

# Waldenströmin tauti

Usein kysytyt  
kysymykset





## USEIN KYSYTYT KYSYMYKSET

### **IWMF:n visio**

*Tukea Waldenströmin makroglobulinemiaan sairastuneita ja edistää mahdollisuuksia löytää parantava hoito.*

### **IWMF:n missio**

*Tukea ja rohkaista Waldenströmin makroglobulinemia -yhteisöön kuuluvia ja muita, joita sairaus kiinnostaa.*

*Tarjota tietoa ja koulutusohjelmia, jotka käsittelevät potilaiden huolenaiheita.*

*Edistää ja tukea tutkimusta, jolla hoitoja voidaan kehittää, ja lopulta löytää sairauteen parantava hoito.*

Julkaissut International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMF) -säätiö

IWMF toimittaa nämä tiedot sinulle maksutta. Toivomme, että harkitset IWMF:ään liittymistä tai lahjoitusta, jotta voimme jatkossakin tarjota tämänkaltaista materiaalia ja tukea tutkimusta kohti parempia hoitomuotoja ja Waldenströmin makroglobulinemian parantavaa hoitoa. Voit liittyä ja/tai lahjoittaa verkkosivuillamme osoitteessa [iwmf.comwww](http://iwmf.comwww), tai lähettää meille postia osoitteeseen: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238, USA.

IWMF on voittoa tavoittelematon järjestö (Yhdysvaltain liittovaltion 501(c)(3)-verovapausluokitus, liittovaltion tunnus #54-1784426).

Copyright IWMF, 2019

## ESIPUHE

Tämän *Usein kysytyt kysymykset* -julkaisun vuoden 2019 painoksen on julkaissut International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMMF) -säätiö, joka on Arnold Smoklerin vuonna 1994 perustama voittoa tavoittelematon organisaatio. IWMMF perustettiin tukemaan ja rohkaisemaan Waldenströmin makroglobulinemiaa (Waldenströmin tautia) sairastavia ja muita, joita sairaus kiinnostaa; tarjoamaan tietoa ja koulutusohjelmia, jotka käsittelevät potilaiden huolenaiheita; ja edistämään ja tukemaan tutkimusta, jolla hoitoja voidaan kehittää, ja lopulta löytää sairauteen parantava hoito.

Elena Malunis, Marcia Klepac, Pete DeNardis, Barry Nelson ja Linda Nelson ansaitsevat IWMMF:ltä kiitoksen ahkerasta työstään Waldenströmin makroglobulinemiaa käsittelevien usein kysytyjen kysymysten ja niiden vastausten keräämisestä ja tämän helppolukuisen julkaisun kehittämisestä.

LT Robert A. Kyle, LT Jorge J. Castillo ja LT Jeffrey V. Matous ovat ansiokkaasti tarkastaneet alkuperäisen version, ja Jorge J Castillo on ollut mukana myös päivitysten tarkastuksessa.

Copyright IWMMF, 2019

Rahoitettu Pharmacyclics LLC, An AbbVie Companyn ja Janssen Biotech, Inc.:n apurahalla.



## Sisällysluettelo

JOHDANTO .....	1
KESKEISET ALKUKYSYMYKSET .....	1
Mikä WM on? .....	1
Mitä eroa on WM:llä ja LPL:llä (lymfoplasmasyyttinen lymfooma)? Ovatko ne sama sairaus? .....	1
Lääkäriini mukaan WM on harvinainen sairaus. Kuinka harvinainen se on? Mitä se tarkoittaa minun kannaltani? .....	1
Onko WM:ään parannuskeinoa? .....	2
Kuinka paljon elinaikaa minulla on? .....	2
Pitäisikö minun hakeutua myös toisen erikoislääkäriin vastaanotolle? Jos kyllä, milloin? .....	3
Kuinka löydän hyvän lääkärin, jolta pyytää mielipidettä? .....	3
Milloin minun pitäisi aloittaa hoito? .....	3
Mitkä ovat WM:n hyväksytyt hoitomuotoja? .....	3
YLEISET KYSYMYKSET .....	4
Pitääkö minun ottaa vyöruusurokote? .....	4
Kannattaako minun ottaa influenssarokote? Entä nenäsumutteena annettava rokote? .....	4
Pitääkö minun ottaa keuhkokuumerokote? .....	4
Miten minun pitää suojata immuunijärjestelmäni? .....	4
Voinko vielä matkustaa? .....	4
Kuinka usein minun on käytävä hematologin tai syöpäsairauksiin erikoistuneen lääkärin vastaanotolla? .....	4
MUITA KYSYMYKSIÄ WM:STÄ .....	5
Kuka oli Waldenström? Mitä makroglobulinemia tarkoittaa? .....	5
Mitä on IgM ja miten se liittyy WM:ään? .....	5
Mikä aiheuttaa WM:n? Johtuuko se ympäristötekijöistä? .....	5
Mikä on IgM MGUS? .....	5
Onko WM:ään perinnöllinen alttius? Pitääkö minun huolestua lapsistani? .....	5
Liittyykö WM:ään suurempi muiden syöpien riski? .....	5
Mikä on MYD88? Entä MYD88:n mutaatio, josta olen kuullut WM-potilailla? .....	6
Mikä merkitys MYD88 L265P -mutaatiolla on WM:ssä? .....	6
Liittyykö WM:ään muita tärkeitä geenimutaatioita? .....	6
MERKKEJÄ JA OIREITA KOSKEVAT KYSYMYKSET .....	7
Mitkä ovat WM:n yleiset merkit ja oireet? Onko WM yhteydessä väsymykseen? .....	7
Millaisia iho-oireita WM:ään liittyy? .....	7
Mikä aiheuttaa WM:ään liittyvän yöhikoilun? .....	7
Kuinka WM voi vaikuttaa silmiin? .....	7
Mikä on perifeerinen neuropatia? Miltä se tuntuu? .....	7
Miten perifeeristä neuropatiaa hoidetaan? Paraneeko se hoidolla? .....	7

Mitä on hyperviskositeetti? Mikä on plasmafereesi? Miksi se tehdään? Mitä on tehtävä ennen plasmafereesiä, sen aikana ja sen jälkeen? .....	8
DIAGNOSOINTIIN JA TUTKIMUKSIIN LIITTYVÄT KYSYMYKSET .....	9
Miten WM diagnosoidaan?.....	9
Mikä on luuydinnäyte? Mitä toimenpiteeltä pitää odottaa? .....	9
Kuinka usein luuydinnäyte otetaan?.....	9
Kumpi mittaus on luotettavampi/hyödyllisempi: IgM vai seerumin viskositeetti (SV)?.....	9
Onko IgG- ja IgA-pitoisuuksien seuraaminen myös tärkeää? .....	9
Mitkä ovat keskeisiä arvoja verikokeissa? .....	9
HOITOA KOSKEVAT KYSYMYKSET.....	10
Miksi tilannettani vain seurataan enkä saa hoitoa, jos minulla kerran on syöpä? .....	10
Mitä WM-hoidolta voi odottaa? .....	10
Mitä voin tehdä itse? .....	10
Onko olemassa ruokia, joiden syömisestä on hyötyä tai haittaa hoidon aikana? Onko WM:ään vaihtoehtoisia lääkinnällisiä hoitomuotoja? .....	11
Onko WM-potilaiden MYD88-mutaatioon kohdennettuja hoitoja olemassa? .....	11
Entä jos hoitoni ei tehoa? .....	11
Mitä ovat WM:n muut myöhäiset ja harvinaiset komplikaatiot? .....	11
Diffuusi suurisoluinen B-solulymfooma: .....	11
Amyloidoosi: .....	11
Kryoglobulinemia .....	11
Hypogammaglobulinemia: .....	12
Bing-Neel-oireyhtymä: .....	12

## JOHDANTO

*Usein kysytyt kysymykset* on tarkoitettu tukemaan Waldenströmin makroglobulinemiaan (Waldenströmin tautiin, WM:ään) sairastuneita, juuri diagnoosin saaneita ja heidän omaisiaan. Tässä esitteessä annetaan WM:ään liittyviä vastauksia helppolukuisessa muodossa ja se sopii niille, joilla ei välttämättä ole lääketieteellisiä taustatietoja. Vasta diagnoosin saaneet voivat hyötyä julkaisun lukemisesta kannesta kanteen, kun taas sairautta paremmin tuntevat voivat keskittyä spesifeihin kysymyksiin.

Sairautta koskeviin kysymyksiin vastaaminen voi edellyttää sellaisten termien käyttöä, jotka eivät ole tuttuja kaikille lukijoille. WM:ään liittyviä termejä on määritelty englanninkielellä julkaisussa *Glossary and Abbreviations*, joka löytyy IWMF:n verkkosivulta osoitteesta [www.iwmf.com/system/files/WM\\_Glossary.pdf](http://www.iwmf.com/system/files/WM_Glossary.pdf). Mikäli kysymykseesi ei löydy vastausta tästä julkaisusta tai kaipaat lisäselvennystä johonkin tiettyyn aiheeseen, käänny terveydenhuollon ammattilaisten puoleen.

## KESKEISET ALKUKYSYMYKSET

### **Mikä WM on?**

Waldenströmin makroglobulinemia eli Waldenströmin tauti (WM) on lymfooma eli syöpäsairaus. Sitä esiintyy valkosoluissa, joita kutsutaan B-lymfosyyteiksi eli B-imusoluiksi tai B-soluiksi. Normaalisti ne kypsyvät plasm soluiksi, joiden tehtävä on tuottaa immunoglobuliineja (vasta-aineita), jotka auttavat kehoa taistelemaan infektioita vastaan. WM:ssä B-soluissa tapahtuu pitkälle kypsyneessä vaiheessa pahanlaatuinen muutos ja solu jatkaa leviämistään kloonautumalla identtisiin soluihin pääasiassa luuytimessä, mutta myös imusolmukkeissa sekä muissa kudoksissa ja elimissä. Sairaus tunnetaan myös nimellä lymfoplasmasyyttinen lymfooma. WM:n diagnosoiminen edellyttää siihen liittyvää vasta-aineproteiinin tai IgM-immunoglobuliinin tuotantoa.

### **Mitä eroa on WM:llä ja LPL:llä (lymfoplasmasyyttinen lymfooma)? Ovatko ne sama sairaus?**

Toisinaan WM:ää ja LPL:ää (lymfoplasmasyyttinen lymfooma) käytetään toistensa synonyymeinä, vaikka tosiasias sa WM kuuluu LPL-sairauksien ryhmään. WM:ää sairastaa noin 90–95 % LPL-potilaista. LPL-syöpäsoluilla on sekä B-lymfosyyttien että plasm solujen ulkomuoto, mikä selittää termin lymfoplasmasyyttinen. LPL-solut voivat erittää immunoglobuliineja eli vasta-aineita (IgM, IgA, IgG, IgE tai IgD), mutta jos ne erittävät IgM-vasta-aineita, niitä kutsutaan WM-soluiksi. Tällä hetkellä LPL-tapauksista, joihin liittyy kiertäviä monoklonaalisia IgM-vasta-aineita, käytetään kliinistä termiä WM. LPL on patologi en käyttämä termi luuytimen tai imusolmukkeiden ulkomuodosta.

### **Lääkäri ni mukaan WM on harvinainen sairaus. Kuinka harvinainen se on? Mitä se tarkoittaa minun kannaltani?**

WM on harvinainen syöpäsairaus, johon sairastuu vuosittain vain 3–5 ihmistä miljoonasta. Yhdysvalloissa diagnosoidaan vuosittain noin 1 500 uutta tapausta. Sairaus liittyy ikään ja se on melko harvinainen alle 40-vuotiailla (alle yksi prosentti potilaista). Potilaat ovat yleensä 60–70-vuotiaita. WM on lähes kaksi kertaa yleisempi miehillä kuin naisilla ja se on yleisempi valkoihoisilla kuin muilla etnisillä ryhmillä. Syytä tähän ei tiedetä. WM:ään on perinnöllinen alttius, ja useimmat tutkimukset viittaavat siihen, että noin 20–25 %:lla potilaista on lähisukulainen, jolla on WM tai jokin muu B-solujen sairaus. WM on harvinainen sairaus eikä se saa juurikaan tutkimusrahoitusta, koska se ei tuota lääkeyhtiöille suuria rahallisia voittoja.

### **Onko WM:ään parannuskeinoa?**

Ei, mutta parempien hoitojen ansiosta WM-potilaiden elämänlaatu paranee ja elinaika pitenee jatkuvasti.

### **Kuinka paljon elinaikaa minulla on?**

Vaikka WM on parantumaton sairaus, sitä voidaan useimmiten hoitaa tehokkaasti ja elämänlaatu säilyy hyvänä useiden vuosien ajan. Useimmilla potilailla WM on melko vähäoireinen krooninen sairaus. Elinajan mediaani vaihtelee eri tutkimuksissa viiden ja kymmenen vuoden välillä. Elinajan mediaani viittaa siihen, että puolet kaikista potilaista elää 5–10 vuotta. Kysymykseen voi vastata myös tarkastelemalla viiden vuoden elossaololukua. Se kertoo, kuinka suuri prosentti potilaista elää vähintään viisi vuotta syövän toteamisen jälkeen, ja prosentti tarkoittaa potilaiden määrää sadasta. Viiden vuoden elossaololuku Waldenströmin makroglobulinemiaa sairastavilla on noin 75 %. On kuitenkin tärkeää huomata, että elossaololuvut perustuvat useisiin yksittäisiin tekijöihin, muun muassa potilaan ikään ja muihin mahdollisiin terveydellisiin ongelmiin. On myös huomioitava, että WM-potilaiden elossaololukujen tilastot ovat arvioita. Sitä mukaa kun uusia tehokkaampia ja vähemmän myrkyllisiä lääkkeitä ja hoitoja tulee saataville, elinajanodote nousee edelleen. WM:stä johtuvia pääasiallisia kuolinsyitä ovat sairauden eteneminen ja muuntuminen korkeamman asteen lymfoomaksi sekä hoitoon liittyvät komplikaatiot. WM-potilaat ovat kuitenkin iäkkäitä, joten monet kuolevat muista syistä.

### **Pitäisikö minun hakeutua myös toisen erikoislääkärin vastaanotolle? Jos kyllä, milloin?**

Vasta diagnoosin saaneet tai hoitoa tarvitsevat potilaat haluavat usein mielipiteen myös toiselta kokeneelta WM-asiiantuntijalta, hematologilta tai syöpätauteihin erikoistuneelta lääkäriltä, jolla on kiinnostusta ja kokemusta WM:n diagnosoinnista ja hoidosta. WM on harvinainen sairaus, joten monilla hematologeilla ja syöpätauteihin erikoistuneilla lääkäreillä on vain vähän kokemusta WM-potilaista. IWMF:n julkaisussa *Torch* on Morie A. Gertzin (LT, MACP) tätä aihetta käsittelevä artikkeli ”Should I Get a Second Opinion”. Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf).

### **Kuinka löydän hyvän lääkärin, jolta pyytää mielipidettä?**

Yleisesti ottaen suurissa opetussairaaloissa käy eniten WM-potilaita, joten niiden lääkäreillä on eniten kokemusta WM:n hoidosta. IWMF:n verkkosivustolla on luettelo lääkäreistä, joilla on kiinnostusta ja kokemusta WM:n hoidosta: [www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians](http://www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians).

### **Milloin minun pitäisi aloittaa hoito?**

Potilaan hoito pitäisi aloittaa, kun oireet alkavat tai joissakin tapauksissa, kun verikokeiden tulokset viittaavat terveysriskiin. Jossain määrin päätös hoidon aloittamisesta riippuu siitä, miten kyseinen potilas sietää oireita ja miten oireet vaikuttavat elämänlaatuun. Pelkkä IgM-taso ei ole merkki siitä, että hoito pitäisi aloittaa. Muita hoidon mittareita on lueteltu osoitteessa [www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment](http://www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment). Myös IWMF:n julkaisussa *Torch* on tätä aihetta käsittelevä artikkeli ”Who Needs Treatment for Waldenström’s Macroglobulinemia and When?”, jonka on kirjoittanut Stephen M. Ansell (LT, FT). Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf).

### **Mitkä ovat WM:n hyväksytyt hoitomuotoja?**

Tällä hetkellä Imbruvica (ibrutinibi) on ainoa nimenomaan WM:n hoitoon hyväksytty lääkevalmiste Yhdysvalloissa, Israelissa, Kanadassa ja monissa Euroopan maissa. Useimmat hoidot perustuvat tuloksiin, joita on saatu samantyyppisten sairauksien, kuten follikulaarisen lymfooman, kroonisen lymfosyyttisen leukemian ja multippelin myelooman hoidosta. WM-potilaille on saatavana useita hoitovaihtoehtoja, joista monista on tietoa osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). Myös useat merkittävät syöpähoitokeskukset ovat laatineet suositukset WM:n hoitoon. Näihin voi tutustua osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research](http://www.iwmf.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research). Hoitovaihtoehdot kehittyvät jatkuvasti, ja uusia hoitomuotoja löydetään ja testataan kliinisissä tutkimuksissa. Päivitetty luettelo tutkimuksista on Yhdysvaltain valtiollisella verkkosivulla osoitteessa [www.clinicaltrials.gov](http://www.clinicaltrials.gov). Sivustolle on koottu kaikki Yhdysvalloissa toteutetut tutkimukset ja tutkimuksia myös monista muista maista.



## **YLEISET KYSYMYKSET**

### **Pitääkö minun ottaa vyöruusurokote?**

Kyllä. Ei-elävää virusvyöruusurokotetta, jota kutsutaan nimellä Shingrix, pitää harkita ja asiasta tulee keskustella lääkärin kanssa. Joissakin tapauksissa ennaltaehkäisevien virusten vastaisten lääkkeiden käyttö on suositeltavampaa vyöruusun estämiseksi.

### **Kannattaako minun ottaa influenssarokote? Entä nenäsumutteena annettava rokote?**

Ota influenssarokote vuosittain. Se sisältää kuollutta virusta, ja on siksi turvallinen. Nenäsumutteena annettava FluMist puolestaan on elävää virusta sisältävä rokote, eikä sitä suositella WM-potilaille.

### **Pitääkö minun ottaa keuhkokuumerokote?**

Kyllä. Yhdysvalloissa Centers for Disease Control (tartuntatautien valvonta- ja ehkäisykeskukset) suosittelevat pneumokokkipolysakkaridirokotetta (PPSV) kaikille yli 65-vuotiaille aikuisille sekä sellaisille alle 65-vuotiaille aikuisille, joilla on elimistön immuunipuolustusta heikentävä sairaus. Lymfooma kuuluu näihin sairauksiin. Uusintarokotusta suositellaan viiden vuoden kuluttua ensimmäisestä annoksesta alle 64-vuotiaille, joilla on kohonnut riski saada pneumokokki-infektio tai menettää nopeasti vasta-aineita.

### **Miten minun pitää suojata immuunijärjestelmäni?**

Pese kätesi usein äläkä koskettele kasvojasi etenkin flunssakauden aikana. Pidä influenssa- ja keuhkokuumerokotuksesi ajan tasalla. Syö terveellisesti ja monipuolisesti ja nuku riittävästi. Vältä lähikontaktia ihmisiin, joilla on selviä flunssan, influenssan tai muiden sairauksien oireita. Pese raa'at hedelmät ja vihannekset hyvin ennen syömistä ja varmista, että liha- ja kalaruoat on kypsennetty asianmukaisessa lämpötilassa. Nämä on järkeviä perusohjeita, joita jokaisen kannattaa noudattaa terveydentilasta riippumatta.

### **Voinko vielä matkustaa?**

Yleisesti ottaen voit matkustaa, mutta siihen voi liittyä rajoituksia ja ylimääräisiä varotoimia. Lentokoneiden kaltaisista suljetuista tiloista, ruuhkaisilta lentokentiltä ja julkisesta liikenteestä saa helposti infektioita, etenkin flunssakauden aikana. Jos sairautesi etenee niin, että tarvitset hoitoa, tai jos saat tällä hetkellä immuunijärjestelmään vaikuttavaa hoitoa, kysy hematologilta tai syöpäsairauksiin erikoistuneelta lääkäriltä, pitäkö matkustamista rajoittaa. Kysy neuvoa lääkäriltä, jos suunnittelet matkustamista epätavalliseen tai eksoottiseen kohteeseen, jossa voi olla voimassa erityisiä varoituksia taudeista tai ylimääräisiä rokotusvaatimuksia. Muista myös pitää suositellut rokotukset ajan tasalla ja käyttää tervettä järkeä pesemällä kädet usein ja harkitsemalla, mitä syöt alueilla, joilla on paljon ruoasta ja vedestä tarttuvia tauteja.

### **Kuinka usein minun on käytävä hematologin tai syöpäsairauksiin erikoistuneen lääkärin vastaanotolla?**

Tämä riippuu paljolti sairautesi tilasta ja siitä, saatko siihen hoitoa. Jos WM on lepotilassa ja tilasi on vakaa, hematologin tai syöpäsairauksiin erikoistuneen lääkärin vastaanotolla täytyy käydä ehkä vain muutaman kerran vuodessa. Jos olet vasta saanut diagnoosin tai sairautesi etenee, hematologi tai syöpäsairauksiin erikoistunut lääkäri haluaa seurata sinua tiiviimmin, noin kahden tai kolmen kuukauden välein. Jos saat tällä hetkellä hoitoa, hematologi tai syöpäsairauksiin erikoistunut lääkäri voi haluta seurata sinua hoidon ajan vielä useammin, koska jotkin hoidot voivat aiheuttaa sivuvaikutuksia, jotka täytyy tunnistaa nopeasti ja hoitaa asianmukaisesti. Kysy tähän asiaan neuvoa omalta hematologilta tai syöpäsairauksiin erikoistuneelta lääkäriltä.

## MUITA KYSYMYKSIÄ WM:STÄ

### Kuka oli Waldenström? Mitä makroglobulinemia tarkoittaa?

Jan Waldenström (1906–1996) oli ruotsalainen lääkäri, joka kuvaili vuonna 1944 kahden potilaan oireita. Oirekuvaus vastaa nykyisin Waldenströmin makroglobulinemiaa. Makroglobulinemia on yhdyssana, jossa makro tarkoittaa suurta ja globulinemia veren proteiinia. WM:ssä WM-syöpäsolut tuottavat liikaa veressä olevaa suurikokoista IgM-proteiinia.

### Mitä on IgM ja miten se liittyy WM:ään?

Immunoglobuliini M (IgM) on yksi viidestä perusvasta-aineesta (IgG, IgA, IgM, IgD ja IgE), joita B-solut (yksi valkosolujen tyyppi) tuottavat. IgM on ylivoimaisesti suurin vasta-aine ihmisen verenkierrossa. Se on ensimmäinen vasta-aine, joka ilmestyy vasteena antigeenin tai infektion alkualtistukselle. WM vaikuttaa B-soluihin niiden plasmasoluiksi kehittymisen aikana. Niistä tulee luuytimessä epänormaaleja lymfoplasmasyyttisiä (LPL) soluja, ja vaikka ne ovat elimistölle hyödyttömiä, niitä kehittyy koko ajan lisää. LPL-solujen määrän kasvaessa ne kertyvät luuytimeen, imusolmukkeisiin, pernaan ja muihin elimiin. Luuytimeen kertyessään ne syrjäyttävät normaaleja verisoluja, mikä johtaa normaalien veriarvojen vähittäiseen alenemiseen. Suuri IgM-pitoisuus veressä voi tehdä siitä normaalia paksumpaa (hyperviskositeetti). Joskus IgM (vasta-aine) voi virheellisesti pitää elimistön kudoksia vieraina, kiinnittyä niihin ja aiheuttaa tulehduksia ja vaurioita. Jos se kiinnittyy hermoihin ja vaurioittaa niitä, kyseessä on neuropatia, ja jos IgM tuhoaa verisoluja, kyseessä on autoimmuuni hemolyyttinen anemia. Jos haluat perehtyä tarkemmin immunologian perusteisiin ja immunoglobuliineihin, lisätietoa on IWMF:n esitteessä Basic Immunology osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications).

### Mikä aiheuttaa WM:n? Johtuuko se ympäristötekijöistä?

WM:n spesifejä syitä ei tunneta. IgM-MGUS (merkitykseltään epäselvä monoklonaalinen gammapatia) on WM:ää edeltävä tila. Sairauden riskitekijöitä ovat miessukupuoli, valkoihoisuus, ikääntyminen, WM:n ja muiden B-soluihin liittyvien sairauksien esiintyminen suvussa, hepatiitti, AIDS sekä altistuminen tietyille liuottimille, väriaineille ja torjunta-aineille.

### Mikä on IgM MGUS?

WM:ää edeltää tila, jota kutsutaan IgM-tyypin merkitykseltään epäselväksi monoklonaaliseksi gammapatiaksi (MGUS). Se on taudin hyvin varhainen vaihe, jolloin luuytimessä on vain vähän LPL-soluja. Niitä ei usein pystytä havaitsemaan kudoksista edes koepaloista, mutta epänormaali IgM-pitoisuus on havaittavissa (yleensä matalalla tasolla). Se voidaan havaita muusta syystä otetusta verinäytteestä potilaalla, joka on tässä vaiheessa oireeton. MGUS:n (ja siten WM:n) aiheuttajaa ei tunneta, mutta se yleistyy iän myötä. Ajan (yleensä vuosien) kuluessa näitä soluja voi alkaa kertyä. Niiden kertyessä voi alkaa esiintyä oireita, kuten väsymystä, painonlaskua, yöhikoilua, kuumetta tai toistuvia infektioita, jotka lopulta johtavat WM:n diagnosointiin. IgM MGUS:n riski kehittyä oireilevaksi hoitoa vaativaksi WM:ksi on 1–2 % vuodessa. Muut yleisemmät MGUS:n tyypit liittyvät IgG:hen ja IgA:han sekä harvemmin IgD:hen.

### Onko WM:ään perinnöllinen alttius? Pitääkö minun huolestua lapsistani?

WM:ään on perinnöllinen alttius ja useimmat tutkimukset viittaavat siihen, että noin 20–25 %:lla potilaista on lähisukulainen, jolla on WM tai jokin muu B-solusairaus. Tällä hetkellä ei ole testiä, jolla voitaisiin ennustaa, saavatko WM-potilaiden sukulaiset jossain vaiheessa WM:n, vaikka riski on suurempi niillä, joilla on IgM MGUS (merkitykseltään epäselvä monoklonaalinen gammapatia). WM:n esiintymisriski on suurempi, jos sitä esiintyy suvussa, mutta sairauden harvinaisuuden vuoksi absoluuttinen riski on äärimmäisen pieni. Lasten WM:stä ei kannata olla huolissaan, sillä sairautta esiintyy pääasiassa iäkkäämmillä henkilöillä ja siihen saattavat hoidot kehittyvät jatkuvasti. IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT Robert A. Kylen kirjoittama artikkeli ”Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance (MGUS) and Smoldering Waldenström’s Macroglobulinemia (SWM)”. Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf).

### Liittyykö WM:ään suurempi muiden syöpien riski?

Useat tutkimukset viittaavat kohonneeseen riskiin tiettyjen syöpien, kuten eturauhas-, rinta-, iho-, keuhko- ja kilpirauhassyövän sekä muiden verisyöpien kohdalla. Jotkin näistä, etenkin verisyövät, saattavat liittyä tiettyihin WM:n

hoitoihin, kuten alkyloiviin aineisiin ja nukleosidianalogeihin. WM-potilaiden on jatkettava terveydenhuollon vakioseulontoja, joilla etsitään muita syöpätyyppejä.

### **Mikä on MYD88? Entä MYD88:n mutaatio, josta olen kuullut WM-potilailla?**

MYD88 on normaali proteiini, jota koodaa myeloid differentiation primary response 88 -niminen geeni. Kun B-solut altistuvat antigeeneille, MYD88 aktivoi useita alavirran signalointireittejä, jotka johtavat B-solujen kehittymiselle ja aktivoitumiselle välttämättömien tekijöiden ekspressioon. Yksi näistä on BTK. MYD88-geenin yhden tietyn mutaation, MYD88 L265P:n, on havaittu olevan paljon yleisempi WM:ssä (noin 90 %:lla potilaista) kuin muun tyyppisissä verisyövissä. IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT, FT Steven Treonin aihepiiriä käsittelevä artikkeli "Mutation MYD88 L265P". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf).

### **Mikä merkitys MYD88 L265P -mutaatiolla on WM:ssä?**

Sen merkitystä ei vielä tunneta. Vaikka se onkin WM-potilailla yleinen (noin 90 %:lla potilaista), sen ei tällä hetkellä uskota aiheuttavan sairautta. Ilmeisesti se kuitenkin vaikuttaa WM-solujen kasvuun ja säilymiseen johtamalla B-solujen kehittymiseen ja aktivoitumiseen liittyvien proteiinien, kuten BTK:n, yliekspressioon. Koska se on WM:ssä yleinen, sen esiintyminen tai puuttuminen voi olla hyödyllinen tieto diagnosoinnissa potilailla, joilla epäillään WM:ää tai siihen liittyviä sairauksia.

### **Liittykö WM:ään muita tärkeitä geenimutaatioita?**

Useita muita WM-potilailta löydettyjä geenimutaatioita tutkitaan parhaillaan. Tutkimus on vasta alustavaa, mutta ainakin yksi CXCR4-geenin mutaatio esiintyy noin 30–40 %:lla WM-potilaista. CXCR4 voi johtaa WM-solujen kerääntymiseen suuremmissa määrin luuytimeen ja vähäisemmässä määrin imusolmukkeisiin, korkeampaan IgM-arvoon, suurempaan hyperviskositeetin todennäköisyyteen ja von Willebrandin taudin puhkeamiseen. CXCR4:ää on kutsuttu WM-solujen GPS:ksi, sillä se saa WM-solut asettumaan luuytimeen ja pysymään siellä. CXCR4-mutaatioita ei ole liitetty heikompaan elossaoloennusteeseen, mutta ne voivat liittyä ibrutinibin heikentyneeseen tehoon. IWMF sponsoroi tällä hetkellä CXCR4-geenin tutkimusta.

## MERKKEJÄ JA OIREITA KOSKEVAT KYSYMYKSET

### Mitkä ovat WM:n yleiset merkit ja oireet? Onko WM yhteydessä väsymykseen?

WM voi aiheuttaa useita erilaisia merkkejä ja oireita. Yleisimpiä ovat hitaasti etenevä väsymys ja rasituksenaikainen hengästyminen, jotka johtuvat anemiasta. Anemia puolestaan on seurausta veren punasolujen vähenemisestä, jonka aiheuttaa lymfoplasmasyyttisolujen (LPL) lisääntyminen luuytimessä. Muita tyypillisiä merkkejä ja oireita ovat epänormaali verenvuoto ikenistä ja nenästä, huimaus, alentunut punasolujen määrä, neurologiset oireet kuten perifeerinen neuropatia, laajentuneet imusolmukkeet, laajentunut perna, painonlasku ja yöhikoilu. Useimmat oireet selittyvät veren punasolujen vähenemisellä, joka johtuu WM:n lymfoplasmasyyttisolujen (LPL) kasvusta tai monoklonaalisen IgM:n erittymisestä (hyperviskositeetti, perifeerinen neuropatia ja autoimmuuni hemolyyttinen anemia).

### Millaisia iho-oireita WM:ään liittyy?

WM:ään liittyvät iho-oireet ovat melko harvinaisia. Harvinaisissa tapauksissa WM-solut voivat tunkeutua ihoon, tai WM-solujen erittämä IgM voi kerääntyä ihoon. Oireita voivat olla ihon paksuuntuminen, kyhmyt tai ihottumat. Jos sinulla on näitä oireita, käy ihotautilääkärillä, jotta iho-ongelmien muut syyt voidaan sulkea pois. Joskus WM-potilailla voi esiintyä trombosytopeniaa (matala verihiutalemäärä), tai korkea IgM-pitoisuus voi aiheuttaa ihon verenvuotoa, mustelmaherkkyyttä, petekioita eli hiussuonipurkauksia (pieniä punaisia tai violetteja pisteitä) tai purppuraa eli ihon punatäpläisyyttä (pieniä punaisia tai violetteja alueita). IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT Julia S. Lehmanin kyseisestä aiheesta kirjoittama artikkeli "Waldenstrom's Macroglobulinemia and the Skin". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Lehman.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Lehman.pdf).

### Mikä aiheuttaa WM:ään liittyvän yöhikoilun?

Runsas yöhikoilu on yksi lymfoomaan liittyvistä B-solujen aiheuttamista oireista (muita ovat kuume ja selittämätön painonlasku). Hikoilun syytä ei tiedetä varmasti, mutta yksi mahdollinen vaikutusmekanismi on, että lymfooman etenemisellä ja elimistön infektioiden torjunnalla on yhteisiä piirteitä – molemmat voivat aiheuttaa immuunisolujen ja niihin liittyvien sytokiineiksi kutsuttujen proteiinien vapautumista, ja näiden toiminta voi olla kuumeen, lihaskipujen ja yöhikoilun syy.

### Kuinka WM voi vaikuttaa silmiin?

WM voi vaikuttaa silmiin useilla tavoilla, etenkin jos veren seerumin viskositeettipitoisuus on kohonnut. IWMF:n julkaisussa *Torch* on optometrian tohtori Maureen Hanleyn kirjoittama aihetta käsittelevä artikkeli "Waldenstrom and the Eye". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Hanley.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Hanley.pdf).

### Mikä on perifeerinen neuropatia? Miltä se tuntuu?

WM:n IgM-proteiini voi aiheuttaa perifeerisen neuropatian (PN). Arvioiden mukaan noin 20–30 %:lla WM-potilaista on IgM-proteiinin aiheuttama perifeerinen neuropatia. Proteiini aiheuttaa toimintahäiriöitä hermoihin, jotka kulkevat selkäytimestä kehon ääreisosiin (käsiin ja jalkoihin). Myös jotkut WM:ään annettavat hoidot voivat aiheuttaa perifeerisen neuropatian. Tällaisia ovat esimerkiksi bortetsomibi (Velcade) ja talidomidi. Perifeerisen neuropatian oireita ovat pistely tai kihelmöinti, turtuuden tunne, kylmän tunne, kiristäminen, polttelu, viiltävät tai pistävät kivut ja lisääntynyt tuntoherkkyys. Oireet alkavat yleensä molemmista jaloista ja voivat vähitellen ulottua ylöspäin mahdollisesti molempiin käsiin asti. Perifeerinen neuropatia voi vaikuttaa myös liikehermisiin ja ei-tahdonalaiseen (autonomiseen) hermostoon, mikä aiheuttaa esimerkiksi vaikeuksia nousta istumasta seisomaan, huimausta seisossa ja heikentynyttä puristusvoimaa. IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT Todd Levinen aiheesta kirjoittama artikkeli "Waldenstrom's and Peripheral Neuropathy". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf).

### Miten perifeeristä neuropatiaa hoidetaan? Paraneeko se hoidolla?

Ensin perifeerisen neuropatian syy täytyy mahdollisuuksien mukaan selvittää. Jos se johtuu WM:stä, sairauden hoitaminen saattaa lievittää oireita. Vaurioituneiden hermojen toimintaa on vaikea palauttaa ennalleen. Useimpien WM-hoitojen tavoitteena on pyrkiä pitämään neuropatia vakaana ja ehkäisemään sen pahenemisen. Neuropatian

oireiden helpottamiseen kokeillaan usein monenlaisia hoitoja. Hoitoja on aina käsikauppalääkkeistä reseptilääkkeisiin, eikä tehokkaimmasta hoidosta ole yksimielisyyttä.

**Mitä on hyperviskositeetti? Mikä on plasmafereesi? Miksi se tehdään? Mitä on tehtävä ennen plasmafereesiä, sen aikana ja sen jälkeen?**

Hyperviskositeettioireyhtymä on harvinainen ja sitä esiintyy vain WM:n yhteydessä. Siinä erittäin korkea IgM-proteiinin pitoisuus saa veren paksuuntumaan (jolloin se muistuttaa veden sijasta enemmän siirappia). Tämä voi aiheuttaa pahimmillaan verenvuotoja, tavallisesti ikenistä ja nenästä. Plasmafereesiä käytetään usein hyperviskositeettioireyhtymässä helpottamaan potilaan oloa tilapäisesti. Plasmafereesin aikana WM-potilas kytketään laskimoyhteydellä koneeseen, jonka läpi hänen verensä johdetaan. Kone käsittelee veren, erottaa siitä plasman (joka sisältää IgM:n) ja palauttaa lopun veren potilaan verenkiertoon. Poistettu plasma korvataan yleensä albumiinilla tai tuoreella pakastetulla plasmalla, jotta veren tilavuus pysyy riittävänä. Oireet lievittyvät yleensä nopeasti. Plasmafereesi ei vähennä kasvainsolulaakkaa, joten WM-solut jatkavat IgM-proteiinin tuotantoa ja WM:ää on edelleen hoidettava. IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT Marvin J. Stonen kirjoittama asiaa käsittelevä artikkeli "Plasmapheresis and Waldenstrom's Macroglobulinemia". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwfm.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf](http://www.iwfm.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf). Lisätietoja on myös IWMF:n plasmafereesiä käsittelevässä tietolehtisessä, joka on julkaistu usealla kielellä osoitteessa [www.iwfm.com/media-library/iwfm-publications](http://www.iwfm.com/media-library/iwfm-publications).

## DIAGNOSOINTIIN JA TUTKIMUKSIIN LIITTYVÄT KYSYMYKSET

### Miten WM diagnosoidaan?

WM:n diagnosointi edellyttää kahta asiaa. Ensimmäinen on monoklonaalisen IgM-proteiinin eli niin sanotun makroglobuliiniproteiinin esiintyminen veren seerumissa (veren kirkkaassa kellertävässä osassa, joka ei hydy). Toinen on epänormaalin solukasvuston esiintyminen luuytimessä. Epänormaali solut (lymfoplasmasyttiset solut) ovat luuytimessä ja ne vastaavat IgM-proteiinin tuotannosta. Diagnoosin tekemistä varten lääkäri kysyy ensin sarjan kysymyksiä eli selvittää sairaushistorian. Sitten lääkäri tutkii potilaan etsien sairauden merkkejä ja oireita (katso yllä oleva osio MERKKEJÄ JA OIREITA KOSKEVAT KYSYMYKSET). Näiden tietojen perusteella määrätään verikokeita ja lääketieteellisiä tutkimuksia, ja epäiltäessä WM:ää tarvitaan luuydinnäyte. Lisätietoja WM:n diagnosoinnista on IWMF:n esitteessä Medical Tests, joka on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). IWMF:n julkaisussa *Torch* on Morie A. Gertzin (LT, MACP) aiheesta kirjoittama artikkeli "How is Waldenstrom's Macroglobulinemia is Diagnosed". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf).

### Mikä on luuydinnäyte? Mitä toimenpiteeltä pitää odottaa?

Luuydinnäyte otetaan, kun luuytimeä etsitään epänormaaleja löydöksiä. Luuydin on suurien luiden sisällä olevaa sienimäistä kudosta, jossa valmistuu verisoluja. Toimenpide tehdään lääkärin vastaanotolla tai sairaalassa kevyessä sedaatioissa (kevytnukutuksessa) tai paikallispuudutuksessa. Näyte otetaan yleensä erikoisneulalla suoliluun takaharjanteesta (lonkkaluun takaosasta). Toimenpiteessä voidaan ottaa sekä imunäyte (aspiraatio) että kiinteä luuydinnäyte (koepala). Patologi tutkii luuydinsolut mikroskooppilla ja tekee lisää kokeita solujen erikoisvärjäyksellä, jolla etsitään epänormaaleja löydöksiä. Mahdollisen paikallispuudutuksen antaminen voi aiheuttaa epämukavuutta tai paineen tunnetta. Näytteenottokohtaan voi tulla mustelma, ja se voi olla kipeä muutaman päivän ajan toimenpiteen jälkeen.

### Kuinka usein luuydinnäyte otetaan?

WM-diagnoosin tekeminen edellyttää luuydinnäytteen ottamista. Säännöllisiä luuydinnäytteitä ei yleensä suositella sairauden seurantaan, koska toimenpide on kallis ja kehoon kajoava, eikä sitä yleensä tarvita sairauden seurantaan. Joissakin tilanteissa hematologi tai syöpäsairauksiin erikoistunut lääkäri voi kuitenkin päättää, että ylimääräinen näyte tarvitaan määrittämään, tarvitseeko potilas hoitoa, selvittämään miten potilaan luuydin vastaa hoitoon, tai potilaan osallistuessa kliiniseen tutkimukseen.

### Kumpi mittaus on luotettavampi/hyödyllisempi: IgM vai seerumin viskositeetti (SV)?

IgM:n mittaus tai seerumin proteiinin elektroforeesi (SPEP) ovat tärkeimpiä parametrejä määritettäessä WM-potilaan sairauden tilaa. Monille WM-potilaille ei koskaan kehity korkea seerumin viskositeettiä, mutta heillä esiintyy useammin muita sairautteen liittyviä oireita (kuten anemiaa ja perifeeristä neuropatiaa). Seerumin viskositeetin mittaus on kuitenkin tärkeää niiden potilaiden kohdalla, joilla on korkea IgM-pitoisuus, yleensä yli 3 g/dl.

### Onko IgG- ja IgA-pitoisuuksien seuraaminen myös tärkeää?

WM-potilailla IgG:n, IgA:n tai molempien pitoisuus on yleensä matala eikä syitä tähän tiedetä. Matala IgG- ja IgA-pitoisuus voi vaikuttaa potilaan toistuviin infektioihin (esimerkiksi poskiontelo- tai keuhkoputkentulehduksiin), ja näitä voidaan mahdollisesti hoitaa suonensisäisellä IgG:llä. Jos WM-potilaalla ei ole toistuvia infektioita, IgG- ja IgA-pitoisuuden merkitys on vähäinen.

### Mitkä ovat keskeisiä arvoja verikokeissa?

Useimmat hematologit ja syöpäsairauksiin erikoistuneet lääkärit katsovat yksittäisten arvojen sijaan enemmän koetulosten suuntauksia. Pelkkä IgM-pitoisuus ei ole merkki siitä, että hoito pitäisi aloittaa. Jos kohonneisiin arvoihin ei liity oireita, hoitoa ei välttämättä tarvita. Yleisesti ottaen tärkeimmät seurattavat verikoetulokset ovat SPEP-arvon (seerumin proteiinin elektroforeesi) nousu tai IgM-pitoisuus. Potilaille, joilla on amyloidoosi, kryoglobulinemia, laajentuneet imusolmukkeet tai harvinainen WM:ään liittyvä munuaissairaus, sairauden etenemistä voidaan joutua

seuraamaan ylimääräisillä kokeilla. Kyseisistä sairauksista on lisätietoja IWMF:n esitteessä Medical Test osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications).

## HOITOA KOSKEVAT KYSYMYKSET

### **Miksi tilannettani vain seurataan enkä saa hoitoa, jos minulla kerran on syöpä?**

Oireettoman (lepotilassa olevan) WM:n hoitaminen ei säästä ihmishenkiä, paranna elämänlaatua tai sairautta, tai muuta sairauden pitkän aikavälin ennustetta. Lisäksi kemoterapialla voi olla sivuvaikutuksia, ja hoito on myös kallista ja epämukavaa. Potilaat, joilla ei ole merkittäviä elämänlaatuun vaikuttavia oireita, eivät hyödy varhaisesta hoidosta ja voivat saada hoidosta sivuvaikutuksia. Korkea IgM-pitoisuus ei ole syy hoitoon, eikä matala IgM tarkoita, että hoitoa ei tarvita. Perussääntö on, että määräävä tekijä hoidon tarpeellisuudelle ovat oireet, ei IgM-pitoisuus. IWMF:n julkaisussa *Torch* on Morie A. Gertzin (LT, MACP) aiheesta kirjoittama artikkeli ”When to Move from Watch and Wait to Treatment”. Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf).

### **Mitä WM-hoidolta voi odottaa?**

Tällä hetkellä WM:ään ei ole parantavaa hoitoa. Hoidon päämääränä on vähentää tai lievittää oireiden vaikeusastetta, parantaa elämänlaatua ja ylläpitää saavutettua tasoa pitkäaikaisesti. Hoidon aikana ja jonkin aikaa sen jälkeen potilaalla voi olla hoidon sivuvaikutuksiin liittyviä oireita. Joitakin näistä voi esiintyä infuusion aikana, ja niitä voidaan lievittää tietyillä esilääkityksellä. Muita oireita voi esiintyä koko hoitajakson ajan ja jonkin aikaa sen jälkeen. Niitä ovat esimerkiksi väsymys, pahoinvointi, hiustenlähtö, painonlasku, matalat veriarvot ja infektiot. Hoidon sivuvaikutukset vaihtelevat hoidon tyypin mukaan. Kysy lääkäriltäsi, mitä tarkallaan ottaen on odotettavissa. Yleisesti esiintyvistä WM:n hoitoon käytettävien kemoterapialääkkeiden sivuvaikutuksista kerrotaan kunkin lääkkeen nimen kohdalla IWMF:n tietolehtisessä, joka on julkaistu usealla kielellä osoitteessa [www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications](http://www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications). IWMF:n julkaisussa *Torch* on julkaistu sivuvaikutuksia käsittelevä artikkeli ”WM: Managing the Side Effects”, jonka on kirjoittanut LT Jeffrey V. Matous. Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf).

### **Mitä voin tehdä itse?**

**KUNTOILU:** Saatavilla on yhä enemmän näyttöä siitä, että hyväkuntoisten (toisin kuin heikkokuntoisten) potilaiden vointi kohenee hoidon myötä. Hyväkuntoiset potilaat sietävät hoitoa paremmin ja saavat siitä vähemmän sivuvaikutuksia, mikä toivottavasti johtaa parempiin hoitotuloksiin. Päivittäinen kävely niin reipasta tahtia kuin mahdollista ilman kaatumisriskiä on ehdottoman suositeltavaa. On myös yhä enemmän näyttöä siitä, että ylipaino liittyy syöpärisäkiin.

**RUOKAVALIO:** Ruokavalion huomioiminen (kokonaisenergiansaannin ja rasvan vähentäminen) on tärkeää yleiselle terveydentalle, ja ylipainon välttäminen edistää hyvää kuntoa. Monet potilaat kysyvät sokerista. Sokerin ja syövä välisestä yhteydestä ei ole näyttöä, mutta sokerissa on kuitenkin turhaa energiaa ja sen ravintoarvo on hyvin vähäinen. Sokeri nostaa insuliinitasoa, mikä vaikuttaa rasvan kertymiseen vartaloon ja lisää turhaan päivän kokonaisenergiansaantia. Terveellinen ruokavalio, ylipainon välttäminen ja aerobinen liikunta ovat tärkeitä tapoja parantaa WM:n hoitotuloksia.

**UNI/STRESSI** Potilaan on myös tärkeää nukkua riittävästi ja huomioida stressin määrä ja henkinen hyvinvointi WM-diagnoosin kanssa eletäessä.

**TUKI:** IWMF:llä on useita tukiresursseja, kuten paikalliset tukiryhmät (Yhdysvalloissa ja muissa maissa), verkkokeskustelufoorumi (IWMF-Connect) ja LIFELINE, jonka kautta saa henkilökohtaisen yhteyden vapaaehtoiseihin vertaistukihenkilöihin. Heidän kanssaan voi keskustella hoidoista ja muista WM:ään liittyvistä asioista. Voit lukea palveluista IWMF:n verkkosivustolta osoitteessa [www.iwmf.com/get-support](http://www.iwmf.com/get-support). Psykologilla käymisestä voi olla apua aina, kun ahdistus heikentää elämänlaatua.

## **Onko olemassa ruokia, joiden syömisestä on hyötyä tai haittaa hoidon aikana? Onko WM:ään vaihtoehtoisia lääkinnällisiä hoitomuotoja?**

Lisä- ja vaihtoehtohoitojen suhteen on oltava hyvin varovainen. Suurista vitamiiniannoksista, käsikauppalääkkeistä ja luontaistuotelääkkeistä on aina keskusteltava lääkärin kanssa. Jotkin näistä aineista voivat muuttaa perinteisten sairauden hoitoon käytettyjen hoitomuotojen tehoa tai pahentaa niiden sivuvaikutuksia. Jotkin lisä- ja vaihtoehtohoidot, kuten jooga ja meditointi, auttavat kroonisen sairauden tuomien henkisten vaikeuksien käsittelyssä, kun taas osa ns. vaihtoehtohoidoista voi olla haitallisia. Lisätietoa lisä- ja vaihtoehtohoidoista on National Institutes of Health National Center for Complementary and Alternative Medicine -verkkosivulla osoitteessa [www.nccam.nih.gov](http://www.nccam.nih.gov).

## **Onko WM-potilaiden MYD88-mutaatioon kohdennettuja hoitoja olemassa?**

Tällä hetkellä MYD88 L265P -mutaatioon kohdennettuja hoitoja ei ole. Saatavilla on kuitenkin lääkkeitä, jotka on kohdennettu joihinkin MYD88-signalointireitin alavirran proteiineihin. Ibrutinibi (Imbruvica) on suun kautta otettava hoito, joka on kehitetty estämään Brutonin tyrosiinikinaasia (BTK). Kuten aiemmin todettiin, MYD88 on normaali proteiini, jota koodaa myeloid differentiation primary response 88 -niminen geeni. Kun B-solut altistuvat antigeeneille, MYD88 aktivoi useita alavirran signalointireittejä, jotka johtavat B-solujen kehittymiselle ja aktivoitumiselle välttämättömien tekijöiden ekspressioon. Yksi näistä on BTK. MYD88 L265P:llä näyttää olevan tärkeä rooli WM-solujen kasvussa ja säilymisessä, sillä se johtaa B-solujen kehittymiseen ja aktivoitumiseen liittyvien proteiinien, kuten BTK:n, yliekspressioon.

## **Entä jos hoitoni ei tehoa?**

Jotkin hoidot tehoavat toisia nopeammin, joten hoitovasteen kehittymiselle on annettava riittävästi aikaa. Hoito ei ole epäonnistunut, vaikka sen tulokset eivät näkyisikään heti. Lisäksi tietyt hoidot tehoavat paremmin joillakin potilailla kuin toisilla, eikä syytä tähän tiedetä. Koska WM etenee yleensä hitaasti, tuloksia ei useinkaan ole välttämätöntä saada heti. Hoitovaihtoehtoja tulee jatkuvasti lisää, ja jos hoitosi on todettu epäonnistuneen, lääkäri voi ehdottaa vaihtoehtoisia hoitoja. Voit myös kysyä neuvoa WM-asiantuntijalta. IWMF:n verkkosivustolla on luettelo asiantuntijoista, joilta voi pyytää konsultaatiota. Luettelo on osoitteessa [www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians](http://www.iwmf.com/get-support/directory-wm-physicians).

## **Mitä ovat WM:n muut myöhäiset ja harvinaiset komplikaatiot?**

**Diffuusi suurisoluisen B-solulymfooma:** Pienellä osalla useita vuosia sairastaneista WM-potilaista sairaus voi muuttua suurisoluiseksi lymfoomaksi, joka etenee aggressiivisesti. Kemoterapialla voi kuitenkin olla siihen hyvä vaste.

**Amyloidoosi:** Edellä mainittiin, että IgM-proteiini voi aiheuttaa veren paksuuntumista (hyperviskositeetti) ja/tai hermovaurioita (perifeerinen neuropatia). Joskus IgM-proteiini aiheuttaa amyloidoosin. IgM-proteiini on kaikkien muiden proteiinien tavoin biohajoava ja se kiertää elimistössä. Kun monoklonaalisen IgM-proteiinin kevytketjuinen osa (kappa tai lambda) laskostuu virheellisesti, se kulkeutuu veressä eri kudoksiin ja kertyy niihin. Silloin sitä sanotaan amyloidikertymäksi. Amyloidi kertyy tavallisesti sydän-, maksa-, munuais- ja hermokudokseen. Amyloidikertymät voivat aiheuttaa kaikissa näissä elimissä toimintahäiriöitä. Amyloidikertymiä voivat aiheuttaa muutkin sairaudet kuin WM, ja normaalitilassa niitä ei koskaan esiinny elimistössä. Niiden esiintyminen on aina merkki elimistön epänormaalista toiminnasta. WM:n aiheuttamaa amyloidoosia hoidetaan taustasairautta (eli WM:ää) hoitamalla. IWMF:n julkaisussa *Torch* on LT Giampaolo Merlinin kirjoittama amyloidoosia käsittelevä artikkeli "Amyloidosis associated with Waldenstrom disease or IgM MGUS". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf).

**Kryoglobulinemia** ("kryo") merkitsee kirjaimellisesti kylmää vasta-ainetta veressä. Se tarkoittaa, että kyseiset vasta-aineet saostuvat alle 37 °C:n (ruumiinlämmön) lämpötilassa ja liukenevat taas lämmitessään. Kryoglobulinemia voi kehittyä tuntemattomista syistä tai se voi liittyä WM:n kaltaisiin taustasairauksiin. Kryoglobulinemian hoito voi riippua siitä, onko potilaalla siihen liittyvä sairaus. Oireeton kryoglobulinemia ei vaadi hoitoa. IWMF:n julkaisussa *Torch* on Sue Hermsin aiheesta kirjoittama artikkeli "Cryoglobulinemia". Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf).



**Hypogammaglobulinemia:** Immunoglobuliinien IgA ja IgG alentunut pitoisuus on yleistä WM-potilailla. Tämä voi johtua IgG- ja IgA-proteiineja tuottavien normaalien plasmaselujen määrän alenemisesta. Lisäksi useimmilla potilailla sairauden oireiden lieventyminen tai jopa täysi remissio eivät paranna hypogammaglobulinemiaa. Hoidon tarve arvioidaan potilaan toistuvien infektioiden tiheyden perusteella.

**Bing-Neel-oireyhtymä:** Kun WM-solut siirtyvät pois luuytimeä, niillä on taipumus kerääntyä tiettyihin elimiin, yleensä maksaan, pernaan ja imusolmukkeisiin. WM:n esiintyvyys rajoittuu yleensä näihin elimiin, koska soluille on ominaista ”tarttuvuus” näihin tiettyihin paikkoihin, joihin ne jäävät. Harvinaisissa tapauksissa sairauden myöhäisessä vaiheessa WM-solut voivat menettää tarttuvuutensa ja alkaa siirtyä muihin elimiin. Tällöin sairautta sanotaan luuytimen ulkoiseksi sairaudeksi. Joskus WM-solut voivat vallata keskushermoston, johon kuuluvat aivot, selkäydin ja aivokalvot (kalvot, jotka peittävät aivot ja selkäytimen). WM-solujen kehittymistä keskushermostossa kutsutaan Bing-Neel-oireyhtymäksi. Sitä hoidetaan eri tavoin, esimerkiksi erilaisilla kemoterapeuttisilla lääkeaineilla, jotka annetaan suun kautta, suonensisäisesti tai selkäydinkanavaan injektoimalla. IWMF:n julkaisussa *Torch* on komplikaatioita käsittelevä artikkeli ”Late (and Rare!) Complications of Waldenstrom’s Macroglobulinemia”, jonka on kirjoittanut Morie A. Gertz (LT, MACP). Artikkelin on luettavissa osoitteessa [www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf](http://www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf).

Tämän julkaisun tiedot on tarkoitettu vain koulutusmateriaaliksi. Ne eivät korvaa ammattimaista lääkärinhoitoa. Potilaan on käytettävä tietoja yhteistyössä ja hoitosuhteessa pätevän lääketieteen asiantuntijan kanssa, jolla on kokemusta WM:n hoidosta. Emme suosittele potilaita käyttämään tämän julkaisun tietoja kertomatta siitä lääkärilleen. Copyright The International Waldenstrom’s Macroglobulinemia Foundation, tammikuu 2019

## IWMF:n visiona on

Tarjota tukea kaikille, joiden elämään Waldenströmin tauti vaikuttaa, sekä edistää parannuskeinon löytymistä.

## IWMF:n missiona on

*Tarjota tukea ja rohkaista Waldenströmin tautia sairastavia ja muita sairaudesta kiinnostuneita.*

*Tarjota potilaiden tarpeita vastaavaa tietoa ja koulutusta.*

*Edistää ja tukea tutkimusta parempien hoitomuotojen kehittämiseksi ja lopulta parannuskeinon löytämiseksi.*

---

Julkaisija: International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMF)

Tämä IWMF:n toimittama tietopaketti on maksuton. Liittymällä IWMF:n jäseneksi ja/tai lahjoittamalla, voit olla mukana tukemassa materiaalien tuottamista sekä Waldenströmin taudin tutkimusta hoidon parantamiseksi ja parannuskeinon löytämiseksi. Voit liittyä ja/tai tehdä lahjoituksen verkkosivustollamme osoitteessa [www.iwmf.com](http://www.iwmf.com). Voit myös postittaa lahjoituksesi osoitteeseen: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238.



6144 Clark Center Avenue  
Sarasota, FL 34238  
Ph: 941-927-4963 Fax: 941-927-4467  
[www.iwmf.com](http://www.iwmf.com)  
Email: [info@iwmf.com](mailto:info@iwmf.com)