

Leukemier

Akut Myeloisk Leukemi (AML)

Akut Myeloisk Leukemi AML är en malign blodsjukdom som drabbar leukocyterna på stamcellsnivå i benmärgen. Vid AML producerar benmärgen myeloblaster som inte mognar ut. AML kräver en mycket intensiv behandling som kan vara toxisk i de flesta fallen. Detta tillsammans med andra faktorer förklarar varför AML har sämre prognos än ALL. Det sist nämnda förklarar varför det är betydligt många patienter som genomgår stamcellstransplantation vid AML jämfört med det vid ALL.

ICD-10

C92

Epidemiologi

AML är relativt vanlig blodmalignitet och i Sverige upptäcks cirka 350 nya fall/år. Sjukdomen kan förekomma i alla åldrar med drabbar oftast vuxna.

AML drabbar leukocyterna på stamcells nivå i benmärgen som blir därför infiltrerad av patologiska omogna myeloiska celler framför allt monocytter och granulocyter. Infiltrationen av benmärgen resulterar i en störd blodbildning.

AML delas till tre undergrupper beroende på de cytogenetiska förändringar och antalet blaster:

1. Låg risk AML
2. Intermediär risk AML
3. Hög risk AML

Indelning är av stor betydelse för val av terapi samt för prognosen.

Etiologi

Orsaken till varför sjukdomen uppstår är för nuvarande okänd. Ärftliga faktorer spelar roll vid AML. Predisponerade faktorer däremot är identifierade exempelvis joniserade strålningar, tidigare cytostatika behandling och vissa kemikalier och lösningsmedel exempelvis Bensen.

Till riskfaktorerna vid AML räknas även andra sjukdomstillstånd som har hög transformationsrisk till AML. Till denna grupp räknas Polycytemia Vera och Myelodysplastisk syndrom (MDS).

Symtom och diagnostik

Anamnes:

Den störda blodbildningen i benmärgen gör att debutsymtomen är oftast neutropeni- och anemirelaterade. Därför söker patienterna oftast för följande symtom:

- B-symtom (Feber, vikt nedgång och nattsvetteningar)
- Trötthet
- Infektionssymtom
- Ökad blödningsbenägenhet (näsblödningar, hematom, stora menstruationer)

Det är viktigt att fråga efter hereditet för akuta leukemier samt patientens nuvarande och tidigare yrke för att utesluta/bekräfta en eventuell exponering för kemikalier eller joniserade strålning.

Status:

Inspektion av huden → Hematom eller hudtumörer (risk för extramedullära tumörer).

Vid buk palpation förekommer ofta splenomegali (dock sällan hepatomegali eller lymfkörtelförstoring).

Lab:

Blodstatus med diff. → Grav anemi, normala/låga leukocyter, trombocytopeni och diff. visar endast neutropeni.

Benmärgsprov → visar > 20 % myeloblaster och **Auer-stavar**. Om patienten har en **Blastom** (> 70 %) är det en klar indikation för inläggning.

Från benmärgsbiopsin kan man även utföra följande diagnosmetoder som är av oerhörd betydelse för behandlingsval och prognos:

1. Immunfenotypning
2. Enzymhistokemiskfärgning
3. Kromosom analys → förekomsten av Monosomi 7 är kopplat till dålig prognos.

HLA-typning (inför en ev. stamcellstransplantation)

Differential diagnos

- Mononucleos
- Aplastisk anemi
- Vitamin B₁₂- och Folatbrist

Behandling

Val av terapi vid AML beror i första hand på om patienten hör till standard- eller högrisk AML. Behandlingen generellt är kortare än det vid ALL.

Behandling består huvudsakligen av följande:

Induktionsterapi	Konsolideringsterapi	Underhållsterapi
-------------------------	-----------------------------	-------------------------

Induktionen sker oftast med kombination av cytostatika exempelvis **cytosar** + **Cerudibin** i 7 dagar. Patienten kan drabbas av sjunkande trombocyter och erytrocyter som resultat av den aggressiva behandlingen och därför är det viktigt att transfundera dessa patienter med både blod och trombocyter vid behov.

Konsolideringen sker ofta med cytostatika i korta kurer därefter skall et nytt benmärgsprov tas för att bekräfta en ev. remission.

Underhållsterapi med stamcellstransplantation framför allt för högrisk, yngre patienter eller vid recidivfall.

Prognos

Prognosen vid AML är sämre än den vid ALL. Prognosen beror i första hand på AML riskgrupp (låg, intermediär, hög), åldern vid debut samt val av behandling. Man har beräknat därför att cirka 80 % av alla patienterna med AML som är < 50 års ålder, går i remission efter en adekvat behandling.

Recidiv risken är relativt stor vid AML, även för de som uppnått remissionen, därför har man valt att följa upp patienterna med täta intervall.

AML till likheten med ALL, utgör en stor risk för Hyperviskositetssyndrom såsom Tumörlyssyndrom (TLS).

Referenser

Ringborg, U. et al. Onkologi, andra upplagan. Kap 35: 539-540.

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 263-266.

Novo nordisk, Praktisk Medicin. Femtonde upplagan. Kap 5: 82-83.