

# Neuroendokrina buktumörer inkl. binjurecancer

Standardiserat vårdförlopp

2022-04-26 Version: 2.0

## Versionshantering

Datum	Beskrivning av förändring
2017-10-31	Version 1.0 fastställd av SKL:s beslutsgrupp
2022-04-26	Version 2.0 fastställd av RCC i samverkan

Rekommendationer utarbetade av nationell arbetsgrupp och fastställda av RCC i samverkan.

April 2022

# Innehållsförteckning

<b>Kapitel 1</b>	
<b>Introduktion .....</b>	<b>4</b>
Syfte med standardiserade vårdförlopp .....	4
Förändringar jämfört med tidigare version .....	4
Om neuroendokrina buktumörer och binjurecancer .....	4
Flödesschema för vårdförloppet .....	5
<b>Kapitel 2</b>	
<b>Ingång till standardiserat vårdförlopp .....</b>	<b>6</b>
Misstanke .....	6
Remiss till filterfunktion .....	7
Filterfunktion .....	7
Välgrundad misstanke – kriterier för start av utredning enligt standardiserat vårdförlopp .....	7
Remiss till utredning vid välgrundad misstanke .....	7
Kommunikation och delaktighet .....	8
<b>Kapitel 3</b>	
<b>Utredning och beslut om behandling .....</b>	<b>9</b>
Utredningsförlopp .....	9
Multidisciplinär konferens (MDK) .....	10
Klassifikation och beslut om behandling .....	10
Omvårdnad, rehabilitering och understödjande vård .....	10
Kommunikation och delaktighet .....	10
<b>Kapitel 4</b>	
<b>Indikatorer för uppföljning av standardiserat vårdförlopp .....</b>	<b>11</b>
Ledtider för nationell uppföljning .....	11
Ingående ledtider .....	12
Indikatorer för nationell uppföljning .....	12
Indikatorer för kvalitet .....	13
<b>Kapitel 5</b>	
<b>Generellt om standardiserade vårdförlopp .....</b>	<b>14</b>
Nationellt vårdprogram .....	14
Inklusion i standardiserat vårdförlopp .....	14
Utredningsförloppet .....	15
Inklusion i kliniska studier .....	15
Ledtider .....	15
Koordinatorsfunktion .....	15
Samarbete över regiongränser .....	15
Uppdatering .....	15
<b>Kapitel 6</b>	
<b>Arbetsgruppens sammansättning .....</b>	<b>16</b>

## KAPITEL 1

# Introduktion

## Syfte med standardiserade vårdförlopp

Syftet med standardiserade vårdförlopp är att alla som utreds för cancermisstanke ska uppleva en välorganiserad, helhetsorienterad professionell vård utan onödig väntetid oavsett var i landet patienten söker vård. Det innebär att samtliga steg i processen och samtliga ledtider är beräknade utifrån vad som är värdeskapande tid ur patientens perspektiv, alltså hur många dagar som krävs för att genomföra optimal handläggning och medicinsk behandling, men utan hänsyn till nuvarande organisation och arbetsätt. Vid implementering ansvarar respektive region för att skapa en organisation och resurser som möjliggör genomförande.

## Förändringar jämfört med tidigare version

I version 2.0 är två ändringar införda:

- Om neuroendokrina buktumörer och binjurecancer: Kommentar är tillagd om att neuroendokrina buktumörer ofta upptäcks vid utredning för andra cancerdiagnoser. Statistik uppdaterad.
- Ledtider för nationell uppföljning: Avslutsalternativet Ingen ytterligare åtgärd är tillagt. Kod för detta ska sättas vid behandlingsbeslut och ledtiden är därför densamma som ledtiden för palliativ vård. Instruktioner för när koden ska sättas finns sedan tidigare under Utredning.

## Om neuroendokrina buktumörer och binjurecancer

Vårdförloppet gäller neuroendokrina buktumörer (NET), neuroendokrina carcinom (NEC) i buken, samt binjurecancer (maligna feokromocytom/paragangliom samt binjurebarkscancer).

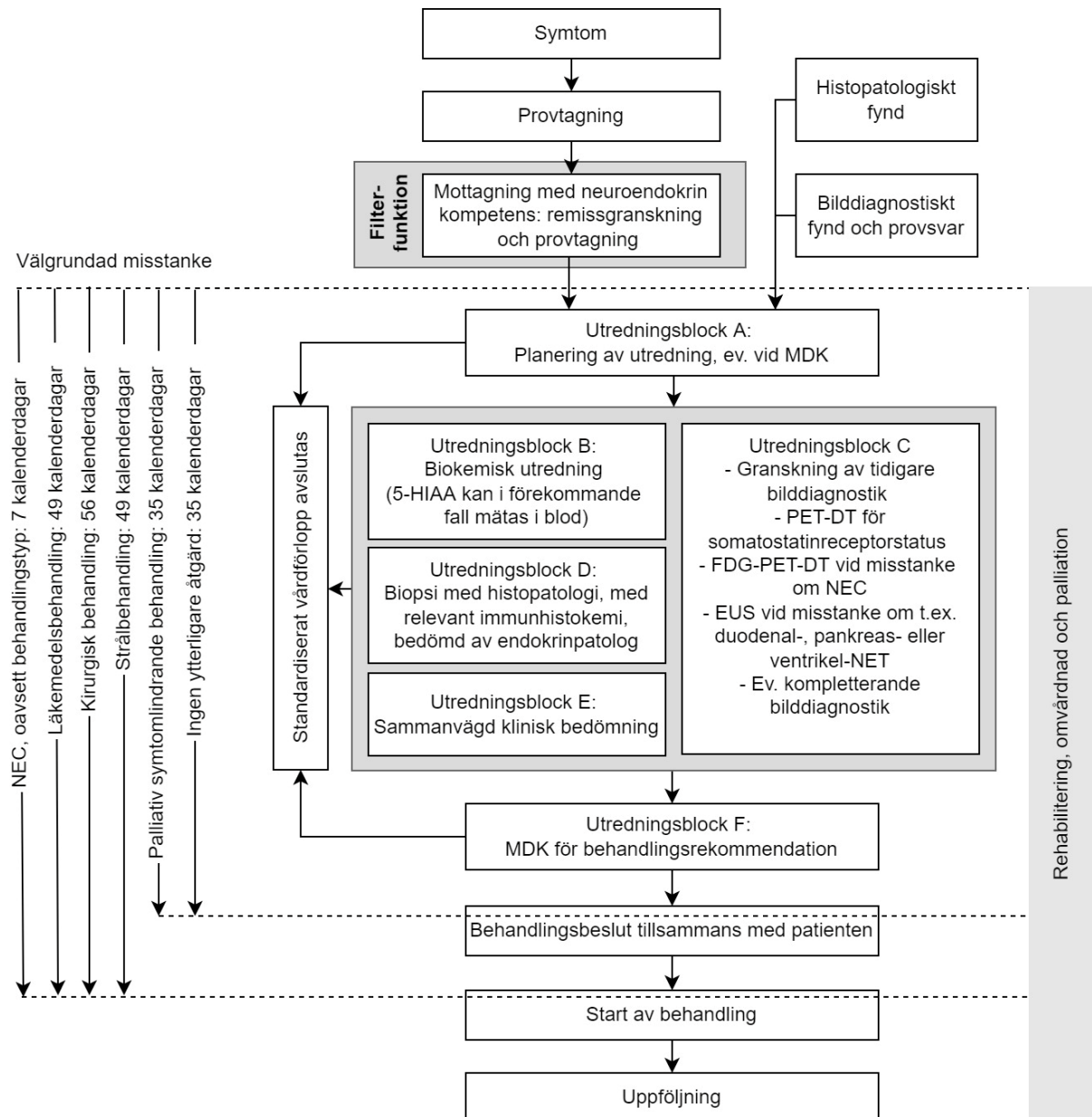
Vårdförloppet gäller inte ECLom (små polyper i magsäcken) i samband med pernicios anemi och/eller atrofisk gastrit, neuroendokrina rektalpolyper mindre än 1 cm, NET i appendix radikalt opererade utan malignitetstecken, radiologiskt misstänkt pancreas-NET mindre än 1 cm. Dessa ska handläggas enligt ordinarie rutiner, se vårdprogram.

Det är förhållandevis vanligt att neuroendokrina buktumörer inledningsvis misstänks vara en bukspottskörtel-, tjocktarms- eller ändtarmscancer och patienter utreds då och startar första behandling inom något av dessa vårdförlopp. Det påverkar möjligheten att nå det så kallade inklusionsmålet för detta vårdförlopp, alltså att 70 procent av nya cancerfall inom diagnosen ska utredas i standardiserat vårdförlopp. Exakt hur stor andel av patienter med neuroendokrin buktumör som utreds via ett annat vårdförlopp är i dagsläget okänt.

Ett problem för NET och NEC är att det inte finns någon specifik ICD-klassificering. Det innebär att data angående incidens och prevalens blir svårvärderade och sannolikt underskattade. Uppskattningsvis rör det sig om ca 400–500 nya fall per år i Sverige. Antalet följs genom det relativt nystartade kvalitetsregistret.

Patienter med NET har generellt lång förväntad överlevnad, men NET är en heterogen grupp av tumörer där vissa nästan alltid kan opereras radikalt och botas med kirurgi, medan det för andra typer av tumörer är sällsynt att kirurgin är kurativ. NEC har generellt sämre prognos, och medianöverlevnaden är mindre än 3 månader utan behandling och är 11 månader med behandling. Dessa patienter ska därför utredas avsevärt snabbare.

## Flödesschema för vårdförloppet



## KAPITEL 2

# Ingång till standardiserat vårdförlopp

## Misstanke

Följande *utan annan uppenbar orsak* ska föranleda misstanke:

- Flush
- Bestående diarréer, mer än 3 månader
- Återkommande HP-negativa magsår
- Hypoglykemi hos icke-diabetiker
- Oförklarliga attacker av hjärtklappning, ångest och hypertoni (misstänkt feokromocytom)
- Misstänkt carcinoid hjärtsjukdom (högersidig klaffsjukdom) (remittera direkt till filterfunktionen utan nedanstående provtagning)
- Bilddiagnostiskt fynd som ger misstanke om neuroendokrin buktumör eller binjurebarkscancer (remittera till filterfunktionen utan nedanstående provtagning).

Vid misstanke ska Kromogranin A tas (observera att bl.a. protonpumpshämmare kan höja kromograninnivåerna och bör vara utsatt minst två veckor före provtagning).

Vid förhöjt Kromogranin A, remittera till mottagning med neuroendokrin kompetens (filterfunktion).

Normalt Kromogranin A utesluter inte neuroendokrin tumör. Om stark klinisk misstanke kvarstår bör patienten diskuteras med specialist med neuroendokrin kompetens.

Vid anamnes på attacksymtom med misstanke om hypoglykemi eller feokromocytom (se ovan), ta även glukos och p-metoxikatekolaminer (metanefriner). Vid patologiska värden, remittera till endokrinologmottagning.

För symtom, se även [det nationella vårdprogrammet för neuroendokrina buktumörer](#).

## Remiss till filterfunktion

Remissen ska innehålla följande:

- Anamnes (gärna journalkopior), ange särskilt
  - symtom eller fynd som ligger till grund för misstanke
  - företagen utredning inkl. kreatinin (datum för radiologi gjord, länkning av bilder samt PAD-nummer)
  - längd och vikt
  - tidigare sjukdomar och behandlingar, särskilt pernicios anemi/atrofisk gastrit
  - läkemedelsöverkänslighet, även överkänslighet mot kontrastmedel
  - läkemedel (särskilt trombocythämmare, antikoagulantia, protonpumpshämmare, metformin)
  - social situation, eventuella språkhinder eller funktionsnedsättningar
- kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer
- uppgifter för direktkontakt med inremitterande (direktnummer).

## Filterfunktion

Filterfunktionen sker på mottagning med neuroendokrin kompetens, med granskning av remiss och sjukhistoria samt kompletterande provtagning utifrån misstanke, se nationellt vårdprogram.

## Välgrundad misstanke – kriterier för start av utredning enligt standardiserat vårdförlopp

Välgrundad misstanke föreligger vid ett eller flera av följande:

- bilddiagnostiskt fynd i kombination med hormonella förändringar som inger misstanke om neuroendokrin buktumör
- stark klinisk misstanke i kombination med hormonella förändringar som inger misstanke om neuroendokrin buktumör (endast på mottagning med neuroendokrin kompetens)
- histopatologiskt fynd talande för neuroendokrin buktumör
- verifierad hypoglykemi i samband med 72-timmarsfasta.

Vid histopatologiskt fynd av NEC eller binjurebarkscancer ska kontakt tas skyndsamt (telefonkontakt) med endokrinolog/endokrinkirurg vid mottagning med neuroendokrin kompetens.

## Remiss till utredning vid välgrundad misstanke

Se remiss till filterfunktion.



## Kommunikation och delaktighet

Den som remitterar till mottagning med neuroendokrin kompetens (filterfunktion) eller till utredning (vid välgrundad misstanke) ska informera patienten om

- att det finns anledning att göra undersökningen för att ta reda på om patienten har eller inte har cancer
- att patienten kan komma att kallas till utredning snabbt och därför bör vara tillgänglig på telefon
- att sjukvården ofta ringer från dolt nummer
- vid välgrundad misstanke även vad ett standardiserat vårdförlopp innebär och vad som händer i den inledande fasen.

Den som ger informationen ska så långt som möjligt försäkra sig om att patienten har förstått innehållet i och betydelsen av informationen. Informationen ska ges vid ett fysiskt möte om man inte kommit överens om annat.



## KAPITEL 3

# Utredning och beslut om behandling

## Utredningsförlopp

Vid säkerställd NEC eller binjurebarkcancer ska behandling ges skyndsamt oavsett om alla steg i utredningen är genomförda.

<b>Block A</b>	<b>Block B</b>
Planering av utredning, ev. vid MDK	Biokemisk utredning (5-HIAA kan i förekommande fall mätas i blod)
<b>Block C</b>	<b>Block D</b>
Granskning av tidigare bilddiagnostik PET-DT för somatostatinreceptorstatus FDG-PET-DT vid misstanke om NEC EUS vid misstanke om t.ex. duodenal-, pankreas- eller ventrikel-NET Ev. kompletterande bilddiagnostik	Biopsi med histopatologi, med relevant immunhistokemi, bedömd av endokrinpatolog
<b>Block E</b>	<b>Block F</b>
Sammanvägd klinisk bedömning	MDK för behandlingsrekommendation

<b>Resultat av utredningarna</b>	<b>Åtgärd</b>
Behandlingskrävande NET	Behandlingsbeslut tillsammans med patienten.
Säkerställd NEC eller binjurebarkcancer	Starta behandling skyndsamt oavsett om alla steg i utredningen är genomförda. Behandlingen bör starta innan MDK om den innebär fördröjd behandlingsstart.
Patienten bedöms vara färdigbehandlad i.o.m. utredningen	Det standardiserade vårdförloppet avslutas (med kod Ingen ytterligare åtgärd) och patienten planeras ev. för uppföljning.
Misstanke om diagnos som inte omfattas av det standardiserade vårdförloppet	Det standardiserade vårdförloppet avslutas och patienten remitteras ev. till relevant enhet för utredning.



## Multidisciplinär konferens (MDK)

Följande funktioner ska medverka vid MDK:

- ansvarig specialist för medicinsk behandling (t.ex. internmedicinare/onkolog)
- kirurg
- patolog
- radiolog
- ev. nuklearmedicinare
- kontaktsjuksköterska
- koordinatorsfunktion.

## Klassifikation och beslut om behandling

Beslut om behandlingsrekommendation ska fattas vid MDK. Tumören ska klassificeras enligt senaste TNM-klassifikation. WHO-grad ska bedömas inför beslut om behandling.

Behandlingsbeslut ska fattas tillsammans med patienten och tillsammans med närstående om patienten önskar det.

## Omvårdnad, rehabilitering och understödjande vård

Patienten ska tilldelas en namngiven kontaktsjuksköterska senast i samband med att utredningen startar.

Kontaktsjuksköterskan ska arbeta enligt nationell arbetsbeskrivning vilket bl.a. innebär att ansvara för att Min vårdplan upprättas och uppdateras, samt för aktiva överlämningar.

Kontaktsjuksköterskan ska vid behov kunna förmedla kontakt med

- dietist
- enhet för psykosocialt stöd.

Rehabilitering och palliativa insatser bör övervägas tidigt i sjukdomsprocessen, se [det nationella vårdprogrammet för rehabilitering](#) och [det nationella vårdprogrammet för palliativ vård](#). Kontakt med dietist ska etableras tidigt.

Patienter ska uppmanas att avstå från rökning, och erbjudas professionell hjälp att klara detta.

## Kommunikation och delaktighet

Alla beslut om utredning och behandling ska ske i samråd med patienten, och även med de närstående om patienten önskar. Patienter ska vid behov erbjudas professionell tolk.

Patienten ska informeras i enlighet med [patientlagen](#) (kapitel 3), vilket bl.a. innebär att ge information om vilka behandlingsstrategier som kan vara aktuella och vilken strategi man rekommenderar, inklusive behandlingens syfte och biverkningar.

Den som ger informationen ska så långt som möjligt försäkra sig om att mottagaren har förstått innehållet i och betydelsen av den lämnade informationen.

## KAPITEL 4

# Indikatorer för uppföljning av standardiserat vårdförlopp

## Ledtider för nationell uppföljning

Följande ledtider används för nationell uppföljning av de standardiserade vårdförloppen.

Från	Till	Tid
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, kirurgi	56 kalenderdagar
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, läkemedel	49 kalenderdagar
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, strålbehandling	49 kalenderdagar
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, palliativ (sammanfaller med behandlingsbeslut)	35 kalenderdagar
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, annan*	7 kalenderdagar efter att diagnosen är säkerställd.
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling, ingen ytterligare åtgärd** (sammanfaller med behandlingsbeslut)	35 kalenderdagar

\* Avslutskoden Behandling, annan används vid behandling av NEC/binjurebarkcancer, oavsett behandlingstyp.

\*\* Avslutskoden Ingen ytterligare åtgärd används när patienten bedöms vara färdigbehandlad i.o.m. utredningen och i stället planeras för ev. uppföljning. Koden sätts vid datum för beslut om detta tillsammans med patienten.

Övriga behandlingsmetoder används i sällsynta fall som start av behandling. Dessa bör kodas som strålbehandling (PRRT/SIR-T) eller kirurgi (RF, partikelembolisering) trots att ledtiden i dessa ofta är längre.

Ovanstående ledtider gäller såväl kurativ som palliativ tumörspecifik behandling.

## Ingående ledtider

Ledtiderna för nationell uppföljning bedöms förutsätta följande ingående tider. Syftet med sammanställningen är att göra processen överskådlig, men regionerna har endast i uppgift att följa den ledtid som anges under Ledtider för nationell uppföljning, ovan.

Från	Till	Tid
Remissbeslut vid misstanke	Remissankomst (filterfunktion)	3 kalenderdagar
Remissankomst (filterfunktion)	Planering av kompletterande provtagning/utredning	7 kalenderdagar
Planering av kompletterande provtagning/utredning	Beslut välgrundad misstanke eller ej	35 kalenderdagar
Beslut välgrundad misstanke	Välgrundad misstanke – remiss mottagen	3 kalenderdagar
Välgrundad misstanke – remiss mottagen	MDK efter avslutad utredning	28 kalenderdagar*
MDK	Behandlingsbeslut	4 kalenderdagar
Behandlingsbeslut	Start av första behandling, läkemedel	14 kalenderdagar
Behandlingsbeslut	Start av första behandling, kirurgi	21 kalenderdagar
Behandlingsbeslut	Start av första behandling, strålbehandling	14 kalenderdagar
Säkerställd NEC/binjurebarkcancer	Start av första behandling, annan)	7 kalenderdagar

\* Ledtid Biopsi–PAD-svar till remittenten: 5 kalenderdagar

## Indikatorer för nationell uppföljning

Följande indikatorer används för uppföljningen av de standardiserade vårdförloppen:

Indikator
Antal remisser (vårdbegäran) från primärvård respektive specialiserad vård som märkts med "standardiserat vårdförlopp för Neuroendokrina buktumörer, inkl. binjurecancer"
Andel patienter av de som anmälts till standardiserat vårdförlopp som diagnosticerats med neuroendokrina buktumör eller binjurecancer
Andel patienter av de som diagnosticerats med neuroendokrina buktumör eller binjurecancer som anmälts till standardiserat vårdförlopp

## Indikatorer för kvalitet

Patienternas upplevelse av att utredas enligt standardiserat vårdförlopp kommer att följas och utvärderas genom PREM-enkäter.

Följande indikatorer används för uppföljningen av vårdkvaliteten enligt det nationella vårdprogrammet:

Indikator	Målvärde
Andel patienter som registrerats i kvalitetsregister.	100 %
Andel patienter som diskuterats vid multidisciplinär konferens.	> 80 %
5-årsöverlevnad	

## KAPITEL 5

# Generellt om standardiserade vårdförlopp

## Nationellt vårdprogram

Det standardiserade vårdförloppet gäller för vuxna patienter. Det bygger på [det nationella vårdprogrammet för GEP-NET](#) som fastställts av Regionala cancercentrum i samverkan. I vårdprogrammet finns beskrivningar och rekommendationer för vårdförloppets delprocesser samt hänvisningar till vetenskapligt underlag. Vårdprogrammet kommer att uppdateras under 2018.

I vårdprogrammet ingår för närvarande inte binjuretumörer. För handläggning, se beskrivning från endokrina buktumör-gruppen.

Se även de nationella vårdprogrammen för [rehabilitering](#) respektive [palliativ vård](#), för underlag till rekommendationer på dessa områden.

## Inklusion i standardiserat vårdförlopp

Välgrundad misstanke ska i detta sammanhang tolkas som kriterier för utredning enligt standardiserat vårdförlopp. Vid välgrundad misstanke ska patienten remitteras till en utredning enligt det standardiserade vårdförloppet. Varje region ansvarar för att tydliggöra hur remissgången ska gå till.

Det kan finnas tillfällen då man trots att kriterierna är uppfyllda inte bör remittera patienten, om patienten inte önskar att bli utredd i standardiserat vårdförlopp eller om patienten inte bedöms klara av utredningen.

Även när kriterierna för välgrundad misstanke inte är uppfyllda kan diagnosen misstänkas. Patienten ska då remitteras till utredning enligt ordinarie remissrutiner.

Målet är att så många som möjligt av de patienter som har fått diagnos ska ha utretts enligt det standardiserade vårdförloppet. Framtida utvärderingar av välgrundad misstanke kommer att kunna leda till en justering av definitionen för att inkludera så många som möjligt utan att utreda patienter i onödan.

Av de utredningar som startas vid välgrundad misstanke kommer vissa att resultera i att cancermisstanken avskrivs och vårdförloppet avslutas, med stora variationer i antal mellan de olika vårdförloppen. De patienter som har fortsatt behov av utredning ska tas om hand av den enhet som inlett utredningen eller remitteras till annan enhet som är bättre lämpad.

## Utredningsförloppet

I vissa fall kommer patienter att ha genomgått vissa undersökningar när utredningsförloppet inleds. Det innebär att man i de fallen inte behöver upprepa en adekvat genomförd undersökning.

## Inklusion i kliniska studier

Patienter bör erbjudas plats i kliniska studier när sådana finns. Om studierna påverkar ledtiderna finns möjlighet att markera detta som en avvikelse i samband med att ledtiderna rapporteras.

## Ledtider

Hos vissa av patienterna finns samsjuklighet eller andra faktorer som kräver stabiliserande åtgärder eller individualiserad utredning inför behandlingsbeslut, vilket kan innebära längre tid till start av första behandling. Det är överordnat att patienterna får en god vård även om det innebär längre ledtider.

Den enskilda patienten kan också tacka nej till ett erbjudet utrednings- eller behandlingsdatum av personliga skäl, vilket leder till längre ledtider.

När särskilda skäl finns bör detta noteras i journalen.

## Koordinatorsfunktion

Syftet med koordinatorsfunktionen är att säkra kontinuitet i vårdförloppet och undvika onödig väntetid. Hur funktionen ska bemannas och organiseras beslutar och utvecklar man lokalt, anpassat till de lokala förhållandena. Koordinatorsfunktionen behöver inte bemannas av samma person under hela förloppet.

Det ska finnas förbokade tider för undersökningar och behandlingar som koordinatorsfunktionen använder för att boka in patienten i hela vårdförloppet.

## Samarbete över regiongränser

För att vården ska vara sammanhållen och utan onödiga väntetider för patienten kommer införandet av standardiserade vårdförlopp att ställa stora krav på samarbete mellan regioner. Vid införandet bör man tidigt identifiera de delar av vårdförloppet som kräver samverkan med andra regioner. Angående kvalitetskrav och behov av kringresurser, se aktuellt vårdprogram under rubriken Underlag till nivåstrukturering.

Enligt patientlagen som gäller från januari 2015 har patienten rätt att få öppenvård i valfri region.

## Uppdatering

Arbetsgruppen kommer att se över det standardiserade vårdförloppet årligen och uppdatera det vid behov.

## KAPITEL 6

# Arbetsgruppens sammansättning

Tiensuu Janson Eva, professor, ordförande i vårdprogramgruppen, Överläkare, Institutionen för medicinska vetenskaper, Uppsala universitet, Uppsala. Sektionen för onkologisk endokrinologi, VO Blod- och tumörsjukdomar, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Andersson Camilla, patientrepresentant, Ordförande i patientföreningen Carpanet

Edekling Thomas, Överläkare, Kirurgiska kliniken, Blekingesjukhuset Karlskrona, RCC Syd

Elf Anna-Karin, med.dr, Överläkare, Sektionen för endokrinkirurgi, Verksamhetsområde kirurgi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg, RCC Väst

Garske-Román Ulrike, med.dr, Överläkare, Sektionen för klinisk fysiologi och nuklearmedicin, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

Gimm Oliver, professor, Överläkare, Kirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset i Linköping

Granberg Riselda, omvårdnadsrepresentant i vårdprogramgruppen, Sjuksköterska, Mottagningen för onkologisk endokrinologi, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Hellman Per, professor, Överläkare, Institutionen för kirurgiska vetenskaper, Uppsala universitet, Uppsala, Sektionen för endokrinkirurgi, Kirurgkliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Höög Anders, docent, Överläkare, Avdelningen för klinisk patologi och cytologi, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Patolog

Juhlin Christofer, docent, Specialistläkare, Avdelningen för klinisk patologi och cytologi, Karolinska universitetssjukhuset, Solna

Kjellman Christina, Specialistläkare onkologi, Cancercentrum, Norrlands universitetssjukhus, RCC Norr

Linder Ekberg Kristina, med.dr, Överläkare, Patientflöde endokrinologi, Tema cancer, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Stockholm-Gotland

Papantoniou Dimitrios, Specialistläkare, Onkologiska kliniken, Jönköping

Sundin Anders, professor, Överläkare, Radiologi och molekylär avbildning, Institutionen för kirurgiska vetenskaper, Uppsala universitet, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Wallin Göran, professor, Överläkare, Kirurgiska kliniken, Universitetssjukhuset i Örebro, RCC Mellansverige

Wängberg Bo, adjungerad professor, Överläkare, Sektionen för endokrinkirurgi, Verksamhetsområde kirurgi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

Zedenius Jan, professor, Överläkare, Medicinsk enhet bröst-, endokrina tumörer och sarkom, Karolinska universitetssjukhuset, Solna





Regionala cancercentrum – regionernas nationella samverkan inom cancervården.  
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.  
[www.cancercentrum.se](http://www.cancercentrum.se)