

# Leukemier

---

## Akut Lymfatisk Leukemi (ALL)

Akut Lymfatisk Leukemi (ALL) är en progressiv malign blodsjukdom som drabbar leukocyterna på stamcells nivå i benmärgen. Vid ALL producerar benmärgen lymfoblaster som inte mognar ut. I hälften av fallen är ALL en pediatrik åkomma och debuterar oftast hos barn < 16 års ålder med en incidenstopp i 2-4 års ålder. ALL är en vital sjukdom och utan adekvat behandling kan leda till döden.

**ICD-10**

C91.0

**Epidemiologi**

ALL är en malign blodsjukdom som karakteriseras oftast av stort antal omogna leukocyter (lymfoblaster). Baserad på det sistnämnda har man delat upp sjukdomen i två under grupper:

1. **B-cells ALL** → de sjuka cellerna är lymfoblaster med B-cellsegenskaper.
2. **T-cells ALL** → de sjuka cellerna är lymfoblaster med T-cellsegenskaper.

ALL kan förekomma i alla åldrar men den har största incident hos förskolebarn och debuterar framför allt i åldern 3-7 år.

Sjukdomen är inte ovanlig och i Sverige har man beräknat cirka 120 nya fall/år. ALL har relativt hög incidens hos patienter med Down syndrom

**Etiologi**

Orsaken till varför sjukdomen uppstår är för nuvarande okänd. Ärftliga faktorer kan spela roll vid förekomsten av ALL. Förvärvade mutationer (gen translokation) exempelvis Philadelphia kromosom (Ph) förekommer hos cirka 25 % av fallen. Predisponerade faktorer som kan orsaka en akut leukemi är bland annat exponering för diverse kemikalier, joniserade strålningar och tidigare behandling med cytostatika.

1

**Symtom och diagnostik****Anamnes:**

ALL har varierande och oftast svår tolkade debut symtom. Symtomen beror i första hand på vilken lymfoblasttyp som drabbas. Symtomen av en infiltrerar benmärg karakteriseras generellt av följande:

- B-symtom (Feber, viktnedgång och nattsvettningar)
- Infektionssymtom
- Svullna lymfkörtlar
- Ökad blödningsbenägenhet (hematom, tandköttet och näsblödningar)
- Skelett- och ledsmärtor

**Status:**

- Tecken till störd koagulation såsom hematom, petekier och näsblödningar
- Palpation av de olika lymfkörtelstationerna
- Buk palpation → Hepatosplenomegali
- Testikelpalpation
- Neurologiskstatus (ALL kan engagera CNS)

**Lab:**

Blodstatus och Diff. → Anemi, kraftig leukocytos, trombocytopeni och patologisk diff.

Benmärgsprov (*golden standard*) → >30 % blaster

Cytogenetik (kromosom analys) → Philadelphia kromosom hos cirka 25 % av ALL fallen.

Lumbalpunktion (cytologisk analys) → inför en intratekalbehandling

HLA-typning

**Radiologi:**

CT thorax/buk → lymfkörtel förstoring

## Differential diagnos

- Akut Myeloisk Leukemi
- Kronisk Lymfatisk Leukemi (hos äldre)
- Mononukleos
- Leukocytos
- Akut anemi

## Behandling

Generellt består behandlingen av följande komponenter:

|                         |                             |                         |
|-------------------------|-----------------------------|-------------------------|
| <b>Induktionsterapi</b> | <b>konsolideringsterapi</b> | <b>Underhållsterapi</b> |
|-------------------------|-----------------------------|-------------------------|

Induktion → innebär en aktiv och snabb eliminering av leukemicellerna i kroppen. Detta sker via cellhämmande i kombination med en steroid ex. Prednisolon.

Konsolidering → innebär en eliminering av leukemicellerna i de skidade områdena såsom likvorsystemet och testiklar. Ex. på medel i denna grupp är Metotrexat.

Underhåll → innebär att med en långvarig (1,5-2 år), oftast peroral behandling. För riskgruppen skall även en stamcellstransplantation övervägas för att kunna uppnå en remission.

## Prognos

ALL är ett livshotande sjukdom som obehandlat kan leda till döden inom några månader från diagnosen. Prognosen beroende på debutåldern och val av terapi. Med adekvat behandling går cirka 90 % av patienterna < 50 år i remission. För patienter > 50 år har man beräknat däremot en 2 årsöverlevnad på cirka 60 %. ALL ger ökad risk för Hyperviskositets syndrom och även risk för Tumörlyssyndrom (TLS).

## Referenser

Ringborg, U. et al. Onkologi, andra upplagan. Kap 37: 536-539.

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 262-266.

Novo nordisk, Praktisk Medicin. Femtonde upplagan. Kap 5: 82.