

Waldenströmin tauti

Potilaan opas



Sisällys

• Lukijalle	5
• Millaisia oireita Waldenströmin tauti aiheuttaa?	8
• Mistä oireet johtuvat?	12
• Miten tauti todetaan?	14
• Uutta tutkimustietoa taudin taustalle	18
• Muuttuuko elämä, kun tauti on todettu?	20
• Waldenströmin taudin hoito	21
• Seuranta	30
• Terveet elämäntavat ovat tärkeitä	31
• Sopeutuminen sairauteen	32
• Waldenström-potilasverkosto	34
• Sanasto	36



Lukijalle

Waldenströmin makroglobulinemia eli Waldenströmin tauti on imusolmukesyöpiin eli lymfoomiin kuuluva syöpäsairaus. Ruotsalainen lääkäri Jan Gösta Waldenström kuvasi nimeään kantavan taudin ensimmäisen kerran vuonna 1944.

Waldenströmin tauti on harvinainen sairaus. Tauti todetaan yleisimmin 70–75 ikävuoden välillä ja on harvinainen alle 50-vuotiailla. Miehillä tautia todetaan hieman enemmän kuin naisilla. Eurooppalaisessa väestössä tauti on yleisempää kuin aasialaisilla tai afrikkalaisilla. Suomessa todetaan arviolta 10–20 tapusta vuosittain, tarkkaa tietoa diagnoosien määrästä ei ole saatavissa.

Tauti voi aiheuttaa monenlaisia oireita. Tavallimmat tutkimuksiin johtaneet syyt ovat väsymys ja anemia (matala hemoglobiini). Diagnoosia

varten otetaan koepala, useimmiten luuytimeistä. Suurimmalla osalla potilaista verestä löytyy tautisolujen tuottamaa poikkeavaa valkuaista (proteiinia), immunoglobuliini M (IgM) tyypin paraproteiinia, jota tavallisesti veressä ei ole lainkaan.

IgM-tyypin paraproteiini voi itsessään aiheuttaa tiettyjä oireita. Paraproteiinin määrä veressä on suhteessa tautimäärään ja paraproteiinin seuranta verikokein helpottaa taudin seurantaa. Jos paraproteiinia ei löydy, tai se on muuta tyyppiä kuin IgM, niin diagnoosina on lymfoplasmasyyttinen lymfooma (LPL). Lymfoplasmasyyttinen lymfooma on sama sairaus kuin Waldenströmin tauti, mutta historiallisista syistä käyttöön on jäänyt useampia nimityksiä.

Vaikka tauti ei olekaan parantuva, on se yleensä hidaskulkuinen ja siihen on monia tehokkaita hoitoja tarjolla. Useimmat potilaat elävät taudin kanssa vuosia tai vuosikymmeniä. Osalla poti-

laista tauti todetaan sattumalta oireettomassa tai lieväoireisessa vaiheessa kun selvitetään muista syistä johtuvia oireita. Tauti voi tällöin pysyä pitkään oireettomana. Oireettomaan tai lieväoireiseen tautiin ei tarvitse hoitoa aloittaa.

Tieto vakavan kroonisen sairauden löytymisestä herättää kysymyksiä sekä sairastuneessa että läheisissä. Tieto ja tuki ovat tärkeitä, jotta voi elää hyvää elämää sairaudesta huolimatta. Tämän opaskirjasen tavoitteena on antaa tietoa Waldenströmin taudista ja sen hoidosta. Opas on julkaistu myös sähköisenä.

JUHA LIEVONEN, *hematologi*

Opas on päivitetty vuonna 2015 julkaistun sisätautien ja kliinisen hematologian erikoislääkärin Pekka Anttilan kirjoittaman ”Tietoa Waldenströmin taudista” potilasoppaan pohjalta.

Millaisia oireita Waldenströmin tauti aiheuttaa?

Waldenströmin taudin oireiden kirjo on laaja. Osa sairastuneista saattaa olla vuosia täysin oireettomia.

Waldenströmin tauti voi aiheuttaa moninaisia oireita. Yleisimmät oireet kuten väsymys ja hengästyminen rasituksessa johtuvat anemiasta. Anemian syynä on tautisolut luuytimessä, jotka häiritsevät normaalia punasolujen syntyä. Harvinaisempaa on merkitsevä verihiutaleiden (trombosyyttien) mataluus, johon voi liittyä vuoto- tai mustelmaherkkyyttä. Vakavat verenvuodot ovat onneksi harvinaisia. Infektioita voi esiintyä taval-

lista herkemmin. Runsas tautimassa voi aiheuttaa yleisoireita, kuten pitkäkestoista kuumeilua, laihtumista ja voimakasta yöhikoilua.

IgM tyypin paraproteiini voi itsessään olla oireiden aiheuttajana. Hyvin korkeaan IgM-pitoisuuteen saattaa liittyä veren sakeutumista eli hyperviskositeettia. IgM –pitoisuuden lisääntyessä veren viskositeetti lisääntyy ja syntyy riski hyperviskositeettioireyhtymään. Veren IgM pitoisuus on tällöin yleensä yli 40 g/l, useimmiten yli 60 g/l. Hyperviskositeetti aiheuttaa näköhäiriöitä (kuten tummat alueet näkökentässä), usein yhdistettynä päänsärkyyn. Vaihdellen voi esiintyä muita hermosto-oireita (kuten sekavuus, huimaus) sekä limakalvoverenvuotoja. Oireinen hyperviskositeetti (veren liiallinen sakeus) on onneksi varsin harvinaista, mutta esiintyessään vaatii aina nopeaa hoitoa. Silmälääkäri pystyy toteamaan hyperviskositeettiin liittyvät löydökset silmänpohjassa. Mikäli näkökenttäpuutoksia esiintyy, tulee hakeutua kiireellisesti silmälääkärin arvioon.

Toisaalta IgM paraproteiini voi aiheuttaa immunologisia sairaustiloja jo vähäisessä tautimäärässä. Tällaisia ovat mm. kylmäagglutiniinitauti

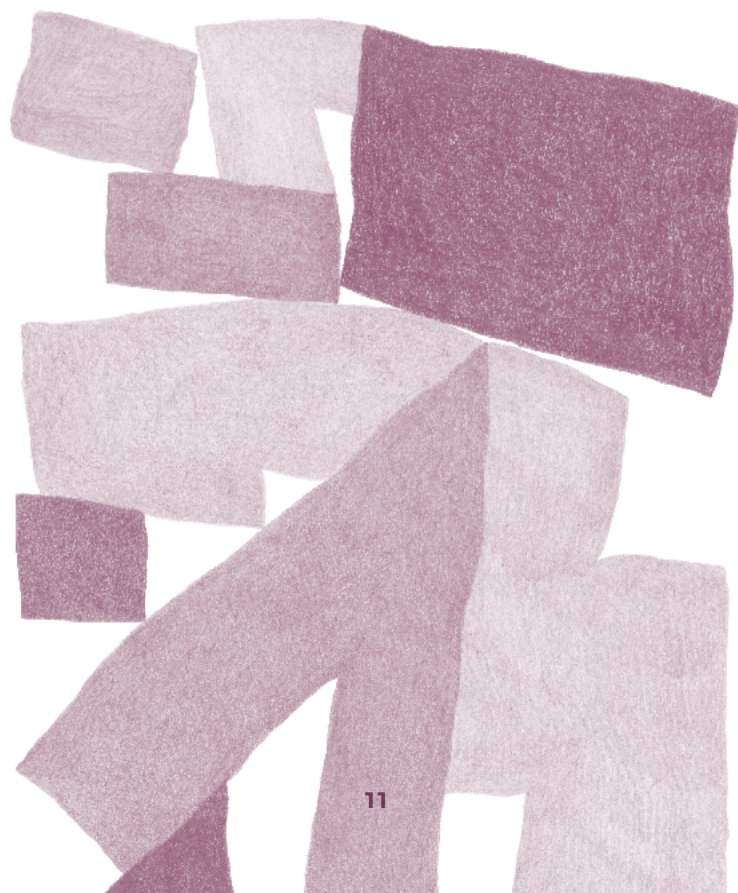
ja paraproteiinin aiheuttama ääreishermovaurio eli polyneuropatia.

Kylmäagglutiniinitaudissa punasolut kokkaroituvat (agglutinoituvat) kylmässä ääreisverenkierrossa aiheuttaen kylmällä ilmalla sinerrystä ja kipua kehon ääreisosiin, kuten sormiin, varpaisiin, nenänpäähän, poskipäihin. Yleensä oire helpottaa siirryttäessä lämpimään. Usein kylmäagglutiniinitautiin liittyy myös punasolujen hajoaminen (hemolyysi). Tällöin hemoglobiini voi laskea nopeastikin aiheuttaen anemiasa (autoimmuunihemolyyttinen anemia eli AIHA).

Monihermosairaudelle eli polyneuropatialle on monia yleisempiä syitä kuin Waldenströmin tauti, esimerkiksi diabetes. Waldenströmin taudissa IgM paraproteiini voi joskus aiheuttaa immunologisen ääreishermovaurion eli polyneuropatian. Oireena on raajojen ääreisosiin symmetrisesti painottuva puutuminen, pistely ja tunnottomuus, useimmiten tässä taudissa alaraajapainoitteisesti (tyypillisesti jalkaterissä). Oireet etenevät yleensä hitaasti kuukausien tai pikemminkin vuosien varrella. Mikäli eteneminen on nopeaa tai mukana myös hermokipua tai lihasvoiman heikkenemistä, niin muut syyt

poissuljetaan (kuten kryoglobulinemia tai kevytketjuamyloidoosi).

Bing-Neelin oireyhtymällä (BNS) tarkoitetaan tilannetta, jossa Waldenströmin taudin tautisolut ovat levinneet keskushermostoon (aivoihin, selkäyttimeen). Oireet kehittyvät yleensä hitaasti kuukausien tai jopa vuosien varrella. Oireena voi olla esimerkiksi tasapainon ja muistin häiriöitä tai kouristuksia.



Mistä oireet johtuvat?

Oireiden syyt jakaantuvat karkeasti kahteen ryhmään. Ensiksikin syynä voi olla perussyyn, eli syöpäsairauteen liittyvien syöpäsolujen kertymiseen liittyvät ilmiöt. Syöpäsolujen kertyminen luuytimeen vie tilaa normaalilta verisolujen rakentamiselta ja siitä aiheutuu anemiamia sekä terveiden valkosolujen ja trombosyyttien puutetta. Lisääntyvä syöpäsolujen määrä voi johtaa imusolmukkeiden koon kasvuun sekä maksan ja pernan koon suurenemiseen.

Toinen mekanismi on syöpäsolujen erittämä IgM-tyyppinen vasta-aine. Suuri määrä tätä vasta-ainetta johtaa seerumin sakeutumiseen ja sen myötä veren virtauksen hidastumiseen. Syntyy yllä kuvattu hyperviskositeettioireyhtymä.

Tällä vasta-aineella voi olla myös epätavallisia fysikaaliskemiallisia ominaisuuksia. Joissakin

tapauksissa vasta-aine voi menettää liukoisuutensa ja saostuu verisuonessa. Ilmiötä kutsutaan kryoglobulinemiaksi. Tällaiset saostuneet kryoglobuliinit tukkivat pieniä verisuonia aiheuttaen munuaisten vajaatoimintaa, haavoja jalkoihin, pistemäisiä verenvuotoja iholle (petekiat) sekä yllä kuvatun kaltaista ääreishermovauriota.

Joskus tämä vasta-aine kohdistuu punasolujen pintaan, jolloin seurauksena on kylmässä tapahtuva punasolujen hajoaminen eli hemolyysi. Ilmiötä kutsutaan kylmäagglutiniinitaudiksi (ks. edeltä). Joskus vasta-aine voi kohdistua ääreishermoissa sijaitsevaa valkuaisainetta vastaan. Seurauksena voi olla ääreishermostojen vaurioituminen ja polyneuropatia (ks. edeltä).

Miten tauti todetaan?

Epäiltäessä Waldenströmin tautia otetaan verikokeita. Waldenströmin taudin diagnosoimiseksi vahvistamiseksi tutkitaan luuytimeä ja toisinaan myös imusolmukkeista otetut kudokset. Luuytimen ja imusolmukkeiden lisäksi sairaita soluja voi olla myös pernassa ja maksassa.

Patologi antaa luuydinnäytteestä lymfoplasmasyyttisen lymfooman (LPL) diagnosoimiseksi. Patologi arvioi myös, kuinka suuren prosenttiosuuden luuytimen soluista sairast solut muodostavat (infiltraatioaste).

MITEN VERISOLUT MUUTTUVAT WALDENSTRÖMIN TAUDISSA?

Puolet verestä koostuu nesteestä eli veri-plasmasta, puolet verisoluista. Verisoluja ovat punasolut, valkosolut ja verihiutaleet (trombosyytit). Punasolut vastaavat hapen kuljetuksesta kudoksiin, valkosolut elimistön puolustuksesta ulkoisia taudin aiheuttajia (bakteerit, virukset) vastaan, verihiutaleet veren hyytymisestä. Valkosolut jaetaan useampaan alatyyppeihin. Yksi valkosolujen alatyypeistä on lymfosyytit, joiden alatyyppeistä on puolestaan B-lymfosyytit ("B-solut"). Waldenströmin tauti on peräisin B-lymfosyyteistä.

B-lymfosyytit syntyvät muiden verisolujen tapaan luuytimen kantasoluista. Luuytimeä B-lymfosyytit siirtyvät kypsymään imusolmukkeisiin ja pernaan, jossa ne oppivat tunnistamaan tietyn taudin aiheuttajan (esim. bakteerin) ja erikoistuvat taistelemaan sitä vastaan. Osa B-lymfosyyteistä kypsyy edelleen plasmasoluiksi, jotka palaavat luuytimeen ja tuottavat sieltä vasta-aineita (immunoglobuliineja) vereen. Vasta-aineet ovat tärkeä osa immuunipuolustusta.



Pystyäkseen taistelemaan lukuisia taudinaiheuttajia vastaan ihmisen valkosolut kykynevät muuntumaan tehokkaasti. Valkosolujen jakautuessa ja muuntuessa syntyy niihin vuosien varrella lukuisia erilaisia geenimuutoksia. Tämä on osa normaalia verisolujen ikääntymistä. Suurin osa syntyneistä geenimuutoksista on harmittomia, mutta osasta voi kehittyä syövän esiasteita ja sittemmin syöpiä. Waldenströmin

tauti saa alkunsa, kun B-lymfosyytteihin syntyy MYD88 geenin mutaatio. Tautisolujen määrä on alkuun vähäinen. Vuosien varrella tautisolujen lisääntyessä syntyy ensin oireeton Waldenströmin tauti ja sittemmin oireinen tauti. MYD88 geenin mutaatio todetaan yli 90 %:lla Waldenströmin tautia sairastavista. Mutaatio esiintyy pelkästään tautisoluissa, eikä kyse ole siten synnynnäisestä mutaatiosta.

Uutta tutkimustietoa taudin taustalle

Veren syöpäsairauksissa syöpäsolujen kromosomien ja geenien tutkimus on muodostunut tärkeäksi apuvälineeksi sekä tautia määrittäessä, tautimekanismin ymmärtämisessä että uusia hoitokeinoja suunniteltaessa. Syöpäsoluja tutkittaessa ei tutkita potilaan omia perittyjä kromosomi- ja geenirakenteita. Kun ensimmäinen syöpäsolu syntyy, tapahtuu siinä solussa jonkinlainen geenin muuttuminen, mikä itse asiassa on syy syövän synnylle. Tätä muutosta ei nähdä elimistön terveissä soluissa eikä se periidy jälkeläisille.

Vuosikymmenien kuluessa on opittu, että samanlaisissa syövässä potilaasta toiseen toistuvat samanlaiset kromosomien ja/tai geenien muunnokset. Kauan on tiedetty, että noin puolella Waldenströmin tautia sairastavista potilais-

ta nähdään kromosomin 6 pitkän käsivarren lyhentymää. Vuonna 2012 tehtiin uusilla tutkimustekniikoilla kuitenkin merkittävä havainto. Waldenströmin makroglobulinemiaa sairastavilta potilailta löydettiin MYD88-geenissä mutaatio MYD88 L265P. Mutaatio löytyy yli 90% Waldenströmin tautia sairastavilta potilailta ja sitä ei löydy terveestä väestöstä. Koska patologin on vaikea erottaa lymfoplasmosyyttistä lymfoomaa marginaalivyyöhykkeen lymfoomasta, tarjoutuu tämä geenilöydös suurin toivein näiden sairauksien varmemmaksi erottelijaksi. On mahdollista, että MYD88 L265P ylläpitää jollakin tavoin syövän kasvua ja hyvinvointia. Voi olla, että tulevaisuudessa tätä voidaan hyödyntää uusien lääkkeiden kehittämisessä. MYD88 geenin tutkiminen on nykyisin osa rutiinidiagnostiikkaa.

Muuttuuko elämä, kun tauti on todettu?

Waldenströmin taudissa hoidon varhainen aloittaminen ei paranna ennustetta. Jos oireita ei ole tai ne ovat lieviä, ei hoitoakaan kannata aloittaa. Näin vältetään myös mahdollisilta hoidon aiheuttamilta ikäviltä sivuvaikutuksilta. Taudin kehittymistä seurataan kuitenkin aktiivisesti ja kaikki oireettomatkin potilaat käyvät säännöllisesti 3–12 kuukauden välein lääkärintarkastuksissa ja verikokeissa.

Tarkkailuvaiheessa odottaminen ja se, että mitään hoitoa ei anneta, saattaa tuntua ahdistavalta: on vaikeaa olla tekemättä mitään ja vain odottaa, kun tietää sairastavansa vakavaa sairautta. Voi tuntua tarpeelliselta kokeilla ja tehdä mitä vain lievittääkseen pelkoa ja avuttomuuden tunnetta. Jotkut ehkä turvautuvat myös erilaisiin vaihtoehtohoitoihin. Niiden hyödyistä syövän hoidossa ei kuitenkaan ole tieteellistä näyttöä, ja ne voivat olla kalliita. Luontaistuotteiksi kutsutuilla valmisteilla voi olla odottamattomiakin vaikutuksia ja siksi on hyvä kertoa niiden käytöstä lääkärille.

Waldenströmin taudin hoito

Oireiden, kuten anemian, väsymyksen ja yöhikoilun vakavuus vaikuttaa siihen, koska varsinaiset hoidot aloitetaan. Kun tuntuu siltä, että sairaus aiheuttaa merkittäviä oireita ja heikentää elämänlaatua, on aika kääntyä hoitavan lääkärin puoleen ja keskustella eri hoitovaihtoehtoista.

Vaikka Waldenströmin tautia ei pystytä täysin parantamaan, sen aiheuttamia oireita ja elimistön häiriöitä voidaan hoitaa. Hoitovaihtoehtoja on useita. Mikäli yhden hoitomenetelmän teho heikkenee, voidaan siirtyä johonkin toiseen hoitoon. Samoja hoitoja voidaan käyttää usein myös taudin uusiessa tai vaihtaa toiseen menetelmään.

LÄÄKEHOIDOT

Waldenströmin tauti on useimmiten hitaasti etenevä krooninen syöpäsairaus. Sairauden kuluessa useimmat potilaat tulevat vuosien varrella saamaan useita erilaisia hoitoja. Kun hoidettujen potilaiden elinkaari voi olla jopa 20–30 vuoden mittainen, tulee hoitoja suunniteltaessa tehon lisäksi erityisesti ottaa huomioon lääkehoitojen mahdollisesti aiheuttamat haittavaikutukset.

Enenevästi on kiinnitetty huomiota lääkkeiden mahdollisiin pitkäaikaishaittoihin. Osa lääkkeistä (bendamustiini, fludarabiini, kladribiini) voi kuormittaa luuytimen kantasoluja. Proteasomin estäjän bortetsomibin tärkein pitkäaikaishaitta on ääreishermovaurio, polyneuropatia.

Lääkehoitoja valittaessa on harvoin kiire. Hoidon teho voi joskus tulla esiin vasta hyvinkin myöhään, jopa yli kolmen kuukauden kuluttua hoidon aloituksesta. Hoitovaste voi parantua vielä useita kuukausia hoidon päättymisen jälkeenkin. Yleensä on hyvin aikaa myös hoitolinjan vaihtoon. Käytettävissä oleva lääkevalikoima on jo varsin laaja ja uusia lääkkeitä on tulossa.

SOLUNSALPAAJAT

ALKYLOIVAT SOLUNSALPAAJAT (syklofosfamidi, kloraambusiili) hyökkäävät nopeasti kasvavia syöpäsoluja vastaan. Ne tuhoavat solujen DNA:ta, minkä jälkeen solut eivät pysty enää jakautumaan. Sen lisäksi, että lääke vaikuttaa pahanlaatuisiin soluihin, se vaikuttaa myös normaaleihin soluihin etenkin nopeasti uusiutuviin kudoksissa, kuten hiuksissa ja limakalvoilla. Seurauksena voi olla pahoinvointia, oksentelua ja hiustenlähtöä. Onneksi näitä sivuvaikutuksia voidaan nykyään hoitaa tehokkaasti.

NUKLEOSIDIANALOGIT (fludarabiini, kladribiini) estävät solun normaalia aineenvaihduntaa. Ensilinjan hoidossa niitä ei enää käytetä, mutta ne ovat tehokkaita uusiutuneen Waldenströmin taudin hoidossa.

BENDAMUSTIINI on solunsalpaaja, jolla on sekä alkyloivan aineen että nukleosidianalogin ominaisuuksia. Lääkettä annetaan tiputuksena laskimoon. Lääke on erittäin tehokas Waldenströmin makroglobulinemian hoidossa.

VASTA-AINEHOIDOT

Vasta-ainehoidojen tarkoitus on aktivoida elimistön oma puolustusjärjestelmä taistelemaan sairautta vastaan. Vasta-aineet löytävät ja tunnistavat kohteensa solujen pinnalla olevien antigeenien perusteella. Löydettyään kohdesolunsa vasta-aine sitoutuu sen antigeeniin ja tuhoaa solun. Vasta-ainehoidoilla on jo merkittävä asema Waldenströmin taudin hoidossa.

Tärkein tämän ryhmän lääke on rituksimabi. Kysymyksessä on monoklonaalinen vasta-aine. Lääke on valmistettu siten, että vasta-aine kohdistuu ihmisen oman B-lymfosyytin pinnalla olevaan CD20-nimiseen proteiinirakenteeseen. Näitä CD20-rakenteita on runsaasti Waldenströmin makroglobulinemian solujen pinnassa ja lääke auttaa tappamaan näitä syöpäsoluja. Rituksimabia käytetään usein yhdessä solunsalpaajan kanssa. Rituksimabin tiputukseen voi varsinkin ensimmäisellä kerralla liittyä voimakkaitakin sivuvaikutuksia.

Rituksimabi annetaan infuusiona eli tiputuksena laskimoon. Koska useimmat sivuvaikutukset, kuten vilunväristykset tai kuume, ilmaan-

tuvat ensimmäisen hoitokerran yhteydessä, annetaan ensimmäinen infuusio hitaasti 5-6 tunnin aikana. Seuraavat hoitokerrat ovat yleensä lyhyempiä.

Rituksimabi hoitoa aloitettaessa saattaa IgM tyyppin paraproteiini tilapäisesti nousta. Jos hoitoa aloitettaessa IgM paraproteiinin pitoisuus on valmiiksi korkea, saattaa sen taso äkillisesti huomattavan korkeaksi ja seurauksena voi olla hyperviskositeettioireyhtymä, jota joudutaan hoitamaan plasmafereesillä eli plasman luovutuksella.

PROTEASOMIN ESTÄJÄT

Bortetsomibi kuuluu lääkeryhmään, jota kutsutaan proteasomin estäjiksi. Proteasomi on solujen järjestelmä, jonka tehtävänä on hajottaa proteiineja sitten, kun niitä ei enää tarvita. Lääke annostellaan ihon alle yleensä kerran viikossa noin kuukauden hoitajaksoissa. Bortetsomibin käyttöä rajoittaa neuropatiasivuvaikutus, joka voi olla hankala.

Myös muilla proteasomin estäjillä on osoitettu tehoa tässä taudissa.

BTK-ESTÄJÄT

Brutonin tyrosiinikinaasin (BTK) estäjä ibrutinibi on osoittautunut tehokkaaksi Waldenströmin taudin hoidossa. Lääke on tablettimuotoinen ja sitä otetaan päivittäin. Ibrutinibia tulee käyttää jatkuvasti niin kauan kuin se tehoaa. Ibrutinibin haittoja ovat mm. lisääntyneet verenvuodot, eteisvärinä (sydämen rytmihäiriö) ja infektioherkkyys. Haittavaikutukset menevät kuitenkin nopeasti ohi, jos lääkitys lopetetaan.

Uusi BTK:n estäjä tsanubrutinibi on osoittautunut teholtaan ibrutinibin veroiseksi. Tsanubrutinibi on saanut myyntiluvan EU:ssa 2021, mutta ei ole vielä tätä kirjoittaessa Suomessa käytössä.

KANTASOLUSIIROT

Waldenströmin taudin hoidossa voidaan käyttää myös kantasolusiirtoja, joissa potilaalle annetaan voimakkaan solunsalpaajahoidon jälkeen joko hänen omia tai luovuttajalta kerättyjä kantasoluja.

Aiemmin kantasolut kerättiin luuytimesta ("luuydinsiirto"), mutta nykyään ne otetaan

talteen lähes aina kiertävästä verestä erityisellä keruulaitteistolla. Hoidon rasittavuuden takia kantasolusiirtoja ei voi tehdä iäkkäimmille potilaille.

Ennen kantasolusiirtoa potilas saa suuren annoksen solunsalpaajia. Näin syöpäsolut pyritään tuhoamaan mahdollisimman tehokkaasti. Pian tämän jälkeen annetaan aiemmin kerätyt kantasolut takaisin infuusiona suoneen. Näin palauteaan luuytimen toiminta ennalleen.

Toipumisvaiheessa voi esiintyä erilaisia infektioita. Usein joudutaan antamaan punasoluja ja trombosyytteja eli verihiutaleita, jonka vuoksi sairaalahoito kestää 3-4 viikkoa. Joissakin syöpätyypeissä, kuten leukemioissa, kantasolusiirtohoito voi johtaa pysyvään paranemiseen. Waldenströmin taudissakin tällä hoidolla voidaan saavuttaa useamman vuoden remissio eli tauti tasaantuu, vointi paranee ja oireet lievittyvät.

KASVUTEKIJÄHOITO

Waldenströmin tauti heikentää elimistön kykyä valmistaa riittävästi verisoluja. Tämä voi johtaa anemiaan (punasolujen vähyys), leukopeniaan

(valkosolujen vähyys) ja neutropeniaan (neutrofiilien epänormaalin pieni määrä veressä) tai trombosytopeniaan (verihiutaleiden vähyys). Nämä tilat voivat syntyä myös solunsalpaajahoidon sivuvaikutuksina. Luuytimen toimintavajauksen eli myelosuppression hoidossa käytetään usein kasvutekijöitä.

Valkosolukasvutekijä annetaan pistoksina ihon alle. Valkosolukasvutekijällä pyritään joko estämään infektioita tai nopeuttamaan paranemista vaikeasta infektiosta. Anemian hoitona saatetaan käyttää punasolujen kasvutekijää (erytropoietiini, EPO), joka myös annostellaan pistoksina ihon alle. Pistämisen voi opetella itse tai se voidaan opettaa läheiselle.

PLASMAFEREESI

Oireisen hyperviskositeetin ensiavuksi aloitetaan plasmafereesit. Plasmasfereesilla ylimääräistä IgM immunoglobuliinia poistetaan verestä niin kauan, kunnes samanaikaisesti aloitettava taudin lääkehoito alkaa tehot. Plasmafereesi helpottaa nopeasti hyperviskositeetin eli veren sakeutumisen aiheuttamia oireita, kuten päänsärkyä,

huimausta tai verkkokalvon verenkiertohäiriöistä johtuvia näköhäiriöitä. Plasmafereesissä veri johdetaan laskimosta laitteeseen, jossa plasma erotellaan muusta verestä. Plasma korvataan yleensä suolaliuoksella ja albumiinilla eli veriplasmassa esiintyvällä valkuaisaineella. Korvausliuos ja verisolut palautetaan potilaaseen. Koska plasmafereesi ei vaikuta elimistön IgM-tuotantoon, sen hoitovaikutus yksinään on vain tilapäinen. Plasmafereesiä käytetäänkin aina yhdessä muiden varsinaisesti tautiin kohdistuvien hoitomenetelmien kanssa.

Seuranta



W aldenströmin tautia sairastavien potilaiden tilannetta seurataan säännöllisesti verikokein ja seurantakäynnein. Osa potilaista tarvitsee tiheämpiä tarkastuksia, osalle riittää vuosittainen tarkastuskäynti.

Terveet elämäntavat ovat tärkeitä

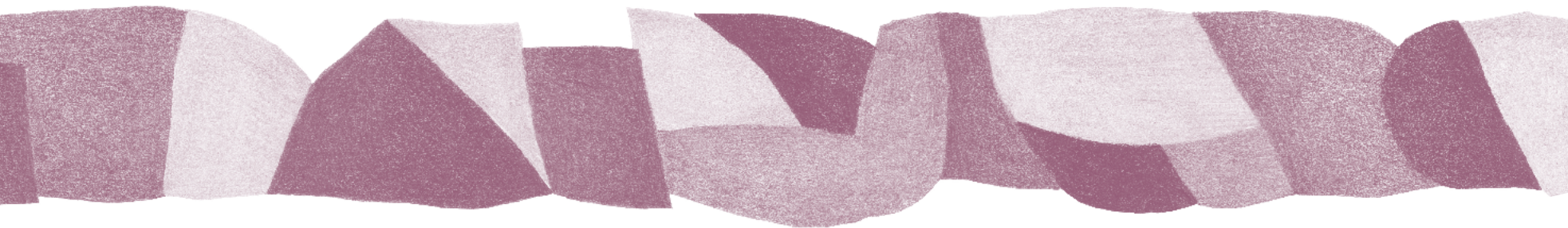
W aldenströmin tauti on parantumaton sairaus, mutta omaan vointiinsa voi vaikuttaa noudattamalla terveitä elämäntapoja ja panostamalla myös henkiseen sekä sosiaaliseen hyvinvointiin.

Hyvin hoidettu terveys vähentää taudin hoidosta johtuvia haittoja ja takaa paremmat edellytykset taudin hyvälle hoidolle. Tupakointi kannattaa lopettaa ja alkoholin käytössä on syytä muistaa kohtuus. Hyvästä hammashoidosta tuli si huolehtia.

Kansallisen rokotusohjelman mukaisesta rokotussuojasta on hyvä huolehtia. Influenssarokote syksyisin sekä SARS-CoV-2 -koronavirusrokotteet ovat suositeltavia. Myös pneumokokkrokote ja ei-elävä (rekombinantti) vyöruusu-rokote ovat harkittavissa.

Kuntoilu ja ulkoilu sekä riittävä lepo ja stressin välttäminen tekevät hyvää niin keholle kuin mielellekin.

Sopeutuminen sairauteen



Kun kysymyksessä on syöpämuoto, johon ei vielä ole parantavaa hoitoa, tulee sairaus pysyvästi osaksi arkea. Tottuminen pitkäaikaiseen sairauteen on yksilöllistä ja siihen kuluva aika voi vaihdella paljon eri henkilöiden välillä. Waldenströmin tauti on sairaus, jota useimmiten voidaan hoitaa tuloksellisesti ja siten hidastaa sen etenemistä merkittävästi. Se ei yleensä estä laadultaan hyvää elämää. Sairauden tutuksi tuleminen helpottaa sopeutumista uuteen tilan-

teeseen. Monet hyötyvät vertaistuesta eli siitä, että voi kohdata toisia waldenström-potilaita sekä jakaa tunteita ja kokemuksia heidän kanssaan.

Hoitavalta lääkäriltä ja muulta hoitavalta henkilökunnalta saa tietoa omasta tilanteesta. Kannattaa rohkeasti ottaa puheeksi askarruttavat asiat. Tarvittaessa kannattaa pyytää tapaamista muiden ammattihenkilöiden, kuten sosiaalityöntekijän, psykologin tai sairaalateologin kanssa.

Waldenström-potilasverkosto

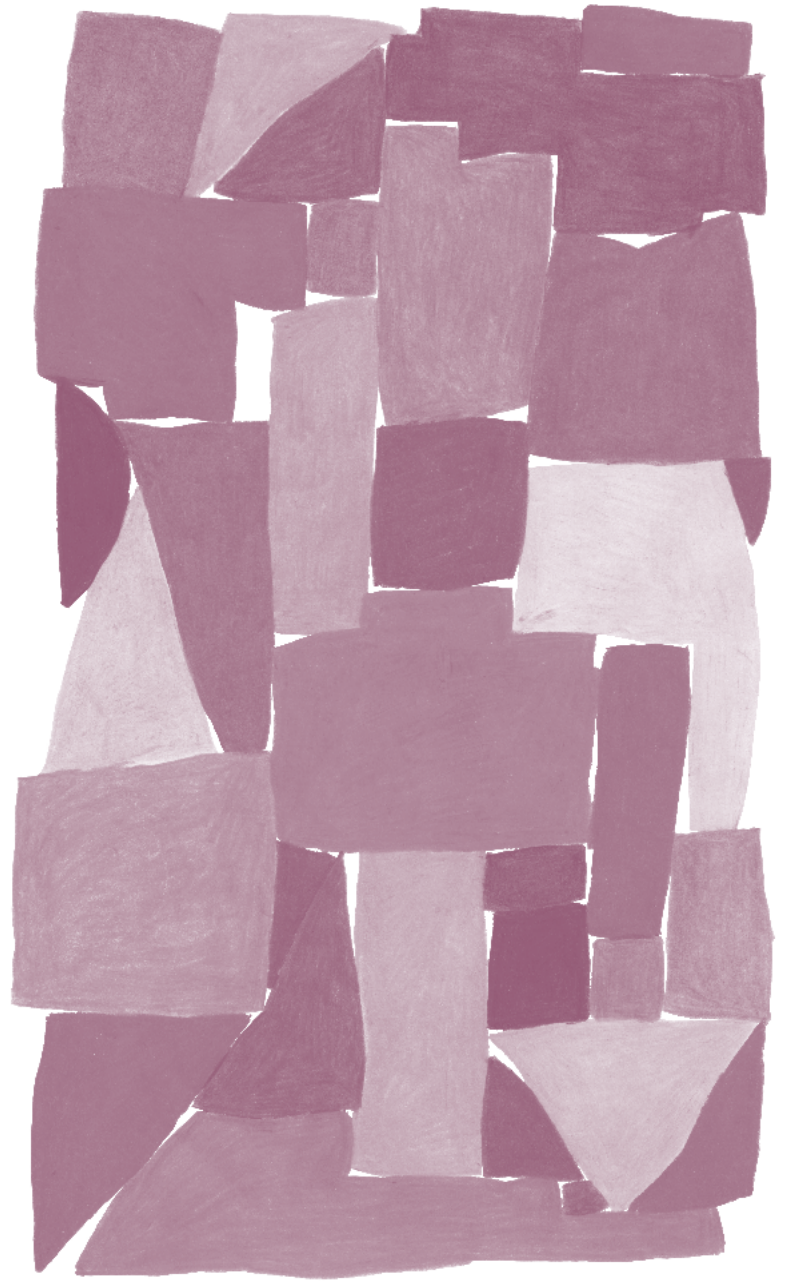
Waldenström-potilasverkosto on Waldenströmin tautiin sairastuneiden aikuisten ja heidän läheistensä yksityinen Facebook-ryhmä.

Verkostoa koordinoi Suomen Syöpäpotilaat ry.

<https://www.facebook.com/groups/waldenstrom/>

Älä jää yksin. Potilasverkostoissa voit jakaa sairastamiseen liittyviä asioita vertaisten kesken.

www.syopapotilaat.fi/potilasverkostot



Sanasto

ALKYLOIVAT SOLUNSALPAAJAT Solunsalpaajalääkkeen tyyppi, joka vaikuttaa tuhoamalla solujen perimäainesta (ks. DNA). Esimerkiksi syklofosfamidi, kloraambusiili.

ANEMIA Verenpunan eli hemoglobiinin (ks. hemoglobiini) epätavallinen vähäisyys. Tyypillinen löydös Waldenströmin taudissa.

ANTIGEENI Aine joka aiheuttaa elimistössä vasta-aineiden eli immunoglobuliinien (ks. immunoglobuliini) muodostumisen tai soluvälitteisen immuunivasteen. Antigeenien toimintaa hyödynnetään Waldenströmin taudin vasta-ainehoidossa.

AUTOIMMUUNIHEMOLYYTTINEN ANEMIA (AIHA) Kylmäagglutiniinitautiin (ks. kylmäagglutiniinitauti) liittyvä anemian muoto.

B-LYMFOSYYTTI, B-SOLU Imusolun eli lymfosyytin alatyyppejä, johon elimistön immuunivaste nojautuu. Imusolut kuuluvat valkosoluihin. Waldenströmin tauti kohdistuu B-lymfosyytteihin.

BENDAMUSTIINI Solunsalpaajiin kuuluva lääke, jolla on sekä alkyloivan aineen että nukleosidianalogin ominaisuuksia.

BING-NEELIN OIREYHTYMÄ (BNS) Nimitys Waldenströmin taudin muodolle, jossa sairastuneet ovat levinneet keskushermostoon eli aivoihin ja selkäyttimeen.

BRUTONIN TYROSIINIKINAASI (BTK)

Elimistön valkuaisaine, joka vaikuttaa Waldenströmin taudissa syöpäsolujen kasvua edistäen. Ibrutinibi-lääke (ks. ibrutinibi) estää BTK:n toimintaa ja hillitsee syöpäsolujen kasvua.

DIAGNOOSI Taudinmääritys, jonka lääkäri tekee asettamalla taudin olemassaolon ja laadun (tai puuttumisen) ilmaisevan määritteen. Diagnostisilla määrittelyillä, onko potilaalla Waldenströmin tautia.

DNA Lyhenne sanasta deoksiribonukleiinihappo. Sisältää yksilön perimän. Alkyloivat solunsalpaajat vaikuttavat tuhoamalla sairaan solukon DNA:ta.

ERYTROPOIETIINI (EPO) Punasolujen muodostumista lisäävä hormoni, jota käytetään Waldenströmin taudista johtuvan anemian hoitoon.

ETEISVÄRINÄ Sydämen rytmihäiriö, josta käytetään myös nimitystä flimmeri. Ibrutinibi-lääkkeen mahdollinen haittavaikutus.

HEMOGLOBIINI Verenpuna; punasolujen hapensitojaproteiini. Lyhenne Hb.

HEMOLYYSI Punasolujen hajoaminen. Liittyy kylmäagglutiinitautiin.

HYPERVISKOSITEETTI Korkea IgM-pitoisuus (ks. immunoglobuliini M) aiheuttaa veren sakeutumista eli hyperviskositeettia.

IBRUTINIBI Brutonin tyrosiinikinaasin estäjiin kuuluva lääke.

IMMUNOGLOBULIINI M (IGM) Vasta-aineproteiini, joka kuuluu paraproteiineihin. Tyypillinen löydös Waldenströmin taudissa. Terveillä ihmisillä IgM:ää ei esiinny lainkaan.

IMMUNOLOGINEN Kehon luontaiseen puolustukseen liittyvä, ks. immuunipuolustus.

IMMUUNIPUOLUSTUS Kehon luontainen puolustautumiskyky ulkoisia taudinaiheuttajia ja myrkyjä vastaan.

INFEKTIOHERKKYYS Yksilöllinen taipumus saada tartunta (infektio) ulkoisesta taudinaiheuttajasta. Kasvanut infektioherkkyys on Waldenströmin taudin oire ja ibrutinibin haittavaikutus.

INFILTRAATIOASTE Lääkärin määrittämä osuus sairaista soluista luuytimessä. Kuvaa jossain määrin taudin etenemistä.

INFUUSIO Lääkkeen tai muun nesteen (infusion) annostelu tiputuksena laskimoon, esim. rituksimabi.

KANTASOLUSIIRTO Sopivan luovuttajan kantasolujen siirtäminen solunsalpaajahoidtoa saaneen potilaan elimistöön. Käytetään Waldenströmin taudin hoidossa.

KEVYTKETJUAMYLOIDOOSI Tila, jossa kudoksiin kertyy amyloidia, joka on liukenematonta proteiini- eli valkuaisainepitoista materiaalia. Poissuljetaan monihermovaurion (ks. polyneuropatia) syytä selvittäessä.

KROMOSOMI Perintötekijät (geenit) sisältävä, DNA-molekyylistä ja siihen kytkeytyneistä valkuaisaineista koostuva solun tuman osa.

KROONINEN SAIRAUs Pitkäaikainen ja jatkuva sairaus. Waldenströmin tauti luokitellaan krooniseksi.

KRYOGLOBULIINI Kryoglobulinemian (ks. kryoglobulinemia) aiheuttaja. Saostuessaan kryoglobuliinit aiheuttavat kryoglobulinemian oireiston.

KRYOGLOBULINEMIA IgM-vasta-aineen runsaan esiintymisen aiheuttama tila, joka johtuu vasta-aineen epätavallisista fysikaaliskemiallisista ominaisuuksista.

KYLMÄAGGLUTINIINITAUTI Waldenströmin taudissa esiintyvän kohonneen IgM:n aiheuttama oireisto, joka esiintyy häiriöinä ääreisverenkierrassa. Oireet johtuvat punasolujen keräytymisestä ”kokkareiksi” (agglutinaatio).

LEUKEMIA Verisyöpä, joka johtuu luuytimen valkosolujen esiasteiden muuttumisesta pahanlaatuisiksi syöpäsoluiksi.

LEUKOPENIA Anemian tyyppi, joka johtuu valkosolujen vähäisyydestä. Waldenströmin taudin mahdollinen oire.

LUONTAISTUOTE Lääkeaineisiin kuulumattomat itse hankittavat valmisteet, joilla voi olla yhteisvaikutuksia lääketieteellisen hoidon kanssa.

LYMFOPLASMASYTTINEN LYMFooma (LPL)
Waldenströmin taudin toinen käytössä oleva nimitys.

MARGINAALIVYÖHYKKEEN LYMFooma LPL:stä geenitestauksella erotettava tautimuoto.

MONOKLONAALINEN VASTA-AINE Vasta-aineiden ryhmä, jota käytetään Waldenströmin taudin hoidossa.

MUTAATIO Periytyvä tai pysyvä muutos solujen perintöaineksessa. Waldenströmin tauti aiheutuu mutaatiosta MYD88-geenissä.

MYELOSUPPRESSIO Luuytimen toimintavajaus, jonka Waldenströmin tauti aiheuttaa.

NEUTROPENIA Anemian tyyppi, joka johtuu neutrofiilien (eräs valkosolutyyppi) vähäisyydestä. Waldenströmin taudin mahdollinen oire.

NUKLEOSIDIANALOGI Solun normaalin aineenvaihdunnan estämiseen perustuva solunsalpaaja. Esim. fludarabiini ja kladribiini.

PARAPROTEIINI Luokka, johon vasta-aineproteiini IgM kuuluu.

PATOLOGI Lääkäri, jonka erikoisalaan kuuluu tautien syiden, synnyn, kehittymisen ja vaikutusten selvittäminen.

PETEKIA Pistemäinen iholla esiintyvä verenpurkaus. Kryoglobulinemian oire.

PLASMAFEREESI Plasman (veren nestemäisen osan) luovutus, joka saatetaan liittää Rituksimabi-hoitoon.

POLYNEUROPATIA Monihermovaurio, joka aiheutuu liiallisesta IgM:stä.

PROTEASOMIN ESTÄJÄ Valkuaisen hajottamisen estämiseen perustuva lääkeaine, esim. bortetomibi.

REKOMBINANTTI Rokote, jossa vaikuttava soluaine on ei-elävää.

RITUKSIMABI Waldenströmin taudin vasta-ainehoidossa käytettävä lääke.

RUTIINIDIAGNOSTIIKKA Tavanomainen ja säännönmukainen taudinmäärityksen tapa.

SEERUMI Veren osa, josta puuttuvat solut, fibrinogeeni (hyytymistekijä) ja eräät muut hyytymistekijät.

SOLUNSALPAAJAHOITO Syövän hoitomuoto, joka perustuu käytettyjen aineiden (sytostaattien) solujen jakautumista ja kasvua hidastaviin ominaisuuksiin.

SYMMETRIA Tasasuhtaisuus, tässä: molemmissa jaloissa yhtäläisesti esiintyvä.

TROMBOSYTOPENIA Anemian tyyppi, joka johtuu verihiutaleiden vähäisyydestä. Waldenströmin taudin mahdollinen oire.

TSANUBRUTINIBI BTK-estäjiin kuuluva Waldenströmin taudin hoidossa käytetty lääke.

VERIHIUTALE Verihiutaleet eli trombosyytit ovat verisoluja, jotka osallistuvat veren hyytymiseen.

WALDENSTRÖM-POTILASVERKOSTO Suomen Syöpäpotilaat ry:n ylläpitämä verkossa toimiva vertaisverkosto, joka tarjoaa mahdollisuuden vertaistukeen Waldenströmin tautiin sairastuneille ja heidän läheisilleen.

Sanaston laati Aleksi Leppänen Duodecim Terveyskirjaston Lääketieteen sanaston pohjalta.



SUOMEN SYÖPÄPOTILAAT RY on potilaiden oma järjestö. Edistämme potilaan oikeuksia ja toimimme osana eurooppalaista syöpäpotilasyhteisöä. Olemme osa Syöpäjärjestöjä.

Suomessa todetaan vuosittain yli 35 000 uutta syöpätapausta ja syövän sairastaneita on jo lähes 300 000. Olemme olemassa syöpään sairastuneita ja heidän läheisiään varten. Tarjoamme mahdollisuuden vertaistukeen verkossa sekä luotettavaa tietoa syöpäsairauksista. Teemme myös edunvalvontatyötä yhteistyössä muiden järjestöjen kanssa.

Saat meihin yhteyden sähköpostitse, puhelimitse ja sosiaalisen median kautta.

www.syopapotilaat.fi

www.facebook.com/syopapotilaat/

info@syopapotilaat.fi



SYÖPÄJÄRJESTÖT on vahva ja osaava järjestö, jonka tavoitteena on turvata kaikille hyvä elämä ilman syöpää tai syövästä huolimatta. Järjestö tarjoaa tietoa, tukea ja toivoa.

Syöpäjärjestöt tukee ja kuntouttaa syöpää sairastavia ja heidän läheisiään, tiedottaa syöpää ehkäisevistä ja terveyttä edistävistä asioista, pitää yllä rekisteriä syöpätaudeista ja syöpäseulonnoista ja myöntää varoja syöpätautien tieteelliseen tutkimukseen.

Syöpäjärjestöt on Suomen suurin kansanterveysjärjestö.

SYÖPÄJÄRJESTÖIHIN KUULUVAT:

Suomen Syöpäyhdistys ry ja sen jäsenyhdistykset:

- 12 alueellista syöpäyhdistystä
- 6 valtakunnallista potilasyhdistystä
- Suomen Syöpärekisteri
- Syöpäsäätiö

www.syopajarjestot.fi

TEKSTI

JUHA LIEVONEN, *hematologi*

ULKOASU

JOHANNES RANTAPUSKA

KUVITUKSET

ERKKI TOUKOLEHTO

JULKAISIJA

SUOMEN SYÖPÄPOTILAAT RY

PAINO

ORIGOS, 2022

Tämä opas on tehty Syöpäsäätiön tuella.

Syöpäsäätiö

Cancerstiftelsen

Opasta on tukenut BeiGene AB.





Suomen Syöpäpotilaat - Cancerpatienterna i Finland ry

