

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>			
SEKCE: NLPP	PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	STRANA PROCEDURY: <b>1/10</b>		
<p><b>1. Epidemiologie:</b></p> <p>Sarkomy měkkých tkání (zde STS vyjma GIST) jsou heterogenní skupinou maligních nádorů vycházejících z mezenchymálních buněk, které se za normálních okolností diferencují ve svalovou nebo tukovou tkáň, vazivo, kost nebo chrupavku. Vyskytují se napříč všemi věkovými skupinami. U dětí do 15 let tvoří 6 - 8 % všech nádorových onemocnění. V dospělém věku patří sarkomy měkkých tkání k velmi vzácným nádorům s incidencí kolem 5 nově diagnostikovaných případů/100 000 obyvatel/rok. Spolu se sarkomy kostí tvoří necelé 1 % všech zhoubných onemocnění. Ročně je v ČR nově diagnostikováno kolem 600 měkko-tkáňových sarkomů.</p> <p><b>2. Etiologie:</b></p> <p>Etiologie není známa, je známé zvýšené riziko vzniku u jedinců při neurofibromatóze 1. typu, u familiární adenomatózní polypózy, familiárního retinoblastomu a dalších stavů. Prevalence genetických faktorů je častější u dětí. Vzácně vidáme i sekundární sarkomy u pacientů vzniklé ve dříve předozářeném terénu pro jinou malignitu (u méně jak 1 % ozářených, většinou s latencí 10 či více let po předchozí radiaci). Je popsán vliv chemických kancerogenů např. herbicidů na výskyt sarkomů. Je diskutován i vztah k virovým onemocněním a dalším faktorům. Souvislost mezi úrazem a samotným vznikem sarkomu nebyla dosud prokázána.</p> <p><b>3. Histologie:</b></p> <p>Jedná se o velmi heterogenní skupinu nádorů. Obecně jsou STS děleny na nádory adipocytární, fibro-/myofibroblastické, tzv. fibrohistiocytární, hladkosvalové, vaskulární, z příčně pruhovaného svalstva, nejisté diferenciací a na další kategorie. Jejich správná diagnostika je nutná vzhledem k velmi variabilnímu biologickému chování. Nejrozšířenější klasifikační schéma je klasifikace dle Světové zdravotnické organizace (WHO), dosud platné čtvrté vydání je z roku 2013. Nejčastějším (až 60 %) a typickým sarkomem pro dětský věk je rhabdomyosarkom (RMS). U pacientů dospělého věku histologicky dominují tzv. non-rhabdomyosarkomy (NRSTS) - liposarkom, leiomyosarkom, „high-grade“ nediferencovaný sarkom (NOS), synoviosarkom, tumor z periferních nervových pochev, světlobuněčný (melanoma like) sarkom, alveolární sarkom měkkých tkání, angiosarkom a mnoho dalších jednotek (až 60 subtypů dle WHO klasifikace). Obecně jsou charakteristické místní invazivitou a poměrně častým metastazováním, především do plic.</p> <p><b>4. Stanovení odpovědné osoby za diagnosticko – léčebný plán (uvedení odpovědnosti pro ošetřujícího lékaře):</b></p> <p>Léčba všech typů měkko-tkáňových sarkomů by měla být vedena na specializovaném pracovišti s fungujícím multidisciplinárním týmem (břišní/hrudní chirurg, ortoped, patolog, klinický/dětský onkolog, radiační onkolog, radiolog, případně plastický chirurg, vaskulární chirurg, intervenční radiolog, psycholog, další specializace), kam by měl být pacient odeslán již při prvním podezření na toto onemocnění.</p> <p><b>5. Stanovení diagnózy - vyšetřovací metody:</b></p> <p>Zhodnocení anamnézy, klinického stavu. Ze zobrazovacích metod je nejlépe dostupná ultrasonografie, která musí však být vždy doplněna dalším vyšetřením (CT nebo MR dle lokalizace). Zejména běžně dostupná sonografie by měla být součástí prvotního vyšetření každého hmatného patologického zduření v oblasti pohybového aparátu. Limitace je dána především zkušeností vyšetřujícího lékaře.</p>				
Vypracoval: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D Platnost od: 1. 10. 2016 Datum aktualizace: 12. 4. 2020 Aktualizaci provedl: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D		Schválil: Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	Poznámka:	Pořadové číslo: <b>NLPP 8.2.</b>

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>2/10</b>	
<p>Významným hodnotícím kritériem malignity je cévní zásobení nádoru. MR je doplňována u sarkomů končetin včetně pletenců či pánve, u sarkomů hrudníku/břicha pak CT vyšetření. Pozitronová emisní tomografie (PET) nepatří mezi standardní diagnostická vyšetření, může být falešně negativní u low grade sarkomů. V případě nálezu rezistence nad 5 cm nebo útvaru uloženého v hloubce je žádoucí před jakoukoliv intervencí kontaktovat nejprve specializované centrum, zabývající se komplexně léčbou muskuloskeletálních nádorů (Praha, Brno nebo alespoň pracoviště v rámci komplexních onkologických center).</p> <p>Je třeba varovat před extirpacemi s až následně stanovenou diagnózou a teprve poté hledání způsobu další léčby. Vždy totiž musíme mít na paměti, že zásadní pro úspěch léčby měkko-tkáňového sarkomu je radikální chirurgický výkon, tj. výkon s R0 resekcí. Jakýkoliv jiný chirurgický zákrok s R1 resekcí, tj. resekcí s pozitivními okraji, již není výkonem kurativním, ale paliativním, byť je doplněn radioterapií. Žádná systémová léčba nenahradí R0 resekcí. Navíc ve většině případů je klíčový právě předem dobře naplánovaný první chirurgický výkon a jeho kvalita.</p> <p>Probatorní diagnostickou excizi ev. biopsii již musí dělat chirurg nebo zkušený radiodiagnostik obeznámený s problematikou léčby měkko-tkáňových nádorů. Chirurgický řez musí být veden tak, aby byl celý následně využit i pro definitivní výkon, a tím byl vyloučen vznik implantačních metastáz. Neboť chybně vedený řez či odběr pak může vést k devastujícím zákrokům zejména na končetinách, které je nutno řešit rozsáhlými plastickými operacemi. Odběr materiálu k histologickému vyšetření má svá úskalí. Nevhodný odběr z nevhodného místa může vést k falešně negativním výsledkům, např. k diagnostice abscesu při odběru z nekrotického ložiska nádoru. Pouhá biopsie pod CT kontrolou je navíc často limitovaná malým množstvím materiálu pro patologa. Kvalitní bioptické vyšetření patologem se zkušeností se sarkomovou problematikou je samozřejmostí, rovněž tak možnost uložení odebraného materiálu v tkáňové bance pro budoucí analýzy. Vzhledem k extrémní vzácnosti výskytu by mělo být 2. čtení nezávislým patologem vyžadováno především tam, kde jsou primární patologická vyšetření prováděna mimo velká onkologická centra.</p> <p>Po znalosti histologie je třeba doplnění stagingových vyšetření (vyjma RTG hrudníku vždy CT hrudníku při G II-III, vyšetření skeletu - scintigrafie/MIBI je nyní vyžadováno pouze u některých histotypů, CT břicha u mimobřišního liposarkomu, CT CNS u angiosarkomu, alveolárního sarkomu měkkých tkání, světlobuněčného sarkomu, epiteloidního sarkomu, vyšetření spádových uzlin u synoviálního/světlobuněčného sarkomu).</p> <p><b>6. Klasifikace nádorů včetně případných rizikových skupin:</b></p> <p>Vyjma všech obecných prognostických faktorů (věk, lokalizace, velikost, histotyp, mitotická aktivita, přítomnost či absence metastáz, nezávislým prediktorem je histologický „grade“) má u sarkomů měkkých tkání zásadní význam pro úspěšnost léčby radikalita chirurgického výkonu, který je pro léčbu klíčový a jako jediný má kurativní potenciál. Velikost nádoru a radikalita chirurgického výkonu je rizikovým faktorem pro vznik lokální recidivy.</p> <p>Histopatologický grading koreluje především s možným výskytem vzdálených metastáz. Cílem gradingových systémů je oddělit tumory s relativně dobrou prognózou od sarkomů měkkých tkání s prognózou špatnou. Nejčastěji užívaným a velkými mezinárodními sarkomovými centry doporučovaným histologickým systémem je grading dle Francouzské federace onkologických center sarkomových skupin, tzv. FNCLCC systém. Bere v potaz tři parametry: diferenciaci, mitotickou aktivitu a stupeň nekrózy. U některých subtypů však nemá výpovědní hodnotu (Ewingův sarkom, dediferencovaný/kulatobuněčný liposarkom, maligní schwanom, extraskeletální myxoidní chondrosarkom, angiosarkom a některé další).</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>3/10</b>	
<p><b>7. Léčba dle klinického stadia:</b></p> <p>V dospělosti velmi vzácné rhabdomyosarkomy (RMS alveolární, embryonální) jsou léčeny dle specifických pediatrických léčebných protokolů, které nejsou na tomto místě uvedeny. Léčba pleiomorfního RMS se řídí stejnými principy jako léčba ostatních non-rhabdo STS, které popisuje další text.</p> <p>Neoadjuvantní chemoterapie není u lokalizovaných měkko-tkáňových tumorů pacientů dospělého věku standardním léčebným postupem (vyjma Ewingova sarkomu). Její podání je třeba indikovat multioborovým týmem v centru, a to přísně individuálně. Může být podána s cílem dosažení končetinu šetřícího výkonu či „pohodlné“ R0 resekce, ale recentní data naznačují i zlepšení celkového přežití u pokročilých HG sarkomů s předpokládanou chemosenzitivitou (Sarculator, dostupný on line). Adjuvantní chemoterapie nemá zcela jasné postavení, prodlužuje bezpříznakové období, nemá zásadní vliv na celkové přežití. Velké observační analýzy vyhodnotily, že z podání adjuvantní chemoterapie by mohli profitovat pacienti mladšího věku, pacienti s „high grade“ nádory, histologickým typem liposarkomu, leiomyosarkomu či synoviosarkomu bez přítomnosti kostních či jaterních metastáz.</p> <p>U neresekabilního systémového postižení je naopak paliativní systémová léčba metodou volby. Cílem radioterapie je zvýšení lokální kontroly nádoru, může být předoperační, perioperační a pooperační. Vhodný „timing“ je opět plně v kompetenci multioborového týmu. Předoperační radioterapie je hojně využívána především za oceánem. U nás je nejčastěji používána jako pooperační. Perioperační radioterapie je otázkou technického vybavení příslušného onkologického centra. Radioterapie je také důležitá modalita léčby paliativní. V indikovaných případech je možná izolovaná hypertermická končetinová perfuze kombinací TNF-<math>\alpha</math> + melfalanu (ILP).</p> <p>Základní a rozhodující léčebnou modalitou tak zůstává léčba chirurgická, kterou je třeba předem pečlivě naplánovat. Radikální chirurgická resekce s neporušeným okrajem je definitivním výkonem u low grade sarkomů. Za dostatečný okraj se považuje 1-2 cm makroskopicky neporušené tkáně, čehož lze však někdy jen velmi obtížně dosáhnout vzhledem k lokalizaci tumoru např. v blízkosti nervově cévního svazku na končetinách nebo při uložení v retroperitoneu. Pro širokou resekci musí být mikroskopicky okraje nepostižené tkáně všemi směry nad 2 mm. Jako marginální resekce se hodnotí resekce 0,1 - 2,0 mm do zdravé tkáně. Resekce s okrajem pod 0,1 mm je vždy považována za intralezionální (intratumorózní). V případě postižení spádových uzlin je nutná lymfadenektomie. Plicní metastazektomie je zvažována pouze tehdy, když je možné chirurgicky radikálně odstranit primární tumor, navíc v případě potenciálně chemosenzitivních tumorů (synoviosarkom, leiomyosarkom, liposarkom) je v tomto případě iniciálně vždy zvažována i indukční CHT. Cílem je vyloučení časně početní progresse.</p> <p>Role resekčních okrajů je extenzivně sledována. Existuje obecná shoda, že pozitivní okraje jsou spojeny s vyšším rizikem lokální recidivy. Souvislost se vznikem vzdálených metastáz a celkovým přežitím zůstává nejasná. V každém případě je i dnes řada měkkotkáňových maligních tumorů na končetinách indikována k amputačnímu výkonu. Jde o sarkomy intimně související s hlavním nervově cévním svazkem, ale i tam, kde by mohlo být cévního zásobení končetiny zachováno, ale výkon by znamenal narušení důležitých nervů pro správnou funkci dané končetiny. Například sarkom na zadní straně stehna, do kterého je zavzat n. ischiadicus, může být radikálně chirurgicky resekabilní, nicméně z afunkční končetiny nebude mít pacient žádný prospěch. Indikací k amputaci je také exulcerovaný tumor končetiny, a to i v případě generalizace onemocnění. Intralezionální výkony jsou většinou specificky indikovány za účelem odlehčovacího debulkingu. Příkladem mohou být rozsáhlé retroperitoneální tumory v pánevní oblasti, které jsou nezdídko dlouho klinicky němé, posléze infiltrují a utlačují orgány pánve. Operace je paliativní, nemá vliv na délku přežití, ale zmenšení masy</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>			
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>4/10</b>		
<p>tumoru může být příznivější pro další léčbu, která může navodit prodloužení bezpříznakového období, zpomalit progresi. Rozsah i typ operačního zákroku je u každého sarkomu i u každého pacienta natolik individuální, že je vždy nutné přijmout kolektivní rozhodnutí v rámci komise pro měkko-tkáňové či muskuloskeletální tumory.</p> <p>Léčba relapsu je obtížná. I přes optimální multimodální terapii dochází u 10-50 % pacientů ke vzniku lokální recidivy s mediánem vzniku 24-36 měsíců (dle grade), především v případě sarkomů retroperitonea a hlavy/krku (až 60 %) proti méně častým recidivám v oblasti končetin (10 %). Po vyloučení vzdálené diseminace je vždy zvažováno chirurgické řešení. Lokálně pokročilý končetinový sarkom inoperabilní a/nebo operabilní za cenu mutilujícího výkonu stejně jako lokální recidivu po předchozí multimodální léčbě je možné řešit izolovanou hypertermickou končetinovou perfuzí kombinací TNF-a + melphalanu (ILP). Tu lze zvážit v případě, že nebyla indikována nebo možná předoperační chemo- nebo radioterapie a to jen na základě rozhodnutí multioborového týmu se záměrem provedení končetinu šetřícího výkonu, provedení je možné pouze na akreditovaném pracovišti. Další možnosti je paliativní ozáření.</p> <p>V U 50% nemocných dochází k rozvoji metastatického onemocnění, s mediánem vzniku 2,5 roku. V případě pouze plicního postižení je vždy zvažována radikální plicní resekce za předpokladu lokální kontroly nádoru a při vyloučení mimoplicního postižení. K radikální metastasektomii však reálně dochází jen u malého množství pacientů. Reálná situace je taková, že 10-15 % pacientů je již diagnostikováno s primárně generalizovaným onemocněním (medián přežití 9-18 měsíců), 50 % pacientů na vzdálenou diseminaci umírá do 5 let od stanovení diagnózy.</p> <p>Výsledky léčby dospělých pacientů jsou výrazně horší než výsledky léčby u dětí a adolescentů. Navíc za posledních dvacet let stagnují. Obecně se pohybuje 5leté přežití u dospělých pacientů kolem 60-65 %.</p> <p>Léčba paliativní systémovou léčbou 2. či další linie je zvažována přísně individuálně s ohledem na předlčení, histologický typ a další faktory. Sarkomy představují heterogenní skupinu nádorů s odlišným biologickým chováním, nejsou jednoznačná data o tom, že léčebná odpověď (RR) či zpomalení nádorového růstu (PFS) vedou ke zlepšení celkového přežití, je otázkou sama indikace, stejně jako „timing“ zahájení paliativní chemoterapie. Reálným cílem léčby je uspokojivá kvalita života bez výrazného či pouze limitovaného efektu na celkové přežití. U starších polymorbidních pacientů s histologicky chemorezistentním typem nádoru je na místě i volba taktiky „watch and wait“.</p> <p><b>8. Uvedení odpovědnosti za jednotlivé modalitby léčby u každého podílejícího se oboru:</b></p> <p>Léčba každého pacienta je vedena cestou Komise pro měkko-tkáňové sarkomy MOU (sarkomy trupu vč. břicha, pánve/končetin bez vztahu ke kosti) nebo Komise pro muskuloskeletální tumory při I. ortopedické klinice FN u sv. Anny v Brně (měkko-tkáňové sarkomy končetin, končetinových pletenců). Za zajištění jednotlivých modalit odpovídají členové týmu nebo jimi pověření kolegové. Ideální situací je možnost léčby pacientů s touto raritní diagnózou v rámci probíhajících mezinárodních klinických studií.</p> <p><b>9. Chemoterapeutické režimy:</b></p> <p>Antracykliny, dakarbazin, ifosfamid, trabectedin, eribulin a pazopanib jsou látky pro léčbu sarkomů vyjma GIST registrované. Trabectedin a eribulin úhradu v našich podmínkách pro léčbu sarkomů t. č. nemají.</p>				
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D		<b>Schválil:</b> Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>



Všechna ostatní níže zmiňovaná léčiva jsou nadále indikaci off label a k jejich podání je nutné schválení úhrady léčebné péče (nyní vyjma některých léčiv u pojištěnců VZP dle Dohody s ČOS). V popředí zájmu je v posledních letech systémová léčba řízená histologií (ve 2. či další linii), tedy použití léčiv či jejich kombinací, u kterých je známo, že jsou pro určitou histologickou subjednotku nejvíce účinné. Příkladem je antracyklin v monoterapii (obecně) či v kombinaci s ifosfamidem (synovialosarkom) nebo dakarbazinem (leiomyosarkom). Ifosfamid v monoterapii s možností eskalace dávky při předchozím efektu (především u synovialosarkomu, léčebná odpověď na ifosfamid ve všech dávkách je u leiomyosarkomu velmi limitovaná).

Cílená léčba pazopanibem je paliativní léčebnou možností u skupiny non-liposarkomů, podobně jako regorafenib. Po podání trabectedinu lze léčebnou odpověď očekávat především u liposarkomu, leiomyosarkomu, synovialosarkomu, ale i u ostatních subtypů. Gemcitabin stejně jako kombinace gemcitabin/docetaxel vykazují omezený paliativní léčebný efekt především u leiomyosarkomu především gynekologického origa a také u špatně diferencovaných sarkomů nejisté geneze (tzv. NOS). Paclitaxel je účinný u angiosarkomu, po jehož selhání lze použít gemcitabin samotný či v kombinaci s dakarbazinem, ale i pazopanib. Eribulin vykázal ve studii III. fáze účinnost především u liposarkomu. Za všeobecně k chemoterapii rezistentní je považován především alveolární sarkom měkkých tkání, světlolobučný (melanoma-like) sarkom, velmi omezeně na systémovou léčbu chemoterapií odpovídá epiteloidní sarkom, sarkomy z nervových pochev a další podjednotky. Větší efekt lze také očekávat u „chemonaivních“ pacientů. Ideálním případem je léčba relabujícího/metastatického onemocnění v rámci klinických studií.

Imunoterapie je u sarkomů měkkých tkání předmětem probíhajících klinických studií, v běžné klinické praxi se její podání zatím nedoporučuje (byl zaznamenán fenomen hyperprogrese u některých subtypů). Nadějně výsledky se jeví především v případě alveolárního sarkomů měkkých tkání.

Výsledky paliativní systémové léčby jsou u měkko-tkáňových sarkomů nadále neuspokojivé. Dá se předpokládat, že jejich zlepšení může přinést éra precizní medicíny, jako je tomu již u mnoha jiných typů nádorů. Tedy cílená léčba na základě detekovatelné změny genetické, a to u každého sarkomového případu individuálně (např. inhibitory genu ALK, NTRK 1-3, ROS1...).

Přesná dávkovací schémata jednotlivých režimů jsou uvedena v Modré knize ČOS a jsou volně dostupná na [www.linkos.cz](http://www.linkos.cz)

### Specifické typy sarkomů

#### **Sarkomy dělohy**

Standardním chirurgickým výkonem je hysterektomie, prospěch současné adnexektomie nebyl jednoznačně prokázán (vyjma endometriálního stromálního nádoru) stejně jako význam provedení lymfadenektomie. Ani adjuvantní radioterapie, ani adjuvantní systémová léčba dosud neprokázala signifikantní zlepšení celkového přežití.

Léčba karcinosarkomu, nádoru se složkou epiteloidní i mezenchymovou, se řídí dle epiteloidní komponenty. Generalizovaný/rekurentní endometriální stromální sarkom je obvykle pomalu rostoucí nádor s výraznou hormonální dependencí, lékem volby jsou progestiny, inhibitory aromatázy či Gn-RH analogy (u premenopauzálních žen, se souhlasem plátce péče).

#### **Retroperitoneální a mediastinální sarkomy**


Vypracoval: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D  
Platnost od: 1. 10. 2016  
Datum aktualizace: 12. 4. 2020  
Aktualizaci provedl: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D


Schválil:  
Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D.  
Vedoucí multioborového týmu


Poznámka:

Pořadové číslo:


**NLPP 8.2.**

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>6/10</b>	
<p>Zásadní je dosažení R0 resekce s dostatečným bezpečnostním lemem zdravé tkáně všemi směry, grade nádoru je na rozdíl od jiných lokalizací STS méně důležitý. Není-li možné dosažení „bezpečné“ R0 resekce, třeba zvažovat předoperační radioterapii nebo chemoterapii (histotyp, velikost, lokalizace). Nebyl dosud prokázán jasný přínos adjuvantní radio- či chemoterapie po dosažení R0 resekce.</p> <p><b>Sarkomy prsu</b></p> <p>Není typické postižení spádových uzlin, metodou volby je prs šetřící chirurgický výkon. V případě angiosarkomu či poradiačního sarkomu je obvykle volena simplexní mastektomie. Až 20 % maligních fyloidních tumorů má riziko hematogenní diseminace (plíce). V případě karcinosarkomu se léčba řídí epiteliální složkou.</p> <p><b>Desmoid/agresivní fibromatóza (AF)</b></p> <p>Jde o monoklonální proliferaci fibroblastů, tedy o dobře diferencovanou fibrózní tkán s agresivní fibroblastickou proliferací. Charakteristickým rysem je lokálně destruktivní růst, časté lokální recidivy, nulový metastatický potenciál. Biologické chování desmoidů je nevyzpytatelné. Lokalizace, věk, pohlaví, asociace s FAP (familiární adenomatosní polypóza) a další faktory mohou ovlivňovat biologické chování a prognózu AF. Lokalizovány mohou být prakticky kdekoliv. Aktuálně neexistuje stabilizovaný nebo na důkazech založený diagnosticko-terapeutický postup. V případě suspekce na AF by měl být management léčby včetně biopsie organizován multidisciplinárním týmem (MDT) v KOC. V posledních letech došlo k výraznému posunu od agresivních terapeutických postupů (chirurgická resekce a/nebo radioterapie up front) k více konzervativnímu postupu a také pouhé wait-and-see strategii u indikovaných pacientů. Tato strategie navíc umožňuje selektovat pacienty, u kterých má onemocnění indolentní průběh, od těch, u kterých se onemocnění chová agresivně. Průběh onemocnění je obtížně předvídatelný. K jednotlivým případům je nutné přistupovat individuálně s přihlédnutím na lokalizaci tumoru, biologické chování, pohlaví, věk, komorbidity a přání pacienta. Agresivní první linie terapie v podobě radikálního chirurgického výkonu a/nebo radioterapie je již překonaná, 50 % pacientů profituje z méně radikálních postupů. V případě terapie je preferovaným způsobem léčby eskalace terapie od nejméně po nejvíce toxické/zatěžující modalitě léčby. Také v případě rekurence je dle posledních ESMO doporučení preferována nejprve léčba systémová - u premenopauzálních žen kombinace analogu Gn-RH s tamoxifenem (hormonální antikoncepce je obecně kontraindikována), u všech ostatních nízkodávkovaná chemoterapie (methotrexát/navelbin + tamoxifen), v další linii je možné se souhlasem plátce péče podat inhibitory kináz, COX II inhibitory, interferon či standardní dávky antracyklinů. U rozsáhlé rekurentní nemoci je dle aktuálních léčebných doporučení ponecháván další chirurgický výkon či lokální radioterapie až pro případ selhání léčby systémové.</p> <p>Samostatnou jednotkou je protuberující dermatofibrosarkom. Metodou volby je chirurgická resekce, v některých případech se zvážením adjuvantního ozáření (velikost, lokalizace - resp. přístupnost sledování, radikalita resekce včetně širě okrajů). V případě velmi vzácné diseminace nebo lokoregionální progresse se doporučuje podání biologické léčby imatinibem, a to pouze v případě průkazu translokace t17/22.</p> <p>Léčba vzácného Kaposiho sarkomu v souvislosti s HIV infekcí se řídí aktuálním stavem základního onemocnění (Caelyx). Varianty s HIV negativitou mohou mít různou dynamiku, možné je i pouhé sledování, chirurgická léčba u lokalizované formy, aplikace lokálního záření či systémová léčba (antracykliny, cyklofosamid, etoposid, bleomycin, interferon).</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>7/10</b>	
<p><b>10. Doporučení sledování:</b></p> <p>Sledování je nedílnou součástí komplexní péče o pacienta. Dosud neexistuje jednoznačné doporučení optimálního sledování pacientů se sarkomy, výchozí grading může být vodítkem pro odhad pravděpodobnosti a rychlosti vzniku relapsu, také pro další sledování. To dělíme na sledování celkové a místní. Celkové (onkologické) sledování v sobě zahrnuje pravidelná vyšetření zaměřená na možnost systémové diseminace onemocnění - plíce, skelet. Lokální (oborové) sledování pak vyšetření týkající se možnosti vzniku lokální recidivy. U sarkomů měkkých tkání je kontrola každé 3 měsíce v prvních dvou letech, poté po půl roce, a to do 5 let od ukončení léčby, pak vždy po jednom roce. U pozdních relapsů nemoci je doporučen rozšířený restaging. Pro sledování lze využít prognostických nomogramů (např. PERSARC, dostupný on line).</p> <p><b>11. Stanovení odpovědné osoby za sledování:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- pacient po chirurgické léčbě - ortoped/chirurg</li> <li>- pacient po multimodální léčbě - ortoped/chirurg + ošetřující onkolog/radioterapeut</li> </ul> <p><b>12. Literatura:</b> (včetně citace doporučení odborné společnosti)</p> <p>NCCN Clinical Practise Guidelines in Oncology, STS, V. 1/2019, www.nccn.org. Casali PD, Abecassis N, Bauer S, et. Al...(Krakorova DA). Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol 2018, May 28, <a href="https://doi.org/10.1093/annonc/mdy096">https://doi.org/10.1093/annonc/mdy096</a>.</p> <p>Modrá kniha České onkologické společnosti, verze 2020, dostupná na <a href="http://www.linkos.cz">www.linkos.cz</a>.</p> <p>D. Adámková Krákorová a kolektiv. SARKOMY, Mladá fronta a.s., 2019, ISBN 978-80-204-5271-9.</p> <p>Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn PCW, et al.: World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone, 4th ed. Lyon: IARC Press, 2013.</p> <p>Casillas J, Ross J, Keohan ML, Bleyer A, Malogolowkin M. Soft Tissue Sarcomas In Bleyer WA, Barr RD: Cancer in Adolescents and Young Adults, Springer - Verlag 2007. Chapter 7; 82-95.</p> <p>Singer S, Maki RG, OSullivan B. Soft Tissue Sarcoma. In De Vita VT, Hellmann S, Rosenberg SA(eds.). Cancer Principles and Practise Of Oncology, (9. th ed). Philadelphia: Lippincot Williams&amp;Wilkins, 2011, 1533-1577.</p> <p>Žaloudík J. Chirurgické aspekty léčby sarkomů měkkých tkání. Onkologie 2010;4(5): 297-301.</p> <p>Gronchi A, Miceli R., Shurell E, et al. Outcome Prediction in Primary Resected Retroperitoneal Soft Tissue Sarcoma: Histology-Specific Overall Survival and Disease-Free Survival Nomograms Built on Major Sarcoma Center Data Sets. J Clin Oncol. 2013 May 13,31:1649-1655.</p> <p>Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhyar F, et al. A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft- tissue sarcoma. Cancer 2008. 113:573-581.</p> <p>Verma S, Younus J, Stys-Norman D, et al. Meta-analysis of ifosfamide-based combination chemotherapy in advanced soft tissue sarcoma. Cancer Treat Rev. 2008 Jun, 34(4):339-47.</p> <p>Sleijfer S, Ouali M, van Glabbeke M, et al. Prognostic and predictive factors for outcome to first-line ifosfamide-containing chemotherapy for adult patients with advanced soft tissue sarcomas: an exploratory, retrospective analysis on large series from the European Organization for Research and Treatment of Cancer-Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (EORTC-STBSG). Eur J Cancer. 2010 Jan; 46(1):72-83.</p> <p>Scurr M. Histology-Driven Chemotherapy in Soft Tissue Sarcomas. Current treatment Options in Ocology. 2011;12:32-45.</p> <p>Woll PJ, van Glabbeke M, Hohenberger P, et al. Adjuvant chemotherapy (CT) with doxorubicin and ifosfamide in resected soft tissue sarcoma (STS): analysis of a randomized phase III trial. J Clin Oncol. 2007. 25:10008,</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr, Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>

	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>8/10</b>	
<p>Woll PJ, Reichardt P, Le Cesne A et al.: Adjuvant chemotherapy with doxorubicin, ifosfamide, and lenograstim for resected soft-tissue sarcoma (EORTC 62931): a multicentre randomised controlled trial. <i>Lancet Oncol.</i> 2012 Oct;13(10):1045-54.</p> <p>Judson I, Verweij J, Gelderblom H et al.(EORTC 62012). Doxorubicin alone versus doxorubicin plus ifosfamide for first- line treatment of advanced, or metastatic soft tissue sarcoma: a randomised controlled phase III trial. <i>Lancet Oncol</i> 2014;15:415- 423.</p> <p>Lorigan P, Verweij J, Papai Z, et al. Phase III trial of two investigational schedules of ifosfamide compared with standard-dose doxorubicin in advanced or metastatic soft tissue sarcoma: a EORTC of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group Study, <i>J Clin Oncol</i> 2007;25:3144-3150.</p> <p>Issels RD, Lindner LH, Verweij J. Neo-adjuvant chemotherapy alone or with regional hyperthermia for localised high-risk soft-tissue sarcoma: a randomised phase 3 multicentre study. <i>Lancet Oncol.</i> 2010 Jun;11(6):561-70.</p> <p>Gronchi A, Stacchiotti S, Verderio P et. al: Short, full-dose adjuvant chemotherapy (CHT) in high-risk adult soft tissue sarcomas (STS):long term follow-up a randomized clinical trial from the Italian Sarcoma Group and the Spanish Sarcoma Group. <i>Ann Oncol</i> 2016;27:2283-88.</p> <p>Palassini E, Ferrari S, Verderio P et al. Feasibility of Preoperative Chemotherapy With or Without Radiation Therapy in Localized Soft Tissue Sarcomas of Limbs and Superficial Trunk in the Italian Sarcoma Group/Grupo Espanol de Investigacion en Sarcomas Randomized Clinical Trial: Three Versus Five Cycles of Full-Dose Epirubicin Plus Ifosfamide. <i>J Clin Oncol</i> 2015; 33:3628-3634.</p> <p>Gronchi A, Ferrari S, Quagliuolo V. et al.Histotype-tailored neoadjuvant chemotherapy versus standard chemotherapy in patients with high-risk soft-tissue sarcomas (ISG-ST5 1001): an international, open-label, randomised, controlled, phase 3, multicentre trial. <i>Lancet Oncol</i> 2017,18:811-22.</p> <p>Demetri GD, Chawla SP,von Mehren M,et al. Efficacy and safety of trabectedin in patients with advanced or metastatic liposarcoma or leiomyosarcoma after failure of prior anthracyclines and ifosfamide: results of a randomized phase II study of two different schedules. <i>J Clin Oncol</i> 2009;27:4188-4196.</p> <p>Le Cesne A, Ray-Coquard I, Duffaud F et al. A large retrospective analysis of trabectedin in 885 patients with advanced soft tissue sarcoma. <i>J Clin Oncol</i> 31 (15 Suppl.), 2013, 10563.</p> <p>Monk BK, Blessing JA, Street DG et al:Phase II evaluation of trabectedin in the treatment of advanced, persistent, or recurrent uterine leiomyosarcoma: A gynecologic oncology group study. <i>Gynecol Oncol</i> 2012;124:48-52.</p> <p>Blay JY. Going further in the knowledge of Yondelis, what's new in daily clinical practice? <i>Future Oncol.</i> 2014, (8 Suppl), 13-17.</p> <p>Blay JY, Casali P, Nieto A et al. Efficacy and safety of trabectedin as an early treatment for advanced or metastatic liposarcoma and leiomyosarcoma. <i>Future Oncol</i> 10(1), 2014,59-68.</p> <p>Blay JY, Leahy MG, Nguyen BB et al: Randomised phase III trial of trabectedin versus doxorubicin-based chemotherapy as first-line therapy in translocation-related sarcomas. <i>Eur J cancer</i> 2014;50:1137-1147.</p> <p>Blay JY, Italiano A, Ray-Coquard I et al: Long-term outcome and effect of maintenance therapy in patients with advanced sarcoma treated with trabectedin: An analysis of 181 patients of the French ATU compassionate use program. <i>MBC Cancer</i> 2013;13:64.</p> <p>Matushansky I, Dela Cruz F, Insel BJ, et al. Chemotherapy Use in Elderly Patients with Soft Tissue Sarcoma: A Population-based Study. <i>Cancer Invest.</i> 2013 Feb;31(2):83-91.</p> <p>Maki RG,Wathen JK,Patel SR, et al. Randomized phase II study of gemcitabine and docetaxel compared with gemcitabine alone in patients with metastatic soft tissue sarcomas: results of sarcoma alliance for research through collaboration study 002. <i>J Clin Oncol</i> 2007;25:2755-2763.</p> <p>Hensley ML. Update of gemcitabine and docetaxel combination therapy for primary and metastatic sarcomas. <i>Curr Opin Oncol.</i> 2010 Jul;22(4):356-361.</p> <p>Penel N, Bui BN, Bay JO et al. Phase II trial of weekly paclitaxel for unresectable angiosarcoma: the ANGIOTAX Study. <i>J Clin Oncol</i> 2008.26:5269-5274.</p> <p>Italiano A, Cioffi A, Penel N et al. Comparison of doxorubicin and weekly paclitaxel efficacy in metastatic angiosarcomas. <i>Cancer</i> 2012, 118:3330-3336.</p> <p>Schlemmer M, Reichardt P, Verweij J et al. Paclitaxel in patients with advanced angiosarcomas of soft tissue: a retrospective study of the EORTC soft tissue and bone sarcoma group. <i>Eur J Cancer.</i> 2008.44(16):2433-2436.</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr, Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>



	<b>Masarykův onkologický ústav</b> <b>Standard</b>		
<b>SEKCE:</b> <b>NLPP</b>	<b>PŘEDMĚT/VÝKON/PROCEDURA</b> <b>Sarkomy měkkých tkání (vyjma GIST)</b>	<b>STRANA PROCEDURY:</b> <b>9/10</b>	
<p>Garcia-DEL-Muro X, Lopez-Pousa A, Maurel J et al. Randomized phase II study of gemcitabine and docetaxel compared with gemcitabine alone in patients with metastatic soft tissue sarcoma: a Spanish Group for Research on Sarcomas study. <i>J Clin Oncol</i> 2011;29:2528-2533.</p> <p>Garcia-DEL-Muro X, Lopez-Pousa A, Maurel J et al. Randomized phase II study comparing gemcitabine plus dacarbazine versus dacarbazine alone in patients with previously treated soft tissue sarcoma. A Spanish Group for research on Sarcoma study. <i>J Clin Oncol</i> 2011;29:2528-2533.</p> <p>Bonvalot S, Desai A, Coppola S et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. <i>Annals of Oncology</i> 2012;23 (Suppl 10), x158-x166.</p> <p>Kasper B, Baumgarten C, Garcia J et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). <i>Ann Oncol</i> 2017;28: 2399-2408.</p> <p>Azzarelli A, Gronchi A, Bertulli R et al.: Low dose chemotherapy with methotrexate and vinblastine for patients with advanced aggressive fibromatosis. <i>Cancer</i> 2001;92(5):1259-1264.</p> <p>Skapek SX, Ferguson WS, Granowetter L, et al. Vinblastine and methotrexate for desmoid fibromatosis in children: Results of a POG Phase II Trial. <i>J Clin Oncol</i> 2007;25:501-506.</p> <p>van der Graaf, W. T., Blay, J. Y., Chawla, et al. Pazopanib for metastatic soft-tissue sarcoma (PALETTE): a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. 2012, <i>Lancet</i> 379, 1879-1886.</p> <p>B. Kaspers, S. Sleijfer, S. Litiere, et al. Long-term responders and survivors on pazopanib for advanced soft tissue sarcomas: subanalysis of two European Organisation for Research and Treatment of Cancer (EORTC) clinical trials 62043 and 62072. <i>Annals of Oncology</i> 2014, 25:719-724.</p> <p>Amdahl J, Manson SC, Isbell R, et al: Cost-effectiveness of pazopanib in advanced soft tissue sarcoma in the United Kingdom. <i>Sarcoma</i> 2014;481071. Doi: 10.1155/2014/481071, epub 2014 Jun 12.</p> <p>Wilky BA, Meyer CF, Trent JC. Pazopanib in sarcoma: expanding the PALETTE. <i>Curr Opin Oncol</i> 2013;25(4):373-378.</p> <p>Rutkowski P, Klimczak A, Lugowska I et al. Long-term results of treatment of advanced dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) with imatinib mesylate - The impact of fibrosarcomatous transformation. <i>Eur J Surg Oncol</i> 2017.</p> <p>Wray CJ, Benjamin RS, Hunt KK, et al. Isolated limb perfusion for unresectable extremity sarcoma: Results of 2 single-institution phase 2 trials. <i>Cancer</i> 2011;117:3235-3241.</p> <p>Deroose JP, Eggermont AM, van Geel AN et al. Long-term results of tumor necrosis factor alpha and melphalan-based isolated limb perfusion in locally advanced extremity soft tissue sarcomas, <i>J Clin Oncol</i> 2011, oct 20;29(30):4036-4044.</p> <p>Le Cesne A, Ouali M, Leahy MG, et al. Doxorubicin-based adjuvant chemotherapy in soft tissue sarcoma: pooled analysis of two STBSG-EORTC phase III clinical trials. <i>Ann Oncol</i>. 2014 Dec;25(12):2425-3.</p> <p>Demetri GD et al: A randomized phase III study of trabectedin (T) or dacarbazine (D) for the treatment of patients (pts) with advanced liposarcoma (LPS) or leiomyosarcoma (LMS) <i>J Clin Oncol</i> 2016;34:786-793.</p> <p>Seddon B, Whelan J, Strauss SJ, Ge DDis: A prospective randomised controlled phase III trial of gemcitabine and docetaxel compared with doxorubicin as first-line treatment in previously untreated advanced unresectable or metastatic soft tissue sarcomas (EudraCT 2009-014907-29). <i>J Clin Oncol</i> 33, 2015(suppl: abstr. 10500).</p> <p>Kawai A, Araki N, Sugiura H, et al. Trabectedin monotherapy after standard chemotherapy versus best supportive care in patients with advanced, translocation-related sarcoma: a randomised, open-label, phase 2 study. <i>Lancet Oncol</i> 2015;16(4):406-416.</p> <p>Schoffski P, Chawla S, Maki EG, et al: Eribulin versus dacarbazine in previously treated patients with advanced liposarcoma or leiomyosarcoma: a randomised, open-label, multicentre, phase 3 trial. <i>Lancet</i> 2016;387,10028,1629-1637.</p> <p>Mir O, Brodowicz T, Italiano A, et al. Safety and efficacy of regorafenib in patients with advanced soft tissue sarcoma (REGOSARC): a placebo-controlled, Phase 2 trial. <i>Lancet Oncol</i> 2016; 17: 1732-1742.</p> <p>Berry V, Basson L, Bogat E et al. REGOSARC: Regorafenib versus placebo in doxorubicin-refractory soft tissue sarcoma - A quality-adjusted time without symptoms of progression versus toxicity analysis. <i>Cancer</i> 2017, 123:2294-2302.</p>			
<b>Vypracoval:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D <b>Platnost od:</b> 1. 10. 2016 <b>Datum aktualizace:</b> 12. 4. 2020 <b>Aktualizaci provedl:</b> MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D	<b>Schválil:</b> Doc. MUDr, Igor Kiss, Ph.D. Vedoucí multioborového týmu	<b>Poznámka:</b>	<b>Pořadové číslo:</b> <b>NLPP 8.2.</b>



Drilon A, Laetsch TW, Kremmar S, et al. Efficacy of Larotrectinib in TRK Fusion Positive Cancers in Adult and Children. *N Engl J Med.* 2018,578(8):731-739.

Blay JY. Getting up-to-date in the management of soft tissue sarcoma. *Futur Oncol* 2018; 14: 3–13.

Wray CJ, Benjamin RS, Hunt KK, et al. Isolated limb perfusion for unresectable extremity sarcoma: Results of 2 single-institution phase 2 trials. *Cancer* 2011;117:3235-3241.

Deroose JP, Eggermont AM, van Geel AN et al. Long-term results of tumor necrosis factor alpha and melphalan-based isolated limb perfusion in locally advanced extremity soft tissue sarcomas, *J Clin Oncol* 2011, oct 20,29(30):4036-4044.

Blay JY, Sleifer S, Schoffski P, et al. International expert opinion on patient-tailored management of soft tissue sarcomas. *Eur J Cancer* 2014,50:679-689.

Demetri GD et al: A randomized phase III study of trabectedin (T) or dacarbazine (D) for the treatment of patients (pts) with advanced liposarcoma (LPS) or leiomyosarcoma (LMS) *J Clin Oncol* 33,2015 (suppl, abstr 10503).

Seddon B, Whelan J, Strauss SJ, Ge DDis: A prospective randomised controlled phase III trial of gemcitabine and docetaxel compared with doxorubicin as first-line treatment in previously untreated advanced unresectable or metastatic soft tissue sarcomas (EudraC 2009-014907-29). *J Clin Oncol* 33, 2015 (suppl: abstr. 10500).

Schoffski P, Chawla S, Maki EG, et al: Eribulin versus dacarbazine in previously treated patients with advanced liposarcoma or leiomyosarcoma: a randomised, open-label, multicentre, phase 3 trial. *Lancet* 2016, 387,10028,1629-1637. Ep SSG NRSTS 2005, a protocol for Localized Non - Rhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas.

Pasquali S, Pizzamiglio S, Touati N et al. The impact of chemotherapy on survival of patients with extremity and trunk wall soft tissue sarcoma: revisiting the results of the EORTC-STBSG 62931 randomised trial. *Eur J Cancer* 2019, 109, 51-60.

Chouliaras K, Senehi R, Ethun CG et al. Recurrence patterns after resection of retroperitoneal sarcomas: An eight-institution study from the US Sarcoma Collaborative. *J Surg Oncol* 2019, 120, 340-347. <https://doi.org/10.1002/jso.25606>.

Bonvalot S, Gronchi A, Le Pechoux C et al. STRASS (EORTC 62092): A phase III randomized study of preoperative radiotherapy plus surgery versus surgery alone for patients with retroperitoneal sarcoma. *J Clin Oncol* 37, 2019 (suppl; abstr 11001).

Gronchi A, Palemrini E, Quagliuolo V. et al. Neoadjuvant chemotherapy in high-risk soft tissue sarcomas: Final results of a randomized clinical trial from the Italian Sarcoma Group, the Spanish Sarcoma Group (GEIS), the French Sarcoma Group (FSG), and the Polish Sarcoma Group (PSG). *J Clin Oncol* 37, 2019 (suppl; abstr 11000).

Dingley B, Fiore M, Gronchi A. Personalizing surgical margins in retroperitoneal sarcomas: an update. *Exper review of anticancer therapy* 2019, 19, 7, 613-631.

Kasper B, Grünwald V, Reichardt P et al. Phase II study evaluating imatinib to induce progression arrest in RECIST progressive desmoid tumors not amenable to surgical resection with R0 intent or accompanied by unacceptable function loss a study of the German Interdisciplinary Sarcoma Group (GISG). *Ann Oncol* 2014; 25(suppl 4): iv494.

Munhoz RR, Lefkowitz RA, Kuk D et al. Efficacy of sorafenib in patients with desmoid-type fibromatosis. *J Clin Oncol* 2016; 34(suppl; abstr 11065).

Toulmande M, Pulido M, Ray-Coquard I, et al: Pazopanib or methotrexate-vinblastine combination chemotherapy in adult patients with progressive desmoid tumours (DESMOPAZ) : a non-comparative, randomised, open-label, multicentre, phase 2 study. *Lancet Oncol* 2019, 20:1263-72.

Ambrosio L, Touati N, Blay JY, et al. European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue, Bone Sarcoma Group. Doxorubicin plus dacarbazine, doxorubicin plus ifosfamide, or doxorubicin alone as a first-line treatment for advanced leiomyosarcoma: A propensity score matching analysis from the European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *Cancer.* 2020 Mar 4.

Vypracoval: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D  
Platnost od: 1. 10. 2016  
Datum aktualizace: 12. 4. 2020  
Aktualizaci provedl: MUDr. D. Adámková Krákorová, Ph.D

Schválil:  
Doc. MUDr. Igor Kiss, Ph.D.  
Vedoucí multioborového týmu

Poznámka:

Pořadové číslo:

**NLPP 8.2.**