GŁOS Nr 3/2019 (36)
GŁOS PACJENTA ONKOLOGICZNEGO
Bezpłatne pismo Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych www.pkopo.pl

NOWOTWORY KRWI

Kompleksowa opieka nad pacjentem hemtoonkologicznym

Anna Leoniuk (44 l.) należy do grona 100 000 pacjentów hematoonkologicznych w Polsce. Cztery lata temu zdiagnozowano u niej szpiczaka plazmocytowego. Wtedy w naszym kraju nie były dostępne innowacyjne terapie. Ania stanęła wraz z rodziną przed dylematem – sprzedać kawalerkę przeznaczoną na mieszkanie dla dorastającego syna – czy zdecydować się na chemioterapię w oczekiwaniu na refundację leku. Za radą doświadczonego lekarza wybrała chemioterapię, aby nie zamykać sobie kolejnych linii leczenia, a kawalerkę zostawiła na gorsze czasy. Choć jej stan zdrowia i jakość życia uległa znacznemu pogorszeniu – przestała pracować i przeszła na rentę – to nie zrezygnowała z aktywnego życia. Włączyła się w pracę Fundacji CARITA i wspiera innych pacjentów ze szpiczakiem mnogim. Mimo choroby promienieje radością i cieszy się każdą chwilą życia – spacerem z psem, spotkaniem z przyjaciółmi, pobytem na warsztatach. – *Te ostatnie lata były trudne dla nas, pacjentów hematoonkologicznych, brakowało wielu leków i wiele osób z tego powodu odeszło, m.in. Pani Wiesia Adamiec, prezes naszej Fundacji. Teraz otwierają się przed nami nowe perspektywy leczenia. W 2018 r. weszło kilka innowacyjnych leków, a na lipcowej liście pojawiły się aż 4 nowe substancje, w tym lek, na który czekałam. Dostrzegane też są inne nasze potrzeby związane z utrzymaniem dobrej jakości życia i rehabilitacją. Te zmiany dają nam nadzieję na kompleksową opiekę, która pozwoli nam dłużej i lepiej żyć* – mówi Ania Leoniuk.

WYZWANIA DLA POLSKIEJ HEMATOONKOLOGII
prof. Ewa Lech-Marańda

KAMIENIE MILOWE HEMATOONKOLOGII
prof. Wiesław W. Jędrzejczak

PRZEWLEKŁA BIAŁACZKA LIMFOCYTOWA
dr Bartosz Puła

PRZEWLEKŁA BIAŁACZKA SZPIKOWA
prof. Tomasz Sacha

NOWOTWORY MIELOPROLIFERACYJNE
prof. Joanna Góra-Tybor

POTRZEBNE JEST STWORZENIE SIECI OŚRODKÓW TRANSPLANTACYJNYCH
dr Janusz Hałka

DOSTĘP DO NOWOCZESNYCH TERAPII – SZPICZAK PLAZMOCYTOWY
prof. Krzysztof Jamroziak

JAKOŚĆ ŻYCIA U CHORYCH NA SZPICZAKA PLAZMOCYTOWEGO
prof. Iwona Hus

DIETA W NOWOTWORACH KRWI
mgr Iwona Sajór

WSPÓŁPRACA JEST MOŻLIWA
red. Aleksandra Rudnicka

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Wyzwania dla polskiej hematoonkologii

Prof. dr hab. n. med. Ewa Lech-Marańda jest konsultantem krajowym w dziedzinie hematologii i dyrektorem Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Posiada specjalizacje z chorób wewnętrznych, hematologii i transplantologii klinicznej. Jest autorem ponad 140 prac oryginalnych, poglądowych i rozdziałów do podręczników. Wspiera organizacje chorych na nowotwory krwi, jest naszym partnerem w tworzeniu jak najlepszej, kompleksowej opieki nad pacjentem hematoonkologicznym.

Zwiększenie dostępności do nowych leków

Hematologia oraz jej część dotycząca nowotworów układu krwiotwórczego i chłonnego (hematoonkologia) to dziedzina, w której obserwuje się bardzo dynamiczny rozwój nauki i nowych technologii, w tym diagnostycznych i lekowych. Corocznie rejestrowanych jest w Europie kilka nowych cząsteczek w różnych wskazaniach hematoonkologicznych. Dzięki postępowi w tej dziedzinie chorzy na nowotwory hematologiczne mają szanse nie tylko na osiągnięcie remisji choroby, wydłużenie czasu wolnego od progresji choroby i wydłużenie całkowitego przeżycia, ale również na dalsze aktywne życie zawodowe i rodzinne. Dlatego też najważniejsze wyzwania dla polskiej hematoonkologii to przede wszystkim **zwiększenie dostępności do nowych leków.** W ostatnim czasie polscy pacjenci uzyskali możliwość terapii w ramach programów lekowych pięcioma nowymi lekami. W październiku 2018 roku minister zdrowia wydał pozytywną opinię w sprawie refundacji *pomalidomidu* dla chorych na opornego lub nawrotowego szpiczaka plazmocytowego, u których stosowano uprzednio co najmniej dwa schematy leczenia, obejmujące zarówno *lenalidomid*, jak i *bortezomib*. Na grudniową listę refundacyjną został wprowadzony *wenetoklaks* dla chorych na przewlekłą białaczkę limfocytową z obecnością delecji 17p lub mutacji genu *TP53*, u których nie powiodła się terapia *ibrutynibem*. Z kolei lipiec 2019 roku przyniósł trzy długo wyczekiwane leki – *daratumumab* i *karfilzomib* dla chorych na nawrotowego lub opornego szpiczaka plazmocytowego oraz *blinatumomab* dla chorych z oporną lub nawrotową ostrą białaczką limfoblastyczną. *Blinatumomab*, bispecyficzne przeciwciało monoklonalne anty-CD19/CD3, można stosować u chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną B-komórkową bez obecności genu *BCR-ABL* i/lub chromosomu Filadelfia, którzy nie uzyskali remisji hematologicznej po leczeniu indukującym remisję lub u pacjentów, u których stwierdzono wznowę choroby. Leczenie *blinatumomabem* może obejmować maksymalnie 2 cykle i ma stanowić swoisty „pomost" do wykonania przeszczepienia allogenicznych krwiotwórczych komórek macierzystych (allo-HSCT). Pomimo zwiększenia w ostatnich miesiącach dostępności do nowych terapii, potrzeby refundacyjne w polskiej hematoonkologii są nadal duże. Najpilniejsze z nich obejmują ***ponatynib*** u chorych na **przewlekłą białaczkę szpikową i ostrą białaczkę limfoblastyczną** z chromosomem Filadelfia, ***obinutuzumab*** u **chorych na chłoniaka grudkowego** zarówno w pierwszej linii leczenia, jak i u chorych z nawrotem lub opornością choroby, ***ibrutunib*** i ***lenalidomid*** u chorych na opornego lub nawrotowego **chłoniaka z komórek płaszcza**, czy ***midostaurynę*** u chorych na **ostre białaczki szpikowe** z obecnością mutacji w **genie *FLT3*** w ramach pierwszej linii leczenia. Niezwykle pilną potrzebą jest także **rozszerzenie obecnych wskazań refundacyjnych dla *ibrutynibu* i *wenetoklaksu*,** tj. możliwość zastosowania tych leków **u chorych na przewlekłą białaczkę limfocytową bez obecności delecji 17p lub mutacji genu *TP53*,** którzy mają nawrót choroby lub są oporni na immunochemioterapię. Nie sposób również nie wspomnieć o potrzebie dostępu do najnowszej technologii w hematoonkologii, czyli o komórkach **CAR-T.** W 2018 roku *European Medicines Agency* (EMA) zarejestrowała dwa leki, tj. Tisagenlecleucel (*Kymriah*) i Axicabtagene ciloleucel, „axi-cel" (*Yescarta*). Pierwszy z nich ma wskazania do leczenia dzieci i młodych dorosłych (wiek 3–25 lat) z rozpoznaniem ostrej białaczki limfoblastycznej B-komórkowej, którzy są oporni na leczenie lub mają drugi bądź kolejny nawrót choroby. Z kolei „axi-cel" ma rejestrację dla dorosłych chorych na agresywne chłoniaki z dużych limfocytów B z niepowodzeniem po co najmniej dwóch wcześniejszych liniach leczenia.

Zmiany organizacyjne i systemowe

Wśród zmian organizacyjnych i systemowych, jest potrzeba – zgodnie z zaproponowanym projektem Krajowej Sieci Onkologicznej – wpro-

wadzenia **referencyjności ośrodków hematologicznych i ich wzajemnej współpracy** w ramach województw, tak aby pacjenci wymagający zastosowania bardziej zaawansowanych procedur medycznych byli kierowani do ośrodka/ośrodków o najwyższym poziomie referencyjnym, a chorzy nie wymagający intensywnej chemioterapii mogli być leczeni w ośrodku/ośrodkach o niższym poziomie referencyjnym, jak najbliżej miejsca zamieszkania. W tym roku w Agencji Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji (AOTMiT) rozpoczęły się prace nad zdefiniowaniem referencyjności ośrodków hematologicznych. Projekt zakłada wprowadzenie trzech poziomów referencyjnych, tj. podstawowego, specjalistycznego i wysokospecjalistycznego. Kolejnym ważnym zadaniem jest opracowanie **modelu kompleksowej i koordynowanej opieki specjalistycznej (KOS-HEM)** w oparciu o tzw. ścieżki pacjentów. Kluczowym elementem KOS-HEM ma być koordynacja całościowej opieki nad pacjentem hematoonkologicznym, począwszy od diagnostyki, indywidualnego planu leczenia i jego realizacji poprzez świadczenia wspomagające, takie jak lekarskie konsultacje specjalistyczne, konsultacje psychoonkologiczne, porady dietetyczne, rehabilitację i leczenie bólu. Konieczne jest również wprowadzenie **zmian w obowiązującym pakiecie onkologicznym**, tak aby go bardziej przystosować do realiów diagnostyki hematoonkologicznej, oraz koordynacja świadczeń w ramach obowiązujących programów lekowych i odpowiednia wycena tzw. ryczałtów diagnostycznych, w celu zapewnienia właściwego monitorowania efektów leczenia.

Ważnym wyzwaniem organizacyjnym jest **zwiększenie liczby ośrodków hematologicznych w Polsce**, gdyż jak pokazują „Mapy potrzeb zdrowotnych" obłożenie łóżek hematologicznych przekracza 100%! Nie można również zapomnieć o konieczności d**oposażenia istniejących klinik i oddziałów hematologicznych** w sprzęt do diagnostyki i leczenia nowotworów, tak aby utrzymywać wysoki poziom świadczeń zdrowotnych. Oczywiście nie będzie możliwe zwiększenie dostępności do diagnostyki i leczenia hematoonkologicznego bez **zwiększenia liczby hematologów.** Obecnie wskaźnik dla Polski wynosi 1,2 hematologa na 100 tys. mieszkańców i jest on dużo niższy niż w innych krajach europejskich. Rekomendowany wskaźnik powinien przekraczać 2 hematologów/100 tys. mieszkańców.

Przedstawione powyżej zagadnienia z obszaru refundacyjnego i organizacyjno-systemowego stanowią zapewne niemałe wyzwania, a ich realizacja, w mojej opinii, jest kluczowa dla poprawy diagnostyki i leczenia pacjentów hematoonkologicznych oraz dla dalszego rozwoju hematologii w Polsce.

Kamienie milowe w hematoonkologii

Prof. dr hab. n. med. Wiesław W. Jędrzejczak, hematolog. Jako pierwszy w Polsce wraz z zespołem wykonał przeszczep szpiku od osoby spokrewnionej (1984) i pierwszy przeszczep z komórek własnych chorego (1985), zapisując się tymi dokonaniami w historii polskiej hematologii. Jest laureatem Nagrody Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych „Jaskółki Nadziei" przyznanej za wsparcie organizacji pacjentów. Profesor Wiesław Jędrzejczak przypomina najważniejsze odkrycia światowej hemtaoonkologii, które były także podwalinami rozwoju onkologii klinicznej.

Iperyt – pierwszy cytostatyk

Rozwój hematoonkologii nabrał rozpędu po II wojnie światowej, częściowo również na skutek zdarzeń pod jej koniec, czyli wybuchów jądrowych w Hiroshimie i Nagasaki. Zaczęło się jednak od związku chemicznego, który przy okazji poprzedniej wojny został wytworzony jako gaz bojowy (chociaż nigdy nie został tak wykorzystany). Był to **iperyt azotowy** (gaz musztardowy). Został uwolniony ze zbombardowanego zbiornika w Bari we Włoszech i zatruł kilkaset osób, u których stwierdzono limfopenię. W tym samym czasie był poddawany próbom klinicznym w chłoniakach na Uniwersytecie Yale w USA. **Został pierwszym lekiem cytostatycznym i zapoczątkował erę chemioterapii. Wprawdzie obecnie jest prawie niestosowany, ale był inspiracją do powstania wielu leków z tej grupy tak zwanych leków alkilujących (i w ten sposób uszkadzających DNA komórek nowotworowych), w tym *cyklofosfamidu, melfalanu, busulfanu, chlorambucylu,* które nadal odgrywają zasadniczą rolę w leczeniu nowotworów.**

Fałszywe cegiełki DNA

Niemal w tym samym czasie pojawiła się inna koncepcja chemioterapeu-

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

tyczna. Koncepcja fałszywych cegiełek DNA. Oto **okazało się, że można komórkom nowotworowym uniemożliwić powielenie DNA w ten sposób, że zamiast prawidłowej „cegiełki" – czyli nukleotydu – wbudują w jego miejsce lek: „fałszywą cegiełkę", do której już nic nie będzie można przyłączyć.** Najpierw wprowadzono *metotreksat*, potem *6-merkaptopurynę*, *arabinozyd cytozyny, fludarabinę, kladrybinę* i *gemcytabinę*. Zwrócono się też ku naturze: okazało się, że niektóre rośliny zawierają substancje o działaniu przeciwnowotworowym. Należy do nich np. odmiana barwinka pochodząca z Madagaskaru. Jej alkaloidy to ***winkrystyna*** i ***winblastyna.*** Wreszcie **niektóre antybiotyki, czyli produkty bakterii też zabijają komórki nowotworowe. Tzw. „czerwona chemia" to właśnie produkty bakterii.**

Chemioterapia i przeszczepy

Radioterapia nigdy nie miała zasadniczego miejsca w leczeniu nowotworów krwi, ale **w latach pięćdziesiątych XX wieku stwierdzono, że można wyleczyć białaczkę u myszy napromieniając ją na całe ciało i przeszczepiając szpik.** A więc zaczęto próbować robić to także w latach pięćdziesiątych u ludzi. Najpierw opracowano metodę naśladowania skutków bomby jądrowej w szpitalu, czyli napromieniania człowieka na całe ciało. Przez lata **barierę dla przeszczepiania szpiku stanowiła różnorodność ludzi, ale wraz z odkryciem antygenów zgodności tkankowej możliwe stało się dobranie dawcy zgodnego w tych antygenach.**

I niemal w tym samym czasie, **na przełomie lat sześćdziesiątych i siedemdziesiątych opublikowano metodę chemioterapii, która była w stanie wyleczyć (całkowicie wyleczyć) 70% chorych na jeden z nowotworów krwi: chłoniaka Hodgkina,** czyli ziarnicę złośliwą, metodę opartą na iperycie azotowym. I także, w tym samym mniej więcej czasie wykonano pierwsze udane zabiegi przeszczepienia szpiku. Jeszcze nie w białaczce. To stało się **pod koniec lat 70-tych, kiedy opublikowano wyniki przeszczepienia u pierwszych 100 chorych na ostre białaczki. Przeżyło 11 osób. Wcześniej nie przeżywał nikt.** I zaczął się gwałtowny rozwój tych dwóch kierunków terapeutycznych, który trwa do dziś.

Imatynib – pierwszy lek celowany

Rozszerzała się też wiedza o istocie chorób nowotworowych. **W roku 1960 odkryto, że w komórkach przewlekłej białaczki szpikowej jest maleńki chromosom, którego nie ma w zdrowych komórkach tego samego człowieka.**

Uświadomiło to po raz pierwszy, że nowotwory powstają w wyniku mutacji pojedynczych komórek i są potomstwem takiej pojedynczej komórki. Po nitce do kłębka. Okazało się, że ten maleńki chromosom powstaje w wyniku zamiany ramion z innym chromosomem, z którego otrzymuje gen, którego produkt pobudza podziały komórkowe. Ten gen na pierwotnym chromosomie ma wyłącznik, a po przeniesieniu go nie ma i swoim produktem: enzymem kinazą tyrozynową napędza rozmnażanie się zmutowanych komórek. Z nich powstaje białaczka. I oto **w latach 90-tych ubiegłego wieku znaleziono związek, który hamuje taką kinazę tyrozynową. Ten lek to *imatynib*** – pierwszy przeciwnowotworowy lek, który nie jest cytostatykiem, a działa dzięki hamowaniu cząsteczki, która wywołała chorobę. **Działa w sposób celowany.** Obecnie podobnych leków medycyna wykorzystuje już dziesiątki w wielu różnych nowotworach, a kolejne setki są poddawane badaniom klinicznym.

Przeciwciała monoklonalne

Ale to nie wszystko o leczeniu celowanym. Jak wiadomo, **każdy z nas wytwarza substancje, które w celowany sposób niszczą np. bakterie. To przeciwciała.** A gdybyśmy tak mogli zrobić przeciwciało przeciwko cząsteczce na komórkach nowotworowych i je wykorzystać jako lek? **W 1976 roku w czasopiśmie „Nature" ukazała się praca, w której opisano, że udało się skłonić komórki mysiego szpiczaka do wytwarzania pożądanego przeciwciała.** Było to przeciwciało przeciwko krwinkom czerwonym owcy. Krwinki czerwone owcy niczemu nie zagrażają, ale wkrótce zrobiono tą metodą przeciwciała przeciwko różnym komórkom ludzkich nowotworów. Zrewolucjonizowały one diagnostykę, ale z terapią było gorzej. Otóż **nie udało się tej metody „narzucić" ludzkiemu szpiczakowi, a organizm człowieka eliminował mysie przeciwciała jako obce białko. Pomogła chemia: udało się „humanizować" mysie przeciwciała: zmieniać je tak, że z mysiego przeciwciała** pozostawała tylko część rozpoznająca cząsteczkę na powierzchni nowotworu, a cała reszta pochodziła z ludzkiego przeciwciała. **Tak do kliniki trafiły: *rytuksymab* do dzisiaj podstawowy lek w leczeniu chłoniaków** i *trastuzumab* do dzisiaj podstawowy lek w leczeniu raka piersi. I znowu, obecnie są dziesiątki przeciwciał tzw. monoklonalnych wykorzystywanych w leczeniu różnych nowotworów. **Zaczęło to erę immunoterapii.**

Limfocyty T – odporność komórkowa

Z tym, że odporność to nie tylko tzw. odporność humoralna, czyli przeciwciała, ale także odporność komórkowa, **czyli limfocyty T – komórki zdolne zabijać inne komórki, w tym komórki nowotworowe.** Z jednej strony mogą być pomocne, ale z drugiej, jeśli są źle skierowane, mogą nas zabić. Dlatego **ewolucja wyposażyła je w „hamulec", który uniemożliwia im przekroczenie pewnej krytycznej liczby, zwykle zbyt małej, aby wyeliminować nowotwór. Odkryto ten hamulec i wytworzono przeciwciała monoklonalne, które go zwalniają.** Za to była w zeszłym roku Nagroda Nobla. Te przeciwciała stosujemy już dzisiaj również w Polsce.

Terapia CAR-T

Ale **pojawił się też pomysł, aby wytworzyć komórki T pozbawione tego hamulca.** Zamiast wykorzystywać ich własny receptor kontrolowany przez ten „hamulec" zaopatrzyć go w „sztuczny" receptor, który nie będzie pod taką kontrolą, a będzie rozpoznawał cząsteczkę występującą powszechnie na określonym nowotworze. **W ten sposób wytworzono komórki „CAR-T".**

Oto pobiera się od chorego jego własne limfocyty T i wszczepia się im gen kodujący taki receptor, następnie dodatkowo rozmnaża i podaje choremu, u którego one nie tylko zabijają komórki nowotworowe, ale jeszcze się dalej rozmnażają, żeby sprostać rozmnażaniu się komórek nowotworowych. Najpierw takie terapie zastosowano u chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną, następnie w nawrotowym rozlanym chłoniaku z dużych komórek B, ale trwają próby opracowania podobnych terapii także dla innych nowotworów.

Nowe metody nie eliminują starych, tylko wzbogacają arsenał, którym lekarze mogą coraz skuteczniej walczyć z nowotworami Ciągle jednak ludzie umierają na nowotwory i chociaż postęp jest ogromny, to nadal potrzeba kolejnych odkryć i nowych pomysłów na metody lecznicze.

Przewlekła białaczka limfocytowa

Dr n. med. Bartosz Puła ukończył Wydział Lekarski Akademii Medycznej we Wrocławiu. Obecnie odbywa szkolenie specjalizacyjne w Klinice Hematologii Instytutu Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie. Zainteresowania naukowe dr Puły skoncentrowane są głównie na patogenezie, diagnostyce oraz indywidualizacji leczenia przewlekłej białaczki limfocytowej, szpiczaka plazmocytowego oraz amyloidozy. Jest zastępcą redaktora naczelnego czasopisma „Hematologia", autorem lub współautorem 103 artykułów naukowych oraz 93 doniesień zjazdowych.

Epidemiologia, etiologia i diagnostyka

Przewlekła białaczka limfocytowa (PBL) jest przewlekłą chorobą komórek szpiku kostnego, w której dochodzi do namnażania nieprawidłowych limfocytów typu B we krwi i szpiku kostnym, a w miarę postępu choroby także w węzłach chłonnych, śledzionie i wątrobie. Przewlekła białaczka limfocytowa **jest najczęściej diagnozowaną postacią białaczki u osób powyżej 65. roku życia i stanowi około 30–40% rozpoznawanych białaczek w Europie i USA.** Pomimo wielu lat badań nie udało się określić czynnika wywołującego tę chorobę. Aktualnie nie ma jednoznacznych metod zapobiegających jej rozwojowi. **Choroba najczęściej rozpoznawana jest przypadkowo w trakcie okresowych badań lekarskich morfologii krwi.** Podejrzenie choroby można wysunąć na podstawie zwiększonej liczby limfocytów w krwi. **Do potwierdzenia rozpoznania konieczne jest specjalistyczne badanie tj. immunofenotypowanie pozwalające na określenie rodzaju białek zlokalizowanych na powierzchni limfocytów i potwierdzające ich nowotworowy charakter.**

Objawy

Występowanie objawów uzależnione jest od stopnia zaawansowania choroby. Objawy ogólne (tj. gorączka, poty nocne oraz utrata masy ciała) występują rzadko w początkowych stadiach choroby, jednak ich częstość rośnie wraz ze wzrostem zaawansowania. Ponadto stwierdzić można również powiększenie węzłów chłonnych oraz śledziony i wątroby. **U pacjentów w zaawansowanych stadiach choroby z dużym zajęciem szpiku kostnego występują objawy typowe dla niedokrwistości (osłabienie, duszność, spadek tolerancji wysiłku) oraz małopłytkowości (łatwość siniaczenia, drobnoplamista wysypka, zwiększone ryzyko krwawień).**

Cechą charakterystyczną przewlekłej białaczki limfocytowej jest upośledzenie funkcji układu odpornościowego, co skutkuje wzrostem ryzyka infekcji oraz zwiększonej zapadalności na inne nowotwory, szczególnie na nowotwory skóry.

Leczenie

Przebieg choroby jest bardzo zróżnicowany, a **samo rozpoznanie przewlekłej białaczki limfocytowej nie jest bezwzględnym wskazaniem do rozpoczęcia leczenia.** Uznanym standardem postępowania u chorych bez wskazań do leczenia jest obserwacja kliniczna polegająca na okresowej kontroli badań laboratoryjnych krwi oraz badaniu lekarskim. **Wskazaniami do rozpoczęcia leczenia przewlekłej białaczki limfocytowej są m.in.:**

- postępujące pogorszenie funkcji szpiku w postaci niedokrwistości lub niskiej liczbie płytek krwi;
- znaczne powiększenie węzłów chłonnych lub śledziony;
- szybki istotny wzrost odsetka limfocytów w krwi obwodowej;
- wyraźnie nasilone objawy ogólne choroby.

Szacunkowo jedna trzecia pacjentów nigdy nie będzie wymagała lecze-

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

nia, grupa pozostałych chorych będzie wymagała leczenia w przyszłości, zaś reszta wymaga rozpoczęcia terapii już w chwili rozpoznania choroby. **Rzadko (2–10% przypadków) dochodzi do przekształcenia przewlekłej białaczki limfocytowej w agresywnego chłoniaka rozlanego z dużych komórek B lub chłoniaka Hodgkina (tzw. transformacja Richtera).** Z uwagi na złe rokowanie u takich pacjentów stosowane są inne schematy leczenia niż w przypadku przewlekłej białaczki limfocytowej.

Czynniki rokownicze

Istnieje wiele czynników rokowniczych w przewlekłej białaczce limfocytowej, określających stopień agresywności choroby. **Podstawowym czynnikiem złego rokowania jest zaawansowanie choroby oraz obecność zmian genetycznych w szlaku przekazywania sygnału w komórce zależnego od białka p53.** Do utraty prawidłowej funkcji p53 prowadzić mogą zmiany genetyczne, np. utrata fragmentu chromosomu 17 (delecja 17p) lub mutacje w genie *TP53*, które prowadzą do powstawania nieprawidłowej postaci białka. U chorych wcześniej nieleczonych taką sytuację stwierdza się w około 10% przypadków, natomiast w przypadkach opornych i nawrotowych postaci przewlekłej białaczki limfocytowej odsetek ten wzrasta do 30–50%. **Pacjenci z defektem szlaku p53 należą do najgorzej rokującej grupy z uwagi na agresywny przebieg kliniczny oraz oporność choroby na leczenie (immunochemioterapię).** Stąd tak istotne są badania obecności wyżej wymienionych defektów genetycznych z zastosowaniem metod cytogenetycznych i molekularnych przed rozpoczęciem kolejnej linii terapii.

Gdy istnieją wskazania do leczenia przewlekłej białaczki limfocytowej, przy jego wyborze poza oceną defektu białka p53 **znaczenie ma również wiek pacjenta oraz współwystępowanie innych chorób,** które warunkują możliwość zastosowania odpowiednich schematów leczniczych. **Głównym celem leczenia jest kontrolowanie choroby, a nie jej całkowite wyleczenie. Jedyną obecnie opcją leczniczą pozwalająca na jej całkowite wyleczenie jest allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego,** jednak z uwagi na zaawansowany wiek osób, u których stwierdza się chorobę oraz liczne powikłania związane z tą procedurą, kwalifikowani są do niej jedynie młodzi chorzy z przewlekłą białaczką limfocytową wysokiego ryzyka.

Leczenie I linii

Standardem w warunkach polskich jest leczenie oparte na immunochemioterapii, czyli połączeniu przeciwciała monoklonalnego skierowanego przeciwko białkom występującym na powierzchni nowotworowych limfocytów: anty-CD20 (*rytuksymab* lub *obinutuzumab*) z klasycznymi lekami cytostatycznymi. Z reguły podaje się 6 cykli leczenia wybranym schematem leczniczym, po którym dokonuje się oceny jego efektów. **W pierwszej linii leczenia w przypadku chorych poniżej 65. r.ż. bez towarzyszących chorób, rekomendowanym schematem leczenia pierwszej linii jest schemat oparty o leki z grupy analogów puryn.**

U chorych powyżej 65. r.ż. lub młodszych z wywiadem częstych infekcji rozważyć należy leczenie protokołem *bendamustyna-rytuksymab* z uwagi na niższą częstość powikłań infekcyjnych stwierdzanych w trakcie leczenia. **U chorych starszych, obciążonych licznymi chorobami zaleca się stosowanie *chlorambucylu* w skojarzeniu z przeciwciałem anty-CD20 (*obinutuzumabem*)** – leczenie to jest finansowane w ramach programu terapeutycznego Ministerstwa Zdrowia.

U pacjentów z obecnością defektów w szlaku białka p53 rekomendowana jest w I linii terapia jednym lekiem – *ibrutynibem*, oprócz schematów opartych o analogi puryn u chorych młodszych oraz skojarzonego leczenia *chlorambucylem* i przeciwciałem monoklonalnym anty-CD20. **W przypadku braku możliwości zastosowania *ibrutynibu*, należy rozważyć leczenie schematem *idelalizyb-rytuksymab*.** W odróżnieniu od immunochemioterapii leczenie powyższymi lekami dostępnymi w formie doustnej prowadzi się przewlekle do czasu wystąpienia nietolerancji lub nieskuteczności leczenia. **Niestety oba leki z grupy inhibitorów receptora B-komórkowego (*ibrutynib* oraz *idelalizyb*) z racji wysokich kosztów terapii nie są obecnie refundowane w Polsce** u chorych dotychczas nieleczonych.

Leczenie w nawrocie i kolejnych liniach

W nawrocie choroby w wyborze terapii kolejnej linii leczenia istotne znaczenie ma obecność defektu białka p53. **U chorych, u których stwierdza się obecność delecji 17p lub mutację genu *TP53* można zastosować leczenie oparte na *ibrutynibie* do czasu jego nietolerancji lub progresji choroby.** W pozostałej grupie chorych można powtórzyć immunochemioterapię lub kwalifikować chorego do badania klinicznego z nowymi lekami. **Warto zaznaczyć, że w przypadku nawrotu choroby w trakcie leczenia *ibrutynibem* rokowanie jest wysoce niepomyślne, a immunochemioterapia jest z reguły nieskuteczna.** W tej grupie pacjentów leczeniem z wyboru jest terapia *wenetoklaksem.* **Zarówno *ibrutynib* jak i *wenetoklaks* są obecnie refundowane wyłącznie w przypadku nawrotowej i opornej przewlekłej białaczki limfocytowej z obecnością defektu białka p53.**

Perspektywy leczenia

Biorąc pod uwagę obecną sytuację chorych z przewlekłą białaczką limfocytową w Polsce **istotnym problem jest zagwarantowanie leczenia *ibrutynibem* oraz *wenetoklaksem* również grupie pacjentów z nawrotową i oporną na immunochemioterapię chorobą, u których nie stwierdza się delecji 17p lub mutacji *TP53*.**

Aktualnie w procesie refundacji jest terapia skojarzona *wenetoklaksem* w połączeniu z *rytuksymabem* w II linii leczenia dla pacjentów zarówno z, jak bez delecji 17p lub mutacji *TP53*, która jak potwierdzają wyniki badania klinicznego MURANO, daje szansę na uzyskanie negatywizacji tzw. minimalnej choroby resztkowej (czyli braku obecności komórek białaczkowych w krwi lub szpiku kostnym w badaniu immunofenotypowym) i po dwóch latach terapii zakończenia leczenia.

UBEZPIECZENIA
DODATKOWE

Wracaj do zdrowia
razem z PZU

Chcemy Cię wspierać w każdym, nawet najcięższym momencie Twojego życia. Dlatego stworzyliśmy ubezpieczenie **PZU Z miłości do zdrowia**. Dzięki niemu zapewnimy Ci kompleksową opiekę lekarską i diagnostyczną, rehabilitację, wsparcie psychologiczne oraz pomoc opiekuna, jeśli zachorujesz na raka lub będziesz miał zawał albo udar.

801 102 102 **pzu.pl**

Projekt realizowany ze środków PFRON

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Przewlekła białaczka szpikowa

Dr hab. n. med., prof Uniwersytetu Jagiellońskiego Tomasz Sacha, specjalista II stopnia chorób wewnętrznych i hematologii oraz diagnosta laboratoryjny. Prowadzona przez niego pracownia nadzoruje proces standaryzacji oznaczania ilościowego genu *BCR/ABL1* typowego dla przewlekłej białaczki szpikowej. Za pracę na rzecz pacjentów został uhonorowany nagrodą „Zasłużony dla Życia". Sprawuje funkcje przewodniczącego sekcji Hematologii Molekularnej Polskiego Towarzystwa Genetyki Człowieka oraz przewodniczącego sekcji ds. przewlekłej białaczki szpikowej Polskiej Grupy Białaczek Dorosłych (PALG).

Epidemiologia i przebieg choroby

Przewlekła białaczka szpikowa (PBSz) jest rzadką nowotworową chorobą układu krwiotwórczego, rozpoznawaną w Polsce rocznie u ok. 280–300 osób. Choroba występuje nieco częściej u mężczyzn niż u kobiet (1,3:1). Ryzyko zachorowania wzrasta wraz z wiekiem. Najczęściej chorobę rozpoznaje się u osób w 4. i 5. dekadzie życia.

Czas, jaki upływa od powstania choroby (zaistnienia mutacji w komórkach macierzystych układu krwiotwórczego), do pojawienia się jej objawów wynosi niejednokrotnie kilka lat – stąd określenie „białaczka przewlekła". W jej przebiegu wytwarzane są w niekontrolowany sposób krwinki białe szeregu szpikowego – stąd termin „szpikowa". W wyniku takiego rozrostu powstaje grupa jednakowych komórek (klon), które posiadają takie same zaburzenia genetyczne i biochemiczne. **Choroba rozpoczyna się zwykle fazą przewlekłą (w której najczęściej jest rozpoznawana), może ulec progresji do fazy akceleracji (przyspieszenia), a następnie kryzy blastycznej, które charakteryzują się nasileniem objawów,** zaburzeń w szpiku i we krwi obwodowej, gorszą odpowiedzią na leczenie i gorszym rokowaniem.

Etiologia

U podłoża powstania przewlekłej białaczki szpikowej leży wystąpienie zmiany w DNA, która sprawia, że komórki macierzyste szpiku wytwarzają w sposób niekontrolowany krwinki białe pozostające na różnym stopniu dojrzałości. **Powyższa zmiana polega na powstaniu tzw. chromosomu Filadelfia (tam pracowali naukowcy, którzy po raz pierwszy opisali ten chromosom), powstającego wskutek wzajemnej wymiany fragmentów chromosomu 9. i 22. pary.** Do utworzenia skróconego chromosomu 22. pary (chromosomu Filadelfia) dochodzi przypadkowo. **Powyższa zmiana nie jest dziedziczna i nie jest możliwe przekazanie jej potomstwu.** Nie ma środków zapobiegających powstaniu chromosomu Filadelfia poza unikaniem narażenia na duże dawki promieniowania jonizującego (jakie wyzwala np. wybuch bomby atomowej).

Tam, gdzie przeniesiony fragment chromosomu 9. pary styka się z fragmentem chromosomu pary 22. powstaje nowy, nieprawidłowy gen BCR/ABL1. To on jest odpowiedzialny za powstanie i rozwój przewlekłej białaczki szpikowej. Na matrycy tego genu powstaje białko bcr/abl będące enzymem – tzw. kinazą tyrozynową, którą można bardzo skutecznie zablokować dostępnymi aktualnie lekami (inhibitorami kinaz tyrozynowych; IKT).

Objawy

Pierwsze i najbardziej powszechnie występujące objawy przewlekłej białaczki szpikowej są zupełnie niecharakterystyczne. Należy do nich zmniejszona wydolność fizyczna, osłabienie, wzmożona potliwość zwłaszcza w nocy i spadek apetytu. Ból w lewym podżebrzu i uczucie wypełnienia w jamie brzusznej wywołane powiększoną śledzioną występuje u około 30% chorych i jest późnym objawem.

W około 40% przypadków choroba jest rozpoznawana przypadkowo – podczas kontrolnych badań morfologii krwi. Występuje wówczas duża liczba krwinek białych tj. leukocytoza czasami osiągająca wartość 100–200 x 10^9/l i związane z nią objawy tzw. zespołu nadmiernej lepkości krwi. Należą do nich: zaburzenia widzenia, bóle głowy oraz zaburzenia krążenia w naczyniach dłoni i stóp. **U części chorych występuje niedokrwistość** (zmniejszenie stężenia hemoglobiny i zmniejszenie liczby erytrocytów), która objawia się zwykle zmęczeniem, zawrotami głowy i kołataniem serca; **u niektórych wykrywana jest małopłytkowość** (zmniejszenie liczby płytek krwi), objawiająca się wybroczynami i siniakami na skórze oraz nadmiernymi krwawieniami.

Diagnoza i rozpoznanie

Podstawowym testem diagnostycznym jest badanie morfologii krwi obwodowej z rozmazem ocenianym

pod mikroskopem czyli tzw. leukogramem. Daje on znacznie więcej informacji niż rozmaz oceniany przez analizator hematologiczny. **Punkcja szpiku daje możliwość wglądu w morfologię komórek układu krwiotwórczego, służy do pobrania materiału do badania cytogenetycznego wykrywającego chromosom Filadelfia** oraz inne dodatkowe zaburzenia cytogenetyczne, które mogą mieć znaczenie rokownicze. **W przypadku braku możliwości uzyskania odpowiedniej liczby dzielących się komórek, wymaganej do miarodajnej oceny kariotypu wykonuje się badanie krwi lub szpiku metodą FISH** (tzw. hybrydyzacja fluorescencyjna *in situ*). **Przy pomocy jakościowej polimerazowej reakcji łańcuchowej poprzedzonej odwrotną transkrypcją (RT-PCR) lub jej ilościowej odmiany (RQ-PCR) możliwe jest wykrywanie we krwi obwodowej lub w szpiku produktu genu *BCR/ABL1*.** Badanie ilościowe wykonuje się także w celu oceny odpowiedzi na leczenie. Jest ono szczególnie przydatne u chorych którzy osiągnęli całkowitą odpowiedź cytogenetyczną (stan, w którym znika chromosom Filadelfia w badaniu szpiku), gdyż tylko ta metoda daje wówczas możliwość kontrolowania dalszej odpowiedzi na leczenie.

Terapia inhibitorami kinazy tyrozynowej

Aktualnym celem leczenia przewlekłej białaczki szpikowej jest maksymalna redukcja liczby komórek białaczkowych zawierających gen *BCR/ABL1* – aż do momentu kiedy stają się niewykrywalne. Cel ten osiągany jest u większości chorych po przeszczepieniu szpiku od dawcy spokrewnionego lub niespokrewnionego (transplantacja allogeniczna) i w tej grupie chorych równoznaczny jest z wyleczeniem.

Osiągnięcie tzw. głębokiej odpowiedzi molekularnej (oznaczającej minimalną, wykrywaną mimo leczenia liczbę komórek białaczkowych) możliwe jest obecnie także u znacznej liczby pacjentów leczonych inhibitorami kinazy tyrozynowej. Jej osiągnięcie i utrzymanie przez odpowiednio długi czas otwiera możliwość podjęcia próby całkowitego odstawienia leczenia i uzyskania tzw. długotrwałego przeżycia wolnego od powrotu do leku (ang. *Treatment-Free Remission*; TFR) u ok. 40–50% chorych.

Terapia pacjentów z przewlekłą białaczką szpikową polega najczęściej na podawaniu leków, a w rzadkich przypadkach na wykonaniu przeszczepienia szpiku, lub stosowaniu kombinacji obu tych metod. Początkowo, do chwili potwierdzenia obecności chromosomu Filadelfia lub genu *BCR/ABL1*, dopuszczalne jest stosowanie preparatów hydroksymocznika.

Preferowanym leczeniem pierwszego wyboru chorych na przewlekłą białaczkę szpikową w fazie przewlekłej jest podawanie leków z grupy inhibitorów kinazy tyrozynowej jak: *imatynib, nilotynib*, *bosutynib* lub *dazatynib*. Jedynym z inhibitorów kinazy tyrozynowej refundowanym w Polsce w leczeniu pierwszego wyboru jest *imatynib* – inhibitor kinazy tyrozynowej 1. generacji. Leki 2. generacji (*nilotynib, bosutynib, dazatynib*) mimo że są zarejestrowane w takim wskazaniu nie uzyskały refundacji w terapii pierwszej linii i są refundowane w leczeniu kolejnych linii u chorych z niepowodzeniem lub nietolerancją uprzedniego leczenia *imatynibem*.

***Ponatynib* jest inhibitorem kinaz 3. generacji zarejestrowanym do stosowania u dorosłych chorych na przewlekłą białaczkę szpikową w fazie przewlekłej, w fazie akceleracji oraz w fazie kryzy blastycznej z opornością lub nietolerancją leczenia *dazatynibem* lub *nilotynibem*, lub u pacjentów leczonych uprzednio jakimkolwiek inhibitorem kinazy z mutacją genu *ABL* o typie T315I.** *Ponatynib* jest jedynym inhibitorem kinazy skutecznym w leczeniu oporności przewlekłej białaczki szpikowej związanej z wystąpieniem tej mutacji. **Do tej pory lek ten nie uzyskał w Polsce refundacji, dostępny jest w ramach programu Ratunkowego Dostępu do Terapii Lekowych (RDTL)** po uzyskaniu zgody Ministerstwa Zdrowia na rozpoczęcie leczenia. Wymagana jest również zgoda na kontynuację terapii *ponatynibem*, która wydawana jest na okres 3 miesięcy po udowodnieniu jego skuteczności.

Transplantacja szpiku

Decyzja o przeprowadzeniu allogenicznego przeszczepienia szpiku musi być podjęta indywidualnie na podstawie analizy ryzyka dotyczącego przebiegu przewlekłej białaczki szpikowej (wskaźniki rokownicze Sokala, HASFORDA, EUTOS, ELTS), ryzyka samej transplantacji (wskaźnik EBMT) oraz uwzględniać preferencje pacjentów, gdyż jest to leczenie obarczone dużym ryzykiem niekorzystnych powikłań ze zgonem włącznie (dotyczącym ok. 18–25% chorych). **Poszukiwanie dawcy do allogenicznej transplantacji powinno być przeprowadzone, gdy w chwili diagnozy występują niekorzystne czynniki rokownicze lub leczenie inhibitorami kinazy tyrozynowej pierwszej linii kończy się niepowodzeniem.** Zastosowanie przeszczepienia allogenicznego można rozważyć u chorych w fazie przewlekłej z mutacją T315I, u których terapia *ponatynibem* nie była skuteczna, a także u chorych w fazie przewlekłej z niepowodzeniem lub nietolerancją przynajmniej dwóch linii leczenia inhibitorami kinazy.

Odstawienie terapii

Od 2007 roku u chorych optymalnie odpowiadających na terapię i uzyskujących głęboką odpowiedź molekularną podejmuje się próby odstawienia leczenia inhibitorami kinazy, co jest przedmiotem wielu badań. Pierwsze z nich (STIM1) obejmowało stu pacjentów, u których odstawiono *imatynib* po osiągnięciu trwającej > 2 lata głębokiej odpowiedzi molekularnej (tzw. MR4.5). Skumulowany odsetek przeżycia wolnego od ponownego pojawienia się produktu genu *BCR/ABL1* i konieczności ponownego wdrożenia leczenia po 8 latach od zakwalifikowania pierwszego pacjenta i 50 miesięcznym średnim okresie obserwacji utrzymuje się na poziomie 40%. **Podobne wyniki (odsetek pacjentów bez konieczności powrotu do leczenia ok. 40–50%) uzyskiwane są**

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

w wielu innych próbach klinicznych, do których zakwalifikowano na świecie już ponad 2500 chorych. Czynnikami, które istotnie zwiększają szansę na osiągnięcie długotrwałej możliwości odstawienia leczenia są czas terapii inhibitorami kinazy i długotrwałość pozostawania w głębokiej odpowiedzi molekularnej.

U nikogo nie doszło do progresji choroby i zgonu z powodu odstawienia leczenia inhibitorami kinazy w trakcie prowadzonych badań, a ponowne wdrożenie leczenia zapewniało odzyskanie utraconej odpowiedzi. Jest to zatem procedura w pełni bezpieczna, pod warunkiem bardzo skrupulatnego i częstego wykonywania badania RQ-PCR, które informuje czy odpowiedź na leczenie nie została utracona i czy nie ma konieczności powrotu do terapii. Badanie RQ-PCR powinno być wykonywane co miesiąc w ciągu pierwszych 6. miesięcy od odstawienia terapii inhibitorami kinazy, co 6 tygodni w drugiej połowie pierwszego roku po odstawieniu i co 3 miesiące w następnych latach obserwacji. Do tej pory w Polsce istniała możliwość odstawienia *imatynibu.*

W lipcu b.r. spodziewane jest **wprowadzenie nowej wersji Programu Lekowego, która stwarza możliwość odstawienia także *nilotynibu*** u chorych, u których w pierwszej linii leczenia stosowano *imatynib,* terapię *nilotynibem* prowadzono przez co najmniej 3 lata, a głęboka odpowiedź molekularna (przynajmniej MR4.0) utrzymywała się przez minimum jeden rok bezpośrednio przed planowanym odstawieniem leczenia.

Nowotwory mieloproliferacyjne *BCR-ABL* ujemne

Prof. nadzw. dr hab. n. med. Joanna Góra-Tybor ukończyła Wydział Lekarski Akademii Medycznej w Łodzi w 1990 r. Jej główne zainteresowania naukowe koncentrują się wokół zagadnień związanych z terapią chorób nowotworowych układu krwiotwórczego, w szczególności przewlekłej białaczki szpikowej i nowotworów mieloproliferacyjnych *BCR-ABL* ujemnych. Jest autorką lub współautorką ponad 60 artykułów naukowych z dziedziny hematologii, w tym opublikowanych w prestiżowych czasopismach hematologicznych i onkologicznych m.in.: *Blood, Journal of Clinical Oncology, Leukemia, Haematologica.*

Czerwienica prawdziwa (PV), nadpłytkowość samoistna (ET) i mielofibroza pierwotna (PMF) należą do klasycznych nowotworów mieloproliferacyjnych *BCR-ABL* ujemnych (tzn. nie posiadających mutacji genu *BCR-ABL*). Są to nowotwory rzadkie, częstość zachorowania waha się od 2–2,5/100 000 mieszkańców na rok dla czerwienicy, do 0,5–1,0 dla mielofibrozy. Częściej chorują na nie osoby starsze, **mediana wieku zachorowania to około 60–65 lat**. Po wielu latach trwania czerwienica prawdziwa czy nadpłytkowość samoistna mogą transformować do mielofibrozy. Mówimy wtedy o mielofibrozie wtórnej po czerwienicy prawdziwej (post-PV MF) lub po nadpłytkowości samoistnej (post-ET MF).

U pacjentów z nowotworami mieloproliferacyjnymi występują charakterystyczne nabyte zmiany molekularne takie jak mutacja kinazy *JAK2* (kinaza Janusowa), mutacja kalretikuliny (CALR) i mutacja receptora dla trombopoetyny (MPL). Należy podkreślić, że **mutacje te nie są dziedziczne** i nie ma zagrożenia przekazania ich potomstwu.

Prezentacja kliniczna

W przypadku czerwienicy prawdziwej i nadpłytkowości samoistnej choroba najczęściej jest wykrywana przypadkowo, na podstawie podwyższonych wartości stężenia hemoglobiny (Hgb) i hematokrytu (Hct), jak w czerwienicy czy płytek krwi w nadpłytkowości.

Około połowa chorych podaje występowanie objawów takich jak:

- **objawy związane z nadmierną sekrecją cytokin:** poty, świąd skóry (typowy po kontakcie z wodą), bóle mięśniowe, zmęczenie,
- **objawy związane z utrudnionym przepływem krwi przez małe naczynia:** bóle i zawroty głowy, szumy w uszach, mroczki przed oczami, problemy z koncentracją, ból, pieczenie i zaczerwienienie dłoni i podeszw stóp (tzw. erytromelalgia),
- **objawy związane z powiększeniem śledziony:** uczucie szybkiej pełności przy jedzeniu, bóle brzucha.

Około 25% pacjentów ma w wywiadzie tętnicze lub żylne powikłania zakrzepowe takie jak: udar niedokrwienny, choroba wieńcowa, zawał, zakrzepica żył głębokich kończyn dolnych. U części pacjentów zakrzepica dotyczy nietypowych lokalizacji takich jak żyła wrotna, żyły wątrobowe (zespół Budd-Chiari), żyły krezki, zatok żylnych mózgu. **Około 4% chorych podaje istotne klinicznie krwawienia.**

Większość pacjentów z mielofibrozą pierwotną ma objawy w momencie rozpoznania. Najczęściej są to tzw. objawy ogólne takie jak: utrata wagi, poty nocne, gorączka, zmęczenie, świąd skóry. U prawie wszystkich chorych stwierdza się powiększoną śledzionę (splenomegalię), u części z nich ma ona bardzo duże rozmiary, zdarza się, że sięga nawet do spojenia łonowego. **Do objawów związanych ze splenomegalią należą ból brzucha, uczucie pełności, nudności, biegunka, obrzęki kończyn dolnych.** Nagłe nasilenie i ostry charakter bólu w okolicy lewego podżebrza z towarzyszącą gorączką może wskazywać na zawał śledziony. **U około 40%–70% chorych stwierdza się powiększenie wątroby. U około 25% pacjentów występują objawy związane z niedokrwistością** takie jak osłabienie, męczliwość, mała tolerancja wysiłku, przyspieszona czynność serca.

Badania laboratoryjne

Podstawowym odchyleniem w morfologii krwi obwodowej, na podstawie którego podejrzewa się rozpoznanie czerwienicy prawdziwej są podwyższone wartości hematokrytu i hemoglobuliny. Zgodnie z kryteriami Światowej Organizacji Zdrowia (WHO) z 2016 r. **do rozpoznania czerwienicy konieczne jest stężenie hemoglobiny wynoszące powyżej 16,5 g% u mężczyzn i 16,0 g% u kobiet lub hematokrytu > 49% u mężczyzn i >48% u kobiet.** Ponadto **u połowy chorych obserwuje się podwyższoną leukocytozę i zwiększoną liczbę płytek krwi. U większości pacjentów (85%) stwierdza się obniżone stężenie hormonu erytropoetyny (Epo) we krwi.**

W przypadku pacjentów z nadpłytkowości samoistną podstawową nieprawidłowością w morfologii krwi obwodowej jest stwierdzenie nadpłytkowości. Zgodnie z kryterium WHO z 2016 r. **liczba płytek krwi konieczna do rozpoznania nadpłytkowości powinna wynosić co najmniej 450 G/l.**

Również w przypadku mielofibrozy morfologia krwi obwodowej jest badaniem pozwalającym na postawienie podejrzenia tej choroby. Typowe zmiany to niedokrwistość, nadpłytkowość na początku choroby, często małopłytkowość w późniejszych fazach, liczba leukocytów w normie, zwiększona lub zmniejszona. Bardzo **charakterystyczny jest rozmaz krwi obwodowej, z tzw. obrazem leukoerytroblastycznym** tzn. obecnością młodych form krwinek czerwonych – erytroblastów i krwinek białych. Typowa jest obecność erytrocytów w kształcie „kropli łez" i płytek olbrzymich.

Dla poprawnego postawienia diagnozy w przypadku wszystkich trzech nowotworów mieloproliferacyjnych **konieczna jest ocena trepanobioptatu szpiku. Konieczne jest także badanie mutacji charakterystycznych dla tych grup chorych** tj. mutacji JAK V617F, a w przypadku jej nie znalezienia mutacji JAK w egzonie 12 dla pacjentów z czerwienicą. W przypadku pacjentów z nadpłytkowością i mielofibrozą - mutacji JAK V617F, CALR i MPL. Mutacje te wykluczają się wzajemnie, a zatem pacjent może mieć tylko jedną z nich.

Około 20% pacjentów z nadpłytkowością samoistną i mielofibrozą nie ma żadnej z ww. mutacji, są to tzw. pacjenci „potrójnie negatywni". **Ze względu na konieczność wykluczenia przewlekłej białaczki szpikowej wszyscy chorzy powinni mieć badanie w kierunku obecności genu *BCR-ABL1*.**

Różnicowanie

Większość pacjentów, u których stwierdza się podwyższone parametry czerwonokrwinkowe w morfologii krwi obwodowej – nie ma czerwienicy prawdziwej. Znacznie częściej mamy do czynienia z czerwienicą względną (spowodowaną zmniejszeniem objętości osocza) oraz czerwienicą wtórną (spowodowaną nadmiernym wydzielaniem Epo). Czerwienicę względną obserwuje się w przypadku stanów odwodnienia, najczęściej w przebiegu biegunki, znacznych obrzęków i/lub wysięków po lekach moczopędnych. Czerwienica wtórna może być następstwem podwyższonego stężenia Epo w przebiegu przewlekłego niedotlenienia tkanek lub produkcji Epo przez komórki guza. Bardzo rzadko ma tło genetyczne związane z mutacją prowadzącą do konstytutywnej aktywacji receptora Epo.

Również w przypadku nadpłytkowości zawsze powinno się wykluczyć jej wtórne przyczyny, takie jak: infekcje i stany zapalne, niedokrwistość z niedoboru żelaza, guzy lite (np. rak jelita grubego, rak płuca), stan po usunięciu śledziony, stan po znacznej utracie krwi, przewlekły alkoholizm, krwiodawstwo, inne nowotwory układu krwiotwórczego.

Także do włóknienia szpiku może prowadzić wiele różnych przyczyn poza mielofibrozą. Są to infekcje (gruźlica, kiła), choroba Pageta, kolagenozy, nadczynność przytarczyc, niedobór witaminy D, przerzuty guzów litych do szpiku, inne choroby hematologiczne.

Leczenie pacjentów z czerwienicą i nadpłytkowością

Głównym problemem u pacjentów z czerwienicą i nadpłytkowością są tętnicze i żylne powikłania zakrzepowe. Dlatego też wybór terapii uzależnia się przede wszystkim od ryzyka powikłań zakrzepowych danego pacjenta. Podstawowe czynniki ryzyka zakrzepowego dla chorych na czerwienicę i nadpłytkowość to wiek > 60 lat i przebycie epizodu zakrzepowo-zatorowego w przeszłości. Podstawą leczenia pacjentów z czerwienicą czy nadpłytkowością z grupy niskiego ryzyka (≤60 roku życia, bez epizodów zakrzepowych w wywiadzie) są niskie dawki kwasu acetylosalicylowego (75mg–100mg). **Dodatkowo w przypadku pacjentów z czerwienicą konieczne są krwioupusty mające na celu utrzymanie hematokrytu poniżej 45%. U chorych na czerwienicę czy nadpłytkowość z grupy wysokiego ryzyka (>60 roku życia i/lub epizod zakrzepowo-zatorowy w wywiadzie) dodatkowo włącza się leczenie cytoredukcyjne. Lekiem z wyboru od wielu lat pozostaje *hydroksykarbamid* (HU),** w przypadku którego nie udowodniono działania leukemogennego czy też kancerogennego (poza zwiększoną częstością raka podstawnokomórkowego skóry). *Hydroksykarbamid* jest na ogół dobrze tolerowanym lekiem. Objawy niepożądane, które może powodować to cytopenie, owrzodzenia śluzówek i skóry, nietolerancja ze strony przewodu pokarmowego, gorączka.

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

U chorych młodszych (<30–40 roku życia) niektórzy eksperci preferują stosowanie *interferonu alfa* (INFα). Należy jednak podkreślić, że INFα często jest źle tolerowany, powoduje objawy grypopodobne (bóle kości i mięśni, gorączka, dreszcze), może wywoływać depresję, wpływać na czynność tarczycy. Aktualnie w Polsce jest refundowany interferon *pegylowany* (o przedłużonym działaniu), który jest na ogół lepiej tolerowanym preparatem. Ponadto **w Europie do leczenia czerwienicy został zarejestrowany *ropeginterferon* – nowa forma INFα o przedłużonym działaniu (iniekcje co 2–3 tygodnie). Preparat nie jest jeszcze w Polsce refundowany.**

Nowym lekiem zarejestrowanym do leczenia pacjentów z czerwienicą opornych/nietolerujących *hydroksykarbamidu* jest *ruksolitynib* – inhibitor kinazy *JAK1/2*. Lek powoduje obniżenia hematokrytu < 45% u 95% leczonych, ponadto u większości pacjentów ze splenomegalią skutecznie zmniejsza rozmiar śledziony. Wykazuje także dużą aktywność jako lek zmniejszający objawy ogólne czerwienicy, w szczególności świąd skóry. Wśród objawów niepożądanych należy zwrócić uwagę na działanie immunosupresyjne *ruksolitynibu*, powodujące zwiększone ryzyko infekcji. **W Polsce *ruksolitynib* nie jest dostępny dla pacjentów z czerwienicą ze względu na brak refundacji leku w tym wskazaniu.**

U wszystkich chorych na czerwienicę i nadpłytkowość należy zwrócić szczególną uwagę na eliminację czynników ryzyka chorób układu krążenia takich jak otyłość, nadciśnienie, hypercholesterolemia, ze szczególnym uwzględnieniem zaprzestania palenia tytoniu.

Leczenie pacjentów z mielofibrozą

Bardzo istotne dla rokowania i właściwego leczenia pacjentów z mielofibrozą jest zakwalifikowanie w momencie rozpoznania do odpowiedniej grupy ryzyka. Powszechnie stosowaną skalą prognostyczną jest IPSS (*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) oraz obecność blastów we krwi obwodowej (≥1%) **Modyfikacją tego wskaźnika jest Dynamic IPSS (DIPSS)**, który uwzględnia te same parametry, jednak nie tylko w chwili rozpoznania, ale w trakcie przebiegu choroby. W zależności od ilości czynników chorzy są kwalifikowani do 4 grup ryzyka: niskiego, pośredniego-1, pośredniego-2 oraz wysokiego, różniących się istotnie czasem przeżycia. **Najnowszą modyfikacją jest skala DIPSS plus,** która bierze pod uwagę trzy dodatkowe czynniki: zapotrzebowanie na przetoczenia koncentratów krwinek czerwonych (KKCz), liczbę płytek krwi <100 G/l oraz niekorzystny kariotyp w badaniu cytogenetycznym.

Strategia leczenia mielofibrozy zależy od stopnia zaawansowania choroby.

Grupy ryzyka niska i pośrednia-1: **Pacjenci z grupy niskiego ryzyka, jeżeli nie mają objawów choroby, nie mają wskazań do leczenia. U chorych z objawową splenomegalią (bóle brzucha, uczucie rozpierania, wzdęcia) leczeniem pierwszego wyboru jest doustny lek cytostatyczny – hydroksykarbamid (HU).** Lek ten przynosi poprawę trwającą około roku u około jednej trzeciej pacjentów. **U chorych z niedokrwistością stosuje się *danazol*, steroidy oraz *talidomid*,** uzyskując poprawę trwającą kilka-kilkanaście miesięcy u około 15–20% chorych. ***Erytropoetyna* jest zazwyczaj nieskuteczna u pacjentów z głęboką niedokrwistością, zależnych od przetoczeń krwinek czerwonych.** Ponadto *erytropoetyna* stymulując pozaszpikową hematopoezę może powodować powiększenie śledziony.

Grupy ryzyka pośrednia-2 i wysoka: **Jedyną terapią, która daje szansę wyleczenia choroby jest allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego**. Jednakże, ze względu na duże ryzyko powikłań związane z tą metodą terapii, jest ona zarezerwowana tylko dla chorych o przewidywanym krótszym czasie przeżycia, tzn. należących do grupy ryzyka pośredniego-2 i wysokiego. **Allotransplantacja u pacjentów z mielofibrozą wiąże się z wysoką śmiertelnością okołoprzeszczepową (około 30%%), przewidywany 3-letni czas przeżycia wynosi około 40%. Allotransplantacja jest zarezerwowana dla pacjentów młodszych (poniżej 65. roku życia), bez istotnych poważnych chorób dodatkowych, z dostępnym dawcą rodzinnym lub niespokrewnionym.** Decyzja o transplantacji powinna być zawsze podejmowana wspólnie z pacjentem i jego bliskimi, poprzedzona szczegółowym objaśnieniem możliwych powikłań zabiegu.

U pacjentów nie kwalifikujących się do allotransplantacji stosuje się leczenie objawowe, wg zasad wcześniej opisanych.

Inhibitor kinazy JAK1/2 w leczeniu mielofibrozy

Nowym lekiem zarejestrowanym do leczenia pacjentów z mielofibrozą w grupie pośredniego-2 i wysokiego ryzyka jest *ruksolitynib* – inhibitor kinazy JAK1 i JAK2. Lek ten istotnie redukuje rozmiar śledziony i znosi objawy ogólne u około 40% chorych. Wykazano również przedłużenie czasu przeżycia pacjentów leczonych *ruksolitynibem*, w porównaniu z chorymi otrzymującymi inną dostępną terapię. Najczęstsze objawy niepożądane związane z tym lekiem to małopłytkowość i niedokrwistość występujące u około 40% chorych. **W Polsce *ruksolitynib* jest dostępny w ramach programu lekowego dla pacjentów z mielofibrozą w stopniu ryzyka pośrednim-2 i wysokim, z nasilonymi objawami ogólnymi i powiększoną śledzioną (co najmniej 5 cm pod łukiem żebrowym lewym).**

Niestety restrykcyjne kryterium wyłączenia z programu lekowego pacjentów z niedostatecznym zmniejszeniem śledziony po 6 miesiącach, uniemożliwia kontynuację leczenia wielu chorym odnoszącym korzyść z terapii *ruksolitynibem*. Co więcej, odstawienie leku naraża pacjentów na gwałtowny powrót objawów ogólnych i ponowne powiększenie śledziony. **Środowisko polskich hematologów i pacjentów z nowotworami krwi od dawna czyni starania o zmianę tego niewłaściwego kryterium wyłączenia z programu lekowego *ruksolitynibem*.**

Potrzebne jest stworzenie sieci ośrodków transplantacyjnych

Dr n. med. Janusz Hałka, specjalista II st. hematologii i chorób wewnetrzych. Klinicysta z wieloletnim doświadczeniem pracy w Klinice Hematologii i Chorób Wewnętrznych w Wojskowym Instytucie Medycznym CSK MON w Warszawie, obecnie kieruje pracą Oddziału Klinicznego Hematologii SP ZOZ MSWiA z Warmińsko-Mazurskim Centrum Onkologii w Olsztynie. Z doktorem Januszem Hałką rozmawiamy o przeszczepach szpiku kostnego, które obok farmakoterapii są jedyną metodą leczenia pacjentów hematoonkologicznych, a także o najnowszych osiągnięciach i możliwościach terapeutycznych w tym zakresie.

Panie doktorze, jakie są rodzaje przeszczepień?

Mamy kilka rodzajów przeszczepiania komórek krwiotwórczych. Pierwszym – powiedzmy najprostszym, najmniej obciążonym powikłaniami – jest przeszczep autologiczny. Polega on na tym, że pobieramy od chorego jego własne komórki, podajemy wysokodawkową chemioterapię i przeszczepiamy te komórki. Taki przeszczep jest stosowany zazwyczaj przy nowotworach limfoproliferacyjnych (chłoniaki) lub jako leczenie pomostowe do allotransplantacji przy leczeniu chłoniaków i szpiczaków plazmocytowych. Drugim rodzajem jest allogeniczne przeszczepianie komórek pobranych od dawcy. Może to być dawca rodzinny (brat lub siostra), wtedy oceniamy zgodność tkankową i jeśli mamy pełną zgodność, rodzeństwo może być dawcą. Wykonujemy też przeszczepy od dawców niespokrewnionych. Są jeszcze dwa rodzaje przeszczepów rzadziej stosowane. Syngeniczny – od brata bliźniaka jednojajowego, gdzie dawca i biorca są identyczni biologicznie i genetycznie, ale w związku z tym, mogą mieć te same wady genetyczne, również ukryte, więc nie jest to do końca wróżąca powodzenie terapeutyczne procedura. Ostatnio tendencją jest, aby przeprowadzać przeszczepy haploidentyczne, czyli w układzie rodzice – dzieci, kiedy połowa antygenów zgodności tkankowej jest zgodna. Do tego rodzaju przeszczepienia jest inne przygotowanie, inny jest też przebieg. Praktycznie każdy ma rodziców i dzieci, więc teoretycznie dla każdego można znaleźć dawcę, każdego chorego można zakwalifikować do tego rodzaju transplantacji. Rzadko występują też przeszczepienia z krwi pępowinowej, której dawcami są matki nowonarodzonych dzieci.

Na czym polega przeszczep tandemowy?

Przeszczep tandemowy jest praktykowany tylko w szpiczaku plazmocytowym. Aby zwiększyć efektywność leczenia, podaje się dwukrotnie chemioterapię i przeprowadza dwukrotnie autotransplantację, jako zintensyfikowane odtworzenie szpiku, aby doprowadzić do trwałej i całkowitej remisji. Schemat leczenia, zgodny ze standardem zaleceń towarzystw naukowych i Ministerstwa Zdrowia w skrócie polega na tym: podajemy chemioterapię, uzyskujemy efekt terapeutyczny bardzo dobry, wykonujemy pierwszą transplantację, pacjent regeneruje swój własny szpik (autotransplantacja), podajemy drugi raz chemioterapię i po raz drugi wykonujemy przeszczep. Taka transplantacja statystycznie zwiększa czas życia i wydłuża czas wolny od choroby.

Jakie są wskazania do wykonywania przeszczepień, w jakich chorobach krwi i na jakim etapie są one wykonywane?

Pierwszym wskazaniem jest ostra białaczka mieloblastyczna, czyli ostra białaczka szpikowa z obecnością pośredniego lub złego ryzyka cytogenetycznego. To jest standardowe wskazanie i pierwsze wskazanie do transplantacji allogenicznej. Allogeniczne transplantacje wykonuje się też w innych nowotworach, ale bardziej przy oporności na leczenie, w nawrotach choroby, ale nie w pierwszej linii. W pierwszej linii jest wskazane przeszczepienie autologiczne, czyli z własnych komórek. Głównie wykonuje się je u chorych z nowotworami limfoproliferacyjnymi, czyli chłoniakami o odpowiednim stopniu zaawansowania i złośliwości oraz oporności na leczenie. U tych pacjentów przeprowadzamy transplantacje przy pierwszej lub drugiej remisji choroby. Powoli rozszerza się zakres schorzeń, w których wykonujemy transplantacje szpiku o te, w których mamy do czynienia z zaburzeniami układu odpornościowego. Nie są związane z chorobami nowotorowymi, natomiast wiążą się z nieprawidłowym funkcjonowaniem układu krwiotwórczego. Trzecią grupą są niedokrwistości związane z niewydolnością szpiku, najczęściej po toksycznym uszkodzeniu, czyli duża grupa niedokrwistości aplastycznych, kiedy szpik nie produkuje krwi, co może zakończyć się śmiercią dla pacjenta bez transplantacji szpiku.

W jakim momencie terapii należy zacząć myśleć o przeszczepie, czy już od momentu diagnozy, czy może zależy to od rodzaju nowotworu?

Planowanie transplantacji rozpoczynamy w momencie postawienia

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

rozpoznania, czyli w momencie rozpoznania ostrej białaczki szpikowej. W tym momencie od każdego chorego powinniśmy pobrać krew na badanie zgodności tkankowej i myśleć o przeszczepie komórek krwiotwórczych. W innych chorobach rozrostowych wykonujemy to w odroczonym terminie, czyli w momencie postawionego rozpoznania, rozpoczęliśmy terapię, mamy określony stopień zaawansowania, uzyskaliśmy pełne dane dotyczące czynników ryzyka prognostycznych, głównie genetycznych i dotyczących zmian molekularnych oraz ocenę reakcji na zastosowaną terapię. Wtedy zaczynamy myśleć o transplantacji. Wyjątkiem jest szpiczak plazmocytowy, gdzie praktycznie rzecz biorąc, już na początku, jeśli pacjent jest w dobrej kondycji fizycznej, nie ma obciążeń innymi schorzeniami, a w badaniach, które wykonujemy ma czynniki ryzyka, *a priori* kwalifikujemy go lub planujemy u niego autotransplantację. Dlatego tak planujemy też chemioterapię, aby w odpowiednim momencie pobrać komórki i przekazać chorego kolegom do ośrodka transplantacji. Kwalifikacja do zabiegu transplantacji ma sens i daje najlepsze rezultaty w momencie, gdy uzyskamy całkowitą remisję choroby lub bardzo dobrą odpowiedź na terapię, czyli taką, kiedy stwierdzamy minimalną ilość komórek nowotworowych lub ich w ogóle nie stwierdzamy. To jest najlepszy moment na transplantację szpiku, ponieważ wtedy są najlepsze efekty późne po transplantacji, czyli wyleczenie chorego w przypadku allotransplantacji albo wydłużenie czasu wolnego od choroby i wydłużenie życia w przypadku autotransplantacji.

Czy są leki, które przygotowują do przeszczepu i poprawiają jego efekt?

W tej chwili, porównując czasy pierwszych transplantacji w Polsce i na świecie do obecnych, ryzyko powikłań okołotransplantacyjnych zmniejszyło się zdecydowanie. W autotransplantacjach to ryzyko jest porównywalne z chemioterapią, w allotransplantacjach ryzyko powikłań zmniejszyło się z 50 do 10%. Ten dobry efekt terapeutyczny wynika z dobrego leczenia wspomagającego i przygotowawczego do transplantacji, począwszy od podawania leków indukujących mających mniejszą toksyczność, które są lekami celowanymi, dopasowanymi do stanu chorego, a skończywszy na stymulacji szpiku do pobrania komórek i leczenia przygotowawczego, czyli wysokodawkowej chemioterapii przed samym przeszczepem. Zmieniły się schematy leczenia na mniej toksyczne, a bardziej skuteczne. Dlatego warto inwestować w tego typu terapie pomostowe. Na ostatniej liście refundacyjnej znalazł się taki lek dla chorych na szpiczaka plazmocytowego.

Pacjent, który wie o planowanym u niego przeszczepie, o co powinien zadbać ze swojej strony, jak powinien przygotować się do tej procedury?

Przede wszystkim, pacjent powinien zadbać o swoje zdrowie, zwłaszcza o stan uzębienia, czyli wykluczenie potencjalnych ognisk zapalnych, np. ząb po leczeniu kanałowym musi być usunięty. W naszym kraju stan uzębienia jest kiepski, boimy się stomatologów. U kobiet ważne jest badanie ginekologiczne, cytologiczne. Konieczna jest też pełna konsultacja laryngologiczna, czyli wykluczenie ognisk zapalnych w zatokach przynosowych i ewentualnie w układzie słuchu. Oczywiście trzeba sprawdzić też zmiany skórne. Pacjent musi być przygotowany pod względem medycznym, czyli być zdrowym oprócz choroby podstawowej, oraz być dobrze przygotowanym psychicznie i emocjonalnie na czasowe odizolowanie po podaniu wysokodawkowej chemioterapii, kiedy prawie całkowicie spada jego odporność. Chory musi chcieć wyrazić świadomie na to zgodę i być poinformowany przez lekarza, jak ten proces przebiega. Zawsze przed zabiegiem przeszczepienia mamy z pacjentem rozmowę wyjaśniającą cały proces terapii – jakie leki będą podawane, jakie są możliwe powikłania przeszczepienia, jakiego należy się spodziewać efektu terapeutycznego.

Panuje przekonanie, że przeszczep to *panaceum* na nowotwory krwi i po nim pacjent jest zdrowy. Ale nie wszystkie przeszczepy się udają i czy w związku z tym u tego samego pacjenta możemy wykonać kolejny przeszczep?

Nie zawsze transplantacja jest skuteczna w pełni. Nie zawsze uzyskujemy zakładany wcześniej efekt terapeutyczny. Istnieje możliwość drugiej transplantacji u tego samego chorego w momencie odrzucenia przeszczepu lub obecności innych objawów toksycznych i niepożądanych w trakcie zabiegu. Przy autotransplantacji zbieramy więcej komórek, aby mieć zapas, tzw. *backup*, na drugi przeszczep. W allotransplantacjach mamy inną sytuację, mamy do czynienia z uzyskaniem kolejnej zgody od dawcy. Niestety zdarza się, że nie wszyscy dawcy chcą po raz drugi oddać szpik kostny, nawet rodzinie. Powinno się uświadamiać dawców, że po pierwszym przeszczepie dawca może zostać poproszony o oddanie szpiku po raz drugi. Gdy mamy kilku dawców, przy niepowodzeniu transplantacji, podajemy komórki od innego dawcy.

Warsztaty dla pacjentów hematoonkologicznych w Olsztynie, doktor Janusz Hałka (3. od lewej).

Jakie występują powikłania przy przeszczepach?

Przy autotransplantacji najczęstszym powikłaniem jest wydłużająca się infekcja, która wiąże się z długotrwałą regeneracją układu krwiotwórczego, a w rzadkich przypadkach jej brakiem i tym samym złym efektem końcowym. W allotransplantacji możemy mieć trzy główne powikłania oprócz tych infekcyjnych. Pierwsze to niepowodzenie przyjęcia się przeszczepienia, czyli komórki podane w odpowiedniej ilości nie zagnieżdżają się w szpiku kostnym biorcy i tym samym nie następuje regeneracja jego szpiku, który został zniszczony wcześniej wysokodawkową chemioterapią lub zastosowaną radioterapią. Drugie powikłanie, to późne odrzucenie allotransplantacji, które może nastąpić po wczesnej częściowej regeneracji krwiotworzenia. Po trzecie, zarówno w auto- jak i w allotransplantacji możemy mieć wznowę choroby. W allotransplantacjach może dojść do sytuacji tzw. reakcji (choroby) przeszczepu przeciw gospodarzowi, kiedy komórki, które przeszczepiliśmy, niszczą komórki biorcy, traktując je jako obce. Postać ostrą tej choroby rozpoznajemy wtedy, kiedy objawy występują w okresie do stu dni od zabiegu przeszczepiena, a przewlekłą powyżej stu dni. Manifestuje się ona w różny sposób. Są to najczęściej zmiany skórne, cechy uszkodzenia przewodu pokarmowego i wątroby. Najgorzej rokującą jest postać twardzinowa, czyli postać podobna twardziny układowej (ciężkiej choroby tkanki łącznej), która jest trudna do leczenia i powoduje duży dyskomfort w zależności od stopnia nasilenia.

Przed przeszczepieniem musi być zniszczony szpik chorego radioterapią lub chemioterapią. Są też takie sposoby, jak minimalne kondycjonowanie, na czym one polegają i u jakich pacjentów są stosowane?

Metoda ta została opracowana przez naukowców z Izraela ok. 15–20 lat temu. Polega na zmniejszeniu dawek radioterapii czy chemioterapii, dobraniu innych leków, rozłożeniu terapii przygotowawczej w czasie. Przeszczepia się nowe komórki do szpiku, który jeszcze działa. Taką chemioterapię nieablacyjną, czyli nie wymagającą całkowitego zniszczenia szpiku, wymyślono dla osób, które mają większe obciążenie i są w starszym wieku. Początkowo przeszczepy komórek krwiotwórczych były wykonywane u osób młodych. Teraz ten wiek się wydłuża dzięki m.in. lepszym lekom wspomagającym i nieablacyjnej chemioterapii przygotowawczej. Obecnie szpik przeszczepia się nawet u 70-latków, o ile są w dobrym ogólnym stanie zdrowia.

Jakie znaczenie ma zgodność tkankowa HLA?

Ma bardzo duże znaczenie. Im bliżej jesteśmy spowinowaceni na poziomie DNA i antygenów zgodności tkankowej, tym mamy mniej powikłań po przeszczepie i szpik łatwiej się regeneruje. Takich oznaczeń HLA jest kilkaset, ale oznaczamy głównych dziesięć, w klasie 1. i 2. Jeżeli ktoś ma oznaczenie 10 na 10 to znaczy, że jest dobrym dawcą.

Jak znaleźć takiego bliźniaka genetycznego?

Jeśli pacjent nie ma rodzeństwa zgodnego tkankowo (w układzie antygenów HLA), szukamy dawcy niespokrewnionego w bazie danych banków dawców szpiku. Banki tego rodzaju oceniają HLA każdego potencjalnego biorcy (chorego) i poszukują wśród zgromadzonych danych potencjalnego w pełni zgodnego dawcy. Procedura przebiega w ustalonej odpowiednimi przepisami kolejności. Najpierw wysyłamy kwalifikację do ośrodka transplantacyjnego, gdzie pacjent jest komisyjnie zakwalifikowany do poszukiwania dawcy niespokrewnionego. Podpisany przez komisję protokół kwalifikacji trafia do POLTRANSPLANT-u, który jest jedyną organizacją rządową zatwierdzającą i akceptującą poszukiwanie dawcy niespokrewnionego oraz koordynującą wszystkie transplantacje w Polsce. POLTRANSPLANT wyznacza określony Bank Dawców Szpiku, który szuka w swojej bazie najbardziej zbliżonych pod względem HLA dawców. Oczywiście dane zgodności tkankowej są jeszcze potwierdzone odpowiednimi badaniami. Jeśli nie znajdzie się tam dawca, nasz bank przeszukuje bazy innych banków, w pierwszej kolejności polskich, a następnie również europejskich i za pozwoleniem Amerykańskiego Banku Dawców Szpiku, banki w Stanach Zjednoczonych. Obecnie już większość polskich Banków Dawców Szpiku ma już taką zgodę. Na początku dostęp do tych zagranicznych banków miały placówki we Wrocławiu i Katowicach. Jednak trzeba zaznaczyć, że dawcy z pewnych kontynentów (Azja, Afryka i Ameryka Płd.) lub krajów (Hiszpania, Chiny, Indie) nie są brani pod uwagę ze względu na pewne różnice genetyczne. Taka międzynarodowa współpraca daje o wiele większe szanse chorym na znalezienie dawcy. Warto podkreślić, że pod tym względem jesteśmy mocarstwem, nasz polski Bank Dawców Krwi pod względem liczby zarejestrowanych dawców zajmuje drugie miejsce w Europie i czwarte na świecie. Jest w nim zarejestrowanych ponad milion dawców.

W leczeniu nowotworów krwi mamy dwie metody: farmakoterapię i przeszczepienia. Jaki jest procentowy udział przeszczepień u chorych hematoonkologicznie?

Średnio 20% chorych na nowotwory krwi ma przeprowadzone przeszczepienia. Ich liczba rośnie, ponieważ mamy więcej rozpoznań. Zgodnie z Mapą Potrzeb Zdrowotnych prowadzoną przez Ministerstwo Zdrowia, ilość chorób nowotworowych będzie wzrastała, również układu krwiotwórczego. Ilość procentowa zakwalifikowań do przeszczepu przy obecności nowych terapii będzie mniej więcej taka sama.

Co jest największym problemem w przeszczepieniach w Polsce?

Potrzebne jest stworzenie sieci ośrodków transplantacyjnych na terenie całego kraju, tak aby w każdym województwie był 1 ośrodek przeszczepiania komórek krwiotwórczych. Taka sieć skróciłaby czas oczekiwania na łóżko, a tym samym na zabieg przeszczepienia, co zwłaszcza w w chorobach ostrym przebiegu, takich jak np. ostre białaczki ma pierwszorzędne znaczenie. W leczeniu nowotworów krwi liczy się czas.

Projekt realizowany ze środków PFRON

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Dostęp do nowoczesnych terapii na szpiczaka plazmocytowego w Polsce

Prof. dr hab. n. med. Krzysztof Jamroziak od 2014 r. pracuje w Instytucie Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie, wiceprezes Polskiego Konsorcjum Szpiczakowego (PMC) i aktywny członek Polskiej Grupy Szpiczakowej (PGSz) oraz Polskiej Grupy ds. Leczenia Białaczek u Dorosłych (PALG). Zainteresowania naukowe prof. Jamroziaka koncentrują wokół zagadnień związanych z podłożem genetycznym, farmakogenomiką i terapią indywidualizowaną hematologicznych chorób nowotworowych.

Epidemiologia

Szpiczak plazmocytowy (SzP), zwany także mnogim, jest najczęstszym nowotworem wywodzącym się z komórki plazmatycznej szpiku (plazmocyta) i stanowi około 10–15% wszystkich nowotworów hematologicznych. W Polsce w ciągu roku rozpoznaje się około 1500–2000 nowych zachorowań na szpiczaka plazmocytowego. Nowotwór ten dotyczy głównie osób dorosłych i starszych, przy czym **połowa przypadków szpiczaka mnogiego jest rozpoznawana u osób po 70. roku życia,** a tylko 10% przed 50. rokiem życia.

Objawy

U części chorych przed diagnozą szpiczaka plazmocytowego wykrywa się bezobjawowe „stany przedszpiczakowe”, czyli **gammapatię monoklonalną** o nieokreślonym znaczeniu (**w skrócie MGUS**, od angielskiego terminu *monoclonal gammapathy of undermined significance*) lub **szpiczaka tlącego się.** Obecnie, obie te jednostki nie są wskazaniem do leczenia, a jedynie do regularnej obserwacji w ramach okresowych wizyt w poradni. Należy przy tym pamiętać, że **ryzyko rozwoju szpiczaka u osoby z MGUS wynosi tylko 1% rocznie, co oznacza, że zdecydowana większość osób z MGUS nigdy nie rozwinie tego nowotworu.**

Objawy kliniczne szpiczaka mnogiego wynikają z zastępowania zdrowego szpiku przez naciek komórek nowotworowych, a także produkcji przez te komórki białka monoklonalnego (tzw. białka M) i czynników stymulujących niszczenie tkanki kostnej (tzw. zmiany osteolityczne). **Najbardziej typowym objawem są bóle kostne, obecne u około 70% chorych w okresie rozpoznania i najczęściej w odcinku lędźwiowo-krzyżowym kręgosłupa.** Zmiany osteolityczne mogą też prowadzić do złamań patologicznych kości, w tym stosunkowo często kompresyjnych złamań kręgów. **Spośród innych objawów najczęściej występują: niedokrwistość (u ok. 60% chorych), niewydolność nerek (ok. 20%), podwyższone stężenie wapnia we krwi (ok. 13%) oraz częste zakażenia bakteryjne i wirusowe**.

Leczenie

Rozpoznanie szpiczaka mnogiego jest wskazaniem do pilnego rozpoczęcia leczenia, najczęściej za pomocą chemioterapii, ewentualnie z dołączeniem miejscowej radioterapii. **Przebieg kliniczny szpiczaka plazmocytowego charakteryzuje się naprzemiennymi okresami nawrotów i remisji uzyskiwanych za pomocą kolejnych linii chemioterapii.** Pomimo dużej wrażliwości nowotworowych plazmocytów na chemioterapię remisje mają charakter przejściowy i są zwykle coraz krótsze z każdą kolejną linia leczenia. Z tego powodu **szpiczak mnogi pozostaje nadal nowotworem nieuleczalnym.**

Z drugiej strony szpiczak plazmocytowy należy do chorób, w których ostatnio nastąpił największy postęp w terapii wyrażający się wprowadzeniem wielu nowych leków. Dzięki temu średni czas życia chorych, którzy mają dostęp do nowoczesnych terapii wydłużył się dwukrotnie w czasie ostatnich 20 lat.

Swoistym rekordem jest fakt, że **w ciągu ostatnich kilku lat (2012–2016) zarejestrowano w Stanach Zjednoczonych i Unii Europejskiej 6 nowych leków na szpiczaka plazmocytowego: *karfilzomib, pomalidomid, iksazomib, panobinostat, elotuzumab, daratumumab.***

Istotnym problemem w wielu krajach jest jednak niska dostępność do nowoczesnym terapii spowodowana ich wysokimi kosztami. **Na szczęście w Polsce sytuacja chorych na szpiczaka plazmocytowego uległa ostatnio znacznej poprawie, ponieważ uzyskali oni dostęp do 3 nowych leków, w tym *pomalidomidu* (od 2018 r.) oraz od lipca 2019 roku również *daratumumabu* i *karfilzomibu*.** Z uwagi na ograniczenia finansowe refundacja w Polsce jest ograniczona ramami rozszerzonego programu Ministerstwa Zdrowia

„Leczenie chorych na opornego lub nawrotowego szpiczaka plazmocytowego" (dalej nazywanego Programem).

Poniżej w skrócie scharakteryzowano te trzy nowe leki oraz warunki ich dostępności w Polsce.

1. ***Pomalidomid*** **jest najsilniejszym lekiem z klasy leków immunomodulujących,** do której należą także często stosowane w Polsce *lenalidomid* i *talidomid.* Pomimo przynależności do tej samej klasy leków, pacjenci z opornością na *lenalidomid* odpowiadają na *pomalidomid*, podobnie jak inni chorzy, co wskazuje na dodatkowe mechanizmy działania *pomalidomidu*. **Istotną zaletą jest fakt, że lek podaje się doustnie,** co jest niezwykle wygodne i umożliwia aktywne, nowoczesne leczenie także chorych, którzy z różnych przyczyn nie mogą często dojeżdżać do szpitala na inne terapie. Do włączenia *pomalidomidu* w skojarzeniu z *deksametazonem* w ramach Programu kwalifikują się dorośli pacjenci z opornym lub nawrotowym szpiczakiem plazmocytowym, u których stosowano uprzednio co najmniej dwa schematy leczenia, obejmujące zarówno *lenalidomid* i *bortezomib*, i u których w trakcie ostatniego leczenia nastąpiła progresja choroby.
2. ***Daratumumab*** **należy do całkowicie nowej klasy leków na szpiczaka plazmocytowego ponieważ jest przeciwciałem monoklonalnym,** skierowanym przeciwko znajdującemu się na powierzchni komórek szpiczakowych antygenowi CD38. *Daratumumab* ma ciekawy, wielokierunkowy mechanizm działania, a jego przełomowa rejestracja otworzyła nową erę immunoterapii w szpiczaku mnogim. **Spektakularne wyniki badań klinicznych z *daratumumabem*, szczególnie w skojarzeniu w *lenalidomidem* i *deksametazonem*, wykazują najdłuższe w historii czasy remisji choroby.** Lek podaje się w długotrwałym wlewie dożylnym, przy czym Program definiuje jego skojarzenie z *bortezomibem* i *deksametazonem* (schemat DVd). **Do włączenia takiego leczenia w Programie kwalifikowani są dorośli chorzy na nawrotowego i/lub opornego szpiczaka plazmocytowego, którzy spełniają jedno z poniższych kryteriów:**
   - zastosowano u nich jedną linię leczenia, obejmującą *bortezomib* oraz przeszczepienie komórek macierzystych szpiku i celowe jest ponowne leczenie *bortezomibem* zgodnie z zaleceniami klinicznymi pod warunkiem niewystępowania polineuropatii obwodowej lub bólu neuropatycznego ≥ 2 stopnia;
   - zastosowano u nich 2 lub 3 poprzedzające linie leczenia, obejmujące *bortezomib* i *lenalidomid*.
3. ***Karfilzomib*** **jest najsilniejszym lekiem z grupy inhibitorów proteasomu,** do której zalicza się również *bortezomib* oraz nie refundowany jeszcze w Polsce *iksazomib*. **Bardzo przekonujące wyniki dużych badań klinicznych karfilzomibu wykazały, że lek ten przedłuża życie chorych na nawrotowego szpiczaka w porównaniu z terapią standardową.** *Karfilzomib* podawany jest w krótkim wlewie dożylnym, a Program umożliwia optymalne dla tego leku skojarzenie z *lenalidomidem* i *deksametazonem* (schemat KRd). Do włączenia tego schematu kwalifikowani są dorośli pacjenci z opornym lub nawrotowym szpiczakiem plazmocytowym, u których spełnione są wszystkie następujące warunki:
   - stosowano jeden, dwa lub trzy poprzedzające protokoły leczenia;
   - w którymkolwiek z poprzedzających protokołów leczenia zastosowano *bortezomib* i/lub lek immunomodulujący (*talidomid, lenalidomid* lub *pomalidomid*);
   - nie uzyskano remisji częściowej po 4 cyklach wg protokołu zawierającego *bortezomib* lub stwierdzono progresję choroby po co najmniej 3 cyklach leczenia *lenalidomidem* i *deksametazonem*, jeśli był to ostatni stosowany przez pacjenta protokół leczenia;
   - pacjent kwalifikuje się do leczenia chemioterapią wysokodawkową i przeszczepieniem komórek krwiotwórczych.

Należy podkreślić, że chociaż niektóre warunki stanowią ograniczenie, Program w obecnej formie bardzo znacznie poszerza dostęp do nowoczesnych leków na szpiczaka plazmocytowego. Można nawet powiedzieć, że stanowi on rewolucję w terapii nawrotowego/opornego szpiczaka plazmocytowego w Polsce. Umiejętne wykorzystanie możliwości Programu, w tym przede wszystkim stosowanie nowoczesnych leków w jak najwcześniejszych liniach terapii, z pewnością poprawi losy chorych na szpiczaka plazmocytowego w naszym kraju.

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Technologie BiTE i CAR T-cells

czyli immunoterapia w leczeniu nowotworów krwi

Prof. dr hab. n. med. Sebastian Giebel – kierownik Kliniki Transplantacji Szpiku i Onkohematologii Centrum Onkologii Instytutu im. Marii Skłodowskiej-Curie, Oddziału w Gliwicach. Prezes Polskiej Grupy ds. Leczenia Białaczek u Dorosłych i Polskiej Grupy Badawczej Chłoniaków. Autor 180 publikacji naukowych, w tym europejskich rekomendacji dotyczących leczenia chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną. Międzynarodowy ekspert w dziedzinie transplantacji komórek krwiotwórczych.

Immunoterapia

Każdego dnia w ludzkim organizmie powstają tysiące komórek nowotworowych. Nasz układ odpornościowy potrafi je jednak skutecznie rozpoznawać i zwalczać. Najważniejszym jego elementem są **limfocyty T – wyspecjalizowane komórki, które za pomocą specjalnych receptorów są w stanie identyfikować cząsteczki (antygeny) typowe dla nowotworu.** Niestety czasem ten mechanizm zawodzi. Komórki rakowe umykają uwadze limfocytów, a **gdy nowotwór jest zaawansowany układ odpornościowy poddaje się i sprawia wrażanie jakby nie dostrzegał „wroga".**

Od dawna podejmowano badania nad wykorzystaniem sił odpornościowych organizmu w leczeniu chorób nowotworowych. Polegały one na próbie pobudzenia własnych limfocytów pacjenta bądź ich wymianie na „nowe", jak to ma miejsce w przypadku transplantacji szpiku. **W ostatnich latach opracowano nowatorskie technologie, które ideę immunoterapii wprowadziły na zupełnie nowe tory. Poligonem doświadczalnym w testowaniu tych metod stały się nowotwory krwi i szpiku tj. hematoonkologia.**

BiTE-przeciwciała bispecyficzne

Przeciwciała bispecyficzne to nowa kategoria leków biologicznych. Składają się one z dwóch fragmentów immunoglobulin, czyli cząsteczek białkowych mających zdolność wiązania się z określonym antygenem. Jeden z tych fragmentów rozpoznaje antygen nowotworowy, drugi natomiast wiąże się z cząsteczką CD3, występującą na powierzchni limfocytów T. W ten sposób dochodzi do zaangażowania limfocytów T w walkę z komórkami nowotworu. **Najlepiej jak dotąd przebadanym lekiem z tej grupy jest *blinatumomab*, specyficzny dla antygenu CD19. Antygen ten występuje na komórkach większości podtypów ostrej białaczki limfoblastycznej oraz chłoniaków.** I właśnie u chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną, u których tradycyjna chemioterapia zakończyła się niepowodzeniem, przeprowadzono pierwsze badania kliniczne dowodzące skuteczności *blinatumomabu*. Pozwalał on na uzyskanie remisji, tj. stanu, w którym nie wykrywa się komórek białaczkowych u około połowy pacjentów. U niektórych oznaczało to wyleczenie, u innych umożliwiło wykonanie transplantacji szpiku. ***Blinatumomab* został zarejestrowany do leczenia chorych z opornością na chemioterapię lub z nawrotem białaczki, a w ostatnich miesiącach również do zwalczania tzw. minimalnej choroby resztkowej** tj. stanu w którym komórki białaczkowe wykrywa się wyłącznie bardzo czułymi technikami laboratoryjnymi. Z obserwacji klinicznych wiadomo, że obecność „choroby resztkowej" jest związana z bardzo złym rokowaniem; zwykle poprzedza nawrót białaczki i świadczy o niepełnej odpowiedzi na chemioterapię. **W Polsce leczenie *blinatumomabem* jest od niedawna objęte refundacją. Dotyczy ono jak dotąd wyłącznie postaci opornych i nawrotowych ostrej białaczki limfoblastycznej, a nie leczenia chorych z obecnością minimalnej choroby resztkowej.**

CAR T-cells

Technologia CAR T-cells to jak dotąd najbardziej zaawansowana forma immunoterapii. Polega na wykorzystaniu zmodyfikowanych genetycznie limfocytów pacjenta. Każdy limfocyt T posiada tylko jeden rodzaj receptora, który pozwala mu rozpoznawać konkretny antygen. Jako że układ odpornościowy musi bronić nas nie tylko przed nowotworami, ale też bakteriami, wirusami, grzybami chorobotwórczymi i pasożytami musi istnieć ogromna liczba wariantów tych receptorów. A zatem liczba limfocytów zdolnych rozpoznać konkretny nowotwór jest stosunkowo niewielka. Co więcej, jak wspomniałem, u osób z zaawansowaną chorobą limfocyty są w stanie „uśpienia" i nie wykonują prawidłowo swoich funkcji.

Technologia CAR T-cells polega na pobraniu z krwi chorego limfocytów, do których następnie, w wyspecjalizowanych laboratoriach, za pomocą odpowiednio przygotowanych wirusów

wprowadza się gen kodujący receptor specyficzny dla antygenu nowotworowego. Limfocyty stymuluje się, namnaża i wprowadza z powrotem do krwi chorego.

To tak, jakby ze zbieraniny słabo wyposażonych i niewyszkolonych żołnierzy stworzyć armię doskonale uzbrojonych zawodowców ukierunkowanych na jeden cel, jakim są komórki danego nowotworu. **Limfocyty w organizmie pacjenta dalej się namnażają, a część z nich może przetrwać i jako „żywy lek" chronić przed nawrotem przez całe życie.** Jak dotąd **skuteczność CAR T-cells wykazano u dzieci i młodych dorosłych z opornymi i nawrotowymi postaciami ostrej białaczki limfoblastycznej, gdzie leczenie wiąże się z 90% szansą na uzyskanie remisji, co u połowy pacjentów ma charakter trwały i może oznaczać wyleczenie.** U dorosłych chorych na oporne i nawrotowe chłoniaki rozlane z dużych komórek B odsetek remisji sięga 50%, a szansa wyleczenia dotyczy około 1/3 pacjentów. W obu sytuacjach klinicznych jak dotąd stosowano głównie tradycyjną chemioterapię. Jej skuteczność była jednak mała, a rokowanie chorych jednoznacznie złe.

Działania niepożądane

Leczenie *blinatumomabem* jak i CAR T-cells wiąże się z ryzykiem wystąpienia powikłań. W obu przypadkach mogą to być ciężkie zaburzenia neurologiczne, które jednak zazwyczaj mają charakter przemijający. **W przypadku CAR T-cells dość częstym powikłaniem jest zespół uwalniania cytokin**, który może objawiać się gorączkami, ale też niewydolnością układu oddechowego i krążenia. Występuje on w pierwszych dniach po zastosowaniu terapii i wymaga intensywnego leczenia wspomagającego. **Obie formy leczenia powinny więc być realizowane w wyspecjalizowanych ośrodkach hematologicznych. W przypadku CAR T-cells dotyczy to głównie oddziałów z doświadczeniem w zakresie transplantacji szpiku.**

Dostępność do CAR T-cells

Na wybór tych ośrodków mają wpływ firmy farmaceutyczne dysponujące technologią. Poddają one oddziały wieloetapowemu procesowi certyfikacji, którego celem jest zapewnienie najwyższej jakości leczenia i bezpieczeństwa pacjentów. Niezależnie od tego ośrodki aplikujące o możliwość stosowania CAR T-cells muszą posiadać odpowiednie zgody ministra zdrowia. **Spodziewam się, że do końca 2019 roku kilka polskich ośrodków uzyska odpowiednie certyfikaty, co przełoży się na możliwość stosowania tego leczenia w kraju.** Póki co, nie wiadomo jednak, od kiedy i w jaki sposób miałoby być ono refundowane. Jak dotąd pacjenci szukają pomocy zagranicą, np. w Izraelu czy Niemczech. **Należy zaznaczyć, że koszt terapii CAR T-cells jest tam bardzo duży i może przekraczać milion złotych. Zwiększenie dostępu do leczenia byłoby możliwe w ramach udziału w badaniach klinicznych.** Z kolei drogą do ograniczenia kosztów jest opracowanie i testowanie nowych CAR T-cells w oparciu o współpracę polskich ośrodków badawczych z krajowymi firmami z branży biotechnologicznej. Moim zdaniem należy ten kierunek traktować priorytetowo. **Immunoterapia komórkowa może w perspektywie kilku, kilkunastu lat stać się podstawowym narzędziem w szeroko rozumianym leczeniu onkologicznym.**

Stres w chorobie nowotworowej

Ewa Dubaniewicz – magister psychologii, magister pedagogiki, terapeutka uzależnień, pacjentka onkologiczna. W 2015 roku otrzymała diagnozę – rozsiany, nieoperacyjny GIST, wskazanie leczenie paliatywne. Przeszła dwie progresje choroby. Choć nie pracuje i jest pacjentką „na cały etat", to od trzech lat działa z pełnym zaangażowaniem w Stowarzyszeniu Pomocy Chorym na GIST. Podnosząc temat wsparcia psychologicznego, tak potrzebnego w chorobie nowotworowej, której towarzyszy stres. Poniższy tekst to kontynuacja artykułu, którego I część opublikowaliśmy w Głosie 2/19.

Funkcje radzenia sobie ze stresem

W poprzednim artykule wspomniałam o reakcjach na stres. Teraz chcę opowiedzieć o funkcjach radzenia sobie ze stresem. Pierwszą jest **potrzeba rozwiązania problemu poprzez podjęcie (zmianę) określonego działania.** W chorobie to będzie: branie leków, kontrole lekarskie, badania, poszukiwanie wiedzy, zmiana diety i stylu życia, opieka psychologa i/lub psychiatry. Druga funkcja to **obniżenie przykrego napięcia i innych negatywnych stanów emocjonalnych** oraz stymulowanie emocji w celu mobilizacji do działania. Samoregulacja emocji polega na oderwaniu się od negatywnych doświadczeń, wzbudzaniu w sobie radości, zadowolenia i nadziei. Ważna jest też gotowość do nowych rozwiązań, elastyczność w podejściu do własnej

choroby, uruchomienie mechanizmów adaptacyjnych, wybranie właściwych stylów radzenia sobie.

Style radzenia sobie ze stresem

To, jak sobie poradzimy ze stresem w chorobie, zależy także od stylów radzenia sobie. Każdy z nas ma tendencje do preferowania jednego z trzech stylów. Pierwszy to **styl zadaniowy (aktywny)** – celem jest rozwiązanie problemu (poprawa stanu zdrowia). Osoba traktuje chorobę jako wyzwanie, posiada zdolność samoregulacji emocji (obniżenie napięcia i wzbudzenie nadziei). Drugi to **nastawienie na własne przeżycia emocjonalne (pasywny).** Taki styl potrafi przebiegać w dwóch kierunkach:

- uleganie tendencji do myślenia życzeniowego (zniekształcanie rzeczywistości pod wpływem swojego „chciejstwa") i fantazjowania (wyobrażanie sobie scenariusza, w którym w sposób jawny lub ukryty spełniam swoje życzenia; życie w iluzji),
- zanurzenie się w myślach typu *Dlaczego mnie to spotkało?* i ruminacjach („przeżuwanie" myśli), co może powiększać poczucie stresu.

Trzeci styl – **unikający** należy do mechanizmów obronnych. Unikanie i wypieranie myślenia, przeżywania i doświadczania choroby chronią przed lękiem. Niestety, tacy pacjenci najczęściej nie leczą się, pogarszają swój stan i w efekcie szkodzą sobie.

Strategie radzenia sobie ze stresem

Aby moje rozważania były pełne, wymienię jeszcze konstruktywne i destrukcyjne strategie radzenia sobie ze stresem. Na bazie poprzednich wiadomości czytelnikowi pozostawiam ocenę, które są adaptacyjne, a które nieadaptacyjne.

Strategie dotyczące czynności i zachowań (behawioralne):

- ucieczka – podejmowanie działań zastępczych, „żyję jakby nie było choroby",
- altruizm, charytatywność, wolontariat – podejmowanie działań ze względu na innych,
- unikanie – nie leczenie się, nie branie leków,
- aktywność twórcza – uprawianie hobby, sztuki itp.
- kompensacja – natychmiastowe zaspakajanie własnych zachcianek sprawiających przyjemność,
- wycofanie społeczne – potrzeba izolacji, refleksja,
- domaganie się uwagi i opieki – uzyskiwanie „zysków" z choroby wynikających z zainteresowania otoczenia.

Strategie o charakterze poznawczym (procesy przetwarzania informacji):

- odwracanie uwagi od choroby,
- akceptacja (rezygnacja z leczenia lub działanie na rzecz leczenia),
- dysymulacja – minimalizowanie i wypieranie objawów choroby,
- „zachowanie twarzy" – samokontrola w obecności innych,
- analizowanie problemu – rozpoznawanie, rozważanie, decydowanie,
- relatywizowanie – porównywanie swojej sytuacji z innymi,
- religijność – szukanie wsparcia w religii, modlenie się,
- ruminacje – stałe „przeżuwanie", rozmyślanie o chorobie,
- nadawanie znaczenia – zmiana hierarchii, przewartościowanie celów życiowych,
- wiara w siebie – pozytywna ocena własnych możliwości.

Strategie dotyczące emocji (regulacja uczuć):

- bunt – protest wobec choroby i jej konsekwencji,
- wyrażanie emocji – ekspresja gniewu, złości, irytacji,
- supresja – nie dopuszczanie uczuć adekwatnych do sytuacji,
- optymizm – przekonanie, że trudności zostaną przezwyciężone,
- pasywna współpraca – przenoszenie odpowiedzialności na inną osobę,
- rezygnacja, fatalizm – utrata nadziei,
- samooskarżanie – poszukiwanie błędów w sobie, poczucie winy.

Rozwój potraumatyczny

Nie wybaczyłabym sobie, gdybym nie wspomniała o tym, że **znaczące kryzysy życiowe, tak jak ciężka choroba, są okazją do znaczących zmian w życiu człowieka. Psychologowie nazywają to rozwojem potraumatycznym.** Czasami chorzy generują takie zasoby wewnętrzne, które pozwalają im na pozytywną **zmianę w podstawowych schematach świata oraz schematach „ja".** Odnajdują oni osobistą siłę, radość życia i nowe możliwości. Zwiększa się poczucie rozumienia sensu życia, altruizm, następuje rozwój religijny i/lub duchowy, poprawiają się relacje z innymi ludźmi. Niestety, nie zawsze.

Pomoc specjalistyczna w zaburzeniach adaptacyjnych

Kiedy już doświadczamy różnorakich kryzysów emocjonalnych, czy społecznych, warto skorzystać z pomocy specjalistów - psychologa i/lub psychiatry, uczestniczyć w odpowiedniej terapii. Nie warto z tym zwlekać z powodów podanych w podrozdziale **Następstwa stresu**. Dobre poradnie psychoonkologii obejmują kompleksową opieką psychologiczną pacjentów oraz ich bliskich. Pomoc psychologiczna skierowana jest także do pacjentów w trakcie hospitalizacji i do pacjentów leczonych w trybie ambulatoryjnym. Prowadzone są następujące formy pomocy:

Interwencja kryzysowa – doraźna pomoc psychologiczna skierowana do osób, które dowiadują się o diagnozie choroby nowotworowej lub znajdują się w innym kryzysowym momencie jej przebiegu (wznowa, choroba rozsiana).

Terapia krótkoterminowa – obejmuje kilka spotkań z psychologiem poświęconych pracy nad aktualnymi trudnościami psychologicznymi chorych i/lub ich bliskich.

Terapia nastawiona na problem – jest to praca terapeutyczna z psychologiem skierowana na poszukiwanie optymalnych rozwiązań problemu zgłaszanego przez pacjenta.

Terapia podtrzymująca – obejmuje wsparcie psychologiczne w radzeniu sobie z problemami psychospołecznymi pacjenta.

Grupa wsparcia dla pacjentów – zajęcia grupowe mające na celu wsparcie psychologiczne osób na różnym etapie choroby nowotworowej.

Terapia małżeńska i rodzinna – spotkania małżeństw i/lub rodzin z psychologiem.

Terapia dla osób w żałobie.

Podsumowanie

Pacjenci z chorobą nowotworową na skierowaniu od lekarza kierującego do poradni psychoonkologii znajdą zapis o treści: „zaburzenia adaptacyjne". Tak, niewydolność procesów adaptacji do choroby. Jak bardzo każdy z nas wykazywał taką niewydolność na różnych etapach choroby. Wiemy, jak trudno zmagać się z nowotworem, procesem leczenia (w tym paliatywnym), objawami ubocznymi przyjmowania farmakoterapii, hospitalizacją, zabiegami chirurgicznymi, ograniczeniami spowodowanymi chorobą i leczeniem, z poczuciem utraty ważnych dla nas aspektów życia oraz zagrożeniem śmiercią. Jak herosi zmagamy się z własnymi myślami, emocjami i ciałem. Walczymy każdego dnia o to, by cieszyć się życiem i brać je póki trwa.

Życzę moim czytelnikom oraz sobie, abyśmy potrafili godnie i mądrze doświadczać choroby, a jednocześnie w pełni żyć.

Czynniki wpływające na jakość życia u chorych na szpiczaka plazmocytowego

Prof. dr hab. n. med. Iwona Hus, kierownik Zakładu Transplantologii Klinicznej Uniwersytetu Medycznego w Lublinie. Autorka i współautorka publikacji z zakresu hematologii, onkologii i immunologii klinicznej. Główny kierunek zainteresowań naukowych i klinicznych to zagadnienia dotyczące immunobiologii i leczenia chorób limfoproliferacyjnych. Wiceprezes Polskiego Towarzystwa Hematologów i Transfuzjologów. Zastępca redaktora naczelnego *Acta Haematologica Polonica*. Członek Europejskiego Towarzystwa Hematologii.

Wprowadzenie

Szpiczak plazmocytowy jest nowotworem układu chłonnego charakteryzującym się klonalnym rozrostem plazmocytów wytwarzających nieprawidłowe immunoglobuliny (określane jako białko M) w szpiku, a w zaawansowanych przypadkach również w innych narządach.

Rozwój szpiczaka obejmuje kilka faz. Stanem przednowotworowym jest monoklonalna gammapatia o nieokreślonym znaczeniu (MGUS), która cechuje się niewielkim stężeniem białka monoklonalnego i małym odsetkiem nieprawidłowych plazmocytów w szpiku nie przekraczającym 10%. Kolejnym etapem rozwoju jest szpiczak bezobjawowy, w którym spełnione są kryteria rozpoznania szpiczaka, ale nie ma jeszcze objawów choroby. **Wskazaniem do rozpoczęcia leczenia jest pojawienie się uszkodzenia narządów w postaci:** niedokrwistości, zmian litycznych w kościach, zwiększonego stężenia wapnia we krwi oraz uszkodzenia nerek. Obecnie wskazaniem do rozpoczęcia leczenia jest również stwierdzenie określonych czynników wysokiego ryzyka progresji choroby przy braku objawów szpiczaka. **Brak objawów w początkowych stadiach i podstępny rozwój szpiczaka sprawia, że u części chorych jest on rozpoznawany w zaawansowanych stadiach klinicznych, przy znacznych zmianach narządowych.** Wiele czynników sprawia, że rozpoznanie szpiczaka wpływa w bardzo istotny sposób na upośledzenie jakości życia. Już samo rozpoznanie nieuleczalnej choroby nowotworowej wywołuje u wielu osób zaburzenia snu, nastroju i objawy lękowo-depresyjne. **Zmiany narządowe, które powoduje szpiczak – choroba kostna ze złamaniami patologicznymi, niewydolność nerek, która u części chorych wymaga dializoterapii, niedokrwistość czy nawracające zakażenia w istotny sposób pogarszają jakość życia. Innym ważnym aspektem są działania niepożądane leczenia przeciwnowotworowego.** Wszystkie te czynniki niekorzystnie wpływają zarówno na kondycję fizyczną, jak i psychiczną i powodują znacznie większe pogorszenie jakości życia niż w przypadku innych nowotworów hematologicznych. Wprowadzenie nowych metod leczenia szpiczaka przyczyniło się do znacznego wydłużenia czasu przeżycia chorych, który przekracza obecnie 6-7 lat, co sprawia, że jakość życia nabiera coraz ważniejszego wymiaru, a ocena jakości życia związana ze zdrowiem staje się coraz częściej punktem końcowym w badaniach klinicznych.

Powikłania szpiczaka

Choroba kostna: z całą pewnością szczególnie istotnym powikłaniem szpiczaka w kontekście jakości życia jest **choroba kostna – najczęstsze powikłanie, występujące u 80-90%**

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

pacjentów na różnych etapach przebiegu klinicznego choroby. Bóle kostne są pierwszym objawem szpiczaka u około 70% chorych, u 60% występują złamania patologiczne, a u 20% ucisk rdzenia kręgowego. Z chorobą kostną związane jest zwiększenie stężenia wapnia w surowicy krwi. Do najczęstszych lokalizacji zmian kostnych należy miednica i dolny odcinek kręgosłupa, dlatego objawy szpiczaka są często interpretowane jako dolegliwości w przebiegu choroby zwyrodnieniowej kręgosłupa, co wpływa na znaczne opóźnienie ustalenia właściwego rozpoznania. **Metodą aktualnie zalecaną w diagnostyce choroby kostnej jest niskodawkowana tomografia całego ciała, ewentualnie rezonans całego ciała lub pozytonowa tomografia emisyjna połączona z tomografią komputerową (PET/CT).**

Podstawową rolę w leczeniu choroby kostnej odgrywają bisfosfoniany, które są jedyną grupą leków zatwierdzoną w tym wskazaniu. **Najczęściej stosowanym obecnie lekiem jest podawany w postaci dożylnej kwas zoledronowy. Należy pamiętać o suplementacji witaminy D3** (600 mg dz., ocena stężenia 1 x w roku) **oraz suplementacji wapnia** (400 IU dz.) i ocenie jego stężenia przed każdym wlewem. **Nie należy stosować bisfosfonianów dożylnych u chorych z ciężką niewydolnością nerek.** Można wówczas zastosować preparat doustny – klodronian.

Do działań niepożądanych bisfosfonianów należą objawy związane z wlewem leku (rzekomogrypowe z gorączką, zmęczeniem, złym samopoczuciem, bólami mięśni, kości i stawów), występujące u około 40% chorych, niewydolność nerek (rzadkie powikłanie) oraz jałowa martwica kości szczęki, która dotyczy około 2–10% chorych. **Do czynników ryzyka należą:** inwazyjne zabiegi stomatologiczne, brak higieny jamy ustnej, dłuższy czas trwania choroby i dłuższy czas stosowania bisfosfonianów. Przed rozpoczęciem leczenia niezbędne jest przeprowadzenie sanacji jamy ustnej. W trakcie leczenia należy dbać o higienę jamy ustnej, można stosować leczenie zachowawcze, ale należy unikać inwazyjnych zabiegów (w tym ekstrakcji zębów). **Po zabiegach stomatologicznych zalecana jest profilaktyczna antybiotykoterapia. W przypadku inwazyjnych zabiegów leczenie należy odstawić na około 3–1 miesiąc przed i do zagojenia.**

Choroba kostna może wywoływać silne dolegliwości bólowe. Należy jednak pamiętać, że ból, zwłaszcza w odcinku lędźwiowym kręgosłupa może być wywołany innymi przyczynami (np. choroba zwyrodnieniowa), niezwiązanymi ze szpiczakiem. W przypadku bólu o niewielkim nasileniu stosuje się *paracetamol*, przy bólach o umiarkowanym nasileniu: *tramadol*, *kodeinę*, a silne bóle wymagają zastosowania narkotycznych leków przeciwbólowych w postaci plastrów lub tabletek. **Uważa się, że przy dostępnych obecnie możliwościach leczenia chorzy na nowotwory nie powinni cierpieć z powodu dolegliwości bólowych.**

Należy unikać niesteroidowych leków przeciwzapalnych (działanie przeciwbólowe) i zawsze informować lekarza o dolegliwościach ze strony układu kostno-stawowego lub objawach mogących sugerować podwyższone stężenie wapnia we krwi (ogólne osłabienie, problemy z koncentracją, zwiększone pragnienie, zwiększenie wydalania moczu, zaparcia, brak apetytu, bóle brzucha, nudności, wymioty, osłabienie mięśni, uczucie zmęczenia, senność).

Niewydolność nerek: kolejnym powikłaniem szpiczaka o istotnym wpływie na jakość życia jest **niewydolność nerek, która występuje u około 25–50% chorych, może być pierwszym objawem szpiczaka** i u części chorych wymaga prowadzenia czasowej lub stałej dializoterapii. Należy przy tym pamiętać o innych możliwych przyczynach, takich jak: nadciśnienie tętnicze, cukrzyca, zakażenia. Ważne jest, aby unikać dodatkowych czynników ryzyka wystąpienia niewydolności nerek, takich jak: odwodnienie, zakażenia, hiperkalcemia, leki nefrotoksyczne (niesteroidowe leki przeciwzapalne, antybiotyki aminoglikozydowe oraz środki kontrastowe np. stosowane przy tomografii komputerowej). **Kluczowe znaczenie w codziennym życiu ma właściwe nawodnienie, czyli przyjmowanie 2–3 litrów płynów na dobę (8–12 szklanek).** Wystąpienie niewydolności nerek u chorego na szpiczaka jest stanem naglącym. Niezbędne jest natychmiastowe wdrożenie leczenia przeciwszpiczakowego w celu jak najszybszej poprawy funkcji nerek, a u chorych dializowanych uniezależnienie od dializ.

Niedokrwistość: z niekorzystnym wpływem na jakość życia wiąże się również **niedokrwistość, często obserwowana u chorych na szpiczaka (75% przy rozpoznaniu choroby).** Przyczyna niedokrwistości jest złożona, do najważniejszych przyczyn należy zajęcie szpiku przez nowotworowe plazmocyty i niedobór erytropoetyny, hormonu stymulującego powstawanie krwinek czerwonych wytwarzanego w nerkach. **Do objawów niedokrwistości należą: zmęczenie, osłabienie, zmniejszenie tolerancji wysiłku, bladość, duszność, kołatanie serca.** Niedokrwistość wywiera istotny wpływ na upośledzenie jakości życia i gorszą tolerancję leczenia. Wraz z uzyskaniem odpowiedzi na leczenie szpiczaka, zwykle obserwuje się ustąpienie niedokrwistości. **W leczeniu wspomagającym można stosować preparaty rekombinowanej erytropoetyny, stymulujące wytwarzanie krwinek czerwonych.**

Działania niepożądane leczenia przeciwnowotworowego

U większości chorych skuteczne leczenie przeciwnowotworowe wpływa na ustąpienie i zmniejszenie powikłań narządowych związanych ze szpiczakiem. Należy jednak pamiętać, że **działania niepożądane leczenia przeciwszpiczakowego mogą wywierać niekorzystny wpływ na jakość życia chorych. Przykładem może być polineuropatia dotycząca nerwów obwodowych, która może być powikłaniem leczenia *talidomidem* i *bortezomibem*,** leków standardowo stosowanych w leczeniu szpiczaka w Polsce. Polineuropatia może objawiać się zaburzeniami czucia, drętwieniem, mrowieniem, cierpnięciem kończyn (tzw. parestezje). Zaburzenia

czucia dotyczą przede wszystkim stóp i dłoni (tzw. „skarpetki i rękawiczki"). Szczególnie dokuczliwą dolegliwością są bóle neuropatyczne. **Polineuropatia wywołana *talidomidem* jest nieodwracalna, w przypadku *bortezomibu* u około 60% chorych objawy ustępują po odstawieniu leczenia.** Z tego względu bardzo istotne znaczenia ma informowanie lekarza o pojawieniu się objawów polineuropatii, tak aby odpowiednio modyfikować dawki leków.

Aktywność fizyczna

Istotnym powodem niekorzystnego wpływu szpiczaka na jakość życia jest znaczne zmniejszenie aktywności fizycznej, w znacznie większym stopniu niż w przypadku innych chorób nowotworowych układu krwiotwórczego, jak np. chłoniaki. Ograniczenia wynikają przede wszystkim z choroby kostnej, która powoduje bóle i obawę przed złamaniami. Dodatkowe czynniki to zmęczenie, osłabienie siły mięśniowej (miopatia po kortykosteroidach), neuropatia, brak wystarczającej motywacji.

Uważa się, że czynniki związane ze stylem życia, np. odpowiednia aktywność fizyczna może odgrywać istotną rolę u chorych na szpiczaka, przyczyniając się do istotnej poprawy zdrowia fizycznego i psychicznego. Indywidualnie dopasowany program ćwiczeń fizycznych (trening mieszany: ćwiczenia siłowe, aerobowe, rozciągające) mogą poprawić siłę mięśniową w zakresie kończyn dolnych i górnych, zmniejszyć uczucie zmęczenia przyczyniając się w ten sposób do poprawy jakości życia.

Dieta u chorych na szpiczaka

U chorych na szpiczaka nie ma specjalnych zaleceń dietetycznych. **Należy jednak dostosować dietę biorąc pod uwagę czynniki takie jak: niewydolność nerek oraz stosowane leczenie** (w odniesieniu do interakcji lekowych czy wpływu określonych pokarmów, np. grejpfrutów, zielonych warzyw na metabolizm *bortezomibu*) zaparcia przy leczeniu *talidomidem*.

Podsumowanie

Szpiczak plazmocytowy to choroba, która w szczególny sposób wiąże się z niekorzystnym wpływem na jakość życia. Wynika to przede wszystkim z uszkodzenia narządów wywołanego przez szpiczaka, ale może być również związane z działaniami niepożądanym leczenia przeciwnowotworowego. **Dzięki postępowi w leczeniu, szpiczak stał się obecnie chorobą przewlekłą, dlatego zachowanie dobrej jakości życia ma tak istotne znaczenie. Poprawę jakości życia chorych na szpiczaka można uzyskać dzięki skutecznemu leczeniu przeciwnowotworowemu, zastosowaniu odpowiedniej terapii wspomagającej w leczeniu choroby kostnej, niewydolności nerek, niedokrwistości. Dostosowana do możliwości chorego aktywność fizyczna może korzystnie wpływać na zdrowie zarówno fizyczne jak i psychiczne.**

PORADNIKI DLA PACJENTÓW MIELOFIBROZĄ

Staraniem firmy Novartis ukazały się 3 wydawnictwa skierowane do osób chorujących na mielofibrozę oraz ich przyjaciół i członków rodziny: „Poradnik mielofibroza", „Poradnik żywieniowy" i „Dziennik pacjenta", a także ulotka o mielofibrozie dedykowana lekarzom POZ. Po usłyszeniu diagnozy w głowie pacjenta pojawia się wiele pytań, na które trudno znaleźć odpowiedzi. Dlatego **poradnik napisany został w formie odpowiedzi na najczęściej zadawane sobie lub lekarzowi pytania.** Z jednej strony poradnik dostarcza pacjentom **podstawowych informacji nt. choroby** – czym jest mielofibroza, jakie występują typy choroby, jakie są jej objawy, jakie badania są niezbędne do postawienia właściwego rozpoznania, jakie są współczesne możliwości leczenia choroby oraz jakie rokowania mają pacjenci. Z drugiej strony **poradnik dostarcza 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. **Co najważniejsze wydawnictwa powstały przy udziale pacjentów i ich bliskich, których uwagi były niezwykle cenne.**

Wersja online wydawnictw o mielofibrozie jest dostępna na stronie internetowej Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych w zakładce Biblioteka – www.pkopo.pl/biblioteka.

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Dieta w nowotworach krwi

Mgr inż. Iwona Sajór – kierownik Pracowni Prewencji i Leczenia Żywieniowego Nowotworów w Instytucie Żywności i Żywienia, ekspert Narodowego Centrum Edukacji Żywieniowej, członek Polskiego Towarzystwa Dietetyki i Polskiego Towarzystwa Medycyny Stylu Życia, absolwentka Wydziału Nauk o Żywieniu Człowieka i Konsumpcji Szkoły Głównej Gospodarstwa Wiejskiego w Warszawie, doktorantka na Wydziale Nauki o Zdrowiu Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego. Mgr Iwona Sajór jako ekspert Fundacji DKMS podczas warsztatów dla pacjentów hematonkologicznych prowadzi wykłady na temat żywienia.

Znaczenie diety dla chorych na nowotwory krwi

Nowotwory krwi to zróżnicowana grupa chorób rozrostowych układu krwiotwórczego i chłonnego. Mogą mieć różny przebieg od łagodnego po bardzo agresywny, wymagający intensywnego leczenia a czasem przeszczepienia komórek krwiotwórczych. Leczenie nowotworu krwi może skutkować wieloma działaniami niepożądanymi pogarszającymi stan odżywienia pacjenta. **Zbilansowana dieta, zawierająca wszystkie niezbędne składniki odżywcze we właściwych proporcjach, zapobiega powstawaniu niedoborów, pomaga utrzymać optymalną masę ciała, wzmacnia układ odpornościowy, poprawia tolerancję i wyniki terapii przeciwnowotworowej.** Tym samym skraca się czas hospitalizacji i rekonwalescencji oraz poprawia się jakość życia pacjenta.

Energia

Dzienne zapotrzebowanie organizmu na energię z pożywienia zwiększa się w czasie choroby nowotworowej średnio o 10–20%. **Osoba, która przed zachorowaniem wydatkowała 2000 kcal dziennie do optymalnego funkcjonowania w czasie choroby może potrzebować o 200–400 kcal więcej**. Ta różnica może być pokryta, gdy chory zje dodatkowy posiłek, np. kanapkę z gotowanym mięsem i warzywami lub sałatkę z kaszą i pieczoną rybą czy jogurt z płatkami zbożowymi, owocami i orzechami. W przeciwnym razie organizm będzie czerpał składniki z tkanki mięśniowej i tłuszczowej, co prowadzi do niedożywienia.

Dlatego ważne jest, aby chorzy na nowotwory krwi starali się jeść więcej i częściej. Dużo łatwiej jest dostarczyć odpowiedniej ilości kalorii i niezbędnych składników odżywczych w 4–5 mniejszych posiłkach, rozłożonych równomiernie w ciągu dnia. Taki regularny sposób żywienia ułatwia również trawienie i wchłanianie składników zawartych w pożywieniu. **Dieta powinna być lekkostrawna**, czyli należy wykluczyć potrawy tłuste, smażone, wędzone, konserwowane, zawierające dużo cukru lub soli, ostre przyprawy, alkohol, napoje gazowane oraz mocne napary kawy i herbaty.

Białko

W diecie osoby chorej nie może zabraknąć pełnowartościowego białka, którego chory na nowotwór potrzebuje więcej niż osoba zdrowa. Jest to bardzo ważny składnik niezbędny w czasie leczenia, zwłaszcza podczas chemioterapii, radioterapii i po przeszczepie komórek macierzystych. Zwiększone zapotrzebowanie na białko jest spowodowane wzmożonym działaniem układu odpornościowego i koniecznością naprawy zdrowych komórek, uszkodzonych w procesie leczenia. Dobrym źródłem białka jest chude mięso (drób bez skóry, cielęcina, mięso z królika, polędwica wołowa, środkowy schab wieprzowy), ryby, białko jaj oraz mleko i przetwory mleczne z mleka pasteryzowanego (jogurt, kefir, sery twarogowe). Produkty te powinny stanowić dodatek do większości posiłków w ciągu dnia.

Indywidualną kwestią może być tolerancja nabiału. U chorych z nowotworami krwi otrzymujących wysokodawkową chemioterapię lub poddawanych radioterapii może dochodzić do uszkodzenia funkcji nabłonka jelitowego i obniżenia produkcji enzymu rozkładającego cukier mleczny – laktozę. Objawy sugerujące nietolerancję laktozy to nudności, wzdęcia i biegunki występujące po spożyciu mleka lub jego przetworów. W takiej sytuacji należy jeść produkty mleczne bezlaktozowe. Gdy zachodzi konieczność całkowitego wykluczenia mleka i przetworów mlecznych, należy utrzymać dietę bezlaktozową jeszcze przez 6–10 tygodni po zakończeniu leczenia, do czasu regeneracji nabłonka jelitowego.

Węglowodany

W większości posiłków powinny znaleźć się produkty zawierające węglowodany: produkty zbożowe, warzywa i owoce. **Węglowodany to główne źródło energii dla organizmu i jeśli w diecie jest ich zbyt mało, to organizm zużywa część białka na potrzeby energetyczne.** Jeśli chory nie ma zapalenia błony śluzowej jamy ustnej lub żołądka, nie występują wzdęcia, bóle

brzucha czy biegunka, wówczas może jeść pełnoziarniste produkty zbożowe (razowe pieczywo, płatki zbożowe, grube kasze, naturalny ryż, makarony z mąki razowej) oraz warzywa i owoce surowe. Natomiast, **jeśli występują dolegliwości w czasie chemio- i radioterapii oraz po przeszczepie komórek macierzystych, należy wybierać produkty dostarczające węglowodanów z mniejszą zawartością błonnika pokarmowego:** pieczywo pszenne lub mieszane, płatki zbożowe błyskawiczne, drobne kasze i makarony, biały ryż, ziemniaki, gotowane lub pieczone warzywa i owoce bezpestkowe.

Tłuszcze

Dietę powinny uzupełniać dobrej jakości tłuszcze, w szczególności te zawierające wielonienasycone kwasy tłuszczowe z rodziny omega-3, w tym: olej rzepakowy, oliwa z oliwek, olej lniany, ryby (łosoś, makrela, sardynka, śledź, pstrąg, flądra, dorsz, mintaj, sola), orzechy włoskie i nasiona siemienia lnianego (mogą być w postaci zmielonej). **Wiele badań potwierdza ich właściwości przeciwzapalne i korzystny wpływ na układ immunologiczny, a wyniki niektórych sugerują nawet wzmocnienie działania chemioterapii.** Pamiętać należy, że olejów tłoczonych na zimno nie należy podgrzewać, a do obróbki termicznej można wykorzystywać rafinowany olej rzepakowy lub oliwę z oliwek. Niewielkie ilości świeżego masła można używać do smarowania pieczywa, ale ze smalcu, margaryn do pieczenia i oleju kokosowego najlepiej zrezygnować, bo zawierają dużą ilość nasyconych kwasów tłuszczowych działających prozapalnie.

Antyoksydanty

Chorzy na nowotwory krwi mogą mieć większe zapotrzebowanie na witaminy C, E i β-karoten oraz składniki mineralne: cynk, selen, miedź, magnez, mangan. Są to antyoksydanty niezbędne do usuwania wolnych rodników powstających w organizmie podczas przewlekłego stanu zapalnego towarzyszącego chorobie. Składniki te powinny pochodzić jednak przede wszystkim z diety, opartej o różnokolorowe warzywa i owoce, różne rodzaje zbóż, różne gatunki mięsa i ryb, a także orzechy i oleje.

Stosowanie suplementów witaminowo-mineralnych lub ziołowych bez konsultacji z lekarzem jest przeciwwskazane, ponieważ może narazić chorego na wystąpienie interakcji ze stosowanymi lekami i osłabić skuteczność terapii.

W czasie leczenia chemioterapią nie wolno spożywać grejpfrutów i soku z tych owoców oraz soków z żurawiny i granatu.

Nasiona roślin strączkowych (fasola, groch, soja, soczewica, ciecierzyca), warzywa kapustne (brukselka, brokuł, kalafior, kalarepa, kapusta) oraz cebulowe (czosnek, por, cebula) pomimo, że są źródłem wielu cennych składników i antyoksydantów, nie należą do lekkostrawnych. Ich spożywanie nie jest przeciwwskazane pod warunkiem, że nie powodują żadnych dolegliwości np. wzdęć, bólów brzucha, biegunek itp. Osoby chore na nowotwory krwi w okresie remisji, prawdopodobnie nie będą odczuwać problemów ze strony przewodu pokarmowego po regularnym ich spożywaniu. Jednak **chorzy na mielofibrozę ze znacznym powiększeniem śledziony i wątroby oraz osoby w czasie chemioterapii, radioterapii czy po przeszczepieniu komórek macierzystych powinny unikać spożywania większych ilości nasion roślin strączkowych, warzyw kapustnych i cebulowych.**

Działania niepożądane leczenia

Przeszczepienie komórek macierzystych, chemioterapia czy radioterapia to bardzo skuteczne metody leczenia niektórych nowotworów krwi, ale zarazem mogą powodować wiele działań niepożądanych. Często dochodzi do zniszczenia wielu zdrowych komórek m.in. błony śluzowej przewodu pokarmowego. **Może to powodować dolegliwości o różnym nasileniu, m.in.: brak apetytu, nudności i wymioty, suchość w jamie ustnej, zaburzenia odczuwania smaku i zapachu potraw, zapalenie błony śluzowej jamy ustnej, bóle brzucha czy biegunkę. Dodatkowo znacznie obniża się odporność i rośnie podatność na zakażenia.**

W czasie leczenia dieta osoby chorej często wymaga wielu modyfikacji, m.in.:

- zmniejszenia objętości oraz zwiększenie ilości i częstotliwości posiłków przy braku apetytu,
- zmiany konsystencji potraw (rozdrabniania, mielenia, miksowania) przy zapaleniu błony śluzowej jamy ustnej i żołądka,
- czasowej eliminacji produktów nietolerowanych, np. zamiana czerwonego mięsa na drób i ryby przy odczuwaniu metalicznego posmaku w ustach lub wykluczenie mleka i przetworów mlecznych oraz spożywanie warzyw i owoców gotowanych przy biegunkach,
- zwiększenia ilości napojów przy wymiotach, biegunkach i zaparciach.

Obniżona odporność

W trakcie leczenia nowotworów krwi często dochodzi do gwałtownego obniżenia odporności na bakterie, wirusy, grzyby, drożdże. Powoduje to, że wiele dotychczas nieistotnych czynników nagle staje się dużym zagrożeniem. **Szczególną uwagę należy zwrócić na higienę podczas przygotowywania posiłków. Przestrzeganie poniższych zasad może zmniejszyć narażenie na zakażenia pochodzące z żywności, dlatego zaleca się:**

- myć ręce pomiędzy przygotowywaniem różnych składników potrawy, np. warzyw i mięsa,
- używać oddzielnych talerzy, desek i przyborów kuchennych do przygotowywania surowego mięsa i ryb,
- dokładnie myć wszystkie warzywa i owoce pod ciepłą bieżącą wodą lub sparzać wrzątkiem,
- żywność rozmrażać w lodówce, nie zamrażać ponownie rozmrożonych produktów,
- wykluczyć z diety żywe drożdże i grzyby oraz wszystkie produkty i potrawy, które mają je w składzie,
- unikać produktów konserwowanych w domu, ponieważ nie są to wystarczające sposoby zabezpieczania przed bakteriami i pleśniami,

- przygotowywać potrawy bezpośrednio przed spożyciem lub mrozić małe porcje zaraz po przygotowaniu i wystudzeniu,
- nie spożywać serów pleśniowych i dojrzewających z niepasteryzowanego mleka, niedogotowanych lub surowych jaj, mięsa i ryb oraz potraw z ich udziałem (np. niektóre desery, tatar, sushi),
- kupować niewielkie porcje produktów nabiałowych i masła, aby spożywać je, gdy są świeże,
- orzechy, ziarna i nasiona roślin strączkowych kupować tylko w opakowaniach jednostkowych (te „na wagę" mogą zawierać aflatoksyny),
- sprawdzać daty przydatności do spożycia na kupowanych produktach żywnościowych, zwracać uwagę czy opakowanie nie jest uszkodzone,
- deski i sztućce kuchenne dokładnie myć a następnie wyparzać,
- często wymieniać gąbki, zmywaki i ściereczki.

Preparaty odżywcze

Jeśli skutki samej choroby i/lub leczenia przeciwnowotworowego są nasilone i utrudniają jedzenie lub chory chudnie leczenie właściwe należy wesprzeć żywieniem medycznym.

Rekomendowaną i najwygodniejszą, formą żywienia medycznego jest metoda żywienia doustnego, w formie specjalistycznych preparatów odżywczych (ang. *oral nutrition suport*, ONS – doustne suplementy pokarmowe.) Chory może je stosować pomiędzy posiłkami jako uzupełnienie diety). W ten sposób można skutecznie uzupełnić niedobory składników odżywczych, zapobiec niedożywieniu i wzmocnić organizm w walce z chorobą. Ważne, aby preparat był odpowiednio dobrany do potrzeb i wydolności narządów wewnętrznych. Dla przykładu osoby ze współistniejącą cukrzycą będą potrzebowały preparatu z mniejszą zawartością cukrów prostych, natomiast pacjenci z chorobami nerek mniejszej ilości białka. W wyborze preparatu z zakresu żywienia medycznego może pomóc lekarz, dietetyk lub farmaceuta. Warto pamiętać, że **preparaty w płynie są skondensowanym źródłem energii i składników odżywczych, dlatego należy je spożywać powoli w ciągu dnia, dzieląc na mniejsze porcje.**

„Ziołolek"

AQUASTOP®
RADIOTERAPIA

Wyrób medyczny przebadany dermatologicznie

Poprawia stan skóry i komfort życia pacjentów

• **Podrażniona skóra** • **Pękanie naskórka** • **Zaczerwienienie** • **Świąd**

Łagodzący preparat **AQUASTOP® Radioterapia** ukoi skórę poddaną naświetlaniu, przeznaczony jest do ochrony skóry w trakcie trwania radioterapii i po jej zakończeniu. Ogranicza popromienne uszkodzenia skóry takie jak: oparzenia, suchość, zaczerwienienie, świąd, złuszczanie i pękanie naskórka. Preparat dzięki odpowiednio dobranej recepturze, przyspiesza procesy naprawcze i odnowę skóry. Natłuszcza ją i uelastycznia, pozostawiając na jej powierzchni delikatny film ochronny. Dobrze się wchłania i łatwo rozsmarowuje podnosząc komfort stosowania.

Preparat **nie zawiera** w swoim składzie:
• **wody** • **kompozycji zapachowych**
• **barwników**

Dostępność: Apteki,
e-sklep na stronie **ziololek.pl**

Przedsiębiorstwo Farmaceutyczne „Ziołolek" Sp. z o.o. ul. Starołęcka 189, 61-341 Poznań

Projekt realizowany ze środków PFRON

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Pacjenci ze szpiczakiem plazmocytowym o pobycie na turnusie rehabilitacyjnym

Pacjenci, podopieczni Fundacji Centrum Leczenia Szpiczaka z Krakowa dzielą się swoimi wrażeniami z pobytu na turnusie rehabilitacyjnym w Nałęczowie, podkreślając jakie znaczenie w poprawie sprawności, stanu psychicznego oraz zniesienia bólu ma dla nich rehabilitacja i leczenie uzdrowiskowe, do którego nadal nie mają dostępu i nie jest dla chorych na nowotwory krwi refundowane. Uczestnicy turnusu dziękują też jego organizatorom – prof. Arturowi Jurczyszynowi i prof. Piotrowi Majcherowi, Krajowemu Konsultantowi ds. Rehabilitacji.

Dobry wieczór Panie Docencie,
Zmobilizowana i zintegrowana grupa Pana pacjentów odbyła spotkanie. Wszyscy pełni entuzjazmu i zadowoleni. Pomysł wyjazdu okazał się wycelowany w dziesiątkę. Pozdrawiam serdecznie i przesyłam dowód, Barbara Bohosiewicz

Szanowny Panie Docencie,

Dziękuję za umożliwienie mi wyjazdu na turnus rehabilitacyjny do Nałęczowa. Pobyt 14 dniowy w Termach Pałacowych w Nałęczowie pozwolił mi odbudować się zarówno fizycznie, jak też psychicznie. Miała na to wpływ nie tylko atmosfera stworzona przez samych uczestników, ale przede wszystkim załoga Term Pałacowych, która pod każdym względem wywiązywała się ze swoich obowiązków. Pan prof. Piotr Majcher odpowiednio dobrał zabiegi, które spowodowały, że czuję się silniejsza i sprawniejsza. Przed przyjazdem miałam problemy z chodzeniem, a po zabiegach moje spacery kończą się po 6 kilometrach. Wysoko oceniam ćwiczenia indywidualne, które pozwoliły mi poprawić moją sprawność, a ponadto większość tych ćwiczeń mogę wykonywać w domu. Poprawił się również mój stan psychiczny. Czuję się radosna i patrzę z pełnym optymizmem w przyszłość. Możliwość kontaktów z innymi chorymi, wymiana doświadczeń z osobami, które leczą się już kilka lub kilkanaście lat daje nadzieję, że można z tym szpiczakiem funkcjonować. Jestem szczęśliwa, że od samego początku trafiłam pod skrzydła Pana Doktora. Widzę potrzebę organizowania takich turnusów w przyszłości. Chciałabym ponownie uczestniczyć w kolejnym turnusie wrześniowym, co pozwoliłoby mi utrzymać osiągniętą sprawność. Proszę uprzejmie o wpisanie mnie na listę na turnus od 16 do 30 września 2018.

Pozdrawiam,
Krystyna Cyrek

Witam Panie Doktorze,

Uważam, że pomysł z turnusem rehabilitacyjnym dla chorych ze szpiczakiem plazmocytowym w Nałęczowie był jak najbardziej trafiony. Z tego tytułu przesyłam podziękowania dla Pana Doktora. Mile i aktywnie spędziliśmy czas, korzystając z właściwie dobranych zabiegów przez Pana prof. Piotra Majchera. W moim przypadku były to głównie hydromasaże, masaże klasyczne kręgosłupa oraz w związku z neuropatiami w kończynach dolnych (głównie stopach) masaże i ćwiczenia indywidualne. Dwutygodniowy pobyt był dla mnie dużym odprężeniem nie tylko fizycznym, ale i psychicznym.

Przyznać trzeba, że czasem byliśmy nawet trochę zmęczeni po 4 zabiegach dziennie, ale panująca atmosfera, właściwa opieka personelu ośrodka oraz piękna pogoda pozwalają sądzić, że ten dobry stan, z jakim opuszczaliśmy Nałęczów, utrzyma się jeszcze przez wiele miesięcy.

Mam nadzieję, że dzięki wynikom badań i obserwacjom, jakie poczynili na naszej grupie naukowcy z Akademii Wychowania Fizycznego oraz Uniwersytetu Medycznego, i które uda się wkrótce zapewne opublikować, będzie łatwiej przekonać decydentów z NFZ oraz MZ do porzucenia tego dyskryminującego zapisu ustawy, który uniemożliwia nam korzystanie z leczenia uzdrowiskowego.

Z pozdrowieniami
Grażyna Pawłowska

Witam Panie Profesorze,

Tak jak inni uczestnicy grupy intensywnej kuracji turnusu rehabilitacyjnego w Nałęczowie w kwietniu br. serdecznie dziękuję za umożliwienie mi terapii w tym uzdrowisku. Na pewno taka rehabilitacja jest nam bardzo potrzebna - bo jest skuteczna. Dzięki zabiegom, takim jak hydromasaż, masaż,

gimnastyka w basenie, ćwiczenia indywidualne, tenis oraz spacerom w przepięknej okolicy moja sprawność bardzo się poprawiła. Wg badań przeprowadzonych przed i po zakończeniu turnusu, moja sprawność ruchowa wzrosła o 50%. Przed wyjazdem problemem było wyjście do sklepu odległego dalej niż 15 min. od domu, natomiast w Nałęczowie chodziłam na długie spacery dwa razy dziennie po ok. 1,5 godz., często pod górę. Po tygodniu zajęć schodziłam już bez kijków na dół, na posiłki i zabiegi. Mniej się męczyłam niż zwykle i poprawiła się moja postawa – mniej się garbiłam.

Dzięki przemiłej atmosferze i integracji z towarzyszami niedoli - pełnymi optymizmu, wróciłam do Krakowa odrodzona, pełna ochoty do życia, do większej aktywności fizycznej i kontynuowania rehabilitacji.

Ze względu na dużą odległość i kłopoty z dojazdem do Nałęczowa byłoby świetnie, gdyby jakieś UZDROWISKO bliżej Krakowa (np. w okolicach podgórskich) też podjęło się naszej rehabilitacji.

Jeszcze raz serdecznie pozdrawiam
i do zobaczenia!
Ewa Homola

Zorganizowanie turnusu rehabilitacyjnego w Nałęczowie dla chorych ze szpiczakiem plazmocytowym w terminie od 8 do 22 kwietnia 2018 r. uważam za bardzo dobry i w pełni udany pomysł. Z rozmów przeprowadzonych podczas trwania turnusu z jego uczestnikami wnioskuję, że wszyscy jesteśmy zadowoleni z pobytu w tym ładnym uzdrowisku.

Ulokowani zostaliśmy w położonych w parku zdrojowym Termach Pałacowych, w pokojach jedno lub dwuosobowych z bardzo dobrymi warunkami pobytu i smacznym wyżywieniem. Już w pierwszym dniu prof. Piotr Majcher, po spotkaniu z każdym z nas i po zapoznaniu się z historią choroby, zadecydował o indywidualnym doborze czterech zabiegów dziennie, stosownie do stanu zdrowotnego każdego z nas. Zabiegi te były wykonywane na miejscu, bez konieczności wychodzenia z term do innych budynków, co jest niewątpliwie dużym plusem, zwłaszcza przy złej pogodzie. Na szczęście aura była dla nas bardzo łaskawa, gdyż przez cały czas trwania turnusu było pogodnie i ciepło – prawie jak w lecie.

Zabiegi były prowadzone przez zespół wykwalifikowanych specjalistów fizykoterapeutów i rehabilitantów, indywidualnie z każdym uczestnikiem i polegały głównie na wykorzystaniu kinezyterapii i hydroterapii oraz odpowiednio dobranych ćwiczeń indywidualnych. Usprawnienie układu ruchu, zmniejszenie lub całkowite wyeliminowanie bólu, rehabilitacja, możliwość zapamiętania niektórych ćwiczeń tak, aby umieć je w przyszłości samodzielnie wykonywać w domu – oto najważniejsze efekty pobytu w Nałęczowie. Do tego należy zapewne dodać miłą atmosferę, jaka panowała między nami. Oderwanie się od codziennego trybu życia domowego oraz wzajemna wymiana „doświadczeń" związanych z przebiegiem i leczeniem szpiczaka podczas wzajemnych rozmów, odprężenie i odbudowanie stanu psychicznego i fizycznego, to także pozytywne i ważne efekty pobytu w uzdrowisku.

Cenne jest również dwukrotne (na początku i pod koniec turnusu) przeprowadzenie badań i ankiet. Badania te były przeprowadzone przez pracowników AWF i UM w Lublinie, a ich rezultaty będą zapewne wykorzystane i przedstawione w publikacjach naukowych w przyszłości. Sądzę, że będą one jednym z mocnych argumentów starań zmierzających do wprowadzenia refundacji pobytu w sanatoriach dla chorych ze szpiczakiem plazmocytowym. Uważam, że warto, aby rehabilitacja onkologiczna była refundowana, a decydentów z MZ i NFZ należy przekonać do zmiany dotychczas obowiązujących decyzji dyskryminujących chorych na szpiczaka, pokazując im rezultaty badań oraz wartość i efektywność umiejętnie przeprowadzonej rehabilitacji i leczenia sanatoryjnego.

Jedynym mankamentem był fakt, że nasz turnus był turnusem komercyjnym, co zapewne uniemożliwia uczestnictwo w podobnych turnusach w przyszłości niektórym chorym na szpiczaka. Dla nich na pewno dużym ułatwieniem byłoby wprowadzenie możliwości refundowania pobytu rehabilitacyjnego w sanatoriach. Gdybym był w stanie w jakikolwiek sposób pomóc w tym zakresie, to stawiam swoją osobę do dyspozycji, dziękując równocześnie bardzo Panu Docentowi Jurczyszynowi za umożliwienie mi udziału w tym pierwszym, rekonesansowym turnusie rehabilitacyjnym w Nałęczowie.

Janusz Żuchowski

Uzasadnienie celowości turnusów rehabilitacyjnych dla chorych na szpiczaka plazmocytowego:

1. Usprawnienie układu ruchu, który jest nadwyrężony zarówno chorobą, jak i jej leczeniem.
2. Zmniejszenie dolegliwości bólowych u chorych na każdym etapie leczenia.
3. Terapia psychiczna – bardzo pożyteczna, wynikająca ze zmiany otoczenia, klimatu i odpoczynku od codziennych obowiązków domowych.
4. Wzmocnienie psychiczne poprzez możliwość stworzenia grupy wsparcia między chorymi, wymianę doświadczeń dotyczących choroby i efektów jej leczenia.

Takie turnusy powinny być organizowane przez wyspecjalizowane ośrodki jako formalny element procedur leczenia, na które mogliby kierować lekarze hematolodzy. Powinny być objęte dofinansowaniem z NFZ w taki sam sposób, jak np. turnusy dla chorych kardiologicznie.

Barbara Bohosiewicz

Projekt realizowany ze środków PFRON

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Konferencja Fundacji DKMS

Światowy Dzień Walki z Nowotworami Krwi (*World Blood Cancer Day*) to dobry moment na to, żeby sprawdzić, co nowego dzieje się w polskiej transplantologii – i jakie znaczenie będzie to miało dla pacjentów hematoonkologicznych. Z tej okazji, **28 maja Fundacja DKMS zorganizowała konferencję pt.: „Program Rozwoju Polskiej Transplantologii i Wsparcia Pacjentów. Aspekty Medyczne i psychologiczne życia z powracającą chorobą nowotworową”,** w której udział wzięli eksperci, dawcy szpiku, przedstawiciele organizacji pozarządowych oraz pacjenci wraz z rodzinami. Polską Koalicję Pacjentów Onkologicznych reprezentował w debacie wiceprezes Jan Salamonik. Wydarzenie honorowym patronatem objęło Ministerstwo Zdrowia oraz Rzecznik Praw Pacjenta.

Celem tegorocznej konferencji było zwrócenie uwagi na problematykę, związaną z chorobami nowotworowymi krwi, szerzenie idei dawstwa komórek macierzystych i krwi, a przede wszystkim zaprezentowanie filarów, założeń oraz osiągnięć

Programu Rozwoju Polskiej Transplantologii i Wsparcia Pacjentów. **Fundacja DKMS została sponsorem drugiego niekomercyjnego, wieloośrodkowego, międzynarodowego badania IntReALL SR HR 2010, dotyczącego leczenia dziecięcej nawrotowej ostrej białaczki limfoblastycznej.**

Podsumowanie debaty „Wspólnie dla Zdrowia”

25 czerwca br. w Gmachu Wydziału Fizyki Politechniki w Warszawie **odbyła się ostatnia konferencja w ramach debaty „Wspólnie dla Zdrowia Społeczny Program Zdrowia 2020+”.** Czerwcowa konferencja stanowiła podsumowanie wszystkich dotychczasowych spotkań i dyskutowanych tematów. W ciągu ostatniego roku odbyło się 6 konferencji, a przedstawiciele Rady Społecznej brali udział w wydarzeniach i dyskusjach poświęconych kondycji polskiego systemu zdrowia. Członkowie Rady pracowali nad projektem również podczas spotkań roboczych. Jak podkreśliła dr Małgorzata Gałązka-Sobotka, „debata pokazała jedno: że potrafimy rozmawiać o zdrowiu w środowisku przedstawicieli wielu interesariuszy systemu i sprowadzić tę dyskusję jednak do interesu tylko jednego aktora, jakim jest pacjent”. **Docelowo debata ma przyczynić się do wypracowania wspólnego projektu poprawy funkcjonowania systemu opieki zdrowotnej oraz nakreślenia strategii działania na okres kilkunastu najbliższych lat, mając na uwadze kierunek, w jakim zmierzają systemy ochrony zdrowia na świecie. Tak wykreślone cele i działania powinny stać się osią polityki zdrowotnej niezależnie od zmian następujących na polskiej scenie politycznej w kolejnych latach.**

Hematologia – poznaj choroby krwi

Wystartowała **pierwsza edycja kampanii edukacyjnej „Hematologia – poznaj choroby krwi”, przygotowana przez *Warsaw Press*, której celem jest podniesienie świadomości społeczeństwa na temacie chorób krwi.** W kampanię zaangażowało się wielu znakomitych ekspertów m.in. prof. dr hab. n. med. Tadeusz Robak, prof. dr hab. n. med. Tomasz Szczepański, prof. dr. hab. n. med. Wiesław W. Jędrzejczak i prof. dr hab. n. med. Sebastian Giebel. Kampania porusza tematy związane z chorobami układu krwiotwórczego, ich diagnostyką i dostępnymi możliwościami terapeutycznymi. Duży nacisk położony jest na obszar hematoonkologii, a **tematem głównym są chłoniaki i innowacyjna terapia CAR-T stosowana w ich leczeniu. Wśród tekstów, znalazł się artykuł red. Aleksandry Rudnickiej „Pacjenci hematoonkologiczni są specyficzni” na temat potrzeby stworzenia odrębnego modelu opieki nad chorymi z nowotworami krwi.**

Więcej informacji:
www.hematologia.warsawpress.com

Przewlekła białaczka limfocytowa – osiągnięcia i wyzwania

27 maja br. odbyło się **spotkanie z dziennikarzami zorganizowane przez Polską Koalicję Pacjentów Onkologicznych i Stowarzyszenie Hematoonkologiczni poświęcone aktualnej sytuacji pacjentów z przewlekłą białaczką limfocytową,** dla których 2018 rok przyniósł wiele pozytywnych informacji. Chorzy z nawrotowo oporną przewlekłą białaczką limfocytową, u których występuje delecja 17p lub mutacja *TP53* zyskali dostęp do leku ratującego życie. **Dodatkowo ogłoszono wyniki badania, z których wynika, że u pacjentów leczonych *wenetoklaksem* w połączeniu z *rytuksymabem* terapię można zakończyć po 2 latach. O tym przełomie w leczeniu przewlekłej białaczki limfocytowej mówił prof. Krzysztof Jamroziak.** Polska Koalicja Pacjentów Onkologicznych od wielu lat aktywnie włącza się w działania, które mają na celu poprawę Polityki Lekowej. Aktualne problemy i potrzeby pacjentów hematoonkologicznych są zebrane w tzw. „Złotą piątkę leków ratujących życie", o którym podczas spotkania mówiły Aleksandra Rudnicka, rzecznik Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych i Katarzyna Lisowska ze Stowarzyszenia Hematoonkolgiczni. **Uczestnicy spotkania z zainteresowaniem i wzruszeniem obejrzeli film, w którym pan Edward ze Śląska opowiada o swoich doświadczeniach z *wenetoklaksem*.**

Film można obejrzeć na profilu PKPO na fecebooku.

www.facebook.com/KoalicjaPacjentów

Breast Cancer Unity ruszą od października

29 maja br. minister zdrowia prof. Łukasz Szumowski podpisał projekty rozporządzeń wprowadzających nowy model organizacyjny opieki nad pacjentem z nowotworem piersi.

Krystyna Wechmann, prezes PKPO oraz Federacji Stowarzyszeń „Amazonki", powiedziała – ***To historyczna chwila, na którą Amazonki czekały 15 lat. Nareszcie będziemy zaopiekowane kompleksowo, wielospecjalistycznie.*** Regulacje dotyczące Breast Cancer Unitów wejdą w życie 1 października br.

Konferencja prasowa w Ministerstwie Zdrowia: prof. Maciej Krzakowski, prof. Adam Maciejczyk, wiceminister zdrowia Sławomir Gadomski, prezes PKPO Krystyna Wechmann

Lipcowa lista refundacyjna

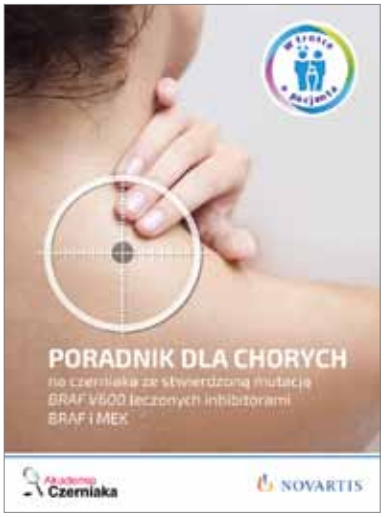
Na lipcowej liście refundacyjnej znalazły się cztery z pięciu postulowanych przez organizacje pacjentów hematoonkologicznych leki: *blinatumomab* w programie lekowym „Leczenie chorych na ostrą białaczkę limfoblastyczną", *daratumumab* i *karfilzomib* w programie lekowym „Leczenie chorych na opornego lub nawrotowego szpiczaka plazmocytowego" oraz *peginterenonum Alfa-2a*. Ten ostatni lek jest refundowany w ramach katalogu chemioterapii w 4 wskazaniach: przewlekła białaczka szpikowa, nadpłytkowość samoistna, czerwienica prawdziwa i przewlekła choroba układu wytwórczego szpiku. Co istotne, we wszystkich tych wskazaniach Interferon będzie dostępny dla kobiet w ciąży. **Niestety 5 lek – *ponatynib*, tak potrzebny chorym na przewlekłą białaczkę szpikową i ostrą białaczkę limfoblastyczną, jest dostępny tylko w procedurze RDTL.** Pilnych **zmian wymaga także program leczenia chorych na mielofibrozę *ruksolitynibem*,** a **w programie leczenia chorych na przewlekłą białaczkę limfocytową, zarówno *ibrutynib*, jak i *wenetoklaks* powinny być dostępne również dla chorych bez delecji/mutacji.**

Na lipcowej liście znalazł się też *alektynib*, skuteczny lek w terapii pacjentów z niedrobnokomórkowym rakiem płuca ALK+ z przerzutami do ośrodkowego układu nerwowego.

To, czego nie udało się osiągnąć pacjentom onkologicznym, to brak na lipcowej liście leków dla chorych z zaawansowanym rakiem piersi (*palbocyclib, rybocyklib)* oraz leków kolejnej linii dla chorych na raka jelita grubego, raka nerki i zmian w programie leczenia raka gruczołu krokowego oraz terapii dla pacjentów z nowotworami głowy i szyi.

Kampania „Pacjent kontra czerniak"

Kampanię zainicjowała firma Novartis, wspierana przez Akademię Czerniaka, sekcję naukową Polskiego Towarzystwa Chirurgii Onkologicznej. **W ramach akcji udostępniono chorym Poradnik dla pacjentów z czerniakiem leczonych inhibitorami BRAF lub BRAF i MEK, w którym można znaleźć szereg bardzo szczegółowych i praktycznych porad** dot. organizacji leczenia i radzenia sobie z działaniami niepożądanymi. Materiały zostały przygotowane przy współpracy lekarzy, pacjentów i ich opiekunów, dzięki czemu zawierają praktyczne wskazówki, które pomogą zmniejszyć ryzyko wystąpienia lub stopień nasilenia potencjalnych działań niepożądanych. Podpowiadają, z jakimi objawami musimy zgłosić się do lekarza, a kiedy i jak możemy radzić sobie sami. ***Udział pacjentów w tworzeniu poradnika był kluczowy, ponieważ jest to materiał, który nie ma służyć lekarzom czy personelowi medycznemu, ale właśnie chorym.*** **– podkreśla jeden z współautorów poradnika prof. Piotr Rutkowski.** Poradnikowi towarzyszy również materiał video, przedstawiający kluczowe zagadnienia.



#UVam tylko sobie. Chronię skórę przed czerniakiem

VIII Tydzień Świadomości Czerniaka
#UVamtylkosobie

16 maja rozpoczął się VIII Tydzień Świadomości Czerniaka pod hasłem #UVam tylko sobie. Chronię skórę przed czerniakiem. Celem tegorocznej kampanii jest budowanie świadomości nt. konieczności ochrony skóry przed promieniami UV wśród osób młodych, aktywnych fizycznie, które uprawiają sporty. Akademia Czerniaka chce zachęcić do przestrzegania zasad ochrony przed promieniowaniem UV, kiedy spędzamy czas na zewnątrz – podczas biegania, jazdy na rowerze, żeglowania czy gry w tenisa. *Osoby aktywne często zapominają, że na rowerze, podczas żeglowania czy gry w tenisa skóra jest narażona na promieniowanie* – wyjaśnia prof. dr hab. n. med. Piotr Rutkowski, – *Dlatego do udziału w VIII Tygodniu Świadomości Czerniaka zaprosiliśmy uznanych sportowców.* Tegoroczna edycja Tygodnia Świadomości Czerniaka odbyła się także pod patronatem **Polskiego Komitetu Olimpijskiego.** W ramach swojego zaangażowania Ambasadorzy – **Ania Kiełbasińka, Roman Paszke, Jerzy Janowicz, Marta Domachowska, Iga Świątek, Tomasz Marczyński, Adam Strybe i Karolina Winkowska** – wzięli udział w materiałach video promujących właściwą ochronę przed promieniowaniem UV podczas treningów oraz odpoczynku.

Więcej informacji:
www.youtube.com/AkademiaCzerniaka

Zjazd European Cancer Patient Coalition (ECPC)

Tegoroczny zjazd, który odbył się w dniach 7–8 czerwca w Brukseli, tradycyjnie stanowił okazję do wymiany doświadczeń z przedstawicielami organizacji pacjentów onkologicznych z całej Europy oraz włączenia się do aktywności realizowanych na poziomie europejskim. **W tym roku wybrano także nowy zarząd ECPC, do którego dołączyła nasza przedstawicielka Beata Ambroziewicz – która będzie pełnić rolę skarbnika.** O to, aby zdrowie było priorytetem walczymy nie tylko na poziomie kraju, ale także Europy i instytucji Parlamentu i Komisji Europejskiej zgodnie z hasłem #NothingAboutUsWithoutUs (#NicoNasBezNas).

Więcej informacji:
www.ecpc.org

Uczestnicy Zjazdu EPCP

I Wiosenna Akademia Immunoonkologiczna dla dziennikarzy

11 czerwca br. w Warszawie odbyła się pierwsza konferencja z udziałem ekspertów dotycząca immunoterapii w leczeniu onkologicznym. Immunoterapia to niezwykle dynamiczna metoda leczenia, **która coraz częściej znajduje zastosowanie w terapii nowotworów,** w tym często tych zaawansowanych, z przerzutami. ***Jest przydatna również w leczeniu niektórych chorych z zaawansowanymi i nawrotowymi nowotworami głowy i szyi, u których często nie ma innej opcji leczenia*** **– tłumaczył dr Bartosz Spławski z Kliniki Nowotworów Głowy i Szyi COI w Warszawie.** Ocenia się, że w naszym kraju kwalifikuje się do niej 20 proc. chorych z nawrotowym nowotworem głowy i szyi. **Na decyzję Ministerstwa Zdrowia dotyczącą refundacji immunoterapii w tym wskazaniu czekają zarówno chorzy, jak i lekarze.** W panelu, jak poprawić finansowanie immunoterapii, udział wzięła rzecznik PKPO – Aleksandra Rudnicka, która podkreśliła – ***Udowodniona efektywność działania immunoterapii w leczeniu nowotworów nie powinna budzić wątpliwości, co do potrzeby jej finansowania zarówno pod względem medycznym, jak i ekonomicznym.***

Panel „Koszty immunoterapii a możliwość jej finansowania". Od lewej: Izabela Obarska, Aleksandra Rudnicka

Ustawa o Narodowej Strategii Onkologicznej

20 maja br. prezydent Andrzej Duda podpisał Ustawę o Narodowej Strategii Onkologicznej. Na podstawie tej regulacji jesienią ma powstać plan walki z rakiem, czyli tzw. Cancer Plan. Eksperci są zgodni, że taka mapa drogowa jest nam potrzebna, ale także konieczne jest zapewnienie wyższego finansowania. **Krystyna Wechmann, prezes Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych podkreśla, że dla środowiska pacjentów ta ustawa jest ważna i oczekiwana od wielu lat.** ***– Jest szansa na uporządkowanie systemu opieki i kompleksowe leczenie pacjentów onkologicznych*** **– mówi Wechmann.** ***– Pytanie tylko czy to się uda? Czy uda się wypracować model leczenia, który będzie realizowany przez lata, a nie zostanie zapomniany zaraz po kolejnych wyborach?***

Regionalne warsztaty hematoonkologiczne

Za nami dwa kolejne warsztaty hematoonkologiczne zorganizowane przez PKPO z Fundacją DKMS i Stowarzyszeniem Hematoonkologiczni. 31 maja zaprosiliśmy pacjentów do szpitala SP ZOZ MSWiA z Warmińsko-Mazurskim CO w Olsztynie. W programie spotkania znalazł się m.in. **wykład „Najnowsze terapie hematologiczne" dr n. med. Janusza Hałki,** hematologa specjalisty II stopnia, kierownika Oddziału Hematologii SP ZOZ MSWiA z Warmińsko-Mazurskim CO w Olsztynie, **mgr inż. Iwona Sajór** z Instytutu Żywności i Żywienia, ekspert Fundacji DKMS mówiła o „Diecie w chorobach hematoonkologicznych", a **mgr Eleonora Stępniewicz** z Foundation Medicine Roche Polska wyjaśniła, na czym polega badanie profilu genomu. Współorganizatorem warsztatów była dyrekcja SP ZOZ MSWiA z Warmińsko-Mazurskim CO w Olsztynie.

19 czerwca w Rzeszowie odbył się trzeci już warsztat hematoonkologiczny. Zebrani uczestnicy mogli wysłuchać **ciekawego wykładu dr Marka Dudzińskiego** specjalisty hematologa, kierownika Kliniki Hematologii Klinicznego Szpitala Wojewódzkiego im. Fryderyka Chopina w Rzeszowie nt. najnowszych terapii hematoonkologicznych oraz tzw. chorobie resztkowej. Ponadto **mgr inż. Iwona Sajór przedstawiła prezentację o diecie w chorobach hematoonkologicznych.** Kolejne warsztaty zaplanowane są po okresie wakacyjnym.

Warsztaty dla pacjentów hematoonkologicznych w Rzeszowie

Projekt realizowany ze środków PFRON
Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

Organizacje pacjentów z nowotworami krwi – współpraca jest możliwa

Na lipcowej liście refundacyjnej znalazło się aż kilka leków dla pacjentów hematoonkologicznych. Wzbudziło to zdziwienie i zainteresowanie innych grup chorych, którzy pytali, jak się to nam udało? Warto, abyśmy my sami odpowiedzieli sobie na to pytanie – przeanalizowali, co złożyło się na ten sukces i wyciągnęli wnioski na przyszłość.

„Ptasie radio"

„Razem możemy więcej" to sztandarowe hasło Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych, na co dzień bardzo trudne w realizacji, trudne do przełożenia na konkretne działania. Dlaczego? Co najmniej z kilku powodów. Po pierwsze **większość organizacji – a zwłaszcza jej liderów – broni swojej odrębności i pozycji,** które osiągnęli przez lata samodzielnych działań. Niechętnie włącza się do prowadzonych wspólnych akcji. Szczególnie dotyczy to lokalnych organizacji, które cieszą się w miejscowym środowisku uznaniem władz i społeczeństwa i **nie zawsze widzą potrzebę zaistnienia na płaszczyźnie ogólnopolskiej, gdzie nie zawsze są na pierwszym planie.**

Po drugie **brak im szerszego, strategicznego działania,** wyznaczania sobie nowych celów i zadań – *Już tyle robimy i tak dobrze, że nie musimy więcej i inaczej. Inni niczego nas nie nauczą.* **Ci, którzy nie są ciekawi tego, co robią inni, nie chcą korzystać z ich doświadczeń, nie rozwijają się. A konkurencja rośnie.** Nie bez przyczyny przybywa internetowych grup, forów, blogów pacjentów, które są atrakcyjną formą wsparcia w chorobie szczególnie dla młodych osób.

Nikt nie umniejsza zaangażowania, dorobku, roli i potrzeby istnienia organizacji lokalnych czy też działających w określonym zakresie, np. na rzecz pacjentów z określonym schorzeniem. Jednak te organizacje w pojedynkę niewiele mogą zrobić, kiedy napotykają na większy, systemowy problem, dotyczący zmian prawnych, dostępu do leków czy świadczeń.

Trudno im dotrzeć do decydentów, mediów, parlamentarzystów. Jeśli zabiegają o refundację jednego leku, są postrzegani jako lobbyści. Minister też nie ma czasu na spotykanie się z tysiącem organizacji. Powstaje, jak to określa prezes PKPO Krystyna Wechmann, „ptasie radio" – każdy śpiewa pięknie, ale osobno, nie w zespole i nie da się słuchać takiego koncertu. Czy nie lepiej zabrzmiałby chór? Czy jego wspólny głos pod kierunkiem dyrygenta nie byłby silniejszy?

Razem możemy więcej

Takim dyrygentem są **organizacje parasolowe, które starają się scalać, koordynować działania na rzecz potrzeb organizacji z określonego obszaru.** Reprezentować ich interes, pełnić rolę rzeczników pacjentów (ang. *patient advocacy*).

Korzyści ze wspólnego działania dużo lepiej dostrzegają nowopowstające organizacje. One wręcz poszukują kontaktu i wsparcia ze strony organizacji parasolowych, chcą być włączone, uczestniczyć na poziomie ogólnokrajowym w pracach na rzecz ochrony zdrowia. Mieć na bieżąco informacje o tym, co się dzieje.

W ostatnim czasie w grupie organizacji hematoonkologicznych współpracujących z Polską Organizacją Pacjentów Onkologicznych wiele się zdarzyło. Pojawili się nowi liderzy (Katarzyna Lisowska, Łukasz Rokicki) **i dołączyły nowe organizacje** (Hematoonkologiczni, Fundacja DKMS). Dało to impuls do wspólnej pracy. Powstał projekt „Regionalnych warsztatów dla pacjentów hematoonkologicznych" realizowany w 2019 r. przez PKPO, Fundację DKMS i Stowarzyszenie Hematoonkologiczni w sześciu miastach: Warszawie, Olsztynie, Rzeszowie, Gdańsku, Łodzi i Gliwicach. Innym realizowanym razem działaniem jest **udział w panelach pacjentów podczas XXVIII Zjazdu Polskiego Towarzystwa Hematologii i Transfuzjologii** na zaproszenie prezesa PTHiT, prof. Tadeusza Robaka. Na co dzień spotykamy się też na konferencjach, szkoleniach i w Parlamencie, prezentując wspólne stanowisko i nasze potrzeby.

Prowadzone od początku roku prace nad stworzeniem i wdrożeniem priorytetowej listy leków dla pacjentów hematoonkologicznych, zaowocowały refundacją większości z nich – czterech z pięciu postulowanych. Weszły dwa leki na szpiczaka plazmocytowego, lek na ostrą białaczkę limfoblastyczną i nowa postać leku na mielofibrozę, czerwienicę,

nadpłytkowość. **Jest to efekt wspólnych, zgodnych starań, troski o potrzeby wszystkich chorych na choroby hematoonkologiczne. Także tego, że przed decydentami prezentowaliśmy się jako przygotowany merytorycznie, mający własną strategię zespół.**

Podczas tych prac zdarzały się dramatyczne zawirowania, kiedy nasze wysiłki wisiały na włosku, choćby z powodu tego, iż jedna z firm nie wyrażała zgody na wejście kolejnego leku do programu. Zamanifestowanie jednego stanowiska przez liderów naszych organizacji miało wpływ na rozwiązanie tej trudnej sytuacji. **Nauczyliśmy się, że trzeba działać wspólnie, merytorycznie, zgodnie, strategicznie**.

Profesjonalni doradcy

Trzeba przyznać, że **nasz sukces z pewnością nie byłby tak duży, gdyby nie wsparcie profesjonalnych doradców, czyli naszych lekarzy**, którzy wskazywali, jakie leki są niezbędnie potrzebne, aby efektywnie leczyć pacjentów i dzielili się z nami wiedzą na temat tych terapii. A już **strzałem w dziesiątkę było zaproszenie do rozmów w Departamencie Polityki Lekowej i Farmacji Krajowego Konsultanta ds. Hematologii prof. Ewy Lech-Marańdy,** która w kluczowych momentach swoimi merytorycznymi uwagami przekonała ministra, o konieczności wprowadzenia określonych leków, ich sprawdzonej skuteczności i bezpieczeństwie. **Doceniamy też ogrom pracy, którą Pani Profesor włożyła w konsultacje ze swoimi kolegami i przygotowanie potrzebnej dokumentacji,** a także to, że była i jest dla nas dostępna mimo wielu zajęć i w razie naszych wątpliwości służy swoją wiedzą i radą. Bez jej profesjonalnej pomocy, tak wiele nie udałoby się nam zrobić.

Partnerski dialog

Sukces też byłby niepełny, gdyby nie chęć i otwarcie na partnerski dialog ze strony decydentów, czyli ministra Macieja Miłkowskiego, który wraz ze swoim zespołem dołożył wszelkich starań, aby zrealizować nasze postulaty. Nie było to łatwe. **Wielu osobom, które nie mają możliwości z bliska obserwować pracy nad procesem refundacji, wydaje się, że to tylko kilka spotkań, podpis ministra i lista jest gotowa.** Tymczasem nie zawsze takie rozmowy przebiegają gładko. Często zdarza się, że oczekiwania ministra, są odmienne od propozycji firm, które z kolei odbiegają, np. od wyceny wartości leku przedstawionej przez Agencję Oceny Technologii Medycznych i Taryfikacji. Bywa – tak jak, było w przypadku leku *Pegasys* – że opinia AOTMiT o leku jest negatywna, ale nawet wtedy, minister kierując się potrzebami pacjentów, wydaje zgodę na refundację. Zdarzają się też „niespodzianki"; firma nie wyraża zgody na dołączenie nowego leku do programu lub okazuje się, że nowy producent oczekiwanego przez chorych leku (wycofanego z rynku *interferonu*), mimo zapewnień nie złożył wniosku refundacyjnego, a zapasy leku są na wyczerpaniu. Czasami firma rozmawia z pozycji monopolisty, narzucając cenę leku i wtedy nie ma miejsca na negocjacje. W dodatku czasu na dopięcie listy, spełnienie wszystkich formalności jest mało. Nie powinno więc dziwić, że spotkania odbywają się o każdej porze dnia i nocy. Najbardziej nerwowo robi się, gdy tydzień przed ogłoszeniem listy, pojawia się jej projekt, na którym z powodów formalnych brakuje spodziewanych leków.

Jako przedstawiciele organizacji pacjentów nie bierzemy udziału w negocjacjach cenowych, nie mamy też swojego reprezentanta w Komisji Ekonomicznej MZ, gdzie zapadają decyzje cenowe. Naszą rolą jest przedstawienie i uzasadnienie potrzeb pacjentów. Dlatego nie do przyjęcia są dla nas „dobre rady" osób, które mówią nam co powinniśmy zrobić, a zwłaszcza tych doradzających wszelkie radykalne działania, np. w mediach czy sądach. **Nasz model negocjacji oparty jest na wzajemnym szacunku, zaufaniu, partnerstwie, merytoryczności, spokoju, i jak dotąd się sprawdza.** A już na pewno nie możemy dopuścić, aby lista refundacyjna stała się przedmiotem politycznych przetargów.

Potrzeba wsparcia i współpracy

Nie oznacza to, że nie potrzebne nam jest żadne społeczne wsparcie. Jest, i to bardzo, i je otrzymujemy od mediów, posłów i senatorów różnej opcji, którzy organizują merytoryczne posiedzenia komisji zajmujących się zdrowiem i piszą interpelacje poselskie. I za to wsparcie wszystkim jesteśmy bardzo wdzięczni, ponieważ dzięki niemu na listy trafiają nowe leki ratujące zdrowie i życie. **Lipcowa lista refundacyjna to przykład sukcesu, jaki daje współpraca między organizacjami i umiejętność dobrej współpracy z decydentami, parlamentarzystami i mediami. Warto z tego doświadczenia wyciągnąć na przyszłość wnioski i dobre praktyki.**

Redaktor Aleksandra Rudnicka

POLSKA KOALICJA PACJENTÓW ONKOLOGICZNYCH

Łączy nas Koalicja

Wesprzyj działalność Polskiej Koalicji Pacjentów Onkologicznych wpłacając darowiznę.
Nr konta: BANK PKO S.A. 62 1020 1097 0000 7002 0180 2396

ZARZĄD

Prezes – Krystyna Wechmann
Prezes Federacji Stowarzyszeń „Amazonki"

Członek Zarządu – Beata Ambroziewicz
Prezes Polskiej Unii Organizacji Pacjentów

Członek Zarządu – Jan Salamonik
Wiceprezes Stowarzyszenia Chorych na Przewlekłą Białaczkę Szpikową

RADA

Przewodniczący – Paweł Moszumański
Założyciel Stowarzyszenia Wspierającego Chorych na Chłoniaki „Sowie Oczy"

Wiceprzewodniczący:

Piotr Fonrobert
Prezes Stowarzyszenia Pomocy Chorym na GIST

Ryszard Lisek
Członek Zarządu Głównego Polskiego Towarzystwa Stomijnego POL-ILKO

Polska Koalicja Pacjentów Onkologicznych

Romana Nawara
Prezes Warszawskiego Stowarzyszenia Amazonki

Krzysztof Żbikowski
Wiceprezes Stowarzyszenia Chorych na Przewlekłą Białaczkę Szpikową, Prezes Stowarzyszenia Pomocy Chorym na Nowotwory Krwi w Zamościu

Dołącz do nas na Facebooku: facebook.com/KoalicjaPacjentow
Czytaj „Głos Pacjenta Onkologicznego" na www.pkopo.pl

Adres do korespondencji
ul. Piękna 28/34, lok. 53, 00-547 Warszawa
info@pkopo.pl, tel. 22 428 36 31
Dyrektorka biura
Agnieszka Truskolaska

Redaktor Naczelna, rzecznik PKPO
Aleksandra Rudnicka
aleksandra.rudnicka@pkopo.pl
ul. Pełczyńskiego 20a/12, 01-471 Warszawa
tel. 502 071 677

Zastępca Redaktora Naczelnego
Beata Ambroziewicz
beata.ambroziewicz@pkopo.pl
Sekretarz Redakcji
Anna Domańska

Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych

„Głos Pacjenta Onkologicznego" nr 3/2019 wydano ze środków Państwowego Funduszu Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych.

Nakład 10 000 egz.

Wydawca: Polska Koalicja Pacjentów Onkologicznych