



Skelett- och mjukdelssarkom – Handläggning

Allmänt

BAKGRUND

- De flesta mjukdelstumörer i rörelseapparaten är benigna, lipom är vanligast. Maligna mjukdelstumörer kan vara svåra att kliniskt skilja från benigna.
- Sarkom är en heterogen grupp tumörer. Grovt kan de indelas i mjukdelssarkom och skelettsarkom. Ett speciellt mjukdelssarkom är gastrointestinalt sarkom (GIST).
- Mjukdelssarkom är klart vanligare än skelettsarkom. De är trots detta mycket ovanliga maligniteter med en incidens kring 400-500 fall/år i Sverige. Presentationen är inte den typiska för en malign tumör. Normalt sett har patienten inga symtom från tumören.
- Smärta, ömhet eller funktionsförlust är oftast inte närvarande och patienten mår oftast bra. Det vanligaste symtomet är att patienten plötsligt och ofta slumpmässigt upptäckt en knöl.
- Skelettsarkom presenterar sig oftare med smärta och eventuellt svullnad (särskilt vid lokalisation i knä eller överarm).
- Lipom är den vanligast benigna muskuloskeletala tumören. Otvetydiga fall av lipom som diagnostiserats med MRT utgör undantag från remitteringsrekommendationerna. Dessa kan färdighanteras på hemorten oavsett lokal eller storlek. Undantaget är vid djupa lipom som infiltrerar skelettmuskulatur. Tveksamhet kring diagnos kan då uppstå och ska då remitteras till regionalt sarkomcentrum av ortopedkliniken. Ibland kan också högspecialiserad tumörkirurgi krävas i dessa fall.

SYFTE

- Att strukturera handläggning av misstänkta mjukdel- och skelett-tumörer enligt Nationellt vårdprogram skelett- och mjukdelssarkom.
- Detta PM gäller för vuxna patienter (> 18 år) med misstänkta skelett- och mjukdelssarkom. Det gäller inte misstänkta sarkom i buken, urogenitalt eller i öronnäsa-hals-regionen.

Barn och unga under 18 år: Vid misstanke om mjukdelssarkom (oavsett lokalisering), kontakta närmaste sarkomcentrum samma dag för skyndsamt vidare utredning.

Misstänkt Mjukdelstumör

BAKGRUND

- Vävnadsprovtagning bör endast utföras på eller via sarkomcentrum. De flesta maligna mjukdelstumörer ger inte upphov till smärta eller allmänsymtom. Låggradiga mjukdelssarkom tillväxer långsamt och kan därför ha funnits länge, ibland flera år, och kan därför misstas för benigna tillstånd. Alla mjukdelstumörer i extremiteter och bålvägg hos barn bör mot bakgrund av komplicerad diagnostik och individanpassad behandling remitteras till sarkomcentrum, oavsett storlek. Någon vidare utredning innan patienten remitteras krävs inte. Det räcker att remittera på misstanke om mjukdelssarkom. För att påskynda utredningen bör remiss till MRT skickas parallellt med remiss till sarkomcentrum. MRT har en avgörande roll vid undersökning av misstänkta mjukdelstumörer. I de fall då MRT gjorts innan remittering, bör patienten utan dröjsmål remitteras till sarkomcentrum, såvida MRT inte visar ett lipom. Om MRT visar lipom och patienten har besvär som motiverar kirurgi, kan remiss till sarkomcentrum utfärdas om kirurgen förväntas bli komplicerad. Ultraljud har i detta sammanhang inte något värde utan fördröjer utredningen; MRT är att betrakta som standardmetod.
- Vid misstanke om malign mjukdelstumör bör vävnadsbunden diagnostik utföras endast på eller via sarkomcentrum. Den histologiska/cytologiska diagnostiken är svår och det är viktigt att biopsikanalen placeras med hänsyn till eventuell kommande kirurgi. Provtagningen bör samordnas med den läkare som ska operera patienten. Ett observandum utgör den patientgrupp med små (< 5 cm) subkutana tumörer. Om dessa tumörer växer eller är smärtsamma bör även de föranleda remiss till ett sarkomcentrum för vävnadsbunden diagnostik eller excisionsbiopsi.

HANDLÄGGNING

Handläggning

- En resistens med en av följande egenskaper är malignitetsmisstänkt och bör föranleda remiss till sarkomcentrum:
 - Storlek över 5 cm.
 - Lokalisering under muskelfascian (ej ruckbar vid spänd muskulatur), oavsett storlek.
- Alla mjukdelstumörer i extremiteter (och bålvägg) hos barn bör remitteras till sarkomcentrum oavsett storlek.
- MRT är förstahandsval vid utredning av mjukdelstumörer, MR-remiss och remiss till sarkomcentrum märks Standardiserat Vårdförlopp. Det är dock inget krav att MRT har utförts innan remiss till sarkomcentrum. Vid kontraindikationer mot MRT bör DT med och utan kontrast göras i stället.

Observera att misstänkta sarkom enligt ovan endast ska biopseras på sarkomcentrum!

Misstänkt Skelettumör

BAKGRUND

- Skelettsarkomen är en mycket liten patientgrupp med cirka 120 nya patienter årligen i Sverige. De utgör dock en betydande andel av tumörer hos barn och unga vuxna. Hos barn och ungdomar är ensidig svullnad och smärta viktiga larmsignaler och då ett flertal sarkom sitter kring knäledens tillväxtzoner förväxlas dessa ofta med Schlatter-sjukdom, växtvärk och periostit, trots avsaknad av bilaterala symtom. Observera att smärtan kan vara intermittent.
- Vid smärta av icke mekanisk karaktär som bedöms komma från skelettet bör patienten utredas med konventionell röntgen. En snar röntgen är viktig och ger oftast en god vägledning för den fortsatta utredningen beträffande valet av ytterligare radiologisk utredning (DT, MRT och/eller skintigrafi). Om konventionell röntgen är invändningsfri och besvären kvarstår utan förklaring bör utredningen drivas vidare.

HANDLÄGGNING

Initial Handläggning

- Följande kan ge **misstanke** om skelettsarkom (och bör föranleda slätröntgen):
 - Djup, bestående skelettsmärtor utan annan uppenbar förklaring.
 - Ensidig svullnad eller vilovärk som kan härledas till skelettet och utan annan uppenbar förklaring.
 - Palpabel resistens i skelettet.
- Vid ovanstående misstanke om skelettsarkom ska patienten remitteras till slätröntgen.
- Vid kvarvarande symtom och normal initial röntgenundersökning bör patienten följas upp med ny bedömning efter 1-2 månader och MRT.

Kriterier för Remittering

Det finns inga entydiga kriterier för vilka tillstånd i skelettet som bör remitteras till sarkomcentrum men följande kan rekommenderas:

- Välgrundad misstanke om skelettsarkom föreligger vid ett eller flera av följande:
 - Fynd vid bilddiagnostik som ger misstanke om skelettsarkom.
 - Misstanke om patologisk fraktur utan uppenbar orsak.
 - Vävnadsbundet diagnostiskt fynd (histopatologiskt, cytologiskt eller molekylärpatologiskt) som ger misstanke om malign mesenkymal tumör.
- Vid misstänkt primär skelettumör ska patienten skyndsamt remitteras till sarkomcentrum.
- Standardiserat vårdförlopp påbörjas i samband med remitteringen om bilddiagnostiken ger misstanke om skelettsarkom (röntgenremiss och remiss till sarkomcentrum märks SVF).

Observera att misstänkta skelettsarkom endast ska biopsas på sarkomcentrum!

Remiss till sarkomcentrum

NÄR SKA MAN REMITTERA?

En patient med alarmsymtom bör remitteras till ett sarkomcentrum för vidare handläggning.

Patienter med **alarmsymtom** enligt ovan **bör remitteras till sarkomcentrum** för vidare utredning och handläggning. 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.
- Vad ett standardiserat vårdförlopp innebär och vad som händer i den inledande fasen.
- Att patienten kan komma att kallas till utredning snabbt och därför bör vara tillgänglig på telefon.
- Att sjukvården ofta ringer från dolt nummer.

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

REMISSTEXT

Remissen till utredning ska innehålla:

- anamnes, ange särskilt
 - symtom eller fynd som ligger till grund för välgrundad misstanke (storlek, läge och tillväxt)
 - företagen utredning
 - allmäntillstånd och samsjuklighet
 - tidigare sjukdomar och behandlingar, särskilt maligniteter
 - längd och vikt
 - kreatinin
 - läkemedel (särskilt trombocythämmare, metformin eller antikoagulantia)
 - social situation, eventuella språkhinder eller funktionsnedsättningar
- kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer
- uppgift om att patienten är informerad
- uppgifter för direktkontakt med inremitterande (direktnummer).

VART SKICKAR MAN REMISSEN?

Remiss skickas till Sarkomcentrum, KS Solna. I diktatet ber man sekreteraren faxa remissen.

- Nummer kontakt-SSK på Sarkomcentrum, Solna: 08 517 722 64

Referenser

1. Skelett- och mjukdelssarkom i extremiteter och bålvägg Nationellt vårdprogram 2020-01-14 Version: 2.0
2. Skelett- och mjukdelssarkom Beskrivning av standardiserat vårdförlopp. December 2016
3. Standardiserade vårdförlopp. Förkortade versioner för primärvården. 2020-03-03 Version: 8.0