

28. maj 2014

## Specialevejledning for intern medicin: hæmatologi

Sagsnr. 4-1012-14/11

Reference KSA

T 72 22 74 00

E syb@sst.dk

Specialevejledningen indeholder en kort beskrivelse af hovedopgaverne i specialet samt den faglige og organisatoriske tilrettelæggelse af specialet. Dernæst følger Sundhedsstyrelsens anbefalinger til hovedfunktionsniveauet. De godkendte regions- og højt specialiserede funktioner, herunder krav og placeringer, fremgår bagerst i specialevejledningen. Eventuelle udviklingsfunktioner er desuden beskrevet sidst i specialevejledningen.

### Specialebeskrivelse

*Intern medicin: hæmatologi* omfatter forebyggelse, diagnostik, behandling, palliation og rehabilitering af patienter med godartede og ondartede sygdomme i blodets, knoglemarvens, bloddannende organers og lymfesystemets celler samt sygdomme i det hæmostatiske system (blodets størkningsevne).

Specialet varetager desuden forskning, udvikling og uddannelse inden for specialets områder.

### Hovedopgaver

I intern medicin: hæmatologi er der følgende hovedopgaver:

- Maligne hæmatologiske sygdomme, herunder malignt lymfom, leukæmier, myelomatose, kronisk myeloid sygdom og følgetilstande til behandling af maligne hæmatologiske sygdomme (fx behandlingsinduceret knoglemarvsvigt og Graft versus Host sygdom (GVH))
- Benigne hæmatologiske sygdomme med baggrund i mangel på eller defekt funktion af forskellige cellulære blodkomponenter: Anæmi (fraset mangeltilstand og anæmi som følge af anden sygdom), trombocytopeni, leukopeni, hæmostasedefekter og arvelige hæmatologiske sygdomme

Opgaverne omfatter akut og elektiv diagnostik og behandling.

Hovedparten af aktiviteten i intern medicin: hæmatologi udgøres af maligne hæmatologiske sygdomme, hvor bl.a. følgende indgår i behandlingen: Kemoterapi, immunterapi, radioimmunterapi, designerdrugs, perifer stamcellehøst, autolog knoglemarvstransplantation, myeloablativ allogen knoglemarvstransplantation og non-myeloablativ allogen knoglemarvstransplantation.

Sundhedsstyrelsen  
Axel Heides Gade 1  
2300 København S  
Danmark

T +45 72 22 74 00  
E sst@sst.dk  
www.sst.dk

## **Forhold af betydning for specialeplanlægning**

Det største antal patientkontakter i specialet udgøres af patienter med malign hæmatologisk sygdom. Incidensen og prævalensen af de maligne hæmatologiske sygdomme er steget gennem de seneste år. Dette gælder især de store sygdomsgrupper som non-Hodgkin malignt lymfom og myelomatose samt i mindre grad leukæmierne. Den øgede prævalens skyldes bl.a. den demografiske udvikling med flere ældre. Dertil kommer længere overlevelse for patienterne som følge af udviklingen af nye behandlinger af de maligne hæmatologiske sygdomme. Den øgede indvandring har medført en øget forekomst af genetisk betingede anæmiformer.

Der er indført pakkeforløb for kræftpatienter med henblik på at undgå ikke-fagligt begrundet ventetid ved diagnostik og behandling. Dette gælder også for patienter med maligne hæmatologiske sygdomme. Pakkeforløbet er multidisciplinært organiseret, og hele patientforløbet er som udgangspunkt på forhånd fastlagt og booket. Pakkeforløbet kan således involvere flere sektorer, afdelinger og specialer både på hovedfunktionsniveau og specialfunktionsniveau.

Diagnostik og behandling af hæmatologiske sygdomme er ofte kompleks og omfattende, og ressourceforbruget i intern medicin: hæmatologi såvel som samarbejdende specialer er betydeligt sammenlignet med patientantallet. Intern medicin: hæmatologi har et tæt samarbejde med mange specialer.

Intern medicin: hæmatologi er karakteriseret ved et stort antal ambulante ydelser, ca. 10 gange flere end antallet af indlæggelser, idet mange af patienterne har en kronisk sygdom med et livslangt forløb. En stor del af den ambulante virksomhed omfatter kemoterapi og kontrol af patienterne efter afsluttet behandling. Febril neutropeni efter kemoterapi er en hyppig årsag til akut indlæggelse blandt hæmatologiske patienter.

Behandlingsmæssigt har det hæmatologiske speciale gennemgået en hastig udvikling igennem de seneste 5-10 år med introduktion af mere målrettede og specifikke behandlinger, der er udviklet på baggrund af større biologisk forståelse for de hæmatologiske sygdomme. Disse lægemidler er ofte omkostningstunge. Intern medicin: hæmatologi har i flere år haft en national formaliseret organisering af 'tidlig varslings' (i form af mini-MTV'er), og det forventes, at denne organisation forsætter og evt. udbygges de kommende år.

Avancerede molekylærbiologiske metoder er bl.a. blevet et vigtigt redskab ved klassifikation og prognostisering af hæmatologiske sygdomme. Denne udvikling forventes at fortsætte i de kommende år og vil medføre en tiltagende diagnostisk og behandlingsmæssig kompleksitet.

Introduktion af non-myeloablative stamcelletransplantation har betydet en udvidelse af indikationsområdet for allogen transplantation. Dette har ført til en markant øget transplantationsaktivitet og til en øget overlevelse blandt disse patienter. Denne tendens forventes at fortsætte de kommende år. Visitationsudvalget foretager indstilling til søgning efter knoglemarvsdonorer i udenlandske registre (se også klinisk immunologi).

Diagnostik, behandling og kontrol af medfødt (A og B) og erhvervet svær hæmofili varetages på to hæmofili- og trombose centre i landet.

## **Den faglige tilrettelæggelse og organisering af intern medicin: hæmatologi**

Specialevejledningen tager afsæt i specialerapporten for intern medicin: hæmatologi, som er udarbejdet af sundhedsfaglige repræsentanter fra regionerne, det videnskabelige selskab og de relevante faglige selskaber. I forbindelse hermed er der foretaget søgning på litteratur, som beskriver organiseringen af intern medicin: hæmatologi. Det har imidlertid generelt været vanskeligt at finde litteratur med relevans for organisering af intern medicin: hæmatologi. Litteraturen er således kun inddraget i begrænset omfang i speciale gennemgangen.

Nedenstående udgør supplement til denne udmeldings anbefalinger og krav til den faglige tilrettelæggelse og organisering af intern medicin: hæmatologi:

- Pakkeforløb for alle kræftformer fra 2008
- Sundhedsstyrelsens rapport 'Styrket akutberedskab – planlægningsgrundlag for det regionale sundhedsvæsen' fra 2007
- Sundhedsstyrelsens rapport 'Kræftplan II' fra 2005, som opstiller anbefalinger til forbedringer af indsatsen på kræftområdet
- NICE-rapporten 'Improving Outcomes in Haematological Cancers' fra 2003

### **Praksisområdet**

Almen praksis varetager ikke-akutte hæmatologiske sygdomme, herunder primær vurdering, diagnostik og behandling af hovedparten af patienter med anæmi, idet langt den hyppigste anæmi er ukompliceret jernmangelanæmi. Som en del af pakkeforløbene for kræft henviser almen praksis patienter til hæmatologisk kræftpakkeforløb ved begrundet mistanke om malign hæmatologisk sygdom. Der bør for de hyppigste sygdomme inden for intern medicin: hæmatologi foreligge retningslinjer for samarbejde og opgavevaretagelse mellem almen praksis og sygehusvæsenet.

Der er ingen speciallægepraksis i intern medicin: hæmatologi.

### **Det kommunale sundhedsvæsen**

Et sammenhængende patientforløb med særligt fokus på forebyggelse, udskrivning fra sygehus – herunder opfølgende behandling – og rehabilitering bør sikres i et tværsektorielt samarbejde mellem intern medicin: hæmatologi og det kommunale sundhedsvæsen.

Kommuner og regioner skal i medfør af Sundhedsloven indgå sundhedsaftaler med henblik på at sikre forpligtende koordinering og samarbejde på tværs af sektorer. Sundhedsaftalerne omfatter obligatoriske samarbejdsområder og samarbejdet mellem regioner og kommuner vil således være nærmere beskrevet i sundhedsaftalerne. Der kan indgås aftaler inden for flere områder end de obligatoriske.

### **Sygehusvæsenet**

Nedenfor beskrives anbefalinger til hovedfunktionsniveauet og krav til regionsfunktioner og højt specialiserede funktioner. De sygdomsgrupper/diagnoser samt diagnostiske og behandlingsmæssige metoder, der er regionsfunktioner eller højt specialiserede funktioner i specialet, oplistes. Endvidere fremgår det, hvilke sygehuse der er godkendt til varetagelse af funktionerne.

Af hensyn til læsbarhed anvendes forkortelser for sygehusenes navne:

AUH Århus Sygehus	Århus Universitetshospital, Århus Sygehus
AUH Aalborg Sygehus	Århus Universitetshospital, Aalborg Sygehus
RH Viborg	Regionshospitalet Viborg

Sundhedsstyrelsen forudsætter generelt et vist patientvolumen som grundlag for varetagelsen af en specifik specialfunktion. Nogle specialfunktioner minder imidlertid så meget om hinanden, at der kan opbygges specifik erfaring, der dækker på tværs af disse funktioner. I sådanne tilfælde vil det samlede volumen for disse funktioner indgå i vurderingen af den fremtidige varetagelse af funktionerne.

### **Anbefalinger til hovedfunktionsniveau**

Mange hæmatologiske patientforløb varetages i et formaliseret samarbejde mellem hovedfunktionsniveau og specialiseret niveau. Dette samarbejde skal godkendes af Sundhedsstyrelsen.

Hæmatologiske hovedfunktioner omfatter primær diagnostik af alle hæmatologiske sygdomme. Dertil kommer 1. linje behandling af en stor del af de maligne hæmatologiske sygdomme, 2. linje behandling af enkelte maligne hæmatologiske sygdomme, herunder lavmaligne lymfomer med længerevarende remission, behandlings- og kontrolaktivitet inden for de fleste kroniske hæmatologiske sygdomme samt pallierende indsats inden for alle sygdomsgrupper.

Alle patienter med erkendt hæmatologisk sygdom (fraset mangelanæmier) skal konfereres eller vurderes med afdeling med hæmatologisk hovedfunktion.

Det bør på hovedfunktionsniveau være muligt at få assistance umiddelbart fra en speciallæge i ét af de ni specialer inden for intern medicin. Det forudsættes, at der er mulighed for assistance fra en speciallæge i intern medicin: hæmatologi med henblik på telefonisk rådgivning om diagnostik, behandling og evt. visitation til et sygehus med regions- eller højt specialiseret funktion.

Ved varetagelse af hæmatologiske hovedfunktioner bør der være samarbejde med følgende specialer/funktioner:

- Anæstesiologi med intensiv niveau 2
- Kirurgi
- Neurokirurgi og eller ortopædisk kirurgi med kompetence i akut ryggkirurgi
- Intern medicin (bredt)
- Oto-rhino-laryngologi
- Klinisk onkologi med kompetence i strålebehandling
- Patologisk anatomi og cytologi
- Klinisk mikrobiologi og/eller intern medicin: infektionsmedicin til diagnostik og rådgivning
- Klinisk fysiologi og nuklearmedicin

Desuden bør der være adgang til følgende:

- MR-scanning og PET-CT-scanning
- Specialtandlæge
- Laboratorium med specialiseret hæmopatologi, herunder immunfænotypisk, cytogenetisk og molekylærbiologiske undersøgelser

### **Krav til specialfunktionsniveau**

#### **Regionsfunktioner**

De anbefalinger, som er anført for hovedfunktionsniveauet, gælder som krav på regionsfunktionsniveauet. Derudover stilles der følgende krav til varetagelse af regionsfunktioner:

På regionsfunktionsniveau skal det være muligt at få assistance fra en speciallæge i intern medicin: hæmatologi inden for kort tid.

Ved varetagelse af hæmatologiske regionsfunktioner skal der – afhængigt af den enkelte funktion – være samarbejde med følgende specialer/funktioner:

- Klinisk immunologi med kompetence i stamcelleopsamling, vævstypning og donorudredning
- Gynækologi og obstetrik med kompetence i ovarievævsudtagelse
- Klinisk fysiologi og nuklearmedicin til leverance af isotoper til radioimmunterapi
- Thoraxkirurgi
- Plastikkirurgi/kirurgi med kompetence i mammakirurgi
- Urologi
- Dermatologi-venerologi

#### **Følgende er regionsfunktioner:**

- Malignt lymfom
  - Behandling af Hodgkin lymfom, Burkitt lymfom og CNS-lymfom (ca. 150 nye pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg Sygehus*
  - 2. linje (recidiv) og efterfølgende behandlinger af lavmalignt lymfom, højmalignt lymfom, og højrisiko kronisk lymfatisk leukæmi patienter (ca. 1.000 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, Vejle Sygehus (formaliseret samarbejde), AUH Århus Sygehus, RH Holstebro (formaliseret samarbejde), AUH Aalborg Sygehus*
- Myelomatose hos yngre patienter  
1. linje (primær) og 2. linje (recidiv) behandling af myelomatose og amyloidose (ca. 350 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, Vejle Sygehus (formaliseret samarbejde), AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg Sygehus*
- Akutte leukæmier/fremskreden myelodysplastisk syndrom (MDS)  
1. og 2. linje behandling af ALL hos ikke-yngre og AML/fremskreden MDS (ca. 400 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg Sygehus*
- Kroniske myeloide sygdomme  
2. og 3. linje behandling af kronisk myeloid leukæmi, ikke fremskredent myelodysplastisk syndrom og kronisk myelo-monocytteukæmi (ca. 600 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, Esbjerg Sygehus (formaliseret samarbejde), AUH Århus Sygehus, RH Holstebro (formaliseret samarbejde), AUH Aalborg Sygehus*

- Følge af behandlingen af malign hæmatologisk sygdom  
Periodisk og langvarig knoglemarvssvigt med deraf følgende risiko for livstruende infektioner med udvikling af multiorgansvigt:  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, Vejle Sygehus (formaliseret samarbejde), Esbjerg Sygehus (formaliseret samarbejde), AUH Århus Sygehus, RH Holstebro (formaliseret samarbejde), AUH Aalborg Sygehus*
- Specialiseret hæmatologisk cancerbehandling (ca. 5.000 behandlinger/årligt)
  - Kompleks og intensiv kemoterapi i henhold til nøje definerede behandlingsalgoritmer (4.000 behandlinger/årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, Vejle Sygehus (formaliseret samarbejde), Esbjerg Sygehus (formaliseret samarbejde), AUH Århus Sygehus, RH Holstebro (formaliseret samarbejde), AUH Aalborg sygehus*
  - Radioimmunterapi (150 behandlinger/årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*
  - Opsamling af perifere stamceller (leukaferese) (350 behandlinger/årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*
  - Højdosis kemoterapi med stamcellestøtte, tidligere kaldet autolog knoglemarvstransplantation (fraset amyloidose) (250 behandlinger/årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*
- Trombofili (trombosetendens) og blødningstendens (undtagen hæmofili, se højt specialiseret funktion) (2.000-3.000 pt./årligt)  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*
- Aplastisk anæmi, som ikke kræver højt specialiseret behandling (30 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*
- Benigne hæmatologiske sygdomme  
1. linje behandling af paroxysmisk nokturn hæmoglobinuri og trombotisk trombocytopenisk purpura:  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, Roskilde Sygehus, Odense Universitetshospital, AUH Århus Sygehus, AUH Aalborg sygehus*

### **Højt specialiserede funktioner**

De krav, som er anført for regionsfunktionsniveauet, gælder også for det højt specialiserede niveau. Derudover stilles der følgende krav til varetagelse af højt specialiserede funktioner:

Ved varetagelse af hæmatologiske højt specialiserede funktioner skal der – afhængigt af den enkelte funktion – være samarbejde med følgende specialer/funktioner:

- Anæstesiologi med intensiv niveau 3 med kompetence til hyperakut modtagelse af immunkompromitterede patienter

Ved varetagelse af allogen knoglemarvstransplantation skal der endvidere være samarbejde med følgende specialer:

- Thoraxkirurgi og intern medicin: lungesygdomme med kompetence i transbronchial/transtorakal biopsitagning ved mistanke om GVH
- Diagnostisk radiologi med kompetence i high resolution CT med akut svar ved mistanke om GVH
- Dermatologi-venerologi med kompetence i biopsitagning fra hud med akut svar ved mistanke om GVH samt fotofere
- Intern medicin: gastroenterologi/kirurgisk gastroenterologi med kompetence i biopsitagning fra ventrikel, tarm, lever med akut svar ved mistanke om GVH
- Patologisk anatomi og cytologi med kompetence i GVH-diagnostik
- Klinisk mikrobiologi med kompetence i monitorering af virusaktivitet/load (CMV, EBV) og akut svar på diagnostik, herunder pneumocyster og svamp
- Klinisk immunologi med kompetence i specielle blodprodukter til allogent transplanterede samt blodbanksserologi, kimærismeundersøgelse og donorvurdering
- Klinisk onkologi med kompetence i helkropsbehandling
- Klinisk biokemi med kompetence i måling af se-koncentrationer af særlige lægemidler, måling og monitorering af koagulationsfaktorer

Desuden skal der være adgang til følgende:

- Kliniske diætister med kompetence i ernæring til svært ernæringstruede GVH-patienter

Ved varetagelse af højt specialiseret hæmofilifunktion skal der være mulighed for telefonisk assistance umiddelbart fra speciallæge med kompetence i medfødt og erhvervet svær hæmofili. Der skal desuden være samarbejde med klinisk biokemi med kompetence i hæmofilidiagnostik.

#### **Følgende er højt specialiserede funktioner:**

- Alle allogene transplantationer, løbende kontrol, samt diagnostik og behandling af GVH (ca. 100-150 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Odense Universitetshospital (formaliseret samarbejde, ikke transplantation), AUH Århus Sygehus (formaliseret arbejde)*
- Højdosis kemoterapi med stamcellestøtte til patienter med amyloidose (< 10 pt./årligt):  
*Rigshospitalet*
- Akut lymfoblast leukæmi hos yngre voksne (< 15 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, Herlev Hospital, AUH Århus Sygehus*
- Svær aplastisk anæmi med indikation for allogen knoglemarvstransplantation og/eller svær immunsuppressiv behandling (< 20 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, AUH Århus Sygehus*

- Kompliserede tilfælde af trombotisk trombocytopenisk purpura (< 20 pt./årligt):  
*Rigshospitalet, AUH Århus Sygehus*
- Medfødte svære penier (< 10 pt./årligt) og hæmoglobinopatier (< 40 pt./årligt):  
*Rigshospitalet (til flg.: Kongenitte og andre sjældne, kvantitative (penier) såvel som kvalitative mangeltilstande vedrørende trombocytter og neutrofile granulocytter), Herlev Hospital (til flg.: Hæmoglobinopatier, erythrocytmembran sygdomme, erythrocyt enzymdefekter, kongenitte anæmier og paroxystisk nocturn hæmoglobinuri), AUH Århus Sygehus*
- Medfødt eller erhvervet hæmofili (ca. 850 pt./årligt)
  - Almindelig hæmofili (500 pt./årligt):
  - Von Willebrands sygdom (250 pt./årligt):
  - Anden sjælden hæmofili (100 pt./årligt):*Rigshospitalet, AUH Århus Sygehus*
- Meget sjældne benigne hæmatologiske tilstande (< 10 pt./årligt):  
*Herlev Hospital, AUH Århus Sygehus*