

## **Myelofibrose** <sup>[1]</sup>

### **Myelofibrose er en sjælden sygdom, der rammer ca. 1 ud af 100.000 mennesker**

De fleste patienter, der får konstateret sygdommen, er over 60 år. Ved myelofibrose bliver knoglemarven omdannet til arvæv og mister evnen til at danne blodceller. Samtidig begynder blodets stamceller at danne blodceller udenfor knoglevævet.

Myelofibrose er én i en gruppe af tre beslægtede blodkræftsygdomme under betegnelsen de kroniske myeloproliferative neoplasier (MPN). MPN-sygdommene omfatter polycytæmia vera (PV), essentiel trombocytose (ET) og myelofibrose (primær myelofibrose).

#### **Footnotes:**

Opdateret 13-12-2019  
DK1912782061???????

#### **Tab:**

## **Fakta** <sup>[2]</sup>

### **Fakta om Myelofibrose**

I knoglemarven dannes vores blodceller. Når man har myelofibrose fungerer knoglemarven ikke, som den skal, hvilket forårsager fibrose (dannelse af arvæv).

Konsekvensen er, at marvens evne til at danne normale blodceller aftager. Milten og derefter leveren forsøger at kompensere for dette ved at danne blodceller, hvilket betyder, at begge organer kan blive forstørret.

Patienter med myelofibrose kan føle sig stærkt svækket med udpræget træthed, åndenød, hjertebanken, feber (infektion), nattesved, hudkløe, knogle- og led-smerter og mavesmerter. Andre symptomer kan være vægttab, tidlig mæthedfølelse og blodpropper i milten. Disse patienter har ofte en stærkt forringet livskvalitet og en dårlig overlevelsesprognose. Mange patienter med myelofibrose kan leve mange år uden symptomer.

Den eneste helbredende behandling mod myelofibrose er knoglemarvs- eller stamcelletransplantation, som dog kun bliver tilbudt yngre patienter.

## Diagnose <sup>[3]</sup>

### Diagnose af Myelofibrose

For at stille diagnosen er det nødvendigt med en grundig udredning. Ofte er det patientens sygehistorie, der giver mistanke om, at dannelsen af blodceller ikke fungerer, som den skal. En stærkt forstørret milt kan også ofte medføre mistanke om sygdommen. For at stille den endelige diagnose myelofibrose findes der en række internationale anerkendte kriterier.

Ved myelofibrose kan blodprøver afsløre "blodmangel" (anæmi). Ved at se på blodet i et mikroskop, vil man ofte se mange umodne celleformer af både røde og hvide blodlegemer. Dette skyldes ufuldstændig modning af cellerne på grund af den defekte knoglemarv. Knoglemarven er ofte så fattig på celler, at det kan være vanskeligt for lægen at få materiale ud.

## Behandling <sup>[4]</sup>

### Behandling af Myelofibrose

Normalt er målet for behandlingen at reducere eventuelle symptomer og forbedre livskvaliteten. Hvis der ikke opleves symptomer, efter diagnosen er stillet, kan behandlingen blot indebære regelmæssige kontroller og blodtællinger samt råd fra lægen om en sund levevis. Hvis symptomer eller sygdommen udvikler sig, skal en passende behandling påbegyndes.

En forstørret milt er et almindeligt symptom på myelofibrose, og det vil ofte betyde smerter, ubehag, mæthed-fornemmelse eller nedsat appetit. Andre symptomer omfatter: feber, nattesved, knoglesmerter og vægttab.

Inden for medicinsk behandling findes der kemoterapi, interferoner og JAK-hæmmere. Hvis fjernelse af milten bliver nødvendigt, gøres det ved kirurgi (splenektomi).

Blodmangel (anæmi) er almindelig hos personer med myelofibrose. Symptomer omfatter overdreven træthed, svaghed og kortåndethed. Hvis disse symptomer giver problemer, kan man behandle med blodtransfusioner eller erythropoiesestimulerende stoffer (EPO).

Knoglemarvs- eller stamcelle-transplantation anses normalt for at være en mulighed for yngre patienter, hvis sygdommen er fremskredet. Transplantationer anbefales imidlertid ikke til alle, da der bl.a. er stor risiko for livstruende bivirkninger, og en risiko for, at nye stamceller vil reagere mod kroppens sunde væv.

---

**Source URL:** <https://www.novartis.dk/myelofibrose>

#### **Links**

- [1] <https://www.novartis.dk/myelofibrose>
- [2] <https://www.novartis.dk/myelofibrose#tab-1>
- [3] <https://www.novartis.dk/myelofibrose#tab-2>
- [4] <https://www.novartis.dk/myelofibrose#tab-3>