# 21. Leukæmi og lymfomer

Leukæmi:

Indledning:

* leukæmi er en gruppe af neoplastiske lidelser der involverer leukocytter
* nogle typer af leukæmi reagerer positivt på kemoterapi hvorfor overlevelsesraten er på 45 % med en højere overlevelsesrate i lymfoide typer i børn

Patofysiologi:

* leukæmi skyldes at en eller flere typer af leukocytter er udifferentierede, umodne og ikke-funktionelle celler der deles ukontrollabelt i knoglemarven
* en stor mængde af disse celler frigives til den generelle cirkulation hvor de infiltrerer lymfeknuder, milt, lever, hjerne og andre organer
* der findes hhv. en akut og en kronisk form for leukæmi:
  + akut (ALL og AML): involverer flest syge celler i knoglemarven og perifer cirkulation, pludselig debut, tydelige tegn og komplikationer, opstår hyppigst hos børn og unge voksne
    - ALL; mest almindelige (80%) børnecancer og begynder typisk i alderen 2-5 år, involverer forløberen for B-lymfocytter
    - AML; påvirker en eller flere granulocytter
  + kronisk (CLL og CML): involverer flere modne celler dog med reduceret funktion, kommer snigende – uklar debut, mildere symptomer og bedre prognose end den akutte, almindelig hos ældre
    - CLL; påvirker B-lymfocytter
    - CML; påvirker en eller flere granulocytter
* proliferation af leukæmiske celler i knoglemarven undertrykker produktionen af normale og raske celler hvilket leder til anæmi (manglende hæmoglobin i blodet og derved mindre ilt), trombocytopeni (mindre blodplader end normalt i blodet – påvirker koagulationen) samt mindsket funktionelle lymfocytter (påvirker immunsystemet).

Ætiologi:

* en række faktorer associeres med leukæmi i voksne:
  + udsættelse for radioaktiv stråling
  + kemikalier
  + vira
* der ses også en sammenhæng mellem kromosomfejl, især translokationer, og nogle typer leukæmi – især ALL, dette er bevis på en hyppigere forekomst af leukæmi i børn med Downs syndrom
* voksne med CML har en specifik translokationfejl på kromosom 22 der fungerer som indikator på CML

Tegn og symptomer:

* normale tegn på debuten af akutte leukæmier:
  + infektioner der ikke reagerer på behandling
  + overdreven blødning
  + ophobning af celler i knoglemarven danner et tryk på nerverne heri og et stræk af periosten hvorfor der opstår smerte i knoglerne
  + vægttab og trærhed pga. hypermetabolisme (flere celler), fra anorexi forårsaget af infektion, fra smerte og fra påvirkningerne af kemoterapi
  + ofte forstørrede lymfeknuder, milt og lever
  + hvis de leukæmiske celler infiltrerer CNS; hovedpine, visuelle forstyrrelser, døsighed, opkast

Diagnostiske tests:

* SMEAR: af perifert blod, påviser høj andel af umodne leukocytter samt ændret antal (hyppigt øget) heraf, antallet af erythrocytter og trombocytter er mindsket
* knoglemarvsbiopsi: bekræfter diagnosen

Behandling:

* kemoterapi
* medikamenter; især børn med ALL
* biologisk terapi somfx interferoner – stimulerer immunsystemet
* knoglemarvstransplantation – kan afprøves ved ineffektiv kemoterapi
* prognosen afhænger af antallet af leukocytter samt andelen af leukæmiske leukocytter ved diagnose
* døden indtræffer som regel på baggrund af komplikationer som især
  + overvældende infektion
  + hemorrhage
  + (lever og nyresvigt)

Lymfomer:

Indledning:

* lymfomer er maligne tumorer (neoplasmer) der involverer proliferation af lymfocytter i lymfeknuderne
* ved anvendelse af biopsier kan der skelnes mellem to typer af lymfomer – hhv. Hodgkin’s og non-Hodgekin’s
* man kender ikke til de specifikker årsager bag lymfomer dog ses en øget forekomst hos voksne som i barndommen var udsat for radioaktiv behandling

Hodgekin’s lymfom:

Patofysiologi:

* debut hovedsageligt hos voksne mellem 20 og 40 år – både i mænd og kvinder
  + desuden høj forekomst hos mænd over 50 år
* indledningsvist er kun en enkelt lymfeknude i halsområdet involveret
* canceren spreder sig sidenhen på systemisk vis til nærliggende lymfeknuder og sidenhen til organer via lymfen
* T-lymfocytterne synes at være defekte og der forekommer et lavere antal lymfocytter i blodet
* i lymfeknuden findes desuden Red-Sternberg cellen der er meget stor og fungerer som markør for diagnosen Hodgekin’s
* Hodgekin’s kan inddeles i 4 grupper på baggrund af de celler der forekommer ved biopsier
* lidelsen kan desuden inddeles i 4 stadier alt efter hvor udbredt den er:
  + I: en enkelt lymfeknude eller region påvirket
  + II: flere regioner på samme side af diaphragma er påvirket
  + III: lymfeknuderegioner på begge sider af diaphragma er påvirket
  + IV: diffus/vidtspredt ekstralymfatisk involvering som fx knogle, lunge, lever

Tegn og symptomer:

* første symptom er typisk forstørrelse af en lymfeknuden men uden smerter eller ømhed heri
* senere hen splenomegaly og forstørrelse af flere lymfeknuder
* generelle tegn på cancer er vægttab, anæmi, lav feber, natlige hedeturer, udmattelse

Behandling:

* strålebehandling
* kemoterapi
* kirurgisk indgreb
* prognosen afhænger af antallet af involverde lymfeknuder samt lokalisering af disse (dvs. af stadiet)

Non-Hodgekin’s:

* en forskel på denne og Hodgekin’s er at denne omhandler B-lymfocytter i 80 % af tilfældende
* spredningen af disse lymfomer er i modsætning til Hodgekin’s ikke-systematisk men tilfældig og vidtspredte metastaser er typisk tilstede ved diagnose
* symptomer og behandling er ensartede