



# **Dansk Akut Leukæmi Database & Myelodysplastisk Syndrom Database**

## **Årsrapport 2022**

For opgørelsesperioden  
1. januar 2022 - 31. december 2022

Offentliggjort version, 30. november 2023

## ***Rapporten udgår fra***

Rapportens analyser og kommentarer af resultater er udarbejdet af RKKPs Videncenter i samarbejde med styregruppen for Dansk Akut Leukæmi Database (ALD) og Myelodysplastisk Syndrom Database (MDS). Rapporten er auditeret og kommenteret af styregruppen.

Databasens formand er Hans Beier Ommen, Overlæge, Aarhus Universitetshospital, e-mail: [hans.beier.ommen@rm.dk](mailto:hans.beier.ommen@rm.dk)

Databasernes kliniske epidemiolog er Hanna Birkbak Hovaldt (indtil 30.09.2023) og Jeanette Trøstrup (fra 01.10.2023), RKKPs Videncenter.

Databasernes datamaneger er Christian Babiarz Madsen, RKKPs Videncenter.

Databasernes kontaktperson er Linnea Damslund, RKKPs Videncenter, Rigshospitalet, Ryesgade 53B, 3. etage, 2100 København Ø, e-mail: [iddams@rkkp.dk](mailto:iddams@rkkp.dk), tlf.: 6161 4706.

Årsrapporten kan downloades fra [www.leukemia.dk](http://www.leukemia.dk) og [www.sundhed.dk](http://www.sundhed.dk).  
Udgivelsesdato: 30.11.2023

## **Indhold**

<b>Forord</b> .....	<b>4</b>
<b>1. Konklusioner og anbefalinger</b> .....	<b>6</b>
<b>2. Datagrundlag for Akut Leukæmi Database – dækningsgrad og datakomplethed</b> .....	<b>7</b>
2.1 Beskrivelse af datakilder og indberetningspraksis for ALD .....	7
2.2 Dækningsgrad .....	8
2.2.1 Komplethed af diagnose, behandlingsintention, køn, alder, performancescore og komorbiditet .....	11
2.3 Komplethed af indberetning af behandlingsskema .....	14
2.3.1 Komplethed af behandlingssigte, deltagelse i klinisk protokol og første behandlingsregime .....	16
2.4 Dækningsgrad af recidivindberetning .....	18
2.4.1 Komplethed af behandlingssigte for recidiv, deltagelse i klinisk protokol og første behandlingsregime efter recidiv .....	20
2.5 Komplethed af indberetning af cytogenetiskema, konklusiv risikovurdering, resultatet af cytogenetik (i henhold til ISCN) og WHO specifikke recurrente forandringer .....	22
<b>3. Beskrivelse af sygdomsområdet; Akut leukæmi</b> .....	<b>24</b>
<b>4. Datagrundlag for Myelodysplastisk Syndrom Database – dækningsgrad og datakomplethed</b> .....	<b>27</b>
4.1 Beskrivelse af datakilder og indberetningspraksis for MDS .....	27
4.2 Dækningsgrad af MDS .....	28
4.2.1 Komplethed af diagnose, køn, alder og komorbiditet .....	31
4.3 Komplethed af indberetning af 2-års opfølgningsskema .....	33
4.3.1 Komplethed af behandling, progression til akut leukæmi og deltagelse i klinisk protokol ved 2-års opfølgning .....	35
4.4 Komplethed af indberetning af 5-års opfølgningsskema .....	37
4.4.1 Komplethed af behandling, progression til akut leukæmi og deltagelse i klinisk protokol ved 5-års opfølgning .....	39
4.5 Komplethed af indberetning af cytogenetiskema, resultatet af cytogenetik (i henhold til ISCN), WHO specifikke recurrente forandringer og IPSS-R .....	41
<b>5. Beskrivelse af sygdomsområdet; MDS</b> .....	<b>43</b>
<b>6. Vejledning i fortolkning af resultater</b> .....	<b>44</b>
<b>7. Styregruppens sammensætning</b> .....	<b>45</b>
<b>8. Regionale kommentarer</b> .....	<b>46</b>



## Forord

I tidligere år har hovedformålet med årsrapporten for ALD og MDS været at undersøge behandlingskvaliteten af ALD og MDS ved hjælp af en række kliniske kvalitetsindikatorer. Hovedformålet med dette års årsrapport er at undersøge datakvaliteten i ALD og MDS. Dette er blevet aktuelt efter databaserne er overgået fra den dedikerede indberetningsløsning: Klinisk Målesystem (KMS) til den nye dedikerede indberetningsløsning: Kvalitets Indrapporterings Platform (KIP).

Indberetning til KMS blev lukket 1. august 2022. Herefter var det alene muligt at afslutte allerede oprettede skemaer i KMS, men ikke muligt for de kliniske afdelinger at oprette nye skemaer og patienter i KMS. Per 31. december 2022 har KMS definitivt været lukket for indberetning og kiggeadgang for klinikere.

For ALD har det per den 22. december 2022 været muligt at indberette registreringsskema, behandlingsskema og relapsskema for patienter diagnosticeret med akut leukæmi i KIP.

For MDS har det per 1. februar 2023 været muligt at indberette registreringsskema, 2-års opfølgningsskema og 5-års opfølgningsskema for patienter diagnosticeret med MDS i KIP.

Cytogenetikskemaet for både ALD og MDS åbnede for indberetning i KIP d. 5. juni 2023.

Dermed har der været perioder på hhv. 5 og 6 måneder, hvor det ikke har været muligt at indberette dedikerede data på ikke allerede oprettede patienter eller skemaer til ALD og MDS. For cytogenetikskemaet har det ikke været muligt at oprette nye skemaer i ca. 10 måneder.

Dette har påvirket klinikernes indberetningspraksis til databaserne, krævet en omstilling til indberetning i KIP, og der er blevet oparbejdet en pukkel af patienter, som ikke er blevet indberettet til Årsrapport 2022

Styregruppen for ALD og MDS har indgået en aftale med RKKPs Videncenter og cheflægerne på de hæmatologiske afdelinger om, at udeståender i indberetning forsøges indhentet så vidt muligt. Desuden at der fortsat udgives årsrapport for 2022.

Datakvaliteten i ALD og MDS har historisk været høj. Med overgangen fra indberetningssystemet KMS til KIP ønsker styregruppen at undersøge om datakvaliteten fortsat er af høj kvalitet, så data kan benyttes til at vurdere kvaliteten af behandlingen af ALD og MDS. Dertil ønsker styregruppen at undersøge hvordan udfaldsrummene er for de oplysninger, der indberettes. Styregruppen vil benytte den mulighed til at lave en datakvalitetsrapport, og derved evaluere hvordan data fordeler sig i de forskellige nøglevariable. Dette med henblik på at identificere u hensigtsmæssige indtastninger og muligheder for at forenkle indtastningsbyrden fremadrettet.

Denne rapport har således fire formål:

- At undersøge om der er indberettet det forventede antal skemaer opgjort separat for hvert skema.
- At undersøge om der er kommet data igennem for 2022 på alle forventede udfald i KIP.
- At undersøge om det data der er indkommet på de enkelte skemaer i KIP i 2022 fordeler sig som forventet på de enkelte nøglevariable, sammenlignet med hvad der tidligere er indberettet.
- At få et mere generelt billede af, hvordan data fordeler sig i de forskellige nøglevariable med henblik på en fremadrettet mere effektiv dataindhentningspraksis.

Styregruppen forventer at de officielle kvalitetsindikatorer vil være med fra næste årsrapport (med 2023 data).

Daglige leverancer af data og indikatorresultater fra ALD og MDS til de regionale ledelsesinformationssystemer blev genetableret hhv. d. 30. august 2023 og d. 8. september 2023. Det er således muligt for klinikere



tilknyttet de hæmatologiske afdelinger i regionerne at tilgå, kvalitetssikre og følge egne data i afdelingens regionale ledelsesinformationssystem.



## 1. Konklusioner og anbefalinger

Styregruppen konkluderer, at det i indeværende datakvalitetsrapport, tydeliggøres, at der igennem KIP kan indberettes data i alle de forventede udfald.

Som forventet og som det blev meldt ud i marts 2023, har de enkelte afdelinger en lav indberetning og en mangel på opfyldelse af standarderne. Dette skyldes den forkortede indberetningstid og manglen på nogle af de sædvanligvis anvendte støttefunktioner, særligt manglen på lister over manglende indberettede skemaer forud for indberetningsfristen til rapporten.

Samtidig fordeles data som forventet og som tidligere år i de forskellige parametre. Der er således grund til at formode, at indtastede data er valide, men fremadrettet kan kvalitetsarbejdet naturligvis kun gennemføres såfremt standarden for indberetning opfyldes.

Styregruppen forventer, at det efterslæb der er dannet med baggrund i skiftet fra KMS til KIP, vil kunne indhentes gennem de næste år.

Med den forventede lavere indberetning in mente har styregruppen i år valgt, at lave en datakvalitetsrapport med henblik på at se fordelingerne i de forskellige variables udfaldsrum.

Styregruppen konkluderer på den baggrund:

1) De mulige udfald for diagnose i akut leukæmi indberetningsskemaet er for mange og benyttes ikke fuldt ud. Styregruppen ønsker således, at data om akut leukæmi subgruppe indhentes fra cytogenetikskemaerne. Med den kommende revision af klassifikationen for akut myeloid leukæmi (AML), akut lymfatisk leukæmi (ALL) og MDS i WHO og ICC (international consensus classification) regi samt det nyligt opdaterede prognostiske værktøj for MDS, IPSS-Mol, forventes det, at mutationsstatus ligeledes er nødvendig for korrekt subklassifikation, behandling og prognostisering af primært MDS og AML. Styregruppen har planlagt et pilotprojekt, der skal undersøge muligheden for at disse mutationsdata indhentes direkte via SNOMED systemet i Landsregisteret for Patologi. Styregruppen har desuden nedsat en arbejdsgruppe, der skal undersøge yderligere automatisering og bioinformatisk korrekt registrering af genetiske data på disse patienter.

2) Styregruppen finder, at de observerede udfald i ALD behandlingsskemaet svarer til de klinisk anvendte, men forudser at teknisk udvikling inden for området (godkendelse af brug af azacitidin og venetoclax til AML patienter, der ikke tåler intensiv kemoterapi) vil gøre det aktuelle behandlingsskema obsolete. Styregruppen har udarbejdet ønsker for forsimpning af det aktuelle behandlingsskema så tilstrækkelige, men nødvendige, behandlinger indberettes.

3) Styregruppen finder desuden, at de aktuelle opfølgningsskemaer i MDS databasen ikke er præcise nok til kvalitetsarbejdet. Styregruppen har derfor nedsat en arbejdsgruppe, der skal modernisere disse skemaer.

Styregruppen forventer, at fra og med årsrapporten 2023 vil det igen være muligt at opgøre de vante indikatorer og kvalitetsstandarder. Med blik på den kontinuerede kvalitet i databesarbejdet og bl.a. som følge af en kritisk gennemgang af ALD og MDS i maj 2023 anbefaler styregruppen, at antallet af indikatorer indenfor AML i ALD/MDS ændres fra 15 til 8.



## **2. Datagrundlag for Akut Leukæmi Database (ALD)**

### **2.1 Datakilder og indberetningspraksis for ALD**

Dansk Akut Leukæmi Database har til formål at kvantificere og kvalitetssikre diagnostik og behandling af akutte leukæmier i Danmark for dermed at bidrage til sundhedsfaglig kvalitetsudvikling. ALD har eksisteret siden 2000, og ny-diagnosticerede patienter med AML og ALL er registreret siden henholdsvis 2000 og 2005. Tidligere hørte databasen under Den Hæmatologiske Fællesdatabase ([www.hematology.dk](http://www.hematology.dk)), men blev en selvstændig klinisk kvalitetsdatabase i 2016.

Det er de hæmatologiske afdelinger i Danmark, der varetager indtastning af data og alle afdelinger har indberetningspligt. Ganske få patienter vil på baggrund af svært fremskreden sygdom eller af andre årsager ikke "nå frem til" en indberetningspligtig hæmatologisk afdeling og vil således ikke indgå i databasen. Det årlige antal af patienter, som ikke indgår, anslås dog at være meget lavt (5-10 patienter pr. år). Patienter uden dansk CPR-nummer (erstatnings-CPR) ekskluderes fra databasen.

Når diagnosen er stillet, indtastes data i et registreringskema i det dedikerede indberetningssystem KIP. Data indtastes af afdelingen, som iværksætter behandling eller træffer beslutning om ingen behandling. Behandlingsskemaet (primær behandling) indeholder informationer om behandling og om patientens respons på denne behandling. Behandlingsskemaet indleveres af den afdeling, som har foretaget responsevalueringen. I tilfælde af sygdomstilbagefald (relaps), indtastes et relapsskema med oplysning om dato for tilbagefald, relapsbehandling og respons på denne behandling. Information om død hentes fra Det Centrale Personregister (CPR) og information om transplantationer hentes fra Landspatientregisteret (LPR). Molekylærbiologer og patologer udfylder ved diagnosetidspunktet et cytogenetikskema for hver patient.

Data til opgørelse af ALD i denne rapport er trukket den 23. august 2023.



## 2.2 Dækningsgrad af ALD

I nedenstående tabel fremgår Dansk Akut Leukæmi Databases dækningsgrad i forhold til alle patienter registreret i Landspatientregisteret og ALD for aktuelle opgørelsesperiode. Der er fastsat en standard på  $\geq 90\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere datagrundlaget for årsrapporten 2022.

**Indikator 1a. Andelen af registrerede tilfælde af akut leukæmi i databasen ud af alle registrerede i LPR og databasen**

	Standard	Uoplyst antal	Aktuelle år 01.01.2022 - 31.12.2022	Tidligere år					
	$\geq 90\%$ opfyldt			Tæller/ nævner	(%)	Andel	95% CI	2021	2020
<b>Danmark</b>	Nej	241 / 379	0 (0)	64	(59-68)	314 / 319	98	99	99
<b>Hovedstaden</b>	Nej	86 / 107	0 (0)	80	(72-87)	91 / 92	99	100	99
<b>Sjælland</b>	Nej	29 / 55	0 (0)	53	(39-66)	46 / 47	98	98	100
<b>Syddanmark</b>	Nej	60 / 79	0 (0)	76	(65-85)	80 / 81	99	100	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	36 / 88	0 (0)	41	(31-52)	66 / 68	97	99	99
<b>Nordjylland</b>	Nej	30 / 50	0 (0)	60	(45-74)	31 / 31	100	100	100
<b>Hovedstaden</b>	Nej	86 / 107	0 (0)	80	(72-87)	91 / 92	99	100	99
Rigshospitalet	Nej	86 / 107	0 (0)	80	(72-87)	91 / 92	99	100	99
<b>Sjælland</b>	Nej	29 / 55	0 (0)	53	(39-66)	46 / 47	98	98	100
Sjællands Universitetshospital	Nej	29 / 55	0 (0)	53	(39-66)	46 / 47	98	98	100
<b>Syddanmark</b>	Nej	60 / 79	0 (0)	76	(65-85)	80 / 81	99	100	100
Odense Universitetshospital	Nej	50 / 69	0 (0)	72	(60-83)	74 / 75	99	100	100
Sydvestjysk Sygehus	Ja	7 / 7	0 (0)	100	(59-100)	5 / 5	100	100	100
Sygehus Lillebælt	Ja	3 / 3	0 (0)	100	(29-100)	## / ##	100	100	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	36 / 88	0 (0)	41	(31-52)	66 / 68	97	99	99
Aarhus Universitetshospital	Nej	34 / 84	0 (0)	40	(30-52)	62 / 64	97	99	99
Regionshospitalet Gødstrup	Nej	## / ##	0 (0)	50	(7-93)	4 / 4	100	100	100
<b>Nordjylland</b>	Nej	30 / 50	0 (0)	60	(45-74)	31 / 31	100	100	100
Aalborg Universitetshospital	Nej	30 / 50	0 (0)	60	(45-74)	31 / 31	100	100	100

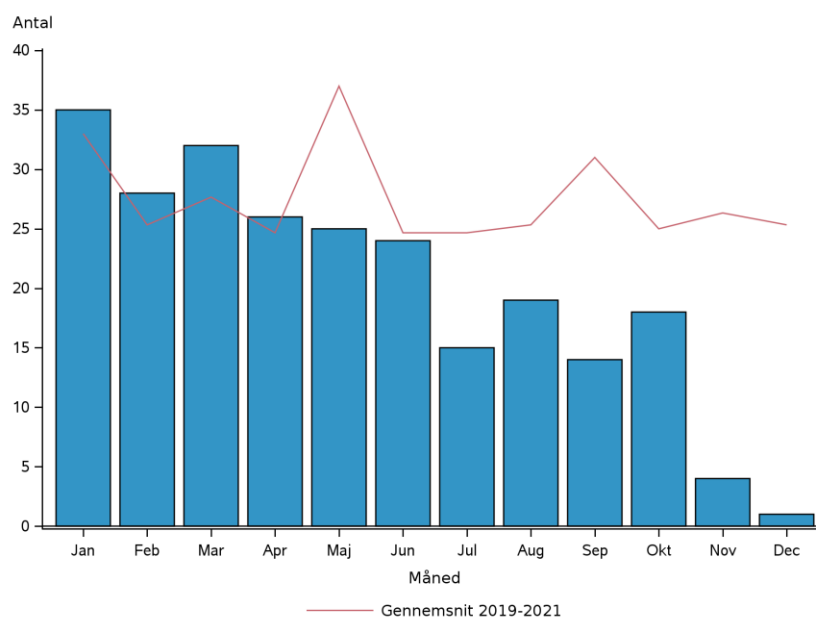




**Table A. Distribution of patients with AML and ALL for the years 2019 - 2022**

	2022		2021		2020		2019	
	AML	ALL	AML	ALL	AML	ALL	AML	ALL
<b>Danmark</b>	216	25	274	40	306	33	303	34
<b>Hovedstaden</b>	75	11	73	18	80	9	91	9
<b>Sjælland</b>	28	#	44	#	39	6	45	5
<b>Syddanmark</b>	56	4	73	7	81	5	67	10
<b>Midtjylland</b>	29	7	55	11	69	11	75	8
<b>Nordjylland</b>	28	#	29	#	37	#	25	#
<b>Hovedstaden</b>	75	11	73	18	80	9	91	9
Rigshospitalet	75	11	73	18	80	9	91	9
<b>Sjælland</b>	28	#	44	#	39	6	45	5
Sjællands Universitetshospital	28	#	44	#	39	6	45	5
<b>Syddanmark</b>	56	4	73	7	81	5	67	10
Odense Universitetshospital	46	4	67	7	78	4	63	10
Sydvestjysk Sygehus	7	0	5	0	#	0	3	0
Sygehus Lillebælt	3	0	#	0	#	#	#	0
<b>Midtjylland</b>	29	7	55	11	69	11	75	8
Aarhus Universitetshospital	27	7	51	11	63	11	70	8
Regionshospitalet Gødstrup	#	0	4	0	6	0	5	0
<b>Nordjylland</b>	28	#	29	#	37	#	25	#
Aalborg Universitetshospital	28	#	29	#	37	#	25	#

**Ny-diagnosticerede pr. måned for 2022**



## Datagrundlag

Diagnosekoden DC926\* i LPR er blevet tilføjet til nævneren, da styregruppen har vurderet, at denne diagnose er en ALD-diagnose. DC926\* har tidligere været inkluderet i MDS.

Patienter behandlet i Sønderborg bliver præsenteret under Odense. For yderligere informationer om organiseringen af behandlingen, se afsnit 3.

## Beregningsregler

- Tæller: Patienter registreret i databasen.
- Nævner: Alle AML- og ALL-patienter registreret i databasen (SNOMED koder: 98663, 98713, 98953, 98963, 98973, 99203, 98403, 98613, 98673, 98703, 98723, 98733, 98743, 98913, 99103, 99303, 99313, 98013, 98053, 98353, 98373 og 99833, registreret i de dedikerede indberetningssystemer KMS og KIP og/eller LPR i aktuelle opgørelsesperiode (Diagnosekoder: DC910\*, DC917, DC917A, DC918\*, DC919\*, DC920\*, DC923\*, DC924\*, DC925\*, DC926\*, DC927\*, DC928\*, DC929\*, DC930\*, DC939\*, DC940\*, DC942\*, DC943\*, DC944\*, DC950\*).

## Resultater

Der er registreret 241 patienter med akut leukæmi ALD i 2022. Dækningsgraden for akut leukæmi på landsplan i 2022 er på 64% (95% CI: 59-68). Dækningsgraden er næsten uniformt meget højt tilfredsstillende på de matrikler, der behandler under 10 akut leukæmipatienter årligt (100% på Sydvestjysk Sygehus, Esbjerg, 100% på Sygehus Lillebælt, Vejle, hvorimod de seks afdelinger der behandler alle aldersgrupper og typer af akut leukæmi, som forudsagt i marts 2023, ikke har kunnet opfylde standarden for denne indikator.

Af tabel A ses det, at der i 2022 er registreret 216 patienter med AML og 25 patienter med ALL. Begge opgørelser ligger under antallet af patienter, der er registreret i tidligere år, og det er dermed både AML- og ALL-patienter, der forventes at være flere patienter af, som ikke er registreret i databasen for 2022 endnu.

Af figuren med ny-diagnosticerede pr. måned for 2022 fremgår det desuden, at der er registreret flest patienter diagnosticeret i de første måneder af 2022, hvor det fortsat var muligt at indberette i KMS, og en faldende trend i løbet af året.

## Diskussion og implikationer

Resultatet stemmer overens med lukningen af KMS per 1. august 2022. Dvs. at en større andel af patienter blev registreret i KMS, da det var åbent, og så er der et efterslæb, som ikke er blevet helt indhentet efter KIP åbnede i slutningen af december 2022.

Det ser også ud til, at patienterne er blevet registreret kronologisk i henhold til diagnosedato, og da der ikke forventes variation i sygdomstype og patientsammensætning afhængigt af, hvornår på året diagnosen stilles, må vi forvente, at underrapporteringen primært giver anledning til større usikkerhed på estimerne, men ikke til systematisk bias i resultaterne. Resultaterne fra de afdelinger, hvor dækningsgraden er lav, er dog behæftet med så betydelig usikkerhed, at alle resultater for 2022 i denne årsrapport skal fortolkes med største forsigtighed.

Det forventes, at efterslæbet fra den forsinkede indrapportering i anden halvdel af 2022 vil indhentes i løbet af de følgende år.



## 2.2.1 Kompletthed af diagnose, behandlingsintention, køn, alder, performancescore og komorbiditet

Tabel B viser fordelingen af nøglevariable fra registreringsskemaet og LPR (komorbiditet) ved diagnosetidspunktet. Fordelingerne er opgjort for årene 2019-2022. Dette er for at se, om fordelingen af data i 2022 i KIP svarer til det forventede fra tidligere år, som indtastet i KMS.

**Tabel B. Datakompletthed på registreringsskemaet samlet for AML og ALL for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total		241	314	339	337
Diagnose, n(%)	98013: udifferentieret akut leukæmi	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	98053: bifænotypisk akut leukæmi	4 (1,66 %)	8 (2,55 %)	4 (1,18 %)	3 (0,89 %)
	98353: precursor B-lymfoblastisk leukæmi	20 (8,30 %)	32 (10,19 %)	33 (9,73 %)	29 (8,61 %)
	98373: precursor T-lymfoblastisk leukæmi	4 (1,66 %)	7 (2,23 %)	0 (0,00 %)	4 (1,19 %)
	98403: akut erytroid leukæmi (FAB-M6)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	3 (0,89 %)
	98613: AML uden specifikation	83 (34,44 %)	103 (32,80 %)	108 (31,86 %)	93 (27,60 %)
	98663: AML med t(15;17)(q22;q12)	9 (3,73 %)	9 (2,87 %)	8 (2,36 %)	9 (2,67 %)
	98673: akut myelomonocytær leukæmi (FAB-M4)	11 (4,56 %)	18 (5,73 %)	26 (7,67 %)	30 (8,90 %)
	98713: AML med inv(16)(p13;q22) eller t(16;16)(p13;q22)	# (#,## %)	# (#,## %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	98723: AML minimalt differentieret	5 (2,07 %)	4 (1,27 %)	5 (1,47 %)	11 (3,26 %)
	98733: AML uden modning	20 (8,30 %)	18 (5,73 %)	31 (9,14 %)	31 (9,20 %)
	98743: AML med modning	13 (5,39 %)	25 (7,96 %)	28 (8,26 %)	28 (8,31 %)
	98913: akut monoblastisk/monocytær leukæmi (FAB-M5)	14 (5,81 %)	25 (7,96 %)	22 (6,49 %)	20 (5,93 %)
	98953: AML med multilinje dysplasi	33 (13,69 %)	45 (14,33 %)	38 (11,21 %)	46 (13,65 %)
	98963: AML med t(8;21)(q22;q22)(AML1/ETO)	6 (2,49 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	3 (0,89 %)
	98973: AML med t(11;23)(MLL)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	99103: akut megakaryoblast leukæmi (FAB-M7)	# (#,## %)	4 (1,27 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	99203: AML teraporelateret	10 (4,15 %)	11 (3,50 %)	20 (5,90 %)	11 (3,26 %)
	99303: myeloidt sarkom	# (#,## %)	0 (0,00 %)	4 (1,18 %)	6 (1,78 %)
	99313: panmyeloid proliferation med myelofibrose	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	99833: myelodysplasi med overskud af blaster (10-19%)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	4 (1,18 %)	3 (0,89 %)
Planlagt eller iværksat kemo-terapi, n(%)	Kurativt intenderet	107 (44,40 %)	142 (45,22 %)	155 (45,72 %)	146 (43,32 %)
	Nej	46 (19,09 %)	63 (20,06 %)	67 (19,76 %)	75 (22,26 %)
	Uvist	4 (1,66 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	Palliativt intenderet	84 (34,85 %)	108 (34,39 %)	117 (34,51 %)	116 (34,42 %)
Køn, n(%)	Kvinder	111 (46,06 %)	144 (45,86 %)	154 (45,43 %)	126 (37,39 %)
	Mænd	130 (53,94 %)	170 (54,14 %)	185 (54,57 %)	211 (62,61 %)



Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Alder, procent- ler	5 %	36	30	30	29
	25 %	59	60	61	62
	50 %	72	72	72	72
	75 %	80	78	79	79
	95 %	87	87	87	87
WHO-perfor- mancescore, n(%) <sup>1</sup>	Score 0-2	220 (91,29 %)	288 (91,72 %)	303 (89,38 %)	302 (89,61 %)
	Score 3-4	21 (8,71 %)	26 (8,28 %)	36 (10,62 %)	35 (10,39 %)
Komorbiditets- fordeling, n(%) <sup>2</sup>	Score 0	117 (48,55 %)	145 (46,18 %)	161 (47,49 %)	162 (48,07 %)
	Score 1-2	79 (32,78 %)	115 (36,62 %)	112 (33,04 %)	103 (30,56 %)
	Score >=3	45 (18,67 %)	54 (17,20 %)	66 (19,47 %)	72 (21,36 %)

<sup>1</sup> WHO performance score er en skala til vurdering af patientens generelle helbredsstatus, hvor 0=fuldt aktiv og 4=100% sengebunden (ECOG Performance Status Scale – ECOG-ACRIN Cancer Research Group, <https://ecog-acrin.org/resources/ecog-performance-status/>)

<sup>2</sup> Charlson Comorbidity index er en skala til vurdering af patientens komorbiditet, hvor 0=ingen komorbiditet og ≥3=høj grad af komorbiditet (Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR (1987). A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: development and validation. *Journal of Chronic Diseases*. 40(5):373-383. doi: 10.1016/0021-9681(87)90171-8)

## Datagrundlag

Fordelingerne af diagnose, planlagt behandling, køn, alder, WHO-performance og komorbiditetsstatus vises på patienter registreret i databasen. Udfaldene for diagnose er de svarmuligheder, der i det pågældende diagnoseår har været muligt at indberette i det dedikerede indberetningssystem.

## Resultater

Der er 21 forskellige diagnoser i ALD. Fordelingen af patienter på underdiagnoser af akut leukæmi er overordnet ensartet for de fire viste år.

For patienter diagnosticeret i 2022 og indberettet til ALD, har 44,40% af patienterne fået planlagt kurativt indtenderet behandling; 34,85% har fået planlagt palliativ behandling og for 19,09% af patienterne, har der ikke været planlagt behandling. Fordelingen svarer til tidligere års opgørelser af planlagt behandling.

Fordelingen af køn, alder, WHO-performance score og komorbiditetsscore for patienterne med akut leukæmi i 2022 er overordnet sammenlignelig med tidligere års patienter. Af patienterne diagnosticeret i 2022 har 91,29% af dem en WHO-performancescore på 0-2, hvor de er ambulante og kan tage vare om egen pleje, og 48,55% har ingen komorbide lidelser ifølge Charlsons komorbiditetsindeks.

## Diskussion og implikationer

Der ser ikke ud til at være systematisk bias i, hvilke patienter der er registreret og hvilke der mangler at blive registreret for 2022. Men den statistiske præcision af estimaterne er lavere for 2022 grundet det lave antal patienter.

Oplysningerne i Tabel B stammer fra ALD registreringskemaet, der aktuelt ikke udfyldes af speciallæger i hæmatologi eller patologi. Det er ikke styregruppens formodning, at det på noget tidspunkt vil være hensigtsmæssigt at disse personalegrupper står for indtastningerne i disse skemaer.

Det ses i Tabel B, at "68913 AML uden specifikation" er langt den hyppigste diagnose. Samtidig ses det at flere andre diagnosegrupper er underrepræsenteret, for eksempel "98713 AML med inv(16) (p13;q22)" eller "t(16;16)(p13;q22)", hvor der kun er indrapporteret 2 patienter i 2022 (0,83%). Den kliniske erfaring er, at



disse patienter forekommer noget hyppigere. Flere af underdiagnoserne er desuden sjældne, hvor under 5% af patienterne i 2022 er diagnosticeret med hver af 11 diagnoser.

Styregruppen finder på baggrund af datakvalitetsrapporten 2022, at indberetningskemaet kan simplificeres, særligt diagnosegrupperne, så indtastning begrænses til et minimum, og at nødvendige oplysninger med henblik på akut leukæmi undertyper indhentes via cytogenetikskemaet, eventuelt suppleret med en fremtidig automatisk indhentning af mutationsstatus i form af SNOMED-koder fra Landsregisteret for Patologi.



## 2.3 Kompletthed af indberetning af behandlingsskema

I nedenstående tabel fremgår andelen af patienter registreret i ALD med planlagt kurativ behandling, som har et indleveret behandlingsskema. Der er fastsat en standard på  $\geq 80\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere komplettheden af data for registrerede patienter i ALD.

**Indikator 1b: Overordnet datakompletthed, andel af reg. patienter med indleveret behandlingsskema, alle AML og ALL-patienter**

	Standard	Uoplyst		Aktuelle år		Tidligere år			
	$\geq 80\%$	Tæller/	antal	01.01.2022 - 31.12.2022		2021	2020	2020	
	opfyldt	nævner	(%)	Andel	95% CI	Antal	Andel	Andel	Andel
<b>Danmark</b>	Ja	92 / 107	4 (4)	86	(78-92)	142 / 142	100	100	99
<b>Hovedstaden</b>	Ja	44 / 44	1 (2)	100	(92-100)	40 / 40	100	100	100
<b>Sjælland</b>	Nej	11 / 14	0 (0)	79	(49-95)	19 / 19	100	100	100
<b>Syddanmark</b>	Nej	18 / 24	2 (8)	75	(53-90)	34 / 34	100	100	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	11 / 14	1 (7)	79	(49-95)	35 / 35	100	100	100
<b>Nordjylland</b>	Nej	8 / 11	0 (0)	73	(39-94)	14 / 14	100	100	92
<b>Hovedstaden</b>	Ja	44 / 44	1 (2)	100	(92-100)	40 / 40	100	100	100
Rigshospitalet	Ja	44 / 44	1 (2)	100	(92-100)	40 / 40	100	100	100
<b>Sjælland</b>	Nej	11 / 14	0 (0)	79	(49-95)	19 / 19	100	100	100
Sjællands Universitetshospital	Nej	11 / 14	0 (0)	79	(49-95)	19 / 19	100	100	100
<b>Syddanmark</b>	Nej	18 / 24	2 (8)	75	(53-90)	34 / 34	100	100	100
Odense Universitetshospital	Nej	18 / 24	2 (8)	75	(53-90)	34 / 34	100	100	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	11 / 14	1 (7)	79	(49-95)	35 / 35	100	100	100
Aarhus Universitetshospital	Nej	11 / 14	1 (7)	79	(49-95)	35 / 35	100	100	100
<b>Nordjylland</b>	Nej	8 / 11	0 (0)	73	(39-94)	14 / 14	100	100	92
Aalborg Universitetshospital	Nej	8 / 11	0 (0)	73	(39-94)	14 / 14	100	100	92

	Antal	Årsag
<b>Eksklusion:</b>	130	Ingen behandling planlagt eller allokert til palliativ behandling
	6	Mangler KMS-skema/fejlregistreret
<b>Uoplyst:</b>	4	Ej oplysning om hvorvidt behandling er planlagt

### Datagrundlag

Oversigten viser alene patienter med planlagt kurativ behandling. Da kurativ behandling kun foretages på højt specialiserede afdelinger, vises opgørelsen alene for disse. Se tabeloversigt over afdelingernes behandlingsansvar i afsnit 3.

### Beregningsregler

- Tæller: Patienter med indleveret behandlingsskema senest 6 mdr. efter diagnosedato.
- Nævner: AML- og ALL-patienter diagnosticeret i det aktuelle år med planlagt kurativ behandling.
- Eksklusioner: Patienter registreret med 'nej' til planlagt behandling og patienter allokert til palliativ behandling.



- Uoplyst: Patienter, hvor det ikke er oplyst, om der er planlagt behandling.

## Resultater

Der er registreret 92 behandlingsskemaer i 2022 ud af de 107 patienter med planlagt kurativ behandling ifølge de indleverede skemaer. Grundet den lave dækningsgrad i Indikator 1a, bliver nævneren i indikator 1b underestimeret, hvormed andelen af indleverede behandlingsskemaer er overestimeret. Af tidligere årsrapporter ses det, at ca. 45% af alle AML- og ALL-patienter modtager behandling. I indikator 1a er der fundet 379 patienter med AML eller ALL i LPR i 2022. Såfremt det antages, at 45% af disse patienter har fået behandling i 2022, svarer det til at ca. 170 patienter skulle have planlagt kurativ behandling i 2022, som dermed vil være det forventede niveau af nævnerpopulationen i indikator 1b. Således må det forventes, at den opgjorte kompletthed er betydeligt overestimeret, og at den sande kompletthed af indlevering af behandlingsskemaer for 2022 er ca. 55%.

Der er indkommet 34 behandlingsskemaer i 2022 for patienter, hvor der ikke er planlagt kurativ behandling ifølge patientens registreringskema (data ikke vist). Af disse 34 patienter, har 33 patienter fået palliativ behandling. For patienter diagnosticeret i 2021 er der indleveret 95 behandlingsskemaer, hvor der ikke er planlagt kurativ behandling. Af disse 95 patienter har 93 patienter modtaget palliativ behandling. De palliativt behandlede patienter er særligt blevet indberettet fra Rigshospitalet, Odense Universitetshospital og Sjællands Universitetshospital. 1. linje behandling for disse palliativt behandlede patienter er primært beskrevet som enten azacytidin, LD-ARA +/- supplement, hydrea eller anden palliativ behandling.

## Diskussion og implikationer

Forudsigelsen fra marts 2023 om at skiftet til KIP har afstedkommet en ikke uvæsentlig nedgang i antal indberetninger holder også stik for indberetninger i behandlingsskemaer, hvor den samlede indberetningsfrekvens angives som unaturligt høj, idet den beregnes ud fra antallet af indberettede registreringskemaer.

Styregruppen forudser, som det var tilfældet med registreringskemaerne, at efterslæbet fra anden halvdel af 2022 vil blive indhentet over de kommende år.

Styregruppen anbefaler desuden en revision af behandlingsskemaerne, besluttet på styregruppens møde den 2/6 2023. Implementering af denne revision afventer tilgængelighed af den nødvendige kodningskapacitet i RKKPs Videncenter



### 2.3.1 Kompletthed af behandlingssigte, deltagelse i klinisk protokol og første behandlingsregime

Tabel C viser fordelingen af nøglevariable fra behandlingsskemaet. Fordelingerne er opgjort for patienter diagnosticeret og registreret i ALD i årene 2019-2022. Dette for at se om fordelingen af data i 2022 med det nye indberetningssystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel C. Datakompletthed på behandlingsskemaet samlet for AML og ALL for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total		92	142	155	145
Behandling med kurativt sigte, n(%)	Ja	91 (98,91 %)	140 (98,59 %)	149 (96,13 %)	138 (95,17 %)
	Nej	# (#,## %)	# (#,## %)	6 (3,87 %)	7 (4,83 %)
Klinisk protokolleret undersøgelse, n(%)	Ja	0 (0,00 %)	6 (4,23 %)	29 (18,71 %)	46 (31,72 %)
	Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg	9 (9,78 %)	5 (3,52 %)	5 (3,23 %)	3 (2,07 %)
	Nej, Tilbudt klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg	82 (89,13 %)	51 (35,92 %)	9 (5,81 %)	5 (3,45 %)
	Nej	0 (0,00 %)	80 (56,34 %)	112 (72,26 %)	90 (62,07 %)
Første behandlingsregime, n(%)	APL-vedligeholdelsesbehandling	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	5-Azacytidin +- supplement	# (#,## %)	3 (2,11 %)	5 (3,23 %)	# (#,## %)
	Vyxeos +- supplement	3 (3,26 %)	12 (8,45 %)	27 (17,42 %)	4 (2,76 %)
	Hydrea	# (#,## %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	NOPHO-2008	4 (4,35 %)	11 (7,75 %)	# (#,## %)	7 (4,83 %)
	ALL vedligeholdelsesbehandling	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	Hyper-CVAD	7 (7,61 %)	19 (13,38 %)	11 (7,10 %)	11 (7,59 %)
	ALLtogether	5 (5,43 %)	7 (4,93 %)	14 (9,03 %)	3 (2,07 %)
	HdARE-C +- supplement	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	3 (1,94 %)	3 (2,07 %)
	DA +- supplement	45 (48,91 %)	65 (45,77 %)	68 (43,87 %)	72 (49,66 %)
	FLAG +- supplement	8 (8,70 %)	12 (8,45 %)	13 (8,39 %)	21 (14,48 %)
	LdARA-C +- supplement	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	ATRA	6 (6,52 %)	10 (7,04 %)	9 (5,81 %)	8 (5,52 %)
	Azacytidin	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	anden pall beh	0 (0,00 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	8 (5,52 %)
	anden behl incl anden experimental	8 (8,70 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	3 (2,07 %)





## Datagrundlag

Tabel C er opgjort på patienter med planlagt kurativ behandling, der har et indleveret behandlingsskema. I 2020 blev svarmulighederne for spørgsmålet om klinisk protokolleret undersøgelse udvidet og opdateret for Rigshospitalet og Sygehus Lillebælt fra tre svarmuligheder: 1. "Ja", 2. "Nej" eller 3. "Ej undersøgt" til fire svarmuligheder: 1. "Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg", 2. "Nej, tilbud klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient", 3. "Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen" og 4. "Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg". Alle øvrige afdelinger overgik til de fire nye svarmuligheder i 2021.

Udfaldene for første behandlingsregime er de svarmuligheder, der i det pågældende diagnoseår har været mulige at indberette i det dedikerede indberetningssystem, KIP.

## Resultater

Tæt på alle patienter, hvor der er planlagt kurativt intenderet behandling, har også modtaget behandling med kurativt sigte i 2022 (98,91%).

Få patienter har været inkluderet i en klinisk protokolleret undersøgelse i 2022 (9 patienter, 9,78%). For de patienter, der ikke har været inkluderet i en klinisk undersøgelse skyldes det for næsten alle, at afdelingen ikke har haft et tilbud om deltagelse i forsøg i 2022 (89,13%).

Lidt under halvdelen af alle patienter med akut leukæmi og planlagt kurativ behandling har i 2022 modtaget behandling med DA +/- supplement (48,91%).

Alle estimaterne for 2022 er behæftet med større usikkerhed end tidligere år, da opgørelsen inkluderer færre patienter ift. tidligere års opgørelser. De forventede patienter i 2022 med planlagt behandling, der fortsat mangler indberetning af behandlingsskemaer, vil kunne påvirke opgørelserne i flere retninger. Trods dette er fordelingen af kurativ behandling, klinisk protokolleret undersøgelse og første behandlingslinje for patienter diagnosticeret med akut leukæmi i 2022, overordnet sammenlignelig med tidligere års patienter.

## Diskussion og implikationer

Ud fra den uændrede fordeling i udfaldsrummene i tabel C anser styregruppen data for præcise, men naturligt med større usikkerhed end tidligere år grundet den lavere indberetning.

Styregruppen bemærker sig, at de nytilkomne muligheder for at begrunde en eventuel manglende deltagelse i protokol kun i begrænset omfang benyttes. Idet protokolaktivitet anses for en vigtig klinisk parameter ønsker styregruppen at bevare muligheden for denne differentierede indberetning, og styregruppen vil arbejde for at journaliseringen, af grunde til at patienter ikke deltager i protokol, bedres.

Styregruppen anerkender, at såfremt datakvaliteten i variabelen ikke bedres over en kortere årrække må indberetning på ny simplificeres. Styregruppen har ikke lagt sig fast på, hvor lang tid der skal gå før datakvaliteten er bedret.

Med hensyn til udfaldsrummene for administrerede behandlinger er disse uændret gennem årene og som forventet. Det eneste udfald, der er i vækst, er "anden behandling inkl. anden eksperimentel". Dette dækker utvivlsomt over behandling med azacitidin og venetoclax, der blev godkendt til behandling af patienter med akut myeloid leukæmi i Danmark 27/9 2022. Styregruppen forventer, at brugen af denne behandling vil stige væsentlig i 2023 og fremadrettet, og har i den under 2.3 nævnte opdatering af behandlingsskemaet taget højde for dette.



## 2.4 Dækningsgrad af recidivindberetning

I nedenstående tabel fremgår andelen af patienter registreret i ALD med et indleveret recidivskema ud af de patienter, der er identificeret med et recidiv i LPR. Der er fastsat en standard på  $\geq 70\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere komplementheden af data for patienter med recidiv i ALD.

### Indikator 1c: Andel patienter med indleveret recidivskema

	Standard		Uoplyst antal	Aktuelle år		Tidligere år			
	$\geq 70\%$ opfyldt	Tæller/ nævner		01.01.2022 - 31.12.2022	95% CI	2021	2020	2020	2020
<b>Danmark</b>	Nej	20 / 69	0 (0)	29	(19-41)	30 / 66	45	59	53
<b>Hovedstaden</b>	Nej	6 / 28	0 (0)	21	(8-41)	6 / 18	33	68	41
<b>Sjælland</b>	Nej	3 / 9	0 (0)	33	(7-70)	5 / 10	50	50	60
<b>Syddanmark</b>	Nej	6 / 11	0 (0)	55	(23-83)	10 / 14	71	67	84
<b>Midtjylland</b>	Nej	3 / 18	0 (0)	17	(4-41)	4 / 17	24	43	29
<b>Nordjylland</b>	Nej	## / ##	0 (0)	67	(9-99)	5 / 7	71	50	40
<b>Hovedstaden</b>	Nej	6 / 28	0 (0)	21	(8-41)	6 / 18	33	68	41
Rigshospitalet	Nej	6 / 28	0 (0)	21	(8-41)	6 / 18	33	68	41
<b>Sjælland</b>	Nej	3 / 9	0 (0)	33	(7-70)	5 / 10	50	50	60
Sjællands Universitetshospital	Nej	3 / 9	0 (0)	33	(7-70)	5 / 10	50	50	60
<b>Syddanmark</b>	Nej	6 / 11	0 (0)	55	(23-83)	10 / 14	71	67	84
Odense Universitetshospital	Nej	6 / 11	0 (0)	55	(23-83)	10 / 14	71	67	84
<b>Midtjylland</b>	Nej	3 / 18	0 (0)	17	(4-41)	4 / 17	24	43	29
Aarhus Universitetshospital	Nej	3 / 18	0 (0)	17	(4-41)	4 / 17	24	43	29
<b>Nordjylland</b>	Nej	## / ##	0 (0)	67	(9-99)	5 / 7	71	50	40
Aalborg Universitetshospital	Nej	## / ##	0 (0)	67	(9-99)	5 / 7	71	50	40

	Antal	Årsag
<b>Eksklusion:</b>	20	Ikke behandlet med remissionsinducerende sigte
	18	Ikke opnået CR på 1. linje behandling

### Datagrundlag

I tilfælde af sygdomstilbagefald (relaps/recidiv), indtastes et recidivskema med oplysning om dato for tilbagefald, recidivbehandling og respons på denne behandling i det direkte indberetningssystem.

Opgørelsen foretages på patienter med planlagt kurativ behandling, hvor der er opnået komplet remission på førstelinjebehandling.

Da kurativ behandling kun foretages på højt specialiserede afdelinger vises opgørelsen alene for disse. Se tabeloversigt over afdelingernes behandlingsansvar i afsnit 3.

### Beregningsregler

- Tæller: Patienter med indleveret recidivskema.
- Nævner: Alle AML- og ALL-patienter som har modtaget remissionsinducerende behandling og som er registreret med et recidiv i det aktuelle opgørelsesår enten i Landsregisteret for Patologi >42 dage



efter datoen for komplet remission (CR) efter første linjebehandling eller i Landspatientregisteret >200 dage efter datoen for CR efter første linjebehandling.

- Eksklusioner:
  - o Patienter, der ikke er behandlet med remissionsinducerende sigte.
  - o Patienter, der ikke har opnået CR på første linjebehandling.
  - o Patienter, hvor der er recidiv mindre end eller lig med 42 dage efter CR responsevaluering eller kemoterapi mindre end eller lig med 200 dage efter CR responsevaluering.
- Uoplyst: Patienter, hvor behandling med remissionsinducerende sigte er uoplyst.

## Resultater

På landsplan er der indleveret recidivskemaer for 20 patienter i 2022. Nævnerpopulationen for 2022 på 69 patienter forventes også her at være underestimeret, da der jævnfør indikator 1a og indikator 1b er en underreportering af registrerings- og behandlingsskemaer. Det reelle antal af patienter, der har modtaget remissionsinducerende behandling forventes således at være højere, hvormed nævnerpopulationen forventeligt må være højere end de 69 patienter.

I databasen er der blevet indleveret flere relapsskemaer for 2022, end de 20 der fremgår af ovenstående opgørelse. Få af disse skyldes, at algoritmen til identifikation af relaps i LPR ikke fanger alle reelle relaps (2 i 2021, 4 i 2020). For flere af de indleverede skemaer gælder det, at patienterne har opnået komplet remission på en andet end førstelinjebehandlingen. Det er kun obligatorisk at indlevere relapsskemaer for patienter, som har opnået komplet remission på førstelinjebehandling og derefter udvikler relaps.

## Diskussion og implikationer

Resultaterne er identiske med resultaterne for indikator 1a og 1b. Som for disse formodes manglende indberetninger indhentet i løbet af de kommende år.



## 2.4.1 Kompletthed af behandlingssigte for recidiv, deltagelse i klinisk protokol og første behandlingsregime efter recidiv

Tabel D viser fordelingen af nøglevariable fra recidivskemaet. Fordelingerne er opgjort for patienter med indleverede recidivskemaet i årene 2019-2022. Dette for at se om fordelingen af data i 2022 med det nye indberetningssystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel D. Datakompletthed på relapsskemaet samlet for AML og ALL for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total	Ja	20	30	41	36
Behandling med kurativt sigte, n(%)	Ingen kemoterapi	3 (15,00 %)	3 (10,00 %)	8 (19,51 %)	# (#,## %)
	Kurativ kemoterapi	13 (65,00 %)	16 (53,33 %)	19 (46,34 %)	17 (47,22 %)
	Palliativ kemoterapi	4 (20,00 %)	11 (36,67 %)	14 (34,15 %)	17 (47,22 %)
Klinisk protokolleret undersøgelse, n(%)	Missing	# (#,## %)	# (#,## %)	4 (9,76 %)	# (#,## %)
	Ja	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg	8 (40,00 %)	6 (20,00 %)	4 (9,76 %)	# (#,## %)
	Nej	7 (35,00 %)	22 (73,33 %)	33 (80,49 %)	30 (83,33 %)
Første behandlingsregime, n(%)	5-Azacytidin +- supplement	# (#,## %)	8 (26,67 %)	8 (19,51 %)	8 (22,22 %)
	Blinatumomab	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	Hydrea	# (#,## %)	# (#,## %)	6 (14,63 %)	0 (0,00 %)
	NOPHO-2008	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	Hyper-CVAD	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)
	ALLtogether	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	HdARE-C +- supplement	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	4 (11,11 %)
	DA +- supplement	# (#,## %)	4 (13,33 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	FLAG +- supplement	9 (45,00 %)	5 (16,67 %)	7 (17,07 %)	9 (25,00 %)
	LdARA-C +- supplement	0 (0,00 %)	5 (16,67 %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	ATRA	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)
	Azacytidin	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	4 (11,11 %)
	anden pall beh	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	# (#,## %)
	anden behl incl anden experimental	3 (15,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)

### Datagrundlag

Tabel D er opgjort på patienter med kurativt intenderet behandling af deres initiale sygdom, hvor der blev opnået komplet remission på første linje behandling.

Med overgangen til KIP i 2022 er svarmulighederne for spørgsmålet om klinisk protokolleret undersøgelse blevet udvidet på relapsskemaet fra tre svarmuligheder: 1. "Ja", 2. "Nej" eller 3. "Ej undersøgt" til fire svarmu-



ligheder: 1. "Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg", 2. "Nej, tilbud klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient", 3. "Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen" og 4. "Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg". Udfaldene for første behandlingsregime er de svarmuligheder, der i det pågældende diagnoseår har været mulige at indberette i det dedikerede indberetnings-system.

### **Resultater**

Der indgår 20 patienter i opgørelserne om behandling af relaps for 2022. I tidligere år har der indgået mellem 30 og 41 patienter i opgørelserne. Sammenligninger af opgørelser på tværs af årene skal derfor gøres med største forsigtighed, da der må forventes stor usikkerhed og variation på estimerterne.

Herudover forventes det, at de 20 patienter i 2022 udgør ca. 29% af det forventede antal patienter med relaps efter komplet remission på førstelinjebehandling i Danmark i 2022. Derfor er opgørelserne ikke repræsentative for alle patienter med relaps efter akut leukæmi i Danmark.

### **Diskussion og implikationer**

Med baggrund i de, pga. overgangen til KIP, forsinkede indberetninger, er der ikke indberettet nok recidivske-maer til, at der meningsfyldt kan konkluderes på disse.



## 2.5 Kompletthed af indberetning af cytogenetikskema, konklusiv risikovurdering, resultatet af cytogenetik (i henhold til ISCN) og WHO specifikke recurrente forandringer

I nedenstående tabel E fremgår fordelingen af patienter registreret i ALD med et indleveret cytogenetikskema for årene 2019-2022. Dette for at se om fordelingen af data i 2022 med det nye indberetningsystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel E. Datakompletthed på cytogenetikskemaet for AML og ALL for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total		241	314	339	337
Indleveret cytogenetikskema, n(%)	Ja	207 (85,89 %)	307 (97,77 %)	333 (98,23 %)	334 (99,11 %)
	Nej	34 (14,11 %)	7 (2,23 %)	6 (1,77 %)	3 (0,89 %)
Konklusiv risikovurdering, n(%)	Lav	16 (7,73 %)	15 (4,89 %)	13 (3,90 %)	13 (3,89 %)
	Intermediær	95 (45,89 %)	137 (44,63 %)	157 (47,15 %)	158 (47,31 %)
	Høj	25 (12,08 %)	39 (12,70 %)	52 (15,62 %)	62 (18,56 %)
	ALL	13 (6,28 %)	26 (8,47 %)	23 (6,91 %)	26 (7,78 %)
	MDS	20 (9,66 %)	33 (10,75 %)	21 (6,31 %)	29 (8,68 %)
	Uvist	4 (1,93 %)	6 (1,95 %)	12 (3,60 %)	7 (2,10 %)
	Uoplyst	34 (16,43 %)	51 (16,61 %)	55 (16,52 %)	39 (11,68 %)
Resultat i henhold til ISCN def., n(%)	Normal	83 (40,10 %)	109 (35,50 %)	136 (40,84 %)	135 (40,42 %)
	Klonale forandringer	90 (43,48 %)	147 (47,88 %)	142 (42,64 %)	160 (47,90 %)
	Ej udført	24 (11,59 %)	37 (12,05 %)	46 (13,81 %)	36 (10,78 %)
	Ingen mitoser	7 (3,38 %)	13 (4,23 %)	9 (2,70 %)	3 (0,90 %)
	Uoplyst	3 (1,45 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
Besvarelse på WHO specifikke recurrente forandringer	Ja	90 (43,48 %)	147 (47,88 %)	141 (42,34 %)	160 (47,90 %)
	Nej	117 (56,52 %)	160 (52,12 %)	192 (57,66 %)	174 (52,10 %)

### Datagrundlag

Fordelingerne af konklusiv risikovurdering, resultat i henhold til ISCN og WHO specifikke recurrente forandringer, vises på patienter registreret i databasen for det år, hvor patienten er diagnosticeret.

### Resultater

Af de 241 patienter registreret i ALD har 207 patienter (85,89%) fået indleveret et cytogenetikskema. I de tidligere år har ca. 98-99% af de ny-diagnosticerede patienter fået indleveret et cytogenetikskema. Ud over de 207 cytogenetikregistreringer, er der også indleveret cytogenetikskema på 125 patienter, som er vurderet til at have akut leukæmi ifølge LPR, men som endnu ikke har et registreringsskema i ALD, dvs. at der samlet i 2022 er blevet registreret cytogenetikskemaer på 332 patienter med akut leukæmi (data ikke vist).

Den konklusive risikovurdering er intermediær for 45,89% af patienterne diagnosticeret i 2022, for 12,08% er den høj. For 16,43% af patienter i 2022 er den konklusive risikovurdering uoplyst. Den konklusive risikovurdering er for 9,66% (n=20) af patienterne besvaret med MDS. Ud af disse 20 patienter, er 96% progredieret fra MDS (data ikke vist). Det er ikke alle patienter, som progredierer, der får indleveret et ALD cytogenetikskema på tidspunktet for progrediering. I KMS fulgte cytogenetikoplysninger med fra MDS til ALD, for de patienter,



hvor der ikke var indleveret et cytogenetikskema tilknyttet ALD-forløbet. Dette er blevet ændret i KIP, hvorfor der herefter kun vil blive indhentet cytogenetikskemaer til ALD som vurderes at være tilknyttet et akut leukæmi forløb.

40,10% af patienter i 2022 har et normalt resultat i henhold til ISCN definitionen. 43,48% har klonale forandringer og for 11,59% er undersøgelsen ikke udført. 43,48% af patienterne diagnosticeret i 2022 har en besvarelse på WHO specifikke recurrente forandringer.

### **Diskussion og implikationer**

Set i lyset af, at cytogenetikskemaet kun har været åbent i KIP siden start juni 2023, er indberetningen af cytogenetikskemaer imponerende høj.

Det er tilfredsstillende at se, at risikofordelingen lav/høj/intermediær, som går på AML patienter, svarer til den kliniske erfaring i fordelingen af disse risikogrupper. Samtidig er frekvensen af ALL og MDS patienter konstant.

Imidlertid indberettes cytogenetikskemaerne af de afdelinger, der udfører analysen, for hvem den endelige diagnose ikke altid er tilgængelig. Således er det forventeligt, at der vil være en vis fraktion, der oplyses som uvist/uoplyst. Dette er ikke det samme som, at analysen ikke er udført, kun at det ikke ud fra analysen og øvrige tilgængelige oplysninger for de indberettende afdelinger kan afgøres, hvilken diagnose patienten har. Disse oplysninger kan i databasen fås fra indberetningsskemaerne.



### 3. Diagnose, behandlingsstrategier og organisering af akut leukæmi

#### Diagnose

Akut leukæmi er kræft i knoglemarven og i blodet. AML-diagnosen stilles ved identifikation af leukæmiske blaster i knoglemarven og/eller i blodet hos leukæmipatienten. Klassifikationen er kompleks og afspejler sygdommens heterogene natur. Der skal således foretages en række vigtige specialundersøgelser for at sikre korrekt diagnose og bestemmelse af sygdomsundertype. Kombinationen af morfologi, immunfænotypning, cytogenetik og polymerase-kædereaktion-baserede teknikker udgør i dag det diagnostiske armamentarium, som tillader sikker diagnostik samt prædiktiv og prognostisk vurdering. Erhvervede genetiske forandringer i blasterne er den mest betydende prognostiske faktor. Akut leukæmi defineres diagnostisk sædvanligvis via WHO klassifikationen for hæmatopoietiske tumorer. Aktuelt er der en opdatering af guidelines på vej, men også en opdatering af guidelines fra det konkurrerende diagnostiske konsortium ICC (International Consortium on Classification). Både den varslede opdatering af WHO klassifikationen, men i særlig grad den foreslåede opdatering af ICC klassifikationen, lægger op til at der i diagnostikken af AML og MDS i langt højere grad lægges vægt på molekylærgenetiske ændringer i blasterne, som værktøjer i diagnostik, ved behandlingsvalg og i forbindelse med diagnosticering.

#### Prognostiske variable

Specifikke genetiske læsioner tillader grupperinger, som blandt andet forudsiger sandsynligheden for helbredelse. Hertil kommer, at et yderligere antal patientrelaterede og sygdomsrelaterede variable har selvstændig prognostisk betydning. Således har følgende faktorer negativ prognostisk betydning: høj alder, nedsat performancestatus på diagnosedatoen, transformation fra tidligere blodsygdom eller baggrund i tidligere kemoterapi/strålebehandling, et højt leukocytaltal og dårlig respons på første kemoterapi.

Dertil kommer den cytogenetiske og molekylærbioologiske variation mellem patienter, der i senere år er påvist at have afgørende betydning både for succesraten når kemoterapeutisk behandling er valgt, men også for valg af specifik kemoterapeutisk behandling.

#### Behandlingsstrategier og effekt

Behandlingen af akut leukæmi kan opdeles i intensiv behandling, semiintensiv behandling og palliativ behandling.

Intensiv behandling, også kaldet kurativt intenderet behandling vil indeholde forskellige regimer med kraftig kemoterapi (anthracykliner, cytosar) samt evt. tillæg af antistoffer (mylotarg) eller small molecules (f.eks. midostaurin). Afhængig af risikoprofil kan behandlingen afsluttes med allogent stamcelletransplantation. Se endvidere de nationale rekommandationer udarbejdet af Dansk Hæmatologisk Selskab (DHS)' transplantationsudvalg (<http://www.hematology.dk>).

Den 27/9 2022 godkendte Medicinrådet behandling med en kombination af azacitidin og venetoclax. Kombinationen kan ikke siges at være intensiv behandling, men behandlingen har en ikke ubetydelig chance for at bringe patienten i remission, som i nogle tilfælde endda er meget langvarige. Samtidig er de kliniske erfaringer fra det første års brug af behandlingen, at selv om behandlingen ikke har en toksicitet, der kan sammenlignes med intensiv kemoterapi, er det bestemt en behandling, der kan give endog meget langvarigt knoglemarvssvigt, måske særligt ved patienter der ifølge de nye WHO og ICC klassifikationer skal klassificeres som AML med MDS relaterede mutationer eller cytogenetik. Denne behandling foreslås således omtalt som semiintensiv behandling. Idet patienter i princippet kan transplanteres efter semiintensiv behandling, såfremt patienten opnår komplet remission, kan denne behandling også være kurativ.

Hvis patientens alder og komorbiditet gør, at intensiv- eller semiintensiv behandling er udelukket, vil behandlingen bestå af livsforlængende eller palliativ behandling, der kan omfatte kemoterapi, epigenetisk behandling, understøttende behandling med transfusioner og infektionsbehandling. Der henvises til den danske akut leukæmi gruppes (ALG) retningslinjer for behandling af AML, akut promyelocytisk leukæmi (APL) og ALL.





Alle behandlingscentre i Danmark har siden 2009 haft samme standardbehandling og tillige alle tilsluttet sig protokolsamarbejdet i det engelske National Cancer Research for behandling af såvel ældre som yngre AML- og højrisiko MDS-patienter i henholdsvis AML-18 protokollen (for patienter > 60 år) og AML-19 protokollen (for patienter < 60 år). Fremover vil ALG også indgå i samarbejde om AML-behandling med den nordiske AML gruppe (NAMLG) og den tyske AML gruppe (DSMAG)

### Organiseringen af behandlingen af akut leukæmi i Danmark

Behandlingen er en regionsfunktion som beskrevet i Sundhedsstyrelsens Specialevejledning for Intern Medicin:hæmatologi. I 2014 er behandlingsafdelingerne udvidet til også at omfatte Hæmatologisk afdeling, Sjællands Universitetshospital, Roskilde, Region Sjælland. Det betyder i praksis, at remissionsinducerende og livsforlængende behandling foretages på de højt specialiserede afdelinger, der fremgår af nedenstående tabel. I årsrapporten er det valgt at vise resultater for remissionsinducerende og livsforlængende behandling fra Region Sjælland fra 2012 og frem, da der er sket en gradvis implementering.

Patienter, der ikke modtager remissionsinducerende eller semiintensiv behandling behandles på alle afdelinger.

Knoglemarvstransplantationer foretages alene på Rigshospitalet og Aarhus Universitetshospital, men indstilling til behandling med knoglemarvstransplantation foretages på alle højt specialiserede afdelinger.

ALL-patienter under 45 år behandles alene på Rigshospitalet og Aarhus Universitetshospital. Patienter over 45 år behandles på afdelinger tilsvarende AML-patienter.

Sygehus	Behandlings-ansvar <sup>1</sup>	Afdeling	Afdelingskode SHAK SOR	Region
Rigshospitalet	A,B,C,D, E, F	Afdeling for Blodsygdomme	1301101 926731000016006	Hovedstaden
Herlev Hospital <i>Fusioneret med Rigshospitalet per fjerde kvartal 2021</i>	-	Hæmatologisk Afdeling L	1516230 265081000016008	Hovedstaden
Sjællands Universitetshospital	A, D, E, F, G	Hæmatologisk afdeling	3800A20 380011000016000	Sjælland
Odense Universitetshospital	A, D, E, F, G	X – Hæmatologisk afdeling	4202560 239081000016004	Syddanmark
Sydvestjysk Sygehus	D, F	Blodsygdomme tidl. Hæmatologisk afsnit	5501053 244701000016009	Syddanmark
Sygehus Lillebælt	D, F	Medicinsk Afdeling, Hæmatologisk Afsnit	6008260 384851000016002	Syddanmark
Sygehus Sønderjylland tidl. Aabenraa, tidl. Haderslev <i>Afrapporteres i årsrapporten under Odense</i>	D, F	Afsnit for Kræftsygdomme, Blodsygdomme, Ambulatorium	500061A 1095041000016007	Syddanmark
Aarhus Universitetshospital	A, B, C, D, E, F	Blodsygdomme	6620141 440781000016009	Midtjylland
Hospitalsenheden Vest <i>Per 1. april 2022 flyttet til Gødstrup</i> Regionshospitalet Gødstrup	D, F	Medicinsk Afdeling, Hæmatologisk Ambulatorium  Klinik for Blodsygdomme	665033L 384231000016008  664038K 900651000016000	Midtjylland
Aalborg Universitetshospital	A, D, E, F, G	Hæmatologisk afdeling	8001101 275721000016002	Nordjylland



<sup>1</sup> Behandlingsansvar:

A: Intensiv, semiintensiv og palliativ kemoterapeutisk behandling, AML og ALL > 45 år.

B: Behandling med børneprotokol af ALL patienter < 45 år

C: Allogen transplantation

D: Behandling med transfusioner og antibiotika samt ansvar for senpalliativt forløb, AML, ALL, MDS

E: Intensiv og palliativ kemoterapi, højrisiko MDS

F: Lavrisiko MDS

G: Opfølgning efter allogen transplantation

---



## **4. Datagrundlag for Myelodysplastisk Syndrom Database (MDS)**

### **4.1 Datakilder og indberetningspraksis for MDS**

MDS har til formål at overvåge myelodysplastiske syndromer og deres karakteristika fra diagnosetidspunktet og i det efterfølgende sygdomsforløb på de enkelte afdelinger. Dette med henblik på at kvantificere og kvalitetssikre diagnostik og behandling af disse sygdomme i Danmark, for dermed at bidrage til sundhedsfaglig kvalitetsudvikling.

MDS har eksisteret siden 2010, hvor de første patienter også blev registeret. Tidligere hørte databasen under Den Hæmatologiske Fællesdatabase ([www.hematology.dk](http://www.hematology.dk)), men blev selvstændig klinisk kvalitetsdatabase i 2016.

Det er de hæmatologiske afdelinger i Danmark, der varetager indtastning af data, og alle afdelinger har indberetningspligt og indberetter til MDS. Ganske få patienter vil på baggrund af svært fremskreden sygdom eller af andre årsager ikke "nå frem til" en indberetningspligtig hæmatologisk afdeling og vil således ikke indgå i databasen. Det årlige antal af patienter, som ikke indgår, anslås dog at være meget lavt (5-10 patienter pr. år). Patienter uden dansk CPR-nummer (erstatnings-CPR) ekskluderes fra databasen.

For MDS og Kronisk Myelomonocytær Leukæmi (CMML) udfyldes registreringskema og follow-up skemaer efter 2 år og 5 år. Information om død hentes fra CPR og information om transplantationer hentes fra LPR. Et cytogenetikskema udfyldes for hver patient ved diagnosetidspunktet.

Data til opgørelse af MDS i denne rapport er frosset d. 11. september 2023.



## 4.2 Dækningsgrad af MDS

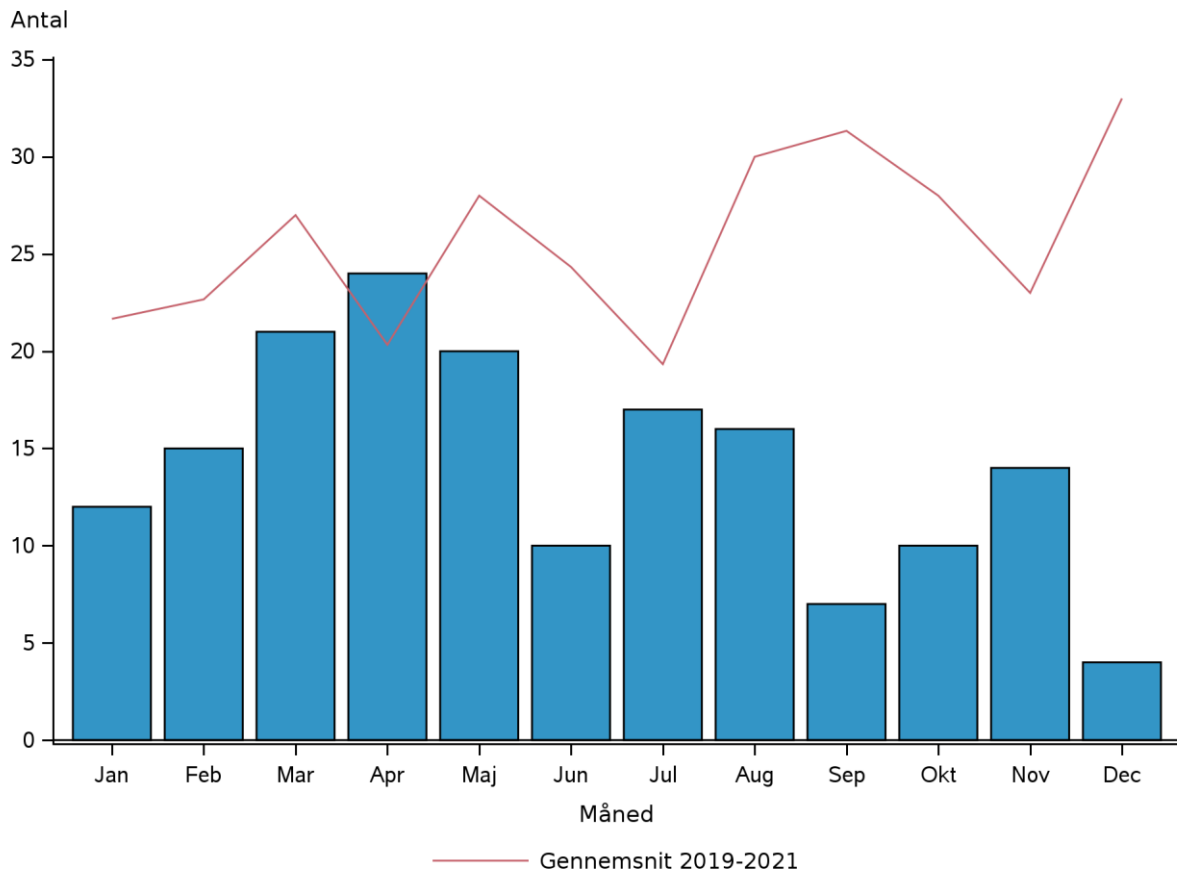
I nedenstående tabel fremgår MDS dækningsgrad i forhold til alle patienter registreret i LPR og MDS for aktuelle opgørelsesperiode. Der er fastsat en standard på  $\geq 90\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere datagrundlaget for årsrapporten 2022.

**Indikator 1a: Andelen af registrerede tilfælde af myelodysplastiske syndromer i databasen ud af alle registrerede i LPR og database**

	Standard	Tæller/ nævner	Uop- lyst antal (%)	Aktuelle år		Tidligere år			
				01.01.2022 - 31.12.2022	95% CI	2021	2020	2019	
	$\geq 90\%$ opfyldt			Andel	95% CI	Antal	Andel	Andel	Andel
<b>Danmark</b>	Nej	247 / 471	0 (0)	52	(48-57)	397 / 426	93	98	98
<b>Hovedstaden</b>	Ja	105 / 113	0 (0)	93	(87-97)	126 / 126	100	99	97
<b>Sjælland</b>	Nej	3 / 85	0 (0)	4	(1-10)	52 / 53	98	100	99
<b>Syddanmark</b>	Nej	94 / 133	0 (0)	71	(62-78)	130 / 131	99	98	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	40 / 83	0 (0)	48	(37-59)	62 / 65	95	95	97
<b>Nordjylland</b>	Nej	5 / 57	0 (0)	9	(3-19)	27 / 51	53	98	93
<b>Hovedstaden</b>	Ja	105 / 113	0 (0)	93	(87-97)	126 / 126	100	99	97
Rigshospitalet	Ja	105 / 113	0 (0)	93	(87-97)	126 / 126	100	99	97
<b>Sjælland</b>	Nej	3 / 85	0 (0)	4	(1-10)	52 / 53	98	100	99
Sjællands Universitetshospital	Nej	3 / 85	0 (0)	4	(1-10)	52 / 53	98	100	99
<b>Syddanmark</b>	Nej	94 / 133	0 (0)	71	(62-78)	130 / 131	99	98	100
Odense Universitetshospital	Nej	57 / 92	0 (0)	62	(51-72)	73 / 74	99	98	100
Sydvestjysk Sygehus	Nej	16 / 18	0 (0)	89	(65-99)	22 / 22	100	100	100
Sygehus Lillebælt	Ja	21 / 23	0 (0)	91	(72-99)	35 / 35	100	100	100
<b>Midtjylland</b>	Nej	40 / 83	0 (0)	48	(37-59)	62 / 65	95	95	97
Aarhus Universitetshospital	Nej	14 / 56	0 (0)	25	(14-38)	35 / 38	92	92	96
Regionshospitalet Gødstrup	Ja	26 / 27	0 (0)	96	(81-100)	27 / 27	100	100	100
<b>Nordjylland</b>	Nej	5 / 57	0 (0)	9	(3-19)	27 / 51	53	98	93
Aalborg Universitetshospital	Nej	5 / 57	0 (0)	9	(3-19)	27 / 51	53	98	93



## Ny-diagnosticerede pr. måned for 2022



### Datagrundlag

Siden årsrapporten 2021 er der sket følgende ændringer i beregningsreglerne for dækningsgraden: 1) CMML er blevet inkluderet i tællerkriteriet, så denne patientgruppe også indgår i databasens dækningsgrad. 2) Klonal cytopeni af ukendt signifikans (CCUS) er blevet fjernet fra opgørelsen af dækningsgrad. CCUS er ikke implementeret i indberetningsfladen og derfor kan CCUS ikke på nuværende tidspunkt indberettes til databasen. 3) Diagnosekoden DC926\* i LPR er blevet fjernet fra nævneren, da styregruppen har vurderet, at denne diagnose er en ALD-diagnose fremfor MDS.

### Beregningsregler

- Tæller: Antal patienter indberettet i MDS-databasen.
- Nævner: Antal MDS-patienter registreret i MDS (SNOMED koder: 99803, 99823, 99833, 99853, 99863, 99893 og 99453, registreret i de dedikerede indberetningssystemer KMS og KIP) og/eller i LPR i aktuelle opgørelsesperiode (Diagnosekoder: DC931\*, DD46\*).

### Resultater

Der er registreret 247 patienter med MDS eller CMML i 2022. Dækningsgraden for databasen på landsplan i 2022 er på 52% (95% CI: 48-57). Dækningsgraden varierer betragteligt mellem regioner og afdelinger fra 96% på Regionshospitalet Gødstrup, 93% på Rigshospitalet og 91% på Sygehus Lillebælt til 4% på Sjællands Universitetshospital og 9% på Aalborg Universitetshospital. Tidligere års dækningsgrad har været på over 90% for næsten alle regioner.



Det ses desuden af figuren med ny-diagnosticerede, at der er registreret flere patienter diagnosticeret i de første 7 måneder af 2022 ift. de senere måneder. Dog er der også måneder i starten af året 2022, hvor antallet af diagnosticerede og registrerede patienter ligger lavt ift. tidligere års antal patienter.

### **Diskussion og implikationer**

Styregruppen bemærker med tilfredshed, at der for MDS faktisk er afdelinger, der har opfyldt standarden for indberetning i MDS databasen. Det gør sig dog også gældende, at der er afdelinger, som er meget langt fra at opfylde standarden, hvilket også var forudset i marts 2023. Den præcise arbejdsgang med hensyn til indberetning er utvivlsomt forskellig fra afdeling til afdeling, og styregruppen formoder, at de afdelinger der ligger meget lavt for MDS indberetningen for 2022, er de afdelinger, der har deres arbejdsgang udformet til i høj grad at være afhængige af mangellister, som ikke har været tilgængelige før september 2023. Styregruppen formoder, at den manglende indberetning vil blive indhentet de kommende år.



#### 4.2.1 Kompletthed af diagnose, køn, alder og komorbiditet

Tabel F viser fordelingen af nøglevariable fra registreringsskemaet og registre (komorbiditetsfordeling) ved diagnostetidspunktet. Fordelingerne er opgjort for patienter diagnosticeret i årene 2019-2022. Dette for at se om fordelingen af data i 2022 med det nye indberetningsystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel F. Datakompletthed på registreringsskemaet for MDS og CMML for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total	Total	247	397	389	395
Diagnose, n(%)	Kronisk MyeloMonocytær leukæmi (CMML)	77 (31,17 %)	93 (23,43 %)	93 (23,91 %)	69 (17,47 %)
	MDS - Refraktær cytopeni (en linje)	20 (8,10 %)	37 (9,32 %)	29 (7,46 %)	51 (12,91 %)
	MDS - Refraktær anæmi med ringsideroblaster	27 (10,93 %)	47 (11,84 %)	41 (10,54 %)	34 (8,61 %)
	MDS - Refraktær anæmi med overskud af blaster	47 (19,03 %)	82 (20,65 %)	76 (19,54 %)	88 (22,28 %)
	MDS - Refraktær anæmi med multilinje dysplasi	37 (14,98 %)	77 (19,40 %)	78 (20,05 %)	87 (22,03 %)
	MDS med isoleret del(5q) kromosomafvigelse	4 (1,62 %)	7 (1,76 %)	13 (3,34 %)	5 (1,27 %)
	MDS - Uklassificerbar	35 (14,17 %)	54 (13,60 %)	59 (15,17 %)	61 (15,44 %)
Køn, n(%)	Kvinder	81 (32,79 %)	144 (36,27 %)	124 (31,88 %)	167 (42,28 %)
	Mænd	166 (67,21 %)	253 (63,73 %)	265 (68,12 %)	228 (57,72 %)
Komorbiditetsfordeling, n(%) <sup>1</sup>	Score 0	102 (41,30 %)	140 (35,26 %)	156 (40,10 %)	159 (40,25 %)
	Score 1-2	90 (36,44 %)	154 (38,79 %)	146 (37,53 %)	144 (36,46 %)
	Score >=3	55 (22,27 %)	103 (25,94 %)	87 (22,37 %)	92 (23,29 %)
Alder, percentiler	5 %	61	59	61	55
	25 %	72	72	71	70
	50 %	78	77	76	75
	75 %	83	82	81	81
	95 %	89	88	89	88

<sup>1</sup>Data om komorbiditetsfordeling stammer fra LPR og således ikke fra registreringsskemaet

#### Datagrundlag

Fordelingerne af diagnose, køn, alder og komorbiditetsstatus vises på patienter registreret i databasen, hvor patienterne indgår i det år, hvor de er diagnosticeret.

Udfaldene for diagnose er de svarmuligheder, der i det pågældende diagnoseår har været mulige at indberette i det dedikerede indberetningsystem.

#### Resultater

Af de 247 patienter registreret i databasen i 2022, har 31,17% en CMML diagnose. Der er registreret en højere andel af patienter med CMML i 2022 sammenlignet med tidligere år (31,17% ift. 23,43%, 23,91% og 17,47%). Af de 247 patienter registreret i 2022 har 19,03% MDS – Refraktær anæmi med overskud af blaster,



14,98% har MDS – Refraktær anæmi med multilinje dysplasi, 10,93% har MDS – Refraktær anæmi med ring-sideroblaster, 8,10% har MDS – Refraktær cytopeni (en linje) og 14,17% har uklassificerbar MDS.

Af de 247 registrerede patienter i 2022 er 67,21% mænd og 32,79% er kvinder. Medianalderen for de 247 patienter er 78 år. Medianalderen samt 25- og 75% percentilerne har været en anelse højere i senere år. I 2022 har 22,27% af de registrerede patienter haft en Charlsons comorbiditetsscore på  $\geq 3$ , 36,44% har en score på 1-2 og 41,30% har ingen registreret komorbiditet.

Der ses nogen variation over tid i fordelingerne af diagnose, køn, alder og komorbiditet. Alle estimerne for 2022 er dog behæftet med større usikkerhed end tidligere år, da opgørelsen inkluderer færre patienter ift. tidligere års opgørelse jf. dækningsgraden for 2022 (Indikator 1a). De forventede patienter i 2022, der fortsat mangler indberetning af registreringsskemaer, vil kunne påvirke opgørelserne i flere retninger.

### **Diskussion og implikationer**

Diagnosefordelingen kan være påvirket af dækningsgraden. Således er de afdelinger, der har særlig lav indrapportering (Aarhus, Aalborg og Sjællands Universitetshospital), også de afdelinger, der i årsrapporten 2021 havde en lav andel af CMML patienter.

ALG har i 2023 udgivet en national vejledning i diagnostik og behandling af CMML mhp. at ensarte diagnostik og behandling på tværs af landet inden for denne diagnosegruppe. Styregruppen forventer, at effekten af dette arbejde vil kunne aflæses i årsrapporterne fra 2024 og fremefter.

Angående aldersfordeling: Aldersfordelingen i baggrundsbefolkningen er højere, og dermed er der også flere i de højere aldersgrupper end de yngre og dermed flere, der er i risikogruppen for udvikling af MDS og CMML, hvilket kan trække medianalderen opad. Endvidere kan det også være et udtryk for at der er flere, der bliver diagnosticeret i den senere alder. Det kan også være en kombination af flere årsager. Styregruppen kan ikke på baggrund af denne opgørelse afgøre, hvad der er årsagen til stigningen.





### 4.3 Kompletthed af indberetning af 2-års opfølgningsskema

I nedenstående tabel fremgår andelen af patienter registreret i MDS med et indleveret 2-års opfølgningsskema. Den aktuelle opgørelse er lavet for patienter diagnosticeret og registreret i MDS i 2020. Der er fastsat en standard på  $\geq 80\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere komplettheden af data for registrerede patienter i MDS.

#### Indikator 1b: Overordnet datakompletthed - andel af reg. patienter med indleveret 2-års-opfølgningsskema

	Standard	Tæller/ opfyldt nævner	Uoplyst antal (%)	Aktuelle år		Tidligere år				
				Andel	95% CI	2019	2018	2017	Andel	Andel
	$\geq 80\%$									
<b>Danmark</b>	Nej	268 / 389	0 (0)	69	(64-73)	356 / 395	90	90	97	
<b>Hovedstaden</b>	Ja	88 / 106	0 (0)	83	(74-90)	104 / 110	95	89	94	
<b>Sjælland</b>	Nej	23 / 57	0 (0)	40	(28-54)	62 / 69	90	87	98	
<b>Syddanmark</b>	Nej	88 / 111	0 (0)	79	(71-86)	109 / 121	90	93	97	
<b>Midtjylland</b>	Nej	48 / 72	0 (0)	67	(55-77)	50 / 58	86	86	98	
<b>Nordjylland</b>	Nej	21 / 43	0 (0)	49	(33-65)	31 / 37	84	98	100	
<b>Hovedstaden</b>	Ja	88 / 106	0 (0)	83	(74-90)	104 / 110	95	89	94	
Rigshospitalet	Ja	88 / 106	0 (0)	83	(74-90)	104 / 110	95	89	94	
<b>Sjælland</b>	Nej	23 / 57	0 (0)	40	(28-54)	62 / 69	90	87	98	
Sjællands Universitetshospital	Nej	23 / 57	0 (0)	40	(28-54)	62 / 69	90	87	98	
<b>Syddanmark</b>	Nej	88 / 111	0 (0)	79	(71-86)	109 / 121	90	93	97	
Odense Universitetshospital	Nej	66 / 86	0 (0)	77	(66-85)	73 / 83	88	91	97	
Sydvestjysk Sygehus	Ja	13 / 13	0 (0)	100	(75-100)	20 / 21	95	94	92	
Sygehus Lillebælt	Nej	9 / 12	0 (0)	75	(43-95)	16 / 17	94	96	100	
<b>Midtjylland</b>	Nej	48 / 72	0 (0)	67	(55-77)	50 / 58	86	86	98	
Aarhus Universitetshospital	Nej	23 / 46	0 (0)	50	(35-65)	38 / 46	83	79	98	
Regionshospitalet Gødstrup	Ja	25 / 26	0 (0)	96	(80-100)	12 / 12	100	94	100	
<b>Nordjylland</b>	Nej	21 / 43	0 (0)	49	(33-65)	31 / 37	84	98	100	
Aalborg Universitetshospital	Nej	21 / 43	0 (0)	49	(33-65)	31 / 37	84	98	100	

#### Datagrundlag

Opgørelsen bliver lavet på patienter diagnosticeret og registreret med MDS i 2020. Patienter behandlet i Sønderborg bliver præsenteret under Odense.

#### Beregningsregler

- Tæller: Antal patienter med udfyldt registreringsskema, og hvor 2-års opfølgningsskemaet er indleveret 24 måneder efter diagnose.



- Nævner: Antal MDS-patienter diagnosticeret i aktuelle opgørelsesår.
- Tidsforskydning: 2 år, da 2-års opfølgningsskemaet skal indleveres 24 måneder efter diagnosedatoen.

### **Resultater**

Der er indleveret 2-års opfølgningsskemaer for 268 patienter med MDS eller CMML i 2022 ud af 389 patienter diagnosticeret i 2020 og i live i 2022. Dette svarer til en kompletthed på 69% (95% CI: 64-73) på landsplan. Komplettheden varierer mellem regioner og afdelinger fra 100% på Sydvestjysk Sygehus og 96% på Regionshospitalet Gødstrup til 40% på Sjællands Universitetshospital. For de tidligere tre år ligger indberetningen for afdelingerne over den fastsatte standard på 80%.

### **Diskussion og implikationer**

Som varslet i marts 2023 opfylder indrapporteringen af 2-års opfølgningsskemaer for MDS ikke standarden på landsplan, om end det er glædeligt at visse afdelinger (Rigshospitalet, Sydvestjysk Sygehus og Regionshospitalet Gødstrup) har kunnet opfylde indikatoren trods den kortere indberetningsperiode.



### 4.3.1 Kompletthed af behandling, progression til akut leukæmi og deltagelse i klinisk protokol ved 2-års opfølgning

Tabel G viser fordelingen af nøglevariable fra 2-års opfølgningsskemaet. Fordelingerne er opgjort for patienter diagnosticeret og registreret i MDS i årene 2017-2020. Dette for at se om fordelingen af 2-års opfølgningsdata i 2022 med det nye indberetningssystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel G. Datakompletthed på 2-års opfølgningsskemaet for MDS og CMML for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2020	2019	2018	2017
Total		268	356	353	333
Behandling, n(%) (summerer ikke til total, da der kan afkrydses flere svarmuligheder)	AML lignende kemoterapi	14 (5,22 %)	21 (5,90 %)	15 (4,25 %)	20 (6,01 %)
	Anden behandling	25 (9,33 %)	18 (5,06 %)	25 (7,08 %)	35 (10,51 %)
	Demetylerende behandling	46 (17,16 %)	52 (14,61 %)	62 (17,56 %)	70 (21,02 %)
	Erythropoitin	85 (31,72 %)	119 (33,43 %)	135 (38,24 %)	98 (29,43 %)
	Hydroxycarbamid	26 (9,70 %)	34 (9,55 %)	21 (5,95 %)	25 (7,51 %)
	Ingen behandling	61 (22,76 %)	95 (26,69 %)	96 (27,20 %)	86 (25,83 %)
	Transfusion	127 (47,39 %)	161 (45,22 %)	161 (45,61 %)	144 (43,24 %)
Progression til akut leukæmi, n(%)	Missing	3 (1,12 %)	6 (1,69 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	Nej	239 (89,18 %)	303 (85,11 %)	313 (88,67 %)	289 (86,79 %)
	Ja	26 (9,70 %)	47 (13,20 %)	40 (11,33 %)	42 (12,61 %)
Klinisk protokolleret undersøgelse, n(%)	Nej	55 (20,52 %)	143 (40,17 %)	249 (70,54 %)	276 (82,88 %)
	Ja	4 (1,49 %)	13 (3,65 %)	13 (3,68 %)	31 (9,31 %)
	Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg	19 (7,09 %)	11 (3,09 %)	4 (1,13 %)	# (#,## %)
	Nej, Tilbudt klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)
	Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen	# (#,## %)	4 (1,12 %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg	187 (69,78 %)	184 (51,69 %)	86 (24,36 %)	21 (6,31 %)
	Uoplyst	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)	3 (0,90 %)



## Datagrundlag

Fordelingerne af behandling, progression og klinisk protokolleret undersøgelse vises på patienter registreret i MDS databasen og med et indleveret 2-års opfølgningsskema, hvor patienterne indgår i det år, hvor de er diagnosticeret.

I 2020 blev svarmulighederne for spørgsmålet om klinisk protokolleret undersøgelse udvidet for Rigshospitalet og Sygehus Lillebælt fra tre svarmuligheder: 1. "Ja", 2. "Nej" eller 3. "Ej undersøgt" til fire svarmuligheder: 1. "Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg", 2. "Nej, tilbud klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient", 3. "Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen" og 4. "Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg". Alle øvrige afdelinger overgik til de fire nye svarmuligheder i 2021. Der er fortsat kommet svar som ja/nej på klinisk protokolleret undersøgelse, sandsynligvis fordi skemaerne er blevet oprettet før indførelsen af de nye udfaldsrum i 2021, gemt som kladde og indleveret i 2022. Udfaldene for behandling er de svarmuligheder, der i det pågældende år har været mulige at indberette i det dedikerede indberetningssystem.

## Resultater

Den hyppigst anvendte behandling inden for de 2 år efter diagnose for patienter diagnosticeret i 2020 er transfusion; 47,39% af de patienter, hvor der er indberettet 2-års opfølgningsskema har modtaget transfusion. 22,76% af patienter har ingen behandling modtaget i løbet af de første 2 år efter diagnose. 5,22% af patienterne har modtaget AML-lignende behandling, 17,16% har modtaget demetylerende behandling og 31,72% af patienterne har modtaget erythropoitin. De samme patienter kan have modtaget flere behandlinger samtidig. 9,70% af patienter diagnosticeret i 2020 er progredieret til leukæmi inden for 2 år efter diagnose og 8,58% af patienterne har deltaget i en klinisk protokolleret undersøgelse.

Der ses nogen variation over tid i fordelingerne af behandling, progression og klinisk protokolleret undersøgelse. Alle estimaterne for 2022 er dog behæftet med større usikkerhed end tidligere år, da opgørelsen inkluderer færre patienter ift. tidligere års opgørelse jf. komplementheden af indberetning af 2-års opfølgningsskema i 2022. De forventede patienter, der fortsat mangler indberetning af 2-års opfølgningsskemaer, vil kunne påvirke opgørelserne i flere retninger. Trods dette er fordelingen af behandling, progression og klinisk protokolleret undersøgelse ved 2-års opfølgningen i 2022 overordnet sammenlignelig med tidligere års opgørelser.

## Diskussion og implikationer

Styregruppen vurderer, at udfaldene inden for behandling, protokolleret undersøgelse og progression til akut leukæmi er uændrede i forhold til tidligere år og desuden i overensstemmelse med den kliniske opfattelse. Svarende til hvad tilfældet er for akutte leukæmier, bemærker styregruppen, at de nytilkomne muligheder for at begrunde en eventuel manglende deltagelse i protokol, kun i begrænset omfang benyttes. I det protokolaktivitet anses for en vigtig klinisk parameter, ønsker styregruppen at bevare muligheden for denne differentierede indberetning, og styregruppen vil arbejde for bedre journaliseringen af grunde til hvorfor patienter ikke deltager i protokol.

Styregruppen anerkender, at såfremt datakvaliteten i variabelen ikke bedres over en kortere årrække, må indberetning på ny simplificeres.

Styregruppen har ikke lagt sig fast på, hvor lang tid der skal gå, før datakvaliteten er bedret.

Styregruppen finder, at indberetningen vedr. behandlinger ikke er præcis nok til, at den kan bruges i kvalitetsarbejdet. Styregruppen har derfor nedsat en arbejdsgruppe, der skal arbejde med opdatering af MDS 2- og 5-års opfølgningsskemaer med henblik på egnetheden af disse til kvalitetsarbejde.



#### 4.4 Kompletthed af indberetning af 5-års opfølgningsskema

I nedenstående tabel fremgår andelen af patienter registreret i MDS med et indleveret 5-års opfølgningsskema. Den aktuelle opgørelse er lavet for patienter diagnosticeret og registreret i MDS i 2017. Der er fastsat en standard på  $\geq 85\%$  for denne indikator. Formålet med indikatoren er at vurdere komplettheden af data for registrerede patienter i MDS.

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

	Standard	Tæller/ nævner	Uop- lyst antal (%)	Aktuelle år		Tidligere år			
				Andel	95% CI	2016	2015	2014	2013
	$\geq 85\%$			01.01.2017 - 31.12.2017		2016	2015	2014	2013
	opfyldt					Antal	Andel	Andel	Andel
<b>Danmark</b>	Nej	76 / 166	0 (0)	46 (38-54)	153 / 181	85	85	87	
<b>Hovedstaden</b>	Nej	21 / 46	0 (0)	46 (31-61)	49 / 52	94	91	92	
<b>Sjælland</b>	Nej	10 / 30	0 (0)	33 (17-53)	35 / 39	90	81	87	
<b>Syddanmark</b>	Nej	32 / 48	0 (0)	67 (52-80)	41 / 51	80	87	86	
<b>Midtjylland</b>	Nej	10 / 28	0 (0)	36 (19-56)	20 / 30	67	76	88	
<b>Nordjylland</b>	Nej	3 / 14	0 (0)	21 (5-51)	8 / 9	89	82	64	
<b>Hovedstaden</b>	Nej	21 / 46	0 (0)	46 (31-61)	49 / 52	94	91	92	
Rigshospitalet	Nej	21 / 46	0 (0)	46 (31-61)	49 / 52	94	91	92	
<b>Sjælland</b>	Nej	10 / 30	0 (0)	33 (17-53)	35 / 39	90	81	87	
Sjællands Universitetshospital	Nej	10 / 30	0 (0)	33 (17-53)	35 / 39	90	81	87	
<b>Syddanmark</b>	Nej	32 / 48	0 (0)	67 (52-80)	41 / 51	80	87	86	
Odense Universitetshospital	Nej	21 / 35	0 (0)	60 (42-76)	28 / 35	80	94	80	
Sydvestjysk Sygehus	Nej	6 / 8	0 (0)	75 (35-97)	7 / 9	78	75	89	
Sygehus Lillebælt	Ja	5 / 5	0 (0)	100 (48-100)	6 / 7	86	78	100	
<b>Midtjylland</b>	Nej	10 / 28	0 (0)	36 (19-56)	20 / 30	67	76	88	
Aarhus Universitetshospital	Nej	# / #	0 (0)	11 (1-33)	12 / 22	55	74	89	
Regionshospitalet Gødstrup	Ja	8 / 9	0 (0)	89 (52-100)	8 / 8	100	100	83	
<b>Nordjylland</b>	Nej	3 / 14	0 (0)	21 (5-51)	8 / 9	89	82	64	
Aalborg Universitetshospital	Nej	3 / 14	0 (0)	21 (5-51)	8 / 9	89	82	64	

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

	Antal	Årsag
<b>Eksklusion:</b>	171	Ej i live 900 dage efter diagnosedato
	7	Progredieret til akut leukæmi



## Datagrundlag

Patienter behandlet i Sønderborg bliver præsenteret under Odense.

## Beregningsregler

- Tæller: Antal patienter med indleveret 5-års opfølgningsskema.
- Nævner: Antal MDS-patienter diagnosticeret i aktuelle opgørelsesår med indleveret registrerings- og 2-års opfølgningsskema, og som er i live >900 dage efter diagnosedatoen.
- Eksklusioner: Patienter, hvor der ikke er indleveret 2-års opfølgningsskema. Patienter, der er døde indenfor 900 dage efter diagnosedato. Patienter, der udvander indenfor 900 dage efter diagnosedatoen. Patienter, der er progredieret til akut leukæmi indenfor 2 år efter diagnose.
- Uoplyst: Patienter, hvor vitalstatus eller dødsdato er uoplyst.
- Tidsforskydning: 5 år, da der kræves 5 års opfølgning. Opgørelsen er dermed lavet for patienter diagnosticeret fem år tilbage i forhold til aktuelle opgørelsesperiode.

## Resultater

Der er indleveret 5-årsopfølgningsskemaer for 76 patienter med MDS eller CMML i 2022 ud af 166 patienter diagnosticeret i 2017, som fortsat er i live i 2022, og hvor sygdommen ikke er progredieret til akut leukæmi. Dette svarer til en kompletthed på 46% (95% CI: 38-54) på landsplan.

Komplettheden varierer mellem regioner og afdelinger fra 100% på Sygehus Lillebælt til 11% på Aarhus Universitetshospital. For tidligere år ligger indberetningen for de fleste afdelinger over den fastsatte standard på 85%.

## Diskussion og implikationer

Som for 2-år opfølgningsskemaet er indberetningen af 5-års opfølgningsskemaet lav, men meget varierende. Dette er ikke uventet, som forudsagt marts 2023.



#### 4.4.1 Kompletthed af behandling, progression til akut leukæmi og deltagelse i klinisk protokol ved 5-års opfølgning

Tabel H viser fordelingen af nøglevariable fra 5-års opfølgningsskemaet. Fordelingerne er opgjort for patienter diagnosticeret og registreret i MDS i årene 2014-2017. Dette for at se om fordelingen af 5-års opfølgningsdata i 2022 med det nye indberetningssystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel H. Datakompletthed på 5-års opfølgningsskemaet for MDS og CMML for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2017	2016	2015	2014
Total		76	153	115	127
Behandling, n(%) (summerer ikke til total, da der kan afkrydses flere svarmuligheder)	AML lignende kemoterapi	# (#,## %)	3 (1,96 %)	3 (2,61 %)	# (#,## %)
	Anden behandling	# (#,## %)	14 (9,15 %)	6 (5,22 %)	11 (8,66 %)
	Demetylerende behandling	5 (6,58 %)	17 (11,11 %)	10 (8,70 %)	4 (3,15 %)
	Erythropoitin	14 (18,42 %)	49 (32,03 %)	29 (25,22 %)	35 (27,56 %)
	Hydroxycarbamid	# (#,## %)	5 (3,27 %)	# (#,## %)	8 (6,30 %)
	Ingen behandling	9 (11,84 %)	36 (23,53 %)	36 (31,30 %)	25 (19,69 %)
	Transfusion	18 (23,68 %)	59 (38,56 %)	40 (34,78 %)	51 (40,16 %)
Progression til akut leukæmi, n(%)	Missing	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	3 (2,61 %)	10 (7,87 %)
	Nej	69 (90,79 %)	142 (92,81 %)	106 (92,17 %)	103 (81,10 %)
	Ja	7 (9,21 %)	11 (7,19 %)	6 (5,22 %)	14 (11,02 %)
Klinisk protokolleret undersøgelse, n(%)	Nej	8 (10,53 %)	49 (32,03 %)	74 (64,35 %)	111 (87,40 %)
	Ja	0 (0,00 %)	4 (2,61 %)	# (#,## %)	3 (2,36 %)
	Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg	4 (5,26 %)	7 (4,58 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)
	Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen	0 (0,00 %)	# (#,## %)	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)
	Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg	64 (84,21 %)	91 (59,48 %)	37 (32,17 %)	12 (9,45 %)
	Uoplyst	0 (0,00 %)	0 (0,00 %)	# (#,## %)	# (#,## %)

#### Datagrundlag

Fordelingerne af behandling, progression og klinisk protokolleret undersøgelse vises på patienter registreret i databasen og med et indleveret 2- og 5-års opfølgningsskema, hvor patienterne indgår i det år, hvor de er diagnosticeret.

I 2020 blev svarmulighederne for spørgsmålet om klinisk protokolleret undersøgelse udvidet for Rigshospitalet og Sygehus Lillebælt fra tre svarmuligheder: 1. "Ja", 2. "Nej" eller 3. "Ej undersøgt" til fire svarmuligheder: 1. "Ja, patienten deltog i et klinisk forsøg", 2. "Nej, tilbud klinisk forsøg, men deltagelse afvist af patient", 3.



"Nej, patienten var kandidat til et klinisk forsøg, men deltagelse fravalgt af afdelingen" og 4. "Nej, afdelingen har ikke et tilbud om deltagelse i klinisk forsøg". Alle øvrige afdelinger overgik til de fire nye svarmuligheder i 2021. Der er fortsat kommet svar som ja/nej på klinisk protokolleret undersøgelse, sandsynligvis fordi skemaerne er blevet oprettet før indførelsen af de nye udfaldsrum i 2021, gemt som kladde og indleveret i 2023. Udfaldene for behandling er de svarmuligheder, der i det pågældende år har været mulige at indberette i det dedikerede indberetningssystem.

### **Resultater**

Fordelingen for 2022 ser forskellig ud fra tidligere år, men der er få patienter med indberettet 5-års opfølgningsskema, hvorfor estimerne er usikre og let påvirkelige. Det kan således ikke fastslås om fordelingerne skyldes reelle ændringer i behandling og klinisk forsøgsdeltagelse, eller om resultaterne er udtryk for tilfældig variation.

### **Diskussion og implikationer**

Styregruppen bemærker, at indrapporterede udfald i år ligner tidligere år, den øgede usikkerhed, som følge af den lavere indberetning, taget i betragtning. Som for 2-års opfølgningsskemaet finder styregruppen, at indberetningen vedr. behandling ikke er præcis nok til, at den kan bruges i kvalitetsarbejdet. Styregruppen har derfor nedsat en arbejdsgruppe, der skal arbejde med opdatering af MDS 2- og 5-års opfølgningsskemaer med henblik på egnetheden af disse til kvalitetsarbejde.





## 4.5 Kompletthed af indberetning af cytogenetikskema, resultatet af cytogenetik (i henhold til ISCN), WHO specifikke recurrenente forandringer og IPSS-R

I nedenstående tabel I fremgår fordelingen af patienter registreret i MDS med et indleveret cytogenetikskema for årene 2019-2022. Dette for at se om fordelingen af data i 2022 med det nye indberetningssystem svarer til det forventede fra tidligere år.

**Tabel I. Datakompletthed på cytogenetikskemaet for MDS og CMML for årene 2019-2022**

Variabel	Udfald	2022	2021	2020	2019
Total		247	397	389	395
Indleveret cytogenetikskema, n(%)	Ja	85 (34,41 %)	302 (76,07 %)	315 (80,98 %)	335 (84,81 %)
	N	162 (65,59 %)	95 (23,93 %)	74 (19,02 %)	60 (15,19 %)
Resultat i henhold til ISCN def., n(%)	Normal	54 (63,53 %)	173 (57,28 %)	156 (49,52 %)	168 (50,15 %)
	Klonale forandringer	24 (28,24 %)	97 (32,12 %)	122 (38,73 %)	117 (34,93 %)
	Ej udført	7 (8,24 %)	25 (8,28 %)	35 (11,11 %)	47 (14,03 %)
	Ingen mitoser	0 (0,00 %)	7 (2,32 %)	# (#,## %)	3 (0,90 %)
Besvarelse på WHO specifikke recurrenente forandringer	Ja	24 (28,24 %)	96 (31,79 %)	121 (38,41 %)	116 (34,63 %)
	Nej	61 (71,76 %)	206 (68,21 %)	194 (61,59 %)	219 (65,37 %)
IPSS-R, n(%)	Very good:(-Y, del (	8 (9,41 %)	10 (3,31 %)	15 (4,76 %)	15 (4,48 %)
	Good:(Normal, del(5q	45 (52,94 %)	187 (61,92 %)	155 (49,21 %)	175 (52,24 %)
	Intermediær:(der(7q)	4 (4,71 %)	28 (9,27 %)	41 (13,02 %)	34 (10,15 %)
	Poor:(-7, inv(3)/t(3	# (#,## %)	17 (5,63 %)	18 (5,71 %)	21 (6,27 %)
	Very poor:(komplex:>	3 (3,53 %)	15 (4,97 %)	25 (7,94 %)	25 (7,46 %)
	Ukendt	18 (21,18 %)	12 (3,97 %)	28 (8,89 %)	0 (0,00 %)
	Uoplyst	6 (7,06 %)	33 (10,93 %)	33 (10,48 %)	65 (19,40 %)

### Datagrundlag

Fordelingerne af resultaterne i henhold til ISCN, WHO specifikke recurrenente forandringer og IPSS-R vises på patienter registreret i databasen for det år, hvor patienten er diagnosticeret.

### Resultater

Af de 247 patienter registreret i MDS i 2022 har 85 patienter (34,49%) fået indleveret et cytogenetikskema. I de tidligere år har mellem 76% og 85% af de ny-diagnosticerede patienter fået indleveret et cytogenetikskema. Ud over de 85 cytogenetikregistreringer, er der også indleveret cytogenetikskema på 12 patienter, som er vurderet til at have MDS ifølge LPR, men som endnu ikke har et registreringskema i MDS (data ikke vist). Dvs. at der samlet i 2022 er blevet registreret cytogenetikskemaer på 97 patienter med MDS.

I 2022 er der færre besvarelser på IPSS-R og en højere andel, hvor der er svaret 'Ukendt' (21,18% ift. <10% for tidligere år).



Der ses nogen variation over tid i fordelingerne på cytogenetikskemaet. Alle estimerne for 2022 er dog behæftet med større usikkerhed end tidligere år, da opgørelsen inkluderer færre patienter ift. tidligere års opgørelse. De forventede patienter, der fortsat mangler indberetning af cytogenetikskemaer, vil kunne påvirke opgørelserne i flere retninger.

### **Diskussion og implikationer**

Den lave indberetning af MDS cytogenetikskemaer er ikke overraskende, den meget korte indberetningshorisont taget i betragtning. Bekymrende er også den store mængde skemaer, hvor IPSS-R klassifikation opgøres til ukendt, idet det er uvist om dette er et problem relateret til KIP. Det synes ikke at have været et problem i tidligere år, og styregruppen vil derfor monitorere indberetningsmønstret i den parameter fremadrettet.



## 5. Diagnose, behandlingsstrategier og organisering af MDS

### Diagnose

MDS er en gruppe af maligne klonale knoglemarvssygdomme, hvor der er varierende grader af svigt i dannelsen af blodets cellebestanddele. Ved lysmikroskopisk undersøgelse af knoglemarv fra patienterne findes ofte – men ikke altid – typiske celleforandringer, ligesom der ofte findes kromosomforandringer i de ondartede knoglemarvsceller samt molekylærbiologiske forandringer. Sygdommene har en udpræget tilbøjelighed til at udvikle sig til akut leukæmi (AML).

### Prognostiske variable (MDS)

Prognosen og tendensen til udvikling til akut leukæmi er knyttet til tre nedenstående hovedfaktorer, som opgøres på diagnosedatoen og som følges løbende:

- Den procentuelle andel af ondartede celler i knoglemarven
- Kromosomforandringerne i knoglemarvscellerne
- Antallet af manglende cellelinjer i blodet (maks. 3; manglende røde blodlegemer, manglende hvide blodlegemer og manglende blodplader)

Hvis den procentuelle andel af ondartede celler udgør 20% eller derover er tilstanden definatorisk AML, men der er en glidende overgang fra MDS til AML. I daglig klinisk praksis inddeles MDS efter forskellige internationale prognostiske scorere (IPSS og IPSS-r) i prognostiske grupper med forskellig risiko for sygdomsprogression.

### Behandlingsstrategier og effekt

Behandlingen af MDS kan opdeles i kurativt intenderet behandling, livsforlængende eller rent palliativ. Kurativt intenderet behandling kan som for akut leukæmi indeholde forskellige regimer med kraftig kemoterapi (anthracykliner, cytosar), epigenetisk behandling (azacytidin). Behandlingen kan afsluttes med allogent stamcelletransplantation. Se endvidere de nationale rekommandationer udarbejdet af DHS' transplantationsudvalg (<http://www.hematology.dk>).

Hvis patientens prognostiske risikoprofil, alder og komorbiditet gør at toksisk behandling ikke findes indiceret vil behandlingen bestå af behandling mhp. forbedring af livskvalitet og forsinkelse af progression til AML. Dette kan omfatte kemoterapi, epigenetisk behandling, understøttende behandling med transfusioner og infektionsbehandling.

Der henvises til kliniske retningslinjer: <https://www.hematology.dk/index.php/vejledninger/kliniske/2012-11-06-06-19-25>

Patienterne søges også i videst muligt omfang at kunne tilbydes protokolleret behandling. Der pågår et tæt samarbejde med den nordiske MDS-gruppe mhp. protokolleret behandling. Afdelingerne deltager også i firmaintiterende protokoller og derudover kan højrisikopatienter ofte inkluderes i AML-protokollerne.

### Organiseringen af behandlingen af MDS i Danmark

Behandling af såvel lavrisiko-MDS og højrisiko-MDS er en regionsfunktion som beskrevet i Sundhedsstyrelsens Specialevejledning for Intern medicin: hæmatologi. Behandlingsansvaret for disse patienter fremgår af tabeloversigten i afsnit 3.

## 6. Vejledning i fortolkning af resultater

I det følgende gives en vejledning i, hvorledes resultaterne i indikator-tabellerne skal læses.

### Indikator-tabeller

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 henhøre 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 Sundhedsdatastyrelsen 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, hvor "Ja" indikerer, at afdelings-, regions-/landsgennemsnittet opfylder standarden. "Nej" 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 registreringskemaet 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 inden for det opstillede interval. Konfidensintervallets bredde afspejler med hvilken præcision, indikatorværdien er bestemt. Periodeangivelsen refererer til opgørelsesperiode.



## 7. Styregruppens sammensætning

### Formandsskab

Overlæge Hans Beier Ommen  
Aarhus Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

### Øvrige medlemmer

Overlæge Claudia Schöllkopf  
Rigshospitalet  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Kim Theilgaard-Mønch  
Rigshospitalet  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Morten Krogh Jensen  
Sjællands Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Peter Møller  
Sjællands Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Claus Marcher  
Odense Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Lene Granfeldt Østgaard  
Odense Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Anne Roug  
Aarhus Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Marianne Tang Severinsen  
Aalborg Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Afdelingslæge Tove-Christina Kristensen  
Aalborg Universitetshospital  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Birgitte Strange Preiss  
Odense Universitetshospital  
Dansk Patologiselskab

Overlæge Mette Klarskov Andersen  
Rigshospitalet  
Dansk Selskab for Medicinsk Genetik

Afdelingslæge Kristina Buchardi  
Regionshospitalet Gødstrup  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Afdelingslæge Louise Hur Hannig  
Sygehus Lillebælt  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Overlæge Holger Dieter Karbach  
Sygehus Sydvestjylland  
Dansk Hæmatologisk Selskab

Patientrepræsentant Rita O. Christensen  
Formand for LYLE (Patientforeningen for Lymfe-  
kræft, Leukæmi og MDS)

Patientrepræsentant Niels Jensen  
Repræsentant for LYLE

Datamanager Christian Babiarz Madsen  
RKKPs Videncenter

Epidemiolog Hanna Birkbak Hovaldt  
RKKPs Videncenter (indtil 30.09.2023)

Epidemiolog Jeanette Trøstrup,  
RKKPs Videncenter (fra 01.10.2023)

Kontaktperson Linnea Damslund  
Repræsentant for den dataansvarlige myndighed  
(Region Midtjylland)  
RKKPs Videncenter

### Sekretær for ALG

Læge Daniel Tuyet Kristensen  
Aalborg Universitetshospital



## **8. Regionale kommentarer**

### **Region Nordjylland:**

-

### **Region Midtjylland:**

Region Midtjylland har meldt tilbage, at de ingen kommentarer har til årsrapporten.

### **Region Syd:**

-

### **Region Hovedstaden:**

Region Hovedstaden har meldt tilbage, at de ingen kommentarer har til årsrapporten.

### **Region Sjælland:**

Region Sjælland har meldt tilbage, at de ingen kommentarer har til årsrapporten.

