *Eur J Cancer* 49:684–695, 2013
3. Deyrup AT, Weiss SW. Grading of soft tissue sarcomas: the challenge of providing precise information in an imprecise world. *Histopathology* 48:42–50, 2006
4. Brouns F, Stas M, De Weve I. Delay in diagnosis of soft tissue sarcomas. *Eur J Surg Oncol* 29:440–445, 2003
5. Misra A, Mistry N, Grimer R, Peart F. The management of soft tissue sarcoma. *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 62:161–174, 2009
6. Grimer RJ. Size matters for sarcomas! *Ann R Coll Surg Engl* 88:519–524, 2006
7. Fletcher CD, Rydholm A, Singer S, et al. Soft tissue tumours: Epidemiology, clinical features, histopathological typing and grading. In: *Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC Publications, 2002

8. Brennan MF, Antonescu CR, Maki RG. General description. In: *Management of Soft Tissue Sarcoma*. Ed: Brennan MF. Springer, New York 2013
9. Lehnhardt M, Hirche C, Daigeler A, et al. Soft tissue sarcoma of the upper extremities. Analysis of factors relevant for prognosis in 160 patients. *Chirurg* 83:143–152, 2012
10. George A, Grimer R. Early symptoms of bone and soft tissue sarcomas: could they be diagnosed earlier? *Ann Royal College Surg Engl* 94:261–266, 2012
11. Lahat G, Tuvin D, Wei C, et al. New perspectives for staging and prognosis in soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 15:2739–2748, 2008
12. Kane JM, Finley JW, Driscoll D, et al. The treatment and outcome of patients with soft tissue sarcomas and synchronous metastases. *Sarcoma* 6:69–73, 2002
13. Teixeira LE, Vilela JC, de Araujo I. Prognostic factors in soft tissue sarcoma. In: *Soft Tissue Tumors*. Ed. Derbel F, InTech, 2011, pp. 256–262
14. Johnson GD, Smith G, Dramis A, Grimer RJ. Delays in referral of soft tissue sarcomas. *Sarcoma* 2008:378574, 2008