

Om Waldenströms makroglobulinemi – hovedpunkter

Waldenströms makroglobulinemi (WM) er en indolent (langsomt voksende) undergruppe av non-Hodgkins lymfom, som affiserer små lymfocytter (hvite blodlegemer). WM forekommer sjelden med en insidens på omkring 6 nye tilfeller per million mennesker per år i USA.

WM starter sannsynligvis med en eller flere ervervede mutasjoner i DNA i en enkelt B-lymfocyt. Kreftsykdommen fører til overproduksjon av et monoklonalt protein kalt "immunglobulin M" (IgM), som kan resultere i at blodet blir seigere, kjent som "hyperviskositet". Dette monoklonale IgM proteinet og tilstedeværelsen av WM celler i benmargen og i lymfeknutene og milten, kan føre til mange symptomer og funn, som inkluderer anemi, fatigue, uforklarlig vekttap, forstørrede lymfeknuter, forstørret milt, svakhet og uforklarlige blødninger.

Over 90 prosent av WM pasientene har en mutasjon i MYD88 genet i sine lymfomceller. Mutasjonen fører til en oppregulering dvs. økt aktivitet i signalveier, som vedlikeholder vekst og overlevelse av WM celler.

Over 30 prosent av WM pasientene har en mutasjon i CXCR4 genet, som bl.a. får WM cellene til å returnere til benmargen.

Den eksakte årsaken til WM er ukjent, selv om man tror at genetiske, familiære årsaker kan spille en rolle i sykdomsutviklingen. En del pasienter med WM har et familiemedlem med WM eller et nært relatert lymfom, kronisk lymfatisk leukemi (CLL) eller multippelt myelom. Sykdommen forekommer hyppigst hos personer over 60 år, er hyppigere hos menn enn hos kvinner og er hyppigere i den kaukasiske rase enn i andre raser.

Noen pasienter med WM har ikke symptomer eller bare lette symptomer ved diagnosen og trenger ikke behandling på mange år. Disse pasientene kontrolleres regelmessig med tanke på symptomer og funn med det man kaller "Wait and see". Aktiv behandling skal først gis ved plagsomme symptomer eller alvorlige funn.

WM kan ikke helbredes, men kan behandles. Det er vist lovende resultater med behandlingsregimer som inkluderer en kombinasjon av biologiske legemidler (stoffer som stimulerer immunapparatet til å bekjempe kreft), signal hemmere (medikamenter som blokkerer vekst- og overlevelsessignaler) og kjemoterapi. Det blir forsket på sikkerhet og effektivitet til potensielle nye medikamenter og medikamentkombinasjoner i kliniske studier. Ibrutinib er godkjent for Waldenströms makroglobulinemi av Food and Drug Administration (FDA) i USA, EU-kommisjonen og Health Canada.

For mer informasjon om WM, kan du lese på iwmf.com/about-wm.

Dette Faktaarket er oversatt av Eva Hoff Wanderås, pensjonert overlege, dr. med. ved Onkologisk avdeling, Oslo Universitetssykehus, Norge.