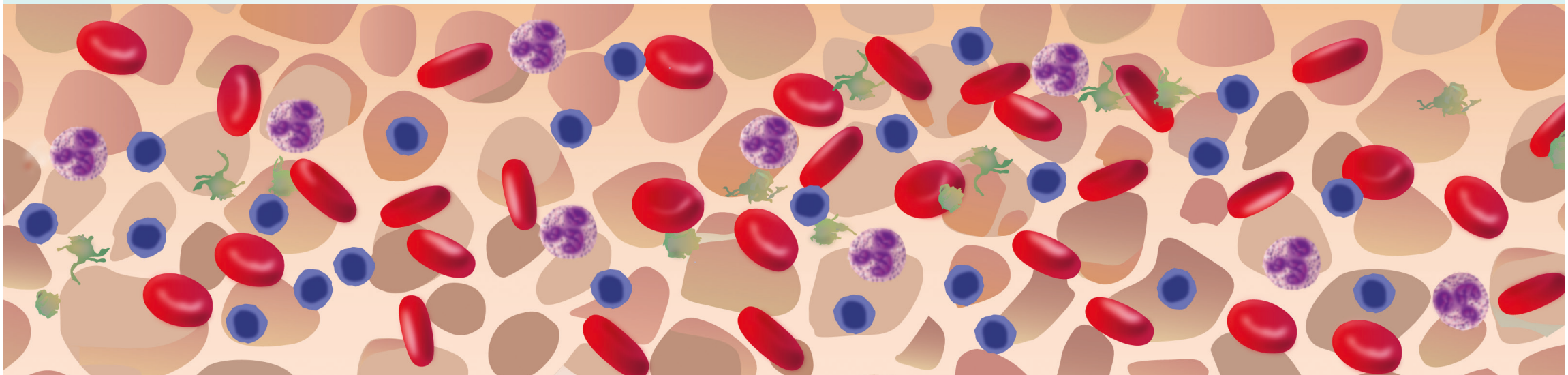


# Myelom



# Författarnas förord

Bästa läsare

Det är ofta mycket svårt för den drabbade och deras anhöriga att skapa en klar bild av vad sjukdomen myelom innebär. Detta beror på olika faktorer. Först och främst så beror det på att sjukdomen kan visa sig på många olika sätt. Det är dessutom väldigt svårt att ta till sig information angående en sjukdomen just när man får beskedet om diagnosen och man behöver få denna information upprepad både muntligt och skriftligt.

Denna broschyr har två syften. Den ska vara till hjälp för att åskådliggöra denna sjukdom med stöd av bilder och möjliggör en repetition av vissa processer och samband relaterade till sjukdomen. Det har naturligtvis varit nödvändigt att förenkla vissa delar och att begränsa innehållet avseende de viktigaste aspekterna av sjukdomen och behandlingsalternativen. Denna broschyr är inte heltäckande.

Vi kan mycket väl föreställa oss att denna broschyr även används vid samtal om diagnos samt behandlingsplan. Som ett exempel kan sjukdomens natur och effekten av läkemedlen åskådliggöras med hjälp av bilderna. Broschyren ersätter inte samtal med en hematolog men kan vara till hjälp för att lättare förstå innehållet i samtalet.

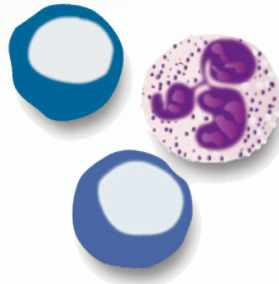
Utifrån vår erfarenhet kan det i många fall vara till hjälp vid behandling av sjukdom om patienten och även deras närstående får skapa sig en så klar bild av sjukdomens som möjligt. Med tanke på detta hoppas vi att denna broschyr kan vara ett litet bidrag.

# Olika typer av blodceller och deras uppgifter



## Röda blodkroppar (erythrocyter)

**Uppgift:** Transport av syre



## Vita blodkroppar (leukocyter)

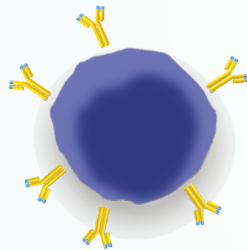
- B- och T- lymfocyter
- Granulocyter (t.ex. neutrofiler)

**Uppgift:** Skydda mot infektioner



## Blodplättar (trombocyter)

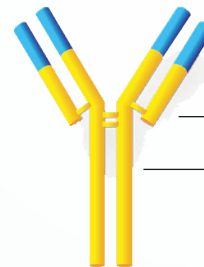
**Uppgift:** Koagulering av blodet



## Plasmaceller (från mogna B-lymfocyter)

- Hör till vita blodkroppar
- Producerar antikroppar (endast en typ av antikroppar per plasmacell)

**Uppgift:** Skydda mot infektioner



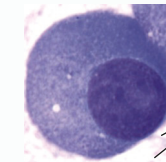
— Lätt kedja, kappa ( $\kappa$ ) eller lambda ( $\lambda$ )

— Tung kedja (G, A, D, E eller M)

## Antikroppar (immunoglobuliner)

- Förkortning: **Ig** (Immunoglobulin)
- Produceras av plasmaceller
- Består i allmänhet av två lätta och två tunga proteinkedjor

**Uppgift:** Skydda mot infektioner



Hela eller defekta antikroppar

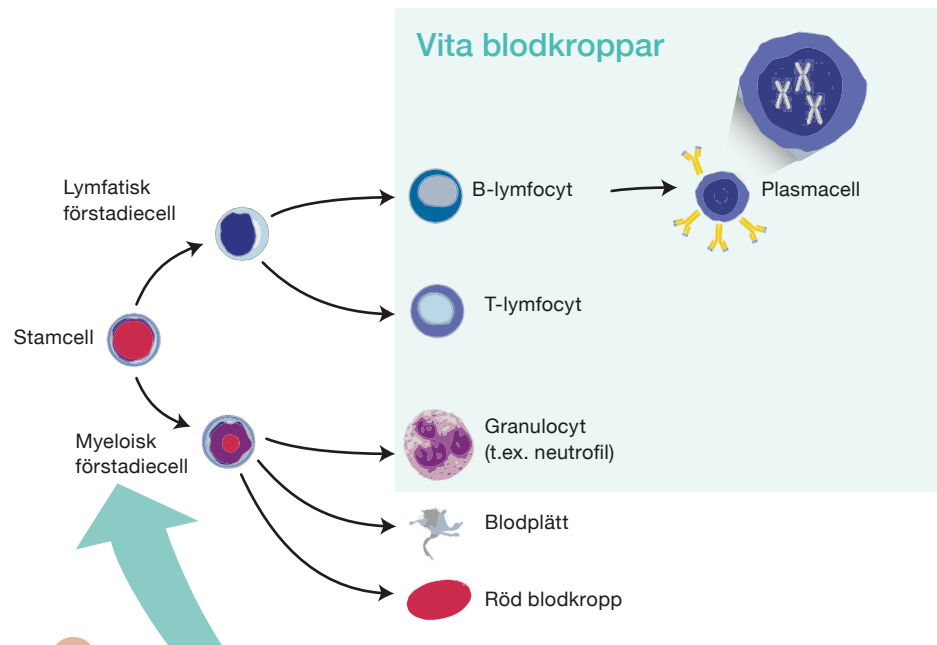
## I multipelt myelom

Myelomcellen (**tumörömvandlad plasmacell**) förökar sig okontrollerat och producerar ökade mängder av endast en typ av antikropp eller delar av denna, en så kallad **M-komponent** eller **M-protein/paraprotein**.

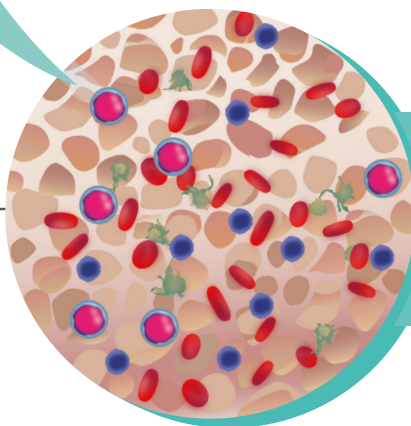
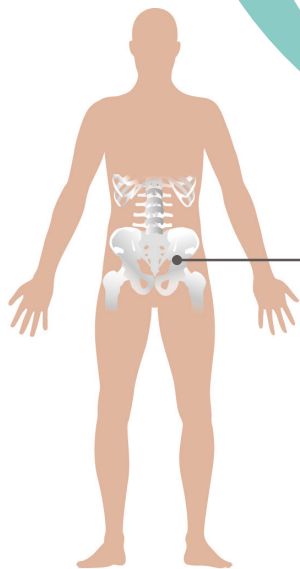
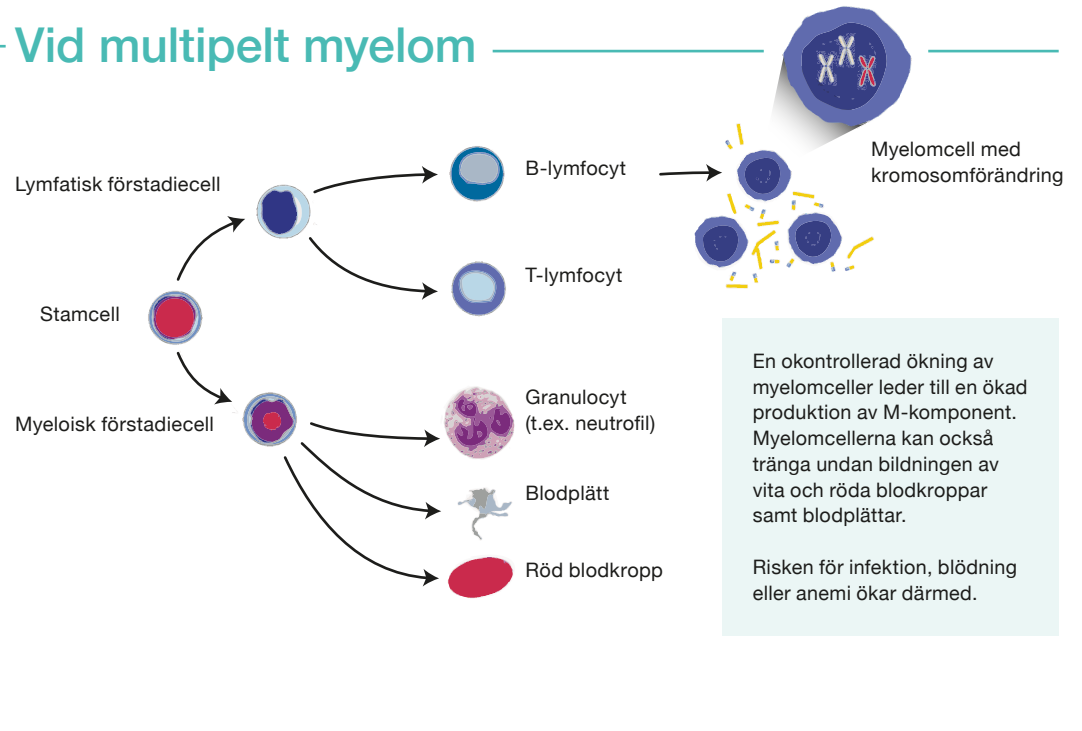
M-komponenten benämns enligt typ av tunga och lätta kedjor, t.ex. IgG  $\kappa$  eller IgA  $\lambda$ .

# Benmärg: blodcellsfabriken

## Normal utveckling av blodceller



## Vid multipelt myelom



Benmärgen fungerar som en fabrik där blodcellerna bildas från ett lager av stamceller.

Hos vuxna sker blodbildningen i framförallt de större benen. (T ex bäcken, revben, bröstben, ryggkotor, lårben, och överarmsben).

## Indelning av sjukdomens faser

### MGUS

(Monoklonal gammopati av oklar betydelse, **M**onoclonal **G**ammopathy **U**ndetermined **S**ignificance)

< 10 % plasmaceller i benmärgen **och/eller** < 30 g/l M-komponent

#### Inga symptom

Årlig kontrollundersökning rekommenderas. Majoriteten kommer aldrig att utveckla symptomgivande myelom.

### Asymtomatiskt multipelt myelom

≥ 10 % plasmaceller i benmärgen **och/eller** ≥ 30 g/l M-komponent

#### Inga symptom

Regelbundna kontroller med t.ex. blodprover rekommenderas.

### Symtomatiskt multipelt myelom

≥ 10 % plasmaceller i benmärgen **och/eller** ≥ 30 g/l M-komponent

#### Symptom (minst ett ROTI-symptom\*)

Behandling påbörjas.

\* se följande sida

# Symptomatiskt myelom, ROTI (Related Organ or Tissue Impairment)

## Hyperkalcemi

Vid nedbrytning av benvävnad frigörs kalcium.

Myelomcellerna bildar ämnen som stimulerar osteoklasterna (benätarceller).

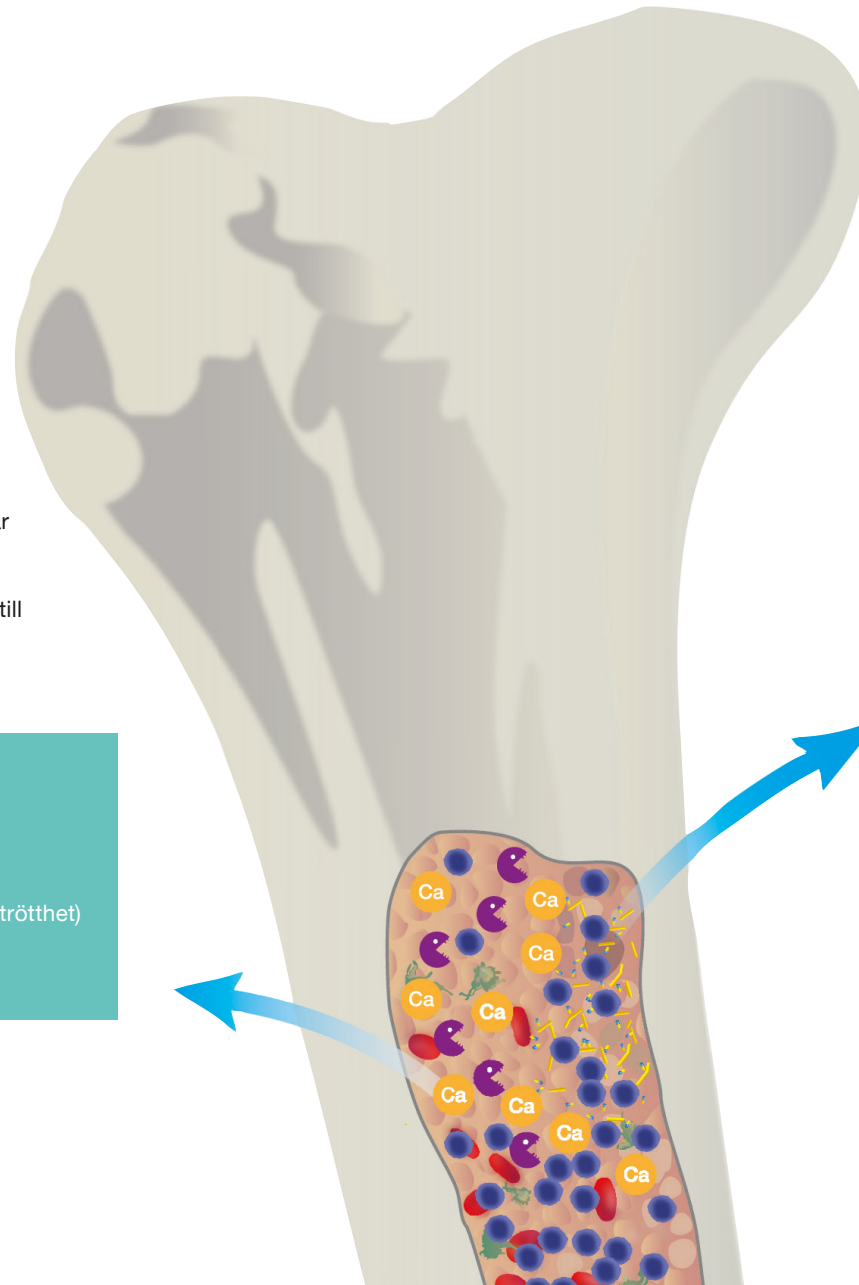
En ökad nedbrytning av benvävnaden leder till ökad frisättning av kalcium i blodet (hyperkalcemi).

### Symptom

- Ökad urinering
- Ökad törst
- Illamående, kräkning
- Förstoppning
- Allmän svaghet, letargi (onormal psykisk trötthet)
- Depression
- Förvirring

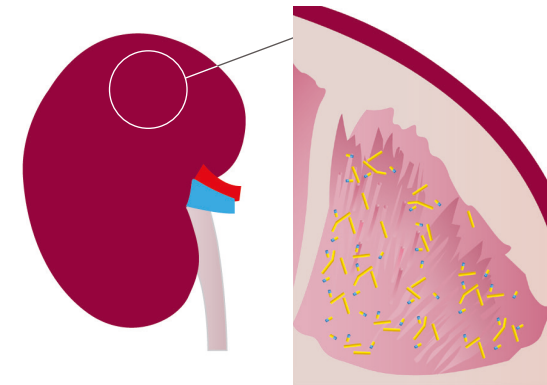
Ca Kalcium

Osteoklast



## Njurfunktionsnedsättning

Den vanligaste orsaken är att M-komponentens lätta kedjor täpper till de små njurgångarna.



### Symptom

- I början oftast inga markanta symptom
- Snabb uttröttning
- Illamående
- Sömnighet
- Minskad urinproduktion
- Vätskeansamling (t.ex. bensvullnad)

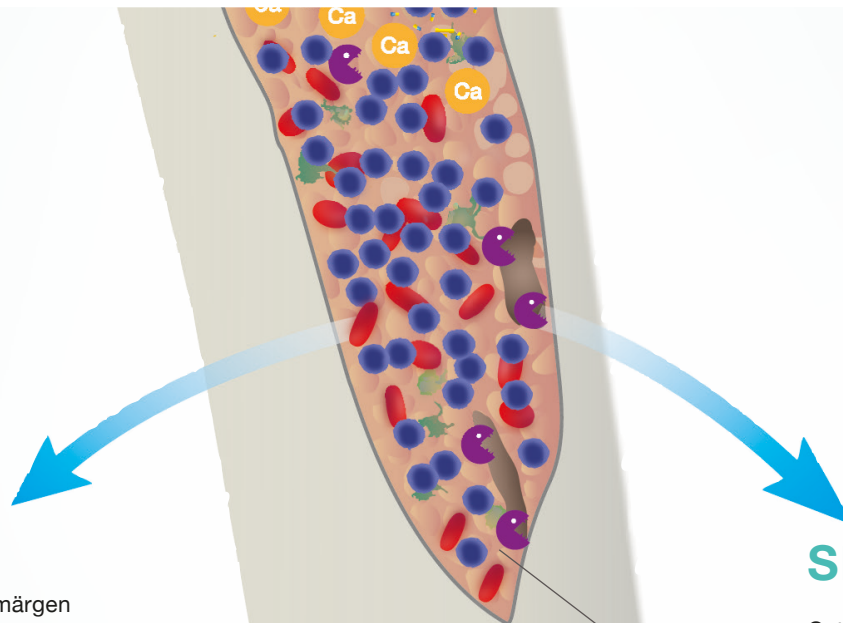
## Anemi

Den ökade mängden myelomceller i benmärgen förhindrar normal produktion av de andra blodcellerna.

Anemi betyder att mängden röda blodkroppar har minskat.

### Symptom

- Blekhet
- Allmän svaghet och trötthet
- Nedsatt prestationsförmåga
- Andnöd vid ansträngning
- Koncentrationssvårigheter



## Skelettpåverkan

Osteoklasternas ökade aktivitet leder till att områden av benuttunning eller en allmän urkalkning av skelettet uppstår. Skelettsmärta är det vanligaste symtomet hos personer som diagnostiseras med myelom.



Röntgenundersökning:  
Område av benuttunning i överarmen

### Symptom

- Skelettsmärta (vanligen i ryggradens mellersta och nedre del, revben, höfter)
- Spontana frakturer i ett ben angripet av myelom (vanligen i kotkropparna)

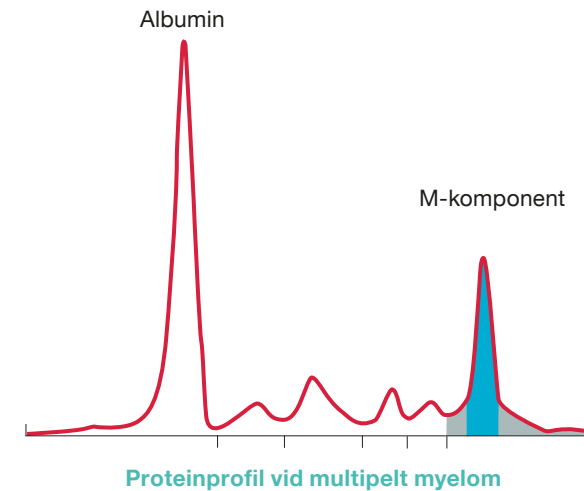
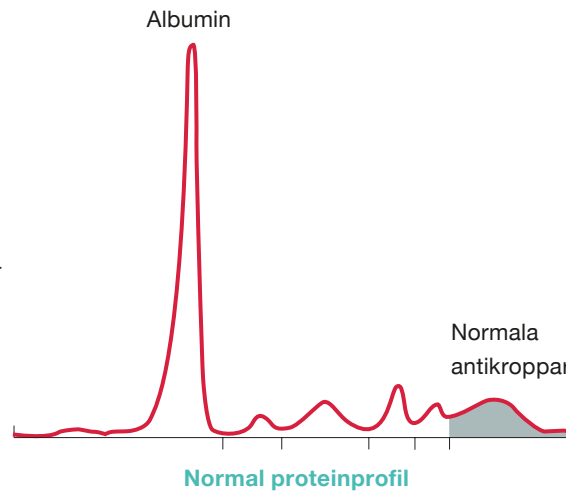
# De viktigaste undersökningarna

## Mätning av M-komponent

Halten av M-komponent i blodet mäts regelbundet med en så kallad serum protein elektrofores.

Toppen med M-komponent består av en typ av antikropp eller delar av denna som produceras av myelomcellerna.

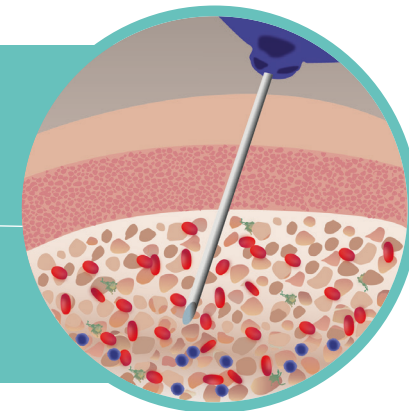
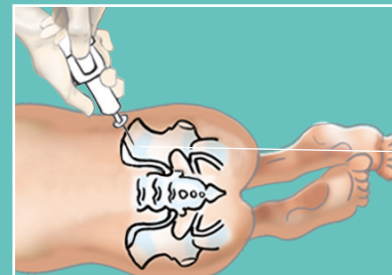
Effekt av behandlingen påvisas genom en minskning av M-komponenten.



## Benmärgspunktion

Läkaren tar med en nål (under lokalbedövning) ett prov på benmärgen (aspirat, vanligen från höften) och ibland tas även en liten provbit av benet (benmärgsbiopsi) för mikroskopisk undersökning.

På detta sätt kan procentandelen myelomceller i benmärgen fastställas.



## Skelettundersökningar

Med följande undersökningar kan man påvisa var skelettskadan finns och hur allvarig den är:

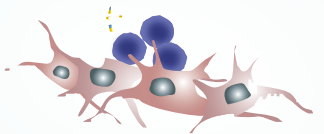
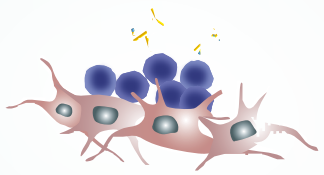
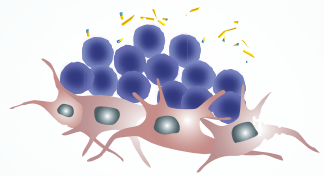
- Vanlig skelettröntgenundersökning
- Datortomografi (DT/CT)
- Magnetkameraundersökning (MRT)
- Positronemissionstomografi (PET)

## Övriga laboratorieundersökningar

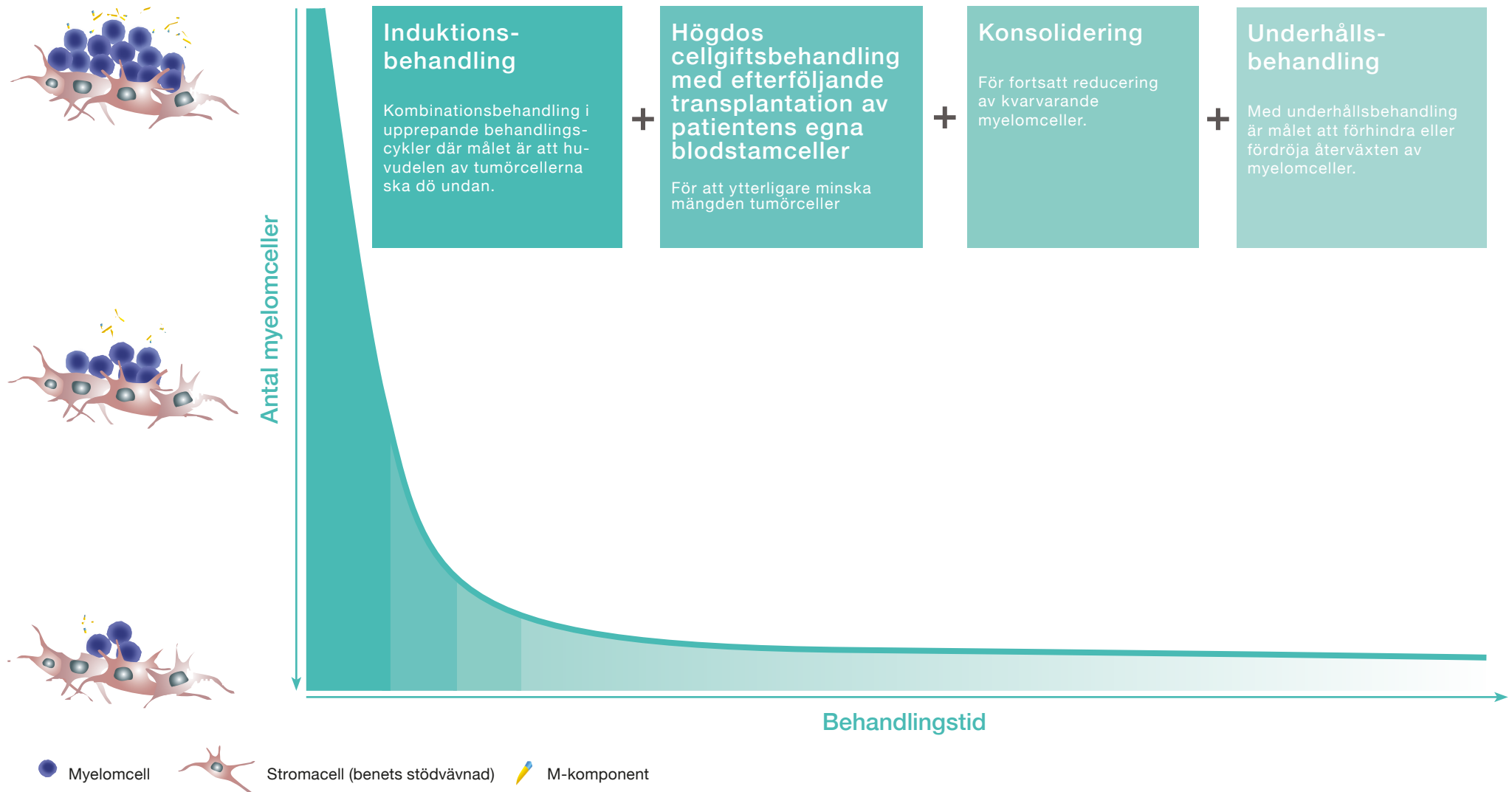
- Antal vita och röda blodkroppar samt blodplättar
- Undersökning av njurfunktion (kreatinivärde)
- Kalciumhalt i blodet
- Halter av albumin och beta-2-microglobulin i blodet
- Olika typer av kromosomförändringar i myelomcellerna (är förenade med olika prognos)
- Kromosomanalys (kan avgöra kromosomala förändringar i benmärgens plasmaceller)



## Behandlingsplan när transplantation av egna stamceller inte är aktuellt



# Behandlingsplan med transplantation av patientens egna stamceller



# Högdos cellgiftsbehandling med autolog stamcellstransplantation

Vid så kallad **autolog** stamcellstransplantation skördas patientens egna stamceller, stamcellernas sparas frysta och återförs efter en hög dos cellgift

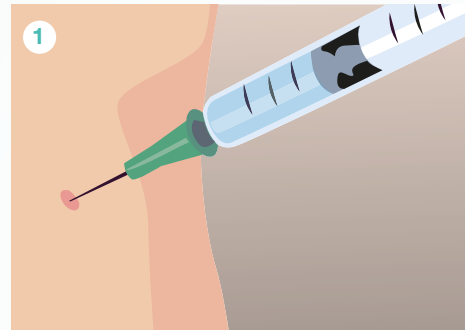
## Förfaringssätt

Principen med högdos cellgiftsbehandling är att med hjälp av mycket stora doser av cellgifter förstöra så många myelomceller som möjligt. Samtidigt leder högdos cellgiftsbehandling till en mycket kraftigt nedsatt benmärgsfunktion och därför måste en del av patientens egna stamceller frysas ned och sparas.

De stamceller som samlats in ges tillbaka någon dag efter att de höga doserna cellgifter givits. Den frysta påsen med stamceller tinas och ges ungefär som ett dropp till blodet. Stamceller tar sig tillbaka till benmärgen via blodet och påbörjar där produktionen av nya blodceller. Redan efter 10-14 dagar har det bildats tillräckligt med nya friska blodceller i kroppen.

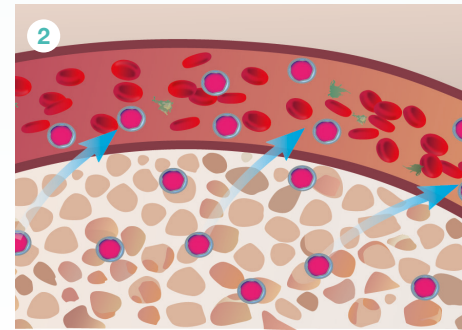
## De vanligaste biverkningarna vid högdos kemoterapi

- Kräkning
- Håravfall
- Diarré
- Inflammation i munnens, halsens och tarmens slemhinnor
- Feber och infektioner



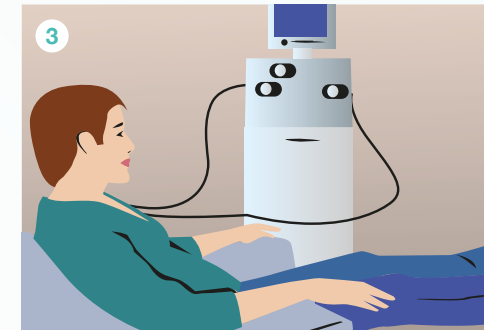
## Induktionsbehandling

För att markant minska antalet myelomceller i benmärgen genomförs först behandling med en kombination av olika läkemedel.



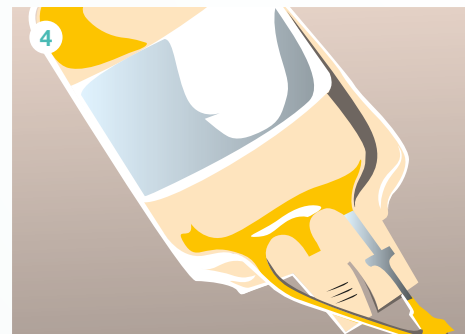
## Stamcellsmobilisation

Dosering av läkemedlet G-CSF gör att stamcellerna ökar i antal och förflyttar sig från benmärgen till blodet.



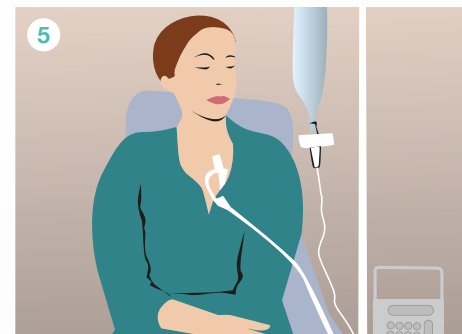
## Insamling av stamceller

Stamcellerna, som förflyttat sig ut i blodet, skördas ur blodet med en speciell maskin för separering av blod (cellseparator). De återstående blodkomponenterna förs tillbaka in i kroppen.



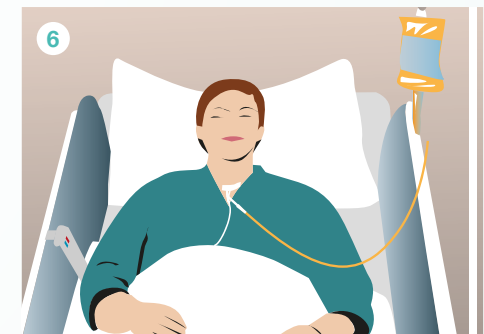
## Lagring av stamceller

De skördade stamcellerna frysas ned i ett speciellt frysmedium och lagras.



## Högdos cellgiftsbehandling

Cellgiftsbehandlingen minskar antalet kvarvarande myelomceller och dämpar den normala blodbildningen i benmärgen.



## Återinförande av stamceller (transplantation)

De skördade stamcellerna återinförs till kroppen genom en ven en till två dagar efter högdos cellgiftsbehandlingen.

Stamcellerna tar sig tillbaka till benmärgen via blodet och börjar snabbt producera nya friska blodceller.

# Behandling med läkemedel

## Immunomodulatoriska läkemedel

IMiDs (lenalidomid, pomalidomid, thalidomid)

Denna grupp av läkemedel är ett så kallat immunomodulatoriskt (stöder det egna försvarssystemet) läkemedel (IMiDs) med dubbel verkningsmekanism:

- Direkt tumördödande effekt på myelomcellerna (tumördödande)
- Ökar immunförsvaret förmåga att bekämpa myelomcellerna (immunomodulatorisk effekt)

### Vanligaste biverkningar

- Minskning av vita blodkroppar och blodplättar
- Ökad risk för trombos; blodpropp (blodförtunnande behandling rekommenderas)

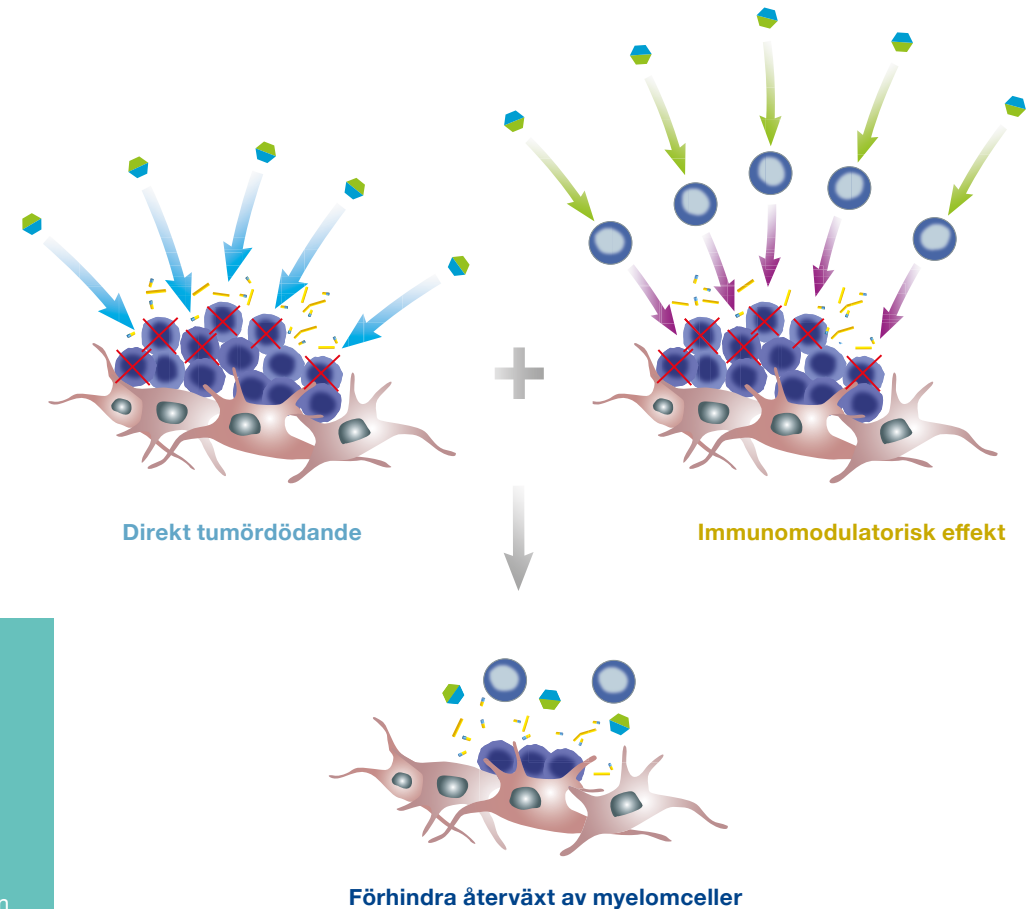
### VIKTIG ANMÄRKNING

Observera att immunomodulatoriska läkemedel är fosterskadande.

Dessa läkemedel kan orsaka allvarliga, livshotande fosterskador. Innan behandlingen påbörjas ska din läkare ha lämnat över en patientbroschyr med viktig säkerhetsinformation för samtliga patienter som får behandling med läkemedlet.

I den hittar du även information om nödvändiga åtgärder för att förhindra fosterskador. Om du eller din partner kan bli gravid (även om du inte planerar att bli gravid), måste du diskutera detta med din läkare innan behandlingen påbörjas.

Du kan också hitta patientbroschyrerna på [www.fass.se](http://www.fass.se) för allmänheten.

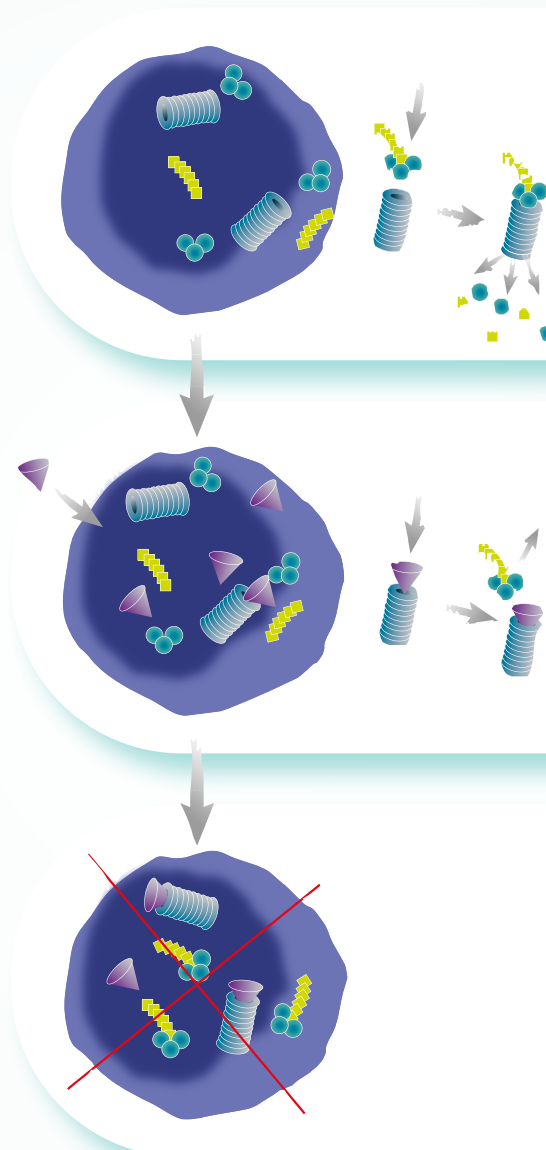


## Proteasomhämmare

(bortezomib, carfilzomib, ixazomib)

Proteiner reglerar alla cellers livscykel.

Bildning och nedbrytning av vissa proteiner är viktigt för myelomcellernas överlevnad.



Proteasomen finns i cellerna och är ansvarig för att bryta ner proteiner, t.ex. felaktigt bildade eller sådana det finns för mycket av.

I myelomcellen bildas väldigt mycket proteiner, t.ex. M-komponenten.

Proteasominhibitorer hämmar proteasomens nedbrytning av proteiner. Det sker en ansamling av felaktiga proteiner i cellen och detta utlöser en stress i cellen och triggar mekanismer i cellen som driver den till att dö.

Myelomcellerna växer snabbare och reagerar bättre på proteasominhibitorer än de friska cellerna.

Hämmning av proteasomer:

- förebygger tillväxten av myelomceller
- förstör myelomcellerna

### Vanligaste biverkningar

- Polyneuropati
- Diarré, förstoppning
- Tillfällig minskning av blodplättar

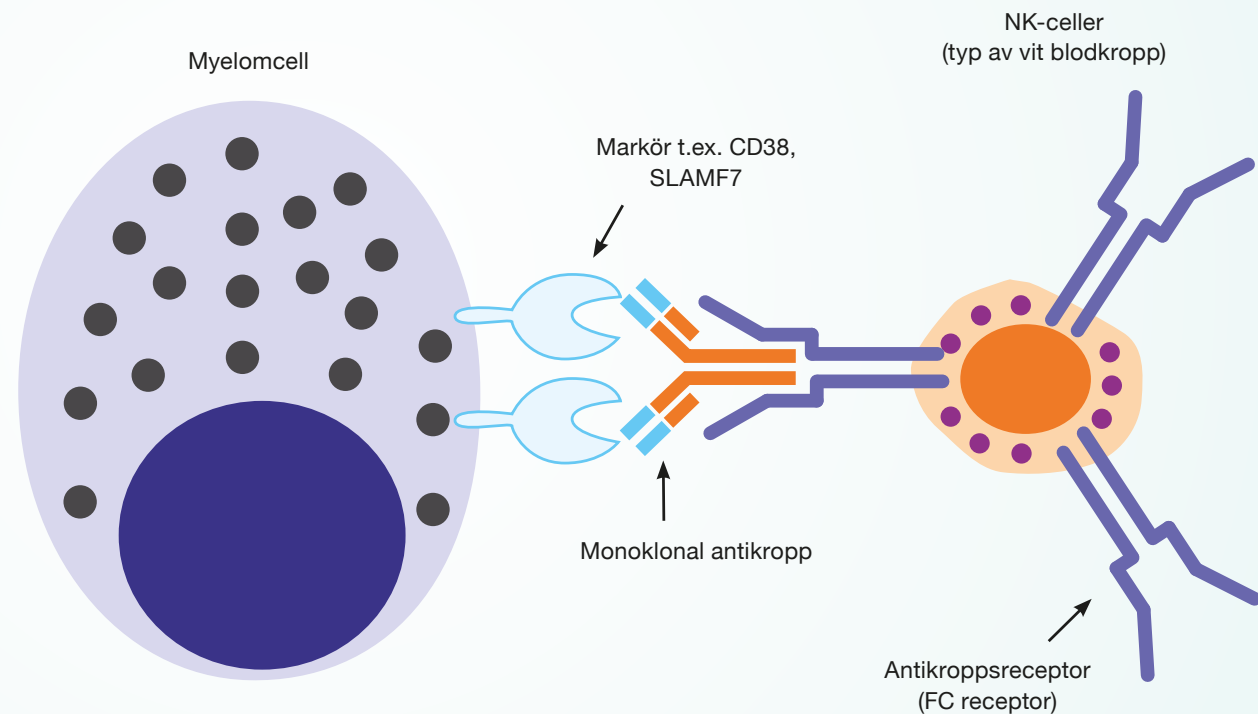
## Monoklonal antikropp

mAb (daratumumab, elotuzumab, isatuxumab)

mAbs binder till specifika markörer (t.ex. proteiner) som finns på ytan av myelomcellerna och orsakar tumörcellsöd på flera olika sätt. Bindningen av en antikropp till en cell gör den lättare att känna igen för immunförsvaret. Immunförsvarets celler (t.ex. olika typer av vita blodkroppar) aktiveras mot myelomcellerna och leder till att dessa dödas.

### Biverkningar:

- Infusionsrelaterade reaktioner
- Trötthet
- Illamående
- Ryggsmärtor
- Feber
- Hosta
- Infektioner



# Understödjande behandling

## Bisfosfonater

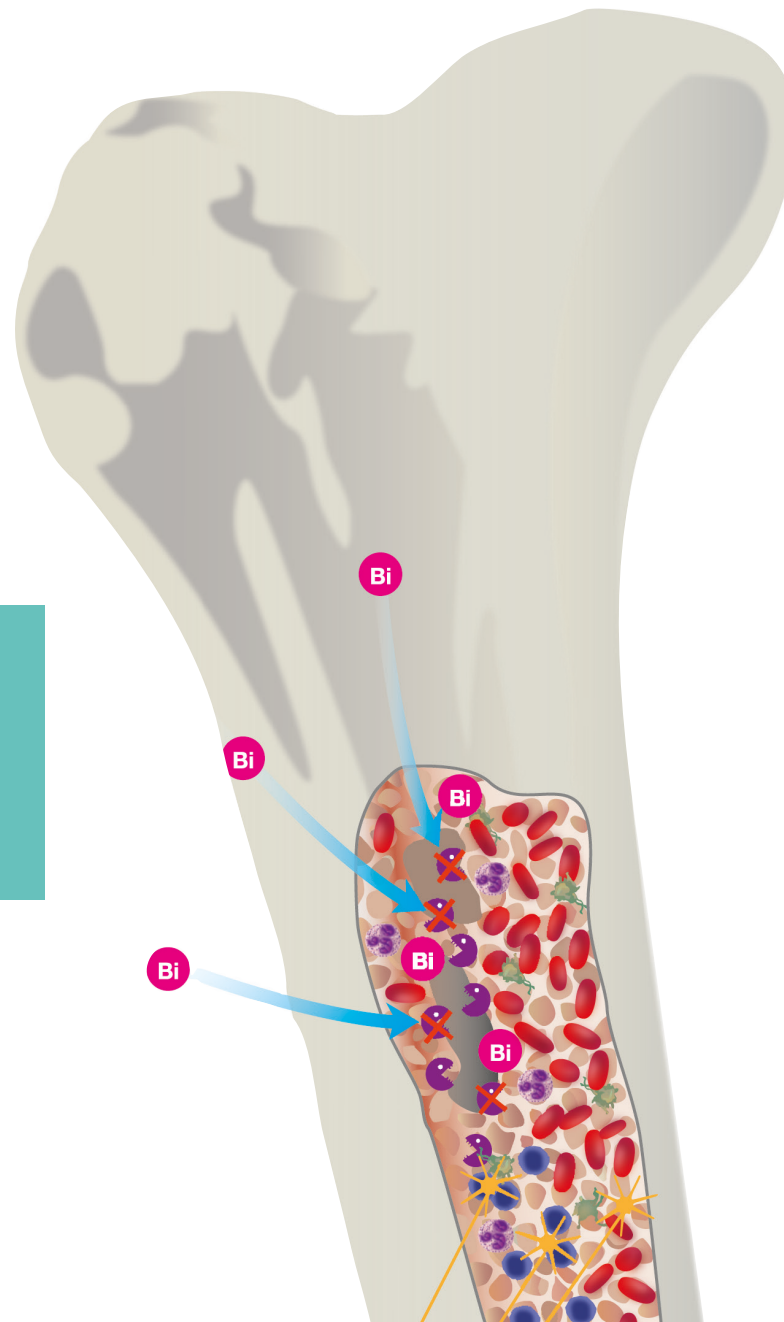
Bisfosfonater hämmar de celler som bryter ned ben (osteoklaster) och förhindrar fortsatt nedbrytning av benvävnaden.

### Biverkningar

- Förkylningsliknande symptom
- Feber
- Trötthet
- Illamående
- Kräkning
- Käkbensskada (mycket sällsynt)

**Bi** Bisfosfonat

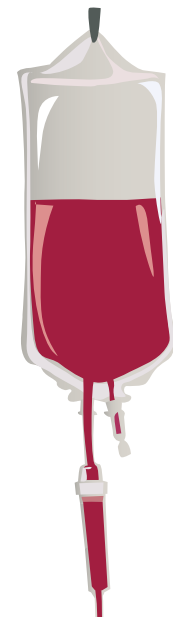
 Osteoklast



## Blodtransfusion

Vid svår blodbrist (anemi) ges koncentrat av röda blodkroppar intravenöst. Detta ger en tillfällig ökning av antalet röda blodkroppar. Upprepade blodtransfusioner kan vara nödvändiga.

I vissa fall kan erythropoietin ges (förkortat EPO, ett hormon som stimulerar bildandet av röda blodkroppar).



### Biverkningar

- Allergiska reaktioner

## Strålning

Strålbehandling kan lindra skelettsmärta orsakad av myelomsjukdomen och förhindra benbrott genom att lokalt avdöda myelomcellerna och därigenom ge möjlighet till benläkning.

Strålningen förändrar cellernas genetiska material. De friska cellerna kan oftast reparera dessa skador men i myelomcellerna fungerar detta reparationssystem inte längre optimalt och de dör.



### Biverkningar

- Beror på typ och utbredning av strålbehandlingen.
- Hudirritation
- Slemhinneskada

## Smärtlindring

Smärtlindring bör ske i samråd med patient och i största mån individanpassas. Vid svåra smärttillstånd sker behandling i nära samarbete med läkare med specialistkunskap i smärta. Kombinationsbehandling av läkemedel/åtgärder är ibland nödvändig och kräver regelbunden utvärdering.

## Annan behandling

- Behandling för att förebygga infektioner (antivirala läkemedel, antibiotika, vacciner, intravenöst dropp av normala immunoglobuliner, injektioner av läkemedel som stimulerar bildningen av vita blodkroppar (G-CSF)).
- Behandling som motverkar bildning av blodproppar (antikoagulantia eller acetylsalicylsyra)
- Behandling för att skydda njurarna under cellgiftsbehandling.











Bristol Myers Squibb AB har gett sitt obegränsade stöd till denna broschyr.  
Original Swiss broschyr utvecklats i samarbete med Dr. C. Taverna, Dr. U. Hess och Dr. J. Voegeli.

Denna broschyr har granskats av:  
Johan Lund, överläkare hematologi, Karolinska Universitetssjukhuset  
Katarina Malmsten och Carina Svärd, kontaktsjuksköterskor inom myelom, Karolinska Universitetssjukhuset

**Bristol Myers Squibb**, Box 1172, 171 23 Solna | Hemsida: [www.bms.com/se](http://www.bms.com/se)

© 2023 Copyright Bristol Myers Squibb AB  
HE-SE-2300022 December 2023