

Immunproliferativa sjukdomar

Myelom

Myelom (även kallas för multipel myelom) är en symtomatisk M-komponent sjukdom med skört skelett som karakteriseras biologisk av en ökad proliferaion av plasma cellerna i benmärgen vilket resulterar i benmärgsinfiltration och rubbad blodbildning och Skelettskador som följd.

En karakteristisk fenomen vid myelom är förekomsten av det så kallad Bence Jones proteinuri. Bence Jones protein (BJP) är immunglobulinets lätta kedjor som produceras av de neoplastiska plasmacellerna. BJP förekommer i urinen vid myelom på grund av den nedsatta njurfiltrationen (njursvikt). BJP proteinuri kan även induceras av hyperkalcemi som orsakas av ben lesioner.

ICD-10

C90.0

Epidemiologi

Myelom är en sjukdom som drabbar äldre och medelåldern vid diagnosen ligger kring 70 år. Sjukdomen är vanligare i väst och mindre vanligt i Asien. Enligt Amerikanska statistik har sjukdomen högre prevalens hos Afroamerikaner än övriga etniciteter. I Sverige är sjukdomen inte ovanlig med en incidens på cirka 450 nya fall/år.

Myelom drabbar lika många män som kvinnor.

Kriterierna för diagnosen myelom kräver två av följande kriterier:

1. M-komponent i S- och/eller U-el-fores av IgG eller IgA typen samt Bence Jones proteinuri.
2. Ökad mängd plasmaceller i benmärgsprov (>10 %).
3. Osteolytiska skelettförändringar vid skelettröntgen.

Etiologi

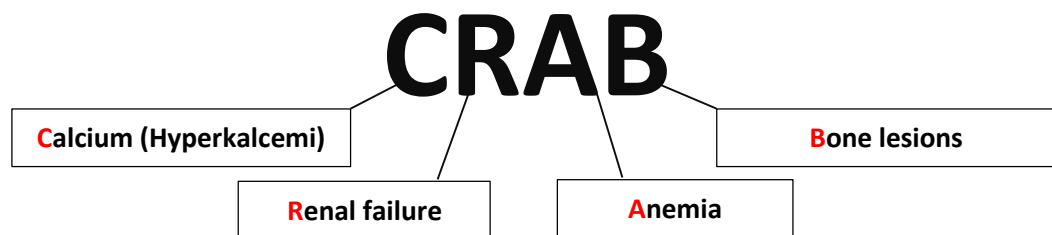
Orsaken till varför sjukdomen uppstår är för nuvarande okänd. Predisponerade faktorer såsom joniserade strålning och vissa kemikalier (ex. inom jordbruk). Transformation från MGUS förekommer och cirka 1 % / år av MGUS fallen övergår till myelom.

Symtom och diagnostik

Anamnes:

Initialt asymtomatisk sjukdom.

Symtomen vid myelom kan sammanfattas i följande:



De symtomen som gör att majoriteten av myelom patienterna söka sig till primärvården är skelettsmärta från revbenen, ryggraden och/eller extremiteterna eller tecken till njursvikt.

Patologiska frakturer kan också vara kontakt orsaken.

Första tecken till sjukdomen kan även vara symtomen som relateras till hyperkalcemi som orsakas då av skelettdestruktion. Dessa symtom sammanfattas i följande:

- Trötthet
- Konfusion
- Ökad törst
- Obstipation

Andra symtom som relateras till benmärgsinfiltration:

- Ökad infektionskänslighet (defekta antikroppar från de sjuka plasmacellerna)
- Ökad blödningsbenägenhet (trombocyt dysfunktion)

Neurologiska symtom framför i nedre delen av kroppen och nedre extremiteter kan förekomma som relateras till påverkan på ryggmärgen på grund av skelettdestruktion.

Status:

Värk och palpationsömhet från axlar, torax och landryggen.

Hematom

Neurologiskstatus med fokus på nedre extremiteter

Utredningen vid myelom kallas för "**Trippel diagnostik**" och innehåller följande komponenter:

El-fores	Benmärgsprov	skelettröntgen
-----------------	---------------------	-----------------------

Lab:

Blodstatus och Diff. → anemi

SR → kraftigt förhöjd

El-status och Kreatinin → tecken till njursvikt?

S-Ca → Hyperkalcemi?

S- och U-el-fores → förekomsten av M-komponent av IgG eller IgA i serum eller i urin.

I urinen förekommer även det så kallad Bence Jones proteinuri (lätta kedjor)

Benmärgsprov → kraftig förhöjning av plasmaceller

Radiologi:

Skelettröntgen eller MRT (skalle, rygg och bäcken) → osteolytiska destruktions

**Differential
diagnos**

- Metastaser från annat malignitet ex prostata cancer eller bröst cancer.
- MGUS
- Waldenström makroglobulinemi

Behandling

För nuvarande finns det ingen botande behandling för myelom.

Vid det asymtomatiska sjukdomsförloppet ges ingen behandling heller. Behandlingen startas när patienten börjar få symtom framför allt vid benmärgsengagemang, skelettsmärter, njurinsufficiens eller vid symtomen relaterade till hyperkalcemi.

Behandling vid myelom innehåller ofta följande komponenter:

Symtomatisk	stamcellstransplantation	strålbehandling	Osteoklast hämmare
--------------------	---------------------------------	------------------------	---------------------------

Symtomatisk behandling ges i form av kombinationsbehandling av cytostatika + glukokortikoid exempelvis **Alkeran** respektive **Prednisolon**. Behandlingen ger i de flesta fallen en partiell remission.

Vid symtomgivande anemi skall patienterna även behandlas med Erythropoetin.

Efter cytostatika kurer kan patienterna bli stamcellstransplanterade för att kunna få bättre homeostas i benmärgen.

Skelettsmärter behandlas som regel med strålbehandling. Morfin preparat ordineras också eftersom skelettdestruktions vid myelom ger intensiva smärter.

För att kunna förebygga mot fortsatt skelettdestruktion samt hålla kalcium koncentrationen stabil behandlas myelom patienterna även med osteoklasthämmare exempelvis **Aredia** (intravenöst).

Prognos

Myelom är en livshotande obotlig sjukdom med en överlevnad som varierar mellan ett halvt år upp till 10 år beroende på val av terapi. Efter en stamcellstransplantation har man beräknat 5-årsöverlevnaden uppe mot 70 %.

Referenser

Ringborg, U. et al. Onkologi, andra upplagan. Kap 35: 467-469.

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 279-281.

Novo nordisk, Praktisk Medicin. Femtonde upplagan. Kap 5: 95-96.