

Tillämpning av Nationellt vårdprogram för myelom

Fastställt av Hälso- och sjukvårdsdirektören (HS 2017-00724) giltigt 2 år från fastställdedatum.
Utarbetad av regional vårdprocessgrupp för Myelom, RCC Väst

Huvudbudskap

Regionala medicinska riktlinjer (RMR) för multipelt myelom (MM) utgår från det Nationella Vårdprogrammet (NVP) och avviker inte från detta. RMR omfattar regionala tillämpningar av NVP som gäller från år 2016. Dessa riktlinjer har utarbetats av den regionala vårdprocessgruppen för MM i Västra Götalandsregionen och Region Halland i samarbete med Regionalt cancercentrum väst. Avsikten är att riktlinjerna i likhet med NVP ska revideras vartannat år. NVP finns att tillgå på <http://www.cancercentrum.se/>. Denna regionala riktlinje ska ligga till grund för eventuell anpassning till lokala förhållanden vad gäller ansvarsfördelning och fungera som ett arbetsredskap för personal som är involverad i vården.

Nytt i Nationellt Vårdprogram (NVP) för myelom jfr med tidigare Nationella riktlinjer (2013)

- Diagnoskriterierna för asymtomatisk och symptomatisk myelom ändrats enligt internationell standard. Detta innebär att ca 15% av patienter som tidigare har klassats som asymtomatisk myelom blir symptomatiskt myelom och fler patienter blir behandlingskrävande.
- I diagnostiken av MM rekommenderas att Rtg helskelett byts ut mot lågdos CT helskelett.
- I primärbehandlingen av patienter över ca 65 år har man lagt till ett lenalidomid-innehållande helt peroralt alternativ som likställs med nuvarande behandling som består av Melphalan-prednison + bortezomib (MPV) och melfalan-prednison och talidomid (MPT).
- Man kräver inte längre immunofenotypning av klonen i benmärgsprovet för att säkerställa en malign klon så länge plasmacellandelen i benmärg är 10% eller mer.
- I NVP understryks att patienter upp till 70 år bör bedömas om de kan vara aktuella för högdosbehandling med autolog stamcellstransplantation.
- Som induktionsbehandling innan högdos ges 2 alternativ; VCD och VTD och det framhålls att kombinationen VTD (bortezomib, talidomid och kortison) ger bättre respons. Man förespråkar ett ge 3-5 kurer induktion mot nuvarande 3 och byta behandling vid otillräcklig respons innan högdos.
- Vid analys av det diagnosgivande provet serum-elfores, urin-elfores eller fria lätta kedjor i serum understryks att man måste använda samma laboratorium i uppföljningen eftersom man har olika analysmetoder på olika sjukhus, vilket kan leda till fel i uppföljning och behandling av patienten.

Bakgrund

Det diagnostiseras årligen ca 650 nya fall av multipelt myelom (ICD-10 C90.0) i Sverige varav ca 100 registreras i Västra Sjukvårdsregionen (enl. Svenska Myelomregistret 2015). En majoritet av myelomfallen är symptomatiska och behöver behandling vid upptäckt, och enbart < 18 % är asymptomatiska och skall enbart följas efter diagnos. Långtidsöverlevnad efter 5 år ligger kring 50% (riket 52 %). År 2008 startades ett rikstäckande kvalitetsregister för plasmacellsjukdomar. Alla patienter med nyupptäckt myelom, plasmocytom och plasmacellsleukemi (C90.*) som diagnostiseras i regionen ska rapporteras från klinikerna till kvalitetsregistret via INCA-portalen.

Regional tillämpning

Regionen följer riktlinjer i Nationella vårdprogrammet utan undantag.

Vårdprocess – vårdnivå – vårdstruktur

Vårdnivå och nivåstrukturering

- **Primärvård:** Initial utredning av låg M-komponent (<15g/l) med lab.prov och urinprov. Vid avvikande fynd, hög M-komponent eller symptom utredning/remittering till hematolog enl. välgrundad misstanke om myelom (se SVF MYELOM). Uppföljning av alla stabila MGUS < 15g/l utan riskfaktorer för transformation. Palliativ vård av vissa patienter i samband med hemsjukvård.
- **Länsdelssjukhus:** Diagnostik av myelom. Peroral slutet -och öppenvårdsbehandling av MM ej aktuella för högdosbehandling, dvs. i princip patienter >65 år. Vård av patienter <65 år: induktionsbehandling i samarbete med Sahlgrenskas hematologienhet. Uppföljning/kontroller av högdosbehandlade. All palliativ vård.
- **Länssjukhus:** All diagnostik och behandling av MM patienter inkl. ineliggande vård efter givna stamceller vid högdosbehandling efter autolog stamcellstransplantation (ASCT). Livslånga kontroller. All palliativ vård. Strålbehandling i Borås.
- **Regionsjukhus:** All diagnostik och behandling och uppföljning livslångt inkl. aferes av stamceller och autolog och allogen stamcellstransplantation. All palliativ vård. Strålbehandling Borås eller Jubileumskliniken.

Utredning

Vanliga symtom som leder till misstanke om myelom är skelettsmärter, lågt blodvärde, nedsatt njurfunktion, högt kalkvärde i blodet eller förhöjd sänkningsreaktion. Upprepade bakteriella pneumonier kan vara en annan väg till diagnos. På grund av relativt låg frekvens av myelom föreligger ingen indikation för screening.

Primär diagnostik och utredning av myelom, plasmocytom och plasmacellsleukemi (ICD-10: C90.*) ska ske på regionens samtliga sjukhus, och utföras enligt rekommendationer i NVP. Lokalt ansvar och vårdkedja för maligna diagnoser ska kommuniceras med regional vårdprocessgrupp och i möjligaste mån skal analysmetoder vara jämförbara i regionen. Lågdos CT helskelett och Rtg helskelett kan användas för diagnos, men det är konsensus i vårdprocessgruppen om en övergång till lågdos CT helkropp. Vid utredning av smärter vid återfall är det lämpligt att använda CT lokaliserad mot området för symtom.

Myelom: nya kriterier enl NVP 2016

M-komponent av IgG- eller IgA-typ i serum ≥ 30 g/l eller monoklonala lätta kedjor i urin $\geq 0,5$ g/dygn och/eller klonala plasmaceller i benmärgen ≥ 10 %.

Behandlingskrävande myelom

Ovanstående kriterier och en eller flera av följande myelomtypiska faktorer:

- ROTI (related organ or tissue impairment) orsakade av myelom:
 - hyperkalcemi
 - njursvikt
 - anemi
 - skelettförändringar – en eller flera osteolytiska lesioner (≥ 5 mm) på slätröntgen eller datortomografi.
 - "Myeloma defining events": FLC>100 (av involverad lätt kedja)
Plasmaceller > 50%
>1 läsion vid MRI

Vid icke-sekretoriskt myelom krävs ≥ 10 % plasmaceller och ROTI.

Icke behandlingskrävande myelom

- M-komponent i serum ≥ 30 g/l eller monoklonala lätta kedjor i urin $\geq 0,5$ g/dygn och/eller klonala plasmaceller i benmärgen 10–60 %.
- Ingen myelomrelaterad organpåverkan (ROTI) eller amyloidos.

Multidisciplinär Terapikonferens (MDK)

Standardiserad utredning och handläggning i kombination med centraliserad multidisciplinär

terapikonferens (MDK) ger möjlighet till att säkerställa hög kvalitet i vården av MM patienter. Är under utarbetande enligt rekommendation från NVP.

Behandling

Behandling initieras vid symtomgivande sjukdom, dvs tecken till anemi, njursvikt, skelettläsioner på slätröntgen/CT, hyperkalcemi eller andra symtom såsom upprepade infektioner som går att hänföra till myelomsjukdomen. En ny behandlingsindikation är nu också FLC >100 eller >60% plasmaceller i benmärgsutstryk. Mer än en lesion på MRI utgör en relativ behandlingsindikation enligt NVP.

Initial behandling för äldre patienter där högdosbehandling inte planeras

MPV, MPT eller LenDex kan alla rekommenderas. I första hand rekommenderas MPV då det finns mest erfarenhet av MPV och MPT. Behandlingsmål är 8-9 cykler. Antal cykler eller doser bör reduceras vid toxicitet. För LenDex finns ännu inte övertygande dokumentation av effekten på överlevnad. Om LenDex ges som 1:a linjens behandling rekommenderas behandling i minst 18 månader.

Underhållsbehandling rekommenderas ej som standard i nuvarande riktlinjer.

Behandling för patienter där högdosbehandling planeras

För patienter 65 år och yngre utan signifikant comorbiditet och utvalda patienter upp till 70 år är högdos melfalan med autolog stamcellstransplantation (ASCT) standardbehandling. Induktion med VCD eller VTD ges innan stamcellskörd, med målet att uppnå bästa möjliga respons. Helst CR, men VGPR eller god PR är acceptabelt. Normalt ges 3-5 cykler a kurer och man bör uppnå god PR eller VGPR innan skörd. Om inte PR efter 2 cykler bör behandlingen förstärkas/bytas för bästa respons.

Omhändertagande om akuta komplikationer

NVP avråder att myelompatienter med komplikationer efter behandling eller sjukdom hänvisas till akuten och de skall lämpligast tas omhand akut på egna specialiserade hematologienheten

Palliativ vård

En del av patienterna har redan vid diagnos avancerad stadie med spridd sjukdom och där enbart palliativ vård är aktuellt. Dessa patienter behöver tillgång till den specialiserade palliativa vården med medicinsk kompetens då de ofta har mycket besvärliga symtom, såsom svår smärta, blödningar och ångest.

Patienter med MM som har svåra symtom av sin sjukdom och sänkt livskvalitet ska oavsett annan pågående behandling remitteras till palliativt team. Ansvaret för den palliativa vården ligger på hemortssjukhuset. I sent palliativt skede ska brytpunktsamtal hållas med patient, närstående och gärna i närvaro av kontaktsjuksköterska/hemsjukvårdens sjuksköterska. Behov av brytpunktsamtal definieras och initieras av läkare, men även annan personal kan uppmärksamma och se behov av brytpunktsamtal. Vi hänvisar till regionalt vårdprogram i palliativ vård på RCC väst hemsida, <http://cancercentrum.se/vast/vara-uppdrag/rehabilitering-och-palliativ-var/palliativ-var/vardprogram/> där finns också kontaktuppgifter till palliativa team i västra sjukvårdsregionen. Det nationella vårdprogrammet i palliativ vård finns på <http://cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/rehabilitering-och-palliativ-var/palliativ-var/vardprogram/>

Rehabilitering

Behov av cancerrehabilitering är aktuellt från diagnos, under och efter behandling. Vi hänvisar till det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering, <http://cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/rehabilitering-och-palliativ-var/rehabilitering/vardprogram/>

Uppföljning

Efterkontroller, var god se NVP.

Kontaktsjuksköterska

Kontaktsjuksköterska ska erbjudas vid diagnos vilket kan förbättra förutsättningar för ett personcentrerat omhändertagande med hematologisk kompetens. Alla MM patienter ska vid diagnostillfället erbjudas en kontaktsjuksköterska, vars funktion och uppdrag finns beskrivet i Cancervårdsprocessen 2015, www.cancercentrum.se/sv/vast/Patientprocesser/cancervardprocessen/ Målet är att >90 % av patienter med MM erbjuds kontaktsjuksköterska

Omvårdnad

Riktlinjer för omvårdnad vid hematologiska maligniteter är under revidering. Beräknas vara färdig för användning i mars 2017. Var god se <http://www.cancercentrum.se/vast/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/myelom/vardprogram/>

Regionala kvalitetsindikatorer

- Andel patienter registrerade i INCA inom 3 respektive 12 månader efter diagnos. Målvärden: > 70 % resp. > 95 %. (Täckningsgrad via Cancerregistret).
- Andel patienter med symptomatiskt myelom för vilka det genomförts ISS-stadieindelning inför behandling, Målvärde: 100 %.
- Andel patienter med symptomatiskt myelom där man genomfört FISH-analys inför behandling. Målvärde > 80 %.
- Andel patienter < 66 år som fått högdosbehandling med ASCT. Målvärde > 80 %.
- Andel patienter med symptomatiskt myelom som uppnått minst VGPR efter primärbehandling. Målvärde < 66 år > 70 %, > 66 år > 50 %.
- Relativ 3-årsöverlevnad hos patienter med symptomatiskt myelom. Målvärde < 66 år > 90%, 66 år-75 år 80%, > 75 år > 70 %.
- Relativ 5-årsöverlevnad hos patienter med symptomatiskt myelom, < 66 år vid diagnos. Målvärde: 80 %.

- Andel patienter med diagnosbesked och behandlingsplan inom 15 dagar efter remissutfärdande. Målvärde: 80 %
- Andel patienter med tid högst 5 dagar från diagnos till behandlingsstart på symptomatiska myelom. Målvärde: 80 %
- Andel patienter med symptomatiskt myelom som behandlats inom ramen för en klinisk studie. Målvärde 10 %
- Andel patienter med prov taget vid diagnos till Nationell biobank. Målvärde 50 %.

Processkarta/flödeskarta

