

Leukemier

Kronisk Lymfatisk Leukemi (KLL)

Kronisk Lymfatisk Leukemi KLL är den vanligaste form av leukemi. Den kallas även för "Den gamla mannens leukemi" eftersom den har en manligdominans vid hög ålder. Sjukdomen orsakas av en okontrollerad ökning mängd av mogna B-lymfocyter i benmärgen. Dessa lymfocyter har dessutom en förlängd överlevnad som tillåta de att vandra ut till periferin där de orsakar lymfocytos som gör att lymfocyterna ansamlas i lymfkörtlarna, mjälte, lever och även i de extralymfatiska vävnaderna såsom mag-tarmkanalen och skelettet.

ICD-10

C91.1

Epidemiologi

KLL är en av de vanligaste bland leukemierna och i Sverige har den en incidens upp till 500 patienter/år. Incidensen ökar kraftigt med ökande åldern och beräknas som 50 fall/100 000 invånare/år hos patienter > 70 års ålder.

KLL är vanligare hos män och debuterar oftast vid 60-80 års ålder.

Etiologi

Orsaken till varför sjukdomen uppstår är för nuvarande okänd. Ärftliga faktorer kan spela roll vid förekomsten av KLL. Kromosomala avvikelser såsom deletion i de sjuka cellerna är identifierade men är framför kopplade till prognosen och inte till orsaken. Exempelvis på sådana deletioner är:

- 11q del (långa armen)
- 17q del (korta armen)

Leukemicellerna vid KLL är små och defekta i funktionen, men liknar morfologisk de fysiologiska lymfocyterna.

Symtom och diagnostik**Anamnes:**

KLL vid debut är en heterogen sjukdom med en variabel kliniskbild. upptacks oftast accidentellt vid rutinlabprovtagning (leukocytos). Vid debut och i början av sjukdomsförloppet brukar de flesta patienterna vara asymtomatiska. Patienterna söker oftast efter att de har upptäckt förstörande lymfkörtlar eller på grund av molvärk i vänster buken som orsakas av splenomegalin. Symtom som förekommer vanligen vid anamnestagandet är:

- B-symtom (Feber, viktnedgång och nattsvetteningar)
- Trötthet (orsakad av anemi)

Status:

- Lymfkörtel förstoring vid palpation av vissa lymfkörtelstationer
- Vid buk palpation förekommer oftast tecken till splenomegali

Lab:

Blodstatus med Diff. → Anemi, lymfocytos $>5 \times 10^9/L$

Retikulocyter

Benmärgsprov → $>50\%$ lymfocyter

S-el-fores → M-komponent, Ig, Haptoglobin

Flodescytometri

Direkt Antiglobulin Test (DAT)

Cytogenetik (kromosom analys) viktig för behandlingsval och prognos

Radiologi

CT-thorax/buk → stadieindelning

Lymfkörtelbiopsi

Vid osäkerhet om diagnosen skall en biopsi av lymfkörtel (hela körteln) tas för att diffa mellan KLL och exempelvis non-Hodgkins lymfom

Differential diagnos

- Lymfom
- Hårcellsleukemi

Behandling Med dagens tillgängliga terapier finns det tyvärr inget botande behandling för patienter med KLL. Asymtomatiska patienter skall ej behandlas och enbart lymfocytos utgör ingen behandlingsindikation.

Behandlingen generellt innehåller en eller flera av följande komponenter:

Symtomatisk behandling	Perorala cytostatika	Monoklonala antikroppar	Intravenöst cytostatika
-----------------------------------	---------------------------------	------------------------------------	------------------------------------

Symtomatisk behandling framför allt vid anemi eller allmänpåverkan.

Peroralcytostatika framför allt till yngre patienter för att kunna uppnå remission. Exempelvis **Fludara** i kombination med **Cyklofosamid**.

I vissa fall kan man även kombinera de perorala cytostatika med tillägg av monoklonala antikroppar exempelvis **Mabthera**.

Vid svåra fall eller om ovan nämnda behandlingsstrategier inte ger något effekt kan man välja att behandla patienten med cytostatika intravenöst exempelvis **CHOP**.

Prognos För övrigt har sjukdomen ett stillsamt förlopp och god prognos men obehandlat är KLL kan i vissa fall vara en aggressiv sjukdom som kan leda till döden. Generellt har man sett att en tredjedel av KLL patienter lever efter 10 år.

Referenser

Ringborg, U. et al. Onkologi, andra upplagan. Kap 35: 474-475.

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 274-275.

Novo nordisk, Praktisk Medicin. Femtonde upplagan. Kap 5: 92.