

**MANUAL FÖR**  
**NATIONELLT KVALITETSREGISTER**  
**MASTOCYTOS**

**ANMÄLAN**

Skapad den 2016-06-01

Ansvarigt Cancercentrum



## REGISTERVERSIONER

Omfattar registerversion/-er	Revidering av manualen, version	Datum
	1.0.0	2016-06-01
<b>Förtydligande av kolumninnehåll</b>		
Innehåll	Beskrivning av variabel, motsvara fältetikett på blanketten	
Variabelbeskrivning	Beskrivning av variabel	
Kodning/värden	De/-t värde/-n som variabeln kan innehålla, t ex. kodlista	

Manualen är utarbetad av  
Marie Abrahamsson och Mattias Mattsson

Regionalt cancercentrum, Stockholm Gotlandregionen  
Västgötagatan 2  
102 39 Stockholm  
Tfn 08-123 132 00

## Innehållsförteckning

REGISTERVERSIONER.....	2
ANVISNINGAR FÖR KOPPLING I MASTOCYTOS REGISTRET .....	4
FORMULÄRENS STATUS OCH HANTERING .....	5
KRITERIER FÖR INRAPPORTERING.....	6
MANUAL - ANMÄLAN.....	7

# ANVISNINGAR FÖR KOPPLING I MASTOCYTOS REGISTRET

## Information till monitorer och statistiker.

De fall som inte ska canceranmälas sparas i INCA som okopplade poster.

I sammanställningar är det viktigt att även få med okopplade poster från INCA.

## FORMULÄRENS STATUS OCH HANTERING

STATUS FÖR RAPPORTERING	BESKRIVNING
Nuvarande status	Detta är en informationsruta för formulärets status. Inrapportör behöver ej göra något val här.
Åtgärd	<p>I listan för ”Åtgärd” väljer inrapportören vad som ska ske med formuläret. En vald ”Åtgärd” måste följas av ”Utför” för att åtgärden ska aktiveras. När inrapportören är klar med registreringen, är nästa steg att välja ”Åtgärd”. Åtgärd finns längst upp i formuläret, använd länken som finns i slutet av formuläret <b>”Gå till Åtgärd längst upp i formuläret”</b> eller gå upp i formuläret med hjälp av rullisten. Välj alternativ från åtgärdslistan och tryck sedan på ”Utför”.</p> <p>Längst upp i formuläret finns ett kommentarfält där inrapportören kan skriva meddelande till monitor, skriv eventuellt meddelande innan val av alternativ från åtgärdslistan och tryck sedan på ”Utför”.</p> <p>Förklaring till åtgärder som finns i åtgärdslistan:</p> <p><b>Avbryt och radera</b> betyder att inrapporteringen avbryts och formuläret raderas.</p> <p><b>Ej klar, kvar i inkorg</b> betyder att formuläret sparas och finns kvar i inrapportörens inkorg, med status Ej klar. Inrapporteringen kan återupptas senare från inkorgen och när formuläret är färdigifyllt välj alternativ Klar, sänd till RCC.</p> <p><b>Klar för godkännande</b> betyder att formuläret är ifyllt men ska godkännas av ansvarig läkare och kan därefter skickas till Regionalt cancercentrum. Formuläret finns kvar i enhetens inkorg tills det blir godkänt och inskickat (med alternativet Klar, sänd till RCC). <i>Denna Åtgärd används ej av alla kliniker.</i></p> <p><b>Klar, sänd till RCC</b> betyder att formuläret är ifyllt och klart att skickas till Regionalt Cancercentrum.</p>
Utför	<p><b>Utför</b> – knappen ska kombineras med en <b>Åtgärd</b>.</p> <p>Efter valet ”Klar, sänd till RCC” och ”Utför” skickar systemet formuläret vidare till monitor på RCC för vidare bearbetning om alla uppgifter verkar OK.</p> <p>Formuläret hamnar därefter i mappen Pågående ärenden under Insända formulär till vänster i patientöversikten.</p> <p>Om systemet upptäcker något fel, visas ett felmeddelande för inrapportören. Åtgärda felet och tryck igen på Klar, sänd till RCC och Utför.</p>
Kommentar	Kommentarruta för meddelanden till monitor
Organisationsenhet	Hämtas automatiskt från INCA inloggningsuppgifter om du är inrapportör Val av organisationsenhet ska ske om du är monitor
Ej kopplad	<b>Monitorinformation:</b> Visar att blanketten ännu ej är kopplad till tumör i Cancerregistret.

# KRITERIER FÖR INRAPPORTERING

## Inklusionskriterier

### Morfologi: SNOMED

Indolent systemisk mastocytos (97411/b)

Smoldering systemisk mastocytos (97411/b)

Aggressiv systemisk mastocytos (97413)

Kutan mastocytos (97401/b)

Mastcellsleukemi (97423)

MMAS – monoklonalt mastcellsaktiverings syndrom (ej canceranmälan)

Isolerad benmärgsmastocytos (97441/b)

Systemisk mastocytos med annan underliggande klonal hematologisk sjukdom (SM-AHNMD) 97413

*De fall som inte ska canceranmälas ska vara okopplade i INCA.*

**Diagnosgrund:** Alla förutom obduktions upptäckta fall.

**Ålder:** Alla åldrar

## Exklusionskriterier

### Tumörfynd vid obduktion

**Diagnosgrund:** Obduktionsupptäckta cancerfall.

**Skyddad identitet** Patient med skyddad identitet ska ej registreras och formuläret ska tas bort (inte makuleras utan det ska tas bort med Avbryt och Radera).

**Avböjer deltagande** Patient som avböjer deltagande i registret ska ej registreras.

**Reservnummer** Patienter med reservnummer kan ej registreras.

## MANUAL - ANMÄLAN

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
<b>PERSONUPPGIFTER</b>	
Personnummer	Personnummer, inkl sekelsiffra. T.ex. 19XXXXXXXXXX
Patientens namn	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
Adress	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
Kön	K = kvinna M = Man  Hämtas automatiskt från befolkningsregister
Dödsdatum	Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
LKF-koden	Kod för län, kommun och församling.  Synlig för inrapportör Hämtas automatiskt från befolkningsregister.
Hemort vid diagnos	LKF-kod  Hämtas automatiskt från befolkningsregister men kan vid behov ändras
<b>INRAPPORTERANDE ENHET</b>	
<b>Komplettering eller rättning av enstaka uppgifter</b>	Markera i kryssruta om inrapportering avser komplettering eller rättning av enstaka uppgifter.  <b>Obs!</b> Används denna kryssruta de aktiveras alla spärrar och kontroller och gör det möjligt att bara fylla i enstaka uppgifter.
Initierat av	<i>Hämtas automatiskt från inloggningsuppgifter.</i>  <i>Synlig för inrapportör</i>
Inrapporterande enhet	<i>Sjukhus, klinik</i> <i>Hämtas automatiskt från INCA inloggningsuppgifter.</i> <i>Synlig för imonitor.</i> <i>Krav för canceranmälan.</i>
Rapporterande sjukhus	<i>Sjukhuskoder för anmälande sjukvårdsinrättning enligt kodförteckning för varje region.</i> <i>Kodas av monitor, synlig för monitor</i> <i>Krav för canceranmälan.</i> <i>Obligatorisk</i>
Rapporterande klinik	<i>Klinik-koder för anmälande klinik enligt kodförteckning för varje region.</i> <i>Obligatorisk</i> <i>Krav för canceranmälan.</i> <i>Synlig för monitor.</i>
Anmälande inrapportör	<i>Anmälande inrapportör. Uppgiften hämtas automatisk från INCA.</i>  <i>Synlig för monitor.</i>
Rapporterande läkare	Namn på läkare som godkänner inrapporteringen.

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
	Anges i klartext. Krav för canceranmälan.
Datum för rapporteringen	Datum då inrapporteringen skickas till RCC. Hämtas automatiskt då fältet lämnas blankt. Ååååmmdd
Monitors kommentar	<i>Monitorns egna kommentarer som sparas i registret Synlig för monitor.</i>
Allmän kommentar	Inrapportörens egna kommentarer som sparas i registret.
<b>LEDTIDER</b>	
När skrevs remiss till inrapporterande enhet?	Datum för när remiss skrevs. Alternativet ej aktuellt kan användas om patienten redan är patient på enheten.
Första patientbesök på inrapporterande enhet	Datum för första patientbesöket. Alternativet ej aktuellt kan användas om patienten redan är patient på enheten.
Inremitterande	Ange från vilken enhet patienten remitterats. Primärvård Dermatolog Allergolog Hematolog Metabol/Endokrinolog Gastroenterolog Annan enhet
Annan enhet	Specificera enhet
<b>SYMPTOM</b>	
Debut av första mastcellsassocierade symtom.	Ange år för första mastcellsassocierade symtom, alternativt uppgift saknas. Flera kan anges.
Typ av symtom	Avser debutsymtom Hud allergi GI Kardiovaskulära Neuropsykologiska
<b>DIAGNOSDATUM</b>	
Diagnosdatum	Ååååmmdd Tidigaste datum då diagnos fastställdes kliniskt och/ eller genom morfologisk undersökning (SOSFS 2003:13(M)) Avser första provet i utredningen som leder till rapporterad diagnos. Diagnosdatum behöver inte överensstämma med datum för diagnosgrund Diagnosdatum behöver inte vara datum för diagnosgrund. Krav för canceranmälan. RCC ändrar datum om cancerregistret har ett tidigare datum.



Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
<b>DIAGNOSTISK METOD</b>	
Diagnostisk metod	<p>Markera samtliga analyser/ undersökningar som är utförda.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Benmärgsaspirat (= cytologi)</li> <li>• Benmärgsbiopsi (=histopatologi)</li> <li>• Annan histologisk undersökning</li> <li>• S-Tryptas (=annan laboratorie undersökning)</li> <li>• Flödescytometri (=annan laboratorie undersökning)</li> <li>• Klinisk undersökning</li> </ul> <p>Behöver ej vara metoden som är kopplad till diagnosdatum            Krav för canceranmälan            (Texten inom parentesen är avsedd för monitor som kodar i cancerregistret).</p>
Benmärgsprov	<p>Ange datum, preparatnummer och år för benmärgsprovet samt diagnostiserande lab.</p> <p>Om både benmärgsaspirat och biopsi är taget och det är olika tillfällen så välj uppgifter från det som är diagnosgrundande (oftast biopsin).</p>
Annat vävnadsprov	<p>Ange datum, preparatnummer och år för vävnadsprovet.            Ange från vilket organ provet är taget.            (Avser annan histologisk undersökning under diagnosgrund).</p>
<b>DIAGNOSKRITERIER</b>	
<b>Huvudkriterium</b>	<i>Aggregat av mastceller (&gt;15st) i benmärg eller annat organ.</i>
Aggregat av mastceller	Ange om aggregat av mastceller (>15) i benmärg eller annat organ.
<b>Underkriterier</b>	<p><i>Kriterier:</i>  <i>Basalt s-tryptas &gt;20 µg/L</i>  <i>Avvikande mastcellsmorfologi (spolformade celler)</i>  <i>Abberant uttryck av CD2 och / eller CD25 på mastceller</i>  <i>Påvisad mutation i c-kit (D816V)- benmärg</i>  <i>Påvisad mutation i c-kit (D816V)- blod</i></p>
S-tryptas > 20 µg/L	Nej/ Ja/ Ej undersökt Om prov taget, ange värde.
Avvikande mastcellsmorfologi	Nej/ Ja /Ej undersökt
Abberant uttryck av CD2 och/eller CD25 på mastceller	Nej/ Ja / Ej undersökt
Påvisad mutation i c-kit (D816V) Benmärg	Nej/ Ja /Ej undersökt
Påvisad mutation i c-kit (D816V) Blod	Nej/ Ja /Ej undersökt
<b>KLINISKA FYND</b>	
Palpabel splenomegali	Nej/ Ja /Ej undersökt
	Nej/ Ja /Ej undersökt

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
Palpabel hepatomegali	
Lymfadenopati	Nej/ Ja /Ej undersökt
Hudutslag	Nej/ Ja /Ej undersökt
<b>LABORATORIEDATA VID DIAGNOS</b>	
Hb	g/L
Tpk	$\times 10^9$ /L
Lpk	$\times 10^9$ /L (en decimal)
Neutrofila	$\times 10^9$ /L (två decimaler)
Eosinofila	$\times 10^9$ /L (två decimaler)
Monocyter	$\times 10^9$ /L (två decimaler)
ASAT	$\mu$ kat/L (två decimaler)
ALAT	$\mu$ kat/L (två decimaler)
ALP	$\mu$ kat/L (två decimaler)
Albumin	mg/L(en decimal)
<b>MEDIATORSYMTOM</b>	
<b>Hud</b>	
Flush	Nej/ Ja/ Okänt
Pruritus	Nej/ Ja/ Okänt
Bilstering/Bullae	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Anafylaxi</b>	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Allergi</b>	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Gastorintestinala</b>	
Kramp/smärta	Nej/ Ja/ Okänt
Diarré	Nej/ Ja/ Okänt
Dyspepsi	Nej/ Ja/ Okänt
Ulcus ventrikel/duodeni	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Kardiovaskulära</b>	
Hyoptension	Nej/ Ja/ Okänt
Hjärtklappning	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Neuropsykiatriska symtom</b>	
Huvudvärk	Nej/ Ja/ Okänt
Koncentrationssvårigheter	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Skelettvärk</b>	Nej/ Ja/ Okänt
<b>Luftvägssymtom</b>	Nej/ Ja/ Okänt

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
<b>B-FYND</b>	<i>Infiltration av mastceller utan organdysfunktion</i>
	Nej/ Ja/ Ej undersökt/ Uppgift saknas
<b>C-FYND</b>	<i>Mastcellsinfiltation i organ med åtföljande organdysfunktion.</i> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Benmärgssvikt (anemi, neutropeni, trombocytopeni)</i></li> <li>- <i>Malabsorption med viktneigung</i></li> <li>- <i>Hepatomegali med nedsatt leverfunktion, ascites och/ eller portal hypertension</i></li> <li>- <i>Palpabel splenomegali</i></li> <li>- <i>Symtomgivande osteoporos/ osteoskleros eller patologiska frakturer</i></li> </ul>
	Nej/ Ja/Ej undersökt/ Uppgift saknas
Om C-fynd ja:	
Osteolys	Nej/Ja/Uppgift saknas
Cytopeni	Nej/Ja/Uppgift saknas
Ascites	Nej/Ja/Uppgift saknas
Portal hypertension	Nej/Ja/Uppgift saknas
Malabsorption	Nej/Ja/Uppgift saknas
Hypoalbuminemi	Nej/Ja/Uppgift saknas
<b>ANNAN UNDERLIGGANDE BENMÄRGSSJUKDOM (AHNMD)</b>	Nej/ Ja/Uppgift saknas Om ja; specificera vilken
<b>PÅVISAD CYTOGENETISK AVVIKELSE (FÖRUTOM C-KIT)</b>	Nej/ Ja/Uppgift saknas Om ja; specificera vilken
<b>SLUTGILTIG DIAGNOS</b>	<i>För diagnosen systemisk mastocytos krävs ett huvudkriterium (major) + ett underkriterium (minor) alternativt tre underkriterier.</i>
	Indolent systemisk mastocytos (97411/b) Smoldering systemisk mastocytos (97411/b) Aggressiv systemisk mastocytos (97413) Systemisk mastocytos med annan underliggande klonal hematologisk sjukdom (SM-AHNMD) (97413) Isolerad benmärgsmastocytos (97411/b) Mastcellsleukemi (97423) MMAS (ej canceranmälan) Kutan mastocytos (97401/b)
<b>UTREDNING AV ORGANENGAGEMANG</b>	

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
CT- thorax/buk	Nej/Ja/Uppgift saknas Om ja; -Hepatomegali -Splenomegali -Lymfadenopati -Skelettförändringar -Annat (om ja, ange fynd)
DXA	Nej/Ja/Uppgift saknas Om ja; -Osteopeni -Osteoporos Z-score, ange värde T-score, ange värde
Tidigare fraktur (före diagnos)	Nej/Ja/Uppgift saknas Om ja; ange lokalisation och antal frakturer
Hudbiopsi	Nej/Ja/Uppgift saknas Om ja, ange utfall: -mastcellsinfiltration -normalt -annat (specificera)
Allergitutredning	Nej/Ja/Uppgift saknas Om ja; -IgE medierad allergi -Ej IgE medierad allergi
<b>BEHANDLING</b> <b>INSATT VID DIAGNOS</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ H1-receptor blockerare</li> <li>○ H2-receptorblockerare</li> <li>○ Leukotrienhämmare</li> <li>○ Oral natriumkromoglikat</li> <li>○ Adrenalinpenna</li> <li>○ Hyposensibilisering</li> <li>○ UV-behandling</li> <li>○ Alfa interferon</li> <li>○ Hydroxurea</li> <li>○ Kladribin</li> <li>○ Steroider</li> <li>○ Tyrosinkinashämmare <ul style="list-style-type: none"> <li>- Midostaurin</li> <li>- Dasatinib</li> <li>- Imatinib</li> </ul> </li> <li>○ Annan (ange vilken)</li> <li>○ Intensiv cytostatikabehandling</li> <li>○ Allogen stamcellstransplantation</li> </ul>
<b>PLANERAD UPPFÖLJNING</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Primärvård</li> <li>○ Dermatolog</li> <li>○ Allergolog</li> </ul>

Innehåll	Variabelbeskrivning / Kodning och värden / Regler
	<ul style="list-style-type: none"> <li>○ Hematolog</li> <li>○ Metabol/endokrinolog</li> <li>○ Gastroenterolog</li> <li>○ Annat (fritext)</li> </ul>
<b>BIOBANK</b>	Nej/Ja/Uppgift saknas Avser prov tillgängligt för forskning.
<b>PATIENTEN REMITTERAD TILL ANNAN SJUKVÅRDS INRÄTTNING SOM AVSVARAR FÖR FORTSATT INRAPPORTERING</b>	Ifylles endast om behandling/ fortsatt uppföljning skall ske på annat sjukhus/ annan klinik än den som rapporterat in anmälan.
Annat sjukhus, kod	Sjukhus kod enligt kod förteckning för varje region Synlig för monitor
Annan klinik, kod	Klinik kod enligt kod förteckning för varje region Synlig för monitor
<b>ECNM</b>	
	Är patienten registrerad i ECNM? Nej/ Ja