Remissunderlag – Muskulo-skelettala sarkom

- Högst tre av de fem regionala enheterna föreslås för ett nationellt uppdrag utöver det regionala uppdraget.

- Ett nationellt uppdrag innebär att vårdenheten erbjuder avancerad diagnostik och behandling där det med hänsyn till volym och/eller komplexitet finns behov av koncentration till färre enheter än fem. Exempelvis kan detta gälla: högmaligna/intermuskulära sarkom, Ewingsarkom och skelett- och mjukdelssarkom i kotpelare och bäcken.

- Ett uppdrag för en nationell vårdenhet baseras på ansökan och ska uppfylla de krav som ställs på nationella enheter avseende utveckling, utbildning, forskning mm.

- De nationella vårdenheterna bör, med hänsyn till den låga förekomsten av vissa diagnoser och behandlingar, vara profilerade inom olika områden.

- En nationell MDK införs vid definierade situationer, ansvaret för nationell MDK har de nationella vårdenheterna.

Nedan svar från: Skånes Universitetssjukhus, SUS, Lund, Sarkomgruppen i Lund/Sarkomcentrum syd

1. Stödjer ni det ovan beskrivna förslaget avseende antal nationella vårdenheter? Om ni ej stödjer förslaget, motivera svaret.

Svar: Ja, utifrån det remissförslag som anförs på sid 9(5.1) och ovan. Emellertid motsätter vi oss efter diskussion mellan våra 3 större center (Stockholm Göteborg och Lund) att ange "profil" vid ansökan om nationellt uppdrag. Detta då komplexa fall är svåra att på ett överskådligt sätt definiera. De center med större volymer och komplett uppsättning av de specialiteter som, i enlighet med sakkunnigutlåtande, behövs för att bedriva en fullvärdig sarkomverksamhet kan åta sig att handlägga de fall som på regional nivå bedöms för komplicerade/komplexa.

2. Har någon av sjukvårdshuvudmännen i regionen intresse att åta sig ett nationellt vårdansvar inom området? Om så är fallet, avser

sjukvårdsregionens ingående landsting att remittera patienter till aktuell vårdenhet?

Svar: Ja, SUS avser att åta sig ett nationellt ansvar för såväl muskuloskelettala sarkom som buksarkom. Ansökningar skickas separat för respektive verksamhet. Vad gäller remittering till SUS avseende muskuloskelettala sarkom så är detta väl etablerat i södra sjukvårdsregionen sedan decennier tillbaka.

3. Om ni inte avser att åta er ett nationellt vårdansvar inom er region, och har specifika önskemål om vilka vårdgivare som bör ha ett sådant ansvar, ange dessa och motivera svaret.

Svar: -

4. Om ni vill ta ett nationellt vårdansvar ska ansökan enligt bilagd mall inlämnas samtidigt med remissvaret, bilaga 2. En ansökan krävs för varje område med undantag för sarkom där ansökan kan omfatta bägge grupperna eller endera. Det behöver tydligt formuleras i ansökan om ansökan avser båda grupperna eller enbart en grupp.

Svar: Ansökan enligt mall inlämnas tillsammans med remissvar. Denna ansökan avser muskuloskelettala sarkom.

5. Vilka konsekvenser blir det för huvudmännens vårdverksamheter i sjukvårdsregionen om det nationella vårduppdraget läggs inom en annan sjukvårdsregion?

Svar: Inom gruppen muskuloskelettala sarkom bedömer vi inte att vårduppdragets omfattning kommer ändras i någon stor grad. Vården av patienter med muskuloskelettala sarkom är inom landet väl etablerad och bedrivs regionalt på 5 center. I enlighet med det förslag som föreligger skall dessa enheter bibehållas men högst 3 center skall ha ett sk nationellt uppdrag för mer avancerade/komplicerade fall. Något center har redan i dagsläget rutiner för de fall som skickas vidare för kirurgisk behandling på ett större center. Uppfattningen inom sarkomverksamheten i Sverige är att antalet fall som behöver skickas från mindre till större center är litet, men kan variera slumpmässigt från tid till tid. Vår bedömning är att verksamheten för SUS inte nämnvärt påverkas oavsett nationellt uppdrag eller ej, detta dock förutsatt att definition/fördelning av upptagsområde för respektive center inte ändras. Emellertid finns redan nu behov av ökad satsning på rekrytering till sarkomverksamheten inom i stort sett alla specialiteter, eg ortopedi, onkologi, radiologi och patologi för att säkra

verksamheten inför framtiden.

6. Hur avser ni att hålla ihop patientens vårdprocess om ni har det nationella vårdansvaret? Och hur avser ni att hålla ihop processen om ni inte har det ansvaret i er region?

Svar: Vi bedömer att processen inte nämnvärt påverkas av eventuellt nationellt vårdansvar. Sarkomgruppen i Lund har i decennier bedrivit utvecklingsarbete för centraliseringen av sarkomverksamheten till SUS i södra sjukvårdsregionen. Kontaktnät och samarbete med regionens olika sjukhus och vårdinrättningar är sedan länge väl etablerat, men kan fortfarande vidareutvecklas och bli bättre på flera plan. Detta arbete skall fortsätta oavsett nationellt uppdrag eller ej. Vi har även samarbete utanför regionen, både inom och utanför Sverige, där patienter remitteras för mycket speciella behandlingsformer, tex ILP (Isolated Limb Perfusion) i Göteborg och en speciell form av radioterapi i Bergen, Norge.

7. Vilka praktiska konsekvenser för patienter och närstående ser ni av en nationell koncentration av den aktuella vårdinsatsen?

Svar: Redan idag måste patienter resa till regionala center för utredning och behandling. I södra Sverige blir avstånden sällan mycket stora, men kan självfallet vara praktiskt problematiskt för vissa patienter och anhöriga vid behandlingar som sker under relativt lång tid, tex cytostatikabehandling vid skelettsarkom. Med tanke på högspecialiserad vård är detta sällan något som gör att patienter eller anhöriga tvekar eller avstår från behandling trots resor. Vid ökad centralisering kan avstånd komma att öka, men vg se ovan. Vi bedömer inte att införandet/utnämningen av några center till sk nationella vårdenheter kommer förändra situationen i någon större utsträckning. Antalet patienter som kommer bli aktuella för vidare remittering till nationella vårdenheter pga sarkom bedömer vi inte blir stort. Det antal patienter som kommer behöva resa längre sträckor än idag för tex en omfattande operation eller speciell onkologisk behandling blir även fortsättningsvis förhållandevis litet och i de fall det sker bedömer vi att de eventuella praktiska konsekvenserna/nackdelarna inte överstiger de medicinska fördelarna.

Ansökan om Nationellt Centrum för muskuloskelettala sarkom

Sökande: Skånes Universitetssjukhus (SUS), Sarkomgruppen i Lund/Sarkomcentrum syd. Vi är ett regionalt sarkomcentrum och ansöker härmed om uppdrag som en av de nationella vårdenheterna för patienter med sarkom i mjukdelar och skelett, muskuloskelettala sarkom.

1 Beskrivning av sarkomverksamheten vid SUS, Lund

Sarkom är ovanliga, maligna tumörer som utgår från kroppens stödjevävnad (mjukdelar och skelett) och utgör endast ca 1 % av all cancer. Ortopediska, muskuloskelettala, tumörer lokaliserade till extremiteter och bålvägg är den vanligaste formen av mjukdelssarkom, incidens ca 25-30/miljon/år, och drabbar huvudsakligen vuxna och äldre personer (medianålder 65 år). Skelettsarkom är mer ovanliga, incidens ca10/miljon/år. De senare är vanligare hos barn och ungdomar, men förekommer i alla åldrar.
Mjukdelssarkom ger sällan allmänsymptom eller besvär utöver en kännbar resistens/klump. 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 en icke smärtsam tumör, vilket får patienten och ofta även ansvarig läkare, att misstolka den som helt oskyldig. Detta är inom sarkomverksamheter en väl känd orsak till att diagnos ofta fördröjs och har lett till att Skandinaviska Sarkomgruppen (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.
Vid skelettsarkom är problem med feltolkning av symptom inte lika stort. Oftast ger tumören värk, belastningssmärta och svullnad som föranleder radiologisk undersökning. I de flesta fall ses då en förändring i skelett som omgående ger misstanke om elakartad tumör och patienten ska då remitteras till sarkomcentrum.
Det råder sedan länge nationell och internationell konsensus om att patienter med sarkom för bästa resultat skall behandlas på ett multidisciplinärt sarkomcentrum, endast där finns erfarenhet och kunskap om dessa sällsynta tumörer (1-3).

Vid Ortopediska kliniken i Lund, SUS, skapades (först i Skandinavien) redan 1972 ett multidisciplinärt sarkomcentrum med ansvar för patienter i södra sjukvårdsregionen (4).

Vi har vid SUS i Lund en komplett multidisciplinär verksamhet för behandling av sarkom i både mjukdelar och skelett hos barn och vuxna, den sk Sarkomgruppen i Lund. I denna grupp ingår ortopedi, kirurgi, onkologi, barnonkologi, radiologi, klinisk genetik, och thoraxkirurgi. Vid behov samarbetar vi även med specialister inom plastik- och kärlkirurgi. I de fall sarkom diagnostiseras i mer ovanliga delar av kroppen, tex huvud/hals, sker utredning och behandling i samarbete med respektive ~~klinik~~specialitet.

Vårdgivare i Lund är i första hand verksamhetsområde (vo) ortopedi, men avseende många fall sker vården primärt även inom onkologi ~~kliniken~~ eller barnonkologi. Andra vo som ~~tex~~t.ex. thoraxkirurgi är vid såväl primärtumörer i thorax som lungmetastaser involverade i den direkta vården.
Vo ortopedis tumörsektion är den verksamhet till vilken patienter remitteras vid misstanke om muskuloskelettala sarkom. Vi handlägger dessa remisser skyndsamt (inom 1-2 d) och enligt väl utarbetade rutiner. Efter att remiss inkommit med misstanke om malign tumör sker bedömning huruvida patienten initialt skall tas upp på multidisciplinär terapikonferens (MDT) för eftergranskning av redan befintligt diagnostiskt material, tex MR, eller direkt kallas till vår mottagning (besök inom 1 vecka). Vid besök på mottagningen sker diagnostik i form av vävnadbiopsi (fin- och mellannål) direkt i samband med besöket och ett preliminärt svar från våra sarkompatologer kan i de flesta fall ges samma dag eller inom 1-2 dagar. Vid behov av kompletterande radiologisk utredning innan vävnadsprov tas eller då radiologiskt assisterad biopsi krävs får patienten besked inom 1-2 v. Mottagningstider finns varje vecka och MDK hålls en gång per vecka med komplett närvaro av berörda discipliner och funktioner.

Den ortopedkirurgiska behandlingen är mycket varierande och kan innebära allt från en mindre poliklinisk operation till stora ingrepp med ibland behov av upp till flera veckors postoperativ vård på avdelning.
Kirurgiska komplikationer hanterar vi i de flesta fall i Lund, men detta måste individanpassas och likaså hänsyn tas till avstånd mellan patientens hemort och Lund, ålder, typ av komplikation och vilken åtgärd som kan behövas rent medicinskt

Vid mjukdelssarkom behandlas patienter med högriskkriterier enligt SSGs riktlinjer med adjuvant cytostatikabehandling. Denna behandling är, som all annan sarkomvård, för södra sjukvårdsregionen centraliserad till Lund. Vid recidiverande eller primärt avancerad

(metastaserande) sjukdom följs vanligen internationella behandlingsriktlinjer som i stor omfattning är specifika för olika histologiska subtyper av sarkom. Eftersom det finns c:a 70-80 olika sarkomvarianter, de flesta ovanliga eller mycket sällsynta, är evidensen relativt låg för medicinska behandlingseffekter – det är näst intill omöjligt att genomföra kontrollerade randomiserade studier för enskilda subtyper ens genom internationellt samarbete. Behandlingsvalet måste därför ofta individualiseras, och för rimliga behandlingsbeslut är det nödvändigt med stor erfarenhet av de möjliga typer av medicinsk behandling som finns till hands för olika sarkomvarianter och situationer. Ett internationellt kontaktnät är här också av stor vikt, eftersom detta underlättar informationsutbyte med nytta ner på individuell patientnivå. Behandling vid sarkomcentrum är således av stor betydelse. I vissa fall finns också möjligheter att värdera sarkompatienter för inklusion i kliniska studier.
Patienter med skelettsarkom behandlas med komplexa cytostatikaregimer enligt internationella protokoll och all behandling sker vid sarkomcentrum, barnonkologisk eller vuxenonkologisk avdelning beroende av ålder.
Komplikationer som tex neutropen feber hos barn och vuxna vid onkologisk behandling/kemoterapi sker ofta på lokalt sjukhus.

I södra sjukvårdsregionen är all sarkomverksamhet - diagnostik, behandling och uppföljning - centraliserad till SUS, Lund. Uppföljningen individanpassas och vid behov sker parallella uppföljningar på mer än en klinik, i merparten av fallen har vi lång uppföljning (6-10 år) enligt fastställda rutiner.
Detta är avgörande för möjligheten att ge optimal vård för patienten, bedriva forskning, kvalitetsutveckling och öka våra kunskaper kring hur dessa ovanliga tumörer bäst behandlas.

SUS ansöker härmed om att bli ett nationellt centrum/vårdenhet för muskuloskelettala sarkom mot bakgrund av en komplett sarkomverksamhet med högt specialiserad kompetens inom:
– behandling av skelettsarkom hos barn och vuxna
– särskild kompetens inom avancerad ortopedisk kirurgi
– internationell spetskompetens inom onkologisk behandling
– nationellt och skandinaviskt registercentrum för sarkom
– stark forsknings- och utvecklingsprofil som innefattar epidemiologi, genetiska analyser, prognostik och prediktion samt kliniska prövningar
– etablerad god samverkan med patienter och närstående, tex genom de sk sarkomdagarna

2 Nuvarande vårdvolym och planerad utökad volym

Vi accepterar remisser från alla vårdinstanser/nivåer och har i studier visat att remittering till lokalt sjukhus fördröjer, ibland avsevärt, utredning och tid till diagnos och behandling (6). Av denna anledning har vi inga krav på specifik utredning före remiss utan misstanken om malign tumör enligt våra remitteringsriktlinjer/"guidelines" är tillräckligt. Det arbete som utförts genom regelbundna kontakter med regionens sjukhus och vårdinrättningar samt undervisning av medicine studenter, ST-läkare, sjukgymnaster mm har genom åren lett till en förbättrad remitteringssituation. Antalet patienter som remitteras direkt till sarkomcenter utan föregående operation har successivt ökat genom åren (6). Detta kan öka chanserna till bot och leder till lägre grad av morbiditet då det är viktigt att den primära kirurgin görs enligt sarkomprinciper för att undvika upprepade operationer pga inadekvat kirurgi (1,5).

Vi är ett av de större sarkomcentra i landet och har kapacitet att ta hand om fler patienter med maligna tumörer. Emellertid bedömer vi att med bibehållen struktur i form av 5 regionala center kommer vi inte få en betydande ökning av antalet sarkom till nationella centra. De mer speciella fall som är aktuella för vidare remittering från ett mindre regionalt till ett nationellt centrum avseende såväl onkologisk som ortopedkirurgisk behandling är inte så vanliga att det jämfört med dagens situation (se utlåtande från sakkunniggruppen MS sarkom) i en betydande grad förväntas påverka volymen. Denna bedömning är gemensam inom det sarkomnätverk vi redan har mellan våra regionala centra i landet. Detta är förutsatt att indelning i sjukvårdsregioner och upptagsområden inte ändras över tid och att patienternas möjligheter att själva välja behandlingsort inte leder till ändrade flöden. Vi kan i detta sammanhang nämna att vi tidigare hade ett nära samarbete med ortopediska kliniken i Kalmar, men pga regional tillhörighet togs beslut att patienter med sarkom skulle skickas till annat centrum.

Emellertid ser vi ett ökande antal inkommande remisser och en verksamhet inom sjukvården med krav på mer administrativa resurser. Inom flera av våra verksamheter föreligger ett behov att satsa på nyrekrytering och ökat antal specialistläkare och specialistsjuksköterskor för att på ett effektivt sätt klara av att hålla ledtider, ha en effektiv och lättillgänglig verksamhet för patienter och profession samt hantera kvalitetsregister. Vi har även en pågående generationsväxling, vilket med tanke på den lilla verksamhet som sarkom utgör snabbt kan leda till en avsaknad av specialister och nyckelpersoner inom någon del av en sarkomverksamheten. En sådan förändring kan på kort tid göra verksamheten inkomplett

avseende det multidisciplinära arbete som är avgörande för en god vård av patienter med sarkom.

Volymer för sarkomverksamheten i Lund, ortopediska kliniken, åren 2011-2014

Fig. 1 Antal remisser, tumör, år 2011-2014

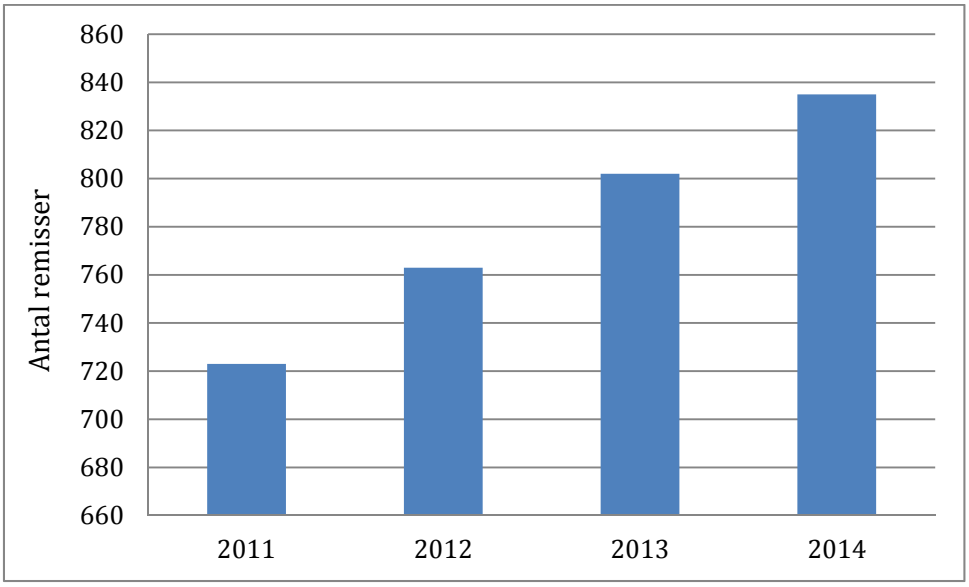
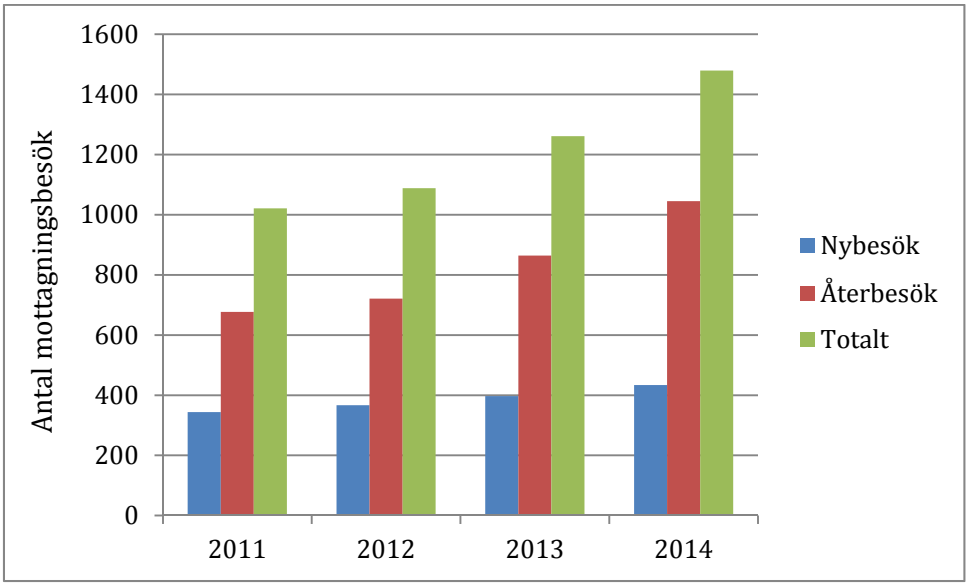


Fig. 2 Mottagningsverksamhet, läkare, fördelade på ny- och återbesök, år 2011-2014



Antal ortopediska operationer inom sarkomverksamheten i Lund, SUS:
Under åren 2012-2014 utfördes 260-300 ingrepp/år. Operationsverksamheten omfattar inte bara kirurgi av sarkom utan inkluderar även operationer avseende komplikationer (tex protesrevisioner, sårkomplikationer), skelettmetastaser och en del benigna tumörer.

3 Nuvarande struktur samt planerade förändringar vid utökat uppdrag

Sarkomgruppen i Lund har sedan starten år 1972 arbetat i ett etablerat multidisciplinärt team kring patienter med sarkom. Detta gäller såväl kliniskt som forskningsmässigt.
De ingående klinikerna är inom SUS lokaliserade till Lund med fördelen att vi kan bedriva ett nära samarbete kring patienter, tex gemensamma möten med flera olika specialiteter för information till patienter och anhöriga.
Interaktionen mellan våra kliniker är inte minst viktig vid kirurgi där den varierande lokalisationen av sarkom kan kräva gemensamma operationer, tex mellan ortoped och thoraxkirurg eller bukkirurg. Denna typ av gemensamma operationer görs regelbundet på vårt centrum. Vidare har vi som regel att vid strålbehandling ha möte mellan kirurg och radioterapeutiskt inriktad onkolog för att definiera lämpligt strålområde (target) för adjuvant radioterapi.
Sarkomverksamheten är bemannad året runt med multidisciplinär konferens 1 g/vecka och tillgång till kirurgi och onkologisk behandling, även semestertid.

Verksamheterna i korthet

Ortopedi
Det är för närvarande 4 läkare kopplade till sarkomverksamheten (Fredrik Vult von Steyern, Öl/docent; Iman Ghanei, spec. läk; Emelie Styring, ST-läk/med dr/registeransvarig i SSG; Anders Rydholm, pensionerad Öl/Prof, fn kliniskt verksam 1 ½ dag/v). Vi har en vuxenvårdavdelning där personalen har god vana vid all form av ortopediska patienter inklusive sarkom i skelett och mjukdelar. På avdelningen finns sjukgymnaster och arbetsterapeuter med gedigen erfarenhet av arbete med patienter som genomgått stora operationer och i behov av rehabilitering. Vårdavdelning finns även för barn då vi har en stor och framstående barnortopedisk verksamhet i Lund. Sarkom- och barnortopederna i Lund har ett nära samarbete vid behandling av barn, ffa vid skelettsarkom, där omfattande rekonstruktiva ingrepp kan krävas vid extremitetsbevarande kirurgi. På senare år har vi dock valt att låta barn som genomgår cytostatikabehandling som del i behandlingen ligga kvar på

barnonkologiska avdelningen (granne med ortopedavdelningen) i samband med operationer. Detta ger trygghet för barnet och deras anhöriga då de slipper flytta till ny avdelning med annan/ny personal. Inom ortopediska kliniken i Lund har vi även en betydande erfarenhet inom artroplastikkirurgi, inkluderande rheumakirurgi och ortopediska infektioner. Vo ortopedi har således en gedigen kompetens inom proteskirurgi, proteskomplikationer och infektioner.

Inom öppenvård har vi 3 mottagningar/vecka (extra vb). Fasta sjuksköterskor, varav 2 i egenskap av kontaktsjuksköterskor (Kerstin Wiberg och Sandra Mrkonjic), ansvarar tillsammans med oss läkare för dessa. Via mottagningen samt vår sekreterare, Monica Lindgren (har i många år arbetet med sarkomverksamheten och fungerar, tillsammans med kontaktsjuksköterskorna, som koordinator och kontaktperson såväl för profession som för patienter och närstående), får patienter kontaktuppgifter gentemot vår verksamhet och finns tillgängliga alla vardagar. Patienter som opererats och är i behov av kontakt under helger ringer till vår vårdavdelning.
Operationsdagar för sarkom/tumörer vid vår klinik varierar mellan 2-3/vecka, ibland fler, beroende på typ av kirurgi och behov av gemensam operation med andra kirurgiska specialiteter.
Patienthotell för anhöriga finns i direkt anslutning till sjukhuset. Beträffande barn ordnas plats för anhöriga i direkt anslutning till vårdavdelning alternativt tex Ronald McDonald som är en form av patienthotell för anhöriga till barn som behandlas på barnonkologiska kliniken.

Onkologi
Inom vo Onkologi finns en etablerad organisation för behandling av sarkompatienter. Det innebär att en vårdavdelning har ett antal, för närvarande cirka 5-7, vårdplatser som är avsedda för denna vård. Sjuksköterskor på avdelningen har god kännedom om aktuella behandlingsprogram, och de biverkningar, som är relaterade till de cytostatikaregimer som ges till sarkompatienter. En del av dessa behandlingar förutsätter kunskap och etablerade rutiner för den specifika, och mycket allvarliga toxicitet som vid dessa behandlingar kan uppkomma; tex vid högdos metotrexatbehandling vid osteosarkom, eller högdos ifosfamidbehandling vid vissa mjukdelssarkom.

Inom ~~verksamhetsområdet~~verksamhetsområdet finns fn 4 läkare som arbetar med medicinsk sarkomonkologi (Mikael Eriksson, Öl/docent; Marie Ahlström, Böl; Carolina Bogefors, spec

läk; Helena Nyström, ST-läk). På strålbehandlingsavdelningen finns en läkare med inriktning och särskild sakkunskap avseende radioterapeutisk behandling av sarkom, Jacob Engellau, Öl/docent.

Den nordiska arbetsgruppen för sarkom, Skandinaviska Sarkomgruppen (SSG), har sitt sekretariat i Lund, och delvis som följd av detta har Lund genom åren haft en i landet ledande onkologisk expertis, för närvarande genom framför allt Mikael Eriksson (ME) som är den av aktivt verksamma onkologer som har den längsta erfarenheten av sarkomonkologi i Sverige, och som tillika är vetenskaplig sekreterare i SSG och sedan många år ledande koordinator för nästan samtliga kliniska sarkomstudier i landet. ME är också ende svenska representant i Sarcoma Faculty inom ESMO (European Society for Medical Oncology).

Vid SUS i Lund finns en av Europas större radioterapienheter, och Nordens enda tomoterapienhet. Tomoterapitekniken är särskilt väl lämpad för vissa sarkompatienter, där tumörutbredningen inte sällan är en utmaning för konventionell strålbehandling. Den breda arsenal av strålbehandlingstekniker som finns vid kliniken innebär också en möjlighet att patientspecifikt optimera behandlingens genomförande.

Sarkomverksamheten inom vo onkologi har ett flertal mottagningar såväl på medicinska behandlingsenheten (MBE) där poliklinisk cytostatikabehandling ges, som vid klinikens ”Mottagning 4” där tablettbehandlingar (perorala cytostatika, tyrosinkinashämmare m.fl.) ges och där uppföljande kontroller sker. En del sarkompatienter kan i samband med strålbehandling också ses vid strålbehandlingsavdelningens mottagning, Mottagningsverksamheten kan variera i omfattning från vecka till vecka beroende på hur många sarkomläkare som är i mottagningstjänst, men rör sig vanligen om totalt 5-10 per vecka; detta för att patient/läkar-kontinuiteten i största möjliga mån ska kunna bibehållas. Det finns en tjänst som kontaktsjuksköterska vid kliniken, vilken delas av två personer som således arbetar med detta 50 % var (Svetlana Mårtensson och Malin Ståhl).

Barnonkologi

Barnonkologin i Lund har en långvarig (sedan starten 1972) och väl etablerad verksamhet inom sarkom. Man har alla de resurser som krävs i egenskap av ett tertiärt center för avancerad onkologisk behandling. Samarbete sker inom ramen för behandlingsprotokoll och kliniska studier med centra i Europa och internationella sarkomorganisationer.

Radiologi

Vo Bild- och Funktionsdiagnostik har en komplett uppsättning av de olika tekniker som behövs inom en sarkomverksamhet. Utöver de personer som arbetar på den sk skelettsektionen (ortopedisk radiologi) finns speciell barnradiologisk verksamhet och speciella team med t.ex. thorax och GI-inriktning samt interventionell radiologi.
Nyligen har vi inom Sarkomgruppen i Lund utvecklat rutiner för radiologiskt assisterade biopsier med fasta tider och med granskning av preparat i direkt anslutning till biopsin så att kvaliteten på materialet säkerställs innan proceduren avbryts. Detta för att minska risken för otillräckligt biopsimaterial, vilket kan leda till fördröjning av diagnos och onödiga extra ingrepp/undersökningar.
För närvarande är 4 seniora läkare och 1 specialistläkare inom vo Bild- och Funktion involverade i sarkomverksamheten (Mats Geijer, Öl/docent; Maja Sloth Öl; Ingvar Kristiansson, Öl; Inga Redlund-Johnell Öl/docent; Eirikur Gunnlaugson, spec läk).

Patologi

Histopatologisk diagnostik av sarkom är komplex och svår och kräver betydande kunskap och erfarenhet. Inom verksamheten patologi i Lund finns idag 3 läkare med inriktning sarkomdiagnostik (Henryk Domanski Öl/docent; Pehr Rissler Öl; Franziska Svensson, spec läk). Två av dessa (HD o PR) har lång erfarenhet inom området och har kontinuerligt samarbete med sarkompatologer inom Skandinavien, övriga Europa och USA.

Genetisk diagnostik

Analys av genetiska avvikelser har fått en växande betydelse för korrekt handläggning av patienter med ben- och mjukdelstumörer. För vissa tumörtyper är påvisandet av specifika genetiska förändringar helt avgörande för att bekräfta diagnos och/eller optimera behandlingsstratifiering; särskilt sistnämnda aspekt kan förväntas få starkt ökad betydelse inom de närmaste åren.

Sedan mitten av 80-talet görs den huvudsakliga genetiska kartläggningen av ben- och mjukdelstumörer vid Klinisk genetik i Lund. Kliniken var pionjär inom detta område och är internationellt ledande. Kliniken utför genetiska analyser inte bara för Södra Sjukvårdsregionen, utan även, för utvalda diagnoser, för andra sarkomcentra i Sverige och utlandet. De analysmetoder som används är tekniskt i framkant och innefattar allt från riktade analyser till screening baserad på djupsekvensering.

För närvarande finns en läkare med huvudinriktning ben- och mjukdelstumörer, och en är under utbildning, Fredrik Mertens (Öl/Prof) och Samuel Gebre-Medhin (ÖL/Docent). FM är en av tre huvudredaktörer för WHO:s omfattande klassificering av sarkomsjukdomarna. Personal involverad i det genetiska analysarbetet innefattar även 3 biomedicinska analytiker, 2 sjukhusgenetiker och 1 bioinformatiker.

Thoraxkirurgi

Specialiteten thoraxkirurgi kan delas upp i hjärtkirurgi och allmän thoraxkirurgi (operationer på lunga, mediastinum och bröstkorg). På de flesta thoraxkliniker i Sverige utförs både hjärt- och allmän thoraxkirurgi av samma kirurger, men i Lund har vi sedan länge valt att dela upp verksamheterna.

Den allmänna thoraxkirurgiska verksamheten i Lund har tre heltidsanställda specialister och en halvtidstjänst (Per Jönsson, Öl; Jesper Andreasson, Öl, Alaa Abdulahad, Böl och Maya Landegren, spec läk). Verksamheten utför drygt 500 ingrepp per år, barn och vuxna, och är med detta störst i Sverige. Avdelningen delas med lungmedicin och förfogar över tio vårdplatser för vuxna. Barn vårdas på barnavdelning. Verksamheten har den senaste teknologin tillgänglig i form av en ny operationsrobot samt ny utrustning för laserkirurgi. Sarkomverksamheten innefattar MDT för sarkom varje vecka och kirurgi vid såväl lungmetastaser som thorakala primärtumörer.

Kirurgi

Vg se separat ansökan

4 Nuvarande process samt planerade förändringar vid utökat uppdrag

Översiktlig beskrivning

Processen för patienten startar i och med ett besök hos läkare med ”misstanke” om tumör. Första kontakt kan vara såväl primärvård som sjukhus. Ett av våra mål är att sarkom skall vara bekant hos så många som möjligt inom sjukvården och remiss utfärdas direkt till sarkomcentrum vid misstanke om malign tumör/sarkom. Remittering kan ske via direkt telefonkonsultation med sarkomcentrum och i speciella fall, tex sarkom hos barn och patologiska frakturer vid misstänkt primärtumör, behöver vi inte invänta skriftlig remiss för att planera för snabb och adekvat utredning och diagnostik.

Riktlinjer/”guidelines” för remittering är:

Mjukdelstumör

- Ytlig resistens ≥ 5cm
- Alla djupt (under fascian)belägna resistenser

Skelettumör

- Radiologisk misstanke om malignitet
- Symptom (smärta, värk, svullnad) som inger misstanke om malignitet

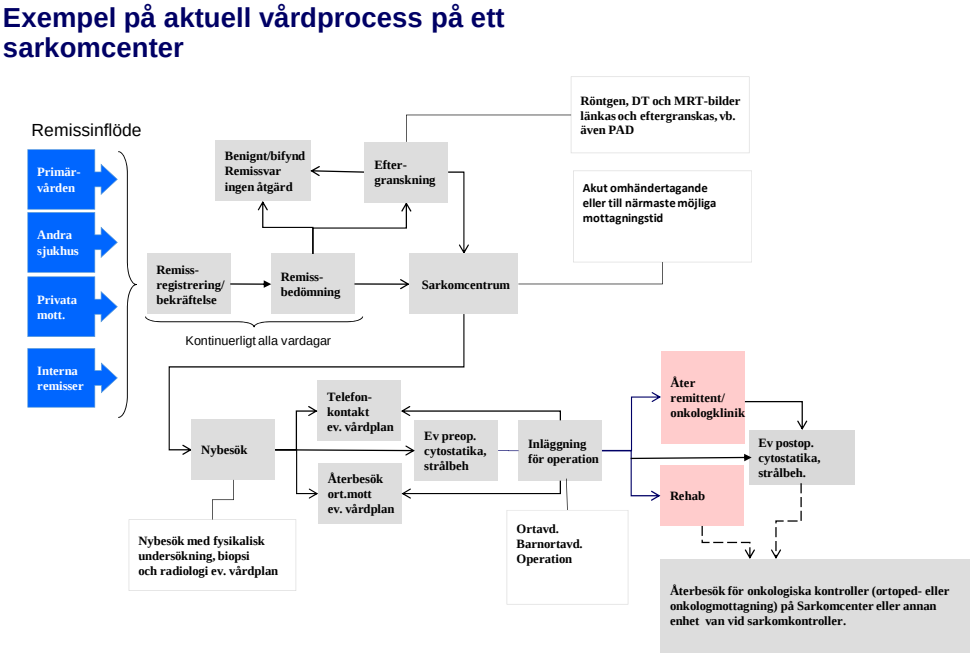
När skriftlig remiss anländer till oss handläggs den vid misstanke om malign tumör skyndsamt. Vi verifierar i tveksamma fall att patienten är informerad om remiss till sarkomcenter innan han/hon kallas.

Beroende av redan befintligt diagnostiskt material dras fallet på MDK för bild-/biopsieftergranskning alternativt kallas patienten direkt till mottagningen på ortopediska kliniken i Lund. Flertalet fall har en palpabel tumör och då görs biopsi direkt i anslutning till besöket. Vissa fall kan behöva kompletterande bilddiagnostik och andra kan kräva radiologiskt assisterad biopsi, ibland i narkos (barn). Vid narkos har vi som rutin att ha beredskap för öppen biopsi om punktioner inte ger tillräckligt material för histopatologisk och genetisk diagnostik. I de flesta fall sker utredningen polikliniskt, men någon gång sker, för patientens bästa, utredning i sluten vård. Vid poliklinisk utredning får patienten information av läkare och sjuksköterska avseende vad som skall göras och vem som fungerar som kontaktperson.

Vid direkt biopsi kan vi räkna med att i de flesta fall ha preliminär diagnos, malign/benign, inom 0-2 dagar och vid radiologiskt assisterad biopsi 1-2 veckor. Vid behov av biopsi i narkos sker detta inom några dagar och alltid inom 1 v.

Om malign diagnos fastställs tas beslut via MDK om primär behandling, preoperativ kemoterapi/strålbehandling eller kirurgi direkt. Behandlingen börjar oftast inom 2 veckor. Patienten informeras omgående om den planering som gjorts och vad nästa steg i vårdförloppet innebär.

Fig. 3 En schematisk översikt av vårdprocessen ges i bild nedan, tagen ur utlåtandet från sakkunniggruppen för Muskuloskelettala sarkom



Efter kirurgi diskuteras alla patienter på MDK för att besluta om det fortsatta behandlingsupplägget. Beroende på tumörtyp, tumöregenskaper och kirurgiskt resultat sker vidare behandling alternativt uppföljning enligt befintliga rutiner.
Uppföljning efter avslutad behandling sker vid vår sarkomverksamhet i Lund, ortopedi, onkologi och barnonkologi. Vid behov sker uppföljning gemensamt hos både ortoped och onkolog. I undantagsfall och ibland utifrån patientens eget önskemål sker uppföljning helt eller delvis vid remitterande/lokalt sjukhus eller vårdinstans.

Vid sjukdomsåterfall och vid obotlig sjukdom diskuteras patientens situation vid behov ånyo via MDK och såväl onkologisk som ortopedisk/kirurgisk intervention kan vara aktuell i palliativt syfte. Noteras skall att palliativ medicinsk behandling för icke kurabelt sarkom ibland kan var mycket framgångsrik och mångårig, inte minst beroende på en rad nya viktiga läkemedel som nu finns tillgängliga. Upplägget i en sen palliativ fas då inte längre specifika behandlingsalternativ är effektiva och sjukdomen progredierande och symptomgivande måste individanpassas och diskuteras i samråd med lokalt sjukhus/sjukvårdsorganisation inklusive palliativa enheter som SSIH/ASIH.
Någon specifik palliativ enhet för sarkom finns ej.

Detaljerad beskrivning avseende vårdprocess som omfattas av det nationella uppdraget

Sarkombehanding är redan nu en centraliserad verksamhet, om än i regioner och inte uttalat i en nationell indelning. I Lund är vi sedan lång tid tillbaka vana vid att ta hand om patienter som remitteras från andra landsting och regioner. De olika aspekter som i Mallen till denna ansökan uppmanas att särskilt uppmärksammas anges nedan. I många hänseenden bedöms inte dessa förändras beroende av huruvida en remitterad patient kommer från annat landsting inom södra sjukvårdsregionen eller från landsting i annan sjukvårdsregion.

Remitteringsrutiner

De rutiner vi har vid vårt centrum idag finns angivna ovan. Vid ett nationellt uppdrag bedömer vi inte att remitteringsrutinerna i sig behöver ändras, men skillnader kan uppstå i de fall patienter remitteras från ett centrum till ett annat. I sådana fall kan man förvänta sig att diagnostik och primär utredning redan är utförd på remitterande enhet men att speciell behandling, onkologisk eller kirurgisk, efterfrågas. Beroende av vad respektive patient behöver i form av vårdinsats, tex komplett behandling av skelettsarkom eller endast en kirurgisk alternativt onkologisk behandling kan fallet behöva diskuteras vid mottagande centrums MDK. Skulle det emellertid vara en specifik åtgärd så som en operation eller specifik onkologisk behandling kan detta ske via direkt överenskommelse mellan de involverade klinikerna på respektive centrum. Exempel på specifika onkologiska åtgärder som kan föranleda remiss till Sarkomcentrum Lund från andra delar av landet kan vara internationella kliniska studier som i Sverige enbart varit öppna i Lund; under senare år har detta inte sällan varit fallet.

Samverkan med remitterande enheter

Kontakt och samverkan mellan centrum och remitterande enhet är beroende av många faktorer. En äldre person från annat landsting/region där kirurgi utförs på centrum och efter operation är i behov av hjälp med rehabilitering och uppföljning nära hemmet avtalas detta medelst kommunikation via telefoni och brev med remitterande klinik/verksamhet. Vid mindre operationer där patienten klarar sig i hemmet och inte kräver specifika rehabiliteringsinsatser kan uppföljning planeras till centrum utan att remitterande enhet behöver återta ett vårduppdrag.

Då sarkomverksamheten i regionen är centraliserad till SUS/Lund sedan lång tid tillbaka finns en väl etablerad regional samverkan och en god medvetenhet om att remittera sarkompatienter orörda till sarkomcentrum.
Vid ett eventuellt nationellt uppdrag med remittering mellan sarkomcentra kan efter avslutad behandling, tex en operation, patienten återgå till remitterande enhet för fortsatt uppföljning. I vissa fall kan det för såväl patient som behandlande läkare/verksamhet finnas anledning att även ansvara för fortsatt uppföljning.

Samverkan med övriga nationella center
Vi har redan idag en interaktion mellan sarkomcentra i Sverige (och inom Skandinavien, SSG) med diskussioner via nätverkskommunikation och möten. Vissa mer speciella och/eller ovanliga fall diskuteras mellan oss, nationellt/"interregionalt", avseende såväl onkologisk/medicinsk som kirurgisk behandling. Detta resulterar ibland i att patienter skickas mellan olika centra för specifik åtgärd/behandling. Således finns redan nu en etablerad samverkan mellan regionala centra som kan förväntas ske på samma sätt vid eventuellt uppdrag som nationellt center.

Kontaktsjuksköterskans (KSSK) roll
Denna roll är oförändrad vid eventuellt nationellt uppdrag. Vid remittering till centrum, oavsett från vilken nivå, behövs en fast kontaktperson som följer patienten under utredning, behandling och uppföljning för att vara tillgänglig vid frågor och praktisk hjälp i förhållande till planerad vård. Kontaktsjuksköterskan initierar även bedömning av rehabiliteringsbehov och upprättar kontakt med tex sjukgymnast och arbetsterapeut utifrån individuell vårdplan och förväntat vårdförlopp.

Aktiva överlämningar
Vid byte av vårdansvar för patienten mellan olika verksamheter/kliniker, kan gälla såväl internt inom sarkomverksamheten i Lund som mellan sarkomcentrum och lokalt sjukhus är det viktigt att detta sker i en form som säkerställer att patienten inte "faller mellan stolarna", I vår verksamhet sker detta internt genom såväl skriftlig remiss som muntliga överenskommelser vid MDK och när det gäller överflyttning till annat sjukhus via remiss/brev och telefonkontakt. Kontaktsjuksköterskans roll är här viktig för att säkerställa överflyttningar genom direkt kontakt med motsvarande person på mottagande enhet och få bekräftat att patienten har information om kontaktuppgifter och planerade vidare åtgärder.

Arbetsfördelning mellan remitterande verksamheter och nationellt centrum
Vg se remitteringsrutiner ovan.
Vid remiss från regionalt till nationellt sarkomcentrum kan man förutsätta att utredning är utförd av remitterande centrum men att hela eller delar av behandling sker på mottagande nationellt centrum (se ovan).

MDK
Rutiner för MDK i Lund är sedan länge väl etablerade och oberoende av varifrån remiss kommer (se ovan).
Vid behov av eventuell eftergranskning av histologiska preparat eller radiologiskt bildmaterial från remitterande regionalt centrum anmäls och handläggs detta på samma sätt som övriga fall.

Kommunikation med remittenter
Se ovan, samverkan med remitterande enhet

Patient/närstående information inklusive webbaserad information
En god, tydlig och empatisk information till såväl patient som anhöriga är av största vikt för en framgångsrik behandling. Vid varje berörd sarkomklinik i Lund vilar huvudansvaret för detta på ansvariga sarkomläkare med stöd av såväl kontaktsjuksköterskor som andra läkare och sjuksköterskor i avdelningsmiljön. Information är viktig i all sjukvård, men inte minst för sarkom, där sällsynthet och stor heterogenitet mellan olika typer råder, och det därför är mycket svårt för patienter/anhöriga att hitta tillförlitlig information i litteratur eller genom internet eller andra datorbaserade kanaler. För att ytterligare ge en möjlighet att gruppvis informera om sarkomsjukdomarna arrangeras i Lund sedan ett par år en s.k. patientdag dit patienter som är eller har varit patienter inbjuds tillsammans med sina anhöriga. Dagen har också blivit en viktig möjlighet för sarkompatienter att utbyta erfarenheter sinsemellan; särskilt viktigt då någon patientförening för sarkom ännu saknas i Sverige. Se vidare nedan avseende utbildningsaktiviteter!

Individuell vårdplan
Arbetet med att ta fram en skriftlig individuell vårdplan pågår och planeras vara i bruk under senare delen av innevarande år. I praktiken har individuella vårdplaner alltid gjorts men ej dokumenterats standardmässigt. I den individuella vårdplanen ska en översikt över

patientansvarig läkare samt kontaktsjuksköterska finnas utöver tider för undersökningar och behandlingar samt en beskrivning av när olika åtgärder ska ske. Efter avslutad behandling ska en planering för den fortsatta uppföljningen tydliggöras liksom vad som är viktigt för patienten att tänka på efter till exempel en stor operation med tumörprotes eller dylikt.
Då sarkom är en mycket heterogen grupp av tumörer är behandlingen mycket varierande från patient till patient. Detta medför att vårdplanen inte kan anges i en förtryckt broschyr utan måste just *individuellt* anpassas.

Rutiner för handläggning av komplikationer
Omedelbara komplikationer efter en ortopedisk operation åtgärdas inom vår ortopediska verksamhet i Lund. Vid senare komplikationer, efter utskrivning, vilar ansvar fortfarande på behandlande klinik på centrum, om inte annat avtalats med remitterande verksamhet. Eventuella åtgärder måste emellertid diskuteras utifrån patientens bästa, tex vilken åtgärd som krävs och utifrån avstånd mellan patientens hemort och centrum. Således kan det bli aktuellt att komma åter till centrum för åtgärd men om situationen inte kräver detta och komplikationen kan åtgärdas på patientens hemort kan detta avtalas mellan patient, remitterande enhet/landsting och centrum. Individuell bedömning görs.
Komplikationer av given sarkombehandling diskuteras ofta vid vår MDK, för att bästa tänkbara åtgärder ska kunna uppnås för att mildra och motverka konsekvenserna för patienten av den uppkomna komplikationen. Komplikationer diskuteras och handläggs dessutom genom klinikrutiner med ev avvikelserapportering eller andra adekvata åtgärder, där inte sarkompatienter hanteras på annat sätt än övriga patienter.

Rutiner för patientsäkerhetsarbete
Utöver respektive kliniks patientsäkerhetsarbete sker inget specifikt arbete inom Lunds sarkomcentrum. Vid fall med avvikande och fördröjd remittering eller behandling finns rutiner för stöd av VOs kuratorer i kontakten med förtroendenämnd och Landstingens ömsesidiga försäkringsbolag (LÖF). Inom Sarkomgruppen i Lund tar vi regelbundet upp problem som vi upptäcker i vår verksamhet, kan gälla tex diagnosfördröjning av olika skäl, men det benämns inte specifikt patientsäkerhetsarbete även om det i hög grad just så är.

Rutiner vid återfall
Vg se sid 13

Som nämnts ovan diskuteras patienter ofta upprepade gånger vid vår Sarkomkonferens (MDK) vid nya situationer i sjukdomsutvecklingen såsom t.ex. återfall. Därvid diskuteras hur patientens återfall bäst bör handläggas. Patienten informeras om beslutet vid återbesök eller ibland vid telefonsamtal.

Registrering i kvalitetsregister

För att följa vården av patienter med ortopediska sarkom finns ett sarkomregister som startades av Skandinaviska sarkomgruppen (SSG) redan 1986 (5). I registret inkluderas fall från hela Skandinavien för att möjliggöra en förbättrad utvärdering och studier av dessa ovanliga tumörer. I registret följs såväl diagnostik, behandling som utfall för patienten. Registret koordineras via SSGs kansli i Lund och nationellt registeransvarig är Emelie Styring, ortopediska kliniken SUS, Lund. Sedan 2015 sker inrapportering av de svenska sarkomfallen via INCA eller via pappersblanketter (INCAs/RCCs hemsida med manualen). I dagsläget är inrapporteringen fördröjd men vi utarbetar nu ut nya rutiner med resurser avsatta för framtida registrering som kommer fördelas mellan kontaktssjuksköterskor och läkare. Vi räknar med att inom snar framtid vara i fas med snabb och effektiv inrapportering till INCA.

Externt riktad utbildningsaktivitet

Öppen kommunikation med kollegor på regionens olika sjukhus är en viktig del i det nätverk som byggts upp i regionen mellan sarkomcenter och remittenter. Återrapportering i form av epikriser/journalutdrag, uppföljningar och telefonkontakter är några av de aktiviteter som sedan länge resulterat i ett gott remitteringsmönster.

Personer från sarkomverksamheten har regelbundet under många år deltagit i utbildning/undervisning av tex sjuksköterskor, sjukgymnaster, röntgenpersonal, läkarstudenter, ST-läkare mfl. Några av oss har givit externa föreläsningar på andra sjukhus i regionen för att informera om sarkomverksamheten och skapa kontaktnät.

De senaste 2 åren har Sarkomgruppen i Lund anordnat de sk ”Sarkomdagarna i Lund”. Denna aktivitet har ena dagen riktat sig till läkare inom primärvården (har prioriterats pga resultat som beskrivits ovan men vi kommer framöver rikta oss till samtliga vårdnivåer) och den andra till anhöriga och patienter. Patientdagen har anordnats i form av föredrag, samtal och gemensamma aktiviteter och varit mycket uppskattad. I anslutning till detta har en grupp patienter bildat en nätverksgrupp som fungerar som kontaktpersoner för andra patienter och anhöriga som drabbats av sarkom.

5 Nuvarande resultat

Resultatredovisning

Sarkomgruppen i Lund har en lång tradition av klinisk och experimentell forskning kring sarkom. Vi har sedan 80-talet registrerat patienter/fall i ett kvalitetsregister inom ramen för samarbetet i den Skandinaviska Sarkomgruppen (SSG) som grundades 1979. I Lund har vi framgångsrikt registrerat samtliga patienter som behandlats i södra sjukvårdsregionen. Registret har regelbundet uppdaterats och kontrollerats gentemot registreringar i Cancerregistret.

Resultatredovisning har skett i form av vetenskapliga publikationer och fungerat som underlag för förbättringsarbete och utveckling av klinisk praxis (tex 6,7,10, se även publikationsförteckning/bilaga). Vi bedömer att vårt sätt att arbeta multidisciplinärt under många år har lett till en betydande utveckling av verksamheten och våra resultat avseende remitteringsmönster och centralisering har en internationellt sett unik status.

Biobanksverksamhet finns sedan många år tillbaka och har nyligen etablerats i en central, regional, biobank för sarkom (SARA).

Nyligen har INCA-plattformen startats även för muskuloskelettala sarkom, men vi är ännu inte i fas med inrapporteringen. När denna successivt blir komplett avses att mer fortlöpande ta ut resultat för återkoppling till verksamheten.

Täckningsgrad SSG-register i södra sjukvårdregionen vs cancerregister

Vid direkt jämförelse av SSG-registret och Cancerregistret i södra sjukvårdsregionen ses en täckningsgrad runt 70 %. Orsaken är att den kodning som använts i Cancerregistret ej alltid varit riktig. Vid en genomgång av muskuloskelettala sarkom åren 2008-2012 fann vi 351 fall i Cancerregistret varav 232 var anmälda till SSG registret. Av de 119 fall som ej var anmälda så borde 21 ha varit det, 14 var oklara och 84 fall var felaktigt registrerade i Cancerregistret. Täckningsgraden för sarkom blev således 232/253, ~~dvs~~dvs. 92 %.

För att förbättra bedömningen av registret för sarkom i framtiden har kontrollkoderna som används för sökning i cancerregistret redigerats i samband med införandet av INCA. Hur de nya koderna påverkar täckningsgraden har ännu inte hunnit analyseras, men detta planeras för materialet från Lund/Södra sjukvårdsregionen.

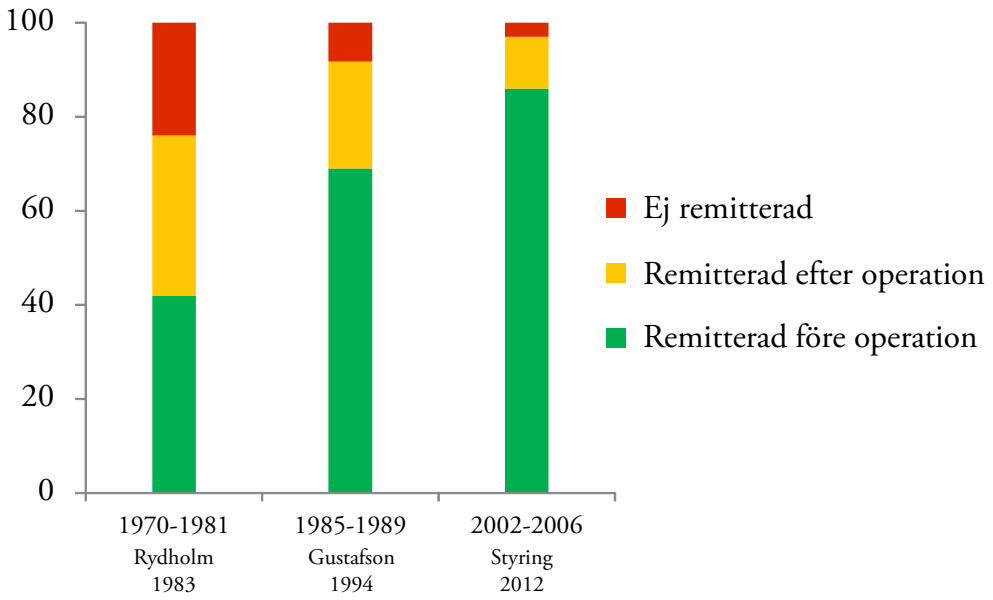
Utveckling av tillgänglighet och ledtider

I en studie utförd av Sarkomgruppen i Lund (6) undersöktes remitteringsvägar och ledtider för 100 konsekutivt remitterade mjukdelssarkom under åren 2002-2006. Vi kunde här visa att det vid mjukdelssarkom inte sällan blev långa fördröjningar från det att patient sökte läkare till dess att han/hon kom till vårt sarkomcentrum för diagnos och behandling. En sådan fördröjande faktor var remiss från primärvården till lokalt sjukhus (oftast ortoped/kirurgklinik). Vi skall nu ytterligare informera läkare i primärvård om att de vid misstanke om sarkom kan ställa remissen direkt till sarkomcentrum oavsett landstingstillhörighet. Patienten skall inte behöva gå omvägen via specialist utanför sarkomcentrum.

Samtidigt kunde vi se att den verksamhet som bedrivits för att öka medvetenheten om mjukdelssarkom i regionen har lett till framsteg (fig. 4). Vi fann bland annat att alla djupt belägna sarkom i studiekohorten, vg se remisskriterier, remitterades utan föregående ingrepp direkt till centrum. Detta är unikt ur ett internationellt perspektiv.

De kriterier vi har för remittering ger viss ansamling av till center remitterade benigna tumörer, men vi har bedömt detta som en hanterbar och ofrånkomlig konsekvens.

Fig. 4 Remitteringsmönster från 1970-2006 (Styring 2013)



Kvalitetsmått avseende mål för sarkomverksamheten i södra sjukvårdsregionen:

* Täckningsgrad (kvalitetsregister)

  Mål: komplett

* Andel remitterade före operation (andel fall remitterade till centrum före diagnostisk/kirurgisk intervention)

  Mål: alla

* Tid från remiss till bedömning på centrum (från datum för remissutfärdande till datum då patient/fall bedöms på sarkomcenter. Bedömning räknas som antingen besök på mottagning eller bedömning/diskussion på MDT-konferens)

  Mål: max 2 v (variation beroende av klinisk bild 1dag till 2 v)

* Andel diskuterade på MDT-konferens

  Mål: Alla

* Tid från bedömning på center till besked till patient om preliminär diagnos och/eller behandlingsplan

  Mål: inom 1 v

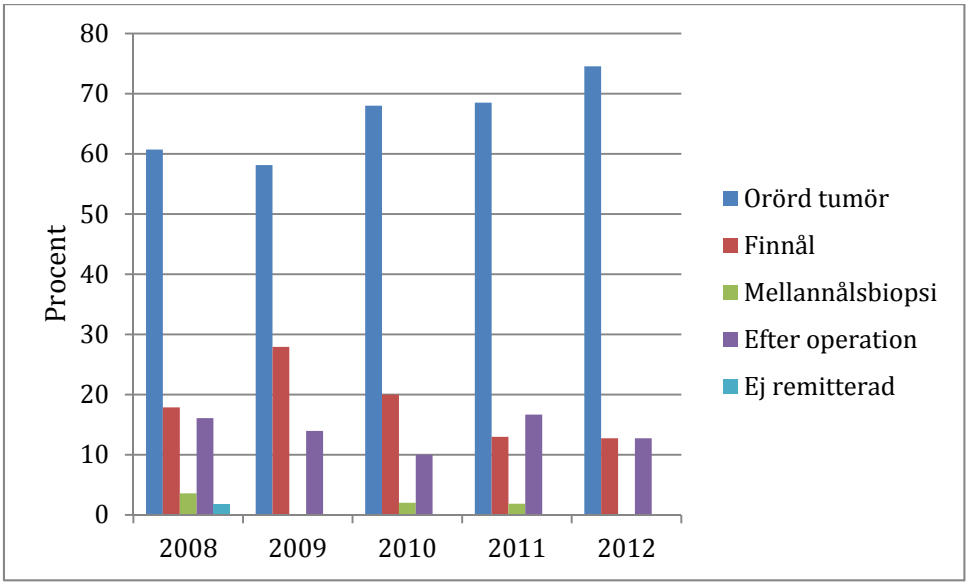
* Tid från diagnos/besked om behandling till start av behandling

  Mål: 2-3 v (men beroende av diagnos/tumörtyp, variation 1-4 v)

Resultat

Redovisade resultat nedan är hämtade ur SSG-registret, patienter registrerade i Lund/södra sjukvårdsregionen under åren 2008-2012 (uppdaterat tom feb 2015). Åren valda då vi nyligen har gått igenom SSG-registret för södra sjukvårdsregionen i förhållande till cancerregistret för denna period (se Täckningsgrad ovan)

Fig. 5 Remitteringsmönster, mjukdelssarkom och skelettsarkom



27 av 41 mjukdelssarkom som opererats utanför sarkomcentrum hade tumörer som var 5cm eller mindre. Av dessa 27 var 4 djupa, resten ytliga. Totalt hade 175/193 mjukdelssarkom mellan 2008-2012 remitterats enligt remitteringsriktlinjerna.

Resultat ledtider utifrån SSG-register 2008-2012

I registret finns endast tid från diagnos (datum sätts vid provtagning, ej svar från patolog) till start av behandling angiven. Materialet har inte analyserats avseende diagnoser och ev diagnos vid operation utanför centrum.

De fall med lång tid från diagnos till start av behandling kan representera fall som upptäcks som en ”överraskning” efter kirurgi (remiss till center fördröjd pga oförväntad malign diagnos), lång tid för bedömning av patolog (behandling av skelettsarkom kan ej påbörjas förrän diagnos är klar).

Fig. 6 Tid från diagnos till start av behandling, skelettsarkom

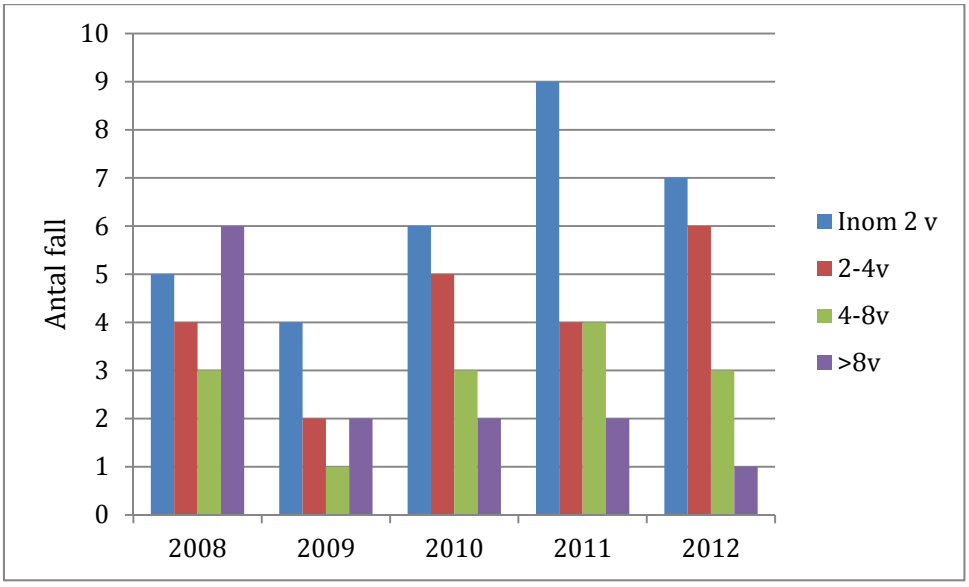
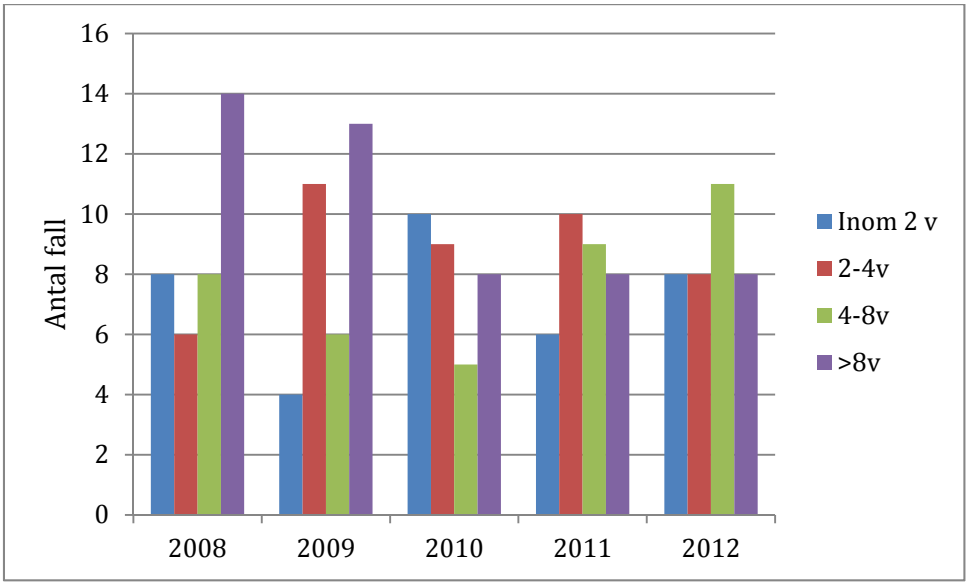


Fig. 7 Tid från diagnos till start av behandling, mjukdelssarkom



Medicinska kvalitetsmått och resultat

Fig. 8 Antal sarkom, mjukdel och skelett under perioden 2008-2012

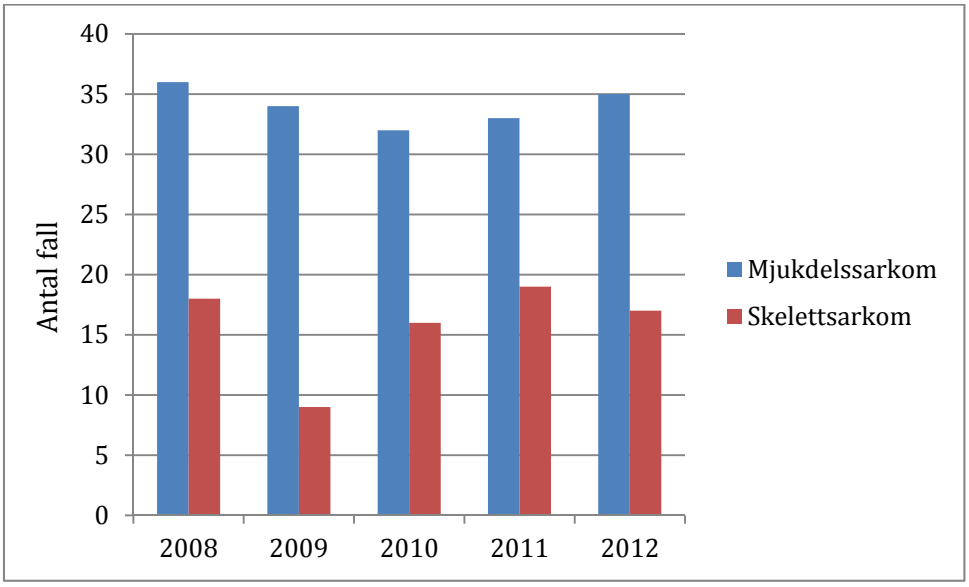


Fig. 9 Kirurgi, marginaler vid operation på center (inkluderar även patienter som primärt opererats utanför center) Angivna som R0=fri kirurgisk marginal (vid och marginell) och R1=intralesionell kirurgisk marginal

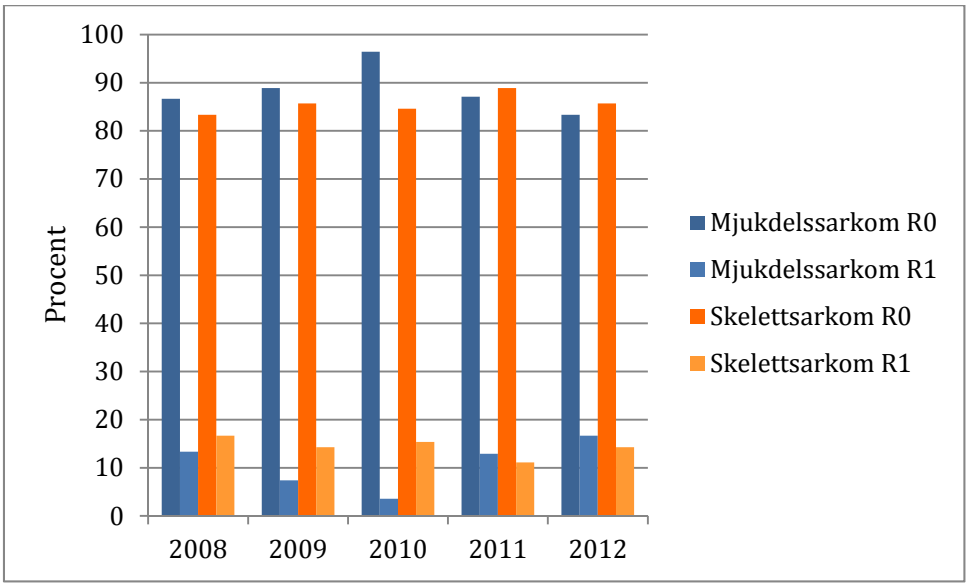


Fig. 10 Adjuvant behandling vid mjukdelssarkom (skelettsarkom ej inkluderade i redovisningen då Ewingsarkom och osteosarkom alltid får cytostatika medan kondrosarkom anses vare sig vara cytostatika- eller strålkänsliga).

Utifrån studier av riskfaktorer för mjukdelssarkom (8-11), har högrisktumörer identifierats där cytostatika anses vara indicerat som adjuvant behandling. Utifrån denna riskstratifiering har kliniska studier bedrivits inom SSG. Avseende den senaste (SSGXX) har inkludering avslutats men uppföljning pågår och data ännu ej analyserats klart.

Nedan redovisas hur stor andel av patienter med mjukdelssarkom som har fått adjuvant behandling i form av cytostatika och/eller strålbehandling.

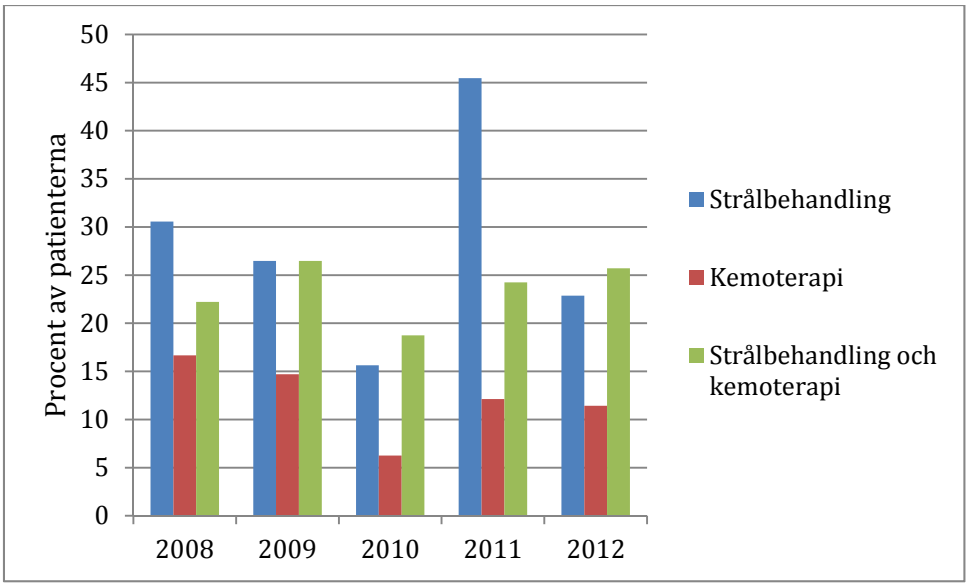


Fig. 11 Lokalrecidiv, mjukdelssarkom och skelettsarkom

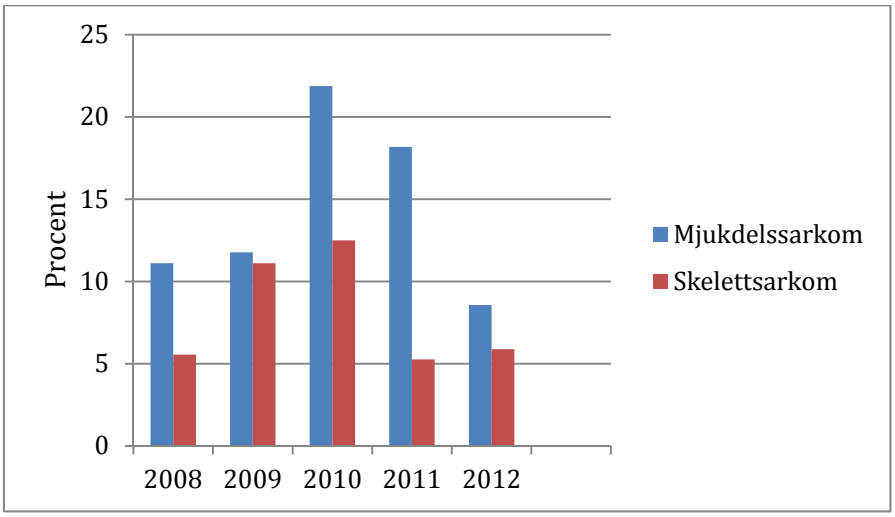


Fig. 12 Metastasering, mjukdelssarkom

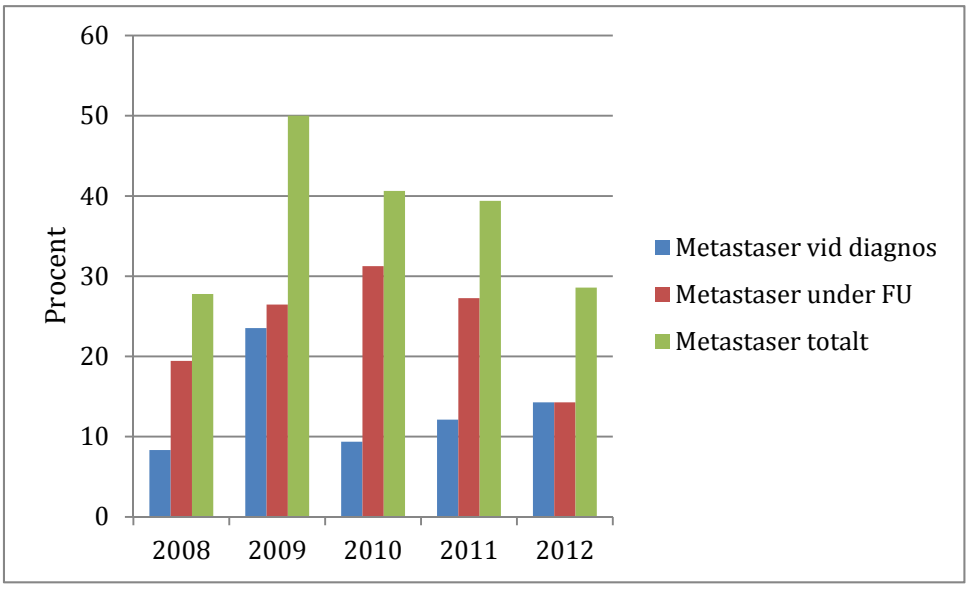
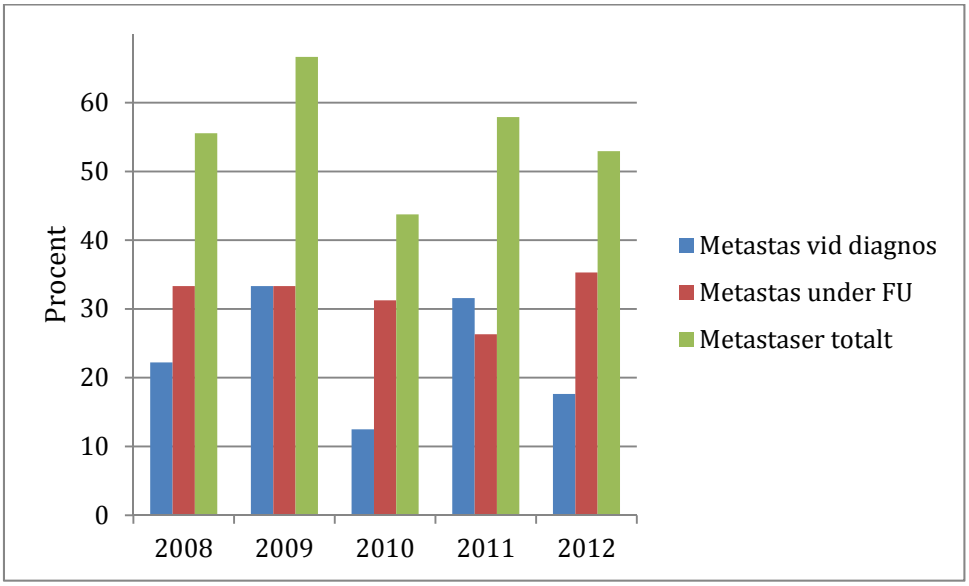


Fig. 13 Metastasering, skelettsarkom



Behandlingskomplikationer och vårdtider

Ej registrerade i SSG-registret men registreras avseende större komplikationer i INCA och kommer i framtiden vara tillgängligt för utvärdering.

Utveckling av patientrapporterade mått

I vår patientprocess inom sarkom i södra sjukvårdsregionen/Lund ligger dessa mått med i vidare utvecklingsplaner. Vi har ännu inte definierat hur dessa enkäter/frågeformulär skall se ut men vi räknar med att inom kort se över och starta med denna form av mätning. Vissa saker skall dock tas i beaktande:

PROM – När det gäller sarkom så måste den komplexa och varierande bilden avseende tumörtyper och lokalisation tas med i bedömningen. Det faktum att någon patient kan förlora en hel extremitet och en annan endast lite hud gör att de inte kan jämföras i en sammanlagd kvalitetsuppföljning.

PREM – Användande av den nationella PREM-enkäten planeras, men har inte kunnat prioriteras beroende på att stöd till sarkomregistret ej erhållits från SKL

Vårdprogram och riktlinjer/guidelines

Arbete med nationellt vårdprogram är initierat med internat i Lund 151022–23. Vi planerar framtagande av standardiserat vårdförlopp under våren 2016 med förhoppning om implementering 2017.

Väletablerade och välfungerande riktlinjer för remittering finns nationellt och regionalt.

Multidisciplinär konferens (MDK)

Sedan 70-talet en väl inarbetad funktion i Lund och alla patienter med sarkom diskuteras. Vid eventuellt nationellt uppdrag kommer remitterade fall vid behov diskuteras på MDT och utifrån frågeställning/behov även interregionalt mellan specifika specialiteter, tex onkologi och ortopedisk kirurgi

Deltagande i nationella och internationella studier

Vi har de senaste åren varit involverade i ett flertal såväl skandinaviska som internationella studier. Utan att närmare gå in på detaljer kan följande nämnas: EURAMOS-1, Euroboss, (båda osteosarkom), ISG/SSG III och IV, (båda Ewing), SSG XX, (mjukdelssarkom), SSG XVIII, SSG XXI, SSG XXII. (alla tre GIST, således inte muskuloskelettalt men Sarkomgruppen i Lund via Mikael Eriksson engagerad). Till detta kommer en del företagsinitierade studier såsom Palette (pazopanib vid mjukdelssarkom), Denosumab-studie (vid jättecellstumörer i skelett), samt en studie med hedgehog-inhibitor vid kondrosarkom, en studie med IGFL-1 antikroppar vid EWING och vissa entiteter av mjukdelssarkom. Tre av dessa studier var i Sverige enbart öppna i Lund och rekryterade patienter från andra delar av

landet (och i vissa fall Norden), kondrosarkom-studien, studien med IGFL-1 antikroppar och denosumab-studien.

Andel patienter behandlade inom ramen för kliniska studier
Uppgifter om andel deltagande i kliniska studier finns i SSG-registret men är i nuvarande form inte kontrollerade och därmed osäkra.
Samtliga patienter som opereras erbjuds deltagande i studie där vi samlar in material från tumörer samt blodprov i studiesyfte och förvarar i en biobank. Vi har kontinuerligt pågående forskningsprojekt av såväl klinisk som experimentell karaktär. Då vi dels har en biobank samt ett kvalitetsregister med god uppföljning (patienter följs många år vid centrum) har vi genom åren erhållit forskningsresultat och kunskap som har haft direkt inverkan på behandlingsstrategier för att förbättra behandlingen av patienter med sarkom.

Publicerade vetenskapliga arbeten senaste 5 åren
Vg se bilaga

6 Riskanalys

Som framgår ovan förväntas i nuläget ingen stor ökning av volymen vid uppdrag som nationell vårdenhet för muskuloskelettala sarkom. Skulle emellertid förutsättningarna ändras, se ovan, med följd att antalet patienter som skall behandlas för sarkom i Lund ökar bedömer vi att det skall vara möjligt. SUS har för avsikt att inrikta sig mot högspecialiserad vård, i detta avses även en satsning på cancervården. Detta skall bland annat ske genom en omfördelning av den mer rutinmässiga sjukvården, tex höftfrakturer och trauma hos äldre, till mindre sjukhus i regionen. På så vis förväntas resurser vid SUS frigöras till högspecialiserad vård, inklusive cancervård. Vid eventuell ökning av antalet sarkom som behandlas inom sarkomverksamheten i Lund förväntas detta kunna ske utan undanträngningseffekter för andra patientkategorier på sjukhuset.

7 Programförklaring/checklista för presentation av verksamheten

När klinik ska kontakta oss?

Vg se remitteringsriktlinjer ovan avseende misstanke om sarkom.

När det gäller nationellt uppdrag har vi möjligheter att erbjuda utredning och behandling av alla typer av sarkom hos barn och vuxna. Vi har en komplett multidisciplinär sammansättning avseende all form av sarkomverksamhet och förfogar över onkologisk och kirurgisk expertis med spetskompetens. Vi önskar att andra sjukhus/landsting/regioner kontaktar oss om all form utredning och behandling av muskuloskelettala sarkom och andra centra om önskemål finns avseende hjälp med bedömning och behandling av fall som de bedömer vara speciella och svåra att hantera inom ramen för egen verksamhet.

Hur kliniker i Sverige kontaktar oss?

Ingen skillnad jämfört med tidigare. I egenskap av regionalt sarkomcentrum har vi redan etablerade kontaktvägar via telefon, mail och vanlig skriftlig remiss.

Vi tar gärna emot telefonkonsultationer initialt för att ge vägledning och en första bedömning. Vi finns alltid tillgängliga via vår sekreterare och KSSK.

Hur patienten kontaktas från oss?

Detta beror av behov. När kontakt tagits/remiss anlänt kan patienten kontaktas såväl via telefon eller brev. Detta måste variera utifrån patientens behov och tidsram avseende vad det enskilda fallet gäller.

KSSK utses hur och när, individuell vårdplan?

Vid remiss om misstänkt tumör sker utnämning av KSSK i samband med besök på mottagning/klinik. Vid remittering mellan centra skall KSSK utses vid beslut om övertag till nationellt centrum för att knyta upp en kontakt och ge besked om planerat vårdförlopp/individuell vårdplan.

Nationell rond

Inte aktuellt, vg se ovan samt utlåtande från sakkunniggrupp MS sarkom.

Samarbete/diskussioner sker kontinuerligt mellan sarkomcentra och då i form av specifika frågeställningar. Något behov av nationella MDT/ronder bedöms inte föreligga.

Vad som skall vara gjort i utredningsväg före anmälan till rond?
Nationell rond ej aktuell.
Avseende remiss till sarkomcentrum vid misstanke om sarkom finns inga krav om föregående utredning, vg se ovan. Vid remiss från annat sarkomcentrum förutsetts att utredning och diagnos är klar, men i vissa fall kan kompletterande undersökningar och granskningar göras enligt överenskommelse/önskemål.

Inom vilken tid efter nationell rond kan patienten påbörja behandling?
Nationell rond ej aktuellt.
Påbörjad behandling efter överenskommelse med annat centrum kan påbörjas så snart diagnos och annan utredning som krävs för ställningstagande till vilken behandling som skall ges. Tid kan ej ges generellt, kan variera från några dagar till några veckor beroende på indikation och eventuellt behov av speciell utrustning som tex specialbeställda proteser vid ortopedisk kirurgi.

Vad som händer när patienten tas in för behandling?
Vg se ovan. Behandlingen av sarkom är mycket olika från fall till fall och likaså kan det variera vilken av sarkomverksamhetens kliniker som blir den första som patienten besöker för behandling, medicinsk eller kirurgisk. Kontaktsjuksköterska skall vara utsedd innan behandling startar.
Innan behandling startar har patienten fått besked om vad som skall göras och i de flesta fall, men inte alltid, kan information ges om hur lång tid hon/han behöver vara på sjukhus och vad som kommer att ske därefter.
Vid kirurgisk behandling av mjukdelssarkom kan vi emellertid inte alltid vid inskrivning och perioperativt ge en klar bild om den fortsatta behandlingen då vi ofta behöver slutgiltigt patologibesked för att bedöma riskprofil för en enskild tumör/patient.

Boendemöjligheter för medföljande närstående
Vi har Patienthotell för anhöriga i direkt anslutning till sjukhuset. Beträffande barn ordnas plats för anhöriga i direkt anslutning till vårdavdelning alternativt tex Ronald McDonald som är en form av patienthotell för anhöriga till barn som behandlas på barnonkologiska kliniken.

Rutiner för utskrivning, återremiss

Vg se rutiner ovan, sid 3, 14

Vid utskrivning får patienten information om den fortsatta planerade uppföljningen/behandlingen samt information om vad som särskilt skall beaktas i anslutning till given behandling och kontaktuppgifter som skall nyttjas om något inträffar innan nästa besök. Eventuella fysiska rehabiliteringsinsatser är initierade och kontakt tagen med motsvarande funktion på hemorten, vid behov. I några fall kan det bli aktuellt med ytterligare sjukhusvård på hemorten och då efter avtal med remitterande verksamhet. Detta innebär inte återremittering för uppföljning och behandling utan ett samarbete för fördelning av vårdinsats där vi bedömer att det för patientens del vid längre sjukhusvård är bättre att vara närmre sitt hem och anhöriga. Vid direkt utskrivning till hemmet planeras uppföljning beroende av huruvida ytterligare behandling skall ges eller endast uppföljning av given behandling är aktuell, se tidigare.

Vid samarbete, remittering, mellan centra kan återremittering för vidare vård och uppföljning enligt rutiner för aktuell tumörtyp bli aktuell men diskuteras från fall till fall.

Ansvar och rutiner för komplikationer

Ansvaret vilar på den klinik/avdelning som utför/ger en behandling. Omedelbara komplikationer efter en ortopedisk operation åtgärdas i regi av vår ortopediska verksamhet i Lund. Vid senare komplikationer, efter utskrivning, vilar ansvar fortfarande på behandlande klinik på centrum, om inte anat avtalats med remitterande verksamhet. Eventuella åtgärder måste emellertid diskuteras utifrån patientens bästa, tex vilken åtgärd som krävs och utifrån avstånd mellan patientens hemort och centrum. Således kan det bli aktuellt att komma åter till centrum för åtgärd men om situationen inte kräver detta och komplikationen kan åtgärdas på patientens hemort kan detta avtalas mellan patient, remitterande enhet/landsting och centrum. Individuell bedömning görs.

Vidare ingår i våra uppföljningsrutiner att patienten följs vid centrum och eventuella mer långsiktiga komplikationer kommer på så vis att upp märksammas vid dessa uppföljande besök.

Uppföljning, hur o var?

Som framgår enligt ovan så har vi som rutin att all uppföljning sker på centrum. Endast i undantagsfall, exempelvis mycket hög ålder eller samsjuklighet, där det sammantaget bedöms bättre för patienten sker uppföljning på hemorten/remitterande enhet.

Vid fördelning avseende uppföljning mellan regionalt och nationellt centrum får detta avgöras från fall till fall.

Ansvar året runt

Samma förutsättningar som vid uppdrag i form av regionalt centrum där vi har ansvar året runt och även under semestertid. Det nationella uppdraget förutsätts medföra ansvar under samma förhållanden.

Lund den 5 oktober 2015

Fredrik Vult von Steyern
Vo ortopedi, SUS, Lund

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 sarcomaStudy 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

7. Styring E, Rydholm A, Vult von Steyern F. Better referral of soft tissue sarcoma. Surgeon. 2012 Aug;10(4):245-6. doi: 10.1016/j.surge.2012.04.005. Epub 2012 Jun 2. PubMed PMID: 22658926.

8. Gustafson, P. *et al.* Prognostic information in soft tissue sarcoma using tumour size, vascular invasion and microscopic tumour necrosis-the SIN-system. *Eur J Cancer* 39, 1568-1576 (2003).

9. Engellau, J. *et al.* Improved prognostication in soft tissue sarcoma: independent information from vascular invasion, necrosis, growth pattern, and immunostaining using whole-tumor sections and tissue microarrays. *Hum Pathol* 36, 994-1002 (2005).

10. Carneiro, A. *et al.* A prognostic model for soft tissue sarcoma of the extremities and trunk wall based on size, vascular invasion, necrosis, and growth pattern. *Cancer* 117, 1279-

1287 (2011).
11. Styring E, Hartman L, Nilbert M, Rissler P, Rydholm A, Vult von Steyern F. Small soft tissue sarcomas do metastasize: identification of high-risk tumors. Ann Surg Oncol. 2014 Nov;21(12):4020-5. doi: 10.1245/s10434-014-3806-3. Epub 2014 Jun 6. PubMed PMID: 24903235.

Publikationslista, Sarkomgruppen i Lund : vetenskapliga arbeten i perioden 2010-2015

1: Tsagozis P, Bauer HC, Styring E, Trovik CS, Zaikova O, Brosjö O. Prognostic factors and follow-up strategy for superficial soft-tissue sarcomas: Analysis of 622 surgically treated patients from the scandinavian sarcoma group register. J Surg Oncol. 2015 Jun;111(8):951-6. doi: 10.1002/jso.23927. Epub 2015 Jun 3. PubMed PMID: 26040651.

2. Styring E, Klasson S, Rydholm A, Vult von Steyern F. Radiation-associated angiosarcoma after breast cancer: Improved survival by excision of all irradiated skin and soft tissue of the thoracic wall? A report of six patients
Acta Oncol. 2015 54:7, 1078-1080

3: Ferrari S, Luksch R, Hall KS, Fagioli F, Prete A, Tamburini A, Tienghi A, DiGirolamo S, Paioli A, Abate ME, Podda M, Cammelli S, Eriksson M, Brach del Prever A. Post-relapse survival in patients with Ewing sarcoma. Pediatr Blood Cancer. 2015 Jun;62(6):994-9. doi: 10.1002/pbc.25388. Epub 2015 Jan 13. PubMed PMID: 25585917.

4: Macchia G, Nord KH, Zoli M, Purgato S, D'Addabbo P, Whelan CW, Carbone L, Perini G, Mertens F, Rocchi M, Storlazzi CT. Ring chromosomes, breakpoint clusters, and neocentromeres in sarcomas. Genes Chromosomes Cancer. 2015 Mar;54(3):156-67. doi: 10.1002/gcc.22228. Epub 2014 Nov 25. PubMed PMID: 25421174.

5: Hofvander J, Tayebwa J, Nilsson J, Magnusson L, Brosjö O, Larsson O, Vult von Steyern F, Mandahl N, Fletcher CD, Mertens F. Recurrent PRDM10 gene fusions in undifferentiated pleomorphic sarcoma. Clin Cancer Res. 2015 Feb 15;21(4):864-9. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-14-2399. Epub 2014 Dec 16. PubMed PMID: 25516889.

6: Bielack S, Smeland S, Whelan J, Marina N, Jovic G, Hook J, Krailo M, Gebhardt M, Pápai Z, Meyer J, Nadel H, Randall L, Deffenbaugh C, Nagarajan R, Brennan B, Letson D, Teot L, Goorin A, Baumhoer D, Kager L, Werner M, Lau C, Sundby Hall K, Gelderblom H, Meyers P, Gorlick R, Windhager R, Helmke K, Eriksson M, Hoogerbrugge P, Schomberg P, Tunn P-U, Kühne T, Jürgens H, van den Berg H, Böhling T, Picton S, Renard M, Reichardt P, Gerss J, Butterfass-Bahloul T, Morris C, Hogendoorn P, Seddon B, Calaminus G, Michelagnoli M, Dhooge C, Sydes M, Bernstein M. Methotrexate, Doxorubicin, and Cisplatin (MAP) Plus Maintenance Pegylated Interferon Alfa-2b Versus MAP Alone in Patients With Resectable High-Grade Osteosarcoma and Good Histologic Response to Preoperative MAP: First Results of the EURAMOS-1 Good Response Randomized Controlled Trial. J Clin Oncol 2015;33:2279-87.

7: Styring E, Hartman L, Nilbert M, Rissler P, Rydholm A, von Steyern FV. Small soft tissue sarcomas do metastasize: identification of high-risk tumors. Ann Surg Oncol. 2014 Nov;21(12):4020-5. doi: 10.1245/s10434-014-3806-3. Epub 2014 Jun 6. PubMed PMID: 24903235.

8: Geijer M, Styring E, Brosjö O, Skorpil M. [Most musculoskeletal soft tissue tumors are benign]. Lakartidningen. 2014 Sep 17-23;111(38):1578-80. Review. Swedish. PubMed PMID: 25606657.

9: Trovik LH, Ovrebo K, Almquist M, Haugland HK, Rissler P, Eide J, Engellau J, Monge OR, Nyhus AB, Elde IK, Jebsen NL. Adjuvant radiotherapy in retroperitoneal

sarcomas. A Scandinavian Sarcoma Group study of 97 patients. Acta Oncol. 2014 Sep;53(9):1165-72. doi: 10.3109/0284186X.2014.921723. Epub 2014 Jul 7. PubMed PMID: 25000415.

10: Wagner P, Alvegård T, Ranstam J, Rydholm A, Vult von Steyern F, Olsson H. Oral contraceptive use, parity, and constitutional characteristics in soft tissue sarcoma: a Swedish population-based case-control study 1988-2009. Cancer Causes Control. 2014 Sep;25(9):1167-77. doi: 10.1007/s10552-014-0420-4. Epub 2014 Jul 18. PubMed PMID: 25034461.

11: Joensuu H, Eriksson M, Hall KS, Hartmann JT, Pink D, Schütte J, Ramadori G, Hohenberger P, Duyster J, Al-Batran SE, Schlemmer M, Bauer S, Wardelmann E, Sarlomo-Rikala M, Nilsson B, Sihto H, Ballman KV, Leinonen M, DeMatteo RP, Reichardt P. Risk factors for gastrointestinal stromal tumor recurrence in patients treated with adjuvant imatinib. Cancer. 2014 Aug 1;120(15):2325-33. doi: 10.1002/cncr.28669. Epub 2014 Apr 15. PubMed PMID: 24737415; PubMed Central PMCID: PMC4209960.

12: Styring E, Seinen J, Dominguez-Valentin M, Domanski HA, Jönsson M, von Steyern FV, Hoekstra HJ, Suurmeijer AJ, Nilbert M. Key roles for MYC, KIT and RET signaling in secondary angiosarcomas. Br J Cancer. 2014 Jul 15;111(2):407-12. doi: 10.1038/bjc.2014.359. Epub 2014 Jul 1. PubMed PMID: 24983371; PubMed Central PMCID: PMC4102954.

13: Vivero M, Doyle LA, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. GRIA2 is a novel diagnostic marker for solitary fibrous tumour identified through gene expression profiling. Histopathology. 2014 Jul;65(1):71-80. doi: 10.1111/his.12377. Epub 2014 Apr 2. PubMed PMID: 24456377.

14: Arbajian E, Puls F, Magnusson L, Thway K, Fisher C, Sumathi VP, Tayebwa J, Nord KH, Kindblom LG, Mertens F. Recurrent EWSR1-CREB3L1 gene fusions in sclerosing epithelioid fibrosarcoma. Am J Surg Pathol. 2014 Jun;38(6):801-8. doi: 10.1097/PAS.0000000000000158. PubMed PMID: 24441665.

15: Walther C, Tayebwa J, Lilljebjörn H, Magnusson L, Nilsson J, von Steyern FV, Øra I, Domanski HA, Fioretos T, Nord KH, Fletcher CD, Mertens F. A novel SERPINE1-FOSB fusion gene results in transcriptional up-regulation of FOSB in pseudomyogenic haemangioendothelioma. J Pathol. 2014 Apr;232(5):534-40. doi: 10.1002/path.4322. Epub 2014 Jan 29. PubMed PMID: 24374978.

16: Joensuu H, Reichardt P, Eriksson M, Sundby Hall K, Vehtari A. Gastrointestinal stromal tumor: a method for optimizing the timing of CT scans in the follow-up of cancer patients. Radiology. 2014 Apr;271(1):96-103. doi: 10.1148/radiol.13131040. Epub 2013 Nov 18. PubMed PMID: 24475826.

17: Nord KH, Macchia G, Tayebwa J, Nilsson J, Vult von Steyern F, Brosjö O, Mandahl N, Mertens F. Integrative genome and transcriptome analyses reveal two distinct types of ring chromosome in soft tissue sarcomas. Hum Mol Genet. 2014 Feb 15;23(4):878-88. doi: 10.1093/hmg/ddt479. Epub 2013 Sep 26. PubMed PMID: 24070870.

18: Mertens F, Tayebwa J. Evolving techniques for gene fusion detection in soft tissue tumours. Histopathology. 2014 Jan;64(1):151-62. doi: 10.1111/his.12272. Epub 2013 Nov 5. Review. PubMed PMID: 24320890.

19: Whelan JS, Bielack SS, Marina N, Smeland S, Jovic G, Hook JM, Krailo M, Anninga J, Butterfass-Bahloul T, Bohling T, Calaminus G, Capra M, Deffenbaugh C, Dhooge C, Eriksson M, Flanagan AM, Gelderblom H, Goorin A, Gorlick R, Gosheger G, Grimer RJ, Hall KS, Helmke K, Hogendoorn PC, Jundt G, Kager L, Kuehne T, Lau C, Letson GD, Meyer J, Meyers P, Morris C, Mottl H, Nadel H, Nagarajan R, Randall RL, Schomberg P, Schwarz R, Teot LA, Sydes MR, Bernstein M. EURAMOS-1, an international randomised study for osteosarcoma: results from pre-randomisation treatment. Annals of Oncology. 2014; 26:407-414

20: Arbajian E, Magnusson L, Mertens F, Domanski HA, Vult von Steyern F, Nord KH. A novel GTF2I/NCOA2 fusion gene emphasizes the role of NCOA2 in soft tissue angiofibroma development. Genes Chromosomes Cancer. 2013 Mar;52(3):330-1
19: Arbajian E, Magnusson L, Brosjö O, Wejde J, Folpe AL, Nord KH, Mertens F. A benign vascular tumor with a new fusion gene: EWSR1-NFATC1 in hemangioma of the bone. Am J Surg Pathol. 2013 Apr;37(4):613-6. doi: 10.1097/PAS.0b013e31827ae13b. PubMed PMID: 23480895.

21: Mohajeri A, Tayebwa J, Collin A, Nilsson J, Magnusson L, Vult von Steyern F, Brosjö O, Domanski HA, Larsson O, Sciot R, Debiec-Rychter M, Hornick JL, Mandahl N, Nord KH, Mertens F. Comprehensive genetic analysis identifies a pathognomonic NAB2/STAT6 fusion gene, nonrandom secondary genomic imbalances, and a characteristic gene expression profile in solitary fibrous tumor. Genes Chromosomes Cancer. 2013 Oct;52(10):873-86

22: Kolberg M, Høland M, Agesen TH, Brekke HR, Liestøl K, Hall KS, Mertens F, Picci P, Smeland S, Lothe RA. Survival meta-analyses for >1800 malignant peripheral nerve sheath tumor patients with and without neurofibromatosis type 1. Neuro Oncol. 2013 Feb;15(2):135-47. doi: 10.1093/neuonc/nos287. Epub 2012 Nov 15. Review. PubMed PMID: 23161774; PubMed Central PMCID: PMC3548581.

23: Walther C, Nilsson J, Vult von Steyern F, Wiebe T, Bauer HC, Nord KH, Gisselsson D, Domanski HA, Mandahl N, Mertens F. Cytogenetic and single nucleotide polymorphism array findings in soft tissue tumors in infants. Cancer Genet. 2013 Jul-Aug;206(7-8):299-303

24. Nord KH, Nilsson J, Arbajian E, Vult von Steyern F, Brosjö O, Cleton-Jansen AM, Szuhai K, Hogendoorn PC. Recurrent chromosome 22 deletions in osteoblastoma affect inhibitors of the Wnt/beta-catenin signaling pathway. PLoS One. 2013 Nov 13;8(11):e80725. doi: 10.1371/journal.pone.0080725. eCollection 2013. PubMed PMID: 24236197; PubMed Central PMCID: PMC3827481.

25: Løvf M, Thomassen GO, Mertens F, Cerveira N, Teixeira MR, Lothe RA, Skotheim RI. Assessment of fusion gene status in sarcomas using a custom made fusion gene microarray. PLoS One. 2013 Aug 13;8(8):e70649. doi: 10.1371/journal.pone.0070649. eCollection 2013. PubMed PMID: 23967081; PubMed Central PMCID: PMC3742753.

26: Mohajeri A, Kindblom LG, Sumathi VP, Brosjö O, Magnusson L, Nilsson J, Nord KH, Mertens F. SNP array and FISH findings in two pleomorphic hyalinizing angiectatic tumors. Cancer Genet. 2012 Dec;205(12):673-6. doi: 10.1016/j.cancergen.2012.10.008. Epub 2012 Nov 22. PubMed PMID: 23177593.

27: Reichardt P, Blay JY, Boukovinas I, Brodowicz T, Broto JM, Casali PG, Decatris M, Eriksson M, Gelderblom H, Kosmidis P, Le Cesne A, Pousa AL, Schlemmer M, Verweij J, Joensuu H. Adjuvant therapy in primary GIST: state-of-the-art. Ann Oncol. 2012 Nov;23(11):2776-81. doi: 10.1093/annonc/mds198. Epub 2012 Jul 25. Review. PubMed PMID: 22831984.

28: Luksch R, Tienghi A, Hall KS, Fagioli F, Picci P, Barbieri E, Gandola L, Eriksson M, Ruggieri P, Daolio P, Lindholm P, Prete A, Bisogno G, Tamburini A, Grignani G, Abate ME, Podda M, Smeland S, Ferrari S. Primary metastatic Ewing's family tumors: results of the Italian Sarcoma Group and Scandinavian Sarcoma Group ISG/SSG IV Study including myeloablative chemotherapy and total-lung irradiation. Ann Oncol. 2012 Nov;23(11):2970-6. doi: 10.1093/annonc/mds117. Epub 2012 Jul 5. PubMed PMID: 22771824.

29: Romeo S, Bovée JV, Kroon HM, Tirabosco R, Natali C, Zanatta L, Sciot R, Mertens F, Athanasou N, Alberghini M, Szuhai K, Hogendoorn PC, Dei Tos AP. Malignant fibrous histiocytoma and fibrosarcoma of bone: a re-assessment in the light of currently employed morphological, immunohistochemical and molecular approaches. Virchows Arch. 2012 Nov;461(5):561-70. doi: 10.1007/s00428-012-1306-z. Epub 2012 Sep 22. PubMed PMID: 23001328.

30: Joensuu H, Eriksson M, Sundby Hall K, Hartmann J, Pink D, Schütte J, Ramadori G, Hohenberger P, Duyster J, Al-Batran S-E, Schlemmer M, Bauer S, Wardelmann E, Sarlomo-Rikala M, Nilsson B, Sihto H, Monge O, Bono P, Kallio R, Vehtari A, Leinonen M, Alvegård T, Reichardt P. One vs three years of adjuvant imatinib for operable gastrointestinal stromal tumor. JAMA 2012;307(12):1265-1272

31: Doyle LA, Wang WL, Dal Cin P, Lopez-Terrada D, Mertens F, Lazar AJ, Fletcher CD, Hornick JL. MUC4 is a sensitive and extremely useful marker for sclerosing epithelioid fibrosarcoma: association with FUS gene rearrangement. Am J Surg Pathol. 2012 Oct;36(10):1444-51. doi: 10.1097/PAS.0b013e3182562bf8. PubMed PMID: 22982887.

32: Skubitz KM, Francis P, Skubitz AP, Luo X, Nilbert M. Gene expression identifies heterogeneity of metastatic propensity in high-grade soft tissue sarcomas. Cancer. 2012 Sep 1;118(17):4235-43. doi: 10.1002/cncr.26733. Epub 2012 Jan 17. PubMed PMID: 22252777.

33: Seinen JM, Styring E, Verstappen V, Vult von Steyern F, Rydholm A, Suurmeijer AJ, Hoekstra HJ. Radiation-associated angiosarcoma after breast cancer: high recurrence rate and poor survival despite surgical treatment with R0 resection. Ann Surg Oncol. 2012 Aug;19(8):2700-6. doi: 10.1245/s10434-012-2310-x. Epub 2012 Mar 31. PubMed PMID: 22466664; PubMed Central PMCID: PMC3404270.

34: Styring E, Rydholm A, Vult von Steyern F. Better referral of soft tissue sarcoma. Surgeon. 2012 Aug;10(4):245-6. doi: 10.1016/j.surge.2012.04.005. Epub

2012 Jun 2. PubMed PMID: 22658926.

35: Styring E, Billing V, Hartman L, Nilbert M, Seinen JM, Veurink N, Vult von Steyern F, Rydholm A. 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. doi: 10.2106/JBJS.K.01271. PubMed PMID: 22810399.

36: Hemingway F, Kashima TG, Mahendra G, Dhongre A, Hogendoorn PC, Mertens F, Athanasou NA. Smooth muscle actin expression in primary bone tumours. Virchows Arch. 2012 May;460(5):525-34. doi: 10.1007/s00428-012-1235-x. Epub 2012 Apr 28. PubMed PMID: 22543453.

37: Wang L, Motoi T, Khanin R, Olshen A, Mertens F, Bridge J, Dal Cin P, Antonescu CR, Singer S, Hameed M, Bovee JV, Hogendoorn PC, Socci N, Ladanyi M. Identification of a novel, recurrent HEY1-NCOA2 fusion in mesenchymal chondrosarcoma based on a genome-wide screen of exon-level expression data. Genes Chromosomes Cancer. 2012 Feb;51(2):127-39. doi: 10.1002/gcc.20937. Epub 2011 Oct 27. PubMed PMID: 22034177; PubMed Central PMCID: PMC3235801.

38: Trovik CS, Skjeldal S, Bauer H, Rydholm A, Jebsen N. Reliability of Margin Assessment after Surgery for Extremity Soft Tissue Sarcoma: The SSG Experience. Sarcoma. 2012;2012:290698. doi: 10.1155/2012/290698. Epub 2012 Jun 18. PubMed PMID: 22761544; PubMed Central PMCID: PMC3385668.

39. Jin Y, Möller E, Nord KH, Mandahl N, Vult von Steyern F, Domanski HA, Mariño-Enríquez A, Magnusson L, Nilsson J, Sciot R, Fletcher CD, Debiec-Rychter M, Mertens F. Fusion of the AHRR and NCOA2 genes through a recurrent translocation t(5;8)(p15;q13) in soft tissue angiofibroma results in upregulation of aryl hydrocarbon receptor target genes. Genes Chromosomes Cancer. 2012 May;51(5):510-20

40. Mertens F, Brosjö O,Vult von Steyern F, Nord KH, Mandahl N. The MDM2 SNP309 G allele is not preferentially amplified in bone and soft tissue tumors. Cancer Genet. 2012 Sep;205(9):470-3

41. Wedin R, Hansen BH, Laitinen M, Trovik C, Zaikova O, Bergh P, Kalén A, Schwarz-Lausten G, Vult von Steyern F, Walloe A, Keller J, Weiss RJ. Complications and survival after surgical treatment of 214 metastatic lesions of the humerus. J Shoulder Elbow Surg. 2012 Aug;21(8):1049-55

42: Jebsen NL, Bruland ØS, Eriksson M, Engellau J, Turesson I, Folin A, Trovik CS, Hall KS. Five-year results from a Scandinavian sarcoma group study (SSG XIII) of adjuvant chemotherapy combined with accelerated radiotherapy in high-risk soft tissue sarcoma of extremities and trunk wall. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2011 Dec 1;81(5):1359-66. doi: 10.1016/j.ijrobp.2010.07.037. Epub 2010 Oct 8. PubMed PMID: 20933339.

43. Brune JC, Tormin A, Johansson MC, Rissler P, Brosjö O, Löfvenberg R, Vult von Steyern F, Mertens F, Rydholm A, Scheding S. Mesenchymal stromal cells from osteosarcoma are non-malignant and strikingly similar to their bone marrow counterparts. Int J Cancer, 2011, 129(2):319-330

44. Walther C, Domanski HA, Vult von Steyern F, Mandahl N, Mertens F. Chromosome banding analysis of cells from fine needle aspirate biopsies from soft tissue and bone tumors: is it clinically meaningful? Cancer Genetics 2011, 204(4):203-206

45. Trombetta D, Magnusson L, Vult von Steyern F, Hornick JL, Fletcherd CDM, Mertens F Translocation t(7;19)(q22;q13) □
A recurrent chromosome aberration in pseudomyogenic hemangioendothelioma? Cancer Genetics, 2011, 204(4):211-215

46: Mertens F, Romeo S, Bovée JV, Tirabosco R, Athanasou N, Alberghini M, Hogendoorn PC, Dei Tos AP, Sciot R, Domanski HA, Aström K, Mandahl N, Debiec-Rychter M. Reclassification and subtyping of so-called malignant fibrous histiocytoma of bone: comparison with cytogenetic features. Clin Sarcoma Res. 2011 Oct 13;1(1):10. doi: 10.1186/2045-3329-1-10. PubMed PMID: 22588017; PubMed Central PMCID: PMC3351725.

47 Carneiro A, Bendahl PO, Åkerman M, Domanski HA, Rydholm A, Engellau J, Nilbert M. Ezrin expression predicts local recurrence and development of metastases in soft tissue sarcomas. J Clin Pathol. 2011 Aug;64(8):689-94. doi: 10.1136/jcp.2011.089805. Epub 2011 Jun 8. PubMed PMID: 21653656.

48: Doyle LA, Möller E, Dal Cin P, Fletcher CD, Mertens F, Hornick JL. MUC4 is a highly sensitive and specific marker for low-grade fibromyxoid sarcoma. Am J Surg Pathol. 2011 May;35(5):733-41. doi: 10.1097/PAS.0b013e318210c268. PubMed PMID: 21415703.

49: Ferrari S, Sundby Hall K, Luksch R, Tienghi A, Wiebe T, Fagioli F, Alvegard TA, Brach Del Prever A, Tamburini A, Alberghini M, Gandola L, Mercuri M, Capanna R, Mapelli S, Prete A, Carli M, Picci P, Barbieri E, Bacci G, Smeland S. Nonmetastatic Ewing family tumors: high-dose chemotherapy with stem cell rescue in poor responder patients. Results of the Italian Sarcoma Group/Scandinavian Sarcoma Group III protocol. Ann Oncol. 2011 May;22(5):1221-7. doi: 10.1093/annonc/mdq573. Epub 2010 Nov 8. PubMed PMID: 21059639.

50: Möller E, Hornick JL, Magnusson L, Veerla S, Domanski HA, Mertens F. FUS-CREB3L2/L1-positive sarcomas show a specific gene expression profile with upregulation of CD24 and FOXL1. Clin Cancer Res. 2011 May 1;17(9):2646-56. doi: 10.1158/1078-0432.CCR-11-0145. PubMed PMID: 21536545.

51: Carneiro A, Bendahl PO, Engellau J, Domanski HA, Fletcher CD, Rissler P, Rydholm A, Nilbert M. A prognostic model for soft tissue sarcoma of the extremities and trunk wall based on size, vascular invasion, necrosis, and growth pattern. Cancer. 2011 Mar 15;117(6):1279-87. doi: 10.1002/cncr.25621. Epub 2010 Nov 8. PubMed PMID: 21381015.

52: Eriksson M. Histology-driven chemotherapy of soft-tissue sarcoma. Ann Oncol. 2010 Oct;21 Suppl 7:vii270-6. doi: 10.1093/annonc/mdq285. Review. PubMed PMID: 20943627.

53: Styring E, Fernebro J, Jönsson PE, Ehinger A, Engellau J, Rissler P, Rydholm

A, Nilbert M, Vult von Steyern F. Changing clinical presentation of angiosarcomas after breast cancer: from late tumors in edematous arms to earlier tumors on the thoracic wall. Breast Cancer Res Treat. 2010 Aug;122(3):883-7. doi: 10.1007/s10549-009-0703-8. Epub 2010 Jan 20. PubMed PMID: 20087653.

54: Seinen J, Almquist M, Styring E, Rydholm A, Nilbert M. Delays in the management of retroperitoneal sarcomas. Sarcoma. 2010;2010:702573. doi: 10.1155/2010/702573. Epub 2010 Oct 26. PubMed PMID: 21048999; PubMed Central PMCID: PMC2964909.

55. Bartuma H, Möller E, Collin A, Domanski HA, Vult von Steyern F, Mandahl N, Mertens F. Fusion of the FUS and CREB3L2 genes in a supernumerary ring chromosome in low-grade fibromyxoid sarcoma. Cancer Genet Cytogenet, 2010, 199(2):143-46