

# Leukemier

---

## Kronisk Myeloisk Leukemi (KML)

Kronisk Myeloisk Leukemi (KML) är en långsamt progredierande blod och benmärg sjukdom som oftast inträffar under eller efter medelåldern, och sällan förekommer hos barn. Störningen vid KML sker i erythrocyter, leukocyter och megakaryocyter. Störningen i redan nämnda cellerna orsakas av det så kallad Philadelphia-kromosom. Philadelphia-kromosomen bildas genom en translokation mellan kromosom 9 och 22. ABL genen från kromosom 9 translokeras till kromosom 22 där bildas BCR-ABL-genen. Den störda konfigurationen på kromosom 22 kallas för Philadelphia-kromosomen. Philadelphia-kromosomen förs inte vidare till nästa generation vilket betyder att sjukdomen inte är ärftlig.

**ICD-10**  
**Epidemiologi**

C92.1  
KML är en relativ ovanlig sjukdom i Sverige med endast 100 fall/ år. Sjukdomen debuterar oftast under eller efter medelåldern och sällan förekommer hos barn.

**Etiologi**

Philadelphia-kromosom (Ph) är orsaken till sjukdoms debut. Kromosomen har BCR-ABL genen (proto-onk-gen) som producerar ett Tyrosinkinase som aktiverar cellernas proliferation och överlevnad vilket ger den expansion av de myeloiska cellerna. Orsaken till förekomsten av Ph däremot är inte fullständigt klarlagt men som man har noterat ökad risk hos patienter som exponerats för joniserade strålningar.

**Symtom och diagnostik**

**Anamnes:**  
B-symtom är vanligaste kontakt orsak. Dessa orsakad av den ökade metabolismen:  
• Viktnedgång  
• Nattsvettningar  
• Feber  
Trötthet orsakad av anemi är vanlig förekommande symtom vid KML. Patienterna har även ökad blödningsbenägenhet framför allt från huden, tandköttet och urinvägar.  
Tryckkänsla och molvärk från vänster sidan av buken som orsakas av splenomegalin.

**Status:**

- Hematom
- Vid buk palpation förekommer splenomegali

**Lab:**

Blodstatus och Diff. → **anemi, leukocytos** med LPK mot 200-1000 x 10<sup>9</sup>/L. även **trombocyterna** kan vara kraftigt förhöjda.  
SR, LAPA, Vitamin B<sub>12</sub>  
Benmärgsprov → undersökning av utstrykets utseende som brukar vara rikt med myeloiska celler i olika utvecklingsstadier samt många små megakaryocyter.  
Cytogenetik (kromosom analys) → Ph hos cirka 95 % av patienterna.

**Differential diagnos**

- Infektion
- Myelodysplastisk syndrom (MDS)
- Polycytemia Vera
- Myeloproliferativ sjukdom
- Annat malignitet

**Behandling**

Val av behandlingen beror framför allt på patientens ålder. Generellt består behandlingen av följande komponenter:

<b>Symtomatisk behandling</b>	<b>Remissions behandling</b>	<b>Stamcellstransplantation</b>
-------------------------------	------------------------------	---------------------------------

Symtomatisk behandling beror på vilka symtom som patienten söker in för. Vanligen behandlas de flesta patienterna med Hydroxyurea eller Busulfan.

Remission kan de flesta patienterna nå med Tyrosinkinashämmare TKI (Glivec), Hydroxyurea eller Interferon.

Botande behandlingen vid KML kan åstadkomma via en allogen stamcells-transplantation. Terapin kan även användas vid sviktande farmakologisk behandling framför allt för yngre patienter.

### **Prognos**

Obehandlad sjukdom har stor risk för övergång till svår behandlad akut leukemi "Blastkris" efter 3-4 år från diagnosen. Stamcellstransplantation kan ge bot. Med adekvat behandling har KML patienterna en 5 årsöverlevnad på hela 90 %.

### **Referenser**

*Ringborg, U. et al.* Onkologi, andra upplagan. Kap 35: 481-482.

*Grefberg, N. et al.* Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 270-271.

Novo nordisk, Praktisk Medicin. Femtonde upplagan. Kap 5: 92-93.