

Varianter av lymfoproliferative sykdommer

To motsatte bestrebelse går som røde tråder gjennom hematologien.

Den ene konstruerer syndromer, og målet er å samle flere sykdommer under en felles paraply. Typiske eksempler er det lymfoproliferative og det myeloproliferative syndrom. Dette gir følelse av forståelse og oversikt, og sykdommene faller på plass i sirlige diagrammer. Lærerne liker dem, og studentene kopierer dem. Likevel har det ikke manglet på kritikk. Goethe har vært sitert: «Wo die Begriffe fehlen, dann stellt zur rechten Zeit ein Wort sich ein», og det har vært sagt at man ikke sitter under en paraply, men under en parasoll som hindrer lyset i å trenge inn.

Den andre retningen isolerer sykdommer og bryter klassifikasjonen ned i stadig mindre biter. Man ender med skarpt avgrensede sykdommer, ofte basert på «patognomoniske» trekk, og oppgaven blir å kjenne igjen slike trekk.

Hva er rett? Skal man samle eller splitte? Sannsynligvis må man gjøre begge deler. Oppsplitting gir mer detaljert informasjon og øker kunnskapene; samling gir ofte bedre forståelse og klarere retningslinjer for behandlingen. Er man heldig, fører oppsplitting i annen omgang til samling, fordi man når ett trinn

høyere opp. For eksempel kjenner vi over 100 sykdommer i hemoglobinmolekylet. De er forskjellige, men hører sammen.

De ondartede blodsykdommer befinner seg midt i dette dilemma. Ennå har vi ikke den grunnleggende forståelse, og derfor er det fortsatt naturlig å dele opp. I dette nummer av «Tidsskriftet» gir Langholm & Marton en klar og nøyaktig beskrivelse av leukemisk retikuloendoteliøse eller «hairy cell disease» (det finnes også andre navn). Dette er en ondartet blodsykdom som skyldes proliferasjon av en spesiell «håret» celle. Den infiltrerer benmargen og milten, fortrenger normale celler og fører til pancytopeni, benmargssvikt og infeksjoner.

Hvor skriver den hårete cellen seg fra? De fleste tror det dreier seg om en avart av T-lymfocytten. Men den skiller seg fra T-lymfocytterne ved kronisk lymfatisk leukemi og generalisert lymfosarkom, både morfologisk (membranutløperne) og biokjemisk (en spesielt sur fosfatase). Derfor er det god logikk – inntil videre – å sette sykdommen i bås for seg selv, og det er verdt fullt at Langholm og Marton har gjort oppmerksom på den og gitt en klar beskrivelse av kriteriene.

Klinikeren sitter likevel igjen

med sitt dilemma: skal han tenke i sykdommer eller i syndromer og mekanismer? Tenker han i sykdommer, er oppgaven å kjenne igjen et definert bilde og deretter forordne den behandling som gjelder for denne sykdommen. Tenker han i syndromer og mekanismer, erkjenner han problemer og forsøker å angripe de mekanismer som ligger bak. De to metodene utfyller hverandre.

Hovedproblemet ved «hairy cell disease» er pancytopeni med infeksjoner. Årsaken er at benmargen er pakket full av fremmede celler, oftest kombinert med stor milt. Denne situasjonen ser man ofte også ved de andre kroniske lymfoproliferative sykdommer (kronisk lymfatisk leukemi, generalisert lymfosarkom, Waldenströms makroglobulinemi). Når margen er fullpakket, er behandlingen den samme. Man starter med splenektomi og eventuelt også steroider. Får man ikke effekt, kan man prøve en kombinasjon av Sendoxan-Oncovin-Prednison, som er relativt lite toksisk for benmargen. En «packed marrow» ved kronisk lymfoproliferativt syndrom må alltid behandles med stor forsiktighet, uten hensyn til den prolifererende celles utseende.

Peter F. Hjort og Per Stavem