

Myelofibroosi (sidekudoksen kertyminen luuytimeen)

Lääkärikirja Duodecim

8.6.2022

Veritautien erikoislääkäri Minna Lehto



- Yleistä
- Myelofibroosin oireet
- Myelofibroosin toteaminen
- Myelofibroosin hoito
- Myelofibroosin ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Myelofibroosi on harvinainen verisyöpä.
- Sairaus on alkuvaiheessa usein oireeton, mutta edetessään aiheuttaa väsymystä, yöhikoilua, tahatonta laihtumista, kuumeilua ja suurentuneeseen pernaan liittyen vatsa- tai kylkikipuja.
- Ainoa parantava hoito on kantasolujen siirto, joka voidaan tehdä vain harvoille nuoremmille potilaille.
- Yleensä taudin hoidon tavoitteena on siihen liittyvien oireiden lieventäminen.

Yleistä

Myelofibroosi on harvinainen syöpäsairaus. Siihen sairastuu vuosittain noin yksi henkilö sataatuhatta suomalaista kohden. Yleisin taudin toteamisikä on noin 67 vuotta. Vain 5 % potilaista on alle 40-vuotiaita. Se on yhtä yleinen naisilla ja miehillä.

Myelofibroosissa luuytimen verta muodostavan kantasolun sairastuminen johtaa sairaiden verisolujen ja niiden esiasteiden sekä luuytimen sidekudoksen määrän lisääntymiseen. Myelofibroosi voi kehittyä ilman edeltävää verisairautta (primaarinen myelofibroosi) tai hiljalleen [polysytemia veran](#) tai [essentiaalisen trombosytemian](#) pohjalta. Sidekudoksen lisääntymisen myötä terveiden verisolujen syntyminen vaikeutuu, jolloin perna ja maksa ryhtyvät tuottamaan verisoluja. Noin viidenneksellä potilaista sairaus muuntuu ajan myötä [akuutiksi leukemiaksi](#).

Keskimääräinen elinaika riippuu sairauden vaiheesta. Alle 65-vuotias oireeton potilas, jonka veriarvot ovat kohtuullisen hyvät, elää keskimäärin yli 10–15 vuotta taudin toteamisen jälkeen. Pitkälle edenneessä sairaudessa odotettavissa oleva elinaika on huomattavasti lyhyempi.

Myelofibroosin oireet

Myelofibroosi on alkuvaiheessa oireeton. Tutkimuksiin ryhdytään sattumalta todettujen poikkeavien veriarvojen tai suurentuneen pernan vuoksi. Taudinkulku vaihtelee eri potilailla. Pitkälle edenneessä sairaudessa suurentunut perna aiheuttaa ylävatsa- tai kylkikipuja ja täyttävää oloa ylävatsalla jo kevyen ruokailun jälkeen. Muita oireita ovat laihtuminen, väsymys, yöhikoilu, kuumeilu ja voimien heikkeneminen.

Verikokeissa todetaan anemia ja yleensä suurentunut valkosolujen määrä. Verihiutaleiden määrä voi olla pieni, normaali tai suuri. Verinäytteen mikroskooppitutkimuksessa nähdään myös muita verisolujen poikkeavuuksia.

Myelofibroosin toteaminen

Myelofibroosin toteamiseksi pitää ottaa [luuydinnäyte](#). On tavallista, että luuytimen imunäytettä ei saada otettua, vaan tarvitaan koepala lantion luusta. Luuytimessä näkyy myelofibroosille tyypillisiä muutoksia. Noin puolella myelofibroosipotilaista todetaan sairaissa soluissa ns. JAK2-geenin mutaatio eli rakenteellinen muutos. Muita sairauteen liittyviä tyypillisiä mutaatioita ovat CALR- tai MPL-geenien mutaatiot. Myelofibroosipotilaiden perna ja usein myös maksa voivat suurentua, minkä vuoksi diagnoosivaiheessa tehdään vatsan ultraäänitutkimus.

Myelofibroosin hoito

Hoidolla voidaan lievittää monen potilaan oireita, vaikka ne eivät paranna sairaudesta. Erikoislääkäri suunnittelee hoidon yksilöllisesti ottaen huomioon potilaan oireet, veriarvot sekä muut sairaudet ja lääkkeet.

Anemian vuoksi voidaan tarvita punasolusiirtoja tai pistoksina annosteltavaa erytropoietiinia, joka on punasolujen muodostumista lisäävä hormoni.

Hydroksikarbamidia voidaan käyttää suurentuneiden verisoluarvojen pienentämiseksi ja suuren pernan pienentämiseksi. Joskus saatetaan käyttää myös muita solunsalpaajia.

Ruksolitinibi-lääkitystä harkitaan, jos oireet ovat voimakkaita ja perna on hyvin suuri.

[Kelan korvattavuuden saaminen edellyttää tiettyjen kriteerien täyttymistä¹](#).

Oireita aiheuttavaa suurentunutta pernaa voidaan joskus pienentää sädehoidolla.

Alle 70-vuotiailla vaikeaa tautimuotoa sairastavilla potilailla selvitetään allogeenisen eli luovuttajan kantasolujen siirron mahdollisuus.

Myelofibroosin ehkäisy

Sairauteen ei tunneta ehkäisyä.

Aiemmat kirjoittajat: Veritautien erikoislääkäri Jonna Salonen

Artikkelin tunnus: dlk01141 (003.020)

© 2022 Kustannus Oy Duodecim