

Regional medicinsk riktlinje

Merkelcellscancer

Tillämpning av nationellt vårdprogram

Innehållsförteckning

Syfte	2
Huvudbudskap	2
Vårdsnivå och samverkan	2
Bakgrund.....	2
Regional tillämpning av det nationella vårdprogrammet	3
Utredning och behandling.....	3
Klinisk uppföljning	4
Remissrutiner	4
Kvalitetsuppföljning	4
Referenser	4

Syfte

Detta är den första regionala tillämpningen av det första [nationella vårdprogrammet](#) (NVP) för Merkelcellscancer (MCC). Det fastställdes av RCC i samverkan 2021-05-19.

Korrigerings gjordes 2021-08-31 då man i avsnitt 8.4.1.3, Klinisk och patologisk stadiindelning bytte ut: "Tumörstorlek" mot "klinisk tumördiameter".

Huvudbudskap

Patienter med merkelcellscancer ska erbjudas lika vård över Västra Götalandsregionen. Regional medicinsk riktlinje för merkelcellscancer beskriver ett jämlikt och kvalitetssäkrat omhändertagande samt tydliggör vårdansvar.

Vårdnivå och samverkan

Patienter med hudtumörer handläggs initialt ofta inom primärvården. Vid misstanke om aggressiv hudtumör såsom MCC ska teledermatoskopisk remiss, inkluderande remisstext samt översiktsbild, närbild och dermatoskopisk bild, skickas till hudklinik. Remis skickas också vid histopatologiskt fynd av MCC, då tillsammans med PAD-svaret. Varje hudklinik ansvarar för att ha rutiner gällande remisser från den övriga specialistsjukvården då dessa ofta saknar bilder.

De huvudsakliga stegen vid MCC är följande, se även [flödesschema](#).

1. Diagnostisk excision eller biopsi, i båda fall med snabbsvar.
2. Vid bekräftad diagnos, helkroppsundersökning, palpation av regionala lymfkörtlar och remiss till hudkliniken SU för anmälan till MDK1.
3. Utvidgad excision samt SNB eller undersökning av palpabla lymfkörtlar, i samtliga fall med snabbsvar.
4. Vid fynd av regional spridning, fjärrmetastasutredning med PET-DT eller DT.
5. Vid fynd av metastaser remiss till hudkliniken SU för anmälan till MDK2.
6. Adjuvant strålbehandling av tumörområdet och vid behov även regional lymfkörtelstation, lymfkörtelutrymning eller immunterapi.

För att minimera fördröjning av behandling av MCC bör man arbeta parallellt, t.ex. börja planera för strålbehandling samtidigt som man planerar för kirurgisk behandling. Snabbsvar bör begäras från patologen, vid excisioner och undersökning av lymfkörtlar.

[Flödesschema \(Visio\)](#) [Länk till bilaga i PDF](#)

Bakgrund

Baserat på NVP MCC 2021. NVP gäller för MCC hos vuxna (> 18 år), ICD C77. För barn <18 år kontaktas omgående närmaste barnonkologiska center för utredning och diagnostik. MCC är en ovanlig men mycket aggressiv malign hudtumör som anses utgå från neuroendokrina celler, s.k. Merkelceller belägna i överhuden. Tidig upptäckt och snar behandling är av högsta vikt och tiden från klinisk misstanke om MCC till diagnostisk excision eller biopsi bör vara minst i paritet med tidsprioriteringen för melanom. Det innebär att ambitionen bör vara att denna tid inte överstiger 7 dagar. Cirka 50 nya fall av MCC diagnostiseras årligen i Sverige.

Regional tillämpning av det nationella vårdprogrammet

- I Västra Götalandsregionen (VGR) krävs teledermatoskopisk remiss till hudklinik vid tumörfrågeställning, inkluderande remisstext samt översiktsbild, närbild och dermatoskopisk bild. Detta gäller även vid misstanke om MCC.
- Det nationella vårdprogrammet föreskriver att MCC i första hand bör handläggas på universitetssjukhus. I VGR har Sahlgrenska Universitetssjukhuset (SU) det övergripande ansvaret för diagnosen och samtliga patienter ska diskuteras på regional multidisciplinär konferens (MDK). Delar av utredning och behandling kan även ske på regionens övriga sjukhus.
- I övriga delar följs det nationella vårdprogrammet.

Utredning och behandling

Diagnostik

Vid klinisk och dermatoskopisk misstanke om MCC vid teledermatoskopisk bedömning eller besök på hudklinik utförs excision av tumören, alternativt remitteras patienten till annan opererande enhet för detta ingrepp. En diagnostisk excision av hela tumören med en klinisk marginal på 2 mm rekommenderas och ambitionen bör vara att detta görs inom 7 dagar. Före excisionen bör tumören fotodokumenteras och största tumördiameter mätas och dokumenteras då detta ligger till grund för stadieindelning. Hela hudkostymen bör undersökas och lymfkörtlar palperas. Vid stora tumörer, komplicerad lokal eller annat som försvårar en excision tas i stället hudbiopsi, från tumörens tjockaste del, i icke-ulcererat område. Snabbsvar bör begäras vid excision och biopsi med misstanke om MCC.

I samtliga fall där diagnosen MCC bekräftas ska patienten remitteras till hudkliniken SU för dragning på Melanom-MDK (MDK1). Remissen bör innehålla PAD-svar, storlek och lokalisation av tumören samt uppgift om eventuell immunsuppression. Denna faxas till hudkliniken SU på nummer **031-41 15 84**. I samband med detta kontaktas även hudklinikens koordinator på telefonnummer **0700-206 706**. Hudkliniken SU ombesörjer då anmälan till MDK som ska göras senast kl. 12:00 dagen före MDK. Om möjligt bör kliniken som skickade remissen närvara vid MDK för att kunna diskutera vidare handläggning, vilket i de flesta fall innefattar både kirurgisk och onkologisk behandling.

Behandling och utredning

Kirurgisk behandling innefattar excision av tumören om diagnos ställts med biopsi eller utvidgad excision av tumör som tidigare exciderats. En klinisk marginal på upp till 1–2 cm ned till muskelfascia, perikondrium eller periost rekommenderas. Avsteg kan göras på vissa lokaler, t.ex. vid ögonnära tumörer. En marginal på 5 mm är då acceptabel. **Målet är radikalitet och helst primärslutning av operationssåret utan fördröjning, för att möjliggöra adjuvant strålbehandling av operationsområdet inom 4–6 veckor.**

Vid avsaknad av palpabla, regionala lymfkörtlar görs i regel portvaktskörtelbiopsi (SNB) i samband med den utvidgade excisionen. För MCC i huvudhalsregionen görs SNB på ÖNH-kliniken SU. Vid MCC på andra lokaler görs det på kirurgkliniken på SU samt i NU-sjukvården (NU), på Skaraborgs Sjukhus (SkaS), och på Södra Älvsborgs Sjukhus (SÄS). Om det finns palpabla körtlar görs mellannålsbiopsi eller finnålsaspiration. **Vid både utvidgad excision och undersökning av lymfkörtlar bör snabb svar begäras från patologen.** Patienter med regional spridning till lymfkörtlar bör utredas med helkropp PET-DT eller DT huvud-hals, thorax, buk (inklusive bäcken) för bedömning av eventuell spridd sjukdom.

När dessa steg är genomförda ska samtliga patienter med tecken på metastaser på nytt diskuteras på MDK (MDK2). Remiss faxas till hudkliniken, SU enligt ovan och ska inkludera svar på samtliga genomförda undersökningar. I de flesta fall ska ytterligare behandling ges.

- Vid avsaknad av metastaser rekommenderas adjuvant strålbehandling av operationsområdet samt hos högriskpatienter (se NVP) adjuvant regional strålbehandling vilket ges på onkologkliniken, SU.
- Vid endast regional spridning rekommenderas regional strålbehandling som ges på onkologkliniken, SU eller lymfkörtelutrymning som för huvud-halsregionen görs på ÖNH-kliniken, SU och för övriga lokaler på kirurgklinikerna på NU, SkaS, SU och SÄS.
- Vid allmän spridning rekommenderas i första hand immunterapi som ges på onkologkliniken, SU.

Klinisk uppföljning

Uppföljning efter MCC bör ske var 3:e månad under ett år och därefter var 6:e månad i upp till 3 år. Vid MCC stadium T1N0 kan uppföljning ske var 6:e månad redan under det första året. Uppföljning av patienter med spridd sjukdom sker i regel på SU medan patienter utan tecken på spridning även kan följs upp på regionens övriga sjukhus.

Remissrutiner

Se [Regional medicinsk riktlinje - Remiss inom hälso- och sjukvård](#)

Kvalitetsuppföljning

Det finns inget nationellt kvalitetsregister för MCC i Sverige. I det nationella vårdprogrammet listas kvalitetsindikatorer och målnivåer för diagnosen som skulle vara relevanta om det fanns ett nationellt kvalitetsregister. MCC rapporteras till cancerregistret.

Referenser

[Flödesschema](#)

[Länk till Nationella Vårdprogrammet](#)

NOTERA: Enligt ö.k. med regional processledare förlängs giltighets- och tillgänglighetstiden till 2025-10-01, ref: SSN 2024-00523. Revidering av RMR pågår, snabbupprättning har gjorts av administratör.

Information om handlingen

Handlingstyp: Regional medicinsk riktlinje, RMR

Gäller för: Västra Götalandsregionen

Innehållsansvar: Johan Dahlén Gyllencreutz, (johda2), Överläkare

Godkänd av: Karin Looström Muth, (karlo2), Direktör

Dokument-ID: SSN11800-2140136717-321

Version: 1.0

Giltig från: 2024-11-07

Giltig till: 2025-10-01