

Myelodysplastiskt syndrom (MDS)

Nationell kvalitetsrapport för 2009-2019

November 2020

Nationellt kvalitetsregister för MDS



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

Innehåll

Inledning	10
Sammanfattning	10
Interaktiv årsrapport	11
Bakgrund och historik	11
Målsättning med MDS-registret	12
Organisation och nationell styrgrupp	12
Denna rapport	13
Förkortningar	14
Inrapportering av data och datakvalite'	14
Inklusionskriterier för registrering	14
Variabler som registreras	15
Arbetsmetod	15
Inrapporterande sjukhus	15
Täckningsgrad	17
Epidemiologi	17
Incidens	17
Könsfördelning	18
Åldersfördelning	18
Diagnosgrund och diagnosdatum	19
Patient- och sjukdomskaraktetika vid diagnos	20
Diagnosfördelning enligt WHO-klassifikationen	20
Laboratoriedata	22
Transfusionsbehov vid diagnos	24
Benmärgsprov- morfologi	26
Cytogenetik	27
Performance status	28
Risk-score system; International Prognostic Scoring System(IPSS) och IPSS-R(revised) för MDS	29

CMML-specific prognostic scoring system (CPSS) för KMML	31
Tidigare hematologisk sjukdom	32
Tidigare cytostatikabehandling eller strålbehandling	32
Planerad behandling	33
Ettårsuppföljning (diagnosår 2012-2018)	34
Täckningsgrad mot anmälan	34
Ny diagnostik	34
Transfusionsbehov	34
Behandlingar och deltagande i studier	36
Transformation till leukemi	40
Överlevnad	41
Överlevnad för diagnos MDS och MDS/MPN	41
Överlevnad fördelat på kön	42
Överlevnad per åldersgrupp	42
Överlevnad beroende på transfusionsbehov	44
Överlevnad fördelat på riskgrupper	45
<i>IPSS-R</i>	45
<i>CPSS</i>	47
Överlevnad i relation till terapirelaterad MDS	48
Överlevnad i relation till diagnosperiod	49
Kvalitetsindikatorer	52
Specifika kvalitetsindikatorer för MDS-registret	52
Gemensamma kvalitetsindikatorer för samtliga delregister i Blodcancerregistret	54
Väntetider	55
Slutsatser och planering av fortsatt registerarbete	56
Forskning utgående från MDS-registret	58

Tabeller

1	Antal fall och täckningsgrad i procent (%) per sjukvårdsregion och diagnosår 2009-2019.	17
2	Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på sjukvårdsregion, diagnosår 2009-2019.	18
3	Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.	18
4	Antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på åldersgrupp, diagnosår 2009-2019.	18
5	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	20
6	Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen 2016, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	20
7	Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen 2016 -andel (%), diagnosår 2009-2019.	21
8	Antal och andel (%) fall av MDS med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på IPSS-grupp, diagnosår 2009-2019.	25
9	Fördelning av blaster i klasser (antal och %) för MDS, uppdelat per region, diagnosår 2009-2019.	26
10	Fördelning av blaster i klasser (antal och %) för MDS/MPN, uppdelat per region, diagnosår 2009-2019.	26
11	Fibros grad $\geq$ 2 vid diagnos av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	26
12	Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	27
13	Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	27
14	Antal och andel (%) fall uppdelat på cytogenetik, uppdelat på diagnos MDS eller MDS/MPN, diagnosår 2009-2019.	28
15	IPSS för MDS- antal och andel (%) för de fall där IPSS kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	29
16	IPSS-R score för MDS- antal och andel (%) för de fall där IPSS-R kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	30
17	CPSS score för CMML- antal och andel (%) för de fall där CPSS kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	31
18	Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare hematologisk sjukdom uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	32
19	Antal patienter med rapporterad ettårsuppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2018.	34
20	Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS och MDS/MPN- andel (%), en patient kan förekomma flera gånger, uppdelat på region.	37

21	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.	41
22	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på kön, diagnosår 2009-2019.	42
23	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på åldersgrupp, diagnosår 2009-2019.	43
24	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på transfusionsbehov av erytrocyter, diagnosår 2009-2019.	44
25	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på transfusionsbehov av trombocyter, diagnosår 2009-2019.	45
26	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på IPSS-R, diagnosår 2009-2019.	46
27	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för CMML med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på CPSS, diagnosår 2009-2019.	47
28	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på de novo och terapiorelaterad sjukdom, diagnosår 2009-2019.	48
29	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på de novo och terapiorelaterad sjukdom, diagnosår 2009-2019.	49
30	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnosperiod, diagnosår 2009-2019.	50
31	Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnosperiod, diagnosår 2009-2019.	51

Figurer

1	Antal fall av MDS och MDS/MPN per anmälade sjukhus diagnosår 2009-2019. Sjukhus med färre än 5 anmälda fall under perioden har grupperats till Övriga.	16
2	Andel (%) av MDS och MDS/MPN per åldersgrupp och sjukvårdsregion 2009-2019.	19
3	Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen 2016 uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	21
4	Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen 2016 -andel (%), diagnosår 2009-2019.	21
5	Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb ≥ 100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	22
6	Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb ≥ 100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	22
7	TPK <50, 50-<100 respektive TPK ≥100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	22

8	TPK <50, 50-<100 resp. TPK ≥100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	22
9	Neutrofila <0.8 resp. Neutrofila ≥0.8 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	23
10	Neutrofila <0.8 resp. Neutrofila ≥0.8 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	23
11	Andel (%) fall av MDS med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	24
12	Andel (%) fall av MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	24
13	Andel (%) fall av MDS med transfusionsbehov av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	25
14	Andel (%) fall av MDS/MPN med transfusionsbehov av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	25
15	Fördelning av karyotyp för MDS enligt IPSS-R cytogenetik, andel (%), diagnosår 2009-2019.	28
16	Fördelning av Performance status för MDS och MDS/MPN, -andel (%), diagnosår 2015-2019.	29
17	Fördelning av IPSS score för MDS-andel (%) för de fall där IPSS kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	30
18	Fördelning av IPSS-R för MDS-andel (%) för de fall där IPSS-R kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	30
19	Fördelning av CPSS för CMML-andel (%) för de fall där CPSS kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	31
20	Typ av tidigare hematologisk sjukdom- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2019.	32
21	Andel (%) av MDS med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	33
22	Andel (%) av MDS/MPN med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.	33
23	Andel (%) av MDS med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	35
24	Andel (%) av MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	35
25	Andel (%) av MDS med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	36
26	Andel (%) av MDS/MPN med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	36
27	Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS - andel (%), en patient kan förekomma flera gånger.	37

28	Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS/MPN- andel (%), en patient kan förekomma flera gånger.	38
29	Andel(%) med genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen för patienter <=75 år vid diagnos, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	38
30	Antal dagar mellan diagnosdatum och datum för allogen stamcellstransplantation, per sjukvårds-region, diagnosår 2012-2018.	39
31	Andel (%) studiedeltagande enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018. . .	39
32	Andel (%) som transformerat till AML enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.	40
33	Total överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.	41
34	Relativ överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.	41
35	Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på kön.	42
36	Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på kön.	42
37	Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på åldersgrupp.	43
38	Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på åldersgrupp.	43
39	Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erythrocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.	44
40	Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erythrocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.	44
41	Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.	45
42	Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.	45
43	Total överlevnad för MDS, uppdelat på IPSS-R 2009-2019.	46
44	Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på IPSS-R 2009-2019.	46
45	Total överlevnad för CMML, uppdelat på CPSS 2009-2019.	47
46	Relativ överlevnad för CMML, uppdelat på CPSS 2009-2019.	47
47	Total överlevnad för MDS, uppdelat på de novo och terapirelaterad sjukdom.	48
48	Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på de novo och terapirelaterad sjukdom.	48
49	Total överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på de novo och terapirelaterad sjukdom.	49
50	Relativ överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på de novo och terapirelaterad sjukdom.	49
51	Total överlevnad för MDS, uppdelat på diagnosperiod.	50
52	Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på diagnosperiod.	50
53	Total överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på diagnosperiod.	51

54	Relativ överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på diagnosperiod.	51
55	Andel (%) av MDS där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.	52
56	Andel (%) av MDS/MPN där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.	53
57	Andel(%) med planerad allogen stamcellstransplantation enligt anmälan för patienter <70 år vid diagnos, uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.	53
58	Andel överlevande patienter med IPSS högrisk och intermediär-2 ("Högrisk-MDS") ett år efter diagnos. Målvärde > 50%, diagnosår 2016-2018.	54
59	Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 3 månader (målvärde 70%), diagnosår 2016-2018.	55
60	Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 12 månader (målvärde 95%), diagnosår 2016-2018.	55
61	Antal dagar mellan när remiss skrevs och första besök hos specialist, per sjukvårdsregion, diagnosår 2016-2018.	56

Inledning

Sammanfattning

- Diagnostik och omhändertagande av MDS-patienter är decentraliserat i Sverige, 70 sjukhus har under 2009-2019 diagnostiserat och rapporterat in 4250 fall av MDS eller MDS/MPN varav de åtta universitetssjukhusen anmält 44% av patienterna. Av samtliga patienter i registret har 80% diagnos MDS och 20% MDS/MPN. I den senare gruppen utgör KMML majoriteten av fallen.
- Årlig "crude incidens" för MDS och MDS/MPN är 4.2/100 000 utifrån regionala cancerregister.
- Medianåldern i registret är 75 år, 28% av patienterna är yngre än 70 år. Som förväntat finns det en överrepresentation av män (60%).
- Täckningsgraden mot Cancerregistret släpar tidsmässigt efter men blir god i slutändan. För diagnossåren 2009-2017 når täckningsgraden 97%. 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. Dessa mål uppfylls inte, endast en liten andel är registrerade inom 3 månader och efter 1 år är i snitt cirka 60% av patienterna inrapporterade. 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 enbart benmärgsprov och i sådant fall inte automatiskt rapporteras in via patologen. Diagnosen kan också ställs genom en sammanvägd klinisk bedömning utifrån laborativvärden, benmärgsundersökning och cytogenetiska avvikelser. Det är därför viktigt att kliniker aktivt anmäler patienter till registret.
- Enligt nationella behandlingsriktlinjer för MDS ingår kromosomanalys i utredningen, den ger viktig information vad gäller såväl diagnostik som prognos. Kromosomanalys utfördes på 81 respektive 76% av patienterna med MDS och 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 riktigt uppnåtts men andelen har ökat under senare år. Andel patienter med normal karyotyp var för MDS och MDS/MPN 49 respektive 66%. Vi ser i registret en större andel patienter med ogynnsam karyotyp jämfört med andra beskrivna populationer med MDS, troligtvis pga. högre medianålder samt att terapi-relaterad MDS ingår i svenska registret. Next generation sequencing (NGS) är en nytt värdefullt tillskott vid diagnostik och prognostisering av MDS. Nya variabler som rör NGS lade till registret under 2020 så data vad gäller NGS ingår inte i denna rapport men kommer att kunna presenteras framöver.
- IPSS och IPSS-R kunde beräknas för 83 respektive 76% av patienterna med MDS. Nytt för denna rapport är att riskscore-systemet CPSS för KMML presenteras och för 67% av dessa patienter kunde CPSS anges. Beräkningarna sker automatiskt i registret om samtliga ingående variabler finns rapporterade. Vad gäller patienter där riskklassificering inte kunde utföras är förklaringen till allra största delen att kromosomanalys, vilken ingår i samtliga riskscore, inte var utförd. Av patienterna med MDS där riskgrupp kunde beräknas hade 69% "Lågrisk-MDS" och 31% "Högrisk-MDS" enligt IPSS.
- Innan MDS-diagnos rapporterades 10% av patienterna ha haft föregående hematologisk sjukdom. En del överrapportering förekommer då "anemi" och trombocytopeni" angavs relativt ofta som tidigare diagnos. Vanligaste säkra diagnoserna var lymfom och myeloproliferativ neoplasia. Tidigare behandling med cytostatika och/eller strålning fanns rapporterat för 16% av patienterna med MDS och 7% för MDS/MPN.
- Transfusionsbehov av erythrocyter vid diagnos förekom hos 44 respektive 31% av patienterna med MDS och MDS/MPN. Andel patienter i behov av trombocyttransfusioner vid diagnos var 6%.

- Ett-års uppföljning är utskickat för patienter med diagnosår 2012-2018. Glädjande nog har täckningsgraden för 1-års uppföljningen påtagligt ökat sedan föregående rapport och når nu 91% för anmälda patienter med diagnosår 2012-2017. För de patienter som det fanns 1-års uppföljning för hade 12% transformerat till akut leukemi.
- Vanligaste givna behandlingarna vid 1-årsuppföljningen var erytropoetin och azacytidin, 37% av patienterna hade behandlats med erytropoetiin och lika stor andel med azacytidin. Det finns inga stora skillnader mellan regionerna vad gäller användning av läkemedel. Allogen stamcellstransplantation var utförd för 14% av patienterna ≤ 75 år i hela riket med en viss variation mellan de olika regionerna.
- Överlevnaden är bättre för MDS jämfört med MDS/MPN, den absoluta 3-års överlevnaden är 44 respektive 37%. Inte bara absoluta men även relativa överlevnaden är betydligt bättre för yngre patienter jämfört med äldre. Kvinnor har en tendens till bättre överlevnad än män. Patienter med blodtransfusionsbehov vid diagnos har dålig prognos, absoluta 3-årsöverlevnaden var 23% jämfört med 58% för de utan behov av transfusioner. Riskgruppering enligt IPSS-R för MDS samt CPSS för KMML korrelerar starkt till överlevnad.

Interaktiv årsrapport

Nu finns även en interaktiv online rapport som komplement till denna årsrapport i PDF-format. Den interaktiva rapporten hittas under <https://statistik.incanet.se/MDS/>. Inloggning krävs ej utan rapporten är öppen för allmänheten. Här presenteras utvald data från MDS-registret som t.ex. antal anmälda fall, fördelning av deldiagnoser samt utförd diagnostik. Man kan själv välja ut data för specifika deldiagnoser samt välja olika tidsperioder och regioner. Data i den interaktiva årsrapporten uppdateras två gånger per år.

Bakgrund och historik

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. Myelodysplastiskt syndrom/myeloproliferativ neoplasi (MDS/MPN) som har drag av både MDS och myeloproliferativ neoplasi inrapporteras också till MDS-registret. 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. Registrering av MDS i Cancerregistret har inte utförts lika länge som för andra blodcancersjukdomar då MDS först år 2000 enligt WHO blev klassat som en cancersjukdom.

På senare år har nyare behandlingar som hypometylerande terapi ökat i omfattning samt fler patienter genomgår allogen stamcellstransplantation (SCT). Ett nordiskt vårdprogram för MDS finns sedan 2003 publicerat on-line (www.nmds.org samt www.sfhem.se/riktlinjer) som uppdateras regelbundet. Det är angeläget att följa hur diagnostik och behandling för MDS ser ut i landet och hur den löpande förändras i svensk sjukvård. Det är därför viktigt med välfungerade praktiska behandlingsriktlinjer samt system som kvalitetsregister för uppföljning och utvärdering av dessa. Ett huvudsyfte med nationella MDS-registret är att med utgångspunkt från registerdata förbättra kvaliteten i utredning och behandling av patienter med MDS samt att analysera om det föreligger ojämlikheter i vården.

Svenska kvalitetsregistret för MDS startades januari 2009 av den svenska delen av Nordiska MDS-gruppen (NMDSG) där vald representation finns från alla sjukvårdsregioner i Sverige. MDS-registret

har utvecklats i samverkan med Regionalt cancercentrum(RCC) i Uppsala-Örebroregionen. Registret är webbaserat och ingår i INCA-databasen (informationsnätverk i cancervård) (www.incanet.se). MDS-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.

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

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.

- Registerhållare; Elisabeth Ejerblad, Hematologiska kliniken, Uppsala Akademiska sjukhus
- Norra regionen; Fryderyk Lorenz, Hematologisektionen, Cancercentrum, Norrlands universitetssjukhus.
- Uppsala-Örebroregionen; Elisabeth Ejerblad, Hematologiska kliniken, Uppsala Akademiska sjukhus, Bengt Rasmussen, Medicinska kliniken, Örebro universitetssjukhus.
- Stockholm-Gotlandregionen; Eva Hellström-Lindberg, Hematologiskt centrum, Karolinska universitetssjukhuset Huddinge.
- Sydöstra regionen; Petter Willner Hjelm, Hematologiska kliniken, Linköpings universitetssjukhus.
- Västra regionen; Hege Garelius, Sektionen för hematologi, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg.
- Södra regionen; Lars Nilsson, Sektionen för hematologi-och koagulation, Skånes universitetssjukhus.

Nationellt stödteam RCC Uppsala/Örebro;

- Karin Olsson Koordinator

- Marit Holmqvist Statistiker
- Carina Bodin Registeradministratör
- Magdalena Eriksson Registeradministratör
- Anna Hedström Registerproduktägare

Denna rapport

Föreliggande rapport omfattar 4250 patienter som fått diagnos MDS eller MDS/MPN 1 januari 2009 - 31 december 2019 och som har inrapporterats till MDS-registret t.o.m. 20 augusti 2020. I rapporten ingår data från diagnostillfället för samtliga patienter samt från 1-årsuppföljningen för patienter med diagnosår 2012-2018. Överlevnad är matchad mot befolkningsregistret 20 augusti 2020. Rapporten är sammanställd av Elisabeth Ejerblad (Elisabeth.Ejerblad@akademiska.se) i samarbete med styrgruppen för MDS-registret och stödteam från RCC. Marit Holmqvist RCC Uppsala-Örebro, gjorde sammanställning och statistisk bearbetning av data.

Eftersom täckningsgraden ökat markant för 1-årsuppföljningen presenteras i denna rapport mer robusta data än i föregående rapport vad gäller uppföljningsdata som t.ex. behandlingar. Nytt för denna rapport är att riskgrupp enligt CPSS för patienter med KMML redovisas samt att performance status presenteras. Kvalitetsindikatorer med definierade mål redovisas, ny kvalitetsindikatorer har lagts till. Rapporten finns publicerad på Regionala Cancercentra (RCC) och är även tillgänglig på webbsida för Nordiska MDS-gruppen samt Svensk hematologisk förening (SHF), www.sfhem.se/blodcancerregistret.

Förkortningar

CPSS	CMML-specific scoring system
CI	Konfidensintervall
FBR	Folkbokföringsregistret
Hb	Hemoglobin
INT-1	Intermediär-1
INT-2	Intermediär-2
IPSS	International prognostic scoring system
IPSS-R	International prognostic scoring system revised
JMML	Juvenil myelomonocytleukemi
KMML	Kronisk myelomonocytleukemi
LPK	Leukocytpartikelkoncentration
MDS	Myelodysplastiskt syndrom
MDS-RS	MDS med ringsideroblaster
MDS-SLD	MDS single lineage dysplasia (en linjes dysplasi)
MDS-MLD	MDS multi-lineage dysplasia (flera linjers dysplasi)
MDS/MPN	Myelodysplastiskt syndrom/Myeloproliferativ neoplasia
MDS/MPN-RS-T	MDS/MPN med ringsideroblaster och trombocytos
MDS/MPN-U	MDS/MPN oklassificerbar
MDS-U	Myelodysplastiskt syndrom oklassificerbar
MDS-EB-1	MDS med blastöverskott (5-9%)
MDS-EB-2	MDS med blastöverskott (10-19%)
PAD	Patologisk-anatomisk diagnos
RCC	Regionalt cancercentrum
TPK	Trombocytpartikelkoncentration
WHO	World Health Organisation

Inrapportering av data och datakvalite'

Inklusionskriterier för registrering

- Nydiagnostiserade patienter med MDS enligt WHO-klassifikation från 2016.
- Nydiagnostiserade patienter med myelodysplastiska/myeloproliferativa neoplasier (MDS/MPN) enligt WHO-klassifikationen från 2016.
- Åldersgrupp ≥ 16 år (förutom de 16–19-åringar som handläggs vid pediatrik klinisk). Obduktions-upptäckta fall skall ej anmälas
- Patienten ska vara muntalsskriven i Sverige för att kunna registreras
- Patienten ska vara informerad om att uppgifter lagras i dataregister, men skriftligt samtycke krävs inte

Variabler som registreras

Vid anmälan registreras kön, ålder, hemort, diagnosdatum, diagnos enligt WHO-klassifikation, tidigare cytostatika och strålbehandling, tidigare hematologisk sjukdom, resultat av laboratorieprover och benmärgsprov inklusive cytogenetisk analys, transfusionsbehov, deltagande i kliniska studier, planerad behandling samt WHO performance status. Sedan januari 2020 registreras även mutationer. Risk-score-systemen IPSS och IPSS-R räknas ut automatiskt för MDS och CPSS för KMML i samband med att anmälningsformuläret fylls i. 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 stamcellstransplantation. Logiska kontroller vid inrapportering av variabler finns utarbetade för att öka kvalitén på data.

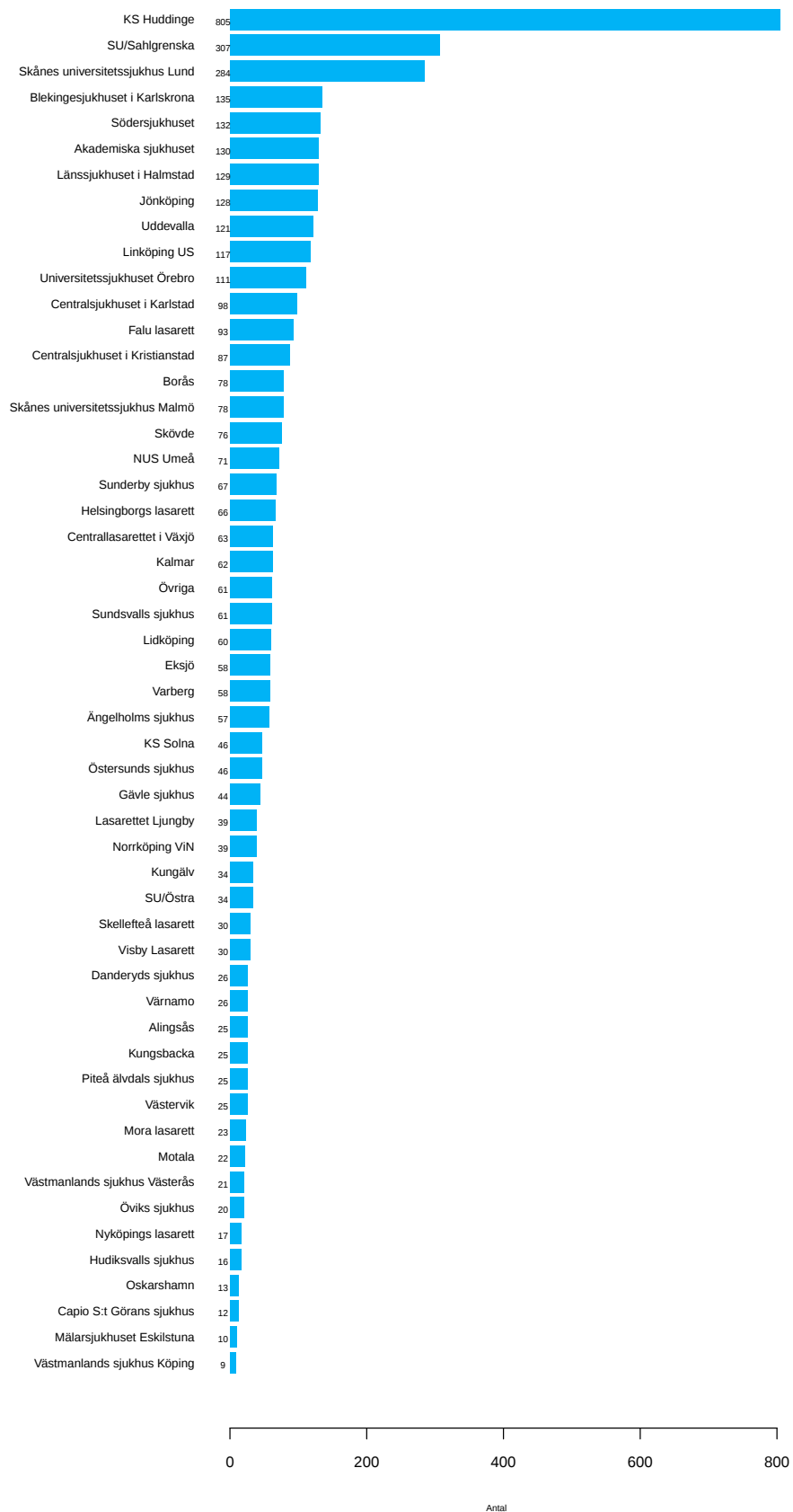
Arbetsmetod

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 klinisk 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 inte kan fastställas av patolog vid benmärgsgranskning utan diagnos ställs av en kliniker efter sammanvägd klinisk och utredningsmässig bedömning, kommer en anmälan till MDS-registret vara 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. Om patienter med MDS transformerar till akut leukemi skall de även registreras i nationella registret för akut leukemi. Om patienten vid transformation ännu inte är anmäld till MDS-registret skall anmälan inte ske om tiden mellan diagnos MDS och akut leukemi understiger 2 månader. Det kan i en sådan situation finnas svårigheter att avgöra om den initiala diagnosen var MDS eller primär akut leukemi.

Inrapporterande sjukhus

MDS utreds och behandlas på en stor mängd kliniker i Sverige vilket framgår av fig. 1. Totalt är 4250 patienter inrapporterade från sammanlagt 70 sjukhus för åren 2009-2019. De åtta universitetsklinikerna rapporterade sammanlagt 44% av patienterna där Karolinska sjukhuset Huddinge med god marginal rapporterar in flest patienter. Flera sjukhus har ett fåtal inrapporterade patienter.



Figur 1. Antal fall av MDS och MDS/MPN per anmälande sjukhus diagnosår 2009-2019. Sjukhus med färre än 5 anmälda fall under perioden har grupperats till Övriga.

Täckningsgrad

Med täckningsgrad avses andelen patienter 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. Det finns en mycket tydlig tidsmässig eftersläpning av anmälan till registret men täckningsgraden blir slutligen god. För diagnosåren 2009-2017 är den genomsnittliga täckningsgraden 97%.

Tabell 1. Antal fall och täckningsgrad i procent (%) per sjukvårdsregion och diagnosår 2009-2019.

	Sthlm/Got.	Uppsala/Ö.	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
2009	68 (100)	43 (100)	31 (100)	68 (96)	65 (100)	15 (100)	290 (99)
2010	94 (99)	47 (100)	40 (100)	72 (100)	67 (100)	37 (100)	357 (100)
2011	75 (100)	47 (92)	53 (100)	67 (100)	71 (100)	39 (100)	352 (99)
2012	83 (95)	55 (95)	54 (100)	82 (99)	86 (99)	20 (100)	380 (98)
2013	96 (97)	37 (93)	35 (100)	69 (100)	90 (100)	39 (100)	366 (98)
2014	107 (98)	64 (93)	53 (93)	110 (96)	71 (100)	31 (100)	436 (97)
2015	79 (99)	68 (91)	52 (95)	96 (95)	89 (100)	40 (100)	424 (97)
2016	90 (96)	69 (91)	44 (100)	96 (93)	81 (99)	25 (100)	405 (97)
2017	92 (85)	67 (87)	45 (87)	83 (85)	89 (100)	39 (93)	415 (90)
2018	138 (90)	55 (79)	42 (72)	106 (82)	72 (96)	30 (80)	443 (83)
2019	127 (77)	47 (66)	43 (68)	79 (75)	64 (93)	22 (59)	382 (73)
Totalt	1049 (94)	599 (90)	492 (92)	928 (93)	845 (99)	337 (94)	4250 (93)

Även om täckning gentemot Cancerregistret skulle vara fullständig finns det risk för underrapportering. Om slutdiagnos är MDS i patologens PAD-svar rapporteras patienten automatiskt till Cancerregistret och därefter skickas från RCC ett anmälningsformulär till ansvarig patientklinik för inrapportering till MDS-registret. Diagnos MDS ställs dock inte alltid utifrån ett benmärgsprov utan kan vara en sammanvägd klinisk bedömning utifrån laboratorievärden, benmärgsundersökning och genetiska 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 till MDS-registret så snart som möjligt efter att diagnos ställts.

Epidemiologi

Incidens

Den årliga incidensen för MDS och MDS/MPN är 4.2 /100.000 invånare och baseras på data från regionala cancerregister. Incidensen har varit relativt stabil under åren 2009-2019, dock sågs en något lägre incidens för första diagnosåret. Incidensen i registret överensstämmer relativt 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 svårigheter att ställa slutlig MDS-diagnos trots att stark misstanke föreligger samt att en del äldre patienter med lindriga cytopenier inte alltid utreds.

Könsfördelning

Av anmälda fall utgjorde männen 60% och kvinnorna 40%, en könsfördelning som överensstämmer väl med vad som rapporteras internationellt [3]. Det förelåg ingen större regional variation vad gäller könsfördelning. Uppdelat i undergrupperna MDS och MDS/MPN var andelen män 59 respektive 61%.

Tabell 2. Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på sjukvårdsregion, diagnosår 2009-2019.

	Män		Kvinnor		Totalt
Sthlm/Got	608	(58.0)	441	(42.0)	1049
Uppsala/Ö	358	(59.8)	241	(40.2)	599
Sydöstra	300	(61.0)	192	(39.0)	492
Södra	546	(58.8)	382	(41.2)	928
Västra	517	(61.2)	328	(38.8)	845
Norra	198	(58.8)	139	(41.2)	337
Totalt	2527	(59.5)	1723	(40.5)	4250

Tabell 3. Könsfördelning- antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.

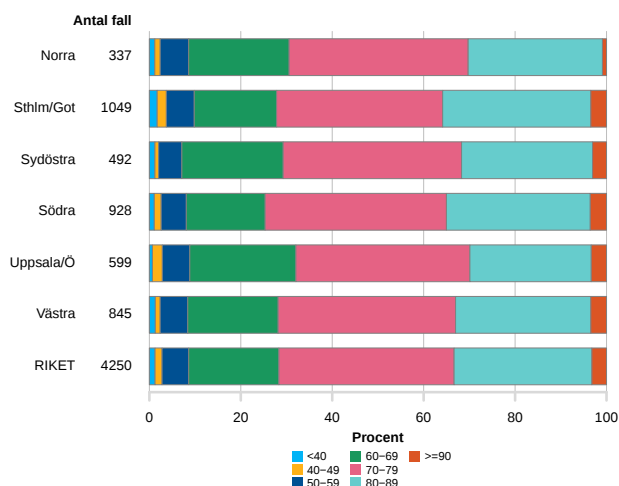
	Män		Kvinnor		Totalt
MDS	2014	(59.2)	1390	(40.8)	3404
MDS/MPN	513	(60.6)	333	(39.4)	846
Totalt	2527	(59.5)	1723	(40.5)	4250

Åldersfördelning

Den yngste patienten i registret var 16 år och den äldsta 97 år. Medianåldern var 75 år för hela gruppen och skiljde sig ej signifikant för MDS och MDS/MPN. För kvinnor och män var medianåldern 75 respektive 76 år. Fördelning av antal fall per åldersgrupp i 10-årsperioder visas per region i Tabell 4 och Figur 2. Ingen större regional skillnad ses vad gäller åldersfördelning. Majoriteten av patienterna återfinns i de högre åldersklasserna, 72% av patienterna är 70 år eller äldre och endast 3% av patienterna är yngre än 50 år.

Tabell 4. Antal och andel (%) av MDS och MDS/MPN, uppdelat på åldersgrupp, diagnosår 2009-2019.

	Sthlm/Got		Uppsala/Ö		Sydöstra		Södra		Västra		Norra		Totalt
<40	18	(1.7)	4	(0.7)	6	(1.2)	10	(1.1)	11	(1.3)	4	(1.2)	53 (1.2)
40-49	21	(2.0)	13	(2.2)	4	(0.8)	14	(1.5)	9	(1.1)	4	(1.2)	65 (1.5)
50-59	64	(6.1)	36	(6.0)	25	(5.1)	51	(5.5)	51	(6.0)	21	(6.2)	248 (5.8)
60-69	189	(18.0)	139	(23.2)	109	(22.2)	160	(17.2)	167	(19.8)	74	(22.0)	838 (19.7)
70-79	381	(36.3)	228	(38.1)	192	(39.0)	368	(39.7)	328	(38.8)	132	(39.2)	1629 (38.3)
80-89	340	(32.4)	159	(26.5)	141	(28.7)	292	(31.5)	250	(29.6)	99	(29.4)	1281 (30.1)
≥90	36	(3.4)	20	(3.3)	15	(3.0)	33	(3.6)	29	(3.4)	3	(0.9)	136 (3.2)
Totalt	1049	(100.0)	599	(100.0)	492	(100.0)	928	(100.0)	845	(100.0)	337	(100.0)	4250 (100.0)



Figur 2. Andel (%) av MDS och MDS/MPN per åldersgrupp och sjukvårdsregion 2009-2019.

Diagnosgrund och diagnosdatum

Vid MDS ger oftast morfologisk undersökning av benmärgsprov diagnos. I vissa fall är det dock accepterat att sätta diagnos 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 flödescytometri och f.a mutationsanalys kan ge stöd för MDS-diagnos. Fr.om år 2020 rapporteras även mutationer till 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 resultat av cytogenetisk analys.

Om benmärgsprov gav säker diagnos är diagnosdatum det datum benmärgsprovet togs. I övriga fall det datum MDS-diagnosen ställs av en kliniker genom en sammanvägd bedömning utifrån klinik, resultat av laborieprover, morfologi och genetisk utredning.

Patient- och sjukdomskaraktäristika vid diagnos

Diagnosfördelning enligt WHO-klassifikationen

I registret används sedan 2018 WHO-klassifikation för MDS och MDS/MPN från 2016, innan dess användes en tidigare version från 2008. Andelen av patienterna i MDS-registret med diagnos MDS/MPN var 20% och varierade något i regionerna mellan 15-23%.

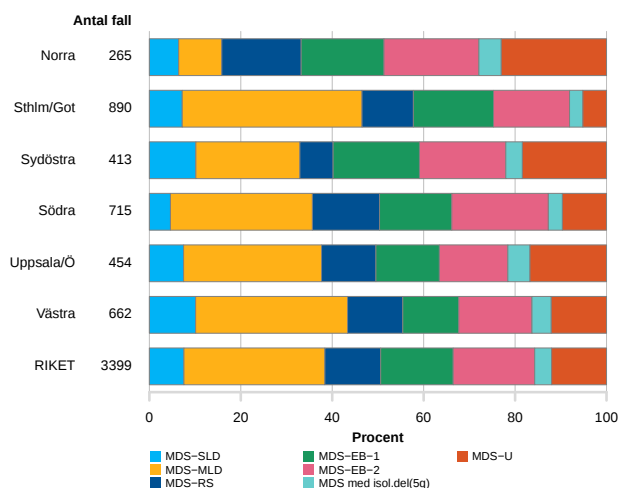
Tabell 5. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	MDS		MDS/MPN		Totalt
Sthlm/Got	891	(84.9)	158	(15.1)	1049
Uppsala/Ö	457	(76.3)	142	(23.7)	599
Sydöstra	413	(83.9)	79	(16.1)	492
Södra	715	(77.0)	213	(23.0)	928
Västra	662	(78.3)	183	(21.7)	845
Norra	266	(78.9)	71	(21.1)	337
Totalt	3404	(80.1)	846	(19.9)	4250

De vanligaste undergrupperna av MDS var MDS-MLD som utgjorde 31% av fallen följt av MDS-EB-2 (18%). Patienter med isolerad deletion 5q- utgjorde 4% av registrerade fall. En viss variation sågs mellan regionerna vad gäller antal fall av MDS per subgrupp, störst variation sågs för MDS-MLD (9-39%) och MDS-U (5-23%).

Tabell 6. Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen 2016, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Sthlm/Got		Uppsala/Ö		Sydöstra		Södra		Västra		Norra		Totalt
MDS-SLD	64	(7.2)	34	(7.5)	42	(10.2)	33	(4.6)	67	(10.1)	17	(6.4)	257 (7.6)
MDS-MLD	350	(39.3)	137	(30.2)	94	(22.8)	222	(31.0)	220	(33.2)	25	(9.4)	1048 (30.8)
MDS-RS	100	(11.2)	54	(11.9)	30	(7.3)	105	(14.7)	80	(12.1)	46	(17.4)	415 (12.2)
MDS-EB-1	156	(17.5)	63	(13.9)	78	(18.9)	113	(15.8)	81	(12.2)	48	(18.1)	539 (15.9)
MDS-EB-2	148	(16.6)	68	(15.0)	78	(18.9)	151	(21.1)	106	(16.0)	55	(20.8)	606 (17.8)
MDS med isol.del(5q)	26	(2.9)	22	(4.8)	15	(3.6)	22	(3.1)	28	(4.2)	13	(4.9)	126 (3.7)
MDS-U	46	(5.2)	76	(16.7)	76	(18.4)	69	(9.7)	80	(12.1)	61	(23.0)	408 (12.0)
Totalt	890	(100.0)	454	(100.0)	413	(100.0)	715	(100.0)	662	(100.0)	265	(100.0)	3399 (100.0)

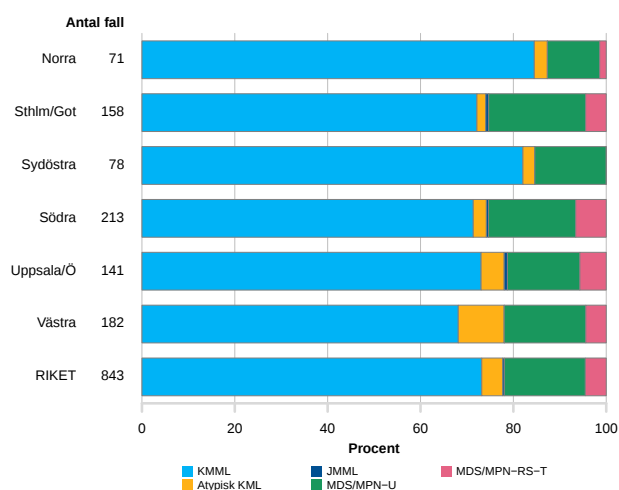


Figur 3. Antal och andel (%) fall av MDS enligt WHO-klassifikationen 2016 uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

Av patienterna med MDS/MPN hade 73% diagnos KMML. En viss variation mellan regionerna sågs vad gäller rapportering av undergrupperna 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. Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen 2016 -andel (%), diagnosår 2009-2019.

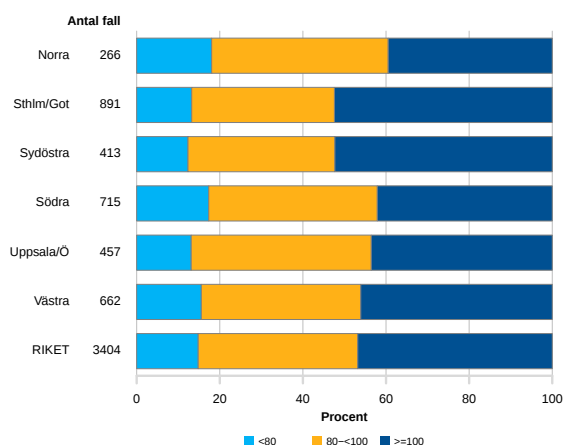
	Sthlm/Got	Uppsala/Ö	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
KMML	114 (72.2)	103 (73.0)	64 (82.1)	152 (71.4)	124 (68.1)	60 (84.5)	617 (73.2)
Atypisk KML	3 (1.9)	7 (5.0)	2 (2.6)	6 (2.8)	18 (9.9)	2 (2.8)	38 (4.5)
JMML	1 (0.6)	1 (0.7)	0 (0.0)	1 (0.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	3 (0.4)
MDS/MPN-U	33 (20.9)	22 (15.6)	12 (15.4)	40 (18.8)	32 (17.6)	8 (11.3)	147 (17.4)
MDS/MPN-RS-T	7 (4.4)	8 (5.7)	0 (0.0)	14 (6.6)	8 (4.4)	1 (1.4)	38 (4.5)
Totalt	158 (100.0)	141 (100.0)	78 (100.0)	213 (100.0)	182 (100.0)	71 (100.0)	843 (100.0)



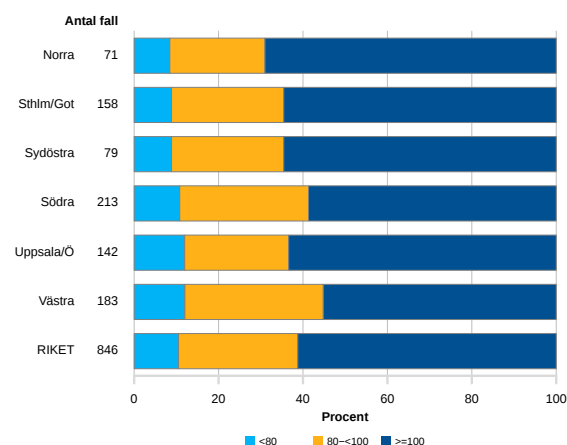
Figur 4. Fördelning av MDS/MPN-fall enligt WHO-klassifikationen 2016 -andel (%), diagnosår 2009-2019.

Laboratoriedata

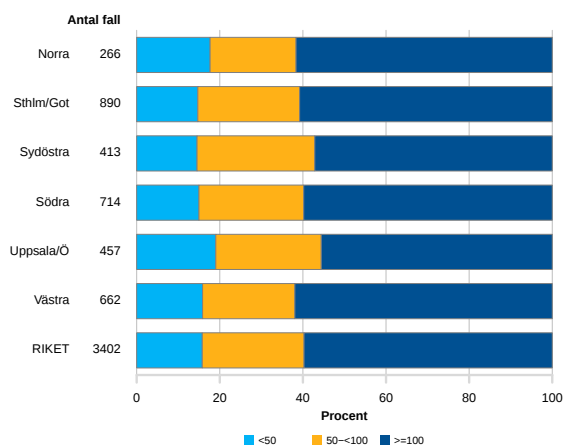
Andel patienter med cytopenier, indelade enligt kategorier som ingår i IPSS-R, visas i Figur 5-10 för MDS och MDS/MPN totalt samt för olika regioner. En större andel patienter med MDS i jämförelse med MDS/MPN har mer uttalad anemi; 54 respektive 39% av patienterna hade Hb<100 vid diagnos. Däremot var trombocytopeni med TPK-värde < 50 lika vanligt i båda grupperna (16 respektive 14%) medan neutropeni är mer vanligt förekommande bland patienter med MDS.



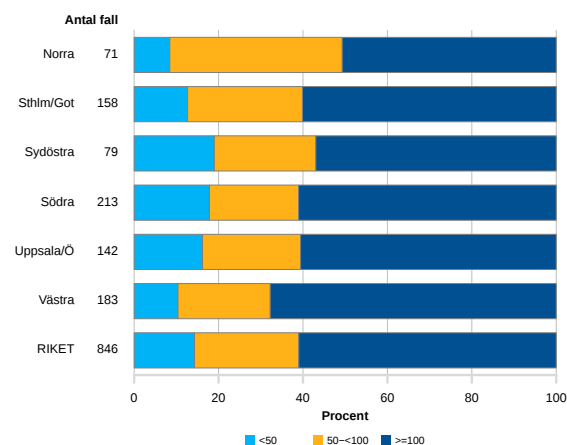
Figur 5. Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb >= 100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



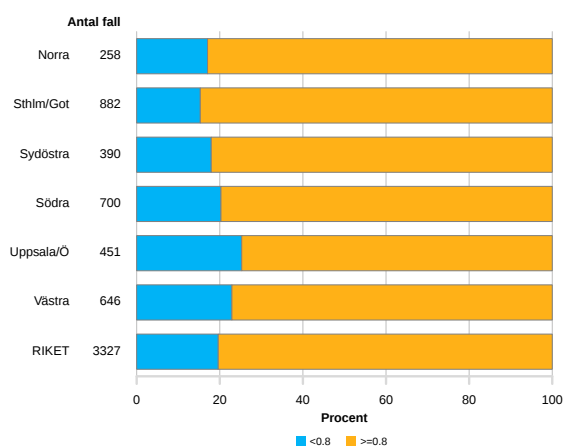
Figur 6. Hb < 80, Hb 80-<100 respektive Hb >= 100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



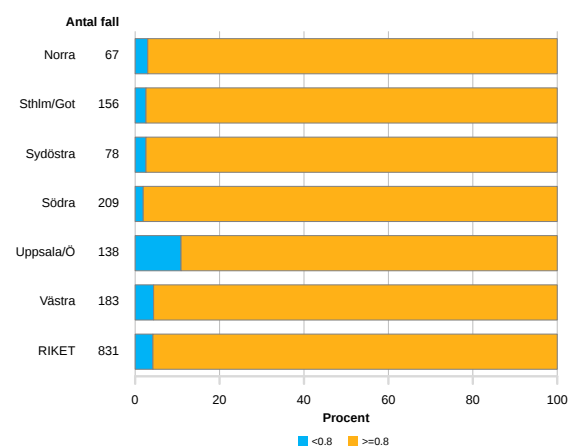
Figur 7. TPK <50, 50-<100 respektive TPK >=100 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



Figur 8. TPK <50, 50-<100 resp. TPK >=100 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



Figur 9. Neutrofila <0.8 resp. Neutrofila ≥0.8 för MDS- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

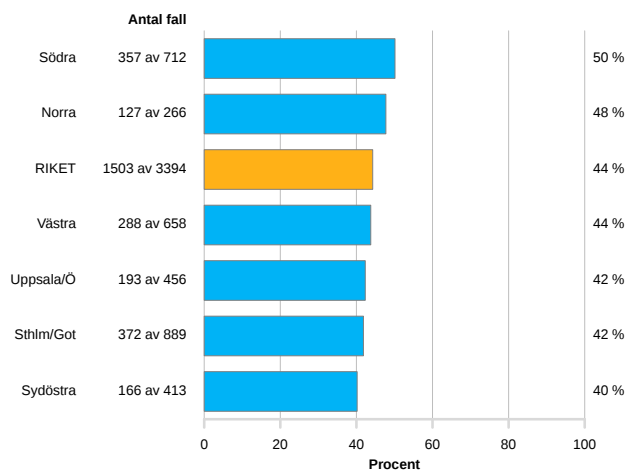


Figur 10. Neutrofila <0.8 resp. Neutrofila ≥0.8 för MDS/MPN- andel (%) uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

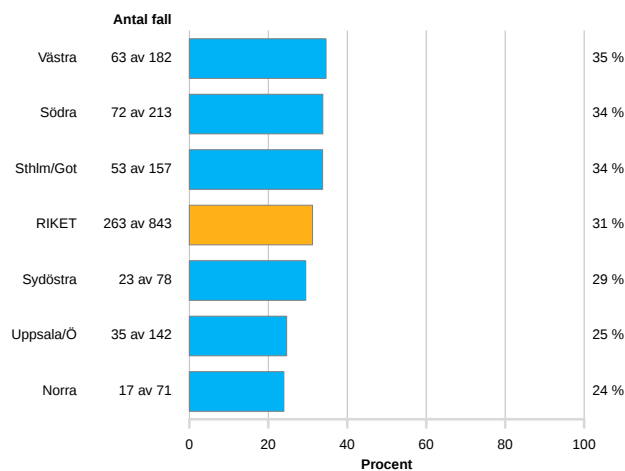
En annan skillnad mellan MDS och MDS/MPN vad gäller laboratorievärden är ett högre LPK-värde vid diagnos för patienter med MDS/MPN jämfört med MDS. Undergruppen KMML kan utifrån LPK-värde delas in i två riskgrupper, 40% hade LPK <13 x 10⁹/l och 60% ≥13 x 10⁹/l där det är känt att den senare gruppen med högre LPK-värde har sämre prognos.

Transfusionsbehov vid diagnos

Vid diagnostillfället var 44% av patienterna med MDS och 31% av MDS/MPN transfusionsberoende av erythrocyter. Rapporterat transfusionsbehov vid diagnos varierade mellan 40-50 % respektive 24-35 % i de olika regionerna.



Figur 11. Andel (%) fall av MDS med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



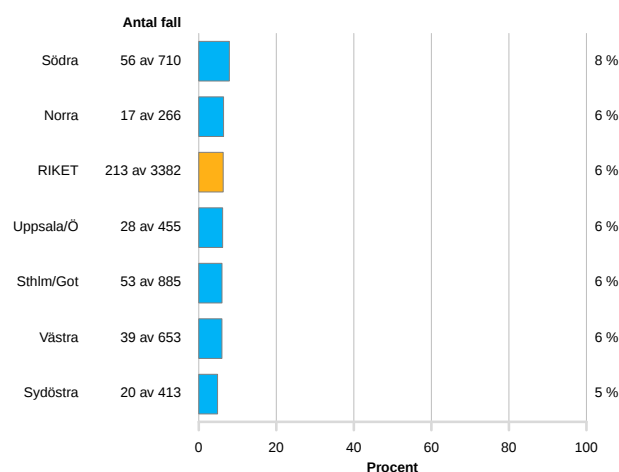
Figur 12. Andel (%) fall av MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

Transfusionsbehov utifrån IPSS riskgrupp visas i Tabell 8 där man ser att ett betydligt fler patienter med högsta risk-gruppen av IPSS är transfusionskrävande vid diagnos (65%) jämfört med lägsta (24%).

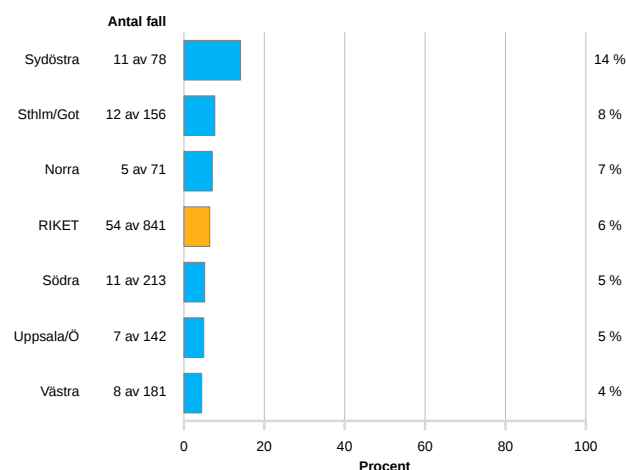
Tabell 8. Antal och andel (%) fall av MDS med transfusionsberoende av erythrocyter uppdelat på IPSS-grupp, diagnosår 2009-2019.

	Ja	Nej	Uppgift saknas	Totalt
Låg	230 (24.1)	722 (75.7)	2 (0.2)	954
INT-1	408 (41.1)	583 (58.7)	2 (0.2)	993
INT-2	400 (64.5)	219 (35.3)	1 (0.2)	620
Hög	161 (65.2)	85 (34.4)	1 (0.4)	247
Uppgift saknas	304 (51.5)	282 (47.8)	4 (0.7)	590
Totalt	1503 (44.2)	1891 (55.6)	10 (0.3)	3404

Av samtliga patienter var 6% i behov av trombocytttransfusioner vid anmälan. Ingen skillnad sågs mellan grupperna MDS och MDS/MPN.



Figur 13. Andel (%) fall av MDS med transfusionsbehov av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



Figur 14. Andel (%) fall av MDS/MPN med transfusionsbehov av trombocyter uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

Benmärgsprov- morfologi

Utifrån anmälningsblankettens tidigare utformning var det svårt att avgöra för en mindre del av patienterna om benmärgsprov inte var utfört eller om undersökningen ej var konklusiv för diagnos. För patienter med diagnosår 2013-2019 är det rapporterat att benmärgsaspirat och/eller benmärgsbiopsi utförts för 99,8% av patienterna, för 0,2% saknades undersökning.

Fördelningen av andel blaster i benmärgen vid diagnos visas för MDS och MDS/MPN i tabell 9-10. Mer än 10% blaster i benmärgen vid diagnos sågs för 15 respektive 9% av patienterna med MDS och MDS/MPN, en viss regional variation ses. När det gäller undergruppen KMML hade 42% <2 % blaster (KMML 0), 18% 5- <10 % (KMML 1) samt 9% av patienterna ≥ 10 % blaster (KMML 2), uppgift saknas för 8% av patienterna.

Tabell 9. Fördelning av blaster i klasser (antal och %) för MDS, uppdelat per region, diagnosår 2009-2019.

	<=2	>2<5	5-10	>10	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	323 (36.3)	255 (28.6)	181 (20.3)	121 (13.6)	11 (1.2)	891
Uppsala/Ö	191 (41.8)	93 (20.4)	86 (18.8)	69 (15.1)	18 (3.9)	457
Sydöstra	168 (40.7)	60 (14.5)	88 (21.3)	71 (17.2)	26 (6.3)	413
Södra	292 (40.8)	120 (16.8)	149 (20.8)	121 (16.9)	33 (4.6)	715
Västra	308 (46.5)	101 (15.3)	105 (15.9)	85 (12.8)	63 (9.5)	662
Norra	85 (32.0)	28 (10.5)	74 (27.8)	55 (20.7)	24 (9.0)	266
Totalt	1367 (40.2)	657 (19.3)	683 (20.1)	522 (15.3)	175 (5.1)	3404

Tabell 10. Fördelning av blaster i klasser (antal och %) för MDS/MPN, uppdelat per region, diagnosår 2009-2019.

	<=2	>2<5	5-10	>10	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	50 (31.6)	44 (27.8)	46 (29.1)	13 (8.2)	5 (3.2)	158
Uppsala/Ö	65 (45.8)	31 (21.8)	27 (19.0)	12 (8.5)	7 (4.9)	142
Sydöstra	25 (31.6)	15 (19.0)	13 (16.5)	17 (21.5)	9 (11.4)	79
Södra	94 (44.1)	48 (22.5)	35 (16.4)	13 (6.1)	23 (10.8)	213
Västra	93 (50.8)	38 (20.8)	19 (10.4)	15 (8.2)	18 (9.8)	183
Norra	31 (43.7)	13 (18.3)	12 (16.9)	9 (12.7)	6 (8.5)	71
Totalt	358 (42.3)	189 (22.3)	152 (18.0)	79 (9.3)	68 (8.0)	846

Fibrosgrad ≥ 2 i benmärg fanns rapporterat hos 172 patienter (4 %) med en viss regional variation, uppgift saknas för 22% av patienterna. Man kan dock spekulera i att om fibrosgrad inte fanns angivet i PAD-svar så förelåg inte hög fibrosgrad.

Tabell 11. Fibros grad ≥ 2 vid diagnos av MDS och MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Ja	Nej	Ej bedöm./Uppg.sak.	Totalt
Sthlm/Got	47 (4.5)	939 (89.5)	63 (6.0)	1049
Uppsala/Ö	12 (2.0)	457 (76.3)	130 (21.7)	599
Sydöstra	14 (2.8)	354 (72.0)	124 (25.2)	492
Södra	44 (4.7)	480 (51.7)	404 (43.5)	928
Västra	30 (3.6)	672 (79.5)	143 (16.9)	845
Norra	25 (7.4)	222 (65.9)	90 (26.7)	337
Totalt	172 (4.0)	3124 (73.5)	954 (22.4)	4250

Cytogenetik

Kromosomanalys utfördes på 81% av patienterna med MDS och 76% av de med MDS/MPN i genomsnitt för hela perioden 2009-2019. Det föreligger en regional skillnad där Stockholm/Gotland har utfört kromosomanalys för 91% av fallen med MDS och Sydöstra regionen för 65%. För gruppen av patienter med MDS/MPN förelåg även här en regional variation, kromosomanalys rapporterades ha utförts för 52-85 % av patienterna i olika regioner. I hela materialet var medianåldern för de patienter där kromosomanalys utfördes 74 år och för patienter där analysen ej utfördes 82 år.

Tabell 12. Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Cytogenetik utförd	Cytogenetik ej utförd	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	808 (90.7)	82 (9.2)	1 (0.1)	891
Uppsala/Ö	378 (82.7)	76 (16.6)	3 (0.7)	457
Sydöstra	268 (64.9)	144 (34.9)	1 (0.2)	413
Södra	522 (73.0)	182 (25.5)	11 (1.5)	715
Västra	547 (82.6)	114 (17.2)	1 (0.2)	662
Norra	224 (84.2)	42 (15.8)	0 (0.0)	266
Totalt	2747 (80.7)	640 (18.8)	17 (0.5)	3404

Tabell 13. Antal och andel (%) fall där kromosomanalys är utförd för patienter med MDS/MPN uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

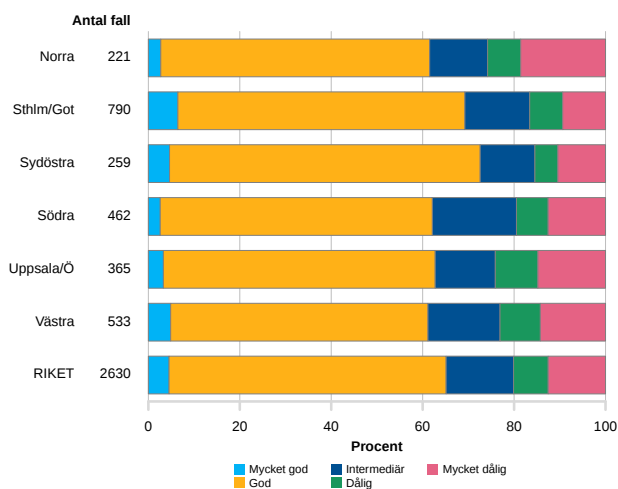
	Cytogenetik utförd	Cytogenetik ej utförd	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	135 (85.4)	23 (14.6)	0 (0.0)	158
Uppsala/Ö	111 (78.2)	28 (19.7)	3 (2.1)	142
Sydöstra	41 (51.9)	35 (44.3)	3 (3.8)	79
Södra	161 (75.6)	50 (23.5)	2 (0.9)	213
Västra	142 (77.6)	41 (22.4)	0 (0.0)	183
Norra	55 (77.5)	15 (21.1)	1 (1.4)	71
Totalt	645 (76.2)	192 (22.7)	9 (1.1)	846

Av de patienter med MDS där kromosomanalys var utförd uppvisade 49% normal karyotyp, motsvarande siffra för MDS/MPN var 66%. Typ av kromosomavvikelse var inte angivet för 4 respektive 7% av patienterna där cytogenetik rapporterades vara utförd. Komplex karyotyp med ≥ 3 avvikelser sågs i 16% av fallen med MDS. I svenska MDS-registret ses en större andel högrisk-cytogenetik jämfört med t.ex. den ursprungliga population som låg till grund för cytogenetiska indelningen i IPSS-R. En bidragande orsak kan vara att patienterna i det svenska MDS-registret är äldre samt att det även ingår terapi-relaterad MDS där det är välkänt att högrisk-cytogenetik oftare förekommer.

Tabell 14. Antal och andel (%) fall uppdelat på cytogenetik, uppdelat på diagnos MDS eller MDS/MPN, diagnosår 2009-2019.

	MDS		MDS/MPN		Totalt	
Normal	1356	(49.4)	426	(66.0)	1782	(52.5)
-y	107	(3.9)	30	(4.7)	137	(4.0)
del(11q)	12	(0.4)	0	(0.0)	12	(0.4)
del(5q)	126	(4.6)	2	(0.3)	128	(3.8)
del(12p)	8	(0.3)	3	(0.5)	11	(0.3)
del(20q)	68	(2.5)	9	(1.4)	77	(2.3)
+19	3	(0.1)	2	(0.3)	5	(0.1)
i(17q)	8	(0.3)	3	(0.5)	11	(0.3)
+8	117	(4.3)	41	(6.4)	158	(4.7)
del(7q)	17	(0.6)	0	(0.0)	17	(0.5)
-7	58	(2.1)	9	(1.4)	67	(2.0)
inv(3), t(3q), del(3q)	10	(0.4)	0	(0.0)	10	(0.3)
1 övrig avvikelse	153	(5.6)	40	(6.2)	193	(5.7)
2 avvikelser inklusive del(5q)	36	(1.3)	2	(0.3)	38	(1.1)
2 avvikelser inklusive -7 eller del(7)	41	(1.5)	6	(0.9)	47	(1.4)
2 avvikelser inklusive inv(3), t(3q), del(3q)	0	(0.0)	0	(0.0)	0	(0.0)
2 övriga avvikelser	90	(3.3)	15	(2.3)	105	(3.1)
Komplex med 3 avvikelser	90	(3.3)	3	(0.5)	93	(2.7)
Komplex med >3 avvikelser	330	(12.0)	11	(1.7)	341	(10.1)
Uppgift saknas	117	(4.3)	43	(6.7)	160	(4.7)
Totalt	2747	(100.0)	645	(100.0)	3392	(100.0)

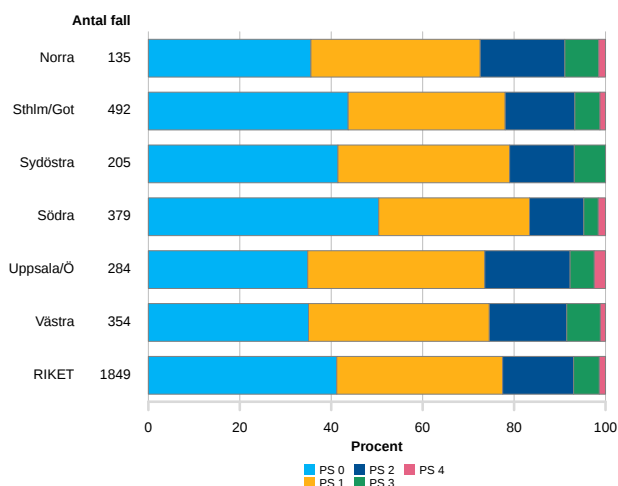
I Figur 15 visas kromosomavvikelser indelat i de riskgrupper som ingår i IPSS-R.



Figur 15. Fördelning av karyotyp för MDS enligt IPSS-R cytogenetik, andel (%), diagnosår 2009-2019.

Performance status

Sedan 2015 rapporteras performance status enligt WHO-gradering. Andel rapporterade patienter med Performance status 0-1 är 78%.



Figur 16. Fördelning av Performance status för MDS och MDS/MPN, -andel (%), diagnosår 2015-2019.

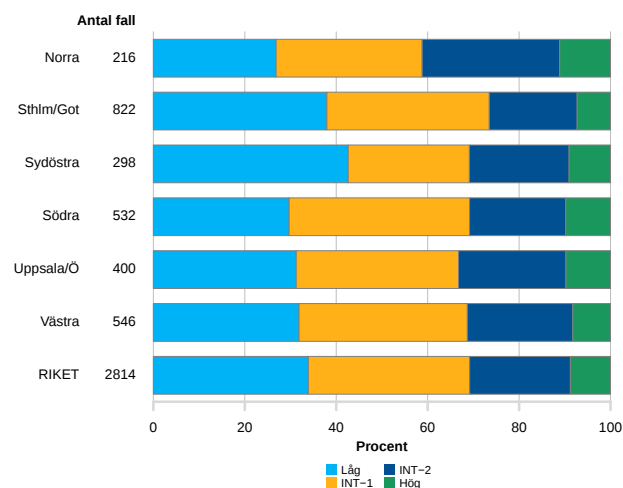
Risk-score system; International Prognostic Scoring System(IPSS) och IPSS-R(revised) för MDS

IPSS och IPSS-R riskgrupper grundar sig på antal cytopenier, blastförekomst i benmärg och kromosomavvikelser. IPSS-R är ett reviderat nyare scoresystem där det bl.a. inkluderas fler antal kromosomavvikelser. Internationella samarbeten pågår för att inom en snar framtid lägga till mutationsdata i riskscore-systemen. I kliniska vardagen används numera f.a IPSS-R men ofta även IPSS parallellt. Patienter med IPSS lågrisk och intermediär 1 riskgrupp betraktas oftast i klinisk praxis ha "lågrisk-MDS" medan intermediär 2 och högrisk medför "högrisk-MDS".

IPSS och IPSS-R beräknas automatiskt i registret om samtliga variabler som ingår i score-systemet inrapporteras. För de 3404 patienterna i registret med diagnos MDS finns IPSS beräknat för 83% av patienterna. Variationen var stor i landet; i regionen Stockholm Gotland saknades IPSS endast för 8% medan siffran var 28% i Sydöstra regionen. Förklaringen till största delen av bortfallet är att kromosomanalys, som krävs för beräkning av IPSS, utförs i varierande omfattning i landet. Andel patienter med "Högrisk-MDS" enligt IPSS var 31% i riket med en viss regional variation.

Tabell 15. IPSS för MDS- antal och andel (%) för de fall där IPSS kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Låg	INT-1	INT-2	Hög	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	312 (35.0)	292 (32.8)	158 (17.7)	60 (6.7)	69 (7.7)	891
Uppsala/Ö	125 (27.4)	142 (31.1)	94 (20.6)	39 (8.5)	57 (12.5)	457
Sydöstra	127 (30.8)	79 (19.1)	65 (15.7)	27 (6.5)	115 (27.8)	413
Södra	158 (22.1)	210 (29.4)	112 (15.7)	52 (7.3)	183 (25.6)	715
Västra	174 (26.3)	201 (30.4)	126 (19.0)	45 (6.8)	116 (17.5)	662
Norra	58 (21.8)	69 (25.9)	65 (24.4)	24 (9.0)	50 (18.8)	266
Totalt	954 (28.0)	993 (29.2)	620 (18.2)	247 (7.3)	590 (17.3)	3404

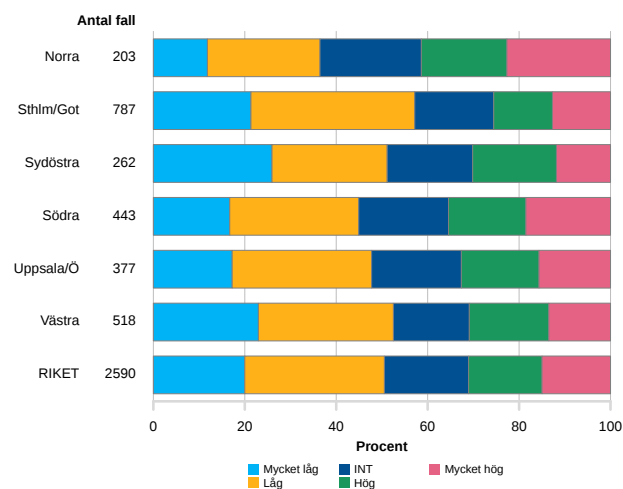


Figur 17. Fördelning av IPSS score för MDS-andel (%) för de fall där IPSS kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

IPSS-R kunde beräknas för 76% av patienterna, fördelningen av IPSS-R riskgrupper för patienter med MDS visas totalt sett samt regionvis i tabell 16 och figur 18.

Tabell 16. IPSS-R score för MDS- antal och andel (%) för de fall där IPSS-R kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Mycket låg	Låg	INT	Hög	Mycket hög	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	168 (18.9)	282 (31.6)	136 (15.3)	101 (11.3)	100 (11.2)	104 (11.7)	891
Uppsala/Ö	65 (14.2)	115 (25.2)	74 (16.2)	64 (14.0)	59 (12.9)	80 (17.5)	457
Sydöstra	68 (16.5)	66 (16.0)	49 (11.9)	48 (11.6)	31 (7.5)	151 (36.6)	413
Södra	74 (10.3)	125 (17.5)	87 (12.2)	75 (10.5)	82 (11.5)	272 (38.0)	715
Västra	119 (18.0)	153 (23.1)	86 (13.0)	90 (13.6)	70 (10.6)	144 (21.8)	662
Norra	24 (9.0)	50 (18.8)	45 (16.9)	38 (14.3)	46 (17.3)	63 (23.7)	266
Totalt	518 (15.2)	791 (23.2)	477 (14.0)	416 (12.2)	388 (11.4)	814 (23.9)	3404



Figur 18. Fördelning av IPSS-R för MDS-andel (%) för de fall där IPSS-R kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

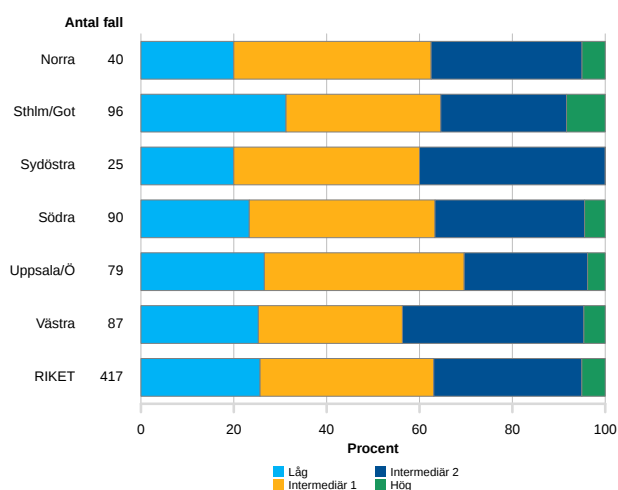
CMML-specific prognostic scoring system (CPSS) för KMML

Merparten av patienter med MDS/MPN utgörs av patienter med KMML. För dessa patienter är inte IPSS och IPSS-R optimala scoringsystem och för KMML med LPK $>13 \times 10^9/l$ rekommenderas inte att IPSS och IPSS-R används. Specifikt scoringsystem för CMML har inte tidigare redovisats i rapporter från MDS-registret. Nytt i registret är att CPSS, det numera mest använda score-systemet för CMML, nu beräknas automatiskt om ingående variabler inrapporteras. CPSS baseras på leukocytantal, blastandel i benmärg, kromosomavvikelser samt transfusionsbehov av erythrocyter. Nyligen har det även kommit ett scoringssystem som inkluderar mutationer, "CPSS molecular". Eftersom MDS-registret under 2020 lagt till mutationsdata vid inrapportering beräknas även CPSS molecular automatiskt fr.o.m. år 2020 och kommer att redovisas i kommande rapporter.

För KMML-patienter kunde CPSS beräknas för 67%, för merparten av patienter där CPSS inte kunde beräknas var orsaken avsaknad av utförd cytogenetik. En stor variation sågs mellan regionerna huruvida CPSS var möjlig att beräkna. Patienter med riskscore Int 2 eller högrisk utgör totalt 37% av patienterna med KMML.

Tabell 17. CPSS score för CMML- antal och andel (%) för de fall där CPSS kunde beräknas samt uppgift saknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

	Låg	Intermediär 1	Intermediär 2	Hög	Uppgift saknas	Totalt
Sthlm/Got	30 (26.3)	32 (28.1)	26 (22.8)	8 (7.0)	18 (15.8)	114
Uppsala/Ö	21 (20.2)	34 (32.7)	21 (20.2)	3 (2.9)	25 (24.0)	104
Sydöstra	5 (7.8)	10 (15.6)	10 (15.6)	0 (0.0)	39 (60.9)	64
Södra	21 (13.8)	36 (23.7)	29 (19.1)	4 (2.6)	62 (40.8)	152
Västra	22 (17.6)	27 (21.6)	34 (27.2)	4 (3.2)	38 (30.4)	125
Norra	8 (13.3)	17 (28.3)	13 (21.7)	2 (3.3)	20 (33.3)	60
Totalt	107 (17.3)	156 (25.2)	133 (21.5)	21 (3.4)	202 (32.6)	619



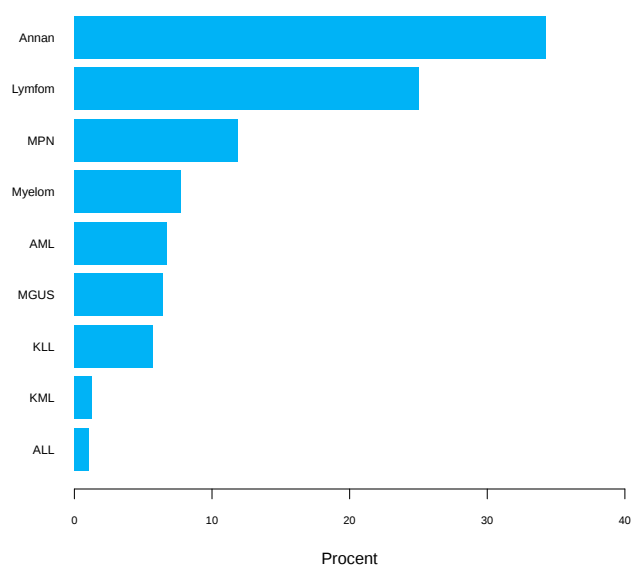
Figur 19. Fördelning av CPSS för CMML-andel (%) för de fall där CPSS kunde beräknas, uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

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 uppseglande MDS-sjukdom. Vanligast förekommande klar hematologisk diagnos innan MDS utvecklades var lymfom vilket förekom i 97 fall, MGUS/myelom i 55 fall medan 46 patienter hade en myeloproliferativ sjukdom sen tidigare.

Tabell 18. Antal och andel (%) fall av MDS och MDS/MPN med tidigare hematologisk sjukdom uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

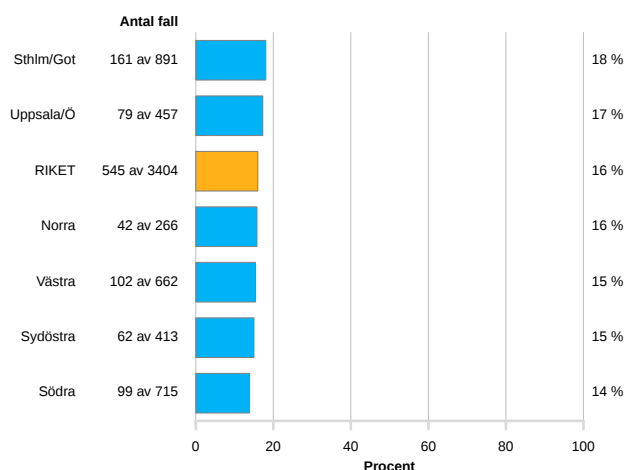
	Ja		Nej		Totalt
Sthlm/Got	97	(9.3)	951	(90.7)	1048
Uppsala/Ö	59	(9.9)	538	(90.1)	597
Sydöstra	52	(10.9)	425	(89.1)	477
Södra	75	(8.1)	851	(91.9)	926
Västra	85	(10.1)	754	(89.9)	839
Norra	35	(10.4)	301	(89.6)	336
Totalt	403	(9.5)	3820	(90.5)	4223



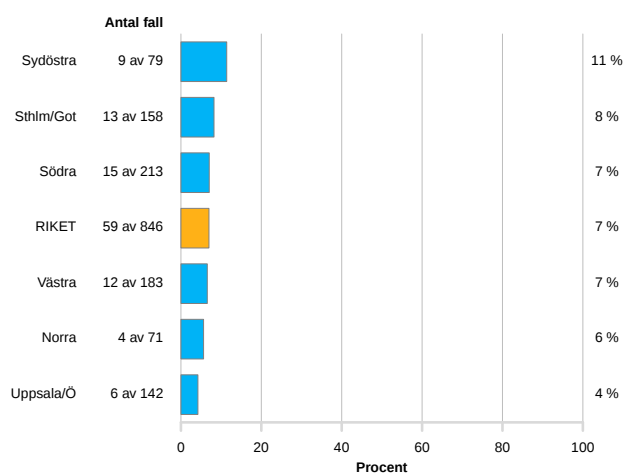
Figur 20. Typ av tidigare hematologisk sjukdom- andel (%) av MDS och MDS/MPN diagnosår 2009-2019.

Tidigare cytostatikabehandling eller strålbehandling

Totalt sett hade 16% av patienterna med MDS behandlats med cytostatika och eller strålbehandling tidigare och 7% av patienterna med MDS/MPN. Cytostatika hade givits till 12% av patienterna med MDS och till 7% av MDS/MPN medan 7 respektive 4% hade fått strålbehandling. Dessa patienter betraktas ha en terapiorelaterad sjukdom vilket generellt innebär en sämre prognos.



Figur 21. Andel (%) av MDS med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.



Figur 22. Andel (%) av MDS/MPN med tidigare strålbehandling och eller cytostatikabehandling uppdelat på region, diagnosår 2009-2019.

Planerad behandling

I anmälningsblanketten efterfrågas vilken behandling som planeras, bland annat om allogen stamcellstransplantation planeras redan vid diagnos. Endast för 8% av patienterna finns planer på transplantation vid diagnostillfället.

Ettårsuppföljning (diagnosår 2012-2018)

Täckningsgrad mot anmälan

När registret startade 2009 fanns 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 för patienter med diagnosår 2012 och senare.

Andel inskickade 1-årsuppföljningar har glädjande nog ökat markant sedan föregående rapport. För anmälda patienter till MDS-registret med diagnosår 2012-2016 är täckningsgraden i snitt 92%. Då inrapportering tidsmässigt släpar efter är täckningsgraden lägre för diagnosår 2017-2018.

Tabell 19. Antal patienter med rapporterad ettårsuppföljning samt täckningsgrad i procent (%) för de som har anmälan rapporterad, per sjukvårdsregion och diagnosår, 2012-2018.

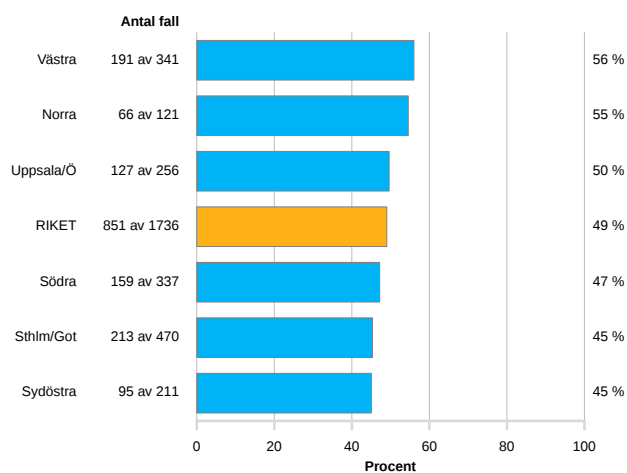
	Sthlm/Got.	Uppsala/Ö.	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
2012	78 (96)	52 (95)	50 (93)	73 (89)	84 (99)	20 (95)	357 (94)
2013	90 (96)	35 (97)	34 (97)	59 (88)	89 (99)	36 (95)	343 (95)
2014	98 (92)	61 (100)	51 (96)	92 (87)	69 (99)	28 (93)	399 (93)
2015	76 (95)	64 (98)	50 (96)	86 (90)	81 (93)	28 (85)	385 (93)
2016	81 (87)	67 (97)	33 (75)	81 (87)	67 (83)	22 (88)	351 (87)
2017	80 (87)	60 (90)	32 (71)	71 (86)	64 (72)	35 (88)	342 (82)
2018	125 (93)	35 (62)	33 (79)	91 (86)	31 (43)	23 (77)	338 (77)

Ny diagnostik

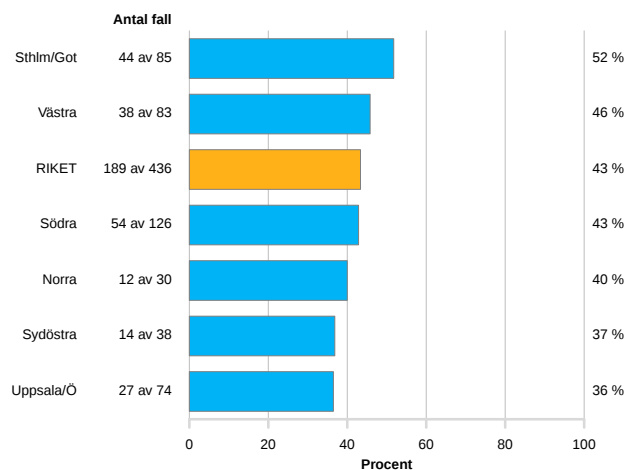
Nytt benmärgsprov sedan anmälan hade utförts på 40% av patienterna och ytterligare cytogenetisk undersökning var utförd på 16% av fallen. Normal karyotyp förekom hos 42% av patienterna där ny cytogenetik var utförd.

Transfusionsbehov

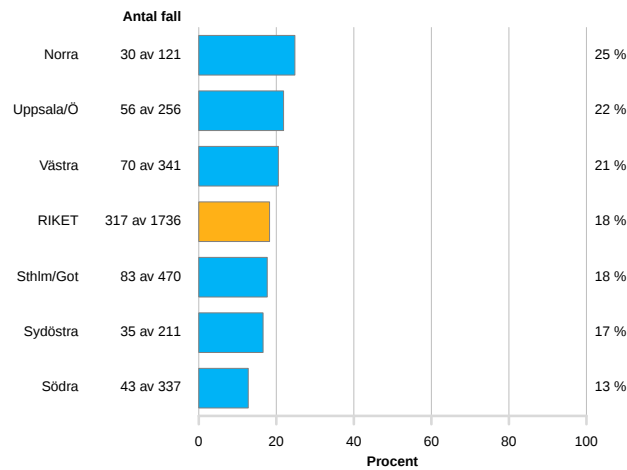
Vid 1-årsuppföljningen var 49 % av patienterna med MDS och 43% av MDS/MPN transfusionskrävande av erythrocyter. Andel patienter med behov av regelbundna trombocytttransfusioner hade ökat till nu 18% för båda grupperna.



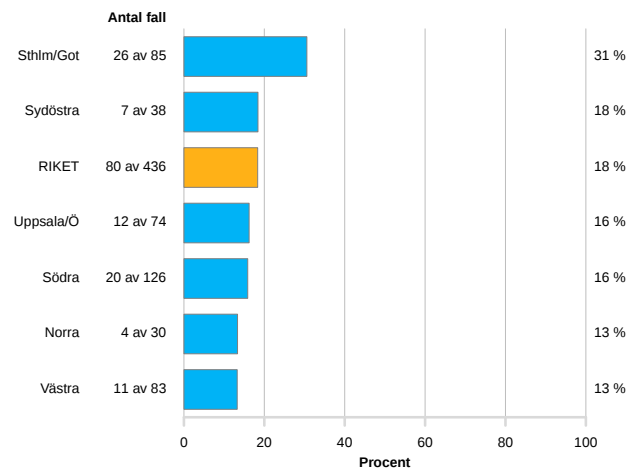
Figur 23. Andel (%) av MDS med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.



Figur 24. Andel (%) av MDS/MPN med transfusionsbehov av erythrocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.



Figur 25. Andel (%) av MDS med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.



Figur 26. Andel (%) av MDS/MPN med transfusionsbehov av trombocyter enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.

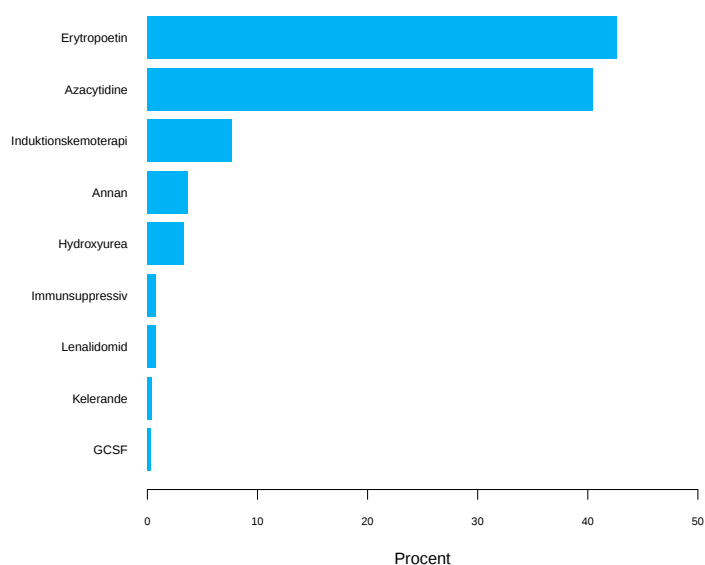
Behandlingar och deltagande i studier

De behandlingar som var vanligast förekommande vid 1-årsuppföljningen var erythropoetin respektive azacytidine som 37% av patienterna använt under någon period sedan diagnos, medan 13% hade fått hydroxeurea. Man ser inga stora skillnader mellan regionerna vad gäller läkemedelsanvändning.

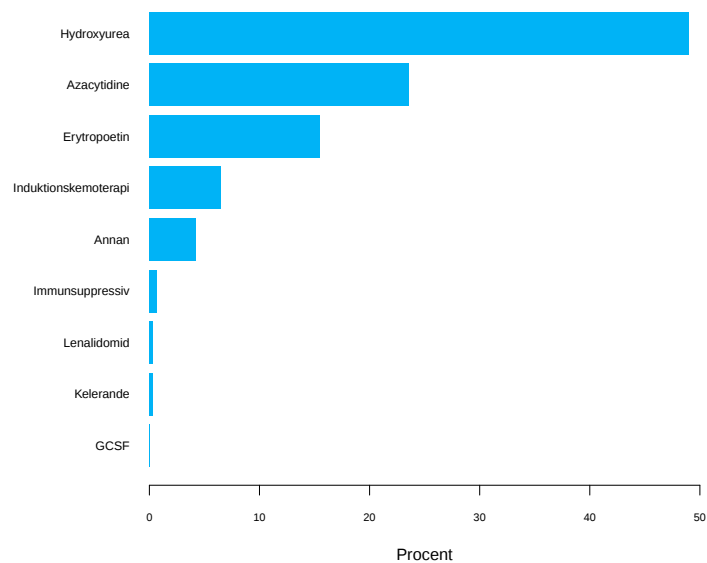
Tabell 20. Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS och MDS/MPN- andel (%), en patient kan förekomma flera gånger, uppdelat på region.

	Sthlm/Got	Uppsala/Ö	Sydöstra	Södra	Västra	Norra	Totalt
Induktionskemoterapi	30 (7.5)	18 (8.2)	8 (5.3)	21 (7.1)	18 (6.6)	13 (10.8)	108 (7.4)
Azacytidine	148 (36.8)	65 (29.7)	65 (42.8)	124 (41.8)	96 (35.3)	41 (34.2)	539 (36.9)
Hydroxyurea	32 (8.0)	34 (15.5)	15 (9.9)	47 (15.8)	46 (16.9)	16 (13.3)	190 (13.0)
Erytropoetin	175 (43.5)	83 (37.9)	56 (36.8)	94 (31.6)	89 (32.7)	42 (35.0)	539 (36.9)
Immunosuppressiv	2 (0.5)	4 (1.8)	0 (0.0)	1 (0.3)	3 (1.1)	1 (0.8)	11 (0.8)
Lenalidomid	1 (0.2)	3 (1.4)	0 (0.0)	2 (0.7)	2 (0.7)	2 (1.7)	10 (0.7)
Kelerande	2 (0.5)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (0.7)	1 (0.4)	1 (0.8)	6 (0.4)
GCSF	2 (0.5)	1 (0.5)	1 (0.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	4 (0.3)
Annan	10 (2.5)	11 (5.0)	7 (4.6)	6 (2.0)	17 (6.2)	4 (3.3)	55 (3.8)
Totalt	402 (100.0)	219 (100.0)	152 (100.0)	297 (100.0)	272 (100.0)	120 (100.0)	1462 (100.0)

Erytropoetin och azacytidine används mer till patienter med MDS medan patienter med MDS/MPN betydligt oftare behandlas med hydroxyurea.

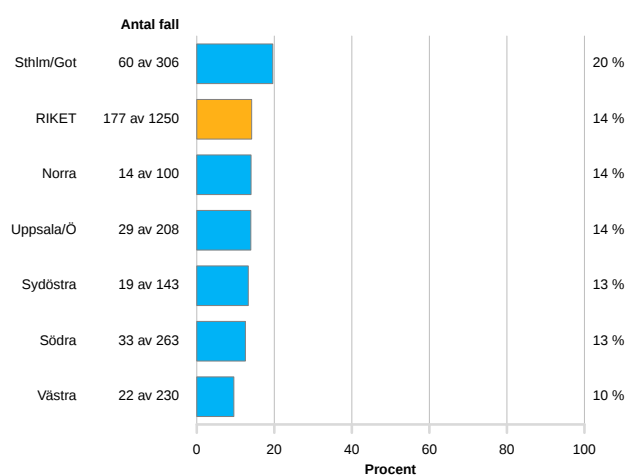


Figur 27. Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS - andel (%), en patient kan förekomma flera gånger.



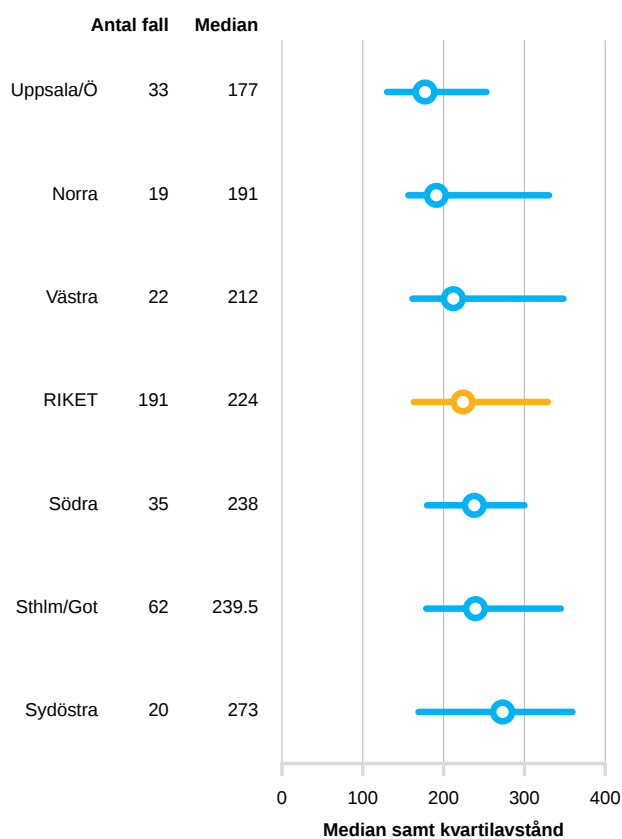
Figur 28. Givna behandlingar enligt ettårsuppföljningen för MDS/MPN- andel (%), en patient kan förekomma flera gånger.

Allogen stamcellstransplantation hade utförts på 177 av 1250 patienter ≤ 75 år (14%) vid uppföljning 1 år efter diagnos. Här ser man en regional variation, Stockholm-Gotland regionen hade högst andel transplanterade patienter (20%).



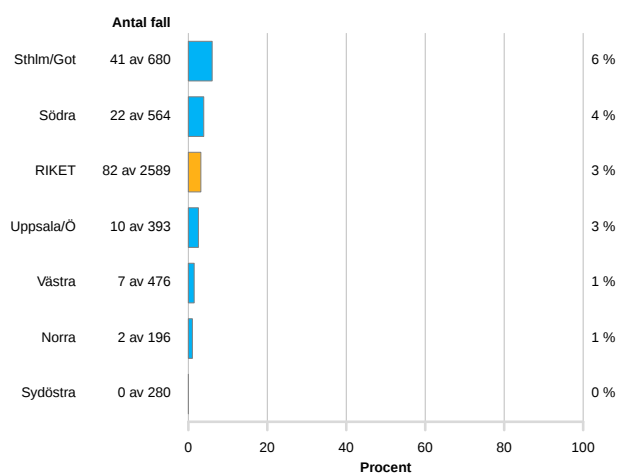
Figur 29. Andel(%) med genomförd stamcellstransplantation enligt ettårsuppföljningen för patienter ≤ 75 år vid diagnos, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.

I genomsnitt utfördes transplantationen 224 dagar efter diagnos.



Figur 30. Antal dagar mellan diagnosdatum och datum för allogen stamcellstransplantation, per sjukvårdsregion, diagnosår 2012-2018.

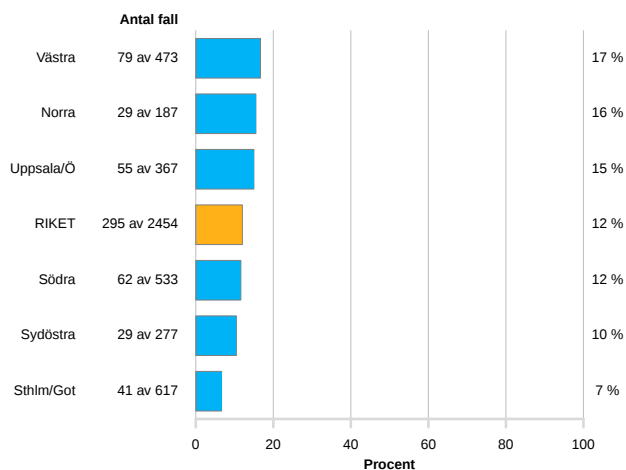
Studiedeltagandet uppgavs vara 3% under första året efter diagnos.



Figur 31. Andel (%) studiedeltagande enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.

Transformation till leukemi

Inom 1 år efter diagnos hade 295 patienter (12%) transformerat till akut leukemi, uppgift saknades för 61 patienter. Andel transformerade patienter varierade mellan 7-17 % i olika regioner.



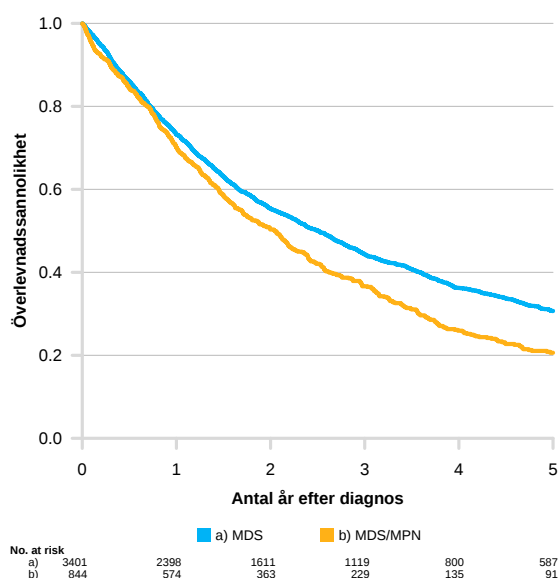
Figur 32. Andel (%) som transformerat till AML enligt ettårsuppföljningen, uppdelat på region, diagnosår 2012-2018.

Överlevnad

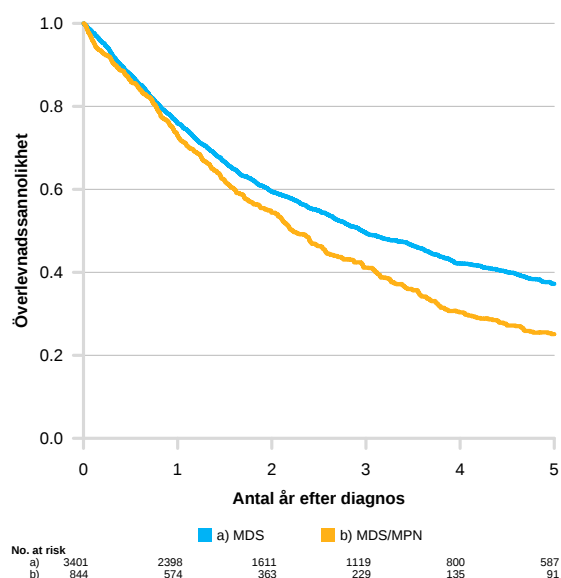
Överlevnad för diagnos MDS och MDS/MPN

Samtliga patienter rapporterade till registret ingår i överlevnadsanalyser (n=4250). Vid avstämning mot Folkbokföringsregistret 19 augusti 2020 var 1335/4245 patienter (31%) i livet, 5 patienter kunde ej följas upp pga. utvandring. Uppföljningstiden i registret är 21 månader i median för samtliga patienter samt för överlevande 38 månader. I figurer redovisas både absolut och relativ överlevnad, den senare försöker skatta 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

MDS och MDS/MPN är sjukdomsgrupper med varierande prognos men totalt sett med hög dödlighet. Absoluta 3-års överlevnaden för MDS är 37% och för MDS/MPN 31% medan den relativa överlevnaden är 50 respektive 41%.



Figur 33. Total överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.



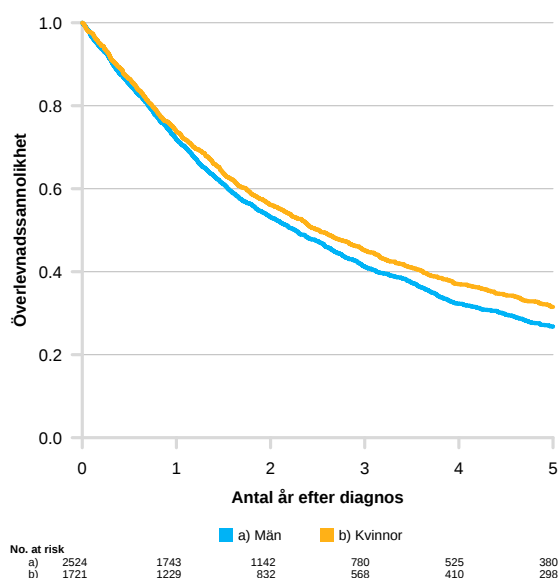
Figur 34. Relativ överlevnad uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.

Tabell 21. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnos, diagnosår 2009-2019.

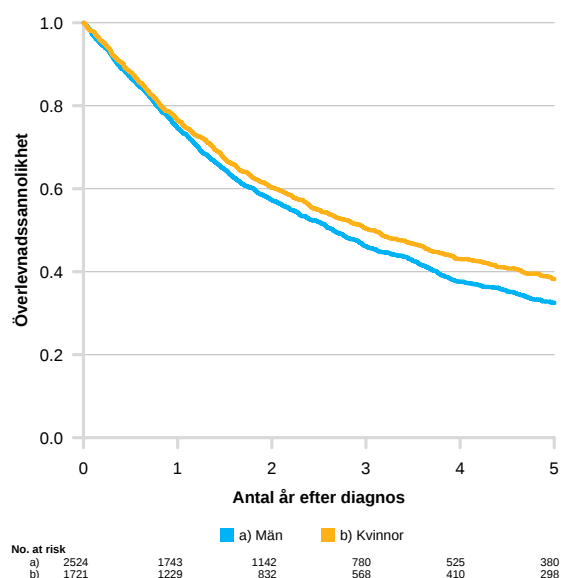
Diagnos	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
MDS	1	2398	73.3	71.8 - 74.8	75.9	74.4 - 77.5
MDS/MPN	1	574	70.1	67.1 - 73.3	72.9	69.8 - 76.2
MDS	3	1119	44.4	42.7 - 46.2	49.6	47.6 - 51.6
MDS/MPN	3	229	36.6	33.3 - 40.3	41.1	37.4 - 45.2
MDS	5	587	30.7	28.9 - 32.5	37.2	35.1 - 39.4
MDS/MPN	5	91	20.6	17.6 - 24.1	25.1	21.5 - 29.4

Överlevnad fördelat på kön

Efter 1 år var den relativa överlevnaden för män 75% och för kvinnor 76%. Därefter börjar kurvorna vika av något från varandra och efter 5 år finns det en liten skillnad i överlevnad mellan könen där den relativa överlevnaden är 32 respektive 38%. Orsak till denna lilla könsskillnad är oklar.



Figur 35. Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på kön.



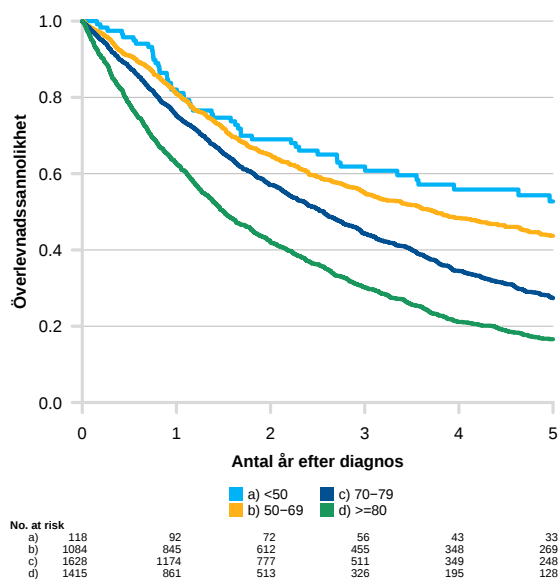
Figur 36. Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på kön.

Tabell 22. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på kön, diagnosår 2009-2019.

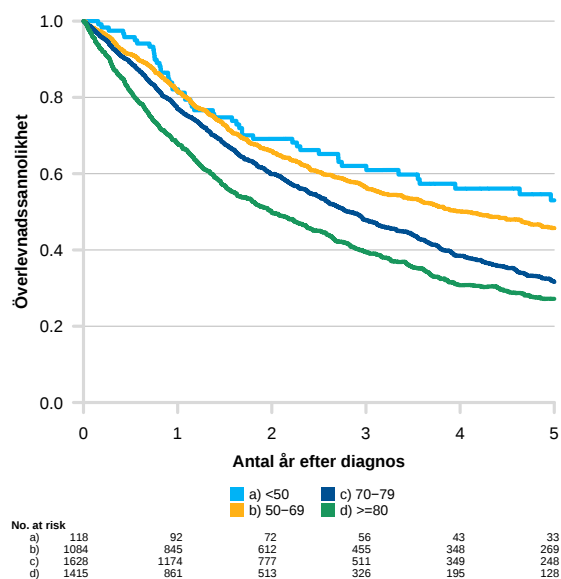
Kön	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
Män	1	1743	71.9	70.1 - 73.7	74.6	72.8 - 76.4
Kvinnor	1	1229	73.8	71.7 - 75.9	76.4	74.3 - 78.6
Män	3	780	41.3	39.3 - 43.4	46.2	43.9 - 48.5
Kvinnor	3	568	45.2	42.7 - 47.7	50.4	47.7 - 53.3
Män	5	380	26.7	24.8 - 28.8	32.5	30.1 - 35.0
Kvinnor	5	298	31.5	29.1 - 34.1	38.3	35.3 - 41.4

Överlevnad per åldersgrupp

Total och relativ överlevnad i olika åldersgrupper visas i Figur 37-38. Ålder är en stark faktor för överlevnad vid diagnos. Dock ser man att inte bara absoluta överlevnaden men även den relativa överlevnaden är betydligt bättre för yngre patienter. Efter 3 år är den relativa överlevnaden 62% för patienter < 50 år jämfört med 40% för patienter >80 år. En förklaring kan vara att äldre patienter i större utsträckning oftare har "högriskMDS" än yngre, t.ex är högriskgenetik mer vanligt, en annan att yngre patienter transplanteras i större omfattning.



Figur 37. Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på åldersgrupp.



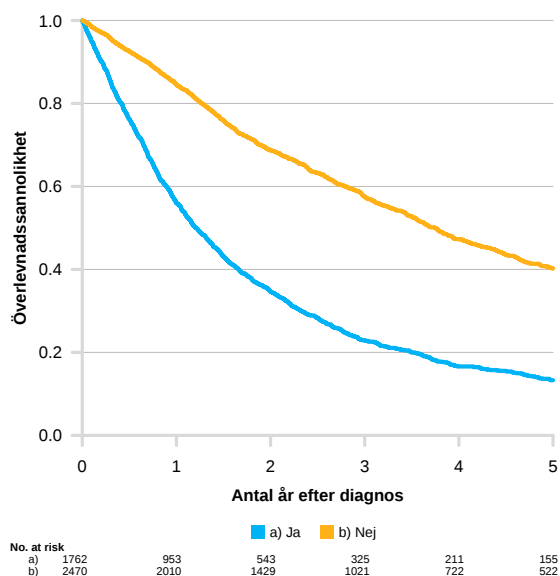
Figur 38. Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, diagnosår 2009-2019 uppdelat på åldersgrupp.

Tabell 23. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på åldersgrupp, diagnosår 2009-2019.

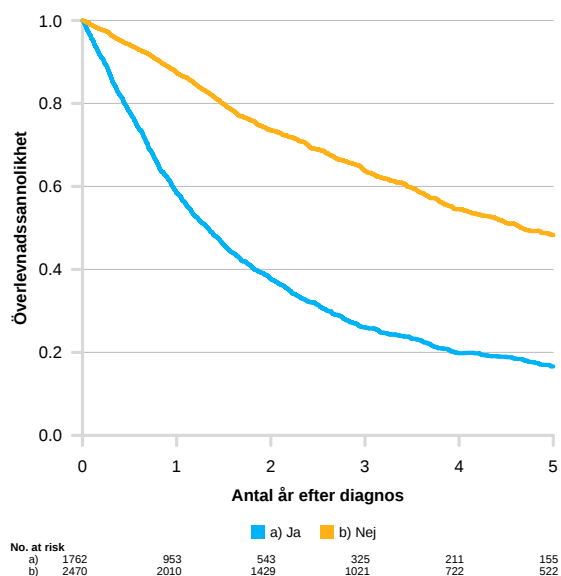
Åldersgrupp	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
<50	1	92	82.0	75.4 - 89.3	82.1	75.5 - 89.3
50-69	1	845	80.9	78.6 - 83.3	81.6	79.2 - 84.0
70-79	1	1174	75.2	73.1 - 77.3	77.0	74.9 - 79.2
≥80	1	861	62.6	60.1 - 65.2	67.9	65.2 - 70.7
<50	3	56	61.9	53.3 - 71.8	62.0	53.5 - 71.9
50-69	3	455	55.0	52.0 - 58.2	56.4	53.3 - 59.7
70-79	3	511	44.3	41.8 - 47.0	47.8	45.1 - 50.7
≥80	3	326	30.3	27.8 - 32.9	39.5	36.4 - 43.0
<50	5	33	52.7	43.6 - 63.8	53.0	43.9 - 64.1
50-69	5	269	43.7	40.5 - 47.1	45.8	42.4 - 49.4
70-79	5	248	27.4	24.9 - 30.0	31.7	28.8 - 34.8
≥80	5	128	16.6	14.5 - 19.0	27.2	23.7 - 31.1

Överlevnad beroende på transfusionsbehov

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



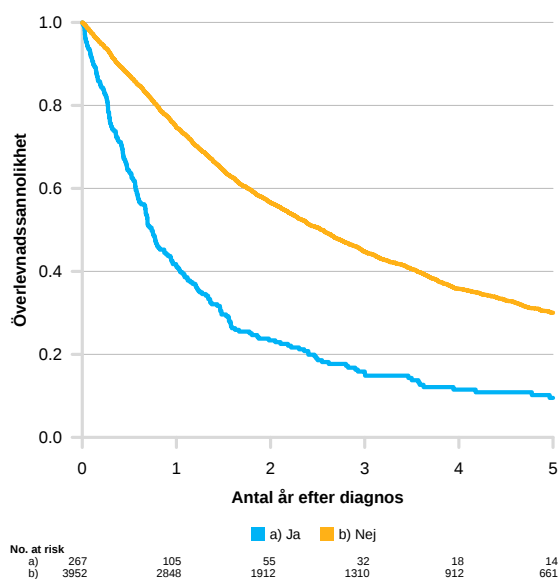
Figur 39. Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erytrocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.



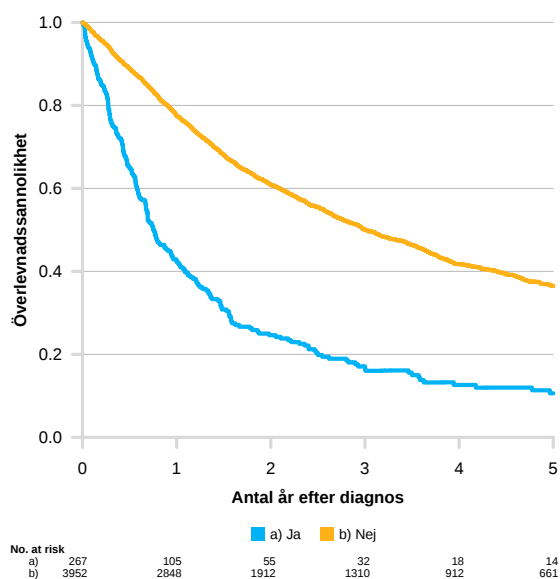
Figur 40. Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av erytrocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.

Tabell 24. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på transfusionsbehov av erytrocyter, diagnosår 2009-2019.

Diagnos	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
Ja	1	953	56.0	53.7 - 58.3	58.4	56.0 - 60.8
Nej	1	2010	84.6	83.1 - 86.0	87.4	85.9 - 88.9
Ja	3	325	22.9	21.0 - 25.1	26.1	23.8 - 28.5
Nej	3	1021	57.6	55.5 - 59.7	63.8	61.6 - 66.2
Ja	5	155	13.3	11.6 - 15.2	16.6	14.5 - 19.0
Nej	5	522	40.2	38.0 - 42.6	48.3	45.6 - 51.1



Figur 41. Total överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.



Figur 42. Relativ överlevnad för MDS och MDS/MPN, uppdelat på om transfusionsbehov av trombocyter fanns vid diagnos eller ej 2009-2019.

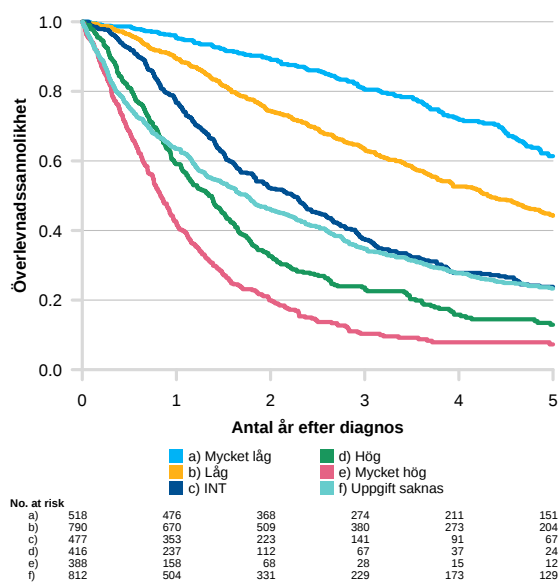
Tabell 25. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS och MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på transfusionsbehov av trombocyter, diagnosår 2009-2019.

Transfusionsbehov av trombocyter	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
Ja	1	105	41.4	35.8 - 47.7	42.6	36.9 - 49.1
Nej	1	2848	74.7	73.4 - 76.1	77.5	76.1 - 78.9
Ja	3	32	15.9	11.9 - 21.2	17.1	12.8 - 22.8
Nej	3	1310	44.8	43.1 - 46.4	50.1	48.3 - 52.0
Ja	5	14	9.5	6.2 - 14.6	10.6	7.0 - 16.1
Nej	5	661	30.0	28.4 - 31.7	36.5	34.5 - 38.6

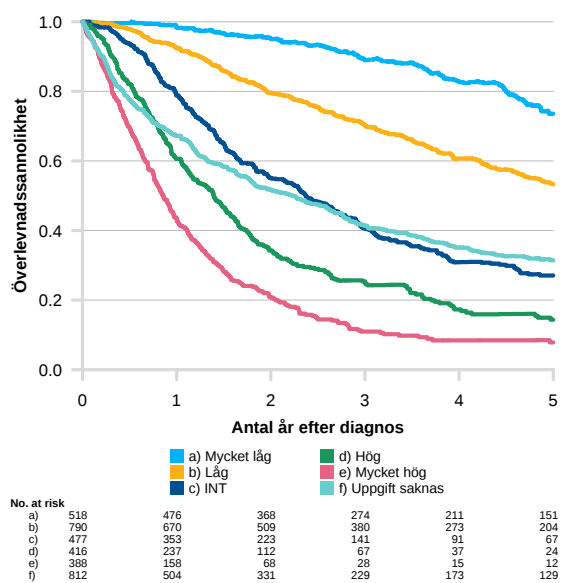
Överlevnad fördelat på riskgrupper

IPSS-R

Såväl absolut som relativ överlevnad för MDS är starkt korrelerad till riskgrupper av IPSS-R. Efter 3 år var den absoluta och relativa överlevnaden för den lägsta riskgruppen 80 respektive 89% och för högsta riskgruppen endast 10 respektive 11%. I figuren är även överlevnadskurvan för de patienter där IPSS-R saknas inlagd.



Figur 43. Total överlevnad för MDS, uppdelat på IPSS-R 2009-2019.



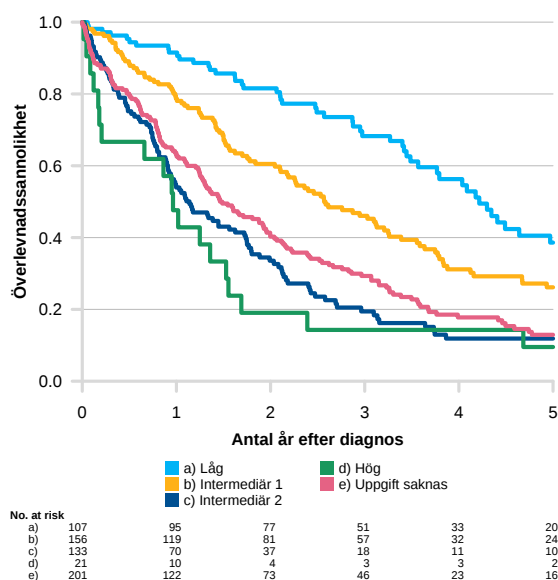
Figur 44. Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på IPSS-R 2009-2019.

Tabell 26. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på IPSS-R, diagnosår 2009-2019.

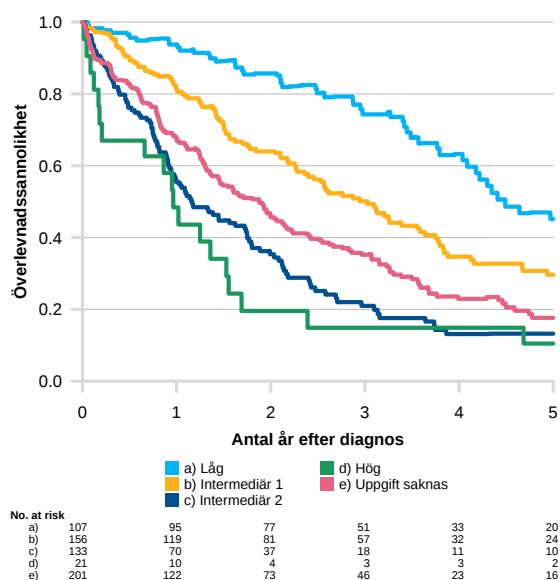
IPSS-R	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
Mycket låg	1	476	95.3	93.5 - 97.2	98.3	96.5 - 100.2
Låg	1	670	89.5	87.4 - 91.7	92.6	90.4 - 94.8
INT	1	353	76.7	73.0 - 80.6	78.8	75.0 - 82.8
Hög	1	237	59.1	54.5 - 64.0	60.6	55.9 - 65.6
Mycket hög	1	158	42.1	37.5 - 47.4	43.2	38.5 - 48.6
Uppgift saknas	1	504	63.5	60.2 - 66.9	67.2	63.8 - 70.8
Mycket låg	3	274	80.5	76.8 - 84.4	89.0	84.9 - 93.3
Låg	3	380	63.5	60.0 - 67.2	70.5	66.7 - 74.6
INT	3	141	37.6	33.2 - 42.5	40.7	36.0 - 46.0
Hög	3	67	23.6	19.6 - 28.4	25.4	21.1 - 30.5
Mycket hög	3	28	10.3	7.5 - 14.2	10.9	8.0 - 15.0
Uppgift saknas	3	229	34.7	31.5 - 38.3	41.4	37.5 - 45.6
Mycket låg	5	151	61.4	56.3 - 66.9	73.6	67.5 - 80.2
Låg	5	204	44.2	40.4 - 48.4	53.2	48.6 - 58.3
INT	5	67	23.8	19.8 - 28.6	27.1	22.6 - 32.4
Hög	5	24	12.9	9.5 - 17.5	14.4	10.6 - 19.4
Mycket hög	5	12	7.3	4.8 - 11.0	7.8	5.2 - 11.8
Uppgift saknas	5	129	23.3	20.3 - 26.7	31.4	27.4 - 36.0

CPSS

Olika riskgrupper för CPSS korrelerar väl till överlevnad, dock är antal analyserbara patienter 5 år efter diagnos begränsat. Absoluta 1-årsöverlevnaden för lågriskgruppen är 92% och för högriskgruppen 48%.



Figur 45. Total överlevnad för CMML, uppdelat på CPSS 2009-2019.



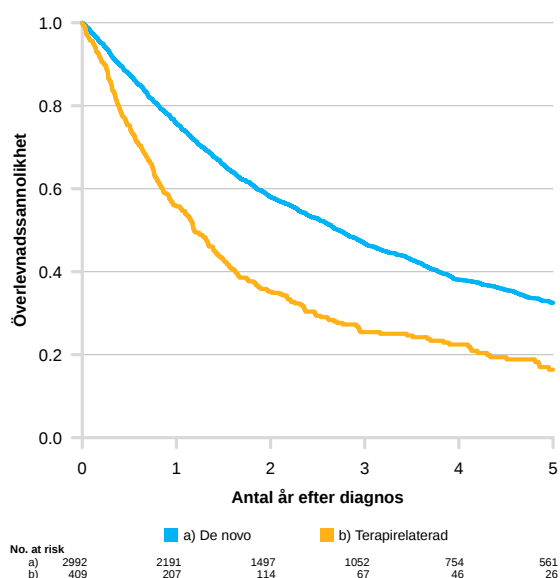
Figur 46. Relativ överlevnad för CMML, uppdelat på CPSS 2009-2019.

Tabell 27. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för CMML med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på CPSS, diagnosår 2009-2019.

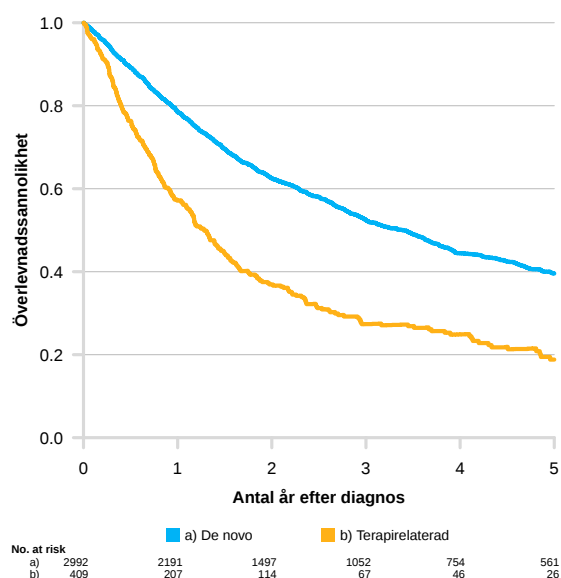
CPSS	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
Låg	1	95	91.5	86.4 - 97.0	93.8	88.5 - 99.3
Intermediär 1	1	119	78.7	72.5 - 85.4	81.2	74.8 - 88.1
Intermediär 2	1	70	53.9	46.1 - 63.2	55.4	47.3 - 64.7
Hög	1	10	47.6	30.4 - 74.6	48.4	31.4 - 74.6
Uppgift saknas	1	122	63.1	56.7 - 70.1	67.4	60.7 - 74.9
Låg	3	51	68.3	59.3 - 78.6	74.3	64.6 - 85.4
Intermediär 1	3	57	46.0	38.5 - 55.1	50.1	41.9 - 59.9
Intermediär 2	3	18	19.4	13.4 - 28.3	21.0	14.5 - 30.4
Hög	3	3	14.3	5.0 - 40.7	14.9	5.7 - 38.7
Uppgift saknas	3	46	29.3	23.4 - 36.7	35.2	28.2 - 44.0
Låg	5	20	38.6	28.4 - 52.4	45.2	33.4 - 61.0
Intermediär 1	5	24	26.1	19.3 - 35.4	29.7	22.0 - 40.0
Intermediär 2	5	10	11.9	7.0 - 20.1	13.2	7.9 - 22.1
Hög	5	2	9.5	2.5 - 35.6	10.5	3.3 - 33.3
Uppgift saknas	5	16	12.9	8.5 - 19.6	17.6	11.7 - 26.6

Överlevnad i relation till terapirelaterad MDS

Patienter med tidigare cytostatikabehandling och/eller strålbehandling betraktas ha terapirelaterad MDS (t-MDS). Överlevnaden för t-MDS var markant sämre än för "de novo MDS", absoluta 3-årsöverlevnaden var 25 respektive 47%. Även för MDS/MPN sågs sämre överlevnad för terapi-relaterad sjukdom.



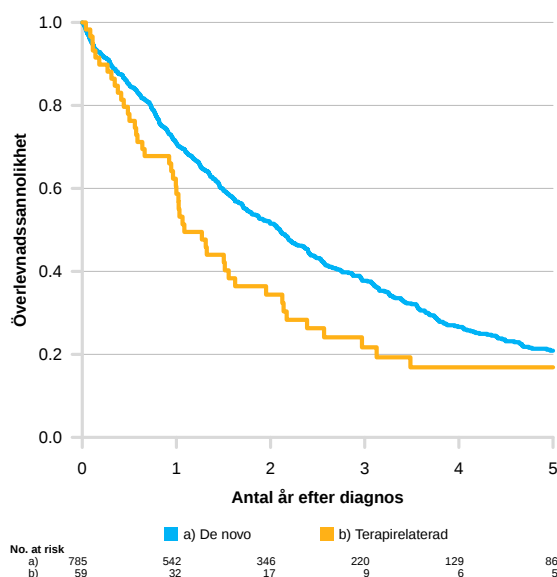
Figur 47. Total överlevnad för MDS, uppdelat på de novo och terapielaterad sjukdom.



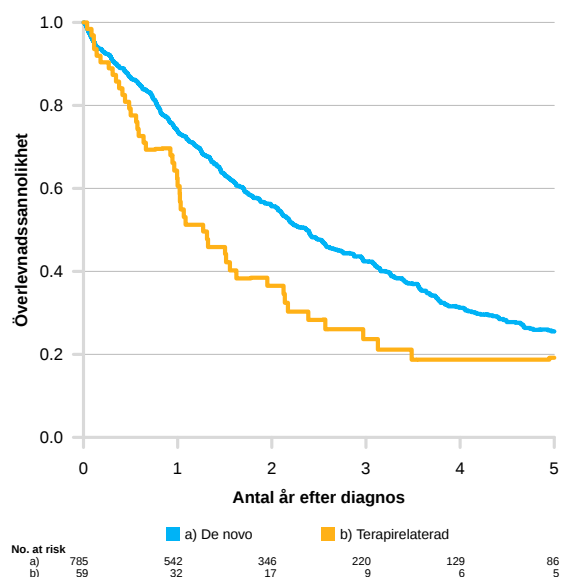
Figur 48. Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på de novo och terapielaterad sjukdom.

Tabell 28. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på de novo och terapielaterad sjukdom, diagnosår 2009-2019.

Typ	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
De novo	1	2191	75.6	74.1 - 77.2	78.5	76.9 - 80.1
Terapielaterad	1	207	55.7	51.1 - 60.8	57.1	52.4 - 62.3
De novo	3	1052	46.9	45.0 - 48.8	52.5	50.4 - 54.7
Terapielaterad	3	67	25.4	21.2 - 30.5	27.4	22.8 - 32.8
De novo	5	561	32.5	30.6 - 34.4	39.6	37.3 - 42.0
Terapielaterad	5	26	16.4	12.4 - 21.7	18.8	14.3 - 24.8



Figur 49. Total överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på de novo och terapiorelaterad sjukdom.



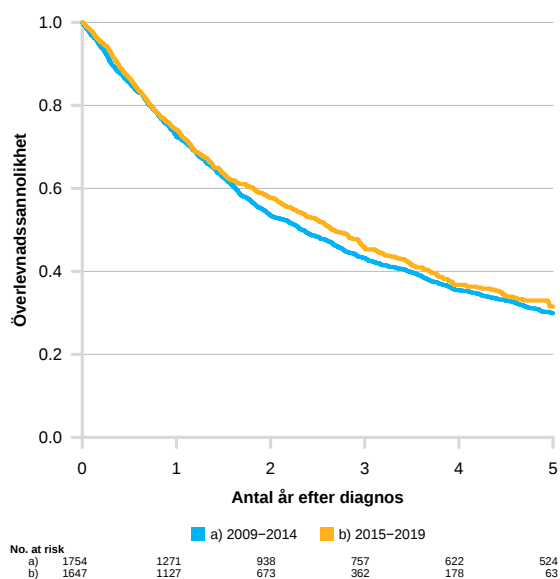
Figur 50. Relativ överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på de novo och terapiorelaterad sjukdom.

Tabell 29. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på de novo och terapiorelaterad sjukdom, diagnosår 2009-2019.

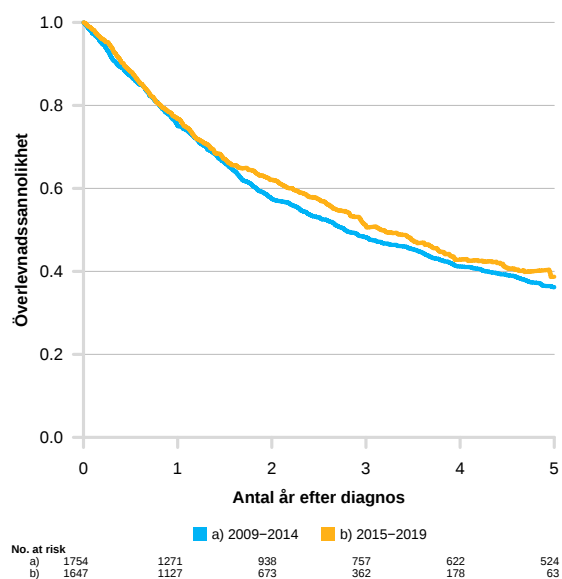
Typ	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
De novo	1	542	71.0	67.8 - 74.2	73.8	70.6 - 77.2
Terapiorelaterad	1	32	58.7	47.2 - 72.9	60.6	48.9 - 75.0
De novo	3	220	37.7	34.3 - 41.5	42.4	38.5 - 46.7
Terapiorelaterad	3	9	21.7	12.8 - 36.7	23.7	14.2 - 39.4
De novo	5	86	20.9	17.8 - 24.5	25.6	21.8 - 30.0
Terapiorelaterad	5	5	16.9	9.0 - 31.7	19.2	10.5 - 35.2

Överlevnad i relation till diagnosperiod

Det sågs ingen säker skillnad i överlevnad för patienter med MDS uppdelade i diagnosår 2009-2014 och 2015-2019.



Figur 51. Total överlevnad för MDS, uppdelat på diagnosperiod.

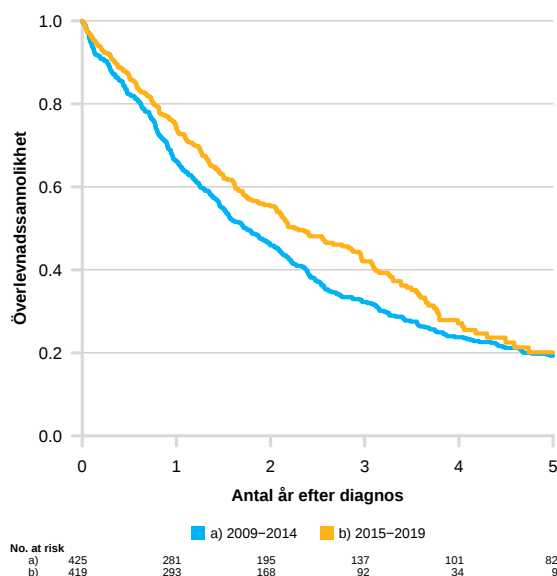


Figur 52. Relativ överlevnad för MDS, uppdelat på diagnosperiod.

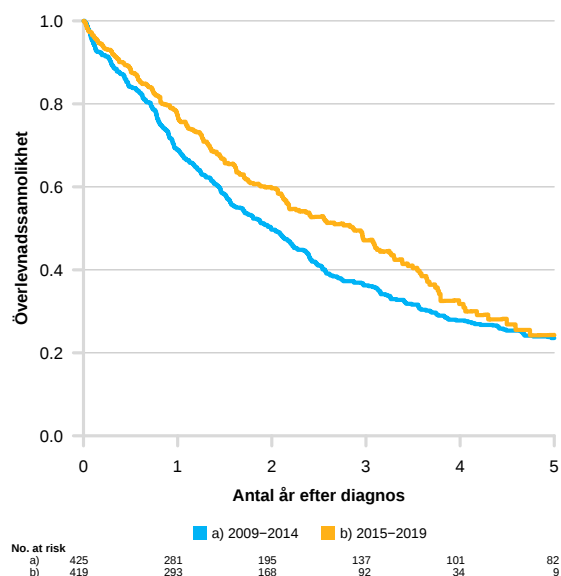
Tabell 30. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnosperiod, diagnosår 2009-2019.

Diagnosperiod	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
2009-2014	1	1271	72.5	70.5 - 74.6	75.2	73.0 - 77.4
2015-2019	1	1127	74.1	72.0 - 76.3	76.8	74.6 - 79.0
2009-2014	3	757	43.2	40.9 - 45.6	48.2	45.7 - 50.9
2015-2019	3	362	45.8	43.1 - 48.7	51.1	48.1 - 54.4
2009-2014	5	524	29.9	27.8 - 32.1	36.2	33.7 - 38.9
2015-2019	5	63	31.5	28.1 - 35.3	38.7	34.5 - 43.4

För patienter med MDS/MPN sågs en tendens till bättre överlevnad i den senare perioden, skillnaden nådde dock inte riktigt statistisk signifikans.



Figur 53. Total överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på diagnosperiod.



Figur 54. Relativ överlevnad för MDS/MPN, uppdelat på diagnosperiod.

Tabell 31. Observerad (OS) och relativ (RS) överlevnad (procent) för MDS/MPN med 95 % konfidensintervall (CI), uppdelat på diagnosperiod, diagnosår 2009-2019.

Diagnosperiod	Överlevnadsintervall (år)	No. at risk	OS	CI	RS	CI
2009-2014	1	281	66.1	61.8 - 70.8	68.9	64.3 - 73.7
2015-2019	1	293	74.2	70.1 - 78.6	77.1	72.8 - 81.6
2009-2014	3	137	32.2	28.1 - 37.0	36.3	31.6 - 41.6
2015-2019	3	92	42.1	36.9 - 47.9	47.1	41.4 - 53.6
2009-2014	5	82	19.3	15.9 - 23.4	23.6	19.4 - 28.6
2015-2019	5	9	20.1	14.7 - 27.6	24.3	17.8 - 33.2

Utifrån överlevnadssiffror är det tydligt att det finns ett stort behov av nya läkemedel och behandlingsregimer för patienter med MDS och MDS/MPN. I nuläget är endast allogen stamcellstransplantation den enda botande behandlingen vilket endast kan erbjudas en mindre del av patienterna med tanke på ålder och comorbiditet.

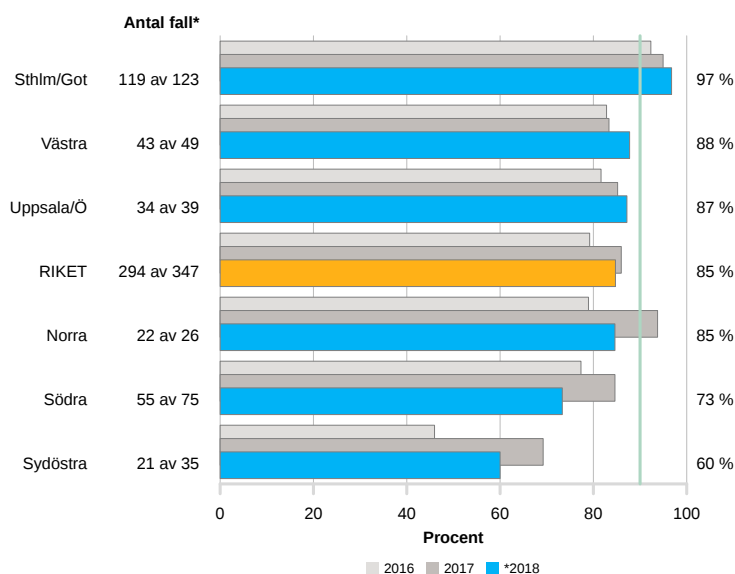
Kvalitetsindikatorer

Nedan följer aktuella kvalitetsindikatorer för MDS-registret. Specifika indikatorer för registret har utökats från två till fyra under 2020. Vad gäller den fjärde kvalitetsvariabeln har dock mutationsdata börjat insamlas först 2020 så denna indikator redovisas inte i den aktuella rapporten.

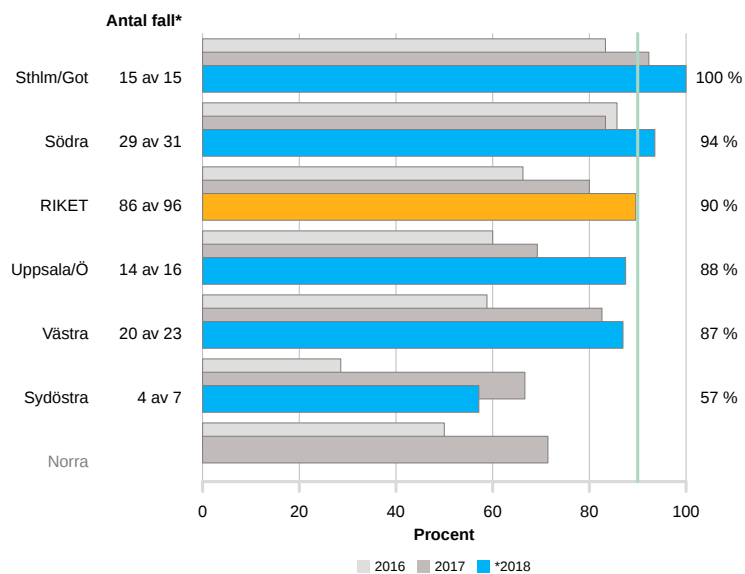
Specifika kvalitetsindikatorer för MDS-registret

- 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%.
- Andel patienter <70 år med transplantationsintention vid diagnos. Målvärde >25%.
- Andel patienter <75 år med utförd next generation sequencing(NGS) vid diagnos. Målvärde >80%.

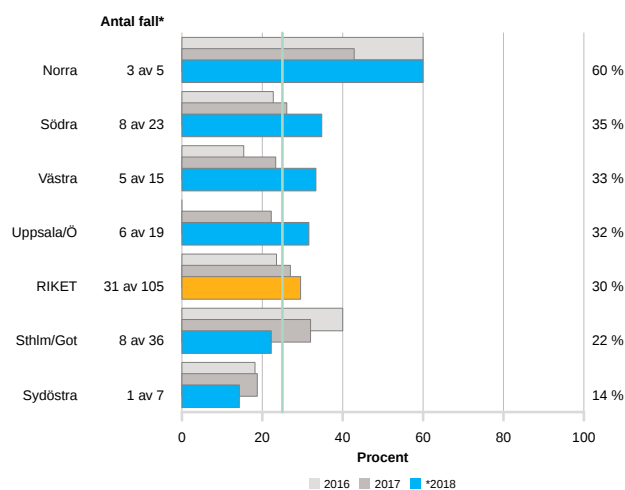
I figur 55-56 ses andel patienter där cytogenetik är utförd för patienter med MDS och MDS/MPN under åren 2016-2018 regionvis och i hela riket. Cytogenetik utförs i större utsträckning för MDS än MDS/MPN. Under år 2018 utfördes analysen på 85% av patienterna och därmed börjar målet >90% närma sig. I region Stockholm/Gotland utfördes cytogenetik på hela 97% av patienter med MDS. Andelen patienter med utförd cytogenetik har ökat under senare år, i första registerrapporten för MDS med diagnosår 2009-2010 var cytogenetik utförd på 71% av patienterna med MDS.



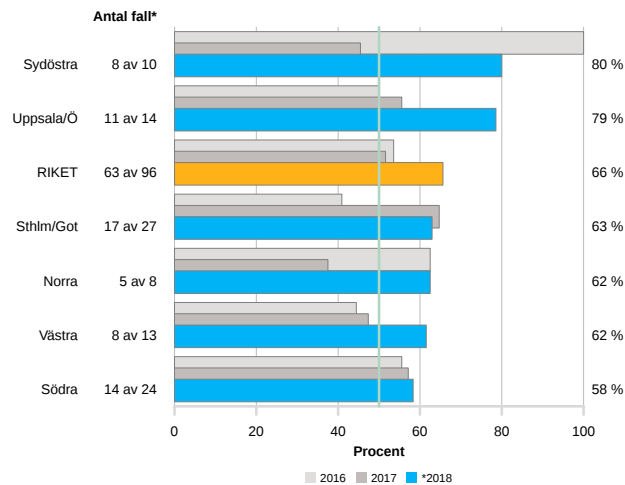
Figur 55. Andel (%) av MDS där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.



Figur 56. Andel (%) av MDS/MPN där kromosomanalys utförts uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.



Figur 57. Andel(%) med planerad allogen stamcellstransplantation enligt anmälan för patienter <70 år vid diagnos, uppdelat på region, diagnosår 2016-2018.



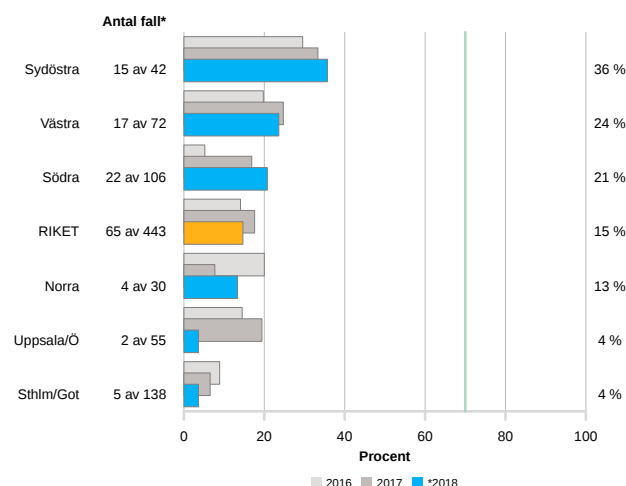
Figur 58. Andel överlevande patienter med IPSS högrisk och intermediär-2 ("Högrisk-MDS") ett år efter diagnos. Målvärde > 50%, diagnosår 2016-2018.

Andel patienter < 70 år med transplantationsintention vid diagnos utgjorde 30% och uppnår målet på 25%. Vad gäller andel överlevande 1 år efter diagnos för "Högrisk-MDS" uppnås målet, 66% levde 1 år efter diagnos.

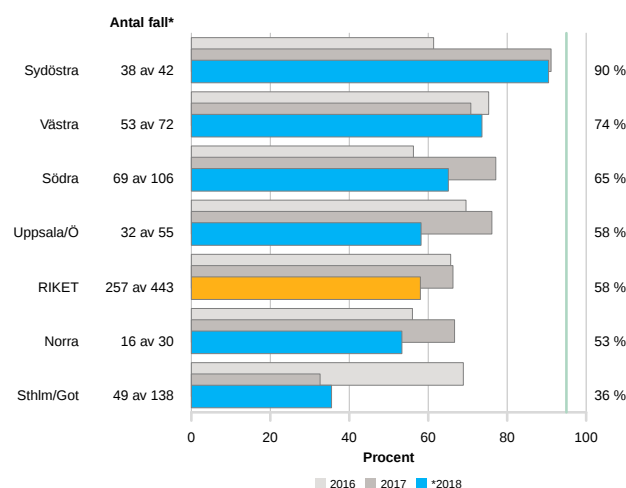
Gemensamma kvalitetsindikatorer för samtliga delregister i Blodcancerregistret

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

I Figur 59-60 ses andel inrapporterade fall i MDS-registret vid dessa två tidpunkter för åren 2016-2018. Endast 15% hade anmälts inom 3 månader och 58% inom 12 månader. Inrapporteringshastigheten har inte ökat under senare år. Det är tydligt att det finns en betydande tidsmässig eftersläpning när det gäller anmälan till registret.



Figur 59. Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 3 månader (målvärde 70%), diagnosår 2016-2018.



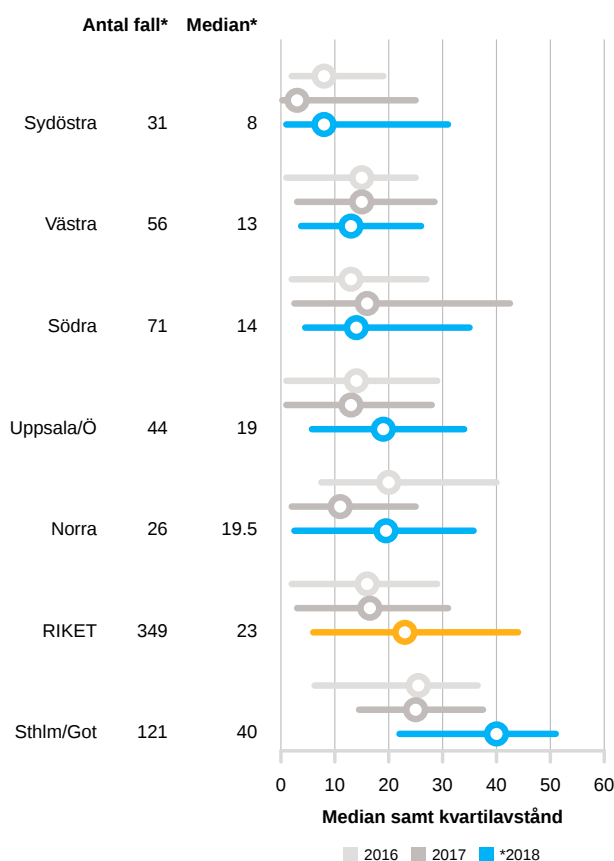
Figur 60. Andel patienter av MDS och MDS/MPN registrerade i INCA inom 12 månader (målvärde 95%), diagnosår 2016-2018.

Väntetider

Ledtider vid MDS är svårvärderade i jämförelse med ledtider vid en del andra blodsjukdomar. Vid MDS krävs ofta en observationstid och flera benmärgsprov innan definitiv diagnos kan ställas. Det är dessutom ofta inte 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 inkluderades för MDS- registret 2015.

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

Antal dagar mellan att remiss skrevs till första besök för utredning illustreras för åren 2016-2018 i Figur 61 för de olika regionerna. För år 2018 var väntetiden i median 23 dagar.



Figur 61. Antal dagar mellan när remiss skrevs och första besök hos specialist, per sjukvårdsregion, diagnosår 2016-2018.

Slutsatser och planering av fortsatt registerarbete

Täckningsgraden för anmälan till registret når slutligen mycket höga siffror men med viss tidsmässig eftersläpning. Nu liksom i tidigare rapporter har vi därför kunna presentera valid data vad gäller patient- och sjukdomskaraktäristika vid diagnos samt överlevnad. Med tanke på att uppföljningar endast finns för patienter med diagnosår 2012 och senare samt att täckningsgraden för 1-års uppföljningen varit låg, har registret inte tidigare kunnat presentera robust data vad gäller t.ex. given behandling. Glädjande nog har täckningsgraden för 1-årsuppföljning kraftigt ökat och når nu 91% för patienter med diagnosår 2012-2017. Detta medför att registret nu börjar få in tillräcklig mängd data för att analysera given behandling och regionala variationer av läkemedelsanvändning och transplantation. När ytterligare uppföljningsdata inkommit planeras mer detaljerade analyser men redan nu kan vi konstatera att det verkar finnas en tendens till skillnad mellan regioner vad gäller andel transplanterade patienter.

Cytogenetisk analys är viktig för diagnos och prognos av MDS och MDS/MPN och är en av kvalitetsindikatorerna för registret. Andel patienter med utförd cytogenetik har ökat under åren och enstaka region uppnår nu målet >90%, det ses dock en relativt stor regional variation. Cytogenetisk undersökning krävs i sin tur för att kunna beräkna risk-score för MDS och KMML, således finns det även en variation mellan regioner hur ofta patienterna kan riskklassificeras. Prognostiska scores är av stor betydelse för att vägleda om behandlingsval som t.ex. transplantation. Nytt för denna rapport är att även riskklassificering enligt CPSS beräknats och presenteras för patienter med KMML.

Under 2020 har anmälnings- och uppföljningsformulär uppdaterats. Bland annat kan nu detaljerad mutationsdata från sekvensering rapporteras. Mutationer har under senaste åren fått stor klinisk betydelse för att diagnosticera MDS men har även inverkan på prognos. För KMML finns redan mutationer tillagda i riskklassificering ("CPSS molecular") som fr.o.m. 2020 kan beräknas i MDS-registret. För MDS förväntas inom snar framtid ett vedertaget scoresystem där mutationsdata inkluderas vara klart. Utförd mutationsanalys på patienter < 75 år har nu lagts till som kvalitetsindikator. Andra genomförda uppdateringar i formulären är mer detaljerad rapportering av comorbiditet samt frågor om huruvida MDS-sjukdomen bedöms var ärftlig.

Data från MDS-registret konfirmerar att MDS är en allvarlig sjukdom, endast cirka hälften av patienterna med "högrisk-MDS" lever efter 1 år. Trots ökad användning av allogen stamcellstransplantation och hypometylerande behandling under senare år visar data från två olika tidsperioder ingen säkerställd statistiskt sett förbättrad överlevnad även om en tendens till detta finns, f.a för MDS/MPN. 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.

Under inlogg i INCA finns rapportmallar som ger online-rapportering så att varje enskild klinik kan se resultat av kvalitetsindikatorer och annan aktuell data från MDS-registret. Jämförelse kan ske mellan regionens resultat och hela landets. Utdatafunktionen "Koll på läget" finns nu också för MDS-registret där inrapportörer och huvudmän snabbt kan få en överblick av egna data jämfört med regionens och rikets. Under hösten 2020 implementeras även en interaktiv rapport med deskriptiv data från MDS-registret utan att inlogg i INCA krävs, denna uppdateras 2 gånger årligen.

Fortsatt registerarbete;

- Översyn och validering av de förändringar som utfördes i anmälan- och uppföljningsformulären under 2020. Eventuell smärre justeringar 2021 med t.ex. tillägg av nya läkemedel.
- Uppföljning och validering av "Interaktiv rapport" och "Koll på läget" som implementeras hösten 2020.
- Leverera data till "Vård i siffror".
- Översyn av datakvalitet och öka antal logiska kontroller vid inrapportering
- Fortsatt arbete för att försöka öka inrapporteringshastigheten
- Ny översyn av kvalitetsindikatorer
- Forskning utgående från databasen MDSBaSe där data från MDS-registret länkats med ett flertal register på Socialstyrelsen och SCB.

Forskning utgående från MDS-registret

Planerade projekt;

- Flera epidemiologisk projekt utgående från MDSBaSe
- Planer finns även för gemensamma nordiska epidemiologiska projekt utgående från MDS-register, f.a samarbete med Danmark där populationsbaserat MDS-register finns.
- I ett pågående internationellt samarbete för att utveckla score-system där även mutationsstatus ingår ("IPSS-R molecular") har data från MDS-registret använts tillsammans med biobanksdata från svenska MDS-biobanken.

Referenser

- [1] Swerdlow SH, Campo, E., Harris, N.L., Jaffe, E.S., Pileri, S.A., Stein, H., Thiele, J., Vardiman, J.W. 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] Schanz J, Tuchler H, Sole F, et al. New comprehensive cytogenetic scoring system for primary myelodysplastic syndromes (MDS) and oligoblastic acute myeloid leukemia after MDS derived from an international database merge. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2012;30(8):820-829.
- [6] 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.
- [7] Moreno Berggren D, Folkvaljon Y, Engvall M, et al. Prognostic scoring systems for myelodysplastic syndromes (MDS) in a population-based setting: a report from the Swedish MDS register. *British journal of haematology*. 2018;181(5):614-627.