

MASTOCYTOS – ANMÄLAN	Personnummer: _____
	Namn: _____
Blanketten gäller som canceranmälan	

Anmälande läkare: _____	Blanketten ifylls och insändes till Regionalt cancercentrum i respektive region om ej tillgång till INCA
Sjukhus: _____ Klinik: _____	
Datum för anmälan: _____	

LEDTIDER:

När skrevs remiss till inrapporterande enhet? Datum (År Mån Dag): _____ Ej aktuellt Uppgift saknas

Första patientbesök på inrapporterande enhet. Datum (År Mån Dag): _____ Ej aktuellt Uppgift saknas

Inremitterande Primärvård Dermatolog Allergolog Hematolog

Metabol/Endokrinolog Gastroenterolog Annan (specificera) _____

SYM TOM:

Debut av första mastcellassocierade symtom: Datum (År): _____ Uppgift saknas

Typ av symtom: Hud Allergi GI Kardiovaskulära Neuropsykologiska

Diagnosdatum: Datum (År Mån Dag): _____ (avser första provet i utredningen som leder till diagnos)

DIAGNOSTISK METOD:

Ange samtliga Benmärgsaspirat Benmärgsbiopsi S-Tryptas

Flödescytometri Klinisk undersökning Annan histologisk undersökning

Benmärgsprov Datum: _____ Preparatnr/år: _____ Diagnostiserande lab/klinik: _____

Annat vävnadsprov Datum: _____ Preparatnr/år: _____ Diagnostiserande lab/klinik: _____

Ange organ: _____

DIAGNOSKRITERIER:

Huvudkriterium (se förklaring) Aggregat av mastceller (>15 st) i benmärg eller annat organ Nej Ja Ej undersökt

Underkriterier (se förklaring) S-tryptas >20 µg/L Nej (värde) _____ µg/L Ja (värde) _____ µg/L Ej undersökt

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

Kliniska fynd:

Palpabel splenomegali Nej Ja Ej undersökt

Palpabel hepatomegali Nej Ja Ej undersökt

Lymfadenopati Nej Ja Ej undersökt

Hudutslag Nej Ja Ej undersökt

LABORATORIEDATA VID DIAGNOS

Lab: Hb _____ g/L TPK _____ x 10⁹/L LPK _____ x 10⁹/L

Neutrofila _____ x 10⁹/L Eosinofila _____ x 10⁹/L Monocyter _____ x 10⁹/L

ASAT _____ µkat/L ALAT _____ µkat/L ALP _____ µkat/L

Albumin _____ mg/L

MEDIATORSYMTOM			
Hud			
Flush	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Pruritus	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Blistering/bullae	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Anafylaxi	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Allergi	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Gastrointestinala			
Kramp/smärta	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Diarre	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Dyspepsi	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Ulcus ventrikel/duodeni	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Kardiovaskulära		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Hypotension	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Hjärtklappning	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Neuropsykiatriska symtom			
Huvudvärk	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Koncentrationssvårigheter	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt
Skelettvärk		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Luftvägssymtom	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Okänt

B-fynd (se förklaring)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
C-fynd (se förklaring)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Osteolys	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Cytopeni	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Ascites	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Portal hypertension	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Malabsorption	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Hypoalbuminemi	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas

Annat underliggande benmärgssjukdom (AHNMD)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja, specificera: _____			
Påvisad cytogenetisk avvikelse (förutom c-kit)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja, specificera: _____			

SLUTLIG DIAGNOS (för diagnoskriterier, se förklaring)	
<input type="checkbox"/> Indolent systemisk mastocytos (97411/b)	<input type="checkbox"/> Mastcellsleukemi (97423)
<input type="checkbox"/> Smouldering systemisk mastocytos (97411/b)	<input type="checkbox"/> MMAS (ej canceranmälan)
<input type="checkbox"/> Aggressiv systemisk mastocytos (97413)	<input type="checkbox"/> Isolerad benmärgsmastocytos (97411/b)
<input type="checkbox"/> Kutan mastocytos (97401/b)	
<input type="checkbox"/> Systemisk mastocytos med annat underliggande klonal hematologisk sjukdom (SM-AHNMD) (97413)	

UTREDNING AV ORGANENGAGEMANG					
CT thorax/buk	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas		
Om ja,	<input type="checkbox"/> Hepatomegali	<input type="checkbox"/> Splenomegali	<input type="checkbox"/> Lymfadenopati	<input type="checkbox"/> Skelettförändringar	<input type="checkbox"/> Annat _____

DXA	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja,	<input type="checkbox"/> Osteopeni	<input type="checkbox"/> Osteoporos	<input type="checkbox"/> Z-score _____ <input type="checkbox"/> T-score _____

Tidigare fraktur (före diagnos)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja,	Lokalisation _____	Antal _____	

Hudbiopsi	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja,	<input type="checkbox"/> Mastcellsinfiltration	<input type="checkbox"/> Normalt	<input type="checkbox"/> Annat _____

Allergitredning	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas
Om ja,	<input type="checkbox"/> IgE-medierad allergi	<input type="checkbox"/> Ej IgE-medierad allergi	

BEHANDLING insatt vid diagnos

H1-receptorblockerare Nej Ja
H2-receptorblockerare Nej Ja
Leukotrienhämmare Nej Ja
Oral natriumkromoglikat Nej Ja
Adrenalinpenna Nej Ja
Hyposensibilisering Nej Ja
UV-behandling Nej Ja

α -interferon Nej Ja
Hydroxyurea Nej Ja
Kladribin Nej Ja
Steroider Nej Ja
Tyrosinkinashämmare Nej Ja

Midostaurin Nej Ja
Dasatinib Nej Ja
Imatinib Nej Ja
Annan(specificera) _____

Intensiv cytostatikabehandling Nej Ja
Allogen stamcellstransplantation Nej Ja

PLANERAD UPPFÖLJNING

Primärvård Dermatolog Allergolog
 Hematolog Metabol/Endokrinolog Gastroenterolog
 Annan (specificera)

BIOBANK

Prov till biobank Nej Ja Uppgift saknas

Patienten remitterad till annan sjukvårdsinrättning/klinik som ansvarar för fortsatt inrapportering:

Sjukhus: _____ Klinik: _____

ECNM

Patienten registrerad i ECNM Nej Ja

Huvudkriterium:

- Aggregat av mastceller (>15 st.) i benmärg eller annat organ.

Underkriterier:

- Avvikande mastcellsmorfologi (spolformade celler).
- Aberrant uttryck av CD2 och/eller CD25 på mastceller.
- Basalt s-tryptas >20 μ g/L.
- Påvisad mutation i c-kit (D816V).

B-fynd: Infiltration av mastceller utan organdysfunktion

C-fynd: Mastcellsinfiltration i organ med åtföljande organdysfunktion

- Benmärgssvikt (anemi, neutropeni, trombocytopeni)
- Malabsorption med viktnedgång
- Hepatomegali med nedsatt leverfunktion, ascites och/eller portal hypertension
- Palpabel splenomegali
- Symtomgivande osteoporos/osteoskleros eller patologiska frakturer

Kriterier för slutgiltig diagnos "

För diagnosen systemisk mastocytos krävs ett huvudkriterium (major) + ett underkriterium (minor), alternativt tre underkriterier.