Remissunderlag – Buksarkom

- **Högst tre av de fem regionala enheterna föreslås för ett nationellt uppdrag utöver det regionala uppdraget.**
- **Ett nationellt uppdrag avseende buksarkom 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. Detta gäller kirurgisk behandling av RPS, non-GIST buksarkom samt GIST i enlighet med sakkunniggruppens förslag.**
- **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 10-11(5.2) och ovan. Emellertid motsätter vi oss efter diskussion mellan våra 3 större centra (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 centra 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 buksarkom 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 buksarkom.

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

Svar: Inom gruppen buksarkom bedömer vi inte att vårduppdragets omfattning kommer ändras i någon stor grad. Vården av patienter med buksarkom är inom landet väl etablerad och bedrivs regionalt på 5 centra. I enlighet med det förslag som föreligger skall dessa enheter bibehållas men högst 3 centra skall ha ett sk nationellt uppdrag för mer avancerade/komplicerade fall. Något centrum har redan i dagsläget rutiner för de fall som skickas vidare för kirurgisk behandling på ett större centrum. Uppfattningen inom sarkomverksamheten i Sverige är att antalet fall som behöver skickas från mindre till större centra 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 centra 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.

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 centra 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 buksarkom. 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 centra 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 buksarkom

(retroperitoneala och intraabdominella)

RCC SYD

Region Skåne

Sökande:

Skånes Universitetssjukhus (SUS), Sarkomgruppen i Lund/Sarkomgruppen syd.

Vi är ett regionalt sarkomcentrum och ansöker härmed om uppdrag som en av de nationella vårdenheterna för patienter med buksarkom.

1. Beskrivning av verksamheten

Buksarkom (Retroperitoneala och intraabdominella sarkom) är en ovanlig grupp av mesenkymala tumörer med stor benägenhet att recidivera. De växer ofta långsamt och kan vara ockulta långa perioder samt även förbli oupptäckta på grund av bukhålans rymlighet.

De elakartade tumörer som utgår från kroppens stödjevävnad kallas för sarkom. Stödjevävnad utgår från mesodermet, det mellersta av de 3 groddbladen. Mesodermet bildar vävnader såsom:

- Bindväv
- Muskler
- Kärl
- Brosk
- Ben

Sarkom utgör en heterogen grupp av tumörer som utgår från dessa vävnader. Incidensen av mjukdelssarkom i Sverige är ca 300 fall/år (GIST inte medräknade). Av dessa är ca 50 nya fall av retroperitoneala buksarkom i Sverige. Det tillkommer sedan ett antal operationer pga återfall som opereras. Sarkom kan uppkomma i alla åldrar. Etiologin är till stor del okänd. Kända riskfaktorer är radioaktiv bestrålning (oftast terapeutisk strålbehandling) och vissa kemikalier (fenoxisyror och klorfenoler). En del sällsynta genetiska sjukdomar, t ex neurofibromatos och familjärt retinoblastom, ökar risken.
Det finns ett 50-tal olika sorters sarkom. Man kan grovt indela sarkomen i mjukdelssarkom och skelettsarkom. Skelettsarkom (20 %) är betydligt ovanligare än mjukdelssarkom. Ett speciellt mjukdelssarkom är gastrointestinalt sarkom (GIST) som ofta behöver avancerad kirurgi som vid buksarkom (retroperitoneala sarkom).

Buksarkom ger ofta symtom sent i förloppet i form av buksmärtor, blödningar ifrån tarmkanalen, uppspänd buk, avmagring. Vid klinisk undersökning kan en knöl palperas i buken. Att symtom presenteras sent i sjukdomsförloppet fördröjer diagnos i flesta fall.

Det råder sedan längre nationell och internationell konsensus om att patienter med sarkom får bästa resultat på ett multidisciplinärt sarkomcentrum, endast där finns erfarenhet och kunskap om dessa sällsynta tumörer (ref. 1,2).

Vid SUS i Lund finns en komplett multidisciplinär verksamhet för behandling av sarkom, både i buken, mjukdelar och skelett, hos barn och vuxna, och även i thorax. I denna grupp ingår kirurgi, ortopedi, onkologi, barnonkologi, radiologi, klinisk genetik, thoraxkirurgi och patologi. Vid speciella fall tillkallas specialister inom respektive klinik som plastikkirurgi, kärlkirurgi, urologi och ÖNH.

Vårdgivare i Lund är verksamhetsområdet kirurgi och urologi.
Patienter med misstänkt eller bekräftat sarkom i buken inom södra sjukvårdsregionen remitteras till Endokrin-Sarkomteamet i Lund. Remissen bedöms inom 1-3 dagar och anmäls till multidisciplinär konferens (MDT) för eftergranskning av redan befintligt röntgen material (MR, CT). Ofta behövs ytterligare undersökningar som vävnadsprov för diagnos eller kompletterande

undersökningar inför kirurgi. Patient kallas sedan till mottagningen för vidare information och operation.

Komplikationer hanteras av Endokrin-Sarkom teamet i Lund i första hand, beroende på typ av komplikation och avstånd kan vissa enklare komplikationer behandlas på hemortssjukhuset. Uppföljning sker via Endokrin-Sarkom team i Lund. I södra sjukvårdsregionen är all sarkomverksamhet - diagnostik, behandling och uppföljning centraliserad till SUS, Lund. Uppföljningen är individanpassad och kan ske via fler än en klinik. I flesta fall har vi lång uppföljningstid (> 10 år) enligt fastställda rutiner.

SUS – Lund ansöker härmed om att bli ett nationellt centrum/enhet för buksarkom mot bakgrund av en komplett sarkomverksamhet med hög kompetens inom:

- Behandling av buksarkom
- Avancerad buksarkomkirurgi
- Internationell spetskompetens inom onkologi

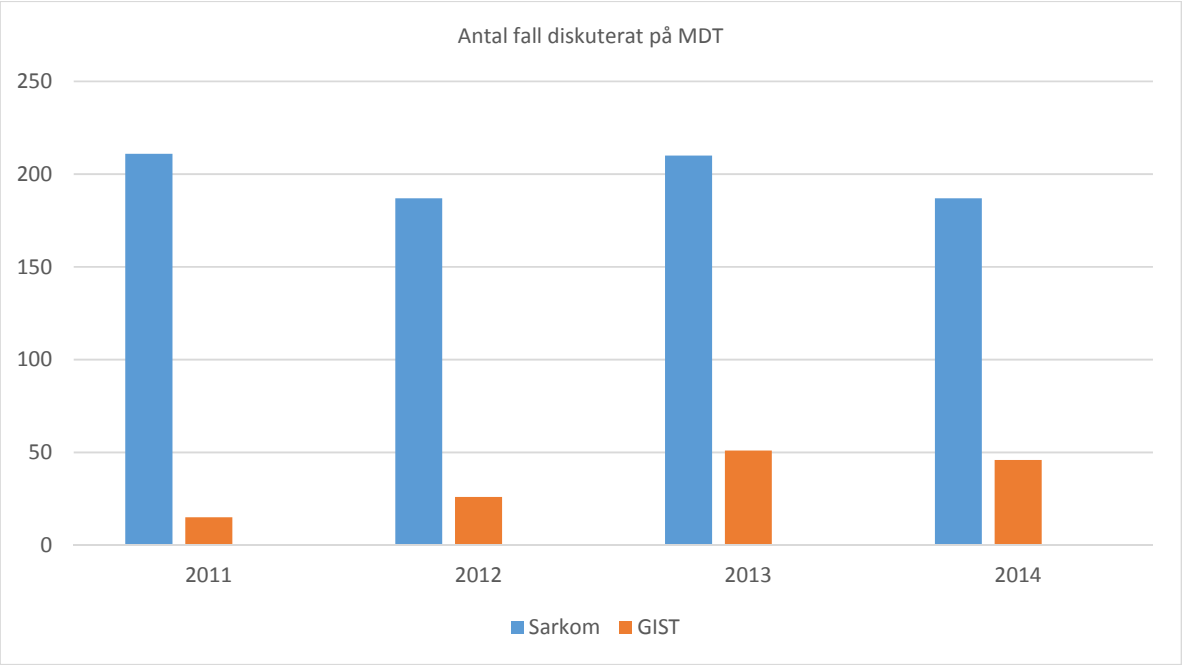
2. Nuvarande vårdvolymer samt planerad utökad volym

Vi accepterar remisser från alla vårdinstanser/nivåer. Det arbete som utförts genom regelbundna kontakter med regionens sjukhus har genom åren lett till en förbättrad remitteringssituation. Antalet patienter som remitteras direkt till sarkomcenter utan föregående operation har varit relativt stabilt de senaste åren vad gäller buksarkom, dock har antal GIST fall ökat. Detta antal fall bibehåller den kompetens som krävs på ett nationellt centrum, som i sin tur kan öka chanserna till bot och leda till lägre grad av morbiditet. Det är viktigt att den primära kirurgin görs enligt sarkomprinciper för att undvika upprepade operationer pga. inadekvat kirurgi (1,2).

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 centra kommer vi inte få en betydande ökning av antalet sarkom till nationella centrum. De mer speciella fall som är aktuella för vidare remittering från ett mindre regionalt till ett nationellt centrum avseende såväl onkologisk som kirurgisk behandling är inte så vanliga att det jämfört med dagens situation (se utlåtande från sakkunniggruppen buksarkom) 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.
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 en bra åldersfördelning på Endokrin-Sarkom teamet i Lund efter att ha gått igenom en viss generationsväxling. Det gör att kompetensförsörjningen inom verksamheten är tryggad för framtiden.

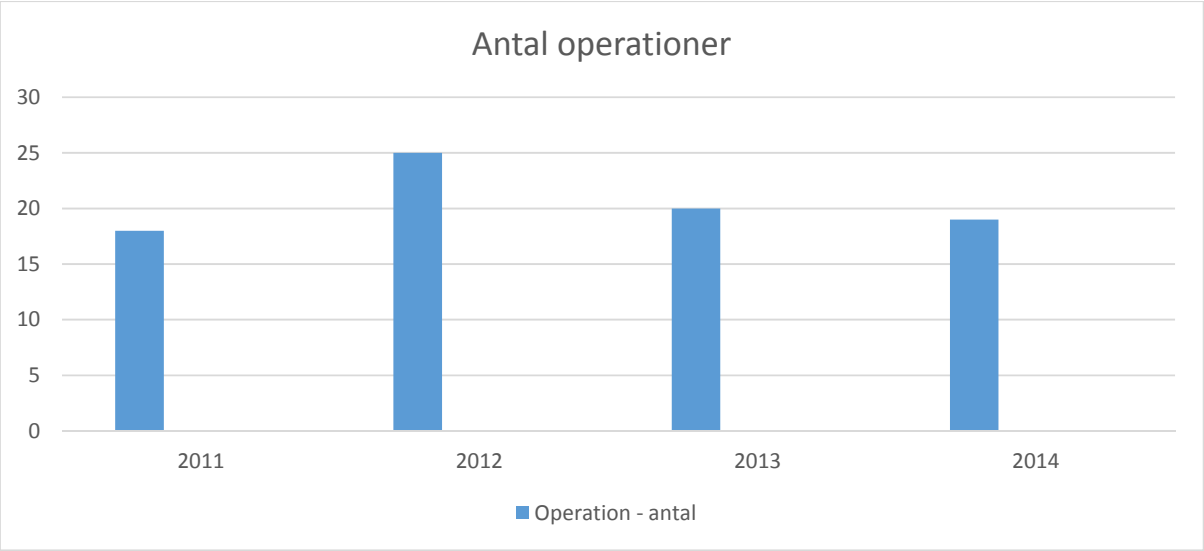
Tabell 1. Antal fall som diskuterades på MDT 2011 – 2014.



Antal operationer – buksarkom SUS – Lund:

Under åren 2011 – 2014 utfördes 18 – 25 operationer per år. De flesta operationerna innefattar multiorgan resektioner (hemikolektomier, nefrektomier, adrenalektomier, pankreasresektioner, kärlrekonstruktioner, splenektomier, resektioner av urinblåsan bland annat), men även ett antal reoperationer. ES teamet opererar även ibland med ortopederna vid avancerade fall i bäckenet.

Tabell 2. Antal operationer (buksarkom) åren 2011 – 2014.



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. Interaktionen mellan våra kliniker är inte minst viktig vid kirurgi där den varierande lokalisationen av sarkom kan kräva gemensamma operationer, t.ex. mellan ortoped, thoraxkirurg eller bukkirurg. Denna typ av gemensamma operationer görs regelbundet på vårt centrum. Onkologer och kirurger samarbetar exempelvis när strålbehandling planeras där lämpligt strålområde diskuteras.
Sarkomverksamheten är bemannad året runt med multidisciplinär konferens 1 g/vecka och tillgång till kirurgi och onkologisk behandling, även semestertid.

Verksamhet

Endokrin-Sarkom teamet bemannas av 7 läkare. (Páll Hallgrimsson Öl/PhD, Anders Bergenfelz Öl, Professor, Erik Nordenström spec.läk /Docent, Martin Almquist spec.läk /Docent, Mark Thier spec.läk / doktorand – disputation vår 2016, Farhad Salem spec.läk/ doktorand, Lo-Hallin Thompson spec.läk / doktorand) Teamet bedriver förutom sarkomkirurgi också endokrinkirurgi

(thyroidea, parathyroidea, binjurar, pankreas, paragangliom, neuroendokrina tumörer, MEN 1 och MEN 2 och har en separat konferens verksamhet för den verksamhet).
Teamet disponerar 6-9 vårdplatser på en kirurgisk vuxenavdelning, där personalen har stor erfarenhet av patienter som har genomgått avancerad bukkirurgi. Det finns en sekreterare knuten till denna verksamhet som är ansvarig för alla patienter som vårdas inneliggande på avd. 13 SUS – Lund. I öppenvården finns 3 kontaktsköterskor (Tina Nordanger, Anette Helin, Katarina Löfgren) som ansvarar för mottagningen, kontakten med patienterna under utredning och även för patienter som genomgår biopsier i öppenvård som del av utredningen. Tina Nordanger är även koordinator för operationsplaneringen i samråd med driftsansvarig läkare på ES teamet (PH), och 2 sekreterare (Jeanette Oestreich Nilsson, Tina Hofander). Patienterna får kontaktuppgifter till kontaktsköterskor och de är tillgängliga på telefon och för besök alla vardagar.
ES-teamet har 7 operationssalar i veckan som delas mellan endokrin- och sarkomverksamhet.
Patienthotell finns inom sjukhusområdet med ca 3 min promenad avstånd från sjukhusets entrén. Hotellet är bemannat med sjuksköterska dygnet runt. I samma byggnad finns apotek.

Onkologi

Inom den onkologiska verksamheten finns en etablerad organisation för behandling av sarkompatienter. Det innebär att en vårdavdelning har 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 cytostatika regimer 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 onkologi finns f.n. 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).
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 onkologin har ett flertal mottagningar såväl på medicinska behandlingsenheten (MBE) där poliklinisk cytostatikabehandling ges, som på ”Mottagning 4” där tablettbehandlingar (perorala cytostatika, tyrosinkinashämmare m.fl.) ges och där uppföljande kontroller sker. I samband med strålbehandling finns också mottagning på strålbehandlingsavdelningen.. 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 arbetar 50% var (Svetlana Mårtensson och Malin Ståhl).

Radiologi

Bild- och Funktionsverksamheten i Lund har en komplett uppsättning av de olika tekniker som behövs inom en sarkomverksamhet (abdominal -, skelett -, huvud/hals-, thoraxdiagnostik). Nyligen har Sarkomgruppen på SUS 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.

Patologi

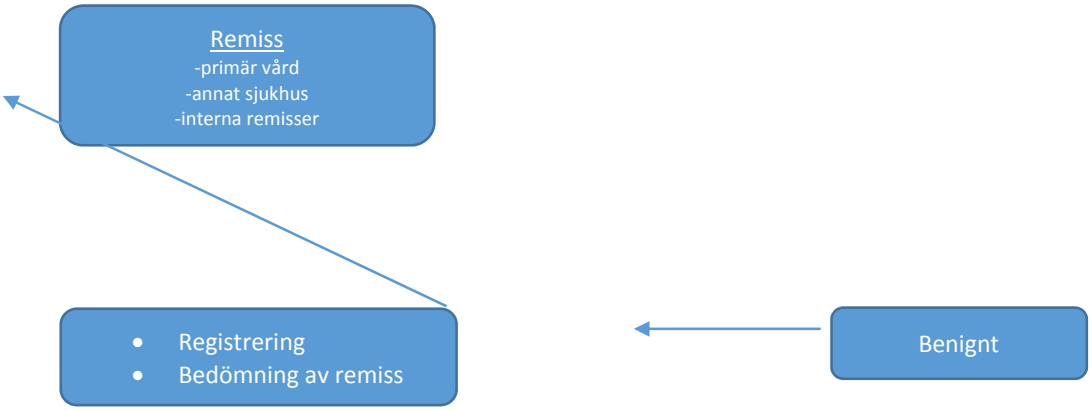
Histopatologisk diagnostik av sarkom är komplex och svår och kräver betydande kunskap och erfarenhet. På patologiska kliniken i Lund finns idag 3 läkare med inriktning sarkomdiagnostik (Henryk Domanski Öl/docent; Pehr Rissler Öl; Franziska Svensson, spec läk). Två av dessa (HD o PR) har lång erfarenhet 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 retroperitoneala sarkom och GIST. 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.

Ortopedi: Se separat ansökan.

4. **Nuvarande process samt planerade förändringar vid ett utökat uppdrag**



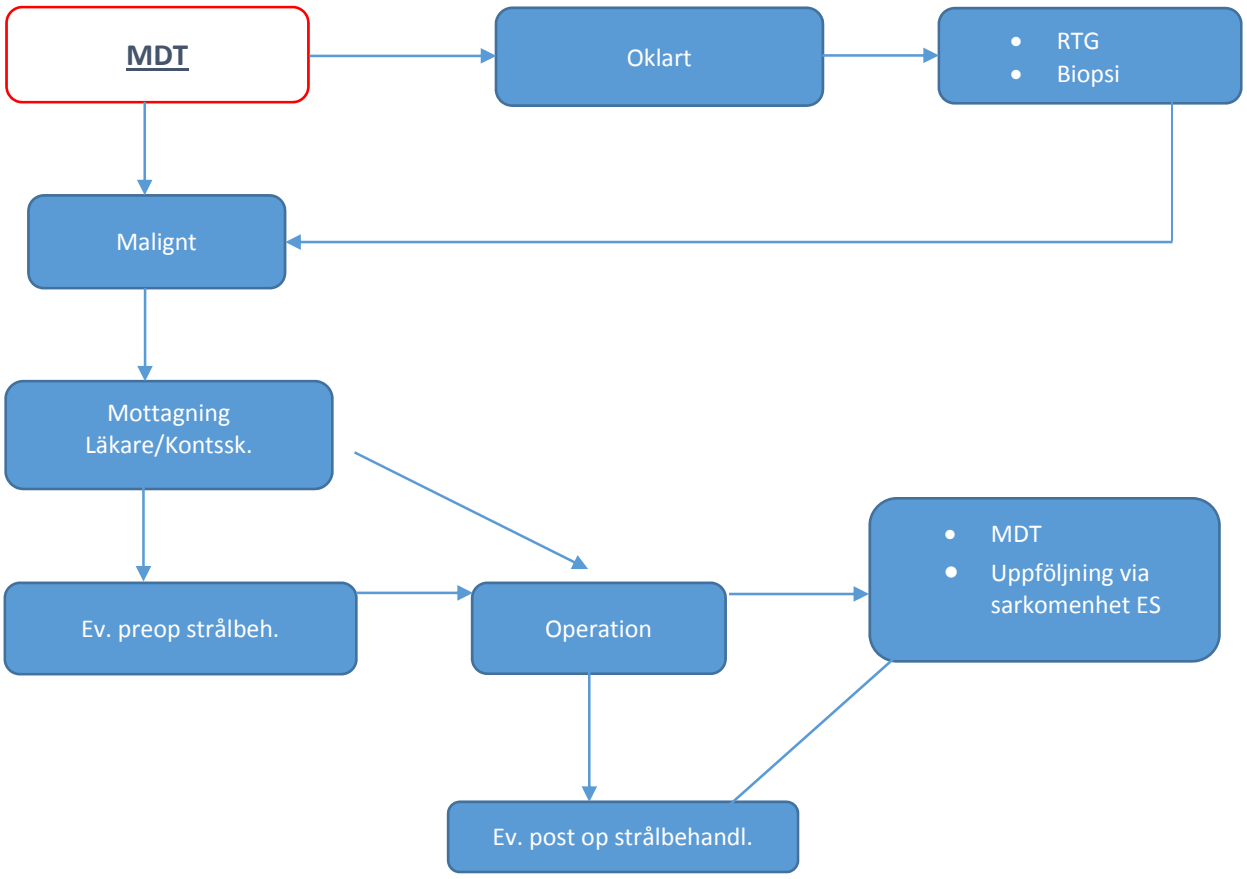


Fig.1 Översikt av vårdprocessen för buksarkom

Översiktlig beskrivning

Processen börjar när patient söker läkare inom vården. När misstankar finns om buksarkom till exempel efter genomförd CT eller vid klinisk undersökning leder detta oftast till kontakt med ES-teamet genom ett telefonsamtal eller direkt remiss för rådgivning om vidare utredning. Vi vill att vårdgivare i regionen känner sig välkomna att skicka remisser eller patienter till oss för bedömning och vidare utredning. Även oklara buktumörer diskuteras på MDT för att så fort som möjligt komma vidare i diagnostiken, både för att bekräfta eller utesluta maligna diagnoser.

När remiss anländer till mottagningen blir den bedömd av en erfaren läkare som ser över vilka röntgenundersökningar som är utförda innan patienten anmäls till MDT. På MDT eftergranskas röntgenmaterial av GI (Gastrointestinal) radiolog och därefter tas det beslut om biopsi behövs eller patienten kan tas direkt till mottagningen för information inför operation. Vid oklara fall behövs ibland kompletterande röntgen och/eller nya biopsier för säkrare diagnos innan beslut kan tas om operation. Efter MDT kontaktas patienten av kontaktsköterska som informerar om vidare utredning (rtg, biopsi) och att patienten kommer att kallas snarast till mottagningen. När biopsi behövs görs detta poliklinisk via Bild och funktion i Lund och patienten övervakas på kirurgmottagningen. Om bilddiagnostiken måste kompletteras kan detta ofta göras på patientens hemort, men i speciella fall görs det på SUS. Beroende på tumörtyp, tumöregenskaper och kirurgiskt resultat sker vidare behandling alternativt uppföljning enligt befintliga rutiner.

Uppföljning efter buksarkom är i princip röntgen undersökning ca 3 mån efter primär operation som sedan glesas ut om det inte finns tecken till återfall, men aldrig mer än 1 år mellan undersökningar (fig.1). Enklare röntgen undersökningar utförs nära patientens hemort och sedan länkas bilder till sarkom-MDT för eftergranskning. Härefter kontaktas patienten, som i vissa fall vill bli informerade via brev, eller vid återbesök på kirurgmottagningen. Uppföljningstiden individualiseras och är oftast > 10 år. Vid sjukdomsåterfall och vid obotlig sjukdom diskuteras patientens situation vid behov ånyo via MDT och såväl onkologisk som kirurgisk/ortopedisk intervention kan vara aktuell i palliativt syfte. Vi har ett gott utvecklat samarbete med vårdgivarna i regionen avseende palliativ vård, antingen i hemmet eller på sjukhus.

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 finns sedan lång tid tillbaka en vana vid att ta hand om patienter som remitteras från andra landsting och regioner. De olika aspekter som anges i mallen till denna ansökan redovisas 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.

Remissrutiner

Se beskrivning ovan.

Vi ser inte behov att ändra vår rutiner vid vårt centrum vad gäller remissgranskningar. Vi har redan erfarenhet att ta emot patienter från andra landsting och regioner. Enda skillnad kan uppstå om patient skickas för bedömning ifrån annat centrum när frågan är endast kirurgisk, där mer avancerade fall diskuteras och planeras.

Samverkan med remitterande enheter

Sarkomverksamheten i regionen är centraliserad till SUS/Lund sedan lång tid tillbaka. Det finns en väl etablerad regional samverkan och en god medvetenhet om att det är en fördel att sarkompatienter inte opereras primärt på hemorten.

Vid ett eventuellt nationellt uppdrag med remittering mellan sarkomcentra kan patienter flyttas till sitt hemmalasarett för att avsluta vård efter operation om inget ovanligt har uppkommit under efterloppet. Sedan kan, se ovan, uppföljning i form av röntgenundersökningar utföras nära patientens hemort men fortsatt handläggning ske via sarkomcenter med MDT som centralt verktyg.

Samverkan med övriga nationella centra

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 centrum.

Kontaktssköterskans roll

Den är redan väl etablerad och vi kan inte se att denna roll kommer att ändras vid ett nationellt

uppdrag. Kontaktsköterskor har en mycket viktig funktion under utredningen av patienter.

Aktiva överlämningar

Det är sällan som detta är aktuellt, men vid överföring av patient från Lund till hemmasjukhus efter operation sker överrapportering såväl via ansvariga kirurger/onkologer som sjuksköterskor, mellan respektive sjukhus. Dessutom diskuteras samtliga patienter på vår MDT postoperativt oavsett ingrepp, för att lägga upp en tydlig, individualiserad uppföljningsplan för varje patient. Aktiva överlämningar tillämpas mellan kirurgens och onkologens kontaktsjuksköterskor.

Arbetsfördelning mellan remitterande verksamheter och nationellt centrum

Vg.se remitteringsrutiner.

Vid onkologisk efterbehandling (cellgift, strålbehandling) bestäms var och när av ansvarig sarkomonkolog.

MDT

Rutiner för MDT 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.

Kommunikationer med remittenter

Se ovan om samverkan.

En kopia av epikris vid utskrift skickas till remitterande klinik även kopia av diskussion på MDT.

Patient/närstående information inkl. webbaserad information

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. Vid andra diagnoser har det funnits möjligheter att nå till patienter med ytterligare information via patientföreningar, men patientförening för sarkom saknas i Sverige. Läkare och kontaktsjuksköterskor inom sarkomverksamheten lägger därför stor vikt vid individualiserad information till varje patient.

Individuell vårdplan

Det finns redan inom kirurgen i Lund en standardiserad vårdplan (ERP, ”Enhanced Recovery Program”), men eftersom sarkom är mycket olika mellan olika patienter, måste vårdplanen individuellt anpassas för varje patient. Tidigt i förloppet informerar vi patienten om möjliga utfall. Vissa operationer leder till funktionsförluster (stomi, nedsatt kraft/rörelseförmåga), och vi har i dessa fall ett väl utarbetat samarbete med specialpersonal (sjukgymnaster, stomiterapeuter, etc). I samråd med patienten skapar vi en individuell rehabiliteringsplan.

Rutiner för handläggning av komplikationer

Komplikationer som uppstår under vårtiden, som t.ex. blödningar, hanteras av sarkomenheten i Lund. Vid komplikationer som uppträder senare, efter utskrivningen, tas hänsyn till patientens ålder, avstånd mellan patientens hemort och Lund. Vid behov av eventuella åtgärder, diskuteras mellan remitterande enhet och sarkomcentrum. Om ingen avancerad åtgärd krävs kan komplikationen oftast hanteras på patientens hemort. I andra fall flyttas patienten till sarkomcentrum för åtgärd. Innan beslut fattas om åtgärd kan den även diskuteras via MDT.

Rutiner för arbete med patientsäkerhet

Vi arbetar med patientsäkerhet i form av avvikelserapportering med kontinuerlig återkoppling, där sarkompatienter hanteras på samma sätt som övriga patienter. Kvalitetsindikatorer som infektioner, trycksår, falltrauma under vårdtiden och etc. dokumenteras kontinuerligt. Daglig bedömning och fördelning av personalkompetens i relation till patienternas vårdtyngd och vårdbehov sker också.

Rutiner vid återfall

Återfall sker oftast under första året. Patienter följs tätt i början med upprepade CT undersökningar där röntgen redovisas på vår MDT. Via konferensen bedöms och bestäms hur patientens återfall bäst handläggs. Patienten informeras via sarkomcentrum (återbesök eller telefon med ansvarig läkare) efter MDT.

Registrering i kvalitetsregister

Det finns ett sarkomregister som startades av Skandinaviska sarkomgruppen (SSG) redan 1986 (Bauer et al 2001). 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 nya rutiner med resurser avsatta för registrering. Inom verksamhetsområdet pågår också ett övergripande arbete för snabbare registrering i kvalitetsregister.

Externt riktad utbildningsaktivitet

Återrapportering till remittenter sker via epikriser, telefonsamtal och anteckningar från MDT. Vi bedömer att detta system är välfungerande och att det inte finns något behov för ändringar.
Vi håller regelbundna föreläsningar för alla personalkategorier, både i Lund och på sjukhus i regionen för att informera om buksarkom. De senaste två åren har Sarkomgruppen i Lund anordnat de s.k. ”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.

5. Nuvarande resultat samt planerade förändring vid utökat uppdrag

Vi har sedan 80-talet registrerat patienter/fall i ett kvalitetsregister inom ramen för samarbetet i den Skandinaviska Sarkomgruppen (SSG) som grundades 1979. Patientgruppen med retroperitonela och viscerala sarkom är liten i Sverige. En viktig del i den nationella

nivåstruktureringen måste vara att förbättra möjligheten att utvärdera olika processmått och resultatmått. Gruppen i Lund har varit med vid framtagandet av europeiska guidelines för retroperitonela sarkom men för närvarande finns inget nationellt vårdprogram. Sedan 2012 finns ett INCA baserat register för viscerala och retroperitonela sarkom som Lund deltar i. Det finns dock inga årsrapporter och inga jämförande data varken nationellt eller regionalt. Regionalt har vi studerat och publicerat ledtider för utredning och konstaterar att förbättringspotential föreligger för patientgruppen. Eftersom INCA registreringen nationellt egentligen först nu kommit igång finns inga bra nationella data vad gäller behandlingsresultat. Vi har också studerat adjuvant behandling i samband med kirurgi för viscerala sarkom.
Vi tror att den nationella nivåstruktureringen skall leda till bättre möjligheter att bedriva forskning för patienter med retroperitonela sarkom i Sverige.

Behandlingskomplikationer och vårdtider

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.

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 guidelines

För närvarande finns inget nationellt vårdprogram. Inom mjukdelssarkom är det från Lund initierat ett nationellt vårdprogramarbete. Väletablerade och välfungerande riktlinjer för remittering finns nationellt och regionalt.

Multidisciplinär konferens (MDT)

Sedan 70-talet en väl inarbetad funktion i Lund och alla patienter med sarkom diskuteras.
Vid eventuellt nationellt uppdrag kommer remitterade fall diskuteras på MDT och utifrån frågeställning/behov även interregionalt mellan specifika specialiteter, tex onkologi och 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. Till detta kommer en del företagsstudier 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), nämligen kondrosarkom-studien, studien med IGFL-1 antikroppar och denosumab-studien.

Publicerade vetenskapliga arbeten senaste 5 åren

1.Radiotherapy for GIST progressing during or after tyrosine kinase inhibitor therapy: A prospective study.
Joensuu H, Eriksson M, Collan J, Balk MH, Leyvraz S, Montemurro M.
Radiother Oncol. 2015 Aug;116(2):233-8. doi: 10.1016/j.radonc.2015.07.025. Epub 2015 Jul 27.

2.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. Bielack SS, Smeland S, Whelan JS, Marina N, Jovic G, Hook JM, Krailo MD, Gebhardt M, Pápai Z, Meyer J, Nadel H, Randall RL, Deffenbaugh C, Nagarajan R,

Brennan B, Letson GD, Teot LA, Goorin A, Baumhoer D, Kager L, Werner M, Lau CC, Sundby Hall K, Gelderblom H, Meyers P, Gorlick R, Windhager R, Helmke K, Eriksson M, Hoogerbrugge PM, Schomberg P, Tunn PU, Kühne T, Jürgens H, van den Berg H, Böhling T, Picton S, Renard M, Reichardt P, Gerss J, Butterfass-Bahloul T, Morris C, Hogendoorn PC, Seddon B, Calaminus G, Michelagnoli M, Dhooge C, Sydes MR, Bernstein M; EURAMOS-1 investigators.
J Clin Oncol. 2015 Jul 10;33(20):2279-87. doi: 10.1200/JCO.2014.60.0734. Epub 2015 Jun 1.
3.Post-relapse survival in patients with Ewing sarcoma. 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.
Pediatr Blood Cancer. 2015 Jun;62(6):994-9. doi: 10.1002/pbc.25388. Epub 2015 Jan 13.
4.Gastrointestinal stromal tumours: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
ESMO/European Sarcoma Network Working Group.
Ann Oncol. 2014 Sep;25 Suppl 3:iii21-6. doi: 10.1093/annonc/mdu255.
5.Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.ESMO/European Sarcoma Network Working Group.
Ann Oncol. 2014 Sep;25 Suppl 3:iii102-12. doi: 10.1093/annonc/mdu254.
6.Risk factors for gastrointestinal stromal tumor recurrence in patients treated with adjuvant imatinib.
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.
Cancer. 2014 Aug 1;120(15):2325-33. doi: 10.1002/cncr.28669. Epub 2014 Apr 15.

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

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

ESMO / European Sarcoma Network Working Group.
Ann Oncol. 2012 Oct;23 Suppl 7:vii92-9.

9.Gastrointestinal stromal tumors: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
ESMO / European Sarcoma Network Working Group.
Ann Oncol. 2012 Oct;23 Suppl 7:vii49-55.

10. One vs three years of adjuvant imatinib for operable gastrointestinal stromal tumor: a randomized trial.
Joensuu H, Eriksson M, Sundby Hall K, 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, Monge OR, Bono P, Kallio R, Vehtari A, Leinonen M, Alvegård T, Reichardt P.
JAMA. 2012 Mar 28;307(12):1265-72. doi: 10.1001/jama.2012.347.

11. 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.
Jebsen NL, Bruland ØS, Eriksson M, Engellau J, Turesson I, Folin A, Trovik CS, Hall KS.
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.

12. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Casali PG, Blay JY; ESMO/CONTICANET/EUROBONET Consensus Panel of Experts.
Ann Oncol. 2010 May;21 Suppl 5:v98-102. doi: 10.1093/annonc/mdq208. No abstract available.
Erratum in: Ann Oncol. 2011 Jan;22(1):243.

13. Delays in the management of retroperitoneal sarcomas**.**
Seinen J, Almquist M, Styring E, Rydholm A, Nilbert M.
Sarcoma. 2010;2010:702573. doi: 10.1155/2010/702573. Epub 2010 Oct 26.

14. Adjuvant radiotherapy in retroperitoneal sarcomas. A Scndinacian Sarcoma group study of 97 patients.
Tovik LH, Ovrebo K, Almquist M, Haugland HK, Rissler P, Eide J, Engellau J, Nonge OR, Nyhus AB, Elde IK, Jebsen NL.
Acta Oncol. 2014 sep;53(9):1165-72

6. Riskanalys

Sedan mer än 10 år tillbaka fungerar en regionala nivåstrukturering i Södra sjukvårdsregionen av patienter med retroperitonela sarkom väl. I förhållande till nuvarande volym bedöms tillskottet relativt begränsat. Riskerna för problem med undanträngningseffekter och/eller brist på fysiskt utrymme eller kompetenser får anses som små. Region Skåne har startat ett övergripande regionalt arbete för att skapa utrymme för ökade volymer högspecialiserad vård på Skånes Universitetssjukhus. Rutinsjukvård inom slutenvården som inte behöver universitetssjukhusets kringutrustning planeras flyttas till andra enheter. Det sistnämnda gör att bedömning är att även om en signifikant volymsökning i Lund skulle ske kommer detta att kunna hanteras utan undanträngningseffekter på andra patientkategorier på sjukhuset.

7. Programförklaring/checklista för presentation av verksamheten för remitterande landsting/Region.

När klinik skall kontakta enheten

Vg. se remisshantering ovan.

Vi önskar att remitterande enhet kontaktar oss tidigt i utredningsfasen avseende hjälp med utredning och eller bedömning. Vi har komplett multidisciplinär sammansättning och förfogar

över spetskompetens inom kirurgi, radiologi, onkologi och patologi.

Hur kliniken kontaktar oss

Se ovan. Sedan tidigare finns det väl etablerade kontaktvägar in genom remisser, telefonkontakt, mailadresser osv. För att inte förlora för mycket tid tar vi gärna emot telefonsamtal som första kontakt. Tillgängligheten är god via våra kontaktsköterskor.

Hur patienten kontaktas via er

Detta är olika efter olika behov. När vi har tagit emot remiss eller fått telefonkontakt med remitterande enhet, kan patienten kontaktas. Detta kan ske via vår kontaktsköterskor som informerar patienten att vi har tagit emot remiss från remitterande enhet och patienten kommer att diskuteras via vår MDT och sedan bli kontaktat av ansvarig läkare/kontaktsjuksköterska.

Kontaktsköterska (KSSK) utses hur och när, individuell vårdplan

KSSK har överblick över vilka patienter är anmälda till MDT genom remisshanteringen. Anmälan till MDT görs av ansvarig läkare vid remissgranskningen. Efter konferens tar KSSK kontakt med patienter för information om vidare utredning/och eller kallelse till mottagningen.

Nationell rond

Inte aktuellt, vg se ovan samt utlåtande från sakkunniggrupp buksarkom. 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

Det finns ingen krav att utredning skall vara klar när remiss skickas. I allra flesta fall är det mesta redan gjort, särskilt, röntgenundersökningar och i vissa fall är även biopsier tagna, efter föregående diskussion med sarkomenheten. Vid behov av kompletteringar sköts det av sarkomenheten.

Inom vilken tid efter nationell rond kan patienten påbörja behandling

Nationell rond ej aktuellt. Så snart utredning och diagnos är klar kan den behandling som krävs

påbörjas (onkologi, kirurgi). Exakt tid kan ej ges generellt, kan variera från dagar till 2-3 veckor beroende av hur avancerad kirurgi är planerad med deltagande av många olika specialiteter.

Vad som händer när patienten tas in för behandling

Innan behandling påbörjas har patienten varit på mottagningen och fått noggrant information om hur ingreppet innebär (kirurgi), i vissa fall planeras pre-operativ strålbehandlings som styrs av ansvarig onkologer inom sarkomenheten. Sedvanliga inskrivningsrutiner som kontakt med narkosläkare, EKG och blodprover oftast en vecka innan aktuell operationsdag. I fall när avstånd är långt mellan patientens hemort och centrum tas patienten in dagen innan för att slippa onödiga transport.

Boendemöjligheter för medföljande närstående

Patienthotell finns på sjukhusområdet som är öppet dygnet runt, ca 3 minuters promenadavstånd till sjukhusets entré.

Rutiner vid utskrivning, återremiss? telefonkontakt? kontakt med kontaktsköterskor på hemmaplan?

Vid utskrivning får patienten utskrivningssamtal med doktor där patienten informeras om operationsresultatet, genomgång av aktuell läkemedelslista och sjukskrivning. Patienten uppmanas att ta kontakt med vår KSSK om några frågor kommer upp innan patienten kommer på återbesök. Vi kan inte vid utskrivningen uttala oss om efterbehandling behövs eller ej. Patienten anmäls sedan till MDT där beslut fattas om efterbehandling behöves. I enstaka fall flyttas patienten till sitt hemmaort/sjukhus för att avsluta vården av ffa sociala skäl för att komma närmare sitt hem och anhörig. Vid flytt av patienten kvarstår ansvar för vidare planering hos sarkomenheten.

Ansvar och rutiner för komplikationer

Omedelbara komplikationer vid operationer pga buksarkom handläggs av den kirurgiska verksamheten i Lund. Sena komplikationer som inte bedöms vara av stor dignitet, och efter

diskussion mellan sarkomenhet och remitterande enhet, kan åtgärdas via patientens hem- sjukhus, då med hänsyn till patientens ålder och avstånd mellan hemort och centrum.

Uppföljning, hur och var?

Se text tidigare.

Uppföljningsansvar ligger hos sarkomenheten i Lund. Vid flesta buksarkom är uppföljningen i form av CT, som kan utföras via patientens hemort, men röntgenbilder länkas till Lund – MDT, för eftergranskning och bedömning av sarkomenheten. Uppföljningstiden är ofta över 10 år.

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.

Referens:

1. Gutierrez JC, Perez EA, Moffat FL, Livingstone AS, Franceschi D, Koniaris LG. Should soft tissue sarcomas be treated at high-volume centers? An analysis of 4205 patients. *Ann Surg* (2007) **245**(6):952–8. doi:10.1097/01.sla.0000250438.04393.a8

2. Bhangu AA, Beard JA, Grimer RJ. Should soft tissue sarcomas be treated at a specialist centre? *Sarcoma* (2004) **8**(1):1–6. doi:10.1080/13577140410001679185