

**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*



## För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet är en ideell riksorganisation till för dem berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom. Vi består av lokalföreningar med verksamhet i hela landet och representerar dussinet olika sjukdomar. Ett av våra främsta mål är att sprida information om de diagnoser vi som förbund representerar. För att uppnå detta syfte spelar diagnosspecifika 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 har stor nytta av dessa broschyrer som tagits fram särskilt för er. Detta med god hjälp av läkare, sponsorer och engagerade eldsjälar som bidragit till att informationen i våra uppskattade diagnosbroschyrer kunnat uppdateras. Ert stöd har varit ovärderligt.

### BLODCANCERFÖRBUNDET

*Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i denna broschyr.*

## 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. Detta är kanske särskilt viktigt vid leukemi där ordet ger dystra associationer men ofta avser sjukdomar som är väl behandlingsbara och möjliga att leva med under lång tid.

Ökad kunskap om sjukdomen ger 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.

Blodcancerförbundet har nu förnyat sin tidigare broschyrserie, som vi i sjukvården haft stor användning av 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 tillfredställelse.

*Gunnar Juliusson*

Professor i hematologi  
Skånes Universitetssjukhus, Lund

## Innehåll

### För Kunskap & Livskraft!

#### Förord

<b>När blodet blir sjukt</b>	<b>4</b>	<b>Metoder &amp; behandlingar</b>	<b>12</b>
Kronisk lymfatisk leukemi (KLL) och hårcellsleukemi (HCL)	4	Behandling av KLL	12
<b>Diagnos</b>	<b>6</b>	Behandling av HCL	17
Vilka är de vanligaste orsakerna till KLL och HCL?	7	<b>Uppföljning</b>	<b>20</b>
Vilka symptom kan KLL och HCL ge?	9	<b>Stöd för dig som är drabbad</b>	<b>21</b>
Hur ställs diagnosen?	10		

# 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 blodcancersjukdom 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 glaströr 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 pläster 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 monocyter 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 arvs massa kan skapa tiotals miljoner olika slags antikroppar. Cellerna har beredskap för att möta alla tänkbara framtida angripare. En B-cell kan ändra

sin arvs massa så att den bättre känner igen sitt mål. Detta görs i lymfknutorna genom förändringar, *mutationer*, i den del av B-cellens arvs massa 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. Drygt 500 personer per år får diagnosen KLL i Sverige. Medelåldern vid insjuknande är runt 70 år och bara en tiondel får sin diagnos före 50 års ålder. 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. Fler män än kvinnor drabbas av KLL och bara en femtedel av patienterna med HCL är kvinnor.

Leukemi översätts ofta med termen *blodcancer*. Det är viktigt att veta att det



finns många olika former av leukemi och att symptom, 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 Hårcellsleukemi (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 lymfatiske blodsjukdomar som utgår från T-celler och mördarceller.

## Det finns fyra huvudtyper av leukemi:

- Akut myeloisk leukemi (AML)
- Kronisk myeloisk leukemi (KML)
- Akut lymfatisk leukemi (ALL)
- Kronisk lymfatisk leukemi (KLL)

Leukemiceller och andra tumörceller har skador i arvsmassan (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.

Vid akut leukemi kan man ofta påvisa någon eller några av många särskilda rubbningar i arvsmassan, ibland i form av att delar av två olika gener (program för tillverkning av äggviteämnen) 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. Det förekommer i familjer med mer än en drabbad, vilket har lett till studier av ärftliga, *genetiska*, faktorer. Hittills har dock ingen specifik ärftlig mekanism kunnat påvisas som orsakar KLL eller HCL. Det finns inte några skäl att tro att leukemi är smittsamt.

Vid KLL kan man ibland se att leukemicellerna har tappat delar av arvsmassan, 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 de vanligaste läkemedlen blir mindre effektiva och annan behandling kan behövas.

Drygt 500 personer per år får diagnosen KLL i Sverige.

På senare år har fler förändringar i arvsmassan i KLL-celler påvisats, exempelvis mutationer i generna *NOTCH1*, *SF3B1* och *BIRC3*, vilket verkar ge en sämre prognos. Detta påverkar dock inte behandlingsupplägget idag.

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



*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. Sjukdomarna är således inte ärftliga. Sambandet mellan förändringarna i arvsmassan och uppkomsten av dessa sjukdomar är inte klarlagt i detalj. Vid en del andra cancerformer finns mer kunskap. 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, har bättre prognos och klarar sig ofta utan behandling, medan icke muterad KLL 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.

De flesta patienter med KLL och HCL är symptomfria när diagnosen ställs.



## Vilka symptom kan KLL och HCL ge?

De flesta patienter med KLL och HCL är symptomfria 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 lymfknuta någonstans, eller en utfyllnad uppe till vänster i buken som utgörs av en förstörd mjälte (organ som tillhör immunsystemet). Ibland upptäcks detta vid kroppsundersökning hos läkare och ibland påvisas förstörda lymfkörtlar som första tecken på KLL vid rutinmammografi. Mer sällan söker patienten för trötthet, avmagring, svettningar, blödningar, eller andra allmänna symptom. Ibland upptäcks sjukdomen i samband med en infektion, särskilt vid HCL.

Det normala immunsystemet kan efterhand hämmas av att det stora antalet leukemiceller 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.

### Symptom vid KLL:

- Förstorade lymfknutor
- Förstorad mjälte
- Trötthet

### Symptom vid HCL:

- Blodbrist
- Trötthet
- Förstorad mjälte
- Infektioner

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 (låg 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 symptom i form av blodbrist och långdragna infektioner men sällan av förstörade lymfknotor. Mjälten är ofta förstörad vilket kan leda till brist på både röda blodkroppar och blodplättar. Symptomen 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 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 förstörad lymfknota.

Om KLL-sjukdomen behöver behandlas, bör man utreda sjukdomens utbredning och aktivitet. Röntgen kan påvisa om inre lymfknotor 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 stadieindelningarna, 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, monocytter, 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 benmärg
- Kroppsundersökning
- Röntgen av bröstorg och buk
- Eventuellt vävnadsprov från förstörad lymfknota

# 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.

## Behandling av KLL

Symptomfri sjukdom skall inte behandlas med läkemedel, men däremot följas upp enligt klinikkens rutiner.

Vid symptom 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 symptomen 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. Det äldsta är ett cytostatikum, *klorambucil*, som tages i

tablettform. Denna behandling minskar mängden KLL-celler och symptom hos många och med måttliga bieffekter, men ger sällan långvarig effekt varför andra behandlingar numera oftast föredras. En släkting till klorambucil är cyklofosamid som kan ges som intravenös infusion (dropp med nål) eller som tablett.



Kemoterapi har utvecklats och sedan 1990-talet har de så kallade *purinanalogen* använts mycket. De är kemiskt framställda varianter på byggstenarna i arvsmassan och orsakar celldöd hos KLL-cellerna, genom att påverka deras ämnesomsättning. *Fludarabin* är det vanligaste medlet i denna grupp. Det kan ges intravenöst eller som tabletter, vanligen i tre dagar var fjärde vecka i upp till sex månader, tillsammans med cyklofosamid. Ett besläktat läkemedel är *kladribin*. En tredje purinanalog är *bendamustin*, som har använts mycket under senare år och ges som intravenös

infusion två dagar i rad var fjärde vecka. Purinanalogen ger sällan illamående och håravfall, men påverkar immunsystemet så att risken för infektioner ökar.

Den tredje gruppen 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.

Kemoterapi har utvecklats och sedan 1990-talet har de så kallade purinanalogen använts mycket.

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 *ofatumumab* och *obinutuzumab*.

En fjärde grupp är små molekyler som hämmar KLL-cellernas aktivitet via påverkan på så kallade *proteinkinaser* i cellen, vilka förmedlar signaler från cellytan till cellkärnan. Mest använt är *ibrutinib*, som hämmar Brutons tyrosinkinasa (BTK). Nyare BTK-hämmare (*acalabrutinib* och *zanubrutinib*) testas idag i kliniska studier. Dessa läkemedel ges som tabletter eller kapslar dagligen tills vidare under lång tid, oftast många år. Biverkningarna är oftast milda men ibrutinib kan medföra hjärtpåverkan och

blödningar och bör inte tas samtidigt som blodförtunning med warfarin (nyare blodförtunnande medel kan accepteras). Ibrutinib 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 med ibrutinib.

En femte grupp utgörs av *venetoclax*, som hämmar genen BCL2, vilket leder till programmerad celdöd, så kallad "apoptos" i KLL-celler. Behandling med venetoclax måste inledas i låg dos med långsam doshöjning under noggrann observation till fulldos efter fem veckor. Behandlingstiden är ofta två år, eller ett år vid kombinationsbehandling. Benmärgen visar då ofta inga spår av KLL-sjukdomen och det finns ofta inte heller några normala B-celler kvar i blodet.

#### Behandlingsalternativ

Inför beslut om behandling bör genetisk analys av KLL-celler avseende TP53 göras. Förstahandsbehandling idag till yngre patienter med tydliga symptom är en kombination av fludarabin och cyklofosfamid (FC), med tillägg av

rituximab (FCR) eller annan CD20-antikropp. Denna behandling upprepas månatligen under 4-6 månader, och medför god chans till normaliserad blod- och benmärgsbild under många år utan ytterligare behandling.

För äldre (över 65 år) och något skörare patienter väljs oftast bendamustin i kombination med rituximab (BR), vilket ger nästan samma effekt som FCR men med mindre bieffekter. För de riktigt sköra patienterna med symptomgivande KLL kan klorambucil prövas med tillägg av rituximab eller obinutuzumab. Patienter med 17p-deletion och/eller mutation i TP53-genen svarar inte tillfredsställande på ovanstående behandling, utan bör primärt behandlas med ibrutinib eller venetoclax, med eller

utan tillägg av rituximab eller annan CD20-antikropp. Dessa behandlingar rekommenderas också för patienter som får symptomgivande återfall inom två år efter tidigare behandling, eller bristande svar på primärbehandling. Både ibrutinib eller venetoclax är nu godkända som primärbehandling vid KLL.

Vid symptomgivande sjukdomsutveckling under pågående behandling med ibrutinib, eller vid biverkningar som inte möjliggör fortsatt behandling, är byte till venetoclax motiverat. På samma sätt kan byte till ibrutinib vid otillfredsställande effekt av venetoclax göras. I kliniska studier vid såväl primärbehandling som vid återfall har kombinationen ibrutinib och venetoclax prövats utan oacceptabla bieffekter.



Huruvida kombinationen ger bättre och mer långvarig effekt på KLL-sjukdomen återstår att se.

### 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.

Bland övriga metoder kan nämnas strålbehandling som snabbt kan normalisera förstörda lymfknotor. 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 cytostatika. Vid uppstart av behandling, kan KLL-celler upplösa sig mycket

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

snabbt och leda till läckage av urinsyra från KLL-cellerna, som kan leda till gikt och njurpåverkan med störning av saltbalansen. Detta kallas tumörlyssyndrom.

För att förebygga tumörlyssyndrom 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. Tumörlyssyndromet är särskilt påtagligt vid venetoclox 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 infektionssymptom är det viktigt

att kontakta sin läkare och ibland är det motiverat med förebyggande mediciner. Gammaglobulininfusioner kan ibland övervägas vid återkommande infektionsproblem. Blodförgiftning med hög feber och påverkat allmäntillstånd kan förekomma och då är det viktigt att omedelbart uppsöka sjukhus.

Blodtransfusion kan ibland behövas där ett koncentrat av röda blodkroppar ges. Långdragen blodbrist som ger symptom (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.

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.

### Behandling av HCL

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

### Läkemedelsbehandling

Förstahandsbehandling är *kladribin* ett cytostatikum som är 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 symptomfrihet 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 inte har några tydliga fördelar framför kladribin.

Kladribin kan ges med tillägg av rituximab, vilket ger god effekt på sjukdomen. Men det finns 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 symptom. 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,

#### 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

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.

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-cellsantikropp som binder till CD22 vilken oftast uttrycks på HCL-celler och som bär på ett toxin.

Variantformen av HCL är viktigt 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 kladribin sämre. Här rekommenderas kombination med rituximab primärt.

# Uppföljning

KLL är en sjukdom som ofta påvisas genom blodprov utan att symptom föreligger och utan att behandling är nödvändig. Hos en del kan sjukdomen kvarstå i ett symptomfritt 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. För många kommer sjukdomen förr eller senare att föranleda 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 tjugofem år tillbaka. Dock finns alltid utrymme för förbättringar – bättre sjukdomskontroll, mindre bieffekter och bekvämare administration. Läke-medelsutvecklingen idag är snabb och vi rekommenderar patienter med behandlingskrävande sjukdom att delta

i de forskningsstudier som kan finnas för att snabbare få kunskap så att fler patienter kan erbjudas bättre behandling.

## Rehabilitering

Det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering anger att "alla patienter med cancer bör erbjudas cancer-rehabilitering under hela vårdprocessen" och behovet ska utredas, anges och uppdateras i din vårdplan. Rehabilitering kan innebära många olika saker, liksom 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 rymmer mycket information om de olika hematologiska sjukdomarna, stödverksamhet och informationsträffar. Vi delar också nyheter om våra projekt, temadagar och intressant 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 STÖDMATERIAL RIKTAT TILL NÄRSTÅENDE

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/patient-och-narstaende/narstaendestod/vagledning-for-narstaende/>

### 1177 VÅRDGUIDENS RÅD OCH STÖD VID CANCER

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

### CANCERCENTRUMS INFORMATION OCH VÅRDPROGRAM FÖR KLL

<https://www.cancercentrum.se/syd/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/kronisk-lymfatisk-leukemi-kll/>

### CANCERFONDENS CANCERLINJE SOM KAN GE STÖD OCH RÅD

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

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

<https://medlineplus.gov/chroniclymphocytic leukemia.html>





## Hur blir jag medlem?

Du blir medlem i Blodcancerförbundet genom inträde i en av våra drygt femton lokala föreningsverksamheter. Priset för medlemskap är 100–250 kr beroende på lokalförening och typen av medlemskap. Det finns många sätt att bli medlem i någon av Blodcancerförbundets föreningar, till exempel genom att:

**GÅ IN PÅ** [www.blodcancerforbundet.se/bli\\_medlem](http://www.blodcancerforbundet.se/bli_medlem)  
och fylla i webbformuläret på sidan

**RINGA FÖRBUNDSKANSLIET PÅ** 08-546 40 540 (vardagar mellan 09.00–12.00)

**SKICKA EN E-POST TILL** [info@blodcancerforbundet.se](mailto:info@blodcancerforbundet.se). Ange namn, adress, födelsedatum, e-postadress, telefonnummer samt diagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig eller stödjande

**FYLLA I SVARSPOSTTALONGEN** på nästa sida i denna broschyr och skicka den kostnadsfritt till förbundskansliet.

## BLODCANCERFÖRBUNDET

**ADRESS:** Hamngatan 15B, 172 66 Sundbyberg

**TEL:** 08-546 40 540

**MAIL:** [info@blodcancerforbundet.se](mailto:info@blodcancerforbundet.se)

**HEMSIDA:** [www.blodcancerforbundet.se](http://www.blodcancerforbundet.se)

### Följ oss gärna på

**FACEBOOK:** [www.facebook.com/blodcancerforbundet](http://www.facebook.com/blodcancerforbundet)

**TWITTER:** [www.twitter.com/BCF\\_1982](http://www.twitter.com/BCF_1982)

**INSTAGRAM:** [www.instagram.com/blodcancerforbundet1982](http://www.instagram.com/blodcancerforbundet1982)

**LINKEDIN:** [www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association](http://www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association)

### Mer information – länkar

**WEBBSIDA:** [www.blodcancerforbundet.se/att\\_leva\\_med\\_blodcancer](http://www.blodcancerforbundet.se/att_leva_med_blodcancer)

**STÖDPERSON:** [www.blodcancerforbundet.se/stodperson](http://www.blodcancerforbundet.se/stodperson)

**VÅR APP:** [www.blodcancerforbundet.se/appen\\_blodcancerstodet](http://www.blodcancerforbundet.se/appen_blodcancerstodet)

## Medlemskap

Fyll i talongen nedan för att ansluta dig till Blodcancerförbundet

Namn .....

Födelsedatum.....

Adress .....

Postadress .....

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

**MEDLEMSKAP FÖR**  Patient  Anhörig  Stödjande

Namn .....

Födelsedatum.....

Adress .....

Postadress .....

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

**MEDLEMSKAP FÖR**  Patient  Anhörig  Stödjande

Frankeras ej.  
Mottagaren  
betalar portot

Blodcancerförbundet

---

**SVARSPOST**

20676570

174 20 Sundbyberg

## 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. Och 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 påverka. Vi kan bidra till forskning, vi kan sprida kunskap och vi kan framförallt stötta varandra.

Hos oss får medlemmar möjlighet att mötas för att utbyta erfarenheter, ge varandra värdefullt stöd och råd samt lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom. Vi arrangerar medlemsdagar med informativa föreläsningar, förmedlar kunskap via webb och filmer, ger ut diagnos specifika informationsbroschyrer, har en egen medlemstidning och erbjuder stöd i form av stödpersoner med egen erfarenhet av sjukdom.

Blodcancerförbundet ansvarar även för den ideella insamlingsstiftelsen Blodcancerfonden som varje år delar ut pengar till forskning, omvårdnadsprojekt och utbildning av sjukvårdspersonal. Vi är slutligen också intressepolitiskt aktiva och arbetar dedikerat för att lyfta din röst som berörd av de sjukdomar vi representerar gentemot vården, politiker, myndigheter och andra aktörer inom hälso- och sjukvården.

*Vi finns här för dig och dina närstående*



BLODCANCERFÖRBUNDET  
Hamngatan 15 B , 172 66 Sundbyberg  
08-546 40 540  
[info@blodcancerforbundet.se](mailto:info@blodcancerforbundet.se)  
[www.blodcancerforbundet.se](http://www.blodcancerforbundet.se)