

Krónikus mieloid leukémia



Mivel a blasztok nem teljesen érett sejtek, nem is képesek úgy teljesíteni a fertőzések elleni védelemben, mint normális társaik. Az idő múlásával a vörösvértestek képződésének zavara vérszegénységhez (anémiához) vezet, a vérlemezkék számának megfogyatkozása következtében pedig bevérzések és/vagy horzsolások jelennek meg a bőrön.

A KRÓNIKUS MIELOID LEUKÉMIA OKA

A CML a csontvelő által termelt őssejtekben bekövetkező génmódosulásra (mutációra) vezethető vissza, ennek tudható be az éretlen fehérvérsejtek túlzott mennyiségben történő termelődése. A betegség hátterében álló kóros kromoszómát Philadelphia-kromoszómának nevezik. Egyelőre nem tisztázott, milyen hatásra következik be a betegséghez vezető génmódosulás, annyi azonban bizonyosnak látszik, hogy nem veleszületett genetikai rendellenességről van szó, és a kóros gént az érintett beteg nem is örökítheti át utódaira.

A KRÓNIKUS MIELOID LEUKÉMIA TÜNETEI

Korai stádiumban a CML általában nem okoz tüneteket, és nem számít ritkaságnak, hogy a betegségre jellemző hematológiai

A krónikus mieloid leukémia (CML) a vért és a csontvelőt is érintő malignus hematológiai betegség. A kórkép lényege, hogy a csontvelő túlzott mennyiségben termel fehérvérsejteket, úgynevezett granulocitákat. Ezek a – blasztnak is nevezett – sejtek a csontvelőt fokozatosan elfoglalva akadályozzák a vérsejtek képződését. Ezen túlmenően a blasztnak a csontvelőből a keringésbe kerülnek és azzal a szervezet legtávolabbi pontjaira is eljuthatnak.

eltérésekre más ok miatt végzett laboratóriumi vizsgálatok során derül fény.

Azokban az esetekben, amikor a betegséget tünetek is kísérik, az alábbi tünetek a leggyakoribbak:

- állandó fáradtságérzés, kimerültség;
- testsúlycsökkenés;
- éjszakai izzadás;
- a has bal oldalán jelentkező feszülésérzés és duzzanat;
- étkezések során korai teltségérzés;
- sápadt bőr, légszomj;
- hőemelkedés, láz;
- már enyhe trauma kapcsán jelentkező horzsolások és vérzések;
- gyakori fertőzések;
- csontfájdalom.

A felsorolt tünetek közül egy vagy több jelentkezése vagy tartós fennállása, esetleg súlyosbodása sürgős kivizsgálást indokol. Hangsúlyozni kell azonban, hogy a tünetek mögött nagyon sokféle egyéb betegség is állhat, ezek kizárása vagy bizonyítása orvosi feladat.

A KRÓNIKUS MIELOID LEUKÉMIA KIVIZSGÁLÁSA

CML gyanújakor a diagnózis alapját a vérképvizsgálat és a csontvelő-aspiráció vagy -biopszia biztosítja.

A *vérképvizsgálat* során a legjellemzőbb eltérés a fehérvérsejtek felszaporodása, éretlen sejtalakok megjelenése



A betegség leggyakoribb tünetei közé tartozik az állandó fáradtságérzés és kimerültség

és az, hogy a vérkenetben egyidejűleg különböző fejlődési stádiumban lévő fehérvérsejtek láthatók. A vérlemezkék száma lehet normális, emelkedett vagy csökkent. Gyakori a vörösvértestek számának megfogyatkozása.

A *csontvelőből aspirációval* vagy *biopsziával nyert mintából* meghatározható a blasztnak százalékos aránya, illetve detektálható a csontvelőben végbemenő szerkezeti változások mértéke.

Citogenetikai vizsgálattal igazolható a Philadelphia-kromoszóma jelenléte, mely a CML-esetek körülbelül 90 százalékában észlelhető.

A kivizsgálás keretében úgynevezett HLA-tipizálásra is sor kerül, amennyiben felmerül összejt-transzplantáció szükségessége és lehetősége a családtagok köréből.

A kezelés során is történnek *kontrollvizsgálatok*, melyek célja a terápiás válasz nyomon követése. A citogenetikai válasz felmérések során a Philadelphia-kromoszómára pozitív sejtek arányát határozzák meg a csontvelőben. A molekuláris válasz felmérése PCR (polimeráz láncreakció) vizsgálattal történik: az úgynevezett BCR-ABL emelkedő szintje a terápiás hatás gyengülését vagy eltűnését jelzi. A BCR-ABL mutáció elemzésével előre jelezhető a terápiára adott válasz.

A KRÓNIKUS MIELOID LEUKÉMIA KEZELÉSE

A CML első kezelése általában egy egyszerű és többnyire jól tolerálható kemoterápiát jelent hidroxürea hatóanyag adásával.

A definitív kezelés során az úgynevezett tirozin-kináz-inhibitor (TKI) gyógyszercsoportba tartozó egy vagy több szer alkalmazására kerül sor. E gyógyszer-csoport tagja többek között az imatinib, a nilotinib és a daszatinib. A felsoroltak nem kemoterápiás szerek, hanem úgynevezett kis molekulájú biológiai készítmények, melyek a betegséget okozó Philadelphia-kromoszóma kóros génjének gátlása révén fejtik ki hatásukat. Ezeket az általában jól tolerálható gyógyszereket a betegnek naponta általában egyszer kell szednie élete végéig.

Jó hír, hogy a TKI szerekkel a CML-es betegek túlnyomó többségének állapota tartósan és nagyon jó határfokkal kordában tartható. A betegek többsége a kezelés mellett képes visszatérni korábbi életéhez és mindennapi munkájához. Ilyen értelemben a CML akár az olyan krónikus betegségekhez is hasonlítható, mint a magas vérnyomás, a magas vérzsírszint vagy a cukorbetegség, melyek ugyan-

csak rendszeres kontrollvizsgálatokat és élethosszig tartó gyógyszeres kezelést tesznek szükségessé, ezen túlmenően azonban a betegek teljes értékű normális életet élhetnek.

ÉLET KRÓNIKUS MIELOID LEUKÉMIÁVAL

Kontrollvizsgálatok

Ahogy már szó esett róla, kezelt CML eseteiben a betegnek nem feltétlenül kell feladnia korábbi életét. Rendkívül fontos azonban a pontos gyógyszeresedés és a rendszeres kontrollvizsgálatokon való megjelenés. A kontrollvizsgálatok célja a beteg állapotának és a terápiás hatásnak a figyelemmel kísérése, az esetleges állapotromlás, visszatérő betegség vagy az akut leukémiához hasonló betegségbe való átmenet korai felismerése és kezelése, a jelentkező mellékhatások észlelése és megszüntetése, például gyógyszerváltással.

A kontrollvizsgálatokra a kezelés megkezdését követően először gyakrabban kerül sor, majd megfelelő terápiás hatás esetén, mellékhatások hiányában az orvos ritkább orvosi viziteket írhat elő. Ugyancsak gyakoribb kontrollvizsgálatok szükségesek olyan körülmények (úgynevezett rizikótényezők) fennállásakor, melyek növelik az állapotromlás, a kiújulás, a súlyosabb betegségformába való átmenet, a mellékhatások vagy az elégtelen terápiás hatás kockázatát. Egyelőre sajnos nem áll rendelkezésünkre olyan specifikus módszer, mellyel csökkenthetnénk a betegség kiújulásának esélyét.

Gyógyszeresedés

Gyógyszeres kezeléssel jól kézben tartott betegségben, nyilvánvaló tünetek hiányában az érintettekben felmerülhet a kérdés: szükség van-e arra egyáltalán, hogy továbbra is szedjem a gyógyszereimet? Ezzel kapcsolatban a szakemberek nyomtatékosan hangsúlyozzák, hogy a CML

kezelése élethosszig tartó gyógyszeres terápiát igényel, ezért saját elhatározásból semmiképpen nem engedhető meg a gyógyszeresedés felfüggesztése, szüneteltetése vagy végleges abbahagyása. Különösen a szájon át szedhető gyógyszerekre igaz, hogy azok orvos által előírt időpontokban és adagban történő szedése elsődlegesen a beteg felelőssége. Ne feledje, hogy csak az a gyógyszer használ, amit bevesz! Az orvosi utasításoktól való szándékos vagy véletlen eltéréssel a terápia sikerét és a tartós terápiás választ kockáztathatja. Tudományos kutatások igazolják, hogy szoros összefüggés van az orvosi utasítások megszegése, illetve a betegség kiújulása és az állapotromlás miatt szükséges kórházi felvételek száma között.

A mindennapok lelki terhei

A betegség maga, illetve annak kezelése sok beteg számára megnehezítheti a normális élethez és munkához való visszatérést. Problémát okozhat számukra az állandó fáradtságérzés, kimerültség, a szexuális élet esetleges megváltozása, a testkép és önértékelés zavara, valamint a krónikus betegség okozta pszichés terhelés. Azt tanácsoljuk, hogy adjon hangot aggodalmainak, félelmeinek és betegséggel kapcsolatos gondolatainak családtagjai és barátai körében, és beszélje meg velük, miben és hogyan tudnak segíteni. A leghatékonyabb támogatást akkor várhatja tőlük, ha pontosan megfogalmazza számukra, milyen segítségre van szüksége. Hasznos lehet az is, ha megosztja problémáit sorstársaival vagy orvosával is. Ma már sok intézményben áll rendelkezésre onkopszichológus szakember, aki speciálisan a rosszindulatú daganatos betegségekhez társuló pszichés problémák kezelésének szakértője.

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