

# Nationellt kvalitetsregister för MPN

Sammanfattning och vägledning av interaktiv  
rapport för diagnosår 2024

## Versionshantering

| Datum      | Beskrivning av förändring |
|------------|---------------------------|
| 2025-10-29 | 1:a versionen             |

Ansvarig utgivare: Regionalt cancercentrum Stockholm Gotland.  
Detta dokument publiceras enbart som pdf och finns att laddas ner på  
<https://cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/myeloproliferativa-sjukdomar-mpn/statistik/>

# Innehåll

|   |           |
|---|-----------|
| <b>INLEDNING</b> .....  | <b>4</b>  |
| <b>ORGANISATION OCH NATIONELL STYRGRUPP</b> .....                   | <b>5</b>  |
| Registerhållare .....   | 5         |
| Styrgrupp .....   | 5         |
| Stödteam från Regionalt cancercentrum (RCC) Stockholm-Gotland ..... | 5         |
| <b>FÖRKORTNINGAR</b> .....  | <b>5</b>  |
| <b>SAMMANFATTNING FÖR PATIENTER OCH NÄRSTÅENDE</b> .....            | <b>6</b>  |
| <b>BAKGRUND</b> .....   | <b>7</b>  |
| <b>FÖRÄNDRINGAR I REGISTRET UNDER 2024</b> .....                    | <b>9</b>  |
| Täckningsgrad .....   | 10        |
| <b>VALIDERING</b> .....   | <b>12</b> |
| <b>SAMVERKAN MED ANDRA KVALITETSREGISTER</b> .....                  | <b>12</b> |
| Samverkan med patient-/brukarföreningar .....                       | 12        |
| Internationella samarbeten .....                                    | 12        |
| <b>VETENSKAPLIGA PUBLIKATIONER</b> .....                            | <b>12</b> |
| <b>AKTUELLA KVALITETSINDIKATORER MED MÅLNIVÅER</b> .....            | <b>13</b> |
| Måluppfyllelse kvalitetsindikatorer .....                           | 14        |
| <b>ÖVERLEVNAD</b> .....   | <b>21</b> |
| <b>PATIENTRAPPORTERADE MÅTT</b> .....                               | <b>22</b> |
| <b>REGISTRETS NYTTJANDE OCH EFFEKTER PÅ VÅRDEN</b> .....            | <b>22</b> |
| <b>SAMMANFATTNING</b> .....   | <b>23</b> |

## INLEDNING

Denna årsrapport är en sammanfattning av data från Nationellt kvalitetsregister för Myeloproliferativa neoplasier (MPN) t.o.m. diagnosåret 2024 och är tänkt att komplettera den webbaserade interaktiva årsrapporten tillgänglig via (<https://statistik.incanet.se/mpn/>), publicerad 2025-09-15. Det Nationella kvalitetsregistret för MPN benämns som MPN registret i följande text.

I denna rapport har vi valt att redovisa en mindre mängd data med fokus på kvalitetsindikatorer vid MPN medan den webbaserade interaktiva årsrapporten ger möjlighet att se en större mängd data och även göra egna urval av data.

Årsrapporten baseras på data som extraherats ur Nationellt kvalitetsregister för MPN 2025-09-08. Vid detta tillfälle var 10 209 patienter inrapporterade till registret.

MPN registret startades 2008 som ett nationellt kvalitetsregister och var ursprungligen formellt ett delregister i Blodcancerregistret. Sedan 2024 är det ett fristående register som omfattar diagnoserna Polycytæmia vera, Essentiell trombocytæmi, Myelofibros, Prefibrotisk myelofibros, Myeloproliferativ neoplasi-U, Kronisk eosinofil leukæmi samt Kronisk neutrofil leukæmi. De två sistnämnda diagnoserna är mycket ovanliga och kommenteras inte ytterligare i rapporten. Efter starten 2008 har en uppföljningsregistrering vart 3:e år införts från och med fall diagnosticerade under 2010. Data från registret har tidigare presenterats i nio PDF-rapporter, vilka finns på [cancercentrum.se](http://cancercentrum.se). Registret har för avsikt att presentera nya data i den interaktiva rapporten två gånger per år samt utkomma med en kompletterande PDF-rapport årligen med kommentarer till centrala data och information kring registrets utveckling.

Sedan 2021 finns ett Nationellt vårdprogram för MPN framtaget i samverkan mellan RCC och Svenska MPN gruppen. Riktlinjerna uppdateras kontinuerligt, den senaste versionen publicerades 2025, och i dessa riktlinjer definieras kvalitetsindikatorer för vården av patienter med MPN diagnos. Denna registreringsrapport har fokus hur dessa kvalitetsindikatorer efterlevs inom MPN vården i Sverige.

Under 2022 infördes även ett så kallat standardiserat vårdförlopp (SVF) för MPN och planen är att efterhand inkludera data från vårdförloppet i MPN registret.

MPN registret har genomgått en större validering av diagnoserna Polycytæmia Vera, Essentiell trombocytæmi och Myelofibros och en valideringsrapport publicerades 2023.

MPN registrets uppbyggnad medger att cancerregistrering av MPN kompletteras med fördjupade data rörande diagnostik och behandling av MPN.

Huvudsakliga syften med MPN registret är att;

- kartlägga hur MPN diagnoser ställs i Sverige.
- utvärdera följsamhet till Nationella vårdprogrammet för MPN.
- utgöra nationell databas till kliniska och epidemiologiska studier av MPN.
- beskriva komplikationer och överlevnad hos MPN patienter över tid.

## ORGANISATION OCH NATIONELL STYRGRUPP

### Registerhållare

Erik Ahlstrand, VO Medicin, Universitetssjukhuset, Örebro

### Styrgrupp

#### Norra regionen

Anneli Enblom-Larsson, Medicinska kliniken, Sunderby sjukhus, Luleå

#### Uppsala/Örebro regionen

Erik Ahlstrand, VO Medicin, Universitetssjukhuset, Örebro

#### Stockholm-Gotland regionen

Anna Ravn Landtblom, Hematologiskt centrum, Karolinska Sjukhuset, Stockholm.

#### Sydöstra regionen

Marie Lindgren, Medicinkliniken, Länssjukhuset i Kalmar, Kalmar

#### Västra regionen

Peter Sundberg, Hematologsektionen, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg.

#### Södra regionen

Stefan Scheduling, Hematologiska kliniken, Skånes Universitetssjukhus, Lund.

### Stödteam från Regionalt cancercentrum (RCC) Stockholm-Gotland

Marie Abrahamsson, utvecklingssjuksköterska

Malin Bergman, utvecklingssjuksköterska

Charlott Lundberg, registerproduktägare

Kamilla Krawiec, statistiker

## FÖRKORTNINGAR

MPN = Myeloproliferativ neoplasi

PV = Polycytemia vera

ET = Essentiell trombocytemi

MF = Myelofibros

Pre-PMF= Prefibrotisk myelofibros

MPN-U = Oklassificerbar myeloproliferativ neoplasi

KNL = Kronisk neutrofil leukemi

KEL = Kronisk eosinofil leukemi / hypereosinofilt syndrom

## SAMMANFATTNING FÖR PATIENTER OCH NÄRSTÅENDE

Myeloproliferativa neoplasier (MPN) är en grupp kroniska cancersjukdomar utgående ifrån kroppens blodbildande organ, benmärgen. Dessa sjukdomar kännetecknas av förhöjda blodvärden, en ökad benägenhet att både bilda blodproppar och drabbas av blödningar och en ökad risk att utveckla mer aggressiva blodcancerformer däribland akut leukemi.

Ibland upptäcks MPN efter fynd av förhöjda blodvärden utan att patienterna har symtom av sjukdomen. Andra patienter med MPN kan ha besvär av bland annat klåda, trötthet eller utfullnad i buken till följd av förstörd mjälte. Vidare kan MPN diagnosticeras i samband med en blodpropp eller blödning.

Varje år diagnosticeras mellan 600 och 700 patienter med MPN i Sverige. En MPN diagnos ställs genom att man lägger ihop kliniska fynd (tex förhöjda blodvärden eller förstörd mjälte), resultat från provtagning från benmärgen samt genetiska undersökningar. Den genetiska undersökningen vid misstanke om MPN syftar fram för allt till att upptäcka förändrad arvs massa (mutation) i någon av de gener som styr blodbildning vid MPN, däribland de gener som förkortas *JAK2*, *CALR* och *MPL*.

De vanligaste sjukdomarna inom MPN är Essentiell trombocytemi (ET) och Polycytemia vera (PV) vilka karakteriseras av ökat antal blodplättar (ET) respektive förhöjt blodvärde (PV). Ovanligare former är Myelofibros (MF) som kännetecknas av en utbränd blodbildning med bindvävsomvandling i blodbildande organ och MPN-U som är en diagnos som används om man inte säkert kan ställa en mer specifik MPN diagnos.

MPN kan i allmänhet inte botas. Behandling av sjukdomarna syftar till att minska symtomen av sjukdomen och att förebygga komplikationer till följd av MPN. Sedan ett par år finns nationella riktlinjer för behandling av MPN utgivna av RCC i samverkan; [Nationellt vårdprogram myeloproliferativ neoplasi, MPN - RCC Kunskapsbanken \(cancercentrum.se\)](#). I det nationella vårdprogrammet har även kvalitetsindikatorer för MPN vården antagits.

MPN registret startades 2008 och har utvecklats under åren. Ett uppföljningsformulär tillkom 2013 och under 2020 infördes en webbaserad interaktiv rapport; [Interaktiva rapporter - RCC \(cancercentrum.se\)](#). Registret leds av en styrgrupp med MPN intresserade läkare representerande alla Sveriges sjukvårdsregioner. Det finns även patient- och närståenderepresentant samt representant för omvårdnadsperspektivet.

De huvudsakliga syftena med MPN registret är att:

- kartlägga hur MPN diagnoser ställs i Sverige.
- utvärdera följsamhet till det Nationella vårdprogrammet för MPN.
- utgöra nationell databas till kliniska och epidemiologiska studier av MPN.
- beskriva komplikationer och överlevnad hos MPN patienter över tid.

I denna årsrapport från MPN registret redovisas en mindre mängd utvalda data med fokus på kvalitetsindikatorer vid MPN.

## BAKGRUND

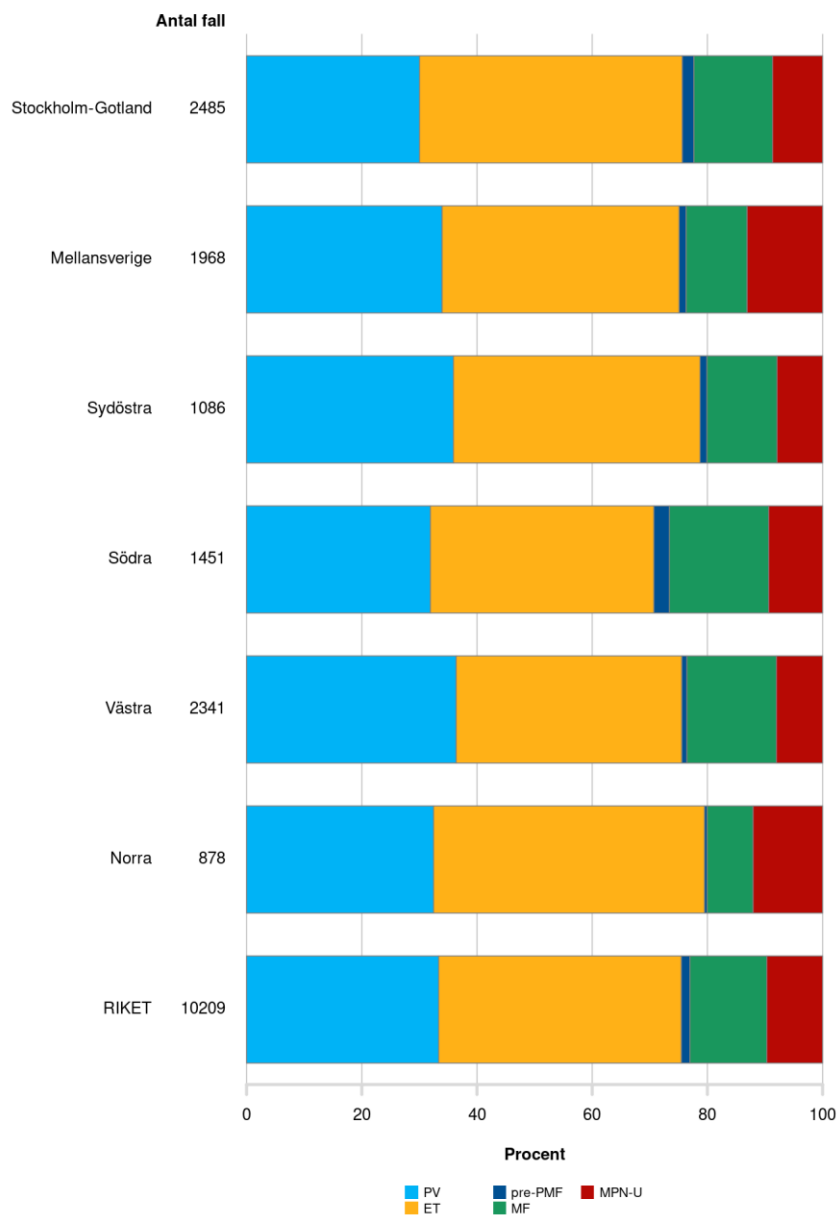
I Sverige diagnostiseras mellan 600 – 700 personer årligen med myeloproliferativ neoplasi (MPN). Essentiell trombocytemi (ET) och Polycytemia vera (PV) utgör tillsammans cirka 75 % av MPN-diagnoserna. Myelofibros (MF) har en lägre incidens och kan vara primär eller utgå ifrån en redan känd ET eller PV (post-ET MF respektive post-PV MF). En relativt ny diagnostisk entitet är Prefibrotisk myelofibros vilket förenklat kan ses som ett tidigt stadium av myelofibros utan manifest fibros i benmärgen. En mindre grupp patienter med benmärgsbild som vid MPN men som inte kan klassificeras under någon av dessa tre diagnoser kallas MPN-U.

I registret inkluderas MPN diagnoser ställda enligt WHO-kriterier ifrån 2016. MPN diagnos bygger på en kombination av kliniska fynd, benmärgsmorfologi samt resultat av genetiska analyser. Inom MPN innefattar det senare framför allt påvisande av mutationer i de för MPN sjukdomsdrivande mutationerna i *JAK2*, *CALR* och *MPL* med hjälp av molekylärgenetiska metoder.

MPN drabbar framför allt äldre patienter och medianåldern vid diagnos under de senaste 5 åren är cirka 72 år. Överlag är prognosen god men skiljer sig markant mellan de olika diagnoserna. PV och ET har som regel en lång förväntad överlevnad medan MF och MPN-U har betydligt sämre prognos. Karaktäristiskt för MPN är en ökad risk för hjärt- och kärlkomplikationer, framför allt före och i anslutning till diagnos. Huvuddelen av hjärt-kärlkomplikationerna är trombotiska men även blödningar är ökat fram för allt vid ET och MF. Alla patienter med MPN har även en ökad risk för transformation till Akut myeloisk leukemi (AML). Risken för transformation är störst för MF och MPN-U medan leukemisk transformation är ovanlig vid PV och mycket ovanlig bland ET patienter.

Riskvärdering vid ET och PV utgår från risken för att drabbas av vaskulära händelser och baseras på förekomst av tidigare vaskulär komplikation, ålder och kardiovaskulära riskfaktorer samt sjukdomsspecifika faktorer såsom resultat av genetiska analyser. Behandlingen av PV och ET är huvudsakligen inriktad på att reducera risken för trombos. Vid MF syftar i stället riskvärdering till att identifiera patienter med en kort förväntad överlevnad och stor risk för transformation till AML där utvalda yngre patienter kan bli aktuella för potentiellt botande behandling med allogen stamcellstransplantation. Riskvärdering vid MF kan vidare prediktera behandlingsvinst med så kallade *JAK-2* hämmare.

**Figur 1. Antal patienter anmälda i kvalitetsregistret, fördelade per sjukvårdsregion. Diagnos PV, ET, MF eller MPN-U. Diagnosår 2008–2024.**



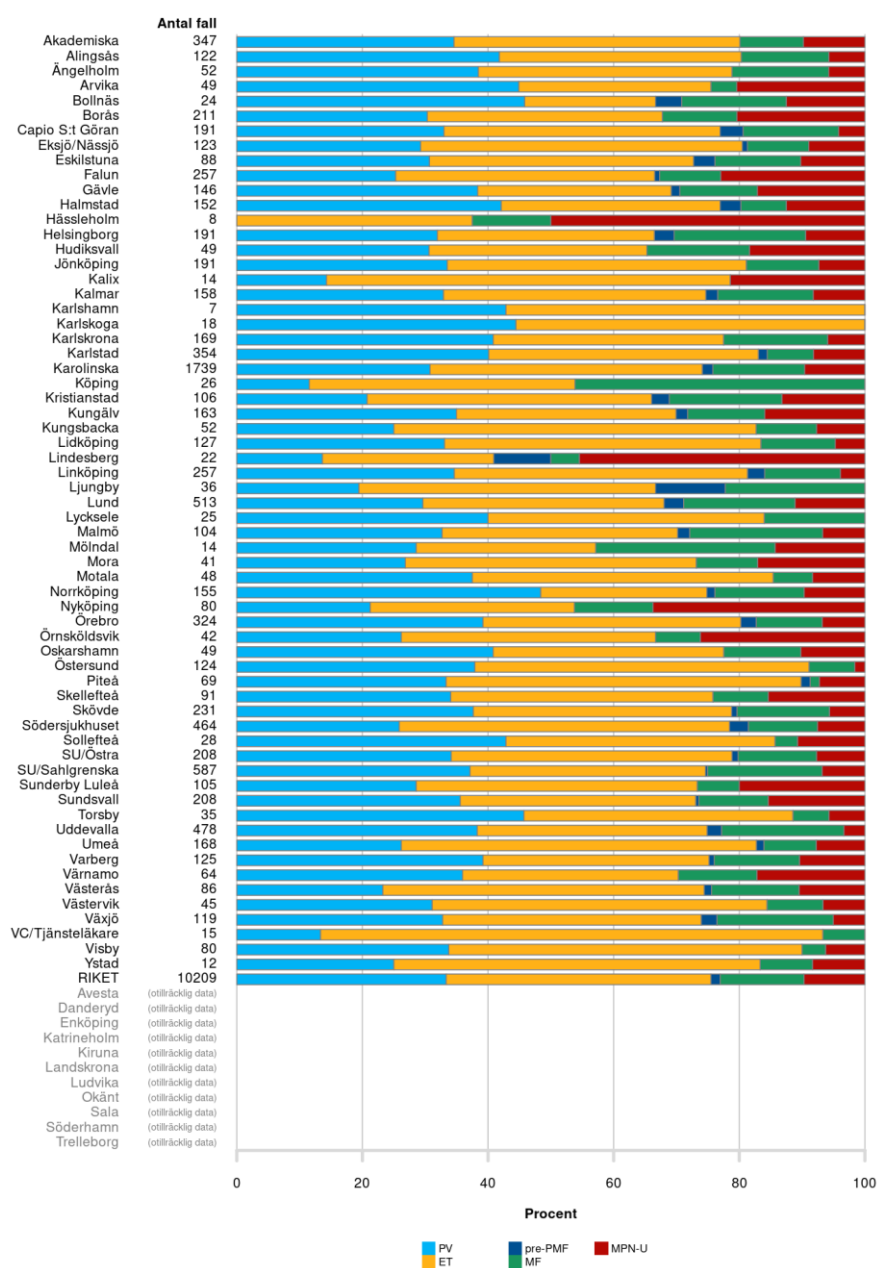
## FÖRÄNDRINGAR I REGISTRET UNDER 2024

Under 2024 har mindre uppdateringar av variabler, manualer och pappersformulär gjorts.

Antalet inrapporterande enheter har inte förändrats de senaste åren. Alla enheter som behandlar MPN rapporterar aktivt till registret, se figur 2.

Två nya resultatriktade kvalitetsindikatorer har implementerats under 2024, se kapitel [Aktuella Kvalitetsindikatorer och målnivåer](#).

**Figur 2. Inrapporterande enheter/sjukhus, antalet fall och diagnos. Diagnosår 2008–2024.**

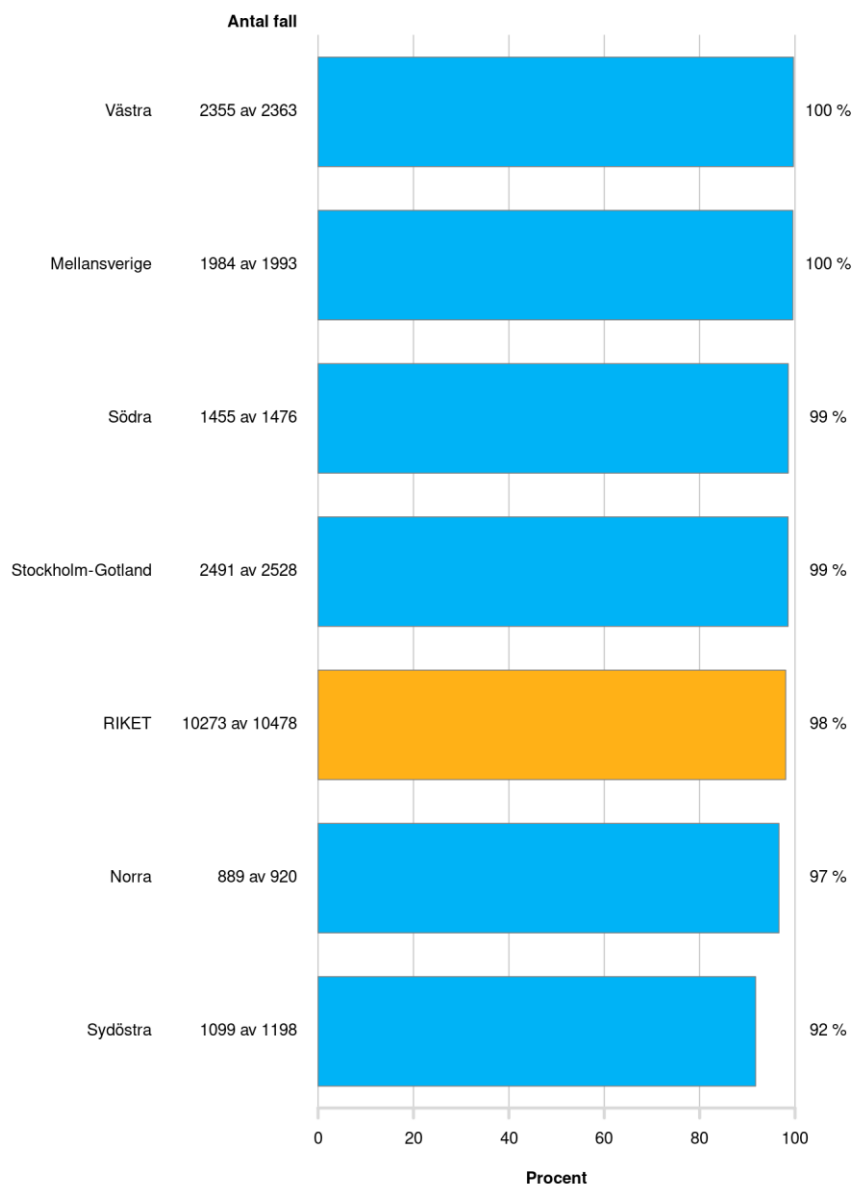


Resultat från grupper med färre än 5 fall redovisas ej separat.

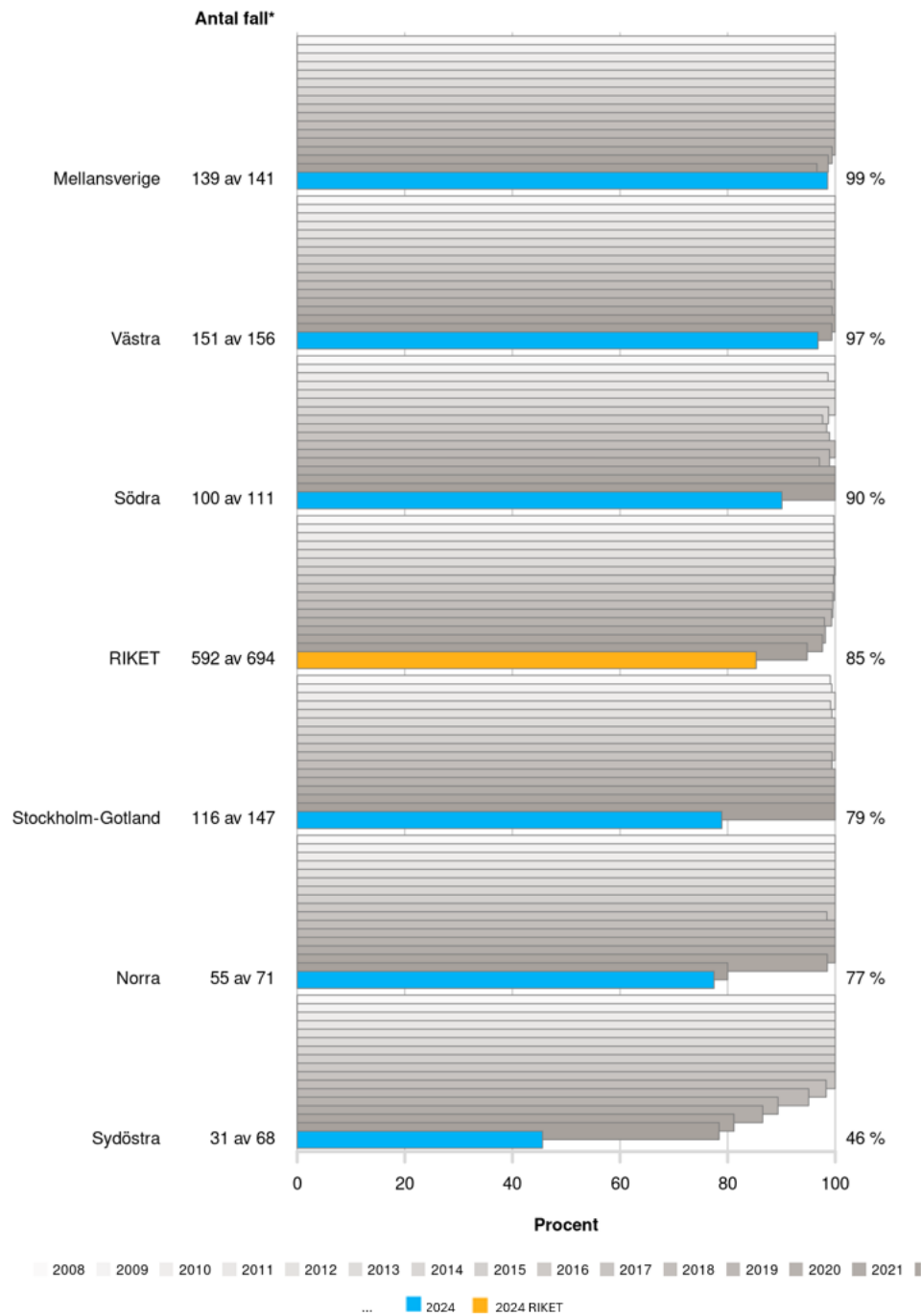
## Täckningsgrad

Täckningsgraden i registret jämfört mot cancerregistret är på riksnivå generellt god och har förbättrats något jämfört med föregående rapport. Samtidigt noteras en försämrad rapporteringsgrad från den Sydöstra sjukvårdsregionen senaste åren. Över lag sker inrapporteringen med en otillfredsställande lång eftersläpning vilket framgår av figur 4.

**Figur 3. Täckningsgrad mot cancerregistret för patienter med MPN-diagnos rapporterade till Cancerregistret. Diagnosår 2008–2024, fördelade per region.**



**Figur 4. Täckningsgrad mot cancerregistret för patienter med MPN-diagnos rapporterade till Cancerregistret. Diagnosår 2008–2024. Varje diagnosår redovisas separat.**



## VALIDERING

Under 2022 har MPN registret genomgått en större systematisk validering där originaldata från patientjournaler har re-abstraherats och jämförts med tidigare inrapporterade registerdata. Valideringen finns beskriven i en rapport på [cancercentrum.se](http://cancercentrum.se):

[Valideringsrapport MPN registret 2023](#)

## SAMVERKAN MED ANDRA KVALITETSREGISTER

MPN-registret är sedan 2024 ett självständigt register men har ett nära samarbete med andra blodcancerregister inom ramen för Blodcancerregistrens samarbetsgrupp. Inom gruppen anordnas regelbundna distansmöten och därutöver minst ett fysiskt möte med inbjudna föreläsare per år.

Registerhållaren har under 2024 deltagit i av RCC anordnade möten för alla kvalitetsregister inom cancerområdet med diskussioner om bland annat finansiering, utvecklingsmöjligheter och validering.

### Samverkan med patient-/brukarföreningar

Styrgruppen har ett samarbete med patient- och närståenderepresentanter inom arbetet med Nationella riktlinjer för MPN och standardiserat vårdförlopp för MPN. Inom Blodcancerregistrens samarbetsgrupp har representant för patient- och närståendeorganisation inkluderats.

### Internationella samarbeten

Inom MPN området finns sedan flera år ett nordiskt samarbete där erfarenheter från kvalitetsregisterarbete utbyts.

## VETENSKAPLIGA PUBLIKATIONER

Sedan föregående rapport har följande vetenskapliga artiklar med registerdata från MPN registret publicerats:

Loss of life expectancy in patients with myeloproliferative neoplasms in Sweden

Haematologica. 2025 Sep 25. doi: 10.3324/haematol.2024.286697.

Yuliya Leontyeva et al.

Thrombosis, major bleeding, and mortality in 1079 patients with myelofibrosis: a matched population-based study. *Blood advances*, 9(11), 2783–2793.

<https://doi.org/10.1182/bloodadvances.2025016247>

Enblom Larsson, A., Renlund, H., Andréasson, B., Holmberg, H., Liljeholm, M., & Själander, A. (2025).

## AKTUELLA KVALITETSINDIKATORER MED MÅLNIVÅER

De kvalitetsindikatorer som följs i registret är:

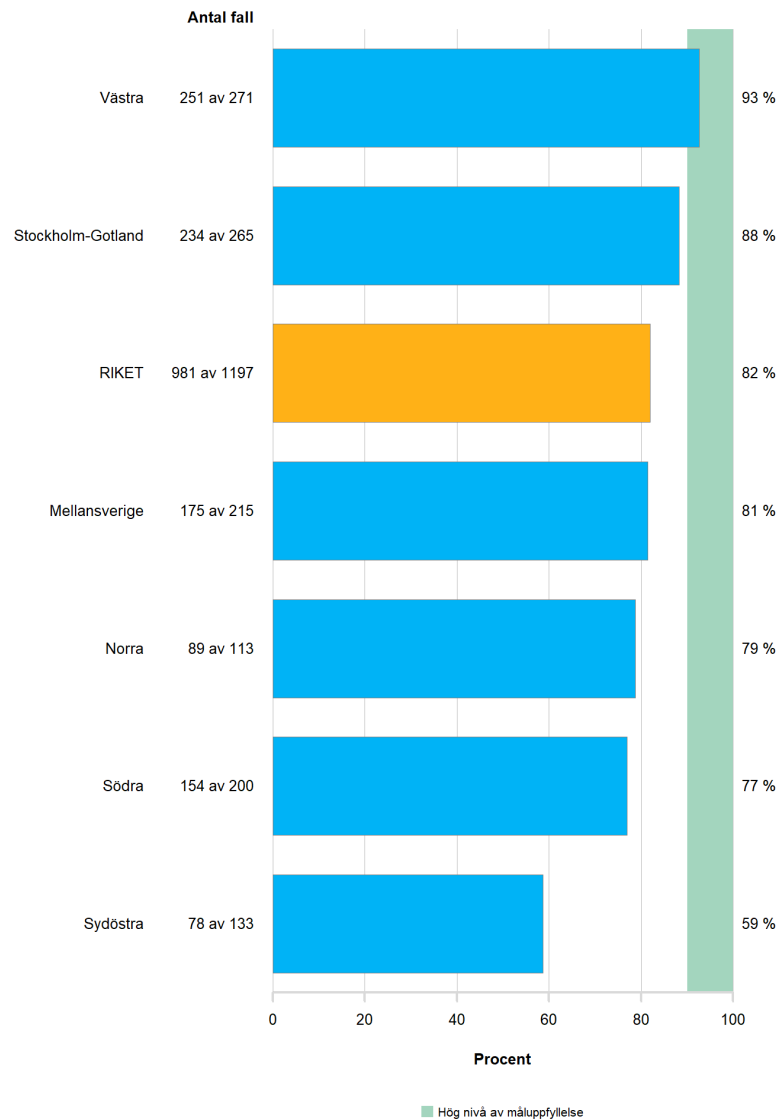
- Andel patienter rapporterade till MPN-registret inom 12 månader: >90 %.
- Andel patienter där histopatologisk undersökning på benmärg ligger till grund för diagnos >90%
- Andel PV patienter som erhåller antitrombotisk behandling >90%
- Andel högrisk PV patienter behandlade med cytoreduktion >90%
- Andel högrisk ET patienter behandlade med cytoreduktion >90%
- Andel PV patienter med EVF < 0,45 tre år efter diagnos >80%
- Andel högrisk ET patienter med TPK <  $400 \times 10^9/L$  tre år efter diagnos >80%

De två sista resultatorienterade kvalitetsindikatorerna har implementerats 2024.

## Måluppfyllelse kvalitetsindikatorer

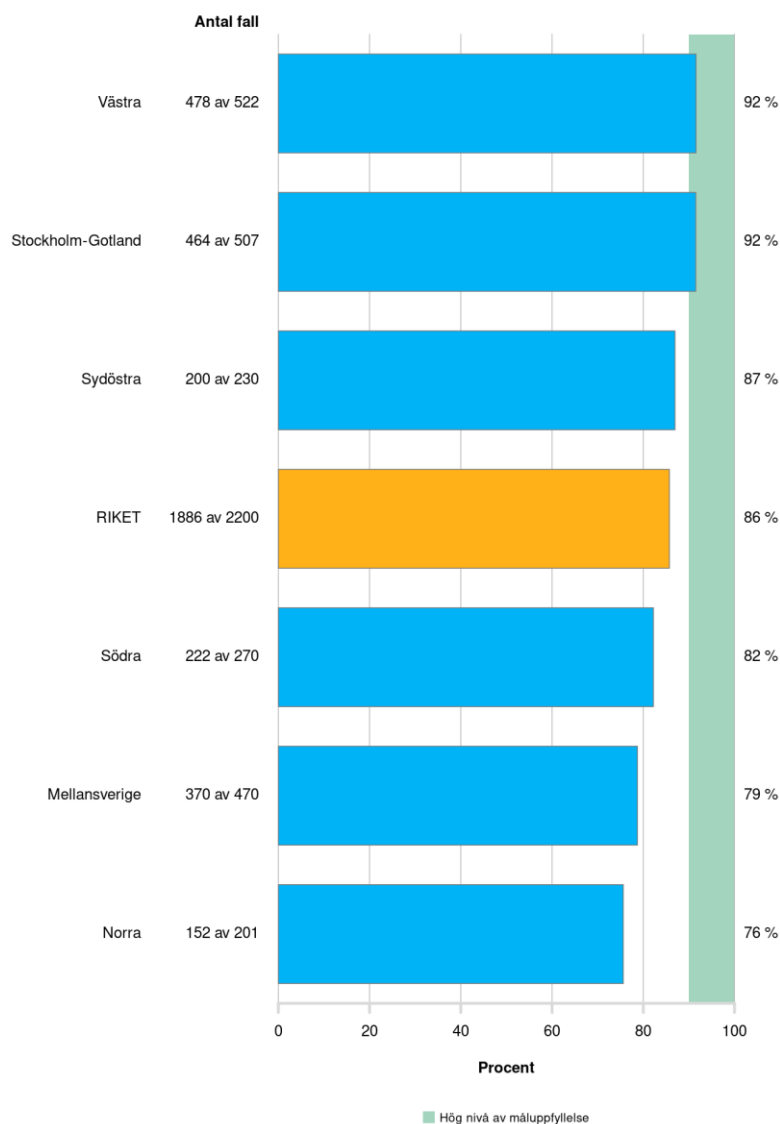
Som framgår av figur 5 uppnås inte målet angående inrapportering till registret inom 12 månader. Region Stockholm har tydligt ökat takten i sin rapportering senaste året medan Sydöstra regionen nu rapporterar långsammare än tidigare.

**Figur 5. Andel patienter registrerade i MPN-registret inom 12 månader, fördelade per region. Diagnosår 2023–2024. Grön stapel markerar målnivå 90%.**



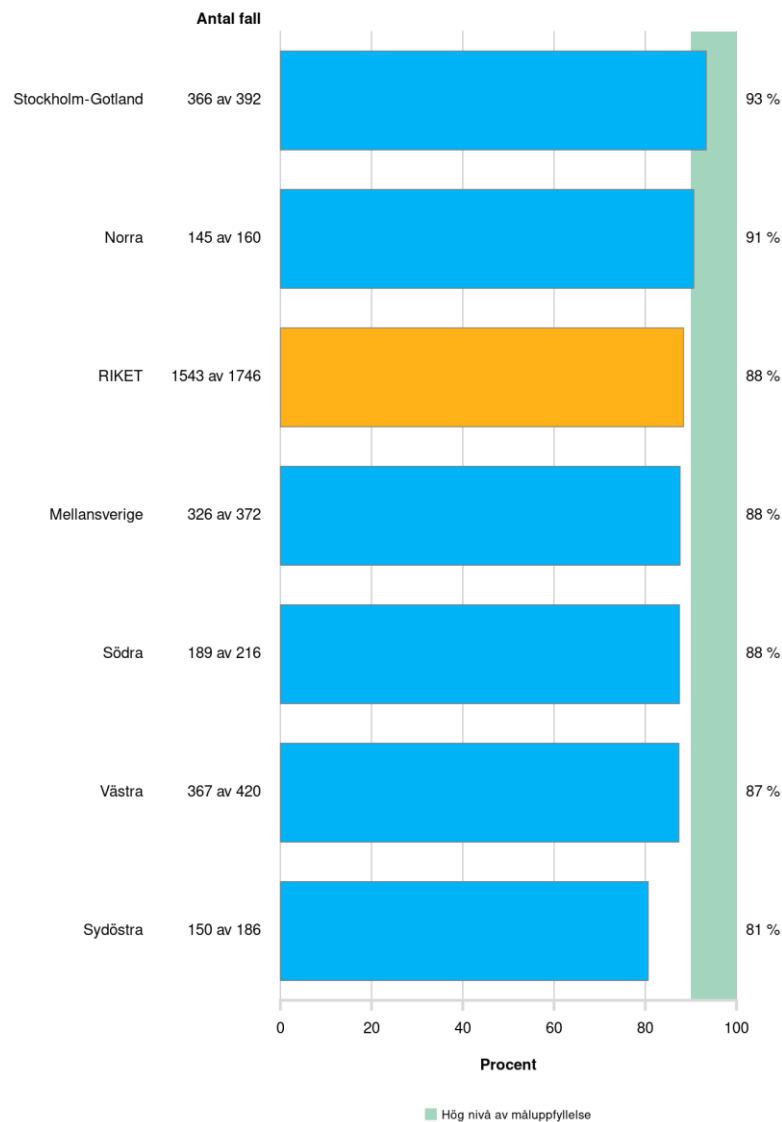
Patienter med Polycytemia vera löper stor risk att drabbas av trombotiska komplikationer och antitrombotisk behandling till patienter utan kontraindikationer är bevisat skyddande. I tidigare rapporter har målet för denna kvalitetsindikator uppnåtts. Med den nya målnivån 90% uppfyller Stockholm och Västra sjukvårdsregionerna målet och sammanfattningsvis talar de observerade regionala skillnaderna som ses i figur 6 för att det fortfarande finns underbehandlade patienter i detta avseende.

**Figur 6. Andel patienter med polycytemia vera som under 3-årsuppföljning erhåller antitrombotisk behandling, fördelade per region. Diagnosår 2010–2021. Grön stapel markerar målnivå 90%.**



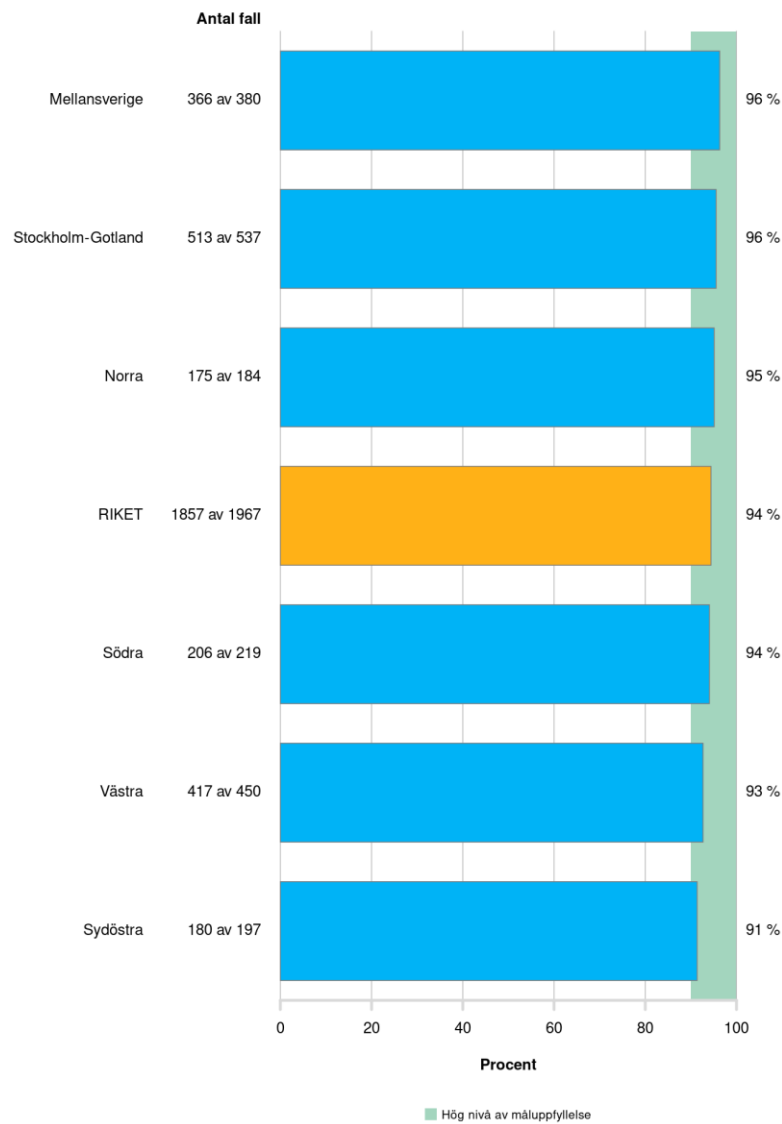
Även cytoreduktiv behandling vid högrisk Polycytemia vera har visat sig minska antalet vaskulära komplikationer och förbättra överlevnad. Över tid ses en succesiv förbättring av följsamhet till riktlinjer kring cytoreduktion vid PV och som visas i figur 7 är vi nu nära att uppfylla målnivån för denna kvalitetsindikator med den nya högre satta målnivån.

**Figur 7. Andel patienter med högrisk polycytemia vera under 3-årsuppföljning har behandlats eller har pågående behandling med cytoreduktion, fördelade per region. Diagnosår 2010–2021. Grön stapel markerar målnivå 90%.**



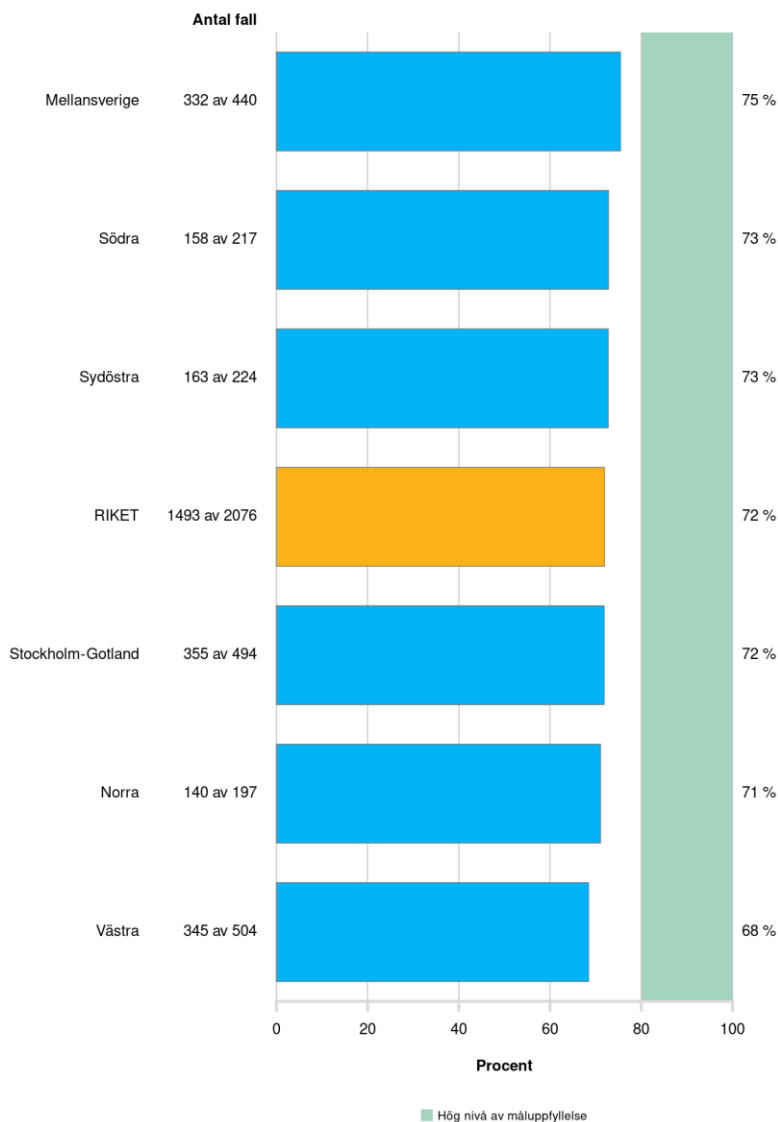
Följsamheten till riktlinjer avseende cytoreduktiv behandling vid ET har sedan flera år varit tillfredställande och ligger över målnivåer i hela landet, se figur 8.

**Figur 8. Andel patienter med högrisk essentiell trombocytemi vid 3-årsuppföljningen som har behandlats eller har pågående behandling med cytoreduktion, fördelade per region. Diagnosår 2010–2021. Grön stapel markerar målnivå 90%.**



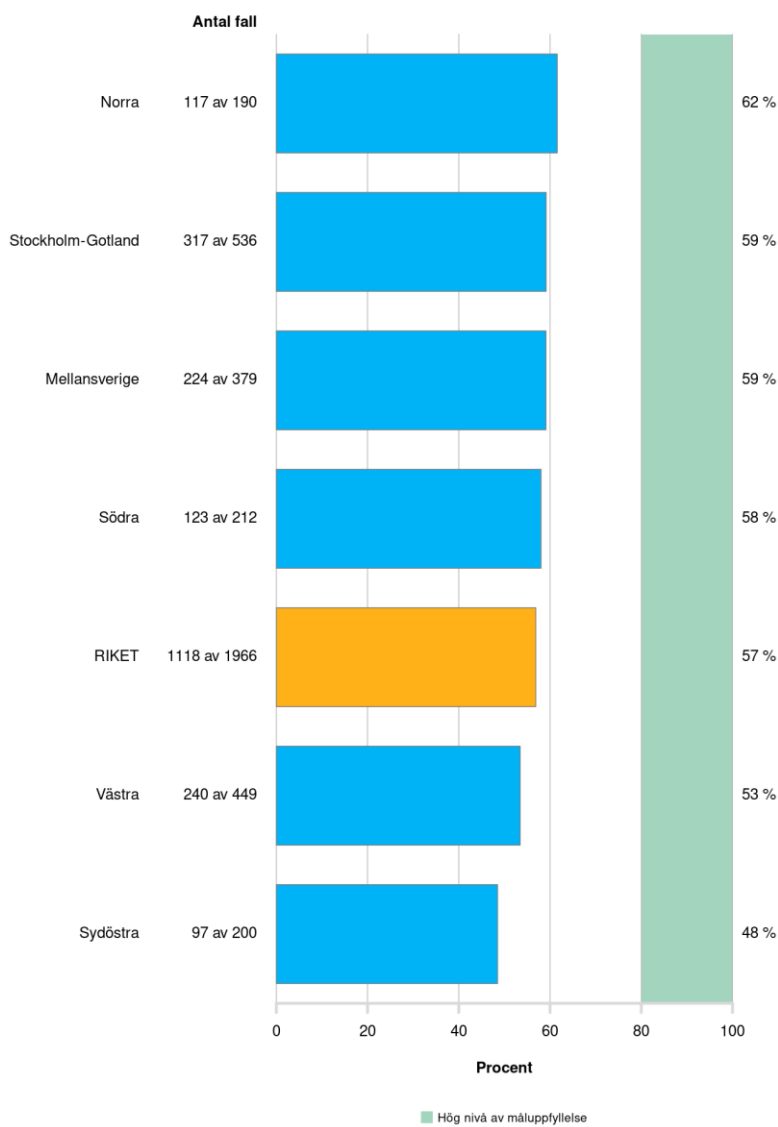
Den resultatorienterade kvalitetsindikatorn om målnivå för EVF nås vid 3-årsuppföljning vid Polycytemia vera är ny i denna rapport. En PV patients EVF värde har ofta stora variationer vilket gör att en punktoobservation inte ger hela bilden, men oavsett detta talar data i figur 9 för att det finns klara förbättringsmöjligheter inom EVF kontroll vid PV.

**Figur 9. Andel patienter med Polycytemia vera med EVF <0,45 tre år efter diagnos, fördelade per region. Diagnosår 2010–2021. Grön stapel markerar målnivå 80%.**



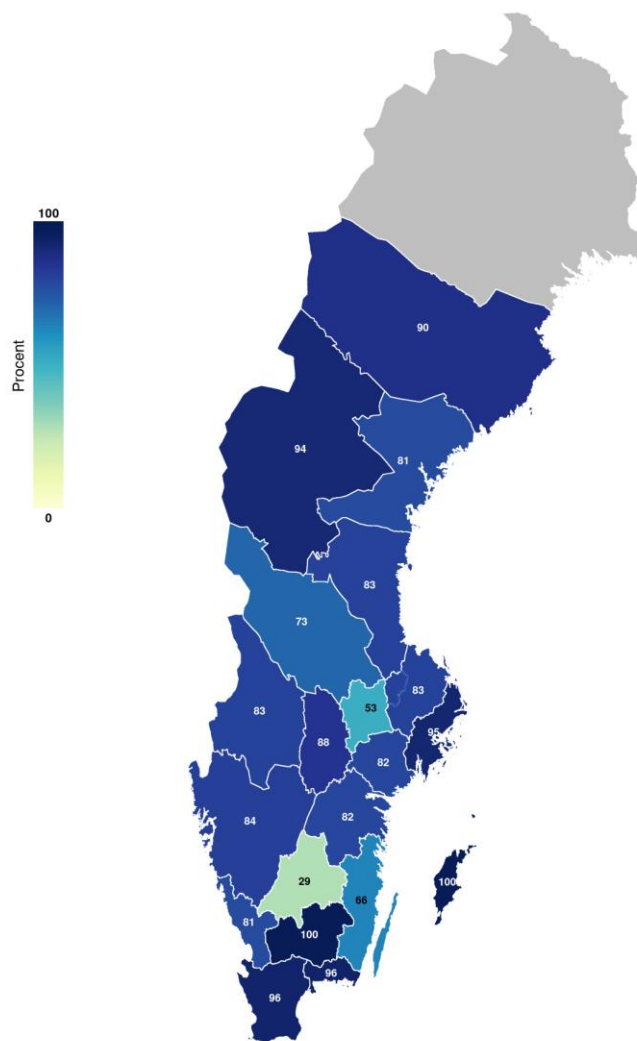
Trombocyt kontroll vid 3-årsuppföljning för ET är också en ny kvalitetsindikator. Även här kan man förvänta sig stora naturliga variationer i Tpk värden men oberoende av detta talar data i figur 10 för att ET behandlingen kan förbättras.

**Figur 10. Andel patienter med högrisk essentiell trombocytemi med TPK <400 x10<sup>9</sup>/L tre år efter diagnos, fördelade per region. Diagnosår 2010–2021. Grön stapel markerar målnivå 80%.**



Historiskt sett har det funnits stora regionala skillnader i användandet av benmärgsbiopsi vid diagnostik av MPN. Senare års MPN riktlinjer har betonat värdet av benmärgsbiopsi i diagnostiken och över tid har både en ökad användning av benmärgsbiopsi samt en regional utjämning noterats i registerrapporter, se figur 11.

**Figur 11. Andel patienter där histopatologisk undersökning på benmärg ligger till grund för diagnos, fördelade per bostadslän. Diagnosår 2023–2024.**



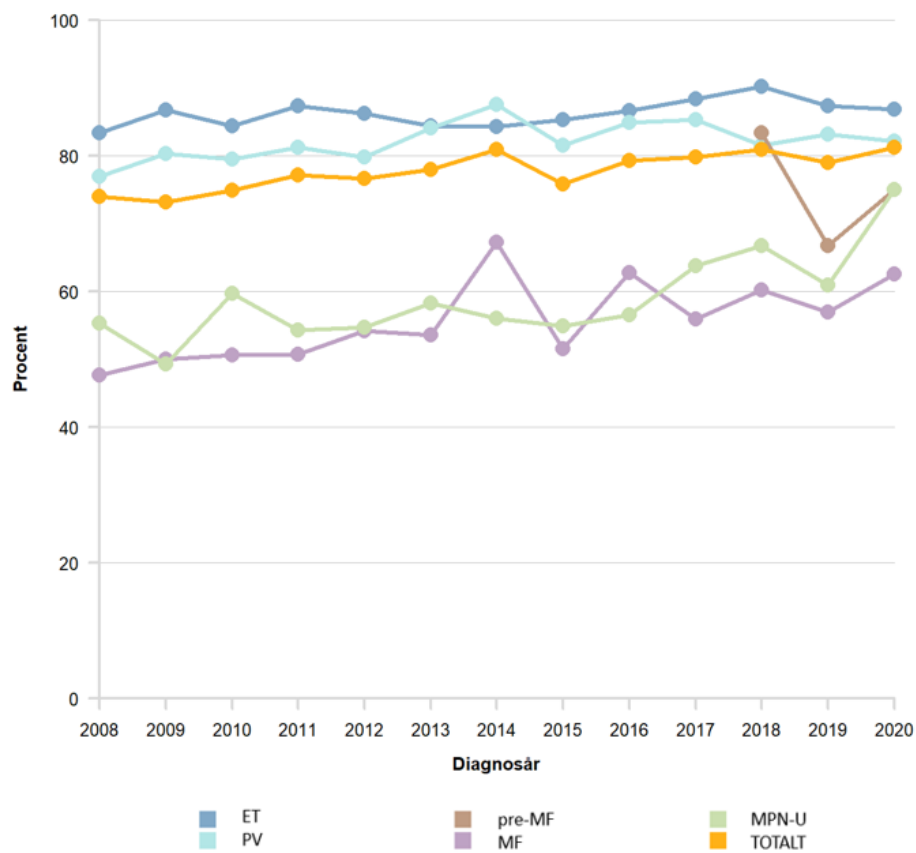
*Resultat med fall än 5 färre redovisas ej.*

## ÖVERLEVNAD

För samtliga patienter med MPN diagnos ses en stabil eller något ökande överlevnad över tid. Detta är att förvänta då inga nya läkemedel eller behandlingar som påverkar prognosen på ett avgörande sätt har introducerats de senaste åren, se figur 12.

Bedömningen av överlevnad för de separata underdiagnoserna, försvåras av att de diagnostiska kriterierna för några av underdiagnoserna genomgått smärre justeringar genom åren samt att det är få patienter i vissa grupper.

**Figur 12. Observerad 5-årsöverlevnad bland patienter anmälda till MPN-registret med någon av diagnoserna PV, ET, pre-MF, MF eller MPN-U. Diagnosår 2008–2020.**



## **PATIENTRAPPORTERADE MÅTT**

MPN registret samlar ej in data för patientrapporterade mått.

## **REGISTRETS NYTTJANDE OCH EFFEKTER PÅ VÅRDEN**

MPN registret är sedan starten 2008 väletablerat inom svensk hematologi. Arbetet med att kvalitetssäkra, följa upp och återrapportera data sker i nära samarbete med övriga blodcancerregister, svensk förening för hematologi och den svenska MPN-gruppen.

Registret har ett nära samarbete med gruppen för utarbetande av Nationellt vårdprogram för MPN.

Förutom årsrapporter förs data från registret ut till brukare på ett strukturerat sätt via regelbundna presentationer på regionmöten för hematologi, samt artiklar i tidskriften OHE (Oss hematologer emellan).

Data från registret förs ut till patienter och närstående via presentationer av registerhållaren vid utbildningsdagar om MPN, arrangerade av Blodcancerförbundet samt minst en gång per år vid den svenska MPN-gruppens möten.

Inrapportörer kan ta del av detaljerade online-data från lösenordskyddad inloggning på INCA-plattformen. Med start hösten 2020 finns även den interaktiva årsrapporten tillgänglig online, av vilken detta dokument är en kompletterande del.

Information om de förbättringsområden som identifierats (t.ex. diagnosmetod) har regelbundet förts ut till inrapporterande enheter och över tid har förändringar och förbättringar kunnat beskrivas.

Att objektivt och i siffror beskriva hur stor effekt MPN registret ensamt haft på handläggningen av MPN vid de cirka 60 enheter som rapporterar data är inte möjligt.

Som beskrivits ovan är registret en integrerad del av en gemensam organisation för utveckling och förbättring av MPN-vården.

## SAMMANFATTNING

Det svenska MPN-registret är ett väletablerat register med över 10 000 patienter inrapporterade. Täckningsgraden är god men med eftersläpning. Registret genomgår fortlöpande revidering och förbättring. Registret har klart definierade kvalitetsindikatorer av praktiskt viktig betydelse. Data från registret används inom forskning.

Registerdata förs ut till professionen, patienter och närstående på ett strukturerat och regelbundet sätt.

Registret fungerar i ett nära samarbete med övriga blodcancerregister, svensk förening för hematologi, svenska MPN-gruppen samt vårdprogramgruppen för Nationellt vårdprogram för MPN.

Registret har genomgått en systematisk validering.