

- Co to jest mielofibroza?
- Jakie są rokowania pacjentów?
- Jak leczona jest mielofibroza?
- Czy prowadzone są badania kliniczne z udziałem pacjentów z mielofibrozą?
- Jakie są zalecenia dietetyczne?
- Czy mogę być aktywny fizycznie w chorobie?

Odpowiedzi na najczęstsze pytania zadawane przez chorych na **mielofibrozę**

JAKIE INFORMACJE ZNAJDUJĄ SIĘ W PORADNIKU?

Kilka słów o mielofibrozie	3
1. Co to jest szpik kostny?	4
2. Co to jest mielofibroza?	6
3. Jakie są najczęstsze objawy mielofibrozy?	8
Ocena objawów według skali MPN-SAF TSS	10
4. Jaka jest przyczyna zachorowania na mielofibrozę?	12
5. Czy mogę zapobiec zachorowaniu na mielofibrozę?	13
6. Czy mielofibroza jest chorobą dziedziczną?	13
7. Jak często występuje mielofibroza?	14
8. Jak rozpoznać mielofibrozę?	14
9. Jakie są rokowania pacjentów zmagających się z mielofibrozą?	16
10. Jak leczy się mielofibrozę?	18
11. Czy są prowadzone badania kliniczne dla pacjentów z mielofibrozą?	20
Czym jest badanie kliniczne i czy należy się go bać?	20
12. Jak zachować jakość życia w chorobie?	22
Zaburzenia metaboliczne u chorych z mielofibrozą	22
Zalecenia dietetyczne dla chorych z mielofibrozą	24
Suplementy diety	26
Używki	26
Higiena - życie codzienne	27
Szczepienia ochronne	28
Praca zawodowa	28
Aktywność fizyczna	29
Życie seksualne i ciąża	30
13. Jak radzić sobie z chorobą rzadką?	32
Poznaj historie pacjentów chorych na mielofibrozę	33

KILKA SŁÓW O MIELOFIBROZIE

Mielofibroza, zwana włóknieniem szpiku, to rzadka choroba nowotworowa szpiku kostnego. Wiedza społeczeństwa na temat tego schorzenia jest niewielka, a materiały informacyjne są adresowane głównie do specjalistów hematologów.

Poradnik skierowany jest do osób chorujących na mielofibrozę oraz ich przyjaciół i członków rodziny. Po usłyszeniu diagnozy w głowie pacjenta pojawia się wiele pytań, na które trudno znaleźć odpowiedzi. Dlatego ten poradnik napisany został w formie odpowiedzi na najczęściej zadawane sobie lub lekarzowi pytania.

Z jednej strony poradnik dostarczy pacjentom informacji podstawowych na temat choroby: czym jest mielofibroza, jakie występują typy tej choroby, jakie są jej objawy, jakie badania są niezbędne do postawienia właściwego rozpoznania, jakie są współczesne możliwości leczenia oraz jakie rokowania mają pacjenci z mielofibrozą.

Z drugiej strony poradnik porusza również nie mniej ważne informacje na temat życia codziennego z mielofibrozą. Pacjent znajdzie tu odpowiedzi na pytania dotyczące diety, suplementów, aktywności fizycznej, życia seksualnego i ciąży oraz pracy zawodowej. Dodatkowo w poradniku poruszony został temat udziału pacjentów z mielofibrozą w badaniach klinicznych. Obecnie trwają prace nad nowymi lekami, które mogą skutkować poprawą rokowania chorych na mielofibrozę. Dlatego też udział chorych w tych badaniach jest bardzo ważny.

Poradnik powstał przy aktywnej współpracy z pacjentami z Grupy Wsparcia Chorych na Nowotwory Mieloproliferacyjne, działającej pod patronatem Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych.

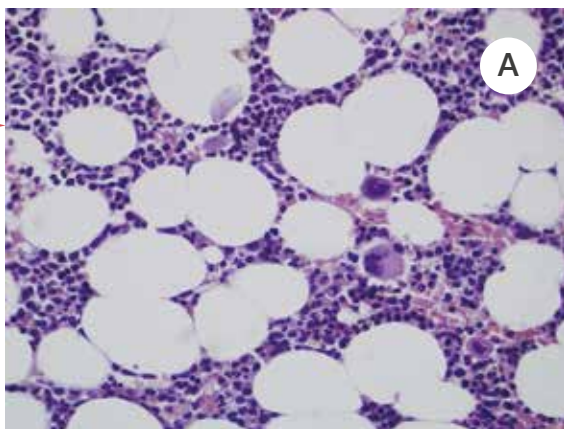
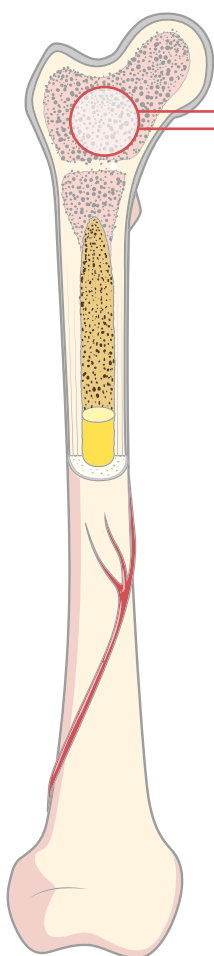
Należy jednak pamiętać, że zawartość poradnika ma jedynie charakter informacyjny, a w celu uzyskania bardziej szczegółowych danych należy porozmawiać z lekarzem (hematologiem) prowadzącym.

1. CO TO JEST SZPIK KOSTNY?

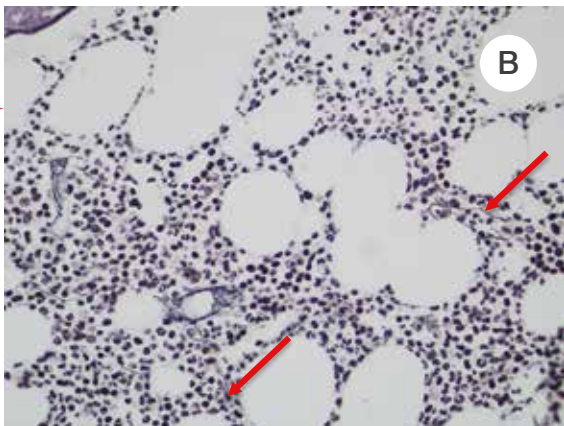
Szpiek kostny to tłusta i gąbczasta tkanka znajdująca się wewnątrz kości.

Funkcją szpiku kostnego jest produkcja krwinek – dojrzałych komórek krwi, które powstają z komórek macierzystych.

Prawidłowy szpiek kostny



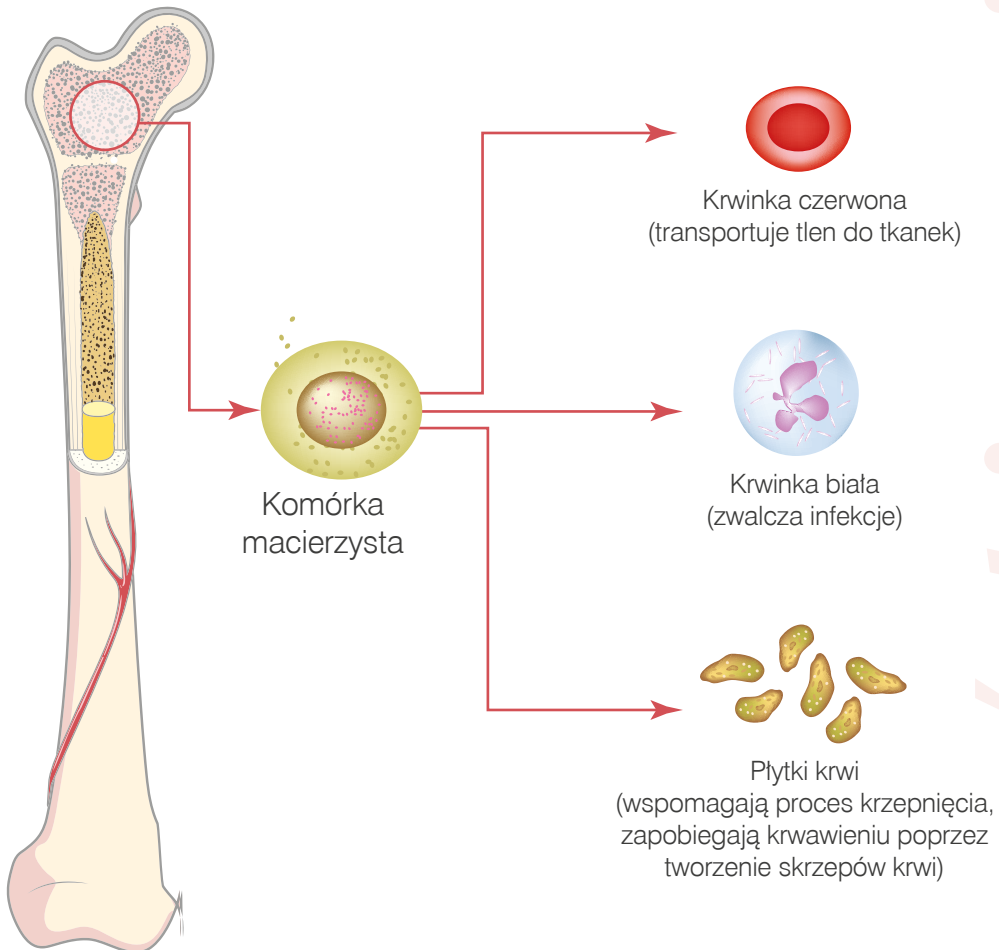
Szpiek kostny o prawidłowej gęstości i odpowiednim dojrzewaniu krwinek



Prawidłowa liczba włókien siateczki (rusztowania szpiku) widoczna jako czarne nitki, zaznaczone czerwoną strzałką

Komórki macierzyste to pierwotne, niewyspecjalizowane komórki mające zdolność do szybkiego dzielenia się oraz różnicowania (przekształcania się) w inne wysoko wyspecjalizowane komórki, np. w komórki krwi. Wyróżniamy trzy rodzaje krwinek: krwinki czerwone, krwinki białe oraz płytki krwi.

Komórka macierzysta szpiku i komórki krwi obwodowej



2. CO TO JEST MIELOFIBROZA?

Mielofibrozę, wspólnie z czerwienicą prawdziwą oraz nadpłytkowością samoistną, zaliczamy do klasycznych **nowotworów mieloproliferacyjnych – chromosom Filadelfia ujemnych**.

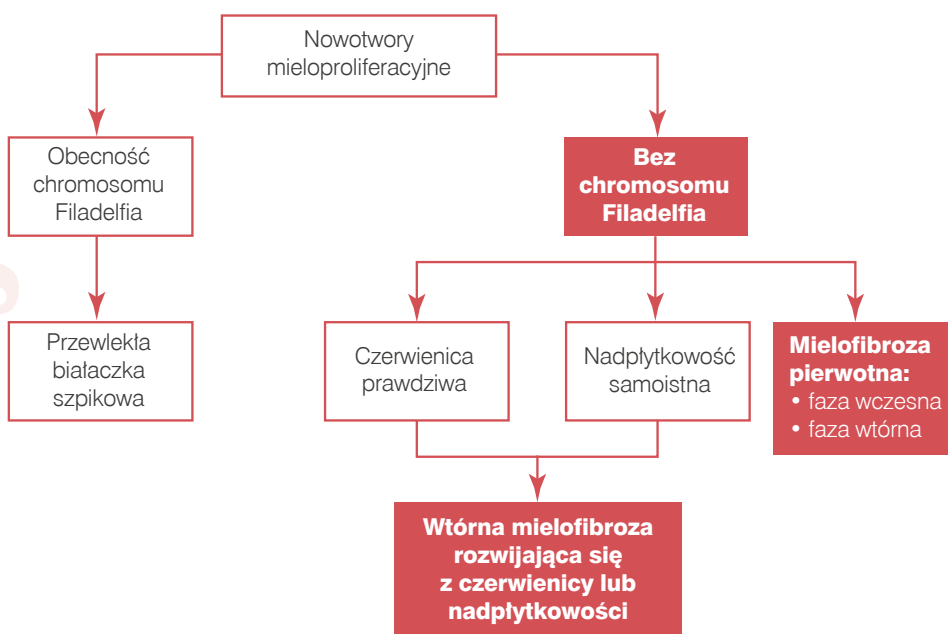
Czym jest chromosom Filadelfia?

Nasza informacja genetyczna, czyli wiadomość, w jaki sposób ciało człowieka ma być zbudowane oraz jak ma funkcjonować, zapisana jest w 23 parach chromosomów.

Zmiana położenia fragmentów chromosomów 9 i 22 (tzw. translokacja), nazywana chromosomem Filadelfia, jest typowa dla przewlekłej białaczki szpikowej.

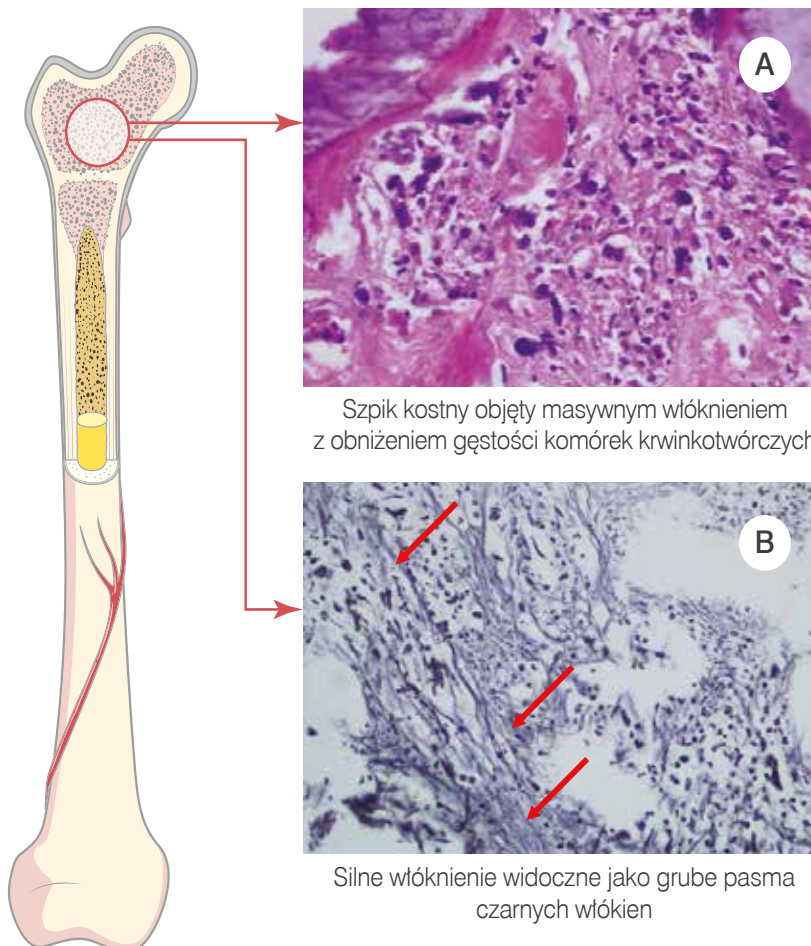
Zmiana ta nie występuje w przypadku nowotworów mieloproliferacyjnych chromosom Filadelfia ujemnych (nadpłytkowość samoistna, czerwienica prawdziwa i włóknienie szpiku).

Typy nowotworów mieloproliferacyjnych





W przebiegu mielofibrozy zdrowy szpik kostny stopniowo zastępowany jest przez tkankę włóknistą.



Zdjęcia i komentarz: dr n. med. Krzysztof Zduniak

Proces włóknienia jest stopniowy. Początkowo występuje wczesna faza przedwłóknieniowa. Wówczas pacjenci mogą być zupełnie bezobjawowi, a włóknienie w szpiku kostnym jest znikome. Stopniowo proces włóknienia nasila się; szpik kostny zostaje zastąpiony przez tkankę włóknistą (tzw. faza zwłókniała). Na tym etapie dochodzi do zmniejszenia produkcji krwinek, co wiąże się z wystąpieniem objawów niewydolności szpiku (niedokrwistość, leukopenia, małopłytkowość) oraz z nasileniem hematopoezy pozaszpikowej (powiększeniem śledziony – **splenomegalią** oraz/lub powiększeniem wątroby – **hepatomegalią**).

Kiedy szpik kostny zostaje zastąpiony przez tkankę włóknistą, występują objawy niewydolności szpiku:

- niedokrwistość,
- leukopenia,
- małopłytkowość.

Następuje również powiększenie śledziony (**splenomegalia**) oraz/lub powiększenie wątroby.

3. JAKIE SĄ NAJCZĘSTSZE OBJAWY MIELOFIBROZY?

Włóknienie szpiku u każdego pacjenta może objawiać się w różny sposób. W przypadku 70% chorych następuje nasilone włóknienie szpiku. Wówczas obserwuje się przede wszystkim postępujące osłabienie, głównie związane z **niedokrwistością**, czyli niedoborem krwinek czerwonych. Ponadto pacjenci skarżą się na niezamierzony spadek masy ciała, gorączkę i poty (zwłaszcza nocne), bóle kostno-stawowe (zwłaszcza kończyn dolnych). Dodatkowym objawem może być świąd. Wraz z postępującym włóknieniem, a poprzez to nasilającą się niewydolnością szpiku, obserwuje się stopniowy wzrost wielkości wątroby (hepatomegalia) i śledziony (splenomegalia), który objawia się uczuciem pełności i bólem brzucha (wynikającym z ucisku powiększonej śledziony czy wątroby na żołądek oraz jelita), a także zmiany rytmu wypróżnień. Zwiększenie częstości infekcji jest sygnałem niedoboru białych krwinek, a krwawienia – spadku liczby płytek krwi.

Charakterystycznym objawem mielofibrozy jest **splenomegalia**, czyli powiększenie śledziony.

U niektórych pacjentów może dojść do **hepatomegalii** – powiększenia wątroby.

OBJAWY MIELOFIBROZY

Nadmierne pocenie się



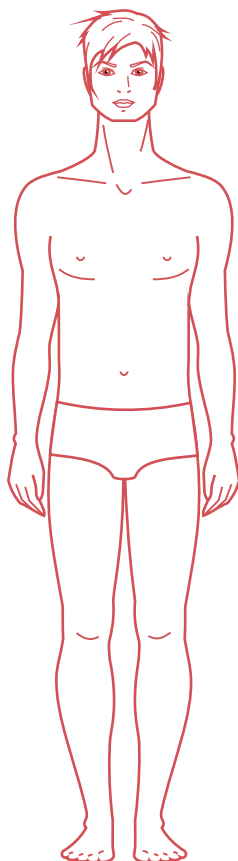
Temperatura ciała powyżej **38°C**



Ból brzucha



Ból kości



Zmęczenie



Splenomegalia
(objawy: brak apetytu, szybkie uczucie sytości)



Świąd



Spadek masy ciała



U około **30% chorych** w chwili rozpoznania nie występują żadne objawy choroby (mielofibroza przedwłóknieniowa). Wówczas w morfologii krwi stwierdzamy prawidłową lub podwyższoną liczbę białych krwinek, prawidłowe, ale dyskretnie obniżone lub podwyższone wartości hemoglobiny i typowo podwyższoną liczbę płytek (nadpłytkowość). Śledziona ma wymiar prawidłowy lub jest nieznacznie powiększona.

30%



Ocena objawów według skali MPN-SAF TSS

10

Do oceny nasilenia objawów związanych z mielofibrozą stosuje się formularz objawów nowotworów mieloproliferacyjnych (ang. *Myeloproliferative Neoplasm Symptom Assessment Form Total Symptom Score, MPN-SAF TSS*). Skala ta może służyć do oceny skuteczności dotychczas stosowanego leczenia i do jego ewentualnej modyfikacji. Objawy ocenia się w skali od 0 do 10.

0 oznacza **brak objawu**

10 oznacza **najgorszy możliwy**

Czasami pacjent ma problemy z interpretacją odczuwanego objawu: czy związany jest on z chorobą (z mielofibrozą), czy z ogólnym stanem zdrowia (np. wiekiem, wpływem pogody, innymi chorobami towarzyszącymi). Dla przykładu, u osób starszych lub chorujących na serce czasami bardzo trudno ocenić objaw, jakim jest zmęczenie. Warto wówczas zastanowić się, na ile objawy nasiliły się w porównaniu z okresem przed diagnozą czy rozpoczęciem leczenia. Lekarz hematolog może Państwu pomóc w ich interpretacji, analizując całą Waszą historię medyczną oraz wyniki innych badań dodatkowych i konsultacji specjalistycznych.

U osób starszych lub chorujących na serce czasami bardzo trudno ocenić objaw, jakim jest zmęczenie. Warto wówczas zastanowić się, na ile objawy nasiliły się w porównaniu z okresem przed diagnozą czy rozpoczęciem leczenia.

MPN 10 POZNAJ SWÓJ WYNIK

Imię i nazwisko: _____

Data: _____

Wypełnij poniższy formularz, aby monitorować nasilenie objawów.

Objaw: od 1 do 10, gdzie 0 oznacza brak, a 10 najgorszy możliwy.

Proszę ocenić zmęczenie (wyczerpanie, znużenie), zakreślając kółkiem jedną liczbę, opisującą NAJGORSZY poziom zmęczenia w ciągu ostatnich 24 godzin.

Zmęczenie	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Zakreśl kółkiem jedną liczbę, opisującą stopień nasilenia, jaki wywoływał każdy z objawów w ostatnim tygodniu.

Szybkie uczucie sytości podczas jedzenia (wczesna sytość)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Niespokojny brzuch	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Brak aktywności	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Problemy z koncentracją – w porównaniu z okresem sprzed diagnozy	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Nocne poty	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Uczucie swędzenia (świąd)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Ból kości (rozproszony, nie ból stawów ani zapalenie stawów)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Gorączka (> 37,8°C lub 100°F)	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Niezamierzona utrata masy ciała w ciągu ostatnich 6 miesięcy	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
(BRAK)											(NAJGORSZE MOŻLIWE)

Chcąc uzyskać jednoznaczny obraz samopoczucia, można dodać wyniki częściowe, aby wyliczyć wynik objawów łącznych.

Ogółem:

Formularz oraz dodatkowe informacje na temat nowotworów mieloproliferacyjnych są dostępne również online pod adresem www.spotlightonMPN.com

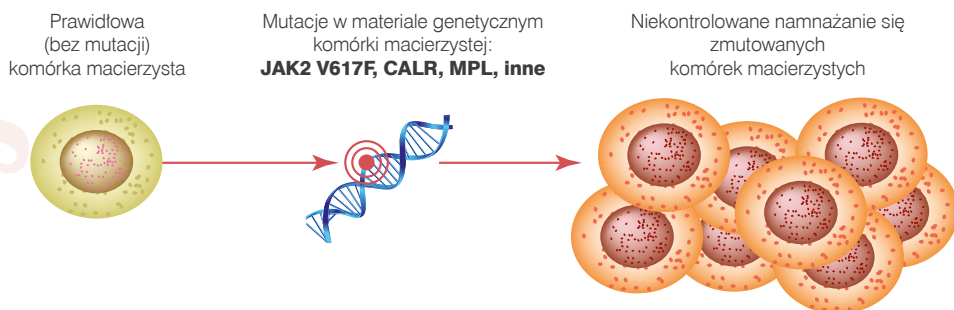
4. JAKA JEST PRZYCZYNA ZACHOROWANIA NA MIELOFIBROZĘ?

Przyczyna rozwoju mielofibrozy nadal nie jest poznana. Wiadomo jednak, że do rozwoju włóknienia szpiku dochodzi w momencie, gdy komórka macierzysta podlega zmianie genetycznej. W wyniku tej zmiany w komórce macierzystej szpiku (odpowiedzialnej za produkcję krwinek) dochodzi do **zaburzeń szlaku sygnałowego JAK2-STAT**, co powoduje niekontrolowany podział komórki macierzystej oraz jej niewłaściwe funkcjonowanie. Nieprawidłowe komórki wydzielają **cytokiny prozapalne** – rodzaj białek, które w prawidłowych warunkach kontrolują procesy zapalne, a u chorych na mielofibrozę odpowiadają za wystąpienie **objawów ogólnych** (osłabienie, gorączka, utrata masy ciała) oraz powodują wytwarzanie substancji włóknistej, która stopniowo zajmuje miejsce prawidłowego szpiku.

12

U około **50-60%** chorych z mielofibrozą zaburzenie szlaku JAK2-STAT związane jest z obecnością **mutacji** (zmiany) w genie JAK2 (mutacja o nazwie JAK2 V617F). Wiadomo jednak, że szlak JAK-STAT jest również zaburzony u chorych, u których mutacja JAK2 V617F nie występuje. Wówczas za zaburzenie szlaku JAK2-STAT odpowiadają inne mutacje (CALR u około 20%, MPL u około 5% lub inne do tej pory nieznane mutacje u około 15% chorych z mielofibrozą). Nie są to tzw. mutacje germinalne, czyli dziedziczone rodzinnie. Mutacje te wzajemnie się wykluczają, a na ich wystąpienie nie mają wpływu ani styl życia, ani dieta czy aktywność fizyczna.

Proces rozwoju mielofibrozy



5. CZY MOGĘ ZAPOBIEC ZACHOROWANIU NA MIELOFIBROZĘ?

Nie są znane czynniki ryzyka wpływające na zachorowanie na mielofibrozę. Dlatego też nie istnieją żadne zalecenia, w jaki sposób zapobiegać jej rozwojowi.



6. CZY MIELOFIBROZA JEST CHOROBA DZIEDZICZNĄ?

W świetle aktualnej wiedzy medycznej mielofibroza nie jest chorobą dziedziczną. Dlatego też nie ma ryzyka przekazania jej z rodziców na dziecko.

Warto jednak zaznaczyć, że istnieją przypadki rodzinnego występowania nowotworów mieloproliferacyjnych (w tym mielofibrozy).



7. JAK CZĘSTO WYSTĘPUJE MIELOFIBROZA?

Mielofibroza należy do **chorób rzadkich**. Zgodnie z definicją choroby ma charakter rzadki, jeśli występuje u mniej niż 50 na 100 000 osób w roku (w przypadku mielofibrozy zapadalność roczna wynosi 0,5-1,5 zachorowania na 100 000 mieszkańców). Na mielofibrozę można zachorować w każdym wieku. Najczęściej jest diagnozowana u osób po 50. roku życia, przy czym szczyt zachorowań przypada na 6. i 7. dekadę ży-

cia. Jednak u około 10% chorych mielofibrozę rozpoznaje się przed 45. rokiem życia. Mielofibroza w równym stopniu dotyka mężczyzn i kobiety.

Choroba rzadka to taka, która występuje u mniej niż **50 na 100 000 osób.**

Na mielofibrozę rocznie zapada **0,5-1,5 na 100 000 osób.**

Regularne wizyty u lekarza rodzinnego oraz wykonywanie morfologii krwi obwodowej **wspierają wczesne rozpoznanie mielofibrozy!**

8. JAK ROZPOZNAĆ MIELOFIBROZĘ?

Rozpoznanie mielofibrozy wymaga przede wszystkim wykluczenia innych chorób nowotworowych układu krwiotwórczego oraz wtórnych przyczyn włóknienia szpiku.

Mielofibroza, jako choroba rzadka, jest mało znana. Jej początkowe objawy często nie są zbyt charakterystyczne, a przebieg może być powolny lub bardzo agresywny. Część chorych, zwłaszcza we wczesnej fazie (mielofibroza przedwłóknieniowa), przez wiele lat nie ma prawidłowo postawionego rozpoznania. Lekarz podstawowej opieki zdrowotnej (POZ) może podejrzewać mielofibrozę na podstawie wywiadu (osłabienie, gorączki, poty, spadek masy ciała) oraz badania fizykalnego (np. stwierdzając przy badaniu brzucha powiększenie śledziony).

Następnie chory powinien być skierowany do dalszej diagnostyki w poradni hematologicznej. Hematolog ustala rozpoznanie mielofibrozy na podstawie kryteriów ustalonych przez WHO (Światową Organizację Zdrowia).

Ścieżka diagnostyki chorego na mielofibrozę



Po zebraniu wywiadu i przeprowadzeniu badania fizykalnego pacjent powinien mieć wykonane następujące badania dodatkowe u specjalisty hematologa:

1 Badanie krwi pod kątem oceny:

- a. liczby krwinek białych, czerwonych oraz płytek krwi,
- b. zaburzeń budowy krwinek, obecności blastów, czyli młodych postaci krwinek,
- c. poziomu LDH (dehydrogenaza mleczanowa), który w mielofibrozie może być podwyższony,
- d. obecności zaburzeń molekularnych:
 - wykluczenia obecności chromosomu Filadelfia celem różnicowania z nowotworem mieloproliferacyjnym chromosom Filadelfia dodatnim,
 - stwierdzenie mutacji JAK2 V617F, a w razie jej braku – mutacji JAK2-exon12, CALR lub MPL.

2 USG jamy brzusznej (ocena wielkości śledziony)

3 Badanie szpiku kostnego (mielogram, trepanobiopsja, badanie cytogenetyczne)

9. JAKIE SĄ ROKOWANIA PACJENTÓW ZMAGAJĄCYCH SIĘ Z MIELOFIBROZĄ?

Przebieg mielofibrozy może być bardzo różny. Średnia przeżycia chorych z mielofibrozą waha się od kilku miesięcy do kilku lat. Ponadto u około 20% chorych na mielofibrozę w ciągu pierwszych 10 lat po rozpoznaniu dochodzi do transformacji w ostrą białaczkę szpikową. Na szczęście w ostatnich latach obserwujemy postęp w leczeniu pacjentów z mielofibrozą.

W ostatnich latach nastąpił
postęp w leczeniu
pacjentów z mielofibrozą.

Dlatego też, w celu lepszego zróżnicowania chorych oraz dostosowania odpowiedniej terapii do danego pacjenta, stworzono **skale rokownicze/prognostyczne**.

Skale te są zbiorem czynników, które wpływają na przebieg choroby. Obecnie najczęściej używaną skalą rokowniczą przy rozpoznaniu mielofibrozy jest IPSS (ang. *International Prognostic Scoring System*).

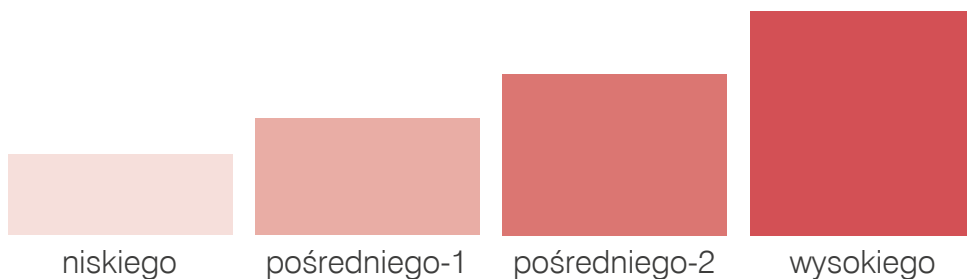
IPSS bierze pod uwagę pięć czynników ryzyka przy rozpoznaniu:

- wiek > 65 lat,
- obecność objawów ogólnych,
- niedokrwistość (hemoglobina < 10 g/dl),
- podwyższoną liczbę leukocytów (> 25 x 10⁹/l),
- obecność blastów we krwi obwodowej (≥ 1%).

Skala dynamiczna IPSS (**DIPSS**) jest modyfikacją IPSS, uwzględniającą te same parametry, jednak nie tylko w chwili rozpoznania, lecz także w trakcie przebiegu choroby.

Skala **DIPPS plus** jest kolejną modyfikacją wskaźnika rokowniczego, która analizuje dodatkowo zapotrzebowanie na przetoczenia koncentratów krwinek czerwonych, liczbę płytek krwi < 100 G/l oraz niekorzystny kariotyp w badaniu cytogenetycznym.

W zależności od liczby czynników chorzy są kwalifikowani do 4 grup ryzyka:



Czasy przeżycia w poszczególnych grupach znacznie się różnią.

Najnowsze tworzone skale rokownicze uwzględniają oprócz powyżej omawianych czynników także zaburzenia genetyczne: mutacje JAK2, CALR, MPL oraz inne. Warto wspomnieć, że wśród „innych” mutacji znajdują się tzw. **mutacje wysokiego ryzyka** (m.in. mutacja **ASXL1**).

Chorzy z mutacjami wysokiego ryzyka mają gorsze rokowanie (istnieje większe ryzyko transformacji choroby do ostrej białaczki szpikowej). Dlatego też w miarę możliwości, szczególnie u młodszych chorych oraz kandydatów do allogenicznego przeszczepienia szpiku, zalecane jest wykonanie powyższych badań genetycznych.

Celem uzyskania pełnej informacji na temat rokowania w każdym indywidualnym przypadku zalecamy skonsultować się z prowadzącym lekarzem hematologiem.

10. JAK LECZY SIĘ MIELOFIBROZĘ?

Mielofibroza jest złożoną chorobą. Jej przebieg i objawy są różne. Często symptomy choroby nakładają się na choroby współistniejące. Leczenie pacjenta jest zindywidualizowane. Na rynku dostępne są leki tradycyjne i nowoczesne, jednak o wyborze właściwego leku decyduje lekarz wraz z pacjentem. Medycyna ciągle się rozwija, w opracowaniu są innowacyjne terapie.

Leczenie pacjenta z mielofibrozą jest zindywidualizowane.

Obecnie jedyną metodą dającą szansę na całkowite wyleczenie mielofibrozy jest **allogeniczne przeszczepienie komórek macierzystych szpiku (alloHSCT)**. Procedura ta polega na wymianie uszkodzonych komórek macierzystych chorego na mielofibrozę na zdrowe komórki macierzyste od dawcy rodzinnego lub niespokrewnionego. Wiąże się ona jednak z dużą liczbą powikłań, dlatego też jest przeznaczona dla osób młodych bez istotnych obciążeń internistycznych, a przy tym z zaawansowaną fazą mielofibrozy. W celu ustalenia szczegółowych kryteriów kwalifikacji do alloHSCT w indywidualnym przypadku konieczna jest rozmowa z prowadzącym lekarzem hematologiem.

Jedyną metodą dającą szansę na całkowite wyleczenie mielofibrozy jest **allogeniczne przeszczepienie komórek macierzystych szpiku**.

Leczenie farmakologiczne. Pozostałe znane metody leczenia mielofibrozy mają charakter objawowy. Leki dostosowywane są do indywidualnych potrzeb chorego. Szczegółowych informacji o schemacie leczenia każdorazowo udziela lekarz prowadzący – hematolog.



U pacjentów we wczesnej przedwłóknieniowej fazie mielofibrozy konieczne może być obniżanie podwyższonej liczby krwinek białych oraz płytek krwi, aby zmniejszyć ryzyko zakrzepicy.

W tym celu stosowane są tzw. **leki cytore-**

dukcyjne, czyli zmniejszające liczbę komórek nowotworu. Istotna jest kontrola czynników ryzyka sercowo-naczyniowego.

Jakość życia
w chorobie jest
bardzo ważna!

U chorych z zaawansowaną fazą mielofibrozy ważna jest poprawa jakości życia: kontrola objawów ogólnych, objawów wynikających z powiększenia śledziony, niedokrwistości, małopłytkowości, zwiększonej częstości infekcji i innych. Do kontroli wielkości śledziony u części chorych stosowane są leki cytoredukcyjne, natomiast w przypadku braku odpowiedzi oraz u chorych z dużą i/lub bolesną splenomegalią może być użyta

radioterapia na obszar śledziony, a w bardzo rzadkich przypadkach – **splenektomia** (zabieg usunięcia śledziony). Chorzy z anemią mogą wymagać farmakoterapii (sterydoterapii lekami immunomodulującymi, czynnikami stymulującymi wytwarzanie krwinek czerwonych) lub **przetaczania koncentratu krwinek czerwonych**, podobnie jak w przypadku małopłytkowości, gdzie oprócz farmakoterapii (jak powyżej) konieczne jest przetaczanie **koncentratu krwinek płytkowych**.



Obecnie, dzięki lepszemu poznaniu przyczyn rozwoju mielofibrozy – zaburzenia drogi JAK-STAT, rozpoczęła się nowa era w terapii mielofibrozy – **era leków celowanych**, kontrolujących drogi sygnałowe. Leki te dobrze kontrolują objawy towarzyszące mielofibrozie, nie są jednak w stanie powstrzymać rozwoju choroby.

Kolejnym aspektem u chorych na mielofibrozę jest ryzyko transformacji do ostrej białaczki szpikowej. Rokowanie tych chorych jest złe, a jedyna szansa na wyleczenie to intensywna chemioterapia (leczenie takie jak w białaczce szpikowej), a następnie przeszczep od dawcy spokrewnionego lub niespokrewnionego.

11. CZY SĄ PROWADZONE BADANIA KLINICZNE DLA PACJENTÓW Z MIELOFIBROZĄ?

Trwają badania nad nowymi lekami dla pacjentów zmagających się z mielofibrozą. Dostęp do tych leków możliwy jest w ramach badań klinicznych, a informacje na temat prowadzonych badań klinicznych w Polsce i za granicą można znaleźć na poniższych stronach:

https://www.badaniaklinicznepolsce.pl/baza-badan-klinicznych	
https://www.ciekawebadania.pl	
https://www.clinicaltrials.gov	
https://www.coi.pl/o-instytucie/uslugi-komercyjne/badania-kliniczne	
http://www.ihit.waw.pl/rejestr-badan-klinicznych.html	
https://www.onkologia.gumed.edu.pl/39030.html	
https://www.pkopo.pl/badania_kliniczne	
http://www.szpitalplonsk.pl/ruszaja-badania-kliniczne-w-spzzoz-w-plonsku	
https://www.uczestnikbadania.pl	

Czym jest badanie kliniczne i czy należy się go bać?

Badania kliniczne przeprowadzane są z udziałem ludzi, a ich celem jest potwierdzenie skuteczności i bezpieczeństwa nowych leków lub metod leczenia. Leki testowane w badaniach przedklinicznych na komórkach i modelach zwierzęcych wcześniej przez wiele lat były analizowane w laboratoriach, gdzie oceniano m.in. ich bezpieczeństwo dla ludzi. Większość badań klinicznych dostępnych w Polsce to badania II i III fazy, co oznacza, że wcześniej przeprowadzono je już z sukcesem z udziałem pacjentów. Badania pierwszej fazy przeprowadza się u zdrowych ochotników, ale w przypadku nieuleczalnych nowotworów także u chorych.

Badania kliniczne podlegają ścisłej kontroli przez lekarza prowadzącego, firmę wprowadzającą lek oraz przez organy państwowe (Urząd Rejestracji Produktów Leczniczych). Każde badanie kliniczne musi zostać zatwierdzone przez Komisję ds. Etyki oraz Ministerstwo Zdrowia.



Udział w badaniu klinicznym jest zawsze dobrowolny, a chory w każdej chwili może wycofać zgodę na kontynuację uczestnictwa w badaniu. Terapia stosowana w badaniu klinicznym stwarza pacjentom szansę na poprawę zdrowia, należy jednak pamiętać o możliwości wystąpienia powikłań. Żadne badanie kliniczne nie gwarantuje pełnej skuteczności. W trakcie badania każdy pacjent znajduje się pod ścisłą kontrolą, a lekarz prowadzący w każdej chwili może podjąć decyzję o wycofaniu chorego z badania, jeśli stwierdzi, że zagraża ono zdrowiu pacjenta.

Nie powinniśmy obawiać się badań klinicznych, gdyż podlegają one ścisłemu nadzorowi. Dodatkowo badania kliniczne stwarzają szansę na dostęp do nowych, często bardzo drogich leków, niedostępnych w innych warunkach. Warto zapytać hematologa, w jakich ośrodkach hematologicznych są prowadzone obecnie badania kliniczne nad mielofibrozą i czy jest szansa na ewentualną kwalifikację do takiego badania.



12. JAK ZACHOWAĆ JAKOŚĆ ŻYCIA W CHOROBY?

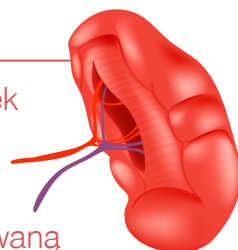
Zaburzenia metaboliczne u chorych z mielofibrozą



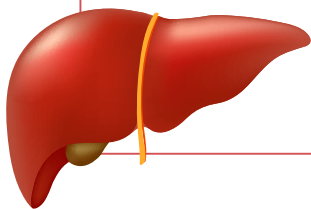
Pacjenci z mielofibrozą mają często zaburzony metabolizm, co prowadzi do spadku masy ciała i w konsekwencji wyniszczenia. Spadek masy ciała związany jest z progresją choroby, jeśli towarzyszą mu inne objawy ogólne (gorączka, poty, bóle kostne), odchylenia w morfologii (narastająca lub spadająca leukocytoza, anemia, małopłytkowość) oraz wzrost wartości poziomu cholesterolu.

Niekontrolowany spadek masy ciała w przebiegu mielofibrozy ma związek z wieloma czynnikami i nie jest jeszcze do końca poznany. Z jednej strony powiększona śledziona i wątroba, uciskając na żołądek i jelita, powodują ból brzucha, nudności, zaburzenia rytmu wypróżniania, co skutkuje brakiem apetytu. Z drugiej strony zaburzenie na szlaku

Powiększona śledziona i wątroba, uciskając na żołądek i jelita, powodują ból brzucha, nudności, zaburzenia rytmu wypróżniania, co skutkuje brakiem apetytu.



Zaburzenie na szlaku JAK-STAT wywołuje niekontrolowaną produkcję cytokin prozapalnych, które są zaangażowane w kontrolę masy ciała.



Przewlekły stan zapalny i stan wzmożonego zużycia energii powodują wstrzymanie produkcji białka w wątrobie, co nasila stan wyniszczenia.

JAK-STAT wywołuje niekontrolowaną produkcję cytokin prozapalnych, które są zaangażowane w kontrolę masy ciała (wyniszczenie). Dodatkowo przewlekły stan zapalny i stan **hiperkataboliczny** (stan wzmożonego zużycia energii) powodują wstrzymanie produkcji albumin (białko) w wątrobie, co dodatkowo nasila stan wyniszczenia. U chorych z mielofibrozą dodatkowo zaobserwowano nieprawidłowo niskie wartości cholesterolu. Terapie celowane (inhibitory drogi JAK-STAT), powodując zmniejszenie wielkości śledziona (i wątroby) oraz kontrolując produkcję cytokin prozapalnych, przyczyniają się do stopniowego wzrostu masy ciała oraz poziomu albumin i cholesterolu u chorych na mielofibrozę. Wiąże się to z poprawą ich stanu ogólnego.

Chorzy wymagają ścisłej kontroli masy ciała oraz poziomu cholesterolu.

23



metabolizm

Zalecenia dietetyczne dla chorych z mielofibrozą



24

Prawidłowo zbilansowana dieta jest jednym z elementów wspomagających leczenie mielofibrozy. W przebiegu choroby nowotworowej zapotrzebowanie organizmu na składniki odżywcze:

• węglowodany • białko • tłuszcze

zwiększa się średnio o **10-20%** w porównaniu z zapotrzebowaniem sprzed choroby.

Chorzy z mielofibrozą mają obniżoną odporność. Dlatego też wszystkie spożywane przez nich produkty powinny być świeże i dobrze umyte.

W walkę z nowotworem zaangażowany jest układ odpornościowy (immunologiczny) osoby chorej, którego wzmożona praca wymaga

Niedobór składników
pokarmowych może skutkować
większą podatnością na
infekcje, zaburzeniami
funkcjonowania wielu
narządów wewnętrznych
i gorszą tolerancją leczenia.

regularnego dostarczania pełnowartościowego białka, a także antyoksydantów (witamin, minerałów i innych substancji bioaktywnych zawartych w żywności). Niedobór tych składników może skutkować większą podatnością na infekcje, zaburzeniami funkcjonowania wielu narządów wewnętrznych i gorszą tolerancją leczenia.

Prawidłowy sposób żywienia,
w tym: dobór produktów,
techniki kulinarne stosowane do
przygotowywania posiłków,
tempo jedzenia, mogą
przynajmniej częściowo
zmniejszyć nasilenie wielu
dolegliwości towarzyszących
chorobie i stosowanej terapii.

Istotnym problemem jest również wpływ choroby na śledzionę i wątrobę oraz skutki uboczne leczenia onkologicznego, co może dawać różnego rodzaju dolegliwości, m.in.: bóle brzucha, wczesne uczucie sytości, nudności, biegunki, zaparcia, niechęć do jedzenia. Prawidłowy sposób żywienia, w tym: dobór produktów, techniki kulinarne stosowane do przygotowywania posiłków, tempo jedzenia, mogą przynajmniej częściowo zmniejszyć nasilenie wielu dolegliwości towarzyszących chorobie i stosowanej terapii.

Więcej informacji na temat roli prawidłowego odżywiania w osiągnięciu celów terapeutycznych oraz wskazówki dietetyczne znajdują się w opracowaniu *Mielofibroza. Poradnik żywieniowy dla pacjentów* autorstwa Iwony Sajór, Kierownika Pracowni Prewencji i Leczenia Żywieniowego Nowotworów Instytutu Żywności i Żywienia.



Suplementy diety



Na polskim rynku istnieje wiele suplementów diety, witamin, ziół, „środków wzmacniających” i innych, które zgodnie z zapewnieniami osób je sprzedających są w stanie wyleczyć niejedną dolegliwość. Niestety większość z tych preparatów pochodzi z niesprawdzonych źródeł. Dodatkowo mogą one wchodzić w reakcję z lekami stosowanymi w terapii mielofibrozy, powodując nasilenie (zwiększenie toksyczności) lub osłabienie (zmniejszenie skuteczności) ich działania. Dlatego też zanim rozpoczniesz stosowanie nowego preparatu, porozmawiaj z hematologiem prowadzącym.

Suplementy diety mogą wchodzić w reakcję z lekami stosowanymi w terapii mielofibrozy. Ich stosowanie skonsultuj z hematologiem prowadzącym!

26

Używki



Słaba kawa lub czarna herbata nie są przeciwwskazane w trakcie terapii mielofibrozy. W przypadku herbaty zielonej lub herbat ziołowych zalecamy konsultację z hematologiem. Zalecane jest zaprzestanie palenia tytoniu ze względu na ogólnie znane skutki uboczne oraz zwiększone ryzyko zakrzepicy w przebiegu mielofibrozy.

Higiena – życie codzienne



Zachowanie zasad higieny, jak w każdej chorobie nowotworowej, ma bardzo duże znaczenie. U chorych na mielofibrozę obniżona odporność zwiększa ryzyko infekcji. Należy zawsze pamiętać o myciu rąk po wyjściu z toalety oraz przed każdym posiłkiem. Bardzo ważnym zagadnieniem jest higiena jamy ustnej. Zalecane jest używanie miękkiej szczoteczki do zębów, aby zmniejszyć ryzyko krwawienia z dziąseł (zwiększone ryzyko krwawienia związane z obniżoną wartością płytek krwi). Zęby należy myć rano i wieczorem oraz po każdym posiłku. Dodatkowo w razie potrzeby zalecane jest płukanie jamy ustnej. Chory powinien przeprowadzać regularne kontrole stomatologiczne. Przed planowaną ekstrakcją zębów zalecana jest kontrola morfologii krwi obwodowej i wizyta u hematologa. Lekarz może przepisać profilaktykę antybiotykową, dodatkowo pacjent może wymagać przetoczenia koncentratu płytek.

**27**

Używaj miękkiej szczoteczki do zębów,
aby zmniejszyć ryzyko krwawienia z dziąseł!

Pamiętaj o regularnych kontrolach
stomatologicznych.

higieny

Szczepienia ochronne



Wszyscy chorzy na mielofibrozę powinni być co roku szczepieni przeciwko grypie. Dodatkowo zalecane są szczepienia przeciwko WZW B – trzeba zaplanować je przed rozpoczęciem leczenia, przed allogenicznym przeszczepieniem szpiku. Należy również pamiętać o tym, aby wszystkie planowane szczepienia omówić z hematologiem prowadzącym. W przypadku osób z chorobą nowotworową, u chorych przed i po allogenicznym przeszczepieniu szpiku, przeciwwskazane są szczepionki żywe (przeciwko gruźlicy – BCG, polio – OPV, odrze, śwince, różyczce – MMR oraz ospie wietrznej).

**Wszystkie planowane szczepienia omawiaj
z hematologiem prowadzącym!**

28

Praca zawodowa



Funkcjonowanie zawodowe pacjentów zmagających się z mielofibrozą jest ściśle związane z zaawansowaniem choroby. Chorzy z wczesną fazą mielofibrozy (prePMF), u których nie występują żadne objawy typowe dla choroby, mogą wykonywać pracę zawodową bez żadnych ograniczeń. W przypadku chorych z zaawansowaną fazą mielofibrozy możliwość pracy zawodowej uzależniona jest od sytuacji klinicznej danego pacjenta. Praca fizyczna u chorego z niedokrwistością, małą liczbą płytek czy splenomegalią jest wykluczona. Dopuszczalna jest zaś praca umysłowa, zwłaszcza jeśli ma dobry wpływ na samopoczucie i psychikę chorego.

**W przypadku chorych z zaawansowaną fazą mielofibrozy
możliwość pracy zawodowej
uzależniona jest od sytuacji
klinicznej danego pacjenta.**

Aktywność fizyczna



U chorych na mielofibrozę zalecany jest regularny niewielki lub umiarkowany wysiłek fizyczny, a uprawiany sport powinien być dostosowany do stanu ogólnego chorego. Na przykład powiększenie śledziony jest przeciwwskazaniem do uprawiania sportów kontaktowych (np. judo) oraz tych angażujących tłoczną brzuszną (np. dźwiganie ciężarów) z powodu ryzyka jej pęknięcia. Zawsze należy porozmawiać z prowadzącym hematologiem oraz fizjoterapeutą na temat ewentualnych zagrożeń związanych z uprawianiem określonego typu sportu.

Regularny niewielki wysiłek fizyczny jest wskazany u pacjentów chorych na mielofibrozę.

Porozmawiaj z prowadzącym hematologiem oraz fizjoterapeutą na temat ewentualnych zagrożeń wynikających ze sportu, który chcesz uprawiać.



Życie seksualne i ciąża



Życie seksualne to ważny aspekt życia każdego człowieka, bez względu na jego stan zdrowia. Aktywność seksualna ma działanie przeciwdepresyjne, wzmacnia układ immunologiczny, podwyższa próg odczuwania bólu. Dodatkowo mielofibroza coraz częściej diagnozowana jest u ludzi młodych, a około 30% chorych w chwili rozpoznania nie odczuwa lub nie podaje żadnych objawów typowych dla tej choroby. Ograniczenia aktywności seksualnej mogą wiązać się ze stanem ogólnym chorego. Dodatkowym czynnikiem limitującym może być zmniejszona liczba płytek (zwiększone ryzyko krwawienia) oraz obniżona liczba leukocytów (zwiększone ryzyko infekcji) – w tym przypadku zaleca się użycie prezerwatyw.

Kolejnym zagadnieniem jest ciąża. Rozpoznanie mielofibrozy absolutnie nie przekreśla szansy na posiadanie dziecka. Należy jednak pamiętać o zwiększonym ryzyku powikłań zakrzepowych u pacjentów z nowotworem mieloproliferacyjnym (w tym również u pacjentów z mielofibrozą).

Mielofibroza coraz częściej diagnozowana jest u ludzi młodych.

Rozpoznanie mielofibrozy absolutnie nie przekreśla szansy na posiadanie dziecka.

Ważna jest rozmowa z prowadzącym hematologiem w celu ustalenia, czy i kiedy pacjentka planuje ciążę oraz jak powinno wyglądać leczenie w trakcie ciąży i po porodzie.

Powikłania te mogą zagrażać nie tylko prawidłowemu rozwojowi płodu, ale również zdrowiu matki. Dodatkowo większość leków stosowanych w terapii mielofibrozy może niekorzystnie wpłynąć na rozwój dziecka w łonie matki oraz na płodność mężczyzn i jakość nasienia. Dlatego też ważna jest rozmowa z prowadzącym hematologiem w celu ustalenia, czy i kiedy pacjentka planuje ciążę oraz jak powinno wyglądać leczenie w trakcie ciąży i po porodzie. Do rozważenia jest również aspekt ewentualnego zamrożenia nasienia i komórek jajowych.

Osoby, które nie planują posiadania potomstwa, powinny porozmawiać z prowadzącym hematologiem oraz ginekologiem na temat skutecznej i bezpiecznej metody antykoncepcji. Kobiety chorujące na nowotwory mieloproliferacyjne nie powinny stosować złożonych tabletek antykoncepcyjnych – potęgują one ryzyko zakrzepicy. Jednakże tabletki jednoskładnikowe (np. wyłącznie progesteron) są dopuszczalne. Te same zalecenia dotyczą kobiet, które chciałyby stosować hormonalną terapię zastępczą.



13. JAK RADZIĆ SOBIE Z CHOROBAŁ RZADKĄ?

Informacja, że chorujesz na rzadką chorobę, potencjalnie zagrażającą życiu, może być trudna do zaakceptowania. Dodatkowym problemem jest brak dostępnych informacji na temat mielofibrozy. Szacuje się, że w Polsce diagnozę usłyszało ok. 1000 pacjentów, dlatego prawdopodobieństwo poznania innych chorych z tym rozpoznaniem jest małe.

Pamiętaj, że:

- 1** Bardzo ważna jest **rozmowa z hematologiem** prowadzącym. Może on wyjaśnić wiele nurtujących Cię wątpliwości i obaw.
- 2** Nie zapominaj o rodzinie i bliskich, ich wsparcie jest nieodzowne. Ważne, aby na wizyty do hematologa wybierać się z kimś, na kim możesz polegać – razem będzie łatwiej zrozumieć, na czym polega choroba i jak wygląda jej leczenie.
- 3** Wsparcia możesz też szukać poprzez Facebook – działa tam grupa pacjentów pod patronatem **Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych** (<https://es-la.facebook.com/KoalicjaPacjentow>). Jeśli znasz język angielski: <http://www.mpnresearchfoundation.org/Primary-Myelofibrosis>
- 4** Warto też skorzystać z pomocy psychologa.

Polska Koalicja



Pacjentów Onkologicznych

POZNAJ HISTORIE PACJENTÓW CHORYCH NA MIELOFIBROZĘ

W 2010 r. zdiagnozowano u mnie mielofibrozę. Prawdopodobnie choroba rozwijała się już dużo wcześniej. Kilka lat wcześniej jako dawca krwi zostałem cofnięty z punktu krwiodawstwa. Lekarz powiedział, że mam bardzo niską hemoglobinę (ok. 10) i że żona mnie źle karmi. Trzeba zacząć brać jakieś suplementy żelaza, jeść więcej warzyw i powinno przejść. Jak się później okazało, nie przeszło, tylko choroba robiła spustoszenie w moim organizmie. Lekceważona anemia okazała się nowotworem szpiku kostnego. Lata jeździłem na rowerze – kolarstwo to moja pasja i drugie życie. Potrafiłem przejechać ok. 100 km co drugi dzień. W 2010 r. wróciłem z treningu. Położyłem się na łóżku i zauważyłem, że mój brzuch jest duży, a z lewej strony jakby coś wystawało. Okazało się, że to moja śledziona, która urosła do 26 cm. Lekarka rodzinna, do której trafiłem, nie miała pojęcia, co mi jest. Sama zadzwoniła do pracowni USG i kazała je natychmiast zrobić. Zleciła też badania krwi. Następnego dnia zaleciła mi natychmiast pojechać do przychodni i wystawiła skierowanie do szpitala na oddział hematologii. Po tygodniowym pobycie w szpitalu, gdzie miałem robione wszystkie badania, w tym trepanobiopsję szpiku, dowiedziałem się, że jestem chory na mielofibrozę. Wróciłem do domu i przeczytałem wszystko, co jest w internecie na temat tej choroby, i tu zaczął się mój dramat. Cały mój świat przewrócił się do góry nogami. Na szczęście nie na długo. Trafiłem na cudownego lekarza, który do dziś jest dla mnie wielkim autorytetem i któremu ufam w 100%. To on „kazał” wrócić do czynnej jazdy na rowerze. Rocznie przejeżdżam na rowerze ok. 11 tys. kilometrów. Uczestniczę w wyścigach amatorskich. Są momenty, że brakuje mi siły, tlenu i wiem, że więcej nie dam rady i muszę odpuścić, ale się nie zrażam i jadę dalej swoim tempem. Rozmawiałem z lekarzami na temat intensywnego uprawiania sportu przy mojej chorobie. Każdy z nich był zdania, że mogę jeździć na rowerze, tylko muszę uważać na śledzionę. Mówili także o szybszej wymianie gazowej i szybszej przemianie materii – w ten sposób także oczyszcza się organizm. Trzeba tylko uzupełniać utracone elektrolity, mikro- i makroelementy. Przez 9 lat mojej choroby przyjmuję zalecone leki i wspomagam organizm różnymi specyfikami.

Namawiam wszystkich chorych, aby nie rezygnowali ze swoich pasji, nie poddawali się i spełniali swoje marzenia.

Albert





Moje zmagania z chorobami mieloproliferacyjnymi zaczęły się w 1995 roku. Pierwszym objawem były bóle opuszków palców rąk. Tak jakby ktoś wbijał drzazgi lub szpilki. Później ten ból przeniósł się również na palce stóp. Byłem leczony lekami, które niczego nie zmieniały. W końcu trafiłem do lekarza z dużą wiedzą. Dał mi skierowanie na morfologię krwi z oznaczeniem liczby płytek. W tym czasie, a był to rok 2000, takie badanie wykonywano „ręcznie”, po prostu liczono płytki pod mikroskopem. Mocno przekraczająca normę liczba płytek była zaskoczeniem dla лаборantek. Badanie powtórzono i wynik niestety potwierdził się. Dostałem skierowanie do hematologa z dopiskiem „pilne”, bez żadnej informacji, gdzie mogę znaleźć takiego lekarza. Pracowałem wtedy w biurze i miałem dostęp do telefonu i internetu. Wyszukiwałem przychodnie hematologiczne i lekarzy o tej specjalności. I dzwoniłem. W tym czasie, mimo że jestem twardym facetem, pewnie chodzącym po ziemi realistą, byłem bliski załamania. Czuję się zupełnie bezradny, a przecież z tyloma problemami potrafiłem sobie poradzić. Wiedziałem, że dopadała mnie jakaś groźna choroba, i czuję bezsilność. W końcu

zadzwoiłem do Miejskiego Szpitala Specjalistycznego w sąsiednim Toruniu. Pani rejestratorka po usłyszeniu, że na skierowaniu jest napisane „pilne”, zapisała mnie na wizytę w bardzo krótkim terminie. W czasie szukania odpowiedniego lekarza przydałoby się jakieś wsparcie czy podpowiedź, gdzie szukać takiego specjalisty. Potem wydarzenia potoczyły się już bardzo szybko. Wizyta w przychodni odległej o 40 km i w ciągu tygodnia trzydniowy pobyt na oddziale kardiologiczno-hematologicznym. Po badaniach (trepanobiopsja i biopsja) postawiono wstępną diagnozę – nadpłytkowość samoistna. Nie wiedziałem, co to jest, lekarka prowadząca próbowała mi wytłumaczyć, na czym polega ta choroba. Ponieważ jestem mechanikiem, nie rozumiałem, co do mnie mówiła. Dopiero po powrocie do pracy zająłem do internetu i „włosy stanęły mi dęba”. Najgorszy wpis, jaki zobaczyłem, dotyczył czasu przeżywalności w tej chorobie; wynosił on około 10 lat. A ja miałem dopiero 54. To był kolejny moment załamania. Kiedy poszedłem na wizytę do hematologa, zapytałem o nurtującą mnie kwestię – czas przeżycia. Usłyszałem, że mam nie zaglądać do internetu, nie leczyć się u dr. Google’a, co zresztą zalecam innym chorym. W 2010 roku, po 8 latach zmagania z chorobą, postawiono diagnozę – mielofibroza. W czasie tych wieloletnich zmagania z chorobami mieloproliferacyjnymi przeszedłem kilka załamań, raz byłem bliski depresji. Poradziłem sobie z nimi sam, chociaż było ciężko. W pierwszych latach choroby w ogóle nie przyszło mi do głowy, żeby szukać pomocy u psychologa, wtedy to nie było takie powszechne, jak staje się obecnie. W 2008 r. znalazłem w internecie forum www.nadplytkowoscselfsamoistna.fora.pl. Zacząłem się tam trochę udzielać. Wykłady eksperta na spotkaniach forumowiczów wiele wniosły w zrozumienie istoty naszych chorób. Nasza wiedza o mielofibrozie zaczęła się też poszerzać dzięki Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych, która w 2014 r. zorganizowała cykl spotkań „Życie to nie statystyka – choroby rzadkie osób starszych: mielofibroza”. W czerwcu 2015 roku mogliśmy uczestniczyć w warsztatach zorganizowanych przez PKPO dla pacjentów z mielofibrozą i ich bliskich. Podczas tego spotkania nie tylko uzyskaliśmy porady od lekarza i psychologa, którzy odpowiadali bezpośrednio na nasze pytania, ale przede wszystkim mogliśmy wymienić się doświadczeniami, porozmawiać o wspólnych problemach. Wtedy powstał też pomysł powołania organizacji chorych na mielofibrozę, wspierających się w procesie leczenia i prowadzących wspólne działania na rzecz dostępu do nowoczesnych terapii. Od tamtego czasu przy pomocy PKPO udało się nam zawiązać Stowarzyszenie Hematoonkologiczni.

Antoni

Literatura

1. Mesa R.A. i wsp. *The burden of fatigue and quality of life in myeloproliferative disorders (MPDs): an international Internet-based survey of 1179 MPD patients*. Cancer 2007; 109(1): 68-76.
2. Cervantes F. *How I treat splenomegaly in myelofibrosis*. Blood Cancer J 2011; 1(10): e37.
3. Cervantes F. *How I treat myelofibrosis*. Blood 2014; 124(17): 2635-2642.
4. Tefferi A. *Primary myelofibrosis: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and management*. Am J Hematol 2016; 91(12): 1262-1271.
5. O'Sullivan J.M. i wsp. *Myelofibrosis: clinicopathologic features, prognosis, and management*. Clin Adv Hematol Oncol 2018; 16(2): 121-131.
6. Barbui T. i wsp. *Philadelphia chromosome-negative classical myeloproliferative neoplasms: revised management recommendations from European LeukemiaNet*. Leukemia 2018; 32(5): 1057-1069.
7. Harrison C.N. i wsp. *Current treatment algorithm for the management of patients with myelofibrosis, JAK inhibitors, and beyond*. Hematology Am Soc Hematol Educ Program 2017; 2017(1): 489-497.

ORGANIZACJE PACJENTÓW HEMATOONKOLOGICZNYCH:

Polska Koalicja 
Pacjentów Onkologicznych

**Fundacja Polska Koalicja
Pacjentów Onkologicznych**
www.pkopo.pl
info@pkopo.pl
tel.: 22 428 36 31



**Stowarzyszenie Wspierające Chorych
na Chłoniaki „Sowie Oczy”**
sowieoczy.pl
ssowieoczy@gmail.com



HEMATOONKOLOGICZNI
STOWARZYSZENIE CHORYCH
NA NOWOTWORY KRWI I ICH BLISKICH

**Stowarzyszenie
Hematoonkologiczni**
www.facebook.com/groups/mielofibrozaPL



Fundacja Onkocafe – Razem Lepiej
onkocafe.pl
biuro@onkocafe.pl
tel.: 537 888 789



FUNDACJA
CARITA
Żyć ze Szpiczakiem

Fundacja Carita im. Wiesławy Adamiec
www.szpiczakmnogi.pl
kontakt@fundacjacarita.pl
tel.: 601 763 506



POKONAJMY NOWOTWORY KRWI

Fundacja DKMS
www.dkms.pl
fundacja@dkms.pl
tel.: 22 882 94 00



**Stowarzyszenie Przyjaciół
Chorych na Chłoniaki
Przebiśnięg**
www.przebisnieg.org
przebisnieg.lymphoma@gmail.com



Fundacja Centrum Leczenia Szpiczaka
szpiczak.org
fundacja@szpiczak.org
tel.: 601 539 077



Stowarzyszenie Pomocy
Chorym na Nowotwory
Krwi w Zamościu

**Stowarzyszenie Pomocy
Chorym na Nowotwory Krwi
w Zamościu**
www.spchn.lbl.pl
spchn@o2.pl
tel.: 84 677 50 90



**Ogólnokrajowe Stowarzyszenie
Pomocy Chorym na Przewlekłą
Białaczkę Szpiczkową**
pbs.com.pl
biuro@pbs.com.pl
tel.: 500 291 289

MIEJSCE NA NOTATKI CHOREGO (I OSOBY WSPIERAJĄCEJ)

W razie pytań proszę zapisać je w tym miejscu, a potem skonsultować z lekarzem hematologiem.

[illegible]

