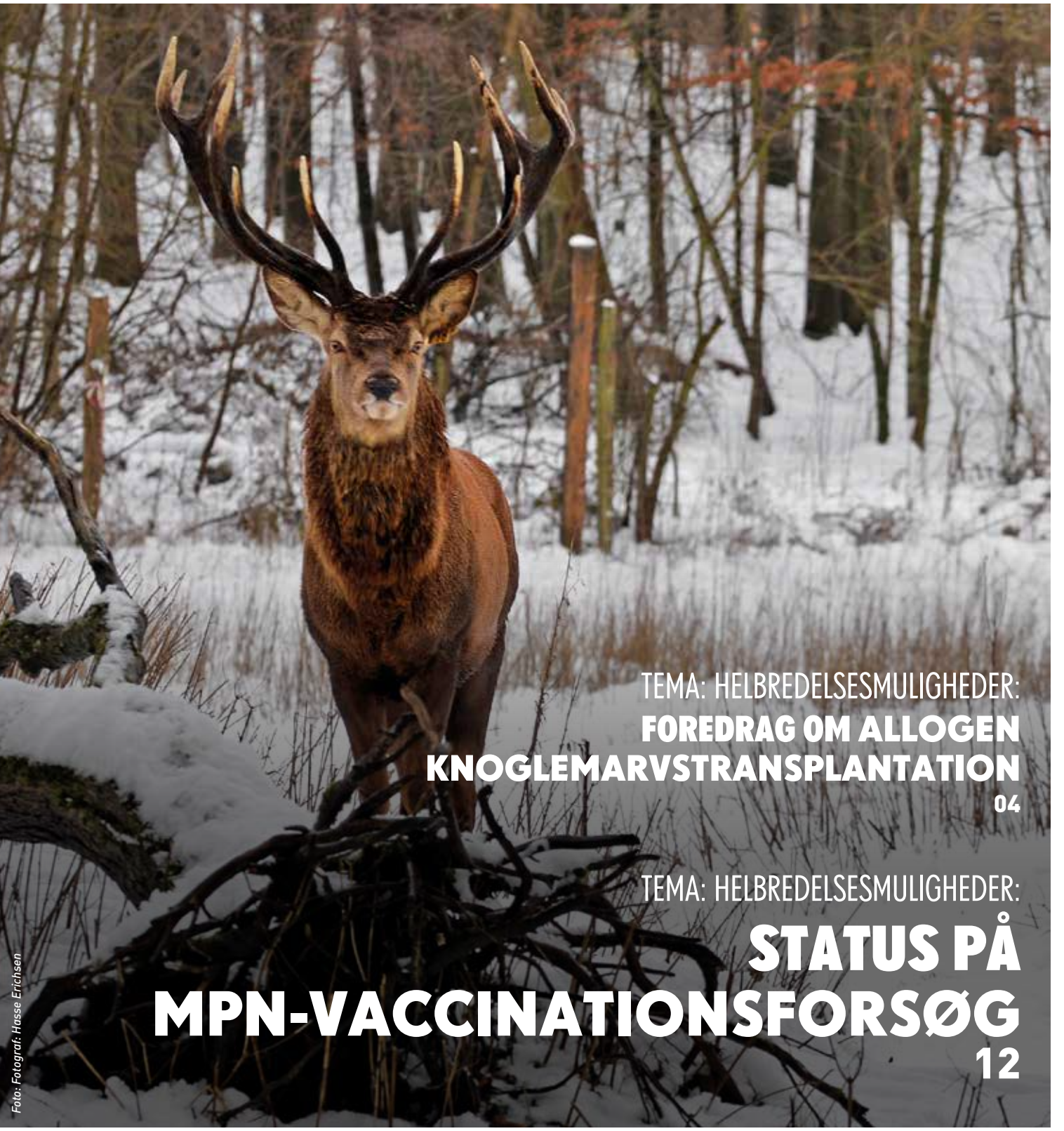
MEDLEMSBLAD

DANSK MPN FORENING | 2-2021

Dansk MPN Forening
Polycytæmi Vera • Essentiel Trombocytose • Primær Myelofibrose



TEMA: HELBREDELSESMULIGHEDER:

FOREDRAG OM ALLOGEN KNOGLEMARVSTRANSPLANTATION

04

TEMA: HELBREDELSESMULIGHEDER:

STATUS PÅ MPN-VACCINATIONSFORSØG

12

Foto: Fotograf: Hasse Erichsen

Dansk MPN Forening er en frivilligt drevet patientforening for de kroniske blodkræftsygdomme Essentiel Trombocytose, Polycytæmi Vera og Primær Myelofibrose

Kære medlem

2021 HAR VÆRET ENDNU ET ÅR i corona-pandemiens tegn, men dog med lyspunkter.

Vi har måttet aflyse flere arrangementer og har afholdt andre virtuelt.

Der har dog også været plads til at afholde nogle medlemsmøder fysisk, og vi var også så heldige at kunne afholde årsmødet i Fredericia fysisk.

Og noget godt har corona-pandemien trods alt afstedkommet. Pandemien har nok bevirket, at vi sætter endnu mere pris på at kunne mødes fysisk, når det er muligt. Desuden har den givet anledning til en bedre håndhygiejne, som vel egentlig er velkommen. Og sidst, men ikke mindst, har pandemien tvunget os til at afholde arrangementer virtuelt, hvilket naturligvis først og fremmest er en ulempe, men som jo dog har den fordel, at man som medlem kan deltage, når man ikke har mulighed for at møde fysisk op. Det har givet mulighed for, at man som medlem kan sidde i Aalborg og deltage i et møde i Ølby el.lign.

Alligevel er det faktisk lykkedes at udvide, så vi nu kan tilbyde flere medlemsmøder til vores medlemmer.

Takket være en flot indsats fra lokale medlemmer, der har stillet op som tovholdere og stået for det praktiske, har vi i 2021 formået at etablere nye medlemsmøder i Fredericia og Aarhus.

I dette medlemsblad kan du læse spændende referater af foredrag afholdt ved årsmødet. 2 af disse foredrag omhandler temaet helbredelsesmuligheder. Der er dog ingen lette løsninger, hvad angår helbredelse.

Af pladshensyn er vi nødt til at forkorte nogle af referaterne her i bladet. I medlemsområdet på hjemmesiden kan du læse alle de fulde referater:
https://danskmpnforening.dk/medlem

Godt nytår!

Mange hilsner

Per Kjær Erichsen
Formand, Dansk MPN Forening

Dansk MPN Forening

Dette medlemsblad udgives af Dansk MPN Forening og udkommer to gange om året.

Formand:
Per Kjær Erichsen
mpn@danskmnforening.dk
Tlf.: 51 94 15 86

Udgiver:
Dansk MPN Forening
https://danskmpnforening.dk

Redaktion:
Dansk MPN Forening

Design & layout:
Rasthof.dk, Ebbe Damsgaard

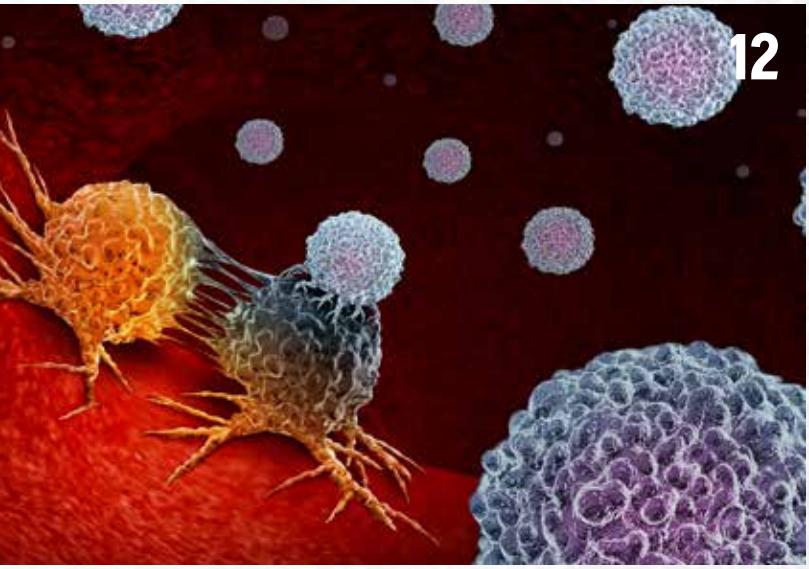
Oplag:
500 stk.

Tryk:
Øko-Tryk, oko-tryk.dk

Trykt med vindenergi

Om fotos og beskyttelse af personoplysninger
Vi beskytter medlemmernes persondata – herunder også fotos. Fotos i medlemsbladet er brugt med tilladelse fra deltagerne. Medlemsbladet sendes kun til medlemmer. Ønsker du fremover ikke dit billede brugt i bladet, henvend dig da til Dataansvarlig, formand Per Kjær Erichsen.

Læs evt. mere i Persondatapolitikken på:
https://danskmpnforening.dk/persondatapolitik



INDHOLD

DANSK MPN FORENING | MEDLEMSBLAD 2-2021

04 FOREDRAG OM ALLOGEN KNOGLE-MARVSTRANSPLANTATION
Referat af foredrag af Overlæge, dr.med. Søren Lykke Petersen

08 FOREDRAG OM MPN-SYGDOMMENE
Foredrag af Professor, Overlæge Christen Lykkegaard Andersen

12 FOREDRAG OM CANCER-IMMUN-TERAPI MOD MPN
Foredrag af Læge, Ph.d., Post Doc Morten Orebo Holmström

14 TIL DIG DER ER ÆLDRE ELLER KRONISK SYG

15 INDLÆG TIL MEDLEMSBLADET OG BESTYRELSE

16 BAGSIDE: AKTIVITETER JANUAR-MAJ 2022

HUSK KONTINGENT

Så er det blevet tid til betaling af kontingent for 2022.

Frist for betaling: 20. januar 2022 (jf. vedtægter, vedtaget på generalforsamling 2021)

Kontingentsatser 2022 (vedtaget på generalforsamling 2021):

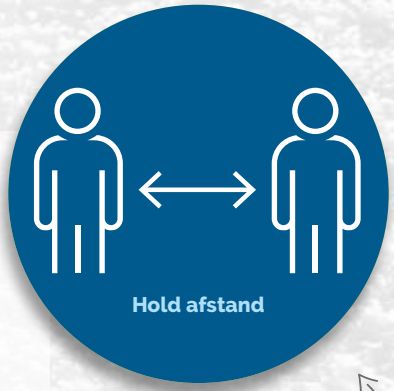
- **Medlem: 250 kr.**
- **Støttemedlem: 150 kr.**

Betaling på én af følgende måder:

- **Bankoverførsel til Danske Bank, reg. nr. 1551 – kontonr. 0016622354**
- **MobilePay til nr. 16435**

HUSK venligst at oplyse medlemsnummer og navn, uanset hvilken betalingsmetode der benyttes. Det letter vores identifikation af din betaling.

Kan du ikke huske dit medlemsnummer? Så få det oplyst ved at skrive en mail til formand Per Kjær Erichsen på mpn@danskmpnforening.dk eller ringe på tlf. 51 94 15 86.



Sundhedsstyrelsen har lanceret et badge, man kan bære for at vise sine medmennesker, at man ønsker, at de holder afstand, pga. risikoen for corona-smitte. Disse badges kan fås gratis på landets apoteker.

REFERAT AF FOREDRAG OM **ALLOGEN KNOGLEMARVSTRANSPLANTATION**

Foredrag af Overlæge, dr.med. Søren Lykke Petersen ved Dansk MPN Forenings årsmøde 2021

Tekst: Sekretær Erik Bech *Foto: DepositPhoto*

Af pladshensyn har vi pillet figurerne ud af dette referat. I medlemsområdet på hjemmesiden kan du læse det fulde referat af foredraget med figurer: *https://danskmpnforening.dk/medlem*

PÅ DANSK MPN FORENINGS ÅRSMØDE, der fandt sted i Fredericia i weekenden 18-19. september 2021, holdt Søren Lykke Petersen et interessant foredrag om knoglemarvstransplation. Søren Lykke Petersen er overlæge, Dr. Med. på Rigshospitalet. Søren er hæmatolog og har i mange år arbejdet med MPN-sygdomme. Han har skrevet disputats om knoglemarvstransplantation og haft MPN-ambulatorium i Herlev. Nu er Søren ansvarlig for Rigshospitalets behandlinger med knoglemarvstransplantationer for MPN-patienter.

Allogen knoglemarvstransplantation er den eneste behandling, der kan kurere blodsygdomme som leukæmi og MPN. Behandlingen er risikabel og tilbydes kun ved alvorlig sygdom. Mange patienter vil få et bedre liv uden denne behandling. For MPN er det specielt patienter med alvorlig Myelofibrose, der kan have fordel af behandlingen. Der transplanteres 140-150 personer om året i Danmark. Heraf er de 5-10 MPN-patienter. Transplantationer foretages i Danmark i Århus og på Rigshospitalet.

Knoglemarvens celler

Det starter med stamceller, der kan udvikle sig til de forskellige blodceller. De deles i lymfoide og myeloide celler. I lymfen er der specielt B-celler og T-celler. B-cellerne laver antistoffer, der genkender og beskytter mod infektioner. T-cellerne kan finde og dræbe inficerede celler samt cancer-celler. De myeloide celler udvikler sig til celler, der udgør kroppens immunsystem, og blodceller (blodplader og røde blodlegemer).
Ved en transplantation er det ikke kun blodceller, man udskifter. Man udskifter hele kroppens immunsystem.

Søren Lykke Petersen

Transplantationens historie

Det startede med forsøg på at redde de mange mennesker, der havde fået knoglemarven ødelagt på grund af stråling fra atomsprængningerne. De første resultater var uden succes. Men efter intens forskning er man nået til det stade, hvor man er i dag. Man forstår mekanismerne og kan udføre transplantationer, der fører til helbredelse.

I løbet af tresserne opdagede man, at der eksisterer forskellige vævstyper, og i 1971 foretoges den første transplantation i en patient, der havde en immundefekt. I løbet af halvfjerdserne opdagede men et stof, CyA, der kunne dæmpe vores immunsystem. Ved at bruge dette stof steg succesraten for behandlingerne betragteligt.

Før transplantation skulle man førhen gennemgå en meget skrap forbehandling, hvor patientens immunsystem skulle slukkes helt. Kun yngre mennesker under 50 år kunne overleve dette. Senere har man udviklet en mildere forbehandling, således at transplantationer også kan tilbydes ældre.

Patienter, der kan have gavn af transplantation, er specielt patienter med akut leukæmi og forstadier til akut leukæmi. Det er kun omkring 4% af patienterne, der har en MPN-sygdom.

Som donor kan man bruge familie (søskende, tvilling, forældre) eller frivillige donorer, der ikke har relation til patienten.

Vævstypning

Der er beskrevet ca. 16.000 forskellige vævstyper. Det er

vigtigt at vævstyperne matcher. Der findes et internationalt register over vævstyper, man bruger, når man skal finde en egnet donor. Vævstyperne findes på kromosom 6. Man arver hele blokken af vævstyper fra moderen og faderen.

Der er kun 25 % chance for, at søskende matcher her. Selv ved et match kan der være grunde til, at en donor ikke kan benyttes. Det kan skyldes sygdom eller andet.

Det skal nævnes, at det netop i dag er International Stamcelledonordag. Man vil gerne have, at flere melder sig som frivillige donorer. I Danmark har vi ca. 60.000 potentielle donorer, mens man i Tyskland har 7,5 millioner. Ubalancen betyder, at vi køber stamceller i udlandet, mens vi ikke leverer den anden vej. I Danmark krævede man førhen, at man skulle være bloddonor for at kunne blive knoglemarvsdonor. Det afholdt mange fra at melde sig. I Tyskland har man hvervet unge mennesker ved fodboldkampe. Alderen på donor har betydning. Der kommer færrest komplikationer, når donor er ung. At være donor betyder, at man skal have analyseret sin vævstype. Ens DNA bliver analyseret og registreret i et donorregister. Der er i verden omkring 30 millioner donorer. Når man skal forberede en transplantation, søger man i de registre, og man finder oftest et match. Da vi genetisk ligner tyskere, får vi mange donorer derfra. Hvis man har forældre fra forskellige dele af verden, kan det være virkelig svært at finde et match.

De celler, man bruger, er friske celler, der ikke er nedfrosne. De skal derfor transporteres hurtigt, og i dag bruger man et kurerfirma til transporten.

Forskellige former for transplantater

Man kan benytte navlesnorsblod, perifere stamceller eller celler fra donorens knoglemarv.

Skal man bruge perifere stamceller, skal donoren have et vækstfaktorstof, nogle dage inden cellerne høstes. Der tages blod ud af den ene arm. Derefter centrifugeres det og returneres til den anden arm. De celler, der skal høstes, findes i et specielt lag af det centrifugerede blod.
Stamcellerne gives til patienten i en port, som ved en almindelig blodtransfusion.

Hvis man skal bruge knoglemarv, bringes donor i fuld narkose. Man kan så udtage op til en liter knoglemarv.

Perifere stamceller benyttes mest til ældre patienter. De indeholder et stort antal T-celler. Den forberedende behandling behøver ikke at være så hård.
Knoglemarv bruges til yngre patienter. Den forberedende behandling er hård, da patientens immunsystem skal nedlukkes helt. Chancen for succes er større, end når der benyttes perifere stamceller (færre komplikationer).

Hvis de nye stamceller afstødes, mærker patienten det ikke. Men det er farligt, hvis patientens immunsystem har været lukket helt ned. Man har så ingen beskyttelse mod infektioner. Man skal så finde en ny donor. Har immunsystemet ikke været lukket helt ned, vender man oftest tilbage til tilstanden før transplantationen. Men så er intet vundet.

Tidsforløb for en transplantation

Et typisk forløb for en transplantation starter med, at man får en diagnose. Og så kan der gå mange år med behandling, hvor sygdommen er stabil. Hvis sygdommen forværres, foretager man vævstypebestemmelse.

På Rigshospitalet er der 6 læger, der udelukkende beskæftiger sig med transplantationer.

Man søger efter donor, først i familien, og hvis dette ikke er muligt, i donorregistret.

Derefter indkaldes man til en for-samtale. Det kan være en ret svær samtale, fordi man også skal fortælle om de risici, der er.

Derefter undersøges man grundigt.

Hvis det viser sig, at ens MPN-sygdom allerede har udviklet sig til akut leukæmi, skal man starte forfra. Leukæmien skal være behandlet, før en transplantation kan foretages.

Nogle dage inden selve transplantationen udføres, foretages der en forbehandling, konditionering, der kan indebære kemoterapi, stråling og medicinering. Selve transplantationen er udramatisk. De fremmede celler indføres blot som ved en almindelig blodtransfusion.

Efter transplantationen skal man i lang tid have immundæmpende medicin. De fremmede celler har ikke samme gener som patienten. Der kan derfor ske afstødning, eller man får immunsygdomme. Dette kaldes Graf versus host-sygdom. Det kan være alt fra hudproblemer til angreb på organer. Mange transplanterede oplever dette i varierende grad. Det kan være så alvorligt, at det er livsfarligt.

Men den gode virkning af transplantationen er, at de nye celler kan slå kræftcellerne ihjel. Det er derfor, man kan blive helbredt.

Op til år 2000 benyttede man udelukkende den hårde konditionering (myeloablativ konditionering), hvor patientens immunsystem skal lukkes helt ned. Mange, især ældre, kan ikke tåle denne behandling og man havde perioder, hvor op til halvdelen af de behandlede døde. Det giver ingen mening! Nu har man den mere skånsomme behandling, der benyttes til MPN-patienter (nonmyeloablativ).

Hvis man har akut leukæmi, bliver man nødt til at benytte så meget kemoterapi, at patienten ikke ville kunne overleve, hvis transplantationen ikke lykkes.

Flowstue m. HEPA filter (High efficiency particulate air filter)

Hvis ens immunsystem er slået helt ned, må man ikke udsættes for risiko for infektion. Man skal så opholde sig i uger i et specielt rum, hvor luften er filtreret. Rummet holdes under overtryk for at undgå, at luft udefra kan trænge ind.

Isolationsrum

Man benyttede den hårde konditionering, fordi man troede, at det var nødvendigt at dræbe alle kræftceller før transplantationen. Omkring år 1990-2000 fandt man ud af, at de nye celler kan dræbe kræftceller. Man behøver derfor ikke at have slået dem helt ned før transplantationen. Ved denne såkaldte "mini-transplantation" behøver man ikke at være i komplet isolation. Man kan nøjes med at møde frem dagligt i nogle uger. Man kan være hjemme eller på patienthotel.

Kimærisme

Specielt for myelofibrosepatienter gælder det, at knoglemarven er omdannet til bindevæv. Bloddannelsen er flyttet til milten, der derfor kan være stærkt forstørret. Efter en vellykket transplantation ser man, at knoglemarven gendannes, og at milten genvinder sin oprindelige størrelse.

Det hårde forløb i processen oplever man i perioden efter transplantationen, hvor man i lang tid skal have rigtig meget immundæmpende medicin.

Man taler om Kimærisme. Det betyder, at man har celler fra to personer i sin krop. Først lang tid efter transplantationen er de fremmede celler i overtal i blodet.

De nye T-celler fra donor kan angribe modtagerens syge celler, hvilket er den ønskede virkning, og modtagerens raske celler, hvilket medfører Graf versus host-sygdom.

Graft versus host-sygdom kan udvikle sig til en kronisk sygdom.

Konklusion

Samlet må man konkludere, at der er mange gener ved transplantation:

- Mange besøg på hospitalet, evt. indlæggelse
- Meget medicin (immundæmpende, forebyggende mod infektion, mod bivirkninger til immundæmpende). Ofte 15 – 30 tabletter om dagen.
- Træthed, kulde-/ varmefornemmelse, snurren i arme og ben, manglende appetit, hovedpine, tynd mave, nedsat koncentrationsevne.

Af yderligere komplikationer kan nævnes:

- Dårlig marvfunktion!!!
- Mange har transfusionsbehov (blod og trombocytter) i mange måneder efter transplantation
- Lave hvide blodlegemer = dårligt immunforsvar
- Infektioner
- Graft versus host-sygdom.

Der er også begrænsninger i, hvad man må spise. Generelt skal man holde sig fra råt kød eller rå fisk. Man skal også undgå skimmelsvampe.

Man skal også være opmærksom på, at tidligere vaccinationer ikke virker mere. Børnevaccinationsprogrammet skal gentages.

Til dato, fra 2007 er der i alt transplanteret 60 patienter. 5-års-overlevelsen er opgjort til 60 %.

De konklusioner, der kan drages nu, er:

- Allogen knoglemarvstransplantation er en risikofyldt procedure, men også den eneste behandling, der kan helbrede myelofibrose.
- Det er vigtigt at sammenholde patientens risikofaktorer med ønsker til livskvalitet, når der tages stilling til evt. allogen knoglemarvstransplantation.

REFERAT AF **FOREDRAG OM MPN-SYGDOMMENE**

Foredrag af Professor, Overlæge Christen Lykkegaard Andersen ved Dansk MPN Forenings årsmøde 2021

Tekst: Sekretær Erik Bech *Foto: DepositPhoto*

Af pladshensyn har vi pillet figurerne ud af dette referat. I medlemsområdet på hjemmesiden kan du læse det fulde referat af foredraget med figurer: *https://danskmpnforening.dk/medlem*

PÅ DANSK MPN FORENINGS ÅRSMØDE 2021, der blev afholdt i Fredericia 18.-19. september 2021, holdt Professor, Overlæge Christen Lykkegaard Andersen et foredrag om MPN-sygdomme.

MPN står for MyeloProliferative Neoplasier. Myelo betyder marv og proliferativ betyder vokse eller reproducere. Sygdommene er kroniske blodkræftformer, hvor stamceller udvikles og producerer unormalt. Denne overproduktion af celler i blodet kan føre til mange alvorlige helbredsproblemer, hvis den ikke behandles og kontrolleres.

Vores blodceller dannes i knoglemarven. De har udgangspunkt i stamceller, der kan udvikle sig til de forskellige typer blodceller.

Dannelse af blodceller
Blodceller, der vedrører MPN-sygdomme, er karakteriseret ved, at de er fuldt udviklet. Der er bare for mange af dem. Det er den reguleringsmekanisme, der skulle regulere antallet af blodceller, som fejler. Dette er i modsætning til akutte leukæmier, hvor cellerne ikke modnes ordentligt.

I blodprøver kan vi se, at antallet er forkert, men vi kan ikke se årsagen.
Sygdommene er pr. definition angivet som kræftsygdomme, fordi de skyldes ændringer af arvematerialet.

I 1951 beskrev William Dameshek sygdomme, der havde mange ens symptomer og blodbilleder.

De hovedsygdomme, han beskrev, var dem, vi i dag betegner MPN-sygdomme og kronisk myeloid leukæmi (CML). Senere udskilte man CML, da man fandt ud af, at patienter med CML havde en særlig kromosomfejl, der resulterede i det såkaldte Philadelphia-kromosom. Kromosomet blev opdaget i 1990, og dets produkt har vist sig at være årsagen til CML. CML kræver også en anden behandling end de MPN-sygdomme, der er Philadelphia-kromosom-negative. Så det giver mening at skille dem ad.

De MPN-sygdomme, vi beskæftiger os med her, er altså karakteriseret ved ikke at have dette kromosom.

WHO-definition af MPN
Fælles for sygdommene er, at det drejer sig om modne celler, og der er for mange af dem. De er aktive, og de kan klistre.

Essentiel Trombocytose (ET) er en sygdom, der er karakteriseret ved en overproduktion af blodplader. Blodpladernes funktion er at standse blødninger ved at klistre sammen umiddelbart efter en blødning. Derefter kommer der en masse proteiner og standser blødningen. Hvis man har for mange blodplader, er der en forøget risiko for blodpropper. Det er ikke kun antallet af blodplader, der forøger risikoen. Det skyldes også, at de er aktiveret. Man ser også et forhøjet antal blodplader, hvis man f.eks. har lungebetændelse. Det skyldes ikke sygdom i knoglemarven, og dette medfører ikke forøget risiko for blodpropper.

Den næste sygdom er Polycytæmia Vera (PV). I den rene form af denne sygdom er der for mange røde blodlegemer. Men man ser som oftest en bred overproduktion af både røde blodceller, hvide blodceller og blodplader. De røde blodceller er dem, der fylder mest i blodet. Er der for mange af dem, flyder blodet trægt, med risiko for blodpropper.

Den næste sygdom er Primær Myelofibrose, der skyldes, at knoglemarven har været overstimuleret i for lang tid. Marven er fyldt op med arvæv, og det medfører, at stamcellerne søger til milten og leveren, hvor de også oprindeligt befandt sig i fostrets tidlige udviklingsfase. Det betyder, at bloddannelsen sker i disse organer, og man får en forstørret milt. I blodet går man fra at have for høje værdier til at have for lave værdier, fordi knoglemarven ikke kan følge med mere.

Kliniske kendetegn
Ved PV kan man se den forhøjede hæmatokritværdi ved en centrifugering. Hæmatokritten er andelen af røde blodlegemer i forhold til hele blodmængden. I knoglemarven kan man se, at der er en høj aktivitet med dannelse af røde blodlegemer. Der er for mange celler, men de modner godt op. Ved ET kan man se for mange aktiverede blodplader i et mikroskop. Knoglemarven er ikke aktiveret som ved PV. Der er mange områder, der blot består af fedt. Ved MF ser man typisk bindevæv i knoglemarven (ses som lange streger, der er bindevæv). Der kan også være for mange umodne celler i blodbanen. Det skyldes, at stamcellerne forlader knoglemarven. Det er en inflammation, der er i knoglemarven. Hvis denne inflammation står på i mange år, udtrættes marven, og man kan få blodmangel.

Der udspandt sig en ordveksling om, hvad høj hæmatokrit egentlig er. Cykelrytteren Bjarne Riis havde angiveligt en hæmatokrit på 0,60, da han besteg Alpe d'Huez i 1996. En høj hæmatokritværdi er en fordel for idrætsudøvere, da det er de røde blodlegemer, der bærer ilt til vores muskler. Man kan have ret høj hæmatokritværdi som kompensationsmekanisme, hvis man ryger eller lider af hjertesygdom, En værdi over 0,6 skal give mistanke om PV. Foredragsholderen havde fornyligt en patient, der trods en hæmatokrit på 0,68 havde det fremragende. Hun har PV. Fra salen lød det, at en af tilhørerne havde haft 0,75. Det var det højeste, foredragsholderen havde hørt om.

Sygdommene er ikke almindelige.

»

- **PV**
  - 3/100.000
  - 150 om året
  - 3000 total
- **ET**
  - 2/100.000
  - 100 om året
  - 2000 total
- **PMF**
  - 1/100.000
  - 50 om året
  - 250-500 DK

Incidens og prævalens for sygdommene i Danmark
Incidens er antallet af nye patienter pr. år; prævalens er det totale antal.

Der kom et spørgsmål fra salen om, hvorvidt man ved, hvor mange der springer fra en diagnose til en alvorligere. Det er meget svært at svare på, da det ikke noteres i patientregistret. Der foregår forskning, der undersøger dette.

Symptomer

Man kan gå i lang tid uden at have symptomer. Sygdommen opdages da tilfældigt eller i forbindelse med anden sygdom, måske en blodprop. Hypermetabole symptomer som træthed, kløe, vægttab og nattesved er almindelige ved PMF. Også mikrovaskulære symptomer ses. Her får man rødmen i fødder eller hænder. Det kan være meget smertefuldt. Ofte kan Hjertemagnyl lindre tilstanden.
Makrovaskulære symptomer, dvs. arterielle eller venøse blodpropper, kan opstå.

De arterielle blodpropper er de farligste, da de kan ramme hjertet eller hjernen. Det er disse symptomer, som behandlingerne tilsigter at forebygge.

Venøse blodpropper, som f.eks. en blodprop i læggen, er ikke så farlige, da de ikke bevæger sig direkte op i hjernen.

De farlige blodpropper er desværre mere hyppige end de mindre farlige for denne sygdom.

Den forstørrede milt er nævnt før. Den skyldes, at stamcellerne lejrer sig i milten for at danne de forskellige blodceller. En forstørret milt giver komplikationer som tyngdefornemmelse og mindre plads til maven. Der kan også forekomme blodpropper i milten, hvilket er smertefuldt.

Komplikationer

Blodpropper er den værste komplikation ved disse sygdomme. 40 % af PV-patienter har haft en eller flere blodpropper

ved tidspunktet for diagnosen. En anden komplikation er blødning. Det er tilfældet for op til 10 % af ET-patienter, der har ekstrem trombocytose (pladetal over 1.000 milliarder).

Der gøres en stor indsats for at oplyse læger om, at de skal kontrollere antallet af blodplader efter en sygdom, der har forhøjet antallet.

Progression af sygdommen fra ET/ PV til Myelofibrose sker efter 10 år for under 10 % af patienterne.

Progression til Sekundær Akut Leukæmi sker for under 10 % af patienterne efter 10 år.

Man kan ikke ud fra denne opgørelse sige noget om, hvorvidt risikoen for progression afhænger af, om man har fået behandling eller ej. Der forskes i, hvilke mutationer der øger risikoen for progression til en alvorligere sygdom. Det er statistik og ikke til megen hjælp for den enkelte patient.

Der spørges til, om MPN-patienter har øget risiko for andre kræftsygdomme. Det er der noget, der tyder på ifølge den forskning, der ledes af Hans Hasselbalch. Man skal dog passe på ved vurdering af resultaterne. Patienter, der indgår i denne forskning, undersøges meget mere end almindelige mennesker. Derfor finder man også flere sygdomstilfælde. Men da det er de samme tiltag, der er vigtige for at reducere risikoen for blodpropper som for anden cancer (rygestop, blodtrykskontrol, velreguleret sukkersyge, motion etc.), giver det god mening at tage resultaterne seriøst.

Når man får en patient ind med mistanke om en MPN-sygdom, sættes et stort apparat i gang. Der tages blodprøver og foretages knoglemarvsbiopsi. Det undersøges også, hvilke mutationer patienten har. Alle resultaterne analyseres i henhold til diagnosekriterier.

Algoritme for at stille diagnosen

Der er mange kriterier, der skal være opfyldt for at stille diagnosen. Et forhøjet antal røde blodlegemer ses også ved andre sygdomme som f.eks. lungesygdomme, hvor organismen korrigerer for dårlig lungefunktion ved at forhøje antallet af røde blodceller. Også ekstrem rygning fører til forhøjet hæmatokrit.

Der spørges til, hvorfor vi har de tappegrænser, vi bruger nu. Normalværdien for hæmatokrit er 0,40 til 0,50. Der er foretaget et stort studie i Italien, der undersøgte risikoen for blodpropper hos patienter, der var stramt reguleret til under 0,45, og patienter, der havde højere hæmatokrit. Det viste sig, at risikoen for blodpropper steg dramatisk, når hæmatokritten blev højere end 0,45. Derfor har man sat denne grænse. Mange kvinder befinder sig bedre, når deres hæmatokrit er lavere. Derfor sætter man i nogle tilfælde deres tappegrænse lavere.

Der spørges til arvelighed. Der er ikke klassisk arvelighed. I de fleste tilfælde er sygdommene erhvervet. Der er dog nogle familier, der har større risiko for at få disse sygdomme end normalbefolkningen.

Der spørges til, hvad det er for et uheld, der gør, at nogle får sygdommene. Stamceller er nogle celler i knoglemarven, vi har fra vores fødsel. Normalt er de i dvale og foretager sig ingenting. Men nogle gange vågner de op og begynder at dele sig. Så kan alt ske. De muterer måske, og nogle muterede celler er ikke livskraftige. De dør simpelthen. Men nogle gange er cellerne livsduelige, og mutationen giver dem en overlevelsesfordel. Hvis det sker, bliver der mange, og hvis den mutation, de har erhvervet, medfører sygdom, vil man eventuelt blive syg. Det er tilfældigheder, der afgør, om dette sker. Man har undersøgt en stor population i Næstved og fundet, at mange har JAK2-mutationen i lav koncentration. De har ikke PV, men man kan ikke udelukke, at de har en større risiko for at få det.

Behandling

Hvad er så behandlingen, når man har fået en af disse sygdomme? Det vigtigste mål er at forebygge blodpropper. Hertil bruger man Hjertemagnyl (der bare er almindelig Magnyl i en lille dosis). Forskning har vist, at selv denne lille dosis effektivt forebygger, at blodplader klistrer sammen. Denne pille skal man tage livslangt. Der er også andre blodfortyndende midler, man får i forbindelse med andre sygdomme. De vil sikkert også virke glimrende. Det er bare ikke så velundersøgt. Så Magnyl skal man i alle tilfælde tage. Smertestillende midler, de såkaldte NSAID-præparater, har også denne virkning. Tager man dem dagligt, skal man måske stoppe med Magnyl. Balancen kan tippe, så man får blødninger i stedet. Det skal man afstemme med sin læge.
Hvis man har PV, er en anden vigtig forebyggelse, at man skal undgå at få en hæmatokritværdi højere end 0,45. Det kan reguleres med medicin, eller hvis dette ikke er nok, ved blodtapning.

Man skal selvfølgelig også minimere andre risikofaktorer:
- Kolesterol
- Sukkersyge
- Blodtryk
- Livsstil (rygning, alkohol, mangel på motion osv.)

Medicin kan nedsætte produktionen og normalisere blodtallene:
- Hydrea
- Interferon
- Anagralid
- Ruxolitinib (JAKAVI)

Målet er:
- Færre symptomer og øget livskvalitet
- Forhindre blodpropper
- Forhindre progression (Myelofibrose, Akut Myeloid Leukæmi)
- Normalisere blodprøver

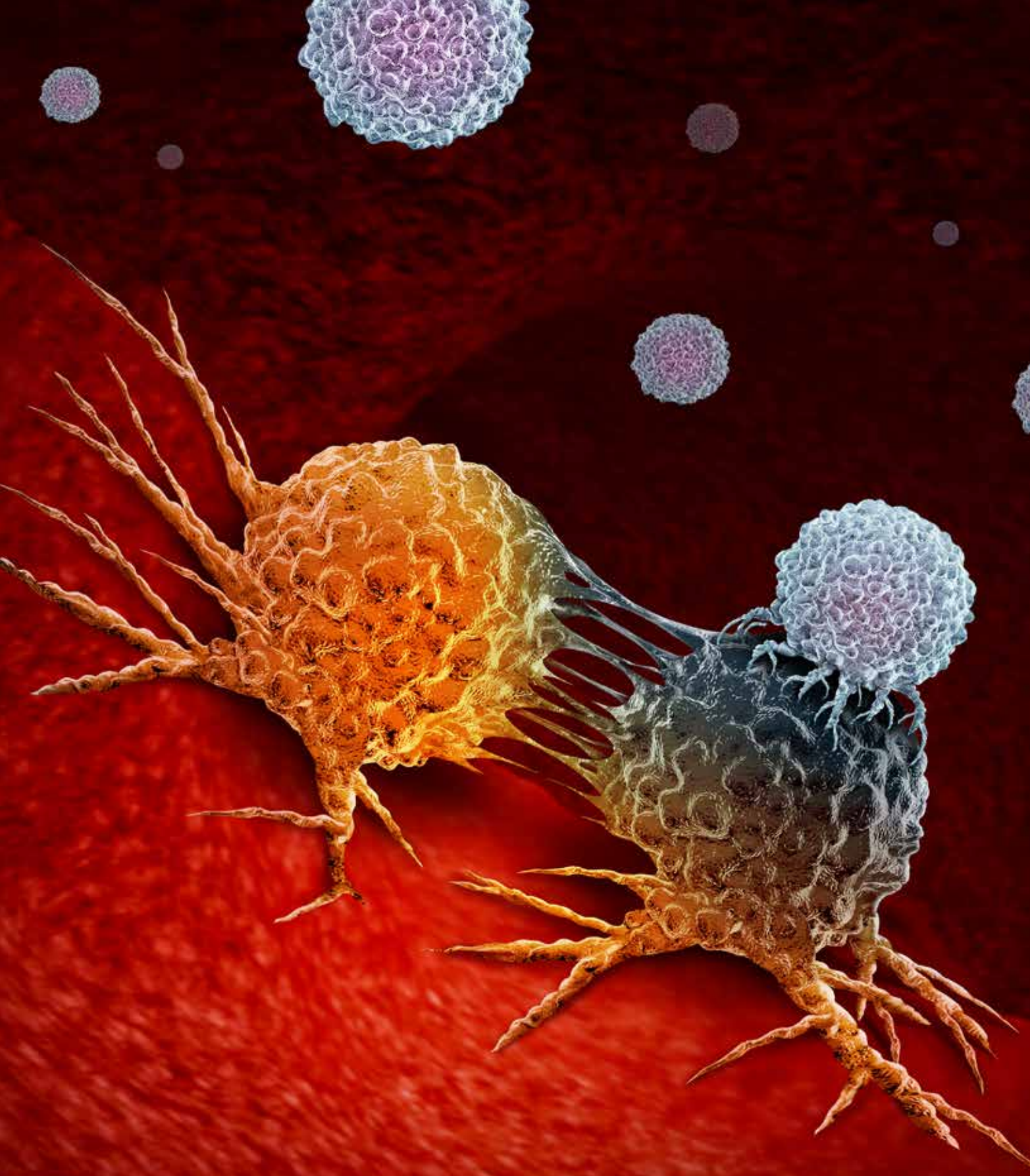
Fremtiden

Der spørges til, hvad vi vil se i den umiddelbare fremtid?

Interferon:
- Pegasys var på vej ud, da Roche ikke ser nogen forretning i det mere. Præparatet er dog solgt til en anden virksomhed og vil heldigvis blive videreført. En ny type interferon, Ropeginterferon, er på vej. Det er godkendt i andre lande og forventes godkendt i Danmark i 2022. Ropeginterferon har den fordel, at man kan nøjes med en injektion hver anden uge. Stoffets bivirkningsprofil er bedre. Der skulle blandt andet være mindre leverpåvirkning.

JAK-hæmmere:
- Momelotinib er en ny Jak1-/ Jak2-hæmmer, der er ved at blive undersøgt i Danmark. Ligeså stoffet Fedratinib, der ser lovende ud hos de patienter, der ikke længere har gavn af JAKAVI. Der pågår intens forskning med kombinationsbehandlinger af forskellige stoffer til PMF. ●●●

Hermed sluttede foredraget. Spørgsmål og diskussioner fortsatte under kaffepausen.



REFERAT AF FOREDRAG OM **CANCER-IMMUNTERAPI MOD MPN**

Foredrag af Læge, Ph.d., Post Doc Morten Orebo Holmström ved Dansk MPN Forenings årsmøde 2021.

Tekst: ***Sekretær Erik Bech*** *Foto: DepositPhoto / Privat*

PÅ DANSK MPN FORENINGS ÅRSMØDE 2021, der blev holdt i Fredericia 18.-19. september, holdt Morten Orebo Holmström et foredrag om cancer-immunterapi mod MPN.

Status for CALR-vaccination pr. september 2021:
- Studiet er afsluttet.
- Alle patienter modtog alle vacciner.
- Kun få bivirkninger. Alle bivirkninger var bivirkninger, som normalt ses ved vaccination.
- Immunsystemet bliver bedre i stand til at genkende vaccinen (øget immunrespons).
- **Ingen effekt på sygdommen.**

Konklusionen er, at vaccinen ikke giver nogen bedring af sygdommen.

Som beskrevet i referatet fra 2019, er det ikke muligt at vaccinere direkte mod JAK2- mutationen.
De forsøg, der er beskrevet i referatet fra 2019, er udført.

Status for Arginase 1-PD-L1-vaccination pr. september 2021:
- Studiet er afsluttet.
- Kun få bivirkninger, som normalt ses ved vaccination.
- Immunsystemet bliver bedre i stand til at genkende Arginase 1- og PD-L1- vaccinerne (øget immunrespons).
- **Ingen effekt på sygdommen.**

Det viser sig også, at de blodværdier, man måler i ambulatoriet, ikke påvirkes af vaccinationen.

Der er andre i verden, der laver forsøg med cancer-immunterapi og vaccination ved MPN. Der er til dato ingen, der har haft succes med det.

Man må spørge, hvorfor det så ikke virker?
- En årsag kan være, at blodplader klistrer til T-cellerne (blodplader er aktiverede, når man har MPN).
- Der er også flere immunhæmmende mekanismer end dem, der er fokuseret på her.
- Der kan være for mange kræftceller.
- Man ved ikke, om T-celler kan finde ind i knoglemarven, eller om de kan dræbe celler i knoglemarven.

Der arbejdes videre for at finde årsagerne, men der er ikke planlagt flere vaccinationsprojekter nu.

Dansk MPN Forening udtrykte sin tak til Morten for at holde os orienteret om den spændende forskning og give os indsigt i vores komplicerede immunsystem .

Morten har ved tidligere møder fortalt om sin forskning. Af pladshensyn har vi pillet figurerne ud af dette referat. I medlemsområdet på hjemmesiden kan du læse referater af tidligere års foredrag og læse det fulde referat af dette års foredrag med figurer:
https://danskmpnforening.dk/medlem

SUNDHEDSSTYRELSEN

corona | covid-19

Til dig der er ældre eller kronisk syg

Du er særlig udsat for at blive alvorligt syg ved smitte med ny coronavirus og skal være meget opmærksom. Ny coronavirus spreder sig typisk ved håndtryk og små dråber fra hoste og nys. Hvis du beskytter dig selv, er du også med til at beskytte andre. Følg derfor disse råd.

Undgå større forsamlinger og offentlig transport i myldretid

Hold afstand – bed andre tage hensyn

Undgå unødig fysisk kontakt – husk det er ok at sige nej til sociale sammenkomster

Vask dine hænder tit eller brug håndsprit – og overvej handsker når du går ud

INDLÆG TIL MEDLEMSBLADET MODTAGES GERNE

Tekst: ***Per Kjær Erichsen, formand***

DET HAR TIDLIGERE været sådan, at man kunne læse indlæg fra andre medlemmer i medlemsbladet – eller dvs., dengang kaldte vi det "nyhedsbrev".

Hvis du som medlem har noget på hjerte, som kunne bringes i medlemsbladet, hører vi meget gerne fra dig.

Vi anonymiserer indlæg i det omfang, at du ikke ønsker dit navn udbredt i foreningen, og bruger kun neutrale fotos eller kun fotos af dig til det specifikke formål, du har godkendt det til.

Du er også meget velkommen til at stille forslag til artikler i medlemsbladet, som du ikke nødvendigvis behøver selv at forfatte. Også forslag til emner er meget velkomne.

Kontakt os gerne herom. Se kontaktinformation nedenfor.

Ny bestyrelse

På ordinær generalforsamling 2021 og efterfølgende konstituerende bestyrelsesmøde 24. april 2021 blev følgende bestyrelse valgt:

Formand
Per Kjær Erichsen,
Tlf.nr.: 51 94 15 86
mpn@danskmnforening.dk

Kasserer
Marijanne Fønskov Gerdts
kasserer@danskmpnforening.dk

Bestyrelsesmedlem
Bodil Jordan
bodil@danskmpnforening.dk

Suppleant
Charlotte Grimm Thornberg
charlotte@danskmpnforening.dk

Næstformand
Lisbeth Søbæk Hansen
lisbeth@danskmpnforening.dk

Sekretær
Erik Jakob Ilsted Bech
sekretaer@danskmpnforening.dk

Bestyrelsesmedlem
Kim Christian Hvidkjær
kim@danskmpnforening.dk

Suppleant
Conny Nissen Knudsen
conny@danskmpnforening.dk

BEMÆRK:
- Alle arrangementer og datoer er med forbehold for udviklingen i corona-smitten. Hold øje med Facebook og foreningens hjemmeside (https://danskmpnforening.dk)
- Hvis det er muligt at afholde fysiske arrangementer, vil der blive truffet foranstaltninger til sikring af corona-sikker afholdelse.
- Bestyrelsen har besluttet, at der skal være supplerende mulighed for at deltage virtuelt i alle fysiske arrangementer.
- Hvis et arrangement ikke kan afholdes fysisk, afholdes det virtuelt i stedet.

AKTIVITETER JANUAR-MAJ 2022

26.01 2022	kl. 13:30	Medlemsmøde i Ølby	
08.02 2022	Kl. 16:00	Medlemsmøde i Odense	**Foreløbig dato** – invitation med endelig dato udsendes
16.03 2022	kl. 12:00	Foredrag med Hans Hasselbalch i Roskilde	**Foreløbig dato** – invitation med endelig dato udsendes
05.04 2022	kl. 19:00	Medlemsmøde i Fredericia	**Foreløbig dato** – invitation med endelig dato udsendes
23.04 2022	kl. 12:00	Generalforsamling i Middelfart	
04.05.2022	kl. 19:00	Medlemsmøde i Aarhus	
25.05 2022	kl. 13:30	Medlemsmøde i Ølby	

Mødesteder:

- **Medlemsmøder i Fredericia**:
Sct. Knuds Skole & Børnehave, Sjællandsgade 50, 7000 Fredericia
- **Medlemsmøder i Hillerød**:
Frivilligcenter Hillerød, Fredensvej 12 C, 3400 Hillerød
- **Medlemsmøder i Odense**:
Kræftrådgivningen Odense, Kløvervænget 18 B, 5000 Odense C
- **Medlemsmøder i Roskilde**:
Frivilligcenter Roskilde, Jernbanegade 21 A, 4000 Roskilde
- **Medlemsmøder i Ølby**:
Ølby Sognegård, Ølby Center 79, 4600 Køge
- **Medlemsmøder i Aarhus**:
Skelager Kirke, Skelagervej 49, 8200 Aarhus N

Vi beskytter dine persondata

I bestyrelsen har vi implementeret Persondataforordningen, og det giver fordele for dig som medlem.

Persondataforordningen har til formål at sikre, at dine persondata ikke ryger i de forkerte hænder.

Derfor har vi bl.a. taget initiativ til følgende:

1. Vi har udarbejdet en persondatapolitik og en slettepolitik. Se dem begge på hjemmesiden: ***https://danskmpnforening.dk/persondatapolitik***
2. Vi har indskrevet dine persondatarettigheder i vores vedtægter. Se dem på hjemmesiden: ***https://danskmpnforening.dk/vedtægter***
3. Vi har udarbejdet en forretningsorden for bestyrelsens arbejde, hvor vi bl.a. har procedurer til sikring af dine persondata.
4. Vi bruger kun dine persondata - herunder billeder - når vi har indhentet din tilladelse - og da kun til netop de formål, du har givet tilladelse til.
5. Vi deler ikke dine persondata med eksterne samarbejdspartnere, medmindre det er helt nødvendigt, som f.eks. deltagerlister ved arrangementer. I disse tilfælde indgår vi databehandleraftaler med f.eks. hoteller.
6. Vi har fået re-designet vores hjemmeside, så du trygt kan udveksle dine oplysninger dér med samme sikkerhed, som du kender fra kortbetalinger på internettet, såkaldt SSL-kryptering. (Grønt hængelås-ikon i browser)
7. Vores mails er også SSL-krypterede.
8. Vi svarer på indmeldelser m.v. uden at gensende første henvendelse, så vi undgår at sende persondata frem og tilbage.
9. Vi sletter dine persondata fra mails og andre steder, så snart sagen (f.eks. en indmeldelse) er afsluttet.

Læs om øvrige tiltag i vores persondatapolitik: ***https://danskmpnforening.dk/persondatapolitik***

Dansk MPN Forening