

FAQ KLL - registret

KLONALA B-LYMFOCYTER

Hur ställs diagnosen KLL när lymfocytvärdet är nära 5? Hur vet man att det är klonala B-lymfocyter? Hur räknas detta ut?

Diagnoskriteriet är att det ska vara $> 5 \times 10^9$ klonala B-lymfocyter/L.

Man relaterar andelen klonala B-lymfocyter i blod (*KLL-celler*) från flödescytometri med det totala antalet lymfocyter. T. ex. om pat. Har 80% klonala B-lymfocyter i flödescytometrin och lymfocyter 9, så blir antalet klonala B-lymfocyter $0,8 \times 9 = 7,2$.

SLL / MBL / KLL

Om patienten har en lymfocytos som är låg, ca 10 i blodet. För att då räkna ut de klonala B-lymfocyterna - kan vi använda flödescytometri från blod och benmärg?

Ja. Man bör använda flödescytometri som är gjord på blod, vilket finns tillgänglig hos den absoluta majoriteten av alla patienter.

Diagnosmetod flödescytometri i perifert blod kontra flödescytometri i benmärg. Om enbart benmärg är tagen, kan diagnosen ändå vara KLL? Kan det bara bli SLL om flödescytometri på blod inte är tagen?

Om enbart benmärg är tagen så kan diagnosen ändå bli KLL, om det finns lymfocyter i blod >5 och ansvarig läkare bedömer dem som klonala. Här kan man alltså inte bara utgå från benmärgssvaret, men patienten måste ha lymfocytos i blod också.

Diagnosen SLL är inte beroende direkt av om benmärg är tagen. Den baseras på att patienten har lymfomsjukdom (förstorade lymfkörtlar el. mjälte t.ex) men <5 i klonala lymfocyter i blod.

Skillnaden mellan KLL/SLL/ MBL

Mokoklonal B-cellslymfocytos (MBL)

Påvisande av klonala B-lymfocyter i blod $<5 \times 10^9$ /L samtidigt som det inte finns lymfomsjukdom.

Småcelligt lymfocytärt lymfom (SLL)

Om klonala lymfocyter $<5 \times 10^9$ /L och det föreligger lymfomsjukdom. Diagnosen SLL baseras på att patienten har lymfomsjukdom (t ex. förstorade lymfkörtlar eller mjälte) men <5 i klonala lymfocyter i blod.

Kronisk Lymfatisk Leukemi (KLL)

Om klonala lymfocyter $>5 \times 10^9$ /L

Har patienten en gång fått diagnosen KLL så kvarstår den, även om de klonala lymfocyterna sjunker under 5×10^9 /L när man ger behandling.

FÖRÄNDRING AV LYMFOCYTVÄRDET

Kan en patient som har MBL få en KLL?

En MBL kan övergå till en KLL och registreras då i KLL registret.
Ca 1% per år progredierar till KLL.

En patient med diagnosen SLL får efter några år lymfocytos över 5. Ska då patienten registreras i KLL registret?

Ja, då har patienten fått en KLL och ska då registreras i KLL registret.

En patient får år 2015 diagnosen SLL och följs via VC. Kommer till sjukhuset 2018 med lymfocyter över 5 men ingen flödescytometri tas förrän 2020. Vilket blir diagnosdatumet?

2020 blir diagnosdatum för KLL. Den tidpunkt då prov tas som leder till diagnos

Om en patient vid diagnos har mer än 5 i klonala lymfocyter (=KLL) och får behandling vilket leder till att lymfocyterna sjunker till mindre än 5, ska patienten då vara kvar i KLL-registret? Kan det gå över till SLL?

Nej, KLL diagnosen kvarstår även om lymfocyterna sjunker och patienten ska vara kvar och följas i KLL registret.

STADIUM

Om patienten har enbart lymfocytos så är det ju en Rai stadium=0, men hur gör vi med Binet stadium? Ska det fyllas i överhuvudtaget, är det Binet A då noll körtlar är = <3 eller är det ej bedömbart?

Om Rai 0 så är det Binet A - vilket ska fyllas i. Se manual vad gäller stadiindelning.

PROVSVAR

Hur gamla svar p beta-2- mikro kan användas?

+/- 3 månader från det tillfälle rapporteringen avser.

HEMOLYS

Svårt att veta om patienten får sin behandling pga KLL eller enbart pga hemolys. Ska hemolysbehandlingen med i läkemedelsregistret?

Hemolysbehandlingen ska inte med i Läkemedelsregistret. Om tveksamheter är det behandlande läkare som avgör.

Om patienten har hemolys och får behandling för KLL, ska man skriva KLL-specifik behandling under behandling för hemolys?

Ja, det stämmer.

Om patienten har en hemolys behandlad med kortison, utan tillräcklig effekt och får då behandling med Mabthera. Hur ska Mabthera registreras?

Om givet för hemolys (vilket singel-Mabthera borde vara), så ska det registreras som hemolysbehandling, (inte i läkemedelsmodulen).

DATUM FÖR SENASTE UPPFÖLJNING

Är det datum för läkarbesöket eller datum för när t ex blodprover/röntgen/PAD togs som ligger till grund för beslutet om patienten ska få behandling?

Beslut om behandling brukar tas vid läkarbesök/ev. telefonkontakt med patienten.

TRANSFORMATION / NYA DIAGNOSTISKA UPPGIFTER/REVIDERAD DIAGNOS

Vad kan det vara för nya diagnostiska uppgifter som kan tillkomma?

Man kan eftergranska PAD/flödescytometri svar

Ska patienten alltid följas i KLL registret, även om sjukdomen transformerat till en annan diagnos?

Ja, ska alltid följas som KLL. Men om den får t.ex. AML som är en annan sjukdom så ska patienten också registreras i AML-registret

Om patientens diagnos revideras och det inte längre är en diagnos som ingår i KLL registret, ska den då tas bort från KLL registret?

Nej, patienten ska vara kvar i KLL registret men man avslutar då registreringen i KLL registret (och patienten följs i andra registret t ex. Lymfomregistret om det istället är en lymfom diagnos) men inget tas bort. Ange "Ingen fortsatt uppföljning" längst ner i formuläret.

FORMULÄR – UPPFÖLJNING FÖRE PRIMÄRBEHANDLING

Måste man göra en uppföljning för vart annat år? Om man ligger efter i registreringen, kan man hoppa över några år om inget hänt under den tiden?

Ja, om ni ligger efter med formulär, skicka bara in formulär efter senaste bedömningen. Ex: diagnosdatum 2010, senaste datum patienten bedömdes som ej behandlingskrävande var 2018 - skicka in formulär från 2018 (till de som får behandling vid diagnos räknas de patienter där beslut om start av behandling fattats inom en månad från diagnosdatum).

PRIMÄRBEHANDLING

Vad räknas som primärbehandling och när ska man fylla i uppföljning efter primärbehandling i på de patienter som fått avbryta/byta behandling pga biverkningar?

Av nya preparaten får patienten ibland biverkningar och rekommendationen är då att man sätter

ut/gör uppehåll med preparatet 2-4 veckor. Om sjukdomen då progredierar under den tiden och man byter preparat så räknas det som andra linjens behandling. Om man däremot efter uppehållet fortsätter med samma preparat så räknas det fortfarande som första linjens behandling.

Om man avslutar behandling pga biverkningar eller byter behandling pga biverkningar är ju patienten fortfarande behandlingskrävande, hur gör man med formuläret uppföljning efter primärbehandling?

Om man avbryter primärbehandlingen p.g.a. biverkningar och patienten fortfarande är behandlingskrävande så får man registrera dagen för avslut som avslut av primärbehandlingen, och definiera patienten som SD, PR eller PD.

Uppföljningen sker ju direkt och man ska då fylla i andra linjens behandling direkt (alltså formuläret uppföljning efter primärbehandling) eftersom patienten fortfarande är behandlingskrävande.

RESPONSBEDÖMNING

Om benmärgsprov inte är utfört alternativt "icke bedömbart" ska då behandlingsresultat vara CR med inkomplett benmärgsåterhämtning?

Nej, responsbedömningen blir då PR.

Om benmärg är tagen en månad efter behandlingens avslut, går den att använda för responsbedömning?

Ja, rekommendationen är att vänta två månader med det går att använda.

FORMULÄR -UPPFÖLJNING EFTER PRIMÄRBEHANDLING

Måste man göra en uppföljning för varje år? Om man ligger efter i registreringen, kan man hoppa över några år om inget hänt under den tiden?

Om patienten ej varit behandlingskrävande under flera år så räcker det med att rapportera in formuläret efter den senaste bedömningen. Sparas direkt i registret.