

# Dominotransplantation vid kronisk leversjukdom eller primär cancer

## Bakgrund

Dominotransplantation vid leversjukdom innebär att när en lever från en avliden person sätts in i en patient som lider av familjär amyloidos med polyneuropati – FAP så kan FAP patientens ursprungliga lever i sin tur doneras till någon med kronisk leversjukdom eller primär levercancer.

## Familjär amyloidos med polyneuropati – FAP

### FAP är en sjukdom där levern mår bra, men inte kroppen

Familjär amyloidos med polyneuropati – FAP är en medfödd ärftlig ämnesomsättningssjukdom. Levern vid FAP fungerar normalt förutom att den bildar för mycket av ett onormalt protein: amyloid. Amyloid ansamlas därför på olika platser i kroppen och ger upphov till olika besvär som nedsatt känsel. Levern fungerar för övrigt helt normalt. Har man börjat bli sjuk i FAP är levertransplantation idag ett sätt att stoppa sjukdomen.

### Var tionde som föds med FAP-lever blir sjuk i FAP

Anlaget för denna sjukdom är mycket vanligt i norra Sverige, men endast 10 procent av dem som har anlaget får sjukdomen, trots att amyloid-proteinet fortfarande produceras i levern. I Sverige har ingen insjuknat med symtom före 20 års ålder.

### Vid dominotransplantation doneras en FAP-lever

Dominotransplantation vid leversjukdom innebär att en lever från en avliden person sätts in i en patient som lider av FAP. FAP-levern kan i sin tur doneras till någon annan.

### En FAP-lever fungerar nästan normalt

Den som lider av FAP har en lever som utöver amyloid-produktionen fungerar helt normalt. Det betyder att FAP-levern i sin tur kan doneras vidare till utvalda patientgrupper – framför allt patienter med primär levercancer som genom detta snabbare kan bli transplanterade och därför minimera riskerna att den egna tumören skall hinna spridas innan transplantation och därmed omöjliggöra en transplantation, samt till patienter över 60 års ålder där risken att hinna utveckla symptom på FAP är lägre. Man räknar med att en utveckling av FAP hos mottagaren tar mycket lång tid och i flera fall aldrig sker. Vi har dock sett att symptom kan uppkomma i vissa fall redan efter cirka 7 år efter en transplantation. Sedan en del nya läkemedel börjat användas för att stoppa FAP-sjukdomen har också andelen som genomgår levertransplantation minskat och därmed har möjligheten till dominotransplantation avtagit. Detta innebär också att det i vissa fall finns möjlighet att behandla domino-mottagare med motsvarande läkemedel om sjukdomssymptom skulle uppträda efter en sådan transplantation.

### Prognos efter dominotransplantation

Resultaten efter levertransplantation är i allmänhet mycket goda, både på kort och på lång sikt. Fortfarande medför vissa diagnoser sämre långtidsöverlevnad än andra. Ibland beror det på återfall i sjukdomen som gjorde ett leverbyte nödvändigt som till exempel Hepatit C och primär levercancer, i andra fall av mera naturliga orsaker, som till exempel hög ålder vid transplantationstillfället. Risken

att utveckla symptom på FAP måste dock alltid beaktas och vägas mot risken att vänta på en lever från en avliden donator.

### Patientgrupper som erbjuds dominotransplantation

Om man tillhör en patientgrupp där risken för tidiga komplikationer är stora efter en transplantation, är äldre, eller där det är särskilt bråttom att få en ny lever, är dominotransplantation en möjlighet. Man kan då få en ny lever som doneras av en patient som behöver genomgå levertransplantation på grund av FAP.

### Dominotransplantation med FAP-lever erbjuds till:

- Personer över 60 år
- Personer med primär levercancer
- Personer som behöver göra om sin levertransplantation

Om man behöver ny lever och hör till de utvalda diagnosgrupperna får man frågan om man kan tänka sig att ta emot en lever från en person med FAP. Samtidigt som att man väntar på en sedvanlig levertransplantation från avliden givare kan man då samtidigt ställa sig i kö för dominotransplantation med FAP-lever.

/April 2019