WM

Waldenströms makroglobulinæmi

Symptomer, diagnose og behandling

Indhold

Fakta om WM 3

Kort om WM 4

Almindelige tegn og symptomer 6

Sådan stilles diagnosen 8

Watch and Wait (aktiv overvågning) ... 10

Hvornår starter man behandling? 11

Sådan behandles WM 12

Motion, kost og dagligdag 14

Langtidsudsigter og senfølger 15

Bliv medlem af LyLe 16

August 2026. Denne pjece er udarbejdet af LyLe i dialog med speciallæge i hæmatologi Michael Tøstesen, afdelingen for blodsygdomme på Aarhus Universitetshospital.

I denne pjece kan du læse om, hvilke symptomer WM – Waldenströms makroglobulinæmi – giver, hvordan sygdommen diagnosticeres, og hvordan den behandles.

Fakta om WM

Waldenströms makroglobulinæmi (WM) – også kendt som lymfoplasmacytært lymfom – er en sjælden og oftest langsomt udviklende form for kronisk blodkræft.

Sygdommen opstår i de hvide blodlegemer, nærmere bestemt i de modne B-lymfocytter, som under normale omstændigheder udvikler sig til plasmaceller og producerer antistoffer til bekæmpelse af infektioner.

Ved WM sker der en ukontrolleret ophobning af disse unormale kræftceller i primært knoglemarven, men undertiden også i lymfeknuder og milten.

Disse syge celler producerer store mængder af et specifikt protein/antistof af typen IgM (Immunoglobulin M), som er et meget stort molekyle (en 'makroglobulin').

Den høje koncentration af IgM i blodet kan gøre blodet tyktflydende og give anledning til en række af sygdommens karakteristiske symptomer.

WM betragtes som en kronisk og uhelbredelig sygdom, men takket være store gennembrud i behandlingen inden for de seneste år, kan sygdommen oftest holdes effektivt nede i meget lange perioder.

Mange patienter lever med sygdommen i årevis med god livskvalitet, og en betydelig del behøver ikke behandling på diagnosetidspunktet eller senere.

Kort om WM

WM er en sjælden, kronisk lymfekræftsygdom i knoglemarven med ca. 180 nye tilfælde om året i Danmark.

Sygdommen er karakteriseret ved en overproduktion af proteinet IgM, hvilket kan gøre blodet tykt (hyperviskositet).

Gennemsnitsalderen ved diagnose er omkring 70-72 år, og sygdommen ses sjældent før 50 år. WM ses hyppigere hos mænd (ca. 60-65 % af tilfældene) end hos kvinder.

Mange diagnosticeres tilfældigt ved en rutineblodprøve og oplever ingen symptomer i begyndelsen.



Næsten halvdelen af patienterne kan observeres i kortere eller længere perioder uden medicinsk behandling ud fra princippet 'Watch and Wait' (læs mere på side 10).

Almindelige tegn og symptomer

Da WM udvikler sig meget langsomt (indolent), har en stor andel af patienterne ingen symptomer, når sygdommen opdages.

Ofte findes sygdommen tilfældigt i forbindelse med udredning for andre lidelser eller ved et almindeligt helbredstjek hos egen læge.

Når symptomerne opstår, skyldes de enten, at de syge celler optager pladsen i knoglemarven og hæmmer den normale blodproduktion, eller at det forhøjede IgM-protein påvirker kroppen og kredsløbet.

De hyppigste tegn på WM er:

- **Udtalt træthed og mangel på energi:** Dette skyldes ofte blodmangel (anæmi), fordi kræftcellerne fortrænger de raske, iltbærende røde blodlegemer i knoglemarven.
- **Blødningstendens:** Det store IgM-protein kan klistre til blodpladerne og størkningsfaktorerne, hvilket kan give hyppig næseblod, blødende tandkød eller tendens til blå mærker.
- **Synsforstyrrelser og svimmelhed:** Hvis IgM-niveauet bliver meget højt, bliver blodet sejt og tyktflydende (hyperviskositetssyndrom).

  Dette nedsætter blodgennemstrømningen i de fine små kar i øjnene og hjernen, hvilket kan give synsløring, hovedpine eller øresusen.
- **Nervesmerter eller følelsesløshed (neuropati):** IgM-proteinet kan angribe de perifere nerver, typisk i tæer og fødder, hvilket giver en sovende, prikkende eller brændende fornemmelse.
- **Almene B-symptomer:** Nogle patienter oplever uforklarligt vægttab, kraftig nattesved (hvor tøjet skal skiftes) samt perioder med uforklarlig feber.
- **Hævede lymfeknuder og milt:** Selvom det er mindre udtalt end ved andre lymfekræftformer, kan nogle patienter mærke hævelser på halsen, i armhulerne eller i lysken, eller en tyngdefornemmelse i maven på grund af forstørret milt.

Sådan stilles diagnosen

For at sikre det korrekte kontrol- og behandlingsforløb er en præcis diagnose afgørende.

Da WM deler træk med både kronisk lymfatisk leukæmi (CLL) og myelomatose (knoglemarvskræft), kræves der specifikke undersøgelser for at skelne dem fra hinanden.

Udredningen foregår hos en hæmatolog (speciallæge i blodsygdomme) og involverer som regel følgende trin og diagnostiske undersøgelser:

- **Blodprøver og M-komponent:** Blodet undersøges for det samlede indhold af immunoglobuliner.

  Ved hjælp af en protein-elektroforese undersøges det, om der findes en såkaldt 'M-komponent' af typen IgM.

  Blodprocenten samt antallet af hvide blodlegemer og blodplader kontrolleres ligeledes.
- **Knoglemarvsbiopsi:** Dette er den endelige og vigtigste undersøgelse.

  Der tages en lille vævsprøve og udhentes flydende marv fra bagsiden af hoftekammen i lokalbedøvelse.

  Prøven analyseres i et mikroskop for at påvise graden af lymfoplasmacytære celler (kræftcellerne).
- **Molekylære og genetiske tests:** I dag undersøges knoglemarvscellerne næsten altid for specifikke mutationer, herunder MYD88-mutationen, som findes hos over 90 % af alle patienter med WM.

  Denne markør understøtter diagnosen.
- **Billeddiagnostik (CT-, PET/CT- eller MR-skanning):** Skanninger anvendes til at kortlægge, om sygdommen har medført betydelige hævelser i lymfeknuderne, eller om milten og leveren er forstørret.



Watch and Wait (aktiv overvågning)

I modsætning til mange andre kræftsygdomme, hvor hurtig og tidlig behandling er afgørende for overlevelsen, forholder det sig anderledes med indolente sygdomme som Waldenströms makroglobulinæmi.

Hvis du har fået stillet diagnosen WM, men ikke har væsentlige symptomer, blodmangel eller tegn på hyperviskositet, vil lægen oftest vælge strategien 'Watch and Wait' (aktiv overvågning).

Det betyder, at du går til regelmæssig kontrol uden at modtage aktiv medicinsk behandling.

Undersøgelser har vist, at det ikke forringer overlevelsen eller langtidsprognosen at udskyde behandlingen, indtil sygdommen giver reelle symptomer.

Tværtimod sparer man patienten for unødige bivirkninger.

Kontrollerne foregår typisk hver 3. til 6. måned, hvor der tages blodprøver og laves en klinisk vurdering.

For mange kan der gå flere år – og for nogle årtier – før behandling overhovedet bliver nødvendig.

Hvornår starter man behandling?

Behandlingen startes, hvis der opstår tegn på, at sygdommen er blevet for aktiv.

Det vil sige ved:

- Udtalt eller forværret blodmangel (fx hæmoglobin under 6 mmol/L).
- Svære symptomer på tykt blod (synsforstyrrelser, neurologiske udfald).
- Betydelig og generende vækst af lymfeknuder eller milt.
- Invaliderende nervesmerter (perifer neuropati) forårsaget af IgM.
- Svære og vedvarende B-symptomer (nattesved, feber, vægttab).

Sådan behandles WM

Når diagnosen WM kræver behandling, vælges terapien individuelt ud fra patientens alder, almene helbredstilstand, symptomer og genetik.

Behandlingen helbreder sjældent sygdommen endegyldigt, men bringer den effektivt i ro i lange perioder (remission).



Standard behandlingsformer

Kemo-immunterapi: Traditionelt har standarden været en kombination af mild kemoterapi og et målrettet antistof.

En meget anvendt kombination i Danmark er DRC-regimet (dexamethason, rituximab og cyclophosphamid) eller bendamustin i kombination med rituximab (BR). Rituximab er et antistof, der specifikt søger og ødelægger B-cellerne.

Målrettede biologiske lægemidler (BTK-hæmmere): Inden for de seneste år har BTK-hæmmere (som ibrutinib og zanubrutinib) revolutioneret behandlingen.

Det er daglige tabletter, der blokerer et enzym (Brutons tyrosinkinase), som kræftcellerne er afhængige af for at overleve.

Disse bruges i stigende grad ved tilbagefald eller som primær behandling til specifikke patientgrupper.

Plasmaferese (blodudskiftning): Hvis en patient har akutte og livstruende symptomer på grund af meget tykt blod (hyperviskositet), foretages plasmaferese.

Her ledes blodet igennem en maskine, der centrifugerer og fjerner det overskydende IgM-protein fra plasmaet, hvorefter de raske celler gives tilbage.

Dette virker øjeblikkeligt på symptomerne, men stopper ikke selve celleproduktionen, og må derfor efterfølges af medicinsk behandling.

Stamcelletransplantation:
I meget sjældne tilfælde, hos yngre patienter med en særlig aggressiv sygdom eller hyppige tilbagefald, kan højdosis kemoterapi med støtte af egne stamceller (autolog transplantation) eller donor-stamceller (allogen transplantation) komme på tale.

Motion, kost og dagligdag

At leve med en kronisk diagnose som WM kræver opmærksomhed på kroppens generelle sundhedstilstand.

Da sygdommen og dens behandlinger påvirker immunforsvaret, er der nogle gode forholdsregler, man kan tage i hverdagen:

- **Infektionsrisiko:** Du har en øget risiko for infektioner.

  Det anbefales at have fokus på god håndhygiejne og bruge håndsprit.

  Du kan med fordel følge sundhedsstyrelsens anbefalinger for vaccination (fx mod influenza, pneumokokker/lungebetændelse og COVID-19), som hvert år revideres og opdateres.

- **Motion og fysisk form:** Jævnlig, tilpasset motion er med til at modvirke den udtalte kræftrelaterede træthed (fatigue) og styrker immunforsvaret samt muskelmassen.

  Du kan fx gå ture, cykle eller dyrke let styrketræning alt efter dit energiniveau.

- **Kost:** Spis en sund, varieret og gerne proteinrig kost for at holde vægten stabil.

  Hvis du oplever utilsigtet vægttab under sygdommen eller behandlingen, kan det være nødvendigt med energitæt kost eller proteinberigede drikke.

Langtidsudsigter og senfølger

Prognosen for patienter med WM er generelt god, og den forventede levetid er steget markant i takt med introduktionen af biologiske lægemidler.

Mange patienter opnår en levetid, der minder om jævnaldrendes uden sygdommen.

Det kan dog være en psykisk belastning at leve med visheden om en kronisk kræftsygdom i et 'Watch and Wait'-forløb. Angst for sygdomsprogression er normalt, men oftest bliver dette mindre over år.



Bliv medlem af LyLe – fordi vi har brug for hinanden!

Hvert år får ca. 3.600 danskere lymfekræft, leukæmi, MDS eller MPN, og tallet er stigende. I dag lever over 43.000 danskere med hæmatologisk kræft, også kaldet blodkræft.

LyLe er en patientforening for mennesker, der er ramt af disse sygdomme – direkte som patienter eller indirekte som pårørende.

Læs mere og bliv medlem på lyle.dk

LyLe

lyle.dk · lyle@lyle.dk · 31 68 26 00