

Þessi bæklingur er gefinn út af IMF og hefur verið lesinn yfir og samþykktur af Perlúvinum – félagi um mergæxli á Íslandi.

www.krabb.is/myeloma

Þýtt og staðfært af Krístrúnu Aradóttur og Sæmundi Rögnvaldssyni



12650 Riverside Drive, Suite 206
North Hollywood, CA 91607 USA

Sími:

+1-800-452-2873
(Bandaríkin og Kanada)

+1-818-487-7455
(Önnur lönd)

Fax: +1-818-487-7454

TheIMF@myeloma.org

myeloma.org

© 2016, International Myeloma Foundation, North Hollywood, California – u-mgus+smm_15_2016_113(2)



Góðkynja einstofna mótefnahækkun (MGUS) og mallandi mergæxli



Gefið út af **International Myeloma Foundation**

Um International Myeloma Foundation

Alþjóðasamtök um mergæxli eða International Myeloma Foundation (IMF) eru elstu og stærstu samtök um mergæxli í heiminum. Samtökin telja yfir 350.000 félaga í 140 löndum og hafa það að markmiði að þjóna sjúklingum með mergæxli, aðstandendum þeirra og heilbrigðisstarfsfólki. Innan vébanda IMF er starfræktur fjöldi verkefna sem stuðla að **rannsóknum, fræðslu, stuðningi og réttindagæslu**.

RANNSÓKNIR IMF tekur virkan þátt í rannsókum á mergæxlum. Þetta gera samtökin með yfir 100 styrkjum til rannsakenda á undanförunum 20 árum og með því að leiða saman helstu mergæxlissérfræðinga heims í alþjóðlegum vinnuhópi um mergæxli (International Myeloma Working Group). Þessi hópur sérfræðinga vinnur að því að móta stefnu rannsókna í átt að lækningu við sjúkdómnum til viðbótar við að styðja við unga og upprennandi rannsakendur á sviði mergæxla.

FRÆÐSLA IMF heldur reglulega fræðslufundi út um allan heim. Þar mætast helstu mergæxlissérfræðingar heims og sjúklingar og aðstandendur þeirra. Auk þess hefur IMF gefið út yfir 100 bæklinga og annað fræðsluefni á yfir 20 tungumálum sem hægt er að nálgast ókeypis á heimasíðu samtakanna, myeloma.org.

STUÐNINGUR Samtökin halda úti yfir 150 stuðningshópum út um allan heim auk þess sem þau styðja við bakið á fjölda samtaka sjúklinga með mergæxli. Hér á landi starfa þau með Perluvinum, samtökum sjúklinga með mergæxli á Íslandi.

RÉTTINDAGÆSLA IMF sinnir réttindagæslu mergæxlissjúklinga. Einkum í Bandaríkjunum þar sem félagið þjálfar og styður þúsundir einstaklinga til að gæta réttinda mergæxlissjúklinga.

Nánari upplýsingar um IMF má nálgast á heimasíðu samtakanna, **myeloma.org**. Nánari upplýsingar um Perluvini – félagi um mergæxli á Íslandi má nálgast inni á heimasíðunni **krabb.is/myeloma**.

Efnisyfirlit

Um bæklinginn og 10 skref til betri meðferðar	4
Efnistöð þessa bæklinga	4
Góðkynja einstofna mótefnahækkun (MGUS)	4
Mallandi mergæxli	8
Lokaorð	11
Orðskýringar	11

Um bæklinginn og 10 skref til betri meðferðar

Alþjóðasamtök um mergæxli (e. International Myeloma Foundation, IMF) standa að útgáfu á röð bæklinga sem hafa það að markmiði að auka skilning sjúklinga og aðstandenda á mergæxli og skyldum sjúkdómum (e. the *Understanding series*).

Sjúklingahandbók IMF inniheldur almennt yfirlit yfir mergæxli (e. multiple myeloma) og er nú til á íslensku. Þennan bækling má nálgast á heimasíðu Perluvina, www.krabb.is/myeloma. Frekara ítarefni er flest á ensku og má finna á heimasíðu IMF, www.myeloma.org.

Til einföldunar hefur allt efni á heimasíðu IMF verið flokkað í samræmi við "10 skref til betri meðferðar" og leiðir lesandann í



gegnum ferlið allt frá greiningu (skref 1) að upplýsingaöflun um klínískar rannsóknir (skref 10). Undir hverju skrefi fyrir sig má finna gagnlegar upplýsingar um allt sem viðkemur ferlinu við greiningu mergæxlis og tengdra sjúkdóma, meðferð þeirra, aukaverkanir lyfja, eftirlit og fleira.

Feitletruð hugtök eru útskýrð nánar í orðskýringum aftast í bæklingnum. Ítarlegra safn orðskýringa er að finna á ensku á slóðinni glossary.myeloma.org.

Efnistöð þessa bæklinga

Í þessum bæklingi verður farið yfir skilgreiningu á góðkynja einstofna mótefnahækkun (e. monoclonal gammopathy of undetermined significance, MGUS) og mallandi mergæxli (e. smoldering multiple myeloma). Einnig verður fjallað um rannsóknir og fleira sem lýtur að greiningu þessa tveggja.

Hvorki góðkynja einstofna mótefnahækkun né mallandi mergæxli eru **krabbamein** heldur er um að ræða forstig **mergæxlis** sem er krabbamein í **beinmerg**. Því er mikilvægt að skilja hvort, hvenær og hvernig ástandið getur þróast yfir í virkt mergæxli og hvernig er þá rétt að bregðast við.

Góðkynja einstofna mótefnahækkun (MGUS)

Hvað er MGUS?

MGUS er **góðkynja** og einkennalaust fyrirbæri sem upprunnið er í **plasmafrumum**. Fyrirbærið var fyrst skilgreint af Robert A. Kyle við Mayo-spítalann í Bandaríkjunum út frá tilvist **einstofna mótefna** í blóði án einkenna eða merkja um mergæxli. MGUS er ekki krabbamein þó svo að því fylgi aukin

áhætta á því að þróa með sér mergæxli (áhættan verður þá 1% á ári).

Hvað eru plasma frumur?

Plasmafrumur eru frumur **ónæmiskerfisins** sem þroskast úr **B-eitilfrumum** og hafa það hlutverk að mynda **mótefni**. Mótefni eru stórar prótínsameindir sem hafa það hlutverk að bindast frumum, bakteríum, veirum o.fl. sem ónæmiskerfið hefur túlkað sem framandi. Mótefnið þekkir eitthvað tiltekið efni, t.d. á yfirborði bakteríu. Með því að bindast því beinir mótefnið sjónum ónæmiskerfisins að viðkomandi efni og því sem tengt er við það, í þessu tilfelli að bakteríunni. Þetta efni kallast **ónæmisvaki**.

Hluti af eðlilegu ónæmissvari er þroskun B-frumna í plasmafrumur sem ferðast svo í beinmerginn þar sem þær halda sig. Þar mynda þær mótefni sem einnig eru þekkt sem **ónæmisglóbúlín** (e. immunoglobulin, Ig). Bygging mótefna samanstendur af tveimur þungum keðjum og tveimur léttum keðjum (*sjá mynd 1*). Léttu keðjurnar eru annað hvort af gerðinni kappa (κ) eða lambda (λ) en þungu keðjurnar geta verið af fimm mismunandi gerðum, G, A, D, E og M. Mótefni eru flokkuð eftir gerð þungu keðjunnar, t.d. hafa mótefni af gerðinni IgG

(e. immunoglobulin G) þungu keðjuna G. Hvert mótefni inniheldur aðeins eina gerð af þungri og eina gerð af létttri keðju.

Undir eðlilegum kringumstæðum mynda plasmafrumur í beinmergnum margar gerðir mótefna sem mynda vörn fyrir gríðarlegu magni ónæmisvaka. Mótefnin sem frá þeim koma kallast fjölstofna (af fjölmörgum stofnum) þar sem þau eru innbyrðis mismunandi og geta þannig varið líkamann fyrir fjölmörgum hættum.

Hvað eru einstofna mótefni?

Í MGUS verður til hópur plasmafrumna í beinmergnum sem eru klónar af hvorri annarri. Þetta gerist vegna afbrigðilegrar fjölgunar þessara frumna. Þessar frumur framleiða allar sama mótefni sem beinist gegn sama ónæmisvaka og kallast þá einstofna (af einum stofni) mótefni. Þessi mótefni eru oftast afbrigðileg og virka ekki sem hluti ónæmiskerfisins. Þau koma hins vegar í stað eðlilegra mótefna og geta þannig veikt varnir líkamans.

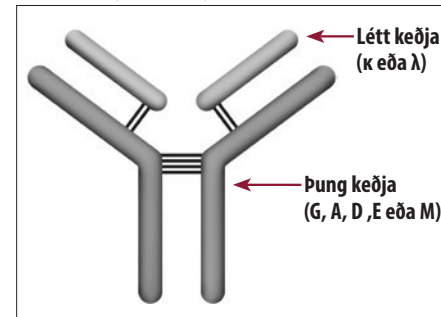
Hvernig er MGUS greint?

MGUS greinist oftast þegar verið er að leita að öðrum sjúkdómum. Þá er gerð rannsókn sem kallast **rafdráttur** á annað hvort **sermi** eða þvagi. Ef einstofna mótefni finnast við rafdrátt er gerður sérstakur **rafdráttur með ónæmislitun**. Í þeirri rannsókn er hægt að skoða af hvaða gerð viðkomandi mótefni eru (IgG, IgM o.s.frv.).

Eru til fleiri en ein gerð af MGUS?

MGUS er oftast upprunnið í plasmafrumum en í u.þ.b. 15% tilfella er uppruni MGUS í sérstökum eitilfrumum sem eru líkar plasmafrumum. Þessar frumur framleiða mótefni af gerðinni IgM og í stað þess að þróast út í mergæxli leiðir

Mynd 1. Bygging mótefna



Þessi gerð MGUS til **risaglóbulíndreyra Waldenströms** (e. Waldenström's macroglobulinaemia) en það er ákveðin gerð eitilfrumkrabbameins. Þessi bæklingur einblínir á MGUS sem upprunnið er í plasmafrumum sem getur þróast yfir í mergæxli eða tengda sjúkdóma eins og **mýlildi** (e. amyloidosis).

Hversu algengt er MGUS?

U.þ.b. 4% einstaklinga yfir 50 ára aldri eru með MGUS en **nýgengi** hækkar með aldri. Mjög margir með MGUS vita aldrei af því.

Hver eru greiningarskilmerki MGUS?

Til að greinast með MGUS þarf að uppfylla alla eftirfarandi þætti:

- Einstofna mótefni finnast í blóði en mælast undir 30 g/l
- Einstofna plasmafrumur í beinmerg undir 10%
- Engin merki um líffæraskemmdir tengdar mergæxli



Hverjar eru líkurnar á því að MGUS þróist yfir í mergæxli?

Í þeim rannsóknnum sem hafa verið gerðar á horfum einstaklinga með MGUS hefur verið sýnt að aðeins 1% þeirra þróa með sér mergæxli á hverju ári.

Árið 2010 var gefin út sérstök áhættuflokkun einstaklinga með MGUS sem telur þrjú skilmerki:

- Einstofna mótefni undir 15 g/l
- Einstofna mótefni af gerðinni IgG
- Eðlilegt hlutfall frjálsra léttra keðja í blóði

Þeir sem uppfylla öll þessi skilmerki teljast vera með lág-áhættu MGUS en áhætta eykst með hverjum liðnum sem viðkomandi uppfyllir ekki. Þannig eru einstaklingar með há-áhættu MGUS með einstofna mótefni yfir 15 g/l og af annarri gerð en IgG og með óeðlilegt hlutfall frjálsra léttra keðja í blóði.

Í dag eru sterkar vísbendingar um að nánast öll mergæxli hafi byrjað sem MGUS. Hvað það er sem breytir MGUS í mergæxli er hins vegar ekki þekkt.

Hvaða rannsóknir á að gera á einstaklingum með MGUS?

Við greiningu MGUS

Aðalatriðið við greiningu MGUS er að útiloka mergæxli eða mýlildi. Leiðbeiningar Alþjóðlega vinnuhópsins um mergæxli (e. The International Myeloma Working Group) kveða á um að við greiningu ætti að taka góða sögu og gera líkamsskoðun auk ýmissa rannsókna. Þessar rannsóknir ættu m.a. að meta **blóðhag**, **kalsíum** í sermi og **kreatínín** í sermi. Einnig ætti að leita að prótínum

í þvagi og ef þau finnast ætti að gera rafdrátt á þvagi með og án mótefnalitunar.

Lág-áhættu MGUS

Ef um lág-áhættu MGUS er að ræða og ofangreindar rannsóknir, saga og skoðun benda ekki til mergæxlis eða tengds sjúkdóms er ekki ástæða til að gera frekari rannsóknir við greiningu. Premur til sex mánuðum eftir greiningu er hins vegar mælt með að gera nýjan rafdrátt á sermi til að sjá hvort breyting hafi orðið á magni einstofna mótefna. Þá ætti að meta magn einstofna mótefna og almennt heilsufar með tilliti til frekari rannsókna. Eftir það eru einstaklingar með lág-áhættu MGUS gjarnan í eftirliti á 1–2 ára fresti hjá blóðsjúkdóma-, krabbameins- eða heimilislækni.

Það á alltaf að taka beinmergssýni ef þessar rannsóknir reynast óeðlilegar t.d. ef uppgötvast óútskýrt **blóðleysi**, skert nýrnastarfsemi eða **ofgnótt kalsíums** eða ef grunur vaknar um mýlildi.

Meðal- og há-áhættu MGUS

Einstaklingar með MGUS ættu að fara í beinmergsýnatöku nema þeir sem hafa lág-áhættu gerð MGUS. Ef merki finnast um mergæxli eða risaglóbulíndreyra Waldenströms ætti einnig að mæla **LDH** (e. lactate dehydrogenase), **beta-2-míkróblóbulín** (β2M) og bólguprótnið **CRP** (e. C-reactive protein) í sermi. Einnig ætti að framkvæma röntgen-rannsókn á beinum til að leita að beinskemmdum vegna mergæxlis. Ef einstofna mótefni eru af gerðinni IgM ætti að gera **tölvusneiðmynd** af kvið til að leita að eitlastækkunum. Ef niðurstöður þessara rannsókna reynast eðlilegar ætti að fylgja þessum sjúklingum eftir með nýjum rafdrætti á sermi og mælingum

á blóðhag á 6 mánaða fresti út ævina með tilliti til þróunar MGUS í mergæxli, risaglóbulíndreyra Waldenströms eða mýlildi. Þessi tímalengd getur hins vegar breyst eftir því sem lengra líður frá greiningu eða rannsóknarniðurstöður gefa tilefni til.

Er til meðferð við MGUS?

Sem stendur er ekki mælt með því að meðhöndla sjúklinga með MGUS. Stundum getur MGUS gengið tilbaka ef viðkomandi er með undirliggjandi sýkingu sem er meðhöndluð. Það er hins vegar sjaldgæft.

Í dag eru einstaklingar með MGUS eingöngu meðhöndlaðir í **klinískum rannsóknum**. Rannsóknir hafa verið gerðar á gagnsemi náttúruufna eins og omega-3 fitusýra, græns tes og kúrkúma auk lyfja eins og **bisfósónata**, bólgueyðandi lyfja o.fl. Engin þessara meðferða hefur dregið úr áhættu á því að MGUS verði að mergæxli. Á Íslandi er nú (2016) að hefjast stór klínísk rannsókn með það að markmiði að skima fyrir MGUS. Hægt er að kynna sér þessa rannsókn á heimasíðunni www.MGUS.is.

Mögulegir fylgikvillar MGUS

Úttaugamein

Þó svo að MGUS sé skilgreint sem einkennalaust forstig mergæxlis geta komið fram fylgikvillar. Einn af fylgikvillum MGUS er úttaugamein en það verður vegna áhrifa einstofna mótefnanna á taugafrumur í útlimum. U.þ.b. 10% einstaklinga með MGUS fá úttaugamein. Það einkennist af dofa, kitli og jafnvel brunatilfinningu undir iljum eða í lófum. Allar gerðir MGUS geta valdið úttaugameini en algengi þess er meira

meðal þeirra sem hafa MGUS af IgM-gerð. Ef þú ferð að finna fyrir þessum einkennum skalt þú láta vita svo að hægt sé að meta hvort einkennin séu vegna MGUS eða af annarri orsök, t.d. vegna sykursýki. Þetta er ekki síst mikilvægt svo unnt sé að hefja viðeigandi meðferð. Þú gætir þurft að hitta taugalækni til að fá mat á einkennunum og mögulegri meðferð.

Beinþynning og beinbrot

Sjúklingar með MGUS eru líklegri til að fá beinþynningu og beinbrot vegna áhrifa einstofna mótefna og frumnanna sem mynda þau á niðurbrot og myndun beinvefs. Mikilvægt er að vera meðvitaður um þessa áhættu og láta þína lækna vita af því að þú hafir greinst með MGUS svo hægt sé að fylgjast með beinþéttni og veita viðeigandi meðferð.

Sýkingar

MGUS sjúklingar eru rúmlega tvisvar sinnum líklegri til að fá bakteríu- eða veirusýkingar en aðrir. Einstofna mótefni koma í stað eðlilegra mótefna og þannig veikjast varnir líkamans gegn sýkingum. Áhættan er sérstaklega aukin hjá þeim sem hafa einstofna mótefni yfir 25 g/l en hún er þó einnig aukin hjá þeim sem hafa lægri gildi. Einstaklingar með MGUS ættu að vara sig á sýkingum með reglulegum handþvotti, bólusetningum og með því að fara varlega í umgengni við fólk með smitandi sjúkdóma.

Mallandi mergæxli

Hvað er mallandi mergæxli?

Mallandi mergæxli (e. smoldering multiple myeloma, SMM) var fyrst lýst árið 1980 af Philip Greipp við Mayo-spítalann í Bandaríkjunum. Mallandi mergæxli er einkennalaust millistig milli MGUS og virks



mergæxli. Í mallandi mergæxli er hærra hlutfall plasmafrumna í beinmergnum og/eða aukið magn einstofna prótína í blóði miðað við MGUS. Mallandi mergæxli veldur ekki líffæraskemmdum á borð við nýrnaskaða, blóðleysi eða beinskemmdum ólíkt mergæxli.

Hvernig greinist mallandi mergæxli?

Mallandi mergæxli getur greinst fyrir tilviljun við greiningu annarra vandamála. Það getur einnig fundist hjá einstaklingi sem áður hefur greinst með MGUS og er í reglulegu eftirliti vegna þess. Þá hefur magn einstofna prótína í blóði eða þvagi eða fjöldi plasmafrumna í beinmerg aukist umfram þau mörk sem skilja að MGUS og mallandi mergæxli.

Flokkun mallandi mergæxlis

Mallandi mergæxli lýsir misalvarlegum sjúkdómi, þ.á.m. MGUS með aukið hlutfall plasmafrumna í beinmerg, hægvaðandi mergæxli án líffæraskemmda og mergæxli með líffæraskemmdum sem enn eru einkennalausar. Þessi flokkun á mallandi mergæxlum er nýtilkomin og byggist á rannsóknum sem hafa aukið skilning okkar á því hvernig sjúkdómurinn hegðar sér. Þetta leiðir til þess að lækna komast hjá því að veita sjúklingum óþarfa

meðferð en geta á sama tíma fylgst náið með þróun sjúkdómsins hjá hverjum og einum og gripið tímanlega inn í hjá þeim sjúklingum sem eru í aukinni hættu á að þróa með sér mergæxli.

Greiningarskilmerki mallandi mergæxlis

Samkvæmt skilgreiningu Alþjóðlega vinnuhópsins um mergæxli gilda eftirfarandi greiningarskilmerki um mallandi mergæxli:

- Magn einstofna prótína í blóði yfir 30 g/l og/eða
- Hlutfall plasmafrumna í beinmerg yfir 10%

Enn fremur mega engar líffæraskemmdir tengdar mergæxli vera til staðar, s.s. skert nýrnastarfsemi eða blóðleysi. Við greiningu mallandi mergæxlis er aðkoma sérfræðings í blóðsjúkdómum nauðsynleg.

Hverjar eru líkurnar á því að mallandi mergæxli þróist yfir í mergæxli?

Hættan á því að mallandi mergæxli þróist yfir í mergæxli er mest fyrst eftir greiningu og minnkar svo eftir því sem frá líður. Þannig er 10% hætta á framþróun sjúkdómsins á hverju ári fyrstu fimm árin, 3% árleg áhætta næstu fimm árin þar á eftir og loks 1% árleg áhætta næsta áratuginn þar á eftir. Ágætt er að hafa í huga að stór hluti sjúklinga sem er með mallandi mergæxli ber sjúkdóminn með sér í mörg ár án þess að hann þróist yfir í virkt mergæxli. Sumir vita jafnvel aldrei af því. Helmingur sjúklinga hefur enn ekki þróað með sér mergæxli eftir fimm ár og um 30% sjúklinga hafa mallandi mergæxli í 10 ár án þess að það hafi þróað yfir í mergæxli.

Ákveðnir þættir auka líkurnar á því að mallandi mergæxli þróist yfir í mergæxli. Dæmi um þessa áhættuþætti eru magn einstofna mótefna í blóði, fjöldi **beinúrata** sem sjást á **segulómun**, magn plasmafrumna í beinmerg og hlutfall óeðlilegra (einstofna) og eðlilegra léttra keðja í blóði.

Há-há-áhættu mallandi mergæxli (e. ultra-high-risk SMM) er flokkað sem virkt mergæxli þar sem talið er að 80% hætta sé á því að það þróist yfir í mergæxli innan tveggja ára. Þetta er samkvæmt nýjustu greiningarskilmerkjum Alþjóðlega vinnuhópsins um mergæxli sem gefin voru út árið 2014. Þar greinir hópurinn frá mikilvægi þess að skilgreina áhættuþætti til að unnt sé að koma í veg fyrir líffæraskemmdir. Þessa áhættuþætti er hægt að meta með þremur rannsóknum, beinmergssýni, Freelite®-rannsókn og segulómun. Áhættuþættirnir eru:

- Hlutfall plasmafrumna í beinmerg yfir 60%;
- Hlutfall óeðlilegra léttra keðja á móti eðlilegum léttum keðjum yfir 100;
- Tvær eða fleiri beinúrátur sem sjást á segulómun.

Ef einhver af þessum áhættuþáttum er til staðar ber að hefja meðferð eins og um mergæxli væri að ræða þó svo að sjúklingurinn kunni að vera einkennalaus.

Hvaða rannsóknir á að gera á einstaklingum með mallandi mergæxli?

Allir einkennalausir einstaklingar með einstofna mótefni í meira magni en 30 g/l í blóði þurfa að fara í nokkrar grunnrannsóknir. Þessar rannsóknir

eru m.a. mat á blóðhag, magni kalsíums í blóði og nýrnastarfsemi með blóðrannsókn. Einnig er ávallt gerður rafdráttur á sermi. Þegar mallandi mergæxli greinist er gjarnan gerð svokölluð sólarhringsþvagsöfnun fyrir rafdrátt með eða án ónæmislitunar. Einhverjar af þessum rannsóknum gæti þurft að endurtaka síðar til samanburðar. Einnig er tekið beinmergssýni auk röntgenrannsóknar af beinagrind. Áður var notast við einfaldar röntgenmyndir af beinagrindinni en þar sem litlar beinskemmdir sjást illa á slíkum myndum er nú stuðst við lágskammta-tölvusneiðmyndir og eftir atvikum segulómun til nánara mats. Ef allar ofantaldar rannsóknir eru eðlilegar ber að endurtaka þær á 4-6 mánaða fresti fyrsta árið. Ef niðurstöður haldast óbreyttar má lengja tímann milli eftirlits í allt að 6-12 mánuði eftir fyrsta árið.

Sjúklingar með mallandi mergæxli þurfa að vera í reglubundnu eftirliti. Líkt og með MGUS er það að einhverju leyti breytilegt eftir aðstæðum sjúklings og mati læknis hvernig því eftirliti er háttað. Almennt þurfa einstaklingar með mallandi mergæxli þó að vera í tíðara eftirliti en einstaklingar með MGUS þar sem meiri hætta er á að mallandi mergæxli þróist yfir í mergæxli. Góð samskipti læknis og sjúklings eru mikilvæg þar sem greining mallandi mergæxlis getur valdið miklu hugarangri. Það eru erfiðar fréttir að greinast með forstiga krabbameins, ekki síst þegar einungis er mælt með eftirliti en ekki meðferð. Það er mikilvægt að fylgjast vel með eigin heilsu og ræða ný einkenni við lækni eða annað heilbrigðisstarfsfólk. Margir einstaklingar með MGUS,



mallandi mergæxli eða mergæxli kjósa að fá stuðning sálfræðinga eða annarra sérfræðinga á sviði geðheilbrigðis til að takast á við greininguna sem sumum getur reynst erfið.

Er hægt að meðhöndla mallandi mergæxli?

Í dag er engin stöðluð meðferð til við mallandi mergæxli. Undantekning frá þessu er há-há-áhættu-mallandi mergæxli (e. ultra-high-risk SMM) sem er meðhöndlað líkt og um virkt mergæxli væri að ræða. Verið er að gera klínískar rannsóknir á hugsanlegum meðferðarmöguleikum bæði við mallandi mergæxli og há-áhættu-mallandi mergæxli.

Ef þú hefur áhuga á að taka þátt í klínískri rannsókn á mallandi mergæxli ættir þú að ræða það við lækinn þinn og íhuga kosti og ókosti slíkrar ákvörðunar

vandlega. Meta þarf áhættu á framgangi mallandi mergæxlis í virkt mergæxli í þínu tilfalli og vega og meta hugsanlegan ávinning og áhættuna við að taka þátt í klínískri rannsókn.

Fylgikvillar mallandi mergæxlis

Sjá kaflann um fylgikvilla MGUS fyrr í þessum bæklingi.

Lokaorð

Greining krabbameins eða forstiga þess er alltaf áfall og margir upplifa að þeir missi stjórnina á eigin lífi. Hins vegar er hægt að auðvelda ferlið með upplýsingaöflun og virkri þátttöku í ákvörðunum um eftirlit og meðferð við sjúkdómnum.

Þessum bæklingi er ekki ætlað að koma í staðinn fyrir ráðleggingar og fræðslu frá heilbrigðisstarfsfólki sem þekkir þig og er best til þess fallið að svara spurningum um þitt tilvik. Tilgangur þessa bæklingis er hins vegar að veita þér leiðbeinandi upplýsingar um þessa gerð sjúkdóma. Mikilvægt er að hver einstaklingur taki virkan þátt í að stuðla að eigin heilsu.

Við hvetjum þig til að heimsækja vefsíðuna www.myloma.org en þar er hægt að nálgast nýjustu upplýsingar um sjúkdóminn og forstiga hans. Einnig má hafa samband við Perluvini, félag um mergæxli á Íslandi (www.krabb.is/myeloma) eða upplýsingamiðstöð IMF (+1-818-487-7455, InfoLine@myeloma.org) ef þú hefur frekari spurningar varðandi mergæxli eða forstiga þess.

Nú stendur yfir stór rannsókn á MGUS á Íslandi. Hægt að er að nálgast meiri upplýsingar um rannsóknina og MGUS inni á vefsíðunni www.MGUS.is

Orðskýringar

Beinmergur: Mjúkur vefur sem er að finna í holrými beina. Beinmergurinn sér um framleiðslu hvítra blóðkorna, rauðra blóðkorna og blóðflagna. Mergæxli myndast í beinmerg.

Beinúrátta: Mein inni í beini sem veldur staðbundinni eyðingu beinsins. Hægt er að sjá dökka bletti á beini á röntgenmynd þegar slík úráta er til staðar. Minni beinúrátur er hægt að sjá á segulómmyndum. Slíkar litlar úrátur eru forverar stærri úráta og tilvist tveggja eða fleiri slíkra úráta dugar til að greinast með mergæxli.

Beinþynning: Með aldri þynnast beinin og hætta á beinbroti eykst. Ýmsir þættir geta aukið hættu á beinþynningu, t.d. tíðahvörf, reykingar og sum lyf s.s. sterar.

Beta-2-míkróglóbúlín (β2M): Protín sem er að finna í litlu magni í blóði manna undir venjulegum kringumstæðum. Í sjúklingum með virkt mergæxli getur beta-2-míkróglóbúlín hins vegar verið hækkað. Um 10% mergæxla framleiða þó ekki þetta protín. Skyndileg hækkan á beta-2-míkróglóbúlíni getur bent til yfirvofandi versnunar eða endurkomu sjúkdómsins.

B-frumur/B-eitilfrumur: Ákveðin gerð hvítra blóðkorna sem þroskast í plasmafrumur í beinmergnum. Þessar frumur framleiða mótefni.

Blóðhagur: Blóðrannsókn sem er gerð til þess að mæla styrk rauðra blóðkorna, hvítra blóðkorna og blóðflagna í blóði.

Bisfosfonöt: Í daglegu tali nefnd beinþynningarlyf. Þessi lyf hamla beinniðurbroti með því að bindast við yfirborð beins og kemur þannig í veg fyrir niðurbrot þess.

Blóðleysi (e. anemia): Þegar styrkur rauðra blóðkorna lækkar niður fyrir viðmiðunarmörk. Mergæxli geta hindrað framleiðslu rauðra blóðkorna og valdið þannig blóðleysi. Helstu einkenni eru slappleiki og þreyta.

CRP (e. C-reactive protein): Prótín sem myndast í lifur sem viðbragð við bólguástandi í líkamanum. CRP er því meðal s.k. bólguþrótna.

Einstofna mótefni: Mótefni sem eru eins að byggingu og virkni. Einstofna mótefni sem búin eru til á tilraunastofu eru stundum notuð sem lyf.

Fruma: Grunneining lífs. Allar fjölfrumna lifandi verur (þ.m.t. manneskjur) eru byggðar úr mörgum frumum.

Góðkynja: Gefur til kynna að ákveðið ástand sé ekki illkynja, þ.e. dreifist ekki í aðra líkamshluta og hefur ekki ífarandi vöxt í nærliggjandi vefi og líffæri. MGUS er dæmi um góðkynja ástand.

IgA, IgG: Tvær algengustu gerðir mergæxlis framleiða einstofna mótefni af gerðunum IgA og IgG. Mótefni eru mynduð úr tveimur léttum og tveimur þungum keðjum sem eins og nafnið gefur til kynna hafa mismikla þyngd. Bókstafirnir A og G vísa til tegundar þunga hluta mótefnisins. Léttar keðjur eru minni og þegar þær eru ekki hluti af mótefni geta þær lekið út með þvagi sem Bence-Jones-prótín.

IgD, IgE: Tvær sjaldgæfar tegundir mergæxlis mynda einstofna mótefni af gerðunum IgD og IgE.

IgM: Einstofna mótefni sem mynduð eru í risaglóbulíndreyra Waldenströms eru af gerðinni IgM. Í mjög sjaldgæfum tilfellum geta mergæxli myndað mótefni af þessari gerð.

Kalsíum: Steinefni í líkamanum sem finnst einkum í harðari hlutum beina.

Klínísk rannsókn: Rannsóknarferli þar sem öryggi og árangur nýrra meðferðarúrræða eða rannsóknaraðferða er metið með prófunum á manneskjum.

Krabbamein: Hugtak sem nær yfir víðan hóp sjúkdóma sem einkennast af stjórmlausri frumufjölgun. Krabbameinsfrumur geta þróast í það að dreifa sér til annarra vefja með blóði og öðrum líkamsvessum. Birtingarmynd krabbameins og horfur eru mjög breytilegar eftir staðsetningu og stigi.

Krabbameinslæknir (e. oncologist): Læknir sem sérhæfir sig í greiningu og meðhöndlun krabbameina. Sumir krabbameinslæknar sérhæfa sig í sérstökum tegundum krabbameina.

Kreatínín: Prótín sem myndast í vöðvum líkamans og er seynt út í blóð. Það er losað út um nýrun í þvagi. Ef nýrnastarfsemi skerðist hleðst kreatínín upp í blóði. Blóðmælingar á kreatíníni eru því notaðar til að meta virkni nýrna.

LDH (e. lactate dehydrogenase): Ensím sem er mælt í blóði til að fylgjast með virkni mergæxlis.

Mergæxli: Krabbamein upprunnið í plasmafrumum í beinmerg. MGUS og mallandi mergæxli eru forstíga mergæxlis.

Mótefni: Plasmafrumur framleiða prótín sem nefnast mótefni og hafa það hlutverk að verjast sýkingum og öðrum meinsemdum í líkamanum. Hvert mótefni hefur ákveðinn ónæmisvaka (s.s. bakteríu, veiru, eiturefni eða krabbameinsfrumu) sem það binst, annaðhvort til að eyðileggja hann eða í þeim tilgangi að "merkja" ónæmisvakann þannig að aðrar frumur ónæmiskerfisins þekki skaðvaldana og geti eytt þeim úr líkamanum.

Mýlildi (e. amyloidosis): Sjúkdómur sem einkennist af því að léttar keðjur ónæmisglóbúlína, oftast af gerðinni lambda, falla út í vefjum líkamans. Í sjúklingum með mýlildi safnast þessar keðjur fyrir í ákveðnum líffærum, s.s. hjarta, taugum og nýrum í stað þess að vera losuð út um nýru.

Nýgengi (e. incidence): Fjöldi þeirra sem greinast með tiltekinn sjúkdóm á hverju ári.

Ofgnótt kalsíums: Of mikið magn kalsíums í blóði er ekki óalgengt meðal sjúklinga með mergæxli. Ofgnótt kalsíums verður vegna beineyðingar og losunar á kalsíumi út í blóð. Einkenni eru m.a. minnkuð matarlyst, ógleði, þreyta, vöðvaslappleiki o.fl. Kalsíum getur valdið nýrnaskemmdum og því ber að meðhöndla ofgnótt kalsíums strax.

Ónæmisglóbúlín (e. immunoglobulin, Ig): Annað heiti yfir mótefni sem mynduð eru af B-frumum og plasmafrumum ónæmiskerfisins. Þau festast á utanaðkomandi sameindir og stýra eyðingu ónæmiskerfisins á þeim. Gerðir ónæmisglóbúlína eru IgG, IgA, IgD, IgE og IgM.

Ónæmiskerfi: Flókið kerfi líffæra, frumna og boðefna sem ver líkamann fyrir sýklum, eiturefnum og krabbameinsfrumum. Hluti af starfi ónæmiskerfisins er að mynda mótefni.

Ónæmisvaki: Framandi efni (t.d. frá bakteríu eða veiru) sem ræsir ónæmiskerfið. Mótefni eða viðtakar ónæmisfrumna bindast þessum efnum og koma af stað flóknu og margþátta svari gegn efninu og þeirri vá sem það er upprunnið frá.

Plasmafrumur: Sérstakar frumur ónæmiskerfisins sem við eðlilegar aðstæður mynda mótefni. Mótefnin nýtast í baráttu ónæmiskerfisins við

sýkingar og krabbamein. Ef plasmafrumur verða illkynja verða þær mergæxlisfrumur. Þá mynda þær gölluð mótefni sem eru einstofna. Þau kallast M-prótín og mælingar á þeim eru notaðar til greiningar á mergæxli og forstígum þess.

Rafdráttur: Rannsókn þar sem rafkraftar eru notaðir til að draga sermi eða þvagi í gegnum gel. Við það raða prótín í þessum vökvum sér upp í stærðarröð. Rafdráttur er notaður til að greina magn mergæxlis-prótína (M-prótína) í sermi og þvagi og af hvaða stærð þessi M-prótín eru. Rafdráttur er því notaður bæði til greiningar og eftirfylgdar á mergæxlum.

Risaglóbulíndreyri Waldenströms (e. Waldenström's macroglobulinemia): Sjaldgæf gerð eitlakrabbameins sem myndar einstofna mótefni af gerðinni IgM. Þetta fyrirbæri er ekki mergæxli.

Segulómun (e. Magnetic Resonance Imaging, MRI): Myndrannsókn sem nýtir sterka segulkrafta til að búa til tví- eða þrívíða sýn inn í líkamann. Segulómskoðun er besta rannsóknin til að skoða flesta mjúkvæfi, einkum í kringum mænu en gagnast lítið til að skoða bein.

Sermi: Blóðvökvi sem verður eftir þegar frumurnar í sýninu hafa myndað blóðsega og verið fjarlægðar úr sýninu.

Tölvusneiðmynd (TS): Myndrannsókn þar sem röntgenmyndir úr mörgum áttum eru settar saman í tölvuforriti. Útkoman er þrívíddarmodel af vefjum líkamans sem skoðað er í mörgum sneiðum. TS er m.a. notuð til að sjá breytingar í mjúkvæfum og beinum.

Æxli: Óeðlilegur vefur sem safnast hefur saman í fyrirferð. Æxli myndast vegna óviðeigandi og gjarnan óstjórnlegrar frumufjölgunar.

LEIÐ TIL AÐ HALDA UTAN UM GREININGAR- OG MEÐFERÐARMÖGULEIKA VIÐ MERGÆXLI

1. Þekktu sjúkdóminn.
2. Rannsóknir við greiningu.
3. Byrjaðu meðferð.
4. Fáðu viðeigandi stuðningsmeðferð.
5. Eiga beinmergs- eða stofnfrumuskipti við?
6. Mat á árangri meðferðar.
7. Viðhaldsmeðferð.
8. Eftirfylgd.
9. Endurkoma, hvað er til ráða?
10. Nýjar rannsóknir, fylgstu með.

Hægt er að nálgast frekari upplýsingar um þessi 10 skref á ensku inni á heimasíðunni **10steps.myloma.org**. Eins og áður hvetur IMF alla til að ræða öll mál vel og vandlega við sinn lækni. IMF vill hjálpa þér og þínum að skilja og takast á við þinn sjúkdóm. Samtök mergæxlissjúklinga á Íslandi, Perluvinir, geta einnig veitt aðstoð og stuðning, hægt er að kynna sér þau inni á heimasíðunni krabb.is/myeloma. Við erum öll hér til að hjálpa þér. Hafðu samband.

