

Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom

Η Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom (MW) είναι μία πλασματοκυτταρική δυσκρασία η οποία χαρακτηρίζεται από διήθηση 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 κακοθειών. 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 διαγιγνώσκεται 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,

υπεργλυκόζη, λεμφαδενοπάθεια, ηπατομεγαλία και / ή σπλινομεγαλία, περιφερική νευροπάθεια αποδιδόμενη στην MW, κρουσφαιριναιμία, αναιμία εκ ψυχροσυγκολλητινών, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, χαμηλός αριθμός αιμοπεταλίων. Βασικό φάρμακο για την αντιμετώπιση της νόσου είναι το anti-CD20 μονοκλωνικό αντίσωμα ριτουξιμάμπη συνήθως σε συνδυασμό με άλλα φάρμακα όπως κυκλοφωσφαμίδη 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.

Ένα άλλο φάρμακο το οποίο παρουσιάζει σημαντική δραστηριότητα στην MW είναι ο αναστολέας του πρωτεασώματος βορτεζομίμπη ο οποίος συνήθως χορηγείται μαζί με τη ριτουξιμάμπη. Παλαιότερα, είχαν χρησιμοποιηθεί και ανάλογα της νουκλεοσίδης όπως η φλουδαραβίνη ή η κλαδριβίνη, τα οποία όμως δημιουργούν σημαντική ανοσοκαταστολή και χρησιμοποιούνται πλέον μόνο σε ασθενείς με ανθεκτική νόσο. Σημαντική εξέλιξη στην αντιμετώπιση της Μακροσφαιριναιμίας Waldenstrom αποτελεί η ανακάλυψη ότι μια νέα ομάδα φαρμάκων που δρουν ως αναστολείς της τυροσινικής κινάσης του Bruton έχουν σημαντική αποτελεσματικότητα στη νόσο αυτή. Η ιμπρουτινίμπη ανήκει σε αυτή την κατηγορία φαρμάκων και όταν χορηγηθεί σε ασθενείς με πολυθεραπευμένη Μακροσφαιριναιμία Waldenstrom συνδυάζεται με πολύ υψηλά ποσοστά ανταπόκρισης. Επιπλέον, πρόσφατη τυχαίοποιημένη μελέτη έδειξε ότι ο συνδυασμός της ιμπρουτινίμπης με τη ριτουξιμάμπη 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

