Czerwienica prawdziwa

Informacje dla pacjentów i rodziny

AOP HEALTH

Spis treści

Wprowadzenie 4

1. Czym jest czerwienica prawdziwa (PV)? 8
2. Jakie objawy i powikłania mogą wystąpić? 16
3. Jak diagnozuje się czerwienicę prawdziwą? 26
4. Jak leczy się czerwienicę prawdziwą? 30
5. Podsumowanie 44
6. Doświadczenia z czerwienicą prawdziwą: perspektywa pacjenta 46

Notatki 52

Wprowadzenie

Szanowny Pacjencie! Szanowny Członku Rodziny!

Czerwienica prawdziwa, w skrócie PV, jest rzadką chorobą, o której najprawdopodobniej nie słyszałeś przed diagnozą.

Dzięki niniejszej broszurze lepiej zrozumiesz swoją chorobę i leczenie, a także dowiesz się, jak żyć z PV w możliwie najlepszy sposób. Broszura jest jedynie rodzajem przewodnika i nie zastępuje rozmowy z lekarzem. Im bardziej otwarcie porozmawiasz z zespołem terapeutycznym o swoim samopoczuciu, tym łatwiej będzie dostosować leczenie do twoich indywidualnych potrzeb. W przypadku dalszych pytań o chorobę lub leczenie skontaktuj się z lekarzem, który z przyjemnością udzieli ci dodatkowych porad i wsparcia.

PV ma wiele twarzy

Szanowny Pacjencie! Szanowna Rodzino Pacjenta!

Diagnoza czerwienica prawdziwa jest dla wielu pacjentów i ich rodzin wstrząsem. Jest to przecież choroba nowotworowa, a nowotwór to poważna sprawa. Taka informacja obarczona jest wysokim lękiem i niepewnością.
Co się ze mną stanie i jaka będzie moja przyszłość?

Dlatego, chcę na wstępie poniższego informatora dostarczyć Państwu kilku istotnych informacji. Faktem jest, że czerwienica prawdziwa jest chorobą nowotworową. Ma charakter przewlekły i należy do tzw. nowotworów mieloproliferacyjnych i chorób rzadkich. To poważna choroba mogąca doprowadzić do niekorzystnego finału. Jednak, gdy się ją dobrze leczy i dba, żeby nie pojawiły się powikłania, to można osiągnąć przeżycie, które jest zbliżone do tego w zdrowej populacji. Mamy obecnie do dyspozycji bardzo skuteczne metody leczenia, dlatego warto skontaktować się ze specjalistą, poddać się leczeniu i fachowej opiece medycznej.

Dodatkowo w celu dostarczenia większej wiedzy oddajemy w Państwa ręce broszurę dla pacjentów i ich rodzin, aby zmniejszyć niepokój związany z diagnozą oraz dostarczyć praktycznych informacji dotyczących życia z czerwienicą prawdziwą.

Mamy nadzieję, że w ten sposób ułatwimy zrozumienie tej jednostki chorobowej i przybliżymy możliwość powrotu do normalnego życia.

Prof. dr hab. n. med. Tomasz Sacha
Kierownik Katedry i Kliniki Collegium Medicum Uniwersytetu Jagiellońskiego

PV ma wiele twarzy

1. Czym jest czerwienica prawdziwa (PV)?

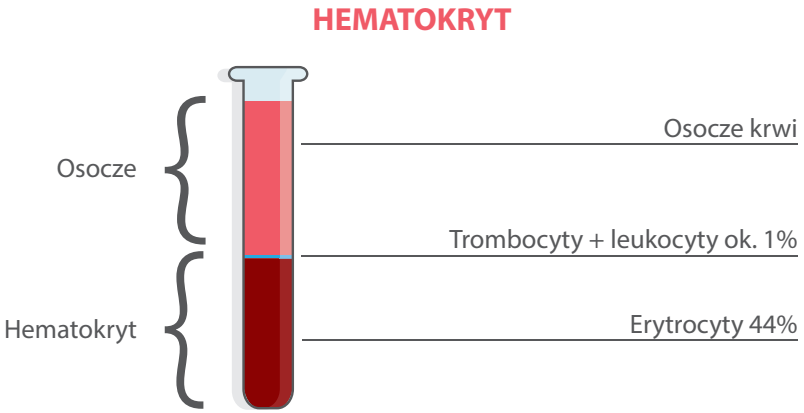
Czerwienica prawdziwa (PV) jest przewlekłą chorobą komórek wytwarzających krew (krwiotwórczych) w szpiku kostnym. Powoduje ona nadmierną produkcję krwinek, a w szczególności krwinek czerwonych (erytrocytów). Może jednak obejmować także wzrost liczby krwinek białych (leukocytów) i płytek krwi (trombocytów). Zwiększona produkcja krwinek podnosi stężenie stałych składników we krwi, w wyniku czego staje się ona bardziej lepka. Ponieważ większość różnych krwinek to erytrocyty, stanowiące 99% całkowitej objętości komórek krwi, mają one największy wpływ na właściwości przepływu krwi.

Hematokryt – kluczowy wskaźnik choroby

Procentowy stosunek stałych i płynnych składników krwi wskazuje poziom hematokrytu (Hct). Wartość hematokrytu równa 45 oznacza, że krwinki stanowią 45% całkowitej objętości krwi. Ponieważ krwinki czerwone zawierają czerwony barwnik krwi (hemoglobinę, Hb), który wiąże się z tlenem – w ten sposób umożliwiając jego transport – odnotowuje się również podwyższone stężenie hemoglobiny we krwi, gdy odsetek krwinek czerwonych jest wyższy. Dane z badań wykazały, że zmniejszenie hematokrytu do wartości poniżej 45% prowadzi do istotnego zmniejszenia ryzyka zakrzepicy i znaczącej poprawy wskaźników przeżycia.

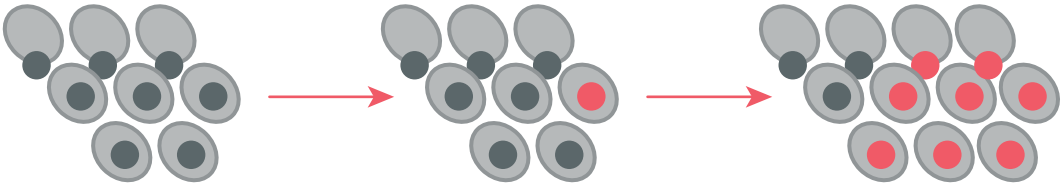
Zagrożenia związane z chorobą

Gdy krew staje się bardziej lepka z powodu wysokiej liczby krwinek czerwonych, wzrasta ryzyko zaburzeń krążenia i niedrożności naczyń. O zakrzepicy mówimy, gdy taki zakrzep miejscowo blokuje naczynie krwionośne, a o zatorowości – gdy zakrzep się przemieszcza, np. w kierunku serca lub mózgu, powodując ryzyko zawału serca lub udaru mózgu. *Zob. strona 12.*



Wartość hematokrytu równa 45 oznacza, że krwinki stanowią 45% całkowitej objętości krwi.

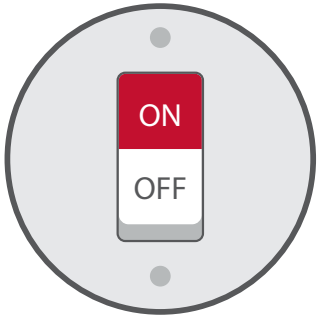
ROZWÓJ PV



Krwiotwórcze komórki macierzyste w szpiku kostnym

Losowa mutacja (mutacja kinazy Janusa 2, JAK2) w materiale genetycznym komórki macierzystej

Nadmierne namnażanie się zmutowanej komórki macierzystej



Prof. dr Wolf:

„Cząsteczka JAK2 odgrywa ważną rolę w przekazywaniu sygnałów w krwiotwórczych komórkach szpiku kostnego. Działa jak przełącznik światła. Po jego włączeniu komórka jest stymulowana do wzrostu i podziału. Jeśli przełącznik jest wyłączony, nie ma bodźca do wzrostu. Zmiana genetyczna w tej cząsteczce, tj. mutacja JAK2, powoduje, że przełącznik pozostaje stale włączony, co umożliwia komórkom niekontrolowane namnażanie się.“

PV – nowotwór krwi

Biorąc pod uwagę mutację komórek macierzystych, Światowa Organizacja Zdrowia (WHO) klasyfikuje PV jako nowotwór krwi (nowotwór mieloproliferacyjny). Nie jest to agresywna postać nowotworu, lecz choroba przewlekła.

Poza PV do kategorii nowotworów mieloproliferacyjnych należą inne przewlekłe choroby krwi, w przebiegu których dochodzi do zwiększonego tworzenia się komórek. Są to np. nadpłytkowość samoistna, w której dochodzi do nadmiernego wytwarzania przede wszystkim płytek krwi, oraz pierwotne włóknienie szpiku (mielofibroza), w przypadku którego krwiotwórcze komórki szpiku kostnego są stopniowo zastępowane przez komórki tkanki łącznej. Te trzy choroby mają wiele wspólnych cech, jeśli chodzi o sposób rozwoju, a we wczesnych stadiach nie zawsze są łatwe do odróżnienia.

PV różni się od innych chorób nowotworowych krwi tym, że jej progresja nie jest agresywna, ale przewlekła. Przy prawidłowym i konsekwentnym leczeniu można osiągnąć przeżycie porównywalne ze zdrową populacją

PV jest bardzo rzadko przekazywana dzieciom przez rodziców. Zmiany genetyczne w komórkach szpiku kostnego pojawiają się spontanicznie i przypadkowo w ciągu życia pacjenta, czyli jest to choroba nabyta. PV może wystąpić w każdym wieku, choć najczęściej obserwuje się ją między 50. a 70. rokiem życia. Nie są znane żadne szczególne czynniki ryzyka rozwoju choroby. W większości przypadków postępuje ona powoli, a oczekiwana długość życia jest tylko nieznacznie skrócona pod warunkiem ścisłego monitorowania choroby i stosowania odpowiedniego leczenia.

Czerwienica prawdziwa: fakty

- Rzadki nowotwór krwi
- Na ogół występuje u osób powyżej 50. roku życia
- Zwiększona produkcja krwinek, głównie krwinek czerwonych, ale też krwinek białych i płytek krwi
- Przyczyna: zmiany genetyczne (głównie mutacja JAK2) w komórkach krwiotwórczych w szpiku kostnym, występujące samoistnie w ciągu życia pacjenta
- Konsekwencja: wzrost stężenia stałych składników krwi, tj. wzrost hematokrytu i zwiększenie lepkości krwi
- Możliwe powikłania: zaburzenia krążenia, zakrzepica, zatorowość, zawał serca i udar mózgu

„Pacjenci mogą prowadzić normalne życie”

Komentarze lekarzy specjalizujących się w chorobach krwi (hematologów) na temat PV:

Życie z PV

Prof. dr T. Sacha:

„Dla większości hematoonkologów leczenie czerwienicy prawdziwej nie należy do trudnych zadań. Ze względu jednak, że leczenie musi być prowadzone przez okres wielu lat i jego celem jest zapewnienie jak najlepszego komfortu przeżycia porównywalnego do osób ze zdrowej populacji wymagane jest doświadczenie pozwalające na zaplanowanie optymalnego, długotrwałego leczenia. Konieczna jest dokładna analiza objawów występujących u danego Pacjenta, ocena indywidualnego profilu ryzyka, poznanie jego stylu życia, chorób towarzyszących oraz oczekiwań dotyczących procesu leczenia. Bardzo istotna jest modyfikacja stylu życia (o ile jest to konieczne), wprowadzenie zasad zdrowego żywienia (najlepiej w konsultacji z dietetykiem), pozbycie się nadwagi, rzucenie palenia, aktywność fizyczna i odpowiednie nawadnianie organizmu. Niezwykle ważne jest również optymalne leczenie schorzeń towarzyszących pod kontrolą innych specjalistów jak np. nadciśnienia lub cukrzycy. Powyższe czynniki pozwalają w znacznym stopniu zredukować ryzyko powikłań zakrzepowych w układzie sercowo – naczyniowym i osiągnąć jeden z głównych celów leczenia. Odpowiednio prowadzona terapia tej choroby nie niesie ze sobą istotnych uciążliwości ani ograniczeń dla prowadzonego trybu życia.“

Życie z PV

Prof. dr J. Góra-Tybor:

„Celem terapii jest dobra kontrola choroby, czyli stabilne utrzymanie poziomu hematokrytu <45%, normalizacja liczby krwinek białych i płytek krwi, zmniejszenie ryzyka powikłań zakrzepowo-zatorowych oraz transformacji do mielofibrozy i ostrej białaczki szpikowej. Dodatkowo najnowsza wiedza wskazuje na zasadność zmniejszania zawartości zmutowanego allelu JAK2 V617F, który występuje u około 95 proc. chorych., co prawdopodobnie wpływa na zmniejszenie ryzyka powikłań zakrzepowych i transformacji choroby. Czas przeżycia prawidłowo leczonego pacjenta nie różni się istotnie od czasu przeżycia rówieśników nie chorujących na czerwienicę prawdziwą. Bardzo istotna jest wiedza chorego na temat czynników niezależnych od choroby, a wpływających bardzo istotnie na ryzyko powikłań zakrzepowych takich jak: ciśnienie tętnicze krwi, stężenie cholesterolu i glukozy, aktywność fizyczna, waga ciała, niepalenie papierosów.“

Prof. dr Kiladjian:

„Ta choroba często przeraża ludzi, ponieważ zalicza się ją do kategorii nowotworów. Tak, PV oficjalnie należy do tej szerokiej kategorii, ale w żaden sposób nie można jej porównać z obecnością guza ani ryzykiem przerzutów. Choroba nie jest agresywna, lecz przewlekła. Postępuje długotrwale i należy regularnie kontrolować morfologię krwi pacjenta, przynajmniej dwa, trzy razy w roku. PV łatwo się leczy, a pacjenci mogą prowadzić normalne życie bez ograniczeń. Nie powinni dać się zwieść przerażającym opowieściom w sieci, ponieważ publikują tam głównie pacjenci, którzy mają problemy lub skupiają się tylko na nich. Jest wielu pacjentów z PV, którzy są zadowoleni ze swojego życia, ale rzadko dzielą się tym w internecie.“

Nie cierp w ciszy – porozmawiaj z lekarzem

2. Jakie objawy i powikłania mogą wystąpić?

Nie u każdego pacjenta występują objawy we wczesnym stadium choroby. Mogą one różnić się u poszczególnych osób, w tym pod względem nasilenia i często zmieniają się w trakcie choroby. PV czasami wykrywa się przypadkowo podczas rutynowej morfologii krwi, która ujawnia podwyższony poziom hematokrytu lub podwyższone stężenie hemoglobiny.

Lepka krew i zaburzenia krążenia – najczęstsze przyczyny objawów

Objawy pojawiają się dość często z powodu lepkości i zwiększonej objętości krwi. Należą do nich: zaczerwieniona cera, sine/czerwone przebarwienia skóry, bóle głowy i podwyższone ciśnienie krwi (nadciśnienie tętnicze). U pacjentów mogą również wystąpić zaburzenia krążenia w postaci zaburzeń widzenia, drętwienia lub bolesnego rumienia (zaczerwienienia), obrzęku, świądu lub pieczenia palców stóp i rąk (tzw. erytromelalgia), przede wszystkim pod wpływem ciepła. Czasami występują też zawroty głowy i szumy uszne, skurcze mięśni łydek lub bóle stawów i kości. Jeśli liczba płytek krwi jest znacznie podwyższona, pacjenci mogą dodatkowo doświadczać krwawienia z nosa i dziąseł.

90%
przewlekłe zmęczenie

70%
świąd prawie nie do zniesienia

58%
nocne poty

Najczęstsze objawy:

Aż 90% pacjentów z PV skarży się na przewlekłe zmęczenie, a 70% – na trudny do zniesienia świąd. W wielu przypadkach jest on wywoływany przez kontakt z wodą, np. gorące kąpiele/prysznice (tzw. świąd wodny). Często występują również nocne poty. Objawy obejmujące górną część brzucha mogą wynikać z powiększenia śledziony (splenomegalii), ponieważ coraz częściej bierze ona udział w zadaniach związanych z tworzeniem, gromadzeniem i rozkładaniem komórek krwi z powodu nieprawidłowego funkcjonowania szpiku kostnego.

Większości tych objawów nie można na początku z całą pewnością zidentyfikować jako PV, gdyż mogą one mieć też inne przyczyny. Konieczne są zatem dalsze badania specjalistyczne w celu ostatecznego rozpoznania czerwienicy prawdziwej.

Informacje zwrotne od pacjentów: istotne znaczenie mają objawy PV

Prof. dr Kiladjian:

„Dla hematoonkologów nowotwór mieloproliferacyjny nie należy do kategorii chorób agresywnych. Niekiedy prowadzi to do nieporozumień podczas rozmów z pacjentami. Dla pacjentów z PV jednak pewne objawy, takie jak pocenie się lub świąd, są prawie nie do zniesienia, przede wszystkim jeśli kończą się na przykład unikaniem kontaktu z wodą (pryszniców, kąpieli). Powinni zatem być otwarci i szczerze rozmawiać z lekarzem o tym, jak bardzo dokuczają im objawy.“

Możliwe objawy PV

- Przewlekłe zmęczenie
- Świąd (zwłaszcza w kontakcie z wodą)
- Bóle głowy
- Zaczerwieniona cera
- Zaczerwienienie i obrzęk palców stóp i rąk
- Drętwienie i mrowienie palców stóp i rąk
- Nocne poty
- Zawroty głowy, mgła mózgowa
- Zaburzenia widzenia
- Uczucie ucisku w lewej górnej części brzucha (powiększona śledziona)
- Ból stawów/kości

Pomóż zidentyfikować zagrożenia

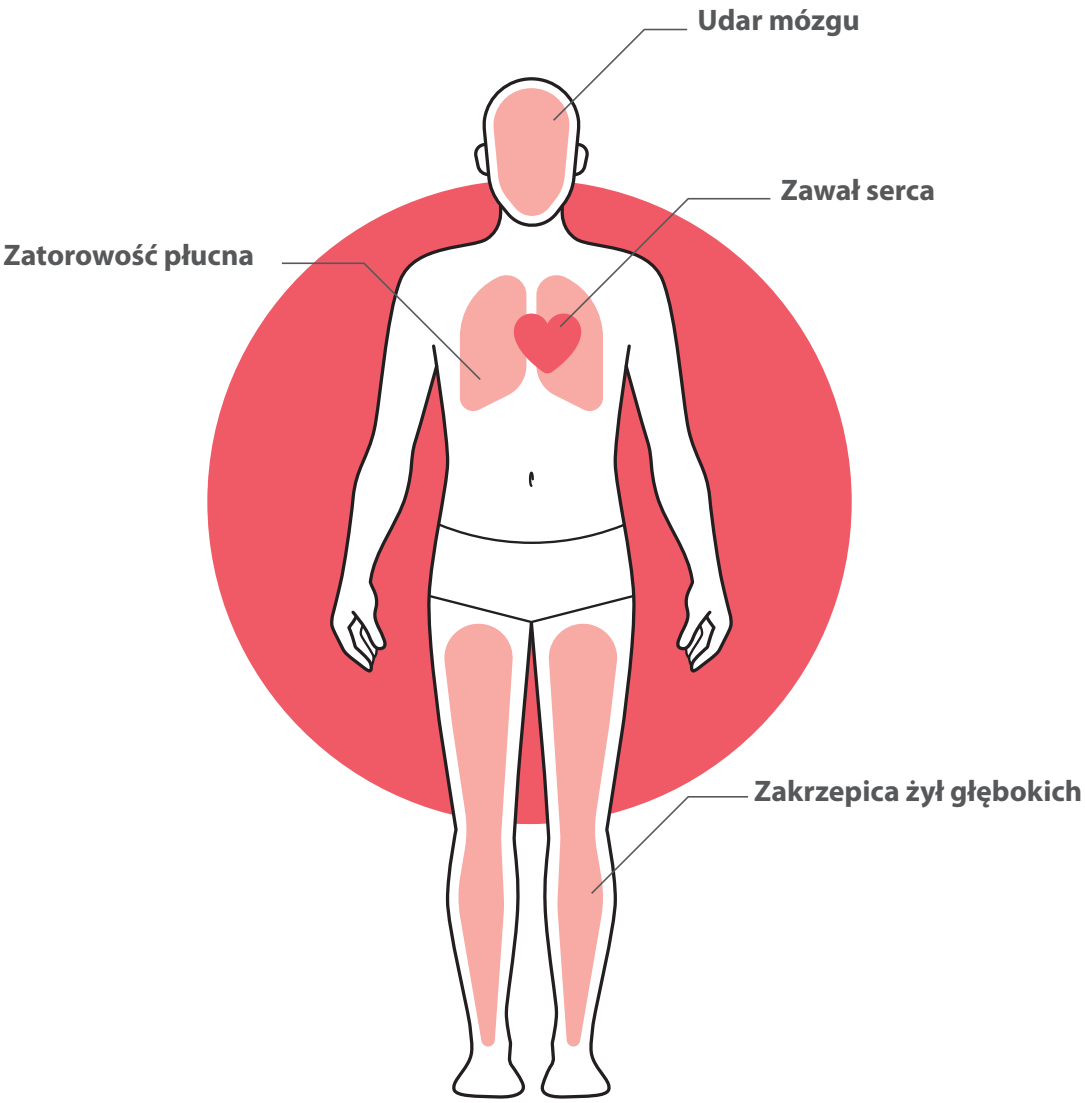
Możliwe powikłania PV

Najpoważniejszym objawem PV jest niedrożność naczyń krwionośnych spowodowana zakrzepami krwi i ich konsekwencjami, które są znane jako zdarzenia zakrzepowo-zatorowe. W tym przypadku otaczająca tkanka nie otrzymuje już wystarczającej ilości tlenu i może obumierać. Jeśli dotyczy to dużych naczyń krwionośnych, taki proces może prowadzić do niewydolności narządów.

Krótkotrwałe zablokowanie małych naczyń krwionośnych w mózgu może spowodować tymczasowe przerwanie dopływu krwi na ograniczonym obszarze **(przemijający atak niedokrwienny).** W zależności od zajętego obszaru mózgu może się to przejawiać krótkotrwałymi zawrotami głowy, zaburzeniami mowy, dezorientacją, zaburzeniami widzenia, niestabilnym chodem lub brakiem czucia w niektórych częściach ciała. Przemijające ataki niedokrwienne określa się również jako mini udary, ponieważ powodują podobne objawy. W przeciwieństwie jednak do udaru objawy te szybko ustępują – w ciągu kilku godzin (najpóźniej po 24 godzinach) – i całkowicie zanikają. Mimo to przemijające ataki niedokrwienne należy traktować poważnie, ponieważ są one wczesnym sygnałami ostrzegawczymi udaru mózgu i wymagają odpowiedniego leczenia. Nie ryzykuj zatem i informuj lekarza o wszystkich objawach, nawet jeśli nie trwają one zbyt długo.

Możliwe powikłania PV

- Przemijający atak niedokrwienny
- Udar mózgu
- Zawał serca
- Zakrzep krwi w płucach (zatorowość płucna)
- Zakrzepica żył głębokich
- Zakrzepica żył jamy brzusznej
- Zwiększona skłonność do krwawień (u pacjentów z chorobą von Willebranda)



ZAGRAŻAJĄCE ŻYCIU POWIKŁANIA PV

Szybkie działanie ratuje życie

Poważne i potencjalnie zagrażające życiu powikłania PV obejmują niedrożność dużych naczyń krwionośnych, które mogą dotyczyć tętnic (z krwią bogatą w tlen) lub żył (z krwią ubogą w tlen). Niedrożność tętnicy w sercu może powodować **zawał serca**, a w mózgu – **udar mózgu**. Jeśli zakrzep krwi przemieści się do płuc i zablokuje tętnicę płucną, prowadzi to do **zatorowości płucnej**.

Występują wtedy zazwyczaj duszność i ból w klatce piersiowej i może dojść do niewydolności krążeniowej. W każdym przypadku konieczne jest szybkie działanie.

Niedrożność żyły głębokiej w nodze nazywana jest **zakrzepicą żył głębokich**. Może się ona objawiać bolesnym obrzękiem, czerwonawym przebarwieniem skóry i uczuciem ciepła w nodze. Jeśli zakrzep się uwolni i przemieści do płuc, istnieje ryzyko zatorowości płucnej. Zakrzepica może również wystąpić w dużych **żyłach jamy brzusznej** (żyle wrotnej, śledzionowej, żyłach wątrobowych).

Bardzo rzadkim powikłaniem jest **zwiększona skłonność do krwawień**, która czasami występuje przy znaczącym wzroście liczby płytek krwi (trombocytów), dodatkowo zbiegającym się z zaburzeniem (chorobą von Willebranda). Płytki krwi nie mogą już pełnić swojej podstawowej funkcji, tj. uszczelniania naczyń krwionośnych przez krzepnięcie, co może prowadzić do ciężkiego krwawienia wewnętrznego lub zewnętrznego.

Możliwe długoterminowe skutki PV

PV należy leczyć możliwie jak najszybciej, aby złagodzić objawy, uniknąć poważnych powikłań i zapobiec przekształceniu się stanu w inną chorobę na późniejszym etapie.

U niektórych osób długotrwale cierpiących na PV dochodzi do zmiany (transformacji) szpiku kostnego. Komórki krwiotwórcze są częściowo zastępowane przez komórki tkanki łącznej, co ogranicza tworzenie się krwi. Nazywa się to **wtórnym włóknieniem szpiku lub włóknieniem szpiku w następstwie PV**. Początkowo następuje poprawa zbyt dużej ilości krwi, ale w dłuższej perspektywie dopływ krwi może być niewystarczający, co prowadzi do anemii (niedokrwistości). Nie tylko szpik kostny, lecz także śledziona i wątroba mogą produkować komórki krwi. W narządach tych dochodzi do zwiększonego wytwarzania krwi, co powoduje ich powiększenie.

W bardzo rzadkich przypadkach PV może się przekształcić w **ostrą białaczkę szpikową (AML)** w późnym stadium choroby. Jest to spowodowane dalszą degeneracją komórek krwiotwórczych w szpiku kostnym. Proces ten hamuje dojrzewanie komórek krwi, uniemożliwiając im funkcjonowanie.

Często zbiega się to ze znacznym wzrostem zmienionych krwinek białych (leukocytów). AML jest nowotworem złośliwym, który bez leczenia szybko postępuje i może w krótkim czasie prowadzić do śmierci, głównie z powodu krwawienia lub niemożności opanowania zakażeń (niewydolność układu odpornościowego). Jeśli jednak pacjenci niezwłocznie otrzymają kompleksowe leczenie, istnieje szansa na całkowite wyleczenie.

Możliwe długoterminowe skutki PV

Wtórne włóknienie szpiku	• Transformacja szpiku kostnego w komórki tkanki łącznej • Niewystarczająca podaż funkcjonujących komórek krwi: anemia (niedokrwistość)
Ostra białaczka szpikowa (AML)	• Zmiany złośliwe komórek krwiotwórczych w szpiku kostnym • Gwałtowny wzrost ilości niefunkcjonalnych komórek krwi • Choroba zagrażająca życiu

3. Jak diagnozuje się czerwienicę prawdziwą?

Wyraźne wskaźniki PV pojawiają się w morfologii krwi i badaniu klinicznym (objawy, badanie przedmiotowe pacjenta). Konieczne są jednak dalsze badania w celu potwierdzenia rozpoznania PV.
Decydującymi czynnikami w **morfologii krwi** są **poziom hematokrytu i stężenie hemoglobiny**. Aby dokładniej wyjaśnić lub potwierdzić rozpoznanie, zazwyczaj wykonuje się **badania szpiku kostnego** i **badania genetyczne** pod kątem zmian w kariotypie i istotnych mutacji. Badania obrazowe, takie jak USG, są również ważne dla oceny ewentualnego powiększenia narządów (np. śledziony). W ocenie poziomu ryzyka dla pacjenta istotnymi czynnikami są także **ocena ryzyka sercowo-naczyniowego** i badanie przedmiotowe.

DIAGNOZA PV

Badania w diagnostyce PV

- **Wywiad medyczny**
  - Wcześniejsze objawy
  - Istniejące czynniki ryzyka powikłań ze strony naczyń krwionośnych
  - Istniejąca choroba serca lub płuc
- **Badanie przedmiotowe**
  - Wielkość śledziony i wątroby
  - Wskaźniki zaburzeń krążenia
  - Wskaźniki choroby serca lub płuc
- **Badania krwi (wyniki badań laboratoryjnych)**
  - Morfologia krwi: hematokryt, liczba różnych komórek krwi, stężenie hemoglobiny
  - Parametry krzepnięcia
  - Stężenie żelaza
  - Parametry czynności wątroby
  - Parametry stanu zapalnego i wszelkie inne parametry
- **Badanie narządów**
  - Badanie ultrasonograficzne jamy brzusznej (wątroby, śledziony)
  - Czynność serca (EKG)
  - Czynność płuc
- **Biopsja aspiracyjna i trepanobiopsja szpiku kostnego**
  - Badanie mikroskopowe, histologiczne i cytogenetyczne pobranego szpiku kostnego
- **Badanie w kierunku obecności mutacji w genie JAK2, z badania krwi lub szpiku kostnego**

Badanie krwi

W badaniu krwi określa się poziom hematokrytu oraz liczbę trzech poszczególnych rodzajów komórek krwi: krwinek czerwonych, krwinek białych i płytek krwi. W przypadku czerwienicy prawdziwej wszystkie trzy linie komórkowe są zasadniczo podwyższone, ale rzeczywisty zakres różni się u poszczególnych pacjentów i nie zawsze jest jasny na początkowym etapie. Czynnikami decydującymi o rozpoznaniu są hematokryt i liczba krwinek czerwonych wraz z zawartością hemoglobiny. Konieczne jest jednak regularne monitorowanie liczby komórek, ponieważ może się ona zmieniać w przebiegu choroby i w związku z tym wpływać na leczenie, którego wymaga pacjent. Inne kluczowe wartości, które mogą być związane z chorobą, to np. stężenie żelaza i niektóre parametry czynności wątroby.

Do potwierdzenia rozpoznania PV służą następujące kryteria (zgodnie z WHO 2022)[1]**:**

- **Morfologia krwi:**

  Wartość hematokrytu co najmniej 48% u kobiet i co najmniej 49% u mężczyzn

  lub

  stężenie hemoglobiny co najmniej 16,0 g/dl u kobiet i co najmniej 16,5 g/dl u mężczyzn
- **Badanie szpiku kostnego (punkcja i trepanobiopsja):**

  Zwiększenie liczby wszystkich trzech linii komórkowych, które nie jest prawidłowe dla wieku (krwinek czerwonych i białych, płytek krwi), z charakterystycznymi zmianami w wyglądzie komórek
- **Badania genetyczne:**

  Obecność mutacji w genie JAK2, czasami zaburzenia kariotypu

Badanie szpiku kostnego (aspiracja szpiku kostnego)

Badanie szpiku kostnego jest niezbędne, jeśli wyniki badań krwi wykazują wartości graniczne lub są niejednoznaczne. Ponadto jest ono jedynym sposobem ustalenia, czy u pacjenta z PV doszło już do przekształcenia szpiku kostnego w tkankę łączną (wtórne włóknienie szpiku). Badanie to pomaga również w wiarygodnym odróżnieniu czerwienicy prawdziwej od innych chorób o podobnym charakterze (nadpłytkowości samoistnej, włóknienia szpiku), w których występują też zmiany w komórkach krwi.

W celu zbadania szpiku kostnego lekarz najpierw podaje środek miejscowo znieczulający, a następnie za pomocą specjalnej igły pobiera próbkę tkanki z wnętrza kości, zazwyczaj z miednicy. Próbka tkanki jest barwiona i badana pod mikroskopem przez specjalistę. Zwykle badanie prowadzi do jednoznacznej diagnozy.

Badania genetyczne

Próbki krwi mogą zostać wykorzystane do badania molekularnego pod kątem mutacji genetycznych. Mutację JAK2 stwierdza się u 98% pacjentów z czerwienicą prawdziwą[2]. Występuje ona jednak nie tylko u tych pacjentów, lecz także u osób pozostałymi dwoma nowotworami mieloproliferacyjnymi, choć w znacznie mniejszym stopniu.

Prof. Góra-Tybor:
„Mutację JAK2 (kinazy Janusa 2) identyfikuje się w specjalnych laboratoriach przy użyciu metod biologii molekularnej (genetycznych). Laboratoria często sprawdzają jedynie, czy mutacja występuje (tak lub nie). W razie potrzeby mogą również wykonać zróżnicowany pomiar, czyli określić ilość zmienionej JAK w stosunku do ilości prawidłowej JAK. Pozwala to na oszacowanie ryzyka określonych powikłań, na przykład zakrzepicy.“

4. Jak leczy się czerwienicę prawdziwą?

Konsekwentne leczenie jest kluczowe dla powodzenia terapii

PV jest chorobą przewlekłą, którą na ogół należy leczyć przez całe życie pacjenta. Ponieważ jej progresja różni się u poszczególnych osób, ważne jest, aby indywidualnie oceniać sytuację każdego chorego. Ta indywidualna ocena stanowi podstawę strategii leczenia przyjętej przez lekarza, który przy podejmowaniu decyzji o rozpoczęciu leczenia rozważa różne aspekty: konieczność łagodzenia objawów choroby i zapobiegania powikłaniom, a z drugiej strony ryzyko działań niepożądanych przyjmowanych leków. Tolerancja lub skuteczność różnych leków także mogą się różnić, w związku z czym czasami decyzję o długoterminowym leczeniu można podjąć dopiero po pierwszej próbie leczenia.

Jeśli nauczysz się akceptować chorobę, a przede wszystkim będziesz przestrzegać uzgodnionego z lekarzem planu leczenia, w znacznym stopniu przyczyni się to do jego powodzenia. Każdy pacjent powinien zatem szczegółowo omówić chorobę z lekarzem i bez wahania wyrazić wszelkie swoje obawy i wątpliwości. Taka rozmowa z pewnością zaowocuje satysfakcjonującym rozwiązaniem.

Ocena leczenia pod kątem skuteczności, działań niepożądanych i ryzyka

Cele leczenia PV[3]

- Zmniejszenie ryzyka zakrzepicy i zatorowości
- Zmniejszenie ryzyka przekształcenia się choroby w zwłóknienie szpiku lub ostrą białaczkę
- Zmniejszenie ryzyka krwawienia
- Łagodzenie objawów
- Utrzymanie lub uzyskanie dobrej jakości życia
- Leczenie w szczególnych sytuacjach (np. ciąża, zabieg chirurgiczny)

Leczenie ma na celu normalizację morfologii krwi pacjenta (pełna remisja hematologiczna) i utrzymanie pełnej kontroli objawów

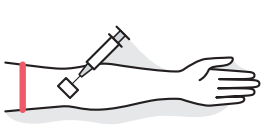
Klasyfikacja ryzyka u pacjentów

Wybór początkowego leczenia zależy przede wszystkim od oceny ryzyka u pacjenta. Jeżeli pacjent jest nadal stosunkowo młody i nie wystąpiły u niego zakrzepica ani żaden incydent zakrzepowy, można go zakwalifikować do grupy niskiego ryzyka. Oznacza to, że nie wymaga on intensywnego leczenia (terapii cytoredukcyjnej), ale jedynie terapeutycznego upustu i rozrzedzenia krwi (kwasem acetylosalicylowym, czyli aspiryną, ASA). Jeśli pacjent nie jest młody (>60 lat) lub wystąpił u niego wcześniej incydent zakrzepowy, traktuje się go jako pacjenta wysokiego ryzyka, tj. rokowanie jest mniej korzystne, a leczenie musi być intensywniejsze, aby zapobiec powikłaniom.

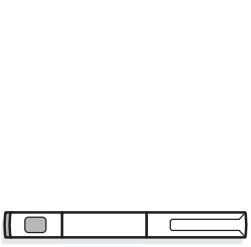
Klasyfikacja ryzyka PV według udowodnionych czynników ryzyka[2]	
Ryzyko niskie	• Wiek poniżej 60 lat • Dotychczas bez incydentu zakrzepowego
Ryzyko wysokie	• Wiek co najmniej 60 lat • Incydent zakrzepowy w wywiadzie chorobowym

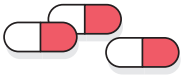
Ocena ryzyka czasem obejmuje również dodatkowe czynniki, takie jak bardzo wysoka liczba krwinek białych (leukocytoza) lub istniejące czynniki ryzyka sercowo-naczyniowego (np. palenie tytoniu, wysokie ciśnienie krwi, cukrzyca, wysokie stężenie cholesterolu). W niektórych przypadkach takie aspekty mogą mieć wpływ na terapię i stanowić wskazanie do wdrożenia leczenia cytoredukcyjnego.

STRATEGIE LECZENIA PV[2,4]

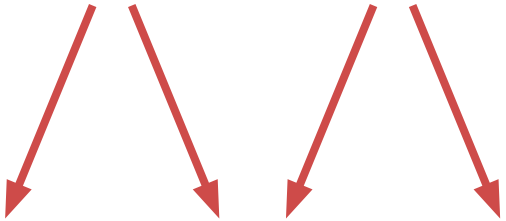


Upust krwi i niskie dawki kwasu acetylosalicylowego (ASA)





Interferon alfa lub hydroksymocznik



Hydroksymocznik, ruksolitynib lub interferon alfa

Pacjenci z grupy niskiego ryzyka

Pacjenci z grupy wysokiego ryzyka

- Leczenie pierwszego rzutu

  Pierwszy etap leczenia

- Leczenie drugiego rzutu

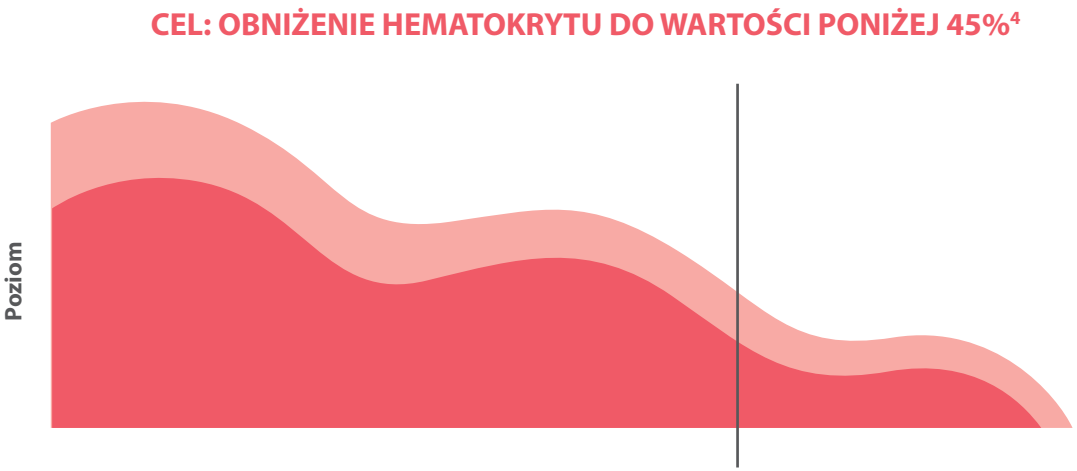
  Drugi etap leczenia, jeśli terapia pierwszego rzutu jest nieskuteczna lub nie jest tolerowana

Strategie leczenia PV

Jeśli czerwienica prawdziwa nie jest leczona, **oczekiwana długość życia** pacjentów będzie znacznie krótsza (głównie z powodu powikłań naczyniowych). Jeżeli jednak zostanie zastosowana odpowiednia terapia i uda się uniknąć takich powikłań, oczekiwana długość życia znacznie się nie skróci.

U pacjentów z grupy niskiego ryzyka wykonuje się regularnie **upusty krwi**, a także podaje **małe dawki kwasu acetylosalicylowego**. Upusty krwi służą szybkiemu obniżeniu hematokrytu (lepkości krwi), nie powinny być jednak stosowane przewlekle jako jedyna metoda terapii.

Pacjenci z grupy wysokiego ryzyka wymagają leczenia lekami zmniejszającymi wytwarzanie krwinek w szpiku kostnym (**terapia cytoredukcyjna**). Dostępnych jest wiele substancji czynnych, które różnią się mechanizmem działania.



Zgłaszaj się regularnie na wizyty lekarskie

Zalecenia ogólne

Ważne jest zminimalizowanie czynników ryzyka sercowo-naczyniowego, aby zapobiec poważnym powikłaniom, takim jak zawał serca lub udar mózgu. Obejmuje to unikanie nadwagi, regularne wykonywanie ćwiczeń fizycznych, unikanie siedzenia przez dłuższy czas, powstrzymanie się od palenia tytoniu, picie dużej ilości płynów, stosowanie zdrowej diety o niskiej zawartości cholesterolu i odpowiednie leczenie cukrzycy lub nadciśnienia tętniczego.

Zgłaszanie się regularnie na wizyty lekarskie w celu wykonania badań krwi jest niezbędne, aby umożliwić monitorowanie postępu choroby i optymalizację leczenia. Częstość zgłaszania się pacjentów na wizyty zależy od aktualnego statusu choroby. Wizyty powinny się odbywać częściej w trakcie dostosowywania leczenia, dopóki wyniki badań się nie ustabilizują. Jeśli pacjent zamierza się wybrać w długą podróż (autokarem/autobusem, samolotem itp.), warto omówić z lekarzem dodatkowe środki, np. przepisanie leków hamujących krzepnięcie krwi.

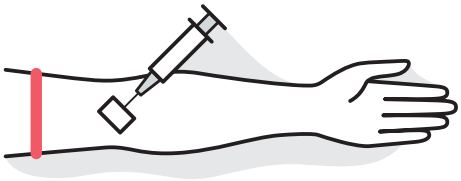
Terapeutyczny upust krwi (flebotomia)

Na początku choroby regularne upusty krwi często wystarczają do zmniejszenia liczby krwinek czerwonych we krwi, a tym samym obniżenia hematokrytu do akceptowalnego poziomu (poniżej 45%). Procedura terapeutycznego upustu krwi przypomina oddawanie krwi. Podczas każdej sesji upuszcza się od 250 do 500 ml krwi. Terapeutyczny upust krwi jest najszybszą i najprostszą metodą regulacji lepkości krwi. Ma również najmniej działań niepożądanych. Przed każdą sesją pacjenci powinni pić dużo płynów, aby poprawić szybkość przepływu krwi. Częstość przeprowadzania tego rodzaju leczenia zależy od indywidualnej sytuacji pacjenta. Terapeutyczny upust krwi redukuje wszystkie składniki krwi, tj. nie tylko krwinki czerwone, lecz także krwinki białe i płytki krwi.

W trakcie tej procedury wytracane jest żelazo, ponieważ wchodzi ono w skład hemoglobiny – barwnika krwinek czerwonych. Powstały niedobór żelaza w tym przypadku jest pożądany, gdyż utrudnia wytwarzanie nowych krwinek czerwonych. Żelazo podaje się w celu jego uzupełnienia wyłącznie w wyjątkowych okolicznościach.

Częstą reakcją organizmu na terapeutyczny upust krwi jest również wzrost liczby płytek krwi. Dzieje się tak, ponieważ organizm interpretuje tę procedurę jako utratę krwi w wyniku urazu i chce jak najszybciej zamknąć „ranę” przez zwiększenie krzepliwości.

Alternatywą dla terapeutycznego upustu krwi jest **erytrocytafereza**, w której z krwi izolowane są jedynie erytrocyty (krwinki czerwone). Ponieważ ta procedura jest technicznie bardziej pracochłonna (podobna do dializy) i jest możliwa w niewielu ośrodkach, przeprowadza się ją niezbyt często i tylko w szczególnych sytuacjach.

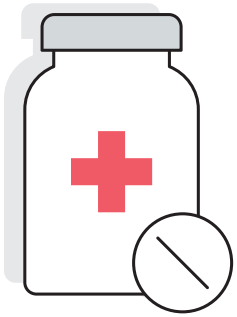


Pij dużo płynów

Leki przeciwzakrzepowe (np. kwas acetylosalicylowy)

Prawie wszyscy pacjenci przyjmują leki przeciwzakrzepowe, na ogół kwas acetylosalicylowy (ASA) jako środek zapobiegający zakrzepicy. ASA hamuje zlepianie się płytek krwi, zmniejszając w ten sposób ryzyko zakrzepów i zaburzeń krążenia.

U wielu pacjentów ASA łagodzi objawy związane z zaburzeniami mikrokrążenia, takie jak zaburzenia widzenia, drętwienie, mrowienie palców stóp lub rąk, zawroty lub bóle głowy. U niektórych pacjentów nie jest on jednak wskazany, np. u osób z tendencją do krwawień lub z chorobą wrzodową żołądka bądź owrzodzeniem jelit w wywiadzie, ponieważ zwiększa ryzyko krwawienia.



Farmakoterapia cytoredukcyjna

Leki cytoredukcyjne oddziałują na wytwarzanie krwinek w szpiku kostnym, zmniejszając ich liczbę. Ich sposób działania jest różny, a twój lekarz będzie wiedział, jakie leczenie jest najlepsze w twoim przypadku. Czas rozpoczęcia leczenia cytoredukcyjnego zależy od wieku pacjenta i wcześniejszych powikłań (pacjenci z grupy wysokiego ryzyka). Jednak pacjenci z grupy niskiego ryzyka również mogą czasem wymagać leczenia cytoredukcyjnego z powodu progresji choroby, np. gdy konieczne są bardzo częste terapeutyczne upusty krwi w celu utrzymania hematokrytu na odpowiednim poziomie lub gdy liczba krwinek białych lub płytek krwi znacznie przekracza zakres prawidłowy.

Zgodnie z oficjalnymi wytycznymi[2–4] (zaleceniami dotyczącymi rozpoznawania i leczenia choroby) jako lek pierwszego wyboru (pierwszego rzutu) w ramach leczenia cytoredukcyjnego należy stosować interferon alfa (IFN) lub hydroksymocznik (HU). Jeżeli nie będą one skuteczne lub dobrze tolerowane, może być konieczna zmiana leczenia.

Jako leczenie drugiego rzutu (tj. gdy leczenie pierwszego rzutu nie było wystarczająco skuteczne lub było źle tolerowane) można podawać interferon alfa lub hydroksymocznik – w zależności od tego, który z nich nie był wcześniej stosowany – albo ruksolitynib. Istnieje także możliwość połączenia leku cytoredukcyjnego z okazjonalnym terapeutycznym upustem krwi lub – jeśli liczba płytek krwi jest wyjątkowo wysoka – z substancją czynną (anagrelidem) przeznaczoną do obniżania liczby płytek krwi.

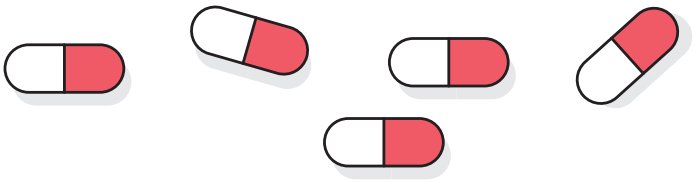
Twoje leczenie będzie dostosowane do Twoich potrzeb

Hydroksymocznik (HU)

Hydroksymocznik (w postaci tabletek lub kapsułek do codziennego podawania) jest lekiem o długoletnim zastosowaniu w leczeniu czerwienicy prawdziwej; kiedyś był stosowany jako standardowe leczenie PV i innych nowotworów mieloproliferacyjnych, zanim stały się dostępne nowocześniejsze rozwiązania. Jako lek chemioterapeutyczny, w zależności od dawki hydroksymocznik wpływa również na inne linie komórkowe (krwinki białe, płytki krwi), powodując spadek ich ilości w niepożądanym stopniu. Ponieważ hydroksymocznik działa nie tylko na komórki szpiku kostnego, zmiany mogą wystąpić w innych komórkach organizmu, np. w skórze (uszkodzenie skóry, a w rzadkich przypadkach nawet rak skóry). Dlatego pacjenci muszą być monitorowani pod kątem takich niekorzystnych działań. Pacjenci przyjmujący hydroksymocznik powinni chronić skórę przed słońcem. Opisywano także występowanie trudnych do leczenia owrzodzeń na podudziach.

Niektórzy pacjenci nie reagują na leczenie hydroksymocznikiem, co określa się mianem oporności na HU. Leku nie należy podawać mężczyznom ani kobietom, którzy chcą mieć dzieci, ze względu na jego szkodliwe działanie genetyczne. Nie powinno się go też stosować w czasie ciąży lub karmienia piersią. Jego podawanie może prowadzić do nieodwracalnej niepłodności u mężczyzn.

Biorąc pod uwagę potencjalne długoterminowe zagrożenia, niektóre wytyczne zalecają, aby w miarę możliwości lekarze unikali przepisywania hydroksymocznika jako leku pierwszego rzutu młodszym pacjentom[4].



Ropeginterferon alfa-2b, Interferon alfa (IFN)

Interferon alfa jest substancją czynną o szerokim zakresie działania, która okazała się niezwykle przydatna w leczeniu różnych chorób (np. przewlekłej białaczki szpikowej, wirusowego zapalenia wątroby typu B i C). Interferony są endogennymi substancjami przekaźnikowymi (cytokinami) i odgrywają rolę np. w zwalczaniu wirusów. Podczas leczenia czerwienicy prawdziwej interferon (IFN) może hamować namnażanie się komórek krwiotwórczych przez wpływ na przekazywanie sygnałów w komórce i w ten sposób zmniejszać liczbę krwinek (czerwonych, białych i płytek krwi), a tym samym poziom hematokrytu. Wykazano, że IFN powoduje długoterminowe zmniejszenie obciążenia zmutowanym allelem genu JAK2, a tym samym może zmniejszyć ryzyko zdarzeń zakrzepowo-zatorowych.

Najczęstsze działania niepożądane związane z leczeniem IFN obejmują obniżoną liczbę krwinek białych (leukopenię) lub płytek krwi (małopłytkowość), bóle stawów i mięśni, wyczerpanie (zmęczenie), objawy grypopodobne, świąd i podwyższone parametry czynności wątroby. Nie należy podawać IFN pacjentom z depresją, niektórymi chorobami układu krążenia lub chorobami autoimmunologicznymi w wywiadzie. Tylko ropeginterferon alfa-2b jest zarejestrowany do leczenia czerwienicy prawdziwej. Jest to pegylowany interferon alfa, który nie tylko działa dłużej niż konwencjonalne IFN, lecz także jest lepiej tolerowany.

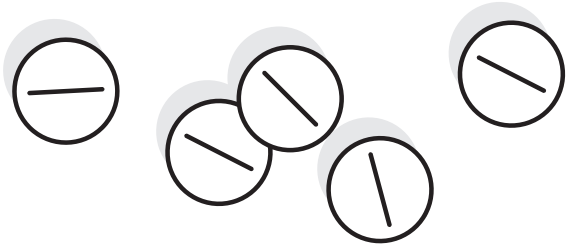
Ropeginterferon alfa-2b może być podawany samodzielnie przez pacjentów za pomocą półautomatycznego pena (napełnionego fabrycznie wstrzykiwacza). Jest to prosty w użyciu lek, który wstrzykuje się pod skórę co 2 lub 4 tygodnie.

Ruksolitynib

Ruksolitynib jest również stosunkowo nową substancją czynną, która hamuje kinazę Janusa (1 i) 2 (JAK2), powstrzymując w ten sposób niekontrolowane podziały komórek krwiotwórczych. W rezultacie powstaje mniej krwinek i poziom hematokrytu spada. Ruksolitynib jest jednak zarejestrowany w leczeniu czerwienicy prawdziwej wyłącznie jako lek drugiego rzutu, tj. gdy leki pierwszego rzutu nie są skuteczne lub tolerowane przez pacjenta. W wielu przypadkach powiększona śledziona zmniejsza się po zastosowaniu ruksolitynibu.

Hematologiczne działania niepożądane tego leku mogą obejmować zbyt małą liczbę krwinek czerwonych (niedokrwistość), zbyt małą liczbę płytek krwi (małopłytkowość) lub zbyt małą liczbę krwinek białych (neutropenia). Częstymi niehematologicznymi działaniami niepożądanymi są zawroty głowy, zaparcia, podwyższone ciśnienie krwi, przyrost masy ciała i podwyższone parametry czynności wątroby. Należy zachować ostrożność w przypadku takich zakażeń jak gruźlica, półpasiec i zapalenie dróg moczowych.

Ruksolitynib podaje się w postaci tabletek dwa razy na dobę.



Leczenie objawów PV

Skuteczne leczenie czerwienicy prawdziwej, które przywraca wartości hematokrytu do normy, zazwyczaj zmniejsza również objawy związane z PV.

Silny świąd występujący w tej chorobie u niektórych pacjentów nie ustępuje, ale wydaje się znacząco łagodnieć po zastosowaniu leczenia cytoredukcyjnego – interferonu alfa lub ruksolitynibu. Pacjentom zaleca się znalezienie własnych sposobów na złagodzenie tego objawu przez unikanie sytuacji, o których wiadomo, że pogarszają świąd, np. gorących pryszniców lub kąpieli. Światło słoneczne i promieniowanie UV mogą czasami pomóc, ale do tej pory nie ma ukierunkowanego leczenia takiego świądu, ponieważ jego przyczyna pozostaje niejasna.

Notatki

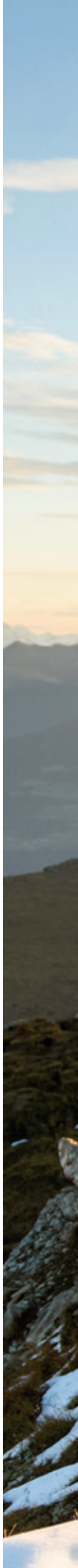
Nowe metody leczenia umożliwiają lepsze i normalne życie

5. Podsumowanie

Czerwienica prawdziwa jest rzadką chorobą, która może wystąpić w każdym wieku, chociaż dotyczy głównie osób między 50. a 70. rokiem życia. Jej progresja jest przewlekła, w związku z czym pacjenci wymagają leczenia przez całe życie, ale jeśli zastosuje się odpowiednią terapię, oczekiwana długość ich życia praktycznie się nie zmienia w stosunku do zdrowej populacji.

Celem leczenia jest złagodzenie objawów i uniknięcie powikłań, które mogłyby skrócić oczekiwaną długość życia. Ogólna strategia leczenia opiera się na zaleceniach zawartych w oficjalnych wytycznych, ale może być różna w zależności od indywidualnych okoliczności. W ciągu ostatnich 10 lat opracowano nowe, wysoce skuteczne leki (ropeginterferon alfa-2b, ruksolitynib) do leczenia czerwienicy prawdziwej. Są one stosowane jako uzupełnienie klasycznych metod leczenia, tj. upustu krwi i hydroksymocznika, i dają pacjentom nowe możliwości i lepszą jakość życia.

1) Swerdlow S.H. i wsp. WHO classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. 4th edn International Agency for Research on Cancer, Lyon, Francja, 2017.
2) Onkopedia Leitlinie Polycythaemia vera (PV). https://www.onkopedia.com/de/onkopedia/guidelines/polycythaemia-vera-pv/@@guideline/html/index.html. Dostęp 2023-09-29.
3) Nordic MPN Study Group. Nordic care program for patients with essential thrombocythemia, polycythemia vera and primary myelofibrosis. http://nmpn.org/index.php/guidelines/17-nmpn-care-program-2017/file Letzter Zugriff am 28.01.2022.
4) Barbui T. i wsp. Philadelphia chromosome-negative classical myeloproliferative neoplasms: revised management recommendations from European LeukemiaNet. Leukemia 2018;32:1057–69.



6. Doświadczenia z czerwienicą prawdziwą: perspektywa pacjenta

Nie jesteś sam!

Ciesz się życiem i myśl pozytywnie

Szok wywołany diagnozą

Historia pacjentki:

„Gdy lekarz powiedział mi, że zachorowałam na pewien rodzaj nowotworu krwi, byłam przede wszystkim wstrząśnięta. Ktoś mówi ci, że jesteś chory i to w dodatku na raka. Najpierw musisz to przepracować wewnętrznie, a to również wpływa na twoją rodzinę.

W moim przypadku postawienie prawidłowej diagnozy zajęło ponad rok. W tym czasie czułam, że coś jest nie w porządku. Coś się zmieniło, ale nie wiedziałam co. Nie było żadnych konkretnych objawów. Możesz miewać zawroty głowy, ból głowy i nie czuć się zbyt dobrze. Te objawy nie wskazują jednak na nic konkretnego. Pacjent z PV nie wygląda na chorego, po prostu czuje się nieco inaczej.

Lekarz powiedział mi, że to przewlekła choroba nowotworowa, ale można sobie z nią poradzić i dożyć późnej starości. Ale oczywiście trzeba się nauczyć, jak sobie z nią radzić. To niezaprzeczalne wyzwanie, zarówno dla ciebie, jak i dla twojej rodziny i przyjaciół. Na początku miałam mnóstwo negatywnych myśli i bardzo się bałam. Ale potem zdałam sobie sprawę, że tak dalej być nie może. Chciałam cieszyć się życiem i znów myśleć pozytywnie.“

Pozytywne podejście do radzenia sobie z chorobą

„Znalazłam różne sposoby lepszego radzenia sobie z chorobą i pomogłam sobie lepiej ją znosić. Bardzo ważna okazała się rozmowa z innymi osobami dotkniętymi tą chorobą. Część osób bardzo szybko przyjęła pozytywne nastawienie do życia, podczas gdy innym zajęło to kilka lat. Niektórzy ludzie nie mają pojęcia, jak sobie poradzić. Są oczywiście pacjenci, którzy od lat żyją z PV i mają do zaoferowania cenne spostrzeżenia. Wszystkie te osoby znajdziesz w grupach wsparcia.

W naszej grupie wsparcia najważniejsza jest po prostu wymiana informacji i doświadczeń. Nawet sobie nie wyobrażasz, jakie pozytywne emocje tworzą te grupy i jakimi pozytywnymi emocjami się dzielą. Każdy cieszy się, że nie jest sam i że są inne osoby, które naprawdę rozumieją, przez co przechodzisz. To zachęca, by dostrzec własne możliwości – uprawiać sport i ćwiczyć, spróbować diety lub wielu innych rzeczy. Organizujemy też dni informacyjne z rozmowami, wskazówkami i doniesieniami, na przykład o najnowszych odkryciach. Grupy wsparcia nie są tylko dla pacjentów, są również bezcenne dla ich rodzin. Członkowie rodziny czasami cierpią z powodu choroby bardziej niż pacjent, ponieważ chcą pomóc, ale nie wiedzą jak.“

Doświadczenia w grupie wsparcia

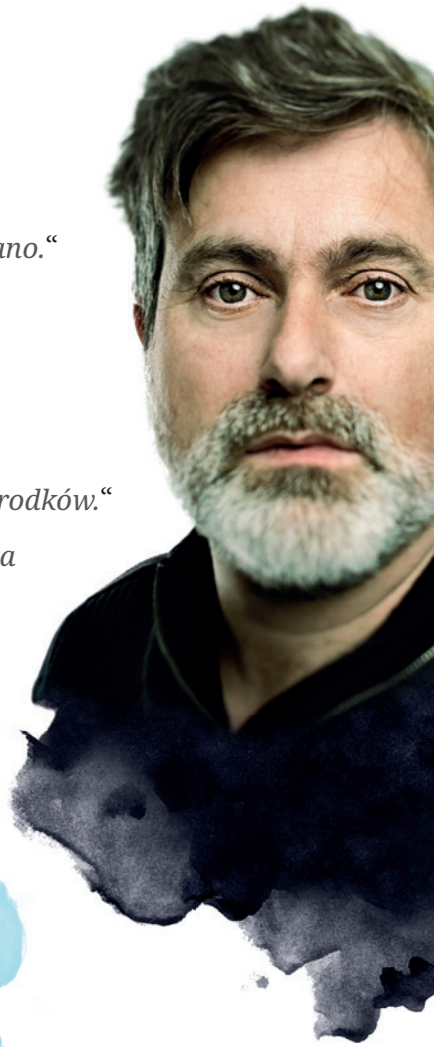
Dlaczego grupa wsparcia dla chorych na nowotwory mieloproliferacyjne jest dla mnie ważna?
Oto kilka odpowiedzi udzielonych przez członków stowarzyszenia:

„W grupie mogę rozmawiać o mojej chorobie i wyzwaniach z nią związanych, słuchając opinii i przekonań innych osób.“

„Mogę rozmawiać o moich objawach i problemach bez poczucia, że kogoś irytuję lub komuś przeszkadzam, ponieważ właśnie ze względu na te problemy się spotykamy.“

„Chcę dodać odwagi innym osobom w grupie wsparcia. Sam często czułem się zrozpaczony, zastanawiając się, jak długo będę musiał lub będę w stanie tolerować tę sytuację. Nigdy nie sądziłem, że znów będzie tak dobrze.“

„Dobrze było też usłyszeć, że nie jestem jedyną osobą z niezidentyfikowanym bólem, którego nie można wyjaśnić w kategoriach medycznych: inni pacjenci również cierpieli z tego powodu. W grupie wsparcia nawiązałam przyjaźnie z innymi chorymi. Warsztaty i wspólne spotkania dodają mi skrzydeł do dalszego leczenia. W grupie mogę napisać wszystko o czym nie mogę porozmawiać z najbliższymi. Dzięki grupie mam siłę do dalszego leczenia.“



„Spotkanie innych osób cierpiących na tę samą chorobę.“

„Odkrywanie innych rodzajów leczenia, których nigdy mi nie sugerowano.“

„Zrozumienie działań niepożądanych poszczególnych leków dzięki rozmowie z innymi osobami.“

„Nowe produkty dostępne na rynku. Dzięki informacji na grupie, wiem jakie jest najnowsze leczenie dostępne w Europie i na świecie.“

„Zmniejszanie działań niepożądanych dzięki zastosowaniu własnych środków.“

„Książki oferujące pomoc. Materiały edukacyjne, które otrzymuje są dla mnie skarbnicą wiedzy o mojej chorobie“

„Oczywiście wspaniale jest dowiedzieć się, że nie jesteś sam.“

Porady pacjentów

- Poszukaj informacji, rozwiązań i metod leczenia
- Ważne, aby mieć dobrego lekarza, któremu się ufa
- Wprowadź własną rutynę, która Ci pomoże i pobudzi Cię do działania
- Nawiąż kontakt z innymi pacjentami i porozmawiaj z nimi
- Pozostań otwarty na prowadzenie dobrego życia i znajdź coś, co Cię uszczęśliwi i zadowoli

PV – perspektywa pacjenta

Nie wyglądam na chorego…

”Nie wyglądam na chorego, chcę jeszcze długo żyć, a choruję na chorobę, która według statystyki jest chorobą ludzi starszych.

Nie wyglądam na chorego, jestem jeszcze młoda, a choruję na chorobę, która według statystyki jest chorobą ludzi starszych.

Nie wyglądam na chorego, ale nogi mi często drętwieją i uginają się bez ostrzeżenia.

Nie wyglądam na chorego, ale czuję się zupełnie wyczerpany, a czasami nawet proste ruchy sprawiają, że mam wrażenie, jakbym poruszał się w wodzie.

Nie wyglądam na chorego, ale czasami odczuwam swędzenie fantomowe. Drapię się, jakby mnie paskudnie ukąsił komar, ale oczywiście nic takiego nie miało miejsca.

Nie wyglądam na chorego, ale czasami odczuwam taki ból w kościach, jakby potrącił mnie samochód, zwłaszcza gdy zmienia się pogoda.

Nie wyglądam na chorego, ale często mam trudności z koncentracją, co powoduje problemy z pamięcią.

Nie wyglądam na chorego, ale kiedy jestem zestresowany, od razu wpływa to na całe moje ciało – wszystkie moje objawy dają o sobie znać, tak po prostu.

Nie wyglądam na chorego, ale czasami wykonanie prostej czynności zajmuje mi pięć razy więcej czasu niż zdrowej osobie, a także pochłania pięć razy więcej energii.

Nie wyglądam na chorego, ale czasami po prostu nie widzę wszystkiego. A mimo to kocham życie.“

Notatki

Notatki

AOP Orphan Pharmaceuticals Poland Sp. z o.o.
ul. Olkuska 7, 02-604 Warszawa, Polska
T +48 22 542 81 80
F +48 22 542 81 81
www.aop-health.com

Poradnik powstał przy współpracy
Stowarzyszenia Hematoonkologiczni i Fundacji Per Humanus.

Zapraszamy na naszą stronę na Facebook
https://www.facebook.com/Hematoonkologiczni
oraz do grupy wsparcia.

INF_06_082024_PL