

Utlåtande från sakkunniggruppen till förslag om nationell nivåstrukturering av vulvacancer.

RCC i Samverkan lämnade 2014-12-02 uppdragsbeskrivning för sakkunniggrupp gällande nationell nivåstrukturering av vulvacancer (Dnr 11/3031). RCC i Samverkan har utsett ordförande för sakkunniggruppen.

Sakkunniggruppen har bestått av de av RCC i Samverkan utsedda personerna från respektive RCC, samordnare från den nationella arbetsgruppen samt patientorganisationsrepresentant, rekryterad av sakkunniggruppens ordförande Preben Kjölhede.

Deltagare i sakkunniggruppen:

Preben Kjölhede (ordförande), Kvinnokliniken, Universitetssjukhuset, Linköping

Päivi Kannisto, Kvinnokliniken, Universitetssjukhuset, Lund

Pernilla Dahm Kähler, Kvinnokliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg

Catharina Beskow, Onkologiska kliniken, Karolinska Universitetssjukhuset Solna, Stockholm

Karin Glimskär Stålberg, Kvinnokliniken, Akademiska sjukhuset Uppsala

Kristina Aglund, Onkologiska kliniken, Norrlands Universitetssjukhus Umeå

Margaretha Sundsten (patientorganisationsrepresentant), Sundsvall

Rune Sjö Dahl (samordnare nationell arbetsgrupp, SKL)

Allmän information om vulvacancer

Vulvacancer drabbar årligen 150 – 190 kvinnor i Sverige. Symtom som ofta förekommer är långvarig klåda i vulva, sveda, sårbildning eller tumörutveckling. Medianåldern vid diagnos ligger runt 75 år (17 - 101 år). Åldersfördelningen har 2 toppar, dels en topp runt 50-års ålder och en vid 80-års ålder. Etiologin tycks vara olika för åldersgrupperna. Hos den yngre populationen är cancer ofta associerad med HPV-infektion medan däremot vulvacancer hos den äldre populationen oftare är associerad med vulvadystrofi eller lichen sclerosus et atrophicus. Skivepitelcarinom utgör den vanligaste typen (87%) följd av extramamillär Paget och adenocarcinom (8%) och malignt melanom (5%). Vulvacancer stadiindelade traditionellt enligt FIGOs (Federation International Obstetrique et Gynecologic) klassifikation (Tabell 1).

Tabell 1. FIGO stadiindelning av vulvacancer.

Stadium I	Tumör begränsad till vulva
IA	Tumör ≤2 cm i vulva, infiltrationsdjup ≤1 mm, inga körtelmetastaser.
IB	Tumör >2 cm i vulva/perineum eller infiltrationsdjup >1mm, inga lymfkörtelmetastaser
Stadium II	Tumör av alla storlekar med infiltration av distala 1/3 urethra, distala 1/3 vagina eller anus. Inga lymfkörtelmetastaser.
Stadium III	Tumör av alla storlekar med eller utan överväxt enligt ovan. Inguinal lymfkörtelmetastaser
IIIA	1 körtelmetastas ≥5 mm eller 1-2 körtelmetastaser <5 mm
IIIB	≥2 körtelmetastaser ≥5 mm eller ≥3 körtelmetastaser <5 mm
IIIC	Extrakapsulär växt oavsett storlek och antal
Stadium IV	Regional/fjärr-metastaser
IVA	Tumörinvasion i övre 2/3 urethra, övre 2/3 vagina, rektal mucosa eller fixerad till skelett
IVB	Fjärrmetastaser inklusive pelvina lymfkörtelmetastaser

Vårdprocessbeskrivning

Vårdprocessbeskrivning för vulvacancer med optimal handläggninggång och ur patientperspektiv i ett nationellt nivåstrukturerat system.

Patientens väg från misstanke om sjukdom till avslutad behandling/kontroll och palliativ vård beskrivs i nedanstående tabulerade form samt i flödesdiagram. Behandlingsprinciperna beskrivs kortfattat.

Patienten kan i princip komma in i utredningen via olika vårdgivare.

Skillnaden mellan nedanstående optimala handläggninggången i ett nationellt nivåstrukturerat system och dagens "decentraliserade" men i huvudsak regionaliserade handläggninggång för patienter med vulvacancer framgår i avsnittet om Nivåstrukturering, lokalt och regionalt genomfört nivåstrukturering.

- **Primärvård/öppen vård:** Distriktsläkare remitterar till gynekolog. Gynekologisk specialist: Vulvabiopsi och remiss till center för högspecialiserad gynekologisk cancervård för fortsatt utredning om cancer verifieras. Kontaktsjuksköterska. Kontroller efter cancerbehandling. Palliativ vård.
- **Läns-/länsdelssjukhus med Kvinnoklinik:** Gynekologisk specialist. Vulvabiopsi och remiss till center för högspecialiserad gynekologisk cancervård för fortsatt utredning om cancer verifieras. Gynekolog kan driva utvidgad biopsitagning i diagnostiskt syfte men gör ingen kirurgisk primärbehandling. Utföra utredning inför kirurgisk/onkologisk behandling med CT buk/bäcken/thorax och vissa fall MR lilla bäckenet och PET-CT. Kontaktsjuksköterska. Kurator. Kontroller efter cancerbehandling. Lymfterapeut. Palliativ vård.
- **Nationellt Center för högspecialiserad cancervård – CHSCV:** All behandling och vid behov särskild utredning görs på nationell högspecialiserade cancervårdscentrar. Tumörkirurgi görs på de högspecialiserade gynekologiska tumörkirurgiska enheter där det finns certifierade gynekologiska tumörkirurger. Dessa enheter kan även utföra primär diagnostik och utredning. Radio-kemoterapi och annan onkologisk behandling ges på de onkologiska enheterna vid respektive CHSCV där det finns gynonkologisk expertis.

Dessutom ska tillgång till följande resurser finnas: kontaktsjuksköterska, kurator, lymfterapeut, regional och/eller nationell multidisciplinär terapikonferens (rMDK eller nMDK).

CHSCV deltar aktivt i forskning- och utvecklingsprojekt nationellt och internationellt samt de nationella kvalitetsregistren.

CHSCV tar hand om recidivbehandling och ger råd/ger palliativ vård (individualiserad kirurgi och medicinsk onkologisk eller annan högspecialiserad behandling efter rekommendation från rMDK/nMDK).

CHSCV tar hand om den initiala uppföljningen av behandlade vulvacancerpatienter, därefter decentraliseras kontroller till primärvård/öppen gynekologisk vård eller till kvinnoklinik på hemorten.

CHSCV ansvarar för regionala och nationella utbildningsinsatser för sjukvård och patientföreningar.

Kirurgi - primärbehandling

Den primära behandlingen av vulvacancer är nästan uteslutande kirurgisk. Sedan slutet av 1980-talet har man för att minska den kirurgiska morbiditeten övergått från operation med ett stort sammanhängande snitt omfattande både ljumskarna och vulva till mera begränsade ingrepp med tumöranpassade djupa vulvaresektioner med eller utan inguinal

lymfkörtelutrymning via separata incisioner. En noggrann kartläggning av tumörens utbredning och kringliggande dysplasi, så kallad "mapping", är därför viktig för att säkerställa adekvata kirurgiska marginaler vid den tumöranpassade kirurgin och för att inte heller utföra för stora excisioner. Beroende på tumörlesions storlek och omfattning kan vulvasåret primärsutureras ev. med plastikkirurgiska metoder. Såret kan också lämnas öppet för sekundär läkning.

Adekvata kirurgiska marginaler i formalinfixerat material är 8-10 mm. Om den fria marginalen är mindre kan man överväga att göra ett utvidgat ingrepp alternativt ge postoperativ radioterapi. För att uppnå adekvata kirurgiska marginaler, särskilt vid tumörer i bakre delen av vulva och perineum kan det vara nödvändigt att reseuera analsfinktern. I dessa fall kan en temporär eller permanent kolostomi behöva göras. Om tumören engagerar urinröret kan det även vara nödvändig att reseuera detta. Om en mer omfattande resektion av urinröret behövs (\geq halva urinrörets längd) bör ett urinavledande ingrepp med t.ex. Brickerblåsa, övervägas eftersom kvinnan blir totalt urininkontinent.

Spridning till de lokala regionala inguinala lymfkörtlarna är den viktigaste prognostiska faktorn, varför lymfkörtelutrymning av ljumskarna ingår i den primära kirurgiska behandlingen när invasionsdjupet är mer än 1 mm. Vid mikroinvasiv sjukdom (stadium IA, invasionsdjup \leq 1 mm) kan man dock avstå från lymfkörtelutrymningen eftersom risken för spridning då är mycket låg.

Sentinel node teknik är en metod där man injicerar radiotracers (isotopscintigrafi) och/eller färgämne (blåfärg) i tumörlesionen för att lokalisera och identifiera de första lymfkörtlarna som tar emot lymfan från tumörområdet. Genom begränsad kirurgi med extirpation av de identifierade sentinel node/s (SN) kan det avgöras om tumören har spritt sig till lymfkörtlarna. Visar den histopatologiska undersökningen inga tecken till metastasering i SN är risken för vidare spridning mycket liten. Tekniken kan med fördel tillämpas vid solitära tumörer, som enbart är lokaliserade till vulva och med en tumörstorlek \leq 4 cm. Finns inga tecken till metastasering i SN behövs ingen ytterligare lymfkörtelutrymning. Bedöms SN som positiv med cancerceller eller att tumören inte bedöms lämplig för SN tekniken (t.ex. på grund av tumörstorlek eller multifokalitet), ska en fullständig inguinal lymfkörtelutrymning utföras. Beroende på var vulvalesionen är lokaliserad i vulva görs en ipsilateral (lesion $>$ 1 cm lateral om medellinjen) eller bilateral inguinal lymfkörtelutrymning (lesion \leq 1 cm från medellinjen). I fall med mycket avancerad vulvacancer kan det vara aktuellt att överväga mer omfattande bäckenkirurgi med exenterationsförfarande. Dessa fall kräver särskild stor kirurgisk kompetens av det gynekologiska tumörkirurgiska teamet, som utför ingreppet med tillsammans med kolorektalkirurg, urolog och plastikkirurg.

Kirurgi – recidivbehandling

Kirurgi är även förstahandsbehandling av recidiv. Den måste dock anpassas efter intentionen med behandlingen dvs. om man har kurativt eller palliativt syfte. Vid kurativt syftande kirurgi bör man försöka åstadkomma samma kirurgiska marginaler som vid primäroperation. I den palliativa situationen bör kirurgin göras så patienten får största möjliga palliativa effekt i kombination med minsta möjliga besvär av ingreppet.

I selekterade fall kan det vara aktuellt att erbjuda bäckenexenteration vid recidiv av vulvacancer. Har patienten tidigare erhållit kurativ radioterapi i området är möjligheten begränsad för ytterligare radioterapi och i dessa fall kan bäckenexenteration vara ett behandlingsalternativ. Operationen är dock mer komplex på grund av den tidigare radioterapi och eftervården mer komplicerad varför dessa fall måste selekteras noggrant.

Radioterapi – primärbehandling

Primär radioterapi/radiokemoterapi ges till patienter som bedöms vara inoperabla av medicinska skäl eller på grund av tumörstorlek och/eller tumörlokalisering.

Radiokemoterapi, med veckovis Cisplatin, kan övervägas till yngre patienter med gott

performance status. Kurativt syftande radioterapi ges med extern strålbehandling över vulva och vid cytologiskt/histologiskt verifierade lymfkörtelmetastaser inkluderas ljumskar. I dessa fall bör en högre körtelnivå i kraniell riktning ingå i behandlingsområdet.

Strålbehandlingen ges med individualiserad modifierad isocentrisk boxteknik med fotonfält, IMRT (Intense modulated radiotherapy). VMAT (volume modulated arc therapy) ges också.

Vanligen startar behandlingen över ett större område för att täcka in subklinisk tumör till 45-50 Gy (fraktionering 1,8 Gy/2,0 Gy) för att sedan övergå till ett mindre område över makroskopisk tumör till önskad slutdos 65 Gy (fraktionering 1,8 Gy/2,0 Gy). Denna dos kan ibland vara svår att uppnå på grund av lokala besvär från underlivet med smärta, sårbildningar och miktionsproblem. I vissa fall kan en suprapubisk KAD behöva anläggas.

Den radiologiska behandlingen ges 5 dagar/vecka, en behandling dagligen.

I utvalda fall kan neoadjuvant radioterapi/ radio-kemoterapi ges inför kirurgisk behandling, men mot bakgrund av försämrade läkningsförhållanden måste detta behandlingsalternativ noga övervägas med diskussion på MDK.

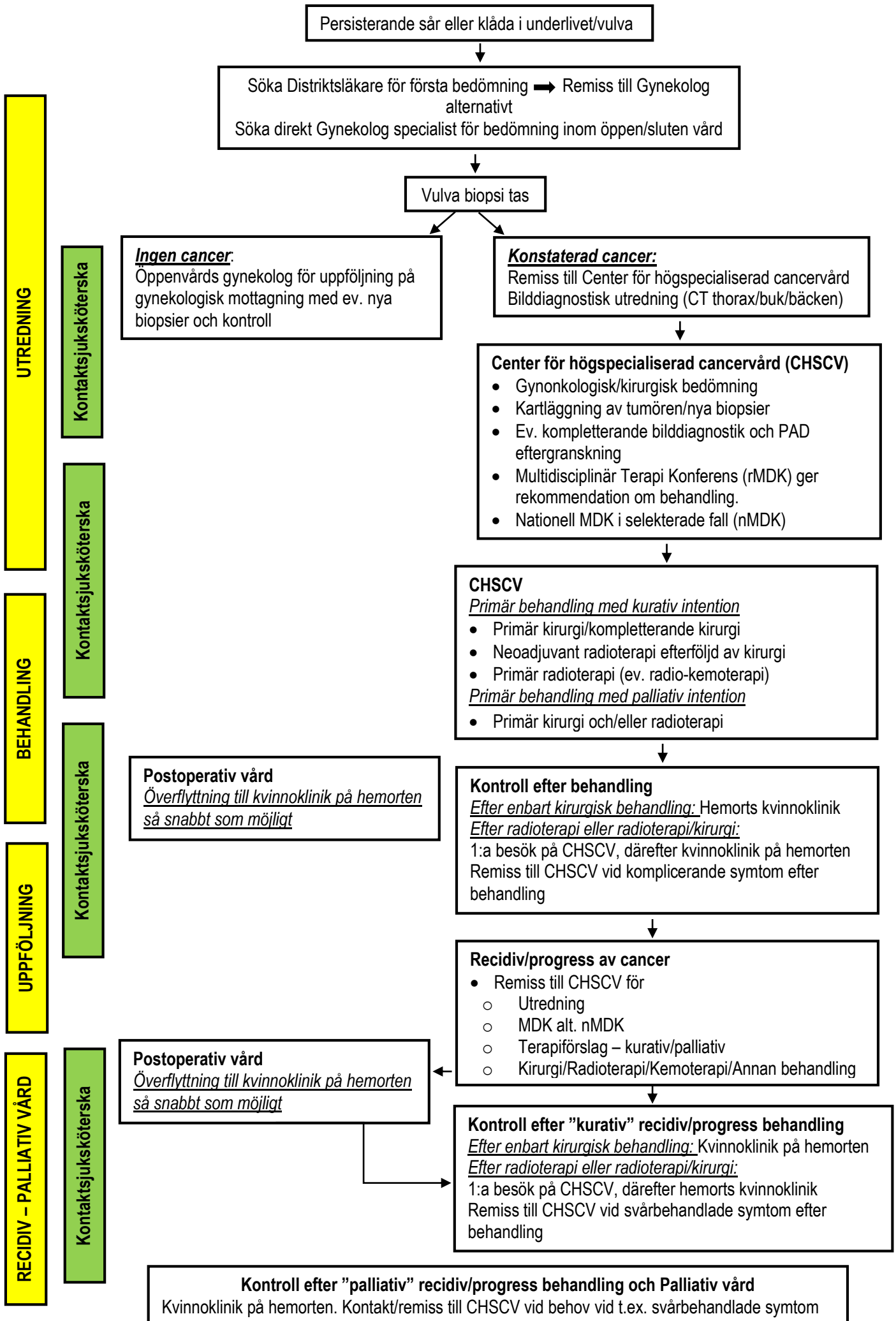
Radioterapi – adjuvant behandling

Vid kirurgiska otillräckliga marginaler (<8 – 10 mm) där utvidgad resektion inte är möjlig ges strålbehandling över vulva och ljumske/ar vid lymfkörtelmetastasering. Önskad slutdos 45 - 50 Gy, fraktionering 1,8 - 2,0 Gy, en behandling dagligen, 5 dagar/vecka. I fall där kirurgisk utrymning/diagnostik inte genomförts ska ljumskar behandlas.

Radioterapi recidiv/progress.

Den radioterapeutiska behandlingen individualiseras vid recidivsituationen. I vissa fall kan interstitiell brachybehandling övervägas.

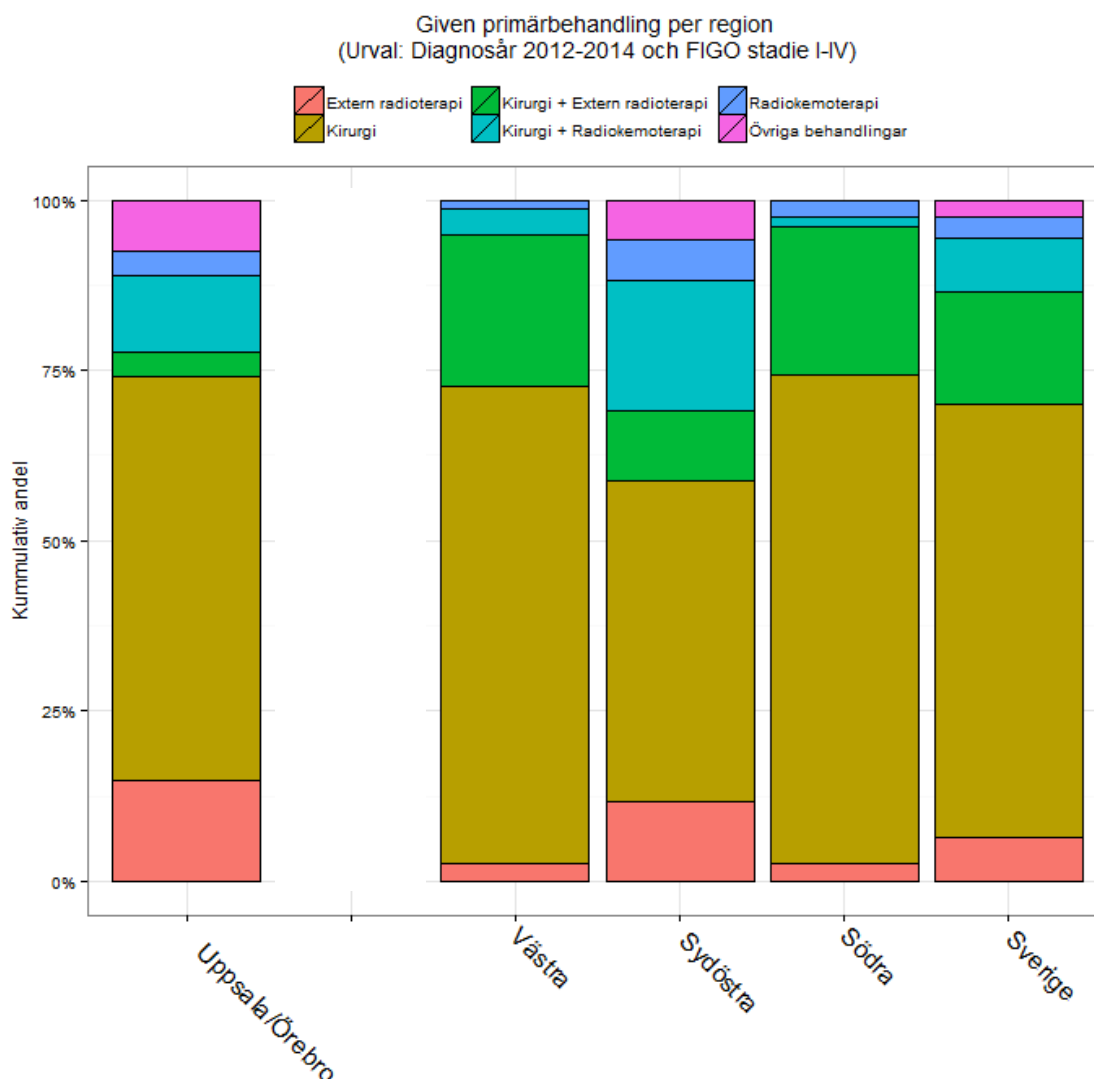
Figur 1: Flödesdiagram för optimal handläggning vid vulvacancer ur patientperspektiv.



Nivåstrukturering

Lokalt och regionalt genomförd nivåstrukturering

Behandling av vulvacancer har sedan ett 20-tal år varit regionalt nivåstrukturerad till de 7 universitetssjukhusens kvinnokliniker och onkologiska kliniker. Dessutom bedrivs såväl kirurgisk som onkologisk behandling vid kvinnoklinikerna och de onkologiska klinikerna i Karlstad och Karlskrona. Även andra kvinnokliniker opererar vulvacancer i selekterade fall. Kvinnoklinikerna inom respektive region bedriver diagnostik och primär utredning av vulvacancer och remitterar patienter med nyupptäckt verifierad vulvacancer till ett regionalt centrum för bedömning och behandling. Där fastställs tumörens stadium, behandling erbjuds och utförs där. Uppföljning och kontroll efter behandling är till största delen decentraliserad så den remitterande kliniken själv tar hand om kontrollerna efter behandling. För patienter som har erhållit onkologisk behandling (förutom den kirurgiska) äger en del av kontrollverksamheten på vissa centra rum på de onkologiska klinikerna. Vid recidiv återremitteras patienter till det regionala centrum där recidivbehandling ges. Patienten kontrolleras därefter åter på hemortskliniken. Om behandlingen är palliativ ges den fortsatta palliativa vården via hemortskliniken. Kontaktsjuksköterskefunktionen finns på de flesta kvinnoklinikerna och onkologiska klinikerna i landet för gynekologisk cancer. Kontaktsjuksköterskorna har en koordinerande roll mellan de olika vårdenheterna och patienten. I de flesta regioner finns ett regionalt vårdprogram för vulvacancer. Dessa är i stor omfattning samstämma men primärbehandlingen varierar mellan regionerna, troligen som följd av behandlingstraditionerna, vilket visas i Figur 2. Rapporteringen till INCA från Norrland och Stockholm/Gotland regionerna betr. vulvacancerbehandling är särskilt inkompleta varför dessa regioners behandlingsfördelningar inte redovisas i Figur 2.



Figur 2. Given primärbehandling vid vulvacancer 2012-2014. Källa: INCA, RCC Väst. Statistiker Christian Staf.

Nationell nivåstrukturering

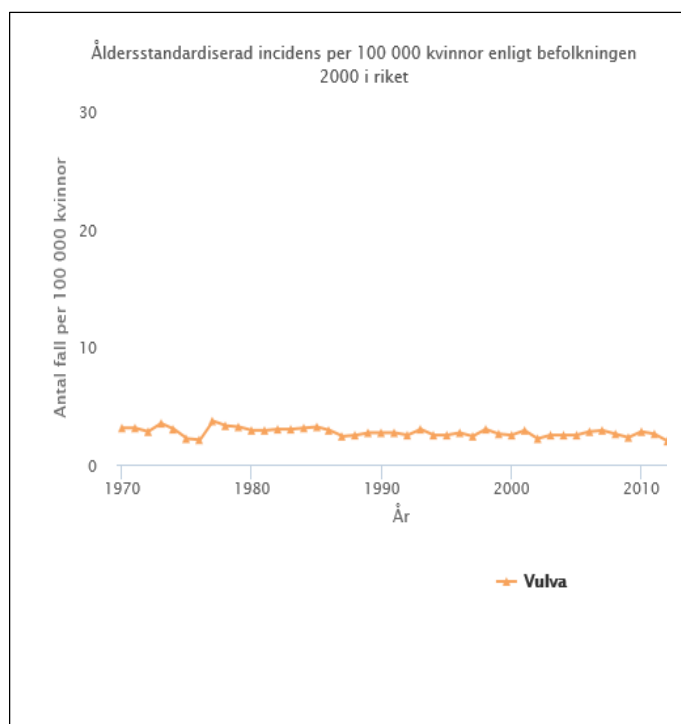
Genomförd:

Nationell nivåstrukturering av vulvacancer i Sverige har ännu inte genomförts.

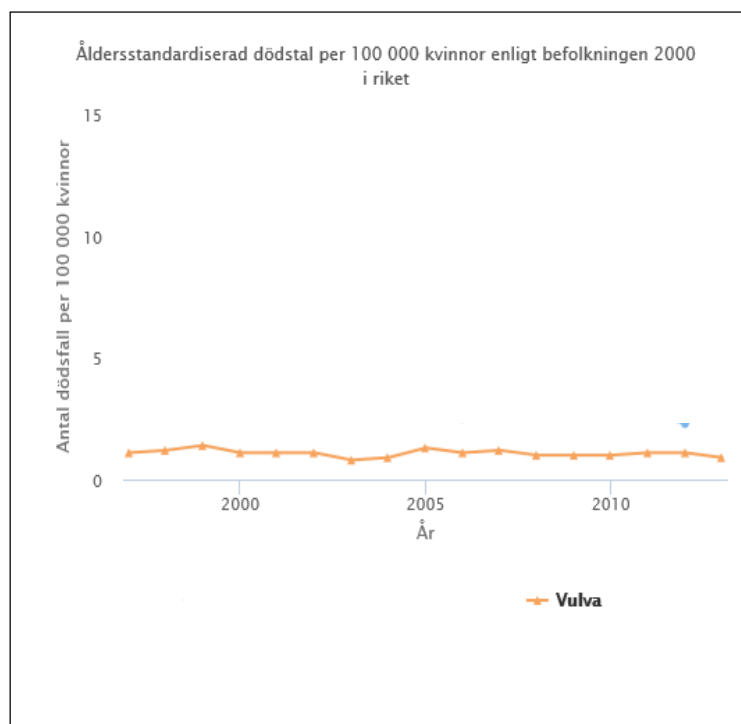
Förslag

En nationell nivåstrukturering av vulvacancervården till mindre än 6 enheter anses av de sakkunniga vara befogad. De delar av patientprocessen som sakkunniggruppen anser är aktuella för nivåstrukturering är all primär behandling (kirurgi och radioterapi) samt behandling vid progress eller recidiv av sjukdomen och viss palliativ behandling.

Motivering: Generellt har det inte skett någon förbättring av dödligheten i vulvacancer de sista 15-20 åren. Såväl ålderstandardiserad incidens (2-3/100000) som dödstal (1-1,5/100000) har legat i det närmaste konstant under perioden. Behandlingen har principiellt inte förändrats under perioden men däremot har man minskat morbiditeten genom att introducera sentinel node teknik vid lymfkörtelutrymning av ljumskarna hos en selekterad grupp av patienter med tidig vulvacancer samt tumöranpassade vulvaresektioner. Trots att drygt 1/3 av fallen diagnosticeras i tidigt stadium (stadium I) där sjukdomen torde ha störst möjlighet att vara botbar är 5-årsöverlevnaden i denna grupp enbart 80 %. Cirka 20 % av patienterna har en avancerad tumör (stadium III och IV) vid diagnostidpunkt och för denna grupp är 5-årsöverlevnaden dålig (8-48%). Behandlingen av vulvacancer är komplex och resurskrävande varför en centralisering är nödvändig för att säkra en jämlik vård för alla med sjukdomen. Kompetensen för att behandla denna cancersjukdom måste förbättras. För att förbättra behandlingen krävs större erfarenhet på de behandlande enheterna och forskning kring nya förbättrade behandlingsmetoder kan enbart effektivt genomföras på enheter med större volym av patienter. Ur patientsynpunkt är det viktigast att få korrekt och bäst möjliga behandling. Behandlingen ska avses göras under så kort tid som möjligt så patienten snarast kan flyttas till hemmiljö eller miljö nära hemmet.



Figur 3. Ålderstandardiserad incidens av vulvacancer. (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf)



Figur 4. Ålderstandardiserat dödstal för vulvacancer. (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf)

Vårdvolymmer

Hela vårdprocessen

Den årliga incidensen av vulvacancer efter FIGO stadium regionalt och nationellt för en 6-årsperiod visas i Tabell 2A och 2B.

Det faktiska antalet patienter för Uppsala/Örebro-regionen är lägre än angivet i Tabell 2B för år 2012 och framåt eftersom patienter från Västmanland och Sörmland behandlas i Sydöstra regionen.

I dagsläget (2012-2013) ges primärbehandling av vulvacancer i Stockholm/Gotland regionen, Västra regionen samt Sydöstra regionen till cirka 30 - 35 patienter per år och region; i Södra regionen har Lund cirka 30 patienter och Karlskrona cirka 5 patienter per år. I Uppsala/Örebro regionen har Uppsala cirka 12-15 patienter per år, Örebro 1-5 patienter per år och Karlstad cirka 8 patienter per år.

Norrlandsregionen primärbehandlar cirka 12-15 patienter per år.

Samtliga universitetskliniker har tillgång till olika kirurgiska resurser såsom kolorektalkirurg, urolog och plastikkirurg vilka anses essentiella i patientprocessen för vulvacancer. Plastikkirurgi saknas i Karlstad och Karlskrona.

Tabell 2A: Årlig incidens av vulvacancer enl. FIGO stadium per år. (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf)

	2008	2009	2010	2011	2012	2013	(all)
Ej ifyllt	73 (46)	68 (47)	64 (38)	64 (37)	25 (16)	28 (15)	322 (33)
I	31 (20)	29 (20)	46 (27)	60 (35)	68 (44)	80 (43)	314 (32)
II	30 (19)	27 (18)	30 (18)	21 (12)	25 (16)	25 (14)	158 (16)
III	16 (10)	15 (10)	21 (12)	24 (14)	29 (19)	29 (16)	134 (14)
IV	8 (5)	7 (5)	7 (4)	3 (2)	7 (4)	19 (10)	51 (5)
X	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	2 (1)	4 (2)	6 (1)
(all)	158 (100)	146 (100)	168 (100)	172 (100)	156 (100)	185 (100)	985 (100)

Tabell 2B. Totala antalet fall per region i 6-årsperioden 2008-2013 efter FIGO stadium

	Norra	Stockholm/Gotland	Syd	Sydöstra	Uppsala/Örebro	Västra	(all)
Ej ifyllt	53 (61)	84 (49)	36 (20)	84 (59)	34 (16)	31 (16)	322 (33)
I	18 (21)	38 (22)	64 (36)	26 (18)	82 (38)	86 (45)	314 (32)
II	4 (5)	32 (19)	42 (24)	12 (8)	48 (22)	20 (10)	158 (16)
III	8 (9)	11 (6)	25 (14)	16 (11)	28 (13)	46 (24)	134 (14)
IV	1 (1)	5 (3)	9 (5)	5 (3)	21 (10)	10 (5)	51 (5)
X	3 (3)	0 (0)	2 (1)	0 (0)	1 (0)	0 (0)	6 (1)
(all)	87 (100)	170 (100)	178 (100)	143 (100)	214 (100)	193 (100)	985 (100)

Det tycks vara en stigande incidens av vulvacancer i Sverige. Sannolikt beror denna ökning på en ökad andel äldre i befolkningen. Bland kvinnor i medelåldern där vulvacancer i större omfattning orsakas av HPV infektion torde incidensen sjunka med tiden som följd av införandet av HPV vaccination i det allmänna vaccinationsprogrammet.

Föreslagen nationellt nivåstrukturerad vårdinsats

Den årliga incidensen nationellt och regionalt ses ovan. På grund av den ökande andelen äldre personer i befolkningen förväntas en svag ökning av vulvacancer under de närmaste decennierna.

Sakkunniggruppen förslår en nationell nivåstrukturerad vårdinsats av all behandling av vulvacancer till minst 3 och högst 4 centra inom ramen för universitetssjukhus där det bedrivs högspecialiserad cancervård. Varje centrum bör ha minst 40 nya fall för primärbehandling per år för att kunna upprätthålla och utveckla kompetensen inom vulvacancervården, bedriva utveckling och forskning samt skapa en jämlik vård med hög kvalitet. Därför är kringresurser på universitetsnivå nödvändiga.

”Best practice”

Behandlingen av vulvacancer i Sverige följer de internationellt vedertagna principerna om behandling. I fler av regionerna har det tagits fram regionala vårdprogram för vulvacancer som är grundade på evidensbaserad medicin. På så vis följer Sverige ständigt ”best practice” i behandlingen av vulvacancer. Internationellt sett är vulvacancerbehandling av många anledningar sällan centraliserad och de

rapporter som presenteras är sällan populationsbaserade, dvs. underlaget är ofta selekterat och institutionsbaserade. På så vis kan patientmaterialen inte helt jämföras med svenska data där vi har den unika fördelen att ha en fullständig populationsbaserad datainsamling. Sett till internationella behandlingsresultat ligger Sverige ändå i den övre delen på listan. I FIGOs "Annual Report 2006" rapporterades 1600 fall, behandlade under 1999–2001. Femårsöverlevnaden för stadium I var 78.5%, stadium II 59%, stadium III 43% och stadium IV 13%. Motsvarande siffror (markerade i röd inramning) från Sverige för åren 2008-2013 presenteras i Tabell 3 (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf).

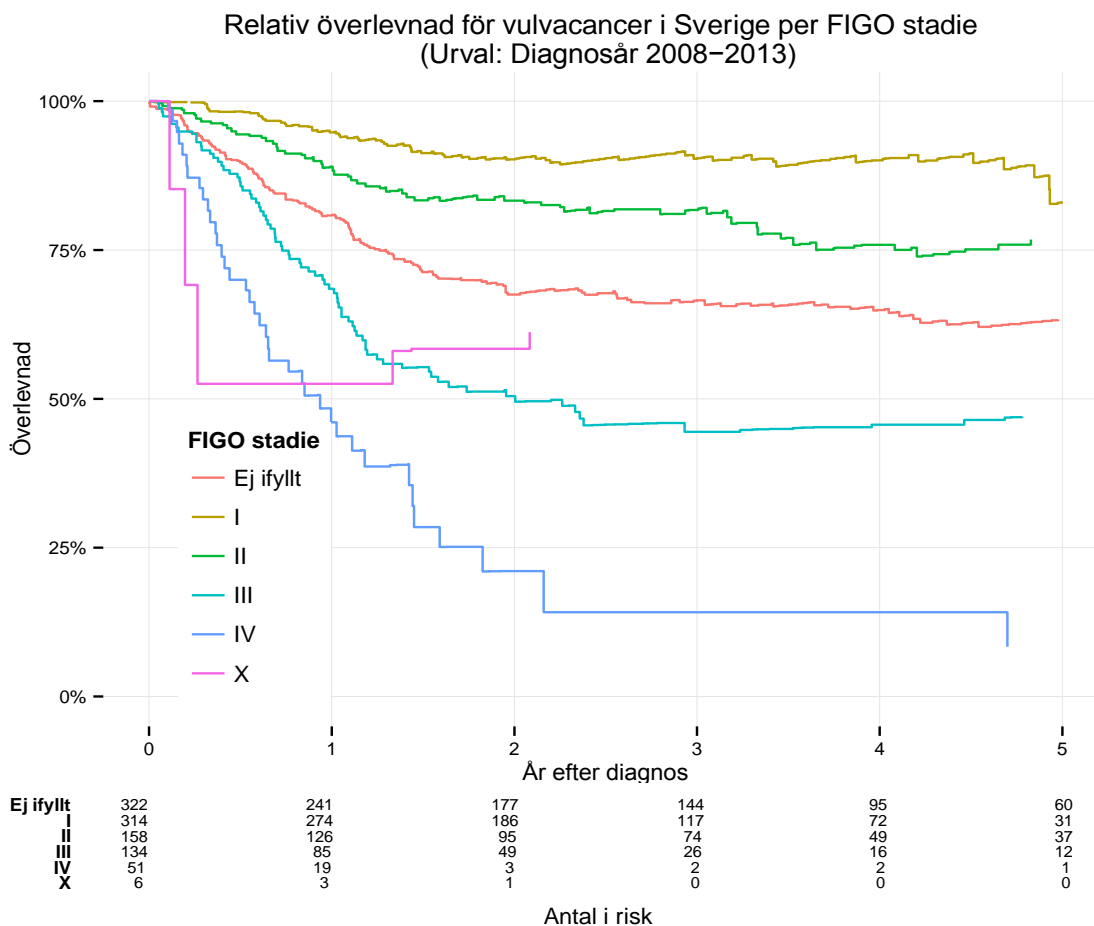
Tabell 3. Relativa överlevnad per FIGO stadium i Sverige 2008-2013.

År	Ej ifyllt	I	II	III	IV	X
1	81% (76% - 86%)	95% (91% - 98%)	88% (82% - 95%)	68% (60% - 77%)	46% (34% - 63%)	58% (29% - 118%)
2	68% (62% - 74%)	90% (86% - 95%)	83% (75% - 91%)	50% (41% - 60%)	21% (11% - 40%)	61% (30% - 124%)
3	67% (60% - 73%)	90% (85% - 96%)	82% (73% - 92%)	44% (36% - 55%)	14% (6% - 36%)	61% (30% - 124%)
4	65% (58% - 72%)	90% (84% - 98%)	75% (65% - 87%)	46% (37% - 57%)	8% (2% - 32%)	61% (30% - 124%)
5	63% (56% - 72%)	83% (72% - 95%)	78% (67% - 90%)	47% (38% - 59%)	8% (2% - 32%)	61% (30% - 124%)

Redovisade nationella kvalitetsdata

Vulvacancer registreras övergripande av Socialstyrelsen via Cancerregistret och behandling och vård av vulvacancerpatienter registreras av RCC i Samverkan via INCA-portalen. Svenska Kvalitetsregistret för Gynekologisk Cancer ansvarar för registreringen av gynekologisk cancer till INCA. INCA-portalen upprättades 2007 och registreringen av behandling av vulvacancer, som startade 2012, har tills vidare inte varit komplett utan förväntas först bli det under 2015-2016. Det finns regionala skillnader i täckningsgraden av inrapporterade fall varför det inte är meningsfullt att redovisa data i denna rapport från INCA då tolkningen av data kan bli missvisande.

I Socialstyrelsens registrering (Cancerregistret) är incidensregistreringen i det närmaste 100 %. Däremot är registreringen av FIGO stadiindelningen inte helt komplett, vilket gör denna variabel osäker. Cirka 30% rapporteras utan angivelse av stadium. Dödsfall i Sverige registreras även systematiskt via Socialstyrelsens Dödsorsaksregister. Den relativa överlevnaden för vulvacancer stadium för stadium för perioden 2008-2013 visas i Figur 5.



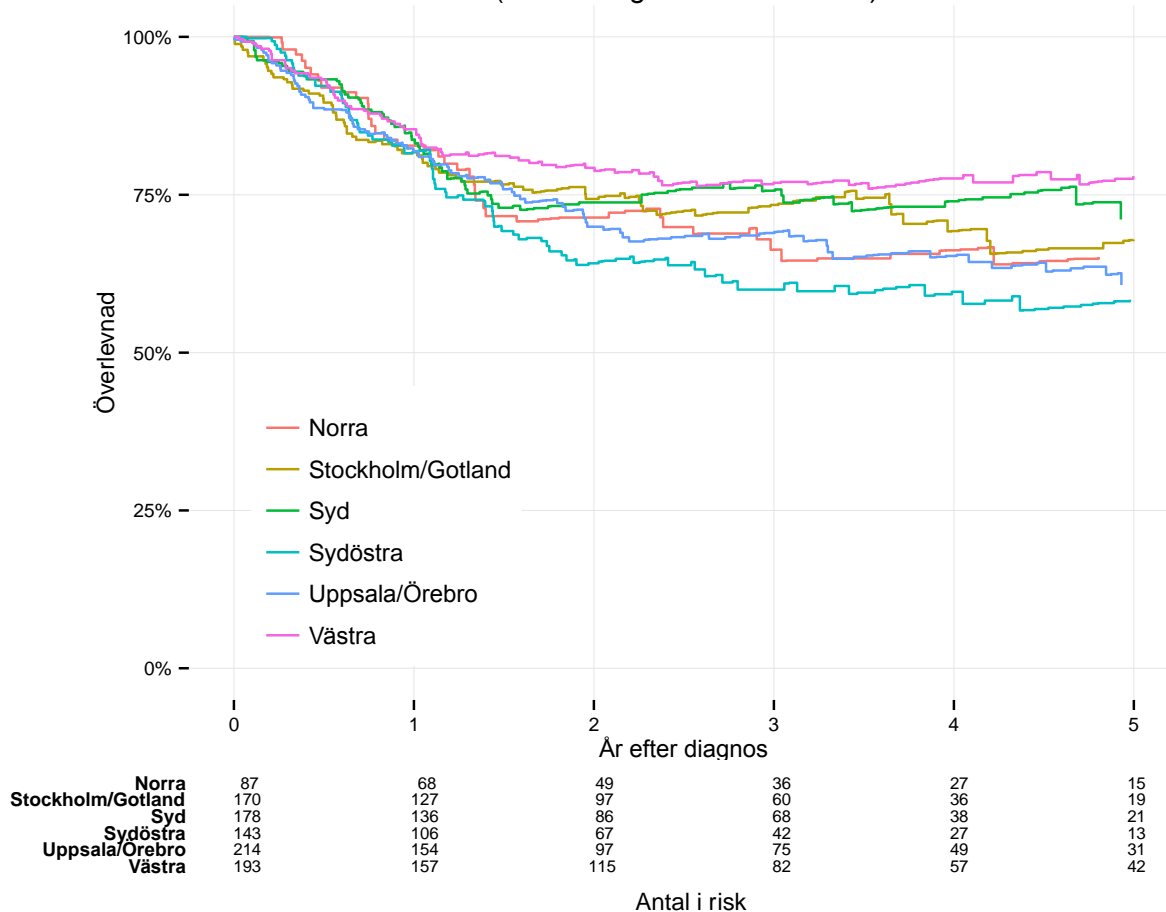
Figur 5. Vulvacancer. Relativ överlevnad per FIGO stadium (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf).

Även om det tycks vara regionala skillnader i den relativa överlevnaden mellan de olika regionerna skiljer dessa sig dock inte statistiskt signifikant (Figur 6; Tabell 4). Materialet är inte justerat för skillnader i fördelningen av stadier mellan regionerna.

Tabell 4. Relativ överlevnad per region (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf).

År	Norra	Stockholm/Gotland	Syd	Sydöstra	Uppsala/Örebro	Västra
1	82% (73% - 92%)	82% (75% - 89%)	84% (78% - 90%)	82% (75% - 89%)	82% (76% - 88%)	84% (79% - 90%)
2	72% (62% - 84%)	75% (67% - 83%)	74% (66% - 82%)	64% (56% - 75%)	70% (63% - 78%)	79% (72% - 86%)
3	66% (55% - 80%)	73% (65% - 83%)	76% (68% - 85%)	61% (51% - 73%)	69% (61% - 78%)	77% (69% - 85%)
4	66% (55% - 80%)	69% (59% - 81%)	74% (65% - 85%)	60% (49% - 73%)	65% (57% - 75%)	78% (70% - 87%)
5	65% (53% - 80%)	68% (57% - 81%)	71% (60% - 85%)	58% (46% - 73%)	61% (51% - 73%)	78% (68% - 89%)

Relativ överlevnad för vulvacancer i Sverige per FIGO stadie
(Urval: Diagnosår 2008–2013)



Figur 6. Vulvacancer. Relativ överlevnad per region (Källa: Socialstyrelsens cancerregister; RCC Väst, statistiker Christian Staf)

Kompetenskrav inom olika delar av processen

- **Primärvårdens** kunskap om vulvaförändringar, provtagning och när och vad som ska remitteras bör utvecklas. Uppmanas vara liberala med att remittera till gynekolog vid oklara vulvaförändringar eller när misstanke om tumör finns.
- **Gynekologens** kunskap om utredning av vulvaförändringar bör vidareutvecklas inom ramen för SFOG vidare/efterutbildningskurser. Stansbiopsier (ev. som "mapping") ska tas och man bör avstå från excisionsbiopsi. Positivt PAD bör föranleda radiologisk (bild – och funktionsmedicinsk diagnostisk) utredning. Ifall den kliniska misstanken är stark kan den radiologiska utredningen startas före PAD svar. Radiologisk utredning med CT thorax/buk/bäcken, MR bäcken. Remiss till CHSCV.
- **CHSCV:** Resurserna ska finnas alla veckor på året. Gynekolog med radioterapeutisk inriktning, gynekologisk tumörkirurg (certifierad), gynekologiskt inriktad patolog och bild - och funktionsmedicinsk diagnostiker, specialutbildad sjukgymnast inom lymfterapi. Tillgång till plastikkirurg, urolog och kolorektalkirurg med erfarenhet av kirurgi i strålbehandlad vävnad, stomiterapeut, vårdavdelning med vana av cancerpatienter och vulvaproblematik, resurser för sentinel node diagnostik. Resurser för hantering av psykosociala och sexuella frågor. Kontaktsjuksköterskor.
- CHSCV är anknuten till universitet och det bedrivs forskning, utvecklingsarbete och undervisning inklusive undervisning och utveckling av vården på hemortsklinik efter behandling på CHSCV.
- Det bör skapas ett nationellt vårdprogram för vulvacancer.

Kompetensutveckling och kompetensförsörjning

För att skapa kompetensutveckling och kompetensförsörjning krävs en viss volym av patienter. Inom den gynekologiska tumörkirurgin har Svensk förening för Obstetrik och Gynekologi (SFOG) fastställt riktlinjer sedan 1999 för en vidareutbildning som leder till certifiering av gynekologisk tumörkirurg. Det finns idag cirka 30 certifierade gynekologiska tumörkirurger som är verksamma i Sverige och de är med enstaka undantag knutna till universitetssjukhusen. De skall driva den gynekologiska tumörkirurgins utveckling, forskning och säkerställa internationellt hög standard inom den gynekologiska cancervården tillsammans med gynekologer och övriga specialkunniga tumörkirurger. Kontaktsjuksköterskor är väsentliga i cancerprocessen för att ha närmare kontakt med patient, universitetsenheten med dess verksamheter och även med hemortskliniken. Kontaktsjuksköterskor kommer även att ha en betydande funktion i tidig diagnostik och behandling av bieffekter/biverkningar av behandling.

Teknisk utrustning

Den tekniska utrustningen för behandling av vulvacancer (kirurgisk, radiologisk, medicinskt) finns redan idag på alla universitetssjukhus. Interstitiell brachyterapi ges för närvarande vid universitetssjukhusen i Örebro, Lund och Linköping, men tekniken kan införas på alla onkologiska enheter om resurser tillförs.

Nationell multidisciplinär konferens

Nationell multidisciplinär terapikonferens (nMDK) bör hållas via videolänk var 7:e – 14:e dag mellan de nationellt nivåstrukturerade CHSCV enheterna (dvs. 3 – 4 enheter).

Följande patientkategorier med vulvacancer är lämpliga att ta upp på nMDK för behandlingsplanering:

- Yngre patienter (< 50 år)
- Patienter med omfattande stadium II samt stadium III och IV
- Patienter med tveksamma kirurgiska marginaler
- Patienter med malignt melanom i vulva
- Patienter med recidiv
- Patienter med behov av särskilda palliativa åtgärder

Deltagare i nMDK är gynekologer, gynekologiska tumörkirurger, onkologisk inriktad bild- och funktionsmedicinsk diagnostiker, kontaktsjuksköterskor, och vid behov patologer, plastikkirurger, urologer och kirurger vid de nationella nivåstrukturerade CHSCV. Till konferenserna kan vid behov dessutom bjudas in personer med specifik kunskap/kompetens. Kontaktsjuksköterskorna har en strategisk roll som informatörer och kontakter till patienter och olika vårdgivare.

Det utses en övergripande ansvarig för nMDK. Inom vardera CHSCV enhet utses en ledningsansvarig sekreterare för mötesverksamheten. De ledningsansvariga sekreterarna koordinerar möten och har även ansvaret för att ordna de praktiska faciliteterna med videolänken. Gynekologer eller gynekologiska tumörkirurger som har fall som ska tas upp på nMDK anmäler fallet till den lokala ledningsansvariga sekreteraren.

Den anmälade läkaren har ansvaret för att övriga specialister (bild- och funktionsmedicinsk diagnostiker, patolog, kirurg etc.) är vidtalade om mötet och har förberett sig på den aktuella patienten. Den anmälade läkaren eller dennes vidtalade ställföreträdare presenterar fallet på videokonferensen. Presentationen ska vara systematisk så en effektiv handläggning kan ske. nMDK mynnar ut i en behandlingsrekommendation eller v.b. förslag till vidare utredning.

Klinisk forskning

Den kliniska forskningen i Sverige inom vulvacancer har de senaste decennierna varit begränsad. Med tanke på den sedan minst 20 år oförändrade dödligheten i vulvacancer är klinisk forskning ytterst angelägen. CHSCV måste bedriva och delta i klinisk cancerforskning, såväl nationellt som internationellt. För att bedriva klinisk cancerforskning krävs närhet till universitetsresurser för bl.a. translationell

forskning. Det bör sålunda finnas en aktiv forskningsmiljö på CHSCV där nya utvecklingsprojekt kan genomföras i samarbete mellan de övriga CHSCV centrar. Likaså ska kvalitetsregisterforskningen utvecklas vilket torde vara lämpligt att göra inom ramen för Svenska Kvalitetsregistret för Gynekologisk Cancers etablerade akademiska forskningsgrupp Swedish Gynecologic Cancer Group (SweGCG). Det vore dessutom önskvärt om SKL vid nationell nivåstrukturering bereder möjlighet för att etablera akademiska tjänster vid CHSCV för att förstärka den kliniska forskningen specifikt inom vulvacancer-området.

Konsekvensbeskrivning för vårdgivare

Majoriteten av kvinnoklinikerna utanför universitetssjukhusmiljö kommer inte att påverkas av en nationell nivåstrukturering med centralisering av vulvacancervård till 3-4 enheter eftersom vården redan idag är regionaliserad. För universitetssjukhusen kommer en centralisering av vulvacancervården till < 6 centra att få konsekvenser, särskild av ekonomisk karaktär. Behandlingsmässigt rör det sig om såväl primärbehandlingar som recidivbehandlingar. Andelen som behöver kompletterande primäroperation eller recidivbehandling skattas till cirka 50 % av antalet primärbehandlade. Sammantaget är antalet fall dock litet i relation till den totala operationsvolymen vid universitetsklinikerna eller till antalet strålbehandlade patienter vid de onkologiska klinikerna. Rent fackligt - gynekologiskt och gynonkologiskt- kommer det knappast heller att påverka kompetensen eller kompetensförsörjningen vid de enheter som avstår att ha hand om vulvacancerpatienter i framtiden då antalet av patienter är begränsat.

För de CHSCV som skall ta hand om vulvacancerpatienter kommer det däremot att vara en kompetenshöjande och kompetensförsörjningsmässig åtgärd med potential för stora positiva effekter. Inte minst är möjligheterna för ökat forskning och utveckling betydande. Vårdutveckling och behandling av bieffekter av vulvacancerbehandling kommer i fokus och ett det finns möjlighet för att effektivisera dagens vård betydande i dessa områden.

Dock måste man vara uppmärksam på och förebygga den risk för utträngning av andra operationer och behandlingar som en nationell nivåstrukturering kan leda till med tanke på de för dagen redan begränsade resurser inom operationssalar och strålbehandling som sjukvården har tillgång till. Nationell nivåstrukturering kan inte ur medicinsk synvinkel antas ha någon ekonomisk besparingspotential utan det kommer att krävas en tydlig resursförstärkning ekonomiskt och personalmässigt till de CHSCV som får i uppdrag att utföra uppgiften. Dessutom kommer åtgärden med nivåstrukturering till CHSCV starkt bidra till att göra vården jämlik.

Konsekvensbeskrivning för patienter/närstående

Hälften av patienterna med vulvacancer är äldre än 75 år. Med tanke på åldern har en del av patienterna en ökad allmän sjuklighet och en social situation som noggrant måste beaktas och vägas in i handläggningen. Det är sålunda av största vikt att man vid en centralisering av behandling ser till att tillgodose patientens och hennes anhörigas behov och önskemål om att kunna få bästa möjliga behandling och så snabbt som möjligt kunna överföras till hemortssjukhus och hemmiljön. Detta innebär att det måste finnas ett välfungerande samarbete mellan hemklinikerna och respektive CHSCV och att en ständig utbildning och dialog förs. Genom att kontinuerligt mäta patientnöjdhet med PREM och PROM (görs via Svenska Kvalitetsregistret för Gynekologisk Cancer i INCA) får CHSCV möjligheten att anpassa och förbättra vården. Kontaktsjuksköterskornas roll kommer även i detta sammanhang att vara av största strategiska betydelse för att initiera och verkställa vårdsmissiga förändringar.

Att behandlingen kommer att ske långt från hemmet i en del fall är ju redan ett faktum i dag med den befintliga regionaliserade nivåstruktureringen till samtliga universitetsklinikerna. En konsekvens av en nationell nivåstrukturering blir att fler får behandlingen långt från hemmet. Detta har dock inte uppfattats negativt av sakkunniggruppens patientorganisationsrepresentant utan som det av nedanstående citat framgår: "*.... det är viktigt att kvinnan får den bästa vården*". Från representanten för patientorganisationen har man dock framfört önskemål om att kompetens ska hållas kvar på "sitt" lokala universitetssjukhus.

Axplock från patientorganisationsrepresentant vid diskussionen i sakkunniggruppen:

.... det är viktigt att kvinnan får den bästa vården. Någon frågade hur många operationer man ska ha gjort för att vara "duktig". Lite svårt att mäta kanske men vi från Gynsam håller fast vid det jag skrev till dig, dvs. för Gynsam är det viktigast att kvinnan får den bästa vården. Har försökt ta reda på hur det ser ut i YYregionen men ännu har inte någon svarat.

Har inget att invända mot att man behandlar på mindre än 6 enheter. Som patient tror jag att vi hellre blir beh/op av de som har större vana. Vid länssjukhuset i xxxx vet jag inte om det finns plastikkirurger att tillgå.

En sak som är viktig när patienten ska skickas till andra sjukhus än "hemsjukhuset" är att man berättar varför man gör det.

Det är väl viktigt att YYY som ändå är universitetssjukhus kan behålla kompetensen.

Konklusion

Sakkunniggruppen är således enig om att behandlingen av vulvacancer bör utföras på minst 3 men inte mer än 4 universitetssjukhus i landet. Utanför universitetssjukhusen är kringresurserna otillräckliga.