

Razumijevanje leukemija, limfoma i mijeloma

Sadržaj

ZAKLADA ZA LEUKEMIJU	1
GDJE POČINJE LEUKEMIJA?	2
ŠTO RADE KRVNE ČELIJE?	3
OBITELJI KRVNIH ČELIJA.....	4
ŠTO JE LEUKEMIJA?	4
ŠTO PROUZROKUJE TE BOLESTI?	5
KAKO SE ZA NJIH POSTAVLJA DIJAGNOZA?	6
OBLICI LEUKEMIJE	7
LIMFOMI I MIJELOM.....	11
LIJEČENJA.....	13
ŽIVOT S RAKOVIMA KRVI I KOŠTANE SRŽI.....	18
DRUGI MOGU POMOĆI	19

ZAKLADA ZA LEUKEMIJU

Zaklada za leukemiju (The Leukaemia Foundation) je nacionalna nekomercijalna organizacija posvećena njezi i liječenju pacijenata s leukemijom, limfomom, mijelomom, aplastičnom anemijom i srodnim poremećajima krvi.

Zaklada za leukemiju čini to putem podrške i savjetovanja, smještaja, obrazovanja o bolesti, prijevoza i praktične pomoći pacijentima i njihovim obiteljima.

GDJE POČINJE LEUKEMIJA?

Mnogi ljudi smatraju leukemiju rakom krvi. Ustvari, to je rak koštane srži - 'tvornice' u kostima gdje se prave krvne ćelije. Za bolje razumijevanje ove bolesti, najprije trebate razumjeti:

- što je krv
- gdje se stvara, i
- kako djeluje.

Krv

Krv se sastoji od *krvnih ćelija (blood cells)* i *plazme (plasma)*, plazma je tekući dio krvi. To je prenosna tekućina za krvne ćelije, mikroskopske djeliće koji lebde u plazmi.

Koštana srž

Spužvasto tkivo koje ispunjava koštane šupljine je *koštana srž*. To je 'tvornica' za proizvodnju krvnih ćelija. Ta srž ispušta krvne ćelije u krvotok kad su zrele i kad ih tijelo posebno treba. U zdravom tijelu koštana srž proizvodi većinu krvnih ćelija tri vrste. To su:

- crvena krvna zrnca
- bijela krvna zrnca
- krvne pločice.

Rast i razvoj krvnih ćelija se pažljivo kontrolira, kako bi se proizveo ispravan broj ćelija svake vrste, za održavanje zdravog tijela.

- Svake sekunde proizvedu se milijuni crvenih i bijelih krvnih zrnaca.
- Ćelije normalno ostaju unutar koštane srži dok ne postanu dovoljno zrele da cirkuliraju u krvi i propisno obavljaju svoje razne zadatke.
- Sve krvne ćelije ostare i odumru, ali njihov životni vijek se jako razlikuje.
- Crvena krvna zrnca žive oko četiri mjeseca poslije napuštanja koštane srži.
- Bijela krvna zrnca žive samo par sati.
- Krvne pločice žive par dana.
- Zbog svog kratkog životnog vijeka, bijela zrnca i pločice se ne mogu lako nadomjestiti transfuzijom krvi.

ŠTO RADE KRVNE ČELIJE?

Crvena krvna zrnca (*tankeri sa gorivom*)

- Sadrže hemoglobin za prenošenje kisika iz pluća u sve djelove tijela. Na svom putu oko tijela skupljaju otpadne proizvode i odnose ih u pluća, odakle se izdišu kao ugljični dioksid.
- Ako nema dosta crvenih krvnih zrnaca, osoba se može osjećati premorena i slaba. Može biti blijeda i brzo se zamara jer joj tijelo ne dobiva sav potreban kisik. Pomanjkanje crvenih krvnih zrnaca se zove anemija.

Bijela krvna zrnca (*borci protiv infekcije*)

- Bore se protiv infekcija, prazne iz tijela mikrobe (klice) i defekne ćelije tijela.
- *T-limfociti (T-lymphocytes)* kontroliraju imunitet, mogu uništavati viruse i ćelije raka.
- *B-limfociti (B-lymphocytes)* stvaraju antitijela.
- *Neutrofili (Neutrophils)* se bore protiv infekcija, uništavaju bakterije i uklanjaju oštećeno tkivo.
- *Monociti (Monocytes)* rade zajedno s limfocitima u reakcijama protiv infekcija, potrebnih za proizvodnju antitijela.
- Nedovoljan broj bijelih krvnih zrnaca povećava učestalost i jačinu infekcija koje mogu biti opasne po život.

Krvne pločice (*ćelije za popravke*)

- Grušaju ili zgrušavaju krv i sprječavaju krvarenje. Ako je oštećena krvna žila (npr. posjekotinom ili modricom) pločice žure na lice mjesta i skupe se u grumen kako bi 'začepile' oštećeno mjesto.
- Nedovoljan broj krvnih pločica može prouzrokovati često krvarenje iz nosa, produženo krvarenje iz posjekotine, abnormalne modrice, ili krvarenje iz crijeva, u mokraću ili iz kože.
- U ozbiljnim slučajevima, gdje je broj vrlo nizak, postoji rizik krvarenja u unutrašnjim organima i u mozgu. Vaš liječnički tim će vas izvijestiti kad vam se broj pločica smanjuje.

OBITELJI KRVNIH ČELIJA

Sve krvne ćelije potječu iz iste originalne *bazične ili primordijalne ćelije*. Međutim, u svom ranom razvoju te ćelije su se podijelile u dvije glavne obitelji - *mijeloidnu (myeloid)* i *limfoidnu (lymphoid)* obitelj.

U mijeloidnu obitelj uključena su:

- sva crvena krvna zrnca, krvne pločice i određena bijela krvna zrnca. Bijela krvna zrnca u ovoj obitelji zovu se *granulociti (granulocytes)* ili *monociti (monocytes)*, ovisno od svog djelovanja.

U limfoidnu obitelj uključena su:

- sva druga bijela krvna zrnca.
- kada postanu zrele, te ćelije se zovu *limfociti (lymphocytes)*.

Kako se obje obitelji bore protiv infekcija

Iako bijela krvna zrnca u obje te obitelji vode isti rat protiv infektivnih sredstava, metode su im različite.

Mijeloidna bijela krvna zrnca su neposredna 'obrana protiv infekcije' ljudskog tijela. Limfoidnim ćelijama treba duže vremena da prorade, ali su specifičnije u svojoj borbi protiv organizama koji napadaju.

Limfoidne ćelije se također nalaze u limfnom tkivu u svim djelovima tijela. Specijalne velike kolekcije limfnog tkiva nalaze se u limfnim žlijezdama, u jetri, slezeni i duž crijevnih i plućnih prolaza.

Limfni sustav je sustav tijela za prikupljanje, filtriranje i drenažu otpada. Međutim, kao što u krvnom sustavu cirkulira krv, u limfnom sustavu cirkulira prozirna tekućina pod nazivom limfa, koja pomaže s prenošenjem limfocita. Prema tome, limfociti se nalaze i u krvi i u limfi.

ŠTO JE LEUKEMIJA?

Do leukemije dolazi kada tijelo počinje skupljati očigledno abnormalna bijela krvna zrnca. U tom procesu, smanjuje se količina zrelih krvnih zrnaca po broju i sposobnosti.

Zrnca su 'abnormalna' jer ne mogu propisno sazrijeti. Ta nesposobnost da se postigne zrelost je glavni defekt u leukemiji. Te 'bebe', ili nezrela zrnca se nakupljaju u tijelu, jer ne odumiru i ne mogu se istrošiti.

Kad se pokrene leukemija, ćelije leukemije počnu se nakupljati u koštanoj srži. Eventualno se sva normalna bijela i crvena krvna zrnca i krvne pločice istisnu ili se ne nadomjeste. Zdrava koštana srž se zamjenjuje nezrelim ćelijama koje se eventualno izliju u krv i raznose se po tijelu. Prema tome, dok se broj nezrelih ćelija u krvi povećava, broj normalnih crvenih i bijelih krvnih zrnaca i pločica se smanjuje.

Pacijent će uslijed toga možda osjetiti neke simptome ili znakove pomanjkanja određenih krvnih ćelija. Npr. gubitak crvenih krvnih zrnaca dovodi do umora i bljedila (anemije), gubitak bijelih krvnih zrnaca dovodi do ponavljanih infekcija, a gubitak pločica dovodi do crvenila na koži, brojnih modrica i krvarenja iz nosa. Time se objašnjava zašto često dolazi do anemije, krvarenja i infekcija.

Što su limfomi i mijelom?

Kada ćelije iz limfoidne obitelji počnu odrastati, premještaju se u druge organe tijela, uključujući u prsnu žlijezdu, limfne žlijezde i u druga tkiva. Ako ćelije u tim područjima dalje ne sazrijevaju, ili inače pogrešno funkcioniraju, bolest koja je rezultat toga (srodna s leukemijom) zove se *zloćudni limfom (malignant lymphoma)*. Neki limfomi, za razliku od leukemije, mogu biti ograničeni na određeno tkivo.

Limfom se može razvijati polako ili može biti agresivan. Neki tumori limfnih žlijezda zovu se *Hodgkinova bolest (Hodgkin's disease)* dok se drugi zovu *ne-Hodgkinov limfom (non-Hodgkin's lymphoma)*. Specijalna vrsta limfoidne zloćudnosti odnosi se na vrlo zrele ćelije tijela koje proizvode antitijela, a zovu se plazma ćelije. Ta bolest se zove *multipli mijelom (multiple myeloma)*.

ŠTO PROUZROKUJE TE BOLESTI?

Nije definitivno poznato što prouzrokuje leukemiju, limfom, mijelom i srodne krvne poremećaje. Međutim, nekoliko čimbenika izgleda utječe na njihov razvoj.

Ti čimbenici rizika samo su djelomičan razlog uzroka kod pojedinog pacijenta i odnose se samo na vrlo mali broj svih slučajeva. U većini slučajeva razlog ostaje nepoznat. Ako imate jedan ili više od tih čimbenika, to ne znači da ćete definitivno oboliti od jedne od tih bolesti. Ako vas zabrinjava bilo koji od ovih čimbenika trebali biste porazgovarati sa svojim liječnikom.

- genetični čimbenici
- radijacija

- kemikalije
- virus

KAKO SE ZA NJIH POSTAVLJA DIJAGNOZA?

Simptomi leukemije i srodnih poremećaja koštane srži su tipični i za mnoge druge bolesti. Neke vrste leukemije ne prouzrokuju nikakve simptome dok bolest nije već u odmaklom stadiju, nekad čak ni tada. Međutim, to ne znači da bi čak i vrlo rana dijagnoza spriječila bolest da se ne širi, jer je leukemija već jako raširena u koštanoj srži od svog samog početka.

Za leukemiju se postavlja dijagnoza pomoću dva testa - *testiranjem krvi i biopsijom koštane srži*.

Kad se uzme uzorak krvi i analizira pod mikroskopom, izbroje se u uzorku bijela krvna zrnca i krvne pločice.

Ako je broj bijelih krvnih zrnaca abnormalan, može biti da je: niski broj krvnih pločica; niski broj crvenih krvnih zrnaca; niski broj zrelih bijelih krvnih zrnaca; ili visoki broj nezrelih ili prerano ispuštenih bijelih krvnih zrnaca (zvanih *blasti (blasts)*).

Tada se obavlja biopsija koštane srži. U tom testu, liječnik koristi iglu i špric za injekciju i uzima dio koštane srži. Tijekom tog postupka koriste se lokalna ili ubrizgana sredstva protiv bolova. Ti novi lijekovi smanjuju bolove pri tom postupku.

Uzorak koštane srži se analizira, koristeći široki niz testova, od mikroskopske analize do specijalnih studija kultura koštane srži. Tada se postavlja dijagnoza.

Suprotno općenitom mišljenju, ćelije leukemije se često ne razvijaju brže od normalnih ćelija. Zapravo eksperimenti u istražnim laboratorijima navode na to da se neke ćelije leukemije ustvari razvijaju sporije od normalnih ćelija.

Visoke brojke u krvnim slikama prouzrokovane su skupljanjem ćelija leukemije u krvnim žilama. Nezrele ćelije leukemije nakupljaju se u krvnim žilama jer nisu korištene u tijelu.

Prema tome, njihov broj je sve veći i veći. Vrlo visoki brojevi ćelija u krvi mogu dovesti do blokiranja krvnih žila i oštećenja tjelesnih tkiva. Krv postaje jako gusta i ljepljiva, što joj otežava propisno protjecanje. Taj problem je jedan od posljedica leukemije koji se liječenjem pokušava nadvladati.

OBLICI LEUKEMIJE

Četiri opća oblika leukemije su:

- akutna limfoblastna leukemija (*Acute Lymphoblastic Leukaemia - ALL*)
- kronična limfocitna leukemija (*Chronic Lymphocytic Leukaemia - CLL*)
- akutna mijeloidna leukemija (*Acute Myeloid Leukaemia - AML*)
- kronična mijeloidna leukemija (*Chronic Myeloid Leukaemia - CML*)

Akutna leukemija (Acute leukaemia) se pojavljuje kada leukemija napadne ćelije vrlo rano u njihovom postojanju. To znači da ćelije ostaju nezrele i uopće ne funkcioniraju.

Prema tome pacijent s akutnim oblikom leukemije češće pati od infekcija, krvarenja i anemije i skoro uvijek mu odmah treba liječenje.

Kronična leukemija (Chronic leukaemia) se pojavljuje kad leukemija napadne 'odrasle' ćelije. Često te ćelije već imaju veći dio svoje normalne funkcije i postoji manje mogućnosti da dođe do anemije, krvarenja i infekcije. Tim pacijentima ne treba uvijek momentalno liječenje, nekima čak nikad i ne treba liječenje.

Leukemije su ili *mijeloidne* ili *limfoidne*.

Kad leukemija napadne ćelije koje će eventualno postati krvne pločice, crvena krvna zrnca, granulociti i monociti, to se zove *mijeloidna (myeloid), mijelocitna (myelocytic), mijelogena (myelogenous), ili granulocitna (granulocytic)* leukemija.

Kad leukemija napadne ćelije koje bi trebale postati limfociti to se zove *limfoblastna (lymphoblastic), limfoidna (lymphoid), limfocitna (lymphocytic), ili limfatična (lymphatic)* leukemija.

Akutna limfoblastna leukemija

(*Acute lymphoblastic leukaemia – ALL*. Također se zove *acute lymphocytic ili acute lymphatic leukaemia*)

Ova vrsta leukemije je najčešća dječja leukemija, ali se javlja i kod odraslih osoba.

Abnormalne ćelije kod ALL su nezreli limfociti – to su bijela krvna zrnca po limfoidnoj liniji, prema tome zovu se *limfoblasti (lymphoblasts)*.

Funkcija limfocita je da štite tijelo od infekcija. Kada se ALL odrazi na koštanu srž, smanji se proizvodnja ćelija koje se bore protiv infekcija i može doći do ozbiljne infekcije. Pored toga, leukemija također može istisnuti krvne pločice i crvena krvna zrnca koja stvaraju krv.

Liječenje

Ova vrsta leukemije se često može djelotvorno liječiti kombinacijama kemoterapije. Kod djece ALL vrlo dobro reagira na liječenje; do 75% djece s ovom vrstom leukemije postiže potpunu remisiju i kasnije ozdravljenje.

ALL iziskuje specijalno liječenje koje se zove prevencija putem *profilakse mozga* ili *centralnog živčanog sustava (brain or central nervous system prophylaxis)*. Mnoga sredstva za kemoterapiju koja se koriste za liječenje ALL ne mogu ući pod moždanu opnu, ali leukemija može. Profilaksa mozga je liječenje mozga i njegovih opni, kako bi se spriječilo da se leukemija sakrije u ta područja tijekom kemoterapije i da se onda razvija poslije liječenja. U ovaj način liječenja mogu biti uključene injekcije lijekova putem lumbalne punkture u kralježnicu ili rjeđe korištena radioterapija mozga ili kralježnice. Za pacijente kojima se bolest ponovno pojavi ili se vrati poslije početnog liječenja može koristiti presađivanje bazičnih ćelija.

Kronična limfocitna leukemija

(Chronic lymphocytic leukaemia – CLL. Također se zove chronic lymphatic ili chronic lymphoid leukaemia)

Ovo je kronična vrsta leukemije koja sporo napreduje. Kao i kod ALL, pogođene su limfocitne ćelije. Ta bolest se obično javlja kod starijih pacijenata – nije poznato da se pojavila kod djece.

Zato što bolest sporo napreduje, normalni limfociti i druge ćelije nisu istisnute tako brzo kao što se to događa kod akutne vrste bolesti. To znači da pacijenti sa CLL možda neće osjetiti neobične simptome do kasnijeg stadija bolesti. Nekim osobama nikad ne treba liječenje.

Kad se pojave simptomi, mogu biti izraženi u vidu općeg bolesnog osjećaja, umora, pomanjkanja energije, groznice, gubitka apetita ili gubitka na težini.

Liječenje

Ova bolest se može ostaviti bez liječenja kad nije aktivna i godinama se s njom može normalno živjeti.

Kad je bolest aktivna, liječi se jednim ili mnogostrukim lijekovima putem kemoterapije i povremeno s radioterapijom. Dok CLL općenito nije izlječiv, često se događa da osobe dugo vremena uživaju u dobrom zdravlju. Možda će biti potrebne specijalne vakcinacije, antibiotici i krvni proizvodi.

Akutna mijeloidna leukemija

(Acute myeloid leukaemia – AML. Također se zove acute myelocytic, acute granulocytic ili acute myelogenous leukaemia)

Akutna mijeloidna leukemija pogađa mijeloidnu liniju ćelija. Mijeloidna obitelj se sastoji od četiri vrste krvnih ćelija:

- granulocita
- monocita
- crvenih krvnih zrnaca
- krvnih pločica.

Ovom vrstom leukemije pogođeni su uglavnom granulociti. Mijeloidne ćelije cirkuliraju u krvi. Njihov posao je da tragaju za infektivnim napadačima u krvi i u okolnom tkivu. Granulociti brzo djeluju na sve vrste napadača, dok limfoidnim ćelijama treba više vremena da prorade i specifičniji su borci protiv infekcija.

Kada monociti iz mijeloidne obitelji pronađu napadače 'pojedu' ih ili ih progutaju i unište. AML se pojavljuje kada nema dovoljnog broja zrelih mijeloidnih ćelija radi akumulacije nezrelih ili mijeloidnih ćelija - 'beba'. Kad se nakupi preveliki broj mijeloidnih ćelija u krvi mogu prouzrokovati blokiranje krvnih žila.

Ova vrsta leukemije se može pojaviti kod djece i adolescenata, ali obično pogađa odrasle osobe.

Liječenje

Neke osobe s AML postižu potpunu remisiju (dugoročno stanje bez bolesti). Međutim, novi načini liječenja mogu unaprijediti šanse za preživljavanje.

Kronična mijeloidna leukemija

(Chronic myeloid leukaemia – CML. Također se zove chronic myelogenous, chronic granulocytic ili chronic myelocytic leukaemia)

Abnormalne mijeloidne ćelije kod te vrste leukemije su obično zrele po izgledu ali ne funkcioniraju ispravno. Ova leukemija je vezana za abnormalnu oznaku u ćelijama pod nazivom 'Philadelphia kromozom (Philadelphia chromosome)' i češće pogađa mlađe pacijente od CLL-a.

CML se također razlikuje od običnijih vrsta leukemije jer ima dva stadija.

Prvi je sporo, *kronično* umnožavanje (*chronic* multiplication) abnormalnih ćelija. Ponekad bolest može iznenada prijeći u *akutni* stadij, kad postane isto takva kao akutna leukemija. Liječenje je jako teško za većinu pacijenata s akutnom transformacijom. Može pomoći presađivanje koštane srži.

Liječenje

CML može uporno potrajati tri ili više godina u kroničnom stadiju tijekom kojeg je liječenje lako i djelotvorno, bolest se može kontrolirati, ali ne izliječiti.

Presađivanje bazičnih ćelija puno obećava kao način liječenja za osobe koje boluju od CML. Velika doza Interferona može biti djelotvorna. Nedavno razvijen lijek pod nazivom Glivec sad stoji na raspolaganju većini pacijenata.

Samo kemoterapija može dovesti do remisije CML-a u slučaju akutne transformacije, ali obično nije održiva. Također je teže da presađivanje koštane srži izliječi nekog u akutnoj fazi.

LIMFOMI I MIJELOM

Hodgkinov limfom

To je uglavnom tumor limfnih žlijezda. Normalno se u početku razvija sporo, tako da se šire bezbolne velike limfne žlijezde, često u vratu. Liječenje se može sastojati od operacije, radijacije ili kemoterapije. Mnoge osobe se izliječe od Hodgkinove bolesti, čak i ako se bolest jako raširila u vrijeme postavljanja dijagnoze. Uglavnom se javlja kod mladih odraslih osoba.

Zloćudni limfom (ne-Hodgkinov limfom)

To je zloćudnost limfnih ćelija koje su emigrirale izvan koštane srži. Limfom se pronalazi ili u limfnim žlijezdama ili u bilo kojem mekom tkivu tijela. Limfomi se uglavnom javljaju kod mladih odraslih osoba. Postoje tri vrste zloćudnih limfoma:

1. Niži stupanj (*Low grade*)

Ako se taj limfom nije jako proširio, može se izliječiti operacijom ili lokalnim zračenjem. Međutim, često se događa da je taj limfom već široko rasprostranjen kad se primjeti. Pacijenti s niskim stupnjem limfoma možda godinama neće trebati liječenje i još će dugo preživjeti. Sad se koristi nekoliko novih načina liječenja koji mogu produžiti život, kao što su monoklonalna antitijela, na primjer MabThera i možda presađivanje bazičnih ćelija.

2. Srednji stupanj (*Intermediate grade*)

Taj limfom se razvija brže od limfoma niskog stupnja. Ako su lokalizirani, takvi tumori, kao što je i limfom niskog stupnja, mogu se izliječiti radijacijom. Čak i kad su široko rasprostranjeni, ti limfomi se u mnogim slučajevima mogu izliječiti s kombinacijom kemoterapije i ponekad sa velikom dozom kemoterapije i presađivanjem bazičnih ćelija.

3. Visoki stupanj (*High grade*)

Taj limfom se ponaša kao akutna leukemija i liječi se na sličan način, s kombinacijom kemoterapije i *profilaksom mozga i centralnog živčanog sustava* (vidite liječenje za akutnu limfoblastnu leukemiju). Prognoza za ovu vrstu limfoma će ovisiti o tome do koje mjere je bolest uznapredovala

do vremena kad je primjećena. Gdje bolest nije agresivna, kemoterapijom se može izliječiti.

Ako je bolest agresivna kad je primjećena, dodatno presađivanje bazičnih ćelija (uzetih od pacijenta ili od kompatibilnog rođaka) u programu liječenja može koristiti.

Multipli mijelom

To je tumor gdje se vrlo zrele limfoidne ćelije, zvane plazma ćelije, nakupljaju u tijelu, naročito u šupljinama kostiju. Mijelom je tumor ćelija koje normalno stvaraju antitijela ili druge tvari za borbu protiv infekcija. Ćelije mijeloma mogu isprati kalcijum iz kostiju i omekšati ih. To može prouzrokovati bolove u kostima i prijelome, visoke razine kalcijuma u krvi, anemiju i prestanak rada bubrega. Kod mnogih pacijenata kombinacija radijacije, operacije i kemoterapije daje na duže vrijeme dobre rezultate, a presađivanje bazičnih ćelija može produžiti život. Osim toga postoji određeni broj ne-citotoksičnih sredstava (non-cytotoxic agents) koja mogu ojačati kosti i spriječiti prijelome. Druga sredstva, kao što je talidomid (thalidomide) mnogo obećavaju pri liječenju mijeloma.

Aplastična anemija

Aplastična anemija se javlja zbog nemogućnosti da se u koštanoj srži stvaraju sve vrste krvnih ćelija. Razlikuje se od leukemije u tome da je defekt posljedica toga da se ćelije ne dijele, umjesto da ne sazrijevaju. Kao rezultat, koštana srž sadrži velike količine ćelija masnoće, umjesto ćelija za stvaranje krvi, koje bi normalno bile nazočne. Može se pojaviti kod osoba bilo koje starosne dobi, ali se obično javlja kod osoba između 15 i 24 godina, i preko 60 godina. Bolest može u početku sličiti na leukemiju. Liječenje se obavlja imunosupresivnim lijekovima, presađivanjem bazičnih ćelija, sredstvima za stimuliranje rasta krvi i (anaboličnim) hormonima za izgradnju tkiva.

Mijelodisplastičan sindrom

Mijelodisplazija je povezana sa sazrijevanjem nekih ćelija mimo stupnja blasta ili bazičnih ćelija, i ponekad se naziva pre-leukemija ili leukemija koja tinja. Liječenje se može temeljiti na potpornoj terapiji ili se mogu koristiti lijekovi protiv raka, ovisno o pod-vrsti bolesti ili, kod mladih ljudi, presađivanjem alogenih bazičnih ćelija.

Druge srodne bolesti koštane srži

Mnoge druge zloćudne bolesti povezane su sa mijeloidnim i limfoidnim krvnim ćelijama. Neki primjeri su bitna trombocitemija (thrombocythaemia), paroksizmalna noćna hemoglobinurija (paroxysmal nocturnal haemoglobinuria), policitemija rubra vera (polycythaemia rubra vera), mijelofibroza (myelofibrosis) i leukemija dlakastih ćelija (hairy cell leukaemia).

LIJEČENJA

Za leukemiju i srodne bolesti nije uvijek potrebno liječenje. To je naročito tako kod starijih osoba. Druge osobe se mogu liječiti, povremeno operacijama, radioterapijom, kemoterapijom ili njihovim kombinacijama.

Kod liječenja kronične leukemije, sve što je često potrebno je neprekidno uzimanje tableta niskih doza, kure sa tabletama, ili povremene injekcije, da bi se velika količina bijelih krvnih zrnaca održala što nižom. Često pacijenti s kroničnom leukemijom mogu imati duga vremenska razdoblja tijekom kojih ne trebaju nikakvo liječenje.

Akutna leukemija skoro uvijek iziskuje liječenje kombinacijama lijekova protiv raka, što se zove *kombinirana kemoterapija*.

Cilj liječenja je da se iskorijeni većina abnormalnih ćelija i da se normalnim ćelijama dozvoli da ponovno napuče koštanu srž (to se zove *indukciona terapija (induction therapy)*). Kad uslijed kemoterapije krv i koštana srž počnu izgledati normalno i pacijent se osjeća dobro, kaže se da je došlo do *kompletne remisije*. Važno je shvatiti da kompletna remisija ne znači da je iskorijenjena sva leukemija. Puno istraživanja je posvećeno tome da se razviju bolje tehnike za otkrivanje manjeg broja preostalih ćelija leukemije u srži. *Konsolidaciona terapija (Consolidation therapy)* se primjenjuje kad bolest više nije vidljiva kao rezultat indukcione terapije, ali se zna da je prisutna. Ponovljeni ciklusi kemoterapije daju se u smanjenim dozama, da bi se još više smanjio broj abnormalnih ćelija.

U mnogim slučajevima, iako se ne mogu otkriti abnormalne ćelije, mali broj ih još uvijek postoji u koštanoj srži. Ako se radi o takvom slučaju leukemija se može ponovno razviti. To se zove *recidiva* ili ponovni povrat bolesti. Ponovno liječenje može, ali ne mora izazvati još jednu kompletnu remisiju.

U pokušaju da se još više smanji preostala bolest, mogu se davati lijekovi niske doze pod nazivom *kemoterapija za održavanje (maintenance chemotherapy)*. U tom stadiju liječenja, indukciona i konsolidaciona kemoterapija je smanjila broj abnormalnih ćelija na minimum, a cilj je ponovljenih ciklusa terapije za održavanje da drže stvari pod kontrolom u nadi da će bolest proći ili će je uništiti imuni sustav.

Kemoterapija

Riječ kemoterapija nastala je od dvije grčke riječi - 'chemo' što znači kemijski, i 'therapy' što znači liječenje.

Kemoterapija se sastoji od neprekidne upotrebe lijekova koji uništavaju ili kontroliraju rast zloćudnih ćelija. Može se davati kao jedan lijek ili kao kombinacija lijekova.

Prema vrsti bolesti od koje pacijent boluje odlučuje se na koji način će se liječiti.

Lijekovi za kemoterapiju daju se oralno, kao tablete ili kapsule, injekcijom kroz kožu (potkožno), injekcijom u venu (intravenozno), ili putem specijalnog katetera ugrađenog u vene.

Oralno liječenje ne prouzrokuje bolove. Obično ni druge vrste kemoterapije ne prouzrokuju bolove, osim kratkog uboda kad se umetne igla.

Lijekovi moraju cirkulirati u krvotoku, kako bi došli do abnormalnih ćelija.

Lijekovi za kemoterapiju ometaju ili uništavaju udvostručavanje i rast abnormalnih ćelija.

Moguće popratne pojave

Mnogi od lijekova koji se koriste mogu prouzrokovati popratne pojave. Te pojave se jako razlikuju kod pojedinih pacijenata. Vršiti se stalno istraživanje sa ciljem da se što više smanje te moguće popratne pojave i ima puno novih lijekova predviđenih za njihovo sprečavanje.

Lijekovi za kemoterapiju sprječavaju udvostručavanje ćelija. Kad se normalne ćelije koštane srži brzo udvostručavaju da bi održale proizvodnju krvi i one su osjetljive na lijekove.

Međutim, sve općenite nepogodne posljedice po tijelo, bez obzira na to koliko su beznačajne ili ozbiljne, obično će biti privremene i redovito će se uzimati uzorci krvi, da bi se pratile posljedice korištenja tih lijekova.

Kemoterapija se odražava na brzo rastuće ćelije. To mogu biti normalne ćelije, kao i ćelije leukemije, limfoma ili mijeloma. U normalne ćelije koje mogu biti pogođene mogu biti uključene:

- koštana srž
- probavni sustav (usta, želudac i crijeva)
- folikuli kose.

Međutim, normalne ćelije su sposobne da se regeneriraju.

Djelovanje na koštanu srž

Koštana srž je mjesto gdje tijelo proizvodi krvne ćelije:

- bijela krvna zrnca koja se bore protiv infekcija
- crvena krvna zrnca koja sprječavaju anemiju i omogućuju krvi da prenosi kisik u tkiva
- krvne pločice koje pomažu da se gruša krv i da se zaliječe oštećenja na koži.

Prema tome, poslije kemoterapije normalne ćelije koštane srži možda privremeno neće raditi, pa tako može nastati ili se pojačati anemija, infekcije i krvarenje.

Djelovanje na probavu

Zato jer su normalne ćelije u probavnim organima (ustima, želucu i crijevima) uništene lijekovima, pacijenti koji primaju kemoterapiju mogu iskusiti sljedeće:

- mučninu, povraćanje i gubitak apetita
- čireve u ustima i bolove pri gutanju
- proljev i učestali poticaj na veliku nuždu
- zatvor
- promjene u osjećaju okusa.

Djelovanje na kosu

Uslijed upotrebe nekih lijekova često dolazi do privremenog gubitka kose (uključujući i dlaka na tijelu), ali to nije univerzalna popratna pojava. Kosa skoro uvijek ponovno naraste kad se prestane s kemoterapijom.

Djelovanje na plodnost

Kemoterapija može učiniti i muškarce i žene neplodnim. Međutim, ima slučajeva gdje su pacijenti uspješno imali djecu i o tim opcijama bi se trebalo porazgovarati s liječnikom ili sa specijalističkom medicinskom sestrom.

Žene koje menstruiraju možda će dobiti neredovite menstruacije ili će neko vrijeme prestati menstruirati. Kod starijih žena može doći do rane menopauze. Začeće je možda moguće ali se medicinski ne savjetuje. S hematologom bi trebalo prodiskutirati kontrolne mjere protiv začeća.

Kasnije djelovanje

Kod dugoročno preživjelih, određeno vrijeme postoji povećan rizik da će dobiti druge rakove, vjerojatno od kemoterapije i radioterapije. Osim toga, liječenje djece može prouzrokovati da im se smanji kvocijent inteligencije - IQ. Te stvari bi se trebale prodiskutirati s nadležnim liječnikom.

Terapija radijacijom

Terapija radijacijom je korištenje specijalnih rentgenskih zraka, kako bi se uništile ćelije tumora. Ovisno od doze i mjesta na koje je usredotočena terapija ili zračenje, taj način liječenja može prouzrokovati posljedice slične kemoterapiji. Kod nekih vrsta leukemija, glavi se daje specijalno liječenje radijacijom. To može na kratko vrijeme prouzrokovati pospanost i umor koji će se sami od sebe popraviti.

Presadivanje bazičnih ćelija ili koštane srži

Tradicionalno, termin presađivanja koštane srži korišten je za opis procesa uzimanja ćelija iz koštane srži za reinfuziju u pacijenta poslije velikih doza kemoterapije i/ili radioterapije. Taj proces se sada zove *presađivanje bazičnih ćelija (stem cell transplantation)*.

Bazične ćelije koje se dijele u koštanoj srži su odgovorne za stvaranje crvenih krvnih zrnaca, bijelih krvnih zrnaca i krvnih pločica. One također u malom broju cirkuliraju u krvi. Da bi se pacijenti izliječili, daju im se velike doze kemoterapije. Problem s tim velikim dozama terapije je taj da se obično normalne bazične ćelije uništavaju zajedno s preostalim abnormalnim ćelijama. Da bi se savladao taj problem, bazične ćelije se skupljaju prije liječenja i infuzijom se daju pacijentu poslije velikih doza kemoterapije. Te bazične ćelije rastu u šupljini kostiju i proizvode nova crvena krvna zrnca, bijela krvna zrnca i krvne pločice.

Bazične ćelije su važne gdje god se sakupljaju, bilo u krvi kojom putuju, ili u koštanoj srži gdje se odmaraju i dijele.

Bazične ćelije se mogu prikupiti na razne načine od niza različitih davatelja.

Izvori bazičnih ćelija

Koštana srž: bazične ćelije se mogu prikupiti iz koštane srži davatelja. To iziskuje da se davatelju daje opća anestezija, kako bi se ćelije mogle skupiti pomoću brojnih uboda iglom iz karlične koštane srži.

Periferalna krv: u jako malom broju bazične ćelije se mogu naći u normalnoj krvi. Poslije kemoterapije ili liječenja stimulantom koštane srži, koji se često zove G-CSF, bazične ćelije napuštaju koštanu srž u sve većem broju i ulaze u perifernu krv. Tada se mogu prikupiti pomoću specijalne tehnike za sakupljanje upotrebom mašine za odvajanje ćelija.

Krv iz pupčane vrpce: krv iz pupčane vrpce se obično baca kad se rodi dijete. Bogat je izvor bazičnih ćelija. Te ćelije mogu biti izvađene iz bačene vrpce poslije porođaja, permanentno pohranjene i mogu biti izvor srži. Taj proces ne predstavlja nikakav rizik ni za dijete ni za majku.

Davatelji bazičnih ćelija

Autologni (Autologous): uzimaju se bazične ćelije samog pacijenta. Mogu se prikupiti kad je pacijent u remisiji. (auto = sam)

Brat/sestra: od kompatibilnog brata ili sestre, ili rjeđe, od nekog drugog člana obitelji. (U prošlosti se ovo zvalo *alogeneično (allogeneic)*).

Bez srodstva: bazične ćelije se mogu prikupiti od dobrovoljaca koji su registrirani u jednom od mnogih registara za davanje koštane srži ili krvi iz pupčane vrpce širom svijeta. Kompatibilni davatelji se mogu pronaći pomoću kompjuterskih metoda za pretragu.

Te procedure nisu za svakog odgovarajuće ni raspoložive. Za liječnike, medicinske sestre i osoblje i za obitelji predstavljaju ogroman pothvat, a za pacijenta veliki rizik. Međutim, kad je to moguće, presađivanje nudi najbolju mogućnost za ozdravljenje od mnogih bolesti.

Modifikatori bioloških reakcija

Postoji sve veći interes za proizvodnju velikih količina tvari, koje se normalno nalaze u tijelu, a koje bi se koristile u liječenju leukemije, limfoma i mijeloma. Uglavnom se sastoje od četiri vrste:

- one koje mogu omesti proizvodnju abnormalnih ćelija (kao što je Interferon koji se koristi kod CML),
- one koje mogu stimulirati povratak normalne srži (kao što je faktor za stimuliranje kolonije),
- one koje mogu stimulirati ćelije leukemije da na neko vrijeme normalno sazrijevaju (retinoična kiselina), i
- one koje pomažu imunom sustavu da uništi abnormalne ćelije (kao što su monoklonska antitijela).

Postoji jedna relativno rijetka bolest, koja se zove leukemija dlakastih ćelija, koja dramatično reagira na Interferon, ali sad ima boljih sredstava koja se koriste, kao što je Cladribine.

Na svim područjima se vrše studije i istraživanje.

ŽIVOT S RAKOVIMA KRV I KOŠTANE SRŽI

Važno je usredotočiti pažnju na to kako se živi s bolešću opasnom po život, a ne na mogućnost da se od nje umre. Često je cilj liječenja ozdravljenje, pa čak ako to i nije moguće, mogu se postići vremenska razdoblja s dobrim zdravljem i potpunom remisijom.

Pacijenti se teško ograđuju od toga da ne prosuđuju svoju budućnost po tome koliko je bilo uspješno ili neuspješno liječenje drugih osoba. Međutim, svako je pojedinac, koji će osobno reagirati na liječenje. Pacijenti mogu očekivati da će im liječničko osoblje i medicinske sestre pružiti potrebne informacije i obuku, kako bi mogli donijeti neovisne i odgovorne odluke. To će im pomoći da vode što normalniji život.

Informacije i podrška

Ljudi izlaze na kraj s dijagnozom tih bolesti na razne načine, nema pravog i krivog, ili bilo kakve standardne reakcije. Vrijedi imati u vidu da informacije često pomažu da se smanji strah od nepoznatog. Kod nekih osoba, potvrđena dijagnoza može pokrenuti brojne emocionalne reakcije, od toga da to nije moguće, do potpune devastacije. Nije neobično da se osoba osjeća bespomoćnom, ljutom i zbunjenom. Ljudi se često boje za svoj život ili za život svojih najmilijih. S druge strane, neki možda razmišljaju da li su uopće bolesni. Neki ljudi se stide što oni ili član njihove obitelji boluje od zloćudne bolesti. Mnogi su zabrinuti radi mogućnosti skupog liječenja.

Naravno, postavlja se pitanje o dobivanju još jednog mišljenja o liječenju i njegovim popratnim pojavama i o alternativnim načinima liječenja.

Najbolje je da pacijenti i njihove obitelji razgovaraju direktno sa svojim liječnikom o bilo kakvim specifičnim medicinskim pitanjima ili o stvarima u koje nisu sigurni. Također može pomoći ako razgovaraju s drugim profesionalnim zdravstvenim osobljem, pacijentima i članovima obitelji koji razumiju složenost osjećaja i specijalnih neprekidnih potreba osoba koje žive s takvom bolesti.

DRUGI MOGU POMOĆI

Pacijenti bi se trebali redovito raspitivati kod svog liječnika o svemu što ih brine u svezi s njihovim zdravstvenim stanjem.

Bolest, njeno liječenje i djelovanje liječenja na pacijenta već su raspravljani u ovoj knjižici.

Međutim, mogu iskrsnuti drugi problemi koji mogu prouzrokovati isto toliko zabrinutosti kao i samo zdravstveno stanje. Mogu se odnositi na sljedeća područja:

- emocionalni stres pacijenta i/ili obitelji
- smještaj ili aranžmani za putovanje
- financije
- obrazovanje
- zaposlenje.

Postoje organizacije koje će pomoći pacijentima i njihovim obiteljima da savladaju ili smanje na što manju mjeru društvene probleme. Obitelji se ne bi smjele ustručavati da porazgovaraju o tim problemima s liječničkim osobljem i medicinskim sestrama. Koordinatori potpornih službi Zaklade za leukemiju također mogu pomoći.

Sposobnost da se izlazi na kraj s emocionalnim problemima se kod iste osobe s vremena na vrijeme razlikuje. Podjela tih problema s drugima time što se o njima otvoreno razgovara je jako korisna, ne samo za pacijenta, već i za osobu koja ga podržava. Podjela emocionalnih problema će se normalno odvijati između profesionalne zdravstvene osobe ili obitelji. Također mogu koristiti i diskusije s drugim osobama koje imaju slične probleme.

Zaklada za leukemiju (The Leukaemia Foundation) ima urede u svakoj državi i teritoriju. Molimo nazovite 1800 620 420 za detaljnije informacije ili posjetite naše Internet stranice na www.leukaemia.com