




**BLODCANCER
FÖRBUNDET**

KUNSKAP & LIVSKRAFT

**Kronisk Lymfatisk
Leukemi (KLL)
&
Hårcellsleukemi
(HCL)**





*Ett liv med en
blodcancersjukdom
behöver inte vara ett
sämre liv - men det är ett
annat liv än det
du hade innan...*

Ursprunglig formgivning: Hello Studio
Bearbetad av Blodcancerförbundet
efter faktauppdatering för omtryck 2025.
Tryck: Lenanders Grafiska AB Kalmar 2025.
Broschyren har tryckts med stöd av AbbVie.

Bilder: Istock Photo, Pixabay free och Blodcancerförbundet.

För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet finns till för dem som är berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom. Vi är ett ideellt, opolitiskt och icke religiöst medlemsförbund sedan 1982 och bedriver ett intensivt och omfattande opinionsarbete för att blodcancer vården ska bli ännu bättre. Den måste bli rättvis och jämlik för patienter i hela Sverige.

Blodcancerförbundet består av lokalföreningar med verksamhet runt om i landet och vi representerar över 100 olika blodsjukdomar. Ett av våra mål är att sprida information om de diagnoser vi som förbund representerar. För att uppnå detta syfte spelar diagnos-specifika informationsbroschyrer såsom denna en viktig roll.

Vår förhoppning är att alla berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom, närstående samt personal inom vuxnhematologin i Sverige, kan få stor nytta av denna diagnos-broschyr. Den har tagits fram för dig som vill söka information och få kunskap, så att du blir en kunnigare patient eller närstående och kan ställa relevanta frågor till vårdpersonalen.

För att kunna skapa våra informationsbroschyrer har vi god hjälp av läkare och engagerade eldsjälar. Forskningen gör stora framsteg inom hematologin (den medicinska läran om blodsjukdomar) och vi försöker uppdatera våra diagnosbroschyrer regelbundet för att de ska vara aktuella.

På vår hemsida www.blodcancerforbundet.se finns alltid de senaste versionerna av diagnosbroschyrerna i PDF-format för nedladdning, med aktuell medicinsk fakta. Ett stort tack till er som sett till att informationen i denna diagnosbroschyr är uppdaterad. Ert stöd är ovärderligt.

Blodcancerförbundet

*Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i denna broschyr.
Broschyren är uppdaterad 2025.*

Förord

För människor som får beskedet att de har drabbats av en sjukdom är det mycket värdefullt med skriftlig information som komplettering till den muntliga som man får från sin vårdgivare. Det kan innefatta information om diagnosen i sig, vilka behandlingar som finns tillgängliga samt hur uppföljning av sjukdomen går till. När det gäller behandling är kronisk lymfatisk leukemi, KLL, initialt oftast inte en behandlingskrävande sjukdom.

Forskningen inom hematologi går snabbt framåt och att de vetenskapliga framsteg som görs inom området är mycket omfattande, vilket har lett till många nya behandlingsalternativ för bland annat KLL. Alternativ till nuvarande läkemedelsbehandling kan vara att delta i en klinisk studie, vilket hjälper till att föra forskningen framåt.

Ökad kunskap om sjukdomen kan ge mindre oro och bättre motivation att klara olika problem som kan uppstå och kan göra det lite lättare att diskutera med sin doktor om hur situationen bäst ska hanteras.

Vi i sjukvården har stor användning av Blodcancerförbundets diagnosbroschyrer i kontakten med patienter och deras anhöriga. Då kunskapen om dessa sjukdomar ökar snabbt och nya behandlingsmöjligheter tillkommer, ser vi som arbetar inom hematologin i Sverige på denna satsning med stor tillfredsställelse.

Gunnar Juliusson

Professor i hematologi vid Skånes Universitetssjukhus, Lund

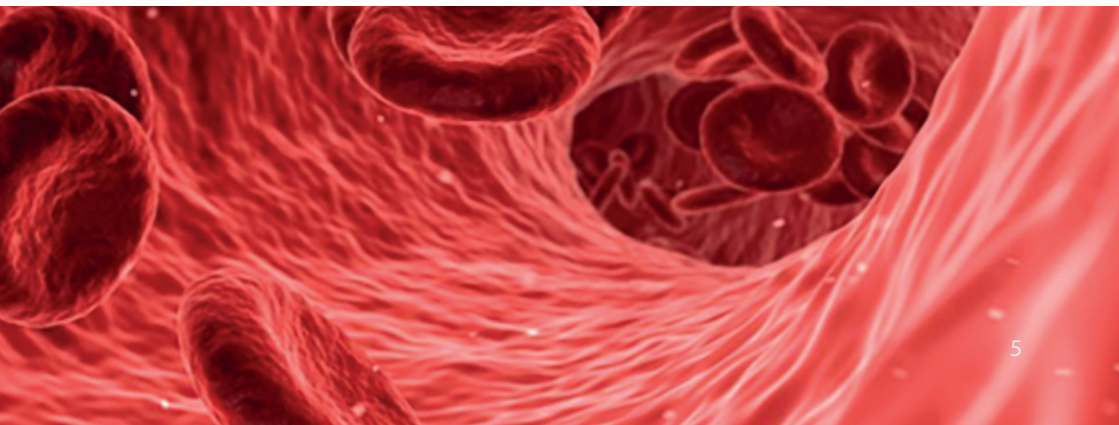
Texten ovan är reviderad av Blodcancerförbundet. Övriga texter i denna diagnosbroschyr är faktauppdaterade 2023 i samarbete med Gunnar Juliusson. Vissa ändringar, främst gällande behandlingsrekommendationer, har gjorts av Blodcancerförbundet under 2024/2025 i samband med att vårdprogrammet för KLL uppdaterades.

Innehåll

För Kunskap & Livskraft!

Förord

När blodet blir sjukt	6	Metoder & behandlingar	14
Kronisk lymfatisk leukemi (KLL) och hårcellsleukemi (HCL)	6	Behandling av KLL	14
		Behandling av HCL	19
Diagnos	8	Uppföljning	22
Vilka är de vanligaste orsakerna till KLL och HCL	9		
Vilka symtom kan KLL och HCL ge?	10	Stöd för dig som är drabbad	23
Hur ställs diagnosen?	12		
		Frågor att ställa till din läkare	27



När blodet blir sjukt

Begreppet "blodcancer" används ofta som ett samlingsnamn för ett flertal olika cancersjukdomar i blod, benmärg eller lymfkörtlar. Uppemot 5 000 personer insjuknar årligen i någon av de diagnoser som förbundet företräder, omfattandes alla blod- och blodcancer-sjukdomar, utom blödarsjuka.

En blodsjukdom är en sjukdom i blodet eller i de organ som bildar blodkroppar, det vill säga benmärgen och lymfkörtlarna. Generellt kan blodsjukdomar delas in i tre huvudgrupper: cancersjukdomar, koaguleringsjukdomar och blodbrist. En blodsjukdom kan antingen vara medfödd eller utvecklas senare i livet och därtill vara antingen godartad eller elakartad. Sjukdomsbilden och behov av behandling kan variera stort beroende på vilken blodcancersjukdom det rör sig om. Ofta är de bakomliggande orsakerna till blodcancer-sjukdom okända men majoriteten av dem som drabbas är äldre.

Kronisk lymfatisk leukemi (KLL) och hårcellsleukemi (HCL)

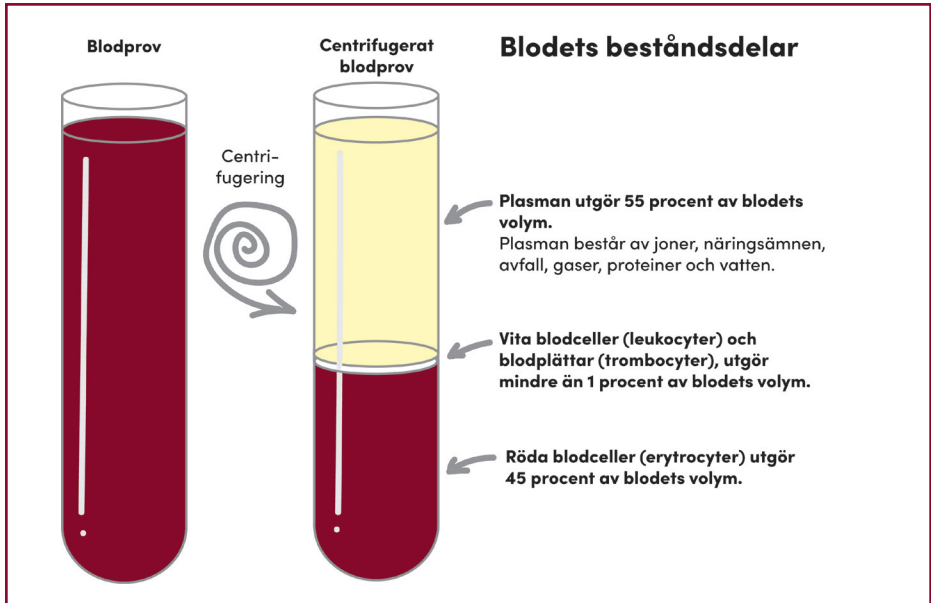
Leukemi är egentligen flera olika sjukdomar. Ordet kommer från grekiskan och betyder vitt blod. Benämningen användes först av den tyske professorn i patologi Rudolf Virchow i mitten av 1800-talet.

Om blodet från en person med obehandlad kronisk lymfatisk leukemi (eller annan leukemi med stort antal vita blodkroppar i blodet) får stå en stund i ett glasrör och blodlevring förhindras, uppträder ett tjockt vitt band av vita blodkroppar i mitten mellan de röda blodkropparna som sjunker ner och blodplasman som flyter upp. I normalt blod kan inte de vita blodkropparna urskiljas på detta sätt.

Olika typer av blodkroppar

De röda blodkropparna (erythrocyter) är de vanligaste blodkropparna. Dessa innehåller hemoglobin som ger den röda färgen och transporterar syre till - och koldioxid från alla kroppens vävnader. Blodplättar (trombocyter) är små cellfragment som utgör första hjälpen vid blödningar. Vid skador i blodkärl ansamlas blodplättar till ett plåster så skadan kan läkas med hjälp av blodlevringssystemet.





Vita blodkroppar är en del av immunsystemet och består av många olika slags celler som bekämpar infektioner. Granulocyter och monocytter förstör och äter upp bakterier och andra invaderande mikroorganismer. Lymfocyter finns i olika varianter: B-celler som producerar gammaglobulin (antikroppar riktade mot främmande ämnen), T-celler som styr och samordnar immunsystemet samt naturliga mördarceller (NK-celler, natural killer cells) som dödar skadade celler.

B-cellernas arvsmassa kan skapa tiotals miljoner olika slags antikroppar. Cellerna har beredskap för att möta alla tänkbara framtida angripare. En B-cell kan ändra sin arvsmassa så att den bättre känner igen sitt mål. Detta görs i lymfknutorna genom förändringar, mutationer, i den del av B-cellens arvsmassa som styr bildningen av antikroppar.

Alla dessa immunceller samverkar för att upprätthålla immunsystemet. Immunceller verkar främst i lymfknutor som finns på många ställen i kroppen, bland annat utefter stora kroppspulsådern, på halsens sidor, i armhålor och ljumskar, i tarmväggen och i andra organ som mjälten.

Från stamceller i benmärgen bildas:

Röda blodkroppar (erythrocyter)

Vita blodkroppar (leukocyter)

Blodplättar (trombocyter)

Diagnos

KLL är en ganska vanlig form av leukemi. Cirka 600 personer per år får diagnosen KLL i Sverige. I nuläget år 2025 lever cirka 6 000 personer med sjukdomen i Sverige. Medelåldern vid insjuknande är runt 70 år och bara en tiondel får sin diagnos före 55 års ålder. Småcelligt lymfocytiskt lymfom (SLL) betraktas som samma sjukdom som KLL. Skillnaden är att vid SLL förekommer cancerceller främst i lymfkörtlarna och färre cancerceller finns i blodet.

HCL är betydligt ovanligare med cirka 25 individer som drabbas per år. HCL-patienterna är ofta något yngre med en medelålder på drygt 60 år. För ytterligare statistik om KLL och andra blodcancerdiagnoser, vänligen se information från kvalitetsregister via Regionala Cancercentrums (RCC:s) hemsida:
www.cancercentrum.se/mellansverige/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/kronisk-lymfatisk-leukemi-kll/

Leukemi översätts ofta med termen blodcancer. Det är viktigt att veta att det finns många olika former av leukemi och att symtom, behandling och framtidsutsikter skiljer sig avsevärt. Blodcancer delas in i kroniska och akuta diagnoser. Med kroniska former av leukemi avses sådana former då leukemicellerna mognar ut och liknar sina normala motsvarigheter i blodet. Vid akuta diagnoser ses en ökning av omogna blodceller i benmärgen och ofta även i blodet där omogna former normalt inte finns.

Med lymfatisk avses att leukemicellerna är en form av lymfocyter, som normalt är en

del i immunsystemet. Leukemicellerna vid KLL och HCL är en sorts B-celler.

KLL-cellerna ser i stort sett ut som normala lymfocyter, medan HCL-cellerna i mikroskop uppvisar hårlika utskott från cellytan, därav namnet. Det finns även ovanliga lymfatiska blodsjukdomar som utgår från T-celler och mördarceller.

Leukemiceller och andra tumörceller har skador i arvmassan (DNA) som leder till störningar.

Normala celler har en mycket känslig reglering som styr dels hur snabbt de behöver dela sig och tillväxa vid ökat behov, dels ett program för att förinta sig när cellen inte längre behövs. Många tumörceller har en aktivering av tillväxten, vilket leder till en ökning av omogna celler med nedsatt funktion.

Det finns fyra huvudtyper av leukemi:

Akut myeloisk leukemi (AML)

Kronisk myeloisk leukemi (KML)

Akut lymfatisk leukemi (ALL)

Kronisk lymfatisk leukemi (KLL)

Vid akut leukemi kan man ofta påvisa någon eller några av många särskilda rubbningar i arvmassan, ibland i form av att delar av två olika gener (program för tillverkning av äggviteämnen/proteiner) kopplats ihop på ett onormalt sätt. Resultatet blir en okontrollerad blodbildning, som innebär att omogna former ökar på bekostnad av utmognaden i cellerna.

Vilka är de vanligaste orsakerna till KLL och HCL?

Inga säkra orsaker har påvisats. KLL ses inte som en ärftlig sjukdom men det förekommer en familjär anhopning och genetisk predisposition kan spela en roll i sjukdomen.

Hos cirka 5 procent av alla KLL-patienter finns en eller flera släktingar med KLL eller annan lymfomsjukdom. Hittills har dock ingen specifik ärftlig mekanism kunnat påvisas, som orsakar KLL eller HCL.

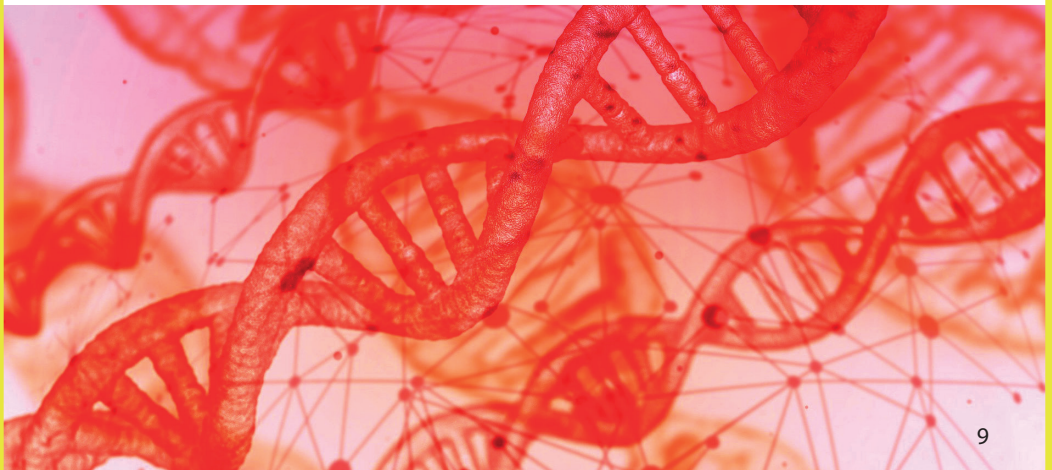
Vid KLL kan man ibland se att leukemiacellerna har tappat delar av arvmassan, exempelvis från den långa armen av kromosomerna 13 eller 11, eller att det finns en extra kromosom 12.

En ovanlig men viktig förändring är förlust av den korta armen på kromosom 17, så kallad 17p-deletion, då detta medför brist på ett ämne som kontrollerar skadade celler, kallat p53. Denna förändring medför att läkemedel såsom kemoimmunterapi blir mindre effektiva och annan behandling kan behövas.

På senare år har fler förändringar i arvmassan i KLL-celler påvisats, exempelvis mutationer i generna NOTCH1, SF3B1, EGR2 och RPS15, vilket verkar ge en sämre prognos. Dessa markörer kan ha värde i vissa situationer men bör främst användas inom ramen för kliniska studier, och de påvekar inte behandlingsupplägget idag. Genpaneler för att studera arvmassan vid lymfida maligniteter inklusive KLL är under utveckling.

År 2011 påvisades att de håriga cellerna vid HCL har en specifik mutation i genen BRAF hos nästan alla patienter.

Cirka 600 personer i Sverige per år får diagnosen KLL och cirka 25 drabbas av HCL.



BRAF V600E-mutationen finns inte vid andra blodcancerformer, inte heller i det som kallas variantformen av HCL, men däremot vid några andra cancersjukdomar, såsom pigmenterad hudcancer (melanom), sköldkörtelcancer och tjocktarmscancer.

Dessa kromosomförändringar finns bara i leukemicellerna medan kroppens övriga celler är normala. Sambandet mellan förändringarna i arvsmassan och uppkomsten av dessa sjukdomar är inte klarlagt i detalj.

Vid KLL är det huvudsakliga problemet att cellerna har förlängd livslängd. Normala celler åldras och dör när de inte längre behövs, medan KLL-celler kan ansamlas även om tillväxten är långsam så att de så småningom dominerar blodet.

KLL kan uppstå i B-celler som antingen har genomgått sin anpassning av antikropparnas arvsmassa eller i celler tidigare i

utvecklingen som inte har förändrat dessa gener. Patienter med KLL av den förstnämnda typen, med så kallat muterade immunoglobulingener (muterad IGHV), har bättre prognos och klarar sig ofta utan behandling, medan icke muterad KLL (omuterad IGHV) oftare behöver behandling tidigt.

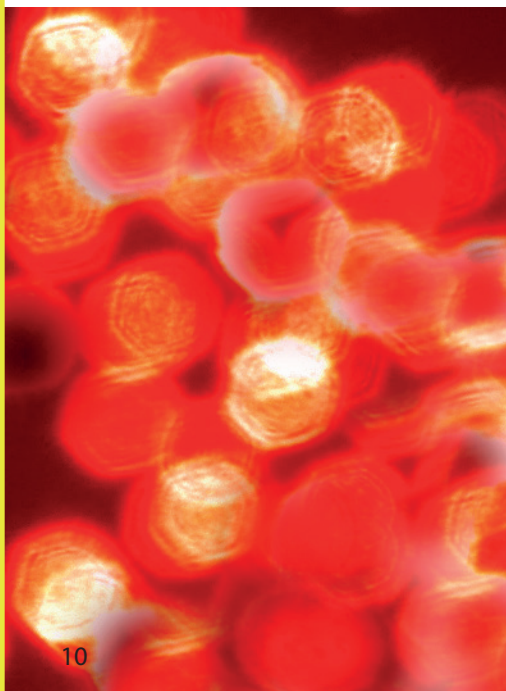
Ett litet antal KLL-liknande celler kan finnas hos friska människor, främst i högre åldrar. Detta har fått namnet monoklonal B-cellslymfocytos (MBL) och skillnaden mellan MBL och KLL är ganska godtyckligt definierad. Även MBL-celler kan ha de för KLL typiska förändringarna i arvsmassan. Det är möjligt att sjukdomen uppstår i samband med att denna typ av celler åldras och ådrar sig nya förändringar i arvsmassan, som påverkar cellens dödsprogram.

Det finns således en smygande övergång mellan normala tillstånd med viss ökning av speciella B-lymfocyter och KLL-sjukdomen.

Vilka symtom kan KLL och HCL ge?

De flesta patienter med KLL och HCL är symtomfria när diagnosen ställs. Till en början ger ansamlingen av KLL-cellerna bara obetydliga problem, eftersom KLL-cellerna ofta inte stör blodbildningen.

Många personer får därför sin sjukdom påvisad genom ett blodprov som tagits vid en hälsokontroll eller för utredning av andra åkommor. Ibland kan patienten själv känna en förstörd lymfknutna någonstans, eller en utfyllnad uppe till vänster i buken som utgörs av en förstörd mjälte (organ som tillhör immunsystemet). Ibland upptäcks detta vid kroppsuppsökning hos läkare och ibland påvisas förstörade lymfkörtlar



Symtom vid KLL:

Förstorade lymfkörtlar

Förstorad mjälte (trycksymtom från mjälten)

Allmänsymtom såsom viktminskning, trötthet, feber och nattsvetteningar

Infektioner



som första tecken på KLL vid rutinmammografi. Mer sällan söker patienten för trötthet, avmagring, svettningar, blödningar, eller andra allmänna symtom. Ibland upptäcks sjukdomen i samband med en infektion, särskilt vid HCL.

Symtom vid HCL:

Blodbrist/anemi

Trötthet (på grund av blodbrist)

Infektioner (på grund av leukopeni/låga vita blodkroppar)

Blödningsbenägenhet (pga trombocytopeni/låga blodplättar)

Fyllnadskänsla i buken (på grund av stor mjälte)

Infektioner

Det normala immunsystemet kan efterhand hämmas av att det stora antalet leukemiaceller försvårar för de normala cellerna att etablera kontakt med varandra och därigenom reglera immunsystemets aktivitet. Detta kan leda till att patienter med KLL oftare får infektioner. Vanligen rör det sig om luftvägsinfektioner, orsakade av vanliga bakterier, men även risken för lunginflammation och blodförgiftning kan vara ökad hos vissa.

För patienter med HCL tillkommer en brist på monocytter och andra störningar i infektionsförsvaret, vilket kan medföra risk att insjukna i infektioner orsakade av organismer som andra människor sällan blir sjuka av.

I mer uttalade fall kan blodbildningen hämmas så att man får blodbrist (lågt hemoglobin) eller lågt antal blodplättar, vilket ökar risken för blödningar.

Vid KLL är det inte helt ovanligt att rubbningen i immunsystemet leder till att antikroppar, som förstör röda blodkroppar, bildas. Detta kallas hemolys och kan leda till snabb sänkning av blodvärdet, vilket i sin tur kan utgöra en allvarlig komplikation som kräver snabb utredning och behandling med kortison.

HCL ger oftare symtom i form av blodbrist och långdragna infektioner men sällan av förstörade lymfknutor. Mjälten är ofta förstörd vilket kan leda till brist på både röda blodkroppar och blodplättar. Symtomen kan uppträda mycket långsamt. Patienten kan ibland få hudutslag, som tolkats som allergiska, särskilt i samband med antibiotikabehandling av infektioner. Efter framgångsrik behandling av HCL försvinner ofta denna läkemedelsöverkänslighet.

Hur ställs diagnosen?

Ett vanligt blodprov ger i många fall starka misstankar om att något är avvikande. Vid KLL är ofta antalet vita blodkroppar mycket kraftigt förhöjt och ökningen beror då på ökat antal lymfocyter. Lymfocyttalet kan uppgå till flera hundra miljarder per liter blod (normalt lymfocytantal är mindre än fyra miljarder per liter). Övriga blodvärden kan vara normala eller sänkta. Mikroskopi av blod utstruket på glas visar att lymfocyterna har väsentligen normalt utseende.

Det finns många sjukdomsgrupper som kan likna KLL. Flera av dessa är viktiga att särskilja från KLL då bästa behandling och framtidsutsikter är helt olika, till exempel akut lymfatisk leukemi, HCL och mantelcellslymfom. För HCL gäller att skilja ut variantformen och andra lymfomsjukdomar, såsom mjältlymfom med håriga lymfocyter.



Det är av stort värde att analysera lymfocyterna närmare.

KLL-cellen är en B-lymfocyt och uttrycker B-cellsmarkören CD20. KLL-cellen uppvisar dock även markören CD5, som annars finns på T-celler. Det är av värde att titta på en panel av markörer för att säkert avgöra om det är en "vanlig" KLL, eller någon annan liknande sjukdom, som också kan ge en

De flesta patienter med KLL och HCL är inledningsvis symtomfria.

ökning av B-lymfocyter i blodet men kanske bör behandlas annorlunda, exempelvis vissa lymfom.

Benmärgsundersökning visar om och i vilken utsträckning KLL-cellen finns i benmärgen. Ibland får man diagnosen genom mikroskopi av ett vävnadsprov från en förstörd lymfknuta.

Om KLL-sjukdomen behöver behandlas, bör man utreda sjukdomens utbredning och aktivitet. Röntgen kan påvisa om inre lymfknutor och mjälte är förstörade. Prover från blod och urin är av värde, liksom att fastställa om det finns antikroppar mot röda blodkroppar. En enkel kroppsundersökning och ett blodprov visar sjukdomens stadium, vilket är basen för beslut om behandling.

De vanligaste stadiindelningarna, Rai och Binet, är framtagna för länge sedan av hematologerna Kanti Rai från New York och Jacques-Louis Binet från Paris. Ytterligare information för prognosbedömning kan man få genom kromosomanalys och förekomst av mutationer i de gener som styr produktionen av antikroppar.

HCL ger sällan kraftig ökning av vita blodkroppar. Vanligen ses en sänkning av flera sorters blodkroppar, framför allt neutrofila granulocyter, monocyter, trombocyter och röda blodkroppar. Mikroskopi av blod och benmärg kan påvisa lymfceller med håriga utskott.

Undersökningen av specifika markörer på B-lymfocyternas cellyta är viktig för att säkert ställa diagnosen HCL. Analys av BRAF-genen kan behöva göras i oklara fall.

Diagnosmetoder:

Prov från blod och ibland benmärg

Kroppsundersökning

Röntgen av bröstorg
och buk

Eventuellt vävnadsprov
från förstörd lymfknuta



Metoder & behandlingar

På följande sidor presenteras grundläggande information om olika behandlingsformer för KLL och HCL. Skriv gärna ned frågor, att ta med till dialogen med din hematolog eller kontaktsjuksköterska. Du hittar exempel på viktiga frågor på sidan 27.

Behandling av KLL

Vid diagnos är cirka 85 procent av alla KLL-patienter inte behandlingskrävande, men över tid behöver majoriteten (två tredjedelar) av alla patienter behandling och medianåldern vid behandlingsstart är 75 år. Symtomfri sjukdom skall inte behandlas med läkemedel, eftersom behandling i tidiga stadier av sjukdomen inte har lett till förlängd överlevnad. Det gör alltså ingen nytta att sätta in behandling för tidigt om patienten till exempel inte har några symtom. Detta har studerats och bekräffats i flera stora vetenskapliga studier. Däremot ska patienter följas upp regelbundet enligt klinikens rutiner.

Vid symtom hos en person med KLL är det viktigt att avgöra om besvären är direkt orsakade av KLL-sjukdomen eller om de är tecken på komplikationer av en annan sjukdom, exempelvis en infektion. Man kan därför ofta behöva avvakta innan behandling sätts in för att värdera förloppet. Sjukdomskänsla, viktnedgång och lågt

hemoglobin kan vara uttryck för infektion, som inte kräver särskild åtgärd mot KLL trots att sjukdomen finns kvar.

Enbart förstörade lymfknutor är inte ett skäl till behandling, om de inte besväras mycket och snabbt tillväxer. Vid blodbrist på grund av hemolys, bör man initialt behandla med kortison och först senare avgöra om annan KLL-behandling är nödvändig. I vissa lägen kan dock symtomen redan från början vara uttalade och typiska för KLL och ha utvecklats i samband med försämrade blodvärden, varvid omedelbar behandling kan vara motiverad.

Läkemedelsbehandling

Det finns många olika läkemedel som kan användas vid KLL, och inför behandlingsstart bör även möjligheten att delta i en klinisk studie beaktas. Är du som patient intresserad av detta, fråga din behandlande läkare om det finns en lämplig studie för dig att delta i.



Dagens KLL-behandling baseras mycket på målinriktad behandling med eller utan CD20-antikropp. Denna behandling har allt mer ersatt tidigare behandling i form av kemoimmunterapi för de flesta patienter.

En viktig gupp av läkemedel som används vid KLL är immunterapi som riktar sig mot cellytemarkören CD20, som finns på KLL-cellerna. CD20 finns även på normala B-lymfocyter och kan därför användas för sjukdomar som orsakas av störningar i immunsystemet, såsom reumatism och multipel skleros (MS). Rituximab, som har använts mest, ger en begränsad effekt mot KLL men förstärker effekten av andra medel. Rituximab ges därför tillsammans med annan behandling. Den första dosen ges långsamt som intravenös infusion efter förbehandling med kortison och andra läkemedel för att dämpa bieffekter. De följande doserna kan ges snabbare och med mindre bieffekter och kan också ges som subkutan injektion (spruta under huden) under cirka fem minuter. Det finns idag flera andra läkemedel som är liknande antikroppar mot CD20, dels så kallade biosimilarer, det vill säga varianter med samma effekt som rituximab, dels antikroppar med lite annan verkningsmekanism och lite kraftigare effekt, såsom obinutuzumab.

En annan viktig grupp av läkemedel är små molekyler som hämmar KLL-cellernas aktivitet via påverkan på så kallade proteinkinaser i cellen, vilka förmedlar signaler från cellytan till cellkärnan. Preparatet som godkändes först inom denna läkemedelsklass och som hittills använts mest är ibrutinib (Imbruvica), som hämmar Brutons tyrosinkinasa (BTK). Nyare BTK-hämmare är akalabrutinib (Calquence) och zanubrutinib (Brukinsa). Både acalabrutinib och zanubrutinib

är godkända i Sverige och ingår med viss begränsning i läkemedelsförmånen.

Dessa läkemedel ges som tabletter eller kapslar dagligen tillsvidare under lång tid, oftast många år. Biverkningarna är oftast milda men BTK-hämmare kan medföra blödningar och bör inte tas samtidigt som blodförtunnning med warfarin (nyare blodförtunnande medel kan accepteras). BTK-hämmare ger ofta snabb "utsvämning" av KLL-celler från lymfknutor till blodet, varför stigande lymfocytantal under de första månaderna är vanligt och innebär således inte ett tecken på försämring. Istället mår patienten ofta bättre och noterar minskande lymfkörtelstorlek. Benmärgsbilden blir sällan helt normaliserad även efter många års behandling.

En annan grupp av läkemedel utgörs av venetoklax (Venclyxto), en tablettbehandling som hämmar genen BCL-2 och återställer den programmerade celldöden, apoptos, vilket är en naturlig och viktig process i alla celler. Behandling med venetoklax måste inledas i låg dos med långsam doshöjning under noggrann observation till fulldos efter fem veckor. Kombinationsbehandling ges oftast under ett år vid tidigare obehandlad sjukdom och i två år vid återfall. Benmärgen visar då ofta inga spår av KLL-sjukdomen och det finns ofta inte heller några onormala B-celler kvar i blodet. Vid monoterapi kan behandling pågå tillsvidare.

Äldre former av läkemedel kan också förekomma inom KLL-behandling, såsom cytostatika/cellgifter/kemoterapi. Dock har dessa äldre behandlingar allt mer ersatts av de nya målinriktade behandlingarna som nämndes innan.

De vanligaste cellgiftsläkemedlena som kan förekomma vid behandling av KLL är fludarabin, som kan ges intravenöst eller som tabletter vanligen i tre dagar var fjärde vecka i upp till sex månader, tillsammans med cyklofosfamid. Denna behandling kan ges i kombination med antikroppen rituximab och förkortas då FCR (fludarabin+cyklofosfamid+rituximab). Ett annat cellgiftsläkemedel som använts är bendamustin, som ges som intravenös infusion två dagar i rad var fjärde vecka.

Behandlingsalternativ:

Behandling vid KLL sker först när tydliga symtom uppstår. Inför beslut om behandling bör en genetisk analys av KLL-cellerna göras för att undersöka om en förlust av kromosom 17 (så kallad 17p-deletion) eller mutation i TP53-genen förekommer. Denna

undersökning är viktig eftersom resultatet påverkar val av behandling.

Behandling vid KLL styrs av de genetiska avvikelser (mutationer) som finns hos patienten, samsjuklighet (det vill säga förekomst av andra sjukdomar), annan medicering och patientens allmäntillstånd. Även patientens önskemål spelar roll. En noggran undersökning görs för att bedöma den mest lämpliga behandlingen. Diskutera med din läkare angående vilka alternativ som kan vara lämpliga för dig.

Införandet av målriktade behandlingar har förbättrat behandlingsresultaten vid KLL.



Vid KLL finns både tidsbegränsade behandlingsalternativ och behandlingar som ges kontinuerligt över tid. Förstahandsbehandling idag är BCL-2-hämmaren venetoklax (tablettbehandling) i kombination med CD20-antikroppen obinituzumab/Gazyvaro (injektion). Denna behandlingskombination förkortas VO och ges som tidsbegränsad behandling i 12 månader. Om VO inte bedöms lämpligt kan bendamustin+rituximab (BR) övervägas. Venetoklax kan också ges i kombination med rituximab, och till mer sköra patienter föredras rituximab framför obinituzumab då risken för biverkningar generellt är lägre. Till vissa patienter erbjuds kontinuerlig tablettbehandling med BTK-hämmare. Även kombinationen BTK-hämmare + venetoklax är en tidsbegränsad tablettbehandling som kan ges i 15 månader.

De nya målinriktade behandlingarna tolereras mycket bättre jämfört med kemoimmunterapi, även av äldre patienter. Även de äldsta patienterna och de med andra förekommande sjukdomar har oftast nytta av målinriktade behandlingar. Ibland kan patientens nedsatta funktion bero på själva KLL-sjukdomen och då kan funktionen förbättras av mer effektiv behandling.

Patienter med en 17p-deletion och/eller mutation i TP53-genen, rekommenderas i första linjen kontinuerlig behandling med ibrutinib/acalabrutinib/zanubrutinib eller tidsbegränsad venetoklax+obinituzumab i tolv månader.

Vid symtomgivande sjukdomsutveckling under pågående behandling eller då biverkningar uppstår som inte möjliggör fortsatt behandling med den produkten, är byte till venetoklax, ibrutinib, akalabru-

tinib eller zanubrutinib motiverat. Dessa behandlingar rekommenderas också för patienter som får symtomgivande återfall inom två år efter tidigare behandling. Om varken BTK-hämmare eller BCL-2-hämmare är möjliga behandlingar vid återfall bör deltagande i en klinisk studie utvärderas. Andra läkemedelsalternativ vid återfall är PI3K-hämmaren idelalisib+CD20 antikropp. Andelen KLL-patienter som genomgår allogen stamcellstransplantation har minskat drastiskt sedan införandet av nya målikritade behandlingar, men kan vara aktuellt för vissa patienter.

Mycket forskning pågår inom KLL-området där bland annat tredje generationens så kallade icke-kovalenta BTK-hämmare utvärderas. Två exempel är pirtobrutinib och nemtabrutinib. Dessa har visat god effekt hos de som fått återfall efter behandling med BTK- eller BCL-2-hämmare. För närvarande används de inte inom klinisk rutinsjukvård. Andra preparat under utveckling är BTK-degraders, som via andra mekanismer eliminerar cancerceller vid KLL-sjukdomen. Forskning pågår även inom immunoterapier såsom CAR-T (chimeric antigen receptor T cells) och bispecifika antikroppar. Än så länge finns dessa preparat enbart tillgängliga i kliniska studier inom KLL.

Andra behandlingar

Kortison, ofta i form av prednisolon, kan användas i speciella situationer, främst vid immunkomplikationer som hemolys. Daglig kortisonbehandling i höga doser bör bara ges om det är nödvändigt, då det medför risk för speciella biverkningar som diabetes, benskörhet och magbesvär. Vid kraftigt förstörd mjälte, kan besvärande blodbrist uppstå. Vid stor mjälte och/eller återkommande svår hemolys, kan kirurgiskt borttagande av mjälten vara ett bra behandlingsalternativ, och leder oftast till förbättrade blodvärden.

Stamcellstransplantation, såväl autolog (stamceller skördade från den egna blodbildningen) som allogen (stamceller från annan person som givare), var tidigare ett behandlingsalternativ för vissa patienter med svår sjukdom. Efter att de nyare mer effektiva läkemedlen tillkommit blir dock transplantation mycket sällan aktuellt.

Bland övriga metoder kan nämnas strålbehandling som snabbt kan normalisera förstörade lymfknutor. Om behandlingsområdet är begränsat ger strålning lindriga bieffekter.

Understödjande behandling

Förutom den del av behandlingen som riktar sig mot själva sjukdomen kan understödjande behandling behövas mot infektioner, för att motverka blodbrist och urinsyra i samband med behandlingen.

Vid uppstart av behandling kan KLL-celler upplösa sig mycket snabbt och leda till läckage av urinsyra från KLL-cellerna, som kan leda till gikt och njurpåverkan med störning av saltbalansen. Detta kallas tumörlýssyndrom.



För att förebygga tumörlýs är det viktigt att dricka mycket under behandlingsperioderna och vätskedropp är ofta nödvändigt till en början. Allopurinol bör ges med start några dagar före annan behandling. Tumörlýsrisken är särskilt påtaglig vid venetoklax och/eller antikroppar, varvid det mer potenta förebyggande läkemedlet rasburikas kan behöva läggas till.

KLL-sjukdomen kan innebära en ökad risk för infektioner, i synnerhet under behandling. Vid obehandlad KLL är det främst luftvägarna som drabbas av vanliga bakterieinfektioner. I anslutning till och efter behandling kan dock immunsystemet vara mer påverkat så att risken för ovanliga och svårare infektioner ökar.

Vid infektionssymtom är det viktigt att kontakta sin läkare och ibland är det motiverat med förebyggande behandling. Immunglobulinsubstitution (IgG) kan ibland övervä-

gas vid återkommande infektionsproblem. Blodförgiftning med hög feber och påverkat allmäntillstånd kan förekomma och då är det viktigt att omedelbart uppsöka sjukhus.

Patienter som fått flera behandlingslinjer och som är i senare sjukdomsstadium bör mer liberalt ges infektionsprofylax. Detta kan till exempel innefatta förebyggande behandling mot virus, svamp och bakterier.

Blodtransfusion kan ibland behövas där ett koncentrat av röda blodkroppar ges. Långdragen blodbrist som ger symtom (men som inte beror på hemolys och inte snabbt bättras av KLL-behandling) kan föranleda behandlingsförsök med erythropoetin, ett hormon som ges i subkutana injektioner (injektioner under huden). Vid svår brist på blodplättar kan transfusion av dessa minska risken för blödning.

KLL-sjukdomen kan innebära en ökad risk för infektioner, i synnerhet under behandling.

Behandling av HCL

Symtomfri HCL behöver inte behandlas men vid fallande blodvärden, tillväxande mjälte eller allmänna symtom bör behandling övervägas.

Läkemedelsbehandling

Förstahandsbehandling är kladribin som är ett cytostatikum och nära släkting till fludarabin. Kladribin ges som dagliga injektioner subkutant (under huden) under tre till fem dagar vid ett tillfälle.

Illamående och håravfall är mycket sällsynt, men däremot får en tredjedel av patienterna feber under veckan efter behandling. Blodvärden faller ofta direkt efter behandlingen och vid feber är det viktigt att kontakta sin läkare då infektioner kan vara orsaken. Blodplättarna brukar öka i antal efter två veckor och de normala vita blodkropparna efter en månad medan hemoglobinet kan behöva flera månader för att normaliseras.



Nästan alla patienter får normala blodvärden efter bara en behandling. De flesta kan dock ha kvar håriga celler i benmärgen i tre till sex månader och hos cirka en femtedel kvarstår håriga leukemiceller i benmärgen under lång tid. Vid symtomfrihet med normala blodvärden behövs ingen mer behandling, oavsett om det finns kvarvarande håriga celler i benmärgen eller ej. De flesta blir besvärsfria för mycket lång tid, men ungefär en fjärdedel kan behöva en ny behandlingsomgång efter fem till tio år, som då medför lika goda utsikter till behandlingseffekt.

Ett ämne med liknande effekt som kladribin är pentostatin som dock är svårare att tillgå och som främst används vid multipla återfall.

Kladribin kan ges med tillägg av rituximab, vilket ger god effekt på sjukdomen. Det finns däremot inga data som tydligt visar att kombinationen som första alternativ ger bättre effekt på längre sikt. Om tidigare kladribinbehandling däremot givit otillräcklig eller kortvarig effekt bör kombination med rituximab prövas. Kladribin ska inte ges vid pågående svår infektion, då sådan behandling försämrar immunförsvaret under de närmaste månaderna, vilket då kan ge betydande problem.

Interferon var på 1980-talet effektiv standardbehandling vid HCL och ges i injektioner veckovis under flera år, men vissa patienter kan uppleva biverkningar som trötthet, påverkan på humöret och influensaliknande symtom. Interferon är dock säkert att ge till patienter med pågående infektion och alltjämt ett alternativ vid otillfredsställande effekt av kladribin i kombination med rituximab.

Andra behandlingar

För HCL-patienter med svårbehandlad pågående infektion, med lågt antal friska vita blodkroppar, kan det vara angeläget att snabbt förbättra sjukdomsstatus och immunförsvaret. I dessa fall finns skäl att istället ge behandling med vemurafenib, en hämmare av BRAF, som finns registrerat för behandling av avancerad melanomsjukdom som har samma mutation i BRAF-genen som HCL.

Melanombehandling doseras med fyra kapslar morgon och kväll, men vid HCL kan effekt uppnås även vid lägre doser. Vemurafenib lämpar sig inte för långtidsbehandling på grund av risk för biverkningar och kostnader. Det kan dock användas för att hjälpa patienten över en kritisk situation till dess att kladribin kan ges vid ett säkrare tillfälle.



Patientlagens rättigheter

Du har enligt Patientlag (2014:821) rätt att få information om:

De metoder som finns för undersökning, vård och behandling.

Det förväntade vård- och behandlingsförloppet.

Väsentliga risker för komplikationer och biverkningar.

Eftervård och metoder för att förebygga sjukdom eller skada.

Möjligheten att välja behandlingsalternativ.

Ett alternativ vid kvarstående eller återkommande blodbrist med förstörd mjälte, är att operera bort mjälten, då detta minskar mängden håriga leukemiceller och förbättrar blodvärden genom minskad nedbrytning av blodkroppar.

Om andra behandlingar inte hjälper, finns möjlighet till behandling med moxetumomab pasudotox, en B-cells-antikropp som binder till CD22 vilken oftast uttrycks på HCL-celler och som bär på ett toxin.

Variantformen av HCL är viktig att särskilja och kännetecknas av fler håriga celler i blodet, mindre problem av blodbrist och infektioner och att BRAF-mutation saknas.

Vid denna form är behandlingsresultaten med enbart cladribin sämre. Här rekommenderas kombination med rituximab primärt. Som återfallsbehandling utvärderas även andra preparat såsom ibrutinib, obinituzumab och trametinib.

Att tänka på vid vaccinationer

KLL-sjukdomen i sig samt de behandlingar som ges kan påverka förmågan att bilda antikroppar efter vaccination. Om möjligt kan det därför vara lämpligt att ta vaccin mot exempelvis Covid-19 innan man påbörjar KLL-behandling, eller under behandlingspaus.

Nedsatt vaccinationssvar tycks förekomma särskilt vid behandling med BTK-hämmare. Patienter med KLL bör fullfölja rekommendationerna kring vaccinering även vid pågående behandling då ett visst infektionsskydd troligen kan uppnås ändå. Vaccinationssvaret är bättre tidigt i sjukdomsutvecklingen och därför kan det vara viktigt att vaccinera så fort som möjligt efter diagnos. Patienter bör diskutera sin vaccinationsplanering med behandlande läkare.

Uppföljning

KLL är en sjukdom som ofta påvisas genom blodprov utan att symtom föreligger och utan att behandling inledningsvis är nödvändig. Hos en del kan sjukdomen kvarstå i ett symtomfritt skede utan behandling hela livet.

Den första utredningen kan ge möjlighet att bedöma chansen för detta, men för de allra flesta patienter med KLL bör sjukdomens utveckling kontrolleras regelbundet under lång tid. Då KLL är en kronisk sjukdom behövs ofta livslång uppföljning, hur ofta beror på sjukdomsaktivitet.

För många kommer sjukdomen förr eller senare att kräva behandling och KLL kan förkorta den förväntade återstående livslängden, även om många lever till hög ålder och avlider av andra orsaker än KLL. De flesta kan leva gott med sin sjukdom, med eller utan behandling, under lång tid. De nya behandlingsmöjligheterna vid KLL gör att chansen till ett gott liv under mycket lång tid bedöms vara god.

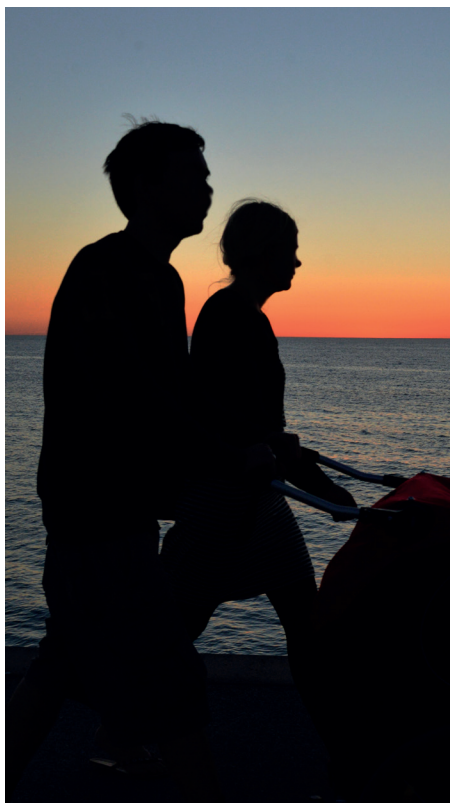
Vid HCL har prognosen varit god sedan 25 år tillbaka. Dock finns alltid utrymme för förbättringar – bättre sjukdomskontroll, mindre biverkningar och bekvämare administration.

Läkemedelsutvecklingen idag är snabb och vi rekommenderar patienter med behandlingskrävande sjukdom att delta i de forskningsstudier som kan finnas. På så sätt kan man som patient bidra till forskningen och till viktig ökad kunskap inom blodcancerområdet, så att fler patienter i framtiden kan erbjudas bättre behandlingsmöjligheter.

Rehabilitering

Det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering anger att "alla patienter med cancer bör erbjudas cancerrehabilitering under hela vårdprocessen" och behovet ska utredas, anges och uppdateras i din vårdplan.

Rehabilitering kan innebära många olika saker och behoven kan variera mellan olika individer. Kontaktsjuksköterskan kan hjälpa dig att hitta rätt stöd, lyssna på dina egna förslag och ge stödsamtal vid behov.



Stöd för dig som är drabbad

Blodcancerförbundets hemsida har information om olika hematologiska sjukdomar, stödverksamhet och informationsträffar. Vi delar också nyheter om våra projekt, temadagar och relevant forskning via sociala medier.

Ibland kan det vara värdefullt att ta del av andras resor och tankar. Det kan du göra via bland annat Blodcancerförbundets sida Min historia, där medlemmar får berätta om sina egna upplevelser.

Tips på användbara källor:

CANCERCENTRUMS CANCERLINJE OCH STÖDMATERIAL RIKTAT TILL NÄRSTÅENDE

www.cancercentrum.se/samverkan/patient-och-narstaende/narstaendestod/

<https://www.cancerfonden.se/rad-och-stod>

HÄR KAN DU HITTA INFO OM AKTUELLA KLINISKA STUDIER

<https://www.hiks.se/frontpage>

<https://cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/forskning/cancerstudier-i-sverige/>

<https://www.clinicaltrials.gov/>

1177 VÅRDGUIDENS RÅD OCH STÖD VID CANCER

<https://www.1177.se/sjukdomar--besvar/cancer/rad-och-stod-vid-cancer/>

CANCERCENTRUMS INFORMATION, INFO OM LÄKEMEDELSREGIMER & VÅRDPROGRAM

<https://cancercentrum.se/samverkan/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/kronisk-lymfatisk-leukemi-kl/>

<https://kunskapsbanken.cancercentrum.se/lakemedelsregimer/kronisk-lymfatisk-leukemi-kl/>

<https://kunskapsbanken.cancercentrum.se/diagnoser/kl/vardprogram/>

NATIONAL LIBRARY OF MEDICINES TJÄNST MEDLINE PLUS MED DJUPGÅENDE INFORMATION OCH LÄNKAR TILL FORSKNING.

<https://medlineplus.gov/chroniclymphocyticleukemia.html>

BLODCANCERFÖRBUNDET OM KLL OCH HCL

<https://www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/blodcancersjukdomar/>

MIN HISTORIA

<https://www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/min-historia/>

Hur blir jag medlem?

Du blir medlem i Blodcancerförbundet genom inträde i en av våra lokalföreningar. Den årliga avgiften för medlemskap varierar mellan 100–250 kr beroende på lokalförening och typen av medlemskap. Det finns många sätt att bli medlem på i någon av Blodcancerförbundets föreningar, till exempel genom att:

GÅ IN PÅ VÅR HEMSIDA:

<https://blodcancerforbundet.se/stod-oss/bli-medlem/>

och fyll i webbformuläret på sidan

ANVÄND QR-KODEN HÄR BREDVID:

och fyll i webbformuläret



RING FÖRBUNDSKANSLIET:

08-546 40 540

FYLL I TALONGEN PÅ NÄSTA SIDA, RIV UT, VIK IHOP OCH SKICKA IN!

MEJLA OSS:

info@blodcancerforbundet.se Ange namn, adress, personnummer, e-postadress, telefonnummer samt intressediagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig, stödjande eller om du vill bli medlem som blodgivare.

BLODCANCERFÖRBUNDET (Orgnr: 815200-9125. Swishgåva till: 1231860907)

BLODCANCERFONDEN (Orgnr: 802013-4709. Swishgåva till: 1239004219)

ADRESS: Franzéngatan 58, 112 15 Stockholm

TEL: 08-546 40 540

MAIL: info@blodcancerforbundet.se

HEMSIDA: www.blodcancerforbundet.se

Följ oss gärna på

FACEBOOK: www.facebook.com/blodcancerforbundet

INSTAGRAM: www.instagram.com/blodcancerforbundet/

LINKEDIN: www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association

YOUTUBE: www.youtube.com/blodcancerforbundet

Mer information – länkar

WEBBSIDA: www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/vid-diagnos/

STÖD: www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/stod-att-fa/



klipp längs den streckade linjen och ta med frågorna till vårdbesöket och skriv svaren

Medlemskap

Fyll i talongen här för att gå med i Blodcancerförbundet. Riv av den här sidan, vik sidan på mitten och tejpa ihop ändarna. Posta sedan talongen portofritt.



Namn

Födelsenummer.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP SOM: Patient Anhörig Stödjande

Vik här!

Medlemskap

Namn

Födelsenummer.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP SOM: Patient Anhörig Stödjande

Genom att fylla i talongen godkänner du att Blodcancerförbundet får hantera dina personuppgifter, enligt vår integritetspolicy och den europeiska dataskyddsförordning GDPR.



-----Vik här med svarspostadressen och QR-koden utåt och tejpa ihop bladändarna.-----

Frankeras ej.
Mottagaren
betalar portot.

Blodcancerförbundet

SVARSPOST

20676570



Frågor att ställa till läkaren: (klipp ut och ta med frågorna och skriv svaren!)

- Vilken typ av blodcancer har jag? Vad är förkortningen?
- Är min sjukdom behandlingskrävande?
- Har jag en känd mutation (i så fall vilken) som kan påverka val av behandling?
- Vilka olika behandlingsmöjligheter finns det för mig?
- Finns det någon klinisk studie som jag skulle kunna delta i? Vilken i så fall?
- Vad är läkarens/vårdens mål och vad är mina mål?
- Vilka biverkningar kan behandlingen ge, på kort och lång sikt?
- När börjar behandlingen och vad innebär det för min vardag?
- Sker behandling hemma, på sjukhus, eller blir jag inlagd?
- Hur ofta ges behandlingen? Hur länge pågår behandlingen?
- Hur ser min rehabiliteringsplan ut och vad kan jag själv göra för att behandling och uppföljning ska bli så effektiv som möjligt?
- Vem kan jag eller mina närstående kontakta om jag mår sämre eller behöver stöd?
- Vem är min kontaktsjuksköterska? Vart vänder jag mig på kvällar och helger?

klipp längs den streckade linjen och ta med frågorna till vårdbesöket och skriv svaren

Om Blodcancerförbundet

Ett liv med blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom behöver inte vara ett sämre liv, men det är ett annat liv än det du hade innan. I den här nya vardagen kan det vara skönt att veta att du inte är ensam. Att vi är fler i samma situation som vill hjälpa varandra i både goda och svåra stunder. Det är också därför Blodcancerförbundet finns. Vi vet att ensam inte är stark, men tillsammans kan vi bli starkare och påverka vår situation.

Hos oss får medlemmar möjlighet till social samvaro. Få mötas och utbyta erfarenheter, ge varandra värdefullt stöd och råd samt lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom och sin livssituation. Även närstående har möjlighet att utbyta värdefulla erfarenheter. Vi arrangerar temadagar med informativa föreläsningar av ledande hematologer. Vi förmedlar denna expertkunskap vidare genom videofilmer och artiklar på vår hemsida. Forskningen speglas också i vår medlemstidning Haema. Vi ger ut diagnosspecifika informationsbroschyrer och erbjuder kamratstöd i form av stödpersoner med egen erfarenhet av blodcancer.

Blodcancerförbundet är med i Giva Sverige för tryggt givande och ansvarsfull insamlingsverksamhet. Blodcancerförbundet ansvarar även för den ideella insamlingsstiftelsen Blodcancerfonden. Blodcancerfonden har ett 90-konto under Svensk Insamlingskontroll och varje år delar fonden ut mycket pengar till patientnära forskningsprojekt och utbildning av sjukvårdspersonal inom hematologin. I prioriteringsarbetet för fondens utdelningar ingår vårdprofession och Blodcancerförbundets patientpanel, som består av intresserade och kunniga medlemmar. De utbildas för att kunna ta ställning till de olika forskningsprojekt som söker medel från Blodcancerfonden.

Vi är slutligen också intressepolitiskt mycket aktiva och arbetar hängivet och intensivt för att lyfta din röst som berörd av de över 100 diagnoser vi representerar. Vi påverkar ansvariga politiker, myndigheter och andra aktörer inom hälso- och sjukvården för att blodcancer vården ska bli ännu bättre.

Vi finns här för dig och dina närstående!

Bli medlem i Blodcancerförbundet för:

Kunskap och Livskraft

Hjälp och Stöd
Omtanke
Patientmedverkan
Påverkansarbete och Forskning



Vi finns här för dig och dina närstående!

www.blodcancerforbundet.se



BLODCANCERFÖRBUNDET

Franzéngatan 58, 112 15 Stockholm, 08-546 40 540

info@blodcancerforbundet.se www.blodcancerforbundet.se