



- Androgeenravi (oksümetoloon, danazool) on meessuguhormoonide analoogid ja võivad soodustada punavereliblede tootmist kuni 30%-l patsientidest. Kasutatakse harva. Kõrvaltoimed: maksakahjustus, mehelikud muutused naistel, eesnäärme kasvaja soodustamine meestel.
- Erütropoetiin on hormoon, mis stimuleerib punavereloomet vähendades aneemiat. Teda süstitakse naha alla tavaliselt 1 kord nädalas. Erütropoetiiniga väheneb kehveresus vaid mõningatel patsientidel. Ka see ravim ei ole MF näidustusel Eestis kättesaadav.
- Glükokortikosteroidid (glükokortikoidid) on hormoonravi, mida kasutatakse aneemia vähendamiseks MF-ga patsientidel. Täpne toimemehhanism on teadmata.

Prognosis

MF puhul ei esine staadiumeid. Prognosis elulemusele hinnatakse igal patsiendil individuaalselt, kasutades erinevaid rahvusvahelisi riskihindamissüsteeme.

Keskmine elulemus MF-ga patsientidel on 1,5–5,5 aastat, noorematel (alla 55 a.) väheste riskifaktoritega patsientidel üle 10 aasta. Samas elulemus on siiski väga erinev ning raske täpselt prognoosida. Mõned patsiendid elavad mitu aastakümnet peale diagnoosimist. 12–25% patsientidest progresseerub MF ägedaks müeloidseks leukeemiaks.

Ravi tulemused pole konkreetsel patsiendil reeglina etteennustatavad.

*Koostaja: dr. Marge Rahu
2013*

MÜELOFIBROOS

Müelofibroos (MF) on müeloproliferatiivsete haiguste gruppi kuuluv luuüdi kasvaja haigus, mille puhul luuüdi muutunud tüvirakk toodab ebanormaalselt palju fibroosi (kiulist kude), mistõttu väheneb normaalset vererakkusid tootva luuüdi hulk.

Müelofibroos võib esineda primaarselt isetekkelisena (primaarne müelofibroos) või patsiendil, kel varem oli diagnoositud mõnda teist luuüdi haigust (tõelist polütsüteemiat või essentsiaalset trombotsüteemiat).

MF on harva esinev haigus. Seda diagnoositakse keskmiselt 1,5 juhtu 100 000 inimese kohta aastas. Haigus võib esineda kõikides vanusegruppides, kuigi enamasti haigestuvad üle 50 aastased inimesed.

MF tekkepõhjused on ebaselged. Haigust põhjustavat geneetilist muutust ei ole leitud, kuigi pooltel patsientidest esineb JAK-2 geeni muutus, mis siiski haiguse olemust ja prognoosi ei muuda. Muutused kromosoomide tasemel on olulised riski hindamisel. Kõik muutused on tekkinud elu jooksul ning haigust ei saa ära hoida. **MF ei ole päritav!**

Sümptomid

MF progresseerub enamasti aeglaselt. Varajases staadiumis ei ole tervelt 1/3 patsientidest mitte mingeid sümptomeid ning seetõttu ei vaja nad ka ravi. Haiguse progresseerumisel tekivad erinevad sümptomid, näiteks:

- aneemiast: väsimus, nõrkus, hingeldus, õhupuudus, südameklõppimine, kahvatus;
- põrna (ja maksa) suurenemisest: valu ülakõhtu, täiskõhutunne, kaalulangus;
- üldsümptomid: suurenenud öine higistamine, palavik, naha sügelus;
- sagedased infektsioonid (valgevereliblede vähesusest);
- luu- ja liigesevalud.

Diagnoosimise aluseks on vereanalüüsid, luuüdi histoloogiline uuring ja ultraheli uuring kõhust.

Ravi

Patsiendid, kellel ei esine üldsümptomeid, põrna suurenemist, sügavat aneemiat või teisi komplikatsioone, ravi ei vaja. Stabiilne seisund võib püsida aastaid.

Ravi alustatakse sümptomite tekkimisel. Hetkel pole ravimit, mis raviks MF-st terveks. Teiselt inimeselt pärinevate (allogenne) vereloome tüvirakkude siirdamine on ainuke potentsiaalselt müelofibroosist tervendav ravi.

- Allogeenne luuüdi tüviraku siirdamine on võimalik vaid noorematel, ilma oluliste kaasuvate haigustega patsientidel. Enamasti sobivad siirdamiseks alla 5% MF-ga patsientidest ning sobivust siirdamiseks hindab hematoloog.
- Hüdroksüurea (Hydrea) on sageli esimesena kasutatav keemiaravim põrna suuruse ja aneemia vähendamiseks. Hüdroksüureat võetakse kapslitena iga päev kodus. Enamasti on ta hästi talutav. Tema kõrvaltoimed on tavaliselt kerged ja vähesed.
- Kladrubiin (Leustatin) on veeni manustatav keemiaravim, mis häirib rakkude DNA töötlemist. Kladrubiiniga raviga vähendatakse aneemiast ja põrna suurenemisest tingitud sümptomeid.
- Talidomiid, lenolidamiid on immuunsüsteemi mõjuvad ravimid, mida kasutatakse aneemia vähendamiseks MF-ga patsientidel. Need ravimid ei ole Eestis MF näidustusel kättesaadavad.
- Interferoon alfa (Roferon) kasutatakse MF ravis noorematel patsientidel. Interferoon-alfat süstitakse naha alla 3 korda nädalas. Interferooni toodetakse ka normaalselt organismirakkudes infektsioonide ja kasvaja rakkude vastu võitlemiseks. Kasutatakse peamiselt suurenenud põrna, luuvalu ja kõrge trombotsüütide arvuga MF-i diagnoosiga patsientidel.
- Kirurgilist põrna eemaldamist kaalutakse, kui teised ravivõtted põrna suurenemisest tingitud sümptomite vähendamiseks pole aidanud ning kirurgilist vastunäidustust ei ole. Kasu: sümptomite vähenemine, maksavärati veenirõhu vähendamine, väiksem vereülekannete vajadus. Riskid: infektsioonid, maksa suurenemine, trombotsüütide hulga suurenemine, tromboosi ohu suurenemine, operatsiooniga seotud riskid.
- Kiiritusravi põrna vähendamiseks. Kiiritusravi efekt on mööduv u. 3–6 kuuga ning võib tüsistuda olulise vererakkude arvu langusega.
- Punavere ülekanded perioodiliselt vähendamaks aneemiast tingitud sümptomeid.