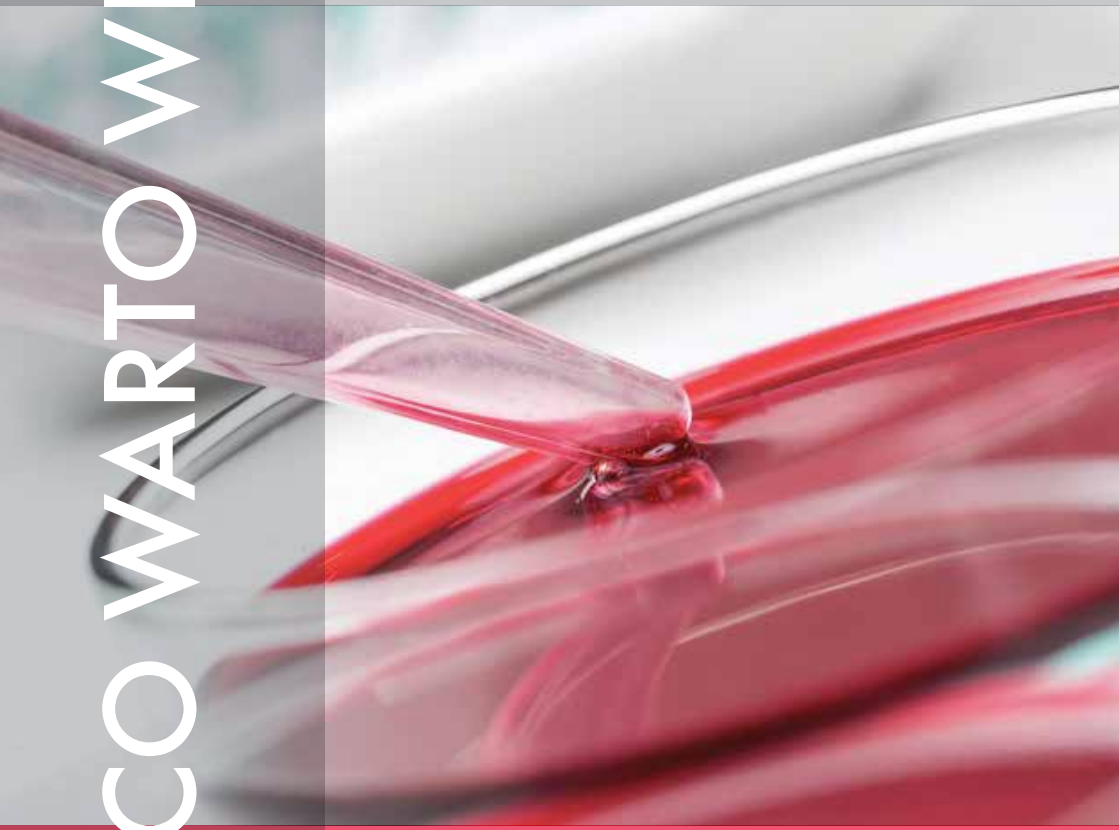
Klinika Nowotworów Układu Chłonnego
Centrum Onkologii - Instytutu
im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie
oraz Fundacja Tam i z Powrotem

CO WARTO WIEDZIEĆ

SZPICZAK PLAZMOCYTOWY



Patronat merytoryczny: Polskie Towarzystwo Onkologii Klinicznej

PROGRAM EDUKACJI ONKOLOGICZNEJ

WWW.PROGRAMEDUKACJIONKOLOGICZNEJ.PL

Kierując się poczuciem odpowiedzialności i chęcią rozwoju metod wspierania chorych na nowotwory i ich rodzin, środowiska medycznego, wolontariuszy, a także będąc świadomymi potrzeby współdziałania – Polskie Towarzystwo Onkologii Klinicznej i Fundacja „Tam i z powrotem" rozpoczęły w 2014 roku realizację Programu Edukacji Onkologicznej.

Program Edukacji Onkologicznej ma na celu upowszechnianie i propagowanie wiedzy o nowotworach, edukację osób zdrowych i osób z grupy podwyższonego ryzyka, osób chorych na nowotwory, ich rodzin i bliskich, a także wsparcie fachową wiedzą pracowników medycznych oraz wolontariuszy.

Do współpracy przy realizacji programu zaproszeni zostali Partnerzy oraz Sponsorzy, bez których wsparcia nie byłaby możliwa kontynuacja założeń programowych.

W tym miejscu chcielibyśmy serdecznie podziękować wszystkim, którzy przyczynili się do powstania programu oraz jego rozwoju.

Patronaty:

MINISTER EDUKACJI NARODOWEJ

Naczelna Rada Pielęgniarek i Położnych

PTPO

SEKCJA DERMATOLOGII ONKOLOGICZNEJ

POLSKA UNIA ONKOLOGII

Dziękujemy, że jesteście z nami!

razem zwyciężymy raka!

PORADNIK „CO WARTO WIEDZIEĆ. SZPICZAK PLAZMOCYTOWY”

Wydawca: PRIMOPRO
Warszawa 2017

Celem niniejszego poradnika jest ułatwienie dostępu do informacji o zagadnieniach związanych z chorobą nowotworową. Jakkolwiek Fundacja Tam i z powrotem informuje, iż wszelkie zawarte w poradniku treści mają charakter wyłącznie informacyjny. Zawsze w pierwszej kolejności należy kierować się zaleceniami lekarza prowadzącego.

Treści zawarte w poradniku nie mogą być traktowane jako konsultacje czy porady. Osoby korzystające z niniejszego opracowania powinny zawsze skonsultować prezentowane tu informacje z lekarzem. Zarówno Fundacja, jak i pracownicy i założyciele nie biorą na siebie odpowiedzialności za niewłaściwe zrozumienie ani wykorzystanie zawartych tu informacji. Pomimo, iż Fundacja dba o rzetelność redaktorską i merytoryczną zawartych informacji, jakiekolwiek ryzyko korzystania z poradnika i zamieszczonych tu informacji ponoszą wyłącznie osoby z niego korzystające.

Opracowanie: dr n.med. Agnieszka Druzd-Sitek
Konsultacja merytoryczna: Prof. dr hab. med. Jan Walewski,
Prof. dr hab. med. Maciej Krzakowski
Redakcja: Katarzyna Kowalska, Ewa Podymniak

Opracowanie graficzne: Tomasz Rupociński
Druk: Mdruk Sp. z o. o.

Wszelkie prawa zastrzeżone. Kopiowanie, powielanie i wykorzystywanie części lub całości informacji, zdjęć i innych treści zawartych w publikacji w jakiejkolwiek formie bez pisemnej zgody wydawcy zabronione. Niniejsza publikacja podlega ochronie na mocy prawa autorskiego.

PRIMOPRO 2017

ISBN: 978-83-65908-17-9

www.onkoteka.edu.pl

Pobierz bezpłatną aplikację i dowiedz się więcej na temat choroby nowotworowej.

Onkoteka to kompendium wiedzy na temat choroby nowotworowej.
Najważniejsze informacje dla osób z chorobą nowotworową, ich rodzin i bliskich.

bieżących informacji dotyczących Twojej choroby,

zdjęć i materiałów video,

słowników z najważniejszymi pojęciami.

pobierz na IOS

pobierz na ANDROID

FUNDACJA TAM I Z POWROTEM

Fundacja powstała z potrzeby wspomożenia chorych na nowotwory pacjentów polskich szpitali. W Radzie Fundacji zasiadają wybitni onkolodzy oraz osoby pragnące poświęcić swój czas i energię realizacji działań statutowych Fundacji.

Jednym z głównych zadań Fundacji jest prowadzenie szeroko pojętej działalności informacyjno-promocyjnej. Działalność ta ma na celu podniesienie w polskim społeczeństwie świadomości i wiedzy na temat chorób nowotworowych, sposobów ich leczenia i profilaktyki.

Jesteśmy organizatorem akcji wydawniczej, której celem jest dostarczenie zainteresowanym – chorym i ich rodzinom – rzetelnej, fachowej wiedzy prezentowanej w zrozumiały i przystępny sposób. Wydawane w ramach akcji poradniki są bezpłatnie dystrybuowane w ośrodkach onkologicznych, szpitalach, przychodniach czy w fundacjach i stowarzyszeniach w całej Polsce. Poradniki można również bezpłatnie pobrać w formie elektronicznej. Dzięki wsparciu darczyńców, Fundacja do tej pory wydała i dostarczyła zainteresowanym ponad 2 miliony egzemplarzy poradników. Zainteresowanie przerosło wszelkie oczekiwania. Taki odbiór pokazuje również, jak bardzo ważne jest wsparcie przez sponsorów i partnerów.

Polskie Towarzystwo Onkologii Klinicznej (PTOK) objęło akcję wydawniczą Honorowym Patronatem. Wsparcie tej inicjatywy przez wybitnych specjalistów zrzeszonych w PTOK jest ogromnym wyróżnieniem i stanowi potwierdzenie rzetelności oraz wiarygodności poradników.

www.tamizpowrotem.org

Na stronie uzyskasz również informacje o organizacjach niosących pomoc pacjentom z chorobami nowotworowymi i ich rodzinom, a także znajdziesz wiele informacji dotyczących samej choroby.

Skontaktuj się z nami:

- jeśli jesteś zainteresowany współpracą z Fundacją:
  biuro@tamizpowrotem.org

- jeśli jesteś zainteresowany otrzymaniem i/lub dystrybucją poradników:
  wydawnictwo@tamizpowrotem.org

Jesteśmy też na Facebook'u i Twitterze!

Jeśli chcesz nam pomóc w poradniku znajdziesz przygotowany przekaz pocztowy. Wystarczy wyciąć, uzupełnić o wybraną kwotę, dokonać wpłaty na poczcie lub w oddziale wybranego banku i gotowe!
Dziękujemy, że jesteście z nami!

W ramach akcji prowadzone są dwie serie wydawnicze, w ramach których zostały wydane następujące pozycje:

Seria wydawnicza „Razem zwyciężymy raka!":
1. Po diagnozie. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
2. Seksualność kobiety w chorobie nowotworowej. Poradnik dla kobiet i ich partnerów.
3. Seksualność mężczyzny w chorobie nowotworowej. Poradnik dla mężczyzn i ich partnerek.
4. Pomoc socjalna – przewodnik dla pacjentów z chorobą nowotworową.
5. Pielęgnacja pacjenta w chorobie nowotworowej.
6. Chemioterapia i Ty. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
7. Żywienie a choroba nowotworowa. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
8. Gdy bliski choruje. Poradnik dla rodzin i opiekunów osób z chorobą nowotworową.
9. Ból w chorobie nowotworowej. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
10. Mój rodzic ma nowotwór. Poradnik dla nastolatków.
11. Radioterapia i Ty. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
12. Moja rehabilitacja. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin.
13. Życie po nowotworze. Poradnik dla osób po przebytej chorobie.
14. Gdy nowotwór powraca. Poradnik dla osób z nawrotem choroby i ich bliskich.

Seria wydawnicza „Co warto wiedzieć":
Co warto wiedzieć. Rak skóry, czerniak i znamiona skóry.
Co warto wiedzieć. Rak płuca.
Co warto wiedzieć. Leczenie celowane chorych na nowotwory.
Co warto wiedzieć. Rak nerki.
Co warto wiedzieć. Przerzuty nowotworowe w kościach.
Co warto wiedzieć. Rak piersi.
Co warto wiedzieć. Rak gruczołu krokowego.
Co warto wiedzieć. Rak jelita grubego.
Co warto wiedzieć. Badania kliniczne.
Co warto wiedzieć. Białaczka.
Co warto wiedzieć. Rak wątroby.
Co warto wiedzieć. Rak trzonu macicy.
Co warto wiedzieć. Rak jajnika.
Co warto wiedzieć. Rak szyjki macicy.
Co warto wiedzieć. Immunoterapia.
Co warto wiedzieć. Rak tarczycy.
Co warto wiedzieć. Niedokrwistość w chorobie nowotworowej.
Co warto wiedzieć. Szpiczak.
Co warto wiedzieć. Powikłania zakrzepowo-zatorowe.

Poradniki są dostępne na stronie internetowej Fundacji oraz Programu Edukacji Onkologicznej:
www.tamizpowrotem.org, www.programedukacjionkologicznej.pl.

SPIS TREŚCI

WSTĘP **7**

1. Czym jest szpiczak? **8**

2. Główne objawy w szpiczaku **8**

2.1. Postępujące osłabienie 9

2.2. Częste infekcje 10

2.3. Ból kości 11

3. Pozostałe objawy szpiczaka **12**

3.1. Białkomocz 12

3.2. Zmiany zapalne naczyń żylnych 12

3.3. Krwawienia 13

3.4. Objawy neurologiczne 13

4. Rozpoznanie szpiczaka **14**

4.1. Niezbędne badania 15

5. Czy zawsze leczenie jest konieczne? **15**

6. Leczenie szpiczaka plazmocytowego **16**

6.1. Leczenie zasadnicze 16

6.1.1. Leki stosowane w leczeniu szpiczaka 19

6.2. Leczenie wspomagające 19

7. Rady lekarza-praktyka dla pacjentów **20**

Słowniczek **21**

Wstęp

Drodzy Pacjenci,

Niniejszy Poradnik powstał dzięki Wam i dla Was. Po wielu latach pracy z Pacjentami chorymi na szpiczaka chciałabym podzielić się z Wami swoimi spostrzeżeniami, które, mam nadzieję, okażą się przydatne zarówno dla Was, jak i Waszych Bliskich.

Każdy Pacjent choruje inaczej. Choroba przychodzi w najmniej oczekiwanym momencie i – często całkowicie – zmienia życie nie tylko chorego, ale także Jego Rodziny. Do dolegliwości natury fizycznej, odczuwanych przez pacjenta, a spowodowanych chorobą dołączają się niepewność i lęk przed nieznanym.

Czasem strach jest tak duży, że paraliżuje racjonalne myślenie i uniemożliwia podjęcie właściwego działania. Wielu pacjentów – zwłaszcza pozbawionych wsparcia najbliższych – wypiera myśl o chorobie. Czasem nie chcą, a czasem nie potrafią poprosić o pomoc w sytuacji, która ich przeraża.

Rozpoznanie choroby nowotworowej, jaką jest szpiczak, jednoznacznie kojarzy się z dużym cierpieniem, które nieuchronnie doprowadza do śmierci – jest to najczęściej chyba sygnalizowana obawa chorych na nowotwory. Innymi – w kolejności zgłaszania – obawami są: poczucie krzywdy i pytania „Dlaczego ja?", „Czy mogłem (-am) temu zapobiec?", „Co będzie teraz?". Często zrozpaczeni i zdezorientowani oraz po ludzku źli na los pacjenci z diagnozą nowotworu stają na początku drogi, którą jest walka o siebie i swoje życie.
Najważniejsza informacja, jaką wówczas powinni uzyskać chorzy na szpiczaka brzmi:

Szpiczaka można, trzeba i warto leczyć! Postęp w terapii choroby w ostatnich latach jest tak znaczny, że uznawany jest za jedno z większych osiągnięć współczesnej onkologii.

W niniejszym poradniku przybliżone zostały kwestie związane z rozpoznaniem, rokowaniem i leczeniem choroby. Znajdą w nim Państwo także informacje na temat objawów, które najczęściej poprzedzają rozpoznanie szpiczaka. Omówimy badania, jakim powinien poddać się pacjent z podejrzeniem tej choroby oraz przybliżymy kwestie związane z podjęciem leczenia i jego przebiegiem.

Ważne pojęcia zostały zebrane w słowniku na końcu niniejszej publikacji.

Poradnik zawiera także wykazy pytań, jakie możesz chcieć zadać podczas wizyty lekarskiej. Aby pomóc sobie zapamiętać, co mówi lekarz, możesz robić notatki. Na wizytę lekarską możesz też chcieć zabrać ze sobą członka rodziny lub przyjaciela, żeby podczas Twojej rozmowy z lekarzem robili notatki, zadawali pytania lub po prostu słuchali.

Mamy nadzieję, że poradnik okaże się przydatny dla Pacjentów i przyczyni się

do pozytywnego podejścia do leczenia choroby.

Możesz zapoznać się także z poradnikiem nr 1 pt. „Po diagnozie. Poradnik dla pacjentów z chorobą nowotworową i ich rodzin", który został wydany w ramach Programu Edukacji Onkologicznej i dostępny jest do bezpłatnego pobrania w formacie PDF na stronie Fundacji www.tamizpowrotem.org lub www.programedukacjionkologicznej.pl oraz w mobilnej aplikacji ONKOTEKA.

1. Czym jest szpiczak?

Szpiczak plazmocytowy (plasma-cell myeloma) – do niedawna nazywany szpiczakiem mnogim (multiple myeloma) – jest nowotworową chorobą układu krwiotwórczego. Często w skrócie określa się ją po prostu jako nowotwór krwi lub szpiku. Nie jest chorobą częstą – stanowi jedynie 1% wszystkich nowotworów, ale już 10% nowotworów hematologicznych i jest drugim pod względem częstości – po przewlekłej białaczce limfocytowej – nowotworem hematologicznym u dorosłych. Szacuje się, że w Polsce corocznie na szpiczaka zachorowuje około 1500-1600 osób.

Istotą choroby jest niekontrolowany (nadmierny) rozrost komórek plazmatycznych (tzw. plazmocyty). Plazmocyty są istotnymi komórkami układu odpornościowego, występującymi głównie w szpiku kostnym każdego człowieka. Powstają z limfocytów B jako dojrzałe i zróżnicowane komórki tej linii (poza limfocytami B istnieją także limfocyty T, z którymi limfocyty B i inne komórki krwi „współpracują"). Zawartość plazmocytów w zdrowym organizmie nie powinna stanowić więcej niż 5% utkania szpiku. W warunkach zdrowia plazmocyty uczestniczą w odpowiedzi immunologicznej (tzn. odpornościowej) organizmu. Dzięki zdolności wytwarzania przeciwciał odpowiadają za przebieg jednej z dwóch głównych reakcji odpornościowych, tzw. odpowiedzi typu humoralnego. Produkowane przez plazmocyty przeciwciała, które są białkami (zwane także immunoglobulinami) rozpoznają i wiążą tzw. antygen, czyli określoną strukturę lub cząsteczkę patogenu (najczęściej są nimi drobnoustroje – bakterie i wirusy).

W przypadku szpiczaka, gdy dochodzi do nadmiernego czyli nieprawidłowego powstawania plazmocytów, wytwarzanie immunoglobulin staje się także nieprawidłowe. Zazwyczaj powstaje nadmiar białka o nieprawidłowej strukturze, a tym samym nieprawidłowej funkcjonalnie (tzw. paraproteina). Białko to, wykrywane we krwi i/lub moczu chorych na szpiczaka, zwane białkiem monoklonalnym (białko M), jest jednym z kluczowych wskaźników laboratoryjnych rozpoznania choroby.

W początkowych stadiach choroby zawartość paraproteiny może być niewielka. Nie powoduje wówczas jeszcze objawów klinicznych lub istotnych dolegliwości. W stadiach zaawansowanych natomiast jej stężenie narasta, czasem do wysokich wartości i jest przyczyną różnorodnych powikłań i zaburzeń, które składają się na obraz szpiczaka.

2. Główne objawy szpiczaka

Szpiczak jest chorobą niezwykle podstępną. Często jego rozpoznanie następuje w bardzo zaawansowanym sta-

dium. Nasilenie zaburzeń oznacza, że choroba rozpoczęła się znacznie wcześniej, jeszcze zanim pojawiły się dolegliwości odczuwane przez pacjenta. Istnieją jednak objawy, których wystąpienie powinno być sygnałem alarmowym i skłonić pacjenta do jak najszybszego zwrócenia się do lekarza w celu ich weryfikacji. Wbrew obiegowym opiniom, w ramach POZ (Podstawowa Opieka Zdrowotna) można wykonać część badań pomocnych w rozpoznaniu nowotworów lub co najmniej potwierdzających zasadność badań specjalistycznych.

Szczególnie niepokoić powinna triada objawów występująca jednoczasowo, którymi są: postępujące osłabienie, częste nawracające infekcje i bóle kości.

2.1. Postępujące osłabienie

Pacjenci z rozpoznaniem szpiczaka często – aż w ponad 70% przypadków – skarżą się na osłabienie, brak siły, narastającą trudność w wykonywaniu podstawowych czynności. Większy wysiłek (zwłaszcza fizyczny) staje się niemożliwy – mówimy wówczas o tzw. pogorszeniu tolerancji wysiłku. Zazwyczaj problemy stwarzają nie tylko zajęcia zawodowe, ale także proste prace domowe. Pacjent mówi wtedy wprost „nie mam siły", „nie dam rady". W zaawansowanych stadiach choroby mogą wystąpić ból i zawroty głowy, ból w klatce piersiowej, uczucie kołatania serca lub brak apetytu. Pogorszeniu formy fizycznej często towarzyszy gorsza sprawność psychiczna. Początkowo pacjenci stają się mniej komunikatywni i ospali. Z biegiem czasu, w miarę postępu choroby, dochodzi do apatii i rezygnacji z aktywnego życia.

Za powyższe objawy najczęściej odpowiada anemia (niedokrwistość), która występuje u ¾ pacjentów z rozpoznaniem szpiczaka. Niedokrwistość polega na niedoborze czerwonych krwinek (erytrocyty), które stanowią jeden z trzech głównych elementów komórkowych krwi (poza nimi są jeszcze krwinki białe – leukocyty i płytki krwi – trombocyty). Miejscem ich wytwarzania jest szpik kostny, który w przypadku szpiczaka jest najczęściej zajęty przez naciek plazmocytów. Występujące w nadmiarze plazmocyty wypierają linię erytrocytarną (czerwonokrwinkową) ze szpiku kostnego, zajmując jej miejsce. Nierzadko rozrost plazmocytów w szpiku kostnym jest tak duży, że stanowi on blisko 100% jego utkania – mówimy wówczas o tzw. całkowitym zajęciu szpiku. Jest to objaw znacznego zaawansowania choroby.

Sytuacja taka może doprowadzić do wyparcia nie tylko linii erytrocytów, ale także leukocytów i trombocytów ze szpiku kostnego, co powoduje dodatkowe objawy – odpowiednio leukopenię prowadzącą głównie do pogłębienia zaburzeń odporności i trombocytopenię (małopłytkowość) nierzadko powikłaną krwawieniami.

Erytrocyty zawierają w swoim składzie hemoglobinę, która odpowiada za transport tlenu do komórek całego organizmu. Zmniejszenie ilości erytrocytów jest równoznaczne z niedoborem nośnika tlenu-hemoglobiny, co jest przyczyną postępującego niedotlenienia poszczególnych tkanek i narządów. Niedotlenione organy nie są w stanie prawidłowo pracować. Wtedy właśnie pojawiają się objawy anemii. Niekiedy

organizm przez jakiś czas może w miarę sprawnie funkcjonować mimo anemii – mówimy wtedy o tzw. adaptacji („przyzwyczajenie") do niedokrwistości. Po pewnym czasie dochodzi jednak do tzw. dekompensacji – dysproporcja między zapotrzebowaniem komórek na tlen i jego dostarczaną ilością jest tak znaczna, że powoduje ona objawy z poszczególnych narządów, które zostały opisane powyżej. Skrajnymi objawami niedokrwistości mogą być zaburzenia świadomości (niedotlenione komórki mózgowe nie mogą prawidłowo funkcjonować) lub zawał serca (brak tlenu jest przyczyną martwicy komórek mięśnia sercowego). Znaczny niedobór krwinek czerwonych i/lub klinicznie nasilone objawy niedokrwistości – wymienione wyżej – są przyczyną konieczności uzupełnienia tych składników krwi w trakcie tzw. transfuzji (przetoczenia).

Drogą dożylną (w kroplówce) podaje się wówczas pacjentowi odpowiednio przygotowany i dobrany pod względem zgodności grupowej preparat, którym jest koncentrat krwinek czerwonych. Podobnie można uzupełnić niedobór krwinek płytkowych, ale nie można taką drogą skorygować niedoboru leukocytów!

Należy zaznaczyć, że naciek szpiku przez plazmocyty i wyparcie przez nie erytrocytów jest główną, ale nie jedyną przyczyną niedokrwistości. Nie bez znaczenia pozostaje niedobór produkowanego przez nerki czynnika wzrostu dla erytrocytów (erytropoetyna), który jest spotykany głównie u pacjentów z niewydolnością nerek (około 20-25% wszystkich chorych na szpiczaka). Istotne znaczenie dla powstawania niedokrwistości ma także zaburzenie gospodarki żelazem (jeden ze składników hemoglobiny), spotykane nie tylko u pacjentów z rozpoznaniem szpiczaka, ale także w wielu innych nowotworach.

Możesz zapoznać się także z poradnikiem pt. „Co warto wiedzieć. Niedokrwistość w chorobie nowotworowej", który został wydany w ramach Programu Edukacji Onkologicznej i dostępny jest do bezpłatnego pobrania w formacie PDF na stronie Fundacji www.tamizpowrotem.org lub www.programedukacjionkologicznej.pl oraz w mobilnej aplikacji ONKOTEKA.

2.2. Częste infekcje

Ponad połowa pacjentów chorych na szpiczaka skarży się na częste, nawracające infekcje (zakażenia). Zazwyczaj są to infekcje górnych dróg oddechowych o przewlekającym się przebiegu, ale występują też zakażenia dróg moczowych (rzadziej przewodu pokarmowego). Często wymagają leczenia antybiotykami – nawet, jeśli początkowo są infekcjami wirusowymi, to ich przebieg może być ciężki i – z czasem – powikłany zakażeniem bakteryjnym. Nierzadko u chorych z rozwijającym się szpiczakiem dochodzi do powtarzających się infekcji wywołanych przez wirusa opryszczki (wirus Herpes zoster). Obraz kliniczny jest zróżnicowany – zmiany mogą mieć postać od ograniczonych zmian opryszczkowych do pełnoobjawowego półpaśca. Przyczyną tego stanu rzeczy są zaburzenia układu odpornościowego, z jakim mamy do czynienia w szpiczaku.

Istotą szpiczaka jest niekontrolowany rozrost plazmocytów, które są komórkami czynnie zaangażowanymi w reakcje

odpornościowe organizmu przez produkcję przeciwciał (immunoglobuliny). To, że plazmocytów jest więcej niż normalnie, nie oznacza, że odporność jest większa – jest wręcz przeciwnie! Nadmiernie proliferujące (namnażające się) komórki plazmatyczne często same są wadliwe (zazwyczaj niedojrzałe), przez co ich funkcja jest zaburzona. Wytwarzane w nadmiernej ilości przeciwciała (tzw. białko M) nie są prawidłowe – nie są immunokompetentne, co oznacza, że są niewydolne odpornościowo. Przeciwciała nie spełniają wówczas swojej fizjologicznej roli, do jakiej zostały przeznaczone – nie zapewniają dobrej jakościowo odpowiedzi immunologicznej, a tym samym nie są skuteczne w zwalczaniu zakażeń.

W szpiczaku nieprawidłowa jest głównie odporność zależna od przeciwciał (tzw. odporność humoralna). Niemniej jednak zaburzona może być również odporność komórkowa (inny rodzaj odporności). Komórki układu immunologicznego pozostają bowiem w ścisłej zależności od siebie, od własnego otoczenia i substancji wydzielanych przez poszczególne jego składowe. Dlatego nieprawidłowość jednego z układów systemu odpornościowego pociąga za sobą zaburzenie czynności pozostałych. To – między innymi – tłumaczy występowanie w szpiczaku zaburzeń obu rodzajów odporności (humoralna i komórkowa).

2.3. Ból kości

Zmiany kostne są najczęstszym objawem szpiczaka. Bóle kości (często uogólnione, rzadziej wędrujące lub zlokalizowane) zgłasza ponad 80% pacjentów. Stosunkowo często zdarza się, że zanim dojdzie do rozpoznania szpiczaka, pacjent przechodzi kilkumiesięczną rehabilitację z powodu bólu kostnego lub stawowego i/lub leczenie przeciwbólowe, które nie przynoszą pożądanego efektu. Najczęściej niesłusznie rozpoznawana jest wówczas rwa kulszowa.

Dopiero brak poprawy po wymienionym wyżej leczeniu i/lub nasilenie dolegliwości skłaniają do bardziej wnikliwej diagnostyki. Czasem zdarza się niestety, że pierwszym objawem zmian kostnych w szpiczaku jest samoistne złamanie kości (najczęściej żeber) lub złamanie pod wpływem niewielkiego nawet urazu (głównie kości długie kończyn górnych i dolnych). Jest to tzw. złamanie patologiczne – zniszczenie kości w przebiegu szpiczaka jest już tak znaczne, że nawet niewielkie jej obciążenie powoduje złamanie. Jeszcze bardziej drastycznym objawem, które daje początek diagnostyce, jest porażenie (potocznie nazywane paraliżem). Jego przyczyną jest ucisk rdzenia kręgowego przez zniszczone w przebiegu szpiczaka kości kręgów kręgosłupa. Czasem destrukcja kręgów jest tak duża, a ucisk rdzenia tak znaczny, że dochodzi do przerwania przewodzenia impulsów nerwowych przez włókna w rdzeniu kręgowym, co objawia się właśnie porażeniem.

Przyczyną zmian kostnych w szpiczaku jest zniszczenie struktury kości w przebiegu tzw. osteolizy. Szpik kostny, który znajduje się wewnątrz kości, jest głównym miejscem rozrostu plazmocytów. Jedynie w wyjątkowych przypadkach komórki plazmatyczne tworzą zmiany w innych tkankach (np. w drogach od-

dechowych lub układzie nerwowym) – mówimy wtedy o tzw. pozaszpikowej postaci szpiczaka. Komórki szpiczaka w obrębie szpiku oddziaływują z innymi komórkami z otoczenia (np. komórkami mikrośrodowiska, czyli podścieliska szpiku) oraz komórkami bezpośrednio zaangażowanymi w proces tworzenia kości (osteoblasty) oraz komórkami odpowiedzialnymi za jej niszczenie (osteoklasty – tzw. „kościogubne" komórki). Pod wpływem tego oddziaływania – głównie za pośrednictwem różnorodnych substancji i wydzielanych przez nowotworowo zmienione plazmocyty – osteoklasty uzyskują przewagę nad osteoblastami, co doprowadza do zachwiania równowagi między procesem tworzenia się kości (osteosynteza) i jej niszczeniem (osteoliza) na korzyść osteolizy. Jest ona przyczyną choroby kostnej w szpiczaku, która polega na występowaniu – najczęściej licznych – ognisk destrukcji kostnej (tzw. rozsiana osteoliza) odczuwanej przez pacjenta w postaci uogólnionych bólów kostnych.

3. Pozostałe objawy szpiczaka

Zakres objawów klinicznych szpiczaka mnogiego jest bardzo zróżnicowany, od niemal bezobjawowego przebiegu na początku choroby, przez pogorszenie samopoczucia i osłabienie oraz ból kości i nawracające infekcje aż do patologicznych złamań lub kompresji rdzenia w stadiach zaawansowanych. Poza tymi zmianami chorobie towarzyszyć mogą także:

- białkomocz;
- zmiany zapalne naczyń żylnych;
- krwawienia;
- objawy neurologiczne.

3.1. Białkomocz

Część pacjentów z ostatecznym rozpoznaniem szpiczaka diagnozowanych jest początkowo w poradniach lub oddziałach nefrologicznych. Dzieje się tak z powodu stwierdzanej u nich obecności białka w moczu, co jest objawem nieprawidłowym. Nierzadko pacjenci poddawani są biopsji nerki (zabieg diagnostyczny uzasadniony u chorych z niewydolnością innego pochodzenia) zanim ustalone zostaje rozpoznanie szpiczaka. Wydłuża to proces rozpoznania choroby i czas do rozpoczęcia właściwego działania.

Przyczyną białkomoczu w szpiczaku jest białko monoklonalne stwierdzane u przeważającej części chorych na ten nowotwór. Znaczna jego zawartość powoduje, że wydalane jest przez nerki z moczem w postaci tzw. białka Bence-Jonesa. Jest ono istotną przyczyną zaburzeń funkcji nerek w przebiegu szpiczaka. Cząsteczki nieprawidłowego białka odkładając się w postaci złogów w cewkach kanalików nerkowych doprowadzają do ich uszkodzenia i powstania tzw. nefropatii cewkowej. Uszkodzenie nerek w przebiegu szpiczaka występuje u około 20-25% pacjentów i nazywane jest „nerką szpiczakową". Zaburzenia nerkowe w szpiczaku pogłębiają także stany odwodnienia, obecność nadmiernej ilości wapnia (hiperkalcemia) uwolnionego z kości w trakcie osteolizy lub wskutek działania niektórych leków przyjmowanych przez pacjenta.

3.2. Zmiany zapalne naczyń żylnych

W przebiegu choroby – głównie wskutek nieprawidłowej ilości i jakości pro-

dukowanego przez plazmocyty białka (tzw. białko monoklonalne) – dochodzi do zaburzeń właściwości fizykochemicznych krwi. Nadmiar białka (hiperproteinemia) zwiększa jej lepkość i sprzyja – między innymi – zaburzeniu krzepliwości krwi, co klinicznie objawia się w postaci zakrzepowego zapalenia naczyń żylnych (zapalenie żył).

W przebiegu nowotworów (w tym – w szpiczaku) często dochodzi do tzw. wędrującego, samoistnego zapalenia żył. Z dotychczas nieznanych powodów zmiany zapalne pojawiają się w różnych lokalizacjach i mają charakter powtarzających się epizodów. Najczęściej dotyczą naczyń żylnych kończyn dolnych. Wędrujące zapalenie żył, często wyprzedzające rozpoznanie choroby zasadniczej, jest sygnałem (tzw. relewator) choroby nowotworowej.

3.3. Krwawienia

Zmienione nowotworowo plazmocyty, w nadmiarze rozrastające się w szpiku i wydzielające różnorodne – zazwyczaj toksyczne dla innych komórek krwi – substancje, nie tylko obniżają ilość odpowiedzialnych za procesy krzepnięcia płytek krwi. Powodują także zaburzenie ich funkcji, co ma istotny wpływ na proces krzepnięcia i może być przyczyną nadmiernych krwawień (najczęściej śluzówkowych) i/lub zmian o typie o typie skazy skórnej lub śluzówkowej, objawiających się drobnymi wybroczynami lub zasinieniami.

3.4. Objawy neurologiczne

Ucisk rdzenia kręgowego, który może wystąpić w przebiegu szpiczaka, należy do ostrych stanów w onkologii. Wymaga pilnej interwencji – w przeciwnym razie może doprowadzić do przerwania ciągłości rdzenia i nieodwracalnego porażenia. Przyczyną doprowadzającą do ucisku jest zazwyczaj znaczna destrukcja kości kręgosłupa (uszkodzenie kręgów) lub – rzadziej – obecność szpiczakowej tkanki w kanale kręgowym. Kompresyjne złamanie pojedynczego lub kilku kręgów, zwłaszcza z przemieszczeniem odłamów kostnych, stwarza ogromne ryzyko uszkodzenia rdzenia kręgowego, który jest położony w bezpośrednim sąsiedztwie. Bardzo istotny jest poziom uszkodzenia kręgosłupa, czyli wysokość, na jakiej doszło do destrukcji kości – im wyżej mieści się uszkodzenie, tym jest bardziej niebezpiecznie. Kompresja w obrębie kręgosłupa szyjnego lub piersiowego stwarza ryzyko wielu powikłań neurologicznych od osłabienia siły mięśniowej, przez niedowłady, do tetraplegii (porażenie czterokończynowe) włącznie.

Mogą także wystąpić zaburzenia w oddawaniu moczu lub stolca. Uszkodzenia kręgosłupa lędźwiowo-krzyżowego są mniej niebezpieczne i ryzyko porażeń jest znacznie mniejsze, a najczęściej towarzyszą im silne dolegliwości bólowe o typie rwy kulszowej z ograniczeniem sprawności chorego.

Zaburzenia widzenia, głównie o typie dwojenia obrazu, bóle i zawroty głowy oraz nudności, które czasem występują w przebiegu szpiczaka, mogą być przejawem tzw. zespołu nadlepkości. Zespół nalepkości spotykany jest u około 5% pacjentów. Jego przyczyną jest nadmierna lepkość krwi spowodowana nie tylko hiperproteinemią (nadmierna

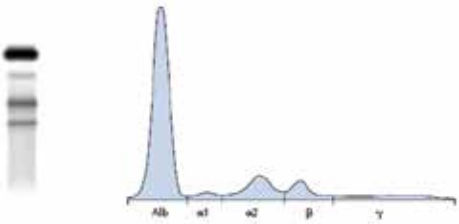
zawartość białka w surowicy), ale także paraproteinemią (nieprawidłowa budowa białka), co ma wpływ na fizykochemiczne właściwości krwi. Znaczne zaawansowanie hiper- i dysproteinemii ma wpływ na zaburzenia ze strony ośrodkowego układu nerwowego. Wyrazem takich zaburzeń mogą być – poza objawami wymienionymi wyżej – także drgawki.

Pytania, jakie możesz zadać lekarzowi:

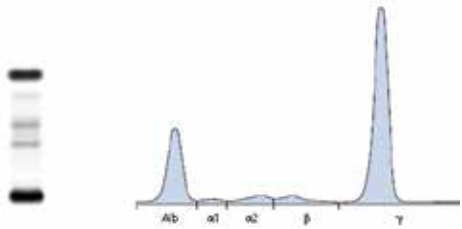
1. *Kiedy i jakie bóle kości są powodem do niepokoju?*
2. *Czym różnią się zmiany w kościach w przebiegu osteoporozy od powstałych na tle szpiczaka?*
3. *Jak często powinno się wykonywać podstawowe badania krwi i moczu, aby odpowiednio wcześnie móc rozpoznać szpiczaka?*
4. *Czy zawsze wysokie OB jest objawem poważnej choroby, w tym nowotworu?*
5. *Kiedy mogę poprosić lekarza rodzinnego o wykonanie badań w kierunku szpiczaka?*
6. *Do kogo mogę zwrócić się o pomoc w przypadku często powtarzających się infekcji?*
7. *Czy lekarz rodzinny może postawić diagnozę szpiczaka?*
8. *Czy w razie podejrzenia szpiczaka mogę zgłosić się na konsultację onkologiczną lub hematologiczną do dowolnego ośrodka?*

4. Rozpoznanie szpiczaka

Diagnostyka w kierunku szpiczaka bywa prowadzona w różnych ośrodkach. Część badań może być wykonana w ramach POZ u lekarza rodzinnego. Badania morfologii krwi lub stężenia białka całkowitego w surowicy nie są trudne do wykonania i zbyt kosztowne, a mogą ukierunkować dalsze postępowanie. Ważne natomiast jest, aby pacjent z podejrzeniem szpiczaka w krótkim czasie trafił do ośrodka, który ma możliwość wykonania badań potwierdzających lub wykluczających rozpoznanie choroby. Potwierdzenie rozpoznania szpicza-



Prawidłowy proteinogram



Proteinogram w szpiczaku plazmocytowym-pik białka monoklonalnego w obrębie frakcji γ-globulin

ka i – co równie istotne – ocena stopnia zaawansowania choroby wymaga bowiem badań, które w większości dostępne są jedynie w specjalistycznych ośrodkach hematologicznych lub onkologicznych.

4.1. Niezbędne badania

Badania konieczne dla rozpoznania/wykluczenia szpiczaka:

- Szczegółowe badania krwi i moczu – elektroforeza i immunofiksacja – służą ocenie ilościowej i jakościowej składu białek krwi. Wymagane jest pobranie krwi obwodowej na czczo i tzw. dobowa zbiórka moczu (konieczna dla oceny białek w moczu),

- Badanie szpiku kostnego – mielogram, czyli ocena rozmazu szpiku i trepanobiopsja czyli badanie histopatologiczne. Szpik do badania pobiera się z talerza biodrowego tylnego (dostępny w ułożeniu pacjenta płasko na brzuchu) w trakcie krótkiego zabiegu zwanego trepanobiopsją w znieczuleniu miejscowym. Specjalną igłą lekarz pobiera kilka mililitrów płynnego szpiku, a następnie około 2 centymetrowy fragment kostki. Zabieg nie wymaga hospitalizacji i zazwyczaj po około godzinie po nim pacjenci opuszczają szpital.

- Rentgenogram (RTG) kośćca – kompleksowe radiologiczne badanie układu kostnego w celu oceny stanu kości na początku choroby i ewentualnej pilnej kwalifikacji do leczenia zmian zagrażających złamaniem. Rutynowo wykonuje się RTG kręgosłupa, czaszki, obręczy barkowej i miednicznej, żeber, kości długich kończyn górnych i dolnych.

- W wybranych przypadkach – badanie magnetycznego rezonansu (MR) lub komputerowej tomografii (KT), które należy rozważyć zwłaszcza przy podejrzeniu kompresji rdzenia lub obecności zmian pozakostnych.

- W ostatnim czasie niektóre ośrodki wykonują tzw. niskodawkowe badanie KT kości lub MR całego ciała. Te badania są dokładniejsze niż klasyczne badanie RTG kości i nie są zbyt obciążające dla pacjenta, ale niestety nie są powszechnie dostępne.

Pytania, jakie możesz zadać lekarzowi:

1. *Jak długo będę czekał na wyniki badań, potwierdzających rozpoznanie szpiczaka?*
2. *Czy i ewentualnie jakie są możliwe powikłania po biopsji szpiku?*
3. *Jak często i dlaczego trzeba powtarzać badanie szpiku?*
4. *Jak rozległa jest moja choroba?*
5. *Czy radiologiczne badania kości są szkodliwe dla mojego organizmu?*
6. *Czy w moim przypadku zasadne jest wykonanie badania PET-CT?*
7. *Czy można określić od jakiego czasu mogła rozwijać się u mnie choroba (szpiczak)?*

5. Czy zawsze leczenie jest konieczne?

Szpiczak plazmocytowy należy do grupy chorób określanych mianem gammapatii monoklonalnych i stanowi jej najbardziej zaawansowaną formę. Istnieją natomiast inne postacie gammapatii monoklonalnych, które są stanami przedszpiczakowymi (tzn. poprzedzają rozwój pełnoobjawowego szpiczaka

plazmocytowego). Należą do nich tzw. gammapatia monoklonalna o nieustalonym znaczeniu (Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance; MGUS) oraz tlący się szpiczak bezobjawowy (Smoldering Multiple Myeloma; SMM). W tych stanach istnieją pewne zaburzenia, świadczące o rozpoczętym już procesie chorobowym. Ich zaawansowanie natomiast jest niewielkie i zazwyczaj nie wymagają one leczenia.

Jest to możliwe wtedy, gdy stężenie białka monoklonalnego jest nieznaczne, niewielkie jest też zajęcie szpiku (poniżej 10%) oraz nie ma objawów klinicznych (np. anemia lub ból kości). Natomiast konieczna wówczas jest ambulatoryjna obserwacja pacjentów i okresowe wykonywanie badań kontrolnych. Pozwala to na ocenę ewentualnej dynamiki zaburzeń i uchwycenie momentu, w którym wdrożenie leczenia jest niezbędne. Może się bowiem zdarzyć tak, że MGUS czy SMM ulegają procesowi progresji, tzn. ewoluują w kierunku pełnoobjawowego szpiczaka plazmocytowego. Ryzyko progresji MGUS do szpiczaka jest generalnie niższe niż SMM. Szacuje się, że na przestrzeni 20 lat tylko co piąty chory z MGUS (około 20% pacjentów) zachoruje na szpiczaka, natomiast aż ponad ¾ pacjentów z SMM (78% chorych) rozwinie pełnoobjawową postać choroby. Ponadto okazało się, że jeśli u pacjentów będących w fazie SMM stwierdzi się obecność pewnych tzw. niekorzystnych czynników rokowniczych (parametry choroby oceniane na podstawie badań krwi, moczu i/lub szpiku), to leczenie powinno być podjęte bez czekania na progresję.

Dlatego tak istotne znaczenie ma regularna, ścisła obserwacja pacjentów, która wiąże się z wykonywaniem badań krwi i/lub moczu średnio co 3-6 miesięcy, a kości zazwyczaj jeden raz w roku lub jeden raz na dwa lata. Częstość wizyt kontrolnych i wykonywania badań określa lekarz prowadzący danego pacjenta.

Na podstawie stanu pacjenta oraz występujących aktualnie objawów klinicznych i wyników badań laboratoryjnych lub radiologicznych ma on możliwość oceny stanu choroby i kwalifikacji pacjenta do dalszej obserwacji lub – w przypadku jej postępującego charakteru – do rozpoczęcia leczenia. Niestety, u zdecydowanej większości pacjentów szpiczak plazmocytowy rozpoznawany jest na etapie znacznego już zaawansowania choroby jako tzw. szpiczak pełnoobjawowy.

6. Leczenie szpiczaka plazmocytowego

6.1. Lecznie zasadniczne

Rozpoznanie pełnoobjawowego szpiczaka plazmocytowego stanowi wskazanie do niezwłocznego zastosowania leczenia. Celem leczenia jest uzyskanie ustąpienia objawów choroby i wycofanie się stwierdzanych przed leczeniem nieprawidłowości w badaniach (tzw. remisja). Ze względu na znaczny postęp w leczeniu szpiczaka coraz częściej traktuje się go w kategorii chorób przewlekłych. Mimo, że całkowite wyleczenie szpiczaka nie jest możliwe w chwili obecnej, to istnieją bardzo duże możliwości długotrwałej kontroli choroby, a co za tym idzie wydłużenia czasu

przeżycia. Także w przypadku nawrotu choroby, czyli ponownego wystąpienia objawów klinicznych i zaburzeń laboratoryjnych czy radiologicznych, świadczących o jej aktywności, możliwości leczenia są obiecujące.

Terapia szpiczaka wymaga indywidualnego podejścia do każdego pacjenta. Wybór sposobu leczenia poprzedza ocena stanu ogólnego chorego oraz współistniejących chorób. Ważnym czynnikiem warunkującym leczenie jest także wiek pacjenta. Chorych młodszych (poniżej 65. roku życia) kwalifikuje się do bardziej agresywnego leczenia. Pacjenci starsi niż 65-70 lat kierowani są do leczenia mniej agresywnego (postępowanie związane z mniejszym ryzykiem powikłań).

W leczeniu obydwu grup pacjentów stosowane są praktycznie te same leki. Niektóre z nich podawane są w postaci tabletek (doustnie), a inne są stosowane w formie zastrzyków (injekcje) dożylnych lub podskórnych. Poza klasycznymi cytostatykami i kortykosteroidami należą do nich leki nowej generacji: immunomodulatory, inhibitory proteasomu, przeciwciała monoklonalne i inhibitory kinaz tyrozynowych. Odmienne natomiast są zestawy leków (połączenia w tzw. schematach chemioterapii) lub kolejność stosowania. Inne jest także dawkowanie niektórych preparatów.

Zasadnicza różnica pomiędzy leczeniem chorych starszych i młodszych polega na tym, że pacjenci poniżej 65. roku życia, w dobrym stanie ogólnym i bez istotnych chorób współistniejących, po uzyskaniu dobrej odpowiedzi na leczenie systemowe (zazwyczaj 4-6 kursów chemioterapii podanych co 3-4 tygodnie) kwalifikowani są do tzw. konsolidacji, czyli utrwalenia dobrego efektu terapii za pomocą kolejnej chemioterapii (tzw. wysokodawkowanej), wspomaganej autologiczną transplantacją komórek macierzystych (czasem pacjenci potocznie określają ją jako „przeszczep szpiku"), czyli przeszczepieniu własnych komórek krwiotwórczych.

Chemioterapia w wysokich dawkach jest zdecydowanie bardziej toksyczna niż podawana w dawkach konwencjonalnych, dlatego właśnie ten rodzaj leczenia dedykowany jest młodszym chorym. Jednym z głównych jej działań niepożądanych jest tzw. supresja czyli zahamowanie funkcji szpiku kostnego (mielosupresja). Wiąże się to ze znacznym upośledzeniem odporności, niedokrwistością i małopłytkowością. Istnieje wówczas duże ryzyko ciężkich powikłań infekcyjnych i zagrożenie krwawieniami. Nierzadko konieczne jest przetaczanie preparatów krwiopochodnych. Dlatego aby skrócić czas trwania mielosupresji podaje się pacjentowi (a właściwie oddaje) jego własne komórki krwi (tzw. komórki macierzyste), które na wcześniejszym etapie leczenia pobiera się od pacjenta z krwi obwodowej w trakcie zabiegu nazywanego aferezą (tylko w wyjątkowych przypadkach pobiera się takie komórki ze szpiku kostnego).

Następnie komórki te są odpowiednio zabezpieczone (zamrożone w ciekłym azocie) i przechowywane w banku komórek, a po chemioterapii wysokodawkowanej podane choremu w formie kroplówki. Komórki macierzyste wspo-

magają regenerację szpiku kostnego, a tym samym skracają okres mielosupresji. Wspomagają wcześniejsze podjęcie funkcji przez szpik kostny i przyspieszają hematopoezę (krwiotworzenie). Ograniczają więc ryzyko wystąpienia niebezpiecznych dla pacjenta powikłań.

U pacjentów starszych leczenie systemowe w dawkach konwencjonalnych stosuje się zazwyczaj dość długo (8-10 kursów co 4-6 tygodnie, czyli przez około rok). Ze względu na znaczną toksyczność nie kwalifikuje się tych pacjentów do chemioterapii wysokodawkowanej z przeszczepieniem komórek macierzystych. W razie nawrotu choroby proponuje się leczenie kolejnej linii, co oznacza zastosowanie innego zestawu leków aktywnych w leczeniu szpiczaka.

W chwili obecnej zasób leków stosowanych w leczeniu młodszych i starszych chorych na szpiczaka jest dosyć zróżnicowany. Połączenie kilku leków, najczęściej o innym mechanizmie działanie przeciwnowotworowego, daje szansę na lepszą odpowiedź na leczenie, a tym samym na dłuższe przeżycie. Wiąże się to z możliwością wystąpienia różnych działań niepożądanych tych leków. Zdecydowana większość objawów ubocznych obserwowanych podczas stosowania obecnych metod leczenia chorych na szpiczaka jest jednak przewidywalna. Możliwa jest więc ich odpowiednia profilaktyka, a tym samym ograniczenie istotnych powikłań leczenia przeciwnowotworowego. Istotne jest, aby pacjent przed wdrożeniem leczenia miał świadomość potencjalnych jego powikłań. Ostatecznie decyzję o wyborze sposobu leczenia podejmuje lekarz prowadzący pacjenta, po uzyskaniu jego akceptacji i zgody na zaproponowane leczenie.

Należy zauważyć, że nie wszystkie leki stosowane w leczeniu szpiczaka są dostępne w Polsce. Dla części z nich nie ma refundacji NFZ, tzn. w ramach ubezpieczenia nie ma możliwości pokrycia kosztów danego leczenia. Zastosowanie niektórych natomiast jest obwarowane specjalnymi warunkami, jak ma to miejsce w przypadku tzw. programów lekowych. Inne – nowsze – leki czasem mogą być stosowane w ramach badania klinicznego. Mimo to aktualnie dostępne w Polsce metody leczenia chorych na szpiczaka pozwalają na skuteczne leczenie i kontrolę choroby u znacznej części pacjentów.

Poniżej w tabeli przedstawiono leki najczęściej stosowane u chorych na szpiczaka i możliwości ich zastosowania w Polsce: leki powszechnie dostępne, leki stosowane w Polsce jedynie w ramach programu lekowego, leki o uznanym już działaniu przeciwszpiczakowym i zarejestrowane do leczenia szpiczaka, ale nie posiadające refundacji NFZ w Polsce, czyli praktycznie w chwili obecnej dostępne dla niektórych pacjentów jedynie w badaniach klinicznych oraz leki aktualnie badane, co do których istnieją istotne przesłanki o skutecznym działaniu przeciwszpiczakowym, ale nie posiadające jeszcze oficjalnej rejestracji w leczeniu szpiczaka.

6.1.1. Leki stosowane w leczeniu szpiczaka

GRUPA/ DOSTĘPNOŚĆ	POWSZECHNA	PROGRAM LEKOWY	BADANIA KLINICZNE	AKTUALNIE OCENIANE
CTYTOSTATYKI	Melfalan Cyklofosfamid Doksorubicyna Bendamustyna			
KORTYKOSTEROIDY	Prednison Deksametazon Medrol			
IMMUNOMODULATORY	Talidomid	Lenalidomid	Pomalidomid	
INHIBITORY PROTEASOMU	Bortezomib		Karfilzomib Ixazomib	Oprozomib Marizomib Delanzomib
PRZECIWCIAŁA MONOKLONALNE			Daratumumab Elotuzumab	Pembrolizumab Nivolumab Indatuksimab
INHIBITORY KINAZ TYROZYNOWYCH				Ibrutynib

6.2. Leczenie wspomagające

Ze względu na liczne dolegliwości kliniczne i zaburzenia laboratoryjne towarzyszące rozpoznaniu szpiczaka, poza zasadniczym leczeniem przeciwszpiczakowym (typowo przeciwnowotworowym), często konieczne jest tzw. leczenie wspomagające. Z uwagi na często towarzyszące chorobie silne bóle kostne zazwyczaj konieczne jest złożone leczenie farmakologiczne i/lub radioterapia (napromienianie) ognisk osteolitycznych.

Czasem zaawansowanie zmian kostnych jest tak duże, że mówimy o osteolizie zagrażającej złamaniem. Konieczne jest wówczas prewencyjne operacyjne zespolenie kości oraz radioterapia na te zmiany. Pacjenci tacy nierzadko wymagają rozległych zabiegów ortopedycznych z wykorzystaniem zespolenia za pomocą śrub, prętów lub płyt. W przypadku kompresji (ucisk) rdzenia kręgowego konieczna jest pilna konsultacja neurochirurgiczna w celu oceny możliwości operacyjnego odbarczenia lub skierowania pacjenta do pilnego napromieniania oraz leczenia systemowego. Dodatkowo w przypadku zmian osteolitycznych podaje się tzw. bifosfoniany, które poprawiają mineralizację kości oraz mają udowodniony efekt przeciwnowotworowy w szpiczaku. Zaawansowana niewydolność nerek często bywa przyczyną konieczności wdrożenia leczenia nerkozastępczego, czyli stosowania dializ. Jeśli leczenie przeciwszpiczakowe rozpocznie się odpowiednio wcześnie, a uszkodzenie nerek nie jest jeszcze zbyt zaawansowane, wówczas udaje się przywrócić ich prawidłową funkcję i zrezygnować z dializ (tzw. odwrócenie niewydolności nerek).

Ważnym elementem leczenia wspomagającego jest pomoc psychologiczna. Może z niej skorzystać nie tylko chory, ale także osoba towarzysząca pacjentowi w chorobie lub członkowie najbliższej rodziny. Ze względu na fakt, że szpiczak jest chorobą głównie osób starszych (najwięcej zachorowań występuje w 6. i 7. dekadzie życia), dla sprawnego przebiegu leczenia konieczna jest praktyczna pomoc i wsparcie bliskich (niektóre terapie wymagają częstych, czasem kilkugodzinnych pobytów w szpitalu). Pozytywne podejście do leczenia, ale także umiejętność radzenia sobie z różnymi problemami, które niewątpliwie pojawią się w trakcie choroby, ma istotny wpływ na powodzenie całego leczenia.

Leczenie pacjentów z rozpoznaniem szpiczaka powinno odbywać się w ośrodkach dysponujących zarówno zespołem specjalistów (hematolodzy, onkolodzy kliniczni, radioterapeuci, lekarze chorób wewnętrznych, chirurdzy onkologiczni, psychoonkolodzy, rehabilitanci) i odpowiednio wyposażonych. Tylko kompleksowe podejście do leczenia szpiczaka daje szansę na optymalne wyniki terapii.

Pytania, jakie możesz zadać lekarzowi:

1. *Jaki rodzaj terapii będzie najbardziej efektywny w moim przypadku?*
2. *Czy istnieją inne, alternatywne metody leczenia do zaproponowanej mi przez lekarza w moim przypadku?*
3. *Jakie są najczęstsze, a jakie najbardziej niebezpieczne powikłania po właściwym dla mnie leczeniu?*
4. *Na co powinienem zwrócić szczególną uwagę w trakcie leczenia-czego nie powinienem zbagatelizować?*
5. *Czy w trakcie leczenia obowiązuje mnie szczególna dieta?*
6. *Co zrobić, jeśli w trakcie leczenia szpiczaka przydarzy mi się infekcja?*
7. *Czy poza Polską istnieje lepsza metoda leczenia szpiczaka od tej, jaką mi zaproponowano?*
8. *Czy aktualnie istnieją jakieś nowe terapie w szpiczaku dostępne w ramach badań klinicznych, z których mógłbym skorzystać?*
9. *Czy udział w badaniu klinicznym wiąże się z jakimiś szczególnymi zobowiązaniami?*
10. *Czym różni się chemioterapia od radioterapii?*
11. *Czy w trakcie leczenia szpiczaka mogę pracować zawodowo?*
12. *Czy w trakcie leczenia mogę mieć nieograniczony kontakt z małymi dziećmi i innymi członkami rodziny?*
13. *Jak długo będzie trwało moje leczenie?*
14. *Po czym poznam, że leczenie jest skuteczne?*
15. *Co będzie, jeśli leczenie okaże się nieskuteczne?*

7. Rady lekarza - praktyka dla pacjenta

1. Przyjdź - przynajmniej na pierwszą wizytę - z bliską i życzliwą osobą. Sam nie zapamiętasz wszystkiego.

2. Zapoznaj się z placówką, w której będziesz się leczył: sprawdź, gdzie jest rejestracja, szatnia, punkt pobrań krwi, zakłady diagnostyczne, w których będziesz wykonywał badania, oddział szpitalny czy przychodnia, do której będziesz przychodził na wizyty.

3. Bądź aktywny w czasie wizyty. Wyjaśniaj wszystkie wątpliwości na bieżąco.

4. Staraj się zapamiętać najważniejsze informacje na temat choroby i leczenia (zaawansowanie choroby, metodę leczenia, nazwy leków lub skróty schematów używane w trakcie terapii).

5. Jeśli w trakcie terminu podania kolejnego cyklu leczenia lub jego rozpoczęcia masz ewidentne cechy infekcji (gorączka, katar, kaszel, opryszczka itp.), koniecznie przełóż wizytę! Leczenie nie jest wtedy możliwe. Nie narażaj innych pacjentów!

6. Prowadź oszczędzający tryb życia: unikaj nadmiernego wysiłku fizycznego, unikaj dużych skupisk ludzkich, jak kina, teatry, markety itp., unikaj osób zainfekowanych.

7. Zadbaj o pełnowartościową, lekkostrawną dietę. Unikaj ciężkostrawnych, tłustych posiłków, unikaj zbyt dużej ilości węglowodanów. Pamiętaj o dobrym nawodnieniu-wypijaj min. 2 litry płynów (nie licząc posiłków) w ciągu doby.

8. Nie bój się poprosić bliskich o konkretną pomoc (transport na wizytę, zakupy, przygotowanie posiłków). Oni sami chcieliby Ci pomóc, ale często nie wiedzą jak.

9. Naucz się żyć ze szpiczakiem – chorobę można oswoić. Nawet jeśli pierwsze leczenie okaże się niezadowalające lub choroba nawróci po jakimś czasie remisji, istnieją kolejne, które mogą okazać się skuteczne!

10. Postaraj się nawiązać kontakt z innymi pacjentami chorymi na szpiczaka – będziecie mieli wiele wspólnych tematów, a ich doświadczenia mogą okazać się pomocne dla Ciebie.

11. Jeśli dzieje się coś, co Cię niepokoi, koniecznie powiedz o tym lekarzowi w czasie wizyty.

12. Po ustaleniu rozpoznania i rozpoczęciu leczenia udaj się na wizytę do Lekarza Rodzinnego – poinformuj Go na co chorujesz i jak jesteś leczony. Jego pomoc może okazać się niezbędna, gdy nagle wydarzy się coś niepokojącego.

SŁOWNICZEK

Afereza - zabieg polegający na wyselekcjonowaniu z krwi obwodowej pacjenta komórek krwiotwórczych po jego odpowiednim przygotowaniu.

Anemia (niedokrwistość) - niedobór czerwonych krwinek (erytrocytów).

Białko M - nieprawidłowe białko produkowane przez zmienione nowotworowo plazmocyty w szpiczaku.

Białkomocz - obecność białka M w moczu.

Bifosfoniany - leki wpływające na poprawę mineralizacji kości i stosowane w leczeniu wspomagającym niektórych nowotworów (w tym – szpiczaka).

Chemioterapia - jedna z metod leczenia nowotworów, polegająca na podaniu leku lub zestawu leków z grupy cytostatyków.

Cytostatyki (leki cytotoksyczne) - jedna z grup leków przeciwnowotworowych, które działają głównie poprzez wpływ na cykl komórkowy; poprzez jego zahamowanie powodują obumieranie komórek nowotworowych.

Dializaoterapia - leczenie nerkozastępcze, które jest stosowane w przypadku znacznego upośledzenia funkcji nerek.

Erytrocyt - jeden z trzech głównych rodzajów krwinek (elementów morfotycznych krwi), zwany krwinką czerwoną, która jest odpowiedzialna za transport tlenu w organizmie.

Hiperkalcemia - podwyższone powyżej normy stężenie wapnia w surowicy krwi. Immunoglobuliny – białka produkowane przez plazmocyty, odpowiedzialne za odporność organizmu.

Immunomodulatory - jedna z grup leków wykorzystywanych w leczeniu m.in. nowotworów, których istotą działania jest immunomodulacja (wpływanie na stan układu odpornościowego).

Immunomodulacja - wpływanie na układ odpornościowy (inaczej immunologiczny) w celu zwiększenia jego skuteczności w walce z różnymi chorobami (między innymi – nowotworami).

Inhibitory proteasomu - jedna z grup leków stosowanych w leczeniu nowotworów o działaniu polegającym na zahamowanie proteasomu, co przyczynia sie do degradacji białek i w konsekwencji doprowadza do śmierci komórek nowotworowych.

Inhibitory kinaz - jedna z grup leków przeciwnowotworowych, których podstawowym mechanizmem działania jest zahamowanie ważnych dla funkcjonowania komórek substancji zwanych kinazami.

Komórki macierzyste (komórki wielopotencjalne) – komórki, z których mogą powstać inne typy komórek.

Kompresja rdzenia - ucisk rdzenia kręgowego najczęściej przez odłamki kostne kręgów kręgosłupa.

Kortkosteroidy - grupa leków hormonalnych stosowanych w leczeniu różnych chorób (miedzy innymi – nowotworów).

Limfocyt - jeden z rodzajów białych krwinek (leukocytów), które obok erytrocytów i trombocytów stanowią główne składniki komórkowe krwi.

Mielogram - ocena składu procentowego zawartości poszczególnych komórek w szpiku kostnym.

Mielosupresja - zahamowanie czynności szpiku kostnego.

Nawrót choroby - ponowne wystąpienie objawów choroby po okresie remisji.

Osteoblast - komórka kościotwórcza (powodująca tworzenie się kości).

Osteoklast - komórka kościożerna lub

kościogubna (powodująca niszczenie kości).

Osteoliza - proces niszczenia struktury kości najczęściej z powodu zmian nowotworowych, który jest przeciwstawny osteosyntezie.

Osteosynteza - proces tworzenia się kości, który jest przeciwstawny osteolizie.

Paraproteina - nieprawidłowe (wadliwe) białko, które jest wytwarzane przez nowotworowo zmienione plazmocyty.

Plazmocyt - komórka w szpiku kostnym, która w warunkach zdrowia produkuje immunoglobuliny odpowiedzialne za odporność, a w szpiczaku jest nowotworowo zmieniona i produkuje paraproteinę.

Proteasom - struktura występująca wewnątrz komórki o istotnym znaczeniu dla jej procesów życiowych.

Radioterapia - jedna z metod leczenia nowotworów, która wykorzystuje różne rodzaje promieniowania (gamma, rentgenowskie, neutronowe i inne) do zniszczenia komórek nowotworowych.

Remisja choroby - ustąpienie wszystkich lub części objawów i nieprawidłowości w badaniach stwierdzanych przed leczeniem.

Szpik kostny - płynna tkanka stanowiąca zawartość kości (głównie płaskich – żebra, mostek, kości miednicy) i będąca miejscem wytwarzania składników komórkowych krwi.

NOTATKI:

CENTRUM EDUKACJI ZDROWOTNEJ

ul. Nowoursynowska 143K lok. U2, Warszawa
tel. 22 401 2 801, 606 908 388

Centrum Edukacji Zdrowotnej to wyjątkowe na mapie warszawskiego Ursynowa miejsce, oferujące usługi mające na celu szeroko rozumiane propagowanie edukacji zdrowotnej.

W ramach codziennych aktywności, prowadzone są porady specjalistyczne i wsparcie **m.in. psychologiczne, psychiatryczne oraz doradztwo dietetyczne.**

Oferujemy indywidualną psychoterapię w tym interwencję kryzysową, terapię uzależnień, terapię rodzinną czy małżeńską.

Zapraszamy na spotkania grup wsparcia, warsztaty, szkolenia, jak również zajęcia m.in. rozwojowe, plastyczne, muzyczne czy ruchowe.

Realizujemy także świadczenia w ramach dofinansowania z pierwszego, ogólnopolskiego Programu Edukacji Onkologicznej.

www.centrumedukacjizdrowotnej.pl

Szpiczak plazmocytowy należy do trzech najczęściej występujących chorób nowotworowych układu limfoidalnego (ponad 1 500 nowych zachorowań rocznie w Polsce). Chociaż występuje głównie u osób w wieku ponad 60 l., to może wystąpić w znacznie młodszym wieku. Zdarza się, że jej początek jest podstępny i bywa wykrywana przypadkowo (nieprawidłowe wyniki badan krwi), ale częściej powoduje poważne dolegliwości – uszkodzenia kostne, dysfunkcję nerek, niedokrwistość. Zarówno podstępność początku choroby, jak i daleko idące konsekwencje zdrowotne sprawiają, że trafna i sprawna diagnostyka ma zasadnicze znaczenie dla ustalenia właściwego postępowania. Powinno to nastąpić w ośrodku o odpowiedniej kompetencji pod kierunkiem doświadczonego lekarza.

Ten Poradnik powinien zapewnić orientację w ścieżkach opieki zdrowotnej, które prowadzą do celu. Celem jest optymalna opieka specjalistyczna, a możliwości i skuteczność leczenia istotnie wzrosły w ostatnich latach. Nie wszystkie nowe i obiecujące metody są już zaaprobowane i dostępne. Wybór optymalnego leczenia dla poszczególnej osoby musi uwzględniać wiele kryteriów dotyczących stanu samej choroby, jaki i stanu zdrowia pacjenta i czynników rokowniczych. Dokonanie tego wyboru jest oczywiście przede wszystkim zadaniem lekarza, ale niekiedy wskazania mają charakter względny i potrzebne jest włączenie pacjenta do procesu podejmowania decyzji, z uwzględnieniem jego lub jej własnych nastawień do choroby i potencjalnego leczenia.

Dlatego też, niezwykle istotna jest skuteczna komunikacja między pacjentem i lekarzem, na którą często brakuje czasu i miejsca. Poradnik może tu być pomocą przez zarysowanie tematów do wyczerpującej rozmowy z lekarzem.

Prof. dr hab. med. Jan Walewski
Kierownik Kliniki Nowotworów Układu Chłonnego
Centrum Onkologii – Instytut im. Marii Skłodowskiej-Curie w Warszawie

Wydane w ramach Programu:
PROGRAM EDUKACJI ONKOLOGICZNEJ

Patron merytoryczy:
Polskie Towarzystwo Onkologii Klinicznej

Organizator:
fundacja tam i z powrotem

Wydawca:
PRIMOPRO