

## ***Utlåtande från sakkunniggrupp gällande nationell nivåstrukturering inom området buksarkom (retroperitoneala och intraabdominella)***

### Deltagare i Sakkunniggruppen:

*Mikael Eriksson (ordförande), Onkologiska kliniken, Skånes Universitetssjukhus, Lund*

*Hans Hagberg, Onkologiska kliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala*

*Bengt Nilsson, Kirurgiska kliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg*

*Karin Papworth, Onkologiska kliniken, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå*

*Per Sandström, Kirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset, Linköping*

*Jan Åhlén, Kirurgiska kliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm*

*Ingvar Gustafsson, patientrepresentant, Karlskrona*

*Stefan Rydén, samordnare från nationell arbetsgrupp, SKL*

### Vårdprocessen

Insjuknande i buksarkom leder vanligen till ett eller flera av följande symtom: palpabel knöl, gastrointestinal blödning (akut eller som anemi), buksmärtor, uppspändhet, tarmobstruktion med störningar av avföringen, minskad matlust, avmagring, trötthet eller allmän sjukdomskänsla. Patienterna når vanligen sjukvården genom besök på sin vårdcentral med anledning av symtomen, men ibland kan första vårdinstans vara sjukhus, i synnerhet via akutmottagning vid snabbt tilltagande eller svåra symtom.

Förr eller senare leder symtomen och utvecklingen av dessa till bilddiagnostik, vanligen genom CT (datortomografi), men ibland även ultraljud, MR-kamera eller endoskopi där man finner en tumörsuspekt resistens. Från vårdcentral ska patienter med misstänkt tumör i buken omedelbart remitteras till sjukhus, vanligen till allmänkirurgiska kliniker.

Om man vid sådan klinik, vid granskning av befintligt bildmaterial, eventuellt efter kompletterande non-invasiv utredning som inte får fördröjas, konkluderar att det rör sig om en stor och/eller retroperitonealt belägen tumör, bör den differentialdiagnostiska möjligheten av sarkom föranleda omgående vidare remiss till sarkomkirurgisk enhet vid sarkombehandlande sjukhus, även om det ibland kan visa sig att det rör sig om annan diagnos.

Den stora majoriteten av intraabdominella tumörer utgörs av GIST (gastrointestinal stromatumör), som i många fall kan vara stora och också ha ett utseende vid CT som är mer eller mindre typiskt för denna tumör. De flesta fall av GIST utgår från magsäcken och kan vid mer betydande storlek också här ofta ha ett utseende som leder tankarna till GIST. Ofta kan det vara svårt att bekräfta diagnosen via gastroskopi eftersom tumörerna växer submuköst i ventrikelväggens muskellager och inte kan ses genom gastroskopi om inte endoskopiskt ultraljud utnyttjas. Även om det kan vara svårt att undgå att en del fall av GIST med begränsad storlek diagnostiseras och även primärt opereras av ventrikelkirurger är det rekommendabelt att det vid misstanke om GIST utgår remiss till sarkomcentrum för diskussion på konferens, där vidare diagnostik och senare eventuell preoperativ medicinsk behandling kan diskuteras.

Sedan remiss kommit till regionalt sarkomcentrum ska bildmaterialet omgående granskas och diskuteras vid MDK (multidisciplinär konferens) med sarkomteamet (kirurg, onkolog, patolog och radiolog). Diskussionen leder i det stora flertalet fall fram till beslut om diagnostisk biopsi vilken bör utföras vid sarkomcentrum, och omfatta såväl fin- som mellannålsbiopsi där ett flertal biopsier bör tas. Inför ett sådant ingrepp ska patienten kallas till sarkomcentrum för läkarbesök, och vid konferensen beslutas var detta ska ske. Vid fall av potentiellt operabel tumör, eventuellt efter medicinsk eller radiologisk förbehandling i tumörkrympande syfte, sker detta besök lämpligen vid kirurgklinikens sarkomenhet, medan fall av uppenbart icke-operabel sjukdom, t.ex. generaliserad, lämpligen kan få sitt inledande besök hos sarkom-onkolog. Ibland kan den lämpliga ordningsföljden här bli kirurgmottagningen – biopsi – onkologmottagningen, alternativt gemensam mottagning; det viktiga är att förloppet inte fördröjs så att diagnostik kan genomföras och behandlingsbeslut tas utan onödigt dröjsmål.

Optimal handläggning förutsätter att sarkom-patolog, eller adekvat utbildad patolog-assistent, kan medverka vid den biopsi som vanligen utförs av radiolog med hjälp av ultraljud eller CT för att bedöma representativiteten och tillräckligheten av punktionsutbytet; detta för att undvika behov av ny biopsi vilket fördröjer tiden till behandling. En sådan rutin saknas emellertid fortfarande på de flesta centra.

Resultatet av biopsin, morfologiskt och immunhistokemiskt, ibland också genetiskt, i kombination med bilddiagnostik, diskuteras vid den regionala sarkomkonferensen (MDK) och leder fram till rekommendation om behandling vilken snarast därefter förmedlas till patienten för samråd inför definitivt beslut om åtgärd.

Efter en genomförd nationell nivåstrukturering remitteras samtliga fall av retroperitoneala sarkom (RPS) till därför utsedd enhet, varvid den skriftliga remissen ska kompletteras med en telefonkontakt för att inte fördröja handläggningen. En sådan remiss och kontakt innebär inte att samtliga sådana patienter verkligen ska komma till det nationella centret; ett gemensamt beslut kan fattas om att patienten inte är operabel pga avancerad sjukdom eller svår komorbiditet. Om meningarna är delade och det nationella centret menar att man trots

omständigheterna vill bedöma patienten på plats rekommenderas att en sådan bedömning kommer till stånd om patienten samtycker därtill. I de fall där det regionala sarkomcentret även uppfattar GIST eller övriga intraabdominella sarkom som komplicerade bör dessa också remitteras. Övriga handläggs på regional nivå. På respektive nivå finns det vanligen anledning att åter aktualisera patienten vid sarkomkonferens (MDK) mellan olika behandlingssteg, samt vid nya situationer eller icke planerat behandlingsutfall. Fortsatt uppföljning efter avslutad behandling diskuteras likaså vid MDK, och bör vanligen ske på någon av de behandlande klinikerna. Se för övrigt bilagt flödesschema!

## Nivåstrukturering

### *Lokalt och regionalt genomförd*

RPS och non-GIST intraabdominella sarkom är i princip nivåstrukturerade regionalt i form av att hela behandlingen (kirurgisk och onkologisk) sker vid ett sarkomcentrum/sjukhus i fem regioner (Norra, Stockholm-Gotland, Sydöstra, Västra och Södra), medan Uppsala/Örebro-regionen sedan länge i stället tillämpar en nätverksmodell där behandlingsbeslut tas centraliserat (vid telefonkonferenser) medan behandlingar kan förekomma på länssjukhusnivå. Kirurgi av RPS sker för denna region emellertid numera i Stockholm (tidigare i Uppsala), och detsamma gäller sedan en tid också RPS från Norra sjukvårdsregionen.

GIST kan uppträda som stora buktumörer, och för dessa fall är läget vanligen likartat som för ovanstående diagnoser, medan fall av mindre GIST, vanligen utgångna från magsäcken, i många regioner opereras vid flera sjukhus, ibland innan någon preoperativ diagnostik företagits och GIST-diagnosen därför inte varit säkerställd. Även den onkologiska behandlingen av GIST saknar fullkomlig nivåstrukturering i flera andra regioner än i U/Ö.

### *Genomförd nationell nivåstrukturering*

Successivt (utan centralt formaliserat beslut) har kirurgin av RPS blivit mer centraliserad, där således patienter från U/Ö-regionen och under senare tid även Norra regionen skickats till Stockholm för kirurgi. Idag opereras således de flesta fall av RPS (och non-GIST intraabdominella sarkom) vid tre sjukhus (Karolinska, Sahlgrenska och Lund), men patienter med denna diagnos i Sydöstra sjukvårdsregionen opereras i Linköping.

Någon övrig nationell nivåstrukturering inom området föreligger inte, varken kirurgisk eller onkologisk.

### *Föreslagen nationell nivåstrukturering*

Den aktuella sakkunniggruppen konstaterar att ett pilotprojekt förra året (som då enbart omfattade RPS), där ett par av nuvarande gruppmedlemmar deltog, efter ingående diskussioner ville föreslå att kirurgin för RPS skulle lokaliseras till tre centra i landet. Fallen är få, kirurgin komplicerad och vanligen omfattande multipla organresektioner, och det är därför rimligt att kirurgin ligger på få händer för att möjliggöra största möjliga praktiska

erfarenhet. Sakkunniggruppen ansluter sig därför enhälligt till förslaget från pilotprojektet enligt ovan.

Sakkunniggruppen är inte helt enig avseende intraabdominella sarkom inklusive GIST, där det finns förespråkare för nationell nivåstrukturering avseende kirurgin även av dessa tumörer. Majoriteten menar emellertid att det inte är fullt realistiskt, i synnerhet inte avseende mindre GIST. Även majoriteten kan emellertid stå bakom en rekommendation om att större och/eller komplicerade fall av GIST eller andra intraabdominella sarkom (sistnämnda kategori ovanlig) bör övervägas för remiss till samma nationella centra som för RPS. Övriga bör företrädesvis opereras på ett centrum per region.

En nationell nivåstrukturering av onkologisk behandling ter sig ej realistisk och det skulle kunna riskera att en del patienter inte skulle remitteras till kvalificerad handläggning över huvud taget. Om det är alltför långt till ett sjukhus där medicinsk behandling ska genomföras så kanske lite äldre eller svårare sjuka patienter skulle bli kvar på mindre sjukhus där sarkom är en sällsynthet och erfarenheten därför ringa.

## Vårdvolym

### *Hela vårdprocessen*

Totalt registreras c:a 300 fall årligen av mjukdelssarkom i Sverige (305 för 2013 enligt "Cancer incidence in Sweden"); underregistrering på exakt lokal osäker med endast ett mindre antal fall i retroperitoneum enligt ICD-7 i samma skrift. Man brukar emellertid räkna med att c:a 15% av alla mjukdelssarkom uppstår i retroperitoneum (se t.ex.: Mullinax JE et al. Current Diagnosis and Management of Retroperitoneal Sarcoma, Cancer Control 2011;18:177-187), varför det torde röra sig om knappt 50 nya fall per år i Sverige. Antalet operationer är sannolikt högre eftersom kirurgi också prövas vid många fall av lokalrecidiv.

Incidensen av GIST är c:a 12-15/milj inv/år, varför vi får räkna med c:a 120-150 nya fall per år. Av dessa är en del små och funna som bifynd vid annan kirurgi, men c:a 100 fall om året får sannolikt planeras för kirurgi. Intraabdominella non-GIST sarkom är mycket få, uppskattningsvis 5-10 per år i riket. Pålitliga data från nationella kvalitetsregister finns ännu ej.

### *Föreslagen nationellt nivåstrukturerad vårdinsats*

Enligt ovan knappt 50 nya fall av RPS per år samt ett antal reoperationer. Till detta kommer ett svårbedömt antal komplicerade fall av intraabdominella sarkom, t.ex. GIST, som kan tänkas remitteras till nationell enhet.

### *"Best practice"*

Enligt samstämmig internationell expertis bör kirurgin av RPS centraliseras till högvolymcentra med samma motivering som givits ovan. Exempelvis konkluderas i ovan angiven review (Mullinax et al, Cancer Control 2011;18:177-187) följande:

”The management of retroperitoneal sarcomas requires a multidisciplinary approach and is best accomplished at high-volume centers specializing in the care of patients with these complex malignancies. Current data suggest that radical resection remains the only chance for cure and that chemotherapy and radiation therapy may confer a survival benefit”.

I ESMO “Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up of Soft tissue and visceral sarcomas” (Annals of Oncology 2014;25(suppl 3):iii102-iii112) framhålls bland annat att “Patients with suspected RPS need to be referred to high-volume sarcoma centres”, vilket i sin tur baseras på följande referens: Bonvalot S, Gronchi A, Hohenberger P, et al. Management of primary retroperitoneal sarcomas (RPS) in the adult. A consensus approach from the Trans-Atlantic RPS Working group. Ann Surg Onc 2014;22(1):256-263.

### Redovisade nationella kvalitetsdata

Ett av SSG nyligen etablerat register för retroperitoneala och intraabdominella sarkom finns på INCA-plattformen, men användningen av detta har i stort sett ännu enbart implementerats i Stockholm-Gotland-regionen varför några tillförlitliga och användbara registerdata ännu ej föreligger.

### Kompetenskrav inom olika delar av processen

Det krävs en högspecialiserad kompetens för buksarkomkirurgi året runt, och för att de enskilda operatörerna ska få tillräcklig erfarenhet bör inte detta ligga på för många händer i ett land av Sveriges storlek. Å andra sidan krävs god tillgänglighet året runt varför 2-3 vana kirurger per center är ett rimligt antal. Vidare krävs att detta operativa centrum finns på ett sjukhus där det vid behov också finns annan specialiserad kirurgisk kompetens för bistånd vid speciella operationer, t.ex. urologisk och kärllirurgisk kompetens, även detta året runt. Dessutom förutsätts att det nationella centret hör till ett fullt utrustat multidisciplinärt sarkomcentrum så att patienterna kan diskuteras på centrets MDK utöver den kontakt som förväntas ske med inremitterande klinik.

### Kompetensutveckling och kompetensförsörjning

Vid de centra som sysslar med denna speciella kirurgi rekryteras och vidareutbildas nya kirurger vid behov, men detta rör sig om enstaka personer med tanke på vad som ovan sagts om att kirurgin av RPS, av hänsyn till behovet av stor erfarenhet, inte kan ligga på för många händer.

## Teknisk utrustning

Inget behov anses föreligga av ny särskilt dyr eller avancerad teknologi för etablerandet av nationellt ansvar på något av de centra som redan idag sköter dessa operationer.

## Nationell multidisciplinär konferens

Det förutsätts att de få patienter det rör sig om dels ska diskuteras per telefon med inremitterande enhet och dels tas upp på MDK vid det aktuella centret. Ett nationellt forum där enskilda patienter kan diskuteras eller förfrågningar kan göras bör upprättas och hur detta skall se ut och organiseras bör ligga i uppdraget hos de regionala och nationella centra som får uppdraget.

## Klinisk forskning

För närvarande pågår en klinisk prövning inom området på europeisk bas där ett svenskt center deltar (Stockholm-KS) i vilken patienter med RPS randomiseras till preoperativ strålbehandling eller enbart kirurgi. Fler patienter kan bli aktuella för denna studie, liksom för eventuellt framtida kliniska studier, genom att färre centra ser fler patienter. Resurser för deltagande i kliniska prövningar är överallt bristfälliga, men det kan vara lättare att öppna ett begränsat antal centra som har chans att inkludera fler patienter än många centra som enbart har chans att hitta enstaka patienter; detta såväl ur organisatorisk som ekonomisk synvinkel. Även annan typ av patientnära klinisk forskning kan potentiellt underlättas av att flera patienter behandlas på samma enhet.

## Konsekvensbeskrivning för vårdgivare

Det rör sig här om ett begränsat antal patienter, men en viss ökad belastning på såväl operationssalar som personal och vårdplatser kan förutses. Eftersom emellertid praxis redan idag har koncentrerat denna kirurgi till huvudsakligen tre platser torde skillnaden mot idag vara negligerbar. Den enda region som skulle minska sin sarkomverksamhet från dagsläget är den sydöstra.

## Konsekvensbeskrivning för patienter/närstående

Patienter och närstående torde vara tillfredsställda med att denna komplicerade kirurgi, av en sjukdom med allvarlig prognos, utförs endast av kirurger med betydande vana av ingreppet. Övriga eventuella konsekvenser torde väga lätt vid sidan av detta faktum.

## Komplettering från sakkunniggruppen för buksarkom 150514

RCC i samverkan har med anledning av rapporten bett sakkunniggruppen om förtydligande på några punkter. De ställda frågorna och svaren återges här:

*Fråga 1: Av beskrivningen framgår att det i dag finns fem sarkomcentra i landet med regionala uppdrag inom sina respektive regioner och där Stockholm intar en särställning genom att även ha ett regionalt uppdrag för Uppsala-Örebroregionen, som saknar ett sarkomcenter. Ni anger att det redan skett en koncentration av kirurgin så att "de flesta" patienter med RPS och non-GIST intraabdominella sarkom skickas från Norra regionen och Uppsala-Örebro-regionen till Stockholm. Vad betyder "de flesta", är det alla?*

Svar: Nej, det står inte att "de flesta" patienter med RPS och non-GIST intraabdominella sarkom skickas från Norra regionen och Uppsala-Örebro-regionen till Stockholm, så detta är en felläsning. I stycket Nivåstrukturering – Lokalt och regionalt genomförd står det i stället (rad 6-7): "Kirurgi av RPS sker för denna region emellertid numera i Stockholm (tidigare i Uppsala), och detsamma gäller sedan en tid också RPS från Norra sjukvårdsregionen". Budskapet upprepas (utan reservationer) i nästföljande avsnitt (Genomförd nationell nivåstrukturering), och där förekommer också uttrycket "de flesta", men läser man den meningen noggrant finner man att detta syftar på att en del sådana tumörer idag opereras i Linköping, varför det bara är "de flesta" som opereras vid tre sjukhus.

*Fråga 2: Förslaget behöver förtydligas med en beskrivning av två nivåer av sarkomcentra, alla fem med ett regionalt uppdrag samt några, 3 enligt ert förslag, som även har ett nationellt uppdrag. RCC i samverkan önskar att ni tydligt definierar vilka diagnoser och åtgärder som bör handläggas på ett regionalt respektive ett nationellt sarkomcentrum. Finns olika syn på detta i gruppen är det viktigt att det redovisas.*

Svar: Det är svårt att förstå på vilket sätt vår beskrivning och våra förslag härvidlag inte kommer till tydligt uttryck i vår skrivelse, men vi återger åter detta med försök att direkt svara på de nu ställda frågorna. Varje svensk sjukvårdsregion har en sarkomorganisation, som i fem regioner består av ett till ett enda sjukhus lokaliserat "sarkomcentrum" med multidisciplinär kompetens, medan en region (Uppsala-Örebro) snarast har ett "virtuellt centrum" där behandlingsbeslut tas vid telefonkonferenser men behandlingen kan ges vid olika sjukhus. Alla dessa sex centra är regionala, fem alltså lokaliserade och ett "virtuellt". Som framgår av sista stycket i avsnittet "Föreslagen nationell nivåstrukturering" menar vi att det inte är realistiskt med en nationell nivåstrukturering av onkologisk behandling, vilken alltså även fortsättningsvis bör drivas på regional nivå. Inom gruppen förelåg en oenighet om huruvida den ovannämnda "virtuella" organisationen var en fullgod ersättning för den till ett enda sjukhus lokaliserade, men eftersom denna fråga inte berör gruppens egentliga uppdrag, dvs huruvida nationell nivåstrukturering bör genomföras, har vi valt att inte betona denna motsättning. I första stycket av avsnittet "Föreslagen nationell nivåstrukturering" uttrycks klart att gruppen står enig bakom förslaget att nivåstrukturera kirurgin av retroperitoneala sarkom. RCC efterfrågar nu en redovisning av eventuell olika syn på "vilka

diagnoser och åtgärder som bör handläggas på ett regionalt respektive ett nationellt sarkomcentrum”, och det har vi redan gjort i andra stycket av det aktuella avsnittet. Här redovisas också en tydlig majoritetsuppfattning avseende att ”större och/eller komplicerade fall av GIST eller andra intraabdominella sarkom....bör övervägas för remiss till samma nationella centra som för RPS”. Vi anser att vi här tydligt definierat just det som RCC nu efterfrågar.

*Fråga 3: Förslaget från en enig grupp är att all kirurgi för RPS lokaliseras till tre centra med nationellt uppdrag. Därutöver finns en "majoritet" inom gruppen som föreslår att även "större och/eller komplicerade fall av GIST eller andra intraabdominella sarkom bör övervägas för remiss till samma nationella centra som för RPS". Går det att närmare precisera begreppen "större eller komplicerade fall av GIST"? Vad avses med "mindre GIST"? Tacksam om ni enligt ovan listar tillstånd/åtgärder som ska föranleda remiss till centrum med nationellt uppdrag.*

Svar: Se svar på ovanstående fråga! RCC önskar således att vi också ska precisera begreppen ”större eller komplicerade fall av GIST”, och man frågar sig också vad en ”mindre GIST” är. Det finns ingen definierad storleksgräns, utan vi avser fall där man på regional nivå menar att det operativa ingreppet har förutsättningar att bli komplicerat, till exempel om man kan befara att det blir frågan om multiorganresektioner, eller om det rör sig om en stor GIST där operationsmarginalen kan bli knapp och stor risk kan föreligga för peroperativ tumörperforation (vilket avsevärt riskerar att försämra prognosen). Det är här således frågan om en bedömning och en flytande skala, och det är inte möjligt att lista alla de tänkbara lägen, storlekar, utseenden och relationer till andra organ som måste vägas in för att bedöma om patienten rimligen bör remitteras till ett nationellt centrum.

*Fråga 4: Av förslaget framgår att "det är rekommendabelt att det vid misstanke om GIST utgår remiss till ett sarkomcentrum". Med detta avses väl ett regionalt sarkomcentrum? En närmare precisering av verksamhetsinnehållet (kirurgi, radioterapi, kemoterapi) för ett regionalt sarkomcentrum önskas. Förespråkar gruppen en regional koncentration av kirurgisk behandling av GIST där så är möjligt, dvs. diagnosen ställd eller misstänkt före kirurgi?*

Svar: När vi menar att misstanke om GIST ska föranleda remiss till sarkomcentrum avses i första hand ett regionalt sådant. Enligt punkt 3 ovan kan det i en del fall sedan bli frågan om en vidareremiss till ett nationellt centrum. Ja, kirurgisk behandling bör göras vid ett regionalt (eller nationellt) sarkomcentrum, och onkologisk behandling bör också ske inom en sarkomorganisation – dvs ett regionalt sarkomcentrum (stationärt eller ”virtuellt”), liksom onkologisk behandling av alla övriga sarkom.

Slutligen önskar RCC en närmare precisering av verksamhetsinnehållet för ett regionalt sarkomcentrum, och om man här avser ett komplett regionalt sarkomcentrum bör där finnas följande: ortopedisk tumörkirurgi, sarkomonkologisk kompetens omfattande radioterapi, cytostatika och annan medicinsk behandling – såväl för vuxna patienter som för barn, diagnostisk kompetens i form av sarkompatologisk kompetens inkluderande tillgång till



klinisk genetik, röntgendiagnostisk kompetens avseende skelett- och mjukdelstumörer, buktumörer, thoraxtumörer och huvud/halstumörer, tillgång till CT, MR och PET-kamera, bukkirurgisk kompetens avseende den typ av tumörer som kan bli aktuella att operera vid det aktuella centret, thoraxkirurgisk kompetens. Om någon av dessa kompetenser saknas vid det stationära sarkomcentret bör det finnas lätt tillgängligt på rimligt avstånd.

*Fråga 5: Finns enighet i gruppen om att nationell MDK ej är nödvändig?*

Svar: Avseende nationell MDK är vi eniga om den formulering som ingår i vårt utlåtande, nämligen att "ett nationellt forum där enskilda patienter kan diskuteras eller förfrågningar kan göras bör upprättas och hur detta skall se ut och organiseras bör ligga i uppdraget hos de regionala och nationella centra som får uppdraget". Av denna skrivning följer att gruppen är enig om att detta forum inte nödvändigtvis behöver ha formen av en regelbundet återkommande nationell MDK, men att förslag på organisation ej kan göras i dagsläget.