

# Immunproliferativa sjukdomar

---

## Waldenströms makroglobulinemi

Mb Waldenström är en malign monoklonal gammopati sjukdom med en manifestation av IgM-typen (en stor molekyl, Pentamer) därför kallas den för makroglobulinemi. Mb Waldenström är en kronisk lymfoproliferativ sjukdom med defekta lymfoplasmocytära celler som producerar IgM M-komponenten.

**ICD-10**

G61.8

**Epidemiologi**

Mb Waldenström är en kronisk lymfoproliferativ sjukdom som drabbar framför allt män i åldern 60-70 år.

Sjukdomen kännetecknas av:

1. Närvaron av lymfoplasmocytära celler i benmärgen som infiltrerar benmärgen och producerar IgM M-komponenten
2. Närvaron av en hög nivå av M-komponent av IgM-typ
3. Förhöjt serum-viskositet

Sjukdomen är relativt sällsynt men incidensen i Sverige är okänd. I Storbritannien har man räknat en incidens kring 1 fall/100 000 invånare/år. Sjukdomen utgör därför endast 2 % av de hematologiska maligniteterna.

**Etiologi**

Orsaken till varför Mb Waldenström uppstår är fortfarande oklar. Predisponerade faktorer har rapporterats såsom miljö, genetiska och virala faktorer (Hepatit C och Humant Herpesvirus 8). Enligt socialstyrelsen så har man inte identifierat några ärfthigheter än. MGUS betraktas som en föregångare till Mb Waldenström.

**Symtom och diagnostik****Anamnes:**

De flesta symtomen vid Mb Waldenström är relaterade till den höga koncentrationen av IgM (hyperviskositet). IgM är en stor molekyl och vid höga koncentrationer orsakar den:

- Anemi → trötthet
- Dyspné vid ansträngning
- Hyperviskositet syndrom → huvudvärk, försämrad synskärpa, dövhet, medvetanderubbningar och angina pectoris symtom
- Koagulationsrubbningar
- Sensomotorisk perifer neuropati
- Primär amyloidos.
- Köldurtikaria (utslag och klåda vid kyla) orsakas av kall hemolys i huden som kan leda till gangrän.

**Status:**

- Vid neurologisk status kan svagheter noteras framför allt i nedre extremiteterna
- Lymfkörtelförstoring
- Vid buk palpation förekommer hepatosplenomegali (i senare stadie av sjukdomen)
- Hematom (på grund av trombocytopeni)
- Urtikaria (framför allt vintertiden, orsakad av kall hemolys)

**Lab:**

Blodstatus och Diff. → anemi, oftast normala leukocyter

SR → förhöjd (som vid myelom)

S- och U-el-fores → M-komponent av IgM-typen

El-status, S-Ca och Kreatinin → oftast inga rubbningar (till skillnad från det vid myelom)

Benmärgsprov → ökning av antalet lymfoplasmocytära celler samt plasma celler

**Radiologi:**

Skelettröntgen för att diffa mot myelom eftersom Mb Waldenström saknar skelettdestruktioner.

### Differential diagnos

- Myelom
- MGUS
- Kronisk Lymfatisk Leukemi (KLL)
- Non-Hodgkin lymfom

### Behandling

Asymtomatiska patienter behandlas inte. Vid symtom debut bör dessa patienter behandlas effektivt för att minimera risken för död orsakad av framförallt hyperviskositetssyndromet.

Behandling vid Mb Waldenström innehåller oftast följande komponent:

|                               |                    |
|-------------------------------|--------------------|
| <b>Symtomatisk behandling</b> | <b>Plasmaferes</b> |
|-------------------------------|--------------------|

2

Symtomatiskbehandling vid anemi, ökad blödningsbenägenhet och hyperviskositet sker med hjälp av cytostatika (ex. **Leukeran**) eller med monoklonala antikroppar (ex. **Mabthera**) peroralt.

Plasmaferes ges vid stegrande M-komponentkoncentration. Behandlingen kan upprepas vid behov.

### Prognos

Sjukdomen är kronisk och för nuvarande saknar botande behandling. Prognosen är väldigt varierande. Faktorer som påverkar prognosen negativt:

- Ålder (> 65 år)
- Hb värde < 10 g/dl
- S-Albumin < 4,0 g/dl
- Förhöjda beta-2-mikroglobulin nivåer

Dödsorsaken vid Mb Waldenström oftast relaterad till komplikationer som förekommer som resultat till progression av proliferationen såsom stroke, njursvikt, hjärtsvikt eller svåra infektioner.

### Referenser

Grefberg, N. et al. Medicinboken, Femte upplagan. Kap 6: 281-283.  
Medscape, <http://www.medscape.com> Mb Waldenström.