

Me

MYELOMA
EURONET



Szpiczak

Niezbędny
Przewodnik dla
Pacjentów,
Bliskich, Przyjaciół

P O L S K I

Szpiczak

Niezbędny Przewodnik
dla Pacjentów,
Bliskich, Przyjaciół

Wydane przez Myeloma Euronet AISBL.

Myeloma Euronet jest międzynarodowym stowarzyszeniem typu non-profit (Association Internationale sans but lucratif, AISBL) zarejestrowanym w Belgii pod adresem
rue de Dampremy, 67/32
B-6000 Charleroi
Belgia Numer rejestracyjny: 883.729.287

Sekretariat organizacji Myeloma Euronet znajduje się w Berlinie w Niemczech.

Myeloma Euronet
c/o Robert Schäfer
Brunnenstrasse 178/179
D-10119 Berlin
Niemcy
Tel.: + 49 (0) 30 / 28 87 97 55
Fax: + 49 (0) 30 / 28 87 97 66
info@myeloma-euronet.org

Informacje zawarte w tym przewodniku nie zostały stworzone po to, aby zastąpić porady i prowadzenie leczenia przez Twojego lekarza. Twój lekarz jest najbardziej właściwą osobą, z którą należy się kontaktować i konsultować w przypadku pytań, dotyczących Twojej indywidualnej sytuacji.

Data aktualizacji: marzec 2008

Autor: Eric Low, Dyrektor Generalny, Myeloma UK

Wszystkie pozycje wydane przez Myeloma Euronet są recenzowane przez pacjentów i profesjonalistów opieki zdrowotnej przed ich opublikowaniem.

Konsultacja merytoryczna tłumaczenia: dr n. med. Artur Jurczyszyn – specjalista hematolog.

Cewnik HICKMAN® jest handlowym znakiem zarejestrowanym przez C.R. Bard, Inc.

Spis treści

- 5** Wprowadzenie
- 6** Co to jest szpiczak mnogi?
- 9** Rodzaje szpiczaka mnogiego
- 11** Co jest przyczyną szpiczaka?
- 11** Diagnostyka, testy, badania dodatkowe i stopniowanie
- 16** Leczenie szpiczaka
- 20** Leczenie początkowe lub pierwszego rzutu
- 20** Początkowa chemioterapia
- 27** Terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek pnia (komórek macierzystych)
- 30** Leczenie objawów i komplikacji spowodowanych przez szpiczaka
- 36** Leczenie podtrzymujące
- 36** Leczenie nawrotowego i opornego szpiczaka
- 39** Skąd wiem, że moje leczenie jest skuteczne?
- 41** Nowe metody leczenia i badania kliniczne
- 43** Żyjąc ze szpiczakiem
- 45** Komunikacja z zespołem medycznym
- 46** Pytania do Twojego lekarza / zespołu medycznego
- 47** Lista porad

- 48** Objaśnienia terminów medycznych
- 56** Dodatek 1: Testy i badania
- 58** Dodatek 2: Badania krwi
- 60** Dodatek 3: System stopniowania
- 61** Myeloma Euronet — informacje
- 62** Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka — informacje

Wprowadzenie

Niniejszy przewodnik napisano z myślą o osobach, u których zdiagnozowano szpiczaka mnogiego. Może być także użyteczny dla ich bliskich i przyjaciół. Znajdują się w nim informacje na temat szpiczaka, leczenia tego schorzenia oraz kontroli nad nim. Ma służyć pomocą w zrozumieniu choroby i podejmowaniu świadomych decyzji dotyczących opieki i wyboru metod terapeutycznych.

Skupia się na najczęściej stosowanych sposobach leczenia szpiczaka, ale nie przedstawia szczegółów wszystkich metod. Przewodnik skonstruowany jest w ten sposób, że zawartość każdego rozdziału stanowi samoistną całość. Możesz więc przeczytać tylko te rozdziały, które dotyczą Ciebie lub tematów, które Cię interesują szczególnie.

Niektóre z bardziej niecodziennych i fachowych terminów zostały wytłuszczone przy pierwszym pojawieniu się oraz wyjaśnione w rozdziale „Objaśnienia terminów medycznych”, który znajduje się z tyłu broszury.

Cele tego przewodnika :

1. Pomoc w lepszym zrozumieniu choroby i jej leczenia.
2. Pomoc w podejmowaniu świadomych decyzji terapeutycznych.
3. Przedstawienie informacji dla opiekunów i członków rodzin.

Przewodnik Szpiczak – Niezbędny Przewodnik dla Pacjentów, Bliskich, Przyjaciół, wydany przez Myeloma Euronet, daje Ci pogląd na wiele spraw, z którymi możesz borykać się żyjąc ze szpiczakiem.

W Polsce nie ma na razie żadnej infolinii dotyczącej szpiczaka, istnieje za to bezpłatna infolinia onkologiczna, przy której dyżurują doświadczeni onkolodzy, na którą możesz zadzwonić z jakimkolwiek pytaniem dotyczącym choroby. Infolinia jest dostępna pod numerem **0 800 493 494** od poniedziałku do czwartku w godzinach 16.00 - 22.00. Infolinia dotycząca szpiczaka jest w planach Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym na Szpiczaka i mamy nadzieję, że powstanie ona w niedalekiej przyszłości.

Co to jest szpiczak mnogi?

Szpiczak, znany także pod nazwą szpiczak mnogi, jest rozsiałym nowotworem powstałym z **komórek plazmatycznych**. Zmienione nowotworowo komórki plazmatyczne to inaczej komórki szpiczakowe. Komórki plazmatyczne tworzą część Twojego systemu odpornościowego.

Zdrowe komórki plazmatyczne produkują **przeciwciała** (zwane także immunoglobulinami), aby pomóc w walce z infekcją. W przypadku zachorowania na szpiczaka, nieprawidłowe komórki plazmatyczne uwalniają tylko jeden typ przeciwciał, który nie spełnia żadnych użytecznych funkcji. Bezpośredni pomiar patologicznych białek czyli **paraprotein** pozwala często na zdiagnozowanie i monitorowanie szpiczaka.

Szpicz kostny jest „gąbczastym” materiałem, znajdującym się wewnątrz większych kości Twojego ciała (patrz Rycina 1). Poza tym, że jest domem komórek plazmatycznych, szpicz kostny jest również centrum produkcji prawidłowych **komórek krwi** (czerwonych krwinek, białych krwinek i płytek).



Rycina 1 – Szpicz kostny

W przypadku zachorowania na szpiczaka, **DNA** komórek plazmatycznych zostaje uszkodzone i powoduje przemianę w komórki nowotworowe. Te nieprawidłowe komórki plazmatyczne nazywane są komórkami szpiczakowymi. W odróżnieniu od wielu nowotworów, szpiczak zazwyczaj nie występuje pod postacią guzków lub guzów (są wyjątki).

Zamiast tego, komórki szpiczakowe dzielą się normalnie i rozprzestrzeniają wśród szpicza kostnego.

Szpiczak atakuje liczne (stąd nazwa szpiczak mnogi) miejsca w organizmie, gdzie szpicz kostny jest zwykle aktywny, u osób dorosłych np.: w obrębie kręgosłupa, czaszki, miednicy i klatki piersiowej oraz w obszarach wokół barków i bioder.

Miejsca, które są zwykle „oszczędzane” to kończyny – dłonie, stopy i dolne obszary ramion oraz kończyn dolnych. Jest to bardzo ważne, ponieważ funkcja tych krytycznych miejsc jest zwykle całkowicie zachowana.

Większość problemów zdrowotnych, związanych ze szpiczakiem, jest spowodowanych przez gromadzenie się komórek plazmatycznych w szpiczu kostnym i obecność paraprotein we krwi lub w moczu.

Częstymi problemami są bóle kostne, patologiczne kostne złamania, zmęczenie (z powodu anemii), częste lub nawracające infekcje (takie jak bakteryjne zapalenie płuc, infekcje dróg moczowych i płuksy), uszkodzenie nerek i hiperkalcemia.

U niektórych ludzi szpiczak rozwija się po wcześniejszym rozpoznaniu łagodnego (niezłośliwego) procesu, zwanego MGUS, który oznacza Monoklonalną Gammopatię o Niezidentyfikowanym Znaczeniu (Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance). Terminem tym określa się sytuację wzrostu nieprawidłowych protein, obserwowanych w przypadku wystąpienia szpiczaka, przy jednoczesnym braku innych cech choroby (mniej niż 10% komórek plazmatycznych w szpiczu kostnym i brak dowodów na chorobę kości).

Ryzyko przejścia od MGUS do aktywnej postaci szpiczaka jest bardzo małe – na poziomie 1% na rok obserwacji. Nawet jeżeli naciek komórek szpiczakowych jest większy (10-30% całkowitej komórko-wości), tempo wzrostu może być bardzo wolne i związane z wystąpieniem wolno rozwijającego się lub bezobjawowego szpiczaka.

Opisane powyżej dwa przypadki mogą zmieniać się bardzo powoli na przestrzeni lat i nie wymagają aktywnego leczenia. Jest bardzo ważne, aby właściwie rozpoznać chorobę, rozróżniając MGUS i tłącego się szpiczaka od szpiczaka aktywnego lub objawowego, który wymaga terapii.

W ciągu ostatnich kilku lat nastąpił znaczny rozwój nowych metod w leczeniu i kontroli schorzenia, co wpłynęło znacząco na sposoby terapii. Cały czas przeprowadzane są **badania kliniczne** w celu dalszego rozwoju nowych metod leczenia oraz lepszego i bardziej efektywnego wykorzystywania sposobów już istniejących. Wiele z obecnych i nowo rozwijanych metod zostało omówionych w tym przewodniku.

Broszura Szpiczak – Niezbędny Przewodnik dla Pacjentów, Bliskich, Przyjaciół, dostępna w **Polskim Stowarzyszeniu Pomocy Chorym na Szpiczaka**, zawiera dalsze informacje o wielu problemach, z którymi możesz borykać się żyjąc ze szpiczakiem.

Podstawowe fakty :

- w Polsce obecnie diagnozuje się ok.1300 nowych przypadków rocznie
- 4000 – 6500 osób żyje ze szpiczakiem
- szpiczak stanowi 15% spośród nowotworów krwi i 1% ogólnej liczby nowotworów
- średni wiek wystąpienia choroby to ok. 62 lata i aż 5 - 10% pacjentów to osoby poniżej 40 roku życia; coraz więcej chorych diagnozuje się w wieku 45-55 lat

Leczenie szpiczaka może być bardzo efektywne w zatrzymaniu jego postępu, w kontroli objawów oraz poprawie jakości życia pacjenta, ale nie prowadzi do całkowitego wyleczenia tej choroby. Nawet po skutecznej terapii, potrzebne jest regularne monitorowanie na wypadek nawrotu szpiczaka.

Oprócz stosowania się do zaleceń, jakie otrzymujesz od swojego lekarza, jest kilka rzeczy, które możesz zrobić, aby poprawić jakość życia ze szpiczakiem.

Rodzaje szpiczaka mnogiego

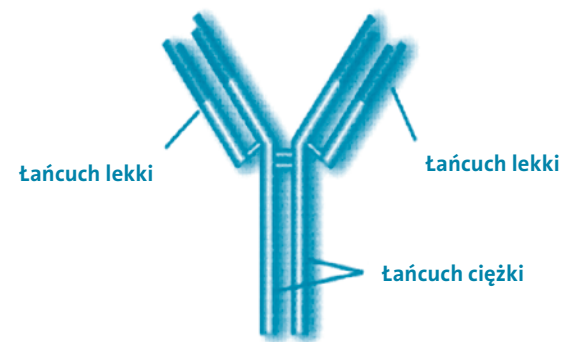
Szpiczak jest często opisywany jako choroba o bardzo indywidualnym przebiegu, zarówno ze względu na występowanie komplikacji u pacjentów, jak i ze względu na sposób reakcji na leczenie, które mogą różnić się znacznie u poszczególnych osób. Część z tych różnic może wynikać z różnych typów i podtypów szpiczaka.

Różne typy i podtypy choroby rozróżniane są w oparciu o rodzaj immunoglobulin (paraprotein), produkowanych przez komórki szpiczakowe.

Każdą immunoglobulinę stanowi specyficzna struktura, zawierająca dwie główne składowe – łańcuchy ciężkie i lekkie. Wśród tych składowych występują dwa ciężkie i dwa lekkie łańcuchy (patrz Rycina 2).

Rozróżnia się pięć możliwych typów łańcucha ciężkiego, oznaczonych literami G, A, D, E i M oraz dwa możliwe typy łańcucha lekkiego, oznaczone greckimi literami kappa (κ) i lambda (λ).

Każda pojedyncza immunoglobulina (w skrócie Ig) może posiadać tylko jeden z pięciu możliwych typów łańcucha ciężkiego i tylko jeden z dwóch możliwych typów łańcucha lekkiego.



Rycina 2 – Struktura immunoglobuliny

Większość ludzi ze szpiczakiem, około 65 %, ma typ szpiczaka nazywany IgG. Jest to immunoglobulina typu G (jeden z pięciu możliwych łańcuchów ciężkich), która może zawierać albo łańcuch lekki kappa, albo lambda.

Drugim najczęstszym typem jest szpiczak IgA, także zawierający albo łańcuch lekki kappa, albo lambda. Typy szpiczaka IgM, IgD i IgE są dosyć rzadkie.

W tym samym czasie, gdy powstaje struktura całej immunoglobuliny, blisko 30% pacjentów może produkować samodzielnie łańcuchy lekkie (jak łańcuchy lekkie kappa), które są wykrywane raczej w moczu niż we krwi.

U około 20% pacjentów komórki szpiczakowe produkują tylko łańcuchy lekkie (całkowity brak łańcuchów ciężkich). Choroba ta jest nazywana „chorobą łańcuchów lekkich” lub „Bence Jones’a”.

Rzadziej, bo w około 1-2% przypadków, komórki szpiczakowe produkują bardzo mało lub nie produkują wcale immunoglobulin jakiegokolwiek typu, jest to tzw. szpiczak „niewydzielający”, którego bardzo trudno zdiagnozować i monitorować. Jednakże ostatnio wyprodukowany test Freelite™ jest w stanie wykryć minimalną ilość wolnych łańcuchów lekkich w surowicy u większości pacjentów, u których na podstawie tradycyjnych metod zdiagnozowano szpiczaka niewydzielniczego. Dzięki temu postawienie diagnozy i monitorowanie stało się nieco łatwiejsze.

Występują subtelne różnice w zachowaniu się różnych typów szpiczaka. Jak można oczekiwać, najczęstszy typ IgG posiada wszystkie zwykle występujące cechy szpiczaka. Z drugiej strony typ IgA może czasem charakteryzować się występowaniem guzów o lokalizacji pozakostnej, a typowi IgD może towarzyszyć białaczka z komórek plazmatycznych i jest on częstszą przyczyną uszkodzenia nerek.

Choroba łańcuchów lekkich lub Bence Jones’a są najczęstszym powodem uszkodzenia nerek i / lub nerwów oraz innych narządów, czego wynikiem jest stan znany jako choroba odkładania amyloidu lub łańcuchów lekkich.

Co jest przyczyną szpiczaka?

Mimo że przeprowadzono dość dużą ilość badań, mających na celu zbadanie potencjalnych przyczyn szpiczaka, nic nie zostało do tej pory udowodnione.

Narażenie na szkodliwy wpływ pewnych substancji chemicznych, promieniowania, wirusów, a także osłabiony system odpornościowy są jednak uważane za potencjalne czynniki sprawcze lub spustowe choroby. Możliwe jest, że do rozwoju szpiczaka dochodzi najczęściej, gdy podatna osoba zostanie wystawiona na działanie jednego lub kilku z powyższych czynników.

Ponieważ do rozwoju szpiczaka dochodzi najczęściej w późniejszym wieku, uważa się, że podatność ta może wzrastać wraz z procesem starzenia się i konsekwentnym spadkiem funkcji odpornościowej, lub że szpiczak może być wynikiem akumulacji toksycznych uszkodzeń lub **antygenowych** reakcji na przestrzeni całego życia.

Zaobserwowano rzadką tendencję do występowania szpiczaka wśród bliskich krewnych, przy czym prawdopodobieństwo to jest bardzo niskie. Obecnie nie są również dostępne żadne testy w tym zakresie. Nawet jeżeli choroba wystąpi u więcej niż jednej osoby w rodzinie, jest to raczej spowodowane faktem, że członkowie rodziny zwykle jednakowo narażeni są na czynniki środowiskowe, niż tym, że schorzenie jest dziedziczne.

Diagnoza, testy, badania dodatkowe i stopniowanie

Aby zdiagnozować szpiczaka, należy przeprowadzić kilka testów i badań dodatkowych. Jest to często trudny i niepewny czas dla pacjentów i ich rodzin. Testy i badania są wykonywane z trzech głównych powodów:

- diagnostyka
- ustalenie planu leczenia i możliwość monitorowania postępu
- wykrycie powikłań choroby oraz możliwości ich leczenia

Szpiczak jest bardzo indywidualną chorobą, tak więc wyniki tych testów mogą różnić się między pacjentami. Nie wystarczy tylko rozpoznać szpiczaka; niezbędnym jest posiadanie właściwego obrazu choroby u każdego pacjenta, zanim zostanie stworzony właściwy plan leczenia.

Oznaczanie paraprotein

Ocena stężeń paraprotein, bardzo ważne w diagnozowaniu szpiczaka, są zazwyczaj dość dobrym wskaźnikiem zmian aktywności szpiczaka. Z tego powodu pomiar paraprotein jest wykonywany regularnie w celu sprawdzenia, jak działa leczenie i czy szpiczak pozostaje na stabilnym poziomie podczas okresów, gdy pacjent nie otrzymuje terapii.

Jeżeli po leczeniu u pacjenta nie stwierdza się paraprotein, jest on w pełnej remisji. Jeżeli po leczeniu stężenie paraprotein obniżyło się, ale są one nadal wykrywalne i ich poziom jest stabilny, można stwierdzić, że pacjent jest w częściowej remisji, zwanej także fazą plateau. Pełna remisja jest uzyskiwana niezbyt często, za wyjątkiem zastosowania leczenia wysokodawkowego i przeszczepu **komórek pnia**.

Używa się określenia „faza plateau”, ponieważ pojawiający się wykres z uzyskanych wyników paraprotein ma kształt plateau (stały poziom). Zarówno poziom jak i czas trwania odpowiedzi na leczenie są ważne w ocenie skuteczności terapii.

Badania RTG układu kostnego (przegląd szkieletu)

Ponieważ choroba może zmniejszać grubość kości i je uszkadzać, jednym z pierwszych wykonywanych badań jest ocena szkieletu. Jest to seria zdjęć rentgenowskich wykonywanych w celu wykrycia jakichkolwiek uszkodzeń kości. Badanie rentgenowskie może być użyte także w celu wykrycia nowych destrukcji kostnych. Uszkodzone obszary kości są przedstawione na kliszy rentgenowskiej jako czarne, zacienione obszary i są zwane „**ogniskami uszkodzenia** (liżą kostną)”.

Czasem potrzebne są dokładniejsze obrazy kości i wtedy lekarz może zalecić wykonanie badania MRI (obrazowanie rezonansu magnetycznego, ang. magnetic resonance imaging) lub **TK (tomografia komputerowa)**. Badanie MRI może czasem wykazać obecność i rozmieszczenie choroby w kościach i poza nimi, czego nie pokazuje badanie RTG. Badanie TK dostarcza więcej szczegółów, dzięki czemu można zidentyfikować te obszary uszkodzeń kości, których nie wykryto w badaniu RTG.

Biopsja szpiku kostnego (aspirat)

Badanie to wymaga wprowadzenia igły do kości (zwykle jest to kość biodrowa), aby pobrać małą próbkę szpiku kostnego (ta próbka nosi czasem nazwę aspiratu). Badanie jest wykonywane w znieczuleniu miejscowym. Pobraną próbkę bada się w celu policzenia odsetka komórek plazmatycznych w szpiku kostnym. Prawidłowy szpik kostny posiada mniej niż 5% komórek plazmatycznych; szpik kostny pacjentów ze szpiczakiem może zawierać od 10% do 90% komórek plazmatycznych. To badanie musi być wykonane zarówno na początku jak i na końcu leczenia.

Lepszym wskaźnikiem liczby komórek plazmatycznych jest „trepanobiopsja”, oznaczająca pobranie małego fragmentu kości wraz z znajdującym się wewnątrz szpikiem.

Badania te, wraz z badaniem krwi i / lub moczu, są pomocne w uzyskaniu bardziej pełnego obrazu odpowiedzi na leczenie.

Pełne badanie krwi

W ciągu całego leczenia wykonuje się regularne pobrania krwi. Jak już wspomniano, próbki krwi wykorzystywane są w celu oznaczenia poziomu paraprotein obecnych we krwi. Dodatkowo część z każdej próbki jest zwykle wykorzystywana do policzenia pewnych ważnych komórek w krwi: czerwonych krwinek, które transportują tlen; białych krwinek, które pomagają w walce z infekcją; i płytek, które pomagają w krzepnięciu krwi. Ilość tych komórek jest ważna ponieważ:

- ilość białych krwinek jest dla lekarza wskaźnikiem stopnia ryzyka infekcji

- poziom hemoglobiny (ilość czerwonych krwinek) jest dla lekarza wskaźnikiem ewentualnego wystąpienia anemii
- ilość płytek jest dla lekarza wskaźnikiem ewentualnego większego niż zwykle ryzyka wystąpienia krwawienia lub powikłań zakrzepowo-zatorowych

Funkcje nerek

Uszkodzenie funkcji nerek może być związane z pewnymi wyjątkowymi cechami szpiczaka lub być efektem jego leczenia. Testy krwi mogą być używane w celu pomiaru poziomów mocznika i **kreatyniny**, które są produktami odpadowymi, w prawidłowych warunkach filtrowanymi i wydalonymi przez nerki. Wysokie poziomy mocznika i kreatyniny wskazują na zaburzoną funkcję nerek.

Pomiar stężenia wapnia

Wapń jest minerałem normalnie występującym w kościach. U pacjentów z aktywną chorobą kości, związaną ze szpiczakiem, wapń jest uwalniany z kości do krwi, co może prowadzić do wzrostu stężenia wapnia we krwi (hiperkalcemia).

Pomiar stężenia albumin

Albuminy są rodzajem białka, który normalnie stanowi większość białka znajdującego się we krwi, jednak w szpiczaku **cytokiny** produkowane przez komórki plazmatyczne (głównie interleukina 6, IL-6) hamują produkcję albumin w wątrobie.

Beta 2 mikroglobuliny

Testy krwi są użyteczne także w ocenie stężenia białka zwanego **beta-2-mikroglobuliną (β2M)**. β2M jest jednym z najważniejszych wskaźników zarówno wielkości, jak i aktywności szpiczaka i dlatego też jej stężenie jest decydujące w ustaleniu prognozy w poszczególnych przypadkach.

Dodatek w dalszej części tego przewodnika zawiera kompletną listę potencjalnych badań i niektóre normy laboratoryjne.

Stopniowanie

Po skompletowaniu całego zestawu wyników badań, lekarz powinien mieć jasny obraz specyficznej charakterystyki choroby. Na podstawie tych informacji ustala się stopień zaawansowania szpiczaka.

Stopniowanie wskazuje na zaawansowanie choroby i dlatego też odzwierciedla indywidualną prognozę rozwoju nowotworu. Najczęściej stosuje się System Stopniowania wg Durie i Salmon, który wyróżnia trzy stopnie rozwoju szpiczaka:

- stopień I : wczesny, niski stopień zaawansowania szpiczaka
- stopień II : aktywny, średni stopień zaawansowania szpiczaka
- stopień III : aktywny, wysoki stopień zaawansowania szpiczaka

Każdy z tych stopni może posiadać podtypy takie jak typ A (prawidłowa funkcja nerek) lub B (nieprawidłowa funkcja nerek).

Mimo użyteczności tego systemu stopniowania, nie bierze on pod uwagę pewnych ważnych czynników jak β2M. Dlatego też został stworzony nowy Międzynarodowy System Stopniowania (ISS – International Staging System) Klasyfikacji Szpiczaka Mnogiego. System ten bierze pod uwagę dodatkowe czynniki, przewidujące potencjalną odpowiedź na leczenie. Tymi czynnikami są beta 2 mikroglobulina i albuminy, które mogą być oceniane poprzez wykonanie prostych badań krwi.

W identyfikacji pacjentów ze szpiczakiem, którzy mogą nie mieć objawów z niego wynikających, a wymagają leczenia, lekarze mogą używać także innych kryteriów. Kryteria te opisuje skrót „CRAB”: (C) wzrost stężenia wapnia (ang. calcium), (R) niewydolność nerek (ang. renal), (A) anemia (ang. anaemia) i (B) zaburzenia kostne – ogniska lityczne lub utrata kości (ang. bone abnormalities).

Dalsze szczegóły dotyczące systemu stopniowania są przedstawione w dodatku trzecim na stronie 60.

Leczenie szpiczaka

Sposób w jaki szpiczak jest leczony i kontrolowany, zależy od postępu choroby oraz stopnia, w jakim organizm jest przez chorobę dotknięty.

Od ostatnich kilku lat najczęściej stosowanymi metodami leczenia szpiczaka są różne rodzaje **chemioterapii**, sterydy, wysokodawkowa terapia i transplantacja komórek pnia. Ostatnio do grupy dotąd dostępnych leków wprowadzono takie nowe specyfiki jak:

Thalidomid oraz **VELCADE® (bortezomib)**; również od niedawna analog Thalidomid'u o nazwie **REVLIMID® (lenalidomid)**.

Dostępna jest także duża liczba leków wspomagających, przydatnych w leczeniu objawów i komplikacji spowodowanych przez szpiczaka. W ich skład wchodzi grupa leków zwanych **bisfosfonianami**, stosowanych w leczeniu choroby i bólów kości, jak również **erytropoetyna**, stosowana w leczeniu anemii.

Przed rozpoczęciem leczenia, pacjent i lekarz muszą podjąć ważne decyzje o tym, jakie leczenie jest najlepsze, najbardziej optymalne oraz kiedy je rozpocząć.

Kilka następujących rozdziałów przedstawi pewne ważne kwestie, dotyczące podejmowania decyzji o terapii i krótki przegląd z zakresu dostępnych metod leczniczych, pomocnych w terapii zarówno głównego problemu, jak i komplikacji oraz objawów, wywołanych przez szpiczaka.

Podejmowanie decyzji

Wybór metody terapii szpiczaka nie jest prostą decyzją, gdyż nie ma jednego najlepszego sposobu leczenia, a także dlatego, że każdy pacjent jest inny. Zalety, wady i skutki uboczne, powstające podczas stosowania dostępnych metod leczenia, są często bardzo różne. Z tego powodu niezmiernie ważne jest własne zaangażowanie pacjenta w podjęcie decyzji, który typ leczenia jest dla niego najodpowiedniejszy.

Pacjent może preferować postępowanie tylko zgodnie z radami swojego lekarza lub brać aktywny udział w procesie podejmowania decyzji. Lekarz powinien dopasować swoje podejście do tego, co odpowiada pacjentowi.

Ogólnie rzecz biorąc, optymalny sposób leczenia dla pacjenta powinien uwzględniać:

- ogólny stan zdrowia (na przykład funkcję nerek)
- wiek (wiek może mieć na przykład wpływ na to, czy wysokodawkowa terapia i transplantacja komórek pnia jest możliwa)
- osobiste uwarunkowania i styl życia
- priorytety i preferencje
- naturę choroby
- każde poprzednie leczenie
- poziom możliwych komplikacji
- wyniki i odpowiedź na każde wcześniejsze leczenie

Podjęcie świadomej decyzji jest ważne i powinieneś poświęcić temu tyle czasu, ile potrzebujesz. Jednakże w pewnych sytuacjach może wystąpić nagła potrzeba rozpoczęcia leczenia, na przykład gdy masz znacząco uszkodzone nerki.

Aby zrozumieć więcej na temat szpiczaka i dostępnych opcji jego leczenia, postaraj się zebrać tyle informacji, ile uważasz za potrzebne.

Informacje możesz otrzymać od lekarzy, pielęgniarek, innych pacjentów lub wyszukać je w internecie (przykładowo na stronach www.szpiczak.org.pl lub www.myeloma-euronet.org).

Robienie listy za i przeciw każdej z opcji jest dobrym sposobem, aby pomóc sobie w podjęciu decyzji, które leczenie będzie najlepsze. Omówienie tych spraw z rodziną, przyjaciółmi lub innymi pacjentami może pomóc w rozumieniu wątpliwości.

Twoja decyzja powinna uwzględniać osobiste priorytety, styl życia i poglądy na temat zalet i wad dostępnych opcji leczenia oraz ich potencjalnych skutków ubocznych. Ważne jest, abyście Ty i Twój lekarz byli zgodni co do sposobu leczenia, które rozpocznieś.

Inne opinie

Obecny sposób organizacji oddziałów onkologicznych i hematologicznych oznacza, że szpital, w którym jesteś leczony, powinien zorganizować grupę specjalistów opieki zdrowotnej, pracujących razem w zespole zwanym także zespołem multidyscyplinarnym.

Leczenie prawdopodobnie zostanie przedyskutowane w zespole, mimo że Tobą jako pacjentem opiekuje się tylko jeden lekarz (najczęściej hematolog).

Szpiczak nie jest częstą chorobą i wybór właściwego leczenia jest czasem wyzwaniem nie tylko dla pacjenta, lecz również dla lekarza. Dlatego możesz czuć potrzebę uzyskania tak zwanej drugiej opinii, aby upewnić się, że postawiona diagnoza jest prawidłowa i że plan leczenia jest właściwy dla Twojej sytuacji oraz że wszystkie inne opcje zostały przeanalizowane.

Lekarze są zwykle chętni, aby zorganizować Ci możliwość uzyskania drugiej opinii i nie powinieneś mieć odczucia, że prosząc ich o to obrażasz ich lub zespół medyczny. Twój lekarz szpitalny lub lekarz rodzinny może zorganizować spotkanie z innym lekarzem (zwykle z innym hematologiem).

Druga opinia może zostać uzyskana w ramach ubezpieczenia zdrowotnego, mimo to niektórzy pacjenci wolą udać się do gabinetu prywatnego. Twoje wyniki i historię choroby powinieneś skopiować lub wypożyczyć i zabrać na tę wizytę (konsultację).

Czasami pacjenci doświadczają trudności w komunikacji ze swoim lekarzem i chcą mieć szansę porozmawiania z innym specjalistą. W takiej sytuacji możesz poprosić o skonsultowanie się z innym lekarzem w tym samym szpitalu lub uzyskać drugą opinię w innym szpitalu.

A jeżeli nie chcę się wcale poddać leczeniu?

Niektórzy pacjenci czują, że nie chcą się poddać żadnemu z rodzajów toksycznego leczenia i preferują alternatywne metody leczenia. Niestety nie ma dowodów na to, że te alternatywne metody są skuteczne, aczkolwiek sporadycznie zdarza się, iż pacjenci donoszą, że stosując tego typu techniki, żyli z chorobą wiele lat dłużej niż przewidywano.

Ważne jest, aby pamiętać, że konwencjonalne metody leczenia zostały dobrze sprawdzone w badaniach klinicznych i lekarze w jasny sposób rozumieją, jak one działają. Tego nie można powiedzieć o metodach alternatywnych. Jeżeli wybierzesz alternatywny sposób kontrolowania choroby, ważne jest, aby przedyskutować to

ze swoim lekarzem, gdyż wiązą się z nim potencjalne zagrożenia i może będziesz chciał w późniejszym terminie spróbować leczenia konwencjonalnego.

Jeśli nie decydujesz się na aktywne leczenie, do Twojej dyspozycji pozostaje, jak wspomniano wcześniej, wiele środków wspomagających, łagodzących objawy choroby. Jeżeli konieczna jest porada specjalisty w odniesieniu do objawów takich jak ból, pomocne może być zwrócenie się do specjalisty opieki paliatywnej, który jest w stanie przeprowadzić fachową ocenę kontroli objawów i leczenia wspomagającego.

Wskazania do rozpoczęcia leczenia

Decyzja, czy rozpocząć leczenie, jest bardzo ważna. Nie każdy pacjent, u którego zdiagnozowano szpiczaka, wymaga natychmiastowego leczenia.

Obecnie dostępne metody leczenia nie prowadzą do całkowitego wyzdrowienia i wywołują efekty uboczne. Zwykle z rozpoczęciem leczenia czeka się do czasu, aż szpiczak rozwinie się do aktywnej postaci i zacznie powodować problemy. Wyniki testów i badań wymienione wcześniej wraz z innymi czynnikami indywidualnymi pomogą ustalić, kiedy należy rozpocząć leczenie, jaki rodzaj terapii należy zastosować, a także ustalić wartości graniczne, według których dokonuje się pomiarów odpowiedzi na leczenie i progresji choroby.

Jakie rodzaje leczenia są dostępne?

Kontrolę i leczenie szpiczaka można podzielić na trzy kategorie. Są to:

- aktywne monitorowanie
- leczenie w celu kontroli samego szpiczaka
- leczenie objawów i komplikacji spowodowanych szpiczakiem (opisane w dalszym rozdziale)

Kategorie te w pewnym stopniu się pokrywają, ponieważ każde leczenie, które kontroluje rozwój szpiczaka ma dodatkowo korzystny wpływ na redukcję komplikacji i objawów, doświadczanych przez pacjenta. Poniższe rozdziały opisują różne dostępne rodzaje leczenia i niektóre okoliczności, w których stosuje się poszczególne rodzaje terapii.

Leczenie początkowe lub pierwszego rzutu

Gdy zdecydujecie już wspólnie z Twoim zespołem lekarzy, że wymagasz leczenia, aby kontrolować chorobę, następnym krokiem będzie podjęcie decyzji (również wspólnej), jaki typ leczenia najlepiej zastosować. Ważne jest, aby pamiętać, że metody leczenia mogą być bardzo efektywne w kontroli szpiczaka, jednak nie prowadzą do całkowitego wyleczenia.

Główne możliwości leczenia to:

- leczenie bez wysokodawkowej chemioterapii i transplantacji komórek pnia
- początkowe leczenie z wysokodawkową chemioterapią i transplantacją komórek pnia

Najczęstsze początkowe leczenie, stosowane u pacjentów, to chemioterapia, lecz może ono także uwzględniać inne leki, takie jak sterydy lub talidomid. Ogólne zalety i wady wszystkich rodzajów leczenia są krótko opisane po każdym rozdziale.

Początkowa chemioterapia

Co to jest chemioterapia?

Chemioterapia oznacza leczenie za pomocą potencjalnego leku, którego celem jest zabicie komórek szpiczakowych w szpiku kostnym. Chemioterapia działa poprzez uszkodzenie komórek szpiczakowych i zapobiega przed ich podziałami oraz reprodukcją.

Chemioterapeutyki atakują te komórki ciała, które dzielą się szybko (jak komórki szpiczaka), lecz mogą także oddziaływać na inne szybko dzielące się komórki, takie jak te w szpiku kostnym, cebulki włosów czy komórki nabłonka jamy ustnej i żołądka. To oznacza

niestety, że chemioterapia może mieć skutki uboczne. Rodzaj zapisywanej pacjentom ze szpiczakiem chemioterapii jest ustalany indywidualnie, w zależności od tego, co jest dla nich i ich choroby w danym momencie najbardziej odpowiednie.

Jakie rodzaje chemioterapii są dostępne?

Na początku leczenia aktywnej postaci szpiczaka, pierwszą decyzją, jaką musisz podjąć, jest zaplanowanie czasu przeprowadzenia transplantacji komórek pnia – na początku leczenia lub w przyszłości (więcej szczegółów dotyczących transplantacji w następnym rozdziale).

Najczęściej stosowanym zestawem leczniczym przy planowaniu transplantacji, jest kombinacja leków zwana VAD lub podobnie np. VAMP, C-VAD lub C-VMP. Kombinacje te zawierają leki, z których niektóre mogą być podawane dożylnie, a niektóre doustnie. Każda z liter tych kombinacji przedstawia inny lek. W przypadku skrótu VAD są to winkrystyna, adriamycyna i deksametazon. Te zestawy są często proponowane młodszy pacjentom, lecz niestety wywołują więcej efektów ubocznych.

Jeżeli transplantacja nie jest planowana, często stosowane są kombinacje leków takich jak melfalan, prednisolon i cyklofosfamid. Ich zaletą jest to, że mogą być przyjmowane doustnie zamiast być wstrzykiwane dożylnie i wywołują ogólnie mniej objawów ubocznych.

Nowsze kombinacje, zwłaszcza w kontekście badań klinicznych, włączając talidomid i Velcade, mogą być stosowane u pacjentów z obu grup. Jednym z przykładów jest obecnie przeprowadzane badanie MRC IX, w którym porównywany jest standardowy zestaw C-VAD z nową kombinacją CTD.

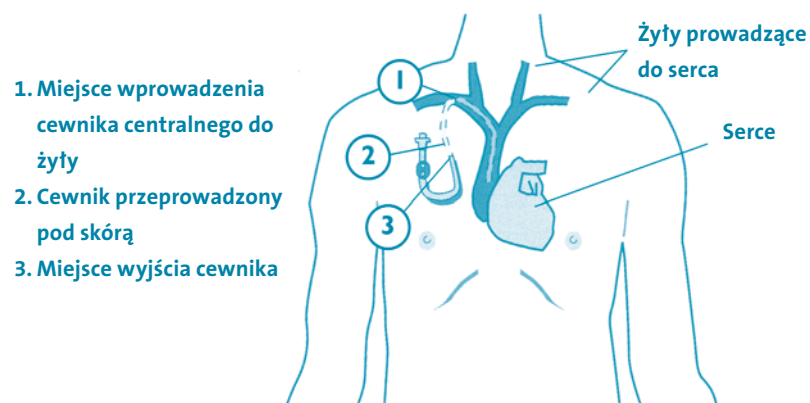
Rzadsze rodzaje kombinacji chemioterapii, takie jak ESHAP i DT-PACE, mogą być stosowane w indywidualnych przypadkach, kiedy kombinacje wymienione powyżej są przeciwwskazane.

Patrz Tabela 1 na stronach 25-26 ze spisem powszechnych oraz nowych kombinacji chemioterapii, stosowanych w leczeniu szpiczaka.

Jaki jest sposób podawania leków w chemioterapii?

Jak już zostało wspomniane, niektóre chemioterapeutyki mogą być podawane doustnie, a inne jako wlew kroplowy do żyły (wlew dożylny lub IV). Doustna chemioterapia może być prowadzona w domu, natomiast aby otrzymać chemioterapię dożylną, należy przyjść do szpitala.

W chemioterapii poprzez wlewy dożylne, przeprowadza się mały zabieg, polegający na wprowadzeniu wąskiego plastikowego **cewnika** do dużej żyły. Cewnik ten (najczęstszy typ nosi nazwę cewnika HICKMAN®) pozwala na podawanie chemioterapii bez konieczności wprowadzania nowego cewnika przy każdej wizycie w szpitalu. Poprzez niego można także pobierać próbki krwi do badania. Diagram cewnika HICKMAN® został przedstawiony poniżej.



Rycina 3 – Cewnik HICKMAN®

Część cewnika wychodząca poza ciało jest przyszyta lub przyklejona do klatki piersiowej, aby zabezpieczyć go przed możliwym wysunięciem się. Może minąć trochę czasu, zanim nauczysz się kilku prostych zasad obchodzenia się z cewnikiem, jednak większość pacjentów radzi sobie z tym bez żadnych problemów.

Jak długo będzie trwała moja chemioterapia?

Chemioterapia trwa zwykle do kilku miesięcy. Jest podawana w cyklach, np. najpierw podaje się jedną dawkę lub stosuje leczenie kilkudniowe, a potem następuje kilka dni lub tygodni przerwy przed podaniem następnej dawki. Szczegóły schematu leczenia różnią się w zależności od pacjenta i typu chemioterapii, którą zamierza się podać. Jeżeli masz pytania dotyczące czasu leczenia, Twój lekarz jest najbardziej odpowiednią osobą, która może udzielić Ci odpowiedzi.

Całkowita długość chemioterapii często zależy od jej rodzaju i odpowiedzi organizmu na leczenie, lecz rzadko wynosi mniej niż trzy do sześciu miesięcy i z reguły nie dłużej niż 12 miesięcy.

Jakie skutki uboczne mogą wystąpić?

Chemioterapeutyki są silnymi lekami – niszcząc komórki szpiczakowe, mogą także wywoływać skutki uboczne. Każdy lek wywołuje inne skutki uboczne i nawet ten sam rodzaj chemioterapii powoduje różne reakcje u poszczególnych pacjentów. Pomocna może być tu świadomość, że prawie wszystkie objawy uboczne są krótkotrwałe i zwykle łatwe do kontrolowania oraz powinny stopniowo zanikać, kiedy leczenie zostanie przerwane.

Jeżeli chcesz się dowiedzieć, jakie działania uboczne może spowodować dany rodzaj chemioterapii, powinieneś zapytać lekarza lub pielęgniarkę. Powinieneś otrzymać ulotki informacyjne dla pacjenta, dotyczące wszystkich Twoich leków. Jeżeli nie, poproś o nie lekarza lub farmaceutę.

Jeżeli odczuwasz jakieś objawy uboczne i myślisz, że mogą być spowodowane Twoim leczeniem, natychmiast powiedz o tym lekarzowi. Jego obowiązkiem jest doradzić Ci, podać odpowiednie leki lub zmienić leczenie tak, aby zredukować te objawy.

Najczęstszymi skutkami ubocznymi wielu chemioterapeutyków są: złe samopoczucie, wymioty, wypadanie włosów (łysienie), ból jamy ustnej (lub owrzodzenia jamy ustnej) i biegunka. Pewne rodzaje chemioterapii mogą powodować bezpłodność. Jeżeli jest to dla Ciebie szczególnie ważne, porozmawiaj na ten temat ze swoim lekarzem.

Zalety i wady chemioterapii

Główną zaletą chemioterapii jest to, że jest ona skuteczna w niszczeniu komórek szpiczakowych u większości pacjentów. Pomaga to w zwalczaniu objawów i poprawie jakości życia. W większości przypadków chemioterapia jest prosta do zastosowania i wiele jej form może być przyjmowanych w domu lub w przychodni.

Główną wadą chemioterapii jest to, że zabijane są także komórki zdrowe, co może prowadzić do wystąpienia nieprzyjemnych i czasami szkodliwych skutków ubocznych. Co najważniejsze, komórki szpiczakowe mogą także stać się odporne na chemioterapię.

Niestety chemioterapia nie działa na wszystkich pacjentów, dlatego lekarz uważnie monitoruje postęp choroby. Jeżeli Twój organizm nie będzie reagował na chemioterapię, możesz spróbować innych dostępnych metod. Nowe badania mają na celu poprawę efektywności chemioterapii, redukcję objawów ubocznych oraz poszukiwanie metod alternatywnych.

Tabela 1 – Najczęściej stosowane i nowe kombinacje leków

Najczęściej stosowane kombinacje

Kombinacje lecznicze	Korzyści	Wady
VAD	• odpowiedź 70% • nie uszkadza komórek pnia • przygotowuje do transplantacji komórek pnia • objawy aktywnej choroby mogą być kontrolowane szybciej i jakość pierwszej remisji może być lepsza	• podawanie IV wymaga półstałego cewnika • winkrystyna może powodować uszkodzenie nerwów
• Winkrystyna		
• Adriamycyna		
• Deksametazon		
C-VAD		
• Cyclofosfamid		
• Winkrystyna		
• Adriamycyna		
• Deksametazon		
C-VAMP		
• Cyclofosfamid		
• Winkrystyna		
• Adriamycyna		
• Metyloprednizolon		
Sam Deksametazon	• podawanie doustne • mimo to daje znaczący odsetek korzyści uzyskanych po podaniu pełnego VAD	• może być źle tolerowany przy intensywnym podawaniu
MP	• podawanie doustne • dobra tolerancja • odpowiedź 50% • dobrze znany protokół	• powoduje uszkodzenie komórek pnia, dlatego redukuje szansę zebrania komórek pnia, jeżeli planowana jest późniejsza terapia wysokodawkowa
• Melfalan		
• Prednizolon		
C-tygodniowo	• podawanie doustne • nie uszkadza komórek pnia	
• Cyclofosfamid		
ABCM	• kombinacja leków doustnych i dożylnych	• może powodować uszkodzenie komórek pnia
• Adriamycyna		
• BCNU		
• Cyclofosfamid		
• Melfalan		

Tabela 1 kontynuacja – Najczęściej stosowane i nowe kombinacje leków

Nowe / w trakcie badań klinicznych

Kombinacja lecznicza	Korzyści	Wady
CTD	• podawanie doustne • nie uszkadza komórek pnia • odpowiedź blisko 70%	• potencjalne objawy uboczne talidomidu: zakrzepica / powikłania neurologiczne
• Cyclofosfamid		
• Talidomid		
• Deksametazon		
TD		
• Talidomid		
• Deksametazon		
PAD*	• nie uszkadza komórek pnia	• podawanie dożylne • wymagane częste wizyty szpitalne • potencjalne objawy uboczne Velcade; powikłania neurologiczne
• Velcade		
• Adriamycyna		
• Deksametazon		
VD		
• Velcade		
• Adriamycyna		
MPT	• podawanie doustne	• objawy uboczne talidomidu • może uszkadzać komórki pnia, jeżeli planowana jest późniejsza terapia wysokodawkowa
• Melfalan		
• Prednizolon		
• Talidomid		

* Velcade występuje oryginalnie pod nazwą PS341

Terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek pnia (komórek macierzystych)

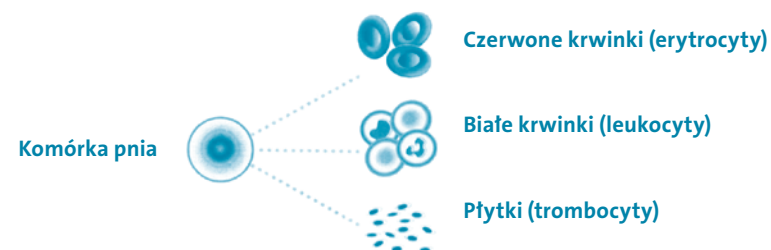
Co to jest terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek pnia i dlaczego jest potrzebna?

Stosując bardzo wysokie dawki chemioterapii, zwykle leku nazywanego melfalan, można całkowicie zniszczyć więcej komórek szpiczaka niż jest to możliwe przy standardowych dawkach chemioterapii oraz doprowadzić do dużo lepszej odpowiedzi na leczenie.

Jednakże, ponieważ przy stosowaniu wysokich dawek chemioterapii niszczone jest w bardzo dużym stopniu również prawidłowy szpik kostny, ilość komórek krwi spada do niebezpiecznie niskiego poziomu, co może spowodować ryzyko wystąpienia anemii, infekcji oraz nasilonego krwawienia.

Problem ten można rozwiązać dzięki przeszczepowi zdrowych komórek pnia, pobranych uprzednio od pacjenta (lub rzadziej - pochodzących od dawcy). Daje to możliwość podania wysokich dawek chemioterapii w celu konsolidacji poprzednich cykli chemioterapeutycznych bez powodowania trwałego uszkodzenia produkcji komórek krwi.

Krwinki tworzące komórki pnia znajdują się w szpiku kostnym i mają zdolność dzielenia się oraz przemiany w trzy główne rodzaje komórek spotykanych we krwi. Są one żywą składową wysokodawkowej terapii oraz transplantacji komórek pnia (patrz Rycina 4)



Rycina 4 – Podział komórki pnia

Komórki pnia mogą być pobrane od pacjenta (przed leczeniem i zamrożone) lub dużo rzadziej od innej osoby, zwykle brata lub siostry pacjenta, którzy zgodzą się oddać swoje komórki.

Obwodowe komórki pnia zostają pobrane (lub zgromadzone) zanim otrzymasz wysokie dawki chemioterapii w procesie nazywanym aferezą. Krew pacjenta (lub krew dawcy) musi przejść przez urządzenie, które oddziela i zbiera komórki pnia i przekazuje do organizmu resztę krwi.

Jakie rodzaje transplantacji są dostępne?

Jeżeli do transplantacji użyte zostają komórki pnia pacjenta, nazywamy to przeszczepem autologicznym, a jeżeli komórki pnia pochodzą od dawcy, nazywamy to przeszczepem allogenicznym. Bardzo ważne jest, aby zrozumieć, że istnieje znacząca różnica pomiędzy tymi dwoma typami transplantacji, zarówno ze względu na ich potencjalne korzyści, jak i ryzyka.

Transplantacja autologiczna

Jest to najczęstsza forma transplantacji, stosowana w szpiczaku. W tym rodzaju przeszczepu odnowa szpiku kostnego zajmuje dwa tygodnie. Zanim dojdzie do odbudowy szpiku kostnego, może być wymagana transfuzja krwi lub płytek i podawanie **antybiotyków** w celu przeciwdziałania infekcjom.

Większość pacjentów zostaje w szpitalu, dopóki ich **liczba komórek krwi** nie powróci do bezpiecznego poziomu, oznacza to pozostanie w szpitalu na okres od trzech do czterech tygodni. W tym czasie będziesz prawdopodobnie źle się czuć i przebywać w izolacji ze względu na ochronę przed infekcjami.

Szpitala zwykle pozwalają pacjentom na przyniesienie rzeczy osobistych, które mogą sprawić, że ich pokoje staną się bardziej komfortowe. W szpitalach różnie reguluje się kwestię odwiedzin podczas okresu izolacji, dlatego najlepiej zapytaj o to lekarza.

Proces wysokodawkowej terapii i transplantacji komórek macierzystych (komórek pnia) może być fizycznie bardzo wyczerpujący, dlatego po zakończeniu procedury może być potrzebna kilkutygodniowa powolna rekonwalescencja w domu.

Główną korzyścią transplantacji autologicznej jest możliwość uzyskania wspaniałej odpowiedzi na leczenie i długiej remisji z niskim poziomem ryzyka wynikającym z leczenia. Jej wady natomiast związane są z większą toksycznością niż przy standardowych dawkach chemioterapii oraz ponowną możliwością nawrotu.

Allogeniczna transplantacja komórek pnia

Transplantacja allogeniczna polega na zebraniu komórek pnia bądź ze szpiku kostnego lub krwi obwodowej innej osoby (dawcy) i podania ich pacjentowi (biorcy).

Ponieważ szpiczak efektywnie „zamyka” żywą część systemu immunologicznego, który normalnie powinien niszczyć komórki szpiczakowe, celem przeszczepu allogenicznego jest użycie systemu immunologicznego z komórek dawcy, aby wspomóc organizm pacjenta (biorcy) w walce ze szpiczakiem.

Komórki dawcy mogą ostatecznie zastąpić system immunologiczny pacjenta, a zatem jest nadzieja, że pokonają szpiczaka.

Przeszczep komórek pnia od dawcy daje dwie główne korzyści. Po pierwsze, przeszczepione komórki nie zawierają żadnych komórek szpiczakowych (brak zanieczyszczenia), a po drugie układ immunologiczny dawcy ma także zdolność rozpoznania i niszczenia komórek szpiczakowych.

Wadą transplantacji od dawcy jest to, że komórki systemu immunologicznego dawcy mogą rozpoznać pacjenta jako „obcego”, co może wywołać serię powikłań nazywanych „**chorobą przeszczepu przeciw gospodarzowi**” (GvHD). Ta niepożądana reakcja może dotyczyć skóry, wątroby i jelit, powodując poważne problemy, które mogą prowadzić nawet do śmierci.

Wśród tych pacjentów, których organizm radzi sobie z przeszczepem i powikłaniami, wielu może nie mieć wykrywalnego szpiczaka i potencjalnie osiągać dłuższą remisję.

Nawet jeżeli szpiczak nawróci, transfuzja większej ilości komórek odpornościowych dawcy, zebrana z jego krwi, może ponownie pomóc zniszczyć patologiczne komórki. Ta procedura nazywana jest wstrzyknięciem **limfocytów** dawcy lub DLI.

Jeżeli pacjent nie posiada brata lub siostry z tym samym rodzajem tkanek, czasami istnieje możliwość znalezienia dawcy niespokrewnionego. Ten typ transplantacji nazywany jest przeszczepem „od dobranego / niespokrewnionego dawcy” (lub z ang. M / VUD).

Problemy związane z tą formą przeszczepu są nawet większe niż przy dawcy spokrewnionym. Takie transplantacje wykonuje się, ale są one bardzo rzadkie. Niestety zbyt mało ich przeprowadzono, aby wykazać, jakie mogą być długoterminowe korzyści.

Żeby zredukować ryzyko związane z przeszczepem allogenicznym, podczas gdy ciągle oczekujemy na badania dotyczące korzyści z podania komórek dawcy, stworzono nowe rodzaje przeszczepów. Jest to kondycjonowana transplantacja o zredukowanej intensywności lub przeszczep miniallogeniczny, który wymaga niższych dawek chemioterapii niż te, które stosowane były w standardowo prowadzonym przeszczepie allogenicznym.

Leczenie objawów i komplikacji spowodowanych przez szpiczaka

W przeciwieństwie do wielu innych nowotworów, szpiczak może zaatakować organizm na kilka sposobów. Powodem tego jest zarówno aktywność komórek szpiczakowych, jak i uwalnianie różnorodnych białek oraz substancji chemicznych do lokalnego środowiska szpiku kostnego oraz bezpośrednio do krwi.

Ważne jest, aby pamiętać, że nie każdy pacjent będzie doświadczał tych wszystkich objawów oraz, że jest dostępne skuteczne leczenie.

Informacje o najczęstszych objawach i powikłaniach szpiczaka oraz o tym, w jaki sposób dotyczą one pacjentów i jak należy je kontrolować, zostały opisane poniżej.

Choroba kości

Choroba kości jest jedną z najczęstszych powikłań szpiczaka. Komórki szpiczakowe uwalniają substancje chemiczne, które aktywują **osteoklasty**, niszczące kość i blokujące **osteoblasty**, które w normalnych warunkach naprawiają uszkodzoną kość.

Jeśli kość jest uszkodzana szybciej niż naprawiana, prowadzi to do bólu kości, jej uszkodzenia, a nawet złamania. Środek i dolna część pleców, klatka piersiowa i biodra są najczęściej zagrożonymi obszarami. Złamania występują najczęściej w obrębie kręgosłupa (kręgi) lub żeber i mogą czasem wystąpić po minimalnym nacisku lub urazie. Złamania kręgow mogą prowadzić do ich zwinięcia, powodującego ból, zmniejszenie wysokości ciała i zwiększenie krzywizny kręgosłupa.

Leczenie choroby kostnej w szpiczaku zostało zrewolucjonizowane w ostatnich latach poprzez zastosowanie grupy leków zwanych bisfosfonianami. Bisfosfoniany korygują hiperkalcemię, kontrolują istniejącą chorobę kości i spowalniają dalsze niszczenie kości. Działają poprzez pokrywanie kości i blokowanie aktywności uszkodzających kość komórek.

W Polsce zarejestrowanych jest obecnie dostępnych kilka bisfosfonianów przeznaczonych do leczenia hiperkalcemii i / lub choroby kości w szpiczaku.

Badania kliniczne na bisfosfonianach wykazały, że korzyść ze stosowania bisfosfonianów osiąga się u każdego pacjenta z aktywnym szpiczakiem, niezależnie, czy ma on chorobę kości czy nie.

Wszystkie bisfosfoniany są skuteczne i nie ma dowodów na to, że jeden jest bardziej skuteczny od innego.

Istotna różnica pomiędzy nimi to ta, że kłodronian powinien być przyjmowany raczej doustnie niż poprzez wlew dożylny.

Ból i złe gojenie się szczęki (znane jako **martwica kostna szczęki**), szczególnie po wyrwaniu zębów, zauważono w niewielu przypadkach. Nie jest jeszcze pewne, że było to związane z leczeniem bisfosfonianami, ale jako środek ostrożności pacjent powinien przeprowadzać regularne kontrole dentystyczne i informować o chorobie przed każdym zabiegiem chirurgii szczękowej / ekstrakcji zębów.

Kontrola bólu

Ból jest najczęstszym objawem wśród pacjentów, u których zdiagnozowano szpiczaka i jest związany zwykle z chorobą kości. Efektywna kontrola bólu i jego wpływu na jakość życia jest niezwykle istotna oraz równie ważna jak samo leczenie szpiczaka.

Zarówno sam szpiczak, jak i związane z nim rodzaje bólu, są bardzo specyficzne i indywidualne, dlatego metody leczenia mogą być różne. Podawanie leków powinno mieć na celu doprowadzenie do stałej ulgi w bólu, przy maksymalnym zminimalizowaniu objawów ubocznych, związanych z lekiem.

Wykazano, że terapie uzupełniające, takie jak: techniki relaksacyjne, aromaterapia czy hipnoza, mogą u niektórych pacjentów przynieść korzystny efekt.

W pewnych bardziej poważnych przypadkach leki i / lub techniki uzupełniające będą wymagały zastosowania dodatkowo innych rodzajów leczenia, takich jak:

- zlokalizowana radioterapia (niska dawka); wykazano, że może być pomocna w kontroli „gorących punktów” w aktywnej chorobie kości i bólu
- przeszłonna wertybroplastyka; w szpiczaku może często występować zwężenie trzonów kręgów; przeszłonna wertybroplastyka jest procedurą, polegającą na wstrzyknięciu cementu do trzonu kręgu – wykazano, że procedura ta znacząco redukuje ból
- kifoplastyka balonowa; podobna do przeszłonnej wertybroplastyki, lecz polega na wprowadzeniu małego, nadmuchiwanego balonu do trzonu kręgu, w celu zachowania wysokości kręgu, przed wstrzyknięciem cementu; wykazano, że procedura ta, także znacząco redukuje ból

Zmęczenie

Najważniejszą częścią terapii zmęczenia jest jego właściwe rozpoznanie. Ważne jest, abyś powiedział lekarzowi, jak się czujesz, ponieważ jest kilka możliwości, które pozwolą usunąć niektóre przyczyny zmęczenia. Zmęczenie jest często opisywane jako błędne koło, lecz można je przerwać, umożliwiając Ci przejęcie nad nim

kontroli. Aby pomóc samemu sobie albo żeby osoby opiekujące się Tobą mogły Ci pomóc, można zrobić kilka rzeczy.

Planując rodzaj aktywności, unikaj przemęczenia – jest to coś, co Ty i Twoi opiekunowie możecie zrobić razem. Stosowanie zdrowej i zrównoważonej diety, regularne wykonywanie lekkich ćwiczeń i poświęcanie odpowiedniej ilości czasu na sen – wszystko to ma swój udział w zmniejszeniu wpływu zmęczenia na jakość życia.

Zmęczenie spowodowane przez anemię może być leczone poprzez transfuzję krwi oraz podanie leku zwanego erytropoetyną (więcej informacji na temat anemii, patrz następna strona).

Uszkodzenie nerek

Problemy z nerkami mogą wystąpić z różnorodnych powodów. Nieprawidłowe białka, produkowane przez komórki szpiczakowe, mogą uszkadzać nerki; jest to szczególnie częste w przypadku obecności białka Bence-Jones'a. Inne powikłania szpiczaka, np. odwodnienie i hiperkalcemia (patrz powyżej), jak również niektóre leki stosowane w leczeniu szpiczaka i związane z nimi powikłania, mogą także być przyczyną uszkodzenia nerek (szczególnie leki przeciwzapalne).

Najważniejszą rzeczą, dzięki której możesz zredukować ryzyko uszkodzenia nerek, jest picie dużej ilości płynów. Powinieneś próbować pić co najmniej trzy litry (pięć kubków) wody na dzień. Unikaj stosowania pewnych rodzajów leków nazywanych niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi, jak **paracetamol lub ibuprofen**, które są często używane jako leki przeciwbólowe. Te leki mogą nasilać problemy z nerkami.

Istnieje wiele sposobów leczenia uszkodzeń nerek w przebiegu szpiczaka, a wybór sposobu leczenia zależy od przyczyny. W wielu przypadkach uszkodzenie nerek jest tymczasowe i nerki mogą się odbudować. U nielicznych pacjentów problemy z nerkami mogą się utrwalić, wymagają oni wówczas regularnego leczenia zwanego **dializami**. Jest to sposób filtrowania krwi poprzez wykorzystanie urządzenia do dializy – w ten sam sposób jaki robią to nerki, jeśli są zdrowe.

Powikłania obniżonej ilości komórek krwi (krwinek)

- zbyt mała ilość czerwonych krwinek powoduje spadek poziomu hemoglobiny i jest przyczyną anemii, która prowadzi do zmęczenia i osłabienia
- niski poziom białych krwinek powoduje osłabioną odporność czyli zwiększoną podatność na infekcje
- niski poziom płytek może oznaczać łatwiejsze krwawienie oraz częstsze pojawianie się siniaków na ciele

Anemia i infekcje

U osób dorosłych prawie wszystkie czerwone krwinki, białe krwinki i płytki produkowane są w szpiku kostnym. Czerwone krwinki zawierają białko nazywane hemoglobiną, która roznosi tlen po całym organizmie. Białe krwinki pomagają człowiekowi walczyć z infekcją. Płytki z kolei są małymi komórkami, które krążą we krwi i pomagają podczas jej krzepnięcia.

Komórki szpiczakowe mnożą się i wypierają inne komórki szpiku kostnego, powodując, że organizm produkuje ich coraz mniej. Ten niedobór komórek krwi może prowadzić do anemii lub częstszych infekcji.

Anemia jest wynikiem spadku ilości krwinek czerwonych lub zmniejszeniem zawartości hemoglobiny przenoszącej tlen. Może wystąpić jako wynik progresji choroby lub jako efekt uboczny leczenia i powodować objawy zmęczenia oraz osłabienia.

Anemia nie zawsze wymaga leczenia, ponieważ szpik kostny jest często w stanie się sam odbudować, szczególnie jeżeli leczenie skutkuje uzyskaniem kontroli nad szpiczakiem.

Jeżeli zaś anemia wymaga leczenia, pomocna może być transfuzja krwi, a także lek nazywany erytropoetyną (lub EPO), który stymuluje organizm do produkcji większej ilości krwinek czerwonych.

Niski poziom białych krwinek nie zawsze wymaga leczenia, lecz powinieneś być czujny w przypadku pojawienia się objawów infekcji (takich jak gorączka, odkasliwanie zielonej płwociny, ból podczas oddawania moczu) i powiadomić o tym natychmiast swojego lekarza. Jeżeli poziom białych krwinek spadnie bardzo nisko, lekarz może zastosować antybiotykoterapię, aby zahamować rozwój infekcji. Istnieją także leki (nazywane czynnikami wzrostu), które mogą stymulować organizm do produkowania większej ilości białych krwinek.

Jeżeli ilość płytek obniży się do bardzo niskiego poziomu, można je podnieść poprzez ich przetoczenie (transfuzję).

Ważne uwagi

- przekazuj lekarzowi uczciwie problemy, których doświadczasz, opisując je tak dokładnie, jak to tylko możliwe, gdyż pozwoli Ci to uzyskać właściwe leczenie
- wczesne działanie może zredukować ilość oraz dotkliwość powikłań związanych ze szpiczakiem
- choroba kości może być skutecznie leczona za pomocą bisfosfonianów, a wczesne leczenie może spowolnić postęp problemów kostnych
- pij dużo wody, aby zapobiegać problemom związanym z nerkami
- kupując leki przeciwbólowe, powiedz farmaceucie, że powinieneś unikać niesteroidowych leków przeciwzapalnych
- jeżeli myślisz, że masz infekcję, powiedz o tym natychmiast lekarzowi lub pielęgniarce

Leczenie podtrzymujące

Leczenie podtrzymujące ma na celu przedłużenie okresu odpowiedzi na leczenie podczas remisji lub plateau. Interferon i sterydy, takie jak deksametazon, mogą być stosowane w leczeniu podtrzymującym. Jednak nie u wszystkich pacjentów takie leczenie przynosi pozytywne efekty, więc wszelkie pozytywne zmiany muszą równoważyć mogące wystąpić objawy uboczne.

Objawy uboczne, o których mowa, mogą być znaczące zarówno w leczeniu interferonem, jak deksametazonem. Ostatnio wykorzystywany jest w leczeniu podtrzymującym talidomid, i jak na razie uzyskane w tym leczeniu wyniki są bardzo zachęcające.

W przeprowadzanych badaniach klinicznych rozważa się także inne nowe metody leczenia podtrzymującego, takie jak Velcade oraz pewne typy szczepionek.

Velcade jest dzisiaj, również jednym z podstawowych leków prowadzących do remisji choroby, zwłaszcza w przypadkach opornego i nawrotowego szpiczaka.

Leczenie nawrotowego i opornego szpiczaka

Jeżeli szpiczak powrócił, mówimy wówczas o nawrocie choroby. Może to być dla pacjenta, jego rodziny i opiekunów czas pełen stresu i rozczarowania. Pomóc może rozmowa z lekarzem, rodziną / opiekunami lub z innym pacjentem.

Jeśli Twój szpiczak powrócił, Ty i Twój lekarz powinniście razem rozważyć, jaki rodzaj leczenia będzie potrzebny, aby odzyskać kontrolę nad chorobą. Mogliście też rozważyć potencjalne opcje terapeutyczne już podczas układania początkowego planu leczenia.

Jednakże, ponieważ ryzyko i korzyści z leczenia nie są tak oczywiste u ludzi, u których wystąpił nawrót szpiczaka, wielu lekarzy będzie chciało przedyskutować wszystkie opcje jeszcze raz, ponieważ

zarówno Twoje poglądy dotyczące leczenia, jak i charakterystyka choroby mogły ulec zmianie.

U niektórych pacjentów początkowe leczenie może zostać powtórzone z sukcesem, szczególnie jeżeli wyjściowa odpowiedź na leczenie była dobra. Jednak u innych pacjentów szpiczak może nie odpowiadać na leczenie, które zostało wcześniej przeprowadzone – taka sytuacja nosi nazwę opornej lub przetrwałej choroby.

Jeżeli szpiczak jest oporny / przetrwały na początkową chemioterapię, w dalszym ciągu istnieje wiele możliwości leczenia, takich jak:

- próba zastosowania innego typu chemioterapii
- poddanie się terapii wysokodawkowej i transplantacji komórek pnia
- terapia talidomidem
- terapia bortezomibem (Velcade)
- terapia wysokimi dawkami sterydów
- jedna z kilku eksperymentalnych metod leczenia jak lenalidomid (Revlimid)

Próba zastosowania innego typu chemioterapii

Jeżeli jesteś oporny na **alkilujące** chemioterapeutyki, takie jak melfalan, możesz odpowiedzieć na zestaw typu VAD.

W przeciwnym razie, jeśli jesteś młodszym pacjentem, który nie zareagował na VAD jako terapię początkową / pierwszego rzutu przed planowaną wysokodawkową terapią i transplantacją komórek pnia, możesz w dalszym ciągu odpowiedzieć na leczenie wysokimi dawkami sterydów oraz przejść transplantację komórek pnia.

Leczenie samym talidomidem (patrz poniżej), w kombinacji z deksametazonem lub z deksametazonem plus cyklofosfamidem, jest coraz częściej stosowane w opornej / przewlekłej postaci choroby.

Bardziej intensywne kombinacje, jak ESHAP lub DT-PACE, mogą stanowić opcję dla młodszych pacjentów, przy czym można nadal zastosować wysokodawkową terapię i transplantację komórek pnia.

Terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek pnia

Wysokodawkowa terapia i transplantacja komórek pnia może być rozważana u pacjentów, u których nie wykonano wcześniej

transplantacji komórek pnia. U wybranych pacjentów druga transplantacja może być również skuteczna, szczególnie jeżeli mieli oni dobrą odpowiedź początkową.

Talidomid

W późnych latach dziewięćdziesiątych ubiegłego wieku stwierdzono, że talidomid może być skuteczny i oferowany niektórym pacjentom, u których nastąpił nawrót szpiczaka w jego opornej / przetrwałej formie, pomimo zastosowania kilku innych standardowych metod leczenia np. konwencjonalnej chemioterapii lub terapii wysokodawkowej i transplantacji komórek pnia.

Talidomid jest podawany w tabletkach, które przyjmuje się codziennie. Lek ten może kontrolować chorobę i redukować ilość patologicznych plazmocytów, a więc usuwa objawy, a często prowadzi również do plateau lub nawet remisji.

Velcade (bortezomib)

Wprowadzenie Velcade jest dużym postępem w leczeniu szpiczaka, ponieważ jest to pierwszy lek przeciwnowotworowy nowego typu, który działa w inny sposób niż chemioterapia i talidomid.

Podaje się go dożylnie w odpowiednim schemacie czasowym, po czym następuje okres tygodniowego odpoczynku. Składa się to na pełny cykl leczenia i zwykle podaje się od sześciu do dziewięciu takich cykli.

Mimo, iż leczenie Velcade zwykle nie wymaga przyjęcia na oddział, pacjent musi regularnie przyjeżdżać do szpitala przez kilka tygodni.

Velcade i talidomid zaczynają być aktualnie uważane za terapię standardową i niedługo będą stosowane we wszystkich stopniach rozwoju choroby, również w leczeniu początkowym.

Revlimid (lenalidomid)

Ostatnie badania wykazały, że pochodna talidomidu - Revlimid daje odpowiedź u pacjentów z oporną / przetrwałą chorobą. Natomiast

dodanie deksametazonu wydaje się powodować dodatkową liczbę odpowiedzi u niektórych pacjentów, którzy nie zareagowali na leczenie samym Revlimidem.

Sterydy

Terapia wysokimi dawkami sterydów może być skuteczna w kontroli szpiczaka u pacjentów, którzy nie mogli być poddani chemioterapii z powodu ich ogólnego stanu zdrowia lub u pacjentów, którzy mieli więcej niż jeden nawrót po zastosowaniu chemioterapii.

Skąd wiem, że moje leczenie jest skuteczne?

Jak już wspomniano wcześniej, celem leczenia jest uzyskanie kontroli nad chorobą i jej wpływem wywieranym na organizm pacjenta. Żeby dowiedzieć się jak pacjent odpowiada na leczenie, przeprowadza się regularnie kilka testów.

Testy te mogą różnić się wśród pacjentów, ale ogólnie wykonuje się regularne badania krwi i moczu, między jednym a dwoma **aspiratami szpiku kostnego** rocznie oraz okresowo badania rentgenowskie lub obrazowe.

Objawami potwierdzającymi skuteczność leczenia są: spadek poziomu paraprotein, mniejszy ból kości, zmniejszanie się anemii oraz redukcja ilości komórek plazmatycznych w szpiku kostnym. Jednak jednym z najlepszych wskaźników odpowiedzi na leczenie jest poprawa ogólnego stanu zdrowia pacjenta.

W zwykłych warunkach odpowiedź choroby na leczenie jest kategoryzowana jak podano w Tabeli 2a i 2b na stronie 40 – Pomiar odpowiedzi na leczenie.

Należy jeszcze raz podkreślić, że czas trwania odpowiedzi jest tak samo ważny, jak jej poziom.

Tabela 2 – Pomiar odpowiedzi na leczenie

Tabela 2a Kategorie odpowiedzi wg Europejskiej Grupy Transplantacji Krwi i Szpiku na rok 2001

Wynik leczenia	Definicja
odpowiedź w postaci pełnej remisji (CR)	we krwi niewykrywalne paraproteiny i prawidłowy odsetek komórek plazmatycznych w szpiku kostnym lub brak komórek szpiczakowych w szpiku
bardzo dobra częściowa odpowiedź (VGPR)	większy niż 90% spadek poziomu paraprotein od początku leczenia.
częściowa odpowiedź (PR)	większy niż 50% spadek poziomu paraprotein
minimalna odpowiedź	więcej niż 25%, lecz mniej niż 50% spadek poziomu paraprotein
stabilna choroba (SD)	mniej niż 25% spadek stężenia paraprotein, ale bez wzrostu
choroba postępująca (PD)	więcej niż 25% wzrost stężenia paraprotein lub wykrycie nowych zmian kostnych

Tabela 2b Ujednolicone kryteria odpowiedzi wg Międzynarodowej Grupy Roboczej ds Szpiczaka (IMWG) za rok 2006

Wynik leczenia	Definicja
ściśła pełna odpowiedź (SCR)	pełna remisja zdefiniowana poniżej i prawidłowy wskaźnik wolnych lekkich łańcuchów, brak komórek klonalnych w szpiku kostnym
odpowiedź w postaci pełnej remisji (CR)	< 5% komórek plazmatycznych w szpiku kostnym, niewykrywalne paraproteiny
bardzo dobra częściowa odpowiedź (VGPR)	90% lub większa redukcja paraprotein we krwi i moczu
częściowa odpowiedź (PR)	>50% redukcja poziomu paraprotein we krwi i >90% redukcja w 24-godzinnej zbiórce moczu
stabilna choroba (SD)	nie spełnione kryteria dla CR, VGPR, PR lub choroba postępująca

Nowe metody leczenia i badania kliniczne

Obecnie przeprowadza się dużą ilość badań w celu znalezienia bardziej skutecznego i mniej toksycznego sposobu leczenia. Wiele nowych metod leczniczych jest ciągle rozwijanych. Niektóre z najbardziej obiecujących zostały tu przedyskutowane.

Jednak zanim skuteczność i bezpieczeństwo tych metod leczenia zostaną dokładnie sprawdzone, będą one rozważane do zastosowania jedynie u pacjentów, u których choroba postępuje lub powraca po bardziej konwencjonalnym leczeniu.

Najlepszą i najbezpieczniejszą metodą zastosowania nowych leków lub nowego sposobu leczenia jest udział w zatwierdzonym badaniu klinicznym. Należy rozumieć, że nie wszyscy pacjenci nadają się do zastosowania każdej nowej metody leczniczej, ale jeśli jesteś zainteresowany wypróbowaniem nowego leczenia, powinieneś przedyskutować to z lekarzem lub pielęgniarką.

Próby kliniczne są zaplanowanymi badaniami angażującymi pacjentów, zorganizowanymi, aby testować nowy sposób terapii lub porównywać dwa różne typy obecnie dostępnego leczenia. Przeprowadzane są zgodnie ze ścisłym zestawem wytycznych nazywanym protokołem.

Wszyscy pacjenci zaangażowani w badanie są szczegółowo monitorowani. Informacje zebrane podczas trwania próby są łączone i analizowane przez przeszkolonych badaczy. Uzyskane wyniki pomagają w ustaleniu, która metoda leczenia jest najlepsza, a więc mogą przyczynić się do poprawy opieki nad pacjentami w przyszłości.

Wśród najlepiej rokujących nowych metod leczenia jest lek o nazwie Revlimid. Wyniki badań wykorzystujących Revlimid są bardzo pozytywne. Mimo że lek ten został zarejestrowany w 2007 roku, jest on obecnie dostępny tylko w próbach klinicznych. W Polsce Revlimid jest aktualnie praktycznie niedostępny z powodu wysokiej ceny leku oraz braku możliwości refundacji przez NFZ.

Inne nowe metody to: leczenie celowane i przeciwciała **monoklonalne**, które atakują komórki szpiczakowe, nie niszcząc przy tym komórek zdrowych; szczepionki, które zwiększają zdolność atakowania komórek szpiczakowych przez układ odpornościowy; oraz **radioterapia** celowana, której celem jest bezpośrednie zabicie poprzez napromieniowanie komórek szpiczakowych bez wpływu na resztę ciała.

Wiele nowych kombinacji leków jest już stosowana i była testowana w próbach klinicznych na szerokim spectrum choroby, jak np. CTD (cyklofosfamid, talidomid, deksametazon) i T-Dex (talidomid i deksametazon). Bada się także nowe kombinacje, włączające Velcade i Revlimid do obecnego standardowego leczenia.

W transplantologii badany jest nowy typ przeszczepu allogenicznego komórek pnia nazwany „miniprzyszczepem” (znany także jako allogeniczny przeszczep o zredukowanej intensywności kondycjonowania). Oczekiwane jest niższe ryzyko powikłań niż w standardowym przeszczepie allogenicznym.

Inną obecnie badaną techniką transplantacji jest przeszczep „tandemowy”. Polega on na przeprowadzeniu drugiego autologicznego przeszczepu tak szybko, jak tylko pacjent wyzdrowieje po pierwszym, ma to za zadanie zwiększyć poziom odpowiedzi i wydłużyć okres remisji.

Ponieważ metody te są dosyć nowe i nie zostały w pełni zbadane, powinny być stosowane tylko w ramach próby klinicznej i w szpitalu, który posiada zespół lekarzy doświadczonych w przeprowadzaniu transplantacji.

Niestety nie wszystkie nowe metody leczenia są lepsze niż standardowe i ważne jest, aby odbywały się próby kliniczne w celu testowania tych nowych metod.

Jeśli zostaniesz poproszony o wzięcie udziału w próbie klinicznej, nie musi to oznaczać, że będziesz testował zastosowanie nowej metody leczenia. Badania mogą sprawdzać nowe sposoby użycia obecnych metod leczenia. W niektórych szpitalach leczenie pacjentów z nowotworami w ramach prób klinicznych jest standardową procedurą.

Im więcej dowiadujemy się o tych eksperymentalnych metodach leczenia i ich roli, tym więcej wiemy o już stosowanych metodach leczenia. Jeśli zostanie udowodniona ich większa skuteczność i bezpieczeństwo, mogą one zastąpić kilka istniejących obecnie metod.

Żyjąc ze szpiczakiem

Informacja, że jest się chorym na szpiczaka, oddziałuje na każdego w inny sposób. Normalną reakcją z początku jest uczucie pokonania, beznadziejności i szoku. W tym momencie możesz nie zrozumieć wszystkich informacji, którymi zostajesz obsypywany, ale nie martw się - będziesz miał jeszcze wiele okazji, aby ponownie o wszystko zapytać.

Czasem możesz czuć, że panujesz nad swoimi uczuciami, a w innych chwilach silne emocje mogą Cię obezwładnić. Możesz czuć ogromny strach, gniew i frustrację. Są to normalne częste odczucia, będące naturalnym następstwem informacji o postawionej diagnozie.

Jednak zdobywanie większej ilości informacji na temat szpiczaka, jego terapii i życia po leczeniu, może pomóc Ci złagodzić te odczucia. Osoby z Twojego otoczenia mogą odczuwać to samo co Ty – więc oni także potrzebują wsparcia. Wspólna rozmowa z nimi na temat zaistniałej sytuacji oraz Waszych odczuć może pomóc przetrwać ciężkie chwile.

Wielu pacjentów doświadcza depresji i lęku na różnych etapach swojej choroby. Nawet pomimo ogólnie optymistycznego nastawienia, mogą przyjść chwile, kiedy będziesz się czuł przytłoczony. Możesz mieć wówczas problemy ze snem, możesz stać się drażliwy lub stracić zainteresowanie sprawami, którymi się do tej pory zajmowałeś.

Ważne jest, aby rozpoznać te objawy i przedyskutować je z lekarzem lub pielęgniarką. Powikłania psychologiczne można leczyć, gdy lekarz jest o nich poinformowany.

Wsparcie emocjonalne

Wsparcie emocjonalne jest ważne i pomaga żyć z chorobą. Pacjenci i członkowie ich rodzin bardzo łatwo zamykają się w sobie, czują się osamotnieni i często trudno jest im dyskutować o tak silnych emocjach, jak obawy czy lęki. Rozmowa z kimś, kto rozumie co się dzieje, może złagodzić to uczucie osamotnienia (izolacji).

Wiele osób uważa, że pielęgniarka jest dobrą osobą do takiej rozmowy. Jeżeli uważasz, że nie możesz sobie poradzić z emocjami, poproś lekarza, aby skierował Cię do psychologa lub kogoś innego, kto będzie w stanie pomóc.

Wszelkie grupy wsparcia wprowadzają nieformalną i komfortową atmosferę, dzięki czemu członkowie grupy mogą dzielić się doświadczeniami oraz informacjami. Wiele osób zakłada, że spotkania tego typu grup będzie wypełniać atmosfera rozgoryczenia i przygnębienia, ale zwykle tak nie jest. Zwykle grupy wsparcia stanowią ludzie, którzy sami stawiają czoła tym samym problemom co Ty.

Niektóre grupy wsparcia prowadzone są przez pacjentów i członków ich rodzin, inne przez pracowników opieki zdrowotnej lub profesjonalnych przewodników grup. Jeżeli w Twoim otoczeniu nie istnieje grupa zajmująca się problemami szpiczaka, to może istnieje grupa chorób nowotworowych (raka) lub hematologiczna, która spotyka się w Twojej okolicy.

Członkowie rodziny poprzez rozmowę i wysłuchanie mogą także zaoferować pewien rodzaj wsparcia. Bycie dobrym słuchaczem jest efektywnym sposobem wspierania, ponieważ pomaga złagodzić lęk. Bardzo trudno jest wczuć się w sytuację innej osoby, ale próba zrozumienia problemu i współczucie mogą pomóc. Doradcy pomogą Ci w rozpoznaniu uczuć i przezwyciężeniu złych doświadczeń w troskliwy i poufny sposób. Nie dają oni rad, ale pomagają w samodzielnym szukaniu rozwiązania problemów, którym stawiasz czoła.

W Twoim szpitalu może nie być poradni psychologicznej, ale Twój lekarz lub pielęgniarka powinni skontaktować Cię z profesjonalnie przygotowanym doradcą z okolicy. Możesz skontaktować się także z najbliższym Ośrodkiem Interwencji Kryzysowej, który możesz wyszukać na stronie internetowej <http://katalog.onet.pl/6939,osrodki-interwencji-kryzysowej,k.html>.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka organizuje regularnie regionalne spotkania informacyjne i integracyjne dla pacjentów ze szpiczakiem i ich rodzin, które dają możliwość spotkania się, oraz podzielenia się doświadczeniem z innymi pacjentami i opiekunami. Aby dowiedzieć się więcej na ten temat zajrzyj na stronę internetową Stowarzyszenia pod adres szpiczak.org.pl

Komunikacja z zespołem medycznym

Dobra komunikacja z Twoim zespołem medycznym będzie wymagała dużego zaufania oraz chęci współpracy. Powinieneś czuć się komfortowo, zadając lekarzom pytania i dyskutując na temat opcji leczenia. Obszerniejsza wiedza na temat szpiczaka oraz wad i zalet różnych metod leczenia może pomóc Ci w łatwiejszej z nimi komunikacji. Każda decyzja dotycząca leczenia powinna być podejmowana wspólnie.

Czasami lekarze i pielęgniarki zapominają, że pacjenci nie rozumieją ich medycznego języka. Jeżeli czegoś nie rozumiesz, powiedz im o tym „śmiało” i zdecydowanie! Lepiej, żeby coś zostało wytłumaczone dwa razy, niż gdybyś miał wrócić do domu zmieszany i zaniepokojony.

Pamiętaj, że lekarz może nie być w stanie odpowiedzieć na szczegółowe pytania dotyczące Twojej przyszłości. Na przykład zanim otrzymasz leczenie, możesz chcieć wiedzieć, czy będzie ono skuteczne. Twój lekarz może podać Ci średnie wyniki osiągnięte w tego typu leczeniu, ale mogą one być dla Ciebie zbyt ogólne.

Nasze rady:

- zapisuj swoje pytania i pokazuj je lekarzowi na początku konsultacji
- noś kartkę papieru przy sobie, aby móc zapisać pytania, gdy Ci się one nasuną
- informuj zawsze lekarza o tym, że bierzesz lekarstwa, które kupiłeś w aptece lub supermarkecie
- informuj lekarza, jeżeli pojawią się objawy uboczne

Pytania do Twojego lekarza / zespołu medycznego

Diagnoza

- jakie badania będę musiał przejść?
- kiedy otrzymam wyniki?
- czy powinienem być leczony?
- jak będzie najprawdopodobniej wyglądać moje leczenie?
- czy moje kości są dotknięte chorobą?
- czy moje nerki są dotknięte chorobą?
- kto będzie tą osobą w szpitalu, z którą mam się od teraz kontaktować?

Leczenie

- jakie są możliwe dla mnie metody leczenia?
- czy mogę dokonać wyboru metody leczenia?
- jaki jest cel tego leczenia?
- jak skuteczne było ono w przeszłości?
- co się stanie jeżeli zadecyduję, że nie poddam się temu leczeniu?
- czy to leczenie jest częścią badania klinicznego?
- jakie ma Pan / Pani oraz Państwa zespół doświadczenie w stosowaniu tej metody leczenia?
- w jaki sposób podawane są te leki i jak długo trwa leczenie?
- czy potrzebne są wizyty / pobyty w szpitalu?
- jak będę się czuł przed, podczas i po tym leczeniu?
- czy pojawią się skutki uboczne, kiedy mogą wystąpić i jak długo będą trwały?
- czy to leczenie wpłynie na moje szanse posiadania dzieci w przyszłości?

Po zakończeniu leczenia

- jak często powinienem mieć wizyty kontrolne i badania krwi?
- czy otrzymam inne leczenie, np. bisfosfoniany i leczenie podtrzymujące?
- skąd będę wiedział, że szpiczak powrócił?

Opiekunowie

Opiekunowie często potrzebują różnych informacji. Jeżeli jesteś opiekunem, będziesz chciał wiedzieć, co powinieneś robić dla pacjenta w momencie kiedy przechodzi on leczenie.

- czy pacjent wymaga hospitalizacji i na jak długo?
- czy pacjent będzie wymagał intensywnej opieki?
- jakiej jakości życia pacjent może oczekiwać?
- do kogo mam dzwonić w nagłych przypadkach?

Lista porad

- dowiedz się więcej na temat szpiczaka i jego leczenia – dostępnych jest wiele informacji w broszurze i internecie
- przytącz się do grupy wsparcia, pomoże Ci to nauczyć się rozmawiać o tym, jak się czujesz
- korzystaj z bezpłatnej infolinii onkologicznej 0 800 493 494
- dowiedz się od lekarza rodzinnego, lekarza szpitalnego lub pielęgniarki, z których usług mógłbyś skorzystać i jeżeli czegoś potrzebujesz, poproś o pomoc
- poproś o nazwisko i numer telefonu członka zespołu Twojego oddziału hematologicznego
- zwracaj uwagę Twojego lekarza na każde objawy uboczne
- opisuj objawy w prosty i właściwy sposób – nie umniejszaj ani nie wyolbrzymiaj ich
- bierz wszystkie leki jak przepisano – używaj pudełek z przegródkami na tabletki, co pomoże ci pamiętać co brać i kiedy
- spróbuj (jeśli jesteś pacjentem) pić trzy litry wody / płynu każdego dnia
- dbaj (jeśli jesteś opiekunem) o swoje własne zdrowie
- wygospodaruj sobie czas na odpoczynek
- rozpoznawaj objawy stresu i depresji (złe samopoczucie, zaburzenia snu, bóle głowy, utrata apetytu) i zwróć na nie uwagę swojego lekarza
- przyjmij za priorytet odpowiednią ilość snu

- spróbuj zrobić codziennie jedną rzecz, którą lubisz
- opiekunowie, poświęćcie codziennie część czasu dla siebie, spróbujcie, jeśli to możliwe, wyjść z domu
- myśl pozytywnie, lecz pozwól sobie na „gorszy dzień”
- prowadź dziennik objawów

Objaśnienia terminów medycznych

Alkilujące substancje, chemioterapeutyki takie jak melfalan lub cyklofosfamid. Określenie „alkilujące” odnosi się do sposobu, w jaki te substancje krzyżują DNA szpiczaka oraz blokują podział komórki.

Amyloidoza, sytuacja, w której łańcuchy lekkie szpiczaka (białka Bence Jones’a) są odkładane w tkance i narządach ciała. Częściej ma to miejsce w przypadku białek Bence Jones’a typu lambda niż kappa. U pacjentów z amyloidozą, lekkie łańcuchy białek zamiast zostać wydalone z organizmu przez nerki, łączą się z pewnymi tkankami, takimi jak tkanki serca, nerwów i nerek.

Anemia, obniżenie prawidłowej liczby czerwonych krwinek lub hemoglobiny, która jest w nich zawarta, zwykle poniżej poziomu 10 g/dl (prawidłowy poziom to 13-14 g/dl). Szpiczak blokuje produkcję czerwonych krwinek w szpiku kostnym, co powoduje krótki oddech, osłabienie i zmęczenie.

Antybiotyki, leki stosowane w leczeniu infekcji.

Antygenowy, mający właściwości antygenu. Antygeny są żywym składnikiem układu immunologicznego.

Aspiracja, proces usuwania płynu lub tkanki, lub jednego i drugiego z określonego obszaru.

Badanie kliniczne, próba badawcza dotycząca nowej metody leczenia z wykorzystaniem pacjentów. Każde z badań jest tak zaprojektowane, aby znaleźć lepszy sposób zapobiegania, diagnostyki lub leczenia nowotworów oraz aby znaleźć odpowiedź na pytania naukowe.

Beta 2 mikroglobulina (β2M), małe białko stwierdzane we krwi.

Wysoki jego poziom stwierdzany jest u pacjentów z aktywnym szpiczakiem. Niski lub prawidłowy poziom występuje u pacjentów z wczesnym szpiczakiem i / lub nieaktywną chorobą. Blisko 10% pacjentów ze szpiczakiem nie produkuje β2M. W przypadku tych pacjentów oznaczanie β2M nie może służyć do monitorowania choroby. W przypadku nawrotu, poziom β2M może wzrosnąć zanim wystąpią jakiegokolwiek zmiany w stężeniu patologicznego białka szpiczakowego. Dlatego też w 90% przypadków β2M jest bardzo użyteczny dla oceny aktywności choroby.

Białko Bence-Jones’a, białko szpiczakowe obecne w moczu. Ilość białka Bence-Jones’a wyrażona jest w gramach na 24 godziny. W normalnych warunkach niewielka ilość białka (< 0.1g/24 godz.) jest obecna w moczu, jednak są to raczej albuminy niż białko Bence-Jones’a. Obecność każdej ilości białka Bence-Jones’a jest nieprawidłowa.

Białka M (Paraproteina), przeciwciała lub ich części znajdują się w niespotykanie dużej ilości we krwi i moczu pacjentów ze szpiczakiem. Białko monoklonalne odpowiada ostrej części wykresu obrazującego elektroforezę białek, gdy białko M jest obecne. Synonimy terminu białka M to białko monoklonalne i białko szpiczakowe.

Biopsja, pobranie próbki tkanki do badania mikroskopowego w celu postawienia diagnozy.

Biopsja aspiracyjna szpiku kostnego, pobranie za pomocą igły próbki płynu i komórek ze szpiku kostnego w celu zbadania pod mikroskopem.

Biopsja szpiku kostnego, pobranie za pomocą igły próbki tkanki z kości. Komórki sprawdza się, czy nie są nowotworowe. Jeżeli stwierdzi się nowotworowe komórki plazmatyczne, patolog określa jak dużo szpiku kostnego jest dotknięte procesem chorobowym. Biopsja szpiku kostnego jest zwykle przeprowadzona w tym samym czasie, co aspiracja szpiku kostnego.

Bisfosfoniany, rodzaj leku, który łączy się z powierzchnią kości w

miejscu gdzie ulega ona resorpcji (lub zniszczeniu) i chroni ją przed aktywnością osteoklastów. W skład tej grupy wchodzi: kłodronian, pamidronian i zoledronian. W szpiczaku są stosowane w leczeniu choroby kości oraz wysokiego poziomu wapnia we krwi (hiperkalcemii).

Cewnik, rurka, którą wprowadza się do naczynia krwionośnego w celu zapewnienia drogi podania leków lub substancji odżywczych. Żyłny cewnik centralny jest specjalnym systemem rurek, który wprowadzany jest chirurgicznie do dużej żyły blisko serca i wyprowadzany z klatki piersiowej lub brzucha. Cewnik pozwala na podawanie leków, płynów i preparatów krwiopochodnych oraz na pobieranie próbek krwi.

Chemioterapia, sposób leczenia nowotworów lekami, które niszczą szybko dzielące się komórki.

Choroba przeszczep przeciw gospodarzowi (GvHD), reakcja podanego szpiku kostnego przeciwko własnym tkankom pacjenta.

Chromosom, pasmo DNA i białek w jądrze komórki. Chromosomy zawierają geny i ich funkcją jest przekazywanie informacji genetycznej. Prawidłowo, komórki ludzkie zawierają 46 chromosomów.

Cytokina, substancja produkowana przez komórki układu odpornościowego, która stymuluje wzrost / aktywność szczególnego rodzaju komórek. Cytokiny są produkowane lokalnie (np. w szpiku kostnym) i krążą we krwi.

Deksametazon, silny steryd stosowany samodzielnie lub wraz z innymi lekami.

Dializa, w sytuacji gdy nerki pacjenta są niezdolne do filtrowania krwi, jest ona oczyszczana poprzez przejście przez urządzenie dializujące.

DNA, lub kwas dezoksyrybonukleinowy, jest dziedzicznym materiałem u ludzi i wszystkich innych organizmów.

Elektroforeza, test laboratoryjny, w którym cząsteczki surowicy pacjenta (krew) lub moczu są rozdzielane zgodnie z ich rozmiarem i ładunkiem elektrycznym. Dla pacjentów ze szpiczakiem elektroforeza krwi lub moczu pozwala zarówno na obliczenie ilości

białka szpiczakowego (białko M), jak również na identyfikację specyficznego szczytu (piku) białka M charakterystycznego dla każdego pacjenta. Elektroforeza jest narzędziem wykorzystywanym zarówno do diagnostyki jak i w celu monitorowania.

Erytrocyty, czerwone krwinki (z ang. RBCs). Czerwone krwinki przenoszą tlen związany z hemoglobiną do komórek ciała oraz odbierają od nich dwutlenek węgla.

Erytropoetyna (EPO), hormon produkowany przez nerki. Pacjent ze szpiczakiem i uszkodzonymi nerkami nie produkuje wystarczającej ilości erytropoetyny, co umożliwia rozwój anemii. Pomocne mogą być wstrzyknięcia erytropoetyny syntetycznej. Transfuzja krwi jest inną alternatywą, szczególnie w nagłych przypadkach. Syntetyczna erytropoetyna jest stosowana profilaktycznie przed chemioterapią oraz jako leczenie wspomagające po zakończeniu chemioterapii, w celu uniknięcia anemii.

Hiperkalcemia, wyższy niż prawidłowy poziom wapnia we krwi. Sytuacja ta może spowodować objawy, takie jak: utrata apetytu, nudności, pragnienie, zmęczenie, osłabienie mięśni, niepokój i zaburzenia poznawcze. Często u pacjentów ze szpiczakiem i zwykle spowodowana uszkodzeniem kości i uwolnieniem wapnia do krwi. Często związana z dysfunkcją nerek, ponieważ wapń może być dla nich toksyczny. Z tego powodu hiperkalcemia jest zwykle leczona priorytetowo poprzez podawanie płynów drogą dożylną, razem z lekami zmniejszającymi niszczenie kości, łącznie z bezpośrednim leczeniem szpiczaka.

Ilość komórek krwi (morfologia), ilość czerwonych krwinek, białych krwinek i płytek w próbce krwi.

Interferon, jest to naturalnie produkowany hormon (cytokina) wydzielany przez organizm w odpowiedzi na infekcję lub chorobę, która stymuluje wzrost pewnych komórek krwi walczących z chorobą w obrębie układu odpornościowego. Interferon może być sztucznie produkowany poprzez techniki inżynierii genetycznej i wykorzystany jako forma immunoterapii, przede wszystkim w fazie utrzymania (plateau) poprzez blokowanie każdej ponownej próby wzrostu szpiczaka; w ten sposób opóźnia i zapobiega nawrotowi.

Komórki krwi (krwinki), małe struktury produkowane w szpiku kostnym, składają się na nie czerwone krwinki, białe krwinki i płytki krwi.

Komórki plazmatyczne, specjalne komórki krwi, które produkują przeciwciała. Są komórkami nowotworowymi w szpiczaku. Prawidłowe komórki plazmatyczne produkują przeciwciała w celu walki z infekcją. W szpiczaku, nowotworowe komórki plazmatyczne produkują dużą ilość nieprawidłowych przeciwciał, które utraciły zdolność walki z infekcjami. To nieprawidłowe białko to inaczej białko monoklonalne lub białko M. Komórki plazmatyczne produkują także substancje chemiczne, które mogą uszkadzać narządy i tkanki (np. anemia, uszkodzenie nerek i uszkodzenie nerwów).

Komórki pnia (macierzyste), niedojrzałe komórki, z których rozwijają się wszystkie komórki krwi. Prawidłowe komórki pnia dają wzrost prawidłowych składników krwi jak czerwone krwinki, białe krwinki i płytki. Komórki pnia w normalnych warunkach znajdują się w szpiku kostnym i mogą być zebrane w celu wykonania przeszczepu.

Kreatynina, substancja chemiczna w normalnych warunkach wydalana przez nerki. Jeżeli nerki są uszkodzone to stężenie kreatyniny w surowicy krwi wrasta. Badanie stężenia kreatyniny w surowicy krwi jest wykorzystywane w celu oceny funkcji nerek.

Leukocyty, komórki, które pomagają organizmowi walczyć z infekcjami i innymi chorobami. Nazywane są także białymi krwinkami (z ang. WBCs).

Limfocyty, białe krwinki, które zwalczają infekcje i chorobę.

Makroglobulinemia Waldenströma, rzadki rodzaj chłoniaka, który atakuje komórki surowicy krwi. Produkowana jest nadmierna ilość białka IgM. Nie jest typem szpiczaka.

MGUS, monoklonalna gammopatia o niezidentyfikowanym znaczeniu – z ang. MGUS – jest chorobą przednowotworową, charakteryzującą się akumulacją komórek plazmatycznych w szpiku kostnym i obecnością typowego białka monoklonalnego w elektroforezie. Cechą odróżniającą ją od szpiczaka jest brak uszkodzeń narządowych. Oznacza to, że nie występują ogniska lityczne kości, nie ma uszkodzenia nerek ani anemii. Ryzyko przejścia od

MGUS do aktywnego szpiczaka jest bardzo małe, na poziomie 1% na rok obserwacji.

Monoklonalny, klon lub duplikat pojedynczej komórki. Szpiczak rozwija się z pojedynczej złośliwej komórki plazmatycznej (monoklonalnie). Rodzaj białka produkowany przez komórki szpiczakowe jest także monoklonalny; raczej w formie pojedynczej niż wiele form (poliklonalny). Ważnym praktycznym aspektem białka monoklonalnego jest to, że w badaniu elektroforezy w surowicy przedstawia się ono jako ostry szczyt (szczyt M).

Obrazowanie tomografii komputerowej (TK), badanie wykorzystujące skomputeryzowane promienie rentgenowskie, aby utworzyć trójwymiarowe obrazy organów i struktur we wnętrzu ciała, wykorzystywane w celu wykrywania małych obszarów uszkodzenia kości lub zajęcia tkanek miękkich.

Obszary lityczne (lizy), uszkodzone obszary kości, które widoczne są jako ciemne plamy na zdjęciach RTG, gdy odpowiednia ilość zdrowej kości z jednej okolicy zostanie zniszczona. Ogniska lityczne wyglądają jak dziury w kości i są dowodem na to, że kość jest osłabiona.

Ognisko uszkodzenia, obszar nieprawidłowych zmian w obrębie tkanki. Grudka lub ropień mogą być spowodowane poprzez uraz lub chorobę taką jak nowotwór. W szpiczaku ognisko uszkodzenia może odpowiadać plazmocytomie lub dziurze w kości – ognisko lityczne (lizy).

Osocze (plazma), płynna część krwi, w której są zawieszone krwinki czerwone, krwinki białe i płytki.

Osteoblast, komórki tworzące kość.

Osteoklast, komórki znajdujące się na połączeniu pomiędzy szpikiem kostnym i kością, które resorbują lub uszkadzają tkankę kostną. W szpiczaku osteoklasty są nadmiernie stymulowane, gdy aktywność osteoblastów jest zablokowana. Kombinacja przyspieszenia fazy resorpcji i zablokowanie tworzenia nowej kości powoduje tworzenie się ognisk litycznych.

Osteonekroza szczęki (ONJ), sytuacja, w której kości szczęk nie goją się właściwie, powodując czasem bolesne komplikacje.

Plazmocytoma, zbiór szpiczakowych komórek plazmatycznych zlokalizowany w szpiku kostnym, tkankach miękkich lub kościach raczej pojedynczo niż w rozsiany sposób.

Plazmafereza, proces usuwania pewnych białek z krwi. Plazmafereza może być wykorzystywana do usuwania nadmiaru przeciwciał z krwi pacjentów ze szpiczakiem mnogim.

Przeciwciało, białko produkowane przez pewne białe krwinki (komórki plazmatyczne) w celu walki z infekcją i chorobami związanymi z obecnością antygenów, takich jak bakterie, wirusy, toksyny lub guzy. Każde przeciwciało może łączyć się tylko ze specyficznym antygenem. Celem takiego połączenia jest pomoc w zniszczeniu antygeny. Przeciwciała mogą działać na różne sposoby, co jest zależne od natury antygeny. Niektóre przeciwciała unieczynnijają antygeny w sposób bezpośredni. Inne sprawiają, że antygen staje się bardziej podatny na zniszczenie przez inne białe krwinki.

Przeszczep miniallogeniczny, typ przeszczepu allogenicznego, który wykorzystuje niższe dawki chemioterapii niż standardowy przeszczep allogeniczny i dzięki temu unika części objawów ubocznych i ryzyka związanego z wysokodawkową chemioterapią.

Radioterapia, leczenie za pomocą promieniowania rentgenowskiego, promieniowania gamma lub elektronów, w celu uszkodzenia lub zabicia komórek nowotworowych. Napromieniowanie może być przeprowadzone z zewnątrz organizmu (napromienianie zewnętrzne) lub pochodzić z materiałów radioaktywnych, które są umieszczone bezpośrednio w guzie (napromienianie implantowane).

Revlimid (znany także jako lenalidomid), chemicznie podobny do talidomidu. Revlimid jest lekiem modulującym (z ang. IMiD), który działa poprzez modyfikację systemu odpornościowego. Dokładny sposób działania leków immunomodulujących nie jest jeszcze całkowicie zrozumiały, ale podobnie jak w przypadku talidomidu, uważa się, że mają one wielorakie mechanizmy działania.

Szpik kostny, miękka, gąbczasta tkanka w środku kości, która produkuje białe krwinki, czerwone krwinki i płytki.

Świadoma zgoda, proces, w którym wymaga się, aby lekarz przekazał pacjentowi wystarczającą ilość informacji na temat proponowanej procedury, tak aby ten był w stanie podjąć świadomą decyzję o podjęciu lub zaniechaniu leczenia. Lekarz musi dodatkowo wyjaśnić wszystkie procedury, zwracając uwagę na potencjalne ryzyka, korzyści, rozwiązania alternatywne oraz związane z leczeniem koszty.

Talidomid, względnie nowa metoda leczenia, uchodząca za skuteczną w leczeniu szpiczaka. Talidomid był stosowany i badany we wszystkich stopniach szpiczaka. Jego przepisanie jest związane z podjęciem ryzyka.

Velcade (znany także jako bortezomib), pierwszy z nowego typu leków przeciwnowotworowych nazywanych inhibitorami proteosomu. Proteosom jest dużą strukturą we wnętrzu wszystkich komórek, które odpowiadają za wzrost i funkcje komórki. Sposób działania polega na zniszczeniu wielu różnych białek kontrolujących cykl życiowy komórki. Velcade działa poprzez blokowanie proteosomów, co może prowadzić do spowolnienia wzrostu komórki lub jej śmierci.

Wolno rozwijający się szpiczak, w tej sytuacji występuje minimalne uszkodzenie narządów końcowych, lecz poziom komórek plazmatycznych w szpiku kostnym i poziom paraproteiny nie jest stabilny i jest związany z wolną progresją w kierunku szpiczaka. Zwykle leczenie jest wstrzymywane do czasu, aż nie pojawią się ewidentne dowody na rozwój choroby.

Wolny lekki łańcuch, porcja monoklonalnego białka o lekkiej masie cząsteczkowej, którą można zmierzyć za pomocą czułego zestawu, testu Freelite™.

Dodatek 1: Testy i badania

Badanie	Cel
Badanie kości	Aby ocenić obecność, ciężkość i lokalizację każdego obszaru uszkodzonej kości.
Badania RTG	Badanie RTG jest ciągle standardem w poszukiwaniu miejsca uszkodzenia kości. Całkowity przegląd układu kostnego opiera się na serii zdjęć RTG potrzebnych do wykazania ubytku i cieniżenia kości (osteoporoza lub osteopenia spowodowane zniszczeniem kości przez szpiczaka), ognisk litycznych i każdych złamań i zwichnięć kości.
MRI – obrazowanie magnetycznego rezonansu	Wykorzystywane gdy wyniki RTG są negatywne lub w celu uzyskania bardziej szczegółowego obrazu w szczególności w takich obszarach jak rdzeń i / lub mózg. Może wykazać obecność i rozmieszczenie choroby w obrębie szpiku kostnego tam gdzie zdjęcie RTG nie wykazało uszkodzenia kości. Może także wykazać chorobę poza kośćmi, która może uciskać na nerwy i / lub rdzeń kręgowy.
TK – badanie tomografii komputerowej	Wykorzystywane gdy wyniki RTG są negatywne i / lub dla bardziej szczegółowego obrazowania szczegółowych obszarów. Jest szczególnie użyteczne do szczegółowej oceny małych obszarów z możliwym uszkodzeniem kości lub ucisku na nerw.
Badania izotopowe	Rutynowe badanie obrazowe wykorzystywane w innych chorobach nowotworowych. Nieprzydatne w szpiczaku i nie powinny być wykonywane.
Obrazowanie całego ciała metodą FDG / PET	Znacznie bardziej czuła technika obrazowania całego ciała, obecnie stosowana w badaniach klinicznych . Wstępne wyniki sugerują przydatność do monitorowania choroby szczególnie w przypadku choroby niewydzielniczej.
Badanie gęstości kości	Użyteczne w ocenie ciężkości rozsianej utraty kości w szpiczaku i seryjnym pomiarze poprawy po leczeniu bisfosfonianami.

Badanie	Cel
Badania krwi	
1. Całkowita ilość krwinek	- aby ocenić obecność / ciężkość anemii - aby stwierdzić niski poziom białych krwinek - aby stwierdzić niski poziom płytek
2. Mocznik i elektrolity	szczególnie ważne w ocenie funkcji nerek i poziomu wapnia
3. Specjalne badania białek - elektroforeza białek surowicy krwi - immunofiksacja - test Freelite™	Przedstawia obecność monoklonalnych białek szpiczaka (paraprotein). - aby zmierzyć poziom nieprawidłowych białek szpiczaka jak i prawidłowy poziom albumin - przedstawia typ białka szpiczakowego (np. ciężki łańcuch [G, A, D lub E] lekki łańcuch, Kappa [k]. Lambda [y]) - może być używany do pomiaru liczby lekkich łańcuchów kappa i lambda jeżeli w SPEP nie stwierdzono nieprawidłowości.
Badanie moczu	
Specjalne badanie białek podobnie jak powyżej w surowicy krwi: - elektroforeza białek w moczu (UPEP) - immunofiksacja - test Freelite™	Przedstawia obecność, ilość i typ nieprawidłowych białek szpiczakowych w moczu (Bence Jones'a).
Biopsja szpiku kostnego	Jest to pojedyncze kluczowe badanie wykazujące odsetek komórek szpiczakowych w szpiku kostnym W I stopniu choroby lub dla pojedynczego plazmocytomu, przeprowadzana jest bezpośrednia biopsja masy guza.
Testy specjalne Mogą być wykonywane do oceny prognozy (np.: badanie chromosomów, typowanie immunologiczne, barwienie w kierunku amyloidozy).	Analiza chromosomów (badanie cytogenetyczne) może wykazać złe lub dobre cechy chromosomów poprzez wykorzystanie metody bezpośredniej i/lub analizy typu FISH.

Dodatek 2: Badania krwi

Badania krwi	Nazwa testu	Wart. prawidłowe	Jednostki	Opis
Pełne badanie krwi	Ilość białych krwinek	4.0 – 11.0	x 10 A 9/l	Niska ilość osłabia zdolność do walki z infekcją.
	Ilość czerwonych krwinek (mężczyźni)	4.5 – 6.5	x 10 A 12/l	Niska liczba to anemia powodująca zmęczenie.
	Ilość czerwonych krwinek (kobiety)	3.9 – 5.6	x 10 A 12/l	Niska liczba to anemia powodująca zmęczenie.
	Hemoglobina (mężczyźni)	13.5 – 18.0	g/dl	Niskie stężenie hemoglobiny to także anemia powodująca zmęczenie.
	Hemoglobina (kobiety)	11.5 – 16.0	g/dl	Niskie stężenie hemoglobiny to także anemia powodująca zmęczenie.
	Płytki	150 – 400	x 10 A 9/l	Niska liczba powoduje łatwiejsze siniaczenie i krwawienie.
Mocznik, elektrolity i kreatynina	Mocznik	2.5 – 6.7	Mmol/l	Ocenia funkcję nerek.
	Kreatynina	70 – 150	umol/l	Ocenia funkcję nerek.
	Całkowity poziom wapnia	2.12 – 2.65	mmol/l	Wzrasta w szpiczakowej chorobie kości.
Białka	Albuminy	35 – 50	g/l	Często obniżone ze względu na obecność paraprotein.
	Białko całkowite	60 – 80	g/l	Często podwyższone ze względu na ilość paraprotein.
	Paraproteiny	0	g/l	Nieprawidłowe białko spotykane w nielicznych przypadkach jak szpiczak.

* Podano przeciętne zakresy normy, lecz każde laboratorium posiada własne wartości 'zakresu normy'.

Wyjaśnienie jednostek	
g/dl	ile gramów znajduje się w jednym decylitrze (jedna dziesiąta litra) krwi
g/l	ile gramów znajduje się w litrze krwi
x 109/l	ile miliardów komórek znajduje się w litrze krwi
x 1012/l	ile bilionów komórek znajduje się w litrze krwi
mmol/l	ile tysięcznych mola** znajduje się w litrze krwi
umol/l	ile milionowych części mola** znajduje się w litrze krwi
**mol	standardowa metoda pomiaru ilości każdego związku chemicznego

Prosimy zwrócić uwagę na to, że lekarz nie pobiera litra krwi, aby wykonać te badania, pobiera tylko małą próbkę (kilka mililitrów) i następnie mnoży wyniki.

Dodatek 3: System stopniowania

System Stopniowania wg Durie i Salmon	
Kryteria	mierzona masa komórek szpiczakowych (komórki x 10 ¹² /m ²)
Stopień I (niska masa komórek)	< 0.6
spełnia wszystkie poniższe kryteria: - wartość hemoglobiny > 10.0 g/dl - wartość wapnia w surowicy prawidłowa lub < 2.60 mmol/l - RTG kości, prawidłowa struktura kości (skala 0) lub tylko pojedynczy plazmocytom kości - niski poziom produkcji składnika M, wartość IgG < 50 g/l, wartość IgA < 30 g/l, elektroforeza w moczu lekkiego łańcucha składowej M < 4 g/24 godz	
Stopień II (pośrednia masa komórek)	0.6 – 1.2
nie spełnia kryteriów ani stopnia I ani stopnia III	
Stopień III (wysoka masa komórek)	> 1.2
spełnione jedno lub więcej z poniższych: - wartość hemoglobiny < 8.5 g/dl - wartość wapnia w surowicy > 3.00 mmol/l - zaawansowane ogniska lityczne kości (skala 3) - wysoka produkcja składnika M, wartość IgG > 70 g/l, wartość IgA > 50 g/l - elektroforeza w moczu lekkiego łańcucha składowej M > 12 g/24 godz. Podtypy (albo a albo b) a) względnie prawidłowa funkcja nerek (wartość kreatyniny w surowicy krwi < 170 umol/l) b) nieprawidłowa funkcja nerek w mg/dl (wartość kreatyniny w surowicy = 170 umol/l)	

Międzynarodowy System Stopniowania (ISS)		
B2M = beta 2 mikroglobulina w surowicy w mg/dl		
ALB = albuminy surowicy w g/dl		
Stopień I	B2M ALB	< 3.5 > 3.5
Stopień II	B2M ALB lub B2M	< 3.5 < 3.5 3.5-5.5
Stopień III	B2M	> 5.5

Myeloma Euronet — informacje

Myeloma Euronet, sieciowa organizacja charytatywna grup wsparcia chorych na szpiczaka mnogiego, jest europejską inicjatywą dedykowaną podnoszeniu świadomości w społeczeństwie na temat szpiczaka mnogiego, coraz powszechniejszej formie choroby nowotworowej szpiku kostnego. Myeloma Euronet stara się także dostarczać informacje o diagnostyce, leczeniu i opiece nad osobami żyjącymi ze szpiczakiem, jak również wspierać ich rodziny i osoby bliskie.

Organizacja Myeloma Euronet rozpoczęła działalność na 10-tym kongresie Europejskiego Towarzystwa Hematologicznego (EHA, European Hematology Association) w Sztokholmie dnia 3 czerwca 2005 roku.

Celami Myeloma Euronet są:

- Szerzenie świadomości w społeczeństwie na temat szpiczaka mnogiego w Europie.
- Budowanie partnerstwa pomiędzy członkami Myeloma Euronet, celem wymiany doświadczeń oraz lepszego zrozumienia.
- Dostarczanie informacji o optymalnym leczeniu, diagnostyce, opiece i wspieraniu pacjentów chorujących na szpiczaka i ich rodzin.
- Popieranie rozwoju nowych grup wsparcia pacjentów w całej Europie, szczególnie w miastach i krajach, w których nie zostały jeszcze założone.
- Reprezentowanie interesów ludzi chorych na szpiczaka mnogiego przed urzędnikami określającymi politykę zdrowotną Unii Europejskiej, jako niezależna organizacja, jak i jako część Europejskie Stowarzyszenie Pacjentów Dotkniętych Chorobą Nowotworową, a także dzielenie się najlepszymi praktykami w kształtowaniu odpowiedniej polityki na szczeblu narodowym.

Myeloma Euronet jest międzynarodowym stowarzyszeniem typu non-profit (Association Internationale sans but lucratif, AISBL) zarejestrowanym w Belgii pod adresem

rue de Dampremy, 67/32

B-6000 Charleroi

Belgia Numer rejestracyjny: 883.729.287

Sekretariat organizacji Myeloma Euronet znajduje się w Berlinie w Niemczech.

Myeloma Euronet należy do Europejskiej Koalicji Pacjentów z Chorobami Nowotworowymi (ECPC) oraz do Europejskiej Organizacji ds. Rzadkich Chorób (Eurordis).

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka – informacje

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka to organizacja pozarządowa zrzeszająca pacjentów chorych na szpiczaka oraz ich bliskich i przyjaciół.

Stowarzyszenie istnieje od 2005 roku i obejmuje swoim działaniem cały kraj.

To jedyna w Polsce organizacja, której priorytetem jest pomoc chorym i reprezentowanie ich interesów na forum działań w kierunku poprawy standardów życia i leczenia pacjentów ze szpiczakiem.

Główne cele statutowe Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym na Szpiczaka to:

1. Niesienie pomocy osobom chorym na szpiczaka mnogiego i inne nowotwory hematologiczne oraz ich rodzinom.
2. Reprezentowanie interesów osób chorych na szpiczaka mnogiego i inne nowotwory hematologiczne oraz ich rodzin, obrona ich praw i wolności, a także koordynacja działań w tym zakresie.

3. Tworzenie warunków dla pełnego i aktywnego udziału osób chorych na szpiczaka mnogiego i inne nowotwory hematologiczne w życiu społecznym.
4. Dbanie o rozwój Stowarzyszenia poprzez wzrost liczby jego członków i skuteczność jego działania.
5. Integracja chorych oraz ich najbliższego otoczenia.
6. Starania o ciągłe podnoszenie standardów leczenia szpiczaka mnogiego w Polsce.
7. Podnoszenie świadomości społecznej o istnieniu szpiczaka mnogiego.

Adres siedziby:

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka

ul. Kołobrzeska 50 p. 9

10-434 Olsztyn

Tel./Fax: + 48 89 534 25 90

szpiczak@szpiczak.org.pl

www.szpiczak.org.pl

Myeloma Euronet oraz Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka

składa gorące podziękowania dla:
Eric'a Low
oraz jego zespołu **Myeloma UK**

za przyznanie nam prawa do wykorzystania broszury
"Szpiczak – najważniejsze informacje"
jako wzoru do opracowania niniejszego przewodnika.



MYELOMA
EURONET

