

Eitilfrumuæxli (önnur en Hodgkins-eitilfrumuæxli)

Eitilfrumuæxli sem fjallað er um í þessum kafla eru illkynja æxli upprunnin í eitilfrumum, nema þau æxli sem teljast til Hodgkins-sjúkdóms og fjallað er um í kaflanum hér á undan. Á ensku hefur verið vísað til þessa æxlshóps sem non-Hodgkins lymphoma. Þessi æxli, sem hér eftir verður vísað til aðeins sem eitilfrumuæxli, eru hópur illkynja æsla sem á upptök sín í eitilvef og eru um 3% illkynja æsla á Íslandi. Á árunum 2002-2006 var aldursstaðlað nýgengi þessara æsla hér á landi 11,5 af 100.000 hjá körlum og 7,1 af 100.000 hjá konum. Meðalaldur sjúklunga við greiningu sjúkdómsins á Íslandi hefur verið 61 ár. Eitilfrumuæxli eru nokkuð algengari meðal karla en kvenna og hefur tíðni þessara æsla aukist mjög síðustu áratugi og eru þau meðal þeirra illkynja æsla á Íslandi sem aukist hafa mest. Ástæður þessarar aukningar eru þó enn óþekktar. Eitilfrumuæxli geta verið á mjög mismunandi stigi við sjúkdómsreiningu og sjúklingar haft mjög mismunandi batahorfur.

Eitilvefur er hluti ónæmiskerfis líkamans og hefur ýmis hlutverk. Sogæðarnar flytja sogæðavökva, glæran vökva, sem meðal annars inniheldur hvít blóðkorn, en hlutverk þeirra er að vernda okkur gegn efnum sem eru líkamanum framandi, eins og veirur og bakteríur. Á ferð sinni um líkamann fer sogæðavökvinn í gegnum eitlana, en þeir hýsa margar mismunandi verndarfrumur. Stærstu eitlahóparnir eru í kvið aftan kviðarholts (aftanskinu), miðmæti (milli lungna) í brjóstkasnanum, nárnum, handarkrikum og á hálsi. Milta og hálskirtlar eru einnig hluti eitlakerfisins. Ennfremur getur komið fram eitilvefur í öðrum líffærum svo sem í slímhúð meltingarvegs.

Eitilfrumuæxli geta myndast hvar sem er í eitlakerfi/eitilvef líkamans. Það eru til fjölmargar gerðir af þessum eitilfrumuæxlum, sem eiga upptök sín í eða líkjast mest mismunandi

gerðum af eitilfrumum í ónæmiskerfinu. Flokkun þessara æsla hefur breyst mikið síðustu áratugi og margar mismunandi flokkunaraðferðir þeirra komið fram. Sú flokkun sem almennt er nú stuðst við er flokkun sem gefin var út af Alþjóðaheilbrigðismálastofnuninni árið 2000. Æxlunum er gjarnan gróflaga skipt í svonefnd hágráðu- og lággráðuæxli. Þau fyrrnefndu vaxa hratt en eru hins vegar oftast mjög næm fyrir lyfjameðferð og geta því læknað, en þau síðarnefndu vaxa yfirleitt hægt, eru síður næm fyrir lyfjameðferð og gengur því erfiðar að lækna sjúklingana.

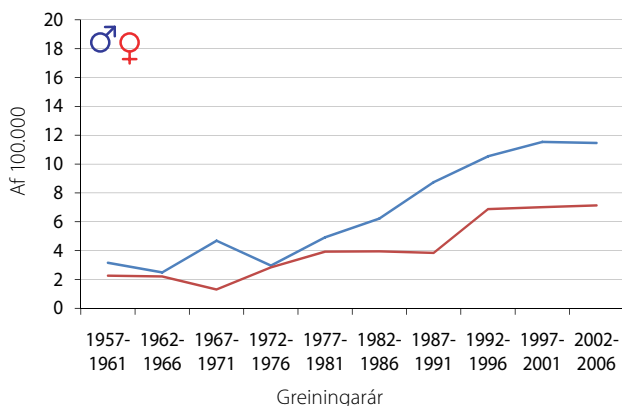
Orsakir og áhættuþættir

Orsakir eitilfrumuæsla eru ekki þekktar, og vísindamenn þekkja heldur ekki orsakir aukningar á sjúkdómnum, einkum í hinum vestræna heimi, síðustu áratugi. Þekkt er að brestur í ónæmiskerfinu geti verið áhættuþáttur, t.d. ónæmisbilun vegna erfðasjúkdóma, ónæmisbælandi lyfjameðferð í sambandi við líffæraflutninga, krabbameinslyfjameðferð gegn ýmsum krabbameinum eða alnæmi (HIV-sýking). Aðrar veirur en HIV-veiran hafa einnig verið tengdar myndun hluta þessara æsla. Þar er einkum um að ræða Ebstein-Barr-veiruna, sem aðallega hefur verið tengd við Burkitts-gerð æsla, sem er ein af sjaldgæfum meinafræðigerðum eitilfrumuæsla. Í fæstum tilfellum er þó hægt að tengja slíka þætti við tildrög sjúkdómsins og orsakirnar því óþekktar.

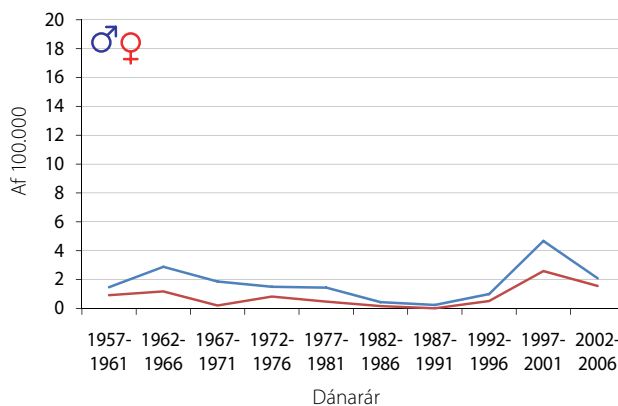
Landfræðilegur munur

Eitilfrumuæxli eru algengust í Evrópu, einkum Norðurlöndunum, ásamt Norður-Ameríku og Ástralíu. Þessi æxli eru um 2,5 af hundraði allra illkynja æsla. Nýgengið er einna lægst eða 2-3 af 100.000 í Tailandi og Kína en einna hæst 14 af 100.000 hjá hvítu fólki í Bandaríkjunum. Hvítt fólk fær sjúkdóminn oftast en svart fólk. Eitilfrumuæxli eru mun sjaldgæfari í Asíu og Vestur-Afríku en á Vesturlöndum. Nýgengi þessara æsla er

Árlegt aldursstaðlað nýgengi



Árleg aldursstöðluð dánartíðni



mjög svipað á Norðurlöndunum öllum og á það jafnt við um konur og karla.

Einkenni

Einkenni eitilfrumuæxla eru mismunandi eftir því hvar í líkamanum sjúkdómurinn á upptök sín. Í byrjun er sjúkdómurinn lengi einkennalaus og uppgötvast stundum við athugun á sjúklingum vegna einkenna sem ekki tengjast æxlinu. Fyrstu einkenni eru oft mistúlkuð sem sýking þegar fram koma hiti og þreyta. Einnig eru minnkuð matarlyst, máttleysi, þyngdartap og nætursviti algeng einkenni. Um 70% þeirra sem leita lækis vegna einkenna æxlanna, hafa þegar uppgötvað stækkaðan, oftast sársaukalausán eítíl, einkum á hálsi, oft rétt ofan viðbeins. Eitlar geta þó stækkað af mjög mörgum öðrum ástæðum en illkynja eitilfrumuæxlum.

Greining

Greining er gerð í meinafræðirannsókn með smásjárskoðun á vefjasýni úr eitli eða öðrum vefjum þar sem sjúkdómurinn er til staðar. Nákvæm undirflokkun er gerð við smásjárskoðun æxlanna, en oft einnig með aðstoð sérstakra mótefnalitana. Fleiri rannsóknir á vefjasýnunum er unnt að gera ef þörf reynist á svo sem litninga- eða sameindaerfðafræðirannsóknir og svonefnda flæðigreiningu. Blóð- og beinmergsrannsókn gefur upplýsingar um ástand blóðfrumna og blóðmyndandi vefsjúklings, en einnig þarf beinmergsrannsókn til að hjálpa til við að kanna útbreiðslu sjúkdómsins í líkamanum. Með hjálp tölvusneiðmyndunar, ómskoðana og segulómunar er hægt að ákvarða nánar útbreiðslu sjúkdómsins.

Meðferð

Meðferð eitilfrumuæxla er mismunandi eftir því hvaða gerð er um að ræða og á hvaða stigi sjúkdómurinn er, þ.e. útbreiðslu hans við greiningu. Ef sjúkdómurinn er af hágráðugerð er venjan að hefja strax meðferð með mismunandi samsettum krabbameinslyfjakúrum, sem gefnir eru með nokkurra vikna millibili í marga mánuði. Með slíkri meðferð er nú oft hægt að lækna hágráðu eitilfrumuæxli. Í vissum tilvikum er stað-

bundinni geislameðferð einnig beitt á afmarkaðar eina eða fleiri eitlastöðvar.

Enn er ekki almennt talið unnt að lækna lággráðu eitilfrumuæxli, en þessir sjúkdómar hafa oftast mjög hæg framgang. Sjúklingur fer því venjulega í reglubundið eftirlit, og krabbameinslyfjameðferð er gefin ef einkenni koma fram. Stundum geta lággráðu eitilfrumuæxli orðið illvígari og breyst í hágráðu æxli, og þá þarf að beita kröftugri krabbameinslyfjameðferð. Erfiðar gerðir eitilfrumuæxla er í völdum tilfellum hægt að meðhöndla með háskammtameðferð lyfja með stofnfrumugjöf eða beinmergsgræðslu. Á seinni árum hefur einnig komið í ljós að ónæmismeðferð með svokölluðum einstofna mótefnum hefur áhrif á ýmsar gerðir eitilfrumuæxla. Mótefnin bindast viðtökum á æxlisfrumunum og geta leitt til þess að það dregur úr fjölgun frumanna.

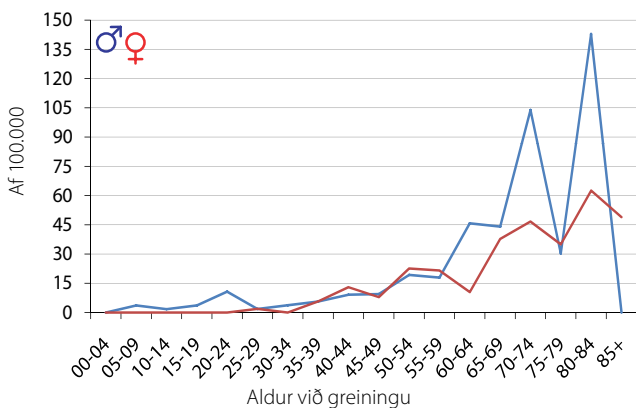
Horfur

Þar sem til eru svo margar mismunandi gerðir af eitilfrumuæxlum eru horfurnar mjög mismunandi. Því myndu lifunartölur fyrir þessi æxli í heild gefa mjög grófar og ónákvæmar upplýsingar. Lifun sjúklinga hefur batnað verulega frá því fyrir 40 árum fyrir allar gerðir eitilfrumuæxla og þá sérstaklega þegar börn og ungt fólk á í hlut.

Yfirlit (2002-2006)

	Karlar	Konur
Meðalfjöldi tilfella á ári	22	16
Hlutfall af öllum meinum	3,3%	2,5%
Meðalaldur við greiningu	59 ár	64 ár
Fjöldi á lífi 31.12.2006	176	135

Aldursbundið nýgengi



Fimm ára hlutfallsleg lifun

