

Gäller för: Verksamhet Hud- och könssjukvård

Giltig från: 2024-11-11

Innehållsansvar: Karolina Wojewoda, (karwo2), Specialistläkare

Giltig till: 2026-11-11

Granskad av: Amra Osmanovic, (amros), Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Anette Gente Lidholm, (anest7), Verksamhetschef

Hudlymfom – riktlinjer

Förändringar sedan föregående version

Inga ändringar jämfört med förra versionen.

Bakgrund och syfte

Att säkerställa god och säker diagnostik och vård av patienter med hudlymfom.

Diagnosen hudlymfom grundas på kombinationen av kliniska fynd, histopatologi och molekylär-biologiska undersökningar. Att diagnostisera mycosis fungoides (MF) kan gå snabbt, men ibland kan det ta flera år från initialt symptom till säkerställd diagnos. Det kan bero på att histopatologiska förändringar vid MF initialt kan vara mycket diskreta och otillräckliga för att ställa diagnosen. Den kliniska bilden varierar vid olika typer av hudlymfom. Det finns ingen känd ärftlighet för att utveckla kutana lymfom.

Ansvar

Verksamhetens läkare ansvarar för att arbeta utefter denna rutin. Verksamhetschefen ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författningar och lagar.

Uppföljning, utvärdering och revision

Vårdenhetsöverläkaren har ansvaret för att rutinen följs upp, utvärderas och revideras.

Utredning

Anamnes	<ul style="list-style-type: none">• Andra sjukdomar och mediciner?• B-symtom: ofrivillig viktnedgång, oförklarlig feber, nattliga svettningar?• Klåda?• Duration av hudsymtom
Fysikalisk undersökning	<ul style="list-style-type: none">• Områden med alopeci? Hyper- eller hypopigmenteringar? Lös och slapp hud i armhålor och ljumskar? Hyperkeratoser händer och fötter? Nagelförändringar?

	<ul style="list-style-type: none"> • Palpation av lymfkörtlar: Avvikande och/eller förstörade lymfkörtlar över 1,5 cm? • Palpera buk: Förstörade organ?
Hudbiopsi	<ul style="list-style-type: none"> • Helst två stansbiopsier, minst 4 mm i diameter, med frågeställning hudlymfom.
Blodprover	<ul style="list-style-type: none"> • Hb, vita, diff, trombocyter, leverstatus, LD, kreatinin, albumin, SR, överväg HIV/hepatit-block. * • Flödescytometri görs vid lymfocytos, erythroderm MF och misstanke om Sézarys syndrom (SS). ** • Överväg PCR av perifert blod för analys av TCR-genrearrangemang (klonalitet) relaterad till klon i huden om tecken på blodengagemang. ***
Radiologisk undersökning	<ul style="list-style-type: none"> • Vid tidigt stadium av MF avstås från CT. CT hals, thorax, buk och bäcken bör utföras vid stadium IIA och uppåt, samt vid klinisk misstanke om systemisk sjukdom.
Lymfkörtelbiopsi	<ul style="list-style-type: none"> • Vid lymfadenopati över 1,5 cm eller avvikande lymfkörtel bör biopsi övervägas.
Benmärgsundersökning	<ul style="list-style-type: none"> • Benmärgsundersökning är inte indicerat vid flertalet fall av MF, men kan övervägas vid SS, generaliserad MF eller påverkan på blodbilden

*[Remiss för blodprov](#)

**[Remiss för immunofenotypning/FACS](#) (vid misstanke om Sézarys syndrom)

*** [Remiss för TCR-klonalitetsanalys](#) (Om patient hade blodengagemang och klonalitet i vävnadsprov)

Stadieindelning enligt TNMB vid mycosis fungoides och Sézarys syndrom

T (hud)	
T1	begränsade lesioner av patch, papler och/eller plack <10 % av hudytan.
T1a	endast patch T1b plack +/- patch
T2	lesioner med patch, papler och/eller plack > 10 % av hudytan.
T2a	endast patch T2b plack +/- patch
T3	en eller flera tumörer ≥ 1 cm diameter
T4	konfluerande erytem ≥ 80 % av hudytan
N (lymfkörtlar)	
N0	lymfkörtlar ej kliniskt avvikande och <1,5 cm

T (hud)	
N1	kliniskt förstorade lymfkörtlar; reaktiva eller dermatopatiska
N2	kliniskt förstorade lymfkörtlar med histologiskt lymfom-engagemang
N3	kliniskt förstorade lymfkörtlar med histologiskt lymfom-engagemang och påverkad nodal arkitektur
NX	kliniskt suspekta lymfkörtlar, histologi ej utförd
M (viscera)	
M0	inget visceralt engagemang
M1	påvisat visceralt engagemang, patologisk konfirmation krävs och organet specificerat
B (blod)	
B0	inga eller <5 % av perifera lymfocyter är atypiska (Sézaryceller).
B0a	klonalitet negativ
B0b	klonalitet positiv
B1	”low blood tumor burden” > 5 % av perifera lymfocyter är atypiska (Sézaryceller), men uppnår inte kriterierna för B2
B1a	klonalitet negativ
B1b	klonalitet positiv
B2	”high blood tumor burden” $\geq 1000/\mu\text{l}$ Sézaryceller med positiv klonalitet

Patch = oavsett storlek, en lesion utan signifikant upphöjning eller induration jämfört med omgivande normal hud

Plack = oavsett storlek, en lesion som är upphöjd eller indurerad

Tumör = nodulär lesion ≥ 1 cm i diameter med djup infiltration av huden eller vertikal tillväxt

Stadium och prognos vid mycosis fungoides och Sézarys syndrom

Stadieindelning görs när diagnosen ställs och ska alltid finnas kvar. Vid senare bedömning viktigt att man beskriver det som initialt stadium, maximalt stadium eller aktuellt stadium.

Stadium	T	N	M	B	5-års DSS %*
I A	1	0	0	0,1	98

I B	2	0	0	0,1	89
II A	1-2	1,2	0	0,1	89
II B	3	0-2	0	0, 1	50-80
III A	4	0-2	0	0	54
III B	4	0-2	0	1	48
IV A 1	1-4	0-2	0	2	41
IV A 2	1-4	3	0	0-2	23
IV B	1-4	0-3	1	0-2	19

*DSS = Disease specific survival

Diagnosbesked

Patienter bör få saklig information om sjukdomen och behandlingen: förväntat sjukdomsförlopp, behandlingsmöjligheter, komplikationer och tidsperspektiv.

Rekommendation för val av behandling utifrån stadium vid mycosis fungoides och Sézarys syndrom

Val av behandling vid MF eller SS grundar sig huvudsakligen på stadium av sjukdomen. Förutom kliniskt stadium bör andra faktorer vägas in i behandlingsvalet, såsom folliculotropism och storcellig transformation i histologi. Behandlingen syftar i de allra flesta fall till så lång remission som möjligt, men inte till bot. Behandlingsbeslutet grundas på en kombination av klinisk bild, toxicitet av behandlingen och resurstillgång.

Nedan kan man se vårdprogrammets rekommendationer som är förenliga med aktuella internationella guidelines.

Stadium	Första linjens behandling	Andra linjens behandling
IA, IB, IIA	Exspektans (stadium T1a) (+) Mjukgörande (++) Topikala kortikosteroider (++) UVB (++++) PUVA** (++++) Strålbehandling* (++)	Retinoider** (+++) Alfa-interferon** (++++) Re-PUVA** (++) Lågdos MTX (+) Strålbehandling* (++) TSEBT (++++)
IIB	Retinoider** (++++) Alfa-interferon** (++++) Lågdos MTX (+) Strålbehandling (++)	Cytostatikabehandling (++) Strålbehandling (++) Brentuximab vedotin (++++) TSEBT (++++) Allogen stamcellstransplantation***** (++)
IIIA-B	Retinoider** (++++) Alfa-interferon** (++++)	Cytostatikabehandling (++) Strålbehandling (++)

	ECP*** (++) Lågdos MTX (+) Strålbehandling (++)	TSEBT (+++) Brentuximab vedotin (+++) Allogen stamcellstransplantation**** (++)
IVA-IVB (Se även Sézarys syndrom för IVA1)	Cytostatikabehandling (++) Strålbehandling (++)	Brentuximab vedotin (+++) Alemtuzumab (+) Allogen stamcellstransplantation**** (++)
Sézarys syndrom	ECP (++) Retinoider och/eller IFN-alfa i kombination med ECP eller PUVA (+++) Lågdos MTX (+) Klorambucil + prednisolon (+)	Cytostatikabehandling (++) Brentuximab-vedotin (+++) Alemtuzumab (+) Allogen stamcellstransplantation**** (++)

* Om all sjukdom kan inkluderas i ett strålfält ge 2 Gy x 12.

** Retinoider och alfa-interferon kan ges som monoterapi eller kombineras och även ges tillsammans med PUVA.

*** ECP kan ges som monoterapi eller tillsammans med andra behandlingar.

**** Allogen benmärgstransplantation kan övervägas i enstaka exceptionella fall.

Multidisciplinär konferens (MDK)

I tidiga och okomplicerade fall kan patienten handläggas av dermatolog men kan vid behov diskuteras på multidisciplinär konferens på SU eller nationellt MDK som äger rum en gång per månad.

Uppföljning

Uppföljningsfrekvens varierar beroende på typ av hudlymfom, sjukdomsstadium, insatt behandling och aktuella besvär.

Indolenta lymfom med stabil sjukdom eller komplett remission	Var 6:e – 12:e månad
Aktiv eller progressiv sjukdom	Var 4:e – 6:e vecka
När diagnosen förbli oklar, men om klinik och PAD inger misstanke	Var 6:e – 12:e månad

Bedöm	Överväg
Aktuellt stadium och gör klinisk undersökning	Allmänna blodprov: Hb, vita, trombocyter, diff, LD, ALAT, kreatinin
Återfall och progression	Göra flödescytometri på perifert blod

Bedöm	Överväg
Aktuellt stadium och gör klinisk undersökning	Allmänna blodprov: Hb, vita, trombocyter, diff, LD, ALAT, kreatinin
Effekt av behandling och biverkningar	Ta nya stansbiopsier av hudlesioner

Kontaktsjuksköterska Verksamhet Hud- och könssjukvård Sahlgrenska

Hanna och Carina, tel. 031-342 95 58 (måndag och torsdag kl. 14.00–15.00)

Nationellt kvalitetsregister för lymfom och Hudlymfomstudie

Läkare är skyldiga att canceranmäla - informera patient om detta. INCA är ett kvalitetsregister som kan ersätta canceranmälan.

Studie om hudlymfom baserad på epidemiologiska, kliniska och histopatologiska data, behandlingar och prognos görs på Hud Sahlgrenska Universitetssjukhuset.

Kontakta dr Karolina Wojewoda eller dr Amra Osmancevic om du har patient med hudlymfom och behöver canceranmäla.

Vårdplan

Bör dokumenteras i patientjournal Melior när det gäller sjukdomar och behandlingar.

Relaterad information

I Nationellt vårdprogram för hudlymfom finns patientinformationer om: mycosis fungoides (MF), Sézary syndrom, lymfomatoid papulos, primärt kutant anaplastiskt storcelligt T-cellslymfom och primära kutana B-cellslymfom, länk pdf Hudlymfom, Nationellt vårdprogram, Regionala cancercentrum i samverkan 2024-06-18 [Nationellt vårdprogram för hudlymfom \(cancercentrum.se\)](#)

Patientinformation Hudlymfom, VO Hud- och könssjukvård SU, länk pdf [Hudlymfom patientinformation.docx \(vgregion.se\)](#)

Patientinformation Extrakorporeal fotoferes (ECP), VO Hud- och könssjukvård SU, länk pdf [ECP extrakorporeal fotoferes patientinformation \(vgregion.se\)](#)

ECP Extrakorporeal fotoferes - riktlinjer för behandling, VO Hud- och könssjukvård SU, länk pdf [ECP Extrakorporeal fotoferes - riktlinjer för behandling \(vgregion.se\)](#)

Provremiss lymfom blodprov (provtagningsslapp), VO Hud- och könssjukvård SU, pdf [länk \(vgregion.se\)](#)

Remiss lymfom FACS, Remiss 4 Hematologi, Klinisk kemi SU, pdf [länk \(vgregion.se\)](#)

Remiss lymfom TCR-klonalitetsanalys, Remiss 4 Hematologi, Klinisk kemi SU, pdf [länk \(vgregion.se\)](#)

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Hud- och könssjukvård

Innehållsansvar: Karolina Wojewoda, (karwo2), Specialistläkare

Granskad av: Amra Osancevic, (amros),
Universitetssjukhusöverläkare

Godkänd av: Anette Gente Lidholm, (anest7), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9783-1307954543-33

Version: 6.0

Giltig från: 2024-11-11

Giltig till: 2026-11-11