



Børnecancerfonden *informerer*

non-hodgkin lymfom

børne | cancer | fonden

non-hodgkin lymfom

Fra de danske børnekraftafdelinger i Aalborg, Århus, Odense og København, september 2011.

FOREKOMST

Lymfom, lymfeknudekræft, er den tredje hyppigste kræftform hos børn og optræder med stigende hyppighed op gennem barnealderen. Lymfeknudekræft inddeles i to hovedformer: Hodgkin - og non-Hodgkin's lymfom. Der er store forskelle på disse to former for lymfekræft både med hensyn til biologi og kliniske udtryk og derfor også i tilgangen til deres behandling. Hvert år diagnosticeres seks til otte tilfælde af non-Hodgkin's lymfom (NHL) hos børn i Danmark, de fleste hos drenge.

Årsagen til, at NHL hos børn opstår, kendes endnu ikke. I mange tilfælde af NHL kan der i kræftcellernes arvemateriale påvises forandringer, der forklarer, hvorfor den normale celle er blevet til en kræftcelle. Man ved ikke, hvorfor disse forandringer er opstået. Man ved, at visse børn med meget svære defekter i deres immunapparat har en øget risiko for at få lymfeknudekræft. Hos langt de fleste børn med lymfeknudekræft er immunapparatet imidlertid helt normalt.

BIOLOGI

NHL er en kræftform, der opstår i lymfesystemet i de celler, som kaldes lymfocytter (en del af de hvide blodlegemer). Lymfesystemet er en vigtig del af kroppens immunforsvar og består af knoglemarven, blodet, thymus (bristen), milten og lymfeknuder over hele kroppen, som alle indeholder mange lymfocytter. De to største grupper af lymfocytter er B- og T-lymfocytter. B-lymfocytter danner antistoffer og spiller en rolle i beskyttelsen mod blandt andet bakterier og virusinfektioner. T-lymfocytter spiller blandt andet en vigtig rolle i bekæmpelsen af virus- og svampeinfektioner. NHL kan således helt overordnet inddeles i to hovedgrupper afhængig af, om lymfeknudekræften er opstået fra en B-celle (ca. 80 procent) eller en T-celle (ca. 20 procent). Indenfor de to grupper findes der yderligere undertyper af NHL. Der er flere forskelle mellem disse grupper af lymfomer, hvilket også afspejles i deres behandling.

NHL er tæt beslægtet med leukæmi, hvor kræftcellerne også kan være opstået fra lymfocytter. Hvis det ved en knoglemarvsundersøgelse hos en patient med NHL findes, at mere end 25 procent af cellerne i knoglemarven er kræftceller, klassificeres sygdommen ikke som lymfeknudekræft, men som leukæmi. Hvis der er kræftceller i knoglemarven i et antal mindre end 25 procent af alle knoglemarvscellerne, klassificeres sygdommen som NHL med spredning til knoglemarven.

SYGDOMSTEGN

De symptomer, der præger børn med NHL på diagnosetidspunktet, vil være betinget af, hvor lymfeknudesvulsten sidder, og hvor udbredt sygdommen er. Hos en tredjedel af patienterne sidder sygdommen i brysthulen og kan da eventuelt besværliggøre vejtrækningen. Disse patienter har ofte T-celle NHL. Hos en tredjedel af patienterne er sygdommen lokaliseret til mave-tarm-kanalen og kan da eventuelt blokere for normal tarmpassage og medføre mavesmerter og udspilet mave. Disse patienter har ofte B-celle NHL. Derudover kan sygdommen sidde på halsen, i næse-svælg-rum, i hud, knogler, centralnervesystem eller stort set hvor som helst på kroppen. Selve lymfeknudehævelsen er almindeligvis uøm, og de fleste patienter er i relativ god almentilstand på det tidspunkt, hvor diagnosen stilles.

UNDERSØGELSER

Diagnosen stilles ved mikroskopi af vævsprøve typisk fra en eller flere lymfeknuder.

Når diagnosen er stillet, gennemføres en række analyser, der skal kortlægge, hvor udbredt sygdommen er. Disse undersøgelser omfatter typisk røntgenundersøgelse af lungerne, CT-scanning af bryst – og bughulen og eventuelt ultralyd af lymfeknuder og bughule. Andre scanningsformer kan komme på tale såsom isotopknoglescanning og MR-scanning betinget af, hvor sygdommen er lokaliseret. Der fortages endvidere blodprøver, undersøgelse af rygmarsvæske for kræftceller samt knoglemarvsundersøgelse. På de udtagne prøver fra lymfeknuder, knoglemarv og rygmarsvæske gennemføres en række undersøgelser, der skal fastlægge, hvilken type lymfeknudekræft det drejer sig om. Enkelte af disse undersøgelser kan vare mange dage, og iblandt er det nødvendigt at gentage nogle af undersøgelserne, herunder tage en ny vævsprøve for at få den helt korrekte klassifikation af lymfeknudekræften.

Såfremt barnets almentilstand er god, spiller det ikke nogen rolle for behandlingsforløbet og chancerne for helbredelse, at behandlingens start udskydes de dage, undersøgelserne står på. Derimod er det helt afgørende at vide præcist, hvilken undertype af NHL det drejer sig om, for at sikre at barnet får den rigtige behandling. Hvis barnet i betydelig grad er påvirket af sin sygdom, kan det i nogle tilfælde være nødvendigt at indlede behandlingen, før alle svar foreligger.

STADIER

Med henblik på at fastlægge, hvor intensiv behandlingen skal være, inddeles sygdommen i stadier afhængig af, hvor udbredt den er:

Stadium 01: Sygdommens udbredelse er begrænset (ofte til en enkelt lymfeknude (med undtagelse af lokalisation til brysthulen eller bughulen)).

Stadium 02: Sygdommen involverer flere områder på samme side af mellemgulvet. Patienter med lokaliseret NHL i bughulen klassificeres altid mindst som stadium 2.

Stadium 03: Sygdommen kan påvises på begge sider af mellemgulvet. Patienter med NHL i brysthulen og/eller udbredte svulster i bughulen og/eller svulster med tæt lokalisation til hjernehinderne klassificeres altid i stadium 3.

Stadium 04: Spredning af sygdom til centralnervesystemet, til knogler eller knoglemarv.

BEHANDLING OG PROGNOSE

I Norden udredes og behandles børn med NHL efter de samme protokoller med kombinationer af cellegifte (kemoterapi). Strålebehandling gives i sjældne tilfælde, hvis der er spredning til centralnervesystemet på diagnose-tidspunktet.

B-CELLE LYMFOM

Behandlingen af B-celle lymfom omfatter en kort forfase med to cellegifte. Denne har til sigte at reducere mængden af kræftceller før den intensive cellegiftbehandling indledes. Efter forfasen gives to, fire eller seks intensive behandlingsblokke af fem til seks dages varighed. Antallet af behandlingsblokke er afhængig af, hvor udbredt sygdommen er på diagnosetidspunktet. Den samlede behandlingsvarighed er fra en til fem måneder.

Chancerne for helbredelse er gode og bedst for patienter, hvor sygdommens udbredelse er begrænset. I de tilfælde, hvor sygdomstilbagefald opstår, sker dette almindeligvis inden for de første seks til ni måneder, fra diagnosen blev stillet, men senere tilbagefald kan ses. Efter tilbagefald kan nogle patienter helbredes med ny intensiv cellegiftbehandling, men i andre tilfælde er transplantation af stamceller fra knoglemarv eller blod nødvendig.

T-CELLE LYMFOM

Behandlingen af T-celle NHL ligger meget tæt op ad den behandling, der gives til børn med leukæmi. Behandlingen indledes med en uges Prednison (binyrebarkhormon) behandling. Herefter gennemføres intensiv behandling med varierende kombinationer af cellegifte. Den samlede varighed af den intensive behandling er fra 20 til 30 uger afhængig af sygdommens udbredelse på diagnosetidspunktet.

Herefter gives vedligeholdelsesbehandling med to cellegifte i tabletform indtil en samlet behandlingsvarighed på to år.

Chancerne for helbredelse er gode og bedst for patienter, hvor sygdommens udbredelse er begrænset. Risikoen for sygdomstilbagefald er størst inden for de første to til tre år fra diagnosetidspunktet, men senere tilbagefald kan ses. Når sygdommen efter tilbagefald atter er bragt under kontrol med ny intensiv cellegiftbehandling, kan transplantation af stamceller fra knoglemarv eller blod komme på tale. Hvis sygdomstilbagefaldet kommer sent, vil det i visse tilfælde være muligt at opnå helbredelse med cellegiftbehandling alene.

STORCELLET ANAPLASTISK LYMFOM

Behandlingen af storcellet anaplastisk lymfom har hidtil mindet om den behandling, der gives til B-celle lymfom. Der er nu en ændring på vej i behandlingen, hvor behandlingsintensiteten reduceres for visse patienter.

PRÆ-B-CELLE LYMFOM

Behandlingen af præ-B-celle NHL er identisk med den behandling, der gives for børn med T-celle NHL (se ovenfor).

Chancerne for helbredelse ved sygdomstilbagefald er generelt bedre end ved T-celle NHL, og specielt ved sene tilbagefald er transplantation ofte ikke nødvendig.

børne | cancer | fonden

Børnecancerfonden

Dampfærgevej 22
Postboks 847
2100 København Ø

t: 3555 4833

m: kontakt@boernecancerfonden.dk

w: boernecancerfonden.dk