



# Myelodysplastiskt syndrom (MDS)

Rapport från nationella kvalitetsregistret för  
diagnosår 2009-2014



Regionalt cancercentrum, Uppsala Örebro  
Akademiska sjukhuset  
SE-751 85 UPPSALA

## Innehållsförteckning

<b>1</b>	<b>Förord</b>	<b>9</b>
<b>2</b>	<b>Sammanfattning</b>	<b>9</b>
<b>3</b>	<b>MDS-registrets konstruktion och innehåll</b>	<b>11</b>
3.1	Bakgrund	11
3.2	Målsättning med MDS-registret	11
3.3	Organisation och nationell styrgrupp	12
3.4	Arbetsmetod	13
3.5	Inklusionskriterier	13
3.6	Variabler som registreras	14
3.7	Kvalitetsindikatorer	14
3.8	Ledtider	14
<b>4</b>	<b>Denna rapport</b>	<b>15</b>
<b>5</b>	<b>Inrapporterande sjukhus</b>	<b>15</b>
<b>6</b>	<b>Epidemiologi och datakvalitet</b>	<b>17</b>
6.1	Incidens och täckningsgrad	17
6.2	Tid till inrapportering	18
6.3	Könsfördelning	19
6.4	Åldersfördelning	19
<b>7</b>	<b>Diagnostiska uppgifter</b>	<b>20</b>
7.1	Diagnosdatum	20
7.2	Diagnosgrund	20
7.3	Diagnosfördelning enligt WHO-klassifikationen	20
7.4	Benmärgsprov	23
7.5	Laboratoriedata	25
7.6	Cytogenetik	27
<b>8</b>	<b>International Prognostic Scoring System (IPSS)</b>	<b>29</b>
<b>9</b>	<b>Tidigare hematologisk sjukdom</b>	<b>31</b>
<b>10</b>	<b>Tidigare cytostatikabehandling eller strålbehandling</b>	<b>31</b>
<b>11</b>	<b>Behandling</b>	<b>33</b>
11.1	Transfusionsberoende vid diagnos	33
11.2	Planerad behandling	35
11.3	Deltagande i kliniska studier	36
<b>12</b>	<b>Ettårsuppföljning diagnosår 2012-2014</b>	<b>37</b>
12.1	Täckningsgrad mot anmälan	37
12.2	Benmärgsprov	37
12.3	Cytogenetik	38
12.4	Transfusionsbehov	40
12.5	Behandling	42
12.6	Transformation till leukemi	44

<b>13 Överlevnad</b> . . . . .	<b>46</b>
13.1 Överlevnad fördelat på kön . . . . .	46
13.2 Överlevnad fördelat på ålder . . . . .	47
13.3 Överlevnad fördelat på diagnos MDS respektive MDS/MPN . . . . .	48
13.4 Överlevnad fördelat på IPSS riskgrupper . . . . .	49
13.5 Överlevnad fördelat på transfusionsbehov . . . . .	51
<b>14 Slutsatser och planering av fortsatt registerarbete</b> . . . . .	<b>53</b>
<b>15 Forskning utgående från nationella MDS-registret</b> . . . . .	<b>53</b>
<b>16 Förkortningar</b> . . . . .	<b>54</b>
<b>17 Referenser</b> . . . . .	<b>54</b>

## Tabeller

1	Antal fall och täckningsgrad (%) av MDS och MDS/MPN mot Cancerregistret uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	17
2	Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	19
3	Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2014. . . . .	19
4	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på åldersgrupp i 10-årsperioder och region, diagnosår 2009-2014. . . . .	19
5	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	21
6	Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	21
7	Antal och andel (%) fall av MDS/MPN enligt WHO-klassifikationen uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	22
8	Antal och andel (%) fall av MDS uppdelat på blaster i benmärg i klasser och region, diagnosår 2009-2014. . . . .	23
9	Antal och andel (%) fall av MDS/MPN uppdelat på blaster i benmärg i klasser och region, diagnosår 2009-2014. . . . .	24
10	Fibros grad $\geq 2$ vid diagnos av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	24
11	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med $\geq 15\%$ ringsideroblaster uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	24
12	Patientkaraktistika vid diagnos för MDS. . . . .	25
13	Patientkaraktistika vid diagnos för MDS/MPN . . . . .	25
14	Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	27
15	Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	27
16	Antal och andel (%) fall med abnorm karyotyp vid MDS där kromosomanalys är utförd uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	28
17	Antal och andel (%) fall med abnorm karyotyp vid MDS/MPN där kromosomanalys är utförd uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	28
18	IPSS för MDS- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	29
19	IPSS för MDS/MPN- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	30
20	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare hematologisk sjukdom uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	31
21	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	32
22	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare strålbehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	32
23	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	33
24	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på diagnos diagnosår 2009-2014. . . . .	34
25	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på IPSS-grupp diagnosår 2009-2014. . . . .	34
26	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	34

27	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av trombocyter uppdelat på diagnos diagnosår 2009-2014. . . . .	34
28	Behandlingsbeslut- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN uppdelat region, diagnosår 2009-2014. . . . .	35
29	Planerad allogen stamcellstransplantation- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	36
30	Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2014. . . . .	37
31	Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad och lever vid ettårsuppföljningen per sjukvårdsregion och diagnosår, 201-2014. . . . .	37
32	Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad och som avlidit innan ettårsuppföljningen, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2014. . . . .	37
33	Nytt benmärgsprov taget enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	38
34	Ny cytogenetik tagen enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	38
35	Karyotyp enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	39
36	Transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	40
37	Transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	41
38	Deltagande i studie enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	42
39	Givna behandlingar enligt uppföljningen- andel (%) en patient kan förekomma flera gånger, uppdelat på region. . . . .	43
40	Genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	43
41	Transformation till leukemi enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	44

## Figurer

1	Antal fall av MDS och MDS/MPN per anmälande sjukhus diagnosår 2009-2014. . . . .	16
2	Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 3 månader (mål-värde 70%), diagnosår 2012-2014. . . . .	18
3	Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 12 månader (mål-värde 95%), diagnosår 2012-2014. . . . .	18
4	Inrapporteringshastighet till Nationella MDS-registret av MDS och MDS/MPN (inkluderar endast fall som redan är rapporterade till registret (för fall diagnostiserade 2014 och 2013). . . . .	18
5	Andel (%) av MDS och MDS/MPN per åldersgrupp och region, diagnosår 2009-2014. . . . .	20
6	Fördelning av MDS-fall enligt WHO-klassifikationen-andel (%), diagnosår 2009-2014. . . . .	21
7	Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen-andel (%), diagnosår 2009-2014. . . . .	22
8	Andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på blaster i benmärg (%) vid diagnos, diagnosår 2009-2014. . . . .	23
9	Fördelning av hemoglobinvärde vid diagnos för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2014. . . . .	25

10	Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb ≥ 100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
11	TPK <50, 50-<100 respektive TPK ≥100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
12	Neutrofila <0.8 respektive Neutrofila ≥0.8 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
13	Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb ≥ 100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
14	TPK <50, 50-<100 respektive TPK ≥100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
15	Neutrofila <0.8 respektive Neutrofila ≥0.8 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	26
16	Andel (%) av MDS där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	28
17	Andel (%) av MDS/MPN där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	28
18	Fördelning av IPSS score för MDS-andel (%), uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.	29
19	Fördelning av IPSS score för MDS/MPN-andel (%), uppdelat på region, diagnosår 2009-2014. . . . .	30
20	Typ av tidigare hematologisk sjukdom- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2014. . . . .	31
21	Andel (%) av MDS och MDS/MPN med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	32
22	Andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	33
23	Behandlingsbeslut- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2014. . . . .	35
24	Andel (%) där nytt benmärgsprov tagits enligt uppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	38
25	Andel (%) där ny cytogenetik tagits enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	39
26	Fördelning av karyotyp enligt IPSS cytogenetik vid ettårsuppföljning, andel (%), diagnosår 2012-2014. . . . .	40
27	Andel (%) med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	41
28	Andel (%) med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	41
29	Andel (%) studiedeltagande enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	42
30	Givna behandlingar enligt uppföljningen- andel (%) en patient kan förekomma flera gånger. . . . .	43
31	Andel(%) med genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	44
32	Andel (%) som transformerat till AML enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014. . . . .	45
33	Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på kön. . . . .	46
34	Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på åldersgrupp. . . . .	47
35	Absolut/relativ överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2014. . . . .	48
36	Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, per riskgrupp. . . . .	49
37	Absolut/relativ överlevnad för MDS uppdelat på lågrisk och högrisk. . . . .	50
38	Absolut/relativ överlevnad för MDS/MPN uppdelat på lågrisk och högrisk. . . . .	50

39	Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erythrocyter fanns vid diagnos eller ej. . . . .	51
40	Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej. . . . .	51



# 1 Förord

Svenska MDS-registret startade 1 jan 2009 och omfattar såväl patienter med Myelodysplastiskt syndrom (MDS) och patienter med drag av både MDS och myeloproliferativ neoplasi (MDS/MPN). Varje år rapporteras cirka 350 nyupptäckta fall till registret där nu drygt 2600 patienter är registrerade.

Eftersom prognosen för MDS varierar men ofta är allvarlig är det angeläget att följa utformade nationella riktlinjer för diagnostik och behandling. Då täckningsgraden för MDS gentemot Cancerregistret når cirka 95 % (med viss eftersläpning) erbjuder registret goda möjligheter att följa upp diagnostik-och behandlingsrekommendationer på riksnivå men även på sjukhus-och regionnivå. För att data ska bli mer tillgänglig har det för MDS-registret liksom för alla andra blodcancerregister framställts verktyg ("rapportmallar") för onlinerapporter där varje inrapportör kan gå in i INCA och sammanställa aktuell data från den egna kliniken och jämföra med data på riks-och regionnivå för eget utvecklingsarbete. Det finns även möjlighet att välja olika subgrupper av MDS-patienter och tidsperioder som man vill studera.

## 2 Sammanfattning

- Diagnostik och omhändertagande av MDS-patienter är decentraliserat i Sverige, 67 sjukhus har diagnostiserat och rapporterat in fall av MDS med diagnosår 2009-2014 varav de åtta universitetssjukhusen har inrapporterat 44% av dessa patienter.

- Årlig "crude incidence" är 4/100 000 och skiljer sig inte från vad som tidigare rapporterats i Sverige och internationellt. Av samtliga patienter i registret tillhör 81% gruppen MDS och 19% MDS/MPN. I den senare gruppen utgör KMML majoriteten av fallen. Medianåldern i registret är 75 år och som förväntat finns det en överrepresentation av män i registret (59%).

- Täckningsgraden mot Cancerregistret var hög i MDS-registret för diagnosår 2009-2012 (98%). Den var dock lägre för patienter som fått sin diagnos 2013-2014, en mindre

För patienter med diagnosår 2009-2011 finns endast anmälningsblankett medan det för patienter med diagnosår 2012 eller senare även finns uppföljningsblanketter efter ett och tre år, därefter sker uppföljning var tredje år. Under 2015 har revidering av både anmälningsblankett och uppföljningsblankett utförts bl.a. med justering av variabler så att Revised International Prognostic Scoring System (IPSS-R) kan beräknas samt att uppföljningsblanketter nu även innehåller frågor som rör allogen stamcellstransplantation. En annan nyhet är att både score-systemen IPSS och IPSS-R beräknas automatiskt om samtliga variabler som behövs för beräkning inrapporteras.

Tidigare har två rapporter publicerats från MDS-registret med patienter diagnostiserade 2009-2010 (Rapport 1) och 2009-2012 (Rapport 2). Den aktuella rapporten omfattar 2089 patienter med diagnosår 2009-2014. Till skillnad från föregående rapporter ingår i denna rapport även uppföljningsdata 1 år efter diagnos för patienter med diagnosår 2012-2014.

andel av patienterna anmäls således till registret långt efter att diagnosen ställts. En av de gemensamma nationella kvalitetsindikatorerna för blodcancerregistren är att 70% av patienterna skall vara registrerade i INCA inom 3 månader samt 95% inom 1 år efter diagnos. Vi är på relativt god väg att uppfylla målet när det gäller inrapporterade fall efter 1 år men andel anmälda fall inom 3 månader ligger långt under förväntat. Det är viktigt att understryka att även om täckningsgraden mot Cancerregistret är hög är underrapportering till registret möjlig eftersom MDS-diagnosen inte alltid ställs på benmärgsprov via patologen utan genom en sammanvägd klinisk bedömning utifrån laboratorievärden, benmärgsundersökning och cytogenetiska avvikelser. Det är därför viktigt att kliniker aktivt anmäler patienter till registret.

- Enligt nationella behandlingsriktlinjer för MDS ingår cytogenetik i utredning av patienter med MDS och ger viktig information vad gäller såväl diagnostik som prognos. Kromosomanalys utfördes på 79% av patienterna med MDS och 74% av patienterna med MDS/MPN. En specifik kvalitetsindikator för MDS-registret är att kromosomanalys skall vara utförd på minst 90% av patienterna i registret, detta mål har således ännu inte uppnåtts. Andel patienter med abnorm karyotyp var för MDS och MDS/MPN 47% respektive 29%.

- För 76% av patienterna finns IPSS angivet av kliniker, avsaknad av rapporterad IPSS riskgrupp förklaras främst av att cytogenetik inte är utförd på 22% av patienterna. Av patienterna med MDS hade 66% "Lågrisk-MDS" och 34% "Högrisk-MDS". I det reviderade anmälningsformuläret från 2015 beräknas numera IPSS och IPSS-R ut automatiskt om samtliga ingående variabler rapporteras till registret.

- Innan MDS-diagnos rapporterades 10% av patienterna ha haft föregående hematologisk sjukdom, vanligaste säkra diagnoserna var lymfom och myeloproliferativ neoplasia. Tidigare behandling med cytostatika och/eller strålning fanns rapporterat hos 14% av patienterna.

- Transfusionsbehov av erythrocyter vid diagnos förekom hos 49 respektive 35% av patienterna med MDS och MDS/MPN. Andel patienter som var i behov av trombocyttransfusioner vid diagnos var 6%. Vad gäller behandlingsbeslut vid diagnos planerades behandling

med Vidaza för 16% av patienterna, erythropoetiska tillväxtfaktorer för 12%, transplantation för 9% och enbart understödjande behandling planerades för 36%. Det förelåg en viss regional variation för planerad behandling med Vidaza, erythropoetiska tillväxtfaktorer samt transplantation.

- Ett-års uppföljning finns för patienter med diagnosår 2012-2014. Dock är täckningsgraden för inskickade uppföljningar låg i förhållande till anmälda fall, endast för 39% av patienterna som levde 1 år efter diagnos fanns uppföljning. Data presenteras i denna rapport men några egentliga slutsatser kan inte dras pga. låg grad av representativitet.

- Prognosen för patienter med IPSS högrisk + intermediär 2 är allvarlig, den absoluta överlevnaden efter 1 år är 51% för patienter med MDS och 40% för MDS/MPN. För patienter med lågrisk + intermediär 1 är relativa överlevnaden betydligt bättre (88% respektive 75%). En av kvalitetsindikatorerna i registret är att absoluta 1-års-överlevnaden skall överstiga 50% för patienter med "Högrisk-MDS". Detta mål uppnås således för patienter med MDS men ej för gruppen MDS/MPN. En betydligt sämre överlevnad ses för äldre patienter.

- Transfusionsbehov vid diagnos är starkt korrelerat till överlevnad, relativa 2-års överlevnaden för patienter med och utan blodtransfusionsbehov är 38% respektive 70%. För patienter med transfusionsbehov av trombocytter är den relativa 2-års överlevnaden endast 20%.

## 3 MDS-registrets konstruktion och innehåll

### 3.1 Bakgrund

Myelodysplastiska syndrom (MDS) omfattar en grupp neoplastiska hematopoetiska stamcellssjukdomar som kännetecknas av mognadsstörningar i benmärg och blod, cytopenier och risk för övergång till akut leukemi. I Sverige diagnostiseras cirka 350 patienter med MDS eller MDS/MPN per år. Sjukdomen förekommer i alla åldersgrupper men incidensen ökar mycket kraftigt med ålder. Prognosen varierar men är ofta allvarlig. Då nyare behandlingar som hypometylerande terapi ökar i omfattning samt att andelen patienter med MDS som transplanteras ökat under senare år, främst pga. att äldre patienter numera kan transplanteras då en mindre toxisk regim används, är det viktigt att följa hur aktuell diagnostik och behandling för MDS ser ut och hur den löpande förändras i svensk sjukvård. Det är därför angeläget att det finns välfungerande praktiska guidelines samt system som kvalitetsregister för uppföljning och utvärdering av guidelines.

Ett huvudsyfte med nationella MDS-registret är att med utgångspunkt från registrets data förbättra kvaliteten i utredning och behandling av patienter med MDS samt att analysera om det föreligger ojämlikheter i vården. Ett populationsbaserat register är av värde då man samlar in data från samtliga patienter med MDS och MDS/MPN utan något urval. Generellt sett bygger behandlingsrekommendationer ofta på data från kliniska studier där patientgrupperna oftast är utvalda enligt specifika kriterier. Eftersom våra natio-

nella behandlingsrekommendationer för MDS och MDS/MPN gäller samtliga patienter oavsett ålder, bostadsort och andra faktorer är det värdefullt med ett populationsbaserat register där oselektad data presenteras så att guidelines kan valideras för hela patientgruppen.

Nordiska MDS-gruppen (NMDSG) startade år 1984 och sedan 2001 ingår samtliga nordiska länder. Gruppens huvuduppgifter är att förbättra diagnostik och behandling av patienter med MDS, utforma och sprida information om sjukdomen samt bedriva kliniska studier. Ett nordiskt vårdprogram för MDS finns sedan 2003 publicerat on-line ([www.nmds.org](http://www.nmds.org)) och uppdateras regelbundet, en ny version kommer att publiceras januari 2017. Registrering av MDS i Cancerregistret har inte gjorts lika länge som för andra blodcancersjukdomar då MDS först år 2000 enligt WHO blev klassat som en cancersjukdom. Svenska kvalitetsregistret för MDS, som är ett av de åtta delregister som tillhör Blodcancerregistret, startades av den svenska delen av Nordiska MDS-gruppen 1 januari 2009 i samverkan med RCC (Regionalt cancercentrum, tidigare Onkologiskt centrum) i Uppsala-Örebroregionen. Registret är webbaserat och ingår i INCA-databasen (informationsnätverk i cancervård) ([www.incanet.se](http://www.incanet.se)). Registret omfattar anmälan med data från diagnos samt för patienter med diagnosår 2012 eller senare uppföljningsformulär ett samt tre år efter diagnos och därefter var 3:e år.

### 3.2 Målsättning med MDS-registret

- Att kartlägga hur MDS utreds och behandlas i Sverige och att öka kunskapen om epidemiologi och förlopp utifrån ett populationsbaserat material
- Att med utgångspunkt från registrets data förbättra kvaliteten i utredning och behandling av patienter med MDS.
- Att skapa förutsättningar för utvärdering av nationella riktlinjer
- Att ge enskilda kliniker och regioner möjligheter till att jämföra epidemiologi, handläggande och behandlingsresultat lokalt med regional och nationell data
- Att få en nationell databas som underlag för att bedriva studier för patienter med MDS samt att kunna koppla kliniska patientuppgifter med biobanksmaterial

### 3.3 Organisation och nationell styrgrupp

Ansvariga för registrets utformning, uppdatering och utformande av rapporter är en styrgrupp som består av en registeransvarig ledamot från varje region som godkänns av svenska delen av NMDS-gruppen. Ett nationellt stödteam för MDS-registret finns vid Regionalt cancercentrum Uppsala-Örebro. Det nationella stödteamet förvaltar registret och samordnar registerarbetet med övriga regionala cancercentra.

#### Uppsala Örebroregionen

Elisabeth Ejerblad  
(registerhållare)  
Divisionen för Blod- och tumörsjukdomar  
Akademiska sjukhuset  
Uppsala

Bengt Rasmussen  
Medicinska kliniken  
Örebro universitetssjukhus  
Örebro

#### Stockholm-Gotlandsregionen

Eva Hellström-Lindberg  
Hematologiskt centrum  
Karolinska Universitetssjukhuset  
Huddinge  
Stockholm

#### Sydöstra regionen

Petar Antunovic  
Hematologiska kliniken  
Linköpings universitetssjukhus  
Linköping

#### Södra regionen

Lars Nilsson  
Sektionen för hematologi- och koagulation  
Skånes universitetssjukhus  
Lund

#### Norra regionen

Fryderyk Lorenz  
Hematologisektionen, Cancercentrum  
Norrlands Universitetssjukhus  
Umeå

#### Västra regionen

Hege Garelius  
Sektionen för hematologi  
Sahlgrenska Universitetssjukhuset  
Göteborg

#### Stödteam från Regionalt cancercentrum (RCC)

##### Uppsala-Örebro regionen

Karin Olsson (Koordinator)  
Carina Bodin (Registeradministratör)

Marit Holmqvist (Statistiker)  
Anna Cedvall Gustafsson (Registerproduktägare)

### 3.4 Arbetsmetod

I samband med att ett nytt fall av MDS eller MDS/MPN diagnostiseras ska rapportering ske till MDS-registret via ett elektroniskt anmälningsformulär i INCA-portalen. Anmälan gäller även som klinikens canceranmälan och vidarebefordras till Cancerregistret. I de fall där anmälan inkommit från patologiskt laboratorium och där klinisk anmälan saknas i INCA, skickar respektive RCC ut en påminnelse som läggs i klinikens inkorg på INCA. Om slutlig diagnos MDS således inte kan fastställas av patolog vid benmärgsgranskning utan diagnos ställs av kliniker efter sammanvägning av laborativvärden, cytogenetiska avvikelser och benmärgsfynd kommer en anmälan till MDS-registret vara helt beroende av

att den kliniker som ställt diagnosen initierar en anmälan. Elektroniska formulär för uppföljning vid 1 år och 3 år efter diagnos skickas ut av RCC till den kliniker som anmält patienten i INCA, därefter sker uppföljning var 3:e år. Observera att till skillnad från anmälningsformulär kommer ifyllda och inskickade uppföljningsformulär i MDS-registret inte tillbaka till RCC för t.ex. kvalitetsgranskning utan sparas direkt i registret. Därför är det extra viktigt att kontrollera att uppföljningsformulären i MDS-registret är korrekt ifyllda. Om patienter med MDS transformerar till akut leukemi skall de även registreras i nationella registret för akut leukemi.

### 3.5 Inklusionskriterier

- Nydiagnostiserade patienter med MDS enligt WHO-klassifikation från 2008 [1].
- Nydiagnostiserade patienter med myelodysplastiska/myeloproliferativa neoplasier (MDS/MPN) enligt WHO-klassifikation från 2008 [1].
- Åldersgrupp  $\geq 16$  år (förutom de 16–19-åringar som handläggs vid pediatrik klinik). Obduktionsupptäckta fall skall ej anmälas
- Patienten ska vara mantalsskriven i Sverige för att kunna registreras
- Patienten ska vara informerad om att uppgifter lagras i dataregister, men skriftligt samtycke krävs inte

### 3.6 Variabler som registreras

Vid anmälan registreras kön, ålder, hemort, diagnosdatum, diagnos enligt WHO, tidigare cytostatika och strålbehandling, tidigare hematologisk sjukdom, resultat av laboratorieprover och benmärgsprov inklusive cytogenetisk analys, transfusionsbehov, deltagande i kliniska studier samt planerad behandling och

WHO Performance status. I reviderat anmälningsformulär från oktober 2015 räknas IPSS och IPSS-R ut automatiskt vilket i tidigare formulär istället inrapporterades. I uppföljningsformulären som gäller för patienter med diagnosår 2012 eller senare registreras även vilka behandlingar som givits, om transformation till akut leukemi skett samt data som rör transplantation.

### 3.7 Kvalitetsindikatorer

Specifika kvalitetsindikatorer för MDS-registret;

- Andel patienter med cytogenetisk analys vid diagnos. Målvärde >90%.
- Andel överlevande patienter med IPSS högrisk och intermediär-2 ("Högrisk-MDS") ett år efter diagnos. Målvärde >50%.

Gemensamma kvalitetsindikatorer för samtliga delregister i Blodcancerregistret;

- Andel patienter registrerade i INCA inom 3 månader. Målvärde >70%.
- Andel patienter registrerade i INCA inom 12 månader. Målvärde >95%.

### 3.8 Ledtider

Ledtider vid MDS är svårvärderade i jämförelse med en del andra blodsjukdomar. Vid MDS krävs ofta en observationstid och flera benmärgsprov innan definitiv diagnos kan ställas. Det är dessutom ofta inte så bråttom att starta behandling såsom fallet är vid t.ex. akuta leukemier. Vi har därför fokuserat på

ledtider som rör hur snabbt patienter med misstänkt MDS får ett första besök vid kliniker som utreder MDS. Ledtider introducerades dock för MDS-registret först 2015 och har således inte analyserats i den aktuella rapporten.

- När skrevs remiss till inrapporterande enhet?
- När mottogs remissen av inrapporterande enhet?
- När skedde första patientbesök på inrapporterande enhet?

## 4 Denna rapport

Föreliggande rapport omfattar 2089 patienter som fått diagnos MDS eller MDS/MPN 1 januari 2009 - 31 december 2014 och som har inrapporterats till MDS-registret t.o.m. 18 november 2016. I rapporten ingår data från diagnostillfället för samtliga patienter samt från 1-årsuppföljningen för patienter med diagnosår 2012-2014. Överlevnad är matchad mot befolkningsregistret 18 november 2016. Rapporten är sammanställd av Elisabeth Ejerblad (Elisabeth.Ejerblad@akademiska.se) i samarbete med styrgruppen för MDS-registret och stödteam från RCC enligt ovan. Marit Holmqvist RCC Uppsala-Örebro, gjorde sammanställning och statistisk bearbetning av data.

Nytt i denna rapport är att data för 1-årsuppföljning presenteras för patienter med

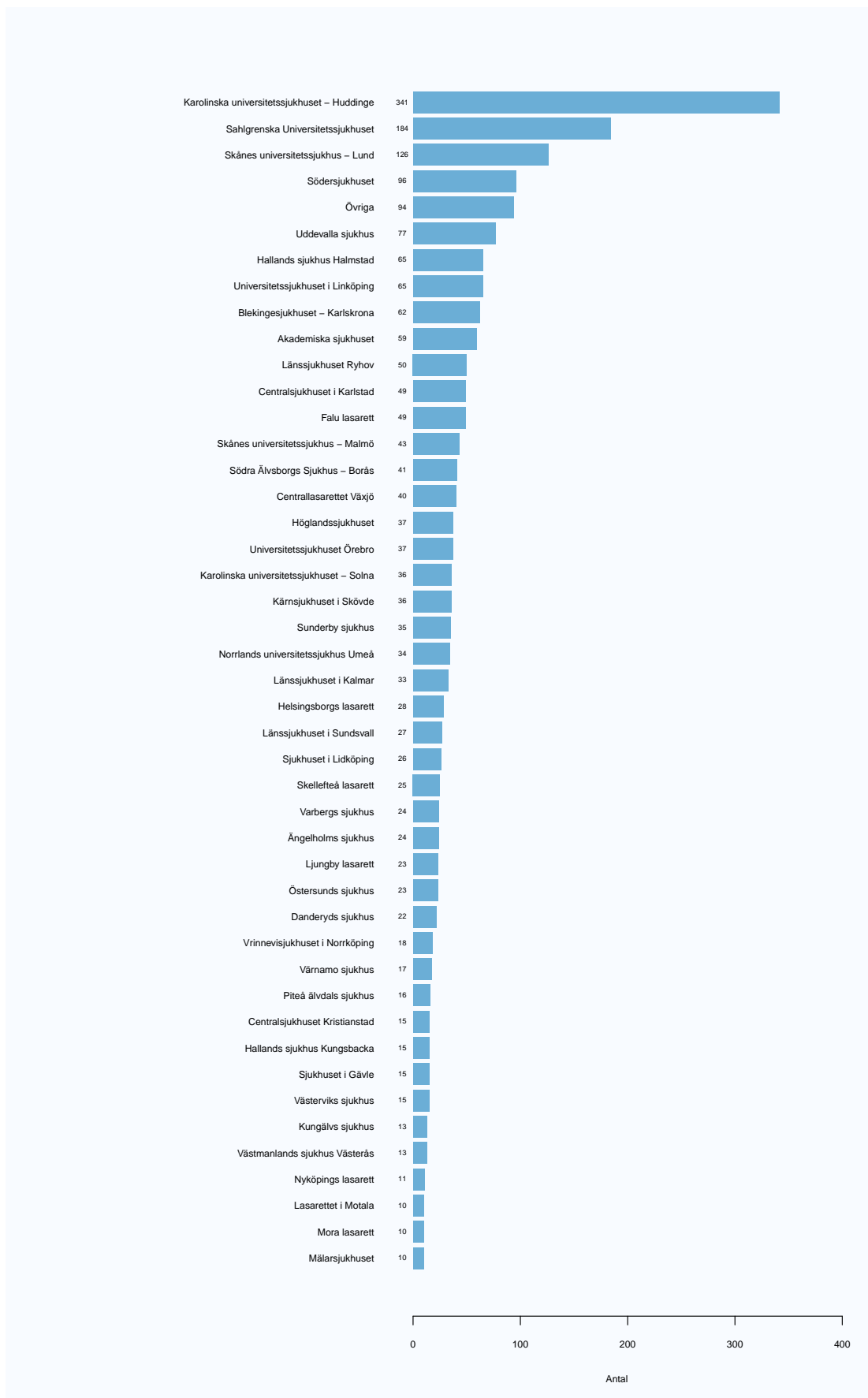
diagnosår 2012-2014, där bl.a. givna behandlingar, transformation till AML och transplantationsdata ingår. Ledtider kan ännu inte analyseras då frågor runt ledtider lades till de uppdaterade anmälningsskema 1 jan 2015. Dessa planeras att analyseras och utvärderas i nästkommande rapport.

Rapporten vänder sig till sjukvårdspersonal och linjechefer men även till politiska beslutsfattare och patienter. Rapporten skickas ut till alla medlemmar av svenska delen av NMDS-gruppen, verksamhetschefer på alla medicin- och hematologiavdelningar samt till patientföreningar och RCC i samverkan. Den finns publicerad på Regionala Cancercentra (RCC) och finns även tillgänglig på webbsida för Nordiska MDS-gruppen samt Svensk hematologisk förening (SHF).

## 5 Inrapporterande sjukhus

MDS utreds och behandlas på en stor mängd kliniker i Sverige vilket framgår av fig. 1. Totalt är 2089 patienter inrapporterade från sammanlagt 67 sjukhus för åren 2009-2014. De åtta universitetsklinikerna rapporterade sammanlagt 925 patienter (44%). Ett

flertal sjukhus har få anmälda fall, hälften av sjukhusen anmäler högst 3 patienter per år. De 23 sjukhus som har rapporterat färre än 10 patienter under 2009-2014 tillhör i Figur. 1 gruppen "Övriga sjukhus".



Figur 1. Antal fall av MDS och MDS/MPN per anmälande sjukhus diagnosår 2009-2014.



## 6 Epidemiologi och datakvalitet

### 6.1 Incidens och täckningsgrad

Ett något lägre antal anmälda fall ses för patienter med diagnosår 2009 (n=285) i registret medan antalet fall under perioden 2010-2014 var relativt konstant med 345-384 registrerade patienter per år. Detta motsvarar en genomsnittlig ungefärlig incidens ("crude incidence") på 4 per 100 000 invånare och år. Incidensen för MDS är ofullständigt känd men incidensen i registret överensstämmer väl med vad som tidigare rapporterats såväl i Sverige som internationellt [2-4]. Det finns dock indikationer på att MDS underrapporteras [2]. Orsak till detta kan vara att det ibland är svårigheter att ställa slutlig MDS-diagnos trots att stark misstanke föreligger samt att en del äldre patienter med lindriga cytopenier inte alltid utreds.

Med täckningsgrad avses andelen av pa-

tienter som är inrapporterade till MDS-registret i förhållande till Cancerregistret. Till Cancerregistret inkommer fall där canceranmälan gjorts från patolog eller annan klinik. Fall som är inrapporterade till MDS-registret på INCA-plattformen men saknas i Cancerregistret överförs automatiskt till Cancerregistret. Täckningsgraden varierade mellan 71 till 100% för de olika regionerna och år. Den genomsnittliga täckningsgraden för hela perioden 2009-2014 var 95%. Täckningsgraden var högre för diagnosår 2009-2012 (98%) än för patienter som fått MDS-diagnos 2013-2014 (91%). Den sämre täckningsgraden för åren 2013-2014 tyder på att det finns en tidsmässig eftersläpning av registreringen men att täckningsgraden i slutändan blir god, bland annat med hjälp av påminnelser från RCC.

Tabell 1. Antal fall och täckningsgrad (%) av MDS och MDS/MPN mot Cancerregistret uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Stockholm Gotland	Uppsala Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnosår</b>							
2009	66 (99)	42 (100)	30 (100)	68 (92)	64 (100)	15 (100)	285 (98)
2010	94 (100)	47 (98)	40 (100)	73 (100)	65 (100)	37 (100)	356 (99)
2011	73 (99)	46 (94)	51 (100)	65 (94)	71 (100)	39 (100)	345 (98)
2012	79 (94)	56 (90)	52 (100)	81 (96)	84 (96)	21 (100)	373 (95)
2013	96 (93)	33 (88)	32 (100)	57 (82)	90 (100)	38 (100)	346 (93)
2014	100 (94)	59 (92)	50 (94)	77 (71)	69 (100)	29 (100)	384 (89)
Totalt	508 (96)	283 (93)	255 (99)	421 (88)	443 (99)	179 (100)	2089 (95)

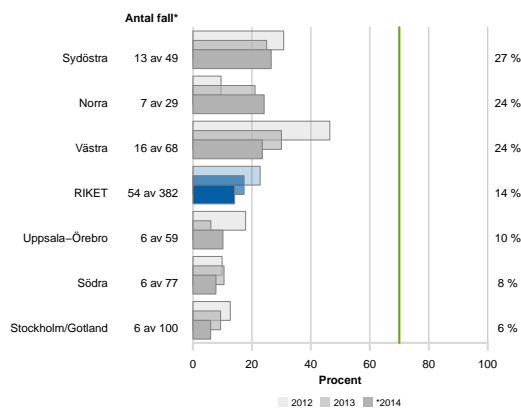
Täckningsgraden är beräknad 2016-09-30 Data är uppdaterad tom 2016-11-18. Diagnosår i Cancerregistret ligger till grund för täckningskontroll. Diagnosåret stämmer inte alltid helt överens med kvalitetsregistret.

Även om täckning gentemot Cancerregistret skulle vara fullständig finns det risk för underrapportering i registret. Om slutdiagnos är MDS i PAD-svar från benmärgsgranskning rapporteras patienten automatiskt till Cancerregistret och därefter skickas från RCC ett anmälningsformulär till ansvarig patientklinik för inrapportering till INCA. MDS-diagnosen ställs dock inte alltid utifrån ett

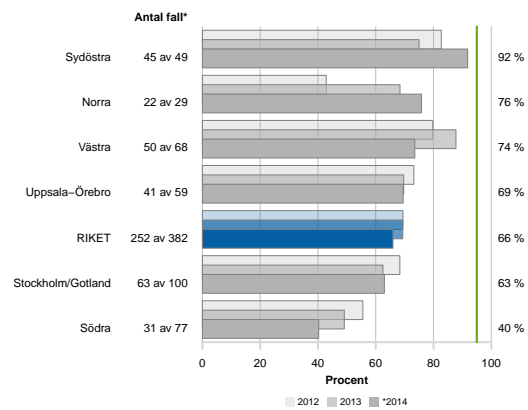
benmärgsprov utan kan vara en sammanvägd klinisk bedömning utifrån laboratorievärden, benmärgsundersökning och cytogenetiska avvikelser. I dessa fall krävs en anmälan av kliniker för att patienten skall ingå i registret. Ambitionen är därför att alla kliniker som sköter MDS-patienter ska anmäla nya patienter med MDS direkt i INCA-registret inom tre månader efter att diagnos MDS ställts.

## 6.2 Tid till inrapportering

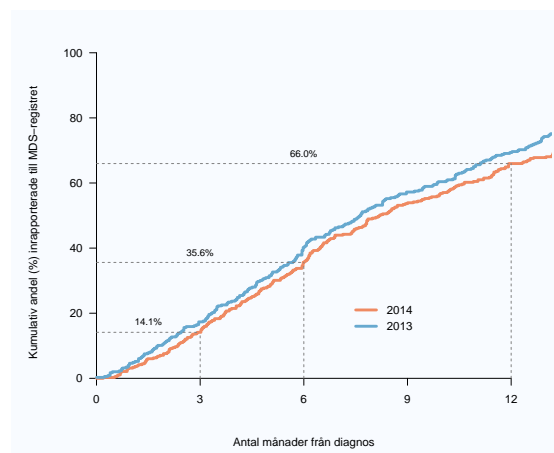
Gemensamma nationella kvalitetsindikatorer för blodcancerregistren finns utformade och godkända av Svensk Förening för Hematologi (SFH). Ett av målen för blodcancerregistren är att 70 % av patienterna skall vara registrerade i INCA inom 3 månader efter diagnos samt 95% inom 12 månader. I MDS-registret anmäldes för diagnosår 2014 endast 14% av patienterna inom 3 månader, ett år efter diagnos hade 66% av fallen registrerats. Det är tydligt att det finns en betydande eftersläpning när det gäller anmälan till registret och att andel registrerade patienter 3 månader efter diagnos kraftigt understiger målet.



Figur 2. Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 3 månader (målvärde 70%), diagnosår 2012-2014.



Figur 3. Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 12 månader (målvärde 95%), diagnosår 2012-2014.



Figur 4. Inrapporteringshastighet till Nationella MDS-registret för fall diagnostiserade 2014 och 2013. Figuren visar för givet antal månader efter diagnos den kumulativa andelen fall som har rapporterats in till registret.

### 6.3 Könsfördelning

Av anmälda fall utgjorde männen 59% och kvinnorna 41%, en könsfördelning som överensstämmer väl med vad som rapporteras internationellt [3]. Det förelåg ingen större regi-

onal variation vad gäller könsfördelning. Uppdelat i undergrupperna MDS och MDS/MPN var andelen män 59 respektive 63%.

Tabell 2. Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Män	Kvinnor	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	289 (57)	219 (43)	508
Uppsala/Örebro	172 (61)	111 (39)	283
Sydöstra	151 (59)	104 (41)	255
Södra	242 (57)	179 (43)	421
Västra	272 (61)	171 (39)	443
Norra	114 (64)	65 (36)	179
<b>Totalt</b>	<b>1240 (59)</b>	<b>849 (41)</b>	<b>2089</b>

Tabell 3. Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2014.

	Män	Kvinnor	Totalt
<b>Diagnos</b>			
MDS	988 (59)	698 (41)	1686
MDS/MPN	252 (63)	151 (37)	403
<b>Totalt</b>	<b>1240 (59)</b>	<b>849 (41)</b>	<b>2089</b>

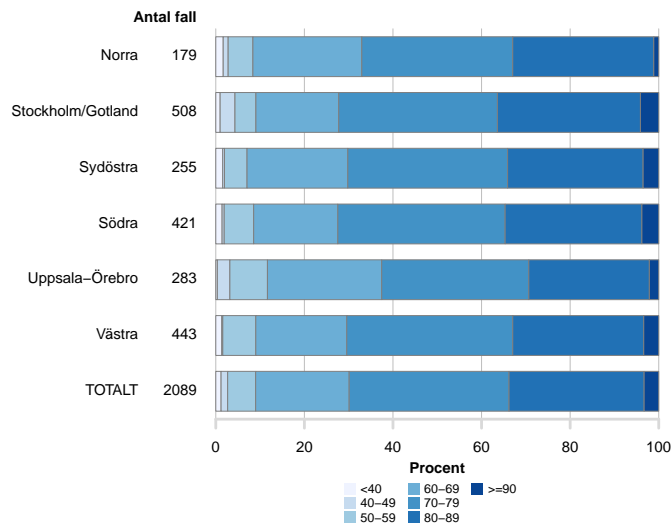
### 6.4 Åldersfördelning

Den yngste patienten i registret var 17 år och den äldsta 97 år. Medianåldern var 75 år för hela gruppen och skiljde sig ej signifikant för MDS och MDS/MPN. Inga större variationer av medianålder sågs mellan de olika regionerna. Medianåldern för kvinnor och män var 77 respektive 75 år. Fördelning av antal

fall per åldersgrupp i 10-årsperioder visas per region i Tabell 4 och Figur 5. Ingen större regional skillnad ses vad gäller åldersfördelning. Majoriteten av patienterna återfinns i de högre åldersklasserna, 69% av patienterna är 70 år eller äldre och endast 2% av patienterna är yngre än 50 år.

Tabell 4. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på åldersgrupp i 10-års-perioder och region, diagnosår 2009-2014.

	<40	40-49	50-59	60-69	70-79	80-89	>=90	Totalt
<b>Region</b>								
Stockholm/Gotland	5 (1)	17 (3)	24 (5)	95 (19)	182 (36)	164 (32)	21 (4)	508
Uppsala/Örebro	1 (0)	8 (3)	24 (8)	73 (26)	94 (33)	77 (27)	6 (2)	283
Sydöstra	4 (2)	1 (0)	13 (5)	58 (23)	92 (36)	78 (31)	9 (4)	255
Södra	6 (1)	2 (0)	28 (7)	80 (19)	159 (38)	130 (31)	16 (4)	421
Västra	6 (1)	1 (0)	33 (7)	91 (21)	166 (37)	131 (30)	15 (3)	443
Norra	3 (2)	2 (1)	10 (6)	44 (25)	61 (34)	57 (32)	2 (1)	179
<b>Totalt</b>	<b>25 (1)</b>	<b>31 (1)</b>	<b>132 (6)</b>	<b>441 (21)</b>	<b>754 (36)</b>	<b>637 (30)</b>	<b>69 (3)</b>	<b>2089</b>



Figur 5. Andel (%) av MDS och MDS/MPN per åldersgrupp och region, diagnosår 2009-2014.

## 7 Diagnostiska uppgifter

### 7.1 Diagnosdatum

Om benmärgsprov gav säker diagnos är diagnosdatum det datum då benmärgsprovet togs. I övriga fall när MDS-diagnosen ställs genom en sammanvägd klinisk bedömning utifrån klinik, resultat av laboratorieprover, morfologi och cytogenetisk undersökning är datum för diagnos det datum en kliniker fastställde diagnos MDS.

### 7.2 Diagnosgrund

Vid MDS ger oftast morfologisk undersökning av benmärgsprov diagnos. Det är dock accepterat att sätta diagnosen på basen av typiska cytogenetiska avvikelser och övriga kliniska och laboriemässiga parametrar utan att det förekommer så uttalade morfologiska förändringar så att MDS enbart kan ställas utifrån PAD-svar från benmärgsprov. Även mutationsanalys och flödescytometri kan ge stöd

för MDS-diagnos även om dessa undersökningar i klinisk praxis inte ingår i standardutredning av alla patienter. Eventuella resultat av sådana undersökningar rapporteras i dagsläget inte till MDS-registret. Vid anmälan efterfrågas vad diagnosen grundas på och för 96% av patienterna rapporterades att diagnos MDS kunde sättas direkt utifrån morfologin på benmärgsprov, för övriga patienter baserades diagnosen mer på blodprover och/eller resultat av cytogenetisk analys.

### 7.3 Diagnosfördelning enligt WHO-klassifikationen

I registret används WHO-klassifikation för MDS och MDS/MPN från 2008. Antal fall per region uppdelade i diagnosgrupperna MDS och MDS/MPN framgår av Tabell 5. Andelen av patienterna i registret med diagnos MDS/MPN var 19% och varierade något i regionerna mellan 17-22%.

Tabell 5. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

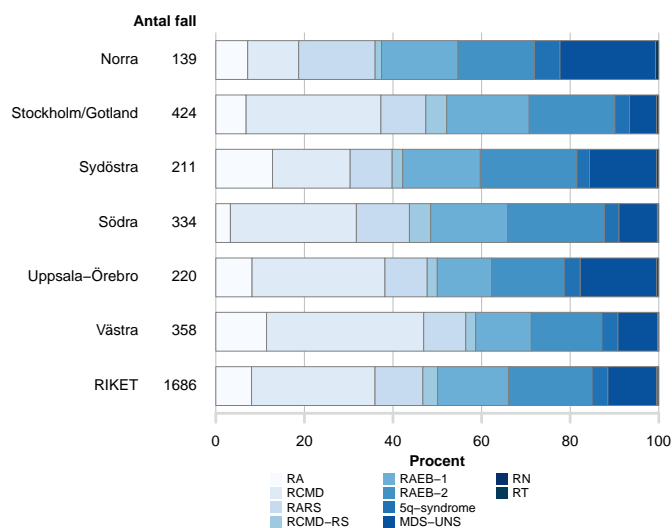
	MDS	MDS/MPN	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	424 (83)	84 (17)	508
Uppsala/Örebro	220 (78)	63 (22)	283
Sydöstra	211 (83)	44 (17)	255
Södra	334 (79)	87 (21)	421
Västra	358 (81)	85 (19)	443
Norra	139 (78)	40 (22)	179
<b>Totalt</b>	<b>1686 (81)</b>	<b>403 (19)</b>	<b>2089</b>

De vanligaste undergrupperna av MDS var RCMD som utgjorde 28% av fallen följt av RAEB-2 (19%). En viss variation sågs mellan regionerna vad gäller antal fall av MDS per subgrupp. Störst variation sågs för RCMD och MDS-UNS där andelen patienter som fått des-

sa diagnoser utgjorde mellan 12-35% respektive 6-22% i de olika regionerna. Patienter med 5q-syndrom utgjorde 4% av registrerade fall och där sågs ingen större skillnad i frekvens mellan regionerna.

Tabell 6. Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Stockholm/Gotland	Uppsala/Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnos</b>							
RA	29 (7)	18 (8)	27 (13)	11 (3)	41 (11)	10 (7)	136 (8)
RCMD	129 (30)	66 (30)	37 (18)	95 (28)	127 (35)	16 (12)	470 (28)
RARS	43 (10)	21 (10)	20 (9)	40 (12)	34 (9)	24 (17)	182 (11)
RCMD-RS	20 (5)	5 (2)	5 (2)	16 (5)	8 (2)	2 (1)	56 (3)
RAEB-1	79 (19)	27 (12)	37 (18)	58 (17)	45 (13)	24 (17)	270 (16)
RAEB-2	82 (19)	36 (16)	46 (22)	73 (22)	57 (16)	24 (17)	318 (19)
5q-syndrome	14 (3)	8 (4)	6 (3)	11 (3)	13 (4)	8 (6)	60 (4)
MDS-UNS	26 (6)	38 (17)	32 (15)	29 (9)	32 (9)	30 (22)	187 (11)
RN	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0)	0 (0)	1 (0)
RT	2 (0)	1 (0)	1 (0)	1 (0)	0 (0)	1 (1)	6 (0)
<b>Totalt</b>	<b>424 (100)</b>	<b>220 (100)</b>	<b>211 (100)</b>	<b>334 (100)</b>	<b>358 (100)</b>	<b>139 (100)</b>	<b>1686 (100)</b>



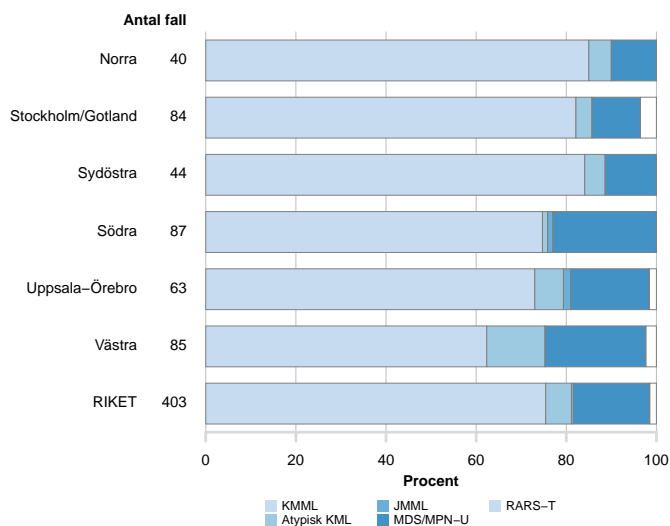
Figur 6. Fördelning av MDS-fall enligt WHO-klassifikationen-andel (%), diagnosår 2009-2014.

Av de 403 patienterna med MDS/MPN hade 304 diagnos KMML. En viss variation mellan regionerna sågs vad gäller rapportering av undergrupperna mixed MDS/MPN-U,

(oklassificerbar) och atypisk KML. Då antalet rapporterade fall dock är litet går det inte att dra några större slutsatser av den observerade variationen.

Tabell 7. Antal och andel (%) fall av MDS/MPN enligt WHO-klassifikationen uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Stockholm/Gotland	Uppsala/Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnos</b>							
KMML	69 (82)	46 (73)	37 (84)	65 (75)	53 (62)	34 (85)	304 (75)
Atypisk KML	3 (4)	4 (6)	2 (5)	1 (1)	11 (13)	2 (5)	23 (6)
JMML	0 (0)	1 (2)	0 (0)	1 (1)	0 (0)	0 (0)	2 (0)
MDS/MPN-U	9 (11)	11 (17)	5 (11)	20 (23)	19 (22)	4 (10)	68 (17)
RARS-T	3 (4)	1 (2)	0 (0)	0 (0)	2 (2)	0 (0)	6 (1)
<b>Totalt</b>	<b>84 (100)</b>	<b>63 (100)</b>	<b>44 (100)</b>	<b>87 (100)</b>	<b>85 (100)</b>	<b>40 (100)</b>	<b>403 (100)</b>



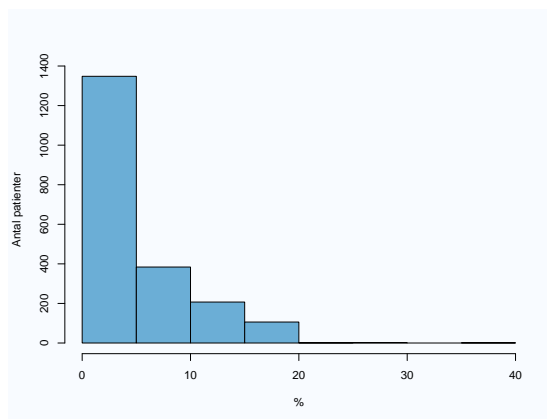
Figur 7. Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen-andel (%), diagnosår 2009-2014.

## 7.4 Benmärgsprov

Från registret har vi kännedom om att säker diagnos MDS eller MDS/MPN kunde ställas med PAD från benmärgsprov i 88% av fallen under perioden 2009-2012. Utifrån anmälningsblankettens tidigare utformning var det något oklart att avgöra om benmärgsprov ej utfördes på resterande 12% eller om dessa benmärgsprov ej var konklusiva för diagnos. I det omarbetade anmälningsformulär som togs i bruk 1 januari 2013 har det tillkommit mer detaljerade frågor om utförd benmärgsprovtagning inklusive vilken typ av benmärgsprov som togs (biopsi och/eller aspiration). För patienter med diagnosår 2013-2014 hade ben-

märgsaspirat och/eller benmärgsbiopsi säkert utförts för 97.8% av patienterna, för 20 patienter uppgavs att benmärgsprov ej utförts och för resterande patienter (2%) saknades uppgift.

Fördelningen av andel blaster i benmärgen vid diagnos visas för hela gruppen i Figur 8, genomsnittet var 3% (median). Vid diagnos hade 16 respektive 11% av patienterna med MDS och MDS/MPN >10% blaster i benmärgen, en viss regional variation ses. När det gäller undergruppen KMML hade 83% av patienterna ≤10% blaster (KMML 1) och 16% >10% blaster (KMML2), uppgift saknas för 1% av patienterna.



Figur 8. Andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på blaster i benmärg (%) vid diagnos, diagnosår 2009-2014.

Tabell 8. Antal och andel (%) fall av MDS uppdelat på blaster i benmärg i klasser och region, diagnosår 2009-2014.

	<=2		>2-<5		5-10		>10		Uppg.saknas		Totalt	
<b>Blaster i benmärg</b>												
Stockholm/Gotland	125	(29)	125	(29)	99	(23)	73	(17)	2	(0)	424	
Uppsala/Örebro	86	(39)	55	(25)	41	(19)	36	(16)	2	(1)	220	
Sydöstra	82	(39)	36	(17)	47	(22)	42	(20)	4	(2)	211	
Södra	132	(40)	57	(17)	80	(24)	58	(17)	7	(2)	334	
Västra	190	(53)	54	(15)	59	(16)	44	(12)	11	(3)	358	
Norra	60	(43)	14	(10)	39	(28)	24	(17)	2	(1)	139	
Totalt	675	(40)	341	(20)	365	(22)	277	(16)	28	(2)	1686	

Tabell 9. Antal och andel (%) fall av MDS/MPN uppdelat på blaster i benmärg i klasser och region, diagnosår 2009-2014.

	<=2	>2-<5	5-10	>10	Uppg.saknas	Totalt
<b>Blaster i benmärg</b>						
Stockholm/Gotland	24 (29)	19 (23)	30 (36)	11 (13)	0 (0)	84
Uppsala/Örebro	28 (44)	12 (19)	17 (27)	5 (8)	1 (2)	63
Sydöstra	16 (36)	9 (20)	9 (20)	9 (20)	1 (2)	44
Södra	31 (36)	30 (34)	17 (20)	6 (7)	3 (3)	87
Västra	48 (56)	17 (20)	10 (12)	8 (9)	2 (2)	85
Norra	19 (48)	6 (15)	9 (22)	5 (12)	1 (2)	40
Totalt	166 (41)	93 (23)	92 (23)	44 (11)	8 (2)	403

Fibrosgrad  $\geq 2$  i benmärg fanns rapporterat hos 100 patienter (5%) med en viss regional variation, uppgift saknas för 14% av patienterna. Ringsiderblaster  $\geq 15\%$  förekom i 20% av fallen och här saknades information för 10%. Man kan dock förmoda att merpar-

ten av saknad data beror på att andel ringsiderblaster och hög fibrosgrad ej var angiven i benmärgssvaren. Mest sannolikt är då att fibrosgrad  $\geq 2$  och hög andel ringsiderblaster inte förelåg.

Tabell 10. Fibros grad  $\geq 2$  vid diagnos av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	21 (4)	479 (94)	8 (2)	508
Uppsala/Örebro	6 (2)	238 (84)	39 (14)	283
Sydöstra	8 (3)	196 (77)	51 (20)	255
Södra	23 (5)	268 (64)	130 (31)	421
Västra	20 (5)	387 (87)	36 (8)	443
Norra	22 (12)	129 (72)	28 (16)	179
Totalt	100 (5)	1697 (81)	292 (14)	2089

Tabell 11. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med  $\geq 15\%$  ringsiderblaster uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Ej bedömbart/Uppgift saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	117 (23)	381 (75)	10 (2)	508
Uppsala/Örebro	42 (15)	209 (74)	32 (11)	283
Sydöstra	39 (15)	182 (71)	34 (13)	255
Södra	114 (27)	233 (55)	74 (18)	421
Västra	69 (16)	330 (74)	44 (10)	443
Norra	30 (17)	127 (71)	22 (12)	179
Totalt	411 (20)	1462 (70)	216 (10)	2089



## 7.5 Laborieriedata

Tabell 12 och 13 redovisar medianvärde av olika laborierieparametrar vid diagnos för MDS respektive MDS/MPN. Den största skillnaden mellan de två grupperna av pati-

enter är ett högre LPK-värde vid diagnos för patienter med MDS/MPN jämfört med MDS. Ett värde på ferritin vid diagnos saknas för en stor andel av patienterna.

Tabell 12. Patientkaraktistika vid diagnos för MDS.

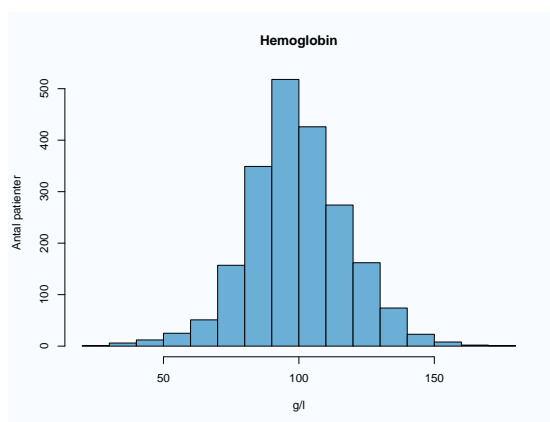
	Min	Q1	Median	Q3	Max	Uppgift saknas (%)
Hb (g/L)	26	88	99	109	175	0 (0)
TPK ( $10^9/L$ )	0	69	123	223	1358	1 (0)
LPK ( $10^9/L$ )	0.5	2.5	3.7	5.9	271	3 (0)
LD ( $10^9/L$ )	0	2.9	3.4	4.2	59.8	255 (15)
S-ferritin ( $10^9/L$ )	0	190	392	676.5	4274	1259 (75)
Neutrofila( $10^9/L$ )	0	0.8	1.7	3.3	62.5	25 (1)

Tabell 13. Patientkaraktistika vid diagnos för MDS/MPN

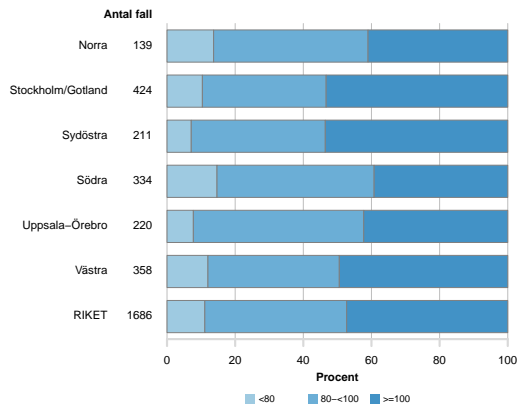
	Min	Q1	Median	Q3	Max	Uppgift saknas (%)
Hb (g/L)	34	93	105	122	164	0 (0)
TPK ( $10^9/L$ )	5	68.5	121	234	1041	0 (0)
LPK ( $10^9/L$ )	1.5	8.3	18.5	35	213.2	0 (0)
LD ( $10^9/L$ )	0	3.2	3.9	5.9	38.3	54 (13)
S-ferritin ( $10^9/L$ )	0	117.5	281	634	3751	288 (71)
Neutrofila( $10^9/L$ )	0	3.8	8.5	18.6	108.7	3 (1)

Andel patienter med cytopenier, indelade enligt kategorier som ingår i IPSS-R, visas i Figur 10-15 för MDS och MDS/MPN. En större andel patienter med MDS i jämförelse med MDS/MPN har mer uttalad anemi där 56 respektive 44% av patienterna har

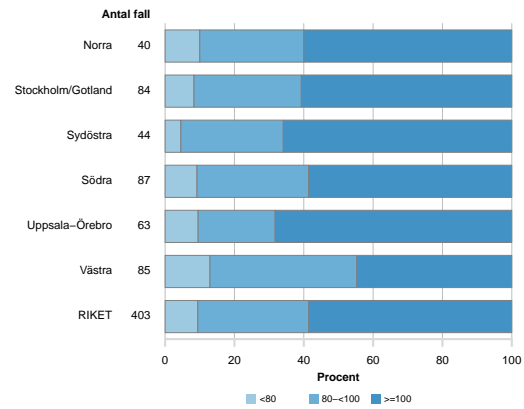
Hb<100 vid diagnos. Däremot var trombocytopeni med TPK-värde <50 lika vanligt i båda grupperna (15% respektive 16%) medan neutropeni är mer vanligt förekommande bland patienter med MDS.



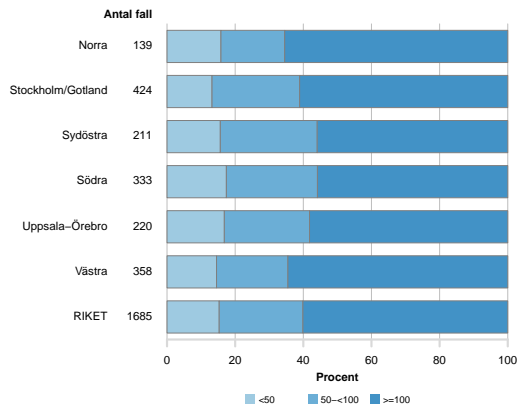
Figur 9. Fördelning av hemoglobinvärde vid diagnos för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2014.



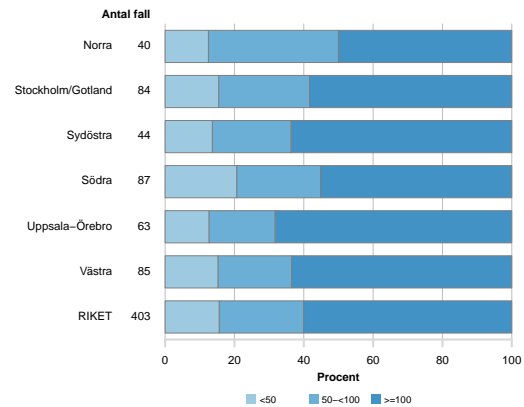
Figur 10. Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb >= 100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.



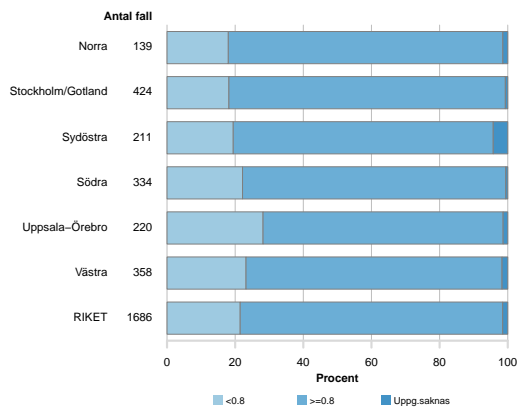
Figur 13. Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb >= 100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.



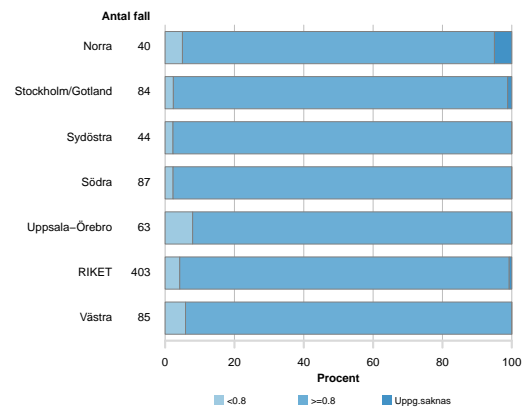
Figur 11. TPK < 50, 50-<100 respektive TPK >= 100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.



Figur 14. TPK < 50, 50-<100 respektive TPK >= 100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.



Figur 12. Neutrofila < 0.8 respektive Neutrofila >= 0.8 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.



Figur 15. Neutrofila < 0.8 respektive Neutrofila >= 0.8 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

## 7.6 Cytogenetik

Kromosomanalys utfördes på 79 % av patienterna med MDS och 74% av patienterna med MDS/MPN i genomsnitt för hela perioden 2009-2014. Det föreligger en regional skillnad där Stockholm/Gotland har utfört kromosomanalys för 89% av fallen med MDS och Sydöstra regionen för 66%. För gruppen av

patienter med MDS/MPN förelåg även här en regional variation, kromosomanalys rapporterades ha utförts i 55-82% för olika år och regioner. I hela materialet var medianåldern för de patienter där kromosomanalys utfördes 73 år (range 17-96) och för patienter där analysen ej utfördes 82 år (range 37-97).

Tabell 14. Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

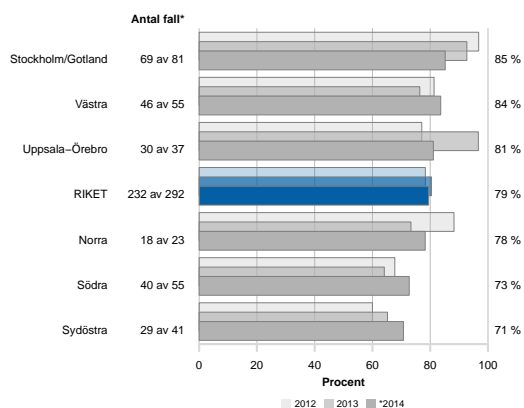
	Cytogenetik utförd	Cytogenetik ej utförd	Uppgift saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	378 (89)	45 (11)	1 (0)	424
Uppsala/Örebro	180 (82)	39 (18)	1 (0)	220
Sydöstra	140 (66)	70 (33)	1 (0)	211
Södra	235 (70)	98 (29)	1 (0)	334
Västra	289 (81)	69 (19)	0 (0)	358
Norra	113 (81)	26 (19)	0 (0)	139
Totalt	1335 (79)	347 (21)	4 (0)	1686

Tabell 15. Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

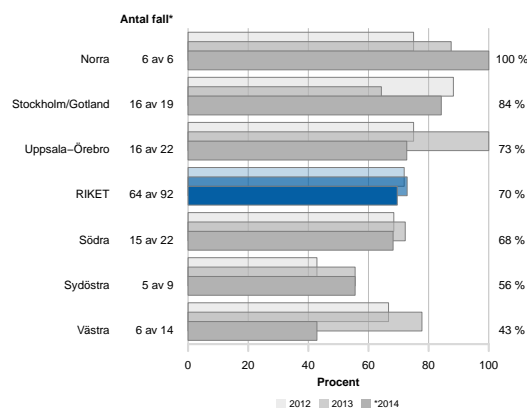
	Cytogenetik utförd	Cytogenetik ej utförd	Uppgift saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	69 (82)	15 (18)	0 (0)	84
Uppsala/Örebro	51 (81)	11 (17)	1 (2)	63
Sydöstra	24 (55)	19 (43)	1 (2)	44
Södra	59 (68)	28 (32)	0 (0)	87
Västra	64 (75)	21 (25)	0 (0)	85
Norra	32 (80)	8 (20)	0 (0)	40
Totalt	299 (74)	102 (25)	2 (0)	403

I Figur 16-17 visas andel patienter där kromosomanalys utfördes för patienter med diagnosår 2012-2014. Under dessa 3 år har andel utförd och inrapporterad cytogenetik väsentligen varit stationär. I föregående MDS-rapport för patienter med diagnosår 2009-2012 rapporterades att endast 69% av patienter med MDS och 66% av patienter med MDS/MPN genomgått cytogenetisk undersökning. Således har andelen ökat sedan registret startade. En delförklaring till förbättrade siffror är

dock att en kvalitetskontroll med eftersökning och granskning av alla cytogenetiska undersökningar utförda på patienter med MDS och MDS/MPN med diagnosår 2009-2013 har utförts under år 2015 och där tidigare ej rapporterad cytogenetik lagts till registret. En av kvalitetsindikatorerna för MDS-registret är att karyotypering ska vara utförd på minst 90% av patienterna med MDS. Även om inte detta mål ännu är uppnått har vi närmast oss det.



Figur 16. Andel (%) av MDS där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.



Figur 17. Andel (%) av MDS/MPN där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

Av de patienter med MDS där kromosomanalys var utförd uppvisade 47% abnorm karyotyp, motsvarande siffra för MDS/MPN var 29%. Denna fördelning är enhetlig med tidigare publicerade data från populationsbaserade studier. Mer ingående data som rör cytogenetiska avvikelser kan i denna rapport inte publiceras. Dock har under föregående år ar-

bete utförts för att komplettera registret med mer detaljerad cytogenetisk data. I det nya uppdaterade anmälningsformuläret som började användas i september 2015 rapporteras nu kromosomavvikelse enligt cytogenetisk indelning för IPSS-R. Därmed kan mer utförlig data vad gäller kromosomavvikelse presenteras i nästa rapport.

Tabell 16. Antal och andel (%) fall med abnorm karyotyp vid MDS där kromosomanalys är utförd uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Normal karyotyp	Abnorm karyotyp	Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	190 (50)	178 (47)	10 (3)	378
Uppsala/Örebro	83 (46)	84 (47)	13 (7)	180
Sydöstra	62 (44)	55 (39)	23 (16)	140
Södra	96 (41)	109 (46)	30 (13)	235
Västra	122 (42)	148 (51)	19 (7)	289
Norra	53 (47)	54 (48)	6 (5)	113
<b>Totalt</b>	<b>606 (45)</b>	<b>628 (47)</b>	<b>101 (8)</b>	<b>1335</b>

Tabell 17. Antal och andel (%) fall med abnorm karyotyp vid MDS/MPN där kromosomanalys är utförd uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Normal karyotyp	Abnorm karyotyp	Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	39 (57)	23 (33)	7 (10)	69
Uppsala/Örebro	37 (73)	11 (22)	3 (6)	51
Sydöstra	15 (62)	7 (29)	2 (8)	24
Södra	41 (69)	11 (19)	7 (12)	59
Västra	32 (50)	26 (41)	6 (9)	64
Norra	21 (66)	8 (25)	3 (9)	32
<b>Totalt</b>	<b>185 (62)</b>	<b>86 (29)</b>	<b>28 (9)</b>	<b>299</b>

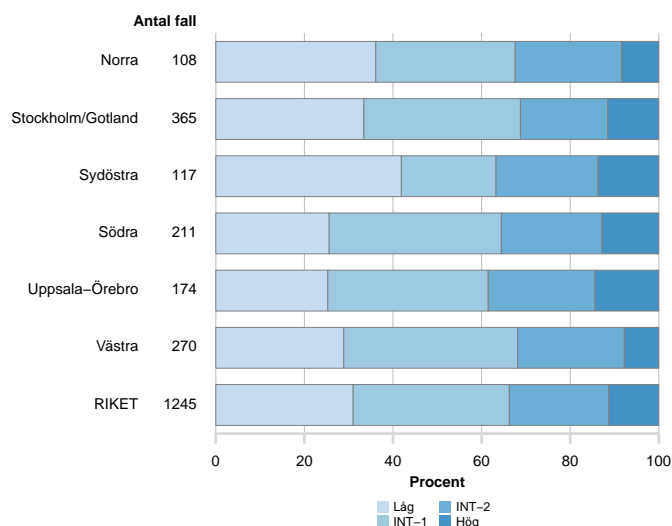
## 8 International Prognostic Scoring System (IPSS)

IPSS risk grupp, vilken grundar sig på antal cytopenier, blastförekomst i benmärg och kromosomavvikelse är bedömt av anmälande kliniker i den aktuella rapporten. För de 1686 patienterna i registret med diagnos MDS finns IPSS angivet för 1245, således saknas data för 26% av patienterna. Förklaringen till största delen av bortfallet är att kromosomanalys, som krävs för beräkning av IPSS, inte utfördes på alla patienter.

Fördelning av IPSS för patienter med MDS visas totalt sett samt regionvis i Figur 18. Sammantaget hade 31% lågrisk, 35% intermediär-1, 23% intermediär-2 och 11% högrisk-sjukdom. Fördelningen av IPSS riskgrupp får tolkas med en viss försiktighet då bortfallet är relativt stort. Denna fördelning överensstämmer dock väl med den fördelning som rapporterades från den initiala populationen där IPSS första gången beskrevs [5].

Tabell 18. IPSS för MDS- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Låg	INT-1	INT-2	Hög	Ej bedömbär/Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>						
Stockholm/Gotland	123 (29)	130 (31)	74 (17)	42 (10)	55 (13)	424
Uppsala/Örebro	46 (21)	66 (30)	44 (20)	25 (11)	39 (18)	220
Sydöstra	56 (27)	28 (13)	27 (13)	16 (8)	84 (40)	211
Södra	55 (16)	83 (25)	49 (15)	28 (8)	119 (36)	334
Västra	79 (22)	107 (30)	68 (19)	21 (6)	83 (23)	358
Norra	40 (29)	36 (26)	27 (19)	9 (6)	27 (19)	139
<b>Totalt</b>	<b>399 (24)</b>	<b>450 (27)</b>	<b>289 (17)</b>	<b>141 (8)</b>	<b>407 (24)</b>	<b>1686</b>



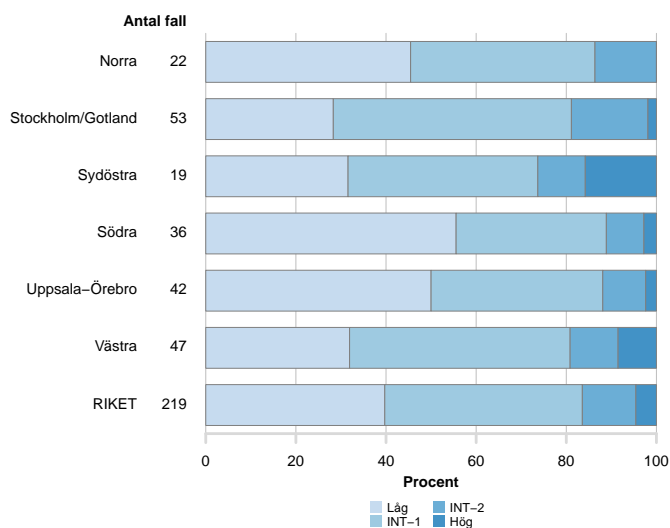
Figur 18. Fördelning av IPSS score för MDS-andel (%), uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

För patienter med MDS/MPN var IPSS angivet endast för 57% av patienterna. Då merparten av patienter med MDS/MPN utgörs av patienter med KMML är inte detta så anmärkningsvärt då ett flertal prognostiska score för KMML finns men ett allmänt vedertaget saknas. För KMML med LPK  $>12 \times 10^9/l$  rekommenderas inte att IPSS används. Andel patienter med avsaknad av cyto-genetisk undersökning var också större vilket omöjliggör beräkning av IPSS. Fördelning av IPSS riskgrupper bland patienter med

MDS/MPN där IPSS var rapporterat skiljde sig något jämfört med fördelningen vid MDS. Färre patienter med MDS/MPN hade IPSS Int-2 och högrisk (16%) i relation till MDS (34%). Dock skall IPSS för MDS/MPN i vårt register tolkas med stor försiktighet med tanke på det stora bortfallet i materialet som kan ha lett till selektion av patienter samt även att tillämpbarheten kan ha varit tveksam för vissa patienter. Några andra risk score-system för KMML presenteras inte i denna rapport.

Tabell 19. IPSS för MDS/MPN- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Låg	INT-1	INT-2	Hög	Ej bedömbar/Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>						
Stockholm/Gotland	16 (19)	29 (35)	9 (11)	1 (1)	29 (35)	84
Uppsala/Örebro	21 (33)	16 (25)	4 (6)	1 (2)	21 (33)	63
Sydöstra	7 (16)	9 (20)	3 (7)	3 (7)	22 (50)	44
Södra	21 (24)	12 (14)	3 (3)	1 (1)	50 (57)	87
Västra	15 (18)	26 (31)	5 (6)	4 (5)	35 (41)	85
Norra	11 (28)	9 (22)	3 (8)	0 (0)	17 (42)	40
<b>Totalt</b>	<b>91 (23)</b>	<b>101 (25)</b>	<b>27 (7)</b>	<b>10 (2)</b>	<b>174 (43)</b>	<b>403</b>



Figur 19. Fördelning av IPSS score för MDS/MPN-andel (%), uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

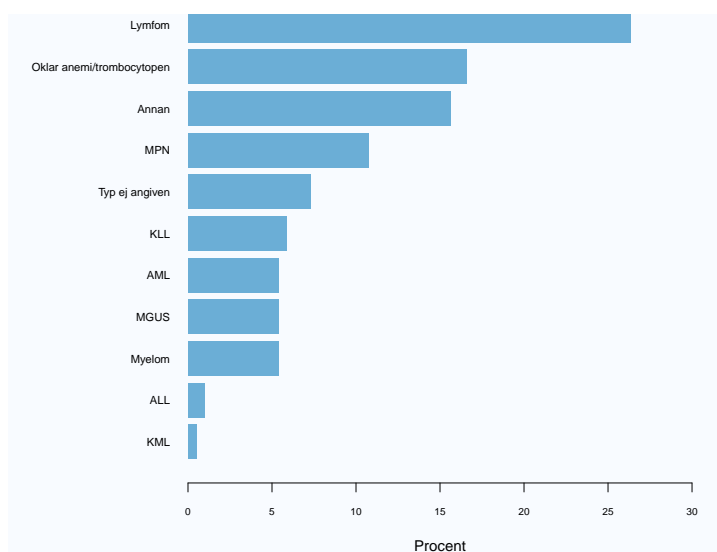
## 9 Tidigare hematologisk sjukdom

Innan MDS-diagnos ställdes rapporterades att 10% av patienterna haft annan hematologisk sjukdom. Som annan hematologisk diagnos anges dock i ett relativt stort fall oklar trombocytopeni eller anemi vilket i en del fall skulle kunna tolkas som uppseg-

lande MDS-sjukdom. Vanligast förekommande klar hematologisk diagnos innan MDS utvecklades var lymfom/KLL vilket förekom i 66 fall, MGUS/myelom i 22 fall medan 22 patienter hade en myeloproliferativ sjukdom sen tidigare.

Tabell 20. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare hematologisk sjukdom uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	46 (9)	462 (91)	508
Uppsala/Örebro	28 (10)	255 (90)	283
Sydöstra	28 (11)	227 (89)	255
Södra	43 (10)	378 (90)	421
Västra	40 (9)	403 (91)	443
Norra	22 (12)	157 (88)	179
<b>Totalt</b>	<b>207 (10)</b>	<b>1882 (90)</b>	<b>2089</b>



Figur 20. Typ av tidigare hematologisk sjukdom- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2014.

## 10 Tidigare cytostatikabehandling eller strålbehandling

Tidigare cytostatikabehandling fanns rapporterat hos 11% av patienterna och 6% av patienterna hade behandlats med strålning. I Figur 21 ses antal patienter som behandlats

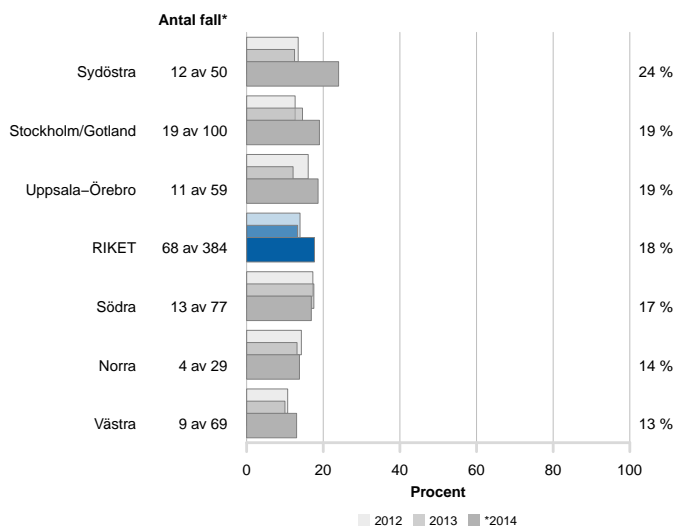
med cytostatika och/eller strålbehandling under åren 2012-2014, dessa utgjorde 18% av patienterna med diagnosår 2014.

Tabell 21. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	52 (10)	456 (90)	508
Uppsala/Örebro	25 (9)	258 (91)	283
Sydöstra	35 (14)	220 (86)	255
Södra	49 (12)	372 (88)	421
Västra	43 (10)	400 (90)	443
Norra	16 (9)	163 (91)	179
Totalt	220 (11)	1869 (89)	2089

Tabell 22. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare strålbehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	37 (7)	471 (93)	508
Uppsala/Örebro	22 (8)	261 (92)	283
Sydöstra	13 (5)	242 (95)	255
Södra	25 (6)	396 (94)	421
Västra	19 (4)	424 (96)	443
Norra	11 (6)	168 (94)	179
Totalt	127 (6)	1962 (94)	2089



Figur 21. Andel (%) av MDS och MDS/MPN med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.



# 11 Behandling

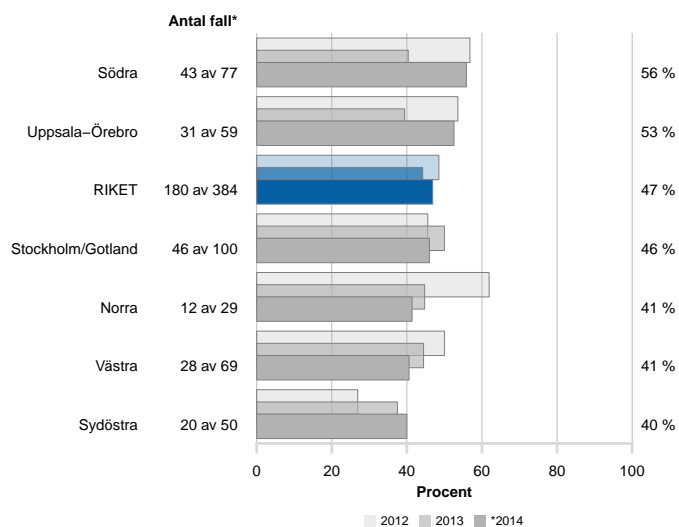
## 11.1 Transfusionsberoende vid diagnos

Vid diagnostillfället var 47% av patienterna i hela registret transfusionsberoende av erythrocyter. Rapporterat transfusionsbehov vid diagnos varierade mellan 39-54% i de

olika regionerna. I Figur 22 ses andel transfusionsberoende patienter för åren 2012-2014 för riket totalt och regionvis.

Tabell 23. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja	Nej	Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	241 (47)	267 (53)	0 (0)	508
Uppsala/Örebro	126 (45)	156 (55)	1 (0)	283
Sydöstra	100 (39)	154 (60)	1 (0)	255
Södra	227 (54)	193 (46)	1 (0)	421
Västra	197 (44)	242 (55)	4 (1)	443
Norra	81 (45)	98 (55)	0 (0)	179
Totalt	972 (47)	1110 (53)	7 (0)	2089



Figur 22. Andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

Uppdelat på diagnos MDS och MDS/MPN visade sig 49% respektive 35% av patienterna vara transfusionskrävande av erythrocyter. Transfusionsbehov utifrån IPSS

riskgrupp visas i Tabell 25 där man ser att betydligt fler patienter med högsta risk-gruppen av IPSS är transfusionskrävande vid diagnos (69%) jämfört med lägsta (32%).

Tabell 24. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på diagnos diagnosår 2009-2014.

	MDS		MDS/MPN		Totalt	
Ja	829	(49)	143	(35)	972	(47)
Nej	853	(51)	257	(64)	1110	(53)
Uppg.saknas	4	(0)	3	(1)	7	(0)
Totalt	1686	(100)	403	(100)	2089	(100)

Tabell 25. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på IPSS-grupp diagnosår 2009-2014.

	Ja		Nej		Uppg.saknas		Totalt
<b>Kategori</b>							
Lågrisk	157	(32)	332	(68)	1	(0)	490
INT-1	226	(41)	324	(59)	1	(0)	551
INT-2	207	(66)	108	(34)	1	(0)	316
Högrisk	104	(69)	47	(31)	0	(0)	151
Ej bedömbär/Uppg.saknas	278	(48)	299	(51)	4	(1)	581
Totalt	972	(47)	1110	(53)	7	(0)	2089

Av samtliga patienter var 6% i behov av trombocyttransfusioner vid anmälan. Något större andel med MDS/MPN krävde trombocyttransfusioner än patienter med MDS.

Tabell 26. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Ja		Nej		Uppg.saknas		Totalt
<b>Region</b>							
Stockholm/Gotland	28	(6)	479	(94)	1	(0)	508
Uppsala/Örebro	13	(5)	269	(95)	1	(0)	283
Sydöstra	17	(7)	237	(93)	1	(0)	255
Södra	35	(8)	383	(91)	3	(1)	421
Västra	25	(6)	411	(93)	7	(2)	443
Norra	10	(6)	169	(94)	0	(0)	179
Totalt	128	(6)	1948	(93)	13	(1)	2089

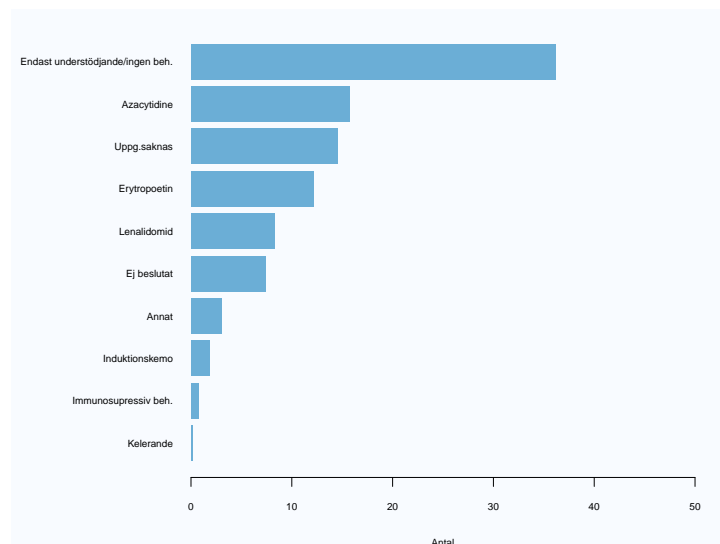
Tabell 27. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med transfusionsberoende av trombocyter uppdelat på diagnos diagnosår 2009-2014.

	MDS		MDS/MPN		Totalt	
Ja	94	(6)	34	(8)	128	(6)
Nej	1583	(94)	365	(91)	1948	(93)
Uppg.saknas	9	(1)	4	(1)	13	(1)
Totalt	1686	(100)	403	(100)	2089	(100)

## 11.2 Planerad behandling

I anmälningsblanketten efterfrågas vilken behandling som planeras. Det terapibeslut som tagits vid diagnos framgår av Figur 23. Behandling med Azacytidin var aktuellt för 16%

medan 12% planerades få erythropoetiska tillväxtfaktorer. För 36% av patienterna planerades endast understödande behandling, för en relativt stor del var beslut fortfarande inte taget vid diagnos eller saknades uppgift om planerad behandling.



Figur 23. Behandlingsbeslut- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2014.

Behandlingsbeslut per region visas i Tabell 28. Man ser här en viss variation mellan regionerna i planerad användning av erythropoetiska tillväxtfaktorer (6-17%) samt av azacytidine (11-22%). Resultatet får dock tolkas med viss försiktighet då patientantalet i varje

behandlingsgrupp är relativt litet. Dessutom reflekterar denna fråga inte faktisk behandling utan intention vid tidpunkten för diagnos. Allogen stamcellstransplantation planerades redan vid diagnos för 193 av de 2089 patienterna (9%).

Tabell 28. Behandlingsbeslut- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN uppdelat region, diagnosår 2009-2014.

	Stockholm/G	Uppsala/Öre.	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
Endast understödande/ingen beh.	141 (28)	87 (31)	99 (39)	181 (43)	197 (44)	50 (28)	755 (36)
Induktionskemo	6 (1)	8 (3)	5 (2)	6 (1)	7 (2)	7 (4)	39 (2)
Azacytidine	113 (22)	31 (11)	46 (18)	67 (16)	48 (11)	23 (13)	328 (16)
Erytropoetin	72 (14)	42 (15)	15 (6)	51 (12)	42 (9)	31 (17)	253 (12)
Immunosuppressiv beh.	8 (2)	4 (1)	2 (1)	0 (0)	1 (0)	1 (1)	16 (1)
Ej beslutat	27 (5)	27 (10)	21 (8)	19 (5)	41 (9)	19 (11)	154 (7)
Annat	2 (0)	21 (7)	14 (5)	6 (1)	20 (5)	1 (1)	64 (3)
Lenalidomid	61 (12)	30 (11)	8 (3)	26 (6)	33 (7)	16 (9)	174 (8)
Kelerande	1 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	1 (0)	1 (1)	3 (0)
Uppg.saknas	77 (15)	33 (12)	45 (18)	65 (15)	53 (12)	30 (17)	303 (15)
Totalt	508 (100)	283 (100)	255 (100)	421 (100)	443 (100)	179 (100)	2089 (100)

Tabell 29. Planerad allogen stamcellstransplantation- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2014.

	Planeras	Planeras ej	Uppg.saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	58 (11)	447 (88)	3 (1)	508
Uppsala/Örebro	40 (14)	232 (82)	11 (4)	283
Sydöstra	18 (7)	236 (93)	1 (0)	255
Södra	31 (7)	379 (90)	11 (3)	421
Västra	35 (8)	400 (90)	8 (2)	443
Norra	11 (6)	168 (94)	0 (0)	179
<b>Totalt</b>	<b>193 (9)</b>	<b>1862 (89)</b>	<b>34 (2)</b>	<b>2089</b>

### 11.3 Deltagande i kliniska studier

Endast 45 av de 2089 patienterna i registret (2%) planerades delta i klinisk studie vid diagnos.

## 12 Ettårsuppföljning diagnosår 2012-2014

När registret startade 2009 fanns då ännu inte planer på uppföljningsblanketter. Dessa togs fram år 2013 och beslut togs då att inte skicka ut uppföljningsblanketter i efterhand för patienter med diagnosår 2009-2011. Ettårsuppföljning och övriga uppföljningar finns således endast för patienter med diagnosår 2012 och senare.

### 12.1 Täckningsgrad mot anmälan

Analys av 1-års uppföljning har inte tidigare utförts och rapporterats. Man kan nu konstatera att andel inskickade 1-årsuppföljningar är låg vilket medför att täckningsgraden gentemot anmälda patienter i registret som levde 1 år efter diagnos endast når 37%, 40% och 41% för åren 2012-2014.

Tabell 30. Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2014.

	Stockholm Gotland	Uppsala Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnosår</b>							
2012	34 (39)	27 (38)	21 (35)	17 (21)	17 (20)	9 (43)	125 (31)
2013	42 (42)	15 (36)	13 (36)	19 (33)	27 (30)	14 (37)	130 (36)
2014	10 (10)	38 (64)	18 (36)	29 (37)	29 (41)	5 (17)	129 (33)

Tabell 31. Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad och lever vid ettårsuppföljningen per sjukvårdsregion och diagnosår, 201-2014.

	Stockholm Gotland	Uppsala Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnosår</b>							
2012	15 (45)	12 (43)	7 (33)	11 (31)	5 (23)	5 (56)	55 (37)
2013	13 (37)	9 (53)	8 (50)	7 (30)	11 (29)	8 (67)	56 (40)
2014	2 (8)	13 (72)	7 (58)	9 (39)	11 (65)	0 (0)	42 (41)

Tabell 32. Antal patienter med rapporterad ettårs uppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad och som avlidit innan ettårsuppföljningen, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2014.

	Stockholm Gotland	Uppsala Örebro	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
<b>Diagnosår</b>							
2012	19 (35)	15 (35)	14 (36)	6 (13)	12 (19)	4 (33)	70 (27)
2013	29 (45)	6 (24)	5 (25)	12 (35)	16 (31)	6 (23)	74 (33)
2014	8 (11)	25 (61)	11 (29)	20 (36)	18 (33)	5 (23)	87 (30)

Då andel inskickade 1-årsuppföljningar endast finns för en mindre andel av patienterna kan inte några större slutsatser i nuläget dras

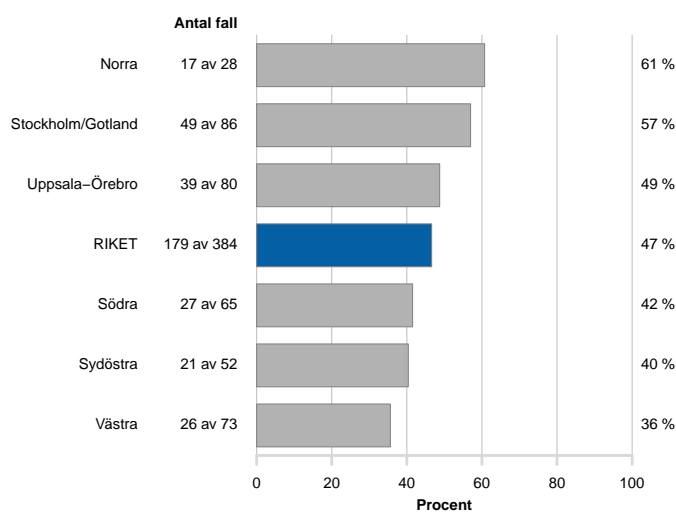
av data i uppföljningsformulären. Den data som finns presenteras dock ändå här.

### 12.2 Benmärgsprov

Nytt benmärgsprov sedan anmälan hade utförts på 47% av patienterna.

Tabell 33. Nytt benmärgsprov taget enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	49 (57)	37 (43)	86
Uppsala/Örebro	39 (49)	41 (51)	80
Sydöstra	21 (40)	31 (60)	52
Södra	27 (42)	38 (58)	65
Västra	26 (36)	47 (64)	73
Norra	17 (61)	11 (39)	28
Totalt	179 (47)	205 (53)	384



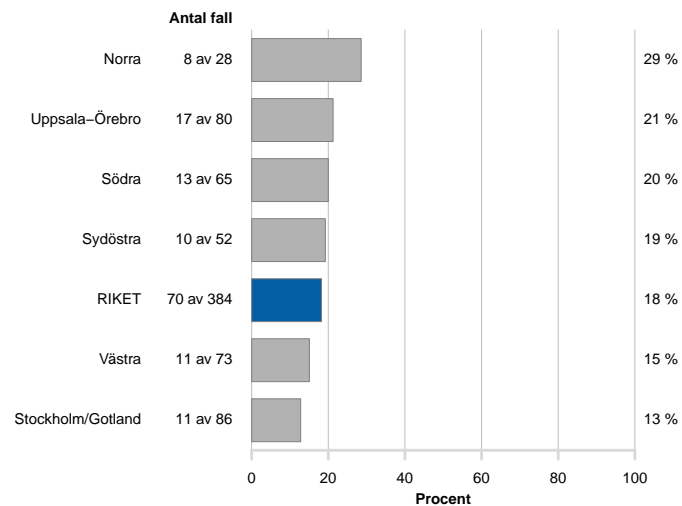
Figur 24. Andel (%) där nytt benmärgsprov tagits enligt uppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

### 12.3 Cytogenetik

Ny cytogenetisk undersökning hade utförts på 18% av patienterna sedan anmälan.

Tabell 34. Ny cytogenetik tagen enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Ej bedömbär	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	11 (13)	75 (87)	0 (0)	86
Uppsala/Örebro	17 (21)	62 (78)	1 (1)	80
Sydöstra	10 (19)	41 (79)	1 (2)	52
Södra	13 (20)	51 (78)	1 (2)	65
Västra	11 (15)	61 (84)	1 (1)	73
Norra	8 (29)	19 (68)	1 (4)	28
Totalt	70 (18)	309 (80)	5 (1)	384

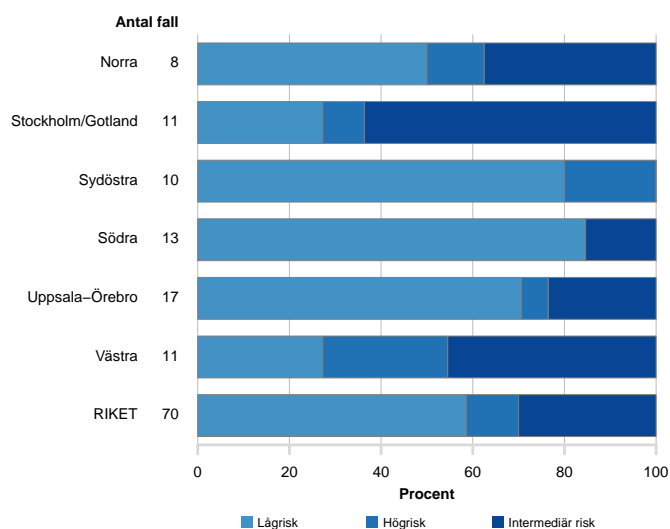


Figur 25. Andel (%) där ny cytogenetik tagits enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

Abnorm karyotyp förekom hos 44% av de patienter där ny cytogenetik var utförd. I Figur 26 visas karyotyp enligt den uppdelning som ingår i IPSS. Observera dock att denna fördelning endast baseras på 70 patienter.

Tabell 35. Karyotyp enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Normal	Abnormal	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	3 (27)	8 (73)	11
Uppsala/Örebro	12 (71)	5 (29)	17
Sydöstra	8 (80)	2 (20)	10
Södra	11 (85)	2 (15)	13
Västra	2 (18)	9 (82)	11
Norra	3 (38)	5 (62)	8
<b>Totalt</b>	<b>39 (56)</b>	<b>31 (44)</b>	<b>70</b>



Figur 26. Fördelning av karyotyp enligt IPSS cytogenetik vid ettårsuppföljning, andel (%), diagnosår 2012-2014.

Lågrisk; 5q-, 20q-, -Y, Högrisk; avvikelser på kromosom 7, komplex karyotyp =3 avvikelser. Intermediär risk; alla andra avvikelser.

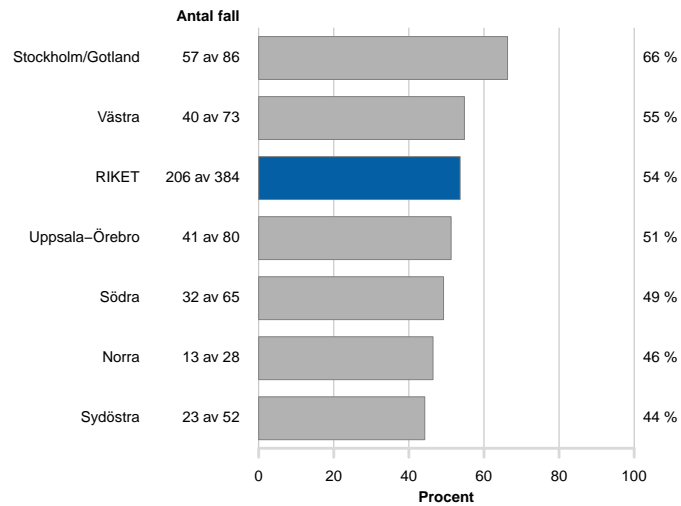
## 12.4 Transfusionsbehov

Vid 1-årsuppföljningen var 54% av patienterna transfusionskrävande av erythrocyter medan 18% var i behov av regelbundna trombocyttransfusioner.

Tabell 36. Transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	57 (66)	29 (34)	86
Uppsala/Örebro	41 (51)	39 (49)	80
Sydöstra	23 (44)	29 (56)	52
Södra	32 (49)	33 (51)	65
Västra	40 (55)	33 (45)	73
Norra	13 (46)	15 (54)	28
<b>Totalt</b>	<b>206 (54)</b>	<b>178 (46)</b>	<b>384</b>

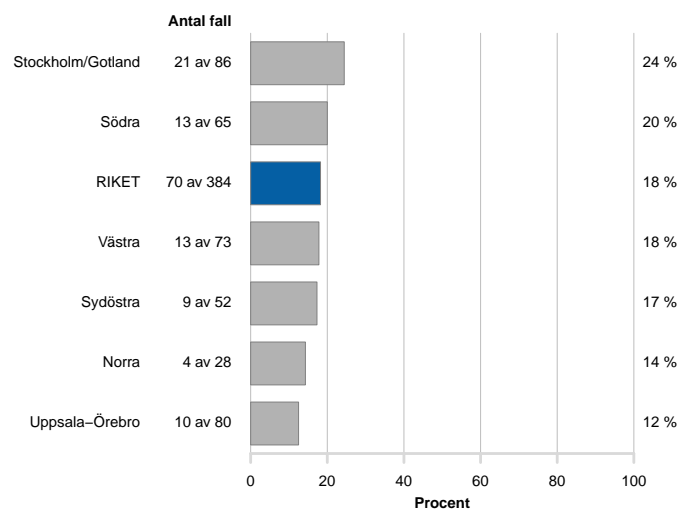




Figur 27. Andel (%) med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

Tabell 37. Transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	21 (24)	65 (76)	86
Uppsala/Örebro	10 (12)	70 (88)	80
Sydöstra	9 (17)	43 (83)	52
Södra	13 (20)	52 (80)	65
Västra	13 (18)	60 (82)	73
Norra	4 (14)	24 (86)	28
Totalt	70 (18)	314 (82)	384



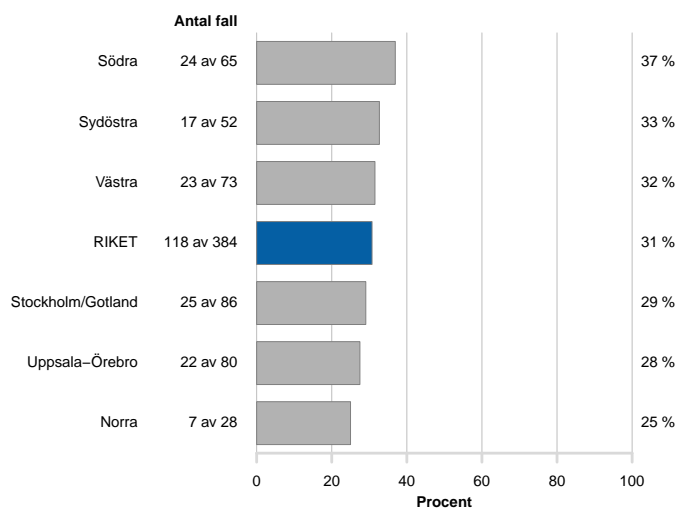
Figur 28. Andel (%) med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

## 12.5 Behandling

Av de 384 patienterna hade 118 (31%) deltagit i behandlingsstudier vid uppföljningen.

Tabell 38. Deltagande i studie enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

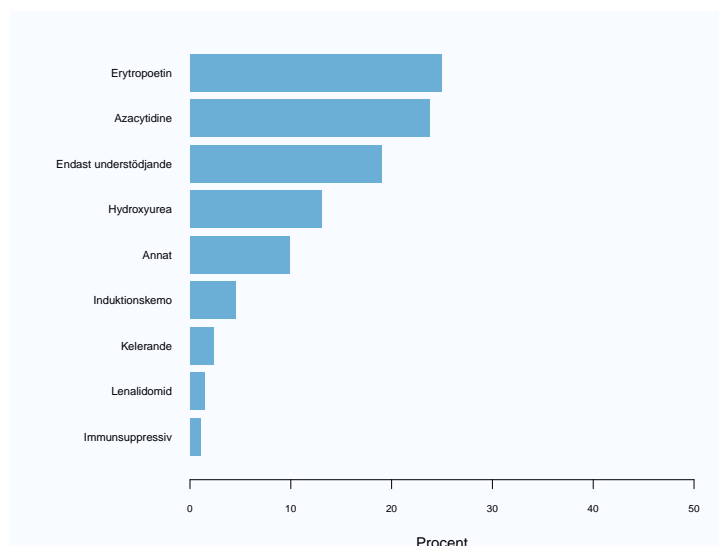
	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	25 (29)	61 (71)	86
Uppsala/Örebro	22 (28)	58 (72)	80
Sydöstra	17 (33)	35 (67)	52
Södra	24 (37)	41 (63)	65
Västra	23 (32)	50 (68)	73
Norra	7 (25)	21 (75)	28
<b>Totalt</b>	<b>118 (31)</b>	<b>266 (69)</b>	<b>384</b>



Figur 29. Andel (%) studiedeltagande enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

Den behandling som var vanligast förekommande vid 1-årsuppföljningen var erythropoetin som 25% av patienterna använt under

någon period sedan diagnos, andel patienter som behandlats med Vidaza var 24% medan 13% hade fått hydroxeurea.



Figur 30. Givna behandlingar enligt uppföljningen- andel (%) en patient kan förekomma flera gånger.

Tabell 39. Givna behandlingar enligt uppföljningen- andel (%) en patient kan förekomma flera gånger, uppdelat på region.

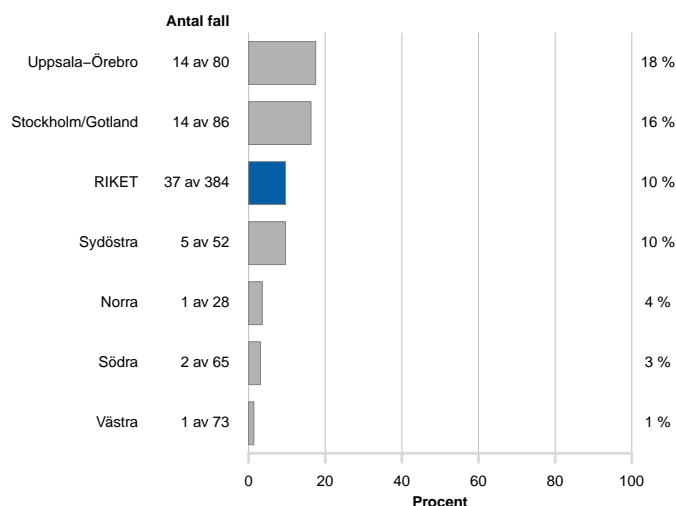
	Stockholm/G		Uppsala/Öret		Sydöstra		Södra		Västra		Norra		Totalt	
Induktionskemo	5	(3)	10	(7)	4	(5)	5	(5)	9	(4)	1	(1)	34	(4)
Azacytidine	40	(27)	32	(22)	24	(29)	23	(22)	46	(22)	15	(22)	180	(24)
Hydroxyurea	14	(9)	21	(14)	11	(13)	17	(16)	26	(12)	10	(15)	99	(13)
Erytropoetin	44	(30)	37	(26)	25	(30)	23	(22)	43	(20)	17	(25)	189	(25)
Immunsuppressiv beh.	1	(1)	2	(1)	0	(0)	0	(0)	4	(2)	1	(1)	8	(1)
Lenalidomid	3	(2)	3	(2)	0	(0)	3	(3)	1	(0)	1	(1)	11	(1)
Kelerande	5	(3)	4	(3)	0	(0)	1	(1)	3	(1)	5	(7)	18	(2)
Endast understödjande beh.	16	(11)	23	(16)	13	(15)	27	(26)	55	(26)	10	(15)	144	(19)
Annat	20	(14)	13	(9)	7	(8)	5	(5)	23	(11)	7	(10)	75	(10)
Totalt	148	(100)	145	(100)	84	(100)	104	(100)	210	(100)	67	(100)	758	(100)

Allogen stamcellstransplantation hade utförts på 37 av de 384 patienterna vid uppföljning 1 år efter diagnos. Uppsala-Örebro regionen hade högst andel transplanterade patienter (14/80). Då antal patienter dock är mycket

litet samt att täckningsgrad av uppföljningsformulär mot anmälan är mycket låg går det inte att dra några slutsatser om regional variation av benägenhet att utföra transplantation från detta material.

Tabell 40. Genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Totalt
<b>Region</b>			
Stockholm/Gotland	14 (16)	72 (84)	86
Uppsala/Örebro	14 (18)	66 (82)	80
Sydöstra	5 (10)	47 (90)	52
Södra	2 (3)	63 (97)	65
Västra	1 (1)	72 (99)	73
Norra	1 (4)	27 (96)	28
Totalt	37 (10)	347 (90)	384



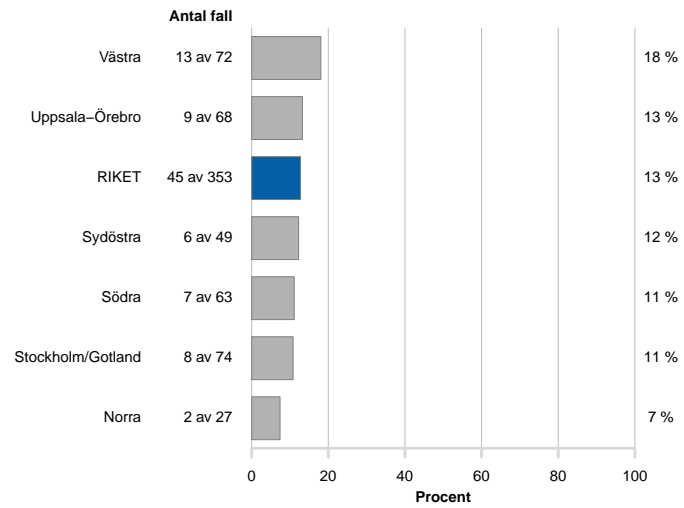
Figur 31. Andel(%) med genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

## 12.6 Transformation till leukemi

Av de 384 patienterna där 1-årsuppföljning fanns hade 45 stycken (12%) transformerat till akut leukemi, uppgift saknades för 31 patienter.

Tabell 41. Transformation till leukemi enligt ettårsuppföljningen- antal och andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

	Ja	Nej	Uppgift saknas	Totalt
<b>Region</b>				
Stockholm/Gotland	8 (9)	66 (77)	12 (14)	86
Uppsala/Örebro	9 (11)	59 (74)	12 (15)	80
Sydöstra	6 (12)	43 (83)	3 (6)	52
Södra	7 (11)	56 (86)	2 (3)	65
Västra	13 (18)	59 (81)	1 (1)	73
Norra	2 (7)	25 (89)	1 (4)	28
Totalt	45 (12)	308 (80)	31 (8)	384



Figur 32. Andel (%) som transformerat till AML enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2014.

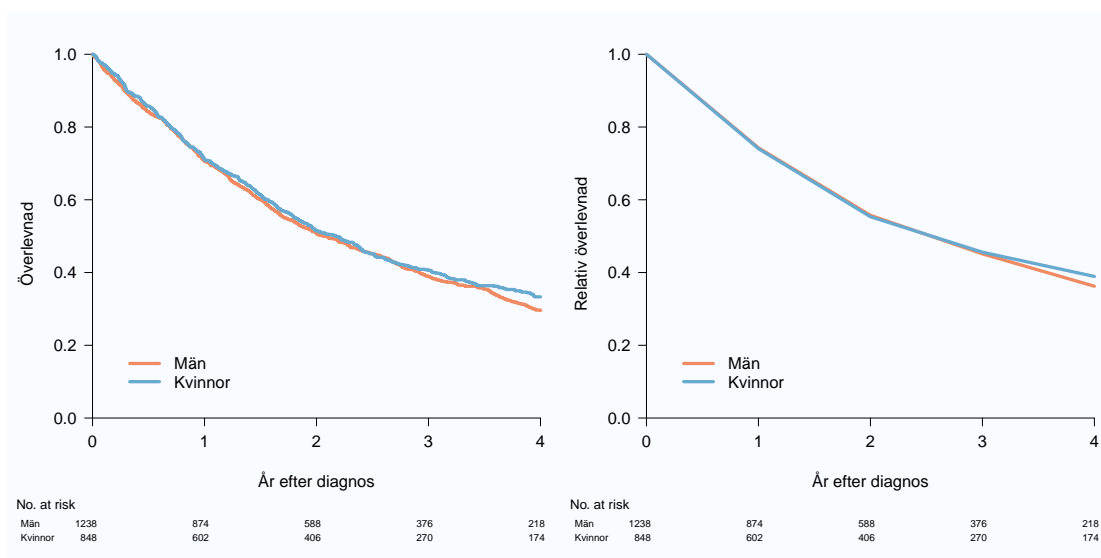
# 13 Överlevnad

Vid avstämning mot Folkbokföringsregistret 18 november 2016 var 631/2089 patienter (30%) i livet, 2 patienter kunde ej följas upp pga. utvandring. Uppföljningstiden i registret är 24 månader i median. I figurer och tabeller redovisas både absolut och relativ överlevnad, den senare skattar överlevnaden för patienter med MDS vid avsaknad av andra dödsorsaker. Relativa överlevnaden definieras som kvoten

mellan den observerade överlevnaden bland MDS-patienter och den förväntade överlevnaden baserad på befolkningsdata givet samma kön, ålder och kalenderperiod.

## 13.1 Överlevnad fördelat på kön

Varken absoluta eller relativa 2-årsöverlevnaden skiljer sig åt för män och kvinnor.



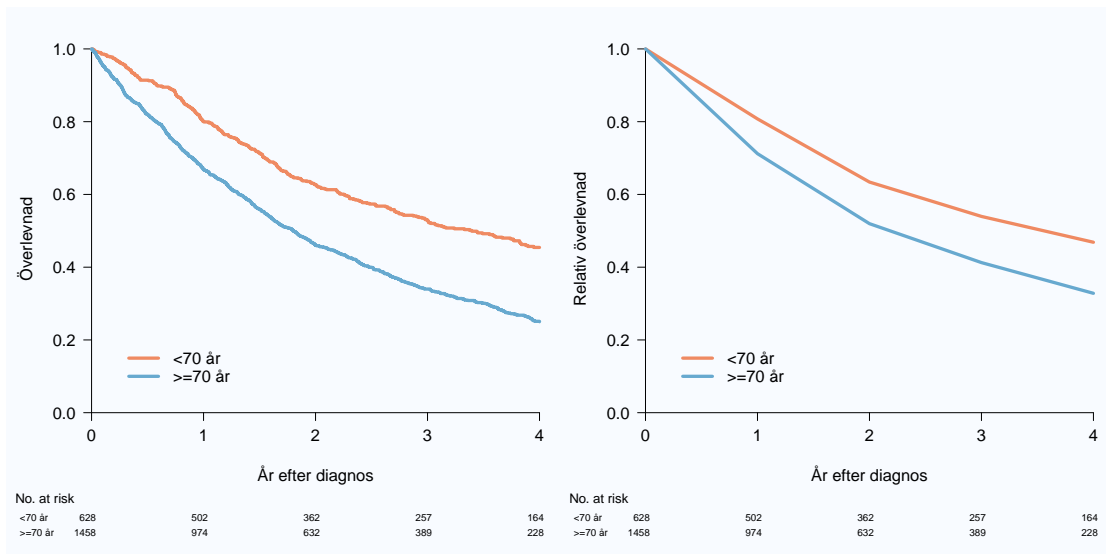
Figur 33. Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på kön.

	2-års absolut överlevnad (95% CI)	2-års relativ överlevnad (95% CI)
Män	50.8 (47.9-53.5)	55.7 (52.6-58.8)
Kvinnor	51.4 (48.0-54.8)	55.3 (51.6-59.0)

### 13.2 Överlevnad fördelat på ålder

När patienterna i MDS-registret uppdelades i åldersgrupp < 70 år och  $\geq 70$  år var relativa 2-

årsöverlevnaden betydligt bättre för de yngre patienterna, 63% versus 52%.



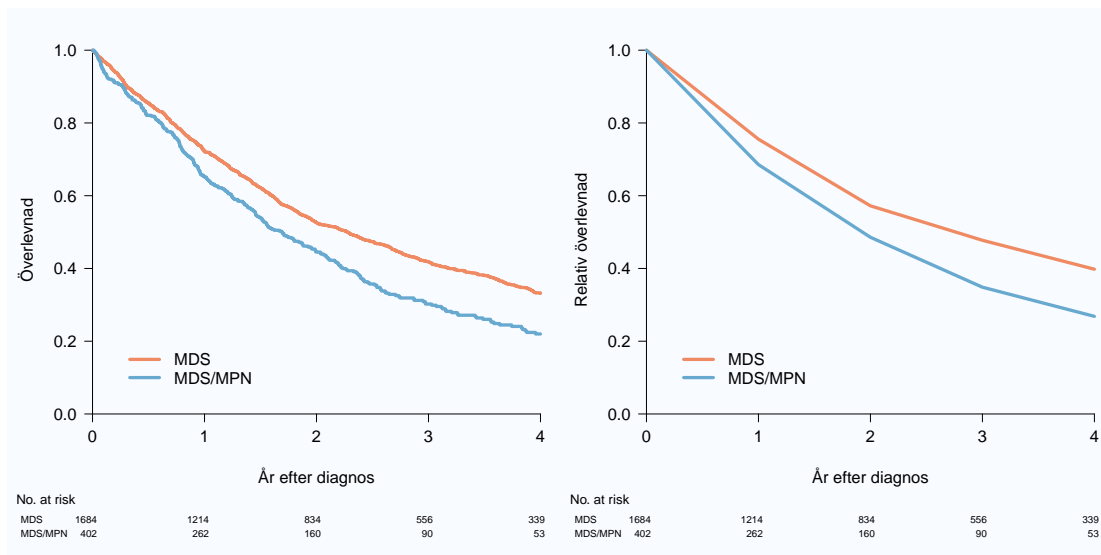
Figur 34. Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på åldersgrupp.

	2-års absolut överlevnad (95% CI)	2-års relativ överlevnad (95% CI)
<70 år	62.7 (58.8-66.4)	63.4 (59.4-67.2)
$\geq 70$ år	46.0 (43.5-48.6)	52.0 (49.0-54.9)

### 13.3 Överlevnad fördelat på diagnos MDS respektive MDS/MPN

års överlevnad på 49% versus 57%.

Överlevnaden för gruppen MDS/MPN var lägre än för gruppen MDS med en relativ 2-



Figur 35. Absolut/relativ överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2014.

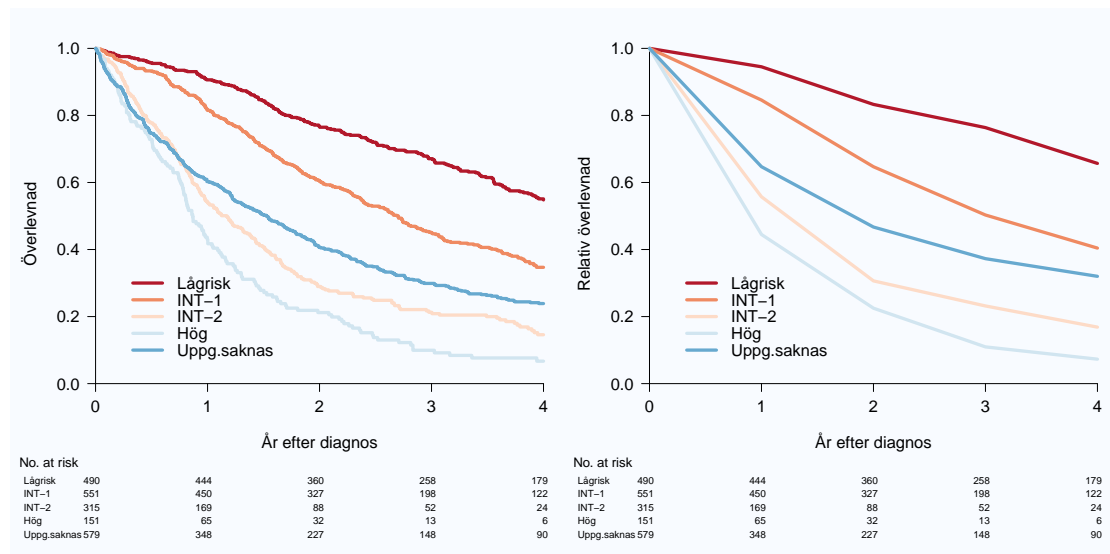
	2-års absolut överlevnad (95% CI)	2-års relativ överlevnad (95% CI)
MDS	52.6 (50.2-55.0)	57.2 (54.6-59.8)
MDS/MPN	44.5 (39.6-49.3)	48.6 (43.1-53.9)



### 13.4 Överlevnad fördelat på IPSS riskgrupper

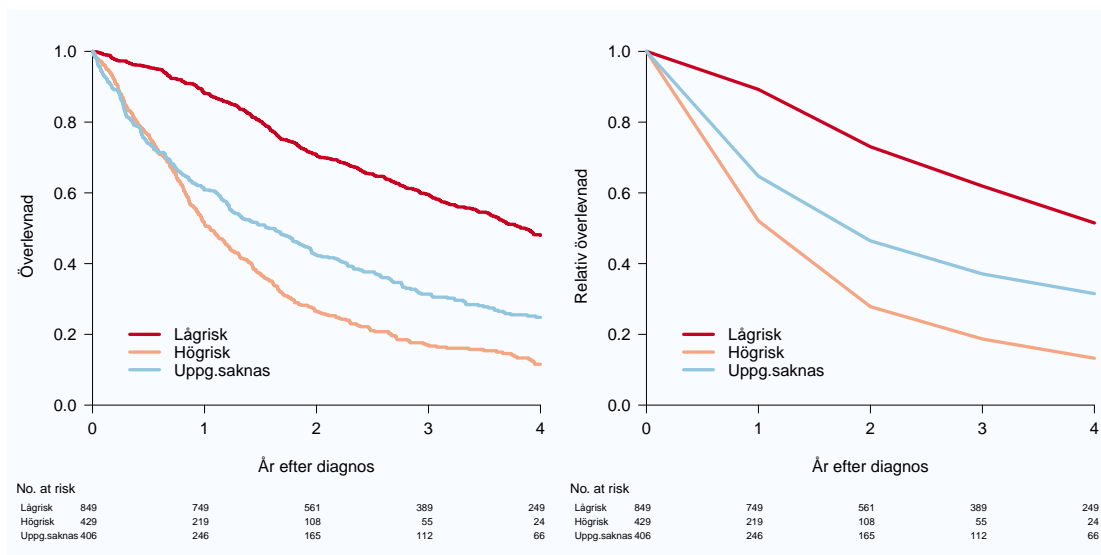
I Figur 36 ses överlevnad för MDS och MDS/MPN tillsammans indelat i de fyra 4 riskgrupperna av IPSS. Den relativa 1-års överlevnaden sjunker kraftigt från lägsta riskgruppen till den högsta; 94% vs 44%. I figuren är även överlevnadskurvan för de patienter där IPSS saknas inlagd, för dessa 579 patienter var relativa 1-årsöverlevnaden 65%.

Spridningen av överlevnadskurvorna beroende på riskgrupp liknar den från den ursprungliga kohorten av IPSS och ger underlag för att lägga ihop lågrisk-och int-1 grupperna som "Lågrisk-MDS" och int-2 och högrisk som "Högrisk-MDS" i klinisk praxis. Relativa 2-årsöverlevnaden beräknad separat för MDS respektive MDS/MPN uppdelat i "Lågrisk-MDS" (IPSS Lågrisk + Int-1) och "Högrisk-MDS" (IPSS Int-2 + Högrisk) visas i Figur 37-38.



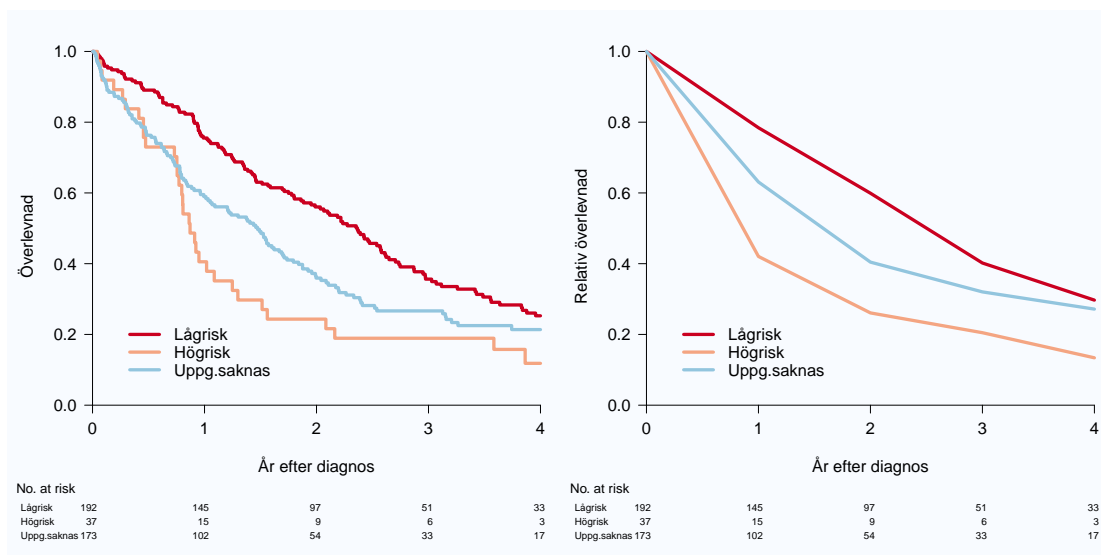
Figur 36. Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, per riskgrupp.

	1-års absolut överlevnad (95% CI)	1-års relativ överlevnad (95% CI)
Lågrisk	90.6 (87.7-92.9)	94.5 (91.4-96.9)
INT-1	81.7 (78.2-84.7)	84.6 (81.0-87.7)
INT-2	53.9 (48.2-59.2)	55.7 (49.9-61.2)
Hög	43.0 (35.1-50.8)	44.5 (36.2-52.5)
Uppg.saknas	60.3 (56.2-64.1)	64.7 (60.3-68.8)



Figur 37. Absolut/relativ överlevnad för MDS uppdelat på lågrisk och högrisk.

	1-års absolut överlevnad (95% CI)	1-års relativ överlevnad (95% CI)
Lågrisk	88.2 (85.9-90.2)	89.2 (86.9-91.3)
Högrisk	51.2 (46.4-55.9)	52.1 (47.3-56.7)
Uppg.saknas	60.8 (55.9-65.4)	64.7 (60.3-68.8)



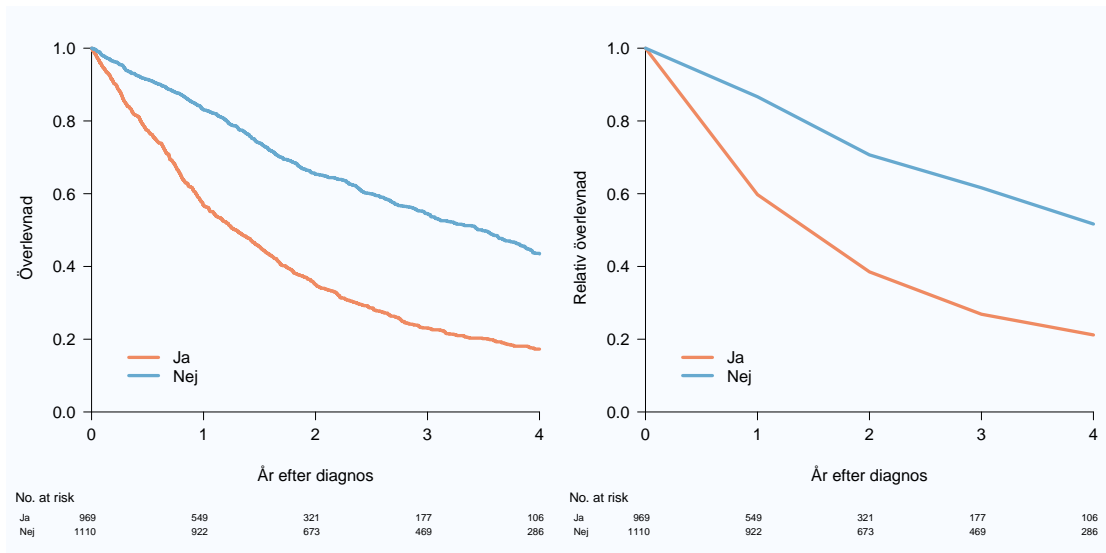
Figur 38. Absolut/relativ överlevnad för MDS/MPN uppdelat på lågrisk och högrisk.

	1-års absolut överlevnad (95% CI)	1-års relativ överlevnad (95% CI)
Lågrisk	75.5 (68.8-81.0)	78.4 (71.4-84.1)
Högrisk	40.5 (24.9-55.7)	42.0 (25.8-57.7)
Uppg.saknas	59.0 (51.2-65.9)	63.1 (54.8-70.5)

### 13.5 Överlevnad fördelat på transfusionsbehov

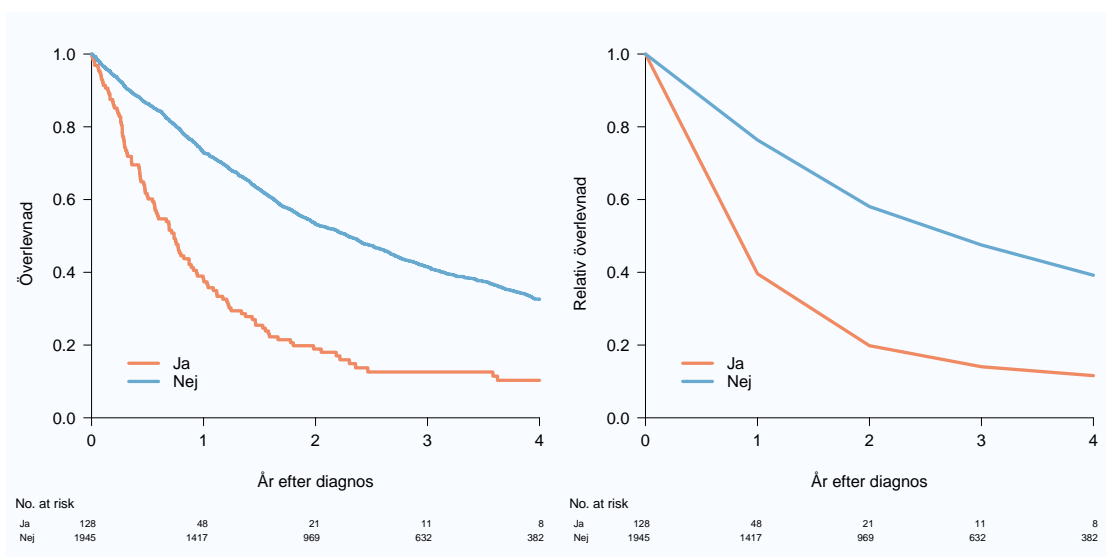
Såväl transfusionsbehov av blod som trombocyter vid diagnos är starkt korrelerat till

sämre överlevnad. Speciellt patienter som är transfusionskrävande vad gäller trombocyter vid diagnos har en mycket dålig relativ överlevnad på endast 20% efter 2 år.



Figur 39. Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erythrocyter fanns vid diagnos eller ej.

	2-års absolut överlevnad (95% CI)	2-års relativ överlevnad (95% CI)
Ja	35.0 (32.0-38.0)	38.5 (35.2-41.9)
Nej	65.4 (62.5-68.1)	70.7 (67.5-73.7)



Figur 40. Absolut/relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej.

	2-års absolut överlevnad (95% CI)	2-års relativ överlevnad (95% CI)
Ja	18.9 (12.6-26.2)	19.8 (13.1-27.7)
Nej	53.3 (51.0-55.5)	58.1 (55.6-60.5)

## 14 Slutsatser och planering av fortsatt registerarbete

- I slutändan blir täckningsgraden för anmälan av patienter med MDS och MDS/MPN god, däremot är andel inskickade uppföljningsformulär ett år efter diagnos lågt. Vi avser att arbeta med att se över orsaker till den låga inrapporteringsfrekvensen. I uppföljningsformulären finns data som rör given behandling inklusive hypometylerande terapi och allogen transplantation. Det är angeläget att framöver kunna analysera t.ex. om skilda behandlingsstrategier i olika regioner påverkar överlevnad och om förändrad behandling över tid påverkar överlevnad totalt sett.

- Cytogenetisk data för att kategorisera karyotyp enligt IPSS-R finns nu tillgänglig i registret för patienter med diagnos 2009-2013 efter att data inhämtats från kliniska genetiska laboratorier, kategoriserats och laddats ner i registret. Under 2017 planeras att inhämta cytogenetisk data för patienter som anmäls till registret jan 2014-augusti 2015. Från och med september 2015 då anmälningsformuläret uppdaterades rapporteras mer detaljerad cytogenetisk data direkt till registret via anmälnings- och uppföljningsblanketterna.

- Trots ökad användning av allogen stamcellstransplantation och hypometylerande behandling under senare år visar data från MDS-registret att prognosen för "Högrisk-MDS" fortfarande är mycket allvarlig. Det är angeläget med nya typer av behandlingar för denna patientgrupp samt att patienter som inte är aktuella för eller inte svarar på gängse

behandlingar om möjligt deltar i kliniska studier.

- Anmälnings- och uppföljningsformulär uppdaterades senast 2015. Under 2016 planeras vissa justeringar av formulären med bl.a. ny WHO-klassifikation och tillägg av några enkla variabler som rör comorbiditet. Vi kommer också att diskutera om och när resultat från ny diagnostik skall inkorporeras i registret som t.ex. mutationsanalyser.

- Förbättrade rapportmallar som ger online-rapportering har arbetats fram under 2015-2016 så att varje enskild klinik på ett enklare sätt kan få fram aktuell data från registret och t.ex. jämföra regionens data med hela landets. När mer data inkommit vad gäller uppföljning kommer fler rapportmallar att konstrueras med bl.a. mallar som rör behandling.

- År 2013 startade en nationell blodbiobank för MDS. Målet är att blodprover skickas på alla patienter med diagnos MDS eller MDS/MPN. Biobanken samordnas med MDS-registret i INCA, på anmälningsformulär respektive uppföljningsformulär registreras huruvida biobanksprover skickats. Fortsatt arbete sker för att arbeta för att så många patienter som möjligt som anmäls till MDS-registret även ska tillfrågas om prov till nationella biobanken. I ett senare skede kommer analysresultat som rör biobanksmarkörer vid MDS att samköras med data från MDS-registret. Ett projekt för att enklare kunna koppla resultat av biobanksprover och MDS-registret pågår.

## 15 Forskning utgående från nationella MDS-registret

Förutom kvalitetssäkring är MDS-registret även en bra källa för forskning. Pågående forskning utgående från registret och med stöd från svenska MDS-gruppen är f.n. en vetenskaplig rapport som nyligen sammansätts där bl.a. olika score-system för MDS valideras i ett populationsbaserat material. Liknande projekt pågår för KMML där även journalgranskning ingår, detta material kan även komma att användas för en valideringsstudie för registret. Framöver pla-

neras länkning av MDS-registret till en rad olika nationella register för att bl.a. undersöka korrelation mellan MDS och ärftlighet, socioekonomiska faktorer m.m. Etikgodkännande föreligger för dessa studier. Planer finns även för gemensamma nordiska epidemiologiska projekt utgående från MDS-register i respektive nordiskt land där heltäckande populationsbaserat MDS-register f.n. förutom i Sverige även finns i Danmark.

## 16 Förkortningar

<b>CI</b>	Konfidensintervall
<b>KMML</b>	Kronisk myelomonocytleukemi
<b>FBR</b>	Folkbokföringsregistret
<b>Hb</b>	Hemoglobin
<b>INT-1</b>	Intermediär-1
<b>INT-2</b>	Intermediär-2
<b>IPSS</b>	International prognostic scoring system
<b>LD</b>	Laktatdehydrogenas
<b>LPK</b>	Leukocytpartikelkoncentration
<b>MDS</b>	Myelodysplastiskt syndrom
<b>MDS/MPN</b>	Myelodysplastiskt syndrom/Myeloproliferativ neoplasi
<b>MDS-u</b>	Myelodysplastiskt syndrom oklassifierbar
<b>PAD</b>	Patologisk-anatomisk diagnos
<b>RA</b>	Refraktär anemi
<b>RAEB-1</b>	Refraktär anemi med blastöverskott (5-9 %)
<b>RAEB-2</b>	Refraktär anemi med blastöverskott (10-19 %)
<b>RARS</b>	Refraktär anemi med ringsideroblaster
<b>RARS-T</b>	Refraktär anemi med ringsideroblaster och trombocytos
<b>RCMD</b>	Refraktär cytopeni med multilinjär dysplasi
<b>RCC</b>	Regionalt cancercentrum
<b>TPK</b>	Trombocytpartikelkoncentration
<b>WHO</b>	World Health Organisation

## 17 Referenser

### Referenser

- [1] Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW. WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues, Fourth Edition. WHO Classification of Tumours, No 2. Fourth Edition ed: WHO Press 2008.
- [2] Cogle CR, Craig BM, Rollison DE, List AF. Incidence of the myelodysplastic syndromes using a novel claims-based algorithm: high number of uncaptured cases by cancer registries. *Blood*. Jun 30 2011;117(26):7121-7125.
- [3] Neukirchen J, Schoonen WM, Strupp C, et al. Incidence and prevalence of myelodysplastic syndromes: data from the Dusseldorf MDS-registry. *Leuk Res*. Dec 2011;35(12):1591-1596.
- [4] Radlund A, Thiede T, Hansen S, Carlsson M, Engquist L. Incidence of myelodysplastic syndromes in a Swedish population. *Eur J Haematol*. Mar 1995;54(3):153-156.
- [5] Greenberg P, Cox C, LeBeau MM, et al. International scoring system for evaluating prognosis in myelodysplastic syndromes. *Blood*. Mar 15 1997;89(6):2079-2088.