

Refraktorinen aplastinen anemia

Tuore katsaus päivittää refraktorisen aplastisen anemian (rAA) ongelmat. Refraktorisuus määritellään siten, että tauti ei vastaa ensihoidoksi annettuun immunosuppressiiviseen (IS) hoitoon (antitymosyyttiglobuliini, ATG ja siklosporiini) vaan sytopeniat jatkuvat edelleen kuuden kuukauden kuluttua hoidosta. Suurelta osin tehostuneiden tukihoidojen vuoksi rAA:n ennuste on vuosien kuluessa parantunut, ja nykyisin lähes 60 % potilaista on elossa viiden vuoden kuluttua ensihoidosta. Hypoplastisen myelodysplastisen syndrooman mahdollisuus on tärkeää sulkea pois. Jos sopiva luovuttaja on olemassa, allogeeninen luuytimensiirto on hoitomuotoon ikänsä ja oheistautiensa puolesta soveltuville suositeltava optio. Ellei luovuttajaa ole, valittavana on kolme vaihtoehtoa. Ensinnä uusittu ATG-hoito siklosporiinin kanssa voi saada aikaan suotuisia vasteita 30–35 %:ssa refraktaareista taudeista. Sen sijaan kolmas ATG-hoitoyritys on hyödytön samoin kuin kolmannen IS-lääkkeen lisääminen yhdistelmään. Huolena on, että toistetut IS-hoidot suurentavat taudin transformoitumisen riskiä akuutiksi leukemiaksi.

Toisena vaihtoehtona uusittu ATG-hoidon sijaan voidaan käyttää muuta IS-hoitoa. Monoklonaalinen anti-CD52-vasta-aine alemtutsumabi on tällöin hyvä vaihtoehto. Kolmas optio on etsiä vaihtoehtoista luuytimen luovuttajaa. Tällöin mahdollisuuksina ovat napaverisiirrot ja haploidentiset siirrot. Haploidentinen luovuttaja on tarjolla lähes kaikille, koska lapset ja vanhemmat sopivat mahdollisiksi luovuttajiksi.

Muita harkinnanarvoisia hoitoja ovat trombosyyttikasvutekijä eltrombopagi, jonka on raportoitu saavan aikaan kaikkien kolmen solulinjan vasteita, sekä androgeenihoito. Tärkeää menestykselliselle hoidolle on tukihoidojen käyttö. (Marsh JCW ym. Blood 2013;122:3561)

Plasmasoluleukemia

Kansainvälinen myeloomatyöryhmä (IMWG) on julkaissut konsensusraportin plasmasoluleukemian (PCL) diagnostiikasta ja hoitosuosituksista. PCL on aggressiivisin monoklonaalisten plasmasolutautien muoto. Se voi syntyä de novo tai transformoitua multipelista myeloomasta. PCL ilmaantuu jonkin verran myeloomapotilaita nuoremmille. Kliiniseen kuvalle on tyypillistä suuri tuumorimassa (seerumin suuri LDH-pitoisuus), nopea kliininen kulku (välitön hoidon aloituksen tarve), leukosytoosi, plasmasytoomat ja suuri epäkypsien plasmasolujen infiltraatioaste luuytimessä, mikä johtaa oireisiin sytopenioihin. Paraproteiini on yleisimmin pelkästään kevytketjua. Diagnostista on, että vähintään 20 % veren leukosyyteistä on plasmasoluja tai että niiden absoluuttinen määrä ylittää $2 \times 10^9/l$. Myelooman tapaan plasmasolujen immunofenotyyppitys ja sytogeneettiset tutkimukset kuuluvat diagnostiikkaan.

Hoidon pitää olla tehokasta, jotta uhkaavalta alkukuolleisuudelta vältyttäisiin. Bortetsomibia sisältävät hoidot ovat suositeltavimpia, ja niiden jälkeen pyritään iän sallissa autologisella kantasolujensiirrolla tuettuun intensiivihintaan. Elinajan odote on pidentynyt aiemmasta vajaan vuodesta keskimäärin runsaa-

seen kahteen vuoteen. (Fernández de Larrea C ym. Leukemia 2013;27:780)

Allogeenisen kantasolujensiirron ennuste aktiivisen AML:n hoitona

Kansainvälinen luuytimensiirtorekisteri CIBMTR on luonut ennustepisteytyksen akuutin myeloisen leukemian (AML) aktiivivaiheessa tehtävälle allogeeniselle kantasolujensiirrolle. Riskipisteitä kertyy viidestä tekijästä: ensiremission kesto alle kuusi kuukautta, veressä blastisoluja, luovuttaja muu kuin HLA-identtinen sisarus, Karnofskyn asteikon pisteet vähemmän kuin 90 ja suuren riskin sytogenetiikka. Italian siirtoryhmä (GITMO) on 20 keskuksensa voimin validoinut takautuvasti kyseisen pisteytyksen 523 potilaallaan, jotka saivat sekä totunnaista myeloablaatiivista että kevennettyä esihoitoa. Pisteytyksen todettiin toimivan elinajan ennustajana: kun pisteitä tuli 0, elossa oli 40 % kolmen vuoden kuluttua siirrosta. Kun pisteitä oli 1, elossa oli 26 %. Kaksi riskipistettä pienensi elossa olevien osuuden 18 %:iin ja kolme pistettä 5 %:iin. Esihoidon intensiteetti ei vaikuttanut tuloksiin. Erityisen huono ennuste oli potilailla, joilla AML kehittyi edeltävästä kroonisesta myeloproliferatiivisesta taudista tai aiemmasta syövän hoidosta. (Todisco E ym. Leukemia 2013;27:2086)



KARI REMES
TYKS, sisätautien
klinikka