

Fakta om myelodysplastiska syndrom (MDS) – sjukdom och behandling

Myelodysplastiska syndrom

Myelodysplastiska syndrom (MDS) är ett samlande begrepp för ett antal kroniska sjukdomar där blodbildningen inte fungerar som normalt. Orsaken är att de blodbildande stamcellerna i benmärgen inte förmår att producera mogna blodceller – röda och vita blodkroppar och blodplättar (*erythrocyter*, *leukocyter* och *trombocyter*). Följden blir blodbrist (*anemi*), minskat antal vita blodkroppar (*leukopeni*) och blodplättar (*trombocytopeni*).

I Sverige får omkring 500 personer varje år myelodysplastiska syndrom. Nio av tio är över 55 år. Risken att drabbas är högre för den som tidigare har behandlats med cellgifter (cytostatika). Även joniserande strålning och bensen ökar sannolikt risken. Bensen finns bland annat i bensin och tobak.

Symtom vid myelodysplastiska syndrom

Symtomen vid myelodysplastiska syndrom kan variera från knappt några alls till svåra besvär som beror på bristen på olika typer av blodkroppar.

Brist på röda blodkroppar som förser cellerna med syre ger:

- Anemi, trötthet, muskelsvaghet, andfåddhet, hjärklappning, yrsel.

Brist på vita blodkroppar, som ingår i immunförsvaret, leder till:

- Infektioner av bakterier, virus eller svamp som lunginflammationer, blodförgiftning, urinvägsinfektion, herpes.

Brist på blodplättar som får blodet att levra sig ger upphov till:

- Blödningar av olika slag som blåmärken, näsblod, hudblödningar och blod i urin eller avföring.

En del patienter kan också få värk i lederna, feber, hudutslag och obehag från buken på grund av förstörd mjälte.

Omkring tre av tio patienter med myelodysplastiska syndrom utvecklar med tiden akut myeloisk leukemi (AML), en typ av blodcancer.

Diagnos med benmärgsprov

Myelodysplastiska syndrom kan misstänkas om blodprov visar brist på olika typer av blodkroppar. Diagnosen bekräftas med benmärgsprov efter att man först uteslutit andra möjliga orsaker som vitaminbrist, infektioner, förgiftningar och annan sjukdom.

Vid analys av benmärgsprovet tittar man bland annat på om enskilda celler ser avvikande ut, järninnehåll, andel omogna celler, andel monocytter (en typ av vita blodkroppar) och eventuella kromosomavvikelser.

Det finns fem huvudtyper av myelodysplastiska syndrom. Den allvarligaste formen kallas refraktär anemi med ökning av omogna blodkroppar (RAEBt) med hög risk för utveckling av leukemi (blodcancer).

Prognos

Prognosen varierar från individ till individ och efter sjukdomens svårighetsgrad. Den enda behandling som helt kan bota är benmärgstransplantation, men det är ett mycket riskfyllt ingrepp med en dödlighet upp mot 40 procent.

Behandling av myelodysplastiska syndrom

Behandlingen av myelodysplastiska syndrom är individuell beroende på typ av sjukdom, hur allvarliga symtomen är, patientens ålder, förekomst av andra sjukdomar och övriga faktorer. Vid lindriga eller tidiga former av myelodysplastiska syndrom krävs ofta ingen behandling, men blodvärdena ska regelbundet kontrolleras så att behandling kan sättas in om det är motiverat.

Innan en patient får specifik behandling bör man alltid först pröva med vitaminer som är viktiga för blodbildningen (B6, B12 och folsyra). Om patienten reagerar positivt på detta kan diagnosen myelodysplastiska syndrom behöva omprövas.

Blodtransfusion och epo

Blodtransfusioner är den vanligaste behandlingen av patienter med myelodysplastiska syndrom. Vid vilka blodvärden sådana inleds beror på patientens symtom. Hur ofta blodtransfusionerna ges varierar från några gånger om året till varje vecka.

Det stora problemet med återkommande transfusioner är den ökande inlagringen av järn i kroppen. Efterhand utvecklas järnförgiftning som skadar hjärta, lever, bukspottkörtel, andra organ och lederna. Eftersom kroppen inte kan göra sig av med järn på egen hand krävs behandling med läkemedel som tar hand om överskottet.

Erythropoetin (epo) är ett kroppseget ämne som stimulerar bildandet av röda blodkroppar. Omkring 20 procent av patienterna med myelodysplastiska syndrom beräknas vara hjälpta av behandling med epo. Behandlingen ges som dropp en till tre gånger i veckan.

Högriskpatienter

De patienter med myelodysplastiska syndrom som tillhör högriskgrupperna med mer aggressivt sjukdomsförlopp och ökad risk för akut myeloid leukemi kan behandlas med cellgifter (cytostatika) med målet att få sjukdomen under kontroll. Behandlingen lyckas i mellan 30 och 40 procent av fallen.

Stamceller

Allogen stamcellstransplantation, även kallat benmärgstransplantation, innebär att patienten får normala stamceller från en donator, i första hand syskon. Behandlingen är den enda som helt kan bota myelodysplastiska syndrom men är främst förbehållen yngre patienter eftersom den är alltför krävande och riskfylld för äldre patienter.

Av dem som får stamcellstransplantation vid myelodysplastiska syndrom botas omkring 30 procent, 30 procent får återfall och de övriga avlider till följd av behandlingen.

Infektioner och blödningar

Brist på vita blodkroppar och blodplättar leder till att patienterna lättare än andra drabbas av infektioner och blödningar. De vanligaste infektionerna vid myelodysplastiska syndrom är lunginflammation, blodförgiftning, infektioner i hud och slemhinnor, urinvägsinfektioner och bukinfektioner. Ofta måste antibiotika sättas in redan då man misstänker en infektion – i praktiken om patienten får mer än 38,5 i feber. Det kan också bli aktuellt med intravenös antibiotika på sjukhus.

Bristen på blodplättar, som får blodet att koagulera, ökar risken för blödningar som näsblod, blodiga upphostningar och blod i urin och avföring. Det finns läkemedel som minskar risken för blödningar i slemhinnorna. Vid allvarigare blödningar kan det krävas transfusion med blodplättar.

Källa: Myelodysplastiska syndrom, specialistläkare Lars Nilsson, hematologkliniken, Universitetssjukhuset i Lund. Utgiven av Blodcancerförbundet, april 2005.

Kontaktinformation

För mer information, kontakta:

Bengt Gustavsson, medicinsk chef Norden, Novartis Onkologi

Mobil 0708-89 33 97

bengt.gustavsson@novartis.com