

# Peniscancer

Nationellt vårdprogram

2019-07-03 Version: 2.1

| Datum      | Beskrivning av förändring                                     |
|------------|---------------------------------------------------------------|
| 2013-05-07 | Version 1.0                                                   |
| 2016-04-05 | Uppdatering fastställd av Regionala cancercentrum i samverkan |
| 2018-10-19 | Version 1.1                                                   |
| 2019-05-07 | Version 2.0 fastställd av Regionala cancercentrum i samverkan |
| 2019-07-03 | Version 2.1                                                   |

Rekommendationer utarbetade av nationell arbetsgrupp och fastställda av Regionala cancercentrum i samverkan 2019-05-07.

Beslut om implementering tas i respektive region/landsting i enlighet med överenskomna rutiner.

Vårdprogrammet publiceras enbart som pdf-dokument och finns att ladda ner på [www.cancercentrum.se](http://www.cancercentrum.se).

Ansvarigt Regionalt cancercentrum Regionalt cancercentrum Uppsala Örebro

Nationellt vårdprogram Peniscancer

ISBN: 978-91-87587-91-7

Maj 2019

# Innehållsförteckning

|                                                                  |           |
|------------------------------------------------------------------|-----------|
| <b>Sammanfattning .....</b>                                      | <b>7</b>  |
| <b>Kapitel 1</b>                                                 |           |
| <b>Inledning .....</b>                                           | <b>8</b>  |
| 1.1 Vårdprogrammets giltighetsområde .....                       | 8         |
| 1.2 Förändringar jämfört med tidigare version .....              | 8         |
| 1.3 Vårdprogrammets förankring.....                              | 8         |
| 1.4 Vårdprogramgruppens sammansättning .....                     | 9         |
| 1.4.1 Vårdprogramgruppen .....                                   | 9         |
| 1.4.2 Tidigare medlemmar i vårdprogramgruppen.....               | 10        |
| 1.4.3 Jäv och andra bindningar .....                             | 11        |
| 1.5 Evidensgradering .....                                       | 11        |
| <b>Kapitel 2</b>                                                 |           |
| <b>Mål med vårdprogrammet.....</b>                               | <b>12</b> |
| <b>Kapitel 3</b>                                                 |           |
| <b>Bakgrund och orsaker .....</b>                                | <b>13</b> |
| 3.1 Epidemiologi .....                                           | 13        |
| 3.2 Etiologi.....                                                | 14        |
| <b>Kapitel 4</b>                                                 |           |
| <b>Primär prevention och tidig diagnostik .....</b>              | <b>16</b> |
| 4.1 Livsstilsfaktorer och prevention .....                       | 16        |
| 4.2 Alarmsymtom .....                                            | 17        |
| 4.3 Organisation och remissvägar.....                            | 17        |
| <b>Kapitel 5</b>                                                 |           |
| <b>Symtom, kliniska fynd och diagnostik.....</b>                 | <b>18</b> |
| 5.1 Vanliga symtom .....                                         | 18        |
| 5.2 Primärtumör .....                                            | 18        |
| 5.2.1 Penil intraepitelial neoplasi (PeIN).....                  | 18        |
| 5.2.2 Differentialdiagnoser.....                                 | 19        |
| 5.2.3 Uretracancer.....                                          | 19        |
| 5.3 Biopsitagning inför behandlingsbeslut .....                  | 20        |
| 5.4 Lymfkörtelmetastaser.....                                    | 20        |
| 5.4.1 Radiologisk utredning för bedömning av lymfadenopati ..... | 20        |
| 5.4.2 Icke-palpabla inguinala lymfkörtlar .....                  | 21        |
| 5.4.3 Palpabla inguinala lymfkörtlar.....                        | 21        |
| 5.4.4 Pelvina lymfkörtelmetastaser och fjärrmetastaser .....     | 22        |
| 5.5 Diagnosbesked .....                                          | 22        |
| <b>Kapitel 6</b>                                                 |           |
| <b>Kategorisering av tumören.....</b>                            | <b>24</b> |
| 6.1 Anvisningar för provtagarens hantering av provet .....       | 24        |
| 6.2 Anamnestisk remissinformation .....                          | 24        |

|       |                                  |    |
|-------|----------------------------------|----|
| 6.3   | Klassificering av tumören .....  | 24 |
| 6.3.1 | Tumörgradering .....             | 24 |
| 6.3.2 | Stadieindelning enligt TNM ..... | 25 |
| 6.3.3 | Tumörer i distala uretra .....   | 27 |

## **Kapitel 7**

### **Multidisciplinär konferens .....**

**28**

|     |                                         |    |
|-----|-----------------------------------------|----|
| 7.1 | Organisation och deltagare .....        | 28 |
| 7.2 | Syfte 28 .....                          |    |
| 7.3 | Anmälan.....                            | 28 |
| 7.4 | Uppföljning och ansvarsfördelning ..... | 29 |

## **Kapitel 8**

### **Omvårdnad och rehabilitering.....**

**30**

|       |                                                                |    |
|-------|----------------------------------------------------------------|----|
| 8.1   | Syfte 30 .....                                                 |    |
| 8.2   | Kontaktsjuksköterskan .....                                    | 30 |
| 8.3   | Min vårdplan .....                                             | 31 |
| 8.4   | Aktiva överlämningar.....                                      | 32 |
| 8.5   | Löpande cancerrehabilitering .....                             | 32 |
| 8.5.1 | Regelbunden behovsbedömning för patienter och närstående ..... | 32 |
| 8.5.2 | Grundläggande och specialiserad rehabilitering.....            | 33 |
| 8.6   | Postoperativ omvårdnad .....                                   | 33 |
| 8.7   | Lymfödem .....                                                 | 33 |
| 8.8   | Sexualitet – livskvalitet .....                                | 34 |
| 8.8.1 | Sexuell hälsa .....                                            | 35 |
| 8.9   | PROM och PREM .....                                            | 36 |

## **Kapitel 9**

### **Primär behandling.....**

**37**

|       |                                                                                                           |    |
|-------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| 9.1   | Behandlingens syfte.....                                                                                  | 37 |
| 9.2   | Val av behandling .....                                                                                   | 37 |
| 9.2.1 | Behandlingsrekommendationer .....                                                                         | 38 |
| 9.3   | Organbevarande behandling .....                                                                           | 38 |
| 9.3.1 | Organsparande kirurgi.....                                                                                | 38 |
| 9.3.2 | Övrig kirurgisk och medicinsk eller dermatologisk behandling av penil intraepitelial neoplasi (PeIN)..... | 39 |
| 9.3.3 | Partiell eller total amputation .....                                                                     | 40 |
| 9.4   | Inguinala lymfkörtelmetastaser.....                                                                       | 40 |
| 9.4.1 | Radikal inguinal lymfkörtelutrymning .....                                                                | 40 |
| 9.4.2 | Icke palpabla lymfkörtlar .....                                                                           | 40 |
| 9.4.3 | Palpabla lymfkörtlar .....                                                                                | 41 |
| 9.5   | Pelvin lymfkörtelutrymning (PLND).....                                                                    | 41 |
| 9.6   | Neoadjuvant cytostatikabehandling .....                                                                   | 41 |
| 9.6.1 | Före ILND och PLND.....                                                                                   | 42 |
| 9.6.2 | Efter ILND men före PLND .....                                                                            | 42 |
| 9.6.3 | Primärt inoperabla med lågt GFR .....                                                                     | 43 |
| 9.7   | Adjuvant cytostatika .....                                                                                | 43 |
| 9.8   | Strålbehandling .....                                                                                     | 43 |
| 9.8.1 | Postoperativ strålbehandling .....                                                                        | 44 |

## **Kapitel 10**

### **Egenvård.....**

**45**

|      |              |    |
|------|--------------|----|
| 10.1 | Rökning..... | 45 |
|------|--------------|----|

|                                                 |                                                          |           |
|-------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|-----------|
| 10.2                                            | Naturläkemedel .....                                     | 45        |
| 10.3                                            | Alkohol .....                                            | 45        |
| 10.4                                            | Fysisk aktivitet .....                                   | 45        |
| <b>Kapitel 11</b>                               |                                                          |           |
| <b>Uppföljning .....</b>                        |                                                          | <b>47</b> |
| 11.1                                            | Mål med uppföljningen .....                              | 47        |
| 11.2                                            | Behovsbedömning för rehabilitering .....                 | 47        |
| 11.3                                            | Självrapportering av symtom .....                        | 48        |
| 11.4                                            | Kontroll av återfall .....                               | 48        |
| 11.5                                            | Förslag till uppföljningsintervall .....                 | 48        |
| 11.5.1                                          | Klinisk undersökning och ultraljud .....                 | 48        |
| 11.5.2                                          | Efter behandling för PeIN .....                          | 48        |
| 11.6                                            | Ansvar .....                                             | 49        |
| 11.7                                            | Avslut av uppföljning .....                              | 49        |
| 11.8                                            | Livslång symtomkontroll efter avslutad uppföljning ..... | 49        |
| 11.9                                            | Bakgrund och evidensläge .....                           | 49        |
| 11.9.1                                          | Primärtumör .....                                        | 49        |
| 11.9.2                                          | Regionala metastaser .....                               | 50        |
| <b>Kapitel 12</b>                               |                                                          |           |
| <b>Behandling av återfall .....</b>             |                                                          | <b>51</b> |
| 12.1                                            | Lokala recidiv .....                                     | 51        |
| 12.2                                            | Regionala recidiv .....                                  | 51        |
| <b>Kapitel 13</b>                               |                                                          |           |
| <b>Palliativ vård och insatser .....</b>        |                                                          | <b>52</b> |
| <b>Kapitel 14</b>                               |                                                          |           |
| <b>Underlag för nivåstrukturering .....</b>     |                                                          | <b>53</b> |
| <b>Kapitel 15</b>                               |                                                          |           |
| <b>Kvalitetsregister .....</b>                  |                                                          | <b>54</b> |
| <b>Kapitel 16</b>                               |                                                          |           |
| <b>Kvalitetsindikatorer och målnivåer .....</b> |                                                          | <b>55</b> |
| <b>Kapitel 17</b>                               |                                                          |           |
| <b>Referenser .....</b>                         |                                                          | <b>57</b> |
| <b>Kapitel 18</b>                               |                                                          |           |
| <b>Förslag på fördjupning .....</b>             |                                                          | <b>67</b> |
| Litteratur                                      | 67                                                       |           |
| Relevanta länkar                                | .....                                                    | 67        |
| <b>Bilaga 1</b>                                 |                                                          |           |
| <b>Kvalitetsdokument för patologi .....</b>     |                                                          | <b>68</b> |
| Anvisningar preparathantering .....             |                                                          | 68        |
| Utskärningsanvisningar .....                    |                                                          | 69        |
| Hantering av prover på laboratorium .....       |                                                          | 70        |
| Omskärrelsepreparatet .....                     |                                                          | 70        |
| Kilexcisioner från glans penis .....            |                                                          | 70        |
| Glans resurfacing-preparat .....                |                                                          | 70        |

|                                                              |           |
|--------------------------------------------------------------|-----------|
| Glansektomi.....                                             | 71        |
| Partiell eller total penektomi.....                          | 71        |
| Uretraresektat för distala uretratumörer.....                | 71        |
| Lymfkörtelstationer/utrymningar inguinalt och iliakalt ..... | 71        |
| Sentinel node-preparat (SN).....                             | 71        |
| Fryssnittsdiagnostik .....                                   | 72        |
| <b>Analyser .....</b>                                        | <b>72</b> |
| Tumörtyp och tumörvariant.....                               | 72        |
| Kärlinvasion och perineural invasion .....                   | 73        |
| Resektionsränder .....                                       | 73        |
| PeIN (penil intraepitelial neoplasi).....                    | 73        |
| Lymfkörtelpaket .....                                        | 74        |
| Koder och beteckningar.....                                  | 75        |
| Kvalitetsarbete för patologin .....                          | 76        |

## **Bilaga 2**

### **Flödesschema .....**

**77**

|                      |    |
|----------------------|----|
| Flödesschema 1 ..... | 77 |
|----------------------|----|

|                      |    |
|----------------------|----|
| Flödesschema 2 ..... | 78 |
|----------------------|----|

## **Bilaga 3**

### **Cytostatikaschema.....**

**79**

# Sammanfattning

Peniscancer är en av urologins ovanligaste tumörsjukdomar. Detta medför att den enskilda läkaren och kliniken i regel har en mycket begränsad erfarenhet av diagnostik, behandling och uppföljning av tillståndet. Vidare blir evidensgraden förhållandevis låg till följd av små studier. Förutom att ge rekommendationer är syftet med detta nationella vårdprogram att definiera mål och kvalitetsindikatorer. Rekommendationerna i vårdprogrammet överensstämmer i stor utsträckning med de europeiska riktlinjerna [1].

Vid diagnostik av peniscancer har den kliniska undersökningen en framträdande roll. Olika radiologiska modaliteter kan ge tilläggsinformation i selekterade fall. Vid tveksamhet bör biopsi genomföras.

En stor andel patienter med peniscancer kan i dag behandlas med organbevarande kirurgi, exempelvis lokal excision, ”glans resurfacing” och ablativ laserkirurgi. I lokalt avancerade fall utförs partiell eller total amputation. Organbevarande kirurgi medför högre risk för återfall än amputation men påverkar den sjukdomsspecifika överlevnaden i begränsad omfattning och har samtidigt fördelar vad gäller livskvalitet och sexualitet.

Dynamisk sentinel node biopsi har fått en viktig roll för stadiindelning av lymfkörtlar. Syftet är att identifiera patienter med regional spridning, innebärande en sämre prognos, som därför har nytta av mer extensiv lymfkörtelkirurgi och i vissa fall onkologisk tilläggsbehandling. Ingreppet har hög sensitivitet, ger få biverkningar och förbättrar prognosen.

Avseende uppföljning rekommenderas mer intensiva kontroller under de två första åren, då majoriteten av återfallen sker. Vidare bestäms återbesökens frekvens av vilken typ av lokal och regional behandling som patienten har genomgått.

Ett stort antal behandlingsalternativ finns vid peniscancer och diagnosen medför ofta en direkt påverkan på patientens livskvalitet och sexualitet. Ett multidisciplinärt omhändertagande är därför centralt. PET/DT används i större omfattning än tidigare vid utredning och behandlingsutvärdering, och onkologisk behandling tillgrips oftare än tidigare vid behandling av lymfkörtelmetastaserad peniscancer.

Ett mål med vårdprogrammet är att öka följsamheten till befintliga riktlinjer. Detta följs genom kontinuerlig bevakning av kvalitetsregisterdata.

I syfte att säkra diagnostik, utredning och behandling samt skapa förutsättning för förbättringsarbete och forskning hålls sedan september 2013 en regelbunden nationell multidisciplinär konferens, och den kurativt syftande kirurgiska behandlingen av sjukdomen är sedan den 1 januari 2015 centrerad till två enheter, Universitetssjukhuset Örebro och Skånes Universitetssjukhus i Malmö. Dermatologisk och onkologisk behandling ges på fler ställen. De främsta revisionerna i denna upplaga rör:

- reviderat TNM
- regionaliserad utredning och uppföljning
- centraliserad kurativ kirurgi
- multidisciplinär konferens och omhändertagande
- dermatologiska behandlingsalternativ
- onkologisk behandling



## KAPITEL 1

# Inledning

### 1.1 Vårdprogrammets giltighetsområde

Vårdprogrammet gäller för peniscancer av skivepitelursprung: ICD-0/3 C60.0 - 60.9 samt urinrör (uretra) ICD-0/3 C68.0 med morfologisk typ skivepitelcancer.

### 1.2 Förändringar jämfört med tidigare version

#### 2019-07-03, Version 2.1

Reparerade länkar i kapitel 11, 14 och bilaga 1.

#### 2019-05-07, Version 2.0

Detta är den tredje versionen av vårdprogrammet och det som är nytt i denna version är framför allt följande:

- Reviderat TNM, se avsnitt 6.3 Klassificering av tumören
- Regionaliserad utredning och behandling
- Multidisciplinär konferens (MDK) för samtliga fall inklusive PeIN (penil intraepitelial neoplasi)
- Fortsatt tonvikt på organbevarande kirurgi
- Rekommendationer kring dermatologiska behandlingsalternativ, se avsnitt 9.3.2 Övrig kirurgisk och medicinsk eller dermatologisk behandling av penil intraepitelial neoplasi (PeIN)
- Fortsatt tonvikt på minimalinvasiv lymfkörteldiagnostik
- Fortsatt fokus på neoadjuvant och adjuvant onkologisk behandling samt tempo vid insättande av behandling
- Multidisciplinärt omhändertagande, omvårdnadsaspekter, rehabilitering och patientinformation

### 1.3 Vårdprogrammets förankring

Vårdprogrammet har utarbetats på uppdrag av RCC i samverkan, som utsett Peter Kirrander till vårdprogramgruppens ordförande.

I en första remissrunda lämnade nedanstående organisationer synpunkter på vårdprogrammets innehåll:

- Styrgruppens medlemmar för peniscancer
- Nationella kontaktpersoner på respektive RCC
- Svensk urologisk förening
- Svensk förening för urologisk onkologi
- Svenska sällskapet för dermatologi och venereologi
- Svensk förening för patologi

- Svensk onkologisk förening
- Svensk kirurgisk förening
- Svenska läkarsällskapet
- Svensk förening för allmänmedicin
- Svensk förening för palliativ medicin
- Riksföreningen för sjuksköterskor inom urologi
- Sjuksköterskor i cancervård
- Svensk sjuksköterskeförening
- Dermatologi och venereologi sjuksköterskor i Sverige
- RCC:s nationella nätverk för cancerrehabilitering
- RCC:s nationella nätverk för kontaktsjuksköterskor
- Svensk förening för sexologi
- Svenska ödemförbundet
- Patientrepresentanter i den nationella styrgruppen för peniscancer
- Nätverket mot cancer
- Nära cancer
- Ung cancer
- Cancerfonden
- 

Efter sammanställning av de inkomna synpunkterna och revidering, som följd av den första remissrundan, skickades vårdprogrammet på ytterligare en remissrunda. Denna gick till landstingens linjeorganisationer för kommentarer kring organisatoriska och ekonomiska konsekvenser av vårdprogrammet. Efter den andra remissrundan har vårdprogrammet bearbetats och godkänts av vårdprogramgruppen samt fastställts av RCC i samverkan.

## 1.4 Vårdprogramgruppens sammansättning

De regionala representanterna i vårdprogramgruppen är kliniskt erfarna specialister inom urologi och onkologi som är utsedda av respektive sjukvårdsregion. Utöver detta har även sjuksköterskor, dermatologer, patologer, radiologer, plastikkirurger, kuratorer och en sexolog från de båda nationella vårdenheterna för peniscancer deltagit. Även en epidemiolog och representanter för regionala cancercentrum har medverkat.

### 1.4.1 Vårdprogramgruppen

Under 2018 arbetade följande grupp med revisionen av vårdprogrammet:

Peter Kirrander, **ordförande**, överläkare, Urologkliniken, Universitetssjukhuset Örebro

Gun-Britt Adamsson, vårdprocesskoordinator, Regionalt cancercentrum Uppsala Örebro

Anna Trent, sjuksköterska, Urologmottagningen, Skånes universitetssjukhus Malmö

Annelie Gelin, sjuksköterska, Urologmottagningen, Universitetssjukhuset Örebro

Annika Johnsson, överläkare, Hudkliniken, Skånes Universitetssjukhus, Malmö

Diane Grélaud, specialistläkare, Klinisk patologi, Skånes Universitetssjukhus, Malmö

Elisabeth Skeppner, socionom, kurator, Urologkliniken, Universitetssjukhuset Örebro



Elisabeth Öfverholm, överläkare, Onkologkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg  
Emma Ulvskog, specialistläkare, Onkologkliniken, Universitetssjukhuset Örebro  
Gediminas Baseckas, biträdande överläkare, Urologkliniken, Skånes Universitetssjukhus, Malmö  
Janusz Frey, specialistläkare, Urologkliniken, Universitetssjukhuset Örebro  
Jesper Rosvall, överläkare, urologkliniken, Södersjukhuset, Stockholm  
Johanna Nilsson, sjuksköterska, Urologmottagningen, Universitetssjukhuset Örebro  
Kimia Kohestani, specialistläkare, Urologkliniken, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg  
Linda Drevin, statistiker, Regionalt cancercentrum Uppsala Örebro  
Luiza Dorofte, specialistläkare, patologen, Universitetssjukhuset Örebro  
Malin Englund-Tjerring, specialistläkare, Onkologkliniken, Universitetssjukhuset Örebro  
My Falk, överläkare, Hudkliniken, Universitetssjukhuset Örebro  
Olof Ståhl, överläkare, VO onkologi och strålningsfysik, Onkologkliniken, Skånes Universitetssjukhus, Lund  
Sinja Kristiansen, leg. läkare, Hudmottagningen, Skånes Universitetssjukhus, Malmö  
Stefan Brodin, patientrepresentant, Region Stockholm Gotland  
Åsa Warnolf, specialistläkare, Urologkliniken, Skånes Universitetssjukhus, Malmö

#### 1.4.2 Tidigare medlemmar i vårdprogramgruppen

Annette Wigertz  
Arne Wikström  
Arnela Ibrakovic  
Bengt Friedrich  
Firas Aljabery  
Håkan Brorson  
Håkan Geijer  
Jessica Barrefjord  
John Paoli, docent  
Lillemor Nygren  
Maria Albertsson  
Martin Hyleborg  
Petra Tunbäck  
Sabine Garpered  
Sussi Tegenborg  
Sven-Olof Bragvad  
Tina Lejding  
Ulf Håkansson  
Roy Ehrnström

### 1.4.3 Jäv och andra bindningar

Vårdprogramarbetet har skett utan stöd från läkemedelsindustrin eller andra externa parter. Medlemmarna i vårdprogramgruppen har lämnat in jävsdeklarationer. Dessa har granskats och godkänts av RCC. Kopior av hela gruppens jävsdeklarationer, inklusive föreläsaruppdrag, kan erhållas från Regionalt cancercentrum Uppsala Örebro.

## 1.5 Evidensgradering

Vårdprogrammet använder evidensgraderingssystemet GRADE. För en komplett gradering ska alla ingående studier tabelleras och värderas. Detta har endast gjorts för ett urval av rekommendationerna, men principerna för GRADE-gradering har tillämpats i hela vårdprogrammet.

GRADE innebär att styrkan i rekommendationerna graderas enligt följande:

- Starkt vetenskapligt underlag (++++)  
Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet utan försvagande faktorer vid en samlad bedömning.
- Måttligt starkt vetenskapligt underlag (+++)  
Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med förekomst av enstaka försvagande faktorer vid en samlad bedömning.
- Begränsat vetenskapligt underlag (++)  
Bygger på studier med hög eller medelhög kvalitet med försvagande faktorer vid en samlad bedömning.
- Otillräckligt vetenskapligt underlag (+)  
När vetenskapligt underlag saknas, tillgängliga studie har låg kvalitet eller där studier av likartad kvalitet är motsägande anges det vetenskapliga underlaget som otillräckligt.

Läs mer om systemet här:

[https://www.sbu.se/globalassets/ebm/metodbok/SBUsHandbok\\_Kapitel10.pdf](https://www.sbu.se/globalassets/ebm/metodbok/SBUsHandbok_Kapitel10.pdf)



## KAPITEL 2

# Mål med vårdprogrammet

Syftet med vårdprogrammet är att

- förbättra det multiprofessionella omhändertagandet och reducera mortalitet och morbiditet samt förbättra livskvalitet hos patienter med peniscancer
- skapa en enhetlig handläggning och verka för en ökad centralisering
- verka för att samtliga patienter med peniscancer ska utredas och följas på ett regionalt centrum per sjukvårdsregion
- verka för att kurativt syftande kirurgi huvudsakligen ska utföras vid någon av de två nationella vårdenheterna
- öka kunskapsnivån kring diagnos och behandling
- öka intresset för sjukdomen och därmed stimulera till forskningsinsatser
- genom registreringen skapa en nationell patientdatabas för att utvärdera diagnostik, behandling och uppföljning
- öka patientens inflytande i vårdprocessen.

Syftet med registrering av diagnostik och handläggning av peniscancerpatienter är att

- beskriva sjukdomsförekomst, fördelning av stadium, morfologisk klassifikation och behandlingsmönster
- monitorera och utvärdera diagnostik, behandling och uppföljning av peniscancer
- utvärdera följsamheten till vårdprogrammet
- skapa bättre kontroll över vårdprocess och statistik
- skapa kvalitetsdokumentation för förbättringsarbete och forskning.

Målen följs upp inom ramen för kvalitetsregisterarbetet och vid revision av vårdprogrammet, se kapitel 16 Kvalitetsindikatorer och målnivåer.

Planerad utveckling av vårdprogrammet och kvalitetsregistreringen fram till den 1 januari 2021:

- Producera skriftlig och digital patientinformation om sjukdomen och planerade behandlingar
- Följa upp och utvärdera given onkologisk behandling
- Införa PROM/PREM i INCA

## KAPITEL 3

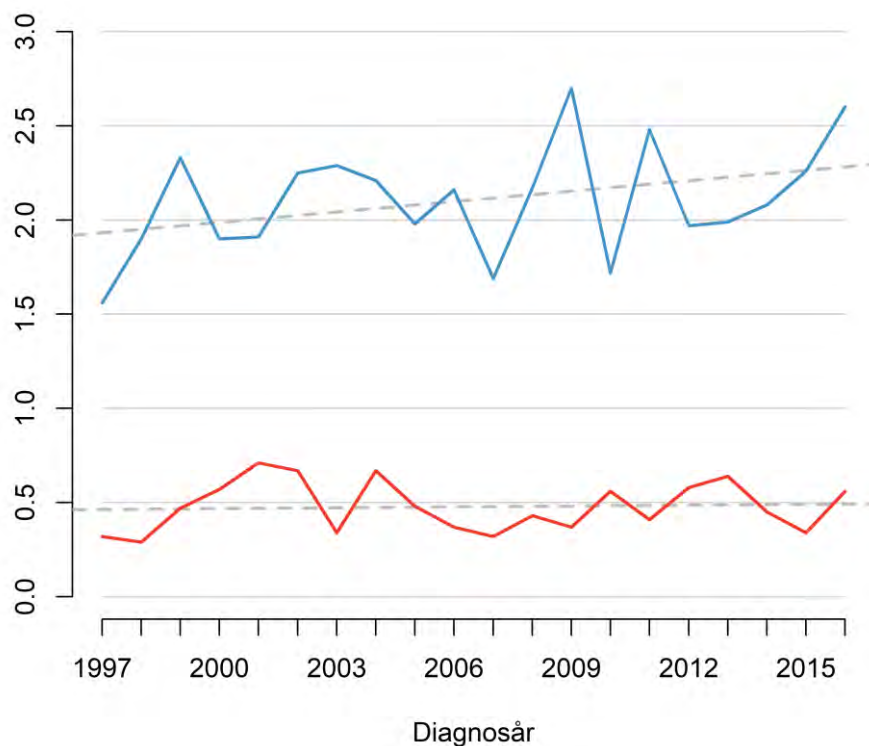
## Bakgrund och orsaker

## 3.1 Epidemiologi

Peniscancer är en ovanlig tumörform med en global incidens på 0,8 fall per 100 000 män och år [2]. Högre incidens ses i vissa delar av världen där förekomsten av riskfaktorer är högre. Incidensen i Sverige har under de senaste decennierna varit 2 fall per 100 000 män och år (figur 1). Varje år diagnostiseras knappt 100 fall av invasiv peniscancer, och därutöver upptäcks drygt 70 fall av PeIN (penil intraepitelial neoplas). Sedan år 2000 registreras alla nyupptäckta fall (invasiva och PeIN) i det nationella kvalitetsregistret för peniscancer. I slutet av diagnosår 2017 fanns 2 559 patienter i registret.

I den svenska dödsorsaksstatistiken angavs peniscancer som underliggande dödsorsak för i genomsnitt 21 män per år under åren 2000–2016. Den relativa 5-årsöverlevnaden för patienter som diagnostiserades med en invasiv tumör år 2000–2012 var 73 procent [3]. Den uppåtgående trenden i incidensen ses inte i dödligheten som legat stabil runt 0,5 dödsfall per 100 000 män och år under de senaste decennierna (figur 1).

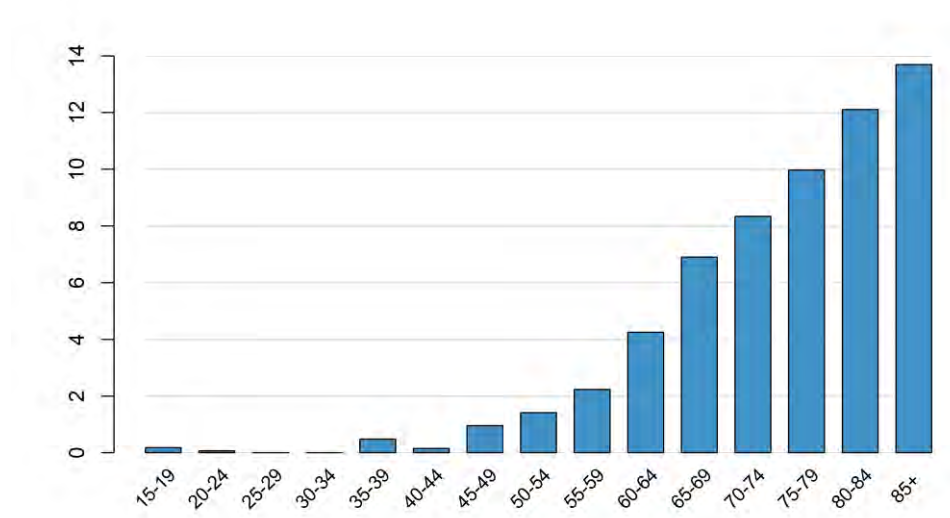
**Figur 1. Peniscancer (invasiv) – incidens (blå) och mortalitet (röd) per 100 000 män – åldersstandardiserad enligt Sveriges befolkning år 2000. Streckad linje visar trenden.**



(Källa: Socialstyrelsens statistikdatabas)

Peniscancer är vanligast i högre åldrar, med en kraftigt stigande incidens efter 60 år (figur 2). Medianåldern vid diagnos ligger på 68 år. Cancerformen förekommer dock även hos yngre män och drygt 7 procent av patienterna i Sverige är yngre än 40 år vid diagnos, med enstaka män i 20-årsåldern (figur 2).

**Figur 2. Peniscancer (invasiv) – antal nya fall per 100 000 män och år för olika åldersgrupper.**



(Källa: Socialstyrelsens statistikdatabas – baserat på data från åren 2013–2016)

Drygt 99 procent av cancerfallen är skivepitelcancer, och resterande primärtumörer utgörs framför allt av sarkom, basalcancercancer och melanom.

Det är ovanligt med metastaser till penis, men det förekommer vid t.ex. prostata-, urinblåse-, kolon- och njurcancer. Malignt lymfom kan i enstaka fall engagera penis. Direkt överväxt till penis kan även ske från en prostatacancer.

## 3.2 Etiologi

Flera faktorer har i studier visat sig ha ett samband med en ökad risk för peniscancer [4, 5].

*Förhudsförträngning*, fimosis, är den faktor som har det starkaste sambandet med en ökad risk för peniscancer [6-9]. I linje med detta har män som blivit omskurna som spädbarn en minskad risk för peniscancer [10].

*HPV-infektion*, humant papillomvirus, är starkt associerat med risken att utveckla peniscancer liksom med dess premaligna förändringar. Liksom vid andra anogenitala cancerformer är det HPV av serotyp 16 och 18 som dominerar. Den genomsnittliga prevalensen av HPV-infektioner var 47 procent i två oberoende systematiska genomgångar från 2009, där förekomst av HPV kartlades i totalt 1 466 respektive 1 266 fall av peniscancer [11, 12]. De klart vanligaste histopatologiska subtyperna som är relaterade till HPV är basaloid och vårtliknande

skivepitelcancer. En studie baserad på svenska cancerfall visade på HPV-förekomst hos 83 procent av fallen [13]. Någon association mellan incidens av cervixcancer och peniscancer har inte kunnat visas i studier [14, 15]. Någon sådan koppling anses inte finnas och kvinnliga partner till män med peniscancer visar inte heller ökad incidens av cervixcancer [16].

*Kroniskt inflammatoriska förändringar* kan ha ett samband med peniscancer. Sambandet mellan lichen sclerosus et atrophicus, ett kronisk inflammatoriskt tillstånd av okänd etiologi, och peniscancer har rapporterats från flera studier, särskilt vid HPV-negativa fall av peniscancer [17-20].

*Genomgången psoralen- och UVA-ljusbehandling (PUVA)* för behandling av psoriasis har visats ha ett samband med en ökad risk att utveckla peniscancer [21, 22].

*Rökning* har rapporterats ge en ökad förekomst av peniscancer i flera fall-kontroll-studier. Dessa har även påvisat ett dosberoende samband [7, 9, 23].

*Låg socioekonomisk status*, inkluderande låg utbildning, låg inkomst och att vara ensamstående eller fränskild, är associerat med en ökad risk för peniscancer samt ett mer avancerat stadium av primärtumören vid diagnos men däremot inte med ökad mortalitet [24-26]. Män med multipla sexpartner och tidig sexualdebut har visats ha ökad risk för peniscancer [9, 27].

## KAPITEL 4

# Primär prevention och tidig diagnostik

## 4.1 Livsstilsfaktorer och prevention

**Rekommendation**

Alla verksamheter inom hälso- och sjukvård bör ha rutiner för hur verksamheten erbjuder stöd till patienter som vill förändra sina levnadsvanor.

Alla verksamheter inom hälso- och sjukvård bör följa Socialstyrelsens nationella riktlinjer för sjukdomsförebyggande metoder för levnadsvanor.

Enligt Världshälsoorganisationen (WHO) kan sunda levnadsvanor förebygga upp till 30 procent av all cancer [28]. Den som äter hälsosamt, är måttligt fysiskt aktiv, inte röker och har en måttlig konsumtion av alkohol lever i genomsnitt 14 år längre än den som har ohälsosamma levnadsvanor. Rökning är den enskilt största orsaken till cancer. När en patient har insjuknat i cancer kan levnadsvanorna påverka hur framgångsrik behandlingen blir. Det är mycket viktigt att alla verksamheter inom hälso- och sjukvården kan hantera frågor som gäller levnadsvanor. Arbetet bör bygga på Socialstyrelsens nationella riktlinjer för sjukdomsförebyggande metoder för levnadsvanor.

<http://www.socialstyrelsen.se/nationellariklinjerpreventionochbehandlingvidohalsosammalevnadsvanor>

Sambandet mellan rökning och peniscancer motiverar att patienter som röker bör rekommenderas att sluta röka i sekundärpreventivt syfte [29].

Peniscancer är avsevärt mindre vanligt i populationer där omskärelse utförs i tidig ålder än i populationer där så inte sker [10]. Den generellt låga incidensen av peniscancer i Sverige har inte ansetts motivera profylaktisk omskärelse.

En betydande andel prekarcinösa, icke-invasiva och invasiva penistumörer är associerade med HPV [30]. Det är väl dokumenterat att HPV-vaccin förebygger cervixcancer. Motsvarande data för män och peniscancer saknas, men vaccin kan potentiellt på lång sikt även påverka förekomsten av HPV-associerad peniscancer. För närvarande ingår inte pojkar i det nationella vaccinationsprogrammet för HPV-vaccinering i Sverige, men enligt nya rekommendationer från Folkhälsomyndigheten bör även pojkar omfattas av HPV-vaccination.

<https://www.folkhalsomyndigheten.se/smittskydd-beredskap/vaccinationer/vaccinationsprogram/utredningar-om-nationella-vaccinationsprogram/vaccination-av-pojkar-mot-hpv/>

## 4.2 Alarmsymtom

Vid kvarstående misstänkta förändringar på penis, när annan diagnos inte fastställts, bör peniscancer utredas. Detta kan ske via biopsi och kontakt med en nationell vårdenhet för peniscancer.

## 4.3 Organisation och remissvägar

Huvudansvaret för diagnostik och uppföljning av peniscancer sker regionalt vid Norrlands universitetssjukhus i Umeå, Södersjukhuset i Stockholm, Universitetssjukhuset Örebro, Universitetssjukhuset i Linköping, Sahlgrenska universitetssjukhuset i Göteborg och Skånes universitetssjukhus i Malmö. Samtliga nya fall och återfall ska föredras vid den nationella multidisciplinära konferensen (i vårdprogrammet kallad nationell MDK) som hålls 1 gång per vecka. Anmälan sker via de regionala centrumen som nämns ovan. Kurativt syftande kirurgi vid peniscancer är sedan den 1 januari 2015 centrerad till två nationella vårdenheter, Universitetssjukhuset Örebro och Skånes universitetssjukhus i Malmö.

## KAPITEL 5

# Symtom, kliniska fynd och diagnostik

### 5.1 Vanliga symtom

Peniscancer är en tumörsjukdom som i regel ses på glans och/eller förhud. Manifestationen kan vara allt från ett rodnat, irriterat, icke upphöjt område till en exofytiskt växande tumör. Tecken på infektion i området förekommer ofta. Varig och/eller blodig sekretion under en fimotisk förhud är ett klassiskt tecken och det är inte ovanligt med odör av anaerob infektion från en nekrotisk tumör. Blödningar och smärta kan tvinga patienten att söka hjälp. Det är vanligt att en relativt lång tid passerar från symtomdebut till dess att patienten söker vård [31, 32].

Utredning styrs i stor utsträckning av den kliniska undersökningen av primärtumören och misstanken avseende förekomst av tumörspridning till regionala lymfkörtlar [33].

### 5.2 Primärtumör

Den primära lesionen bör fotodokumenteras i samband med diagnostik, och vid den kliniska undersökningen av en patient med misstänkt peniscancer ska följande parametrar dokumenteras:

- fotodokumentation
- antal tumörer eller lesioner
- storlek
- lokalisation
- kliniskt T-stadium
- penislängd (penis mäts från symfyssen i icke-erigerat tillstånd).

Radiologiska undersökningar kan inte ersätta den kliniska undersökningen [34-36].

#### 5.2.1 Penil intraepitelial neoplas (PeIN)

Penil intraepitelial neoplas (PeIN), graderas inte längre i dysplasigrad I–III, utan enligt nya riktlinjer från WHO klassificeras den som odifferentierad eller differentierad PeIN [37, 38]. Det finns tre äldre benämningar på panepitelial neoplas: carcinoma in situ, erythroplasia of Queyrat (solitär lesion på slemhinna) och Mb Bowen (solitär lesion på mer keratiniserad hud). Dessa bör inte längre användas. Risken för övergång i invasiv sjukdom vid PeIN är inte känd, men uppgifter om upp till 30 % har rapporterats i fall där dessa lesioner lämnats obehandlade [39, 40]. Odifferentierad PeIN är som regel HPV-orsakad medan differentierad PeIN som regel orsakas av en kronisk inflammatorisk hudsjukdom, t.ex. lichen sclerosus [41, 42].

Bowenoid papulos manifesteras som multipla lesioner och uppträder oftast hos yngre personer [43]. Bowenoid papulos anses oftast vara helt godartad (även om bra uppföljningsstudier saknas). Prognosen skiljer sig från annan PeIN som har en större risk för övergång i invasiv sjukdom.

Bowenoid papulos och annan PeIN har identiskt utseende histopatologiskt, varför det är viktigt att koppla den histopatologiska bilden till den kliniska bilden.

## 5.2.2 Differentialdiagnoser

Differentialdiagnoser till skivepitelcancer på penis är:

- benigna tillstånd, exempelvis:
  - kondylom: oftast benignt men malignisering har setts i kombination med onkogen HPV-typer
  - bowenoid papulos
  - lichen sclerosus
  - plasmacellsbalanit
  - lichen ruber
  - psoriasis
  - andra genitala dermatoser
  - sexuellt överförda infektioner tex syfilis
- maligna tillstånd, exempelvis:
  - Mb Paget: antingen primär eller sekundär till annan urogenital cancer
  - basaliom
  - melanom
  - sarkom
  - lymfom
  - metastas från annan malignitet.

## 5.2.3 Uretracancer

Uretracancer är en mycket ovanlig cancerform, med färre fall per år än peniscancer i Sverige.

Uretracancer utgörs huvudsakligen av urotelial cancer i pars prostatika eller proximala uretra, och utredning och behandling av dessa framgår av [Nationellt vårdprogram för cancer i urinvägarna](#). Detta avsnitt gäller endast skivepitelcancer i distala uretra, som i princip handläggs som en peniscancer. Sedan 2016 registreras distal uretracancer med skivepitelmorfologi i nationella kvalitetsregistret för peniscancer.

Diagnostiken kompletteras med cystoskopi och eventuell mellannålsbiopsi vid palpabel resistens i glans.

Då distal uretracancer visar stora likheter med peniscancer vad gäller behandling och utredning, erbjuds samtliga fall att föredras vid nationell MDK för peniscancer och remitteras till en nationell vårdenhet för peniscancer om patienten planeras för kurativt syftande kirurgi. Möjligen har skivepitelcancer i distala uretra sämre prognos, varför fria marginaler bör säkerställas. Det saknas data från prospektiva randomiserade studier, varför det vetenskapliga underlaget är otillräckligt för samtliga behandlingsrekommendationer.

Evidensen kring icke-invasiva distala tumörer är låg men de kan behandlas konservativt med transuretral koagulation, laserbehandling (Nd:YAG) [44, 45] eller intrauretral cytostatikabehandling.

Invasiva distala tumörer behandlas oftast med partiell penisamputation. Om man inte kan få fria marginaler (fryschnitt) bör man överväga total penektomi med perianal uretrostomi [46]. Enstaka

väl utvalda fall kan genomgå organsparande kirurgi [47], exempelvis glans- eller uretrektomi med neoglans (T1–2 G1–2 utan lymfovaskulär invasion).

Distal uretracancer sprider sig företrädesvis till lymfkörtlarna i ljumskarna och i enstaka fall pelvint. Diagnostik med sentinel node och kurativ inguinal samt pelvin kirurgi rekommenderas.

Vid lymfkörtelmetastaserad sjukdom bör man överväga neoadjuvant eller adjuvant onkologisk behandling [48].

### 5.3 Biopsitagning inför behandlingsbeslut

Om det finns tvivel om förändringens natur ska den alltid biopsieras före definitiv behandling. Det bör dock uppmärksammas att biopsiresultatet inte alltid är tillförlitligt och att klinisk-patologisk korrelation är grundläggande för fortsatt hantering. Multipla biopsier kan krävas för tillförlitlig diagnostik. Det förekommer diskrepans mellan biopsiresultatet och slutligt PAD och även falskt negativa biopsier. Stansbiopsier är endast pålitliga vid flacka förändringar [31]. Tuschmarkering och fotografering av var biopsin tagits är viktigt för behandlingsbeslut. Man bör vara liberal med rebiopsier vid eventuell diskrepans mellan klinik och histologi, vid behandlingsvikt och vid progress av kliniskt atypiska förändringar.

Instruktioner för patologi finns i kapitel 6 Kategorisering av tumören och bilaga 1 Kvalitetsdokument för patologi.

### 5.4 Lymfkörtelmetastaser

Lymfdränaget från penis går primärt till lymfkörtlar i ljumskarna. Alla sentinel node-körtlar ligger runt v. saphena magna [49]. Inget direktavflöde har påvisats till bäckenlymfkörtlar [50–52].

#### 5.4.1 Radiologisk utredning för bedömning av lymfadenopati

##### Rekommendation

Vid fynd av en invasiv tumör bör utredningen kompletteras med datortomografi (DT) för att bedöma inguinal och/eller iliakal lymfadenopati [53–55].

Vid kliniskt palpabla inguinala lymfkörtlar ska utredningen kompletteras med DT av torax, buk och bäcken. Man bör överväga PET-DT då viss evidens finns för detta. Detsamma gäller de patienter som har histologiskt verifierade lymfkörtelmetastaser.

Palpabla lymfkörtlar bör utredas med ultraljudsledd finnålsbiopsi.

Patienter med invasiv peniscancer bör genomgå DT av buk/bäcken för att bedöma inguinal och/eller pelvin lymfadenopati. Patienter som ska genomgå dynamisk sentinel node-biopsi (lymfkörtelnegativa patienter med  $\geq$  pT1G2) och patienter med palpabla lymfkörtlar bör utredas med ultraljud med möjlighet till finnålspunktion.

Patienter som har metastaser till inguinala lymfkörtlar har en risk för spridning också till pelvina lymfkörtlar. Att bedöma de pelvina lymfkörtlarna är ett kliniskt problem.

18F-FDG-PET-DT är en icke-invasiv kombinerad nukleärmedicinsk och radiologisk undersökning som har visat sig vara ett användbart komplement till flera konventionella morfologiska undersökningar. Hos patienter med klinisk N0-status har det dock konstaterats [55]

att PET-DT har för låg sensitivitet för att förutsäga lymfkörtelmetastaser inguinalt. Däremot finns en studie [56] i vilken man utfört PET-DT på patienter med cytologiverifierade lymfkörtelmetastaser inguinalt, och för denna grupp är resultaten lovande, med hög sensitivitet och specificitet vad gäller diagnos av lymfkörtelmetastaser pelvint samt fjärrmetastaser.

## 5.4.2 Icke-palpabla inguinala lymfkörtlar

Vid avsaknad av palpabla lymfkörtlar i ljumskarna bestäms fortsatt handläggning av primärtumörens stadium och differentieringsgrad.

Vid primärtumörer med låg risk för lymfkörtelmetastaser (pTis, pTa och pT1G1) rekommenderas aktiv uppföljning av regionalt lymfkörtelstatus. Hur denna uppföljning bör utformas beskrivs närmare i kapitel 11 Uppföljning.

Vid tumörer med intermediär (pT1G2) och hög risk (> pT1G2) för lymfkörtelmetastaser rekommenderas stadiindelning av lymfkörtlarna, i första hand i form av dynamisk sentinel node-diagnostik (DSNB). Risken för lymfkörtelmetastaser i denna grupp är cirka 20 % [57].

### 5.4.2.1 Dynamisk sentinel node-diagnostik – DSNB

Dynamisk sentinel node-diagnostik (förkortas DSNB från engelska *dynamic sentinel-node biopsy*) innefattar preoperativt ultraljud av ljumskarna med fin nåls punktion av suspekta lymfkörtlar, lymfscintigrafi med 99mTechnetium nanokolloid, preoperativ injektion av patentblått samt peroperativ identifikation av sentinel node-körtlar med geigermätare, visuell inspektion och palpation.

Vid europeiska högvolumscentrum har DSNB visat 100 % specificitet och 95 % sensitivitet [58-62] samt hög reproducerbarhet [63]. Generellt varierar dock sensitiviteten mellan olika material. I ett svenskt retrospektivt material var sensitiviteten 85 % [64]. Metoden reducerar komplikationerna avsevärt jämfört med lymfkörtelutrymning [65] och ger bättre prognos än enbart uppföljning [66].

I de fall som DSNB endast markerar sentinel node på ena sidan ska profylaktisk modifierad lymfkörtelutrymning övervägas på den sida där upptag saknas. Om misstanken om metastas är liten kan även en förnyad kartläggning med DSNB-teknik göras, eller i utvalda fall med ultraljud och fin nålsbiopsi. Se flödesschema i bilaga 2.

Alternativ till DSNB är profylaktisk modifierad lymfkörtelutrymning, en åtgärd som innebär betydligt högre morbiditet [67].

## 5.4.3 Palpabla inguinala lymfkörtlar

Vid avvikande palpationsfynd i ljumskarna ska följande parametrar dokumenteras:

- lokalisation (antal, unilateralt eller bilateralt)
- mobila eller fixerade körtlar
- relation till andra strukturer såsom hud (eventuell perforation och fixering) och inguinalligament
- svullnad skrotalt och/eller i benen.

Ultraljudsledd fin nålsbiopsi ger goda möjligheter att snabbt verifiera förekomsten av lymfkörtelmetastas vid palpabel inguinal lymfkörtelförstoring [68]. Patienter med bekräftad eller

misstänkt inguinal lymfkörtelmetastaser ska genomgå DT av buk/torax alternativt PET-DT. Utfallet av denna undersökning avgör fortsatt behandling, inklusive beslut kring onkologisk behandling.

Vid negativ punktionscytologi, men kvarvarande misstanke om körtelmetastas, kan olika strategier följas beroende på misstankegrad:

1. Ny finnålsbiopsi
2. Excision av misstänkt körtel
3. Inguinal körtelutrymning

Se även flödesschema i bilaga 2.

#### 5.4.4 Pelvina lymfkörtelmetastaser och fjärrmetastaser

Metastaser till pelvina lymfkörtlar förekommer inte utan metastaser till ljumskarna [69]. Varken DT, MRT eller PET-DT upptäcker mikrometastaser [56, 70]. Fjärrmetastaser är ovanlig i samband med primärdiagnostik.

## 5.5 Diagnosbesked

### Rekommendation

Patienter ska få saklig information om sjukdomen, dess behandling och förväntat resultat, så att de kan göra ett välgrundat ställningstagande till den behandling som erbjuds. Vid diagnosbesked bör läkare och kontaktsjuksköterska närvara. Om möjligt bör även de närstående informeras om sjukdomen, diagnostiken och behandlingen vid samma tillfälle.

Patienter bör få ett eller flera uppföljande samtal som upprepar och kompletterar informationen från diagnosbeskedet.

Vid diagnosbeskedet bör patienterna få individuellt anpassad saklig information. Diagnostiserande enhet lämnar diagnosbesked och information om möjliga behandlingar och åtgärder samt omhändertagande. I de fall patienten remitteras vidare kompletteras informationen där. Det är väsentligt att patienterna är välinformerade så att de har möjlighet att ta ställning till de behandlingsalternativ som erbjuds. Diagnosbesked lämnas till patient av läkaren. Informationen bör även lämnas i skriftlig version så att patienten själv kan påminna sig om den i efterhand.

Ytterligare information och patientintervju finns att tillgå på [www.1177.se](http://www.1177.se) och [www.internetmedicin.se](http://www.internetmedicin.se) samt på de två nationella centrumens hemsidor under följande länkar.

<http://www.regionorebrolan.se/sv/uso/Patientinformation/Kliniker-och-enheter/Urologiska-kliniken/Peniscancer/Behandling/>

<http://www.skane.se/sv/Webbplatser/Skanes-universitetssjukhus/Organisation-A-O/Urologen/For-patienter/Peniscancer/>

Om möjligt bör även de närstående informeras om sjukdomen, diagnostiken och behandlingen vid samma tillfälle. Informationen bör upprepas av läkare såväl som kontaktsjuksköterska. Patient och närstående bör utöver detta erbjudas kontakt med en kurator.

Framgångsrik patientinformation kan mätas i kortare vårdtid och sjukfrånvaro, postoperativt bättre fysisk aktivitet och rörlighet, mindre smärtupplevelse och analgetikakonsumtion samt mindre oro [71]. Trots kunskapen om värdet av information visar studier att många patienter inte får den information de efterfrågar [72, 73].

I samband med ett besked om cancersjukdom reagerar många människor med oro och rädsla oavsett stadium och grad av sjukdom. Cancerbeskedet innebär ibland att patienten hamnar i en djupare kris och behöver psykologiskt stöd eller kristerapi för att kunna hantera sin situation. Det primära psykosociala omhändertagandet bör ske på en diagnostiserande enhet med kontaktsjuksköterska och kurator.

Behandlingsstrategi avgörs i samråd med patienten. Detta höjer kravet på en ingående diskussion före behandlingsbeslutet. Patienten har även rätt till en förnyad medicinsk bedömning av en specialist (s.k. second opinion) om han så önskar. Att patienten är välinformerad är en förutsättning för att han själv ska kunna göra ett adekvat behandlingsval i de fall det är möjligt med hänsyn till sjukdomens utbredning. Informationen bör ta upp hur behandlingen går till samt biverkningar, konsekvenser av behandling och planering för uppföljning. Det är viktigt att patienten och helst även partnern får information, av personal som har kompetens inom detta område, om hur behandlingen kan påverka den sexuella förmågan.

Information om patientens allmänna hälsotillstånd, inställning till recidivrisk kontra sexuell funktion eller kosmetik samt förväntad följsamhet till uppföljning bör värderas i samband med behandlingsdiskussion för att avgöra valet av adekvat behandling. Här är sjukvårdsteamets samlade kunskap om patienten av vikt.

I de fall en partiell eller total amputation är enda återstående behandlingsalternativ är ett samtal med kontaktsjuksköterska och kurator av extra stor vikt. En informerad och psykiskt väl förberedd patient har lättare att acceptera den kommande situationen.

Hållpunkter för diagnosbeskedet och uppföljande samtal:

- Uppmana patienten att ha en närstående med sig. Den närstående har då möjlighet att efter besöket komplettera med information som patienten inte har uppfattat eller kunnat ta till sig.
- Upprätta ”Min vårdplan” i samband med diagnosbeskedet eller säkerställ på annat sätt att patienten får såväl skriftlig som muntlig information.
- Ge information om sjukdomen och behandlingen: förväntat sjukdomsförlopp, behandlingsmöjligheter, komplikationer och tidsperspektiv.
- Ge information om rätten till ny medicinsk bedömning.
- Ge praktisk information, t.ex. vårdavdelning och rutiner kring undersökningar och behandling.
- Ta upp påverkan på arbetsförmågan. Berätta om de sjukskrivningsregler som gäller enligt rekommendationer från Socialstyrelsen samt om olika högkostnadsskydd.
- Identifiera patientens sociala nätverk och sociala stöd. Har patienten kommit ensam, ta reda på om det finns någon som patienten kan kontakta direkt eller vid hemkomst. Erbjud kontakt med kurator.



## KAPITEL 6

# Kategorisering av tumören

### 6.1 Anvisningar för provtagarens hantering av provet

Preparaten bör skickas färska och på is till patologavdelning. Detta möjliggör eventuell biobankning och fotografering. Om preparaten inte kan skickas färskt läggs de i formalin (motsvarande cirka 10 x vävnadsvolymen) och tidpunkten för detta anges på remissen.

Preparaten bör nålas fast på korkplatta eller motsvarande. I bilaga 1 Kvalitetsdokument för patologi presenteras skisser över hur uppnålning och markering ska ske.

Innan preparaten skärs ut ska resektionsränder tuschas och preparatet fotograferas från sidan och frontalt. Resektatet tuschas så att höger och vänster sida kan identifieras. Vid behov markeras även dorsal aspekt. Resektionsytor tuschas med separat färg.

Större preparat såsom glansektomier och partiella och totala penektomier bör skäras med longitudinella snitt, dels centralt genom uretras sträckning, dels centralt genom båda corpora cavernosa. Därefter anpassas utskärningen efter preparatets egenskaper. En variant som kan användas vid totala penektomier är transversa radierande snitt från den proximala delen av penis.

Sentinel node (SN) ska snittas när de är ofixerade, och därefter tas de om hand i fixerat skick och i enlighet med lokala strålskyddsbestämmelser.

Vid genomskärning av preparatet ska material tas för HPV-diagnostik. Denna undersökning sker med PCR-teknik (Polymerase Chain Reaction). Möjligheter till biobankning finns inte i dagsläget.

### 6.2 Anamnestisk remissinformation

PAD-remissen bör innehålla uppgifter om kliniskt TNM-stadium, primärtumör eller recidiv, tidigare kirurgisk eller onkologisk behandling samt datum för planerat återbesök. Om patienten behandlats på annan ort bör anamnesen ange tidigare patologiavdelningsort.

### 6.3 Klassificering av tumören

#### 6.3.1 Tumörgradering

Den senaste WHO-utgåvan (2016) påpekar att graderingen är en viktig prognostisk faktor och en predektiv faktor för inguinal lymfkörtelmetastas.

Gradering görs enligt den klassiska tregradiga skalan, med hög, måttlig och låg differentieringsgrad. Basen är graden av cytologisk atypi, keratiniseringsförmåga, intercellulärbryggor och mitotisk aktivitet, se tabellen nedan. Vissa graderar närvaro av sarkomatoida områden som grad 4, ofta ses denna grad i tillägg till annan morfologi och bär med sig en mycket dålig prognos [\[61\]](#).

Tumörer graderas vanligen efter sin värsta komponent. Det saknas konsensus kring utsträckningen av denna, även om 50 % närvaro av lågt differentierad cancer har föreslagits som

prediktor för metastaserad sjukdom [64]. Andra studier visar att höggradiga tumörelement får genomslag i prognostiken oavsett utbredning, och föreslår därför att alla element ska inkluderas i den slutliga graderingen som baseras på den högsta graden [65, 74].

| Morfologi            | Grad 1           | Grad 2          | Grad 3        | Sarkomatoid (grad 4) |
|----------------------|------------------|-----------------|---------------|----------------------|
| Cytologisk atypi     | Mild             | måttlig         | anaplasi      | sarkomatoid          |
| Keratinisering       | Utbredd          | mindre markerad | kan saknas    | ses ej               |
| Intercellulärbryggor | ses tydligt      | enstaka         | få eller inga | ses ej               |
| Mitotisk aktivitet   | Sällsynt         | ökad            | spridd        | Riklig               |
| Resektionsränder     | pushing/<br>jämn |                 | infiltrativ   | Infiltrativ          |

### 6.3.2 Stadiindelning enligt TNM

För stadiindelning rekommenderas TNM version 8 från år 2017 [75].

|     |                                                                                                                                             |
|-----|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| TX  | Primärtumör kan inte bedömas eller identifieras                                                                                             |
| T0  | Primärtumör kan inte påvisas.                                                                                                               |
| Tis | PeIN (carcinoma in situ)                                                                                                                    |
| Ta* | Icke-invasiv papillär, polypoid eller verrukös cancer                                                                                       |
| T1  | Tumör invaderar subepitelial bindväv                                                                                                        |
| T1a | Tumör invaderar subepitelial bindväv utan lymfovaskulär invasion eller perineural växt och är differentierad (T1 grad 1–2)                  |
| T1b | Tumör invaderar subepitelial bindväv med lymfovaskulär invasion eller perineural växt och är knappt eller inte differentierad (T1 grad 3–4) |
| T2  | Tumör invaderar corpus spongiosum med eller utan inväxt i uretra                                                                            |
| T3  | Tumör invaderar corpus cavernosum med eller utan inväxt i uretra                                                                            |
| T4  | Tumör invaderar andra intilliggande organ.                                                                                                  |

\*Denna kategori bör undvikas pga. bristande stöd i litteraturen.

#### Kliniskt N stadium – regionala lymfkörtlar

|    |                                                                                        |
|----|----------------------------------------------------------------------------------------|
| NX | Regionala lymfkörtlar kan inte påvisas                                                 |
| N0 | Inga palpabla eller synligt förstörade inguinala lymfkörtlar                           |
| N1 | Palpabel rörlig ensidig inguinal lymfkörtel                                            |
| N2 | Palpabla, rörlig multipla unilaterala eller bilaterala inguinala lymfkörtlar           |
| N3 | Fixerad inguinal lymfkörtelmassa eller pelvin lymfadenopati unilateral eller bilateral |

**Patologiskt N stadium – regionala lymfkörtlar**

|     |                                                                                                                                         |
|-----|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| pNX | Ej möjligt att klassificera                                                                                                             |
| pN0 | Inga regionala lymfkörtelmetastaser                                                                                                     |
| pN1 | Metastas i inguinal lymfkörtel, en eller två                                                                                            |
| pN2 | Metastaser i mer än två unilateral inguinala lymfkörtlar eller bilaterala inguinala lymfkörtlar                                         |
| pN3 | Metastas i pelvin lymfkörtel, en eller flera, unilateralt eller bilateralt eller extranodal spridning av regionala lymfkörtelmetastaser |

|    |                          |
|----|--------------------------|
| M0 | Inga fjärrmetastaser     |
| M1 | Påvisade fjärrmetastaser |

TNM Classification of Malignant Tumours, Eighth Edition [75].

**Kommentarer till TNM**

Penis anatomi är komplex och det uppstår ofta svårigheter i att urskilja invasionsdjupet. Distinktion mellan lamina propria och corpus spongiosum görs på basen av vaskularitet. Kärln inom erekttil vävnad är mer angulära och tunnväggiga än motsvarigheten i lamina propria och separeras av fibromuskulär vävnad. I lamina propria är kärlen av större storleksvariation och separerade av lucker bindväv.

pT1 har numera indelats i pT1a för lågrisktumörer och pT1b för högrisktumörer, beroende på närvaro eller frånvaro av höggradig cancer och/eller lymfovaskulär invasion, och/eller perineural växt. T2- och T3-klassifikationen har förändrats i och med att genomväxt av tunica albuginea (och inte som tidigare uretra) innebär T3.

Kategorierna pN2 och 3 har justerats när det gäller antal metastatiska körtlar. Metastaserad tumör till regionala lymfkörtlar med periglandulär växt kategoriseras nu som pN3.

Om man inte kan bedöma djupare strukturer och/eller om den invasiva tumören har kontakt med resektionsranden ska man ändå försöka stadieindela. Man skriver då exempelvis ”minst pT1”. Koden pTx i små biopsier (inte graderingsbar) bör inte användas då denna är kliniskt värdelös. Ange infiltrationsdjupet i mm.

Kategorin icke-invasiv verrukös cancer finns i TNM-klassifikationen. Det har diskuterats inom internationell patologi i allmänhet och penispatologiska kretsar i synnerhet huruvida denna entitet med säkerhet kan särskiljas från verrukös hyperplasi. Därför avråder man från att använda pTa. Dessutom gäller att även om verruköst karcinom växer med s.k. pushing border, snarare än med infiltrativa marginaler, är dessa cancerformer att betrakta som infiltrativa. De är ofta ytligt infiltrativa, men exempel finns på mer djupväxande beteende. Denna syn delas av subspecialiserade hudpatologer varför Ta bör användas med försiktighet, om alls.

Om det finns multipla tumörer ska tumören med högsta T-stadium anges, och multiplicitet respektive antal anges inom parentes, t.ex. pT2 (m) eller pT2 där ”m” står för multiplicitet och siffran för antalet separata cancar.

### 6.3.3 Tumörer i distala uretra

Observera att både T- och N-kategorin skiljer sig åt avsevärt mellan uretracancer och peniscancer och att extraglandulär spridning av cancer inte ingår i stadiindelningen.

#### pT – primär tumör, patologisk bedömning

|     |                                                                                                                                     |
|-----|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| TX  | Primärtumör kan inte bedömas eller identifieras                                                                                     |
| T0  | Primärtumör kan inte påvisas                                                                                                        |
| Ta* | Icke-invasiv papillär, polypoid eller verrukös cancer                                                                               |
| Tis | PeIN (carcinoma in situ) eller utrothelial carcinoma in situ                                                                        |
| T1  | Tumör invaderar subepitelial bindväv                                                                                                |
| T2  | Tumör invaderar något av följande: corpus spongiosum, periuretral muskel eller prostata                                             |
| T3  | Tumör invaderar något av följande: corpus cavernosum, bortom (utanför) prostatakapseln eller blåshalsen (extraprostatisk extension) |
| T4  | Tumör invaderar andra närliggande organ (invasion i urinblåsan)                                                                     |

#### pN – regionala lymfkörtlar

|    |                                         |
|----|-----------------------------------------|
| NX | Inte möjligt att klassificera           |
| N0 | Inga regionala lymfkörtelmetastaser     |
| N1 | Metastas i en regional* lymfkörtel      |
| N2 | Metastas i flera regionala* lymfkörtlar |

\*I inguinal region eller lilla bäckenet (perivesikal, obturatorius, iliaca externa och iliaca interna) eller presakral lymfkörtel.

## KAPITEL 7

# Multidisciplinär konferens

### Rekommendation

Alla nyupptäckta fall och recidiv ska anmälas till nationell MDK. Syftet är att ge samtliga peniscancerpatienter en jämlik multidisciplinär bedömning och en individuellt anpassad behandlingsrekommendation.

## 7.1 Organisation och deltagare

En nationell multidisciplinär videokonferens (nationell MDK) finns sedan september 2013. Alla nyupptäckta peniscancerfall och recidiv ska anmälas dit. Nationell MDK kan även användas för att diskutera patienter med distal uretracancer och patienter i exempelvis palliativt skede eller vid oklar diagnos.

Ansvaret för nationell MDK alternerar mellan de två nationella peniscancercentrumen med två års intervall. Konferensen hålls en gång per vecka. För mer information om detta hänvisar vi till 1177 samt webbplatserna för Universitetssjukhuset Örebro och Vårdgivare Skåne:

<https://www.regionorebrolan.se/sv/uso/Patientinformation/Kliniker-och-enheter/Urologiska-kliniken/Peniscancer/Remisstod-nationell-MDK/>  
<https://vardgivare.skane.se/vardiktlinjer/medicinska-omraden/njurar-urinvagar-och-manliga-konsorgan/#58502>

Vid konferensen deltar ett multiprofessionellt team med urolog, onkolog, dermatolog, radiolog, patolog, kontaktsjuksköterska, kurator och koordinator.

Alla regionala centrum bör delta vid konferensen som också är öppen för det sjukhus som remitterat den aktuella patienten.

## 7.2 Syfte

Syftet är att ge samtliga peniscancerpatienter en jämlik multidisciplinär bedömning och en individuellt anpassad behandlingsrekommendation.

## 7.3 Anmälan

Anmälan sker via primär remiss från ansvarigt regionalt centrum till koordinator vid ett av de två nationella peniscancercentrumen. Remissen gäller även som anmälan till den i tid närmaste konferensen, som hålls en gång per vecka. Anmälan bör ske från de regionala peniscancercentrumen och de bör utredas och handläggas därifrån.

Följande uppgifter bör framgå av remissen:

- Patientansvarig läkare och kontaktsjuksköterska
- Frågeställning
- Tidigare sjukdomar
- Sexuell funktion
- Nuvarande sjukdomsförlopp
- Kliniskt TNM-stadium
- Fotodokumentation (mejlas eller skickas med USB-minne)
- Vilka PAD som ska demonstreras (PAD-nr, patologiavdelning, biopsilokal och frågeställning)
- Vilka röntgenundersökningar som ska demonstreras (typ av röntgen, datum, sjukhus och frågeställning)
- Njurfunktion vid misstanke om lymfkörtelmetastaserad sjukdom
- Planerad uppföljning efter nationell MDK

Anmälan till Cancerregistret och nationellt kvalitetsregister bör vara ifylld vid remisstillfället för att underlätta registrering i INCA.

Initial diagnostik, fotodokumentation, biopsi och eventuell radiologisk utredning sker i den remitterande regionen.

## 7.4 Uppföljning och ansvarsfördelning

Utfallet av konferensen dokumenteras av det nationella centrumet och svar faxas senast två dagar efter konferensen till remittenten, som diskuterar behandlingen med patienten och fattar ett behandlingsbeslut på basis av MDK:s rekommendation och patientens önskemål. Patientansvaret kvarstår hos den remitterande instansen såvida det inte tydligt framgår i MDK-beslutet att ansvaret övertas av ett nationellt centrum.

Vid kurativt syftande kirurgi ska patienten skickas till ett nationellt centrum för handläggning, se Kapitel 14 Underlag för nivåstrukturering. Det nationella centrumet dit patienten skickas övertar ansvaret tills återremittering sker. Mindre kirurgiska ingrepp (exempelvis omskärelse) eller palliativ kirurgi samt topikal behandling kan ske vid hemortsregionen efter beslut vid nationell MDK.

Samtliga sex regioner har oförändrat regionalt ansvar för diagnostik, onkologisk behandling, palliativ behandling och uppföljning efter återremittering från nationellt centrum.

## KAPITEL 8

# Omvårdnad och rehabilitering

### 8.1 Syfte

I vården kring patienten är det nödvändigt att etablera ett team med läkare, kontaktsjuksköterska, fysioterapeut/sjukgymnast och kurator som har regelbunden kontakt med patienten. Inom teamet är det viktigt att det finns sexologisk kompetens. Vid särskilda och avancerade behov kan även andra yrkeskategorier kontaktas, exempelvis arbetsterapeut, psykolog och uroterapeut.

Omvårdnad innebär att basala och personliga behov tillgodoses, att individens egna resurser tillvaratas, för att bevara eller återfinna optimal hälsa, och att patienternas olika behov av vård tillgodoses. Omvårdnaden blir individuell för varje enskild person. Gemensamt för alla patienter är behovet av att vara välinformerad och känna sig delaktig i behandlingen. Genom att vara det är det möjligt att känna tillfredsställelse i livet. Sjukvårdsteamets uppgift är att stödja patienten genom dennes reaktioner genom att finnas till hands, lyssna och ge adekvat information.

### 8.2 Kontaktsjuksköterskan

#### Rekommendationer

Enligt Socialstyrelsen (SOS NR 2104: Prio3) ska alla cancerpatienter erbjudas en namngiven kontaktsjuksköterska i samband med diagnosen. Detta innebär att patienten har en namngiven kontaktsjuksköterska vid såväl den nationella vårdenheten som vid den utredande och uppföljande enheten. Detta registreras och utvärderas i kvalitetsregistret.

Den nationella cancerstrategin styrker att varje patient ska erbjudas en kontaktperson på den cancervårdande kliniken, med syftet att förbättra informationen och kommunikationen mellan patienten och vårdenheten samt stärka patientens möjligheter till delaktighet i vården (SOU 2009:11). Sedan 2010 finns en lagstadgad rätt till fast vårdkontakt (hälso- och sjukvårdslagen 1982:763). Denna fasta vårdkontakt utgörs av en kontaktsjuksköterska som har en central roll i cancerrehabiliteringen och ska verka för att sjukvården tidigt identifierar rehabiliteringsbehov och psykosociala behov.

Staten och Sveriges Kommuner och Landsting har enats om en gemensam generell beskrivning av kontaktsjuksköterskans roll och funktion. Enligt den är kontaktsjuksköterskan en tydlig kontaktperson i sjukvården, med ett övergripande ansvar för patienten och de närstående. Beskrivningen togs fram inom projektet Ännu bättre cancervård och finns i projektets slutrapport (2012). Beskrivningen citeras här i sin helhet:

Kontaktsjuksköterskan

- är tydligt namngiven för patienten
- har speciell tillgänglighet och kan hänvisa till annan kontakt när han eller hon inte är tillgänglig
- informerar om kommande steg
- förmedlar kontakt med andra yrkesgrupper utifrån patientens behov

- ger stöd till patienten och närstående vid normal krisreaktion
- vägleder till psykosocialt stöd vid behov
- säkerställer patientens delaktighet och inflytande i sin vård
- bevakar aktivt ledtider.

Kontaktsjuksköterskan har dessutom

- ett tydligt skriftligt uppdrag
- kunskaper som regleras av innehåll och avgränsningar i varje patientprocess
- ansvar för att en individuell skriftlig vårdplan upprättas (även om den kan upprättas av andra)
- ansvar för aktiva överlämningar till en ny kontaktsjuksköterska
- uppgiften att delta i multidisciplinära ronder och möten.

Patienten ska erbjudas en namngiven kontaktsjuksköterska vid sitt hemsjukhus i samband med diagnos. Detta ska dokumenteras i patientens journal och registreras i kvalitetsregistret för peniscancer. Vid remiss till nationellt centrum sker en aktiv överlämning till annan kontaktsjuksköterska. Fram tills att kontakt tagits med patienten av ny kontaktsjuksköterska sköter kontaktsjuksköterskan på hemsjukhuset kontakten med patienten. Under tiden för utredning och behandling vid det nationella centrumet står kontaktsjuksköterskan där för kontakten med patienten. Vid återremittering till hemsjukhuset sker en aktiv överlämning tillbaka till kontaktsjuksköterskan på hemsjukhuset som då tar över patientens fortsatta cancerrehabilitering. Registerdata visar att alla patienter inte har en namngiven kontaktsjuksköterska vid den uppföljande kliniken.

## 8.3 Min vårdplan

### Rekommendation

Alla cancerpatienter ska få en skriftlig individuell vårdplan där rehabiliteringsåtgärder ska ingå.

En individuell skriftlig vårdplan, benämnd Min vårdplan, ska tas fram för varje patient med cancer. Det framgår i den nationella cancerstrategin för framtiden (SOU 2009:11) och i de patientcentrerade kriterierna som ska utmärka ett regionalt cancercentrum (Socialdepartementet: 2011).

Min vårdplan är ett samlat dokument som ska uppdateras kontinuerligt. Namnet Min vårdplan tydliggör att vårdplanen skrivs för och med patienten.

Min vårdplan ska innehålla

- kontaktuppgifter till läkare, kontaktsjuksköterska och kurator samt andra viktiga personer
- diagnos, beslut vid MDK, planerad utredning och behandling
- tider för undersökningar och behandlingar samt en beskrivning av när olika åtgärder ska ske
- stöd, råd och åtgärder under behandling och rehabilitering
- en skriftlig rehabiliteringsplan
- svar på praktiska frågor och på vad patienten kan göra själv



- råd om egenvård, t.ex. rökstopp och motion
- information om patientens rättigheter, t.ex. rätten till ny medicinsk bedömning.

Efter avslutad behandling ska Min vårdplan innehålla

- tydlig information om hur den fortsatta uppföljningen ser ut, t.ex. vem patienten ska vända sig till
- en sammanfattning av vården som beskriver vad patienten har varit med om och vad som är viktigt att tänka på.

## 8.4 Aktiva överlämningar

Under patientens tid i cancervården förekommer ofta överlämningar mellan olika vårdgivare. För att skapa en sammanhållen vårdkedja för patient och närstående ska alla överlämningar vara ”aktiva”.

Aktiv överlämning innebär att den som har ansvaret för patienten tar kontakt, skriftligt och vid behov muntligt, med nästa instans. Den som aktivt överlämnat har fortsatt ansvar till dess att mottagande instans bekräftat att kontakt tagits med patienten.

## 8.5 Löpande cancerrehabilitering

Cancerrehabilitering syftar till att förebygga och reducera de fysiska, psykiska, sociala och existentiella följderna av en cancersjukdom och dess behandling. Insatserna ska ge patienten och de närstående stöd och förutsättningar för att leva ett så bra liv som möjligt.

Målet är att alla patienter med cancer och deras närstående ska få möjlighet till rehabiliteringsinsatser utifrån sina unika situationer, behov och egna resurser, vilka kan skifta under processen. Cancerrehabilitering innebär att se hela människan i sitt livssammanhang.

Exempel på rehabiliteringsinsatser kan vara

- krisstöd i samband med utredning, diagnos och behandling samt efter behandling
- mobilisering och fysiska rehabiliteringsåtgärder för att återfå funktion efter kirurgi
- sociala insatser såsom information om samhällets resurser
- psykologiskt stöd och råd för att vara fysiskt aktiv, i syfte att orka med sina behandlingar och förebygga fatigue
- råd om mat och näring för att lindra symtom och förebygga sjukdomar samt för att patienten ska orka med behandlingen.

Fördjupad information om cancerrehabilitering inklusive bedömning och insatser finns i det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering. Där belyses även de närståendes situation och behov av råd och stöd, samt barn som anhörigas lagstadgade rätt till information och stöd då en vuxen i familjen är svårt sjuk.

### 8.5.1 Regelbunden behovsbedömning för patienter och närstående

Cancerrehabilitering är aktuellt under hela processen, från misstanke om cancersjukdom och framåt. Behov av rehabilitering ska därför bedömas regelbundet. Patient och närstående ska

återkommande få information om vilka rehabiliteringsbehov som är vanliga och vilka insatser som erbjuds. I patientens skriftliga vårdplan, Min Vårdplan, ska cancerrehabilitering ingå. Vissa tillstånd, till exempel lymfödem, kan vara behandlingskrävande livet ut.

Såväl patienter som närstående kan omfattas av rehabiliteringsinsatser. Närstående kan vara exempelvis partner, barn, förälder, syskon eller annan person som patienten anser sig ha en nära relation till. Barn som anhöriga har en särställning då hälso- och sjukvården har en lagstadgad skyldighet att ge dem information, råd och stöd (SFS 2009:979).

## 8.5.2 Grundläggande och specialiserad rehabilitering

All personal inom hälso- och sjukvård ska göra grundläggande behovsbedömningar och ge grundläggande insatser inom cancerrehabilitering. Vid mer avancerade behov ska patienten alltid erbjudas insatser från professioner med specialkompetens inom rehabilitering, exempelvis kurator, fysioterapeut, psykolog, arbetsterapeut, personal med sexologisk kompetens och dietist. Även andra professioner såsom sjuksköterska, läkare och tandläkare kan arbeta specialiserat med cancerrehabilitering.

## 8.6 Postoperativ omvårdnad

Beroende på vilken vård och behandling som varit aktuell har patienten olika behov, och omvårdnadsåtgärderna behöver vara individuellt anpassade. God postoperativ omvårdnad är viktigt och kontaktsjuksköterskan kan vara ett stöd för patienten genom behandling och rehabilitering.

Postoperativt har patienten oftast inga stora besvär med smärtor. I regel brukar receptfri smärtlindrande medicin vara tillräckligt. I vissa fall kan kompletterande smärtlindrande medicin vara aktuell.

Efter operation kan patienten få en förändrad situation vid miktion beroende på vilken behandling som varit aktuell för patienten. Efter total penisamputation behöver patienten sitta ner och kissa. Efter andra operationer kan ett bekymmer vara att strålen spretar vid miktion. Patienten kan då behöva stöd och råd om att t.ex. sitta ner vid miktion eller använda någon form av hjälpmedel i form av ”rör”/tratt för att samla strålen. I vissa fall kan patienten även behöva hjälpmedel i form av inkontinensskydd.

Patienter som opererats med laserresektion, rekonstruktiva ingrepp med delhudstransplantat och lymfkörtelutrymningar har ofta en lång (upp till flera månader) läkningsprocess. En del av dessa patienter behöver sårrevison och omläggning av lymfdränage. Sårrelaterade komplikationer (infektion och serom) är relativt vanligt förekommande. Patienten kan därför behöva täta besök hos kontaktsjuksköterska initialt. För patienter som genomgått radikal lymfkörtelutrymning är det också viktigt att tidigt efter operationen förebygga lymfödem med kompressionsstrumpor.

## 8.7 Lymfödem

Lymfödem i nedre extremiteterna är en vanlig komplikation vid lymfkörtelutrymning och förekommer i cirka 20–25 % av fallen [67, 76]. Predisponerande faktorer är adipositas, immobilisering, tidigare strålbehandling, djup ventrombos och infektion [77]. Inför kirurgi bör komplikationer förebyggas med antibiotikaprofylax, tidig mobilisering och noggrann hudvård.

Det är viktigt med rätt information till patienten, om risken för lymfödem och möjligheten att få kontakt med en lymfödemterapeut för bedömning, information, råd, stöd och eventuellt kompletterande behandling vid behov. Om patienten utvecklar lymfödem ska en lymfterapeut kontaktas.

Det är viktigt att man objektivt mäter benvolymer före och efter operation så att man tidigt kan upptäcka lymfödem. Benvolymer kan mätas med pletysmografi eller med omkretsmätningar var 4:e cm längs benet. Värdena från båda benen förs in i ett mätprogram som direkt noterar skillnad i benvolym. Volymprogram kan laddas ner från [www.plasticsurg.nu](http://www.plasticsurg.nu).

Etablerade lymfödem är svåra att behandla och kan utvecklas till fettvävshypertrofi och fibros [77-79]. Vid radikal lymfkörtelutrymning rekommenderas att patienten preoperativt utrustas med flatstickade kompressionsstrumpor klass 2 till ljumsknivå. Kompressionsstrumporna används dygnet runt under de första 3 månaderna och därefter dagtid i ytterligare 3 månader. Om omfattande lymfkörtelutrymning har utförts samtidigt i ljumskar och i lilla bäckenet kan man även överväga kompressionsstrumpbyxa.

Patienten kan efter 6 månader på prov vara utan kompressionsstrumpor. Om lymfödemet kommer tillbaka behöver patienten få utprovat måttbeställda kompressionsstrumpor klass 3 av en lymfödemterapeut [78, 79]. Livslängden för kompressionsstrumpor varierar beroende på aktivitet. Normalt behöver nya förskrivas efter 3–4 månader.

En del patienter kan bli hjälpta av manuellt lymfdränage och lymfpulsatorbehandling. I enstaka fall har man rapporterat framgångsrik fettsugningsoperation på de nedre extremiteterna [80, 81]. Patienter som genomgått lymfkörtelutrymning har ökad risk för erysipelas och man bör undvika diuretiska preparat som snarare kan förvärra lymfödemet [77-79].

Incidensen av lymfödem är betydligt lägre vid diagnostiska modifierade lymfkörtelutrymningar och DSNB [67, 74, 77], och dessa patienter behöver inte rutinemässigt behandlas med kompressionsstrumpor.

Se även det nationella vårdprogrammet mot lymfödem, [www.lymfologi.nu](http://www.lymfologi.nu) och vårdhandboken:

<http://www.vardhandboken.se/Texter/Lymfodem-var-d-och-behandling/Behandling/>

<http://www.lymfologi.nu/>

## 8.8 Sexualitet – livskvalitet

### Rekommendation

Många patienter som drabbas av peniscancer är sexuellt aktiva varför val av operationsmetod, organbevarande eller inte, kommer att ha en stor betydelse för fortsatt sexuell hälsa och livskvalitet. Det är av största vikt att föra in detta i diskussionen inför behandlingsbeslutet så att patienten själv har möjlighet att dels informera om sin preoperativa status, dels förbereda sig på de förändringar som kan uppstå. Därefter bör patientens läkare och kontaktsjuksköterska vid uppföljningar under hela vårdförloppet följa upp patientens sexuella hälsa.

Patientens psykiska förmåga att hantera sjukdom, behandling och biverkningar påverkar möjligheten till en god rehabilitering av sexuallivet och upplevelsen av livskvalitet, och det gäller även en eventuell partner [82]. Vid uppföljning är det viktigt att kartlägga om och hur den sexuella hälsan påverkats och informera om de hjälpmedel som finns. Samtalsterapi, parterapi,

sexualrådgivning och mer genomgripande sexualterapi bör vid behov erbjudas patienten/paret av personal med sexologisk kompetens/vidareutbildning utanför kliniken inom denna kompetens. Patientens psykiska förmåga att hantera sjukdomen, behandlingen och biverkningarna påverkar möjligheten till god rehabilitering av den sexuella hälsan och upplevelsen av livskvalitet, och det gäller även en eventuell partner.

Patientens upplevelse av sjukdomen och vården bör inhämtas med PROM och PREM, se PROM och PREM.

### 8.8.1 Sexuell hälsa

Sexuell hälsa är så mycket mer än ett aktivt sexliv. Det handlar även mycket om närhet som är ett av våra grundläggande behov, och i samband med cancer är det vanligt att behovet till närhet ökar.

Sexualiteten påverkas vid cancer av många faktorer – fysiska, psykologiska, sociala och existentiella. Flera studier visar att två faktorer har särskilt stor betydelse: behandlingens omfattning och kvaliteten på relationen (vid parrelaterad sexualitet). Generellt anses 40–100 procent av alla cancerpatienter få någon form av påverkan på sexuella hälsan under olika faser av sin sjukdom och behandling, och 25–50 procent får någon form av kroniskt besvär [83-85].

De olika behandlingsformer som finns för peniscancer kan försämra livskvaliteten i olika grad på längre sikt. Det finns relativt få studier gällande sexuell hälsa hos patienter med peniscancer och en brist på jämförelser mellan olika grupper av patienter som behandlats med olika metoder. Generellt har studier inom området visat att organbevarande behandling ger bättre resultat vad gäller bibehållen sexuell funktion och livskvalitet jämfört med partiell eller total amputation [32, 86-91]. Detta är senast visat i en större studie av patienter som genomgått organbevarande behandling kontra partiell penisamputation inklusive lymfkörtelutrymning med tydlig negativ påverkan på orgasmfunktion, kroppsuppfattning och livskvalitet [92].

I en svensk studie av 46 patienter som laserbehandlades under åren 1986–2000 uppgav alla män yngre än 75 år att de var sexuellt aktiva före behandlingen, och 80 procent av dessa män att de upplevde sexuell lust och hade återupptagit sin sexuella aktivitet efter behandling. Vad gällde tillfredsställelse med livet i allmänhet och med sexuallivet uppvisade gruppen likvärdiga resultat som en jämförbar åldersgrupp i en frisk population av svenska män i den senaste sexualvaneundersökningen [86].

Diagnosen peniscancer och de behandlingar som är aktuella kan påverka sexualiteten genom:

- bristande sexuell lust av psykologiska skäl
- erektil funktionsstörning
- nedsatt sensibilitet
- svårighet att acceptera förändrat utseende i händelse av förlorad del av eller hel kroppsdelen
- upplevelse av identitetsförändring.

Kroppsliga förändringar påverkar inte bara självbilden och den sexuella hälsan utan även självkänslan, vilket kan få återverkningar inom en rad olika områden i personens liv, samliv, arbete och sociala kontakter [82, 85].

Tumörsjukdomen i sig medför inte sällan en inskränkning av sexualiteten till följd av smärta och lokoregionala symtom. För dessa patienter kan behandlingen ge positiva effekter.



Det är naturligt att rehabiliteringen påverkas av patientens sexuella funktion och aktivitet patienten hade före behandlingen. Detta är även visat i en svensk studie där de som före behandlingen hade ett fungerande samliv återupptog detta i hög grad [93]. Sexualiteten kan dock även påverkas av det normala åldrandet och av partnerns reaktioner.

Mer om bedömning av sexuell hälsa, samtal om sexualitet och sexuell rehabilitering finns att läsa i Nationellt vårdprogram för cancerrehabilitering.

<http://www.cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/cancerrehabilitering/vardprogram/>

## 8.9 PROM och PREM

Alla patienter som diagnostiseras med peniscancer bör erbjudas att fylla i en enkät (PROM: IIEF-5 och EORTC-QLQ-C30) vid ett mottagningsbesök innan behandling utförs. Ett samtal kring patientens svar bör ske som ett led i att påbörja cancerrehabiliteringen. Detta underlättar monitoreringen av behandlingsresultaten, skapar en möjlighet att identifiera problem, underlättar kommunikationen och främjar patientens delaktighet i en gemensam planering. Data från enkäten rapporteras in i kvalitetsregister via INCA-svar, avidentifieras och kan i framtiden användas för forskning och utveckling. En liknande process bör ske vid 1-årsuppföljningen.

En enkät som mäter PREM skickas hem till patienten sex månader efter påbörjad behandling. Detta utskick bör sammanfalla med ett uppföljningsbesök alternativt en telefonkontakt med kontaktsjuksköterska. Syftet med denna enkät är att mäta patienternas erfarenheter av vården och ge idéer till vårdutveckling.

## KAPITEL 9

# Primär behandling

### 9.1 Behandlingens syfte

Målsättningen med primärbehandlingen är att vara radikal och organsparande. Negativa marginaler vid kirurgisk behandling är ”golden standard”, oftast räcker det med 3–5 millimeters fria marginaler [94-97]. På senare år finns en tydlig trend mot ökad användning av organbevarande kirurgi [98]. I många fall kombineras kirurgin med rekonstruktion av penis med hjälp av delhudstransplantat [99].

Som ett resultat av detta har aspekter rörande sexualitet och livskvalitet kunnat lyftas fram. Allt fler studier talar för bättre kosmetiska och funktionella resultat efter organsparande kirurgi jämfört med amputation [92, 100].

Recidivfrekvensen är högre vid organbevarande kirurgi än vid amputation och kräver tätare kontroller, se kapitel 11 Uppföljning och 12 Behandling av återfall.

Ett lokalt recidiv har dock liten inverkan på prognos och sjukdomsspecifik överlevnad [94, 101]. Vid lokalrecidiv kan patienten oftast erbjudas ytterligare organbevarande kirurgi.

Syftet med behandlingen är vanligen kurativ (95 %) och 92 % av patienterna genomgår kirurgisk primärbehandling (Årsrapport 2012–2017).

Det är värdefullt att den behandlande enheten har kunskap om och erfarenhet av ett flertal tekniker för att kunna erbjuda individuellt anpassad behandling till patienten. Samtliga nyupptäckta fall och recidiv ska därför anmälas till nationell MDK där en behandlingsrekommendation ges, se Kapitel 7

Multidisciplinär konferens.

Vid kurativt syftande kirurgi rekommenderas att patienten skickas till ett nationellt centrum, se kapitel 14 Underlag för nivåstrukturerings.

### 9.2 Val av behandling

Valet av behandling styrs av tumörens kliniska T-stadium, läge, utbredning, differentieringsgrad och lymfovaskulära invasion. Andra faktorer såsom kroppsbyggnad (BMI), penislängd och sexuell förmåga har betydelse och bör dokumenteras i journalen. Beslutet tas i samråd med patienten.

Det finns flera alternativa behandlingsmetoder, se tabell nedan.



### 9.2.1 Behandlingsrekommendationer

Evidensgraden är generellt sett låg (GRADE ++) och större jämförande studier saknas.

| Primärtumör                                   | Behandling                                            |
|-----------------------------------------------|-------------------------------------------------------|
| PeIN                                          | Lokal excision                                        |
|                                               | Topikal behandling                                    |
|                                               | Glans resurfacing                                     |
|                                               | Fotodynamisk behandling                               |
|                                               | Ablativ laserkirurgi                                  |
|                                               | Diatermi                                              |
|                                               | Kryobehandling                                        |
|                                               | Mohs kirurgi                                          |
|                                               |                                                       |
| Ta                                            | Lokal excision/ablativ laserkirurgi                   |
|                                               | Glans resurfacing                                     |
| T1a (G1-G2)                                   | Lokal excision/ablativ laserkirurgi                   |
|                                               | Glanssektomi +/- rekonstruktion                       |
| T1b och utvalda T2–3                          | Glanssektomi +/- rekonstruktion                       |
| T2–3 där organsparande kirurgi inte är möjlig | Partiell eller total amputation +/- rekonstruktion    |
| T4                                            | Neoadjuvant cytostatikabehandling följt av amputation |

## 9.3 Organbevarande behandling

Vid icke-invasiva tumörer (PeIN och Ta-tumörer) och T1 rekommenderas organbevarande behandling. Beroende av tumörens läge och utbredning kan även T2- och T3-tumörer behandlas med organbevarande kirurgi [94, 102-104]. Väsentligt är dock att ha tumörfria marginaler [95, 105], varvid fryssnitt kan vara till hjälp. Vid PeIN finns, utöver kirurgisk behandling, viss evidens i litteraturen för topikal behandling med 5-FU, imikvimod, fotodynamisk behandling och kryobehandling [106-111].

### 9.3.1 Organsparande kirurgi

Omskärelse är oftast tillräckligt om tumören är begränsad till preputiet och ingreppet kan utföras samtidigt med annan organsparande kirurgi, exempelvis glans resurfacing.

Lokala excisioner och ablativ laserkirurgi (koldioxidlaser och Nd: YAG-laser) är två vanliga behandlingsformer vid icke-invasiva tumörer och selekterade fall av T1–2-tumörer. Recidivriskerna är dock relativt höga, cirka 15–20 % [104].

Glans resurfacing är en behandlingsmetod vid primär eller recidiverande icke-invasiva tumörer. Epitelet på glans ersätts av ett delhudstransplantat från låret och en omskärelse utförs. Recidivriskerna är låga (0–6 %) och det funktionella resultatet oftast gott [99].

Glanssektomi innebär att glans opereras bort. Oftast görs samtidigt rekonstruktiv kirurgi där en kosmetisk glans återskapas med ett delhudstransplantat från låret (neoglans). Indikation är invasiva tumörer (T1 och selekterade fall av T2–3) Recidivrisken är lika låg som vid amputation (7–8 %), men ingreppet ger en ökad livskvalitet och har därför till viss del ersatt partiella amputationer [98, 99].

### 9.3.2 Övrig kirurgisk och medicinsk eller dermatologisk behandling av penil intraepitelial neoplasi (PeIN)

Penil intraepitelial neoplasi (PeIN) kan vara svår att skilja från genitala dermatoser. Tidig diagnos och behandling innan sjukdomen blir invasiv är avgörande för prognosen, och frikostig biopsiering rekommenderas [112].

Behandlingen av PeIN beror på patientens önskemål och sannolika följsamhet till behandlingen samt på möjligheten till tät uppföljning. Behandlingen av PeIN på penis skiljer sig från behandling av PeIN extragenitalt. Detta beror på att tillståndet genitalt har ett mer aggressivt förlopp med större risk för övergång i infiltrerande sjukdom. Tidig diagnos är avgörande och omhändertagandet bör ske multidisciplinärt. Samtliga fall med PeIN bör därför dras på multidisciplinär konferens (Multidisciplinär konferens) för att bestämma lämplig behandling [112].

Följande behandlingar kan vara aktuella:

- 5-fluorouracil  
5-FU 5 % kräm (cytostatikum) är ett alternativ till kirurgi. Behandlingen ges under ett varierande antal dagar, vanligt är en gång om dagen i 4–6 veckor. Det är viktigt att patienten är väl förberedd på den inflammatoriska reaktionen och vet att den är en naturlig del i behandlingen samt att det kan ta 4–8 veckor efter avslutad behandling tills hudområdet är läkt. 5-FU är trots att det saknas färsk kliniska studier ett väletablerat behandlingsalternativ [106, 108, 113]. Behandlingen baseras på små behandlingsserier och på att preparatet har indikationen premaligna förändringar på huden.
- Imikvimod  
Imikvimod 5 % kräm (immunobehandling) är ett annat ofta använt alternativ. Imikvimod appliceras under lika lång tid som 5-FU, dvs. i 4–6 veckor, förslagsvis 5 dagar/vecka. Biverkningarna liknar dem vid 5-FU, och patienten ska informeras om dem. Studier har visat komplett respons hos 60–78 % och partiell respons hos 30 % utan recidiv efter 12 månader [106, 111, 113]. Behandlingen baseras på små behandlingsserier och på att preparatet har indikationen premaligna förändringar på huden.
- Fotodynamisk behandling (PDT)  
Vid PDT appliceras en fotosensitiserare topiskt på huden innan huden belyses med en ljuskälla med specifik våglängd. Lovande resultat har setts både vid PeIN och vid bowenoid papulos [109, 110, 114, 115]. Minst två behandlingar rekommenderas, med åtminstone en vecka mellan behandlingarna. Det är vid PDT mycket viktigt med adekvat smärtlindring som kan åstadkommas med hjälp av penisblockad [115].
- Kryobehandling  
Vid kryobehandling eftersträvas snabb nedfrysning och långsam upptining av lesionen. I en studie som jämförde kryobehandling och 5-FU-behandling av extragenital skivepitelcancer in situ, visade kryo en icke-signifikant högre risk för recidiv än 5-FU och excision (5-års recidivrisk 13,4 % för kryo jämfört med 9 % för 5-FU respektive shave excision och 5,5 %

för ovalär excision) [116]. Det finns inga jämförande studier avseende kryobehandling och 5-FU genitalt.

- Ablativ laserbehandling  
Fallrapporter har beskrivit lyckad behandling av PeIN med ablativ koldioxidlaser (CO<sub>2</sub>) Nd:YAG-laser (neodym-dopad yttrium-aluminium-granat) [104, 109, 113].
- Diatermi  
Få vetenskapliga studier finns avseende effekt, läkningstid och långtidsprognos efter diatermi vid PeIN. Klinisk erfarenhet talar dock för att detta kan vara ytterligare ett bra alternativ vid behandling av PeIN [117].

### 9.3.3 Partiell eller total amputation

Vid mer avancerade tumörer (T4 eller T2–3 där organsparande kirurgi inte är möjlig) rekommenderas partiell eller total amputation [118]. Partiell amputation kan utföras med rekonstruktion av en kosmetisk glans genom att använda ett delhudstransplantat. Om den partiella amputationen medför en mycket kort penis är det ofta bättre att utföra total amputation. Vid stadium T4 rekommenderas neoadjuvant cytostatikabehandling följt av kirurgi vid behandlingssvar [119, 120].

## 9.4 Inguinala lymfkörtelmetastaser

Radikal lymfkörtelutrymning är standardbehandling vid inguinala och pelvina lymfkörtelmetastaser. Lymfkörtelkirurgi är associerad med hög frekvens av komplikationer (30–70 %) [121–123] och kräver därför noggrann kirurgisk teknik, preoperativ antibiotika och god postoperativ vård. Det postoperativa omhändertagandet innefattar bl.a. tidig mobilisering, användande av kompressionsstrumpor för att undvika ödem och korrekt handläggning av lymfocele. På senare år har lovande resultat kring laparoskopisk och robotassisterad inguinal kirurgi publicerats [124].

### 9.4.1 Radikal inguinal lymfkörtelutrymning

Vid konstaterad inguinal lymfkörtelmetastasering utförs så kallad radikal inguinal lymfkörtelutrymning (ILND) Ingreppet omfattar samtliga lymfkörtlar mellan inguinalligamentet, m. adductor longus och m. sartorius.

#### *Modifierad inguinal lymfkörtelutrymning*

Till skillnad från den radikala inguinala lymfkörtelutrymningen exkluderas området lateralt om femoralisartären och nedom fossa ovalis vid det modifierade ingreppet. Den modifierade inguinala lymfkörtelutrymningen är en diagnostisk åtgärd som kan vara ett andrahandsalternativ till DSNB (dynamisk sentinel node-biopsi).

### 9.4.2 Icke palpabla lymfkörtlar

Tumörer med liten risk för lymfkörtelmetastasering (PeIN, Ta och T1G1) följs med aktiv monitorering av lymfkörtelstatus, se kapitel 11 Uppföljning. Hos patienter med tumörer med intermediär risk (T1G2) och hög risk (> T1G2) för lymfkörtelmetastasering undersöks ljumskarna med ultraljud som kompletteras med finnålspunktion av eventuella suspekta lymfkörtlar. Därefter ska DSNB utföras. Vid distal uretracancer finns ofta indikation för DSNB.

Om DSNB påvisar förekomst av lymfkörtelmetastasering ska radikal lymfkörtelutrymning genomföras.

Om det saknas möjlighet att utföra DSNB bör modifierad lymfkörtelutrymning övervägas enligt enskild bedömning av riskfaktorer/nomogram för lymfkörtelmetastaser. Flödesschema [\[125\]](#).

### 9.4.3 Palpabla lymfkörtlar

För utredning, se kapitel 5 Symtom, kliniska fynd och diagnostik. Vid konstaterade metastaser kompletteras utredningen med DT av buk/bäcken alternativt PET-DT som har hög sensitivitet. Patienten opereras i regel med lymfkörtelutrymning om inte generaliserad sjukdom föreligger. Detta kan föregås av onkologisk behandling. Flödesschema.

## 9.5 Pelvin lymfkörtelutrymning (PLND)

Risken för pelvin lymfkörtelmetastasering är 23 % om 23 inguinala lymfkörtlar påvisas och 56 % om mer än 3 körtlar är engagerade eller om det förekommer tumörväxt utanför lymfkörtelkapseln, s.k. periglandulär växt [\[126\]](#). Pelvin lymfkörtelutrymning (PLND) utförs till iliakabifurkationen hos patienter med 2 eller fler ipsilaterala lymfkörtelmetastaser eller periglandulär växt efter neoadjuvant cytostatikabehandling.

## 9.6 Neoadjuvant cytostatikabehandling

Överlevnaden i peniscancer är starkt kopplad till regional lymfkörtelmetastasering. I synnerhet är prognosen dålig för patienter med metastasering till pelvina lymfkörtlar; i de flesta studier ses en 5-årsöverlevnad på under 20 % för denna patientgrupp [\[127, 128\]](#).

Evidensgraden för neoadjuvant eller adjuvant onkologisk behandling, cytostatika och/eller strålbehandling är låg (+), och befintlig kunskap och internationella riktlinjer baseras framför allt på små retrospektiva studier.

Preoperativ cytostatika har använts dels neoadjuvant till patienter med lymfkörtelmetastasering inguinalt och pelvint, dels till patienter som inte är primärt operabla men där en tumörkrympning kan göra en kurativt syftande operation möjlig.

Olika regimer har prövats, majoriteten med platinuminnehållande regimer.

Små studier [\[120, 129\]](#) har visat att ungefär hälften av patienterna får effekt av behandlingen. Ibland har det resulterat i signifikant downstaging, vilket gjort att patienter som före behandlingen inte varit operabla blivit detta efter cytostatikabehandlingen. Den rekommenderade regimen är PIC (paklitaxel 175 mg/m<sup>2</sup> dag 1, ifosfamid 1 200 mg/m<sup>2</sup> dag 1–3, cisplatin 25 mg/m<sup>2</sup> dag 1–3). Det vetenskapliga stödet för val av regim är begränsat. I en fas II-studie [\[130\]](#) med 30 patienter med lymfkörtelmetastasering gav PIC en responsfrekvens på 50 %, och 22 av 30 opererades efter genomgången behandling varav 3 var i komplett remission. Drygt 30 % av patienterna levde efter i median 3 års uppföljning.

I avsaknad av god evidens har vårdprogrammets arbetsgrupp valt att, i samklang med internationella riktlinjer [\[1, 131\]](#), rekommendera onkologisk tilläggsbehandling till patienter med erkänt dåliga prognostiska faktorer, dvs. patienter med hög risk för, eller påvisad, pelvin lymfkörtelmetastasering. Denna riskbedömning görs i olika faser av handläggningen av patienten, vilket innebär att tilläggsbehandling kan bli aktuell i olika faser.

Onkologisk tilläggsbehandling kan vara aktuell vid primär utredning av patienten, före primär kirurgi, efter initial lymfkörtel-staging (klinisk undersökning eller radiologi + FNAC eller DSNB), efter inguinal lymfkörtelutrymning (ILND) eller efter pelvin lymfkörtelutrymning (PLND) (se flödesschema bilaga 2). För att onkologisk tilläggsbehandling ska ges krävs histologisk verifiering av lymfkörtelmetastaser.

Patienter som är potentiella kandidater för onkologisk tilläggsbehandling ska diskuteras på nationell MDK. Vid rekommendation om behandling bör denna påbörjas inom 2 veckor efter MDK.

I första hand rekommenderas neoadjuvant cytostatikabehandling när det är hög risk för pelvin lymfkörtelmetastaser. Om patienten inte anses vara i skick för cytostatikabehandling kan strålbehandling bli aktuellt.

De patienter som är aktuella för behandling ska vara i gott allmäntillstånd, WHO 0–1, och ha en god njurfunktion med GFR över 50. Om patienten inte bedöms tolerera PIC bör i de flesta fall neoadjuvant cytostatika inte ges. Undantaget är de primärt inoperabla, se 9.6.3.

Behandlingen ges i form av 4 kurer PIC (se bilaga 3 Cytostatikaschema) med 3 veckors intervall inför operation (ILND och/eller PLND).

Klinisk utvärdering med palpation av ljumskar bör ske inför varje kur. Radiologisk utvärdering bör göras 2 veckor efter den andra kuren, följt av en ny diskussion på nationell MDK. Vid stabil sjukdom rekommenderas fortsatt behandling. Patienten kan i regel opereras 4 veckor efter den sista kuren.

Vid klinisk eller radiologisk progress bör cytostatikabehandlingen avbrytas och diskuteras vid MDK. Strålbehandling är ett alternativ för inoperabla patienter.

### 9.6.1 Före ILND och PLND

Patienter med hög risk för eller påvisad metastasering till pelvina lymfkörtlar [\[132-134\]](#), och patienter med T4-primärtumör, rekommenderas neoadjuvant cytostatikabehandling före både ILND och PLND. Neoadjuvant cytostatika före ILND rekommenderas om patienten uppfyller något av följande kriterier:

- Lymfkörtelmetastas som är  $\geq 3$  cm vid klinisk eller radiologisk undersökning. Fyndet bör biopsiverifieras (cN1,  $\geq 3$  cm).
- Tre eller fler lymfkörtelmetastaser inguinalt vid klinisk eller radiologisk undersökning. Fyndet bör biopsiverifieras (cN2).
- Fixerade lymfkörtlar inguinalt (cN3).
- PET-DT som inger misstanke om metastas till pelvina lymfkörtlar (cN3).
- Periglandulär tumörväxt i lymfkörtel från sentinel node eller excisionsbiopsi (pN3).
- cT4-tumör.

### 9.6.2 Efter ILND men före PLND

Neoadjuvant cytostatikabehandling rekommenderas till patienter som efter inguinal lymfkörtelutrymning bedöms ha en hög risk för metastasering till pelvina lymfkörtlar [\[132, 134\]](#). Hög risk efter inguinal lymfkörtelutrymning innebär att patienterna uppfyller något av följande kriterier:

- 2 eller fler inguinala lymfkörtelmetastaser.
- Periglandulär tumörväxt (pN3).
- Cloquets körtel engagerad (pN3).

### 9.6.3 Primärt inoperabla med lågt GFR

För patienter som bedöms inoperabla pga. lokalt avancerad sjukdom, och när cisplatin är kontraindicerat (pga. nedsatt njurfunktion eller nedsatt hörsel) bör behandling med PICarbo (paklitaxel, ifosfamid, karboplatin och AUC5) övervägas.

## 9.7 Adjuvant cytostatika

I de fall där patienter inte har behandlats med neoadjuvant cytostatika, och där man efter lymfkörtelutrymning finner mer avancerad sjukdom än väntat, kan adjuvant cytostatikabehandling övervägas. I dessa fall ges 4 kurer PIC på samma sätt som vid neoadjuvant behandling.

## 9.8 Strålbehandling

Liksom för cytostatikabehandling är evidensgraden mycket begränsad för strålbehandling i neoadjuvant eller adjuvant syfte mot inguinala och pelvina lymfkörtelstationer (evidensgrad (+)). Befintliga data är begränsade till små, heterogena retrospektiva patientmaterial och beskriver resultat vid strålbehandling mot regionala körtelstationer, både utan och efter pelvin lymfkörtelutrymning [135]. Ett resultat är att adjuvant strålbehandling gav en recidivrisk på 11 % jämfört med 60 % för dem som inte fick adjuvant strålbehandling [136].

Vare sig europeiska eller amerikanska riktlinjer rekommenderar i dagsläget strålbehandling i det rutinemässiga handläggandet av lokalt avancerad peniscancer [1, 127, 131], förutom vid inoperabel sjukdom. Erfarenheten från andra maligniteter med liknande histologi och etiologi (HPV-associerad skivepitelcancer) talar dock för att strålbehandling skulle kunna ha en roll även vid peniscancer. I såväl huvud-halscancer som analcancer och vulvacancer spelar strålbehandling, med eller utan konkomitant cytostatika, en central roll i behandlingen, både som primär kurativ behandling och som en del i multimodal behandling [137].

Utifrån erfarenheten från dessa diagnoser är det rimligt att patienter med peniscancer också skulle kunna dra nytta av strålbehandling, gärna i kombination med cytostatika. Med hänsyn till den erkänt dåliga prognosen vid lokoregionalt avancerad sjukdom är det rimligt att överväga adjuvant strålbehandling till patienter med högst risk för regionalt recidiv och med sämst prognos. Det innebär en ökad risk för biverkningar, men med möjlighet till minskad risk för regionalt recidiv. Denna rekommendation är något strängare än EAU [1], ESMO och NCCN [131]. Den nationella vårdprogramgruppen har enats kring att primärt rekommendera neoadjuvant cytostatikabehandling (se 9.6) vilket vi anser bäst överensstämmer med befintlig evidens och internationella riktlinjer. Följaktligen rekommenderas strålbehandling i första hand till patienter som efter genomgången behandling fortsatt bedöms ha en stor risk för recidiv beroende på kvarvarande vital cancer. Därutöver rekommenderas adjuvant strålbehandling till patienter som inte bedöms vara i skick för cytostatikabehandling, och som definitiv behandling för patienter med inoperabel sjukdom.

Riktlinjerna för strålbehandling, inkluderande target, doser och eventuell konkomitant cytostatikabehandling, har inspirerats av gällande nationella riktlinjer vid vulvacancer [138]. I enlighet med detta rekommenderas tillägg av konkomitant cisplatin i samtliga fall där cisplatin inte är kontraindicerat.



Samtliga patienter bör diskuteras på nationell MDK inför behandling. Det är också viktigt att behandlingen registreras i de protokoll som har upprättats för onkologisk behandling i kvalitetsregistret för peniscancer, så att vi kan följa upp resultaten av vår behandling.

### 9.8.1 Postoperativ strålbehandling

Postoperativ strålbehandling bör erbjudas till patienter som fått neoadjuvant cytostatikabehandling och genomgått inguinal och pelvin lymfkörtelutrymning, om PAD därefter visar viabel cancer. Man bör även överväga det till patienter som inte är i skick för neoadjuvant eller adjuvant cytostatika, men egentligen har indikation för det. Se avsnitt 9.6 Neoadjuvant cytostatikabehandling och avsnitt 9.7 Adjuvant cytostatika.

Behandlingen bör riktas mot körtelområdet eller områdena där PAD var positivt, t.ex. vid sjukdom inguinalt men inte pelvint. Då strålbehandlas enbart ljumskområdet.

Patienter med acceptabel njurfunktion ( $GFR > 50$ ) bör övervägas för konkomitant cisplatin veckovis för att förstärka effekten, se bilaga 3 Cytostatikaschema.

Följande doser och fraktionering rekommenderas:

- Med konkomitant cytostatika: 50,4 Gy/28 fraktioner, 1,8 Gy/fraktion, 5 fraktioner/vecka och 1 fraktion/dag.
- Utan cytostatika: 50 Gy/25 fraktioner, 2 Gy/fraktion, 5 fraktioner/vecka och 1 fraktion/dag.

Om det finns makroskopisk sjukdom, t.ex. bristande radikalitet, bör högre slutdos övervägas (med konkomitant cytostatika: 64,8 Gy/36 fraktioner och utan cytostatika: 66Gy/33 fraktioner).

Vid palliativ situation kan man överväga annan fraktionering, t.ex. 3 Gy x 13 eller 4 Gy x 5.

## KAPITEL 10

# Egenvård

### Rekommendationer

Patienten ska rekommenderas att avstå från rökning och vara uppmärksam på sina alkoholvanor.

Socialstyrelsens nationella riktlinjer för sjukdomsförebyggande metoder är användbara även under cancerbehandlingen. De innehåller kunskaps- och beslutsstöd i mötet med patienten och rekommendationer om olika typer av rådgivning.

### 10.1 Rökning

Rökning är en väldokumenterad riskfaktor för peniscancer. Om patienten är rökare bör kontaktsjuksköterskan informera om rökningens negativa effekter vid operation och strålbehandling, och hänvisa patienten till rökavvänjning via primärvården eller den specialiserade vården som kan ge hjälp med rökstopp. Patienterna kan också ringa den nationella sluta-röka-linjen på 020-84 00 00 (<http://slutarokalinjen.se/>). Förutom de generella risker som alla rökare utsätts för, visar forskning att rökning i samband med strålbehandling ökar risken för akuta [139-141] och sena bieffekter i huden [142] samt risken för att senare i livet utveckla lungcancer och hjärtinfarkt [143-145].

### 10.2 Naturläkemedel

Kontaktsjuksköterskan bör informera patienten om att naturläkemedel kan påverka effekterna av cancerläkemedel [146].

### 10.3 Alkohol

Kontaktsjuksköterskan bör rekommendera patienten att vara uppmärksam på sina alkoholvanor under alla typer av cancerbehandling. Alkohol kan öka risken för komplikationer och biverkningar [147].

Patienter som vill ha stöd för att förändra sina alkoholvanor kan ringa den nationella Alkohollinjen på 020-84 44 48 (<http://alkohollinjen.se/>).

### 10.4 Fysisk aktivitet

Fysisk aktivitet har visat sig ge positiva effekter på muskelstyrka, kondition, livskvalitet och trötthet för patienter med flera olika cancerdiagnoser och är en viktig del av cancerrehabiliteringen [147-150]. Även patienter med obotlig cancer kan få förbättrad livskvalitet och fungera bättre i sina dagliga liv med hjälp av fysisk aktivitet. Till detta kommer de hälsovinster som finns för friska individer.



Personer som har eller har haft cancer bör om möjligt följa de rekommendationer som gäller för friska individer när det gäller fysisk aktivitet. Om det inte är möjligt bör dessa personer vara så aktiva som sjukdomen tillåter, och framför allt bör de undvika inaktivitet och långvarigt stillasittande.

Fysisk aktivitet på recept, FaR, kan vara ett sätt att stimulera till fysisk aktivitet i samband med cancersjukdom. FaR innebär individuellt anpassade råd kring lämpliga fysiska aktiviteter, en skriftlig ordination och uppföljning. All legitimeradpersonal kan efter en kortare utbildning skriva ut FaR.

Samtliga yrkesgrupper i cancervården kan uppmuntra till ökad fysisk aktivitet. Fysioterapeuter kan hjälpa till med bedömning, behandling och rekommendationer som rör fysisk aktivitet.

## KAPITEL 11

# Uppföljning

## 11.1 Mål med uppföljningen

Uppföljningen har två huvudsakliga syften: att tidigt upptäcka återfall och att följa patientens behov av rehabilitering. Utöver detta kan uppföljningen användas för att samla underlag för forskning och förbättringsarbete.

Övergången från aktiv behandling till uppföljning ska vara väl definierad och markeras med ett eller flera samtal där patienten får en uppföljningsplan. Uppföljningsplanen ska dokumenteras i Min vårdplan och består av flera delar:

- en uppdaterad behovsbedömning för rehabilitering
- en översikt över de kommande årens återfallskontroller inklusive datum för den första kontrollen alternativt ett tydliggörande av när och hur patienten kommer att få en tid till den
- en tydlig ansvarfördelning som tydliggör vem som ansvarar för t.ex. sjukskrivning, förskrivning av hjälpmedel och liknande och där även patientens eget ansvar framgår.

## 11.2 Behovsbedömning för rehabilitering

En förnyad behovsbedömning för rehabilitering ska göras vid övergången från behandling till uppföljning. Bedömningen ska göras [enligt det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering](#).

Vid bedömningen ska följande klargöras:

- Målet med rehabiliteringen
- Patientens eget ansvar för rehabiliteringen
- Vart patienten kan vända sig vid frågor eller nya behov
- Nästa avstämning

Följande behov bör särskilt uppmärksammas för patientgruppen, utöver behov som är kopplade till t.ex. läkemedels- eller strålbehandling:

| Behov      | Lämpliga rehabiliteringsåtgärder | Ansvar (kontaktsjuksköterska remitterar vid behov) |
|------------|----------------------------------|----------------------------------------------------|
| Miktion    | Hjälpmedel                       | Kontaktsjuksköterska                               |
| Sexualitet | Samtal<br>Läkemedelsbehandling   | Sexologisk kompetens<br>Kurator<br>Läkare          |
| Lymfödem   | Remiss till lymfterapeut         | Fysioterapeut/sjukgymnast                          |

## 11.3 Självrapportering av symtom

Patienten bör uppmanas att inspektera och palpera penis och ljumskar och höra av sig till kontaktsjuksköterskan vid följande symtom:

- Förändringar på penis, t.ex. rodnader och sår
- Förändringar i ljumskarna, t.ex. förhårdnader

## 11.4 Kontroll av återfall

Det är viktigt med uppföljning vid peniscancer då lokala och regionala recidiv kan vara möjliga att bota om de upptäcks tidigt. Fjärrmetastaser har däremot en mycket dålig prognos [151].

## 11.5 Förslag till uppföljningsintervall

| Uppföljningsintervall<br>Uppföljningsstrategin baseras på behandling av primärtumör och stadiindelning av regionala lymfkörtlar |                   |               | Undersökningar                                  | Rekommendationsgrad |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------|---------------|-------------------------------------------------|---------------------|
|                                                                                                                                 | År 1–2            | År 3–5        |                                                 |                     |
| Penisbevarande kirurgi                                                                                                          | Var 3:e–6:e månad | Var 6:e månad | Klinisk undersökning                            | C                   |
| Topikal behandling och radikal lokal excision av PeIN                                                                           | Var 3:e–6:e månad | Årligen       |                                                 |                     |
| Penisamputation                                                                                                                 | Var 6:e månad     | Årligen       |                                                 |                     |
| pNx<br>pN+                                                                                                                      | Var 3:e månad     | Var 6:e månad | Klinisk undersökning<br>Radiologi bör övervägas | C                   |
| pN0                                                                                                                             | Var 6:e månad     | Årligen       | Ultraljud med<br>finnålsbiopsi vid behov        |                     |

### 11.5.1 Klinisk undersökning och ultraljud

Traditionellt består uppföljningen av inspektion och palpation av penis och ljumskar.

Ultraljudsundersökning och finnålsbiopsi av lymfkörtlar i ljumskarna är ett bra komplement [152, 153]. Nyttillkommen lymfadenopati under uppföljning ska, tills motsatsen är bevisad, betraktas som en metastas [154].

### 11.5.2 Efter behandling för PeIN

Patienter som har behandlats för PeIN bör i första hand följas hos dermatolog. Intervallen mellan kontrollbesöken kan behöva individualiseras. Generellt gäller att behandlingskontroll i första hand utförs kliniskt, men ibland med biopsi vid misstanke om kvarvarande lesion eller vid recidiv [106, 155]. Inte sällan krävs multipla biopsier. Vid recidiv efter medicinsk eller övrig kirurgisk behandling enligt ovan, bör organbevarande kirurgi övervägas.

## 11.6 Ansvar

Uppföljningen planeras av den uppföljande enheten efter instruktion från den behandlande enheten. Bedömning av rehabiliteringsbehov ska göras av patientens läkare och/eller kontaktsjuksköterska.

Det ska vara fastställt vilken enhet patienten ska vända sig till vid behov av sjukskrivning och receptförskrivning.

## 11.7 Avslut av uppföljning

När uppföljningen avslutas ska den enhet som har följt patienten ha ett avslutande samtal med patienten. Samtalet bör följa [det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering](#). Patienten bör också få en skriftlig sammanfattning av sin diagnos och behandling inklusive livslånga behov eller risker. I denna sammanfattning bör eventuella råd till primärvården framgå. Det bör framgå vart patienten ska vända sig med nya behov.

I samtalet bör följande särskilt uppmärksammas:

- Egenkontrollerna ska fortsätta.

## 11.8 Livslång symptomkontroll efter avslutad uppföljning

Överlämning till primärvården bör vara aktiv.

## 11.9 Bakgrund och evidensläge

Uppföljningsrekommendationerna ovan baseras på en retrospektiv studie av 700 peniscancerfall [101]. Under de första 2 årens uppföljning upptäcktes 74 % av recidiven (66 % av lokala recidiv, 86 % av regionala recidiv och 100 % av fjärrmetastaserna), och under de första 5 åren upptäcktes totalt 92 % av samtliga recidiv. Efter 5 års uppföljning påträffades enbart lokala recidiv eller nya primärtumörer. Dessa fynd motiverar mer intensiva kontroller under de första 2 åren och mindre täta kontroller under de följande 3 åren. Under hela uppföljningsperioden, och även efteråt, är det viktigt att patienten genomför egenkontroller och uppmanas att ta snabb kontakt vid misstänkta fynd.

Konsensus kring uppföljning av bowenoid papulos saknas, och uppföljningen varierar mellan olika kliniker och olika länder. Praxis är möjligen att följa patienten tills denne är kliniskt utläkt. Önskvärt vore också att bowenoid papulos inte canceranmäls eftersom det ibland kan uppstå diskussion då patienten ska teckna försäkringar.

### 11.9.1 Primärtumör

Vid penisbevarande behandling har upp till 30 % recidivfrekvens rapporterats [64, 101], men det bör tilläggas att förekomst av lokala recidiv inte påverkar överlevnaden, i motsats till regionala recidiv. Lokala recidiv är ofta lätta att identifiera och patientinformation är en viktig del av uppföljningsstrategin. Vid oklara fynd vid uppföljning rekommenderas biopsi. Lokala recidiv kan inträffa efter 5 år, men livshotande isolerade regionala recidiv och fjärrmetastaser inträffar mycket sällan efter denna tidsrymd och det är därefter rationellt att överlämna kontrollen till en välinformerad patient [156].



Efter penisamputation är recidiv mindre vanliga (cirka 5 %), och kontrollintervallen kan därför vara längre [[101](#), [154](#)].

### 11.9.2 Regionala metastaser

Efter diagnostisk lymfkörtelkirurgi är risken för regionala recidiv 2,3 % jämfört med 9 % då ingen stadiindelning av lymfkörtlar genomförts. Om lymfkörtelmetastaser påvisades vid den initiala kirurgin ökar recidivrisken till 19 % [[101](#)]. Baserat på ovanstående bör patienter som inte genomgår lymfkörteldiagnostik, och patienter med påvisade lymfkörtelmetastaser, kontrolleras med tätare intervall. De tidigare rekommendationerna betonade vikten av klinisk undersökning av ljumskregionen. Det finns nu mer bevis för att kompletterande ultraljudsundersökning med finnålsbiopsi är av stort värde vid uppföljning [[152](#), [153](#)].

Vid uppföljning av patienter med lymfkörtelmetastasering bör uppföljningen individualiseras och radiologiska undersökningar övervägas. PET-DT visar lovande resultat [[55](#)]. I de europeiska riktlinjerna rekommenderas DT eller MRT var tredje månad i två år vid status pN+.

## KAPITEL 12

# Behandling av återfall

Behandlingen av återfall måste individualiseras och ske i samråd mellan patient, urolog och onkolog.

Alla recidiv, såväl lokala som regionala, bör diskuteras vid nationell multidisciplinär konferens och den kurativt syftande kirurgin bör utföras vid nationella vårdenheter för peniscancer (Universitetssjukhuset Örebro och Skånes Universitetssjukhus i Malmö).

### 12.1 Lokala recidiv

Generellt är recidivfrekvensen högre vid organbevarande kirurgi än vid amputation, men till skillnad från ett regionalt recidiv har ett lokalt recidiv liten inverkan på prognos och sjukdomsspecifik överlevnad [94, 101]. Lokala recidiv kan i regel behandlas enligt samma principer som den primära tumören. Vid lokala recidiv ska en ny bedömning av lymfkörtelstatus och stadieindelning göras.

### 12.2 Regionala recidiv

Hur man bör behandla ett regionalt recidiv beror på många olika faktorer, till exempel på när den primära behandlingen gavs, om det är ett operabelt recidiv och vilken behandling patienten fått tidigare. Vid kurativ intention bör dessa patienter behandlas så intensivt som möjligt då det är en situation med hög risk för fortsatt tumörprogress.

Neoadjuvant cytostatikabehandling följt av kirurgi bör övervägas. För val av neoadjuvant cytostatikabehandling, se avsnitt 9.6 Neoadjuvant cytostatikabehandling.



## KAPITEL 13

# Palliativ vård och insatser

Palliativ vård sköts nära patientens hemort. Palliativ onkologisk behandling registreras i kvalitetsregistret och kan diskuteras vid nationell MDK.

För patienter i palliativ situation finns flera alternativ för cytostatikabehandling. Patienter i gott allmäntillstånd och med god njurfunktion kan övervägas för cisplatin-innehållande behandling, i första hand PIC. Se avsnitt 9.6 Neoadjuvant cytostatikabehandling.

Ingen evidens finns för val av andra linjens cytostatikabehandling men ett förslag är karboplatin + 5-FU, vilket också kan ges i första linjen om patienten inte bedöms tolerera cisplatin-innehållande cytostatikabehandling.

Palliativ strålbehandling kan också vara av värde, se även avsnitt 9.8 Strålbehandling.

Palliation vid peniscancer skiljer sig för övrigt inte från annan cancersjukdom, och därför hänvisas till det nationella vårdprogrammet för palliativ vård:

<http://www.cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/palliativ-vard/vardprogram/>

## KAPITEL 14

# Underlag för nivåstrukturering

**Rekommendationer**

Samtliga nyupptäckta fall och recidiv ska anmälas till nationell MDK. Kurativt syftande kirurgi utförs vid de två nationella vårdenheterna. Varje regionalt center ansvarar för utredning, uppföljning och palliativ vård.

Ett gott omhändertagande förutsätter ett multidisciplinärt team med bland annat urolog, dermatolog, radiolog, patolog, onkolog, kontaktsjuksköterska, kurator och fysioterapeut/sjukgymnast. Därutöver krävs tillgång till och erfarenhet av ett flertal kirurgiska tekniker, diagnostiska utredningar och radiologiska undersökningar.

För att optimera omhändertagandet och samla kunskap om och erfarenhet av denna ovanliga cancerform är det angeläget att behandlingen koncentreras, vilket också rekommenderats i de europeiska riktlinjerna. Centraliseringen har också bidragit till förbättrad överlevnad och följsamhet till riktlinjer avseende organbevarande kirurgi [28, 98, 156].

All kurativt syftande peniscancer kirurgi i Sverige är sedan den 1 januari 2015 centraliserad till två nationella centrum: Skånes Universitetssjukhus i Malmö och Universitetssjukhuset Örebro. I varje sjukvårdsregion finns ett regionalt centrum som ansvarar för utredning och uppföljning av peniscancerpatienter.

Uppföljning sker löpande i kvalitetsregistret och resultat redovisas i form av en årsrapport. De två första åren med nationell nivåstrukturering av kurativt syftande peniscancerkirurgi har utvärderats av Regionala cancercentrum i samverkan.

[https://www.cancercentrum.se/globalassets/cancerdiagnoser/peniscancer/kvalitetsregister/dokument/rapport\\_nivastrukturering\\_peniscancer\\_2018-01-23.pdf](https://www.cancercentrum.se/globalassets/cancerdiagnoser/peniscancer/kvalitetsregister/dokument/rapport_nivastrukturering_peniscancer_2018-01-23.pdf)

## KAPITEL 15

# Kvalitetsregister

Det nationella kvalitetsregistret för peniscancer startade år 2000 med syfte att utgöra en bas för kvalitetssäkringsarbete, nationella årsrapporter och forskning. I slutet av diagnosår 2017 fanns 2 559 patienter i registret, vilket ger en täckningsgrad på > 95 % jämfört med cancerregistret. Uppgifterna till registret rapporteras från landets alla urolog-, kirurg- och hudkliniker som handlägger dessa patienter.

Sedan 2009 registreras alla patienter på den webbaserade dataplattformen INCA. När INCA-registreringen infördes delades registreringsblanketten upp på anmälan, primärbehandling och uppföljning med registrering av eventuella recidiv. Sedan slutet av 2015 registreras även onkologisk behandling vid primärdiagnos, generaliserad sjukdom och recidiv. Sedan 2016 registreras även distal uretracancer med skivepitelmorfologi i kvalitetsregistret för peniscancer. Regionalt cancercentrum i varje region kontrollerar fullständigheten i inrapporteringen och begär in komplettering vid behov. Data samlas därefter i en nationell databas som handhas av Regionalt cancercentrum Uppsala Örebro. Rapporter från kvalitetsregistret finns tillgängliga på:

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/penis/kvalitetsregister/rapporter/>

## KAPITEL 16

# Kvalitetsindikatorer och målnivåer

Detta är de övergripande indikatorer för cancervården som tagits fram i Socialstyrelsens arbete med nationella riktlinjer:

- 5 års överlevnad vid cancersjukdom
- Täckningsgrad i nationellt kvalitetsregister
- Deltagande (inkluderad) i strukturerad behandlingsstudie
- Bedömning vid multidisciplinära konferenser
- Fullständigt, strukturerat PAD-svar efter operation
- Strukturerad bedömning av illamående vid cytostatikabehandling
- Strukturerad bedömning av hälsorelaterad livskvalitet
- Strukturerad skattning av smärta vid insättande och förändring av behandling
- Uppföljning av symtom inom sex månader efter cancerdiagnos av sjuksköterska
- Tillgång till namngiven kontaktsjuksköterska

Följande är kvalitetsindikatorer med målnivåer för vårdprogrammet och kvalitetsregistrering fram till den 1 januari 2021:

- Bibehållen hög (> 95 %) täckningsgrad för primärregistrering
- Ledtider/väntetider:
  - > 80 % av patienterna får ett första besök på specialistmottagning inom 7 dagar från remissankomst
  - > 80 % av patienterna med invasiv tumör påbörjar behandling inom 27–31 dagar från diagnos beroende på typ av behandling
- Ökad följsamhet till riktlinjer för stadieindelning av lymfkörtlar:
  - > 90 % av lymfkörtelnegativa patienter med  $\geq$  T1G2 genomgår sentinel node-diagnostik när det inte finns någon kontraindikation

När det finns medicinska skäl att frångå riktlinjerna för stadieindelning och lymfkörtelutrymning ska detta registreras i nationella kvalitetsregistret.
- Ökad följsamhet till riktlinjer för behandling av lymfkörtelmetastaser (N1–3):
  - > 90 % av patienterna med N1–3 genomgår lymfkörtelkirurgi när behandlingen bedöms kurativ och det inte finns någon kontraindikation
  - > 90 % av patienterna med två eller flera inguinala lymfkörtelmetastaser genomgår neoadjuvant eller adjuvant onkologisk behandling när behandlingen bedöms kurativ och det inte finns någon kontraindikation
- Ökad följsamhet till riktlinjer för organbevarande behandling:
  - > 90 % av patienterna med PeIN, Ta- och T1-tumörer genomgår organbevarande behandling



- Följsamhet till riktlinjer för nationell multidisciplinär konferens, nationellt centrum och kontaktsjuksköterska:
  - > 90 % av patienterna med nyupptäckt peniscancer eller recidiv diskuteras vid nationell multidisciplinär konferens
  - > 80 % av patienterna som ska genomgå kurativt syftande kirurgi behandlas vid ett nationellt centrum
  - > 80 % av patienterna har en namngiven kontaktsjuksköterska på den utredande kliniken
  - > 80 % av patienterna har en namngiven kontaktsjuksköterska på den behandlande kliniken
- Ökad andel patienter som inkluderas i kliniska studier (målvärde saknas)

## KAPITEL 17

## Referenser

1. Hakenberg OW, Comperat EM, Minhas S, Necchi A, Protzel C, Watkin N. EAU guidelines on penile cancer: 2014 update. *European urology*. 2015;67(1):142-50.
2. Bray F, Ferlay J, Soerjomataram I, Siegel RL, Torre LA, Jemal A. Global cancer statistics 2018: GLOBOCAN estimates of incidence and mortality worldwide for 36 cancers in 185 countries. *CA: a cancer journal for clinicians*. 2018;68(6):394-424.
3. Kirrander P, Sherif A, Friedrich B, Lambe M, Hakansson U, steering committee of the Swedish National Penile Cancer R. The Swedish National Penile Cancer Register: Incidence, Tumour Characteristics, Management and Survival. *BJU international*. 2014.
4. Dillner J, von Krogh G, Horenblas S, Meijer CJ. Etiology of squamous cell carcinoma of the penis. *Scand J Urol Nephrol Suppl*. 2000(205):189-93.
5. Bleeker MC, Heideman DA, Snijders PJ, Horenblas S, Dillner J, Meijer CJ. Penile cancer: epidemiology, pathogenesis and prevention. *World J Urol*. 2009;27(2):141-50.
6. Maden C, Sherman KJ, Beckmann AM, Hislop TG, Teh CZ, Ashley RL, et al. History of circumcision, medical conditions, and sexual activity and risk of penile cancer. *J Natl Cancer Inst*. 1993;85(1):19-24.
7. Daling JR, Madeleine MM, Johnson LG, Schwartz SM, Shera KA, Wurscher MA, et al. Penile cancer: importance of circumcision, human papillomavirus and smoking in in situ and invasive disease. *Int J Cancer*. 2005;116(4):606-16.
8. Madsen BS, van den Brule AJ, Jensen HL, Wohlfahrt J, Frisch M. Risk factors for squamous cell carcinoma of the penis--population-based case-control study in Denmark. *Cancer Epidemiol Biomarkers Prev*. 2008;17(10):2683-91.
9. Tseng HF, Morgenstern H, Mack T, Peters RK. Risk factors for penile cancer: results of a population-based case-control study in Los Angeles County (United States). *Cancer Causes Control*. 2001;12(3):267-77.
10. Larke NL, Thomas SL, Dos Santos Silva I, Weiss HA. Male circumcision and penile cancer: a systematic review and meta-analysis. *Cancer Causes Control*. 2011;22(8):1097-110.
11. Miralles-Guri C, Bruni L, Cubilla AL, Castellsague X, Bosch FX, de Sanjose S. Human papillomavirus prevalence and type distribution in penile carcinoma. *J Clin Pathol*. 2009;62(10):870-8.
12. Backes DM, Kurman RJ, Pimenta JM, Smith JS. Systematic review of human papillomavirus prevalence in invasive penile cancer. *Cancer Causes Control*. 2009;20(4):449-57.
13. Kirrander P, Kolaric A, Helenius G, Windahl T, Andren O, Stark JR, et al. Human papillomavirus prevalence, distribution and correlation to histopathological parameters in a large Swedish cohort of men with penile carcinoma. *BJU international*. 2011;108(3):355-9.
14. Hellberg D, Nilsson S. Genital cancer among wives of men with penile cancer. A study between 1958 and 1982. *British journal of obstetrics and gynaecology*. 1989;96(2):221-5.
15. Maiche AG, Pyrhonen S. Risk of cervical cancer among wives of men with carcinoma of the penis. *Acta oncologica (Stockholm, Sweden)*. 1990;29(5):569-71.

16. de Bruijn RE, Heideman DA, Kenter GG, van Beurden M, van Tinteren H, Horenblas S. Patients with penile cancer and the risk of (pre)malignant cervical lesions in female partners: a retrospective cohort analysis. *BJU international*. 2013;112(7):905-8.
17. Perceau G, Derancourt C, Clavel C, Durlach A, Pluot M, Lardennois B, et al. Lichen sclerosus is frequently present in penile squamous cell carcinomas but is not always associated with oncogenic human papillomavirus. *Br J Dermatol*. 2003;148(5):934-8.
18. Mannweiler S, Sygulla S, Beham-Schmid C, Razmara Y, Pummer K, Regauer S. Penile carcinogenesis in a low-incidence area: a clinicopathologic and molecular analysis of 115 invasive carcinomas with special emphasis on chronic inflammatory skin diseases. *Am J Surg Pathol*. 2011;35(7):998-1006.
19. Philippou P, Shabbir M, Ralph DJ, Malone P, Nigam R, Freeman A, et al. Genital lichen sclerosus/balanitis xerotica obliterans in men with penile carcinoma: a critical analysis. *BJU international*. 2013;111(6):970-6.
20. D'Hauwers KW, Depuydt CE, Bogers JJ, Noel JC, Delvenne P, Marbaix E, et al. Human papillomavirus, lichen sclerosus and penile cancer: a study in Belgium. *Vaccine*. 2012;30(46):6573-7.
21. Stern RS, Bagheri S, Nichols K. The persistent risk of genital tumors among men treated with psoralen plus ultraviolet A (PUVA) for psoriasis. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(1):33-9.
22. Archier E, Devaux S, Castela E, Gallini A, Aubin F, Le Maitre M, et al. Carcinogenic risks of psoralen UV-A therapy and narrowband UV-B therapy in chronic plaque psoriasis: a systematic literature review. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology : JEADV*. 2012;26 Suppl 3:22-31.
23. Daling JR, Sherman KJ, Hislop TG, Maden C, Mandelson MT, Beckmann AM, et al. Cigarette smoking and the risk of anogenital cancer. *American journal of epidemiology*. 1992;135(2):180-9.
24. Torbrand C, Wigertz A, Drevin L, Folkvaljon Y, Lambe M, Hakansson U, et al. Socioeconomic factors and penile cancer risk and mortality; a population-based study. *BJU international*. 2017;119(2):254-60.
25. Koifman L, Vides AJ, Koifman N, Carvalho JP, Ornellas AA. Epidemiological aspects of penile cancer in Rio de Janeiro: evaluation of 230 cases. *International braz j urol : official journal of the Brazilian Society of Urology*. 2011;37(2):231-40; discussion 40-3.
26. Thuret R, Sun M, Budaus L, Abdollah F, Liberman D, Shariat SF, et al. A population-based analysis of the effect of marital status on overall and cancer-specific mortality in patients with squamous cell carcinoma of the penis. *Cancer Causes Control*. 2013;24(1):71-9.
27. Ulf-Moller CJ, Simonsen J, Frisch M. Marriage, cohabitation and incidence trends of invasive penile squamous cell carcinoma in Denmark 1978-2010. *Int J Cancer*. 2013;133(5):1173-9.
28. Bayles AC, Sethia KK. The impact of Improving Outcomes Guidance on the management and outcomes of patients with carcinoma of the penis. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*. 2010;92(1):44-5.
29. Visser O, Adolfsson J, Rossi S, Verne J, Gatta G, Maffezzini M, et al. Incidence and survival of rare urogenital cancers in Europe. *European journal of cancer*. 2012;48(4):456-64.
30. Douglawi A, Masterson TA. Updates on the epidemiology and risk factors for penile cancer. *Translational andrology and urology*. 2017;6(5):785-90.

31. Skeppner E, Andersson S-O, Johansson J-E, Windahl T. Initial symptoms and delay in patients with penile carcinoma. *Scand J of Urol and Nephrol*. 2012.
32. Windahl T, Skeppner E, Andersson SO, Fugl-Meyer KS. Sexual function and satisfaction in men after laser treatment for penile carcinoma. *J Urol*. 2004;172(2):648-51.
33. Velazquez EF, Barreto JE, Rodriguez I, Piris A, Cubilla AL. Limitations in the interpretation of biopsies in patients with penile squamous cell carcinoma. *Int J Surg Pathol*. 2004;12(2):139-46.
34. Renaud-Vilmer C, Cavelier-Balloy B, Verola O, Morel P, Servant JM, Desgrandchamps F, et al. Analysis of alterations adjacent to invasive squamous cell carcinoma of the penis and their relationship with associated carcinoma. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62(2):284-90.
35. Teichman JM, Sea J, Thompson IM, Elston DM. Noninfectious penile lesions. *Am Fam Physician*. 2010;81(2):167-74.
36. Velazquez EF, Cubilla AL. Lichen sclerosus in 68 patients with squamous cell carcinoma of the penis: frequent atypias and correlation with special carcinoma variants suggests a precancerous role. *Am J Surg Pathol*. 2003;27(11):1448-53.
37. Moch H, Cubilla AL, Humphrey PA, Reuter VE, Ulbright TM. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Urinary System and Male Genital Organs-Part A: Renal, Penile, and Testicular Tumours. *European urology*. 2016;70(1):93-105.
38. Velazquez EF, Chaux A, Cubilla AL. Histologic classification of penile intraepithelial neoplasia. *Seminars in diagnostic pathology*. 2012;29(2):96-102.
39. Wieland U, Jurk S, Weissenborn S, Krieg T, Pfister H, Ritzkowski A. Erythroplasia of queyrat: coinfection with cutaneous carcinogenic human papillomavirus type 8 and genital papillomaviruses in a carcinoma in situ. *The Journal of investigative dermatology*. 2000;115(3):396-401.
40. Mikhail GR. Cancers, precancers, and pseudocancers on the male genitalia. A review of clinical appearances, histopathology, and management. *The Journal of dermatologic surgery and oncology*. 1980;6(12):1027-35.
41. Downes MR. Review of in situ and invasive penile squamous cell carcinoma and associated non-neoplastic dermatological conditions. *J Clin Pathol*. 2015;68(5):333-40.
42. Mannweiler S, Sygulla S, Winter E, Regauer S. Two major pathways of penile carcinogenesis: HPV-induced penile cancers overexpress p16ink4a, HPV-negative cancers associated with dermatoses express p53, but lack p16ink4a overexpression. *J Am Acad Dermatol*. 2013;69(1):73-81.
43. Obalek S, Jablonska S, Beaudenon S, Walczak L, Orth G. Bowenoid papulosis of the male and female genitalia: risk of cervical neoplasia. *J Am Acad Dermatol*. 1986;14(3):433-44.
44. Konnak JW. Conservative management of low grade neoplasms of the male urethra: a preliminary report. *J Urol*. 1980;123(2):175-7.
45. Dalbagni G, Zhang ZF, Lacombe L, Herr HW. Male urethral carcinoma: analysis of treatment outcome. *Urology*. 1999;53(6):1126-32.
46. Zeidman EJ, Desmond P, Thompson IM. Surgical treatment of carcinoma of the male urethra. *The Urologic clinics of North America*. 1992;19(2):359-72.
47. Smith Y, Hadway P, Ahmed S, Perry MJ, Corbishley CM, Watkin NA. Penile-preserving surgery for male distal urethral carcinoma. *BJU international*. 2007;100(1):82-7.
48. Dayyani F, Hoffman K, Eifel P, Guo C, Vikram R, Pagliaro LC, et al. Management of advanced primary urethral carcinomas. *BJU international*. 2014;114(1):25-31.

49. Leijte JA, Valdes Olmos RA, Nieweg OE, Horenblas S. Anatomical mapping of lymphatic drainage in penile carcinoma with SPECT-CT: implications for the extent of inguinal lymph node dissection. *European urology*. 2008;54(4):885-90.
50. Daseler EH, Anson BJ, Reimann AF. Radical excision of the inguinal and iliac lymph glands; a study based upon 450 anatomical dissections and upon supportive clinical observations. *Surg Gynecol Obstet*. 1948;87(6):679-94.
51. Cabanas RM. An approach for the treatment of penile carcinoma. *Cancer*. 1977;39(2):456-66.
52. Catalona WJ. Modified inguinal lymphadenectomy for carcinoma of the penis with preservation of saphenous veins: technique and preliminary results. *J Urol*. 1988;140(2):306-10.
53. Leijte JA, Graafland NM, Valdes Olmos RA, van Boven HH, Hoefnagel CA, Horenblas S. Prospective evaluation of hybrid 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography in staging clinically node-negative patients with penile carcinoma. *BJU international*. 2009;104(5):640-4.
54. Rosevear HM, Williams H, Collins M, Lightfoot AJ, Coleman T, Brown JA. Utility of (1)(8)F-FDG PET/CT in identifying penile squamous cell carcinoma metastatic lymph nodes. *Urologic oncology*. 2012;30(5):723-6.
55. Sadeghi R, Gholami H, Zakavi SR, Kakhki VR, Horenblas S. Accuracy of 18F-FDG PET/CT for diagnosing inguinal lymph node involvement in penile squamous cell carcinoma: systematic review and meta-analysis of the literature. *Clinical nuclear medicine*. 2012;37(5):436-41.
56. Graafland NM, Leijte JA, Valdes Olmos RA, Hoefnagel CA, Teertstra HJ, Horenblas S. Scanning with 18F-FDG-PET/CT for detection of pelvic nodal involvement in inguinal node-positive penile carcinoma. *European urology*. 2009;56(2):339-45.
57. Graafland NM, Lam W, Leijte JA, Yap T, Gallee MP, Corbishley C, et al. Prognostic factors for occult inguinal lymph node involvement in penile carcinoma and assessment of the high-risk EAU subgroup: a two-institution analysis of 342 clinically node-negative patients. *European urology*. 2010;58(5):742-7.
58. Wawroschek F, Vogt H, Bachter D, Weckermann D, Hamm M, Harzmann R. First experience with gamma probe guided sentinel lymph node surgery in penile cancer. *Urol Res*. 2000;28(4):246-9.
59. Akduman B, Fleshner NE, Ehrlich L, Klotz L. Early experience in intermediate-risk penile cancer with sentinel node identification using the gamma probe. *Urology*. 2001;58(1):65-8.
60. Tanis PJ, Lont AP, Meinhardt W, Olmos RA, Nieweg OE, Horenblas S. Dynamic sentinel node biopsy for penile cancer: reliability of a staging technique. *J Urol*. 2002;168(1):76-80.
61. Perdoni S, Gallo L, Claudio L, Marra L, Gentile M, Gallo A. [Role of crural inguinal lymphadenectomy and dynamic sentinel lymph node biopsy in lymph node staging in squamous-cell carcinoma of the penis. Our experience]. *Tumori*. 2003;89(4 Suppl):276-9.
62. Lont AP, Horenblas S, Tanis PJ, Gallee MP, van Tinteren H, Nieweg OE. Management of clinically node negative penile carcinoma: improved survival after the introduction of dynamic sentinel node biopsy. *J Urol*. 2003;170(3):783-6.
63. Leijte JA, Hughes B, Graafland NM, Kroon BK, Olmos RA, Nieweg OE, et al. Two-center evaluation of dynamic sentinel node biopsy for squamous cell carcinoma of the penis. *J Clin Oncol*. 2009;27(20):3325-9.

64. Kirrander P, Andren O, Windahl T. Dynamic sentinel node biopsy in penile cancer: initial experiences at a Swedish referral centre. *BJU international*. 2012.
65. Horenblas S. Surgical management of carcinoma of the penis and scrotum. In: Petrovich Z, Baert L, Brady LW, editors. *Medical radiology, Diagnostic Imaging and Radiation Oncology Carcinoma of the Kidney and Testis and Rare Urologic Malignancies*: Springer-Verlag; 1999. p. 341-54.
66. Djajadiningrat RS, Graafland NM, van Werkhoven E, Meinhardt W, Bex A, van der Poel HG, et al. Contemporary management of regional nodes in penile cancer-improvement of survival? *J Urol*. 2014;191(1):68-73.
67. Bouchot O, Rigaud J, Maillet F, Hetet JF, Karam G. Morbidity of inguinal lymphadenectomy for invasive penile carcinoma. *European urology*. 2004;45(6):761-5; discussion 5-6.
68. Saisorn I, Lawrentschuk N, Leewansangtong S, Bolton DM. Fine-needle aspiration cytology predicts inguinal lymph node metastasis without antibiotic pretreatment in penile carcinoma. *BJU international*. 2006;97(6):1225-8.
69. Leijte JA, Kroon BK, Valdes Olmos RA, Nieweg OE, Horenblas S. Reliability and safety of current dynamic sentinel node biopsy for penile carcinoma. *European urology*. 2007;52(1):170-7.
70. Mueller-Lisse UG, Scher B, Scherr MK, Seitz M. Functional imaging in penile cancer: PET/computed tomography, MRI, and sentinel lymph node biopsy. *Curr Opin Urol*. 2008;18(1):105-10.
71. Keulers BJ, Scheltinga MR, Houterman S, Van Der Wilt GJ, Spauwen PH. Surgeons underestimate their patients' desire for preoperative information. *World journal of surgery*. 2008;32(6):964-70.
72. Jones KR, Burney RE, Christy B. Patient expectations for surgery: are they being met? *The Joint Commission journal on quality improvement*. 2000;26(6):349-60.
73. Burney M, Purden M, McVey L. Patient satisfaction and nurses' perceptions of quality in an inpatient cardiology population. *Journal of nursing care quality*. 2002;16(4):56-67; quiz 8-9.
74. Spiess PE, Hernandez MS, Pettaway CA. Contemporary inguinal lymph node dissection: minimizing complications. *World J Urol*. 2009;27(2):205-12.
75. Brierley JD, Gospodarowicz MK, Wittekind C. *TNM Classification of Malignant Tumours* Wiley-Blackwell; 2017.
76. Ravi R. Morbidity following groin dissection for penile carcinoma. *Br J Urol*. 1993;72(6):941-5.
77. Warren AG, Brorson H, Borud LJ, Slavin SA. Lymphedema: a comprehensive review. *Ann Plast Surg*. 2007;59(4):464-72.
78. Lasinski BB, Thrift KM, Squire D, Austin MK, Smith KM, Wanchai A, et al. A systematic review of the evidence for complete decongestive therapy in the treatment of lymphedema from 2004 to 2011. *PM R*. 2012;4(8):580-601.
79. Cheville AL, McGarvey CL, Petrek JA, Russo SA, Taylor ME, Thiadens SR. Lymphedema management. *Semin Radiat Oncol*. 2003;13(3):290-301.
80. Brorson H. From lymph to fat: liposuction as a treatment for complete reduction of lymphedema. *The international journal of lower extremity wounds*. 2012;11(1):10-9.
81. Brorson H, Freccero C, Ohlin K, Svensson B, Åberg M, Svensson H. Liposuction normalizes elephantiasis of the leg - a prospective study with an eight year follow up. *Lymphology*. 2012;45(Suppl):292-5.
82. McKee AL, Jr., Schover LR. Sexuality rehabilitation. *Cancer*. 2001;92(4 Suppl):1008-12.

83. Skoog I. Sexologi. In: Sexualitet hos äldre. Lundberg P e, editor: Falköping; 2002.
84. Fugl-Meyer K. [Male sexual dysfunction: not only a question of impotence]. *Lakartidningen*. 2009;106(39):2453-9.
85. Tierney DK. Sexuality: a quality-of-life issue for cancer survivors. *Seminars in oncology nursing*. 2008;24(2):71-9.
86. Skeppner E, Windahl T, Andersson SO, Fugl-Meyer KS. Treatment-seeking, aspects of sexual activity and life satisfaction in men with laser-treated penile carcinoma. *European urology*. 2008;54(3):631-9.
87. Romero FR, Romero KR, Mattos MA, Garcia CR, Fernandes Rde C, Perez MD. Sexual function after partial penectomy for penile cancer. *Urology*. 2005;66(6):1292-5.
88. Korets R, Koppie TM, Snyder ME, Russo P. Partial penectomy for patients with squamous cell carcinoma of the penis: the Memorial Sloan-Kettering experience. *Annals of Surgical Oncology*. 2007;14(12):3614-9.
89. Opjordsmoen S, Waehre H, Aass N, Fossa SD. Sexuality in patients treated for penile cancer: patients' experience and doctors' judgement. *Br J Urol*. 1994;73(5):554-60.
90. Crook JM, Jezioranski J, Grimard L, Esche B, Pond G. Penile brachytherapy: results for 49 patients. *International Journal of Radiation Oncology, Biology, Physics*. 2005;62(2):460-7.
91. Opjordsmoen S, Fossa SD. Quality of life in patients treated for penile cancer. A follow-up study. *Br J Urol*. 1994;74(5):652-7.
92. Kieffer JM, Djajadiningrat RS, van Muilekom EA, Graafland NM, Horenblas S, Aaronson NK. Quality of life for patients treated for penile cancer. *J Urol*. 2014;192(4):1105-10.
93. Skeppner E, Fugl-Meyer K. Dyadic Aspects of Sexual Well-Being in Men with Laser-Treated Penile Carcinoma. *Sexual medicine*. 2015;3(2):67-75.
94. Philippou P, Shabbir M, Malone P, Nigam R, Muneer A, Ralph DJ, et al. Conservative surgery for squamous cell carcinoma of the penis: resection margins and long-term oncological control. *J Urol*. 2012;188(3):803-8.
95. Minhas S, Kayes O, Hegarty P, Kumar P, Freeman A, Ralph D. What surgical resection margins are required to achieve oncological control in men with primary penile cancer? *BJU international*. 2005;96(7):1040-3.
96. Agrawal A, Pai D, Ananthakrishnan N, Smile SR, Ratnakar C. The histological extent of the local spread of carcinoma of the penis and its therapeutic implications. *BJU international*. 2000;85(3):299-301.
97. Hoffman MA, Renshaw AA, Loughlin KR. Squamous cell carcinoma of the penis and microscopic pathologic margins: how much margin is needed for local cure? *Cancer*. 1999;85(7):1565-8.
98. Sant M, Allemani C, Santaquilani M, Knijn A, Marchesi F, Capocaccia R, et al. EURO CARE-4. Survival of cancer patients diagnosed in 1995-1999. Results and commentary. *European journal of cancer*. 2009;45(6):931-91.
99. Hakansson U, Kirrander P, Uvelius B, Baseckas G, Torbrand C. Organ-sparing reconstructive surgery in penile cancer: initial experiences at two Swedish referral centres. *Scandinavian journal of urology*. 2015;49(2):149-54.
100. Maddineni SB, Lau MM, Sangar VK. Identifying the needs of penile cancer sufferers: a systematic review of the quality of life, psychosexual and psychosocial literature in penile cancer. *BMC urology*. 2009;9:8.

101. Leijte JA, Kirrander P, Antonini N, Windahl T, Horenblas S. Recurrence patterns of squamous cell carcinoma of the penis: recommendations for follow-up based on a two-centre analysis of 700 patients. *European urology*. 2008;54(1):161-8.
102. Solsona E, Bahl A, Brandes SB, Dickerson D, Puras-Baez A, van Poppel H, et al. New developments in the treatment of localized penile cancer. *Urology*. 2010;76(2 Suppl 1):S36-42.
103. Hegarty PK, Shabbir M, Hughes B, Minhas S, Perry M, Watkin N, et al. Penile preserving surgery and surgical strategies to maximize penile form and function in penile cancer: recommendations from the United Kingdom experience. *World J Urol*. 2009;27(2):179-87.
104. Chipollini J, Yan S, Ottenhof SR, Zhu Y, Draeger D, Baumgarten AS, et al. Surgical management of penile carcinoma in situ: results from an international collaborative study and review of the literature. *BJU international*. 2018;121(3):393-8.
105. Lont AP, Gallee MP, Meinhardt W, van Tinteren H, Horenblas S. Penis conserving treatment for T1 and T2 penile carcinoma: clinical implications of a local recurrence. *J Urol*. 2006;176(2):575-80; discussion 80.
106. Alnajjar HM, Lam W, Bolgeri M, Rees RW, Perry MJ, Watkin NA. Treatment of Carcinoma In Situ of the Glans Penis with Topical Chemotherapy Agents. *European urology*. 2012.
107. Mahto M, Nathan M, O'Mahony C. More than a decade on: review of the use of imiquimod in lower anogenital intraepithelial neoplasia. *International journal of STD & AIDS*. 2010;21(1):8-16.
108. Lucky M, Murthy KV, Rogers B, Jones S, Lau MW, Sangar VK, et al. The treatment of penile carcinoma in situ (CIS) within a UK supra-regional network. *BJU international*. 2015;115(4):595-8.
109. Maranda EL, Nguyen AH, Lim VM, Shah VV, Jimenez JJ. Erythroplasia of Queyrat treated by laser and light modalities: a systematic review. *Lasers in medical science*. 2016;31(9):1971-6.
110. Fai D, Romano I, Cassano N, Vena GA. Methyl-aminolevulinate photodynamic therapy for the treatment of erythroplasia of Queyrat in 23 patients. *The Journal of dermatological treatment*. 2012;23(5):330-2.
111. Deen K, Burdon-Jones D. Imiquimod in the treatment of penile intraepithelial neoplasia: An update. *The Australasian journal of dermatology*. 2017;58(2):86-92.
112. Kutlubay Z, Engin B, Zara T, Tuzun Y. Anogenital malignancies and premalignancies: facts and controversies. *Clinics in dermatology*. 2013;31(4):362-73.
113. Morton CA, Birnie AJ, Eedy DJ. British Association of Dermatologists' guidelines for the management of squamous cell carcinoma in situ (Bowen's disease) 2014. *Br J Dermatol*. 2014;170(2):245-60.
114. Axcróna K, Brennhovd B, Alfsen GC, Giercksky KE, Warloe T. Photodynamic therapy with methyl aminolevulinate for atypical carcinoma in situ of the penis. *Scand J Urol Nephrol*. 2007;41(6):507-10.
115. Paoli J, Ternesten Bratel A, Lowhagen GB, Stenquist B, Forslund O, Wennberg AM. Penile intraepithelial neoplasia: results of photodynamic therapy. *Acta Derm Venereol*. 2006;86(5):418-21.
116. Lehmann P. Methyl aminolaevulinate-photodynamic therapy: a review of clinical trials in the treatment of actinic keratoses and nonmelanoma skin cancer. *Br J Dermatol*. 2007;156(5):793-801.

117. Wikstrom A, Hedblad MA, Syrjanen S. Penile intraepithelial neoplasia: histopathological evaluation, HPV typing, clinical presentation and treatment. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology* : JEADV. 2012;26(3):325-30.
118. Pizzocaro G, Algaba F, Horenblas S, Solsona E, Tana S, Van Der Poel H, et al. EAU penile cancer guidelines 2009. *European urology*. 2010;57(6):1002-12.
119. Pizzocaro G, Nicolai N, Milani A. Taxanes in combination with cisplatin and fluorouracil for advanced penile cancer: preliminary results. *European urology*. 2009;55(3):546-51.
120. Leijte JA, Kerst JM, Bais E, Antonini N, Horenblas S. Neoadjuvant chemotherapy in advanced penile carcinoma. *European urology*. 2007;52(2):488-94.
121. Nelson BA, Cookson MS, Smith JA, Jr., Chang SS. Complications of inguinal and pelvic lymphadenectomy for squamous cell carcinoma of the penis: a contemporary series. *J Urol*. 2004;172(2):494-7.
122. Bevan-Thomas R, Slaton JW, Pettaway CA. Contemporary morbidity from lymphadenectomy for penile squamous cell carcinoma: the M.D. Anderson Cancer Center Experience. *J Urol*. 2002;167(4):1638-42.
123. Ornellas AA, Seixas AL, de Moraes JR. Analyses of 200 lymphadenectomies in patients with penile carcinoma. *J Urol*. 1991;146(2):330-2.
124. Elsamra SE, Poch MA. Robotic inguinal lymphadenectomy for penile cancer: the why, how, and what. *Translational andrology and urology*. 2017;6(5):826-32.
125. Ficarra V, Zattoni F, Artibani W, Fandella A, Martignoni G, Novara G, et al. Nomogram predictive of pathological inguinal lymph node involvement in patients with squamous cell carcinoma of the penis. *J Urol*. 2006;175(5):1700-4; discussion 4-5.
126. Culkin DJ, Beer TM. Advanced penile carcinoma. *J Urol*. 2003;170(2 Pt 1):359-65.
127. Clark ea. NCCN Guidelines: National Comprehensive Cancer Network; 2015.
128. Dickstein RJ, Munsell MF, Pagliaro LC, Pettaway CA. Prognostic factors influencing survival from regionally advanced squamous cell carcinoma of the penis after preoperative chemotherapy. *BJU international*. 2014.
129. Djajadiningrat RS, Bergman AM, van Werkhoven E, Vegt E, Horenblas S. Neoadjuvant taxane-based combination chemotherapy in patients with advanced penile cancer. *Clinical genitourinary cancer*. 2015;13(1):44-9.
130. Pagliaro LC, Williams DL, Daliani D, Williams MB, Osai W, Kincaid M, et al. Neoadjuvant paclitaxel, ifosfamide, and cisplatin chemotherapy for metastatic penile cancer: a phase II study. *J Clin Oncol*. 2010;28(24):3851-7.
131. Van Poppel H, Watkin NA, Osanto S, Moonen L, Horwich A, Kataja V, et al. Penile cancer: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Annals of oncology* : official journal of the European Society for Medical Oncology / ESMO. 2013;24 Suppl 6:vi115-24.
132. Sun M, Djajadiningrat RS, Alnajjar HM, Trinh QD, Graafland NM, Watkin N, et al. Development and external validation of a prognostic tool for prediction of cancer-specific mortality after complete loco-regional pathological staging for squamous cell carcinoma of the penis. *BJU international*. 2014.
133. Lughezzani G, Catanzaro M, Torelli T, Piva L, BIASONI D, Stagni S, et al. The relationship between characteristics of inguinal lymph nodes and pelvic lymph node involvement in penile squamous cell carcinoma: a single institution experience. *J Urol*. 2014;191(4):977-82.
134. Graafland NM, van Boven HH, van Werkhoven E, Moonen LM, Horenblas S. Prognostic significance of extranodal extension in patients with pathological node positive penile carcinoma. *J Urol*. 2010;184(4):1347-53.

135. Franks KN, Kancherla K, Sethugavalan B, Whelan P, Eardley I, Kiltie AE. Radiotherapy for node positive penile cancer: experience of the Leeds teaching hospitals. *J Urol*. 2011;186(2):524-9.
136. Chen MF, Chen WC, Wu CT, Chuang CK, Ng KF, Chang JT. Contemporary management of penile cancer including surgery and adjuvant radiotherapy: an experience in Taiwan. *World J Urol*. 2004;22(1):60-6.
137. Longpre MJ, Lange PH, Kwon JS, Black PC. Penile carcinoma: lessons learned from vulvar carcinoma. *J Urol*. 2013;189(1):17-24.
138. Regionalt vårdprogram för vulvacancer: Regionala cancercentrum i samverkan; 2014. Available from: <http://www.cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/gynekologi/vulva/>.
139. Wells M, Macmillan M, Raab G, MacBride S, Bell N, MacKinnon K, et al. Does aqueous or sucralfate cream affect the severity of erythematous radiation skin reactions? A randomised controlled trial. *Radiotherapy and oncology : journal of the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology*. 2004;73(2):153-62.
140. Iwakawa M, Noda S, Yamada S, Yamamoto N, Miyazawa Y, Yamazaki H, et al. Analysis of non-genetic risk factors for adverse skin reactions to radiotherapy among 284 breast cancer patients. *Breast cancer*. 2006;13(3):300-7.
141. Sharp L, Johansson H, Hatschek T, Bergenmar M. Smoking as an independent risk factor for severe skin reactions due to adjuvant radiotherapy for breast cancer. *Breast*. 2013;22(5):634-8.
142. Prochazka M, Granath F, Ekbom A, Shields PG, Hall P. Lung cancer risks in women with previous breast cancer. *European journal of cancer*. 2002;38(11):1520-5.
143. Jagsi R, Griffith KA, Koelling T, Roberts R, Pierce LJ. Rates of myocardial infarction and coronary artery disease and risk factors in patients treated with radiation therapy for early-stage breast cancer. *Cancer*. 2007;109(4):650-7.
144. Kaufman EL, Jacobson JS, Hershman DL, Desai M, Neugut AI. Effect of breast cancer radiotherapy and cigarette smoking on risk of second primary lung cancer. *J Clin Oncol*. 2008;26(3):392-8.
145. Macdonald G, Kondor N, Yousefi V, Green A, Wong F, Aquino-Parsons C. Reduction of carboxyhaemoglobin levels in the venous blood of cigarette smokers following the administration of carbogen. *Radiotherapy and oncology : journal of the European Society for Therapeutic Radiology and Oncology*. 2004;73(3):367-71.
146. Peterson C. [Natural remedies--self care at your own risk! Danger of unknown adverse effects and interactions with "common" medications]. *Lakartidningen*. 2005;102(44):3200-1.
147. FYSS - fysisk aktivitet i sjukdomsprevention och sjukdomsbehandling: Statens folkhälsoinstitut 2008; 2008. Available from: [www.fyss.se](http://www.fyss.se).
148. Schmitz KH, Courneya KS, Matthews C, Demark-Wahnefried W, Galvao DA, Pinto BM, et al. American College of Sports Medicine roundtable on exercise guidelines for cancer survivors. *Medicine and science in sports and exercise*. 2010;42(7):1409-26.
149. Speck RM, Courneya KS, Masse LC, Duval S, Schmitz KH. An update of controlled physical activity trials in cancer survivors: a systematic review and meta-analysis. *Journal of cancer survivorship : research and practice*. 2010;4(2):87-100.
150. Oldervoll LM, Loge JH, Paltiel H, Asp MB, Vidvei U, Wiken AN, et al. The effect of a physical exercise program in palliative care: A phase II study. *Journal of pain and symptom management*. 2006;31(5):421-30.



151. Horenblas S, van Tinteren H, Delemarre JF, Moonen LM, Lustig V, van Waardenburg EW. Squamous cell carcinoma of the penis. III. Treatment of regional lymph nodes. *J Urol.* 1993;149(3):492-7.
152. Krishna RP, Sistla SC, Smile R, Krishnan R. Sonography: an underutilized diagnostic tool in the assessment of metastatic groin nodes. *J Clin Ultrasound.* 2008;36(4):212-7.
153. Kroon BK, Horenblas S, Deurloo EE, Nieweg OE, Teertstra HJ. Ultrasonography-guided fine-needle aspiration cytology before sentinel node biopsy in patients with penile carcinoma. *BJU international.* 2005;95(4):517-21.
154. Horenblas S, Newling DW. Local recurrent tumour after penis-conserving therapy. A plea for long-term follow-up. *Br J Urol.* 1993;72(6):976.
155. British Association of Dermatologists' Management Guidelines. Neil Cox, John English, editor: Wiley-Blackwell |; 2011.
156. Kroon BK, Horenblas S, Lont AP, Tanis PJ, Gallee MP, Nieweg OE. Patients with penile carcinoma benefit from immediate resection of clinically occult lymph node metastases. *J Urol.* 2005;173(3):816-9.
157. Chaux A, Cubilla AL. Advances in the pathology of penile carcinomas. *Human pathology.* 2012;43(6):771-89.
158. Chaux A, Velazquez EF, Amin A, Soskin A, Pfannl R, Rodriguez IM, et al. Distribution and characterization of subtypes of penile intraepithelial neoplasia and their association with invasive carcinomas: a pathological study of 139 lesions in 121 patients. *Human pathology.* 2012;43(7):1020-7.

## KAPITEL 18

# Förslag på fördjupning

### Litteratur

<http://uroweb.org/wp-content/uploads/EAU-Guidelines-Penile-Cancer-2018.pdf>

### Relevanta länkar

[http://www.sbu.se/upload/ebm/metodbok/SBUshandbok\\_Kapitel10.pdf](http://www.sbu.se/upload/ebm/metodbok/SBUshandbok_Kapitel10.pdf)

<https://cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/urinvarar/urinblase--och-urinvarscancer/>

<http://www.regionorebrolan.se/sv/uso/Patientinformation/Kliniker-och-enheter/Urologiska-kliniken/Peniscancer>

<https://vard.skane.se/skanes-universitetssjukhus-sus/mottagningar-och-avdelningar/urologimottagning-malmo/>

<https://cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/penis/>

<https://cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/kunskapsstyrning/kvalitetsregister/>

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/cancerrehabilitering/>

<https://www.cancercentrum.se/norr/vara-uppdrag/palliativ-varld/>

<http://www.vardhandboken.se/Texter/Lymfodem-varld-och-behandling/Behandling/>

<http://www.1177.se/>

<http://internetmedicin.se/>

[Svenska Sällskapet för Dermatologi och Venerologi](#)

[Näracancer.se](#)

<https://vard.skane.se/skanes-universitetssjukhus-sus/mottagningar-och-avdelningar/cancerrehabiliteringsmottagning-malmo/>

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/cancerrehabilitering/funktionella-besvar-efter-cancer-i-backenet/vagledning-for-backenrehabilitering/>

## BILAGA 1

# Kvalitetsdokument för patologi

Innehållet i denna bilaga vänder sig till patologer.

## Anvisningar preparathantering

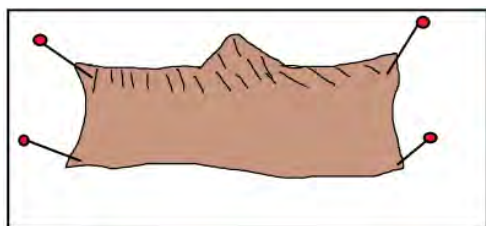
### *Excisionsbiopsier*

- Nåla upp på korkplatta.
- Suturmarkera för orientering med enkel sutur i distal riktning (mot meatus) och eventuellt en dubbelsutur mot annan för operatören intressant resektionsrand.
- I anamnesen: gör en enkel skiss av excisionslokal (se nedan).
- Skicka i formalin till patologavdelning.



### *Förbudspreparat (med eller utan tumörfrågeställning)*

- Nåla försiktigt upp på korkplatta med exempelvis hudyta ned och mukosayta upp.
- Tuscha sanna kirurgiska resektionsytor, alternativt suturmarkera med lätt åtskilda färger/suturer och ange i anamnesen vad markeringarna representerar, för bästa möjlighet till orientering och radikalitetsbedömning.
- Skicka i formalin till patologavdelning. Preparat med större exofytiska tumörer bör dock skickas färskt för möjlighet till biobankning.

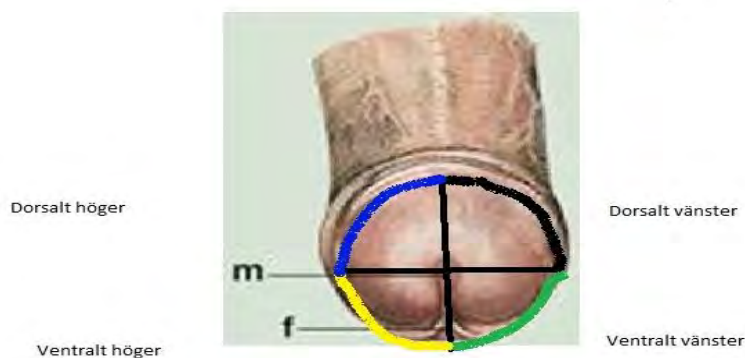


### *Total/partiell glans resurfacing*

- Nåla upp på korkplatta med djupa resektionsytan nedåt.
- Markera meatus med enkel lång sutur.

- Tuscha resektionsytor, alternativt suturmarkera, enligt princip nedan (dorsalt höger – blått, dorsalt vänster – svart, ventralt höger – gult, ventralt vänster – grönt). Djup resektionsrand måste inte markeras av kirurg.
- Skicka i formalin till patologavdelning.

### *Glansektomi och partiell/total penektomi*



- Nåla upp på korkplatta med djup resektionsrand mot korkytan.
- Tuscha eller suturmarkera resektionsytor enligt samma princip som ovan. Resektionsyta corpus spongiosum/cavernosum behöver inte markeras av kirurg.
- Kateter ska vara i.
- Skicka preparatet färskt på is från operation till patologavdelning.

## Utskärningsanvisningar

Anatomiska skisser anges i avsnittet [Anvisningar preparathantering](#) i denna bilaga i syftet att underlätta hanteringen och utskärningen av preparaten. Ytterligare diagram och anatomiska skisser finns i standardlitteratur [8, 18].

Storleken på hela preparatet samt tumören mäts i tre dimensioner och anges i mm. Detaljerade protokoll för bedömning av stansar och hudbiopsier etc. hanteras enligt kvastprotokoll för hudpatologi (länk: <http://www.svfp.se/hudpatologi>). Större preparat orienteras genom att man identifierar glans och sulcus coronarius samt i förekommande fall preputiet. Såväl frenulum som meatus är lokaliserade ventralt på glans. Om anatomin är störd av tumörmassor brukar man oftast kunna orientera sig med hjälp av uretra eller corpora cavernosa. Upprätta en utförlig makroskiss som ska kunna tolkas av andra. Skriv tydligt. Glöm inte fotografering.

Följande ska noteras vid utskärning:

- Antal separata tumörhärddar.
- Utseende (exofytiskt eller endofytiskt växtsätt).
- Tumörstorlek i mm (3 dimensioner).
- Tumörens lokalisering och förhållande till andra makroskopiskt identifierbara strukturer såsom meatus, uretra, corpora cavernosa, sulcus eller frenulum.

- Relation mellan tumören eller tumörerna och de synliga resektionsplanen. Detta inkluderar proximal resektionsrand, corpora, uretra, cirkumferentiellt blottat penisskaft (Bucks facia), perifer hud eller glans yta.
- Närvaro av alla övriga ytavvikelser, t.ex. vit/röd plack, ulcerationer och noduli.

## Hantering av prover på laboratorium

Efter tuschning och uppskärande kan ytterligare fotografi av materialet underlätta senare diagnostik och det bör göras vid denna tidpunkt. Vid behov kompletteras utskärningsskissen med skisser över de utskurna skivorna vid denna tidpunkt.

Alla bitar som tas ritas in på skissen och införs i en lista på remissen. Detta ska inkluderas i huvudrapporten.

Storsnitts-/mellansnittskapacitet är nödvändig för större preparat såsom glansektomier eller penektomier, då det underlättar identifikation av djupare liggande strukturer, speciellt corpora cavernosa, spongiosa och uretra.

För att visualisera tumören/tumörerna behöver man veta följande:

- Maximalt invasionsdjup.
- Avstånd till sidoresektionsranden och djupa resektionsranden (corpora cavernosa, uretra och hudmarginaler).
- Icke involverad glans, hud eller förhud.

## Omskärelsepreparatet

Vid misstanke om peniscancer eller precancerösa lesioner (PeIN) är det tillrådligt att bädda hela preparatet snarare än att ta provbitar. Snitt ska tas vinkelrätt mot hudytan och materialet tuschas för att markera glans/sulcus-resektionsranden samt randen mot perifer hud/penisskaft.

Förhudspreparat klipps oftast upp under omskärelsen och då skapas en falsk yta som inte representerar en sann resektionsrand.

## Kilexcisioner från glans penis

Kilexcisioner från glans penis är ellipsoida och/eller triangulära i formen och oftast med en synlig del av sulcus coronarius vid ena ändan och en del av corpus spongiosum vid den djupa delen.

Orientering ska ske, skiss ska upprättas och marginaler ska markeras med tusch. Vid behov ska fotografi tas, och sedan tas snitt vinkelrätt mot ytan. Hela materialet bör bäddas.

## Glans resurfacing-preparat

Glans resurfacing-preparat inkommer som glanshud med vidsittande sulcus coronarius och ibland med ett parti förhud. Oftast skickas en separat provexcision från meatus samt varierande antal peroperativa fryssnitt. Glanshuden är indelad i fyra bitar av operationstekniska skäl.

Observera att kanterna på glansbitarna inte representerar sanna resektionsranden. Perifera och djupa resektionsränder tuschas. Snitt tas vinkelrätt mot den sanna perifera koronala preputiala resektionsranden. Allt bör bäddas.

## Glanssektomi

Preparatet inkluderar glans, meatus, distala uretra och sulcus coronarius med eller utan förhud. I en del preparat inkluderas de mest distala delarna av corpora cavernosa. Parasagittala snitt tas från höger och vänster samt centralt i preparatet, gärna som storsnitt, för att visualisera tumörens relation till resektionsranden, till ventral och dorsal hudresektionsrand och till uretra. Transversella koronala skivor tas mot höger och vänster sida för att inkludera perifera hudmarginaler. Fryssnitt från uretra och distala delarna av corpus cavernosa skickas separat.

## Partiell eller total penektomi

Preparatet ska orienteras och tuschas för att märka ut resektionsranden. Därefter kan en longitudinell skiva tas längs uretra, varefter man snittar varje halva parasagittalt mot sidorna. Det rekommenderas att man bäddar storsnitt med fullständiga parasagittala snitt innehållande glans och tumören, och dessutom uretras mynning. Proximalt är uretra ofta indragen i preparatet i en mer distal riktning än resektionsranden på corpora. För välvgränsade tumörer på gott avstånd från marginalerna kan det vara tillräckligt med en ytlig skiva som visualiserar corpora cavernosa-, uretra- och hudmarginalerna. Om tumören ses nära resektionsranden är det bättre att försöka inkludera dem i provtagningen, användande storsnittsteknik där ett adekvat antal sagittala snitt bäddas inkluderande corpora och uretra.

## Uretraresektat för distala uretratumörer

Tumörer utgående från distala uretra är oftast av typen skivepitelcancer. Samma subtyper ses i tumörer som uppstår från glans även om basaloida tumörer är vanligare på denna lokal. Kirurgisk behandling inkluderar glanssektomi och uretrektomi samt eventuell partiell och total penektomi som kan dissekeras och provtas på samma vis som primära peniscancer. Dock måste stor vikt läggas vid noggrann provtagning av uretra och dess relation till omgivande strukturer. Uretratumörer involverar ofta glans. För ytliga uretratumörer och indolent lichen sclerosus kan uretrektomi vara ett alternativ. Distala och proximala marginalerna ska vara markerade och identifieras. Djup marginal ska även tuschas och hela preparatet bör bäddas.

## Lymfkörtelstationer/utrymningar inguinalt och iliakalt

Inguinala och iliakala lymfkörtelstationer skickas ofta in separat. Även Cloquets körtel kan skickas separat (återfinns oftast under ligament, inguinalt, i den mediala delen av stationen). Suturen sätts lämpligen av kirurgen för att underlätta orientering av denna körtel. Alla körtlar bäddas. Denna arbetsuppgift kan med fördel utföras av specialtränad biomedicinsk analytiker. Storleken på den största körteln och de körtlar som makroskopiskt innehåller sannolik växt av tumör noteras. Makroskopiskt benigna körtlar bäddas i sin helhet. Stora och makroskopiskt positiva körtlar behöver inte bäddas i sin helhet. Ta representativa bitar och inkludera kapsel och omgivande vävnader för att kunna evaluera eventuell periglandulär spridning. Provtagnings för att visualisera preparatets yta sker om operatören skurit igenom cancer vid uttagning. Vid behov tuschas även preparatytan. Totalt antal lymfkörtlar och antalet positiva ska registreras separat.

## Sentinel node-preparat (SN)

Om den första körteln inte påvisas innehålla metastatisk cancerväxt är tanken att sannolikheten för ytterligare spridning är låg och man avstår från ytterligare dissektion, och vice versa. Falskt

negativa resultat har beskrivits då större tumörer kan blockera lymfdränaget, vilket leder till att körteln missas [21]. Den radioaktiva isotopen som används är lågstrålande och avklingar snabbt. Redan 24 timmar efter injektion är strålningen negligerbar [13]. Denna teknik kan identifiera ett fåtal lymfkörtlar som skickas separat numrerade för analys. Syftet med undersökningen är att hitta alla metastaser > 2 mm varför körtlarna makroskopisk skivas i maximalt 2 mm tjocka skivor. I praktiken betyder detta att de flesta lymfkörtlar > 4 mm kan halveras parallellt med längdaxeln. Större körtlar skärs i flera bitar där tjockleken på bitarna är 2 mm eller mindre. Om så önskas kan körtlarna också skäras i 2 mm tunna skivor vinkelrätt mot längdaxeln. Körtlar < 4 mm kan undersökas hela. Immunfärgning för cytokeratiner ska ske.

Handläggning av efterföljande formalinfixerat och paraffinbäddat material beror på fynden vid fryssnittningen. Vid negativt fryssnitt och vid fynd av metastas  $\leq 2$  mm snittas paraffinsnitt i 3 nivåer med 200  $\mu$ m mellan samt med immunfärgning på varje nivå. Vid fryssnittsfynd av metastas > 2 mm är ett paraffinsnitt tillräckligt (enligt KVASt för bröstpatologi).

## Fryssnittsdiagnostik

Fryssnittsdiagnostik kan komma i fråga, vanligen för att värdera resektionsränder eller för att undersöka suspekta lymfkörtlar eller andra avvikande fynd vid operationen. Preparaten ska orienteras av kirurgen om detta är av vikt för besvarandet av frågeställningen. Fryssnittsdiagnostik kan utföras även på sentinel node-preparat då strålningsdosen är negligerbar [13].

## Analyser

### Tumörtyp och tumörvariant

Över 95 % av all peniscancer utgörs av skivepitelkarcinom med sällsynta tillskott av sarkom, melanom eller neuroendokrina karcinom (NEC), inkluderande storcellig och småcellig neuroendokrin cancer. Skivepitelcancer indelas i *vanlig typ*, med underavdelningarna papillär, basaloid och verrukös (kondylomatös) och *sarkomatoida subtyper* [8, 9].

*Subklassifikation* är ett krav då verrukösa skivepitelkarcinom har bättre prognos. Basaloida och sarkomatoida karcinom betraktas som högradiga och har sämre prognos än den vanliga formen av skivepitelcancer. Dessa cancerformer uppvisar bl.a. en större tendens till hematogen spridning till exempelvis lungorna. Blandade växtmönster ses inte sällan och i dessa fall ska samtliga ingående växtmönster anges [31, 33, 85, 86, 157].

*Växtmönstret* inverkar även på prognos. Vertikalt/endofytiskt växande karcinom associeras med högre risk för metastaser än ytspridande/exofytiska karcinom [35]. Det är dock inte helt klart om denna distinktion tillför något utöver stadieindelningen.

Tumörvarianter av skivepitelcancer:

- Skivepitelcancer av vanlig typ (UNS).
- Basaloid skivepitelcancer [34].
- Vårtliknande (kondylomatös) skivepitelcancer [36, 55].
- Verrukös skivepitelcancer [49].
- Papillär skivepitelcancer [52].
- Skivepitelcancer med blandat växtmönster (specificera subtyperna) [49].

Andra sällsynta tumörformer:

- Pseudohyperplastisk skivepitelcancer [2, 49, 51].
- Carcinoma cuniculatum [2, 50].
- Sarkomatoid spolcelligt karcinom [61].
- Akantolytiskt skivepitelkarcinom (adenoid eller pseudoglandulär) [2, 62].
- Högradiga NEC, inkluderande storcelligt NEC och småcelligt NEC [8, 2, 59, 60].
- Lymfoepiteliomliknande skivepitelcancer [58].
- Malignt melanom [63].
- Mjukdelstumörer [8].
- Urotelialt karcinom från uretra.
- Extramammar Pagets sjukdom [8].
- Adnexatumörer [8].

## Kärlinvasion och perineural invasion

Blodkärls- eller lymfkärlsinvasion (immunofärgningar att tillgå) ska noteras då detta är en känd prediktor för lymfkörtelmetastaser [64]. Även perineural invasion ska anges då denna information visats ha prognostisk signifikans [65, 67, 68].

## Resektionsränder

Penisbevarande kirurgi leder till mindre utbredning av resektionsränderna. Data talar för att detta inte innebär ökad lokalrecidivrisk [56, 69].

Anvisning för analys:

- Bedöm resektionsränder både makroskopiskt och mikroskopiskt.
- Ange det radiella avståndet från tumör till resektionsrand i mm.
- Ange makroskopiskt engagemang av cancer i resektionsränder (detta är av betydelse för kvalitetssäkring av kirurgiska procedurer eller/och preoperativ staging).

Resektionsränder vid peniskirurgi (utom omskärelsepreparatet):

- Uretra
- Periuretral vävnad inklusive lamina propria, corpus spongiosum
- Corpus cavernosum
- Cirkumferentiella marginaler hos penisskäftet utom hud
- Perifer hudvävnad

Resektionsränder på omskärelsepreparatet:

- Koronala sulcus/glans resektionsrand
- Perifer kutan resektionsrand
- Djup central mjukdelsresektionsrand

## PeIN (penil intraepitelial neoplasi)

Nomenklaturen och tolkningen av de olika morfologiska formerna av preinvasiva lesioner har radikalt förändrats under de senaste åren. Inarbetade termer har övergivits, såsom *Erythroplasia of*

*Queyrat* och Bowens sjukdom. I stället har man infört den allomfattande termen penil intraepitelial neoplasi (PeIN) [86, 87, 158].

Två huvudsakliga former av neoplasi omfattas av begreppet PeIN: odifferentierad PeIN och differentierad PeIN. Närvaron och subtypen av PeIN ska rapporteras, inkluderande status vid resektionsranden, oberoende av typen av invasiv huvudtumör. Gradering av PeIN till tre typer rekommenderas inte.

### **Odifferentierad PeIN**

Odifferentierad PeIN är dysplasi omfattande hela epitelet som har kondylomatöst eller basaloitt växtsätt. Denna lesion har oftast p16-positivitet och är associerad med invasiv basaloid eller kondylomatös cancer. Tidigare benämndes denna malignitetsform ”stark dysplasi” alternativt ”carcinoma in situ”.

### **Differentierad PeIN**

Differentierad PeIN är dysplasi som oftast engagerar endast stratum basale och dessutom uppvisar arkitektonisk avvikelse och störd keratinisering. Denna form är likartad och nästintill identisk med motsvarande lesioner i vulva [87]. Denna form av cancer är associerad med Lichen sclerosus atrophicus (Balinitis xerotica obliterans) eller/och verrukösa tumörer.

## **Lymfkörtelpaket**

Vid körtelpositiv sjukdom är antalet positiva körtlar, närvaron av periglandulär växt och körtelstorleken viktig för bedömning av riskfaktorer. Detta har visats i multivariata analyser och återspeglas i TNM 8 [75] som klassificerar periglandulär växt i inguinal eller pelvin körtel som pN3 [94].

Ange kvot på lymfkörtel/lymfkörtlar– hur många lymfkörtlar det finns och hur många som har metastaser.

Antalet lymfkörtlar i en station ska anges i svarsutlåtandet. Dessutom anges storleken på den största körtelmetastasen och närvaron av periglandulär växt. Slutligen anges om cancer kontakter preparatets yta. Denna ska tuschas vid behov. Sentinel nodes inkommer som separata preparat, en eller flera. Dessa ska undersökas med immunohistokemi i de fall konventionell mikroskopi inte förmår påvisa metastaser, då smärre metastaser kan vara svåra att upptäcka [21]. För varje sentinel node anges närvaro/frånvaro av cancer, påvisad eller negerad periglandulär växt. Ibland kan enstaka cancerceller identifieras i körtelperiferin/sinus. Detta ska anges, även om betydelsen är oklar för närvarande.

### **Specialtekniker inkluderande SN-diagnostik**

Immunohistokemi, HPV-typning och molekyलगenetik utförs inte som diagnostisk rutin på primära penistumörer och preinvasiva biopsier/lesioner.

Försök har gjorts att använda p16-immunohistokemi och Ki67 för att stratifiera hög- och lågrisktumörer, men data är inte tillräckligt konklusiva för att vi ska rekommendera generell användning [95-97, 101, 102].

Immunohistokemiska paneler inklusive högmolekylära cytokeratiner har ofta en plats för att bekräfta den underliggande epiteliala komponenten hos sarkomatoida karcinom och för att särskilja dessa från genuina sarkom.

Immunohistokemi krävs även för påvisande av mikrometastaser i sentinel node-preparat då små tumörer, < 2 mm, eller isolerade cancerceller annars lätt kan förbises. För skivepitelcancer rekommenderas generell cytokeratin såsom CKAE1/3.

## Koder och beteckningar

Den åttonde utgåvan av TNM rekommenderas [75]. Observera att TNM-systemen skiljer sig för peniscancer och uretracancer.

Följande SNOMED-koder används och är utarbetade i samarbete med KVAST-gruppen för peniscancer:

| Topografikoder |            |
|----------------|------------|
| T76330         | Förhud     |
| T76000         | Penis      |
| T75000         | Uretra     |
| T08000         | Lymfkörtel |

| Morfologikoder |                                                                         |
|----------------|-------------------------------------------------------------------------|
| M80702         | Skivepitelcancer <i>in situ</i> (skivepitelial intraepitelial neoplasi) |
| M80703         | Skivepitelcancer UNS                                                    |
| M80706         | Metastatisk skivepitelcancer                                            |
| M80712         | Diffrentierad penil intraepitelial neoplasi/diffrentierad PeIN          |
| M80772         | Odiffronterad penil intraepitelial neoplasi/odiffronterad PeIN          |
| M80833         | Basaloid cancer                                                         |
| M80513         | "Warty"/kondylomatös cancer                                             |
| M80513         | Verrukös cancer                                                         |
| M81203         | Urotelial cancer (Transitional Cell Carcinoma)                          |
| M87203         | Malignt melanom                                                         |
| M87202         | Malignt melanom <i>in situ</i>                                          |
| M85603         | Adenoskvamöst karcinom                                                  |
| M80743         | Sarkomatoid/spolcelligt karcinom/karcinosarkom                          |
| M85423         | Extramammar Pagets sjukdom                                              |
| M80133         | Storcelligt neuroendokrint karcinom                                     |
| M80413         | Småcelligt karcinom                                                     |
| M81403         | Adenokarcinom                                                           |



| Procedurkoder |                                                                                |
|---------------|--------------------------------------------------------------------------------|
| P1140         | Liten biopsi eller smärre excisions-/incisionsbiopsi, lymfkörtelbiopsi         |
| P1141         | S.k. Wedge-biopsi, radikal omskärelse, glans resurfacing, lymfkörteldissektion |
| P1100         | Glansektomi, partiell eller radikal penektomi (resektion)                      |

SNOMED-kodning ska omfatta både lokalisationskod och kod för cancerform och subtyper. Dessutom ska man koda för utförd operationsprocedur.

## Kvalitetsarbete för patologin

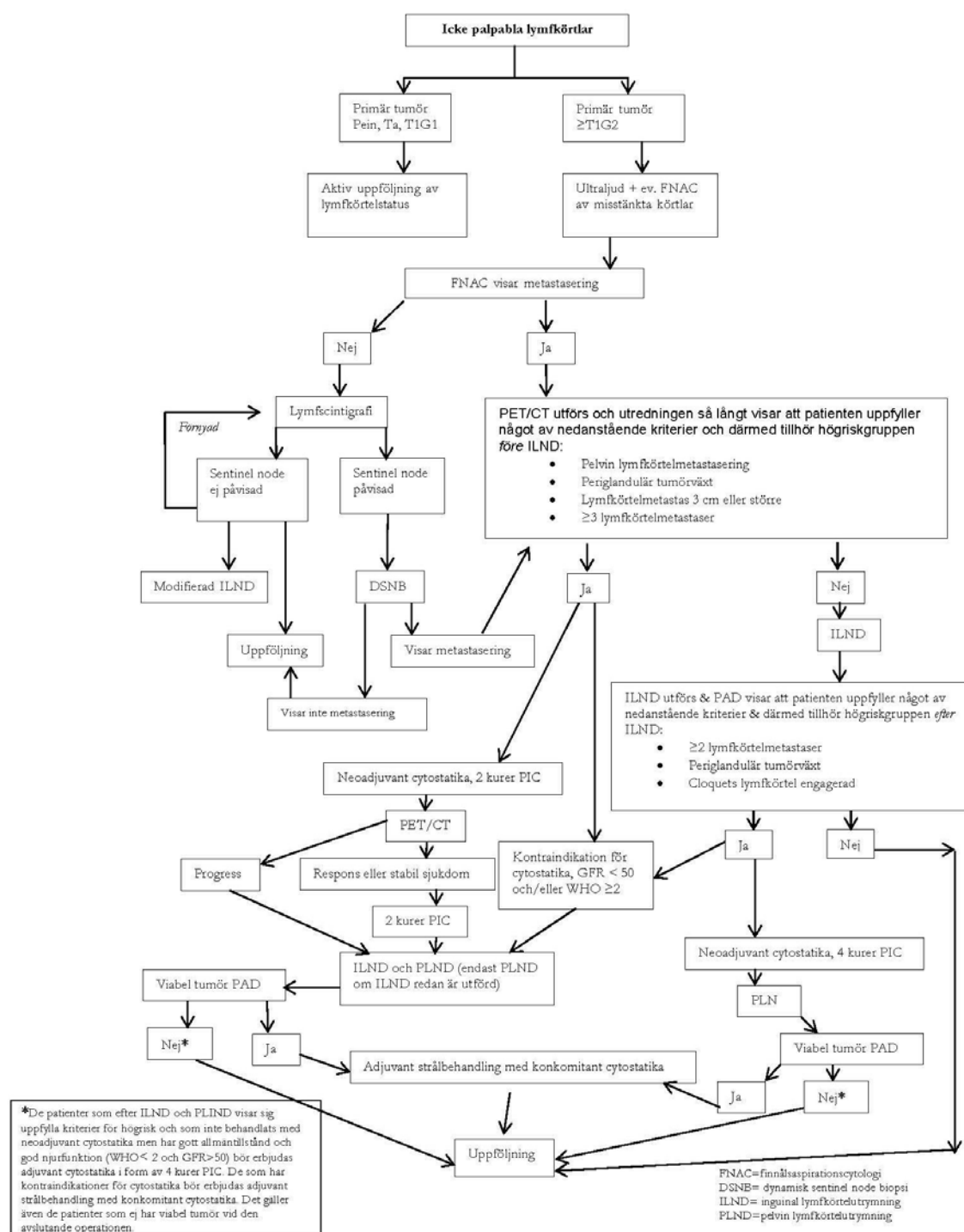
Kriterier för kvalitetsuppföljning:

- SNOMED: T, M och P kodning: Mål: 100 %
- Rapportering av kärndata i PAD-utlåtande: 95 %
- Besvarande av diagnostiska biopsier inom 7 arbetsdagar: 100 %
- All histopatologi utsvarad inom 10 arbetsdagar: 90 % sedan 2015
- Kirurgisk marginalstatus på penis- och/eller lymfkörtelpreparat
- Frekvens av olika tumörsubtyper
- Antal lymfkörtlar från inguinala dissektioner, periglandulär tumörväxt

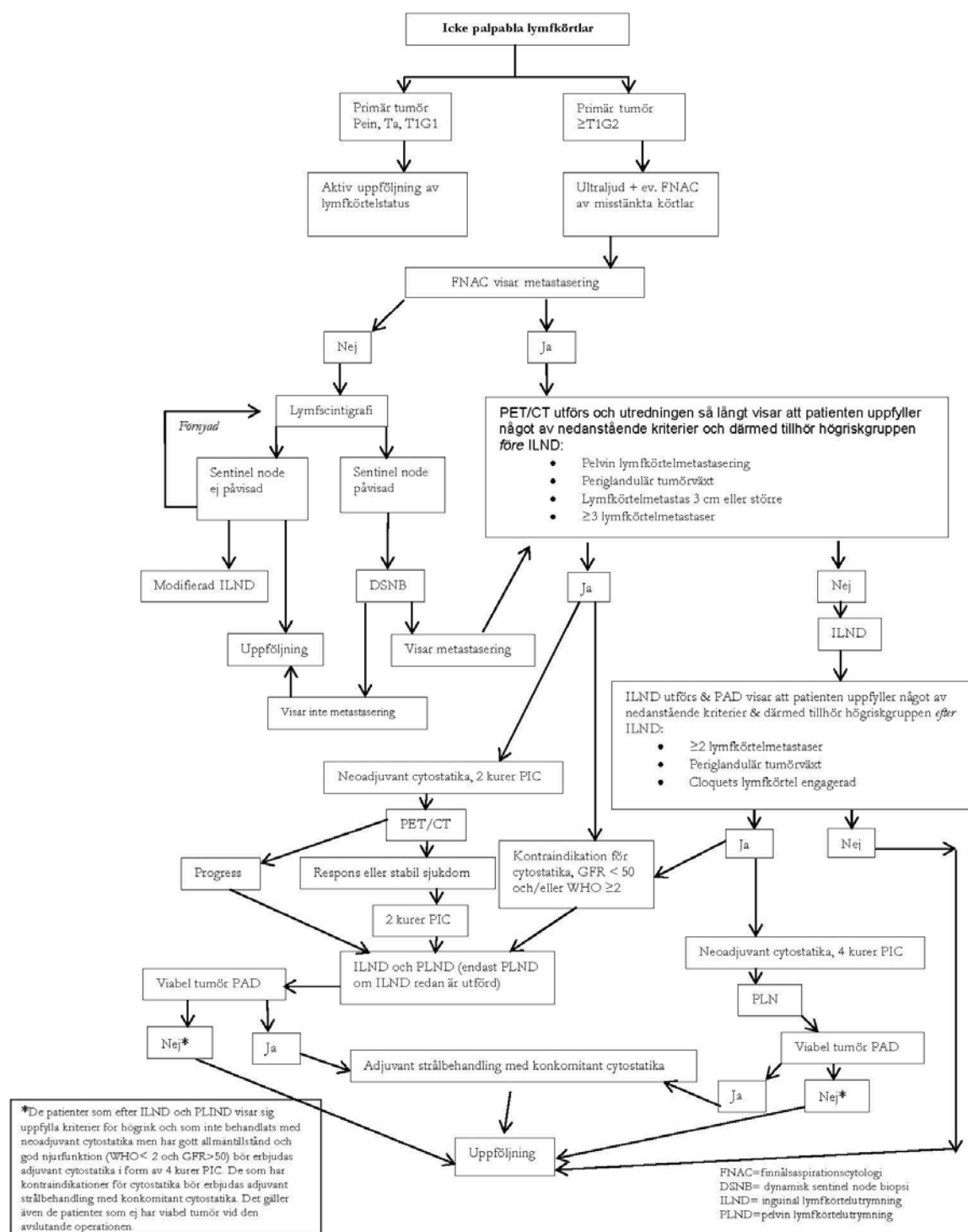
## BILAGA 2

## Flödesschema

## Flödesschema 1



## Flödesschema 2



## BILAGA 3

## Cytostatikaschema

Se även [nationella regimbiblioteket](#).

2015 03 08/ MJ

| PIC           |                                           | Peniscancer                   |                         |                       |                          |                                          |        |
|---------------|-------------------------------------------|-------------------------------|-------------------------|-----------------------|--------------------------|------------------------------------------|--------|
| Preparat      | Dos/<br>dostillfälle<br>mg/m <sup>2</sup> | Maxdos/<br>dostillfälle<br>mg | Antal<br>doser/<br>dygn | Dos<br>interv.<br>tim | Antal<br>doser/<br>cykel | Administreringssätt                      | Dag    |
| 1. Cisplatin  | 25                                        |                               | 1                       |                       | 3                        | iv 60 min                                | 1 - 3  |
| 2. Ifosfamid  | 1200                                      |                               | 1                       |                       | 3                        | iv 2 tim                                 | 1 - 3  |
| 3. Mesna      | 240                                       |                               | 1                       |                       | 3                        | iv 2 tim                                 | 1 - 3  |
| 4. Mesna      | 480                                       |                               | 2                       | 4                     | 6                        | po tim 2 & 6 efter avslutad ifosfamidinf |        |
| 5. Paklitaxel | 175                                       |                               | 1                       |                       | 1                        | iv 3 tim                                 | 1      |
| 6. G-CSF      |                                           |                               | 1                       |                       | 8                        |                                          | 4 - 11 |

|             |   |   |   |  |  |  |  |
|-------------|---|---|---|--|--|--|--|
| <b>Prep</b> |   |   |   |  |  |  |  |
| 1           | 1 | 1 | 1 |  |  |  |  |
| 2           | 2 | 2 | 2 |  |  |  |  |
| 3           | 3 | 3 | 3 |  |  |  |  |
| 4           | 4 | 4 | 4 |  |  |  |  |
| 5           | 5 |   |   |  |  |  |  |

Ny cykel  
↓

|     |   |   |   |   |   |   |  |  |  |  |    |  |  |  |  |    |
|-----|---|---|---|---|---|---|--|--|--|--|----|--|--|--|--|----|
| Dag | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 8 |  |  |  |  | 15 |  |  |  |  | 22 |
|-----|---|---|---|---|---|---|--|--|--|--|----|--|--|--|--|----|

Cykellängd: 21 d  
Beredning och administrering v g v

## Speciella åtgärder

**Paklitaxel premedicinering:** 30 min före start av infusion gives inj. Betametason 12 mg iv, inj.

Clemastin 2 mg iv, inj Ranitidin 50 mg iv.

Kontroll av puls och blodtryck före och 15 min efter start av infusion.

Akutbricka & PM för åtgärder vid akuta allergiska reaktioner skall vara tillgängliga.

Läkare ska finnas nära på personsökare. Se även "Handläggning av lindrig reaktion vid Taxolinfusion".

**Cisplatin:** S-kreatinin inför varje cykelstart. Om patologiskt utföres iohexol-clearance.

Cisplatin gives med forcerad diures.

**CAVE!** Aminoglykosid skall ej givas under eller en månad efter cisplatinbehandling

**Ifosfamid:** Observeras på cystitbesvär. Hematuristicka vid behov.

Om 3+ så avbryts ifosfamidbehandlingen.

**G-CSF:** 5 µg/kg gives från dag 4.

**G-CSF obligatoriskt om neo- eller adjuvant indikation**

| Dosreduktionsrekommendationer |                          | Preparat, % av fulldos  |   |
|-------------------------------|--------------------------|-------------------------|---|
| LPK × 10 <sup>9</sup> /L      | TPK × 10 <sup>9</sup> /L | 1                       | 2 |
| >1,5                          | <100                     | Behandlingen uppskjutes |   |

Om ALAT och/eller ASAT > 1,5 x övre normalvärdet och förhöjd ALP reduceras Paklitaxel till 75 %.

Om s-kreatinin > 130 µmol/ eller stiger > 30 % gives ej denna behandling.

## Anmärkning

x

**PIC****Blandning och administrering**

| Preparat                   | Blandas i<br>ml | Administrering<br>sätt | Sköljdropp<br>tid | Sköljdropp<br>NaCl, ml | Spoldropp<br>NaCl, ml | Kemiskt<br>stabil | Kommentar        |
|----------------------------|-----------------|------------------------|-------------------|------------------------|-----------------------|-------------------|------------------|
| Paklitaxel                 | 1000 NaCl       | iv                     | inf 3 tim         | 500                    |                       |                   | 48 tim, rumstemp |
| Ifosfamid<br>Mesna 1:a dos | 1000 NaCl       | iv                     | inf 2 tim         | 250                    |                       |                   | 72 tim, kallt    |
| Mesna följande doser       |                 | iv inj/po              |                   |                        |                       |                   |                  |
| Cisplatin                  | 500 NaCl        | iv                     | inf 1 tim         |                        |                       |                   | 72 tim, rumstemp |

**Prehydrering:**

1000 NaCl under 2 tim

**Hydrering under behandlingen:**

Under behandlingsdygnet gives ytterligare minst 2000 ml vätska po el iv

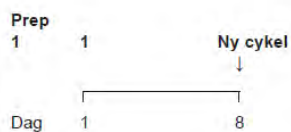
**Posthydrering:**Dygnet efter sista cisplatininfusion minst 2000 ml;  
om patienten ej själv kan dricka denna mängd, skall vätska givas ivDiuresen under behandlingsdygnet samt dygnet efter sista cisplatinbehandlingen  
ska vara > 400 ml/4 tim

Mätning startar samtidigt med start av prehydrering

2014 03 03/MJ

**Cisplatin-veckodos med radioterapi****Cervixcancer/  
H&N cancer**

| Preparat                                                                                                                                                                                | Dos/<br>dostillfälle<br>mg/m <sup>2</sup> | Maxdos/<br>dostillfälle<br>mg | Antal<br>doser/<br>dygn | Dos<br>interv.<br>tim | Antal<br>doser/<br>cykel | Administreringssätt | Dag   |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|-------------------------------|-------------------------|-----------------------|--------------------------|---------------------|-------|
| 1. Cisplatin                                                                                                                                                                            | 40                                        | 70                            | 1                       |                       | 1                        | inf                 | 1 tim |
| <p>Behandlingen ges 1 gång/vecka under pågående strålbehandling. (OBS! fraktionsdos 1,8 Gy/dag).<br/>Cisplatininfusionen skall vara avslutad minst 1 tim innan strålbehandling ges.</p> |                                           |                               |                         |                       |                          |                     |       |
| <p><b>Cykellängd: 7 d</b><br/><i>Beredning och administrering v g v</i></p>                                                                                                             |                                           |                               |                         |                       |                          |                     |       |

**Speciella åtgärder**

**Cisplatin:** P-kreatinin inför varje cykelstart. Om patologiskt utföres iohexol-clearance. Cisplatin ges med forcerad diures.

CAVE! aminoglykosid skall ej givas under eller en månad efter cisplatinbehandling.

**Dosreduktionsrekommendationer**

Neutrofila  $\times 10^9/L$  TPK  $\times 10^9/L$

< 1,5

< 100

Behandlingen uppskjutes

Om p-kreat ökar 25 % utföres iohexolclearance. Om GFR är reducerat med > 25 % men är > 50 ml/min/1,73 reduceras dosen cisplatin till 67 %. Om GFR < 50 ml/min/1,73 ges ej denna behandling.



## Cisplatin-veckodos med radioterapi

2014 03 03/MJ

### Blandning och administrering

| Preparat  | Blandas i<br>ml | Administrering |       | Sköljdropp<br>NaCl, ml | Spoldropp<br>NaCl, ml | Kemiskt<br>stabil | Kommentar                   |
|-----------|-----------------|----------------|-------|------------------------|-----------------------|-------------------|-----------------------------|
|           |                 | sätt           | tid   |                        |                       |                   |                             |
| Cisplatin | 500 NaCl        | iv             | 1 tim | 250                    |                       | 72 tim, kallt     | Inkompatibelt med<br>glukos |

**Prehydrering:**

1000 ml NaCl gives på 2 tim.

**Posthydrering:**

2000 ml vätska gives po eller iv efter cisplatininf.

4 tim diures; skall vara 400 ml/4 tim.



Regionala cancercentrum – landstingens och regionernas nationella samverkan inom cancervården.  
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.  
[www.cancercentrum.se](http://www.cancercentrum.se)