



**Embætti
landlæknis**
Directorate of Health



Klínískar leiðbeiningar

Sortuæxli í húð: leiðbeiningar um greiningu, meðferð og eftirfylgni

Vinnuhópur

Elísabet Reykdal Jóhannesdóttir
Gunnar Bjarni Ragnarsson (ábyrgðarmaður)
Þórir Steindór Njálsson
Ásgerður Sverrisdóttir
Agnes Smáradóttir

Útgefið 28. desember 2017

Leiðbeiningar uppfærðar 30. mars 2021

Efnisyfirlit

Inngangur	3
Vinnuhópur	3
Greining.....	3
Sýnataka.....	3
Vefjameinafræði	4
Stigun	4
Greining eitlameinvarpa á Lýtalækningadeild LSH	5
Myndgreining.....	5
Blóðrannsóknir.....	5
Meðferð	5
Frumæxli	5
Meðferð á staðbundinni endurkomu sortuæxlis.....	5
Meðferð og eftirlit sortuæxla eftir læknanði skurðmeðferð á Lýtalækningadeild Landspítalans	5
Meðferð á sortuæxli með meinvörpum (stig IV)	6
Eftirlit.....	6
Stig 0 (in situ)	6
Stig Ia-IIa.....	6
Stig IIB-IV	6
Ítarefni.....	6

Inngangur

Sortuæxli eiga þátt í langsamlega flestum dauðsföllum vegna krabbameina í húð en meðferðin felur þó í sér lækningu í flestum tilvikum, sérstaklega ef meinið er greint snemma.

Tilgangur þessara leiðbeininga er að fara yfir greiningu, meðferð og eftirlit hjá einstaklingum sem greinast með sortuæxli í húð. Leiðbeiningarnar ná ekki yfir sortuæxli í slímhúð og auga. Grunnur meðferðarleiðbeininganna eru erlendar meðferðarleiðbeiningar við sortuæxli í húð.

Meðferðarleiðbeiningarnar eru leiðbeinandi en tryggja ekki árangursríka meðferð í öllum tilvikum. Ákvörðun um meðferð og eftirlit skal því ætíð tekin af lækni og sjúklingi í ljósi aðstæðna.

Vinnuhópur

Agnes Smáradóttir
Ásgerður Sverrisdóttir
Elísabet Reykdal Jóhannesdóttir
Gunnar Bjarni Ragnarsson (ábyrgðarmaður)
Þórir Steindór Njálsson

Greining

Við heilsueftirlit til útilokunar á sortuæxli í húð skal læknir með reynslu af slíkri skoðun fara yfir alla húðina þar með talið hársvörð, iljar, lófa, rasskinnar og kynfæri. Breytingar sem eru ósamhverfar, með óreglulegar brúnir, fleiri liti og hafa breyst geta vakið grun um sortuæxli (e.ABCD). Einnig geta þættir í blettum eins og bólga, kláði, breytt tilfinning, vessi og hrúðurmyndun verið einkenni sortuæxlis. Síðast en ekki síst getur blettur sem sker sig frá öðrum blettum einstaklingsins vakið grun um sortuæxli. Notkun húðsjár (e.*Dermatoscope*) reyns lækni eykur mögulega nákvæmni greiningar. Aldrei skal fjarlægja eða eyða húðbreytingum án greiningar með fullnægjandi vefjasýni eða fyrri greiningar sérmenntaðs lækni með húðsmásjá eða sambærilegri aðferð.

Sýnataka

Mælt er með því að taka breytinguna í heild sinni (e. *excisional biopsy*) og miða dýptina við að ekki sé skorið í gegn um meinið, 1 til 3 mm brún yfir á fríska húð er í flestum tilvikum nægjanleg til að ekkert sé eftir af meininu [1,2]. Notast má við egglega skurð, hringlaga húðsýnahníf eða hníf þar sem er skorið undir breytinguna (e. *shave*) en þá á það síðasta helst við þegar grunur um sortuæxli er lítill eða við *lentigo maligna*.

Húðsýni frá mest afbrigðilega hluta breytingar (e. *incisional biopsy*) getur átt við ef um breytingar í andliti, í lófum og iljum er að ræða eins þegar greining er óviss og við mjög stórar breytingar. Ef húðsýnið er ekki fullnægjandi til greiningar eða stígunar er mælt með nýju sýni.

Við grun um sortuæxli í naglrót (e. *nail matrix*) skal fjarlægja nöglina fyrir sýnatöku. Eins er mikilvægt að sýni frá fótleggjum sé tekið eftir lengdarás fótleggjanna til að auðvelda útvíkkaðan skurð.

Vefjameinafræði

Á vefjasvari skulu koma fram eftirfarandi lágmarksupplýsingar skv. vinnureglum Meinafræðideildar Landspítalans sem þarf til að stiga sortumeinið og ákveða næstu skref í meðferð.

- 1) Staðsetning meinsemdar:
- 2) Æxlistegund og undirflokkur:
- 3) Þykkt æxlis í millimetrum (*Breslow* þykkt):
- 4) Sármyndun:
- 5) Kjarnadeilingar á mm²:
- 6) *Clark's* dýpt:
- 7) *Vertical eða radial growth phase*:
- 8) Merki um *regressio*:
 - Byrjandi (TIL (*tumour infiltrating lymphocytes*)):
 - Miðlungs (æðafjölgun +/- TIL):
 - Langt gengin (*fibrosis og tap rete tota*):
- 9) Fjarlægð að næstu hliðarskurðbrún:
 - In-situ þáttur (fjarlægð frá brún í mm):
 - Ífarandi æxlis (fjarlægð frá brún í mm):
- 10) Fjarlægð frá æxli að djúpu skurðbrún sýnis:
- 11) Blóðæða- eða sogæðaíferð:
- 12) Taugaíferð (*neurotropism*):
- 13) Bandvefsviðbrögð (*desmoplasia*):
- 14) Utanmeinsútsæði (*satellites*):
- 15) Megin frumugerð:
- 16) Tengt fæðingarbletti (*nevus*)

Eftirfarandi texti ætti að fylgja vefjasvari:

Greining: Sortuæxli í húð (<i>Malignant melanoma of skin C43</i>)
--

Vefjagreining á sortuæxli gefur tilefni til að íhuga hvort útvíkkuð skurðaðgerð og/eða varðeitlataka eigi við. Varðandi framhaldsmeðferð er rétt að benda á leiðbeiningar embættis landlæknis um sortuæxli í húð: Opna hér.

Tilkynning um niðurstöður meinafræðirannsóknar og næstu skref í meðferð

Við greiningu sortumeins skal meinafræðingur senda tilkynningu til Krabbameinskrár (www.krabbameinskra.is).

Vísa skal öllum nýgreindum einstaklingum með ífarandi sortuæxli á Lýtalækningadeild Landspítalans (5431000) í útvíkkaða skurðaðgerð og frekari uppvinnslu eins og við á.

Stigun

Alla einstaklinga með ífarandi sortuæxli skal stiga skv. TNM stigunarkerfinu á Lýtalækningadeild LSH (*AJCC*) 8. útgáfa:

https://www.landlaeknir.is/servlet/file/store93/item34972/MelanomaStaging8thEdPoster_1-4.pdf

Greining eitlameinvarpa á Lýtalækningadeild LSH

Allir sjúklingar með ífarandi sortuæxli eiga það á hættu að æxlið berist til nærliggjandi eitlasvæðis. Því skulu þeir allir metnir m.t.t. eitlameinvarpa s.s. með varðeitlatöku, skv. verklagsreglum Lýtalækningadeildar Landspítalans.

Myndgreining

Sjúklingar með klínískt stig I-II sortumein eiga eingöngu að undirgangast myndgreiningaruppvinnslu ef einkenni gefa tilefni til. Sjúklingar með stig III sjúkdóm á að meta m.t.t. fjarmeinvarpa og skal íhuga rannsókn með jáeindaskanna með tölvusneiðmynd (e. PET-CT) og segulómun af höfði. Ef það er ekki mögulegt, má gera TS greiningu af brjóstholi, kvið og grindarholi og TS með skuggaefni af heila.

Blóðrannsóknir

Eingöngu ef viðkomandi er með fjarmeinvörp (stig IV): Blóðhagur, Na, K, Kreatinin, Bilirubin, ALAT, ALP, LDH.

Meðferð

Frumæxli

Útvíkkuð skurðaðgerð á öllum ífarandi sortuæxlum sem greinast á Íslandi skal fara fram á Lýtalækningadeild Landspítalans. Hefðbundin meðferð eftir greiningu á sortuæxli er útvíkkuð skurðaðgerð (e. WLE = *wide local excision*) af húðinni og húðfitu umhverfis örið alveg niður að *fascia*. Þessi meðferð tryggir betur að meinið sé tekið í heild sinni og fjarlægir hugsanleg utanmeinsútsæði.

Meðferð á staðbundinni endurkomu sortuæxlis

Fer fram á Lýtalækningadeild Landspítalans og skal vísa öllum sjúklingum þangað með skriflegri/rafrænni tilvísun.

Meðferð og eftirlit sortuæxla eftir lækningu skurðmeðferð á Lýtalækningadeild Landspítalans

Alla sjúklingar með eitlameinvörp eða sármyndun í æxli skal meta m.t.t. viðbótarmeðferðar í samráði við Krabbameinslækningadeild Landspítalans. Viðbótarmeðferð sortuæxla fer fram á vegum krabbameinslæknis sem starfar á spítala þar sem krabbameinsmeðferð er veitt. Öllum sjúklingum sem hafa undirgengist aðgerð vegna sortuæxla skal vísað til Húðdeildar Landspítalans sem setur upp áætlun um eftirlit.

Meðferð á sortuæxli með meinvörpum (stig IV)

Fer fram á fer fram á vegum krabbameinslæknis sem starfar á spítala þar sem krabbameinsmeðferð er veitt. og skal vísa öllum sjúklingum með fjarmeinvörp til þeirra. Mælt er með að þessir sjúklingar séu ræddir á samráðsfundi um sortuæxli við upphaf meðferðar svo og ef meðferð er breytt. Biðja skal um stökkbreytingreiningu í samráði við krabbameinslækni fyrir alla sjúklinga með fjarmeinvörp.

Eftirlit

Eftirlit skal fara fram hjá lækni með reynslu af eftirliti sortuæxlissjúklinga. Tilgangur eftirlits er að greina staðbundna endurkomu sortuæxlis og meinvörp svo og finna ný sortuæxli. Í eftirliti á að veita einstaklingi sem greinst hefur með sortuæxli stuðning og fræðslu um hvernig hann getur sjálfur fylgist með einkennum sínum og gefa ráð um varnir gegn um útfjólublárrí geislun. Mikilvægt er að greina áhættuhópa, eins og þá sem eru með ættgeng sortuæxli, fleiri en eitt sortuæxli, marga fæðingabletti eða frumubreytta bletti. Mikilvægt er að kenna mánaðarlega sjálfskoðun á húð og eitlum. Eftirlit fer svo eftir áhættuþáttum og óskum sjúklingsins. Til viðmiðunar er lagt til eftirfarandi eftirlit eftir TNM stigun. Áframhaldandi rannsóknir, eftirlit og meðferð fer svo m.a. eftir TNM.

Stig 0 (in situ)

Saga og skoðun með áherslu á húð og eitla árlega. Engar blóðrannsóknir og einungis myndgreining ef einkenni gefa tilefni til.

Stig Ia-IIa

Saga og skoðun með áherslu á húð og eitla á 3-6 mán. fresti fyrstu tvö árin eftir greiningu og svo á 6-12 mánaða fresti næstu 3 ár, eftir það árlegt eftirlit. Engar blóðrannsóknir og einungis myndgreining ef einkenni gefa tilefni til.

Stig IIB-IV

Saga og skoðun með áherslu á húð og eitla á 3-6 mán. fresti í 5 ár eftir greiningu. Eftir það árlegt eftirlit. Einnig má íhuga, tölvusneiðmynd (TS) af brjóst- og kviðarholi á 6-12 mán. fresti og tölvusneiðmynd, eða segulómun af heila, árlega fyrstu 5 árin frá greiningu. Hefðbundin röntgen lungnamynd og ómun af lifur er valkostur ef frábending er fyrir tölvusneiðmynd. Í sérstökum tilfellum má einnig íhuga að nota jáeindaskanna með TS í eftirliti. Engar myndgreiningar umfram 5 ár, nema ef einkenni gefa tilefni til. Engar blóðrannsóknir, nema við stig IV, sjá hér að ofan. Ef sjúklingur hefur greinst með jákvæðan varðeitil og ekki er gerð eitla úthreinsun, þá skal gera TS mynd, sem innifelur viðkomandi eitlasvæði á 4 mán. fresti í tvö ár og sex mán. fresti ár 3-5. Eftir það árlega.

Ítarefni

1. Cutaneous melanoma: ESMO Clinical Practice. Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Annals of Oncology 26(suppl5): v126-v123, 2015
2. Krabbameinskrá Íslands (<http://www.krabbameinsskra.is>)
3. NCCN Clinical Practice Guidelines (www.NCCN.org)