



Dansk Database for Kroniske Myelo- proliferative Neoplasier

Årsrapport 2018

**For opgørelsesperioden
1. januar 2018 - 31. december 2018**

November 2019

Rapporten udgår fra

De statistiske analyser og epidemiologisk kommentering af resultater er udarbejdet af RKKP's Videncenter i samarbejde med styregruppen for Dansk Database for Kroniske Myeloproliferative Neoplasier (DMPN) under Den Hæmatologiske Fællesdatabase (DHF) og forankret i Dansk Studiegruppe for Kroniske Myeloide Sygdomme (DSKMS). Styregruppen og er ansvarlig for den lægefaglige kommentering af rapporten.

Databasens kliniske epidemiolog er Pernille Stemann Larsen, RKKP's Videncenter.

Databasens datamanager og statistiker er Karsten Dromph, RKKP's Videncenter.

Databasens kontaktperson er Linnea Damslund, RKKP's Videncenter, Frederiksberg Hospital, Nordre Fasanvej 57, 2000 Frederiksberg, Vej 3, bygning 4, e-mail: iddams@rkkp.dk, tlf.: 61614706.

Årsrapporten kan downloades fra www.myeloid.dk og www.sundhed.dk.



Indhold

1. Konklusioner og anbefalinger	4
2. Oversigt over indikatorer	6
3. Indikatorresultater	7
3.1. Indikator 1a: Dækningsgrad	7
3.2. Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema	10
3.4. Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema	13
3.3. Indikator 3: 180-dages mortalitet	16
3.4. Indikator 6: 1-års overlevelse	18
3.5. Indikator 7: 3-års overlevelse	19
3.6. Indikator 8: 5-års overlevelse	20
3.7. Indikator 10: Andel patienter med udført cytogenetisk specialundersøgelse	21
3.8. Indikator 11: Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol	23
4. Beskrivelse af sygdomsområdet	26
5. Datagrundlag	28
6. Styregruppens sammensætning	30
Appendiks 1. Vejledning i fortolkning af resultater	31
Appendiks 2. Deskriptive resultater	33
A2.1. Fordeling af patienter med MPN registreret i databasen	33
A2.2. Fordelingen af diagnoser	34
A2.3. Aldersfordelinger	35
A2.4. Komorbiditet	36
Appendiks 3. Supplerende analyser	37
A3.1. Overlevelsesdiagram for undertyper af MPN	37

1. Konklusioner og anbefalinger

Hermed præsenteres opgørelser for de kroniske myeloproliferative neoplasier (MPN) for opgørelsesperioden 1. januar til 31. december 2018. Samlet set er der i databasen siden 2010 registreret 4.857 patienter med MPN, herunder patienter med kronisk myeloid leukæmi (CML), polycythæmia vera (PV), essentiel trombocytose (ET), samt primær myelofibrose (PMF). Tidligere præsenteredes også opgørelser for kronisk myelomonocytær leukæmi (CMML) i årsrapporten for DMPN, men da behandlingen af CMML har udviklet sig i retningen af akut myeloid leukæmi (AML) og det myelodysplastisk syndrom (MDS), er afrapporteringen således i klinisk sammenhæng mere hjemmehørende i årsrapporten for akut leukæmi og MDS.

Overordnet viser resultaterne, at databasens dækningsgrad for det aktuelle år ligger højt (99%) og er tæt på komplet. Dermed opfyldes den fastsatte standard på mindst 90%. Til gengæld har der været udfordringer med datakompletheden i Region Midtjylland og Region Nordjylland. I det forløbne år har det generelt været en udfordring at skaffe bagudrettede patientdata fra LPR pga. omlægning af systemerne (LPR 2 til LPR3), og det forventes ikke at blive mindre udfordrende næste år. Tilsvarende er det første år, hvor oplysninger om patienter ikke længere har kunnet trækkes direkte fra Analyseportalen, og dermed har det været en særlig udfordring at finde de patienter, som skulle indberettes efter 2 år (diagnose 2016), og efter 5 år (diagnose 2013). Fremadrettet bliver udfordringen formodentlig ikke mindre, da oplysninger forventes trukket fra de regionale ledelsesinformationssystemer, som fungerer forskelligt.

Forventeligt er korttidsmortaliteten blandt MPN-patienter ganske lav. Af opgørelsen fremgår det, at andelen af døde inden for 180 dage efter diagnosedatoen på landplan ligger på ca. 3%. Det skal i denne sammenhæng anføres, at MPN inkluderer flere forskellige ondartede kroniske sygdomme, og at korttidsmortaliteten ikke er den væsentligste kliniske udfordring i denne patientgruppe. Samtidig er det en ældre patientgruppe, hvor komorbiditet langt oftere er dødsårsag end den velbehandlede myeloproliferative sygdom.

På landsplan ligger 1-, 3- og 5-års overlevelsen for den aktuelle periode på henholdsvis 95%, 86% og 75%, og der kan ikke observeres statistiske signifikante forskelle regionerne i mellem. Der er som forventeligt forskelle i prognosen mellem de enkelte undertyper af MPN, hvilket er i overensstemmelse med internationale resultater.

Andelen af MPN-patienter med udført cytogenetisk specialundersøgelse ligger på landsplan fortsat højt (97%), og i alle regioner over 90%, med meget beskedne udsving. Dette er således et udtryk for, at der anvendes en tidssvarende udredning af MPN nationalt.

For den aktuelle periode ligger andelen af MPN-patienter, der er inkluderet i klinisk behandlingsprotokol, på 3%. Det er et fald i forhold til sidste år og udtryk for afslutning af igangværende protokoller uden tilgang af nye. Det er således fortsat ønskeligt, at en større andel får tilbud om deltagelse i forskningsprotokoller. Dette vil medvirke til bedre sygdomsforståelse og behandling, men inklusionsandelen afhænger i høj grad af tilbuddet af protokoller. På nuværende tidspunkt er der få protokoltilbud til behandling af MPN sammenlignet med andre sygdomsgrupper, og de er oftere forskningsinitierede og dermed ikke, eller kun i beskednen grad, eks-

ternt finansierede. Gennemførelsen er således afhængig af de tilstedeværende ressourcer på de enkelte afdelinger.

Opgørelsens resultater giver ikke foreløbig anledning til ændringer i de kliniske anbefalinger. Det er fortsat et mål, at andelen af registreringer samt datakompletheden skal opfylde de fastsatte standarder hvert år på alle rapporterende afdelinger. DSKMS er ligeledes fortsat opmærksom på behovet for at validere de indtastede data såvel som på at optimere og facilitere indberetningsprocessen. Noget af sidstnævnte ligger dog uden for vores regi i form af de overordnede nationale registre og muligheden for at tilgå dem.

2. Oversigt over indikatorer

Herunder præsenteres en oversigt over indikatorerne for DMPN samt resultaterne på landsplan i aktuelle periode og i de tre foregående opgørelsesperioder.

Oversigtstabel over samlede indikatorresultat

Indikator	Format	Standard	Uoplyst (%)	Indikatoropfyldelse (95% CI)			
				01.01.2018 - 31.12.2018	01.01.2017 - 31.12.2017	01.01.2016 - 31.12.2016	01.01.2015 - 31.12.2015
Indikator 1a: Dækningsgrad	Dækningsgrad	≥ 90	0 (0)	99 (98-100)	100 (99-100)	100 (99-100)	100 (99-100)
Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema	Andel	≥ 80	0 (0)	89 (86-91)	98 (96-99)	100 (99-100)	100 (99-100)
Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema	Andel		0 (0)	82 (78-85)	82 (78-86)	83 (79-87)	82 (78-86)
Indikator 3: 180 dages mortalitet - alle patienter	Andel		0 (0)	3 (2-5)	3 (2-4)	2 (1-3)	2 (1-4)
Indikator 6: 1-års overlevelse	Andel		0 (0)	95 (94-96)	96 (95-97)	94 (93-95)	
Indikator 7: 3-års overlevelse	Andel		0 (0)	86 (84-88)	83 (81-84)	81 (77-84)	
Indikator 8: 5-års overlevelse	Andel		0 (0)	75 (73-77)	73 (70-75)	100 (100-100)	
Indikator 10: Patienter med gendiagnostisk specialundersøgelse	Andel		74 (12)	97 (96-99)	99 (97-99)	98 (97-99)	99 (98-100)
Indikator 11: Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol	Andel		4 (1)	3 (2-5)	7 (5-9)	8 (6-11)	21 (18-26)

3. Indikatorresultater

Kun de relevante indikatorresultater for DMPN er beskrevet i det følgende jf. ovenstående indikortabel.

3.1. Indikator 1a: Dækningsgrad

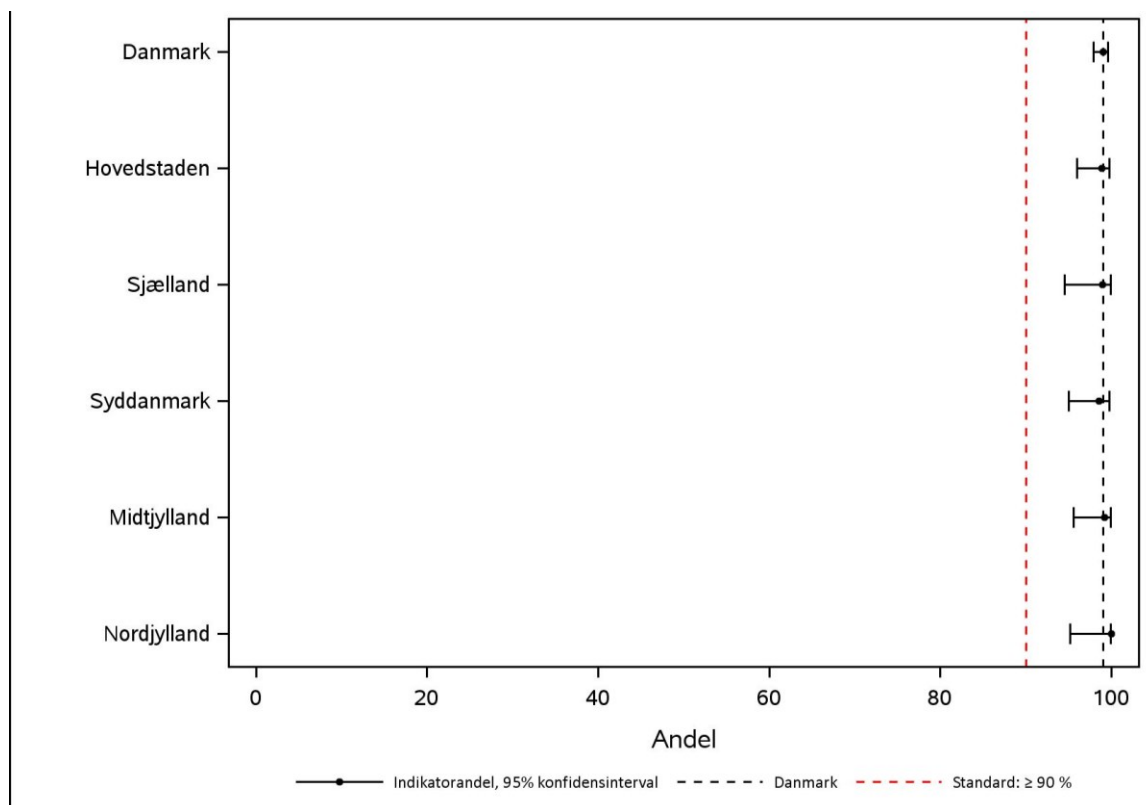
Herunder præsenteres databasens dækningsgrad i forhold patienter registreret i Landspatientregistret (LPR). I opgørelsen indgår således patienter med MPN registreret i databasen og i LPR, hvor tælleren udgør patienter i DMPN. Der er fastsat en standard på $\geq 90\%$ for denne indikator.

Indikator 1a: Dækningsgrad

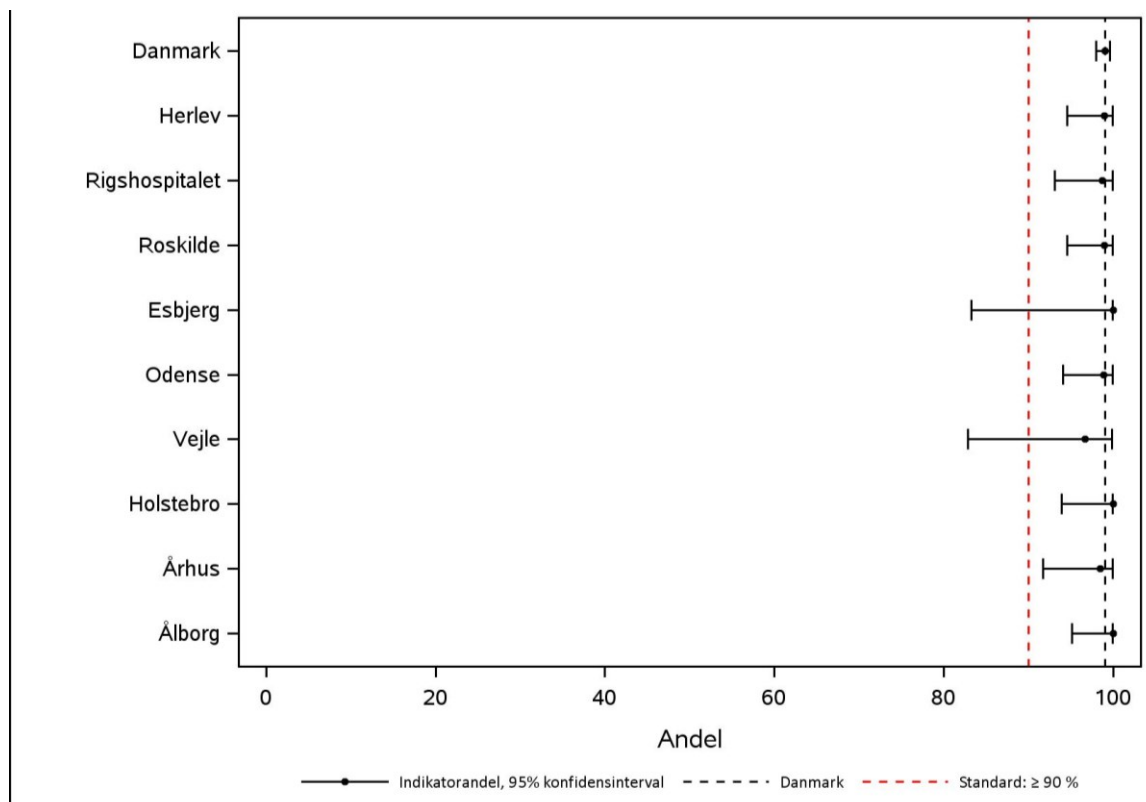
	Standard		Uoplyst antal	Aktuelle år		Tidligere år		
	$\geq 90\%$	Tæller/		01.01.2018 - 31.12.2018	2017	2016	2015	
	opfyldt	nævner		Andel	95% CI	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)
Danmark	Ja	602 / 608	0 (0)	99	(98-100)	100 (99-100)	100 (99-100)	100 (99-100)
Hovedstaden	Ja	173 / 175	0 (0)	99	(96-100)	100 (98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)
Sjælland	Ja	97 / 98	0 (0)	99	(94-100)	99 (95-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Syddanmark	Ja	138 / 140	0 (0)	99	(95-100)	99 (96-100)	100 (97-100)	99 (96-100)
Midtjylland	Ja	121 / 122	0 (0)	99	(96-100)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (97-100)
Nordjylland	Ja	73 / 73	0 (0)	100	(95-100)	100 (94-100)	100 (95-100)	100 (92-100)
Hovedstaden	Ja	173 / 175	0 (0)	99	(96-100)	100 (98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)
Herlev	Ja	97 / 98	0 (0)	99	(94-100)	100 (97-100)	100 (95-100)	100 (96-100)
Rigshospitalet	Ja	76 / 77	0 (0)	99	(93-100)	100 (96-100)	100 (96-100)	100 (96-100)
Sjælland	Ja	97 / 98	0 (0)	99	(94-100)	99 (95-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Roskilde	Ja	97 / 98	0 (0)	99	(94-100)	99 (95-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Syddanmark	Ja	138 / 140	0 (0)	99	(95-100)	99 (96-100)	100 (97-100)	99 (96-100)
Esbjerg	Ja	20 / 20	0 (0)	100	(83-100)	100 (84-100)	100 (88-100)	100 (74-100)
Odense	Ja	89 / 90	0 (0)	99	(94-100)	100 (96-100)	100 (95-100)	100 (96-100)
Vejle	Ja	29 / 30	0 (0)	97	(83-100)	97 (87-100)	100 (90-100)	97 (86-100)
Midtjylland	Ja	121 / 122	0 (0)	99	(96-100)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (97-100)
Holstebro	Ja	58 / 58	0 (0)	100	(94-100)	100 (91-100)	100 (88-100)	100 (89-100)
Århus	Ja	63 / 64	0 (0)	98	(92-100)	100 (96-100)	100 (95-100)	100 (96-100)
Nordjylland	Ja	73 / 73	0 (0)	100	(95-100)	100 (94-100)	100 (95-100)	100 (92-100)
Ålborg	Ja	73 / 73	0 (0)	100	(95-100)	100 (94-100)	100 (95-100)	100 (92-100)

I aktuelle opgørelsesperiode ligger den overordnede dækningsgrad på landsplan på 99% (95% CI: 98-100), hvormed den fastsatte standard og det officielle krav til de kliniske kvalitetsdatabaser om indberetning af mindst 90% af de relevante patienter opfyldes. Dette gør sig ligeledes gældende på regions- og afdelingsniveau, og der kan ikke observeres statistisk signifikante forskelle.

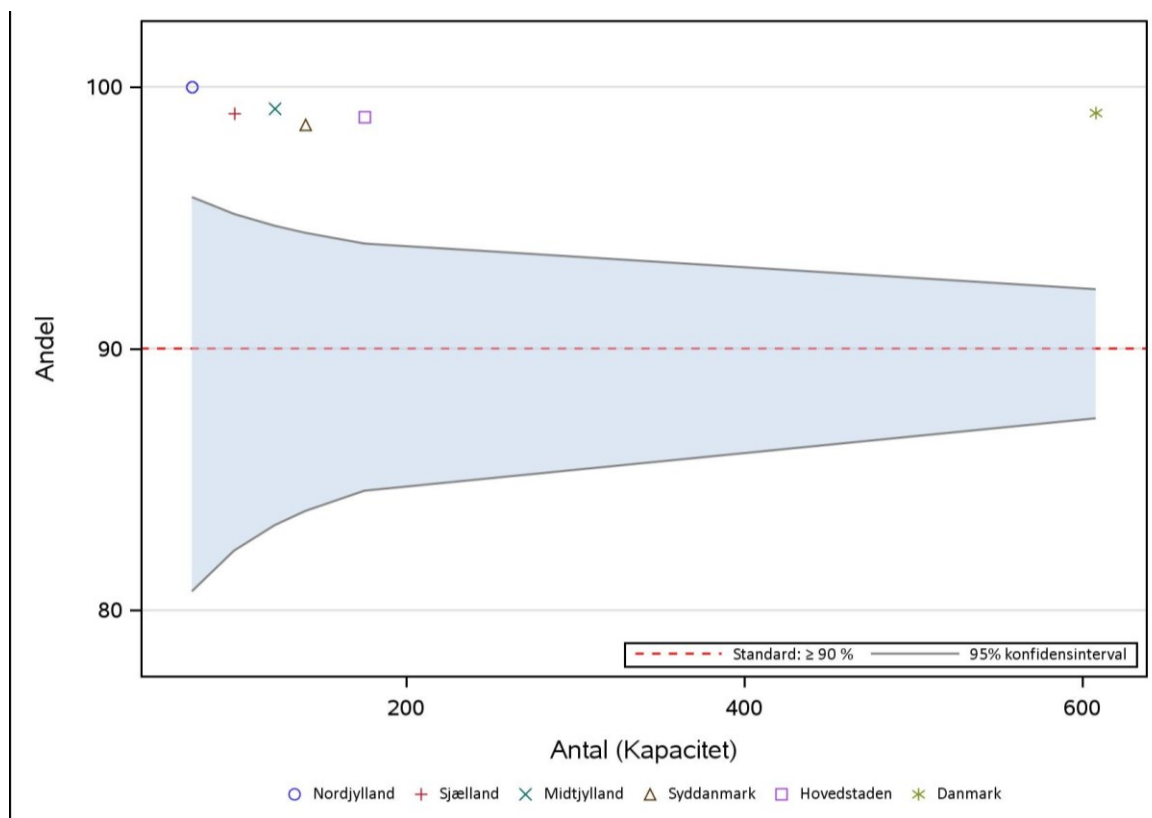
Indikator 1a: Dækningsgrad. Kontrolldiagram på regionsniveau



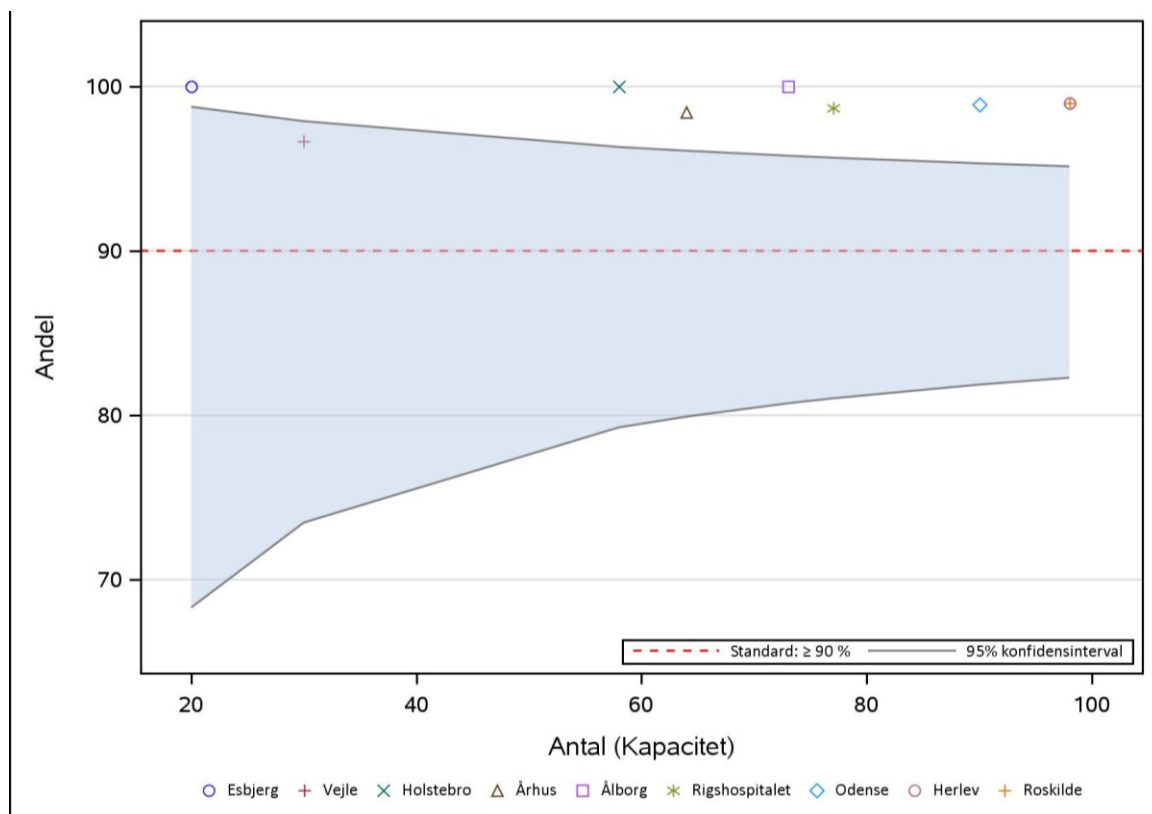
Indikator 1a: Dækningsgrad. Kontrolldiagram på afdelingsniveau



Indikator 1a. Dækningsgrad. Funnelplot på regionsniveau.



Indikator 1a. Dækningsgrad. Funnelplot på afdelingsniveau.



3.2. Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema

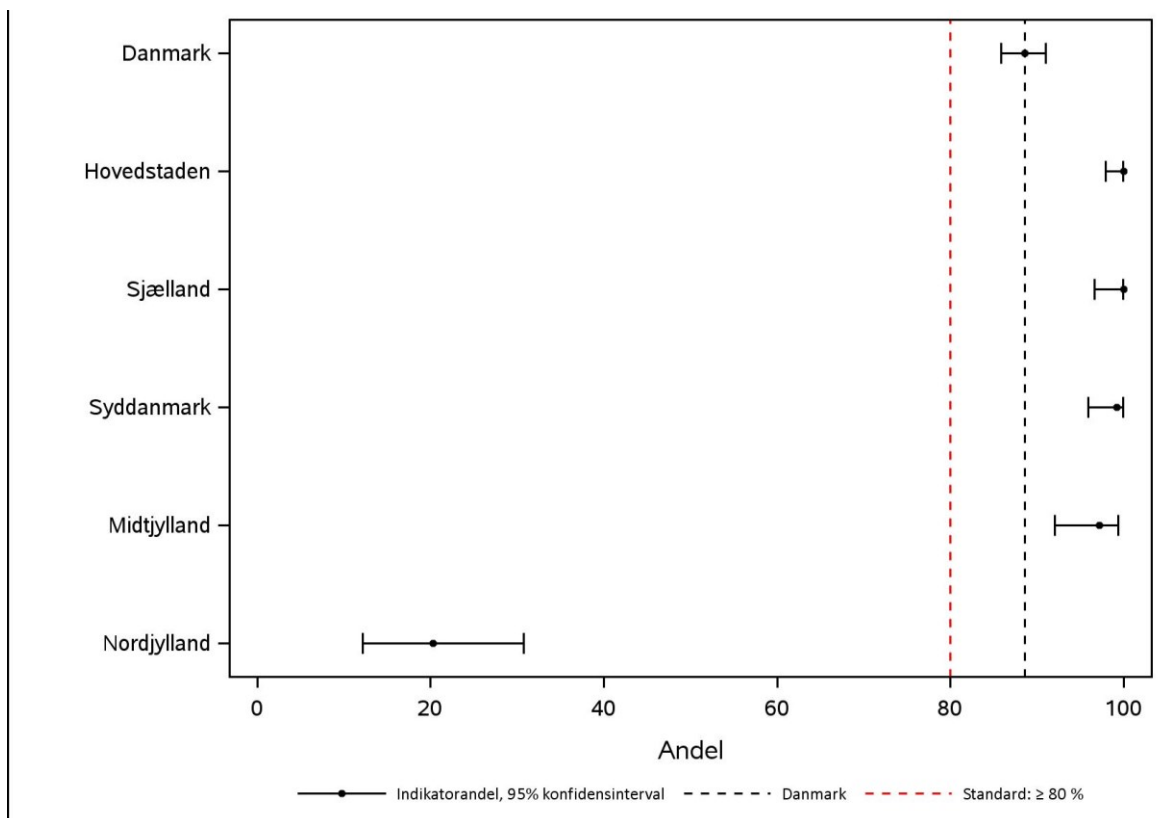
I det følgende præsenteres en opgørelse andelen af MPN-patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema. I opgørelsen indgår patienter med MPN registret i databasen. Tælleren udgør antallet af patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema, og indikatoren er således tidsforskudt med 2 år. Der er fastsat en standard ($\geq 80\%$) for denne indikator.

Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema

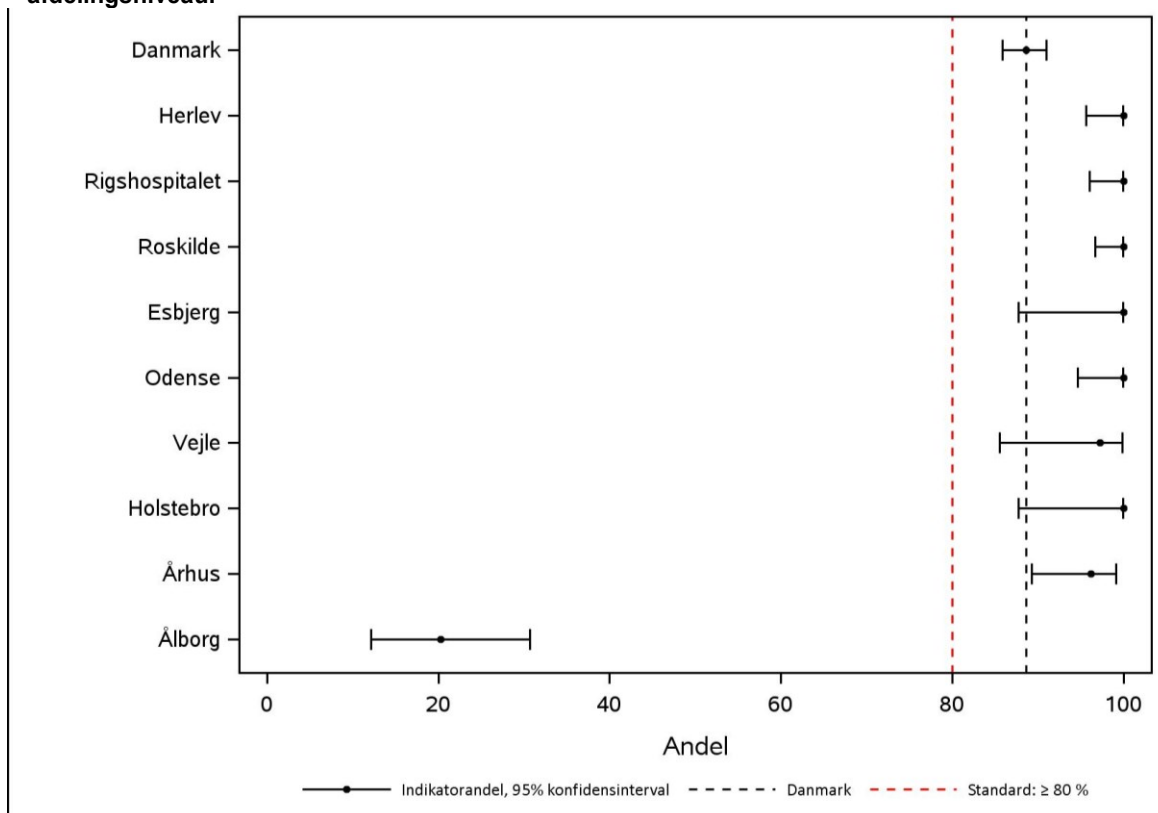
	Standard	Tæller/ nævner	Uoplyst antal (%)	Aktuelle år		Tidligere år		
	$\geq 80\%$ opfyldt			01.01.2016 - 31.12.2016 Andel	95% CI	2015 Andel (95% CI)	2014 Andel (95% CI)	2013 Andel (95% CI)
Danmark	Ja	521 / 588	0 (0)	89	(86-91)	98 (96-99)	100 (99-100)	100 (99-100)
Hovedstaden	Ja	168 / 168	0 (0)	100	(98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)
Sjælland	Ja	105 / 105	0 (0)	100	(97-100)	100 (96-100)	100 (96-100)	100 (96-100)
Syddanmark	Ja	129 / 130	0 (0)	99	(96-100)	98 (93-100)	100 (97-100)	100 (97-100)
Midtjylland	Ja	103 / 106	0 (0)	97	(92-99)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Nordjylland	Nej	16 / 79	0 (0)	20	(12-31)	77 (61-88)	100 (92-100)	98 (91-100)
Hovedstaden	Ja	168 / 168	0 (0)	100	(98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)	100 (98-100)
Herlev	Ja	80 / 80	0 (0)	100	(95-100)	100 (96-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Rigshospitalet	Ja	88 / 88	0 (0)	100	(96-100)	100 (96-100)	100 (95-100)	100 (94-100)
Sjælland	Ja	105 / 105	0 (0)	100	(97-100)	100 (96-100)	100 (96-100)	100 (96-100)
Roskilde	Ja	105 / 105	0 (0)	100	(97-100)	100 (96-100)	100 (96-100)	100 (96-100)
Syddanmark	Ja	129 / 130	0 (0)	99	(96-100)	98 (93-100)	100 (97-100)	100 (97-100)
Esbjerg	Ja	28 / 28	0 (0)	100	(88-100)	100 (74-100)	100 (79-100)	100 (84-100)
Odense	Ja	66 / 66	0 (0)	100	(95-100)	100 (96-100)	100 (95-100)	100 (95-100)
Vejle	Ja	35 / 36	0 (0)	97	(85-100)	92 (78-98)	100 (91-100)	100 (83-100)
Midtjylland	Ja	103 / 106	0 (0)	97	(92-99)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (96-100)
Holstebro	Ja	28 / 28	0 (0)	100	(88-100)	100 (89-100)	100 (90-100)	100 (87-100)
Århus	Ja	75 / 78	0 (0)	96	(89-99)	100 (96-100)	100 (96-100)	100 (95-100)
Nordjylland	Nej	16 / 79	0 (0)	20	(12-31)	77 (61-88)	100 (92-100)	98 (91-100)
Ålborg	Nej	16 / 79	0 (0)	20	(12-31)	77 (61-88)	100 (92-100)	98 (91-100)

Andelen af patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema ligger på landsplan på 89% (95% CI: 86-91), hvormed den fastsatte standard opfyldes. Dette gør sig imidlertid ikke gældende for Region Nordjylland (20%; 95% CI: 12-31), som ligger markant under niveau. Der er faglig opmærksomhed omkring situationen, se kommentar i rapportens afsnit 1.

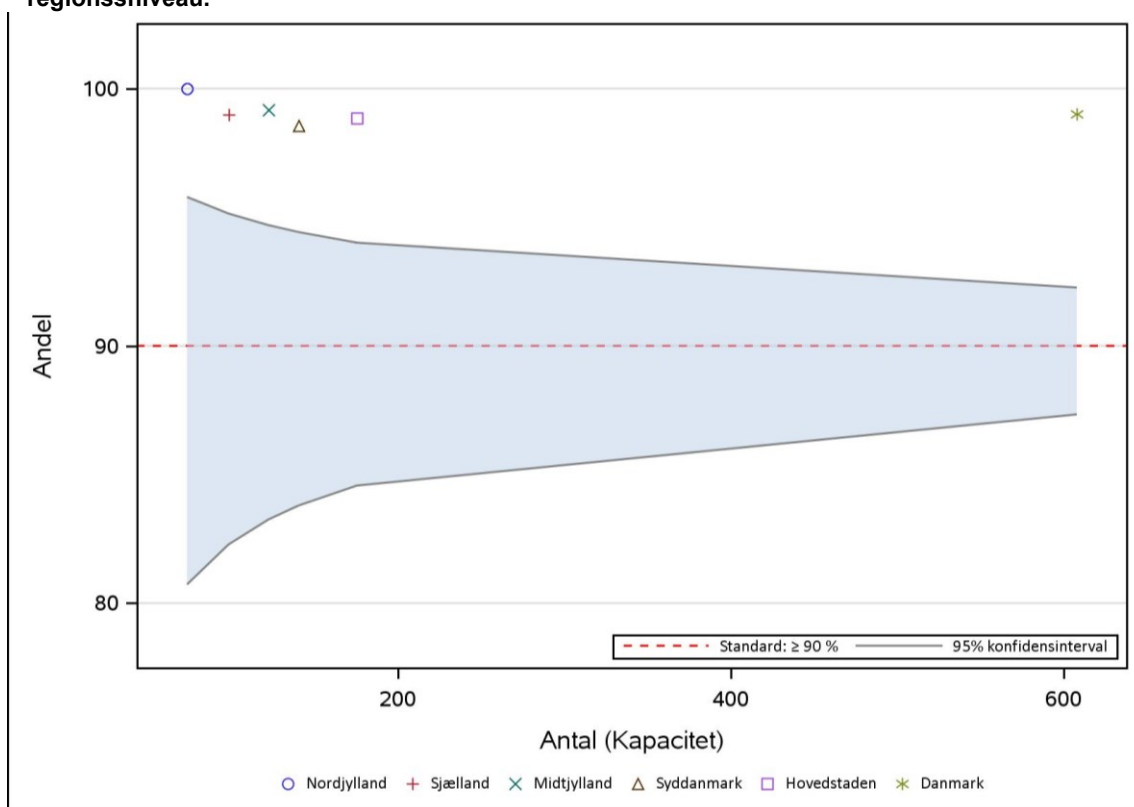
Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema. Kontrolldiagram på regionsniveau.



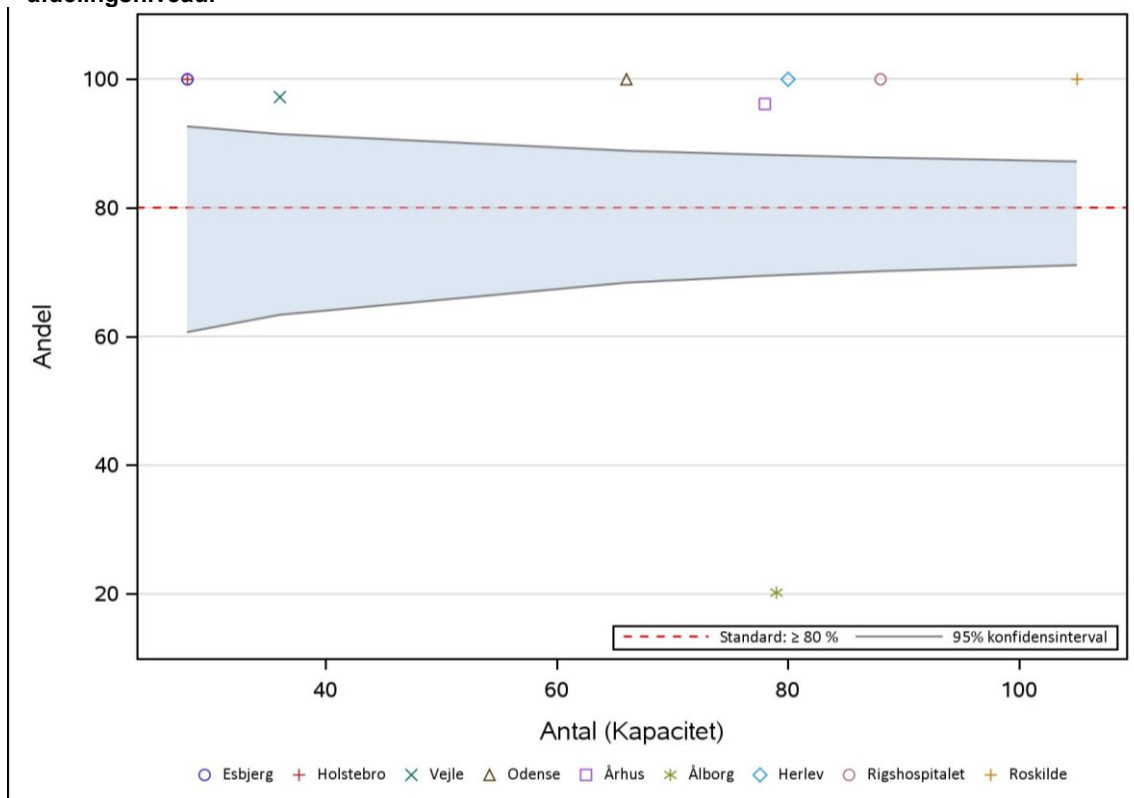
Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema. Kontrolldiagram på afdelingsniveau.



Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema. Funnelploot på regionssniveau.



Indikator 1b: Andel patienter med indleveret 2-års opfølgningsskema. Funnelploot på afdelingsniveau.



3.4. Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema

Hermed præsenteres andelen af MPN-patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema. I opgørelsen indgår således alle MPN-patienter med indleveret registrerings- og opfølgningsskema, og som er i live >900 dage efter diagnosedatoen. Tælleren udgør patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema, og er således tidsforskudt med 5 år. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

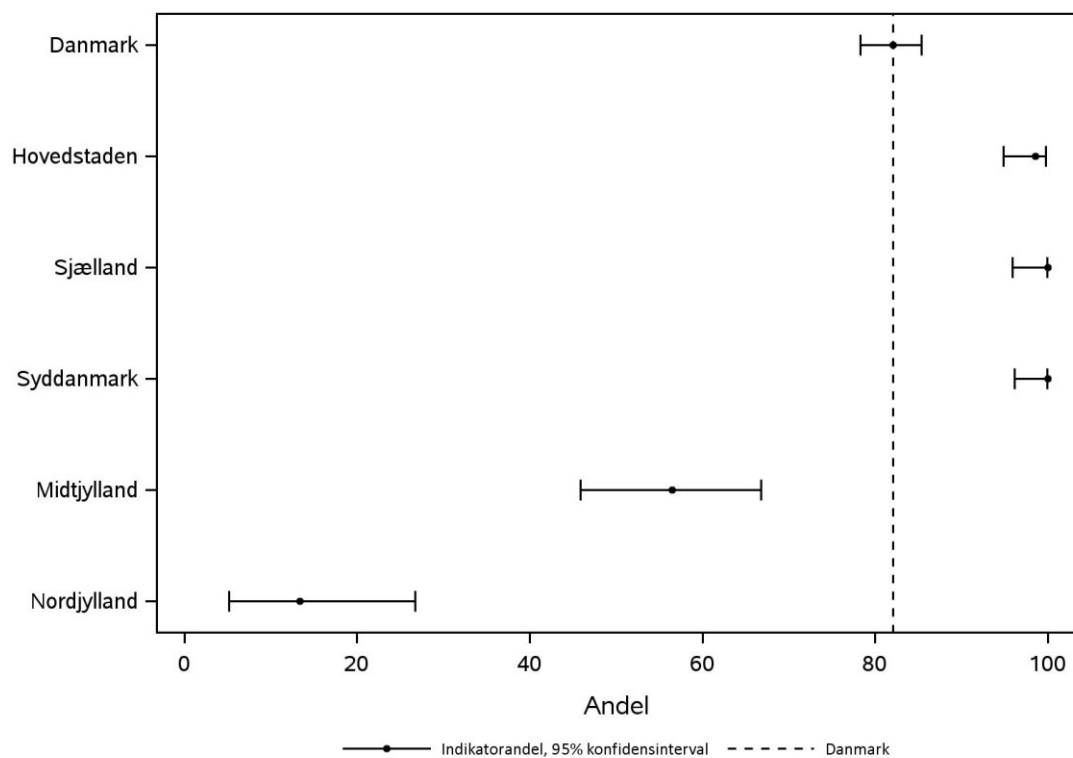
Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema

	Standard	Uoplyst		Aktuelle år		Tidligere år		
		Tæller/	antal	01.01.2013 - 31.12.2013		2012	2011	2010
	opfyldt	nævner	(%)	Andel	95% CI	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)
Danmark		370 / 451	0 (0)	82	(78-85)	82 (78-86)	83 (79-87)	82 (78-86)
Hovedstaden		133 / 135	0 (0)	99	(95-100)	97 (93-99)	98 (93-100)	100 (96-100)
Sjælland		87 / 87	0 (0)	100	(96-100)	100 (95-100)	100 (94-100)	100 (94-100)
Syddanmark		92 / 92	0 (0)	100	(96-100)	98 (92-100)	100 (96-100)	99 (93-100)
Midtjylland		52 / 92	0 (0)	57	(46-67)	61 (49-72)	62 (50-73)	57 (45-69)
Nordjylland		6 / 45	0 (0)	13	(5-27)	16 (7-30)	23 (11-39)	7 (1-22)
Hovedstaden		133 / 135	0 (0)	99	(95-100)	97 (93-99)	98 (93-100)	100 (96-100)
Herlev		77 / 79	0 (0)	97	(91-100)	98 (92-100)	100 (94-100)	100 (94-100)
Rigshospitalet		56 / 56	0 (0)	100	(94-100)	96 (87-100)	95 (83-99)	100 (92-100)
Sjælland		87 / 87	0 (0)	100	(96-100)	100 (95-100)	100 (94-100)	100 (94-100)
Roskilde		87 / 87	0 (0)	100	(96-100)	100 (95-100)	100 (94-100)	100 (94-100)
Syddanmark		92 / 92	0 (0)	100	(96-100)	98 (92-100)	100 (96-100)	99 (93-100)
Esbjerg		14 / 14	0 (0)	100	(77-100)	100 (82-100)	100 (63-100)	100 (79-100)
Odense		63 / 63	0 (0)	100	(94-100)	100 (92-100)	100 (94-100)	100 (91-100)
Vejle		15 / 15	0 (0)	100	(78-100)	90 (68-99)	100 (82-100)	95 (77-100)
Midtjylland		52 / 92	0 (0)	57	(46-67)	61 (49-72)	62 (50-73)	57 (45-69)
Holstebro		24 / 24	0 (0)	100	(86-100)	90 (68-99)	96 (80-100)	96 (79-100)
Århus		28 / 68	0 (0)	41	(29-54)	50 (36-64)	44 (29-59)	39 (26-54)

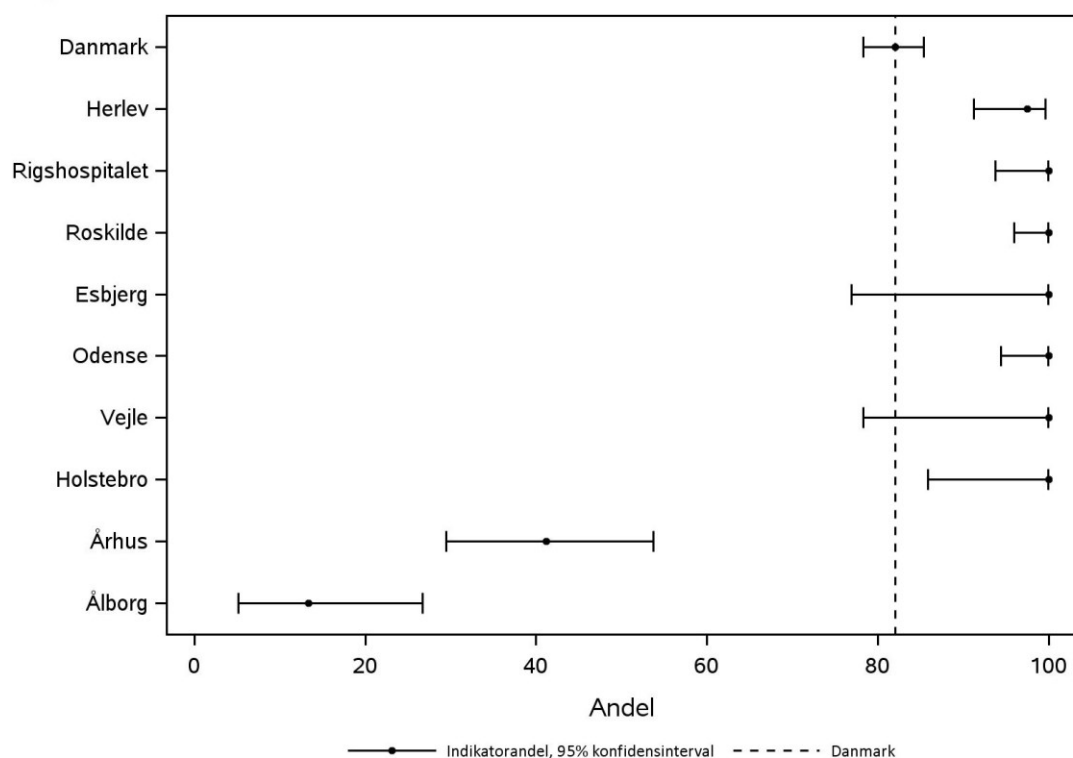
		Uoplyst	Aktuelle år			Tidligere år		
	Standard	Tæller/ antal	01.01.2013 - 31.12.2013		2012	2011	2010	
	opfyldt	nævner	(%)	Andel	95% CI	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)	
Nordjylland		6 / 45	0 (0)	13	(5-27)	16 (7-30)	23 (11-39)	7 (1-22)
Ålborg		6 / 45	0 (0)	13	(5-27)	16 (7-30)	23 (11-39)	7 (1-22)

Af aktuelle opgørelse fremgår det, at andelen af patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema på landsplan ligger på 82% (95%CI: 78-85). Region Midtjylland (57%; 95% CI: 46-67) Region Nordjylland (13%; 95% CI: 5-27) ligger adskiller sig fra de øvrige regioner og ligger markant under niveauet i disse. Der har været store problemer med at trække data på tidligere indberettede patienter efter, at Analyseportalen er lukket ned. Træk er bl.a. foregået på anmodning fra de enkelte afdelinger til den centralt dataansvarlige, men de datatræk har også været fejlbehæftede, især 5-års udtræk, og kun en høj grad af opmærksomhed har opfanget mangler. Der er faglig opmærksomhed på problemet i alle regioner.

Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema. Kontrolldiagram på regionsniveau.



Indikator 1c: Andel patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema. Kontrolldiagram på afdelingsniveau.



3.3. Indikator 3: 180-dages mortalitet

Herunder præsenteres 180-dages mortaliteten blandt MPN-patienter. I opgørelsen indgår alle patienter med MPN registret i databasen. I tælleren indgår patienter, der er døde inden for 180 dage efter diagnosetidspunktet. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

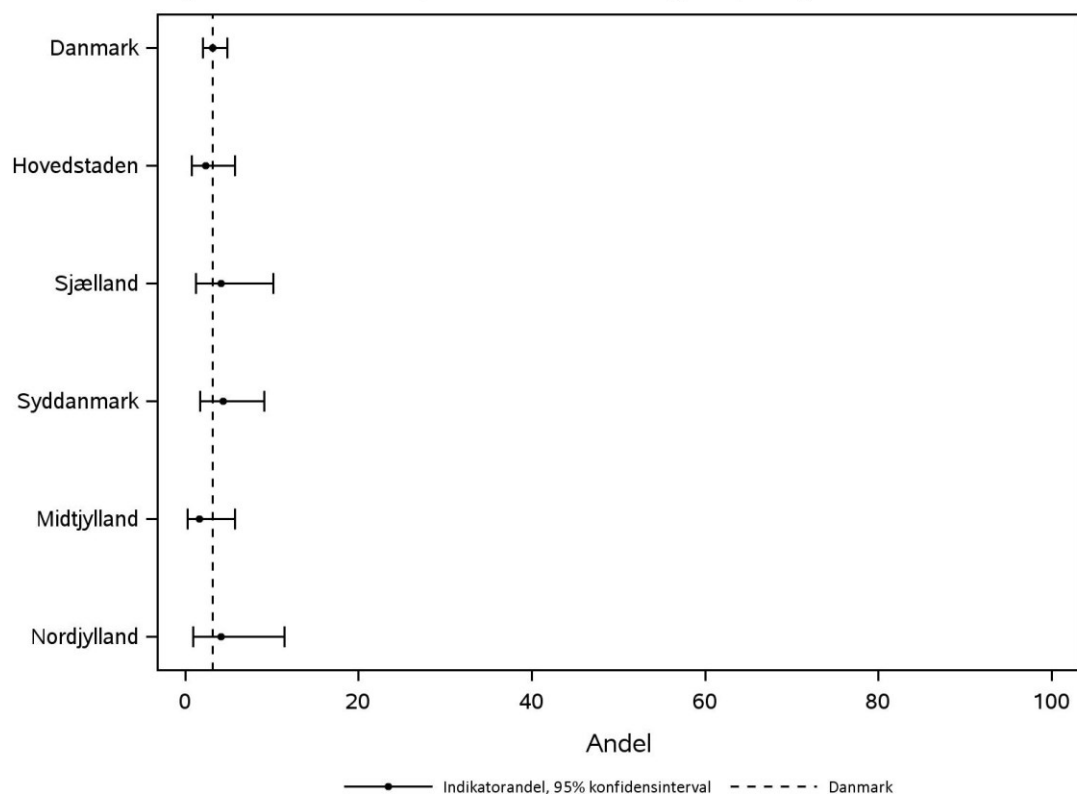
Indikator 3: 180 dages mortalitet - alle patienter

	Uoplyst			Aktuelle år		Tidligere år		
	Standard	Tæller/	antal	01.01.2018 - 31.12.2018		2017	2016	2015
	opfyldt	nævner	(%)	Andel	95% CI	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)
Danmark		19 / 602	0 (0)	3	(2-5)	3 (2-4)	2 (1-3)	2 (1-4)
Hovedstaden		4 / 173	0 (0)	2	(1-6)	5 (2-8)	1 (0-4)	2 (0-4)
Sjælland		4 / 97	0 (0)	4	(1-10)	2 (0-7)	3 (1-8)	2 (0-7)
Syddanmark		6 / 138	0 (0)	4	(2-9)	1 (0-5)	1 (0-4)	5 (2-10)
Midtjylland		#/ #	0 (0)	#	(#)	2 (0-7)	2 (0-7)	2 (0-6)
Nordjylland		3 / 73	0 (0)	4	(1-12)	3 (0-11)	3 (0-9)	0 (0-8)
Hovedstaden		4 / 173	0 (0)	2	(1-6)	5 (2-8)	1 (0-4)	2 (0-4)
Herlev		#/ #	0 (0)	#	(#)	5 (2-11)	1 (0-7)	2 (0-7)
Rigshospitalet		3 / 76	0 (0)	4	(1-11)	4 (1-10)	1 (0-6)	1 (0-6)
Sjælland		4 / 97	0 (0)	4	(1-10)	2 (0-7)	3 (1-8)	2 (0-7)
Roskilde		4 / 97	0 (0)	4	(1-10)	2 (0-7)	3 (1-8)	2 (0-7)
Syddanmark		6 / 138	0 (0)	4	(2-9)	1 (0-5)	1 (0-4)	5 (2-10)
Esbjerg		0 / 20	0 (0)	0	(0-17)	0 (0-16)	0 (0-12)	0 (0-26)
Odense		6 / 89	0 (0)	7	(3-14)	1 (0-6)	2 (0-8)	6 (2-14)
Vejle		0 / 29	0 (0)	0	(0-12)	3 (0-14)	0 (0-10)	3 (0-15)
Midtjylland		#/ #	0 (0)	#	(#)	2 (0-7)	2 (0-7)	2 (0-6)
Holstebro		#/ #	0 (0)	#	(#)	5 (1-17)	4 (0-18)	0 (0-11)
Århus		#/ #	0 (0)	#	(#)	1 (0-6)	1 (0-7)	2 (0-8)
Nordjylland		3 / 73	0 (0)	4	(1-12)	3 (0-11)	3 (0-9)	0 (0-8)
Ålborg		3 / 73	0 (0)	4	(1-12)	3 (0-11)	3 (0-9)	0 (0-8)

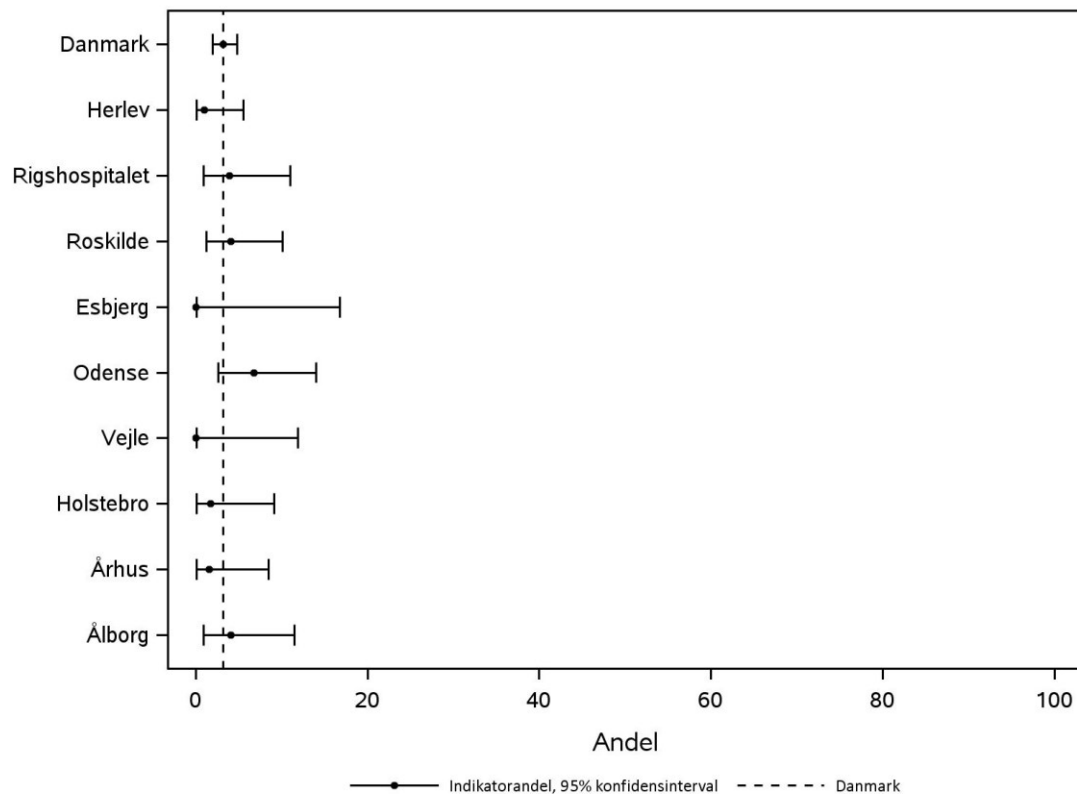
Resultatet er af diskretionshensyn fjernet, da der er under tre observationer i tæller eller nævner

For aktuelle opgørelsesperiode ligger 180-dages mortaliteten blandt MPN-patienter på landsplan på 3% (95% CI: 2-5). Dette er nogenlunde på niveau med tidligere, og der kan ikke observeres statistisk signifikante forskelle på regions- eller afdelingsniveau.

Indikator 3: 180 dages mortalitet - alle patienter. Kontrolldiagram på regionsniveau.



Indikator 3: 180 dages mortalitet - alle patienter. Kontrolldiagram på afdelingsniveau.



3.4. Indikator 6: 1-års overlevelse

For denne indikator vises Kaplan-Meier (KM) estimeret 1-års overlevelse, som er opgjort på 2-års perioder for at sikre, at en rimelig andel af populationen har fuld opfølgningstid. Døde angiver antal døde i den aktuelle periode, hvor total angiver antal inkluderede patienter i den aktuelle periode. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

Indikator 6: 1-års overlevelse

	Standard opfyldt	Tæller/ nævner	Uoplyst	Aktuelle år		Tidligere år	
			antal (%)	01.01.2017 - 31.12.2018 Andel	95% CI	2015-2016 Andel (95% CI)	2013-2014 Andel (95% CI)
Danmark		58 / 1.241	0 (0)	95	(94-96)	96 (95-97)	94 (93-95)
Hovedstaden		18 / 372	0 (0)	95	(92-97)	98 (95-99)	93 (90-95)
Sjælland		13 / 199	0 (0)	93	(89-96)	94 (90-97)	95 (91-97)
Syddanmark		12 / 289	0 (0)	96	(93-98)	95 (92-97)	94 (90-96)
Midtjylland		9 / 247	0 (0)	96	(93-98)	95 (91-97)	95 (91-97)
Nordjylland		6 / 134	0 (0)	95	(90-98)	96 (90-98)	95 (89-98)
Hovedstaden		18 / 372	0 (0)	95	(92-97)	98 (95-99)	93 (90-95)
Herlev		6 / 201	0 (0)	97	(93-99)	97 (93-99)	94 (90-97)
Rigshospitalet		12 / 171	0 (0)	93	(88-96)	98 (94-99)	91 (85-95)
Sjælland		13 / 199	0 (0)	93	(89-96)	94 (90-97)	95 (91-97)
Roskilde		13 / 199	0 (0)	93	(89-96)	94 (90-97)	95 (91-97)
Syddanmark		12 / 289	0 (0)	96	(93-98)	95 (92-97)	94 (90-96)
Esbjerg		# / #	0 (0)	#	(#)	95 (81-99)	92 (77-97)
Odense		9 / 181	0 (0)	95	(91-97)	94 (89-97)	93 (87-96)
Vejle		# / #	0 (0)	#	(#)	99 (91-100)	96 (87-99)
Midtjylland		9 / 247	0 (0)	96	(93-98)	95 (91-97)	95 (91-97)
Holstebro		5 / 97	0 (0)	95	(87-98)	95 (85-98)	98 (89-100)
Århus		4 / 150	0 (0)	97	(93-99)	95 (91-98)	94 (89-97)
Nordjylland		6 / 134	0 (0)	95	(90-98)	96 (90-98)	95 (89-98)
Ålborg		6 / 134	0 (0)	95	(90-98)	96 (90-98)	95 (89-98)

Resultatet er af diskretionshensyn fjernet, da der er under tre observationer i tæller eller nævner

Den KM-estimerede 1-års overlevelse blandt MPN-patienter ligger på landsplan på 95% (95% CI: 94-96) for den seneste 2-års periode. Dermed kan der ikke observeres markante ændringer i forhold til tidligere. Der kan ikke observeres statistisk signifikante forskelle på regions- eller afdelingsniveau.

3.5. Indikator 7: 3-års overlevelse

For denne indikator vises KM-estimeret 3-års overlevelse, som er opgjort på 4-års perioder for at sikre, at en rimelig andel af populationen har fuld opfølgningstid. Døde angiver antal døde i den aktuelle periode, hvor total angiver antal inkluderede patienter i den aktuelle periode. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

Indikator 7: 3-års overlevelse

	Standard opfyldt	Tæller/ nævner	Uoplyst	Aktuelle år		Tidligere år	
			antal (%)	01.01.2015 - 31.12.2018 Andel	95% CI	2011-2014 Andel (95% CI)	2007-2010 Andel (95% CI)
Danmark		243 / 2.415	0 (0)	86	(84-88)	83 (81-84)	81 (77-84)
Hovedstaden		70 / 732	0 (0)	87	(84-90)	84 (80-86)	86 (79-91)
Sjælland		52 / 404	0 (0)	82	(77-86)	80 (76-84)	78 (67-85)
Syddanmark		61 / 548	0 (0)	84	(80-88)	82 (78-85)	81 (72-87)
Midtjylland		41 / 475	0 (0)	89	(85-92)	85 (81-88)	78 (68-85)
Nordjylland		19 / 256	0 (0)	90	(85-94)	0 (0-0)	82 (64-91)
Hovedstaden		70 / 732	0 (0)	87	(84-90)	84 (80-86)	86 (79-91)
Herlev		28 / 382	0 (0)	89	(85-93)	85 (81-88)	87 (77-93)
Rigshospitalet		42 / 350	0 (0)	85	(80-89)	82 (76-86)	85 (72-92)
Sjælland		52 / 404	0 (0)	82	(77-86)	80 (76-84)	78 (67-85)
Roskilde		52 / 404	0 (0)	82	(77-86)	80 (76-84)	78 (67-85)
Syddanmark		61 / 548	0 (0)	84	(80-88)	82 (78-85)	81 (72-87)
Esbjerg		9 / 81	0 (0)	84	(70-92)	77 (66-86)	84 (59-95)
Odense		40 / 328	0 (0)	83	(77-87)	82 (77-86)	84 (72-91)
Vejle		12 / 139	0 (0)	87	(78-93)	84 (76-90)	71 (51-85)
Midtjylland		41 / 475	0 (0)	89	(85-92)	85 (81-88)	78 (68-85)
Holstebro		12 / 156	0 (0)	91	(84-95)	82 (73-88)	71 (52-84)
Århus		29 / 319	0 (0)	88	(83-92)	86 (81-90)	81 (69-88)
Nordjylland		19 / 256	0 (0)	90	(85-94)	0 (0-0)	82 (64-91)
Ålborg		19 / 256	0 (0)	90	(85-94)	0 (0-0)	82 (64-91)

Blandt MPN-patienter ligger den KM-estimerede 3-års overlevelse på landsplan på 86% (95% CI: 84-88) for den seneste 4-års periode. Der kan ikke observeres statistisk signifikant forskel på regions- eller afdelingsniveau.

3.6 Indikator 8. 5-års overlevelse

For denne indikator vises KM-estimeret 5-års overlevelse, som er opgjort på en 6-års periode for at sikre, at en rimelig andel af populationen har fuld opfølgningstid. Døde angiver antal døde i den aktuelle periode, hvor total angiver antal inkluderede patienter i den aktuelle periode. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

Indikator 8: 5-års overlevelse

	Standard opfyldt	Tæller/ nævner	Uoplyst	Aktuelle år		Tidligere år
			antal	01.01.2013 - 31.12.2018		2007-2012
			(%)	Andel	95% CI	Andel (95% CI)
Danmark		566 / 3.506	0 (0)	75	(73-77)	73 (70-75)
Hovedstaden		162 / 1.061	0 (0)	76	(72-80)	75 (70-79)
Sjælland		117 / 602	0 (0)	71	(66-76)	68 (62-74)
Syddanmark		133 / 784	0 (0)	74	(69-78)	71 (66-76)
Midtjylland		103 / 698	0 (0)	77	(73-81)	72 (66-77)
Nordjylland		51 / 361	0 (0)	78	(71-83)	80 (72-86)
Hovedstaden		162 / 1.061	0 (0)	76	(72-80)	75 (70-79)
Herlev		85 / 574	0 (0)	75	(70-80)	76 (70-81)
Rigshospitalet		77 / 487	0 (0)	78	(72-82)	73 (65-79)
Sjælland		117 / 602	0 (0)	71	(66-76)	68 (62-74)
Roskilde		117 / 602	0 (0)	71	(66-76)	68 (62-74)
Syddanmark		133 / 784	0 (0)	74	(69-78)	71 (66-76)
Esbjerg		21 / 118	0 (0)	73	(60-82)	75 (62-85)
Odense		84 / 470	0 (0)	72	(66-77)	71 (64-77)
Vejle		28 / 196	0 (0)	77	(68-85)	70 (58-79)
Midtjylland		103 / 698	0 (0)	77	(73-81)	72 (66-77)
Holstebro		32 / 217	0 (0)	73	(62-81)	69 (58-78)
Århus		71 / 481	0 (0)	79	(74-83)	74 (67-80)
Nordjylland		51 / 361	0 (0)	78	(71-83)	80 (72-86)
Ålborg		51 / 361	0 (0)	78	(71-83)	80 (72-86)

Af ovenstående fremgår det, at 5-års overlevelsen blandt MPN-patienter ligger på 75% (95% CI: 73-77). Der kan ikke observeres statistisk signifikant forskel i overlevelse på regions- og afdelingsniveau.

3.7. Indikator 10: Andel patienter med udført cytogenetisk specialundersøgelse

I det følgende præsenteres andelen af patienter, som har fået udført cytogenetisk specialundersøgelse. I opgørelsen indgår således patienter med MPN registreret i databasen og med oplysning om cytogenetisk specialundersøgelse. Tælleren udgør patienter med udført cytogenetisk specialundersøgelse. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

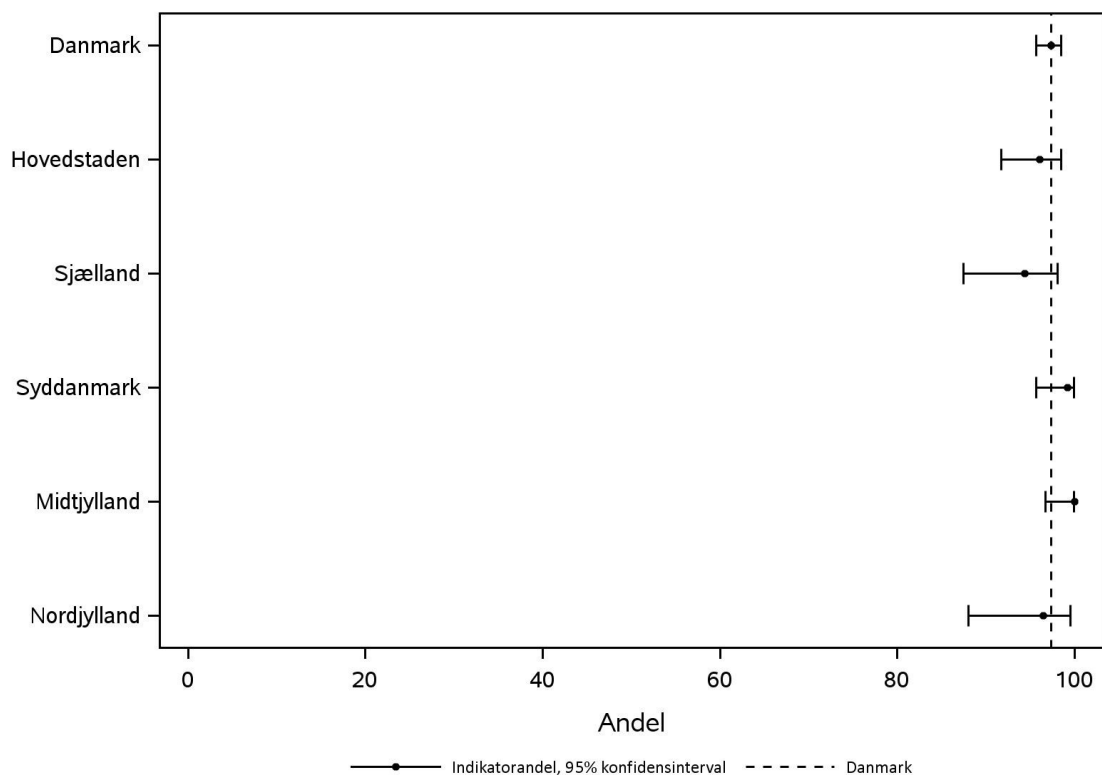
Indikator 10: Patienter med cytogenetisk specialundersøgelse

	Standard opfyldt	Uoplyst		Aktuelle år		Tidligere år		
		Tæller/ nævner	antal (%)	01.01.2018 - 31.12.2018 Andel	95% CI	2017 Andel (95% CI)	2016 Andel (95% CI)	2015 Andel (95% CI)
Danmark		514 / 528	74 (12)	97	(96-99)	99 (97-99)	98 (97-99)	99 (98-100)
Hovedstaden		147 / 153	20 (12)	96	(92-99)	99 (97-100)	97 (93-99)	99 (95-100)
Sjælland		84 / 89	8 (8)	94	(87-98)	100 (96-100)	98 (92-100)	100 (48-100)
Syddanmark		122 / 123	15 (11)	99	(96-100)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (93-100)
Midtjylland		106 / 106	15 (12)	100	(97-100)	98 (94-100)	100 (96-100)	100 (94-100)
Nordjylland		55 / 57	16 (22)	96	(88-100)	91 (80-97)	97 (90-100)	100 (84-100)
Hovedstaden		147 / 153	20 (12)	96	(92-99)	99 (97-100)	97 (93-99)	99 (95-100)
Herlev		84 / 89	8 (8)	94	(87-98)	100 (96-100)	97 (91-100)	99 (93-100)
Rigshospitalet		63 / 64	12 (16)	98	(92-100)	99 (94-100)	97 (91-100)	99 (93-100)
Sjælland		84 / 89	8 (8)	94	(87-98)	100 (96-100)	98 (92-100)	100 (48-100)
Roskilde		84 / 89	8 (8)	94	(87-98)	100 (96-100)	98 (92-100)	100 (48-100)
Syddanmark		122 / 123	15 (11)	99	(96-100)	100 (97-100)	100 (97-100)	100 (93-100)
Esbjerg		18 / 18	2 (10)	100	(81-100)	100 (82-100)	100 (88-100)	100 (16-100)
Odense		78 / 79	10 (11)	99	(93-100)	100 (96-100)	100 (94-100)	100 (89-100)
Vejle		26 / 26	3 (10)	100	(87-100)	100 (89-100)	100 (90-100)	100 (84-100)
Midtjylland		106 / 106	15 (12)	100	(97-100)	98 (94-100)	100 (96-100)	100 (94-100)
Holstebro		51 / 51	7 (12)	100	(93-100)	100 (90-100)	100 (86-100)	100 (3-100)
Århus		55 / 55	8 (13)	100	(94-100)	97 (91-100)	100 (94-100)	100 (94-100)
Nordjylland		55 / 57	16 (22)	96	(88-100)	91 (80-97)	97 (90-100)	100 (84-100)
Ålborg		55 / 57	16 (22)	96	(88-100)	91 (80-97)	97 (90-100)	100 (84-100)

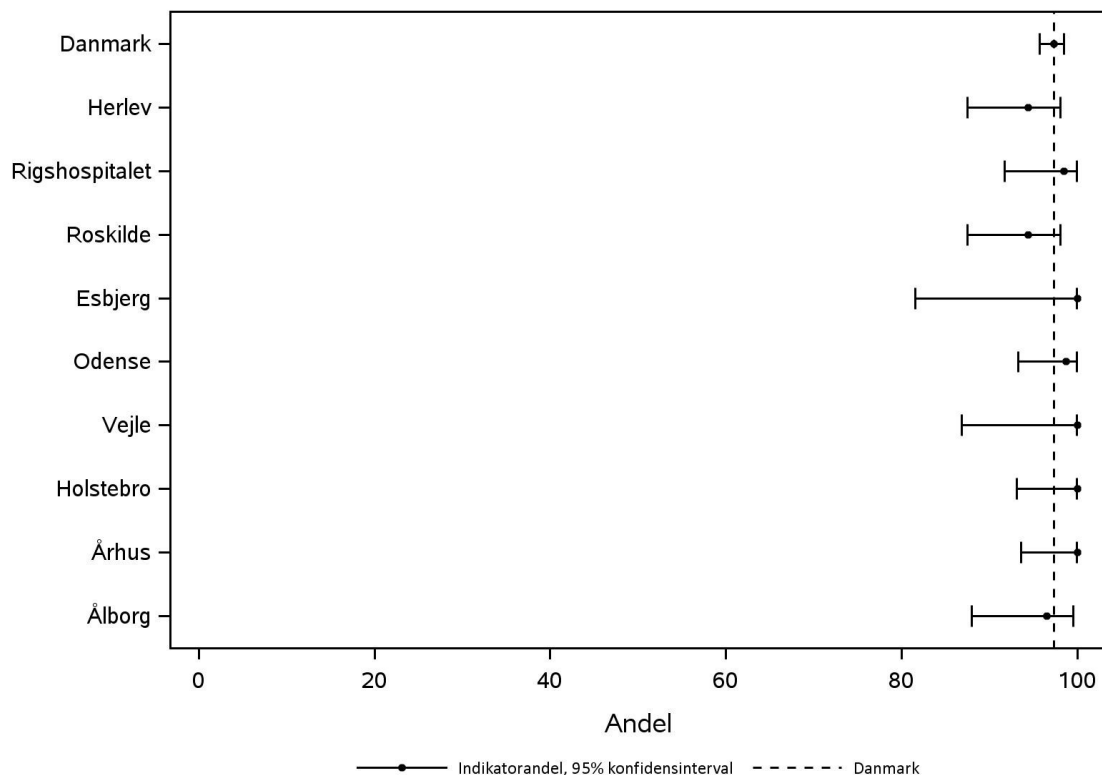
	Antal	Årsag
Uoplyst:	74	Molekylærbiologiske og/eller cytogenetik uoplyst eller uvist"

I aktuelle opgørelsesperiode ligger andelen af MPN-patienter med udført cytogenetisk specialundersøgelse på 97% (95% CI: 96-99). Dette er nogenlunde på niveau med tidligere, og der kan ikke observeres statistisk signifikant forskel regionerne eller afdelingerne imellem. Der skal gøres opmærksom på et forholdsvis højt antal uoplyste i denne indikator.

Indikator 10: Patienter med gendiagnostisk specialundersøgelse. Kontrolldiagram på regionsniveau.



Indikator 10: Patienter med gendiagnostisk specialundersøgelse. Kontrolldiagram på afdelingsniveau.



3.8. Indikator 11. Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol

Herunder præsenteres andelen af patienter, der deltager i klinisk behandlingsprotokol. I opgørelsen indgår patienter med MPN registreret i databasen med indleveret opfølgningsskema og med oplysning om deltagelse i klinisk behandlingsprotokol. I tælleren indgår patienter, der deltager i klinisk behandlingsprotokol. Idet første opfølgningsskema først skal indleveres 24 måneder efter diagnosedatoen, er indikatoren således tidsforskudt med 2 år. Der er ikke fastsat en standard for denne indikator.

Indikator 11: Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol

		Uoplyst	Aktuelle år			Tidligere år		
	Standard	Tæller/ antal	01.01.2016 - 31.12.2016	2015	2014	2013		
	opfyldt	nævner	(%)	Andel	95% CI	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)	Andel (95% CI)
Danmark		13 / 453	4 (1)	3	(2-5)	7 (5-9)	8 (6-11)	21 (18-26)
Hovedstaden		# / #	0 (0)	#	(#)	3 (1-7)	5 (2-9)	10 (6-17)
Sjælland		8 / 101	0 (0)	8	(3-15)	10 (4-17)	13 (7-22)	45 (34-56)
Syddanmark		# / #	0 (0)	#	(#)	10 (5-18)	12 (6-20)	26 (17-35)
Midtjylland		# / #	0 (0)	#	(#)	7 (3-14)	8 (4-15)	9 (4-18)
Nordjylland		0 / 14	1 (7)	0	(0-23)	11 (2-28)	5 (1-17)	18 (9-32)
Hovedstaden		2 / 145	0 (0)	1	(0-5)	3 (1-7)	5 (2-9)	10 (6-17)
Herlev		# / #	0 (0)	#	(#)	3 (1-9)	3 (1-10)	9 (3-18)
Rigshospitalet		# / #	0 (0)	#	(#)	3 (0-9)	6 (2-15)	13 (5-25)
Sjælland		8 / 101	0 (0)	8	(3-15)	10 (4-17)	13 (7-22)	45 (34-56)
Roskilde		8 / 101	0 (0)	8	(3-15)	10 (4-17)	13 (7-22)	45 (34-56)
Syddanmark		# / #	0 (0)	#	(#)	10 (5-18)	12 (6-20)	26 (17-35)
Esbjerg		0 / 26	0 (0)	0	(0-13)	0 (0-28)	0 (0-23)	15 (3-38)
Odense		# / #	0 (0)	#	(#)	15 (8-25)	21 (11-34)	34 (23-47)
Vejle		0 / 28	3 (10)	0	(0-12)	0 (0-15)	0 (0-13)	0 (0-23)
Midtjylland		# / #	0 (0)	#	(#)	7 (3-14)	8 (4-15)	9 (4-18)
Holstebro		0 / 23	0 (0)	0	(0-15)	12 (2-30)	13 (4-31)	23 (8-45)
Århus		# / #	0 (0)	#	(#)	5 (1-13)	6 (2-14)	4 (0-13)
Nordjylland		0 / 14	1 (7)	0	(0-23)	11 (2-28)	5 (1-17)	18 (9-32)
Ålborg		0 / 14	1 (7)	0	(0-23)	11 (2-28)	5 (1-17)	18 (9-32)

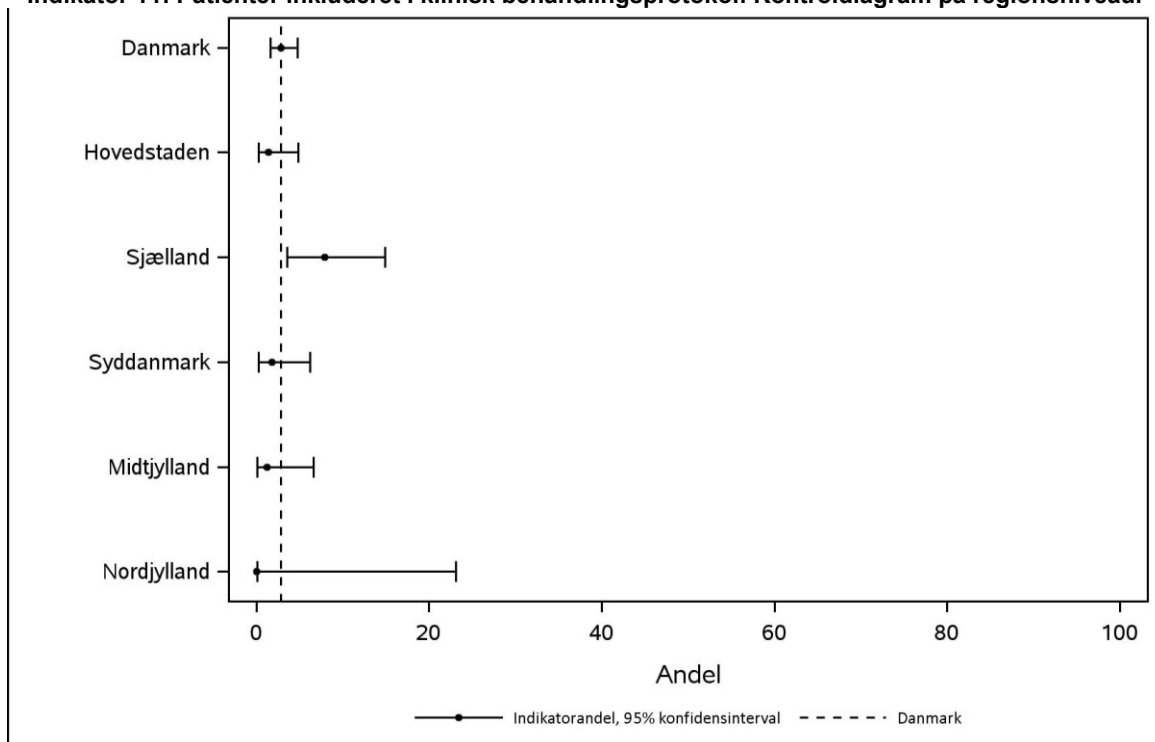
Resultatet er af diskretionshensyn fjernet, da der er under tre observationer i tæller eller nævner

	Antal	Årsag
Eksklusion:	64	Manglende MPDB behandling
	67	Manglende indlevering af OPFØLGNING1
Uoplyst:	4	Ingen oplysning om, hvorvidt patienten indgår i en behandlingsprotokol

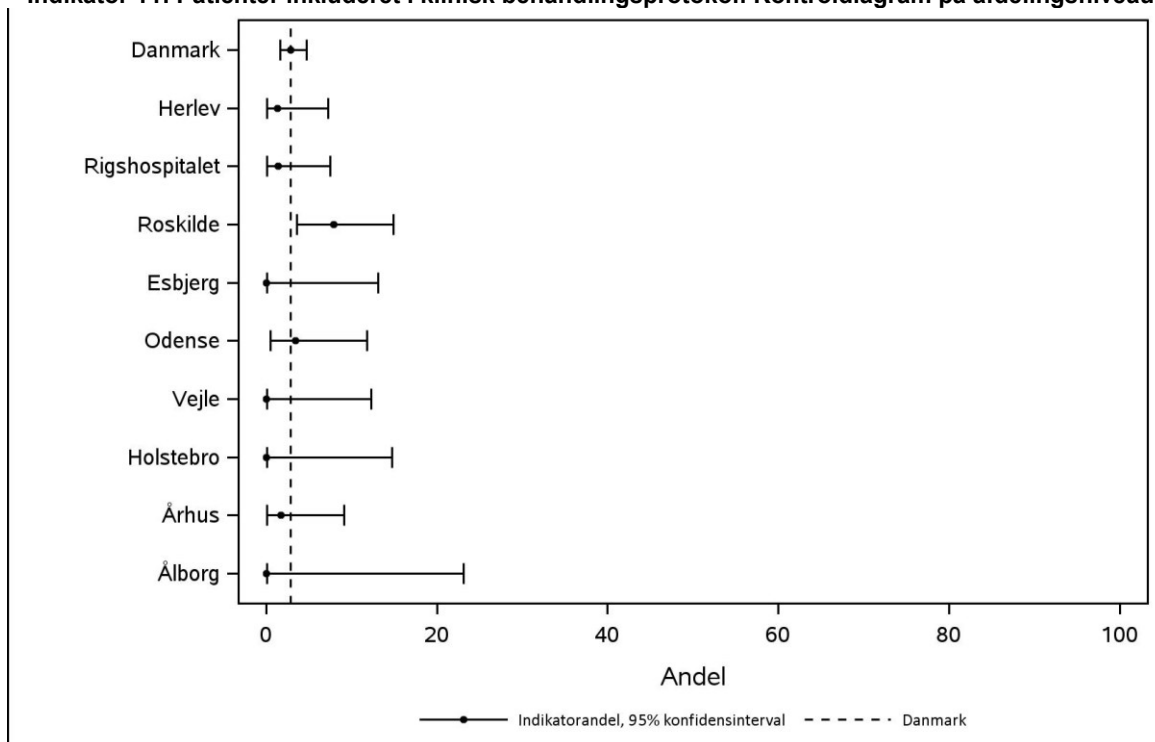


På landsplan ligger andelen af MPN-patienter, der deltager i klinisk behandlingsprotokol på 3% (95% CI: 2-5), hvilket er lidt lavere end tidligere. Dog skal der gøres opmærksom på, at der indgår meget få observationer, hvorfor forskelle fra tidligere bør fortolkes med forsigtighed. Der kan ikke observeres statistisk signifikante forskelle regionerne eller afdelingerne i mellem.

Indikator 11: Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol. Kontrolldiagram på regionsniveau.



Indikator 11: Patienter inkluderet i klinisk behandlingsprotokol. Kontrolldiagram på afdelingsniveau.



4. Beskrivelse af sygdomsområdet

MPN dækker over sjældne, klonale hæmatologiske cancerformer, som ubehandlet har en meget høj morbiditet og mortalitet. Denne cancerform diagnosticeres i alle aldre, men hyppigere i aldersgrupper over 55 år, og behandles på alle hæmatologiske afdelinger.

Sygdomsgruppen omfatter diagnoserne ET, PV, PMF og CML. Sidstnævnte er cytogenetisk og molekylærbiologisk karakteriseret ved Philadelphia-kromosomet og fusionsproteinet BCR/ABL, mens den typiske molekylærbiologiske signatur ved de klassiske Philadelphia-negative tilstande - JAK2V617F-mutationen - findes hos ca. 50 % af patienterne med ET, 95-98 % af patienterne med PV og ca. 50 % af patienterne med PMF. Af de JAK-2 negative MPN har hovedparten mutationer i CALR-genet, og enkelte har hverken den ene eller den anden mutation. Mulighederne molekylærbiologisk subklassificering udvikles hastig i disse år og forventes at bidrage til en dybere biologisk forståelse af især JAK2- og CALR -mutations negative ET og PMF.

Komplikationerne til de Philadelphia-negative sygdomme er bl.a. blodpropper og blødninger samt sent i forløbet udvikling af myelofibrose, knoglemarvssvigt og ændring i sygdoms karakter til AML. Fra databasens etablering har diagnosen CMML været inkluderet, om end diagnosen biologisk har relation til MDS, varetaget i Akut Leukæmi Gruppen. Den er således afrapporteringsmæssigt flyttet til årsrapporten for akut leukæmi og MDS og er således ikke længere en del af nærværende rapport.

Mange patienter er tyngt af symptomer på øget celledeling med træthed, vægttab, nattesved og let temperaturstigning, især udtalt hos myelofibrose-patienter med stor sygdomsbyrde i form af betydelig forstørret milt og ofte udtalt forhøjede celletal i blodet. Komplikationer til sygdommene (blodpropper og blødninger), psykisk belastning, bivirkninger til medicinsk behandling og komorbiditet (som følge af komplikationer til sygdommen eller sygdomme, som optræder hyppigere hos den ældre befolkningsdel) bidrager også væsentligt til symptombyrden.

Gennem mange år har princippet i behandling af disse sygdomme været baseret på konventionel palliativ eller supportiv behandling, som bl.a. har omfattet cytoreduktion, symptomlindrende behandling og blodtransfusioner. Kurativ behandling har hidtil kun været mulig ved hjælp af knoglemarvstransplantation (CML, rapporteret i mindre serier for PV, ET, og PMF). Det er en bivirkningsfyldt behandling, som derfor kun har været indiceret ved alvorlig sygdomsforværring, og hvis forudsætningerne for transplantation i øvrigt har været til stede. Behandling med bl.a. vækstfaktorer og immunmodulation har for særlige undergrupper af patienter med PMF medført en betydelig reduktion i behovet for blodtransfusioner og dermed bedre livskvalitet. Siden årtusindeskiftet har nye behandlingstilbud med målrettet terapi, hvor sygdomsspecifikke mekanismer hæmmes effektivt, bidraget til markant at ændre forløb, livskvalitet og prognosen for patienter med MPN. Overlevelsen for CML er således forbedret betydeligt baseret på "signal transduction inhibition" (STI, tyrosinkinaseinhibition), der hæmmer fusionsproteinet BCR/ABL, og knoglemarvstransplantation udføres nu sjældent på denne indikation.

Flere forskellige lægemidler med specifik virkning ved CML er nu tilgængelige, hvilket er et udtryk for en fortsat udvikling. De seneste år er tyrosinkinaseinhibitorer mod JAK2-mutationen (især relevant for PMF og PV) blevet introduceret. De kommende år vil vise, hvilken værdi kombinationsbehandling mellem f.eks. alfa-interferon og kinaseinhibitorer kan få ved alle omtalte diagnoser. Forventeligt vil flere nye lægemidler til behandling af MPN komme til som følge af en bedre biologisk forståelse af sygdommene. Det må indtil videre antages, at det vil dreje sig om vedvarende medicinsk behandling for flertallet af patienterne. Derfor er det en sygdomsgruppe, hvor både prævalensen af behandlede patienter vil stige, og hvor levetiden for den enkelte patient vil blive længere. Udfordringen vil derfor ikke kun blive et spørgsmål om levetid, det vil i meget høj grad blive et spørgsmål om livskvalitet.

Med henblik på at skabe større fokus på ovenstående udfordringer og som platform for vidensdeling vedrørende de nyeste landvindinger og planlagte nationale og internationale behandlingsprotokoller indenfor de respektive sygdomskategorier, blev DSKMS stiftet i 2005 på årsmødet for DHS. Vigtige indsatsområder for DSKMS har desuden været udarbejdelse og løbende revision af retningslinjer for diagnostik, monitorering og behandling. Således er registrerings- og opfølgningsskemaerne blevet opdateret i 2015, og der er blevet indført et 5-års opfølgningsskema. Derimod er 30-dages mortaliteten udeladt, da den ikke bidrager med information hos denne patientkategori, som generelt har en høj overlevelse. DSKMS har derudover udarbejdet en grundig brugervejledning til indberetning i databasen både i form af en samlet beskrivelse og i form af elektronisk information knyttet til indberetningen for de enkelte rubrikker i skemaerne. Ydermere har brobygning til specialets nationale samarbejdspartnere (inkl. patologer/molekylærbiologer), til internationale studiegrupper, centre og forskningsmiljøer samt til patientforeninger, det politisk-administrative system og medicinalindustrien med henblik på deltagelse i randomiserede multicenterstudier været en meget vigtig funktion. Informationer om databaseindberetningsskemaer og vejledning mv. kan findes på DHS' hjemmesiden (www.hematology.dk).

5. Datagrundlag

DMPN har hidtil været en del af DHF, hvori de hæmatologiske afdelinger i Danmark indtaster data. DHF er imidlertid blevet opdelt i seks databaser, som i 2017 af Sundhedsdatastyrelsen blev godkendt som selvstændige landsdækkende kliniske kvalitetsdatabaser. DMPN er forankret i DSKMS og har været landsdækkende siden 2010, og det faglige ansvar for databasens drift og vedligeholdelse ligger hos DSKMS. Databasen er ligesom de andre hæmatologiske databaser placeret i Region Hovedstaden og tilknyttet RKKPs afdeling for cancer og cancerscreening. Driften finansieres af Danske Regioners Fællespulje for Kliniske Databaser.

Alle hæmatologiske afdelinger i Danmark indtaster patienter med MPN, som har eller har haft en fysisk kontakt til afdelingen. Når diagnosen er stillet, indtastes registreringsskema af den afdeling, som iværksætter behandlingen, eller tager beslutning om, at der ikke skal behandles. Informationer om behandlingen og om patientens respons på behandlingen registreres på opfølgningsskema. I tilfælde af død, eller hvis patienten afsluttes fra afdelingen, registreres dette i opfølgningsskema.

Indførelsen af obligatoriske indtastningsfelter i databasen betyder en øget datavaliditet. Der er imidlertid forskellige procedurer med hensyn til indberetning, idet indrapportering foretages af både kontaktlæger, data-managere, studenter og Kliniks Forsknings Enhed. DSKMS er meget opmærksom på vigtigheden af validering. Selvom der ikke er forskelle i fordelinger, resultater eller komplethed i betydende grad, arbejder DSKMS internt kritisk med at vurdere kvaliteten af data, optimere dataindberetningen og med at gennemgå nytteværdien af de enkelte variable i databasen.

Principperne for databasen er beskrevet i en artikel til særnummer af det internationale tidsskrift, *Clinical Epidemiology*, som udkom i 2016 (<https://www.dovepress.com/the-danish-national-chronic-myeloid-neoplasia-registry-peer-reviewed-article-CLEP>). Databasen dokumenteres desuden sammen med de øvrige kliniske databaser, der modtager støtte fra RKKP, her: www.rkkp-dokumentation.dk.

Populationen, som indgår i årsrapportens indikatorer, er defineret ud fra patienter, der er registreret i DMPN med en registreret diagnosedato i perioden 1. januar 2018 til 31. december 2018. For indikatorer, der vedrører overlevelse, anvendes data tilbage til databasens start i 2010 for at kunne følge patienter i op til 5 år efter diagnosetidspunkt.

Til beregning af dækningsgrad er der indhentet data fra LPR, hvor følgende diagnosekoder er inkluderet: DC921, DC922, DC927, DC945, DC951, DC952, DC957, DC959, DD459, DD471, DD473 og DD474A. Den først fundne kontakt i LPR på én af de relevante diagnosekoder angiver LPR diagnoseåret. Patienter, som ved fejllistegennemgang på de enkelte afdelinger er vurderet ikke at have en hæmatologisk cancerdiagnose, er ekskluderet fra opgørelsen af dækningsgrad. Ligeledes er udenlandske patienter og patienter bosat i udlandet ekskluderet. Patienter, som findes i LPR, men ikke kan genfindes i databasen henføres i opgørelsen til den hæmatologiske afdeling, som sidst har set patienten ifølge LPR.

Indikatorerne er opgjort på afdelingsniveau i henhold til »Basiskrav for kliniske kvalitetsdatabaser« publiceret af Danske Regioner. Tabeller og diagrammer følger RKKP's skabelon for årsrapporter, der er obligatorisk at anvende efter juni 2016. Indikatorerne præsenteres i tabeller og kontroldiagrammer med lands-, regions- og afdelingsresultater, samt for indikatorer med fastsat standard. Indikatorværdierne er andele med

95% konfidensintervaller (95% CI) baseret på den eksakte binomialfordeling. 1-, 3- og 5-års overlevelsen er opgjort efter Kaplan-Meier metoden. Appendiks indeholder deskriptive tabeller samt overlevelsediagrammer for undertyper af MPN.

6. Styregruppens sammensætning

Formandskab

Dorthe Rønnov-Jessen (Vejle)

Øvrige medlemmer

Morten Saaby (Holstebro)

Lene Udby (Roskilde)

Andreja Dimitrijevic (Odense)

Christen Lykkegaard Andersen - sekretær (Rigshospitalet)

Niels Pallisgaard (Molekylærbiolog)

Ann Madelung (Patolog)

Gitte Thomsen (Ålborg)

Mette Borg Clausen (Herlev)

Suppleanter:

Marie Bak (Roskilde)

Trine Alma Knudsen (Roskilde)

Appendiks 1. Vejledning i fortolkning af resultater

I det følgende gives en vejledning i, hvorledes resultaterne i årsrapporten skal læses.

Indikatortabeller

Tabellerne i rapporten omfatter resultater for de enkelte afdelinger, regioner og landsgennemsnittet. Der gøres opmærksom på at der pga. persondatalovens regler og de almindelige regler om tavshedspligt, ikke må offentliggøres følsomme personoplysninger i en form hvor det er muligt "alene eller sammen med andre oplysninger" at henføre det til en identificerbar person. Definitionen af en personoplysning følger af persondatalovens § 3 nr. 1. "Enhver form for information om en identificeret eller identificerbar fysisk person (den registrerede)." Som følge heraf har Statens Serum Institut besluttet at alle resultater med persondata under 3, ikke må offentliggøres. Resultater med under 3, men over 0, i tæller eller nævner bliver erstattet med # i tabellen. Nedenfor beskrives indholdet af tabellerne:

Standard:

Angiver den af styregruppen fastsatte standard for, hvor stor en andel (%) af det samlede antal patientforløb, der som minimum/højst må forventes at leve op til kravet relateret til den pågældende indikator. Et "<" foran procentværdien angiver, at indikatorværdien højst må antage denne for at standard er opfyldt.

Standard opfyldt, Ja:

Angiver, om standarden er opfyldt for afdelingen/regionen/landet. "Ja" indikerer, at afdelings-, regions-/landsgennemsnittet opfylder standarden. "Nej" betyder, at standarden ikke er opfyldt. " " viser, at standarden ikke er opfyldt.

Tæller/nævner:

Angiver det samlede antal patienter, der indgår i tæller og nævner i beregningen af den pågældende indikatorværdi. For alle indikatorer gælder det, at patienterne ikke indgår i beregningen af indikatoren, såfremt der for den relevante variabel i registreringsskemaet er angivet "uoplyst" eller at data mangler. Ligeledes ekskluderes patienter, hvor den pågældende aktivitet er bedømt "ikke relevant". Der vil derfor være forskel i antallet af patientforløb, som indgår i beregningen af de enkelte indikatorer.

Uoplyst:

Angiver antallet af indberetninger med manglende oplysninger til beregning af indikatoren. Andelen af det potentielle datagrundlag angives i procent i en parentes.

Andel patientforløb som opfylder kravet, % (95% CI):

Angiver den procentvise andel af det samlede antal patientforløb, der lever op til kravet i relation til den pågældende indikator. For at få et indtryk af den statistiske usikkerhed ved bestemmelse af indikatorværdien er der anført et 95% konfidensinterval (95% CI), som angiver, at den "sande" indikatorværdi med 95% sandsynlighed befinder sig indenfor det opstillede interval. Konfidensintervallets bredde afspejler med hvilken præcision, indikatorværdien er bestemt. Periodeangivelsen refererer til opgørelsesperiode.

Kontroldiagrammer

Grafisk præsentation af resultaterne for hver region hhv. afdeling. Diagrammerne giver en oversigt over den fastsatte standard, landsresultatet og regionsresultaterne hhv. afdelingsresultaterne for hver enkelt indikator (prikker) angivet med tilhørende 95% CI (vandrette streger).

Appendiks 2. Deskriptive resultater

A2.1. Fordeling af patienter med MPN registreret i databasen

Tabel A2.1. Fordeling af patienter med MPN for årene 2010 - 2018

	2018	2017	2016	2015	2014	2013	2012	2011	2010
Danmark	602	639	588	586	565	526	487	449	415
Hovedstaden	173	199	168	192	177	152	158	130	116
Rigshospitalet	76	95	88	91	73	64	58	55	52
Herlev	97	104	80	101	104	88	100	75	64
Midtjylland	121	126	106	122	123	100	84	85	94
Århus	63	87	78	91	88	74	61	55	63
Holstebro	58	39	28	31	35	26	23	30	31
Nordjylland	73	61	79	43	46	59	55	45	33
Ålborg	73	61	79	43	46	59	55	45	33
Sjælland	97	102	105	100	99	99	89	82	80
Roskilde	97	102	105	100	99	99	89	82	80
Syddanmark	138	151	130	129	120	116	101	107	92
Odense	89	92	66	81	67	75	54	74	47
Esbjerg	20	21	28	12	16	21	23	11	17
Vejle	29	38	36	36	37	20	24	22	28

A2.2. Fordelingen af diagnoser

Tabel A2.2.1. Fordeling af diagnoser for årene 2010 - 2018

	2018	2017	2016	2015	2014	2013	2012	2011	2010	Total
Kronisk Myeloid Leukæmi (BCR-ABL1 positiv)	73	68	64	63	55	50	47	52	49	521
Polycytæmi Vera	186	207	172	175	201	149	140	127	116	1473
Primær Myelofibrose	53	62	75	80	64	96	81	68	61	640
Essentiel Thrombocytose	196	193	188	185	168	162	147	128	124	1491
Uklassificerbar Myeloproliferativ sygdom	94	109	89	83	77	69	72	74	65	732

Tabel A2.2.2. Fordeling af diagnoser for 2018, opdelt på køn

	Kvinder		Mænd		Total
	Antal	%	Antal	%	Antal
Kronisk Myeloid Leukæmi (BCR-ABL1 positiv)	44	60.3	29	39.7	73
Polycytæmi Vera	89	47.8	97	52.2	186
Primær Myelofibrose	35	66.0	18	34.0	53
Essentiel Thrombocytose	83	42.3	113	57.7	196
Uklassificerbar Myeloproliferativ sygdom	49	52.1	45	47.9	94

A2.3. Aldersfordelinger

Tabel A2.3.1. Fordeling af diagnoser for 2018, opdelt på alder

	<i>Min</i>	<i>1. kvartil</i>	<i>Median</i>	<i>3. kvartil</i>	<i>Max</i>
Kronisk Myeloid Leukæmi (BCR-ABL1 positiv)	20.9	49.6	61.8	72.7	91.3
Polycytæmi Vera	26.2	62.2	71.3	78.9	93.0
Primær Myelofibrose	35.1	61.8	71.8	77.9	92.4
Essentiel Thrombocytose	19.6	56.0	68.9	75.4	95.7
Uklassificerbar Myeloproliferativ sygdom	20.0	60.6	71.5	77.2	90.2

Tabel A2.3.2. Fordeling af alder, opdelt på år

	<i>2018</i>		<i>2017</i>		<i>2016</i>		<i>2015</i>	
	<i>Antal</i>	<i>%</i>	<i>Antal</i>	<i>%</i>	<i>Antal</i>	<i>%</i>	<i>Antal</i>	<i>%</i>
Total	602	100.0	639	100.0	588	100.0	586	100.0
0-39	39	6.5	36	5.6	26	4.4	28	4.8
40-59	132	21.9	136	21.3	126	21.4	120	20.5
60-79	332	55.1	360	56.3	339	57.7	325	55.5
80+	99	16.4	107	16.7	97	16.5	113	19.3

Tabel A2.3.3. Patienter i 2015-2018 pr aldersgruppe

	<i>0-39</i>	<i>40-59</i>	<i>60-79</i>	<i>80+</i>	<i>Total</i>
Danmark	129	514	1356	416	2415
Hovedstaden	51	153	400	128	732
Rigshospitalet	35	85	168	62	350
Herlev	16	68	232	66	382
Midtjylland	30	119	266	60	475
Århus	26	88	168	37	319
Holstebro	4	31	98	23	156
Nordjylland	11	51	140	54	256
Ålborg	11	51	140	54	256
Sjælland	12	72	256	64	404
Roskilde	12	72	256	64	404
Syddanmark	25	119	294	110	548
Odense	17	73	173	65	328
Esbjerg	5	18	41	17	81
Vejle	3	28	80	28	139

A2.4. Komorbiditet

Komorbiditet er opgjort i forhold til de 19 sygdomme, som er inkluderet i indekset for komorbiditet (Charlson comorbidity index; Charlson et al. 1987). Der beregnes en score, som benyttes til at beskrive antal og alvorlighed af patientens komorbide tilstand, som bygger på en cpr-nr.-baseret søgning på pågældende patients udskrivningsdiagnoser og ambulante diagnoser indberettet til LPR op til 10 år før diagnosen, man er interesseret i.

Komorbiditetsfordeling for Myeloproliferative patienter for årene 2015 - 2018

	Score 0		Score 1-2		Score 3 eller derover		Total
	Antal	%	Antal	%	Antal	%	Antal
Danmark	1282	53,1	830	34,4	303	12,5	2415
Hovedstaden	395	54,0	236	32,2	101	13,8	732
Rigshospitalet	174	49,7	128	36,6	48	13,7	350
Herlev	221	57,9	108	28,3	53	13,9	382
Sjælland	189	46,8	154	38,1	61	15,1	404
Roskilde	189	46,8	154	38,1	61	15,1	404
Syddanmark	292	53,3	191	34,9	65	11,9	548
Odense	162	49,4	121	36,9	45	13,7	328
Esbjerg	46	56,8	31	38,3	4	4,9	81
Vejle	84	60,4	39	28,1	16	11,5	139
Midtjylland	261	54,9	163	34,3	51	10,7	475
Århus	185	58,0	108	33,9	26	8,2	319
Holstebro	76	48,7	55	35,3	25	16,0	156
Nordjylland	145	56,6	86	33,6	25	9,8	256
Ålborg	145	56,6	86	33,6	25	9,8	256

Charlson Comorbidity index score: 0=ingen komorbiditet og ≥ 3 =høj grad af komorbiditet

Appendiks 3. Supplerende analyser

A3.1. Overlevelsediagram for undertyper af MPN

