

**Manual för
Nationellt kvalitetsregister
MDS
Anmälningssformulär
2018**

**Manualen är utarbetad av
Karin Olsson, April 2018**

**Regionalt Cancercentrum
Uppsala Örebro**
Akademiska sjukhuset
751 85 UPPSALA

Tfn 018 - 15 19 10

Uppsala Mars 2018

Nationell registrering av Myelodysplastiskt syndrom (MDS) hos vuxna

Inklusionskriterier

Registret omfattar alla till INCA rapporterade nydiagnostiserade fall av MDS sedan 1 januari 2009 i åldersgruppen ≥ 16 år (förutom de 16-19-åringar som handläggs vid pediatrik klinik). Obduktionsupptäckta fall skall ej anmälas. Registret inkluderar även gruppen myelodysplastiska/myeloproliferativa neoplasier (MDS/MPN) enligt WHO-klassifikation från 2008.

Patienten ska vara mantalsskriven i Sverige vid diagnos för att kunna registreras.

Anmälan gäller som canceranmälan.

SNOMED

Vid täckningskontroll mot cancerregistret sker sökning på följande koder.

Diagnos enligt WHO klassifikation 2008							
MDS	<input type="checkbox"/>	RA	SNOMED - 99803	Mixed MDS/MPN	<input type="checkbox"/>	CMML	SNOMED - 99453
	<input type="checkbox"/>	RN	SNOMED - 99803		<input type="checkbox"/>	Atypisk kronisk myeloid leukemi	SNOMED - 98763
	<input type="checkbox"/>	RT	SNOMED - 99823		<input type="checkbox"/>	Juvenil myelomonocytisk leukemi	SNOMED - 99463
	<input type="checkbox"/>	RCMD	SNOMED - 99853		<input type="checkbox"/>	Myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi,oklassificerbar	SNOMED - 99753
	<input type="checkbox"/>	RARS	SNOMED - 99823		<input type="checkbox"/>	RARS-T	SNOMED - 99823
	<input type="checkbox"/>	RAEB-1	SNOMED - 99833				
	<input type="checkbox"/>	RAEB-2	SNOMED - 99833				
	<input type="checkbox"/>	MDS- Isolerad del (5q)	SNOMED - 99863				
	<input type="checkbox"/>	MDS-U	SNOMED - 99893				
Diagnos enligt WHO klassifikation 2016							
MDS	<input type="checkbox"/>	MDS-SLD	SNOMED - 99803	Mixed MDS/MPN	<input type="checkbox"/>	CMML	SNOMED - 99453
	<input type="checkbox"/>	MDS-MLD	SNOMED - 99853		<input type="checkbox"/>	Atypisk kronisk myeloid leukemi	SNOMED - 98763
	<input type="checkbox"/>	MDS-RS-SLD	SNOMED - 99823		<input type="checkbox"/>	Juvenil myelomonocytisk leukemi	SNOMED - 99463
	<input type="checkbox"/>	MDS-RS-MLD	SNOMED - 99933		<input type="checkbox"/>	Myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi,oklassificerbar	SNOMED - 99753
	<input type="checkbox"/>	MDS-EB-1	SNOMED - 99833		<input type="checkbox"/>	MDS/MPN-RS-T	SNOMED - 99823
	<input type="checkbox"/>	MDS-EB-2	SNOMED - 99833				
	<input type="checkbox"/>	MDS med isolerad del (5q)	SNOMED -99863				
	<input type="checkbox"/>	MDS-U	SNOMED 99893				

Registrering

Inrapportering av MDS med diagnos 2009 eller senare sker via INCA från de kliniker som har inrapportör i INCA – systemet. Kliniker som inte är anslutna till INCA skickar in pappersblanketter till Regionalt Cancercentrum i respektive region.

Anmälningsformuläret ifylls och skickas in så snart diagnosen MDS är fastställd.

Från 2013 ska samtliga rapporterade fall till registret (fr.o.m. diagnosår 2012) följas upp via uppföljningsformulär.

Uppföljningsformuläret insändes 12 månader efter diagnos därefter 3 år, 6 år, 9 år efter diagnos samt även vid dödsfall.

Blanketter för utskrift finns på INCA-portalen

<https://www.cancercentrum.se/upsala-orebro/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/myelodysplastiskt-syndrom-mds/kvalitetsregister/dokument/>

Definition av variabler i MDS - registret

Anmälningssformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
PERSONUPPGIFTER	
Personnummer	Personnummer anges inkl sekelsiffra. T.ex. 19XXXXXXXXXX
Patientens namn	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
Adress	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
Kön	K = Kvinna M = Man Hämtas automatiskt från befolkningsregister
Dödsdatum	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
LKF- koden	Kod för län, kommun och församling. Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
LKF vid diagnos	LKF-kod, synlig endast för monitor. Kan vid behov ändras.
INRAPPORTERANDE ENHET	
Inrapporterande enhet	Sjukhus, klinik Hämtas automatiskt från INCA inloggningsuppgifter. Krav för canceranmälan.
Initierat av	Namn på den person som skapat formuläret. Hämtas automatiskt från INCA inloggningsuppgifter.
Inrapportör	Inrapportörens namn Hämtas automatiskt från INCA inloggningsuppgifter.
Inrapporterande sjukhus, klinik	Monitor fyller i uppgifterna vid registrering från pappersblankett.
Inrapporterande sjukhus, kod Obligatorisk	Sjukhuskoder för anmälande sjukvårdsinrättning enligt kodförteckning för varje region. Krav för canceranmälan.
Kodas av monitor	Synlig endast för monitor.
Inrapporterande klinik, kod Obligatorisk	Klinikkoder för anmälande klinik enligt kodförteckning för varje region. Krav för canceranmälan.
Kodas av monitor	Synlig endast för monitor.
Monitors kommentar	Synlig endast för monitor.

Anmälningsformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
Anmälande läkare (om annan än inrapportör) Obligatorisk	Namn på läkare som ansvarar för inrapportering alt. ansvarar för patienten. Anges i klartext. Krav för canceranmälan.
Datum för inrapportering	Datum då inrapportering görs. Hämtas automatiskt från systemet om fältet lämnas blankt, denna uppgift går att ändra.
Komplettering eller rättning av enstaka uppgifter	Markera i kryssruta endast om inrapporteringen avser komplettering eller rättning av enstaka uppgifter. Obs! Används denna kryssruta inaktiveras alla spärrar och kontroller och gör det möjligt att bara skicka enstaka uppgifter.
LEDTIDER Obligatorisk	
När skrevs remiss till inrapporterande enhet	Datum, ej aktuellt eller uppgift saknas.
När mottogs remiss av inrapporterande enhet	Datum, ej aktuellt eller uppgift saknas.
Första patientbesök på inrapporterande enhet	Datum
DIAGNOS Obligatorisk	
Diagnosdatum	Om benmärgsprov ger säker diagnos är diagnosdatum det datum då benmärgsprov togs. I övriga fall det datum då diagnos fastställdes utifrån klinik/morfologisk och/eller cytogenetisk undersökning (SOSFS 2003:13(M)) Variabeln uppfyller kraven för canceranmälan. RCC ändrar datum om cancerregistret har ett tidigare datum
Finns WHO-Klassifikation enligt 2016 anges den i annat fall anges WHO 2008	
Diagnos enligt WHO Klassifikation 2008	Ett alternativ anges; MDS RA 99803 RN 99803 RT 99823 RCMD 99853 RARS 99823 RAEB-1 99833 RAEB-2 99833 5q-syndrom 99863 MDS, UNS 99893 Mixed MDS/MPN CMML 99453 Atypisk kronisk myeloid leukemi 98763 Juvenil myelomonocytisk Leukemi 99463 Myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi, oklassificerad 99753 RARS-T 99823
Diagnos enligt WHO Klassifikation 2016	MDS MDS-SLD 99803 MDS-MLD 99853 MDS-RS-SLD 99823 MDS-RS-MLD 99933 MDS-EB-1 99833 MDS-EB-2 99833

Anmälningssformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
	MDS med isolerad del(5q) 99863 Del (5q) ensamt eller med ytterligare 1 avvikelse-dock ej- 7 eller del(7) MDS-U 99893 Mixed MDS/MPN CMML 99453 Atypisk kronisk myeloid leukemi 98763 Juvenil myelomonocytisk Leukemi 99463 Myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi, oklassificerad 99753 MDS/MPN-RS-T 99823
BIOBANK	
Prov till Biobank	Samtliga patienter ska tillfrågas om blodprovstagning till Nationella biobanken. Prov till biobank skickat /Nej <ul style="list-style-type: none"> - Planeras men ännu ej utfört - Patienten avböjer biobank/kan ej tillfrågas Prov till Nationella biobanken skickat /Ja Prov är även skickade till annan biobank (skrivs med text)
ÖVRIGA SJUKDOMAR	
Tidigare väsentlig sjukdom	Nej / Ja / Vet ej
Hjärt-kärlsjukdom, stroke	Nej / Ja
Diabetes	Nej / Ja
Njursjukdom	Nej / Ja
Lungsjukdom	Nej / Ja
Gastrointestinal /leversjukdom	Nej / Ja
Inflammatorisk ledsjukdom/systemsjukd.	Nej / Ja
Tidigare cancersjukdom	Nej / Ja
Annan väsentlig sjukdom	Nej / Ja
Tidigare cytostatikabehandling för malign sjukdom	Nej, Ja eller Uppgift saknas
Tidigare cytostatikabehandling för icke malign sjukdom	Nej, Ja eller Uppgift saknas
Tidigare strålbehandling (gäller oavsett sjukdom)	Nej, Ja eller Uppgift saknas
Tidigare hematologisk sjukdom	Nej, Ja eller Uppgift saknas Om Ja (kryssa för ett alternativ) ALL, AML, KML, Myelom, MPN, Lymfom, KLL, MGUS, Annan Annan diagnos anges i klartext Ange Diagnosdatum för tidigare hematologisk sjukdom med år.
WHO performance status	0 - Klarar all normal aktivitet utan begränsning. 1 - Klarar inte fysiskt krävande aktivitet men är uppegående och i stånd till lättare arbete. 2 - Är uppegående och kan sköta sig själv men klarar inte att arbeta. Är uppe och i rörelse mer än 50% av dygnets vakna timmar. 3 - Kan endast delvis sköta sig själv. Är bunden till säng eller stol mer än 50% av dygnets vakna timmar.

Anmälningsformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
	4 - Klarar inte någonting. Kan inte sköta sig själv. Är bunden till säng eller stol. Vet ej
Patientens MDS uppfattas som	Terapirelaterad eller De novo
TRANSFUSIONSBEROENDE VID DIAGNOS	
Erythrocyter	Nej, Ja Om ja ska man ange det Hb-värdet som patienten hade innan första blodtransfusionen
Trombocyter	Nej, Ja
BLODPROV VID DIAGNOS	
	Observera att om patienten är blodtransfusionsberoende avser Hb innan första transfusionstillfället.
Hb	g/L <i>Obligatorisk</i>
MCV	fL
LPK	x10 ⁹ /l <i>Obligatorisk</i>
Neutrofila granulocyter	Anges som x10 ⁹ /l eller som %. Om ett av värdena anges, räknas det andra fram automatiskt, om LPK finns angivet. <i>Obligatorisk</i>
Monocyter	Anges som x10 ⁹ /l eller som %. Om ett av värdena anges, räknas det andra fram automatiskt, om LPK finns angivet.
Blaster i blod	Anges som x10 ⁹ /l eller som %. Om ett av värdena anges, räknas det andra fram automatiskt, om LPK finns angivet.
TPK	x10 ⁹ /l <i>Obligatorisk</i>
LD	ukat/l
S-Erytropoetin	IE/L
S-Ferritin	µg/l
BENMÄRGSPROV VID DIAGNOS <i>Obligatorisk</i>	
Benmärgsprov utfört	Nej eller Ja
	<i>Om Nej behöver man inte svara på frågorna nedan. Om Ja ska man svara på alla frågorna under Benmärgsprov.</i>
Aspirat Biopsi Minst ett av Aspirat och Biopsi måste anges	Ange Diagnoslab/klinik, Preparatnummer och preparatår Ange Diagnoslab/klinik, Preparatnummer och preparatår <i>OBS om prov är skickat till utländskt laboratorium ska man ange "Klinisk patologi/cytologi, okänd/utländsk"</i>
Cellhalt <i>Om cellhalten t ex är angiven som 60-70%, välj det lägre värdet.</i>	%, kan vara från biopsi eller snittpreparat. Cellhalt saknas, Exakt cellhalt ej angivet Vid "exakt cellhalt ej angivet i svar från patologen" ska följande alternativ användas Lägre cellhalt än normalt, Normal cellhalt, högre än normalt.
Andel blaster i benmärg	% Exakt blastandel ej utsvarat i benmärgssvar, "ingen blastökning" Andel blaster saknas/ej bedömbart
Andel ringsideroblaster i benmärg	<5%, 5-15%, ≥ 15% , Ökad mängd % ej angivet Ej bedömbart / svar saknas
Fibros grad 2-3	Nej, Ja eller Ej bedömbart / svar saknas Lätt fibrosökning innebär inte fibros grad 2-3

Anmälningssformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
GENETISK UTREDNING VID DIAGNOS <i>Obligatorisk (+/- 6 månader efter diagnos)</i>	
Cytogenetik utförd	Nej, Ja, Ja men ej bedömbär Ange Diagnoslab./ klinik, Preparatnummer och preparatår
	<i>Endast för monitorer på RCC Kod för Klinisk genetik lab. 106 Klinisk genetik lab Stockholm, Karolinska 206 Klinisk genetik lab Uppsala 306 Klinisk genetik lab Linköping 406 Klinisk genetik lab Lund 506 Klinisk genetik lab Göteborg 606 Klinisk genetik lab Umeå 706 Klinisk genetik lab Skövde 806 Unilab, Skövde 991 Okänd/utlänsk</i>
Kromosomavvikelser	Endast ett alternativ kan anges.
Normal	
1 avvikelse	-Y Inv(3),t(3q),del(3q) del(5q) del(7q) -7 +8 del(11q) del(12p) i(17q) +19 del(20q) 1 avvikelse som ej är listad ovan
2 avvikelser	2 avvikelser inklusive del(5q)* 2 avvikelser inklusive -7 eller del(7q) 2 avvikelser inklusive inv(3)/t(3q)del(3q) 2 övriga avvikelser
Komplex med 3 avvikelser	
Komplex med >3 avvikelser	
Karyotyp textsträng	Kopiera in eller skriv det fullständiga cytogenetik svaret <i>* Undantag; om den andra avvikelsen är -7/del7q eller inv(3)/t(3q/del(3q) rapporteras i respektive grupp nedan. Om den andra avvikelsen är +8, + 19, eller i(17q) rapporteras i gruppen "2 övriga avvikelser"</i>
JAK2/V617F	Ej muterad, Muterad , ej utfört
NGS (Next-Generation Sequencing)	Utfört Nej / Ja Om Ja vilken mutation SF3B1, TP53, Annan mutation/andra mutationer Ingen mutation påvisad
IPSS och IPSS-R Om IPSS och/eller IPPS-R inte gick att beräkna pga att någon av följande saknades; Hb, Neutrofila, Tpk, blastsandel i benmärg eller cytogenetik. Kontrollera gärna införda data. Om du ändå har ett beräknat IPPS- och/eller IPSS-R- värde kan du själv ange detta.	

Anmälningssformulär	
Innehåll	Kodning och värden / definition
Riskgrupp enligt IPSS <i>(Detta kommer att räknas ut automatiskt om alla variabler på blanketten är inmatade i INCA)</i>	Låg INT-1 INT-2 Hög
Riskgrupp enligt IPSS-R <i>Detta kommer att räknas ut automatiskt om alla variabler på blanketten är inmatade i INCA</i>	Mycket låg Låg INT Hög Mycket hög
DIAGNOSGRUND	
Benmärgsprov gav säker diagnos	Nej, Ja Om Nej - Diagnosen främst baserad på blodprover och cytogenetik - Diagnosen främst baserad på enbart blodprover
BEHANDLINGSBESLUT efter diagnos Ange datum för start av planerad behandling. Saknas exakt datum, ange den 15:e. Flera alternativ möjliga	
Ange datum för start av planerad behandling. Saknas exakt datum ange den 15:e. Flera alternativ möjliga	Induktionskemoterapi Start datum, ännu ej startat Azacytidine Start datum, ännu ej startat Hydroxyurea Start datum, ännu ej startat Erytropoetin Start datum, ännu ej startat Immunsuppressiv behandling Start datum, ännu ej startat Lenalidomid Start datum, ännu ej startat Kelerande behandling Start datum, ännu ej startat GCSF Start datum, ännu ej startat Annan behandling Start datum, ännu ej startat Vilken annan behandling anges _____ Endast understödjande behandling Ingen behandlingsindikation Planeras ingå i terapistudie om Ja ange studie.
STAMCELLSTRANSPLANTATION	
Allogen stamcellstransplantation	Planeras Kan bli aktuellt Kan ej bli aktuellt
UPPFÖLJNING	
Remitterad till annat sjukhus/klinik	Ange sjukhus och klinik i klartext. Anges bara om behandlingen kommer att ske på annat sjukhus än den som rapporterat in anmälan
Sjukhus Kodas av monitor	Sjukhuskod enligt kod förteckning för varje region. Synlig endast för monitor.
Klinik Kodas av monitor	Klinikkod enligt kod förteckning för varje region. Synlig endast för monitor.
AML transformation OBS! Vid transformation till AML skall patienten även anmälas till AML registret.	

Anmälningssformulär

Innehåll

Kodning och värden / definition

Definitioner

1 International Prognostic Scoring System (IPSS) för MDS (Greenberg et al, 1997)

Risk grupp	Poängvärde	Medianöverlevnad (År)	Tid till AML transformation (År)
Låg	0	5.7	9.4
INT-1	0.5 – 1.0	3.5	3.3
INT-2	1.5 – 2.0	1.2	1.1
Hög	≥ 2.5	0.4	0.2

Poängvärde

Prognostisk variabel	0	0.5	1	1.5	2
BM blaster (%)	< 5	5 - 10	-	11 - 20	21 - 30
Karyotyp riskgrupp ^a	God	Intermediär	Dålig		
Cytopenier ^b	0/1	2/3			

a	God	Normal -Y, del(5q), del(20q)
	Intermediär	Ej God eller Dålig
	Dålig	Komplex (≥ 3 abnormaliteter), eller - 7/del(7q)
b	Gränsvärde	Hemoglobin < 100 g/l, ANC < 1.8 x 10 ⁹ /l, TPK < 100 x 10 ⁹ /l

IPSS-R = Revised International Prognostic Scoring System för MDS

Prognostisk variabel	0	0.5	1	1.5	2	3	4
Cytogenetik	Mycket God		God		intermediär	Dålig	Mycket Dålig
BM blaster %	≤2		>2 - <5%		5 - 10 %	>10%	
Hb	⇒>100		80<100	<80			
Tpk	⇒>100	50-<100	<50				
Neutrofila granulocyter	⇒>0.8	<0.8					

IPSS-R Cytogenetiska riskgrupper

Cytogenetiska prognostiska subgrupper	Cytogenetiska avvikelser
Mycket God	-Y, del(11q)
God	Normal, del(5q),del(12p),del(20q) två avvikelser inklusive del(5q)
Intermediär	Del(7q),+8,+19,i(17q), övriga avvikelser eller oberoende dubbla kloner
Dålig	-7, inv(3)/t(3q)del(3q), 2 avvikelser inkluderat -7/del(7q), komplex med 3 avvikelser
Mycket dålig	Mer än 3 avvikelser

IPSS-R prognostisk riskkategorier/Värde

Riskkategori	Risk score
Mycket låg	≤1,5
Låg	>1,5 – 3
Intermediär	>3 – 4,5
Hög	>4,5 – 6
Mycket hög	>6

180413KO