

Akut leukemi

**Akut myeloisk leukemi (AML)
Akut lymfatisk leukemi (ALL)**

Standardiserat vårdförlopp

2018-10-30 Version: 3.0

Versionshantering

Datum	Beskrivning av förändring
2014-12-17	Slutlig version
2015-12-21	Uppdatering fastställd av SKL:s beslutsgrupp
2016-06-22	Ny fastställd version, ALL infogad i förloppet
2016-12-14	Små ändringar i samband med korrekturläsning
2018-10-30	Uppdatering fastställd av Regionala cancercentrum i samverkan

Rekommendationer utarbetade av nationell arbetsgrupp och fastställda av Regionala cancercentrum i samverkan 2018-10-30.

Standardiserat vårdförlopp för akut leukemi

Innehållsförteckning

Kapitel 1

Introduktion	4
Förändringar jämfört med tidigare version	4
Ändringar fastställda 2018-10-30.....	4
Ändringar fastställda 2016-12-14.....	4
Om akut myeloisk leukemi (AML) och akut lymfatisk leukemi (ALL)	5
Flödesschema för vårdförloppet	6

Kapitel 2

Ingång till standardiserat vårdförlopp	7
Misstanke	7
Välgrundad misstanke – kriterier för start av utredning enligt standardiserat vårdförlopp.....	7
Remiss till utredning vid välgrundad misstanke	7
Kommunikation och delaktighet.....	8

Kapitel 3

Utredning och beslut om behandling.....	9
Utredningsförlopp	9
Multidisciplinär konferens (MDK)	9
Klassifikation och beslut om behandling	10
Omvårdnad, rehabilitering och understödjande vård	10
Kommunikation och delaktighet.....	10

Kapitel 4

Indikatorer för uppföljning av standardiserat vårdförlopp	11
Ledtider för nationell uppföljning.....	11
Ingående ledtider.....	11
Indikatorer för nationell uppföljning	12
Indikatorer för kvalitet	12

Kapitel 5

Generellt om standardiserade vårdförlopp.....	13
Nationellt vårdprogram	13
Inklusion i standardiserat vårdförlopp	13
Hantering av återfall (recidiv).....	14
Utredningsförloppet	14
Inklusion i kliniska studier	14
Ledtider	14
Koordinatorsfunktion	14
Samarbete över landstingsgränser	14
Uppdatering.....	14

Kapitel 6

Arbetsgruppens sammansättning.....	15
---	-----------

KAPITEL 1

Introduktion

Syfte med standardiserade vårdförlopp

Syftet med standardiserade vårdförlopp är att alla som utreds för cancermisstanke ska uppleva en välorganiserad, helhetsorienterad professionell vård utan onödig väntetid oavsett var i landet patienten söker vård. Det innebär att samtliga steg i processen och samtliga ledtider är beräknade utifrån vad som är värdeskapande tid ur patientens perspektiv, alltså hur många dagar som krävs för att genomföra optimal handläggning och medicinsk behandling, men utan hänsyn till nuvarande organisation och arbetssätt. Vid implementering ansvarar respektive landsting för att skapa en organisation och resurser som möjliggör genomförande.

Förändringar jämfört med tidigare version

Ändringar fastställda 2018-10-30

- Ledtider för nationell uppföljning:
 - Förlängd ledtid från 6 till 9 kalenderdagar p.g.a. att nya behandlingsmöjligheter kräver mer omfattande genetisk diagnostik.
 - Förtydligande av vilka patienter som ska handläggas akut.
 - Förtydligande av vilka behandlingar som kan vara aktuella (hydroxyurea vid AML).
- Hantering av återfall: Nationell standardtext tillagd utan ändringar eller förtydliganden.
- Layout, struktur och standardtexter följer 2018 års mall.

Ändringar fastställda 2016-06-22

- Vårdförloppet har omarbetats för att omfatta såväl ALL som AML. I samband med detta har det också infogats i samma mall som övriga vårdförlopp framtagna under 2016, vilket innebär förändringar i struktur och gemensamma texter. Följande ändringar påverkar vårdförloppet i sak:
 - Välgrundad misstanke: Tillägg till ett kriterium för välgrundad misstanke (kursivt): anemi i kombination med avvikande mängd vita blodkroppar eller trombocytopeni *utan annan förklaring*.
 - Utredningsförlopp:
 - Utredningen gäller vid misstanke om akut leukemi, inte bara vid misstanke om AML.
 - Tillägg till block C i utredningen: *Vid ALL dessutom: liquor enligt Nationella riktlinjer för ALL.*
 - Tillägg och justering i utredningen när primär palliativ behandling är motiverad: Behandlingsbeslut kan i vissa fall fattas utan block C. *Undantag: Vid B-ALL bör riktad analys av BCR/ABL göras inför val av palliativ terapi.*
 - Multidisciplinär konferens: Förhållandet mellan akut diagnostik, behandlingsbeslut och MDK är förtydligat. Beskrivningen av MDK 2 och 3 från tidigare version är borttagen.
 - Omvårdnad, rehabilitering och understödjande vård: Tillägg om när patienten ska få en namngiven kontaktsjuksköterska.

Om akut myeloisk leukemi (AML) och akut lymfatisk leukemi (ALL)

Det standardiserade vårdförloppet gäller för diagnoserna AML (C92.0, C92.0A, C92.0B, C92.5, C92.6, C92.8), APL (C92.4) och myelosarkom (C92.3) ("lokaliserad AML"), samt ALL (C91.0) och Burkitt-leukemi (C91.8) för alla patienter över 18 år samt patienter 16–18 år som vårdas vid vuxenklirik.

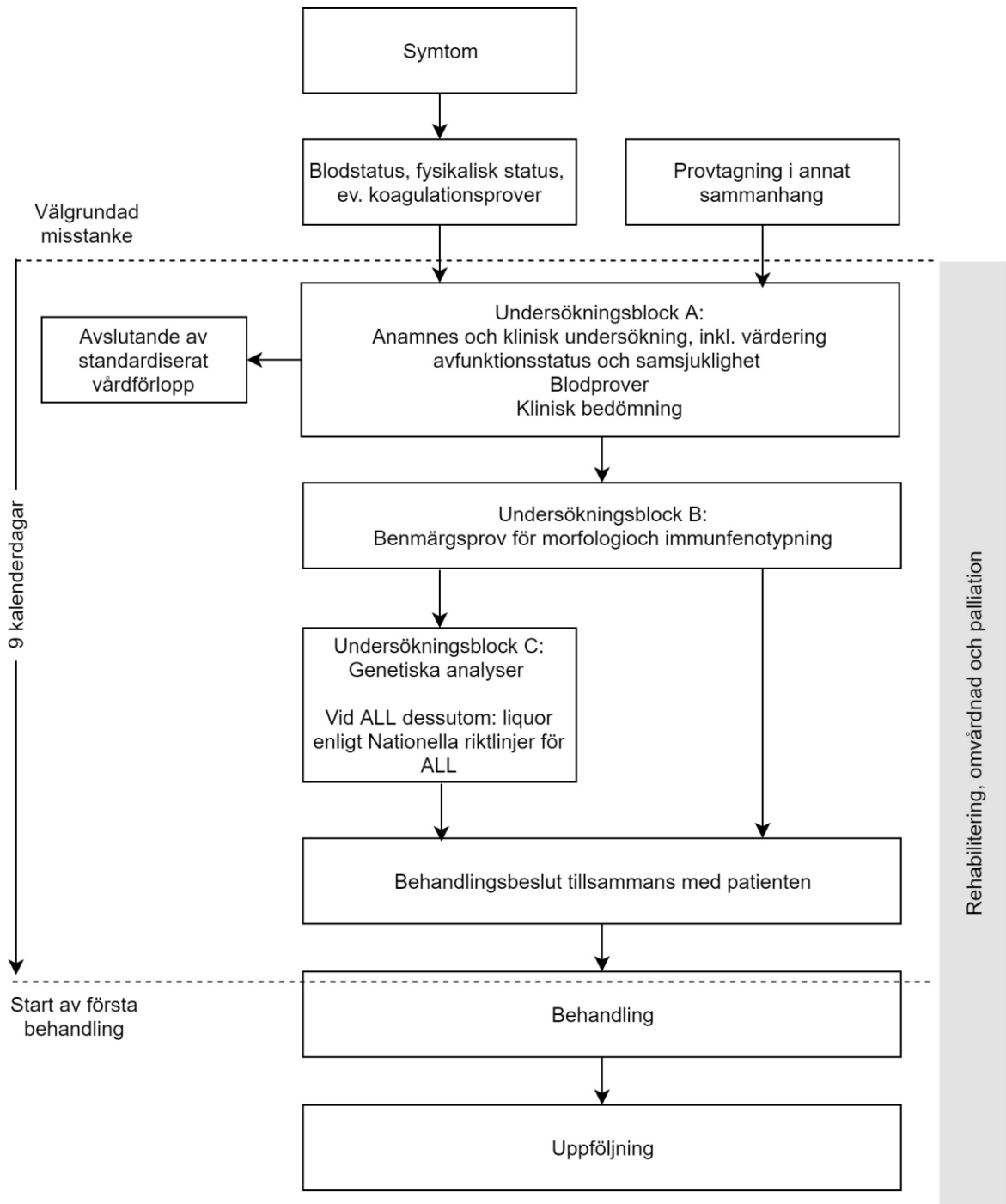
Patienter som kontrolleras vid specialistmottagning p.g.a. myelodysplastiskt syndrom (MDS) eller myeloproliferativa sjukdomar (MPN) och som utvecklar en AML (cirka 15 procent av alla AML) ingår dock inte i det standardiserade vårdförloppet.

I Sverige diagnostiseras varje år cirka 350 vuxna personer med AML, vilket motsvarar en incidens av 3–4 fall per 100 000 invånare och år. De flesta patienter under 80 år som inte har svår samsjuklighet erbjuds kurativt syftande behandling.

Femårsöverlevnaden är 50–60 procent hos patienter under 50 år, 20–40 procent i åldern 50–70 år och mindre än 10 procent hos dem som är äldre än 70 år.

Cirka 50 vuxna personer insjuknar varje år i ALL, vilket motsvarar en incidens av 0,5/100 000 invånare och år. Femårsöverlevnaden är cirka 70 procent upp till 45 år, 40 procent mellan 45 och 60 år samt 20 procent över 60 år, men beror till stor del på sjukdomens karaktär och så kallade riskfaktorer varför relativt stor variation i överlevnad finns inom åldersgrupperna.

Flödesschema för vårdförloppet



KAPITEL 2

Ingång till standardiserat vårdförlopp

Misstanke

Följande fynd utan rimlig förklaring ska föranleda misstanke (enskilt eller tillsammans):

- nytillkommen trötthet och allmän sjukdomskänsla
- blåmärken eller blödningstendens
- infektioner, med eller utan feber, återkommande eller under lång tid (mer än 2 veckor).

Misstanke ska föranleda snar kontroll av

- blodstatus och differentialräkning av vita blodkroppar
- fysikalisk status, särskilt lymfkörtel- och bukpalpation
- om patienten har blödningssymtom: koagulationsprover.

Välgrundad misstanke – kriterier för start av utredning enligt standardiserat vårdförlopp

Välgrundad misstanke föreligger vid ett eller flera av följande:

- omogna vita blodkroppar i perifert blod (t.ex. blaster eller promyelocyter)
- anemi i kombination med avvikande mängd vita blodkroppar eller trombocytopeni utan annan förklaring
- avvikande koagulationsprover i kombination med avvikande blodstatus.

Observera: Vid påverkat allmäntillstånd eller alarmerande provsvar ska hematologjour eller motsvarande kontaktas omedelbart för akut bedömning.

Remiss till utredning vid välgrundad misstanke

Den mottagande enheten ska kontaktas per telefon i samband med att välgrundad misstanke uppstår. Vid påverkat allmäntillstånd och alarmerande provsvar ska hematologjour eller motsvarande kontaktas även utanför kontorstid för akut bedömning.

Remissen ska innehålla

- anamnes, ange särskilt
 - symtom eller fynd som ligger till grund för välgrundad misstanke
 - företagen utredning
 - allmäntillstånd och samsjuklighet
 - tidigare sjukdomar och behandlingar
 - läkemedel (särskilt trombocythämmare eller antikoagulantia)

- social situation, eventuella språkhinder eller funktionsnedsättningar
- kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer
- uppgifter för direktkontakt med inremitterande (direktnummer).

Kommunikation och delaktighet

Den som remitterar till utredning (vid välgrundad misstanke) ska informera patienten om

- att det finns anledning att göra fler undersökningar för att ta reda på om patienten har eller inte har cancer
- vad ett standardiserat vårdförlopp innebär och vad som händer i den inledande fasen
- att patienten kan komma att kallas till utredning snabbt och därför bör vara tillgänglig på telefon
- att sjukvården ofta ringer från dolt nummer.

Den som ger informationen ska så långt som möjligt försäkra sig om att patienten har förstått innehållet i och betydelsen av informationen.

KAPITEL 3

Utredning och beslut om behandling

Utredningsförlopp

Block A	Block B	Block C
Anamnes och klinisk undersökning, inkl. värdering av funktionsstatus och samsjuklighet Blodprover Klinisk bedömning	Benmärgsprov för morfologi och immunfenotypning	Genetiska analyser Vid ALL dessutom: liquor* enligt Nationella riktlinjer för ALL

*Exakt tidpunkt bestäms av de nationella riktlinjerna för ALL.

Resultat av block A	Åtgärd
Stark klinisk misstanke om akut leukemi	Block B och C görs direkt
Svag klinisk misstanke om akut leukemi	Resultaten från block B inväntas innan block C utförs
Primär palliativ behandling är motiverad	Behandlingsbeslut kan i vissa fall fattas utan block C Undantag: Vid B-ALL bör riktad analys av BCR/ABL göras inför val av palliativ terapi.
Misstanke om diagnos som inte omfattas av det standardiserade vårdförloppet	Det standardiserade vårdförloppet avslutas och patientens fortsatta utredning och behandling planeras individuellt

Multidisciplinär konferens (MDK)

Akut diagnostik görs i samråd mellan ansvarig hematolog, hematopatolog och eventuellt klinisk genetiker. MDK genomförs först efter start av behandling.

MDK sammanfattar final diagnostik, riskstratifiering och resultat av primär behandling, och baserat på detta ges en rekommendation om fortsatt behandling. Följande personalkategorier ska medverka:

- eventuellt kontaktsjuksköterska
- primärt ansvarig hematolog
- hematopatolog
- ansvarig för genetikutredning.



Klassifikation och beslut om behandling

Alla beslut om behandling fattas av den ansvariga hematologen i samråd med patienten, och tillsammans med de närstående om patienten önskar det.

På MDK görs final diagnostik och riskstratifiering, som kräver resultat från block C. Detta utgör grund för den fortsatta behandlingens inriktning.

AML och ALL ska klassificeras enligt gällande WHO-klassifikation.

Omvårdnad, rehabilitering och understödjande vård

Patienten ska tilldelas en namngiven kontaktsjuksköterska i samband med diagnosbeskedet. En ansvarig sjuksköterska bör närvara vid besked om diagnos och diskussion om behandlingsstrategier.

Kontaktsjuksköterskan ska arbeta enligt nationell arbetsbeskrivning vilket bl.a. innebär att ansvara för att Min vårdplan upprättas och uppdateras, samt för aktiva överlämningar.

Kontaktsjuksköterskan ska vid behov kunna förmedla kontakt med kurator eller annan rehabiliteringskompetens utifrån patientens behov.

Tandläkarbedömning bör utföras tidigt, om möjligt före behandlingsstarten. Det är viktigt med en dialog mellan tandläkare och hematolog om vad som behöver åtgärdas och när ingreppen bör utföras.

Alla patienter i reproduktiv ålder ska få information om hur behandlingen kommer att påverka fertiliteten. Män ska om möjligt erbjudas att frysa sperma innan induktionsbehandlingen startar. Kvinnor ska erbjudas kontakt med en fertilitetsenhet för rådgivning så snart det är kliniskt möjligt.

Rehabilitering och symtomlindrande insatser bör övervägas tidigt i sjukdomsprocessen, se det nationella vårdprogrammet för [rehabilitering](#) och [palliativ vård](#).

Kommunikation och delaktighet

Alla beslut om utredning och behandling ska ske i samråd med patienten, och även med de närstående om patienten önskar. Patienten ska vid behov erbjudas professionell tolk.

Patienten ska informeras i enlighet med [patientlagen \(kapitel 3\)](#), vilket bl.a. innebär att ge information om vilka behandlingsstrategier som kan vara aktuella och vilken strategi man rekommenderar, inklusive behandlingens syfte och biverkningar.

Den som ger informationen ska så långt som möjligt försäkra sig om att mottagaren har förstått innehållet i och betydelsen av informationen.

KAPITEL 4

Indikatorer för uppföljning av standardiserat vårdförlopp

Ledtider för nationell uppföljning

Patienter med påverkat allmäntillstånd, blödningsproblematik eller infektioner och samtidigt hög sannolikhet för akut leukemi ska handläggas omgående. Nedanstående ledtid gäller övriga patienter.

Från	Till	Tid
Beslut välgrundad misstanke	Start av första behandling	9 kalenderdagar

Ovanstående ledtid gäller såväl kurativ som palliativ behandling.

Som start av första behandling räknas start av leukemispecifik behandling (i regel första cytostatikabehandling inkluderande så kallad förfas-behandling eller högdossteroider vid ALL liksom hydroxyurea i vissa fall av AML).

Ingående ledtider

Ledtiderna för nationell uppföljning bedöms förutsätta följande ingående tider. Syftet med sammanställningen är att göra processen överskådlig, men landstingen har endast i uppgift att följa den ledtid som anges under Ledtider för nationell uppföljning, ovan.

Från	Till	Tid
Beslut välgrundad misstanke	Välgrundad misstanke – remiss mottagen	0 kalenderdagar
Välgrundad misstanke – remiss mottagen	Block A (patientens första kontakt med hematolog)	3 kalenderdagar
Block A	Start av primär behandling	6 kalenderdagar
Block A	Slutgiltig diagnostik och riskbedömning	35 kalenderdagar
CR (komplett remission)	Stamcellstransplantation som led i primär behandling	90 kalenderdagar

Indikatorer för nationell uppföljning

Följande indikatorer används för uppföljningen av de standardiserade vårdförloppen:

Indikator
Antal remisser (vårdbegäran) från primärvård respektive specialiserad vård som märkts med "standardiserat vårdförlopp för akut leukemi"
Andel patienter av de som anmälts till standardiserat vårdförlopp som fått diagnosen AML eller ALL
Andel patienter av de som fått diagnosen AML eller ALL som anmälts till standardiserat vårdförlopp

Indikatorer för kvalitet

Patienternas upplevelse av att utredas enligt standardiserat vårdförlopp kommer att följas och utvärderas genom PREM-enkäter.

Följande indikatorer används för uppföljningen av vårdkvaliteten enligt det nationella vårdprogrammet:

Indikator	Målvärde
Andel patienter registrerade i AML- och ALL-registren inom 3 månader efter diagnos	> 70 procent
Andel patienter registrerade i AML- och ALL-registren inom 12 månader efter diagnos	> 95 procent
Andel patienter under 80 år med cytogenetisk analys vid diagnos (AML)	> 80 procent
Andel patienter med kurativ behandlingsintention med cytogenetisk analys vid diagnos (ALL)	100 procent
Överlevnad 30 dagar efter diagnos (AML)	> 80 procent
Överlevnad 30 dagar efter diagnos för patienter med kurativ behandlingsintention (ALL)	> 95 procent
Överlevnad 1 år efter diagnos	
Överlevnad 3 år efter diagnos (AML)	
Prov taget vid diagnos till den nationella biobanken	
Andel patienter inkluderade i klinisk studie	

KAPITEL 5

Generellt om standardiserade vårdförlopp

Nationellt vårdprogram

Det standardiserade vårdförloppet gäller för vuxna patienter. Det bygger för AML på det nationella vårdprogrammet som fastställts av Regionala cancercentrum i samverkan. I vårdprogrammet finns beskrivningar av och rekommendationer för vårdförloppets delprocesser samt hänvisningar till vetenskapligt underlag. Det finns ingen konflikt mellan innehållet i vårdprogrammet och det standardiserade vårdförloppet.

För ALL hänvisas till rekommendationerna i de nationella riktlinjerna som tagits fram av den nationella diagnosgruppen för ALL.

Se även de nationella vårdprogrammen för [rehabilitering](#) respektive [palliativ vård](#), för underlag till rekommendationer på dessa områden.

Inklusion i standardiserat vårdförlopp

Välgrundad misstanke ska i detta sammanhang tolkas som kriterier för utredning enligt standardiserat vårdförlopp. Vid välgrundad misstanke ska patienten remitteras till en utredning enligt det standardiserade vårdförloppet. Varje landsting ansvarar för att tydliggöra hur remissgången ska gå till.

Det kan finnas tillfällen då man trots att kriterierna är uppfyllda inte bör remittera patienten, om patienten inte önskar att bli utredd i standardiserat vårdförlopp eller om patienten inte bedöms klara av utredningen.

Även när kriterierna för välgrundad misstanke inte är uppfyllda kan diagnosen misstänkas. Patienten ska då remitteras till utredning enligt ordinarie remissrutiner.

Målet är att så många som möjligt av de patienter som har fått diagnos ska ha utretts enligt det standardiserade vårdförloppet. Framtida utvärderingar av välgrundad misstanke kommer att kunna leda till en justering av definitionen för att inkludera så många som möjligt utan att utreda patienter i onödan.

Av de utredningar som startas vid välgrundad misstanke kommer många att resultera i att cancermisstanken avskrivs och vårdförloppet avslutas. De patienter som har fortsatt behov av utredning ska tas om hand av den enhet som inlett utredningen eller remitteras till annan enhet som är bättre lämpad.

Hantering av återfall (recidiv)

Ett standardiserat vårdförlopp (SVF) ska omfatta de patienter som får den aktuella cancerdiagnosen för första gången och de som insjuknar igen efter ett avslutat uppföljnings- eller kontrollprogram. Patienter som får recidiv under pågående uppföljning ska inte inkluderas i SVF.

Utredningsförloppet

I vissa fall kommer patienter att ha genomgått vissa undersökningar när utredningsförloppet inleds. Det innebär att man i de fallen inte behöver upprepa en adekvat genomförd undersökning.

Inklusion i kliniska studier

Patienter bör erbjudas plats i kliniska studier när sådana finns. Om studierna påverkar ledtiderna finns möjlighet att markera detta som en avvikelse i samband med att ledtiderna rapporteras.

Ledtider

Hos vissa av patienterna finns samsjuklighet eller andra faktorer som kräver stabiliserande åtgärder eller individualiserad utredning inför behandlingsbeslut, vilket kan innebära längre tid till start av första behandling. Det är överordnat att patienterna får en god vård även om det innebär längre ledtider.

Den enskilda patienten kan också tacka nej till ett erbjudet utrednings- eller behandlingsdatum av personliga skäl, vilket leder till längre ledtider.

När särskilda skäl finns bör detta noteras i journalen.

Koordinatorsfunktion

Syftet med koordinatorsfunktionen är att säkra kontinuitet i vårdförloppet och undvika onödig väntetid. Hur funktionen ska bemannas och organiseras beslutar och utvecklar man lokalt, anpassat till de lokala förhållandena. Koordinatorsfunktionen behöver inte bemannas av samma person under hela förloppet.

Samarbete över landstingsgränser

För att vården ska vara sammanhållen och utan onödiga väntetider för patienten kommer införandet av standardiserade vårdförlopp att ställa stora krav på samarbete mellan landsting. Vid införandet bör man tidigt identifiera de delar av vårdförloppet som kräver samverkan med andra landsting. Angående kvalitetskrav och behov av kringresurser, se aktuellt vårdprogram under rubriken Underlag till nivåstrukturering.

Enligt patientlagen som gäller från januari 2015 har patienten rätt att få öppenvård i valfritt landsting.

Uppdatering

Arbetsgruppen kommer att se över det standardiserade vårdförloppet årligen och uppdatera det vid behov.

KAPITEL 6

Arbetsgruppens sammansättning

Martin Höglund, ordförande AML, docent, hematolog, Akademiska sjukhuset, Uppsala, RCC Uppsala-Örebro

Helene Hallböök, ordförande ALL, docent, hematolog, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Lucia Ahlberg, hematolog, Universitetssjukhuset i Linköping

Inger Andersson, fil.dr i omvårdnad, sjuksköterska, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Petar Antunovic, hematolog, Universitetssjukhuset i Linköping, RCC Sydöst

Gisela Barbany, docent, klinisk genetiker, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna

Emma Bergfelt Lennmyr, ST-läkare i hematologi, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Per Bernell, hematolog, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm

Mats Brune, docent, hematolog, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Åsa Derolf, med.dr, hematolog, Karolinska Universitetssjukhuset, Solna

Mats Ehinger, docent, patolog, Skånes universitetssjukhus, Lund

Marcela Ewing, allmänläkare, onkolog, RCC Väst

Hege Garelius, hematolog, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg, RCC Väst

Kerstin Holmberg, patientrepresentant, ordförande i Blodcancerförbundet

Erik Hulegårdh, hematolog, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Antonio Izarra, hematolog, Norrlands universitetssjukhus, Umeå

Gunnar Juliusson, professor, hematolog, Skånes universitetssjukhus, Lund, RCC Syd

Mats G Karlsson, docent, patolog, Universitetssjukhuset Örebro

Karin Karlsson, hematolog, Skånes universitetssjukhus, Lund

Vladimir Lazarevic, med.dr, hematolog, Skånes universitetssjukhus, Lund

Sören Lehmann, professor, hematolog, Akademiska sjukhuset, Uppsala, RCC Uppsala-Örebro

Andreea Moicean, hematolog, Skaraborgs sjukhus, Skövde

Kristina Myhr-Eriksson, hematolog, Medicinkliniken, Sunderby sjukhus, Luleå, RCC Norr

Lars Möllgård, docent, hematolog, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Beata Tomaszewska-Toporska, hematolog, Skånes universitetssjukhus, Lund

Bertil Ugglå, med.dr, hematolog, Universitetssjukhuset Örebro

Anders Wahlin, professor, hematolog, Norrlands universitetssjukhus, Umeå

Lovisa Wennström, med.dr, hematolog, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Maria Åström, med.dr, hematolog, Universitetssjukhuset Örebro



Regionala cancercentrum – landstingens och regionernas nationella samverkan inom cancervården.
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.
www.cancercentrum.se