



**BLODCANCER
FÖRBUNDET**
KUNSKAP & LIVSKRAFT



**Myelodysplastiska
syndrom (MDS)**





*Ett liv med en
blodcancersjukdom
behöver inte vara ett
sämre liv - men det är ett
annat liv än det
du hade innan...*

Ursprunglig formgivning: Hello Studio. Bearbetning av
Blodcancerförbundet efter faktauppdatering för omtryck 2025.

Tryck: Lenanders Grafiska AB Kalmar 2025.

Broschyren är tryckt med stöd av AbbVie och Pfizer.

Bilder: Istock Photo, Pixabay free och Blodcancerförbundet.

För Kunskap & Livskraft!

Blodcancerförbundet finns till för dem som är berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom. Vi är ett ideellt, opolitiskt och icke religiöst medlemsförbund sedan 1982 och bedriver ett intensivt och omfattande opinionsarbete för att blodcancervården ska bli ännu bättre. Den måste bli rättvis och jämlik för patienter i hela Sverige.

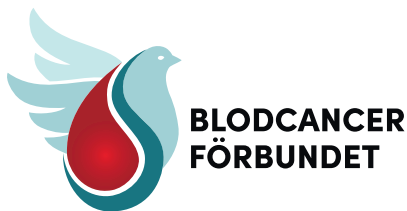
Blodcancerförbundet består av lokalföreningar med verksamhet runt om i landet och vi representerar över 100 olika blodsjukdomar. Ett av våra mål är att sprida information om de diagnoser vi som förbund representerar. För att uppnå detta syfte spelar diagnos-specifika informationsbroschyrer såsom denna en viktig roll.

Vår förhoppning är att alla berörda av blodcancer eller annan allvarlig blodsjukdom, närstående samt personal inom vuxenhematologin i Sverige, kan få stor nytta av denna diagnos-broschyr. Den har tagits fram för dig som vill söka information och få kunskap, så att du blir en kunnigare patient eller närstående och kan ställa relevanta frågor till vårdpersonalen.

För att kunna skapa våra informationsbroschyrer har vi god hjälp av läkare och engagerade eldsjälar. Forskningen gör stora framsteg inom hematologin (den medicinska läran om blodsjukdomar) och vi försöker uppdatera våra diagnosbroschyrer regelbundet för att de ska vara aktuella.

På vår hemsida www.blodcancerforbundet.se finns alltid de senaste versionerna av diagnosbroschyerna i PDF-format för nedladdning, med aktuell medicinsk fakta. Ett stort tack till er som sett till att informationen i denna diagnosbroschyr är uppdaterad. Ert stöd är ovärderligt.

BLODCANCERFÖRBUNDET



*Blodcancerförbundet tar fullt ansvar för innehållet i denna broschyr.
Broschyren är uppdaterad 2025.*

Förord

Det är en stor ära och ett ännu större ansvar att bli tillfrågad om att revidera Blodcancerförbundets skrift om Myelodysplastiska syndrom (MDS).

MDS är förhållandevis ovanliga och därför är kunskaperna om dessa sjukdomar begränsade hos de flesta. Sjukdomsbeskedet ges oftast av en läkare och då finns förstås möjlighet för dig som patient och för dina anhöriga att ställa frågor, vilket också brukar uppmuntras. Först efter att man har fått saklig information och förstått denna kan man gå vidare med att tillsammans bekämpa sjukdomen.

Erfarenheten visar dock att det finns ett enormt behov av upplysning och det är min och många av mina kollegors uppfattning att information bör ges både muntligt och skriftligt. Ofta är det bra att informationen ges i omgångar och att den upprepas.

Skriften som du håller i din hand är en del av denna information och den kan du och dina anhöriga läsa i lugn och ro. Detta för att bättre förstå MDS och vid behov skriva ned frågor om sådant som ändå är oklart, för att sedan gå igenom detta med din läkare vid nästa kontakt. Det finns frågeförslag på sidan 27 här i broschyren och där kan du också skriva ner svaren du får vid vårdbesök.

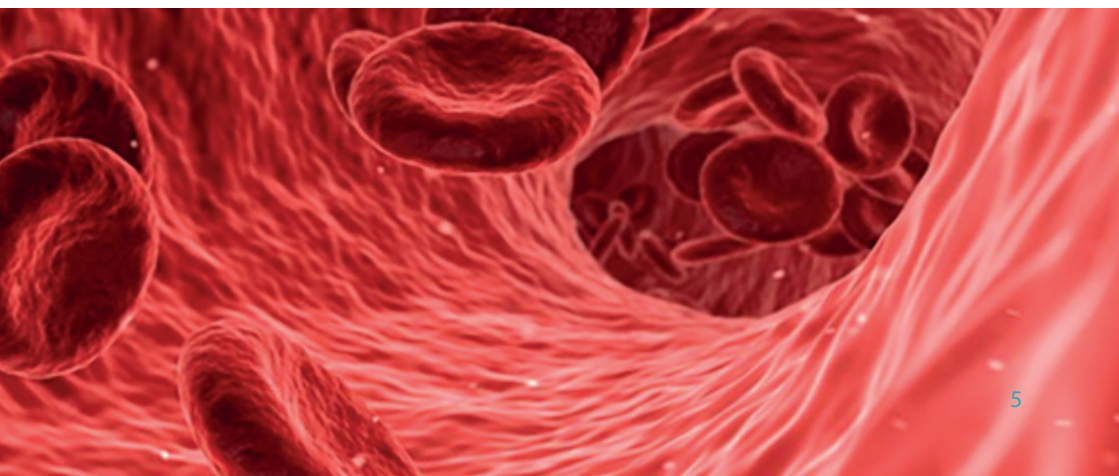
Jag kan inte annat än lovorda Blodcancerförbundet för initiativet till och den fortsatta uppföljningen av denna och övriga diagnosbrochyrer i samma serie.

Lars Nilsson
Överläkare
Skånes Universitetssjukhus, Lund

Innehåll

För Kunskap & Livskraft!

När blodet blir sjukt	6	Metoder & behandlingar	12
Myelodysplastiska syndrom (MDS)	6	Behandling av anemi	12
		Behandling av infektioner och blödningar	15
		Intensivbehandling	16
		Övriga behandlingsalternativ	18
Diagnos	8	Forskning och framtid	20
De vanligaste orsakerna till MDS	8	Stöd för dig som är drabbad	21
Vilka symtom kan MDS ge?	8	Appendix	22
Hur ställs diagnosen?	10		
Olika typer av MDS	11	Frågor att ställa till din läkare	27



När blodet blir sjukt

Begreppet "blodcancer" används ofta som ett samlingsnamn för ett flertal olika cancersjukdomar i blod, benmärg eller lymfkörtlar. Uppemot 5 000 personer insjuknar årligen i någon av de diagnoser som Blodcancerförbundet företräder, vilket omfattar alla blod- och blodcancersjukdomar, utom blödersjuka.

En blodsjukdom är en sjukdom i blodet eller i de organ som bildar blodkroppar, det vill säga benmärgen och lymfkörtlarna. Generellt kan blodsjukdomar delas in i tre huvudgrupper: cancersjukdomar, koaguleringsjukdomar och blodbrist.

En blodsjukdom kan antingen vara medfödd eller utvecklas senare i livet och därtill vara antingen godartad eller elakartad. Sjukdomsbilden och behov av behandling kan variera stort beroende på vilken blodsjukdom det rör sig om. Ofta är de bakomliggande orsakerna till blodsjukdom okända men många av de som drabbas är äldre.

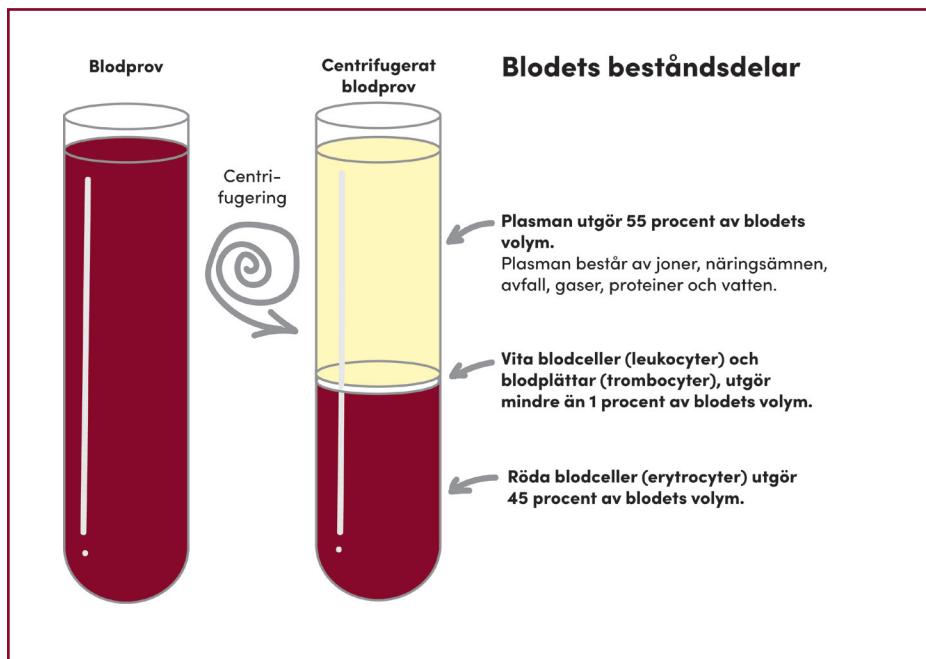
Myelodysplastiska syndrom (MDS)

Myelo betyder benmärg och dysplastisk betyder mognadsrubbnings. MDS är en grupp kroniska sjukdomar som innebär att den normala blodbildningen är mer eller mindre störd. Detta beror på oförmåga hos de blodbildande stamcellerna (omogna benmärgsceller) att producera mogna blodceller; röda och vita blodkroppar samt blodplättar.

I de flesta fallen innebär detta att patienterna får blodbrist (anemi), ofta lågt antal vita blodkroppar (leukopeni) och minskning



MDS börjar ofta smygande och blodprov visar låga värden av röda blodkroppar, vita blodkroppar och/eller blodplättar.



av antalet blodplättar (trombocytopeni). I en del andra fall kan sjukdomen redan från början likna en kronisk leukemi med ökat antal vita blodkroppar i blodet, denna typ av sjukdom kallas kronisk myelo-monocyt leukemi (KMML) och har många likheter med det vi traditionellt kallar MDS.

MDS börjar ofta smygande med en lätt sänkning av blodvärdet och/eller vita blodkroppar och/eller trombocyter. Sedan sker en mer eller mindre långsam försämring av sjukdomen med alltmer uttalad brist på de olika blodkropparna och i cirka 30 procent av fallen sker en utveckling till akut myeloisk leukemi (AML). MDS-begreppet har funnits sedan början av 1980-talet då man gjorde en så kallad FAB- (French-American-British) klassifikation. Dessförinnan var avgränsningen av

dessas sjukdomar mer diffus och de gick under många olika namn som till exempel dysmyelopoietiskt syndrom eller "smygande leukemi".

Blodbildande stamceller är:

omogna celler i benmärgen, som bildar de olika typerna av mogna celler i blod och benmärg

Mogna blodceller är:

- Röda blodkroppar (erythrocyter)
- Vita blodkroppar (leukocyter)
- Blodplättar (trombocyter)

Diagnos

Symtomen vid MDS varierar mellan alltifrån att man inte har några besvär alls (tidiga och/eller lindriga former) till mer allvarliga besvär orsakade av brist på olika sorters blodkroppar. MDS misstänks oftast då blodprov visat låga värden av röda blodkroppar, vita blodkroppar och/eller blodplättar. Varje år får cirka 500 personer i Sverige diagnosen MDS. Medelåldern vid diagnos är 75 år och cirka 90 procent av de som drabbas är äldre än 55 år. Män drabbas något oftare än kvinnor.

De vanligaste orsakerna till MDS

Det finns indikationer på att MDS-sjukdomarna ökar så att de nu är vanligare än AML. Ökningen av MDS kan delvis bero på att vi helt enkelt har blivit bättre på att hitta och diagnostisera sjukdomen, men den kan också bero på att vi generellt sett blir äldre nu än förr, vilket medför att fler personer hinner utveckla MDS under sin livstid.

Vi vet dessutom att risken för att drabbas av MDS är större hos personer som tidigare behandlats med cytostatika (cellhämmande medel) som ges till patienter med vissa cancersjukdomar. Dessutom vet vi att höga doser av joniserande strålning (strålolyckor, strålbehandlingar) ökar risken för MDS. Däremot finns det inga uppgifter om att lägre stråldoser, som används vid röntgenundersökningar, kan vara skadligt. Sannolikt finns det flera olika omgivningsfaktorer som ökar risken för MDS. Men frånsett bensen, som finns i bland annat bensin och tobak, är dessa faktorer inte tillräckligt kända.

Vilka symtom kan MDS ge?

Anemi

Till följd av lågt blodvärde känner patienterna trötthet, muskelsvaghet, andfåddhet, hjärtklappning och yrsel. De blir också bleka i skinnet och i slemhinnorna.

Infektioner

Eftersom antalet vita blodkroppar i många fall är sänkt och dessutom fungerar dåligt, drabbas patienterna ofta av olika infektioner orsakade både av bakterier (som vid lunginflammation, blodförgiftning, hud- och slemhinneinfektioner), samt av virus med förkylningsblåsor/herpesutslag och svamp i munhåla, matstrupe och på huden.

Blödningar

Risken för blödningar ökar till följd av lågt antal blodplättar, vilket kan visa sig som näsblödning, blödning från tandköttet, blåmärken, punktformiga hudblödningar samt som blod i urinen, avföringen eller från underlivet.

Övriga symtom

Vissa MDS-patienter kan också drabbas av feber, ledvärk, hudutslag, svettningar eller obehag från buken orsakat av en förstörd mjälte. Dessa symtom är vanligare vid KMML-sjukdomen men kan ses vid alla typer av MDS.

Varje år får cirka 500 personer i Sverige diagnosen MDS.

A hand holding a magnifying glass over a puzzle piece. The puzzle piece is light blue and features the text 'Myelodysplastiska syndrom (MDS)'. The background is a larger puzzle with a DNA double helix pattern. A single puzzle piece is missing from the top right.

Myelodysplastiska
syndrom (MDS)

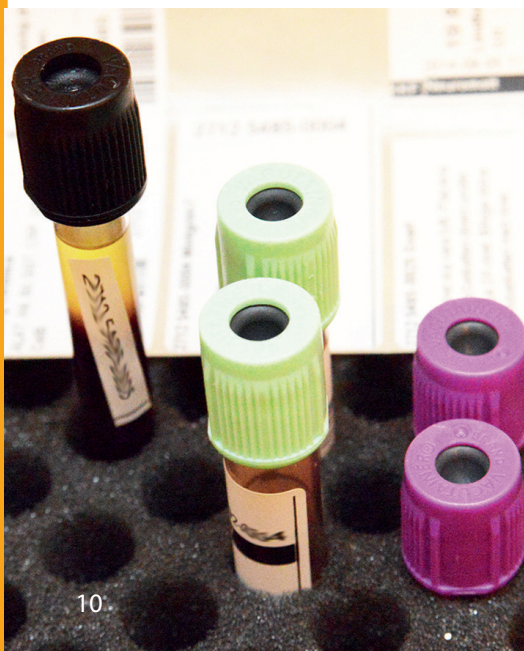
Hur ställs diagnosen?

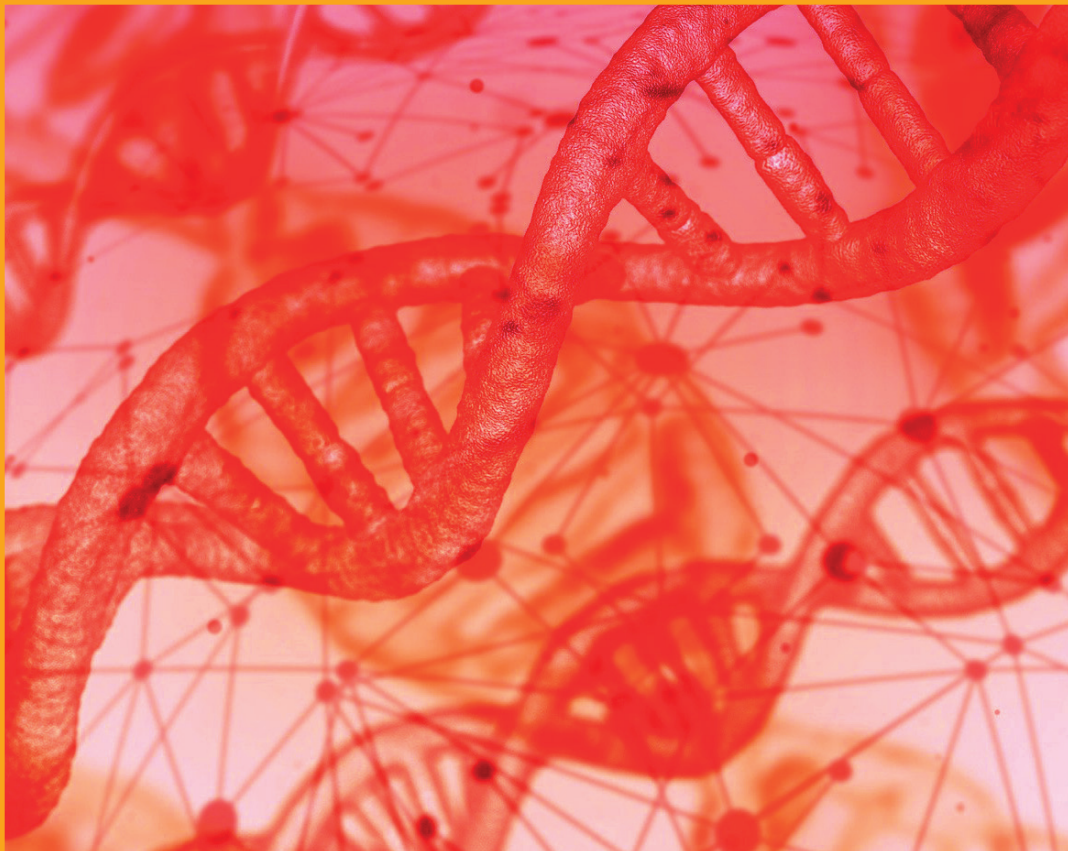
För att kunna ställa diagnosen MDS krävs oftast två benmärgsprover med några månaders mellanrum. Blodprover tas innan dess, för att utesluta andra orsaker till låga blodvärden, såsom brist på vitamin B12, folsyra eller järn, nedsatt njurfunktion, ämnesomsättningsproblem, olika typer av inflammation eller infektioner.

Benmärgsproven tas av läkare, under lokalbedövning, från bröstbenet eller bakre höftbenskammen. Ingreppet tar bara några minuter och tack vare lokalbedövningen känner man inte så mycket smärta vid själva sticket. Däremot känner patienten oftast ett kortvarigt obehag i samband med att man suger ut några milliliter benmärg. När MDS-diagnosen är ställd brukar man också bestämma erythropoetin-nivån (Epo) i blodet eftersom detta kan ge viss vägledning om vilka behandlingsalternativ som är möjliga.

Vid bedömning av benmärgen tittar man på:

- **Utseendet av enskilda celler** eftersom MDS ger så kallade dysplasier (avvikande utseende eller mognadsrubbing).
- **Järninnehållet och järnfördelningen** eftersom vissa undergrupper av MDS har så kallade ringsideroblastar.
- **Andel omogna celler**, blaster, eftersom detta ger viktig prognostisk information.
- **Andel monocytter** (en typ av vita blodkroppar) eftersom dessa är förhöjda vid KMML.
- **Förekomst av kromosomavvikelser** i benmärgscellerna, vilket förekommer i drygt hälften av fallen och som både bekräftar MDS-diagnosen samt ger prognostisk information.
- **Förekomst av så kallade mutationer** i typiska gener för blodsjukdomar, som ses i 85-90 % av MDS fallen.





Olika typer av MDS

MDS är en grupp sjukdomar som är heterogena, det vill säga sjukdomen skiljer sig åt från patient till patient och man kan inte utan vidare jämföra sig med andra patienter som har MDS. Det gemensamma hos sjukdomarna är att patienterna oftast har blodbrist, ibland infektioner till följd av brist på vita blodkroppar och blödningar till följd av brist på trombocyter.

Prognosen varierar mycket från patient till patient men MDS är sjukdomar som är ytterst svåra att bota. Oftast är man begränsad till att hjälpa och stötta patienterna

med blod- och/eller trombocyttransfusioner, ibland Epo-behandling och antibiotika. Eftersom MDS oftast inte går att bota och då olika patienters MDS kan ha väldigt olika förlopp, är det absolut tvunget att omhändertagandet och behandlingen anpassas till den enskilde MDS-patienten. Detta kräver i sin tur att det sker en fortlöpande, noggrann och öppen dialog mellan patienten och läkaren avseende de olika behandlingsalternativens för- och nackdelar.

Mer djupgående information om de olika typerna av MDS och system för prognostisering, beskrivs i Appendix på sidorna 22-23 i denna broschyr.

Metoder & behandlingar

Behandlingen av MDS är i högsta grad individuell och ska genomföras i nära samförstånd mellan patient och läkare. De flesta MDS-patienter är äldre personer som kan ha andra sjukdomar som måste tas i beaktande vid bedömning av sjukdom och lämplig behandling. Endast i undantagsfall är det möjligt att välja en starkare och mer intensiv behandling som syftar till bot om patienten är äldre. Istället är ofta huvudsyftet att minska symtomen och göra patientens livssituation så bra som möjligt.

Vid de lindriga och/eller tidiga formerna av MDS, har man ofta endast lätt sänkta blodvärden utan att detta ger speciella symtom. I dessa fall behövs ingen behandling, men däremot är det viktigt att följa upp blodvärden och fånga upp eventuella symtom som kan utvecklas.

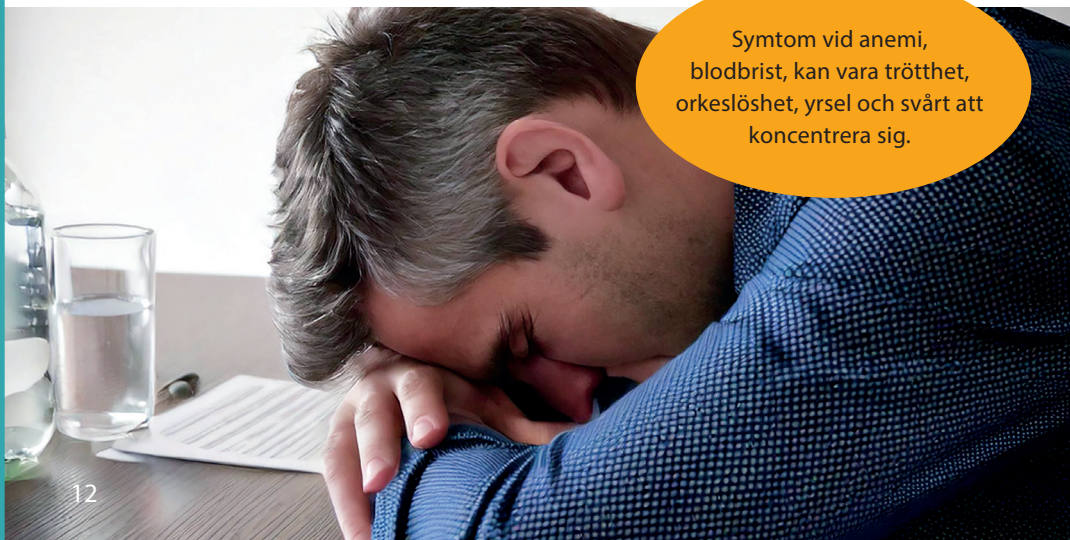
Om blodvärdet sjunker ytterligare kan det så småningom ge anemisyntom. Detta sker

vid olika blodvärden för olika patienter och måste därför bedömas från fall till fall. Hos vissa patienter uppstår symtom redan då värdet närmar sig 100 g/l medan andra inte känner av dem förrän värdet går ned mot 80 g/l. Faktorer av betydelse för detta är ålder, allmän kondition, fysisk aktivitet och förekomst av andra sjukdomar (framför allt hjärt- eller lungsjukdomar).

Behandling av anemi

Innan man tar slutlig ställning till behandlingen av patientens anemi bör man överväga att göra ett behandlingsförsök med en eller flera vitaminer som är viktiga för blodbildningen; nämligen vitamin B6, vitamin B12 och folsyra. Detta för att vara helt säker på att patientens anemi inte svarar på denna enkla behandling, eftersom MDS-diagnosen i sådana fall kan ifrågasättas, alternativt att det finns mer än en förklaring till anemin.

Symtom vid anemi, blodbrist, kan vara trötthet, orkeslöshet, yrsel och svårt att koncentrera sig.





Behandlingen av MDS är i
högsta grad individuell.

Erytropoetin (Epo)

Epo är en kroppsegen tillväxtfaktor som stimulerar bildningen av röda blodkroppar. Den utsöndras i första hand av njurarna och styrs i sin tur av låg syrgaskoncentration i vävnaderna. Epo finns som läkemedel (NeoRecormon, Eprex, Aranesp, Retacrit eller Eporatio) och kan användas framgångsrikt för att behandla vissa former av anemi. Vid MDS räknar man med att Epo-behandling kan hjälpa cirka 40-60 procent av patienterna.

Genom att mäta patientens egna Epo-koncentration i blodet kan man få en viss

indikation på om behandlingen kommer att hjälpa eller ej. Desto högre serum-Epo patienten har, desto mindre sannolikt att medlet får effekt.

Vid utebliven förbättring inom åtta till tio veckor bör Epo-behandlingen avbrytas eller eventuellt kombineras med en annan tillväxtfaktor som kallas G-CSF (granulocyte colony stimulating factor). G-CSF finns som läkemedel (Neupogen, Granocyte, Zarzio eller Nivestim). Detta eftersom man med båda medlen ibland kan få fler patienter att svara på behandlingen.

Fördelarna med Epo-behandlingen ska ses i jämförelse med återkommande blodtransfusioner som har flertalet nackdelar och risker (viss men liten risk för olika transfusionsreaktioner, överföring av blodsmitta, behov av sjukvårdspersonal, järninlagringsproblem). Epo-behandlingen ges subkutant (under huden) en till tre gånger per vecka, beroende på vilket preparat som används. Behandlingen kan oftast utföras av patienten själv, av en anhörig eller med hjälp av sjuksköterska. Biverkningar är sällsynta men blodtrycket bör kontrolleras regelbundet under behandlingen.

Blodtransfusioner

Blodtransfusioner är den vanligaste behandlingen för MDS-patienter. Gränsen för när den inleds varierar från patient till patient och styrs i första hand av de symtom som patienten har. Initialt görs ett bastest, för att blodcentralen ska kunna hitta rätt blod. Oftast ges två enheter blod efter varandra, vilket i genomsnitt tar några timmar.

För äldre patienter med hjärtproblem kan ibland den extra vätskan som tillförs ge upphov till andningsbesvär, som kan behöva behandlas med vätskedrivande medel. Intervallen mellan blodtransfusionerna varierar kraftigt från patient till patient – allt från varje vecka till några gånger per år.

Hos patienter som får återkommande blodtransfusioner uppstår så småningom tecken på järninlagring i kroppen eftersom varje blodenheter innehåller drygt 200 mg järn och kroppen inte har något naturligt sätt att göra sig av med järn. Järn är giftigt för flera olika vävnader i kroppen och det kan således uppstå skador på hjärta, lever, leder, bukspottskörtel och andra organ. Hyn kan bli mörkare.

Genom att följa det så kallade ferritinvärdet får man en uppfattning om hur mycket järn en person har i kroppen och detta används för att avgöra om patienten behöver få behandling mot sin järninlagring. När/om en



Blodtransfusioner är den vanligaste behandlingen för MDS-patienter.



sådan situation uppstår, kan man behandla med Desferal, ett läkemedel som binder järn. Medlet ges som intravenös eller subkutan kontinuerlig injektion över flera dagar. Detta kan ske via en central veningång, till exempel Port-a-cath och ett så kallat "Home Pump-system" och kan således göras i hemmet. Det finns också järnbindande läkemedel i tablettform (EXJADE eller Ferriprox) som kan ges om behandling med Desferal inte fungerar eller har biverkningar.

Behandling av infektioner och blödningar

Eftersom både vita blodkroppar och trombocyter oftast är sänkta till antalet och dessutom fungerar sämre än normalt vid MDS, kan patienterna få infektioner och ibland blödningar. Ofta måste antibiotika sättas in på ren misstanke om bakterieinfektion, vilket i praktiken innebär när patienten får över 38,5 graders feber. Vid

påverkat allmäntillstånd blir det ofta tal om sjukhusvård med intravenös antibiotika. De vanligaste infektionerna är lunginflammation, blodförgiftning (sepsis) och hud- och slemhinneinfektioner, men också buk- och urinvägsinfektioner. Vid upprepade allvarliga infektioner kan man överväga att ge förebyggande (profylaktisk) antibiotika. Ibland kan man ha hjälp av att tillföra tillväxtfaktorer för de vita blodkropparna för att därigenom tillfälligt öka deras antal i blodet.

Blödningar är mindre vanligt förekommande men kan i stort sett uppstå var som helst och kan ibland orsaka stora bekymmer. Blåmärken är i allmänhet inte farliga medan blödningar från slemhinnor till exempel näsblod, blodhosta samt blod i avföring/urin/från underlivet kan vara allvarigare och behöva stoppas med hjälp av trombocytttransfusioner. Ibland har man god nytta av Cyklokaprontabletter som minskar tendensen till slemhinneblödningar.

Intensivbehandling

MDS-patienter som tillhör högriskgrupperna har ett mer aggressivt sjukdomsförlopp med en större mängd nedsatta blodceller, ökad blastfrekvens i benmärgen och högre risk för att utveckla svårbehandlad AML. Förutom att erbjuda dessa patienter alla de behandlingar som beskrivits tidigare, kan man överväga att ge intensivare behandling med försök till att bromsa sjukdomen.

Detta gäller framför allt yngre MDS-patienter, men i vissa utvalda fall även något äldre patienter som är biologiskt yngre och/eller har speciella önskemål. Man måste dock alltid ha i åtanke att sådan behandling innebär stor risk för allvarliga biverkningar och till och med fara för patientens liv. Det är

därför en grannliga uppgift för läkaren att tillsammans med patienten och närstående avgöra huruvida detta skall provas eller ej.

AML-lik induktionsbehandling är en kur med ett till tre olika cytostatikamedel som ges (oftast intravenöst) i syfte att få MDS-sjukdomen under kontroll eller till och med i komplett remission (utan synliga blaster i benmärg eller blod), vilket är det gängse sättet att avgöra huruvida behandlingen hjälpt eller ej. Sådan behandling kan lyckas i cirka 40–50 procent av MDS-fallen men är också förknippad med många biverkningar såsom illamående, håravfall och risk för livshotande infektioner. Kuren kan följas upp med ytterligare intensiv behandling (konsolideringskurer) för att minska risken för återfall.

A photograph of a patient lying in a hospital bed, partially visible in the background. In the foreground, a clear plastic IV drip chamber with a blue cap and a green stopper is hanging from a stand. The background is slightly blurred, showing the patient's legs and the bed's frame.

De flesta MDS-patienter är äldre än 55 år.

Hos yngre patienter siktar man ofta på att slutligen genomföra en allogen stamcellstranplantation (stamceller från annan person), som är den hittills enda kända botande behandlingen vid MDS. Tyvärr är det en mycket intensiv behandling, med förväntad dödlighet på upp till 10–15 procent och ökad risk kopplad till patientens ålder. De flesta MDS-patienter är, som nämnts, äldre än 55 år och det är alltså ett av skälen till att man ofta inte kan genomföra denna typ av behandling.

Det är dessutom inte möjligt att genomföra behandlingen om det inte finns en passande stamcellsdonator (25 procent chans för att ett helsyskon passar men även så kallade obesläktade donatorer i register kan användas). Totalt sett botas drygt en tredjedel av dem som genomgår allogen stamcellstranplantation, cirka en tredjedel får återfall och övriga kan få mer eller mindre allvarliga kroniska problem med GvHD (Graft-versus-Host-Disease) som är en immunologisk reaktion från de transplanterade cellerna.

Immunmodulerande medel

Immunmodulerande medel (behandling som påverkar immunsystemet) har visat sig ha effekter på vissa MDS-patienter i lågriskgrupperna, möjligen till följd av att MDS-sjukdomarna ibland kan ha olika rubbningar i immunsystemet. Exempel på immunnämmande läkemedel är cyklosporin (såsom i läkemedlet Sandimmun) och ATG (anti-tymocyt-globulin) som för enstaka utvalda patienter kan ha en god effekt.

Revlimid är ett immunmodulerande läkemedel som är besläktat med thalidomid men som visat sig ha mindre allmänna biverkningar. Dessutom kan Revlimid hjälpa en del lågrisk MDS-patienter, nämligen de med 5q- kromosomavvikelse. Flera studier med Revlimid har visat mycket god effekt hos denna patientgrupp med transfusionsbehov där detta transfusionsbehov ofta kan upphöra under en längre tid.

Du har enligt Patientlagen (2014:821) rätt att få information om:

- De metoder som finns för undersökning, vård och behandling.
- Det förväntade vård- och behandlingsförloppet.
- Väsentliga risker för komplikationer och biverkningar.
- Eftervård och metoder för att förebygga sjukdom eller skada.
- Möjligheten att välja behandlingsalternativ.

Läkemedlet Revlimid är godkänt i Europa för behandling av lågrisk-MDS med isolerad 5q deletion med symtomgivande blod-brist där Epo-behandling inte hjälpt. Emellertid har det visat sig att effekten av läkemedlet kan upphöra efter en tid hos vissa patienter (behandlingen är inte botande). Läkemedlets långtidseffekter är delvis okända men det kan finnas en ökad risk för leukemiutveckling, speciellt om det föreligger mutationer i den så kallade p53 genen. Om Revlimidbehandling ges, rekommenderas noggranna kontroller inklusive regelbundna benmärgsundersökningar under sådan behandling, och man brukar inte ge detta läkemedel till patienter där man överväger allogen stamcellstransplantation.

Hypometylerande behandling

Då MDS-sjukdomarna försämras och når högriskgruppen, har man funnit tecken på att vissa, för cellerna viktiga styrgener blir inaktiverade genom så kallad metylering. Läkemedlet Vidaza motverkar denna avaktivering och kan i vissa fall återföra sjukdomen till en mer lindrig form eller till och med normalisera benmärgen. Läkemedlet är godkänt som behandling vid högrisk MDS baserat på en stor internationell studie. Den visade mindre risk för utveckling av AML, chans för längre överlevnad för patienterna samt även chans för förbättrade blodvärden och mindre risk för infektioner.

Läkemedlet ges av sjuksköterskor i injektionsform under huden, 5–7 dagar per månad under flera månader, för att få full effekt. I många fall kan patienten själv lära sig att ge sprutorna. Frånsett lättare illamående samt irritation i huden kring injektionsområdet, är det dock en relativt lindrig



behandling som kan ges på dagvårdsavdelningen utan behov för inläggning på sjukhus och som oftast tolereras väl även av äldre patienter.

Övriga behandlingsalternativ

De behandlingsalternativ som diskuterats ovan är välkända och accepterade av de flesta läkare som har hand om MDS-patienter. Bortsett från allogen stamcellstransplantation som har en botande potential, är de alla hjälpsamma eller lindrande. 5-Azacitidin (läkemedlet Vidaza) kan dock vara både bromsande och livsförlängande. För de flesta MDS-patienter är det enbart transfusioner och/eller antibiotika vid behov, som utgör behandlingsarsenalen och den understödjande behandlingen.

Fråga din vårdgivare för vilka symtom du ska söka specialistvård och när du istället bör kontakta primärvården. Om du berörs särskilt av en viss typ av biverkan eller

effekt av sjukdom, kanske på grund av ditt arbete, efterfråga fördjupad och personcentrerad information från din läkare.

Rehabilitering

Det nationella vårdprogrammet för cancerrehabilitering anger att "Alla patienter med cancer bör erbjudas cancerrehabilitering

under hela vårdprocessen" och behovet ska utredas, anges och uppdateras i din vårdplan. Rehabilitering kan innebära många olika saker, liksom behoven kan variera mellan olika individer. Kontaktsjuksköterskan kan hjälpa dig att hitta rätt stöd, lyssna på dina egna förslag och ge stödsamtal vid behov.

Vårdprogrammet för cancerrehabilitering säger:
"Alla patienter med cancer bör erbjudas cancerrehabilitering under hela vårdprocessen"



Forskning & framtid

I dagsläget pågår forskning inom MDS-sjukdomarna både vad gäller uppkomst, förståelse, diagnostik och prognostisering men även prövning av många nya läkemedel och behandlingsstrategier.

Eftersom MDS-sjukdomar är relativt ovanliga måste man försöka göra dessa tester eller undersökningar enligt samma program och på många ställen samtidigt (så kallade multicenterstudier) för att få statistiskt relevanta resultat att bygga vidare på. Exempel på detta är behandling av lågrisk-MDS med eller utan ringsideroblaster och transfusionsbehov av röda blodkroppar, med läkemedlet luspaterecept som ges subkutant var tredje vecka. Studier har genomförts och läkemedlet är godkänt av FDA (USA) och EMA (Europa). Enligt TLV (Tandvårds- och läkemedelsförmånsverket) och NT-rådet (rådet för nya terpieer) uppfyller dock inte läkemedlet tillräckliga hälsoekonomiska vinster, vilket innebär att det för tillfället

inte ingår i läkemedelsförmånen.

Redan nu genomförs ofta så kallade mutationsanalyser på benmärgscellerna (NGS, Next Generation Sequencing) där man undersöker huruvida MDS-patienten har en eller flera olika mutationer i sina sjuka celler, vilket ses hos minst 90 procent av patienterna. Denna information kan användas både diagnostiskt, prognostiskt och i framtiden sannolikt också terapeutiskt.

En oerhört viktig del av forskningen utgår från registerdata och så kallade biobanksprover från blod och benmärg.

I Sverige registreras alla MDS-patienter (liksom andra blodcancerformer) i ett så kallat INCA register (Informationsnätverk för cancervården). Genom att kombinera INCA med olika MDS biobanksprover finns stora möjligheter att lära sig mer om MDS-sjukdomarna, vilket förhoppningsvis kan leda till bättre behandlingar och ett förbättrat och längre liv för patienterna.



Stöd för dig som är drabbad

Blodcancerförbundets hemsida har information om olika hematologiska sjukdomar, stödverksamhet och informationsträffar. Vi delar också nyheter om våra projekt, temadagar och relevant forskning via sociala medier.

Ibland kan det vara värdefullt att ta del av andras resor och tankar. Det kan du göra via bland annat Blodcancerförbundets sida Min historia, där medlemmar får berätta om sina egna upplevelser.

Tips på användbara källor:

CANCERCENTRUMS CANCERLINJE OCH STÖDMATERIAL RIKTAT TILL NÄRSTÅENDE:

www.cancercentrum.se/samverkan/patient-och-narstaende/narstaendestod/
<https://www.cancerfonden.se/rad-och-stod>

HÄR KAN DU HITTA INFO OM AKTUELLA KLINISKA STUDIER:

<https://www.hiks.se/frontpage>
<https://cancercentrum.se/samverkan/vara-uppdrag/forskning/cancerstudier-i-sverige/>
<https://www.clinicaltrials.gov/>

1177 VÅRDGUIDENS RÅD OCH STÖD VID CANCER:

<https://www.1177.se/sjukdomar--besvar/cancer/rad-och-stod-vid-cancer/>

INFO & VÅRDPROGRAM:

<https://www.cancercentrum.se/syd/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/myelodysplastiskt-syndrom-mds/>
<https://cancercentrum.se/syd/cancerdiagnoser/blod-lymfom-myelom/myelodysplastiskt-syndrom-mds/vardprogram/>

NATIONAL LIBRARY OF MEDICINES TJÄNST MEDLINE PLUS MED DJUPGÅENDE INFORMATION OCH LÄNKAR TILL FORSKNING:

<https://medlineplus.gov/myelodysplasticsyndromes.html>

BLODCANCERFÖRBUNDET OM MDS:

<https://www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/blodcancersjukdomar/>

MIN HISTORIA:

<https://www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/min-historia/>

TOBIASREGISTRET MED DONATORER AV BLODSTAMCELLER

<https://tobiasregistret.se/>

Klassificering av MDS

Varje MDS-drabbad patient måste bedömas individuellt, med hänsyn till hur benmärgen ser ut (cellhalt, eventuell fibros, halt av omogna celler (blaster), transfusionsbehov av röda blodkroppar samt genetiska analyser. Prognos påverkas även av ålder samt förekomst av andra samtida sjukdomar såsom hjärt-, lung- och njursjukdomar, genomgången stroke eller annan cancersjukdom.

Klassificering av MDS sjukdomarna har under de senaste åren genomgått en revidering (och ytterligare uppdateringar är att vänta) men ser ut enligt följande:

Tre undergrupper av MDS som definieras utifrån genetiska fynd

MDS associerad med 5q deletion.

Ingen blastökning i benmärgen, avvikande bild av megakaryocyterna (förstadiet till trombocyterna). Vanligast hos äldre kvinnor. Ofta påtaglig blodbrist med tilltagande transfusionsbehov av röda blodkroppar men oftast normala vita blodkroppar och något förhöjda trombocyter. Varierande prognos.

MDS associerad med en SF3B1 mutation och ringsideroblaster i benmärgen.

Subgrupp med oftast god prognos men påtaglig blodbrist samt transfusionsbehov av röda blodkroppar.

MDS associerad med TP53 mutationer/avvikelser.

Oftast dålig prognos speciellt om kombinerad med många kromosomavvikelser (komplex karyotyp).

Undergrupper som definieras utifrån mikroskopisk bedömning av blod och benmärg

- MDS med låg andel blaster i benmärgen. Bättre prognos.
 - MDS med högre andel blaster i benmärgen. Sämre prognos.
 - MDS med övergång till Akut Myeloisk Leukemi (AML). Dålig prognos.
 - MDS associerad med ökad fibros (bindväv) i benmärgen. Sämre prognos.
- ### **Förstadier**
- Dessutom finns det förstadier till MDS med varierande risk för övergång till definitions-mässig MDS:
- CHIP (Clonal Hematopoiesis of Indeterminate Potential). Mycket liten risk för MDS.
 - CCUS (Clonal Hematopoiesis of Unknown Significance). Ibland viss risk för MDS.

Kronisk myelo-monocytär leukemi (KMML)

Denna grupp skiljer sig från de övriga genom att de ofta har förhöjt antal vita blodkroppar i blodet (därav namnet leukemi, ett grekiskt ord för vitt blod). Ibland finns även mjältförstoring samt ökad förekomst av monocytter i blod och benmärg. Prognosen varierar mycket, dels beroende på om det finns blastökning i benmärgen eller inte, dels beroende på hur höga ens värden av vita blodkroppar är i blodet.

Prognostiska score

Även om den ovanstående klassifikationen ger viss vägledning vad gäller prognos, är det fortfarande svårt att tala om för den enskilde MDS-patienten vad hen kan förvänta sig. För att kunna ge mer individuell

information och bättre veta vilka behandlingsalternativ som kan/bör användas, utvecklades ett system som kallas IPSS-R (International Prognostic Score System-Revised), som nu alltmera ersätts av ett nyare system kallat IPSS-M (International Prognostic System-Molecular).

<http://mds-risk-model.com>

I systemet tar man hänsyn till ålder, blastfrekvens i benmärgen, graden av sänkning av blodkroppar (cytopenier) i blodet men också till förekomsten och typen av genetiska avvikelser i benmärgscellerna.

IPSS-M systemet indelar MDS sjukdomarna i totalt sex riskgrupper med varierande prognos. I vardagen talar vi ofta om "lägre risk" MDS och "högre risk" MDS för att underlätta valet av omhändertagande och behandlingar.



Kort om Blodcancerförbundets verksamhet

I den nya vardagen med en blodcancerdiagnos, kan det vara skönt att veta att du inte är ensam. Att vi är fler i samma situation som vill hjälpa varandra i både goda och svåra stunder. Det är också därför Blodcancerförbundet finns. Vi vet att ensam inte är stark, men tillsammans kan vi bli starkare och påverka vår situation.

Hos oss får våra medlemmar möjlighet till social samvaro. Att få mötas och utbyta erfarenheter, ge varandra värdefullt stöd, tröst, hopp och goda råd. Kort och gott få lära sig mer om hur man bättre handskas med sin sjukdom och sin livssituation. Även närstående har möjlighet att utbyta värdefulla erfarenheter med varandra.

Vi arrangerar temadagar med informativa föreläsningar av ledande hematologer. Vi förmedlar denna expertkunskap vidare genom videofilmer och artiklar på vår hemsida. Forskningen speglas också i vår medlemstidning Haema. Vi ger ut diagnosspecifika informationsbroschyrer och erbjuder kamrattöd i form av stödpersoner med egen erfarenhet av genomgången blodcancer.

Blodcancerförbundet är också intressepolitiskt mycket aktiva och arbetar hängivet och intensivt för att lyfta din röst som berörd av de över 100 diagnoser vi representerar. Vi påverkar ansvariga politiker, myndigheter och andra aktörer inom hälso- och sjukvården för att blodcancervården ska bli ännu bättre. Att varje patient ska få tillgång till den individuellt mest effektiva behandlingen och rehabiliteringen.

Vi finns här för dig och dina närstående!

BLODCANCERFÖRBUNDET (Orgnr: 815200-9125. Swishgåva till: 1231860907)

BLODCANCERFONDEN (Orgnr: 802013-4709. Swishgåva till: 1239004219)

ADRESS: Franzégatan 58, 112 15 Stockholm

TEL: 08-546 40 540

MAIL: info@blodcancerforbundet.se

HEMSIDA: www.blodcancerforbundet.se

Följ oss gärna på

FACEBOOK: www.facebook.com/blodcancerforbundet

INSTAGRAM: www.instagram.com/blodcancerforbundet/

LINKEDIN: www.linkedin.com/company/the-swedish-blood-cancer-association

YOUTUBE: www.youtube.com/blodcancerforbundet

Mer information – länkar

WEBBSIDA: www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/vid-diagnos/

STÖD: www.blodcancerforbundet.se/om-blodcancer/stod-att-fa/



klipp längs den streckade linjen och ta med frågorna till vårdbesöket och skriv svaren

Medlemskap



Fyll i talongen här för att gå med i Blodcancerförbundet. Riv av den här sidan, vik sidan på mitten och tejpa ihop ändarna. Posta sedan talongen portofritt. Genom att fylla i talongen godkänner du att Blodcancerförbundet får hantera dina personuppgifter enligt vår integritetspolicy och den europeiska dataskyddsförordning GDPR.

Namn

Personnummer

Adress

Postadress

Telefon

e-post

Diagnos

MEDLEMSKAP SOM: ☐ Patient ☐ Anhörig ☐ Stödjande

Vik här!

Flera vägar till medlemskap

Du blir medlem i Blodcancerförbundet genom att gå med i en av våra lokalföreningar. Den årliga avgiften för medlemskap varierar mellan 100–250 kr beroende på lokalförening och typen av medlemskap. Det finns flera sätt att bli medlem på i:

FYLL I TALONGEN OVAN: riv eller klipp av den, vik, tejpa ihop och skicka in (utan porto)

PÅ HEMSIDAN: www.blodcancerforbundet.se/stod-oss/bli-medlem & fyll i webbformuläret.

RING FÖRBUNDSKANSLIET: 08-546 40 540 (vardagar 10.00-12.30)

MEJLA OSS: info@blodcancerforbundet.se Ange namn, adress, personnummer, e-postadress, telefonnummer samt intressediagnos. Skriv också om det gäller medlemskap som patient, anhörig eller stödjande.



-----Vik här med svarspostadressen och QR-koden utåt och tejpa ihop bladändarna.-----

Frankeras ej.
Mottagaren
betalar portot.

Blodcancerförbundet

SVARSPOST

20676570



Frågor att ställa till läkaren: (klipp ut och ta med frågorna och skriv svaren!)

- Vilken typ av blodcancer har jag? Vad är förkortningen?
- Är min sjukdom behandlingskrävande?
- Har jag en känd mutation (i så fall vilken) som kan påverka val av behandling?
- Vilka olika behandlingsmöjligheter finns det för mig?
- Finns det någon klinisk studie som jag skulle kunna delta i? Vilken i så fall?
- Vad är läkarens/vårdens mål och vad är mina mål?
- Vilka biverkningar kan behandlingen ge, på kort och lång sikt?
- När börjar behandlingen och vad innebär det för min vardag?
- Sker behandling hemma, på sjukhus, eller blir jag inlagd?
- Hur ofta ges behandlingen? Hur länge pågår behandlingen?
- Hur ser min rehabiliteringsplan ut och vad kan jag själv göra för att behandling och uppföljning ska bli så effektiv som möjligt?
- Vem kan jag eller mina närstående kontakta om jag mår sämre eller behöver stöd?
- Vem är min kontaktsjuksköterska? Vart vänder jag mig på kvällar och helger?

Klipp längs den streckade linjen och ta med frågorna till vårdbesöket och skriv svaren

**Bli medlem och gör
oss ännu starkare.**

**Vi är med och formar
morgondagens blodcancervård.**



**BLODCANCER
FÖRBUNDET**



BLODCANCERFÖRBUNDET

Franzéngatan 58 , 112 15 Stockholm, 08-546 40 540

info@blodcancerforbundet.se

www.blodcancerforbundet.se