

## *Utlåtande från sakkunniggruppen till förslag om nationell nivåstrukturering av muskulo-skelettala sarkom.*

### Deltagare i Sakkunniggruppen:

*Otte Brosjö (ordförande), Ortopediska kliniken, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm  
Sigvard Eriksson, Ortopediska kliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg  
Hans Hagberg, Onkologiska kliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala  
Anders Kalén, Ortopediska kliniken, Universitetssjukhuset, Linköping  
Karin Papworth, Onkologiska kliniken, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå  
Fredrik Vult von Steyern, Ortopediska kliniken, Skånes Universitetssjukhus, Lund*

*Christopher McCann, patientrepresentant*

*Stefan Rydén, samordnare från nationell arbetsgrupp, SKL*

### Bakgrund och vårdprocess

Sarkom är ovanliga, maligna tumörer som utgår från kroppens stödjevävnad och utgör endast ca 1 % av all cancer. Denna typ av tumörer kan uppstå på de flesta lokaler i kroppen men de vanligaste är s.k. ortopediska eller muskulo-skelettala tumörer lokaliserade till extremiteter och bålväggen. Vanligaste formen är mjukdelssarkom, incidens 25/miljon/år, och drabbar huvudsakligen vuxna och äldre personer (medianålder 65 år). Skelettsarkom är mer ovanliga, incidens 12/miljon/år. De senare är i stor utsträckning förknippade med barn och ungdomar, men förekommer i alla åldrar.

Då tumörerna är ovanliga och består av ett stort antal undergrupper är diagnostiken ofta komplicerad och kräver stor erfarenhet av såväl själva utförandet av biopsien som av de cytologiska, histopatologiska och molekylärbiologiska/genetiska analyserna. Den slutgiltiga, histopatologiska diagnostiken måste göras av patolog med stor erfarenhet av denna grupp av tumörer.

Diagnostik, utredning, behandling och uppföljning bedrivs nu sedan 1980-talet i Sverige på 5 Universitetssjukhus/sarkomcentra, där ett multidisciplinärt team handlägger dessa fall. Sedan decennier tillbaka finns en regional centralisering för denna process, v.g. se Nivåstrukturering. Behandlingen är ofta multimodal med såväl kirurgi, medicinsk behandling/cytostatika och strålbehandling. Det är viktigt att behandlingen planeras korrekt för att ge en för patienten optimal vård. Nationell och internationell konsensus föreligger om att detta kräver handläggning på ett sarkomcentrum med erfarenhet och kunskap om dessa tumörer (ref. 1-3).

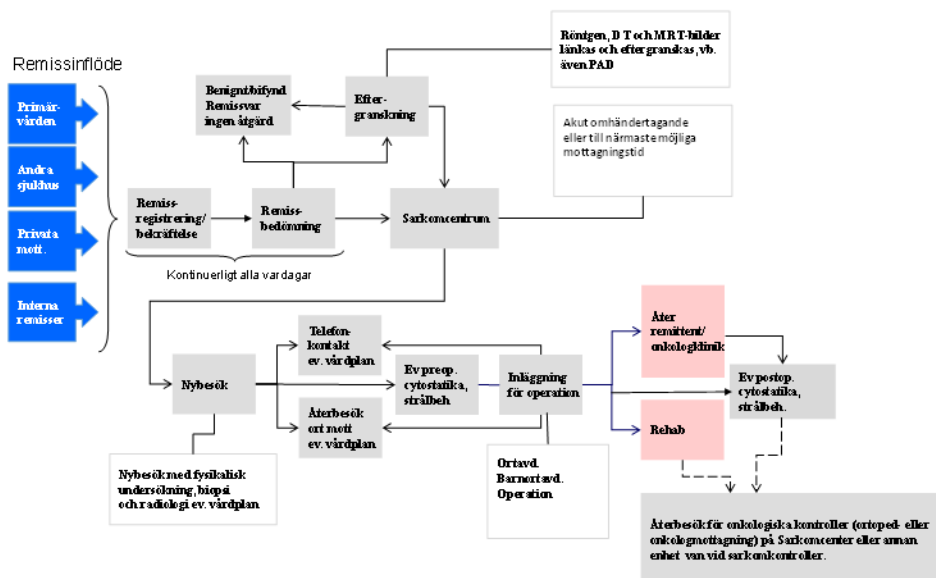
Symptom vid sarkom kan variera mycket och ett mjukdelssarkom ger sällan besvär utöver förekomst av en "knöl"/resistens. Tillväxt, smärta eller funktionsbortfall är inga pålitliga kriterier för misstanke om malign tumör då även högmaligna tumörer kan ha lång anamnes med endast diskret tillväxt av tumören, vilket får patienten och ofta även ansvarig läkare, att misstolka den som helt oskyldig. Detta har lett till att Skandinaviska Sarkom Gruppen (SSG)

har angivit mycket enkla kriterier för vilka patienter som bör remitteras till ett sarkomcentrum för bedömning: patient med en subkutan resistens > 5cm och alla patienter med en djup/subfasciell resistens oavsett storlek.

Skelettsarkom upptäcks oftast i form av symptom som smärta, värk och svullnad och en vanlig röntgenundersökning ger oftast misstanke om malign tumör. Efter remittering sker handläggning enligt rutiner som är mycket lika vid Sveriges olika sarkomcentra.

Sedan den regionala centraliseringen påbörjades efter initiativ av SSG, kan vi i Sverige (och även övriga Skandinavien) se att antalet fall som remitteras direkt till ett sarkomcentrum (utan föregående biopsi eller operation) successivt ökat (ref. 4-6), vilket ur ett internationellt perspektiv är unikt och mycket framgångsrikt då detta ger ökade möjligheter till extremitetsbevarande kirurgi, lokal tumörkontroll och bot.

### Exempel på aktuell vårdprocess på ett sarkomcenter



## Aktuell nivåstrukturering

### *Lokalt och regionalt*

Sedan årtionden tillbaka har en regional centralisering etablerats avseende diagnostik och behandling av muskulo-skelettala sarkom. Någon lokal verksamhet, utöver palliativ vård, för sarkom bedrivs inte. Ett sarkomcentrum finns nu i 5 regioner: Göteborg (Västra), Linköping (Sydöstra), Lund (Södra), Stockholm (Stockholm och Gotland) och Umeå (Norra). Processen för omhändertagandet och behandlingen av patienter med sarkom skiljer sig något mellan olika regioner, men alla patienter med misstänkt sarkom ska diskuteras avseende diagnos och behandling vid en multidisciplinär konferens (MDK). Utöver dessa 5 centra bedrivs i region Uppsala/Örebro medicinsk/onkologisk verksamhet samt strålbehandling av patienter med sarkom, men regionen har inget sarkomcentrum. Merparten av patienterna i denna region får den diagnostiska och kirurgiska delen av handläggningen i Stockholm, inkluderande MDK.

### *Nationellt*

Avseende diagnostik och kirurgisk behandling är detta i dagsläget centraliserat till 5 centra i landet. Den medicinska/onkologiska delen av behandlingen är i de flesta regioner förlagd till dessa centra men avvikelser från detta kan i enskilda fall förekomma.

Uppsala/Örebro har inget sarkomcentrum men handlägger den onkologiska behandlingen av patienter från deras region i samråd med Stockholm, som i huvudsak ansvarar för diagnostik och kirurgisk behandling av patienter med sarkom från denna region

Den kirurgi som utförs vid muskulo-skelettala sarkom är mycket varierande avseende omfattning och konsekvenser för patienten. Kirurgin spänner från avlägsnande av relativt små, ytliga mjukdelssarkom, till mycket stora ingrepp där skelettstrukturer och muskler måste tas bort och då krävs oftast ett kompletterande, avancerat, rekonstruktivt ingrepp.

Inom det nätverk som finns mellan landets 5 sarkomcentra sker idag remittering av vissa patienter för mer ovanliga och omfattande operationer. Idag remitterar t.ex. Linköping alla skelettsarkom som kräver kirurgisk rekonstruktion till Stockholm. Övriga centra handlägger all form av ortopedisk tumörkirurgi.

På nationell nivå används vårt ortopedkirurgiska nätverk för diskussion kring vissa mer komplicerade fall, där olika alternativ kan övervägas. Detta är en form av icke formaliserad, Skandinavisk "terapikonferens", men inte multidisciplinär.

## Vårdvolym

Data från Cancerregistret visar att antalet ortopediska sarkom i Sverige är 370/år (medelvärde för åren 2008-2014). Andelen skelettsarkom uppskattas till ca 1/3. Fördelningen av till Cancerregistret inrapporterade ortopediska sarkom är enligt följande:

Göteborg 18%, Linköping 12%, Lund 20%, Stockholm 20%, Umeå 9% och Uppsala/Örebro 21%.

## Vårdkvalitet enligt vår bedömning

Resultatmått                      Överlevnad.  
Lokalt tumörrecidiv/andel sekundära amputationer.  
Postoperativ funktion.  
EQ-5D (livskvalitetsmått).  
Sena biverkningar av cytostatika- och strålbehandling.

Mål                      Andel patienter registrerade i SSGs register och Cancerregistret 100%  
Andel patienter remitterade till sarkomcentrum före biopsi/ kirurgi 100%  
Andel patienter som omhändertas enligt "best practice" 100%

## Best practice enligt vår bedömning

Som utgångspunkt för "best practice" inom sarkom är det internationellt vedertaget att dessa patienter skall handläggas på ett sarkomcentrum och remitteras dit på misstanke om tumör, dvs innan försök till biopsi eller operation utförts. Det är visat att detta ger bäst förutsättning för optimal vård. I detta sammanhang är det viktigt att goda remitteringsmönster är etablerade och väl kända hos potentiella remittenter samt att mottagande centrum har förutsättningar att erbjuda en snabb och adekvat utredningsprocess.

Ett sarkomcentrum bör kunna erbjuda:

Tillgänglighet årets alla veckor för diagnostik av suspekt mjukdels- eller skelettsarkom.

Tid från remiss till nybesök	Högst en vecka.
Tid från nybesök till MRT	Högst en vecka.
Tid från nybesök till biopsi	Direkt/ ngn. dag för nålbiopsi. Högst en vecka för radiologiskt assisterad nålbiopsi. Högst en vecka för öppen, kirurgisk biopsi.
Tid från biopsi till svar	Enstaka dagar (FNAC), högst en vecka (PAD).
Tid från diagnos till op. av högmalignt mjukdelssarkom	Högst två veckor.
Tid från diagnos till start av neo-adjuvant cytostatika	Högst två veckor.
Operation enligt specifika behandlingsprotokoll alla veckor (även sommaren)	Ja.
Pre- och postoperativ MDK för alla sarkompatienter	Ja.
Kontaktsjuksköterska tillgänglig alla dagar	Ja.

## Nationella kvalitetsregister

Sedan flera decennier tillbaka finns inom SSG ett register där uppgifter om diagnos, behandling och resultatmätt för ortopediska sarkom inom Sverige och Skandinavien ska registreras. Detta ger möjlighet till studier av dessa ovanliga tumörer. I en nära framtid kommer även vårdkvalitet/best practice registreras. Registreringen av våra patienter med ortopediska sarkom är bra från vissa centra men mindre bra från andra, men kommer kanske att förbättras när anmälan framöver görs via INCA-portalen. Stockholm registrerar alla patienter från sin egen region men även de patienter från region Uppsala/Örebro som diagnosticeras och handläggs kirurgiskt i Stockholm. Data från SSG-registret har delvis använts som underlag i denna rapport, men kan i nuläget inte användas som referens för att nationellt utvärdera vare sig antalet patienter med sarkom eller mer kvalitativa aspekter av den vård som ges vid våra olika centra.

## Kompetenskrav inom olika delar av processen

Enligt vår bedömning krävs unik kompetens av alla inblandade i diagnostik och behandling av sarkom. För att hålla ledtider så korta som möjligt och inom ramen för "best practice", krävs denna kompetens alla veckor under året.

## Kompetensutveckling och kompetensförsörjning

Fortlöpande utbildning och utveckling kan enligt vår uppfattning bara ske på ett sarkomcentrum där omfattningen av verksamheten gör att inblandade specialister (f.f.a. ortopedier som är ansvariga för diagnostiken) utför sina specifika uppdrag för patienter med ortopediska tumörer kontinuerligt och som huvudsyssla.

## Teknisk utrustning

Särskilt dyr eller avancerad teknisk utrustning krävs inte.

## Nationell MDK

En nationell MDK anser vi inte är nödvändig eller önskvärd då det redan finns välfungerande regionala och en interregional MDK. Vid e.v. ökad centralisering av sarkomvården, ökar behovet av interregionala MDK.

Inom den ortopedkirurgiska verksamheten förekommer en icke formaliserad form av skandinavisk nätverksbaserad diskussionsgrupp där mer ovanliga och komplicerade fall diskuteras avseende behandling. Denna är emellertid inte multidisciplinär i sin nuvarande form.

## Klinisk forskning

Alla sarkomcentra deltar i kliniska studier som SSG bedriver. FOU-aktiviteten varierar dock kraftigt mellan olika centra. För att data i registret ska kunna vara pålitliga ur ett nationellt perspektiv, krävs att alla patienter med sarkom som behandlas i Sverige rapporteras till SSG.

### Föreslagen nationell nivåstrukturering

Med hänsyn till remitteringsmönster, geografiskt stora avstånd och eventuell risk för försämring avseende kontakt med sarkomcenter föreslås att behålla nuvarande 5 sarkomcentra. Jämfört med nu, borde betydligt flera ovanliga fall och komplicerade behandlingar diskuteras i interregionala MDK och därefter v.b. remitteras vidare till ett centrum med större erfarenhet och vårdvolym.

Beslut om kurativt syftande, avancerad cytostatikabehandlingen och strålbehandling för osteosarkom, Ewing sarkom och vissa muskulo-skelettala mjukdelssarkom skall tas på MDK vid sarkomcentra. Även utvärdering av den onkologiska behandlingen skall göras på MDK. En nationell nivåstrukturering av onkologisk behandling ter sig inte realistiskt, men avancerade behandlingar bör koncentreras till universitetsklinik som har vana vid intensiv cytostatikabehandling och strålbehandling. Vissa mindre delar av den onkologiska verksamheten bedöms kunna ges på annan onkologiklinik, detta dock först efter att patienten diskuterats på MDK, och behandlingsbeslut fattats på ett sarkomcentrum. Även dessa patienter skall följas upp och resultat fortlöpande rapporteras till SSG.

### Konsekvensbeskrivning för vårdgivare

Om ett sarkomcentrum behöver ta emot en ökad mängd patienter, kan bli svårt att hålla ledtiderna enligt fastställd "best practice". Det kan även visa sig svårt att vid behov rekrytera unika kompetenser samtidigt som ett välfungerande sarkomcentrum med omfattande verksamhet kan bli en attraktiv arbetsplats.

### Konsekvensbeskrivning för patienter/närstående

Expertgruppen patientföreträdare tror att patienter gärna reser långt för en operation om detta är nödvändigt för att få bästa möjliga behandling. Vid längre behandlingar som kräver långa och mer frekventa sjukhusvistelser, som t.ex. viss onkologisk behandling, kan dock större avstånd till hem, anhöriga och vänner upplevas negativt. Denna eventuella nackdel, d.v.s. att vara borta från hemmet, anhöriga och vänner, bedöms dock kompenseras för genom att patienten här erbjuds ett professionellt och effektivt omhändertagande.

### Referenser

1. Gustafson P, Dreinhofer KE, Rydholm A. Soft tissue sarcoma should be treated at a tumor center. A comparison of quality of surgery in 375 patients. *Acta Orthop Scand*. 1994 Feb;65(1):47-50.
2. Grimer RJ, Briggs TWR. Earlier diagnosis of bone and soft-tissue tumours. *J Bone Joint Surg [Br]* 2010;92-B:1489-92.
3. Charlotte B, Judson I. Role of expert centres in the management of sarcomas – A UK perspective. *European Journal of Cancer* (2014) 50, 1951– 1956.

4. Rydholm A. Management of patients with soft-tissue tumors. Strategy developed at a regional oncology center. *Acta Orthop Scand Suppl.* 1983;**203**:13-77. PubMed PMID: 6581679. Epub 1983/01/01. eng.

5. Bauer HCF et al, 2001 Monitoring referral and treatment in soft tissue sarcoma Study based on 1,851 patients from the Scandinavian Sarcoma Group Register. *Acta Orthop Scand* 2001; 72 (2): 150–159.

6. Styring E et al. Simple guidelines for efficient referral of soft-tissue sarcomas: a population based evaluation of adherence to guidelines and referral patterns. *J Bone Joint Surg Am.* 2012 Jul 18;94(14):1291-6.

## Komplettering från sakkunniggruppen för muskulo-skelettala sarkom 150512

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 idag 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. Är detta korrekt uppfattat?*

Svar: Ja

*Fråga 2: Förslaget som lämnas är att "behålla nuvarande 5 sarkomcentra". Ska detta utläsas som att Ni föreslår att alla dessa fem centra ska ha nationella uppdrag och i princip vara helt jämställda avseende verksamhetsinnehåll, erfarenhet, bemanning etc.? Eller ska dessa fem betraktas som regionala centra?*

Svar: Vår tolkning är att de 5 nuvarande "sarkomcentra" har regionala uppdrag (Stockholm för 2 regioner). Verksamhetsinnehåll, erfarenhet och bemanning varierar men är tillräckligt bra för att diagnosticera och behandla majoriteten av patienter med MS-sarkom. Sarkombehandlingen är dynamisk och varierande och kräver en strategi som är mångfacetterad och flexibel. Subkutana och intramuskulära mjukdelssarkom är enkla att behandla och högmaligna/intermuskulära svåra. Lågmaligna chondrosarkom är enkla att behandla, osteosarkom och Ewing sarkom är svåra, ffa. hos unga/växande patienter. Behandling av skelett- och mjukdelssarkom i kotpelare och bäckenet är oftast mycket speciellt och svårt, i alla synnerhet då dessa är ovanliga. Vilket centra som har bäst kunskap/erfarenhet för att behandla de svåra/speciella/ovanliga sarkomen varierar med tiden. Detta gör att ett sarkomcentrum som inte har tillräckligt erfarenhet för ett dylikt sarkom/lokalisering, tar kontakt med ett annat centrum, som vid den tidpunkten kan ta hand om patienten = interregionalt MDK (ej nationellt).

*Fråga 3: Samtidigt efterlyses att "betydligt fler ovanliga fall och komplicerade behandlingar diskuteras i interregionala MDK och därefter v.b. remitteras vidare till ett centrum med större erfarenhet och vårdvolym". Menas därmed att det ska finnas några centra (färre än*



*fem) som just uppfyller kriterierna om "större erfarenhet och vårdvolym". Är detta att betrakta som nationella centra?*

Svar: Vg. se svar på fråga 2. Begreppet "nationellt centra" är för gruppen något oklart vad det betyder.

*Fråga 4: 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. Här bör beskrivas vilka tillstånd eller åtgärder som avses i beskrivningen "ovanliga fall och komplicerade behandlingar". På motsvarande sätt behövs en närmare precisering av verksamhetsinnehållet (kirurgi, radioterapi, kemoterapi) för ett regionalt sarkomcenter.*

Svar: De svåra/speciella/ovanliga sarkomen bör behandlas på färre en 5 sarkomcentra. Exempel finns beskrivet i svar på fråga 2.

*Fråga 5: Är det rätt uppfattat att gruppen förespråkar en regional samordning av den onkologiska behandlingen inom alla regioner, till respektive universitetsklinik och att det endast undantagsvis ges onkologisk behandling inom länssjukvården?*

Svar: Vi anser att onkologisk behandling vid ett länssjukhus kan genomföras om tillräcklig kunskap/erfarenhet finns på plats och efter beslut/stöd från det Regionala centrat.

*Fråga 6: Nationell MDK anses inte nödvändigt men däremot förespråkas ökad användning av interregionala MDK. Vad är egentligen skillnaden mellan dessa två begrepp?*

Svar: Vår tolkning av begreppet nationell MDK är att samtliga centra deltar i en videokonferens och det är detta vi inte önskar utan önskar flera konferenser mellan 2 centra (interregionala MDK) där det ena centrat önskar hjälp/stöd av ett annat, vg. se svar på fråga

otte brosjö | docent, överläkare | sarkom centrum ortopedi  
karolinska solna | 070 729 27 23 | [otte.brosjo@karolinska.se](mailto:otte.brosjo@karolinska.se)