



Information om

Waldenströms sjukdom

Pekka Anttila

Innehåll

Till läsaren	3
Hur blodcellerna förändras i Waldenströms sjukdom	4
Hurdana symptom orsakar Waldenströms sjukdom?	6
Vad beror symptomen på?	7
Hur behandlas sjukdomen?	8
Nya forskningsrön som bakgrund	9
Ändras livet efter diagnosen?	10
Behandling vid Waldenströms sjukdom	11
Läkemedelsbehandlingar	12
Cytostatika	13
Antikroppsbehandling	14
Kortison	15
Nya biologiska mediciner	15
Radioimmunterapi	16
Stamcellstransplantation	17
Behandling med tillväxtfaktorer	18
Plasmaferes	18
Uppföljning	19
Hurdan är prognosen för en patient med Waldenströms sjukdom?	19
Sunda levnadsvanor är viktiga	20
Det är vanligt att känslorna växlar och att man är rädd	21
Cancerorganisationerna ger stöd	23
Patientguider	23
Riksomfattande nätverk för personer med Waldenströms sjukdom ...	23
Internationell patientförening	24
Regionala cancerföreningar	24
Kontaktinformation	26

Text: Tuula Vainikainen baserat på text av Oy Preesens Ab

Sakkunnig: Pekka Anttila, specialist i inre medicin och klinisk hematologi

Utgivare: Suomen Syöpäpotilaat – Cancerpatienterna i Finland ry

Översättning: Riitta Salminen, 2015

Till läsaren

Waldenströms makroglobulinemi eller Waldenströms sjukdom är en cancersjukdom i det lymfatiske systemet. Sjukdomen är långsamt framskridande (kronisk) och den hör till gruppen Non-Hodgkins lymfom. Den svenska läkaren Jan Gösta Waldenström beskrev sjukdomen som bär hans namn för första gången 1944. I WHO:s sjukdomsklassifikation av cancersjukdomar i blodbildande och lymfatisk vävnad från 2008 finns Waldenströms makroglobulinemi under huvudrubriken lymfom (lymfkörtelcancer). Sjukdomen är ett Non-Hodgkins lymfom som drabbar mogna B-celler.

Waldenströms sjukdom är en sällsynt sjukdom: i Finland insjuknar endast 15–20 personer årligen. Sjukdomen konstateras vanligen i åldern mellan 60 och 70 år. Cirka fem procent av patienterna har insjuknat i en ålder under 50 år. Sjukdomen är omkring 1 ½ gång vanligare hos män än hos kvinnor.

Waldenströms sjukdom är en cancersjukdom i blodets lymfocyter. De här cellerna finns i blodet, benmärgen och lymfknutorna, men också i levern och mjälten. Sjukdomsorsaken är inte känd. Sjukdomen kan vara symptomfri långa tider och konstateras i blodprov när man börjar reda ut orsaken till förhöjd sänka. Symptom som utvecklas i ett senare skede är bl.a. dålig blodcirkulation i fingrar, tår och näsa, synstörningar, anemi, trötthet, viktminskning och svettningar på natten.

Många av de insjuknade klarar sig utan behandling i sjukdomens första stadium och de kan leva ett helt normalt liv i flera år, till och med i årtionden. I ett senare skede kan läkemedels- och antikroppsbehandling sättas in för att bromsa upp sjukdomsförloppet. Läkemedelsutvecklingen är snabb i dag.

Budskapet att man har konstaterat en allvarlig kronisk sjukdom oroar både patienten själv och de anhöriga, därför behövs så mycket information och stöd som möjligt. Det är viktigt att man får information för att kunna leva ett så gott liv som möjligt trots sjukdomen.

Syftet med den här patientguiden är att ge information om Waldenströms sjukdom och hur den behandlas. Den finns också i elektronisk form.

Hur blodcellerna förändras i Waldenströms sjukdom

En vuxen människa har cirka fem liter blod. Blodet består till omkring hälften av en gulaktig vätska, dvs. plasma, och den andra hälften utgörs av olika blodceller. Blodcellernas huvudtyper är röda blodkroppar eller erythrocyter, vita blodkroppar eller leukocyter och blodplättar eller trombocyter. Alla celltyperna har sin egen uppgift. De röda blodkropparna transporterar syre i kroppen och blodplättarna medverkar till att blodet koagulerar. De vita blodkropparnas uppgift är att skydda kroppen från sjukdomsalstrande inverkan utifrån, såsom virus och bakterier, men dessutom försöker de förstöra cancerceller och felaktiga celler som dyker upp i kroppen.

De vita blodkropparna kan indelas i fem huvudgrupper: neutrofiler, eosinofiler, basofiler, monocyter och lymfocyter. Lymfocyterna indelas i T-, B- och NK-celler. Waldenströms makroglobulinemi är en sjukdom som drabbar B-lymfocyterna.



Nya blodkroppar bildas i stamcellerna som finns i benmärgen. Stamcellerna delar sig och differentieras till olika blodceller. Samtidigt skapar stamcellerna det dataarkiv som behövs för att bygga upp ny benmärg och nya blodceller. I benmärgen finns en tillräcklig mängd stamceller för människans hela livslängd.

B-cellerna som uppkommit i benmärgen transporteras därefter till lymfknutorna där deras uppgift i livet byggs upp. En mogen B-cell har valt sina fiender. Den kan endast skydda sin värd mot en enda fiende. För olika sjukdomsorsaker behövs olika B-celler. B-cellerna utvecklas vidare till plasmaceller som har som uppgift att producera immunglobulin (Ig), dvs. proteiner som fungerar som antikroppar. Man har hittat fem olika immunglobulin: IgA, IgD, IgE, IgG och IgM.

Normalt är människans B-celler individuella, och det finns knappast två celler som är helt lika. När den första cancercellen uppstår i Waldenströms sjukdom har en oåterkallelig förändring skett. Den här cellen kan dela sig och producera exakta kopior av sig själv. Cellerna bildar en klon och när alla sjuka celler hör till samma klon, talar man om monoklonal sjukdom. Cancer har brutit ut.

I friska lymfocyter är cellerna som producerar immunglobulin av typen IgM i ett slags mellanstadium. Största delen av cellerna förändras ännu något och fortsätter som plasmaceller att producera antikroppar mot den fiende som ska motarbetas, men antikroppens klass ändras till antingen typ IgG eller IgA.

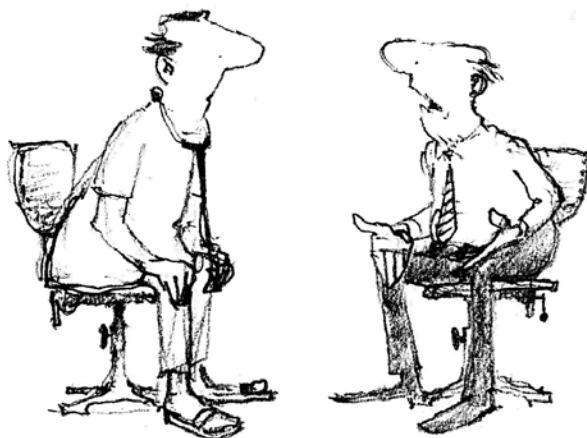
I Waldenströms sjukdom stannar B-cellernas utveckling upp. Då sker ingen förändring, och de sjuka cellerna stannar upp vid produktionen av antikroppar av klass IgM. I Waldenströms sjukdom kan de sjuka cellerna till sitt utseende påminna om lymfocyter, plasmaceller eller en mellanform mellan dessa, lymfoplasmacytiska celler.

Hurdana symptom orsakar Waldenströms sjukdom?

Waldenströms sjukdom kan orsaka en rad olika symptom, men en del av de insjuknade kan vara symptomfria flera år, ibland i årtionden.

Symptomen har olika orsaker. De vanligaste beror på anemi, såsom till exempel trötthet och nedsatt prestationsförmåga. Det att man blöder och får blåmärken lätt kan förekomma, men allvarliga blödningar är till all lycka ovanliga. Brist på vita blodkroppar ökar risken för infektioner.

En hög IgM-halt i blodet kan vara förknippad med förtjockning av blodet, dvs. hyperviskositet. Blodcirkulationen försämras då framför allt i små blodkärl i ögats näthinna, nästippen, fingrarna och tårna. Näsblod och blödningar i tandköttet kan förekomma. Andra symptom är trötthet, huvudvärk, tinnitus dvs. ringningar i öronen, olika synstörningar samt svindel och i svårare fall hjärtsvikt, sömnlighet, disorientering och till och med koma, dvs. ett djupt medvetslöshetstillstånd. Numera när diagnosen oftast ställs i ett tidigt skede av sjukdomen är det inte lika vanligt med symptom som beror på hyperviskositet.



Omkring en femtedel av patienterna har neurologiska symptom i de perifera nerverna. Det kallas för polyneuropati. Då förekommer förändringar i hudens känsel, domningar och stickningar, liksom det att de motoriska funktionerna försvåras och man blir klumpig. Neuropati kan också förekomma i det autonoma nervsystemet och då leda till störningar i blodtrycksregleringen, vilket vanligtvis orsakar blodtrycksfall när man börjar röra sig, och förändringar i matsmältningskanalen. Mera ovanliga symptom i samband med Waldenströms sjukdom är symptom i det centrala nervsystemet. De går under namnet Bing-Neels syndrom. Symptomen varierar i hög grad.

Lungsymptom kan vara andnöd, hosta och smärtor i bröstet. Dessutom kan störningar förekomma i skelettet, njurarna, lymfknutorna, mjälten och på huden (Schnitzlers syndrom), men de är ovanliga.

En del patienter har kraftiga svettningar på natten, viktnedgång och feber. Mjälten kan också öka i storlek.

Vad beror symptomen på?

Symptomorsakerna kan grovt delas in i två grupper. För det första kan symptomen bero på fenomen som hör ihop med den underliggande orsaken, dvs. att cancerceller ansamlas. Det att lymfoplasmacytiska celler ansamlas i benmärgen tar plats från uppbyggnaden av normala blodkroppar, vilket leder till anemi och brist på friska vita blodkroppar och trombocyter. Ett ständigt ökande antal lymfomceller kan leda till att lymfknutorna samt levern och framför allt mjälten förstoras.

En annan mekanism kan vara antikroppen IgM som bildas i de lymfoplasmacytiska cellerna. Stora mängder antikroppar gör att blodserumet förtjockas och att blodet blir trögflytande. Det leder till det ovan nämnda hyperviskositetssyndromet.

Antikropparna kan också ha ovanliga fysikalisk-kemiska egenskaper. I vissa fall kan antikropparna vid nedkylning mista sin löslighet och bilda utfällningar i blodkärlen. Det kan ske vid kallt väder i hudens blodkärl. Fenomenet kallas kryoglobulinemi. Den förekommer särskilt vid Waldenströms sjukdom i kombination med leverinflammation av typ C (hepatit C).

Ibland angriper antikropparna de röda blodkropparnas yta, och följden kan vara att de röda blodkropparna splittras i kyla. Man talar då om kall agglutinin hemolytisk anemi. Ibland kan antikropparna rikta sig mot MAG-proteinet i de perifera nervernas nervskidor. Då kan skador uppstå i de perifera nerverna och orsaka polyneuropatisymptom.

Hur behandlas sjukdomen?

Om Waldenströms sjukdom misstänks tar man ett flertal **blodprov**. Blodets cellvärden undersöks och i blodplasman undersöker man lever- och njurvärden samt kalium-, natrium- och kalciumvärden.

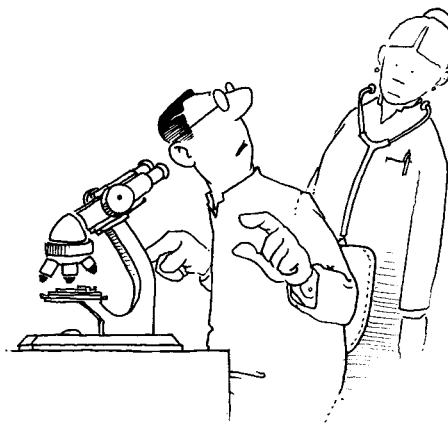
För att bekräfta diagnosen Waldenströms sjukdom undersöker man **vävnadsprover** från **benmärgen** och ibland också från lymfknutorna. Förutom i benmärgen och lymfknutorna kan sjuka celler finnas i mjälten och levern. För att konstatera dessa förändringar i bukområdet gör man **röntgenundersökningar**, oftast **datortomografi**.

Ett aspirationsprov (sugprov) från benmärgen kan tas från övre delen av bröstbenet eller från höftbenskammen på ryggsidan. Benmärgsbiopsi, dvs. vävnadsprov från benmärgen, tas också från höftbenskammen. Båda proverna tas under lokalbedövning och de är säkra och i allmänhet relativt smärtfria undersökningsmetoder.

På basis av benmärgsprovet ställer patologen diagnosen lymfoplasmacytiskt lymfom. Patologen bedömer också hur stor procentuell andel av benmärgens celler de sjuka cellerna utgör (infiltrationsgrad). Det lymfoplasmacytiska lymfomets celler har vissa typiska ytstrukturer som kan vara till hjälp när man ska ställa diagnos. De här strukturerna kan man också undersöka i punktatet från ett sugaspirationsprov med hjälp av flödescytometri.

Nya forskningsrön som bakgrund

Vid blodcancersjukdomar har undersökning av cancercellernas kromosomer och gener blivit ett viktigt hjälpmedel både för att fastställa sjukdomen, förstå sjukdomsmekanismen och planera nya behandlingar. Vid undersökning av cancercellerna undersöker man inte patientens ärvda kromosom- och genstrukturer. När den första cancercellen skapas, sker det i cellen någon form av genmutation, som i själva verket är orsaken till att cancer uppstår. Samma förändring kan inte ses i friska celler och den är inte ärftlig.



Under årtiondenas gång har man lärt sig att samma förändringar i kromosomerna och/eller generna förekommer hos olika patienter vid samma form av cancer. Man har redan länge känt till att ungefär hälften av alla patienter som har Waldenströms sjukdom har en förkortning av långa armen i kromosom 6. 2012 gjorde man dock ett betydande fynd med hjälp av ny undersökningsteknik. Hos patienter med Waldenströms makroglobulinemi kunde man konstatera mutationen MYD88 L265P i genen MYD88. Mutationen konstateras hos 80–100 % av alla som har Waldenströms sjukdom, och den återfinns inte hos frisk befolkning. Eftersom det är svårt för patologen att skilja mellan lymfoplasmacytiskt lymfom och marginalzonlymfon är det med stort hopp man ser på genfyndet som ett verktyg för att bättre kunna skilja på de två sjukdomarna. Det är möjligt att MYD88 L265P på något sätt upprätthåller cancers tillväxt och välbefinnande. Det kanske man kan utnyttja i framtiden för att ta fram nya läkemedel. Ännu håller man på att lära sig använda undersökningen som inte är vardagsrutin. För närvarande kan undersökningen utföras åtminstone på TYKSlab.

Ändras livet efter diagnosen?

Många som insjuknar i Waldenström sjukdom är helt eller så gott som symptomfria i flera år efter diagnosen och lever ett gott och aktivt liv trots sin sjukdom. Då finns ingen orsak att inleda egentlig behandling, utan man undersöker patienternas hälsotillstånd regelbundet och sätter in behandling när situationen det kräver.

I Waldenströms sjukdom blir prognosen inte bättre av att behandlingen sätts in tidigt. Om patienten inte har några symptom lönar det sig inte att börja behandlingen. På så sätt undviker man också eventuella tråkiga biverkningar. Man följer dock

upp sjukdomen aktivt och även symptomfria patienter går på läkarundersökning och blodprov med 3–12 månaders mellanrum.

Det kan kännas betungande att vara i uppföljningsskedet av sjukdomen och inte få någon behandling; det är svårt att bara vänta när man vet att man har en allvarlig sjukdom. Då kan man känna behov att prova och göra vad som helst som hjälper mot rädslan och känslan av hjälplöshet. Ibland händer det att patienter förlitar sig på alternativ medicin. Det finns dock inga vetenskapliga fynd som bevisar sådana behandlingars effekt vid cancer, och dessutom kan de vara dyra.

Det är alltid skäl att först diskutera alternativa behandlingsformer med sin behandlande läkare, eftersom de också kan vara skadliga.

Behandling vid Waldenströms sjukdom

Tidpunkten för när de egentliga behandlingarna inleds beror på hur symptomen, såsom anemi, trötthet, nattliga svettningar, viktminskning och återkommande näsblod och blödningar i tandköttet, framskrider. När patienten känner att sjukdomen orsakar symptom och försämrar livskvaliteten är det dags att diskutera olika behandlingsalternativ med den behandlande läkaren.

Även om man inte kan bota Waldenströms sjukdom helt och hållet, kan man behandla symptomen och störningarna som sjukdomen orsakar. Det finns flera behandlingsalternativ. Om en behandling slutar ha önskad effekt kan man övergå till en annan. Vid återfall kan ofta samma behandling ges på nytt, eller så kan man byta till en annan metod.

Läkemedelsbehandlingar

Waldenströms sjukdom är oftast en långsamt framskridande kronisk cancersjukdom. De flesta patienter får många olika behandlingar under årens lopp. Då behandlade patienters livscykel kan vara upp till 20–30 år, ska man vid planering av behandlingarna speciellt beakta eventuella biverkningar som läkemedelsbehandlingen kan ha.

Vissa läkemedel (klorambucil, bendamustin, fludarabin, klari-bin) kan belasta stamcellerna i benmärgen. Andra läkemedel (bortezomib, vinkristin, talodomid) kan orsaka neuropati och doxorubicin kan endast användas med begränsad dos på grund av det belastar hjärtat. Det brukar inte vara någon brådska med att välja läkemedelsbehandling. Behandlingens effekt kan ibland iakttas efter mycket lång tid, till och med över tre månader från behandlingens början. Effekten kan också förbättras i flera månader efter avslutad behandling. I allmänhet har man gott om tid också för byte av behandling. Urvalet av läkemedel är redan relativt stort, och nya läkemedel är på väg.



Cytostatika

Alkylerande läkemedel angriper cancerceller som växer snabbt. De förstör DNA:t i cellerna så att cellerna inte längre kan dela sig. Förutom att läkemedlet inverkar på elakartade celler inverkar det också på normala celler, framför allt i vävnad som förnyas snabbt såsom håret och slemhinnorna. Följden kan vara illamående, kräkningar och håravfall. Men i dag finns det som tur är effektiv behandling mot biverkningarna.

Alkylerande cytostatika är till exempel cyklofosamid och klorambucil. Cyklofosamid anses vara säkert med tanke på stamcellerna i benmärgen. Klorambucil frångås i dag allt mera. I en randomiserad undersökning där man jämförde fludarabin med klorambucil kunde man konstatera att fludarabin gav livstidsfördel.

Nukleosidanaloger hör till en större grupp cytostatika, som kallas för antimetaboliter. Antimetaboliterna förhindrar cellernas normala ämnesomsättning. Nukleosidanalogerna har snabbare verkan än de alkylerande läkemedlen, vilket betyder att de lämpar sig särskilt väl för patienter med kraftiga symptom såsom hyperviskositet eller funktionsstörningar i nervsystemet. De är också generellt bättre tolererade än de alkylerande läkemedlen, men orsakar däremot oftare kraftigt sänkt aktivitet i benmärgen, dvs. myelosuppression.

Kladribin och fludarabin är nukleosidanaloger. Båda är effektiva vid behandling av Waldenströms sjukdom. Fludarabin kan tas i tablettform, kladribin doseras oftast som injektioner under huden. Båda belastar benmärgen.

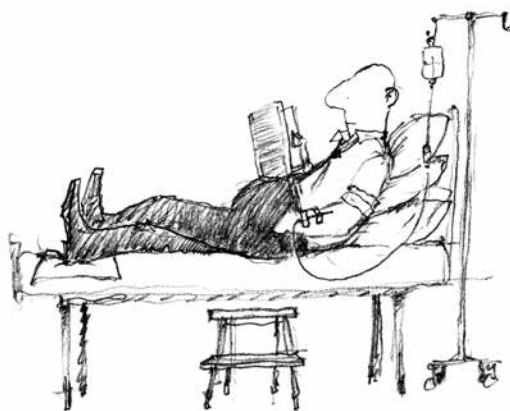
Bendamustin är ett nytt läkemedel inom behandlingen av Waldenströms sjukdom. Det sägs att läkemedlet har egenskaper som motsvarar både alkylerande läkemedel och nukleosidanaloger. Det ges som intravenös injektion. Läkemedlet är mycket effektivt vid behandlingen av Waldenströms makroglobulinemi. Tyvärr finns inte så mycket information om biverkningarna efter 10–20 år ännu.

Traditionell cytostatika som doxorubicin och vinkristin används närmast när sjukdomen är förknippad med rikliga och snabbt växande förstoringar i lymfkörtlarna eller när man vill ha snabb effekt på grund av grava hyperviskositetsproblem. Behandlingen ges då som kombinerad cytostatikabehandling som vid lymfom, t.ex. R-CHOP.

Antikroppsbehandling

Syftet med antikroppsbehandlingen är att aktivera kroppens immunförsvar att kämpa mot sjukdomen. Antikropparna hittar och identifierar sitt mål genom antigen på ytan av cellerna. Efter att ha hittat målet binds antikroppen till antigenet och cellen förstörs. Antikroppsbehandlingen är viktig i behandlingen av Waldenströms sjukdom.

Det viktigaste läkemedlet i den här gruppen är rituximab. Det är fråga om monoklonala antikroppar. Läkemedlet är framställt med hjälp av genteknologi så att antikropparna riktar sig mot proteinstrukturen CD20 som finns på ytan av människans B-lymfocyter. På Waldenströms makroglobulinemicellers yta finns det rikligt mängder CD20-strukturer, och läkemedlet dödar dessa cancerceller. Rituximab används ofta tillsammans med cytosta-



tika och kortison. Behandling med rituximab som dropp kan framför allt den första gången orsaka kraftiga biverkningar.

Rituximab ges som intravenös injektion, dvs. dropp, en gång i veckan i fyra veckors tid. Eftersom de flesta biverkningarna, såsom frossbrytningar eller feber, uppkommer i samband med den första behandlingen, ges den första infusionen långsamt under en tid på 5–6 timmar. De följande behandlingsgångerna tar vanligen kortare tid.

Om patienten får enbart rituximab och M-komponenthalten redan från tidigare är hög, kan M-komponentnivån tillfälligt stiga mycket högt och orsaka ett hyperviskositetsyndrom som behöver behandlas med plasmaferes, dvs. infusion av plasma (se närmare sid. 18).

Om rituximab inte kan användas kan en nyare form av antikroppar som riktar sig mot CD20-strukturen, ofatumumab, komma i fråga. Vid långt framskridna fall och sjukdomsåterfall kan man överväga att använda alemtuzumab-antkroppsbehandling (anti-CD52).

Kortison

Kortisonmediciner är viktiga vid behandling av Waldenströms sjukdom. Närmast används dexametason och prednison eller prednisolon.

Nya biologiska mediciner

Nya biologiska mediciner har redan nu gett betydande hjälp för behandlingen av Waldenströms sjukdom, och nya mediciner är på väg. När dessa mediciner planeras använder man detaljerad information om cancercellernas informationsförmedlingsmekanismer, och målsättningen är ofta att planera och bygga en ny medicinmolekyl så att den låser någon viktig funktion i informationsförmedlingskedjan. I skrivande stund finns bortetozomib och talidomid i ordinarie bruk.

Bortezomib hör till en grupp läkemedel som kallas proteasomhämmare. Proteasom är ett system i cellerna som har som uppgift att spjälka upp proteinerna när de inte behövs längre. Bortezomib utvecklades ursprungligen för behandling av multipelt myelom, men det används också för behandling av Waldenströms sjukdom. Läkemedlet doseras vanligen under huden 1–2 gånger i veckan under en behandlingsperiod på några veckor. Användningen av bortezomib begränsas av att den som biverkning orsakar neuropati, som kan vara svår.

Talidomid är ett läkemedel som tas via munnen och som ursprungligen utvecklades som lugnande medel. Det orsakade svåra fostermissbildningar, och användningen upphörde på 1960-talet. I slutet av 1990-talet märkte man dock att talidomid är effektivt mot multipelt myelom, som hör till samma sjukdomsfamilj som Waldenströms sjukdom. Talidomid har använts experimentellt vid behandling av Waldenströms sjukdom, men inte med lika stor framgång som vid multipelt myelom. Dessutom har läkemedlet biverkningar framför allt vid hög dos. Nyare forskning påvisar dock att talidomid i kombination med andra läkemedel (framför allt rituximab) kan vara effektivt också vid behandling av Waldenströms sjukdom.

Ibrutinib är en medicin som nyligen har fått försäljningstillstånd i USA för behandling av mantelcellslymfom. Forskningsresultaten beträffande behandling av Waldenströms sjukdom är lovande.

Radioimmunterapi

I radioimmunterapi utnyttjar man de monoklonala antikropparnas förmåga att påverka vissa celler, dvs. att man förstör elaktade B-celler med hjälp av radioaktivt markerade selektiva läkemedel.

Behandlingen inleds med en rituximabinfusion som förstör största delen av B-cellerna. Omkring en vecka efter den första behandlingen ges en andra rituximabinfusion och det radioaktivt markerade läkemedlet ibritumomab, som påverkar de el-

kartade B-cellerna. Det transporterar små doser av radioaktivt ämne till cellernas tillväxtpunkter och förstör dem.

Strålningsdosen som patienten utsätts för är mindre än vid till exempel strålbehandling. Radioimmunterapi utsätter inte heller andra människor för strålning. En liten del av det radioaktiva ämnet lämnar kroppen via urinen och resten sönderfaller i kroppen, och det blir inga spår kvar av radioaktiviteten. Radioimmunterapi har använts mycket lite vid behandling av Waldenströms sjukdom.

Stamcellstransplantation

Vid behandling av Waldenströms sjukdom kan även stamcellstransplantation användas. Då transplanteras antingen patientens egna stamceller eller stamceller som samlats från en donator efter att patienten genomgått behandling med höga doser av cytostatika.

I en autolog transplantation används patientens egna stamceller, medan man vid allogen stamcellstransplantation använder stamceller som samlats från en donators blod, till exempel från ett syskon.

Tidigare togs stamcellerna från benmärgen ("benmärgstransplantation"), men numera samlas de nästan alltid med speciell utrustning från blodet i blodcirkulationen. På grund av att behandlingsformen är mycket belastande kan den inte ges äldre patienter.

Före stamcellstransplantationen får patienten en stor dos cytostatika. På så sätt försöker man förstöra cancercellerna så effektivt som möjligt. Snart därefter transplanteras de tidigare samlade cellerna tillbaka genom intravenös infusion. Då återgår benmärgen till normal funktion.

Under återhämtningsskedet kan olika typer av infektioner förekomma. Det händer ofta att man får ge röda blodkroppar och trombocyter, dvs. blodplättar, och sjukhusvistelsen kan vara

3–4 veckor. Vid vissa typer av cancer, såsom olika former av leukemi, kan en stamcellstransplantation bota sjukdomen. Också vid Waldenströms sjukdom är det möjligt att uppnå flera års remission, dvs. att sjukdomen lugnar ner sig, patienten känner sig bättre och symptomen minskar.

Behandling med tillväxtfaktorer

Waldenströms sjukdom minskar kroppens förmåga att producera tillräckliga mängder blodceller. Det kan leda till anemi (brist på röda blodkroppar), leukopeni och neutropeni (brist på vita blodkroppar) eller trombocytopeni (brist på blodplättar). Dessa tillstånd kan också uppstå som biverkning av cytostatikabehandling. Vid behandling av underfunktion i benmärgen, dvs. myelosuppression, används ofta tillväxtfaktorer.

Tillväxtfaktorerna lindrar symptomen och gör att patienten återhämtar sig snabbare från till exempel svåra infektioner. De ges som injektioner under huden (subkutant) eller i tablettform (tillväxtfaktorerna för blodplättar eltrombobag). Patienten kan lära sig att injicera själv eller så kan man lära någon närstående att göra det. Då behöver patienten inte besöka sjukvårdare eller läkare för att få injektionen.

Oftast används tillväxtfaktorn för röda blodkroppar, dvs. erythropoietin (EPO), för att höja hemoglobinnivån. För att förhindra infektioner använder man tillväxtfaktorerna för vita blodkroppar. Tillväxtfaktorerna för blodplättar använder man åtminstone vid brist på trombocyter som uppstått på grund av att de försvinner för snabbt.

Plasmaferes

Plasmaferes lindrar snabbt symptom som orsakas av hyperviskositet, dvs. förtjockning av blodet, såsom trötthet, svindel eller synstörningar som beror på störningar i näthinnans blod-

cirkulation. Vid plasmaferes leds blodet från en ven i armen via en slang till en maskin där blodplasma och blodets övriga beståndsdelar skiljs åt. Plasman ersätts i allmänhet med en koksaltlösning och albumin, dvs. det äggviteämne som finns i blodplasma. Den ersättande lösningen och blodcellerna återförs in i patientens blodcirkulation via en annan ven. Eftersom plasmaferesen inte påverkar kroppens produktion av IgM, är dess verkan endast tillfällig. Plasmaferes kan användas också i kombination med andra behandlingsmetoder.

Uppföljning

Hälsotillståndet hos patienter med Waldenströms sjukdom följs upp regelbundet med blodprov och kontrollbesök. En del av patienterna behöver tätare kontroller, men för andra räcker det med en kontroll om året.

Hurdan är prognosen för en patient med Waldenströms sjukdom?

Det är mycket svårt att förutsäga hur Waldenströms sjukdom kommer att framskrida, eftersom sjukdomsförloppet och behandlingarnas verkan är individuella. Sjukdomen kan avstanna på en lindrig nivå eller framskrida med varierande fart. För en del patienter räcker det med en kort behandling antingen med cytostatika eller antikroppar. Sjukdomen kan ofta hållas under kontroll i flera år och samma behandlingsmetod kan användas på nytt också vid återfall.

En del patienter har en form av sjukdomen som är svårare att få under kontroll och där man måste sätta in andra behandlingar, såsom till exempel stamcellstransplantation. Eftersom Walden-

ström sjukdom bryter ut vid relativt hög ålder, brukar sjukdomen inte heller hos dessa patienter vara dödsorsaken, utan många av patienterna avlider till följd av någon annan sjukdom som beror på deras höga ålder. Detta gäller uppskattningsvis var femte av alla insjuknade.

Uppgifterna i flera forskningspublikationer om prognosen för patienter med Waldenströms sjukdom grundar sig på gamla undersökningar. I och med att behandlingarna har utvecklats har också prognosen för patienter med Waldenströms sjukdom förbättrats: nu är den genomsnittliga livstiden efter att behandlingen inletts (inte från det att sjukdomen konstaterats) över 10 år och ytterligare framsteg görs hela tiden. Redan nu verkar det som att man börjar se på sjukdomen som en kronisk dvs. långvarig sjukdom som med de nyaste behandlingsmetoderna mycket väl kan hållas under kontroll, även om patienten inte ens med dagens kunskap kan botas helt.

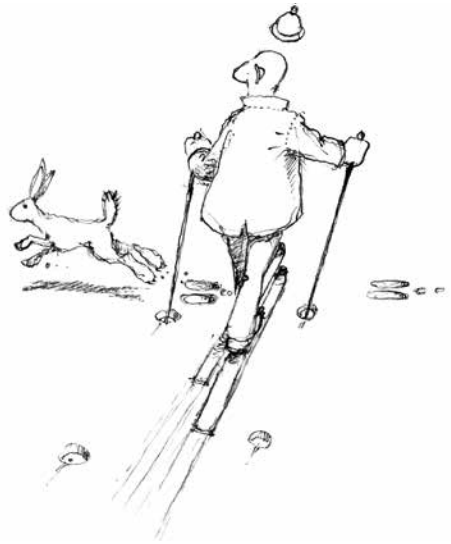
Sunda levnadsvanor är viktiga

Waldenströms sjukdom är en obotlig sjukdom men patienten kan påverka sitt hälsotillstånd med sunda levnadsvanor och genom att fästa uppmärksamhet vid både psykiskt och socialt välbefinnande.

En **hälsosam kost** som innehåller rikligt med färska grönsaker, frukt och bär (dock inte under pågående cytostatikabehandling) hjälper kroppen att kämpa emot sjukdomen. Det lönar sig också att se till att du får tillräckligt mycket fibrer. Bröd och gröt på fullkorn, mörkt ris och pasta samt olika typer av kli, bönor, frön och linser är goda fiberkällor. Undvik hårda fetter, liksom också rikliga mängder av socker och vita sädeslag. Hälsosamt fett finns i fisk, fiskolja och margarin.

Det är bra att **sluta röka**, och kom ihåg att vara **måttlig med alkohol**.

Både kroppen och sinnet mår bra av **motion** och av att du **är ute i friska luften, vilar tillräckligt** och **undviker stress**. Nu är det dags att ta tid för dig själv, göra sådant som du tycker är viktigt och trevligt och att njuta av ditt liv och satsa på dina **relationer** med andra och dina **hobbyer**.



Det är vanligt att känslorna växlar och att man är rädd

Vetskapen om att man har cancer orsakar en form av kris hos den insjuknade och de närmaste. Och när det ytterligare är fråga om en form av cancer som inte har någon botande behandling känns blir framtiden osäker. Man hamnar inför något helt nytt i sitt liv och sjukdomen blir en del av vardagen. Det kan ta lång tid att vänja sig vid en kronisk sjukdom och osäkerheten och symptomen som den medför.

Waldenströms sjukdom är dock en sjukdom som ofta kan behandlas med goda resultat så att sjukdomsförloppet saktas av betydligt. Patienten lever vanligtvis ett gott liv trots sjukdomen när krisen är över och sjukdomen blivit en del av vardagen.

En allvarlig sjukdom väcker många känslor åtminstone i början. Det är helt normalt att känna rädsla, ilska, hjälplöshet, sorg, bit-

terhet och förtvivlan och man ska varken vara rädd eller skämmas för sina känslor. Det är också vanligt att patienter är nedstämda och att de inte godkänner att de har sjukdomen och har en känsla av att det måste vara fråga om ett misstag: det här kan inte hända mig. Med tiden och när man vänjer sig vid det nya och lär sig mera om sjukdomen brukar dessa känslor avta, men det är olika för olika personer.

Det är lättare att klara av den första chocken och vänja sig vid situationen när det finns tillräckligt mycket pålitlig och lättförståelig information om sjukdomen, orsakerna till den och hur den påverkar kroppen. Var och en har rätt att få information om sitt hälsotillstånd och sin sjukdom. Det lönar sig alltså att ta mod till dig och fråga den behandlande läkaren eller någon annan i vårdpersonalen om alla frågor som du undrar över. Om du inte för saken på tal kan det hända att du inte får information om saken alls. Vid behov kan du också be att få träffa en socialarbetare, psykolog eller sjukhusteolog. Eftersom Waldenströms sjukdom är en sällsynt sjukdom kan det vara svårt att hitta information i tryckt form eller på webben på svenska.

Cancerorganisationerna ger stöd

Patientguider

Föreningen Cancerpatienterna i Finland tillhandahåller ett omfattande urval av patientguider både i tryckt och elektronisk form. Det finns patientguider om hur man klarar av cancer, olika behandlingsformer och om olika cancersjukdomar. De elektroniska patientguiderna finns på webbplatsen www.syopapotilaat.fi. Där finns också den här broschyren i elektroniskt format.

Tryckta patientguider på finska kan beställas på nummer **044 053 3211** eller per e-post potilaat@syopapotilaat.fi. På svenska finns patientguiderna i elektroniskt format på webbplatsen www.syopapotilaat.fi.

Riksomfattande nätverk för personer med Waldenströms sjukdom

Det riksomfattande nätverket för personer med Waldenströms sjukdom är för vuxna patienter med Waldenströms sjukdom och deras närmaste. Nätverket välkomnar också professionella inom hälsovården som behandlar målgruppens patienter att ansluta sig till nätverket och lära sig av dem. Nätverket koordineras av Cancerpatienterna i Finland.

Största delen av nätverkets verksamhet försiggår via föreningens webbplats och i sociala medier. På webbplatsen www.syopapotilaat.fi finns alltid de senaste meddelandena, nyheterna i ditt nätverk samt program och anmälningsblanketter till olika evenemang.

Den kraft man kan få av andra som gått igenom samma sak, diskussioner om sjukdomen och behandlingarna samt känslor och erfarenheter, liksom små tips för vardagen finns i nätverkets slutna Facebookgrupp <https://facebook.com/groups/waldenstrom/>.

Nätverket ordnar olika evenemang 1–2 gånger om året. Där kan du träffa och bekanta dig med andra som lever med samma sjukdom i olika skeden och lyssna på specialistföreläsningar. Föreläsningarna kan behandla teman som Waldenströms sjukdom och de olika behandlingsformerna som finns samt psykosociala teman, såsom till exempel hur sjukdomen och behandlingarna inverkar på olika delområden i livet.

Nätverket verksamhet och evenemangen är gratis för patienter och de är inte förknippade med medlemskap.

Nätverkskoordinators kontaktinformation:

tfn *044 515 7517*

e-post *potilaat@syopapotilaat.fi*

Internationell patientförening

International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundations engelskspråkiga webbplats finns på adressen www.iwmf.com.

Regionala cancerföreningar

Cancerföreningarnas uppgift är att förmedla information och ge stöd samt att anordna olika former av rehabilitering som stöd för cancerpatienter och deras närmaste. De regionala cancerföreningarna har rådgivningsstationer, samtalsgrupper och rehabiliterings- och rekreationsverksamhet. Tjänsterna är i allmänhet kostnadsfria. Om du vill kan du ta kontakt med den regionala cancerföreningen och bekanta dig med dess verksamhet och stödformer. Kontaktinformation finns i slutet av den här broschyren.

Internet

Mera information finns på www.cancer.fi.

Telefon och elektroniska kanaler för kontakt

Den riksomfattande hjälpande telefonen Cancerkontakt är en gratis tjänst för informationsförmedling och samtal med specialsjukvårdare. Kontaktinformation finns i slutet av broschyren.

På adressen neuvontahoitajat.fi ges möjlighet till enskilda samtal eller till att delta i chatsamtal i grupp. Det lönar sig att bekanta också med detta.

Kontaktinformation

**Suomen Syöpäpotilaat –
Cancerpatienterna i Finland ry**
Malmbågen 5
00700 Helsingfors
www.syopapotilaat.fi
potilaat@syopapotilaat.fi

Finlands Cancerförening rf
Unionsgatan 22
00130 Helsingfors
tfn 09 135 331
www.cancer.fi

Syöpäyhteys – Cancerkontakt
– hjälpande telefon 0800 19414
må och to kl. 10–18
ti–fr kl. 10–15
neuvonta@cancer.fi

Regionala cancerföreningar

Södra Finlands Cancerförening
Elisabetsgatan 21 B 15
00170 Helsingfors
tfn 09 696 2110
www.etela-suomensyopayhdistys.fi
etela-suomi@essy.fi

Keski-Suomen Syöpäyhdistys ry
Gummeruksenkatu 9 B
40100 Jyväskylä
tfn 014 333 0220
www.kessy.fi
syopayhdistys@kessy.fi

Kymenlaakson Syöpäyhdistys ry
Kotkankatu 16 B
48100 Kotka
tfn 05 229 6240
www.kymisy.fi
toimisto@kymisy.fi

**Lounais-Suomen Syöpäyhdistys –
Sydvästra Finlands Cancerförening ry**
Seitskärgatan 35
20900 Åbo
tfn 02 265 7666
www.lssy.fi
meri-karina@lssy.fi

Pirkanmaan Syöpäyhdistys ry
Hämeenkatu 5 A
33101 Tammerfors
tfn 03 249 9111
www.pirkanmaansyopayhdistys.fi
toimisto@pirkanmaansyopayhdistys.fi

**Pohjanmaan Syöpäyhdistys –
Österbottens Cancerförening ry**
Rådhusgatan 13
65100 Vasa
tfn 010 8436 000
www.pohjanmaancancer.fi
info@pohjanmaancancer.fi

Pohjois-Karjalan Syöpäyhdistys ry
Karjalankatu 4 A 1
80200 Joensuu
tfn 013 227 600
www.pohjois-karjalansyopayhdistys.fi

Pohjois-Savon Syöpäyhdistys ry

Kuninkaankatu 23 B
70100 Kuopio
tfn 017 580 1801
www.pohjois-savonsyopayhdistys.fi
toimisto@pohjois-savonsyopayhdistys.fi

Pohjois-Suomen Syöpäyhdistys ry

Rautatiekatu 22 B
90100 Uleåborg
tfn 0400 944 263
www.pssy.org
syopayhdistys@pssy.org

Saimaan Syöpäyhdistys ry

Maakuntagalleria
Kauppakatu 40 D
53100 Villmanstrand
tfn 05 451 3770
www.saimaansyopayhdistys.fi
saimaa@sasy.fi

Satakunnan Syöpäyhdistys ry

Yrjönkatu 2
28100 Björneborg
tfn 02 630 5750
www.satakunnansyopayhdistys.fi
toimisto@satakunnansyopayhdistys.fi

Ålands Cancerförening rf

Nyfahlers
Skarpansvägen 30
22100 Mariehamn
tfn 018 22 419
www.cancer.ax
info@cancer.ax



Suomen Syöpäpotilaat - Cancerpatienterna i Finland ry

Malmbågen 5, 00700 Helsingfors, www.syopapotilaat.fi