Neuroendokrina buktumörer

inkl. binjurecancer

Standardiserat vårdförlopp

2024-11-05 Version: 2.2

REGIONALA CANCERCENTRUM I SAMVERKAN

Innehållsförteckning

Kapitel 1
Introduktion ... 3

Förändringar jämfört med tidigare version ... 4

Kapitel 2
Ingång till standardiserat vårdförlopp ... 5

Misstanke ... 5
Filterfunktion ... 6
Välgrundad misstanke – kriterier för start av utredning enligt standardiserat vårdförlopp ... 6
Remiss för utredning vid välgrundad misstanke ... 6
Hantering av återfall (recidiv) ... 7

Kapitel 3
Utredning och beslut om behandling ... 8

Flödesschema för vårdförloppet ... 8
Utredningsförlopp ... 9
Beslut om behandling ... 10

Kapitel 4
Uppföljning av standardiserat vårdförlopp ... 11

Ledtider för nationell uppföljning ... 11
Beräkning av ledtider ... 12
Övrig uppföljning ... 13

Kapitel 5
Arbetsgruppens sammansättning ... 14

Bilaga 1
Kodningsvägledning ... 15

Obligatorisk kod: Start av SVF ... 15
Obligatorisk kod vid överflyttning mellan regioner ... 15
Obligatorisk kod för avslut ... 16
Frivilliga koder för lokal uppföljning ... 17
Förändringar i kodningsvägledningen ... 18

KAPITEL 1

Introduktion

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 perniciös 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.

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.

Syftet med standardiserade vårdförlopp (SVF) 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 hur många dagar som krävs för att genomföra ingående utredningar fram till start av behandling, utan hänsyn till nuvarande organisation och arbetssätt. Respektive region ansvarar för att organisation och resurser möjliggör genomförandet. Vårdförloppet bygger på det nationella vårdprogrammet för diagnosen och de nationella vårdprogrammen för cancerrehabilitering och palliativ vård samt i relevanta fall bäckencancerrehabilitering. Se även vårdprogram för ohälsosamma levnadsvanor. Vårdprogramgruppen ansvarar för att se över vårdprogrammet och vårdförloppet årligen.

Vid misstanke om malignitet hos barn och ungdomar under 18 år ska inte ett SVF startas. I dessa fall ska närmaste barnklinik och/eller barnonkologiska klinik kontaktas redan samma dag för skyndsam vidare utredning.

Förändringar jämfört med tidigare version

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
2023-08-10	Tillägg av koder i flödesschemat.
2024-11-05	Uppdatering fastställd av RCC i samverkan

2024-11-05

- Strukturella ändringar, samma för alla vårdförlopp:
  - Förenklade texter: Kapitlet Generellt om standardiserade vårdförlopp är borttagen. Generiska texter nedkortade och kontaktsjuksköterska har lyfts in i utredningsblocken med länk till nationell uppdragsbeskrivning.
  - Avsnitt om t.ex. MDK, klassifikation och kvalitetsindikatorer är borttagna för att undvika upprepning av information som finns i vårdprogrammen.
  - Diagnosspecifik remissinformation: Generiskt remissinnehåll borttaget för att fokusera på det som är diagnosspecifikt.

2023-08-10

Tillägg av koder i flödesschemat.

2022-04-26

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.

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

Se remiss vid välgrundad misstanke.

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 endokrinonkolog/endokrinkirurg vid mottagning med neuroendokrin kompetens.

Remiss för utredning vid välgrundad misstanke

Innan SVF-remiss skickas beakta att patienten önskar, har nytta av och klarar av utredningen. Beslutet ska fattas i samråd med patienten och eventuellt närstående om patienten önskar det.

Remiss vid välgrundad misstanke om neuroendokrin buktumör inkl. binjurebarkscancer ska särskilt innehålla

- företagen utredning inkl. kreatinin (datum för radiologi gjord, länkning av bilder samt PAD-nummer)
- tidigare sjukdomar och behandlingar, särskilt perniciös anemi/atrofisk gastrit
- läkemedel (särskilt trombocythämmare, antikoagulantia, protonpumpshämmare, metformin)

Remissen ska även innehålla kontaktuppgifter (telefonnummer) till patienten och inremitterande för att möjliggöra snabb kontakt.

Den som remitterar till utredning ska informera patienten om att det finns anledning att göra fler undersökningar för att ta reda på om patienten har eller inte har cancer och att utredningen sker enligt standardiserat vårdförlopp.

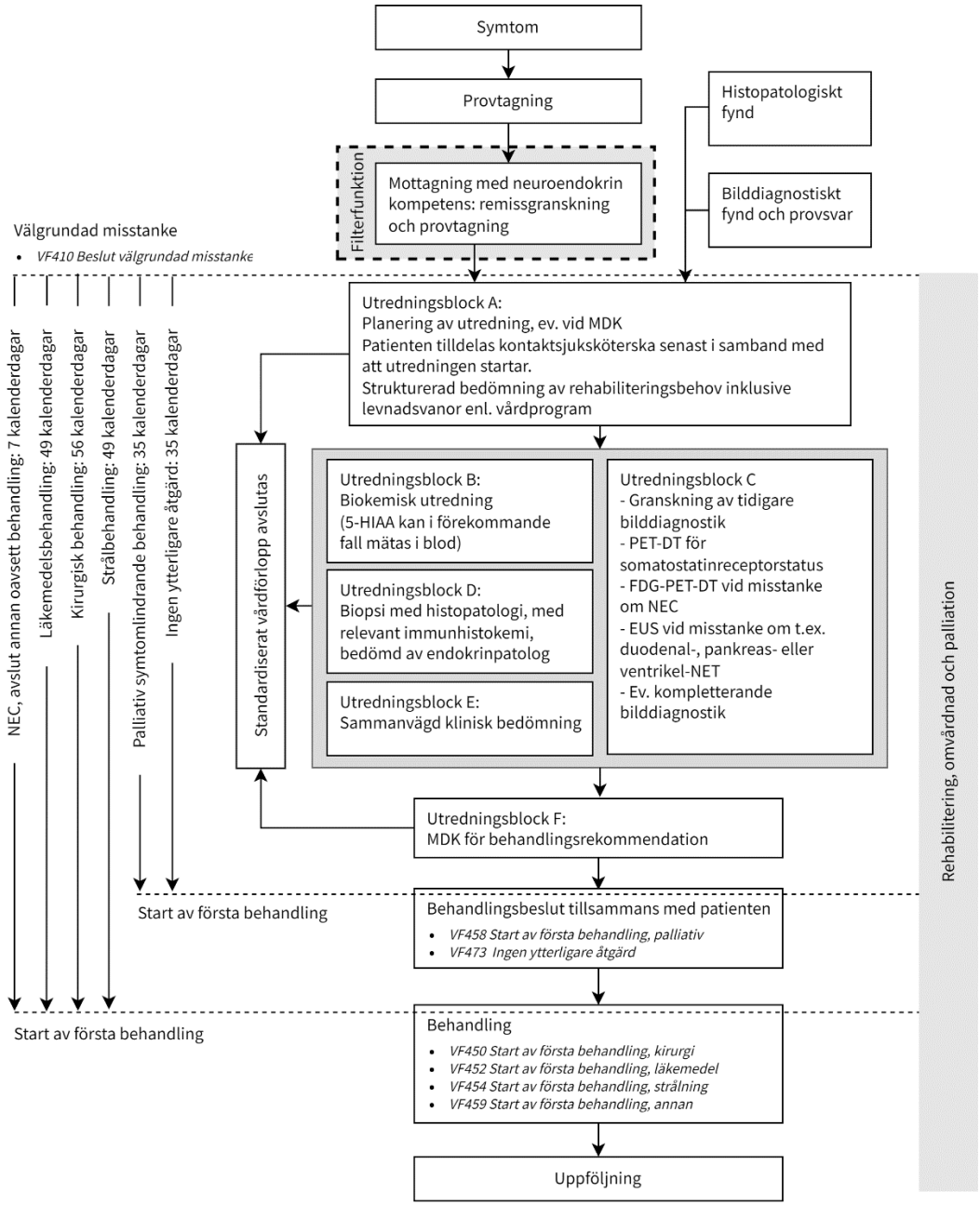
Hantering av återfall (recidiv)

Patienter som behandlats för neuroendokrina buktumörer och får återfall (recidiv) under pågående uppföljning ska utredas utanför SVF. Däremot ska ett nytt SVF startas för de patienter som får återfall efter avslutad uppföljning.

KAPITEL 3

Utredning och beslut om behandling

Flödesschema för vårdförloppet



Utredningsförlopp

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

Patienter bör erbjudas plats i kliniska studier när sådana finns, även om det påverkar utredningen eller ledtiderna.

Utredningen ska planeras i samråd med patienten och närstående om patienten önskar det. Uppmärksamma särskilt om patienten har minderåriga barn. Alla patienter i reproduktiv ålder ska få information om hur behandlingen kommer att påverka fertiliteten, och vid behov erbjudas kontakt med en fertilitetsenhet för rådgivning och eventuell behandling.

SVF kan avslutas om patienten inte önskar, har nytta av eller klarar av utredning eller potentiell behandling.

Block A	**Block B**
Planering av utredning, ev. vid MDK Patienten tilldelas kontaktsjuksköterska senast i samband med att utredningen startar Strukturerad bedömning av rehabiliteringsbehov inklusive levnadsvanor enl. vårdprogram	Biokemisk utredning (5-HIAA kan i förekommande fall mätas i blod)
Block C	**Block D**
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
Block E	**Block F**
Sammanvägd klinisk bedömning	MDK för behandlingsrekommendation

Resultat av utredningarna	Åtgärd
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.

Beslut om behandling

Beslut om behandling ska fattas av den behandlande läkaren i samråd med patienten, och tillsammans med de närstående om patienten önskar det.

KAPITEL 4

Uppföljning av standardiserat vårdförlopp

Ledtider för nationell uppföljning

Följande ledtider används för nationell uppföljning av de standardiserade vårdförloppen (SVF) med målet att 80 % av de patienter som utreds i ett SVF ska utredas inom ledtiderna.

Från (start av SVF)	**Till (avslut av SVF)**	**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

* När beslut tas om att inte ge tumörspecifik behandling utan enbart palliativ symtomlindrande behandling avslutas det standardiserade vårdförloppet med koden Start av första behandling, palliativ. Behandlingsbeslutet tillsammans med patienten ska anges som mätpunkt. De symtomlindrande insatserna bör dock inledas redan under utredningen.

** 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.

Tiderna för tumörspecifik behandling (kirurgi, läkemedelsbehandling och strålbehandling) gäller vid såväl kurativ som icke kurativ intention.

När en patient ingår i kliniska studier kan ledtiderna påverkas.
Se kodningsvägledningen för riktlinjer om hur detta ska rapporteras.

Beräkning av ledtider

Rekommenderade ledtider före start av SVF.

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

Rekommenderade ledtider för de delar av utredningen som ingår i SVF.

Från	Till	Tid
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

Övrig uppföljning

Utöver ledtider följs även inklusion i SVF med målet att 70 % av nya cancerfall inom aktuella diagnoser ska utredas i ett standardiserat vårdförlopp. Patienternas upplevelse följs genom PREM-enkäter. Vårdens kvalitet följs via kvalitetsregister för respektive diagnos.

Statistik redovisas på cancercentrum.se.

KAPITEL 5

Arbetsgruppens sammansättning

Vårdprogramgruppen ansvarar för att uppdatera det standardiserade vårdförloppet. Se lista med gruppens medlemmar i nationellt vårdprogram för neuroendokrina buktumörer.

BILAGA 1

Kodningsvägledning

Senast uppdaterad: 2024-11-05

En diagnosövergripande kodningsvägledning finns på sidan Mätning och kodning, cancercentrum.se.

Obligatorisk kod: Start av SVF

VF410 – Beslut välgrundad misstanke
Datum då **beslut** fattas om att välgrundad misstanke föreligger, i enlighet med kriterierna i vårdförloppsbeskrivningen.

Hantering av recidiv (återfall)

Ett standardiserat vårdförlopp (SVF) ska omfatta de patienter som får den aktuella cancerdiagnosen för första gången och de som insjuknar igen efter ett avslutat uppföljnings- eller kontrollprogram. Patienter som får recidiv under pågående uppföljning ska inte inkluderas i SVF.

Obligatorisk kod vid överflyttning mellan regioner

VF491 – Patient mottagen från annan region
Den region som avslutar SVF (vid start av behandling eller av annan orsak) ska rapportera hela vårdförloppet till den nationella väntetidsdatabasen, även när SVF har startats i en annan region.

Regionen ska då rapportera

1. datum för välgrundad misstanke (VF410)
2. datum för remissmottagande (VF491) samt vilken region som remitterat patienten
3. datum för avslut (VF450 till VF478)
4. patientens folkbokföringslänskod.

När en SVF-patient remitteras till en annan region är det därför viktigt att remissen innehåller information om datum för välgrundad misstanke.

Remitterande region kan använda kod VF490 för intern uppföljning (frivillig kod).

Obligatorisk kod för avslut

Det är obligatoriskt att ange EN avslutskod, antingen för start av behandling eller för avslut av annan orsak.

Koder när SVF avslutas vid start av behandling

VF450 – Start av första behandling, kirurgi
Datum för start av kurativ eller palliativ kirurgisk behandling.

Koden ska även användas för RF och partikelembolisering, trots att ledtiden kan bli längre.

VF452 – Start av första behandling, läkemedel
Datum för start av kurativ eller palliativ cancerspecifik läkemedelsbehandling. Används även för kombinerad behandling (radiokemoterapi) som startar med läkemedelsbehandling.

VF454 – Start av första behandling, strålning
Datum för start av kurativ eller palliativ strålbehandling. Används även för kombinerad behandling (radiokemoterapi) som startar med strålbehandling.

Koden ska även användas för PRRT/SIR-T, trots att ledtiden kan bli längre.

VF458 – Start av första behandling, palliativ
Avser symtomlindrande behandling. Koden används om ingen tumörspecifik behandling ges. Koden ska sättas vid datum för behandlingsbeslutet tillsammans med patienten. Själva behandlingen (mot t.ex. illamående, smärta) har ofta startat redan under utredningen.

VF459 – Start av första behandling, annan: Behandling av NEC/binjurebarkcancer, oavsett behandlingstyp
Datum då behandling av NEC eller binjurebarkcancer startas.

VF473 – Ingen ytterligare åtgärd
Koden sätts 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.

Koder när SVF avslutas av annan orsak

VF470 – Kriterier för välgrundad misstanke ej uppfyllda
Remissgranskning visar att patienten är anmäld till SVF på felaktig grund; ingen utredning startas.

VF472 – Annan cancer – utredningen resulterar i annan cancerdiagnos
Utredningen resulterar i att en annan cancerdiagnos ställs. Koden sätts vid datum för det avslutande samtalet. Annat SVF kan startas om sådant finns.

VF474 – Andra medicinska skäl
Efter läkarbedömning, när annan allvarlig sjukdom eller andra omständigheter behöver behandlas eller åtgärdas först och som *avsevärt* (> 3 veckor) förlänger ledtiden. Kan t.ex. användas

- vid annan samtidig cancer, stroke, akut hjärtinfarkt, svår demens, allvarligt missbruk eller liknande.
- när patienten inkluderas i klinisk studie om det förväntas förlänga ledtiden avsevärt (> 3 veckor).
- när patienten avlider innan start av behandling. Detta gäller oavsett var i vårdförloppet man är.

VF476 – Patientens val
Patienten tackar aktivt nej till erbjuden tid eller uteblir vid flera tillfällen vilket *avsevärt* (> 3 veckor) förlänger ledtiden. Används även om patienten tackar aktivt nej till att utredas eller behandlas enligt ett standardiserat vårdförlopp liksom om patienten väljer att behandlas utomlands. När en patient enbart begär ett senare datum för utredning eller behandling ska koden inte användas (eftersom det standardiserade vårdförloppet inte ska avslutas). Se i stället riktlinjer för avvikelseregistrering vid rapportering av standardiserat vårdförlopp. Du hittar dokumentet ”Riktlinjer för avvikelseregistrering vid rapportering av SVF” på cancercentrum.se, under rubriken ”Mer information” på sidan Mätning och kodning.

VF478 – Misstanke om cancer avskrivs
Utredningen resulterar i att en annan diagnos än cancer ställs, eller att ingen diagnos ställs och fortsatt handläggning sker utanför SVF.

Frivilliga koder för lokal uppföljning

Koderna kan rapporteras till väntetidsdatabasen men följs inte på nationell nivå.

VF405 – Remissbeslut vid misstanke
Datum för beslut om att skicka remiss (vårdbegäran) för bedömning av om välgrundad misstanke föreligger. Används i de SVF som har en filterfunktion.

VF415 – Välgrundad misstanke om cancer – remiss mottagen i specialiserad vård
Datum då remiss tas emot.

VF420 – Välgrundad misstanke om cancer – remiss bedömd av koordinator/läkare i specialiserad vård
Datum då remiss är bedömd.

VF425 – Första besök i specialiserad vård
Datum för första besök för utredning eller bedömning.

VF435 – Multidisciplinär konferens (MDK)
Datum för multidisciplinär konferens.

VF440 – Information om diagnos/utredningsresultat
Datum då patienten informeras om diagnos/utredningsresultat.

VF443 – Behandlingsbeslut efter basutredning
Datum för behandlingsbeslut i samråd med patienten.

VF490 – Patient överflyttad till annan region
Datum då patienten remitterats till annan region. Koden ska *inte* rapporteras till den nationella väntetidsdatabasen (Signe) om patienten även rapporteras in med en avslutskod. Med avslutskod menas kod för start av behandling eller avslut av annan orsak.

Förändringar i kodningsvägledningen

2024-11-05
VF474 Andra medicinska skäl: inklusion i klinisk studie tillagt som exempel på användning av koden. Samma för alla vårdförlopp.

2023-12-14
VF490 – Patient överflyttad till annan region: Ny förtydligande text, samma för alla vårdförlopp.

2023-08-10
Förtydligat benämningen av kod VF472 från ”Annan cancer – utredningen resulterar i cancerdiagnos” till ”Annan cancer – utredningen resulterar i *annan* cancerdiagnos”.

Tillägg av kod VF490 – Patient överflyttad till annan region.

Kompletterat med flödesschema.

2023-03-27
Ny förtydligande text för koderna

- VF472 – Annan cancer – utredningen resulterar i cancerdiagnos
- VF474 – Andra medicinska skäl
- VF476 – Patientens val
- VF478 – Misstanke om cancer avskrivs.

Tillägg av inledande text i avsnittet Frivilliga koder för lokal uppföljning.

2022-04-26
VF473 – Ingen ytterligare åtgärd: Koden ska användas som en behandlingskod och är därför flyttad till avsnittet Koder när SVF avslutas vid start av behandling. Motsvarande ändring är införd i vårdförloppsbeskrivningen.

2022-01-14
VF474 – Andra medicinska skäl: Ny förtydligande text, samma för alla vårdförlopp.

VF491 – Patient mottagen från annat landsting/region: Ny förtydligande text, samma för alla vårdförlopp.

2018-01-18
Kod VF478 – Misstanke om cancer avskrivs inlagd, hade felaktigt uteslutits i tidigare version.

REGIONALA
CANCERCENTRUM
I SAMVERKAN

Regionala cancercentrum – regionernas nationella samverkan inom cancervården.
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.
www.cancercentrum.se