

# Mielofibroza włóknienie szpiku

---



# Włóknienie szpiku

Mielofibroza to rzadka choroba szpiku kostnego, która zaburza prawidłową produkcję krwinek. W przebiegu choroby dochodzi do odkładania się w szpiku włóknistej i bliznowatej tkanki, co zaburza funkcjonowanie komórek macierzystych odpowiedzialnych za tworzenie krwi. W efekcie rozwija się niedokrwistość (anemia), neutropenia (niedobór białych krwinek) i małopłytkowość (niedobór płytek krwi).

Skutkuje to takimi objawami jak:

- przewlekłe zmęczenie
- podatność na infekcje
- łatwe powstawanie siniaków i krwawień

Mielofibroza może występować:

- pierwotnie (samoistnie) – związana z mutacjami genetycznymi (JAK2, CALR, MPL)
- wtórnie – jako powikłanie innych chorób krwi (np. czerwienicy prawdziwej, nadpłytkowości, białaczek, szpiczaka mnogiego)

Najczęściej chorują osoby po 60. roku życia, niezależnie od płci. Choroba jest rzadka – występuje u 0,5-1,5 osoby na 100 000 ludzi.

Rozpoznanie ustala się na podstawie:

- badań krwi
- biopsji szpiku kostnego (pobranie i analiza próbki pod mikroskopem)

Rozpoznanie mielofibrozy opiera się na:

- morfologii krwi (ocena liczby czerwonych, białych krwinek i płytek)
- badaniach genetycznych (mutacje JAK2, CALR, MPL)
- biopsji szpiku kostnego (ocena stopnia zwłóknienia)
- aspiracji szpiku (analiza komórek)
- USG lub tomografii komputerowej (ocena wielkości śledziony)

# Włóknienie szpiku? Co tak na prawdę dzieje się w moim organizmie?

## Szpik

komórki macierzyste



nadprodukcja czynnika  
wzrostu



wzrost procentowego  
udziału komórek  
tkanki łącznej



“włóknienie”  
wypieranie  
prawidłowej tkanki  
szpiku poprzez tkankę  
łączną

## Krew

Na tym etapie zdarza się, że liczba elementów morfotycznych krwi krótkotrwale się zwiększa.

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).

## Krew

spadek tempa  
produkcji:

krwinek  
czerwonych



osłabienie

krwinek  
białych



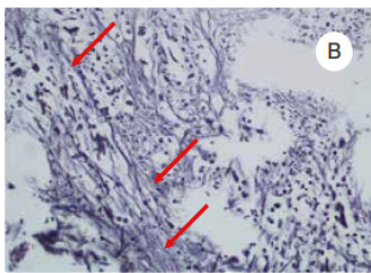
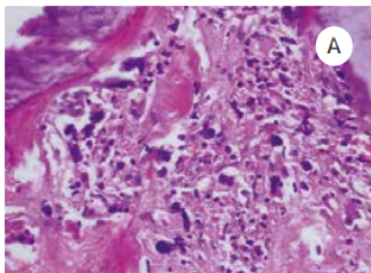
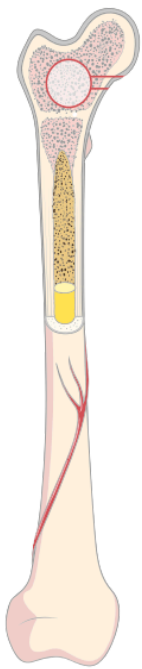
częste  
infekcje

płytek  
krwi



skłonność  
do siniaczenia

# Włóknienie szpiku? Co tak na prawdę dzieje się w moim organizmie?



Zdjęcia i komentarz:  
dr n. med. Krzysztof Zduniak

Szpik kostny objęty masywnym  
włóknieniem z obniżeniem gęstości  
komórek krwinkotwórczych

Silne włóknienie widoczne jako  
grube pasma czarnych włókien

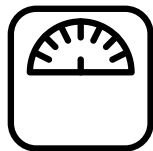
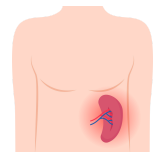
Gdy szpik kostny włóknieje dochodzi do zmniejszenia produkcji krwinek, co wiąże się z wystąpieniem objawów niewydolności szpiku (niedokrwistość, leukopenia, małopłytkowość). Organizm rekompensuje dysfunkcję **hematopoezą pozaszpikową** (skutkuje to powiększeniem śledziony – **splenomegalią** oraz/lub powiększeniem wątroby – **hepatomegalią**).

# Objawy



**przewlekłe zmęczenie**

**ból w obrębie jamy brzusznej,  
powiększenie śledzion**



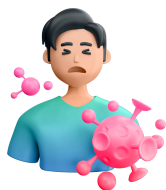
**spadek masy ciała**

**nocne poty**



**gorączka**

**łatwe siniaczenie i krwawienie**



**częste infekcje**

**świąd skóry**



# Leczenie

## **Leczenie zależy od:**

- nasilenia objawów
- ryzyka powikłań
- wieku i ogólnego stanu zdrowia pacjenta

## **Leczenie objawowe:**

- leki przeciwbólowe i przeciwzapalne
- transfuzje krwi
- suplementacja żelaza
- antybiotyki (w razie infekcji)

## **Leczenie przyczynowe:**

- inhibitory JAK (hamują nieprawidłowy rozrost komórek krwi)
- chemioterapia (w zaawansowanych przypadkach)

## **Leczenie powiększonej śledziona:**

- leki zmniejszające jej objętość (np. inhibitory JAK)
- radioterapia
- operacyjne usunięcie śledziona (w wybranych przypadkach)

## **Leczenie niedokrwistości:**

- transfuzje krwi
- leki stymulujące produkcję czerwonych krwinek

## **Przeszczepienie szpiku kostnego:**

- jedyna metoda mogąca wyleczyć MF
- możliwe tylko u wybranych pacjentów (ze względu na duże ryzyko i powikłania)

# Co pogarsza rokowanie

- 1** *starszy wiek (większość chorych stanowią osoby po 60. roku życia, natomiast ok. 10 proc. to młodszy pacjenci, poniżej 40. roku życia),*
- 2** *objawy ogólne, zaawansowany proces chorobowy (gorączka, nocne poty, spadek masy ciała),*
- 3** *ciężka anemia i małopłytkowość,*
- 4** *leukocytoza lub obecność niedojrzałych krwinek we krwi (blastów),*
- 5** *występowanie mutacji ASXL1, SRSF2, U2AF1.*

Do oceny rokowania stosuje się:

**IPSS** (Międzynarodowy System Punktowy) — wyróżnia 4 grupy ryzyka od niskiego do wysokiego (przeżycie od 2 do >10 lat)

**MIPSS70/MIPSS70+**- skala prognostyczna oceniająca ryzyko mielofibrozy pierwotnej biorąca pod uwagę występujące mutacje oraz zmienność kliniczną

## **zmienność rokowania w zależności od zaawansowania procesu chorobowego**

Rokowanie w mielofibrozie zależy przede wszystkim od stopnia zaawansowania choroby.

→ W przypadku wczesnej postaci choroby, tzw. mielofibrozy prefibrotycznej (przedzwłóknieniowej), **przewidywany czas przeżycia jest długi** i pacjent może funkcjonować przez wiele lat bez istotnych ograniczeń.

→ Natomiast w bardziej zaawansowanych stadiach mielofibrozy średni czas przeżycia zwykle wynosi około 2-3 lata.

W takich sytuacjach — jeśli stan ogólny pacjenta oraz jego wiek na to pozwalają — rozważa się **przeszczepienie szpiku** kostnego. Jest to obecnie jedyna metoda leczenia, która daje szansę na całkowite wyleczenie z mielofibrozy.

## Regularnie konsultuj się z lekarzem

Kontrolne wizyty oraz badania są kluczowe w monitorowaniu przebiegu choroby i skuteczności leczenia.

Nie zwlekaj z kontaktem ze specjalistą w przypadku pojawienia się nowych objawów lub pogorszenia samopoczucia.

## Unikaj infekcji

Pamiętaj o częstym myciu rąk, unikaj kontaktu z osobami chorymi, stosuj szczepienia ochronne (zgodnie z zaleceniami lekarza) oraz dbaj o higienę ran i skóry, aby zmniejszyć ryzyko zakażeń.

## Dbaj o zdrowy styl życia

Zbilansowana dieta, odpowiednie nawodnienie, umiarkowana aktywność fizyczna (dostosowana do Twoich możliwości) oraz odpowiednia ilość snu mogą pomóc Ci lepiej radzić sobie z objawami choroby i wzmacniać odporność organizmu.

## Zadbaj o swoje samopoczucie psychiczne

Choroba przewlekła wiąże się często z obciążeniem emocjonalnym. Rozmawiaj o swoich uczuciach z bliskimi lub specjalistą, nie bój się prosić o wsparcie psychologiczne i korzystaj z grup wsparcia dla osób z podobnymi problemami.