

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## Registreringsvejledning: Myeloproliferative sygdomme (MPN) og Myelodysplasi (MDS)

### INTRODUKTION

#### Revidering af indberetningskemaer for de kroniske myeloproliferative sygdomme.

Formålet med udarbejdelsen af denne vejledning er at forebygge nogle af de tvivlsspørgsmål som kan opstå i forbindelse med registrering af data i databasen samt at ensarte indberetningen mest muligt, da det er forskellige personalegrupper som indberetter på de forskellige hæmatologiske afdelinger (læger, forløbskoordinatorer, sygeplejersker og medicinstuderende).

Registreringsvejledningen er inddelt svarende til de nye reviderede indberetningskemaer og den er tiltænkt som et supplement til den cursortekst som kommer frem under de enkelte spørgsmål, når man indberetter i analyseportalen. Vejledningen giver uddybende forklaringer til de enkelte spørgsmål eller eksempler på hvordan der indberettes korrekt. På den sidste side i vejledningen er der endvidere indsat eksempler på hvordan forskellige patientforløb skal indberettes.

Registreringsvejledningen kan med fordel gennemlæses inden der indberettes til databasen første gang. Den kan også bruges som opslagsværk, hvis der opstår tvivl om registreringen, når man er i gang med at indrapportere data på en patient. Hvis der behov for yderligere informationer om de forskellige sygdomme under enkelte spørgsmål, henvises der til diagnose-og behandlings vejledningerne som kan findes under punktet *vejledninger* på hjemmesiden: [www.hematology.dk](http://www.hematology.dk).

Det online registreringssystem er bygget op med feltvalidering, hvilket betyder at der skal afkrydses i en eller flere svarmuligheder for alle spørgsmålene, før skemaet kan indsendes korrekt. Ved indberetning skal man være opmærksom på at korrigere skemaer som er mangelfulde inden de bliver indsendt. De vil fremgå som skemaer "*indsendt med mangler*". Endvidere er det muligt at korrigere tidligere indsendte skemaer, hvis de er indsendt med mangler, eller hvis en patient er indberettet med en forkert diagnosekode. Dette kan gøres ved genåbne det pågældende skema og ændre indberetningen.

DSKMS har varetaget revideringen af indberetningskemaerne for de kroniske myeloproliferative sygdomme.

På vegne af databasestyregruppen, januar 2016.

Ole Weis Bjerrum og Marie Bak

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## Hvilke personer skal registreres?:

**Alle patienter** som diagnosticeres med en kronisk myeloproliferativ sygdom eller myelodysplasi og har haft et forløb på en hæmatologisk afdeling, er registreringspligtige i den hæmatologiske fælles database (DHFD) under skemaerne MPDS.

Følgende skal være opfyldt:

- Patienter har dansk cpr-nr..
- Patienter har fast bopæl i Danmark.
- Patienter med første MPN/MDS diagnose som er stillet efter 2009.

Undtaget herfra er patienter hvor den primære behandling er foregået i udlandet. Danske patienter, som diagnosticeres i udlandet, og som påbegynder behandlinger der, og efterfølgende fuldfører deres behandling i Danmark, skal også registreres.

## Hvilke skemaer skal anvendes og hvilke afdelinger har ansvaret for indberetningen, når patienterne har været i kontakt med flere afdelinger?

### Registreringsskema

Udfyldes af den hæmatologiske afdeling som afslutter udredningsforløbet og tager beslutning om evt. behandling for patienten. Obs. med fordel oprettes og udfyldes dele af 2. års opfølgningsskemaet samtidigt med at registreringsskemaet indberettes. Alle spørgsmål for den enkelte diagnose skal besvares inden skemaet kan indberettes. Skemaet skal indleveres senest 6 mdr. efter diagnosen stilles.

### MPN, MDS og CM(M)L Opfølgningsskema 2 år:

Udfyldes af den afdeling hvor patienten er tilknyttet 2 år efter diagnosen. Skemaet skal indleveres 2 år efter diagnosen – Indleveringen sker før ved afsluttet forløb, uanset årsag ( f.eks. ved død, progression til akut leukæmi eller ved afslutning fra afdelingen). Alle spørgsmål for den enkelte diagnose skal besvares inden skemaet kan indberettes.

### MPN, MDS og CM(M)L Opfølgningsskema 5 år:

Udfyldes af den afdeling hvor patienten er tilknyttet 5 år efter diagnosen. Skemaet skal indleveres 5 år efter diagnosen – Indleveringen sker før ved afsluttet forløb, uanset årsag ( f.eks. ved død, progression til akut leukæmi eller ved afslutning fra afdelingen). Alle spørgsmål for den enkelte diagnose skal besvares inden skemaet kan indberettes.

### Follow-up skema:

Udfyldes når patienten afsluttes fra afdelingen, uanset om patienten er i live eller ej. Dvs. at skemaet også skal udfyldes ved f.eks. hæmatologisk afdelingsskift eller hvis patienten dør. Det gælder også hvis patienten forbliver tilknyttet afdelingen, men har udviklet akut leukæmi og derfor overgår til registrering i den akutte leukæmi database.

## Hvilke data skal registreres?:

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## Registreringsskema:

Udfyldes på diagnosetidspunktet. Skemaet skal indleveres senest 6 mdr. efter diagnosen stilles.

## Diagnose:

Kodelisten i rullemenuen tager udgangspunkt i WHO klassifikationen, og afkrydsningen gælder udelukkende på diagnosetidspunktet. Ved tvivl om diagnosen, kontaktes den sygdoms/behandlingsansvarlige læge. Den uklassificerbare MPN kode vælges ved uafklarede MPN patienter (inkl. atypisk CML patienter). Det kan i nogle tilfælde være det kliniske forløb gennem de første måneder som afklarer uklassificerbare MPN patienter, og deres endelige MPN subtype. I disse tvivltilfælde kan man med fordel vælge den uklassificerbare MPN kode eller vælge den specifikke MPN diagnose som er mest plausibel på diagnosetidspunktet. For at registrere patienter som skifter MPN subdiagnose gennem de første måneder efter diagnosen stilles, er der indført opfølgning af den primære diagnosekode på 2. års opfølgningsskemaet. Kodelisten indeholder også en kode for præfibrotisk MF, som er dannet på baggrund af den eksisterende sno med kode i patobank for præfibrotisk/tidlig primær myelofibrose. Den nye præfibrotiske afkrydsningsmulighed er lavet for at undgå, at patienter som mistænkes for at have præfibrotisk MF indberettes forskelligt på afdelingerne – dvs. enten under ET eller MF. Rubricering af præfibrotisk MF afhænger af individuel klinisk vurdering.

**MDS– Refraktær cytopeni (en linje)**

**MDS– Refraktær anæmi med ringsideroblaster**

**MDS– Refraktær anæmi med multilinje dysplasi**

**MDS– Refraktær anæmi med blast excess**

**MDS 5q– (isoleret)**

**MDS– Uklassificerbar**

**Kronisk Myeloid Leukæmi (BCR-ABL1 pos) (CML)**

**Kronisk MyeloMonocytær leukæmi (CMML)**

**Polycytæmi Vera (PV)**

**Primær Myelofibrose (MF)**

**Essentiel Thrombocytose (ET)**

**Uklassificerbar Myeloproliferativ sygdom (MPN-U)**

**Præfibrotisk Myelofibrose (Præfibrotisk MF)**

**Dato for diagnostisk prøvetagning:** |dag| måned |år. Det er vigtigt at der anvendes prøvetagningsdato (ikke svardato). Såfremt der er lavet flere prøver, anvendes den dato hvor en blodprøve/knoglemarvsundersøgelse medførte en konklusiv diagnose. Evt. efterfølgende knoglemarvsundersøgelser eller markørsvær bør ikke anvendes som diagnosedato, medmindre det er de eneste prøver der dokumenterer diagnosen.

**Tidligere hæmatologisk sygdom > 3 mdr. Varighed:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft en malign eller benign hæmatologisk sygdom (uanset tidsrelation i forhold til MPN diagnosen). Det gælder uanset om der fortsat er behandling og/eller kontrol. Diagnoserne fremgår af "tidligere sygdomme" i journalnotatet eller af tidligere diagnosekoder/hæmatologisk afdelingsnotater. Obs. hvis patienten har haft en hæmatologisk cancer, skal der også afkrydses i ja- derud over skal ja

# Den hæmatologiske fællesdatabase

også afkrydses i det nedenstående spørgsmål om "tidligere anden malign sygdom". Dvs. dobbelt afkrydsning for patienter med hæmatologisk cancer.

## Udfyldes kun ved MPN

**Tidligere anden malign sygdom:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft en eller flere maligne sygdomme inkl. hudkræft (uanset tidsrelation i forhold til MPN diagnosen). Diagnoserne fremgår af "tidligere sygdomme" i journalnotatet eller af tidl. diagnosekoder. Obs. hvis patienten har haft en hæmatologisk cancer, skal der også afkrydses i ja (derud over skal ja også afkrydses i det forudgående spørgsmål om "tidligere hæmatologisk sygdom").

**Kendt familiær MPN:** Ja afkrydses hvis patienten har familiær disposition til MPN. Gælder alle blodbeslægtede familiemedlemmer. Informationen bør fremgå af "Disposition" i notatet fra journaloptagelsen. Hvis oplysningerne ikke fremgår anføres uoplyst.

**Tidligere trombose og emboli:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft et eller flere trombo-emboliske events. Det gælder alle arterielle/venøse events -uanset tidsrelation i forhold til MPN diagnosen. Informationer bør fremgå af patientinformation ved journaloptagelse/efterstadie eller tidligere notater (diagnosekoder). Der kan afkrydses i flere felter.

**Hvis ja: Specificer type (typer):** Typer af trombo-emboliske events afkrydses. Der kan afkrydses i flere felter (gælder alle events uanset tidsrelation i forhold til MPN diagnosen).

**Dyb Vene Trombose:** Blodprop i de dybe vener i benet og bækkenet. Omfatter ikke overfladisk tromboflebit.

**Lungeemboli:** Blodprop i lungens kredsløb.

**Myocardieinfarkt:** Omfatter alle typer af AMI.

**TCI:** Transitorisk cerebral iskæmi (også betegnet TIA). Udfald varighed <24 timer.

**Apoplexia cerebri:** Cerebralt stroke, men hæmoragisk stroke skal ikke afkrydses her (se spørgsmålet om MPN relaterede blødninger nedenfor).

**Abdominal trombose:** Alle abdominale events (arterielle og venøse) i lever, milt, tarm anføres. F.eks. mesenterial, hepatisk, portal og miltvenetrombose, budd-chiari syndrom.

**Anden trombe/emboli:** Alle andre arterielle/venøse tromboemboliske events. F.eks. vaskulær demens, akut arteriel insufficiens etc. Dog omfatter variabelen ikke overfladisk tromboflebit eller kateterrelaterede tromber.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**MPN relaterede blødninger:** Ja afkrydses hvis patienten tidligere har/har haft blødningsepisoder. F.eks. haemorrhagia cerebri, epistaxis tendens eller suggillationer uden traume. Omfatter også blødning fra eosofagusvaricer, hæmoptyse mv. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat eller tidligere diagnosekoder.

**Muskuloskeletale gener, der kan relateres til MPN:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft smerter i muskler, led og knogler, som er uden kendt årsag (uanset tidspunkt for debut i forhold til MPN diagnosen). Arthritis urica symptomer angives under "ja". Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Utilsigtet vægttab (>5%/3 mdr. >10%/6 mdr.):** Ja afkrydses hvis patienten har haft utilsigtet vægttab op til diagnosetidspunktet. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Udtalt hudkløe:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft kløe som formodes at være relateret til MPN (eksempelvis aquagen pruritus=kløe udløst ved f.eks. varme bade). Ved kendt dermatologisk sygdom afkrydses kun "ja", hvis kløen tilskrives MPN. Hvis patienten har psoriasis, kontaktallergi eller anden specifik dermatologisk sygdom skal det specifikt fremgå i journalen om kløen henregnes til MPN (uanset tidsrelation). Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Øget svedtendens:** Ja afkrydses hvis patienten har haft øget svedtendens som formodes at være relateret til MPN =nattesved tilkommet inden for de senere år (nattøj/sengetøj meget fugtigt x flere ugentligt). Svedtendens i dagtimer omfattes ikke heraf, ej heller hvis patienten "altid" har svedt meget og ikke har bemærket ændring. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Mikrovaskulære symptomer:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft mikrovaskulære symptom(er) som formodes at være relateret til MPN (uden anden kendt årsag). Gælder uanset hvor længe patienten har oplevet symptomet/symptomerne. Der kan sættes flere krydser. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Hvis ja: Specificer type (typer):** Type(r) af mikrovaskulære symptomer afkrydses. Der kan afkrydses i flere felter (gælder alle events uanset tidsrelation i forhold til MPN diagnosen).

**Synsforstyrrelser:** Tidvist optrædende symptom som klinisk kan tilskrives MPN og ikke kan forklares af andre tilstande. Omfatter f.eks. sløret syn.

**Svimmelhed:** Tidvist optrædende symptom som klinisk kan tilskrives MPN og ikke kan forklares af andre tilstande.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Hovedpine:** Tidvist optrædende symptom som klinisk kan tilskrives MPN og ikke kan forklares af andre tilstande.

**Erythromelalgi:** Sviende, smertende og/eller brændende fornemmelse i tæer/fingre (med rødme evt. cyanotisk skær-typisk bilateralt præsentation).

**Nekrose/sårdannelser:** Tidvist optrædende symptom som klinisk kan tilskrives MPN og ikke kan forklares af andre tilstande. Omfatter også andre uspecifikke karforandringer som f.eks. en blålig misfarvet tå, som ikke kan defineres som erythromelalgi.

**Kardiovaskulære risikofaktorer:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft kardiologiske risikofaktorer. Gælder både behandlingskrævende eller ikke behandlingskrævende risikofaktorer (fraset ved hyperlipidæmi). Der kan afkrydses i flere felter. Gælder også risikofaktorer som er diagnosticeret samtidig med MPN diagnosen. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Hvis ja: Specificer risikofaktorer:** Forskellige risikofaktorer afkrydses. Der kan afkrydses i flere felter. Angives efter anamnese/medicinoplysninger. F.eks. patienter som er i blodtryk/kolesterolsænkende behandling eller patienter hvor hypertension er angivet i den objektive undersøgelse eller hvor der via blodprøvesvar findes nyopstået diabetes.

**Adipositas (BMI > 30):** BMI > 30 (fedme). Beregnet efter tabelopslag med højde og vægt eller hvis f.eks. står "adipositas" eller "vægt over middel" er anført i notater/objektiv undersøgelse i journalen.

**Hypertension:** Kendt hypertension eller nyopstået forhøjet BT (i forhold til gældende diagnostiske kriterier). Ved nyopstået forhøjet BT skal der være målt forhøjet tryk flere gange (minimere risikoen for "white coat syndrom"). Informationer fremgår af tidligere sygdomme, objektiv us., medicinliste eller sygeplejenotater.

**Hyperlipidæmi:** Alle former for forhøjede lipider. Dvs. forhøjet p-LDL, kolesterol eller triglycerid i forhold til gældende retningslinjer. Obs. kun behandlingskævede patienter skal afkrydses under ja.

**Rygning:** Omfatter patienter som ryger på diagnosetidspunktet eller som har røget indtil 6 mdr. inden diagnosen blev stillet. Dvs. at patienter som f.eks. har haft rygestop 4 mdr. før diagnosen også skal afkrydses under ja.

**Tidligere Rygning:** Omfatter patienter som har haft rygeophør senest 6 mdr. før diagnosen blev stillet. Dvs. at der også skal afkrydses i ja ved patienter som har haft rygestop 8 mdr., 1 år eller 10 år. før diagnosen.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Diabetes mellitus:** Omfatter både type I og II diabetes. Glæder også type II patienter som ikke er medicinsk behandlingskrævende. Information fremgår af "tidligere sygdomme" ved journaloptagelsen, af tidligere notater, diagnosekoder eller via medicinoplysninger. Omfatter også patienter med nyopdaget diabetes.

**Antal Pakkeår \_\_\_\_:** Antal pakkeår skal angives for både rygere og tidligere rygere. Udregnes efter dagligt forbrug x antal år, divideret med 20. Ved ukendt antal pakkeår skrives -1. Brugen af den uoplyste afkrydsningsmulighed bør dog minimeres.

**Splenomegali:** Ja afkrydses hvis patienten har splenomegali. Det vil altid være bedømt enten klinisk eller radiologisk om patienterne har forstørret milt. Der skal afkrydses hvordan splenomegalien er diagnosticeret. Der sættes kun sættes 1 kryds. Obs. hvis skanningssvar endnu ikke foreligger, afventes der med at indberette.

**Ja - radiologisk påvist:** Omfatter både ultralyd, MR, CT skanningssvar. Såfremt der er beskrevet en forstørret milt i cm eller ved volumenundersøgelse, afkrydses ja i radiologisk påvist.

**Ja - udelukkende klinisk bedømt:** Afkrydses hvis patienten ikke har fået lavet skanninger og vurderes klinisk til at have forstørret milt. Kan være beskrevet i objektiv us. som f.eks. "*milt palpabel 2 fingerbredder under venstre kurvatur*". Patienter som har fået foretaget skanninger (kort tid op til diagnosen), som afkræfter splenomegali, skal ikke afkrydses under ja, selv om de klinisk blev vurderet til at have splenomegali. De skal anføres under nej.

**Uoplyst:** Afkrydses kun hvis der ikke fremgår vurdering af splenomegali i journalkontinuationen eller foreligger skanningssvar. Ved divergerende angivelse i objektiv undersøgelse ved 1. og 2. vurdering (f.eks. henvisning og efterstadienotat) anvendes bedømmelsen som er foretaget af den mest erfarne undersøger.

**Er der gennemført cytogenetiske undersøgelser (inkl. FISH):** Ja afkrydses hvis patienten har fået foretaget kromosomundersøgelse (karyotyping). Det kan tage op til 4 uger at få svar på kromosomanalysen. Dog kan dette spørgsmål afkrydses selv om svaret ikke foreligger. Spørgsmålet omhandler kun om undersøgelsen er foretaget.

**Er der gennemført molekylærbiologiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået lavet molekylærbiologiske undersøgelser (f.eks. PCR eller NGS). Undersøgelserne er lavet hos langt de fleste patienter! Svaret bør være tilgængeligt i "specialanalyser", eksternt lab. svar eller fremgå af journalnotater. Afkrydsning i uoplyst bør undgås. Hvis svar på undersøgelserne ikke foreligger, afventes der med at indberette.

**Hvis ja: Specificer hvilke(n) forandringer der er undersøgt for:** F.eks. JAK2 V617F, JAK2 exon12, MPL, CALR, ASXL1 eller andre undersøgelser. Der kan afkrydses i flere felter. Bestilte undersøgelser fremgår under "specialanalyser" for laboratoriet, i eksternt lab. svar eller journalnotater.



# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Andre:** Omfatter andre sygdomsspecifikke molekylærbiologiske undersøgelser som ikke kan afkrydses separat. Gælder f.eks. samtidig PCR *BCR-ABL1* undersøgelse.

**Hvis ja: Specificer fund:** Alle fund specificeres. Ved nogle undersøgelser skal der indtastes kvantificering af resultatet. Ved ukendte værdier tages -1, men dette bør så vidt muligt undgås. Der kan afkrydses i flere felter. Gælder ved f.eks. patienter som er dobbelt positive for JAK2V617F and CALR mutation.

**Hvis ja: Specificer fund:** Der kan afkrydses i flere felter.

**Normal us:** Ja afkrydses kun hvis der ikke er fundet nogen forandringer.

**JAK-2 muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_\_:** Ved ukendt % anføres værdien -1. Indberetning afventes hvis værdien ikke foreligger pga. forlænget svartid.

**MPL muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_\_:** Ved ukendt % anføres værdien -1. Indberetning afventes hvis værdien ikke foreligger pga. forlænget svartid.

**CALR muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_\_:** Ved ukendt % anføres værdien -1. Indberetning afventes hvis værdien ikke foreligger pga. forlænget svartid.

**Hvis afkrydsning i "CALR":** Specificer CALR varianten. Varianten er beskrevet på svararket. Drejer sig hyppigst om type 1 eller 2.

**Type 1:** c.1099-1150.

**Type 2:** c.1154-1155insTTGTC.

**Anden type:** Andre CALR mutationer som IKKE omfatter type 1 og 2.

**Uoplyst:** Afkrydses kun hvis mutationstypen IKKE fremgår af svararket.

**Andre abnorme fund:** Ja afkrydses hvis patienten har molekylærbiologiske forandringer som ikke fremgår af de ovenstående bokse. Gælder ved f.eks. patienter som har ASXL1 eller TET2 mutationer.

**Hvilken/hvilke \_\_\_\_\_:** Navnet på den specifikke forandring indføres. Der skrives fritext i feltet.

## Udfyldes kun ved CML og CMML

**Adipositas (BMI > 30):** BMI > 30 (fedme). Beregnet efter tabelopslag med højde og vægt eller hvis f.eks. står "adipositas" eller "vægt over middel" er anført i notater/objektiv undersøgelse i journalen.

**Udtalt hudkløe:** Ja afkrydses hvis patienten har/har haft kløe som formodes at være relateret til CML/CMML. Ved kendt dermatologisk sygdom afkrydses kun "ja", hvis kløen tilskrives CML/CMML. Hvis patienten har psoriasis, kontaktallergi eller anden specifik dermatologisk sygdom



# Den hæmatologiske fællesdatabase

skal det specifikt fremgå i journalen om kløen henregnes til CML/CMML (uanset tidsrelation). Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Øget svedtendens:** Ja afkrydses hvis patienten har haft øget svedtendens som formodes at være relateret til CML/CMML =nattesved tilkommet inden for de senere år (nattøj/sengetøj meget fugtigt x flere ugentligt). Svedtendens i dagtimer omfattes ikke heraf, ej heller hvis patienten "altid" har svedt meget og ikke har bemærket ændring. Uoplyst afkrydses kun hvis der ikke findes oplysninger om det i journalen. Informationen bør fremgå af journaloptagelse/efterstadienotat.

**Splenomegali:** Ja afkrydses hvis patienten har splenomegali. Det vil altid være bedømt enten klinisk eller radiologisk om patienterne har forstørret milt. Der skal afkrydses hvordan splenomegalien er diagnosticeret. Der sættes kun sættes 1 kryds. Obs. hvis skanningssvar endnu ikke foreligger, afventes der med at indberette.

**Ja - radiologisk påvist:** Omfatter både ultralyd, MR, CT skanningssvar. Såfremt der er beskrevet en forstørret milt i cm eller ved volumenundersøgelse, afkrydses ja i radiologisk påvist.

**Ja - udelukkende klinisk bedømt:** Ja afkrydses hvis patienten ikke har fået lavet skanninger, men vurderes klinisk til at have forstørret milt. Kan være beskrevet i objektiv us. som f.eks. "*milt palpabel 2 fingerbredder under venstre kurvatur*". Patienter som har fået foretaget skanninger (kort tid op til diagnosen), hvor der ikke er beskrevet splenomegali, skal ikke afkrydses under ja. De skal anføres under nej.

**Uoplyst:** Afkrydses kun hvis der ikke fremgår vurdering af splenomegali i journalkontinuationen eller foreligger skanningssvar. Ved divergerende angivelse i objektiv undersøgelse ved 1. og 2. vurdering (f.eks. henvisning og efterstadienotat) anvendes bedømmelsen som er foretaget af den mest erfarne undersøger.

**Hvis ja indtastes (kun ved CML):**

**splenomegali (cm under venstre kurvatur):** Patientens miltstørrelse indtastes. Angives som cm under venstre kurvatur i henhold til de europæiske guidelines. Hvis den præcise angivelse ikke kendes, kan der indtastes -1. Bør dog undgås.

**Blastprocent i knoglemarv:** Patientens blastprocent målt i knoglemarvsundersøgelsen angives. Det er svaret i morfologibeskrivelsen (udstryg) som anvendes- ikke markør (flow) svaret. Svaret bør fremgå af originalsvarark fra patologiafdelingen eller alternativt fra journalnotat. Hvis der foreligger flere svar, er det den højeste værdi målt omkring diagnostetidspunktet som angives.

**Udfyldes kun ved CML**

**BCR-ABL1 niveau (% IS) \_\_\_\_:** Niveauet af *BCR-ABL1* på international skala (% IS) indtastes. Hvis der foreligger flere *BCR-ABL1* analysesvar, er det niveauet som er målt tættest på diagnosedatoen

# Den hæmatologiske fællesdatabase

der indtastes. Niveauet kendes for langt de fleste patienter, men ved ukendt % IS kan -1 indtastes. Denne mulighed bør minimeres.

**Forandringer ud over t(9;22) påvist:** Ja afkrydses hvis patienten har fået påvist kromosomforandringer ud over t(9;22). Det vil gælde ca. 5 % af patienterne i kronisk fase. Afkrydsningen gælder kun cytogenetiske forandringer. Svaret fremgår af journal, patosvar eller analysesvar fra kromosomlaboratorium. Uoplyst bør undgås.

**Sygdomsfase:** Defineret i forhold til gældende guidelines. Sygdomsfasen skal fremgår af journalnotater ved lægen der forestår behandling. Ved tvivl, kontakt den sygdomsansvarlige læge.

**Kronisk fase:**

**Accelereret fase:**

**Blastkrise:**

**Udfyldes kun ved CMML**

**Er der gennemført:**

**Molekylærbiologiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået lavet molekylærbiologiske undersøgelser (f.eks. PCR for *JAK2V617F*). Undersøgelserne er lavet hos de fleste patienter. Hvilke undersøgelser der er blevet lavet samt analysesvar bør være tilgængelige i "specialanalyser", eksternt lab. svar eller fremgå af journalnotater. Afkrydsning i uoplyst bør undgås. Dette spørgsmål afkrydses selv om svaret ikke foreligger, da spørgsmålet kun omhandler om molekylærbiologiske undersøgelser er foretaget.

**Cytogenetiske undersøgelser (inkl. FISH):** Ja afkrydses hvis patienten har fået foretaget kromosomundersøgelse (karyotyping). Det kan tage op til 4 uger at få svar på kromosomanalysen. Obs. Spørgsmålene nedenfor kan ikke besvares før svaret foreligger, da den cytogenetiske risikoscore skal indtastes for alle patienter har fået lavet en kromosomundersøgelse.

**Hvis ja, da cytogenetisk risiko-score (r-IPSS):** Alle patienter der har fået lavet cytogenetisk undersøgelse skal risikoscores! Gælder langt de fleste patienter. Dette spørgsmål kommer kun frem, hvis der er sat kryds i ja under cytogenetiske undersøgelser. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge. Ved manglede svar på kromosomundersøgelsen må indtastning afvente til svaret foreligger.

**Very good:** -Y, del (11q).

**Good:** Normal, del(5q), del(12p), del(20q), dobbelte kloner inkl. del(5q).

**Intermediær:** der(7q), +8, +19, i(17q), enhver anden enkelt eller dobbelt uafhængige kloner.

**Poor:** -7, inv(3)/t(3q)/del(3q), dobbelte inkl. -7/del(7q), kompleks: 3 abnormale kloner.

**Very poor:** Komplex: >3 abnormale kloner.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

Udfyldes kun ved MDS

**Ingen registreringsvejledning udarbejdet endnu, da MDS indberetningen ikke varetages af DSKMS.**

Udfyldes kun ved MPN

**Erythrocyt og/eller plasmavolumen undersøgelse foretaget:** Ja afkrydses hvis patienten har fået lavet én eller begge undersøgelser på diagnosetidspunktet. Patienter som først har fået foretaget undersøgelserne efter påbegyndt venesection, skal ikke afkrydses i ja. Spørgsmålet henviser kun til om undersøgelserne er foretaget. Dvs. ikke om svaret er abnormt. Uoplyst bør undgås.

**Venesection foretaget forud for diagnostiske blodprøver:** Ja afkrydses hvis patienten har fået foretaget minimum en venesection inden der er taget diagnostiske blodprøver. Obs. opmærksomhed ved overflyttelse fra en anden afdeling hvor venesection også kan være foretaget umiddelbart inden diagnosen stilles. Der er ingen eksakt tidsgrænse, men venesection op til ca. 2 uger inden diagnosen, må anses at kunne have indflydelse på blodprøverne. Informationer fremgår af journalnotater/transfusionsmappe (obs. fremgår evt. af notat fra anden afdeling eller er beskrevet i henvisningen).

Udfyldes for alle

**Transfusion givet forud for diagnostiske blodprøver:** Ja afkrydses hvis patienten har fået minimum en portion blod (SAG-M) eller blodplader (TRC) inden der er taget diagnostiske blodprøver. Obs. opmærksomhed ved overflyttelse fra anden afdeling hvor transfusioner også kan være givet. Der er ingen eksakt tidsgrænse, men transfusion op til ca. 2 uger inden diagnosen må anses at kunne have indflydelse på blodprøverne. Informationer fremgår af journalnotater/transfusionsmappe (obs. fremgår evt. af notat fra anden afdeling eller er beskrevet i henvisningen).

**Materiale i biobank:** Ja afkrydses hvis der er gemt materiale i en biobank. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge. Ja afkrydses også hvis patienten indgår i et protokolleret studie, hvor blod/knoglemarv gemmes i denne sammenhæng. Hvis informationen ikke fremgår af journalen afkrydses uoplyst.

Udfyldes for alle patienter:

**Blodprøvesvar:** Patientens blodprøveværdier indtastes. For alle svarene gælder det, at det kun er prøver som er taget på diagnosetidspunktet. Hvis enkelte blodprøver ikke er taget, kan -1 indføres i det pågældende felt. For langt de fleste patienter vil alle svarene dog foreligge. Obs. myeloblaster (mia/l) omfatter det samlede antal myeloblaster i blodet.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## MPN, MDS og CM(M)L opfølgningsskema (2 år):

Udfyldes af den afdeling hvor patienten er tilknyttet 2 år efter diagnosen. Skemaet skal indleveres 2 år efter diagnosen – Indleveringen sker før ved afsluttet forløb, uanset årsag (f.eks. ved død, progression til akut leukæmi eller ved afslutning fra afdelingen). Spørgsmålene omhandler sygdomsstatus, behandling mv. fra diagnosen blev stillet og 2 år frem. Patientens diagnosedato fremgår af registreringsskemaet i analyseportalens menulinje. Dette kan være en hjælp, når specifikke prøvesvar skal indtastes på den data som ligger tættest på 2 års opfølgning.

**Dato for indberetning af 2 års opfølgningsskema:** Angivelse af dato for indlevering af skemaet. |dag|måned|år|.

## Udfyldes kun ved MPN

**Er den primære MPN diagnose blevet revideret siden diagnosen:** Ja afkrydses hvis patienten har skiftet primær MPN diagnose undervejs. Det gælder f.eks. patienter som initialt er kategoriseret under uklassificerbar MPN, men som efter nogle måneder er ændret til en mere specifik MPN diagnose. Der skal ikke afkrydses ja ved patienter som er progredieret til akut leukæmi eller myelofibrose. Det fremgår af skemaet i analyseportalen hvilken MPN kode patienten er indberettet med på registreringsskemaet. Obs. vær opmærksom ved diagnosekodeskift. F.eks. uklassificerbar MPN afkrydset på registreringsskemaet, men PV eller CMML angivet efterflg. i journalnotater kort tid efter diagnosen blev stillet- disse patienter skal afkrydses under ja. Diagnosekriterier skal opfyldes i henhold til gældende WHO kriterier. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.

**Hvis ja - Oplys da patientens nuværende MPN diagnose:** Obs. progression til myelofibrose eller akut leukæmi skal ikke indtastes. Hvis dette spørgsmål er kommet frem, skyldes det at der er afkrydset i ja under det forudgående spørgsmål. Hvis patienten er progredieret til akut leukæmi eller myelofibrose skal svaret ovenfor ændres til nej.

**Behandling 0-2 år (evt. flere krydser):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for MPN efter diagnosen- uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet inden for de første 2 år efter diagnosen eller indtil . progression til myelofibrose eller akut leukæmi (hvis dette sker tidligere end 2 år efter diagnosen). Der kan afkrydses i flere felter. Hvis patienten var i behandling med ASA eller statin allerede inden diagnosen blev stillet, afkrydses herfor hvis den pågældende behandling fortsætter. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul + transfusionsmappe.

**Acetylsalicylsyre:** F.eks. aspirin, magnyl, hjerdyl etc.

**Venesectio:** Information om venesectio fremgår af journalnotat/transfusionsmappe.

**Anagrelid:** xagrid.

**Busulfan:** myleran.

**Hydroxycarbamid:** hydroxyurea, hydrea.

**Statiner:** F.eks. atorvastatin, simvastatin, crestor, zarator etc.

**HDAC hæmmere:** F.eks. vorinostat.

**Interferon:** F.eks. pegasys, pegIntron etc.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**JAK 2 inhibitorer:** F.eks. jakavi (ruxolitinib).

**Anden behandling:** Anden MPN specifik behandling som ikke kan afkrydses separat.

**Ingen behandling:** Hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller har behandlingsstop af anden årsag. (Kan også afkrydses samtidig med andre bokse).

**Anden blodfortyndende behandling:** F.eks. clopidogrel, plavix, xarelto, persantin, brilique, marevan etc.

Er der efter diagnosen udført:

**Cytogenetiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået foretaget kromosomundersøgelse (karyotyping) efter diagnosetidspunktet (indtil 2 år efter diagnosen er blevet stillet). Spørgsmålet omhandler KUN om undersøgelsen er foretaget. Dvs. ikke selve svaret på undersøgelsen.

**Molekylærbiologiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået lavet molekylærbiologiske undersøgelser (f.eks. PCR eller NGS) efter diagnosetidspunktet (indtil 2 år efter diagnosen er blevet stillet). Undersøgelserne er lavet hos langt de fleste patienter! Svaret bør være tilgængeligt i "specialanalyser", eksternt lab. svar eller fremgå af journalnotater. Afkrydsning i uoplyst bør undgås. Hvis der er foretaget flere forskellige analyser mellem 0-2 år, afkrydses alle de undersøgelser der er foretaget.

**Hvis ja: Specificer hvilke(n) forandringer der er undersøgt for:** (mellem 0-2 år). F.eks. *JAK2 V617F*, *JAK2 exon12*, *MPL*, *CALR*, *ASXL1* eller andre undersøgelser. Der kan afkrydses i flere felter. Bestilte undersøgelser fremgår under "specialanalyser" for laboratoriet, i eksternt lab. svar eller journalnotater.

**Andre:** Omfatter andre sygdomsspecifikke molekylærbiologiske undersøgelser som ikke kan afkrydses separat. Gælder f.eks. samtidig PCR *BCR-ABL1* undersøgelse.

**Hvis ja: Specificer fund:** Alle fund mellem 0-2 års opfølgning specificeres. Ved nogle undersøgelser skal der indtastes kvantificering af resultatet. Ved ukendte værdier tages -1, men dette bør så vidt muligt undgås. Der kan afkrydses i flere felter – f.eks. ved patienter som er dobbelt positive for *JAK2V617F* and *CALR* mutation. Hvis der er fundet forskellige molekylærbiologiske forandringer mellem 0-2 år, afkrydses alle de undersøgelser som har været abnorme mellem 0-2 år. Hvis der foreligger flere svar ved de kvantificerede undersøgelser (*JAK-2*, *MPL*, *CALR*) vælges prøvesvaret som er tættest på datoen for 2 års opfølgning! Markører som var til stede på diagnosetidspunktet, men som været umålelige siden hen grundet effektiv behandling, skal ikke angives. Omvendt skal markører som først er blevet målbare efter diagnosetidspunktet afkrydses (også hvis de er blevet umålelige igen ved 2 års opfølgning).

**Normal us:** Ja afkrydses kun hvis der ikke er fundet nogen forandringer mellem 0-2 år. Dvs. kun prøver som er taget efter diagnosetidspunktet.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**JAK-2 muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 2 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**MPL muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 2 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**CALR muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 2 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**Andre abnorme fund:** Afkrydses hvis patienten har molekylærbiologiske forandringer som ikke fremgår af de ovenstående bokse. F.eks. patienter som har ASXL1 eller TET2 mutationer. Gælder alle abnorme fund som er fundet mellem 0-2 år efter diagnosen blev stillet. Dvs. både eksisterende forandringer som fortsat er tilstede på trods af behandling samt nyttilkomne forandringer som ikke blev fundet på diagnosetidspunktet.

**Hvilken/hvilke \_\_\_\_:** Navnet på den specifikke forandring indføres. Der skrives fritext i feltet.

**Har patienten haft et vaskulært event efter diagnosen(0-2 år):** Ja afkrydses hvis patienten har haft et eller flere trombo-emboliske eller hæmoragiske events mellem diagnosetidspunkt og 2 år efter diagnosen blev stillet. Det gælder alle arterielle/venøse events. Der kan afkrydses i flere felter.

**Hvis ja: Specificer type(r):** Trombose/emboli/blødningstyper som er indtruffet indtil 2 år efter diagnosen afkrydses. Events som indtraf på diagnosetidspunktet skal ikke registreres -de burde være indtastet på registreringsskemaet! Der kan afkrydses i flere felter.

**Dyb Vene Trombose:** Blodprop i de dybe vener i benet og bækkenet. Omfatter ikke overfladisk tromboflebit.

**Lungeemboli:** Blodprop i lungens kredsløb.

**Myocardieinfarkt:** omfatter alle typer af AMI.

**TCI:** Transitorisk cerebral iskæmi (også betegnet TIA). Udfald varighed <24 timer.

**Apoplexia cerebri:** Cerebralt stroke. Obs. hæmoragisk stroke skal ikke afkrydses her (se spørgsmålet om MPN relaterede blødninger nedenfor).

**Abdominal trombose:** Alle abdominale events (arterielle og venøse) i lever, milt, tarm anføres. F.eks. mesenterial, hepatisk, portal og miltvenetrombose, budd-chiari syndrom.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Anden trombe/emboli:** Alle andre arterielle/venøse tromboemboliske events. F.eks. vaskulær demens, akut arteriel insufficiens etc. Dog omfatter variabelen ikke overfladisk tromboflebit eller kateterrelaterede tromber.

**MPN relaterede blødninger:** Ja afkrydses hvis patienten har haft blødningsepisoder siden diagnosen blev stillet. F.eks. hæmorrhagia cerebri, epistaxis tendens eller suggillationer uden traume. Omfatter også blødning fra eosofagusvaricer, hæmoptyse mv.

**Har patienten udviklet progression til akut leukæmi:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for akut leukæmi (udvikling af akut leukæmi mellem 0-2 år efter diagnosen blev stillet). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.

**Hvis ja, Dato for progression til akut leukæmi:** Dato for første prøvetagning med fund af diagnostiske markører. |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1 (bør undgås).

**Har patienten udviklet myelofibrose:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for myelofibrose (udvikling af myelofibrose mellem 0-2 år efter diagnosen blev stillet). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge. Obs. den tidligere fejl i skemaet, hvor "ja" skulle afkrydses ved MF patienterne er blevet korrigeret. Variablen fremkommer ikke længere ved patienter som er registreret med myelofibrose.

**Hvis ja, Dato for progression til myelofibrose:** Dato for første diagnostiske prøvetagning. |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1 (bør undgås). Obs fejlkorrektion: -1 skal ikke længere indtastes for MF patienter.

## Udfyldes kun ved CML

**Behandling 0-2 år (evt. flere krydser):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for CML efter diagnosen- uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet inden for de første 2 år efter diagnosen eller indtil evt. progression til accelereret fase eller blastfase (akut leukæmi). Der kan afkrydses i flere felter. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul+ transfusionsmappe.

**Hydroxycarbamid:** F.eks. hydroxyurea, hydrea etc.

**Imatinib:** F.eks. glivec.

**Dasatinib:** F.eks. sprycel.

**Nilotinib:** F.eks. tassigna.

**Interferon:** F.eks. pegIntron, pegasys.

**Busulfan:** F.eks. myleran.

**Ponatinib:** F.eks. iclusig.

**Anden TKI behandling:** Andre TKI præparater som ikke kan afkrydses separat.

**Anden behandling:** Anden CML specifik behandling som ikke kan afkrydses separat.



# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Ingen behandling:** Gælder få patienter. Afkrydses hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller ved behandlingsstop af anden årsag. (Kan også afkrydses samtidig med andre bokse).

**Følges respons med qPCR eller dPCR:** Ja afkrydses hvis patienten følges med *BCR-ABL1* målinger ved enten kvantitativ PCR eller digital PCR efter diagnosen er blevet stillet (mellem 0-2 år). Niveauet er målt ved langt de fleste patienter flere gange efter diagnosen.

**Hvis ja: Angiv *BCR-ABL1* niveau (% IS) \_\_\_\_\_:** Patientens *BCR-ABL1* niveau på den internationale skala (% IS) indtastes. Hvis der foreligger flere *BCR-ABL1* svar efter diagnosen, er det niveauet som er målt tættest på 2 års opfølgning som indtastes. Obs. Diagnosedatoen fremgår af analyseportalens menulinje. Et *BCR-ABL1* 2 års opfølgningsniveau kendes for langt de fleste patienter, men ved ukendt % IS kan -1 indtastes. Denne mulighed bør minimeres.

**Dato:** dato for sidst målte *BCR-ABL1* niveau (dvs. det prøvesvar som ligger tættest på 2 års opfølgningsdato). Patientens diagnosedato fremgår af analyseportalens menulinje. |dag|måned|år|.

**Forandringer ud over t(9;22) påvist:** Ja afkrydses hvis patienten har fået påvist kromosomforandringer ud over t(9;22). Det vil gælde ca. 5 % af patienterne i kronisk fase. Afkrydsningen gælder kun cytogenetiske forandringer. Svaret fremgår af journal, patosvar eller analysesvar fra kromosomlaboratorium. Uoplyst bør undgås. Indtastningen gælder nyttilkomne forandringer eller forandringer som er målbare efter 2 års opfølgning. Dvs. at patienter som havde andre forandringer end t(9;22) på diagnostidspunktet, som siden hen er blevet umålelige, ikke skal afkrydses i ja - Kun hvis forandringerne fortsat er målbare!

**Undersøgt for mutation i forbindelse med behandlingsresistens:** ja afkrydses hvis patienten har fået lavet en mutationsanalyse pga. manglende behandlingsrespons eller tabt respons. Gælder få patienter. Se kromosom/molekylær biologisk lab. data eller journalnotat for at se om patienten er blevet undersøgt. Nej afkrydses også ved patienter som har fået foretaget analysen, men hvor prøven er "non-konklusiv"!

**Hvis ja: Mutation påvist:** Patientens mutationstype vil fremgå af svar fra kromosom/molekylær biologisk lab eller journalnotat.

**Ja, Angiv hvilken (fritekst): \_\_\_\_\_** Navnet på mutationen indføres som fritekst.

**Ingen mutation påvist:** Afkrydses kun hvis der ikke blev fundet en mutation ved analysen. Der skal ikke afkrydses her, hvis prøven er taget og svaret er "non-konklusiv"- så skal der i stedet afkrydses i nej under spørgsmålet "*Undersøgt for mutation i forbindelse med behandlingsresistens*".

**Har patienten udviklet progression?**

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Nej** afkrydses hvis patienten stadig er i stabil fase.

**Accelereret fase/Blastfase:** Ja afkrydses hvis patienten har udviklet accelereret fase eller blastfase mellem 0-2 år efter diagnosen er stillet (i henhold til gældende diagnostiske kriterier). Det vil fremgå af journalnotater om patienten er progredieret. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge. Skal også afkrydses hvis patienten efter progression igen er remitteret til kronisk fase efter fornyet behandlingsrespons før 2 års opfølgning.

**Accelereret fase:**

**Blastfase:**

**Hvis accelereret fase eller blastfase afkrydses, da dato for progression:** Dato for første diagnostiske prøvetagning for progression (mellem 0-2 år efter diagnosen er stillet). |dag| måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1. (bør undgås). Obs. skal også indtastes for patienter som igen er remitteret til kronisk fase efter behandlingsrespons <2 års opfølgning.

**Hvis Nej: Vurdering af behandlingsrespons:** Patientens behandlingsrespons efter 2 år indtastes (i henhold til gældende responskriterier). 1 kryds sættes ved bedst opnåede respons. Hvis pt. har haft tab af respons, men har opnået respons igen efter behandlingsskift, tastes patientens status 2 år efter diagnosen. Dvs. aktuel status tættest på 2 års opfølgning! Hvis man krydser af i MMR, så har patienten opnået dette respons eller bedre end MMR. Der inddeles aktuelt ikke i forskellige MMR niveauer. Hvis patienter ikke har et målbart *BCR-ABL1* transcript med de tilgængelige metoder, afkrydses ”ikke målbar aktivitet.”

**CHR:** Komplet hæmatologisk respons.

**PCyR:** Partiel cytogenetisk respons.

**CCyR:** Komplet cytogenetisk respons.

**MMR:** Major molekylært respons. Gælder uanset hvilket MMR respons der er nået.

**Ikke målbar molekylær sygdom:** Svar angivet som udtryk for et transskriptniveau af *BCR-ABL1* som er under analysens detektionsgrænse.

**Uoplyst** Bør ikke anvendes. Ved tvivl, kontaktes den sygdoms/behandlingsansvarlige læge.

**Har patienten haft et vaskulært event efter diagnosen (0-2 år):** Ja afkrydses hvis patienten har haft et eller flere trombo-emboliske mellem diagnostetidspunkt og 2 år efter diagnosen blev stillet. Det gælder alle arterielle/venøse events. Der kan afkrydses i flere felter.

**Hvis ja: Specificer type(r):**Trombose eller emboli som er indtruffet indtil 2 år efter diagnosen afkrydses. Der kan afkrydses i flere felter.

**Dyb Vene Trombose:** Blodprop i de dybe vener i benet og bækkenet. Omfatter ikke overfladisk tromboflebit.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Lungeemboli:** Blodprop i lungens kredsløb.

**Myocardieinfarkt:** Omfatter alle typer af AMI.

**TCI:** Transitorisk cerebral iskæmi (også betegnet TIA). Udfald varighed <24 timer.

**Apoplexia cerebri:** Cerebralt stroke. Obs. hæmoragisk stroke skal ikke afkrydses.

**Abdominal trombose:** Alle abdominale events (arterielle og venøse) i lever, milt, tarm anføres. F.eks. mesenterial, hepatisk, portal og miltvenetrombose, budd-Chiari syndrom.

**Anden trombe/emboli:** Alle andre arterielle/venøse tromboemboliske events. F.eks. vaskulær demens, akut arteriel insufficiens etc. Dog omfatter variabelen ikke overfladisk tromboflebit eller kateterrelaterede tromber.

## Udfyldes kun ved CMML

**Behandling 0-2 år (evt. flere krydses):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for CMML efter diagnosen- uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet inden for de første 2 år efter diagnosen eller indtil evt. progression til akut leukæmi. Der kan afkrydses i flere felter. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul+ transfusionsmappe.

**Transfusion:** Fremgår af journalnotat eller transfusionsmappe.

**Erythropoietin:** F.eks. aranesp.

**Hydroxycarbamid:** F.eks. hydroxyurea, hydrea etc.

**Anden behandling:** Andre CMML specifikke behandlinger som ikke kan afkrydses.

**Demetylerende behandling:** F.eks. azacytidin.

**AML lign. kemo:** F.eks. 3+10, HD-araC, FLAG-novantrone.

**Ingen behandling:** Udfyldes hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller ved behandlingsstop af anden årsag. Kan også afkrydses samtidig med andre bokse.

**Har patienten udviklet progression til akut leukæmi:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for akut leukæmi (udvikling af akut leukæmi mellem 0-2 år efter diagnosen blev stillet). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.

**Hvis ja, Dato for progression til akut leukæmi:** Dato for første prøvetagning med fund af diagnostiske markører. |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tages -1 (bør undgås).

## Udfyldes kun ved MDS

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Ingen registreringsvejledning udarbejdet endnu, da MDS indberetningen ikke varetages af DSKMS.**

## Udfyldes for alle

**Udvikling og/eller progression af splenomegali siden diagnosen:** Ja skal afkrydses hvis patienten har fået tiltagende forstørret milt under forløbet (mellem 0-2 år) eller hvis patienten har fået nyopstået splenomegali. Uoplyst afkrydses kun hvis vurdering af splenomegali ikke fremgår af notater og hvis patienten heller ikke er skannet siden diagnosen blev stillet. Der skal kun sættes 1 kryds. Nej, skal afkrydses for patienter som ikke har nyopstået splenomegali eller patienter som ikke har haft progression af kendt splenomegali (evt. kan det være nødvendigt at sammenligne med skanningssvar fra diagnosetidspunktet).

**Ja - radiologisk påvist:** Omfatter både ultralyd, MR, CT skanningssvar. Såfremt der er beskrevet en nyttilkommen forstørret milt i cm eller ved volumenundersøgelse, afkrydses ja i radiologisk påvist. Ja afkrydses også hvis der radiologisk er progression af den påviste splenomegali sammenlignet med diagnosetidspunktet.

**Ja - udelukkende klinisk bedømt:** Ja afkrydses hvis patienten ikke fået lavet skanninger, men vurderes klinisk til at have enten en nyttilkommen forstørret milt eller progression af en kendt splenomegali. Kan være beskrevet i objektiv us. som f.eks. *"milt palpabel 3 fingerbredder under venstre kurvatur"*. Patienter som har fået foretaget skanninger efter den objektive undersøgelse, hvor progresion eller nuopstået splenomegali afkræftes, skal ikke afkrydses under ja. De skal anføres under nej.

**Uoplyst:** Afkrydses kun hvis der ikke fremgår vurdering af splenomegali i journalkontinuationen eller foreligger skanningssvar.

**Deltager patienten i en behandlingsprotokol:** Ja afkrydses for alle patienter som deltager/har deltaget i en behandlingsprotokol indenfor 2 år efter diagnosen.

**Er patienten knoglemarvstransplanteret:** Fremgår af journalnotat/henvisning eller svar fra transplantationscenter.

**Hvis ja: oplys transplantationstype:** Information fremgår af notat fra transplantationscenter.

**Autolog:** Infusion af egne stamceller.

**Konv. Allogen:** Myeloablativ allogen stamcelletransplantation.

**Mini-allogen:** Non-myeloablativ SCT (Allo-SCT med reduceret konditionering).

**Transplantationsdato:** Dato for infusion af celler |dag| måned |år|.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## **MPN, MDS og CM(M)L opfølgningsskema (5 år):**

Udfyldes af den afdeling hvor patienten er tilknyttet 5 år efter diagnosen. Skemaet skal indleveres 5 år efter diagnosen – Indleveringen sker før (mellem 2-5 år) ved afsluttet forløb, uanset årsag (f.eks. ved død, progression til akut leukæmi eller ved afslutning fra afdelingen). Spørgsmålene omfatter alene sygdomsstatus, behandling etc. mellem 2-5 års opfølgning. Patientens diagnosedato fremgår af registreringskemaet i analyseportalens menulinje. Dette kan være en hjælp, når specifikke prøvesvar skal indtastes på den data som ligger tættest på 5 års opfølgning.

**Dato for indberetning af 5 års opfølgningsskema:** Angivelse af dato for indlevering af skemaet. |dag|måned|år|.

**Behandling 2-5 år (evt. flere krydser):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for MPN mellem 2-5 år efter diagnosen- uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet mellem 2-5 år efter diagnosen eller indtil evt. progression til myelofibrose eller akut leukæmi (hvis dette sker tidligere end 5 år efter diagnosen). Der kan afkrydses i flere felter. Obs. vær opmærksom på at magnyl eller statiner også skal afkrydses, hvis det er en del af MPN behandlingen. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul+ transfusionsmappe.

**Acetylsalicylsyre:** F.eks. aspirin, magnyl, hjerdyl etc.

**Venesectio:** Information om venesectio fremgår af journalnotat/transfusionsmappe.

**Anagrelid:** F.eks. xagrid.

**Busulfan:** F.eks. myleran.

**Hydroxycarbamid:** F.eks. hydroxyurea, hydrea etc.

**Statiner:** F.eks. atorvastatin, simvastatin, crestor, zarator etc.

**HDAC hæmmere:** F.eks. vorinostat.

**Interferon:** F.eks. pegasys, pegIntron etc.

**JAK 2 inhibitorer:** F.eks. jakavi (ruxolitinib).

**Anden behandling:** Anden MPN specifik behandling som ikke kan afkrydses separat.

**Ingen behandling:** Hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller har behandlingsstop af anden årsag. (Kan også afkrydses samtidig med andre bokse).

**Anden blodfortyndende behandling:** F.eks. clopidogrel, plavix, xarelto, persantin, brilique, marevan etc.

## **Er der efter diagnosen udført:**

**Cytogenetiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået foretaget kromosomundersøgelse (karyotyping) mellem 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Spørgsmålet omhandler kun om undersøgelsen er foretaget – ikke om der er et abnormt svar.

**Molekylærbiologiske undersøgelser:** Ja afkrydses hvis patienten har fået lavet molekylærbiologiske undersøgelser (f.eks. PCR eller NGS) mellem 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Undersøgelserne er lavet hos langt de fleste patienter! Svaret bør være tilgængeligt i "specialanalyser", eksternt lab. svar eller fremgå af journalnotater. Afkrydsning i uoplyst bør undgås. Hvis der er foretaget flere forskellige analyser mellem 2-5 år, afkrydses alle de undersøgelser der er lavet i perioden.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Hvis ja: Specificer hvilke(n) forandringer der er undersøgt for:** (mellem 2-5 år).  
F.eks. JAK2 V617F, JAK2 exon12, MPL, CALR, ASXL1 eller andre undersøgelser. Der kan afkrydses i flere felter. Bestilte undersøgelser fremgår under ”specialanalyser” for laboratoriet, i ekstern lab. svar eller journalnotater.

**Andre:** Omfatter andre sygdomsspecifikke molekylærbiologiske undersøgelser som ikke kan afkrydses separat. Gælder f.eks. samtidig PCR *BCR-ABL1* undersøgelse.

**Hvis ja: Specificer fund:** Alle fund mellem 2-5 års opfølgning specificeres. Ved nogle undersøgelser skal der indtastes kvantificering af resultatet. Ved ukendte værdier tages -1, men dette bør så vidt muligt undgås. Der kan afkrydses i flere felter – f.eks. ved patienter som er dobbelt positive for JAK2V617F and CALR mutation. Hvis der er fundet forskellige molekylærbiologiske forandringer mellem 2-5 år, afkrydses alle de undersøgelser som har været abnorme i perioden. Hvis der foreligger flere svar ved de kvantificerede undersøgelser (JAK-2, MPL, CALR) vælges prøvesvaret som er tættest på datoen for 5 års opfølgning! Markører som var til stede før 2 års opfølgning eller på diagnostidspunktet, men som været umålelige siden hen grundet effektiv behandling, skal ikke angives. Omvendt skal markører som først blevet målbare ved 2 års opfølgning angives (også hvis de igen er blevet umålelige ved 5 års opfølgning).

**Normal us:** Ja afkrydses kun hvis der ikke er fundet nogen forandringer i prøver som er taget 2-5 år efter diagnostidspunktet.

**JAK-2 muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 5 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**MPL muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 5 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**CALR muteret allelbyrde (%) \_\_\_\_:** Hvis flere svar foreligger angives niveauet som er målt tættest på 5 års opfølgning. Ved ukendt % anføres værdien -1.

**Andre abnorme fund:** Afkrydses hvis patienten har molekylærbiologiske forandringer som ikke fremgår af de ovenstående bokse. F.eks. patienter som har ASXL1 eller TET2 mutationer. Gælder alle abnorme fund som er fundet mellem 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Dvs. både eksisterende forandringer (fundet på diagnostidspunktet og til 2 års opfølgning) som fortsat er tilstede på trods af behandling samt nyttilkomne forandringer som er fundet >2 års opfølgning afkrydses.

**Hvilken/hvilke \_\_\_\_:** Navnet på den specifikke forandring indføres. Der skrives fritekst i feltet.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Har patienten haft et vaskulært event mellem 2-5 år efter diagnosen:** Ja afkrydses hvis patienten har haft et eller flere trombo-emboliske eller hæmoragiske events mellem 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Det gælder alle arterielle/venøse events. Der kan afkrydses i flere felter.

**Hvis ja: Specificer type(r):** Trombose/emboli/blødningstyper som er indtruffet mellem 2- 5 år efter diagnosen afkrydses. Events som indtraf før 2 års opfølgning skal ikke registreres -de bør være indtastet på 2 års opfølgningsskemaet! Der kan afkrydses i flere felter.

**Dyb Vene Trombose:** Blodprop i de dybe vener i benet og bækkenet. Omfatter ikke overfladisk tromboflebit.

**Lungeemboli:** Blodprop i lungens kredsløb.

**Myocardieinfarkt:** Omfatter alle typer af AMI.

**TCI:** Transitorisk cerebral iskæmi (også betegnet TIA). Udfald varighed <24 timer.

**Apoplexia cerebri:** Cerebralt stroke. Obs. hæmoragisk stroke skal ikke afkrydses her (se spørgsmålet om MPN relaterede blødninger nedenfor).

**Abdominal trombose:** Alle abdominale events (arterielle og venøse) i lever, milt, tarm anføres. F.eks. mesenterial, hepatisk, portal og miltvenetrombose, budd-Chiari syndrom.

**Anden trombe/emboli:** Alle andre arterielle/venøse tromboemboliske events. F.eks. vaskulær demens, akut arteriel insufficiens etc. Dog omfatter variabelen ikke overfladisk tromboflebit eller kateterrelaterede tromber.

**MPN relaterede blødninger:** Ja afkrydses hvis patienten har haft blødningsepisoder. F.eks. hæmorrhagia cerebri, epistaxis tendens eller suggillationer uden traume. Omfatter også blødning fra eosofagusvaricer, hæmoptyse mv.

**Har patienten udviklet progression til akut leukæmi:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for akut leukæmi (udvikling af akut leukæmi mellem 2-5 år efter diagnosen). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.

**Hvis ja, Dato for progression til akut leukæmi:** Dato for første prøvetagning med fund af diagnostiske markører. |dag| måned |år|. Ved ukendt dato tastes -1 (bør undgås).

**Har patienten udviklet myelofibrose:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for myelofibrose (udvikling af myelofibrose mellem 2-5 år efter diagnosen). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.



# Den hæmatologiske fællesdatabase

**Hvis ja, Dato for progression til myelofibroze:** Dato for første diagnostiske prøvetagning. |dag| måned|år|. Ved ukendt dato tages -1 (bør undgås).

## Udfyldes kun ved CML

**Behandling 2-5 år (evt. flere krydser):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for CML - uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet mellem 2-5 år efter diagnosen eller indtil evt. progression til accelereret fase eller blastfase (akut leukæmi). Skal fremgå i journal notat. Der kan afkrydses i flere felter. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul+ transfusionsmappe.

**Hydroxycarbamid:** F.eks. hydroxyurea, hydrea etc.

**Imatinib:** F.eks. glivec.

**Dasatinib:** F.eks. sprycel.

**Nilotinib:** F.eks. tassigna.

**Interferon:** F.eks. pegIntron, pegasys.

**Busulfan:** F.eks. myleran.

**Ponatinib:** F.eks. iclusig.

**Anden TKI behandling:** Andre TKI præparater som ikke kan afkrydses separat.

**Anden behandling:** Anden CML specifik behandling som ikke kan afkrydses separat.

**Ingen behandling:** Gælder få patienter. Afkrydses hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller ved behandlingsstop af anden årsag. (Kan også afkrydses samtidig med andre bokse).

**Følges respons med qPCR eller dPCR:** Ja afkrydses hvis patienten følges med *BCR-ABL1* målinger ved enten kvantitativ PCR eller digital PCR efter 2 års opfølgning (mellem 2-5 år). Niveaue er målt ved langt de fleste patienter flere gange.

**Hvis ja: Angiv *BCR-ABL1* niveau (% IS) \_\_\_\_:** Patientens *BCR-ABL1* niveau på den internationale skala (% IS) indtastes. Hvis der foreligger flere *BCR-ABL1* svar efter diagnosen, er det niveauet som er målt tættest på 5 års opfølgning som indtastes. Obs. Diagnosedatoen fremgår af analyseportalens menulinje. Et *BCR-ABL1* 5 års opfølgingsniveau kendes for langt de fleste patienter, men ved ukendt % IS kan -1 indtastes. Denne mulighed bør minimeres.

**Dato:** dato for sidst målte *BCR-ABL1* niveau (dvs. det prøvesvar som ligger tættest på 5 års opfølgingsdato). Patientens diagnosedato fremgår af analyseportalens menulinje. |dag| måned|år|.

**Forandringer ud over t(9;22) påvist:** Ja afkrydses hvis patienten har fået påvist kromosomforandringer ud over t(9;22). Det vil gælde ca. 5 % af patienterne i kronisk fase. Afkrydsningen gælder kun cytogenetiske forandringer. Svaret fremgår af journal, patosvar eller analysesvar fra kromosomlaboratorium. Uoplyst bør undgås. Indtastningen gælder kun nyttilkomne forandringer eller forandringer som fortsat er målbare. Dvs. at patienter som havde andre

# Den hæmatologiske fællesdatabase

forandringer end t(9;22) på diagnosetidspunktet og frem til 2 års opfølgning, som siden hen er blevet umålelige, ikke skal afkrydses i ja - Kun hvis forandringerne fortsat er målbare!

**Undersøgt for mutation i forbindelse med behandlingsresistens:** ja afkrydses hvis patienten har fået lavet en mutationsanalyse pga. manglende behandlingsrespons eller tabt respons mellem 2-5 år efter diagnosen. Gælder få patienter. Se kromosom/molekylær biologisk lab. data eller journalnotat for at se om patienten er blevet undersøgt. Nej afkrydses også ved patienter der har fået foretaget analysen, men hvor prøven er "non-konklusiv"!

**Hvis ja: Mutation påvist:** Patientens mutationstype vil fremgå af svar fra kromosom/molekylær biologisk lab eller journalnotat.

**Ja, Angiv hvilken (fritekst):** \_\_\_\_\_ Navnet på mutationen indføres som fritekst.

**Ingen mutation påvist:** Afkrydses kun hvis der ikke blev fundet en mutation ved analysen. Der skal ikke afkrydses her hvis prøven er taget og svaret er "non-konklusiv", så skal der i stedet afkrydses i nej under spørgsmålet "*Undersøgt for mutation i forbindelse med behandlingsresistens*".

## Har patienten udviklet progression?

**Nej** afkrydses hvis patienten stadig er i stabil fase.

**Accelereret fase/Blastfase:** Ja afkrydses hvis patienten har udviklet accelereret fase eller blastfase mellem 2-5 år efter diagnosen er stillet (i henhold til gældende diagnostiske kriterier). Det vil fremgå af journalnotater om patienten er progredieret. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge. Skal også afkrydses hvis patienten efter progression igen er remitteret til kronisk fase efter fornyet behandlingsrespons mellem 2-5 års opfølgning.

**Accelereret fase:**

**Blastfase:**

**Hvis accelereret fase eller blastfase afkrydses, da dato for progression:** Dato for første diagnostiske prøvetagning for progression (mellem 2-5 år efter diagnosen er stillet). |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1. (bør undgås). Obs. skal også indtastes for patienter som er remitteret til kronisk fase efter behandlingsrespons > 2 år efter diagnosen blev stillet.

**Hvis Nej: Vurdering af behandlingsrespons:** Patientens behandlingsrespons efter 5 år indtastes (i henhold til gældende responskriterier). 1 kryds sættes ved bedst opnåede respons. Hvis pt. har haft tab af respons, men har opnået respons igen efter behandlingsskift, tastes status for patienten 5 år efter diagnosen. Dvs. aktuel status tættest på 5 års opfølgning. Hvis man krydser af i MMR, så har patienten opnået dette respons eller bedre end MMR. Der inddeles aktuelt ikke i forskellige MMR

# Den hæmatologiske fællesdatabase

niveauer. Hvis patienter ikke har et målbart *BCR-ABL1* transcript med de tilgængelige metoder, afkrydses ”ikke målbar aktivitet.”

**Hvis accelereret fase eller blastfase afkrydses, da dato for progression:** Dato for første diagnostiske prøvetagning for progression (mellem 0-2 år efter diagnosen er stillet). |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1. (bør undgås). Obs. skal også indtastes for pt som er remitteret til kronisk fase efter behandlingsrespons <2 års opfølgning.

**CHR:** Komplet hæmatologisk respons.

**PCyR:** Partiel cytogenetisk respons.

**CCyR:** Komplet cytogenetisk respons.

**MMR:** Major molekylært respons. Gælder uanset hvilket MMR respons der er nået.

**Ikke målbar molekylær sygdom:** Svar angivet som udtryk for et transskriptniveau af *BCR-ABL1* som er under analysens detektionsgrænse.

**Uoplyst:** Bør ikke anvendes. Ved tvivl, kontaktes den sygdoms/behandlingsansvarlige læge.

**Har patienten haft et vaskulært event mellem 2-5 år efter diagnosen:** Ja afkrydses hvis patienten har haft et eller flere trombo-emboliske events mellem 2- 5 år efter diagnosen blev stillet. Det gælder alle arterielle/venøse events. Der kan afkrydses i flere felter.

**Hvis ja: Specificer type(r):**Trombose/emboli/blødningstyper som er indtruffet mellem 2- 5 år efter diagnosen afkrydses. Events som indtraf før 2 års opfølgning skal ikke registreres -de bør være indtastet på 2 års opfølgningsskemaet! Der kan afkrydses i flere felter.

**Dyb Vene Trombose:** Blodprop i de dybe vener i benet og bækkenet. Omfatter ikke overfladisk tromboflebit.

**Lungeemboli:** Blodprop i lungens kredsløb.

**Myocardieinfarkt:** Omfatter alle typer af AMI.

**TCI:** Transitorisk cerebral iskæmi (også betegnet TIA). Udfald varighed <24 timer.

**Apoplexia cerebri:** Cerebralt stroke. Obs. hæmoragisk stroke skal ikke afkrydses her.

**Abdominal trombose:** Alle abdominale events (arterielle og venøse) i lever, milt, tarm anføres. F.eks. mesenterial, hepatisk, portal og miltvenetrombose, budd-chiari syndrom.

**Anden trombe/emboli:** Alle andre arterielle/venøse tromboemboliske events. F.eks. vaskulær demens, akut arteriel insufficiens etc. Dog omfatter variabelen ikke overfladisk tromboflebit eller kateterrelaterede tromber.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## Udfyldes kun ved CMML

**Behandling 2-5 år (evt. flere krydser):** Afkrydsning af alle patientens behandlinger som givet for CMML - uanset rækkefølge. Gælder behandlinger givet mellem 2-5 år efter diagnosen eller indtil evt. progression til akut leukæmi. Der kan afkrydses i flere felter. Medicin fremgår af journalnotater + medicinmodul+ transfusionsmappe.

**Transfusion:** Fremgår af journalnotat eller transfusionsmappe.

**Erythropoietin:** F.eks. aranesp.

**Hydroxycarbamid:** F.eks. hydroxyurea, hydrea etc.

**Anden behandling:** Andre CMML specifikke behandlinger som ikke kan afkrydses.

**Demetylerende behandling:** F.eks. azacytidin.

**AML lign. kemo:** F.eks. 3+10, HD-araC, FLAG-novantrone.

**Ingen behandling:** Udfyldes hvis patienten f.eks. ikke ønsker behandling eller ved behandlingsstop af anden årsag. Kan også afkrydses samtidig med andre bokse.

**Har patienten udviklet progression til akut leukæmi:** Ja afkrydses hvis patienten opfylder de diagnostiske kriterier for akut leukæmi (udvikling af akut leukæmi mellem 2-5 år efter diagnosen). Information fremgår af journalnotater og patologisvar. Ved tvivl, kontaktes den sygdomsansvarlige læge.

**Hvis ja, Dato for progression til akut leukæmi:** Dato for første prøvetagning med fund af diagnostiske markører. |dag|måned|år|. Ved ukendt dato tastes -1 (bør undgås).

## Udfyldes kun ved MDS

**Ingen registreringsvejledning udarbejdet endnu, da MDS indberetningen ikke varetages af DSKMS.**

## Udfyldes for alle

**Udvikling og/eller progression af splenomegali 2-5 år efter diagnosen:** Ja skal afkrydses hvis patienten har fået tiltagende forstørret milt under forløbet eller hvis patienten har fået nyopstået splenomegali 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Uoplyst afkrydses kun hvis vurdering af splenomegali ikke fremgår af notater og hvis patienten heller ikke er skannet efter 2 års opfølgning. Der skal kun sættes 1 kryds. Nej, skal afkrydses for patienter som ikke har nyopstået splenomegali eller patienter som ikke har haft progression af kendt splenomegali (evt. kan det være nødvendigt at sammenligne med tidligere skanningssvar).

**Ja - radiologisk påvist:** Omfatter både ultralyd, MR, CT skanningssvar. Såfremt der er beskrevet en nytilkommen forstørret milt i cm eller ved volumenundersøgelse,

## Den hæmatologiske fællesdatabase

afkrydses ja i radiologisk påvist. Ja afkrydses også hvis der radiologisk er progression af den påviste splenomegali sammenlignet med 2 års opfølgning.

**Ja - udelukkende klinisk bedømt:** Ja afkrydses hvis patienten ikke fået lavet skanninger, men vurderes klinisk til at have enten en nyttilkommen forstørret milt eller progression af kendt splenomegali 2-5 år efter diagnosen blev stillet. Kan være beskrevet i objektiv us. som f.eks. *"milt palpabel 3 fingerbredder under venstre kurvatur"*. Patienter som har fået foretaget skanninger efter den kliniske vurdering af splenomegali, hvor der ikke er beskrevet splenomegali, skal ikke afkrydses under ja-De skal anføres under nej.

**Uoplyst:** Afkrydses kun hvis der ikke fremgår vurdering af splenomegali i journalkontinuationen eller foreligger skanningssvar efter 2 års opfølgning.

**Deltager patienten i en behandlingsprotokol:** Ja afkrydses for alle patienter som deltager/har deltaget i en behandlingsprotokol mellem 2-5 år efter diagnosen.

**Er patienten knoglemarvstransplanteret mellem 2-5 år efter diagnosen blev stillet:** Fremgår af journalnotat/henvisning eller svar fra transplantationscenter.

**Hvis ja: oplys transplantationstype:** Information fremgår af notat fra transplantationscenter.

**Autolog:** Infusion af egne stamceller.

**Konv. Allogen:** Myeloablativ allogen stamcelletransplantation.

**Mini-allogen:** Non-myeloablativ SCT (Allo-SCT med reduceret konditionering).

**Transplantationsdato:** Dato for infusion af celler |dag| måned |år|.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## **MPN, MDS og CM(M)L Follow-up skema:**

Udfyldes når patienten afsluttes, uanset om patienten er i live eller ej og uanset tidspunkt. Det gælder både hvis patienten dør, hvis patienten har udviklet akut leukæmi og derfor overgår til registrering i akut leukæmi-databasen, hvis patienten afslutter behandling for MPN/CML/CMML (emigration eller patienter som ikke ønsker opfølgning) eller hvis patienten skifter hæmatologisk afdeling. Husk at det forudgående opfølgningsskema (2 eller 5 år) også skal udfyldes ved afslutning, selv om det sker før tid. Hvis opfølgningsskemaerne ikke udfyldes korrekt, bliver det ikke registreret i databasen, hvis en MPN patient f.eks. udviklet AML efter 4 år og dør efter 4,5 år (så vil de kun være registreret som døde i databasen).

**Dato for follow up eller dødsdato:** Dato for sidste besøg i afdelingen eller dødsdato angives. |dag|måned|år|.

**Lever patienten:** Vital status for patienten angives. Ja afkrydses hvis patienten er i live.

**Hvis nej, er patienten død på sygehus:** Ja afkrydses hvis patienten er død på sygehuset, men f.eks. også hvis patienten er død i hjemmet få dage efter han/hun blev udskrevet til palliativt forløb (der er ikke fastsat en tidsgrænse, men det drejer sig om hvor vidt det er muligt at finde informationer om dødsårsag m.v.).

**Hvis ja, er patientens forløb afsluttet fra afdelingen:**

**Nej:** afkrydses hvis patienten f.eks. er progredieret til akut leukæmi og derved skal indgå i en anden database.

**Ja, og følges IKKE på anden hæmatologisk afdeling:** ja afkrydses hvis patienten er blevet afsluttet fra hæmatologisk opfølgning i Danmark. Dvs. hvis patienten ikke længere kontrolleres på nogen af de danske hæmatologiske afdelinger. Det gælder f.eks. patienter som ikke længere ønsker opfølgning eller som flytter til udlandet.

**Ja, og følges fremover på anden hæmatologisk afdeling. Angiv hvilken (fritekst):**  
\_\_\_\_\_: Navn på patientens nye hæmatologiske opfølgningsafdeling skrives i fritekstfeltet.

# Den hæmatologiske fællesdatabase

## Patientforløb - eksempler på korrekt indberetning af patienter:

### Eksempel 1.

Hvis en patient dør 1 år efter diagnosen blev stillet, skal følgende skemaer være udfyldt under forløbet:

- Registreringsskema udfyldes ved diagnosetidspunktet, og når patienten dør skal både 2 års opfølgningsskemaet (før tid) og follow-up skemaet udfyldes.

### Eksempel 2.

Hvis en patient udvikler akut leukæmi 1,5 år efter den primære diagnose blev stillet, skal følgende skemaer være udfyldt under forløbet:

- Registreringsskema udfyldes ved diagnosetidspunktet (for den primære MPN sygdom), og når patienten udvikler akut leukæmi skal både 2 års opfølgningsskemaet (før tid) og follow-up skemaet udfyldes. Patienten overgår efterfølgende til registrering i akut leukæmi databasen. OBS. hvis patienten indleder AML behandling på samme afdelingen bedes indtasteren oprette en ny kontakt i analyseportalen og vælge AML skema (kan efterlades udfyldt). Det vil bevirke at patienten kommer til at figurere korrekt på listen over AML patienter som skal indberettes.

### Eksempel 3.

Hvis en patient flytter til udlandet 4,5 år efter den primære diagnose blev stillet, skal følgende skemaer være udfyldt under forløbet:

- Registreringsskema udfyldes ved diagnosetidspunktet, og efter 2 år udfyldes 2 års opfølgningsskemaet. Når patienten så afsluttes fra afdelingen efter 4,5 års opfølgning, skal både 5 års opfølgningsskemaet (før tid) og follow-up skemaet udfyldes.