

Waldenströmin makroglobulinemia (plasmasoluihin imusolmukesyöpä)

Lääkärikirja Duodecim

7.12.2022

Veritautien erikoislääkäri Juha Lievonen



- Yleistä
- Waldenströmin makroglobulinemian syyt
- Waldenströmin makroglobulinemian oireet
- Waldenströmin makroglobulinemian toteaminen
- Waldenströmin makroglobulinemian kulku
- Waldenströmin makroglobulinemian hoito
- Ehkäisy
- Kirjallisuutta

Keskeistä

- Waldenströmin tauti on syöpäsairaus, jossa luuytimeen ja imukudokseen kertyy pieniä, pitkälle kypsyneitä B-imusoluja.
- Se todetaan vuosittain vain noin 15–35 suomalaisella.
- Waldenströmin tautiin sairastumisen syytä ei tiedetä.
- Potilaiden oireet voivat olla hyvin moninaisia. Osa potilaista on täysin oireettomia.

Yleistä

Ruotsalainen lääkäri Jan Waldenström kirjoitti vuonna 1944 lääketieteelliseen lehteen kahdesta potilaasta, joilla oli [laskon](#) nousua, nenäverenvuotoja, suurentuneet imusolmukkeet ja luuytimessä imusolukasvain. Tämänkaltaisen imusolmukesyöpä nimettiin hänen mukaansa ja tautia kutsutaan edelleen Waldenströmin makroglobulinemiaksi.

Waldenströmin tauti on syöpäsairaus, jossa luuytimeen ja imukudokseen kertyy pieniä, pitkälle kypsyneitä B-imusoluja. Kansainvälisessä imusolmukesyöpäluokituksessa tauti on nimeltään lymfoplasmasyyttinen lymfooma. Sairaavat solut tuottavat tavallisia vasta-aineita muistuttavaa valkuaisainetta (IgM-valkuaisainetta), jonka määrää voidaan mitata verinäytteestä Sana makroglobulinemia tarkoittaa juuri IgM-tyypin valkuaisen lisääntynyttä määrää veressä. Tätä poikkeavaa veren valkuaisainetta kutsutaan yleensä M-komponentiksi.

Waldenströmin makroglobulinemia on harvinainen sairaus. Se todetaan vuosittain vain noin 15–35 suomalaisella. Potilaat ovat taudin toteamisvaiheessa keskimäärin noin 70-vuotiaita. Potilaista suunnilleen kaksi kolmannesta on miehiä.

Waldenströmin makroglobulinemian syyt

Waldenströmin tautiin sairastumisen syytä ei tiedetä. Sairaus ei ole perinnöllinen, vaikka harvoissa tapauksissa potilaita on yhdessä suvussa enemmän kuin muussa väestössä keskimäärin.

Waldenströmin makroglobulinemian oireet

Potilaiden oireet voivat olla hyvin moninaisia. Osa potilaista on täysin oireettomia.

Osalla potilaista on [anemia](#). Tämä johtuu siitä, että sairaat solut valtaavat tilaa luuytimessä ja häiritsevät normaalien verisolujen tuotantoa. Waldenströmin tautiin voi liittyä myös [punasolujen hajoamista eli hemolyyttistä anemiaa](#). Anemia voi aiheuttaa väsymystä sekä hengästymistä ja voimattomuutta liikkuesssa. Joillakin potilailla on yöhikoilua, laihtumista tai lievää lämmönnousua. Imusolmukkeet, maksa tai perna voivat olla suurentuneita.

Poikkeavaa valkuaista saattaa olla veressä niin paljon, että veren sitkaisuus (viskositeetti) lisääntyy, jolloin sen virtaus verisuonissa heikkenee. Tämä voi altistaa potilaan verenkiertohäiriöille. Oireina voivat olla myös huimaus, päänsärky, näköhäiriöt ja valkosormisuus.

Valkuaisainetta voi kertyä eri elimiin ja haitata niiden normaalia toimintaa. Seurauksena voi olla esimerkiksi mustelmataipumus, ripuli, munuaisten vajaatoiminta tai ääreishermoston toimintahäiriö, joka voi ilmetä käsien tai jalkojen pistelynä ja puutumisenä ja tasapainohäiriöinä. Pienikin määrä viallista valkuaista voi aiheuttaa elimistön puolustusjärjestelmän häiriintymistä ja esimerkiksi punasolujen ennenaikaista hajoamista eli hemolyyysiä.

Waldenströmin makroglobulinemian toteaminen

Lääkäri saattaa päästä Waldenströmin makroglobulinemian jäljille potilaan hakeuduttua jatkotutkimuksiin koholla olevan laskon eli "senkan" vuoksi. Tällöin verestä usein tutkitaan valkuaispitoisuus, joka koholla ollessaan johtaa jatkotutkimuksiin. Muita jatkotutkimuksiin johtavia syitä ovat useimmiten anemia tai potilaan oireet. Verikokeiden lisäksi tehdään usein joko keuhkokuva ja vatsan kaikututkimus tai vartalon tietokonekerroskuvaus eli -tomografia ja otetaan luuydinnäyte. Diagnoosi varmistuu, jos verestä löytyy tietynlaista poikkeavaa valkuaista ja luuytimestä tai imukudoksesta mikroskooppitutkimuksessa taudille tyypillisiä soluja. Lopullisen diagnoosin tekee tavallisesti veritautien erikoislääkäri.

Waldenströmin makroglobulinemian kulku

Waldenströmin tauti on yleensä hidaskulkuinen, mutta taudinkulku vaihtelee suuresti. Potilaiden elossaolo on parantunut viimeisten vuosikymmenten aikana. Nykyiseksi keskimääräiseksi elinajaksi taudin toteamisesta arvioidaan eri lähteissä 7–10 vuotta. Osa potilaista elää siis huomattavasti tätä pidempään.

Waldenströmin makroglobulinemian hoito

Jos potilas on oireeton eikä elinten toiminta ole merkittävästi häiriintynyt, ei hoitoa suositella. Oireettoman potilaan vointia ja tilaa seurataan säännöllisesti. Seuranta saattaa jatkua hyvinkin pitkään ilman hoidon tarvetta.

Mikäli sairaus aiheuttaa selviä oireita tai elinten toimintahäiriöitä tai imusolmukkeet suurenevat voimakkaasti tai veriärvot alkavat selvästi huonontua, suositellaan hoidon aloittamista. Hoitovaihtoehtoja on useita. Veritautien erikoislääkäri suosittelee potilaalle parhaiten sopivaa hoitoa, jonka valintaan vaikuttavat potilaan muut sairaudet.

Hoidossa käytetään yleensä rituksimabi-nimistä vasta-ainelääkettä joko ainoana hoitona tai yhdistettynä solunsalpaajaan (kuten syklofosfamidi tai bendamustiini) tai proteasomin estäjään (bortetsomibi). Brutonin tyrosiinikinaasin (BTK) estäjät (kuten ibrutinibi) ovat osoittautuneet tehokkaiksi taudin hoidossa.

Jos elimistön suuri valkuaismäärä aiheuttaa liiallista veren sitkon lisääntymistä, saatetaan valkuaista joutua poistamaan niin sanotulla plasmafereesillä. Tässä hoitomuodossa potilaan veri siirretään letkua pitkin laitteeseen, joka erottelee plasman muusta verestä. Potilaan verenkiertoon palautetaan verisolut ja plasman tilalla

suolaliuosta ja veren tavallisia valkuaisaineita.

Ehkäisy

Sairauden ehkäisemiseksi ei tunneta keinoja.

Aiemmat kirjoittajat: Veritautien erikoislääkäri Jonna Salonen

Artikkelin tunnus: dlk00853 (003.029)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim