

KRONISK LYMFATISK LEUKEMI (KLL) PRIMÄRBEHANDLINGSBLANKETT 2019-03-01		Personnummer				
Anmälände läkare:		Namn				
Sjukhus och klinik:		Blanketten ifylls och insändes efter avslutad behandling till: Regionalt cancercentrum i respektive region				
Datum för inrapportering (år-mån-dag)						
<input type="checkbox"/> Avböjer behandling <input type="checkbox"/> För sjuk <input type="checkbox"/> Avliden						
Planerad behandling ej given						
PROGNOSTISKA MARKÖRER inför terapibeslut						
Rai stadium (endast KLL)	<input type="checkbox"/> 0	<input type="checkbox"/> I	<input type="checkbox"/> II	<input type="checkbox"/> III	<input type="checkbox"/> IV	<input type="checkbox"/> Ej bedömbart
Binet stadium (endast KLL)	<input type="checkbox"/> A	<input type="checkbox"/> B	<input type="checkbox"/> C	<input type="checkbox"/> Ej bedömbart		
DAT (Direkt antiglobulin test)	<input type="checkbox"/> Direkt positiv	<input type="checkbox"/> Direkt negativ	<input type="checkbox"/> Ej utförd			
S-LD....., µkat/l	<input type="checkbox"/> Normalt värde	<input type="checkbox"/> Förhöjt värde	<input type="checkbox"/> Ej utfört			
β2 mikroglobulin....., mg/L	<input type="checkbox"/> Normalt värde	<input type="checkbox"/> Förhöjt värde	<input type="checkbox"/> Ej utfört	<input type="checkbox"/> Ej utfört		
Lymfocyter i blod..... x 10 ⁹ /L						
FISH utförd	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas	Om ja, datum..... (år-mån)		
Cytogenetisk avvikelse påvisad:	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas			
<input type="checkbox"/> 11q del.....%	<input type="checkbox"/> 13 q del.....%	<input type="checkbox"/> 17p del.....%	<input type="checkbox"/> Trisomi 12..... %	<input type="checkbox"/> Annan, vilken?.....		
TP53-mutationsstatus utförd	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Om ja, datum.....	<input type="checkbox"/> Muterad TP53	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Metod	<input type="checkbox"/> Sanger	<input type="checkbox"/> NGS	<input type="checkbox"/> Okänd			
IGHV-mutationsstatus utförd	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	<input type="checkbox"/> Uppgift saknas			
	Om ja, status		<input type="checkbox"/> Omuterad	<input type="checkbox"/> Muterad	<input type="checkbox"/> Svårbedömd	
IGHV	<input type="checkbox"/> 3–21	<input type="checkbox"/> 1–69	<input type="checkbox"/> 4–34	Homologi.....%		
BIOBANK						
Prov till biobank, avser prov tillgängligt för forskning <input type="checkbox"/> Nej <input type="checkbox"/> Ja <input type="checkbox"/> Uppgift saknas Om ja <input type="checkbox"/> Svenska KLL-gruppens biobank <input type="checkbox"/> Annan biobank.....						
PRIMÄRBEHANDLING						
Enligt nationella riktlinjer		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Enligt studieprotokoll:		<input type="checkbox"/> Nej <input type="checkbox"/> Ja Om ja: Vilket:
Behandlingsindikation*		<input type="checkbox"/> Anemi	<input type="checkbox"/> Trombocytopeni	<input type="checkbox"/> Autoimmun hemolys /immunologisk purpura		
<input type="checkbox"/> Förstorade lymfkörtlar		<input type="checkbox"/> Mjältförstoring	<input type="checkbox"/> B-symtom	<input type="checkbox"/> Snabbt stigande lymfocytal		
Cytostatikabehandling		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Regim.....	Intervalldagar	
				Antal cykler.....	Behandlingsstart (år-mån-dag)	
Antikroppsbehandling		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Vilken.....	Behandlingsstart (år-mån-dag)	
Annan tumörbehandling		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Vilken.....	Behandlingsstart (år-mån-dag)	
Steroider		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Behandlingsstart (år-mån-dag)		
Pågående behandling		<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja	Datum för avslutad primärbehandling (år-mån-dag)		
Aktuell för transplantationsutredning <input type="checkbox"/> Nej <input type="checkbox"/> Ja						

AUTOIMMUN HEMOLYSAutoimmun hemolys Nej Ja Uppgift saknasOm ja, behandlingskrävande autoimmun hemolys Nej JaOm ja, behandling med Steroider
 CD20 antikropp
 KLL-specifik behandling
 Annan behandling

Datum för behandlingsstart(år-mån-dag) Avser behandling för autoimmun hemolys

RESPONSBEDÖMNING (Riktlinjer för remissionsbedömning, se blankettens baksida) Responsbedömning ej utförd p.g.a..... Behandling avslutad p.g.a biverkningar Terapibyte p.g.a biverkningar

Bedömning av bästa respons(år-mån-dag)

 Komplett remission (CR) Inkomplett remission (CRi) Annan orsak
 Partiell remission med lymfocytos (PR-L) Stabil sjukdom (SD) Partiell remission (PR)
 Partiell remission med kvarstående lymfocytos (PRi) Progressiv sjukdom (PD)**Utvärderingsmetod för respons:**Endast klinisk undersökning och rutinblodprover Nej Ja

Flödescytometri utförd på blod	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja,	om ja,	CR	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
DT / MRT / Ultraljud	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja,	om ja,	CR	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Benmärg utförd (morfologi)	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja,	om ja,	CR	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Flödescytometri benmärg	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja,	om ja,	CR	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja
Immunistokemi benmärg	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja,	om ja,	CR	<input type="checkbox"/> Nej	<input type="checkbox"/> Ja

Är patienten avliden? Nej Ja **Dödsorsak?** Blodsjukdomen inklusive komplikation till behandlingen (ej i remission)
 Behandlingsrelaterad (i remission)
 Orelaterad till blodsjukdom och behandling (ej i remission)
 Orelaterad till blodsjukdom och behandling (troligen i remission)
 Uppgift saknas

Patienten remitterad till annan sjukvårdsinrättning, klinik/motsvarande:.....**Anges bara om behandling kommer att ske på annan sjukvårdsinrättning/ klinik än som rapporterat in anmälan**

Behandlingsindikation (en eller flera)*

- Tillkomst av eller förvärrad anemi eller trombocytopeni orsakad av benmärgssvikt
 - Autoimmun hemolys eller immunologisk purpura med dåligt behandlingssvar på kortison
 - Kraftig mjältförstoring (> 6 cm under arcus eller progredierande förstoring)
 - Lymfknuteförstoring (konglomerat > 10 cm som största diameter) eller progredierande förstoring
 - B-symtom, minst ett
 - a) Viktminskning > 10 % de senaste 6 månaderna
 - b) Uttalad trötthet (WHO performance status >2)
 - c) Feber > 38 grader i mer än 2 veckor utan påvisbar infektion
 - d) Nattsvetteningar
 - Snabbt stigande lymfocytal i blod med ökning av > 50 % på 2 månader eller en fördubblingstid < 6 månader**
- ** Enbart detta kriterium räcker inte som behandlingsindikation vid låga lymfocytal.

Riktlinjer för remissionsbedömning¹

CR - komplett remission

För CR krävs alla nedanstående kriterier (se tabell) med en varaktighet av minst 2 månader. Om klinisk komplett remission uppnåtts rekommenderas utvärdering med datortomografi thorax och buk. Benmärgsundersökning görs cirka 3 månader efter avslutad behandling för att minska risken för att benmärgen är hypoplastisk vid remissionsbedömningen.

CR i - inkomplett remission p.g.a kvarvarande cytopeni

För CR i krävs samma kriterier som för CR med undantag för kvarvarande cytopeni beroende på inkomplett återhämtning av benmärgen efter terapi.

PR - partiell remission

För PR krävs åtminstone ett av kriterierna för Hb, B-neutrofiler och B-TPK, samt att alla övriga nedanstående kriterier (se tabell) är uppfyllda med en varaktighet av minst 3 månader.

PD – progressiv sjukdom

Definition nedan. Transformation till högmalignt lymfom räknas som progressiv sjukdom.

SD – stabil sjukdom

Stabil sjukdom om varken kriterier för PR eller PD är uppfyllda.

Kriterier	Komplett remission	Partiell remission	Progressiv sjukdom
B-symtom	Inga	Kan finnas	Kan finnas
Lymfknutor	Inga eller alla < 1,5 cm	> 50 % minskning	> 50 % ökning om mer än 1,5 cm till >2,0 cm om nyttillkommen knuta > 1,5 cm
Lever/Mjälte	Ej palpabla	> 50 % minskning	> 50 % ökning eller nyttillkommen förstoring om tidigare ej palpabel
Hb	> 110g/l	> 110g/l eller 50 % ökning**	Nyttillkommen anemi# beroende på KLL sjukdomen
B-Neutrofila	> 1,5 x 10 ⁹ /l	> 1,5 x 10 ⁹ /l eller 50 % ökning**	Nyttillkommen neutropeni# beroende på KLL sjukdomen
B-Trombocyter	> 100 x 10 ⁹ /l	> 100 x 10 ⁹ /l eller 50 % ökning**	Nyttillkommen trombocytopeni# beroende på KLL sjukdomen
B-Lymfocyter	< 5,0 x 10 ⁹ /l *	> 50 % minskning	> 50 % ökning, minst 5,0 x 10 ⁹ /l
Benmärgsaspirat	< 30 % lymfocyter *	Ingår ej i responsbedömningen	
Benmärgsbiopsi	Inga lymfoida noduli ^	Ingår ej i responsbedömningen	

*Avsaknad av klonala lymfocyter enl konventionell flödescytometri.

^ Avsaknad av klonala lymfocyter enl immunhistokemi.

PR om kvarvarande klonala celler med flödescytometri eller immunhistokemi.

** se text ovan tabell för definition av PR.

#Om cytopeni under pågående terapi, bedöms detta ej som progress då cytopeni kan vara biverkan.

Om cytopeni uppstår eller progredierar tre månader efter avslutad terapi, eller senare,

(Hb ned > 2g/l, eller < 10g/l; 50 % minskning av trombocyter eller <100 x 10⁹/l) är detta progress, såvida benmärgsbiopsi visar KLL-infiltration.

¹ IWCLL Guidelines: Blood First Edition Paper, prepublished online, January 23, 2008; DOI 10, 1182/blood-2007-06-093906