

KAPITEL 24

Vårdprogramgruppen

24.1 Vårdprogramgruppens sammansättning

Den nationella arbetsgruppen består av en representant per regionalt cancercentrum samt en ordförande som utsetts av RCC i samverkan. Gruppen har eftersträvat multiprofessionalitet med representanter för de olika vårdnivåer som är engagerade i patientens vårdflöde. Utöver detta har patientföreträdare deltagit.

24.2 Vårdprogramgruppens medlemmar

Emma Belfrage, ordförande, överläkare, Hudkliniken, Skånes universitetssjukhus, Lund, RCC Syd

Adis Dizdarevic, specialistläkare, Hudkliniken, Skånes universitetssjukhus, Lund, RCC Syd

Alexander Shams, specialistläkare, Hudkliniken, Linköpings universitetssjukhus, RCC Sydöst

Amra Osmanovic, docent, universitetssjukhusöverläkare, Hudkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst

Anders Östborg, professor, överläkare, ME Hematologi, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Stockholm-Gotland

Christina Goldkuhl, överläkare, Onkolog- och hematologkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst

Claes Karlsson, PhD, överläkare, ME Hematologi, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Stockholm-Gotland

Hanna Brauner, docent, specialistläkare, Patientområde gastro/HUD/reuma, Tema Inflammation och Infektion, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Stockholm-Gotland

Hanna Scherwin, sjuksköterska, Hudkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst



Hanna Velin, specialistläkare, Hudkliniken, Akademiska sjukhuset, RCC Mellansverige

Karolina Wojewoda, specialistläkare, Hudkliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst

Katarzyna Prystupa Chalkidis, Med. dr., överläkare, Hudkliniken, Skaraborgs sjukhus Skövde, RCC Väst

Kristina Drott, docent, överläkare, VO hematologi, onkologi och strålningsfysik, Skånes universitetssjukhus, Lund, RCC Syd

Paula Palmgren, sjuksköterska, Patientområde gastro/HUD/reuma, Tema Inflammation och Infektion, Karolinska universitetssjukhuset, Solna, RCC Stockholm-Gotland

Martin Erlanson, Med. dr., överläkare, Cancercentrum, Norrlands Universitetssjukhus, Umeå, RCC Norr

Mats Ehinger, docent, överläkare, VO Klinisk genetik och patologi, Lund, RCC Syd

Mats Hellström, docent, ST-läkare, onkologen, Akademiska sjukhuset, RCC Mellansverige

Sandra Jerkovic Gulin, PhD, överläkare, Hudkliniken, Länssjukhuset Ryhov, RCC Sydöst

Thomas Relander, docent, överläkare, VO hematologi, onkologi och strålningsfysik, Skånes universitetssjukhus, Lund, RCC Syd

Ulrika Hansson, överläkare, Patologisk/cytologisk klinik, Sahlgrenska universitetssjukhuset, RCC Väst

Patientföreträdare har deltagit i arbetet.

24.3 Tidigare medlemmar i vårdprogramgruppen

Följande personer har medverkat till tidigare versioner av vårdprogrammet:

Carina Gjertz, Hans Hagberg, Annika Aronsson, Christer Jansson, Ingemar Lagerlöf, Yvonne Eklund, Annica Inerot, Britt-Marie Coffey, Julie Christiansen

24.4 Jäv och andra bindningar

Medlemmarna i den nationella vårdprogramgruppen har inga pågående uppdrag som skulle kunna innebära jäv. Kopior av hela gruppens jävsdeklarationer, inklusive föreläsaruppdrag, går att få från Regionalt cancercentrum Mellansverige.

24.5 Vårdprogrammets förankring

Vårdprogrammet har utarbetats på uppdrag av RCC:s samverkansgrupp, vilken utsett Emma Belfrage till vårdprogramgruppens ordförande.

Remissversionen av vårdprogrammet har publicerats öppet på cancercentrum.se. Remissversionen har gått till regionernas linjeorganisationer för kommentarer om organisatoriska och ekonomiska konsekvenser av vårdprogrammet samt till specialist-, professions- och patientföreningar för övriga synpunkter på innehållet. Under remissrundan har nedan listade organisationer lämnat synpunkter på vårdprogrammets innehåll. Utöver dessa har svar inkommit från enskilda kliniker och enskilda företrädare för patienter och profession.

- Allmänläkarkonsult Skåne (AKO), kompetenscentrum för primärvård i Region Skåne
- Kunskapsteam Cancer i primärvården, Region Stockholm
- Nationell arbetsgrupp för cancerläkemedel NAC
- Nationella primärvårdsrådet
- Patient och närstående rådet RCC Väst
- Primärvårdskvalitet, SKR
- Region Halland
- Region Jönköpings län
- Region Kalmar län
- Region Kronoberg
- Region Skåne
- Region Stockholm
- Region Uppsala
- Region Värmland
- Region Västmanland
- Region Västmanland
- Region Örebro län
- Region Östergötland



- RPO Rehabilitering Habilitering och Försäkringsmedicin Region Stockholm Gotland
- Sjuksköterskor i cancervård
- Svensk förening för hematologi
- Svensk sjuksköterskeförening
- Svenska blod och benmärgstransplantationsgruppen SBMT
- Svenska dermatologers kirurgiska och onkologiska förening
- Sveriges Arbetsterapeuter
- Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket (TLV)
- Västra Götalandsregionen

Efter sammanställning av de inkomna synpunkterna, och revidering som följd av den, har vårdprogrammet bearbetats och godkänts av vårdprogramgruppen och fastställts av RCC i samverkan.

BILAGA 1

Patientinformation

Nedan patientinformationer finns tillgängliga i detta vårdprogram. Patientinformationen ”Vad är hudlymfom? Allmän översikt” bör alltid delas ut tillsammans med informationen för respektive diagnos.

Klicka på namnet för att ladda ner patientinformationen som pdf.

- Vad är hudlymfom? Allmän översikt
- Mycosis fungoides
- Sézarys syndrom
- Primärt kutant anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom
- Lymfomatoid papulos
- Primära kutana B-cellslymfom



Vad är hudlymfom? Allmän översikt

Patientinformation

Lymfom är ett samlingsnamn på cancersjukdomar som uppstår i celler som tillhör det lymfatiska systemet. Lymfocyter är en sorts vita blodkroppar som framför allt finns i kroppens lymfkörtlar men även i huden. De delas upp i B- och T-lymfocyter.

Vid hudlymfom uppstår sjukdomen i lymfocyter som finns i huden och den medicinska termen är kutana lymfom. Det finns flera olika sorters hudlymfom där behandling och prognos varierar. De flesta hudlymfom har ett stillsamt förlopp.

Hudlymfom är ovanliga sjukdomar. Cirka 100 personer i Sverige diagnosticeras varje år och orsaken är okänd. Sjukdomen är vanligare hos medelålders och äldre och något vanligare hos män än hos kvinnor. Hudlymfom är inte smittsamt och inte ärftligt.

De två stora grupperna av hudlymfom är:

- **Primära kutana T-cellslymfom (engelsk förkortning är CTCL)** utgör cirka 70 % av alla hudlymfom.
- **Primära kutana B-cellslymfom (engelsk förkortning är CBCL)** utgör cirka 30 % av alla hudlymfom.

Länkar:

- Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida: <https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>
- Cutaneous Lymphoma Foundation (det är möjligt att välja språk längst ner på sidan): <https://www.clfoundation.org/>

Mycosis fungoides

Patientinformation

| | |
|------------|--|
| Definition | Mycosis fungoides (MF) är det vanligaste hudlymfomet och tillhör gruppen T-cellslymfom. Det finns olika typer av MF. |
| Symtom | Hudförändringarna utvecklas oftast över flera år och kan komma var som helst på kroppen. Hudutslagen kan vara torra, röda fläckar ("patch") och kan likna eksem. Det kan vara tjockare hudutslag ("plack") och man även få en upphöjd hudförändring eller knuta ("tumör"). I sällsynta fall kan hela huden bli röd ("erythrodermi"). Hudutslagen behöver inte ge några symtom, men ibland förekommer klåda, sveda eller en brännande känsla i huden. Det allmänna hälsotillståndet är oftast inte påverkat. |
| Diagnos | Diagnosen fastställs med hjälp av ett vävnadsprov (hudbiopsi). Ibland behövs flera biopsier över tid för att kunna ställa diagnos. Vid diagnos tas blodprover och beroende på utbredning av sjukdomen i huden görs ibland även utredning med datortomografi. |
| Behandling | Det finns ett flertal olika behandlingsmöjligheter och dessa kan ibland kombineras. Val av behandling beror på stadium av sjukdomen och anpassas individuellt. Behandlingen syftar till att dämpa aktiviteten i sjukdomen och lindra symtom, som till exempel klåda. Vid tidig sjukdom är ofta utvärtes behandling tillräcklig. Exempel på utvärtes behandling är mjukgörande krämer, kortisonkrämer och ljusbehandling. Vid utbredd sjukdom eller vid tumörer kan man ge så kallad systembehandling med tabletter eller injektioner. Exempel på systembehandling är retinoider, metotrexat, interferon, cellgifter och antikroppsbehandling. Strålbehandling eller extrakorporal fotoferes (ECP) kan ges i vissa fall. Systembehandling tidigt i förloppet förbättrar inte prognosen. I utvalda fall med avancerad sjukdom kan allogen stamcellstransplantation vara ett behandlingsalternativ. |
| Prognos | MF är en kronisk cancersjukdom som oftast begränsar sig till huden och det är sällsynt att den sprider sig till andra organ. För de flesta personer som får diagnosen i ett tidigt stadium påverkas inte den förväntade livslängden. |

Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida:

<https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>



Sézarys syndrom

Patientinformation

| | |
|------------|--|
| Definition | Sézarys syndrom (SS) är en sällsynt cancersjukdom där det finns avvikande T-lymfocyter i hud, blod och ofta i lymfkörtlar. Det är endast ett fåtal personer som insjuknar varje år i Sverige. |
| Symtom | Vid Sézarys syndrom är ofta hela huden röd ("erythrodermi") och inte sällan har man en besvärlig klåda. Ibland finns förtjockad hud i handflator och fotsulor. Naglarna kan bli oregelbundna, hårväxten kan tunnas ut och ögonlockskanterna kan bli förtjockade och stela. Många patienter får förstörade lymfkörtlar. |
| Diagnos | Diagnosen fastställs med hjälp av ett vävnadsprov (hudbiopsi). Ibland behövs flera biopsier över tid för att kunna ställa diagnos. I utredningen ingår blodprover, skiktröntgen och ibland görs även benmärgsundersökning. |
| Behandling | Läkare inom olika specialiteter brukar samarbeta för att komma fram till den bästa behandling för varje patient. Vid val av behandling väger man in patientens övriga sjukdomar och det allmänna hälsotillståndet. Det finns ett flertal olika behandlingsmöjligheter och olika behandlingar kan kombineras. Behandlingen syftar till att dämpa aktiviteten i sjukdomen och lindra symtom, som till exempel klåda. Exempel på utvärtes behandling är mjukgörande krämer, kortisonkrämer och ljusbehandling. Man ger ofta också så kallad systembehandling med tabletter eller injektioner. Exempel på systembehandling är retinoider, metotrexat, interferon, cellgifter och antikroppsbehandling. Strålbehandling eller extrakorporal fotoferes (ECP) kan ges i vissa fall. I utvalda fall med avancerad sjukdom kan allogen stamcellstransplantation vara ett behandlingsalternativ. |
| Prognos | Sézarys syndrom är en allvarlig sjukdom. Sjukdomen kan vara svårbehandlad och medför ökad risk för infektioner. Prognosen för den enskilda patienten är svår att ange. |

Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida:

<https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>

Primärt kutant anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom

Patientinformation

| | |
|------------|---|
| Definition | Primärt kutant anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom (PC-ALCL) är ett ovanligt hudlymfom. |
| Symtom | PC-ALCL uppträder som enstaka eller flera röd-violetta knutor eller hudutslag som kan bilda sår. De kan vara helt symtomlösa, men ibland gör de ont eller kliar. Ibland händer det att hudförändringarna försvinner spontant utan behandling. |
| Diagnos | Sjukdomen kan misstänkas utifrån sjukhistorien och hudförändringarnas utseende. Diagnosen fastställs med hjälp av ett vävnadsprov (hudbiopsi), men ytterligare utredning med blodprover och datortomografi behövs för att säkerställa att sjukdomen bara finns i huden. |
| Behandling | Det förekommer att sjukdomen läker spontant. Vid begränsad sjukdom rekommenderas operation eller strålbehandling. Vid utbredd sjukdom kan man ge så kallad systembehandling med tabletter eller injektioner. Exempel på systembehandling är metotrexat, antikroppsbehandling och cellgifter. |
| Prognos | Sjukdomen har en god prognos. Det förekommer att sjukdomen läker spontant och efter behandling kan sjukdomen hålla sig borta under lång tid eller aldrig återkomma. Sjukdomen är i regel begränsad till huden och det är sällsynt att den sprider sig till lymfkörtlar. Vid återfall är prognosen fortsatt god. |

Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida:

<https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>



Lymfomatoid papulos

Patientinformation

| | |
|------------|--|
| Definition | Lymfomatoid papulos (LyP) är en sjukdom där T-lymfocyter i huden ger upphov till återkommande och oftast självläkande små hudutslag. Sjukdomen ses vanligen hos vuxna, men kan även förekomma hos barn. Det är fler män än kvinnor som får sjukdomen. |
| Symtom | Hudutslagen utvecklas och försvinner spontant inom 3–10 veckor, men kan återkomma i perioder. De börjar oftast som små röda hudutslag och ibland ses ett sår i centrum. Vid ett och samma tillfälle brukar man kunna se både nya och gamla utslag. Utslagen sitter oftast på bålarna, armarna och benen, men de kan finnas överallt i huden. Klåda är ovanligt, men kan förekomma. |
| Diagnos | Lymfomatoid papulos kan misstänkas utifrån sjukdomshistorien och hudutslagets utseende. Diagnosen fastställs med hjälp av ett vävnadsprov (hudbiopsi). |
| Behandling | Sjukdomen är godartad och oftast behövs ingen behandling. Vid symtom kan kortisonkrämer eller ljusbehandling ges. I sällsynta fall vid utbredd sjukdom kan man ge så kallad systembehandling med tabletter eller injektioner. Exempel på systembehandling är metotrexat. |
| Prognos | Lymfomatoid papulos har en utmärkt prognos och det förekommer att sjukdomen läker spontant. Regelbundna kontroller rekommenderas. |

Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida:

<https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>

Primära kutana B-cellslymfom

Patientinformation

| | |
|------------|---|
| Definition | <p>Primära kutana B-cellslymfom är en grupp av lymfom där sjukdomen uppstår i hudens B-lymfocyter. De finns tre olika varianter av kutana B-cellslymfom:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Primärt kutant marginalzonlymfom (PCMZL) • Primärt kutant follikelcenterlymfom (PCFCL) • Primärt kutant diffust storcelligt B-cellslymfom av leg-typ (PCLBCL-LT) |
| Symtom | <p>PCMZL och PCFCL yttrar sig ofta som en långsamväxande rödaktig knuta eller ett hudutslag, som vanligen sitter på övre delen av kroppen.</p> <p>Vid PCLBCL-LT uppstår snabbväxande tumörer i huden, typiskt på benen, men kan uppstå på andra ställen på kroppen. Den här sjukdomen drabbar oftast äldre kvinnor.</p> |
| Diagnos | <p>Diagnosen fastställs med hjälp av ett vävnadsprov (hudbiopsi). Ytterligare utredning med blodprover, datortomografi och ibland även benmärgsbiopsi behövs för att säkerställa att sjukdomen bara finns i huden.</p> |
| Behandling | <p>Vid lokaliserade PCMZL och PCFCL är operation eller strålbehandling bra behandlingsalternativ. Det förekommer att sjukdomarna kan läka spontant. Om sjukdomarna är mer utbredda kan man behandla med antikroppsbehandling.</p> <p>Vid PCLBCL-LT rekommenderas i första hand antikroppsbehandling tillsammans med cytostatika, och ibland ges även strålbehandling.</p> |
| Prognos | <p>PCMZL och PCFCL har mycket god prognos. I vissa fall återkommer sjukdomen i huden och då kan man ge ny behandling. Prognosen vid PCLBCL-LT är sämre, men är svår att ange för den enskilda patienten.</p> |

Filmer om hudlymfom på blodcancerförbundets hemsida:

<https://www.blodcancerforbundet.se/blodcancer/blodcancersjukdomar/lymfom/>



BILAGA 2

Kvalitetsdokument för patologi

PROVTAGNINGSANVISNING FÖR BIOPSIER MED LYMFOMFRÅGESTÄLLNING

Remissuppgifter

1. Relevanta tidigare PAD/CytD, hematologiska laboratoriefynd, tidigare sjukdomar, särskilt infektionsanamnes/immunsuppression, kliniska statusfynd och fynd vid radiologiska undersökningar, kliniska sjukdomstecken och medicinering.
2. Klinisk bedömning/diagnos.
3. Typ av provtagning och lokal.
4. Eventuella preparatmärkningar.
5. Vad som sänts in.

Provmaterial

- Lymfomdiagnostik bör baseras på knivbiopsimaterial från tumörens vävnad, som ska skickas ofixerad till patologen.
- Diagnosen baseras i första hand på histologisk och immunologisk (immunhistokemisk, flödescytometrisk och i sällsynta fall immuncytokemisk) undersökning. Ibland krävs även molekylärgenetisk analys.
- Materialet kan härröra från lymfkörtel, mjälte, tonsill, benmärg eller annan vävnad.

- I de fall en punktionscytologisk undersökning givit misstanke om lymfom bör knivbiopsin omfatta den lymfkörtel eller motsvarande som befunnits vara patologisk.
- Vid generaliserad lymfadenopati excideras i **första** hand förstörade lymfkörtlar på hals eller i axill. I **andra** hand tages inguinala körtlar.
- Mellannålsbiopsi ska undvikas eftersom materialet ofta är inadekvat för säker diagnos varpå undersökningen måste upprepas.
- I speciella situationer när kirurgisk biopsi är kontraindicerad eller mellannålsbiopsi omöjlig att genomföra, kan diagnosen baseras på punktionscytologiskt material. Om diagnostiken baseras på punktionscytologi görs 4-5 lufttorkade utstryk (ska vara helt torra innan de paketeras). Dessutom görs en cellsuspension (material från ett antal punktioner sprutas ned i ett EDTA- eller heparinrör innehållande ca 1 ml buffrad koksaltlösning) för flödescytometrisk och andra analyser.
- Det är av synnerlig vikt att en *ordentligt förstörad* lymfkörtel extirperas *i sin helhet*. Ju större materialet är desto större blir möjligheten att komma till en konklusiv diagnos redan vid första undersökningen.
- Exciderade lymfkörtlar ska tas ut i helt tillstånd (dvs de får inte delas) och ska hanteras varsamt.
- Om materialet kan transporteras till patologiavdelningen inom loppet av några timmar läggs materialet i steril fysiologisk koksaltlösning. Provet bör nå laboratoriet så snart som möjligt, helst samma dag, och senast påföljande morgon.
- Vid klinisk misstanke om bröstimplantatassocierat storcelligt anaplastiskt lymfom (BIA-ALCL) bör eventuell seromvätska undersökas cytomorfologiskt. Om cytomorfologisk misstanke uppkommer bör denna bekräftas med immunfenotypning (CD30) med flödescytometrisk teknik och/eller immuncytokemisk analys på cellblock alternativt cytospinpreparat. I avsaknad av cytomorfologiska fynd är dock immunfenotypning av begränsat värde. Kapselvävnaden bör avlägsnas intakt en bloc och skickas till patologen för morfologisk undersökning.
- **Mellannålsbiopsier och små biopsier**
Hantering sker enligt lokala provtagningsanvisningar. Nackdelen med mellannålar jämfört med kirurgisk biopsi är mindre material att bedöma morfologiskt, vilket ofta försvårar diagnostiken. Det är därför önskvärt med så många mellannålsbiopsier som möjligt och gärna finnålspunktion, som sprutas ner i steril fysiologisk koksaltlösning, för eventuell flödescytometrisk diagnostik. Materialet kan antingen formalinfixeras direkt i neutral buffrad 10 % formalinlösning eller skickas in färskt beroende på lokala provtagningsanvisningar. Klonalitetsbedömning kan göras med



flödescytometri på färskt material eller med PCR på fixerat material.

- **Hudbiopsier** bör formalinfixeras direkt i neutral buffrad 10 % formalinlösning. Biopsier från två *olika* lokaler är önskvärt, eftersom lymfommisstanke kan stärkas med identiska monoklonala genrearrangemang (PCR) från två lokaler. Använd så stor stans som möjligt (minst Ø4 mm). Undvik biopsitagning dag före helg, eftersom PCR-analysen kan försvåras av för lång formalinfixering. Flödescytometri kan göras i undantagsfall med riktad frågeställning och på ofixerad biopsi.



Regionala cancercentrum – regionernas nationella samverkan inom cancervården.
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.
www.cancercentrum.se