

"VI HADE TUR"

- en rapport om sarkom, de mystiska tumörerna



 **SARKOMFÖRENINGEN**

I samarbete med läkemedelsföretagen Bayer och Novartis

Sarkom – de mystiska tumörerna

Det fanns en tid då jag inte hade en aning om vad sarkom var. Den tiden fick ett abrupt slut en försommardag 2015, bara några veckor innan min 18-åriga dotter skulle ta studenten. Hennes värk i benet visade sig vara sarkom, en ovanlig och aggressiv form av cancer som inte får så mycket uppmärksamhet. En cancer som efter ett halvår skulle ta hennes liv.

Sarkom kallas ibland den "ensammaste canceren". Innan man själv drabbas, antingen som patient eller som anhörig, har man sannolikt inte hört talas om den. Man känner sällan någon annan som haft sarkom, någon som man kan få stöd av under behandlingen. Få förstår vad sarkom innebär och sjukdomen är svår att förklara.

I andra fall kallas sarkom "de mystiska tumörerna". De kan dyka upp var som helst i kroppens stödjevävnader. Sarkom är uppdelat i ett virrvarr av undergrupper. Symptomen är ibland så diffusa att den drabbade och sjukvården inte tar symptomen på allvar. Inte sällan kommer man sent till specialist. Ibland för sent.

"Vi hade tur" heter den här rapporten. Rubriken är lite provocerande. Kan man säga att man haft tur när man är drabbad av cancer? Vi menar att det kan man. Man kan ha turen att få specialistvård i tid. Rapporten ska ses som en hjälp till primärvården att tidigare upptäcka sarkom, men också till enskilda att gå med sina symptom till läkare. Men vi vill också mer allmänt skingra dimmorna kring en cancer som det sällan talas eller skrivs om, som sällan får påkostade kampanjer och storslagna TV-galor.

Jag vill tacka journalisten Susanna Pagels som för Sarkomföreningens räkning skrivit denna rapport. Jag vill också tacka Bayer och Novartis för samarbetet i framtagandet. Sist, men naturligtvis inte minst, vill jag tacka alla sjuksköterskor och läkare som tagit sig tid till att klokt och tålmodigt svara på alla våra frågor, trots en pressad arbetssituation.

Kan denna rapport bidra till att ytterligare en person, en enda person, får sin diagnos i tid så har rapporten nått sitt syfte.

Stockholm i december 2020
SARKOMFÖRENINGEN



Magnus Carlsson, ordförande

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

Förord	2
1. Inledning	4
1.1 Sällsynt men allvarlig diagnos	4
1.2 Vi vill att fler ska överleva	5
1.3 En gång per läkarkarriär	6
1.4 Symtom för allmänheten att kolla upp	6
2. Alarmsymtom	7
2.1 Patienterna är ofta yngre vid sarkom	7
2.2 Sarkom är uppdelat i två huvudtyper	8
2.3 Sarkom i armar, ben och bålvägg	9
Mjukdelssarkom	10
Skelettsarkom	11
2.4 Buksarkom	12
GIST	13
Retroperitoneala sarkom	13
Gynekologiska sarkom	14
3. Hur ska fler få diagnos i tid?	15
4. Behandling av sarkom	17
4.1 Det här är sarkomcentrum	17
4.2 Bättre radiologi betyder mycket	17
4.3 Kirurgi kräver orörda tumörer	18
4.4 Mångfald av tumörer kräver skarpa patologer	19
4.5 Cellgifterna – ofta det svåraste av allt för patienten	20
4.6 Rätt till stöd och rehabilitering	21
4.7 Precisionsläkemedel – nu och i framtiden	22
4.8 Sarkomföreningen	24
5. Länkar till vårdprogram och SVF:er	25
Bilagor	
Intervjuer med före detta patienter som överlevt sarkom	

1.1 Sällsynt men allvarlig diagnos

Sarkom är cancer som kan uppstå i alla åldrar och var som helst i kroppen, i skelettet, brosk, fett, bindväv, muskler eller blodkärl.

Varje år diagnostiseras mellan 600 och 800 barn och vuxna i Sverige med sarkom, det vill säga i genomsnitt knappt 60 personer i månaden. Det är enbart ungefär 1 procent av all cancer.

Men just för att sarkom är så ovanligt, okänt och består av så varierande och ofta aggressiva tumörer, är dödligheten hög. **Bara två av tre patienter lever fem år efter diagnos – ett faktum som inte ändrats sedan 1990.** Det skiljer sig från många andra cancerdiagnoser där nya läkemedel under senare år har minskat dödligheten dramatiskt.

Omkring 10 procent av all cancer hos barn är sarkom.

Sarkom anses vara en av de cancerformer som orsakar flest förspillda levnadsår. Det förekommer i alla åldrar och många dör unga eller relativt unga.

Med tidigare diagnos skulle fler överleva. Det tror de flesta specialister vi intervjuat.

Mycket vore vunnet om människor inte väntade, utan sökte läkare i tid för sina knölar och djupa skelettsmärtor. Om läkare kunde dra sig till minnes sarkom när andra diagnoser inte riktigt stämmer och sjukgymnaster och distriktsköterskor oftare uppmärksammade oförklarliga knölar hos sina patienter.



Foto: Pernilla Tofte, Johnér's bildbyrå



1.2 Vi vill att fler ska överleva

Syftet med den här rapporten är att öka medvetenheten om sarkom i framför allt primärvården och hos allmänheten. Alla kan bidra till att minska antalet försenade diagnoser för ökad överlevnad.

Rapporten har utarbetats inom ramen för ett samarbetsprojekt mellan Sarkomföreningen och läkemedelsföretagen Novartis och Bayer och ingår i Sarkomföreningens kampanj "Vi hade tur" som uppmärksammar diagnosen sarkom. Sarkomföreningen är en förening för sarkompatienter, anhöriga, efterlevande och andra berörda av sarkom, bildad 2015.

All fakta i rapporten är hämtad från de nationella vårdprogrammen för sarkom för vuxna; standardiserade vårdförlopp och

annan data från Regionala cancercentrum i samverkan (RCC); data från Kvalitetsregistret för sarkom i extremiteter och bålvägg; intervjuer med onkologer, tumörortopeder, sarkomkirurger och kontaktsjuksköterskor från landets nationella och regionala sarkomcentrum; läkarsajten Internetmedicin.se; Socialstyrelsen; Cancerfonden och Barncancerfonden. Övriga källor redovisas i texten. Alla textavsnitt och citat har granskats av de intervjuade själva och hela rapporten har granskats av Elisabet Lidbrink, onkolog och överläkare vid Sarkomcentrum i Stockholm och Henrik Bauer, professor i onkologisk ortopedi vid Karolinska Institutet.

De sex personer som låtit sig intervjuas om sina patientresor har gjort det i förhoppningen att fler ska ha turen att överleva.

1.3 En gång per läkarkarriär

En allmänläkare på vårdcentralen möter statistiskt sett högst en patient med sarkom under hela sitt yrkesliv. Läkare på till exempel akuten, distriktssköterskor, sjukgymnaster, naprapater och liknande, sannolikt ännu mer sällan. **Men den gången gäller det.**

I kapitel 2 följer en sammanställning för primärvården om alarmsymtom och handläggning vid sarkom. I rapportens kapitel

3 finns ett resonemang om hur andelen missade diagnoser kan minska och i kapitel 4 redogörs för diagnos och behandling vid sarkom, historiskt, nu och i framtiden. Bland referenser i kapitel 5 finns länkar till kortversioner av standardiserade vårdförlopp, nationella vårdprogram med mera.

1.4 Symtom för allmänheten att kolla upp

För den som inte jobbar i vården kan det vara bra att känna till vilka symtom som kan vara sarkom och när man ska se till att kolla upp dem. De finns här. Eftersom sarkom är ytterst ovanligt, så är det i de allra flesta fall något annat man har, ofta harmlöst. Men i stället för att ta för givet att oförklarliga knölar och djup konstant smärta är till exempel

träningssmärta, växtvärk eller muskelknutor, är det värt att ringa vårdcentralen för en läkarbedömning.

Som patient eller närstående bör man för övrigt vara lite försiktig med vad man läser – den här rapporten riktar sig främst till primärvården.

SÖK LÄKARE OMGÅENDE OM DU ELLER DITT BARN HAR...

- **En knöl** som sitter djupt, var som helst på kroppen, oavsett storlek. Eller en yttligare knöl – särskilt om den är stor som en golfboll (cirka 5 cm) eller större. Den behöver inte göra ont. Ungefär 99 av 100 knölar är ofarliga. En **MR-undersökning** visar om det finns skäl att misstänka mjukdelssarkom.
- **Djup skelettsmärta** vid ansträngning och ofta även vid vila, kanske svullnad och ömhet. Typiskt för skelettsarkom är smärta i bara ena sidan – i till exempel ett ben, arm eller höft. Avakta inte mer än ett par veckor. Särskilt hos vuxna är ensidig smärta oftast helt ofarlig men en undersökning kan behövas ändå. En **vanlig röntgen** räcker för att utesluta skelettsarkom.
- Blödningar, "fyllnadskänsla" i magen, tarmproblem, enorm trötthet och svår yrsel ska alltid tas på allvar, även om det sällan är buksarkom.
- **Bra att veta:** Ultraljud fungerar inte för att ställa diagnos vid sarkom. Barn mellan 0 och 17 år ska remitteras till sarkomcentrum eller onkologiklinik samma dag vid misstanke om sarkom. Provtagning (biopsi) av en knöl ska bara göras på sarkomcentrum.

2. ALARMSYMTOM FÖR PRIMÄRVÅRDEN

2.1 Patienterna är ofta yngre vid sarkom

Sarkom utgår från de mesenkymala cellerna i kroppens bind- och stödjevävnad. Tumörer kan, som sagts tidigare, uppstå var som helst, i till exempel skelett, brosk, fett, bindväv, senor, muskler, lymf- eller blodkärl. Det finns minst 60–70 olika typer och undertyper av sarkom. En del är så sällsynta att de bara finns som enstaka fall. Det existerar även relativt vanliga sarkom som man inte ens vet ur vilka celler de bildas.

Årligen insjuknar cirka 370 personer i sarkom i armar, ben och bålvägg i Sverige. Många är förhållandevis unga jämfört med dem som insjuknar i cancer generellt. Ett 30-tal per år är barn, se Diagram 1.

Mellan åren 1990 och 2014 har den relativa femårsöverlevnaden för patienter med sarkom i extremiteter och bålvägg inte förändrats, så vitt man kan avgöra. **Femårsöverlevnaden under de åren låg mellan 62 och 65 procent.** Det visar statistik som det Nationella sarkomregistret tagit fram för den här rapporten. Men femårsöverlevnaden hos patienter med vissa sarkom har ökat, det vet man från internationella studier. För specifika diagnosgrupper går det dock inte att dra några slutsatser ur det svenska registret på grund av få fall och ojämn registertäckning under åren.

Insjuknade i sarkom i extremiteter och bålvägg, 2015-2019

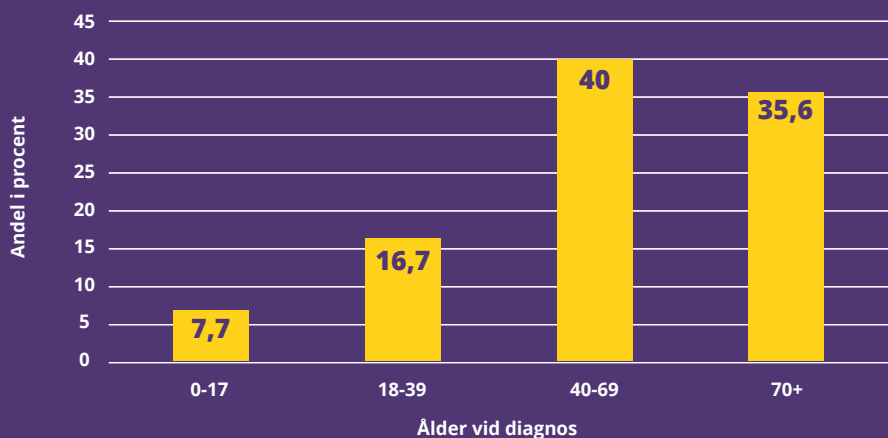


Diagram 1. Majoriteten som insjuknar i cancer generellt är 70 år eller äldre (Socialstyrelsen 2018). Vid diagnos av sarkom i extremiteter och bålvägg är patienterna yngre. De över 70 år utgör endast drygt 35 procent. Fyra av tio får diagnos redan i åldern 40–69. En fjärdedel får diagnosen som barn eller yngre än 40 år.

KÄLLA: Nationella sarkomregistret för skelett- och mjukdelssarkom, 2020.

I buksarkom insjuknar årligen mellan 300 och 400 varje år, enligt uppgraderade siffror i det nyligen publicerade nationella vårdprogrammet för buksarkom. Tidigare har antalet uppgetts vara cirka 200 per år. Den nya siffran speglar inte en faktisk ökning, utan är en uppskattning utifrån internationella studier. Inrapporteringsgraden till nationella buksarkomregistret är mycket

låg och registerhållare saknas. Av Cancerregistret framgår inte alltid typ av cancer utan registrering sker utifrån placering.

Förekomsten av sarkom har överhuvudtaget inte ökat, vad man känner till. Sarkom är inte ärftligt men ökar i frekvens vid vissa ärftliga sjukdomar och hos personer som fått strålbehandling som barn.

2.2 Sarkom är uppdelat i två huvudtyper

Sarkom delas in i två huvudkategorier utifrån var de är placerade.

- **Sarkom i armar, ben och bålvägg** – omfattar både skelett- och mjukdelssarkom
- **Buksarkom** – mjukdelssarkom i buk inklusive GIST, retroperitonealt och gynekologiskt sarkom.

De två kategorierna har varsitt nationellt vårdprogram för vuxna. För sarkom i armar, ben och bålvägg kom en uppdaterad version januari 2020. För buksarkom publicerades för allra första gången ett nationellt vårdprogram i oktober 2020. De finns att hämta på RCC:s hemsida, för länkar, se kapitel 5.

Sarkom kan också uppstå i vävnad i till exempel käke, näsa, hals eller öra. Det omfattas av vårdprogrammet för huvud- och halscancer och opereras framför allt av öron-, näs- och halsläkare.

Nedan beskrivs symtom, skäl för misstanke, form av undersökning och start av standardiserat vårdförlopp, SVF. Det är hämtat

från de nationella vårdprogrammen samt kortversioner av SVF för primärvården. Se även differentialdiagnoser.

Vid välgrundad misstanke om sarkom anges att patienten omedelbart ska remitteras för utredning enligt standardiserat vårdförlopp. Organisationen för SVF varierar dock mellan regionerna. I vissa regioner skickas remissen direkt till sarkomcentrum, i andra sker det via ett sjukhus i regionen.

2.3 Sarkom i armar, ben och bålvägg

Inom gruppen sarkom i extremiteter och bålvägg finns i sin tur två typer av sarkom: **mjukdelssarkom** och **skelettsarkom**.

Av de cirka 370 sarkom som diagnostiseras per år är ungefär två tredjedelar mjukdelssarkom och en tredjedel skelettsarkom. Sarkom i bålvägg kan betyda en knöl var som helst på bålen.

Skelettsarkom upptäcks med slätröntgen, mjukdelssarkom i första hand vid undersökning i MR-kamera eller vid biopsi på sar-

komcentrum. Ultraljud ställer inte diagnos vid sarkom. Det fördröjer bara eventuell diagnos, det påpekar nästan alla läkare vi intervjuat.

För barn och unga 0–17 år uppmanas primärvården att vid misstanke om mjukdel- eller skelettumör (oavsett lokalisation), kontakta närmaste sarkomcentrum och/eller barnonkologiska klinik redan samma dag för skyndsam vidare utredning.

”Barn ska inte ha ont utan rimlig förklaring.”

David Wennergren, tumörortoped vid Sarkomcentrum i Göteborg



MJUKDELSSARKOM

Alarmsymtom – välgrundad misstanke om mjukdelssarkom (från SVF)

- Knöl över 5 cm – som en golfboll.
- Och/eller en knöl på djupet, dvs under muskelfascian, ej ruckbar vid spänd muskulatur – oavsett storlek.
- Fynd vid bilddiagnostik eller vävnadsbundet fynd.

Vid välgrundad misstanke enligt kriterierna ovan: Remittera patienten omedelbart till sarkomcentrum eller enligt regional rutin för utredning enligt standardiserat vårdförlopp. Skicka samtidig remiss till

MR-undersökning (eller ev. CT). Ultraljud kan inte ställa diagnos vid sarkom.

OBS: Misstänkt sarkom ska endast biopseras på sarkomcentrum!

Det finns mer än ett 60-tal typer av mjukdelssarkom som kan uppstå i armar, ben och bålvägg. En del är högmaligna, andra växer sakta och kan misstas för godartade knutor.

Några av de vanligaste mjukdelssarkomen är **liposarkom** med ursprung i celler i fettvävnad, **synovialt sarkom** som utgår från ledhinnor, **fibrosarkom** som utgår från bindväv och **odifferentierat pleomorft sarkom** med okänt ursprung.

Hos barn är det vanligaste mjukdelssarkomet rabdomyosarkom som utgår från primitiva muskelceller. Mer ovanligt är till exempel angiosarkom som utgår från kärl och epiteloidcellssarkom vars ursprung är okänt.

Möjliga differentialdiagnoser vid mjukdelssarkom:

- Lipom – godartad fettknuta
- "Muskelknuta"
- Ganglion – vätskefylld knuta ofta vid led
- Muskelbristning, blodutgjutning
- Trombos
- "Knöl efter överansträngning"

"En knöl på 5 cm ska definitivt ha en diagnos."

Emelie Styring, tumörortoped på Sarkomcentrum i Lund

SKELETTSARKOM

Alarmsymtom – misstanke om skelettsarkom (från SVF)

- Djup, bestående skelettsmärta utan annan uppenbar förklaring.
- Ensidig svullnad eller vilovärk som kan härledas till skelettet, utan annan uppenbar förklaring.
- Kännbar knöl i skelettet.
- Välgrundad misstanke: Patologisk fraktur, dvs oförklarligt benbrott.

Vid misstanke om skelettsarkom: Remittera patienten till en vanlig **slätröntgen** – ultraljud är meningslöst. Ta snarast hand om svaret.

Vid välgrundad misstanke efter synlig förändring vid bilddiagnostik, patologisk fraktur eller vävnadsbundet fynd: Remittera patienten omedelbart till sarkomcentrum eller enligt regional rutin för utredning enligt standardiserat vårdförlopp.

OBS: Misstänkt sarkom ska endast biopseras på sarkomcentrum!

Om röntgen är invändningsfri ska patienten informeras om att fortsatta symtom efter 1–2 månader bör leda till ny undersökning.

Sarkom i skelettet drabbar något oftare unga pojkar än flickor. Det finns ett 10-tal

olika typer. Det uppträder ofta, men långt från alltid, kring ett knä eller en axel.

Osteosarkom är det vanligaste skelettsarkomet hos barn och unga upp till cirka 25 år. **Ewings sarkom** är också ett relativt vanligt sarkom hos framför allt ungdomar. Det kan uppstå både i och utanför skelettet och kan förutom rörelsesmärta, vilovärk och eventuellt kännbar knöl, även ge trötthet och feber. Osteosarkom och Ewings svarar i allmänhet bra på cytostatika. Strålbehandling har också i allmänhet god effekt vid Ewings.

Bland vuxna och äldre är de vanligaste skelettsarkomen **kondrosarkom** som utgår från celler i brosk och **kordom** som uppstår i kroppens medellinje – i skallen, ryggkotor eller ländrygg.

Möjliga differentialdiagnoser vid skelettsarkom:

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• Morbus Schlatter – inflammation i lårmuskelns senfäste vid knä, oftast hos barn• Växtvärk | <ul style="list-style-type: none">• Artros – oftast hos äldre• Periostit – benhinneinflammation• "Ont efter träning" |
|--|--|

2.4 Buksarkom

Buksarkom ger ofta symptom sent i förloppet och upptäcks i hög grad som bifynd vid andra undersökningar. De är nästan uteslutande mjukdelstumörer av mycket varierande typ och placering. Barn får sällan buksarkom men det händer.

Vid buksarkom skiljer man på var tumörerna är placerade:

- **Intraabdominellt sarkom** – i bukhålan, framför allt GIST.
- **Retroperitonealt sarkom** – bakom bukhålan.
- **Gynekologiskt sarkom** – i livmodern.

Vid misstanke om buksarkom hos barn och unga 0–17 år, kontakta närmaste sarkomcentrum och/eller barnonkologiska klinik redan samma dag för skyndsamt vidare utredning.



Foto: Matton

Buksarkom hos vuxna

Alarmsymtom – misstanke om buksarkom för primärvården

Palpabel knöl i buken, det vill säga en knöl som man kan känna med handen, anges som grund för misstanke om buksarkom, enligt vårdprogram och SVF. Patienten remitteras då till datortomografi eller MR-undersökning.

Om fynd vid bilddiagnostik, endoskopi eller vävnadsbunden diagnostik uppfyller kriterierna för **välgrundad misstanke** ska

patienten, enligt det nya nationella vårdprogrammet (okt 2020), och SVF remitteras enligt standardiserat vårdförlopp **till ett regionalt eller nationellt sarkomcentrum** för fortsatt utredning. Se eventuellt regional rutin.

På nästa sida listas debutsymtom som kan förekomma vid buksarkom men även kan tyda på något annat.

GIST

GIST är en förkortning för gastrointestinala stromacellstumörer och står för över 90 procent av alla sarkom i bukhålan. Andra intraabdominella tumörer kan vara till exempel leiomyosarkom, som uppstår i glatt muskelvävnad. GIST kan uppstå i hela mag-tarmkanalen men är absolut vanligast i magsäcken och därefter tunntarmen. GIST utgår från Cajal-cellerna som styr tarmens rörelser. Medianåldern vid diagnos är 65 år men det förekommer även hos yngre och hos små barn. Så kallad Barn-GIST är mycket ovanligt och skiljer sig kliniskt från GIST hos vuxna. Årligen beräknas mellan 100 och 150 vuxna få GIST i Sverige.

RETROPERITONEALA SARKOM

Retroperitoneala sarkom är mycket ovanliga mjukdelssarkom bakom bukhinnan, det vill säga i närheten av ryggraden där bland annat njurar, urinblåsa och bukspottkörteln befinner sig. Det vanligaste är liposarkom, bildat ur fettvävnad, och leiomyosarkom, bildat ur celler i glatt muskulatur. Symtom uppträder i allmänhet sent i förloppet. Medianstorleken hos en tumör vid diagnos är drygt 17 cm, med stor variation mellan 4 och 85 centimeter i en och samma studie, enligt uppgift i det nationella vårdprogrammet för buksarkom. Antalet insjuknade per år antas ligga mellan 50 och 100. Medianåldern är 57 år med stor variation.

Symtom:

- Vanligast – blödning från magen, blodbrist/anemi med trötthet, yrsel.
- Vanligt – buksmärta, hel eller delvis blockering av tarmen.
- Ovanligare – allmän sjukdomskänsla, viktnedgång.

Fram till millenniumskiftet var dödligheten hög vid GIST. Efter upptäckten av tyrosinkinashämmare har tiden för överlevnad och livskvalitet ökat väsentligt. Se mer i avsnittet om precisionsmedicin.

Symtom:

- Vanligast – en knöl i buken upptäcks av patienten eller vid undersökning; viss smärta.
- Mindre vanligt – fyllnadskänsla; tillfälliga stopp i tarmen.
- Sällsynt – sjukdomskänsla; viktnedgång; infektion; feber.

Trots tumörernas storlek vid diagnos har bara drygt 10 procent metastaser vid diagnos.

”En patient med ett retroperitonealt buksarkom på över 20 centimeter behöver inte känna sig sjuk utan kan ha sprungit ett maratonlopp dagen innan det upptäcks.”

Jan Åhlén, kirurg, Sarkomcentrum i Stockholm

GYNEKOLOGISKA SARKOM

Sarkom i livmodern är en ovanlig grupp aggressiva tumörer som ofta upptäcks sent. Vanligast är leiomyosarkom, som till och med efter en biopsi är svårt att skilja från ett godartat, och betydligt vanligare, leiomyom. Leiomyom är en mycket vanlig åkomma som hanteras av gynekologer. Problemet uppstår i de fall det efter operationen visar sig vara ett elakartat sarkom. När kvinnor efter menopaus som inte tar östrogen, uppvisar symtom som beskrivs intill, finns anledning till stark misstanke om sarkom i livmodern och ska som all sarkom hanteras

på sarkomcentrum. Medianålder är 56 år och antalet fall uppskattas i Sverige ligga på allt mellan 60 och 170 per år.

Vanliga symtom vid gynekologiska sarkom:

- Vaginala blödningar.
- Växande livmoder, särskilt efter menopaus.
- Snabbväxande myom oberoende av ålder, särskilt efter menopaus.
- Lågt sittande buksmärtor.

"Gynekologiskt sarkom är ett sorgebarn."

Jan Åhlén, kirurg, Sarkomcentrum i Stockholm



3. HUR SKA FLER FÅ DIAGNOS I TID?

Hur många försenade sarkomdiagnoser som beror på misstag i sjukvården finns det ingen statistik för i Sverige. I Storbritannien uppges 76 procent av alla patienter med skelettsarkom få fel diagnos vid sitt första vårdbesök, enligt nya uppgifter från organisationen Bone Cancer Research Trust. Först efter i genomsnitt åtta besök remitteras patienten till rätt instans.

Med tanke på hur sällan man i primärvården eller annan vård stöter på en patient med sarkom, är det få av specialisterna på sjukdomen vi talat med, som är förvånade över att det sker misstag. Alla vet att framför allt allmänläkare i primärvården har mängder med diagnoser och patienter att tänka på.

De önskar att läkare, trots att sarkom är så sällsynt, ändå kunde ha sarkom i åtanke.

Vid de symtom som ger skäl för välgrundad misstanke om sarkom i extremiteter och bålvägg behöver man inte göra annat än att skicka patienten till sarkomcentrum, betonar Elisabet Lidbrink, onkolog vid Sarkomcentrum i Stockholm. Där avgör man snabbt om det är elakartat.

– Då skulle vi inte missa så många. Man ska inte hålla på och fippla och tro att det är en muskelknuta, till exempel. Jag minns en distriktsläkare som skickade en pojke med en knöl på handen och fingersmärta direkt till oss på sarkomcentrum, det var alert. Men



Foto: Fredrik Kron

David Wennergren, tumörortoped på Sarkomcentrum i Göteborg, tycker att primärvården har en god vakenhet för sarkom men skulle vilja se tidigare MR-undersökningar av knölar, i stället för att patienterna först skickas på ultraljud. Det försenar bara diagnosen som inte kan ställas med ultraljud.

det gick tyvärr inte särskilt bra ändå sedan, säger hon.

När Hans Hagberg, onkolog på Akademiska sjukhuset i Uppsala, upplever att det tagit lång tid att diagnostisera sarkom kontaktar han ansvarig läkare. Han har också blivit inbjuden att föreläsa och diskutera problemet på möten för allmänläkare.

Med den ökade tillgången på radiologiska undersökningar har fördröjningarna av sarkomdiagnoser minskat, tycker han.

– Ju fler MR-undersökningar man gör, desto mer hittar man. Men fortfarande är det inte ovanligt att patienter får söka flera gånger innan de får diagnos.

David Wennergren, tumörortoped på Sarkomcentrum i Göteborg, tycker att primärvården har en god vakenhet för sarkom men skulle vilja se tidigare MR-undersökningar av knölar, i stället för att patienterna först skickas på ultraljud. Det försenar bara diagnosen som inte kan ställas med ultraljud.

De flesta av läkarna betonar vikten av tidig radiologi vid smärta eller knölar.

– Med åren har jag förstått mer och mer vad läkarna menade som under min utbildning sa att vi skulle lyssna på patienterna. Ofta är de kloka. Om patienten tycker att det behövs en röntgenundersökning – gör då en sådan, säger Richard Löfvenberg, tumörortoped vid Sarkomcentrum i Umeå.

Liksom de övriga framhåller han att operation bara ska ske på sarkomcentrum.

Magnus Isacson, ordförande för allmänläkarnas yrkesförening SFAM, tror att en stor

del av lösningen ligger i en fast läkarkontakt i primärvården, något föreningen tröget arbetar för.

I stället för att patienter ska "valsa runt" bland olika läkare, ska de enkelt kunna få tid hos sin egen läkare om de är oroliga för något. När en läkare känner en patient är det också lättare att hissa varningsflagg, påpekar han.

En upplysningskampanj om sarkom tror han kan vara av värde, trots svårigheten att nå ut.

– Det är många diagnoser som faller i glömska efter utbildningen, men lyssnar man på en föreläsning i ämnet poppar den upp igen i den diagnostiska paletten, säger Magnus Isacson.

4.1 Det här är sarkomcentrum

I de två nationella vårdprogrammen för sarkom framhålls vikten av att diagnos och behandling sker vid något av de fem specialiserade sarkomcentrum som finns vid universitetssjukhusen i respektive sjukvårdsregion. De tre nationella sarkomcentrumen finns i Stockholm, Göteborg och Lund. Där ska den mest avancerade diagnostiken och behandlingen av barn och vuxna med alla typer av sarkom utföras, enligt direktiv från RCC, Regionala cancercentrum i samverkan. I Umeå och Linköping finns regionala sarkomcentrum. I sjukvårdsregionen Uppsala-Örebro genomförs onkologisk behandling vid sjukhusklinikerna i regionen, medan man för kirurgiska ingrepp vid sarkom har ett nära samarbete med Sarkomcentrum i Stockholm.

Vid de olika sarkomcentrumen jobbar man i team och genomför multidisciplinära konferenser varje vecka. Då träffas kirurger, onkologer, cytologer, patologer, radiologer, barnonkologer, kontaktsjuksköterskor med flera professioner, och går igenom nya remisser, patienter och provsvar.

– Ibland stämmer provsvaren precis överens med vad läkarna misstänkt, ibland blir det en överraskning när något visar sig vara sarkom som ingen trodde, säger Helen Lernerdal, kontaktsjuksköterska vid Sarkomcentrum i Stockholm.

Till sarkomcentrumen kommer patienter även in för biopsi, lungröntgen och eventuell MR-undersökning. Om patienten visar sig ha ett högmalignt sarkom brukar det bara ta ett par veckor innan det är dags för operation såvida inte cytostatikabehandling först ska sättas in, enligt Helen Lernerdal.

– Jag brukar säga till patienterna att inte googla sin diagnos utan att lyssna till läkarna. De är jätteärliga med hur det ser ut för varje patient.

1979 bildades Skandinaviska sarkomgruppen av läkare och forskare med intresse av sarkom. Eftersom sarkom är en så liten diagnos, samarbetar professionen i länderna kring bland annat studier, vårdprogram, läkemedel och kvalitetsregister för bättre vård och behandling.

4.2 Bättre radiologi betyder mycket

De stora framsteg som gjorts inom bild-diagnostiken, som till exempel utvecklingen av datortomografi och MR- och PET-kamera, har förbättrat möjligheten till hög precision vid diagnostik och kirurgi vid sarkom.

I takt med ökad tillgång har också kostnaderna för undersökningar minskat.

– Det är inte konstigt alls i dag att skicka patienter på en MR-undersökning, här i Stockholm finns så många MR-kameror och det kostar runt 2 000 kronor per undersökning. En vanlig röntgen kostar 600 kronor eller mindre, säger Otte Brosjö, tumörortoped på Sarkomcentrum i Stockholm.

4.3 Kirurgi kräver orörda tumörer

Eftersom sarkom framför allt behandlas med kirurgi måste kirurgerna kunna lägga precisa snitt med vida marginaler för att få bort hela tumören och undvika återfall. Därför är det viktigt att tumörerna inte har öppnats någonstans på vägen till operationsbordet.

– Det värsta är om diagnosen ställs sent och någon har varit där först och hackat i tumören. För att lyckas krävs en orörd tumör som kommer in tidigt, säger professor Henrik Bauer, tumörortoped vid Sarkomcentrum i Stockholm.

Därav det observandum med utropstecken, som finns inskrivet i det standardiserade vårdförloppet för sarkom i extremiteter och bålvägg, om att misstänkta sarkom endast ska biopseras på sarkomcentrum.

Operationerna kräver ofta en stor portion kreativitet från ortopedkirurgerna, ibland görs mycket omfattande ingrepp. Av de sex patienter vi intervjuat har fyra gjort en amputation och rekonstruktion av ett ben.

De senaste fem åren har 10 procent av skelettsarkomen och 5 procent av mjukdelssarkomen gått till amputation, enligt uppgift från kvalitetsregistret för sarkom i extremiteter och bålvägg. Den andelen har inte förändrats nämnvärt under årens lopp.

Men medicintekniken har utvecklats. Både metallproteserna, så kallade tumörproteser, som sätts in för att ersätta borttagna skelettdelar, och på- och avtagningsbara proteser, har blivit bättre. I dag finns tumörproteser för barn som förlängs en bråkdels millimeter varje dag i takt med att barnet växer. En del barn kan till och med springa med dem.

Richard Löfvenberg, tumörortoped vid Sarkomcentrum i Umeå, framhåller van Nes rotationsplastik för barn där en tumörprotes inte fungerar, men där en del av lårbenet och knäet måste tas bort. Benet vänds sedan 180 grader, flyttas upp och barnets fotled blir en knäled. På den bak- och framvända foten används en underbensprotes som blir väldigt stabil. I en av artiklarna berättar en av de intervjuade patienterna om sin avancerade van Nes-operation.

– Med underbensproteser får patienterna överhuvudtaget ofta en mycket bra funktion. När jag till exempel frågar en kandidat om vilken sida en patient har protes på, har de svårt att avgöra det, säger Richard Löfvenberg.

Uppfattningen av livskvalitet efter en operation varierar mellan patienter, liksom över tid för en och samma patient.

– Det kan ta lång tid att inrätta sig och finna nya former för livet efter en tumöroperation. Ibland möter jag patienter som säger 'jag lever ju' och då förstår jag hur de ser på sin nya livssituation.

De två sarkomläkarna Liv Hege Aksnes och Henrik Bauer gjorde en studie på alla barn och unga i Sverige och Norge som överlevt osteosarkom och Ewings sarkom under en 25-års period. De undersökte funktion, biverkningar av cytostatika och livskvalitet.

– Patienternas funktionalitet var förvånansvärt bra, det gällde både för dem som amputerats och dem där det gick att behålla arm eller ben. Det var upplyftande att se, säger Henrik Bauer.

4.4 Mångfald av tumörer kräver skarpa patologer

För rätt behandling är klassificeringen extremt väsentligt vid sarkom som har så många typer och undertyper. Det görs av specialiserade sarkompatologer. De undersöker även malignitetsgrad, det vill säga hur farlig tumören är.

– Det finns fler än 100 elakartade sarkomtumörer, det är ingen överdrift. Vid en del vanligare typer av cancer finns det i princip en handfull som man behöver skilja åt för att kunna ge rätt behandling, förklarar

Felix Haglund, sarkompatolog vid Sarkomcentrum i Stockholm.

Ibland är det omöjligt att ens avgöra om en tumör är god- eller elakartad, ibland skickas vävnadsproverna utomlands för att typas.

Vissa patienters sarkom svarar på till exempel cytostatika eller strålbehandling, andra gör det inte. Det är också viktigt att veta, menar Felix Haglund. Då kan patienten slippa gå igenom en svår behandling i onödan.

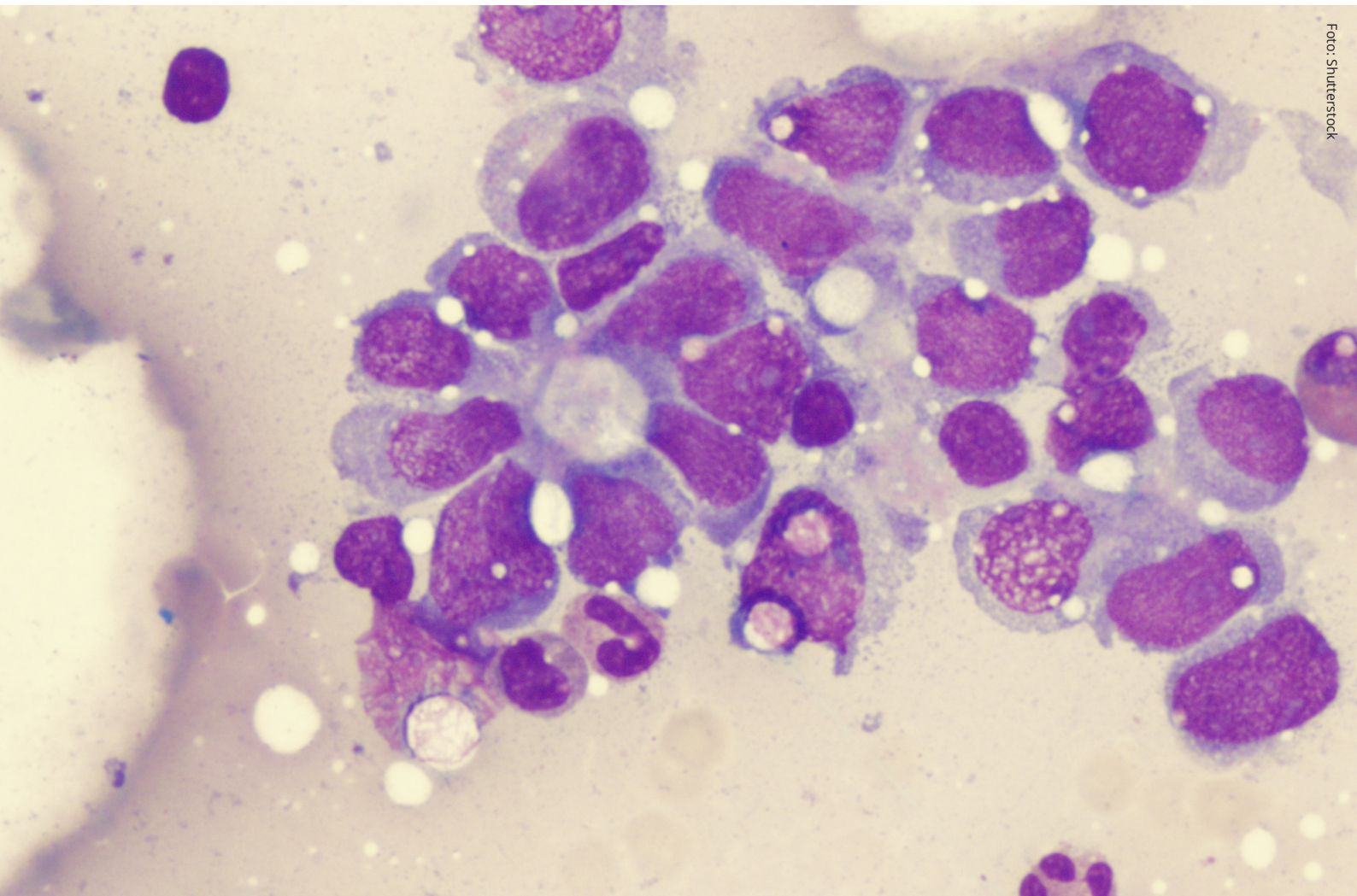


Foto: Shutterstock

Ewings sarkom är ett relativt vanligt sarkom hos framför allt ungdomar.

4.5 Cellgifterna – ofta det svåraste av allt för patienten

Oftast kombineras kirurgi med cytostatika-behandling, det vill säga cellgifter, eller med strålbehandling. Cellgifter ges i förväg för att krympa tumörer inför operationen och i efterhand för att rensa bort mikrometastaser i framför allt lungorna. Vid sarkom är lungorna den vanligaste platsen för metastaser att spridas till.

Sedan cytostatika började ges vid sarkom i slutet av 70-talet överlever betydligt fler sarkompatienter, särskilt vid sarkom i skelettet. Förr dog de flesta patienter på grund av mikrometastaser även då operationen gått bra.

Osteosarkom, Ewings sarkom och rhabdomyosarkom, tumörer som är vanligare hos barn, svarar i regel mycket bra på cytostatika.

– Det har gjorts stora framsteg med cytostatika som i dag räddar två tredjedelar av patienterna med osteosarkom och Ewings sarkom, för 50 år sedan var det 10 procent som överlevde, säger Mikael Eriksson, onkolog vid Sarkomcentrum i Lund, som beklagar att framstegen inte varit lika stora de senaste decennierna som under senare delen av 1900-talet.

Barn och unga med sarkom i skelettet botas oftare än vuxna. De tål oftast högre doser av cytostatika eftersom de har färre andra sjukdomar och yngre organ. Unga patienter som genomgår cellgiftbehandling ska i dag erbjudas att spara ägg och spermier för framtiden eftersom även friska celler påverkas av behandlingen.

För lite äldre patienter, som oftare drabbas av mjukdelssarkom, kan operation och

cytostatika/strålbehandling kanske inte alltid bota, men i alla fall hålla tumören i schack och ge ett längre liv och med bättre livskvalitet än förr.

En del sarkom, särskilt vissa typer av mjukdelssarkom, svarar inte särskilt väl på cytostatika men kan ibland vara känsliga för strålbehandling. Olika typer av tumörer kräver också olika behandling beroende på subtyp och var de sitter.

Cytostatikabehandling upplevs av de flesta patienter som det svåraste under hela behandlingen även i de fall amputation är aktuellt. Det berättar personerna vi intervjuat mycket om. Cellgifterna slår delvis ut även friska celler och patienterna kan bli kraftigt medtagna både fysiskt och psykiskt.

– En tung cancerbehandling kan ge enorma konsekvenser för barn och unga men det pratar man inte så mycket om. Vi har fortfarande så dåliga behandlingar och evidensen för cytostatika är klen vid många sarkom, säger Elisabet Lidbrink, onkolog vid Sarkomcentrum i Stockholm.

Förutom kraftiga biverkningar under själva cellgiftsbehandlingen som pågår under flera månader, finns risker för komplikationer senare i livet. Det undersökte man också på i den svensk-norska studien om livskvalitet.

– Patienterna får så otroligt tunga cytostatikabehandlingar och riskerar biverkningar senare på bland annat hjärta, njurar, hörsel och fertilitet! Det vore fantastiskt om det kunde komma lika effektiva läkemedel men med mindre biverkningar, säger Henrik Bauer.

4.6 Rätt till stöd och rehabilitering

Som patient har man, enligt Patientlagen och den nationella cancerstrategin, rätt till en individuell skriftlig vårdplan. Där ska patient och närstående få bra information om planerad vård, behandling och rehabilitering.

Cancerrehabilitering ska sättas in redan från start. Även närstående kan behöva det, och särskilt barn till en patient med cancer har rätt till stöd på sin egen nivå.

Flera av de patienter vi intervjuat för artiklarna vittnar om att de inte fått det psykologiska stöd de behövt. Inte heller har deras barn och närstående erbjudits psykologiskt stöd eller hjälp i större utsträckning.

Fysisk rehabilitering innebär större svårigheter vid sarkom än vid många andra cancerdiagnoser.

– Sarkompatienter drabbas extra hårt eftersom det inte finns någon standard-rehab som vid många andra typer av cancer. Vad som behövs vid sarkom beror ju helt på vad vi fått göra och vad vi har fått plocka bort, enligt Emelie Styring, tumörortoped på Sarkomcentrum i Skåne och ansvarig för sarkomregistret.

Helen Lersedal, kontaktsjuksköterska på Sarkomcentrum Stockholm, bekräftar bilden.

– Många läkare blir rädda när de hör att det är sarkom för de vet inte riktigt vad det är. En distriktsläkare ser kanske bara en sarkompatient under hela sitt yrkesliv. Likaså är fysioterapeuter och arbetsterapeuter rädda att göra fel för att de saknar kompetens på just det här området.

Rehabiliteringen för unga vuxna lämnar mycket att önska, enligt Elisabet Lidbrink, onkolog vid Sarkomcentrum i Stockholm.

– Det finns ingen speciell pedagogik för unga vuxna som ska ut i livet, det är traumatiskt för dem och jätteviktigt med rehab. De är ofta väldigt märkta av behandlingen som kan ha pågått i ett år. Det gäller att hjälpa dem komma i gång, säger hon.



4.7 Precisionsläkemedel – nu och i framtiden

Inom sarkom finns det än så länge mycket få framgångssagor vad gäller behandling sedan cytostatikan kom, konstaterar flera av dem vi intervjuat. Men det finns ett och annat undantag. Förhoppningen är också att fler är på väg. Att det inom en inte allt för avlägsen framtid ska finnas fler effektiva och skraddarsydda behandlingar även vid sarkom. Det beror delvis på politiska beslut.

Tyrosinkinashämmare

År 2001 godkändes ett nytt läkemedel som lett till genomgripande förbättringar av behandling av GIST, ett buksarkom i mage och tarm, då med återkommande återfall och hög dödlighet. Läkemedlet verkar målriktat genom att så kallade tyrosinkinashämmare blockerar tillväxtsignaler i sarkomcellen utan att skada övrig vävnad i högre grad. Sedan år 2012 är tyrosinkinashämmare godkänt inte bara vid spridd inoperabel GIST, utan även som tilläggsbehandling i tre år efter en operation för att säkra att alla cancerceller försvinner.

Mikael Eriksson, onkolog på Sarkomcentrum i Lund, var en av de ansvariga för studien som jämförde tilläggsbehandlingen i ett respektive tre år.

– Vi såg ett signifikant bättre resultat för de som behandlades i tre år efter operation och nu används läkemedlet på det sättet i hela världen. Nu håller vi på med en studie där vi ska se om fem års behandling ger bättre överlevnad än tre år.

Det finns effektiva målriktade läkemedel inom många olika typer av cancer men för sarkom är tyrosinkinashämmare än så länge den enda allmänt använda gruppen.

Immunterapi

Förväntningarna på immunterapi mot cancer är höga, särskilt efter att upptäckten belönades med Nobelpriset 2018. Metoden innebär att det egna immunförsvaret förmås att angripa cancercellerna. Vid sarkom har immunterapi ännu inte visat särskilt goda resultat. Men för några sarkom kan det ibland vara verksamt, till exempel kondrosarkom, alveolärt mjukdelssarkom och så kallat differentierat pleomorft sarkom, enligt Mikael Eriksson. Det behövs, enligt experterna, mer kunskap om immunologiska faktorer hos sarkom för att veta vilka patienter som kan ha nytta av immunterapi.

Gensekvensering för träffsäkerhet

Precisionsmedicin ökar träffsäkerheten för diagnos och behandling. Principen är att skraddarsydda läkemedel slår emot vissa genetiska mutationer i tumörer. Det är alltså genförändringen – den som gör att tumören växer – som avgör vilket läkemedel som kan användas.

Felix Haglund, patolog vid Sarkomcentrum i Stockholm, är en stark förespråkare av precisionsmedicin, säger han, även om han inte tror att den heller kan bota alla.

– För GIST-tumörer har man ju hittat ”den heliga graal” och majoriteten av patienterna kan få effektiv behandling. Vi hoppas på fler läkemedel i framtiden som slår emot specifika mutationer som kan hittas hos sarkomtumörer.

För att hitta specifika genförändringar krävs att patientens arvs massa kartläggs, det vill säga gensekvenseras. För barn används metoden helgenomsekvensering för att

ingenting ska undgå diagnostiken. För vuxna används en något billigare cancer-specifik testteknik kallad Next Generation Sequencing, NGS. Den testar många gener på samma gång i stället för bara en i taget, och är under införande i svensk sjukvård.

I oktober i år (2020) inleddes ett nationellt projekt för kartläggning av arvsmassan vid barncancer. 100 patienter helgenomsekvenseras med syftet att hitta rätt behandling för genförändringen i just deras tumörer. Satsningen sponsras delvis av Barncancerfonden och beräknas kunna bli rutin vid barncancer om resultatet blir gott.

Numera finns också så kallade "tumöragnostiska" läkemedel på marknaden – läkemedel som slår mot vissa genförändringar, oavsett cancertyp. De fungerar genom att hämma tillväxten hos tumörer med specifika genetiska förändringar, oavsett deras ursprung.

Jens Ceder, vetenskaplig rådgivare inom onkologi på läkemedelsbolaget Bayer, menar att precisionsmedicin på sikt är allt mer samhällsekonomiskt lönsamt, och hoppas på att både vuxna och barn skall få tillgång till precisionsonkologiska läkemedel.

– Precisionsmedicin exploderar, det kommer förhoppningsvis att tillkomma en hel palett där man kan välja läkemedel utifrån genförändring. Då kan man hitta rätt patient för rätt behandling och undvika att behandla patienter som inte blir hjälpta av det, säger han.

I maj beslutade regeringen om en satsning på införandet av precisionsmedicin i hälso- och sjukvården men vad det resulterar i mer exakt återstår att se.

"Jämlika möjligheter att bli frisk"

Magnus Carlsson, Sarkomföreningens ordförande, tycker att det är hög tid att något händer på området precisionsmedicin.

– Jag efterlyser politiskt ledarskap för att påskynda utvecklingen mot precisionsmedicin i Sverige. I stort sett står vi kvar och stampar i samma diskussion som vi förde för fem år sedan, säger han.

Han föreslår att gruppen sarkompatienter används i en pilotstudie för allmän genetisk testning.

– Sarkom lämpar sig väl till det då det är en liten diagnos, organoberoende och väldigt heterogen. På så sätt skulle Sverige få underlag till analys av vad en mer allmän genetisk testning av alla cancerpatienter skulle innebära i ökad överlevnad, minskat vårdbehov och lägre samhällskostnader.

Det finns flera skäl för att satsa på sarkom, påpekar Magnus Carlsson.

– Det talas ofta om jämlik vård mellan regioner. Det är hög tid att börja tala om att man ska få lika möjligheter att bli frisk, oavsett vilken cancerform man drabbats av.

4.8 Sarkomföreningen för alla berörda

Sarkom kallas ofta den ensammaste cancer på grund av att den är så ovanlig. Som patient eller anhörig ska man inte behöva stå ensam. Det är mycket lättare att klara sig igenom sjukdomen om man känner stöd och får ta del av erfarenheter som andra drabbade har. Därför är samtalsstöd och mötesverksamhet för drabbade en viktig del av verksamheten.

Ofta blir sarkom bortglömt i diskussioner om cancer. Vi vill genom kampanjer och opinionsbildning synliggöra sarkom i den

allmänna debatten, bland sjukvårdspolitiker och i själva vården. Sarkom ska inte få vara den glömda cancerdiagnosen.

Vill du veta mer? Besök föreningens hemsida www.sarkom.se där du finner information om oss och vår verksamhet samt om hur du kan bli medlem, köpa vår pin eller beställa vår folder. Där ser du också var och när det arrangeras sarkomdagar vid universitetssjukhusens sarkomcentrum, ofta i samarbete med oss.



Länkar till vårdprogram och standardiserade vårdförlopp från RCC, Regionala cancercentrum i samverkan

- [Nationellt vårdprogram för skelett- och mjukdelssarkom i extremiteter och bålvägg, RCC , 20200114 »](#)
- [Förkortad version av standardiserat vårdförlopp för skelett- och mjukdelssarkom, RCC, 20161214 »](#)
- [Nationellt vårdprogram för buksarkom – intraabdominella, retroperitoneala och gynekologiska mjukdelssarkom, RCC, 20201006 »](#)
- [Förkortad version av standardiserat vårdförlopp för buksarkom inkl. GIST och gynekologiska sarkom RCC, 20171031 »](#)
- [RCC:s samlingssida om sarkom »](#)

Klicka på respektive titel för att direkt komma till rätt länk.



Sarkomföreningen, Box 49106, 100 28 Stockholm | info@sarkom.se | www.sarkom.se

I samarbete med läkemedelsföretagen Bayer och Novartis



NOVARTIS