

Myelofibrose

Myelofibrose er en sjelden sykdom som rammer ca. 1 av 100 000 mennesker¹

De fleste pasienter som får sykdommen er over 65 år. Ved myelofibrose omdannes benmargen til bindevev og mister evnen til å danne blodceller. Samtidig begynner stamcellene i blodet å danne blodceller utenfor benvevet.¹

Myelofibrose er en i en gruppe av tre relaterte blodkreftsykdommer kalt kroniske myeloproliferative neoplasier (MPN). MPN-sykdommene inkluderer Polycythemia Vera (PV), essensiell trombocytose (ET) og myelofibrose (primær myelofibrose).²

For mer informasjon om myeloproliferative neoplasier (MPN) kan du lese på

<http://www.minmpn.no>

Fakta

I benmargen dannes blodcellene våre. Når du har myelofibrose, fungerer ikke benmargen som den skal fordi det dannes fibrose (bindevev).

Konsekvensen er at benmargens evne til å danne normale blodceller avtar. Milten og leveren prøver å kompensere for dette ved å danne blodceller, noe som gjør at spesielt milten kan forstørres.¹

Pasienter med myelofibrose kan ha følgende symptomer:^{1, 3}

- Utmattelse (fatigue)
- Nattesvette
- Tungt pusthet og hjertebank
- Feberfølelse
- Kløe
- Bein- og leddsmerter
- Magesmerter

Andre symptomer kan være vekttap, tidlig metthetsfølelse og blodpropp.¹ Mange pasienter med myelofibrose kan leve i mange år uten symptomer.

Den eneste behandlingen som muligens kan kurere myelofibrose er allogen stamcelletransplantasjon, men behandlingen er ikke egnet for alle.^{4, 5}

Diagnose

For å stille diagnosen er det nødvendig med en grundig undersøkelse. Ofte er det pasientens sykehistorie som gir mistanke om at dannelsen av blodceller ikke fungerer som den skal. En sterkt forstørret milt kan også ofte

føre til mistanke om sykdommen. For å stille den endelige diagnosen myelofibrose finnes det en rekke internasjonalt anerkjente kriterier.^{1, 4}

Ved myelofibrose kan blodprøver avsløre blodmangel. Ved å se på blodet i mikroskop vil man ofte se mange umodne celleformer av både røde og hvite blodceller. Dette skyldes ufullstendig modning av cellene på grunn av den defekte benmargen. Benmargen har ofte så få celler at det kan være vanskelig for legen å få ut materiale.^{4, 5}

Behandling

Vanligvis er målet med behandlingen å redusere eventuelle symptomer og forbedre livskvaliteten. Dersom det ikke oppleves symptomer etter at diagnosen er stilt, kan behandlingen ganske enkelt innebære regelmessige kontroller og blodtelling samt råd fra legen om en sunn livsstil. Hvis symptomer eller sykdom utvikler seg, bør passende behandling igangsettes.^{1, 4-5}

En forstørret milt er et vanlig symptom på myelofibrose og vil ofte bety smerte, ubehag, metthet eller nedsatt appetitt. Andre symptomer inkluderer: feber, nattesvette, beinsmerter og vekttap.^{1, 4}

Målet med å behandle myelofibrose er å forlenge pasientens liv og å øke livskvaliteten.^{1, 4-5}

Innen medisinsk behandling finnes cellegift, interferoner og målrettede behandlinger. Hvis fjerning av milten blir nødvendig, gjøres det ved kirurgi (splenektomi).⁵

Blodmangel er vanlig hos personer med myelofibrose. Symptomer inkluderer overdreven tretthet, svakhet og kortpustethet. Dersom disse symptomene gir problemer, kan man behandle med blodoverføringer eller erytropoesestimulerende legemidler (EPO).⁵

Benmargs- eller stamcelletransplantasjon anses vanligvis som et alternativ for yngre pasienter hvis sykdommen er avansert og er en potensiell kurativ behandling. Imidlertid anbefales ikke transplantasjoner for alle grunnet høy risiko for livstruende bivirkninger, samt risiko for at nye stamceller vil reagere på kroppens friske vev.^{4, 5}

Referanser

1. Norsk Helseinformatikk. Myelofibrose [internett]. [Oppdatert 14. juli 2021; hentet 3. jan 2022]. Tilgjengelig fra: <https://nhi.no/sykdommer/blod/beinmargssykdommer/myelofibrose/>
2. Blodkreftforeningen. Myeloproliferative sykdommer (MPN) [internett]. [Oppdatert juni 2017; hentet 3. jan 2022]. Tilgjengelig fra: <https://www.blodkreftforeningen.no/myeloproliferative-sykdommer-mpn/>
3. Blodkreftforeningen. Myelofibrose [internett]. [Oppdatert juni 2017; hentet 3. jan 2022]. Tilgjengelig fra: <https://www.blodkreftforeningen.no/myelofibrose/>
4. Ghanima W., Knutsen H., Delable J. et al. Primær myelofibrose – Patogenese, Diagnostikk og Behandling. Tidsskr Nor Legeforen. 2013;133:1798. DOI: 10.4045/tidsskr.13.1105
5. Nasjonalt handlingsprogram med retningslinjer for diagnostikk, behandling og oppfølging av maligne blodsykdommer: Nasjonale faglige retningslinjer. rev utg. Oslo: Helsedirektoratet; 2021. IS-3024. Tilgjengelig fra: <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/maligne-blodsykdommer-handlingsprogram>

NO2203014869

List of links present in page

- <https://www.novartis.com/no-no/no-no/pasienter-og-parorende/behandlingsomrader/myelofibrose>
- <http://www.minmpn.no>
- <https://nhi.no/sykdommer/blod/beinmargssykdommer/myelofibrose/>
- <https://www.blodkreftforeningen.no/myeloproliferative-sykdommer-mpn/>
- <https://www.blodkreftforeningen.no/myelofibrose/>
- <https://www.helsedirektoratet.no/retningslinjer/maligne-blodsykdommer-handlingsprogram>