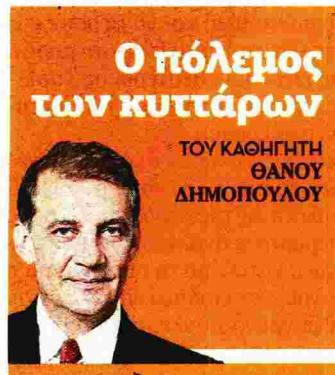


Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom

ΗΜακροσφαιριναιμία Waldenstrom (MW) είναι μία πλασματοκυτταρική δυσκρασία η οποία χαρακτηρίζεται από διάθροση του μυελού των οστών από κλωνικά λεμφοπλασματοκύτταρα τα οποία εκκρίνουν μία μονοκλωνική ανοσοσφαιρίνη, την IgM. Είναι μια σπάνια ασθένεια και αποτελεί περίπου το 1%-2% του συνόλου των αιματολογικών κακοπθειών. Η επίπτωση του νοσήματος είναι 3 περιπτώσεις ανά εκατομμύριο, με αυξημένη επίπτωση στο ανδρικό φύλο και μέση ηλικία διάγνωσης τα 70 έτη. Περισσότερο από το 90% των ασθενών με MW φέρουν στα λεμφοπλασματοκύτταρά τους τη μετάλλαξη στο γονίδιο MYD88 L265P. Πολύ συχνά η ασθένεια αυτή διαγνωστείται τυχαία χωρίς να προκαλεί συμπτώματα ή να συνδυάζεται με παθολογικά ευρήματα από τον εργαστηριακό έλεγχο.



Οι ασθενείς με ασυμπτωματική νόσο πρέπει να τίθενται σε παρακολούθηση χωρίς να λαμβάνουν κάποιο είδος θεραπείας. Τα κυριότερα συμπτώματα της νόσου που υποδεικνύουν την έναρξη θεραπείας είναι αναιμία, πυρετός, νυχτερινοί ιδρώτες, απώλεια βάρους, κακουχία,

υπεργλοιότητα, λεμφαδενοπάθεια, ππατομεγαλία και / ή σπληνομεγαλία, περιφερική νευροπάθεια αποδιδόμενη στην MW, κρυοσφαιριναιμία, αναιμία εκ ψυχροσυγκολλητινών, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, χαμπλός αριθμός αιμοπεταλίων. Βασικό φάρμακο για την αντιμετώπιση της νόσου είναι το anti-CD20 μονοκλωνικό αντίσωμα rituximab με συνήθως σε συνδυασμό με άλλα φάρμακα όπως κυκλοφορσφαμίδη και δεξαμεθαζόνη ή σε συνδυασμό με μπενταμουστίνη. Τα θεραπευτικά αυτά σχήματα συνδυάζονται με υψηλά ποσοστά ανταπόκρισης και σημαντική αύξηση της επιβίωσης των ασθενών η οποία συχνά ξεπερνάει τα 10 χρόνια.

Ενα άλλο φάρμακο το οποίο παρουσιάζει σημαντική δραστικότητα στην MW είναι ο αναστολέας του πρωτεασώματος βορτεζομίμπη ο οποίος συνήθως χορηγείται μαζί με τη rituximab. Παλαιότερα, είχαν χρησιμοποιηθεί και ανάλογα της νουκλεοσίδης όπως η φλουδαραβίνη ή η κλαδριβίνη, τα οποία δημιουργούν σημαντική ανοσοκαταστολή και χρησιμοποιούνται πλέον μόνο σε ασθενείς με ανθεκτική νόσο. Σημαντική εξέλιξη στην αντιμετώπιση της Μακροσφαιριναιμίας Waldenstrom αποτελεί η ανακάλυψη ότι μια ομάδα φαρμάκων που δρουν ως αναστολέις της τυροσινικής κινάσης του Bruton έχουν σημαντική αποτελεσματικότητα στη νόσο αυτή. Η ψηφρουτινίμπη ανήκει σε αυτή την κατηγορία φαρμάκων και όταν χορηγηθεί σε ασθενείς με πολυθεραπευμένη Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom συνδυάζεται με πολύ υψηλά ποσοστά ανταπόκρισης. Επιπλέον, πρόσφατη τυχαιοποιημένη μελέτη έδειξε ότι ο συνδυασμός της ψηφρουτινίμπης με τη rituximab παρουσιάζει εξαιρετικά αποτελέσματα και ως θεραπεία πρώτης γραμμής. Με βάση αυτές τις θεραπευτικές εξελίξεις αναμένεται περαιτέρω βελτίωση της πρόγνωσης των ασθενών με Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom.

Ο Θάνος Δημόπουλος είναι καθηγητής Θεραπευτικής Αιματολογίας - Ογκολογίας, πρύτανης του ΕΚΠΑ

