



AL amyloidose



Skrevet af patienterne Anna Lauridsen, Pernille Leth, Kaj Birch Hansen og Merete Andersen.

Tak til overlæge Trine Silkjær, Blodsygdomme, Aarhus Universitetshospital, for gennemlæsning.
Dansk Myelomatose Forening, 2023.

Indledning

Velkommen til vores patient-til-patient information.

AL amyloidose er en meget sjælden sygdom, som er alvorlig, men hvor der findes stadig bedre behandlinger. Da sygdommen rammer så få, kniber det alvorligt med informationsmaterialer om den, og her kommer vi ind.

Dette informationsmateriale er noget helt nyt: en udgivelse fra patient til patient. Den er skrevet af og og vil løbende blive redigeret af patienter til patienter. Man kunne også sige, at den er skrevet af de virkelige eksperter på at leve med sygdommen til dem, der har allermest brug for at vide mere.

Det kan være, du undrer dig over, at det er Dansk Myelomatose Forening, der sørger for udgivelsen og distributionen, når det handler om AL amyloidose. Årsagen er, at AL amyloidose og myelomatose er beslægtede sygdomme, idet de hænger sammen med vækst af samme type antistofproducerende celler. Der kan være overlap mellem de to sygdomme, og ikke sjældent får patienter begge diagnoser (10-15 %). De fleste behandlinger af myelomatose er også effektive mod AL amyloidose og gives på de samme hæmatologiske afdelinger. Derfor er vi patientforening for begge disse to sygdomme.

Tak til AL amyloidose-teamet, der står bag denne udgivelse.

Vi håber, teksterne her er til hjælp for patienter såvel som pårørende.

Carsten Levin

Formand

Dansk Myelomatose Forening

Indhold

Er du ny med AL amyloidose?	4
Hvad er AL amyloidose?	5
Symptomer	6
Hvordan stilles diagnosen?	7
Behandling af AL amyloidose	8-9
Kost og motion	10
Blodprøver og urinprøver	11-13
Når vi går til kontrol	14
Arbejdsliv med AL amyloidose	15
Hvis du vil læse mere om AL amyloidose	16

AL amyloidose i Dansk Myelomatose Forening

For AL amyloidose patienter og pårørende er der online møde hver anden måned, hvor vi udveksler erfaringer og støtter hinanden. Nogle gange har vi relevante oplægsholdere.

<https://www.myelomatose.dk/netvaerk/>

Vi har også en Facebook gruppe for dem, der er på Facebook:

<https://www.facebook.com/groups/alamyloidose>

Sammen med myelomatose patienter og pårørende afholdes der seminar i efteråret og pårørende weekend i foråret, samt generalforsamling i marts.

Seneste version af dette informationsmateriale kan læses online og printes fra Dansk Myelomatose Forenings hjemmeside:

myelomatose.info/al-amyloidose-patient-patient-info

Er du ny med AL amyloidose?

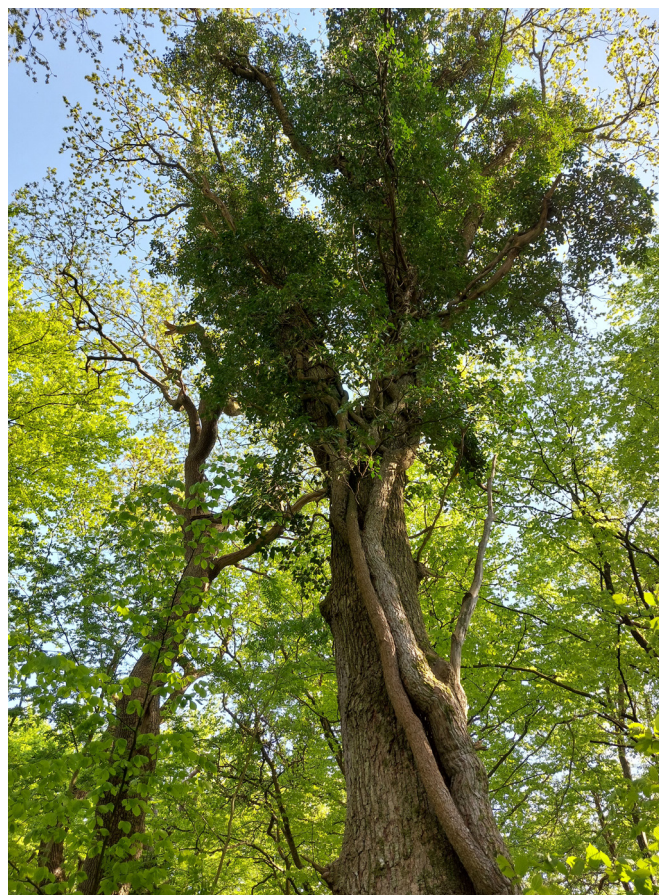
Du har fået diagnosen AL amyloidose, og vi vil gerne som patient til patient byde dig velkommen i denne "eksklusive" klub. Hvert år får ca. 60 personer i Danmark diagnosen, og det skønnes at omkring 500 lever med sygdommen her i landet. De uvisse tal skyldes især, at sygdommen ofte er fejldiagnosticeret, eller slet ikke diagnosticeret. Der er først lavet statistik på AL amyloidose i Danmark fra 2019.

At leve med en kronisk sygdom medfører forskellige behov og har stor indflydelse på både patienten og de pårørende. Nye livssituationer påvirker os alle og er noget, vi tager med os videre i livet. Livet bliver måske ikke som før. Det kan stadig være godt, men på en anden måde, og det er vigtigt at huske på, at det i dag er muligt at leve et godt liv med AL amyloidose.

En måde at håndtere den nye livssituation på er at holde sig informeret om sygdommen, og hvordan livet kan være med den. AL amyloidose er som oftest en sygdom, man ikke har hørt om før. Der findes en del information på internettet, men det kan være vanskeligt selv at finde oplysninger, som er relevante og pålidelige. Desuden kan informationen være forældet, da der sker meget i forhold til nye behandlinger.

I denne patientinformation er der forslag til, hvor du kan finde flere oplysninger om AL amyloidose og komme i kontakt med andre, som har samme diagnose. Vi har samlet mange informationer, så start evt. med kun at læse de kapitler, der interesserer dig.

Fra patient til patient ønsker vi dig held og lykke med dit forløb.



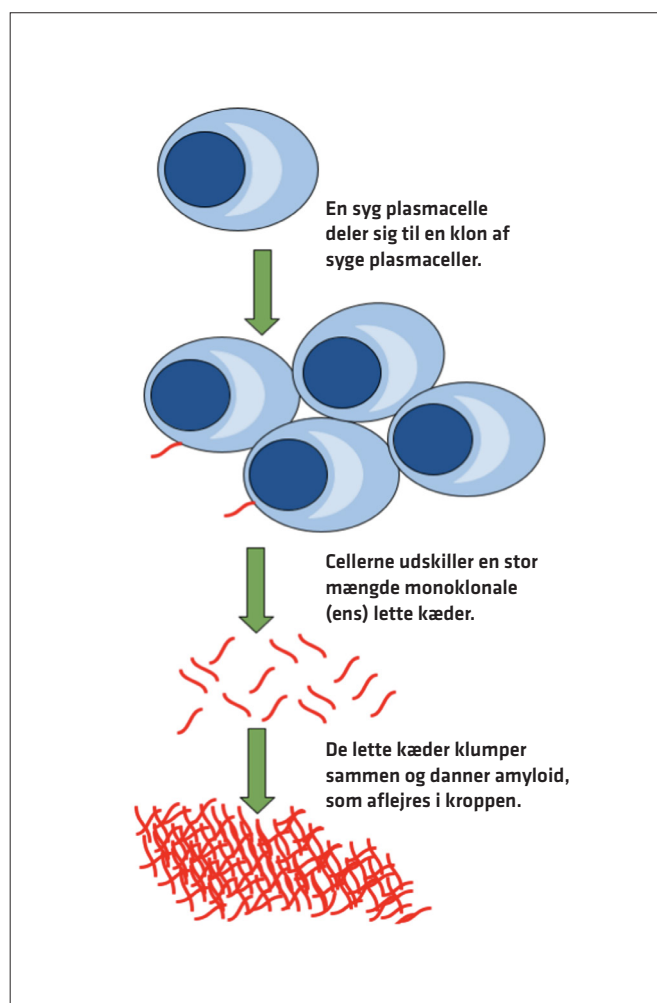
Hvad er AL amyloidose?

Amyloidose er en gruppe af sjældne sygdomme, der er skyldes aflejringer af amyloid i forskellige væv og organer, hvilket påvirker funktionen af disse. Amyloid dannes af proteiner, som klumper sammen. Ved AL amyloidose indeholder amyloidet såkaldt lette kæder. I navnet AL-amyloidose står "A" for Amyloid og "L" for Let kæde. De lette kæder i amyloidet dannes af plasmaceller i knoglemarven.

Knoglemarven findes inde i knoglerne og her dannes cellerne i blodet, både røde og hvide blodlegemer samt blodplader. Plasmaceller er en undertype af hvide blodlegemer og en vigtig del af immunsystemet, idet de danner antistoffer til bekæmpelse af infektioner. Antistoffer kaldes også immunoglobuliner, og der findes forskellige typer, IgA, IgD, IgE, IgG, IgM, bestående af forskellige tunge kæder, og 2 slags lette kæder, kappa og lambda.

Ved AL amyloidose er der unormale plasmaceller i knoglemarven, og de laver unormale kappa eller lambda lette kæder, der klumper sammen, og resultatet er dannelsen af amyloid. Det vil sige, at baggrunden for AL amyloidose er celleforandringer i plasmacellerne, og de unormale lette kæder kan være enten kappa eller lambda, som ofte produceres i stor mængde.

Gennemsnitsalderen ved diagnose er 60 år, de yngste patienter er i 30érne.



Symptomer

Amyloidet kan aflejres i alle organer, undtagen hjernen. Symptomerne er meget forskellige, afhængigt af i hvilke organer og hvor meget amyloid, der er aflejret.

De hyppigste symptomer er kronisk træthed, svaghed, vægttab og ødemer (hævelser pga. væskeophobning). Ca. 2/3 af patienterne har amyloid-aflejringer i mere end 1 organ, oftest nyrerne og hjertet.

Hjertet: Amyloidaflejringer kan få hjertet til at blive fortykket og stift og dermed dårligere fungerende. Det kan resultere i åndenød, som kan forekomme ved kun let aktivitet. Amyloid kan også påvirke hjertets elektriske system og give forstyrrelser i hjerterytmen.

Nyrerne: Amyloidaflejringer kan påvirke, hvordan nyrerne filtrerer toksiner og proteiner i blodet. Dette kan give tab af protein i urinen (som viser sig ved skummende urin), nedsat mængde protein i blodet og ophobning af væske i kroppen (ødemer). I nogle tilfælde vil amyloidaflejringerne få nyrerne til at miste evnen til at rense blodet, hvilket kan føre til nyresvigt og behov for dialyse (rensning af blodet i en maskine) for at erstatte nyrenes funktion.

Fordøjelsessystemet: Amyloidaflejringer i mave-tarmkanalen kan give kvalme, appetitløshed, diarre, forstoppelse og vægttab.

Nervesystemet: Amyloidaflejringer kan påvirke nerverne i hænder, fødder og underben og forårsage smerter, følelsesløshed og prikken. Dette kaldes perifer neuropati. Nerver, der kontrollerer blodtryk, hjerterytme, tarmperistaltik, erektil funktion (rejsning) og andre kropsfunktioner kan også blive påvirket, hvilket forårsager en række symptomer, herunder svimmelhed, problemer med at synke maden, kvalme og diarre. Dette kaldes autonom neuropati.



Træthed	Vægttab	Stift hjerte
Protein i urinen	Fortykket tunge	Diarré eller forstoppelse
Smerter	Svimmelhed	Åndenød
Nedsat nyrefunktion	Ændret blodtryk	Nedsat leverfunktion

Af andre symptomer kan nævnes, at nogle patienter oplever blå mærker omkring øjnene eller på andre hudområder. Hvis amyloid aflejres i håndledsområdet kan det klemme og irritere nerverne, så patienten får noget, der kaldes karpaltunnelsyndrom, med smerter, prikken og følelsesløshed i fingrene. Aflejringer i tungen kan føre til en hævet og forstørret tunge.

Hvordan stilles diagnosen?

I vejledningen fra Dansk Hæmatologisk selskab står følgende diagnostiske kriterier for AL amyloidose:

- Amyloid-relateret sygdomsbillede
- Påvist amyloid ved Congo-farvning i vævsbiopsi
- Amyloid er typebestemt som letkæde (kappa eller lambda)
- Påvist klonal plasmacelledyskrasi

Undersøgelser:

- Blodprøver
- Urinprøve, evt. døgnurin (urin opsamles i løbet af 24 timer)
- Knoglemarvsbiopsi
- Vævsprøve
- Blodtryksmåling
- Hjertekardiogram (EKG) og ofte også hjertescanning
- Afhængigt af symptomerne evt. CT-scanning, lungefunktionsundersøgelse, kikkertundersøgelse af tarmen, nerveledningsundersøgelse

Blod- og urinprøver gennemgås i afsnittet "Blodprøver og urinprøver ved AL amyloidose". Her skal blot nævnes, at der som noget specielt for AL amyloidose og andre plasmacellesygdomme altid undersøges for M-komponent og lette kæder. En M-komponent består af monoklonale antistoffer (dvs. fuldstændig ens molekyler), som produceres af de syge monoklonale plasmaceller. Ved AL amyloidose produceres overskydende mængde lette kæder i forhold til tunge kæder, så der kan måles en øget mængde lette kæder af enten kappa eller lambda type (fordi de syge plasmaceller er monoklonale er kun en af typerne forhøjet).

Knoglemarvsbiopsi er en undersøgelse af bloddannende celler i knoglemarven og cellerne i blodet. Ved en knoglemarvsundersøgelse tages en smule knoglemarv og et lille stykke knogle ud fra hoftebenskammen. Det foregår i lokalbedøvelse, og den knoglemarv og det lille stykke knoglevæv, som tages ud, gendannes hurtigt igen.

Vævsprøve udtages til påvisning af amyloid og til typebestemmelse af amyloid (meget vigtigt, fordi forskellige former for amyloidose behandles helt forskelligt). Fedtvævsprøve fra huden på maven er let at udtage, men ikke altid positiv. Vævsprøven tages ofte fra den ene nyre, hvis der er protein i urinen. Amyloid kan ofte også påvises i knoglemarvsbiopsien.

Blodtryksmåling udføres ofte i både liggende, siddende og stående stilling. En del AL amyloidose patienter har det, der hedder ortostatisk hypotension, hvor blodtrykket falder, når de rejser sig op (giver svimmelhed).

Hjertekardiogram (EKG) måler hjertets elektriske aktivitet ved påsætning af elektroder på brystkassen, arme og ben (fuldstændig smertefrit). En evt. hjertescanning kan være ekkokardiografi (ultralyd), MR-scanning eller PET-scanning.

Behandling af AL amyloidose

Behandlingen planlægges ud fra en risikovurdering, der bl.a. inddrager sværhedsgraden af organpåvirkningen, plasmacelleklonens karakteristika, og eventuelle andre sygdomme, således at patienterne tilbydes den hurtigst mulige og mest effektive behandling, de kan tolerere. For at bremse organpåvirkningen skal behandling påbegyndes, så snart diagnosen AL amyloidose med påvirkning af et eller flere vitale organsystemer er tilstrækkelig sikret.

Behandlingen består dels af antiklonal behandling og dels af understøttende behandling.

Den antiklonale behandling er rettet mod de klonale plasmaceller i knoglemarven med henblik på at opnå bedst mulig reduktion af de amyloid-dannende lette kæder. Overordnet anvendes de samme stoffer som ved myelomatose (knoglemarvskræft). Den understøttende behandling sigter mod at bedre symptomer fra organpåvirkningen, indtil et muligt organrespons indtræffer.

Der afprøves medicin, som man håber vil kunne nedbryde amyloid i organerne. Det vil måske blive en behandlingsmulighed i fremtiden.

Antiklonal behandling

De fleste patienter behandles først med Cyclophosphamid-Bortezomib-Dexamethason (CyBorD). Patienter, der ikke opnår hurtigt og tilstrækkeligt respons på CyBorD, tilbydes en anden behandling, der for udvalgte patienter kan være behandling med højdosis Melphalan med autolog stamcellestøtte. En anden hyppigt anvendt mulighed er immunterapi med Daratumumab.

CyBorD gives ugentligt i serier af 28 dage, med blodprøve- og urinprøve-kontrol efter hver serie.

Ud over Cyclophosphamid, Bortezomib og Dexamethason gives medicin mod kvalme (Metoclopramid eller Ondansetron) og mod evt. andre bivirkninger. Desuden gives forebyggende Acyclovir mod herpes infektioner (forkølelsessår, skoldkopper, helvedesild)

Cyclofosfamid (Sendoxan) er en form for kemoterapi og gives som tabletter. Cyclofosfamid virker overvejende på celler, som er ved at dele sig, hæmmer celledeling og ødelægger cellerne. Hyppigt forekommende bivirkninger kan være kvalme, appetitløshed, opkastninger, træthed, infektioner pga. svækket immunforsvar, blødningstendens og måske lettere hårtab.

Bortezomib (Velcade) er en såkaldt proteasomhæmmer og virker celledræbende på plasmacellerne. Bortezomib kan ikke gives som tabletter, men gives som ugentlige injektioner i huden. Behandling med Bortezomib indebærer således behov for ugentligt fremmøde til behandling på sygehuset. Hyppige bivirkninger til behandlingen er træthed, påvirkning af tarmfunktionen med enten forstoppelse eller diarre, og nervepåvirkning med sovende eller stikkende føleforstyrrelser i fingre og tæer. Det er vigtigt at fortælle lægen om eventuel nervepåvirkning, idet Bortezomib-dosis da evt. skal sættes ned.

Dexamethason er et syntetisk fremstillet binyrebarkhormon. Binyrebarkhormoner er hormoner, som naturligt dannes i vores binyrer. Anvendt som medicin i høje doser virker hormonerne celledræbende på de monoklonale plasmaceller ved AL amyloidose. Binyrebarkhormon virker ikke dræbende på raske celler, men kan hæmme funktionen af raske celler, og der kan være bivirkninger til behandlingen. En hyppig bivirkning er påvirkning af humøret, ligesom der kan opleves rastløshed og vanskeligheder med at falde i søvn. Af andre bivirkninger kan nævnes dårligere immunforsvar, knogleskørhed, væskeophobning, forhøjet blodtryk. Dexamethason anvendes oftest i kombination med kemostof eller anden behandling, fordi den samlede effekt af behandlingen bliver bedre, når der samtidig gives binyrebarkhormon.

Højdosis kemoterapi (HDT) med indgift af egne stamceller er en langt kraftigere kemobehandling end almindelig kemoterapi. Fordi højdosis kemoterapi er forbundet med større risiko, gives det kun til udvalgte patienter med AL amyloidose. Patienter, som er over 70 år gamle

vil ofte ikke kunne tåle denne behandling. Det er også vigtigt, at man ikke har andre alvorlige lidelser, og at man er i nogenlunde god fysisk form. Behandlingen består af to dele: 1:Forberedelse til og udtagning af stamceller til nedfrysning. 2:Højddosis kemoterapi og efterfølgende tilbageførsel af dine stamceller.

Inden højddosisbehandlingen får man taget stamceller ud fra blodet, kaldet Stamcellehøst. Stamcellerne befinder sig normalt inde i knoglemarven, hvor de danner henholdsvis røde og hvide blodlegemer samt blodplader. De sidste 4 dage inden stamcellehøsten får man en indsprøjtning med et væksthormon, for at danne flere stamceller og få dem ud i blodet, hvorfra de kan opsamles. Høsten tager ca. 4 timer. Man får lagt en kanyle (tyndt plastikrør) i hver arm. Blodet føres via kanylen fra den ene arm over i en maskine, hvor det centrifugeres, og stamcellerne derved kan sorteres fra og opsamles i en pose. Resten af blodet sendes tilbage til patienten via den anden kanyle. Hvis ikke der samles et tilstrækkeligt antal celler, skal man komme igen dagen efter.

Højddosis kemoterapi (HDT) med Melphalan er så kraftig, at knoglemarven nærmest stopper med at fungere. Denne tilstand vil hurtigt kunne blive livstruende, fordi stamceller er uundværlige for kroppen. Forudsætningen for at tåle HDT er derfor, at man får tilført stamceller. Tilbage-indgift af patientens egne tidligere høstede stamceller sker ved indsprøjtning i blodet. Stamcellerne finder selv ind i knoglemarven og begynder at fungere efter 6-10 dage. Indgift af patientens egne stamceller kaldes autolog stamcelletransplantation. I perioden indtil den indgivne knoglemarv fungerer, er der risiko for blødninger og man får meget let infektioner, så der gives en del antibiotika forebyggende. Desuden kan tilståde andre komplikationer som f.eks. påvirkning af hjertet, nyre og lever mm. Kvalme, opkastninger og diarre ses hyppigt.

Ved at give den meget kraftige Melphalan behandling håber man at kunne dræbe en meget større del af de syge monoclonale plasmaceller.

Immunterapi med Daratumumab er et godt alternativ til højddosis kemoterapi med autolog stamcellestøtte. Daratumumab er et kunstigt fremstillet antistof, som er udviklet til at genkende og koble sig fast på plasmaceller. Antistoffer findes og dannes normalt i kroppen, hvor

de udgør en del af vores immunsystem. Daratumumab binder sig til CD38 på overfladen af plasmaceller (både de normale og de syge monoclonale plasmaceller) og hjælper derved patientens eget immunsystem med at finde og ødelægge plasmacellerne. Daratumumab kan gives alene eller i kombination med kemoterapi. Selve behandlingen med Daratumumab gives som injektion lige under huden i maven, langsomt over 3-5 minutter. I starten 1 gang ugentlig, senere hver 2. eller 4. uge. Der kan ses såkaldt infusionsrelaterede reaktioner, når medicinen gives. Derfor får man inden behandlingen forskellig medicin, som kan mindske risikoen for infusionsrelaterede reaktioner: Binyrebarkhormon, Antihistamin mod allergisk reaktion og Paracetamol mod feber. Der er størst risiko for infusionsrelaterede reaktioner ved den første behandling, og de kan vise sig som kulderystelser, ondt i halsen, hoste, kvalme, opkastning, vejrtrækningsproblemer. En vigtig bivirkning er nedsat immunforsvar og dermed øget risiko for infektioner.

Daratumumab kan påvirke resultatet af den blodprøve, man får taget for at matche blodtypen forud for en blodtransfusion. Derfor får man et lille kort (til altid at have med sig) med oplysning om ens blodtype og om, at man behandles med Daratumumab.

Understøttende behandling

De fleste patienter med AL amyloidose får forskellig understøttende behandling ordineret af andre afdelinger end afdeling for blodsygdomme/hæmatologisk afdeling, afhængigt af hvilke organer sygdommen påvirker. Her nævnes blot nogle eksempler.

Hjertet: Vanddrivende medicin (Diuretika), medicin mod hjerterytmeforstyrrelser, pacemaker, blodfortyndende medicin,

Nyrer: Vanddrivende medicin (Diuretika), Væske- og saltbegrænsning, kolesterolsænkende medicin, blodtryks-sænkende medicin (for at beskytte/"tætn" nyrene), Dialyse, Nyretransplantation

Perifert nervesystem: Gabapentin eller Pregabalin ved neuropatiske smerter

Autonomt nervesystem: Støttestrømper og evt. medicin (Midodrin) ved ortostatisk hypotension

Mavetarmkanal: Metoclopramid eller Ondansetron ved kvalme, Loperamid eller anden medicin ved diarre, ernæringsvejledning ved diætist

Kost og motion



Du skal altid følge lægernes retningslinjer, hvis de giver råd om væske og kost.

Kost under behandling hvor en af bivirkningerne kan være kvalme: prøv forskellige typer af mad, for at finde det du kan få ned. Spis når du kan, hvis du har kvalme og samtidig er meget sulten bliver din kvalme forstærket. Nogle foretrækker kold mad, frugt og yoghurt. Spørg efter medicin mod kvalme. Da det formentlig er en kort periode hvor du har kvalme, så skal du ikke tvinge dig selv til at spise efter generelle kostretningslinjer, spis det du kan, det der smager dig. Væske er vigtigt, så du ikke kommer i underskud. Hvis du spiser sparsomt, er det vigtigt, at du spiser mad, der indehold meget energi og protein. Spørg din læge og sygeplejerske om gode råd vedr ernæringsberiget kost.

<https://www.cancer.dk/hjaelp-viden/det-kan-du-selv-goere/kost-patienter/>

Hvis du har amyloid aflejringer i nyrerne, kan du måske have glæde af at læse Nyreforeningens kostråd:

<https://www.nyremad.dk>

Motion kan være meget forskelligt. Alt fra at rejse sig op og gå lidt rundt, dyrke yoga, gå i træningscenteret, cykle eller at løbe en tur. Det er vigtigt at holde dig i gang hvis du kan, så mister du mindst mulig muskelmasse og holder gang i kredsløbet. Du skal finde noget der gør dig glad samtidig. Og lidt motion er bedre end ingenting.

<https://www.cancer.dk/hjaelp-viden/det-kan-du-selv-goere/fysisk-aktivitet/>

Blodprøver og urinprøver



Overvej altid, om du ønsker selv at se dine blodprøvesvar på forhånd. På den ene side kan det gøre dig bedre forberedt på den kommende lægetid, du skal til. På den anden side kan det give anledning til ofte unødvendig bekymring, da det kan være svært selv at vurdere, hvornår en "skæv" blodprøve bør give anledning til bekymring.

Når man skal vurdere et resultat, er det vigtigt at kende normalområdet (også kaldet referenceintervallet). Normalområdet følger altid med svaret på prøven, og afhænger bl.a. af køn og alder. På sundhed.dk, hvor man kan se sine laboratoriesvar, er svar højere end normalområdet røde og markeret med pil op, lavere svar er blå med pil ned.

Normalområdet vises, når man holder musen på resultatet (tallet).

">" foran et resultat betyder større end, "<" betyder mindre end.

NB: Man kan være rask og have værdier (lidt) uden for normalområdet, og omvendt.

Sammen med navnet på analysen står, hvor det er målt, f.eks.:

- B (Blod)
- Erc(B) (Røde blodlegemer)
- P (Plasma, dvs. blod uden celler)
- P(aB) (Plasma fra arterielt blod)

- P(fPt) (Plasma fra fastende Patient)
- U (Urin)
- Pt(U) (Døgnurin)

På sundhed.dk er analyserne samlet i grupper, og rækkefølgen er den samme i nedenstående gennemgang med kommentarer i [].

Da der er forskellige referenceintervaller afhængig af apparatur og blodprøvetagningssted, er der i nedenstående ikke oplyst referenceintervaller. De referenceintervaller, der gælder for dig og dine blod- og urinprøver, kan du som nævnt se ved at pege/klikke på resultatet.

*De vigtigste prøver, du kan se på som AL amyloidose patient, er fremhævet med **fed skrift**.*

Hæmatologi

Beskriver cellerne i blodet.

De røde blodlegemer har som vigtigste funktion at transportere ilt fra lungerne ud i kroppen, og beskrives med flere analyser:

- **Hæmoglobin ;B** [ved lav værdi har man anæmi, også kaldet lavt blodprocent eller blodmangel]
- Erc(B)-Hæmoglobin (MCHC) [koncentrationen af hæmoglobin inde i de røde blodlegemer]
- Erc(B)-Hæmoglobinindhold (MCH) [mængden af hæmoglobin inde i de røde blodlegemer]

- Erythrocytter [antal røde blodlegemer]
- Erythrocytter (EVF) [volumenfraktion af røde blodlegemer i blodet]
- Erythrocytvol. Middel (MCV) [MCV er de røde blodlegemers gennemsnitlige størrelse, som f.eks. er lav ved jern-mangel og høj ved mangel på vitamin B12]
- Erythrocytter fordelingsbredde (RDW) [variationen i de røde blodlegemers størrelse]

Hvide blodlegemers hovedfunktion er bekæmpelse af infektioner. De findes i forskellige typer, som øges i forskellige sammenhænge (eksempler nævnt i []):

- **Leukocytter** [det totale antal hvide blodlegemers]
- Basofilocytter [allergi]
- Eosinofilocytter [parasitinfektioner]
- **Neutrofilocytter** [infektion med bakterier, behandling med binyrebarkhormon]
- Metamyelo.+ Myelo.+ Promylocytter
- Lymfocytter [virus-infektioner]
- Monocytter

Trombocytter [=blodplader, vigtige for styrkning af blodet]

Væske- og elektrolytbalance

- **Kreatinin** (Creatinin) [Stiger ved dårlig nyrefunktion. Kan være lav ved lille muskelmasse, underernæring, dårlig lever]
- eGFR [eGFR står for "estimeret Glomerulær Filtrations Rate" og beregnes ud fra P-Kreatinin, køn og alder. eGFR afspejler nyrenes evne til at rense blodet og er lav ved dårlig nyrefunktion.]
- Natrium [Stiger ved tab af væske. Falder hvis tab af salt og vand erstattes med vand]
- Kalium [Høj ved kaliumoverskud, cellehenfald, dårlig nyrefunktion. Lav ved lav tilførsel, nogle slags vand-drivende medicin]
- Calcium-ion, frit, [Kan være høj ved hyperparathyroidisme, ondartet sygdom, knoglemetastaser, vitamin D forgiftning. Lav ved vitamin D mangel, nedsat aktivering af vitamin D pga. dårlig nyrefunktion]
- **Albumin** [Høj ved væskemangel. Lav ved nedsat dannelse, øget tab (protein i urinen), overhydrering]
- Urat [Høj f.eks. ved vævshenfald, cytostatika, urinsyregigt, nedsat udskillelse pga. nyresvigt]

Organmarkører

Følgende 4 analyser stiger ved problemer med leveren:

- Alaninaminotransferase (ALAT) [stiger specielt ved levercelleskade, leverbetændelse, høj alkoholindtagelse, fedtlever]
- **Basisk fosfatase** [galdesten, knoglemetastaser, knoglevækst, AL amyloidose]
- Bilirubiner [lever- og galdevejssygdomme, hæmolyse]
- Laktatdehydrogenase (LDH) [celleskade (også andre organer end leveren), hæmolyse, uspecifik reaktion på inflammation]

Hjertemarkør:

- **NT-ProBNP** [stiger ved hjerteinsufficiens, blodprop i hjertet, blodprop i lungerne, blodforgiftning, svær lungebetændelse, meget dårlig nyrefunktion m.m. Kan være svær at tolke i forbindelse med Lenalidomid-behandling]

Metabolisme

- Glucose [blodsukker]
- Hæmoglobin A1c (IFCC) [afspejler gennemsnitlig glucose de seneste 8 -12 uger, Sukkersyge ved Hæmoglobin A1c > 48 mmol/mol]

Immunologi og inflammation

- **C-reaktivt protein (CRP)** [Forhøjet ved vævsskade F.eks. efter operationer, blodpropper, gigtsygdomme, betændelse. Virus giver sjældent CPR over 20, bakterier ofte CRP over 40]

Immunglobuliner (=antistoffer) er vigtige for immunsvaret. De laves af den type hvide blodlegemer, som kaldes plasmaceller, og som normalt findes i knoglemarven. Ved infektioner stiger først IgM, dernæst IgG og IgA. Høje værdier ses også ved M-komponent af hhv. IgA, IgG og IgM type. Lave værdier kan ses ved medfødt mangel, og når de raske plasmaceller i knoglemarven fortrænges af syge celler eller i forbindelse med AL amyloidose behandlingen.

- Immunglobulin A (IgA)
- Immunglobulin G (IgG)
- Immunglobulin M (IgM)

Normale immunglobuliner er polyklonale og produceres af polyklonale plasmaceller. Analysen måler både polyklonale og monoklonale antistoffer.

M-komponent er monoklonale immunglobuliner (antistoffer), produceret af monoklonale plasmaceller (kan være af typerne IgA, IgG, IgM, sjældnere Kappa, Lambda, IgD, IgE).

Svarmuligheder: påvist / ikke påvist

Normalområde: 0

Størrelsen på en påvist M-komponent findes under f.eks.

- IgG (lambda;monoklonalt);P
- IgG (kappa;monoklonalt);P

Nogle patienter med AL amyloidose har en M-komponent, oftest IgG.

NB: Behandling med Daratumumab giver en IgG (kappa) M-komponent (fordi Daratumumab er et monoklonalt antistof af typen IgG(kappa))

Lette kæder

Immunglobuliner består af tunge og lette kæder bundet sammen i forholdet 1:1. De lette kæder findes i 2 typer, Kappa og Lambda. Ved AL amyloidose producerer monoklonale plasmaceller en øget mængde lette kæder (enten Kappa eller Lambda), som er frie, dvs. ikke bundet i immunglobuliner.

- **Kappa-kæde frit**
- **Lambda-kæde frit**
- **Kappa/Lambda-kæde frit** [Ratioen er høj ved høj Kappa eller lav Lambda, og den er lav ved høj Lambda eller lav Kappa]
- **dFLC** [Forskellen mellem Kappa og Lambda (involveret minus ikke-involveret), bruges ved vurdering af, om en behandling har virket]

Urin

Spot-Urin (urinprøve taget på et tilfældigt tidspunkt):

• M-komponent

- Protein
- Albumin
- Kreatinin

• Albumin/Kreatinin - ratio

[Mikroalbuminuri (dvs. let forhøjet) 30-300 mg/g

Svær nyresygdom >300 mg/g

Nefrotisk syndrom > 2200 mg/g]

Døgn-urin (urin opsamlet i 24 timer):

• M-komponent

• Protein;Pt(U)

• Albumin;Pt(U)

[Mikroalbuminuri 30-300 mg/døgn

Svær nyresygdom >300 mg/døgn

Nefrotisk syndrom > 2200 mg/døgn]

Når vi går til kontrol

Som AL amyloidose patient følges man på afdelingen for blodsygdomme /hæmatologisk afdeling. Man kan også få forløb på andre afdelinger, afhængigt af hvilke organer der er påvirket af amyloidose. Det er en god ide at medtage en pårørende til lægesamtalerne. Hvis den pårørende ikke kan være til stede, kan det evt. klares med en mobilforbindelse.

AL amyloidose patienter får løbende taget blodprøver og urinprøver for at holde øje med sygdommen. Når det skal vurderes, om en behandling har virket, taler man om respons og inddeler dette i hhv. hæmatologisk respons og organ respons. Ved virksom behandling indtræder det hæmatologiske respons først, mens forbedringer i organerne ses senere (nogle gange desværre slet ikke). Ved tilbagefald inddeles ligeledes i hæmatologisk progression og organ progression. Nogle gange udtages en ny knoglemarvsbiopsi for at vurdere behandlingsrespons eller tilbagefald.

For både respons og progression er der internationalt vedtagne grænser, som ses her:

Hæmatologisk respons

Hæmatologisk respons inddeles i 4 grupper, som forklares i nedenstående tabel.

Målet med behandlingen er at opnå aCR (amyloid Complete Remission) eller VGPR (Very Good Partial Respons).

dFLC er forskellen på de frie lette kæder (involveret minus ikke-involveret).

Gruppe	Forklaring på gruppenavn	Kriterier for gruppen
aCR	Amyloid komplet respons	Normal kappa/lambda-ratio og negativ immunfiksation for M-komponent i blod og urin
VGPR	Vældig godt delvist respons	dFLC < 40 mg/L
PR	Delvist respons	dFLC reduceret > 50 %
NR	Intet respons	dFLC reduceret ≤ 50 %

Hæmatologisk progression

Involverede kæde stiger > 50% til > 100 mg/L

M-komponent i blod stiger > 50 % til mindst 5 g/L

M-komponent i urin stiger > 50 % til > 0,2 g/døgn

Ved tidligere aCR er der progression ved målbar M-komponent eller abnorm kappa/lambda-ratio.

Organ respons/progression

Kriterierne for Respons henholdsvis Progression ses i nedenstående tabel.

Organ	Respons	Progression
Hjerte	NT-proBNP reduceret med ≥ 30 % og ≥ 300 ng/L (hvis > 650 ng/L)	NT-proBNP stiger ≥ 30 % og ≥ 300 ng/L, Mængden af blod, der pumpes ud fra venstre side af hjertet (LVEF) reduceres ≥ 10 %
Lever	Basisk fosfatase er reduceret med > 50 % og Leverstørrelse er aftaget med >2 cm	Basisk fosfatase stiger > 50 % fra laveste niveau
Nyrer	Proteinuri reduceret med ≥ 30 % og Proteinuri < 0,5 g/døgn uden samtidig > 25 % fald i eGFR	Proteinuri stiger > 50%, minimum 1 g/døgn eller eGFR reduktion ≥ 25 %

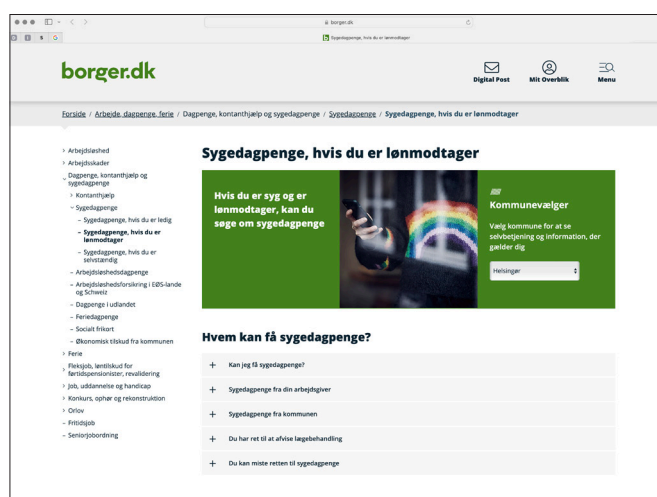
I perioder, hvor man ikke modtager behandling, og hvor der er ro i sygdommen, tages blod- og urin-prøverne ca. hver 3 måned. Ved "ro" forstås fortsat aCR eller VGPR, og samtidig ingen forværring af organfunktioner. Det er vigtigt som patient at fortælle om eventuelle symptomer, så lægen kan vurdere, om der kan være tale om organpåvirkning pga. amyloid / aktivitet i sygdommen.

Arbejdsliv med AL amyloidose

Hvis du stadig er i den arbejdsdygtige alder, når du får din diagnose, er det en god ide at kontakte din fagforening /A-kasse og forhøre dig om dine muligheder og rettigheder. Du har ret til enten løn eller sygedagpenge fra din arbejdsgiver, eller sygedagpenge fra kommunen, hvis du opfylder visse beskæftigelseskrav op til sygemeldingen. Undersøg ligeledes, om du har en forsikring, der evt. kan udbetales i forbindelse med kritisk sygdom. Der er mange ting at sætte sig ind i, så tal evt. med en socialrådgiver eller din tillidsrepræsentant.

Det er meget forskelligt fra person til person, hvorvidt man har lyst og overskud til at arbejde under behandling. For nogle er det helt udelukket, for andre kan det være en måde at bevare en vis form for normalitet i den nye livssituation.

<https://www.borger.dk/arbejde-dagpenge-ferie/Dagpenge-kontanthjaelp-og-sygedagpenge/sygedagpenge/Sygedagpenge-hvis-du-er-loenmodtager>



Hvis du vil læse mere om AL amyloidose

Her er links til forskellige hjemmesider:

<https://www.sundhed.dk/borger/patienthaandbogen/blod/sygdomme/knoglemarvssygdomme/amyloidose/>

https://web.archive.org/web/20170417070039/http://beskrivelser.videnshus.dk/index.php?id=811&beskrivelsesnummer=44&p_mode=beskrivelse&cHash=8ca5ba5766a514f94524d6758c62d08e

https://da.Wikipedia.org/wiki/AL_Amyloidose

<https://www.doctorinfo.dk/betingelser/amyloidose/>

<https://amyloidose.dk>

<https://www.dmcg.dk/Kliniske-retningslinjer/kliniske-retningslinjer-opdelt-paa-dmcg/myelomatose/al-amyloidose>

Udenlandske links:

https://youtu.be/70hzi-cU_J8

<https://arci.org/about-amyloidosis/al-amyloidosis/>

Sundhedsvæsenets app's:

MinSundhed

MinSP (regionH)

MitSygehus (RegionSyddk)

Mit e-Hospital (Nordsjællands Hospital)

MineAftaler Region Midtjylland

Medicin app

Ens praktiserende læge har ofte en app.

Hvis du vil læse om palliative muligheder og hospice:

<https://www.rehpa.dk/borger/palliation/>

<https://www.sundhed.dk/borger/patienthaandbogen/socialt-ydelser/socialt-ydelser/sygdom/hospice/>

Link til patientgruppen på Facebook:

<https://www.facebook.com/groups/alamyloidose>