

Przewlekła białaczka szpikowa jest chorobą nowotworową szpiku kostnego i krwi. Rocznie zapada na nią w Polsce ok 300-400 osób. Chorują głównie osoby po 50 roku życia ale zdarzają się zachorowania także u osób młodszych, często bardzo młodych.

Naturalny przebieg choroby dzieli się na trzy fazy:

- \* faza przewlekła- kiedy obecna jest zbyt duża liczba krwinek białych i niekiedy powiększona śledziona
- \* faza akceleracji- kiedy choroba ulega stopniowemu zaostrzeniu
- \* faza kryzy blastycznej- kiedy choroba zaostrza do tego stopnia, że przybiera obraz ostrej białaczki wymagającej natychmiastowego intensywnego leczenia.

Większość pacjentów rozpoznawana jest w fazie przewlekłej.

Choroba rozwija się przeważnie powoli. Jej podejrzenie może nasunąć nieprawidłowy wynik morfologii krwi. Prawie połowa pacjentów nie ma żadnych objawów w momencie rozpoznania, dlatego tak ważne jest żeby wykonywać badanie morfologii krwi co najmniej raz na dwa lata. Ogromne znaczenie ma wykonanie badania morfologii przy okazji badań okresowych ponieważ pozwala na rozpoznanie choroby we wczesnej fazie u młodych aktywnych osób i zaproponowanie im najlepszego leczenia. Każdy wynik morfologii ze zwiększoną liczbą krwinek białych powinien być starannie oceniony.

Jeżeli występują objawy to są one niecharakterystyczne- osłabienie, chudnięcie czy uczucie ucisku w brzuchu spowodowane powiększoną śledzioną.

Najważniejszym czynnikiem rokowniczym w chwili rozpoznania jest faza choroby- stąd tak ważne jest rozpoznanie jej na możliwie najwcześniejszym etapie. A pierwszym krokiem do rozpoznania jest wykonanie zwykłej morfologii.

Choroba polega na obecności nieprawidłowego genu (BCR-ABL) w komórkach macierzystych szpiku, które wysyłają sygnał do dzielących się komórek układu krwiotwórczego- stąd zwiększona liczba białych krwinek jak również często płytek krwi.

Celem leczenia jest zmniejszenie liczby komórek nieprawidłowych aż do ilości nieoznaczalnych dostępnymi metodami (genetycznymi i molekularnymi) i utrzymanie pacjenta w fazie przewlekłej choroby, w dobrym samopoczuciu, bez dolegliwości i w pełni aktywności życiowej.

Jest to możliwe w większości przypadków dzięki zastosowaniu leków z grupy inhibitorów kinaz tyrozynowych, z których pierwszym i wciąż najważniejszym lekiem jest imatynib (Glivec).

Leki te stanowią przełom w leczeniu nowotworów pozwalając na terapię celowaną kiedy to lek celuje prosto w komórkę nowotworową oszczędzając zdrowe komórki organizmu.

Leczenie Glivekiem powinno się rozpocząć jak najwcześniej po rozpoznaniu choroby. Lek jest drogi (koszt kuracji miesięcznej to ok 8 tys złotych) ale leczenie finansuje NFZ w ramach programu terapeutycznego. Obecnie od dłuższego już czasu nie ma problemów z dostępnością leku i u nowych pacjentów zgłaszających się do Kliniki Hematologii leczenie rozpoczynane jest natychmiast.

Bez takiego leczenia chorzy przeżywają średnio 4-6 lat podczas gdy u pacjentów leczonych Glivekiem oczekuje się przeżyć wieloletnich.

Jedyną szansą na całkowite wyleczenie choroby i usunięcie z organizmu wszystkich komórek nowotworowych jest przeszczep szpiku. Jednak udowodniono, że jeśli choroba poddaje się leczeniu, korzystniejsze dla pacjenta jest leczenie Glivekiem niż przeprowadzenie przeszczepu. Ten ostatni sposób leczenia proponuje się jeśli choroba jest oporna na leki a pacjent kwalifikuje się do przeszczepu ze względu na wiek, stan ogólny i dostępność dawcy.

Drugą linią leczenia farmakologicznego są inhibitory kinaz tyrozynowych drugiej generacji: dazatyrib (Sprycel) i nilotynib (Tasigna).

Pomimo, że choroba jest przewlekła, niezwykle ważne jest staranne monitorowanie leczenia i uchwycenie ewentualnych objawów progresji na najwcześniejszym etapie. W zaawansowanych fazach choroby rokowanie jest znacznie gorsze.

Szanowna Pani! Szanowny Panie!

Jest Pani/Pan osobą leczącą się z powodu przewlekłej białaczki szpikowej. Bardzo ważnym elementem skutecznej terapii jest świadomość pacjenta dotycząca przebiegu leczenia. Pomaga ona lekarzowi w prowadzeniu terapii a przez to pomaga pacjentowi osiągnąć najlepsze możliwe rezultaty.

Po normalizacji wartości morfologii krwi, co powinno nastąpić w pierwszych 12 tygodniach leczenia, nadzór nad przebiegiem leczenia obejmuje konieczność badania krwi oraz punkcji szpiku w ściśle określonych terminach.

Zgodnie z obowiązującymi zasadami punkcję szpiku z badaniem cytogenetycznym wykonuje się na początku leczenia, następnie co 6 miesięcy do czasu uzyskania tzw. całkowitej remisji cytogenetycznej (czyli zniknięcia nieprawidłowego chromosomu Filadelfia) a następnie nie rzadziej niż raz w roku.

Badanie molekularne, które można wykonać poprzez pobranie krwi, wykonuje się w regularnych odstępach co 3 miesiące. Wyniki kolejnych badań u danego pacjenta tworzą wykres, który obrazuje spadek- lub wzrost- ilości nieprawidłowych, nowotworowych komórek (określany jako poziom transkryptu). Pamiętajcie Państwo o potrzebie tych regularnych kontroli, prosicie lekarzy o udostępnienie Wam Waszych wyników i prosicie o ich objaśnienie. Na tej podstawie będziecie mieli jasność jak przebiega proces Waszego leczenia.

Znaczny wzrost ilości stwierdzanych nieprawidłowych komórek w badaniu molekularnym lub niewystarczający spadek tej ilości w kolejnych miesiącach leczenia to sygnał, że konieczne jest zmodyfikowanie sposobu leczenia- zwiększenie dawki leku dotychczas przyjmowanego lub zmiana na inny, silniejszy lek, lub rozważenie konieczności wykonania przeszczepu szpiku.

Podobnie jest z wynikami badania cytogenetycznego. Zbyt długie utrzymywanie się obecności chromosomu Filadelfia, lub jego ponowne pojawienie się, świadczy również o potrzebie zmiany sposobu leczenia.

Najlepszy efekt leczenia w danym momencie jest określany jako odpowiedź optymalna. Jeśli takiego efektu nie uzyskuje się- konieczna jest zmiana sposobu leczenia.

Pytajcie lekarza przy każdej wizycie:

- \* Czy moje leczenie przebiega pomyślnie?
- \* Czy uzyskuję odpowiedź optymalną?
- \* Jakie leczenie w tej chwili byłoby dla mnie najlepsze?

Lekarze starają się zapewnić najlepsze leczenie dla każdego pacjenta ale również borykają się z wieloma trudnościami formalnymi. Dlatego pacjent mający świadomość stanu leczenia swojej choroby daje lekarzowi dodatkowe wsparcie w jego staraniach.

Pamiętajmy o tym i nie bójmy się pytać!