



**Akut Myeloisk
Leukemi (AML)**

*Ett liv med en blodcancersjukdom
behöver inte vara ett sämre liv,
men det är ett annat liv än
det du hade innan*



För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet är en ideell riksorganisation till för dem berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom. Vi består av lokalföreningar med verksamhet i hela landet och representerar dussinet olika sjukdomar. Ett av våra främsta mål är att sprida information om de diagnoser vi som förbund representerar. För att uppnå detta syfte spelar diagnosspecifika informationsbroschyrer såsom denna en viktig roll.

Vår förhoppning är att alla berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom, närstående samt personal inom vuxnhematologin i Sverige har stor nytta av dessa broschyrer som tagits fram särskilt för er. Detta med god hjälp av läkare, sponsorer och engagerade eldsjälar som bidragit till att informationen i våra uppskattade diagnosbroschyrer kunnat uppdateras. Ert stöd har varit ovärderligt.

BLODCANCERFÖRBUNDET

Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i denna broschyr.

Förord

Jag tackar Blodcancerförbundet för möjligheten att uppdatera denna informationskrift om akut myeloisk leukemi (AML). Jag vill också tacka Martin Höglund, ordförande i svenska AML-gruppen, för värdefulla synpunkter på texten.

Glädjande för oss alla som berörs av AML-sjukdomen, har kunskapen och behandlingsmöjligheterna ökat vilket gör att den föregående versionen som skrevs av Magnus Björkholm och Åsa Derolf behöver uppdateras. Forskning pågår ständigt och utvecklingen kommer göra nya uppdateringar aktuella framöver.

Varje patient och varje AML-sjukdom är unik och den information du får från dina läkare och dina sjuksköterskor är anpassad efter just din situation. Denna skrift är inte tänkt att ersätta och kan heller inte ersätta vårdens information, utan är mer tänkt som ett komplement. Att få se de svåra orden i skrift och läsa sammanhangen i lugn och ro, kan förhoppningsvis underlätta din dialog med både vårdpersonal och anhöriga.

Skriften är inte bara tänkt för dig som patient utan också för anhöriga och andra som kommer i kontakt med sjukdomen. Information finns tillgänglig på många ställen, med denna skrift vill vi försöka hjälpa till genom att samla kunskapen om AML på ett lättförståeligt och tillförlitligt sätt.

Lovisa Wennström

Överläkare, medicine doktor
Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg

Innehåll

För Kunskap & Livskraft!

Förord

När blodet blir sjukt	4	Vanliga frågor vid diagnos	22
Akut myeloisk leukemi (AML)	4	Forskning och framtid	24
Diagnos	6	Stöd för dig som är drabbad	25
Vilka är de vanligaste orsakerna till AML?	6		
Vilka symtom kan AML ge?	7		
Hur ställs diagnosen?	8		
Olika typer av AML	9		
Metoder & behandlingar	10		
Förberedelser inför behandlingsstart	11		
Cytostatikabehandling	12		
Stamcellstransplantation	16		
Behandling vid samsjuklighet	20		
Behandling vid eventuellt återfall	21		

När blodet blir sjukt

Begreppet "blodcancer" används ofta som ett samlingsnamn för ett flertal olika cancersjukdomar i blod, benmärg eller lymfkörtlar. Uppemot 5 000 personer insjuknar årligen i någon av de diagnoser som förbundet företräder, omfattandes alla blod- och blodcancersjukdomar, utom blödarsjuka.

En blodsjukdom är en sjukdom i blodet eller i de organ som bildar blodkroppar, det vill säga benmärgen och lymfkörtlarna. Generellt kan blodsjukdomar delas in i tre huvudgrupper: cancersjukdomar, koaguleringsjukdomar och blodbrist. En blodsjukdom kan antingen vara medfödd eller utvecklas senare i livet och därtill vara antingen godartad eller elakartad. Sjukdomsbilden och behov av behandling kan variera stort beroende på vilken blodcancersjukdom det rör sig om. Ofta är de bakomliggande orsakerna till blodcancersjukdom okända. Majoriteten av de som drabbas är äldre.

Akut myeloisk leukemi (AML)

AML står för akut myeloisk leukemi. *Akut* betyder att sjukdomen uppkommer snabbt. *Myeloisk* betecknar de vita blodkropparna (myeloiska celler) som är påverkade vid AML. *Leukemi* är ett grekiskt ord som betyder vitt blod.

Namnet indikerar att det finns ett överskott av omogna, sjuka, vita blodkroppar i blodet eller i benmärgen. Den andra formen av akut leukemi heter akut lymfatisk leukemi (ALL). Då är det istället de lymfatiske cellerna (också vita blodkroppar) som är påverkade.

ALL drabbar cirka 50 barn och 50 vuxna varje år i Sverige. AML är en vanligare sjukdom bland vuxna, ungefär 350 vuxna per år som insjuknar i Sverige, men mycket få barn. AML blir vanligare med högre ålder och hälften av dem som insjuknar är över 70 år. Något fler män än kvinnor drabbas.



AML står för
akut myeloisk
leukemi.



Blodkroppar – Deras funktion och hur de bildas

De röda blodkropparna (erythrocyter) innehåller hemoglobin. De sköter transport av syre till hela kroppen. De vita blodkropparna (leukocyter) finns av tre olika huvudtyper: *granulocyter* (neutrofiler, eosinofiler och basofiler), *lymfocyter* (B och T) och *monocyter*. Dessa celler är en del av vårt immunförsvar och bekämpar infektioner på olika sätt. Blodplättarna (trombocyter) behövs för att blodet ska kunna levra sig (koagulera).

I benmärgen finns så kallade blodstamceller (moderceller). Dessa celler kan dela sig och därmed bilda nya blodstamceller eller vidareutvecklas (mogna ut) gradvis och bilda alla de olika typerna av mogna blodkroppar som tidigare beskrevs. Stamcellerna utgör bara en mycket liten andel av cellerna i benmärgen. De flesta celler i benmärgen är blodkroppar i olika utmognadsstadier.

Varje dag släpps 300 miljarder nya mogna blodkroppar ut till blodbanan. Benmärgen är alltså en fantastisk fabrik och den del av kroppen där celler delar sig allra snabbast. Leukemi uppstår när blodstamceller drabbas av upprepade skador i sin arvs massa och kan utvecklas till leukemistamceller. Leukemistamceller ger upphov till leukemiceller som har sämre förmåga att mogna ut OCH dessutom överlever längre än friska vita blodkroppar. Eftersom leukemistamceller och leukemiceller delar sig snabbare och lever längre, blir de så många att de tränger bort den normala blodbildningen.

Stora mängder leukemiceller, som alltså är omogna sjuka, vita blodkroppar (även kallade blaster), bildas, överlever och svämmar över benmärg och blod och kan påverka andra organ i kroppen. Balansen i blodet rubbas – det blir för många leukemiceller och för få friska blodkroppar.

Diagnos

Patienter med vissa blodsjukdomar såsom myelodysplastiskt syndrom (MDS), polycytemia vera (PV), essentiell trombocytemi (ET) och myelofibros kan utveckla AML. Sjukdomen kallas då för sekundär AML. Av de patienter som insjuknar i AML har cirka 20 procent haft en annan blodsjukdom tidigare.

Vilka är de vanligaste orsakerna till AML?

Patienter som tidigare behandlats med cytostatika eller fått strålterapi kan insjukna i AML. Sjukdomen kallas då för terapirelaterad AML (ibland säger man sekundär AML vid dessa fall också). Av de patienter som insjuknar i AML, är det cirka 10 procent som har en terapirelaterad sjukdom.

På senare tid har kunskapen ökat om ärftliga faktorer betydelse för AML. En liten andel (cirka 5 procent) av patienter som insjuknar i AML, har en ärftlig förändring som orsakar eller bidrar till sjukdomen. Om ärftliga faktorer medverkar till AML-sjukdomen, upptäcks detta med de diagnosmetoder som används. Patienten informeras då och extra utredningar kan bli aktuella. För de allra flesta patienter som insjuknar i AML, förblir orsaken till sjukdomen okänd.

Personer som har utsatts för radioaktiv strålning, till exempel som de

överlevande efter atombombarna vid Hiroshima och Nagasaki i Japan 1945, har en förhöjd risk för AML. Även personer som exponerats för bensen har en förhöjd risk för AML. Bensen är ett lösningsmedel som tidigare användes inom till exempel läderindustrin. Sedan cancerrisken med bensen blev känd, har användningen reglerats. Det finns till exempel bestämmelser kring hur hög bensenhalt som är tillåten i bensin.



Samband mellan rökning och uppkomst av AML är inte klarlagt. Det finns idag heller inga övertygande belegg för att andra kemiska ämnen framkallar AML. Virus som orsakar leukemi hos olika djurarter och ovanliga leukemiformer hos människa är kända, men inget känt virus eller annat smittämne orsakar AML hos människor.

Vilka symtom kan AML ge?

De flesta patienter med AML söker först till vården på grund av symtom som trötthet och allmän sjukdomskänsla, blåmärken, blödningstendens eller infektioner. Ibland kan sjukdomen upptäckas oväntat i samband med provtagning av annan anledning hos en symtomfri person.

Symtomen vid AML beror på bristen av friska blodkroppar och på själva leukemicellerna:

- **Trötthet och huvudvärk:** Yrsel, trötthet, andnöd och bröstsmärta kan bero på brist på röda blodkroppar.
- **Blödningar och blåmärken:** Blödningar, oftast i tandkött eller näsa, rikliga menstruationer och blåmärken kan bero på brist på blodplättar.
- **Infektionsbenägenhet:** Att ofta få feber och infektioner, i exempelvis hud och hals, kan bero på brist på friska vita blodkroppar.
- **Trötthet och sjukdomskänsla:** Den ökade mängden sjuka vita blodkroppar (blaster eller leukemiceller) kan ge en sjukdomskänsla. De kan infiltrera tandkött som då svullnar eller infiltrera andra organ som då kan förstöras, såsom lymfkörtlar, mjälte, lever. Även hudinfiltrat förekommer.
- **Smärtor från leder och skelett:** En hög aktivitet (celldelning) inne i benmärgen kan ge led- och skelettsmärter.

Ca 10% har en terapirelaterad sjukdom.

Hur ställs diagnosen?

Ett vanligt blodprov mäter antal och fördelning av blodkroppar. Vid leukemi är ofta de röda blodkropparna (Hb) och blodplättarna (trombocyter, Tpk) låga. De vita blodkropparna (Lpk) kan vara höga, låga eller normala. När de vita blodkropparnas olika undertyper räknas (differentialräkning eller "diff"), syns ofta omogna vita blodkroppar (blaster) eller en onormal fördelning av de vita blodkropparna. Kombinationen av förändringar i blodbilden inger misstanke om blodsjukdom. För att ställa säker diagnos måste ett benmärgsprov göras.

Benmärgsprov utförs oftast på sjukhus.



Efter lokalbedövning, förs en nål in i mörghålan och en liten mängd benmärg suggs upp i en spruta, oftast baktill i höftbenet eller ibland i bröstbenet. Benmärgen granskas i mikroskop på utstryksglas efter färgningar (cytokemi) som möjliggör att alla celltyper kan räknas. Immunofenotypning (FACS) innebär att cellernas ytmarkörer (äggviteämnen) undersöks, vilket görs omgående. Med hjälp av dessa två metoder kan de sjuka cellerna undersökas och bestämmas så bra att säker diagnos oftast ställs inom 1–2 dagar.

Ytterligare analyser av benmärgen, som ofta tar lite längre tid att få svar på, påbörjas. Kromosomundersökning (cytogenetik) av leukemicellerna kartlägger eventuella förändringar i kromosomerna (arvsmassan). Molekylär-genetik görs med flera olika metoder (FISH, PCR, NGS) som kan påvisa eller utesluta specifika förändringar i leukemicellernas DNA (arvsmassa). Svar på dessa analyser hjälper hematologerna att skraddarsy behandling och uppföljning framöver. Efter varje behandling utvärderas hur patienten svarat på den givna behandlingen genom att ett nytt benmärgsprov tas. Den mikroskopiska undersökningen görs då alltid om, liksom vissa av analyserna ovan. Vilka analyser som väljs, beror på vad diagnosproverna ursprungligen visade.

Utredning av leukemiceller

- **Mikroskopi** = benmärg färgas (cytokemi) på utstryksglas
- **FACS** = fluorescens aktiverad cell sortering kallas även flödescytometri används för att bestämma cellernas immunofenotyp (immunofenotypning)
- **Cytogenetik** = kromosomanalys
- **Molekylärgenetiska metoder som undersöker DNA**
 - FISH = fluorescerande in situ hybridisering
 - CR = polymerase chain reaction
 - NGS = next generation sequencing

Olika typer av AML

Utifrån vad du redan har läst, förstår du att AML inte är en sjukdom som ser likadan ut för varje patient. Leukemi uppstår, som tidigare beskrivits, när blodstamceller drabbas av upprepade skador i sin arvsmassa. Olika skador orsakar olika varianter av AML-sjukdom. För närvarande delas AML in i en mängd huvudgrupper med olika undergrupper. Uppdelningen görs utifrån vilka specifika genförändringar som påträffas, om tidigare blodsjukdom finns, utseendet av benmärgen och så vidare.

En typ av AML, akut promyelocyt-leukemi (APL), är alldeles speciell och behandlas redan initialt på ett annat sätt.

Vi återkommer till detta i avsnittet *Metoder & behandlingar*. I Sverige är det cirka 10–15 patienter per år som insjuknar i APL.

Ett urval av vanliga uttryck när varianter av AML beskrivs:

- **De novo leukemi** = "ny", utan känt ursprung
- **Sekundär leukemi** = ursprung från annan blodsjukdom
- **Terapirelaterad leukemi** = efter tidigare cytostatika eller strålbehandling
- **Riskgrupp** = låg, intermediär eller högrisk
- **Normal karyotyp** = inga kromosomförändringar påvisas
- **Komplex karyotyp** = flera kromosomförändringar påvisas
- **CBF-leukemi** = core binding factor (kromosomförändring t(8;21) eller inv(16))
- **FLT3** = mutation i FLT3-gen (FLT3-ITD eller FLT3-TKD)
- **NPM1** = mutation i NPM1-gen
- **CEBPA** = mutation i CEBPA-gen
- **M0, M1, M2, M4, M5, M6, M7** = namn för den mikroskopiska bilden
- **M3** = APL = akut promyelocyt-leukemi

Metoder & behandlingar

Den första behandling som blir aktuell är i allmänhet behandling av blodbrist. Som nämnts ovan är blodbrist ganska vanligt som anledning till att sjukdomen upptäcks.

De olika typerna av AML svarar olika bra på behandling och har olika benägenhet att komma tillbaka, det vill säga ge återfall i sjukdomen. Detaljerad kunskap om just den AML som patienten har, och vilken risk för återfall den bedöms ha, ger möjlighet att anpassa behandling och uppföljning. Kunskapen om de olika varianterna inom AML-sjukdomen ökar ständigt och är på väg att ge oss nya möjligheter att behandla sjukdomen.

Du har enligt Patientlagen (2014:821) rätt att få information om:

- De metoder som finns för undersökning, vård och behandling
- Det förväntade vård- och behandlingsförloppet,
- Väsentliga risker för komplikationer och biverkningar,
- Eftervård och metoder för att förebygga sjukdom eller skada.
- Möjligheten att välja behandlingsalternativ



Vid AML är det oftast viktigt att inleda behandling med cellgifter (cytostatika) så snart som svar på de viktigaste diagnostiska undersökningarna är klara. Utan behandling kommer leukemiacellerna att fortsätta öka i antal och helt tränga ut produktionen av normala blodkroppar. Bristen på normala vita blodkroppar och blodplättar leder förr eller senare till livshotande infektioner och blödningar. Höga nivåer av leukemiaceller kan i sig vara skadligt då de påverkar cirkulationen i små kärl som finns i alla organ. Koagulationssystemet kan sättas ur spel med ökad risk för både blödningar och blodproppar.

Förberedelser inför behandlingsstart

Det är ofta bråttom att starta behandling med cytostatika och innan behandlingen kan påbörjas, är det mycket som måste förberedas. De första dagarna på sjukhuset är ofta mycket omtumlande för patienten.

Benmärgsundersökning

Först genomförs en benmärgsundersökning för att få en klar diagnos. Undersökning av cerebrospinalvätska, den vätska som omsluter nervsystemet, kan bli aktuell hos enstaka patienter. Undersökningen sker genom ett fint nålstick mitt i ländryggen.

KUNSKAPEN OM AML-SJUKDOMEN ÖKAR STÄNDIGT OCH ÄR PÅ VÄG ATT GE OSS NYA MÖJLIGHETER ATT BEHANDLA SJUKDOMEN

Central venkateter

Cytostatika som används vid AML ges intravenöst (in i blodet) men kan inte ges i för tunna blodkärl. Inför behandlingsstart behövs därför en CVK (central venkateter). Denna kateter har ett till tre lumen, det vill säga en till tre separata kanaler/slangar som kommer ut genom huden. Katetern kan på så sätt användas till att ge cytostatika, ge transfusioner av röda blodkroppar eller blodplättar, ge vätska, näringstillförsel och även andra läkemedel. Dessutom kan provtagning ske ur en CVK och därmed slipper patienten upprepade stick i armar. Den centrala venkatetern läggs in av personal från narkosavdelningen, vanligen i lokalbedövning. Insticket görs på sidan av halsen eller strax nedom nyckelbenet, och slangen går till en av de stora venerna (kärl som för blodet till hjärtat).

Kontakt med fertilitetsenhet

Cytostatika kan påverka framtida fertilitet. Män erbjuds därför att samla spermier för nedfrysning. Kvinnor kan oftast inte plocka ut ägg för nedfrysning innan behandlingen måste påbörjas. Kontakt med fertilitetsenhet brukar erbjudas för information och eventuell planering för äggnedfrysning senare i förloppet.

Tandläkarbedömning

En undersökning görs ofta någon gång tidigt i förloppet. Mun och tänder är ett område som lätt drabbas av infektioner och kan vara en ingångsport för svåra infektioner. Tandläkaren ger förslag på och genomför åtgärder för att minska infektionsrisken för patienten.

Övriga undersökningar och information

Vidare tas EKG och ibland görs även ett ultraljud av hjärtat. Ofta behöver lungorna röntgas och ibland görs även ytterligare röntgenundersökningar. Du och dina anhöriga (närstående) kommer att få ytterligare information om sjukdomen, planerad behandling, hygienrutiner, kost, avdelningsrutiner och mycket mer. Du kommer även erbjudas kontakt med perukmakare eftersom cytotstatikabehandlingen kommer att ge hårfall.

Cytostatikabehandling

Behandlingen vid AML består av cytotstatika som ges i så kallade kurer. En kur innehåller 2–3 olika sorters cellgift och pågår 4–7 dygn. Första kuren kallas induktionsbehandling. Målsättningen är att minska andelen blaster i benmärgen till under 5 procent, vilket då innebär att sjukdomen är i remission (*complete remission*, CR). Det tar 3–4 veckor för den friska benmärgen att återhämta sig efter en cytotstatikakur.

Det är först då som benmärgen undersöks för att se om remission uppnåtts. Ibland krävs två eller fler induktionsbehandlingar för att nå remission.

När remission nåtts fortsätter behandlingen med liknande cytotstatikakurer, nu kallade *konsolideringsbehandlingar*. Målsättningen är att hindra återkomst av leukemi och att pressa ner leukemin ytterligare. Behandlingarna ges cirka var fjärde vecka, det vill säga när den friska benmärgen hunnit hämta sig. Intervallen måste individualiseras beroende på sjukdom och eventuella komplikationer såsom infektioner.



Oftast ges en eller två induktionsbehandlingar och två eller tre konsolideringsbehandlingar. Det blir tre till fem cytotstatikakurer som var och en pågår under en knapp vecka och ges cirka en gång per månad. Det betyder tre till fem månaders behandling. Vården organiseras lite olika över landet, men ofta är patienten inlagd när behandlingarna ges och hemma med täta besök på mottagningen mellan kurer.

Efter varje behandling utvärderas resultatet genom en benmärgsundersökning som görs tre till fyra veckor efter varje behandlingsstart, det vill säga strax innan det är dags att påbörja en ny kur. Undersökningarna som görs mellan och efter konsolideringsbehandlingarna försöker utvärdera behandlingssvaret på en mer detaljerad nivå. Det kallas att man undersöker minimal kvarvarande eller minimal mätbar sjukdom (*minimal*

residual disease, MRD). MRD följs på olika sätt (oftast med PCR eller FACS) beroende på vilken genmutation eller immunofenotypningsprofil som är möjlig att mäta hos patienten.

Cytostatikakurer cirka var fjärde vecka. 3-4 veckor efter varje kur undersöks benmärgen

1. **Induktion** = behandling vars mål är remission
2. **Konsolidering** = behandling som förhindrar återfall och fördjupar behandlingen

Remission = mindre än 5 procent blaster i benmärg och återhämtade blodvärden

MRD = minimal/measurable residual disease = minimal kvarvarande sjukdom

Läkemedel vid induktion och konsolidering

De läkemedel som oftast ingår i induktionsbehandling är daunorubicin (läkemedlet Cerubidin) och cytarabin (Arabine, Cytarabine). Kuren kallas ofta DA. Om man når remission efter denna induktion ges samma läkemedel vid konsolideringsbehandlingarna.

Om man inte når remission med DA-kur kan man ibland upprepa kuren eller byta till andra kombinationer. Vanliga kombinationer är "ACE" amsakrin (läkemedlet Amekrin), cytarabin och etoposid (Eposin, Etopofos, Vepesid), "FAIDA" fludarabin (Fludara), cytarabin och idarubicin (Zavedos), eller "HAM" mitoxantron (Novantrone) och cytarabin. Alternativa behandlingar kan bli aktuella.

När leukemicellerna har en mutation i genen FLT3 ges tillägg av tablett midostaurin (läkemedlet Rydapt) under de första kurena. Om en genavvikelse i leukemicellerna berör ett område i arvsmassan som kallas "core binding factor", ges tillägg av en antikropp, gemtuzumab ozogamicin (GO, Mylotarg) intravenöst i samband med induktionsbehandling.

Understödjande vård

Cytostatikas verkningsmekanism är att angripa i celledelningen. De dödar celler som delar sig fort/ofta. De celler som delar sig allra fortast är leukemicellerna. Andra celler i kroppen som delar sig ofta är de friska benmärgscellerna och också de celler som bekläder slemhinnan inne i magtarmkanalen.



Cytostatikas verkningsmekanism är att angripa i celledelningen.

När de celler som bekläder magtarmkanalens insida inte hinner förnyas i vanlig takt, drabbas patienten av *smärta i mun/svalg/hals*, ibland bildas blåsor eller sår. Smärtorna kan vara så svåra att det är svårt att äta mat, näring tillförs då via CVK och smärtstillande behandling ges. Tarmen är också påverkad vilket kan ge *nedsatt aptit och diarré*.

När den friska benmärgen hämmas av cytostatika bildas för få blodkroppar. Brist på röda blodkroppar (lågt Hb) kan leda till *trötthet, andnöd, huvudvärk, yrsel*. Detta behandlas med transfusion av röda blodkroppar. Brist på blodplättar (lågt Tpk) leder till *blödningsbenägenhet*, vilket motverkas med transfusion av trombocyter. Brist på vita blodkroppar, framförallt när den typ som heter neutrofila granulocyter är låga, innebär det risk för infektioner. Detta kan motverkas

genom att ge antibiotika, antiviralmedel och svampmedel i förebyggande syfte. Ibland avstår man förebyggande behandling och ger antibiotika intravenöst i händelse av feber.

Feber, när neutrofila är låga (under $0,5 \times 10^9/L$), kallas *neutropen feber* och ska föranleda sjukhuskontakt och snabbt insatt antibiotika efter att bakterieodlingar av blod och eventuellt urin och svalg skickats för undersökning. Att drabbas av neutropen feber mellan kurena, när vita blodkroppar och trombocyter är som lägst, är mycket vanligt. Ofta leder det till extra vårdtillfälle på sjukhus mellan behandlingarna.

En neutropen feber är oftast orsakad av bakterier som patienten själv bär på i sin normalflora. Även om så är fallet, är det viktigt att skydda patienten från smittor när blodvärdena är låga. Handhygien hos patient, familj och närstående är viktigt. Patienterna ska undvika nära kontakt med uppenbart infekterade personer. Folksamlingar inomhus såsom på kollektivtrafik, mataffärer ska undvikas när antalet vita blodkroppar är lågt. Utomhus är risken för smitta mindre. Under tiden med låga vita blodkroppar ska mat undvikas som kan ge risk för infektioner.

Understödjande vård utifrån patientens behov:

- Läkemedel mot illamående
- Transfusioner av blod och blodplättar
- Transfusioner av blod och blodplättar
- Profylaktiska läkemedel mot infektioner
- Antibiotika vid feber
- Näring i droppform
- Läkemedel mot smärta
- Teamvård – dietist/sjukgymnast/ arbetsterapeut/kurator
- Fertilitetsenhet

Akut promyelocytleukemi (APL)

Akut promyelocytleukemi (APL) är en mycket akut variant av AML och kräver snabb start av behandling. Vid blotta misstanken om att APL föreligger, startast ablettbehandling med tretionin (ett syntetiskt A-vitamin), ofta kallat ATRA (läkemedlet Vesanoid). Om misstanken om APL kan avskrivas så avslutas tablettbehandling och ingen skada är skedd för de patienter som har en vanlig AML.

Behandlingen för APL består av tablett ATRA kombinerat med ett arsenikpreparat (Trisenox) som ges intravenöst. Ibland ges tillägg av enstaka doser cytostatika (Idarubicin) initialt. Arsenik + ATRA ges som pulsar med utglesning och intensifiering under ett drygt halvår.

Stamcellstransplantation

För de patienter som bedöms ha ökad risk för återfall, rekommenderas stamcellstransplantation (benmärgstransplantation). Stamcellstransplantation innebär att cytostatika (ibland kombinerat med strålterapi) ges och att stamceller därefter transplanteras till patienten. När stamcellerna kommer från patienten själv kallas det *autolog* transplantation, vilket mycket sällan vid AML. När stamcellerna kommer från en donator, kallas det *allogen* stamcellstransplantation (SCT). Sådan transplantation görs för närvarande vid sex av Sveriges universitetssjukhus.

Det är allogen stamcellstransplantation (SCT) som är aktuell vid AML. I Sverige genomgår cirka 60-70 patienter med AML allogen SCT. Donatorn kan vara: Ett syskon med samma vävnadstyp (*related donor*, RD), en registergivare med samma vävnadstyp (*unrelated donor*, URD) eller en annan familjemedlem med till hälften lika vävnadstyp (haplotransplantation).

Vävnadstyp undersöks med HLA-typning. Register som innehåller uppgift om vävnadstyp på personer som anmält sig som frivilliga givare av benmärg, finns i många länder och framför allt i västvärlden. Det svenska registret heter Tobiasregistret.

Den cytostatikakombination (ibland med tillägg av strålterapi) som ges före

transplantation kallas för konditionering. Denna konditionering kan vara olika stark. Man talar om *myeloablative konditionering* (MAC) som är mycket stark och *reducerad konditionering* (RIC) vars intensitet är lägre och kan anpassas utifrån behov. Vilket som väljs beror på en helhetsbedömning av patient, typ av AML-sjukdom och donator.

Vid AML är *allogen* stamcellstransplantation aktuell.



Det som transplanteras kan vara benmärg (innehåller stamceller) som samlats in från donatorn vid en operation då benmärg sugts ut från bäckenet. Vanligare är dock att bara blodstamceller transplanteras. Stamceller lockas ut i blodbanan med hjälp av ett läkemedel och samlas sedan in med hjälp av en *aferesapparat*. Denna leder in donatorns blod, centrifugerar ut stamcellerna och samlar dem i en påse. Det övriga blodet leds tillbaka till donatorn. Proceduren påminner lite om en dialys. Donatorn är kopplad till en apparat under 3–4 timmar och blodet cirkulerar från donator in i aferesapparat och tillbaka till donatorn i ett slutet system.

Själva transplantationen, det vill säga när stamcellerna eller benmärgen ges till patienten, ser ut som en vanlig blodtransfusion – det är ingen operation. Stamcellerna från donatorn hittar själva från blodbanan in i patientens benmärg.

Konditioneringen har flera syften; att döda kvarvarande leukemiceller, att göra plats i benmärgen för donatorcellerna och att dämpa patientens eget immunförsvar så att det inte stöter bort donatorcellerna. Patienten behöver i efterföljandet behandling som dämpar det nya immunförsvaret, det vill säga donatorcellerna. Det är donatorns immunförsvar som ska bekämpa eventuella kvarvarande leukemiceller



i patienten under resten av livet. Bli drabbas patienten av en graft versus host-sjukdom (GvH) som kan ge en mängd symtom, blir immunförsvaret inte tillräckligt aktivt finns risk att leukemin återkommer.

Uppföljningen efter en transplantation är tät och målsättningen är att finna en balans mellan "broms och gas" för det nya immunförsvaret som patienten fått från donatorn. En annan anledning till den täta övervakningen är att risken för infektioner är stor för en nytransplanterad patient. Själva transplantationen brukar innebära sjukhusvård i 4–6 veckor. Inför en transplantation träffar patient och anhöriga transplantationsansvariga läkare för noggrann information.

Stamcellstransplantation

- **Autolog** = patientens stamceller används
- **Allogen** = donator ger stamceller eller benmärg
- **Konditionering** = förbehandling med flera syften
- **Typer av donator**
 - *Besläktad HLA-identisk* = samma vävnadstyp
 - *Obesläktad HLA-identisk* = samma vävnadstyp
 - *Haploidentisk* = till hälften samma vävnadstyp
- **HLA-typ** = vävnadstyp
- **GvH** = graft versus hostsjukdom

Underhållsbehandling

De patienter som inte transplanteras kan ibland få underhållsbehandling för att förhindra återfall. Den typ av underhållsbehandling som används för närvarande är en immunterapi som består av histamin (läkemedlet Ceplene) och interleukin (Proleukin). Behandlingen innebär sprutor under huden i tre veckor, varvat med viloperiod tre veckor, och pågår under cirka ett år. Patienten lär sig själv att använda sprutorna i hemmet. Andra typer av underhållsbehandling är under utprovning men ännu inte klinisk rutin.

Behandling vid samsjuklighet

Hälften av de patienter som insjuknar i AML är över 70 år vid diagnos. Ju högre ålder en människa har, desto vanligare är det att samtidigt lida av andra sjukdomar. Detta kallas samsjuklighet. Samsjuklighet innebär att kroppens organ till exempel hjärta, lungor och njurar är skörare. Hög ålder, över cirka 80 år, innebär också att kroppens organ har en nedsatt funktion. Det blir då svårt att tåla intensiv cytostatikabehandling och risken för allvarliga komplikationer ökar. Är riskerna med intensiv behandling större än vad den möjliga nyttan bedöms vara för patienten så rekommenderas lågintensiv behandling. Bedömningen av vilka samtidiga sjukdomar och vilken ålder som är för riskabla är alltid individuell.

Lågintensiv behandling har inte som mål att bota sjukdomen, utan istället bromsa den och därmed begränsa symtomen. En typ av behandling heter *hypometylerande* behandling. Det vanligaste preparatet är då azacytidin (läkemedlet Vidaza) vilket ges som dagliga sprutor under huden, under fem dagar var fjärde till var femte vecka. Effekten utvärderas med benmärgsprov efter 2–4 behandlingar. Behandlingen fortgår så länge effekten är god.

Andra alternativ av lågintensiv behandling kan vara cytarabin, samma cellgift som ingår i intensivbehandlingen, men istället i låg dos som subkutana sprutor i kurer. Ibland är tablettbehandling med cellgift (hydroxyurea (Hydrea) eller tioguanin (Lanvis) det bästa alternativet.

Lågintensiva behandlingar innebär lägre risk för svåra infektioner. Understödjande vård med transfusioner av röda blodkroppar och blodplättar och antibiotika vid infektioner behövs ofta i tillägg. De lågintensiva behandlingarna kan ofta skötas inom dagvården och långa inläggningar på sjukhus därmed undvikas.

Hälften av de som insjuknar i AML är över 70 år vid diagnos.

Behandling vid eventuellt återfall

Val av behandling påverkas av tidpunkten för återfallet. Kom återfallet snabbt efter avslutad behandling eller efter en längre tid? Ibland kan samma induktionsbehandling som ges första gången upprepas, ibland ges andra läkemedel. Målet är att nå remission (CR) och att gå vidare mot allogen stamcellstransplantation eftersom leukemin nu visat att den är benägen att ge återfall. Om riskerna med intensiv behandling bedöms vara stora, rekommenderas istället lågintensiv behandling såsom beskrivs ovan.

Rehabilitering

Det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering anger att "Alla patienter med cancer bör erbjudas cancerrehabilitering under hela vård-

processen" och behovet ska utredas, anges och uppdateras i din vårdplan. Rehabilitering kan innebära många olika saker, liksom behoven kan variera mellan olika individer. Kontaktsjuksköterskan kan hjälpa dig att hitta rätt stöd, lyssna på dina egna förslag och ge stödsamtal vid behov.

Det är kommunen som ansvarar för hemtjänst, färdtjänst, hemsjukvård, hjälpmedel, trygghetslarm, bostadsanpassning och anhörigstöd. Försäkringskassan har i sin tur ansvar att samordna insatser från arbetsgivare, hälso- och sjukvård och Arbetsförmedlingen. Försäkringskassan kan bland annat hjälpa till med sjukpenning, närstående-penning och aktivitetsersättning. Du kan på egen hand söka ekonomiskt bidrag för vissa typer av rehabilitering via fonder och stiftelser.



Vanliga frågor vid diagnos

Kommer jag att må illa av behandlingen?

Cytostatika är känt för att ge illamående och kräkningar. Känsligheten för detta är mycket individuell. Idag kan illamående oftast förebyggas med specifika läkemedel.

Kommer jag att tappa håret?

Cytostatika ger hårfall. Håret kommer tillbaka när behandlingarna avslutats, men färg och kvalitet kan förändras. Kontakt med perukmakare erbjuds inför behandling.



Kommer jag kunna få barn?

Fertiliteten påverkas av cytostatika i olika grad för olika människor. Spermie- och äggfrysning brukar göras innan behandlingsstart. För kvinnor finns möjlighet att frysa ägg. Denna procedur är mycket mer komplicerad och kräver hormontterapi för att äggen ska bli tillgängliga för utplockning. Därför kan det oftast inte göras innan behandlingsstart.

Fertilitetsenhet brukar kopplas in och ofta kan ägg plockas och frysas mellan några av behandlingarna. Ibland görs det inför en eventuell transplantation. Som patient är det viktigt att veta att fertiliteten mycket väl kan vara bevarad. Fertilitetsenhet brukar kunna ge råd om lämpligt preventivmedel.

Kan jag arbeta under behandlingen?

Sjukdomen och behandlingen orsakar trötthet eller fatigue. Under och mellan induktions- och konsolideringsbehandlingarna är alla patienter sjukskrivna. Det innebär att sjukskrivningen är minst tre månader, oftast längre.



Kan jag motionera under behandlingen?

Motion under cytostatikabehandlingen rekommenderas. Flera studier visar att de som motionerar kan klara behandlingen bättre. Extrem träning ska undvikas på grund av påvisad risk för hjärtskador vid kombinationen extrem träning/cytostatika.

Hur skall jag äta?

Under cytostatikabehandlingen kan smakupplevelsen ändras och vissa saker som man tidigare tyckte om, kan smaka illa. Försök att äta nyttigt under behandlingen och prova dig fram för att se vad som smakar okej, enligt dig. Under tiden med låga vita blodkroppar avråds från viss mat som kan ge risk för infektioner.

Kan jag ha sex under/efter behandlingen?

Det går bra men graviditet ska undvikas. Ofta minskar sexlusten under cytostatikabehandlingen och män kan uppleva potensproblem. Då kan potenshöjande läkemedel vara till hjälp. Slemhinnorna i underlivet hos kvinnor kan bli torra och sköra. Glidmedel och vibrator kan vara ett bra hjälpmedel då.

Forskning och framtid

Det pågår mycket forskning kring AML, liksom kring alla blodsjukdomar. Studier av nya läkemedel pågår ständigt, såväl nationellt som internationellt. Svenska sjukhus deltar i studier och som patient kan du vid intresse ibland delta.

Tabletter riktade mot specifika genförändringar i leukemiceller provas just nu. Andra nya läkemedel likaså. Den svenska AML-gruppen, en grupp av hematologläkare med intresse för AML, bevakar nya läkemedel, behandlingar och diagnostiska metoder. När nya behandlingar är godkända och bedöms vara till nytta så införs behandlingen i det nationella vårdprogrammet för AML.

Detta vårdprogram uppdateras regelbundet för att nya läkemedel och nya metoder ska vara tillgängliga på ett likartat sätt i hela landet.

Svenska AML-gruppen bevakar även behandlingsresultaten via ett nationellt register. De svenska resultaten bedöms vara mycket goda i internationell jämförelse men förbättringar eftersträvas hela tiden.



Stöd för dig som är drabbad

Blodcancerförbundets hemsida rymmer mycket information om de olika hematologiska sjukdomarna, stödverksamhet och informationsträffar. Vi delar också nyheter om våra projekt, temadagar och intressant forskning via sociala medier.

Ibland kan det vara värdefullt att ta del av andras resor och tankar. Det kan du göra via bland annat Blodcancerförbundets sida *Min historia*, där medlemmar får berätta om sina egna upplevelser.

Tips på användbara källor

CANCERCENTRUMS STÖDMATERIAL RIKTAT TILL NÄRSTÅENDE

<https://www.cancercentrum.se/samverkan/patient-och-narstaende/narstaendestod/vagledning-for-narstaende/>

1177 VÅRDGUIDENS RÅD OCH STÖD VID CANCER

<https://www.1177.se/sjukdomar--besvar/cancer/rad-och-stod-vid-cancer/>

CANCERCENTRUMS INFORMATION OCH VÅRDPROGRAM

<https://www.cancercentrum.se/syd/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/akut-myeloisk-leukemi-aml-inkl-akut-oklassificerad-leukemi-aul/>

CANCERFONDENS CANCERLINJE SOM KAN GE STÖD OCH RÅD

<https://www.cancerfonden.se/rad-och-stod/cancerlinjen>

NATIONAL LIBRARY OF MEDICINES TJÄNST MEDLINE PLUS MED DJUPGÅENDE INFORMATION OCH LÄNKAR TILL FORSKNING

<https://medlineplus.gov/acuteleukemia.html>



Hur blir jag medlem?

Du blir medlem i Blodcancerförbundet genom inträde i en av våra drygt femton lokala föreningsverksamheter. Priset för medlemskap är 100–250 kr beroende på lokalförening och typen av medlemskap. Det finns många sätt att bli medlem i någon av Blodcancerförbundets föreningar, till exempel genom att:

GÅ IN PÅ www.blodcancerforbundet.se/bli_medlem
och fylla i webbformuläret på sidan

RINGA FÖRBUNDSKANSLIET PÅ 08-546 40 540 (vardagar mellan 09.00–12.00)

SKICKA EN E-POST TILL info@blodcancerforbundet.se. Ange namn, adress, födelsedatum, e-postadress, telefonnummer samt diagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig eller stödjande

FYLLA I SVARSPOSTTALONGEN på nästa sida i denna broschyr och skicka den kostnadsfritt till förbundskansliet.

BLODCANCERFÖRBUNDET

ADRESS: Hamngatan 15B, 172 66 Sundbyberg

TEL: 08-546 40 540

MAIL: info@blodcancerforbundet.se

HEMSIDA: www.blodcancerforbundet.se

Följ oss gärna på

FACEBOOK: www.facebook.com/blodcancerforbundet

TWITTER: www.twitter.com/BCF_1982

INSTAGRAM: www.instagram.com/blodcancerforbundet1982

LINKEDIN: www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association

Mer information – länkar

WEBBSIDA: www.blodcancerforbundet.se/att_leva_med_blodcancer

STÖDPERSON: www.blodcancerforbundet.se/stodperson

VÅR APP: www.blodcancerforbundet.se/appen_blodcancerstodet

Medlemskap

Fyll i talongen nedan för att ansluta dig till Blodcancerförbundet

Namn

Födelsedatum.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP FÖR Patient Anhörig Stödjande

Namn

Födelsedatum.....

Adress

Postadress

Telefon.....

e-post.....

Diagnos.....

MEDLEMSKAP FÖR Patient Anhörig Stödjande

Frankeras ej.
Mottagaren
betalar portot

Blodcancerförbundet

SVARSPOST

20676570

174 20 Sundbyberg

Blodcancerförbundet

Ett liv med blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom behöver inte vara ett sämre liv, men det är ett annat liv än det du hade innan. Och i den här nya vardagen kan det vara skönt att veta att du inte är ensam. Att vi är fler i samma situation som vill hjälpa varandra i både goda och svåra stunder. Det är också därför Blodcancerförbundet finns. Vi vet att ensam inte är stark men tillsammans kan vi påverka. Vi kan bidra till forskning, vi kan sprida kunskap och vi kan framförallt stötta varandra.

Hos oss får medlemmar möjlighet att mötas för att utbyta erfarenheter, ge varandra värdefullt stöd och råd samt lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom. Vi arrangerar medlemsdagar med informativa föreläsningar, förmedlar kunskap via webb och filmer, ger ut diagnos specifika informationsbroschyrer, har en egen medlemstidning och erbjuder stöd i form av stödpersoner med egen erfarenhet av sjukdom.

Blodcancerförbundet ansvarar även för den ideella insamlingsstiftelsen Blodcancerfonden som varje år delar ut pengar till forskning, omvårdnadsprojekt och utbildning av sjukvårdspersonal. Vi är slutligen också intressepolitiskt aktiva och arbetar dedikerat för att lyfta din röst som berörd av de sjukdomar vi representerar gentemot vården, politiker, myndigheter och andra aktörer inom hälso- och sjukvården.

Vi finns här för dig och dina närstående



BLODCANCERFÖRBUNDET
Hamngatan 15 B , 172 66 Sundbyberg
08-546 40 540
info@blodcancerforbundet.se
www.blodcancerforbundet.se