

Myeloproliferativa neoplasier

Myelofibros (MF) är en sällsynt sjukdom som varje år drabbar 1 av 100 000 personer.

De flesta patienter som får sjukdomen är över 60 år. Vid myelofibros omvandlas benmärgen till ärrvävnad och förlorar förmågan att bilda blodkroppar. Samtidigt börjar blodets stamceller bilda blodkroppar utanför benvävnaden.

Myelofibros är en av tre blodcancersjukdomar som kallas myeloproliferativa neoplasier (MPN). MPN-sjukdomarna inkluderar polycytemia vera (PV), essentiell trombocytos (ET) och myelofibros (primär myelofibros, PMF).

Fakta om myelofibros

I benmärgen bildas våra blodkroppar. När du har myelofibros (MF) fungerar inte benmärgen som den ska på grund av att den omvandlats till ärrvävnad, fibros.

Konsekvensen blir att benmärgens förmåga att bilda normala blodkroppar minskar. Mjälten och levern försöker kompensera för detta genom att börja bilda blodkroppar, vilket gör att båda organen kan förstöras.

MF-sjuka kan känna sig allvarligt försvagade med påtaglig trötthet, andnöd, hjärtklappning, feber (infektion), nattliga svettningar, kliande hud, ben- och ledvärk och buksmärter. Andra symtom kan vara viktninskning, tidig mättnadskänsla och blodproppar i mjälten.

Diagnos av myelofibros

För att ställa diagnosen MF krävs en noggrann utredning. Ofta är det sjukdomshistorien som ger misstanken om att bildningen av blodkroppar inte fungerar som den ska. En kraftigt förstörad mjälte kan också leda till misstanke om MF. För att ställa den slutliga diagnosen MF finns det ett antal internationellt erkända kriterier.

Vid MF kan blodprov avslöja anemi, blodbrist. När man tittar på blodet i mikroskop ser man många omogna både röda och vita blodkroppar. Detta beror på ofullständig mognad av cellerna på grund av den defekta benmärgen. Benmärgen kan till och med vara så cellfattig att det kan vara svårt för läkaren att få ut material.

Behandling av myelofibros

Målet med behandlingen är oftast att minska eventuella symtom och därmed förbättra livskvaliteten. Om inga symtom upplevs efter att diagnosen har ställts, kan behandlingen helt enkelt innebära regelbundna kontroller av blodvärden samt råd från läkaren och sjuksköterskan om en hälsosam livsstil. Om symtom eller sjukdom utvecklas ska lämplig behandling sättas in.

En förstörad mjälte är ett vanligt symptom på MF och innebär ofta smärta, obehag, mättnad eller minskad aptit. Andra symtom inkluderar feber, nattliga svettningar, skelettsmärta och viktninskning.

Inom området medicinsk behandling finns kemoterapi, interferoner och JAK-hämmare. Ibland kan det bli nödvändigt att operera bort mjälten.

Anemi är vanligt hos personer med MF. Symtom inkluderar kraftig trötthet och svaghet. Om dessa symtom ger problem kan man behandla med blodtransfusioner eller erytropoesstimulerande läkemedel (EPO).

Benmärgs- eller stamcellstransplantation anses vanligtvis vara ett alternativ för yngre patienter om sjukdomen är långt framskriden. Transplantationer rekommenderas dock inte för alla, då det innebär hög risk för livshotande biverkningar, och en risk att nya stamceller reagerar på kroppens friska vävnader.

Referenser

<https://www.understandoncology.com>

<https://www.blodcancerforbundet.se>

<https://cancerfonden.se>

Uppdaterat 2023-03-06

SE2303060686

Source URL: <https://www.novartis.com/se-se/patienter-och-vardgivare/behandlingsomraden/myeloproliferativa-neoplasier>

List of links present in page

- <https://www.novartis.com/se-se/se-se/patienter-och-vardgivare/behandlingsomraden/myeloproliferativa-neoplasier>
- <https://www.understandoncology.com/sv>
- <https://www.blodcancerforbundet.se/>
- <https://www.cancerfonden.se/>