

Akut lymfatisk leukemi (ALL)

Årsrapport nationellt kvalitetsregister

Diagnosår: 2007 – 2014

Innehåll

1 INLEDNING.....	6
1.1 Sammanfattning	6
1.2 Bakgrund och historik	6
1.3 Organisation och nationell styrgrupp	6
2 DATAKVALITET OCH FÖRKLARINGAR.....	8
2.1 Inrapporteringshastighet.....	8
2.2 Täckning för registren	9
2.2.1 Täckningsgrad för anmälningsblanketten	10
2.2.2 Täckningsgrad för behandlingsblankett.....	11
2.2.3 Täckningsgrad för uppföljningsblankett	11
2.3 Statistisk metod	12
2.4 Kort om sjukdomen	12
2.5 Begrepp och förklaringar	13
3 VÅRDPROCESS.....	15
3.1 Standardiserat vårdförlopp	15
3.2 Kvalitetsindikatorer och målnivåer.....	15
3.3 PROM/PREM.....	17
4 RESULTATREDOVISNING	18
4.1 Population	18
4.1.1 Anmälande sjukhus och regional fördelning av diagnosticerade fall	18
4.1.2 Ålders och könsfördelning.....	20
4.2 Utredning/diagnostik	21
4.2.1 Diagnosgrundande vävnad, immunfenotypning och genetisk analys.....	21
4.2.2 Tidigare sjukdomar, cytostatikabehandling eller strålning.....	24
4.2.3 Bedömning av funktionsstatus	24
4.2.4 Prov till biobank	25
4.3 Tumörkaraktistika vid diagnos	25
4.3.1 Undergrupper av ALL.....	25
4.3.2 Utredning av CNS sjukdom.....	28
4.3.3 Utredning av bulkig sjukdom	29
5 BEHANDLING	31
5.1 Behandlande sjukhus.....	31

5.2 Ålder och könsfördelning hos behandlade patienter	31
5.3 Behandlingsintention	32
5.4 Tid till start av behandling.....	34
5.5 Behandlingsval	34
5.6 Komplet remission	38
6 UPPFÖLJNING OCH ÖVERLEVAD.....	40
6.1 Recidiv	40
6.1.1 Recidivfrekvens	40
6.1.2 Lokalisation och typ av recidiv.....	41
6.2 Ny remissionssyftande behandling	42
6.3 Överlevnad	42
6.3.1 Tidig mortalitet	43
6.3.2 Långtidsöverlevnad.....	43
6.4 Recidivfri överlevnad.....	48
6.5 Palliativ vård.....	49
7 SLUTSATSER OCH FORTSATT UTVECKLINGSARBETE	51
7.1 Utvecklingspunkter.....	51
7.2 Fokusområde och mål för förbättringsarbete.....	51
8 FORSKNING.....	52
8.1 Forskning utgående från kvalitetsregisterdata.....	52

1 INLEDNING

1.1 Sammanfattning

Akut lymfatisk leukemi är en ovanlig sjukdom. Behandlingen innefattar många olika läkemedel och behandlingstiden kan vara upp till två och ett halvt år. Riskgrupp bedöms dels initialt men också under behandlingens gång och är vägledande för beslut om eventuell allogen stamcellstransplantation. Kvalitetsregister för ALL finns sedan 1997. Behandlingsresultaten har förbättrats över tid framförallt hos yngre patienter och hos de med Philadelphia-positiv sjukdom. Medianöverlevnaden är tre år, för patienter upp till 45 års ålder är 5-årsöverlevnaden 66 %. Recidiv ses hos drygt en tredjedel av patienterna men är starkt relaterad till ålder där ökande frekvens ses med stigande ålder. Prognosen vid recidiv är dålig, även om ny remission uppnås är durationen som regel kort. För att ytterligare förbättra behandlingsresultaten krävs troligen nya behandlingsalternativ.

1.2 Bakgrund och historik

Akut lymfatisk leukemi är en ovanlig blodsjukdom som utgår från omogna lymfceller, s.k. lymfoblaster, i benmärgen. I Sverige insjuknar cirka 50 patienter per år. Sjukdomen indelas i undergrupper efter immunfenotyp och efter förekomst av genetiska avvikelser där förekomst av Philadelphia-kromosom (Ph+) är den dominerande. Undergruppernas fördelning i åldrarna skiljer sig liksom deras riskklassificering och typ av behandling.

Registrering av sjukdomen skedde under åren 1997 - 2006 i Nationellt Register för Akut Leukemi hos Vuxna (NRALV) initierat av Svensk förening för Hematologi. Från 2007 är ALL-registret ett delregister i Blodcancerregistret och rapportering sker i INCA (informationsnätverk för cancervården).

Registret omfattar alla fall med nydiagnostiserad ALL hos vuxna (från 18 års ålder). Även patienter yngre än 18 år kan registreras om behandlingen skett vid vuxenklínik. Obduktionsfall ingår ej. Följande SNOMED-koder ingår: 98363, 98123, 98133, 98143, 98153, 98163, 98173, 98183, 98373, 98353, 98263, 983535 (gäller ej fr.o.m. 2011-01-01) och 983536. Rapportering består i en anmälan med basdata från diagnostillfället, en behandlingsblankett, en uppföljningsblankett samt i förekommande fall en transplantationsblankett.

Ett väl utvecklat samarbete finns mellan Nordiska barncancergruppen, NOPHO (Nordic Society of Paediatric Haematology and Oncology) och vuxenhematologer i Norden och de baltiska länderna. Patienter upp till 45 års ålder utom de med Ph+ sjukdom behandlas enligt ett barnprotokoll, NOPHO 2008. Registrering av dessa patienter sker på ett mer utförligt sätt i NOPHO:s databas än i ALL-registret.

1.3 Organisation och nationell styrgrupp

En nationell ALL-grupp har funnits sedan 1984 och de första Nationella riktlinjerna antogs 1987. Målsättningen har varit att tillförsäkra patienterna ett optimalt omhändertagande och att med systematisk uppföljning sträva efter ständig förbättring.

Rapport av sammanställda data på nationell och regional nivå utges vart tredje år. För inrapportörer finns dessutom möjlighet att via rapportmallar utarbetade efter gruppens önskemål få ut data i realtid på såväl nationell/regional och egen klinik nivå.

Norra Regionen

Antonio Izarra Hematologisektionen, Cancercentrum, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå

Uppsala/Örebro Regionen

Ordförande: Helene Hallböök, Sektionen för Hematologi, Akademiska Sjukhuset, Uppsala

Piotr Kozlowski, Hematologisektionen, Medicinska kliniken, Universitetssjukhuset, Örebro

Stockholm/Gotland Regionen

Per Bernell, Hematologiskt centrum, Karolinska universitetssjukhuset, Solna

Sydöstra Regionen

Lucia Ahlberg, Hematologiska kliniken, Universitetssjukhuset, Linköping

Västra Regionen

Erik Hulegårdh, Sektionen för hematologi och koagulation, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

Södra Regionen

Beata Tomaszewska-Toporska, VO Hematologi, Onkologi och Strålningsfysik, Skånes Universitetssjukhus, Lund

Registerhållare: Karin Karlsson, Hematologi, Onkologi och Strålningsfysik, Skånes universitetssjukvård, Lund

Stödteam från RCC Syd

Ann-Katrin Andersson, Monitor, RCC Syd, Lund

Ann-Sofi Hörstedt, Statistiker, RCC Syd, Lund

Niklas Berndt, Produktägare, RCC Syd, Lund

2 DATAKVALITET OCH FÖRKLARINGAR

Data från ALL-registret som används i rapporten laddades ned från INCA i januari 2017.

2.1 Inrapporteringshastighet

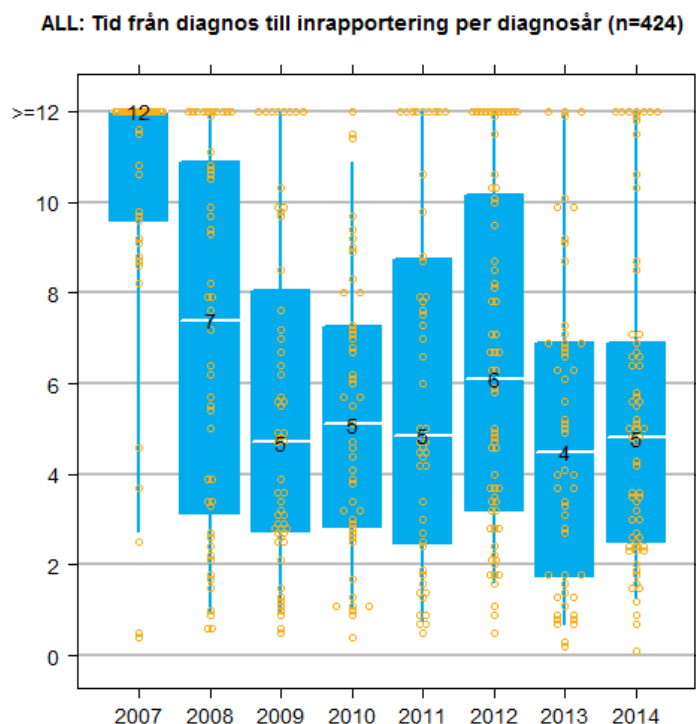
Ett kvalitetsregister kräver hög täckningsgrad, andel rapporterade till kvalitetsregistret i förhållande till cancerregistret, och relevanta och valida data.

Kvalitetsindikator

Målsättning

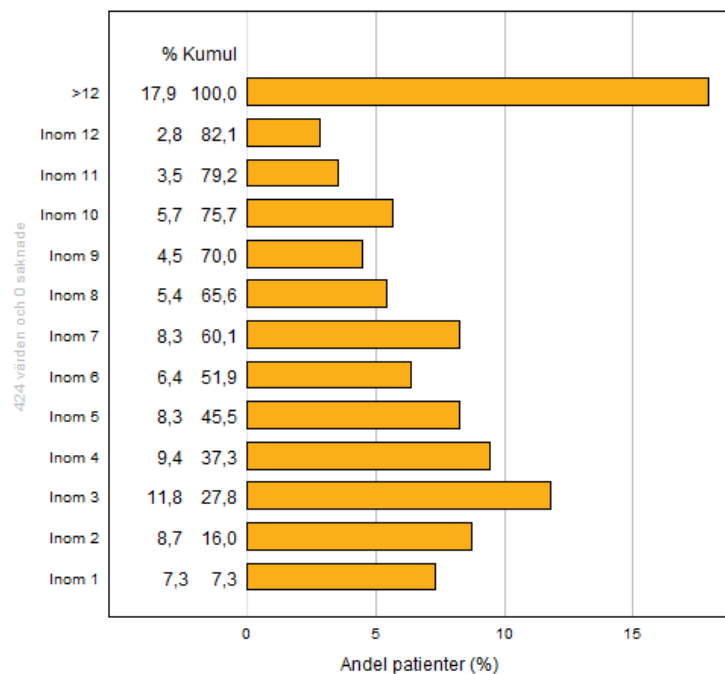
- Andel patienter registrerade i INCA inom 3 respektive 12 månader efter diagnos.
Målvärden: > 70 % respektive > 95 %

Mediantiden för inrapportering har minskat från år 2007 från 14 månader till 5 månader. De uppställda målen nås inte. Endast 28 % har anmälts inom 3 månader och 82 % inom 12 månader.



FIGUR 2.1: Patienter med ALL: Tid i månader från diagnos till inrapportering, diagnosår 2007-2014

**Andel & kumulativ andel patienter (%) med tid (månader)
från diagnos till inrapportering, diagnosår 2007-2014 n=424**



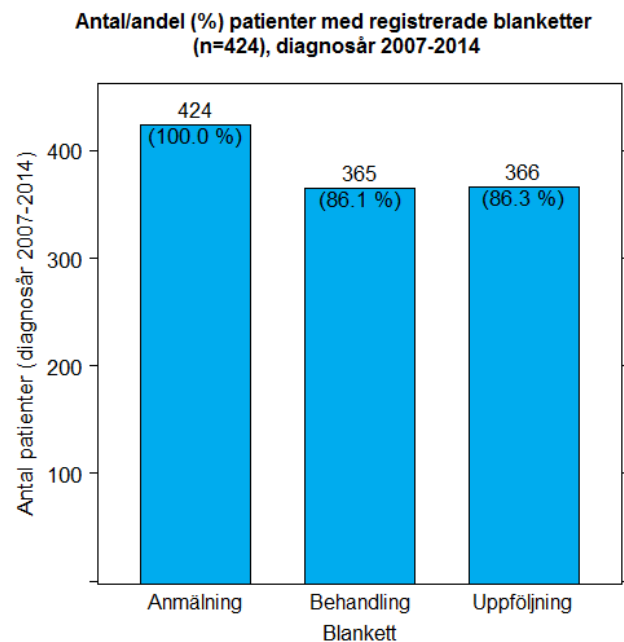
FIGUR 2.2: Tid från diagnos till inrapportering i månader för patienter med ALL-diagnos, diagnosår 2007-2014

TABELL 2.1: Dagar från diagnos till inrapportering för patienter med ALL-diagnos år 2007-2014

Region	n	Median	Min-Max	Q1;Q3
S/G	102	238	38-1947	150;359
U/Ö	87	209	14-1321	107;337
SÖ	44	140	14-1260	84;204
Syd	78	116	20-1413	60;296
Väst	74	109	4-1396	36;267
Norr	39	190	11-1456	80;256
Totalt	424	172	4-1947	84;301

2.2 Täckning för registren

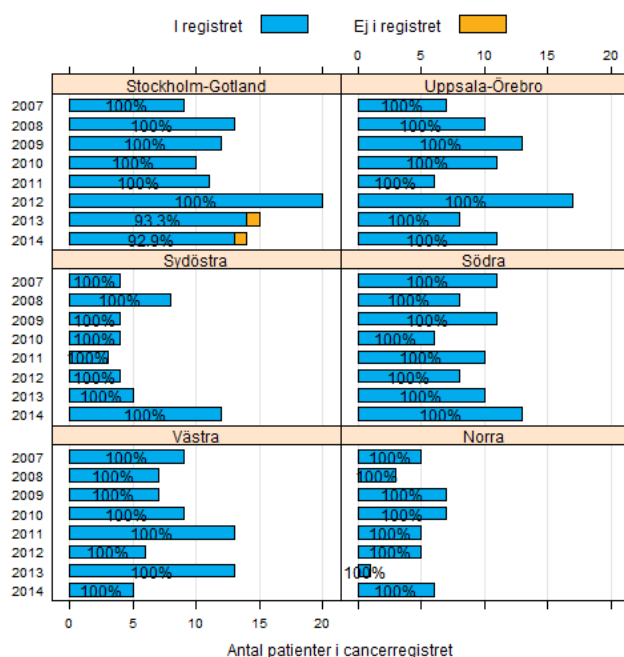
Täckningsgrad redovisas i andel (%) av hur många patienter som finns registrerade i kvalitetsregistret i förhållande till antalet registrerade i Cancerregistret.



FIGUR 2.3: Registrerade anmälnings-, behandlings- och uppföljningsblanketter, oavsett behandlingsstrategi, 2007-2014

2.2.1 Täckningsgrad för anmälningsblanketten

2007 - 2012 ligger täckningsgraden på 100 % i relation till Cancerregistret, för 2013 och 2014 är täckningsgraden 98 %.



FIGUR 2.4: Täckningsgrad för anmälan per region, diagnosår 2007-2014

2.2.2 Täckningsgrad för behandlingsblankett

Täckningsgraden för behandlingsblanketten är 95 % för diagnosåren 2007-2014.

Behandlingsformuläret fylls i om behandling syftande till komplett remission har planerats vid diagnostillfället. För diagnosåren 2007-2014 har 89 % (378/424) av patienterna kurativ behandlingsintention registrerad, av dessa saknar 5 % (19/378) behandlingsformulär i INCA.

Tabell 2.2: Täckningsgrad, antal (andel %), för behandlingsformulär hos patienter med ALL-diagnos år 2007-2014

Diagnosår	Beh. saknas	Beh. (TG %)	Antal
2007	0 (0)	37 (100)	37 (100)
2008	0 (0)	44 (100)	44 (100)
2009	0 (0)	48 (100)	48 (100)
2010	0 (0)	43 (100)	43 (100)
2011	0 (0)	39 (100)	39 (100)
2012	4 (7.1)	52 (92.9)	56 (100)
2013	4 (8.3)	44 (91.7)	48 (100)
2014	11 (17.5)	52 (82.5)	63 (100)
Totalt	19 (5)	359 (95)	378 (100)

2.2.3 Täckningsgrad för uppföljningsblankett

För åren 2007-2014 har 92 % ett inrapporterat uppföljningsformulär, täckningsgraden för 2014 67 %.

I ALL-registret fylls uppföljningsformuläret i en gång per år och endast för de patienter där man på anmälningsformuläret angivit att behandling syftade till komplett remission. I Tabell 2.3 är urvalet de patienter med kurativt syftande behandling och med diagnosdatum för mer än 1 år sedan.

TABELL 2.3: Täckningsgrad, antal (andel %), för uppföljning hos patienter med ALL-diagnos år 2007-2014

Diagnosår	Uppf. saknas	Uppf. (TG %)	Antal
2007	0 (0)	37 (100)	37 (100)
2008	0 (0)	44 (100)	44 (100)
2009	0 (0)	48 (100)	48 (100)
2010	0 (0)	43 (100)	43 (100)
2011	0 (0)	39 (100)	39 (100)
2012	7 (12.5)	49 (87.5)	56 (100)
2013	4 (8.3)	44 (91.7)	48 (100)
2014	21 (33.3)	42 (66.7)	63 (100)
Totalt	32 (8.5)	346 (91.5)	378 (100)

2.3 Statistisk metod

Största delen av materialet är sammanfattat med hjälp av deskriptiv statistik. För överlevnaden har Cox-analys använts och överlevnadskurvorna är av Kaplan-Meier-typ, på detta sätt är censureringen hanterad. P-värdena är framtagna med ett Likelihood-ratio test där en Cox proportional hazards regressions-modell använts. Vid användning av Coxregression antas hazardfunktionen mellan individer i olika grupper vara proportionella. Åldern är en mycket viktig parameter vid överlevnaden i ALL och är därför med i modellerna.

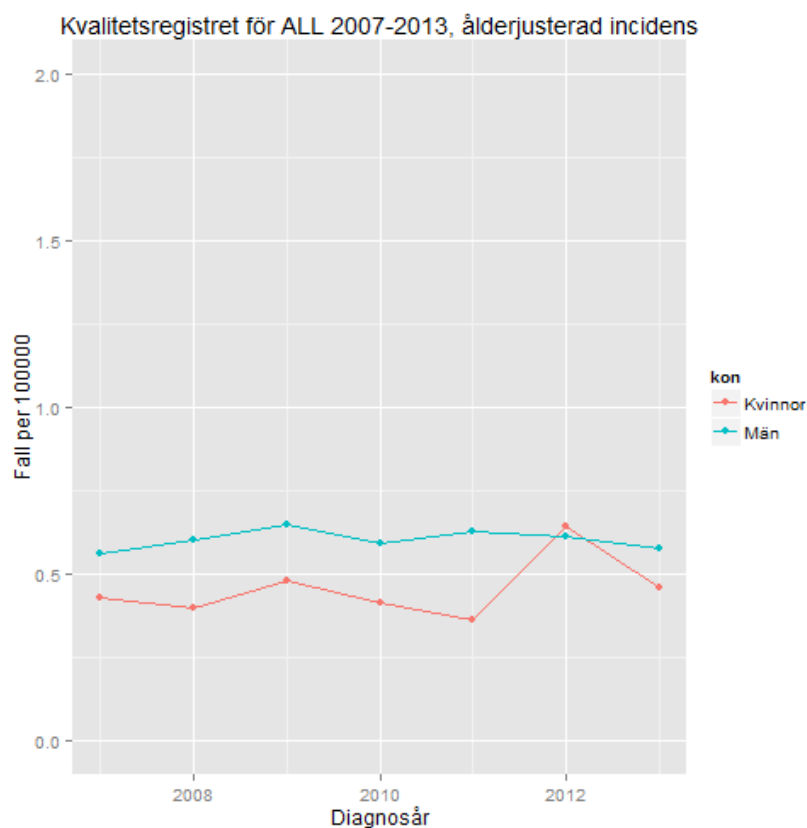
All överlevnad, utom den recidivfria, är beräknad i dagar/år från diagnos till datum för händelse: död och för censurering: senaste uppdatering från befolkningsregistret (2017-01), för de 424 patienter som diagnostiserats med ALL 2007-2014. För recidivfriöverlevnad beräknas tid i dagar/år från 1:a CR till händelse: recidiv, död och till censurering: senaste uppdatering från befolkningsregistret.

2.4 Kort om sjukdomen

Akut lymfatisk leukemi är en cancersjukdom som utgår från omogna celler, lymfoblaster, i benmärgen och leder till en kraftig ökning av dessa celler. Orsaken till sjukdomen är inte känd. Sjukdomen är ovanlig och bland vuxna i Sverige insjuknar cirka 50 personer årligen med en viss övervikt för män. Medianålder för vuxna vid insjuknandet är drygt 50 år. Beroende på vilken cellinje, B- eller T-lymfoblastlinje, och mognadsgrad indelas sjukdomen i B ALL, T ALL respektive Burkitt leukemi. B ALL är vanligast och relativt jämt fördelad över åldrarna, T ses

framför allt hos män mellan 20-40 års ålder, och Burkitt leukemi, den ovanligaste formen, ses framför allt hos de äldre. Ytterligare indelning sker efter påvisade av genetiska avvikelser där förekomst av Philadelphiskromosomen (Ph+) är den vanligaste. Överlevnaden är starkt åldersberoende och dödligheten beror huvudsakligen på återfall i sjukdomen.

År 2013 var incidensen av ALL i Sverige 0.58 och 0.46 för män respektive kvinnor per 100 000 personer. Incidensen är åldersjusterad efter Sveriges befolkning år 2000, data från Socialstyrelsen (SoS), för lättare jämförelse mellan populationer med olika åldersstrukturer. Trenden över tid för ALL-incidensen i Sverige visas från år 2007 till 2013 i Figur 2.5. Incidensen under dessa år är stabil runt 0.5 per 100 000 personer.



FIGUR 2.5: Incidens av ALL per 100 000 individer i Sverige 2007-2013 uppdelat på kön. Incidensen är åldersjusterad baserad på Sveriges befolkning år 2000 från SoS

2.5 Begrepp och förklaringar

Täckningsgraden för ett kvalitetsregister är förhållandet mellan antalet fall registrerade i Kvalitetsregistret jämfört med antal fall registrerade i Cancerregistret.

I tabeller och figur förkortas region Stockholm/Gotland som S/G, Uppsala/Örebro som U/Ö och Sydöstra som SÖ.

I tabellerna och figurerna betecknas antalet av n och N, minsta och största värde som min och max. För att beskriva spridningen runt lägesmåttet medianen (det värde för vilka 50 % av observationernas värden är lägre och 50 % är högre) används 1:a och 3:e kvartilen som betecknas av Q1 och Q3. Q1 anger att 25 % av observationernas värden är mindre än denna nedre kvartil och Q3 att 75 % är mindre än denna övre kvartil. Uppgift saknas som anger om det inte finns något registrerat värde anges som u.s., konfidensintervall som CI och totalöverlevnad som overall survival (OS).

Den kumulativa incidensen är det totala antalet fall insjuknande i en viss sjukdom i en population under en viss tid. Åldersstandardiserad incidens innebär att incidensen relateras till en standardbefolkning. Variationer i befolkningsstrukturen, exempelvis att andelen äldre ökar, påverkar därmed inte incidensen. I ett icke standardiserat material kommer ökad andel äldre att visa sig i högre andel tumörsjukdom eftersom andelen äldre med högre andel tumörsjukdom ökar.

Undergrupper av ALL

- Burkittleukemi (98263): Burkitt
- Prekursor lymfatisk leukemi UNS (98353): UNS
- Pre-B (98363,) och ALL, B-cellstyp (983536) och från år 2014 (98123, 98133, 98143, 98153, 98163, 98173, 98183): B-ALL
- Pre-T (98373) och ALL, T-cellstyp (983535): T-ALL
- Philadelphiapositiv ALL (Ph+): Genetisk analys utförd med angivelse av förekomst t(9;22) eller BCR/ABL1.
- Philadelphianegativ ALL (Ph-): Genetisk analys utförd där inte förekomst av t(9;22) eller BCR/ABL1 angivits.

3 VÅRDPROCESS

3.1 Standardiserat vårdförlopp

Från 1 april 2017 ingår ALL tillsammans med akut myeloisk leukemi (AML) i ett standardiserat vårdförlopp för akut leukemi.

För mer information om SVF och ingående ledtider hänvisas till Cancercentrums hemsida

<http://cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/akut-lymfatiskt-leukemi-all/vardforlopp/>

3.2 Kvalitetsindikatorer och målnivåer

Kvalitets- och målindikatorer har diskuterats inom Svensk Förening för Hematologi (SFH), Kvalitetsutskottet (KU) och tillsammans med de olika diagnosgrupperna inom Blodcancerregistret (BCR) varefter målnivåer för ett antal kvalitetsindikatorer som redan registreras i de olika delregistren inom BCR satts.

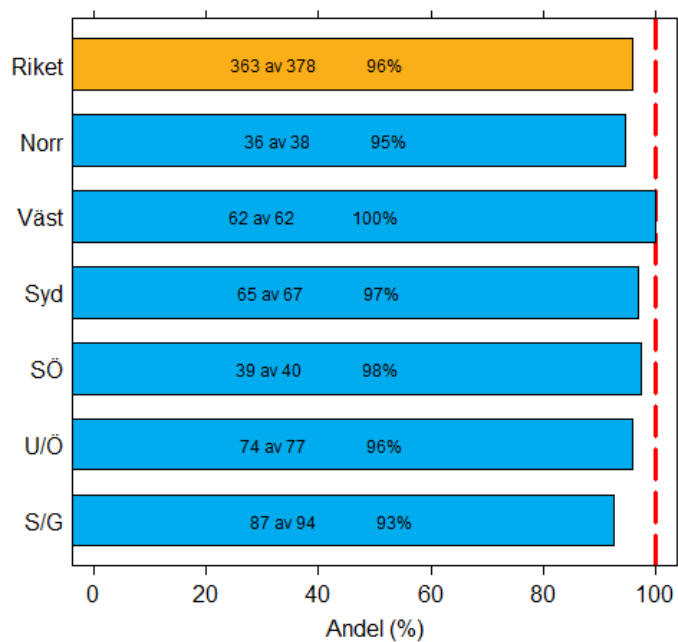
Diagnosövergripande målindikator för alla blodcancerregistren

- Täckningsgrad: Andel patienter registrerade i INCA inom 3 respektive 12 månader efter diagnos.
 - Målvärden: > 70 % respektive > 95 %

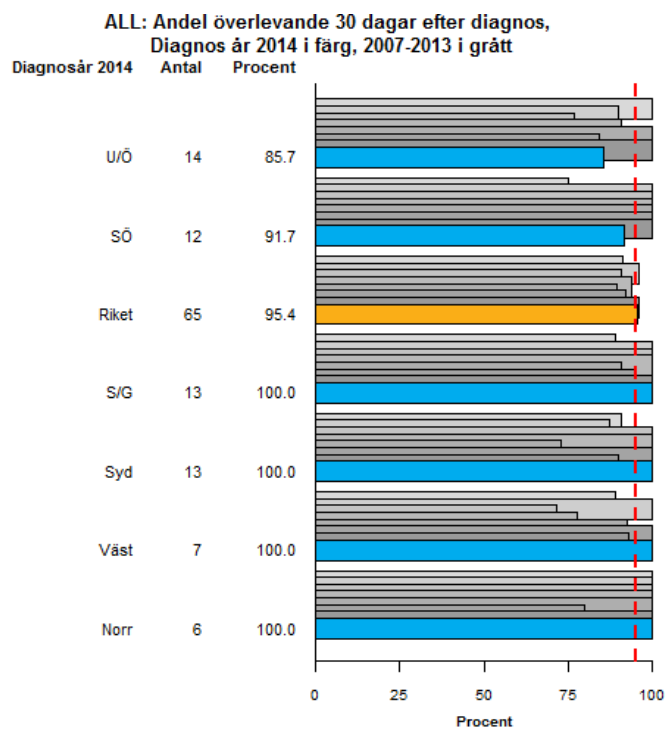
Målindikatorer

- Andel patienter med kurativ behandlingsintention med cytogenetisk analys vid diagnos (Figur 3.1).
 - Målvärde 100 %
- Andel patienter med kurativ behandlingsintention år som överlever 30 dagar efter diagnos (Figur 3.2).
 - Målvärde >95 %

Andel (%) patienter med kurativ behandlingsintention med genetisk analys utförd vid diagnos per region, diagnosår 2007-2014 (n=378)



Figur 3.1: Andel patienter med kurativ behandlingsintention och genetisk analys utförd vid diagnos, diagnosår 2007-2014



FIGUR 3.2: Andel patienter med kurativ behandlingsintention år som överlever 30 dagar efter diagnos, diagnosår 2007-2014

3.3 PROM/PREM

ALL och AML-registret ingår i ett pilotprojekt för att inom Blodcancerregistret (BCR) mäta patientupplevda data genom Patient Reported Outcome Measures (PROM) och patientnöjdhet Patient Reported Experience Measures (PREM). Bakgrunden är att Sveriges Kommuner och Landsting (SKL) har beslutat att registrering av PROM och PREM skall ingå i den satsning som görs på nationella kvalitetsregister.

Sedan december 2014 identifieras patienter med akut leukemidiagnos via INCA. Brevledes tillfrågas de vid tre tidpunkter (6 månader, 2 och 4 år) efter diagnos om att dela med sig av sina symptom och erfarenheter genom att besvara en enkät. Projektet är utformat som en klinisk studie med godkänd etikansökan. Förutom PROM/PREM finns frågor avseende hälsoekonomiskt status, reproduktiv och psykisk hälsa. Resultat kommer i första hand att redovisas på vetenskapliga möten och i vetenskapliga tidskrifter.

4 RESULTATREDOVISNING

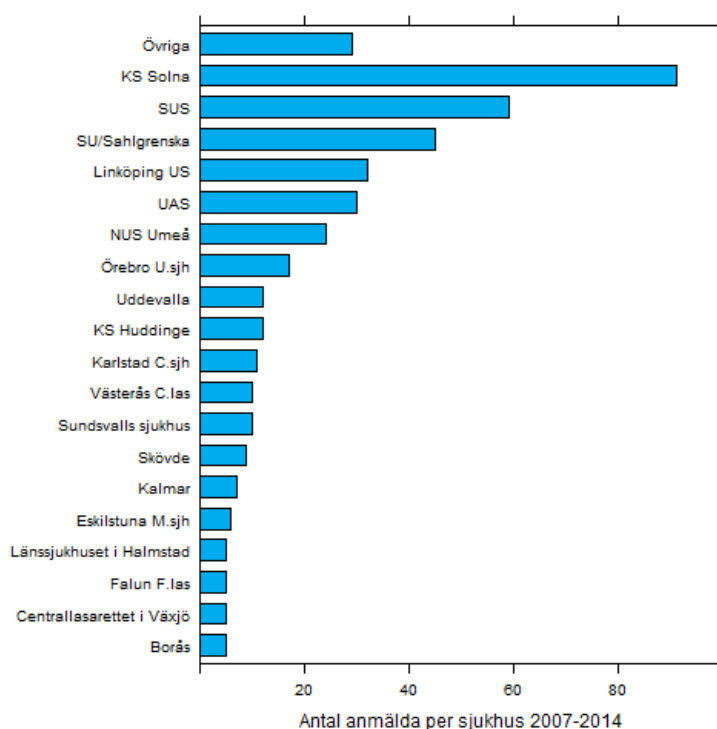
4.1 Population

Materialet i denna rapport grundar sig på ett datauttag från Kvalitetsregistret för ALL för diagnosåren 2007 till 2014, 424 registrerade patienter, i åldern 17 till 94 år, där 86 % av dem har datum för behandlingsstart och någon uppföljning.

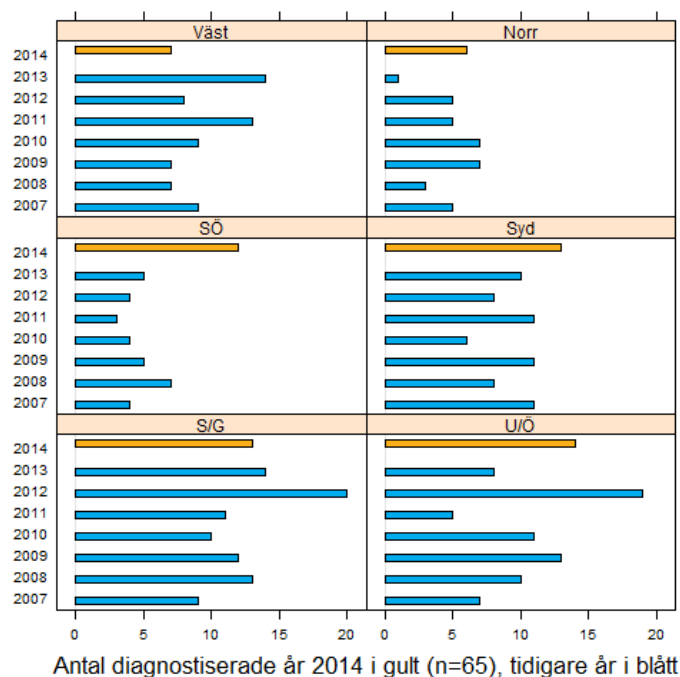
I figurerna visas åldersindelning med 10 års intervall men också i ålderskategorierna, t.o.m. 45 år, 46-60 år respektive 61+ år, vilka till stor del speglar kohorter där olika behandlingsprotokoll är använda.

4.1.1 Anmälade sjukhus och regional fördelning av diagnosticerade fall

Majoriteten av patienterna diagnosticeras och anmäls via universitetssjukhusen.



FIGUR 4.1: Antal anmälda patienter med ALL per sjukhus under åren 2007-2014



FIGUR 4.2: Antal diagnostiserade med ALL per region och diagnosår, 2007-2014

24 % av fallen återfinns i den tätast befolkade regionen Stockholm/Gotland, 21 % i Uppsala/Örebro, 18 % i Syd och 18 % i Väst, dessa regioner med en befolkning på drygt 2 miljoner i Stockholm/Gotland och knappt 2 miljoner i de andra regionerna. 9 och 10 % av patienterna finns i Norr respektive Sydöst med runt 1 miljoner invånare i vardera. Antalet fall följer ganska väl storleken på befolkningarna i regionerna och medianåldern är 46-61 år, lägst i Sydöstra och högst i Uppsala/Örebro.

TABELL 4.1: Antal/andel patienter och medianålder per region, diagnosår 2007-2014

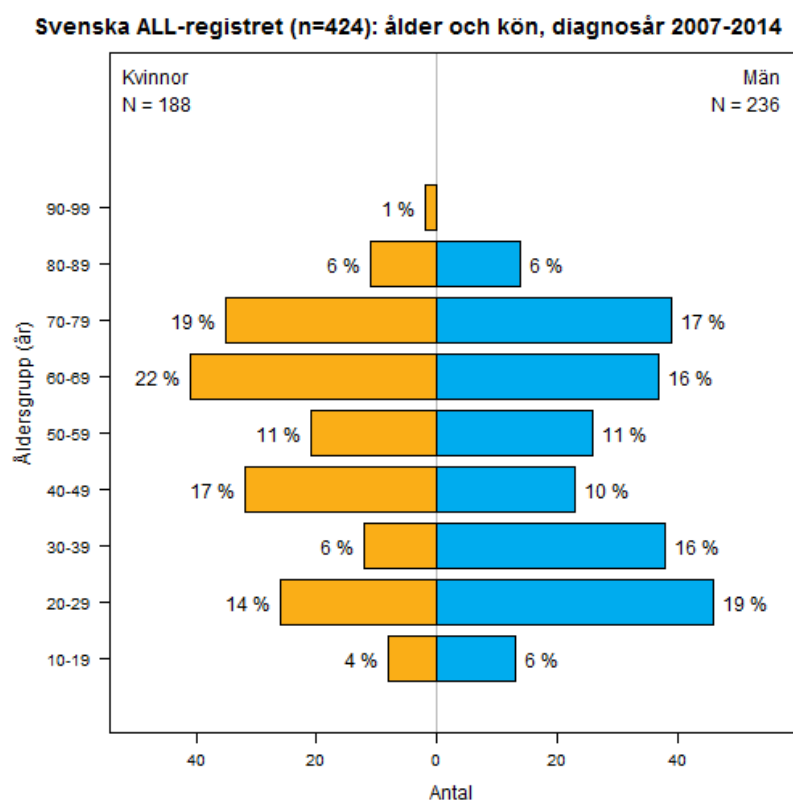
Region	Antal/Andel (%)	Medianålder (Q1;Q3)
S/G	102 (24,1)	47,5 (31;65)
U/Ö	87 (20,5)	61 (41;70)
Sydöstra	44 (10,4)	45,5 (26;66)
Syd	78 (18,4)	52,5 (30;69)
Väst	74 (17,5)	56 (34;71)
Norr	39 (9,2)	52 (34;68)
Totalt	424 (100)	52,5 (32,8;69)

4.1.2 Ålders och könsfördelning

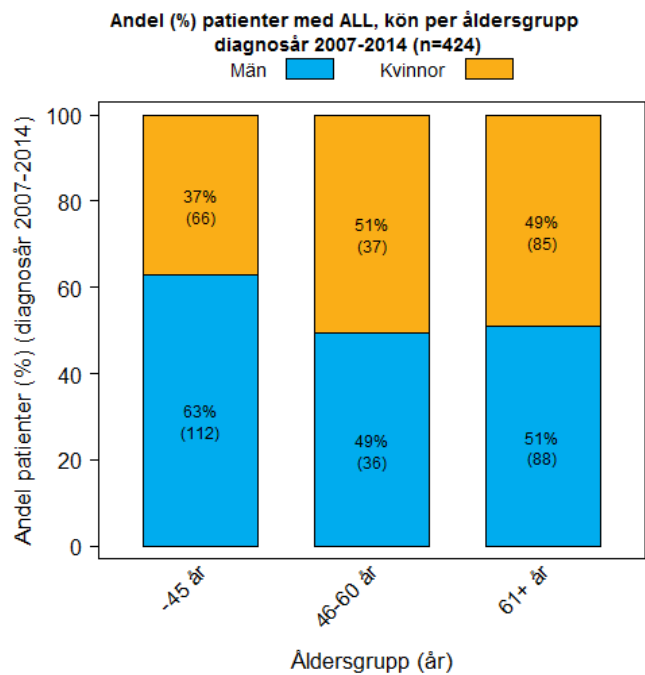
Sjukdomen är något vanligare hos män. Medianålder vid insjuknande är 52 år. T ALL drabbar i hög utsträckning yngre män och förklarar dominansen av insjuknande hos män i 20 - 40 års ålder.

TABELL 4.2: Antal patienter och ålder uppdelat på kön, diagnosår 2007-2014

ALL	Män	Kvinnor	Totalt
Antal (%)	236 (55.7)	188 (44.3)	424 (100)
Medianålder (min;max)	48 (17,89)	58 (17,94)	52.5 (17,94)



FIGUR 4.3: Åldersfördelning vid diagnos uppdelat på kön, år 2007-2014



FIGUR 4.4: Könsfördelning per åldersgrupp, år 2007-2014

4.2 Utredning/diagnostik

4.2.1 Diagnosgrundande vävnad, immunfenotypning och genetisk analys

Benmärg och blod är diagnosgrundande vävnad i mer än 90 % av fallen. I övriga fall är biopsi från annan vävnad eller likvor primär diagnosgrund.

TABELL 4.3: Diagnosunderlag, diagnosår 2007-2014

Metod	Antal	Andel (%)
Benmärg	384	90.6
Blod	14	3.3
Exsudat/likvor	12	2.8
Kirurgisk biopsi	7	1.7
Mellanålsbiopsi	5	1.2
Finnålspunktion	2	0.5
Totalt	424	100

Immunfenotypning av blastcellerna är avgörande för att kunna ställa diagnosen ALL. Flödescytometri används i 96 % av fallen och i en fjärdedel av fallen kombinerat med immunhistokemi.

TABELL 4.4: Metod för immunfenotypning, diagnosår 2007-2014

Metod	Antal	Andel (%)
Flödescytometri	297	70
Både flödesc. & immunh.	108	25.5
Immunhistokemi	9	2.1
Ej utfört	7	1.7
Uppgift saknas	3	0.7
Totalt	424	100

Genetisk analys är väsentlig i den primära diagnostiken och är en kvalitetsindikator för dem med kurativt syftande behandling. Använda metoder är cytogenetik dvs. karyotypering, FISH eller molekylärgenetisk analys. Någon typ av genetisk analys rapporteras vara utförd för 91 % (386/424) av patienterna, ej utförd hos 9 % (37/424) och en patient saknar uppgift om genetisk analys. I vilken utsträckning de olika metoderna använts framgår av Tabell 4.5

TABELL 4.5: Metoder för genetisk analys, diagnosår 2007-2014

Cytogenetik utförd	Antal	Andel (%)
Nej	26	6.7
Ja	360	93.3
Totalt	386	100
FISH utförd		
Nej	42	10.9
Ja	333	86.3
Uppg saknas	11	2.8
Totalt	386	100
Molekylär analys utförd		
Nej	121	31.3
Ja	229	59.3
Uppg saknas	36	9.3
Totalt	386	100

Hos de patienter där genetisk analys är utförd har 62 % (240) påvisad cytogenetisk avvikelse, 34 % (130) ingen avvikelse och 4 % (16) patienter inget svar registrerat.

De genetiska avvikelserna t(9;22) och t(4;11) är riskklassificerande och styrande för behandlingsval och efterfrågas därför specifikt. Förekomst av övriga genetiska förändringar registreras som annan avvikelse.

TABELL 4.6: Fördefinierade genetiska avvikelser, diagnosår 2007-2014

Avvikelse	Antal
t(4;11)	16
t(9;22) eller bcr/abl	95

4.2.2 Tidigare sjukdomar, cytostatikabehandling eller strålning

Förekomst av faktorer med möjlig betydelse för utveckling av sekundär ALL såsom tidigare känd hematologisk sjukdom, strålbehandling och cytostatikabehandling registreras. Tidigare hematologisk sjukdom angavs ha förelegat hos 6 % (24/424) av patienterna. Tidigare cytostatika och/eller strålbehandling oberoende av underliggande diagnos rapporterades hos 11 % (45/424) av patienterna.

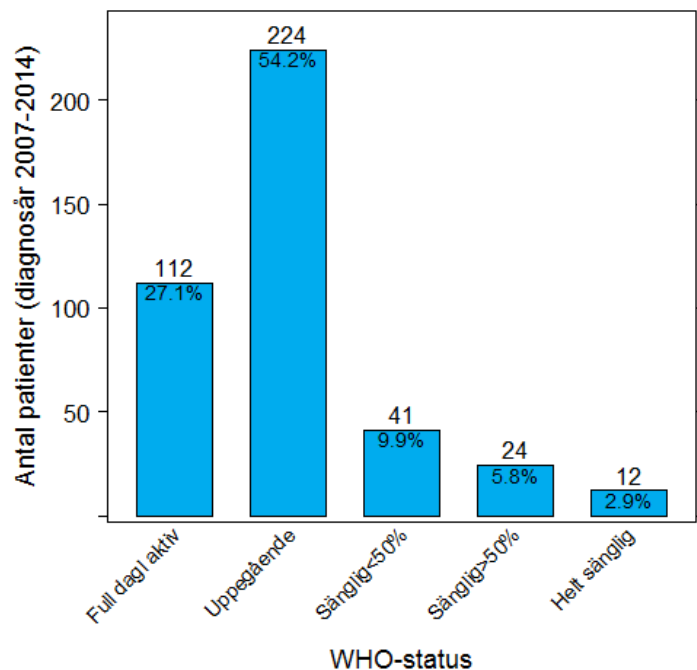
TABELL 4.7: Tidigare behandling och hematologisk sjukdom, diagnosår 2007-2014

Tidigare behandling	Ingen tidigare blodsjukdom	Tidigare blodsjukdom	Totalt
Ingen	372 (93)	7 (29.2)	379 (89.4)
Cytostatika	6 (1.5)	14 (58.3)	20 (4.7)
Strålning	17 (4.2)	0 (0)	17 (4)
Cytostatika & strålning	5 (1.2)	3 (12.5)	8 (1.9)
Totalt	400 (100)	24 (100)	424 (100)

4.2.3 Bedömning av funktionsstatus

Bedömning av funktionsstatus kan variera beroende på tidpunkt för bedömningen och det kan också föreligga variationer i olika bedömares bedömning. Majoriteten av patienterna har ett gott funktionsstatus.

Antal/andel (%) patienter uppdelat på registrerad WHO-status (n=413)



FIGUR 4.5: WHO-status vid diagnos, år 2007-2014

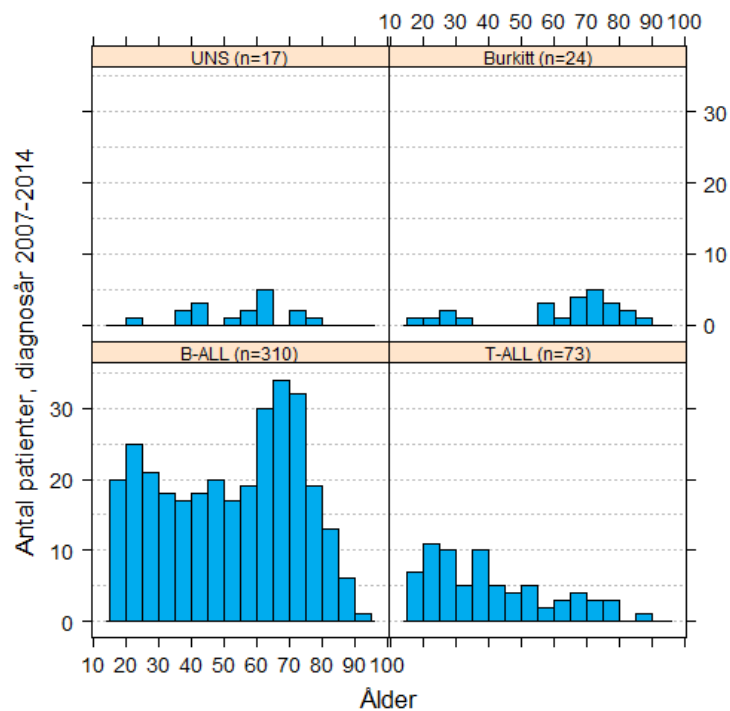
4.2.4 Prov till biobank

För 31 % (130/424) av patienterna finns angivet att prov till sparats till biobank. Av de resterande patienterna har 54 % (230/424) inget sparats prov och 15 % (64/424) av patienterna saknar registrering om prov till biobank.

4.3 Tumörkaraktistika vid diagnos

4.3.1 Undergrupper av ALL

Bland undergrupperna av ALL är B ALL vanligast med 73 %, följt av T ALL med 17 % och ovanligast Burkittleukemi som ses i 6 % av fallen. 4 % bedöms som ALL UNS och sannolikt ingår här en del med mixed phenotype leukemia (MPAL).



FIGUR 4.6: Åldersfördelning, antal patienter per undergrupp av ALL, diagnosår 2007-2014. På x-axeln visar staplarna 5-årsintervall, exempelvis 31-35, 36-40 år.

TABELL 4.8: Antal/andel (%) patienter per ålders- och undergrupp, diagnosår 2007-2014

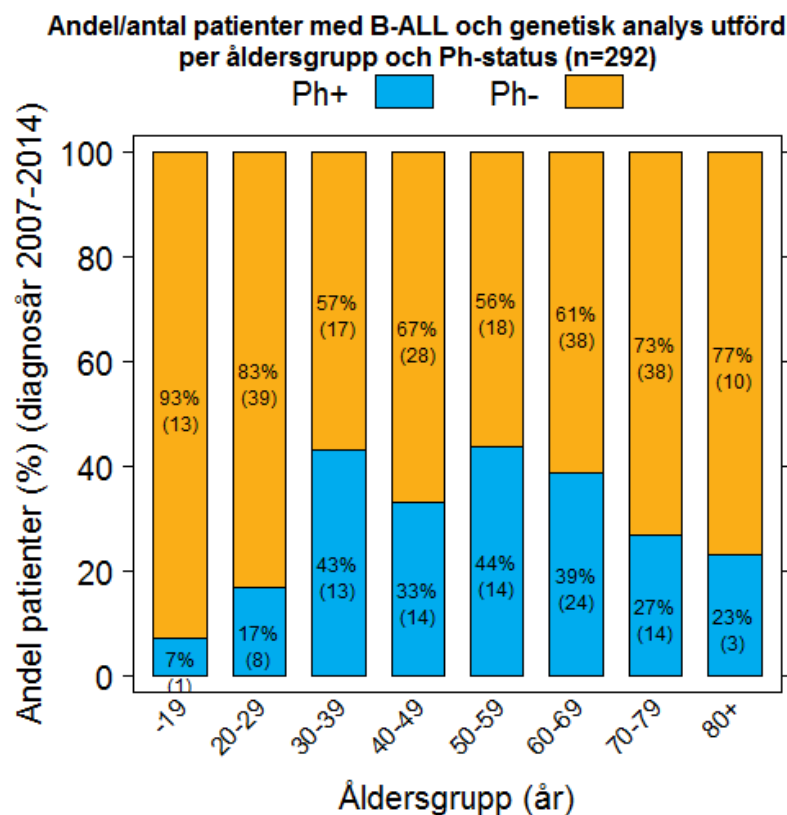
Åldersgrupp	B-ALL	T-ALL	UNS	Burkitt	Totalt
-19	14 (66.7)	6 (28.6)	0 (0)	1 (4.8)	21
20-29	49 (68.1)	19 (26.4)	1 (1.4)	3 (4.2)	72
30-39	30 (60)	17 (34)	2 (4)	1 (2)	50
40-49	42 (76.4)	10 (18.2)	3 (5.5)	0 (0)	55
50-59	35 (74.5)	7 (14.9)	3 (6.4)	2 (4.3)	47
60-69	63 (80.8)	6 (7.7)	5 (6.4)	4 (5.1)	78
70-79	55 (74.3)	6 (8.1)	3 (4.1)	10 (13.5)	74
80+	22 (81.5)	2 (7.4)	0 (0)	3 (11.1)	27
Totalt	310 (73.1)	73 (17.2)	17 (4)	24 (5.7)	424

Patienterna i undergruppen T-ALL är något yngre och domineras av män, 70 % (51/73).

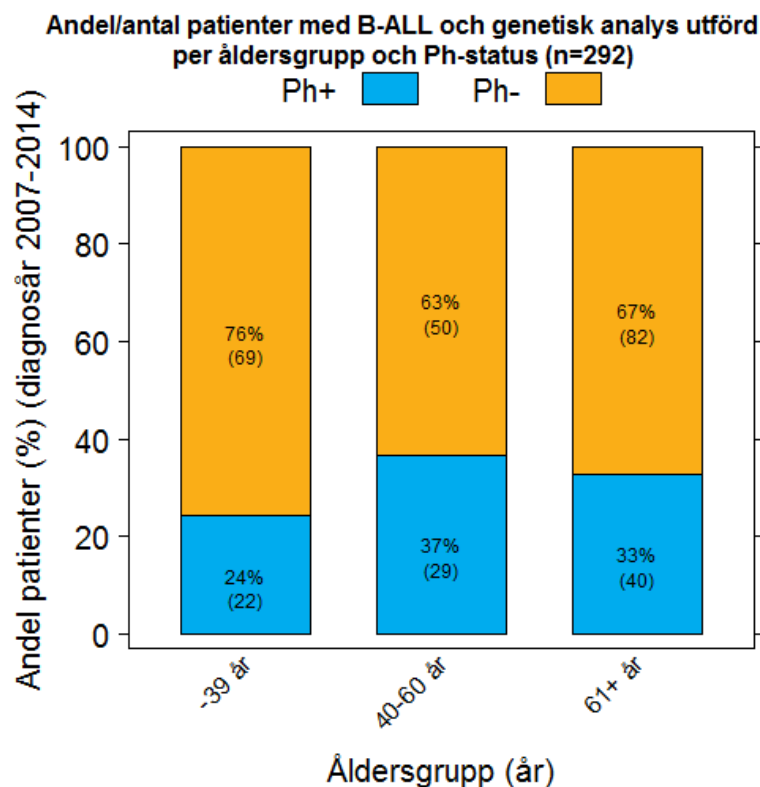
TABELL 4.9: Antal/andel patienter och medianålder per undergrupp av ALL, diagnosår 2007-2014

Undergrupp	Antal/Andel (%)	Median (Q1;Q3)
B-ALL	310 (73,1)	55 (34;69)
T-ALL	73 (17,2)	37 (26;51)
UNS	17 (4)	58 (45;64)
Burkitt	24 (5,7)	70 (58,2;75,8)
Totalt	424 (100)	52,5 (32,8;69)

Den genetiska avvikelserna t(9;22) eller BCR/ABL1 (Ph+) angavs hos 95 av patienterna, varav 91 (96 %) hade B-ALL, tre ALL UNS och en T-ALL. Förekomsten av Ph+ hos patienter med B-ALL är 31 % (91/292). 292 av 310 patienter med B-ALL har genetisk analys utförd.



FIGUR 4.7: Ph-status hos patienter med B-ALL per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014



FIGUR 4.8: Ph-status hos patienter med B-ALL per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

4.3.2 Utredning av CNS sjukdom

Frekvensen CNS-leukemi vid diagnos är låg, cirka 6 % (18/321), men kräver intensifierad behandling och måste därför diagnosticeras tidigt speciellt när kurativt syftande behandling planeras. I tidigare rapporter sågs en lägre än förväntad frekvens av genomförd lumbalpunktion vid diagnos. Rapporteringen har från 2014 utökats med förfrågan om datum för första lumbalpunktion för att även fånga in de fall där undersökningen senarelagts med anledning av hög blastfrekvens i blod med risk för kontaminering av likvor. Värdering av detta kommer att ske i kommande rapporter.

Fram till och med 2012 efterfrågades endast resultat av likvorundersökning i värderingen av CNS-sjukdom. Från 2013 ges möjlighet att ange om andra metoder såsom datortomografi (CT) eller magnetröntgen (MRI) använts i diagnostiken.

Hos patienter med diagnos 2007-2012 har 72 % (222/307) registrering om att likvorundersökning är utförd och 14 fall med leukemi konstaterades. För patienter med diagnos 2013-2014 har 85 % (99/117) rapportering att undersökning för utredning av CNS sjukdom är utförd. CNS-sjukdom har påvisats hos fyra patienter, tre med likvor och en med CT/MR.

TABELL 4.10: Antal/andel (%) patienter med utförd likvorundersökning per undergrupp av ALL, diagnosår 2013-2014

Undergrupp	Normal	Leukemi	Totalt
B-ALL	151 (95.6)	7 (4.4)	158 (100)
T-ALL	37 (90.2)	4 (9.8)	41 (100)
UNS	9 (90.0)	1 (10.0)	10 (100)
Burkitt	11 (84.6)	2 (15.4)	13 (100)
Totalt	208 (93.7)	14 (6.3)	222 (100)

TABELL 4.11: Antal/andel (%) patienter med utförd undersökning för utredning av CNS sjukdom, diagnosår 2013-2014

Utförd undersökning	Antal	Andel (%)
Likvor	87	74.4
CT/MR	1	0.9
Liqvor & CT/MR	11	9.4
Ej utförd	18	15.4
Totalt	117	100

4.3.3 Utredning av bulkig sjukdom

Bulkig sjukdom ses framförallt vid T-ALL och Burkitt. Förekomst diagnostiseras med datortomografi undersökning. Påvisas bulkig sjukdom måste uppföljning av denna ske i remissionsbedömningen då kompletterande behandling kan bli aktuell vid kvarstående sjukdom.

Frekvensen bulkig sjukdom är 5 % men som förväntat betydligt högre hos dem med T-ALL, 23 %.

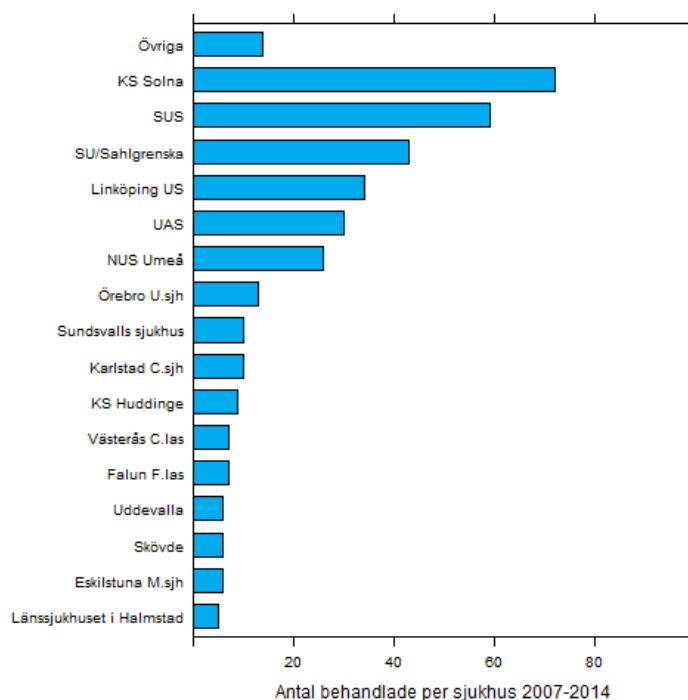
TABELL 4.12: Antal/andel (%) patienter med bedömd bulkig sjukdom per undergrupp av ALL, diagnosår 2007-2014

Undergrupp	Ej bulkig	Bulkig	Totalt
B-ALL	280 (99.6)	1 (0.4)	281 (100)
T-ALL	50 (76.9)	15 (23.1)	65 (100)
UNS	15 (88.2)	2 (11.8)	17 (100)
Burkitt	18 (90.0)	2 (10.0)	20 (100)
Totalt	363 (94.8)	20 (5.2)	383 (100)

5 BEHANDLING

5.1 Behandlande sjukhus

Behandlingen sker huvudsakligen på universitetssjukhus.



FIGUR 5.1: Antal/ andel (%) behandlade patienter per sjukhus, diagnosår 2007-2014

5.2 Ålder och könsfördelning hos behandlade patienter

Som behandlade räknas de patienter där behandling syftande till CR angivits på anmälningsblanketten och det finns ett registrerat datum för start av behandling, totalt 357 (84 %).

TABELL 5.1: Antal/ andel (%) behandlade patienter av totalt anmälda uppdelat på kön per region, diagnosår 2007-2014

Region	Män	Kvinnor	Totalt
S/G	46/58 (79.3)	34/44 (77.3)	80/102 (78.4)
U/Ö	39/44 (88.6)	36/43 (83.7)	75/87 (86.2)
SÖ	27/28 (96.4)	12/16 (75.0)	39/44 (88.6)
Syd	34/41 (82.9)	33/37 (89.2)	67/78 (85.9)
Väst	33/42 (78.6)	25/32 (78.1)	58/74 (78.4)
Norr	23/23 (100.0)	15/16 (93.8)	38/39 (97.4)
Totalt	202/236 (85.6)	155/188 (82.4)	357/424 (84.2)

TABELL 5.2: Behandlade patienter: Antal/andel (%) behandlade av totalt antal, medel- och medianålder, diagnosår 2007-2014

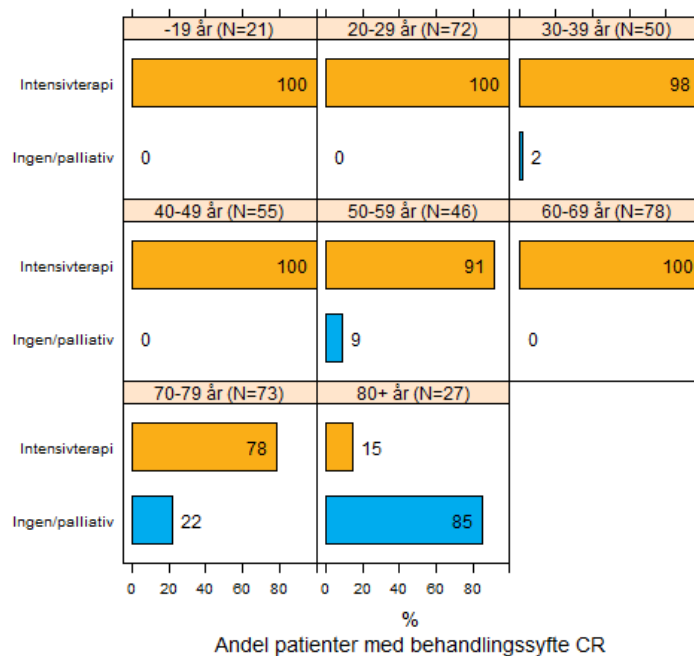
Region	S/G	U/Ö	SÖ	Syd	Väst	Norr	Totalt
Antal/andel (%)	80/102 (78.4)	75/87 (86.2)	39/44 (88.6)	67/78 (85.9)	58/74 (78.4)	38/39 (97.4)	357/424 (84.2)
Medelålder (min;max)	46 (17;82)	52.5 (18;79)	42.8 (18;78)	46.2 (18;82)	48 (17;84)	50.7 (18;79)	47.9 (17;84)
Medianålder (Q1;Q3)	43.5 (30;62)	60 (34;68)	40 (25;62)	43 (28;62)	46.5 (33;66)	53 (34;70)	47 (30;66)

5.3 Behandlingsintention

Kurativ behandlingsindikation vid diagnostillfälle angavs hos 89 % av patienterna. Till patienter 80 år eller äldre valdes i hög utsträckning palliativ behandling i 85 % (Figur 5.2).

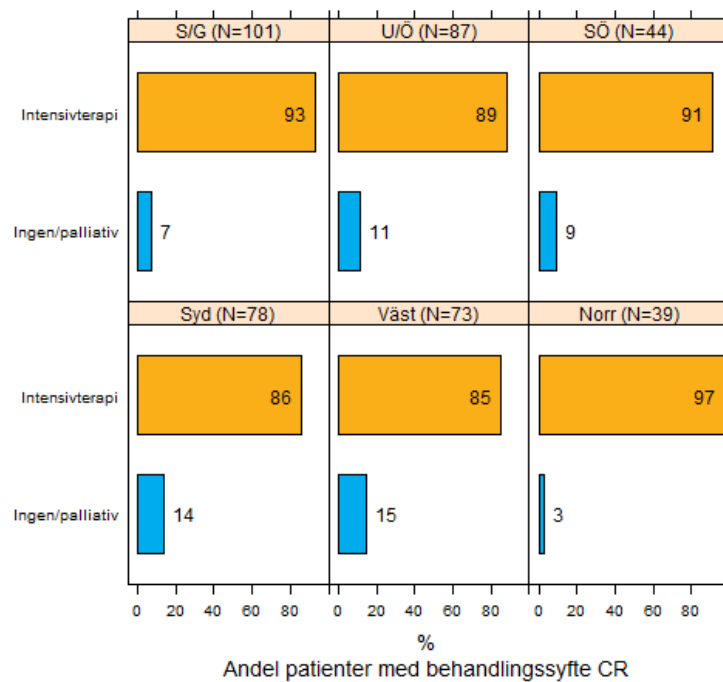
Behandlingsintention per region presenteras i Figur 5.3.

Andel patienter med ALL och behandling planerad vid diagnos per åldersgrupp diagnosår 2007-2014 (n=422)



FIGUR 5.2: Planerad behandlingsintention per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

Andel patienter med ALL och behandling planerad vid diagnos per region diagnosår 2007-2014 (n=422)

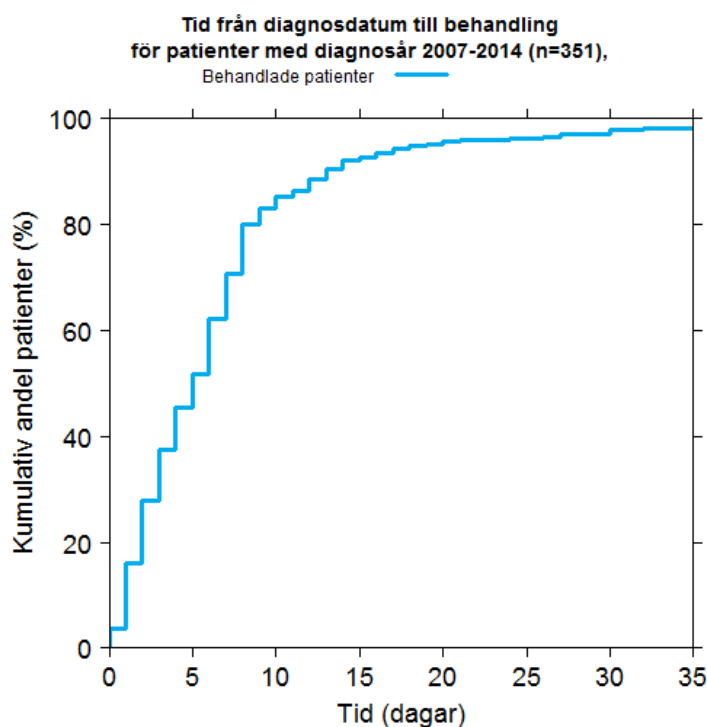


FIGUR 5.3: Planerad behandlingsintention per region, diagnosår 2007-2014

5.4 Tid till start av behandling

Inom en vecka från diagnos har 71 % av patienterna startat behandling. Till patienter med initialt hög sjukdomsaktivitet ges ofta en så kallad förfas, behandling i syfte att stabilisera sjukdomen. Denna variabel har lagts till i rapporteringen från 2015 för att förtydliga hur det initiala behandlingsmönstret ser ut. I kommande SVF beräknas ledtiden för behandlingsstart från datum för välgrundad misstanke till datum för start av förfas eller leukemispecifik behandling vilket som kommer först.

6 patienter har datum för diagnos senare än behandlingsdatum och är därför exkluderade ur figuren.



FIGUR 5.4: Kumulativ andel patienter med tid från diagnos till behandling, diagnosår 2007-2014

5.5 Behandlingsval

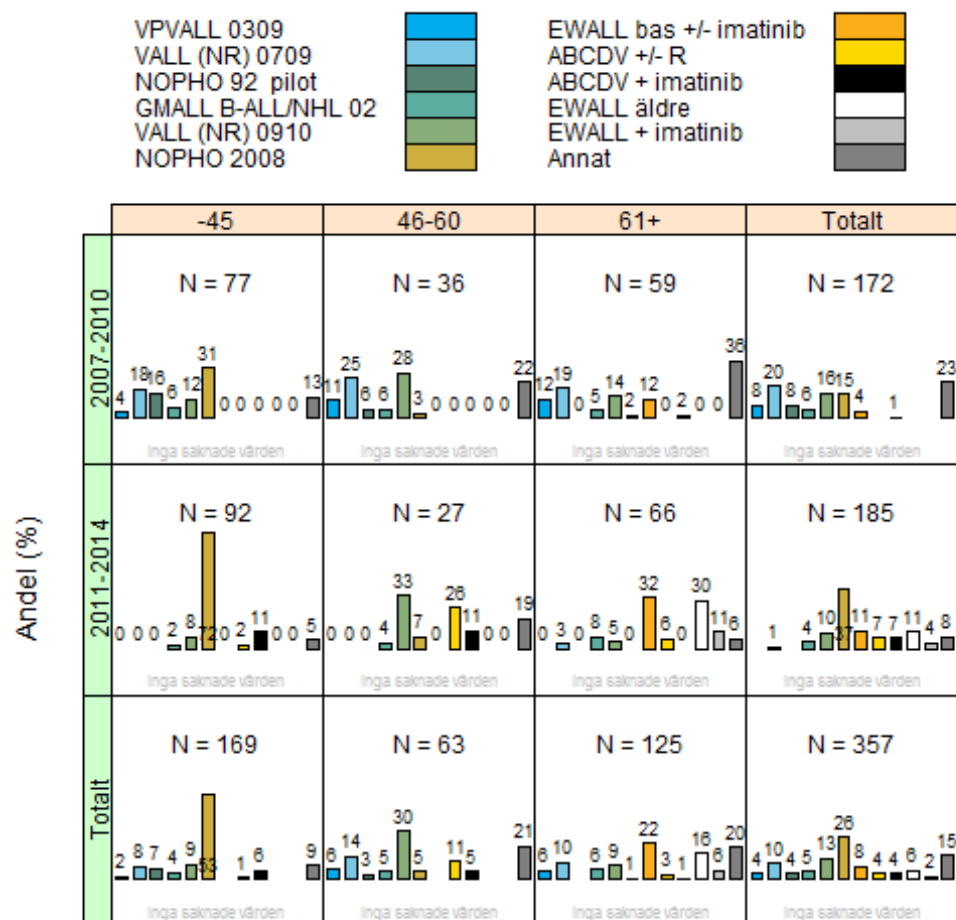
Behandlingen av ALL-patienter är komplicerad. Patientgruppen är liten och undergrupper av sjukdomen behandlas enligt olika protokoll. En del av de i behandlingen ingående läkemedlen tolereras sämre av äldre varför särskilda protokoll framtagits för dem. Avgörande förändringar i behandlingen av ALL är tillkomsten av tyrosinkinashämmare för Ph+ ALL och användande av barnprotokoll, (NOPHO), upp till 45 års ålder vid B ALL och T ALL samt införandet av en basbehandling, (EWALL), för äldre patienter. Patienter med Burkitt ALL har under hela perioden behandlats enligt GMALL B-ALL/NHL 02.

Tabell 5.3 visar frekvensen av användande av de skilda protokollen. Figurerna 5.5 och 5.6 visar användande av protokollen över tid och i olika undergrupper av sjukdomen. Följsamheten till rekommendationer i Nationella riktlinjer är god. Andelen som behandlas enligt "annat protokoll" dvs. ej rekommenderat i riktlinjerna har minskat från 23 % till 8 % beräknat över tidsperioderna 2007-2010 respektive 2011-2014. Troligen ingår i denna grupp ALL UNS och MPAL, vilka inte har specificerad behandling angiven.

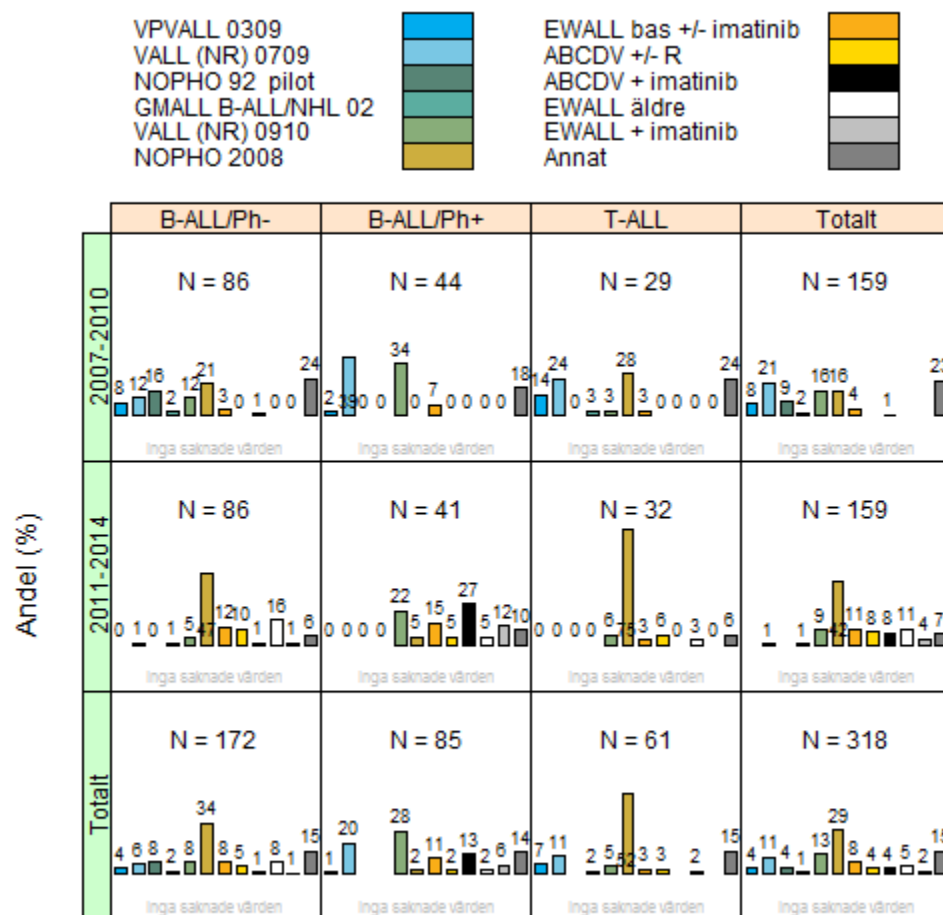
Andelen behandlade patienter av alla anmälda per åldersgrupp och region framställs i Figur 5.7.

TABELL 5.3: Antal/andel (%) behandlade patienter med riktlinjer/studieprotokoll, 2007-2014

Riktlinje/studie	Totalt
VPVALL 0309	14 (3.9)
VALL (NR) 0709	36 (10.1)
NOPHO 92 pilot	14 (3.9)
GMALL B-ALL/NHL 02	18 (5)
VALL (NR) 0910	46 (12.9)
NOPHO 2008	94 (26.3)
EWALL bas +/- imatinib	28 (7.8)
ABCDV +/- R	13 (3.6)
ABCDV + imatinib	14 (3.9)
EWALL äldre	20 (5.6)
EWALL + imatinib	7 (2)
Annat	53 (14.8)
Totalt behandlade	357 (100)



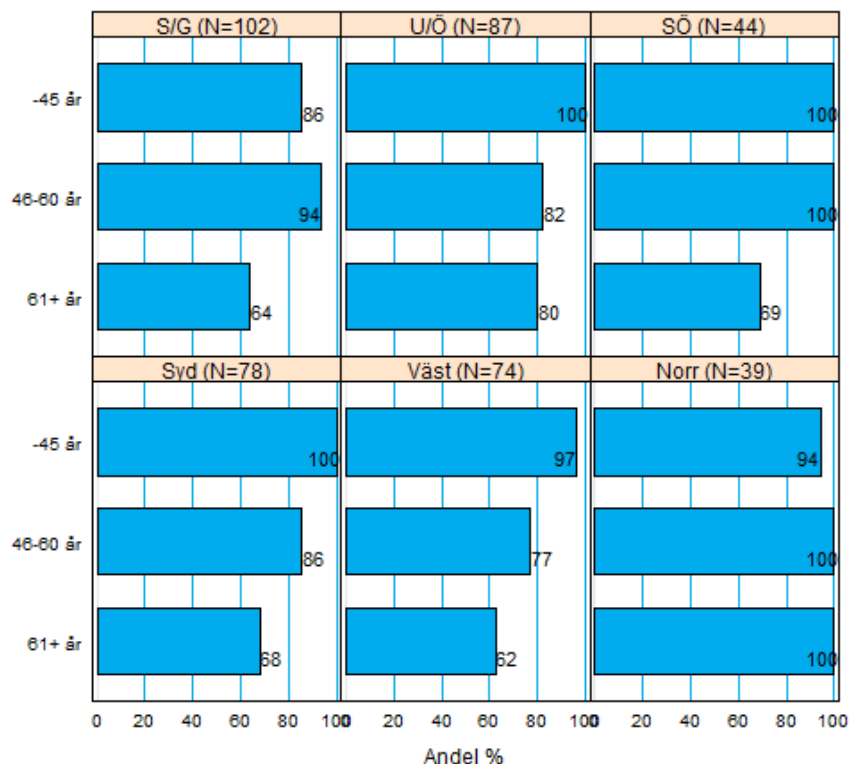
FIGUR 5.5: Antal/andel (%) behandlade patienter med riktlinjer/studieprotokoll per åldersgrupp och diagnosår 2007-2014



FIGUR 5.6: Antal/andel (%) behandlade patienter med riktlinjer/studieprotokoll per fenotyp/Ph-status och diagnosår, 2007-2014

**Andel behandlade patienter av totalt anmälda med ALL
i sin åldersgrupp per region, år 2007-2014 (n=357/424)**

Andel patienter med behandlingssyfte CR och behandlingsdatum



FIGUR 5.7: Behandlade patienter per region och åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

5.6 Komplet remission

Komplett remission uppnåddes hos 90 % av patienterna. Även patienter över 60 års ålder uppnådde i hög utsträckning CR, 78 %.

TABELL 5.4: CR-status hos behandlade patienter: Antal (andel %) per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

1:a CR/Ålder	-45 år	46-60 år	61+ år	Totalt
Ej CR	2 (1)	5 (8)	28 (22)	35 (10)
CR	167 (99)	58 (92)	97 (78)	322 (90)
Totalt	169 (100)	63 (100)	125 (100)	357 (100)

TABELL 5.5: CR-status hos behandlade patienter: Antal (andel %) per region, diagnosår 2007-2014

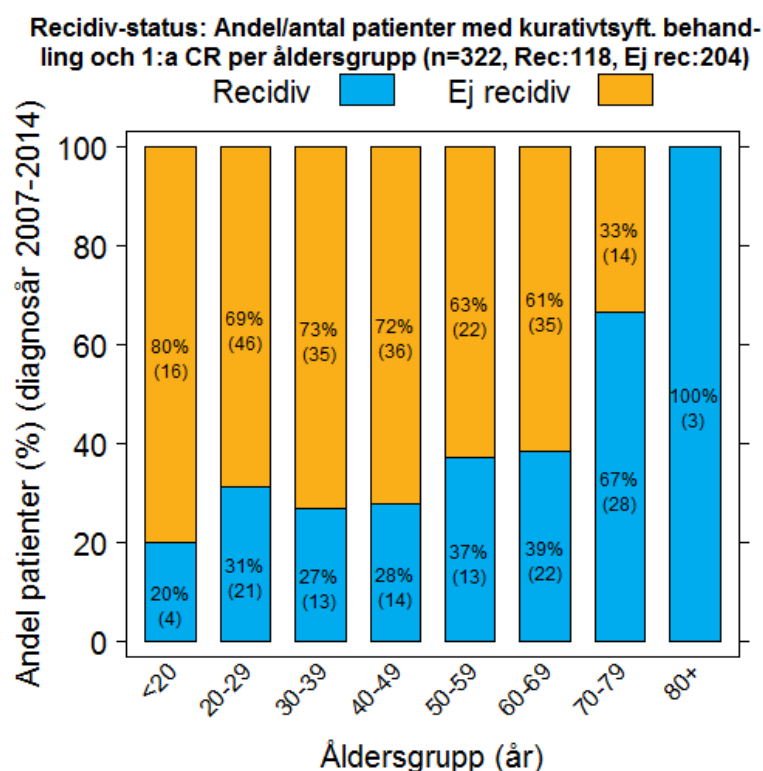
1:a CR/Region	S/G	U/Ö	SÖ	Syd	Väst	Norr
Ej CR	2 (2)	7 (9)	7 (18)	9 (13)	6 (10)	4 (11)
CR	78 (98)	68 (91)	32 (82)	58 (87)	52 (90)	34 (89)
Totalt	80 (100)	75 (100)	39 (100)	67 (100)	58 (100)	38 (100)

6 UPPFÖLJNING OCH ÖVERLEVNAD

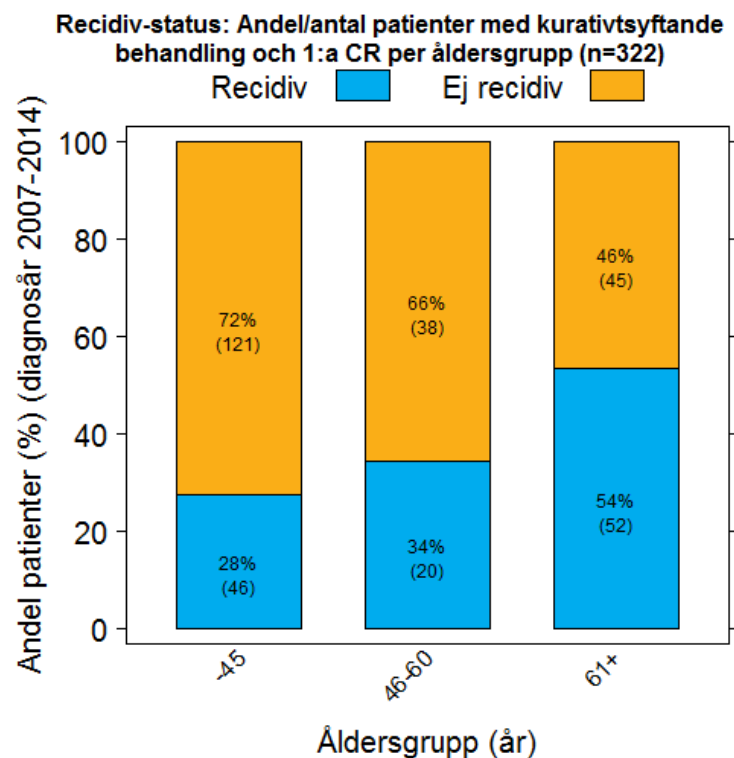
6.1 Recidiv

6.1.1 Recidivfrekvens

Komplett remission uppnås i hög utsträckning, cirka 90 %, hos patienterna men den är inte hållbar, 37 % av patienterna recidiverar. Ökande andel recidiv ses med stigande ålder. Hos patienter över 60 år får hälften recidiv jämfört med en fjärdedel hos de yngre än 45 år. I mellangruppen drabbas en tredjedel av recidiv. Sjukdomsrecidiv är svårbehandlade och överlevnaden för dessa patienter är begränsad.



FIGUR 6.1: Recidiv status per åldersgrupp: Antal/andel patienter med kurativt syftande behandling och 1:a CR per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014



FIGUR 6.2: Recidiv status per åldersgrupp: Antal/andel patienter med kurativt syftande behandling och 1:a CR per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

6.1.2 Lokalisation och typ av recidiv

Vanligaste recidivlokal är benmärg följt av CNS. Av 118 patienter med recidiv finns registrering av lokalisation för 100.

TABELL 6.1: Recidiv lokalisation: Antal/andel patienter, diagnosår 2007-2014

Lokalisation	Antal (Andel (%))
Benmärg	71 (71)
CNS	13 (13)
Övrig	9 (9)
Benmärg & CNS	4 (4)
Benmärg & Övrig	2 (2)
Benmärg & CNS & Övrig	1 (1)
Totalt	100 (100)

Registrering av typ av recidiv tillkom 2013, 75 patienter har detta registrerat. För en liten del av patienterna, 5 %, är recidivet konstaterat med molekylärgenetisk undersökning. Att aktivt leta efter återfall med lågt antal leukemiceller görs idag hos dem med Ph+ sjukdom där riktlinjer för behandling finns.

6.2 Ny remissionssyftande behandling

Ny remission kan uppnås med ny behandling. Sådan gavs till 70 % och av dessa uppnådde 69 % en andra remission. Risken för ett andra recidiv är hög närmare 61 % jämfört med 37 % recidivrisk efter primärbehandling.

TABELL 6.2: Patienter, behandling med kurativ intention, som nått första remission (1:a CR): Antal, ålder, kön, 1:a recidiv, reinduktionsbehandling, 2:a CR och 2:a recidiv, diagnosår 2007-2014

Behandlade med CR1	
Antal	322
Medianålder	44
(Q1;Q3)	(28;64)
(min;max)	(17;82)
Antal/Andel (%) män	182 (56.5)
Antal/Andel(%) rec1.datum	118 (36.6)
Antal/Andel(%) reind.beh.	83 (70.3)
Antal/Andel(%) CR2.datum	57 (68.7)
Antal/Andel(%) rec2.datum	35 (61.4)

Observera att andel patienter med 1:a CR är andel av totalt antal behandlade, andel med 1:a recidiv är andel av patienter med 1:a CR, andel reinduktionsbehandlade är andel av antal patienter med 1:a recidiv, andel med 2:a CR är andel av antal reinduktionsbehandlade och 2:a recidiv är andel av antal med 2:a CR.

6.3 Överlevnad

I rapporten redovisas genomgående överlevnad nationellt. Regionala jämförelser kan bli missvisande på grund av litet antal patienter, ålderskillnader och ojämn fördelning av patienter i de olika riskgrupperna.

6.3.1 Tidig mortalitet

Förutsättning för en låg tidig mortalitet är att uppnå snabb sjukdomskontroll med låg toxicitet. Målvärdet är > 95 % överlevande 30 dagar efter diagnos och med aktiv behandling. Värdet ligger stabilt genom åren på eller strax under denna gräns. Se kapitel 3 Kvalitetsindikatorer.

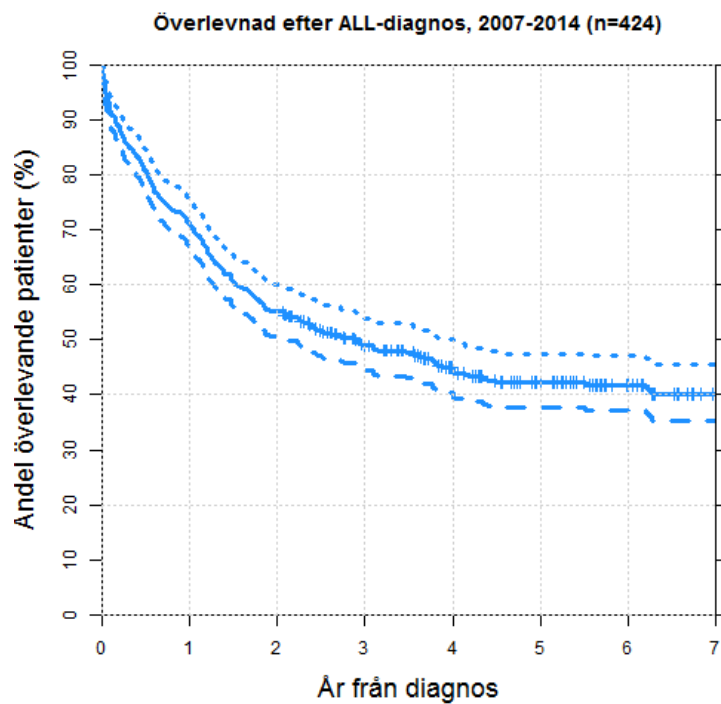
6.3.2 Långtidsöverlevnad

5-års överlevnaden är 42 % (38-47 %) och medianöverlevnaden är 3 år (Figur 6.3). För patienter 45 år eller yngre är resultaten bättre med en 5-års överlevnad på 66 % (Figur 6.4). Ålder men inte kön, immunfenotyp (T ALL eller B ALL) eller Ph+ sjukdom har en avgörande betydelse för överlevnaden (Figur 6.4 - 6.9). Ingen (statistiskt säkerställd) skillnad i chans till överlevnad för patienter, 45 år eller yngre, med B-ALL eller T-ALL (Figur 6.7 och 6.8).

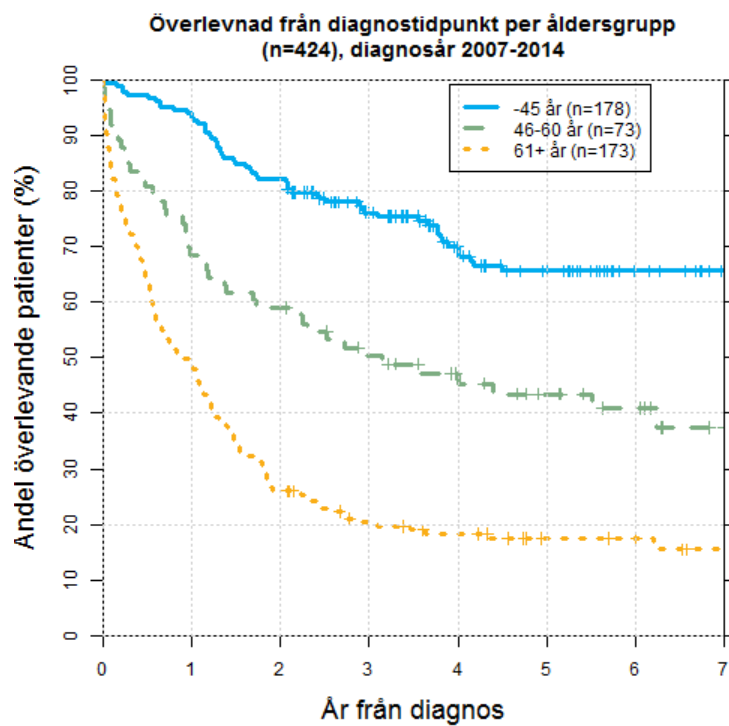
Vid jämförelse med data från NRALV, åren 1997 - 2006 och nuvarande INCA-data ses en trend med förbättrad överlevnad både totalt och i de olika åldersgrupperna (Tabell 6.3). Under perioden 2007 - 2014 tycks denna utveckling ha avstannat (Figur 6.10). (Observera att åldersgrupperna i Tabell 6.3 är under 45 år, 45-60 år och 61 år eller äldre).

TABELL 6.3: Antal patienter och 3-års överlevnaden (%) per årtalskohort och åldersgrupp

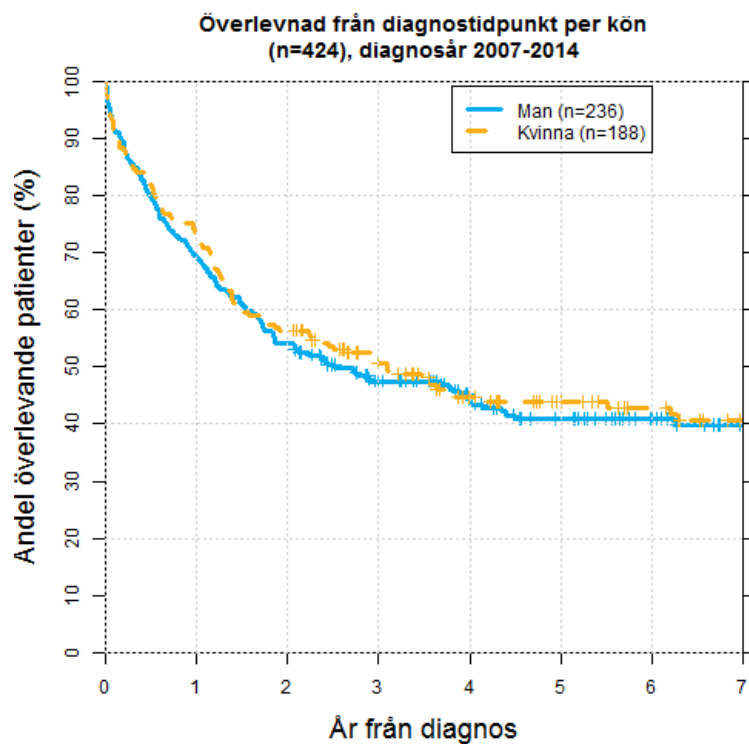
Åldersgrupp/årtal	1997-2001	2002-2006	2007-2014
<45 år	96 (51 %)	81 (59.5 %)	175 (77 %)
45-60 år	59 (32 %)	55 (41 %)	76 (51 %)
>60 år	93 (8 %)	88 (15 %)	173 (20 %)
Totalt	248 (30 %)	224 (37 %)	424 (49 %)



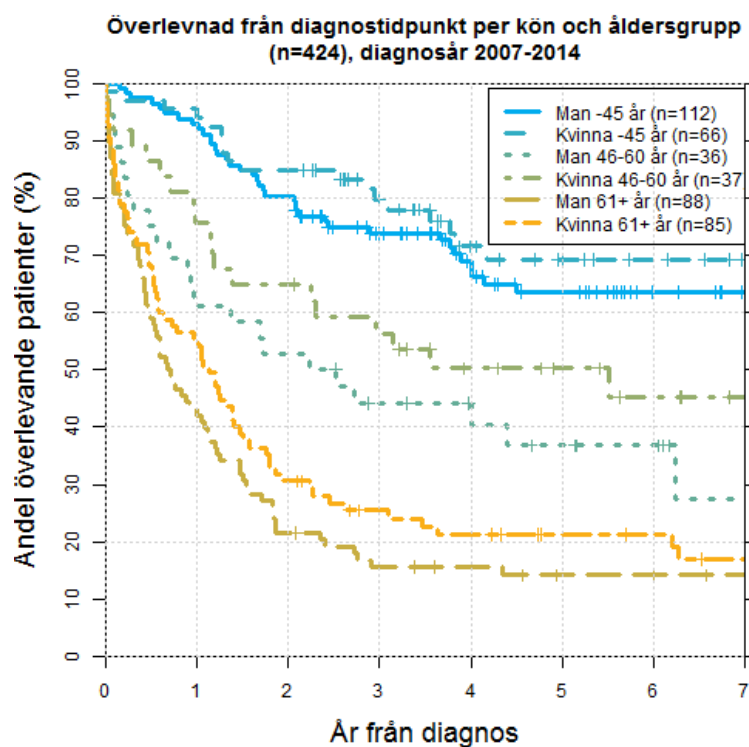
FIGUR 6.3: Observerad överlevnad från diagnos. Överlevnadskurva med 95 %-igt konfidensintervall, diagnosår 2007-2014



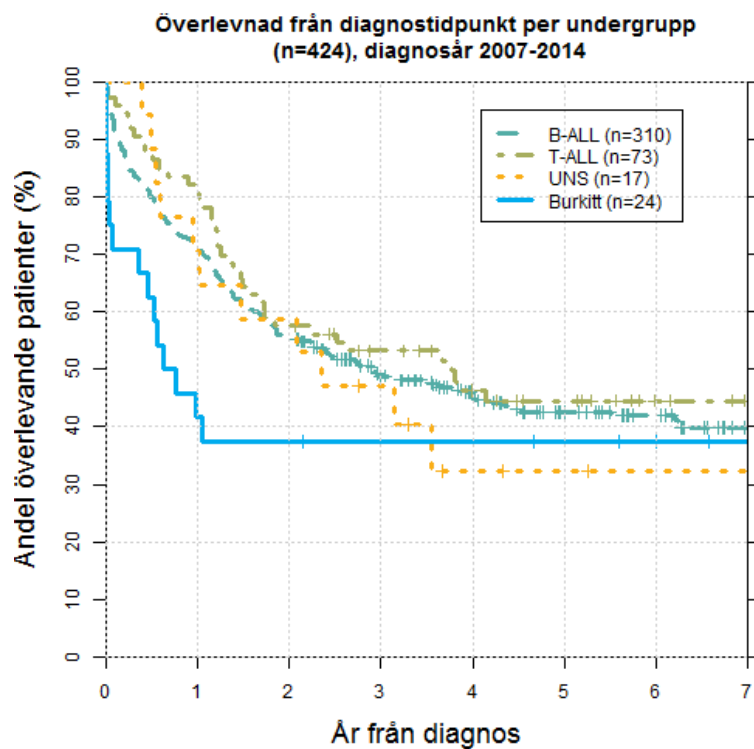
FIGUR 6.4: Observerad överlevnad från diagnos per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014



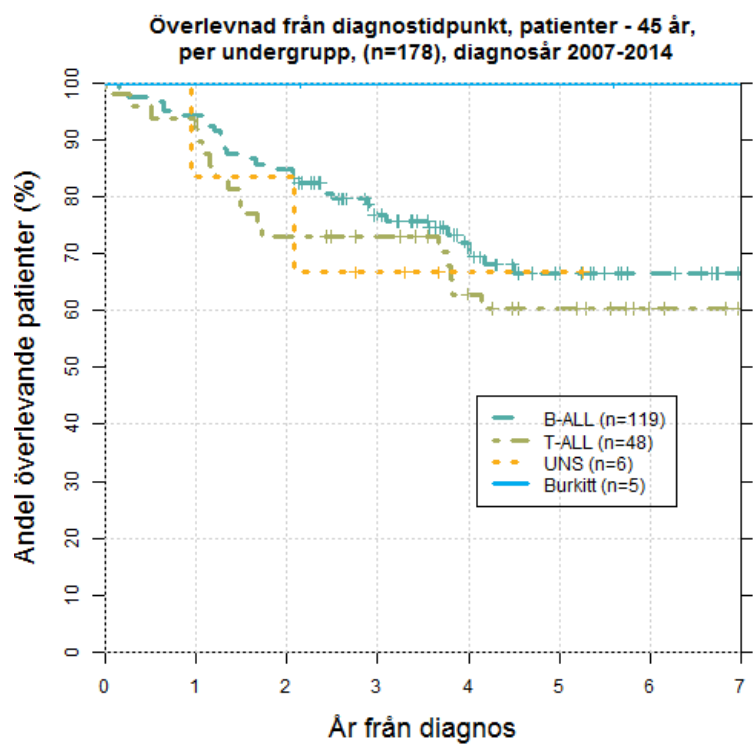
FIGUR 6.5: Observerad överlevnad från diagnos per kön, diagnosår 2007-2014



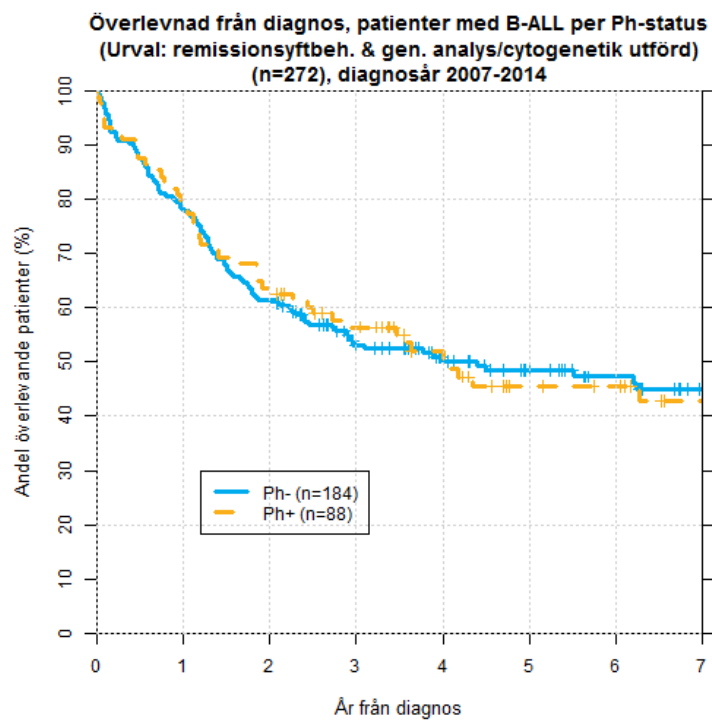
FIGUR 6.6: Observerad överlevnad från diagnos per åldersgrupp och kön, diagnosår 2007-2014



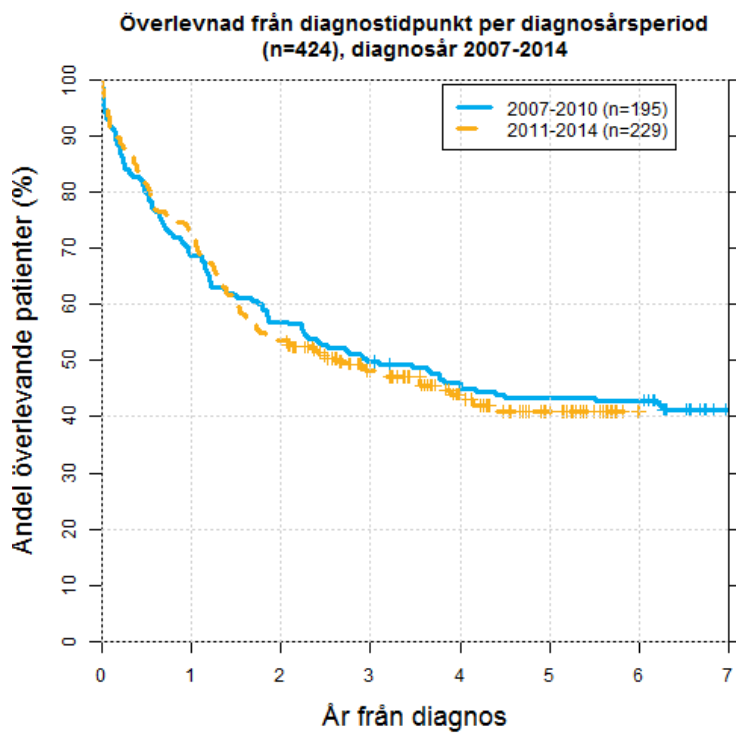
FIGUR 6.7: Observerad överlevnad från diagnos per undergrupp, diagnosår 2007-2014



FIGUR 6.8: Observerad överlevnad från diagnos per undergrupp för patienter t.o.m. 45 år, diagnosår 2007-2014



FIGUR 6.9: Observerad överlevnad från diagnos för patienter med B-ALL uppdelat på Ph-status, diagnosår 2007-2014



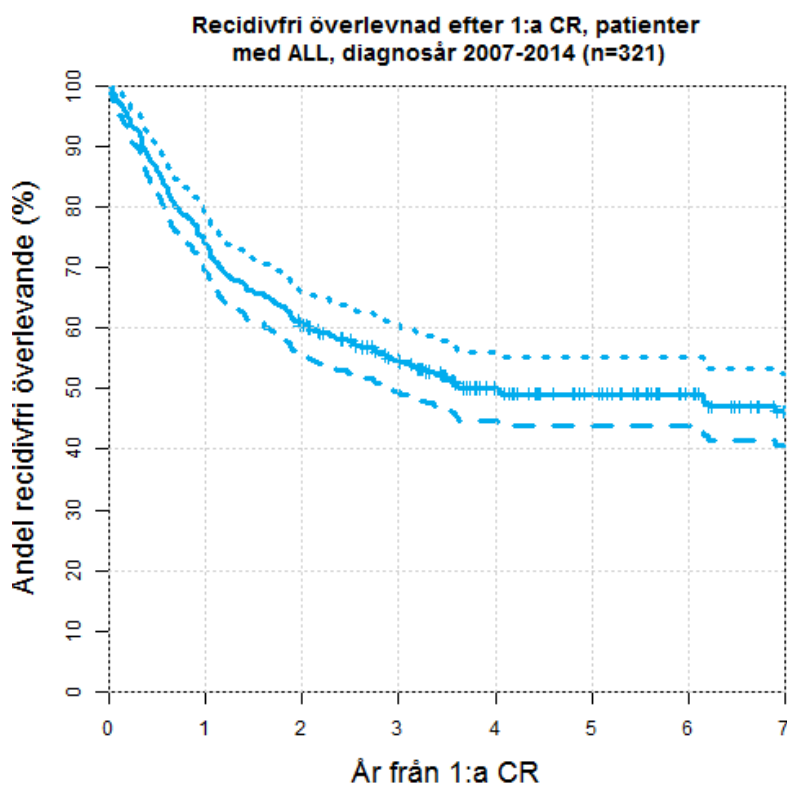
FIGUR 6.10: Observerad överlevnad från diagnos per diagnosårsperiod, diagnosår 2007-2010 och 2011-2014

6.4 Recidivfri överlevnad

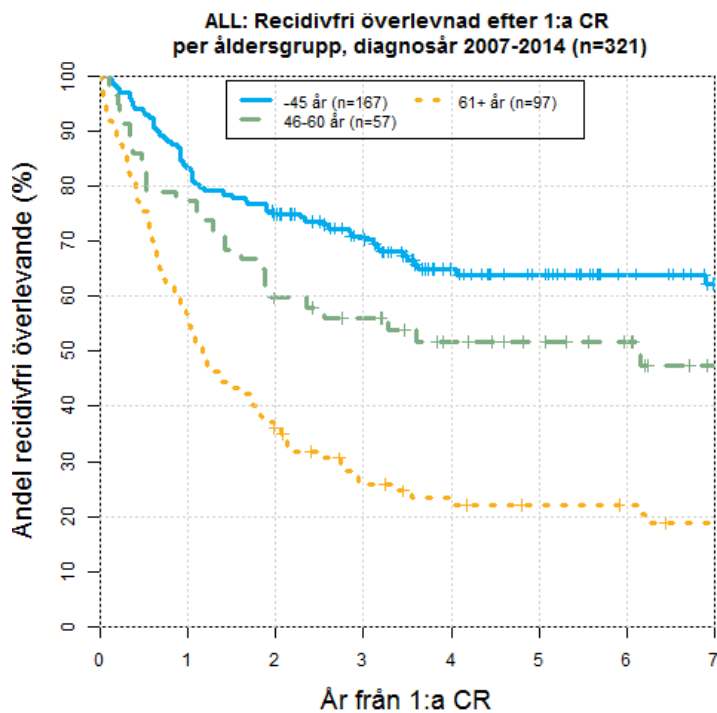
Populationen i detta avsnitt är behandlade patienter, diagnosår 2007-2014, med uppnådd 1:a CR. Täckningsgraden för uppföljning är 92 % för tidsperioden men endast 67 % för år sista året 2014.

Recidivfrekvensen är högst de första två åren; 75 % (89/118) av recidiven inträffar inom två år efter första kompletta remission och 22 % de följande två åren.

Den observerade recidivfria 3-års överlevnaden är 55 % (Figur 6.11). Bättre resultat, 71 %, ses för patienter upp till 45 års ålder (Figur 6.12), där den recidivfria överlevnadskurvan planar ut efter 4 år. I åldrarna 45 - 60 år är detta inte lika tydligt men antalet patienter är färre och leder till större osäkerhet i bedömningen. Fortsatt uppföljning krävs för att säkert yttra sig om förekomsten av sena recidiv.



FIGUR 6.11: Recidivfri överlevnad från 1:a CR. Överlevnadskurva med 95 %-igt konfidensintervall, diagnosår 2007-2014

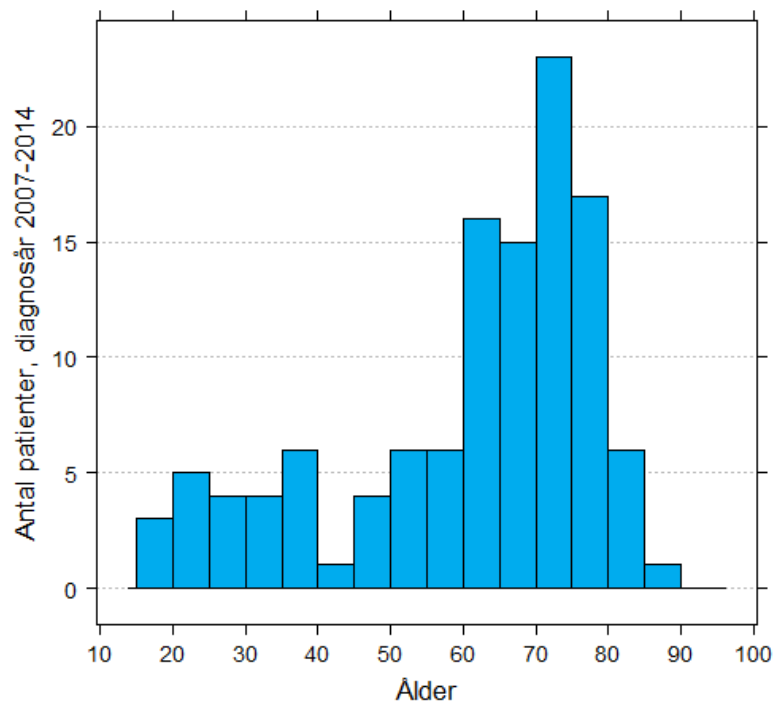


FIGUR 6.12: Recidivfri överlevnad från 1:a CR per åldersgrupp, diagnosår 2007-2014

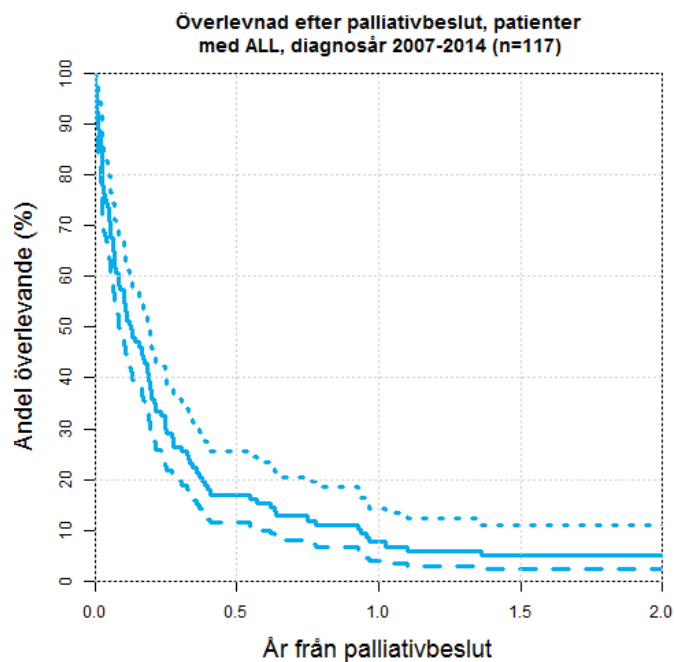
6.5 Palliativ vård

För patienter med recidiverande sjukdom som inte längre bedöms behandlingsbar bör beslut om palliativ vård tas. Detta finns noterat i 54 % av fallen. (218 patienter har datum för recidiv eller saknar datum för CR, 117 av dessa har datum för beslut om palliativ terapi). Överlevnaden för dem där beslut om palliativ behandling tagits är mycket begränsad, enbart 17 % vid 6 månader (Figur 6.14).

Åldersfördelning hos patienter med recidiv eller icke uppnådd CR och datum för palliativbeslut (n=117)



FIGUR 6.13: Åldersfördelningen hos patienter, som fått recidiv eller ej uppnått CR, med datum för beslut om palliativ terapi, diagnosår 2007-2014



FIGUR 6.14: Observerad överlevnad från palliativbeslut, diagnosår 2007-2014

7 SLUTSATSER OCH FORTSATT UTVECKLINGSARBETE

Täckningsgraden är god men registreringen sker med eftersläpning varför uppställda mål inte uppnås.

Behandling av ALL är komplex och pågår ofta under lång tid. De flesta av patienterna behandlas därför vid universitetsklinik men behandling ges även vid länssjukhus. Följsamheten till rekommenderad behandling enligt Nationella riktlinjer är god. Majoriteten av patienterna ges kurativt syftande behandling och remission uppnås i hög omfattning även hos de äldre. Systematisk värdering av behandlingsresultaten sker. Överlevnaden har förbättrats framför allt för patienter upp till 45 års ålder och de med Ph+ sjukdom. Sjukdomen har en hög benägenhet att recidivera och är då mycket svårbehandlad. Medelålders och framför allt äldre har en dålig prognos. Sannolikt behövs nya behandlingsmodaliteter för att resultaten ska förbättras.

7.1 Utvecklingspunkter

- Analys av transplantationsdata.
- Minimera risk för felregistrering med logiska kontroller.
- Revision av blanketter för anpassning till uppdaterade Nationella riktlinjer.
- Eftersträva snabbare inrapportering

7.2 Fokusområde och mål för förbättringsarbete

- Sammanfogning av ALL-data från NRALV-registret från 1997-2006 med nuvarande ALL-register i INCA.
- Genomgång och komplettering av cytogenetikdata i NRALV och INCA.
- Första utvärdering av PROM/PREM-data enligt uppställd forskningsplan

8 FORSKNING

8.1 Forskning utgående från kvalitetsregisterdata

- High curability via intensive reinduction chemotherapy and stem cell transplantation in young adults with relapsed acute lymphoblastic leukemia in Sweden 2003-2007. Kozlowski P et al Haematologica. 2012 Sep;97(9):1414-21.
- Outcome after HSCT in Philadelphia chromosome positive acute lymphoblastic leukemia in Sweden: a population-based study. Hulegårdh E et al Med Oncol. 2014 Aug;31(8):66.
- High relapse rate of T cell acute lymphoblastic leukemia in adults treated with Hyper-CVAD chemotherapy in Sweden. Kozlowski P et al Eur J Haematol. 2014;92(5):377-81.
- Satisfactory outcome after intensive chemotherapy with pragmatic use of minimal residual disease (MRD) monitoring in older patients with Philadelphia-negative B cell precursor acute lymphoblastic leukaemia: a Swedish registry-based study. M Bergfelt et al Oncol. 2015 Apr;32(4):135.
- Age but not Philadelphia positivity impairs outcome in older/elderly patients with Acute Lymphoblastic Leukaemia in the Swedish population. Kozlowski P et al (submitted 2017)