

Neuroendokrina buktumörer inklusive binjurecancer, handläggning enligt standardiserat vårdförlopp

Se PM och behandlingsrutiner, endokrinologi, vårdförloppet gäller neuroendokrina buktumörer (NET), neuroendokrina carcinom (NEC) i buken, samt binjurecancer (maligna feokromocytom/paragangliom samt binjurebarkscancer).

Vårdförloppet gäller inte ECLom (små polyper i magsäcken) i samband med pernicios anemi och/eller atrofisk gastrit, neuroendokrina rektalpolyper mindre än 1 cm, NET i appendix radikalt opererade utan malignitetstecken, radiologiskt misstänkt pancreas-NET mindre än 1 cm. Dessa ska handläggas enligt särskilt vårdprogram.

Ett problem för NET och NEC är att det inte finns någon specifik ICD-klassificering. Det innebär att data angående incidens och prevalens blir svårvärderade och sannolikt underskattade. Uppskattningsvis rör det sig om ca 200-500 nya fall per år i Sverige.

Patienter med NET har generellt lång förväntad överlevnad, men NET är en heterogen grupp av tumörer där vissa nästan alltid kan opereras radikalt och botas med kirurgi, medan det för andra typer av tumörer är sällsynt att kirurgin är kurativ. NEC har generellt sämre prognos, och medianöverlevnaden är mindre än 3 månader utan behandling och är 11 månader med behandling. Dessa patienter ska därför utredas avsevärt snabbare.

Vårdnivå och remiss

Patienten handläggs primärt vid den enhet där patienten söker för sina symtom.

Diagnostik och utredning

Misstanke

Följande utan annan uppenbar orsak ska föranleda misstanke:

- Flush
- Bestående diarréer, mer än 3 månader
- Återkommande HP-negativa magsår
- Hypoglykemi hos icke-diabetiker
- Oförklarliga attacker av hjärtklappning, ångest och hypertoni (misstänkt feokromocytom)
- Misstänkt carcinoid hjärtsjukdom (högersidig klaffsjukdom) (remittera direkt till filterfunktionen utan nedanstående provtagning)

- Bilddiagnostiskt fynd som ger misstanke om neuroendokrin buktumör eller binjurebarkscancer (remittera till filterfunktionen utan nedanstående provtagning).

Basal utredning och handläggning inför remittering enligt SVF

- Flush
- Bestående diarréer, mer än 3 månader
 - prov för kromogranin A (vid behandling med protonpumpshämmare bör detta vara utsatt minst 2 veckor före provtagning). Vid förhöjt kromogranin A eller kvarstående stark misstanke om carcinoid trots negativt test, remittera enligt SVF till Kirurgmottagning.
- Misstänkt carcinoid hjärtsjukdom (högersidig klaffsjukdom)
 - remittera enligt SVF till Kirurgmottagning utan föregående provtagning.
- Återkommande HP-negativa magsår
 - prov för kromogranin A och gastrin (vid behandling med protonpumpshämmare bör detta vara utsatt minst 2 veckor före provtagning). Vid positivt prov eller vid kvarstående stark misstanke om gastrinom trots negativt test – remittera enligt SVF till Kirurgmottagning.
- Bilddiagnostiskt fynd som ger misstanke om neuroendokrin buktumör eller binjurebarkscancer
 - remittera enligt SVF till Kirurgmottagning utan föregående provtagning. Binjurebarkscancer kan misstänkas vid binjuretumörer >4 cm, oskarp avgränsning, oregelbunden attenuering, storleksökning >20 %/>5 mm på 6 mån. Övriga binjureexpansiviteter ska handläggas enligt FAKTA-dokument Adrenalt incidentalom.
- Hypoglykemi hos icke-diabetiker (misstänkt insulinom)
 - vid verifierad hypoglykemi (p-glukos <3,5) i kombination med typiska symtom som lindras vid kolhydratintag (vid klinisk misstanke – låna ut kapillär blodsockermätare till patienten för egenmätning i samband med symtom!) – remittera enligt SVF till Medicininmottagning/ Endokrin.
- Oförklarliga attacker av hjärtklappning, ångest och hypertoni (misstänkt feokromocytom)
 - beställ tU-3-MA/3-MNA. Vid svårighet att utföra dygnsurinsamling kan man istället välja fP-metoxikatekolaminer (måste lämnas på sjukhusets provtagningscentral). Vid positivt test -remittera enligt SVF till Medicininmottagning/Endokrin.

Välgrundad misstanke

Välgrundad misstanke skapas vid remissmottagande enhet och föreligger vid ett eller flera av följande:

- bilddiagnostiskt fynd i kombination med hormonella förändringar som inger misstanke om neuroendokrin buktumör
- stark klinisk misstanke i kombination med hormonella förändringar som inger misstanke om neuroendokrin buktumör (endast på mottagning med neuroendokrin kompetens)
- histopatologiskt fynd talande för neuroendokrin buktumör
- verifierad hypoglykemi i samband med 72-timmarsfasta.

Vid misstanke om neuroendokrin buktumör ska remiss skickas samma dag enligt följande:

Vid misstanke om insulinproducerande tumör eller feokromocytom till lokal Endokrinologmottagning

Vid misstanke om annan neuroendokrin buktumör till lokal Kirurgmottagning

Vid remittering i Cosmic välj SVF-remissmall för Medicinmottagning Endokrin resp. Kirurgmottagning och välj "Standardiserat Vårdförlopp medicin resp. kirurgi". Annars märk remissen med "Standardiserat vårdförlopp".

På mottagande enhet sker granskning av remiss, sjukhistoria samt företagen utredning och kompletterande provtagning utifrån misstanke görs.

Den som skriver remissen ska informera patienten om att det finns anledning att misstänka cancer, vad som händer i nästa steg.

Remissen ska innehålla:

- Anamnes (gärna journalkopior), ange särskilt:
 - symtom eller fynd som ligger till grund för misstanke
 - företagen utredning inkl. kreatinin
 - längd och vikt**
 - tidigare sjukdomar och behandlingar, särskilt pernicios anemi/atrofisk gastrit *
 - läkemedelsöverkänslighet, även överkänslighet mot kontrastmedel
 - läkemedel (särskilt trombocythämmare, antikoagulantia, protonpumpshämmare, metformin)
 - social situation, eventuella språkhinder eller funktionsnedsättningar*
- Kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer

(* ska vara infört i Cosmic under Gemensamma dokument)

(** ska vara infört i Cosmic under Patientöversikten)

Behandling

Behandlingen handläggs via remissmottagande enhet. Ofta krävs behandling med avancerad kirurgi.

Patientinformation

Se Cancer, 1177 under relaterat innehåll.

Mer information

Se Gällande vårdförlopp Neuroendokrina buktumörer på Regionala Cancercentrum i Samverkans webbsida.

Se Arbetsbeskrivning för endokrinmottagningarnas filterfunktion inom Region Jönköpings län.