

Akutní myeloidní leukémie (AML)

Autor: Zuzana Šulavíková

Školitel: MUDr. Tomáš Szotkowski, Ph.D.

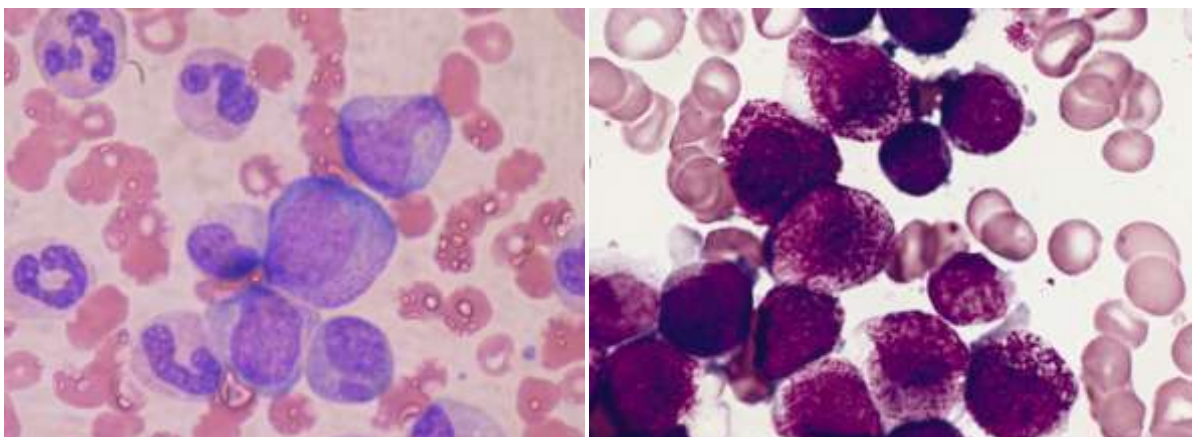
Akutní myeloidní leukémie (AML) patří do skupiny zhoubných onemocnění krvetvorné tkáně charakterizované hromaděním abnormálních nezralých buněk (blastů) a porušenou tvorbou normálních buněk krvetvorby. Na rozdíl od solidních nádorů nevytvářejí nádorové ložisko, ale mikroskopicky lze zjistit prostoupení tkání (především kostní dřeně) nádorovými buňkami a jejich přítomnost v krevním oběhu. Dosavadní léčebné prostředky neumožňují selektivní ničení nádorových buněk, ale postihují v různém stupni i buňky normální. Nedílnou a velmi důležitou součástí léčby AML je podpůrná terapie – mj. antiinfekční léčba, transfúze červených krvinek a krevních destiček.

Výskyt

AML tvoří až 80% akutních leukémií u dospělých a 15-20% u dětí. Jejich výskyt narůstá s věkem a nejčastěji postihuje jedince nad 60 let. Průměrný výskyt nových případů AML v celé populaci je 3,4/100 000 obyvatel, v populaci starší 65 let dosahuje hodnoty 15/100 000 obyvatel. Ročně ve světě onemocní přibližně 300 000 osob.

Etiologie, patogeneze

U většiny pacientů není příčina AML známa. Jsou známy jen některé z faktorů, které se mohou na vzniku onemocnění podílet. Kromě předchozí cytotoxické léčby (ionizující záření, chemoterapie pro jiná nádorová onemocnění) je za rizikový faktor považována expozice chemickým látkám (např. benzen). Někteří nemocní mají vrozenou predispozici pro leukémii - riziko vzniku nemoci je u nich významně zvýšené. Jde především o nemocné s Downovým syndromem, Klinefelterovým syndromem, Fanconiho anemií a neurofibromatózou. Klíčovým okamžikem patogeneze leukémie je nádorová přeměna kmenové krvetvorné buňky, ze které se u zdravého člověka vyvíjejí různé druhy bílých krvinek, ale také červené krvinky a destičky. Postižená krvetvorná buňka se označuje jako blast. Na úrovni blastů se vyžívání nádorově změněných buněk zastaví a jejich následné nekontrolované množení a delší přežívání pak vedou k hromaděním těchto nádorových buněk v organismu, zejména v kostní dřeni a krvi. Leukemické buňky jsou funkčně neplnohodnotné, jejich kumulace v kostní dřeni vede k útlaku fyziologické krvetvorby a z toho plynoucími projevy onemocnění. Onemocnění se rozvíjí velice rychle. Od prvních nenápadných příznaků do vzniku výrazných potíží, které nemocného přivedou k lékaři, uplyne obvykle jen několik málo týdnů.



Obr. č. 1. (vlevo) Kostní dřeň zdravého člověka

(zdroj: www.wikiskripta.eu/index.php/Kostni_dren)

Obr. č. 2. (vpravo) Kostní dřeň pacienta s AML

(zdroj: www.wikiskripta.eu/index.php/Akutni_myeloidni_leukemie)

Hlavní příznaky

AML má nescifické a velice pestré příznaky. Nemoc se může zpočátku projevat jako chřipka. Pacienti trpí únavou, slabostí, případně teplotami. Téměř u poloviny nemocných je prvním příznakem drobné podkožní krvácení, často tečkovité nebo v podobě modřin. Výjimkou není krvácení z nosu či dásní. Závažné či život ohrožující krvácení je vzácné, vyskytuje se především u nemocných s akutní promyelocytární leukémií. Všechny tyto příznaky jsou způsobeny útlakem krvetvorby v kostní dřeni rychle se množícími nádorovými buňkami. V krvi je snížený počet normálních červených krvinek – vzniká anémie (chudokrevnost), méně krevních destiček (se zvýšeným rizikem krvácení) a také méně funkčních bílých krvinek, což vede ke snížené obranyschopnosti nemocných, kteří jsou více náchylní k infekcím.

Vyšetření

K lékaři nemocného přivedou některé z výše uvedených obtíží. Pro stanovení diagnózy leukémie je nutné provést řadu vyšetření. Nejjednodušším a základním vyšetřením je krevní obraz. V odebraném vzorku krve se stanovuje množství červených krvinek, bílých krvinek a krevních destiček a hodnotí se zastoupení podtypů bílých krvinek, k podezření na leukémii vede nález blastů. Nezbytnou součástí stanovení diagnózy leukémie je vyšetření kostní dřeně. Odebírá se malý vzorek z lopaty kosti kyčelní nebo častěji z kosti hrudní (sternální punkce). Tento zákrok se provádí v místním znecitlivění, po kterém je do kosti zavedena speciální jehla. Vzorek kostní dřeně je odeslán na cytologické, imunofenotypizační a také cytogenetické a molekulárně genetické vyšetření nádorových buněk. Ta jsou nezbytná pro přesnou diagnostiku a také pomáhají stanovit prognózu nemoci.



Obr.č.3. (vlevo) Sternální punkce k odběru kostní dřeně

(zdroj: www.en.wikipedia.org/wiki/Bone_marrow)

Obr.č.4. (vpravo) Odebraná kostní dřeň připravená k podání pacientovi

(zdroj: www.natic.cz)

Léčba

Musí být zahájena co nejdříve po stanovení diagnózy. Každý bezdůvodný odklad zhoršuje naději na příznivou odpověď a ohrožuje nemocného vznikem komplikací. Chemoterapie je hlavní léčebnou metodou. Základními cytostatiky jsou cytosinarabinosid a daunorubicin. Cílem léčby je maximálně snížit počet leukemických buněk, v ideálním případě je úplně vymýtit. Tato léčba trvá obvykle řadu měsíců a je provázena nežádoucími účinky jako jsou zvracení, záněty sliznic a projevy prohloubení útlumu kostní dřeně (krvácení, infekce). Chemoterapie totiž zasahuje nejen leukemické buňky, ale i zdravé tkáně organismu včetně zbytků zdravých krevních buněk. Proto nedílnou součástí léčby musí být podpůrná léčba. Po první, indukční fázi chemoterapie, i v případě úspěšné léčby a dosažení remise onemocnění, v organismu přežívá značný počet nádorových buněk. Z toho důvodu je nutné v léčbě pokračovat v tzv. konsolidační chemoterapii, jejímž cílem je vymýcení (eradikace) nádorových buněk. Součástí konsolidační léčby je u většiny nemocných transplantace krvetvorných buněk.

Komplikace

Kdyby nebyl pacient s akutní myeloidní leukémií nijak léčen, zemřel by během několika týdnů. Léčba v současné době přináší naději na dočasné a někdy i trvalé vyléčení. Tato léčba trvá obvykle řadu měsíců a přináší s sebou četné, často velmi závažné nežádoucí účinky. Výsledek a tolerance léčby závisí na typu leukémie, na věku nemocného, na genetických abnormalitách v leukemických buňkách a celkovém počtu bílých krvinek v době diagnózy. Výskyt a závažnost komplikací se snažíme redukovat či eliminovat podpůrnou léčbou.

Praktické rady pro pacienta

Leukémie je v dnešní době u řady nemocných plně vyléčitelná, záleží však na jejím subtypu, pokročilosti a také věku a celkovém stavu pacienta. U všech typů leukemií je důležité, aby léčba byla zahájena včas a vedena na specializovaném pracovišti. Součástí komplexní léčby je také péče o psychický stav pacienta a jeho víra v uzdravení. Projevy onemocnění se u každého pacienta mírně liší a různé jsou i léčebné postupy, které jsou dle charakteru nemoci, doprovodných chorob a celkového klinického stavu pacienta voleny. Je nutné, aby byl celý léčebný plán mezi pacientem, jeho rodinou a lékařem opakovaně probírán.

Seznam použité literatury

- 1.) Szotkowski T, Faber E. Akutní leukemie. In: Faber E. et al. *Základy hematologické diagnostiky*. 1. vyd. Olomouc, Univerzita Palackého v Olomouci, Lékařská fakulta, 2012; 153-159.
- 2.) Adam Z, Doubek M, Penka M. et al. In: Adam Z, Vorlíček J. et al. *Hematologie II. Přehled maligních hematologických nemocí*. 1. vydání. Praha, Grada Publishing, 2001; 37-49.
- 3.) Klener P. Akutní myeloidní leukémie. In: Klener P. et al. *Vnitřní lékařství*. 4.přepracované a doplněné vydání. Praha, Galén a Univerzita Karlova v Praze, 2011; 460-463.
- 4.) Klener P. Doplnková a podpurná terapie. In: Klener P. et al *Protinádorová chemoterapie*. 1. Vydání. Praha, Galén, 1996 ; 231-263 s.
- 5.) Mayer J, Starý J. Akutní myeloidní leukemie u dospělých. In: Mayer J. et al. *Leukemie*. 1.vydání. Praha, Grada Publishing; 240-251s.