

## Muskulo-skelettala sarkom

Ansökan om nationellt centrum/nationell  
vårdenhet inom Cancervården

# 1. Beskrivning av verksamhet/er som ansökan omfattar

## **Diagnostik**

Diagnostiken vilar i första hand klinisk bedömning av anamnes och status, därefter granskning av röntgen/DT/MRT-bilder och till sist en tumörbiopsi. På Karolinska genomförs denna biopsi i första hand med finnålspunktion (vanligtvis på fri hand, ibland ultraljud- eller DT-ledd) och aspiration och sen cytologisk bedömning inkl. immunhistokemi och cytogenetik (FNAC). Om detta inte ger diagnosen fortsätter vi med mellannålsbiopsi eller öppen kirurgisk biopsi. Tumörortopederna är ansvariga för diagnostiken, tillsammans med radiologer och cytologer, vid den multidisciplinära Sarkommottagningen varje fredag morgon. Alla specialister i sarkomdiagnostik (ortoped, radiolog och cytolog) träffas då på Sarkommottagningen dit en utvald (från inflödet av nya remisser) men obegränsat antal patienter kommer. Anamnes, status, information till patienten, FNAC och röntgen/MRT genomförs direkt = "fast-track mottagning". Kontaktsjuksköterskan är alltid med vid denna multidisciplinära sarkommottagning.

## **Operation**

Den absolut viktigaste behandlingsformen av sarkom är kirurgisk excision, med målet att erhålla "vid kirurgisk marginal". Vid mjukdelssarkom krävs ofta mjukdelsrekonstruktion (delhudstransplantation, hud/muskel lambåer etc.) och vid skelettsarkom krävs skelett-rekonstruktion (tumörendopoteser, autologa eller allogena bengraft, vaskulariserade autologa bengraft, rekonstruktion med bentransport etc). Vuxna patienter vårdas på vår ortopedavdelning A25a och barnen på barnortopedavdelning Q62. Efter 3-7 dagars postop. vård kan oftast patienterna antingen åka hemma eller, vid behov, åka till hemsjukhuset/rehab-klinik för fortsatt omhändertagande.

De kirurgiska profilområdena är:

- skelettsarkom hos vuxna, lokaliserade till rygg, bäcken och thoraxvägg,
- skelettsarkom hos barn, som på grund av tillväxande skelett kräver specialiserade, rekonstruktiva lösningar
- stora, högmaligna mjukdelssarkom lokaliserade intermuskulärt (ca. 1/4 av alla mjukdelssarkom). Dessa kräver ofta pre-operativ cytostatika- och strålbehandling samt stor kirurgi och avancerad mjukdelsrekonstruktion.

Komplikationer till det kirurgiska ingreppet upptäcks oftast under den direkta postoperativa vården och åtgärdas direkt. Senare upptäckta komplikationer kommuniceras med SCK genom telefonkontakter och åtgärdas oftast på det lokala sjukhuset.

Uppföljning av vuxna patienter opererade för ett sarkom, även efter pre- eller postoperativ strålbehandling, sker regelmässigt i första hand vid Sarkommottagningen av tumörortoped. Senare kan den fortsatta uppföljningen ske vid hemsjukhuset, efter instruktion av tumörortoped. Patienter som fått cytostatikabehandling följs på den onkologiklinik som varit ansvarig för den onkologiska behandlingen.

Alla barn som behandlats för ett sarkom, kontrolleras efter behandlingen på barnonkologisk klinik.

## **Onkologi**

Patienter med mjukdelssarkom eller skelettsarkom, som efter cytologisk/patologisk bedömning graderas som hög-risk för metastasering, blir aktuella för neo-adjuvant eller adjuvant behandling med cytostatika, oftast baserade på gemensamma protokoll som är utarbetade av Skandinaviska Sarkom Gruppen (SSG). En kombination av olika cytostatika används för att minska resistensen hos tumörcellerna. Antalet kurer varierar beroende på diagnos, men 6 behandlingar var tredje vecka är

standardbehandling vid mjukdelssarkom. Vid skelettsarkom inleds ofta behandlingen med cytostatika innan operation och fortsätter ofta ett år efter operationen.

Patienterna är i samband med cytostatika inläggande för behandling på antingen avd P14 eller avd P54 vid onkologiska kliniken. En behandling tar ofta 3-5 dagar. Enklare behandlingar kan ges polikliniskt på behandlingsavdelning P53 eller P13.

Vid såväl mjukdelssarkom som skelettsarkom ges ofta pre- eller post-operativ strålbehandling (50 eller 60 Gy i 2Gy fraktioner) beroende på diagnos samt möjligheter att radikalt avlägsna tumören kirurgiskt. Patienterna behandlas då måndag-fredag i 5 eller 6 veckor. I de fall där man ger kurativt syftande behandling och där man har svårigheter att genomföra radikal kirurgi (tex Ewingsarkom i kotor eller bäcken) skall behandling med protonterapi ges (Skandionkliniken, Uppsala).

Akuta komplikationer efter cytostatika behandling är vanligt och framför allt neutropen feber förekommer ofta hos behandlade patienter. Neutropen feber uppkommer ofta 7-10 dagar efter cytostatikabehandling och kräver oftast inläggning med intravenös antibiotikabehandling av infektionen. Patienterna behandlas då på vårdavdelning P14 eller P54 där personalen har stor vana att behandla komplikationer efter cytostatikabehandling.

Akuta- samt senkomplikationer efter strålbehandling uppkommer, det vanligaste är smärta/svullnad, rodnad och sårbildning i stråломrådet. Ovanligare senkomplikationer såsom ärrbildning och nervpåverkan kan uppkomma många år efter strålbehandling. Strålkomplicationer behandlas vid behov inläggande på ovan nämnda avdelningar alternativt på strålbehandlingsavdelningen.

De patienter som erhållit adjuvant eller neo-adjuvant tilläggsbehandling följs regelbundet var 3 - månad de första åren på onkologiska kliniken. Därefter följs patienterna halvårsvis eller årsvis i 10 år beroende på behandlingsprotokoll.

Patienter under 18 år behandlas vid barnonkologiska kliniken.

## **2. Nuvarande vårdvolym samt planerad utökad volym**

Sarkom Centrum Karolinska (SCK) har sedan länge det diagnostiska och kirurgiska ansvaret för både vuxna och barn från Region Stockholm/Gotland och Region Uppsala/Örebro. Vi hjälper nu även

Region Östra med diagnostik och operation/rekonstruktion av skelettsarkom. Detta innebär att vi årligen opererar ca 70 mjukdelssarkom och 40 skelettsarkom varav 10 barn. Vi ser ett tydligt ökat remissinflöde sista 3 åren, vilket vi kunnat hantera med befintliga resurser. Då Cancer är ett profilområde inför NKS, och då tumörortopedi är en högspecialiserad/multidisciplinär verksamhet, ser vi inga större problem med en ökad mängd patienter med sarkom nu och i framtiden. För vuxna patienter sker den onkologiska behandlingen oftast vid Radiumhemmet eller Onkologkliniken UAS eller Örebro US, men kan ibland även ske vid närmaste länsdelssjukhus. Barn med sarkom får cytostatikabehandlingen vid Barnonkologen Karolinska eller vid UAS.

## **3. Nuvarande struktur samt planerade förändringar vid ett utökat uppdrag**

### ***Fysiska resurser:***

Fysiska resurser finns sedan länge för att bedriva aktuell verksamhet, inkl. många DT/MRT-enheter, PET/DT och resurser för regelbunden MDK med video.

Onkologiska kliniken har sedan lång tid befintliga resurser för att bedriva cytostatika och strålbehandling av sarkom och är den största enheten i landet.

Patienthotell finns inte, men kommer att finnas när NKS öppnas för vår verksamhet 2018. Det är förvånansvärt många patienter som har släkt och/eller vänner i Stockholm, så boende för närstående har vi inte uppfattat vara ett problem.

### ***Personal ortopedi/antal vetenskapliga publikationer senaste 5 åren. CV bifogas***

Professor, överläkare i ortopedisk onkologi Henrik Bauer/ 19 st

Docent, överläkare Otte Brosjö, medicinsk ansvarig ortopedisk onkologi/ 23 st

Med.dr. spec. läk. Panagiotis Tsagkozis/ 10 st

Spec. läk. Asle Hesla/ 2 st

Kontaktsjuksköterska Helen Lersedal/ 1 st

Vik. kontaktsjuksköterska Erzsebet Muszka

### ***Kompetensutveckling***

Spec.läk. Panagiotis Tsagkozis är nu i Birmingham, vid ett av Europas största ortopediska sarkomcentrum, och arbetar kliniskt heltid med sarkomkirurgi. Han kommer tillbaka till oss om ett år.

Spec.läk. Asle Hesla är snart framme vid halvtidskontrollen avseende sitt avhandlingsprojekt om Ewing sarkom i bäcken och kotpelaren. Han är ansvarig för att utveckla och införa ”computer assisted surgery” vid operation av skelettsarkom i bäckenet och ryggen.

### ***Bemanning***

På vardagar är minst 2 tumörortopeder i tjänst. Under sommaren är minst 1 i tjänst och då alltid med möjlighet att ringa senior kollega och fråga om hjälp med problem eller hjälp med operation. Kontaktsjuksköterska är alltid tillgänglig under vardagar, även under sommaren.

Då sarkom inte är en superakut sjukdom, har vi ingen tumörortopedisk jourverksamhet men de 2 seniora kollegorna svarar alltid och med glädje på mobiltelefon kvällar och helger.

### ***Personal onkologi /antal vetenskapliga publikationer senaste 5 åren. CV bifogas***

Med.dr. överläkare Elisabet Lidbrink/ 17 st

Med.dr. överläkare Christina Linder Stragliotto/ 2 st

Docent. överläkare Theodoros Foukakis/ 15 st

Spec.läk. Antroula Papakonstantinou/ 1 st

Kontaktsjuksköterska Louise Roth/ 1 st

### ***Bemanning***

Normalt är 4 sarkomonkologer i tjänst. Ingen av dessa arbetar heltid med sarkom utan är också verksamma inom bröstcancer som tillhör samma sektion. Under sommar är alltid minst en erfaren sarkomonkolog i tjänst och vid behov finns alltid möjlighet att diskutera telefonledes med ytterligare kollegor. Jourtid finns alltid möjlighet att diskutera med sarkomkunnig kollega.

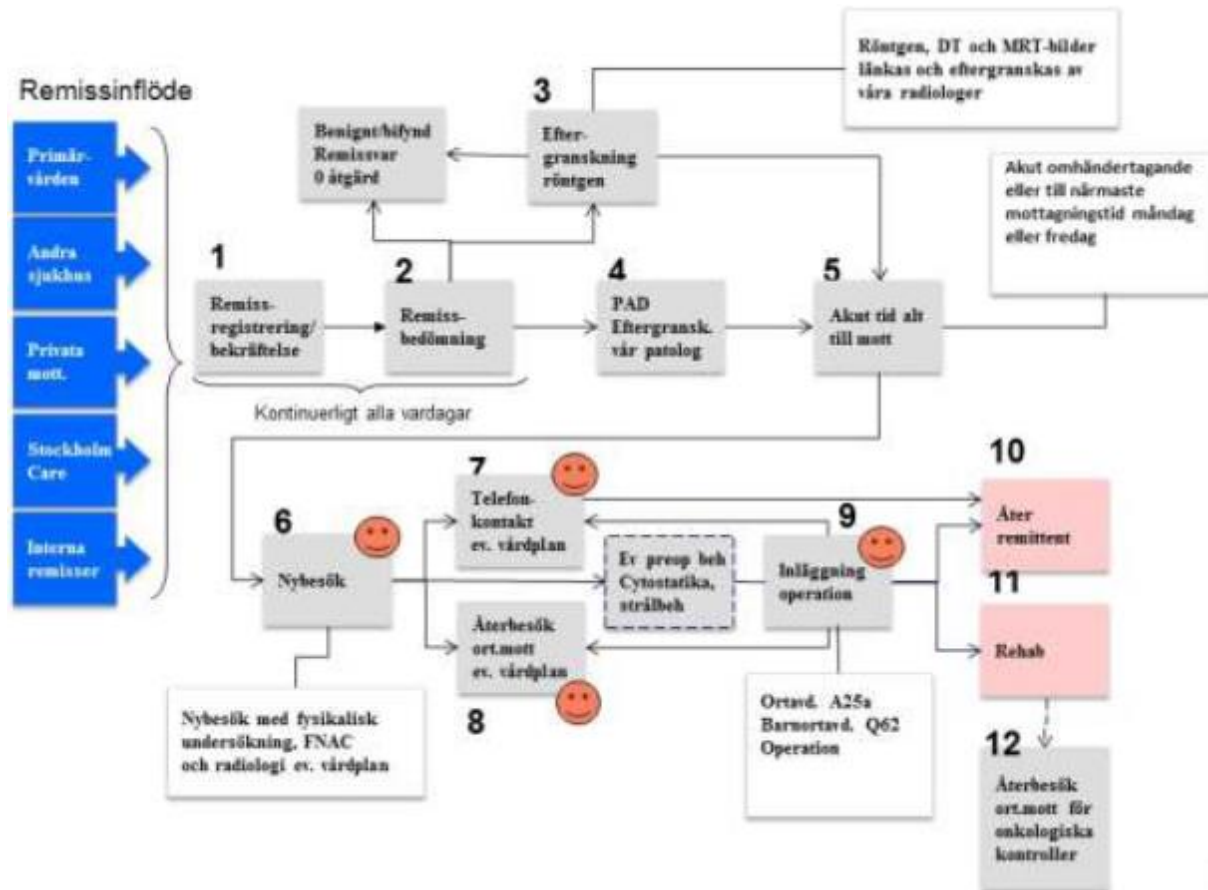
Elisabet Lidbrink, Christina Linder Stragliotto och Theodoros Foukakis har alla gått vidareutbildningskurser utomlands (Bologna). Antroula Papakonstantinou kommer att gå denna kurs i februari 2016 och kommer dessutom snart att genomgå halvtidskontroll inför sin disputation.

## Personal läkarspecialister i sarkomdiagnostik

Cytologi/patologi 8 st

Radiologi 3 st

### 4. Nuvarande process – beskrivning av vårdprocessen



Var god se flödesschema ovan.

#### Remitteringsrutiner

SCK bildades 2011 för att påskynda, förenkla och kvalitetshöja vårdprocessen för våra patienter. Vi får nu ca 45 nya remisser/vecka där alla, både elektroniska remisser från SLL och pappersremisser från andra regioner, hamnar i en Inkorg/Sarkomcentrum i vårt journalsystem Take Care. En av de seniora tumörortopederna är alltid ansvarig för denna Inkorg och fördelar remisserna mellan Ortopedi, Onkologi eller Kirurgi (GIST och retro-peritoneala tumörer). Majoriteten (ca 30 st) av remisserna gäller misstänkta ortopediska tumörer. Remisserna bedöms och åtgärdas många gånger varje dag. Detta innebär ca 1500 ortopedonkologiska bedömningar/år där 1/3 av patienterna kommer till oss som nybesök på Sarkommottagningen. Vid stark misstanke på sarkom, planeras nybesöket inom några dagar. Vi har nybesökstider på Sarkommottagningen både måndagar och på en multidisciplinär "fast-track mottagning" på fredagar. Ett barn med misstanke på sarkom tar vi hand om dagen efter att remissen kommit.

#### Samverkan med remitterande enheter

Många telefonsamtal. Vi skickar alltid snabbt ett remiss-svar om vår primära bedömning, även till involverade radiologer, epikris efter vårdtillfälle samt mottagningsanteckning om

uppföljningsresultat. Vår sekreterare Veronica Mattson skriver ut alla diktat om vår bedömning etc. samma dag.

### ***Samverkan med övriga nationella centra***

Mycket nära kontakter med kollegor på andra Sarkomcentra. Utvalda patienter med sarkom, där diagnostiska eller kirurgiska problem/övervägningar föreligger, diskuteras på webben via SSGs ortopediska "Sarcoma Network".

### ***Kontaktsjuksköterskans roll***

Erbjuda kontakt med patienten under alla skeenden av sjukdomen.

Vara tillgänglig på telefon alla vardagar under kontorstid.

Bevaka att omhändertagandet fungerar enligt plan.

Skapa kontinuitet och bistå vid bokningar av undersökningar och vård.

Vid behov lotsa patient till läkare och i vissa fall delta vid läkarbesök.

Bevaka att ledtider ligger inom rimliga nivåer.

Vara ett stöd för patienter och anhöriga.

Vägleda till psykosocial vårdgivare vid behov.

På SCK Ortopedi arbetar kontaktsjuksköterskan måndag-fredag. Arbetsuppgifterna innehåller remisshantering, telefonrådgivning, stödsamtal, mottagning, planering inför undersökningar och operationer. Hon deltar även vid diagnosbesked och MDK.

### ***Aktiva överlämningar***

Naturliga kontakter med andra kontaktsjuksköterskor och övrig personal på andra kliniker och sjukhus

### ***MDK inkl. anmälningsrutiner***

Kontaktsjuksköterskan deltar varje vecka på MDK och vid behov sker rapportering till övriga kontaktsjuksköterskor. Ansvaret ligger också på att förbereda så att deltagande personal vid MDK har tillgång till rätt information. Anmälningar till konferensen fördelas mellan ortoped och kirurgi och genomförs av respektive klinik varannan vecka.

### ***Kommunikation med remittenter***

Sker efter behov via telefon och/eller post.

### ***Patient/närstående information på webben***

Patientföreningen Sarkom [www.sarkom.se](http://www.sarkom.se)

1177 Vårdguiden [www.1177.se](http://www.1177.se)

Cancerfonden [www.cancerfonden.se](http://www.cancerfonden.se)

Ung Cancer [www.ungcancer.se](http://www.ungcancer.se)

Nära Cancer [www.naracancer.se](http://www.naracancer.se)

Patient- och närståendedag april varje år sedan 2013, "Den stora Knöldagen"

### ***IVP/Min vårdplan***

IVP – våra individuella vårdplaner är diagnosriktade och ges som skriftlig information.

DAGBOKEN – kommer att ges till alla patienter med sarkom med start hösten 2015. Detta är en blå A5-pärm med omfattande skriftlig information om sarkom och dess behandling och vad som kommer

att ske före, under och efter behandlingstiden.

### **Kvalitetsarbete**

Registrering i kvalitetsregister  
Cancerregistret  
SSGs register  
Palliativa registret  
Ryggregistret  
Metastasregistret  
Patologiska frakturer  
Höft/knä/axel-protresregistren

### EQ5D

Enkät 1 vid operationstillfället  
Enkät 2 vid 1 år efter operationen

KUPP = Kvalitet Ur Patientens Perspektiv

90 av våra patienter som opererats för ett sarkom under åren 2011-2013, fick 2014 en förfrågan om att delta i enkätundersökningen om sina upplevelser av vården. 70 % besvarade enkäten och utvärderingen är snart klar.

### **Rutiner vid komplikationer**

Ortopedi

Dagtid tar tumörortoped hand om ev. komplikationer, både hos vuxna och hos barn. Nattetid och helger är jourhavande ortoped ansvarig för patienter som är ny-opererade för sarkom.

### **Onkologi**

Akuta komplikationer efter cytostatika behandling är vanligt och framför allt neutropen feber förekommer ofta hos behandlade patienter. Neutropen feber uppkommer ofta 7-10 dagar efter cytostatikabehandling. Patienterna behandlas då på vårdavd. P14 el P54 där personalen har stor vana att behandla komplikationer efter cytostatikabehandling.

En onkologläkare är i tjänst 24 timmar om dygnet för att behandla uppkomna komplikationer efter onkologisk behandling, och kan vid behov alltid diskutera med senior kollega.

### **Rutiner för patientsäkerhet**

Största risken för våra nya patienter är att fel diagnos ställs, vi får vare sig under- eller överdiagnosticera tumörsjukdomen, och det diagnostiska arbetet måste dessutom gå fort (mkt korta ledtider). Vi lägger därför ner oerhört mycket energi och omtanke på just detta.

Största risken inom onkologi är behandlingskomplikationer, men stor erfarenhet finns för att hantera detta och komplikationer är ofta övergående. Noggrant utarbetade rutiner finns vid onkologiska kliniken för att på bästa sätt hantera komplikationer.

### **Rutiner vid återfall**

Vanligtvis hittas ett lokalt tumörrecidiv och/eller metastaser vid uppföljningen. Det lokala tumörrecidivet kan oftast re-opereras, annars blir behandlingen palliativ strålbehandling. Lungmetastaser ska i första hand, om det går, opereras av våra thoraxkirurger (kilexcisioner, lobektomi eller pulmektomi). Ett annat alternativ är stereotaktisk strålbehandling. Ibland väljs palliativ cytostatikabehandling.

### **Registrering i kvalitetsregister**

SCK har rapporterat till SSG Register sedan 1 mars 1986. Registreringen har omfattat diagnostik, behandling och uppföljning avseende lokala recidiv och metastasering. För att säkerställa komplett registrering så har alla patienter som diagnosticerats eller behandlats på SCK fått en registerlapp upptryckt. I de fall PAD bekräftat sarkom så har registrering skett på pappersblankett. Vi har sedan jämfört med Cancerregistret för att säkerställa att inga patienter saknats i registreringen.

Sedan 1 mars 2015 så sker registreringen nu via INCA. Samma dubbelkontroll sker för att alla patienter skall bli registrerade.

## **5. Nuvarande resultat samt planerade förändringar vid ett utökat uppdrag**

### **Rutiner för resultatredovisning, källor.**

Sedan 1986 har 2 556 patienter behandlade på SCK för sarkom registrerats i SSG Registret. Registrering för hela Skandinavien rapporteras årligen vid SSGs arbetsmöten. Registren har legat till grund för flertal avhandlingar och artiklar där fokus har varit på remitteringsvägar, följsamhet till behandlingsrutiner samt lokal tumörrecidiv och metastasering.

Då inrapportering nu sker via INCA-plattformen kommer rapporter över remitteringsvägar, väntetider etc. genereras automatiskt. Tyvärr är INCA-plattformen för registrering av uppföljning inte klar än men kommer förhoppningsvis att kunna starta senhösten 2015.

### **Täckningsgrad i kvalitetsregister**

Täckningsgrad för skelettsarkom är cirka 95 % och för mjukdelssarkom 90 %. De patienter som inte blir registrerade är de med små, ytliga mjukdelssarkom samt patienter som diagnosticerats med metastaserande sjukdom/annat svårt sjukdomstillstånd och därför inte är aktuell för kurativt syftande behandling.

### **Utveckling av tillgänglighet och ledtider**

Alla patienter som remitteras till SCK Ortopedi får tid för undersökning och diagnostik inom en vecka. Alla patienter får alla kontaktuppgifter till vår kontaktsjuksköterska och får även telefonnummer och mailadress till PAL. Telefontider finns inte utan patienter kan ringa när som helst dygnet runt. 4 dagar efter mottagningsbesök får patient besked om diagnos och behandlingsplan som föreslagits efter MDK. Operationstid ges inom 3 veckor såtillvida patienten inte skall ha pre-operativ (neo-adjuvant) cytostatika- och/eller strålbehandling.

Med INCA registreras nu ledtider mer formellt och nationellt:

- Tid från remiss till första besök
- Tid från första besök till diagnos
- Tid från första besök till operation

Ännu har inga rapporter genererats från INCAs sarkom-material.

### **Kvalitetsmått**

#### **Radikalitet**

Av 1036 patienter med mjukdelssarkom som primäropererats på SCK har 92 % opererats radikalt och 8 % icke radikalt.



Av 563 patienter med skelettsarkom som primäropererats på SCK har 87 % opererats radikalt och 13 % icke radikalt.

### ***Sjukdomsfri överlevnad***

12 % av patienter med mjukdelssarkom har fått lokalt tumörrecidiv och 28 % metastaser. Motsvarande siffror för patienter med skelettsarkom är 13 % och 30 %. Den 5-åriga metastasfria överlevnaden var 0,68 respektive 0,69 (Kaplan-Meier).

### ***Behandlingskomplikationer***

Av alla patienter som opererats för mjukdelss- resp. skelettsarkom, fick 22 % resp. 12 % sårkomplikation inklusive postoperativ sårinfektion. Oplanerad IVA-vård har inte förekommit.

### ***Vårdtider***

Medianvårdtid 4 (1-20) dagar.

### ***Följsamhet till vårdprogram/guidelines***

SCK följer de guidelines som framtagits och drivs av SSG. Vårdprogram för sarkom i Sverige finns ännu inte men håller på att utarbetas.

### ***Andel patienter som diskuteras på MDK inrapporterade till kvalitetsregister***

Alla patienter som diagnostiserats med sarkom diskuteras på MDK och rapporteras till SSG Register.

### ***Deltagande i nationella och internationella vetenskapliga studier***

Våra patienter med sarkom behandlas i enlighet med de behandlingsprotokoll som är godkända av SSG. Dessa omfattar behandling av patienter med Ewing sarkom, osteosarkom, andra högmaligna skelettsarkom hos vuxna samt stora, högmaligna mjukdelssarkom.

### ***Antal patienter behandlade inom ramen för kliniska studier***

Ewing sarkom: Alla

Osteosarkom : Alla

Mjukdelssarkom: Cirka 20 %. Medianåldern för mjukdelssarkom är 65 år varför många patienter är för gamla/sjuka för cytostatikabehandling. Dessutom är sarkomet i cirka 60 % av patienterna behäftade med så god prognos efter enbart kirurgi att cytostatikabehandling inte är indicerad.

Chondrosarkom: Den kurativt syftande behandlingen för chondrosarkom Grad 1-3 är enbart kirurgi.

Dedifferentierat chondrosarkom Grad 4 behandlas som andra högmaligna skelettsarkom och patienten erbjuds då neo-adjutant cytostatikabehandling enligt ett europeiskt protokoll, Euroboss.

## **6. Genomförd riskanalys**

Om vi blir Nationellt Sarkomcentrum kommer detta medföra en obetydlig (ingen eller liten) ökning av antalet patienter med sarkom.