Krebs ist keine Altersfrage
Sarkome

ao. Univ. Prof. Dr. Thomas Brodowicz
Universitätsklinik für Innere Medizin 1/Onkologie

Primäre Knochentumore

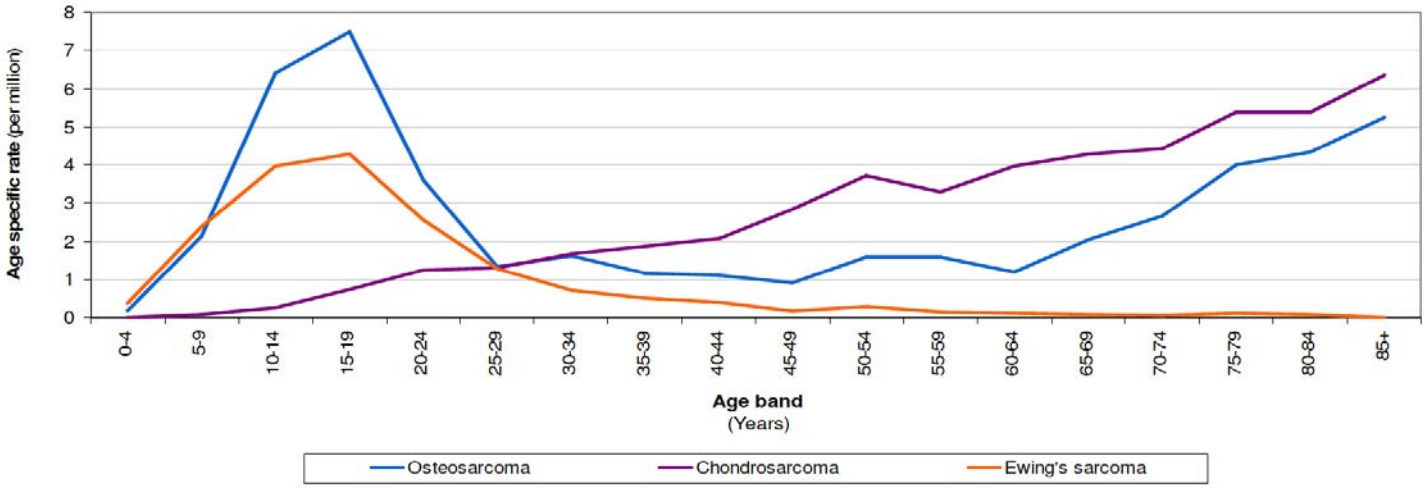
< 0,2% aller malignen Tumore

Osteosarkom	**45%**
Ewing Sarkom	**10-15%**
Chondrosarkom	**10-25%**
Pleomorphe Sarkome des Knochen	**2-5%**
Chordoma	**2-5%**
Riesenzelltumor des Knochen (GCT)	**2-5%**

Univ.-Prof. Dr. Thomas Brodowicz, Univ. Klinik für Innere Medizin I

Primäre Knochentumore

Altersverteilung



< 5. LJ. – **Metastase** (Neuroblastom, Eosinophiles Granulom)

> 5. LJ. – **Primärer Knochentumor** (Osteosarkom, Ewing Sarkom)

> 40. LJ. – **Metastase / Multiples Myelom**

Variations in age specific incidence rates with morphology, England, 1998-2007 (http://www.ncin.org.uk)

Primäre Knochentumore

Diagnostik

persistierender Knochenschmerz über mehrere Wochen (> 2 Wochen)

1. **Röntgen** in 2 Ebenen
2. **MRT** der betroffenen Region mit angrenzenden Gelenken
3. ggf. **CT**
4. **Biopsie** (offene / core-needle Biopsie)

Referenzzentrum

- Referenzpathologie
- Mikrobiologie
- Markierung Biopsiestelle (potentielle Kontamination)

Primäre Knochentumore

Staging und Risikoeinschätzung

CT Thorax / Abdomen

Knochenszintigraphie, ggf. **PET-CT/MRT**

ggf. **Knochenmarkbiopsie** (Ewing Sarkom)

Keine Tumormarker, jedoch **AP und LDH haben prognostische Aussage**

Pathologische Fraktur – erhöhtes **Lokalrezidivrisiko**

nur externe Fixation!

Tumorstaging nach **Enneking**, **AJCC** (American Joint Committee on Cancer) - **TNM**

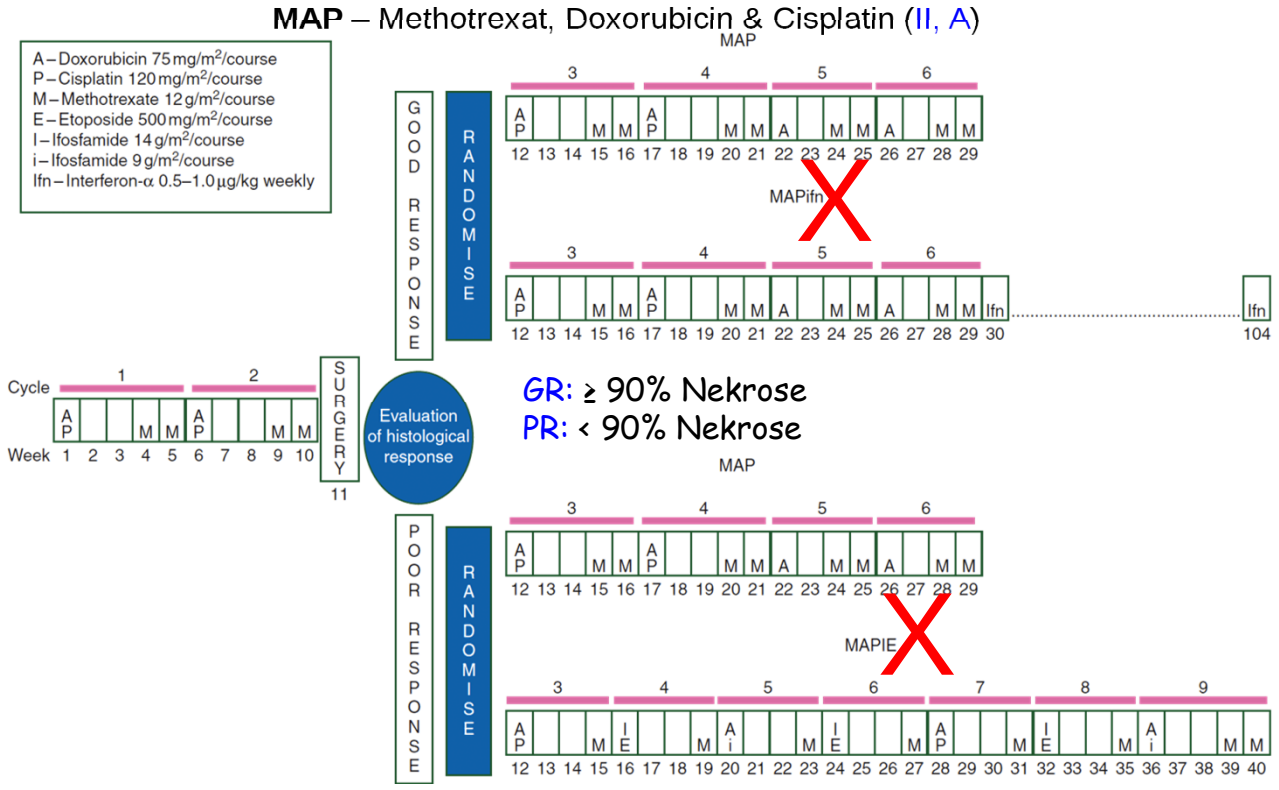
Tumorgrade

Primärtumor

Metastasierung

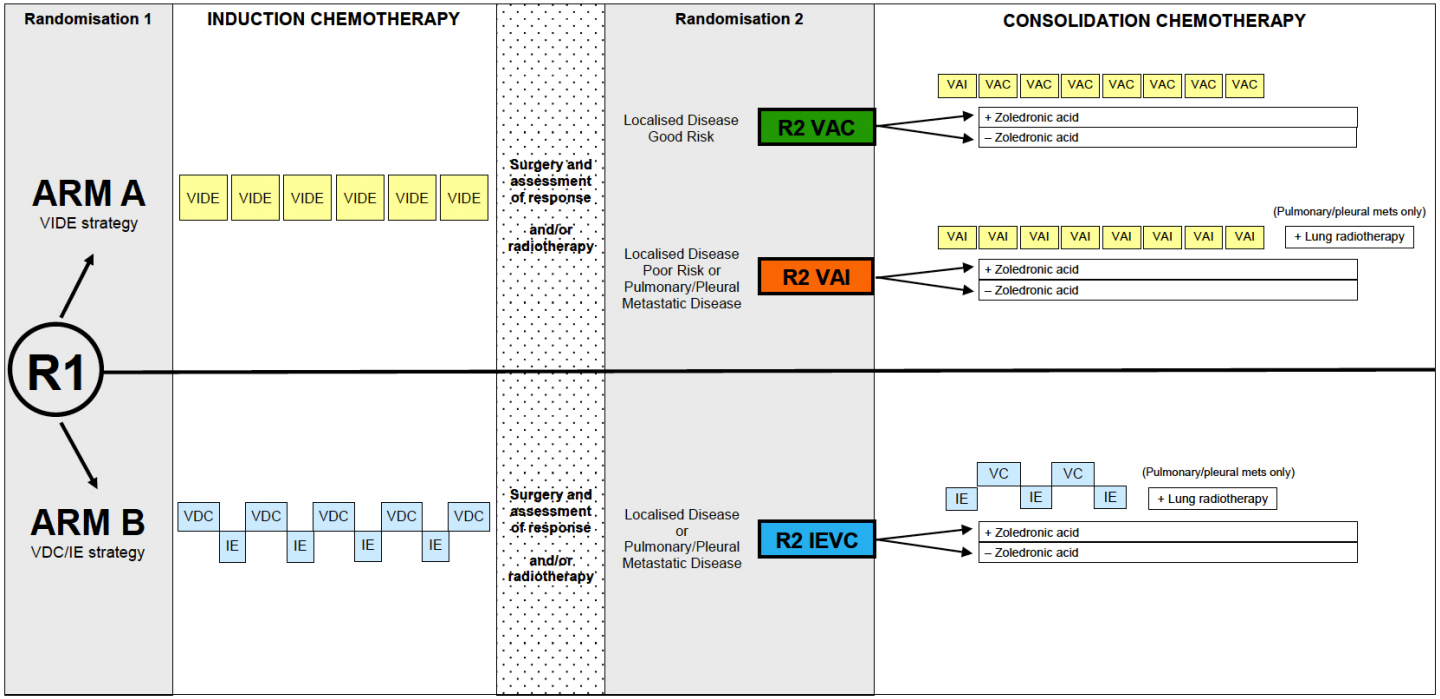
Osteosarkom

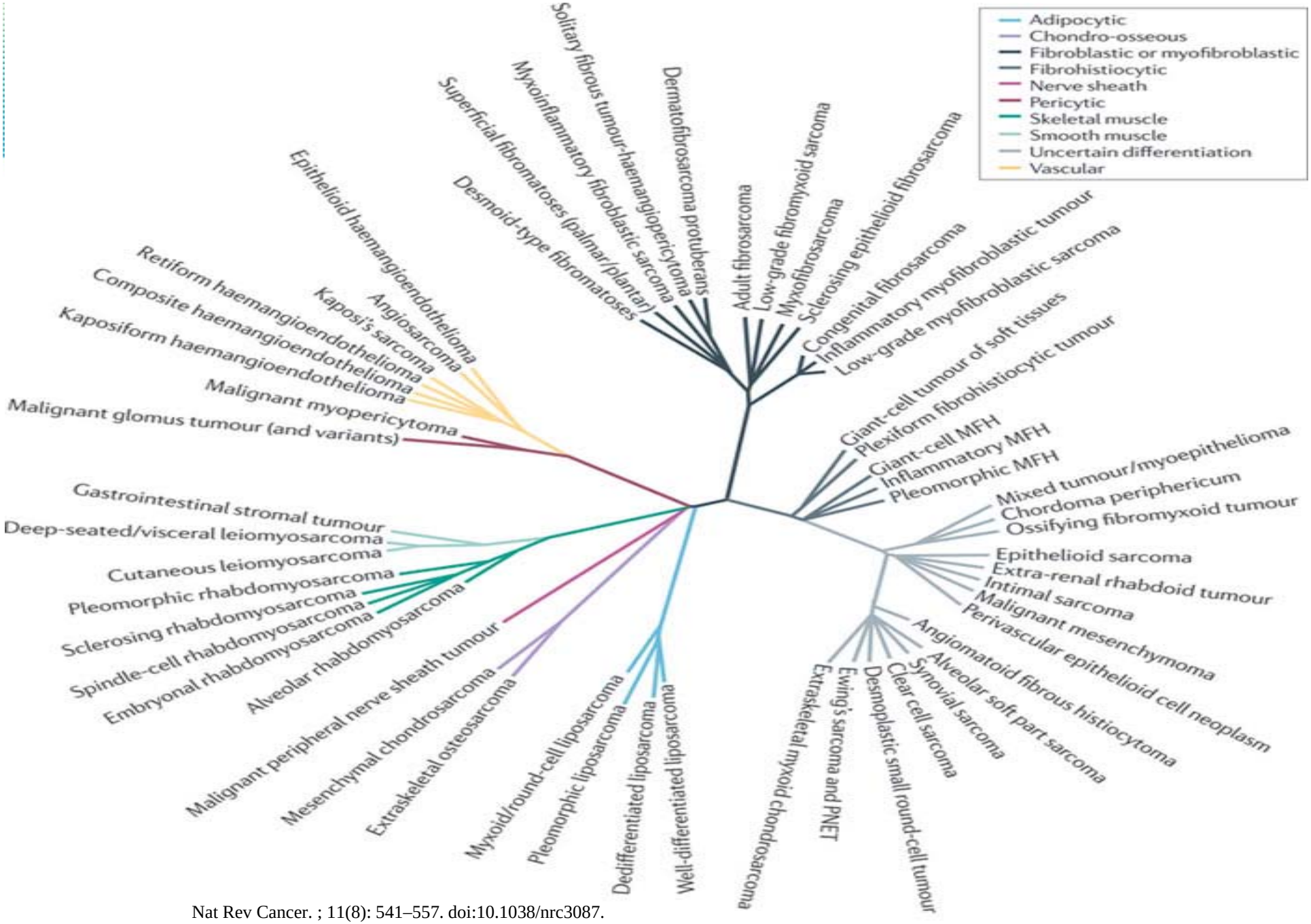
EURAMOS-1 trial



Ewing Sarkom

Euro Ewing 2012 trial schema





Nat Rev Cancer. ; 11(8): 541–557. doi:10.1038/nrc3087.

Systemic Treatment of Soft Tissue Sarcomas
2005 vs 2018

2005

- **All sarcomas**
  - **Doxorubicin**
  - **Ifosfamide**
  - **DTIC**

2018

- **Olaratumab**
- **Trabectedin**
- **Other than LPS : Pazopanib**
- **Adipocytic: Eribulin**
- **Gem Tax**
- **Gem DTIC**
- **LMS : Gem**
- **Angio : Paclitaxel**
- **SFT : Bevacizumab/Temozolamide**
- **ASPS : Sunitinib/Cediranib**
- **ESS : Aromatase inh.**
- **PEComa : mTOR**
- **DFSP : Imatinib**

Approved Agents for Advanced Pretreated STS

➢ **All STS (Europe) since 2007**	**Trabectedin**
➢ **LMS + LPS (USA) since 2015**	**Trabectedin**
➢ **All STS <u>without</u> LPS since 2012**	**Pazopanib**
➢ **LPS only since 2016**	**Eribulin**
All STS (USA)	Gemcitabine + Docetaxel (ESMO 2014)
All STS	Ifosfamide high dose (ESMO 2014)
Leiomyosarcoma (Europe)	Gemcitabine, DTIC (ESMO 2014)
All STS	Inclusion in Clinical Studies (ESMO 2014)

clinical practice guidelines

Annals of Oncology 25 (Supplement 3): iii102–iii112, 2014
doi:10.1093/annonc/mdu254

Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up†

Update 2018

The ESMO/European Sarcoma Network Working Group*

Pembrolizumab in Sarcoma

pt. ID	histology	PEM cycles	status	status PEM	PFS
1	FMS	4	dead	PD	6.41
2	OSA	15	alive	NED/ongoing	11.68
3	FS	3	dead	PD	3.75
4	MFS	8	alive	PD	7.63
5	MFS	2	dead	PD	1.38
6	AS	3	alive	PD	2.11
7	DLPS	9	alive	PR/ongoing	9.67
8	EMCS	3	alive	PD	6.18
9	EMCS	3	alive	PD	2.04
10	CCS	9	alive	SD/ongoing	8.49
11	MLS	3	alive	SD/wait and see	2.96
12	AS	1	dead	PD	1.58
13	DLPS	9	alive	PR/ongoing	5.86
14	SS	3	alive	PD	3.95
15	ES	7	alive	PR/ongoing	5.0
16	OSA	5	alive	PR/ongoing	4.28
17	OSA	5	alive	SD/ongoing	4.51
18	LPS	6	alive	SD/ongoing	4.05

#3911; ESMO 2017

Zusammenfassung

- Sarkome sind selten (Ultra Orphan Disease)
- Sarkome sind in sich heterogen
- Behandlungsexpertise zählt
- Multidisziplinärer Ansatz ist ein Muss (schon bei Diagnostik)