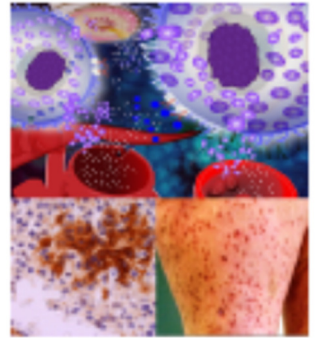


Styrgruppsmöte för Svenska Mastocytosgruppen

Minnesanteckningar 31 maj – 1 juni 2018, Noors Slott



Deltagare: Ordförande Gunnar Nilsson (Stockholm/Uppsala-Örebro), Sekreterare Hans Hägglund (Uppsala-Örebro), Arta Dreimane (Sydöstra), Evangelia Baimpa (Södra), Johanna Abelsson (Västra), Johanna Ungerstedt (Stockholm), Kerstin Hamberg Levedahl (Uppsala-Örebro), Marie Carlson (Uppsala-Örebro), Mattias Mattsson (Uppsala-Örebro), Monica Klimkowska (Stockholm), Theo Gülen (Stockholm), Östen Ljunggren/dag 1 (Uppsala-Örebro), Anna Bergström (Uppsala) ej närvarande. Administrativ sekreterare: Gunilla Eriksson.

Information (Gunnar/Hans)

I styrgruppen ingår regionrepresentanter och representanter från olika specialiteter. En representant från norra regionen saknas. Kerstin HL ansvarsområde i styrgruppen kompletteras med att omfatta Omvårdnad och Biobankning. Vi har anslag från Cancerfonden för en planeringsgrupp och har arbetsgrupper.

Allt började för 10 år sen och målet var då att skapa en diagnosgrupp. Svenska mastocytosgruppen finns nu som diagnosgrupp under Svensk Förening för Hematologi. Vi har också ett vårdprogram på gång och försöker sprida vår kunskap om mastocytos genom bl.a. artiklar i Läkartidningen. Registrerar i INCA och även i europeiska register (ECNM). Biobanking. Bra struktur, men fortfarande finns mycket jobb kvar.

I USA har US Network for mastcell disorders bildats, en motsvarighet till ECNM.

Presentation medlemmar

Alla närvarande medlemmar i styrgruppen presenterar sig.

Statusrapport från regionerna

Mattias Mattsson/Uppsala (bilaga): På CoE Uppsala har ca 100 patienter diagnostiserats med systemisk mastocytos (inga barn) och kommer troligen att hamna på c:a 30-35 patienter/år. Det finns ett patientsamarbete med alla regionsjukhus: Gävle, Örebro, Falun, Eskilstuna, Karlstad, Hudiksvall och Västerås. Representation bl.a. vid Centrum för Sällsynta Diagnoser (CSD), Uppsala-Örebro, möte med patientföreningen mastocytos maj 2018 samt regionmöte hematologi september 2017. Medlemmar från gastroenterologi, dermatologi, endokrinologi, forskning, hematologi, lung- och allergisjukdomar, patologi och radiologi. Det saknas en representant från psykiatri. *Mattias kontaktar Janet Cunningham och efterhör intresse för deltagande i gruppen.*

Arta Dreimane, Linköping/SÖ: Allergologerna står för flest remisser. Utredningarna utförs i Linköping där man har en handfull patienter – tror att det finns fler upptäckta fall. Flera av dessa patienter har psykiatriska problem. Bra grundutredning i vårdprogrammet.

Evangelia Baimpa Skåne/Syd: Försöker där bilda ett nätverk. Väljer att skicka patienterna till Karolinska eller Uppsala, de flesta patienter skickas till Uppsala. Utredning primärt i Lund. 17 patienter med diagnos systemisk mastocytos varav en behandlas i Uppsala. Det finns ett visst motstånd från patienterna att resa till annat sjukhus. Registrering kan här utföras i INCA, men Uppsala bör få kännedom om patienterna. *Marie Carlson kontaktar Arne Egesten för att höra om han är intresserad av att vara ansvarig allergolog inom Skåne/Syd.*

Johanna Ungerstedt/Stockholm: C:a 250 patienter i Stockholmsregionen, 2 står på Midostaurin, 1 är nyligen transplanterad. Behov av fler intresserade, Marie Bendix är tillbaka efter sommaren, eventuellt Greger Lindberg, gastroenterologi. Gör INCA-registreringen själv nu, men hoppas få hjälp med det av en nyrekryterad forskningssköterska. Har möjlighet att biobanka även Uppsalaprover.

Johanna Abelsson, Uddevalla/Västra: Ca 15 mastocytospatienter. Det är även där ett problem att få patienterna att resa till annat sjukhus. INCA-registreringen kan skötas där, gör detta själv. Får remisser från Göteborg och Skövde.

Ca 400 patienter i Sverige sammanlagt.

En representant från Norrlandsregionen saknas och David Erixon kontaktas direkt under mötet via telefon, men tackar nej.

Hans Hägglund tar kontakt med Maria Liljeholm, Umeå.

Vad händer inom olika specialiteter

Östen Ljunggren, Ben: Osteoporos är en riskfaktor för olika typer av frakturer. Att identifiera patienten: ■frakturpatienter ■Osteoporos enl DXA ■Samlad riskbedömning.

Vill införa ändringar i vårdprogrammet, bl.a. förslag till rutin: DXA vartannat år, Behandlingsindikation Osteoporosfraktur eller T-score <2,5 (Z-score <2). Behandling i samverkan med endokrinolog. Zoledronsyra eller denosumab. Obs! konsultera endokrinolog ifall denosumab skall utsättas.

Intressant med en prospektiv observationell studie inom den här gruppen där även Kerstins studie på smärta kan inkluderas.

Vårdprogrammet ska skrivas om efter Östens alla ändringar beträffande osteoporos.

Marie Carlson, Gastro: Mastceller i GI-kanalen och mag-tarmproblem.

Gastrointestinala symtom i c:a 80% av fallen med systemisk mastocytos, ofta kroniska. Vanliga symtom är bl a buksmärta. Vid mag-tarmsymtom utredning på gastrosektionen. Gastroskopi, coloskopi, immunohistokemi. Flera av skopierna utförs på Akademiska sjukhuset, andra på hemorten.

Mag-tarmutredningar tom 180511, 85 patienter med någon form av mastcellssjukdom, 19 fall med konstaterad mag-tarm mastocytos. Mastocytos i magtarmkanalen: Studier för att kartlägga inflammatoriska processen, permeabilitet?, genetik?, fekala biomarkörer?

SOP på biobanking, Gunnar hör med Lars Engstrand.

Mattias Mattsson, Hema:. Det har fungerat bra med utskick av patientfall.

Alla regionrepresentanter ska läggas till maillistan.

Mattias skickar mail för uppdatering av maillistan.

Statusrapport från arbetsgrupperna

Diagnoskoder-Johanna A. Nya diagnoskoder: Systemisk mastocytos indolent + smouldering D47.0. Aggressiv systemisk mastocytos C96.2. Systemisk mastocytos med associerad hematologisk malignitet C96.2. Mastocellsleukemi C94.3- Kutan mastocytos Q82.2

Ansöka nya kodförslag hos socialstyrelsen.

Marie tar fram ett förslag för hur vi kan presentera ett förslag. Kolla upp hur det är i övriga nordiska länder.

Diagnostik. Kartlagt de 5 största labben som diagnostiserar PCR. Endast Karolinska och Akademiska klarar kraven. Måste framgå tydligt i vårdprogrammet hur mutationsanalysen skall göras och av vem. Metodiken på Karolinska bör ändras så att den blir jämförbara nationellt och internationellt.

Monika ser till att förändring genomförs på Karolinska.

Utvärdering av mutationsanalys i blod: Räcker det med ett blodprov för att göra första bedömning av mastocytos? Mattias initiala data tyder på detta. Hypotesen behöver testas och valideras på annat material och då främst på patienter från Karolinska *Mattias frågar om Stina Söderlund är intresserad.* Medel finns just nu för den här typen av studier.

Omvårdnad. Kerstin har skrivit färdigt sin magisteruppsats. Hon ska nu börja med en artikel för publikation och även skriva en patientinformation enligt önskemål från patientföreningen. *Översatt ett skattningsformulär (bilaga).*

Register INCA. Mattias: Stöd från Maria Abrahamsson och statistiker i Stockholm. Uppsala har anmält 50. Det går att lägga in fler data i formuläret vid önskemål. En uppföljningsblankett finns också. Behandling vid diagnos, kommer vid nya även att se en tidslinje. Nu om utsättning så syns inte medicineringen. Inrapporteraren kan ta ut data. Det går inte att spara ner, men en skärmbild. För kvalitetsuppföljning möjligt att ta ut rapport.

Mattias tar ut webblanketten på papper och skickar ut för synpunkter. Bisfosfonat saknas i blanketten, Mattias kollar. Marie följer upp gastro.

Biobank, Johanna U. Det är inte möjligt att sortera ut mastcellerna vid färskt prov i Uppsala. Hur ska vi skicka proverna, behov att diskutera? Johanna ger rör till Kerstin för prover. Kan nu hantera provrör EDTA. Biobankning fungerar bra, plasma, serum, blod, faeces. Patienterna får en skriftlig instruktion för att ta med provrör själv. Kerstin tar fram en SOP från UCAN och kontaktar Johanna U för att se om det är lika.

Intresse finns för en klinisk studie på Midostaurin men framför allt Panabinostat. Mastcellerna från fr a avancerade former av mastocytos verkar hämmas av det senare läkemedlet.

Studie på låg dos panabinostat, 1-2 kapslar/vecka. Räkna med 10 patienter, som ska rekryteras inom 2 år.

Johanna U skickar ett utkast för synpunkter.

Vårdprogram.

Vårdprogrammet ska när det är färdigt läggas upp på Svensk Förening för Hematologis hemsida. Ändringar i programmet: Författare bör stå med och Östen kommer med ändringar angående osteoporos. *Etikansökan för bentäthetsundersökning, kolla upp vad som finns.*

Vi utser en gemensam studiegrupp ben, som bl a kan skriva etikansökan. I gruppen ingår: Johanna U, Östen, Kerstin, Mattias, Theo.

För granskning av vårdprogrammet förslag på experter: Arne Egesten allergolog, Maria Liljeholm (Umeå), Ola Rollman, hud.

Vi anger i programmet om vi inte har någon representant från Norrland. Johanna U skickar ut vårdprogrammet igen till gruppen måndag 4 juni. 11 juni skickas detta ut till de externa granskarna för svar inom en månad.

Vi går igenom patientföreningens kommentarer. Vi tillmötesgår patientföreningens synpunkter och ändrar (gulmarkeras). Vi går även igenom Marie Bendix synpunkter från psykiatrin, text och referenser, ber henne välja ut de 2-3 viktigaste referenserna. *Det ska i vårdprogrammet framgå att det har varit för granskning av patientföreningen.*

Vårdplan och utredning. Hans

Min vårdplan i cancervården (MVP) RCC. <https://www.cancercentrum.se/uppsala-orebro/patient-och-narstaende/min-varldplan/>. Blankett finns, digital version på gång.

Min vårdplan-behandling (blankett).

Ska vi ha en skriftlig Min vårdplan för mastocytospatienterna? Alla tittar på det, tas upp igen vid ett annat tillfälle.

När vårdprogrammet är färdigt ska vi skriva en patientinformation.

Ska vi starta en auditgrupp (stöd för standardisering, kvalitetsförbättring)? Överlag positiv respons. Kan fungera som ett stöd för de olika regionerna. Hasse funderar vidare på det.

Samarbete med primärvården. Den första kontakten för de här patienterna är med primärvården. Hur kan vi sprida information till primärvården: Föreläsningsserie, artiklar i läkartidningen., större möten? Vi börjar med att sprida information via artiklar. En artikel på väg om hud. Johanna U och Gunnar har en artikel på gång med data från hela Sverige.

Uppdatering kring Midostaurin. Mattias

Dyr behandling, 270 000:-/månad. Midostaurin är godkänd för AML och systemisk mastocytos. Används i korta kurer, 2-4 kurer. 2 studier Midostaurin vid systemisk mastocytos, Gotlib och DeAngelo.

Vid behandling, kräva att patienterna följs upp med tryptas och c-kitanalyser

Det är fri forskningsrätt i Sverige på Midostaurin. I vårdprogrammet står att kontakt kan tas med vår expertgrupp för diskussion vid utskrivning av Midostaurin.

Vi kan hänvisa till att effekten är dålig, några bra studier finns inte, inte fokusera på priset

Studie indolenta populationer. Johanna U.

Aggressiv mastocytos och indolenta. Ansökan om länkning till Stockholms biobank måste ansökas, ett utlämningsavtal mellan Stockholm och Uppsala:

Johanna U skriver en synopsis, 2 förslag för båda studier och skickar till hela styrgruppen.

Framtidsmål 2019-2023

Gemensamma studier. Möjlighet för alla att ge förslag.

Efter 11 juli läggs vårdprogrammet ut på SFH hemsida.

Johanna U meddelar när detta är klart för spridning.

Kommande möten

- Svenska mastocytosgruppen möte, förslag tid: vecka 4, 25 januari, 2019, heldag i Stockholm. Vi har mötet vartannat år i Stockholm och vartannat i Uppsala.
- Nordiskt mastocytosmöte i Uppsala 2019. Thermo Fisher och även Novartis sponsrar mötet. *Vi hör med sponsorerna om det är möjligt att vi har ett möte med övernattnig?*
Förslag på tider: 14-15 mars, vecka 11 21-22 mars, vecka 12? *Gunnar mailar förfrågan om tiderna till norden.* Stina, Mattias och Kerstin planerar för mötet.
- ECNM i Italien oktober 2018.

Sammanfattning

Diagnoskoderna, Johanna A, skickar ut.

Kerstin skickar till Karolinska sjukhuset om SOP.

Monika kontaktar med Karolinska sjukhuset för att få samma typ av analys.

Mattias skickar ut maillista.

Mattias skickar ut register för läkemedelsförfrågan.

Hasse kontaktar Maria Liljeholm och kollar även vad ECNM:s regelverk gäller.

Gunilla Eriksson

Administrativ sekreterare