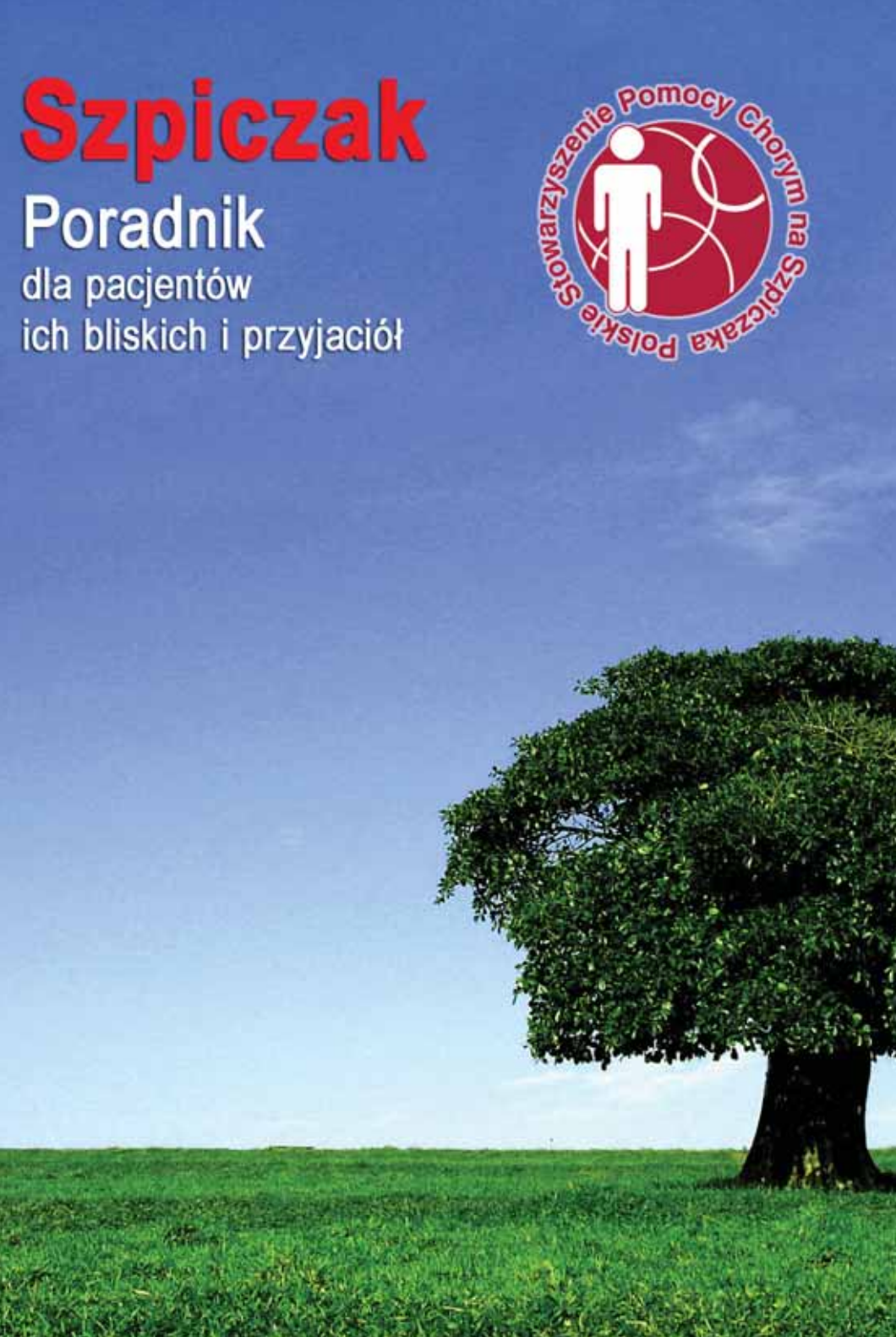
Szpiczak

Poradnik

dla pacjentów
ich bliskich i przyjaciół

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka



Oświadczenie!

Informacje zawarte w tym poradniku nie zostały napisane po to, aby zastąpić porady i prowadzenie leczenia przez Twojego lekarza.

Twój lekarz (lekarz prowadzący) jest najbardziej właściwą osobą, z którą należy się kontaktować i konsultować w przypadku pytań, dotyczących Twojej indywidualnej sytuacji.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka

Szpiczak

Poradnik

dla pacjentów
ich bliskich i przyjaciół

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka

składa gorące podziękowania dla
Eric'a Low
oraz jego zespołu z Myeloma UK

za przyznanie nam prawa do wykorzystania broszury
„Myeloma, Your Essential Guide"
jako wzoru do opracowania niniejszego poradnika

Wszystkie pozycje wydane przez Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka, Myeloma Euronet oraz Myeloma UK są recenzowane przez najwyższej klasy lekarzy specjalistów oraz pacjentów z odpowiednio bardzo długim doświadczeniem z chorobą, przed ich opublikowaniem.

Wydanie II – poprawione, wydane przez Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka na bazie wydania opracowanego i wydanego przez Myeloma Euronet opartego na oryginale: „Myeloma, Your Essential Guide", wydanym przez Myeloma UK.

- Aktualizacja oryginału – autor, Eric Low (GB), Dyrektor Generalny Myeloma UK, marzec 2008.
- Konsultacja merytoryczna tłumaczenia I wydania – dr n. med. Artur Jurczyszyn, specjalista hematolog, Katedra i Klinika Hematologii CM UJ w Krakowie, kwiecień 2008.
- Korekta merytoryczna i uzupełnienie treści II wydania – prof. dr hab. n. med. Wiesław Wiktor Jędrzejczak, Kierownik Katedry i Kliniki Hematologii, Onkologii i Chorób Wewnętrznych CSK AM w Warszawie, Konsultant Krajowy w Dziedzinie Hematologii, maj 2009.
- Redakcja – Roman Sadżuga – wrzesień 2009.
- Druk – ArtPrint – 10-670 Olsztyn, ul. Ciechocińska 2, tel. + 48 89 533 94 94.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka jest organizacją pozarządową non-profit działającą na terenie Rzeczpospolitej Polskiej oraz poza jej granicami, niosącą pomoc chorym oraz reprezentującą interesy pacjentów dotkniętych szpiczakiem, członków ich rodzin oraz chorych z innymi nowotworami hematologicznymi zgodnie z zapisami statutowymi.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka
ul. Sucharskiego 10/14
10-693 Olsztyn
tel./fax + 48 89 534 25 90, tel. + 48 89 672 91 46
tel. kom. + 48 602 468 668, + 48 604 401 402
adres e-mail: szpiczak@szpiczak.org.pl
http: www.szpiczak.org.pl

KRS: 0000233747, Regon: 280023691, NIP: 7393480583
Nr rach: 94 1240 1590 1111 0010 0638 3258
Bank PEKAO S.A. I o/Olsztyn, ul. 1 Maja 10, 10-900 Olsztyn

Myeloma Euronet jest międzynarodową federacją kilkudziesięciu stowarzyszeń oraz podobnych organizacji pozarządowych pochodzących z krajów europejskich i pozaeuropejskich typu non-profit (Association Internationale sans but lucratif, AISBL), zarejestrowaną w Belgii pod adresem:
Rue de Dampremy, 67/32
B-6000 Charleroi, Belgia
Numer rejestracyjny: 883.729.287.

Biuro Myeloma Euronet ma siedzibę w Berlinie pod adresem:
Myeloma Euronet
c/o Robert Schäfer
Brunnenstrasse 178/179
D-10119 Berlin, Niemcy
tel. + 49 30 / 28 87 97 55
fax. + 49 30 / 28 87 97 66
adres e-mail: info@myeloma-euronet.org
http: www.myeloma-euronet.org

Cewnik HICKMAN® jest handlowym znakiem zarejestrowanym przez C.R. Bard, Inc.

Spis treści:

Wprowadzenie 8
Co to jest szpiczak mnogi? 9
Rodzaje szpiczaka mnogiego 12
Co jest przyczyną szpiczaka? 14
Rozpoznanie, testy, badania dodatkowe i stopniowanie 15
Leczenie szpiczaka 19
Leczenie początkowe lub pierwszego rzutu 24
Początkowa chemioterapia 24
Terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek krwiotwórczych (komórek macierzystych) 30
Leczenie objawów i komplikacji spowodowanych przez szpiczaka 33
Leczenie podtrzymujące 38
Leczenie opornego i nawrotowego szpiczaka 38
Skąd wiem, że moje leczenie jest skuteczne? 41
Nowe metody leczenia i badania kliniczne 43
Żyjąc ze szpiczakiem 44
Porozumiewanie się z lekarzami 46
Pytania do Twojego lekarza/zespołu medycznego 47
Lista porad 48
Objaśnienia terminów medycznych 49
Dodatek 1: Testy i badania 56
Dodatek 2: Badania krwi 58
Dodatek 3: System stopniowania 60

Wprowadzenie

Niniejszy poradnik napisano z myślą o osobach, u których rozpoznano szpiczaka mnogiego. Może być także użyteczny dla ich bliskich i przyjaciół. Znajdują się w nim informacje na temat szpiczaka, leczenia tego schorzenia oraz kontroli nad nim. Ma służyć pomocą w zrozumieniu choroby i podejmowaniu świadomych decyzji dotyczących opieki i wyboru metod terapeutycznych.
Skupia się na najczęściej stosowanych sposobach leczenia szpiczaka, ale nie przedstawia szczegółów wszystkich metod. Przewodnik skonstruowany jest w ten sposób, że zawartość każdego rozdziału stanowi samoistną całość. Możesz więc przeczytać tylko te rozdziały, które dotyczą Ciebie lub tematów, które Cię interesują szczególnie.
Niektóre z bardziej niecodziennych i fachowych terminów zostały wytłuszczone przy pierwszym pojawieniu się oraz wyjaśnione w rozdziale „Objaśnienia terminów medycznych", który znajduje się z tyłu broszury.

Cele tego poradnika :

1. Pomoc w lepszym zrozumieniu choroby i jej leczenia.

2. Pomoc w podejmowaniu świadomych decyzji terapeutycznych.

3. Przedstawienie informacji dla opiekunów i członków rodzin.

Broszurę Szpiczak – Poradnik dla pacjentów, ich bliskich i przyjaciół, wydany przez Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka, daje Ci pogląd na wiele spraw, z którymi możesz borykać się żyjąc ze szpiczakiem lub żyjąc z osobą dotkniętą szpiczakiem, bądź też opiekując się osobą ze szpiczakiem.
W Polsce nie ma na razie żadnej infolinii dotyczącej szpiczaka, istnieje za to bezpłatna infolinia onkologiczna, przy której dyżurują doświadczeni onkolodzy, na którą możesz zadzwonić z jakimkolwiek pytaniem dotyczącym choroby. Infolinia jest dostępna pod numerem **0 800 493 494** od poniedziałku do czwartku w godzinach 16.00. - 22.00.

Infolinia dotycząca szpiczaka jest w planach organizacyjnych Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym na Szpiczaka i mamy nadzieję, że powstanie ona w niedalekiej przyszłości. Problemem jest bardzo wysoki koszt utrzymania takiego przedsięwzięcia.

Co to jest szpiczak mnogi?

Szpiczak, znany także pod nazwą szpiczak mnogi, jest rozsianym nowotworem powstałym z **komórek plazmatycznych**. Zmienione nowotworowo komórki plazmatyczne to inaczej komórki szpiczakowe. Komórki plazmatyczne tworzą część Twojego systemu odpornościowego.

Zdrowe komórki plazmatyczne produkują **przeciwciała** (zwane także immunoglobulinami), aby pomóc w walce z infekcją. W przypadku zachorowania na szpiczaka, nieprawidłowe komórki plazmatyczne uwalniają tylko jeden typ przeciwciał, który nie spełnia żadnych użytecznych funkcji. Bezpośredni pomiar patologicznego białka czyli paraproteiny pozwala często na rozpoznanie i monitorowanie szpiczaka.

Szpik kostny jest "gąbczastym" materiałem, znajdującym się wewnątrz większych kości Twojego ciała (patrz Rycina 1). Szpik kostny jest narządem wytwarzającym prawidłowe **komórki krwi** (krwinki czerwone, krwinki białe i krwinki płytkowe), a także miejscem życia dla komórek plazmatycznych.

Rycina 1 – Szpik kostny

Jeśli **DNA** tylko jednej komórki plazmatycznej ulegnie uszkodzeniu to może spowodować jej przemianę w komórkę nowotworową, a wtedy jej potomstwo jest chorobą zwaną szpiczakiem. Z kolei te nieprawidłowe komórki plazmatyczne nazywane są komórkami szpiczakowymi. W odróżnieniu od wielu nowotworów, szpiczak zazwyczaj nie występuje pod postacią umiejscowionych guzków lub guzów (są wyjątki). Zamiast tego, komórki szpiczakowe dzielą się i rozprzestrzeniają wewnątrz szpiku kostnego.

Szpiczak atakuje liczne (stąd nazwa szpiczak mnogi) kości w organizmie, w których szpik kostny jest zwykle aktywny, u osób dorosłych np.: w obrębie kręgosłupa, czaszki, miednicy i klatki piersiowej oraz w obszarach wokół barków i bioder. Wyjątkowo zdarza się choroba, w której występuje pojedyncze ognisko szpiczakowe i taki szpiczak nazywa się odosobnionym.

Miejsca, które są zwykle (ale nie zawsze) „oszczędzane" to kończyny – dłonie, stopy i dolne obszary ramion oraz kończyn dolnych. Jest to bardzo ważne, ponieważ funkcja tych krytycznych miejsc jest zwykle całkowicie zachowana. Może się jednak zdarzyć, że przypadkowe złamanie ramienia, przedramienia, czy kości udowej następuje w miejscu rozwoju ogniska szpiczaka i jest pierwszym jego objawem.

Większość problemów zdrowotnych, związanych ze szpiczakiem, jest spowodowanych przez gromadzenie się komórek plazmatycznych w szpiku kostnym i obecność paraproteiny we krwi lub w moczu.

Częstymi problemami są bóle kostne, patologiczne kostne złamania, zmęczenie (z powodu **anemii**), częste lub nawracające infekcje (takie jak bakteryjne zapalenie płuc, infekcje dróg moczowych i półpasiec), uszkodzenie nerek i **hiperkalcemia**.

U niektórych ludzi szpiczak rozwija się po wcześniejszym rozpoznaniu łagodnego (niezłośliwego) procesu, zwanego gammapatią monoklonalną, czyli **MGUS** (Monoclonal Gammopathy of Undetermined Significance). Terminem tym określa się sytuację obecności nieprawidłowych białek, obserwowanych w przypadku wystąpienia szpiczaka, przy jednoczesnej nieobecności innych cech choroby (mniej niż 10% komórek plazmatycznych w szpiku kostnym i brak dowodów na chorobę kości).

Ryzyko przejścia od gammapatii monoklonalnej do aktywnej postaci szpiczaka jest bardzo małe – na poziomie 1% na rok obserwacji. Nawet jeżeli naciek komórek szpiczakowych jest większy (10-30% całkowitej komórkowości szpiku), tempo wzrostu może być bardzo wolne i związane z wystąpieniem **wolno rozwijającego się** lub **bezobjawowego szpiczaka.** Tym niemniej osoby z gammapatią monoklonalną mają większe ryzyko zachorowania na szpiczaka niż osoby całkowicie zdrowe.

Opisane powyżej dwie sytuacje mogą zmieniać się bardzo powoli na przestrzeni lat i nie wymagają aktywnego leczenia. Jest bardzo ważne, aby właściwie rozpoznać chorobę, rozróżniając MGUS lub tlącego się szpiczaka od szpiczaka aktywnego lub objawowego, który wymaga terapii. Zastosowanie bowiem leczenia w gammapatii monoklonalnej lub szpiczaku tlącym się naraża chorych na skutki uboczne nie oferując korzyści leczniczych.

W ciągu ostatnich kilku lat nastąpił znaczny rozwój nowych metod leczenia i kontroli schorzenia, co wpłynęło znacząco na sposoby terapii. Cały czas prowadzone są badania kliniczne w celu dalszego rozwoju nowych metod leczenia oraz lepszego i bardziej efektywnego wykorzystywania sposobów już istniejących. Wiele z obecnych i nowo rozwijanych metod zostało omówionych w tym przewodniku.

Dotychczas znane metody nie umożliwiają całkowitego wyleczenia tej choroby (poza nielicznymi wyjątkami), ale mogą być bardzo skuteczne powodując zatrzymanie jej rozwoju, kontrolę objawów oraz poprawę jakości życia pacjenta. Nawet po skutecznej terapii, potrzebne jest regularne monitorowanie na wypadek nawrotu szpiczaka.

Oprócz stosowania się do zaleceń, jakie otrzymujesz od swojego lekarza, jest kilka rzeczy, które możesz zrobić, aby poprawić jakość życia ze szpiczakiem.

Broszura Szpiczak – Poradnik dla pacjentów, ich bliskich i przyjaciół, dostępna w siedzibie Polskiego Stowarzyszenia Pomocy Chorym na Szpiczaka, zawiera wiele informacji o problemach, z którymi możesz borykać się żyjąc ze szpiczakiem.

Podstawowe fakty:

- w Polsce obecnie diagnozuje się ok. 1500 nowych przypadków rocznie
- ok. 4500 chorych jest stale leczonych
- przyjmuje się, że ok. 2500-3000 osób żyje w Polsce ze szpiczakiem nierozpoznanym
- ok. 800-900 osób rocznie umiera z powodu szpiczaka
- szpiczak stanowi 15% spośród nowotworów krwi i 1% ogólnej liczby nowotworów
- średni wiek wykrycia choroby to ok. 62 lata, ale aż 5-10% pacjentów to osoby poniżej 40 roku życia, jednak coraz więcej chorych diagnozuje się w wieku 45-55 lat

Rodzaje szpiczaka mnogiego

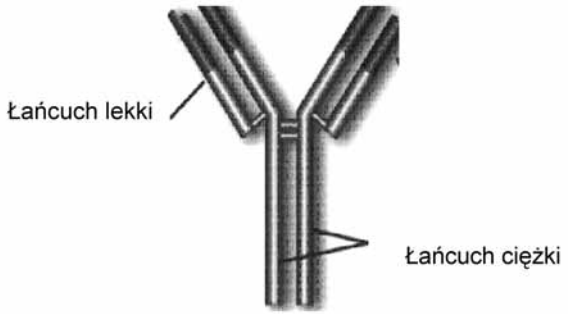
Szpiczak jest chorobą o bardzo indywidualnym przebiegu, zarówno ze względu na sposób reakcji na leczenie, które mogą różnić się znacznie u poszczególnych osób, jak i na występowanie powikłań u pacjentów. Część z tych różnic może wynikać z różnych typów i podtypów szpiczaka.

Różne typy i podtypy choroby rozróżniane są w oparciu o rodzaj chorobowych cząsteczek - immunoglobulin (paraprotein), produkowanych przez komórki szpiczakowe.

Każda immunoglobulina składa się z dwóch łańcuchów ciężkich i dwóch łańcuchów lekkich (patrz Rycina 2) uformowanych w kształt przypominający literę Y.
Rozróżnia się pięć możliwych typów łańcucha ciężkiego, oznaczonych literami G, A, D, E i M oraz dwa możliwe typy łańcucha lekkiego, oznaczone greckimi literami kappa (k) i lambda (ë).

Każda pojedyncza immunoglobulina (w skrócie Ig) może posiadać tylko jeden z pięciu możliwych typów łańcucha ciężkiego i tylko jeden z dwóch możliwych typów łańcucha lekkiego, i jest określana zgodnie z typem łańcucha ciężkiego jako odpowiednio IgG, IgA, IgD, IgE i IgM.

Większość ludzi ze szpiczakiem, około 65 %, ma typ szpiczaka wytwarzający IgG. To IgG może zawierać albo łańcuch lekki kappa, albo lambda.



Rycina 2 – Struktura immunoglobuliny

Drugim najczęstszym typem jest szpiczak IgA, także zawierający, albo łańcuch lekki kappa, albo lambda. Typy szpiczaka IgM, IgD i IgE są rzadkie.

U blisko 30% oprócz wytwarzania całej immunoglobuliny dodatkowo wytwarzane są wolne (czyli niezwiązane z łańcuchami ciężkimi) łańcuchy lekkie (jak łańcuchy lekkie lambda), które są wykrywane raczej w moczu niż we krwi.

Ponadto, u około 20% pacjentów komórki szpiczakowe produkują tylko łańcuchy lekkie (całkowity brak łańcuchów ciężkich). Choroba ta jest nazywana **"chorobą łańcuchów lekkich"** lub **"Bence Jones'a".**

Rzadziej, bo w około 1-2% przypadków, komórki szpiczakowe produkują bardzo mało lub nie produkują wcale immunoglobulin jakiegokolwiek typu, jest to tzw. **szpiczak "niewydzielający"**, którego bardzo trudno zdiagnozować i monitorować. Jednakże ostatnio wyprodukowany test Freelite™ jest w stanie wykryć minimalną ilość **wolnych łańcuchów lekkich** w surowicy u większości pacjentów, u których na podstawie tradycyjnych metod zdiagnozowano szpiczaka niewydzielniczego. Dzięki temu postawienie diagnozy i monitorowanie stało się nieco łatwiejsze.

Występują subtelne różnice w zachowaniu się różnych typów szpiczaka. Jak można oczekiwać, najczęstszy typ IgG przejawia wszystkie zwykle występujące objawy szpiczaka. Z drugiej strony typ IgA może czasem charakteryzować się występowaniem guzów o lokalizacji pozakostnej, a typowi IgD może towarzyszyć białaczka (czyli występowanie komórek chorobowych we krwi obwodowej) z komórek plazmatycznych i jest on częstszą przyczyną uszkodzenia nerek.

Łańcuchy lekkie przepływając wraz z krwią przez nerki mogą je uszkadzać i być wydalane z moczem. Z tego względu choroba łańcuchów lekkich lub Bence Jones'a jest najczęstszym powodem uszkodzenia nerek. Ponadto, łańcuchy lekkie mogą się odkładać w różnych tkankach powodując ich uszkodzenia, czego wynikiem jest stan znany jako **skrobiawica lub amyloidoza.**

Co jest przyczyną szpiczaka?

Pomimo, iż przeprowadzono dość dużą ilość badań, mających na celu zbadanie potencjalnych przyczyn szpiczaka, nic nie zostało do tej pory udowodnione. Najbardziej prawdopodobne jest to, że szpiczak jest wynikiem przypadkowego błędu podczas podziału komórki. W wyniku takiego błędu dochodzi do mutacji pojedynczej komórki i jej potomstwo stanowi właśnie szpiczaka.

Zaobserwowano rzadką tendencję do występowania szpiczaka wśród bliskich krewnych, przy czym prawdopodobieństwo to jest bardzo niskie. Obecnie nie są również dostępne żadne testy w tym zakresie. Nawet jeżeli choroba wystąpi u więcej niż jednej osoby w rodzinie, jest to raczej spowodowane faktem, że członkowie rodziny zwykle jednakowo narażeni są na czynniki środowiskowe, niż tym, że schorzenie jest dziedziczne.

Rozpoznanie, testy, badania dodatkowe i stopniowanie

Aby rozpoznać szpiczaka, należy wykonać kilka testów i badań dodatkowych. Jest to często trudny i niepewny czas dla pacjentów i ich rodzin. Testy i badania są wykonywane z trzech głównych powodów:

- diagnostyka
- ustalenie planu leczenia i możliwość monitorowania postępu
- wykrycie powikłań choroby oraz możliwości ich leczenia

Szpiczak jest chorobą o bardzo indywidualnie zmiennym obrazie, tak więc wyniki tych testów mogą być różne u różnych pacjentów. Nie wystarczy tylko rozpoznać szpiczaka. Niezbędnym jest określenie dokładnego rodzaju i stopnia zaawansowania choroby u każdego pacjenta, zanim zostanie zaplanowane leczenie.

Oznaczanie paraproteiny

Ocena stężenia paraproteiny, czyli białka wytwarzanego przez komórki szpiczaka jest bardzo ważne w jego rozpoznawaniu, a także jest przydatne w monitorowaniu leczenia. Z tego powodu pomiar paraproteiny jest powtarzany regularnie w celu sprawdzenia, jak działa leczenie i czy szpiczak pozostaje na stabilnym poziomie podczas okresów, gdy pacjent nie otrzymuje terapii.

Jeżeli po leczeniu u pacjenta nie stwierdza się paraproteiny, jest on w pełnej remisji. Jeżeli po leczeniu stężenie paraprotein obniżyło się, ale są one nadal wykrywalne i ich poziom jest stabilny, można stwierdzić, że pacjent jest w częściowej remisji, zwanej także fazą plateau. Pełna remisja jest uzyskiwana niezbyt często, za wyjątkiem zastosowania leczenia wysokodawkowego i przeszczepienia krwiotwórczych komórek macierzystych.

Używa się określenia "faza plateau", ponieważ pojawiający się wykres z uzyskanych wyników paraprotein ma płaski kształt (plateau). Zarówno poziom, jak i czas trwania odpowiedzi na leczenie są ważne w ocenie skuteczności terapii.

Badania RTG układu kostnego (przegląd szkieletu)

Ponieważ choroba może zmniejszać grubość kości i je uszkadzać, jednym z pierwszych wykonywanych badań jest ocena szkieletu. Jest to seria zdjęć rentgenowskich wykonywanych w celu wykrycia jakichkolwiek uszkodzeń kości. Badanie rentgenowskie może być użyte także w celu wykrycia nowych miejsc destrukcji kostnych. Uszkodzone obszary kości są przedstawione na kliszy rentgenowskiej jako czarne, zacienione obszary i są zwane **„ogniskami uszkodzenia** (lizy kostnej)".

Czasem potrzebne są dokładniejsze obrazy kości i wtedy lekarz może zalecić wykonanie badania MRI (obrazowanie rezonansu magnetycznego, ang. magnetic resonance imaging) lub **TK (tomografia komputerowa)**. Badanie MRI może czasem wykazać obecność i rozmieszczenie choroby w kościach i poza nimi, czego nie pokazuje badanie RTG. Badanie TK dostarcza więcej szczegółów, dzięki czemu można zidentyfikować te obszary uszkodzeń kości, których nie wykryto w badaniu RTG.

Biopsja szpiku kostnego (aspirat)

Badanie to wymaga wprowadzenia igły do kości (zwykle jest to mostek lub kość biodrowa), aby pobrać małą próbkę szpiku kostnego (ta próbka nosi czasem nazwę aspiratu). Badanie jest wykonywane w znieczuleniu miejscowym. Pobraną próbkę bada się w celu policzenia odsetka komórek plazmatycznych w szpiku kostnym. Prawidłowy szpik kostny zawiera mniej niż 5% komórek plazmatycznych; szpik kostny pacjentów ze szpiczakiem może zawierać od 10% do 90% komórek plazmatycznych. To badanie musi być wykonane zarówno na początku, jak i na końcu leczenia.

Lepszym wskaźnikiem liczby komórek plazmatycznych jest "trepanobiopsja", oznaczająca pobranie małego fragmentu kości wraz z znajdującym się wewnątrz szpikiem. Trepanobiopsję wykonuje się w kości biodrowej, w jej części od strony pleców.

Badania te, wraz z badaniem krwi i/lub moczu, są pomocne w uzyskaniu bardziej pełnego obrazu odpowiedzi na leczenie. Badania te nie są przyjemne, ale jeśli wykonuje je doświadczony lekarz, to nie różnią się wiele od wstrzyknięcia.

Morfologia krwi

W ciągu całego leczenia wykonuje się regularne pobrania krwi. Jak już wspomniano, próbki krwi wykorzystywane są w celu oznaczenia poziomu paraprotein obecnych we krwi. Dodatkowo część z każdej próbki jest zwykle wykorzystywana do policzenia komórek we krwi: a) czerwonych krwinek, które transportują tlen, b) białych krwinek, które pomagają w walce z infekcją, c) płytek, które pomagają w krzepnięciu krwi.

Liczba tych komórek jest ważna ponieważ:
• liczba białych krwinek jest wskaźnikiem stopnia ryzyka infekcji
• poziom hemoglobiny (liczba czerwonych krwinek) jest wskaźnikiem ewentualnego wystąpienia anemii
• liczba płytek jest dla lekarza wskaźnikiem ewentualnego większego niż zwykle ryzyka wystąpienia krwawienia lub powikłań zakrzepowo-zatorowych

Czynność nerek

Uszkodzenie funkcji nerek może być związane z pewnymi wyjątkowymi cechami szpiczaka lub być efektem jego leczenia.
Testy krwi mogą być używane w celu pomiaru poziomów mocznika i kreatyniny, które są produktami odpadowymi, w prawidłowych warunkach filtrowanymi i wydalanymi przez nerki. Wysokie poziomy mocznika i kreatyniny wskazują na zaburzoną czynność nerek.

Pomiar stężenia wapnia

Wapń jest minerałem normalnie występującym w kościach. U pacjentów z aktywną chorobą kości, związaną ze szpiczakiem, wapń jest uwalniany z kości do krwi, co może prowadzić do zwiększenia stężenia wapnia we krwi (hiperkalcemia), co grozi zaburzeniami rytmu krwi i śpiączką.

Pomiar stężenia albuminy

Albumina jest syntetyzowana w wątrobie (około 15 g/dobę) i ma czas połowicznego trwania około 14 dni. Zwykle w danym organizmie występuje jeden rodzaj albuminy. Wraz z wiekiem podwyższa się stężenie immunoglobulin IgA, według niektórych doniesień maleje natomiast stężenie frakcji IgG i IgM. Częściej obserwuje się u ludzi starszych występowanie autoprzeciwciał, z lub bez objawów chorobowych mogących manifestować się zaburzeniami funkcji limfocytów B pod postacią szpiczaka mnogiego.

Beta 2 mikroglobulina

Beta-2-mikroglobulina (?2M): ?2M jest jednym z najważniejszych wskaźników zarówno ogólnej liczby komórek szpiczaka u danego chorego, jak i ich aktywności. Na podstawie jej stężenia określa się rokowania w poszczególnych przypadkach.

Dalsza część tego przewodnika zawiera listę najważniejszych badań laboratoryjnych i zakres wyników prawidłowych.

Ocena stopnia zaawansowania

Po skompletowaniu całego zestawu wyników badań, lekarz powinien mieć jasny obraz charakterystyki choroby swoisty dla danego chorego. Na podstawie tych informacji ustala się stopień zaawansowania szpiczaka.

Ustalenie stopnia zaawansowania umożliwia określenie rokowania odnośnie przebiegu choroby u danej osoby. Najczęściej stosuje się System Stopniowania wg Durie i Salmon, który wyróżnia trzy stopnie zaawansowania szpiczaka:
- stopień I : wczesny, niski stopień zaawansowania szpiczaka
- stopień II : aktywny, średni stopień zaawansowania szpiczaka
- stopień III : aktywny, wysoki stopień zaawansowania szpiczaka

Każdy z tych stopni może posiadać podtypy takie, jak typ A (prawidłowa funkcja nerek) lub B (nieprawidłowa funkcja nerek).

Mimo użyteczności tego systemu stopniowania, nie bierze on pod uwagę pewnych ważnych czynników jak ?2-mikroglobulina. Dlatego też opracowano nowy Międzynarodowy System Stopniowania (ISS – International Staging System) szpiczaka mnogiego. System ten bierze pod uwagę dodatkowe czynniki, przewidujące potencjalną odpowiedź na leczenie. Tymi czynnikami są beta 2 mikroglobulina i albumina, które mogą być oceniane rutynowymi badaniami krwi.

U niektórych chorych na szpiczaka nie występują łatwo zauważalne objawy choroby, a mimo to wymagają oni leczenia. Takich chorych lekarze identyfikują w oparciu o kryteria określone angielskim akronimem „CRAB", gdzie (C) określa zwiększenie stężenia wapnia (ang. calcium), (R) niewydolność nerek (ang. renal), (A) niedokrwistość (ang. anaemia) i (B) zaburzenia kostne – ogniska lityczne lub utrata kości (ang. bone abnormalities), który można spolszczyć jako „KWAN" (kości, wapń, anemia, nerki).

Dalsze szczegóły dotyczące oceny stopnia zaawansowania szpiczaka są przedstawione w dodatku trzecim na stronie 60.

Leczenie szpiczaka

Sposób w jaki szpiczak jest leczony i kontrolowany, zależy od szybkości rozwoju choroby oraz stopnia jej zaawansowania.

Od ostatnich kilku lat najczęściej stosowanymi metodami leczenia szpiczaka są różne rodzaje **chemioterapii**, sterydy, wysokodawkowa terapia i transplantacja komórek krwiotwórczych. Ostatnio do grupy wcześniej stosowanych leków dołączono takie nowe specyfiki, jak: **talidomid** oraz **bortezomib (VELCADE®)**; również od niedawna analog talidomidu o nazwie lenalidomid **(REVLIMID®).**

Dostępna jest także duża liczba leków wspomagających, przydatnych w leczeniu objawów i komplikacji spowodowanych przez szpiczaka. W ich skład wchodzi grupa leków zwanych **bisfosfonianami**, stosowanych w leczeniu choroby i bólów kości, jak również **erytropoetyna**, stosowana w leczeniu niedokrwistości.

Przed rozpoczęciem leczenia, lekarz musi określić, jakie leczenie jego zdaniem jest najlepsze w danej sytuacji i przedstawić swoje propozycje pacjentowi.

W dalszej części przedstawiono pewne ważne kwestie, dotyczące podejmowania decyzji o terapii i krótki przegląd z zakresu dostępnych metod leczniczych, dotyczących zarówno samego szpiczaka, jak i jego powikłań.

Podejmowanie decyzji

Wybór metody terapii szpiczaka nie jest prostą decyzją, gdyż nie ma jednego najlepszego sposobu leczenia, a także dlatego, że każdy pacjent jest inny. Zalety, wady i skutki uboczne, powstające podczas stosowania dostępnych metod leczenia, są często bardzo różne. Z tego powodu istotne jest zaangażowanie pacjenta w podjęcie decyzji, który typ leczenia jest dla niego najodpowiedniejszy.

Pacjent może preferować postępowanie tylko zgodnie z radami swojego lekarza lub brać aktywny udział w procesie podejmowania decyzji. Lekarz powinien dopasować swoje podejście do tego, co odpowiada pacjentowi.

Ogólnie rzecz biorąc, określając najlepszy sposób leczenia dla danego pacjenta trzeba uwzględniać:
- ogólny stan zdrowia (na przykład funkcję nerek)
- wiek (wiek może mieć na przykład wpływ na to, czy wysokodawkowa terapia i transplantacja komórek krwiotwórczych jest możliwa)
- osobiste uwarunkowania i styl życia
- priorytety i preferencje
- naturę choroby
- każde poprzednie leczenie
- poziom możliwych komplikacji
- wyniki i odpowiedź na każde wcześniejsze leczenie

Musisz wziąć pod uwagę, że powodzenie medycyny jako metody zwalczania chorób nie polega na tym, że chory sam się leczy, lecz opiera się na tym, że najważniejsze decyzje podejmuje osoba, która ma na temat danej choroby pełną wiedzę, wcześniejsze doświadczenie oraz nie jest emocjonalnie zaangażowana, czyli może racjonalnie „na zimno" ocenić sytuację. Taką osobą jest lekarz.

Twoja wiedza na temat swojej choroby ma największe znaczenie nie w wyręczaniu lekarza i pielęgniarek, ale w uzupełnianiu tego, co oni robią dla Ciebie przez przestrzeganie zaleceń odnośnie zachowania, w tym unikania zakażeń i urazów, a także utrzymania regularności przyjmowania przepisanych Ci leków.

Niekiedy istnieje wybór pomiędzy bardziej ryzykownym, ale bardziej skutecznym leczeniem, a leczeniem mniej ryzykownym, ale i mniej skutecznym. Tego wyboru lekarz nie może dokonać za Ciebie, gdyż zależy on od Twoich osobistych preferencji życiowych.

Aby zrozumieć więcej na temat szpiczaka i dostępnych opcji jego leczenia, postaraj się zebrać tyle informacji, ile uważasz za potrzebne.

Informacje możesz otrzymać od lekarzy, pielęgniarek, innych pacjentów lub wyszukać je w internecie (przykładowo na stronach www.szpiczak.org.pl lub www.myeloma-euronet.org).

Robienie listy za i przeciw każdej z opcji jest dobrym sposobem, aby pomóc sobie w podjęciu decyzji, które leczenie będzie najlepsze. Omówienie tych spraw z rodziną, przyjaciółmi lub innymi pacjentami może pomóc w rozumieniu wątpliwości.

Twoja decyzja powinna uwzględniać osobiste priorytety, styl życia i poglądy na temat zalet i wad dostępnych opcji leczenia oraz ich potencjalnych skutków ubocznych. Ważne jest, abyście Ty i Twój lekarz byli zgodni co do sposobu leczenia, które rozpoczniesz.

Inne opinie

Zgodnie z obecnym ordynatorskim sposobem organizacji oddziałów hematologicznych i onkologicznych leczenie każdego pacjenta jest omówione w zespole kierowanym przez danego ordynatora i decyzja będzie zespołowa, mimo że Tobą jako pacjentem opiekuje się tylko jeden lekarz (najczęściej hematolog).

Szpiczak nie jest częstą chorobą i wybór właściwego leczenia jest czasem wyzwaniem nie tylko dla pacjenta, lecz również dla lekarza. Dlatego możesz czuć potrzebę uzyskania tak zwanej drugiej opinii, aby upewnić się, że postawiona przez Twojego lekarza diagnoza jest prawidłowa, że plan leczenia jest właściwy dla Twojej sytuacji, a wszystkie inne opcje zostały przeanalizowane.

Obecnie polski system ubezpieczenia zdrowotnego nie przewiduje finansowania zasięgania przez pacjenta „drugiej opinii" i jeżeli z jakichkolwiek powodów uważasz, że takiej opinii potrzebujesz możesz ją uzyskać udając się prywatnie do innego hematologa lub wykorzystać kontakty rodzinne lub towarzyskie. Twoje wyniki i historię choroby powinieneś skopiować lub wypożyczyć i zabrać na tę wizytę (konsultację).

Poza tym, lekarz leczy Ciebie za Twoją zgodą i musisz być przygotowany do tego, że na stawiane Ci propozycje leczenia będziesz musiał wyrazić zgodę na piśmie, a wcześniej powinieneś zostać zapoznany zarówno z potencjalnymi korzyściami, jak i niedogodnościami danej metody leczenia.

W ramach polskiego systemu ubezpieczenia zdrowotnego masz również prawo do zmiany ośrodka, w którym jesteś leczony, chociaż w wielu regionach Polski może być to utrudnione przez fakt istnienia tylko jednego ośrodka hematologicznego w tym regionie. W takim przypadku zmiana ośrodka może się wiązać z uciążliwymi podróżami, ale nadal jest możliwa.

A jeżeli nie chcę się wcale poddać leczeniu?

Niektórzy pacjenci czują, że nie chcą się poddać żadnemu z rodzajów toksycznego leczenia i preferują tzw. niekonwencjonalne metody leczenia. Niestety nie ma dowodów na to, że te alternatywne metody są skuteczne, aczkolwiek sporadycznie zdarza się, iż pacjenci donoszą, że stosując tego typu techniki żyli z chorobą o wiele dłużej niż oczekiwali. Trzeba pamiętać, że sformułowanie, że jakieś postępowanie nie ma skutków ubocznych oznacza jednocześnie, że nie ma ono działania. Jest to, jak z nożem chirurgicznym – jeśli jest ostry i można nim zrobić operację, to można się też skaleczyć, a jeśli jest tępy to nie można się nim skaleczyć (czyli nie ma działań ubocznych), ale też nie można zrobić operacji.

Ważne jest, aby pamiętać, że konwencjonalne metody leczenia zostały dobrze sprawdzone w badaniach klinicznych i lekarze wiedzą, jak one działają. Tego nie można powiedzieć o metodach niekonwencjonalnych. Jeżeli wybierzesz niekonwencjonalny sposób postępowania w swojej chorobie, ważne jest, aby powiadomić o tym swojego lekarza, gdyż wiążą się z nim potencjalne zagrożenia i może będziesz chciał w późniejszym terminie spróbować leczenia konwencjonalnego.

Jeśli nie decydujesz się na aktywne leczenie, do Twojej dyspozycji pozostaje, jak wspomniano wcześniej, wiele środków wspomagających, łagodzących objawy choroby. Jeżeli konieczna jest porada specjalisty w odniesieniu do objawów takich jak ból, pomocne może być zwrócenie się do poradni zwalczania bólu lub specjalisty opieki paliatywnej, który jest w stanie przeprowadzić fachową ocenę kontroli objawów i leczenia wspomagającego.

Wskazania do rozpoczęcia leczenia

Decyzja, czy rozpocząć leczenie, jest bardzo ważna. Nie każdy pacjent, u którego zdiagnozowano szpiczaka, wymaga natychmiastowego leczenia.

Obecnie dostępne metody leczenia nie prowadzą do całkowitego wyzdrowienia i wywołują efekty uboczne. Zwykle z rozpoczęciem leczenia czeka się do czasu, aż szpiczak rozwinie się do aktywnej postaci i zacznie powodować problemy. Wyniki testów i badań wymienione wcześniej wraz z innymi czynnikami indywidualnymi pomogą ustalić, kiedy należy rozpocząć leczenie, jaki rodzaj terapii należy zastosować, a także ustalić wartości graniczne, według których dokonuje się pomiarów odpowiedzi na leczenie i progresji choroby.

Jakie rodzaje leczenia są dostępne?

Kontrolę i leczenie szpiczaka można podzielić na trzy kategorie. Są to:
- aktywne monitorowanie
- leczenie w celu kontroli samego szpiczaka
- leczenie objawów i komplikacji spowodowanych szpiczakiem (opisane w dalszym rozdziale)

Kategorie te w pewnym stopniu się pokrywają, ponieważ każde leczenie, które kontroluje rozwój szpiczaka ma dodatkowo korzystny wpływ na zmniejszenie powikłań i objawów, doświadczanych przez pacjenta.

Poniższe rozdziały opisują różne dostępne rodzaje leczenia i niektóre okoliczności, w których stosuje się poszczególne rodzaje terapii.

Trzeba tu jeszcze dodać, że szpiczak jest chorobą, której leczenie ulega stałemu poprawianiu dzięki wprowadzaniu nowych leków oraz poznawaniu sposobów lepszego wykorzystania leków już znanych. Służą do tego badania kliniczne. Leczenie powiązane z udziałem w takim badaniu może być Ci proponowane od samego początku leczenia. Odbywać się to może tylko za Twoją tzw. świadomą zgodą, to znaczy wtedy, kiedy zostaniesz szczegółowo poinformowany o wszystkich zaletach i wadach udziału w takim badaniu. Może być również tak, że lekarz zwróci się do Ciebie wyłącznie o zgodę na wykorzystanie do celów naukowych danych dotyczących Twojego leczenia, które samo w sobie nie będzie przedmiotem żadnych badań. Warto się na to zgodzić, gdyż tak, jak Ty korzystasz z wiedzy opartej na leczeniu innych chorych tak dobrze będzie, jeśli inni ludzie skorzystają z wiedzy uzyskanej w trakcie Twojego leczenia.

Leczenie początkowe lub pierwszego rzutu

Gdy lekarz zawiadomi Cię, (Ty w razie wątpliwości upewnisz się, co do tego zasięgając drugiej opinii), że wymagasz leczenia aby kontrolować chorobę, następnym krokiem będzie podjęcie decyzji (wymagającej Twojej zgody), jaki typ leczenia najlepiej zastosować. Ważne jest, aby pamiętać, że metody leczenia mogą być bardzo skuteczne w kontroli szpiczaka, ale tylko wyjątkowo prowadzą do całkowitego wyleczenia.

Główne możliwości leczenia to:
- leczenie bez wysokodawkowej chemioterapii i transplantacji komórek krwiotwórczych
- początkowe leczenie z wysokodawkową chemioterapią i transplantacją komórek krwiotwórczych

Najczęstsze początkowe leczenie stosowane u pacjentów, to chemioterapia, lecz może ono także uwzględniać inne leki, takie jak sterydy lub talidomid. Ogólne zalety i wady wszystkich rodzajów leczenia są krótko opisane na końcu każdego rozdziału.

Początkowa chemioterapia

Co to jest chemioterapia?

Chemioterapia oznacza leczenie za pomocą leków zabijających te komórki, które się dzielą. Jego celem jest zabicie głównie komórek nowotworowych jako dzielących się częściej niż komórki zdrowe. Chemioterapia działa poprzez uszkodzenie nowotworowych komórek szpiczakowych i zapobiega ich dalszym podziałom.

Chemioterapeutyki atakują jednak nie tylko dzielące się komórki szpiczaka, ale także zdrowe komórki wykonujące tę czynność, takie jak te w szpiku kostnym, cebulki włosów czy komórki nabłonka jamy ustnej i żołądka. To oznacza niestety, że chemioterapia może mieć skutki uboczne. Rodzaj zapisywanej pacjentom ze szpiczakiem chemioterapii jest ustalany indywidualnie, w zależności od tego, co jest dla nich i ich choroby w danym momencie najbardziej odpowiednie.

Jakie rodzaje chemioterapii są dostępne?

Na początku leczenia aktywnej postaci szpiczaka, pierwszą decyzją, jaką lekarz musi podjąć, jest zaplanowanie czasu wykonania transplantacji komórek krwiotwórczych – na początku leczenia lub w przyszłości (więcej szczegółów dotyczących transplantacji w następnym rozdziale).

Najczęściej stosowanymi zestawami leczniczymi przy planowaniu transplantacji są kombinacje leków zwane ThalDex lub VAD. Kombinacje te zawierają leki, z których niektóre mogą być podawane dożylnie, a niektóre doustnie. Każda z liter tych kombinacji przedstawia inny lek. W przypadku skrótu ThalDex chodzi o skojarzenie talidomidu i deksametazonu, a VAD to winkrystyna, adriamycyna i deksametazon. Te zestawy są często proponowane młodszym pacjentom.

Jeżeli transplantacja nie jest planowana, często stosowane są kombinacje leków takich jak melfalan, prednisolon i cyklofosfamid z talidomidem. Ich zaletą jest to, że mogą być przyjmowane doustnie zamiast być wstrzykiwane dożylnie i wywołują ogólnie mniej objawów ubocznych.

Nowsze kombinacje, zwłaszcza w kontekście badań klinicznych, włączając lenalidomid i bortezomib, mogą być stosowane u pacjentów z obu grup.

Rzadsze rodzaje kombinacji chemioterapii, takie jak ESHAP i DT-PACE, mogą być stosowane w indywidualnych przypadkach, kiedy kombinacje wymienione powyżej są przeciwwskazane.

Patrz Tabela 1 na stronach 28-29 ze spisem powszechnych oraz nowych kombinacji chemioterapii, stosowanych w leczeniu szpiczaka.

Jaki jest sposób podawania leków w chemioterapii?

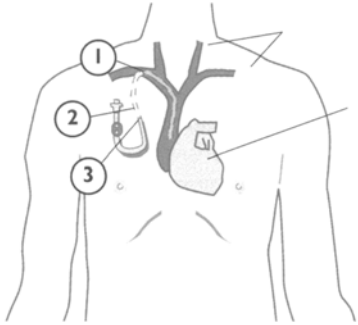
Jak już zostało wspomniane, niektóre chemioterapeutyki mogą być podawane doustnie, a inne jako wlew kroplowy do żyły (wlew dożylny lub IV). Doustna chemioterapia może być prowadzona w domu, natomiast aby otrzymać chemioterapię dożylną, należy przyjść do szpitala.

W chemioterapii poprzez wlewy dożylne, przeprowadza się mały zabieg, polegający na wprowadzeniu wąskiego plastikowego **cewnika** (cienkiej rurki) do dużej żyły, najczęściej żyły podobojczykowej. Cewnik taki, zwany cewnikiem centralnym pozwala na podawanie chemioterapii bez konieczności wprowadzania nowego cewnika przy każdej wizycie w szpitalu. Poprzez niego można także pobierać próbki krwi do badania. Diagram cewnika został przedstawiony poniżej.

1) Miejsce wprowadzenia cewnika centralnego do żyły

2) Cewnik przeprowadzony pod skórą

3) Miejsce wyjścia cewnika



Rycina 3 – Cewnik centralny

Część cewnika wychodząca poza ciało jest przyszyta lub przyklejona do klatki piersiowej, aby zabezpieczyć go przed możliwym wysunięciem się. Może minąć trochę czasu, zanim nauczysz się kilku prostych zasad obchodzenia się z cewnikiem, jednak większość pacjentów radzi sobie z tym bez żadnych problemów.

Jak długo będzie trwała moja chemioterapia?

Chemioterapia trwa zwykle do kilku miesięcy. Jest podawana w cyklach, np. najpierw podaje się jedną dawkę lub stosuje leczenie kilkudniowe, a potem następuje kilka dni lub tygodni przerwy przed podaniem następnej dawki. Szczegóły schematu leczenia różnią się w zależności od typu chemioterapii i od pacjenta. Jeżeli masz pytania dotyczące czasu leczenia, Twój lekarz jest najbardziej odpowiednią osobą, która może udzielić Ci odpowiedzi.

Całkowita długość chemioterapii często zależy od jej rodzaju i odpowiedzi organizmu na leczenie, lecz rzadko wynosi mniej niż trzy do sześciu miesięcy i z reguły nie dłużej niż 12 miesięcy.

Jakie skutki uboczne mogą wystąpić?

Chemioterapeutyki są silnymi lekami – niszcząc komórki szpiczakowe, mogą także wywoływać skutki uboczne. Każdy lek wywołuje inne skutki uboczne i nawet ten sam rodzaj chemioterapii może powodować różne reakcje u poszczególnych pacjentów. Pomocna może być tu świadomość, że prawie wszystkie objawy uboczne są krótkotrwałe i zwykle łatwe do kontrolowania oraz powinny stopniowo zanikać, kiedy leczenie zostanie przerwane.

Jeżeli chcesz się dowiedzieć, jakie działania uboczne może spowodować dany rodzaj chemioterapii, powinieneś zapytać lekarza lub pielęgniarkę. Powinieneś otrzymać ulotki informacyjne dla pacjenta, dotyczące wszystkich Twoich leków. Jeżeli nie, poproś o nie lekarza lub farmaceutę. Zwykle jednak zawierają one tak dużo informacji, że nie można ich sobie przyswoić i trzeba się zdać na opinię lekarza.

Jeżeli odczuwasz jakieś objawy uboczne i myślisz, że mogą być spowodowane Twoim leczeniem, natychmiast powiedz o tym lekarzowi. Jego obowiązkiem jest doradzić Ci, podać odpowiednie leki lub zmienić leczenie tak, aby zredukować te objawy.

Najczęstszymi skutkami ubocznymi wielu chemioterapeutyków są: złe samopoczucie, nudności i wymioty, wypadanie włosów (z reguły całkowicie odwracalne po zakończeniu leczenia), ból jamy ustnej (lub owrzodzenia jamy ustnej) i biegunka. Pewne rodzaje chemioterapii mogą powodować bezpłodność. Jeżeli jest to dla Ciebie szczególnie ważne, porozmawiaj na ten temat ze swoim lekarzem. Ponadto, leki stosowane w leczeniu szpiczaka mogą spowodować uszkodzenie płodu. Z tego względu konieczne jest w trakcie leczenia przeciwszpiczakowego stosowanie antykoncepcji. Jest to szczególnie ważne w przypadku talidomidu, który powoduje ciężkie kalectwo u dzieci matek przyjmujących ten lek w ciąży i z tego powodu był przed laty wycofany z lecznictwa.

Zalety i wady chemioterapii

Główną zaletą chemioterapii jest to, że jest ona skuteczna w niszczeniu komórek szpiczakowych u większości pacjentów. Pomaga to w zwalczaniu objawów i poprawie jakości życia. W większości przypadków chemioterapia jest prosta do zastosowania i wiele jej form może być przyjmowanych w domu lub w przychodni.

Główną wadą chemioterapii jest to, że zabijane są także komórki zdrowe, co może prowadzić do wystąpienia nieprzyjemnych i czasami szkodliwych skutków ubocznych. Co najważniejsze, komórki szpiczakowe mogą także stać się oporne na chemioterapię.

Niestety chemioterapia nie działa na wszystkich pacjentów, dlatego lekarz uważnie monitoruje postęp choroby. Jeżeli Twój organizm nie będzie reagował na chemioterapię, możesz spróbować innych dostępnych metod. Nowe badania mają na celu poprawę efektywności chemioterapii, redukcję objawów ubocznych oraz poszukiwanie metod alternatywnych.

Tabela 1 – Najczęściej stosowane i nowe kombinacje leków
Najczęściej stosowane kombinacje

Kombinacje lecznicze	Korzyści	Wady
VAD • Winkrystyna • Adriamycyna • Deksametazon **C-VAD** • Cyclofosfamid • Winkrystyna • Adriamycyna • Deksametazon **C-VAMP** • Cyclofosfamid • Winkrystyna • Adriamycyna • Metyloprednizolon	• odpowiedź 70% • nie uszkadza komórek macierzystych • przygotowuje do transplantacji komórek macierzystych • objawy aktywnej choroby mogą być kontrolowane szybciej i jakość pierwszej remisji może być lepsza	• podawanie IV wymaga półstałego cewnika • winkrystyna może powodować uszkodzenie nerwów
Sam Deksametazon	• podawanie doustne • mimo to daje znaczący odsetek korzyści uzyskanych po podaniu pełnego VAD	• może być źle tolerowany przy intensywnym podawaniu
MP • Melfalan • Prednizolon	• podawanie doustne • dobra tolerancja • odpowiedź 50% • dobrze znany protokół	• powoduje uszkodzenie komórek macierzystych, dlatego redukuje szansę zebrania komórek macierzystych, jeżeli planowana jest późniejsza terapia wysokodawkowa
C-tygodniowo • Cyclofosfamid	• podawanie doustne • nie uszkadza komórek macierzystych	
ABCM • Adriamycyna • BCNU • Cyclofosfamid • Melfalan	• kombinacja leków doustnych i dożylnych	• może powodować uszkodzenie komórek macierzystych
ThalDex • Talidomid • Deksametazon	• odpowiedź 80% • nie uszkadza komórek macierzystych • podawanie doustne	• może powodować objawy neurologiczne, zakrzepicę, zaburzenia metaboliczne oraz wady wrodzone u dziecka jeśli jest podawany w ciąży

Tabela 1 kontynuacja – Najczęściej stosowane i nowe kombinacje leków
Nowe/w trakcie badań klinicznych

Kombinacje lecznicze	Korzyści	Wady
CTD • Cyclofosfamid • Talidomid • Deksametazon **TD** • Talidomid • Deksametazon	• podawanie doustne	Wady • potencjalne objawy uboczne talidomidu: zakrzepica / powikłania neurologiczne, wady wrodzone u dziecka jeśli podawany w trakcie ciąży
PAD* • Bortezomib • Adriamycyna • Deksametazon **VD** • Bortezomib • Adriamycyna	• nie uszkadza komórek macierzystych • odpowiedź blisko 70% • nie uszkadza komórek macierzystych • podawanie doustne	• podawanie dożylne • wymagane częste wizyty szpitalne • potencjalne objawy uboczne bortezomibu; powikłania neurologiczne • wysoki koszt
MPT • Melfalan • Prednizolon • Talidomid		• objawy uboczne talidomidu • może uszkadzać komórki macierzyste, jeżeli planowana jest późniejsza terapia wysokodawkowa

* bortezomib występuje jako preparat Velcade, a wcześniej był określany jako PS341

Terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek krwiotwórczych (komórek macierzystych)

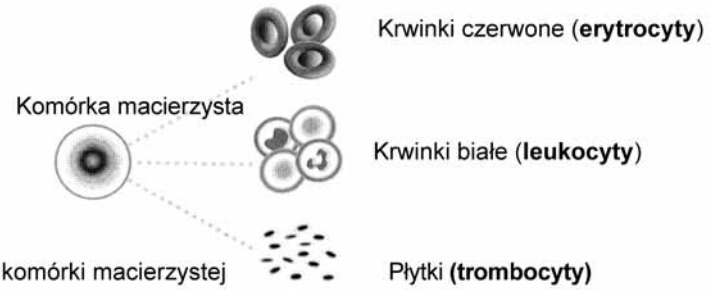
Co to jest terapia wysokodawkowa i transplantacja komórek krwiotwórczych i dlaczego jest potrzebna?

Stosując bardzo wysokie dawki chemioterapii, zwykle leku nazywanego melfalanem, można zniszczyć więcej komórek szpiczaka niż jest to możliwe przy standardowych dawkach chemioterapii oraz doprowadzić do dużo lepszej odpowiedzi na leczenie.

Jednakże chemioterapia w takich dawkach nieodwracalnie niszczy też zdrowe komórki krwiotwórcze, co powoduje, że układ krwiotwórczy po jej zastosowaniu jest niezdolny do samoistnej regeneracji, a to skutkuje brakiem krwinek czerwonych, białych i płytek.

Problem ten można rozwiązać dzięki przeszczepowi zdrowych komórek krwiotwórczych, pobranych uprzednio od pacjenta (lub rzadziej - pochodzących od dawcy). Po przeszczepieniu układ krwiotwórczy pacjenta jest odtwarzany przez przeszczepione komórki.

Spośród nich najważniejsze są komórki tworzące komórki krwi zwane komórkami macierzystymi. Mają one zdolność dzielenia się oraz przemiany w trzy główne rodzaje komórek spotykanych we krwi (patrz Rycina 4).



Rycina 4 – Podział komórki macierzystej

Komórki macierzyste mogą być pobrane od pacjenta (przed leczeniem i zamrożone) lub dużo rzadziej od innej osoby, zwykle brata lub siostry pacjenta, którzy zgodzą się oddać swoje komórki.

Komórki macierzyste mogą być pobrane nie tylko ze szpiku, ale także z krwi obwodowej. Wymaga to ich wcześniejszej mobilizacji do krwi obwodowej, co z kolei wymaga pobytu w szpitalu, w czasie którego otrzymuje się dużą dawkę cytostatyku (zwykle cyklofosfamidu), a następnie tzw. czynnik wzrostu. Łącznie powoduje to uwolnienie zdrowych komórek krwiotwórczych ze szpiku do krwi, skąd zostają pobrane metodą zwaną leukaferezą. Krew pacjenta (lub krew dawcy) musi przejść przez urządzenie, które oddziela i zbiera komórki pnia i przekazuje do organizmu resztę krwi. Tak pobrane komórki są następnie przechowywane w zamrożeniu do czasu transplantacji i rozmrażane bezpośrednio przed podaniem ich pacjentowi.

Jakie rodzaje transplantacji są dostępne?

Jeżeli do transplantacji użyte zostają komórki krwiotwórcze pacjenta, nazywamy to przeszczepem autologicznym, a jeżeli komórki macierzyste pochodzą od dawcy, nazywamy to przeszczepem allogenicznym. Bardzo ważne jest, aby zrozumieć, że istnieje znacząca różnica pomiędzy tymi dwoma typami transplantacji, zarówno ze względu na ich potencjalne korzyści, jak i ryzyko.

Transplantacja autologiczna

Jest to najczęstsza forma transplantacji stosowana w szpiczaku. W tym rodzaju przeszczepienia odnowa szpiku kostnego zajmuje przeciętnie dwa tygodnie. Zanim dojdzie do odbudowy szpiku kostnego, może być wymagana transfuzja krwi lub płytek i podawanie **antybiotyków** w celu przeciwdziałania infekcjom.

Większość pacjentów zostaje w szpitalu, dopóki ich **liczba komórek krwi** nie powróci do bezpiecznego poziomu. Oznacza to pozostanie w szpitalu na okres od trzech do czterech tygodni. W tym czasie będziesz prawdopodobnie źle się czuć i przebywać w izolacji ze względu na ochronę przed infekcjami.

Szpitale zwykle pozwalają pacjentom na przyniesienie rzeczy osobistych, które mogą sprawić, że ich pokoje staną się bardziej komfortowe. W szpitalach różnie reguluje się kwestię odwiedzin podczas okresu izolacji, dlatego najlepiej zapytaj o to lekarza.
Proces wysokodawkowej terapii i transplantacji komórek macierzystych może być fizycznie bardzo wyczerpujący, dlatego po zakończeniu procedury może być potrzebna kilkutygodniowa powolna rekonwalescencja w domu.

Główną korzyścią transplantacji autologicznej jest możliwość uzyskania wspaniałej odpowiedzi na leczenie i długiej remisji z niskim poziomem ryzyka wynikającym z leczenia. Jej wady natomiast związane są z większą toksycznością niż przy standardowych dawkach chemioterapii. Mimo to taka transplantacja nie jest w stanie wyleczyć szpiczaka i po pewnym czasie (kilka miesięcy do nawet wielu lat) następuje nawrót choroby, który wymaga ponownego leczenia.

Allogeniczna transplantacja komórek macierzystych

Transplantacja allogeniczna polega na podaniu pacjentowi (biorcy) krwiotwórczych komórek macierzystych pobranych od innej osoby (dawcy), od której trzeba je wcześniej pobrać.

W takiej sytuacji przeszczepiane komórki nigdy nie są zanieczyszczone przez komórki szpiczaka (co zdarza się przy przeszczepianiu autologicznym), a ponadto mogą rozpoznać komórki szpiczaka chorego i zacząć je niszczyć. Nazywa się to reakcją „przeszczep przeciwko szpiczakowi". U niektórych osób ta reakcja może całkowicie wyeliminować szpiczaka i spowodować wyleczenie.

Wadą transplantacji od dawcy jest to, że komórki systemu odpornościowego dawcy mogą rozpoznać jako „obce" również zdrowe komórki chorego, co może wywołać serię powikłań nazywanych **„chorobą przeszczep przeciw gospodarzowi"** (GvHD). Ta niepożądana reakcja może dotyczyć skóry, wątroby i jelit, powodując poważne problemy, które mogą prowadzić nawet do śmierci.
Nawet jeżeli szpiczak nawróci po przeszczepieniu allogenicznym, transfuzja większej ilości komórek odpornościowych dawcy, zebrana z jego krwi, może ponownie pomóc zniszczyć chore komórki. Ta procedura nazywana jest wstrzyknięciem **limfocytów** dawcy lub **DLI**.

Najważniejszym warunkiem wykonania transplantacji allogenicznej jest znalezienie dawcy, który musi być z pacjentem identyczny w zakresie cech zwanych antygenami zgodności tkankowej (lub HLA), które przypominają grupy krwi, ale są wiele milionów razy bardziej różnorodne. Z kolei zgodność grup krwi dawcy i biorcy przeszczepu nie jest konieczna.

Dawcę identycznego w HLA można znaleźć wśród rodzeństwa chorego, gdyż co czwarty brat lub siostra dziedziczą od obojga rodziców te same antygeny HLA. Może się zdarzyć, że zgodny jest jedyny brat lub siostra, ale także i to, że spośród kilkorga rodzeństwa nie można znaleźć ani jednej osoby zgodnej z chorym. Ponadto niektórym chorym można znaleźć dawcę niespokrewnionego w tzw. rejestrach niespokrewnionych dawców szpiku, które obecnie obejmują 12 milionów osób na całym świecie. Mimo to ciągle około 30% chorych nie może znaleźć dawców.

Mimo swoich zalet transplantacja allogeniczna wiąże się ze znacznie większym ryzykiem powikłań i nawet śmierci niż transplantacja autologiczna i dlatego jest proponowana jedynie chorym, którzy są młodsi i znajdują się w lepszym stanie ogólnym.

Leczenie objawów i powikłań spowodowanych przez szpiczaka

W przeciwieństwie do wielu innych nowotworów, szpiczak może zaatakować organizm na kilka sposobów. Powodem tego jest zarówno aktywność komórek szpiczakowych, jak i uwalnianie różnorodnych białek oraz substancji chemicznych do lokalnego mikrośrodowiska szpiku kostnego oraz bezpośrednio do krwi.

Ważne jest, aby pamiętać, że nie każdy pacjent będzie doświadczał tych wszystkich objawów oraz, że jest dostępne skuteczne leczenie.

Informacje o najczęstszych objawach i powikłaniach szpiczaka oraz o tym, w jaki sposób dotykają one pacjentów i jak należy je kontrolować, zostały opisane poniżej.

Choroba kości

Choroba kości jest jedną z najczęstszych powikłań szpiczaka. Komórki szpiczakowe uwalniają substancje chemiczne, które pobudzają komórki resorbujące kość zwane osteoklastami, i blokują komórki, które kość wytwarzają zwane osteoblastami.

Jeśli kość jest resorbowana szybciej niż naprawiana, prowadzi to do jej uszkodzenia, bólu, a nawet złamania. Złamania występują najczęściej w obrębie kręgosłupa (kręgi) lub żeber i mogą czasem wystąpić po minimalnym nacisku lub urazie. Złamania kręgów mogą prowadzić do ich zwichnięcia, powodującego ból, zmniejszenie wysokości ciała i zwiększenie krzywizny kręgosłupa. Środek i dolna część pleców, klatka piersiowa i biodra są najczęściej zagrożonymi obszarami.

Leczenie choroby kostnej w szpiczaku zostało zrewolucjonizowane w ostatnich latach poprzez zastosowanie grupy leków zwanych bisfosfonianami. Czynią one kość bardziej oporną na działalność osteoklastów i w następstwie korygują hiperkalcemię i spowalniają dalsze niszczenie kości lub jemu zapobiegają.

W Polsce zarejestrowanych jest obecnie dostępnych kilka bisfosfonianów przeznaczonych do leczenia hiperkalcemii i/lub choroby kości w szpiczaku.

Badania kliniczne na bisfosfonianach wykazały, że korzyść ze stosowania bisfosfonianów osiąga się u każdego pacjenta z aktywnym szpiczakiem niezależnie, czy ma on chorobę kości czy nie.

Wszystkie bisfosfoniany są skuteczne, ale mają różne wady i zalety. Słabiej działający klodronian ma tę zaletę, że jest lekiem doustnym, a z kolei z silniej działającymi dożylnymi bisfosfonianami, czyli pamidronianem i zoledronianem związane jest rzadkie powikłanie znane jako **martwica kostna szczęki,** szczególnie po wyrwaniu zębów i jako środek ostrożności pacjent powinien przeprowadzać regularne kontrole dentystyczne i informować o chorobie przed każdym zabiegiem chirurgii

szczękowej/ekstrakcji zębów. Jest ono częstsze w odniesieniu do najsilniej działającego zoledronianu, który jednak jest najlepiej działającym lekiem w razie hiperkalcemii.

Kontrola bólu

Ból jest najczęstszym objawem wśród pacjentów, u których zdiagnozowano szpiczaka i jest związany zwykle z chorobą kości. Efektywna kontrola bólu i jego wpływu na jakość życia jest niezwykle istotna oraz równie ważna jak samo leczenie szpiczaka.

Zarówno sam szpiczak, jak i związane z nim rodzaje bólu, są bardzo specyficzne i indywidualne, dlatego metody leczenia mogą być różne. Podawanie leków powinno zapobiegać występowaniu bólu, a nie być reakcją na już istniejący silny ból. Zarówno swoiste leczenie przeciwszpiczakowe, jak i stosowanie bisfosfonianów wywierają silny efekt przeciwbólowy, a po uzyskaniu remisji choroby eliminują ból w sposób przyczynowy. Zanim to nastąpi ból zwalcza się dobierając leki do jego poziomu u pacjenta zaczynając od zwykłych środków przeciwbólowych, takich jak aspiryna czy metamizol (Pyralgin).

W pewnych bardziej poważnych przypadkach (np. ucisk nerwu w następstwie złamania trzonu kręgu) leki i/lub techniki uzupełniające będą wymagały zastosowania dodatkowo innych rodzajów leczenia, takich jak:

- zlokalizowana radioterapia (niska dawka) – wykazano, że może być pomocna w kontroli „gorących punktów" w aktywnej chorobie kości i bólu
- przezskórna wertebroplastyka – w szpiczaku może często występować zwichnięcie trzonów kręgów – przezskórna wertebroplastyka jest procedurą, polegającą na wstrzyknięciu cementu do trzonu kręgu – wykazano, że procedura ta znacząco redukuje ból
- kifoplastyka balonowa – podobna do przezskórnej wertebroplastyki, lecz polega na wprowadzeniu małego, nadmuchiwanego balonu do trzonu kręgu, w celu zachowania wysokości kręgu, przed wstrzyknięciem cementu – wykazano, że procedura ta, także znacząco redukuje ból

Zmęczenie

Najważniejszą częścią terapii zmęczenia jest jego właściwe rozpoznanie. Ważne jest, abyś powiedział lekarzowi, jak się czujesz, ponieważ jest kilka możliwości, które pozwolą usunąć niektóre przyczyny zmęczenia. Zmęczenie jest często opisywane jako błędne koło, lecz można je przerwać, umożliwiając Ci przejęcie nad nim kontroli. Aby pomóc samemu sobie albo żeby osoby opiekujące się Tobą mogły Ci pomóc, można zrobić kilka rzeczy.

Planując rodzaj aktywności, unikaj przemęczenia – jest to coś, co Ty i Twoi opiekunowie możecie zrobić razem. Stosowanie zdrowej i zrównoważonej diety, regularne wykonywanie lekkich ćwiczeń i poświęcanie odpowiedniej ilości czasu na sen – wszystko to ma swój udział w zmniejszeniu wpływu zmęczenia na jakość życia.

Zmęczenie spowodowane przez niedokrwistość może być leczone poprzez transfuzję krwi oraz podanie leku zwanego erytropoetyną (więcej informacji na temat anemii, patrz następna strona).

Uszkodzenie nerek

Problemy z nerkami mogą wystąpić z różnorodnych powodów. Nieprawidłowe białka, produkowane przez komórki szpiczakowe, mogą uszkadzać nerki – jest to szczególnie częste w przypadku obecności białka Bence-Jones'a, czyli łańcuchów lekkich immunoglobulin. Inne powikłania szpiczaka, np. odwodnienie i hiperkalcemia (patrz powyżej), jak również niektóre leki stosowane w leczeniu szpiczaka i związane z nimi powikłania, mogą także być przyczyną uszkodzenia nerek (szczególnie leki przeciwzapalne).

Najważniejszą rzeczą, dzięki której możesz zredukować ryzyko uszkodzenia nerek, jest picie dużej ilości płynów. Powinieneś próbować pić co najmniej trzy litry (dwanaście zwykłych kubków) wody na dzień. Unikaj stosowania pewnych rodzajów leków nazywanych niesteroidowymi lekami przeciwzapalnymi, jak paracetamol lub ibuprofen, które są często używane jako leki przeciwbólowe. Te leki mogą nasilać problemy z nerkami.

Istnieje wiele sposobów leczenia uszkodzeń nerek w przebiegu szpiczaka, a wybór sposobu leczenia zależy od przyczyny. W wielu przypadkach uszkodzenie nerek jest tymczasowe i nerki mogą podjąć ponownie czynność. U nielicznych pacjentów problemy z nerkami mogą się utrwalić, wymagają oni wówczas regularnego leczenia zwanego dializami. Jest to sposób filtrowania krwi poprzez wykorzystanie urządzenia do dializy – w ten sam sposób jaki robią to nerki, jeśli są zdrowe.

Powikłania obniżonej liczby komórek krwi (krwinek):

- **zbyt mała liczba czerwonych krwinek wiąże się z mniejszym stężeniem hemoglobiny i jest stanem określanym jako anemia, który prowadzi do zmęczenia i osłabienia**
- **mała liczba krwinek białych powoduje osłabioną odporność, czyli zwiększoną podatność na infekcje**
- **mała liczba płytek krwi może oznaczać łatwiejsze krwawienie oraz częstsze pojawianie się siniaków na ciele**

Niedobory normalnych komórek krwi

U osób dorosłych prawie wszystkie krwinki czerwone, krwinki białe i płytki produkowane są w szpiku kostnym. Czerwone krwinki zawierają białko nazywane hemoglobiną, która roznosi tlen po całym organizmie. Białe krwinki pomagają człowiekowi walczyć z infekcją. Płytki z kolei są fragmentami komórkowymi, które krążą we krwi i pomagają podczas jej krzepnięcia.

Komórki szpiczakowe mnożą się i wypierają zdrowe komórki szpiku kostnego powodując, że organizm produkuje ich coraz mniej. Niedobór krwinek czerwonych i zawartej w nich hemoglobiny to niedokrwistość, czyli anemia. Ponieważ dzięki nim do tkanek dociera tlen to ich niedobór powoduje niedotlenienie, a w następstwie osłabienie i szybsze męczenie się. Niedobór krwinek białych sam w sobie nie daje żadnych objawów, ale usposabia do wystąpienia ciężkich infekcji, które nawet mogą zakończyć się śmiercią. Z kolei niedobór płytek krwi usposabia do krwawień, a w razie ich wystąpienia z innej przyczyny nasila ich przebieg.

Samo leczenie szpiczaka dzięki zmniejszeniu liczby komórek szpiczakowych w szpiku uwalnia miejsce dla ponownego wytwarzania normalnych komórek krwi i umożliwia wyrównanie niedoborów. Zanim jednak do tego dojdzie mogą upłynąć tygodnie, a nawet miesiące zwłaszcza, że leki, które są stosowane też mogą powodować lub przejściowo nasilać niedobory normalnych komórek krwi. U niektórych chorych zaburzenia są tak niewielkie, że nie wymagają interwencji. Jeśli jednak są nasilone konieczne jest działanie lekarskie.

Niedobór krwinek czerwonych można natychmiast skorygować przetaczając je choremu w formie transfuzji. Jeśli można poczekać na efekt dłużej, można tym samym zastosować erytropoetynę lub EPO. Jest to substancja pobudzająca wytwarzanie krwinek czerwonych, którą podaje się w formie wstrzyknięć.

Zagrożenie infekcjami jest tym większe, im niedobór krwinek białych jest większy. Z tego powodu powinieneś mieć regularnie powtarzane badanie krwi i jeśli liczba krwinek białych (określana jako WBC od ang. White blood cells) zmniejszy się poniżej tysiąca na mikrolitr lub 1,0 G/l lekarz powinien się bardzo aktywnie zająć tym problemem. Może być konieczna hospitalizacja, podawanie antybiotyków lub tzw. czynników wzrostu. Czynniki wzrostu pobudzają szpik do wytwarzania krwinek białych. Z kolei przebywając w domu powinieneś być czujny w przypadku pojawienia się objawów infekcji (takich jak gorączka, odkaszliwanie zielonej plwociny, ból podczas oddawania moczu) i powiadomić o tym natychmiast swojego lekarza.
Jeżeli liczba płytek obniży się do bardzo niskiego poziomu, można je podnieść poprzez ich przetoczenie (transfuzję). W badaniach klinicznych są też leki, które zwiększają ich wytwarzanie.

Ważne uwagi:

- **przekazuj lekarzowi uczciwie problemy, których doświadczasz, opisując je tak dokładnie, jak to tylko możliwe, gdyż pozwoli Ci to uzyskać właściwe leczenie**
- **wczesne działanie może zredukować ilość oraz dotkliwość powikłań związanych ze szpiczakiem**
- **choroba kości może być skutecznie leczona za pomocą bisfosfonianów, a wczesne leczenie może spowolnić postęp problemów kostnych**
- **pij dużo wody, aby zapobiegać problemom związanym z nerkami**
- **w razie bólu zasięgnij porady lekarza, a jeśli nie przepisze Ci on leków, które je uśmierzą, udaj się do specjalistycznej poradni zwalczania bólu**
- **jeżeli myślisz, że masz infekcję, powiedz o tym natychmiast lekarzowi lub pielęgniarce**

Leczenie podtrzymujące

Leczenie podtrzymujące ma na celu przedłużenie okresu remisji choroby po leczeniu chemioterapią wysokodawkową i przeszczepieniu komórek krwiotwórczych. Obecnie najczęściej stosuje się tu podawanie talidomidu, ale niekiedy stosuje się też takie leki, jak **interferon** i sterydy, takie jak **deksametazon**. Jednak nie u wszystkich pacjentów takie leczenie przynosi pozytywne efekty, więc wszelkie pozytywne zmiany muszą równoważyć mogące wystąpić objawy uboczne. W licznych ośrodkach remisję uzyskaną po jednym przeszczepieniu autologicznym konsoliduje się drugim przeszczepieniem wykonywanym w odstępie dwóch miesięcy. Nazywa się to przeszczepieniem tandemowym.

W przeprowadzanych badaniach klinicznych rozważa się także inne nowe metody leczenia podtrzymującego, takie jak bortezomib i lenalidomid oraz pewne typy szczepionek.

Leczenie opornego i nawrotowego szpiczaka

Niekiedy, mimo zastosowania leczenia nie udaje się uzyskać remisji. Mówimy wtedy o szpiczaku opornym. Jeżeli szpiczak powrócił po wcześniej uzyskanej remisji, mówimy wówczas o nawrocie choroby. I jedna i druga sytuacja wymagają większych kompetencji od lekarza niż zastosowanie leczenia pierwotnego i obydwie stanowią dla pacjenta, jego rodziny i opiekunów czas pełen stresu i rozczarowania. Pomóc może rozmowa z lekarzem, rodziną/opiekunami lub z innym pacjentem.
Jeżeli szpiczak jest oporny na początkową chemioterapię, w dalszym ciągu istnieje wiele możliwości leczenia, takich jak:

- terapia bortezomibem (Velcade)
- terapia talidomidem (jeśli nie był wcześniej stosowany)
- próba zastosowania innego typu chemioterapii
- poddanie się terapii wysokodawkowej i transplantacji komórek krwiotwórczych
- jedna z kilku eksperymentalnych metod leczenia jak lenalidomid (Revlimid)

Istotne jest, aby takie leczenie zastosować możliwie szybko po zorientowaniu się, że pierwotna terapia nie działa, póki jeszcze znajdujesz się w miarę dobrym stanie ogólnym.

Jeśli Twój szpiczak nawrócił, sytuacja zależy przede wszystkim od tego ile czasu upłynęło od poprzedniego leczenia. Jeśli jest to krótki czas wynoszący kilka miesięcy to możliwości lecznicze są takie, jak w przypadku choroby opornej. Jeśli zaś upłynęło więcej niż rok to początkowe leczenie może zostać powtórzone z sukcesem, szczególnie jeżeli wyjściowa odpowiedź na leczenie była dobra.

W szpiczaku może dochodzić do wielokrotnych nawrotów i oprócz możliwości leczniczych wspomnianych wyżej lekarze mogą Ci zaproponować udział w badaniu klinicznym nowych metod, które jeszcze nie są znane w chwili pisania tego poradnika. Będzie to stanowiło dla Ciebie dodatkową szansę uzyskania remisji i wydłużenia życia.

Próba zastosowania innego typu chemioterapii

Jeżeli jesteś oporny na **alkilujące** chemioterapeutyki, takie jak melfalan, możesz odpowiedzieć na zestaw typu VAD.

W przeciwnym razie, jeśli jesteś młodszym pacjentem, który nie zareagował na VAD jako terapię początkową/pierwszego rzutu przed planowaną wysokodawkową terapią i transplantacją krwiotwórczych komórek macierzystych, możesz w dalszym ciągu odpowiedzieć na leczenie wysokimi dawkami sterydów oraz przejść transplantację tych komórek.

Leczenie samym talidomidem (patrz poniżej), w kombinacji z deksametazonem lub z deksametazonem plus cyklofosfamidem, jest coraz częściej stosowane w opornej/przewlekłej postaci choroby jeśli nie było stosowane jako leczenie pierwotne. Odwrotnie, jeśli byłeś pierwotnie leczony talidomidem z deksametazonem i nie zareagowałeś na tę terapię możesz zareagować na bortezomib stosowany pojedynczo lub w skojarzeniach z innymi lekami.

Bardziej intensywne kombinacje, jak ESHAP lub DT-PACE, mogą stanowić opcję dla młodszych pacjentów, przy czym można nadal zastosować wysokodawkową terapię i transplantację krwiotwórczych komórek macierzystych.

Terapia wysokodawkowa i transplantacja krwiotwórczych komórek macierzystych

Jeżeli w trakcie wcześniejszych etapów leczenia zebrano więcej komórek krwiotwórczych i są one przechowywane w zamrożeniu można powtórzyć leczenie terapią wysokodawkową i transplantacją autologiczną. Znane są przypadki chorych, u których takie zabiegi powtarzano nawet kilka razy, a stosunkowo często wykonuje się dwa zabiegi. U młodszych chorych, u których zawiodła transplantacja autologiczna można jeszcze podjąć próbę transplantacji allogenicznej.

Talidomid

Jeżeli chorzy wcześniej nie otrzymywali talidomidu lub wcześniej dobrze zareagowali na ten lek celowe jest jego zastosowanie. Talidomid jest podawany w tabletkach, które przyjmuje się codziennie. Lek ten może kontrolować chorobę i redukować ilość patologicznych plazmocytów, a więc usuwa objawy, a często prowadzi również do plateau lub nawet remisji. Może też umożliwić późniejsze podanie chemioterapii wysokodawkowej i wykonanie transplantacji komórek krwiotwórczych.

Bortezomib (Velcade)

Bortezomib działa w oparciu o zupełnie inny mechanizm niż chemioterapia czy talidomid. Może więc być stosowany w razie oporności na każdą z tych terapii. Podaje się go dożylnie w odpowiednim schemacie czasowym, po czym następuje okres tygodniowego odpoczynku. Składa się to na pełny cykl leczenia i zwykle podaje się od sześciu do dziewięciu takich cykli.
Mimo, iż leczenie bortezomibem zwykle nie wymaga przyjęcia na oddział, pacjent musi regularnie przyjeżdżać do szpitala przez kilka tygodni. Bortezomib i talidomid zaczynają być aktualnie uważane za terapię standardową i niedługo będą stosowane we wszystkich stopniach rozwoju choroby, również w leczeniu początkowym.

Lenalidomid (Revlimid)

Ostatnie badania wykazały, że lenalidomid – pochodna talidomidu – podawany z deksametazonem daje odpowiedź u ok. 60% pacjentów z nawrotem choroby.
U pacjentów, którzy odpowiadają na leczenie, przedłuża czas do progresji choroby do ok. 60 tygodni.
Mechanizm działania lenalidomidu obejmuje działanie przeciwnowotworowe, przeciwangiogenetyczne (przeciwdziała powstawaniu nowych naczyń krwionośnych), proerytropoetyczne (wzmaga powstawanie krwinek czerwonych) i immunomodulacyjne. Od 2007 roku jest dostępny w krajach Unii Europejskiej i ma już ugruntowane miejsce w terapii szpiczaka.

Sterydy

Terapia wysokimi dawkami sterydów może być skuteczna w kontrolowaniu szpiczaka u pacjentów, którzy nie mogli być poddani chemioterapii z powodu ich ogólnego stanu zdrowia lub u pacjentów, którzy mieli więcej niż jeden nawrót po zastosowaniu chemioterapii.

Skąd wiem, że moje leczenie jest skuteczne?

Jak już wspomniano wcześniej, celem leczenia jest uzyskanie kontroli nad chorobą i jej wpływem wywieranym na organizm pacjenta. Żeby dowiedzieć się jak pacjent odpowiada na leczenie wykonuje się badania diagnostyczne.

Mogą one być nieco różne u poszczególnych pacjentów, ale na ogół wykonuje się regularne badania krwi i moczu, jedno do dwóch badań aspiracyjnych szpiku kostnego rocznie oraz okresowo badania rentgenowskie i inne badania obrazowe.

Objawami potwierdzającymi skuteczność leczenia są: zmniejszenie stężenia patologicznego białka (paraproteiny) wytwarzanego przez komórki szpiczaka, ustąpienie lub zmniejszenie bólu kości, ustąpienie lub zmniejszenie się anemii oraz redukcja ilości komórek plazmatycznych w szpiku kostnym. Jednym z najlepszych wskaźników odpowiedzi na leczenie jest też poprawa ogólnego stanu zdrowia pacjenta.

Lekarze definiują poszczególne poziomy reakcji na leczenie, gdyż od tego zależy rokowanie dotyczące dalszego losu chorych. Te kategorie podane są w Tabeli 2a i 2b na stronie 42 – Pomiar odpowiedzi na leczenie.

Należy jeszcze raz podkreślić, że czas trwania odpowiedzi jest tak samo ważny, jak jej poziom.

Tabela 2 – Pomiar odpowiedzi na leczenie
Tabela 2a – kategorie odpowiedzi wg Europejskiej Grupy Transplantacji Krwi i Szpiku na rok 2001

Wynik leczenia	Definicja
całkowita remisja (CR)	we krwi niewykrywalna paraproteina i prawidłowy odsetek komórek plazmatycznych w szpiku kostnym lub nieobecność komórek szpiczakowych w szpiku
bardzo dobra częściowa odpowiedź (VGPR)	większy niż 90% spadek poziomu paraproteiny od początku leczenia
częściowa odpowiedź (PR)	większy niż 50% spadek poziomu paraproteiny
minimalna odpowiedź	więcej niż 25%, lecz mniej niż 50% spadek poziomu paraproteiny
stabilna choroba (SD)	mniej niż 25% spadek stężenia paraproteiny, ale bez wzrostu tego stężenia
choroba postępująca (PD)	więcej niż 25% wzrost stężenia paraproteiny lub wykrycie nowych zmian kostnych

Tabela 2b – ujednolicone kryteria odpowiedzi wg Międzynarodowej Grupy Roboczej ds. szpiczaka (IMWG) za rok 2006

Wynik leczenia	Definicja
ścisła całkowita remisja (SCR)	pełna remisja zdefiniowana poniżej i prawidłowy wskaźnik wolnych lekkich łańcuchów, nieobecność komórek szpiczakowych w szpiku kostnym
całkowita remisja (CR)	< 5% komórek plazmatycznych w szpiku kostnym, niewykrywalna paraproteina
bardzo dobra częściowa odpowiedź (VGPR)	90% lub większa redukcja paraproteiny we krwi i moczu
częściowa odpowiedź (PR)	>50% redukcja poziomu paraproteiny we krwi i >90% redukcja w 24-godzinnej zbiórce moczu
stabilna choroba (SD)	nie spełnione kryteria dla CR, VGPR, PR lub choroba postępująca

Nowe metody leczenia i badania kliniczne

Szpiczak jest chorobą, której leczenie uległo bardzo dużym zmianom w ostatnich latach i doprowadziło to do istotnego wydłużenia życia chorych na tę chorobę. Ciągle jednak ludzie na nią umierają i konieczny jest dalszy postęp. Naukowcy poszukują więc nowych leków i metod leczenia, i są one następnie wprowadzane do klinik, sprawdzane i porównywane metodą badań klinicznych.

Najlepszą i najbezpieczniejszą metodą zastosowania nowych leków lub nowego sposobu leczenia jest udział w zatwierdzonym badaniu klinicznym. Należy rozumieć, że nie wszyscy pacjenci nadają się do zastosowania każdej nowej metody leczniczej, ale jeśli jesteś zainteresowany wypróbowaniem nowego leczenia, powinieneś przedyskutować to z lekarzem lub pielęgniarką.

Próby kliniczne są zaplanowanymi badaniami angażującymi pacjentów, zorganizowanymi, aby testować nowy sposób terapii lub porównywać dwa różne typy obecnie dostępnego leczenia. Przeprowadzane są zgodnie ze ścisłym zestawem wytycznych nazywanym protokołem.

Wszyscy pacjenci zaangażowani w badanie są szczegółowo monitorowani. Informacje zebrane podczas trwania próby są łączone i analizowane przez przeszkolonych badaczy. Uzyskane wyniki pomagają w ustaleniu, która metoda leczenia jest najlepsza, a więc mogą przyczynić się do poprawy opieki nad pacjentami w przyszłości.

Wśród najlepiej rokujących nowych metod leczenia jest lek o nazwie lenalidomid. Mimo że lek ten został zarejestrowany w 2007 roku, jest on obecnie dostępny tylko w próbach klinicznych. W Polsce lenalidomid jest aktualnie praktycznie niedostępny z powodu wysokiej ceny leku oraz braku możliwości refundacji przez NFZ.

Inne nowe metody to:

a) leczenie celowane i przeciwciała monoklonalne, które atakują komórki szpiczakowe, nie niszcząc przy tym komórek zdrowych,
b) szczepionki, które zwiększają zdolność atakowania komórek szpiczakowych przez układ odpornościowy,
c) oraz **radioterapia** celowana, której celem jest bezpośrednie zabicie poprzez napromieniowanie komórek szpiczakowych bez wpływu na resztę ciała.

Niestety nie wszystkie nowe metody leczenia są lepsze niż standardowe i ważne jest, aby odbywały się próby kliniczne w celu testowania tych nowych metod.

Jeśli zostaniesz poproszony o wzięcie udziału w próbie klinicznej, nie musi to oznaczać, że będziesz testował zastosowanie nowej metody leczenia. Badania mogą sprawdzać nowe sposoby użycia obecnych metod leczenia. W niektórych szpitalach leczenie pacjentów z nowotworami w ramach prób klinicznych jest standardową procedurą.

Im więcej dowiadujemy się o tych eksperymentalnych metodach leczenia i ich roli, tym więcej wiemy o już stosowanych metodach leczenia. Jeśli zostanie udowodniona ich większa skuteczność i bezpieczeństwo, mogą one zastąpić metody obecnie stosowane.

Żyjąc ze szpiczakiem

Informacja, że jest się chorym na szpiczaka zmienia człowiekowi życie. Normalną reakcją z początku jest uczucie pokonania, beznadziejności i szoku. Czasem możesz czuć, że panujesz nad swoimi uczuciami, a w innych chwilach silne emocje mogą Cię obezwładnić. Możesz czuć ogromny strach, gniew i frustrację. Są to normalne częste odczucia, będące naturalnym następstwem informacji o postawionej diagnozie.

W tym momencie możesz nie zrozumieć wszystkich informacji, którymi zostajesz obsypywany, ale nie martw się – będziesz miał jeszcze wiele okazji, aby ponownie o wszystko zapytać. Jednak zdobywanie większej ilości informacji na temat szpiczaka, jego terapii i życia po leczeniu, może pomóc Ci złagodzić te odczucia. Osoby z Twojego otoczenia mogą odczuwać to samo co Ty – więc oni także potrzebują wsparcia. Wspólna rozmowa z nimi na temat zaistniałej sytuacji oraz Waszych odczuć może pomóc przezwyciężyć ciężkie chwile.

Wielu pacjentów doświadcza depresji i lęku na różnych etapach swojej choroby. Nawet pomimo ogólnie optymistycznego nastawienia, mogą przyjść chwile, kiedy będziesz się czuł przytłoczony. Możesz mieć wówczas problemy ze snem, możesz stać się drażliwy lub stracić zainteresowanie sprawami, którymi się do tej pory zajmowałeś. Ważne jest, aby rozpoznać te objawy i przedyskutować je z lekarzem lub pielęgniarką. Powikłania psychologiczne można leczyć, gdy lekarz jest o nich poinformowany.

Wsparcie emocjonalne

Wsparcie emocjonalne jest ważne i pomaga żyć z chorobą. Pacjenci i członkowie ich rodzin bardzo łatwo zamykają się w sobie, czują się osamotnieni i często trudno jest im dyskutować o tak silnych emocjach, jak obawy czy lęki. Rozmowa z kimś, kto rozumie co się dzieje, może złagodzić to uczucie osamotnienia (izolacji).

Wiele osób uważa, że pielęgniarka jest dobrą osobą do takiej rozmowy. Jeżeli uważasz, że nie możesz sobie poradzić z emocjami, poproś lekarza, aby skierował Cię do psychologa lub kogoś innego, kto będzie w stanie pomóc.

Wszelkie grupy wsparcia wprowadzają nieformalną i komfortową atmosferę, dzięki czemu członkowie grupy mogą dzielić się doświadczeniami oraz informacjami. Wiele osób zakłada, że spotkania tego typu grup będzie wypełniać atmosfera rozgoryczenia i przygnębienia, ale zwykle tak nie jest. Zwykle grupy wsparcia stanowią ludzie, którzy sami stawiają czoła tym samym problemom co Ty.

Niektóre grupy wsparcia prowadzone są przez pacjentów i członków ich rodzin, inne przez pracowników opieki zdrowotnej lub profesjonalnych przewodników grup. Jeżeli w Twoim otoczeniu nie istnieje grupa zajmująca się problemami szpiczaka, to może istnieje grupa chorób nowotworowych (raka) lub hematologiczna, która spotyka się w Twojej okolicy.

Członkowie rodziny poprzez rozmowę i wysłuchanie mogą także zaoferować pewien rodzaj wsparcia. Bycie dobrym słuchaczem jest efektywnym sposobem wspierania, ponieważ pomaga złagodzić lęk. Bardzo trudno jest wczuć się w sytuację innej osoby, ale próba zrozumienia problemu i współczucie mogą pomóc. Ponadto, rozpoznanie szpiczaka postawi przed Tobą szereg nowych problemów życiowych i organizacyjnych. Ludzie z grup wsparcia mogą Ci doradzić, a niekiedy również pomóc w rozwiązaniu tych problemów.

Doradcy pomogą Ci w rozpoznaniu uczuć i przezwyciężeniu złych doświadczeń w troskliwy i poufny sposób. Nie dają oni rad, ale pomagają w samodzielnym szukaniu rozwiązania problemów, którym stawiasz czoła.

W Twoim szpitalu może nie być poradni psychologicznej, ale Twój lekarz lub pielęgniarka powinni skontaktować Cię z profesjonalnie przygotowanym doradcą z okolicy. Możesz skontaktować się także z najbliższym Ośrodkiem Interwencji Kryzysowej, który możesz wyszukać na stronie internetowej
http://katalog.onet.pl/6939,osrodki-interwencji-kryzysowej,k.html.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka organizuje regularnie regionalne spotkania edukacyjne, informacyjne i integracyjne dla pacjentów ze szpiczakiem i ich rodzin, które dają możliwość spotkania się oraz podzielenia się doświadczeniem z innymi pacjentami i opiekunami. Aby dowiedzieć się więcej na ten temat zajrzyj na stronę internetową Stowarzyszenia pod adres www.szpiczak.org.pl lub zadzwoń do nas.

Porozumiewanie się z lekarzami

Od lekarza po raz pierwszy dowiesz się, że najpierw podejrzewa, a następnie potwierdził rozpoznanie szpiczaka. W tym momencie może to dla Ciebie niewiele znaczyć, jeśli wcześniej nie zetknąłeś się z tą chorobą. Jeśli czujesz się sparaliżowany tą wiadomością to postaraj się, aby w najważniejszych rozmowach z lekarzem uczestniczył ktoś Ci bliski, kto zapamięta wszystkie odpowiedzi, także zada pytania w Twoim imieniu. Na podstawie rozmowy powinieneś sobie wyrobić opinię, czy masz zaufanie do wiedzy i zdolności lekarza i ośrodka, do którego trafiłeś, czy też pragniesz dokonać zmiany. Istotne jest też, czy łatwo porozumiewasz się z tym konkretnym lekarzem, z którym zetknął Cię los. Tak jak w kontaktach z innymi ludźmi bez niczyjej winy z jednymi lekarzami nawiązujemy bliski kontakt od razu, a z drugimi przychodzi nam to bardzo trudno. Musisz też brać pod uwagę to, że większość czasu, który Twój lekarz poświęca Twoim sprawom dotyczy wypełniania różnych formularzy i pisania pism do Narodowego Funduszu Zdrowia, więc na rozmowę z Tobą zostaje go niewiele. Nie jest to wina lekarza tylko niesłychanej biurokracji, która narzuca mu wykonywanie tych (w większości niepotrzebnych) czynności. Pamiętaj też, że nie tylko Ty jesteś zestresowany. Lekarz, jak każdy człowiek pragnie przekazywać dobre wiadomości, a w kontakcie z pacjentem musi wielokrotnie przekazywać złe i to też jest dla niego trudna sytuacja. Razem musicie jednak dojść do porozumienia odnośnie najlepszego dla Ciebie sposobu postępowania, na który musisz wyrazić zgodę.

Czasami lekarze i pielęgniarki zapominają, że pacjenci nie rozumieją ich medycznego języka. Jeżeli czegoś nie rozumiesz, powiedz im o tym **„śmiało"** i zdecydowanie! Lepiej, żeby coś zostało wytłumaczone dwa razy, niż gdybyś miał wrócić do domu zmieszany i zaniepokojony.

Pamiętaj, że lekarz może nie być w stanie odpowiedzieć na szczegółowe pytania dotyczące Twojej przyszłości. Na przykład zanim otrzymasz leczenie, możesz chcieć wiedzieć, czy będzie ono skuteczne. Twój lekarz może podać Ci średnie wyniki osiągane w tego typu leczeniu, może Ci np. powiedzieć, że dana metoda powoduje dany skutek u 80% chorych, ale nie jest w stanie przewidzieć, czy znajdziesz się wśród tych 80%, którzy zareagują, czy wśród tych 20%, którzy nie zareagują.

Nasze rady:

- **zapisuj swoje pytania i pokazuj je lekarzowi na początku konsultacji**
- **noś kartkę papieru przy sobie, aby móc zapisać pytania, gdy Ci się one nasuną**
- **informuj zawsze lekarza o tym, że bierzesz lekarstwa, które kupiłeś w aptece lub supermarkecie**
- **informuj lekarza, jeżeli pojawią się objawy uboczne**

Pytania do Twojego lekarza/zespołu medycznego

Diagnoza

- jakie badania będę musiał przejść?
- kiedy otrzymam wyniki?
- czy powinienem być leczony?
- jak będzie najprawdopodobniej wyglądać moje leczenie?
- czy moje kości są dotknięte chorobą?
- czy moje nerki są dotknięte chorobą?
- kto będzie tą osobą w szpitalu, z którą mam się od teraz kontaktować?

Leczenie

- jakie są możliwe dla mnie metody leczenia?
- czy mogę dokonać wyboru metody leczenia?
- jaki jest cel tego leczenia?
- jak skuteczne było ono w przeszłości?
- co się stanie jeżeli zadecyduję, że nie poddam się temu leczeniu?
- czy to leczenie jest częścią badania klinicznego?
- jakie ma Pan/Pani oraz Państwa zespół doświadczenie w stosowaniu tej metody leczenia?
- w jaki sposób podawane są te leki i jak długo trwa leczenie?
- czy potrzebne są wizyty/pobyty w szpitalu?
- jak będę się czuł przed, podczas i po tym leczeniu?
- czy pojawią się skutki uboczne, kiedy mogą wystąpić i jak długo będą trwały?
- czy to leczenie wpłynie na moje szanse posiadania dzieci w przyszłości?

Po zakończeniu leczenia

- jak często powinienem mieć wizyty kontrolne i badania krwi?
- czy otrzymam inne leczenie, np. bisfosfoniany i leczenie podtrzymujące?
- skąd będę wiedział, że szpiczak nawrócił?

Opiekunowie

Opiekunowie często potrzebują różnych informacji. Jeżeli jesteś opiekunem, będziesz chciał wiedzieć, co powinieneś robić dla pacjenta w momencie kiedy przechodzi on leczenie.

- czy pacjent wymaga hospitalizacji i na jak długo?
- czy pacjent będzie wymagał intensywnej opieki?
- jakiej jakości życia pacjent może oczekiwać?
- do kogo mam dzwonić w nagłych przypadkach?

Lista porad

- dowiedz się więcej na temat szpiczaka i jego leczenia – dostępnych jest wiele informacji w broszurze i internecie
- przyłącz się do grupy wsparcia, pomoże Ci to nauczyć się rozmawiać o tym, jak się czujesz
- korzystaj z bezpłatnej infolinii onkologicznej 0 800 493 494
- dowiedz się od lekarza rodzinnego, lekarza szpitalnego lub pielęgniarki, z których usług mógłbyś skorzystać i jeżeli czegoś potrzebujesz, poproś o pomoc
- poproś o nazwisko i numer telefonu członka zespołu Twojego oddziału hematologicznego
- zwracaj uwagę Twojego lekarza na każde objawy uboczne
- opisuj objawy w prosty i właściwy sposób – nie umniejszaj ani nie wyolbrzymiaj ich
- bierz wszystkie leki jak przepisano – używaj pudełek z przegródkami na tabletki, co pomoże Ci pamiętać co brać i kiedy
- spróbuj (jeśli jesteś pacjentem) pić trzy litry wody/płynu każdego dnia
- dbaj (jeśli jesteś opiekunem) o swoje własne zdrowie
- wygospodaruj sobie czas na odpoczynek
- rozpoznawaj objawy stresu i depresji (złe samopoczucie, zaburzenia snu, bóle głowy, utrata apetytu) i zwróć na nie uwagę swojego lekarza
- przyjmij za priorytet odpowiednią ilość snu
- spróbuj zrobić codziennie jedną rzecz, którą lubisz
- opiekunowie, poświęćcie codziennie część czasu dla siebie, spróbujcie, jeśli to możliwe, wyjść z domu
- myśl pozytywnie, lecz pozwól sobie na ”gorszy dzień”
- prowadź dziennik objawów

Objaśnienia terminów medycznych

Alkilujące leki, chemioterapeutyki takie jak melfalan lub cyklofosfamid. Określenie „alkilujące" odnosi się do sposobu, w jaki te substancje uszkadzają DNA komórek szpiczaka oraz blokują podział komórki.

Amyloidoza (skrobiawica), sytuacja, w której łańcuchy lekkie szpiczaka (białka Bence Jones'a) są odkładane w różnych tkankach. Częściej ma to miejsce w przypadku białek Bence Jones'a typu lambda niż kappa. Odkładanie tego białka powoduje uszkodzenie danego narządu, np. serca, nerek, wątroby, naczyń.

Anemia – niedokrwistość, zmniejszenie liczby czerwonych krwinek oraz ilości zawartej w nich hemoglobiny, zwykle poniżej poziomu 10 g/dl (prawidłowy poziom to 13-14 g/dl). Niedobór hemoglobiny może powodować skrócenie i przyspieszenie oddechu, osłabienie i zmęczenie.

Antybiotyki, leki stosowane w leczeniu infekcji.

Antygenowy, mający właściwości antygenu. Antygeny są substancjami, na które reaguje układ odpornościowy.

Aspiracja, proces usuwania lub pobierania płynu lub tkanki, lub jednego i drugiego z określonego obszaru metodą zasysania do pojemnika lub strzykawki.

Badanie kliniczne, próba badawcza dotycząca metody leczenia (najczęściej nowej) z wykorzystaniem pacjentów. Każde z badań jest tak zaprojektowane, aby znaleźć lepszy sposób zapobiegania, diagnostyki lub leczenia nowotworów oraz, aby znaleźć odpowiedź na pytania naukowe.

Beta 2 mikroglobulina (ß2M), małe białko stwierdzane we krwi. Wysoki jego poziom stwierdzany jest u pacjentów z aktywnym szpiczakiem. Niski lub prawidłowy poziom występuje u pacjentów z wczesnym szpiczakiem i/lub nieaktywną chorobą. Blisko 10% pacjentów ze szpiczakiem nie produkuje ß2M. W przypadku tych pacjentów oznaczanie ß2M nie może służyć do monitorowania choroby. W przypadku nawrotu, poziom ß2M może wzrosnąć zanim wystąpią jakiekolwiek zmiany w stężeniu patologicznego białka szpiczakowego. Dlatego też w 90% przypadków ß2M jest bardzo użyteczny dla oceny aktywności choroby.

Białaczka, termin ten ma dwa znaczenia: a) choroba nowotworowa układu krwiotwórczego, b) objaw tej choroby polegający na obecności komórek nowotworowych we krwi obwodowej.

Białaczka plazmocytowa, rzadka odmiana szpiczaka, w której komórki szpiczakowe, czyli chorobowo zmienione plazmocyty oprócz obecności w szpiku krążą także w dużych ilościach we krwi obwodowej.

Białko Bence-Jones'a, białko szpiczakowe obecne w moczu będące tzw. łańcuchami lekkimi przeciwciał. Ilość białka Bence-Jones'a wyrażona jest w gramach na 24 godziny. W normalnych warunkach niewielka ilość białka (< 0.1g/24 godz.) jest obecna w moczu, jednak są to raczej albuminy niż białko Bence-Jones'a. Obecność każdej ilości białka Bence-Jones'a jest nieprawidłowa.

Białko M (Paraproteina), białko wywarzane przez komórki szpiczaka: jest to rodzaj przeciwciała lub jego części, ktore znajduje się w niespotykanie dużej ilości we krwi i moczu pacjentów ze szpiczakiem. Białko monoklonalne odpowiada ostrej części wykresu obrazującego elektroforezę białek, gdy białko M jest obecne. Synonimy terminu białka M to białko monoklonalne i białko szpiczakowe. U każdego pacjenta jest tylko jeden rodzaj takiego białka.

Biopsja, pobranie próbki tkanki do badania mikroskopowego w celu postawienia diagnozy.

Biopsja aspiracyjna szpiku kostnego, pobranie za pomocą igły próbki płynu i komórek ze szpiku kostnego w celu zbadania pod mikroskopem.

Biopsja szpiku kostnego, pobranie za pomocą igły próbki tkanki z kości. Komórki sprawdza się, czy nie są nowotworowe. Jeżeli stwierdzi się nowotworowe komórki plazmatyczne, patolog określa jak dużo szpiku kostnego jest dotknięte procesem chorobowym. Biopsja szpiku kostnego jest zwykle przeprowadzona w tym samym czasie, co aspiracja szpiku kostnego.

Bisfosfoniany, rodzaj leku, który łączy się z powierzchnią kości w miejscu gdzie ulega ona resorpcji (lub zniszczeniu) i chroni ją przed aktywnością osteoklastów, czyli komórek, które resorbują kość i mogą być wtórnie pobudzone w szpiczaku. W skład tej grupy wchodzą: klodronian, pamidronian i zoledronian. W szpiczaku są stosowane w leczeniu choroby kości oraz wysokiego poziomu wapnia we krwi (hiperkalcemii).

Bortezomib (znany także jako Velcade), pierwszy z nowego typu leków przeciwnowotworowych nazywanych inhibitorami proteazomu. Proteazom za pomocą enzymów zwanych proteazami rozkłada zużyte, niepotrzebne komórce białka. Zablokowanie proteazomów w komórce, która wytwarza dużo białka (a taką jest komórka szpiczaka) powoduje, że stopniowo wypełnia się ona niepotrzebnym białkiem, co ostatecznie prowadzi do jej śmierci.

Cewnik, rurka, którą wprowadza się do naczynia krwionośnego w celu zapewnienia drogi podania leków lub substancji odżywczych. Żylny cewnik centralny jest specjalnym systemem rurek, który wprowadzany jest do dużej żyły blisko serca (zwykle podobojczykowej) i wyprowadzany z klatki piersiowej lub brzucha. Cewnik pozwala na podawanie leków, płynów i preparatów krwiopochodnych oraz na pobieranie próbek krwi.

Chemioterapia, sposób leczenia nowotworów lekami, które niszczą szybko dzielące się komórki.

Chłoniak, grupa chorób nowotworowych wywodząca się z rodzaju krwinek białych zwanego limfocytami. W szerokim tego słowa znaczeniu szpiczak również jest chłoniakiem, gdyż plazmocyty, które są nowotworowo zmienione w szpiczaku stanowią ostatnie stadium rozwojowe jednego z rodzajów limfocytów.

Choroba przeszczep przeciw gospodarzowi (GvHD), reakcja podanego szpiku kostnego dawcy przeciwko własnym tkankom pacjenta (biorcy).

Chromosom, pasmo DNA i białek w jądrze komórki. Chromosomy zawierają geny i ich funkcją jest przekazywanie informacji genetycznej. Prawidłowo, komórki ludzkie zawierają 46 chromosomów.

Cytokina, substancja produkowana przez komórki układu odpornościowego, która reguluje wzrost/aktywność właściwego dla niej rodzaju komórek. Cytokiny są produkowane lokalnie (np. w szpiku kostnym) i krążą we krwi.

Deksametazon, silny steryd stosowany samodzielnie lub wraz z innymi lekami.

Dializa, zabieg, który oczyszcza krew z produktów rozpadu komórek. W sytuacji gdy nerki pacjenta są niezdolne do filtrowania krwi, jest ona oczyszczana poprzez przejście przez urządzenie dializujące.

DNA, lub kwas dezoksyrybonukleinowy, jest dziedzicznym materiałem u ludzi i wszystkich innych organizmów.

Elektroforeza, test laboratoryjny, w którym białka obecne we krwi lub moczu pacjenta są rozdzielane zgodnie z ich rozmiarem i ładunkiem elektrycznym. U pacjentów ze szpiczakiem elektroforeza krwi lub moczu pozwala zarówno na obliczenie ilości białka szpiczakowego (białko M), jak również na identyfikację specyficznego szczytu (piku) białka M charakterystycznego dla każdego pacjenta. Elektroforeza jest narzędziem wykorzystywanym zarówno do diagnostyki, jak i w celu monitorowania.

Erytrocyty, krwinki czerwone (z ang. RBCs). Krwinki czerwone przenoszą tlen związany z hemoglobiną do komórek ciała oraz odbierają od nich dwutlenek węgla.

Erytropoetyna (EPO), hormon produkowany przez nerki. Pacjent ze szpiczakiem i uszkodzonymi nerkami nie produkuje wystarczającej ilości erytropoetyny, co przyczynia się do rozwoju anemii. Pomocne mogą być wstrzyknięcia erytropoetyny syntetycznej. Transfuzja krwi jest inną alternatywą, szczególnie w nagłych przypadkach.

Hiperkalcemia, wyższy niż prawidłowy poziom wapnia we krwi. Sytuacja ta może spowodować objawy, takie jak: utrata apetytu, nudności, pragnienie, zmęczenie, osłabienie mięśni, niepokój i zaburzenia poznawcze, a nawet śpiączkę. Częsta u pacjentów ze szpiczakiem i zwykle spowodowana uszkodzeniem kości i uwolnieniem wapnia do krwi. Często związana z dysfunkcją nerek, ponieważ wapń może być dla nich toksyczny. Z tego powodu hiperkalcemia jest zwykle leczona priorytetowo poprzez podawanie płynów drogą dożylną, razem z lekami zmniejszającymi niszczenie kości, łącznie z bezpośrednim leczeniem szpiczaka.

Gammapatia monoklonalna, zobacz MGUS.

Interferon, jest to naturalnie produkowany hormon (cytokina) wydzielany przez organizm w odpowiedzi na infekcję lub chorobę, który stymuluje wzrost pewnych komórek krwi walczących z chorobą w obrębie układu odpornościowego. Interferon może być sztucznie produkowany za pomocą technik inżynierii genetycznej i wykorzystany jako forma immunoterapii, przede wszystkim w celu zapobieżenia nawrotowi szpiczaka.

Klon, potomstwo jednej komórki.

Komórki krwi (krwinki), komórki obecne we krwi, wytwarzane w szpiku kostnym. Rozróżniamy krwinki czerwone, krwinki białe i krwinki płytkowe (płytki krwi). Wśród krwinek białych rozróżniamy również neutrofile zwane inaczej granulocytami obojętnochłonnymi, monocyty i limfocyty. Oprócz tych rzadziej we krwi występują granulocyty kwasochłonne, czyli eozynofile, granulocyty zasadochłonne, czyli bazofile oraz u osób chorych komórki nieprawidłowe, w tym komórki plazmatyczne, czyli plazmocyty.

Komórki plazmatyczne, specjalny rodzaj krwinek białych, które normalnie występują głównie w szpiku i wytwarzają przeciwciała, których zadaniem jest z kolei niszczenie bakterii i walka z infekcją. W szpiczaku stają się komórkami nowotworowymi, a ściślej zmiana dotyczy pierwotnie pojedynczej komórki, a następnie obejmuje jej potomstwo, czyli jej klon. Komórki tego klonu wytwarzają jeden rodzaj przeciwciała (lub tylko jego część, czyli łańcuch lekki lub ciężki). Na ogół nie wiadomo przeciwko jakiemu antygenowi jest skierowane to przeciwciało. To nieprawidłowe białko to inaczej białko monoklonalne lub białko M. Nowotworowo zmienione komórki plazmatyczne produkują także substancje chemiczne, które mogą uszkadzać narządy i tkanki (np. anemia, uszkodzenie nerek i uszkodzenie nerwów).

Komórki macierzyste krwiotwórcze, niedojrzałe komórki, z których rozwijają się wszystkie komórki krwi tj. krwinki czerwone, krwinki białe i płytki krwi. Krwiotwórcze komórki macierzyste znajdują się w dużych ilościach w szpiku kostnym, a w mniejszych ilościach we krwi (dokąd jednak można je zmobilizować za pomocą leków). Komórki te muszą być zebrane w celu wykonania przeszczepu.

Kreatynina, substancja chemiczna w normalnych warunkach wydalana przez nerki. Jeżeli nerki są uszkodzone to stężenie kreatyniny w surowicy krwi wrasta. Badanie stężenia kreatyniny w surowicy krwi jest wykorzystywane w celu oceny funkcji nerek. Lenalidomid (znany także jako Revlimid), lek chemicznie podobny do talidomidu, co najmniej podobnie skuteczny, ale najprawdopodobniej mniej toksyczny. Dokładny sposób działania nie jest jeszcze całkowicie zrozumiały, ale podobnie jak w przypadku talidomidu, uważa się, że ma on wielorakie mechanizmy działania.

Leukocyty, inaczej krwinki białe (ang. WBCs), patrz – komórki krwi.

Lenalidomid - należy do grupy leków zwanych lekami immunomodulującymi, które mogą modyfikować lub regulować czynność układu immunologicznego.
Ponieważ wykazano, że lenalidomid powodował wady wrodzone u zwierząt, należy się spodziewać, że ma podobne działanie u ludzi. W związku z tym, pacjenci powinni się stosować do Programu Zapobiegania Ciąży.

Limfocyty, rodzaj krwinek białych.

Makroglobulinemia Waldenströma, choroba dość podobna do szpiczaka, gdyż również związana z wytwarzaniem białka monoklonalnego, które jest immunoglobuliną M. Komórkami nowotworowymi nie są tu plazmocyty, a raczej ich wcześniejsze stadium, czyli limfocyty i dlatego jest ona uznawana za rodzaj chłoniaka, a nie szpiczaka.

MGUS, monoklonalna gammapatia o niezidentyfikowanym znaczeniu – z ang. MGUS – jest chorobą przednowotworową, charakteryzującą się obecnością typowego białka monoklonalnego w elektroforezie, a także akumulacją komórek plazmatycznych w szpiku kostnym. Cechą odróżniającą ją od szpiczaka jest brak uszkodzeń narządowych. Oznacza to, że nie występują ogniska lityczne kości, nie ma uszkodzenia nerek ani anemii. Ryzyko przejścia od MGUS do aktywnego szpiczaka jest bardzo małe, na poziomie 1% na rok obserwacji i około 25% w ciągu dalszego życia od jej rozpoznania.

Miniprzeszczep, żargonowa nazwa rodzaju przeszczepienia allogenicznego, w którym przed zabiegiem stosuje się znacznie mniejsze dawki chemioterapii niż w „standardowych" przeszczepieniach allogenicznych, a efekt leczniczy uzyskiwany jest dzięki reakcji „przeszczep przeciw nowotworowi". Zastosowanie mniejszych dawek chemioterapii pozwala na uniknięcie części objawów ubocznych i ryzyka związanego z wysokodawkową chemioterapią. Właściwa nazwa to przeszczepienie po kondycjonowaniu niemieloablacyjnym.

Monoklonalny, normalnie u człowieka przeciwciała są wytwarzane przez wiele różnych klonów komórek odpornościowych i dlatego przeciwciała te mają charakter poliklonalny. Szpiczak rozwija się z pojedynczej złośliwej komórki plazmatycznej, jest więc pojedynczym klonem komórkowym i jego komórki wytwarzają tylko jedno białko (monoklonalnie), za to w ogromnych ilościach. Ważnym praktycznym aspektem białka monoklonalnego jest to, że w badaniu elektroforezy w surowicy przedstawia się ono jako ostry szczyt (szczyt M).

Morfologia krwi, podstawowe badanie określające liczby krwinek czerwonych, białych i płytkowych. Liczba krwinek czerwonych jest uzupełniona stężeniem hemoglobiny, a liczba krwinek białych liczbami oddzielnie neutrofili, monocytów i limfocytów. Pozwala wykryć niedobory i nadmiary poszczególnych rodzajów komórek krwi, a także obecność w niej komórek nieprawidłowych. Jeśli dodatkowo wykonywany jest rozmaz umożliwia także określenie rodzaju nieprawidłowych komórek.

OB, podstawowe badanie wykrywające zmiany składu białek w osoczu krwi. Polega na umieszczeniu krwi w szklanej rurce i zmierzeniu po godzinie, jak szybko opadły krwinki czerwone. W szpiczaku zwykle jest „trzycyfrowy" tj. powyżej 100 mm, a co najmniej dwucyfrowy powyżej 50 mm.

Obszary lityczne (lizy), uszkodzone obszary kości, które widoczne są jako ciemne plamy na zdjęciach RTG, gdy odpowiednia ilość zdrowej kości z jednej okolicy zostanie zniszczona. Ogniska lityczne wyglądają jak dziury w kości i są dowodem na to, że kość jest osłabiona.
Ognisko uszkodzenia, obszar nieprawidłowych zmian w obrębie tkanki. Grudka lub ropień mogą być spowodowane poprzez uraz lub chorobę taką jak nowotwór. W szpiczaku ognisko uszkodzenia może odpowiadać plazmocytomie lub dziurze w kości – ognisko lityczne (lizy).

Osocze (plazma), płynna część krwi, w której są zawieszone krwinki czerwone, krwinki białe i płytki.

Osteoblast, komórka tworząca kość.

Osteoklast, komórka resorbująca kość. Normalnie kość ulega stałej odnowie i przebudowie, co oparte jest na współdziałaniu osteoblastów, które wytwarzają nową kość i osteoklastów, które resorbują starą kość. W szpiczaku osteoklasty są nadmiernie pobudzone, a osteoblasty są zahamowane. To powoduje tworzenie się ognisk litycznych.

Osteonekroza szczęki (ONJ), sytuacja, w której kości szczęk nie goją się właściwie, powodując czasem bolesne komplikacje.

Plazmocytoma, ognisko szpiczakowych komórek plazmatycznych zlokalizowane w szpiku kostnym, tkankach miękkich lub kościach raczej pojedynczo niż w rozsiany sposób.

Plazmafereza, proces usuwania pewnych białek z krwi. Plazmafereza może być wykorzystywana do usuwania nadmiaru przeciwciał z krwi pacjentów ze szpiczakiem mnogim.

Przeciwciało, białko produkowane przez pewne białe krwinki (komórki plazmatyczne) w celu walki z infekcją i chorobami związanymi z obecnością antygenów, takich jak bakterie, wirusy, toksyny lub guzy. Każde przeciwciało może łączyć się tylko ze specyficznym antygenem. Celem takiego połączenia jest pomoc w zniszczeniu antygenu. Przeciwciała mogą działać na różne sposoby, co jest zależne od natury antygenu. Niektóre przeciwciała unieczynniają antygeny w sposób bezpośredni. Inne sprawiają, że antygen staje się bardziej podatny na zniszczenie przez inne białe krwinki.

Radioterapia, leczenie za pomocą promieniowania rentgenowskiego, promieniowania gamma lub elektronów, w celu uszkodzenia lub zabicia komórek nowotworowych. Napromieniowanie może być przeprowadzone z zewnątrz organizmu (teleradioterapia) lub pochodzić z materiałów radioaktywnych, które są umieszczone bezpośrednio w guzie (brachyterapia).

Szpik kostny, miękka, gąbczasta tkanka w środku kości, która produkuje białe krwinki, czerwone krwinki i płytki.

Świadoma zgoda, proces, w którym wymaga się, aby lekarz przekazał pacjentowi wystarczającą ilość informacji na temat proponowanej procedury, tak aby ten był w stanie podjąć świadomą decyzję o podjęciu lub zaniechaniu leczenia. Lekarz musi dodatkowo wyjaśnić wszystkie procedury, zwracając uwagę na potencjalne ryzyka, korzyści, rozwiązania alternatywne oraz związane z leczeniem koszty.
Talidomid, lek, który przed laty stosowany w ciąży powodował wystąpienie wad rozwojowych u dzieci, a następnie okazał się bardzo skuteczny w leczeniu szpiczaka. Do jego zalet należy to, że jest lekiem doustnym i nie uszkadza układu krwiotwórczego. Jest umiarkowanie neurotoksyczny. Przyjmujące go chore na szpiczaka, które są w wieku, w którym mogą zajść w ciążę powinny stosować skuteczne środki antykoncepcyjne.

Tomografia komputerowa (TK), badanie rentgenowskie, w którym obraz (a ściślej obrazy) jest rejestrowany nie na kliszy fotograficznej, a w pamięci komputera. Badanie wykonywane jest na wielu różnych warstwach, co pozwala utworzyć trójwymiarowe obrazy organów i struktur we wnętrzu ciała i je dokładnie ocenić.

Wolno rozwijający się szpiczak, w tej sytuacji występuje minimalne uszkodzenie narządów końcowych, lecz poziom komórek plazmatycznych w szpiku kostnym i poziom paraproteiny nie jest stabilny i jest związany z wolną progresją w kierunku szpiczaka. Zwykle leczenie jest wstrzymywane do czasu, aż nie pojawią się ewidentne dowody na rozwój choroby.

Wolny lekki łańcuch, białko monoklonalne o strukturze lekkiego łańcucha immunoglobuliny, które można zmierzyć za pomocą czułego zestawu, testu Freelite™.

Dodatek 1 – testy i badania

Badanie	Cel
Badanie kości	Ocena obecności, ciężkości i lokalizacji każdego obszaru uszkodzonej kości.
Badania RTG	Badanie, w którym ocenę przejścia promieniowania przez kościec ocenia się na kliszy fotograficznej. Jest ciągle standardem w poszukiwaniu miejsca uszkodzenia kości. W szpiczaku wykonuje się badanie całego kośćca poszukując ognisk litycznych, złamań, a także oceniając stopień zaburzenia struktury kości.
MRI - magnetyczny rezonans	O ile badanie RTG uwidacznia kość, to badanie MRI uwidacznia szpik i wywodzące się z niego nacieki komórkowe. Może wykazać obecność i rozmieszczenie choroby w obrębie szpiku kostnego tam gdzie zdjęcie RTG nie wykazało uszkodzenia kości. Może także wykazać chorobę poza kośćmi, która może uciskać na nerwy i/lub rdzeń kręgowy.
TK - tomografia komputerowa	Badanie, w którym ocenę przejścia promieniowania RTG równocześnie w wielu warstwach ocenia się za pomocą komputera. Znacznie bardziej dokładne niż klasyczne badanie RTG, zwłaszcza w odniesieniu do tkanek miękkich.
Scyntygrafia kości	Badanie izotopowe wykorzystywane w innych chorobach nowotworowych. Nieprzydatne w szpiczaku i nie powinny być wykonywane.
PET	Badanie izotopowe połączone z oceną tomograficzną. Pozwala lokalizować czynne ogniska nowotworowe, ale bez ich dokładnego umiejscowienia w strukturach ciała. Obecnie najczęściej sprzężone z tomografią komputerową, która pozwala na uzyskanie dokładnej lokalizacji zmiany. W szpiczaku wstępne wyniki sugerują przydatność do monitorowania choroby szczególnie w przypadku choroby niewydzielniczej.
Densytometria - badanie gęstości kości	Użyteczne w ocenie ciężkości rozsianej utraty kości w szpiczaku i seryjnym pomiarze poprawy po leczeniu bisfosfonianami.

Badanie	Cel
Badania krwi **1. Morfologia krwi**	• aby ocenić obecność/ciężkość anemii • aby stwierdzić niski poziom białych krwinek • aby stwierdzić niski poziom płytek
2. Mocznik i elektrolity	• szczególnie ważne w ocenie funkcji nerek i poziomu wapnia
3. Specjalne badania białek • **elektroforeza białek surowicy krwi** • **immunofiksacja** • **test Freelite(tm)**	• wykrywa obecność monoklonalnego białka szpiczaka (paraproteiny) • pozwala zmierzyć poziom nieprawidłowych białek szpiczaka jak i prawidłowy poziom albumin • określa typ białka szpiczakowego (np. ciężki łańcuch [G, A, D lub E] lekki łańcuch, kappa [k]. lambda [y]) • bardzo czuły test dla wykrycia lekkich łańcuchów kappa i lambda
Badanie moczu **Specjalne badanie białek podobnie jak powyżej w surowicy krwi:** • **elektroforeza białek w moczu** • **immunofiksacja** • **test Freelite(tm)**	Wykrywa obecność, ilość i typ nieprawidłowych białek szpiczakowych w moczu (Bence Jones'a).
Biopsja szpiku kostnego	Określa odsetek komórek szpiczakowych w szpiku kostnym.
Testy specjalne Mogą być wykonywane do oceny prognozy (np.: badanie chromosomów, typowanie immunologiczne, barwienie w kierunku amyloidozy).	Analiza chromosomów (badanie cytogenetyczne) może wykazać złe lub dobre cechy chromosomów poprzez wykorzystanie metody bezpośredniej i/lub analizy typu FISH. Badanie immunofenotypowe pozwala potwierdzić nowotworowy charakter plazmocytów i dokładnie określić ich liczbę.

Dodatek 2 – badania krwi

Badania krwi	Nazwa testu	Wart. praw.	Jednostki	Opis
Morfologia krwi	Liczba białych krwinek	4.0 - 11.0	x 10 A 9/l	Niska liczba osłabia zdolność do walki z infekcją.
	Liczba czerwonych krwinek (mężczyźni)	4.5 - 6.5	x 10 A 12/l	Niska liczba to anemia powodująca zmęczenie.
	Liczba czerwonych krwinek (kobiety)	3.9 - 5.6	x 10 A 12/l	Niska liczba to anemia powodująca zmęczenie.
	Hemoglobina (mężczyźni)	13.5 - 18.0	g/dl	Niskie stężenie hemoglobiny to także anemia powodująca zmęczenie.
	Hemoglobina (kobiety)	11.5 - 16.0	g/dl	Niskie stężenie hemoglobiny to także anemia powodująca zmęczenie.
	Płytki	150 - 400	x 10 A 9/l	Niska liczba powoduje łatwiejsze siniaczenie i krwawienie.
Mocznik elektrolity i kreatynina	Mocznik	2.5 - 6.7	Mmol/l	Ocenia funkcję nerek.
	Kreatynina	70 - 150	umol/l	Ocenia funkcję nerek.
	Całkowity poziom wapnia	2.12 - 2.65	mmol/l	Wzrasta w szpiczakowej chorobie kości.
Białka	Albuminy	35 - 50	g/l	Często obniżone ze względu na obecność paraprotein.
	Białko całkowite	60 - 80	g/l	Często podwyższone ze względu na ilość paraprotein.
	Paraproteiny	0	g/l	Nieprawidłowe białko spotykane w nielicznych przypadkach jak szpiczak.

* Podano przeciętne zakresy normy, lecz każde laboratorium posiada własne wartości "zakresu normy".

Wyjaśnienie jednostek:

g/dl	ile gramów znajduje się w jednym decylitrze (jedna dziesiąta litra) krwi
g/l	ile gramów znajduje się w litrze krwi
x 109/l	ile miliardów komórek znajduje się w litrze krwi (w Polsce często jako G/l)
x 1012/l	ile bilionów komórek znajduje się w litrze krwi (w Polsce często jako T/l)
mmol/l	ile tysięcznych mola** znajduje się w litrze krwi
umol/l	ile milionowych części mola** znajduje się w litrze krwi
**mol	standardowa metoda pomiaru ilości każdego związku chemicznego

Prosimy zwrócić uwagę na to, że lekarz nie pobiera litra krwi, aby wykonać te badania, pobiera tylko małą próbkę (kilka mililitrów) i następnie mnoży wyniki.

Dodatek 3
– system stopniowania

System Stopniowania wg Durie i Salmon	
Kryteria	mierzona masa komórek szpiczakowych (komórki x 1012/m2)
Stopień I (niska masa komórek)	< 0.6
spełnia wszystkie poniższe kryteria: • wartość hemoglobiny > 10.0 g/dl • wartość wapnia w surowicy prawidłowa lub < 2.60 mmol/l • RTG kości, prawidłowa struktura kości (skala 0) lub tylko pojedynczy plazmocytom kości • niski poziom produkcji składnika M, wartość IgG < 50 g/l wartość IgA < 30 g/l, elektroforeza w moczu lekkiego łańcucha składowej M < 4 g/24 godz.	
Stopień II (pośrednia masa komórek)	0.6 – 1.2
nie spełnia kryteriów ani stopnia I ani stopnia III	
Stopień III (wysoka masa komórek)	> 1.2
spełnione jedno lub więcej z poniższych: • wartość hemoglobiny < 8.5 g/dl • wartość wapnia w surowicy > 3.00 mmol/l • zaawansowane ogniska lityczne kości (skala 3) • wysoka produkcja składnika M, wartość IgG > 70 g/l wartość IgA > 50 g/l • elektroforeza w moczu lekkiego łańcucha składowej M > 12 g/24 godz. **Podtypy (albo a, albo b)** • a) względnie prawidłowa funkcja nerek (wartość kreatyniny w surowicy krwi < 170 umol/l) • b) nieprawidłowa funkcja nerek w mg/dl (wartość kreatyniny w surowicy = 170 umol/l)	

Międzynarodowy System Stopniowania (ISS) B2M = beta 2 mikroglobulina w surowicy w mg/dl ALB = albuminy w surowicy w g/dl		
Stopień I	B2M ALB	< 3.5 > 3.5
Stopień II	B2M ALB lub B2M	< 3.5 < 3.5 3.5-5.5
Stopień III	B2M	> 5.5

Notatki

Notatki

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka
ul. Sucharskiego 10/14
10-693 Olsztyn
tel./fax + 48 89 534 25 90, tel. + 48 89 672 91 46
tel. kom. + 48 602 468 668, + 48 604 401 402
adres e-mail: szpiczak@szpiczak.org.pl
http: www.szpiczak.org.pl

KRS: 0000233747, Regon: 280023691, NIP: 7393480583
Nr rach: 94 1240 1590 1111 0010 0638 3258
Bank PEKAO S.A. I o/Olsztyn, ul. 1 Maja 10, 10-900 Olsztyn

Oświadczenie!

Informacje zawarte w tym poradniku nie zostały napisane po to, aby zastąpić porady i prowadzenie leczenia przez Twojego lekarza.

Twój lekarz (lekarz prowadzący) jest najbardziej właściwą osobą, z którą należy się kontaktować i konsultować w przypadku pytań, dotyczących Twojej indywidualnej sytuacji.

Polskie Stowarzyszenie Pomocy Chorym na Szpiczaka