



# Til deg som har Waldenstrøms makroglobulinemi

Informasjon om årsaker, symptomer og behandling

# Innhold

Waldenstrøms makroglobulinemi .....	3
Symptomer .....	4
<i>Hva skjer i lymfesystemet?</i> .....	5
<i>Slik forstår du WM bedre:</i> <i>immunoglobulin G (IgG), IgA og IgM</i> .....	7
Undersøkelser .....	8
Årsaker .....	8
Behandling .....	8
Begrenset forskning .....	10
Oppfølging .....	10
Pakkeforløp/Nasjonalt handlingsprogram: .....	11
Pasienthistorie .....	12
Blodkreftforeningen .....	14

# Waldenstrøms makroglobulinemi

Waldenstrøms makroglobulinemi (WM) er en sjelden form for kreft i lymfesystemet. WM er oppkalt etter den svenske legen, Jan Gösta Waldenström, som i 1944 var den første som beskrev sykdommen.

Årlig rammer WM omtrent 40 personer i Norge, dobbelt så mange menn som kvinner får sykdommen og 65 år er gjennomsnittlig alder ved diagnose. Fordi WM utvikler seg langsomt, har mange pasienter et aktivt liv uten symptomer.



## Symptomer:

Pasienter med WM (Waldenstrøms makroglobulinemi) har flere ulike symptomer, men ofte oppdages sykdommen tilfeldig i en blodprøve hvor legen ser på blodets sammensetning og undersøker om det er en betennelse i kroppen, eller påvisning av for høye mengder av proteiner (immunglobuliner) i blodet.

I starten av sykdommen vil de fleste med WM ikke merke at noe er galt. Symptomfrihet kan ofte vare i mange år, og noen vil aldri få symptomer. De vanligste symptomene er omtalt nedenfor. De kan opptre enkeltvis eller samtidig, men selv ved langtkommen sykdom er det sjelden at den enkelte pasienten har alle symptomene.

WM er en kreftsykdom i en bestemt type lymfeceller (B-lymfocytter). Kreften gjør at B-lymfocytene i blodet og lymfesystemet produserer for store mengder av et protein som finnes i blodet (immunglobulin M eller IgM, også kjent som et makroglobulin - se avsnittet *Slik forstår du WM bedre* på side 7. Denne overproduksjonen kan føre til at noen pasienter med WM får mer seigtflytende blod (hyperviskositetssyndrom) enn normalt. Høye verdier av immunoglobuliner oppdages i en blodprøve.

### Symptomer ved WM:

- Anemi (ofte beskrevet som lav blodprosent eller blodmangel) er et vanlig symptom på WM. Anemi fører ofte til at man blir blek, trøtt, slapp, fort sliten og trenger mer søvn. Anemien skyldes i stor grad at de ondartede B-cellene i benmargen hemmer de normale benmargscellene i å produsere røde blodceller, og av og til også i å produsere blodplater og normale hvite blodlegemer.
- Nervesmerter, også kalt nevropati (polynevropati eller perifer nevropati) er ganske vanlig. Årsaken er at unormalt IgM (se avsnittet *Slik forstår du WM bedre* på side 7) virker som antistoff mot kroppens egne nervefibre, særlig i ben/føtter, men kan også forekomme i armer/hender. Resultatet blir smerter, prikkende følelse (maurkryp) og eventuelt nedsatt følsomhet i disse kroppsdelene.
- Redusert appetitt og vekttap.
- Pasienter med WM kan være mer utsatt for infeksjoner, spesielt luftveisinfeksjoner. Ofte skyldes dette mangel på normale antistoffer som vanligvis beskytter kroppen mot infeksjoner.
- Seigt blod (hyperviskositetssyndrom). Ved svært høyt innhold av IgM kan blodet bli seigt, og små blodårer kan tilstoppes. Symptomene kan være hodepine, ustøhet, ørhet, synsforstyrrelser, redusert hørsel, mental treghet, forvirring og/eller demensliknende symptomer. Symptomer som likner på hjerneslag, kan også forekomme.

- Unormal blødningstendens forekommer ved WM, særlig hos pasienter med seigt flytende blod (hyperviskositetssyndrom). Blødningstendensen skyldes i hovedsak at de store IgM-molekylene i blodet skaper problemer for blodets evne til å levre seg.
- Smerter i fingre, tær og ansikt ved utsettelse for kulde. Hos et fåtall pasienter kan IgM i blodet gi utfelling (dannelse av gele-liknende substans) når blodet blir avkjølt i føtter, hender og ansikt. Dette kalles kryoglobulinemi, og kan være smertefullt og føre til hud-, ledd- og nyreproblemer.
- Forstørrede lymfeknuter og forstørrelse av lever og milt forekommer, men er mindre vanlig enn ved andre typer lymfom.

Hvert av disse symptomene (bortsett fra anemi) inntre bare hos en mindre del av pasientene med WM. Noen av symptomene kan likne symptomer ved andre sykdommer eller mer uskyldige plager, men blodprøver og vurdering hos spesialist vil vanligvis kunne avklare om det er en sammenheng med WM.

## Hva skjer i lymfesystemet?

For å forstå WM og hvordan WM utvikler seg er det nyttig å vite mer om lymfesystemet. Lymfesystemet er en viktig del av vårt immunsystem. Det spiller en hovedrolle i kampen mot bakterier og andre infeksjoner.

Det ødelegger også gamle celler eller unormale celler, som for eksempel kreftceller. Lymfesystemet består av en serie tynne kar som løper gjennom hele kroppen.

- Lymfekarene transporterer lymfe, en klar væske som inneholder et høyt antall lymfocytter (hvite blodceller, se avsnittet under).
- Langs lymfekarene har vi små bønneformede lymfekjertler, kjent som lymfeknuter.
- Friske lymfocytter i lymfeknutene varsler immunsystemet om å angripe og fjerne bakterier og andre smittestoffer.

Lymfocytter er en spesiell type hvite blodceller. De lymfocytene vi har flest av, kalles B-lymfocytter eller bare B-celler. De kan blant annet utvikle seg videre til celler som produserer antistoffer. B-cellene dannes i benmargen, som er vårt bloddannende organ og finnes inne i de fleste bein i hele kroppen. Fra benmargen flytter de fleste modne B-cellene seg etter hvert til blodet og lymfesystemet, der de hjelper kroppen med å bekjempe infeksjoner.

## Hva er lymfom?

Lymfom er en samlebetegnelse for kreft som oppstår i lymfesystemet.

WM er en kreftsykdom i en bestemt type lymfeceller (B-lymfocytter), og sykdommen utvikler seg når ondartede B-celler formerer seg ukontrollert.

- Friske B-celler lever relativt kort. De varsler immunsystemet om smittestoffer slik at de kan bli fjernet, blant annet ved produksjon av antistoffer.
- Hos mennesker med WM fungerer ikke B-cellene normalt, de formerer seg mer ukontrollert og de lever lengre enn normale B-celler. Slike celler kalles ondartede eller maligne B-celler.

## Ondartede B-celler

B-celler (også kalt B-lymfocytter) er en type hvite blodlegemer som dannes i benmargen og er en del av kroppens immunforsvar. Ondartede (maligne) B-celler formerer seg ukontrollert og fortrenger friskt vev og svekker kroppens forsvar mot infeksjoner. Hos pasienter med WM produserer de ondartede B-cellene unormale mengder av et bestemt type antistoff som transporteres med blodet (se avsnittet på neste side: *Slik forstår du WM bedre*).

Når unormale B-celler hoper seg opp i benmargen, virker de hemmende på de cellene som normalt utvikler seg til andre typer blodceller, for eksempel:

- Røde blodceller som frakter oksygen: Lavt antall røde blodceller fører til anemi («lav blodprosent»), som kan gjøre at en føler seg slapp og trøtt.
- Hvite blodceller som bekjemper infeksjoner: Lavt antall hvite blodceller (også andre typer enn lymfocytter) gjør det vanskelig for kroppen å bekjempe infeksjoner.
- Blodplater, som hjelper blodet til å levre seg: Lavt antall blodplater kan resultere i økt blødningsfare og blødningstendens.

## M-komponent

- M-komponent er store mengder av et bestemt antistoff som produseres av de ondartede B-cellene og fungerer derfor som en kreftmarkør. M-komponenten kan identifiseres i en blodprøve. M-komponent er et karakteristisk funn ved WM. Tumormarkøren består av monoklonalt immunglobulin (helt like molekyler) som produseres av kreftcellene (se avsnittet på neste side).
- WM kreftcellene lager et immunglobulin, og sykdommens utvikling kan følges ved å måle M-komponenten. Hvis størrelsen på M-komponenten faller etter oppstart av behandling, er det tegn på at behandlingen virker. Hvis M-komponenten begynner å stige igjen, er det tegn på at sykdommen kommer tilbake. Dette er et viktig hjelpemiddel ved WM, både i forhold til behandling og når diagnosen skal stilles.

## Slik forstår du WM bedre: immunoglobulin G (IgG), IgA og IgM

Dette er svært teknisk og komplisert stoff, og gir kun en bakgrunn, men er ikke viktig for å forstå sykdommen.

Immunoglobulin er en bestemt gruppe proteiner i blodet som også kalles antistoffer. Antistoffer produserer immunsystemet for å bekjempe bakterier, virus og sopp. Antistoffene gjenkjenner molekyler på overflaten til inntrengerne, kalt antigen. Immunoglobulin G (IgG), IgA og IgM er forskjellige klasser av immunoglobulin som utgjør våre normale antistoffer. Hvert antistoff kan bare binde seg til ett spesifikt antigen, og målet med denne bindingen er å bidra til å ødelegge inntrenger.

Immunoglobuliner blir produsert av en type hvite blodlegemer (plasmaceller) i lymfeknuter, milt og benmarg. Ved kreft i plasmacellene/lymfocytene får vi WM når cellene lager IgM, det vil altså si at det produseres for mye av antistoffet IgM, som fører til at pasienten får tyktflytende blod, samtidig som kreftcellene fortrenger de normale cellene i benmargen.



## Undersøkelser:

Det gjøres flere undersøkelser for å stille diagnosen:

- Blodprøve: En undersøkelse av blodet kalt proteinelektroforese vil påvise store mengder proteiner i blodet (IgM).
- Benmargsprøve: Etter lokalbedøvelse benyttes en aspirasjonsnål og sprøyte for å ta en prøve av benmargen i hoftekammen. Vanligvis tas også en biopsi (vevsprøve). Funn av kreftceller i benmargen vil bekrefte diagnosen. Det gjøres også genetiske undersøkelser.
- Røntgen og ultralyd/CT kan gjøres for å se om det er forstørrelse av lymfekjertler inni kroppen.

## Årsaker:

Årsaken(e) til sykdommen er ikke kjent. I likhet med andre typer lymfom forekommer WM litt hyppigere i noen familier enn i andre, men sykdommen er normalt ikke arvelig.

## Behandling:

Forskning har vist at man ikke får noen fordel av behandling dersom man ikke har plager av sykdommen. Symptomfrie personer med WM bør derfor ikke ha behandling, men følges med legekontroller og starter behandling dersom sykdommen forverres og symptomer oppstår. Behandling av WM starter altså først ved symptomer som oppleves som plagsomme og går utover livskvaliteten.

Særlig de siste 10-20 årene har det skjedd store framskritt innen behandlingen av WM, og det forskes for å utvikle ytterligere forbedringer. Det er kun en allogene stamcelletransplantasjon som kan kurere WM. Dette er kun aktuelt for yngre pasienter med aggressiv sykdom. Men, det finnes flere type behandlinger som kan redusere antallet ondartede B-celler betydelig, slik at de fleste pasienter kan bli kvitt symptomene i lang tid. For mange pasienter vil det være nok med én behandling, mens andre har behov for vedlikeholdsbehandling eller ny behandling. Det er flere behandlingsformer og medikamenter å velge mellom. Etter vellykket behandling kan bedringen vare lenge, ofte i mange år, og de fleste kan behandles på ny ved tilbakefall.



## Eksempler på behandling:

- Cellegift: i behandling av WM benyttes alkylerende medikamenter som syklofosamid som forstyrrer celledelingen og fører til at kreftcellene dør.
- Proteasomhemmere: dette er medikamenter som hemmer cellenes evne til å bryte ned proteiner. Hos pasienter med WM produserer kreftcellene (de ondartede B-cellene) store mengder antistoffer, som er proteiner, og er avhengig av et system for nedbryting av disse proteinene for å overleve. Proteasomhemmere hemmer systemet for nedbryting og fører til at kreftcellene dør. Proteasomhemmere gis både som tabletter, sprøyte og intravenøst. Dette er en ukomplisert behandling.
- Anti-CD20 antistoffer: det er utviklet antistoffer som binder seg til et molekyl på overflaten til B-lymfocytene; dette molekylet kalles CD20. Antistoffet binder seg til CD20-molekylet og dreper B-lymfocytene.
- Kortikosteroider: for å redusere antall ondartede B-lymfocytter benyttes ofte en kombinasjonsbehandling av cellegift, kortikosteroider, proteasomhemmere og anti-CD20 antistoff. Denne behandlingen gis som en behandlingssyklus over fire uker, og behandlingen kan gjentas fire til seks ganger.
- Signalveishemmere: signalveishemmere fungerer ved at medikamentene stopper beskjeder inn til cellekjernen som er nødvendig for at cellene skal holde seg i live. Denne behandlingen gis på ubestemt tid eller til det oppstår bivirkninger som gjør det nødvendig å stoppe behandlingen eller sykdommen viser tegn til forverring til tross for behandlingen. Behandling med signalveishemmere er ikke en omfattende behandling, medikamentene gis i tablettform, enten på poliklinikk eller hjemme.
- Plasmaferese: dette er en behandling mot seigt blod (hyperviskositetssyndrom) som kan ha god effekt på kort sikt, men er utelukkende aktuell behandling i påvente av effekt av annen behandling. Ved plasmaferese fjernes immunoglobulinene i blodet ved å tappe blodet, fjerne plasma og erstatte plasma med plasma fra blodgivere. Plasmaferesen fortsetter til man ser effekt av behandlingen med medikamenter som nevnt over.

Hos noen pasienter finner man en M-komponent, men ingen kreftceller i benmargen og ingen symptomer. Disse har ikke WM, men en tilstand som senere kan utvikle seg til WM. Det kalles MGUS som er forkortelse for «Monoklonal gammopati av usikker betydning». Disse personene får ingen behandling, men er anbefalt å følges opp med kontroller 1-2 ganger i året.

## **Allogen stamcelletransplantasjon**

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. Resultatene ved stamcelletransplantasjon har blitt stadig bedre, men det er viktig å nevne at man i etterkant kan få kroniske plager (GVHD - kronisk transplantat-mot-vert sykdom – der donorceller angriper mottakerens vev og organer.)

Allogen stamcelletransplantasjon er aktuelt for yngre pasienter med aggressiv sykdom. Dette er en behandlingsform som benyttes svært sjelden. Rikshospitalet oppgir at omtrent 1 pasient hvert 5-6 år er aktuelle å vurdere for denne behandlingen.

## **Begrenset forskning**

Fordi WM er en så sjelden sykdom er også forskning på sykdommen svært begrenset. Imidlertid forskes det på mange andre sykdommer, og dette er forskning som kommer WM til gode.

## **Oppfølging:**

WM er en sykdom som utvikler seg langsomt. Selv om det ikke finnes en helbredende kur så opplever de aller fleste pasientene bedring ved behandling. Jevnlig oppfølging med tanke på tilbakefall og eventuell ny behandling er vanlig. Oppfølgingen skjer ved de fleste sykehus, men kontakt med hematologisk spesialkompetanse anbefales ved oppstart av behandling.

Øyelegeundersøkelse kan være aktuelt hvis det er mistanke om tyktflytende blod. Hvor ofte man går til oppfølging når man ikke er i behandling varierer alt etter hvordan sykdommen utvikler seg.

For de fleste pasientene med WM bør en sentral ressursperson i utgangspunktet være en hematolog (en lege som er spesialist i blodsykdommer). For symptomfrie pasienter eller i perioder der man ikke trenger aktiv behandling, kan det også være hensiktsmessig at noen av kontrollene foregår hos fastlegen eller en spesialist i generell indremedisin. Pasienter med MGUS kan kontrolleres hos fastlege.

## **Pakkeforløp/Nasjonalt handlingsprogram:**

Et pakkeforløp er et standard pasientforløp som beskriver organisering av utredning og behandling, kommunikasjon/dialog med pasient og pårørende og 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 WM. Men i «Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av maligne blodsykdommer», 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.* WM, som kan være en alvorlig sykdom, vil i praksis komme inn under samme vurderingssystem.

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

Handlingsprogrammet for Maligne blodsykdommer finner du her:

[www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/maligne-blodsykdommer-handlingsprogram](http://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/maligne-blodsykdommer-handlingsprogram)

# Vidar lever med Waldenstrøms

Selv om Vidar Sigurdsson (63 år) lever som normalt, og ikke sliter med bivirkninger etter behandlingen, har Waldenstrøms-diagnosen endret synet hans på livet.

– Man tenker jo ikke at noe slikt skal skje en selv, men plutselig gjør det jo det. Jeg har lært at ting kan endre seg fort og at det er viktig å nyte hver dag.

I april-mai 2020 begynte Vidar å kjenne på at han ikke var helt i form. Han var slapp og hostet. Legen mente at det kanskje kunne være allergi. Men tablettene han fikk hjalp ikke, og han ble mer og mer slapp. Utover sommeren merket han at han ofte var kald, selv om det var godt og varmt ute. Og så ble han sliten bare han skulle gå opp en trapp. Etter sommerferien ble det en ny tur til legen, og da viste blodprøvene at det var mye som ikke stemte med blodet. Vidar ble raskt henvist til Drammen sykehus hvor det ble tatt



CT, legene mistenkte at det var noe galt med lungene hans. Men på bildene så både lunger og lever bra ut, han ble deretter sendt videre til avdeling for blodsykdommer på sykehuset. Der ble det tatt benmargsprøve, og etter et par uker fikk Vidar diagnosen Waldenstrøms.

– På mange måter var det jo et sjokk, men allikevel var jeg lettet – jeg hadde jo trodd at jeg hadde lungekreft.

## **Én runde med behandling**

Etter at diagnosen var satt startet Vidar umiddelbart opp med behandling. I slutten av 2020 og begynnelsen av 2021 fikk han seks kurer bestående av cellegift i kombinasjon med andre medikamenter, hvor han hadde tre uker med behandling, og én uke pause.

– Formen var grei under behandlingen, og bare en av kurene måtte utsettes på grunn av dårlig immunforsvar. Det eneste jeg kjente litt på var at medikamentet dexametason gjorde at jeg ble hyper, og det kunne være slitsomt. Etter den siste kuren i februar så har det bare gått oppover for meg, det er jeg takknemlig for.

## **Føler seg trygg**

Etter at behandlingen var ferdig har Vidar gått til kontroll på sykehuset hver andre måned.

– Oppfølgingen er bra, jeg har tiltro til legene og engster meg ikke. Jeg går ikke og grubler så mye, men forholder meg til hvordan alt fungerer akkurat nå. Oppfølgingen gjør at jeg føler meg trygg, og hvis det er noe jeg lurer på så har jeg ringt til sykehuset og fått svar på spørsmålene mine. Men det er klart at jeg i starten hadde et større informasjonsbehov, og kjente på at legene ikke kunne fortelle meg så mye. Jeg har brukt nettet til en viss grad, blant annet har jeg lest om sykdommen på Blodkreftforeningen sine sider og fulgt webinarene som har vært arrangert, noe som har vært nyttig for meg.

I mai 2021 var Vidar så smått tilbake i jobben som mekaniker, og fra juli har han jobbet 100 prosent.

– Jobben fungerer fint, det er egentlig ingenting som plager meg i hverdagen, verken av bivirkninger eller sykdommen.

## **Ser lyst på fremtiden**

Vidar gjør det han kan for å holde seg i form, hver dag går han de to kilometerne til og fra togstasjonen når han skal på jobb – det er et bevisst valg, han driver ingen hardtrening, men har tro på at daglig aktivitet kan være forebyggende.

At legene har vært optimistiske har hjulpet Vidar med å takle sykdommen, men det å vite at han aldri vil bli helt frisk synes han kan være vanskelig.

– Jeg ser lyst på livet og fremtiden, men det ligger alltid i bakhodet at sykdommen kan komme tilbake. Hvordan vil jeg tåle behandling når jeg blir eldre kan jeg lure på. Men jeg prøver å ikke gruble for mye – det hjelper jo ikke, og dette er jo ikke noe man styrer selv.

# 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](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 likepersontjenesten:

**likeperson@blodkreftforeningen.no**



Innholdet i denne brosjyren er kvalitetssikret av Geir Tjønnfjord, spesialist i blodsykdommer, leder for Avdeling for Blodsykdommer ved Oslo universitetssykehus Rikshospitalet og professor i hematologi.

Brosjyren er utviklet med støtte fra Takeda, Novartis, AbbVie, Celgene, Amgen Oncology og Janssen.





**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)**