

BLODCANCER



**CANCER
FONDEN**

Cancerfondens broschyrer

Att förlora någon i cancer

Att vara närstående

Att vara närstående vid livets slut

Bröstcancer

Cancerprevention - levnadsvanor som förebygger cancer

Cytostatikabehandling

Efter cancerbeskedet

Gynekologisk cancer

Hudcancer

Lungcancer

Lär känna dina bröst - vår bröstskola och vikten av mammografi

Mat vid cancer

Om cancer, lättläst

Prostatacancer med spridning

Prostatacancer utan spridning

PSA-prov

Sex och cancer

Strålbehandling

Tjock- och ändtarmscancer

Vad säger jag till barnen?

Alla broschyrer finns som pdf:er och kan laddas ner från cancerfonden.se/broschyrer

Många av dem går också att beställa kostnadsfritt som tryckta broschyrer via cancerfonden.se/webbutik eller 010-199 10 10.

Varje år drabbas drygt 4 000 personer av någon form av blodcancer.

Ofta kopplas ordet blodcancer till akut leukemi, men det finns många cancersjukdomar som uppstår i benmärgen, där blodet bildas.

Här kan du hitta svar på vanliga frågor om hur undersökning och behandling av blodcancer går till. Eftersom det finns flera former av blodcancer och sjukdomarna kan te sig olika hos olika personer är det din läkare som bäst kan svara på vad som gäller för just dig.

Cancerlinjen

Cancerlinjen är bemannad av legitimerad vårdpersonal med lång erfarenhet av cancervård. Hör gärna av dig till oss med dina frågor och funderingar om cancer, och för att få råd och stöd i din situation.

Ring 010-199 10 10.

Vi svarar i telefon helgfri vardag, måndag 09-16, tisdag 10-16 och onsdag-fredag 09-16.

Du kan även mejla till oss genom cancerfonden.se/cancerlinjen.

Innehåll

OLIKA TYPER AV BLODKROPPAR	6
Vita blodkroppar	6
Röda blodkropparv	7
Blodplättar	7
Utvecklingen av blodkroppar – hematopoes	7
VAD ÄR CANCER?	8
Myeloisk blodcancer	9
Lymfatisk blodcancer	10
UNDERSÖKNINGAR	11
Blodprov	11
Benmärgsprov	11
Röntgen	12
Urinprov	13
Lymfkörtelbiopsi	13
Ryggmärgsprov	13
LEUKEMIER	14
Symtom	14
Olika former av leukemi	17
Behandling	19
Prognos	23
HODGKINS LYMFOM	23
Symtom	24
Olika stadier av Hodgkins lymfom	24
Behandling	25
Återfall	27
Prognos	27

NON-HODGKINS LYMFOM	28
Symtom	28
Olika former av non-Hodgkins lymfom	28
Behandling	29
MYELOM	34
Symtom	34
Olika former av myelom	35
Behandling	36
Prognos	41
MYELOYDYSPLASTISKT SYNDROM, MDS	42
Symtom	42
Utredning	43
Behandling	43
Prognos	43
MYELOPROLIFERATIVA NEOPLASIER, MPN	44
Polycytemia vera	45
Symtom	45
Utredning	45
Behandlingar	45
Essentiell trombocytemi	46
Symtom	47
Utredning	47
Behandling	47
Myelofibros	48
Symtom	49
Utredning	49
Behandling	50

ORSAKER	51
Leukemi	51
Lymfom	51
ATT LEVA MED CANCER	52
Trötthet	54
Att berätta för andra	54
Att träffa andra i samma situation	55
Information och rehabilitering	55
RÅD INFÖR LÄKARBESÖKET	56
ATT DELTA I EN FORSKNINGSTUDIE	57

Olika typer av blodkroppar

En vuxen människa som väger 70 kilo har drygt fem liter blod. Knappt tre liter är en genomskinlig vätska som kallas plasma och drygt två liter är celler som kallas blodkroppar.

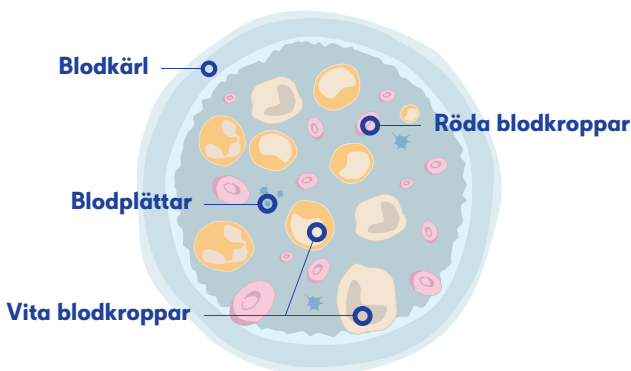
Det finns tre typer av blodkroppar: vita blodkroppar, röda blodkroppar och blodplättar.

Vita blodkroppar

Det finns två huvudgrupper vita blodkroppar: granulocyter och lymfocyter. De ingår i immunförsvaret och har som uppgift att känna igen och döda främmande ämnen och inkräktare i vår kropp som virus, bakterier och andra mikroorganismer.

Immunförsvaret försöker också bekämpa sjuka celler i kroppen, till exempel cancerceller.

För att döda virus, bakterier etc. bildar de vita blodkropparna olika kemiska ämnen eller biologiska substanser. Ofta är det de här ämnena och substanserna som orsakar de symptom, feber, trötthet mm, som vi känner vid förkylningar och andra infektionssjukdomar.



Det finns två typer av lymfocyter: B- och T-lymfocyter.

B-lymfocyterna bildar våra antikroppar, immunglobuliner, och gör att vi kan bli immuna mot vissa sjukdomar. Antikroppar går också att tillverka på konstgjord väg och används då för att förebygga eller behandla sjukdomar.

T-lymfocyterna är bland annat våra minnesceller som minns och känner igen smittor vi har stött på tidigare. Det finns många olika former av T-lymfocyter, med lite olika arbetsuppgifter.

Röda blodkroppar

De röda blodkropparna transporterar ut syret vi andas in från luften till kroppens alla celler. Kroppens celler behöver syret för sin ämnesomsättning. Cellerna lämnar ifrån sig koldioxid som de röda blodkropparna fraktar till lungorna. Koldioxiden försvinner sen ur kroppen när vi andas ut.

Blodplättar

Blodplättar, trombocyter, är viktiga för blodets förmåga att levra sig så att inte sår leder till allvarliga blödningar.

Utvecklingen av blodkroppar – hematopoes

I benmärgen finns stamceller som bildar blod. Via flera mognadssteg kan de bilda alla våra blodkroppar. Mognaden av stamceller händer stegvis och om ett fel uppstår i olika delar av mognadsprocessen kan olika blodcancersjukdomar utvecklas.

I det första mognadssteget bestäms om den ursprungliga stamcellen ska bli en myeloisk stamcell eller lymfatisk stamcell. Blodcancersjukdomar delas därför upp på samma sätt: myeloiska och lymfatiska.

Vad är cancer?

Blodcancer är en av många cancersjukdomar. Sjukdomarna är mycket olika varandra, men gemensamt är att de utvecklas av ett fel i någon av kroppens celler. Din kropp har olika organ som består av miljarder små celler – hudceller, muskelceller, njurceller, leverceller, benceller och många andra slags celler.

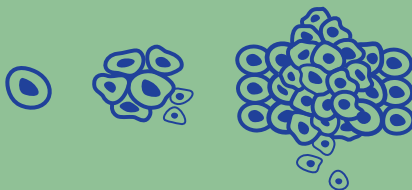
Cellerna har olika uppgifter i kroppen. Blodcellerna fraktar syre till kroppens alla delar och skyddar dig mot infektioner. Cellerna i magen och tarmarna tar hand om matsmältningen. Cellerna i njurarna renar blodet och så vidare.

När en frisk cell blir gammal och dör ersätts den med en ny likadan cell som gör samma viktiga arbete. I din kropp bildas ständigt nya celler. Det sker genom att cellerna delar sig. Men de delar sig bara så att det blir exakt så många nya celler som behövs. En frisk cell vet alltså precis när den ska dela sig och när den ska stoppa

Frisk celledelning



Celldelning vid cancer



delningen. Så styrs till exempel läkningen av ett sår. När såret är färdigläkt slutar cellerna att dela sig.

Cancer innebär att den perfekta balansen har rubbats. En tidigare frisk cell börjar uppföra sig fel. Den vet inte när det är dags att stoppa delningen.

En orsak till det kan vara att cellen har utsatts för yttre påverkan av till exempel substanser i tobaksrök, vilket påverkar cellens arvs massa. De nya cellerna - cancer-cellerna - sköter inte sina uppgifter som de ska. De fortsätter att dela sig ohämmat och tar ingen hänsyn till de friska cellerna runt omkring. Fler och fler cancerceller bildas och efter ett tag blir de en liten klump av celler. Denna klump kallas för tumör.

Vid blodcancer är det en cell i benmärgen eller i lymfsystemet som har börjat dela sig ohämmat. Vissa blodcancerformer, lymfom, kan bilda tumörer i lymfkörtlarna medan andra, som leukemier, ofta inte bildar några tumörer utan finns i benmärgen och cirkulerar i blodbanan.

Vid blodcancer pratar man inte om metastaser som vid en del andra cancerformer.

Myeloisk blodcancer

De myeloiska blodcancersjukdomarna utvecklas i det myeloiska systemets celler och uppstår alltid i benmärgen. Till det myeloiska systemet hör röda blodkroppar, blodplättar och de vita blodkroppar som inte är lymfocyter.

Till de myeloiska blodcancersjukdomarna hör:

- Akut myeloisk leukemi, AML
- Kronisk myeloisk leukemi, KML
- Myeloproliferativa neoplasier, MPN (PV, ET, MF)
- Myelodysplastiskt syndrom, MDS

I den här gruppen finns också ytterligare några andra väldigt ovanliga blodcancersjukdomar.

Lymfatisk blodcancer

Lymfatisk blodcancer utvecklas från det lymfatiska systemets celler, lymfocyterna. Lymfocyter, en typ av vita blodkroppar, cirkulerar i hela kroppen och därför kan lymfatisk blodcancer uppstå i alla kroppens vävnader.

Den vävnad som har flest lymfocyter är lymfkörtlarna och majoriteten av den normala tillväxten av lymfocyter sker där. Därför är den vanligaste platsen för lymfom just lymfkörtlarna.

En del lymfatiska blodcancerformer uppstår alltid i benmärgen. Hit hör ALL , KLL och myelom.

Till de lymfatiska blodcancersjukdomarna hör:

- Akut lymfatisk leukemi, ALL
- Kronisk lymfatisk leukemi, KLL
(som WHO klassificerar som lymfom)
- Hodgkins lymfom
- Non Hodgkins lymfom
- Myelom



Ibland kan det räcka med ett blodprov för att konstatera om en patient har leukemi.

Undersökningar

För att kunna ställa rätt diagnos och kartlägga var sjukdomen finns behöver ofta flera olika undersökningar göras.

Blodprov

Ofta kan man redan från ett vanligt blodprov misstänka blodcancer. För att läkaren ska kunna få misstanken bekräftad behöver blodprovet kompletteras med ytterligare undersökningar.

Blodprov tas för att få ett mått på blodvärdena. För att se om det finns onormala proteiner i blodet, monoklonalt immunglobulin eller M-komponent, används en metod som kallas proteinelektrofores. Det används för att upptäcka myelom.

I blodprov kan man även se hur njurarna fungerar eftersom det kan bildas ämnen som skadar njurarna vid myelom.

Benmärgsprov

Om det finns en misstanke om blodcancer tas oftast ett benmärgsprov. Med hjälp av en nål och en spruta tar man ut lite av benmärgen som finns inne i skelettet. Oftast sticker man in nålen i den översta delen av bäckenbenet.

Om du ska göra benmärgsprov får du först lokalbedövning. Det kan kännas obehagligt när läkaren suger ut benmärg, men det tar bara några sekunder.

För diagnostik av en del sjukdomar krävs ett större prov från benmärgen, en så kallad benmärgsbiopsi. Då borrar sig läkaren längre in i märgen och får ut en cirka 2 centimeter lång "korv".

Proverna analyseras och kan berätta om det finns någon sjukdom i benmärgen. Benmärgsprov används också ofta för att utvärdera effekten av en behandling.



Datortomografi

Röntgen

Det finns två vanliga röntgenundersökningar som används för att kontrollera var lymfom finns och för att utvärdera effekten av en behandling – datortomografi och PET-kameraundersökning.

En datortomograf är ett röntgenrör som omsluter kroppen och tar många bilder som sedan analyseras i en dator. Om det inte finns några medicinska hinder får du röntgenkontrastmedel före undersökningen. Undersökningen är helt smärtfri.

PET-kameraundersökning (positronemissionstomografi) görs med en speciell isotop (FDG). Lymfkörtlar och andra vävnader som är drabbade av sjukdomen har en hög nivå av den isotopen vilket kan lysa på röntgenbilderna.

Under behandlingsperioden upprepas undersökningarna, FDG-PET och datortomografi, för att utvärdera effekten av behandlingen.

Ultraljud och magnetkameraundersökning är också metoder som kan ge ytterligare upplysningar om hur utbredd sjukdomen är.

För att upptäcka myelom röntgas skelettet. Det går då att se om någon del av benstommen blivit skör eller skadad.

Urinprov

Urinprov tas för att undersökta en del typer av myelom (där delar av antikroppen, immunglobulin, läcker ut i urinen).

Lymfkörtelbiopsi

Vid misstanke om lymfom görs en lymfkörtelbiopsi. Helst önskar man plocka bort en hel körtel, men det fungerar också att ta biopsin med en lite grövre nål.

Ryggmärgsprov

Ibland sprider sig sjukdomen till centrala nervsystemet. Om läkaren misstänker att det har hänt, tas också ett ryggmärgsprov, en så kallad lumbalpunktion, för att få ut ett prov på den vätska som omger ryggmärgen och hjärnan.

Vid lumbalpunktion får du först lokalbedövning. Därefter sticker läkaren in en nål i nedre delen av ryggraden. Lite vätska får droppa ner i ett provrör och skickas för undersökning.

Leukemier

Leukemi är inte en sjukdom utan många olika, med olika prognos och behandling.

Ordet leukemi kommer från ett grekiskt ord som betyder vitt blod. Namnet kan förklaras med att blodet hos den sjuke innehåller onormalt många vita blodkroppar. Vid leukemi är det alltså de vita blodkropparna som är drabbade av cancer.

Den ökade mängden vita blodkroppar består till stor del av omogna vita blodkroppar så kallade blaster. Det betyder att det är förstadier till mogna, helt färdigutvecklade, vita blodkroppar. Därför ger de inte det skydd mot infektioner som vita blodkroppar ska göra.

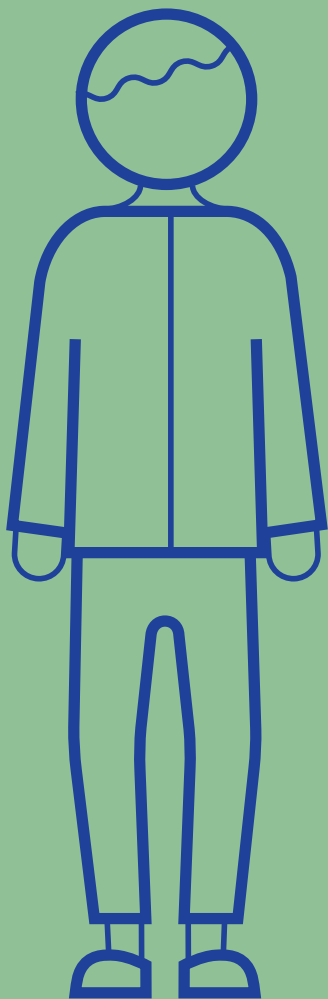
Leukemi kan också delas upp i kronisk och akut leukemi. Kronisk leukemi drabbar oftast äldre medan akut leukemi finns i alla åldrar, även bland barn.

Symtom

Vanliga symtom vid leukemi kan vara:

- att känna trötthet
- halsinfektioner eller andra infektioner som stannar kvar länge
- att blöda lättare än vanligt
- feber
- att gå ner i vikt
- att ha svettningar på natten
- smärta i skelettet
- svullna lymfkörtlar eller förstorad mjälte.

De symtom som finns vid leukemi orsakas framför allt av brist på normala blodkroppar. Orsaken är ofta att det har bildats så många leukemiceller att den normala



Leukemi är inte en sjukdom utan många olika,
med olika prognos och behandling.

blodbildningen i benmärgen trängts undan och inte kan fungera.

Symtom på akut leukemi

En akut leukemi kan börja med ganska diffusa symtom.

- Brist på röda blodkroppar ger blodbrist och trötthet, medan brist på mogna vita blodkroppar kan ge halsinfektioner som håller i sig länge eller andra infektioner.
- Om du har för få blodplättar (så kallade trombocyter) kan du blöda lättare. Det kan visa sig som blåmärken, punktformiga blödningar i huden eller blödningar i slemhinnor.
- Andra symtom kan vara feber, att gå ner i vikt, svettningar under natten och smärta i skelettet. De anses bero på den snabba omsättningen av leukemiceller, alltså att många nya celler bildas samtidigt som många gamla dör. Ibland kan mjälten, levern eller lymfkörtlarna bli förstörade.

Symtom på kronisk leukemi

- Vid kronisk leukemi brukar symtomen vara lindrigare. Äldre personer kan ibland vara helt utan symtom i många år.
- Kronisk leukemi upptäcks ofta av en slump när ett blodprov, som har tagits av ett annat skäl, visar sig innehålla för många vita blodkroppar.
- Mer allmänna symtom som trötthet, svettningar och att gå ner i vikt kan finnas också vid kronisk leukemi och ibland kan den normala blodbildningen vara hämmad. Svullna lymfkörtlar eller förstörad mjälte kan ibland vara symtom på kronisk leukemi.

Olika former av leukemi

Man kan dela in leukemi i två huvudgrupper: akut och kronisk leukemi. Huvudgrupperna kan i sin tur delas in i två olika typer: lymfatisk och myeloisk.

Indelningen utgår från vilka blodceller som är drabbade av sjukdomen och i vilket stadium av sin mognad de blir sjuka.

Vid akuta leukemier blir cellerna sjuka tidigt i sin utveckling och vid kronisk leukemi i ett mer moget skede. Det finns en del fall av leukemi som inte passar in i den indelningen.

Akut myeloisk leukemi

Akut myeloisk leukemi, AML, är den vanligaste typen av akut leukemi och drabbar varje år knappt 400 personer i Sverige. Sjukdomen förekommer i alla åldrar, men är vanligare hos äldre personer. Medianålder vid insjuknande är 71 år.

Sjukdomen drabbar främst benmärgen och påverkar den normala blodbildningen. Det syns ofta omogna myeloida celler i blodet. AML delas in i flera olika undergrupper.

De flesta som får akut myeloisk leukemi och är under cirka 80 år får en kombinationsbehandling med olika cytostatika och målet är att helt få bort sjukdomen.

För personer som är under cirka 70 år kan en stamcells-transplantation bli aktuell, för att minska risken för återfall.

Akut lymfatisk leukemi

Akut lymfatisk leukemi, ALL, är en ovanlig cancerform som drabbar runt 100 personer varje år i Sverige. Samtidigt är det den vanligaste cancerformen bland barn. Medianåldern för insjuknande bland barn ligger på fem år och för vuxna 51 år.

ALL uppstår på grund av genetiska förändringar i blodbildande stamceller. Det leder till en ökad produktion av förstadier till B- och T-lymfocyter. ALL delas in i flera olika undergrupper.

De som får akut lymfatisk leukemi behandlas med en kombination av läkemedel. Bland läkemedlen finns

cytostatika, som ges efter noga uträknade behandlingsprogram. De programmen kallas behandlingsprotokoll. I valet av behandlingsprotokoll tar man in aspekter som vilken typ av ALL någon har, ålder och riskfaktorer.

Kronisk myeloisk leukemi

Kronisk myeloisk leukemi, KML, drabbar omkring 100 personer varje år i Sverige. KML uppstår i benmärgen och ger en ökning av myeloida celler (röda och vita blodkroppar samt blodplättar) i blodet med olika mognadsgrad.

Medianåldern för att bli sjuk i kronisk myeloisk leukemi är knappt 60 år, men cirka tio procent av patienterna är under 20 år när de får sin diagnos.

Hos leukemicellerna vid KML ses något som kallas Philadelphiakromosomen. Det betyder att kromosom nummer 9 har flyttat över en del av sitt genetiska material till kromosom nummer 22. Resultatet är att det bildas en typ av tyrosinkinasa (en form av protein) som leder till att fler celler bildas och färre celler dör vilket gör att det blir för många celler.

Kronisk lymfatisk leukemi

Vid kronisk lymfatisk leukemi, KLL, rubbas bildandet av lymfocyter, en typ av vita blodkroppar. Ungefär 500 får diagnosen varje år i Sverige. KLL kan uppträda både som en leukemi och som ett lymfom.

Eftersom många med kronisk lymfatisk leukemi, KLL, inte besväras av några symptom när sjukdomen upptäcks, brukar man avvakta med behandling.

Men om någon har tydliga symptom redan när diagnosen ställs, inleds behandlingen på en gång.

För att kontrollera sjukdomen och få bort symptomen kan cytostatikabehandling användas. I en del fall kan en högintensiv behandling bli aktuell för att försöka bota. Då ingår också stamcellstransplantation.

Immunologisk terapi med antikroppar används ofta som komplement till både cytostatika och de nya icke-cytostatiska läkemedlen.

De senaste åren har flera nya läkemedel tagit plats i behandling av KLL. Medlen ges i tablettform och ofta under en längre tid. De kan ibland kombineras med antikropps- eller cytostatikabehandling.

Strålbehandling av lymfkörtlarna kan ge god effekt för en del som inte har några andra symtom än kraftigt förstörade lymfkörtlar som ger besvär.

Behandling

Vid leukemi kan behandlingen variera beroende vilken typ av leukemi du har. Ofta består den av en kombination av olika cytostatika.

Cytostatika

Det främsta medlet mot leukemi är cytostatika. Det är ett cellhämmande läkemedel som främst angriper celler som håll er på att dela sig och stoppar celldelningen. Olika cytostatika stör cellernas delning på olika sätt.

Eftersom också friska celler delar sig kan de också påverkas av cytostatika. Det kan leda till biverkningar som illamående, trötthet och håravfall.

Numera finns många bra läkemedel som kan lindra en del av biverkningarna, som illamåendet.

Eftersom inget cancerfall är det andra likt, är det din läkare som bäst kan svara på vilken behandlingsom passar just dig. När läkaren, i samråd med dig, bestämmer en behandlingsplan, tar hon eller han inte bara hänsyn till själva cancersjukdomen utan också till tidigare sjukdomar, ålder och allmänt hälsotillstånd.

Kombinationsbehandlingar

På senare år har också flera nya typer av läkemedel börjat prövas i behandlingen av leukemi. Ibland kombineras något av de nya, icke-cytostatiska, läkemedlen med cytostatika, eller har till och med ersatt cytostatika (se mer på följande sidor).



Cytostatika är det främsta medlet mot leukemi.

Ibland kombineras cytostatika med strålbehandling. När cancercellerna utsätts för radioaktiv strålning kan de inte längre föröka sig och dör så småningom ut.

Strålbehandling kan ge en del biverkningar som beror på att även friska celler skadas. Vanliga biverkningar är att känna sig trött, hudirritationer, diarré och håravfall på de delar av kroppen som strålas.

En viktig del av behandlingen riktar sig mot de komplikationer som drabbar många till följd av både sjukdomen och cytostatikabehandlingen. Det kan vara till exempel blodbrist och infektioner.

Stamcellstransplantation

Vid en stamcellstransplantation får man nya friska stamceller som kan dela sig på ett normalt sätt och bilda friska blodkroppar.

Det finns två olika typer av stamcellstransplantation:

- **Autolog transplantation**, som innebär att stamceller tas från den person som har sjukdomen, när sjukdomen är i ett lugnt skede (så kallad remission). Sedan ges stamceller tillbaka efter cytostatikabehandlingen, ibland kombinerat med strålbehandling.
- **Allogen transplantation**, som innebär att den som är drabbad får stamceller från någon annan – en familjemedlem (ofta ett syskon) eller en donator som inte är släkt.

Behandling av akut leukemi (AML och ALL)

Den behandling som försöker bota akut leukemi brukar delas in i tre faser:

- Induktionsbehandling (inducera = införa, inleda) kallas den första fasen. Då ges kurer med två eller flera cytostatikaläkemedel under tre-sju dagar. Målet för induktionsbehandlingen är att alla tecken på sjukdomen ska försvinna, en så kallad remission.
- Konsolidering (konsolidera betyder befästa, stärka) är den andra fasen. Vid AML ges två eller flera

cytostatika i två-tre intensiva kurer med cirka en månads mellanrum. Vid ALL ges något mindre intensiva kurer med flera olika cytostatika plus kortison i upp till ett års tid.

- Underhållsbehandling ges i vissa fall efter att konsolideringen är färdig. Behandlingen kan pågå i upp till två år. Då brukar mildare typer av cytostatika användas.

För en del kan det bli aktuellt med ytterligare behandling i form av stamcellstransplantation.

Både leukemin i sig och cytostatikabehandlingen medför ökad risk för infektioner, blodbrist och blödningar. Därför är en viktig del av behandlingen att motverka biverkningarna.

Om du går igenom behandling och visar tecken på en infektion sätts i första hand medel mot bakterier in, men ibland också mot svamp och/eller virus. Vid blodbrist och blödningar ges transfusioner av röda blodkroppar respektive blodplättar.

Behandling av kronisk myeloisk leukemi (KML)

Behandlingen av kronisk myeloisk leukemi, KML, har genomgått stora förändringar. Tidigare behandlades KML ofta med cytostatika och stamcellstransplantation, ofta med svåra biverkningar som följd.

Nu finns en typ av behandling som kallas TKI (tyrosinkinashämmare), som riktar sig mot den kromosomförändring som orsakar sjukdomen. I många fall gör behandlingen att den som har KML känner sig frisk och bara får mycket milda biverkningar.

De flesta kan arbeta och leva ett vanligt liv när de behandlas med TKI, som ges som tablett en-två gånger/dag. Med mycket känsliga metoder kan man se att spåren av sjukdomen successivt minskar för varje år man behandlas.

Det finns nu studier som visar att man hos en mindre andel patienter kan ta bort TKI-behandlingen efter många års medicinering utan att sjukdomen kommer tillbaka.

Hos en del kan sjukdomen vara, eller utveckla, resistens mot behandlingen och då brukar man byta till en annan TKI.

Bara i enstaka fall behövs en stamcellstransplantation.

Prognos

Hur länge kan man leva med leukemi? Under de senaste 20–30 åren har stora framsteg gjorts i behandlingen av leukemi, särskilt hos barn och unga.

Av barn med akut lymfatisk leukemi botas i dag mer än 85 procent. Bland vuxna är överlevnaden bättre bland unga än bland äldre.

Vid kronisk myeloisk leukemi lever flertalet patienter ett normallångt liv även om små mängder av sjuka celler kan finnas kvar i kroppen och kräva fortsatt medicinering.

Hodgkins lymfom

Ungefär tio procent av lymfomsjukdomarna utgörs av Hodgkins lymfom. I Sverige drabbas omkring 200 personer per år. De flesta blir sjuka i åldern 15–34 år eller över 50 år. Män löper en något högre risk att drabbas än kvinnor.

Sjukdomen beskrevs första gången av Thomas Hodgkin 1832. Han upptäckte stora, maligna (elakartade) B-lymfocyter med dubbla cellkärnor, så kallade Hodgkin och Reed-Sternberg-celler.

Förutom en mindre del Hodgkin och Reed-Sternberg-celler, HRS, består tumörvävnaden också av inflammation. Inflammationen i sin tur består av en mängd olika celltyper, framför allt olika former av T-lymfocyter.

Symtom

De vanligaste symtomen på Hodgkins lymfom kan vara:

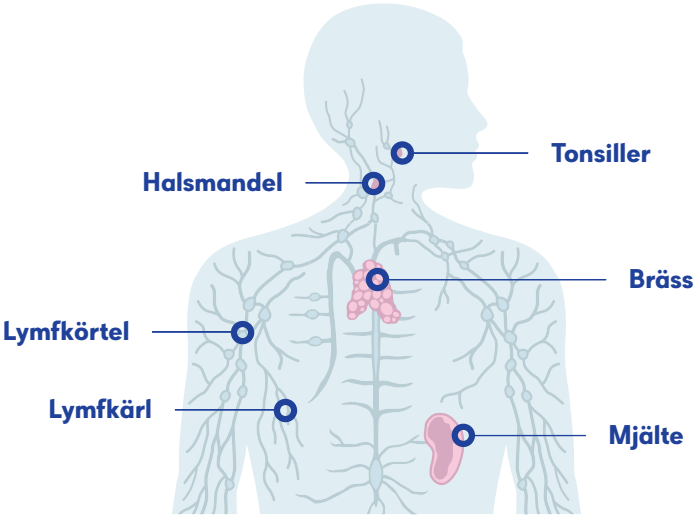
- en eller flera lymfkörtlar som blir förstörade, men inte gör ont
- viktnedgång
- feber över 38 grader som går upp och ner
- nattsvettningar
- trötthet
- andfåddhet och tryck i bröstet
- klåda på olika ställen på kroppen, vanligtvis utan några synliga utslag
- infektioner som återkommer
- i sällsynta fall smärta vid intag av alkohol.

Att gå ner i vikt, ha feber över 38 grader, trötthet och nattsvettningar kallas B-symtom.

Olika stadier av Hodgkins lymfom

När någon har diagnostiserats med Hodgkins lymfom bestäms sjukdomens stadium. Det här, tillsammans med svar på blodprover, lägger grunden för att kunna få en prognos.

- Stadium I** Bara en region i kroppen är drabbad, till exempel armhåla eller ljumske.
- Stadium II** Två eller flera regioner i kroppen är drabbade, på samma sida av diafragman.
- Stadium III** Regioner på båda sidor av diafragman är drabbade.
- Stadium IV** Sjukdomen är spridd både i lymfkörtlar och i andra organ.



Hodgkins lymfom utvecklas från lymfsystemet.

Dessutom anges bokstaven A eller B beroende på om B-symtom förekommer (B) eller inte (A). Bulkig tumör (X) anges om storleken är 10 centimeter eller större.

Behandling

Sjukdomens stadium avgör vilken behandling man väljer. Ofta kombineras cytostatika och strålbehandling.

Om den som har sjukdomen är i fertil ålder bör fertilitetsbevarande åtgärder tas innan behandlingen startar.

Cytostatikabehandling

Det finns många olika cytostatikakurer man kan välja mellan beroende på vilket stadium sjukdomen är i och vilka riskfaktorer som finns.

Riskfaktorer kan till exempel vara hög ålder, lågt blodvärde, hög sänka, högt antal vita blodkroppar och det allmänna hälsotillståndet.

Cytostatikabehandlingen ges oftast på en dagvårdsavdelning.

Effekten av behandlingen utvärderas med hjälp av FDG-PET/datortomografi och strategin för behandlingen kan justeras efter resultatet av undersökningen.

De vanligaste biverkningarna av behandlingen är illamående, att tappa håret och infektionskänslighet. Det finns i dag många bra läkemedel mot illamående så det brukar inte vara ett stort problem.

Tillsammans med en del cytostatikakurer behöver man äta en låg dos antibiotika för att minska risken för allvarliga infektioner. De flesta infektioner orsakas av bakterier som normalt finns på huden, i munsleghinnan och i tarmen.

Cytostatikabehandlingen kan minska fertiliteten, där män är känsligare än kvinnor.

**Ofta kombineras
cytostatika och
strålbehandling.**

Strålbehandling

Cytostatikabehandling kompletteras ofta med strålbehandling. Strålbehandlingen startar tre-sex veckor efter sista cytostatikadosen.



Med dagens moderna strålbehandling är risken för strålskador mycket liten. Eventuella skador varierar beroende på vilket område av kroppen som bestrålas.

Återfall

Om sjukdomen kommer tillbaka efter att någon blivit cancerfri sätter man oftast in en ny cytostatika-behandling. Den behandlingen kan kompletteras med en stamcellstransplantation. I en del fall kan man också välja att sätta in immunterapi.

Prognos

De allra flesta med Hodgkins lymfom botas. Studier har visat att femårsöverlevnaden efter första behandlingen ligger på över 95 procent hos yngre personer med god prognos och 60–80 procent hos de med sämre prognos. För äldre patienter är prognosen sämre, speciellt vid avancerat stadium av sjukdomen.

Non-Hodgkins lymfom

Lymfom är ett samlingsnamn för en rad olika former av tumörsjukdomar som utgår från lymfsystemet. Prognosen och behandlingen ser helt olika ut beroende på lymfomtyp och andra egenskaper.

I det klassifikationssystem som finns idag existerar drygt 60 olika lymfomtyper. Non-Hodgkins lymfom är den vanligaste lymfomformen och är ett samlingsnamn för alla lymfom som inte är Hodgkins lymfom.

Symtom

De vanligaste symtomen på alla former av lymfom är:

- förstorade och/eller svullna lymfkörtlar
- feber
- att tappa matlusten
- att gå ner i vikt
- trötthet
- svettningar på natten.

Feber, att tappa matlusten, att gå ner i vikt, trötthet och svettningar på natten kallas B-symtom.

Ett vanligt symtom är att lymfkörtlarna, särskilt på halsen, känns svullna. De flesta som söker vård för lymfom – sju av tio – har själva upptäckt en förstorad lymfkörtel, ofta på halsen, vid nyckelbenen eller någon annanstans på kroppen.

Ett lymfom kan också växa ut från lymfvävnad var som helst i kroppen. Symtomen är då ofta olika beroende på i vilket organ lymfomet uppstår.

De första symtomen på lymfom, som att vara trött, få feber och att tappa matlusten, kan ibland misstolkas som en vanlig infektion.

En del lymfom upptäcks vid läkarundersökningar som görs av andra skäl, med eller utan blodprov. Lymfomet behöver då inte ha gett några sjukdomstecken alls.

Olika former av non-Hodgkins lymfom

Alla lymfom utvecklas från celler i lymfsystemet och kan grovt delas in i:

- Non-Hodgkins lymfom, aggressiva och indolenta B-cellslymfom
- T-cellslymfom, aggressiva och indolenta T-cells lymfom.

De olika typerna av lymfom skiljer sig åt. Vissa lymfom, de aggressiva, är ofta snabbväxande och kräver att behandling sätt in snabbt.

De indolenta lymfomen växer ofta långsamt och har ett mer stillsamt sjukdomsförlopp. De ger ibland inga symtom alls.

Uppdelning mellan aggressiva och indolenta lymfom sker utifrån hur cellerna, lymfocyterna, ser ut och inte utifrån de symtom som först märks av.

Behandling

Det finns många effektiva behandlingar mot lymfom. Vilken behandling som väljs beror på lymfomtyp och stadium och en mängd andra faktorer.

För indolenta lymfom behövs inte alltid behandling, men den som har ett indolent lymfom måste kontrolleras regelbundet så att behandling kan sättas in om lymfomet ger B-symtom eller ändrar karaktär.

Behandling av aggressiva B-cells lymfom

Aggressiva lymfom behandlas oftast med en kombination av flera olika cytostatika varannan eller var tredje vecka under många månader. Om bara en lymfknuta är förstörd, kan man ibland också ge lokal strålbehandling.

En vanlig kombination av läkemedel vid aggressiva lymfom är en så kallad CHOP-behandling. Den består av fyra olika preparat. CHOP-behandlingen ges varannan eller var tredje vecka i 3-5 månader.

För att kunna ge behandlingen varannan vecka ges en injektion med ett ämne som stimulerar nybildning av vita blodkroppar. Det är för att de vita blodkropparna ska hinna föröka sig till relativt normala nivåer innan nästa cytostatikabehandling.

Flera andra kombinationsbehandlingar med cytostatika används och ofta också monoklonal antikroppsbehandling.

Kortisonkurer ingår också ofta. I dag finns en god chans till bot med de här behandlingarna.

Cytostatikabehandling

Cytostatika är cellhämmande läkemedel som främst angriper celler som delar sig snabbt.

Eftersom inget cancerfall är det andra likt, är det din läkare som bäst kan svara på vad som gäller för just din sjukdom.

När läkaren i samråd med dig bestämmer sig för en behandlingsplan, tar hen inte bara hänsyn till själva cancersjukdomen utan också till tidigare sjukdomar, ålder och allmänt hälsotillstånd.

Det vanliga är att kombinera olika cytostatika – i vissa fall ges upp till tio olika preparat för att få bästa möjliga effekt.

De vanligaste biverkningarna är att känna sig trött och må illa, kräkas och tappa hår. Många cytostatika ger dock inte biverkningar.

Eftersom de normala vita blodkropparna också påverkas kan det finnas en ökad risk för infektioner, men den biverkningen försvinner efterhand.

Kunskapen om att lindra de olika biverkningarna har ökat mycket de senaste åren och de flesta behöver inte må illa.

En del cytostatika tappar man inte håret av alls. Prata därför med din behandlande läkare och sjuksköterska om vilka besvär just din behandling kan ge och hur de kan förebyggas. Du kan få många råd om hur du ska leva under behandlingen för att må så bra som möjligt.

Strålbehandling

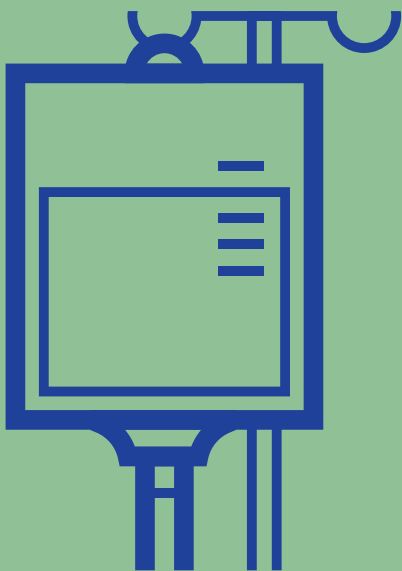
När cancercellerna utsätts för radioaktiv strålning kan de inte längre föröka sig och dör så småningom.

Eftersom också friska celler skadas kan strålbehandling kan ge en del biverkningar. Vanliga biverkningar är känna sig trött, hudirritationer, diarré och att tappa håret på de delar av kroppen som strålas.

Strålbehandling sätts oftast in som tillägg till cytostatika. Den kan också användas palliativt för att lindra smärta från till exempel skelettet.



Olika
cytostatika brukar
kombineras.



Cytostatika ges ofta som dropp.

Monoklonal antikroppsbehandling

Lymfomcellerna har många olika markörer, så kallade antigener, på sin yta.

Det finns väletablerad teknik för att framställa så kallade monoklonala antikroppar (ett slags immunglobulin), som kan binda sig till antigenerna och förstöra lymfomcellerna, och många olika preparat testas.

Idag är tre typer av monoklonala antikroppar godkända som läkemedel för behandling av lymfom: rituximab, som sedan länge används vid många typer av B-cells lymfom, ofatumumab och obinutuzumab, som också kan vara effektivt vid kronisk lymfatisk leukemi.

De här nya läkemedlen ger i allmänhet få biverkningar, men en del kan få infektioner som följd.

Rituximab ges som dropp eller som en injektion. När läkemedlet har nått fram till och fäst sig på lymfomcellerna via blodet kan kroppens eget immunsystem angripa och förstöra dem. Rituximab har också en direkt avdödande effekt på lymfomceller, och behandlingen kan förstärkas med cytostatika.

Vid flera typer av lymfom kan monoklonala antikroppar användas ensamt, men de ges oftast i kombination med cytostatika.

Stamcellstransplantation

En metod att behandla vissa mycket svårbehandlade patienter är så kallad högdosbehandling med cytostatika med efterföljande stamcellstransplantation.

Kirurgi

Vid ett indolent lymfom som kallas spleniskt marginalzonslymfom opereras ibland mjälten bort. Det kan leda till att besvären av sjukdomen minskar eller försvinner.

Vid lymfom i en testikel opereras alltid den sjuka testikeln bort.

Målinriktade läkemedel

Under de senaste åren har ett antal nya läkemedel mot indolenta lymfom börjat användas.

Gemensamt för dem är att de hämmar tumörcellernas signalvägar på olika sätt. Tack vare det hämmas också tillväxten av cancerceller.

Exempel på målinriktade läkemedel är Ibrutinib, Idealisib och Venetoklax. Läkemedlen ges i tablettform ensamt eller i kombination med andra behandlingar.

CAR-T-cellsbehandling

Vid återfall av aggressiva B-cellslymfom finns möjlighet till så kallad CAR-T-cellsbehandling.

CAR står för Chimeric Antigen Receptor, och innebär att immunsvarets T-lymfocyter modifieras och aktiveras för att angripa lymfomcellerna.

Det är en behandling som ges vid ett enda tillfälle, och som oftast kräver sjukhusvård under en-två veckor, då biverkningar kan komma. Biverkningarna är då i form av överaktivering av immunförsvaret och symtom från centrala nervsystemet.

Behandling av indolenta lymfom

Indolenta lymfom behandlas oftast efter andra principer än aggressiva lymfom. Behandling sätts in om sjukdomen ger besvär eller snart väntas göra det.

Vid indolenta lymfom ges färre cytostatika samtidigt. Ibland ges bara ett enda målinriktat läkemedel i tablettform och ibland bara monoklonal antikroppsbehandling.

Ofta är behandlingen mild, med måttliga biverkningar. Ibland kan ett indolent lymfom behöva en mer intensiv behandling.

Även om sjukdomen är spridd kan många räkna med att kunna leva länge, ibland mycket länge, med sin sjukdom utan mer påtagliga besvär.

Myelom

Myelom, eller multipelt myelom, är en cancersjukdom som uppstår i benmärgen. Det är en kronisk sjukdom och förloppet skiljer sig mycket mellan olika människor.

Även om sjukdomen inte går att bota, har överlevnaden tack vare nya läkemedel förbättrats de senaste åren. De flesta blir bättre och kan få en god livskvalitet om behandling sätts in.

Myelom utvecklas från en typ av B-lymfocyter som kallas plasmaceller. Plasmacellerna finns framför allt i benmärgen. Deras normala funktion är att tillverka antikroppar, immunglobuliner, mot bland annat virus och bakterier.

Vid myelom blir en plasmacell en tumör som sedan förökar sig i benmärgen. Plasmacellerna bildar ett specifikt immunglobulin som kan ses i blodet, en så kallad M-komponent.

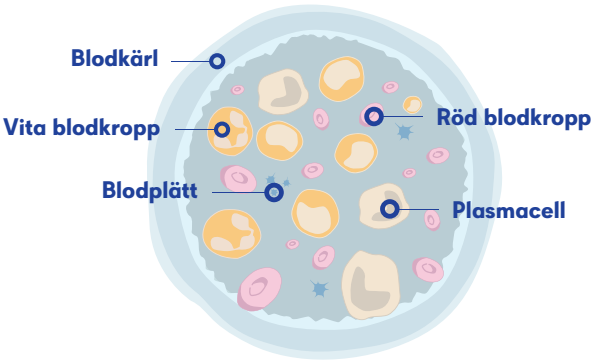
Det finns myelom som inte bildar immunglobuliner eller bara bildar inkompleta immunglobuliner som kan ses i urinen.

Symtom

Vanliga symtom på myelom är:

- skelettsmärter i ryggen
- skelettsmärter i bröstkorgen
- trötthet
- försämrat immunförsvar
- att upplevas som förvirrad
- njurskador

Myelom tar oftast lång tid att utveckla och därför är det få personer som har några tidiga symtom.



Plasmaceller i blodet i benmärgen.

Senare under sjukdomsprocessen är det däremot vanligt med skelettsmärta och ont i ryggen. Det beror på att myelomcellerna bildar ämnen som ökar urkalkningen av skelettet som blir skörare.

Ett allt skörare skelett gör att du lättare råkar ut för benbrott (frakturer). Ryggkotor kan skadas och du kan få ischias av att en nervrot har kommit i kläm vilket ger smärta i ryggen eller bröstkorgen.

Trötthet är ett annat vanligt symptom på myelom som kan bero på lågt blodvärde och sjukdomen ger ett försämrat immunförsvar vilket ger ökad risk för infektioner i övre luftvägar och lungor.

Eftersom myelom ofta innebär en ökad kalkhalt i blodet kan njurarna påverkas och ibland leda till förvirring. En del typer av myelom kan också leda till njurskador.

Olika former av myelom

Myelom delas in i olika typer. De skiljer sig åt beroende på vilken typ av antikroppar som är aktiva, det vill säga vilka onormala immunoglobuliner som myelomcellerna tillverkar. De vanligaste är IgG och IgA.

I tidiga skeden av sjukdomen finns ofta inga symtom och därför delas myelom in i:

- **Asymtomatiskt myelom:** man har inga symtom utan sjukdomen ses bara i laboratorieprover.
- **Symtomatiskt myelom:** man har symtom och behöver behandling eftersom sjukdomen påverkar kroppens organ.

Behandling

Det finns flera typer av behandlingar mot myelom. Vid asymtomatiskt myelom brukar man avvakta med behandling, eftersom sjukdomen har ett så långsamt förlopp.

Vid symtomatiskt myelom sätts behandling in. Vilken behandling som väljs beror på flera olika faktorer, där de viktigaste är ålder och allmäntillstånd.

Som behandling ges en kombination av olika läkemedel tills att man fått bort så mycket som möjligt av myelomcellerna. Efter det görs uppehåll i behandlingen.

Om myelomet sen ger symtom igen sätts ny behandling in. Hur länge uppehållet av behandlingen är varierar mycket mellan olika personer, från månader till flera år i en del fall.

Eftersom inget cancerfall är det andra likt, är det din läkare som bäst kan svara på vad som gäller för just dig. När läkaren, i samråd med dig, bestämmer en behandlingsplan, tar hen inte bara hänsyn till själva cancersjukdomen utan också till tidigare sjukdomar, ålder och allmänt hälsotillstånd.

Kortison

Kortison är ett hormon som efterliknar det hormon som kroppen själv kan tillverka, kortisol. I hög dos kan det döda tumörceller, på liknande sätt som cytostatika.

Därför brukar man ge kortison till patienter med myelom.

Biverkningar kan vara svullna kinder, förändringar i humöret, sömnbesvär, magkatarr och ökat blodsocker. Biverkningarna upphör när behandlingen är klar.

Proteasomhämmare, PI

Proteasomer finns i alla våra celler och har en viktig roll i att bryta ner proteiner. Med hjälp av proteasomhämmare, PI, kan proteiner i cancerceller brytas ner och leda till att cancercellen dör. Några PI-läkemedel som har tagits fram specifikt för att behandla myelom är Bortezomib, Carfilzomib och Ixazomib. De är som en sorts cytostatika.

Proteasomhämmare ges som injektioner eller i tabletter enligt ett särskilt schema och kombineras ofta med kortisontabletter.

Biverkningarna är bland annat påverkan på blodvärden och nerver vilket kan leda till domningar i händer och fötter.

Immunmodulerare, IMiDS

Immunmodulerare är ämnen som reglerar och ändrar funktionen i immunsystemet. Det finns immunmodulerare som bromsar immunförsvaret och andra som stimulerar immunförsvaret.

De vanligaste immunmodulerarna vid myelom är Talidomid, Lenalidomid och Pomalidomid.

Talidomid är ett gammalt läkemedel som i början av 1960-talet användes som sömnmedel under namnet Neurosedyn. Under senare år har det visat sig att det har en cancerhämmande effekt, framför allt vid myelom.

- **Talidomid** ges dagligen som tablett, oftast i kombination med kortison och cytostatika. Biverkningarna kan vara trötthet, förstoppning och domningar i händer och fötter.

Behandling med Talidomid ger en ökad risk för blodpropp och därför får man också läkemedel som förebygger blodpropp.

- **Lenalidomid** är en utveckling av talidomid och är både cancerhämmande och stimulerar kroppens eget immunförsvaret.



De nya behandlingarna har gjort att fler
kan leva längre med god livskvalitet.

Lenalidomid tas som kapslar tillsammans med kortison. Biverkningarna kan vara muskelkramper, lågt antal vita blodkroppar, blodpropp, trötthet, svaghet och förstoppning.

- **Pomalidomid** är också en utveckling av Talidomid och har liknande verkan som Lenalidomid. Pomalidomid tas som kapslar tillsammans med kortison. Biverkningarna är liknande dem för Lenalidomid.

Antikroppsbehandling

Daratumumab är en antikropp som används som läkemedel för att döda cancerceller. Antikroppen fäster till ett protein som heter CD38 som finns på myelomcellernas yta. När den har fäst leder det till att myelomcellen dör.

Läkemedlet ges som ett dropp på sjukhus. Biverkningar kan vara en överkänslighetsreaktion och det sker ofta i anslutning till själva behandlingen. Du kan då reagera med till exempel andnöd, svullnad i luftrör och svalg och högt blodtryck. Du kan också bli mer känslig för infektioner och lättare få blåmärken eller andra små blödningar.

Cytostatika

Cytostatika, ofta kallat cellgift är ett cellhämmande läkemedel som främst angriper celler som håller på att dela sig och stoppar celldelningen.

Olika cytostatika stör cellernas delning på olika sätt.

Vid myelom används cytostatika allt mer sällan, men de som får det får läkemedlen i form av tabletter, injektion eller dropp.

Eftersom också friska celler delar sig kan de också påverkas av cytostatika. Det kan leda till biverkningar som illamående, trötthet och håravfall.

Bisfosfonater

Bisfosfonater är en grupp läkemedel som motverkar nedbrytningen av skelettet och som används mot

benskörhet. Medicineringen brukar påbörjas tidigt och ges i form av tabletter dagligen, eller som dropp eller injektioner en gång i månaden.

Syftet är att skydda skelettet på lång sikt och minska risken för benbrott och skelettsmärter.

Högdosbehandling med autolog stamcellstransplantation

Den effektivaste behandlingen för personer upp till 65–70-årsåldern är högdosbehandling med autolog stamcellstransplantation. Högdosbehandlingen ges efter att annan behandling avslutats för att minska antalet myelomceller.

Syftet är att få bort så mycket som möjligt av de tumörceller som finns kvar och genom det öka tiden fram till det behövs förnyad behandling.

Högdosbehandlingen består av cytostatika som ges i dropp. Stamceller tas tidigare från blodet och fryses ner för att kunna ges tillbaka in i blodet när högdosbehandlingen är klar. Stamcellerna ges då tillbaka upptinade som en intravenös infusion. Stamcellerna hjälper de normala benmärgscellerna, som också påverkats av högdosbehandlingen, att återhämta sig.

Eftersom benmärgen påverkas av högdosbehandlingen är antalet normala blodkroppar låga under cirka en-två veckor efter behandlingen. Under den perioden är du känslig för infektioner och behöver oftast vara inlagd på sjukhus.

Allogen stamcellstransplantation

Allogen stamcellstransplantation kan man överväga i en del fall hos yngre personer. Effekten av allogen stamcellstransplantation vid myelom är än så länge osäker och därför görs den huvudsakligen inom ramen för kliniska studier.

Allogen stamcellstransplantation innebär att man efter en intensiv cytostatikabehandling får stamceller från en frisk givare – oftast ett syskon. Chansen att ett helsyskon

ska passa som donator är 25 procent. Stamceller kan också doneras av någon som inte är släkt.

Strålbehandling

När cancercellerna utsätts för radioaktiv strålning kan de inte längre föröka sig och dör så småningom. Syftet med strålbehandling är att få maximal effekt mot concertumören, men samtidigt skada de normala cellerna som ligger nära så lite som möjligt.

Vid myelom ges strålbehandling främst för att minska smärtorna i skelettet.

För den som har smärtor på bestämda ställen i kroppen har strålbehandling i regel en snabbt smärtlindrande effekt genom att tumören krymper.

Själva strålbehandlingen är smärtfri, men det kan kännas obehagligt att ligga still under strålkanonen.

Strålbehandling kan ge en del biverkningar som beror på att även friska celler skadas. Vanliga biverkningar är att känna sig trött, hudirritationer, diarré och håravfall på de delar av kroppen som strålas.

Prognos

Myelom går inte att bota. Trots det har prognosen för personer med myelom tack vare nya läkemedel förbättrats avsevärt under senare år.

Det är viktigt att du, om du orkar, är fysiskt aktiv och håller igång musklerna i kroppen. Fysisk aktivitet motverkar urkalkning av skelettet och det minskar risken för framtida skelettskador.

Myelodysplastiskt syndrom, MDS

Myelodysplastiskt syndrom, MDS, kännetecknas av mognadsstörningar i blodet och benmärgen. Man vet inte om sjukdomen är ärftlig men orsaken till MDS är olika genetiska förändringar på tidig stamcells nivå.

Sjukdomen drabbar framför allt äldre personer. Det finns en betydande risk att sjukdomen kan övergå till en akut myeloid leukemi, AML, för en del former av MDS.

Symtom

Vid kronisk blodbrist hos framför allt äldre som inte kan förklaras kan man misstänka MDS, särskilt om också vita blodkroppar och/eller blodplättar ligger under gränsvärdet.

De låga värdena kan ge symtom som:

- att känna sig trött
- att bli andfådd
- yrsel
- bakteriella infektioner
- feber
- blödningar i hud och slemhinnor

Utredning

För att kunna se om någon har MDS används benmärgsprov. Utredningen kompletteras med kromosomanalys av benmärgen, och ofta görs även en så kallad gen-sekvensering av blodprov, dels för att ställa rätt diagnos och dels för att erhålla prognosinformation.

Vid tidiga fall av MDS kan det vara svårt att få en säker diagnos och då kan flera benmärgsprov behöva göras.


Behandling

Det primära syftet med behandlingen är att lindra symtom och förbättra livskvaliteten. Det är vanligt att man ger transfusioner av röda blodkroppar och/eller trombocyter.

Man kan också ge injektioner med tillväxtfaktorer för röda- och vita blodkroppar som EPO och G-CSF. Högriskpatienter behandlas ofta med Azacitidin som är ett cytostatika man får via injektioner under huden.

Den enda botande behandlingen vid MDS är stamcellstransplantation. För människor under 70 år som i övrigt är friska undersöker man alltid om de kan genomgå en sådan behandling.

Många patienter är som har MDS är för gamla eller har andra komplicerande sjukdomar som gör att de inte klarar en transplantation.



Syftet med behandlingen är att lindra symtom.

Prognos

Prognosen vid MDS varierar mycket från person till person. En del har en stillsam sjukdom som går bra att leva med under många år. Andra har en mer allvarlig sjukdom som väldigt snabbt kan utvecklas till en form av leukemi, AML. MDS räknades tidigare in i leukemierna, men det gör den inte i dag.

Myeloproliferativa neoplasier, MPN

Myeloproliferativa neoplasier, MPN, är flera olika sjukdomar som orsakas av mutationer i de stamceller som bildar blod. Även att benmärgens mjuka bindväv är dysfunktionell bidrar till att sjukdomarna utvecklas. Sjukdomarna är kroniska och kan hos en del övergå till en akut leukemi.

Till MPN hör sjukdomarna:

- Polycytemia vera (PV)
- Essentiell trombocytemi (ET)
- Myelofibros (MF)
- Kronisk neutrofil leukemi (KNL)
- Kronisk eosinofil leukemi (KEL)

KNL och KEL är mycket ovanliga och kommer inte förklaras närmare i den här broschyren.

De flesta som drabbas av polycytemia vera och många med essentiell trombocytemi och myelofibros har en mutation i ett enzym som heter JAK2. Det är en naturlig broms i kroppen för blodbildning.

Mutationen leder till att JAK2 ger en konstant signal om tillväxt till de stamceller som bildar vårt blod.

Vid ET och PMF (primär myelofibros) finns också mutationer i enzymerna calretikulin eller mpl, som båda leder till ökad blodbildning.

Polycytemia vera

Varje år får cirka 160 personer i Sverige diagnosen polycytemia vera, PV. Vid PV ökar framför allt produktionen av röda blodkroppar, men också av vita blodkroppar och blodplättar.

Den största risken med sjukdomen är att drabbas av blodpropp. Prognosen, om man får rätt behandling, är mycket god och de flesta har en förväntad normal överlevnad.

Symtom

PV hittas oftast av en slump när man utreder andra sjukdomar och hittar ett högt blodvärde (Hb). Vanliga symtomen på PV kan vara:

- att känna sig trött
- ha svårt att sova
- klåda, framför allt efter dusch
- yrsel
- huvudvärk
- rodnad i ansiktet
- stickningar i fingrar och tår

Utredning

För att ställa diagnosen PV tittar läkaren på olika provsvar från blodprov och benmärgsprov för att se om:

- blodvärdet ligger oftast över 165 gram per liter för män och över 160 för kvinnor
- andelen röda blodkroppar i den totala volymen blod, EVF, ligger över 49 % hos män och över 48 % hos kvinnor
- det finns mutation i JAK2

Behandlingar

Målet med behandlingen är att minska risken för blodproppar och blödningar. För att minska risken för

blodproppar är det också viktigt att behandla andra riskfaktorer som rökning, diabetes och högt blodtryck.

Blodtappning

Den första behandlingen vid PV är blodtappning. Behandlingen innebär att man tappar ut blod för att på så sätt få ner andelen röda blodkroppar i blodet.

Acetylsalicylsyra, ASA

En låg dos acetylsalicylsyra, ASA, minskar risken för bildning av blodproppar. Det ges i tablettform till alla som inte har någon ökad risk för blödningar eller allergi mot salicylsyra.

Benmärghämmande läkemedel

Inom tio år från diagnos får majoriteten av alla med PV någon form av benmärghämmande behandling. Den kan till exempel innebära en låg dos cytostatika, vanligtvis Hydrea eller Interferon alfa.

Människor med hög risk för blodpropp, alla över 60 år, eller med en tidigare blodpropp, eller med trombocyter på en nivå av 1500 eller mer får benmärghämmande behandling direkt.

Behandlingen kan också övervägas vid andra symtom som förstörad mjälte, svettningar och om man går ner i vikt.

Essentiell trombocytemi

Vid Essentiell trombocytemi, ET, har man framför allt förhöjt antal blodplättar, trombocyter. ET är en ovanlig sjukdom som drabbar ungefär 180 människor varje år i Sverige.

Höga trombocytvärden kan man också få som en reaktion av till exempel inflammationer, infektioner, blödningar, kirurgi, annan cancersjukdom eller om man har opererat bort mjälten och då har man inte ET.

Den största risken vid ET är att få blodproppar, men även blödningar kan förekomma.

Symtom

Det höga värdet på trombocyter upptäcks ofta av en slump, men symtom kan vara:

- att man är trött
- klåda, speciellt efter dusch eller bad
- yrsel
- huvudvärk
- svettningar
- att gå ner i vikt
- förstörd mjälte.



**ET upptäcks
ofta av
en slump.**

Utredning

Diagnosen ställs genom att undersöka om vissa kriterier uppfylls:

- om man vid flera tillfällen har ett trombocytvärde som är mer än 450×10^9 per liter
- om vävnadsprov från benmärgen visar ett typiskt utseende för sjukdomen
- om det finns mutation i JAK2 eller andra kända mutationer. Om mutationer saknas måste andra orsaker till det höga trombocytvärdet uteslutas innan man kan ställa diagnosen ET.

Behandling

Acetylsalicylsyra, ASA

En låg dos acetylsalicylsyra, ASA, minskar risken för bildning av blodproppar. Det ges i tablettform men inte till personer som har ett trombocytvärde över $1\,500 \times 10^9$ per liter. Det ges inte heller till de som har ökad risk för blödningar eller allergi mot salicylsyra.

Benmärgshämmande läkemedel

Benmärgshämmande behandling ges till de som tidigare har drabbats av blodpropp, personer över 60 år och patienter med trombocytvärde på mer än $1\,500 \times 10^9$ per liter.



Flera blodcancersjukdomar kan behandlas med läkemedel i tablettform.

Behandlingen kan också övervägas vid andra symtom som förstörd mjälte, svettningar och om du går ner i vikt.

Som första behandling är Hydroxyurea och Interferon alfa vanligast. Om behandlingen inte fungerar kan man i andra hand behandlas med Anagrelid.

Myelofibros

Myelofibros kan vara primär eller sekundär.

Om man får sekundär myelofibros har man haft PV eller ET innan, annars är den primär. Sjukdomen innebär en ökad tillväxt av bindväv i benmärgsutrymmet som trycker undan den normala blodbildningen.

Då tar andra blodbildande organ som lever och mjälte över en del av produktionen. Det leder till att de orange växer och blir förstörade. Mjälten ökar också i storlek av att även den får en högre tillväxt av bindväv.

Myelofibros är en betydligt allvarigare sjukdom än PV och ET med sämre överlevnad. Prognosen skiljer sig mycket mellan olika personer, se mer om riskgrupper nedan.

Symtom

Vanliga symtom på myelofibros kan vara:

- blodbrist, anemi
- svettningar
- att gå ner i vikt
- trötthet
- blödningar
- ont eller obehag i magen och tidig mättnadskänsla (pga. förstörd mjälte)

Utredning

Diagnosen ställs genom att undersöka om vissa kriterier uppfylls: ett specifikt utseende på vävnadsprov från benmärgen i kombination med speciella avvikelser i blodprov. Man måste också utesluta andra myeloproliferativa neoplasier eller myeloid sjukdom.

Klassifikation

För att gradera myelofibros används en poängmodell där varje punkt som uppfylls ger en poäng.

- Ålder - 65 år eller äldre
- Blodvärde (Hb) - mer än 100 gram per liter
- Totalt antal vita blodkroppar - mer än 25×10^9 per liter blod.
- Omogna vita blodkroppar i blodet - 1 procent eller mer.
- Att ha gått ner i vikt och nattliga svettningar

0 poäng	låg risk
1 poäng	intermediär risk 1
2 poäng	intermediär risk 2
3 poäng eller högre	hög risk

Prognosen påverkas av vilken riskgrupp man hamnar i.

Behandling

Behandlingens syfte är framför allt att lindra olika symtom och förebygga blodpropp eller blödning.

Benmärgshämmande behandling

Benmärgshämmande behandling ges för att lindra symtom som vikt-nedgång och nattliga svettningar, eller besvär av en förstörd mjälte. Behandlingen ges till personer med låg eller intermediär risk 1 och består i första hand av en låg dos cytostatika, vanligtvis Hydrea.

Hos yngre personer i tidiga sjukdomsstadier kan behandling med Interferon alfa vara ett alternativ, också vid högre risk.


Stamcellstransplantation

Stamcellstransplantation är den enda botande behandlingen vid primär myelofibros. Transplantation övervägs till alla under 65 år, eller något äldre om de i övrigt är helt friska, som har en intermediär 2 eller hög risk.

Även personer med intermediär risk 1 kan komma att transplanteras om de har ytterligare mutationer med dålig prognos.

JAK-hämmare

JAK-hämmare är ett läkemedel som kan ges till personer vars sjukdom har intermediär 2 risk eller hög risk. Läkemedlen gör att mjälten minskar i storlek och lindrar symtom som att känna sig trött, smärta, klåda och magproblem. Det kan ge en ökad livskvalitet. Kanske kan också överlevnaden förlängas något.



**JAK-hämmare
lindrar symtom.**

Orsaker

När man får en allvarlig sjukdom är det naturligt att man kan undra vad som har orsakat den. Flera blodcancer-sjukdomar har man fortfarande inte hittat någon orsak till. Troligen är det samspelet mellan flera olika faktorer som får sjukdomen att bryta ut.

När det gäller leukemier och lymfom känner man till en del om orsakerna bakom sjukdomarna.

Leukemi

Joniserande strålning misstänks vara en viktig yttre faktor för både akut leukemi och kronisk myeloisk leukemi. Det bygger på att överlevande efter atom-bombsexplosionerna i Hiroshima och Nagasaki i slutskedet av andra världskriget oftare än andra fick dessa leukemiformer.

Akut leukemi har även kunnat kopplas till långvarig exponering för lösningsmedlet bensen.

I mellan fem och sex procent av alla fall av akut leukemi uppstår sjukdomen på grund av tidigare behandling med cytostatika och/eller strålning.

I de allra flesta fall av leukemi kan man dock inte finna någon direkt orsak till sjukdomen. I enstaka fall kan ärftliga faktorer bidra. Hos en del kan andra blodcancer-sjukdomar utvecklas och övergå till leukemi.

Lymfom

Ingen vet i dag helt vad som orsakar lymfom. Sjukdomen har ökat i hela västvärlden under andra halvan av 1900-talet. Omfattande studier pågår för att ta reda på varför vissa människor får lymfom.

Nedsatt immunförsvar ökar risken för olika typer av lymfom, som medicinering med immunhämmande

läkemedel i samband med transplantationer, vid olika tumörbehandlingar eller vid obehandlad HIV-infektion.

Autoimmuna sjukdomar, som reumatoid artrit, medför också en ökad risk för lymfom.

Att det finns en topp i insjuknande hos unga vuxna i just Hodgkins lymfom talar starkt för att infektioner under barn- och ungdomsperioden spelar roll. Körtelfeber, mononukleos, är en känd sådan riskfaktor. Körtelfeber är dock mycket vanligt medan Hodgkins lymfom är ovanligt, så det kan bara förklara en del av fallen.

Man kan också se en ökad risk hos HIV-infekterade och organtransplanterade personer, samt hos personer med autoimmuna sjukdomar som till exempel reumatism.

För kronisk lymfatisk leukemi tros miljögifter och andra kemikalier kunna bidra sjukdomen, eftersom jordbrukare och gummiarbetare löper ökad risk.

Hos de flesta som insjuknar i sjukdomen hittar man ingen bakomliggande orsak.

Att leva med cancer

Att få besked om att man har en cancersjukdom är svårt – även om man själv misstänkt det. Det är mycket vanligt att reagera med oro, nedstämdhet och känslor av överklighet. För de flesta minskar dock oro och nedstämdhet då man fått besked om och påbörjat behandling. Det är för de flesta lättare att veta vad de har framför sig än att leva i den osäkerhet som oftast finns vid tiden för diagnos.

En påfrestande tid för många är när behandlingen är avslutad. Det är inte alls säkert att den förväntade lättnaden infinner sig. Behandlingstiden kan visserligen vara



Den regelbundna kontakten med sjukvården är en trygghet för många.

jobbig, men det betyder åtminstone att något aktivt görs mot sjukdomen. Dessutom innebär den regelbundna kontakten med sjukvården en trygghet för många. När behandlingen är avslutad är det lätt att känna sig utlämnad. Många blir rädda för kroppsliga symtom, eftersom det ligger nära till hands att koppla ihop dem med sjukdomen. Det kan vara svårt att behöva avgöra själv om symtomen är något som kräver läkarbesök. Med tiden lär sig dock de flesta att återigen tolka sina kroppsliga symtom på samma vis som före sjukdomen.

När behandlingen är avslutad förväntar sig ofta omgivningen att allt ska vara "som vanligt", det vill säga att livet ska bli precis som före cancersjukdomen. Om intresset från anhöriga och vänner falnar, om ingen riktigt längre orkar lyssna, kan man känna sig både ensam och oförstådd. Efter behandlingen är det också vanligt att oroa sig för framtiden och för att sjukdomen ska komma tillbaka. Därför är det viktigt för alla att komma ihåg att de svåra känslorna inte försvinner så snart behandlingen är avslutad.

Trötthet

Nästan alla blir trötta av att få ett cancerbesked och av att gå igenom en cancerbehandling. Man blir trött av både den medicinska behandlingen och den känslomässiga reaktionen. Om tröttheten blir för svår är det bra att rådgöra med läkaren, det finns medicinsk hjälp att få. Många vill i så stor utsträckning som möjligt klara sig själva, men det kan vara skönt att ta emot praktisk hjälp om den erbjuds. Det är dessutom ett bra sätt för människor i omgivningen att visa att de bryr sig.

Att berätta för andra

En del människor tycker att det är svårt att berätta för närstående om diagnosen, behandlingen och om hur

de känner sig. Ändå är det viktigt att de närmaste är informerade, eftersom de då kan vara till hjälp på ett bättre sätt. Därför är det bra att ta med sig någon närstående till läkarbesöket. Ofta är det också en fördel att vara två som lyssnar. Om man är två är det enklare att fånga upp och bearbeta all information.

Att träffa andra i samma situation

Att träffa andra personer som fått en cancerdiagnos och genomgått behandling kan kännas som ett stort stöd. Bara den som själv upplevt det kan förstå fullt ut vad det innebär. Det är dock viktigt att vara medveten om att både cancersjukdomen och erfarenheterna av att vara sjuk kan skilja sig avsevärt från person till person, även om diagnosen är densamma.

Du kan också gå med i Cancerfondens slutna Facebookgrupp "Tillsammans" som finns för dig som vill dela erfarenheter och funderingar om cancer med andra.

Information och rehabilitering

Många vill från början ha så mycket information som möjligt om sin sjukdom, medan andra väljer att avstå. Det kommer ofta en period när du känner att du vill "stänga av" och för tillfället inte orkar med mer information. Det gäller därför att själv få möjlighet att välja vilken information du för tillfället är intresserad av. Alla som får ett cancerbesked ska få både muntlig och skriftlig information om sjukdomen och om vilka behandlingar och hjälpresurser som finns. Om du känner att du behöver mer information än vad du redan fått, bör du be din kontaktsjuksköterska om hjälp.


På internet finns massor med information, men det är nästan omöjligt att hitta rätt till sådan information som gäller just dig. Det finns också mycket direkt felaktig

information på internet, inte minst från dem som tjänar pengar på att sälja olika typer av tjänster och behandlingar.

Redan när du fått besked om att du har en cancersjukdom bör sjukvården sätta i gång planeringen av din rehabilitering, så att du under och efter genomgången behandling kan leva ett så bra liv som möjligt, både kroppsligt och själsligt. Din kontaktsjuksköterska har ansvar för att planera och samordna din rehabilitering.

Råd inför läkarbesöket

- Skriv ner alla frågor före besöket.
- Ta med en närstående.
- Ta upp alla besvär, till exempel oro, dålig aptit eller sömn, smärta, illamående, trötthet, nedstämdhet, problem med sex.
- Be läkaren rita på en teckning var din tumör sitter. Även andra problem som hör samman med din sjukdom blir ofta mer begripliga om läkaren ritar och berättar.
- Tala om för läkaren om du använder dig av alternativ eller komplementär behandling.
- Be att läkaren sammanfattar den viktigaste informationen i slutet av samtalet och skriv gärna ned den.



**Skriv ner
alla frågor till
läkarbesöket.**

Du kan via 1177 läsa din journal i efterhand, men tänk på att du kan få information om något som läkaren ännu inte hunnit berätta för dig. Det kan vara svårt att hantera sådan information när man inte har tillgång till sjukvårdspersonal som kan förklara vad den nya informationen betyder för just dig.

Att delta i en forskningsstudie

När laboratorieforskningen leder till positiva resultat måste den prövas på cancerpatienter i kliniska studier. Dessa utformas så att de ska ge svar på en rad viktiga vetenskapliga frågor, till exempel om en lovande behandling verkligen är effektiv och hur säker den är. Patienter som deltar i kliniska studier ger inte bara ett viktigt bidrag till den medicinska vetenskapen, utan får också möjlighet att själva dra nytta av exempelvis en ny och förbättrad behandlingsmetod. Du ska alltid ha både muntlig och skriftlig information om studien. Diskutera med din läkare om för- och nackdelar med att delta om du blir tillfrågad. Deltagande i forskningsstudier är alltid frivilligt. Ingen kan kräva av dig att delta om du inte vill.

- Läs mer på www.cancerfonden.se/forskningsstudie.
- **Patientförening**
Blodcancerförbundet
Hamngatan 15 B
172 66 Sundbyberg
Tel: 08-546 405 40
E-post: info@blodcancerforbundet.se
Webbplats: www.blodcancerforbundet.se

Text: Cancerfonden

Medicinskt granskad: Martin Höglund – Överläkare Hematologisektionen, Akademiska Sjukhuset. Mats Jerkeman – Professor/överläkare, Universitetssjukhuset i Lund. Jan Samuelsson – Docent, överläkare, Hematologiska kliniken Universitetssjukhuset Linköping.

Foto: Sid 10, 11 och 16 Olle Nordell, sid 38 Edis Potor.

Illustration: Cancerfonden

Upplaga: Version 1, september 2022.

Tillsammans mot cancer

Cancerfonden är en fristående, ideell organisation utan statligt stöd. Vårt arbete är helt beroende av testamenten och gåvor från privatpersoner och företag. Vi finansierar varje år fler än 500 forskningsprojekt som alla bär på hopp om att bidra till vår vision: att besegra cancer!

Vill du också bidra till vårt arbete?

Bli månadsgivare på cancerfonden.se.



CANCERFONDEN

TILLSAMMANS MOT CANCER

Cancerfondens vision är att besegra cancer. Genom att finansiera den främsta forskningen, sprida kunskap om cancer och påverka beslutsfattare i viktiga frågor, arbetar vi för att färre ska drabbas och fler ska överleva.

Cancerfonden är en fristående, ideell organisation utan statligt stöd. Vårt arbete är helt beroende av gåvor från privatpersoner och företag.

Sedan 1951 har vi delat ut drygt 12 miljarder kronor till de främsta forskningsprojekten i Sverige.

Cancerfonden | 101 55 Stockholm

Besök: David Bagares gata 5 | Telefon 010-199 10 10

Plusgiro 90 1986-0 | Bankgiro 901-9514 | cancerfonden.se