

HEMATOLÓGIA TRANSZFUZIOLÓGIA

A MAGYAR HEMATOLÓGIAI ÉS TRANSZFUZIOLÓGIAI TÁRSASÁG LAPJA

A tartalomból

Emberi NK-sejtek és szerepük az
őssejt-transzplantációban

Eosinophilia és mastocytosis
jelentősége Hodgkin-lymphomában

HLA-antigének vesebetegségekben

Vastúlterhelés

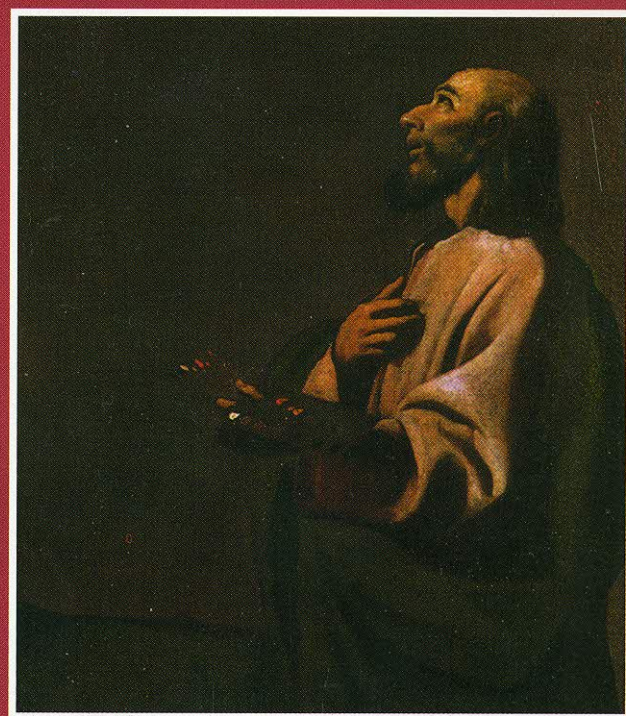
PET/CT diagnosztikus jelentősége
lymphomákban

Híradó

Beszámoló konferenciákról

Könyvismertetés

Levél a szerkesztőhöz



Francisco de Zurbarán (1746–1828):
Szent Lukács mint festő a kereszten
függő Krisztus előtt

39. ÉVFOLYAM



2/2006. JÚNIUS

NYÍLT FÓRUM

Vastúlterhelődés tegnap, ma, holnap

Dr. Várkonyi Judit

Semmelweis Egyetem, III. Belgyógyászati Klinika, Budapest

Hemat Transzf 2006; 39: 71–72

Számos tényező – örökletesen meghatározott vagy szerzett, pl. ineffektív haemopoiesis, sorozatos vértranszfúziók – vezethet vastúlterhelődésre. Génhiba folytán a haemochromatosis (HFE), a transferrin-receptor-2 (TfR2), ferroportin, hepcidin és hemojuvelin strukturális zavara vezet vasfelhalmozódásra. A hematológiai gyakorlatban azonban ezekkel ritkán találkozunk, mert bár a klasszikus primer haemochromatosis okozó C282Y mutáció előfordulása térségünkben 5/1000, a betegség penetranciája alacsony. A vasfelhalmozódás genetikai októl független megjelenését sokkal gyakrabban észleljük myelodysplasiában és myelofibrosisban szenvedő betegeink körében, akiket rendszeresen részesítünk vérátömlesztésben. A szervezetben lerakódó vas szervkárosító hatásánál fogva tovább rontja betegeink életkilátását. Vassal kelátképző vegyületek elvi esélyt jelentenek a felesleges vastól történő megszabadulásra, azonban eddig közülük csak egy ment át a mindennapi gyakorlatba. A deferoxamin azonban körülményes adagolása miatti aluldozírozás és mellékhatásai következtében nem érthette el a kívánt hatást. Az új szájon át alkalmazható készítmény: deferasirox bevezetése az eddigi vizsgálatok alapján méltán betöltheti majd ezt az eddig tátongó űrt a betegek szakszerű ellátásában.

„A vas fiziológiás és patológiás szerepe az emberi szervezet működésében” címmel nemrégiben jelent meg egy kiváló összefoglaló.⁽³⁾ A vastúlterhelődés kóroki tényezőiről és eddigi kezeléséről szintén olvashatunk a magyar szakirodalomban.^(1,3) A haemochromatosis egy ritka megnyilvánulási formájára, valamint a haemochromatosis gén mutációja

és a myelodysplasia gyakori társulására hívtuk fel a közelmúltban a kollégák figyelmét.^(4,5,6,7) Ezekről ezért nem kívánok szólni, csupán kiemelném, hogy a myelodysplasiás betegek a sorozatos transzfúziók és a betegséget jellemző ineffektív haemopoiesis, valamint az esetek 50%-ában jelen levő haemochromatosisgén-mutáció vasfelszívódást még heterozigóta állapotban is moduláló hatásánál fogva hangsúlyozottan érintettek a fokozott vasfelhalmozódásban.

A jelen közleménynek egyrészt az ad aktualitást, hogy Baselban bemutatták 2006. februárban a Novartis új készítményét, a deferasirox hatóanyagot tartalmazó Exjade-et, másrészt, hogy megismertessem a kollégákat azzal az új szakmai-civil szervezettel, mely jelenleg tagságot toboroz főként a haemochromatosisban, illetve egyéb oknál fogva vastúlterhelődésben szenvedő betegek és orvosaik között.

Deferasirox

Az FDA és Svájc után az EU-ban is hamarosan törzskönyvezésre kerülő vassal kelátot képző, szájon át adható molekulát a leginkább veszélyeztetett thalassaemiás betegcsoportban próbálták ki.

A deferoxamminnal szembeni előnye nem csak az adagolás módjában, hanem abban a lényeges különbségben nyilvánul meg, hogy a vas szívből történő mobilizációjára is alkalmas.

További lényeges tulajdonságai: szelektív vaskötő, székkelttel ürül, jól tolerálható. Hosszú felezési idejének köszönhetően napi egyszeri adagolása elegendő.

Irodalom

1. *Abonyi M, Lakatos P*: A haemochromatosis kezelése. *Orv Hetil* 2005; 146: 137-139.
2. *Balogh Á, Derzbach L, Vásárhelyi B*: Hcpidin, a vasháztartás negatív irányú regulátora. *Orv Hetil* 2004, 145: 1549-1552.
3. *Lakatos B, Szentmihályi K, Vinkler P, Balla Gy, Balla J*: A vas fiziológiás és patológiás szerepe az emberi szervezet működésében. Az újszülöttek vashiányos anémiája. *Orv Hetil* 2004; 145: 1853-1859.
4. *Várkonyi J, Kaltwasser JB, Seidl C, Tordai A, Andrikovics H, et al.*: Mellékvesekéreg csökkent működését okozó nem-HFE juvenilis haemochromatosis. *LAM* 2000; 10: 126-129.
5. *Várkonyi J, Tarkovác G, Karádi I, Andrikovics H, Varga F, et al.*: High incidence of hemochromatosis gene mutations in the myelodysplastic syndrome: The Budapest study on 50 patients. *Acta Haematol* 2003; 109: 64-67.
6. *Vás K, Hubay M, Tordai A, Andrikovics H, Sági Z, Jánosi A*: Intractabilis szívelégtelenséget okozó juvenilis haemochromatosis. *Orv Hetil* 2005; 146: 2605-2608.

PET/CT alkalmazása malignus lymphomában**Dr. Molnár Zsuzsanna***Országos Onkológiai Intézet, Kemoterápia „A” Belgyógyászati Osztály, Budapest**Hemat Transzf* 2006; 39: 72–73

A PET/CT egyidejű anatómiai és funkcionális képalkotó vizsgálatként számos többletinformációt nyújthat a malignus lymphomák kivizsgálása és kezelése során a hagyományos képalkotó módszerekhez viszonyítva. Az alábbiakban a legfontosabb alkalmazási területeket tekintjük át a hazai és nemzetközi ajánlások figyelembevételével.

A PET/CT mérsékelt malignitású lymphomák vizsgálatára (alacsony proliferációs ráta miatt gyakori álnegativitás) kevésbé alkalmas, mint kifejezett malignitású és Hodgkin-lymphomában, ezért a továbbiak elsősorban a fenti két csoportra vonatkoznak.

Diagnosztika

A diagnózis felállításában a PET/CT vizsgálatnak csak ritka, speciális esetekben lehet szerepe, hisz minden esetben szövettani diagnózisra kell törekedni. Malignus lymphoma gyanúja esetén – amennyiben a hagyományos képalkotókkal manifesztáció nem mutatható ki – a PET/CT vizsgálat eredménye segíthet a biopszia helyének kiválasztásában.

Stádiummegállapítás

Jelenleg a stádiummegállapítás standard módszere a kontrasztanyag CT, melynek szenzitivitása és specifitása a PET/CT-vel közel egyező (80–90%). Egyes vizsgálatok szerint – elsősorban I–II. stádiumú betegségben – a PET/CT a hagyományos CT-nél pontosabb, több információt ad, ennek gyakorlati jelentősége azonban még nem egyértelmű. Jelenleg standard módszernek a kontrasztanyag CT vizsgálat tekintendő, a PET/CT szerepe a stádium megállapításában folyamatban lévő klinikai vizsgálatok tárgya.

A terápia hatékonyságának értékelése

Számos klinikai vizsgálat szerint a terápia hatékonyságának megítélésében a 2., 3. ciklus, sőt kifejezett malignitású non-Hodgkin-lymphoma esetén, már az első ciklus után elvégzett PET/CT vizsgálat is segíthet. A módszer – ebben az indikációban – folyamatban lévő klinikai vizsgálatok tárgya, standardnak nem tekinthető.