

# Waldenströms makroglobulinemi

---

Essensiell informasjon:  
Pasientveiledning



International Waldenström's  
Macroglobulinemia Foundation  
*I samarbeid med:*





# Waldenströms makroglobulinemi

---

## Essensiell informasjon: Pasientveiledning

### Stephen M. Ansell, MD, PhD

Dorothea W. og Grant L. Sundquist, professor i forskning på hematologiske svulster, professor i medisin ved Mayo Clinic, Mayo Clinic College of Medicine

### Carl Harrington

IWMF President Emeritus  
Chair, Global Patient Initiative

### Steven Treon, MD, PhD

Direktør, Bing Center for Waldenstrom's Macroglobulinemia, professor i medisin ved Dana-Farber Cancer Institute, Harvard Medical School

*Denne publikasjonen er støttet av:*



**Medisinsk ansvarsfraskrivelse:** Informasjonen som presenteres her, er kun ment til opplæringsformål. Den er ikke ment som en erstatning for profesjonelle medisinske råd. Pasienter bør bruke informasjonen i full forståelse med, og under veiledning av, en lege med erfaring i behandling av WM. Vi fraråder at pasienter bruker denne informasjonen heri uten å formidle dette til sin medisinske spesialist.

# Essensiell informasjon: Pasientveiledning

## 1. Hva er Waldenströms makroglobulinemi (WM)?

- WM er en type blodkreft der for mye av et spesifikt unormalt protein – et antistoff (eller immunoglobulin) kalt IgM – produseres. IgM er det største av alle antistoffene, kalt et makroglobulin. Generelt er IgM en «første respondent» på infeksjoner. Det unormale IgM-proteinet er normalt ikke til stede hos friske personer og er også kalt et M-protein eller paraprotein.
- Når det gjelder WM, gjennomgår ikke de unormale WM-cellene programmert celledød. De akkumuleres i stedet i beinmargen. Dette kan fortrenge normale beinmargceller som lager nye røde blodlegemer som fører til anemi og fortrenger produksjon av andre celler som beskytter oss mot infeksjon.
- Disse unormale WM-cellene kan også vokse utenfor beinmargen og forårsake forstørring av lymfeknuter og milt, eller spre seg i lungeområdet, hjernen eller ryggraden.
- WM-cellene og overflødig IgM kan skade celler og organer i kroppen og forårsake symptomer som for eksempel tretthet, nummenhet, prikkende følelse og svakhet.
- Overflødig IgM sirkulerer også i blodet. Fordi IgMs er ganske store, kan de gjøre blodet veldig tykt, som er en tilstand kjent som hyperviskositet. Dette kan føre til at blodkar sprekker og forårsake blødning i retina eller hjernen. IgM kan også forekomme i organer som nyrene og påvirke deres funksjon.
- Enkelte pasienter med WM kan ha symptomer som er direkte knyttet til selve IgM-proteinet som for eksempel amyloidose, kryoglobulinemi, kuldeagglutinasjonshemolytisk anemi og demyeliniserende perifer nevropati. Disse er sjeldne. Mer informasjon er tilgjengelig på IWMF-nettstedet: [iwmf.com](http://iwmf.com).

## 2. WM er en sjelden blodkreft som kan behandles men som for øyeblikket er uhelbredelig.

- WM er vanligvis en treg, saktevoksende krefttype, og mange pasienter trenger ikke behandling men bare periodiske blodprøver. De fleste mennesker med WM som krever behandling, har tid til å vurdere behandlingsoalternativene sine.

## 3. Hvor sjelden er WM? Hva er forekomsten av WM?

- Det er om lag 1500–3000 nye tilfeller av WM per år i USA og 1500–3000 per år i Europa. Samlet sett utgjør WM bare 1–2 % av blodkrefttilfeller.
- Denne sjeldenheten medfører at de fleste onkologer ser få, om i det hele tatt, WM-tilfeller i løpet av karrieren sin

#### 4. Hvordan diagnostiseres WM?

- Foruten blodprøver er en beinmargsbiopsi vesentlig for diagnose.
- Om lag 90–95 % av mennesker med WM har den samme genetiske mutasjonen i et gen som koder et protein kalt MYD88 mens 30–40 % har en genetisk mutasjon i CXCR4-genet. Enkelte CXCR4-mutasjoner påvirker effektiviteten av ulike behandlinger.

#### 5. Hvorfor fikk jeg WM? Vil barna mine få det?

- Årsaken til WM er ukjent. Men de genetiske mutasjonene forbundet med WM (MYD88 og CXCR4) erverves i løpet av levetiden din og er ikke videreført fra foreldrene dine til deg, og vil heller ikke videreføres fra deg til barna dine.
- Opptil 25 % av mennesker med WM har en førstegrads (forelder, søsken eller barn) eller annengrads slektning (besteforelder, tante, onkel, fetter/kusine) med WM eller et annet B-cellelymfom.
- Det finnes et lite antall WM-familier der både foreldrene og barn samt søsken har WM.
- I tilfeller med «familiær» WM vil et rimelig skritt være å ta blodprøver for å sjekke blodcelletall og teste for et unormalt protein ved å foreta serumproteinelektroforese. Fastlegen din kan vurdere å bestille disse blodprøvene for barn som er 40 år eller eldre, med tanke på at WM oppstår sent i livet.

#### 6. WM oppstår vanligvis i faser. Kommer jeg til å gå gjennom alle fasene?

- Det starter ofte med en MGUS-diagnose (monoklonal gammopati av ukjent signifikans) som oftest er en forløper til WM. Derfra går noen videre til asymptomatisk (eller ulmende) WM. Det er bare når noen går videre til symptomatisk WM at behandling er nødvendig.
- Ikke alle går gjennom disse fasene. De fleste pasienter med MGUS går vanligvis ikke videre til symptomatisk WM. Man kan bli værende i MGUS eller den asymptomatiske fasen ut livet.

#### 7. Når trenger jeg behandling?

- Vanligvis er behandling nødvendig når en person har symptomer relatert til enten lave blodtall og høy tumorlast – som tretthet eller blødning – eller når forhøyede IgM-nivåer forårsaker symptomatisk hyperviskositet eller skader celler eller organer.
- WM-forløpet kan variere betydelig fra person til person. Enkelte mennesker er for eksempel symptomatiske med et lavt nivå av IgM, mens andre har det helt fint med et høyt nivå. Derfor behandler leger generelt mennesker basert på symptomene deres. Det er bare når IgM-nivåer blir veldig høye at legen din kan velge å starte behandling for å redusere risikoen for å utvikle hyperviskositet.

## 8. Bør jeg få en ny vurdering?

- Siden WM er en sjelden sykdom, anbefales det at du prøver å få en ny vurdering fra en lege oppført i IWMFs internasjonale legekatalog. Diskuter med det medisinske teamet ditt om du kan få en ny vurdering.

## 9. Hva er behandlingsalternativene mine?

- De gode nyhetene er at det i dag finnes mange behandlingsalternativer. Tidligere var det bare noen få, som ofte hadde betydelige bivirkninger.
- Behandling faller grovt sett inn i to kategorier: Oral medisin som du tar på ubestemt tid, eller en infusjonsbehandling du tar i en begrenset tidsperiode. Det medisinske teamet ditt vil hjelpe deg med å bestemme det beste alternativet for deg.
- Rituximab er en medisin som brukes for å behandle mange typer blodkreft, inkludert WM. Dessverre forårsaker den noen ganger en kortsiktig økning i IgM-nivåer – kalt en IgM-oppblussing – som kan være farlig. Noen mennesker trenger en medisinsk prosedyre kalt plasmaferese for å redusere IgM-nivåene sine på kort sikt før behandling med rituximab startes. Rituximab kan eventuelt startes senere i behandlingkuren.
- Sørg for å gi beskjed til det medisinske teamet ditt om eventuelle bivirkninger du opplever etter behandling. Det finnes ofte strategier som kan brukes for å redusere virkningene av dem.

## 10. Hva om WM vender tilbake?

- WM kan vende tilbake eller utvikle seg etter en innledende behandling, til tross for en lang bedringsperiode etter stråleterapibehandling eller under en kontinuerlig behandling. Hvis den innledende behandlingen var vellykket i flere år, kan legen din gjenta den eller anbefale en ny behandling. Hos mange pasienter er ikke direkte behandling nødvendig fordi tilbakefallet er asymptomatisk, og kan pasienten kan følges opp med regelmessige kontroller. Diskuter alternativer med det medisinske teamet ditt.

## 11. Hvor lenge kommer jeg til å leve?

- Levetiden til mennesker med WM har økt betydelig de siste årene. Tidligere ble mange pasienter fortalt at de hadde 3–5 år igjen å leve etter diagnosen.
- Levetiden er nå mye lengre, der enkelte anerkjente eksperter på WM sier at gjennomsnittet nå er på 15–20 år fra diagnosedatoen. Mange pasienters dødsårsak er faktisk ikke knyttet til deres WM. Det viktigste er at tidsrammen har økt betydelig og fortsetter å øke takket være nyere, tryggere og mer effektive legemidler.

## 12. Hvor kan jeg få hjelp?

### **Kontakt IWMF:**

International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation

[iwmf.com](http://iwmf.com)

Telefon: 941-927-4963

Internasjonalt: 001-941-927-4963

IWMF, den eneste internasjonale organisasjonen utelukkende viet til Waldenströms makroglobulinemi, er en pasientgrunnet og pasientdrevet ideell organisasjon med en enkel, men effektiv, visjon og misjon.

**VÅR VISJON:** En verden uten WM (Waldenströms makroglobulinemi).

**VÅR MISJON:** Støtte og opplyse alle som er berørt av Waldenströms makroglobulinemi (WM) for å forbedre pasientutfall, mens vi fremmer letingen etter en kur.

IWMF forplikter seg til å skape en verden uten WM ved å finne en kur. Siden 1999 har IWMF investert mer enn 21 millioner amerikanske dollar i WM-forskningsprosjekter globalt. Takket være denne forskningen lever WM-pasienter lenger og har bedre behandlingsalternativer som kan føre til remisjonsperioder som varer lengre, med færre bivirkninger.

### **Besøk IWMF-nettstedet for å:**

- Laste ned en gratis infopakke for nylig diagnostiserte.
- Laste ned gratispublikasjoner om WM skrevet i en klar, lettforståelig stil tilgjengelig på flere språk.
- Bli med i en lokal IWMF-støttegruppe eller globalt tilknyttet selskap.
- Bli med i IWMF Connect, et nettsamfunn som dekker et bredt mangfold av modererte WM-relaterte e-postdiskusjoner, eller IWMF Facebook.
- Delta på det årlige IWMF-utdanningsforumet eller våre nettseminarer.
- Abonnere på IWMF Torch, vårt gratis nyhetsbrev som kommer ut fire ganger i året.
- Kontakte et IWMF-tilknyttet selskap på [iwmf.com/international-affiliates/](http://iwmf.com/international-affiliates/)
- Kontakte en IWMF-partner: [iwmf.com/partners/](http://iwmf.com/partners/)
- Jobbe med det medisinske teamet ditt for å kontakte en lege oppført i IWMFs legekatalog for en ny vurdering: [iwmf.com/directory-of-wm-physicians/](http://iwmf.com/directory-of-wm-physicians/)

*WM er en sjelden sykdom, men med IWMF er du aldri alene.*





**International Waldenstrom's  
Macroglobulinemia Foundation**

---

6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238

Telefon: 941-927-4963

Internasjonalt: 001-941-927-4963

[iwmf.com](http://iwmf.com)