

## Tillämpning av Nationellt vårdprogram Icke-Epitelial Äggstockstumörer

Fastställt av Hälso- och sjukvårdsdirektören (HSD-D § 8-2015) giltigt till 2020-02-16\* Utarbetad av Regional Vårdprocessgrupp för Äggstockscancer

\*Enligt ö.k. med regional processledare förlängs giltighetstiden till 2025-05-01, ref: SSN 2024-00068-1

### Huvudbudskap

Denna regionala medicinska riktlinje (RMR) för icke-epiteliala ovarialtumörer (äggstockstumörer) har utarbetats i samarbete med Regionalt cancercentrum väst och är en anpassning till de lokala förhållandena i Västra sjukvårdsregionen (Västra Götalandsregionen och Region Halland) och baseras på det Nationella Vårdprogrammet (NVP) Icke-epiteliala äggstockstumörer från 2018, [Nationellt VP icke-epiteliala äggstockstumörer](#), som utgör bakgrunds- och referensmaterial. RMR skall vara ett arbetsredskap för gynekologer, gynonkologer, sjuksköterskor, patologer och radiologer och det är arbetsgruppens målsättning att vårdprogrammet skall revideras och uppdateras regelbundet.

### 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.

### Epidemiologi

I Sverige utgör de icke-epiteliala ovarialtumörerna cirka 6 % av alla primära maligna ovarialtumörer. Antalet nya fall har under de senaste 30 åren legat stabilt kring cirka 30-50 nya fall per år i Sverige. Germinalcellstumörer drabbar i regel flickor och unga kvinnor medan könssträngs-stromacellstumörer vanligen drabbar peri- och postmenopausala kvinnor.

### Stadieindelning

Se bilaga 1.

### Histopatologi

Icke-epiteliala ovarialtumörer är sällsynta och biologiskt heterogena. Strukturer påminner om olika vävnader under fosterutvecklingen och i funktionella ovarier. Det finns inga kända förstadier och genesen är okänd.

Delas in i tre grupper:

1. Germinalcellstumörer (könscellstumörer)
2. Könssträngs-stromacellstumörer (gonadal stromatumör)
3. Övriga ovanliga tumörer (inkl maligna mesenkymala tumörer)

Germinalcellstumörer utgör 20-30% av alla ovarialtumörer, de vanligaste (ca 95 %) är benigna och utgörs av mogna teratom. Vissa tumörformer producerar särskilda tumörmarkörer och utfallet av immunohistokemiska färgningar kan förbättra diagnostiken.

Tumörmarkörer vid maligna germinalcellstumörer i ovariet:

	AFP	hCG	LD	CA-125
Dysgerminom	—	+	+	+
Gulesäckstumör	+ + +	—	+	+
Omoget teratom (rent)	—	—	+	+
Embryonalt carcinom	+	+	+	+
Choriocarcinom	—	+++	+	-/+
Blandad germinalcellstumör	+	+	+	+

Tabell 3. Tumörmarkörer vid maligna germinalcellstumörer i ovariet

+ + +: Hög nivå i serum.

+: Förhöjd eller normalnivå i serum.

AFP: alfafetoprotein

hCG: choriongonadotropin

LD: Laktatdehydrogenas

Histopatologi för teratom och dysgerminom finns under germinalcellstumörer och granulosa-cellstumör under könssträngs-stromacellstumörer.

För mer ovanliga tumörformer hänvisas till [NVP](#)

### Diagnostik, utredning

Diagnostik, utredning och remittering vid adnextumör med misstanke på icke-epiteliala ovarialtumörer är den samma som vid epitelial ovarialcancer.

Rekommendationer;

- Gynekologiskt ultraljud är förstahandsmetod. Se bilder i bilaga, [NVP](#)
- RMI och Ca-125 kan användas inför remitteringsbeslut
- Cytologi bör inhämtas vid ascites eller pleuravätska. Preoperativ biopsi bör endast undantagsvis utföras vid tecken på spridd sjukdom
- Vid klinisk misstanke om malign ovarialtumör hos kvinnor < 40 år kan provtagning tas för alfafetoprotein (AFP), s-beta-HCG, laktatdehydrogenas (LD) samt Ca-125 och eventuellt Placentalt alkaliskt fosfat (PLAP). Inhibin B och antimüllerskt hormon (AMH) bör analyseras vid misstanke om granulosa-cellstumör. S-Ca är viktigt vid småcellig cancer av hypercalcemisk typ. Ett alternativ är att ta ett preoperativt serum rör som fryses ner för senare analys efter PAD-svar.
- DT thorax och DT buk utföres preoperativt för kartläggning. Vid överraskningsdiagnos får detta göras postoperativt
- MR kan utföras om ultraljud ej är konklusivt eller om behov av information av lokal utbredning föreligger inför avancerad kirurgi

Övrig utredning;

- Vid misstanke granulosa-cellstumör och tecken bör samtidig endometriebiopsi utföras för att utesluta samtidig endometrie-cancer
- Vissa germinalcellstumörer (gulesäckstumör, embryonala carcinom och choriocarcinom) är högmaligna och kräver snabbt omhändertagande
- El-status bör tas då vissa småcelliga carcinom kan ge elektolytrubbningar så som hypercalcemi, hyponatremi och SIADH
- PET-DT kan vara av värde vid neuroendokrin, småcellig histopatologi och dysgerminom då dessa tumörer har hög metabolisk aktivitet.
- Vid misstanke om gonadoblastom bör karyotypbestämning (kromosomodling) utföras.

Regionala medicinska riktlinjer utarbetas på uppdrag. Riktlinjer fastställs efter avstämning med regionens berörda förvaltningar, regionala sektorsråd, rådsfunktioner, terapigrupper och Program- och prioriteringsrådet.

### **Multidisciplinär konferens (MDK)**

Definitiv diagnos ställs efter histopatologisk undersökning. Eftergranskning av preparat bör utföras av gynekologisk referenspatolog. Ofta har fertilitetsbevarande kirurgi utförts. Patienter bör diskuteras på regional MDK på SU både inför och efter kompletterande kirurgi och på MDK tas beslut om vad som ytterligare behöver göras såsom kirurgi eller kemoterapi och på vilken instans denna behandling skall utföras.

### **Germinalcellstumörer**

Germinalcellstumörer uppkommer i de primitiva germinalcellerna (äggcellerna). Gruppen som helhet utgör 20-30 % av tumörer i ovariet, men av dessa är 95 % benigna och då huvudsakligen i form av mogna teratom.

Cirka 60 % av de ovarialtumörer som upptäcks hos kvinnor yngre än 22 år är germinalcellstumörer.

Av dessa är cirka en tredjedel maligna och utgör därmed den vanligaste ovarialmaligniteten hos unga kvinnor. Germinalcellstumörerna är mycket cytostatikakänsliga och 75-80 % av patienter i stadium II-IV är långtidsöverlevare.

### **Teratom**

*Moget (cystiskt) teratom/dermoidcysta* ses i alla åldrar och är en benign tumör där 8-15% är bilaterala. *Monodermala teratom* innehåller endast en vävnadstyp, vanligast är thyroideavävnad (struma ovarii). Malign differentiering ses i ca 1 % av teratomen och är oftast skivepitelcancer med ursprung i ett moget, cystiskt teratom.

Det omogna (maligna) teratomet innehåller olika sorters vävnad, framförallt hud och nervvävnad inklusive omogna strukturer. De indelas i grad 1-3 där 10 % är aneuploida i grad 1-2 och 66 % i grad 3. Vid uttalad omognad recidiverar sjukdomen ofta och sprids med peritoneala implantationer och metastaserar paraaortalt och senare till lungor och lever.

*Omoget teratom* utgör 1-3% av teratomen och förekommer oftast före 20 års ålder, nästan aldrig postmenopausalt. I 10-15% av fallen ses ett moget teratom i kontralaterala ovariet.

### **Dysgerminom**

Av de maligna germinalcellstumörerna är dysgerminomen vanligast och utgör 1-2 % av samtliga maligna ovarialtumörer. De ses framförallt i åldern 10 – 30 år, medelåldern vid diagnos är 23 år och huvudparten diagnostiseras i tidigt stadium. Bilateral tumör förekommer i 15 % eller mer vid association med gonadoblastom.

Dysgerminom kan ha varierande storlek och är vanligen solida. De motsvarar seminom i testis. I 6-8% ses syncytiotrofoblastiska jätteceller och hCG-produktion kan förekomma.

Unilaterala rena dysgerminom med intakt kapsel har en 5 års-överlevnad på över 90 %, men inslag av embryonal cancer ger en sämre prognos.

Gulesäckstumörer, embryonal cancer, polyembryom, icke-gestationella choriocarcinom, blandade germinalcellstumörer, germinalcell-konsträngs-stromacellstumörer, gonadoblastom och fler ovanliga tumörformer hänvisas till det nationella vårdprogrammet; Nationellt VP icke-epiteliala ovarialtumörer

### **Behandling Germinalcellstumörer**

- Germinalcellstumörer har generellt en mycket god prognos och drabbar framförallt unga kvinnor, varför man bör undvika överbehandling och kirurgiska sekvele.
- Fertilitetsbevarande kirurgi kan utföras i alla stadier
- Tumörerna har en hög cytostatikakänslighet
- Samtliga fall bör bedömas på MDK

---

Regionala medicinska riktlinjer utarbetas på uppdrag. Riktlinjer fastställs efter avstämning med regionens berörda förvaltningar, regionala sektorsråd, rådsfunktioner, terapigrupper och Program- och prioriteringsrådet.

**Kirurgi**

Germinalcellstumörer diagnostiseras ofta när ovariet eller del av ovariet är laparoskopiskt borttaget på grund av oklar cysta eller solid ovarialtumör.

- Fertilitetsbevarande kirurgi kan utföras vid alla stadier. I dessa fall görs unilateral SOE, buksköljväska för cytologi, omentresektion samt multipla peritoneala biopsier från bukens övre och nedre delar.
- Iatrogen cystruptur bör undvikas.
- Pre-operativ biopsi enbart vid spridd sjukdom
- Om ej fertilitetsbevarande kirurgi önskas utförs laparoskopi eller laparotomi med buksköljväska för cytologi, SOEB, total uterusexcirpation, omentresektion, eventuell appendektomi, multipla peritoneala biopsier från bukens övre och nedre delar.
- Lymfkörtelutrymning pelvint och para-aortalt rekommenderas inte. Kliniskt förstorade lymfkörtlar bör dock exstirperas.

**Kemoterapi**

- Postoperativ kemoterapi behövs inte vid dysgerminom stadium 1A eller omogna teratom stadium 1A grad 1.
- Vid övriga stadier och tumörtyper rekommenderas adjuvant postoperativ kemoterapi med i första hand bleomycin, etoposid och cisplatin (BEP). Adjuvant behandling med 3 kurer ges i stadium 1B-C, i högre stadier ges 4 kurer.
- Efter cytostatika finns risk för ”premature ovarian failure”. Infertilitet bör beaktas och diskuteras med patient före behandling, se nedan under Fertilitet och germinalcellstumörer.
- Sena biverkningar att uppmärksamma vid behandling av yngre individer är kardiovaskulär påverkan med ökad risk för hjärtinfarkt, hypertoni samt sekundärt metabolt syndrom (adipositas, insulinresistens).
- Sekundära maligniteter som leukemi efter etoposid-behandling förekommer, där den kumulativa dosen är avgörande

Histologi	Kirurgi	Kemoterapi
Dysgerminom	IA	Observation
	IB-IC	BEP x 3
	IIA-IV	BEP x 3-4
Omogna teratom	IA, grad 1	Observation
	IA, grad 2-3	BEP x 3
	IB-IC	BEP x 3
	IIA-IV	BEP x 3-4
Gulesäckstumör, embryonalt carcinom, icke- gestationellt choriocarcinom	IA-IC	BEP x 3
Gulesäckstumör, embryonalt carcinom, icke- gestationellt choriocarcinom	IIA-IV	BEP x 4

Tabell 2. Behandling germinalcellstumörer. Samtliga fall ska diskuteras på multidisciplinär konferens.

Regionala medicinska riktlinjer utarbetas på uppdrag. Riktlinjer fastställs efter avstämning med regionens berörda förvaltningar, regionala sektorsråd, rådsfunktioner, terapigrupper och Program- och prioriteringsrådet.

### **Recidivbehandling**

- De flesta recidiv (ca 90 %) av germinalcellstumörer kommer inom 2 år efter avslutad kemoterapi, är ofta långsamt växande och ofta resistent mot kemoterapi där sjukdomskontroll bara uppnås i ca 10 % av fallen.
- Recidiverande stadium IA som enbart är kirurgiskt behandlad behandlas med BEP med mycket gott resultat med över 90 % 5-årsöverlevnad.
- En utvald grupp patienter med lokaliserade recidiv och utan tumörmarkörstegring kan dra nytta av sekundär recidivkirurgi.

### **Könssträngs-stromacellstumörer**

Heterogen grupp och utgör cirka 8 % av alla maligna ovarialtumörer. Ofta hormonproducerande såväl feminiserande

(granulosa- och tekaceller) som maskuliniserande (Sertoli- och Leydigceller). Kan vara benigna, ha malign

potential eller maligna. Generellt sett mycket god prognos. Stadiindelning samma som för epitelial ovarialcancer. Sällan recidiv men dessa kan vara mycket sena, 20 – 30 år efter diagnos.

### **Adult granulosa-cellstumör**

Utgör 70 % av könssträngs-stromacellstumörerna och >90% är unilateral samt 90% diagnostiseras i stadium I. De flesta utsöndrar östrogen och de vanligaste symptomen är onormala blödningar p.g.a endometriepåverkan, buksmärtor eller bäckenresistens. Medelålder vid insjuknande 58 år. Den viktigaste

prognosiska faktorn är stadiet och då 90 % diagnostiseras i stadium I är prognosen mycket god med >90%

5-årsöverlevnad och 85-90 % 10-årsöverlevnad. Ibland förekommer mycket sena recidiv, som är vanligast i bukhålan, men även fjärrmetastaser kan ses.

### **Behandling**

- Primärbehandling kirurgi enligt samma principer som vid epitelial ovarialcancer men utan lymfkörtelutrymning (framför allt spridning per continuitatem)

- Fertilitetsbevarande kirurgi vid barnönskan

- Vid stadium I ingen ytterligare behandling

- Vid stadium II - IV rekommenderas kemoterapi med BEP eller karboplatin och paklitaxel.

Strålbehandling kan övervägas i selekterade fall av stadium II.

- Vid recidiv bör alltid MDK konsulteras. Recidivkirurgi kan utföras med efterföljande kemoterapi.

Övriga behandlingsalternativ är strålbehandling, hormonell behandling och bevacizumab.

### **Tekom**

Benigna tumörer. Varierar i storlek från mycket små till 20 cm i diameter. Medelålder vid insjuknandet är 60 år.

De flesta utsöndrar östrogen. 20-30% utvecklar endometriecancer. Många upptäcks som bifynd vid operation av endometriecancer.

### **Fibrom**

Benigna, oftast ensidiga tumörer av mycket varierande storlek. Jämför Meigs syndrom.

### **Fibrosarcom**

Ytterligt sällsynt högmalign tumör. Radikal kirurgi.

### **Sertoli-Leydig celltumörer (SLCT)**

Lågmaligna, men vissa lågt differentierade kan ha ett aggressivt förlopp. Nästan alltid unilaterala. Majoriteten diagnostiseras vid stadium I A. Medelålder vid insjuknande 25 år. Androgenproducerande med virilisering i 70-85%. Rena Sertoli-cellstumörer utsöndrar östrogen och symptomen är då relaterade till detta.

#### **Behandling**

- Primärbehandling med kirurgi enligt principerna för epitelial ovarialcancer men utan lymfkörtelutrymning
- Fertilitetsbevarande kirurgi vid barnönskan
- Adjuvant BEP (Bleomycin, Etoposide, Cisplatin) vid stadium I och låg differentieringsgrad eller heterogena komponenter samt alla stadium II-IV.
- Total 5-årsöverlevnad är i stadium I 92%, i mer avancerade stadier 33%

Andra mycket ovanliga könssträngs stromacellstumörer såsom juvenil granulosa-cellstumör, skleroserande stromatumör, signet-ring stromatumör, könsstroma tumör med ”enstaka könssträngselement”, sertolicellstumör, gynandroblastom, könssträngstumör med annular tubules, gonadal stromatumör, steroid/lipidcellstumörer, stromalt luteom och leydigcellstumör hänvisas till [NVP](#)

### **Generell utredning av återfall av icke-epiteliala ovarialtumörer**

- Tumörmarkörer som varit förhöjda vid primär diagnos bör tas
- DT thorax och buk bör utföras för att kartlägga tumörutbredning
- Inför ställningstagande till recidivkirurgi kan PET-DT och/eller MR rekommenderas
- Laparoskopisk kartläggning kan vara värdefullt för histopatologisk diagnostik och kartläggning av tumörutbredning inför MDK och behandlingsbeslut.

### **Fertilitetsbevarande kirurgi**

Vid såväl germinalcellstumörer som könssträngs-stromacellstumörer föreligger en god prognos och fertilitetsbevarande kirurgi kan utföras oavsett stadium, med bevarande av uterus och det ena adnexet om ovariet är makroskopiskt normalt. Biopsier skall ej tas från det ovarium som lämnas kvar om inte patologi finns. Lymfkörtelutrymning görs ej då det kan minska fertiliteten och det inte finns evidens att det förlänger överlevnad. I övrigt utförs kirurgi för stadiindelning med buksköljvätska, omentresektion och multipla biopsier från övre och nedre delen av buken.

### **Fertilitet efter kemoterapi**

Risken för permanent ovariell insufficiens och infertilitet efter kemoterapi ökar med åldern. Risken börjar öka från 30-års ålder och är stor hos kvinnor över 40 år, särskilt efter behandling med klassiska alkylarer. Kvinnor under 30 år som fått platinumbaserad kemoterapi får vanligen temporär amenorré och fertiliteten återkommer hos de flesta i denna åldersgrupp. Profylax mot ovariell insufficiens med ovulationshämmande p-piller av kombinationstyp eller gonadotropin-stimulerande GnRH-agonister kan ges men värdet av sådan är inte bevisad.

Nedfrysning av ägg och embryon kan utföras innan kemoterapi startas. Numera innebär ingreppet ingen påtaglig fördröjning av cancerterapiens början, det kan röra sig om 1-2 veckor. Vid behov kan kvinnan remitteras till reproduktionsenheten SU för samtal. Mer finns att läsa i det [NVP](#)

Antikonception rekommenderas under 6-12 månader efter avslutad kemoterapi.



## Uppföljning och HRT

### Uppföljning

Det vetenskapliga underlaget för uppföljning och dess betydelse är begränsat. Det är viktigt att patienten uppmanas till kontakt med sin kontaktsjuksköterska eller motsvarande vid symtom som kan härröra från cancersjukdomen.

Rekommendationer;

- Klinisk kontroll med gynekologisk undersökning och vaginalt ultraljud var fjärde månad under de första två åren undantag adult granulosa-cellstumör. Därefter kontroll intervall var sjätte månad år tre och därefter årligen år fyra och fem.
- Patienter med förhöjda tumörmarkörer initialt bör följas med dessa vid kontrollerna
- Patienter med adult granulosa-cellstumör bör kontrolleras var sjätte månad i 3 år och därefter årligen upp till tio år.
- Patienter med fertilitetsbevarande kirurgi bör kontrolleras enligt ovan och därefter årligen fram till kompletterande kirurgi efter avslutat barnafödande.
- Kontroll av tumörmarkörer och radiologiska undersökningar vid rutinkontroll kan individualiseras.

### HRT (hormonsubstitution) efter avslutad primärbehandling

Rekommendationer;

- Flertalet patienter med fertilitetsbevarande kirurgi och cisplatinbaserad kemoterapi kommer återfå regelbundna menstruationer och kommer inte behöva hormonsubstitution.
- Vid iatrogen menopaus kan HRT erbjudas i enlighet med rekommendationer för epitelial ovarialcancer. Vid kvarvarande uterus rekommenderas kombinationsbehandling.
- För kvinnor med granulosa-cellstumör bör hormonsubstitution endast erbjudas efter noggrant övervägande. Osäkerhet föreligger för denna tumör på grund av tumörens endokrina natur. Om behandling ges, rekommenderas kombinationsbehandling.

## Omvårdnad och understödjande vård

### Kontaktsjuksköterska

Varje patient ska erbjudas en kontaktsjuksköterska på den cancervårdande kliniken.

Kontaktsjuksköterskan närvarar vid cancerbeskedet och ger stöd utefter patientbehov samt ger sitt samtycke kring den närstående och dess behov. Visitkort med namn och telefonnummer lämnas till patient och närstående.

### Sexuell dysfunktion

Kontaktsjuksköterskan ansvarar för att sexuella frågor tas upp och behandlas. En samtalsmodell för information och stöd i sexuella frågor kallad PLISSIT-modellen rekommenderas enligt nationellt vårdprogram.

### Rehabilitering

Rehabilitering är aktuell för alla cancerpatienter under hela sjukdomsförloppet. Syftet är att förebygga och reducera de fysiska, psykiska, sociala och existentiella följderna av sjukdomen och dess behandling. Oftast krävs ett multidisciplinärt omhändertagande.

### Psykosocialt omhändertagande

Brytpunktsamtal bör utföras av ansvarig läkare och kontaktsjuksköterska vid ett personligt möte så långt det är möjligt. Definierade brytpunkter är diagnosbesked, recidivbesked, avslut av antitumoral

---

Regionala medicinska riktlinjer utarbetas på uppdrag. Riktlinjer fastställs efter avstämning med regionens berörda förvaltningar, regionala sektorsråd, rådsfunktioner, terapigrupper och Program- och prioriteringsrådet.

behandling och vård i livets slut. Vid brytpunkter är det viktigt att patienten inte känner sig övergiven vilket visas konkret genom tillgänglighet och kontinuitet. Närstående görs delaktiga i vården genom närvaro vid information och brytpunktsamtal. Alla patienter bör erhålla namn och telefonnummer till kurator.

### **Patientföreningar**

Patientföreningen [Gynsam](#) vid gynekologisk cancer.

Föreningen [Ung Cancer](#) vänder sig till patient eller närstående mellan 16 och 30 år.

### **Processkarta/Flödesschema Ovarialcancer**

Icke Epitelial Ovarialcancer är en liten och heterogen grupp vilket medför att det är vanskligt att beskriva ett gemensamt flödesschema. Det är av stor vikt med optimalt preoperativ utredning och ett multidisciplinärt omhändertagande genom hela processen.



## Bilaga 1

### Stadieindelning

Stadieindelningen är kirurgisk och histologisk verifikation av diagnosen skall föreligga.

### FIGO stadieindelning för ovarial-, tubar- och primär peritonealcancer 2013.

<b>Stadium I</b>	<b>Tumören är begränsad till ovarium/ovarier eller tuba/tubor</b>
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
<b>Stadium II</b>	<b>Tumören engagerar ena eller båda ovarierna eller tuborna med utbredning i bäckenet (nedom linea terminalis) eller primär peritonealcancer</b>
IIA	Tumörutbredning till och/eller implantationer på uterus och/eller tubor och/eller ovarier
IIB	Tumörutbredning till andra pelvina intraperitoneala vävnader
<b>Stadium III</b>	<b>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</b>
IIIA1	Enbart cytologiskt eller histologiskt verifierade retroperitoneala lymfkörtelmetastaser IIIA1 (i) Alla metastaser $\leq 10$ 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 $\leq 2$ 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.
<b>Stadium IV</b>	<b>Fjärrmetastaser exkluderande peritonealmetastaser.</b>
IVA	Pleuravätska med cytologiskt verifierade maligna celler
IVB	Parenkymmetastaser och/eller metastaser till organ utanför bukhålan (inkluderande inguinala lymfkörtelmetastaser och lymfkörtelmetastaser utanför bukhålan)

Regionala medicinska riktlinjer utarbetas på uppdrag. Riktlinjer fastställs efter avstämning med regionens berörda förvaltningar, regionala sektorsråd, rådsfunktioner, terapigrupper och Program- och prioriteringsrådet.