

Waldenströmin tauti

Usein kysytyt
kysymykset





USEIN KYSYTYT KYSYMYKSET

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 <https://www.iwmf.com/>. Voit myös postittaa lahjoituksesi osoitteeseen: 6144 Clark Center Avenue, Sarasota, FL 34238, USA.

IWMF on kohdan 501(c)(3) mukainen verovapaa voittoa tavoittelematon järjestö, liittovaltion tunnus #54-1784426.

Copyright © 2018 IWMF

ALKUSANAT

Kädessäsi oleva opas *Usein kysytyt kysymykset* (englanninkielinen alkuperäisnimi *Frequently Asked Questions*) on vuonna 2018 julkaistu painos. Sen julkaisija, International Waldenstrom's Macroglobulinemia Foundation (IWMF), on Arnold Smoklerin vuonna 1994 perustama voittoa tavoittelematon järjestö. IWMF perustettiin tarjoamaan keskinäistä tukea ja rohkaisua Waldenströmin tautia eli Waldenströmin makroglobulinemiaa sairastavien yhteisölle ja muille sairaudesta kiinnostuneille, tarjoamaan tietoa ja koulutusta potilaita huolestuttavista kysymyksistä, sekä edistämään ja tukemaan tutkimusta parempien hoitokeinojen kehittämiseksi ja lopulta parannuskeinon löytymiseksi.

IWMF:llä on ollut suuri ilo saada toimitsijoikseen Elena Malunis, Marcia Klepac, Pete DeNardis, Barry Nelson ja Linda Nelson, jotka ovat huolellisesti laatineet nämä usein kysytyt kysymykset Waldenströmin taudista sekä niiden vastaukset, ja muokanneet ne kärsivällisesti tämän helppolukuisen oppaan muotoon.

IWMF kiittää alkuperäisen käsikirjoituksen tarkastamisesta LT Robert A. Kyleä, LT Jorge J. Castilloa ja LT Jeffrey V. Matousia.

Copyright © 2018 IWMF

Rahoitus, jonka on myöntänyt Pharcyclics LLC, Abbvie Company ja Janssen Biotech, Inc.



Sisällysluettelo

| | |
|---|---|
| JOHDANTO | 1 |
| ENSIMMÄISET KESKEISET KYSYMYKSET | 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 hankkia toinen mielipide? Jos kyllä, niin koska? | 2 |
| Mistä löydän hyvän lääkärin toista mielipidettä varten? | 2 |
| Koska minun pitäisi aloittaa hoito? | 2 |
| Mitä hoitomuotoja WM:n hoitoon on hyväksytty? | 3 |
| YLEISIÄ KYSYMYKSIÄ..... | 3 |
| Pitäisikö minun ottaa vyöruusurokote? | 3 |
| Pitäisikö minun ottaa influenssarokote? Entä nenäsumutteena annettava rokote? | 3 |
| Pitäisikö minun ottaa keuhkokuumerokote? | 3 |
| Miten minun pitäisi suojata immuunijärjestelmäni? | 3 |
| Voinko vielä matkustaa? | 3 |
| Kuinka usein minun pitäisi käydä hematologin tai onkologin vastaanotolla? | 4 |
| MUIITA KYSYMYKSIÄ WM:STÄ | 4 |
| Kuka oli Waldenström? Mitä makroglobulinemia tarkoittaa? | 4 |
| Mitä on IgM? Miten se liittyy WM:ään? | 4 |
| Mikä aiheuttaa WM:n? Johtuuko se ympäristötekijöistä? | 4 |
| Mikä on IgM MGUS? | 4 |
| 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? | 5 |
| Mikä merkitys MYD88 L265P -mutaatiolla on WM:ssä?..... | 5 |
| Liittyykö WM:ään muita tärkeitä geenimutaatioita?..... | 5 |
| KYSYMYKSIÄ MERKEISTÄ JA OIREISTA | 6 |
| Mitkä ovat WM:n yleisiä merkkejä ja oireita? Onko WM yhteydessä väsymykseen? | 6 |
| Minkälaisia iho-oireita WM:ään liittyy? | 6 |
| Mikä aiheuttaa WM:ään liittyvän yöhikoilun? | 6 |
| Miten WM saattaa vaikuttaa silmiin? | 6 |
| Mikä on perifeerinen neuropatia? Miltä se tuntuu? | 6 |
| Miten perifeeristä neuropatiaa hoidetaan? Paraneeko se hoidolla? | 6 |

| | |
|--|----|
| Mitä on hyperviskositeetti? Mikä on plasmafereesi? Miksi se tehdään? Mitä pitäisi tehdä ennen plasmafereesiä, sen aikana ja sen jälkeen? | 7 |
| KYSYMYKSIÄ DIAGNOOSISTA JA KOKEISTA | 8 |
| Miten WM diagnosoidaan?..... | 8 |
| Mikä on luuydinnäyte? Mitä pitäisi odottaa? | 8 |
| Kuinka usein luuydinnäyte täytyy ottaa?..... | 8 |
| Kumpi mittaus on luotettavampi tai hyödyllisempi: IgM vai seerumin viskositeetti (SV)? | 8 |
| Ovat IgM- ja IgA-tasot myös tärkeä seurattava mittaus? | 8 |
| Mitkä ovat verikokeiden tärkeimmät lukemat? | 8 |
| KYSYMYKSIÄ HOIDOSTA..... | 9 |
| Miksi kohdallani odotetaan ja katsotaan enkä saa hoitoa, vaikka minulla on syöpä? | 9 |
| Mitä voin odottaa WM:ään annettavalta hoidolta? | 9 |
| Mitä voin tehdä itse? | 9 |
| Onko ruokia, joiden syömisestä on hyötyä tai haittaa hoidon aikana? Onko WM:ään vaihtoehtoisia hoitomuotoja?... 10 | 10 |
| Onko olemassa WM-potilaiden MYD88-mutaatioon kohdennettuja hoitoja?..... | 10 |
| Entä jos hoito ei tehoa? | 10 |
| Mitä ovat WM:n muut myöhäiset ja harvinaiset komplikaatiot?..... | 10 |
| Diffuusi suurisoluinen B-solulymfooma | 10 |
| Amyloidoosi: | 10 |
| Kryoglobulinemia | 10 |
| Hypogammaglobulinemia | 11 |
| Bing-Neel-oireyhtymä | 11 |

JOHDANTO

Usein kysytyt kysymykset on laadittu tueksi vasta diagnosoiduille ja jo pidempään Waldenströmin tautia (WM) sairastaneille potilaille sekä heitä hoitaville. Tästä kirjasesta löytyy helppolukuiset vastaukset yleisiin WM:ää koskeviin kysymyksiin ymmärrettävässä muodossa myös heille, jotka eivät ole perehtyneet biologiaan. Hiljattain diagnosoitujen potilaiden kannattaa lukea kirjanen kannesta kanteen, mutta sairauden jo tuntevat voivat keskittyä haluamiinsa kysymyksiin.

Sairautta koskeviin kysymyksiin täytyy vastata termeillä, jotka eivät välttämättä ole kaikille lukijoille tuttuja. WM:ään liittyvät termit määritellään kirjasessa *Glossary and Abbreviations* (suom. *Sanasto ja lyhenteet*), joka löytyy IWMF:n verkkosivustolta osoitteesta <https://www.iwmf.com/media-library/download-publications/glossary-and-abbreviations>. Jos sinulla on muita kysymyksiä, joihin tämä kirjanen ei vastaa, tai etsit lisätietoa tietystä aiheesta, käänny terveydenhuollon ammattilaisen puoleen. *Usein kysytyt kysymykset* on julkaistu alun perin Yhdysvalloissa, ja Suomessa käytetyt tutkimukset ja hoidot voivat hieman erota tässä oppaassa esitetyistä menetelmistä.

ENSIMMÄISET KESKEISET KYSYMYKSET

Mikä WM on?

Waldenströmin tauti (Waldenströmin makroglobulinemia, WM) on lymfooma eli syöpä. Sitä esiintyy B-lymfosyyteiksi eli B-soluiksi kutsutuissa veren valkosoluissa, jotka yleensä kypsyvät immunoglobuliineja (vasta-aineita) valmistaviksi, elimistön tulehduksia torjuviksi plasmasoluiksi. WM:ssä B-soluissa tapahtuu kypsymisen myöhäisvaiheessa pahanlaatuinen muutos, minkä vuoksi ne jatkavat kasvua identtisten solujen klooneina, pääasiassa luuytimessä mutta myös imusolmukkeissa sekä muissa kudoksissa ja elimissä. Tätä sanotaan lymfoplasmasyyttiseksi lymfoomaksi (LPL). 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?

Joskus WM:ää ja LPL:ää (lymfoplasmasyyttinen lymfooma) käytetään toistensa synonyymeinä, vaikka oikeasti WM kuuluu LPL:ään. WM kuitenkin käsittää noin 90–95 % LPL-potilaista. LPL-syöpäsoluilla on sekä B-lymfosyyttien että plasmasolujen ulkomuoto, mistä johtuu termi lymfoplasmasyyttinen. LPL-solut voivat erittää immunoglobuliineja eli vasta-aineita (IgM, IgA, IgG, IgE tai IgD). 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 patologioiden käyttämä termi luuytimen tai imusolmukkeiden ulkomuodosta.

Lääkäriini 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 1500 uutta tapausta. Sairaus liittyy ikään ja on melko harvinainen alle 40-vuotiailla (alle yksi prosentti potilaista). Potilaiden ikä on yleensä 60–70 vuotta. WM on lähes kaksi kertaa yleisempi miehillä kuin naisilla ja yleisempi valkoihoisilla kuin muilla etnisillä ryhmillä. Syytä tähän ei tiedetä. WM:ään on perinnöllinen alttius. Useimmat tutkimukset viittaavat siihen, että noin 20–25 %:lla potilaista on lähisukulainen, jolla on WM tai muu B-solujen sairaus. WM on harvinainen sairaus eikä saa paljon 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?

WM on parantumaton, mutta useimmiten sitä voidaan hoitaa tehokkaasti ja hyvälaatuista elinaikaa on useita vuosia. 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. Viiden vuoden elossaololuku kertoo, kuinka suuri prosentti potilaista elää vähintään viisi vuotta syövän toteamisen jälkeen. Prosentti tarkoittaa potilaiden määrää sadasta. Viiden vuoden elossaololuku WM-potilailla on noin 75 %. Täytyy kuitenkin muistaa, että elossaololuvut perustuvat useisiin yksittäisiin tekijöihin, muun muassa potilaan ikään ja muihin mahdollisiin terveydellisiin ongelmiin. On myös huomattava, että WM-potilaiden elossaololukujen tilastot ovat arvioita. Sitä mukaa kun uusia tehokkaampia ja vähemmän myrkyllisiä lääkkeitä ja hoitoja tulee käyttöön, elinajanodote nousee edelleen. WM:stä johtuvia ensisijaisia 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 hankkia toinen mielipide? Jos kyllä, niin koska?

Vasta diagnosoidut tai hoitoa tarvitsevat potilaat hankkivat usein toisen mielipiteen tunnetulta WM:n asiantuntijalta tai hematologilta tai onkologilta, jolla on kiinnostusta ja kokemusta WM:n diagnosoinnista ja hoidosta. WM on harvinainen sairaus, joten monilla hematologeilla ja onkologeilla on vain vähän kokemusta WM-potilaista. IWMF:n uutiskirje *Torch* on julkaissut aiheesta LT MCAP (American College of Physiciansin jäsen) Morie A. Gertzin kirjoittaman artikkelin ”Should I Get a Second Opinion” (”Pitäisikö minun hankkia toinen mielipide?”). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz5Second.pdf.

Mistä löydän hyvän lääkärin toista mielipidettä varten?

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

Koska minun pitäisi aloittaa hoito?

Potilaalle pitäisi aloittaa hoito, kun oireet alkavat tai joissakin tapauksissa, kun verikokeiden tulokset osoittavat terveyden olevan vaarassa. Jossain määrin päätös hoidon aloittamisesta riippuu siitä, miten kyseinen potilas sietää oireita ja miten ne vaikuttavat elämänlaatuun. Pelkkä IgM-taso ei ole merkki siitä, että hoito pitäisi aloittaa. Muita hoidon mittareita kerrotaan osoitteessa www.iwmf.com/about-wm/treatment/reasons-undergo-treatment. IWMF:n uutiskirje *Torch* on myös julkaissut aiheesta LT FT Stephen M. Ansellin kirjoittaman artikkelin nimeltä Who Needs Treatment for Waldenström’s Macroglobulinemia and When? (Kuka tarvitsee hoitoa Waldenströmin tautiin ja koska?). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/BestOfTorch16.2Ansell.pdf.

Mitä hoitomuotoja WM:n hoitoon on hyväksytty?

Tällä hetkellä Imbruvica (ibrutinibi) on ainoa nimenomaan WM:n hoitoon hyväksytty hoitomuoto Yhdysvalloissa, Israelissa, Kanadassa ja useissa Euroopan maissa. (Suom. huom. Euroopan lääkevirasto EMA on hyväksynyt ibrutinibin käytön kroonisen lymfaattisen leukemian, manttelisolulymfooman sekä Waldenströmin taudin hoidossa, mutta lääkkeellä ei ole Suomessa vielä lokakuussa 2018 korvattavuutta). Useimmat WM:n hoidot perustuvat tuloksiin, jotka on saatu samantyyppisissä sairauksissa, muun muassa follikulaarisessa lymfoomassa, kroonisessa lymfosyyttisessä leukemiassa ja multipelissä myeloomassa. WM-potilaille on saatavana useita hoitovaihtoehtoja, joista monista on tietoa osoitteessa www.iwfm.com/media-library/iwfm-publications. Myös useat merkittävät syöpähoitokeskukset ovat laatineet suositukset WM:n hoitoon. Ne löydät osoitteesta www.iwfm.com/media-library/wm-medical-practice-guidelines-research. Hoitovaihtoehtot kehittyvät jatkuvasti, ja uusia hoitomuotoja löydetään ja testataan kliinisissä tutkimuksissa. Päivitetyn luettelon kliinisistä tutkimuksista löydät Yhdysvaltain valtiolliselta verkkosivustolta www.clinicaltrials.gov, jolla esitetään kaikki yhdysvaltalaiset sekä useita muiden maiden kliinisiä tutkimuksia. Euroopassa käynnissä olevista kliinisistä tutkimuksista löytyy tietoa osoitteessa <https://www.clinicaltrialsregister.eu/>.

YLEISIÄ KYSYMYKSIÄ

Pitäisikö minun ottaa vyöruusu-rokote?

Joo. Ei-elävää virus-vyöruusu-rokotetta, jota kutsutaan nimellä Shingrix, tulee harkita lääkärin kanssa neuvoteltuaan. Joissakin tapauksissa saattaa olla suositeltavaa pysyä ennaltaehkäisevillä virusten vastaisilla lääkkeillä estääkseen vyöruusu.

Pitäisikö minun ottaa influenssarokote? Entä nenäsumutteena annettava rokote?

Ota influenssarokote vuosittain. Siinä on kuollutta virusta, joten se on turvallinen. Nenäsumutteena annettava FluMist on elävää virusta sisältävä rokote, joten sitä ei suositella WM-potilaille.

Pitäisikö minun ottaa keuhkokuumerokote?

Kyllä. Yhdysvalloissa Centers for Disease Control (tartuntatautien valvonta- ja ehkäisykeskukset) suosittelevat pneumokokkipolysakkaridirokotetta (PPSV) kaikille yli 65-vuotiaille aikuisille sekä 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 pitäisi suojata immuunijärjestelmäni?

Pese kädet 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 tai muiden sairauksien oireita. Pese ra'at hedelmät ja vihannekset hyvin ennen syömistä ja varmista, että liha- ja kalaruoat on kypsennetty riittävässä lämpötilassa. Näitä järkeviä perusohjeita kannattaa kaikkien noudattaa terveydentilasta riippumatta.

Voinko vielä matkustaa?

Matkustaminen yleensä onnistuu vielä, 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 siihen, että tarvitset hoitoa, tai olet tällä hetkellä mahdollisesti immuunijärjestelmään vaikuttavassa hoidossa, kysy hematologilta tai onkologilta, pitääkö matkustamista rajoittaa. Kannattaa kysyä 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 pitäisi käydä hematologin tai onkologin vastaanotolla?

Se riippuu huomattavasti sairautesi tilasta ja siitä, saatko siihen hoitoa. Jos WM on lepotilassa ja tilasi on vakaa, hematologin tai onkologin vastaanotolla täytyy käydä ehkä vain muutaman kerran vuodessa. Jos olet vasta saanut diagnoosin tai sairaus etenee, hematologi tai onkologi haluaa seurata sinua tiiviimmin, noin kahden tai kolmen kuukauden välein. Jos saat tällä hetkellä hoitoa, hematologi tai onkologi voi haluta seurata sinua hoidon ajan vielä useammin, koska joillakin hoidoilla on sivuvaikutuksia, jotka täytyy tunnistaa nopeasti ja hoitaa tarpeen mukaan. Kannattaa kysyä neuvoa omalta hematologilta tai onkologilta.

MUITA KYSYMYKSIÄ WM:STÄ

Kuka oli Waldenström? Mitä makroglobulinemia tarkoittaa?

Tri Jan Waldenström (1906–1996) oli ruotsalainen lääkäri, joka vuonna 1944 ensimmäisenä kuvaili kaksi potilasta, joiden oireiden tiedetään nyt johtuneen Waldenströmin makroglobulinemiasta. Makroglobulinemia on yhdessä, jossa makro tarkoittaa suurta ja globulinemia proteiinia veressä. WM:n tapauksessa WM-syöpäsolut tuottavat liikaa veressä olevaa suurikokoista IgM-proteiinia.

Mitä on IgM? Miten se liittyy WM:ään?

Immunoglobuliini M eli IgM on yksi viidestä perusvasta-aineesta (IgG, IgA, IgM, IgD ja IgE). Niitä tuottavat B-solut (yksi valkoisten verisolujen tyyppi). IgM on ylivoimaisesti suurin vasta-aine ihmisen verenkierrossa. Se on ensimmäinen vasta-aine, joka ilmestyy vasteena alkualtistukseen antigeenille tai infektiolle. WM vaikuttaa B-soluihin niiden plasmasoluiksi kehittymisen aikana. Niistä tulee luuytimessä epänormaaleja lymfoplasmasyttisiä (LPL) soluja. Näitä LPL-soluja kehittyä koko ajan lisää, vaikka ne ovat elimistölle hyödyttömiä. 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-määrä 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. Jos IgM tuhoaa verisoluja, kyseessä on autoimmuuni hemolyytinen anemia. Jos haluat perehtyä immunologian perusteisiin ja immunoglobuliineihin, suosittelemme IWMF:n kirjasta Basic Immunology (Immunologian perusteet) osoitteessa www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications.

Mikä aiheuttaa WM:n? Johtuuko se ympäristötekijöistä?

WM:n nimenomaisia 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-solusairauksien 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 hyvin varhainen vaihe, jossa luuytimessä on vain vähän LPL-soluja. Niitä ei usein löydetä kudoksista edes koepaloista, mutta epänormaali IgM-määrä on havaittavissa (yleensä matalalla tasolla). Se voidaan havaita muusta syystä otetusta verinäytteestä potilaalla, jolla ei tässä vaiheessa ole oireita. MGUS:n (ja siten WM:n) syytä ei tunneta, mutta se yleistyy iän myötä. Ajan (yleensä vuosien) kuluessa näitä soluja voi alkaa kertyä. Niiden kertyessä voi alkaa esiintyä oireita, muun muassa väsymystä, painonlaskua, yöhikoilua, kuumetta ja toistuvia infektioita. Lopulta diagnosoidaan WM. 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. Useimmat tutkimukset viittaavat siihen, että noin 20–25 %:lla potilaista on lähisukulainen, jolla on WM tai muu B-solujen sairaus. Tällä hetkellä ei ole testiä, joilla 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 esiintymisen riski on suurempi, jos sitä esiintyy suvussa, mutta sairauden harvinaisuuden vuoksi kokonaisriski on äärimmäisen pieni. Lasten WM:stä ei kannata olla huolissaan, koska sairautta esiintyy pääasiassa iäkkäämmillä ja siihen saatavat hoidot paranevat jatkuvasti. IWMF:n uutiskirje *Torch* on julkaissut aiheesta LT Robert A. Kylen kirjoittaman artikkelin Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance (MGUS) and Smoldering Waldenström's Macroglobulinemia (SWM) (Merkitykseltään epäselvä monoklonaalinen gammapatia (MGUS) ja lepotilainen Waldenströmin tauti (SWM)). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Kyle.pdf.

Liittykö WM:ään suurempi muiden syöpien riski?

Useat tutkimukset viittaavat siihen, että WM:ään liittyy kohonnut riski tiettyihin syöpiin, muun muassa eturauhas-, rinta-, iho-, keuhko- ja kilpirauhassyöpään sekä muihin verisyöpiin. Jotkut näistä, etenkin verisyövät, saattavat liittyä tiettyihin WM:n hoitoihin, muun muassa alkyloiviin aineisiin ja nukleosidianalogeihin. WM-potilaiden pitäisi jatkaa terveydenhuollon vakioseulontoja, joilla etsitään muita syöpätyyppejä.

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

MYD88 on normaali proteiini, jota koodaa geeni nimeltä myeloid differentiation primary response 88. 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, havaittiin olevan paljon yleisempi WM:ssä (noin 90 %:lla potilaista) kuin muun tyyppisissä verisyövissä. IWMF:n uutiskirje *Torch* on julkaissut aiheesta LT FT Steven Treonin kirjoittaman artikkelin Mutation MYD88 L265P (MYD88 L265P -mutaatio). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Treon.pdf.

Mikä merkitys MYD88 L265P -mutaatiolla on WM:ssä?

Sen merkitystä ei vielä tunneta. Se on WM-potilailla yleinen (esiintyvyys noin 90 %:lla potilaista), mutta tällä hetkellä sen ei uskota aiheuttavan sairautta. Ilmeisesti se kuitenkin vaikuttaa WM-solujen kasvuun ja säilymiseen johtamalla B-solujen kehittymiseen ja aktivoitumiseen liittyvien proteiinien, muun muassa BTK:n, yliekspressioon. Koska se on WM:ssä yleinen, sen esiintymistä saatetaan alkaa hyödyntää diagnostiikan osana 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. Se näyttää heikentävän WM:n ennustetta ja voi johtaa WM-solujen kasvuun luuytimen ulkopuolisissa kudoksissa. IWMF sponsoroit tällä hetkellä CXCR4-geenin tutkimusta.

KYSYMYKSIÄ MERKEISTÄ JA OIREISTA

Mitkä ovat WM:n yleisiä merkkejä ja oireita? Onko WM yhteydessä väsymykseen?

WM voi aiheuttaa paljon erilaisia merkkejä ja oireita. Yleisimpiä ovat hitaasti etenevä väsymys ja rasituksessa hengästyminen, jotka johtuvat anemiasta. Anemia johtuu veren punasolujen vähenemisestä, jonka aiheuttaa lymfoplasmasyyttisolujen (LPL) lisääntyminen luuytimessä. Muita tyypillisiä 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 johtuvat veren punasolujen vähenemisestä, jonka aiheuttaa lymfoplasmasyyttisolujen (LPL) kasvu tai monoklonaalisen IgM:n erittyminen (hyperviskositeetti, perifeerinen neuropatia ja autoimmuuni hemolyyttinen anemia).

Minkälaisia iho-oireita WM:ään liittyy?

WM:ään liittyy harvoin iho-oireita. Harvoissa tapauksissa WM-solut voivat tunkeutua ihoon, tai WM-solujen erittämä IgM saattaa kertyä 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 esiintyy trombosytopeniaa tai korkea IgM-taso voi aiheuttaa ihon verenvuotoa, josta seuraa mustelmien saamista herkästi, petekioita eli hiussuonipurkauksia (pienenpieniä punaisia tai violetteja pisteitä) tai purppuraa eli ihon punatäpläisyyttä (pieniä punaisia tai violetteja alueita). IWMF:n uutiskirje *Torch* on julkaissut aiheesta LT Julia S. Lehmanin kirjoittaman artikkelin Waldenstrom's Macroglobulinemia and the Skin (Waldenströmin tauti ja iho). Artikkelin löydät osoitteesta 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). Sen syytä ei vielä tiedetä varmasti, mutta yksi mahdollinen vaikutustapa on, että lymfooman etenemisellä ja elimistön infektioiden torjunnalla on yhteisiä piirteitä, nimittäin että molemmat voivat aiheuttaa immuunisolujen ja niihin liittyvien sytokiineiksi kutsuttujen proteiinien vapautumista. Näiden toiminta voi olla kuumeen, lihaskipujen ja yöhikoilun syy.

Miten WM saattaa vaikuttaa silmiin?

WM voi vaikuttaa silmiin useilla tavoilla, etenkin jos veren seerumin viskositeettitaso on kohonnut. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch*, on aiheesta julkaistu O.D. (optometrian tohtori) Maureen Hanleyn kirjoittama artikkeli "Waldenstrom and the Eye" ("Waldenströmin tauti ja silmät"). Artikkelin löydät osoitteesta 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 ruumiin ääresosiin (käsiin ja jalkoihin). Myös jotkut WM:ään annettavat hoidot voivat aiheuttaa perifeerisen neuropatian, muun muassa bortetsomibi (Velcade) ja talidomidi. Perifeerisen neuropatian oireita ovat pistely tai kihelmöinti, 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 heikentyneitä puristusvoimia. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu aiheesta LT Todd Levinen kirjoittama artikkeli "Waldenstrom's and Peripheral Neuropathy" ("Waldenströmin tauti ja perifeerinen neuropatia"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Levine.pdf.

Miten perifeeristä neuropatiaa hoidetaan? Paraneeko se hoidolla?

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

Neuropatian oireiden helpottamiseen kokeillaan usein monenlaisia hoitoja. Hoitoja on reseptivapaista valmisteista reseptilääkkeisiin, eikä tehokkaimmasta hoidosta ole yksimielisyyttä.

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

Hypersviskositeettioireyhtymä on harvinainen ja esiintyy vain WM:n yhteydessä. Siinä erittäin korkea IgM-proteiinin taso saa veren paksuuntumaan (jolloin se muistuttaa veden sijasta enemmän siirappia), mikä aiheuttaa pahimmillaan verenvuotoja, tavallisesti ikenistä ja nenästä. Plasmafereesiä käytetään usein hyperviskositeettioireyhtymässä helpottamaan potilaan oloa tilapäisesti. Plasmafereesin aikana potilas kytketään laskimoyhteydellä koneeseen, jonka läpi hänen verensä johdetaan. Kone käsittelee veren, erottaa siitä ja poistaa IgM-proteiinia sisältävän plasman ja palauttaa lopun veren potilaan elimistöön. Poistettu plasma korvataan yleensä albumiinilla tai tuoreella pakasteplasmalla, jotta veren tilavuus pysyy riittävänä. Oireet lievittyvät yleensä nopeasti. Plasmafereesi ei vähennä kasvainsolulaakkaa, joten WM-solut jatkavat IgM-proteiinin valmistamista ja sairautta täytyy edelleen hoitaa. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu aiheesta LT Marvin J. Stonen kirjoittama artikkeli Plasmapheresis and Waldenstrom's Macroglobulinemia (Plasmafereesi ja Waldenströmin tauti). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Stone.pdf. Katso myös IWMF:n tietolehti plasmafereesistä, jonka löydät useilla eri kielillä osoitteesta www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications.

KYSYMYKSIÄ DIAGNOOSISTA JA KOKEISTA

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 hyydy). Toinen on epänormaalin solukasvuston esiintyminen luuytimessä. Epänormaali solut (lymfoplasmasyttiset solut) ovat luuytimessä ja tuottavat IgM-proteiinia. Diagnoosin tekemistä varten lääkäri kysyy ensin sarjan kysymyksiä eli sairaushistorian. Sitten lääkäri tutkii potilaan etsien sairauden merkkejä ja oireita (katso yllä oleva osio KYSYMYKSIÄ MERKEISTÄ JA OIREISTA). Näiden tietojen perusteella voidaan määrätä verikokeita ja lääketieteellisiä tutkimuksia. Epäiltäessä WM:ää tarvitaan luuydinnäyte. Lue lisää WM:n diagnosoinnista IWMF:n kirjasta Medical Tests (Lääketieteelliset kokeet), jonka löydät osoitteesta www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu aiheesta LT MCAP (American College of Physiciansin jäsen) Morie A. Gertzin kirjoittama artikkeli "How is Waldenstrom's Macroglobulinemia Diagnosed" ("Miten Waldenströmin tauti diagnosoidaan"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz4.pdf.

Mikä on luuydinnäyte? Mitä pitäisi odottaa?

Luuydinnäyte otetaan etsittäessä luuytimeä epänormaaleja löydöksiä. Se on suurien luiden sisällä olevaa sienimäistä kudosta, jossa valmistuu verisoluja. Toimenpide tehdään lääkärin vastaanotolla tai sairaalassa rauhoituksessa tai paikallispuudutuksessa. Näyte otetaan yleensä erikoisneulalla suoliluun takaharjanteesta (lonkkaluun takaosasta). Toimenpiteessä voidaan ottaa sekä aspiraatio että kiinteä luuydinnäyte (koepala). Patologi tutkii luuydinsolut mikroskoopilla ja tekee lisää kokeita solujen erikoisvärjäyksellä, jolla etsitään epänormaaleja löydöksiä. 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 täytyy ottaa?

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 onkologi 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 tai hyödyllisempi: IgM vai seerumin viskositeetti (SV)?

IgM-proteiinin mittaus tai seerumin proteiinin elektroforeesi (SPEP) ovat tärkeimpiä muuttujia, joiden avulla määritetään WM-potilaan sairauden tila. Monille WM-potilaille ei koskaan kehity korkea veren viskositeettiä, mutta heillä esiintyy useammin muita sairauteen liittyviä oireita (muun muassa anemiaa ja perifeeristä neuropatiaa). Seerumin viskositeetin mittaus on kuitenkin tärkeää potilailla, joilla on korkea IgM-taso, yleensä yli 3 g/dl.

Ovat IgM- ja IgA-tasot myös tärkeä seurattava mittaus?

WM-potilailla on yleensä joko IgG:n tai IgA:n tai molempien tasot ovat matalat. Syitä tähän ei tiedetä. Matalat IgG- ja IgA-tasot voivat vaikuttaa potilaan toistuviin infektioihin (esimerkiksi poskiontelo- tai keuhkoputkentulehduksiin). Tätä voidaan hoitaa IVIG:llä (suonensisäinen IgG). Jos WM-potilaalla ei ole toistuvia infektoita, IgG- ja IgA-tasojen merkitys on vähäinen.

Mitkä ovat verikokeiden tärkeimmät lukemat?

Monet hematologit ja onkologit katsovat yksittäisten lukemien sijasta enemmän koetulosten suuntauksia. Pelkkä IgM-taso ei ole merkki siitä, että hoito pitäisi aloittaa. Kohonneisiin lukemiin ei välttämättä liity oireita. Tällöin hoitoa ei välttämättä tarvita. Yleisesti ottaen tärkeimmät seurattavat verikoetulokset ovat SPEP-arvon (seerumin proteiinin elektroforeesi) piikki tai IgM-taso. Potilailla, joilla on amyloidoosi, kryoglobulinemia, laajentuneet imusolmukkeet tai harvinainen WM:ään liittyvä munuaissairaus, sairauden etenemistä voidaan joutua seuraamaan ylimääräisillä kokeilla. Näistä voi lukea lisää IWMF:n julkaisemasta kirjasta Medical Tests (Lääketieteelliset testit) osoitteesta www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications.

KYSYMYKSIÄ HOIDOSTA

Miksi kohdallani odotetaan ja katsotaan enkä saa hoitoa, vaikka minulla on syöpä?

Oireilemattoman (lepotilaisen) WM:n hoitaminen ei säästä ihmishenkiä, paranna elämänlaatua tai sairautta, eikä muuta sairauden pitkän aikavälin ennustetta. Lisäksi kemoterapialla voi olla sivuvaikutuksia. Se on myös kallista ja epämurkkaa. Potilaat, joilla ei ole merkittäviä elämänlaatuun vaikuttavia oireita, eivät hyödy varhaisesta hoidosta vaan voivat saada hoidosta sivuvaikutuksia. Korkea IgM-taso ei ole syy hoitoon, eikä matala IgM-taso tarkoita, että hoitoa ei tarvita. Perussääntö on, että määräävä tekijä hoidon tarpeellisuudelle ovat oireet, ei IgM-taso. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu aiheesta LT MCAP (American College of Physiciansin jäsen) Morie A. Gertzin kirjoittama artikkeli "When to Move from Watch and Wait to Treatment" ("Milloin on aika siirtyä seurannasta ja odottamisesta hoitoon?"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz6W%26W.pdf.

Mitä voin odottaa WM:ään annettavalta hoidolta?

Tällä hetkellä WM:ään ei ole parantavaa hoitoa. Hoidon päämääränä on vähentää tai lievittää oireiden vaikeusastetta, parantaa elämänlaatua ja ylläpitää hyvää 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 esilääkityksellä. Muita oireita voi tulla koko hoitojakson ajan ja jonkin aikaa sen jälkeen. Niitä ovat muun muassa väsymys, pahoinvointi, hiustenlähtö, painonlasku, matalat veriarvot ja infektiot. Hoidon sivuvaikutukset vaihtelevat hoidon tyypin mukaan. Kysy lääkäriltä, mitä tarkallaan ottaen on odotettavissa. Usein esiintyvistä WM:n kemoterapialääkkeiden sivuvaikutuksista kerrotaan lääkkeiden nimien kohdalla IWMF:n tietolehdellä, joka on useilla eri kielillä osoitteessa www.iwmf.com/media-library/iwmf-publications. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu sivuvaikutuksista LT Jeffrey V. Matousin kirjoittama artikkeli nimeltä "WM: Managing the Side Effects" ("WM: sivuvaikutusten hallinta"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Matous.pdf.

Mitä voin tehdä itse?

HYVÄ KUNTO: On yhä enemmän näyttöä siitä, että hyväkuntoiset (toisin kuin heikkokuntoiset) potilaat voivat hoidon avulla paremmin. Hyväkuntoiset potilaat sietävät hoitoa paremmin ja saavat siitä vähemmän sivuvaikutuksia, mikä toivottavasti johtaa parempiin hoitotuloksiin. Kannattaa ehdottomasti olla aktiivinen ja liikkua joka päivä kävellen niin reipasta tahtia kuin mahdollista ilman kaatumisriskiä. On myös yhä enemmän näyttöä siitä, että ylipaino liittyy syöpäriskiä.

RUOKAVALIO: Ruokavalion huomioiminen (kokonaisenergiansaannin ja rasvan vähentäminen) on tärkeää yleiselle terveydentalle, ja ylipainon välttäminen edistää hyvää kuntoa. Monet potilaat kysyvät sokerista. Ei ole näyttöä siitä, että sokeri edistäisi syöpää. Sokerissa on kuitenkin turhaa energiaa ja hyvin vähäiset ravintoarvot. 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 sekä huomioida stressin määrä ja henkinen hyvinvointi WM-diagnoosin kanssa elämisessä.

TUKI: IWMF:llä on useita tukiresursseja, joihin kuuluvat paikalliset tukiryhmät (Yhdysvalloissa ja muissa maissa), verkkokeskustelufoorumi (IWMF-Connect) ja LIFELINE, jonka kautta saa henkilökohtaisen yhteyden vapaaehtosiin vertaistukihenkilöihin, joiden kanssa voi keskustella hoidoista ja WM:ään liittyvistä ongelmista. Nämä palvelut löydät IWMF:n verkkosivustolta osoitteesta www.iwmf.com/get-support. Psykologilla käymisestä voi olla apua aina, kun ahdistus heikentää elämänlaatua. (Suom. huom. Suomen Syöpäpotilaat ry ylläpitää pääasiassa Facebookissa toimivaa potilasverkostoa Waldenströmin tautia sairastaville. Verkostoon voi liittyä osoitteesta <https://www.facebook.com/groups/waldenstrom/>.)

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

Lisä- ja vaihtoehtohoitojen suhteen tulee olla hyvin varovainen. Suurista vitamiiniannoksista, reseptivapaista lääkkeitä ja niin sanotuista luontaistuotelääkkeitä pitää aina keskustella lääkärin kanssa. Jotkin näistä valmisteista voivat vaikuttaa sairauden tavallisten hoitojen tehoon tai pahentaa niiden sivuvaikutuksia. Jotkin lisä- ja vaihtoehtohoidot, muun muassa jooga ja meditaatio, ovat hyödyllisiä kroonisen sairauden tuomien vaikeuksien käsittelemiseen, mutta osa niin sanotuista vaihtoehtohoidoista voi olla haitallisia. Lue lisää lisä- ja vaihtoehtohoidoista National Institutes of Health National Center for Complementary and Alternative Medicine -verkkosivustolta osoitteesta www.nccam.nih.gov.

Onko olemassa WM-potilaiden MYD88-mutaatioon kohdennettuja hoitoja?

Tällä hetkellä MYD88 L265P -mutaatioon kohdennettuja hoitoja ei ole. On kuitenkin lääkkeitä, jotka on kohdennettu joihinkin MYD88-signaalintireitin alavirran proteiineihin. Ibrutinibi (Imbruvica) on suun kautta otettava hoito, joka on kehitetty ehkäisemään Brutonin tyrosiinkinasaasia (BTK). Kuten edellä mainittiin, MYD88 on normaali proteiini, jota koodaa geeni nimeltä myeloid differentiation primary response 88. Kun B-solut altistuvat antigeeneille, MYD88 aktivoi useita alavirran signaalintireittejä, jotka johtavat B-solujen kehittymiselle ja aktivoitumiselle välttämättömien tekijöiden ekspressioon. Yksi näistä on BTK. MYD88 L265P näyttää vaikuttavan WM-solujen kasvuun ja säilymiseen johtamalla B-solujen kehittymiseen ja aktivoitumiseen liittyvien proteiinien, esimerkiksi BTK:n, yliekspressioon.

Entä jos hoito ei tehoa?

Jotkin hoidot tehoavat toisia nopeammin, joten tehon alkamiselle täytyy aina antaa aikaa. Hoito ei ole epäonnistunut, vaikka tuloksia tulisikaan heti. Lisäksi jotkut hoidot tehoavat joillakin potilailla paremmin kuin toisilla, eikä syytä tähän tiedetä. Koska WM etenee yleensä hitaasti, tuloksia ei useinkaan ole välttämättömästi saada heti. Hoitovaihtoehtoja tulee jatkuvasti lisää. Jos hoito on todetusti epäonnistunut, lääkäri voi ehdottaa muuta hoitoa. Voit myös kysyä neuvoa WM-asiantuntijalta. IWMF:n verkkosivustolla on luettelo asiantuntijoista, joilta voi kysyä neuvoa, osoitteessa 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 hermovaurioita (perifeerinen neuropatia). Joskus IgM-proteiini aiheuttaa amyloidoosin. IgM-proteiini on kaikkien muiden proteiinien tavoin biohajoava ja 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. Normaalisti niitä ei elimistössä esiinny koskaan. Niiden esiintyminen on aina merkki elimistön epänormaalista toiminnasta. WM:n aiheuttamaa amyloidoosia hoidetaan taustasairautta (eli WM:ää) hoitamalla. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu amyloidoosista LT Giampaolo Merlinin kirjoittama artikkeli "Amyloidosis associated with Waldenstrom disease or IgM MGUS" ("Waldenströmin tautiin tai IgM MGUS:ään liittyvä amyloidoosi"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Merlini.pdf.

Kryoglobulinemia 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 liittyä WM:n kaltaisiin taustasairauksiin. Kryoglobulinemian hoito voi riippua siitä, onko potilaalla siihen liittyvä sairaus. Oireeton kryoglobulinemia ei vaadi hoitoa. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu Sue Hermsin kirjoittama artikkeli "Cryoglobulinemia" ("Kryoglobulinemia"). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Herms4.pdf.

Hypogammaglobulinemia: Immunoglobuliinien IgA ja IgG alentuneet tasot ovat yleisiä WM-potilailla. Ne voivat johtua IgG- ja IgA-proteiineja tuottavien normaalien plasmajen määrän alenemisestä. Lisäksi useimmilla potilailla sairauden 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:ää esiintyy yleensä vain näissä elimissä, koska soluilla on ominaisuutena ikään kuin tarttuvuus näihin tiettyihin paikkoihin, joihin ne jäävät. Harvoissa 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 aivo-selkäydinkalvot (kalvot, jotka peittävät aivot ja selkäytimen). WM-solujen kehittymistä keskushermostossa sanotaan Bing-Neel-oireyhtymäksi. Bing-Neel-oireyhtymää hoidetaan eri tavoin, muun muassa kemoterapeuttisilla lääkkeillä, jotka annetaan suun kautta, suonensisäisesti tai selkäydinkanavaan injektoimalla. IWMF:n uutiskirjeessä *Torch* on julkaistu komplikaatioista LT MCAP (American College of Physiciansin jäsen) Morie A. Gertzin kirjoittaman artikkeli ”Late (and Rare!) Complications of Waldenstrom’s Macroglobulinemia” (”Waldenströmin taudin myöhäiset (ja harvinaiset!) komplikaatiot”). Artikkelin löydät osoitteesta www.iwmf.com/sites/default/files/docs/publications/Gertz3.pdf.

Tämän kirjasen tiedot on tarkoitettu vain tiedotusmateriaaliksi. Ne eivät korvaa ammattimaista lääkärinhoitoa. Potilaan tulee käyttää tietoja yhteistyössä ja hoitosuhteessa ammattimaisen lääketieteen asiantuntijan kanssa, jolla on kokemusta WM:n hoitamisesta. Emme suosittele potilaita käyttämään kirjasen tietoja kertomatta siitä lääkärilleen. Copyright © International Waldenstrom’s Macroglobulinemia Foundation helmikuu, 2018.

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. 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
Email: info@iwmf.com