

## 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)
  - 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) Nattsvettningar
  - 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 remissionsbedömning<sup>1</sup>

### 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 – komplett remission med inkomplett benmärgsåterhämtning

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

### PD – progressiv sjukdom

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

### 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.

### PR-L – Partiell remission med kvarvarande lymfocytos

Vid behandling med B-cellsreceptorhämmare (BTK-hämmare och PI3K-delta hämmare) används begreppet partiell remission med lymfocytos (PR-L). Detta definieras som uppfyllande kriterier för PR men förekomst av kvarvarande lymfocytos orsakad av behandlingen.

### SD – stabil sjukdom

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

Kriterier	CR - Komplet remission	PR - Partiell remission	PD - 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 <sup>9</sup> /l	> 1,5 x 10 <sup>9</sup> /l eller 50 % ökning**	Nyttillkommen trombocytopeni# beroende på KLL sjukdomen
B-Trombocyter	> 100 x 10 <sup>9</sup> /l	> 100 x 10 <sup>9</sup> /l eller 50 % ökning**	Nyttillkommen trombocytopeni# beroende på KLL sjukdomen
B-Lymfocyter	< 4,0 x 10 <sup>9</sup> /l	> 50 % minskning	> 50 % ökning, minst 5,0 x 10 <sup>9</sup> /l
Benmärgsaspirat	< 30 % lymfocyter	Ingår ej i responsbedömningen	
Benmärgsbiopsi	Inga lymfoida noduli ^	Ingår ej i responsbedömningen	

^ 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 10<sup>9</sup>/l) är detta progress, såvida benmärgsbiopsi visar KLL-infiltration.

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

