

Regional medicinsk riktlinje

Äggstockscancer epitelial

Regional tillämpning av Nationellt vårdprogram

Innehållsförteckning

Syfte	2
Huvudbudskap	2
Vårdnivå och samverkan	2
Processmål	2
Bakgrund.....	3
Förändringar sedan föregående version	3
Regional tillämpning av det nationella vårdprogrammet	4
Utredning	8
Behandling	11
Rehabilitering.....	16
Komplikationer	16
Klinisk uppföljning	17
Remissrutiner	20
Kvalitetsuppföljning	20
Patientmedverkan och kommunikation.....	21
Referenser	22

Syfte

Regional medicinsk riktlinje (RMR) för epitelial äggstockscancer utgår från det Nationella Vårdprogrammet (NVP) för äggstockscancer som gäller från 2012 och reviderades senast 2022-01-11. Detta RMR gäller för äggstocks- (ovarial), äggledar- (tubar) och primär bukhinne- (peritoneal) cancer men är begränsat till att omfatta epitelial cancer. Det gäller även för epiteliala borderlinetumörer (BOT). För icke-epiteliala äggstockstumörer hänvisar vi till NVP och RMR för icke-epiteliala äggstockstumörer. Vidare kommer benämningen äggstockscancer att användas för äggstocks-, tubar- och primär peritonealcancer för att förenkla och förkorta benämningen förutom där det specifikt anges.

RMR har utarbetats i samarbete med RCC Väst och är en anpassning till lokala förhållanden i Västra sjukvårdsregionen (Västra Götalandsregionen och Region Halland). För äggstockscancer finns ett standardiserat vårdförlopp (SVF) framtaget, gällande från och med 21 december 2015.

Syftet är att kvinnor med äggstockscancer skall erbjudas kunskapsbaserad och ändamålsenlig vård som är effektiv, säker och jämlik

Huvudbudskap

Äggstockscancer är en heterogen cancerdiagnos där diagnostik och behandling, både primärt och vid recidiv, kontinuerligt utvecklats och det NVP har reviderats årligen de senaste åren. Detta framför allt på grund av nya målriktade behandlingar blivit nationellt godkända och att reflextestning för ärftliga mutationer associerade med äggstockscancer införts.

För en tydlig sammanfattning av NVP hänvisas till; [Kort sammanfattning NVP Epitelial Äggstockscancer 2022](#).

Vårdnivå och samverkan

Se bilaga 1: [Flödesschema vårdprocess äggstockscancer](#)

Processmål

Se: [Nationellt Vårdprogram Epitelial Äggstockscancer: Kvalitetsindikatorer och målnivåer](#)

Bakgrund

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 (Västra Götalandsregionen och Halland) och baseras på det Nationella vårdprogrammet Äggstockscancer med epitelial histologi, version: 4.0 publicerat 22-01-11 som utgör bakgrunds- och referensmaterial, länk: [Nationellt Vårdprogram Eitelial Äggstockscancer](#)

Vårdprogrammet som gäller för äggstockscancer skall vara ett arbetsredskap för gynekologer, gynonkologer, sjuksköterskor, patologer, genetiker och radiologer. Det är arbetsgruppens målsättning att det regionala vårdprogrammet skall vara uppdaterat.

Förändringar sedan föregående version

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 kontaktsköterska 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 i det föreslagna RMR är att PARP- (poly-ADR ribosopolymeras) hämmare som är ett målinriktat läkemedel fått utökade indikationer. Genom ett utökat införande av genetisk testning ses en ökad kostnad med bland annat provtagning HRD (homologous recombination deficiency)-testning, läkemedel på recept, provtagningar, kontakter kring biverkningar av PARP-hämmare.

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. Det nya föreslagna RMR för äggstockscancer medför ingen förändring i verksamheterna eller organisationerna på SU eller på respektive regionsjukhus men som beskrivits ovan ökade kostnader för den medicinska onkologiska behandlingen och personalresurser i samband med uppföljning av behandlingen.

Regional tillämpning av det nationella vårdprogrammet

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.
- Endometriosis; 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.

Screening

Det finns idag inte tillräcklig evidens att införa allmän screening för ovarialcancer bland befolkningen. Studerade screeningmetoder har inte visat någon minskad dödlighet, ingen tidigare upptäckt samt är associerat med onödiga kirurgiska ingrepp med risk för allvarliga komplikationer.

Ärftlighet

Anamnes avseende cancerhereditet bör tas på alla patienter som insjuknat i ovarialcancer. Vid misstanke om ärftlighet bör patienten erbjudas remiss till cancergenetisk 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
- Flera fall av kolon- eller endometriecancer.

All nydiagnostiserad tumörvävnad av äggstockscancer, dock ej mucinös eller låggradig serös cancer, STIC eller BOT, analyseras reflexmässigt för BRCA/HRD-status via KMP-lab, Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Bekräftas BRCA/HRD-mutation erbjuds blodtestning och eventuellt släktutredning via cancertgenetisk enhet vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Se bilaga 2: [Flödesschema BRCA/HRD reflextestning vid äggstockscancer](#)

Uppföljning och omhändertagande vid ärftlighet

För alla former ärftligt ökad risk för äggstockscancer gäller att riskreducerande kirurgi med bilateral salpingooforektomi (BSOE) är det enda evidensbaserade sättet att minska risken för insjuknande i äggstockscancer. All profylaktisk kirurgi bör föregås av genetisk utredning. Det är mycket tveksamt om någon positiv effekt finns av upprepade gynekologiska kontroller inklusive vaginalt ultraljud och s-CA 125.

Friska bärare av ärftlig patogen variant, eller där genetisk utredning inte visat på sådan, men släktträdet ger stark anledning att misstänka ärftlighet, bör få information om profylaktisk salpingooforektomi, vilken bör utföras efter avslutad reproduktion. För BRCA1-mutationsbärare vid 35–40 års ålder och för BRCA2-mutationsbärare vid 40–50 års ålder. Kvinnor som ännu ej genomgått profylaktisk BSOE har en påtaglig skyddseffekt av kombinerade p-piller. Kvinnor som genomgått profylaktiskt BSOE bör erbjudas MHT upp till ca 50 års ålder om inte tidigare bröstcancer föreligger.

Kvinnor med Lynchs syndrom, dvs bärare av en patogen variant i någon av DNA mismatch repair (MMR)- generna, har en livstidsrisk för äggstockscancer på 7 – 21%. Insjuknandeåldern för dessa kvinnor är i median 42 år och den mest effektiva riskreducerande åtgärden är profylaktisk BSOE samt hysterektomi vid avslutat barnafödande, från ca 35–40 års ålder. Även för dessa kvinnor har p-piller sannolikt en skyddande effekt mot utveckling av äggstockscancer i väntan på profylaktisk kirurgi. MHT rekommenderas efter kirurgi till ca 50 års ålder.

Vid profylaktisk BSOE är det mycket viktigt att äggledarna tas bort, eftersom dessa oftast är ursprunget för tumörutveckling. Det bör framgå på PAD-remiss att patienten är BRCA-bärare och att operationen är profylaktisk och det är viktigt med noggrann histologi av tubor.

Symtom och spridningsvägar

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. Körtelcellsatypi vid cellprov kan upptäckas hos kvinnor med tubarcancer.

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/ileussympotom 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
- Bäcken- eller bukexpansivitet
- Ascites
- Pleuravätska utan annan uppenbar orsak
- Nytillkommen bäcken- eller buksmärta (frekvent återkommande)
- Ökat bukomfång och/eller trycksymptom från buken
- Nytillkomna/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

Ingång till standardiserat vårdförlopp

Vid misstanke ska följande utföras:

- allmän anamnes inkl. gynekologisk anamnes och hereditet
- klinisk status inkl. allmäntillstånd, palpation av ytliga lymfkörtelstationer, bukpalpation, rektalundersökning och auskultation av hjärta och lungor
- kreatinin och CA 125 (svaret ska göras tillgängligt för filterfunktionen men inte inväntas innan remiss skickas).

Om misstanken kvarstår ska patienten skickas till filterfunktion (gynekolog)

Remissen ska innehålla följande:

- frågeställning: äggstockscancer?
- anamnes, ange särskilt:
 - symtom som ligger till grund för misstanke
 - relevanta undersökningsfynd
 - samsjuklighet
 - tidigare sjukdomar och behandlingar
- eventuella språkhinder (tolkbehov) eller funktionsnedsättningar
- blodprover (kreatinin och CA 125)
- kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer
- uppgifter för direktkontakt med inremitterande (direktnummer).

Se: [Standardiserat vårdförlopp äggstockscancer](#)

Utredning

Se bilaga 3: [Flödesschema diagnostik vid adnexexpansivitet](#)

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 stadieindelning.
- Tumörmarkörer: CA 125 och eventuellt HE4 (ROMA-score). Vid differentialdiagnostik överväg CEA och CA 19–9. Vid tarmsymtom och/eller CA 125/CEA-kvot <25 överväg gastroenteral utredning; gastro/koloskopi. För kvinnor i fertil ålder överväg kompletterande provtagning enligt icke-epitelial äggstockscancer (LÄNK till icke epitelial äggstockscancer)
- 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. Mellansnålsbiopsi 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.

Stadieindelning

Den viktigaste prognostiska faktorn är sjukdomens utbredning. Stadieindelningen är kirurgisk och histologisk verifikation av diagnosen skall föreligga. **FIGO stadieindelning 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 buksköljvätska.
- 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 buksköljvätska.
- 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 buksköljvätska

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 tumörengagemang av lever och mjältkapslar utan parenkymengagemang av något av dessa organ.

Stadium IV Fjärrmetastaser exkluderande peritonealmetastaser.

- 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).

Prognostiska faktorer

- 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.

Tumörmarkörer i blod

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 ³96 %, 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, framför allt hos premenopausala kvinnor.

Behandling

Primärkirurgi

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

[Nationellt Vårdprogram Eitelial 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 BSOE, bukskölj och omentbiopsi vara ett första behandlingsalternativ förutsatt att det inte föreligger en stor tumör eller finns risk för iatrogen ruptur av tumören. För att undvika spill ska man alltid använda en påse när man tar ut cystor eller adnexa vid minimalinvasiv kirurgi och cystpunktion för diagnos bör ej utföras.

Huvudregel för kirurgi vid tidig ovarialcancer är laparotomi i medellinjesnitt med buksköljvätska för cytologi, SOE bilateralt, total uterusxstirpation, omentresektion, peritoneala biopsier, appendektomi framförallt vid mucinösa ovarialtumörer, samt lymfkörtelutrymning pelvint och paraaortalt bilateralt på utvalda fall enligt tabell. Då diagnosen många gånger sätts postoperativt får primärkirurgi vanligen utföras i ett tvåstegsförfarande.

Alla stadium I ovarialcancer skall eftergranskas av referenspatolog SU och remitteras för rMDK/behandlingskonferens.

Rekommenderad lymfkörtelutrymning pelvint och paraaortalt 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

Fertilitet och behandling av äggstockscancer

Vid fertilitetsönskemål och ovarialcancer i stadium I kan fertilitetsbevarande kirurgi övervägas vid rMDK efter adekvat staging inkl. omentresektion, buksköljvätska och biopser.

Biopsa inte det ovarium som lämnas kvar om det inte finns misstanke om cancer. Fullständig lymfkörtelutrymning pelvint och paraaortalt rekommenderas för förmodat stadium I enligt ovan beroende på histopatologi.

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

Primärkirurgi vid avancerad ovarialcancer (stadium II-IV)

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. Laparotomi bör utföras enligt kirurgiska principer för stadieindelning enligt nationellt vårdprogram. All carcinomatos bör försöka exstirperas. Patologiskt förstörade lymfkörtlar bör exstirperas. Rekommendationen är att kirurgin utförs på universitetssjukhus av gynekolog med tumörkirurgisk kompetens eller efter beslut av rMDK på regionalt sjukhus med erforderlig kompetens.

Om det vid primär kirurgi inte kunnat utföras reducerande tumörkirurgi bör fallet diskuteras på multidisciplinär konferens (rMDK) för ställningstagande till intervall kirurgi/fördröjd primärkirurgi, efter 3 (2–4) kurer med kemoterapi. Remiss skickas till KK SU för rMDK efter kemoterapikur 2-3 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 rMDK (länk: [Nationellt vårdprogram epitelial äggstockscancer](#)). Mellannålsbiopsi för histologisk diagnos (PAD) är önskvärt tidigt i utredningsskede. Ställningstagande till fördröjd primäroperation bör ske vid rMDK 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 rMDK/behandlingskonferens via tumörteamet på KK SU för ställningstagande till fortsatt handläggning.

Alla PAD skickas för eftergranskning till referenspatolog SU och svarskopia skall gå till inremittent och till tumörkirurg verksamheten SU.

Patienter med avancerad ovarialcancer remitteras till KKSU för rMDK 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 höggradig, serös, odifferentierade, endometrioid grad 3 och carcinosarkom rekommenderas 6 cykler karboplatin och paklitaxel och 4 cykler till övriga subgrupper.
- Singel karboplatin AUC6 x 6 cykler i 3 veckors intervall till de fall som genomgått kirurgi, stadieindelning 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, cyklofosfamid) givet intravenöst var 4:e vecka i sex cykler
 - Pegylerat liposomalt doxorubicin i kombination med karboplatin givet intravenöst var 4: vecka i sex cykler
 - Paklitaxel veckovis 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 (15 cykler) kan övervägas. Patienter med icke-radikal kirurgi och stadium III B – IV kan komma ifråga för denna behandling, förutsatt att kontraindikationer ej finns. Ges tidigast 4-6 veckor efter kirurgi och en vecka efter CVK och i regel inte före fördröjd primärkirurgi

PARP-hämmare

BRCA-muterade och/eller HRD positiva tumörer har försämrade förmåga att reparera defekt DNA

Dessa tumörer har visat sig ha effekt av PARP-hämmare. Vid höggradig serös eller endometroid cancer (ovarial, tubar eller peritoneal) är cirka 50 % av tumörerna BRCA- eller HRD-positiva och har då indikation för PARP-hämmare i primärbehandling efter minst partiell respons på platinum-innehållande cytostatika.

- När svar på reflextest av tumören finns, utfärdas remiss till JK/gynonkolog för rekommendation angående PARP-hämmare.
- Vid reflextest med HRD-testning fås information om tumören är BRCA positiv eller wt (wild type=neg) samt HRD positiv eller negativ. Se bilaga 2: [Flödesschema BRCA/HRD reflextestning och genetisk utredning vid äggstockscancer](#)

Avancerade ovarialcancer delas in i **hög- eller lågrisk-grupp:**

- Lågrisk: stad III med radikal primäroperation.
- Högrisk: stadium III med icke radikal primäroperation och/eller neo-adjuvant cytostatika med efterföljande fördröjd primäroperation eller icke operabel, samt alla i stadium IV.
(se bilaga 4: [Flödesschema för underhållsbehandling efter primärbehandling för platinumkänslig äggstockscancer](#)).

Behandling:

- Lågriskpatienter med BRCAwt/HRD-positiv eller BRCAwt/okänd HRD-status rekommenderas underhållsbehandling med niraparib.
- Både låg- och högriskpatienter med BRCA-positiv tumör rekommenderas olaparib, med alternativet niraparib.
- Högriskpatienter med BRCA-positiv eller BRCAwt/HRD-positiv tumör som fått cytostatikabehandling i kombination med bevacizumab, ges underhållsbehandling med olaparib i kombination med bevacizumab.
- Högriskpatienter med BRCAwt/HRD-positiv höggradig ovarialcancer som inte bedöms lämpliga för att få bevacizumab eller patienter med BRCAwt/okänd HRD-status höggradig ovarialcancer rekommenderas underhållsbehandling med niraparib.
- Hög- och lågriskpatienter med både BRCAwt och HRD-neg är inte aktuella för PARP-hämmare

När primärbehandling med PARP-hämmare är aktuell ges den som underhållsbehandling efter cytostatikabehandling

- Start av PARP-behandling efter cytostatika sker inom 8 veckor för olaparib och inom 12 veckor för niraparib, beroende på när patienten återhämtat sig inklusive blodstatus.
- Under behandlingen kontrolleras blodstatus initialt varje vecka den första månaden samt vid låga värden, dosändring eller uppehåll. Därefter kontroll av blodstatus varje månad, och CA125 var tredje månad. Kreatinin och leverstatus vid uppstart och 1 gång per månad initialt. Blodtryck följs noga vid niraparib.
- Hematologiska biverkningar kan kräva dosanpassningar. Mag/tarm-påverkan och trötthet är ofta övergående. PARP-hämmare bryts ner i levern och man kan behöva ta hänsyn till interaktioner.
- Behandlingstid om det inte uppstår recidiv/progress eller alltför besvärande biverkningar: olaparib kan ges i 24 månader, varefter man kan göra en utvärdering och överväga fortsatt behandling i samråd med JK. Behandling med niraparib kan pågå i 36 månader.
- Vid aktuell kirurgi eller strålbehandling skall behandlingen avbrytas minst 3 dagar före åtgärd och återinsätts när sårsläkning skett och cirka 4 veckor efter avslutad strålbehandling. Nålbiodpsi och tandläkarbesök kräver inte avbrott i behandling.

Rehabilitering

Det finns ett nationellt vårdprogram kring cancerrehabilitering ute på remiss (se: [Nationellt vårdprogram cancerrehabilitering - RCC Kunskapsbanken \(cancercentrum.se\)](#)). Aktiv överlämning till primärvården rekommenderas och rehabiliteringsplan bör utföras.

Komplikationer

För information om komplikationer (exempelvis vid primär kirurgi), se: [Nationellt vårdprogram äggstockscancer, epitelial](#).

Klinisk uppföljning

Uppföljning

Under cytostatikabehandling följs CA 125 inför start av kemoterapi, vid kur 3 och efter kur 6. DT buk/thorax görs efter kur 6 vid stadium III-IV. Efter avslutad behandling görs en behandlingsevaluering och rehabiliteringsplanering.

I Västra sjukvårdsregionen rekommenderas därefter inte generellt kontroller av CA 125 efter avslutad primärbehandling med normalt värde på 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, trots mer cytostatika. I händelse av att patienten önskar få CA125 kontrollerat så kan det erbjudas.

Standardintervall vid uppföljning i Västra sjukvårdsregionen är läkarbesök med klinisk undersökning 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 glesare intervall de första åren och en förutsättning för dessa kontrollintervall är en hög tillgänglighet till kontaktsköterska för att patienten skall kunna signalera om hon upplever nytillkomna symtom och vid behov erbjudas läkarbesök utanför kontrollintervall.

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

Under underhållsbehandling med PARP-hämmare sker återbesök till läkare med samma intervall som ovan samt CA 125 var tredje månad.

Patienter som genomgått fertilitetsbevarande kirurgi följs med klinisk gynekologisk undersökning inklusive vaginalt ultraljud och CA125, halvårsvis de första fem åren och därefter årligen upp till tio år. Efter avslutat 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 recidiv eller försämrad överlevnad. Detta gäller även vid BRCA-mutation, men ej om patienten haft bröstcancer.

Utredning av recidiv

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

Behandling av recidiv

Se bilaga 5: [Flödesschema återfallsbehandling högggradig epitelial äggstockscancer](#)

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 rMDK. 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 och ökad total överlevnad vid uppnådd makroskopisk tumörfrihet vid recidivkirurgi.

Medicinsk onkologisk behandling vid recidiv

Biverkningar och livskvalitet bör noga vägas mot möjlighet till behandlingseffekt. Individualiserad behandling men generellt gäller följande:

- 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 antingen paklitaxel eller pegylerat liposomalt doxyrubicin eller gemcitabin
- Vid recidiv med platinumfritt intervall <6 månader väljs singelbehandling med icke-platinum preparat
- Angiogeneshämmare rekommenderas i första hand vid behandling av platinumresistens men kan också övervägas vid platinumkänsliga recidiv
- PARP-hämmare rekommenderas oberoende av HRD-/BRCA-status för patienter med platinumkänsligt recidiv av högggradigt adenocarcinom, som svarat med partiell eller komplett remission, på platinumbaserad cytostatikabehandling. Gäller endast patienter som inte tidigare har behandlats med PARP-hämmare
- 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

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 cista/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 rMDK för ställningstagande till fortsatt utredning och behandling.

Borderline tumörer/BOT

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

- Alla BOT bör eftergranskas av referenspatolog 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 buksköljväska, omentresektion, multipla biopsier och appendektomi vid mucinösa ovarialförändringar. Dock bör man ej ta biopsi av normalt kontralateralt ovarium.
- Det finns ingen evidens att rekommendera adjuvant kemoterapi vid BOT.
- Vid invasiva implantat rMDK.
- 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 recidiv och 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.

Remissrutiner

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

Remisser faxas till gynekologiska tumörkirurgiska verksamheten, kvinnosjukvården SU (031-419361, sekreterare avd. 67)

Remisser till gynonkologiska verksamheten, onkologi, SU skickas till remissportalen, SU.

Arbete pågår för att förenkla remissflödet.

Kvalitetsuppföljning

För kvalitetsuppföljning används Svenska Kvalitetsregistret för Gynekologisk Cancer.

För interaktiva rapporter, se: [Svenska Kvalitetsregistret för Gynekologisk Cancer \(Swedish Quality Registry for Gynecologic Cancer, SQRGC\) \(incanet.se\)](#)

Patientmedverkan och kommunikation

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.

Se: [Min vårdplan äggstockscancer - RCC \(cancercentrum.se\)](https://cancercentrum.se/vast/cancerdiagnoser/gynekologi/aggstock/vardprogram/)

Patientinformation

På RCC:s webbsida finns patientinformation för BRCA-testning och behandling med PARP-hämmare. Denna information är även översatt till flera språk. Se: <https://cancercentrum.se/vast/cancerdiagnoser/gynekologi/aggstock/vardprogram/>

Patientföreningar

Det finns flera patientföreningar till vilka patienten kan vända sig:

- **Gyncancerförbundet**
 - Mailadress: info@gyncancerforbundet.se
 - Hemsida: www.gyncancerforbundet.se
- **Nätverket mot gynekologisk cancer**
 - Mailadress: info@gyncancer.se
 - Hemsida: www.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

Referenser

Den regionala medicinska riktlinjen utgår ifrån [Nationellt vårdprogram äggstockscancer, epitelial](#).

Bilagor:

1. [Flödesschema vårdprocess äggstockscancer](#)
2. [Flödesschema BRCA/HRD reflextestning och genetisk utredning vid äggstockscancer](#)
3. [Flödesschema diagnostik vid adnexexpansivitet](#)
4. [Flödesschema för underhållsbehandling efter primärbehandling för platinumkänslig äggstockscancer](#)
5. [Flödesschema återfallsbehandling höggradig epitelial äggstockscancer](#)

Arbetsgrupp

- **Regional processägare:**
 - Pernilla Dahm Kähler, överläkare Kvinnokliniken SU/SS och regional processägare ovarialcancer
- **Representanter från Västra sjukvårdsregionen:**
 - Maria Lindblom, överläkare KK, NU-sjukvården
 - Aikaterini Manta, överläkare KK, SÄS
 - Christina Rydberg, överläkare, KK Halland
 - Nina Kaerger Billfeldt, överläkare, KK Halland
 - Maria Widmark, överläkare KK SKAS
 - Charlotte Palmqvist, överläkare KK SU/SS
 - Boglarka Fekete, onkolog, JK, SU/S
 - Henrik Leonhardt, överläkare, Radiologi SU/SS
 - Verena Bröcker, specialistläkare, Patologen SU/SS
 - Oskar Tator, specialistläkare, Patologen SU/SS
 - Charlotte Eriksson, specialistsjuksköterska KK, NU-sjukvården
 - Marianne Olsson, patientrepresentant från Nätverket mot Gynekologisk cancer
- **Regionalt Cancercentrum Väst**
 - Christian Staf, statistiker
 - Tim Säll, statistiker
 - Edvin Andersson, utvecklingsledare

Information om handlingen

Handlingstyp: Regional medicinsk riktlinje, RMR

Gäller för: Västra Götalandsregionen

Innehållsansvar: Boglarka Fekete, (bogfe1), Specialistläkare

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

Dokument-ID: SSN11800-2140136717-362

Version: 4.0

Giltig från: 2025-02-06

Giltig till: 2026-03-08