

Langvinnt hvítblæði

Langvinnt hvítblæði (chronic leukemia) felur í sér marga ólíka sjúkdóma sem einkennast af því að tiltekin hvít blóðkorn breytast í krabbameinsfrumur og ryðja í burtu eðlilegum frumum úr beinmerg og blóði. Á árunum 2002-2006 var ný-

gengi hér á landi 3,9 af 100.000 hjá körlum og 1,8 af 100.000 hjá konum með langvinnt hvítblæði. Sjúkdómurinn leggst einkum á eldra fólk og er algengari meðal karla en kvenna. Horfur sjúklinga með langvinnt (krónískt) hvítblæði hafa batnað á seinni árum.

Allar tegundir hvítu blóðkornanna myndast frá sameiginlegri stofnfrumu í beinmerg. Á hverri mínútu myndast margar milljónir blóðkorna í beinmergnum. Þau þroskast og þróast í sérhæfðar varnarfrumur líkamans, sem fara út í blóðið og eitlakerfið til að sinna sínum hlutverkum.

Hvítblæði (krabbamein í blóði), er samheiti yfir hóp af sjúkdómum sem felur í sér að hvítu blóðkornin breytast og fjölga sér stjórnlaust í beinmerg og blóði. Venjulega er greint á milli bráðahvítblæðis og langvinnis hvítblæðis. Við bráðahvítblæði (sjá kaflann hér næst á undan) eru það tiltölulega óþroskaðar frumur sem breytast í krabbamein og æxlisfrumurnar eru lítt þroskaðar, en hins vegar líkjast æxlisfrumurnar í langvinnu hvítblæði meira eðlilegum hvítum blóðkornum. Sjúkdómsferli langvinnis hvítblæðis er hægara en bráðahvítblæðis.

Langvinnt hvítblæði skiptist í tvær megingerðir eftir frumutegund: 1) Langvinnt eitilfrumuhvítblæði (chronic lymphocytic leukemia, CLL) er algengari gerðin og leggst nær eingöngu á eldra fólk. 2) Langvinnt mergfrumuhvítblæði (chronic myelocytic leukemia, CML) getur líka komið upp meðal yngra fólks, þótt það sé algengara hjá eldra fólki. Langvinnt eitilfrumuhvítblæði er um fjórum sinnum algengara en langvinnt mergfrumuhvítblæði.

Orsakir og áhættuþættir

Orsakatættir langvinnis hvítblæðis eru óþekktir, en talið er að erfðafræðilegir þættir, ónæmisfræðilegir þættir sem og umhverfisþættir skipti allir máli. Einn umhverfisþáttur, sem er talinn auka líkurnar á langvinnu hvítblæði, er jónandi geislun.

Landfræðilegur munur

Langvinnt hvítblæði er ekki eins algengt í Asíu og t.d. í Evrópu, Norður-Ameríku og Ástralíu, en munurinn á milli landa og heimsálfa er hlutfallslega lítill. Sérstaklega virðist langvinnt eitilfrumuhvítblæði vera sjaldgæft í Suðaustur-Asíu. Sjúkdómarnir virðast algengari hjá hvítum en svörtum. Í heild virðist nýgengi langvinnis hvítblæðis heldur vera að aukast.

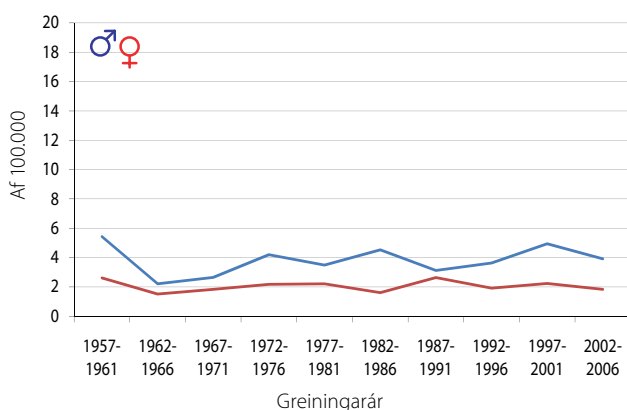
Einkenni

Langvinnt hvítblæði þróast oftast hægt og til að byrja með eru engin eða mjög lítil einkenni. Seinna geta vandamál eins og þreyta, slappleiki, lystarleysi, þyngdartap og stækkun eitla komið fram. Á seinni stigum geta komið fram mallandi hitahækkun og nætursviti. Miltisstækkun kemur oft fram (einkum í mergfrumuhvítblæði). Oft uppgötvast langvinnt hvítblæði (einkum eitilfrumuhvítblæði) í blóðþrufu, sem tekin er í allt öðrum tilgangi eða vegna einkenna sem ekki tengjast hvítblæðinu.

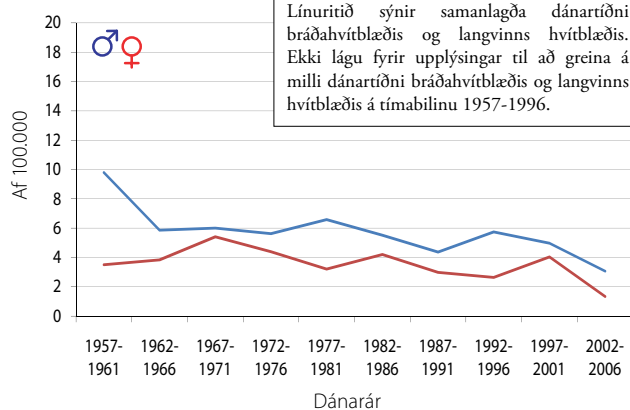
Greining

Blóðrannsókn þar sem sést mjög mikið af vissri gerð hvíttra blóðkorna vekur grun um að um langvinnt hvítblæði geti verið að ræða. Oft á tíðum er aukningin gífurleg. Til að fá endanlega greiningu þarf að rannsaka beinmerg, sem er venjulega tekinn til rannsóknar úr mjaðmargrindar- eða bringubeini. Blóð og beinmergur eru skoðuð í smásjá og greining gerð. Viðbótarrannsóknaraðferðum sem gefa meiri upplýsingar um

Árlegt aldursstaðlað nýgengi



Árleg aldursstöðluð dánartíðni



ýmsa eiginleika hvítblæðisfrumnanna er gjarnan beitt t.d. með flæðigreiningu og með litningarannsókn. Við langvinnt mergfrumuhvítblæði er hægt að sjá dæmigerðar erfðafræðilegar breytingar í hvítblæðisfrumunum með litningarannsókn. Það felur í sér að hlutar af litningum 9 og 22 hafa skipt um sæti og myndað svonefndan Philadelphia-litning, sem er talinn hafa þýðingu fyrir myndun sjúkdómsins.

Meðferð

Þar sem langvinnt eitilfrumuhvítblæði getur þróast mjög hægt á mörgum árum er oft beðið með meðferð þangað til sjúklingurinn fær einhver einkenni vegna sjúkdómsins. Þá eru oft gefin krabbameinslyf. Ef miltað er of stórt er hægt að fjarlægja það með skurðaðgerð.

Miklar framfarir hafa orðið í meðferð langvinnns mergfrumuhvítblæðis eftir að lyfið Imatinib kom á markað. Það hindrar starfsemi ensímsins tyrosin kinasa og hefur reynst hafa góð áhrif í þeim tilfellum þar sem Philadelphiu-litningabreytingin er til staðar.

Langvinnt mergfrumuhvítblæði er í vissum tilfellum meðhöndlað með beinmergs- eða stofnfrumuígræðslu. Þetta er einkum reynt hjá yngri einstaklingum, þar sem þeir eldri eiga erfitt með að þola þá erfiðu meðferð sem þessu fylgir. Líkurnar á að lækna eftir slíka ígræðslu þurfa í hverju tilfelli fyrir sig að veita upp á móti áhættunni, sem er aðallega hættan á ýmiss konar sýkingum sem fram geta komið þegar varnarkerfi líkamans (ónæmiskerfið) er veiklað vegna meðferðarinnar. Þetta þarf einnig að meta með tilliti til möguleika á lækningu með öðrum aðferðum.

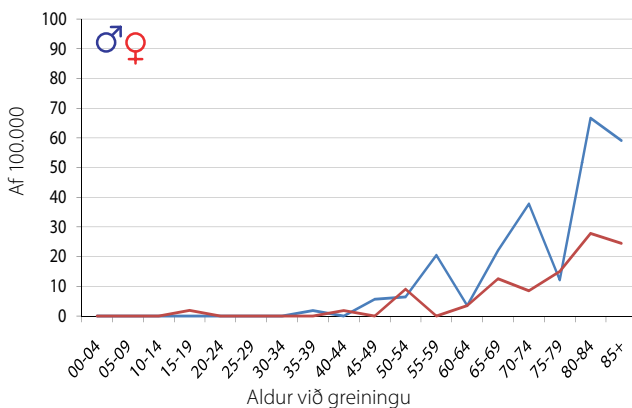
Horfur

Horfurnar fyrir sjúklinga með langvinnt eitilfrumuhvítblæði eru yfirleitt góðar þó þess beri að geta að sjúkdómurinn læknastr yfirleitt ekki. Margir sjúklingar lifa árum saman með sjúkdóminn. Horfur langvinnns mergfrumuhvítblæðis hafa verið verri, en bætтар horfur hafa fylgt nýrri meðferðarleiðum, bæði nýjum lyfjum og einnig bættum árangri við beinmergsígræðslu.

Yfirlit (2002-2006)

	Karlar	Konur
Meðalfjöldi tilfella á ári	8	4
Hlutfall af öllum meinum	1,3%	0,7%
Meðalaldur við greiningu	68 ár	69 ár
Fjöldi á lífi 31.12.2006	62	37

Aldursbundið nýgengi



Fimm ára hlutfallsleg lifun

