

Tillämpning av Nationellt vårdprogram Epitelial Äggstockscancer

Fastställd av Hälso- och sjukvårdsdirektören (HS 2021-00083) januari 2021 giltig till januari 2023
Utarbetad av regional processgrupp äggstockscancer, RCC Väst

Nytt sedan föregående revidering

Det som skiljer från tidigare RMR är tydlighet kring att uppföljningen av äggstockscancer skiljer sig något från det Nationella Vårdprogrammet (NVP) med glesare intervall (från 3–4 månader första 3 åren till var 6:e månad). Detta under förutsättning att det föreligger en hög tillgänglighet till kontaktsjuksköterska för att patienten skall kunna signalera om hon upplever nytillkomna symtom och vid behov erbjudas läkarbesök utanför kontrollintervall. Orsaken till intervallen är kongruens med övriga gynekologiska cancerkontrollintervall och att det inte finns några vetenskapliga belägg för att tätare intervall förbättrar prognosen.

En viktig förändring är att PARP- (poly-ADR ribospolymeras) hämmare, som är ett målinriktat läkemedel som förhindrar att cellen reparerar, kan ges till BRCA-positiva kvinnor i primärbehandlingen och till andra selekterade patienter i återfallsbehandling oavsett BRCA-status enligt ny publicerad vetenskap. Ordnat införande av dessa nya indikationer för PARP-hämmare har tidigare ansökts och godkänts i VGR.

Verksamhets- och organisatoriska konsekvenser: Sedan centralisering implementeringen av avancerad äggstockscancer utfördes 2011 har utvecklingen och forskningen kring äggstockscancer avancerat och utvecklats. Den regionala äggstockscancergruppen har i 10 år arbetat med olika förbättringsområden när det gäller omhändertagandet av äggstockscancer patienten till och från SU och regionsjukhusen.

Bakgrund

Baserat på Nationellt vårdprogram Äggstockscancer med epitelial histologi, version: 3.1 publicerat 20-06-01

Det regionala vårdprogrammet för epitelial ovarialcancer (äggstockscancer) har utarbetats i samarbete med Regionalt Cancercentrum Väst och är en anpassning till de lokala förhållandena i Västra sjukvårdsregionen (VGR och Halland) och baseras på det nationella vårdprogrammet för epitelial ovarialcancer från 2019 som utgör bakgrunds- och referensmaterial, länk:

[Nationellt Vårdprogram Epitelial Äggstockscancer](#)

Vårdprogrammet skall vara ett arbetsredskap för gynekologer, gynekologer, sjuksköterskor, patologer och radiologer och det är arbetsgruppens målsättning att vårdprogrammet skall vara uppdaterat.

Regional tillämpning

Screening/Tidig diagnostik

Det finns idag inte tillräcklig evidens att införa allmän screening för ovarialcancer bland befolkningen.

Etiologi

Ovarialcancer är en heterogen grupp bestående av olika celltyper. Etiologin är multifaktoriell och ofullständigt kartlagd.

Riskfaktorer

Ökad risk för att drabbas av ovarialcancer föreligger vid:

- Ärftlighet. Enskilt största riskfaktor. Se separat rubrik nedan.
- MHT; framför allt vid enbart östrogenbehandling. Risken avtar med tid efter avslut.
- Barnlöshet.
- Tidig menarche och sen menopaus.
- Fertilitetsstimulerande medel. Risk för borderlinetumör men ingen säkerställd risk för invasiv ovarialcancer.
- Endometrios; låg ökad risk för klarcellig eller endometroid ovarialcancer.

Skyddande faktorer

- Barnafödande.
- Amning.
- Kombinerade p-piller. Gäller även kvinna med känd BRCA-mutation.
- Tubarligation, salpingektomi, hysterektomi.

Ärftlig ovarialcancer

Anamnes avseende cancerhereditet bör tas på alla patienter som insjuknat i ovarialcancer. Vid misstanke om ärftlighet bör patienten erbjudas remiss till cancerngenetisk mottagning. Faktorer talande för ärftlig ovarialcancer är; fall av ovarialcancer vid låg ålder (<40 år), flera fall av ovarialcancer i familjen, fall av bröstcancer vid låg ålder (<40 år), bilateral bröstcancer, bröst- och ovarialcancer hos samma individ, fall av manlig bröstcancer och flera fall av kolon- eller endometriecancer. Reflexmässigt testas primärtumören (ej mucinös cancer, carcinosarkom och borderline) för BRCA-mutation via KMP-lab, Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Utfaller denna positivt ska eventuell somatisk BRCA-mutation bekräftas med analys av blod från patienten för att vid positivitet möjliggöra släktutredning.

Patienten erbjuds remiss till cancerngenetisk enhet. Patient med BRCA-muterad tumör har också möjlighet till behandling med PARP-hämmare vid vissa förutsättningar.

Friska bärare av ärftlig patogen variant, eller där genetisk utredning inte visat på sådan, men släkträdet ger stark anledning att misstänka ärftlighet, bör få information om profylaktisk salpingooforektomi (SOE), vilken bör utföras efter avslutad reproduktion. För BRCA1-mutationsbärare vid 35–40 års ålder samt för BRCA2-mutationsbärare vid 40–50 års ålder. Kvinnor som ännu ej genomgått profylaktisk SOE bör ha en påtaglig skyddseffekt av kombinerade p-piller. Kvinnor som genomgått profylaktiskt SOE bör erbjudas MHT upp till ca 50 års ålder om inte tidigare bröstcancer föreligger. Det saknas evidens för att kontroller med CA-125 och ultraljud minskar dödligheten i ovarialcancer.

Även för kvinnor med Lynch syndrom är den mest effektiva riskreducerande åtgärden mot ovarialcancer SOE. Även här rekommenderas den vid avslutat barnafödande, ca 35–40 års ålder. Vid profylaktisk SOE anges detta på PAD-remiss och det är viktigt med noggrann histologi av tubor.

Anamnes avseende cancerhereditet bör tas på alla patienter som insjuknat i ovarialcancer. Vid misstanke om ärftlig ovarialcancer bör patienten uppmanas kontakta eller erbjudas remiss till cancerngenetisk mottagning.

Sjukdomen diagnostiseras ofta i ett avancerat stadium och symtomen är ospecifika och vanligt förekommande i befolkningen. Symtom kan vara; utspänd buk, aptitlöshet, illamående, buk/bäckensmärta, viktnedgång, uttalad trötthet, ändrade avföringsvanor, urinträngningar, olaga eller postmenopausala blödningar och nydiagnostiserad trombos. Körtelecellsatypi vid cellprov kan upptäckas hos kvinnor med tubar cancer.

Spridningsvägar är främst längs peritoneala ytor och till pleura. Bildning av ascites och pleuravätska är vanligt förekommande. Lymfatisk spridning till körtlar i bäckenet eller paraaortalt förekommer. Fjärrmetastaser och spridning till lever/lungor förekommer i sent skede. Subileus/ileussyptom är vanligt förekommande men sjukdomen invaderar sällan tarmlumen. Vid normal gynekologisk undersökning och normalt CA 125 värde bör kvinnan uppmanas söka igen för ny bedömning vid tilltagande symptom. Ett ökat antal undersökningar kan leda till tidigare diagnos och bättre prognos vilket väger upp för oro hos kvinnorna.

Symtom

Följande nytillkomna besvär eller fynd:

- Bilddiagnostik som ger misstanke om cancer med gynekologiskt ursprung
- Bäckens- eller bukexpansivitet
- Ascites
- Pleuravätska utan annan uppenbar orsak

- Nyttillkommen bäcken- eller buksmärta (frekvent återkommande)
- Ökat bukombång och/eller trycksymtom från buken
- Nyttillkomna/ökande urinträngningar (frekvent återkommande)
- Ändrade avföringsmönster utan annan uppenbar orsak
- Tidig mättnadskänsla eller aptitförlust utan annan uppenbar orsak
- Nydiagnostiserad IBS hos kvinna äldre än 50 år
- DVT i nedre extremiteter utan annan uppenbar orsak och utredning.

Diagnostik vid adnexexpansivitet, se bilaga 1.

Vid klinisk misstanke om ovarialcancer bör följande utföras eller övervägas:

- Anamnes inklusive hereditet
- Status: gyn, PR, bröst, buk, lymfkörtlar. Vid förstörade lymfkörtlar bör finspetscytologi utföras för stadiindelning.
- Tumörmarkörer: CA 125. Vid differentialdiagnostik överväg CEA och CA 19–9. Vid tarmsymtom och/eller CA 125/CEA-kvot <25 överväg gastroenteral utredning; gastro/koloskopi. För kvinnor <40år överväg kompletterande provtagning med AFP, beta-hCG och eventuellt HE4
- Gynekologiskt ultraljud med bedömning enligt ” pattern recognition” eller ” simple rules” (länk IOTA; <http://www.iotagroup.org>) och uträkning av RMI.
- Vid RMI > 200 eller vid malignitetssuspekt ultraljudsbild (oberoende av RMI) ska patienten remitteras till utredande KK
- DT thorax och buk
- MRT eller PET-DT kan vara alternativ vid kontraindikation för kontrastförstärkt DT och som komplement vid avancerad bäckenexpansivitet
- Pleurocentes och laparocentes med cytologi vid pleuravätska respektive ascites
- Histologisk diagnos eftersträvas om neoadjuvant kemoterapi övervägs. Mellansnälsbiopsi tas med fördel tidigt i utredningsskedet. Cytologisk diagnos bör föreligga om histologi ej kan erhållas (notera cellblock önskas på remiss och minst 50-100ml).
- Multidisciplinär konferens (MDK) bör övervägas när den fortsatta handläggningen inte är fullt klar. Remiss ställs till KK SU/SS för MDK och beslut om vidare handläggning.

Den viktigaste prognostiska faktorn är sjukdomens utbredning. Stadiindelningen är kirurgisk och histologisk verifikation av diagnosen skall föreligga. **FIGO stadiindelning för ovarial-, tubar- och primär peritonealcancer 2013.**

Stadium I	Tumören är begränsad till ovarium/ovarier eller tuba/tubor
IA	Tumören är begränsad till ena ovariet med intakt kapsel eller en tuba. Ingen tumörväxt på ovariets eller tubans yta. Inga maligna celler i ascites eller bukskölvätska.
IB	Tumören är begränsad till båda ovarierna med intakta kapslar eller båda tuborna. Ingen tumörväxt på ovariernas eller tubornas ytor. Inga maligna celler i ascites eller bukskölvätska.
IC	Tumören begränsad till ena eller båda ovarier eller tubor, med någondera av följande: IC1 Tumörruptur under operationen IC2 Kapselruptur innan kirurgi eller tumörväxt på ovarial eller tubarytan IC3 Maligna celler i ascites eller bukskölvätska

- Stadium II** **Tumören engagerar ena eller båda ovarierna eller tuborna med utbredning i bäckenet (nedomlinea terminalis) eller primär peritonealcancer**
- IIA Tumörutbredning till och/eller implantationer på uterus och/eller tubor och/eller ovarier.
- IIB Tumörutbredning till andra pelvina intraperitoneala vävnader
- Stadium III** **Tumören engagerar ena eller båda ovarierna eller tuborna eller är en primär peritonealcancer, med cytologiskt eller histologiskt verifierad spridning till peritoneum utanför bäckenet och/eller metastasering till retroperitoneala lymfkörtlar**
- IIIA1 Enbart cytologiskt eller histologiskt verifierade retroperitoneala lymfkörtelmetastaser
- IIIA1 (i) Alla metastaser ≤ 10 mm i största omfång
- IIIA1(ii) Någon metastas >10 mm i största omfång
- IIIA2 Mikroskopiska extrapelvina (ovanför linea terminalis) peritoneala tumörmanifestationer med eller utan retroperitoneala lymfkörtelmetastaser
- IIIB Makroskopiska peritoneala extrapelvina (ovanför linea terminalis) metastaser ≤ 2 cm i största omfång, med eller utan retroperitoneala lymfkörtelmetastaser
- IIIC Makroskopiska peritoneala extrapelvina (ovanför linea terminalis) metastaser >2 cm i största omfång, med eller utan retroperitoneala lymfkörtelmetastaser. Inkluderar tumörens engagemang av lever och mjältkapslar utan parenkymengagemang av något av dessa organ.
- Stadium IV** **Fjärrmetastaser exkluderande peritonealmestastaser.**
- IVA Pleuravätska med cytologiskt verifierade maligna celler
- IVB Parenkymmetastaser och/eller metastaser till organ utanför bukhålan (inkluderande inguinala lymfkörtelmetastaser och lymfkörtelmetastaser utanför bukhålan)

Stadium I kan inte anges för peritonealcancer. Substadium måste anges för samtliga stadier inklusive stadium IC och stadium IIIA1. Om stadium inte kan anges p.g.a. saknade uppgifter anges stadium X. Om substadium av samma skäl inte kan anges används IX, ICX, IIX, IIIA1X eller IVX. Detta skall endast ske i undantagsfall. Tumörutbredning från oment till mjälte eller lever (stadium IIIC) bör åtskiljas från isolerade parenkymatösa metastaser (stadium IVB).

- Stadium är en av de viktigaste faktorerna för långtidsöverlevnad och bot
- Histologisk typ och grad är starka prognostiska faktorer vid tidig ovarialcancer
- Ålder är en oberoende prognostisk faktor vid epitelial ovarialcancer, då sjukdomen hos yngre kvinnor oftast diagnostiseras i ett tidigt stadium och har en högre differentieringsgrad.
- Lymfkörtelutrymning vid tidig ovarialcancer är viktig för korrekt stadiindelning och ger förbättrad progressionsfri överlevnad men ingen säkerställd överlevnadsvinst.
- Vid avancerad sjukdom är hög ålder, nedsatt allmäntillstånd, mucinös, carcinosarkom eller klarcellig typ samt resttumör efter primärkirurgi oberoende negativa prognostiska faktorer.

Förhöjt CA 125 påvisas i tumörceller och serum hos över 80 % av fall med icke-mucinös ovarialcancer. Vid mucinös ovarialcancer ses förhöjda värden endast i 30–40 %. CA 125 är inte specifikt för ovarialcancer. Det förekommer i celler från mesotel som utkläder peritoneum, pleura och pericard, speciellt i områden med inflammation, adherenser och vanligt förekommande vid leversjukdom. För avancerad ovarialcancer, stadium II-IV är sensitiviteten ≥ 96 %, men för ovarialcancer stadium I är dock sensitiviteten låg, 50–70%. Vidare är specifik förhöjning av icke malign orsak vanlig hos premenopausala kvinnor. CA 125 – referensnivå ≤ 33 enheter/ml.

Indikationer för provtagning:

- Preoperativ malignitetsutredning hos kvinnor med misstänkt bäckenexpansivitet
- Postoperativ kartläggning inför start av kemoterapi
- Uppföljning under pågående kemoterapi för att följa terapieffekt (vid kur 3 och efter kur 6)

HE 4 (humant epididymisprotein 4): En markör att användas preoperativt med högre sensitivitet framför allt vid tidiga stadier av ovarialcancer. Mycket talar för att en kombination av HE 4 + CA 125 har högre accuracy/diagnostisk tillförlitlighet, framförallt hos premenopausala kvinnor.

Behandling

Primärbehandlingen för ovarialcancer, oavsett stadium, är kirurgi och bör utföras enligt kirurgiska principer för stadiindelning enligt nationellt vårdprogram, länk:

[Nationellt Vårdprogram Epitelial Äggstockscancer](#)

Primärkirurgi vid tidig ovarialcancer (Stadium I)

Diagnosen tidig ovarialcancer fås vanligen postoperativt vid förmodad benign ovarialtumor. Vid låg till måttlig, misstanke om ovarialcancer kan laparoskopisk SOE, bukskölj och omentbiopsi vara ett första behandlingsalternativ förutsatt att det inte föreligger en stor tumör eller finns risk för iatrogen ruptur av tumören. Huvudregel för kirurgi vid tidig ovarialcancer är laparotomi i medellinjessnitt med buksköljvätska för cytologi, SOE bilateralt, total uterusexstirpation, omentresektion, peritoneala biopsier, appendektomi framförallt vid mucinösa ovarialtumörer, samt lymfkörtelutrymning pelvint och paraortalt bilateralt på utvalda fall enligt tabell. Då diagnosen många gånger sätts postoperativt får primärkirurgi vanligen utföras i ett två-stegsförfarande. Patienter där kompletterande primärkirurgi är aktuell bör diskuteras på MDK för att bedöma bästa möjliga individuella fortsatta behandling med eventuellt med kirurgi alternativt kemoterapi.

Fertilitetsbevarande kirurgi kan erbjudas i selekterade fall med ovarialcancer stadium IA (efter komplett stadiindelning) med histologisk grad 1 eller 2. Preoperativ biopsi rekommenderas inte då det riskerar att sprida en avgränsad sjukdom.

Rekommenderad lymfkörtelutrymning pelvint och paraortalt bilateralt Stadium I (Tabell 1)

Histologi/differentieringsgrad*	Stadium, lymfkörtelutrymning	Onkologisk behandling
Höggradig serös (HGS)	IA–C körtelutrymn. indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
	IA–C om ej körtelutrymd	KarPak var 3:e v x 6
Endometrioid – FIGO-gr 1	IA–B körtelutrymn. ej indicerad	---
	IC körtelutrymn. ej indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
Endometrioid – FIGO-gr 2	IA–B körtelutrymn. indicerad	---
	IC körtelutrymn. indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
	IA–C om ej körtelutrymd	KarPak var 3:e v x 4
Endometrioid – FIGO-gr 3	IA–C körtelutrymn. indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
	IA–C om ej körtelutrymd	KarPak var 3:e v x 6
Klarcellig	IA–C körtelutrymn. indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
	IA–C om ej körtelutrymd	KarPak var 3:e v x 4
Mucinös	IA–C körtelutrymn. ej indicerad	---
Låggradig serös (LGS)	IA–B körtelutrymn. ej indicerad	---
	IC körtelutrymn. ej indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
Odifff./karcinosarkom	IA–C körtelutrymn. indicerad	Karbo AUC6# var 3:e v x 6
	IA–C om ej körtelutrymd	KarPak var 3:e v x 6

Målsättningen med primärkirurgi vid avancerad ovarialcancer är ingen makroskopisk eller palpatorisk kvarvarande tumör vid operationens avslut. Om det inte är möjligt att erhålla tumörfrihet bör man försöka operera bort så mycket tumör som möjligt och erhålla minsta möjliga tumör kvar vid operations slut. Laparotomi bör utföras enligt kirurgiska principer för stadiindelning enligt nationellt vårdprogram. All carcinomatos bör försöka exstirperas. Patologiskt förstörade lymfkörtlar bör exstirperas, men en systemisk pelvin och paraaortal lymfkörtelutrymning rekommenderas inte, då det saknas evidens för dess värde. Rekommendationen är att kirurgin utförs på universitetssjukhus av gynekolog med tumörkirurgisk kompetens eller efter beslut av MDK på regionalt sjukhus med erforderlig kompetens.

Om det vid primär kirurgi inte kunnat utföras reducerande tumörkirurgi bör fallet diskuteras på multidisciplinär konferens (MDK) för ställningstagande till intervall kirurgi/fördröjd primärkirurgi, efter 3 (2-4) kurer med kemoterapi. Remiss skickas till KK SU för MDK efter kemoterapikur 2 och DT buk/thorax utförs efter 3 kurer.

Neoadjuvant kemoterapi kan erbjudas till selekterade patienter enligt nationella riktlinjerna vid stadium IIIC-IV efter diskussion på MDK (länk: [Nationellt VP epitelial ovarialcancer](#)). Mellannålsbiopsi för histologisk diagnos (PAD) är önskvärt tidigt i utredningsskede. Ställningstagande till fördröjd primäroperation bör ske vid MDK efter 3 (2-4) cykler med kemoterapi på likartat sätt som ovan.

Multidisciplinär terapikonferens (MDK)

Patienter som fått diagnosen ovarialcancer stadium I vid en första operation bör remitteras till MDK/behandlingskonferens via tumörteamet på KK SU för ställningstagande till fortsatt handläggning. Alla PAD skickas för eftergranskning på patologen SU.

Patienter med avancerad ovarialcancer remitteras till KKSU för MDK preoperativt.

Kemoterapi

Start av kemoterapi efter genomgången kirurgi rekommenderas inom 21–28 dagar.

Kemoterapi vid ovarialcancer (stadium I)

Onkologisk behandling enligt Tabell 1

- Fall där lymfkörtelutrymning rekommenderas men ej är utfört ges adjuvant kemoterapi med karboplatin och paklitaxel, 4–6 cykler.
- Till högrisk typ II subgrupper som höggradig, serös, odifferentierade, endometrioid grad 3 och carcinosarkom rekommenderas 6 cykler karboplatin och paklitaxel och 4 cykler till övriga subgrupper.
- Singel Carboplatin AUC6/5 x 6 cykler till de fall som genomgått kirurgi, stadiindelning inkl. lymfkörtelutrymning när det är indicerat och som rekommenderar adjuvant cytostatikabehandling. Den kan sänkas till AUC5 eller cykelintervallet förlängas till var 4:e vecka pga. dosbegränsade benmärgstoxicitet.

Kemoterapi vid avancerad ovarialcancer (stadium II-IV)

Förstahandskemoterapi består av karboplatin (AUC 5) och paklitaxel (175mg/m²) givet intravenöst var tredje vecka i sex cykler.

Alternativa första linjes behandlingar:

- Karboplatin (AUC 5–6) som singelbehandling givet intravenöst var 4:e vecka i sex cykler kan ges vid nedsatt allmäntillstånd och samsjuklighet
- ParaFaC (karboplatin, farmorubicin, cyklofosamid) givet intravenöst var 4:e vecka i sex cykler
- Intravenös pegylerat liposomalt doxorubicin i kombination med karboplatin givet intravenöst var 4:e vecka i sex cykler
- Veckovis paklitaxel i kombination med karboplatin givet intravenöst var 3:e vecka i sex cykler

Övriga målinriktade läkemedel

Angiogeneshämmare

Angiogeneshämmare har ingen celldödande effekt utan cancertillväxten bromsas genom hämning av kärlnybildningen och att tumörprogression fördröjs.

Bevacizumab 7,5mg/kg i kombination med karboplatin och paklitaxel efterföljt av bevacizumab singel var tredje vecka som underhållsbehandling kan övervägas. Patienter med icke-radikal kirurgi och stadium III B – IV kan komma ifråga för denna behandling, förutsatt att kontraindikationer ej finns.

PARP-hämmare

Hämmare av poly-ADR ribospolymeras PARP som förhindrar att cellen reparerar enkelsträngsbrott genom base excision repair. BRCA 1/2 muterade celler har en defekt homolog rekombination, en av de viktigaste vägarna för att reparera dubbelsträngsbrott och får därför förlita sig på base excision repair via PARP. Om denna reparationsväg hämmas så konverteras enkelsträngsbrott till dubbelsträngsbrott och tumörcellerna dör.

Patient med BRCA positiv höggradig epitelial ovarial, tubar och primär peritoneal cancer stadium III-IV och som svarat partiellt eller komplett på platinum innehållande cytostatika behandling rekommenderas underhållsbehandling med PARP hämmaren; T. Olaparib (Lynparza) 300mg x2. Behandling sätts in inom 8 veckor efter avslutad cytostatika behandling och pågår i 24 månader vid komplett remission eller till progress eller oacceptabel toxicitet. Vid resttumör efter 24 mån kan man överväga att fortsätta behandling till progress eller oacceptabel toxicitet.

Graviditet och äggstockscancer

Äggstockscancer under graviditet är mycket ovanligt och oftast i tidigt stadium. Av cystor som opereras under graviditet är 1–5 % maligna, oftast borderlinetumör eller icke-epitelial högmalign germinalcellstumör.

- Indikation för kirurgi av cysta/adnextumör under graviditet är om den i andra trimestern kvarstår och är stor/symtomgivande eller har ultraljudsmässigt malignitetsmisstänkt bild. Korrekt datering av graviditeten viktig.
- Pre-operativt undviks röntgen med undantag av MR (utan kontrast), innan det finns PAD.
- CA125, AFP och hCG är förhöjda av graviditet, men inhibin, AMH eller HE4 kan användas.
- Primär kirurgi bör alltid vara konservativ med ensidig salpingoophorektomi även vid spridd tumör. Riskmässigt lämpligast med bukkirurgi graviditets-vecka 16–20 och kan ofta utföras laparoskopiskt av erfaren operatör. Verres nål är olämpligt, införande av första troakar rekommenderas öppet, ev. under vänster arcus.
- Visar PAD malignitet utföres MDK för ställningstagande till fortsatt utredning och behandling.

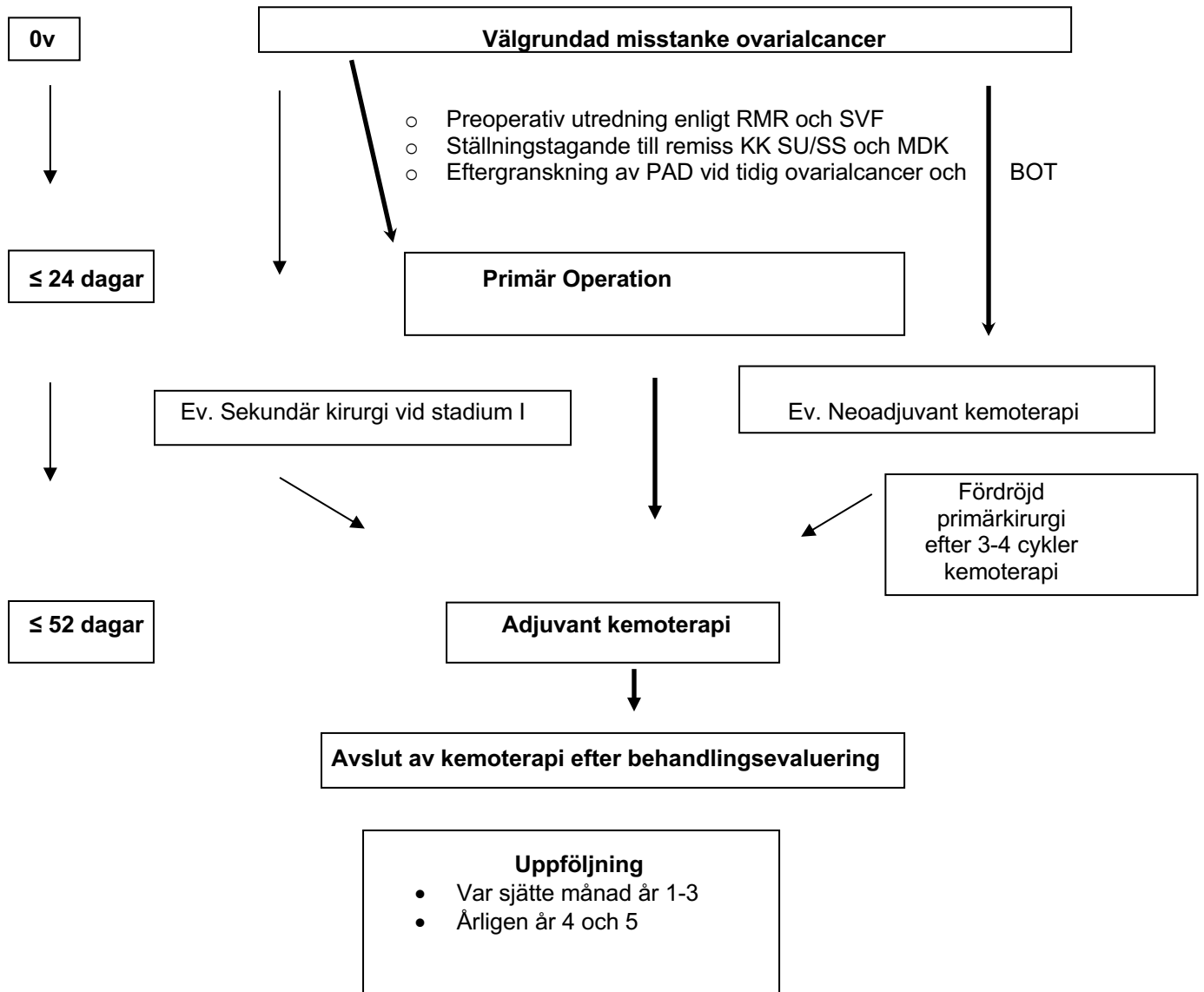
Fertilitet och behandling av äggstockscancer

Vid fertilitetsönskemål och ovarialcancer i tidigt stadium kan fertilitetsbevarande kirurgi övervägas vid MDK efter adekvat staging inkl. omentresektion, buksköljvätska, biopser men inte från det ovarium som lämnas kvar. Lymfkörtelutrymning undviks då det kan minska fertiliteten. Risk för permanent ovariell insufficiens och infertilitet efter kemoterapi ökar med åldern, där risken börjar öka vid 30 års ålder och är stor efter 40 år. Kvinnor under 30 år som får platinumbaserad kemoterapi får vanligen en temporär amenorré och därefter återkommer oftast fertiliteten. Profylax mot ovariell insufficiens kan ges med kombinerade p-piller eller GnRH-agonister, men värdet av detta är inte bevisat.

Akut remiss till reproduktionsmedicin SU kan frikostigt övervägas för rådgivning och ställningstagande till reproduktiv behandling.

Vårdprocess – vårdnivå - vårdstruktur

Processkarta Äggstockscancer



Uppföljning

Uppföljning och utvärdering

CA 125 användes för att följa effekten av kemoterapi och är den känsligaste och mest specifika icke-invasiva metoden för denna utvärdering. Dessa rekommendationer gäller även primär peritonealcancer samt tubarcancer. Sammanfattningsvis tas CA 125 inför start av kemoterapi, vid kur 3 och efter kur 6. DT buk/thorax bör utföras efter kur 6 vid stadium III-IV.

I Västra sjukvårdsregionen; efter avslutad primärbehandling med normalt värde på CA 125 rekommenderas inte generellt kontroller innefattande provtagning av CA 125. Patienten informeras av sin behandlade läkare och kontaktsjuksköterska att tidig upptäckt av recidiv, enbart grundat på stigande CA 125, har inte visat på någon överlevnadsvinst. I händelse av att patienten önskar få CA125 kontrollerat så kan det erbjudas.

Uppföljning

Standard vid uppföljning i Västra sjukvårdsregionen är klinisk undersökning och skall registreras under 5 år enligt följande som även gäller övriga gynekologiska cancerformer:

- Var sjätte månad år 1–3
- Årligen år 4 och 5

Kontrollintervallen frångår NVP med något glesare intervall de första åren och en förutsättning för dessa kontrollintervall är en hög tillgänglighet till kontaktsjuksköterska för att patienten skall kunna signalera om hon upplever nytillkomna symtom och vid behov erbjudas läkarbesök utanför kontrollintervall.

Kontaktsjuksköterskan ger även individualiserat psykosocialt stöd och kan förmedla kontakt vid behov med sjukgymnast, kurator, dietist.

Patienter som genomgått fertilitetsbevarande kirurgi följs med klinisk gynekologisk undersökning inklusive vaginalt ultraljud och tumörmarkör, halvårsvis första fem åren och sedan årligen upp till tio år och efter barnafödande rekommenderas radikal kirurgi.

Menopausal Hormon Terapi (MHT)

För patienter som efter genomgången primärbehandling försatts i iatrogen prematur menopaus kan MHT ges utan ökad risk för återfall eller försämrad överlevnad.

Utredning av återfall/recidiv

- DT thorax och buk
- CA 125
- Histologisk diagnos eftersträvas vid första recidiv och om ej möjligt kan cytologisk diagnos accepteras. Individuell bedömning görs
- MRT kan komplettera DT för kartläggning av recidiv i förhållande till angränsande organ inför eventuell recidiv kirurgi och föredragande på MDK alternativt behandlingskonferens
- Andra diagnostiska metoder som PET-DT kan i enskilda fall utföras efter beslut på MDK

Kirurgi vid recidiv

Tumörreducerande recidivkirurgi kan bli aktuellt för selekterade patienter där recidiv påvisats mer än 6 månader efter avslutad primärbehandling och sannolikheten är stor för makroskopisk radikalitet. Dessa fall bör diskuteras på MDK. Urvalskriterierna är i första hand: performance status 0–1, ascites mindre än 500 ml samt radikalopererad vid primäroperationen. Det finns vetenskapligt stöd för förlängd progressionsfri överlevnad vid uppnådd makroskopisk tumörfrihet vid recidivkirurgi, men det saknas ännu stöd för ökad total överlevnad.

Medicinsk onkologisk behandling vid recidiv

Biverkningar och livskvalitet bör noga vägas emot möjlighet till behandlingseffekt

- Platinumfritt intervall är vägledande för terapival och bör diskuteras på onkologisk terapikonferens
- Vid recidiv med platinumfritt intervall > 6 månader väljs i första hand behandling med karboplatin i kombination med paklitaxel eller pegylerat liposomalt doxyrubicin, alternativt gemcitabin
- Vid recidiv med platinumfritt intervall < 6 månader bör monoterapi med icke-platinum preparat i första hand användas.
- Antitumoral behandling vid enbart biokemiskt recidiv (CA 125 förhöjning) rekommenderas inte utanför kliniska studier
- Ställningstagande till PARP- och angiogeneshämmare enligt nationella kriterier
- Antihormonell terapi kan övervägas i enskilda fall

Radioterapi vid recidiv

- Extern radioterapi kan övervägas vid lokal symtomgivande metastasering t.ex. bäckenrecidiv med tumörgenombrott till vagina
- Palliativ radioterapi kan övervägas vid skelett- och hjärnmetastaser

Omvårdnad och understödjande vård

Kontaktsjuksköterska

Vid cancerbeskedet ska varje patient erbjudas en namngiven kontaktsjuksköterska med telefonnummer till den cancervårdande kliniken. Syftet är förbättrad information och kommunikation mellan vård, patient och närstående, samt att stärka både patientens och de närståendes möjligheter till delaktighet i vården. Kontaktsjuksköterskan närvarar vid cancerbeskedet och ger stöd utefter patient och närståendes behov. Visitkort med namn och telefonnummer lämnas till patient och närstående. I de fall patienten opereras på KK/SU ska patienten erbjudas kontaktsjuksköterska på både SU och hemortssjukhuset.

Min vårdplan

En individuell skriftlig vårdplan, kallad Min vårdplan, bör tas fram för varje patient med cancer. Min vårdplan upprättas vid cancerbeskedet och uppdateras kontinuerligt. Namnet Min vårdplan tydliggör att vårdplanen skrivs för och med patienten.

Brytpunktsamtal dokumenteras.

Palliativ vård

Ovarialcancer kräver palliativ vård likartad som vid andra cancersjukdomar och omfattas av det nationella vårdprogrammet för palliativ vård (länk; NVP Palliativ Vård). Några specifika symtom som är vanliga vid ovarialcancer är buksmärta, tarmobstruktion, nutritionssvårigheter, ascites och pleuravätska. Tarmobstruktion är vanlig och kirurgi kan diskuteras. I sena skeden är konservativ behandling att föredra, genom läkemedel mot illamående, kräkningar, molvärk och koliksmärta.

Det är viktigt att vid ovarialcancer, där risken för tarmhinder är stor att överväga nutritionsbehandling och i sådana fall kan näringstillförsel öka livskvaliteten. Symtomgivande ascites och pleuravätska kan behandlas genom laparocentes respektive pleuratappning för att öka välbefinnandet. Patienten erbjuds vid behov remiss till smärtenhet, palliativ enhet/team enligt lokal rutin. Brytpunktsamtal skall genomföras och journalföras.

Rehabilitering

Det finns ett nationellt vårdprogram kring cancerrehabilitering ute på remiss (länk-rehabilitering). Aktiv överlämning till primärvården rekommenderas och rehabiliteringsplan bör utföras.

Patientinformation/patientföreningar

- *Gyncancerföreningen Västra Götaland*, Mailadress:

gcfvastragotaland@gyncancerforbundet.se. Hemsida:Gyncancerforbundet.se, Facebook: Gyncancerföreningen Västra Götaland

- **Nätverket mot gynekologisk cancer**, Mailadress: info@gyncancer.se
Hemsida:gyncancer.se, Facebook: Nätverket mot gynekologisk cancer (en öppen sida samt slutna grupper för drabbade och en separat för närstående)
- Föreningen **Ung Cancer** vänder sig till patient eller närstående mellan 16 och 30 år;
www.ungcancer.se

Borderline tumörer/BOT

Ovarialtumörer där stromainvasion saknas är ett förstadium till invasiva låg-gradiga tumörer. Utgör 15–20 % av epiteliala tumörer och flertalet diagnostiseras i stadium I. Prognosen är mycket god.

- Alla BOT bör eftergranskas av patologen SU
- BOT hos postmenopausal kvinna behandlas kirurgiskt efter samma principer som vid invasiv cancer med undantag för lymfkörtelutrymning
- BOT hos kvinna med fertilitetsönskan behandlas med fertilitetsbevarande kirurgi (unilateral SOE eller vid bilaterala tumörer cystektomi/ovarialresektion) samt kirurgiskt ingrepp för stadiindelning inkluderande buksköljvätska, omentresektion, multipla biopsier och appendektomi vid mucinösa ovarialförändringar. Dock bör man ej ta biopsi av normalt kontralateralt ovarium.
- Det finns ingen evidens för att rekommendera adjuvant kemoterapi vid BOT
- Vid invasiva implantat MDK.
- Vid invasiva implantat av mucinös tumör bör metastaserande gastrointestinal cancer uteslutas

Recidiv behandlas kirurgiskt

- Vid tidigare fertilitetsbevarande kirurgi och fortsatt fertilitetsönskan utförs ånyo konservativ kirurgi om möjligt
- Vid tidigare fertilitetsbevarande kirurgi och fullbordat barnafödande rekommenderas radikal kirurgi
- Vid tidigare radikal kirurgi utförs tumörreducerande kirurgi efter bedömning på MDK
- Remiss till reproduktionsmedicin kan övervägas

Uppföljning av BOT

- Uppföljning hos radikalt opererat kvinna stadium I är endast ett besök 3-6 mån postoperativt och därefter rekommenderas inga ytterligare kontroller
- Vid högre stadium rekommenderas uppföljning som vid invasiv ovarialcancer
- Vid fertilitetsbevarande kirurgi rekommenderas halvårsvis kontroller under 5 år och årligen upptill 10 år
- Otillräcklig evidens föreligger för att generellt rekommendera kompletterande radikalkirurgi efter avslutat barnafödande efter tidigare fertilitetsbevarande kirurgi. Individuell bedömning får göras.

Bilaga

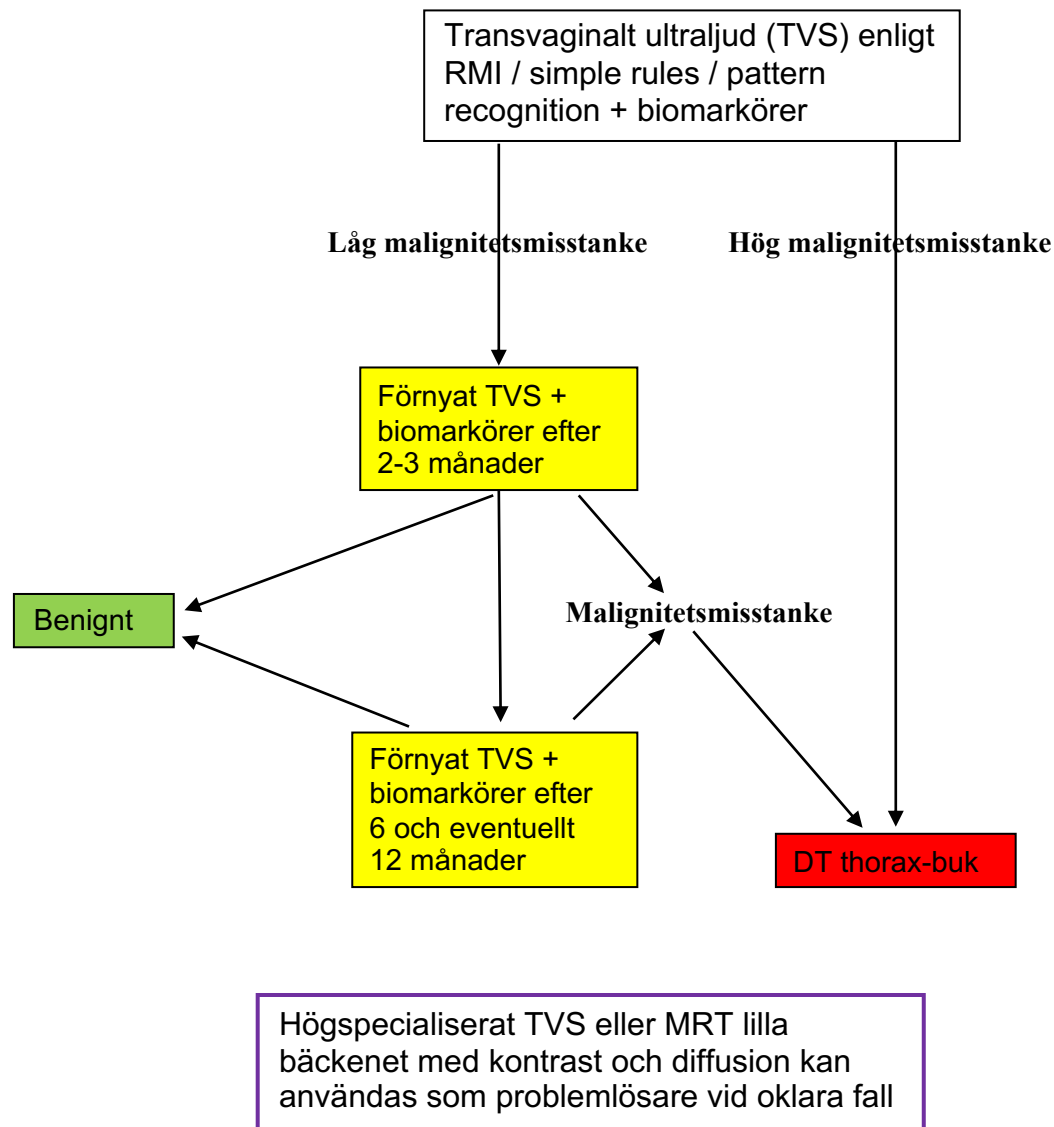
Flödesschema för diagnostisk utredning av komplexa av adnexexpansiviteter

Innehållsansvariga

Pernilla Dahm Kähler, överläkare Kvinnokliniken SU/SS och regional ovarialcancer processägare
Maria Dimoula, överläkare, Jubileumskliniken SU/SS och regional ovarialcancer processägare
avseende gynonkologi

Bilaga

Flödesschema för diagnostisk utredning av komplexa adnexexpansiviteter



I enstaka fall kan funktionella cystor vara svåra att bedöma. I dessa fall kan ett uppföljande TVS efter cirka 6 veckor reducera antalet falskt malignitetsmisstänkta expansiviteter hos premenopausala kvinnor. En enkelrummig cysta utan solida partier som understiger 5 cm i storlek kan betraktas som benign oavsett ålder.