



Til deg som har Essensiell trombocytemi, ET

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

Innhold

Essensiell trombocytemi, ET	3
Symptomer	4
Undersøkelser	4
Årsaker	5
Behandling	5
Pakkeforløp	6
Oppfølging	7
Pasienthistorie	8
Blodkreftforeningen	10

Essensiell trombocytemi, ET

Essensiell trombocytemi, (ET) er en kronisk sykdom som oppstår når beinmargen produserer for mange blodplater. Blodplatene er viktige for å stoppe småblødninger fra blodårene. ET tilhører en gruppe sykdommer som kalles myeloproliferative neoplasmer, eller MPN.



Hos en person med ET produserer benmargen flere blodplater, og antallet av hvite blodceller kan også øke. Trombocytter er et annet ord for blodplater. Blodplater er nødvendig for å få blodet til å levere seg på riktig måte. Overskuddet av blodplater påvirker måten blodet lever seg på, og øker risikoen for å utvikle blodpropper, noe som kan blokkere blodstrømmen gjennom blodårer og forhindre at organer får nok oksygen og næring. Dette kan gi alvorlig skade på indre organer.

Fordi ET karakteriseres av ukontrollert celleproduksjon, klassifiseres sykdommen som blodkreft. Sykdommen registreres i Kreftregisteret. Det er likevel viktig å huske at symptomer og prognose i stor grad kan variere og at sykdommen vanligvis utvikler seg langsomt. Med riktig oppfølging og behandling er det mulig å oppnå en normal levealder. Din spesialist vil gi deg råd ut fra din tilstand.

I Norge får ca 50 personer får diagnosen årlig. Sykdommen kan oppstå i alle aldre, men gjennomsnittlig alder ved diagnosetidspunkt er 65-70 år. Kvinner rammes hyppigere enn menn.

Blodkreftforeningen vet at de fleste pasienter som får en blodkreftsykdom kanskje aldri har hørt om denne sykdommen før. ET 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 ET.

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

Symptomer:

Hos de fleste blir sykdommen oppdaget tilfeldig ved at man måler et forhøyet blodplatetall uten andre tegn på sykdom og uten at det er noen symptomer.

Hos noen oppdages sykdommen ved at det oppstår en blodpropp i hjerte (hjerteinfarkt), hjerne (hjerneslag) eller andre organer. Noen plages av problemer i små blodkar («mikrosirkulatoriske komplikasjoner») som kan gi

- Hodepine
- Synsforstyrrelser, migrene eller lignende symptomer
- Svimmelhet eller ørhet
- Kuldefølelse eller blåfarging av fingre eller tær
- Brennende følelse, rødhet og smerter i hender og føtter

Noen har også allmennsymptomer, tretthet er det vanligste, men også hudkløe og nattesvette kan være plagsomt for noen. Dette er imidlertid vanligst ved de andre MPN-sykdommene polycytemia vera og myelofibrose.

Ved høye platetall kan det også oppstå blødninger. Dette høres selvmotsigende ut siden platene nettopp skal hemme blødninger. Dette skyldes imidlertid at platene ved ET hos noen ikke fungerer normalt.

Undersøkelser:

Blodprøver er sentralt i utredningen av ET. Alle med ET har forhøyet blodplatetall som holder seg høyt over tid. Mange kan ha forhøyet blodplatetall over kortere, men da er det ikke ET.

Årsaker:

Årsaken til ET er ukjent. Man kom imidlertid nærmere en forklaring i 2005. Da fant flere forskergrupper en mutasjon (genforandring) i et gen (JAK2) som var viktig for regulering av celleproduksjonen i benmargen. Denne mutasjonen viste seg å være felles for mange pasienter med ET og de beslektede sykdommene polycytemia vera og myelofibrose. Mutasjonen aktiverer en signalvei i cellene (JAK-STAT signalveien) som fører til at cellene deler seg fortere enn normalt og unndrar seg vanlig kontroll. Senere har man funnet andre mutasjoner (calreticulin-mutasjoner og MPL mutasjoner) som aktiverer samme signalvei. Per i dag har man funnet mutasjon hos ca 85% av pasientene med ET. MPL er mutert hos noen pasienter, mens CALR er mutert hos mange med ET.

Disse mutasjonene er ikke medfødte, men oppstår underveis i livet. ET er ikke arvelig, og blir altså ikke overført fra foreldre til barn, selv om enkelte familier synes å utvikle sykdommen lettere enn andre.

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:

Behandlingen ved ET er rettet inn mot å redusere symptomer og minske risikoen for komplikasjoner for å bedre livskvaliteten.

Dersom sykdommen blir oppdaget tilfeldig uten at det foreligger symptomer eller har oppstått noen komplikasjoner, og dersom blodplattetallet er innenfor en akseptabel grense, gis det ikke behandling for å redusere plattetallet. Derimot gis platehemmende medisiner til alle. Dette forebygger blodpropp og andre effekter av blodplatene.

Mange pasienter vil kun ha behov for platehemmende behandling gjennom mange år. Vanligvis vil blodplattetallet stige med årene, og økende alder utgjør også en risiko for blodpropp. Derfor vil de fleste pasienter før eller siden trenge behandling for å redusere

blodplattetallet. Hensikten med denne behandlingen er å redusere risikoen for både blodpropp og blødninger.

Generelt vil de fleste pasienter med ET som ikke har hatt alvorlig blodpropp eller blødningskomplikasjoner kunne leve et tilnærmet normalt liv og kunne forvente nær normal levetid når behandlingsreglene følges. Selv om det er mange og til dels alvorlige komplikasjoner som kan oppstå, skjer dette oftest når sykdommen oppdages.

Hos pasienter som får behandling for ET, er komplikasjoner som blodpropp og blødninger mye sjeldnere. De fleste med ET kan leve et normalt liv uten å oppleve komplikasjoner.

Essensiell trombocytomi er beslektet med sykdommene polycytemia vera (PV) og myelofibroose (MF), og sammen kalles disse sykdommene for myeloproliferative neoplasmer (MPN). Disse sykdommene kan gli noe over i hverandre, og kan noen ganger være vanskelig å skille fra hverandre.

Etter mange års sykdom utvikler i noen tilfeller polycytemia vera og essensiell trombocytomi seg til myelofibroose, hvor det dannes økt mengde bindevev i benmargen og hvor produksjonen av blodceller nedsettes. Dette skjer ofte parallelt med at milten øker i størrelse, og ofte vil mange pasienter oppleve økning av allmennsymptomer som tretthet, svettetendens og vekttap. Denne utviklingen skjer kun hos et lite mindretall av pasientene. Behandlingen vil da være som ved myeloproliferative uten forutgående ET eller PV.

I svært sjeldne tilfeller vil det kunne utvikle seg akutt myelogen leukemi, en alvorlig sykdom med rask produksjon av svært umodne blodceller.

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 ET 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

ET er en svært sjelden tilstand. Derfor er det viktig å ha et godt samarbeid med din hematolog for å sikre at du får grundig informasjon om sykdommen, hvilke symptomer og komplikasjoner den kan gi, og hva som er den mest fornuftige behandlingen og oppfølgingen.

- Hvis du har en kompleks sykdomshistorie, kan det være lurt å ta med en liste over diagnoser, tidligere operasjoner/prosedyrer og/eller komplikasjoner. Benytt deg gjerne av MPN-10 dagboken. Selv om de fleste pasienter med ET har få eller ingen symptomer, vil dette kunne forandre seg over tid.

For å kunne følge symptomene og virkningen behandlingen har på disse, er det utviklet et symptomskjema som kalles MPN10. 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



Anita Nymo fikk diagnosen Essensiell trombocytemi i 2005 og har siden 2006 vært i aktiv behandling.

Man må lære seg å leve med sykdommen og symptomene

– I 2003 var jeg 25 år og nettopp ferdig med utdannelsen min som vernepleier. Jeg hadde flyttet til Grimstad for å jobbe og var ganske tidlig i karrieren da jeg begynte å få diffuse symptomer på at noe var galt i 2005, forteller Anita.

Symptomene ble relatert til nakkeskade

Anita hadde nettopp vært utsatt for en yrkesskade som hadde rammet nakken da symptomene startet, derfor ble mange av de symptomene hun hadde relatert til denne skaden.

– Jeg var svimmel og hadde symptomer på øyemigrene i tillegg til diffuse symptomer som tretthet og hodepine og følte meg uvel. Da jeg ble utredet fant de en knute i skjold-

brukskjertelen. Knuten ble operert bort, siden de høye blodverdiene jeg hadde ble relatert til usikkerhet om malignitet. Deretter ble jeg overført til en hematolog som påviste at jeg hadde blodsykdommen myeloproliferativ sykdom (MPN), ET, forteller hun.

Fikk hjerneslag

– Den første hematologen jeg fikk sa at jeg ikke behøvde å bekymre meg og at jeg kunne leve som normalt. Jeg skulle ikke medisineres. Årsaken var sannsynligvis at han relaterte symptomene jeg hadde til yrkesskaden, og dermed fikk jeg ingen behandling. Det gikk bra til april 2006, men da fikk jeg hjerneslag, forteller Anita.

– Hjerneslaget var en stor belastning, med halvsidige lammelser, men når man er så ung kan opptreningen gå veldig bra, og jeg var tilbake i jobb igjen på høsten.

Med hjerneslaget kom medisinerings som gjorde at Anita ikke kan få barn. Medisinene har en lang rekke bivirkninger og livet ble snudd på hodet over natten.

– Det viktigste som skjedde i denne tiden var at jeg traff en dyktig hematolog som fulgte meg tett opp i tiden som fulgte. Han sa «dette tror du ikke du kan leve med, men det kan du, og jeg skal lære deg hvordan». Dette gjorde hele forskjellen for meg i den fasen, og hematologens tette oppfølging i kombinasjon med manuellterapeut og fastlege, gjorde at jeg kunne lære å leve med denne kroniske og alvorlige sykdommen.

– Det er nå jeg skal leve

I 2014 måtte Anita opereres for en annen sykdom. Dessverre var ikke denne operasjonen vellykket, og kombinert med blodsykdommen ble summen av begge sykdommene for store for kroppen.

– Da ble jeg ufør. Kroppen greide ikke den belastningen operasjonen ga og komplikasjonene som fulgte i etterkant.

– Jeg føler jeg har et godt «annerledesliv». Annerledes betyr ikke nødvendigvis dårligere. Det betyr bare annerledes enn gjennomsnittet. Og når jeg var så uheldig å få denne sykdommen så kjenner jeg meg privilegert som har et så sterkt «team» i ryggen. Fastlege, manuellterapeut, tannlege, hematolog, familie og venner er alle viktige støttespillere for å kunne leve best mulig med sykdommen og behandlingen.

Gjennom Blodkreftforeningen har Anita funnet fellesskap med andre med samme diagnose og det har vært godt. Montebellosenteret, som er et rehabiliteringssenter for de som har eller har hatt kreft, trekker Anita også frem som en bidragsyter til å bygge henne opp som helt menneske i sykdommen som hun aldri blir kvitt.

– Det er vanskelig å tenke fremtid når man er syk. Men det er håp om mange gode dager og håp om å stadig kunne nå nye mål. Målene er kanskje annerledes enn for andre, men mestringsfølelsen er like stor. For meg handler dette om å lage struktur i hverdagen og sette av tid til å jobbe med målene mine slik at jeg kan føle meg friskest mulig. Jeg må lage egne strategier for å kunne tåle symptomer, bivirkninger og svingningene i sykdomsutviklingen, og jeg må tåle å starte på nytt og på nytt når sykdommen svinger, sier Anita.

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 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