

Akut mieloid leukémia

Az akut mieloid leukémia (AML) a vért és a csontvelőt érintő megbetegedés, melynek következtében a csontvelő nagy számban termel véglegesen még ki nem alakult sejteket, előalakokat, úgynevezett blasztokat. Normális körülmények között a blasztokból fehérvérsejtek fejlődnek ki, melyek részt vesznek a szervezet fertőzések elleni védelmében.

AML kapcsán kóros blasztok termelődnek, melyek nem alakulnak tovább, és nem képesek felvenni a küzdelmet az infekciókkal szemben. A kóros sejtek (vagy leukémiasejtek) száma gyorsan növekszik, melynek következtében ezek idővel kiszorítják a normális vörösvérsejteket, fehérvérsejteket és vérlemezkéket.

Többféle leukémia létezik, melyek közül az AML a leggyakoribb. Az újonnan diagnosztizált esetek többségére idősebb korban derül fény: a betegek átlagéletkora 65 év, és mindössze 10%-ot tesznek ki a gyermekkori esetek. Az akut mieloid leukémiát akut mieloblasztos leukémiának, akut granulocitás leukémiának vagy akut nem limfocitás leukémiának is szokás nevezni.

Milyen tünetei vannak az akut mieloid leukémiának?

Az AML tüneteinek hátterében az áll, hogy az ép vérsejtek rovására megnövekszik a leukémiás sejtek száma.

- A fehérvérsejtek védelmi funkciójának kiesése következtében gyakoribbá válnak a fertőzések és lázas állapotok.
- A vörösvérsejtek oxigénszállító funkciójának károsodása fáradékony-sághoz, gyengeségérzéshez, légszomjhoz és sápadtsághoz vezet, és vérszegénység is kialakul.
- A vérlemezkék a véralvadás fontos szereplői, hiányukban már kis sérülésre is vérzések és véraláfutás-

sok keletkeznek, illetve apró pontszerű vérzések (petechiák) jelennek meg a bőrön.

- A nagy számban jelen lévő leukémiasejtek csont- és ízületi fájdalmat okozhatnak.

Az AML-ben szenvedő beteg általános rossz közérzetről és elesettségről panaszkodik. Esetenként a fentiekben felsorolt gyakori tünetekhez egyéb panaszok is társulnak.

Hogyan diagnosztizálják az akut mieloid leukémiát?

Az AML kórisméjét akkor mondják ki, ha a vérből és a csontvelőből vett mintában nagy számban mutatathatók ki atípusos leukémiasejtek. Az AML-nek több altípusa ismeretes. Az alcsoportba soroláskor a vér érintett alakos elemeinek típusa az irányadó. Az altípus meghatározásához, illetve a kezelésre adott várható válasz felméréséhez az alábbiakat vizsgálják a mintában:

- az egészséges vérsejtek száma;
- a leukémiasejtek nagysága és száma;
- a leukémiasejtekben kimutatható genetikai eltérések.

A kivizsgálás során figyelemmel kell lenni arra is, hogy jelen vannak-e leukémiasejtek a vérrendszeren és csontvelőn kívül is. A szervek és szövetek állapotának megítélésére az orvos mellkasi röntgenfelvételt, hasi ultrahangvizsgálatot és egyéb képalkotó vizsgálatokat is elrendelhet. Az agyat

és a gerincvelőt körülvevő folyadékból lumbálpunkcióval mintát vehetnek annak megítélésére, hogy a betegség érinti-e az idegrendszert is.

Milyen kezelési lehetőségek állnak rendelkezésre AML-ben?

Az esetek jelentős részében az AML gyorsan súlyosbodik, ezért az orvosok minél korábbi kezelésre törekcszenek. A terápiás terv felállításához az orvos mérlegeli az adott betegnél fennálló kockázati tényezőket (melyeket prognosztikai faktoroknak is neveznek). A kockázati tényezők körébe sorolható minden olyan, a beteggel vagy a betegséggel összefüggő körülmény, mely a klinikai kutatások szerint jobb vagy rosszabb kezelési eredményeket jelez előre. Ilyen tényező lehet például a beteg életkora vagy az AML altípusa.

Az AML kezelésében alapvetően az alábbi eszközök állnak rendelkezésünkre:

1. *Kemoterápia.* Ennek során olyan gyógyszereket kap a beteg, melyek elpusztítják a kóros sejteket vagy legalábbis megakadályozzák azok szaporodását.

Az esetek többségében az *indukciós kemoterápia* az AML kezelésének első lépése. Az indukciós kemoterápia célja, hogy a betegség folyamatát egy javuló fázisba, úgynevezett remisszióba terelje. Remisszióknak nevezzük azt az állapotot, amikor a vérszám rendeződik, és a csontvelőből nyert mintában már nem

Ez a tájékoztató nem helyettesíti az orvosi kezelést. A betegek számára készített másolatoktól eltekintve felhasználása csak a kiadói írásos hozzájárulása nyomán engedélyezett.

mutathatók ki betegségre utaló jelek (azaz a sejtek kevesebb mint 5%-át teszik ki a leukémiasejtek). Az indukciós kemoterápia általában rendkívül intenzív, és körülbelül egy hetet vesz igénybe. Ezt követően a betegnek három vagy még ennél is több hétre van szüksége a felépüléshez.

A kezelés során leggyakrabban adott két szer a citarabin-C (ara-C) és az antraciklintartalmú szerek, köztük a daunorubicin (vagy az idarubicin vagy mitoxantron). Amennyiben az egyhetes kezelés nem eredményez remissziót, úgy az egy vagy két alkalommal megismételhető. Az indukciós kezelés azonban az esetek nagyobb részében eredményes: a 60 év feletti betegek 70–80%-ánál, a 60 évesnél fiatalabb felnőttek 50%-ánál, a gyermekek 90%-ánál érhető el remisszió.

A sikeres remissziós kemoterápia a leukémiasejtek zömét elpusztítja, de néhány sejt visszamaradhat a szervezetben. Amennyiben ezeket nem sikerül kiirtani, úgy a betegség idővel kiújulhat. Ennek érdekében *konzolidációs kemoterápiára* vagy *transzplantációra* kerülhet sor attól függően, hogy az adott esetben az orvos melyiktől várja a legjobb eredményt.

A második kezelési fázist jelentő *konzolidációs kemoterápia* során leggyakrabban alkalmazott szer a három vagy több ciklusban, nagy dózisban adott citarabin (ara-C), melyet az orvos szükség szerint egyéb szerekkel vagy sémákkal is kiegészíthet.

2. Csontvelőből vagy köldökszínórvérből nyert sejtekkel történő *transzplantáció*. A transzplantáció a szervezet egészét igénybe vevő kezelés, melynek kockázatai és súlyos mellékhatásai lehetnek, ezért csak az AML válogatott eseteiben alkalmazzák. Az orvos akkor mérlegeli transzplantáció lehetőségét, ha a kemoterápiától ön-



Az allogén transzplantáció során a beteg kóros sejtjei helyébe egészséges csontvelőből származó vérképzősejteket juttatnak, melyek forrása lehet a beteg hozzátartozója, idegen donor vagy köldökvérbank

magában nagy valószínűséggel nem várható tartós remisszió.

A transzplantáció két fő formája az *autológ* és az *allogén* átültetés. Az *autológ* transzplantáció során a vérképző sejteket a betegtől nyerik, rendszerint a konzolidációs kezelés során, majd a felhasználásig fagyasztva tárolják azokat. Az *autológ* transzplantációnak is léteznek kockázatai és mellékhatásai, ezek azonban kisebb mérvűek, mint *allogén* transzplantáció esetén. Az *allogén* átültetés hátránya ugyanakkor, hogy nagyobb arányban követi visszaesés, fennáll ugyanis annak veszélye, hogy a vérképzősejtekkel együtt néhány leukémiasejt is visszakerül a beteg szervezetébe.

Az *allogén* transzplantáció során a beteg kóros sejtjei helyébe egészséges csontvelőből származó vérképzősejteket juttatnak, melyek forrása

lehet a beteg hozzátartozója, idegen donor vagy köldökvérbank. *Allogén* transzplantáció kapcsán nagyobb a súlyos mellékhatások esélye, mint akár *konzolidációs kemoterápiával*, akár *autológ* átültetéssel összefüggésben. Ezzel szemben ugyanakkor azt kell mérlegelni, hogy az *allogén* transzplantációt kisebb arányban követi a betegség visszatérése.

Az *allogén* transzplantációt megelőzően úgynevezett HLA-típezést végez az orvos, melynek során meghatározza a beteg, illetve a szóba jövő rokon vagy idegen donor szöveti típusát, és csak megfelelő mértékű egyezés esetén kerülhet sor a transzplantációra. A szöveti egyezés mértéke ugyanis nagyban megszabja a transzplantáció várható sikerét.

3. A közelmúltban *több újabb kezelési módszert* is kifejlesztettek, melyek jelenleg is tesztelés alatt állnak klinikai vizsgálatokban. Arról, hogy az adott esetben alternatíva lehet-e valamelyik újfajta terápia, az orvos tud tájékoztatást adni az egyéni körülmények mérlegelése alapján.

4. A *mieloid leukémia* altípusa ismeretében *egyéb specifikus kezeléseket* is szóba jönnek: *promielocitás leukémiában* például úgynevezett *all-transzretinolsav (tretinoin)* adható.

Bármelyik kezelés mellett is dönt az orvos, a terápia megkezdése előtt arra kérheti betegét, hogy vegyen részt klinikai vizsgálatokban. Klinikai vizsgálatokat nemcsak a jelenleg is fejlesztés alatt álló új módszerek tesztelésére indítanak, hanem a szokványos kezeléseket is vizsgálják, illetve összevetik ily módon. E kutatások eredményei a későbbiekben segítséget nyújtanak az orvosoknak annak megítélésében, hogy az adott beteg számára melyik az optimális kezelési séma.