



Til deg som har Kronisk myelogen leukemi, KML

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

Innhold

Kronisk myelogen leukemi, KML	3
Symptomer	4
Undersøkelser	4
Årsaker	5
Behandling	5
Pakkeforløp	7
Kontroller	7
Hva skjer innen forskning?	7
Pasienthistorie	8
Blodkreftforeningen	10

Kronisk myelogen leukemi, KML

KML er en kreftsykdom som skyldes en genfeil på kromosom 22 og er en blodkrefttype hvor enkelte stamceller i benmargen vokser og deler seg uhemmet.



Ved KML oppstår en overproduksjon av granulocytter (en type hvite blodlegemer), blodplater og røde blodlegemer. Sykdommen debuterer ofte i en fredelig kronisk fase.

Hvert år får rundt 70 mennesker i Norge diagnosen KML. Gjennomsnittsalder ved diagnose i Norge er 65 år, men sykdommen forekommer helt ned i barnealder.

Symptomer:

Kronisk myelogen leukemi har oftest en snikende debut. Hos de fleste oppdages sykdommen tilfeldig uten at de har noen symptomer.

For de som har symptomer, er de vanligste:

- Slapphet på grunn av blodmangel (anemi) som utvikler seg gradvis
- Hyppige eller langvarige infeksjoner fordi immunforsvaret kan være svekket
- Blødninger i huden (blåmerker) som følge av sviktende blodplatefunksjon
- Manglende matlyst
- Kløe
- Nattesvette
- Blodpropp
- Ubehag og følelse av oppfylthet i mage som følge av forstørret milt

Undersøkelser:

Ved undersøkelse vil legen ofte kunne påvise forstørret milt. Har pasienten hatt sykdommen en stund vil man også ofte kunne se hudblødninger, blekhet eller infeksjon. For å stille diagnosen gjøres ytterligere undersøkelser:

- Blodprøve vil påvise et forhøyet antall hvite blodlegemer. Av og til er antallet svært forhøyet (mer enn 50 ganger). Undersøkelse ved hjelp av mikroskop vil vise et økt antall av såkalte nøytrofile granulocytter (den vanligste typen hvite blodceller) og en del umodne celler. Et spesielt kjennetegn er økning av en undergruppe av hvite blodceller som kalles basofile granulocytter. Et annet kjennetegn er at forstadiene til cellene, som vanligvis bare finnes i benmargen, kommer ut i blodet.
- Benmargsprøve: En benmargsprøve er nødvendig for å stille diagnosen. Etter lokalbedøvelse benyttes en sprøyte for å ta en prøve av benmargen i hoftekammen, alternativt i brystbeinet. Undersøkelsen vil ofte vise det samme cellebildet som i blod.
- Ved mistanke om KML må det gjøres molekylene i blod og benmarg undersøkes (der man ser på endringer i cellenes molekylære struktur og funksjon). Det typiske funnet som bekrefter diagnosen er en genfeil på kromosom 22 – Philadelphiakromosomet. Det er denne genfeilen som fører til at cellene i benmargen vokser og deler seg uhemmet.

Kromosom 22 kalles Philadelphiakromosomet

Det er altså denne overføring av genmateriale mellom kromosom 9 og 22 som bekrefter KML diagnosen. Denne overføringen fører til et lite kromosom 22 som kalles Philadelphiakromosomet fordi dette ble første gang påvist i byen Philadelphia i 1960. På det molekylære nivået betegnes de bitene som har byttet plass for BCR-ABL hvor BCR kommer fra kromosom 9 og ABL fra kromosom 22. ABL er forkortelse for Abelson som er navnet på den første pasienten hvor dette ble påvist.

Det har vist seg at sammensetningen av BCR-ABL lager et nytt protein (tyrosinkinase), som er et enzym som driver hele sykdommen. Tyrosinkinase er et type enzym; enzymer produseres i cellene, og er hovedsakelig proteiner, de hjelper cellene i kroppen med forskjellige prosesser som gjør at cellene kan overleve.

Årsaker:

I alle tilfeller av KML påvises genfeilen BCR-ABL, varianter av denne, eller Philadelphiakromosomet som beskrevet ovenfor. Årsaken til denne genfeilen er ukjent og man kan heller ikke si noe om hvorfor akkurat du har fått denne sykdommen.

Behandling:

Man deler sykdommen inn i tre faser:

- kronisk fase
- akselerert fase
- blastfase

Diagnosen stilles som regel i den kroniske fasen. Den kroniske fasen er en stabil fase hvor man enten opplever milde eller ingen symptomer. Uten riktig behandling utvikler KML seg ofte via en akselerert fase til akutt leukemi (blastfase) i løpet av 4-6 år. Derfor anbefales behandling når diagnosen er sikker, selv om pasienten ikke opplever symptomer.

Behandlingen består av medisiner, såkalte tyrosinkinasehemmere, som gis i tablettform.

Behandlingen av KML fikk et stort løft i 2000 da man etter mange års forskning kom frem til et medikament som hemmer tyrosinkinase, altså enzymet som driver hele sykdommen. Dette medikamentet, Imatinib (Glivec), viste seg å stanse hele sykdommen. Dette beviser også at denne tyrosinkinasen er årsaken til sykdommen. Etter år 2000 ble Imatinib hoved-

behandlingen for KML. Etter hvert er det kommet flere alternative tyrosinkinasehemmere som virker på forskjellige tilleggsmutasjoner.

I dag starter de aller fleste pasientene med tyrosinkinasehemmere og 95 prosent blir langtidsoverlevende. De som svarer veldig bra på behandlingen, kan stoppe med behandling etter noen år, og halvparten vil greie seg uten medisin. De som må starte opp igjen, vil på nytt svare godt på behandlingen. Noen pasienter får tilbakefall på grunn av nye mutasjoner, og de kan svare positivt på behandling med en av de andre tyrosinkinasehemmerene. Noen pasienter får bivirkninger som gjør at de må bytte til en annen tyrosinkinasehemmer (se eget avsnitt om bivirkninger).

Hos noen få pasienter kommer man ikke til målet med disse medisinene. For disse er allogen stamcelletransplantasjon en mulighet som kan kurere sykdommen. Ved en allogen stamcelletransplantasjon benyttes vanligvis stamceller fra en donor (familiedonor eller ubeslektet giver). Hensikten med stamcellebehandlingen er å gjenopprette benmargsfunksjonen etter at pasientens egne benmargsstamceller er brutt ned av kreftbehandlingen. Medisiner som Hydroksyurea, Interferon eller Cytosar brukes også i noen situasjoner. Fjerning av milten kan en sjelden gang være aktuelt.

Bivirkninger

Tyrosinkinasehemmere har bivirkninger som blant annet utslett, væskeansamling i kroppen, lavt antall hvite og røde blodlegemer. De kan gjøre at noen må bytte medisin. Bivirkningene er litt forskjellige for de forskjellige tyrosinkinasehemmerene. De skal ikke brukes ved graviditet hvis det ikke er strengt nødvendig. Senskader etter behandling som fatigue, konsentrasjonsvansker og problemer med hukommelsen kan ramme enkelte.

Fatigue

Medisinsk betegnelse for ekstrem tretthet og utmattelse som kan ramme kreftpasienter i løpet av behandlingen eller etter avsluttet behandling. Fatigue er noe mange kreftpasienter opplever i variert grad.

Tyrosinkinasehemmerene har revolusjonert behandlingen av KML som har blitt både målrettet, persontilpasset og veldig god. Behandlingen har også inspirert til utforskning av lignende prinsipper ved andre kreftsykdommer. Det er imidlertid svært sjelden at man ved kreft kan påvise at sykdommen skyldes en enkel faktor, slik som ved KML, hvor man har funnet ut at sykdommen skyldes en genfeil på kromosom 22. De fleste kreftsykdommer er sammensatte med mange forskjellige mekanismer som virker sammen.

Pakkeforløp/Nasjonalt handlingsprogram:

Et pakkeforløp er et standard pasientforløp som beskriver organisering av utredning og behandling, kommunikasjon/dialog med pasient og pårørende, samt ansvars plassering og den maksimale tiden de ulike fasene i forløpet bør ta. 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 imidlertid ikke utformet et definert pakkeforløp for diagnostikk og behandling av KML. Men i «*Maligne blodsykdommer - handlingsprogram*», som er en nasjonal faglig retningslinje for diagnostikk, behandling og oppfølging av maligne blodsykdommer, kap 2.3 står det: *For pasienter med blodkreft men som ikke har eget pakkeforløp skal de ulike forløpstidene basere seg på medisinsk-faglig vurdering i hvert enkelt tilfelle.* KML vil som en alvorlig sykdom i praksis komme inn under samme vurderingssystem.

Se www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/maligne-blodsykdommer-handlingsprogram for mer informasjon om pakkeforløp og nasjonale handlingsprogram.

Kontroller

Pasienter med diagnosen KML har behov for jevnlig kontroll på poliklinikk med sjekk av blodverdier. Det skal også jevnlig tas en blodprøve som undersøker om det kan finnes spor av BCR-ABL genet. Det er en fordel hvis dette kommer på et veldig lavt nivå under behandling. Hvis dette kommer tilbake eller øker, kan det være et tidlig tegn på tilbakefall av sykdommen. Disse endringene kommer før det kommer forandring i blodverdiene og kan være et tegn på at behandlingen bør endres.

Hva skjer innen forskning?

Forskningen har de senere år dreid seg om å finne nye tyrosinkinase-hemmere som virker på andre mutasjoner (forandring i kromosomer) i tillegg til hovedmutasjonen, og det er kommet fire slike medikamenter de senere år. Det har også vært interessant forskning som har undersøkt om man kan stoppe behandlingen. Resultatet av den studien viste at det var trygt å stoppe med medisinen og omtrent halvparten av pasientene hadde ikke behov for å starte opp igjen. Dette sparer mange pasienter for unødvendig medisiner og bivirkninger. Omtrent 95 prosent blir langtidsoverlevende med dagens behandling. Dette er et høyt tall og betyr at det er ikke så mye å forske på som ved mange andre kreftsykdommer.

Pasienthistorie

Å leve med KML

– Å få diagnosen føltes nesten som en lettelse. Det var faktisk en grunn til at jeg hadde følt meg syk og så utrolig sliten i lang tid, forteller Hanne Mollatt Hellerud fra Jaren på Hadeland. Hun ble diagnostisert med KML i 2013, da var hun 44 år.



– Jeg hadde hanglet lenge, og det ble stadig verre. Jeg hadde konstante betennelser, var svimmel og følte meg utslitt. Det ble så ille at jeg etter hvert kunne sovne over alt og når som helst. Jeg tenkte aldri kreft, men kjente at det var noe som ikke stemte.

Mange legebesøk til tross, det var en vikarlege som brått reagerte på at Hanne hadde så høye blodverdier. På sykehuset ble det tatt en benmargsprøve. Etter seks uker etterlyste Hanne svarene, som viste seg å være uteglemt. Når hun endelig fikk resultatene så kom også beskjeden om at hun hadde «kreft», en type som het KML. Hanne kjente på en form for lettelse over at symptomene hadde en forklaring.

«Heldig»?

– Under den påfølgende legetimen på Gjøvik sykehus fokuserte legene på det positive; gode prognoser, effektiv behandling – at jeg hadde vært heldig. Det vil si – de kalte det verken kreft eller blodkreft, men KML og benmargssykdom. Jeg husker at det forvirret meg, og jeg hadde på en måte ikke samvittighet til å kalle det kreft. Det jeg opplevde som bagatellisering av sykdommen tok jeg med meg hjem, som nok skapte usikkerhet hos oss alle hjemme. Det angrer jeg på i dag.

Kroppen sa stopp

Hanne startet raskt opp på Glivec, men tok med seg den bagatelliserende innstillingen. Hun var fortsatt like trøtt og sliten, men jobbet for fullt og stilte på dugnader. Det tok ikke lang tid før kroppen sa stopp.

– Pang sa det! Og immunforsvaret mitt gikk i null. Jeg fikk feber, hadde frostrier og havnet på isolat i 10 dager. Det ga meg en vekker – og fikk meg til å forstå at jeg var nødt til å bremse opp. Oppbremsingen kom av seg selv med fatigue.

– Fatiguen ga meg ikke noe valg i forholdsvis lang tid. Jeg orket lite, og hadde enormt behov for hvile.

Kjente på sorg

Hanne var vant til et aktivt liv. At hun på grunn av sykdom og fatigue ble tvunget til å forvalte energien på ny måte var tungt.

– Jeg kjente på en sorg. Det kostet plutselig så mye å være sosial og jeg klarte ikke lenger være den som gikk fort i gangene, eller som tok på meg ekstra oppdrag. Alt gikk sakte. Skulle ønske at jeg den gang snakket med en likeperson for å få vite at det vil bli bedre! Det hadde vært en trygghet for meg.

Viktig rehabiliteringsopphold

Det var viktig for Hanne å komme tilbake i full jobb. Det tok henne ett år med graderte sykemeldinger før hun var i 100 prosent stilling igjen.

– Jeg har stort sett jobbet fullt etter at jeg var tilbake, men har hatt to sykemeldingsperioder. Da har jeg vært helt tappet for energi. For 5 år siden var jeg på et rehabiliteringsopphold ved Jeløy kurbad. Jeg husker at jeg gråt nesten hele tiden fordi jeg var så sliten. Igjen kjente jeg på en slags dårlig samvittighet – jeg var jo heldig som hadde akkurat denne diagnosen – var jeg syk nok for å være på rehabilitering? Det har tidvis vært mentalt vanskelig å manøvrere i det å være syk uten at det synes.

Rehab-oppholdet gjorde Hanne godt. Hun lyttet til andre som fortalte om sine kreftdiagnoser og innså at de snakket om mye av det samme, selv om diagnosen var forskjellig. Spesielt fatigue var fellesnevner.

– Parallelt var jeg på mitt første KML kurs. Der møtte jeg for første gang andre med min diagnose og innså at mye av det jeg kjente på var normale seneffekter. Samtidig kjente jeg meg så takknemlig for all forskning som gjøres, og at jeg fungerte så bra som jeg gjorde.

Tilpasset liv

Hanne er opptatt av å formidle at det ikke må være en målestokk for andre å være i 100 prosent jobb. Hun har gjort sine prioriteringer, som har gått på bekostning av andre ting. Selv mener hun at hun fungerer så bra i jobb fordi det er tilrettelagt med blant annet fleksibel arbeidstid, kort reisevei, og ikke minst flotte kollegaer og god dialog med arbeidsgiver.

– Det vanskeligste er å unngå for stor stressbelastning. Jeg har fortsatt et behov for hvile. Energiøkonomisering er noe jeg har blitt bevisst på, og det er nok en av nøklene til at ting fungerer så bra som det gjør, selvfølgelig i kombinasjon med god effekt av medisiner.

Vil være der for andre

De siste par årene har Hanne engasjert seg i Blodkreftforeningen. Hun har tatt likepersonkurs og sitter i dag i hovedstyret i foreningen.

– Da jeg begynte å kjenne at energien kom tilbake, meldte jeg meg på likepersonkurs. Det var en god opplevelse å være blant likesinnede, og det kjennes godt å kunne bidra. Ved å snakke med en likeperson slipper man å kjenne på at den andre ikke forstår, og jeg tenker det viktigste jeg kan bidra med er å gi håp; det vil bli bedre!

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 likepersonstjenesten 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

Likepersonstelefonen:

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

E-post likepersonstjenesten:

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 Takeda, Novartis, AbbVie, Celgene og Amgen Oncology





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