



SUNDHEDSSTYRELSEN

Pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme

2016

Pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme

© Sundhedsstyrelsen, 2016. Publikationen kan frit refereres med tydelig kildeangivelse.

Sundhedsstyrelsen
Islands Brygge 67
2300 København S

URL: <http://www.sst.dk>

Emneord: Kræft, pakkeforløb, kræftbehandling, kræftplan III, cancer, hæmatologi, myeloide sygdomme

Sprog: Dansk

Kategori: Faglig rådgivning

Version: 3.1

Versionsdato: 01.09.2016

Format: pdf

Udgivet af Sundhedsstyrelsen, september 2016

Elektronisk ISBN: 978-87-7104-408-9

For yderligere oplysninger om rapportens indhold henvendelse til:

Planlægning, Sundhedsstyrelsen – mail: plan@sst.dk

Forord

De første pakkeforløb på kræftområdet blev lavet på baggrund af en aftale mellem regeringen og regionerne om, at kræftpatienter skulle have forløb *uden unødigt ventetid med akut handling og klar besked*. Pakkeforløbene blev endeligt implementeret i januar 2009. Som led i Kræftplan III er alle pakkeforløbene efterfølgende blevet revideret, og der kommet enkelte nye pakkeforløb til.

Et pakkeforløb er et patientforløb, hvor de enkelte trin er tilrettelagt som tids- og indholdsmæssigt veldefinerede begivenheder, der som udgangspunkt er planlagt og booket på forhånd. Pakkeforløbene spænder fra den begrundede mistanke om kræft, over udredning, initial behandling og til efterforløbet. Med revisionen blev pakkeforløbsbeskrivelser udvidet til også at omfatte rehabilitering, palliation, den sygeplejefaglige indsats og håndtering af recidiver, ligesom der er kommet øget fokus på kommunikation og inddragelse af patienten samt de pårørende.

I 2015 udsendte Sundhedsstyrelsen en række opfølgingsprogrammer for kræft, hvor de tidligere kontrolforløb efter endt kræftbehandling er nytænkt. De 19 opfølgingsprogrammer kan betragtes som en udvidelse og supplement til pakkeforløbsbeskrivelserne. Begrebet opfølgning dækker over en bred vifte af mulige indsatser, herunder opsporing af recidiv og resttumor, behovsvurdering, rehabilitering og palliation, håndtering af senfølger, støtte til egenomsorg m.v. Et væsentligt hensyn med opfølgingsprogrammerne er at imødekomme patientens behov ud fra en faglig vurdering, og med fokus på psykosociale indsatser og senfølger. Opfølgingsprogrammerne vil være endeligt implementeret i løbet af 2016.

Ved indførelsen af pakkeforløbene var de helt unikke både i dansk og international sammenhæng, fordi fagprofessionelle, ledende klinikere på kræftområdet, administratorer og ledere i regionerne, Danske Regioner, Kommunernes Landsforening, Indenrigs- og Sundhedsministeriet samt Sundhedsstyrelsen gik sammen om at skabe et veltilrettelagt forløb med patienten i centrum. Siden er pakkeforløbstankegangen blevet udbredt til andre områder, ligesom flere lande har hentet inspiration i de danske erfaringer.

Sundhedsstyrelsen overvåger forløbstiderne for patienter i kræftpakkeforløb, og følger løbende op på pakkeforløbsbeskrivelserne, herunder vurderer behovet for eventuel opdatering eller udarbejdelse af supplerende pakkeforløb for kræft.

Kræftbehandlingen i Danmark har med pakkeforløbene fået et løft. Pakkeforløbene har vist sig effektive og været med til at skabe hurtigere og veltilrettelagte forløb for en række patienter. Men der er samtidig behov for et løbende ledelsesmæssigt fokus, for at sikre sammenhængende og rettidige forløb for mennesker med kræft og mistanke om kræft, og for at sikre hensigtsmæssig prioritering af ressourcerne på området.



Søren Brostrøm
Direktør
Sundhedsstyrelsen

Indhold

Arbejdsgruppens sammensætning	5
1 Introduktion til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme	7
1.1 Generelt om pakkeforløb	7
1.2 Generelt om hæmatologiske kræftformer	7
1.3 Landsdækkende kliniske retningslinjer	8
1.4 Det multidisciplinære team og forløbskoordination	8
1.5 Flowcharts – Kroniske myeloide sygdomme	9
1.6 Mistanke	10
1.6.1 Filterfunktion	10
1.7 Begrundet mistanke– kriterier for henvisning til pakkeforløb	11
1.8 Henvisning til pakkeforløb	11
1.9 Beslutning om henvisning ved begrundet mistanke	11
1.10 Kommunikation og inddragelse	12
1.11 Ansvarlig for henvisning	12
1.12 Registrering	12
1.13 Forløbstid	12
2 Udredning af kroniske myeloide sygdomme	14
2.1 Undersøgelsesforløbet	14
2.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietildeling	14
2.3 Kommunikation og inddragelse	15
2.4 Beslutning	15
2.5 Ansvarlig	15
2.6 Registrering	16
2.7 Forløbstid	17
3 Initial behandling af kroniske myeloide sygdomme	18
3.1 Hovedgrupper af behandlingsforløb	18
3.2 De hyppigst opståede komplikationer	19
3.3 Specifik sygepleje og understøttende behandling	19
3.4 Specifik rehabilitering og palliation	20
3.5 Kommunikation og inddragelse	20
3.6 Beslutning	21
3.7 Ansvarlig	21
3.8 Registrering	21
3.9 Forløbstid	22
4 Oversigtsskema – kronisk myeloide sygdomme	23
5 Forløbstider	24

6	Registrering Kroniske myeloide sygdomme	25
6.1	Pakkeforløb start	25
6.2	Udredning start	25
6.3	Beslutning vedrørende initial behandling	26
6.4	Behandling start	26
6.5	Pakkeforløb slut	27

Arbejdsgruppens sammensætning

Repræsentant	Udpegning og arbejdssted
Klinikchef Lars Kjeldsen	Udpeget af Region Hovedstaden Hæmatologisk afd. - RH
Ledende Overlæge Lars Møller Pedersen	Udpeget af Region Sjælland Hæmatologisk afd. – Roskilde Sygehus
Ledende Overlæge Lene M. Knudsen	Udpeget af Region Syddanmark Hæmatologisk afd. - OUH
Overlæge Jesper Stentoft	Udpeget af Region Midtjylland Hæmatologisk afd. R – AUH- Århus Sygehus
Overlæge Paw Jensen	Udpeget af Region Nordjylland Hæmatologisk afd. – Aalborg Sygehus
Speciallæge Peter Torsten Sørensen	Udpeget af Dansk Selskab for Almen Medicin, Di- rektør i DSAM
Forløbskoordinator Lotte Vittinghus Stokbro	Udpeget af Dansk Sygepleje Selskab Hæmatologisk Klinik - RH
Overlæge Jon Asmussen	Udpeget af Dansk Radiologisk Selskab Radiologisk afd. - OUH
Overlæge Birgitte Preiss	Udpeget af Dansk Selskab for Patologisk Anatomi og Cytologi Afd. for Klinisk Patologi - OUH
Overlæge Peter Brown	Udpeget af Danske Multidisciplinære Cancergruppe
Ledende overlæge Anne Bukh	Udpeget af Dansk Hæmatologisk Selskab Hæmatologisk afd. R – Aarhus Sygehus
Overlæge Hans Hasselbalch	Udpeget af DMCG under Dansk Hæmatologisk Sel- skab
Overlæge Jan Nørgaard	Udpeget af Dansk Hæmatologisk Selskab Hæmatologisk afd. R, Aarhus Sygehus

Ledende overlæge Bjarne Anker Jensen	Udpeget af DMCG under Dansk Hæmatologisk Selskab Herlev Hospital
Udviklingssygeplejerske Ditte Navndrup Therkildsen	Udpeget af Dansk Sygepleje selskab Hæmatologisk afdeling OUH
Overlæge Niels Abildgaard	Udpeget af Dansk Myelomatose Studie Gruppe Hæmatologisk afdeling, OUH

1 Introduktion til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme

1.1 Generelt om pakkeforløb

Formålet med pakkeforløb for kræftområdet er, at patienter skal opleve et veltilrettelagt, helhedsorienteret fagligt forløb uden unødigt ventetid i forbindelse med udredning, initial behandling og efterforløbet, rehabilitering og palliation, med det formål at forbedre prognosen og livskvaliteten for patienterne.

Et pakkeforløb er et standardpatientforløb, som beskriver organisation og sundhedsfagligt indhold, kommunikation med patient og pårørende, samt angiver entydig ansvarsplacering og forløbstider.

Hvis du vil vide mere om baggrunden og opbygning af pakkeforløb findes der på Sundhedsstyrelsens hjemmeside en læsevejledning www.sst.dk.

Efterforløbet for kræftpatienter efter den initiale behandling er beskrevet i opfølgingsprogrammet. Det tidligere kapitel vedr. efterforløbet i pakkeforløbene er slettet, da opfølgingsprogrammet erstatter dette kapitel. Det sygdomsspecifikke opfølgingsprogram er udgivet som en selvstændig publikation, men er en del af det respektive pakkeforløb.

1.2 Generelt om hæmatologiske kræftformer

Der diagnosticeres årligt ca. 2500 nye hæmatologiske kræftsygdomme. Det drejer sig om lymfeknudekræft, myelomatose, akut leukæmi, kronisk leukæmi, myeloproliferative syndromer samt myelodysplastiske syndromer. Bortset fra den akutte lymfatiske leukæmi, som er den hyppigste kræftform hos børn, er alle andre hæmatologiske kræftsygdomme kræftformer, der opstår hos voksne. Nærværende dokument omhandler udelukkende hæmatologiske kræftsygdomme hos voksne.

På afdeling med højt specialiseret funktion er der foretaget en opdeling i fagområder, således at teams bestående af speciallæger og sygeplejersker har specialiseret sig i behandling af henholdsvis lymfekræft, myelomatose, akut leukæmi og kronisk myeloproliferative sygdomme. Det er derfor besluttet at beskrive fire pakkeforløb:

- Lymfeknudekræft, kronisk lymfatisk leukæmi (CLL) (ca. 1400 nye patienter/år)
- Myelomatose (ca. 300 nye patienter/år)
- Akut leukæmi, høj-risiko MDS (ca. 400 nye patienter/år)
- Kroniske myeloide sygdomme (ca. 400 nye patienter/år).

Det vurderes, at ca. 75 % af nydiagnosticerede patienter med hæmatologisk kræftsygdom vil kunne følge et pakkeforløb. Af de resterende 25 % vil hovedparten kunne indgå i dele af pakkeforløbet. Det drejer sig typisk om patienter, hvor diagnosen er stillet på en anden afdeling (fx gynækologisk afdeling), eller om patienter, der ikke kan følge hele pakkeforløbet på grund af ko-morbiditet.

For data vedr. overlevelse efter hæmatologiske kræftformer henvises til årsrapporter på Dansk Hæmatologisk Selskabs hjemmeside.

1.3 Landsdækkende kliniske retningslinjer

Dansk Studiegruppe Kroniske Myeloide Sygdomme har udarbejdet landsdækkende kliniske retningslinjer, som følger guidelines udarbejdet af the Nordic Myeloproliferative Disease Group: ”Guidelines for the diagnosis and treatment of patients with polycythemia vera, essential thrombocythæmia and idiopathic myelofibrosis” samt nordiske guidelines for behandling af ikke frem-skreden MDS (www.nordicmids.org).

1.4 Det multidisciplinære team og forløbskoordination

For de hæmatologiske kræftsygdomme er den primære opgave for MDT-konferencen at sikre fremdriften i alle faser af patientforløbet; medens ansvaret for at de kliniske beslutninger i langt hovedparten af tilfældene tages af hæmatologiske afdelinger. Dog med undtagelse af de efterhånden relativt sjældne tilfælde, hvor der skal gives stråleterapi enten alene eller i kombination med kemoterapi.

MDT for de hæmatologiske kræftformer omfatter generelt hæmatologer, hæmatopatologer, kirurger, patologer, radiologer/nuklearmedicinere, onkologer m.fl. Endvidere deltager sygeplejersker, forløbskoordinatorer, fysioterapeuter, socialrådgivere, psykologer m.fl. efter behov.

For alle pakkeforløbene gælder det at en initial behandling (kemoterapi) som oftest er påbegyndt før MDT-konference. Derfor har det ikke nogen opsættende virkning, at MDT-konferencen kun afholdes 1 gang om måneden.

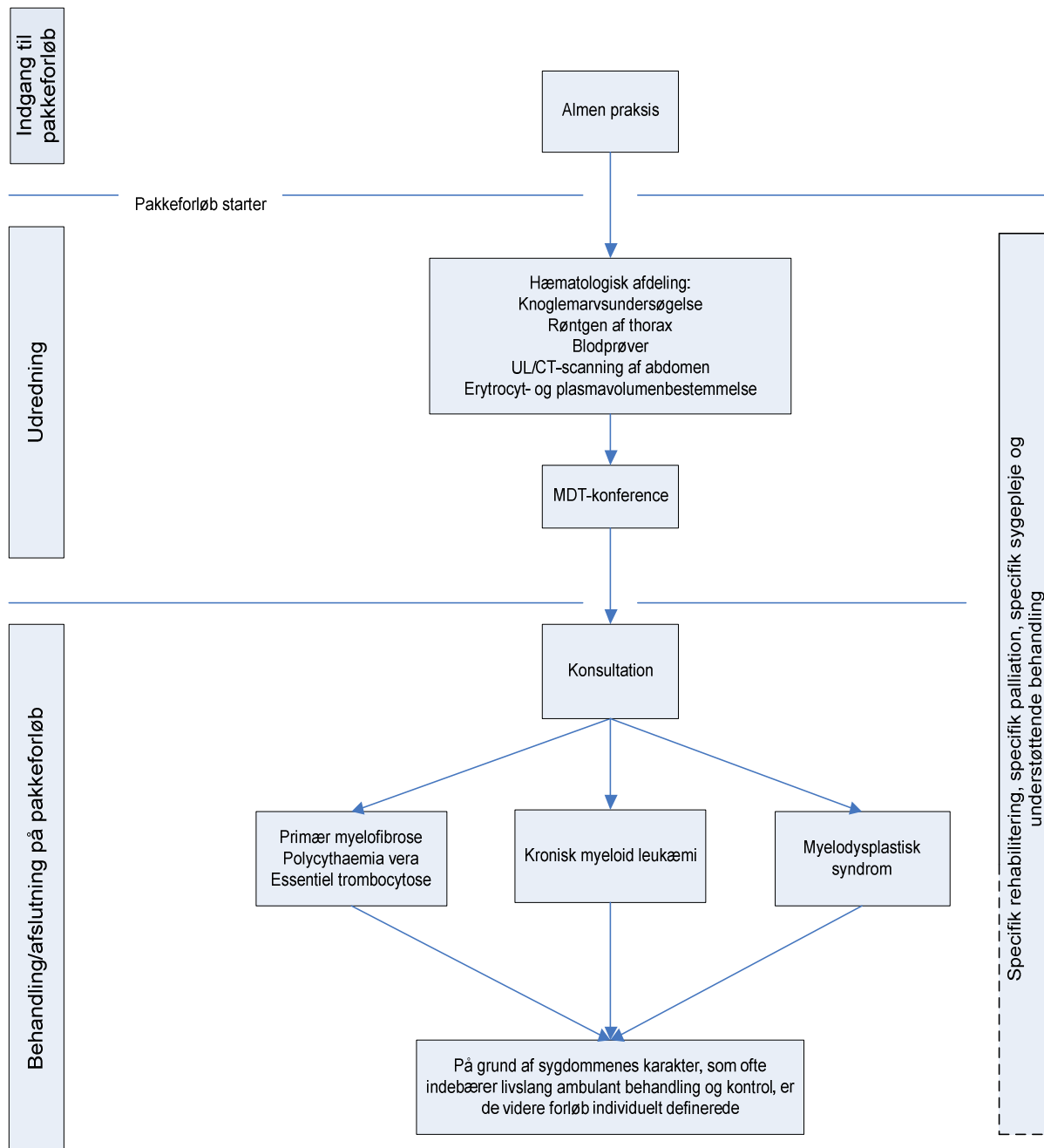
Forløbskoordinationsfunktionen har en central funktion i koordinationen af udredningsforløbene og initial planlægning af behandlingsforløbene. Forløbskoordinationsfunktionen planlægger udredningsforløbene således, at de enkelte undersøgelser i en udredning foregår i den rækkefølge, som giver de mest effektive patientforløb; i forbindelse med almen praksis, internt på sygehuse, overgange mellem sektorer og i forhold til koordination med kommunen.

Akut leukæmi og de myeloide sygdomme

MDT omfatter: Patologer, radiologer, hæmatologer, cytogenetik, Klinisk kemi.

MDT-konferencen afholdes mindst 1 gang månedligt, men i øvrigt efter behov. Ved mistanke om akut leukæmi anmodes patologerne om akut svar. Ud fra den endelige diagnose (subtype) fastlagt af patologerne er det hæmatologer, som træffer beslutning om den endelige behandlingsstrategi.

1.5 Flowcharts – Kroniske myeloide sygdomme



Indgang til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme

I dette pakkeforløb beskrives de kronisk myeloide sygdomme. I kapitel 4 indgår dog også en beskrivelse af kriterierne for henvisning til pakkeforløb for akut leukæmi, idet det kan være svært umiddelbart at skelne mellem symptomerne på kronisk myeloide sygdomme og akut leukæmi.

De kroniske myeloide sygdomme omfatter de kroniske myeloproliferative neoplasier såsom essentiel trombocytose, polycytæmia vera, primær myelofibrose, og kronisk myeloid leukæmi samt ikke-fremskredent myelodysplastisk syndrom (MDS), som alle er sjældne klonale hæmatologiske kræftsygdomme. Uden behandling er sygdommene forbundet med høj morbiditet og mortalitet.

De kroniske myeloide sygdomme skal derfor diagnosticeres hurtigt, hvorefter der skal lægges en individuel behandlingsplan, der ofte vil være mindre intensiv end for andre hæmatologiske lidelser. Tidsforløbene er meget individuelt varierende, hvorfor der ikke er opstillet pakkeforløb for behandling og kontrol efter den indledende udredningsfase.

1.6 Mistanke

Følgende symptomer giver enten alene eller i kombination mistanke om kronisk myeloid sygdom:

- Øget infektionstilbøjelighed
- Vedvarende feber af ukendt årsag
- Blødningstendens fra hud og/eller slimhinder
- Trombosetendens
- Utilsigtet vægttab og/eller nattesved
- Anæmisymptomer
- Miltsvulst

1.6.1 Filterfunktion

Ved mistanke om de kroniske myeloide sygdomme bør almen praksis tage blodprøverne i henhold til den hæmatologiske basispakke.

Hæmoglobin, hæmatokrit, trombocytter, leukocytal, differentialtælling, CRP, Na, K, creatinin, calcium, urat, ALAT, LDH, basisk fosfatase, bilirubin, INR, albumin. Hvis der påvises påvirkede hæmatologiske parametre, skal der af egen læge tages jern, transferrin, ferritin, cobalamin og folat, således at mangeltilstand udelukkes inden henvisning til hæmatologisk afdeling.

Patienter uden sygdomsrelaterede symptomer (fx pågående tromboser) eller akutte risikofaktorer er ikke en del af dette pakkeforløb.

1.7 Begrundet mistanke– kriterier for henvisning til pakkeforløb

Ikke-fremskredent myelodysplastisk syndrom

- Isoleret anæmi uden holdepunkt for mangeltilstand (specielt ved ikke fremskreden MDS)
- Let til moderat bi- og/eller pancytopeni (anæmi, trombocytopeni, neutropeni/leukopeni uden holdepunkt for mangeltilstand (cobalamin, folat, ferritin))
- Påvirket almen tilstand eller betydelig blødningsrisiko

Kronisk myeloproliferativ neoplasi (polycytæmia vera, essentiel trombocytose, idiopatisk myelofibrose, kronisk myeloid leukæmi):

- Uforklaret og vedvarende forhøjet leukocytal (>25 mia/l ved isoleret leukocytose)
- Uforklaret monocytose i perifert blod >1 mia/l
- Uforklaret forhøjet trombocytal
- Forhøjet hæmatokrit ($>0,55$ i fravær af rygning og KOL)
- Påvirket almentilstand inkl. pågående trombose og/ eller betydelig trombosrisiko

Det skal pointeres, at de nævnte kriterier for ”begrundet mistanke” om hæmatologisk kræftsygdom er udvalgte for at give simple og anvendelige værktøjer til at sikre hurtig henvisning og udredning af den typiske patient. Der kan optræde andre situationer, som begrunder akut henvisning til hæmatologisk afdeling.

1.8 Henvisning til pakkeforløb

Ved begrundet mistanke om kroniske myeloide sygdomme henviser almen praksis patienten til pakkeforløb på hæmatologisk afdeling.

Visiterende læge på hæmatologisk afdeling afgør ud fra sygehistorie og svar på blodprøver taget via almen praksis, om patienten skal udredes i henhold til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme.

1.9 Beslutning om henvisning ved begrundet mistanke

Ved begrundet mistanke om kronisk myeloid sygdom henviser almen praksis patienten til pakkeforløb på hæmatologisk afdeling.

1.10 Kommunikation og inddragelse

Ved begrundet mistanke om kronisk myeloid sygdom skal almen praksis oplyse patienten om, at der er mistanke om kræft, der oftest er af fredsommelig type. Endvidere oplyses der om, at der henvises til pakkeforløb på hæmatologisk afdeling, at første trin i pakkeforløbet er en knoglemarvsundersøgelse, og at svaret på knoglemarvsundersøgelsen gives af hæmatologisk afdeling.

Hvis det ikke er almen praksis, der henviser til pakkeforløb, har henvisende læge ansvaret for at informere patienten om ovenstående.

1.11 Ansvarlig for henvisning

Ved begrundet mistanke om kronisk myeloid sygdom eller leukæmi er egen læge ansvarlig for at henvise til pakkeforløb på hæmatologisk afdeling.

1.12 Registrering

AFB06A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: henvisning til pakkeforløb start</i>
---------------	--

Kode for henvisning til start af pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme skal registreres, når henvisning til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme modtages i afdelingen, eller når det klinisk vurderes, at beskrivelsen på henvisningen svarer til målgruppebeskrivelsen jævnfør pakkeforløbsbeskrivelsen uanset henvisningsmåde. Koden skal registreres uanset type af henvisning; fra eksternt part, eget sygehus eller fra egen afdeling med eller uden fysisk henvisningsblanket.

1.13 Forløbstid

De kroniske myeloide sygdomme

Forløbstiden er 6 kalenderdage.

Patienten med begrundet mistanke om hæmatologisk kræftsygdom henvises umiddelbart til hæmatologisk afdeling og visiteres af hæmatologisk afdeling til relevant hæmatologisk pakkeforløb, såfremt patienten er akut påvirket og/eller har betydelig risiko for blødning eller trombose, jf. ovenstående.

Der afsættes tid til at håndtere henvisningspapirerne, booke relevante undersøgelser og samtaler.
Patienten skal ses i afdelingen senest 7 kalenderdag..

2 Udredning af kroniske myeloide sygdomme

Gruppen omfatter:

- De Philadelphia-kromosom negative kroniske myeloproliferative sygdomme
 - Essentiel trombocytose (ET)
 - Polycythæmia vera (PV)
 - Primær myelofibrose (PMF)
- Kronisk myeloid leukæmi (CML) (Philadelphia-kromosom positiv)
- Det myelodysplastiske syndrom (MDS)

2.1 Undersøgelsesforløbet

Undersøgelsesprogrammet omfatter afhængig af det kliniske billede

Blodprøver, og kan dreje sig om:

- S-Erythropoietin
- JAK2-mutation
- BCR-ABL transkript

og endvidere

- Røntgen af thorax
- UL/CT skanning af abdomen
- Evt. erytrocyt- og plasmavolumenbestemmelse (ved klinisk fysiologisk afdeling)
- EKG
- Knoglemarvsundersøgelse: Knoglemarvspunktur og biopsi (morfologi, cytogenetik)

2.2 Fastlæggelse af diagnose og stadietinddeling

Alle sygdommene er sjældne, klonale hæmatologiske kræftsygdomme (ET = ca. 150/år, PV = 150/år, PMF = 50-75/år; CML = 80/år, MDS = 200/år, hvoraf ca. 120 har ikke fremskreden MDS). Forudsat tidlig diagnostik og planlægning af den efterfølgende behandling, har de Philadelphia-negative sygdomme ET og PV ofte "godartet" sygdomsforløb, mens transformation til AML ikke sjældent ses ved PMF og MDS.

De molekylærbiologiske forandringer giver anledning til en overproduktion af hæmatopoietiske celler.

- ET har overvejende trombocytose med normal eller moderat nedsat hæmoglobin og ofte moderat leukocytose
- PV har forhøjet hæmatokrit, evt. ledsaget af leuko- og trombocytose
- PMF har normal eller nedsat hæmoglobin, samt moderat leukocytose (af stort set alle celletyper inklusiv umodne) evt. ledsaget af trombocytopeni

- CML i kronisk fase har typisk udtalt leukocytose med venstreforskydning ofte moderat trombocytose og ikke sjældent anæmi

Præcis diagnostik af MDS med udelukkelse af akut leukæmi/højrisiko MDS er væsentlig. Diagnostisering foregår i overensstemmelse med WHO-klassifikation, medens prognostisering vurderes vha. IPSS. Derfor skal alle patienter med MDS have foretaget kromosomanalyse. Knap 25 % af patienterne udvikler med tiden sekundær AML (MDS-AML). Fremskreden MDS behandles efter pakkeforløb C.

De fleste tilfælde af kroniske myeloide sygdomme er ikke akut behandlingskrævende og vil ikke blive håndteret i den beskrevne kræftpakke.

2.3 Kommunikation og inddragelse

I forbindelse med den første lægekontakt på hæmatologisk afdeling informeres patienten grundigt om det planlagte undersøgelsesprogram samt formålet med dette, herunder risici og bivirkninger og der indhentes informeret samtykke.

Information til patienten om den endelige diagnose og behandlingsforslag gives af læge på udredende afdeling. Patienten opfordres til at have en ledsager med ved samtalen. Når diagnosen og subklassifikation er fastlagt, informeres patienten om diagnosen og sygdommens prognose.

I forbindelse med den mundtlige information anbefales det, at patienten og dennes pårørende får udleveret skriftlig information om diagnose og behandling. Dansk Hæmatologisk Selskab har udarbejdet patientpjecer til formålet som løbende opdateres på www.hematology.dk. Disse kan downloades og tilpasses lokale forhold.

2.4 Beslutning

Beslutning om udredning tages af hæmatologisk afdeling i samråd med MDT-konferencen. Der indhentes informeret samtykke fra patienten.

Endvidere skal der tages beslutning om, hvorvidt der skal indledes forebyggende behandling med lavdosis acetylsalicylsyre, transfusionsbehandling eller anden behandling, mens det videre udredningsprogram forløber.

2.5 Ansvarlig

Hæmatologisk afdeling har ansvaret for, at de ovennævnte kliniske beslutninger tages.

2.6 Registrering

AFB06B	<i>Kroniske myeloide sygdomme: udredning start, første fremmøde</i>
---------------	--

Registreres ved patientens første fremmøde til udredning i pakkeforløb for kræftområdet.

Første fremmøde kan omfatte:

- besøg på paraklinisk afdeling i henvisningsperioden, som assistance til stamafdeling
- besøg / indlæggelse på stamafdeling
- besøg på paraklinisk afdeling efter henvisning til pakkeforløb med start på paraklinisk afdeling

Paraklinisk afdeling defineres som radiologiske, fysiologiske og nuklearmedicinske afdelinger.

Hvis stamafdelingen har modtaget henvisning til pakkeforløb og bestiller undersøgelse i henvisningsperioden, vil første fremmøde til udredning start svare til dato for pågældende undersøgelse i paraklinisk afdeling.

Det er stamafdelingens ansvar, at der indberettes til Landspatientregisteret. Hvis den assisterende afdeling ikke har systemmæssig mulighed for at registrere start af udredning, skal stamafdelingen således foretage indberetningen.

Ved henvisning fra almen praktiserende læge og speciallæge direkte til paraklinisk afdeling til udredning i pakkeforløb for organspecifik kræfttype skal paraklinisk afdeling, som værende stamafdeling, registrere første fremmøde.

Når udredningen er afsluttet, og der tages klinisk beslutning vedrørende tilbud om initial behandling, registreres en af følgende koder:

AFB06C1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: tilbud om initial behandling</i>
AFB06C1A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: tilbud om initial behandling i udlandet</i>
AFB06C2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: initial behandling ikke relevant</i>
AFB06C2A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: initial behandling ikke relevant, overvågning uden behandling</i>

Klinisk beslutning vedrørende initial behandling vil for de fleste forløb ske ved den multidisciplinære konference. Beslutningen kan dog også tages, og dermed registreres, ved beslutning om initial behandling uden multidisciplinær konference.

Når der tages klinisk beslutning om, at pakkeforløbet for kræftområdet slutter, registreres en af følgende koder:

Hvis det klinisk vurderes, at diagnosen kan afkræftes, registreres

AFB06X1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: pakkeforløb slut, diagnose afkræftet</i>
----------------	--

Hvis patienten ønsker at ophøre udredning eller behandling, registreres

AFB06X2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: slut, pakkeforløb patientens ønske</i>
----------------	--

Disse registreringer kan anvendes på et hvilket som helst tidspunkt i patientforløbet, når dette er relevant.

2.7 Forløbstid

Forløbstiden ved skønnet akut behandlingsbehov er 8 kalenderdage.

Tiden anvendes til:

- Anamnese, objektiv undersøgelse og knoglemarvsprøve
- Billeddiagnostik, analyse af knoglemarvsprøve samt øvrige undersøgelser
- Svarafgivelse

Desuden afsættes tid til

- Vurdering og evt. stabilisering af komorbiditet
- Evt. pause med blodfortyndende medicin inden knoglemarvsbiopsi

Patienter der af visiterende læge på hæmatologisk klinik ikke skønnes at være symptomatiske eller at have betydelig blødnings- eller blodproprsrisiko udredes efter vanlige retningslinjer udenfor kræftpakkeforløb.

3 Initial behandling af kroniske myeloide sygdomme

3.1 Hovedgrupper af behandlingsforløb

Der er tale om kroniske sygdomme, som ofte kræver livslang behandling og opfølgning.

De Philadelphia-kromosom negative kroniske myeloproliferative sygdomme (ET, PV, PMF)

Behandlingsforløbet indebærer:

- Symptomremitterende behandling med kemoterapi, immunterapi mv.
- Blodmangelkorrigerende behandling (PMF)
- I den stabile kroniske sygdomsfase kan mange ET patienter behandles alene med acetylsalicylsyre
- Patienterne skal have kontakt til behandlende afdeling oftest i form af ambulante kliniske kontroller inklusiv blodprøvekontrol 2-6 gange om året og ved opstart af behandling/hyppigt transfusionsbehov ofte blodprøvekontrol 1 - 2 gange per måned
- Undertiden er der behov for indlæggelse på grund af komplikationer i form af tromboser/ blødninger eller infektioner
- Meget sjældent er der indikation for knoglemarvstransplantation ved aggressivt forløbende behandlingsrefraktære forløb af sygdommen hos yngre patienter

Kronisk Myeloid Leukæmi (CML)

Det optimale behandlingsforløb indebærer:

- Behandling med tyrosinkinasehæmmer (TKI) imatinib (Glivec) til alle nydiagnostiserede patienter
- Vejledt af behandlingsrespons mulighed for skift til anden TKI-behandling (nilotinib eller dasatinib)
- Et kronisk sygdomsforløb med vedvarende kontakt til behandlende afdeling oftest i form af ambulante kliniske kontroller 2-6 gange om året. I starten hyppig blodprøvekontrol, senere med 3-4 måneders interval inkl. målinger af BCR/ABL-transcript
- Undertiden behov for indlæggelse på grund af komplikationer i form af infektioner, tromboser eller blødninger
- Viderevisitation til afdeling med højt specialiseret funktion ved indikation for 2. linje TKI behandling, knoglemarvstransplantation eller eksperimentel behandling

Der henvises i øvrigt til nationale og nordiske guidelines - www.myeloid.dk
www.nordicmpd.org .

Ikke fremskredent Myelodysplastisk Syndrom (MDS)

Behandlingsforløb indebærer:

- Symptomremitterende behandling, fx rekombinant erythropoietin og G-CSF eller immunosuppressiv behandling
- Transfusionsbehov (blod og evt. trombocytter) hos alle patienter i forløbet. I det avancerede stadium ofte ca. 1-2 gange per måned
- Jernkelerende behandling efter 20-25 transfusioner hos yngre med IPSS lavrisiko sygdom. IPSS Int-1 tilbydes jernkelerende behandling, hvis de er yngre og kandidater til allogen stamcelletransplantation
- Kronisk sygdom uden helbredelsesmulighed frasat sjældne forløb hos yngre, som er blevet knoglemarvstransplanteret
- Vedvarende kontakt til behandlende afdeling oftest i form af ambulante kliniske kontroller ca. 2-8 gange om året og blodprøvekontrol ca. månedligt til hver 3. måned, men hos patienter med hyppigt transfusionsbehov ofte hver til hver 3. uge
- Viderevisitation til afdeling med højt specialiseret funktion ved indikation for immunosuppressiv behandling, AML-lignende kemoterapi eller knoglemarvstransplantation

Alle nydiagnosticerede MDS-patienter bør vurderes på afdeling med hæmatologisk ekspertise. Sygdomsgruppen er meget heterogen, og omhyggelig diagnosticering samt prognostisering er yderst vigtig.

Patienter med ikke fremskreden MDS med tegn på forværring af sygdommen bør løbende have taget knoglemarv mhp at fastslå, om de har udviklet fremskreden MDS (se pakkeforløb for AML og fremskreden MDS).

Der henvises iøvrigt til www.nmds.org.

3.2 De hyppigst opståede komplikationer

Ved MDS med stort transfusionsbehov kan ses jernophobning med evt. svigt af lever, hjerte og/eller endokrin pankreas. Behandles med jernkelerende midler.

Der er beskedne langtidsfølger af behandlingen.

3.3 Specifik sygepleje og understøttende behandling

Transfusionssygepleje

Anvendelse af blodprodukter, som substitutionsbehandling i hæmatologien, tilsigter alene at tilføre den eller de komponenter, patienten har behov for. Indikationen for transfusion er baseret på en samlet vurdering af patientens grundsygdom, konkurrerende sygdomme og om, hvorvidt

patienten har anæmisymptomer og derfor vil profitere af blodtransfusion. Har patienten mulighed for at være udskrevet mellem behandlingerne, følges denne med meget hyppige kontroller - minimum 1 gang ugentlig - til vurdering af transfusionsbehov og planlægning og igangsættelse af næste kemoterapiforløb.

Venesectio

Venesectio er en terapeutisk procedure, hvor man foretager en kontrolleret udtømmning af blod ved venepunktur. Venesectio er indiceret ved tilstande med så høj erythrocytvolumen fraktion, at det ændrer blodets rheologiske forhold.

3.4 Specifik rehabilitering og palliation

Patienter med myelofibrose vil ofte være plaget af knoglemarvssuppression, hvilket betyder, at det er væsentligt at få talt med patienten om ønsker og forventninger i forhold til lægelige handlinger ved infektioner, blødninger, transfusioner og andre følger af denne tilstand.

3.5 Kommunikation og inddragelse

Når diagnosen er afklaret, tilbydes en mere formaliseret informations samtale ved kontaktlæge og evt. sygeplejerske, hvor afdelingen opfordrer til, at pårørende også deltager.

Patienten informeres om:

1. Sygdommens prognose
2. Mulige behandlinger
3. Det forventede udkomme af behandlingen
4. Risici og bivirkninger

Protokollerede behandlinger

Alle patienter skal vurderes med henblik på inklusion i de i afdelingens aktiverede protokoller. Så snart som muligt skal patienterne informeres om de behandlingstilbud i form af nationale og internationale behandlingsprotokoller.

I forbindelse med den mundtlige information anbefales det, at patienten og dennes pårørende får udleveret skriftlig information om diagnose og behandling. Dansk Hæmatologisk Selskab har udarbejdet patientpjeceer til formålet som løbende opdateres på www.hematology.dk. Disse kan downloades og tilpasses lokale forhold.

3.6 Beslutning

Valg af behandling efter bedste standard eller tilbud om protokolleret behandling tages af hæmatologisk afdeling. Der indhentes informeret samtykke fra patienten forud for behandlingsstart.

3.7 Ansvarlig

Hæmatologisk afdeling har ansvaret for at der tages de ovennævnte kliniske beslutninger efter at have indhentet relevante oplysninger fra MDT-konferencen og informeret samtykke fra patienten.

3.8 Registrering

Ved start af initial behandling registreres en af følgende koder, alt efter behandlingsform

AFB06F1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, kirurgisk</i>
AFB06F2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, medicinsk</i>
AFB06F3	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, strålebehandling</i>

Initial behandling er defineret i pakkeforløbsbeskrivelsen som værende specifikke behandlingsforløb inklusiv eventuel efterbehandling. Registreringen skal fortages ved først forekommende behandlingstiltag.

Kirurgisk behandling defineres som al behandling frasat medicinsk behandling og strålebehandling.

Neoadjuverende og anden forberedende behandling regnes ligeledes for start på initial behandling, jævnfør beskrivelsen for kroniske myeloide sygdomme. Ved fx indledende strålebehandling forud for operation er start af initial behandling ved strålebehandlingens start.

Når der tages klinisk beslutning om, at pakkeforløbet for kræftområdet slutter, registreres en af følgende koder:

Hvis det klinisk vurderes, at diagnosen kan afkræftes, registreres

AFB06X1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: pakkeforløb slut, diagnose afkræftet</i>
----------------	--

Hvis patienten ønsker at ophøre udredning eller behandling, registreres

Disse registreringer kan anvendes på et hvilket som helst tidspunkt i patientforløbet, når dette er relevant.

3.9 Forløbstid

Den tidsmæssige tilrettelæggelse sker på baggrund af en lægefaglig vurdering af patientens tilstand.

4 Oversigtsskema – kronisk myeloide sygdomme

Sundhedsfaglig handling	Logistisk handling	Kommunikation med patienten	Ansvarlig instans/afd.
Indgang til pakkeforløb			
Beslutning: Almen praksis finder <i>begrundet mistanke</i> om kræft,	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning sendes til hæmatologisk afdeling ▪ Henvisning telefoneres ved behov for akut indlæggelse 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Begrundet mistanke om kræft ▪ Videre forløb 	Almen praksis
Udredning			
Visitation til pakkeforløb	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Henvisning modtaget ▪ Booking: forundersøgelse 	Indkaldelse: forundersøgelse	Hæmatologisk afdeling
Forundersøgelse: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Blodprøve ▪ Knoglemarvsundersøgelse ▪ UL/ CT af abdomen ▪ Røntgen af thorax ▪ Erytrocyt og plasmavolumen bestemmelse 	Forsendelse af materiale til patolog	Videre forløb	Hæmatologisk afdeling /Radiologisk afdeling /Klinisk fysiologisk afdeling
Histologisvar	Svar sendes til hæmatolog		Patologiafdeling
Beslutning: Behandling eller observation	Booking: konsultation	Indkaldelse: konsultation	MDT-konference
Initial behandling			
Konsultation	Almen praksis/ praktiserende speciallæge: Epikrise	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Svarsamtale ▪ Videre forløb ▪ Informeret samtykke 	Hæmatologisk afdeling
På grund af sygdommens karakter, som ofte indebærer livslang ambulant behandling og kontrol, er de videre forløb individuelt defineret.			

5 Forløbstider

Forløbstider (se også pkt. 1.3.1)

Fra henvisning modtaget til første fremmøde på udredende afdeling	6 kalenderdage
Forløbstiderne efter forløbstiden vedrørende henvisning er individuelle og kan derfor ikke angives som standard forløbstid.	

6 Registrering Kroniske myeloide sygdomme

6.1 Pakkeforløb start

AFB06A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: henvisning til pakkeforløb start</i>
---------------	--

Kode for henvisning til start af pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme skal registreres, når henvisning til pakkeforløb for kroniske myeloide sygdomme modtages i afdelingen, eller når det klinisk vurderes, at beskrivelsen på henvisningen svarer til målgruppebeskrivelsen jævnfør pakkeforløbsbeskrivelsen uanset henvisningsmåde. Koden skal registreres uanset type af henvisning; fra eksternt part, eget sygehus eller fra egen afdeling med eller uden fysisk henvisningsblanket.

6.2 Udredning start

AFB06B	<i>Kroniske myeloide sygdomme: udredning start, første fremmøde</i>
---------------	--

Registreres ved patientens første fremmøde til udredning i pakkeforløb for kræftområdet.

Første fremmøde kan omfatte:

- besøg på paraklinisk afdeling i henvisningsperioden, som assistance til stamafdeling
- besøg / indlæggelse på stamafdeling
- besøg på paraklinisk afdeling efter henvisning til pakkeforløb med start på paraklinisk afdeling

Paraklinisk afdeling defineres som radiologiske, fysiologiske og nuklearmedicinske afdelinger.

Hvis stamafdelingen har modtaget henvisning til pakkeforløb og bestiller undersøgelse i henvisningsperioden, vil første fremmøde til udredning start svare til dato for pågældende undersøgelse i paraklinisk afdeling.

Det er stamafdelingens ansvar, at der indberettes til Landspatientregisteret. Hvis den assisterende afdeling ikke har systemmæssig mulighed for at registrere start af udredning, skal stamafdelingen således foretage indberetningen.

Ved henvisning fra almen praktiserende læge og speciallæge direkte til paraklinisk afdeling til udredning i pakkeforløb for organspecifik kræfttype skal paraklinisk afdeling, som værende stamafdeling, registrere første fremmøde.

6.3 Beslutning vedrørende initial behandling

Når udredningen er afsluttet, og der tages klinisk beslutning vedrørende tilbud om initial behandling, registreres en af følgende koder:

AFB06C1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: tilbud om initial behandling</i>
AFB06C1A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: tilbud om initial behandling i udlandet</i>
AFB06C2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: initial behandling ikke relevant</i>
AFB06C2A	<i>Kroniske myeloide sygdomme: beslutning: initial behandling ikke relevant, overvågning uden behandling</i>

Klinisk beslutning vedrørende initial behandling vil for de fleste forløb ske ved den multidisciplinære konference. Beslutningen kan dog også tages, og dermed registreres, ved beslutning om initial behandling uden multidisciplinær konference.

6.4 Behandling start

Ved start af initial behandling registreres en af følgende koder, alt efter behandlingsform

AFB06F1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, kirurgisk</i>
AFB06F2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, medicinsk</i>
AFB06F3	<i>Kroniske myeloide sygdomme: initial behandling start, strålebehandling</i>

Initial behandling er defineret i pakkeforløbsbeskrivelsen som værende specifikke behandlingsforløb inklusiv eventuel efterbehandling. Registreringen skal foretages ved først forekommende behandlingstiltag.

Kirurgisk behandling defineres som al behandling fraset medicinsk behandling og strålebehandling.

Neoadjuverende og anden forberedende behandling regnes ligeledes for start på initial behandling, jævnfør beskrivelsen for kroniske myeloide sygdomme. Ved fx indledende strålebehandling forud for operation er start af initial behandling ved strålebehandlingens start.

6.5 Pakkeforløb slut

Når der tages klinisk beslutning om, at pakkeforløbet for kræftområdet slutter, registreres en af følgende koder:

Hvis det klinisk vurderes, at diagnosen kan afkræftes, registreres

AFB06X1	<i>Kroniske myeloide sygdomme: pakkeforløb slut, diagnose afkræftet</i>
----------------	--

Hvis patienten ønsker at ophøre udredning eller behandling, registreres

AFB06X2	<i>Kroniske myeloide sygdomme: slut, pakkeforløb patientens ønske</i>
----------------	--

Disse registreringer kan anvendes på et hvilket som helst tidspunkt i patientforløbet, når dette er relevant.