

Myeloproliferativ neoplasmi (MPN), handläggning enligt standardiserat vårdförlopp (SVF)

Det standardiserade vårdförloppet gäller vuxna patienter med polycytemia vera (PV) och essentiell trombocytemi (ET). Vid misstanke hos person under 18 år ska barnkliniken i Jönköping kontaktas.

I Sverige diagnostiseras 400–500 personer per år med myeloproliferativ neoplasmi (MPN). Essentiell trombocytemi (ET) och polycytemia vera (PV) utgör tillsammans cirka 75 % av MPN-diagnoserna. Medianåldern vid diagnos är > 65 år för samtliga MPN-diagnoser. Karaktäristiskt för MPN-diagnoserna är den ökade risken för hjärt-kärlhändelser. Hjärt-kärlhändelserna som framför allt är av trombotisk karaktär inträffar i högre utsträckning i tidsperioden som omger MPN-diagnosen.

Vårdnivå och remiss

- Patienten handläggs primärt vid den enhet där den söker.

Hematologmottagning

- Vid välgrundad misstanke om myeloproliferativ neoplasmi (MPN) skickas remiss till lokal hematologmottagning på respektive sjukhus i Eksjö, Värnamo eller Jönköping. Använd remissmallen ”SVF Myeloproliferativ neoplasmi” i Cosmic eller märk remissen med ”Standardiserat vårdförlopp.”

Diagnostik och utredning

Följande värden kan utgöra underlag för misstanke, om bestående förhöjda (> 3 månader) och vid samtidig frånvaro av annan rimlig förklaring:

- Hematokrit (EVF) > 0,48 för kvinnor och > 0,49 för män
- Hemoglobin (Hb) > 160 g/L för kvinnor och > 165 g/L för män
- Trombocyter (TPK) > 450 x 10⁹/L.

Vid misstanke ska följande kontrolleras:

- Tidigare eller aktuell tromboembolisk händelse, framför allt upprepade tromboser eller enskild ovanlig trombos
 - Lokal för och typ av trombos
 - Tidpunkt för trombos
- Fysikaliskt status; särskilt hjärt- och lungauskultation, bukpalpation och saturation
- Blodstatus med differentialräkning
- CRP

- Ferritin
- S-erytropoetin
- Uppgift om rökvanor, läkemedel och eventuellt annat substansintag (till exempel alkohol, anabola steroider).

Välgrundad misstanke föreligger vid ett eller flera av följande:

- Hemoglobin (Hb) > 190 g/L
- Hematokrit (EVF) > 0,52 för kvinnor och > 0,55 för män, som ensamt fynd
- Hematokrit (EVF) > 0,48 för kvinnor och > 0,49 för män tillsammans med minst ett av följande:
 - Tromboembolisk händelse inom det senaste året
 - LPK > 12,5 x 10⁹/L och/eller TPK > 450 x 10⁹/L
 - S-erytropoetin nedom eller i det lägre normalintervallet
 - Lågt ferritin
- Trombocyter (TPK) > 1000 x 10⁹/L som ensamt fynd
- Trombocyter (TPK) > 450 x 10⁹/L tillsammans med minst ett av följande:
 - Tromboembolisk händelse inom det senaste året
 - LPK > 12,5 utan annan uppenbar orsak
 - Bestående förhöjt värde (> 3 månader) utan hållpunkter för reaktiv trombocytos.

Remissen ska innehålla:

- Anamnes, ange särskilt
 - symtom eller fynd som ligger till grund för välgrundad misstanke
 - företagen utredning inklusive provsvar för blodstatus, CRP, ferritin och S-erytropoetin
 - allmäntillstånd och samsjuklighet (framför allt uppgift om hjärt-/lungsjukdom)
 - tidigare sjukdomar och behandlingar *
 - rökvanor
 - läkemedel och eventuellt annat substansintag
- social situation, eventuella språkhinder eller funktionsnedsättningar *
- kontaktuppgifter för patienten inklusive aktuella telefonnummer **
- uppgifter för direktkontakt med inremitterande (direktnummer).

* ska vara infört i Cosmic under Gemensamma dokument.

** förs in i patientkortet.

Den som remitterar ska informera patienten om:

- att det finns anledning att göra fler undersökningar för att ta reda på om patienten har eller inte har myeloproliferativ sjukdom, det vill säga en kronisk blodcancer som framför allt ger en förhöjd risk för hjärt-kärlhändelser.

- Vad ett standardiserat vårdförlopp innebär och vad som händer i den inledande fasen
- Att patienten kan komma att kallas till utredning snabbt och därför bör vara tillgänglig på telefon
- Att sjukvården ofta ringer från dolt nummer.

Den som ger informationen ska så långt som möjligt försäkra sig om att patienten har förstått innehållet i och betydelsen av informationen.

Led-tid:

SVF-remiss till besök på hematologmottagning: 20 dagar.