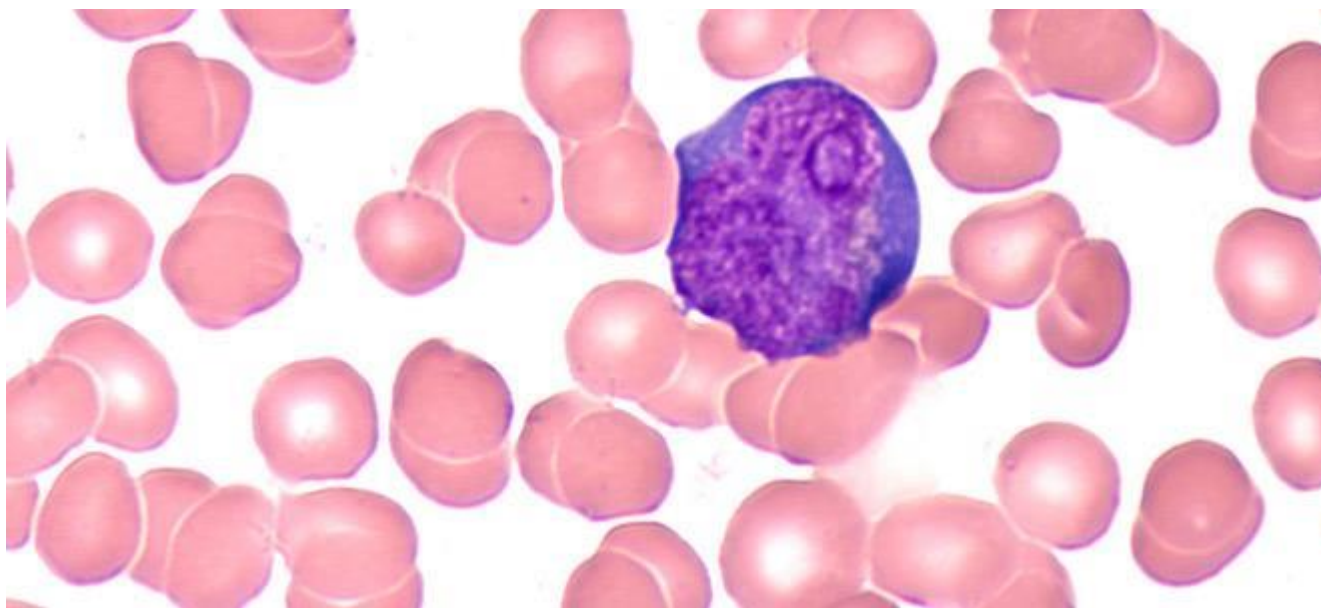


Χρόνια Μυελογενής Λευχαιμία: Τι είναι και πώς αντιμετωπίζεται

Οι περισσότεροι ασθενείς με ΧΜΛ δεν παρουσιάζουν συμπτώματα όταν διαγιγνώσκεται η νόσος. Πώς αντιμετωπίζεται;

Δημοσίευση: 26 Φεβρουαρίου 2018



Η χρόνια μυελογενής λευχαιμία, ή ΧΜΛ, είναι καρκίνος του αίματος και του μυελού των οστών κατά τον οποίο ο οργανισμός παράγει υπερβολικό αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων. Ο όρος ‘χρόνια’ σημαίνει ότι πρόκειται για έναν καρκίνο με σχετικά αργή εξέλιξη, ο οποίος μπορεί να χρειαστεί χρόνια πριν εξελιχθεί. Ο όρος ‘μυελογενής’ αναφέρεται στον τύπο των λευκών αιμοσφαιρίων που παράγονται σε υπερβολικό αριθμό. Οι περισσότεροι ασθενείς ανακαλύπτουν ότι έχουν ΧΜΛ στην πρώιμη, χρόνια φάση και πολλοί παραμένουν στη χρόνια φάση αρκετά χρόνια χωρίς η νόσος να εξελιχθεί στην πιο προχωρημένη φάση.

Όλοι σχεδόν οι ασθενείς με ΧΜΛ έχουν μια χρωμοσωμική ανωμαλία που ονομάζεται χρωμόσωμα της Φιλαδέλφειας – πρόκειται για μια αμοιβαία αντιμετάθεση του γενετικού υλικού επί των χρωμοσωμάτων 9 και 22 – η οποία εμφανίζεται σε 95% των ασθενών που παρουσιάζουν τη νόσο. Το χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας παράγει ένα μη φυσιολογικό γονίδιο που ονομάζεται BCR-ABL και δίνει σήμα στον μυελό των οστών να συνεχίσει να παράγει μη φυσιολογικά λευκά αιμοσφαίρια.

ΧΜΛ στατιστικά στοιχεία

- Παγκοσμίως η επίπτωση της ΧΜΛ είναι 1-2 περιστατικά ανά 100.000 άτομα κατ’ έτος
- Η ΧΜΛ ευθύνεται για 15% των περιστατικών λευχαιμίας στον ενήλικο πληθυσμό
- Η μέση ηλικία διάγνωσης είναι τα 64 έτη
- Η ΧΜΛ είναι σχετικά συχνότερη στους άνδρες, ενώ οι αιτίες για τη διαφορά αυτή είναι άγνωστες
- Η ΧΜΛ εμφανίζεται σπανίως σε παιδιά

Πώς αντιμετωπίζεται η ΧΜΛ;

Το γονίδιο BCR-ABL είναι η κύρια αιτία της θετικής στο χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας (Ph+) ΧΜΛ. Η έρευνα έχει οδηγήσει στην ανάπτυξη φαρμάκων που ονομάζονται αναστολείς της τυροσινικής κινάσης (TKI), οι οποίοι αναστέλλουν ειδικώς την ικανότητα του γονιδίου BCR-ABL να στέλνει σήματα για την παραγωγή καρκινικών λευκών αιμοσφαιρίων. Σήμερα, στόχος της θεραπευτικής αγωγής για την θετική στο γονίδιο Φιλαδέλφειας (Ph+) ΧΜΛ είναι να υπάρχουν λιγότερα λευχαιμικά κύτταρα στον οργανισμό μέχρι μια δεδομένη χρονική στιγμή και να προληφθεί η εξέλιξη της νόσου. Με την θεραπεία με TKI, η ποσότητα του γονιδίου BCR-ABL μειώνεται.

Η πρόοδος στη θεραπευτική αγωγή της ΧΜΛ έχει ως αποτέλεσμα παρατεταμένες ανταποκρίσεις και βελτίωση στην συνολική επιβίωση σε τέτοιο βαθμό ώστε πολλοί ασθενείς να έχουν φυσιολογικό προσδόκιμο ζωής.

Πώς παρακολουθείται η ΧΜΛ;

Η έρευνα έχει, εξάλλου, οδηγήσει σε εξελίξεις στην παρακολούθηση της ΧΜΛ, στις οποίες περιλαμβάνεται και η ανάπτυξη της δοκιμασίας RT-Q-PCR [Πραγματικού Χρόνου Ποσοτική Αλυσιδωτή Αντίδραση Πολυμεράσης, η οποία συχνά αναφέρεται απλά ως δοκιμασία PCR]. Η δοκιμασία RT-Q-PCR μετρά τα επίπεδα του γονιδίου BCR-ABL, πράγμα που καθιστά δυνατή την ακριβέστερη εκτίμηση της ανταπόκρισης στη θεραπεία με TKIs. Εκτός αυτού, οι δοκιμασίες ρουτίνας με RT-Q-PCR ανιχνεύουν την τάση για πρόιμη ανταπόκριση και τα σημάδια αντίστασης στη θεραπευτική αγωγή έναντι της ΧΜΛ, ενώ παρέχουν συνεπείς πληροφορίες που αφορούν τον τρόπο ανταπόκρισης του ασθενούς στη θεραπεία, ώστε να καθοδηγηθούν σωστά οι κλινικές αποφάσεις, π.χ., η αλλαγή θεραπευτικής αγωγής.

Οι τρέχουσες συστάσεις διαχείρισης της νόσου συνιστούν να γίνεται δοκιμασία

RT-Q-PCR αμέσως μετά τη διάγνωση, στη συνέχεια ανά τρεις μήνες μέχρι την επίτευξη MMR (Μείζων Μοριακή Ανταπόκριση) ώστε να παρακολουθείται το επίπεδο της νόσου, και κατόπιν κάθε 3-6 μήνες.

Η συνεργασία των ασθενών που πάσχουν από ΧΜΛ με το γιατρό τους είναι σημαντική, ώστε να τίθενται στόχοι ή ορόσημα θεραπείας ειδικά για την κάθε περίπτωση. Οι ασθενείς που δεν επιτυγχάνουν τους στόχους θεραπείας τους έχουν τη δυνατότητα να συνεργαστούν με τον γιατρό τους ώστε να τους επαναφέρει στην κατάλληλη θεραπευτική οδό.

Πώς διαγιγνώσκεται η ΧΜΛ;

Οι περισσότεροι ασθενείς με ΧΜΛ δεν παρουσιάζουν συμπτώματα όταν διαγιγνώσκεται η νόσος, η οποία συχνά ανακαλύπτεται όταν ο γιατρός ζητά αιματολογικές εξετάσεις για άλλο πρόβλημα υγείας ή κατά τη διάρκεια εξετάσεων ρουτίνας (checkup).

Τα συμπτώματα της ΧΜΛ είναι συχνά ασαφή και μη ειδικά, αλλά περιλαμβάνουν συνήθως κόπωση, απώλεια βάρους, νυχτερινή εφίδρωση, πυρετό και άλγος ή αίσθημα πλήρωσης κάτω από τις πλευρές.

Για να επιβεβαιωθεί η διάγνωση, ο γιατρός μπορεί να ζητήσει διάφορες εξετάσεις, ώστε να είναι σίγουρος για τη διάγνωση. Σε αυτές περιλαμβάνονται δειγματοληψία αίματος ή μυελού των

οστών, γενική εξέταση αίματος, εξετάσεις μαγνητικής απεικόνισης, υπερηχογραφήματα και γενετικές δοκιμασίες, όπως η RT-Q-PCR7.

Το καλοκαίρι η Ευρωπαϊκή Επιτροπή είχε εγκρίνει την εισαγωγή των δεδομένων Ύφεσης χωρίς Φαρμακευτική Αγωγή (TFR) στην Περίληψη Χαρακτηριστικών Προϊόντος (ΠΧΠ) του nilotinib. Η TFR είναι η δυνατότητα διατήρησης της μοριακής ανταπόκρισης (MR) μετά τη διακοπή της θεραπείας με αναστολέα της τυροσινικής κινάσης (TKI) στους ασθενείς με θετική στο χρωμόσωμα Φιλαδέλφειας (Ph+) χρόνια μυελογενή λευχαιμία (ΧΜΛ) χρόνιας φάσης (CP). Αυτό είναι ένα σημαντικό ορόσημο για την κοινότητα της Ph+ ΧΜΛ, καθώς το nilotinib είναι τώρα ο πρώτος και ο μοναδικός TKI που περιλαμβάνει πληροφορίες για την TFR στην ένδειξη στην Ευρωπαϊκή Ένωση (ΕΕ).

«Εδώ και περισσότερα από 15 χρόνια, η Novartis δεσμεύεται για τη βελτίωση της θεραπείας στην Ph+ ΧΜΛ», δήλωσε ο Bruno Strigini, CEO της Novartis Oncology. «Με αυτή την έγκριση από την ΕΕ, χαιρόμαστε πολύ που τα αποτελέσματα από δύο μελέτες του μεγάλου μας διεθνούς προγράμματος κλινικών δοκιμών για την Ph+ ΧΜΛ, τις ENESTfreedom και ENESTop, οι οποίες αξιολογούν τη διακοπή του nilotinib, παρέχουν σήμερα στους ιατρούς σημαντικές κλινικές πληροφορίες για τη διακοπή της θεραπείας σε ορισμένους ασθενείς».

Η έγκριση από την Ευρωπαϊκή Επιτροπή βασίστηκε στα ευρήματα αποτελεσματικότητας και ασφάλειας από τις αναλύσεις δύο δοκιμών ανοικτής επισήμανσης, διάρκειας 48 εβδομάδων των ENESTfreedom και ENESTop, οι οποίες έδειξαν ότι πάνω από το 50% των ασθενών με Ph+ ΧΜΛ χρόνιας φάσης που πληρούσαν τα αυστηρά προκαθορισμένα κριτήρια ανταπόκρισης των δοκιμών κατάφεραν να διατηρήσουν την TFR μετά τη διακοπή του nilotinib, είτε αυτό χορηγήθηκε ως θεραπεία πρώτης γραμμής, είτε χορηγήθηκε έπειτα από αρχική αγωγή με imatinib. Σε αυτές τις μελέτες, στις αναλύσεις διάρκειας 48 εβδομάδων που διενεργήθηκαν στους ασθενείς που έλαβαν αγωγή με το nilotinib, δεν παρατηρήθηκαν νέα σημαντικά ευρήματα ως προς την ασφάλεια πέραν αυτών στο γνωστό προφίλ ασφάλειας του nilotinib.

Πηγή:

<http://www.iatronet.gr/eidiseis-nea/epistimi-zwi/news/44904/xronia-myelogenis-lefxaimia-ti-einai-kai-pws-antimetwpizetai.html>

http://www.iatronet.gr/photos/enimerosi/final_gr_tas-cml-a-closer-look-at-molecular-milestones-GR1802773483.pdf