



Kronična mijeloična leukemija

Priručnik za bolesnike i članove obitelji



Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Izdavač Hrvatska udruga leukemija i limfomi – HULL

Odgovorni urednik prim. Dubravka Sertić, dr. med.

Voditeljica KROHEM-ove skupine za KML

Prijevod Jadranka Santini

Lektura Nitor usluge d.o.o.

Oblikovanje naslovnice Mia Marić

Grafička priprema Ivan Radman

Naziv originala The CML Guide

Information for Patients and Caregivers

The Leukemia & Lymphoma Society

Godina 2013.

Izdavanje priručnika omogućio: Novartis

ISBN 978-953-57793-0-8



Priručnik je besplatan

Uvodna riječ prim. Dubravke Sertić, dr. med.

(kao voditeljice radne skupine Krohem-a)

Prognoza oboljelih od kronične mijeloične leukemije značajno se poboljšala u posljednjem desetljeću zahvaljujući razvoju ciljanih lijekova koji su se pokazali revolucionarnim pretvarajući nekad fatalnu malignu bolest u kroničnu kao što su hipertenzija, šećerna bolest i sl. Tako se danas, osim preživljenju, važnost sve više pridaje kvaliteti života, a najnoviji cilj u liječenju – izlječenje tj. život bez lijekova, danas postaje stvarnost za određeni broj bolesnika.

U našoj zemlji dostupnost novih lijekova bila je vrlo brza. Godine 2002., samo godinu dana nakon odobrenja Američke uprave za hranu i lijekove, Glivec (imatinib) se našao na Listi lijekova HZZO-a te je postao dostupan mnogim oboljelima. Godine 2007. započinje primjena Tasigne (nilotiniba) i Sprycela (dasatiniba) putem donacije proizvođača u programu milosrdne primjene („compassionate use“), a od 2009. godine isti su se našli na Listi lijekova za drugu liniju liječenja. Stvaranje posebnog fonda za skupe lijekove koji nije teretio bolnički proračun, omogućio je svim bolesnicima optimalno, ali i skupo liječenje. Istovremeno se razvijala i dijagnostika te je kvantitativni PCR na BCR-ABL1/ab1 iz periferne krvi postao standardna metoda praćenja bolesti, dostupan bolesnicima u Hrvatskoj u standardiziranim laboratorijima. Osnivanje kluba oboljelih od KML-a pri HULL-u je izuzetno važno, kako zbog pomoći bolesnicima kojima treba više informacija o bolesti i liječenju, tako i zbog utjecaja na osiguravatelja zdravstvenog osiguranja za praćenjem novih postignuća suvremene medicine.

Namjera nam je bila izdavanjem ove knjižice pomoći oboljelima od KML-a i njihovim obiteljima u razumijevanju bolesti i njenom liječenju te i na taj način poboljšati rezultate liječenja. Neki podaci su osvježeni i/ili prilagođeni situaciji u Hrvatskoj.

Svim oboljelima želim uspjeh u liječenju.

Prim. Dubravka Sertić, dr. med.

Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Hrvatska udruga leukemija i limfomi je samostalna, volonterska, nevladina, neprofitna organizacija koja okuplja županijske udruge osoba oboljelih od hematoloških bolesti. Udruga je osnovana 1994. godine sa svrhom:

1. organiziranja pomoći u vrlo skupom liječenju bolesnika od leukemije, limfoma i srodnih hematoloških bolesti;
2. boljeg informiranja pacijenata o novim načinima liječenja;
3. poticanja većeg medicinskog standarda hematoloških odjela u Hrvatskoj;
4. poticanje edukacije i stručnog usavršavanja liječnika i medicinskih sestara na ovom području.

Udruga je osnovana kao zajednica liječnika – hematologa i oboljelih te članova obitelji.

Udruga je pokrenula program savjetovališnog rada i pružanja psihosocijalne podrške oboljelima i članovima njihovih obitelji.

Za naše članove organiziramo predavanja, predstavljanje naših tiskanih izdanja (knjižice o bolestima) i izmjenu iskustava drugog četvrtka u mjesecu u 18.00 sati, u prostorijama Hrvatske udruge leukemija i limfomi, Trg hrvatskih velikana 2/II.

U pripremi je i organiziranje mjesečnih mini radionica na teme zanimljive našim članovima.

Uz pomoć medija, razgovorima u Ministarstvu zdravlja i HZZO-u, HULL pokušava riješiti odobravanje potrebnih lijekova za hematološke bolesti.

Ciljevi i aktivnosti savjetodavnog rada odnose se na:

1. stručne konzultacije bolesnika i članova obitelji s liječnicima, specijalistima hematologije:
 - a) osobno, izvan bolničkog okruženja, u prostorijama Udruge,
 - b) putem otvorenog telefona,
2. druženja bolesnika koji su prošli kroz cijeli program liječenja i novooboljelih u prostorijama Udruge, na kojima se izmjenjuju iskustva i dolazi do saznanja da, ove teške bolesti ne moraju uvijek biti smrtonosne,
3. organizaciju tribina, predavanja i radionica,
4. pisanje, tiskanje i distribuciju priručnika o pojedinim bolestima, u kojima se jednostavno i razumljivo opisuje klinička slika bolesti, dijagnostika, terapija, posljedice i kako postići bolju kvalitetu života u novonastaloj životnoj situaciji.

U 2012. godini smo započeli projekt „Znanjem do zdravlja“ u sklopu kojega obilazimo gradove Hrvatske u kojima postoje bolnički hematološki odjeli i za lokalne pacijente i njihove obitelji održavamo predavanja o hematološkim bolestima, psihoonkološkoj potpori i sličnim temama. Namjera nam je da oboljeli imaju prigodu u jednome danu i na jednome mjestu poslušati niz predavanja koja smo ocijenili korisnima, a rukovodili smo se prijedlozima koje su mnogi naši članovi dostavljali pismeno ili putem foruma na našim stranicama.

HULL će ove godine tiskati nove knjižice o bolestima i novi promidžbeni materijal.

Do sada smo pripremili i izdali priručnike o bolestima u kojima se na jednostavan način objašnjava priroda bolesti, načini ponašanja i liječenja.

1. Što treba znati o limfomima?
2. Hodgkinova bolest i ne-Hodgkinovi limfomi
3. Priručnik za bolesnike nakon transplantacije koštane srži
4. Transplantacija koštane srži kod djece
5. Leukemija – iskustva oboljelog člana naše udruge
6. Prehrana osoba sa zloćudnim tumorom krvotvornog sustava

U pripremi su sljedeći priručnici:

- Seksualnost i hematološki bolesnici
- Akutne leukemije
- Priručnik o limfomima (ponovno tiskanje)
- Priručnik o MDS



Priručnike možete naručiti putem našeg telefona 01 4873 561 ili 091 4873 561 ili ih pročitati na našoj stranici www.hull.hr.

Udruga redovito obilježava:

15.09. Svjetski dan svjesnosti o limfomima (World Lymphoma Awareness Day)

22.09. Svjetski dan kronične mijeloične leukemije (World CML Day)

25.10. Svjetski dan svjesnosti o MDS-u (mijelodisplastičnom sindromu) (MDS World Awareness Day)

Kontaktirajte nas:

www.hull.hr

Facebook

e-mail: hull.zagreb@gmail.com

Hrvatska udruga leukemija i limfomi, Trg hrvatskih velikana 2,
10000 Zagreb

Tel/fax: 00385 1 4873 561, Mob: 00385 91 4873 561

IBAN broj HULL-a je HR 36 2340 0091 1100 47 11 4 kod PBZ-a.

Sadržaj

11	Prvi dio – Razumijevanje kronične mijeloične leukemije
12	Normalne vrijednosti krvne slike
13	O KML-u
14	Uzroci nastanka KML-a
15	Neki od znakova i simptoma KML-a
16	Dijagnostika i faze KML-a
18	Praćenje vaših KML testova
19	Faze KML-a
20	Drugi dio – Terapija
20	Pitajte vašeg liječnika!
21	Liječenje
23	Nuspojave Gliveca, Sprycela i Tasigne
26	Neki od lijekova koji se koriste u liječenju KML-a
26	Faza akceleracije i/ili blastna faza KML-a
27	Transplantacija matičnih stanica
29	Testiranje na mutacije
30	Djeca i mladi s KML-om
31	Trudnoća i Glivec, Sprycel i Tassigna
33	Treći dio – Klinička ispitivanja
34	Četvrti dio – Odgovor na liječenje
34	Opće smjernice praćenja liječenja
36	Brinite o sebi
38	Što možete očekivati od nas?
40	Medicinski termini
45	Dodatak – Pitanja za mojeg liječnika
47	Testiranje i odgovor na liječenje
52	Klub KML
53	Pristupnica

Uvod

Kronična mijeloična leukemija – KML (eng. CML – chronic myeloid leukemia) je vrsta raka. Zahvaljujući novim načinima liječenja, broj ljudi oboljelih od KML-a koji žive dugo i dobro stalno raste. Od 2001. godine američka Agencija za hranu i lijekove i Europska agencija za lijekove (eng. FDA – Food and Drug Administration i EMA – European Medicine Agency) odobrile su primjenu šest novih inovativnih lijekova za KML od kojih tri u posljednjih godinu dana. Neki novi te kombinacije novih i već poznatih lijekova, ispituju se u kliničkim studijama. Upravo je sudjelovanje oboljelih u kliničkim studijama doprinijelo pronalasku novih, svaki puta sve učinkovitijih lijekova.

Zahvaljujući angažiranju Hrvatske udruge leukemija i limfomi i u Hrvatskoj je od 2002. godine dostupan prvi pametni lijek – imatinib (Glivec), dok su kasnije uvedeni i novi lijekovi nilotinib (Tasigna) i dasatinib (Spricel).

Izgledi za kvalitetno liječenje ove bolesti stalno rastu.

Nadamo se da će vam informacije koje sadrži ova brošura dati osnovne informacije o KML-u i pomoći oko formiranja pitanja koje želite postaviti vašem liječniku. Želimo vas ohrabriti da vašem liječniku postavite baš sva pitanja koja će vam pomoći tijekom liječenja. Listu preporučenih pitanja naći ćete na kraju ove brošure. (br. stranice 45).



Dodatna moguća pitanja možete pronaći na engleskom jeziku na stranicama www.LLS.org/whattoask, kliknite na Healthcare Question Guides.

U SAD-u je 2011. godine živjelo 26.359 ljudi oboljelih od KML-a, a u istoj godini očekuje se oko 5.150 novodijagnosticiranih. U Hrvatskoj je ukupan broj oboljelih od KML-a oko 350. Godišnje se dijagnosticira 40 - 50 novih slučajeva.

Saznavanje dijagnoze predstavlja šok za oboljele, članove obitelji i prijatelje. Informacije iz ove brošure pojasnit će vam kako odabrati vašeg liječnika – specijalista hematologa, kako se liječiti najboljim i najnovijim lijekovima, kako dobiti emocionalnu pomoć bude li vam potrebna, gdje naći dodatne informacije o vašoj bolesti.

Hrvatska udruga leukemija i limfomi želi vam pomoći na putu liječenja, bilo putem ove brošure, predavanjima i okruglim stolovima na temu KML-a, organiziranjem psihoonkološke pomoći, susretima s drugim oboljelima.



Pratite naš rad putem web stranice www.hull.hr i pridružite nam se i na Facebooku.

**Osnovani smo Klub oboljelih od KML-a koji svoj rad temelji
upravo na informiranju i pomoći oboljelima od KML-a.**

Neki od savjeta osoba koje žive s KML-om

- Informirajte se o izboru vašeg liječnika – hematologa ili centra u kojem ćete se liječiti.
- Razgovarajte unutar obitelji ili s prijateljima kako se osjećate i kako vam oni mogu biti od pomoći.
- Informirajte se o načinima liječenja KML-a.
- Otvoreno razgovarajte s liječnikom o vašim strahovima i nedoumicama.
- Recite vašem liječniku koje su nuspojave lijekova koje uzimate.
- Obavijestite vašeg liječnika ukoliko osjećate umor, dobijete temperaturu, imate bolove ili probleme sa spavanjem.
- Potražite stručnu pomoć kod promjena raspoloženja ili osjećaja tuge ili depresije.

Recite nam što mislite

Nadamo se da će vam naš priručnik biti od koristi.

Nakon što pročitate naš priručnik, možda ćete željeti saznati više.



Materijale na engleskom jeziku možete pronaći na www.LLS.org/freematerials, stranici američke udruge The Leukemia and Lymphoma Society iz New Yorka, SAD.

Prvi dio – Razumijevanje kronične mijeloične leukemije

Leukemija je opći termin za RAZLIČITE maligne bolesti krvi odnosno koštane srži. KML je jedna od četiri glavne vrste leukemije.

O koštanoj srži, krvi i krvnim stanicama

Informacije na ovoj stranici o zdravoj krvi i koštanoj srži pomoći će vam da razumijete informacije o KML-u predstavljene u nastavku ovog priručnika.

Koštana srž je spužvasti materijal unutar kostiju u kojem se stvaraju krvne stanice.

Krvne stanice proizvodi koštana srž. One počinju kao matične (stem) stanice. Od matičnih stanica u koštanoj srži nastaju crvena krvna zrnca, bijela krvna zrnca i krvne pločice koji kasnije ulaze u krv.

Trombociti (krvne pločice; eng. *platelets*) stvaraju ugruške krvi koji pomažu u zaustavljanju krvarenja na rubovima rana.

Eritrociti (crvena krvna zrnca) prenose kisik po tijelu. Kada je broj crvenih krvnih zrnaca ispod normalnih vrijednosti, to se stanje naziva **anemija**. Od anemije se možete osjećati umorno ili možete ostajati bez daha. Od anemije vaša koža može biti blijeda.

Leukociti (bijela krvna zrnca) se bore protiv infekcija u tijelu. Postoje dvije glavne vrste bijelih krvnih zrnaca: fagociti (neutrofil i monociti) i limfociti koji se bore protiv infekcija (B stanice, T stanice i NK (eng. *natural killers*) stanice).

Plazma je tekući dio krvi. Sastoji se uglavnom od vode. Sadržava neke vitamine, minerale, bjelančevine, hormone i druge prirodne sastojke.

Normalne vrijednosti krvne slike

Navedene vrijednosti odnose se na odrasle osobe. Vrijednosti mogu varirati ovisno o laboratoriju kao i za djecu i mlade osobe.

Broj crvenih krvnih zrnaca (RBC) eritrocita?

- Muškarci: 4.5 do 6 milijuna crvenih krvnih zrnaca u mikrolitri krvi
- Žene: 4 do 5 milijuna crvenih krvnih zrnaca u mikrolitri krvi

Hematokrit (dio krvi sačinjen od crvenih zrnaca)

- Muškarci: 42% do 50%
- Žene: 36% do 45%

Hemoglobin: (količina pigmenta u crvenim zrnacima koji prenosi kisik)

- Muškarci: 14 do 17 grama na 100 mililitara krvi
- Žene: 12 do 15 grama na 100 mililitara krvi

Trombociti

- 150,000 do 450,000 trombocita u mikrolitri krvi

Broj bijelih krvnih zrnaca (WBC) leukocita?

- 4,500 do 11,000 bijelih zrnaca u mikrolitri krvi

Diferencijalna slika

- Pokazuje dio krvi sačinjen od različitih tipova bijelih krvnih zrnaca.
- Broje se sljedeći tipovi bijelih krvnih zrnaca: neutrofil, limfociti, monociti, eozinofili i bazofili.
- Odrasli obično u krvi imaju oko 60% neutrofila, 30% limfocita, 5% monocita, 4% eozinofila i manje od 1% bazofila.

O KML-u

KML je vrsta raka koja nastaje u koštanoj srži. Većina ljudi koja boluje od KML-a su odrasli ljudi. Od KML-a obolijeva i manji broj djece.

KML počinje kao promjena (mutacija) na jednoj stanici koštane srži. Stanica koja je mutirala razvija se zatim u mnogo stanica (KML stanica).

Krvne stanice, gotovo identične zdravim krvnim stanicama i dalje se proizvode u koštanoj srži. Međutim, bez započetog liječenja dolazi do sljedećih promjena:

- Broj eritrocita često je manji od normalnog.
- Broj leukocita veći je od normalnog i nastavlja rasti.

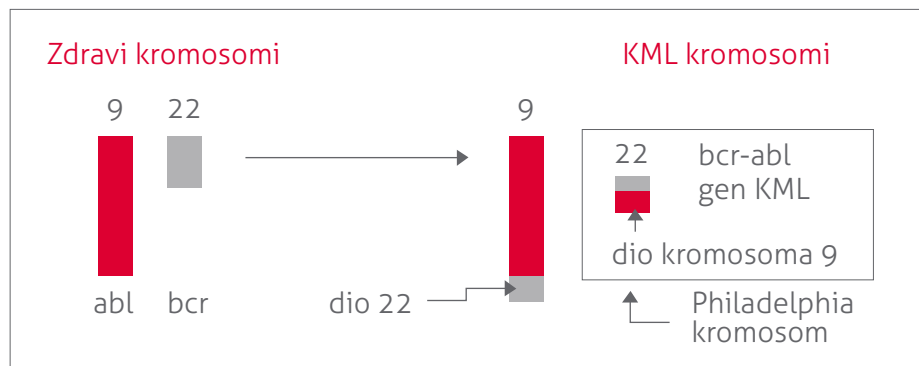
Philadelphia kromosom. Kod KML-a dolazi do promjene na kromosomu 22. Promijenjeni kromosom 22 poznat je pod nazivom **Philadelphia kromosom** ili **Ph kromosom**. Ph kromosom nastaje kad se dio kromosoma 22 odlomi i spoji s krajem kromosoma 9. Dio kromosoma 9 se isto tako odlomi i spaja s krajem kromosoma 22.

Kromosomi i geni

Zdrave stanice imaju parove kromosoma označene brojevima od 1 do 22 i par spolnih kromosoma (XX za žene i XY za muškarce). Kromosomi su strukture unutar stanica koje sadrže gene. Geni daju upute stanicama.

Bcr-abl je gen kronične mijeloične leukemije (KML). Prekid na kromosomu 9 uključuje gen zvan abl, a na kromosomu 22 gen pod nazivom bcr. Od kombinacije bcr i abl gena nastaje hibridni gen zvan bcr-abl koji uzrokuje KML.

Kako nastaje bcr-abl gen koji uzrokuje KML



- dio abl gena na kromosomu 9 se lomi
- dio bcr gena na kromosomu 22 se lomi
- Ova dva dijela zamjenjuju mjesta
- Ta zamjena dovodi do stvaranja gena KML koji se zove bcr-abl.

Uzroci nastanka KML-a

Nije poznato zašto bcr-abl gen, koji dovodi do KML-a, kod nekih ljudi nastaje, a kod drugih ne.

Kod manjeg broja oboljelih, KML može nastati kao posljedica izlaganja visokim dozama zračenja. Međutim, većina ljudi koji su bili izloženi radijacijskim postupcima ne obolijevaju od KML-a, a drugi koji nisu bili izloženi istima obolijevaju. Nije ustanovljen rizik obolijevanja nakon izlaganja medicinskim zračenjima u stomatologiji ili liječenju drugih bolesti.

Kronična mijeloična leukemija nije prenosiva bolest i ne možete ju dobiti od bolesne osobe.

Neki od znakova i simptoma KML-a

Znaci i simptomi KML-a razvijaju se sporo. U polovice bolesnika bolest se otkrije slučajno i nemaju tegoba koje bi ukazivale na bolest.

Za mnoge znakove i simptome vjerojatnije je da su ih uzrokovale druge bolesti, a ne KML. Većina osoba koje imaju znakove i simptome nabrojane u našoj tablici na ovoj stranici ne boluje od KML-a.

ZNAK je promjena na tijelu koju liječnik ustanovi tijekom pregleda ili temeljem rezultata pretraga. **SIMPTOM** je promjena na tijelu koju sama osoba može vidjeti ili osjetiti.

Neki od znakova i simptoma KML-a

Brže umaranje: osobe mogu imati manje snage i brže se umarati, a zbog manjeg broja zdravih eritrocita i više KML stanica.

Nedostatak daha: kod mnogih osoba može se javiti nedostatak daha pri obavljanju svakodnevnih aktivnosti, a zbog smanjenog broja zdravih eritrocita i većeg broja KML stanica.

Bljedilo kože: osobe mogu imati blijedu boju kože zbog manjeg broja eritrocita.

Uvećana slezena: osobe mogu osjećati bol ili nadimanje u gornjoj lijevoj strani trbuha zbog uvećane slezene uzrokovane velikim brojem KML stanica.

Gubitak težine: neke osobe oboljele od KML-a mogu gubiti na težini zbog gubitka apetita ili povećanog trošenja energije.

Ponekad osobe s KML-om mogu imati i druge simptome, kao što je obilno noćno znojenje.

Dijagnostika i faze KML-a

Dijagnoza. Dijagnoza KML-a se obično postavlja nakon izvršenih pretraga krvi i koštane srži.

Pretrage krvi. Pretrage za postavljanje dijagnoze KML-a obuhvaćaju određivanje kompletne krvne slike i diferencijalne periferne krvne slike.

- **Određivanje krvne slike.** Liječnik će zatražiti analizu krvi pod imenom **kompletna krvna slika** kako bi se provjerio broj krvnih stanica. Kod KML-a je broj eritrocita normalan ili manji od normalnog, broj leukocita je veći od normalnog i može biti vrlo visok, a broj trombocita može biti uredan, veći ili manji od normalnih vrijednosti.
- **Diferenciranje periferne krvne slike.** Stanice se označe bojom i promatraju pod instrumentom zvanim svjetlosni mikroskop. Osoba s KML-om u svojoj krvi ima razvojne oblike leukocita od kojih manji broj mogu biti stanice zvane **blasti**. U krvi zdravih osoba ne nalaze se nezreli oblici leukocita.

Pretrage koštane srži i citogenetske pretrage. Neki znakovi KML-a se ne pojavljuju u pretragama krvi. Liječnici moraju ispitati i mali broj stanica (uzorak) iz koštane srži. Uzorci stanica dobivaju se pretragama pod imenom aspiracija koštane srži i biopsija koštane srži.

Uzorci koštane srži promatraju se pod mikroskopom. Za dijagnozu KML-a neophodno je učiniti **citogenetsku analizu**. Laborant promatra „mapu“ kromosoma u stanici, tzv. **kariotip**. Na kariotipu se može odrediti Ph kromosom u KML stanicima. Prisutnost Ph kromosoma je vrlo važna informacija koja, zajedno s informacijom o velikom broju

leukocita, pomaže liječniku u dijagnosticiranju KML.

Pretrage krvi ili koštane srži najčešće se rade ambulantno i nije neophodna hospitalizacija. Aspiracija i biopsija koštane srži se ponekad rade istovremeno. Za obje pretrage se koriste posebne igle. Pacijentima se daje lokalna anestezija na mjestu aspiracije ili biopsije kako bi se umrtvili ti dijelovi tijela, prsna ili zdjelična kost. Kad dio tijela potpuno utrne, vade se uzorci koštane srži.

Kako se rade pretrage krvi i koštane srži?

Pretrage krvi

Najčešće se iglom iz vene uzme mala količina krvi, sprema u epruvete i šalje u laboratorij.

Aspiracija koštane srži

Iz koštane srži se iglom uzima mala količina tekućeg uzorka stanica. Stanice se zatim promatraju pod mikroskopom i uzgajaju u kulturi za kasniju citogenetsku analizu.

Biopsija koštane srži

Iz kosti ispunjene koštanom srži iglom se vadi mali uzorak kosti. Stanice se zatim promatraju pod mikroskopom.

FISH. Posebnom pretragom zvanom „fluorescence in situ hybridization“ ili FISH pronalaze se stanice KML-a koje se možda ne bi vidjele na standardnoj citogenetskoj pretrazi za Ph kromosome.

PCR (Polymerase Chain Reaction). Ovo je pretraga kojom možemo pronaći stanice KML koje nisu pronađene pretragom FISH. PCR pretragom možemo pronaći i vrlo mali broj KML stanica. PCR pretraga se primjenjuje na krvnim stanicama i stanicama koštane srži.

Kvantitativni PCR danas je najosjetljivija metoda detekcije

leukemijskih stanica kojom je moguće otkriti jednu bolesnu stanicu na 100 000 stanica. Pretragu treba raditi u standardiziranom laboratoriju s međunarodnim certifikatom. Kvantitativni PCR se izvodi iz periferne krvi.

U slučaju nedjelotvornosti liječenja ili progresije bolesti pod terapijom, potrebno je učiniti mutacije.



Informacije o testovima kojima se prati odgovor osoba na liječenje određenim lijekom možete naći na stranici 34

Praćenje vaših KML testova

Sljedeći prijedlozi mogu vam pomoći kako da pratite tijekom vašeg liječenja i saznate što više o KML-u.

- Pitajte svojeg liječnika hematologa zašto se pojedini testovi rade i što se očekuje od njihovih rezultata.
- Razgovarajte o rezultatima testova sa svojim liječnikom.
- Tražite svoje rezultate testova i čuvajte ih kronološki složene u posebnoj mapi.
- Raspitajte se jesu li vam i kada potrebni kontrolni pregledi.
- Ubilježite datume sljedećih pregleda kod vašeg liječnika ili u laboratoriju.



Želite li više informacija, pogledajte informacije na engleskom jeziku Understanding Lab and Imaging Test i My CML Tracker, na stranicama www.LLS.org/freematerials.

Faze KML-a

Postoje 3 faze ove bolesti:

- **Kronična faza KML-a:** većini oboljelih bolest se dijagnosticira u kroničnoj fazi. Tada su simptomi bolesti blagi ili se bolest otkrije slučajno. Leukociti se još uvijek mogu boriti s infekcijom. Nakon započetog liječenja, većina oboljelih se može vratiti svojim svakodnevnim aktivnostima.
- **Faza akceleracije KML-a:** kod oboljelih u ovoj fazi može se razviti anemija (smanjeni broj eritrocita u krvi). Broj leukocita može biti uvećan ili smanjen, a broj trombocita može pasti. Broj mladih stanica u krvi (blasta) se povećava. Može doći do povećanja slezene. Oboljeli se u ovoj fazi bolesti mogu osjećati bolesno.
- **Faza blastne krize (transformacije) KML-a:** oboljeli imaju povećan broj stanica blasta u koštanoj srži i krvi. Broj eritrocita i trombocita je u opadanju. Osobe mogu imati infekcije ili krvarenja, mogu se osjećati umorno ili imati nedostatak daha. Mogući su i bolovi u abdomenu i kostima.

Drugi dio – Terapija

Izbor liječnika specijalista

Izaberite liječnika hematologa koji je specijaliziran za liječenje KML-a i koji je upoznat s najsuvremenijim načinima liječenja ove bolesti.

Kako pronaći vašeg hematologa?

- Pitajte vašeg liječnika obiteljske medicine!
- Nazovite Hrvatsku udrugu leukemija i limfomi!

Pitajte vašeg liječnika!

Razgovarajte s vašim liječnikom o načinu na koji će vas liječiti. To će vam pomoći da aktivno sudjelujete u svojem liječenju i donosite odluke. Ovaj priručnik sadrži pitanja koja biste trebali postaviti svojem liječniku o liječenju KML-a. (Pogledajte predložena „Pitanja za mojeg liječnika“ na stranici 45)

Možda će vam pomoći da zapišete odgovore na vaša pitanja i kasnije ih ponovno proučite. Možda ćete željeti povesti člana obitelji ili prijatelja na razgovor s vašim liječnikom. Ta osoba može slušati, voditi bilješke i pružiti podršku.

Neke osobe s KML-om će možda imati dvojbe oko načina liječenja i željeti drugo mišljenje. Bolesnici u Hrvatskoj imaju pravo zatražiti drugo mišljenje specijalista.

Liječenje

S do sada raspoloživim lijekovima, KML nije izlječiva bolest, ali je u posljednjih nekoliko godina postignut veliki napredak u liječenju, a mogućnosti liječenja novim lijekovima se stalno povećavaju. Sa sadašnjim terapijama, većina oboljelih kojima je dijagnosticiran KML, živi kvalitetan život. Istraživanja idu u smjeru razvijanja lijekova kojima je krajnji cilj izlječenje i što manje nuspojave. Pravi pristup liječenju trebao bi biti prilagođen svakom oboljelom, uzimajući u obzir stadij KML-a u trenutku dijagnoze, rezultate pretraga i dob oboljelog, naročito ukoliko je opcija liječenja transplantacija koštane srži.

Kronična faza KML-a

Cilj liječenja osoba u kroničnoj fazi KML-a je:

- normalizacija krvne slike
- značajno smanjenje ili uništenje stanica koje nose bcr-abl

Liječenje u kroničnoj fazi KML-a uglavnom normalizira krvnu sliku. Većina bolesnika nema infekcije ili iznenadna krvarenja. Slezena se vraća u normalnu veličinu. Obično se osobe koje se liječe od kronične faze KML-a osjećaju dobro. Oni mogu obavljati svoje svakodnevne aktivnosti te su radno sposobne.

Na listi HZZO se nalaze sljedeći lijekovi za liječenje novodijagnosticiranih bolesnika:

Glivec Većina bolesnika od KML-a započinje liječenje lijekom imatinibom (Glivec) koji se uzima oralno i nalazi se na Osnovnoj listi lijekova HZZO-a za prvu liniju liječenja KML-a. U novije vrijeme na Listi lijekova odobreni su generici imatiniba.

Glivec drži pod kontrolom kroničnu fazu KML-a kod većine bolesnika ukoliko ga redovno uzimaju. Osobe koje ne reagiraju na uobičajenu dozu Gliveca možda će reagirati na višu dozu. Danas kada postoje noviji i snažniji lijekovi, uobičajeno je takve bolesnike liječiti drugim lijekovima bez povišenja doze imatiniba.

Glivec ne pomaže svim oboljelima od KML-a. Liječnik može prepisati uzimanje drugog lijeka u sljedećim slučajevima:

- Glivec nije kontrolirao bolest (**otpornost na lijek**)
- Bolesnik ima jake nuspojave na Glivec (**nepodnošenje lijeka**)
- Glivec je prestao djelovati (**gubitak odgovora**)

Sprycel i Tasigna. FDA i EMA su odobrili uzimanje lijekova dasatinib (Sprycel) i nilotinib (Tasigna) za novodijagnosticirane bolesnike u kroničnoj fazi KML-a kao i za one koji ne podnose Glivec ili imaju KML otporan na Glivec. To su lijekovi koji se također uzimaju oralno. U Hrvatskoj su još uvijek ti lijekovi odobreni samo za drugu liniju liječenja.

Dosadašnjim praćenjem nije dokazano duže preživljenje uzimanjem Sprycela ili Tasigne. Međutim, kod bolesnika koji uzimaju neki od ova dva lijeka postoji manja vjerojatnost razvijanja ubrzane ili blast faze bolesti.

Napomena: Glivec, Sprycel i Tasigna djeluju različito na blokadu proteina koji proizvodi bcr-abl gen. Važno je pridržavati se sljedećeg:

- Uzimajte propisanu dozu KML lijeka svaki dan kako bi se održao odgovor na liječenje!
- Držite se uputa vašeg liječnika o uzimanju KML lijeka – upute za uzimanje Gliveca, Sprycela i Tasigne nisu iste!
- Redovno kontrolirajte vaš KML! Potrebne su pretrage krvi i povremeno pretrage koštane srži.

Nuspojave Gliveca, Sprycela i Tasigne

Pojam nuspojave koristi se za objašnjenje načina na koji liječenje utječe na zdrave stanice.

Većina nuspojava liječenja nestaje ili se smanjuje tijekom vremena. Većina ih se može riješiti bez da prestanete uzimati preporučeni lijek. Raspravite sa svojim liječnikom mogućnost nuspojava i dugoročne efekte preporučenim lijekom!

Najčešće nuspojave uzimanja lijekova za KML su sljedeće:

Glivec

- oticanje zbog nakupljanja tekućine u tijelu
- edem – oticanje područja oko očiju
- osip
- grčevi mišića
- proljev
- mučnina i povraćanje

Moguć je i gubitak minerala fosfora u kostima. Vaš će liječnik to kontrolirati.

Sprycel

- smanjenje broja leukocita i/ili trombocita
- nakupljanje tekućine u grudnom košu
- nakupljanje tekućine u drugim tkivima – edemi
- proljev
- glavobolja
- nizak nivo kalcija u krvi
- blage promjene funkcije jetre

Tasigna

- smanjenje broja leukocita ili trombocita
- promjene u enzimima gušterače (amilaze)
- promjene u enzimima jetre (transamilaze)
- osip
- mučnina
- konstipacija (zatvor)
- proljev
- svrbež



www.LLS.org/freematerials - ovdje možete pogledati ili tiskati besplatne brošure na engleskom jeziku pa tako i Understanding Drug Therapy ili Managing Side Effects.

Učinci na srce.

Nije uobičajeno, ali bolesnici liječeni Glivecom, Sprycelom i Tasignom mogu razviti ozbiljno kongestivno zatajenje srca (slabost srca koja dovodi do nakupljanja tekućine u plućima i okolnim tkivima) i disfunkciju lijeve klijetke (poteškoće pražnjenja krvi iz lijeve klijetke). Većina tih bolesnika imala je drugih zdravstvenih problema i čimbenika rizika, uključujući stariju životnu dob ili već ranije poznatu bolest srca. Moguća nuspojava uzimanja lijeka Tasigna, koju je potrebno redovno nadzirati, je stanje poremećaja ritma srca zvano produljenje QT intervala. Kod nekih bolesnika i Glivec i Sprycel mogu ponekad izazvati produljenje QT intervala. Poznato je da i neki drugi lijekovi mogu uzrokovati **produljenje QT intervala** i treba ih izbjegavati kad god je to moguće. Liječnik će vam preporučiti koje biste lijekove trebali izbjegavati. Vaš će liječnik po potrebi pratiti takva stanja kod vas.

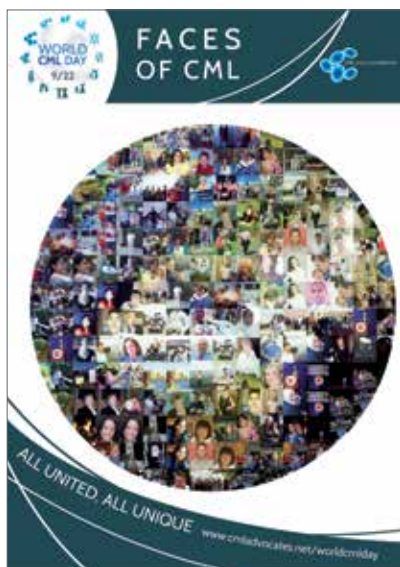
Druge nuspojave.

Sprycel može povećati rizik ozbiljnoga stanja zvanog **plućna arterijska hipertenzija**, no do te nuspojave dolazi rijetko. Uzimanje Tasigne može se povezati s povećanim rizikom krvožilnih bolesti (bolesti vezanih za krvne žile), kao što je rijetka, ali ozbiljna bolest koja se naziva **periferna arterijska okluzivna bolest** (obliterirajuća aterosklerotska bolest donjih ekstremiteta).

Za više informacija o ovim rijetkim nuspojavama razgovarajte s vašim liječnikom.



www.LLS.org/freematerials - ovdje možete pogledati ili odštampati besplatne brošure na engleskom jeziku, pa tako i Understanding Drug Therapy ili Managing Side Effects.



Pošaljite nam vašu sliku kako bismo izradili hrvatsku verziju postera ili je za uvrštenje na globalnu sliku pošaljite na adresu

[www.cmladvocates.net/
faces-of-cml/
submit-your-photo](http://www.cmladvocates.net/faces-of-cml/submit-your-photo)

Neki od lijekova koji se koriste u liječenju KML-a

- Imatinib mesylate (Glivec, Neopax, Imakrebin, Astrea)
- Dasatinib (Sprycel)
- Nilotinib (Tasigna)

Sprycel i Tasigna se koriste za liječenje bolesnika s KML-om koji ne podnose liječenje ili su otporni na imatinib.

Druge mogućnosti liječenja:

- Bosutinib (Bosulif)
- Ponatinib (Iclusig)
- Omacetaxine mepesuccinate (Synribo)
- Interferon- α (Roferon, Intron, Pegasys)
- Hydroxyurea (Litalir)
- Cytarabine (Cytosar)
- Busulfan (Myleran)

Bolesnici s KML-om koji nemaju odgovor na liječenje Glivecom, Sprycelom ili Tasignom mogu se liječiti interferonom ili drugim lijekovima. Litalir se može koristiti za smanjenje broja leukocita. U slučaju pojave mutacije T315I lijek izbora je ponatinib. Bolesnici se mogu uključiti i u klinička ispitivanja, a o tome upitajte svojeg liječnika.

Faza akceleracije i/ili blastična faza KML-a

I kod faze akceleracije i blastične faze bolesti cilj terapije je uništiti sve stanice koje sadrže bcr-abl maligne gene ili bolest vratiti u kroničnu fazu. Glivec, Sprycel i Tasigna učinkoviti su lijekovi za liječenje bolesnika u fazi akceleracije ili fazi blastne krize. S ovim peroralnim

lijekovima mogu se koristiti i drugi lijekovi, kao što su interferon, busulfan (Myleran), cytarabine (Cytosar-) ili hydroxyurea (Litalir).

Neki pacijenti s KML-om u vrijeme dijagnoze imaju vrlo veliki broj leukocita. To može smanjiti priljev krvi u mozak, pluća, oči i u druge dijelove tijela. Za brzo smanjenje leukocita može se koristiti Litalir do konačne potvrde dijagnoze citogenetskim i/ili molekularnim pretragama. Tada se može započeti s ciljanim peroralnim lijekovima.

Transplantacija matičnih stanica je također vrlo važan način liječenja za bolesnike kojima je bolest dijagnosticirana u uznapredovaloj fazi KML-a. U daljnjem tekstu ćete naći detaljnije informacije o ovoj metodi liječenja.

Leukafereza. Leukafereza je proces kojim se pomoću staničnog separatora uklanja povećani broj leukocita. Leukafereza se može primijeniti i kod žena kojima je dijagnosticiran KML u prvim mjesecima trudnoće, kad bi primjena lijeka mogla oštetiti fetus.

Transplantacija matičnih stanica

Razgovarajte s vašim liječnikom je li transplantacija koštane srži opcija vašega liječenja. Većina oboljelih od KML dobro reagira na liječenje poznatim lijekovima i bolest se kod njih može kontrolirati kroz dugo razdoblje te nije potrebna transplantacija. Međutim, kod određenih bolesnika, jedan od dodatnih načina liječenja je i alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica.

Alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica

Liječenje ovom metodom koristi se kod više bolesti. Ovim se načinom obnavlja bolesnikova koštana srž. Transplantirane matične stanice idu iz krvi u njegovu koštanu srž. Davateljeve stanice potiču novu proizvodnju eritrocita, leukocita (uključujući i stanice imuniteta) i trombocita.

Kod transplantacije je potrebno da bolesnik ima podudarnog (kompatibilnog) srodnog davatelja matičnih stanica (brata ili sestru) ili podudarnog nesrodnog davatelja.

Prije transplantacije, bolesniku se daju lijekovi za KML kako bi se bolest stavila pod kontrolu. Nakon odgovora na ovakvo liječenje, primjenjuju se visoke doze kemoterapije i/ili zračenja. Zatim se matične stanice davatelja venskom infuzijom daju bolesniku.

Alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica je najuspješnija kod mlađih osoba. Međutim, ne postoji posebna dobna granica za transplantaciju. Transplantacija može biti dobar izbor liječenja kod mlađih bolesnika s KML-om kod kojih nije postignut dobar odgovor na liječenje medikamentima, a imaju srodnog podudarnog davatelja.

Alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica je jedina do sada poznata metoda koja može izliječiti KML. Kod 7 od 10 transplantiranih osoba dolazi do izlječenja. Međutim, kod ove metode postoji rizik vrlo ozbiljnih komplikacija pa i smrtnog ishoda tijekom liječenja. Stoga transplantacija više nije prvi izbor liječenja u KML-u. Ukoliko vam predloži transplantaciju, Vaš će Vam liječnik detaljno objasniti sve prednosti i rizike ove metode.

Transplantacija smanjenog intenziteta. Liječnici rade na tome da alogena transplantacija krvotvornih matičnih stanica bude sigurnija metoda. Vrsta transplantacije nazvana transplantacija smanjenog intenziteta koristi niže doze citostatika za pripremu od doza koje se koriste kod standardne transplantacije matičnih stanica. Ova metoda može pomoći starijim i bolesnijim osobama.

Infuzija davateljevih limfocita (DLI). KML bolesnici, kojima se bolest vratila (u relapsu) nakon alogene transplantacije krvotvornih matičnih stanica, mogu se nastaviti liječiti Glivecom, Sprycelom, Tasignom ili drugim lijekovima. Ponovljena transplantacija je drugi izbor u njihovu liječenju. Dodatni izbor liječenja može biti i infuzija davateljevih limfocita.



Za više informacija na engleskom jeziku o smjernicama testiranja na mutacije kod KML-a, pogledajte stranice www.nccn.org NCCN-a (National Comprehensive Network).

Testiranje na mutacije

Testiranje na mutacije može ukazati na promjene u kancerogenom genu. Bolesnici bi trebali dogovoriti sa svojim liječnikom testiranje na mutacije i poslati uzorak krvi u referentni laboratorij u sljedećim slučajevima:

- kad kod bolesnika nije postignut postavljeni cilj liječenja;
- kad izostane hematološki ili citološki odgovor unatoč redovitom uzimanju propisane doze lijekova;
- kad dođe do neobjašnjivog porasta vrijednosti PCR testa;
- kad postoji sumnja u djelotvornost lijeka.

Rezultati ove pretrage mogu liječniku pokazati zašto jedan lijek djeluje, a drugi ne djeluje. Testiranje na mutacije nije potrebno raditi kad bolesnik prelazi na drugi lijek zbog nuspojava.

Djeca i mladi s KML-om

Manji broj oboljelih kod kojih je dijagnosticiran KML su djeca i mlade osobe. Kod oko 3% novodijagnosticiranih dječjih leukemija radi se o KML-u.

KML kod djece ima isti slijed bolesti kao kod odraslih. Još se određuju posebne smjernice za liječenje KML-a kod djece. Međutim, Glivec je glavni način liječenja. Kod više od 80% djece s kroničnom mijeloičnom leukemijom liječenih Glivecom dolazi do kompletne citogenetske remisije. Međutim, ne postoje iskustva u liječenju Glivecom djece mlađe od dvije godine.

Sljedeća mogućnost liječenja djece s KML-om koja ne reagiraju dobro na liječenje Glivecom, je transplantacija matičnih stanica. Može ih se također liječiti i Sprycelom ili Tasignom. Zbog komplikacija kod transplantacija, liječenje imatinibom i dalje ostaje prvi način liječenja djece i mladih s KML-om u kroničnoj fazi.

Kod uzimanja peroralnih lijekova važno je pridržavati se liječničkih uputa i lijek uzimati tako dugo dok ga liječnik prepisuje. To može biti zahtjevan zadatak za roditelje djece i mladih jer treba paziti da se ne zaboravi na uzimanje lijeka.

Pitajte vašeg liječnika koji je najbolji način liječenja vašeg djeteta! Važno je da vaše dijete liječi liječnik specijaliziran za pedijatrijske leukemije.



Za više informacija na engleskom jeziku pogledajte ili tiskajte besplatnu brošuru Treatment Center and Coping With Childhood Leukemia and Lymphoma na www.LLS.org/resourcecenter stranici.

Trudnoća i Glivec, Sprycel i Tasigna

Danas je sve veći broj žena s KML-om koje žele informacije o trudnoći u vrijeme bolesti.

Liječnici stalno proučavaju kako liječenje KML-a utječe na trudnoću. Za više informacija razgovarajte s vašim liječnikom o ponašanju tijekom trudnoće o sljedećem:

- potrebi prestanka uzimanja terapije u vrijeme začeća i trudnoće;
- riziku povratka bolesti (relaps) prestanete li uzimati terapiju;
- riziku od neostvarivanja povratka stabilnog odgovora na liječenje, čak i ako nastavite s liječenjem u vrijeme trudnoće i nakon nje;
- riziku od utjecaja Gliveca, Sprycela i Tasigne na razvoj djeteta u trudnoći;
- potrebi da ne dojite dijete.

Postoje oskudni podaci o muškarcima koji su postali očevima u vrijeme uzimanja Gliveca. Međutim, za sada nema razloga za zabrinutost. Također nema dokaza ni da je uzimanje Gliveca sigurno na tom polju. Za Sprycel i Tasignu im još manje podataka. Razgovarajte sa svojim liječnikom planirate li imati dijete.

Prestanak uzimanja terapije

Iako mnogi bolesnici u kroničnoj fazi KML-a razviju čvrstu i dugotrajnu remisiju s lijekovima poput Gliveca, Sprycela i Tasigne, kako sada stvari stoje, vjeruje se da se KML ne može izliječiti lijekovima koji su nam sada na raspolaganju.

Provode se klinička ispitivanja koja utvrđuju mogu li bolesnici koji su sada u stabilnoj dugotrajnoj molekularnoj remisiji uz uzimanje lijekova, ostati u stabilnoj remisiji nakon prestanka uzimanja lijekova. Pitajte vašeg liječnika o više informacija o toj temi.

Bolesti srodne kroničnoj mijeloičnoj leukemiji

Naziv kronična mijeloična leukemija se katkad rabi za druge vrste kroničnih leukemija, kao što je kronična mijelomonocitna leukemija (KMML) i kronična neutrofilna leukemija (KNL). Bolesnici s tim dijagnozama nemaju bcr-abl gen. Oni se ne liječe oralnim lijekovima Glivec, Sprycel ili Tassigna.



Za više informacija na engleskom jeziku pogledajte ili tiskajte besplatnu brošuru Chronic Myelomonocytic Leukemia (CMML) i Juvenile Myelomonocytic Leukemia (JMML) na www.LLS.org/resourcecenter stranici.

Treći dio – Klinička ispitivanja

U tijeku su ispitivanja novih lijekova za bolesnike s KML-om svih uzrasta. Nove terapije se ispituju u kliničkim studijama. Klinička ispitivanja rade se i za nova liječenja s već odobrenim lijekovima ili postupcima. Na primjer, bi li promjena količine lijeka ili davanje određenoga lijeka zajedno s drugom vrstom terapije moglo biti djelotvornije. Neka klinička ispitivanja kombiniraju lijekove za KML u novim sljedovima ili dozama.

Postoje sljedeća klinička ispitivanja za:

- novodijagnosticirane bolesnike s KML-om;
- bolesnike koji ne postižu dobar odgovor na terapiju;
- bolesnike kod kojih je nakon liječenja došlo do relapsa (povratka bolesti).

Pažljivo provedeno kliničko ispitivanje može odrediti najbolju raspoloživu terapiju.

Pitajte svojeg liječnika je li sudjelovanje u kliničkom ispitivanju izbor za vaše liječenje.



Za više informacija na engleskom jeziku pogledajte ili tiskajte besplatnu brošuru *Knowing All Your Treatment Options* na www.LLS.org/resourcescenter stranici.

Četvrti dio – Odgovor na liječenje

Vrlo je važno praćenje tijekom liječenja i odgovor vašeg organizma na liječenje. Za praćenje razine odgovora bolesnika na liječenje, potrebno je raditi pretrage krvi i koštane srži. Rezultati pretraga pomoći će vašem liječniku da odredi je li vaša bolest pod kontrolom ili je potrebno:

- povećati dozu lijeka u svrhu postizanja boljeg odgovora na liječenje;
- smanjiti ili na kratko prekinuti korištenje lijeka zbog nuspojava;
- zamijeniti terapiju drugim lijekom ili kombinacijom lijekova kako bi se bolje kontrolirala vaša bolest;
- zamijeniti terapiju drugim lijekom ili kombinacijom lijekova kako bi se smanjile nuspojave.

Opće smjernice praćenja liječenja

Postoje opće smjernice praćenja odgovora na liječenje lijekovima za KML. Međutim, treba voditi računa da osobe s kroničnom mijeloičnom leukemijom različito reagiraju na liječenje. Za kontrolu razine reakcija na liječenje mogu se koristiti pretrage krvi i/ili koštane srži.

Odgovor na liječenje svakoga oboljelog uspoređuje se s rezultatima na početku liječenja. Cijelo vrijeme uzimanja terapije potrebno je redovno kontrolirati broj eritrocita, leukocita, trombocita i KML stanica.

- nakon postavljanja dijagnoze, pretrage koštane srži ponavljaju se obično svakih 6 -12 mjeseci tijekom prve godine liječenja;
- mnogi liječnici ponavljaju pretrage koštane srži jednom do dva puta godišnje u drugoj godini liječenja;
- nakon postignutog dobrog odgovora na liječenje, pretrage koštane srži mogu se ponavljati svakih 12 do 18 mjeseci.

Vaš liječnik može koristiti sljedeće termine: hematološki, citogenetski i/ili molekularni odgovor (remisija).

Hematološki odgovor

Potpuni hematološki odgovor znači da je broj leukocita, eritrocita ili trombocita normalan ili blizu normalnog.

Pretraga: kompletna krvna slika (KKS) je pretraga kojom se mjeri broj leukocita, eritrocita i trombocita, razina hemoglobina (proteina u eritrocitima koji prenose kisik) i hematokrita (količina eritrocita u krvi).

Citogenetski odgovor

Potpuni citogenetski odgovor znači da se ne nalaze stanice s PH kromosomom i bcr-abl malignim genom.

Molekularni odgovor

Djelomičan molekularni odgovor znači da je smanjen broj bcr-abl malignog gena.

Značajan molekularni odgovor znači da je nađeno smanjenje od 1000 kod bcr-abl malignog gena u odnosu na razinu u početku liječenja.

Potpuni molekularni odgovor znači da se bcr-abl maligni gen ne može pronaći korištenjem metode PCR (*polymerase chain reaction*). Preostale stanice KML-a koje se ne mogu odrediti pretragom PCR nazivaju se minimalna zaostala bolest (*minimal residual disease*).

Pretraga: PCR pretragom se mjeri broj stanica s bcr-abl genom kronične mijeloične leukemije. Ukoliko je to moguće, PCR pretrage bi uvijek trebalo učiniti u istom laboratoriju, iz razloga što rezultati mjerenja mogu varirati od laboratorija do laboratorija.

Većina bolesnika u kroničnoj fazi KML-a ima kompletan hematološki odgovor i s Glivecom, Sprycelom i Tasignom. Mnogi od njih napreduju prema potpunom citogenetskom odgovoru. Kod njih može doći i do djelomičnog, značajnog ili potpunog molekularnog odgovora.

Brinite o sebi

Uzimanje lijekova Glivec, Sprycel i Tasigna mijenjaju naš način razmišljanja o liječenju KML-a. Potreba za održavanjem terapije za KML je uravnotežena s nadom za kontinuiranom pozitivnom reakcijom na liječenje ili brzom promjenom liječenja ako je potrebno.

Kako bi se lakše nosili s okolnostima koje zahtijeva liječenje kronične bolesti, ljudima je potrebno da imaju povjerenje u svoje liječenje.

Sljedeći savjeti vam mogu biti od pomoći:

- Redovno se kontrolirajte kod vašeg liječnika! Osobama s KML-om su potrebne stalne medicinske kontrole za vrijeme cijeloga liječenja.
- Kod svakog odlaska liječniku razgovarajte s njim o tome kako se osjećate! Postavite mu sva pitanja vezana uz nuspojave!
- Kod osoba s KML češće su moguće infekcije. Slijedite liječnikove upute kako ih spriječiti!
- Jedite svakodnevno zdravu hranu! Preporučuje se uzimanje četiri do pet manjih obroka umjesto tri velika. Korisne savjete o prehrani možete naći u našem priručniku Prehrana osoba sa zloćudnim tumorom krvotvornog sustava kojeg zatražite kod svojeg liječnika ili se obratite HULL-u.
- Informirajte svojeg liječnika o umoru, temperaturi i drugim simptomima!
- Nemojte pušiti. Pušači bi trebali potražiti pomoć u odvikavanju od pušenja.

-
- Dovoljno se odmarajte i vježbajte! Razgovarajte s vašim liječnikom prije početka određenog programa vježbanja!
 - Čuvajte kopije svojih nalaza i uputa o liječenju uredno u posebnoj mapi!
 - Redovno odlazite na preventivne pretrage za rak! Kontrolirajte vaše zdravlje i kod liječnika primarne medicine!
 - Razgovarajte s članovima obitelji i prijateljima kako se osjećate! Što više oni znaju o vašoj bolesti i načinima njena liječenja, manje će se brinuti!
 - Potražite pomoć vašeg liječnika ako se osjećate tužni ili depresivni i to stanje potraje!

Na primjer, ako ste svakoga dana tužni i depresivni u razdoblju od dva tjedna, potražite pomoć. Depresija je bolest. Potrebno ju je liječiti i kod osoba koje se liječe od KML-a. Liječenje depresije ima svakako prednosti kod ljudi oboljelih od malignih bolesti.

Ukoliko vam je potrebna psihološka pomoć, obratite se Hrvatskoj udruzi leukemija i limfomi. Mi ćemo vam pomoći dogovoriti razgovor sa specijalistima.

Pozivamo Vas da nam se pridružite članstvom u Hrvatskoj udruzi leukemija i limfomi koja okuplja oboljele od leukemije, limfoma i ostalih hematoloških bolesti

Što možete očekivati od nas?

1. Informacije o bolestima i mogućnostima liječenja:

- predavanja o bolestima, liječenju i pravima pacijenata; knjižice u izdanju HULL-a;
- organizirani razgovori s liječnicima hematolozima – pravo na drugo mišljenje;
- razmjena iskustava oboljelih i članova obitelji;
- sudjelovanje na Forumu HULL-a (www.hull.hr), Facebook

2. Posredovanje u dobivanju psihoonkološke pomoći

3. Angažman u poboljšanju bolničke svakodnevnice

4. Organizaciju radionica na teme od interesa oboljelih



5. Organizaciju obilježavanja:

- Svjetskog dana limfoma, 15.09.
- Svjetskog dana KML-a (kronične mijeloične leukemije), 22.09.
- Svjetskog dana svjesnosti o MDS-u (mijelodisplastičnog sindroma), 25.10.

Učlanjenje je **BESPLATNO**.



Obavijesti o događanjima u Hrvatskoj udruzi leukemija i limfomi, knjižice o bolestima i formulare za učlanjenje možete dobiti:

- dolaskom u HULL, Trg hrvatskih velikana 2, 10000 Zagreb
- na telefone 00385 1 4873 561 i 00385 91 4873 561
- fax broj 00385 1 4873 561
- putem e-mail adrese jsantini.hull@gmail.com ili hull.zagreb@gmail.com
- putem www.hull.hr

Pridružite nam se jer zajedno je lakše



Medicinski termini

Anemija (slabokrvnost). Smanjena razina hemoglobina u krvi.

Antibiotici. Lijekovi koji se koriste za liječenje infekcija izazvanih bakterijama ili gljivicama. Penicilin je jedna vrsta antibiotika.

Antitijela. Proteini (bjelančevine) koje proizvode stanice u krvi. Antitijela pomažu u borbi protiv infekcija u tijelu.

Aspiracija koštane srži. Postupak uzimanja stanica koštane srži radi kontrole jesu li stanice zdrave. Tekući uzorak stanica se uzima iz koštane srži i kontrolira pod mikroskopom.

Biopsija koštane srži. Postupak u kojem se uzimaju stanice koštane srži radi ispitivanja jesu li zdrave. Iz koštane srži se uzima vrlo mali uzorak kosti ispunjen matičnim stanicama i kontrolira pod mikroskopom.

Dijagnoza. Određivanje vrste bolesti kod osoba na temelju znakova, simptoma i rezultata pretraga. Dijagnozu postavlja liječnik.

Eritrociti. Vrsta krvnih stanica koje prenose kisik svim dijelovima tijela. Kod zdravih ljudi eritrociti čine skoro polovinu krvi.

FDA. Skraćenica za američku Agenciju za hranu i lijekove (Food and Drug Administration). Jedan dio njihova posla je osiguravanje sigurnosti lijekova, medicinske opreme i snabdijevanja hranom u SAD-u.

FISH. Skraćenica za pretragu „*fluorescence in situ hybridization*“ kojom se mjeri prisutnost specifičnih kromosoma ili gena u stani. Na osnovu rezultata pretrage može se planirati liječenje i mjeriti rezultate liječenja.

Generički lijek je farmaceutski je proizvod koji je identičan ili bioekvivalentan originalnom lijeku u dozi, neškodljivosti, putu primjene, kvaliteti, obliku, načinu primjene i indikacijama.

Glivec (imatinib mesylate). Vrsta lijeka koja se zove inhibitor tirozin kinaze. Odobrila ga je FDA za novodijagnosticirane odrasle osobe kojima je dijagnosticiran KML, Ph+ (bcr-abl+) u kroničnoj fazi. Odobren je i za odrasle pacijente s KML/om, Ph+ (bcr-abl+) u fazi blastične krize, fazi akceleracije ili kroničnoj fazi nakon neuspjele terapije interferonom alfa. Glivec je odobren i za djecu s novodijagnosticiranim KML-om, Ph+ (bcr-abl+) u kroničnoj fazi, onima kojima se bolest vratila nakon transplantacije matičnih stanica ili onima koji nemaju odgovor na terapiju interferonom-alfa.

Hematokrit. Količina krvi koja sadrži eritrocite.

Hematolog. Specijalist za liječenje bolesti krvi.

Hemoglobin. Protein koji se nalazi u eritrocitima i prenosi kisik u krvi.

Inhibitor tirozin kinaze (TKI, Tyrosine kinase inhibitor). Lijek koji blokira rast stanica. Glivec (imatinib), Sprycel (dasatinib), Tasisign (nilotinib) Bosulif (bosutinib) i Iclusig (ponatinib) su TKI lijekovi koji se koriste za liječenje KML-a.

Imunoglobulini. Proteini za borbu protiv infekcija.

Imunološki odgovor. Reakcija organizma na strana tijela. Primjeri su mikroorganizmi koji izazivaju infekcije, cjepiva ili stanice druge osobe korištene kod alogene transplantacije matičnih stanica.

Imunološki sistem. Stanice i proteini koji tijelo brane od infekcija.

Imunoterapija. Tretmani koji se koriste za obranu imunološkog sustava tijela.

Kariotip. Mapa od 46 ljudskih kromosoma u stanici. Postoje 22 para podudarnih gena i par spolnih kromosoma koji se prikazuju kao odvojeni par (XX za žene i XY za muškarce).

Kemoterapija i terapija lijekovima. Liječenje KML-a i drugih karcinoma kemijskim sredstvima.

Klinička ispitivanja. Temeljita istraživanja koja provode liječnici kako bi isprobali nove lijekove ili načine liječenja. Cilj kliničkih ispitivanja kod karcinoma krvi je unapređivanje liječenja, kvalitete života i pronalaženje načina izlječenja.

KML u relapsu (eng. Relapsed CML). Bolest koja je isprva reagirala na liječenje, ali se vratila.

Kombinacija kemoterapije ili terapije lijekovima. Primjena dva ili više lijekova zajedno u liječenju KML-a ili drugih bolesti.

Koštana srž. Spužvasti dio unutarnjeg dijela kostiju gdje se proizvode stanice krvi.

Kromosomi. Bilo koji od 23 para određenih osnovnih struktura u ljudskom tijelu. Kromosomi se sastoje od gena. Geni stanicama daju upute što da rade. Broj ili oblik kromosoma u stanicama raka može biti promijenjen.

Leukafereza. Proces u kojem se višak leukocita uklanja pomoću staničnog separatora. Neki bolesnici u trenutku dijagnoze imaju vrlo visoku razinu leukocita. To može smanjiti dotok krvi u mozak, pluća, oči i druge dijelove tijela. Za brzo smanjenje broja leukocita može se koristiti i lijek hydroxyurea (Litalir). Leukafereza se može koristiti i kod žena s KML-om koje su u prvim mjesecima trudnoće kada terapija lijekovima može biti štetna za nerođeno dijete.

Leukemija. Karcinom koštane srži i krvi.

Limfociti. Vrsta leukocita koji su dio imunološkog sustava i bore se protiv infekcije.

Matična stanica. Vrsta stanice koja se nalazi u koštanoj srži koja proizvodi eritrocite, leukocite i trombocite.

Onkolog. Liječnik, specijalist koji liječi oboljele od karcinoma (raka).

Patolog. Liječnik koji određuje vrste bolesti proučavanjem stanica i tkiva pod mikroskopom.

PCR. Skraćenica za vrlo osjetljivu pretragu „*polymerise chain reaction*“ kojom se određuje prisutnost markera krvnih stanica leukemije u krvi. PCR se koristi za pronalaženje preostalih stanica raka koje se ne mogu ustanoviti drugim pretragama.

Plazma. Tekući dio krvi.

Refraktorna KML. Kronična mijeloična leukemija kod koje nije došlo do odgovora na početnu terapiju. Refraktorna bolest može se pogoršavati ili ostati na istoj razini (stabilna bolest).

Remisija. Razdoblje bez znakova bolesti ili ono u kojem bolest ne izaziva nikakve zdravstvene probleme.

Rezistencija. Kad lijek ne djeluje ili prestane djelovati.

Sprycel (dasatinib). Inhibitor tirozin kinaze koji je odobrila FDA za liječenje KML-a u svim fazama bolesti (kroničnoj fazi, fazi akceleracije ili mijeloidnoj ili limfoblastičnoj transformaciji fazi blasta) koja pokazuje otpornost ili nepodnošenje prethodne terapije uključujući i Glivec (imatinib mesylate).

Stanice blasta. Mlade stanice koštane srži, oko 1 - 5% normalnih stanica koštane srži su stanice blasta.

Tasigna (nilotinib). Inhibitor tirozin kinaze kojeg je odobrila FDA za liječenje novodijagnosticiranih odraslih pacijenata s Ph+ KML-om u kroničnoj fazi i odraslih osoba u kroničnoj i akceleriranoj – ubrzanoj fazi Ph+ KML-a koje su otporne (rezistentne) ili ne podnose prijašnje terapije, uključujući Glivec.

Trombociti. Vrsta krvnih stanica koje pomažu u zaustavljanju krvarenja. Dovode do stvaranja ugrušaka na mjestu ozljede.

Dodatak – Pitanja za mojeg liječnika

1. U kojoj fazi je moj KML i koji je cilj terapije lijekovima za KML?

2. Kako često i u koje vrijeme trebam uzimati moj lijek za KML?

Uzima li se taj lijek uz obrok ili natašte?

3. Što se može dogoditi zaboravim li uzeti svoju dozu lijeka?

4. Postoji li neka hrana ili piće koje je potrebno izbjegavati tijekom uzimanja lijeka za KML?

5. Utječe li uzimanje drugih lijekova, vitamina, minerala ili biljnih dodataka na djelovanje lijekova za KML?

6. Kakve nuspojave mogu očekivati nakon uzimanja lijekova za KML? Postoje li nuspojave koje zahtijevaju trenutnu liječničku intervenciju?

7. U slučaju potrebe, kako mogu kontaktirati svojeg liječnika izvan radnog vremena?

Testiranje i odgovor na liječenje

8. Postoje li pretrage koje bih trebala/o napraviti prije početka uzimanja lijekova za KML?

9. Kako često treba raditi pretrage za kontrolu odgovora na liječenje?
Hematološki odgovor? Citogenetski odgovor? Molekularni odgovor?

10. Je li postignut potpuni odgovor na terapiju?
Hematološki? Citogenetski? Molekularni?

11. Koliko često treba raditi pretrage koštane srži?

12. Hoćete li me obavijestiti kad trebam doći na pregled
i/ili analizu krvi?

13. Hoću li znati ukoliko moja bolest napreduje?

14. Postoje li dodatne mogućnosti liječenja KML-a ukoliko primijenjena terapija ne bude djelovala?

Bilješke

Tiskanje ovog priručnika omogućio je:



Molimo da nas informirate jesu li podaci izneseni u ovom priručniku ispunili vaša očekivanja. Jeste li dobili odgovore na sva pitanja?

Javite nam se porukom na hull.zagreb@gmail.com, na Facebook ili pismom na adresu Hrvatska udruga leukemija i limfomi, Trg hrvatskih velikana 2, 10000 Zagreb ili nas jednostavno nazovite – 00385 91 4873 561.



Za dodatne informacije kontaktirajte nas:

Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Trg hrvatskih velikana 2

10000 Zagreb

Tel/fax 00385 1 4873 561

Mob 00385 91 4873 561

www.hull.hr

e-mail: hull.zagreb@gmail.com

Klub KML

Učlanite se u naš novoosnovani Klub oboljelih od kronične mijeloične leukemije (Klub KML) koji osnivamo sa sljedećim ciljevima:

- pomaganje osobama oboljelim od KML-a, članovima obitelji, u osiguranju boljih uvjeta liječenja, upoznavanju sa suvremenim tijekom razvoja novih lijekova, edukacije o samoj bolesti, predavanja liječnika specijalista te kao najbitnije, prenošenje iskustava drugih oboljelih, a sve u cilju lakšeg podnošenja svakodnevnih životnih problema bolesnika vezanih uz KML;
- prvotni cilj je edukacija za osobe oboljele od KML-a, preporuke za liječenje, vrste lijekova i liječenja, ciljevi liječenja, upoznavanje s terminologijom koja se koristi u razgovoru o toj bolesti, skraćenica, genetskih i kromosomskih definicija, o vrstama remisija itd. Oboljeli žele znati što više o svojoj bolesti, a smatramo da je kroz neposredan odnos, razgovor i edukaciju predavanjima i putem informativnih brošura to puno izravniji način od traženja podataka o KML-u na internetskim stranicama;
- u tom smislu održavat će se kontakt između Kluba KML s liječnicima specijalistima, kao i s nadležnim Ministarstvom zdravlja, nakon čega će se nova iskustva i informacije vezane uz liječenje KML-a prenositi podružnicama na terenu, i to neposredno ili izradom brošura koje će se dijeliti oboljelima i drugim zainteresiranim osobama.

Pozivamo vas da se aktivnije uključite u rad Hrvatske udruge leukemija i limfomi. Učlanite se u naš Klub KML. Predložite nam koja su još dodatna vaša očekivanja od aktivnosti Kluba.

Klub je otvoren za sve oboljele od KML, članove njihovih obitelji, njegovatelje i prijatelje, kao i sve druge građane Republike Hrvatske koji su spremni sudjelovati u našim aktivnostima.

Ispunjenu pristupnicu pošaljite nam faksom (00385 1 4873 561), poštom na adresu Hrvatska udruga leukemija i limfomi, Trg hrvatskih velikana 2, 10000 Zagreb) ili putem naše web stranice www.hull.hr

Pristupnica

Ime i prezime:

Godina rođenja

Adresa

Poštanski broj i grad

Telefon

Mobitel

e-mail



Ja sam:

oboljeli

podrška

stručnjak

Gdje se liječite

Vaš liječnik

Želite li da vas udruga obavještava o događanjima?

Pristajete li da se vaši podaci mogu koristiti za kontakte u razmjeni iskustava između drugih oboljelih od KML?

da

ne

Vaši prijedlozi:



Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Hrvatska udruga leukemija i limfomi ima sljedeće podružnice:

Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Podružnica Donji Miholjac

Dom zdravlja Donji Miholjac

Trg Ante Starčevića

31540 Donji Miholjac

00385 98 1692 311

udrugahull@gmail.com

www.hull-dm.hr

Hrvatska udruga leukemija i limfomi

Podružnica Slavonski Brod

Stjepana Marjanovića 2

35000 Slavonski Brod

00385 98 490 547

00385 91 5683 915

miodragradmilovic@gmail.com

www.hull-sb.hr

Uskoro podružnice u Varaždinu i Zadru

HULL surađuje sa sljedećim srodnim udrugama:

Udruga leukemija i limfomi

Vukovarska 109a

21000 Split

00385 21 462 023

udrugauull@gmail.com

Liga protiv raka Primorsko-goranske županije

Klub liječenih od leukemije i limfoma

Jadranski trg 4/III

00385 51 338 091



Trg hrvatskih velikana 2,
10000 Zagreb, Hrvatska
TEL/FAX: +385 1 4873 561
mob: +385 91 4873 561
hull.zagreb@gmail.com
www.hull.hr