

Minnesanteckningar SLG-Möte 2016-05-18

Tema hudlymfom

I Sverige diagnosticeras 50-100 patienter varje år med hudlymfom, varav 15-20 med Mycosis fungoides (MF).

I Sverige 50-100/år varav MF 15-20/år. Medianålder 58år. Överlevnaden har förbättrats från 59 till 69% (2000-2007 jmf med 2008-2015).

How I treat Mycosis Fungoides/Sézary Syndrome (SS)

Youn Kim höll en intressant översiktsföreläsning om MF/SS. Sjukdomen är på många sätt utmanande och stor individuell hänsyn behöver tas, då det är svårt att erhålla kompletta remissioner och symptomlindring bland annat genom att minska problem med klåda och hudinfektioner kan vara väldigt viktigt för livskvaliteten. Vid begränsade stadier är överlevnadssiffrorna goda, med vid mer avancerad sjukdom är prognosen betydligt sämre. Hon redogjorde för NCCN Guidelines där man vid begränsad sjukdom bland annat rekommenderar lokal behandling med steroider eller lågdos radioterapi. Vid mer avancerad sjukdom och behov av systemisk behandling listar guidelines bland annat retinoider, alemtuzumab, gemcitabine och brentuximab som möjliga alternativ. Allogen stamcellstransplantation kan övervägas vid svårbehandlad sjukdom. Ett problem har dock varit tidiga relaps. PD-1 hämmare har använts och gett respons hos ca 30%, men immunmedierad flare förekommer hos relativt många patienter.

Retrospektiv studie av MF i Lund

Yvonne Eklund drog data från en studie som nyligen publicerats och som omfattar 44 patienter med en medianuppföljning på 5.6 år. Medianåldern vid diagnos var 64 år. 86 % diagnosticerades i lågt stadium, men progress sågs hos 29 % under perioden. 25 % dog under uppföljningstiden, varav 11 % var relaterat till sjukdomen.

Använd behandlingsregimer var ffa PUVA (n=25) och RT (n=12). TSEBT gavs till 2 patienter. Systemisk behandling gavs till 18 patienter varav retinoider till 11 patienter där dock nästa alla senare behövde kemoterapi. Cytostatika gavs i 13 fall. Metotrexat var den vanligaste regimen och gav stabil sjukdom hos 7/10 patienter. sIL2R mättes hos 28 patienter och verkar kunna vara en markör för högrisksjukdom.

Kutana B-cellslymfom

Mats Jerkeman berättade om handläggningen av några vanliga typer av kutana B-cellslymfom. Primärt kutant follikelcenterlymfom är den vanligaste typen av BCL i huden och till skillnad från

folikulära lymfom är dessa vanligen BCL2-negativa. Vid lokal sjukdom ges kurativt syftande strålbehandling. Vid multifokal sjukdom ges behandling vid utbredd eller symptomatisk sjukdom med rituximab eller lokal lågdos radioterapi. Primära kutana marginalzonslymfom handläggs på samma sätt. Diffust storcelligt B-cellslymfom i huden ("leg type") förekommer framför allt hos äldre och är betydligt vanligare som kvinnor. MYD88 är muterat hos ca 60%. Behandlas som övriga DLBCL, men strålbehandling kan övervägas som konsolidering

Aktuella studier:

Aggressiva B-cellslymfom:

- Pågående:
 - IELSG-37 för PMCL. Öppen i Lund och Uppsala
 - Richtertransformation och PMBCL – Studie med pembrolizumab i Uppsala.
- I Pipeline:
 - Bio-CHIC startar preliminärt sept -16, Stratifiering på biologiska riskfaktorer efter 2 kurer med G-CHOP-21+HD-MTX, DA-EPOCH vs G-CHOP-21. PI Kristina Drott
 - PREBEN, Relaps aggressiva B+TCL. Öppen för inklusion i Danmark. Startar i augusti I Fas I-delen deltar Uppsala och Lund.
 - ILIAD – Singelbeh med idelalisib vid refraktär/relaps av DLBCL där kombinationskemoterapi inte är aktuellt.

Mantelcellslymfom:

- TRIANGLE primärbeh för pat < 65 år 3-armor (R-CHOP/R-DHAP)+/- APCST +/- I. Inväntar godkännande i Tyskland.
- ENRICH primärbehandling > 65 år. R-Ibrutinib vs R-kemo+R-maintenance. Startar nu i Storbritannien. Start i Norden efter sommaren. Ingrid Glimelius PI. ,
- PHILEMON snart färdiginkluderad.
- Förslag på ny studie: VALERIA R-venetoclax-lenalidomid alt LABRADOR Rituximab, Abemaciclib (CDK4/6 inhibitor), Dual PI3Ka/mTORi (LY3023414).

TCL:

- PREBEN (se under aggressiva BCL)
- BB-CONSORT Bendamustin+Brenuximab till CD30-pos lymfom. Under diskussion.

FL:

- Studie med SAKK (3514). Primärbeh R vs R-Ibrutinib. R-Underhåll i 2 år i båda armarna. Mål att starta i höst.

Hodgkin:

- B-CAP öppen i Lund, Linköping, Uppsala., Göteborg

Nationella Vårdprogram:

Aggressiva B-cellslymfom: Det uppdaterade vårdprogrammet är ute på remissrunda ett. En nyhet är sekundär hemofagocytos och primära CNS lymfom tas upp.

Follikulära lymfom: Ute på remissrunda 1

Mantelcellslymfom: Publicerades i maj -16

Hodgkin: Arbete pågår

T-cellslymfom och Waldenström: Internat i april, mål att ett första utkast ska vara klara i höst.

Hudlymfom: Initieras i samband med dagens möte.

Registerärenden:

Uttagsmallar är klara att använda. En Årsrapport från lymfomregistret beräknas vara klar i juni.

Nya studieförslag:

- Betydelse av kombinerad radiokemoterapi vid TCLi låga stadier – Fredrik Ellin – Godkännes
- Modell för prognosprediktion i vid DLBCL – Mats Jerkeman – Godkännes
- Nationell lymfombiobank – Mats Jerkeman – Regional biobank idag i Södra regionen idag. Önskemål att ha regionala biobankers som kan samordnas nationellt. Snitt+TMA. Etikansökan finns.

I pipeline:

- Uppföljnings/Recidivblankett
- Validering av behandlingsblankett planeras 2017
- PROM/PREM
- Arbete för att skapa bättre subtypsspecifika registervariabler

Övrigt:

- Nästa möte 21/9. MZL och HCL förslag på Tema. Första möte 2017 blir 18/1 med tema Waldenström.
- NLG plenarmöte; 9-10/11 Bella Sky, Köpenhamn. Peter Dreger kommer att föreläsa om allo-SCT vid lymfom. Kostnad 100€.