

# Maligna lymfom

---

## Hodgkins lymfom (HD)

Maligna lymfom är ett begrepp för malignitet som utgår från lymfocyter i lymfkörtlarna i första hand men kan även drabba lymfocyter i benmärgen och perifert blod. Sjukdomar i denna grupp är vanligare än leukemier. Den karakteristiska symtom som förekommer hos alla patienter vid alla sjukdomar som hör till maligna lymfom är lymfkörtelförstoring, oftast i halsen vid debut. Hodgkin är en speciell sjukdom inom lymfom gruppen därför delas de maligna lymfomen, kliniskt till tre stora grupper, högmaligna lymfom, lågmaligna lymfom och verkan hög- eller lågmaligna lymfom .

Hodgkins lymfom har snabb växande celler (en vecka) dock räknas ej till de högmaligna lymfomen.

## ICD-10

C81.9

## Epidemiologi

Hodgkins Lymfom (HD) är en relativt ovanlig form av lymfom. Vanligare hos män än hos kvinnor. Sjukdoms incidens har en geografisk variation och är relativt högre i USA och Väst Europa jämfört med Asien. I Sverige förekommer cirka 170 fall/år. Sjukdomen är vanligare hos yngre och har en debuttopp vid 20 års ålder, samt en ökad sjukdomsfrekvens > 50 års ålder.

HD engagerar främst lymfkörtlarna och kan indelas efter antalet engagerade lymfkörtlar till fyra olika stadier (I-IV) enligt **Ann-Arbor**:

Stadium	Förklaring
I	En lymfkörtel region
II	Två/flera lymfkörtelregioner endast på ena sida av diafragman
III	Lymfkörtelregion engagemang på både sidorna av diafragman
IV	Sprid sjukdom med både lymfkörtel- och organ engagemang

1

Till Ann-Arbor stadieindelningen läggs även två bokstäver:

**A** → för asymtomatiska patienter

**B** → vid förekomsten av B-symtom

*Exempelvis patienten har stadium II + B.*

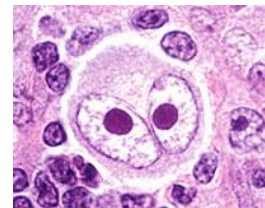
## Etiologi

HD karakteriseras av förekomsten av jätteceller som utgår från B-lymfocyter. Dessa jätteceller kallas för "Reed-Stenbergceller" (figure 1).

Orsaken däremot till varför dessa celler uppstår är för närvarande okänd. Man har identifierat några faktorer som förekom hos de flesta patienterna med HD.

Bland dessa riskfaktorer:

- Tidigare genomgången mononukleos (EBV infektion).
- Immundefekter (HIV?)
- Ålder (högsta risk vid 20-30 år)
- Etnicitet eller geografisk risk (högst i USA och Väst Europa, lägst i Asien)



Figur 1. Reed-stenberg celler.  
Ref. Stanford School of medicine

## Symtom och diagnostik

### Anamnes:

HD är en lymfkörtelsjukdom vid debut, vilket gör att majoriteten av patienterna söker till vården på grund av förstörade och ömma lymfkörtlar framför allt på halsen. I det skedet och vid avsaknad av allmänpåverkan räknas sjukdomen som lokaliserad. Om patienten däremot söker för körtel i halsen tillsammans med övriga symtom, tolkas initialt som avancerad stadium tills motsatsen är bevisat.

De övriga symtom kan vara:

- B-symtom (Feber, viktnedgång och nattsvettningar)
- Klåda
- trötthet

### Status:

- Temperatur
- Lymfkörtel palpation → ömhet?
- Buk palpation → Splenomegali

**Lab:**

Blodstatus och Diff. → anemi är inte ovanlig.  
SR  
Albumin  
EI-status och Kreatinin (njurvärde måste redas ut inför den radiologiska utredningen)  
HIV status  
Hepatit block  
EBV-serologi  
Benmärgsprov → undersökningen ersätts så småningom av PET-scan.  
Nedfrysning av spermier/ägg (både lymfomet och dess behandling nedsätta köncellers kvalitet)

**Radiologi:**

CT-hals/thorax/buk → fastställa antalet engagerade lymfkörtlar som grund till stadieindelning.  
PET-scan, oftast av hela kroppen som ger mera pålitliga information gällande stadieindelningen och är även en pålitlig metod för behandlingsuppföljning.

**Lymfkörtelbiopsi**

Finnålsbiopsi och hela körteln → Reed-Stenbergs celler.

**Differential  
diagnos**

Infektion  
Sarkoidos  
Annan autoimmun sjukdom

**Behandling**

Det finns goda chanser för bot eller varaktig remission för HD patienterna om rätt terapi användas. I Sverige behandlas patienterna efter stadium och ålder. Behandlingen generellt kan sammanfattas i följande:

Yngre med HD	Äldre med HD
ABVD + Strålbehandling	CHOP + Strålbehandling

Cytostatika kombinationen efter ålder samt antalet kurer av cytotatika kombinationen bestäms av sjukdoms stadium (flera kurer ju högre stadium).

**Prognos**

Med dagens tillgängliga terapier har man en bot till HD. Sjukdomen har bästa prognos jämför med andra lymfom. Bästa prognos oftast finns hos yngre patienter. Både sjukdomen och dess behandling påverkar spermier och sänker deras kvalitet. Risken för infertilitet är stort särskilt efter den tunga cytotatikabehandlingen. Därför är det av stor betydelse att frysa ned spermier vid diagnosen/inför behandling start. Uppföljning av HD patienter har visat en ökad risk för komplikationer på sikt. De viktigaste komplikationer som identifierade är.

- Hypotyreos → som kan debutera efter 5 år från diagnosen.
- Bröstcancer → som kan debuterar efter 15 år från diagnosen.
- Leukemi → beroende på behandlingslängd, högre risk vid längre behandling.

**Referenser**

Ericson, E. et al. Medicinska sjukdomar, Fjärde upplagan. Kap 5: 227-228.  
Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 271-273.  
Diagnosis is in our blood, Stanford School of Medicine <http://hematopathology.stanford.edu>