

Mielodiszpláziás szindróma



A mielodiszpláziás szindróma (MDS) gyűjtőfogalom, olyan betegségeket ölel fel, melyek háttérében a vörsejtek nem megfelelő képződése vagy működése áll. Ennek oka a vörsejtek keletkezési helyeként szolgáló csontvelő funkciózavara.

Fontos tudni, hogy mai tudásunk szerint az MDS véglegesen nem gyógyítható, ugyanakkor többféle kezelési módszer áll az orvosok rendelkezésére a betegség előrehaladásának lassítására, a tünetek enyhítésére és a szövődmények megelőzésére. Ez gyakran vérátömlesztések, illetve a vörsejtek képződését serkentő gyógyszerek adását teszi szükségessé. Vannak esetek, amikor a csontvelő-átültetés (mely őssejt-transzplantációként is ismert) hozhat javulást azáltal, hogy az átültetés során donortól származó csontvelőre cserélik a beteg csontvelői sejtjeit.

AZ MDS GYAKORISÁGA

A betegség éves előfordulási gyakorisága százezer lakosra számítva 3,5–4 eset. Az MDS túlnyomórészt az idős kor betegsége (a betegek átlagéletkora a diagnózis felállításakor meghaladja a 75 évet). Idővel az előfordulási gyakoriság emelkedése tapasztalható, mely a népesség fokozatos öregedésén túl arra vezethető vissza, hogy a korszerű diagnosztikai módszerek birtokában manapság már olyan esetekre is fény derül, amelyek korábban nem kerültek volna felismerésre.

AZ MDS HAJLAMOSÍTÓ TÉNYEZŐI

Vannak olyan tényezők, körülmények, melyek fennállásakor az átlagnál nagyobb eséllyel lehet számítani MDS kialakulására. Ezek közül a legfontosabbak: a már említett idős kor, a férfi nem és a dohányzás.

Ezen kívül az alábbi tényezők is növelik a kockázatot:

- korábbi onkológiai kezelés besugárzással vagy bizonyos kemoterápiás szerekkel (például az úgynevezett alkiláló vegyületekkel);
- környezeti toxinok (elsősorban az úgynevezett benzén és más szerves oldószerek, kőolajszármazékok és ezekből készült termékek, műtrágyák és növényvédőszer, kőpor stb.);
- bizonyos örökletes (genetikai) betegségek fennállása.

AZ MDS TÜNETEI

A betegség minden esetére és típusára érvényes általános tüneti lista nem adható, mert az adott betegnél jelentkező tünetek nagyban függenek az MDS típusától. Általánosságban azonban annyi elmondható, hogy az esetek többségében a tünetek kezdetben enyhe formában jelentkeznek, majd idővel fokozatosan súlyosbodnak.

A leggyakoribb tünetek:

- gyengeségérzés, állandó fáradtságérzés, kimerültség, időszakosan jelentkező fulladásérzés (ez utóbbi tünet háttérében az oxigén szállításáért felelős vörösvértestek megfogyatkozása áll);
- általános tünetként testsúlycsökkenés, testi leromlás, izzadás, ismeretlen eredetű lázas periódusok (inkább már a betegség előrehaladott formájában);
- gyakori fertőzések, melyek elhúzódások lehetnek (ennek oka az immunvéde-



Horzsolások, véraláfutások a bőrön, gyakran már viszonylag jelentéktelen erőbehatásra, illetve más vérzések, például gyakran visszatérő orrvérzés vagy fogmosás során jelentkező fogínyvérzés

kezésben alapvető szerepet játszó fehérvörsejtek számának csökkenése);

• horzsolások, véraláfutások a bőrön, gyakran már viszonylag jelentéktelen erőbehatásra, illetve más vérzések, például gyakran visszatérő orrvérzés vagy fogmosás során jelentkező fogínyvérzés (a véralvadásért felelős vérlemezkék elégtelen száma következtében);

• vérzéses tünetként a fentiekén túl előfordulhat vérköpés, vérvizelés vagy végbélből szivárgó vérzés is.

Vannak azonban olyan esetek is, amikor a betegség semmilyen tünettel nem jár. Ilyenkor az érintett egészen addig nem is tud betegségéről, míg egy más ok miatt végzett vérvizsgálat fényt nem derít a vörsejtek számának csökkenésére.

Tipikus eset, amikor az MDS irányában végzett kivizsgálás azért indul, mert egy idősebb beteg állandó fáradtságérzés és terhelésre jelentkező nehézlégzés, fulladás miatt keresi fel orvosát, és az első laboratóriumi vizsgálat idült (krónikus) vérszegénységet jelez. Előfordulhat, hogy a vérszegénység (anémia) következtében az adott személynél korábban már fennálló egyéb betegség súlyosbodik. Ez elsősorban kardiológiai kórképek esetében fordul elő és okoz problémát, mint amilyen például az angina vagy a pangásos szívelégtelenség.

AZ MDS KIVIZGÁLÁSA

A kivizsgálás ez esetben is a *kórelőzmény felvételével* kezdődik, melynek során orvos a alaposan kikérdezi tüneteiről, azok jelentkezéséről, fennállási idejéről, jellegéről, súlyosságáról stb. Bizonyára rákérdez arra is, hogy a család más tagjánál is fordultak-e elő hasonló egészségi problémák.

A *fizikális vizsgálat* során az orvos már megtekintéssel észlelheti a bőrön a pontszerű bevérzéseket és horzsolásokat (tipikusan például a ruhaöv vagy a nadrágszj által feldörzsölt, illetve a ruházat alatt egyéb nyomáspontoknak kitett bőrterületeken). A vizsgálat ezen kívül fényt deríthet olyan eltérésekre, mint például a szapora szív működés, a lépnagyobbodás, a nyirokcsomó-duzzanat, valamint a fokozott fertőzési hajlam következtében kialakult szájüregi gombás infekció.

Az MDS hosszú idejű fennállása során számolni kell a rákbetegségekre való fokozott hajlammal, illetve azzal, hogy a betegség leukémiába mehet át. Ezek korai felismerésére rendszeres szűrővizsgálatok szük-

ségesek, az idejekorán megkezdett kezelés ugyanis javíthatja az életkilátásokat.

A *laboratóriumi vizsgálatok* elsődleges célja annak kiderítése, hogy a vörsejtképzési zavar melyik sejtvonala(ka)t (vörösvérttest, fehérvértsejt, vérlemezke) érinti és azt milyen mértékben és formában. A vizsgálatok információt nyújtanak a kóros sejtek alaki sajátosságairól, a csontvelőben korai, éretlen sejtalakok jelenlétéről, valamint kromoszóma-eltérésekről is. Ezen túlmenően a laboratóriumi tesztek feladata a vörsejtszám csökkenésének hátterében felmerülő egyéb potenciális betegségek kizárása is. Sor kerülhet a szervezet vas- és folátellátottságának felmérésére, ezen túlmenően a B₁₂-vitamin szintjének meghatározására, továbbá vese- és májfunkciós tesztekre is.

Az egyidejűleg fennálló egyéb betegségek irányában mellkasi röntgenvizsgálat és EKG-vizsgálat is történhet.

A *csontvelőből aspirációval vagy biopsziával nyert minta patológiai vizsgálata* az MDS altípusainak elkülönítésében nyújthat segítséget.

A fentiekén kívül speciális tesztekre (pl. citogenetikai vizsgálat, kromoszómavizsgálat) is sor kerülhet.

AZ MDS KEZELÉSE

A kezelés módját több tényező határozza meg, a betegség altípusán és a leukémia kialakulásának valószínűségén túl többek között az is, hogy az adott betegnél áll-e fenn egyéb betegség vagy egészségi probléma. A terápia célja, hogy a véráramban lévő vörsejtek számát és típusát normalizálja. Amennyiben az orvos a rosszindulatú tumoros betegségben történő progresszió veszélyét nem tartja jelentősnek, akkor az is előfordulhat, hogy kezdetben semmilyen kezelést nem ajánl, hanem rendszeres kontrollvizsgálatokat ír elő, melyek során minden esetben történik vérvizsgálat a vörsejtek számának és morfológiai eltéréseinek nyomon követésére.

Amennyiben az orvos mégis kezelést tart szükségesnek, az alábbiak kombinációja jöhet szóba:

- úgynevezett növekedési faktort tartalmazó készítmények injekciója (eritropoetin), melynek célja az egészséges vörösvérttestek és fehérvértsejtek számának növelése;

- vérértömlesztés (transzfúzió), mely jelentheti vörösvérttestek vagy vérlemezkék pótlását attól függően, hogy az adott beteg éppen miben szenved hiányt;

- a vérben felhalmozódó felesleges vas eltávolítását célzó gyógyszeres kezelés (mely akkor válhat szükségessé, ha korábban több alkalommal került sor vértranszfúzióra);

- a gyakori fertőzések kezelésére antibiotikumok alkalmazása (elégtelen fehérvértsejtszám esetén);

- az MDS kezelésére specifikusan kifejlesztett gyógyszerek (pl. lenalidomid, kemoterápia), melyek alkalmazásáról a döntést az orvos mindig az adott körülmények mérlegelése alapján, egyénre szabottan hozza meg;

- kemoterápia indításáról akkor is születethet döntés, ha az MDS olyan típusa nyert bizonyítást, mely az akut leukémia fokozott kockázatával társul;

- immunszuppresszív terápia, mely az esetek egy részében javíthatja a sejt számot azáltal, hogy elnyomja az immunrendszer aktivitását;

- őssejt- (csontvelő) transzplantáció, melynek célja, hogy a kóros vörsejtek helyét egészséges donortól (optimális esetben közeli hozzátartozótól, például testvértől) származó ép vörsejtek vegyék át; a beteg szervezetét jelentősen megterhelő kezelési módszerről van szó, melyet éppen ezért általában leginkább a fiatal, egyéb egészségi problémáktól mentes betegek számára ajánlanak fel.

EZ A TÁJÉKOZTATÓ NEM HELYETTESÍTI AZ ORVOSI KEZELÉST. A BETEGEK SZÁMÁRA KÉSZÍTETT MÁSOLATOKTÓL ELTEKINTVE FELHASZNÁLÁSA CSAK A KIADÓ ÍRÁSOS HOZZÁJÁRULÁSA NYOMÁN ENGEDÉLYEZETT.