

Den hæmatologiske fællesdatabase

Registreringsvejledning: CLL

Hvilke personer skal registreres?:

Alle patienter som diagnosticeres med CLL, og som har haft et forløb på en hæmatologisk afdeling, der varetager diagnostik og behandling af CLL, er registreringspligtige i CLL databasen.

Følgende skal være opfyldt:

- Patienter har dansk cpr-nr,
- Patienter har fast bopæl i Danmark
- Patienter med første CLL diagnose efter 31.december 2007.

Undtaget herfra er patienter, hvor den primære behandling er foregået i udlandet. Danske patienter, som diagnosticeres i udlandet, og som påbegynder behandlinger der, og efterfølgende fuldfører deres behandling i Danmark, skal registreres i CLL databasen.

Hvilke skemaer skal anvendes og hvilke afdelinger har ansvaret når patienterne har været i kontakt med flere afdelinger?

Registreringsskemaet skal udfyldes af den afdeling som afslutter stadietinddelingen og tager beslutning om evt. behandling. Skemaet skal indleveres senest 6 mdr. efter afsluttet stadietinddeling. Man kan med fordel oprette og udfylde dele af behandlingsskemaet i samme seance, såfremt pt. har fået behandling.

Behandlingsskemaet skal udfyldes af den afdeling, som afslutter og evaluerer primær behandlingen. Skemaet skal indleveres senest 3 mdr. efter afsluttet behandling. Hvis patienten først starter behandling flere måneder eller år efter diagnosen, og der dermed er svaret nej til behandling i registreringsskemaet, skal der udfyldes et behandlingsskema, når man har iværksat behandling af patienten. I visse tilfælde har patienten modtaget kemoterapi eller monoclonale antistoffer på andre indikationer end CLL. I disse tilfælde skal behandlingen også indberettes.

Relapsskemaet skal udfyldes for alle patienter som udvikler fornyet sygdomsaktivitet efter endt primær behandling, eller som udvikler progressiv sygdom under førstelinje behandlingen. Patienter som udvikler recidiv, uden at der påbegyndes behandling, kan afvente med at indlevere recidivskema indtil patienten påbegynder behandling herfor. Såfremt patienten dør med påvist recidiv, men uden at behandling er givet, skal recidivskemaet udfyldes med angivelse af at ingen behandling er givet (ved at svare nej til hvert enkelt behandlingspunkt). Som udgangspunkt skal relapsskemaet indleveres senest 6 mdr. efter påvist recidiv.

Followup skemaet skal udfyldes når patienten afsluttes fra afdelingen, uanset om vedkommende er i live eller ej.

Den hæmatologiske fællesdatabase

Hvilke data skal registreres?:

Registreringsskemaet:

Bopæl ved diagnose

Anamnestisk familiær CLL (Ja Nej Uvist)

Diagnostisk prøvetagningsdato

Det er vigtigst at der anvendes prøvetagningsdatoen, og ikke svardatoen for prøven. Såfremt der er flere anvendes den første (vævs)prøve dato som medførte en konklusiv diagnose. Evt. efterfølgende knoglemarv som også måtte indeholde CLL bør ikke anvendes som diagnosedato, medmindre det er den eneste vævsprøve der dokumenterer diagnosen.

Er der diagnostisk positiv:

(Dette afsnit omhandler hvilke diagnostiske prøver der er anvendt ved diagnosen)

- Biokemi (Ja Nej Uvist)
- Knoglemarvsus. (Ja Nej Uvist)
- Flowcytometri (Ja Nej Uvist)
- Andet (Ja Nej Uvist)

Undgå så vidt muligt uvist, der menes ikke uvist for indtasteren, men uvist hvis journaloplysninger er utilgængelige og ej heller kan findes i e-journal, f.eks. hvis indtastningen foregår lang tid efter kontakten er afsluttet.

Radiologi udført(?)

(Dette afsnit omhandler hvilke billeddiagnostiske undersøgelser der er anvendt ved diagnosen)

Ul-scanning udført (Ja Nej)

CT scanning udført (Ja Nej)

Anden Røntgen udført (F.eks PET eller MR)

Risikofaktorer:

Risikofaktorer omhandler mutationsstatus, flowcytometri profil samt påviste specifikke forandringer påvist ved FISH:

Umutteret ($\geq 98\%$) (Ja Nej Ej udført)

Svaret på mutationsundersøgelsen kan være svært at finde, svaret på analysen kommer ofte flere måneder efter prøvetagningsdatoen. Spørg evt speciallægen herom.

FISH Normal (Forandringer Ej udført)

Hvis der svares "Forandringer" kommer nedenstående spørgsmål ?

- del13q14 (Ja Nej Ej udført)
- Trisomi 12 (Ja Nej Ej udført)
- Del 11q (Ja Nej Ej udført)

Den hæmatologiske fællesdatabase

- Del 17p (Ja Nej Ej udført)

Andre prognostiske markører:

- TP53 (mutation) (Ja Nej Ej udført)
- ZAP 70(?) (Ja Nej Ej udført)
- CD38 positiv (Ja Nej Ej udført)
- Beta 2 microglobulin >340 nmol />4mg (Ja Nej Ej udført)

De første 5 kan findes i svar på FISH som sandsynligvis er lavet ved diagnosen. ZAP70 anvendes kun få steder. CD38 findes normalt på flow-svaret, mens beta2 er en blodprøve.

Binet Stadium(?) A B C

- Binet A: Involvering af mindre end 3 regioner (hals, axil og inguinalt regnes som en region hver, også ved bilateral involvering, milt og lever hver som en region) med forstørrede lymfeknuder, med fravær af anæmi og trombocytopeni.
- Binet B: Involvering af 3 eller flere regioner med forstørrede lymfeknuder ingen anæmi eller trombocytopeni.
- Binet C: Tilstedeværelse af anæmi (< 6.2 mmol/l) og/eller trombocytopeni (< 100 mia/l), (medregnes ikke hvis på baggrund af autoimmun peni).

Performance status WHO(?)

- 0: Fuldt daglig aktiv
- 1: Oppegående
- 2: Sengeliggende < 50%
- 3: Sengeliggende > 50%
- 4: 100% Sengeliggende

Desværre er det alt for sjældent angivet i journalen. Det vigtige er især skelnen mellem 0-1, som er den ambulante patient som ikke er væsentlig påvirket af sygdommen. PS=2, 3 og 4 er ofte den patient som på/op til diagnosetidspunktet har haft et eller flere indlæggelsesforløb, og som ikke udskrives til hjemmet i det øjeblik den 1. behandling er løbet ind.

Risikovurdering(?) (Høj risiko Lav risiko Ej foretaget)

Høj risiko er defineret som fund af 11q, 17p, umuteret eller Binet Stadium = C.

Planlagt eller iværksat behandling? (Ja Nej Uvist)

Her anføres om pt startede behandling efter diagnosen.

Den hæmatologiske fællesdatabase

Behandlingskemaet

Der ønskes en angivelse af hvilke symptomer der var baggrunden for behandlingsstart:

- Anæmi (Hb < 6,2 mmol/L)
- Thrombocytopeni (< 100 mia/L)
- Massiv / progressiv lymfadenopati
- Massiv / progressiv splenomegali
- Stigende lymfocytose (>50%/2 mdr)
- Hurtig lymfocytfordoblingstid (< 6 mdr)
- Vægttab (> 10% / 6 mdr)
- Feber af ukendt årsag (>2 uger)
- Udtalt træthed
- Nattesved
- Andre fund / symptomer

Kemoterapi:

- Kemoterapiregime
- Ingen kemoterapi
- FC Fludarabin og cyklofosamid
- Bendamustin
- Chlorambucil
- Andet (incl behandling for evt. anden malignitet)

Hvis pt har fået kemoterapi vælges en af ovenstående valgmuligheder. Det hænder at pt får kemoterapi for anden indikation end CLL, men da anføres at der er givet kemoterapi for anden malign lidelse.

Immunterapi:

- Ingen imm.terapi
- Alemtuzumab
- Rituximab
- Ofatumumab
- Obinutuzumab
- Andet

Hvis der er givet monoklonale antistoffer vælges en af ovennævnte. Det gælder også hvis indikationen f.eks har været hæmolyse.

Targeteret Behandling:

- Ibrutinib
- Idelalisib
- Anden pathway inhibitor
- Ingen

Den hæmatologiske fællesdatabase

Dato for Behandlingsstart
Skal altid anføres

Dato for Behandlingslut
Er ikke obligatorisk, men angiv om muligt datoen herfor.

Transplantation?

- Ingen transplantation
- Autolog
- Konventionel Allogen
- Mini-Allogen

Anfør hvilken transplantation og transplantationsdato hvis pt har gennemgået dette.

Deltog patienten i protokol (Ja Nej Uvist)

Anfør om pt. deltog i klinisk behandlingsprotokol.

Responseevaluering(CR CRi PR SD (= NC) PD Mors (før evaluering) Ej evalueret)

Den hæmatologiske fællesdatabase

Relapsskemaet

Dato for progression er sædvanligvis datoen for den blodprøve/scanning hvor recidiv dokumenteres eller ved obj. Us.

Udført fornyet FISH? (Ja Nej Uoplyst)

Hvis der svares ja skal der anføres om flg. Er påvist:

- del13q14
- Trisomi 12
- Del 11q
- Del 17p
- TP53

Ny behandling påbegyndt? (Ja Nej)

Hvis der er starte ny behandling skal det anføres om der er givet Targeteret Behandling:

- Ibrutinib
- Idelalisib
- Anden pathway inhibitor
- Ingen

Transplantation?

Udfyldes hvis der er gennemført transplantation

Followup & Morsskemaet

Skal først udfyldes når patienten afsluttes fra afdelingen, uanset om pt. er i live eller mors. Ved død anføres om muligt hvorvidt dødsårsagen inkluderer pt's CLL.

Særlige forhold

Ved Richter's transformation til Diffust storcellet B-celle lymfom skal der også laves et LYFO skema. Man opretter en ny kontakt i KMS hvorefter man kan vælge LYFO skemaer.