



Maligna lymfom

Non-Hodgkins lymfom (NHL)

Non-Hodgkins lymfom är ett samlingsnamn för malignitet som utgår från lymfocyter. Sjukdomar i denna grupp är relativt vanliga och incidensen ökar av oklar orsak. Non-Hodgkins lymfom engagerar oftast flera än bara en körtel och kan även vara spridd till andra organ vid diagnos, exempelvis spridning till tonsiller, tarmen, mjälten, njurar, skelett och/benmärgen.

ICD-10

C85.9: Non-Hodgkin-lymfom, ospecificerad typ.

C85.9A: Non-Hodgkin-lymfom, lågmalignt, ospecificerat.

C85.9B: Non-Hodgkin-lymfom, högmalignt, ospecificerat.

Epidemiologi

Non-Hodgkins lymfom är relativt vanligt i Sverige, med en incidens på cirka 1 200 fall/ år. Trots att sjukdomsprevalens ökar med stigande ålder, så kan sjukdomen drabba folk i alla åldrar.

Non-Hodgkins lymfom indelas huvudsakligen i två olika grupper (enligt WHO). Varje grupp har flera olika sjukdomar:

Låg maligna (indolenta) lymfom	Hög maligna (aggressiva) lymfom
<ul style="list-style-type: none">• Kronisk lymfatisk leukemi (KLL)• MALT-lymfom• Follikulärt lymfom I• Follikulärt lymfom II• Immunocytom	<ul style="list-style-type: none">• Burkitts lymfom• Diffust storcelligt lymfom• Mediastinalt storcelligt B-cellslymfom• Follikulärt lymfom III• T-cells lymfom

1

Denna kliniska indelning har stor betydelse vid val av terapi samt för prognosen.

Etiologi

Orsaken till varför sjukdomen uppstår är för nuvarande okänd. Som vid de flesta lymfom sjukdomar har man identifierat riskfaktorer som kan vara utlösande till Non-Hodgkins lymfom. Till dessa riskfaktorer räknas de följande:

- Tidigare virusinfektioner, ex. **EBV** (som orsakar ökad proliferation i lymfatiska vävnaden)
- **Helicobacter pylori** (HP) infektion i ventrikeln (ökar risken för MALT-lymfom)
- Immundefekter (ex. HIV patienter)
- Autoimmuna sjukdomar (ex. **Celiaki** som gör att tunntarmen har patologiska T-lymfocyter som ökar risken för NHL)
- Exponering till kemikalier och lösningsmedel
- Exponering till joniserade strålning

Symtom och diagnostik

Anamnes:

Symtomen vid Non-Hodgkins lymfom är väldigt varierande beroende på om sjukdomen hör till den högmaligna- eller lågmaligna gruppen. Oftast söker patienterna för följande symtom:

- Svullna och oömma lymfkörtlar framför allt på halsen/nacke.
- Buk obehag (orsakad av splenomegali eller svullna buk körtlar)

Andra förekommande symtom, framför allt vid högmaligna lymfomen (Diffus storcelligt B-cellslymfom):

- Bröstsmärta
- Diarré
- Kräkningar
- Illamående
- B-symtom (feber, viktnedgång, nattsvette)

Status:

Pulm → samtals dyspné, patologiska ljud (mediastinalt storcelligt lymfom?)

Mun och svalget → inspektion av tonsiller och svalget.

Palpation av lymfkörtel stationer

Vid buk palpation kan det förekomma tecken till splenomegali

Lab:

Blodstatus med Diff.
El-status med Kreatinin
SR
Leverstatus
Albumin
S-el-fores
DAT
Benmärgsprov

Radiologi:

CT-hals/thorax/buk

Lymfkörtelbiopsi

Finnålsbiopsi och hel körtelsbiopsi för cytologisk diagnostik

Övriga utredningar:

Gastroskopi med HP-provtagning → vid misstänkt MALT-lymfom.

**Differential
diagnos**

- Metastatisk sjukdom till lymfkörtlar
- Övriga hematologiska maligniteter eller lymfoproliferativa sjukdomar
- Hodgkin lymfom
- Godartad lymfkörtel infiltration sekundär till infektion (mononukleos)

Behandling

Behandling vid NHL beror på om sjukdomen hör till de lågmaligna eller de högmaligna lymfom.

Generellt omfattar behandlingen vid NHL en eller kombination av följande terapier:

Strålterapi	Cytostatika kombination	Monoklonala antikroppar
--------------------	--------------------------------	--------------------------------

Strålterapi → ges mot de lokaliserade högmaligna lymfom (oftast kombineras med intravenöst cytostatika)

Cytostatika kombinationer → huvudsakligen **CHOP** som kan ges enskild eller kombineras med en monoklonal antikropp behandling. Kur längd bestäms av sjukdomens svårighetsgrad. CHOP kan även ges i symtomlindrande syfte. Cytostatika kan även ges intratekalt vid CNS engagemang.

Monoklonal antikroppsbehandling → ex. **Mabthera** som oftast ges i kombination med cytostatika, främst vid B-cells lymfom. Behandlingen är effektiv och kan leda till remission däremot patienterna som erhåller behandling med monoklonala antikroppar måste följas upp noggrant eftersom behandling med dessa medel har en livshotande biverkning "Cytokinfrisättningsyndrom" som orsakar bland annat feber, blodtrycksfall och bronkospasm. Högsta risk för denna biverkan ligger i anslutning till de första infusionerna.

Prognos

Beroende på sjukdomsgruppen kan prognosen vara väldigt varierande:

Prognos vid de lågmaligna lymfomen:

- Vid KLL är prognosen god och cirka en tredjedel av patienterna lever efter 10 år.
- Vid Follikulärt lymfom I-II har man bot för den lokaliserade form (med strålbehandling) och vid spridd sjukdom har man en god prognos med stor

- andel patienter som lever upp till 12 år.
- MALT-lymfom har en väldigt god prognos och oftast botas efter antibiotika behandling av HP-infektion, peroral cytostatika (**Leukeran**) eller lokal strålterapi.

Prognos vid de högmaligna lymfomen:

Alla högmaligna lymfom växer till väldigt snabbt och orsakar döden inom 1 år om ingen aggressiv behandling sätts in omedelbart. Det finns möjligheter till bot med en aggressiv behandling. Prognosen försämras ju äldre patienterna är vid diagnosen.

- Diffust storcelligt B-cellslymfom → mer män än kvinnor oftast > 65 års ålder. Prognosen som beskrivet ovan.
- Mediastinalt storcelligt B-cellslymfom → mest kvinnor oftast vid 35 års ålder. Prognosen är ganska lik den vid diffust storcelligt B-cellslymfom.
- Burkitts lymfom → väldigt ovanlig i Sverige, men förekommer med hög frekvens hos barnen i Afrika. Med adekvat behandling med intravenöst cytostatika förekommer en god prognos med upp till 90 % långtids överlevnad.
- Follikulärt lymfom III → är mer aggressiv jämfört med grad I och II. Prognosen vid Grad II är mycket lik den vid diffust storcelligt B-cellslymfom.

Referenser

Ericson, E. et al. Medicinska sjukdomar, Fjärde upplagan. Kap 5: 228-231.

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 273-268.

Medscape <http://www.medscape.com> Non-Hodgkin lymphoma.