

Oversigt over blod og lymfeorganers patologi

Anæmi

Definition: Reduktion af den totale masse af cirkulerende erythrocytter.

Diagnostik: Plasma-hæmoglobin ↓, hæmatokrit ↓, antal cirkulerende erythrocytter ↓

Klassifikation:

1. Nedsat erythrocyt-produktion:

Stam-celle sygdomme: Aplastisk anæmi
 Paroxysmal nocturnal hæmoglobinuri
 Myelodysplasi

Progenitor-celle sygdomme: Pure red celle aplasi
 Kronisk nyresvigt
 Kronisk sygdom

Precursor-celle sygdomme: Megaloblastisk anæmi
 Jernmangel anæmi

2. Øget erythrocyt-destruktion:

Intrinsic (f.eks. hæmoglobinopater)

Extrinsic (f.eks. akut blodtab)

Erythrocytosis

Definition: Øget hæmatokrit

Klassifikation:

Relativ erythrocytosis: Normal erythrocyt-masse men nedsat plasmavolumen.

Absolut erythrocytosis: Øget masse af cirkulerende erythrocytter

Primær: Polycythemia vera (stamcelle-sygdom)

Sekundær: Induceret af arteriel hypoxi (f.eks. pga. lungesygdom, højre-til-venstre shunt eller lavt partialtryk af ilt i højder)

Splenomegali

Definition: Forstørrelse af milten

Klassifikation:

Reaktiv splenomegali:	Ses ved inflammationer (akutte og kroniske infektioner, kroniske immunologiske inflammationssygdomme)
Kronisk stasemilt:	Ses oftest ved portal hypertension (f.eks. pga. cirrhose, portal trombose eller højresidig hjertesvigt)
Infiltrativ splenomegali:	Ses ved deposition af ekstracellulært materiale (f.eks. amyloidose) og infiltration af maligne celler ved leukæmier eller lymfomer.

Neoplastiske sygdomme i det hæmatopoitiske system

Definitioner:

Leukæmi:	Malign sygdom med forekomst af maligne blodceller eller blodcelleforstadier i det perifære blod
Maligne lymfomer:	Gruppe af solide tumorer bestående af neoplastiske lymfocytter uden forekomst af maligne celler i det perifære blod

<u>Klassifikation:</u>	Myeloide (erythrocytter, granulocytter, trombocytter)
	Lymfoide (lymfocytter, plasmaceller)

Myeloide neoplasier:

Kronisk myeloproliferative tilstande (hyperproliferation):

Polycythemia vera:	Erythrocytose, granulocytose, trombocytose, marv hypercellulær med venstre-forskydning, hyperviskositet af blod medførende vævshypoksi
Myelofibrose:	Progressiv bindevævsdannelse i knoglemarv, ekstramedullær hæmatopoiese, hepato- og splenomegali, anæmi, blødning
Kronisk myeloid leukæmi:	Klonal stamcellesygdom, marvhyperplasi, umodne celler i blodet, splenomegali, fører evt. til blastkrise

Myelodysplastisk syndrom (ineffektiv hæmatopoiese):

Myelodysplasi:	Knoglemarv hypercellulær med dysplastiske træk (<30% blaster), anæmi, granulocytopeni, trombocytopeni og umodne celler i blod, træthed, blødning, infektioner.
----------------	--

Akut myeloid leukæmi (modnings- og differentieringsstop):

AML:	Progressiv ophobning af umodne celler i knoglemarv (>30% blaster) og blod, fortrængning af det normale hæmatopoietiske væv, anæmi, trombocytopeni og granulocytopeni, træthed, blødninger, infektioner, M0-M7 afhængig af differentieringsgrad
------	--

Malignt lymfom og lymfocytær leukæmi

Karakteristiska: Udgår fra lymfocytter og lymfoide stamceller, monoclonale, modnings- og differentieringsstop på et bestemt differentieringstrin

Klassifikation: Leukæmi: Maligne celler i blod og knoglemarv på diagnosetidspunkt

Malignt lymfom: Maligne celler ej i blod på diagnosetidspunkt

Nodalt (i lymfeknuder og andre lymfatiske organer)

Ekstranodalt (i andre organer, hyppigst i gi-kanalen, lunger, hud)

Symptomer: Organomegali (lymfeknude, milt, lever, andre organer)
Marvfortrængning (anæmi, granulocytopeni, trombocytopeni)
Almensymptomer (træthed, feber, vægttab, nattesved)

Forløb: Indolent (år, ofte dessimineret, sjældent komplet remission)
Aggressiv (måned, ofte lokaliseret, remission hos nogle patienter)
Meget aggressiv (uger, komplet remission hos nogle patienter)

Stadieinddeling: I: Infiltrater i en region
II: Infiltrater i flere regioner på samme side af diaphragma
III: Infiltrater i flere regioner på begge sider af diaphragma
IV: Infiltrater i flere regioner inkl. lever og/eller knoglemarv

Med eller uden almensymptomer (hhv. B eller A)

Klassifikation:

Hodgkin: Malignt lymfom med forekomst af Reed-Sternberg celler (Hodgkin-celler).
Menes at opstå fra B-celler.

Typer: Nodulær sclerosis (60%)
Mixel cellularity (30%)
Lymphocyte predominance (10%)
Lymphocyte depletion (<1%)

Non-Hodgkin: Malignt lymfom uden forekomst af Reed-Sternberg celler.
85% opstår fra B-celler.

Typer: Lymfocytære leukæmier (som regel i blod på diagnosetidspunkt)

Akut lymfoblastisk B-celle leukæmi (B-ALL)
Kronisk lymfatisk B-celle leukæmi (B-CLL)
Prolymfocyt leukæmi
Hårceleleukæmi

Malignt lymfom (sjældent i blod på diagnosetidspunkt)

Småcellet lymfocytært lymfom
Follikulært lymfom
Mantle-celle lymfom

Diffust storcellet lymfom
Burkitts lymfom
Lymfoblast lymfom (B-ALL)

T-celle neoplasmer (udgør kun 15% af non-Hodgkin lymfomerne)

Akut lymfoblastisk T-celle leukæmi (T-ALL)
Kronisk lymfatisk T-celle leukæmi (T-CLL)

+ flere andre sjældne typer

T-celle lymfomerne er ofte aggressive og disseminerede, tit behandlingsrefraktære; diagnostik og behandling er en specialisopgave

Plasmacelle neoplasier

Definition: Maligne sygdomme af terminalt differentierede B-lymfocytter

Klassifikation:

Myelomatose (multiple myeloma)

Diagnose: Atypiske plasmaceller, osteolytisk knoglefoci
M-komponent (et enkelt immunoglobulin)

Immunocytom (small lymphocytic lymphoma with plasmacytic differentiation)

Diagnose: Leukæmi med blod og knoglemarvsinfiltrater, sjældnere infiltrater i andre organer (lymfeknuder)
M-komponent af IgM-type