



Til deg som har Myelofibrose, MF

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

Innhold

| | |
|---------------------------|----|
| Myelofibrose, MF | 3 |
| Symptomer | 4 |
| Undersøkelser | 5 |
| Årsaker | 5 |
| Behandling | 6 |
| Pakkeforløp | 6 |
| Oppfølging | 7 |
| Pasienthistorie | 9 |
| Blodkreftforeningen | 10 |

Myelofibrose, MF

Myelofibrose (MF) er en sjelden stamcellesykdom som oppstår i benmargen. Blodstamceller er modercellene for alle celler som utvikles i benmargen og disse gir opphav til cellene i blodet (hvite blodlegemer, røde blodlegemer og blodplater). MF tilhører en gruppe sykdommer som kalles myeloproliferative neoplasier, eller MPN.



MF medfører økt produksjon av benmargsceller, i hovedsak hvite blodlegemer og blodplater, og fører også til økt dannelse av bindevev (fibrose) i benmargen. Dette har gitt sykdommen dens navn.

Myelofibrose som blir diagnostisert uten at den er forutgått av annen kronisk benmargssykdom, kalles primær myelofibrose. Myelofibrose er imidlertid nært beslektet med polycytemia vera (PV) og essensiell trombocytomi (ET), og disse tre sykdommene går under fellesbetegnelsen myeloproliferative sykdommer (myeloproliferative neoplasmer, MPN). Personer som tidligere har fått diagnostisert PV eller ET, kan også over tid utvikle myelofibrose, og tilstanden kalles da for sekundær myelofibrose eller post-PV eller post-ET myelofibrose. Prinsippene for behandling av myelofibrose er de samme uavhengig av om den er primær eller ei.

Prefibrotisk myelofibrose er en svært tidlig form for myelofibrose, som kan være vanskelig å skille fra essensiell trombocytomi, og det er en viss faglig uenighet om dette kan skilles ut som en egen gruppe. Behandlingsprinsippene er de samme som for essensiell trombocytomi.

I Norge er det ca 25 nye tilfelle hvert år. MF forekommer nesten ikke blant barn og er svært

sjelden blant unge voksne. Gjennomsnittsalder ved diagnose er ca 65 år. De fleste pasienter som får diagnosen er mellom 50 og 69 år, og omtrent like mange kvinner som menn rammes.

Blodkreftforeningen vet at de fleste pasienter som får en blodkreftsykdom kanskje aldri har hørt om denne sykdommen før. Myelofibrose er en relativt sjelden sykdom. Det er derfor heller ikke så stor allmenn kunnskap om hvordan den arter seg og hvordan den skal behandles. Heldigvis er kunnskapen om sykdommen økende i vårt helsevesen, og i denne brosjyren har Anders Waage, professor ved NTNU og overlege ved Avdeling for blodsykdommer på St Olavs Hospital, hjulpet oss med å kvalitetssikre den medisinske informasjonen.

Denne brosjyren er laget for å hjelpe deg og dine pårørende til å forstå mer om det å leve med MF.

Litt informasjon kan bidra til at du får bedre kontroll over situasjonen din. Denne veiledningen inneholder grunnleggende fakta om symptomer på og behandling av MF. Husk at du alltid må snakke med din lege eller annet helsepersonell om de problemene du har og om tilgjengelig behandling.

Symptomer:

Hos noen pasienter blir MF oppdaget tilfeldig uten at den gir noen symptomer, men de fleste har et eller annet allmensymptom (slapphet, vekttap), eller symptomer på grunn av en forstørret milt (ubehag eller smerter under venstre ribbebeue). Noen beskriver begynnelsen av sykdomsforløpet som «influensalignende», overgangsalder eller revmatisme – eller rett og slett som en diffus sykdomsfølelse med uttalt utmattelse «uten gyldig grunn». Dette kan for noen føre til at en går lenge før en oppsøker lege og til diagnose blir fastslått.

I tidlig fase av sykdommen er det kun små forandringer og lite fibrose i benmargen, og tilstanden gir få eller ingen plager. Dette kan hos noen holde seg slik i mange år. Ettersom sykdommen utvikler seg vil bindevevsutviklingen (fibrosen) i benmargen også øke på, og det vil langsamt utvikle seg blodmangel (anemi), og oftest vil milten, et organ som ligger i dypet under venstre ribbebeue, øke i størrelse.. Miltøkningen vil kunne gi lokale plager.

Konkrete symptom kan være:

- utmattelse (fatigue)
- nattesvette
- feberfølelse
- ubehag/smerter i bein/skjelett
- kramper

- hodepine – svimmelhet – synsforstyrrelse
- konsentrasjonsproblem
- tidlig metthetsfølelse – ubehag i mageregion
- tungpusthet – hjertebank
- kløe
- vekttap
- økt risiko for blodpropp og hjerteproblem

Grad av symptomer og plager vil variere fra person til person, og kan variere over tid. Denne sykdommen kan, særlig i mer langtkommen tilstand, gi adskillig flere og mer plagsomme symptomer enn polycytemia vera eller essensiell trombocytomi. Dette vil for mange bety behov for tettere oppfølging av hematolog og eventuelt andre helsetjenester.

Undersøkelser:

En hematolog vil stille diagnose basert på kliniske funn, benmargsprøve og videre analyser av blodet.

- Kliniske funn: Kan være for eksempel blodmangel som ikke skyldes annen sykdom, blødninger, feber, vekttap eller en forstørret milt. Ved undersøkelse kan milten ofte kjennes forstørret nedenfor høyre ribbevev
- Blodprøve: Typiske funn er lave verdier av røde blodceller (anemi), mens hvite blodceller og blodplater enten er lave eller forhøyet. Blodcellene blir også vurdert i mikroskop for å se om blodcellene ser unormale ut. Det vil også gjøres genetiske tester av blodet for å se etter forandringer i spesifikke gener. Her ser man etter forandringer i genene JAK2, CALR eller MPL.
- Benmargsprøve: Etter lokalbedøvelse benyttes en sprøyte for å ta en prøve av benmargen i hoftekammen, alternativt brystbeinet. Benmargsprøven vurderes under mikroskop hvor man ser hvordan cellene ser ut og om benmargen har utviklet fibrose (økt bindevev). Benmargsprøven er helt sentral for å stille diagnosen.
- Andre undersøkelser: Ultralyd eller CT-scan kan være nødvendig for å vurdere størrelsen på milten. Røntgen av brystkassen og EKG er andre aktuelle undersøkelser.

Årsaker:

Vi kjenner ikke årsaken til MF. To forskergrupper fant en genforandring i genet JAK2 som var viktig for å regulere celleproduksjonen i benmargen. Denne mutasjonen viste seg å være felles for både polycytemia vera, essensiell trombocytomi og myelofibrose, og forekommer hos 65 % av de som har myelofibrose. Det er også viktig å merke seg at MF ikke er arvelig.

Det er ingen kjent måte å forhindre MF på og det finnes heller ingen test som kan se om du er disponert for å få sykdommen.

Hva er stamceller?

Stamceller finnes i mange organer og vev i kroppen og er celler som kan dele seg og utvikle seg til mange andre typer celler, slik som blodceller, muskelceller og hjerneceller, for å erstatte dem som går tapt. Blodstamceller (kalt hematopoietiske stamceller) finnes mest i benmargen, men noen sirkulerer i blodet, såvel som i navlestrengen hos nyfødte babyer. I benmargen utvikles de til modne blodceller. Alle blodcellene har samme stamceller.

Behandling:

Myelofibrose påvirker pasientene forskjellig. Noen lever godt med sykdommen over mange år uten vesentlige symptomer, mens andre har symptomer allerede når sykdommen blir påvist, og kan være mye plaget.

Den eneste dokumentert livsforlengende og mulig kurative behandlingen er allogen stamcelletransplantasjon, det vil si med stamceller fra en frisk giver, enten familiemedlem eller ubeslektet giver. Det er viktig å ta stilling til om dette kan være en mulighet for pasienten, og den vurderingen må gjøres fortløpende under oppfølgingen.

Når denne behandlingsmuligheten ikke foreligger, er behandlingen rettet inn på å redusere de symptomene pasienten har og å forebygge komplikasjoner. Det kan være behandling med tanke på å øke blodprosenten, redusere blodplatetallet, eventuelt blodfortynnende behandling, redusere en plagsomt forstørret milt, behandle allmensymptomer som natte-svette, skjelettsmerter, hudkløe etc.

Pakkeforløp:

Et pakkeforløp er et standard pasientforløp som beskriver organisering av utredning og behandling, kommunikasjon/dialog med pasient og pårørende, samt ansvars plassering og konkrete forløpstider. Formålet med pakkeforløp er at kreftpasienter skal oppleve et godt organisert, helhetlig og forutsigbart forløp uten unødvendige forsinkelser i utredning, diagnostikk, behandling og rehabilitering.

Det er utformet pakkeforløp for diagnostikk og behandling av MF se www.helsedirektoratet.no for mer informasjon om pakkeforløp. Utredning og behandling følger Helsedirektoratets handlingsprogram for retningslinjer for utredning, diagnostikk og behandling av maligne blodsykdommer som også ligger tilgjengelig på Helsedirektoratets nettsider.

Oppfølging

Som følge av at MF er en sjelden og alvorlig sykdom er det viktig med fast oppfølging av hematolog. Dette for å sikre at du får god informasjon om sykdommen, hvilke plager og komplikasjoner den kan gi, og hva som er den mest fornuftige behandling og oppfølging for deg.

Vanligvis er målet med behandling å redusere tegn og symptomer på sykdommen. Følgende faktorer vil hjelpe din hematolog med å gi deg best mulig behandlingstilbud:

- Antallet av røde blodceller og hvite blodceller
- Antall blastceller i blodet (blastceller er celler som er svært umodne og ikke funksjonelle)
- Din alder
- Visse genetiske endringer
- Symptomer som feber, nattesvette, eller vektapp
- Helsemessige komplikasjoner som forstørret milt og lever, mageblødning, infeksjoner og underernæring.

Benytt deg av MPN-10 dagboken. Har du en myeloproliferativ sykdom som MF, er din sykdomserfaring unik for deg. En av utfordringene er at symptomer og livskvalitet vil forandre seg over tid.



For å kunne følge symptomene og virkningen behandlingen har på disse, er det utviklet et symptomskjema som kalles MPN10. Det brukes i hele verden ved alle MPN-sykdommene (essensiell trombocytomi, polycytemia vera og myelofibroze).

Her kan man registrere de 10 vanligste MPN-symptomene og følge disse over tid. For noen pasienter som ikke har vesentlige symptomer av sin sykdom er ikke dette nødvendig. For andre hvor sykdommen gir symptomer eller hvor man starter opp eller endrer behandling kan dette være nyttig som et supplement til den vurderingen legen gjør. Man kan da evaluere symptomer før hver legetime og ta med MPN10-dagboken til legen. Denne kan gi hematologen systematisk informasjon om symptomene og være nyttig i vurdering av behandlingen.

Ved å bruke symptomskjemaet MPN-10 kan det bli enklere å:

- evaluere hvert symptom og hvordan det utvikler seg over tid
- evaluere hvordan symptomene dine responderer på behandling
- evaluere hvordan din totale tilstand responderer på behandling eller mulig progresjon

MPN-10 dagboken får du ved å henvende deg til: Blodkreftforeningen, hematologisk avdeling på sykehuset ditt, eller du kan fylle den ut ved å scanne QR koden eller laste ned MPN-10-web appen på telefon, nettbrett eller pc, les mer på www.minmpn.no



Pasienthistorie

Å leve med MF

– Jeg har egentlig ikke opplevd at jeg er så dårlig. Jeg trener, går på jobb og lever et normalt liv. Foreløpig har jeg det bra, forteller Randi Bones (63). Hun ble diagnostisert med myelofibrose i 2014.



Funnet balansen

Bones fikk diagnosen etter at hun hadde vært trøtt i lengre tid og ble oppfordret til å ta en helsesjekk. Høye blodplater førte til at hun ble sendt videre til Ahus der flere prøver ble tatt og hun fikk etter hvert diagnostisert forstadium til myelofibrose. Siden har sykdommen utviklet seg til myelofibrose.

– Jeg fikk medisin med en gang, og allerede ved de første møtene med legene fikk jeg følelsen av at jeg var i gode hender og har følt meg trygg siden.

Bones har gått på cellegift (hydroxyurea) etter diagnostiseringen. Hun har kjent på bivirkninger som kvalme og vært mye frossen, men føler selv at hun har funnet sin balanse.

– Jeg har bestemt meg for at hverken sykdommen eller bivirkninger av medisiner skal hemme meg. Jeg tror det er viktig å være bevisst på dette, man kan alltid kjenne seg uggen, men kanskje kan man overvinne den følelsen. Slik er det i hvert fall for meg.

Aktivt liv

Bones jobber som etterforskningsleder i politiet og er i full stilling. Hun kunne gått av med pensjon men ønsker ikke dette. Bones holder seg i form med styrketrening, skigåing og sykkeltureturer, og trener fem dager i uken.

– Jobben min krever mye av meg, jeg har mye ansvar og er ofte på reise. Selv om jeg merker at jeg blir fortere sliten, trenger mer søvn og er mye kvalm så har jeg akseptert at dette er hverdagen min og det er viktig for meg å fortsette livet mitt som vanlig. Jeg snakker ikke mye om sykdommen min. Jeg tror man kan gruble seg litt sykere, det er mye som sitter i hodet.

Blodkreftforeningen

Blodkreftforeningen er en landsomfattende organisasjon for personer som har eller har hatt en blodkreftrelatert sykdom, samt pårørende til disse.

Vårt hovedformål er å bidra til et bedre liv for våre medlemmer.

Dette jobber vi for å påvirke gjennom interesserarbeid overfor myndigheter og helsevesen og ved å spre kunnskap om blodkreft og Blodkreftforeningen til samfunnet. Formidling av informasjon til medlemmene og andre om framskritt og nye behandlingsmetoder og å sørge for informasjon til våre medlemmer, spesielt gjennom utgivelse av medlemsbladet I marginen, nettside og sosiale medier er også en av våre viktigste oppgaver. Vi er også til støtte, og driver likepersonarbeid for personer som har, eller har hatt blodkreftrelaterte sykdommer – samt pårørende til disse.

Årlig arrangerer vi flere diagnosespesifikke seminarer, både for de av våre medlemmer som tilhører diagnosegrupper som rammer mange, men også for de med mer sjeldne diagnoser.

Mer utfyllende informasjon om oss og likepersontjenesten finner du på våre nettsider.

Sammen er vi sterkere – meld deg inn i Blodkreftforeningen på www.blodkreftforeningen.no

Kontakt oss:

E-post sekretariatet:

post@blodkreftforeningen.no

Telefon sekretariatet:

97 62 75 11 – telefonen besvares mandag-fredag kl. 09.00 - 15.00

Likepersontelefonen:

94 85 11 11 – telefonen besvares mandager mellom kl. 13.00 - 15.00 og torsdager mellom kl. 18.00 - 20.00

E-post likepersontjenesten:

likeperson@blodkreftforeningen.no



Innholdet i denne brosjyren er kvalitetssikret av Anders Waage, professor ved NTNU og overlege ved Avdeling for blodsykdommer på St Olavs Hospital.

Brosjyren er utviklet med støtte fra Novartis, AbbVie og Amgen Oncology



abbvie

AMGEN®

September 2019



**BLODKREFT
FORENINGEN**

Blodkreftforeningen

Rosenkrantz' gate 7, 0159 Oslo

Telefon: 97 62 75 11

E-post: post@blodkreftforeningen.no

Følg med på vår hjemmeside og på facebook for aktuelle nyheter, kurstilbud, kontaktinformasjon med mer.

www.blodkreftforeningen.no

www.facebook.com/blodkreftforeningen