

Aus der Chirurgischen Klinik
der Medizinischen Fakultät Mannheim
(Direktor: Prof. Dr. med. Christoph Reissfelder)

Aktuelle Diagnostik- und Behandlungsstrategien bei retroperitonealen
Sarkomen – eine Umfrage an Chirurgischen Kliniken in Deutschland

Inauguraldissertation
zur Erlangung des medizinischen Doktorgrades
der
Medizinischen Fakultät Mannheim
der Ruprecht-Karls-Universität
zu
Heidelberg

vorgelegt von
Anna Gerres

aus
Detmold
2019

Dekan: Prof. Dr. med. Sergij Goerd
Referent: Priv.-Doz. Dr. med. Jens Jakob

INHALTSVERZEICHNIS

Seite

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS	1
1 EINLEITUNG	2
1.1 Retroperitoneale Sarkome.....	2
1.1.1 Definition, Ätiologie, Epidemiologie	2
1.1.2 Symptomatik und Diagnostik	2
1.1.3 Aktuelle Therapiestrategien.....	4
1.1.4 Prognose	6
1.2 Aktuelle Versorgungs- und Datenlage für Deutschland	7
1.3 Fragestellung der Promotionsarbeit.....	8
2 MATERIAL UND METHODEN	9
2.1 Aufbau der Umfrage.....	9
2.1.1 Erstellung und Durchführung der Umfrage.....	9
2.2 Aufbau des Fragebogens	12
2.2.1 Diagnostischer Fragebogenteil	12
2.2.2 Operativer Fragebogenteil	12
2.2.3 Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil	13
2.2.4 Allgemeiner Fragebogenteil	13
2.3 Datenauswertung	14
3 ERGEBNISSE	16
3.1 Rücklauf der Umfrage	16
3.2 Auswertung des Fragebogens	17
3.2.1 Gesamtauswertung	18
3.2.2 Auswertung anhand Patientenzahl	26
3.2.3 Auswertung nach Standort	33

3.2.4 Regionale Auswertung	35
4. DISKUSSION	37
4.1 Allgemeines	37
4.2 Angewandte Methodik	37
4.3 Diagnostik des retroperitonealen Sarkoms	39
4.4 Operative Versorgung des retroperitonealen Sarkoms	42
4.5 Multimodale Therapiestrategien.....	45
4.6 Allgemeiner Fragebogenteil	46
5 ZUSAMMENFASSUNG	49
6 LITERATURVERZEICHNIS	51
7 TABELLARISCHER ANHANG	58
7.1 Fragebogen aktuelle Diagnostik- und Behandlungsstrategien	58
7.2 Auswertung nach Standort.....	62
7.2.1 Diagnostischer Fragebogenteil	62
7.2.2 Operativer Fragebogenteil	62
7.2.3 Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil	63
7.2.4 Allgemeiner Fragebogenteil	64
8 LEBENS LAUF	65
9 DANKSAGUNG	66

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

CSV	Comma-Separated-Values
CT	Computertomografie
DGAV	Deutsche Gesellschaft für Allgemein- und Viszeralchirurgie
DKG	Deutsche Krebsgesellschaft
DRG	Diagnosis-Related Groups
EORTC	European Organisation for Research and Treatment of Cancer
ESMO	European Society for Medical Oncology
GISG	German Interdisciplinary Sarcoma Group
ICD	International Classification of Diseases
IQWiG	Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen
MRT	Magnetresonanztomografie
NCCN	National Comprehensive Cancer Network
NOS	Not-otherwise-specified
OPS	Operationen- und Prozedurenschlüssel
PET/CT	Positronen-Emissions-Topografie/Computertomografie
RPS	Retroperitoneal Sarcoma
TARPSWG	Trans Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group
UMM	Universitätsklinikum Mannheim
WHO	World Health Organisation

1 EINLEITUNG

1.1 Retroperitoneale Sarkome

1.1.1 Definition, Ätiologie, Epidemiologie

Retroperitoneale Sarkome gehören zur Gruppe der Weichgewebstumore. Laut Klassifikation der World Health Organisation (WHO) handelt es sich bei Weichgewebstumoren um Tumore mesenchymalen Ursprungs, die anhand ihres Differenzierungsmusters in verschiedene histologische Subgruppen unterteilt werden.¹ In den meisten Fällen handelt es sich um benigne Tumore, die mit einer Inzidenz von circa 300/100.000 etwa hundertmal häufiger vorkommen als maligne Weichgewebssarkome.^{1, 2} Das Retroperitoneum ist nach den Extremitäten die zweithäufigste Lokalisation von Weichgewebssarkomen. Circa 15 Prozent aller Weichgewebssarkome entstehen im Retroperitoneum.³ Dies entspricht einer Inzidenz von 0,5-1/100.000, welche in den letzten Jahrzehnten konstant geblieben ist.⁴⁻⁶

Histologisch werden verschiedene Subtypen differenziert. Die häufigsten Subtypen bilden die histologischen Formen Leiomyosarkome (28,5%), gut-differenzierte/dedifferenzierte Liposarkome (20,3%), nicht weiter differenzierte Liposarkome (11,9%), maligne fibröse Histiocytozytome (11,0%) und pleomorphe undifferenzierte Sarkome (10,7%).⁷

Für die meisten Sarkome lässt sich keine zugrundeliegende Prädisposition bestimmen. Einige Tumore entstehen im Rahmen einer erblich bedingten Prädisposition, wie z.B. maligne periphere Nervenscheidentumore bei Neurofibromatose Typ 1⁸ oder strahleninduzierte Sarkome z.B. im Rahmen der Behandlung von Brustkrebs⁹, größtenteils kommt es aber zu einem sporadischen Auftreten dieser Erkrankung.⁶

1.1.2 Symptomatik und Diagnostik

Aufgrund ihrer anatomischen Lage wachsen die Tumore oft über einen langen Zeitraum bevor sie symptomatisch und daraufhin diagnostiziert werden. Dies erklärt das häufig große Tumorumfängen und die oftmals vorhandene Verdrängung und bzw. oder die Infiltration in Nachbarstrukturen und -organe zum Zeitpunkt der Diagnosestellung. Die mittlere Tumorumfänge bei Diagnose beträgt 17 cm.¹⁰

Die Diagnose erfolgt oftmals aufgrund sekundärer Tumorzeichen. So kann es sein, dass der Tumor nur aufgrund des bemerkten Bauchumfangwachstums entdeckt wird oder es zu Organfunktionsstörungen zum Beispiel der Nieren aufgrund eines Verdrängungs- oder Infiltrationsprozesses kommt.¹¹

Die nachfolgenden Darstellungen bezüglich diagnostischer Vorgehensweisen bei Verdacht und Diagnose eines retroperitonealen Sarkoms beruhen auf den erarbeiteten Empfehlungen der European Society for Medical Oncology (ESMO) und der Trans Atlantic Retroperitoneal Sarcoma Working Group (TARPSWG).^{12, 13} Deren Untersuchungen legen nahe, dass die Diagnose eines retroperitonealen Sarkoms prinzipiell von einem erfahrenen multidisziplinären Team in einem spezialisierten Zentrum erfolgen sollte. Diese Zentren sollten gewisse Kriterien und Voraussetzungen vorweisen, die sie dafür qualifizieren das seltene Krankheitsbild eines retroperitonealen Sarkoms diagnostizieren und behandeln zu können.¹⁴ Die Argumente für eine Zentrumsbildung sind auch für viszeralchirurgische Erkrankungen bzw. Eingriffe hinlänglich bekannt. Eine Auswertung von Diagnosis-Related Groups-Routinedaten (DRG-Routinedaten) hinsichtlich der Sterblichkeit von Patienten mit Ösophaguskarzinomen zum Beispiel zeigte einen eindeutigen Zusammenhang zwischen Fallzahl und Sterblichkeit, der unter anderem auf ein verbessertes Komplikationsmanagement zurückgeführt wurde.¹⁵ Ein solcher Effekt der Spezialisierung dürfte sich auch auf die Diagnostik und Therapie von Weichgewebssarkomen übertragen lassen. Eine französische Forschungsgruppe um Derbel und Ray-Coquard konnte diesbezüglich bereits einen Zusammenhang zwischen einer nach Leitlinien erfolgten Behandlung und dem Gesamtüberleben nachweisen.¹⁶

Die Diagnosestellung erfolgt in der Regel im Rahmen einer Bildgebung. Hierbei empfiehlt sich die Durchführung einer computertomografischen (CT) Kontrastmitteluntersuchung (hochauflösend) von Abdomen, Thorax und Becken. Im Falle einer Kontrastmittelallergie oder anderen Faktoren, die gegen eine CT-Untersuchung sprechen, kann der Einsatz einer Magnetresonanztomografischen (MRT) Untersuchung erfolgen. In bestimmten Fällen ist auch der Einsatz beider Schnittbildverfahren angebracht.^{13, 14, 17}

Die Bildgebung soll dabei Aufschluss über die genaue Lokalisation, das Ausmaß und eventuelle Infiltrationen sowie Metastasen geben, um somit die anstehende Therapie individuell besser anpassen zu können.^{11, 14}

Es sollte dabei darauf geachtet werden, die Nachbarstrukturen ausreichend mit zu erfassen. Nicht selten besteht bei Diagnosestellung schon ein Befall der Nachbarstrukturen und -organe. Daten von Fairweather et. al zeigten, dass es besonders häufig zu einer Infiltration der Niere, aber auch des Kolons und der Nebenniere kommt.¹⁸ Im Rahmen einer multiviszeralen Resektion werden die betroffenen Organe entfernt. Zuvor sollte im Falle einer Nierenresektion aber eine ausreichende Funktionsprüfung der kontralateralen Niere erfolgen, um die anstehende Therapie genau planen zu können.¹⁹

Nach erfolgter Bildgebung empfiehlt die ESMO die Durchführung einer Biopsieentnahme als nächste erforderliche diagnostische Maßnahme.¹² Diese ist notwendig, um genaue Angaben zur Dignität und Differenzierung zu erhalten um somit über mögliche Therapiestrategien entscheiden zu können.^{20, 21} Vor allem können so auch andere Tumore ausgeschlossen werden, die einer anderen Therapie zugeführt werden sollten. Dazu zählen z.B. Lymphome oder Metastasen von Tumorentitäten, die ins Retroperitoneum metastasieren, wie z.B. Hodentumore. Es wird die Probengewinnung mittels Stanzbiopsie empfohlen. Hier konnten Daten aus dem größten europäischen Sarkomzentrum, dem Royal Marsden Hospital in London zeigen, dass das Risiko einer Zellverschleppung sehr gering ist und keinen Einfluss auf die Entstehung von Lokalrezidiven oder das Gesamtüberleben hat.²² Die Stanzbiopsie ist in diagnostischer Sicherheit einer Feinnadelaspiration und hinsichtlich der Morbidität einer laparoskopischen Probengewinnung überlegen.^{11, 13, 14, 23}

1.1.3 Aktuelle Therapiestrategien

Das Standardverfahren in der Behandlung von Weichgewebstumoren bildet die operative Entfernung des Tumors. Sie stellt zurzeit die einzige potenziell kurative Behandlungsmethode dar.^{24, 25} Als Zugangsweg hat sich hierbei die mediane Laparotomie als Standardverfahren etabliert.²⁶ Der Vorteil dieser ist vor allem die Möglichkeit das Operationsfeld bei Bedarf zu erweitern. Dies kann unter anderem bei intraoperativ festgestellter größerer Tumorausdehnung notwendig werden.²⁷ Die Tumorentfernung sollte im Rahmen einer radikalen Kompartimentresektion erfolgen, da das Ausmaß der durchgeführten Operation einen entscheidenden Einfluss auf die weitere Prognose der Patienten hat.^{19, 26, 28, 29} Im Vergleich mit anderen, weniger aggressiven Vorgehensweisen geht die erfolgreiche Durchführung einer radikalen Kompartimentresektion mit einem längeren rezidivfreien Intervall einher.³⁰ Eine Mitentfernung

adhärenter Gewebe und Organe erfolgt, da es oftmals trotz bildgebend nicht nachgewiesener Infiltration bereits zu einer Organinfiltration gekommen ist.¹⁸ Die Mitresektion adhärenter Organe – sofern dies morbiditätsbedingt möglich ist – dient somit der Schaffung eines adäquaten Sicherheitsabstandes. Die Größe des mitentfernten tumorfreien Gewebes hängt von einer Reihe von Faktoren ab. Hierzu zählen der histologische Subtyp, anatomische Grenzen, die Möglichkeit der Organmitresektion und vorangegangene präoperative Behandlungstherapien.¹⁴

Die Planung und Durchführung einer solchen Operation sollten nur von einem erfahrenen und spezialisierten Team erfolgen. Es konnte gezeigt werden, dass in Zentren mit einer vergleichsweise hohen Patientenzahl das postoperative Ergebnis und die daraus resultierende Prognose deutlich besser ist, als in weniger spezialisierten Häusern.³¹

Neben einer operativen Therapie stellt sich auch immer die Frage nach einer zusätzlichen Behandlung mittels Radio- und/oder Chemotherapie. Eine zusätzliche Radiotherapie – analog der Therapie von Extremitätensarkomen – könnte die Lokalrezidivrate verringern, eine adjuvante Chemotherapie könnte sowohl das lokale als auch das distante Rezidivrisiko senken.

Bei präoperativer Bestrahlung könnte es durchaus zu einer erhöhten Gesamttherapiemorbidity kommen.³² Demgegenüber zeigen aktuelle unizentrische Daten aus London jedoch, dass eine präoperative Radiotherapie in Kombination mit einer kompletten Tumorresektion mit einer geringeren Lokalrezidivrate und einem erhöhten Gesamtüberleben einhergeht und nicht zu einer erhöhten Morbidity führen muss.³³

Eine retrospektive Analyse von Registerdaten aus den USA, in denen das Gesamtüberleben von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen mit alleiniger operativer Behandlung und Patienten mit zusätzlich durchgeführter Radiotherapie (prä- oder postoperativ) verglichen wurde, legt nahe, dass eine zusätzliche Radiotherapie vor allem bei Patienten mit high-grade Tumoren einen Überlebensvorteil bietet.³⁴ Um diese Vermutung weiter verifizieren zu können, führt die European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC, NCT01344018) derzeit eine randomisierte Phase-III-Studie durch, die sich mit der Fragestellung beschäftigt, inwieweit eine additive neoadjuvante Radiotherapie das Gesamtüberleben von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen verlängern kann. Die präoperative Strahlentherapie wird hier der postoperativen Strahlentherapie vorgezogen, da letztere eine deutlich erhöhte Toxizität aufweist.^{32, 35} Prinzipiell kann auch eine intraoperative Bestrahlung zur Senkung

der Lokalrezidivrate bei akzeptabler Toxizität eingesetzt werden, randomisierte Daten hierzu liegen aber nicht vor.³⁶

Als weitere Therapieoption muss die Durchführung einer Chemotherapie bedacht werden. Bei retroperitonealen Sarkomen stellt diese jedoch kein Standardverfahren dar. Bei Durchführung handelt es sich daher stets um eine Einzelfallentscheidung.¹⁴

Eine Auswertung der Daten von 1998 bis 2011 des amerikanischen Krebsregisters (National Cancer Database) zeigte, dass eine zusätzliche Chemotherapie keinen eindeutigen Überlebensvorteil darstellt.³⁷ Daten der französischen Sarkomgruppe lassen demgegenüber jedoch einen Überlebensvorteil, vor allem für Patienten mit high-risk Tumor, vermuten.³⁸ Da hierbei jedoch Patienten mit allen Formen von Weichgewebssarkomen eingeschlossen wurden, können die Ergebnisse nicht pauschalisiert auf Patienten mit retroperitonealen Sarkomen angewandt werden. In Zukunft könnte die Risikoabschätzung für eine Metastasierung durch sogenannte Nomogramme, die bekannte klinische Charakteristika berücksichtigen, oder die Analyse von Gensignaturen wie z.B. CINSARC® die Indikationsstellung zur perioperativen Chemotherapie deutlich verbessern.³⁹

1.1.4 Prognose

Retroperitoneale Sarkome sind heterogene Tumore mit unterschiedlichen Charakteristika und verschiedener Prognose.⁴⁰ So rezidivieren gut differenzierte Liposarkome häufig, es kommt aber extrem selten zur Metastasenbildung.⁴¹ Die aktuell größte Kohortenstudie mit 1007 Patienten, die in europäischen und nordamerikanischen Sarkomzentren zwischen 2003 und 2012 behandelt wurden, die die Lokalrezidivrate sowie das Langzeitüberleben untersucht hat, wurde durch die TARPSWG veröffentlicht. Hier zeigte sich, dass die Gesamtlokalrezidivrate nach fünf Jahren bei 25,9 Prozent lag und im Verlauf nach zehn Jahren auf 35,0 Prozent anstieg. Das Gesamtüberleben betrug nach fünf Jahren 67,0 Prozent und sank im Verlauf nach zehn Jahren auf 46,0 Prozent.⁴¹ Maßgeblichen Einfluss auf die Lokalrezidivrate hatten hier das Patientenalter, das Tumorausmaß, die Vollständigkeit der Tumorsektion, der Malignitätsgrad, eine mögliche Tumorruptur, multifokales Auftreten, eine mögliche Radiotherapie und die Histologie des Tumors. Ein ähnliches Bild ergab sich bezüglich des Gesamtüberlebens. Faktoren, die dies maßgeblich beeinflussen, sind demnach neben der Tumorgröße und dem Patientenalter auch der Malignitätsgrad sowie die Multifokalität des Tumors und die Vollständigkeit der Resektion. Es ergaben sich außer-

dem Hinweise, dass die Histologie eine Rolle bzgl. des Gesamtüberlebens spielen könnte.

Außerdem scheint der histologische Subtyp eine Rolle bezüglich der Metastasierungsart (Lokal- bzw. Fernmetastasierung) zu spielen. Es konnte gezeigt werden, dass es bei Liposarkomen wahrscheinlicher zu einem Lokalrezidiv kommt, während es bei Leiomyosarkomen vermehrt zum Auftreten von Fernmetastasen kommt.⁴¹⁻⁴⁴

Insgesamt wird die 5-Jahres-Überlebensrate abhängig von Studie und histologischem Subtyp mit Werten zwischen 31 Prozent bis 66 Prozent angegeben.^{25, 45, 46}

Verglichen mit den häufigeren Karzinomen des Gastrointestinaltraktes zeigt sich ein besseres 5-Jahres-Überleben im Vergleich zum Pankreaskarzinom (9-10%)⁴⁷ und ein schlechteres im Vergleich zum Kolonkarzinom (65%)⁴⁸.

1.2 Aktuelle Versorgungs- und Datenlage für Deutschland

Retroperitoneale Sarkome stellen ein komplexes und heterogenes Krankheitsbild dar, dessen Diagnosestellung oftmals erst zu einem späten Zeitpunkt erfolgt.

Auf internationaler Ebene haben sich inzwischen einige Gruppen zusammengeslossen, um gemeinsam klinische und epidemiologische Daten über dieses Krankheitsbild zu erheben und um zusammen über mögliche Therapieempfehlungen zu diskutieren und entsprechende Empfehlungen aufzustellen. Unter anderem haben sich hierzu Mitglieder der ESMO auf europäischer Ebene¹⁴, Mitglieder des National Comprehensive Cancer Network (NCCN) im amerikanischen Raum⁴⁹ und die TARPSWG mit Mitgliedern aus Europa, Kanada, den USA und Asien zusammengefunden⁵⁰.

In Deutschland liegen keine Daten über die aktuellen Diagnostik- und Behandlungsstrategien dieser seltenen Tumorentität vor. Aktuell werden sie nicht als eigenständiges Krankheitsbild in den deutschen Krebsregistern erfasst. So führt das Zentrum für Krebsregisterdaten des Robert-Koch-Instituts unter dem ICD-10 (International Classification of Disease) Code C48.0 alle bösartigen Neubildungen des Retroperitoneums ohne weitere Unterteilung auf, was unter anderem auf das seltene Auftreten der Erkrankungen zurückgeführt werden kann. Dies erklärt, warum es kaum möglich ist, genauere Angaben zur Inzidenz, Prävalenz, Mortalität sowie über die Behandlung von retroperitonealen Sarkomen innerhalb Deutschlands zu treffen.

1.3 Fragestellung der Promotionsarbeit

Aufgrund fehlender Register ist es kaum möglich, genauere Aussagen über das Erkrankungsbild des retroperitonealen Sarkoms und dessen Behandlung innerhalb Deutschlands zu treffen.

Ein genauer Überblick darüber wäre jedoch entscheidend, um mögliche regionale und versorgungsabhängige Unterschiede zu erfassen. Die Vermutung liegt nahe, dass sich das diagnostische und therapeutische Vorgehen in Kliniken mit kleinen Fallzahlen und dementsprechend sehr seltener Behandlung von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen zu denen in großen Kliniken mit vergleichbar hohen Fallzahlen, primär Universitätskliniken und Kliniken der Maximalversorgung, unterscheidet.

Mit Hilfe einer deutschlandweiten Umfrage sollte ein möglichst großer und weitgefächter Überblick über die aktuell verfolgten Diagnose- und Therapiekonzepte an deutschen Krankenhäusern erfasst und mögliche Behandlungsunterschiede aufgedeckt werden. Die Methode der Umfrage wurde gewählt, da sowohl eine Auswertung von Krebsregisterdaten als auch von Routinedaten der Abrechnung aufgrund der heterogenen Kodierung retroperitonealer Sarkome keine aussagekräftigen Daten liefern würden und gleichzeitig kein deutsches Sarkomregister existiert.

Das Ziel der folgenden Analysen bestand darin, zunächst einen genauen Überblick über die aktuelle Behandlungs- und Versorgungslage von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen in Deutschland zu erhalten. Die Auswertung der Daten sollte die Erarbeitung eines konstruktiven Vorschlags für weiterfassende klinische Studien in Hinblick auf die Verfassung einer deutschlandweiten Leitlinie für alle behandelnden Ärzte und Krankenhäuser bezüglich einer Behandlung von retroperitonealen Sarkomen ermöglichen. Das übergeordnete Ziel ist die Optimierung der flächendeckenden Versorgung und Prognose der Patienten.

2 MATERIAL UND METHODEN

2.1 Aufbau der Umfrage

Ziel der Umfrage war es, einen Überblick über die momentanen Diagnostik- und Behandlungsstrategien retroperitonealer Sarkome in deutschen Krankenhäusern zu erhalten.

Zwischen Dezember 2015 und August 2016 wurden Fragebögen mit insgesamt 29 Fragen an die Chefarzte der chirurgischen Kliniken/Abteilungen deutscher Krankenhäuser verschickt. Hierbei wurden soweit verfügbar alle chirurgischen, allgemeinchirurgischen und viszeralchirurgischen Kliniken und Abteilungen erfasst.

Der Versand und die Einladung zur Teilnahme erfolgten per E-Mail. Initial wurden so n=985 Adressaten angeschrieben. Die Adressaten erhielten einen personalisierten Link, um zu dem Fragebogen zu gelangen und diesen auszufüllen. Die Optionen einer Unterbrechung der Umfrage sowie eine spätere Fortführung dieser standen den Teilnehmern zu Verfügung. Ferner war es den Teilnehmern möglich über die Internetseite des Universitätsklinikums Mannheim den Fragebogen vorab anzusehen und auszudrucken und bei Bevorzugung diesen per Fax an das Sekretariat der chirurgischen Klinik des Universitätsklinikums zu versenden.

Bei noch nicht beantworteten Fragebögen erfolgten kontinuierliche Rückfragen per Telefon oder E-Mail in einem regelmäßigen Turnus circa alle vier Wochen. Wenn nötig, erfolgte dies in vierfacher Wiederholung.

2.1.1 Erstellung und Durchführung der Umfrage

Die initiale Erstellung der Fragen und des Fragebogens erfolgte im April und Mai 2015 in Zusammenarbeit von der chirurgischen Klinik der Universitätsmedizin Mannheim (UMM), der German Interdisciplinary Sarcoma Group (GISG), der Deutschen Gesellschaft für Allgemein- und Viszeralchirurgie (DGAV) und dem „Das Lebenshaus“.

Unter Berücksichtigung der durch die Institutionen eingebrachten Themen und damit verbundenen Änderungen konnte schließlich mit der finalen Erstellung des Fragebogens begonnen werden.

Die Erstellung des Fragebogens und die darauffolgende Umfrage wurden realisiert und durchgeführt mit Hilfe des Online-Fragebogenportals Soci Survey. Hierbei handelt es sich um ein Softwarepaket, welches die Möglichkeit zu Online-Umfragen bietet (Leiner, D. J. (2016), SoSci Survey, Version 2.6.00). Grundsätzlich wird die Software Umfragen zu wissenschaftlichen, nicht-kommerziellen Datenerhebungen kostenfrei zur Verfügung gestellt. Lediglich die Erstellung eines Benutzerkontos ist hierfür notwendig.

Mit Hilfe des Programms konnten verschiedene Fragetypen, wie zum Beispiel Multiple-Choice- oder Freitextfragen entworfen und dem Fragebogen hinzugefügt werden (Abbildung 1: Aufbau des Onlineprogramms Soci Survey zur Umfragerstellung und Bearbeitung einzelner Fragen).

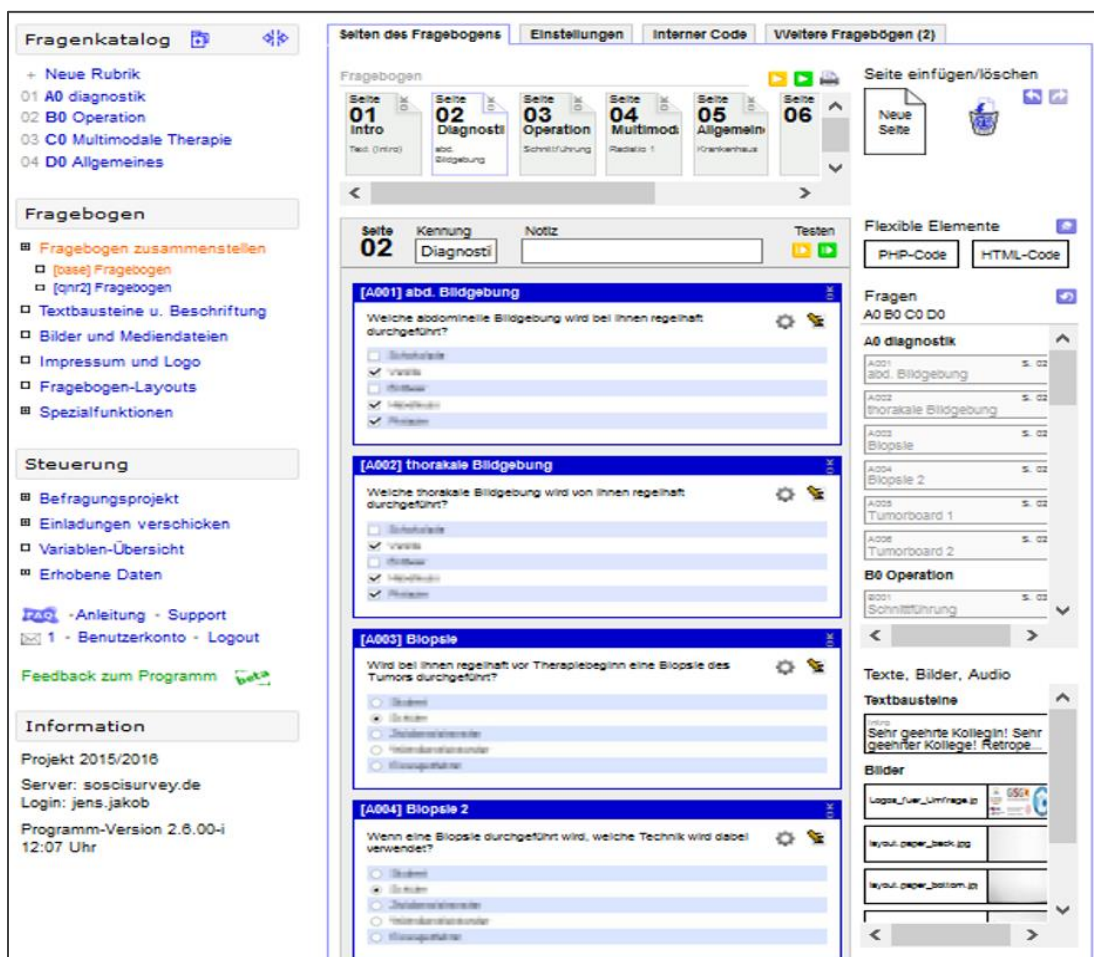


Abbildung 1: Aufbau des Onlineprogramms Soci Survey zur Umfragerstellung und Bearbeitung einzelner Fragen

Im Zuge der Umfrageentwicklung wurde ein E-Mailkonto unter der Adresse retrosarkome@umm.de eingerichtet. Dies fungierte als Kontaktadresse bei Fragen, Anregungen oder Rückmeldungen der angeschriebenen Teilnehmer.

Vor Beginn der offiziellen Umfrage wurde im Oktober 2015 ein Pretest durchgeführt. Hierbei wurde der Onlinefragebogen an einige ausgewählte Personen im Umkreis der Beteiligten zur kritischen Einsicht und Testung auf Schlüssigkeit, Praxistauglichkeit und Benutzerfreundlichkeit versandt.

In einem weiteren Schritt wurde die Adressliste erstellt. Diese beinhaltete die Daten der Chefärzte aller deutschen allgemein- bzw. viszeralchirurgischen Kliniken bzw. Abteilungen Deutschlands. Erfasst wurden hierbei der Name des Krankenhauses, die genaue Bezeichnung der Klinik, die Patientenzahl, der jeweilige Chefarzt sowie dessen Kontaktdaten (Telefonnummer und Emailadresse). Grundlage hierfür bildete das deutsche Krankenhausverzeichnis (<http://dkg.promato.de/>).

Im Dezember 2015 erfolgte, nach Einpflegung der Adressdaten in das Programm, die erste Versandrunde des Fragebogens. Grundsätzlich erfolgte der Versand in Form von Serienmails, hierbei wurde mit dem Versand an die Universitätskliniken in Deutschland begonnen. In den darauffolgenden Wochen erfolgte der weitere Versand an insgesamt n=985 Krankenhäuser mit chirurgischen Abteilungen oder Kliniken.

Die aktuellen Rückläufe wurden mehrmals wöchentlich erfasst und dokumentiert. Dadurch konnte eine regelmäßige Erinnerung an die Häuser erfolgen, deren Antwort noch ausstand. Per Telefonat und/oder Erinnerungsmail (erneuter Versand als Serienmail via Sosci Survey) wurden die Adressaten ca. vierwöchentlich erneut gebeten, an der Umfrage teilzunehmen. Hierbei wurde ein besonderes Augenmerk auf die Abteilungen der Universitätskliniken gelegt. Aufgrund ihrer Größe lag die Vermutung nahe, dass sie die größten Fallzahlen dieser seltenen Tumorentität aufweisen können und dadurch eine differenzierte Beantwortung des Fragebogens möglich wäre.

Nach einem achtmonatigen Umfragezeitraum und regelmäßiger Erinnerung wurde die Umfrage am 01.08.2016 offline gestellt und somit beendet.

2.2 Aufbau des Fragebogens

Der Fragebogen umfasste 29 Fragen und konnte inhaltlich in vier Abschnitte unterteilt werden.

Er gliederte sich in die Abschnitte

- Diagnostik
- Operation
- Multimodale Therapie
- Allgemeines

Bei den 29 Fragen handelte es sich um unterschiedliche Fragetypen. Hierbei gaben 17 Fragen die Möglichkeit einer „multiple-choice“-Antwort. Sieben Fragen sollten per „Ja-Nein“ beantwortet werden, zwei Fragen mithilfe eines Schiebereglers (Prozentangaben, Werte zwischen null und 100 waren hier möglich), zwei beinhalteten eine Kombinationsantwort aus „multiple-choice“ und Freitextantwort und eine Frage sollte in Form einer Freitextantwort beantwortet werden. Der Fragebogen ist im Anhang einsehbar.

2.2.1 Diagnostischer Fragebogenteil

Dieser Abschnitt enthielt sechs Fragen, welche sich ausschließlich auf die durchgeführte Diagnostik bei Patienten mit retroperitonealen Sarkomen bezogen. Hierzu gehörten Fragen zur regelhaft durchgeführten abdominalen und thorakalen Bildgebung bei Patienten mit retroperitonealen Sarkomen. Weiterhin wurde auf eine mögliche Biopsieentnahme und die dabei angewandte Technik eingegangen. In Bezug auf die ausführliche Diagnostik und Behandlungsplanung erfragten wir, ob die betroffenen Patienten regelhaft in einem Tumorboard, eventuell auch einem Sarkomboard vor Therapiebeginn vorgestellt werden.

2.2.2 Operativer Fragebogenteil

Diese Thematik wurde in insgesamt zehn Fragen behandelt. Zum einen wurden die prinzipiellen Prozeduren während einer Operation erfragt (Schnittführung, Operationsstrategie, Lymphadenektomie), zum anderen wurde die Mitresektion von benachbarten Organen genauer hinterfragt. Hier interessierten die Entscheidungskriterien,

die zu einer Mitentnahme weiterer Organe führen, sowie die durchschnittliche Anzahl der mitentnommenen Organe. Auch nach eventuellen Kriterien, die zu der Entscheidung einer Irresektabilität eines retroperitonealen Tumors führen könnten, wurde in diesem Abschnitt der Umfrage gefragt. Abschließend folgten Fragen, die die prozentualen Werte zum Anteil von R2-Resektionen, Reoperationen/Interventionen und der postoperativen Mortalität in der jeweiligen Klinik widerspiegeln sollten.

2.2.3 Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil

Dieser Abschnitt beinhaltete vier Fragen. Je zwei Fragen bezogen sich hierbei auf einen möglichen Einsatz von Radiotherapie und Chemotherapie als Therapiesäule. Dabei interessierte vor allem dessen Häufigkeit sowie der Zeitpunkt der Behandlung (prä-/intra-/postoperativ).

2.2.4 Allgemeiner Fragebogenteil

Der abschließende Fragenteil bestand aus insgesamt neun Fragen. Neben der Krankenhausgröße interessierten hier die jährlichen Fallzahlen von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen.

Eine Abschätzung der 5-Jahres-Lokalrezidivrate sowie der 5-Jahres-Überlebensrate wurde erbeten. Hier konnten die Teilnehmer mithilfe eines Schiebereglers eine prozentuale Angabe zwischen null und 100 Prozent wählen.

Abschließend wurden die Teilnehmer gefragt, ob Interesse daran bestünde, passende Patienten in einem möglichen prospektiven Register eintragen zu lassen, an einem Workshop zu retroperitonealen Sarkomen teilzunehmen und Informationsmaterial zugesandt zu bekommen.

Der Fragebogen schloss mit der Bitte einer kurzen Rückmeldung über den Inhalt, den Aufbau und den Gesamteindruck der Umfrage im Allgemeinen.

2.3 Datenauswertung

Die erhobenen Daten wurden automatisch von Sosci Survey gespeichert und standen danach zum Herunterladen in verschiedenen Dateiformaten zu Verfügung. Eine tagesaktuelle Rücklaufstatistik war zu jeder Zeit über das Programm einsehbar (Abbildung 2: Überblick über die tagesaktuellen Rücklaufquoten und den Gesamtfortschritt der Umfrage).

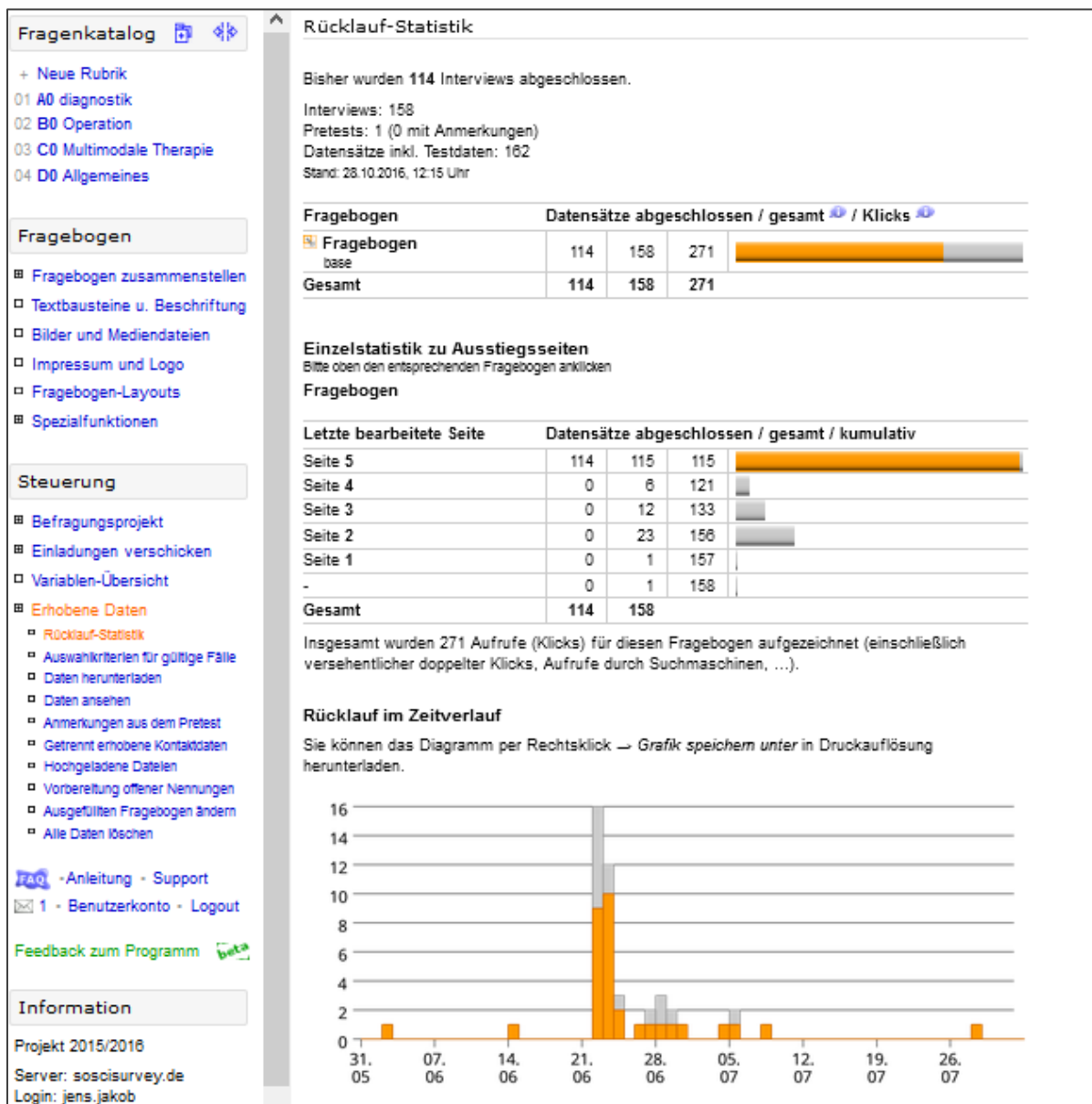


Abbildung 2: Überblick über die tagesaktuellen Rücklaufquoten und den Gesamtfortschritt der Umfrage

In unserem Fall erfolgte der Datenexport via einer Comma-separated-values-Datei (CSV-Datei) und der Datensicherung in Form einer Microsoft Excel-Datei. Dies ermöglichte ein nachträgliches Hinzufügen der per Fax, E-Mail und Post erhaltenen Antwortbögen zu den von Sosci Survey generierten Daten. Hierbei wurde auf die gleiche Kodierung geachtet.

Die statistische Auswertung wurde im Verlauf abhängig der Fallzahlen durch Anwendung des Chi-Quadrattests bzw. des exakten Fisher-Tests durchgeführt. Das Signifikanzniveau wurde auf $p < 0,05$ festgelegt. Sie erfolgte mithilfe von Microsoft Excel (Microsoft Cooperation, Redmond, Washington, USA) und GraphPad PRISM (Graphpad Software Inc., LA Jolla, CA, USA). Hierbei wurden zunächst die beantworteten Fragen ohne vorherige Filterung betrachtet. Im Verlauf erfolgte eine genauere Differenzierung um mögliche Differenzen bei der Behandlung retroperitonealer Sarkome abhängig vom Patientenvolumen sowie der Krankenhausart zu identifizieren. Des Weiteren führten wir eine Unterteilung der Antworten nach Regionen durch, um eventuelle innerdeutsche regionale Unterschiede festzustellen.

3 ERGEBNISSE

3.1 Rücklauf der Umfrage

Die Umfrage zu aktuellen Diagnostik- und Behandlungsstrategien wurde im Dezember 2015 gestartet und im August 2016 beendet. Insgesamt wurden 985 Krankenhäuser innerhalb Deutschlands mit chirurgischen Abteilungen oder Kliniken per E-Mail über Soci Survey angeschrieben. Berücksichtigt man, dass einige Kliniken einen gemeinsamen Chefarzt haben und dementsprechend nur eine einmalige Rückmeldung von diesem zu erwarten war, wurden initial insgesamt 976 Chefärzte in deutschen Krankenhäusern angeschrieben.

Bis zum Ende der Umfrage im August 2016 erhielten wir eine Rückmeldung von insgesamt 191 Häusern in Deutschland (19,57%) über Soci Survey, per Mail, Fax oder über den Postweg. Von diesen schickten uns insgesamt 133 (69,6%) einen vollständig ausgefüllten Fragebogen zurück. 114 (59,7%) beantworteten diesen direkt über Soci Survey, während 19 (9,9%) den Fragebogen via Mail, Fax oder postalisch an uns zurücksendeten.

34 Fragebögen (17,8%) wurden über Soci Survey begonnen, jedoch nicht abgeschlossen. Die beantworteten Fragen schlossen wir in unsere Auswertung mit ein.

Insgesamt 24 Rückantworten (12,6%) haben keine der Fragen beantwortet. Davon gaben uns 14 von 24 Krankenhäuser die Rückmeldung per Mail, dass sie keine retroperitonealen Sarkome in ihrem Haus behandeln würden. Dies erfassten wir als primären Grund, dass der erhaltene Fragebogen nicht ausgefüllt wurde. Zehn von 24 Häusern haben den Fragebogen begonnen, jedoch keine der Fragen beantwortet. Teilweise erhielten wir von diesen Häusern ebenfalls eine Mail, mit dem Hinweis, dass sie den Fragebogen aufgrund fehlender Behandlung in ihrem Haus nicht beantworten könnten.

Bei genauerer Betrachtung zeigte sich, dass der prozentuale Anteil der teilgenommenen Universitätskliniken um einiges höher lag. Insgesamt kontaktierten wir 38 Universitätskliniken in Deutschland. Von insgesamt 27 Universitätskliniken (71,1%) erhielten wir eine Rückmeldung. In Bezug auf den gesamten Rücklauf, machten die Antworten der Universitätskliniken damit knapp 15 Prozent aus (*Abbildung 3: Antworten nach Standort*).

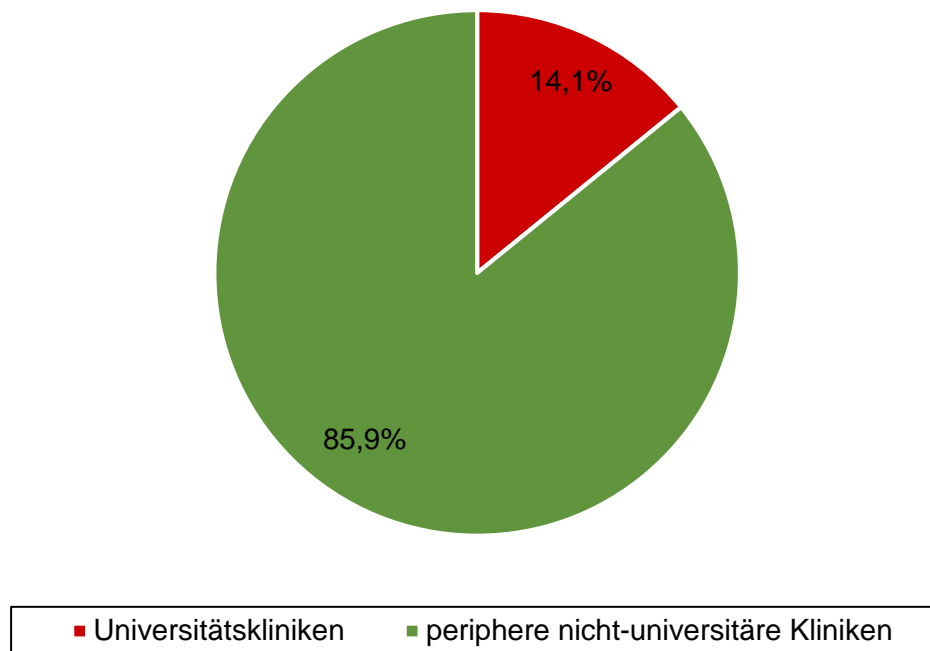


Abbildung 3: Antworten nach Standort

3.2 Auswertung des Fragebogens

Für die Auswertung der Umfrage wurden zunächst alle Fragen und Antworten ohne weitere Unterteilung betrachtet. Hierbei werteten wir alle Daten aus, unabhängig, ob die Teilnehmer den Fragebogen vollständig ausgefüllt hatten oder nicht. Im Anhang kann der komplette Fragebogen eingesehen werden. Im weiteren Verlauf erfolgte die Betrachtung anhand der Patientenzahl (<5 Patienten/Jahr, 5-10 Patienten/Jahr und >10 Patienten/Jahr) sowie der Krankenhausart (Universitätskliniken vs. periphere nicht-universitäre Kliniken). Außerdem folgte eine Betrachtung anhand der geografischen Lage. Hierzu wurden die Häuser in vier Gebiete aufgeteilt (*Abbildung 4: regionale Au*). Bei der Einteilung handelt es sich um eine willkürliche Einteilung. Diese sollte aber sicherstellen, dass keine Stichprobenfehler auftraten.

Bei der Auswertung anhand verschiedener Merkmale (Patientenzahl, Krankenhausart, Region) konnten die Antworten jeweils sicher den einzelnen Gruppen zugeordnet werden. Hierbei zeigte sich, dass primär Kliniken der Grund- und Regelversorgung bzw. Kliniken mit geringem Patientenvolumen (<5 Patienten/Jahr) den Fragebogen unterbrachen und die Fragen nicht vollständig bearbeiteten.



Abbildung 4: regionale Aufteilung

3.2.1 Gesamtauswertung

Diagnostischer Fragebogenteil

Es erfolgt zunächst die Darstellung der durchgeführten Verfahren zur Diagnosesicherung eines retroperitonealen Sarkoms (*Tabelle 1: Diagnostik des retroperitonealen Sarkoms*). Bei den folgenden Fragen zur Bildgebung waren jeweils Mehrfachantworten möglich.

Es zeigt sich, dass sich die meisten Kliniken zur Durchführung einer Kombination aus MRT- und CT-Untersuchung des Abdomens als Primärdiagnostik entscheiden. 28 Kliniken (16,8%) entscheiden sich regelhaft (eventuell auch in Kombination) für die Durchführung einer PET/CT-Untersuchung.

In Bezug auf eine präoperativ durchgeführte thorakale Bildgebung zeigt sich, dass diese stets durchgeführt wird. Insgesamt 160 Kliniken (95,8%) entscheiden sich hierbei zur Durchführung einer CT-Untersuchung.

In 88 Kliniken (53,3%) erfolgt regelhaft eine präoperative Biopsieentnahme. Kommt es zur Biopsieentnahme, würden 91 Kliniken (58,0%) die Stanzbiopsie als Verfahren der Wahl wählen. Insgesamt 63 Kliniken (40,1%) würden sich hierbei jedoch zur Durchführung einer chirurgischen Inzisionsbiopsie entscheiden. Drei Kliniken (1,9%) geben an, dass sie eine zytologische Untersuchung bevorzugen würden.

Die Vorstellung der betroffenen Patienten in einem Tumorboard erfolgt in 162 Kliniken (98,2%). Dabei erfolgt die Vorstellung aber lediglich in 28 Kliniken (17,0%) in einem speziellen Sarkomboard.

Tabelle 1: Diagnostik des retroperitonealen Sarkoms

<u>abdominelle Bildgebung</u>	
MRT	31 (18,6%)
CT	48 (28,7%)
MRT und CT	119 (71,3%)
PET/CT	28 (16,8%)
Sonstiges	20 (12,0%)
<u>thorakale Bildgebung</u>	
Röntgen	77 (46,1%)
CT	160 (95,8%)
Keine	0 (-)
Sonstige	9 (5,4%)
<u>Biopsieentnahme</u>	
Ja	88 (53,3%)
Nein	77 (46,7%)
<u>Biopsietechnik</u>	
Zytologie	3 (1,9%)
chirurgische Inzisionsbiopsie	63 (40,1%)
Stanzbiopsie	91 (58,0%)
<u>Tumorboard</u>	
Ja	162 (98,2%)
Nein	3 (1,8%)
<u>Sarkomboard</u>	
Ja	28 (17,0%)
Nein	137 (83,0%)

Operativer Fragebogenteil

Ein Überblick über die gesamten Ergebnisse findet sich in *Tabelle 2: Operationsstrategien bei retroperitonealem Sarkom*.

Standardmethode in der Schnittführung ist in 133 Kliniken (90,5%) die mediane Laparotomie. In den übrigen Fällen erfolgt der Operationszugang über eine quere Laparotomie beziehungsweise über einen retroperitonealen Zugang.

120 Kliniken (81,6%) geben an, dass sie im Rahmen der Operation regelhaft eine abdominelle Kompartimentresektion durchführen. Insgesamt 22 Kliniken (15,0%) füh-

ren standardmäßig eine marginale Resektion bzw. fünf Kliniken (3,4%) eine Enukleation des Tumors durch.

Insgesamt 58 Kliniken (39,5%) führen regelhaft eine systematischen Lymphadenektomie während der Operation eines retroperitonealen Sarkoms durch.

Eine im Zuge der Sarkomoperation durchgeführte Resektion von Nachbarorganen wird in 101 Kliniken (68,7%) auch bei Adhärenz durchgeführt.

Hierbei erfolgt in 58 Kliniken (40,0%) die Mitentnahme von durchschnittlich zwei Organen. Insgesamt 35 Kliniken (24,1%) geben an, durchschnittlich mehr als zwei Organe zu reseziieren, während die restlichen 52 Kliniken (35,9%) durchschnittlich weniger als zwei Organe regelhaft mitentfernen.

Table 2: Operationsstrategien bei retroperitonealem Sarkom

<u>Schnittführung</u>	
Mediane Laparotomie	133 (90,5%)
Quere Laparotomie	8 (5,4%)
Retroperitonealer Zugang	6 (4,1%)
<u>Operationsstrategie</u>	
Enukleation	5 (3,4%)
Marginale Resektion	22 (15,0%)
Abdominelle Kompartimentresektion	120 (81,6%)
<u>systematische Lymphadenektomie</u>	
Ja	58 (39,5%)
Nein	89 (60,5%)
<u>Resektion Nachbarorgane</u>	
Nur bei eindeutiger Infiltration	46 (31,3%)
Auch bei Adhärenz	101 (68,7%)
<u>Anzahl resezierter Nachbarorgane</u>	
0	5 (3,5%)
1	47 (32,4%)
2	58 (40,0%)
>2	35 (24,1%)
<u>Tumorresektion bei Lungenmetastase</u>	
Regelhaft	103 (70,6%)
Selten	38 (26,0%)
Nie	5 (3,4%)
<u>postoperative Komplikationsrate</u>	
0-5%	59 (41,3%)
6-10%	60 (42,0%)
11-20%	19 (13,3%)
21-30%	4 (2,8%)
>30%	1 (0,7%)
<u>R2-Resektionsrate</u>	
0-1%	31 (22,6%)
1-2%	30 (21,9%)
3-5%	60 (43,8%)
6-10%	16 (11,7%)
<u>postoperative Mortalitätsrate</u>	
0%	26 (18,3%)
1-2%	91 (64,1%)
3-5%	1 (12,7%)
6-10%	5 (3,5%)
>10%	2 (1,4%)

Weiterhin gaben die Kliniken Auskunft über hausinterne Irresektabilitätskriterien. Die Kliniken hatten hierbei die Möglichkeit, Mehrfachantworten abzugeben.

Insgesamt 110 Kliniken (75,3%) geben die Infiltration der Mesenterialwurzel als Irresektabilitätskriterium an. 74 Kliniken (50,7%) sehen die Infiltration der paravertebralen Muskulatur oder die Infiltration von Neuroforamina als Irresektabilitätskriterium an. Einen Überblick über alle genannten Kriterien und die Häufigkeiten, die zur Irresektabilität eines retroperitonealen Sarkoms in den teilnehmenden Kliniken führen, ist in *Tabelle 3: Irresektabilitätskriterien* dargestellt.

Tabelle 3: Irresektabilitätskriterien

Infiltration der Mesenterialwurzel	110 (75,3%)
Infiltration der paravertebralen Muskulatur / Neuroforamina	74 (50,7%)
Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Aorta	33 (22,6%)
Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Vena Cava	17 (11,6%)
Infiltration von mehr als zwei Organen	9 (6,2%)
Infiltration von Duodenum oder Pankreas	6 (4,1%)
Infiltration der Leber	5 (3,4%)
Tumorgröße über 20 cm	1 (0,7%)
Weitere Kriterien	9 (6,2%)
Alter und Komorbiditäten entscheidend	4 (2,7%)
Grad der Infiltration / Metastasierungen	4 (2,7%)
Rezidivsituation	1 (0,7%)
Keine der genannten	19 (13,0%)

In insgesamt 103 Kliniken (70,6%), wird eine Tumorsektion auch bei Vorliegen einer einzelnen Lungenmetastase regelhaft durchgeführt.

Die meisten Kliniken schätzen ihre hausinterne Komplikationsrate auf unter zehn Prozent ein. Eine weitere Differenzierung zeigt, dass 59 Kliniken (41,3%) die Rate auf maximal fünf Prozent einschätzen und weitere 60 Kliniken (42,0%) diese auf sechs bis zehn Prozent einschätzen.

Von insgesamt 60 Kliniken (43,8%) wird die Rate der durchgeführten R2-Resektionen bei Patienten mit retroperitonealen Sarkomen auf drei bis fünf Prozent der Fälle geschätzt. Insgesamt 16 Kliniken (11,7%) gehen von einer Rate über fünf Prozent an R2-Resektionen in ihrem Hause aus.

Insgesamt 91 Kliniken (64,1%) schätzen die postoperative Mortalitätsrate in ihrem Hause auf ein bis zwei Prozent ein. 26 Kliniken (18,3%) gehen von einer nullprozentigen hausinternen Mortalitätsrate postoperativ aus.

Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil

In 61 Kliniken (44,5%) wird in zehn bis 50 Prozent der Fälle die Indikation zur Durchführung einer zusätzlichen Strahlentherapie gestellt. Auf der anderen Seite erfolgt die Indikationsstellung einer Radiotherapie in 40 Kliniken (29,2%) in weniger als zehn Prozent der Fälle.

Die restlichen 36 Kliniken (26,3%) wenden in mehr als der Hälfte der Fälle regelhaft eine zusätzliche Strahlentherapie an, wobei neun Kliniken (6,6%) dies in mehr als 90 Prozent der Fälle tun.

Erfolgt eine zusätzliche Strahlentherapie, so wird diese in 118 Kliniken (86,1%) nach erfolgter Operation durchgeführt. In 44 Kliniken (32,1%) erfolgt diese aber bzw. zusätzlich auch präoperativ. Insgesamt acht Kliniken (5,8%) ziehen die Möglichkeit einer intraoperativen Radiotherapie als Behandlungsoption in Betracht.

66 Kliniken (48,2%) streben regelhaft die Durchführung einer Chemotherapie in zehn bis 50 Prozent der Fälle an. 41 Kliniken (29,9%) wenden diese Therapieform in weniger als zehn Prozent der Fälle an, während sich die restlichen 30 Kliniken (21,9%) in mehr als 50 Prozent der Fälle für diese Therapieoption aussprechen.

81 Kliniken (58,7%) geben an, dass sie bei Indikation primär eine postoperative Chemotherapie durchführen würden, während sich 42 Kliniken (30,4%) für die Kombination einer prä- und postoperativen Chemotherapie aussprechen. Lediglich 15 Kliniken (10,9%) würden hierbei eine rein präoperative Chemotherapie wählen.

Allgemeiner Fragebogenteil

Berücksichtigt man lediglich die Kliniken, die die Frage nach der Art des Krankenhauses beantwortet haben, so kommen prozentual die meisten Antworten aus Häusern der Grund- und Regelversorgung (43,3%). Circa ein Viertel der Daten kommt aus Häusern der Schwerpunktversorgung (25,4%). Insgesamt 27 Antworten (20,1%) kommen aus Universitätskliniken. Weitere 15 Antwortbögen (11,2%) sind Daten aus Häusern der Maximalversorgung (*Abbildung 5: Antwortverteilung der Krankenhäuser*).

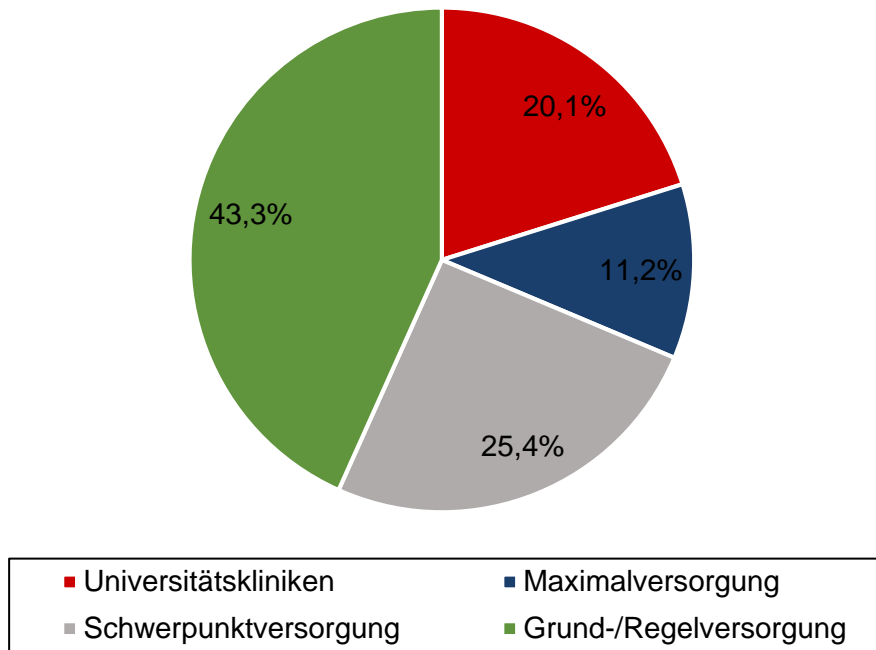


Abbildung 5: Antwortverteilung der Krankenhäuser

75 Kliniken (56,0%) geben an, dass sie im vorangegangenen Jahr zwischen einem und fünf Patienten mit retroperitonealen Sarkomen behandelt haben. 21 Kliniken (15,7%) schätzen die Zahl der behandelten Patienten mit retroperitonealen Sarkomen im vorangegangenen Jahr auf fünf bis zehn Patienten und elf Kliniken (8,2%) geben an, mehr als zehn Patienten mit solch einem Krankheitsbild im letzten Jahr behandelt zu haben.

Elf Kliniken (8,2%) geben an, dass sie überhaupt keine Patienten mit retroperitonealem Sarkom behandelt hätten und diese bei Diagnose in andere Häuser zur weiteren Diagnostik und Behandlung überwiesen haben. 16 Kliniken (11,9%) würden zwar prinzipiell Patienten mit retroperitonealen Sarkomen behandeln, haben im letzten Jahr aber keine Patienten mit diesem Krankheitsbild behandelt (*Abbildung 6: Anzahl der jährlich behandelten Patienten mit retroperitonealem Sarkom*).

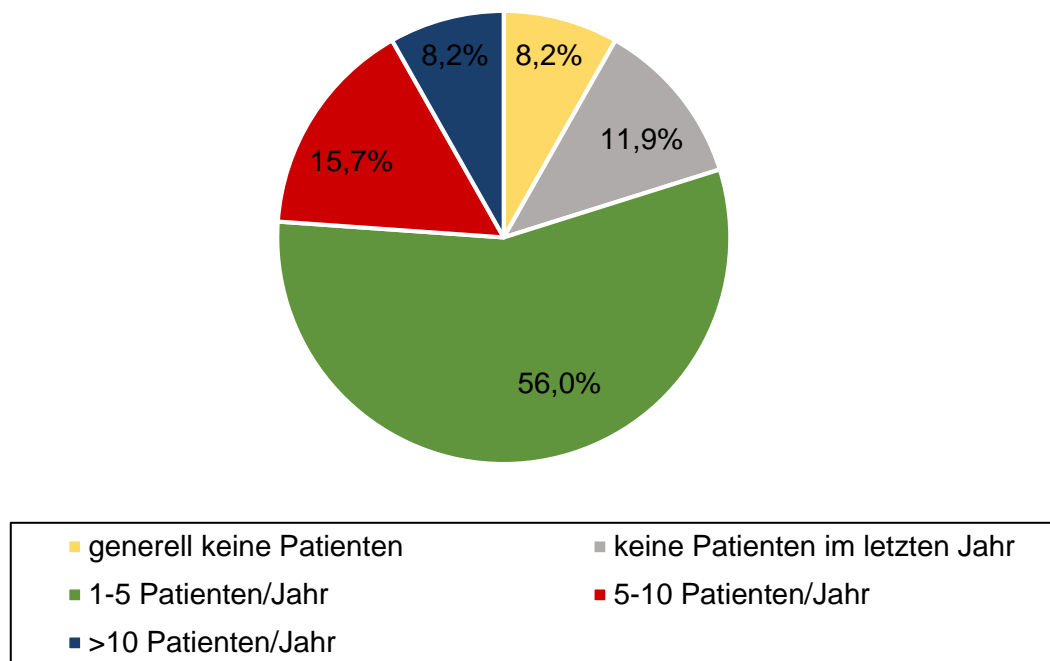


Abbildung 6: Anzahl der jährlich behandelten Patienten mit retroperitonealem Sarkom

Als Gründe, die zur Einschränkung der Lebensqualität der Patienten nach erfolgter Operation führen nennen 65 Kliniken (53,3%) die Folgen von Narbenhernien und 59 Kliniken (48,4%) die Entstehung von chronischen Schmerzen. Außerdem wird von 42 Kliniken (34,4%) die Störung der Nahrungspassage, von 22 Kliniken (18,0%) eine aufgrund der Erkrankung sekundär entstandene Niereninsuffizienz und von zwölf Kliniken (9,8%) eine entstandene Immobilität genannt. Weitere einzelne genannte Faktoren sind unter anderem die Folgen eines durch die Operation entstandenen Kurzdarmsyndroms, neurologische Ausfälle und Adhäsionsbeschwerden. Mehrfach wurde vermerkt, dass diese Beschwerden sehr individuell auftreten und stark von dem erfolgten Operationsausmaß abhängen und nicht pauschal angegeben werden könnten.

Ein uneinheitliches Ergebnis ergibt sich bei der Frage nach der durchschnittlichen 5-Jahres-Lokalrezidivrate innerhalb der jeweiligen Klinik.

Dazu finden sich bei den Antworten Schätzwerte zwischen null und 100 Prozent, wobei bei 62 Kliniken (48,4%) eine 5-Jahres-Lokalrezidivrate zwischen 20 und 40 Prozent schätzen (Abbildung 7: 5-Jahres-Lokalrezidivrate).

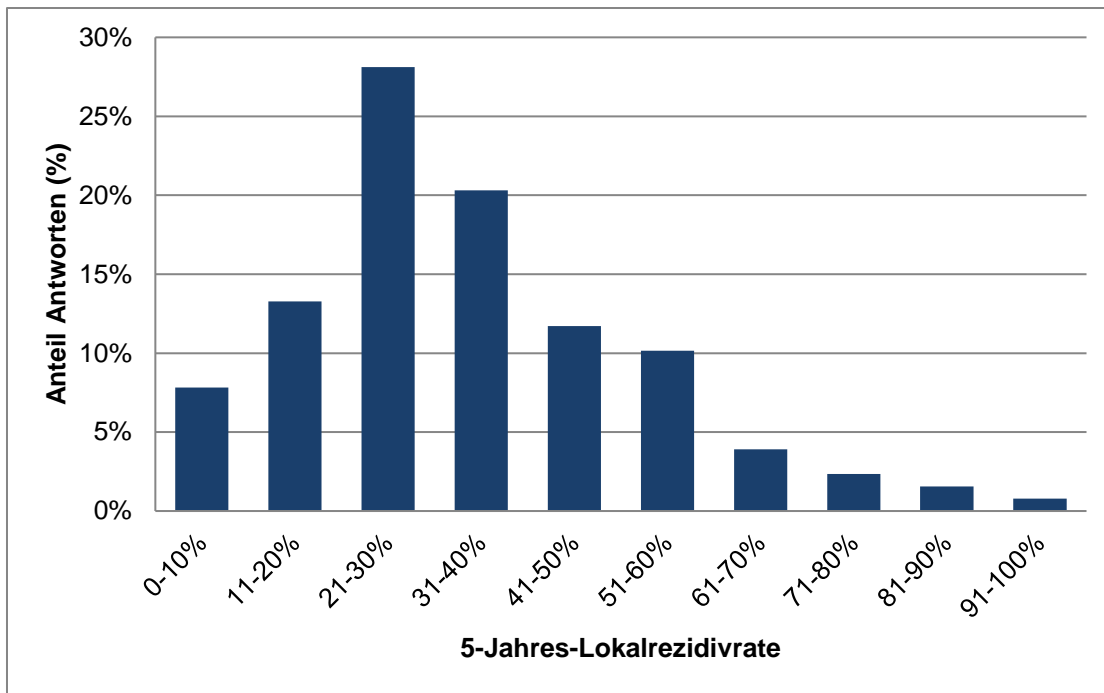


Abbildung 7: 5-Jahres-Lokalrezidivrate

Ein uneinheitliches Bild ergibt sich außerdem in Bezug auf die geschätzte 5-Jahres-Überlebensrate von Patienten mit retroperitonealen Sarkomen.

Dabei schätzen 80 Kliniken (63,5%) die 5-Jahres-Überlebensrate auf über 50 Prozent ein (Abbildung 8: 5-Jahres-Überlebensrate).

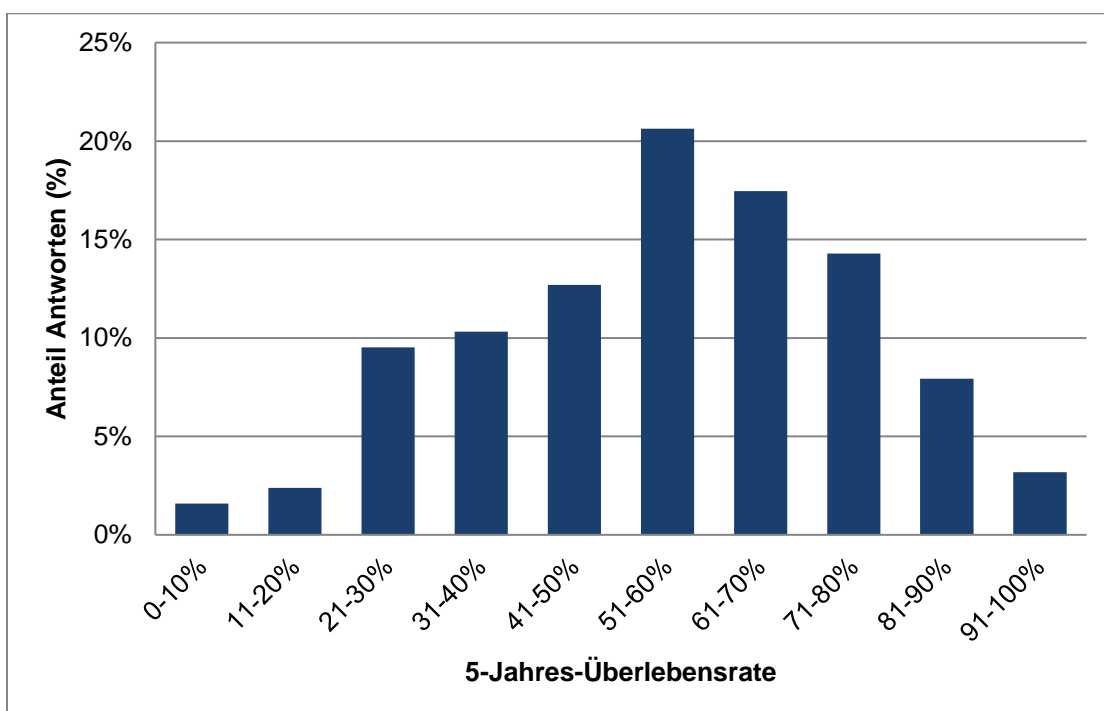


Abbildung 8: 5-Jahres-Überlebensrate

Mit insgesamt 125 positiven Rückmeldungen (94,0%) befürwortet die große Mehrheit der Befragten die Etablierung eines prospektiven Registers der Chirurgischen Arbeitsgemeinschaft Onkologie und wäre bereit, sich an dieser Datenerhebung zu beteiligen. Zudem besteht bei 111 der teilnehmenden Kliniken (84,1%) das Interesse an einem Workshop zum Thema „Therapie retroperitonealer Sarkome“. In diesem Zusammenhang äußerten 99 Kliniken (75,0%) außerdem Interesse an der Zusendung von speziellem Informationsmaterial für betroffene Patienten.

3.2.2 Auswertung anhand Patientenzahl

In diesem Abschnitt kommt es zu dem Vergleich des Behandlungsregimes von Kliniken mit einer unterschiedlich hohen Anzahl an jährlich behandelten Patienten mit retroperitonealen Sarkomen. Grundlage hierbei bildet die Selbstauskunft der Teilnehmer und die daraus erfolgte Unterteilung in drei Gruppen. Diese bestehen aus den Antworten von Kliniken mit einem Patientenvolumen <5 Patienten/Jahr, 5-10 Patienten/Jahr und >10 Patienten/Jahr.

Diagnostischer Fragebogenteil

Einen Überblick über die jeweilige Diagnostik findet sich in *Tabelle 4: Diagnostische Vorgehensweisen anhand der Patientenzahl*. Häuser mit einem kleineren Patientenvolumen führen zur abdominellen Bildgebung vermehrt eine Kombination aus CT- und MRT-Untersuchung durch. 73 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (71,6%) und 16 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (76,2%) geben an, diese kombinierte Schnittbildgebung durchzuführen. Im Vergleich geben sechs Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (54,0%) an, diese regelhaft durchzuführen.

Der Anteil der Kliniken, die eine PET/CT-Untersuchung durchführen ist in allen drei Teilgruppen annähernd gleich groß und liegt bei 17 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (16,0%), drei Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (14,3%) und zwei Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (18,0%).

Die Durchführung einer thorakalen Bildgebung findet in allen drei Teilgruppen regelhaft statt. Die regelhafte Durchführung einer CT-Untersuchung geben 98 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (96,1%), 20 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (95,2%) und 10 Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (90,9%) an.

Eine Tumorbiopsie wird regelhaft in 53 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (52,0%), in zehn Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (47,6%) und in zehn Kliniken mit >10 Patien-

ten/Jahr (90,9%) durchgeführt. Hier zeigt sich ein signifikanter Unterschied in der Häufigkeit zwischen Kliniken mit <10 Patienten/Jahr und Kliniken mit >10 Patienten/Jahr ($p=0,012$). Falls es zur Biopsie kommt, würden 53 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (55,2%), 13 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (61,9%) und neun Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (81,8%) eine Stanzbiopsie durchführen. Für eine chirurgische Inzisionsbiopsie würden sich 41 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (42,7%), sieben Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (33,3%) und zwei Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (18,2%) entscheiden. Eine zytologische Untersuchung präferieren zwei Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (2,1%) und eine Klinik mit 5-10 Patienten/Jahr (4,8%).

Die Vorstellung der Patienten erfolgt fast immer in einem Tumorboard, nur in zwei Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (1,9%) ist dies nicht gegeben.

Um ein spezielles Sarkomboard handelt es sich dabei in 13 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (12,7%), fünf Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (23,8%) und sieben Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (63,6%).

Tabelle 4: Diagnostische Vorgehensweisen anhand der Patientenzahl

	<5 Patienten/Jahr	5-10 Patienten/Jahr	>10 Patienten/Jahr
<u>abdominelle Bildgebung</u>			
MRT	17 (16,0%)	2 (9,5%)	6 (54,0%)
CT	29 (28,4%)	5 (23,8%)	3 (27,0%)
MRT und CT	73 (71,6%)	16 (76,2%)	6 (54,0%)
PET/CT	17 (16,0%)	3 (14,3%)	2 (18,0%)
Sonstiges	13 (12,7%)	2 (9,5%)	-
<u>thorakale Bildgebung</u>			
Röntgen	49 (48,0%)	5 (23,8%)	3 (27,3%)
CT	98 (96,1%)	20 (95,2%)	10 (90,9%)
Keine	-	-	-
Sonstige	6 (5,9%)	-	-
<u>präoperative Biopsieentnahme</u>			
Ja	53 (52,0%)	10 (47,6%)	10 (90,9%)
Nein	49 (48,0%)	11 (52,4%)	1 (9,1%)
<u>Biopsietechnik</u>			
Chirurgische Inzisionsbiopsie	41 (42,7%)	7 (33,3%)	2 (18,2%)
Stanzbiopsie	53 (55,2%)	13 (61,9%)	9 (81,8%)
Zytologie	2 (2,1%)	1 (4,8%)	-
<u>Tumorboard</u>			
Ja	100 (98,1%)	21 (100%)	11 (100%)
Nein	2 (1,9%)	-	-
<u>Sarkomboard</u>			
Ja	13 (12,7%)	5 (23,8%)	7 (63,6%)
Nein	89 (87,3%)	16 (76,2%)	4 (36,4%)

Operativer Fragebogenteil

In *Tabelle 5: Operative Vorgehensweisen anhand der Patientenzahl* sind die allgemein angewandten Operationsstrategien der drei Teilgruppen im Vergleich dargestellt. In Bezug auf das operative Vorgehen zeigen sich kaum Unterschiede. In den meisten Fällen erfolgt in allen drei Teilgruppen eine mediane Laparotomie mit anschließender abdomineller Kompartimentresektion.

Eine systematische Lymphadenektomie erfolgt häufiger in Kliniken mit geringem Patientenvolumen. Insgesamt 42 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (41,2%) und 10 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (47,6%) geben an, diese regelhaft durchzuführen. Im Vergleich erfolgt dies nur in zwei Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (18,2%).

Eine bestehende Adhärenz des Tumors an Nachbarorgane sorgt in Kliniken mit >10 Patienten/Jahr stets zur Mitentnahme der betroffenen Organe. In den Kliniken mit geringem Patientenvolumen wird dies nicht immer regelhaft durchgeführt.

Auch die Anzahl der mitresezierten Organe und somit das Operationsausmaß steigt mit der Zahl der behandelten Patienten pro Jahr. Die Mitentnahme von mindestens zwei Organen erfolgt in 61 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (59,8%). Im Vergleich erfolgt die Mitentnahme mindestens zweier Organe in 18 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (85,7%) und in 10 Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (91,0%).

Tabelle 5: Operative Vorgehensweisen anhand der Patientenzahl

	<5 Patienten/Jahr	5-10 Patienten/Jahr	>10 Patienten/Jahr
<u>Schnittführung</u>			
Mediane Laparotomie	90 (88,2%)	20 (95,2%)	11 (100%)
Quere Laparotomie	6 (5,9%)	1 (4,8%)	-
Retroperitonealer Zugang	6 (5,9%)	-	-
<u>Operationsstrategie</u>			
Enukleation	2 (2,0%)	1 (4,7%)	-
Marginale Resektion	13 (12,7%)	3 (14,3%)	1 (9,1%)
Abdominelle Kompartimentresektion	87 (85,3%)	17 (81,0%)	10 (90,9%)
<u>systematische Lymphadenektomie</u>			
Ja	42 (41,2%)	10 (47,6%)	2 (18,2%)
Nein	60 (58,8%)	11 (52,4%)	9 (81,8%)
<u>Resektion Nachbarorgane</u>			
Nur bei eindeutiger Infiltration	37 (36,3%)	3 (14,3%)	-
Auch bei Adhärenz	65 (63,7%)	18 (85,7%)	11 (100%)
<u>Durchschnittliche Anzahl resezierter Organe</u>			
0	5 (4,9%)	-	-
1	36 (35,3%)	3 (14,3%)	1 (9,0%)
2	42 (41,2%)	7 (33,3%)	5 (45,5%)
>2	19 (18,6%)	11 (52,4%)	5 (45,5%)

Kriterien der Irresektabilität werden in den drei Gruppen unterschiedlich bewertet. Insgesamt geben jedoch 79 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (37,8%), 14 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (50,0%) und sechs Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (42,9%) die Infiltration der Mesenterialwurzel als Kriterium an.

Eine regelhafte Tumorresektion bei Vorliegen einer einzelnen Lungenmetastase erfolgt in allen Kliniken mit >10 Patienten/Jahr. In den Kliniken mit geringerem Patientenvolumen erfolgt dies in 73 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (71,6%) und in 15 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (71,4%). Drei Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (2,9%) geben an, bei vorbeschriebener Konstellation keine Operation durchzuführen.

Die postoperative Komplikationsrate, die einen erneuten Eingriff notwendig macht, schätzen 45 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (44,6%), vier Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (19,0%) und vier Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (36,4%) auf null bis fünf Prozent ein. Eine Rate von sechs bis zehn Prozent geben hingegen 37 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (36,6%), zwölf Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (57,1%) und sieben Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (63,6%) an. Dass sich die Komplikationsrate bei elf bis 20 Prozent befindet, schätzen 15 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (14,9%) und vier Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (19,0%) ein. Insgesamt vier Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (4,0%) und eine Klinik mit 5-10 Patienten/Jahr (4,8%) schätzen die Komplikationsrate auf über 20 Prozent ein.

Die postoperative Mortalitätsrate wird von den meisten Kliniken auf ein bis zwei Prozent geschätzt. Insgesamt geben 64 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (63,4%), elf Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (52,4%) und neun Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (81,8%) eine solche Rate in ihrer Klinik an. Dass die Mortalitätsrate bei drei bis fünf Prozent liegt, geben elf Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (10,9%) und sechs Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (28,6%) an. Demgegenüber geben ausschließlich Kliniken mit einer Patientenanzahl <5 Patienten/Jahr an, dass die postoperative Mortalitätsrate in ihrer Klinik mehr als fünf Prozent betragen würde.

Die R2-Resektionsrate bei Operation retroperitonealer Sarkome wird in den drei Gruppen unterschiedlich eingeschätzt (*Abbildung 9: R2-Resektionsrate nach Patientenanzahl*). Während fünf Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (50,0%) die R2-Resektionsrate auf ein bis zwei Prozent schätzen, gehen 44 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (45,4%) und acht Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (40,0%) von einer R2-Resektionsrate von drei bis fünf Prozent aus.

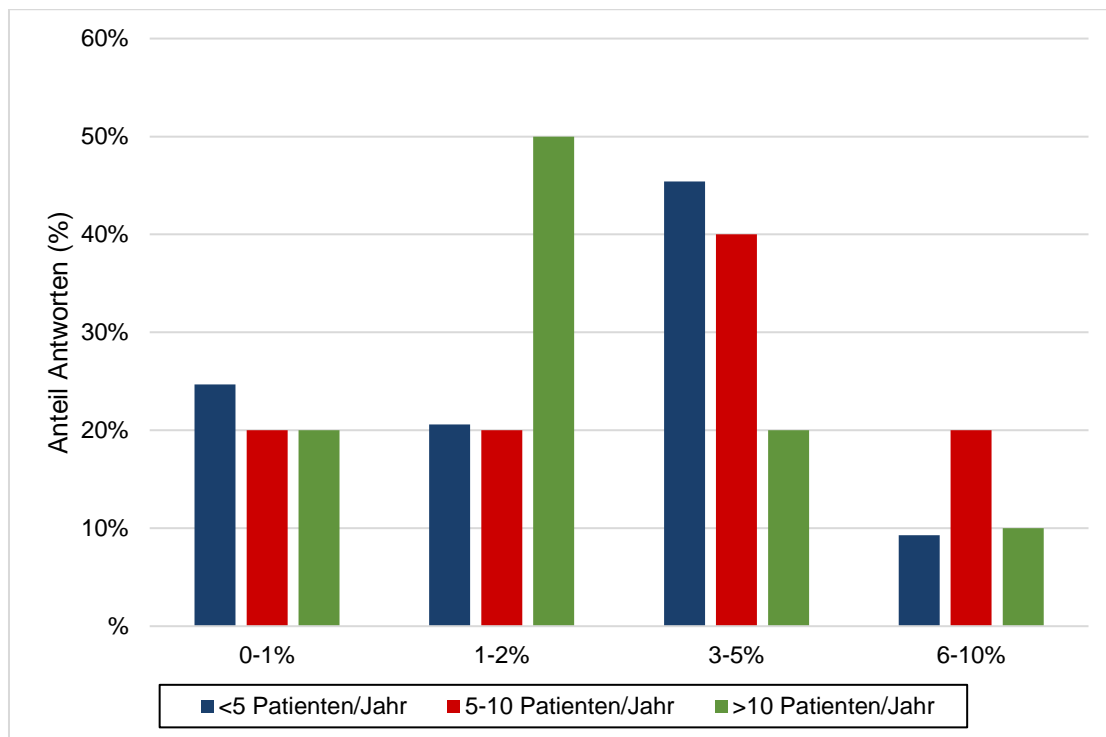


Abbildung 9: R2-Resektionsrate nach Patientenzahl

Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil

Alle Angaben und Unterschiede zwischen den drei Teilgruppen in Bezug auf multimodaltherapeutische Behandlungsansätze finden sich in *Tabelle 6: Multimodaltherapeutische Behandlungsstrategien anhand der Patientenzahl*. Es zeigt sich, dass Kliniken mit >10 Patienten/Jahr häufiger eine Radiotherapie durchführen als Häuser mit geringerem Patientenvolumen. Der Zeitpunkt der Durchführung ist in allen drei Teilgruppen primär postoperativ. Eine präoperative Radiotherapie erfolgt häufiger in Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (52,4%) und Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (54,5%) als in Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (24,0%).

Prinzipiell wird nur selten die Indikation einer zusätzlichen Chemotherapie gestellt. So liegt der Prozentsatz, in der es in über 50 Prozent der Fälle zur Indikationsstellung einer Chemotherapie kommt in allen drei Teilgruppen zwischen 20,0 Prozent und 28,5 Prozent.

Zum Zeitpunkt der Durchführung entscheiden sich im Vergleich 67 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (66,3%) für ein rein postoperatives Vorgehen, während 5 Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (45,5%) ein primär präoperatives Vorgehen für indiziert halten. Der Anteil der Kliniken, die eine kombinierte prä- und postoperative Chemotherapie als indiziert halten, variiert nur gering zwischen den drei Teilgruppen.

Tabelle 6: Multimodaltherapeutische Behandlungsstrategien anhand der Patientenzahl

	<5 Patienten/Jahr	5-10 Patienten/Jahr	>10 Patienten/Jahr
<u>zusätzliche Radiotherapie</u>			
< 10 %	34 (34,0%)	2 (9,5%)	2 (18,2%)
10-50%	43 (43,0%)	12 (57,1%)	3 (27,3%)
51-90%	15 (15,0%)	6 (28,6%)	6 (54,5%)
> 90%	8 (8,0%)	1 (4,8%)	-
<u>Zeitpunkt der Radiotherapie</u>			
präoperativ	24 (24,0%)	11 (52,4%)	6 (54,5%)
postoperativ	90 (90,0%)	17 (81,0%)	8 (72,7%)
intraoperativ	4 (4,0%)	2 (9,5%)	2 (18,2%)
<u>zusätzliche Chemotherapie</u>			
< 10 %	34 (34,0%)	2 (9,5%)	4 (36,4%)
10-50%	46 (46,0%)	13 (61,9%)	4 (36,4%)
51-90%	18 (18,0%)	4 (19,0%)	3 (27,3%)
> 90%	2 (2,0%)	2 (9,5%)	-
<u>Zeitpunkt der Chemotherapie</u>			
präoperativ	5 (5,0%)	4 (19,0%)	5 (45,5%)
postoperativ	67 (66,3%)	9 (42,9%)	3 (27,3%)
prä- und postoperativ	29 (28,7%)	8 (38,1%)	3 (27,3%)

Allgemeiner Fragebogenteil

Von den Kliniken mit >10 Patienten/Jahr handelt es sich bei acht Kliniken (72,7%) um Universitätskliniken, bei zwei Kliniken (18,2%) um Krankenhäuser der Maximalversorgung und bei einer Klinik (9,1%) um ein Krankenhaus der Schwerpunktversorgung.

Die 5-Jahres-Lokalrezidivrate wird (Abbildung 10: geschätzte 5-Jahres-Lokalrezidivrate nach Patientenzahl) von den meisten Kliniken auf unter 50 Prozent geschätzt. Eine sehr geringe Lokalrezidivrate von unter 20 Prozent wird von 21 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (21,2%) und drei Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (15,8%) vermutet, während Kliniken mit >10 Patienten/Jahr nicht von einer so geringen Lokalrezidivrate ausgehen. Auf der anderen Seite geben 18 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (18,2%), fünf Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (26,3%) und eine Klinik mit >10 Patienten/Jahr (10,0%) an, dass sie eine 5-Jahres-Lokalrezidivrate von über 50 Prozent vermuten.

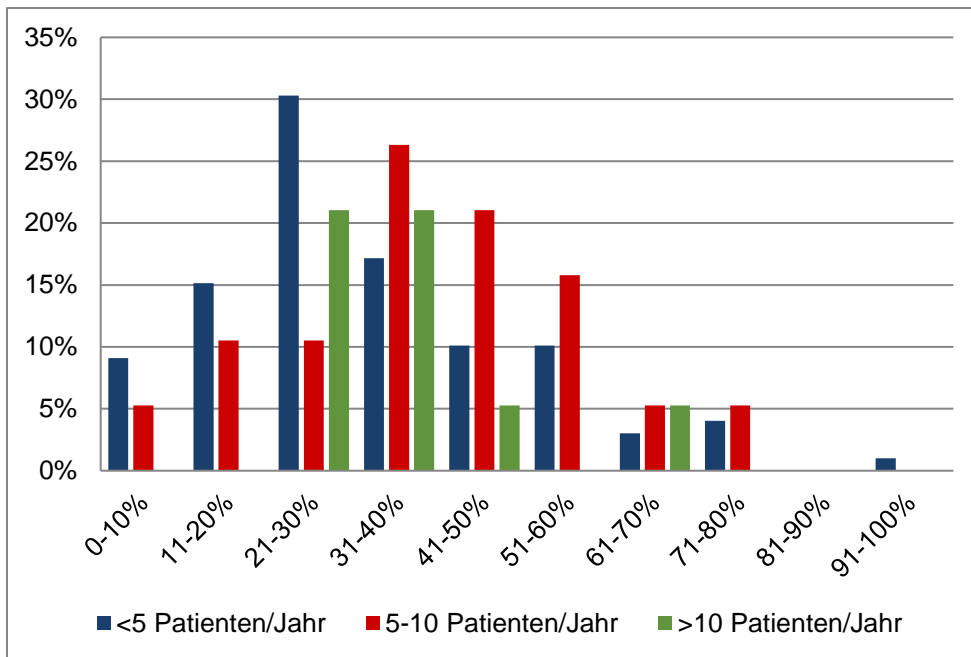


Abbildung 10: geschätzte 5-Jahres-Lokalrezidivrate nach Patientenzahl

Die 5-Jahres-Überlebensrate (Abbildung 11: geschätzte 5-Jahres-Überlebensrate nach Patientenzahl) wird von den meisten Kliniken unabhängig von der Patientenzahl auf 30-80 Prozent geschätzt. 14 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (15,5%) gehen von einer geringeren Überlebensrate aus, während zwölf Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (12,4%) und zwei Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (20,0%) von einer 5-Jahres-Überlebensrate von über 80 Prozent ausgehen.

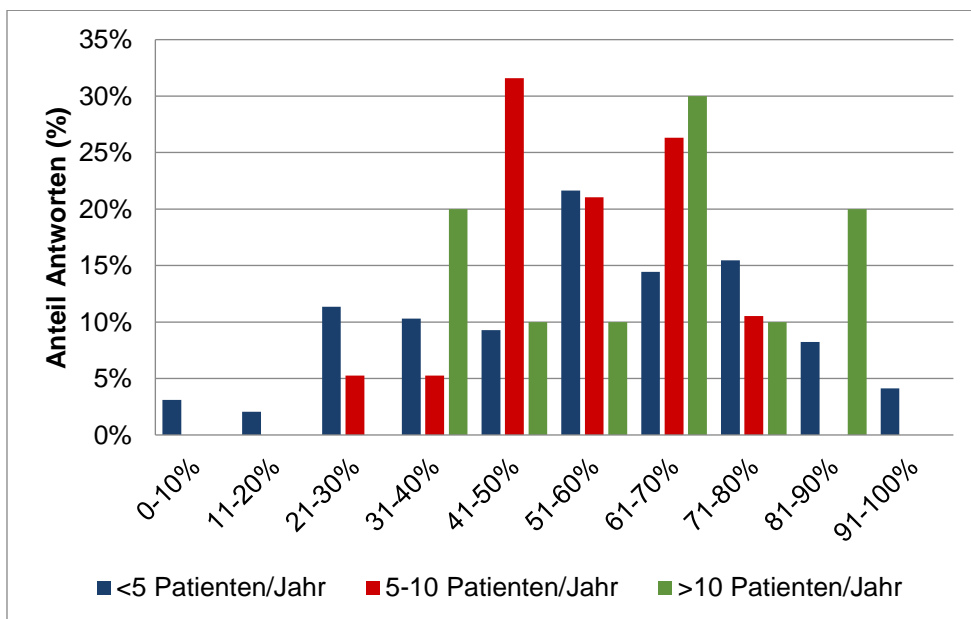


Abbildung 11: geschätzte 5-Jahres-Überlebensrate nach Patientenzahl

3.2.3 Auswertung nach Standort

Der Vollständigkeit halber erfolgt außerdem eine Gegenüberstellung der Antworten von Universitätskliniken und peripheren, nicht-universitären Kliniken. Die Antworten der peripheren Kliniken werden hierbei nicht weiter unterteilt und enthalten somit die Antworten von Häusern der Maximalversorgung, Häusern der Schwerpunktversorgung sowie Häusern der Grund- und Regelversorgung. Im Folgenden erfolgt nur eine kurze Übersicht. Die gesamte Auswertung kann im Anhang eingesehen werden.

Diagnostischer Fragebogenteil

Es zeigen sich keine eindeutigen Unterschiede in der Durchführung der abdominalen und thorakalen Bildgebung.

Im Rahmen einer präoperativen Bildgebung führen Universitätskliniken häufiger eine Stanzbiopsie durch. Diese erfolgt in 19 Universitätskliniken (73,1%) und in 72 peripheren Kliniken (55,0%).

Die Wahrscheinlichkeit, dass der Patient im Rahmen der Behandlung in einem Sarkomboard besprochen wird, ist in Universitätskliniken signifikant größer ($p < 0,05$).

Operativer Fragebogenteil

In beiden Teilgruppen wird bevorzugt die mediane Laparotomie als operativer Zugangsweg mit anschließender abdominaler Kompartimentresektion gewählt.

Unterschiede zeigen sich in der Durchführung einer systematischen Lymphadenektomie. Diese wird regelhaft von sechs Universitätskliniken (22,2%) und 52 peripheren Kliniken (43,3%) durchgeführt.

Auch bezüglich des Operationsausmaß lassen sich Unterschiede erkennen. Eine Resektion von Nachbarorganen bei bestehender Adhärenz erfolgt in 26 Universitätskliniken (96,3%) und 75 peripheren Kliniken (62,5%). Die durchschnittliche Anzahl der mitresezierten Organe ist ebenfalls in Universitätskliniken höher als in peripheren Kliniken.

Es zeigt sich, dass gewisse Kriterien der Irresektabilität, wie eine Tumorgroße über 20 cm, die Infiltration von mehr als zwei Organen, die Infiltration von Duodenum oder Pankreas bzw. der Leber nur in peripheren Kliniken zu einer Operationslimitierung führen können.

Die Durchführung einer Tumorsektion bei Vorliegen einer einzelnen Lungenmetastase wird in 23 Universitätskliniken (85,2%) und in 80 peripheren Kliniken (67,2%)

regelmäßig durchgeführt. In vier Universitätskliniken (14,8%) und in 34 peripheren Kliniken (28,6%) erfolgt dies nur in seltenen Fällen. Insgesamt fünf periphere Kliniken (4,2%) führen keine Tumoroperation bei Vorliegen einer einzelnen Lungenmetastase durch.

Bezüglich der postoperativen Komplikationsrate sowie der postoperativen Mortalitätsrate zeigen sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Teilgruppen. Ebenso zeigen sich kaum Unterschiede bezüglich der beobachteten R2-Resektionsrate zwischen den beiden Teilgruppen.

Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil

Es zeigen sich Unterschiede in der Häufigkeit einer im Rahmen des Behandlungskonzepts durchgeführten Radiotherapie. In insgesamt 13 Universitätskliniken (50,0%) und 23 periphere Kliniken (20,7%) erfolgt eine Radiotherapie in über 50 Prozent der Fälle. Im Vergleich erfolgt diese in Universitätskliniken häufiger präoperativ als in peripheren Häusern. Keine Unterschiede gibt es bezüglich der Häufigkeit einer zusätzlich durchgeführten Chemotherapie.

Allgemeiner Fragebogenteil

Bei dem Großteil der Kliniken, die mehr als zehn Patienten pro Jahr behandeln, handelt es sich um Universitätskliniken. Zwei Universitätskliniken (7,4%) geben aber an, keine Patienten mit retroperitonealen Sarkomen zu behandeln.

Im Allgemeinen wird die 5-Jahres-Lokalrezidivrate von peripheren Kliniken etwas geringer eingeschätzt als von den Universitätskliniken. Nur geringe Unterschiede sind bei der Bewertung der 5-Jahres-Überlebensrate festzustellen.

3.2.4 Regionale Auswertung

Um eventuelle Stichprobenfehler in der Datenauswertung zu vermeiden erfolgte eine regionale Auswertung der Daten. Hierzu wurden die Daten in vier Teilgruppen unterteilt. Die Aufteilung der Ergebnisse in die Teilgruppen Nord, West, Süd und Ost erfolgte hierbei willkürlich.

Aus der Region Nord erhielten wir 32 Antworten, aus der Region West 59 Antworten, aus der Region Süd 56 Antworten und aus der Region Ost erhielten wir 44 Antworten. Berücksichtigt man, dass die Region Nord mit Abstand die geringste Bevölkerungszahl aufweist, kann von einer homogenen Antwortverteilung gesprochen werden.

Insgesamt lassen sich bei der Gegenüberstellung der Daten der einzelnen Teilgruppen wenige Unterschiede erkennen, auf die im Verlauf kurz eingegangen wird.

In allen vier Teilgruppen wird in circa der Hälfte der Kliniken regelhaft eine präoperative Biopsie durchgeführt (50,0% bis 59,6%). Eine Stanzbiopsie wird verhältnismäßig häufiger in den Kliniken der Region Ost, Süd und Nord durchgeführt.

Die Vorstellung der betroffenen Patienten in einem Sarkomboard erfolgt in 13 Kliniken der Region Süd (27,7%) und somit etwas häufiger als in den anderen drei Regionen. Insgesamt fünf Kliniken der Region Nord (17,9%), 5 Kliniken der Region West (9,3%) und 5 Kliniken der Region Ost (13,9%) bejahen ebenfalls die Vorstellung in einem speziellen Sarkomboard.

Das operative Vorgehen besteht in den meisten Kliniken aus einer abdominellen Kompartmentresektion. Andere Verfahren werden in sechs Kliniken der Region Nord (26,3%) regelhaft und damit etwas häufiger als in den Kliniken der anderen Teilgruppen durchgeführt.

Die Indikationsstellung einer additiven Radiotherapie erfolgt vergleichsweise seltener in Kliniken der Region Nord. Die Indikationsstellung in weniger als zehn Prozent der Fälle erfolgt in elf Kliniken der Region Nord (50,0%). Vergleichsweise geben dies nur zehn Kliniken der Region Süd (22,7%), zwölf Kliniken der Region West (26,7%) und sieben Kliniken der Region Ost (26,9%) an.

Sollte es zur Indikationsstellung einer additiven Radiotherapie kommen, so erfolgt diese in 21 Kliniken der Region Nord (95,5%) und 44 Kliniken der Region West (95,7%) postoperativ. In den Kliniken der anderen beiden Regionen wird häufiger auch ein präoperatives Vorgehen gewählt. Ein postoperatives Vorgehen wird hier in

33 Kliniken der Region Süd (76,7%) und 20 Kliniken der Region Ost (76,9%) durchgeführt.

Der Anteil der Antworten aus Universitätskliniken ist in der Region West mit fünf Kliniken (11,4%) geringer als in den anderen drei Teilgruppen.

Geringe Unterschiede lassen sich auch an der Verteilung der Patientenzahl erkennen. So gibt insgesamt eine Klinik der Region Nord (4,8%), sechs Kliniken der Region Süd (13,6%), drei Kliniken der Region West (6,8%) und eine Klinik der Region Ost (4,0%) an, mindestens zehn Patienten pro Jahr zu behandeln.

4. DISKUSSION

4.1 Allgemeines

Die Zielsetzung der Umfrage war es, einen Überblick über die aktuell angewandten Behandlungsstrategien von retroperitonealen Sarkomen in Deutschland zu erhalten. Im Gegensatz zu anderen Staaten, wie z.B. Großbritannien existieren in Deutschland keine Behandlungsleitlinien, die eine standardisierte Versorgung der Patienten sichert. Die Forschungsgruppe um Derbel und Ray-Coquard konnte diesbezüglich zeigen, dass das Befolgen von aufgestellten klinischen Leitlinien sowie die Behandlung in spezialisierten Zentren das Gesamtüberleben verlängert.¹⁶ Um ein standardisiertes Vorgehen auch in Deutschland zu gewährleisten erfolgt aktuell die Erstellung einer passenden S3-Leitlinie. Um weiterhin die Behandlungsqualität zu sichern sind spezialisierte zertifizierte Zentren notwendig. In Deutschland erfolgt eine solche Zertifizierung durch die DKG (Deutsche Krebsgesellschaft) und befindet sich aktuell noch in der Pilotphase.

Trotzdem fehlen weiterhin genaue Daten zu Behandlungs- und Therapiestrategien retroperitonealer Sarkome in Deutschland, die weitere Forschung ermöglichen und somit die Therapiequalität verbessern können. Mit unserer Umfrage wurden diese Daten erhoben.

4.2 Angewandte Methodik

Im Rahmen der Umfrage über acht Monate erhielten wir eine Antwort von 191 Kliniken (20%). Es zeigt sich, dass das Interesse zur Teilnahme bei vielen Klinikärzten zunächst nicht sehr groß war. Durch mehrfache Erinnerungen konnte der Rücklauf gesteigert werden. Prinzipiell muss bei einer Rücklaufquote von 20 Prozent eine mögliche Verfälschung der Ergebnisse berücksichtigt werden. Im Vergleich zu ähnlich durchgeführten Umfragen kann in diesem Fall jedoch von einer guten Rücklaufquote gesprochen werden. So lag bei einer ähnlich aufgebauten Umfrage zur Behandlung von Pankreaskarzinomen die Rücklaufquote bei 13 Prozent⁵¹, eine Umfrage über die Nachsorge bei Patienten mit Sarkomen im nordamerikanischen Raum verzeichnete ebenfalls eine Rücklaufquote von 20 Prozent.⁵²

Grundsätzlich stellt sich die Frage, ob eine bessere Methodik der Datenerhebung zur Verfügung gestanden hätte, beispielsweise mithilfe von Daten der Krankenkassen in

Deutschland. Dies ist aber im Fall des retroperitonealen Sarkoms kaum möglich, da keine einheitlichen Kodierungen des Krankheitsbildes vorgenommen werden. Prinzipiell lassen sich in Abhängigkeit von Lokalisation und Organinfiltration die ICD-Codes C49.5, C48 sowie die ICD-Codes C15-C20 verwenden. Hierdurch erklärt sich außerdem die fehlende Möglichkeit, genaue Daten des Krebsregisters des Robert-Koch-Instituts zu erhalten. Dieses basiert auf den in den einzelnen Bundesländern erfassten Krebserkrankungen anhand der ICD-Verschlüsselungen. Ein ähnliches Bild zeigt sich bei einer angestrebten Zuordnung mittels des OPS-Systems (Operationen- und Prozedurenschlüssel). Auch hier liegt keine eigene Verschlüsselung des operativen Verfahrens bei retroperitonealen Sarkomen vor. Die Kodierung für eine abdominale Kompartimentresektion (OPS 5-590.5 bzw. 5-590.8) spiegelt eine Analogie zu Extremitäteneingriffen wider, keinesfalls aber eine multiviszzerale Resektion, wie sie häufig bei retroperitonealen Sarkomen notwendig ist. Außerdem wäre mithilfe dieser Daten primär eine Aussage über das Gesamtüberleben möglich. Die von uns erfassten Strategien zu Vorgehensweisen der Diagnostik und Behandlung können darüber jedoch nicht erfasst werden.

Vor diesem Hintergrund erschien die Verwendung eines Fragebogens im Rahmen einer Umfrage an möglichst allen potenziell behandelnden Krankenhäusern als geeignete und realitätsgetreue Option. Insgesamt gaben uns 42 Teilnehmer ein Feedback zum Aufbau und Inhalt des Fragebogens. 19 Teilnehmer sahen diesen als gut konzipiert an. Weitere 16 Teilnehmer erwähnten lediglich, dass vereinzelte Fragen aufgrund der großen Heterogenität des Krankheitsbildes und der damit einhergehenden unterschiedlichen Prognose nur schwer zu beantworten waren bzw. eine eindeutige Aussage nicht möglich war. Trotzdem muss bei den gesammelten Ergebnissen stets bedacht werden, dass unsere Umfrage eine seltene Erkrankung behandelt. Wie auch aus den Antworten der Teilnehmer entnommen werden kann, behandeln nicht alle Kliniken Patienten mit retroperitonealen Sarkomen. Insgesamt elf Kliniken geben an, keine Patienten mit retroperitonealen Sarkomen zu behandeln. Es ist daher anzunehmen, dass ihre Antworten auf Ergebnissen aktueller Studien bzw. dem vorhandenen theoretischen Wissen des Einzelnen basieren. Wir gehen jedoch davon aus, dass wir einen Großteil der Zentren mit hohem Patientenvolumen in unsere Umfrage einschließen konnten, sodass die erhobenen Daten das diagnostische und therapeutische Vorgehen bei einem Großteil der betroffenen Patienten widerspiegeln.

Dies ermöglicht uns zum einen eine Gesamtauswertung der Daten, zum anderen ist eine Gegenüberstellung anhand des Patientenvolumens möglich. Zusätzlich erfolgte eine Unterteilung der Daten nach Art des Krankenhauses (Universitätsklinik und periphere, nicht-universitäre Kliniken) und der Region (Nord, Süd, West, Ost) um regionale Versorgungsunterschiede zu detektieren.

4.3 Diagnostik des retroperitonealen Sarkoms

Generell ist bei jeglichem Verdacht auf ein retroperitoneales Sarkom eine Schnittbildgebung indiziert und international empfohlen (NCCN/ESMO).^{14, 49} Eine CT-Untersuchung kann zur Diagnosestellung und Operationsplanung am besten geeignet sein, insbesondere, wenn vaskuläre Strukturen beurteilt werden sollen. Aufgrund des höheren Weichteilkontrasts ist alternativ ein MRT als abdominelle Bildgebung durchzuführen.⁵³

Betrachtet man die erhobenen Daten, so wird am häufigsten, in 49 Prozent aller Kliniken, eine kombinierte Diagnostik aus CT- und MRT-Untersuchung durchgeführt. Prinzipiell ist davon auszugehen, dass die kombinierte Schnittbildgebung (CT- und MRT-Untersuchung) in mehr Kliniken durchgeführt wird, als die Daten auf den ersten Blick vermuten lassen. Da es den Teilnehmern möglich war Mehrfachnennungen abzugeben, liegt der prozentuale Anteil der Kliniken höher, die beide Schnittbildverfahren anwenden. Die häufige Wahl einer kombinierten Diagnostik lässt sich vermutlich mit der Durchführung einer Stufendiagnostik erklären. Diesbezüglich lassen sich keine Versorgungsunterschiede zwischen den von uns gewählten Teilgruppen erkennen.

Insgesamt 16,8 Prozent der Teilnehmer geben an, im Rahmen der bildgebenden Diagnostik auch eine PET/CT-Untersuchung durchzuführen. Im Allgemeinen wird diese jedoch auf internationaler Ebene nicht empfohlen (ESMO/NCCN), da keine Notwendigkeit in der Durchführung einer PET/CT-Untersuchung besteht.^{14, 49}

Eine solche Untersuchung wird außerdem vom Gemeinsamen Bundesausschuss nur bei einer sehr limitierten Anzahl von Tumorleiden, zu denen das retroperitoneale Sarkom nicht zählt, empfohlen.⁵⁴ Im Gegenteil hat das IQWiG (Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen) sogar eine ablehnende Stellungnahme zur Verwendung von PET/CT-Untersuchungen bei Weichgewebssarkomen verfasst.⁵⁵ Tatsächlich hat das PET/CT in der Primärdiagnostik zumindest bei aussagekräftiger Schnittbildgebung und Biopsie keinen Stellenwert, ggf. aber in der Verlaufsbeurteilung nach perioperativen Therapien.⁵⁶

Es ist nicht zu erwarten, dass hinsichtlich der Indikation zum PET/CT randomisierte Studien bei einer seltenen Tumorentität wie dem retroperitonealen Sarkom durchgeführt werden. Prinzipiell sind einem Nutzen durch die Detektion zusätzlicher Herde oder Beurteilung des Krankheitsverlaufs die hohen Untersuchungskosten und eventuelle Therapieverzögerungen gegenüberzustellen.

Zur Abklärung möglicher pulmonaler Metastasen wird primär die Durchführung einer pulmonalen CT empfohlen.^{11, 14, 49} Insgesamt herrscht hier ein einheitliches Vorgehen bei den befragten Kliniken. In knapp 96 Prozent der Kliniken erfolgt regelhaft die Durchführung einer CT-Untersuchung. Der relativ hohe Anteil an Kliniken (46,1%), die außerdem eine röntgenologische Untersuchung durchführt, lässt sich in diesem Zusammenhang vermutlich mit einer durchgeführten Stufendiagnostik in den jeweiligen Häusern erklären.

Tumore im Retroperitoneum können benignen oder malignen Ursprungs sein. Bei malignen Tumoren kann es sich weiterhin um Sarkome oder andere maligne Raumforderungen handeln. Das histologische Ergebnis ist entscheidend für das weitere therapeutische Vorgehen.^{20, 21} Dies gilt vor allem für andere Tumore, die keiner Operation zugeführt werden sollten, sondern für die andere Therapieoptionen indiziert sind. Hier sind beispielhaft Lymphome oder Metastasen (z.B. von Hodentumoren) zu nennen. Deren Therapiekonzept beinhaltet zwingend eine Chemotherapie.^{57, 58} Ein komplizierter Verlauf nach einer abdominellen Tumorsektion kann hier für die Patienten durchaus prognosegefährdend sein. Aus diesem Grund sollte stets eine präoperative Biopsieentnahme erfolgen. Wilkinson et. al konnten diesbezüglich zeigen, dass eine korrekt durchgeführte präoperative Stanzbiopsie einen eindeutigen Informationsgewinn darstellt, ohne dass signifikante Nachteile für den Patienten entstehen. Insgesamt wurden 150 Patienten mit retroperitonealem Sarkom untersucht, von denen 90 eine präoperative Biopsieentnahme erhielten. In 98 Prozent der Fälle konnte so präoperativ die richtige histologische Diagnose gestellt werden. Bei keinem der Studienteilnehmer konnte aufgrund der Biopsie eine Impfmetastase beobachtet werden. Bezüglich möglicher Lokalrezidive zeigte sich kein Unterschied zwischen der Gruppe mit bzw. ohne präoperative Biopsie (je 52%).²² Ähnliche Ergebnisse lieferte eine Studie der Forschungsgruppe um Van Houdt et al.⁵⁹ Sie untersuchten das Risiko einer möglichen Zellverschleppung bei Biopsieentnahme mittels Stanzbiopsie. Circa die Hälfte der in die Studie eingeschlossenen Patienten erhielt eine präoperati-

ve Stanzbiopsie (255 von 498 Patienten). Bei insgesamt 5 Patienten (2%), die sich einer präoperativen Stanzbiopsie unterzogen haben, entwickelte sich zwar im Verlauf ein Rezidiv im Gebiet der Biopsie, insgesamt zeigte sich aber kein signifikanter Unterschied in der Lokalrezidivrate zwischen den Patienten mit oder ohne präoperativer Biopsieentnahme. Die Studien unterstreichen damit, dass das Verfahren einen eindeutigen Informationsgewinn bezüglich weiterer therapeutischer Schritte darstellt. Gleichzeitig legen sie dar, dass das Risiko einer Zellverschleppung und einhergehender Impfmastase sehr gering ist und kein Grund für das Ausbleiben einer präoperativen Biopsieentnahme darstellt.

Der hierbei erfolgende Informationsgewinn überwiegt dem Risiko einer Impfmastase. Dies bezieht sich aber lediglich auf die Durchführung einer Stanzbiopsie, von anderen Arten der Gewebegewinnung wie z.B. der Inzisionsbiopsie wird abgeraten.^{22, 23, 59, 60} Anders als bei Extremitätensarkomen führt die Inzision von retroperitonealen Tumoren häufig zur Kontamination von Organen bzw. Strukturen, die sich nicht ohne Weiteres beim nachfolgenden resezierenden Eingriff entfernen lassen.

Die Ergebnisse dieser Studien beachtend weisen die Ergebnisse unserer Umfrage deutliche Unterschiede auf. Zum einen zeigt sich, dass es nur in gut der Hälfte aller Kliniken (53,5%) zur Durchführung einer präoperativen Biopsieentnahme kommt. Bei weiterer Differenzierung unserer Daten wird deutlich, dass eine präoperative Biopsieentnahme in Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (90,9%) regelhaft erfolgt. Die Wahrscheinlichkeit einer präoperativen Biopsieentnahme steht demnach im direkten Zusammenhang mit dem jeweiligen Patientenvolumen (Kliniken <10 Patienten/Jahr zu Kliniken mit >10 Patienten/Jahr; $p=0,012$).

Zum anderen legen unsere Daten nahe, dass es verhältnismäßig häufig zur Durchführung einer Inzisionsbiopsie kommt. Demnach geben 40,1 Prozent der Befragten an, bei Indikationsstellung einer Biopsie eine Inzisionsbiopsie durchzuführen. Auch hier zeigen sich Unterschiede abhängig der behandelten Patientenzahl (42,7% vs. 18,2%).

Wie oben beschrieben, entspricht eine Inzisionsbiopsie operativ jedoch einer Tumorphoration, da im Gegensatz zu Extremitätentumoren meist kein operativer Verschluss der Tumoreröffnung erfolgen kann. Sie ist daher kontraindiziert. Hier haben die teilnehmenden Kollegen vermutlich in Analogie zu Extremitätensarkomen geantwortet.

Tumorboards haben sich im Verlauf der letzten Jahre etabliert und sollen zur Behandlungsoptimierung und Qualitätssicherung beitragen. Vor allem für kleinere Krankenhäuser sind diese von Vorteil, da neue Technologien helfen, fehlende Ressourcen und Expertise zu überwinden, indem externe Experten hinzugezogen werden können.^{61, 62}

Die Umfrage unterstreicht, dass sich diese flächendeckend in Deutschland etabliert haben und auch in kleineren Häusern Anwendung finden. Inwieweit die Tumorboards bei sehr seltenen und komplexen Krankheitsbildern wie dem retroperitonealen Sarkom ausreichend sind ist fraglich, da die Behandlung von retroperitonealen Sarkomen zum Teil deutliche Unterschiede im Vergleich zu anderen Tumoren aufweist und eine kollegiale Diskussion ohne notwendige vorhandene Expertise keinen Vorteil ergeben muss. Diese Expertise ist jedoch wichtig, da oftmals die ersten diagnostischen und therapeutischen Schritte bei der Behandlung von Sarkomen entscheidend sind. So konnten Derbel et. al. zeigen, dass die gezielte und standardisierte Therapie retroperitonealer Sarkome einen elementaren Anteil am Gesamtüberleben und somit der Prognose der Patienten hat.¹⁶ Aus diesem Grund scheint die Etablierung und Vorstellung betroffener Patienten in einem speziellen Sarkomboard grundsätzlich sinnvoll und notwendig. Wie die Daten unserer Umfrage zeigen, erfolgt die Vorstellung betroffener Patienten nur in circa einem Fünftel der teilnehmenden Kliniken. Auch hier zeichnet sich ab, dass die Vorstellung der Patienten in einem Sarkomboard deutlich häufiger in Kliniken mit einem hohen Patientenvolumen erfolgt.

4.4 Operative Versorgung des retroperitonealen Sarkoms

Ein einheitliches Vorgehen zeigt sich bezüglich der gewählten Schnittführung.

Als Zugangsweg scheint sich hierbei die mediane Laparotomie als Standardverfahren in Deutschland etabliert zu haben. Diese wird allgemein empfohlen, wenn es um die Eröffnung und Darstellung retroperitonealer Strukturen geht.²⁷ Bezüglich der Operation retroperitonealer Sarkome wird sie außerdem von Bonvalot et. al als Standardzugangsweg beschrieben.²⁶

Über die letzten Jahre zeigte sich außerdem, dass das Ausmaß der durchgeführten Operation einen entscheidenden Einfluss auf die weitere Prognose der Patienten hat. Als Verfahren wird hierbei die radikale Kompartimentresektion empfohlen.^{19, 26, 28, 29} Hierzu zählt auch die großzügige Mitresektion von adhärennten Nachbarstrukturen. Dies begründet sich damit, dass keine Abkapselung des Tumors besteht und auch

bei makroskopisch unauffälligem Befund schon eine Infiltration der adhärennten Nachbarorgane stattgefunden haben kann. Das Ziel ist stets, eine Resektion mit ausreichendem Sicherheitsabstand durchzuführen, was teilweise nur bei zusätzlicher Resektion der Nachbarorgane gelingt.^{26, 63}

Bezüglich des tatsächlich erfolgten Resektionsausmaß scheint es jedoch Unterschiede zwischen den Kliniken abhängig der Patientenzahl zu geben. So führen zwar die meisten Kliniken eine Kompartimentresektion durch, das tatsächliche Resektionsausmaß, gemessen an der Anzahl mitresezierter Organe, steigt jedoch mit der Anzahl der pro Jahr behandelten Patienten. Die Mitresektion von mindestens zwei Organen erfolgt demnach in 61 Kliniken mit <5 Patienten/Jahr (59,8%), in 18 Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr (85,7%) und 10 Kliniken mit >10 Patienten/Jahr (90%). Da die retroperitonealen Sarkome eine große Heterogenität aufweisen, müssen diese Werte zwar kritisch betrachtet werden, zeigen aber eine eindeutige Tendenz auf.

Passend zu dem beobachteten Zusammenhang zwischen Patientenanzahl pro Jahr und Resektionsausmaß sind auch die Ergebnisse bezüglich einer Operation bei solitärer Lungenmetastase. Eine Operation bei beschriebener Konstellation erfolgt demnach in allen Kliniken mit >10 Patienten/Jahr regelhaft. In den Kliniken mit 5-10 Patienten/Jahr und <5 Patienten/Jahr liegt diese Rate bei ca. 70 Prozent (71,4% und 71,6%).

Im Rahmen der operativen Versorgung eines Tumorleidens stellt sich immer die Frage einer durchzuführenden Lymphadenektomie. Es zeigt sich jedoch, dass bei den häufigsten auftretenden Subtypen retroperitonealer Sarkome (Leiomyosarkom und Liposarkom) primär die Lokalrezidive bzw. Fernmetastasen eine entscheidende und überlebensrelevante Rolle spielen.⁴¹ Die erwähnte Lymphadenektomie ist insoweit problematisch, da Lymphknotenmetastasen sehr selten bei retroperitonealen Sarkomen auftreten und nicht abschätzbar ist, welches Resektionsausmaß hierbei benötigt wird. Aus diesem Grund stellt sie keine entscheidende Behandlungssäule in der Therapie der retroperitonealen Sarkome dar.⁶⁴ Basierend auf diesen Daten ist kritisch zu betrachten, dass über ein Drittel der teilnehmenden Kliniken regelhaft eine Lymphadenektomie durchführt. Im Vergleich erfolgt diese viel häufiger in Kliniken mit kleinem Patientenvolumen. Eine mögliche Erklärung kann die allgemein onkologische Vorgehensweise einer systematischen Lymphadenektomie, z.B. bei Operation eines kolorektalen Karzinoms, sein. Hierbei erfolgt eine en bloc Entfernung der Lymphknoten im Rahmen einer totalen mesokolischen Exzision, da der Lymphknotenbefall hier

eine entscheidende prognostische Bedeutung hat.^{65, 66} Bei fehlendem Lymphknotenbefall und einer völlig unklaren Systematik einer möglichen Lymphadenektomie ist diese bei Operation des retroperitonealen Sarkoms aber nicht indiziert. An dieser Stelle zeigt sich, dass Viszeralchirurgen im Allgemeinen eine radikale und stadiengerechte Resektion von Malignomen durchführen, sich aber größtenteils an der Karzinomchirurgie orientieren, die anderen Regeln folgt als die Sarkomchirurgie.⁶⁷

Die von den Teilnehmern angegebenen Grenzen einer möglichen Operation decken sich größtenteils mit den von Hohenberger et. al in einem Positionspapier beschriebenen Irresektabilitätskriterien, wie zum Beispiel die langstreckige Infiltration der Mesenterialwurzel oder die Infiltration von Neuroforamina oder der paravertebralen Muskulatur.¹¹

Insgesamt wird die Komplikationsrate von den meisten Kliniken auf unter zehn Prozent geschätzt (41,3 Prozent schätzen die Rate auf maximal 5 Prozent, während weitere 42,0 Prozent von einer Komplikationsrate zwischen 6-10 Prozent ausgehen). Bei differenzierterer Betrachtung zeigen sich keine eindeutigen Unterschiede zwischen den verschiedenen Teilgruppen. Im Vergleich liegen diese Werte damit unter den retrospektiv erhobenen Daten aus insgesamt acht Sarkomzentren, bei denen in 10,5 Prozent der Fälle eine Komplikationsrate mit erneuter chirurgischer Intervention verzeichnet wurden.⁶⁸ Die Bewertung dieser Unterschiede muss unter dem Gesichtspunkt betrachtet werden, dass es sich bei den Daten unserer Teilnehmer lediglich um Schätzwerte handelt. Außerdem muss bei der höheren Komplikationsrate der Studie auch bedacht werden, dass die Daten in spezialisierten Zentren erhoben wurden und diese tendenziell mehr Patienten mit weit fortgeschrittenem retroperitonealem Sarkom behandeln und dadurch die zu erwartende Komplikationsrate ansteigt.

Ein ähnliches Bild ergibt sich bei den Ergebnissen bezüglich der postoperativen Mortalitätsrate. Insgesamt geben über 80 Prozent eine maximale postoperative Mortalitätsrate von zwei Prozent an. Diese Werte decken sich in etwa mit den von der TARPSWG erhobenen Daten einer postoperativen Mortalitätsrate von 1,8 Prozent.⁶⁸ Während für die Studie jedoch ein genauer Zeitrahmen von 30 Tagen postoperativ festgelegt wurde, verzichteten wir auf einen exakt festgelegten Zeitrahmen.

Im Rahmen unserer Umfrage baten wir außerdem um die Einschätzung der R2-Resektionsrate in den jeweiligen Kliniken. Insgesamt 88,1 Prozent der Teilnehmer schätzen diese Rate auf unter fünf Prozent ein. Damit schätzen die Teilnehmer die

Rate geringer ein, als die Werte der TARPSWG darlegen. Die Studiendaten zeigen, dass in fünf Prozent der Fälle keine vollständige Tumorentfernung möglich war.⁶⁸

Auch wenn sich bei den drei zuvor beschriebenen Ergebnissen der Umfrage im Vergleich zu den in den Studien beschriebenen Werten Unterschiede feststellen lassen, sind diese Diskrepanzen verhältnismäßig gering und die Übereinstimmung zwischen den Daten doch erstaunlich passend. Dies unterstreicht erneut das prinzipielle Wissen um das perioperative Ergebnis großer viszeralchirurgischer resezierender Eingriffe in den chirurgischen Abteilungen.

4.5 Multimodale Therapiestrategien

Die Ergebnisse unserer Umfrage zeigen, dass die meisten Kliniken ein restriktives Verhalten gegenüber einer additiven Radio- und Chemotherapie in der Behandlung retroperitonealer Sarkome verfolgen. Dies spiegelt primär den aktuellen Stand der Forschung wider.

Prinzipiell gibt es keine eindeutige Empfehlung für oder gegen die Durchführung einer zusätzlichen Radiotherapie. Einige Studien konnten bisher zeigen, dass eine neoadjuvante Radiotherapie einen Überlebensvorteil darstellen kann, es aber stets einer individuellen Therapieentscheidung bedarf.^{32, 33, 69-72} Eine systematische Gegenüberstellung dieser Studien führten Haas et. al durch.⁷³ Sie kommen ebenfalls zu dem Schluss, dass neben einer individuellen Therapieentscheidung die postoperativ erhöhte Toxizität unbedingt bedacht werden muss und primär präoperative Vorgehen gewählt werden sollten.

Weitere Erkenntnisse in wieweit eine neoadjuvante Radiotherapie einen Vorteil gegenüber einer alleinigen Operation in Hinblick auf die Lokalrezidivrate und das Gesamtüberleben darstellt, erbringt wahrscheinlich eine kürzlich beendete randomisierte Phase-III-Studie der EORTC (NCT01344018). Die Auswertung der Ergebnisse findet aktuell noch statt, die onkologischen Ergebnisse werden in den nächsten Jahren erwartet. Hinsichtlich der perioperativen Morbidität zeigte sich in einer Interimsanalyse aber kein Nachteil der präoperativen Bestrahlung (im Vergleich zu keiner Bestrahlung).⁷⁴

Eine adjuvante Radiotherapie hingegen wird mit einer erhöhten Toxizität und einem ausbleibendem Überlebensvorteil in Verbindung gebracht.^{33, 35, 75, 76} Unsere Daten legen nahe, dass die meisten Kliniken einer additiven Radiotherapie zurückhaltend gegenüberstehen. Bezugnehmend auf die oben erwähnten Studien ist jedoch kritisch

zu beurteilen, dass die meisten Kliniken (inklusive Kliniken mit hohem Patientenvolumen) ein adjuvantes Therapieregime bei Indikationsstellung verfolgen würden.

Bezüglich des Nutzens einer additiven Chemotherapie verglichen Miura et al. die Überlebensraten von über 8500 Patienten mit retroperitonealen Sarkomen. Knapp 20 Prozent der Patienten erhielten eine zusätzliche adjuvante Chemotherapie, im Vergleich wies diese Gruppe jedoch keinen Überlebensvorteil auf.³⁷

Prinzipiell zeigen Meta-Analysen randomisierter Studien bei Sarkomen unabhängig der Lokalisation ebenfalls keinen Überlebensvorteil einer adjuvanten Chemotherapie.

^{77, 78} Unter Berücksichtigung des Risikoprofils der Patienten für eine Metastasierung durch sogenannte Nomogramme könnte es in Zukunft jedoch zu einer Verbesserung in der Indikationsstellung zur perioperativen Chemotherapie kommen. Patienten mit einem hohen Risiko für Metastasen scheinen erheblich von einer adjuvanten Chemotherapie zu profitieren. Neben klinischen Daten können hier auch Gensignaturen aus Biopsien (z.B. CINSARC®) Informationen liefern und Entscheidungshilfen bieten.^{39,}

^{79, 80} Im Allgemeinen wird eine Indikationsstellung zur Chemotherapie als individuelle Therapieentscheidung begriffen und bevorzugt als neoadjuvante Therapie indiziert.^{38, 72, 81} Eine präoperative Chemotherapie setzt aber eine Biopsie voraus – diese wird von vielen Teilnehmern nicht regelhaft durchgeführt. Daher wurde wahrscheinlich auch häufig eine adjuvante Therapie empfohlen, wenn die Indikation einer Chemotherapie gestellt wurde.

Zusammenfassend gibt es in der multimodaltherapeutischen Versorgung der Patienten in Deutschland oftmals Abweichungen in der Therapie im Vergleich zu bisherigen Studiendaten. Gerade da es sich bei der Anwendung einer additiven Radio- bzw. Chemotherapie stets um Einzelfallentscheidungen handelt, sollte dies ausschließlich im Rahmen klinischer Studien erfolgen. Da davon auszugehen ist, dass primär spezialisierte Sarkomzentren an klinischen Studien teilnehmen, unterstreicht dies noch einmal wie wichtig eine Überweisung in solche Zentren ist.

4.6 Allgemeiner Fragebogenteil

56,0 Prozent aller teilnehmenden Kliniken geben an, durchschnittlich 1-5 Patienten/Jahr zu behandeln. Weitere 11,9 Prozent vermerken sogar, dass sie zwar im vorangegangenen Jahr keine Patienten mit retroperitonealen Sarkomen behandelt hätten, dies aber generell tun würden. Angesichts der Mindestmengendiskussion bei großen Tumoreingriffen, beispielhaft ist hier unter anderem die Karzinomchirurgie des Ösophagus zu nennen, ist ein solcher Ansatz zur sporadischen Behandlung

komplexer Tumore kritikwürdig.¹⁵ Es erklärt eventuell auch die aufgezeichneten, zum Teil bestehenden Behandlungsunterschiede abhängig von der behandelten Patientenzahl (z.B. die Häufigkeit einer durchgeführten Biopsie, die Durchführung einer systematischen Lymphadenektomie oder einer additiven Radiotherapie). Die sporadische Behandlung retroperitonealer Sarkome steht im direkten Widerspruch zu weiter oben genannten Erkenntnissen, dass die Behandlung retroperitonealer Sarkome ausschließlich in spezialisierten Zentren mit hohem Patientenvolumen und somit bestehender Expertise erfolgen sollte.¹⁶ Anders als bei retroperitonealen Sarkomen bestehen schon jetzt bei vielen anderen Krankheitsbildern Vorgaben über Mindestmengen einzelner Krankenhäuser, die erbracht werden müssen, um eine Therapie beginnen zu dürfen bzw. um sich als Zentrum ausweisen zu dürfen. Der Gemeinsame Bundesausschuss hat z.B. Mindestmengen an Behandlungen von Pankreas- oder Leberkarzinomen festgelegt, um sich als Klinik als entsprechendes Zentrum ausweisen zu dürfen (<https://www.krebsgesellschaft.de/zertdokumente.html>). In Bezug auf die Behandlung des retroperitonealen Sarkoms hat eine Zertifizierung möglicher Zentren begonnen, genauso wichtig ist jedoch auch, dass bei bestehendem Verdacht die Überweisung in solche Zentren erfolgt.

Die geringen Fallzahlen spiegeln sich auch in dem hohen Interesse (84,1%) an einem Workshop zum Thema retroperitoneale Sarkome wider. Basierend auf der Erhebung dieser Daten konzipierte die chirurgische Klinik der Universitätsklinik Mannheim einen Workshop, der erstmals 2017 durchgeführt wurde.

Retroperitoneale Sarkome haben eine hohe Lokalrezidivrate. Es zeigt sich, dass ein Teil der Kliniken die Rate höher schätzt als bisher in Studien beobachtet (circa 30 Prozent der Teilnehmer schätzen die Rate auf >40 Prozent, in Studien wurden Raten von 25-33 Prozent beobachtet.⁴¹⁻⁴⁴).

Ähnliches gilt für die 5-Jahres-Überlebensrate. In Studien wird diese zwischen 47 Prozent bis 67 Prozent angegeben.^{10, 41, 82} Die Umfrage ergab hier einen Mittelwert von 55,4 Prozent, auch bei weiterer Unterteilung zeigen sich nur geringe Unterschiede. Trotzdem ist festzustellen, dass es bei den Kliniken mit geringem Patientenvolumen vermehrt Ausreißer, primär zu geringeren Überlebensraten, gibt. Prinzipiell unterstreichen die Daten aus Studien und Umfrage, dass die Erkrankung eines retroperitonealen Sarkoms mit einer hohen Mortalität einhergeht. Im Vergleich mit anderen Tumorentitäten, wie z.B. dem Mamma-Karzinom ist die 5-Jahres-Überlebensrate (bei

Frauen ca. 88 Prozent) als gering einzuschätzen.⁸³ Im Großen und Ganzen liegen die erhobenen Schätzwerte für die 5-Jahres-Lokalrezidivrate und das 5-Jahres-Gesamtüberleben jedoch erstaunlich nah an den bisherigen Studienergebnissen. Bezüglich möglicher Einschränkungen der Lebensqualität nach Operation geben die meisten Kliniken die Entstehung und Folgen von Narbenhernien an. Narbenhernien stellen eine weit verbreitete Komplikation nach abdominellen Laparotomien dar. Je nach Studien liegt die Häufigkeit zwischen 9-20 Prozent.^{84, 85} Diese Daten bestätigen die von den Teilnehmern beobachteten Einschränkungen der Patienten nach Operation. Weiterhin genannte Einschränkungen sind chronische Schmerzen, Störungen der Nahrungspassage, eine sekundäre Niereninsuffizienz und Immobilität. Diese Einschränkungen verdeutlichen, dass ausgedehnte Tumorentitäten zwar operabel sein können, aber mit erheblichen Funktionsverlusten einhergehen können. Im Rahmen der Operation kann es zu einer notwendigen Nephrektomie kommen. Um die Rate der sekundären Niereninsuffizienzen möglichst gering zu halten, benötigt es hierbei stets eine genaue Überprüfung der Nierenrestfunktion. Gegebenenfalls muss das operative Vorgehen entsprechend angepasst werden und eine Verbesserung der Radikalität durch eine Nephrektomie gegenüber einer drohenden Nierenfunktionsstörung abgewogen werden. Fiori et al. konnten in einer prospektiven Studie jedoch zeigen, dass es bei Nephrektomie meist nur zu einer mild ausgeprägten Nierenfunktionseinschränkung kommt, die in den meisten Fällen akzeptiert werden kann.⁸⁶ Bei Auftreten solcher sollte stets eine optimale Symptomtherapie durch alle beteiligten Fachdisziplinen und Berufsgruppen erfolgen.

5 ZUSAMMENFASSUNG

Retroperitoneale Sarkome gehören zur Klasse der Weichgewebssarkome und sind seltene maligne Tumore. Aufgrund ihrer Lage kommt es oft erst zu einer späten Diagnosestellung. Aktuell bestehen keine einheitlichen Daten aus Krebsregistern oder verbindliche Leitlinien bezüglich der primären Diagnostik und Behandlung dieser seltenen Tumorentität. Um einen Überblick über die aktuell bestehenden Behandlungsoptionen zu erhalten, erfolgte die Erstellung und Durchführung einer Online-Umfrage.

Die vorliegende Umfrage wurde mithilfe einer Online-Plattform durchgeführt. Hierbei wurden alle chirurgischen Abteilungen und Kliniken deutscher Krankenhäuser angeschrieben. Der dabei auszufüllende Fragebogen konnte in vier Abschnitte unterteilt werden und enthielt Fragen zur üblichen Diagnostik, Behandlungsstrategien, multimodaltherapeutische Ansätze sowie einen allgemeinen Fragebogenteil.

Insgesamt konnte ein Rücklauf von 20 Prozent verzeichnet werden. Die niedrige Inzidenz spiegelte sich in der Anzahl der behandelten Patienten wider, diese lag in den meisten Kliniken unter zehn Patienten pro Jahr.

Die meisten Patienten erhalten im Rahmen der Diagnostik eine Schnittbildgebung des Abdomens. Zur Ausschlussdiagnostik einer Lungenmetastase kommt es in fast allen Kliniken zur Durchführung einer Computertomografie.

Es zeigte sich, dass nur in gut der Hälfte eine präoperative Biopsieentnahme erfolgt. Als Operationsverfahren wird in den meisten Fällen eine radikale Kompartimentresektion durchgeführt. Erstaunlicherweise entscheiden sich 40 Prozent im Rahmen der Operation zu einer additiven Lymphadenektomie.

Eine zusätzliche Radio-/ Chemotherapie erfolgt in den meisten Kliniken nicht regelmäßig.

Bei differenzierter Betrachtung der Ergebnisse zeigten sich teils deutliche Unterschiede der Vorgehensweisen abhängig von der jährlich behandelten Patientenzahl. Insgesamt unterstreichen die Ergebnisse der Umfrage, dass es aufgrund geringer Fallzahlen und fehlender S3-Leitlinien zu uneinheitlichen Vorgehensweisen in der Behandlung retroperitonealer Sarkome kommt. Zum Teil scheint es, dass Grundsätze der Karzinomchirurgie und Behandlung unkritisch auf die Sarkomchirurgie übertragen werden. Umso wichtiger scheint es, dass betroffene Patienten in Zentren be-

handelt werden, die eine vergleichsweise hohe Behandlungsrate vorweisen können. Dies wird auch durch aktuelle Daten aus Tumorzentren in Frankreich belegt. Die Vorstellung im Sarkomboard und damit die primäre Behandlung mit notwendiger Expertise verbessert das Überleben. In Deutschland wird aktuell durch die Krebsgesellschaft eine Struktur zertifizierter Sarkomzentren aufgebaut und eine aktuelle S3-Leitlinie entwickelt. Als Qualitätsindikatoren wurden hier u.a. prätherapeutische Biopsien und die Vorstellung in einem Sarkomboard definiert. Von großem Interesse wäre daher nachzuprüfen, ob in wenigen Jahren eine ähnliche Umfrage zu entsprechenden Ergebnissen führt. Die Motivation der Chirurgen zur Verbesserung der Behandlung zeigt sich nicht zuletzt durch die Teilnahme an dieser Umfrage und an der hohen Anzahl von Teilnehmern, die sich die Etablierung eines RPS-Registers und eines Workshops zu Diagnostik und Therapie retroperitonealer Sarkome wünschen.

6 LITERATURVERZEICHNIS

1. Fletcher, CDM, World Health Organization., International Agency for Research on Cancer.: *WHO classification of tumours of soft tissue and bone*, Lyon, IARC Press, 2013.
2. Rydholm, A: Management of patients with soft-tissue tumors. Strategy developed at a regional oncology center. *Acta Orthop Scand Suppl*, 203: 13-77, 1983.
3. Clark, MA, Fisher, C, Judson, I, Thomas, JM: Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*, 353: 701-711, 2005.
4. Stiller, CA, Trama, A, Serraino, D, Rossi, S, Navarro, C, Chirlaque, MD, Casali, PG, Grp, RW: Descriptive epidemiology of sarcomas in Europe: Report from the RARECARE project. *European Journal of Cancer*, 49: 684-695, 2013.
5. Mastrangelo, G, Coindre, JM, Ducimetiere, F, Dei Tos, AP, Fadda, E, Blay, JY, Buja, A, Fedeli, U, Cegolon, L, Frasson, A, Ranchere-Vince, D, Montesco, C, Ray-Coquard, I, Rossi, CR: Incidence of soft tissue sarcoma and beyond: a population-based prospective study in 3 European regions. *Cancer*, 118: 5339-5348, 2012.
6. Ducimetiere, F, Lurkin, A, Ranchere-Vince, D, Decouvellaere, AV, Peoc'h, M, Istier, L, Chalabreysse, P, Muller, C, Alberti, L, Bringuier, PP, Scoazec, JY, Schott, AM, Bergeron, C, Cellier, D, Blay, JY, Ray-Coquard, I: Incidence of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing. *PLoS One*, 6: e20294, 2011.
7. Tseng, W, Martinez, SR, Tamurian, RM, Borys, D, Canter, RJ: Histologic type predicts survival in patients with retroperitoneal soft tissue sarcoma. *J Surg Res*, 172: 123-130, 2012.
8. Rosenbaum, T, Wimmer, K: Neurofibromatosis type 1 (NF1) and associated tumors. *Klin Padiatr*, 226: 309-315, 2014.
9. Grantzau, T, Overgaard, J: Risk of second non-breast cancer after radiotherapy for breast cancer: a systematic review and meta-analysis of 762,468 patients. *Radiother Oncol*, 114: 56-65, 2015.
10. Nathan, H, Raut, CP, Thornton, K, Herman, JM, Ahuja, N, Schulick, RD, Choti, MA, Pawlik, TM: Predictors of survival after resection of retroperitoneal sarcoma: a population-based analysis and critical appraisal of the AJCC staging system. *Ann Surg*, 250: 970-976, 2009.
11. Hohenberger, P, Dinter, D, Stroebel, P, Kasper, B, Wenz, F: [Principles of surgery for retroperitoneal sarcoma]. *Zentralbl Chir*, 139 Suppl 2: e72-78, 2014.
12. Casali, PG, Abecassis, N, Aro, HT, Bauer, S, Biagini, R, Bielack, S, Bonvalot, S, Boukovinas, I, Bovee, J, Brodowicz, T, Broto, JM, Buonadonna, A, De Alava, E, Dei Tos, AP, Del Muro, XG, Dileo, P, Eriksson, M, Fedenko, A, Ferraresi, V, Ferrari, A, Ferrari, S, Frezza, AM, Gasperoni, S, Gelderblom, H, Gil, T, Grignani, G, Gronchi, A, Haas, RL, Hassan, B, Hohenberger, P, Issels, R, Joensuu, H, Jones, RL, Judson, I, Jutte, P, Kaal, S, Kasper, B, Kopeckova, K, Krakorova, DA, Le Cesne, A, Lugowska, I, Merimsky, O, Montemurro, M, Pantaleo, MA, Piana, R, Picci, P, Piperno-Neumann, S, Pousa, AL, Reichardt, P, Robinson, MH, Rutkowski, P, Safwat, AA, Schoffski, P, Sleijfer, S, Stacchiotti, S, Sundby Hall, K, Unk, M, Van Coevorden, F, van der Graaf, WTA, Whelan, J, Wardelmann, E, Zaikova, O, Blay, JY, Committee, EG, Euracan: Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical

- Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 29: iv268-iv269, 2018.
13. Trans-Atlantic, RPSWG: Management of primary retroperitoneal sarcoma (RPS) in the adult: a consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working Group. *Ann Surg Oncol*, 22: 256-263, 2015.
 14. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 25 Suppl 3: iii102-112, 2014.
 15. Nimptsch, U, Haist, T, Krautz, C, Grutzmann, R, Mansky, T, Lorenz, D: Hospital Volume, In-Hospital Mortality, and Failure to Rescue in Esophageal Surgery. *Dtsch Arztebl Int*, 115: 793-800, 2018.
 16. Derbel, O, Heudel, PE, Cropet, C, Meeus, P, Vaz, G, Biron, P, Cassier, P, Decouvellaere, AV, Ranchere-Vince, D, Collard, O, De Laroche, E, Thiesse, P, Farsi, F, Cellier, D, Gilly, FN, Blay, JY, Ray-Coquard, I: Survival impact of centralization and clinical guidelines for soft tissue sarcoma (A prospective and exhaustive population-based cohort). *PLoS One*, 12: e0158406, 2017.
 17. Francis, IR, Cohan, RH, Varma, DG, Sondak, VK: Retroperitoneal sarcomas. *Cancer Imaging*, 5: 89-94, 2005.
 18. Fairweather, M, Wang, J, Jo, VY, Baldini, EH, Bertagnolli, MM, Raut, CP: Surgical Management of Primary Retroperitoneal Sarcomas: Rationale for Selective Organ Resection. *Ann Surg Oncol*, 2017.
 19. Bonvalot, S, Miceli, R, Berselli, M, Causeret, S, Colombo, C, Mariani, L, Bouzaiene, H, Le Pechoux, C, Casali, PG, Le Cesne, A, Fiore, M, Gronchi, A: Aggressive surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma carried out at high-volume centers is safe and is associated with improved local control. *Ann Surg Oncol*, 17: 1507-1514, 2010.
 20. Scali, EP, Chandler, TM, Heffernan, EJ, Coyle, J, Harris, AC, Chang, SD: Primary retroperitoneal masses: what is the differential diagnosis? *Abdom Imaging*, 40: 1887-1903, 2015.
 21. Jakob, J, Ronellenfitsch, U, Wenz, F, Marx, A, Hohenberger, P: Chirurgie bei retroperitonealen Weichgewebesarkomen und gastrointestinalen Stromatumoren. *Der Onkologe*, 20: 1088-1102, 2014.
 22. Wilkinson, MJ, Martin, JL, Khan, AA, Hayes, AJ, Thomas, JM, Strauss, DC: Percutaneous core needle biopsy in retroperitoneal sarcomas does not influence local recurrence or overall survival. *Ann Surg Oncol*, 22: 853-858, 2015.
 23. Berger-Richardson, D, Swallow, CJ: Needle tract seeding after percutaneous biopsy of sarcoma: Risk/benefit considerations. *Cancer*, 123: 560-567, 2017.
 24. Mullinax, JE, Zager, JS, Gonzalez, RJ: Current diagnosis and management of retroperitoneal sarcoma. *Cancer Control*, 18: 177-187, 2011.
 25. Stoeckle, E, Coindre, JM, Bonvalot, S, Kantor, G, Terrier, P, Bonichon, F, Nguyen Bui, B, French Federation of Cancer Centers Sarcoma, G: Prognostic factors in retroperitoneal sarcoma: a multivariate analysis of a series of 165 patients of the French Cancer Center Federation Sarcoma Group. *Cancer*, 92: 359-368, 2001.
 26. Bonvalot, S, Raut, CP, Pollock, RE, Rutkowski, P, Strauss, DC, Hayes, AJ, Van Coevorden, F, Fiore, M, Stoeckle, E, Hohenberger, P, Gronchi, A: Technical considerations in surgery for retroperitoneal sarcomas: position paper from E-Surge, a master class in sarcoma surgery, and EORTC-STBSG. *Ann Surg Oncol*, 19: 2981-2991, 2012.

27. van Vreeland, TC, van Coevorden, F, Zoetmulder, FA: Continuous abdominolumbar incision for exposure of the retroperitoneum. *Journal of the American College of Surgeons*, 180: 619-620, 1995.
28. Gronchi, A, Miceli, R, Colombo, C, Stacchiotti, S, Collini, P, Mariani, L, Sangalli, C, Radaelli, S, Sanfilippo, R, Fiore, M, Casali, PG: Frontline extended surgery is associated with improved survival in retroperitoneal low- to intermediate-grade soft tissue sarcomas. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 23: 1067-1073, 2012.
29. Singer, S, Antonescu, CR, Riedel, E, Brennan, MF: Histologic subtype and margin of resection predict pattern of recurrence and survival for retroperitoneal liposarcoma. *Ann Surg*, 238: 358-370; discussion 370-351, 2003.
30. Gonzalez Lopez, JA, Artigas Raventos, V, Rodriguez Blanco, M, Lopez-Pousa, A, Bague, S, Abellan, M, Trias Folch, M: Differences between en bloc resection and enucleation of retroperitoneal sarcomas. *Cirurgia espanola*, 92: 525-531, 2014.
31. Maurice, MJ, Yih, JM, Ammori, JB, Abouassaly, R: Predictors of surgical quality for retroperitoneal sarcoma: Volume matters. *Journal of surgical oncology*, 2017.
32. Paryani, NN, Zlotecki, RA, Swanson, EL, Morris, CG, Grobmyer, SR, Hochwald, SN, Marcus, RB, Jr., Indelicato, DJ: Multimodality local therapy for retroperitoneal sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 82: 1128-1134, 2012.
33. Smith, MJ, Ridgway, PF, Catton, CN, Cannell, AJ, O'Sullivan, B, Mikula, LA, Jones, JJ, Swallow, CJ: Combined management of retroperitoneal sarcoma with dose intensification radiotherapy and resection: long-term results of a prospective trial. *Radiother Oncol*, 110: 165-171, 2014.
34. Nussbaum, DP, Rushing, CN, Lane, WO, Cardona, DM, Kirsch, DG, Peterson, BL, Blazer, DGR: Preoperative or postoperative radiotherapy versus surgery alone for retroperitoneal sarcoma: a case-control, propensity score-matched analysis of a nationwide clinical oncology database. *Lancet Oncol*, 17: 966-975, 2016.
35. Le Pechoux, C, Musat, E, Baey, C, Al Mokhles, H, Terrier, P, Domont, J, Le Cesne, A, Laplanche, A, Bonvalot, S: Should adjuvant radiotherapy be administered in addition to front-line aggressive surgery (FAS) in patients with primary retroperitoneal sarcoma? *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 24: 832-837, 2013.
36. Stucky, CC, Wasif, N, Ashman, JB, Pockaj, BA, Gunderson, LL, Gray, RJ: Excellent local control with preoperative radiation therapy, surgical resection, and intra-operative electron radiation therapy for retroperitoneal sarcoma. *Journal of surgical oncology*, 109: 798-803, 2014.
37. Miura, JT, Charlson, J, Gamblin, TC, Eastwood, D, Banerjee, A, Johnston, FM, Turaga, KK: Impact of chemotherapy on survival in surgically resected retroperitoneal sarcoma. *Eur J Surg Oncol*, 41: 1386-1392, 2015.
38. Italiano, A, Delva, F, Mathoulin-Pelissier, S, Le Cesne, A, Bonvalot, S, Terrier, P, Trassard, M, Michels, JJ, Blay, JY, Coindre, JM, Bui, B: Effect of adjuvant chemotherapy on survival in FNCLCC grade 3 soft tissue sarcomas: a multivariate analysis of the French Sarcoma Group Database. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 21: 2436-2441, 2010.
39. Bertucci, F, Finetti, P, Monneur, A, Birnbaum, D: Pathological grade-independent prediction of chemosensitivity by CINSARC should rehabilitate adjuvant

- chemotherapy in soft tissue sarcomas of any grade. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 2018.
40. Trojani, M, Contesso, G, Coindre, JM, Rouesse, J, Bui, NB, de Mascarel, A, Goussot, JF, David, M, Bonichon, F, Lagarde, C: Soft-tissue sarcomas of adults; study of pathological prognostic variables and definition of a histopathological grading system. *Int J Cancer*, 33: 37-42, 1984.
 41. Gronchi, A, Strauss, DC, Miceli, R, Bonvalot, S, Swallow, CJ, Hohenberger, P, Van Coevorden, F, Rutkowski, P, Callegaro, D, Hayes, AJ, Honore, C, Fairweather, M, Cannell, A, Jakob, J, Haas, RL, Szacht, M, Fiore, M, Casali, PG, Pollock, RE, Raut, CP: Variability in Patterns of Recurrence After Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma (RPS): A Report on 1007 Patients From the Multi-institutional Collaborative RPS Working Group. *Ann Surg*, 263: 1002-1009, 2016.
 42. Gladdy, RA, Qin, LX, Moraco, N, Agaram, NP, Brennan, MF, Singer, S: Predictors of survival and recurrence in primary leiomyosarcoma. *Ann Surg Oncol*, 20: 1851-1857, 2013.
 43. Lewis, JJ, Leung, D, Woodruff, JM, Brennan, MF: Retroperitoneal soft-tissue sarcoma: analysis of 500 patients treated and followed at a single institution. *Ann Surg*, 228: 355-365, 1998.
 44. Smith, HG, Panchalingam, D, Hannay, JA, Smith, MJ, Thomas, JM, Hayes, AJ, Strauss, DC: Outcome following resection of retroperitoneal sarcoma. *Br J Surg*, 102: 1698-1709, 2015.
 45. Hassan, I, Park, SZ, Donohue, JH, Nagorney, DM, Kay, PA, Nasciemento, AG, Schleck, CD, Ilstrup, DM: Operative management of primary retroperitoneal sarcomas: a reappraisal of an institutional experience. *Ann Surg*, 239: 244-250, 2004.
 46. Makela, J, Kiviniemi, H, Laitinen, S: Prognostic factors predicting survival in the treatment of retroperitoneal sarcoma. *Eur J Surg Oncol*, 26: 552-555, 2000.
 47. Institut, GdeKiDR-K: Krebs in Deutschland 2013-2014, Häufigkeiten und Trends: Bauchspeicheldrüse, 11. Auflage. 2017. [zitiert am 18.01.2019]. URL: <https://www.gekid.de/>
 48. Majek, O, Gondos, A, Jansen, L, Emrich, K, Holleczeck, B, Katalinic, A, Nennecke, A, Eberle, A, Brenner, H, Group, GCSW: Survival from colorectal cancer in Germany in the early 21st century. *Br J Cancer*, 106: 1875-1880, 2012.
 49. von Mehren, M, Randall, RL, Benjamin, RS, Boles, S, Bui, MM, Conrad, EU, Ganjoo, KN, George, S, Gonzalez, RJ, Heslin, MJ, Kane, JM, Koon, H, Mayerson, J, McCarter, M, McGarry, SV, Meyer, C, O'Donnell, RJ, Pappo, AS, Paz, IB, Petersen, IA, Pfeifer, JD, Riedel, RF, Schuetze, S, Schupak, KD, Schwartz, HS, Tap, WD, Wayne, JD, Bergman, MA, Scavone, J: Soft Tissue Sarcoma, Version 2.2016, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 14: 758-786, 2016.
 50. Gronchi, A, Pollock, R: Surgery in retroperitoneal soft tissue sarcoma: a call for a consensus between Europe and North America. *Ann Surg Oncol*, 18: 2107-2110, 2011.
 51. Sargent, M, Boeck, S, Heinemann, V, Jauch, KW, Seufferlein, T, Bruns, CJ: Surgical treatment concepts for patients with pancreatic cancer in Germany--results from a national survey conducted among members of the "Chirurgische Arbeitsgemeinschaft Onkologie" (CAO) and the "Arbeitsgemeinschaft Internistische Onkologie" (AIO) of the Germany Cancer Society (DKG). *Langenbecks Arch Surg*, 396: 223-229, 2011.

52. Greenberg, DD, Crawford, B: Surveillance Strategies for Sarcoma: Results of a Survey of Members of the Musculoskeletal Tumor Society. *Sarcoma*, 2016: 8289509, 2016.
53. Messiou, C, Morosi, C: Imaging in retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Journal of surgical oncology*, 117: 25-32, 2018.
54. Gemeinsamer Bundesausschuss: Richtlinie zu Untersuchungs- und Behandlungsmethoden im Krankenhaus, Fassung vom 21. März 2006, letzte Änderung 04. Oktober 2018. [zitiert am 18.01.2019]. URL: https://www.g-ba.de/downloads/62-492-1752/KHMe-RL_2018-10-04_iK-2019-01-23.pdf
55. Institut für Qualität und Wirtschaftlichkeit im Gesundheitswesen: [D06-01K] Positronen-Emissions-Tomographie (PET) bei Knochen- und Weichteiltumoren, Abschlussbericht vom 15. Februar 2013. [zitiert am 20.02.2019]. URL: <https://www.iqwig.de/de/projekte-ergebnisse/publikationen/iqwig-berichte.1071.html>
56. Kasper, B, Hohenberger, P, Strauss, LG, Dimitrakopoulou-Strauss, A: The use of fluorine-18 fluorodesoxyglycose-positron emission tomography for treatment monitoring in patients with soft tissue sarcomas. *Hell J Nucl Med*, 13: 40-44, 2010.
57. Ansell, SM: Non-Hodgkin Lymphoma: Diagnosis and Treatment. *Mayo Clin Proc*, 90: 1152-1163, 2015.
58. Albers, P, Albrecht, W, Algaba, F, Bokemeyer, C, Cohn-Cedermark, G, Fizazi, K, Horwich, A, Laguna, MP, Nicolai, N, Oldenburg, J, European Association of, U: Guidelines on Testicular Cancer: 2015 Update. *Eur Urol*, 68: 1054-1068, 2015.
59. Van Houdt, WJ, Schrijver, AM, Cohen-Hallaleh, RB, Memos, N, Fotiadis, N, Smith, MJ, Hayes, AJ, Van Coevorden, F, Strauss, DC: Needle tract seeding following core biopsies in retroperitoneal sarcoma. *Eur J Surg Oncol*, 43: 1740-1745, 2017.
60. Eriksson, M, Reichardt, P, Sundby Hall, K, Schutte, J, Cameron, S, Hohenberger, P, Bauer, S, Leinonen, M, Reichardt, A, Rejmyr Davis, M, Alvegard, T, Joensuu, H: Needle biopsy through the abdominal wall for the diagnosis of gastrointestinal stromal tumour - Does it increase the risk for tumour cell seeding and recurrence? *Eur J Cancer*, 59: 128-133, 2016.
61. El Saghir, NS, Charara, RN, Kreidieh, FY, Eaton, V, Litvin, K, Farhat, RA, Khoury, KE, Breidy, J, Tamim, H, Eid, TA: Global Practice and Efficiency of Multidisciplinary Tumor Boards: Results of an American Society of Clinical Oncology International Survey. *J Glob Oncol*, 1: 57-64, 2015.
62. El Saghir, NS, Keating, NL, Carlson, RW, Khoury, KE, Fallowfield, L: Tumor boards: optimizing the structure and improving efficiency of multidisciplinary management of patients with cancer worldwide. *American Society of Clinical Oncology educational book American Society of Clinical Oncology Meeting*: e461-466, 2014.
63. Gronchi, A, Bonvalot, S, Le Cesne, A, Casali, PG: Resection of uninvolved adjacent organs can be part of surgery for retroperitoneal soft tissue sarcoma. *J Clin Oncol*, 27: 2106-2107; author reply 2107-2108, 2009.
64. Doyle, LA: Sarcoma classification: an update based on the 2013 World Health Organization Classification of Tumors of Soft Tissue and Bone. *Cancer*, 120: 1763-1774, 2014.
65. Ong, ML, Schofield, JB: Assessment of lymph node involvement in colorectal cancer. *World J Gastrointest Surg*, 8: 179-192, 2016.

66. Kessler, H, Hohenberger, W: Extended lymphadenectomy in colon cancer is crucial. *World J Surg*, 37: 1789-1798, 2013.
67. Raut, CP: Tumor Biological Aspects of Epithelial versus Mesenchymal Tumors of the Gastrointestinal Tract. *Visc Med*, 34: 342-346, 2018.
68. MacNeill, AJ, Gronchi, A, Miceli, R, Bonvalot, S, Swallow, CJ, Hohenberger, P, Van Coevorden, F, Rutkowski, P, Callegaro, D, Hayes, AJ, Honore, C, Fairweather, M, Cannell, A, Jakob, J, Haas, RL, Szacht, M, Fiore, M, Casali, PG, Pollock, RE, Barretta, F, Raut, CP, Strauss, DC: Postoperative Morbidity After Radical Resection of Primary Retroperitoneal Sarcoma: A Report From the Transatlantic RPS Working Group. *Ann Surg*, 2017.
69. Pawlik, TM, Pisters, PW, Mikula, L, Feig, BW, Hunt, KK, Cormier, JN, Ballo, MT, Catton, CN, Jones, JJ, O'Sullivan, B, Pollock, RE, Swallow, CJ: Long-term results of two prospective trials of preoperative external beam radiotherapy for localized intermediate- or high-grade retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*, 13: 508-517, 2006.
70. Feng, M, Murphy, J, Griffith, KA, Baker, LH, Sondak, VK, Lucas, DR, McGinn, CJ, Ray, ME: Long-term outcomes after radiotherapy for retroperitoneal and deep truncal sarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 69: 103-110, 2007.
71. Ballo, MT, Zagars, GK, Pollock, RE, Benjamin, RS, Feig, BW, Cormier, JN, Hunt, KK, Patel, SR, Trent, JC, Beddar, S, Pisters, PW: Retroperitoneal soft tissue sarcoma: an analysis of radiation and surgical treatment. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 67: 158-163, 2007.
72. Gronchi, A, De Paoli, A, Dani, C, Merlo, DF, Quagliuolo, V, Grignani, G, Bertola, G, Navarra, P, Sangalli, C, Buonadonna, A, De Sanctis, R, Sanfilippo, R, Dei Tos, AP, Stacchiotti, S, Giorello, L, Fiore, M, Bruzzi, P, Casali, PG: Preoperative chemo-radiation therapy for localised retroperitoneal sarcoma: a phase I-II study from the Italian Sarcoma Group. *Eur J Cancer*, 50: 784-792, 2014.
73. Haas, RL, Baldini, EH, Chung, PW, van Coevorden, F, DeLaney, TF: Radiation therapy in retroperitoneal sarcoma management. *Journal of surgical oncology*, 117: 93-98, 2018.
74. Bonvalot, S, Haas, R, Litiere, C, al., e: Second safety analysis of a phase III randomized study of preoperative radiotherapy (RT) plus surgery versus surgery alone for patients with retroperitoneal sarcoma (RPS) - EORTC 62092-22092-STRASS. Proceedings of the Connective Tissue Oncology Society. Lisbon, Portugal. 2016 Nov 9-12., 2016.
75. Gilbeau, L, Kantor, G, Stoeckle, E, Lagarde, P, Thomas, L, Kind, M, Richaud, P, Coindre, JM, Bonichon, F, Bui, BN: Surgical resection and radiotherapy for primary retroperitoneal soft tissue sarcoma. *Radiother Oncol*, 65: 137-143, 2002.
76. Bates, JE, Dhakal, S, Mazloom, A, Constine, LS: The Benefit of Adjuvant Radiotherapy in High-grade Nonmetastatic Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma: A SEER Analysis. *American journal of clinical oncology*, 2015.
77. Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft-tissue sarcoma of adults: meta-analysis of individual data. Sarcoma Meta-analysis Collaboration. *Lancet*, 350: 1647-1654, 1997.
78. Krikelis, D, Judson, I: Role of chemotherapy in the management of soft tissue sarcomas. *Expert Rev Anticancer Ther*, 10: 249-260, 2010.
79. Bertucci, F, De Nonneville, A, Finetti, P, Perrot, D, Nilbert, M, Italiano, A, Le Cesne, A, Skubitz, KM, Blay, JY, Birnbaum, D: The Genomic Grade Index predicts postoperative clinical outcome in patients with soft-tissue sarcoma.

- Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO*, 29: 459-465, 2018.
80. Chibon, F, Lagarde, P, Salas, S, Perot, G, Brouste, V, Tirode, F, Lucchesi, C, de Reynies, A, Kauffmann, A, Bui, B, Terrier, P, Bonvalot, S, Le Cesne, A, Vince-Ranchere, D, Blay, JY, Collin, F, Guillou, L, Leroux, A, Coindre, JM, Aurias, A: Validated prediction of clinical outcome in sarcomas and multiple types of cancer on the basis of a gene expression signature related to genome complexity. *Nat Med*, 16: 781-787, 2010.
 81. Woll, PJ, Reichardt, P, Le Cesne, A, Bonvalot, S, Azzarelli, A, Hoekstra, HJ, Leahy, M, Van Coevorden, F, Verweij, J, Hogendoorn, PC, Ouali, M, Marreaud, S, Bramwell, VH, Hohenberger, P, Tissue, ES, Bone Sarcoma, G, the, NCTGSDSC: Adjuvant chemotherapy with doxorubicin, ifosfamide, and lenograstim for resected soft-tissue sarcoma (EORTC 62931): a multicentre randomised controlled trial. *Lancet Oncol*, 13: 1045-1054, 2012.
 82. Bonvalot, S, Rivoire, M, Castaing, M, Stoeckle, E, Le Cesne, A, Blay, JY, Laplanche, A: Primary retroperitoneal sarcomas: a multivariate analysis of surgical factors associated with local control. *J Clin Oncol*, 27: 31-37, 2009.
 83. Husmann, G, Kaatsch, P, Katalinic, A, Bertz, J, Haberland, J, Kraywinkel, K, Wolf, U: Cancer in Germany 2005/2006. Incidence and trends. *Robert Koch Institute and Society of German Cancer Registries, Berlin, Germany*, 2010.
 84. Paasch, C, Anders, S, Strik, MW: Postoperative-treatment following open incisional hernia repair: A survey and a review of literature. *Int J Surg*, 53: 320-325, 2018.
 85. Bosanquet, DC, Ansell, J, Abdelrahman, T, Cornish, J, Harries, R, Stimpson, A, Davies, L, Glasbey, JC, Frewer, KA, Frewer, NC, Russell, D, Russell, I, Torkington, J: Systematic Review and Meta-Regression of Factors Affecting Midline Incisional Hernia Rates: Analysis of 14,618 Patients. *PLoS One*, 10: e0138745, 2015.
 86. Fiore, M, Manara, M, Gronchi, A, al., e: Morbidity, quality of life and pain in retroperitoneal sarcoma (RPS). Results from a prospective study. Proceedings of the Connective Tissue Oncology Society. Rome, Italy. 2018 Nov 14-17., 2018.

7 TABELLARISCHER ANHANG

7.1 Fragebogen aktuelle Diagnostik- und Behandlungsstrategien

Frage 1: Welche abdominelle Bildgebung wird bei Ihnen regelhaft durchgeführt?

- MRT
- CT
- MRT und CT
- PET/CT
- Sonstiges

Frage 2: Welche thorakale Bildgebung wird von Ihnen regelhaft durchgeführt?

- Röntgen
- CT
- Keine
- Sonstige

Frage 3: Wird bei Ihnen regelhaft vor Therapiebeginn eine Biopsie des Tumors durchgeführt?

- Ja
- Nein

Frage 4: Wenn eine Biopsie durchgeführt wird, welche Technik wird dabei verwendet?

- Chirurgische Inzisionsbiopsie
- Stanzbiopsie
- Zytologie

Frage 5: Werden Patienten mit retroperitonealen Tumoren regelhaft in einem Tumorboard besprochen?

- Ja
- Nein

Frage 6: Handelt es sich dabei um ein spezielles Sarkomboard?

- Ja
- Nein

Frage 7: Welche Schnittführung bevorzugen Sie zur Resektion retroperitonealer Sarkome?

- Mediane Laparotomie
- Quere Laparotomie
- Retroperitonealer Zugang

Frage 8: Welche Operationsstrategie wählen Sie üblicherweise?

- Enukleation
- Marginale Resektion
- Abdominelle Kompartimentresektion

Frage 9: Führen Sie regelhaft eine systematische Lymphadenektomie durch?

- Ja
- Nein

Frage 10: Wann erfolgt üblicherweise eine Resektion von Nachbarorganen?

- Nur bei eindeutiger Infiltration
- Auch bei Adhärenz

Frage 11: Wie viele Nachbarorgane werden hierbei durchschnittlich reseziert?

- 0
- 1
- 2
- >2

Frage 12: Was sind Ihrer Meinung nach Kriterien der Irresektabilität?

- Infiltration der Mesenterialwurzel
- Infiltration der paravertebralen Muskulatur oder von Neuroforamina
- Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Aorta
- Keine der genannten
- Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Vena Cava
- Infiltration von mehr als zwei Organen (z.B. Niere, Kolon und Pankreas)
- Weitere Kriterien
- Infiltration von Duodenum oder Pankreaskopf
- Infiltration der Leber
- Tumorgröße über 20cm

Frage 13: Würden Sie eine Tumorresektion bei Vorliegen einer einzelnen Lungenmetastase durchführen?

- Regelhaft
- Selten
- Nie

Frage 14: Wie hoch ist annäherungsweise der Anteil von Patienten, bei denen eine vollständige Resektion nicht möglich ist und Sie eine R2-Resektion durchführen?

- 6-10%
- 3-5%
- 1-2%
- 0-1%

Frage 15: Wie hoch schätzen Sie in Ihrem Haus die Häufigkeit von Komplikationen ein, die eine erneute Operation oder Intervention (z.B. Abszessdrainage) erforderlich machen?

- 0-5%
- 6-10%
- 11-20%
- 20-30%
- >30%

Frage 16: Wie hoch schätzen Sie die postoperative Mortalität nach Resektion eines retroperitonealen Sarkoms in Ihrer Klinik ein?

- 0%
- 1-2%
- 3-5%
- 6-10%
- >10%

Frage 17: Wie häufig wird bei Ihnen eine zusätzliche Strahlentherapie durchgeführt?

- <10%
- 10-50%
- 51-90%
- >90%

Frage 18: Wenn eine Bestrahlung angewendet wird, wann wird diese üblicherweise durchgeführt?

- Präoperativ
- Postoperativ
- Intraoperativ

Frage 19: Wie häufig wird bei Ihnen eine zusätzliche Chemotherapie durchgeführt?

- <10%
- 10-50%
- 51-90%
- >90%

Frage 20: Wenn eine Chemotherapie indiziert wird, wann wird diese üblicherweise durchgeführt?

- Präoperativ
- Postoperativ
- Prä- und Postoperativ

Frage 21: Ihre Abteilung befindet sich in

- einer Universitätsklinik
- einem Krankenhaus der Maximalversorgung
- einem Krankenhaus der Schwerpunktversorgung
- einem Haus der Grund- oder Regelversorgung

Frage 22: Wie viele Patienten wurden wegen eines retroperitonealen Sarkoms im letzten Jahr in Ihrem Haus operiert?

- Keine, Patienten mit retroperitonealen Sarkomen werden in andere Kliniken verlegt/überwiesen
- Keine, wir behandeln aber prinzipiell Patienten mit retroperitonealen Sarkomen
- 1-5 Pat
- 6-10 Pat
- 11-20 Pat
- >20 Pat

Frage 23: Wie hoch schätzen Sie das 5-Jahresüberleben Ihrer Patienten mit retroperitonealen Sarkomen ein?

Frage 24: Wie hoch schätzen Sie die 5-Jahres-Lokalrezidivrate Ihrer Patienten nach Resektion eines primären retroperitonealen Sarkoms ein?

Frage 25: Was sind Ihrer Ansicht nach typische Einschränkungen der Lebensqualität von Patienten, die wegen eines retroperitonealen Sarkoms operiert werden?

- Niereninsuffizienz
- Störungen der Nahrungspassage
- Narbenhernien
- Immobilität
- Chronische Schmerzen
- Sonstiges

Frage 26: Wären Sie bereit, Ihre Patienten in einem prospektiven Register der Chirurgischen Arbeitsgemeinschaft Onkologie zu dokumentieren?

- Ja
- Nein

Frage 27: Wären Sie an einem Workshop "Therapie retroperitonealer Sarkome" interessiert?

- Ja
- Nein

Frage 28: Wären Sie an der Zusendung von Informationsmaterial für Patienten interessiert?

- Ja
- Nein

Frage 29: Bitte geben Sie uns eine kurze Rückmeldung hinsichtlich des Inhaltes und der Form des Fragebogens.

7.2 Auswertung nach Standort

7.2.1 Diagnostischer Fragebogenteil

	Universitätskliniken	Periphere Kliniken
<u>abdominelle Bildgebung</u>		
MRT	6 (22,2%)	25 (17,9%)
CT	6 (22,2%)	42 (30,0%)
MRT und CT	17 (63,0%)	102 (72,9%)
PET/CT	6 (22,2%)	22 (15,7%)
Sonstiges	-	20 (14,3%)
<u>thorakale Bildgebung</u>		
Röntgen	4 (14,8%)	73 (52,1%)
CT	25 (92,6%)	135 (96,4%)
Keine	-	-
Sonstige	-	9 (6,4%)
<u>präoperative Biopsieentnahme</u>		
Ja	18 (66,7%)	70 (50,7%)
Nein	9 (33,3%)	68 (49,3%)
<u>Biopsietechnik</u>		
Zytologie	1 (3,8%)	2 (1,5%)
Chirurgische Inzisionsbiopsie	6 (23,1%)	57 (43,5%)
Stanzbiopsie	19 (73,1%)	72 (55,0%)
<u>Tumorboard</u>		
Ja	27 (100%)	135 (97,8%)
Nein	-	3 (2,2%)
<u>Sarkomboard</u>		
Ja	16 (59,3%)	12 (8,7%)
Nein	11 (40,7%)	126 (91,3%)

7.2.2 Operativer Fragebogenteil

	Universitätskliniken	periphere Kliniken
<u>Schnittführung</u>		
Mediane Laparotomie	26 (96,3%)	107 (89,2%)
Quere Laparotomie	-	8 (6,7%)
Retroperitonealer Zugang	1 (3,7%)	5 (4,2%)
<u>Operationsstrategie</u>		
Enukleation	2 (7,4%)	3 (2,5%)
Marginale Resektion	3 (11,1%)	19 (15,8%)
Abdominelle Kompartimentresektion	22 (81,5%)	98 (81,7%)
<u>systematische Lymphadenektomie</u>		
Ja	6 (22,2%)	52 (43,3%)
Nein	21 (77,8%)	68 (56,7%)
<u>Resektion Nachbarorgane</u>		
Nur bei eindeutiger Infiltration	1 (3,7%)	45 (37,5%)
Auch bei Adhärenz	26 (96,3%)	75 (62,5%)
<u>Anzahl resezierter Nachbarorgane</u>		
0	-	5 (4,2%)
1	2 (7,4%)	45 (38,1%)
2	13 (48,1%)	45 (38,1%)
>2	12 (44,4%)	23 (19,5%)

<u>Kriterien der Irresektabilität</u>		
Infiltration der Mesenterialwurzel	17 (63,0%)	93 (78,2%)
Infiltration der paravertebralen Muskulatur	10 (37,0%)	64 (53,8%)
Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Aorta	4 (14,8%)	29 (24,4%)
Notwendigkeit der Resektion und Rekonstruktion der Vena Cava	1 (3,7%)	16 (13,4%)
Infiltration von mehr als zwei Organen	-	9 (7,6%)
Infiltration von Duodenum oder Pankreas	-	6 (5,0%)
Infiltration der Leber	-	5 (4,2%)
Tumorgröße über 20 cm	-	1 (0,8%)
Weitere Kriterien	5 (18,5%)	4 (3,4%)
Keine der genannten	4 (14,8%)	15 (12,6%)
<u>Resektion bei solitärer Lungenmetastase</u>		
Regelhaft	23 (85,2%)	80 (67,2%)
Selten	4 (14,8%)	34 (28,6%)
Nie	-	5 (4,2%)
<u>postoperative Komplikationsrate</u>		
0-5%	9 (33,3%)	50 (43,1%)
6-10%	11 (40,7%)	49 (42,2%)
11-20%	6 (22,2%)	13 (11,2%)
21-30%	1 (3,7%)	3 (2,6%)
>30%	-	1 (0,9%)
<u>postoperative Mortalitätsrate</u>		
0%	3 (11,1%)	23 (20,0%)
1-2%	19 (70,4%)	72 (62,6%)
3-5%	5 (18,5%)	13 (11,3%)
6-10%	-	5 (4,3%)
>10%	-	2 (1,7%)
<u>R2-Resektionsrate</u>		
0-1%	7 (31,8%)	24 (20,9%)
1-2%	6 (27,3%)	24 (20,9%)
3-5%	5 (22,7%)	55 (47,8%)
6-10%	4 (18,2%)	12 (10,4%)

7.2.3 Multimodaltherapeutischer Fragebogenteil

	Universitätskliniken	periphere Kliniken
<u>zusätzliche Radiotherapie</u>		
<10%	5 (19,2%)	35 (31,5%)
10-50%	8 (30,8%)	53 (47,7%)
51-90%	12 (46,2%)	15 (13,5%)
>90%	1 (3,8%)	8 (7,2%)
<u>Zeitpunkt der Radiotherapie</u>		
präoperativ	16 (61,5%)	28 (25,2%)
postoperativ	16 (61,5%)	102 (91,9%)
intraoperativ	3 (11,5%)	5 (4,5%)
<u>zusätzliche Chemotherapie</u>		
<10%	8 (30,8%)	33 (29,7%)
10-50%	12 (46,2%)	54 (48,6%)
51-90%	5 (19,2%)	21 (18,9%)
>90%	1 (3,8%)	3 (2,7%)
<u>Zeitpunkt der Chemotherapie</u>		
präoperativ	8 (30,8%)	7 (6,3%)
postoperativ	9 (34,6%)	72 (64,3%)
prä- und postoperativ	9 (34,6%)	33 (29,5%)

7.2.4 Allgemeiner Fragebogenteil

	Universitätskliniken	periphere Kliniken
<u>Patientenzahl pro Jahr</u>		
Keine, Patienten werden weiter überwiesen	2 (7,4%)	9 (8,4%)
Keine, prinzipiell werden Patienten behandelt	-	16 (15,0%)
1-5 Patienten	7 (25,9%)	68 (63,6%)
6-10 Patienten	10 (37,0%)	11 (10,3%)
11-20 Patienten	5 (18,5%)	2 (1,9%)
>20 Patienten	3 (11,1%)	1 (0,9%)
<u>5-Jahres-Überlebensrate</u>		
0-10%	-	2 (2,0%)
11-20%	-	3 (3,0%)
21-30%	2 (7,7%)	10 (10,0%)
31-40%	3 (11,5%)	10 (10,0%)
41-50%	5 (19,2%)	11 (11,0%)
51-60%	3 (11,5%)	23 (23,0%)
61-70%	7 (26,9%)	15 (15,0%)
71-80%	4 (15,4%)	14 (14,0%)
81-90%	2 (7,7%)	8 (8,0%)
91-100%	-	4 (4,0%)
<u>Prospektives Register</u>		
Ja	26 (96,3%)	99 (93,4%)
Nein	1 (3,7%)	7 (6,6%)
<u>Workshop "retroperitoneale Sarkome"</u>		
Ja	22 (84,6%)	89 (84,0%)
Nein	4 (15,4%)	17 (16,0%)
<u>Informationsmaterial</u>		
Ja	22 (84,6%)	77 (72,6%)
Nein	4 (15,4%)	29 (27,4%)
<u>Einschränkungen der Lebensqualität</u>		
Niereninsuffizienz	7 (28,0%)	15 (15,5%)
Störungen der Nahrungspassage	8 (32,0%)	34 (35,1%)
Narbenhernien	6 (24,0%)	51 (52,6%)
Immobilität	11 (44,0%)	1 (1,0%)
Chronische Schmerzen	3 (12,0%)	56 (57,7%)
Sonstiges	11 (44,0%)	12 (12,4%)
<u>5-Jahres-Lokalrezidivrate</u>		
0-10%	2 (7,7%)	8 (7,8%)
11-20%	3 (11,5%)	14 (13,7%)
21-30%	3 (11,5%)	33 (32,4%)
31-40%	11 (42,3%)	15 (14,7%)
41-50%	6 (23,1%)	9 (8,8%)
51-60%	-	13 (12,7%)
61-70%	-	5 (4,9%)
71-80%	1 (3,8%)	2 (2,0%)
81-90%	-	2 (2,0%)
91-100%	-	1 (1,0%)

8 LEBENS LAUF

PERSONALIEN

Name und Vorname: Gerres Anna
Geburtsdatum: 22.06.1993
Geburtsort: Detmold
Familienstand: ledig
Vater: Stephan Gerres
Mutter: Martina Fischer-Gerres

SCHULISCHER WERDEGANG

2003 – 2005 Gymnasium Horn-Bad Meinberg
2005 – 2010 Deutsche Schule Neu Delhi
05/2010 Deutsche Internationale Abiturprüfung

UNIVERSITÄRER WERDEGANG

WS2011/12 Beginn des Studiums Humanmedizin
an der Universität Heidelberg, med. Fakultät Mannheim
03/2014 Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung (M1)
04/2017 Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung (M2)
06/2018 Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung (M3)

9 DANKSAGUNG

Für die Vergabe des Themas und der Möglichkeit zur Durchführung dieser Arbeit sowie der fachlichen Betreuung mit Ratschlägen, Korrekturen, Geduld und dafür aufgebraachter Zeit möchte ich mich bei meinem Doktorvater Herrn PD Dr. Jens Jakob herzlichst bedanken.

Des Weiteren gilt der Dank Herrn Prof. Dr. Hohenberger, der die Durchführung und Auswertung der Umfrage als Sektionsleiter SCOTCH ermöglichte und bei Rückfragen stets zur Verfügung stand.

Ich danke meiner Familie, die mich während der gesamten Zeit unterstützt hat und immer an meiner Seite stand. Außerdem danke ich Benjamin Sartorius, der mich während der gesamten Zeit unterstützt hat und mit viel Geduld und Rat zur Seite stand.