

Protokoll SLG-möte 2017-01-18

Tema: Waldenströms sjukdom

Lena Brandefors inledde med att presentera data från sitt arbete med att komplettera lymfomregistret för perioden 2000-2014 för att kunna särskilja Waldenström från lymfoplasmacytiskt lymfom (LPL). Hon har för detta samlat in elforeser och PAD-svar. 86% klassificerades som Waldenström (WM), medan 11% som lymfoplasmacytiskt lymfom. Medianåldern för WM var 73 år varav 61% var män. En fjärdedel hade symptomatisk sjukdom vid diagnostillfället. Det föreligger stora regionala skillnader i incidens där Norr- och Västerbotten har flest antal patienter. Övriga LPL är en heterogen grupp med lägre medelålder och sämre långtidsöverlevnad än WM. Behandlingen av WM under den observerade perioden har ändrats från att de första åren främst varit baserat på klorambucil eller fludarabin till bendamustin och DRC vilket är i linje med publicerade riktlinjer. Femårsöverlevnaden har också ökat från 61% till 70% när perioderna 2000-2006 och 2007-2014 jämförts.

Monique Minnema, Utrecht berättade om Bing-Neels syndrom (BNS), vilket definieras som en infiltration av WM i CNS. BNS kan ses hos ca 1% av alla WM och är i 1/3 av fallen debutsymptom. De neurologiska symptomen är heterogena och det är därför viktigt att utredning med lumbalpunktion och MR görs vid klinisk misstanke om BNS. Behandling kan ske såsom vid högmaligna CNS-lymfom med högdos metotrexate och cytarabin, men då goda kliniska responser även kan åstadkommas med rituximab+bendamustin eller fludarabin är rekommendationen att inleda med sådan terapi. Strålbehandling bör undvikas pga toxicitet

Eva Kimby höll en översikt om diagnostik och behandling av WM. Diagnosen kan oftast säkerställas genom förekomst av M-komponent och typisk morfologisk bild i benmärg, men förekomst av en mutation i MYD88-genen, L265P kan användas för differentialdiagnostik gentemot andra lågmaligna lymfom. Några prognostiska markörer används inte i klinisk rutin idag, men förekomst av 6q-deletion eller mutation i CXCR4 är förknippade med en sämre prognos. Symptom vid WM beror oftast på hyperviskositet eller benmärgsinfiltration. Neurologiska symptom är relativt vanliga och förekomst av MAG-antikroppar bör då uteslutas. Även amyloidos förekommer i ca 6% av patienter med WM. Lika som övriga lågmaligna lymfom ska asymptomatiska WM inte behandlas. Vid symptomatisk sjukdom kan rituximab, DRC, eller R-benda användas. Plasmaferes kan övervägas innan behandlingsstart för att minska risken för flare. Inga randomiserade studier mellan dessa behandlingsalternativ har gjorts, däremot pågår en europeisk studie där DRC +/- Bortezomib jämförs. Ibrutinib är ett alternativ vid relaps, men rekommenderas inte som primärbehandling pga avsaknad av långtidsdata.

Registerärenden

Nytt studieförslag från Fredrik Ellin. Vill undersöka om EFS24 kan användas som surrogatmått för OS vid Burkitt och PMBCL. Godkänns. Diskussion om hur korrigering av registerdata ska ske vid upptäckt fel i samband med studier. I nuläget kan detta enbart ske via inmatning lokalt och inte via RCC. En omläggning av INCA-plattformen från JavaScript till html kommer att ge möjlighet till

subtypsspecifika variabler. Möjliga förbättringar för bla Hodgkin, DLBCL, FL och MCL och Burkitt diskuterades idag, men kommer att behöva förankras ytterligare.

Aktuella studier:

Aggressiva B-cellslymfom:

- IELSG-37 PMBCL pågår i Uppsala och Lund
- PREBEN – Lund och Uppsala deltar. Troligen start i februari
- BioCHIC – Diskussioner om finansiering pågår.
- ILIAD – Idelalisib singelbehandling. Ny ansökan till läkemedelsverket. Förhoppningsvis start under våren 2017

MCL:

- TRIANGLE – Öppnat i Lund, övriga centra startar inom kort.
- ENRICH. Ansökningar till EPN och LMV efter godkännande av nytt amendment i Storbritannien. Oklart när studien kan öppna i Sverige
- PHILEMON: Presenterades på ASH.
- MCL2/3: Uppföljning visat att TP53-mutation har stor betydelse för utfall. Presenterades på ASH.
- Ny studie planeras: VALERIA (MCL7) – R-venetoklax-lenalidomid. Relaps samt primärbeh för äldre eller med komorbiditet.

TCL:

- PREBEN – Se BCL
- BB-Consort blir ej av.

FL:

- Fas III primärbeh tillsammans med SAKK: R vs R-Ibritinib är öppen för inklusion.

HL:

- BCAP – Öppen
- KEYNOTE-204, Pembrolizumab vs brentuximab vedotin. Öppen i Uppsala
- Ny studie planeras tillsammans med Tyska Hodgkingruppen: HD21 – BRECADD vs Eskalerad BEACOPP.

Övrigt

Nästa SLG-möte 17/5 Tema Hodgkin samt läkemedelskostnader. Vid detta möte kommer även det ske val av vice ordförande för NLG samt av vice ordförande och sekreterare för SLG. Förslag kan lämnas till valberedningen som består av Björn Wahlin och Christina Goldkuhl. Ett separat kvällsmöte om follikulära lymfom anordnas av Roche med där Andrew Davies är inbjuden föreläsare.

NLG plenary meeting äger rum 7-8/11 i Köpenhamn, Bella Sky. Anmälan via NLG:s hemsida. Kostnad 100€/person för hotellrum. Matthes Davids kommer att föreläsa om BCL2-inhibition.