

Mielofibroza – rzadki nowotwór krwi atakuje chorych w różnym wieku

Rozwija się niepostrzeżenie, nie dając żadnych specyficznych objawów. Nie patrzy na metrykę – czujne powinny być zarówno osoby starsze, jak i młodsze. Mielofibroza – bo o niej mowa – to choroba przebiegająca z włóknieniem szpiku kostnego. Pierwszym krokiem do diagnozy mielofibrozy jest podstawowe badanie – morfologia krwi obwodowej. Organizatorzy kampanii „*Odpowiedź masz we krwi*” przypominają – wykonujmy morfologię krwi obwodowej raz do roku.

Choroba szpiku i krwi, która pojawia się w każdym wieku

Pierwotna mielofibroza należy do przewlekłych nowotworów mieloproliferacyjnych o najgorszym rokowaniu, zarówno w odniesieniu do czasu przeżycia, jak i jakości życia. Choroba polega na postępującym włóknieniu szpiku kostnego, głównego narządu krwiotwórczego, którego rolą jest m.in. tworzenie elementów krwi – krwinek czerwonych, białych i płytek krwi. W szpiku osoby dotkniętej mielofibrozą niemożliwe jest powstawanie prawidłowych komórek krwi. Rolę krwiotwórczą przejmują wówczas narządy pozaszpikowe, głównie śledziona i wątroba, które na skutek tych przemian ulegają znacznemu powiększeniu. Średni wiek pacjenta w momencie jej rozpoznania wynosi ok. 65 lat, jednak wbrew powszechnemu przekonaniu mielofibroza nie jest chorobą, która dotyka jedynie osoby starsze. Warto podkreślić, że do rozwoju choroby może dojść w każdym wieku. U ok. 10% pacjentów choroba jest rozpoznawana poniżej 45 roku życia. Mielofibroza należy do chorób rzadkich – średnia roczna zapadalność na ten nowotwór wynosi 0,5-1/100 tys. osób.

Niespecyficzne objawy wpływające na jakość życia

Objawy mielofibrozy, zwłaszcza na początku choroby, mogą wskazywać na wiele innych chorób. Należą do nich: splenomegalia (powiększona śledziona), niedokrwistość, a także dokuczliwe objawy ogólne takie jak nocne poty, gorączka, utrata masy ciała oraz zmęczenie. Powiększoną śledzionę stwierdza się u 85-100% chorych. U części z nich ma ona bardzo duże rozmiary, sięgając nierzadko do prawego dołu biodrowego (osiągając masę nawet 10 kg lub rozmiar do 30 cm długości). Do objawów związanych ze splenomegalią należą: ból brzucha, uczucie pełności, nudności, biegunka, obrzęki kończyn dolnych. Z kolei u 40–70% chorych stwierdza się powiększenie wątroby. Około 25% pacjentów zmagających się z pierwotną mielofibrozą ma objawy niedokrwistości, u 10% występują objawy skazy krwotocznej związane z małopłytkowością.

Morfologia krwi obwodowej – raz do roku

Podstawowym badaniem pozwalającym podejrzewać mielofibrozę jest morfologia krwi obwodowej, którą powinniśmy – zgodnie z zaleceniami ekspertów – wykonywać raz do roku. W morfologii krwi obwodowej pacjentów chorych na mielofibrozę stwierdza się: niedokrwistość, liczbę leukocytów w normie, zwiększoną lub zmniejszoną, na początku choroby nadpłytkowość, a w późniejszych fazach często małopłytkowość, w rozmazie obraz leukoerytroblastyczny, obecność erytrocytów w kształcie „kropki łez” i olbrzymich płytek.

Na podstawie takiego obrazu krwi obwodowej lekarz pierwszego kontaktu powinien skierować pacjenta do poradni hematologicznej, gdzie kolejne badania umożliwią postawienie właściwej diagnozy.

Życie pacjentów z mielofibrozą

Mielofibroza jest chorobą o ciężkim przebiegu, która znacząco wpływa na skrócenie życia. W zależności od cech klinicznych schorzenia, pacjenci od momentu rozpoznania żyją od 27 miesięcy do 11 lat. Zdaniem specjalistów w przypadku tej grupy pacjentów funkcjonowanie socjalne, emocjonalne czy zdolności poznawcze jest znacznie gorsze niż u chorych na inne rzadkie nowotwory krwi. Dlatego celem leczenia mielofibrozy jest przede wszystkim wydłużenie przeżycia oraz poprawa jakości ich życia poprzez zmniejszenie wielkości śledziony, łagodzenie objawów choroby oraz zmniejszenie ryzyka występowania powikłań. Jedyną metodą dającą szansę na wyleczenie jest allogeniczne przeszczepienie szpiku kostnego, do którego jednak ze względu na duże ryzyko powikłań kwalifikują się jedynie chorzy o przewidywanym krótszym czasie przeżycia.

„Odpowiedź masz we krwi” to kampania edukacyjna poświęcona chorobom krwi i szpiku, w tym nowotworom hematologicznym. Celem inicjatywy jest upowszechnienie wiedzy nt. chorób krwi i szpiku kostnego, ich niespecyficznych objawów, przebiegu i metod leczenia. Intencją Partnerów kampanii jest poprawa wykrywalności chorób hematologicznych poprzez edukację nt. objawów i istoty wczesnej diagnostyki w powodzeniu terapii oraz upowszechnienie morfologii, jako jednego z podstawowych narzędzi diagnostycznych. U podstaw kampanii leży przekonanie, że choć choroby krwi i szpiku kostnego mają różne przyczyny i objawy, łączy je jeden wspólny mianownik – nieprawidłowości, wykrywane w morfologii krwi obwodowej.

Partnerami kampanii są Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów, Polskie Towarzystwo Onkologii i Hematologii Dziecięcej oraz Instytut Hematologii i Transfuzjologii. Patronat honorowy nad kampanią objęli konsultant krajowy w dziedzinie hematologii – Prof. dr hab. n. med. Wiesław W. Jędrzejczak oraz konsultant krajowy w dziedzinie medycyny pracy – Lek. Paweł Wdówik. Inicjatorem kampanii jest Novartis.

Kontakt dla mediów:

kampania@omwk.pl