



# Til deg som har Amyloidose

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

# Innhold

Amyloidose .....	3
Symptomer .....	4
Undersøkelser .....	4
Årsaker .....	5
Behandling .....	5
Oppfølging .....	6
Pakkeforløp .....	6
Hva skjer innen forskning? .....	7
Pasienthistorie .....	8
Blodkreftforeningen .....	10

# Amyloidose

Amyloidose er et samlebegrep på en rekke sjeldne sykdommer som skyldes avleiring av ulike proteiner i kroppens organer, kalt amyloid. Det finnes per i dag mer enn 30 ulike proteiner som kan avleires i ulike organer og danne amyloid.



De vanligste formene for amyloidose er:

- AL-amyloidose
- ATTR-amyloidose
- AA-amyloidose.

AL- amyloidose står for Amyloid Light Chain (lettkjede amyloidose) og er den vanligste typen amyloid. Plasmaceller, en celletype som er en del av immunforsvaret vårt, produserer såkalte «lette kjeder». Ved AL-amyloidose danner disse lette kjedene et uløselig protein som leirer seg ulike steder i kroppen. Disse avleiringene kan skade forskjellige organer i kroppen fordi de fortrenger det normale vevet. Organer som kan rammes er for eksempel nyrer, lever, milt, hjerte og hud.

Denne brosjyren tar for seg symptomer, behandling og utredning av AL-amyloidose, og gir et innblikk i hvordan det er å leve med denne formen for amyloidose. AL-amyloidose er den eneste formen for amyloidose som behandles av hematologer, og som ligger nærmest Blodkreftforeningen sitt arbeidsområde.

## Symptomer:

Symptomer vil variere utfra hvilke organer som er angrepet. Siden sykdommen oppfører seg forskjellig fra person til person, vil det ofte ta tid før diagnose blir stilt. Typiske symptomer er:

- Redusert nyrefunksjon og nyresvikt som vil kunne gi protein (eggehvite) i urin, vannansamlinger i kroppen og forhøyet blodtrykk
- Økt størrelse på lever og milt
- Slapphet og trøtthet
- Diaré og vekttap
- Bloduttredelser i huden
- Hjertesvikt eller hjerterytmeforstyrrelser, rammer 60-70 prosent av pasientene
- Forstørret tunge, tørrhet i munnhulen
- Blødninger i slimhinner, mage og tarm
- Hoste og tung pust
- Smerter eller nummenhet i hender og føtter

## Undersøkelser:

For å stille diagnosen må det ofte gjøres flere undersøkelser:

- Biopsi: en vevsprøve hentes med en tynn nål og undersøkes i mikroskop. Vevsprøve kan hentes fra beinmarg, slimhinne i endetarm eller underhudsfettet på magen. Den kan også tas fra det organet som er påvirket. Biopsi er helt nødvendig for å kunne stille diagnosen AL-amyloidose
- CT, MR og/eller scintigrafi (en undersøkelse der kroppen tilføres små mengder radioaktive stoffer)
- Blodprøver og urinprøve.

Dersom amyloid påvises, vil man videre prøve å finne hvilken type amyloid det er snakk om. Det er også viktig å finne ut hvilke organer som er rammet.

AL-amyloidose kan opptre både lokalt og som en systemsykdom. Med systemsykdom menes at sykdommen angriper et bestemt type vev overalt i hele kroppen, eller at flere ulike organer angripes av samme sykdom. Systemisk AL-amyloidose kan ramme alle kroppens organer, bortsett fra hjernen. Sykdommen blir kalt systemisk når den forårsakes av plasmaceller i benmargen. Den andre varianten, lokalisert AL-amyloidose, forårsakes av lokale plasmaceller i andre organer, og er ofte en mer godartet variant av sykdommen.

10-15 prosent av pasienter med myelomatose (benmargskreft) har samtidig amyloidose ved debut av sykdommen, mens 10-50 prosent av pasienter med AL-amyloidose også har myelomatose. Les mer om myelomatose på [Blodkreftforeningen sine nettsider](#) eller i vår brosjyre om myelomatose.

## Årsaker:

AL-amyloidose er en relativt sjelden sykdom med en forekomst på cirka 1 nytt tilfelle per 100 000 innbyggere per år. Man vet ikke hva som er årsaken til AL-amyloidose, men 10-15 prosent av pasienter med myelomatose (benmargskreft) har samtidig amyloidose ved debut av sykdommen, mens 10-50 prosent av pasienter med AL-amyloidose også har myelomatose. Mens noen typer av amyloidose kan være arvelige eller skyldes langvarige infeksjonssykdommer, gjelder dette ikke for AL-amyloidose.

## Behandling:

En mest mulig presis diagnose er nødvendig for riktig behandling. AL-amyloidose pasienter får ofte behandling rettet mot plasmacellene, blant annet med cellegift. Noen pasienter kan behandles med høydose cellegift med autolog stamcellestøtte (en stamcellebehandling der pasienten får egne stamceller, kalles også HMAS).

Målet med behandlingen er å minske, optimalt stanse, produksjonen av det amyloideogene proteinet.

Behandlingen av AL-amyloidose varierer fra pasient til pasient, og utfra hvilke organer i kroppen som er rammet. Dersom hjertet er berørt (hjerteaffeksjon) må det utvises særlig forsiktighet ved behandling. Hjerteaffeksjon er den viktigste faktoren for å anta hvordan forløpet til en pasient med AL-amyloidose vil være.

### Plasmaceller

Plasmaceller finnes i benmargen, milten og lymfeknutene våre, og er en type hvite blodceller som produserer og utskiller antistoffer, som beskytter oss mot infeksjoner.

## Oppfølging:

Oppfølging etter behandling vil bestå av regelmessige kontroller, enten ved hematologisk avdeling på sykehuset, eller i samarbeid med en hematolog. For pasienter hvor hjertet er organet som er rammet av AL-Amyloidose så følges pasienten også opp av kardiolog. Blod- og urinprøver utføres. Oppfølgingen skal sørge for at sykdommen holdes under kontroll og at behandling kan startes hvis tegn til økt sykdomsaktivitet. Man ønsker også å følge opp at indre organer fungerer normalt.

## 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 amyloidose. 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.* Amyloidose vil som en alvorlig sykdom i praksis komme inn under samme vurderingssystem.

Se [www.helsedirektoratet.no](http://www.helsedirektoratet.no) for mer informasjon om pakkeforløp og nasjonale handlingsprogram.



## Hva skjer innen forskning?

De siste 10 årene har det skjedd store fremskritt i behandlingen av plasmacellesykdommer, inkludert AL-amyloidose. Nye medikamenter er prøvd ut med god effekt, deriblant et antistoff (daratumumab) som er rettet mot plasmacellene. Denne behandlingen er nylig godkjent og tatt i bruk i Norge. Medikamenter som er forsøkt ut på pasientgrupper med myelomatose har også vist seg å ha god effekt ved AL-amyloidose. Det foregår stadig mer forskning innenfor feltet AL-amyloidose både internasjonalt, men også nasjonalt. Vi har også både nasjonale og internasjonale samarbeidsgrupper for å økt interessen og kunnskapen om en sjelden sykdom.

## – Lettelse å få en diagnose

Det tok to år med legebesøk og mange undersøkelser før Tone Mørk fikk diagnosen amyloidose i 2018.



Høsten 2016 kjente Tone mer og mer på at hun ble tungpustet ved de minste anstrengelser. Hun var 60 år, i full jobb og hadde et stort engasjement i brukshundklubben og aktiv som oppretter av dvergschnauzer. Symptomene hun kjente på var sikkert stress tenkte hun.

### **Lang vei til diagnose**

– Mistanke om krystallsyke gjorde at jeg kom meg til legen, der nevnte jeg også at jeg var fryktelig tungpustet. Legen satte i gang diverse undersøkelser – uten resultater. Diagnosen fikk jeg først da jeg ble lagt inn på sykehus i slutten av 2017, fordi jeg hadde vann i lungene. Da kom jeg etter hvert til en hjertespesialist og det ble, mer eller mindre tilfeldigvis, tatt en sjekk for amyloidose, forteller Tone.

I begynnelsen av januar ble diagnosen satt, og det ble konstatert at Tones hjerte var affisert, noe som forklarte vannet i lungene.

– Det er klart at det ikke var en ok diagnose å få, samtidig var det en stor lettelse å få vite



hva som var galt med meg. Alt i alt vil jeg si at jeg tok det ganske fint, jeg ble opptatt av å ordne alt det praktiske – som å sørge for at hundene mine ble ivaretatt.

## **Cellegift i ni måneder**

Tone ble umiddelbart etter at diagnosen var satt, satt på cellegift.

– Selv om jeg hadde positive og gode leger så opplevde jeg selve oppstarten på cellegift litt vanskelig. Jeg ble sendt hjem fra sykehuset med cellegifttabletter som jeg skulle ta selv. I og med at jeg bor alene var opplevelsen av å ta den første dosen helt alene ikke helt god, jeg skulle nok hatt noen der med meg.

Heldigvis tolererte Tone cellgiften godt, bortsett fra at hun merket at hun var sliten. Kortisonbehandlingen hun fikk i tillegg reagerte hun mer på, hun kjente på en sterk stressfølelse i kroppen og hadde problemer med å sove.

Totalt gikk hun på cellegift i ni måneder, etter det var blodverdiene hennes på normalnivå, og tilstrekkelig gode til at hun kunne avslutte cellegiftbehandlingen.

## **Hyppe kontroller gir trygghet**

To år etter avsluttet behandling går hun til kontroll hver annen måned hos hematolog, og hver sjette måned er hun hos kardiolog og tar ultralyd av hjertet.

– Legene klarer ikke å konstatere at hjertet mitt er bedre, men nyre og leververdier er kommet seg. Jeg merker også at formen min har gradvis blitt bedre, selv om det går veldig langsomt. Legene sier at de er veldig fornøyde med prøvene mine, men de kan ikke si noe om eventuelt hva som kommer, så en viss usikkerhet må jeg leve med. Jeg er forberedt på at verdiene mine kan endre seg, men jeg velger å ikke tenke på det fordi det uansett ikke er noe jeg har kontroll over. I og med at jeg går til kontroll ofte så vet jeg at dersom jeg skulle bli syk igjen så vil dette bli oppdaget med en gang – det gir trygghet.

Dersom Tone skulle ha behov for en ny runde behandling så har hun fått beskjed om at hun er kandidat for immunterapi.

## **Savner livet slik det var før**

Tone er tilbake i jobben i Drammen kommune, i en 30 prosent stilling. Det har tatt tid for henne å komme tilbake i jobb og å føle seg som en fullverdig arbeidstaker igjen.

– Etter alvorlig sykdom så blir man på en måte bare sykdom i en periode, og da tar det tid å komme tilbake til den vanlige hverdagen, til det vanlige livet. Selv om jeg er på god vei så kjenner jeg på savnet over å ikke kunne gjøre det jeg gjorde før, aktivitetsnivået mitt er ikke slik det var og det kommer det heller aldri til å bli igjen – det er en opplevelse av å miste seg selv litt.

– Når det er sagt så opplever jeg at amyloidose er en sykdom det går an å leve med, det tenker jeg særlig i møte med andre som har alvorligere diagnoser. Tross alt så er jeg på en måte heldig.

# 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 margin, 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](http://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 likepersonstjenesten:

**likeperson@blodkreftforeningen.no**



Innholdet i denne brosjyren er kvalitetssikret av Ann Kristin Kvam,  
MD, Ph.D: Spesialist i indremedisin og blodsykdommer.



September 2021



**BLODKREFT  
FORENINGEN**

**Blodkreftforeningen**

Rosenkrantz' gate 7, 0159 Oslo

Telefon: 97 62 75 11

E-post: [post@blodkreftforeningen.no](mailto:post@blodkreftforeningen.no)

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

[www.blodkreftforeningen.no](http://www.blodkreftforeningen.no)

[www.facebook.com/blodkreftforeningen](https://www.facebook.com/blodkreftforeningen)