

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 mjälteförstoring (> 6 cm under arcus eller progredierande förstoring)
 - Lymfknoteförstoring (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 lymfocytantal i blod med ökning av > 50 % på 2 månader eller en fördubblingstid < 6 månader**
- ** Enbart detta kriterium räcker inte som behandlingsindikation vid låga lymfocytantal.

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 nytillkommen knuta > 1,5 cm
Lever/Mjälte	Ej palpabla	> 50 % minskning	> 50 % ökning eller nytillkommen 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