



Czerwienica
prawdziwa

Choroba	5
Czym jest czerwienica prawdziwa?	5
Dlaczego czerwienica prawdziwa jest niebezpieczna?	7
Jak przebiega czerwienica prawdziwa?	8
Późna faza – mniej krwinek i powiększenie śledziony	9
Jakie są objawy czerwienicy prawdziwej?	11
Objawy	17
Częste objawy	17
Dolegliwości skórne	19
Problemy z krążeniem i zakrzepica	21
Inne powikłania	23
Leczenie	25
Cele leczenia czerwienicy prawdziwej	25
Jakie opcje leczenia są dostępne?	26
Jeśli wstępne kroki nie zadziałały w Twoim przypadku...	28
Kiedy należy wprowadzić zmiany w leczeniu?	30
Wytrzymałość fizyczna	33
Dbanie o utrzymanie poziomu sprawności fizycznej	33
Jakość życia	35
Pomaganie ludziom w zrozumieniu choroby: cztery wskazówki, jak rozmawiać z rodziną i przyjaciółmi	40
W miejscu pracy: dwa zalecenia dotyczące życia zawodowego	43
Słowniczek	45
Notatki	53

Czerwienica prawdziwa ma różne oblicza

Diagnoza czerwienicy prawdziwej niesie ze sobą niepewność i wiele pytań dotyczących życia z chorobą. Czym jest ta rzadka choroba? Jak się rozwija? Jakie są objawy i możliwe powikłania wynikające z jej przebiegu? Jak można ją leczyć?

Niniejsza broszura została opracowana w celu dostarczenia naukowo potwierdzonych odpowiedzi na te i inne ważne pytania, by wspomóc osobę chorą oraz jej bliskich poszukujących informacji.

Po przeczytaniu broszury pacjenci będą wiedzieli, na czym polega choroba, rozumieli jej specyfikę, znali możliwości jej leczenia wynikające z dostępnych nowoczesnych metod terapii, a także będą w stanie podnieść jakość swojego życia.

Copyright © 2024 by hematoonkologia.pl

Data opracowania: sierpień 2024 r.

Wszelkie prawa zastrzeżone. Broszura jest chroniona prawem autorskim. Przekształcenie i reprodukcja w jakiegokolwiek postaci całości lub części broszury bez pisemnej zgody wydawcy są zabronione. Procedury i praktyki przedstawione w tej broszurze powinny być stosowane zgodnie z zasadami i standardami obowiązującymi w określonej sytuacji. Dołożono wszelkich starań, aby potwierdzić dokładność zamieszczonych tu informacji oraz aby rzetelnie przedstawić ogólnie przyjęte zasady praktyki klinicznej. Zarówno autor, jak i wydawca, nie ponoszą żadnej odpowiedzialności za pominięcia, niedopatrzienia ani za efekty wykorzystania prezentowanego tu materiału. Broszura nie udziela żadnych gwarancji na wykorzystanie zawartych w niej informacji.

Opracowanie: Dr n.med. Aleksandra Gołos

Opracowanie redakcyjne:

Hematoonkologia.pl Agnieszka Giannopoulos

ul. Kilińskiego 18, 20-809 Lublin

www.hematoonkologia.pl



Redakcja:

Katarzyna Wysokińska

Projekt graficzny, DTP:

Ola Szatkowska, hematoonkologia.pl



Choroba

Czym jest czerwienica prawdziwa?

Czerwienica prawdziwa: rzadka choroba szpiku kostnego

Czerwienica prawdziwa (PV-*Polycythaemia vera*) jest klasyfikowana jako przewlekły nowotwór krwi, w którym dochodzi do zaburzenia tworzenia nowych krwinek w szpiku kostnym.

Czerwienica prawdziwa należy do grupy chorób rzadkich i może wystąpić w dowolnym momencie życia.

Każdego roku ok. 1000 osób w Polsce dowiaduje się o diagnozie czerwienicy. Choroba zwykle dotyka osoby starsze, w wieku powyżej 60. roku życia, ale może również wystąpić wcześniej¹. Należy podkreślić, że obecnie czerwienicę prawdziwą można skutecznie leczyć za pomocą różnych środków i leków.

Co się dzieje podczas czerwienicy prawdziwej?

Jest to choroba układu krwiotwórczego, w przebiegu której w szpiku kostnym powstaje zbyt wiele krwinek. Może to dotyczyć większości komórek krwi: czerwonych i białych krwinek oraz płytek krwi. Ta nadprodukcja dotyczy w szczególności

krwinek czerwonych, w wyniku czego krew staje się gęstsza¹. Więcej informacji na temat niekiedy poważnych konsekwencji choroby można znaleźć na stronie 7.

Enzymy przełączają się na nadprodukcję: kinazy janusowe (JAK)

Pacjent/ka może zastanawiać się, z jakiego powodu produkcja komórek krwiotwórczych jest zaburzona. Dziś wiemy, że prawie wszyscy pacjenci z czerwienicą prawdziwą mają zmiany genetyczne w komórkach krwiotwórczych spowodowane mutacją enzymów kinazy janusowej 1 i 2 (w skrócie JAK1 i JAK2)¹³. Są to białka kontrolujące procesy biochemiczne w organizmie.

Jak działają enzymy przełączające JAK1/2

Enzym JAK2 odgrywa szczególnie ważną rolę w komórkach krwiotwórczych. Jego prawidłowa funkcja obejmuje włączanie i wyłączanie namnażania komórek krwiotwórczych, jednak z powodu mutacji enzymu JAK2 ten wadliwy przełącznik jest stale w trybie „włączenia”. Skutkuje to niekontrolowaną nadprodukcją krwinek, zwłaszcza czerwonych, ale liczba białych krwinek i płytek krwi również może być zwiększona¹.



Dlaczego czerwienica prawdziwa jest niebezpieczna?

Im gęstsza krew, tym wyższe ryzyko zawału serca i udaru mózgu. To, co sprawia, że czerwienica prawdziwa jest tak niebezpieczna to fakt, że nieleczona może spowodować śmiertelny zawał serca, udar mózgu, zakrzepicę¹ lub zatorowość płucną. Przyczyną takiego stanu jest zwiększona gęstość i lepkość krwi spowodowana zwiększoną liczbą krwinek czerwonych. Wszystkie krwinki stanowią tzw. stałe komponenty krwi, a pozostała część to osocze. Hematokryt to parametr mówiący, jaki procent krwi stanowią stałe komponenty.

Poziom hematokrytu we krwi nie powinien przekraczać 45%¹, ponieważ powyżej tej wartości znacznie wzrasta ryzyko tworzenia się zakrzepów. Z tego powodu lekarz powinien regularnie sprawdzać poziom hematokrytu i ewentualnie wprowadzać leczenie mające na celu jego obniżenie¹.

W skrócie

Twój poziom hematokrytu nie może przekraczać 45%.



Jak przebiega czerwienica prawdziwa?

Nie można dokładnie przewidzieć, jaki będzie rozwój czerwienicy prawdziwej u każdego pacjenta/ki. Istnieje jednak ogólna tendencja rozwoju czerwienicy prawdziwej i można ją podzielić na dwie fazy¹.

Na wczesnym etapie wielu pacjentów nie odczuwa prawie żadnych objawów. Objawy, takie jak skrajne zmęczenie (znużenie), pojawiają się stopniowo, wraz z rozwojem choroby. Ponieważ nadprodukcja krwinek bez wdrożonego odpowiedniego leczenia postępuje, z każdym dniem bez poprawnej diagnozy wzrasta również ryzyko zakrzepicy¹⁴, zawału serca i udaru mózgu.

Podczas późnej fazy cytokiny mogą w coraz większym stopniu wywoływać negatywne objawy. Cytokiny są substancjami przekaznikowymi, które powstają w odpowiedzi immunologicznej, gdy występuje stan zapalny. Powodują one koncentrację dodatkowych komórek odpornościowych (leukocytów) w miejscu stanu zapalnego i aktywują je. Po aktywacji te komórki odpornościowe również tworzą cytokiny w celu wzmocnienia odpowiedzi immunologicznej. Taki efekt kuli śnieżnej może następnie wywołać objawy choroby.

Najczęstszymi objawami są intensywne swędzenie i silne zmęczenie z utratą wytrzymałości fizycznej (szczegóły na stronie 21). W wyniku nasilenia odpowiedzi immunologicznej w szpiku kostnym dochodzi do jego stopniowego włóknienia i zmniejszenia wytwarzania krwinek. Gdy włóknienie w szpiku jest bardzo

nasilone, procesy krwiotwórcze przenoszą się do wątroby i śledziony. Dobrą wiadomością jest to, że jeśli czerwienica prawdziwa zostanie wcześniej zdiagnozowana, lekarz może skutecznie leczyć zarówno nadprodukcję krwinek, jak i objawy podmiotowe oraz ustabilizować chorobę. Dzięki odpowiedniemu leczeniu, obecnie możliwe jest osiągnięcie prawie normalnej długości życia.



Późna faza – mniej krwinek i powiększenie śledziony



Na kolejnym etapie zwiększa się ryzyko powikłań takich jak zawał serca lub udar mózgu. Mogą również wystąpić nowe lub nasilone objawy wywołane przez cytokiny, takie jak skrajne zmęczenie, swędzenie, zaburzenia koncentracji i ból.

W fazie późnej nadprodukcja krwinek przechodzi w ich niedostateczną produkcję¹: szpik kostny wytwarza tkankę włóknistą³⁴

i tworzy coraz mniej nowych krwinek. Ponieważ krwinki są również częścią układu odpornościowego (białe krwinki) i krzepnięcia krwi (płytki krwi), wzrasta podatność na infekcje i łatwość krwawienia. W przypadku dalszego spadku liczby czerwonych krwinek może dojść do niedokrwistości. W rezultacie poziom wytrzymałości fizycznej może nadal spadać. W tej fazie wątroba i śledziona przejmują procesy krwiotwórcze poprzez kolonizację komórek macierzystych ze szpiku kostnego. Śledziona może zwiększyć swój rozmiar (tzw. splenomegalia) 15, co może prowadzić do bólu w górnej części brzucha lub wczesnego uczucia pełności podczas posiłków.

Późne i rzadkie powikłania choroby: zwłóknienie szpiku i ostra białaczka szpikowa

W rzadkich przypadkach czerwienica prawdziwa może przejść w ostrą białaczkę szpikową (AML)¹⁴ lub mielofibrozę (MF)⁶. Jeśli lekarz stwierdzi oznaki takiej transformacji podczas regularnych badań kontrolnych, przydatne będzie ponowne badanie szpiku kostnego.

Mielofibroza: gdy szpik kostny jest włóknisty

Mielofibroza (MF) rozwija się, gdy szpik kostny zostaje zastąpiony tkanką włóknistą i łączną. Szczególną cechą MF jest zmniejszenie produkcji krwinek w szpiku kostnym. W wyniku przeniesienia procesów krwiotwórczych do innych narządów (wątroby lub śledziony), narządy te mogą ulec powiększeniu.

Ostra białaczka szpikowa: zbyt wiele niedojrzałych komórek macierzystych krwi

Ostra białaczka szpikowa (AML) jest chorobą nowotworową, która charakteryzuje się zbyt dużą liczbą niedojrzałych komórek macierzystych krwi we krwi i szpiku kostnym. Utrudnia to rozwój pozostałych, prawidłowych krwinek, a w konsekwencji ogranicza zwalczanie infekcji przez układ odpornościowy, powoduje krwawienia oraz niedokrwistość.

Jakie są objawy czerwienicy prawdziwej?

Czerwienica prawdziwa - często konieczne jest zasięgnięcie drugiej opinii

Zdarza się, że czerwienica prawdziwa jest diagnozowana dopiero podczas drugiej lub trzeciej wizyty u lekarza.

Wielu objawów czerwienicy prawdziwej nie da się początkowo właściwie zinterpretować, ponieważ występują one również w innych, znacznie bardziej powszechnych chorobach. Mylone objawy obejmują swędzenie i nocne poty, bóle głowy, zawroty głowy, zaburzenia widzenia, krwawienia z nosa lub dzwonienie w uszach³.

- Niektóre osoby dotknięte chorobą zgłaszają się do lekarza z objawami zaburzeń krążenia w dłoniach i stopach, z zaczerwienieniem skóry lub sinym zabarwieniem warg¹³.

- U innych pacjentów czerwienica prawdziwa jest diagnozowana nie spodziewanie, ponieważ morfologia wykazuje nieprawidłowości.
- Zakrzepica lub nagły zawał serca mogą również prowadzić do rozpoznania czerwienicy prawdziwej.
- Swędzenie i przewlekłe zmęczenie często nie są początkowo rozpoznawane jako objawy czerwienicy prawdziwej.

Jak otrzymać wiarygodną diagnozę czerwienicy prawdziwej?

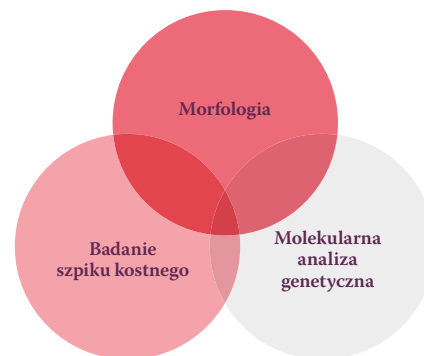
Ponieważ objawy czerwienicy mogą nie wskazywać jednoznacznie na tę chorobę, lekarz rodzinny powinien sprawdzić wszelkie symptomy choroby ukierunkowaną metodą leczenia. Jeśli podejrza czerwienicę, powinien zlecić następujące badania:

- morfologię krwi,
- molekularną analizę genetyczną,
- biopsję szpiku kostnego³

i skierować pacjenta/kę do hematologa (specjalisty chorób krwi).

Dlaczego konieczna jest morfologia?

Morfologia krwi pokazuje lekarzowi wszelkie nieprawidłowości, takie jak podwyższony poziom hematokrytu i hemoglobiny, pozwalając wstępnie wysunąć podejrzenie czerwienicy prawdziwej. Jeśli liczba płytek krwi i białych krwinek jest również podwyższona,



Morfologia: wartości w normie³

Liczba czerwonych krwinek	4,3 - 5,6/pl (mężczyźni) • 4,0-5,4/pl (kobiety)
Liczba krwinek białych	3,8 - 10,5/nl
Liczba płytek krwi	140 - 345/nl
Hemoglobina	13 - 17g/dl (mężczyźni) • 12 - 16g/dl (kobiety)
Hematokryt	42 - 50% (mężczyźni) • 38 - 44% (kobiety)
Erytropoetyna	10 - 25 U/l

Badanie szpiku kostnego

Liczba/wygląd komórek krwiotwórczych

Molekularna analiza genetyczna

Mutacje genowe (w szczególności mutacja JAK2)

pl = pikolitr = 1 bilionowa część litra; nl = nanolitr = 1 miliardowa część litra; U/l = jednostki na litr

podejrzenie czerwienicy jest bardziej prawdopodobne. Dalsza molekularna analiza genetyczna wykaże, czy obecny jest defekt genetyczny w genie JAK2 (plan budowy enzymu JAK2 – zob. strona 6). Podwyższony poziom hematokrytu we krwi i defekt genu JAK2 oznaczają już, że lekarz będzie w stanie zdiagnozować czerwienicę prawdziwą z dużym stopniem prawdopodobieństwa.

Biopsja szpiku kostnego

Wykonuje się ją w celu określenia składu szpiku i rozmieszczenia w nim komórek. Szpik kostny jest zwykle pobierany z talerza kości biodrowej.

Dlaczego biopsja szpiku kostnego jest tak ważna?

Aby mieć pewność, czy rzeczywiście mamy do czynienia z czerwienicą prawdziwą, zwykle konieczne jest również badanie szpiku kostnego. Próbką szpiku kostnego zbadana pod mikroskopem pokaże, czy i jak zmienione są komórki krwiotwórcze szpiku kostnego. W ten sposób hematolog może w większości przypadków zdiagnozować lub wykluczyć czerwienicę prawdziwą. Podczas badania szpiku kostnego lekarz pobiera niewielką ilość szpiku kostnego bezpośrednio z kości miednicy i przekazuje ją do analizy laboratoryjnej.

Czy czerwienica prawdziwa jest dziedziczna?

Odpowiedź jest jednoznacznie przecząca. Zgodnie z obecnym stanem wiedzy, mutacja JAK2 w czerwienicy prawdziwej nie jest dziedziczna. Wada w genie JAK2 rozwija się w szpiku kostnym jedynie w ciągu życia danej osoby⁴. Ponieważ nie ma to wpływu

ani na komórki jajowe, ani na plemniki, osoby z czerwienicą prawdziwą nie mogą przekazać wady genetycznej swoim dzieciom.



Objawy

Częste objawy

Objawy podmiotowe, które są często pomijane

Pacjenci mogą doświadczać objawów powodowanych przez czerwienicę prawdziwą i w ogóle nie wiązać ich z tą jednostką chorobową. Zmęczenie, swędzenie i trudności z koncentracją u niektórych pacjentów pojawiają się dopiero po latach, ale niektórzy mogą je zaobserwować już na wczesnym etapie choroby. Natomiast jeśli nie zostaną rozpoznane jako bezpośrednio związane z chorobą, nie można ich odpowiednio leczyć.

Te osłabiające objawy są wywoływane głównie przez tak zwane cytokiny - substancje przekaźnikowe układu odpornościowego, które są uwalniane w szpiku kostnym, gdy występuje zapalenie (zob. str. 9). Objawy te mogą poważnie pogorszyć jakość życia, ponieważ mają negatywny wpływ na poziom wytrzymałości fizycznej, a w konsekwencji w mniejszym lub większym stopniu na zdolność do pracy.

Poniżej znajduje się przegląd najczęstszych objawów⁵.

Zwróć szczególną uwagę na:



Co można zrobić?

Chorując na czerwieńcę prawdziwą, ważne jest, aby dokumentować wszystkie występujące objawy i poinformować o nich lekarza. Tylko w ten sposób lekarz będzie mógł zapewnić najlepsze leczenie dostosowane do potrzeb chorego.

Dolegliwości skórne

Osoby cierpiące na czerwieńcę prawdziwą muszą również zwracać szczególną uwagę na swoją skórę, ponieważ to właśnie w jej obszarze mogą wystąpić problemy spowodowane zarówno chorobą, jak i leczeniem (więcej informacji na temat celów i opcji leczenia znajduje się na stronie 26 i kolejnych).

Problemy związane z chorobą

Obejmują one wspomniane już swędzenie (świąd), zwłaszcza po kąpielach/prysznicu, a nawet bolesne zaczerwienienia na skórze.

Problemy związane z zastosowanym leczeniem

Często stosowany w leczeniu czerwieńcy prawdziwej hydroksymocznik może powodować suchość skóry i rogowacenie słoneczne - wyczuwalną szorstkość skóry, która jest prekursorem nieczerniakowych nowotworów skóry. Występowanie owrzodzeń nóg (patrz poniżej) może być wynikiem leczenia lub choroby.

Uwaga na: sygnały alarmowe dotyczące skóry

Zawsze należy regularnie obserwować swoją skórę. Szczególnie

jednak w przypadku leczenia hydroksymocznikiem z powodu czerwienicy prawdziwej. Wynika to z faktu, że w trakcie leczenia również mogą wystąpić reakcje, a także skutki uboczne związane z chorobą, takie jak swędzenie. Poniżej wymieniono niektóre typowe problemy związane z hydroksymocznikiem.

Suchość skóry

Skóra jest często podrażniona, matowa, łuszcząca się lub spierzchnięta, z możliwym zaczerwienieniem i pęknięciami.

Stan zapalny naczyń krwionośnych

Oznaki krwawienia na nogach, początkowo zwykle wielkości główki od szpilki, później stan ten może objąć większy obszar i wyglądać jak siniak.

Owrzodzenie

Bolesna rana w postaci zaczerwienionego otworu w skórze, ostro wykrojonego, może być spowodowana chorobą lub leczeniem.

Rogowacenie słoneczne

Lekkie uszkodzenie, na przykład na czole, policzkach lub grzbietach dłoni w postaci wyczuwalnych łuszczących się, czerwonych, uniesionych obszarów na skórze, które mogą prowadzić do nieczerniakowego nowotworu skóry.

Co można zrobić?

Sprawdzaj swoją skórę regularnie i poinformuj lekarza, jeżeli zauważysz coś nieprawidłowego.

Problemy z krążeniem i zakrzepica

Ponieważ czerwienica prawdziwa jest zaburzeniem procesów krwiotwórczych, a zbyt duża liczba krwinek utrudnia przepływ krwi, choroba może również powodować problemy z krążeniem w dłoniach i stopach, sine zabarwienie warg i zaczerwienienia na twarzy. Bóle i zawroty głowy, zaburzenia widzenia, krwawienia z nosa lub dzwonienie w uszach to tylko niektóre z możliwych konsekwencji. Konieczne jest poinformowanie lekarza o wystąpieniu któregośkolwiek z tych objawów w trakcie leczenia.

Ryzyko zakrzepicy: gdy gęsta krew tworzy zakrzepę

Zbyt wiele czerwonych krwinek zagęszcza krew i zwiększa ryzyko zakrzepicy (zakrzepów krwi) w większych naczyniach krwionośnych.

Jeśli zakrzep zablokuje ważną tętnicę, może to wywołać zawał serca lub udar mózgu.

Jeśli zakrzep zablokuje żyłę, może rozwinąć się zakrzepica żył głębokich, która z kolei może doprowadzić nawet do zagrażającej życiu zatorowości płucnej.

- **Zakrzepica żył głębokich:** polega na tworzeniu się skrzepliny krwi w żyłach głębokich, głównie w nogach. Zakrzepicy żył głębokich towarzyszy ból, obrzęk, zaczerwienienie lub zasinienie i powiększone żyły powierzchniowe.

- **Zatorowość płucna:** może wystąpić, gdy skrzeplina spowodowana przez zakrzepicę żył głębokich odzepia się, krąży w krwioobiegu i zatyka jedną z tętnic płucnych. Zatorowość płucna to bardzo poważne, zagrażające życiu powikłanie.

Aktywne zapobieganie zakrzepicy: kilka wskazówek, jak to osiągnąć:⁵

- Odżywiając się zdrowo i w sposób zbilansowany. Jedząc duże ilości owoców i warzyw oraz pijąc wystarczającą ilość wody, herbaty lub innych niesłodzonych napojów - co najmniej dwa litry dziennie.
- Rezygnując z palenia papierosów.
- Regularnie wykonując ćwiczenia fizyczne, gdyż aktywność fizyczna może mieć pozytywny wpływ na objawy choroby i zmniejszyć ryzyko zakrzepicy.
- Unikając długotrwałego siedzenia, na przykład w samochodzie, podczas długodystansowych lotów lub przy biurku.
- Dobrym sposobem na pobudzenie krążenia w nogach jest regularne wstawanie od biurka czy z siedzenia samochodu/samolotu i chodzenie.

Inne powikłania

Powikłanie w postaci powiększenia śledziony

Inne powikłanie również związane z problemami z krwiotwórczeniem to powiększenie śledziony. W miarę jak szpik kostny jest zastępowany przez tkankę łączną, staje się coraz bardziej włóknisty i na późniejszym etapie choroby traci zdolność do wytwarzania nowych krwinek. Proces krwiotwórczy przenosi się do śledziony i wątroby. Prowadzi to do powiększenia śledziony i związanego z tym bólu w nadbrzuszu.

Co można zrobić?

Lekarz powinien wykonywać badanie USG jamy brzusznej raz w roku, aby określić dokładny rozmiar śledziony. Jej powiększenie można również wyczuć palpacyjnie. Ważne jest, aby jak najszybciej leczyć powiększenie śledziony!



Leczenie

Cele leczenia czerwienicy prawdziwej

Leczenie długotrwałe

Czerwienica prawdziwa jest chorobą przewlekłą. Dlatego standardowo leczenie prowadzone jest długoterminowo i ma na celu zapewnienie jakości życia jak najbardziej zbliżonej do normalnej¹. Utrzymanie sprawności fizycznej odgrywa w tym względzie bardzo ważną rolę.

Unikanie powikłań, łagodzenie objawów

Kolejnym celem leczenia jest zmniejszenie długotrwałej nadprodukcji krwinek (poziom hematokrytu $<45\%$), aby poprawić przepływ krwi. Ma to na celu zapobieganie powikłaniom, takim jak zakrzepica, zawał serca lub udar. Utrzymanie wysokiej jakości życia jest ważnym celem leczenia, zgodnie z wytycznymi medycznymi. Nielezione objawy, takie jak swędzenie i ciągłe zmęczenie zmniejszają poziom wytrzymałości fizycznej i mają negatywny wpływ na codzienne życie, co sprawia, że osoba chora może nie być w stanie pracować i wieść satysfakcjonującego życia. Właśnie dlatego trafne rozpoznawanie i łagodzenie poszczególnych objawów mają tak duże znaczenie.

Stabilizowanie przebiegu choroby

Trzeci cel przyczynia się do stabilizacji choroby i zapobieganiu przekształcenia jej w inne jednostki chorobowe takie jak mielofibroza (MF) i ostra białaczka szpikowa (AML), tak długo, jak to możliwe. Środki terapeutyczne dostosowane do fazy choroby pomagają osiągnąć ten cel.

Co można zrobić?

Należy porozmawiać z lekarzem prowadzącym o tym, czego pacjent/ka od niego oczekuje.

Lepsza jakość życia odgrywa ważną rolę w walce z objawami takimi jak zmęczenie lub swędzenie, dlatego tak ważne jest, by nie dopuszczać do ich rozwoju, gdyż występowanie tych objawów w konsekwencji bezpośrednio przyczynia się do obniżenia jakości życia. Lekarz może podjąć decyzję o zmianie leczenia, jeśli nie łagodzi ono tych objawów.

Jakie opcje leczenia są dostępne?

Po pierwsze: nie ma uniwersalnej metody leczenia czerwienicy prawdziwej. W zależności od stopnia zaawansowania choroby można stosować różne metody i leki w celu:

- zmniejszenia liczby krwinek i poprawy właściwości przepływu krwi,
- spowolnienia krzepnięcia krwi w celu uniknięcia zakrzepów,

- złagodzenia objawów, takich jak swędzenie i zmęczenie.

Rozcieńczanie krwi - upuszczanie krwi i ASA

Upuszczanie krwi jest pierwszym środkiem zaradczym w schemacie leczenia czerwienicy prawdziwej. Jest to od dawna stosowany zabieg, który szybko i w łatwy sposób obniża poziom hematokrytu. Upuszczanie krwi polega na pobraniu przez lekarza próbki od 300 do 500 ml krwi¹³. Celem takiej procedury jest utrzymanie poziomu hematokrytu, czyli stałych składników krwi (czerwonych krwinek), na poziomie poniżej 45%. Pozwala to na rozrzedzenie krwi i zmniejszenie ryzyka tworzenia się skrzepów krwi i powikłań, takich jak zakrzepica, zawał serca lub udar mózgu. Lekarz może również przepisać leczenie kwasem acetylosalicylowym (ASA)⁵. ASA ma właściwość „rozcieńczania” krwi, a tym samym zapobiega zlepianiu się płytek krwi. Lekarz powinien zdecydować, czy pacjent/ka będzie w stanie tolerować ASA.

Łagodna chemioterapia - zmniejszenie ryzyka powikłań

Osoby powyżej 60. roku życia i takie, u których wcześniej wystąpiła okluzja naczyń krwionośnych, mogą być szczególnie narażone na ryzyko wystąpienia powikłań. W ich przypadku lekarz może zalecić leczenie cytoredukcyjne hydroksymocznikiem lub interferonem jako leczenie uzupełniające towarzyszące upuszczaniu krwi. Leczenie cytoredukcyjne jest również stosowane w celu zmniejszenia liczby posiadanych krwinek.

Powody dla zastosowania leczenia cytoredukcyjnego:

Pacjenci wysokiego ryzyka



- wiek > 60 lat
- wystąpienie okluzji naczyniowych w przeszłości

Pacjenci niskiego ryzyka



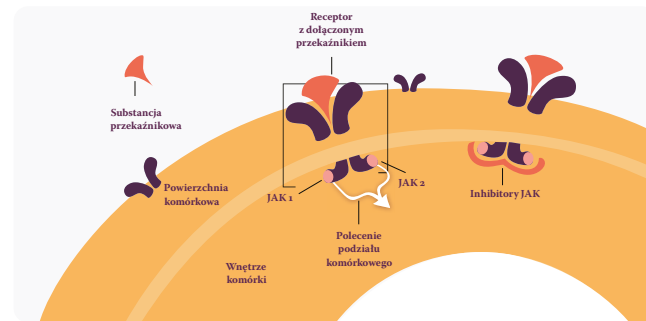
- objawy podmiotowe niezłagodzone poprzednim leczeniem
- postępujące zaburzenia mieloproliferatywne
- zwiększone ryzyko okluzji naczyniowej i krwawienia

Jeśli wstępne kroki nie zadziałały w Twoim przypadku...

Z pewnością możliwe jest, że wspomniane kroki leczenia okazały się nieskuteczne. Może to nastąpić z różnych powodów, na przykład, jeśli lek nie działa lub pacjent/ka nie reaguje na niego odpowiednio lub występują działania niepożądane. W takim przypadku lekarz dostosuje leczenie i wprowadzi inny lek - na przykład tzw. inhibitor JAK.

Inhibitory kinazy janusowej: bezpośrednio hamują wzrost liczby krwinek

Inhibitory kinazy janusowej (JAK) to rodzaj leków, które bezpośrednio hamują sygnały w komórkach. Są one nazywane terapią celowaną, ponieważ działają w miejscu, w którym rozwija się choroba, czyli w komórce. Ich funkcją jest, w zależności od choroby, blokowanie bardzo specyficznych enzymów, które pełnią ważną funkcję sygnałową w komórce (patrz także strona 6).



W czerwienicy prawdziwej hamowana jest aktywność enzymów kinazy janusowej 1 i 2 (JAK1, JAK2). Dlatego też lek ten jest

określany mianem inhibitora kinazy janusowej. Jeśli zahamowane zostanie działanie w szczególności JAK2, liczba nowych krwinek również zostanie zmniejszona. Inhibitory kinazy janusowej mogą zatem pomóc w osiągnięciu ważnego celu leczenia: poziomu hematokrytu $<45\%$ ¹⁵. Ponadto mogą one łagodzić objawy takie jak swędzenie i zmęczenie. Inhibitory JAK należą do grupy leków znanych jako inhibitory kinazy tyrozynowej (TKI).

Kiedy należy wprowadzić zmiany w leczeniu?

Przyczyny zmian: niewystarczający efekt, nietolerancja i objawy

Jeśli w leczeniu stosuje się łagodną chemioterapię, w niektórych sytuacjach może być konieczne skorygowanie stosowanego leku.

Przyczyny są następujące:

- Lek nie jest skuteczny lub nie jest wystarczająco skuteczny. Leczenie środkami chemioterapeutycznymi ma na celu zmniejszenie wysokiej liczby komórek we krwi. Może się jednak zdarzyć, że leczenie nie będzie skuteczne lub nie będzie wystarczająco skuteczne. Jest to określane mianem oporności na leczenie.
- Pacjent/ka nie jest w stanie tolerować leku i doświadcza poważnych działań niepożądanych. Jest to określane mianem braku tolerancji, a w rezultacie konieczne jest odstawienie leku.
- Pojawiają się nowe objawy lub nasilają się istniejące objawy. Niezależnie od tego, czy pacjent/ka jest leczony łagodnymi

środkami chemioterapeutycznymi, czy nie, nadal może doświadczać osłabiających objawów, takich jak swędzenie lub silne zmęczenie. Mimo że chemioterapeutyki zmniejszają liczbę komórek we krwi, nie redukują osłabiających objawów związanych z czerwienicą prawdziwą.

We wszystkich trzech wspomnianych przypadkach występuje konieczność zmiany leku.

Jedną z możliwych opcji jest terapia celowana tak zwanym inhibitorem kinazy tyrozynowej (TKI). Należy pamiętać o wszelkich działaniach niepożądanych lub problemach z tolerancją leczenia, a także o możliwych negatywnych objawach przyjmowania leku i poinformować o nich lekarza. Ważne jest, by zwracać szczególną uwagę na skórę, ponieważ mogą wystąpić problemy skórne związane z leczeniem, które może powodować czerwienica prawdziwa bądź leczenie hydroksymocznikiem.

Co można zrobić?

W szczególności trzeba pamiętać o odnotowywaniu wszelkich działań niepożądanych, problemów z tolerancją leczenia, a także możliwych objawów, takich jak np. skrajne zmęczenie. Lekarz polega na informacjach, które otrzymuje od pacjenta/ki i może zareagować wyłącznie wtedy, gdy zostanie o nich poinformowany.



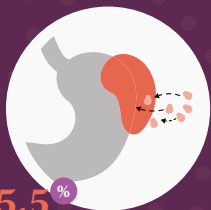
98,9%

Znaczne zmęczenie
(znużenie)



76,5%

Brak aktywności



75,5%

Szybkie uczucie sytości
podczas posiłków



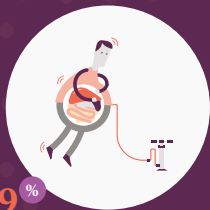
72,5%

Trudności
z koncentracją



57%

Nocne poty



49%

Dyskomfort w obrębie
jamy brzusznej

Wytrzymałość fizyczna

Dbanie o utrzymanie poziomu sprawności fizycznej



Jeśli codzienne życie staje się ciężarem

Czerwieńca prawdziwa jest chorobą przewlekłą, która zmienia życie chorego, jego rodziny i bliskich mu osób. Jej objawy mogą mieć różną intensywność. U wielu pacjentów negatywne objawy mogą być niezauważalne przez długi czas, ale w późniejszej fazie choroby mogą się nasilać, nawet w znacznym stopniu. Większość pacjentów doświadcza na przykład kilku objawów podmiotowych jednocześnie. Przyczyną są głównie tak zwane cytokiny, substancje przekazywające w układzie odpornościowym, które są uwalniane w nadmiernej ilości.

Konsekwencje odczuwane przez wielu pacjentów

Osoby aktywne, które wiodą żywe życie rodzinno-towarzyskie, mogą szczególnie odczuć wpływ rozwoju choroby na swój dobrostan psycho-fizyczny. Gdy nagle zaczyna brakować sił do codziennych aktywności, kontakty międzyludzkie mogą ulec ograniczeniu, konieczne może być ograniczenie lub nawet porzucenie zainteresowań. W wyniku choroby poziom wytrzymałości fizycznej

stopniowo zaczyna spadać, proste codzienne czynności, takie jak np. jazda samochodem, wykonywanie zakupów czy sprzątanie zaczynają stawać się wyzwaniem. Badania przeprowadzone wśród 223 pacjentów z czerwienicą prawdziwą pokazują, jak procentowo przedstawiają się skutki choroby^{9,10}.

Ograniczenia dotyczące życia rodzinnego i społecznego

63% Niewielkie ograniczenie

11% Znaczące ograniczenie

Wpływ na codzienne czynności

48% Niewielkie ograniczenie

10% Bardzo znaczące ograniczenie

33% Ograniczenia podczas pracy

15% Zmniejszenie godzin pracy związanych z chorobą

Zwalczanie objawów - rozpoczęcie właściwego leczenia

Upuszczanie krwi i, jeśli to konieczne, łagodna chemioterapia hydroksymocznikiem są skutecznymi środkami kontrolowania liczby krwinek. Nie pomogą one jednak złagodzić objawów, takich jak zmęczenie lub swędzenie. Tak zwana terapia celowana może pomóc złagodzić te objawy, jednak wymaga to precyzyjnego i świadomego obserwowania i odnotowania ich przez pacjenta/kę, a następnie przekazania wszystkich danych lekarzowi.

Jakość życia

Jak poprawić jakość życia?

Co można zrobić?

Prowadzenie dziennika choroby pomaga zarówno gromadzić pozytywne doświadczenia i spostrzeżenia, jak i rejestrować wszelkie zmiany w stanie zdrowia. Te informacje są również ważne dla lekarza w celu oceny stanu zaawansowania choroby.

Należy być wyczulonym/ą na wszelkie zmiany

Czerwieńca prawdziwa ma wpływ na wiele aspektów samopoczucia. Dlatego ważne jest, aby zwracać uwagę na wszelkie, negatywne, ale także pozytywne, zmiany związane z chorobą. Należy szczególnie skupić się na ocenie:

- swojego stanu ogólnego (Czy w stanie zdrowia zachodzą jakieś zmiany? Jeśli tak, to jakie?)
- fizycznego samopoczucia (Co przyczynia się do dobrego samopoczucia, a co nie?)



- niezależności w codziennym życiu (Czy zauważalne są skutki uboczne lub objawy, które wpływają na niezależność w życiu codziennym?)
- sił do pełnienia ról społecznych

To właśnie te osobiste oceny określają jakość życia, a jakość życia to nic innego jak osobisty „bilans dobrego samopoczucia”.

Co mogą sprawić ćwiczenia fizyczne

Aktywność fizyczna ma wiele pozytywnych skutków dla ogólnego stanu zdrowia i jest zalecana przez lekarzy nawet podczas rehabilitacji po ciężkich chorobach. Pacjent/ka chorujący/a na chorobę prawdziwą może odnieść korzyści z aktywności fizycznej w wielu obszarach:

- Ćwiczenia poprawiają przepływ krwi i zmniejszają ryzyko zakrzepicy.
- Wykazano, że ćwiczenia zmniejszają ryzyko zawału serca i udaru mózgu.
- Stres fizyczny sprzyja przepływowi krwi, a tym samym dostarczaniu tlenu do organizmu.
- Umiarkowany trening łagodzi zmęczenie i znużenie.

- Ćwiczenia mogą mieć również pozytywny wpływ na przewlekłe zmęczenie odczuwane w chorobie prawdziwej.
- Sport poprawia nastrój, ponieważ stymuluje wydzielanie endorfin.
- Regularne treningi zwiększają zaufanie do własnego ciała i podnoszą samoocenę.
- Dla chorych na chorobę prawdziwą szczególnie odpowiednie są sporty wytrzymałościowe (takie jak piesze wędrówki i nordic walking), dzięki którym można poprawić swoją wydolność fizyczną.

Co można zrobić?

Wskazane jest porozmawianie ze swoim lekarzem, fizjoterapeutą lub terapeutą sportowym o sposobach podejmowania regularnej aktywności fizycznej, formach wysiłku lub rodzajach sportu i ćwiczeń, które są odpowiednie przy występujących objawach choroby, oraz o tym, jak często można być aktywnym.

Relaksacja pomaga radzić sobie ze wszystkim z większym spokojem

Choroby przewlekłe są obciążeniem - niosą ze sobą niepewność, która może prowadzić do niepokoju i lęku. Krótko mówiąc: oznaczają stres. Sprawdzone techniki relaksacyjne pomagają aktywnie i skutecznie radzić sobie z konsekwencjami stresu, a w rezultacie

odzyskać zadowalającą jakość życia. Dzięki regularnej relaksacji można mieć wymierny wpływ na:

- napięcie i skurcze mięśni,
- objawy wyczerpania,
- zaburzenia koncentracji lub pamięci.

Oto krótki przegląd najbardziej znanych metod relaksacji:

- trening autogenny - promuje fizyczną i psychiczną relaksację za pomocą autosugestii,
- medytacja - zapewnia wewnętrzny spokój i koncentrację,
- postępująca relaksacja mięśni - napinanie i rozluźnianie określonych grup mięśni,
- wizualizacje - uspokajają dzięki wyobrażeniom pozytywnych środowisk i sytuacji,
- joga - łączy sprawność fizyczną z elementami medytacyjnymi, zapewniając większy spokój.

Zdrowe odżywianie opiera się na prostych zasadach

Stan odżywienia organizmu odgrywa ważną rolę, zwłaszcza w przypadku chorób przewlekłych: odpowiednia podaż składników

odżywczych przyczynia się do prawidłowego funkcjonowania fizycznego i psychicznego oraz zapobiega niedoborom związanym z odżywianiem. I odwrotnie, powszechnie wiadomo, że pacjenci, których zapotrzebowanie na energię i składniki odżywcze nie jest zaspokojone, często mają mniejszą wytrzymałość i obniżoną jakość życia.

Korzyści płynące ze zbilansowanej i zdrowej diety zostały potwierdzone nawet w leczeniu nowotworów. Nie musisz jednak poszukiwać specjalnej diety dla swojej choroby - w rzeczywistości nie ma czegoś takiego! Jeśli pacjent nie ma szczególnych problemów z jedzeniem i piciem, zalecana jest dieta, która jest również korzystna dla zdrowych osób. Dieta ta opiera się na kilku łatwych do zrozumienia wskazówkach i pozostawia wiele miejsca na własne upodobania.

Co można zrobić?

Zapoznać się ze wskazówkami dotyczącymi zdrowego i zrównoważonego odżywiania opracowanymi przez Narodowe Centrum Edukacji Żywieniowej i spróbować wprowadzić je w życie: necz.pzh.gov.pl

Jeśli występują problemy z odżywianiem, konieczne należy porozmawiać o tym z lekarzem prowadzącym.

Pomaganie ludziom w zrozumieniu choroby: cztery wskazówki, jak rozmawiać z rodziną i przyjaciółmi

1. Bez tajemnic

Rozpoznanie choroby jest punktem zwrotnym w dotychczasowym życiu pacjenta/ki, jednak zmiany dotyczą nie tylko ich, ale także osób z ich najbliższego otoczenia, rodziny, przyjaciół i współpracowników. Dlatego warto poświęcić czas na rozmowę z najbliższymi i poinformowanie ich o zmianach, które nieuchronnie się pojawiają. Pomoże to zapobiec nieporozumieniom lub wyciąganiu błędnych wniosków na temat zmiany w zachowaniu chorującego. Dobrym pomysłem jest zapoznanie zaufanych osób z najważniejszymi aspektami choroby, trudnościami i ograniczeniami, jakie może ona powodować.

2. O oczekiwaniach

Osoby z bliskiego otoczenia mogą chcieć pomóc i aktywnie uczestniczyć w życiu osoby chorej. Jednak pomoc i rady, mimo że wpływające z serca, nie zawsze muszą być mile widziane. Szczere i otwarte informowanie o swoich granicach i potrzebie rozmawiania o chorobie z pewnością ułatwi komunikację zarówno osobie chorej, jak i osobom, które chcą ją wspierać. Jako osoba udzielająca wsparcia można zapytać, jakie tematy są ważne i dopuszczalne, o czym osoba chora chce mówić, a o czym zupełnie nie. Pacjent/ka powinni czuć, że nie są do niczego zmuszani i że zachowane jest ich prawo do prywatności i intymności.

3. O przyjmowaniu pomocy

Przyjmowanie pomocy, niezależnie od tego, czy chodzi o obowiązki domowe, załatwianie spraw czy po prostu o rozmowę i miłe spędzenie czasu jest cenną umiejętnością, której należy się nauczyć. Prośzenie o pomoc i godzenie się na jej otrzymywanie może być trudne, szczególnie dla osób, które przed diagnozą były całkowicie niezależne. Jeśli osoba chora będzie miała dużą trudność w tym aspekcie życia, warto przemyśleć konsultację i wsparcie psychologa.

W przypadku czerwienicy prawdziwej komfort życia i samodzielność osoby chorej może ulec znacznemu pogorszeniu. Osoba chora może być mniej zdolna do radzenia sobie z codzienną rutyną, chociażby z powodu częstych wizyt lekarskich lub pojawiających się dolegliwości fizycznych. Wsparciem, o które również można prosić, może być np. towarzystwo osoby z rodziny podczas wizyty u lekarza.

4. O związku i seksualności

Seksualność jest bardzo ważnym elementem życia i szczęścia w związku. Od satysfakcji w seksualnej sferze życia może zależeć ogólny dobrostan pacjenta/ki i jego/jej partnera. U pacjentów z czerwienicą prawdziwą objawy takie jak przewlekłe zmęczenie, swędzenie, ból, gorączka i nocne poty mogą ograniczać potrzebę fizycznej bliskości. Terapia celowana działa w taki sposób, że łagodzi również powyższe objawy choroby i może mieć pozytywny wpływ na seksualność chorego lub chorej. W przypadku występujących problemów przydatna może być rozmowa z lekarzem

w celu wyjaśnienia dokładnych przyczyn i rozpoczęcia leczenia. Bardzo potrzebna i uwalniająca będzie rozmowa z partnerem, podczas której można opowiedzieć o momentach gorszego samopoczucia i związanych z nim brakiem potrzeby bliskości, skrepowania czy nawet poirytowania.

Wsparcie w leczeniu: cztery zalecenia dotyczące konsultacji z lekarzem

1. Informowanie lekarza na bieżąco

W przypadku chorób przewlekłych, takich jak czerwienica prawdziwa, szczególnie ważna jest dobra współpraca z lekarzem, ponieważ leczenie będzie trwało przez całe życie. Im bardziej pacjent/ka ufa swojemu lekarzowi i im bardziej aktywnie z nim współpracuje, a także im więcej informacji na temat swojego stanu zdrowia przekazuje, tym lepiej lekarz może pomóc w procesie leczenia.

2. Pytanie o szczegóły

Posiadanie informacji dotyczących choroby jest kluczowe w jej zrozumieniu. Rolą lekarza jest dokładne poinformowanie pacjenta/ki o specyfice choroby, jej przebiegu, ograniczeniach z nią związanych, ale także o szansach na funkcjonowanie z chorobą na jak najwyższym poziomie. Otrzymanie informacji o dostępnych opcjach leczenia i celu terapii zwiększa nadzieję na podniesienie komfortu życia i poczucie, że jest się pod dobrą opieką. Dlatego zawsze podczas wizyty lekarskiej należy pytać o nurtujące lub niezrozumiałe kwestie. Niektórzy pacjenci tego nie robią,

ponieważ uważają, że muszą zadowolić się wyłącznie tymi informacjami, które otrzymali od lekarza. Im lepiej lekarz zrozumie pytania oraz obawy pacjenta/ki, tym szybciej będzie mógł na nie skutecznie odpowiedzieć i dostosować leczenie do indywidualnych potrzeb pacjenta/ki. Dotyczy to w szczególności doświadczeń zgromadzonych w trakcie leczenia, na przykład w zakresie nowych objawów.

3. Szczerość

Bardzo ważną kwestią w kontekście leczenia choroby przewlekłej jest zaufanie pacjenta/ki do lekarza. Zaufanie rośnie, gdy pacjent/ka i lekarz komunikują się otwarcie, z życzliwością i szacunkiem. Jeśli jednak dobre relacje ze specjalistą nie zostaną nawiązane, warto otwarcie o tym powiedzieć i wspólnie pracować nad ich poprawą lub podjąć decyzję o zmianie lekarza, o ile jest taka możliwość. Znajomość pacjenta/ki i historii choroby jest bardzo istotne w szczególności w chorobach przewlekłych.

W miejscu pracy: dwa zalecenia dotyczące życia zawodowego

Decyzja o kontynuowaniu, czasowym zawieszeniu lub całkowitym przerwaniu pracy zależy od indywidualnych potrzeb i możliwości osoby chorej na czerwienicę prawdziwą. Bez względu na to, jaką decyzję podejmie pacjent/ka, będzie musiał/a poinformować o tym osoby, z którymi pracuje. Poniżej znajdują się przykładowe wskazówki dotyczące komunikacji z przełożonymi i współpracownikami.

1. Co powinien wiedzieć przełożony

Pracownik jest prawnie zobowiązany do niezwłocznego poinformowania pracodawcy o planowanej nieobecności w pracy oraz o przewidywanym czasie jej trwania. Jeśli nie jest zdolny/a do pracy przez okres dłuższy niż trzy dni, musi przedstawić zaświadczenie lekarskie. W zależności od rodzaju umowy może być wymagane wcześniejsze poinformowanie o nieobecności.

Pracownik nie jest zobligowany do podawania pracodawcy dokładnej diagnozy, ponieważ podlega ona przepisom o ochronie danych osobowych. Jednak rozsądnym rozwiązaniem może być poinformowanie przełożonego o chorobie na wczesnym etapie, aby mógł np. umożliwić uczęszczanie na wizyty lekarskie lub dostosować obciążenie pracą i obowiązkami do aktualnego stanu zdrowia.

2. Informacje dla współpracowników

Oczywiście to pacjent/ka decyduje, czy chce rozmawiać o swojej chorobie ze współpracownikami, a także jakimi wiadomościami chce się z nimi dzielić. Być może pomocne będzie przekazanie wiadomości jednej lub dwóm najbardziej zaufanym osobom, które przekażą informację o chorobie, istotną z punktu widzenia pracy, pozostałym współpracownikom. Każdy człowiek ma indywidualne potrzeby, granice i chęci do dzielenia się informacjami o swoim życiu. Każdy chory musi sam podjąć decyzję, czy będzie angażował współpracowników w sferę swojego życia, której częścią jest czerwienica prawdziwa.

Słowniczek

Czerwienica prawdziwa (PV)

Czerwienica prawdziwa jest jednym z podtypów nowotworów mieloproliferacyjnych i wynika z nadprodukcji komórek krwi, zwłaszcza czerwonych krwinek.

Flebotomia

Zabieg polegający na upuszczaniu krwi, którego celem jest zmniejszenie objętości krwi.

Hematokryt

Odsetek składników komórkowych we krwi. Czerwone krwinki stanowią największy odsetek - 96%. W czerwienicy prawdziwej utrzymywanie wartości hematokrytu <45% może zmniejszyć ryzyko zakrzepicy i powikłań sercowo-naczyniowych.

JAK2

JAK2 to białko, które występuje u wszystkich ludzi i kontroluje produkcję komórek krwi w szpiku kostnym. Jest częścią ścieżki

komunikacyjnej, po której komórkom przekazywane są sygnały biologiczne, które pomagają w krzepnięciu krwi.

Komórki krwi

Krwinki czerwone, krwinki białe i płytki krwi.

Kinaza janusowa (JAK)

Enzym w komórce, który kontroluje tempo wzrostu i namnażania się komórek (takich jak komórki krwi) poprzez cząsteczki sygnałowe.

Krwinki białe (leukocyty)

Krwinki wytwarzane przez organizm w celu zwalczania zakażeń.

Leczenie cytoredukcyjne

Leczenie mające na celu usunięcie jak największej liczby komórek krwi, których liczba rośnie w niekontrolowany sposób.

Mielofibroza (MF)

Zwłóknienie lub bliznowacenie szpiku kostnego, któremu towarzyszy ciężka niedokrwistość i często powiększenie śledziony.

Morfologia

Badanie przedstawiające ilościowy skład krwi. Możliwe jest określenie wartości dla każdego składnika krwi, na przykład dla białych krwinek, czerwonych krwinek lub płytek krwi.

Mutacja

Zmiana w materiale genetycznym.

Nocne poty

Silne uderzenia gorąca występujące w nocy, które prowadzą do nasilonych, zlewnych potów.

Nowotwory mieloproliferacyjne (MPN)

Grupa chorób szpiku kostnego. Cztery główne typy MPN stanowią około 95% wszystkich MPN i są to: mielofibroza, nadpłytkowość samoistna, czerwienica prawdziwa i przewlekła białaczka szpikowa (CML).

Objaw

Oznaka choroby, często charakterystyczna dla określonej choroby.

Ostra białaczka szpikowa (AML)

Złośliwa choroba, która rozwija się, gdy we krwi i szpiku kostnym znajduje się zbyt wiele niedojrzałych komórek krwiotwórczych. Wpływa na rozwój wszystkich krwinek, zatem jej głównymi objawami mogą być infekcje, krwawienia i objawy niedokrwistości. Słowo „ostra” w nazwie odnosi się do faktu, że choroba szybko postępuje.

Płytki krwi (trombocyty)

Składnik krwi w kształcie dysku, który pomaga w krzepnięciu krwi. Podczas normalnego krzepnięcia krwi płytki krwi zlepiają

się ze sobą (agregacja). Chociaż płytki krwi są często zaliczane do krwinek, w rzeczywistości są one fragmentami dużych komórek szpiku kostnego - megakariocytów.

Przewlekłość

Choroba przewlekła to choroba długotrwała i zazwyczaj nieuleczalna. Nowotwory mieloproliferacyjne, w tym czerwienica prawdziwa, są uważane za choroby przewlekłe, ponieważ postępują powoli i nie można ich wyleczyć, a wiele objawów nowotworów mieloproliferacyjnych ma charakter długotrwały.

Rokowanie

Prawdopodobny przebieg lub prawdopodobny wynik choroby.

Splenomegalia

Nazwa ostrego lub przewlekłego powiększenia śledziony (grec. Splen).

Szypik kostny

Miękka, krwiotwórcza tkanka wypełniająca kości i zawierająca niedojrzałe komórki krwi, tzw. komórki macierzyste. Mogą one rozwijać się dalej, aby stać się czerwonymi krwinkami, które transportują tlen w organizmie, białymi krwinkami, które zwalczają infekcje lub płytkami krwi, które pomagają w krzepnięciu krwi.

Śledzioną

Narząd jamy brzusznej działający jako filtr krwi i patogenów.

Świąd

Śwędzenie (świąd) może wystąpić z powodu suchości lub starzenia się skóry, reakcji kontaktowych skóry, alergii pokarmowych, skutków ubocznych leków, chorób nowotworowych, chorób nerek lub wątroby, pasożytów lub z nieznanych przyczyn.

Zakrzep krwi (inaczej skrzeplina)

Zakrzep składający się z zakrzepłej krwi w naczyniu krwionośnym. Jeśli fragment zakrzepu oddzieli się i przemieszcza w krwioobieg, nazywany jest zator. Zator może utrudniać lub całkowicie blokować przepływ krwi w naczyniu, co może być groźne dla życia.

Zakrzepica

Sytuacja, gdy w naczyniu krwionośnym krew krzepnie, może mieć miejsce zarówno w tętnicy, jak i w żyłę. Sam zakrzep inaczej zwany jest skrzepliną (patrz: zakrzep krwi).

Zakrzepica żył głębokich (DVT)

Zakrzep krwi tworzy się w żyłę głębokiej uda lub innej części nogi. Zakrzep krwi może oderwać się i przemieszczać w krwioobieg jako zator.

Zatorowość

Jeśli fragment zakrzepu oddzieli się i przemieszcza w krwioobieg, nazywany jest zator. Zatorowość to zwężenie lub całkowite zablokowanie przepływu krwi w naczyniu przez zator, co może być groźne dla życia.

Zatorowość płucna

Zablokowanie tętnicy płucnej lub jej odgałęzienia prowadzącego do płuc, często spowodowane przez skrzeplinę.

Zawał serca

Śmierć tkanki mięśnia sercowego z powodu braku dopływu krwi. Brak dopływu krwi zwykle wynika z całkowitego zablokowania jednego lub więcej naczyń wieńcowych, które zaopatrują serce w krew.

Zmęczenie (wyczerpanie)

Uczucie osłabienia, które ogranicza zdolność do pracy lub wykonywania innych czynności. Wyczerpanie może być ostre i wystąpić nagle lub być przewlekłe i długotrwałe.

Odnośniki i adresy

1. Lengfelder E et al. Published online at www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/ (last accessed: 19/10/2021).
2. [www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8747&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Polycythemiavera&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease_Search_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=8747&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Polycythemiavera&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Polycythemia-vera&title=Polycythemia%20vera&search=Disease_Search_Simple) (last accessed: 19/10/2021).
3. Herold G. Innere Medizin. Cologne; Self-Publisher, 2019.
4. Lengfelder E. Diagnosis and therapy of polycythaemia vera in the era of JAK2. Dtsch Med Wochenschr 2013; 138(07): 331-336.
5. mpn-netzwerk e.V. Polycythaemia vera - Answers to frequently asked questions. Revised October 2016, www.mpn-netzwerk.de/fileadmin/dokumente/PV_Broschuere_2018.pdf (last accessed: 19/10/2021).

6. Finazzi G et al. Acute leukemia in polycythemia vera: an analysis of 1638 patients enrolled in a prospective observational study. *Blood* 2005; 105(7): 2664-2670.
7. Emmanuel RM et al. Myeloproliferative Neoplasm (MPN) Symptom Assessment Form Total Symptom Score: Prospective International Assessment of an Abbreviated Symptom Burden Scoring System Among Patients with MPNs. *J Clin Oncol*. 2012 Nov 20; 30(33): 4098-4103.
8. Scherber R et al. The Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form (MPN-SAF): International Prospective Validation and Reliability Trial in 402 patients. *Blood* 2011; 118 (2): 401-408.
9. Mesa R et al. ASH 2014, San Francisco, USA. Poster 3183.
10. Harrison CN et al. The impact of myeloproliferative neoplasms (MPNs) on patient quality of life and productivity: results from the international MPN Landmark survey. *Ann Hematol*. 2017; 96(10): 1653-1665.

Notatki

A blank sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and extend across the width of the page. There are 20 lines in total.A blank sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and extend across the width of the page. There are 20 lines in total.

A blank sheet of lined paper with 20 horizontal orange lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page.A blank sheet of lined paper with 20 horizontal orange lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page.

A blank sheet of lined paper with horizontal orange lines and alternating light gray and white background bands. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. The background consists of alternating light gray and white horizontal bands, creating a striped effect.

