

# Myelofibroosi

## – Pikatietoa

### Keskeistä

- Yleensä parantavaan hoitoon ei ole mahdollisuutta, vaan hoito on oireenmukaista.
- Anemian muut syyt selvitetään ja hoidetaan mahdollisuuksien mukaan.
- Solunsalpaajahoidolla voidaan hillitä voimakasta leuko- ja trombocytoosia.

### Käsite

- Krooninen myeloproliferatiivinen sairaus, jonka aiheuttaa hematopoieettisten solujen, etenkin megakaryosyyttien, patologinen proliferaatio ja tähän liittyvä luuytimen sekundaarinen fibroosi

### Epidemiologia

- Arviolta 1 uusi tapaus / 100 000 henkeä / vuosi
- Todetaan tavallisimmin 40–70-vuotiailla, ani harvoin myös nuorilla aikuisilla ja jopa lapsilla.
- Ei sukupuolieroa

### Etiologia

- Etiologiaa ei tiedetä.
- JAK2-geenin pistemutaatio todetaan < 50 %:lla potilaista.

Artikkelin täydellinen versio on luettavissa Lääkärin tietokannosta Terveysportista

[www.terveysportti.fi](http://www.terveysportti.fi)

Viimeisin muutos 29.12.2011  
© 2012 Kustannus Oy Duodecim

- Polycytemia veran ja essentiaalisen trombosytemian edennyt muoto on idiopaattisen myelofibroosin kaltainen.

### Diagnostiset kriteerit

- Anemia ja leuko-erytroblastinen verenkiva, pizarasolut
- Suurentunut perna
- Luuydinaspiraatio ei onnistu
- Histologinen luuydintutkimus diagnoosin varmistamiseksi välttämätön

### Erotusdiagnostiikka

- Muut splenomegalian syyt
  - ♦ KML, polycytemia vera, essentiaalinen trombosytoosi
  - ♦ Lymfoomat
  - ♦ Muut
- Muut leuko-erytroblastisen verenkuvan aiheuttajat
  - ♦ Luuytimen infiltraatiot (lymfooma, myelooma, leukemiat ja etäpesäkkeet)
- Sekundaarinen myelofibroosi
  - ♦ Syöpätautien etäpesäkkeet
  - ♦ Tuberkuloosi

### Taudinkuva

- Yleensä hidas
- Akuutti myelofibroosi mahdollinen, mutta hyvin harvinainen
- Varhaisimmat oireet
  - ♦ Anemian oireet
  - ♦ Suurentuneen pernan aiheuttamat oireet
- Myöhäisoreet
  - ♦ Laihtuminen



- ♦ Kunnan heikkeneminen, väsymys
- ♦ Vuodot
- ♦ Kihti (hyperurikemia)
- ♦ Luustokivut, alaraajakramppit

### Laboratoriolöydökset

- Verenkiva
  - ♦ Anemia
  - ♦ Leuko-erytroblastinen kuva
  - ♦ Pizarapoikilositytoosi
- Luuydin
  - ♦ Aspiraatiossa "dry tap"
  - ♦ Histologia biopsianäytteessä tyypillinen
- Muut
  - ♦ P/S-LD, P/S-Bil ja P/S-Uraat usein suurentuneet
  - ♦ Toisinaan folaatin puute

### Perustutkimukset

- Verenkiva, myös morfologinen tutkimus
- Ylävatsan kaikkokuvaus, pernan koko

## AJANKOHTAISTA LÄÄKÄRIN KÄSIKIRJASTA

- Luuytimen biopsianäyte
- Muut
  - ◆ P/S-Uraat
  - ◆ P/S-LD
  - ◆ fE-Folaat

### Taudinkulku ja ennuste

- Usein hidas taudinkulku
  - ◆ Mediaaninelinaika 5–7 vuotta, vaihtelu < 1 vuosi – > 20 vuotta
- Taudin edetessä
  - ◆ anemia syvenee ja vaatii verensiirtoja
  - ◆ pernan koko kasvaa, aiheuttaa sytopenioita ja paineen tunnetta sekä kipuja
  - ◆ sytopeniat aiheuttavat vuotoja ja infektioita
  - ◆ leukosytoosi tai leukopenia
  - ◆ trombosytoosi tai trombosytopenia
  - ◆ tauti leukemisoituu 25 %:lla.

### Komplikaatiot

- Vuodot, tromboosit, pernainfarktit, suuren pernan aiheuttamat kivut, infektiot

### Hoito ja seuranta

- Hoito on yleensä oireenmukaista.
  - ◆ Anemia hoidetaan punasolusiirroilla, mutta erytropoietiinihoitokokeilu voi myös tulla kyseeseen. Muista muut anemian syyt ja hoida ne.
  - ◆ Solunsalpaajilla voidaan hillitä leuko- ja trombosytoosia.
  - ◆ Pernan poisto tulee joskus harkittavaksi, mutta toimenpideriski on suuri ja vaste huono.
- Alle 60-vuotiaan kohdalla mahdollisuus allogeeniseen kantasolujen siirtoon tulee selvittää.
- Hoitolinjat ratkaisee sisätautitiläkäri tai hematologi.
- STM:n kiireettömän hoidon perusteet.

### Kirjallisuutta

1. Juvonen E. Myelofibroosi. Kirjassa Ruutu T, Rajamäki A, Lassila R, Porkka K (toim). Veritaudit. Kustannus Oy Duodecim 2007.
2. Sinisalo M, Vilpo J. Essentiaalinen trombosytomia (ET), ja muut trombosytoosit, myelofibroosi, myeloproliferatiiviset taudit. Kirjassa Vilpo J (toim.) Ilmari Palvan Veritaudit, Medivil Oy 2005, s. 124-128
3. Jantunen E, Penttilä K, Kuittinen T, Nousiainen T. Anagrelidi krooniseen myeloproliferatiiviseen tautiin liittyvän trombosytoosin hoidossa. Duodecim 2006;122(4):453-7
4. Toivari A, Itälä-Remes M, ym. Allogeeninen kantasolusiirto myelofibroosin hoidossa. Duodecim 2011;127(22):2375-82