

Hodgkins-eitilfrumuæxli (Hodgkins sjúkdómur)

Hodgkins-eitilfrumuæxli, öðru nafni Hodgkins-sjúkdómur, er önnur megingerð eitilfrumuæxla (lymphoma), en þau eiga upptök sín í eitlakerfinu. Þetta eru fremur sjaldgæf illkynja æxli og á Íslandi eru þau um 0,5 af hundraði allra illkynja æxla. Sjúkdómurinn leggst gjarnan á fremur ungt fólk og meðalaldur sjúklinga við greiningu er almennt talinn um 32 ár, en hefur verið aðeins hærrí hér á landi eða 40 ár. Sjúkdómur þessi leggst nánast jafnt á karla og konur. Á árunum 2002-2006 var nýgengi hér á landi 2,2 af 100.000 hjá körlum og 1,6 af 100.000 hjá konum. Nú orðið fá flestir sjúklingar með Hodgkins-sjúkdóm fullan bata fyrir tilstuðlan krabbameinslyfja og geislameðferðar.

Eitlar eru hluti af eitlakerfinu og í þeim er mikið af hvítum blóðkornum, aðallega eitilfrumum, sem m.a. geta varið líkamann gegn framandi efnum og sýkingum eins og af völdum örvera, svo sem veira og baktería. Í mannlíkamanum eru um eða yfir 500 eitlar. Stærstu eitlahóparnir eru í kvið, miðmæti (svæðið milli lungna) í brjóstkasnanum, nárurum, handarkrikkum og á hálsi. Við mikla hálsbólgu geta hálseitlar orðið aumir og bólgnir. Það stafar af því að hvítu blóðkornin þar eru að vinna að því að ráða niðurlögum veira eða baktería sem valda sýkingunni.

Eitilfrumuæxli eru illkynja æxli sem eiga upptök sín í eitlakerfinu, oftast í eitlunum sjálfum. Þetta er mjög fjölskrúðugur og margbreytilegur hópur æxla. Það er venja að greina á milli Hodgkins-gerðar eitilfrumuæxla (Hodgkins-sjúkdóms) og eitilfrumuæxla sem ekki eru af Hodgkins-gerð (non-Hodgkin's lymphoma).

Hodgkins-sjúkdómur (Hodgkin's disease) dregur nafn sitt af breska læknum Thomas Hodgkin, sem var meinafræðingur og lýsti sjúkdómnum fyrst 1832. Ólíkt flestum öðrum gerð-

um krabbameina leggst Hodgkins-sjúkdómur á fremur ungt fólk. Flest meinanna greinast hjá einstaklingum milli tvítugs og þrítugs, en þau koma einnig nokkuð oft fyrir eftir 65 ára aldur.

Samkvæmt flokkun Alþjóðaheilbrigðismálastofnunarinnar (WHO) skiptist Hodgkins-sjúkdómur í tvær megingerðir þ.e. hnúttót eitilfrumuríkjandi afbrigði og svo hefðbundinn Hodgkins-sjúkdóm, en síðarnefndi flokkurinn skiptist síðan niður í fjóra undirflokkka æxla sem eru 1) eitilfrumuríkjandi hefðbundinn (lymphocytic predominant classical) Hodgkins-sjúkdómur (HS), 2) hnúttóttur harður (nodular sclerosis) HS, 3) HS með blandaðri frumugerð (mixed cellularity) og 4) eitilfrumufátæka (lymphocytic depleted) gerð HS.

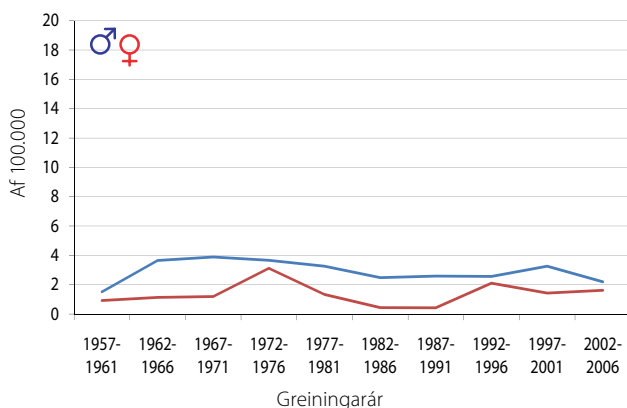
Orsakir og áhættuþættir

Orsakir Hodgkins-sjúkdóms eru að mestu leyti óþekktar, en svo virðist sem erfðþættir ásamt truflunum í ónæmiskerfinu hafi áhrif á myndun sjúkdómsins. Einnig hafa verið tilgátur um að sýkingar, þá aðallega með veirum, geti stuðlað að myndun sjúkdómsins, en hingað til hefur ekki verið hægt að staðfesta þær tilgátur. Helst hefur athyglin beinst að Ebstein-Barr-veirunni í þessu sambandi. Stundum hefur því verið lýst að mörg tilfelli hafa komið fram á afmörkuðu svæði á sama tíma og ýtir undir það álit að umhverfisáhrif hafi þýðingu í sambandi við orsakir sjúkdómsins. Ekki er Hodgkins-sjúkdómur talinn smitandi. Áhættan á að fá sjúkdóminn virðist lítillega aukin meðal ættingja þeirra sem hafa fengið þessa tegund æxla.

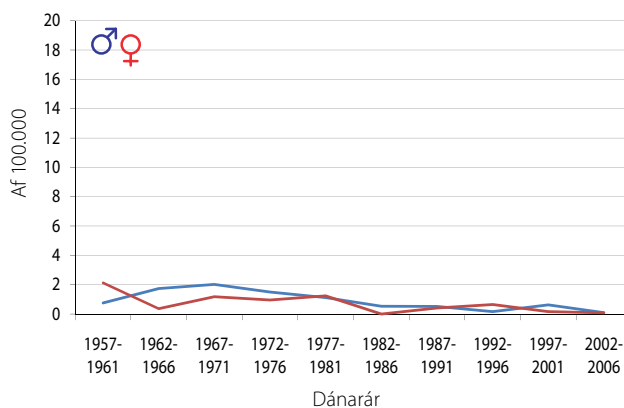
Landfræðilegur munur

Hodgkins-sjúkdómur er mun algengari í Norður-Evrópu, Bandaríkjunum og Kanada, en t.d. í Afríku og Asíu. Ekki er þó ljóst hvað veldur þessum áberandi landfræðilega mun. Sjúkdómurinn er sjaldgæfur í Japan og Kína með nýgengi um

Árlegt aldursstaðlað nýgengi



Árleg aldursstöðluð dánartíðni



Krabbamein á Íslandi - Upplýsingar úr Krabbameinsskrá fyrir tímabilið 1957-2006*

0,2-0,3 af 100.000 en nýgengi í Bandaríkjunum er um 2 af 100.000. Nýgengi Hodgkins-sjúkdóms virðist vera nokkuð stöðugt eða fara heldur lækkandi meðan nýgengi eitilfrumuæxla sem ekki tengjast Hodgkins-sjúkdómi fer hratt vaxandi. Sú undirtegund Hodgkins-sjúkdóms sem nefnd er hnúttóttur harður Hodgkins-sjúkdómur er hlutfallslega algengust í iðnvæddum, þróuðum löndum en aðrar gerðir eru hlutfallslega algengari annars staðar. Nýgengi sjúkdómsins hjá Norðurlandabjóðum er svipað hjá báðum kynjum.

Einkenni

Algengasta frumeinkenni Hodgkins-sjúkdóms er harður, stækkaður eitill eða eitlar, oft á hálsi, gjarnan í nánd við viðbein. Eitlastækkunin er yfirleitt sársauka- og eymslalaus. Önnur einkenni geta verið hiti, þreyta, kláði, nætursviti, lystarleysi og þyngdartap. Stundum kemur fram bráð sýking með hita og eitlastækkunum.

Greining

Greining fæst með smásjárannsókn af vefjasýni eitils. Forsenda fyrir greiningu er að finna svokallaðar Reed-Sternberg frumur en þær frumur eru nauðsynlegar í greiningunni, m.a. til að aðgreina Hodgkins-sjúkdóm frá öðrum eitilfrumuæxlum. Í framhaldi sjúkdómsgreiningar þarf að kanna útbreiðslu sjúkdóms. Stigun sjúkdómsins er gerð með myndrannsóknum, oftast með tölvusneiðmyndum, en stundum eru einnig gerðar aðrar rannsóknir eins og ísótóparannsóknir eða segulómun. Oftast þarf einnig að rannsaka beinmergsýni með smásjárgreiningu með tilliti til útbreiðslu sjúkdómsins í beinmerg.

Meðferð

Hodgkins-sjúkdómur er nú orðið unnt að meðhöndla með góðum árangri, og flestir sjúklingar læknaðir alveg. Meðferð fer eftir því á hvaða stigi sjúkdómurinn er þegar hann greinist. Ef sjúkdómurinn er staðbundinn er stundum einungis beitt geislameðferð. Oftar er þó gefin meðferð með nokkrum tegundum krabbameinslyfja og stundum er bæði geislameðferð og lyfjameðferð beitt. Þá sjaldan að sjúkdómurinn tekur sig upp

að meðferð lokinni er beitt þyngri lyfjameðferð og þá gjarnan gripið til þess að gefa svonefnda háskammtameðferð með eigin stofnfrumugjöf. Þá eru blóðmyndandi stofnfrumur unnar úr blóði sjúklings. Þær eru í kjölfarið frýstar. Síðan er gefin mjög kröftug krabbameinslyfjameðferð (háskammtameðferð), sem vonast er til að eyði öllum illkynja frumum, sem hugsanlega kunna að leynast í líkamanum. Þessi kröftuga lyfjameðferð myndi eyða heilbrigðum blóðmyndandi stofnfrumum í beinmerg ef ekki kæmi til að sjúklingur fær sínar eigin stofnfrumur til baka eftir að allri lyfjagjöf er lokið. Þessar blóðmyndandi stofnfrumur setjast að í beinmerg og sjá um að endurvekja alla myndun á hvítum og rauðum blóðkornum svo og blóðflögum.

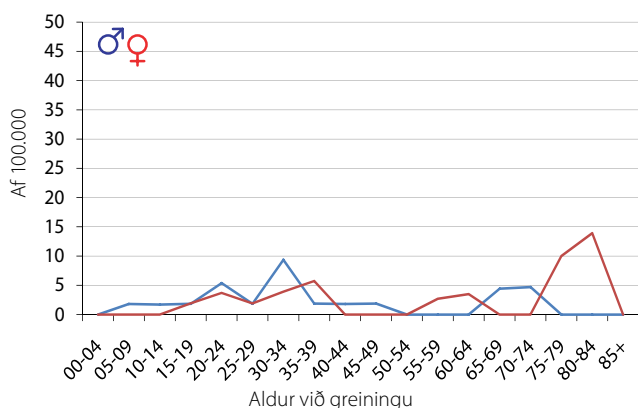
Horfur

Horfur sjúklinga með Hodgkins-sjúkdóm hafa batnað mjög á síðustu áratugum. Um 1960 voru fimm ára lífshorfur aðeins um 40%, en nú er hlutfallsleg fimm ára lifun yfir 70% og um 95% hjá körlum.

Yfirlit (2002-2006)

	Karlar	Konur
Meðalfjöldi tilfella á ári	3	3
Hlutfall af öllum meinum	0,5%	0,5%
Meðalaldur við greiningu	33 ár	46 ár
Fjöldi á lífi 31.12.2006	89	47

Aldursbundið nýgengi



Fimm ára hlutfallsleg lifun

