



HEMATOLOGIJA



# MIJELOFIBROZA

Priručnik za bolesnike

# Sadržaj

<b>Predgovor .....</b>	<b>4</b>
<b>Bolest .....</b>	<b>6</b>
Što je mijelofibroza (MF)? .....	6
Zašto je mijelofibroza opasna? .....	8
Koji je tijek bolesti kod mijelofibroze? .....	9
Moguće posljedice .....	10
<b>Dijagnoza .....</b>	<b>12</b>
Kako prepoznati mijelofibrozu? .....	12
<b>Simptomi .....</b>	<b>17</b>
Česti simptomi .....	17
Pregled najčešćih simptoma .....	18
Moguće komplikacije .....	24
MPN10 Upitnik za procjenu simptoma .....	25
<b>Liječenje .....</b>	<b>26</b>
Ciljevi liječenja kod mijelofibroze .....	26

<b>Mogućnosti liječenja .....</b>	<b>28</b>
Koje mogućnosti liječenja postoje kod mijelofibroze? .....	28
<b>Put bolesnika s mijelofibrozom u Hrvatskoj .....</b>	<b>32</b>
Koje dijagnostičke pretrage možete očekivati .....	32
i koliko često?	
Koje su terapijske opcije u Hrvatskoj? .....	33
Koja su najčešća pitanja i problemi bolesnika .....	36
s MF-om u Hrvatskoj?	
<b>Kvaliteta života.....</b>	<b>38</b>
Kako vratiti kvalitetu života? .....	38
Kako potaknuti razumijevanje? .....	42
4 savjeta za uključivanje obitelji i prijatelja	
Potpore liječenju: 3 preporuke za razgovor .....	44
s liječnikom	
<b>Pojmovnik .....</b>	<b>46</b>

# Dragi bolesnici,



Dijagnoza mijelofibroze sa sobom donosi mnogo neizvjesnosti i otvara brojna pitanja. Što znači ta rijetka bolest? Kako nastaje? Kakvi se simptomi i koji rizici mogu javiti? Kako se bolest može liječiti?

Pred Vama je priručnik koji će Vam dati odgovore na ta važna pitanja. Mijelofibroza i rizici bolesti dobro su poznati, a s trenutno dostupnim i uspješnim terapijama, ona sigurno prestaje biti toliko prijeteća.

Saznat ćete i da Vi sami možete pridonijeti dobroj kontroli bolesti i voditi normalan život. Upravo redovito praćenje promjena vlastitog zdravstvenog stanja i razgovor s liječnikom o novim simptomima pomažu držati mijelofibrozu pod kontrolom.

Ovim priručnikom pokušali smo Vam pomoći da lakše upoznate i razumijete svoju bolest te se nadamo da smo u tome uspjeli.

Želimo vam puno uspjeha u liječenju!

U izradi ove brošure sudjelovali su:

**Pavle Rončević, dr.med., Klinički bolnički centar Zagreb**  
**doc.dr.sc. Vlatka Periša, dr. med., Klinički bolnički centar Osijek**  
**Dragana Grohovac, dr. med., Klinički bolnički centar Rijeka**



Pavle Rončević, dr. med.,  
KBC Zagreb



doc.dr.sc. Vlatka Periša, dr. med.  
KBC Osijek



Dragana Grohovac, dr. med.  
KBC Rijeka

# Bolest: Što je mijelofibroza (MF)?

## Mijelofibroza: rijetka bolest koštane srži

Vama ili Vama bliskoj osobi dijagnosticirana je mijelofibroza (MF)? Ako je odgovor potvrđan, onda možda već znate da je mijelofibroza kronična bolest krvi. Može se pojaviti ili kao primarna mijelofibroza (PMF), što znači da se javlja bez neke prethodne bolesti (de novo), ali može se i razviti iz policitemije vere (PV) ili iz esencijalne trombocitemije (ET) i onda je nazivamo sekundarnom mijelofibrozom. Mijelofibroza spada u skupinu „rijetkih bolesti“. Uglavnom su zahvaćene starije osobe jer se u prosjeku dijagnosticira u dobi od 65 godina. Od ukupnog broja oboljelih, oko 90 % bolesnika starije je od 46 godina. Muškarci su češće pogođeni od žena i čine oko 65 % oboljelih.

## Što se događa kod mijelofibroze?

Točni uzroci mijelofibroze nisu još poznati. Stručnjaci pretpostavljaju da kod mijelofibroze dolazi do promjene matičnih stanica u koštanoj srži. Posljedice toga su da krvotvornu koštanu srž (grčki: myelo) zamjenjuje vezivno tkivo i ona se pretvara u vlakna (fibroza).

### Kako dolazi do fibroze koštane srži?

Krvotvorne stanice sadrže čimbenike rasta. Ako se zbog bolesti proizvodi mnogo krvnih stanica u koštanoj srži, dolazi do pojačanog izlučivanja tih čimbenika rasta. Oni stimuliraju stanice u koštanoj srži koje proizvode vezivno tkivo. Zbog pojačane fibroze sve više se ograničava funkcija koštane srži i stvara se sve manje zrelih i funkcionalnih krvnih stanica.

## Ovako funkcioniraju prekidači za JAK1 i JAK2

### Zdrav čovjek Normalna JAK funkcija

Normalna funkcija prekidača



Normalna proizvodnja krvnih stanica

### Oboljeli od MF-a JAK pretjerano aktiviran

Prekomjerna aktivacija JAK-a



To je povezano s promjenom broja krvnih stanica. Prvo se stvara prevelik broj krvnih stanica (zbog toga mijelofibroza spada u skupinu takozvanih mijeloproliferativnih neoplazmi, skraćeno MPN). Kasnije – kako fibroza napreduje – proizvodnja krvnih stanica počinje padati.

## Genetski defekti – mogući uzrok mijelofibroze

Kod nastanka mijelofibroze ulogu bi mogla imati genetska promjena (mutacija) na kromosomu 9., tzv. JAK2 mutacija, koja je ustvari genetska modifikacija jednog enzima, takozvane Janus kinaze (JAK). Enzimi su proteini koji upravljaju biokemijskim procesima. U normalnoj situaciji enzim ima ulogu „prekidača“ za umnožavanje stanica, koji se po potrebi može uključivati ili isključivati. Međutim, ove genetske promjene Janus kinaze dovode do toga da je ovaj prekidač uvijek uključen, a posljedica je pojačano stvaranje krvnih stanica. Ova mutacija postoji kod oko polovice oboljelih od mijelofibroze. Postoji li neposredna povezanost ove mutacije i mijelofibroze za sada nije razjašnjeno jer nema svaki bolesnik oboljeli od MF-a JAK2 mutaciju. 20–30% oboljelih od MF-a ima takozvanu mutaciju u genu za kalretikulin (CALR), dok njih 5–8% ima mutaciju u trombopoetinskom receptoru (MPL). Oko 5-10% bolesnika nema nijednu od ove tri navedene genetske mutacije.

# Zašto je mijelofibroza opasna?

## Rizik se razlikuje od osobe do osobe

Mijelofibroza je bolest koja stalno napreduje. Tijek bolesti ovisi o tome koliko je uznapredovala fibroza koštane srži, ali i o Vašim osobnim čimbenicima rizika u trenutku postavljanja dijagnoze. Mijelofibroza se, dakle, može različito manifestirati od osobe do osobe.

Ovisno o tome kakvi su Vaši osobni čimbenici rizika, spadate u neku od četiriju rizičnih skupina, koje su definirali stručnjaci.

## Prijelaz u akutnu mijeloičnu leukemiju

Kod oko 10% oboljelih od mijelofibroze bolest se može dalje razviti u neku drugu bolest koštane srži, između ostalog u akutnu mijeloičnu leukemiju (AML).

Akutno znači da ova vrsta bolesti napreduje brzo i velikom silinom. Za razliku od kroničnih oblika leukemije, akutni oblici, ako se ne liječe, završavaju smrću za nekoliko tjedana do par mjeseci.

## Što vi možete učiniti?

Kako bi se pravodobno prepoznale komplikacije, kao što je akutna mijeloična leukemija (AML), i počele liječiti, važno je da Vaš liječnik redovito kontrolira tijek bolesti.

# Koji je tijek bolesti kod mijelofibroze?

## Rana faza: krvne stanice se umnožavaju

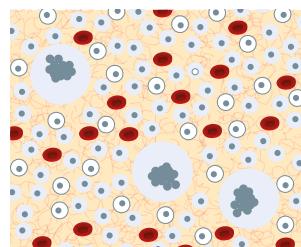
U ranoj fazi bolesti prvo se umnožavaju krvne stanice. Kod mijelofibroze prvenstveno su tom prekomjernom proizvodnjom zahvaćene krvne pločice (trombociti) i bijele krvne stanice (leukociti). Ovisno o vrsti krvnih stanica ovu promjenu u krvi nazivamo:

- **trombocitoza:** povećani broj krvnih pločica (trombocita)
- **leukocitoza:** povećani broj bijelih krvnih stanica (leukocita)

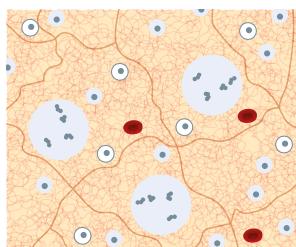
Stvaranje krvi odvija se u ranoj fazi mijelofibroze i to uglavnom u koštanoj srži, koja u tom trenutku još uvijek u velikoj mjeri funkcioniра. U toj ranoj fazi može već doći i do povećanja slezene, jer ona sudjeluje u razgradnji prekomjerno proizvedenih krvnih stanica.

## Kasna faza: premalo krvnih stanica i fizički bolovi

U kasnoj fazi krvotvornu koštalu srž uglavnom je zamijenilo vezivno tkivo. Postoji izražena fibroza koštane srži. Posljedica je da koštana srž proizvodi sve manje krvnih stanica. To se odnosi na sve vrste krvnih stanica, ali prvenstveno mogu biti zahvaćene crvene krvne stanice i krvne pločice, a rjeđe bijele krvne stanice.



Normalna koštana srž



Koštana srž kod mijelofibroze

- Crvene krvne stanice
- Bijele krvne stanice
- Stanice prekursori krvnih pločica
- Zbog bolesti promijenjene stanice prekursori krvnih pločica
- Vezivno tkivo
- Vezivno tkivo s fibrizacijom

# Moguće posljedice

## Slabokrvnost – niski broj crvenih krvnih stanica (eritrocita)

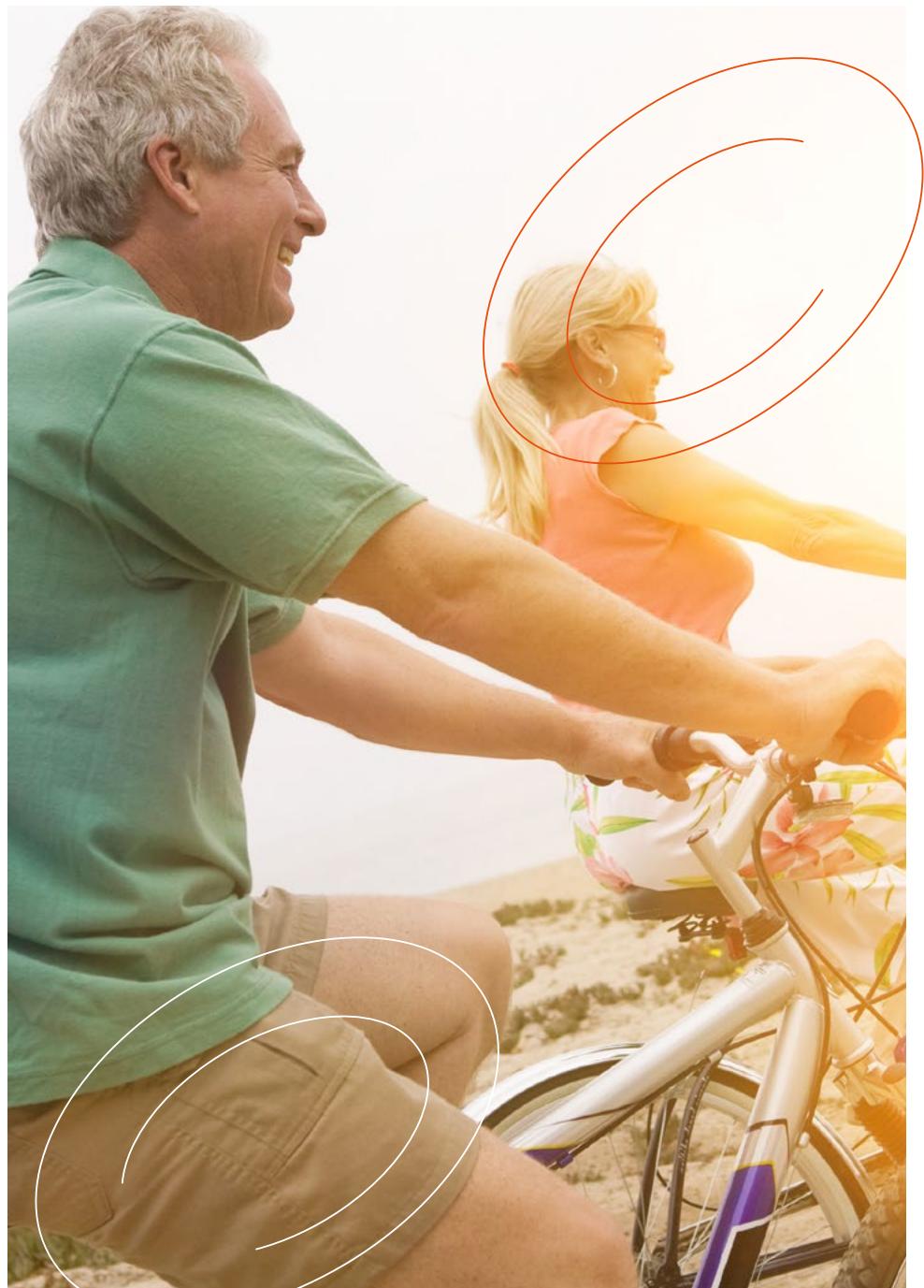
Smanjeni broj eritrocita uzrokuje slabokrvnost (anemiju), sa simptomima kao što su umor i smanjenje fizičke sposobnosti. Anemija se može razviti već u ranim stadijima mijelofibroze. Tada je ona uglavnom manje izražena i često ne izaziva nikakve ili jedva primjetne tjelesne tegobe. Ali što se više anemija povećava, to se više mogu osjetiti simptomi.

## Manje trombocita (krvnih pločica) – povećana sklonost ka krvarenjima

Kad u kasnoj fazi mijelofibroze ima premalo krvnih pločica, to negativno utječe na zgrušavanje krvi. Tako već i kod malih ozljeda može doći do jakih krvarenja koja dugo traju.

## Splenomegalija – povećanje slezene

Kad se stvaranje krvi manje događa u koštanoj srži, a sve više u slezeni i u jetri, tijekom mijelofibroze ti organi postaju sve veći. Povećanje slezene naziva se splenomegalija, a povećanje jetre nazivamo hepatomegalija. U kasnoj fazi često nailazimo na takozvanu divovsku slezenu, koja može prouzrokovati bolove u gornjem dijelu trbuha. Osim toga moguće je da slezena postane tako velika da potiskuje druge organe, poput želuca i crijeva. To može negativno utjecati na uzimanje hrane i na probavu.



# Dijagnoza: Kako prepoznati mijelofibrozu?

## Mijelofibroza – na početku često neuočljiva

Možda je i kod Vas mijelofibroza dijagnosticirana tek u kasnijem stadiju. Naime, liječnici često mogu otkriti mijelofibrozu tek kad je bolest već uznapredovala. Razlog tome je što se u početnoj fazi gotovo i ne javljaju nikakvi simptomi.

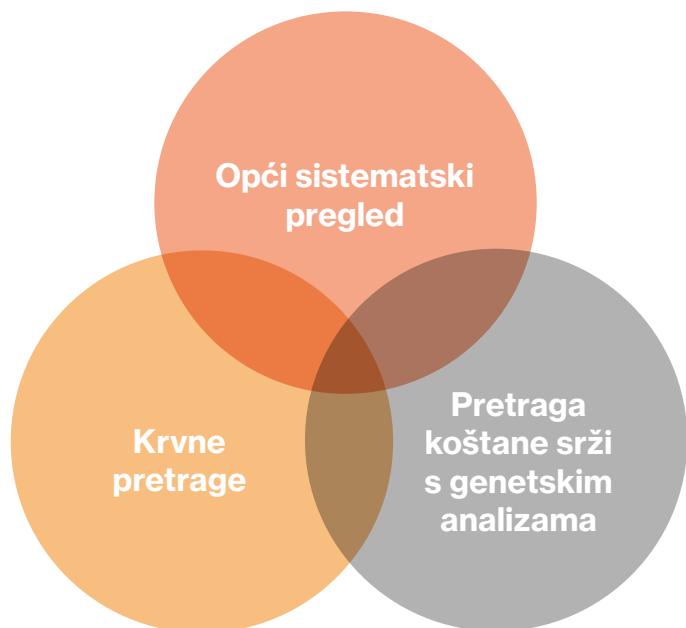
- Čak i onda kada prije dijagnoze postoje ozbiljne komplikacije s krvnim žilama, kao što su tromboze, mnogi će liječnici prvo pomisliti na druge, mnogo češće uzročnike.
- Simptomi poput umora i gubitka tjelesne težine, zbog kojih oboljela osoba konačno ode liječniku, u pravilu se manifestiraju tek u kasnoj fazi.
- Katkad liječnik slučajno otkrije prve naznake da se radi o mijelofibrozi kod rutinskog pregleda. Tu su često okidač neuobičajene laboratorijske vrijednosti krvi. Znakovi da se radi o mijelofibrozi mogu biti trombocitoza, odnosno anemija, ali i povećanje slezene.

## Tri elementa pri dijagnozi mijelofibroze

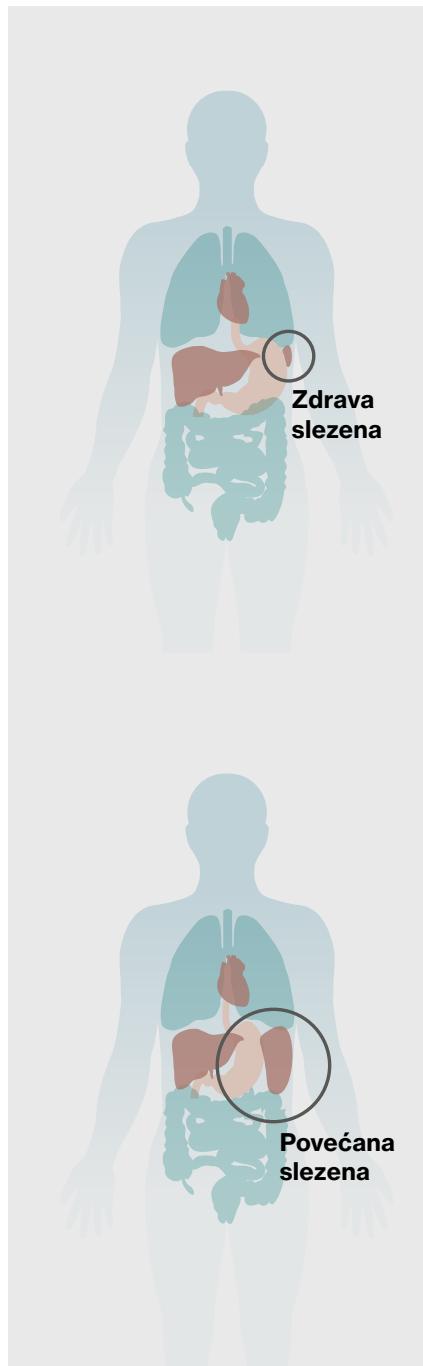
Kod sumnje na mijelofibrozu, Vaš liječnik će napraviti sljedeće pretrage: opći sistematski pregled s detaljnom anamnezom (to znači s pitanjima o Vašem prethodnom zdravlju), krvne pretrage i pretragu koštane srži s genetskom analizom.

## Opći sistematski pregled: važni pokazatelji mijelofibroze

Kod sumnje na mijelofibrozu, liječnik će Vas pitati imate li neke tipične simptome, kao što su česta krvarenja, primjerice krvarenja iz nosa ili anemija. S time povezano bljedilo i slabo stanje mogu ukazivati na mijelofibrozu. No, ovi simptomi mogu se javiti i kod brojnih drugih bolesti.



<b>Opći sistematski pregled</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Splenomegalija ili hepatomegalija</li> <li>Anemija</li> <li>Konstitucionalni simptomi (npr. umor)</li> <li>Tromboze ili znakovi krvarenja</li> </ul>
<b>Krvne pretrage</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Broj i oblik različitih tipova krvnih stanica (prvenstveno crvene i bijele krvne stanice i krvne pločice)</li> </ul>
<b>Pretraga koštane srži s genetskim analizama</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pretraga koštane srži <ul style="list-style-type: none"> <li>• broj/izgled krvotvornih stanica, atipije</li> <li>• utvrđivanje stupnja fibroze</li> <li>• bojanje koštane srži na željezo</li> </ul> </li> <li>• Molekularno-genetske pretrage (na krvi ili koštanoj srži)</li> <li>• Genetske promjene (npr. JAK2, CALR ili MPL)</li> </ul>



## Pregled mogućeg povećanja slezene

Ako se pojavi sumnja na mijelofibrozu, liječnik će u okviru sistematskog pregleda provjeriti postoji li povećanje slezene (splenomegalija). Uz to može doći i do povećanja jetre.

Prvu procjenu liječnik može dati tako da opipa trbuš. Točna veličina slezene može se utvrditi ultrazvučnim pregledom.

Na mijelofibrozu mogu ukazivati i aktualne ili prošle tromboze kao i anemija i povećanje slezene već u ranoj fazi, kad je koštana srž tek lagano fibrozna (prefibrotična mijelofibroza), ali i u nekoj od kasnijih faza s jako fibroznom koštanom srži (fibrotična mijelofibroza).

Kako bi se pouzdano mogla utvrditi mijelofibroza, potrebne su i druge pretrage. To uključuje pretrage koštane srži i genetske analize.

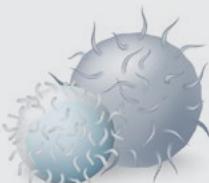
## Na prvu sumnju da se radi o mijelofibrozi ukazuje krvna slika

Pri pretrazi krvi (krvna slika) može se, između ostalog, utvrditi je li se promjenio broj i oblik krvnih stanica. Promjena određenih krvnih stanica može ukazivati na mijelofibrozu.

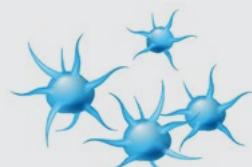
- U ranoj fazi mijelofibroze mogu posebice biti zahvaćene krvne pločice (trombociti). U pravilu je povišen i broj bijelih krvnih stanica (leukocita).
- U kasnoj fazi mijelofibroze može se dokazati samo mali broj krvnih stanica, često s poremećenom funkcijom. To ne vrijedi samo za krvne pločice i bijele krvne stanice već i za crvene krvne stanice (eritrocite). Nedostatak crvenih krvnih stanica može uzrokovati slabokrvnost, koja se primjerice odražava u smanjenim sposobnostima.
- Kod eritrocita zbog poremećaja u stvaranju krvi dolazi i do drugih promjena, koje na primjer utječu na njihov oblik. Tako se neki eritrociti više ne pojavljuju u krvnoj slici već imaju takozvani oblik kapljica suza. Uz to, zbog mijelofibroze može se promjeniti izgled i drugih krvnih stanica.
- Često se kod mijelofibroze javljaju povišene vrijednosti LDH u krvi. LDH (laktat dehidrogenaza) je enzim koji omogućava određene radnje u metabolizmu stanica. Povišene vrijednosti LDH, između ostalog, ukazuju i na oštećenje nekog određenog organa, kao slezene ili jetre.



**Crvene krvne stanice  
(eritrociti):**  
transport kisika



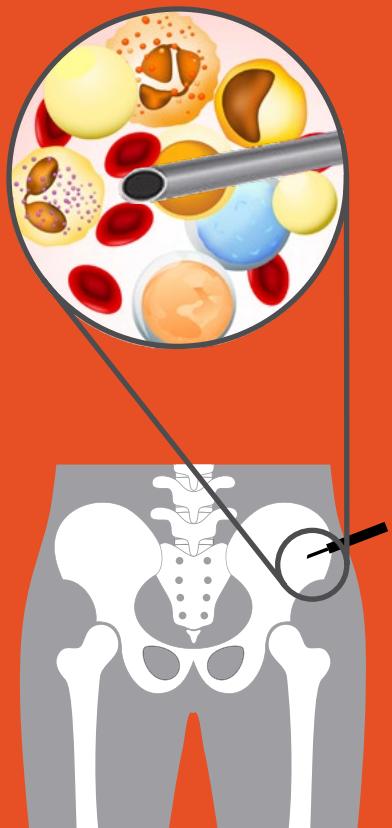
**Bijele krvne stanice  
(leukociti):**  
obrana od infekcija  
i upala



**Krvne pločice  
(trombociti):**  
zgrušavanje

# Biopsija koštane srži

Koštana se srž u pravilu uzima iz bočnog grebena kako bi se odredila gustoća i tipovi stanica. Osim toga, tako se ocjenjuje i struktura koštane srži.



## Zašto je pretraga koštane srži toliko važna?

Krvna slika i tjelesni simptomi kod mijelofibroze mogu biti veoma slični drugim mijeloproliferativnim bolestima. Zbog toga je potrebna pretraga koštane srži kako bi se potvrdila dijagnoza.

Kod ove pretrage liječnik uzima uzorak tkiva iz koštane srži i šalje ga u laboratorij na analizu pod mikroskopom. Koštana srž se u pravilu uzima iz zdjelične kosti. Za biopsiju se mogu dati sredstva protiv bolova i/ili sredstva za umirenje.

U laboratoriju se s pomoću određenih pigmenata konačno utvrđuje je li se koštana srž promijenila i je li već došlo da umnožavanja vezivnog tkiva (stvaranja vlakana, koje se naziva i fibroza).

Različiti oblici mijeloproliferativnih bolesti uvijek pokazuju drukčiju sliku tkiva koštane srži. Iz toga liječnik uglavnom može sigurno prepoznati radi li se zaista o mijelofibrozi.

# **Simptomi: Česti simptomi**

## **Simptomi mijelofibroze – ponekad tek nakon dosta godina**

---

Ako ste oboljeli od mijelofibroze, onda vjerojatno uopće ne možete točno reći kada je kod Vas počela bolest, jer mijelofibroza počinje u većini slučajeva jako polako. Doduše, u krvi se mogu u ranoj fazi dokazati prve promjene, ali tjelesni simptomi najčešće se još ne javljaju. Oni se često manifestiraju tek nakon dosta godina.

Znači, simptomi ovise o tome u kojoj se fazi bolesti nalazite ili točnije koliko je napredovala fibrizacija koštane srži.

## **Od kroničnog umora do noćnog znojenja: ograničenja u svakodnevnom životu**

---

Jeste li već imali vlastitih iskustava s tjelesnim simptomima mijelofibroze? Brojni oboljeli spominju kronični umor i noćno znojenje. U kasnijim godinama bolesti, mnogi se bolesnici pojačano žale na osjećaj rane sitosti i na bolove u trbuhi i u kostima. Svi ti simptomi nazivaju se i konstitucionalni simptomi, a uzrokovani su bolešću i u pravilu se mogu liječiti.

# Pregled najčešćih simptoma



## Izraziti umor



Imunosni sustav izlučuje glasničke tvari



Upalna reakcija u tijelu



Veća potrošnja energije uzrokuje umor



## Povišena temperatura



Imunosni sustav izlučuje glasničke tvari



Upalna reakcija u tijelu



Može doći do povišene temperature



## Poremećaji u koncentraciji



Izlučivanje glasničkih tvari



Nastaju upale



Poremećaji u koncentraciji



## Neaktivnost



Umor i loše raspoloženje



Bezvoljnost i nedostatak energije



Manja aktivnost

## Noćno znojenje



Imunosni sustav izlučuje glasničke tvari

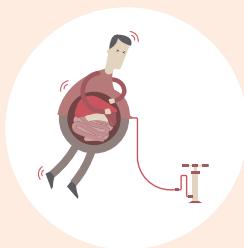


Upalna reakcija u tijelu



Prekomjerno znojenje noću

## Bolovi u trbušu



Zbog fibrizacije kostana srž proizvodi manje krvnih stanica



Slezena ili jetra preuzimaju proizvodnju krvi i pri tome se povećavaju



Pritisak na želudac uzrokuje nelagodu

## Bolovi u kostima



Umnožavanje koštanih stanica



Širi se pokosnica



To stvara bolove

## Brza sitost pri jelu



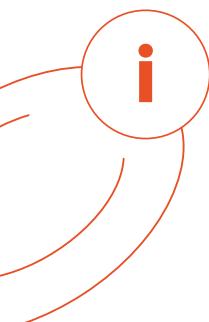
Slezena proizvodi krvne stanice



Slezena raste i pritiše na želudac



Već nakon malih porcija ste siti



## Što vi možete učiniti?

Ako ste oboljeli od mijelofibroze, važno je da dokumentirate svoje simptome i sa svojim liječnikom razgovarate o tim simptomima i njihovom manifestiranju. Liječnik ne može odrediti težinu simptoma koje osjećate samo na temelju vrijednosti krvi i povećanja slezene. Pri tome je od velike pomoći MPN10 Upitnik za procjenu simptoma. Ispunjavajte redovito ovaj upitnik i ponesite ga sa sobom prigodom sljedećeg posjeta liječniku.

# Moguće komplikacije

## Povećanje slezene – posljedice i simptomi

Ako se u fibroznoj koštanoj srži više ne stvara dovoljno krvi, slezena može preuzeti zadaću stvaranja krvi. Zbog toga u kasnijim fazama mijelofibroze može doći do povećanja ovog organa. Pri tome slezena može jako oteći i potiskivati ostale organe u trbušnoj šupljini te negativno utjecati na njihove funkcije.



Povećanje slezene može pojačati i razgradnju svih krvnih stanica, što eventualno može pridonijeti lošim krvnim vrijednostima. Ovisno o tome koje su krvne stanice zahvaćene, to može uzrokovati anemiju, sklonost krvarenjima ili osjetljivost na infekcije.

Bolesnici sa splenomegalijom mogu razviti i sljedeće simptome:

- **mučnina, nadutost**
- **bolovi u trbuhu zbog pritiska slezene na druge organe**
- **slabokrvnost, bljedilo**
- **umor i opća slabost**

## Anemija: smanjeno stvaranje krvi

---

Liječnik govor o anemiji kad broj eritrocita ili količina hemoglobina padnu ispod normalne vrijednosti. Hemoglobin je važan sastavni dio crvenih krvnih stanica nadležan za transport kisika u tijelu.

Anemija se načelno može javiti u nekoj od ranijih faza mijelofibroze. Ona je tada uglavnom slabo izražena i uzrokuje neznatne ili nikakve simptome. Simptomi poput umora i smanjene fizičke sposobnosti tek u kasnijoj fazi bolesti osjetno rastu.

Anemija može općenito gledano imati različite uzroke. Kod mijelofibroze anemija je povezana s poremećajem stvaranja krvi. Kad vezivno tkivo nadomjesti krvotvorne koštane stanice, onda se više ne može stvarati krv u dovoljnoj mjeri.

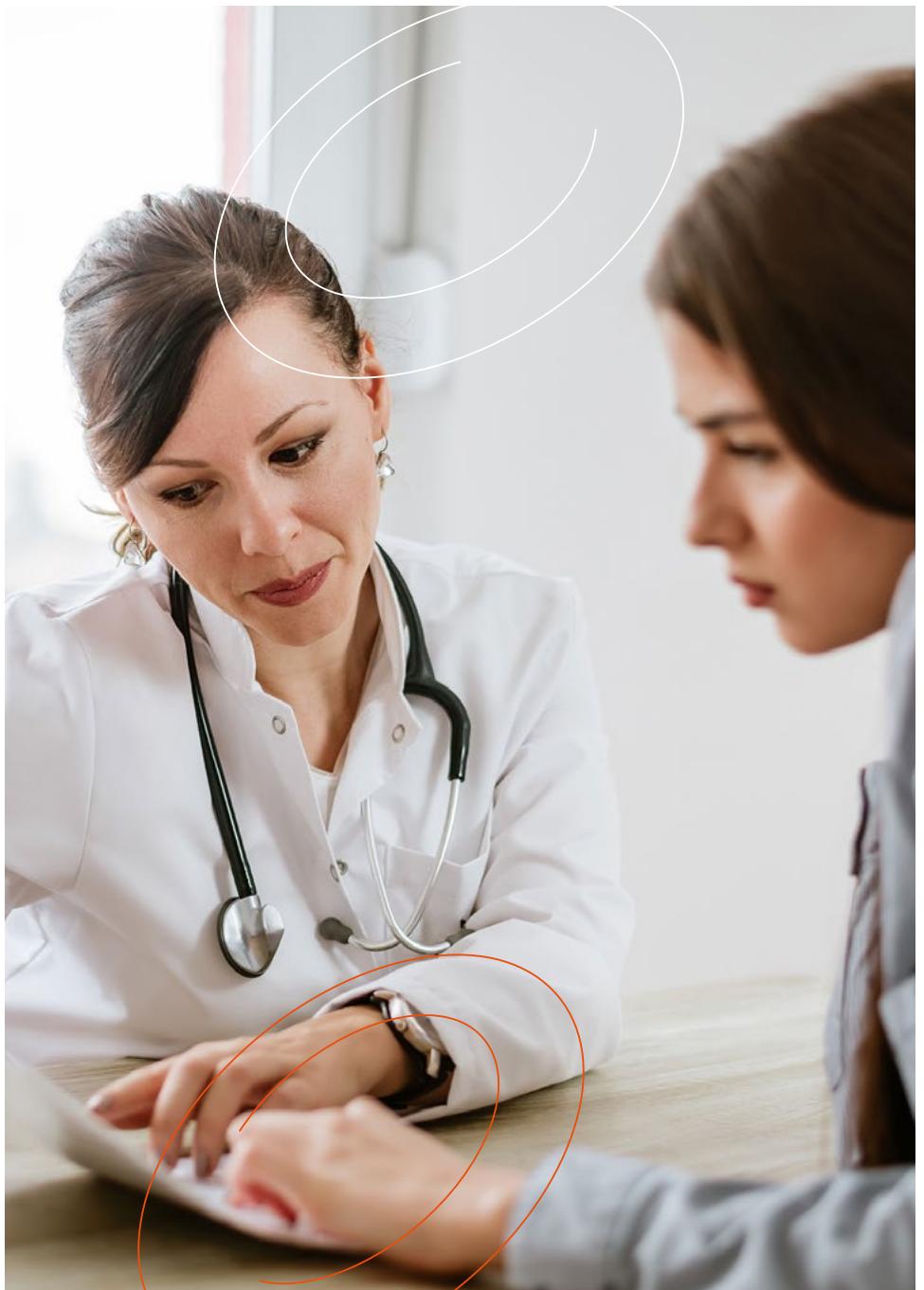
Posljedica: proizvodi se sve manje i manje krvnih stanica. Time su prvenstveno zahvaćeni eritrociti i trombociti. Nedostatak eritrocita na kraju dovodi do slabokrvnosti.

## Povećani rizik od krvarenja: premalo trombocita

---

U kasnijim, uznapredovalim fazama mijelofibroze, često se stvara premalo trombocita. Oni su potrebni za zgrušavanje krvi. Posljedica je pojačana sklonost krvarenjima. Zbog nedostatka trombocita već i kod najmanjih ozljeda može doći do jakih krvarenja. Taj nedostatak krvnih pločica naziva se trombocitopenija.

Osim toga, pojačana sklonost krvarenju manifestira se i kao točkice krvi na koži i sluznicama (petehije) veličine glave pribadače, ali i podljevi (hematomi). To se uglavnom javlja tek onda kad je broj trombocita jako smanjen.



# MPN10

## Upitnik za procjenu simptoma

### MPN10 upitnik za procjenu simptoma – dokument o Vašem stanju

---

MPN10 upitnik za procjenu simptoma pomaže Vam da dosljedno prepoznajete simptome svoje bolesti, bilježite ih, procijenite i dokumentirate za svog liječnika. Ovaj su upitnik stručnjaci razvili posebno za mijeloproliferativne nepolazme (MPN) i trebao bi pokazati Vašem liječniku **koliko je učinkovita Vaša trenutačna terapija** i koliko jako (ili koliko malo) simptomi utječu na Vašu svakodnevnicu.

U tu su svrhu stručnjaci obuhvatili deset najčešćih simptoma bolesti. Ocjenjuju se na ljestvici od 0 do 10, pri čemu **0 znači „ne postoje“**, a **10 znači „najgori zamislivi oblik“**. Tako možete veoma točno ocijeniti težinu svojih simptoma i pratiti razvoj bolesti uspoređujući svoje tjedne ukupne vrijednosti.

Obratite se svojem liječniku ako utvrdite pogoršanje simptoma.



# UPITNIK



Ime

Datum

Upitnik služi za lakše praćenje simptoma.

**Simptomi od 1 do 10; 0 ako nema simptoma, a 10 najteži mogući simptomi.**

## Zamor

Molimo ocijenite svoj zamor (iscrpjenost) tako što ćete zaokružiti broj koji najbolje opisuje NAJIZRAŽENIJI stupanj zamora tijekom protekla 24 sata.

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez zamora	Najteži mogući zamor									

Zaokružite broj koji najbolje opisuje koliko ste poteškoća imali sa svakim od sljedećih simptoma tijekom proteklog tjedna

## Preuranjena sitost (brzo zasićenje tijekom jela)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Nelagoda u trbuhi

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Neaktivnost

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Problemi s koncentracijom

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Noćno znojenje

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Svrbež (pruritus)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Bol u kostima (difuzni, ne bol u zglobovima ili artritis)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Vrućica > 37.8 °C

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

## Neželjeni gubitak težine posljednjih 6 mjeseci

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Bez simptoma	Najteži mogući									

Zbrojite simptome i zbroj unesite u tablicu za praćenje simptoma

Ukupno

# Liječenje: Ciljevi liječenja kod mijelofibroze

## Cilj liječenja ovisan je o više faktora

Postoje li znanstveno potkrijepljene preporuke za liječenje? Da, jer medicinske smjernice donose preporuke za terapiju koje bi trebale pomoći Vašem liječniku u liječenju mijelofibroze. Ovisno o Vašim simptomima i Vašem osobnom riziku, postoje načelno dva cilja liječenja:

- **Kurativni cilj:**

Ovdje je cilj izlječiti mijelofibrozu. Do sada jedina terapija koja to može kod mijelofibroze je takozvano alogenično presađivanje matičnih stanica. Alogenično znači da presađeno tkivo potječe od darivatelja. To je vrlo intenzivno liječenje i za većinu bolesnika zbog njihove starosti i drugih bolesti više ne dolazi u obzir.

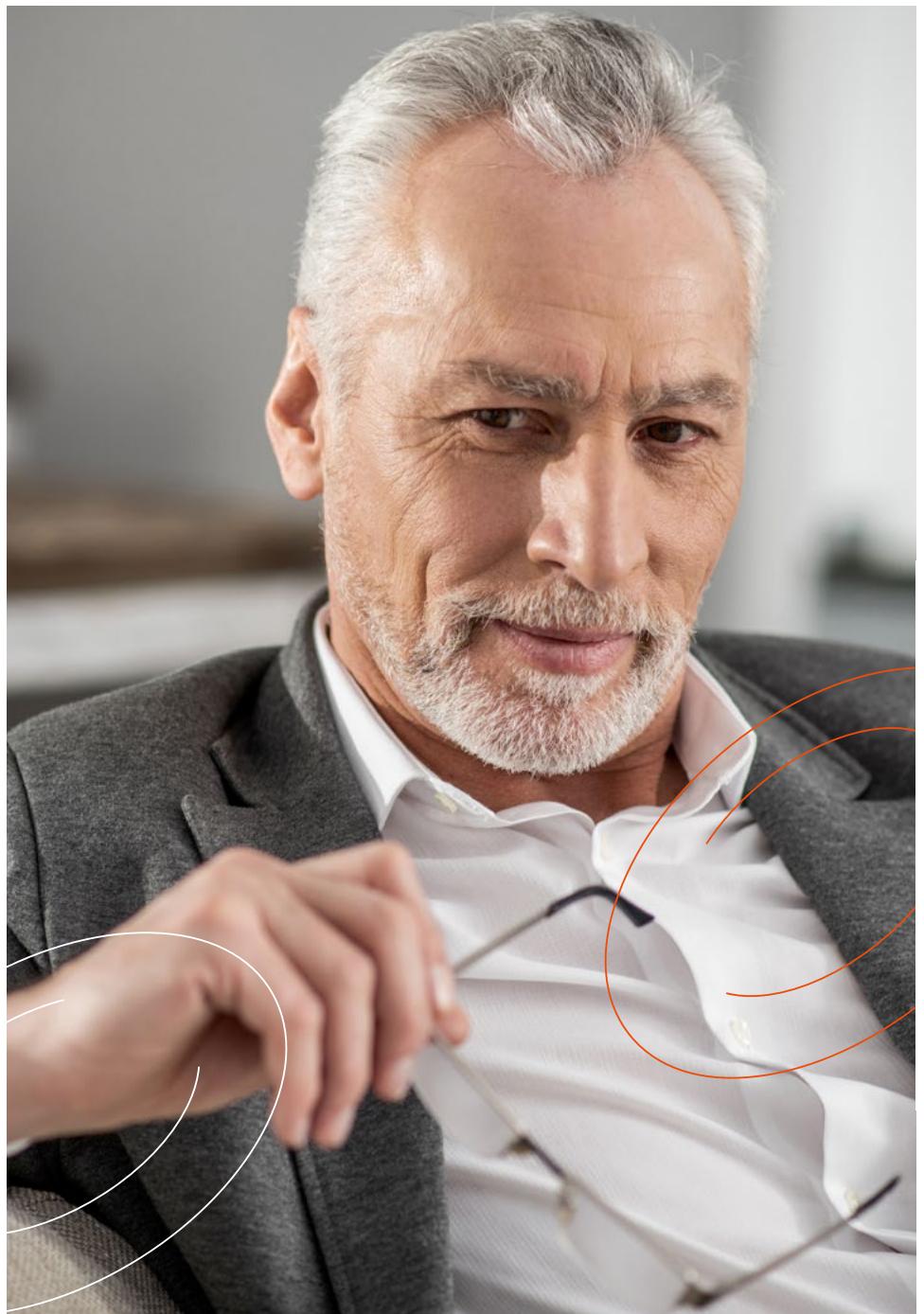
- **Palijativni cilj:**

Ako liječenje bolesti presađivanjem matičnih stanica kod Vas ne dolazi u obzir, Vaš će liječnik primijeniti najbolju moguću terapiju kako bi ublažio Vaše simptome te poboljšao kvalitetu života u očekivanom životnom vijeku.

Koji će terapijski cilj izabrati Vaš liječnik ovisi o sljedećim preduvjetima:

- **Koje simptome i popratne bolesti imate?**

Previše leukocita ili trombocita, povećana slezena, anemija ili nedostatak trombocita određuju ciljeve primjerene terapije.



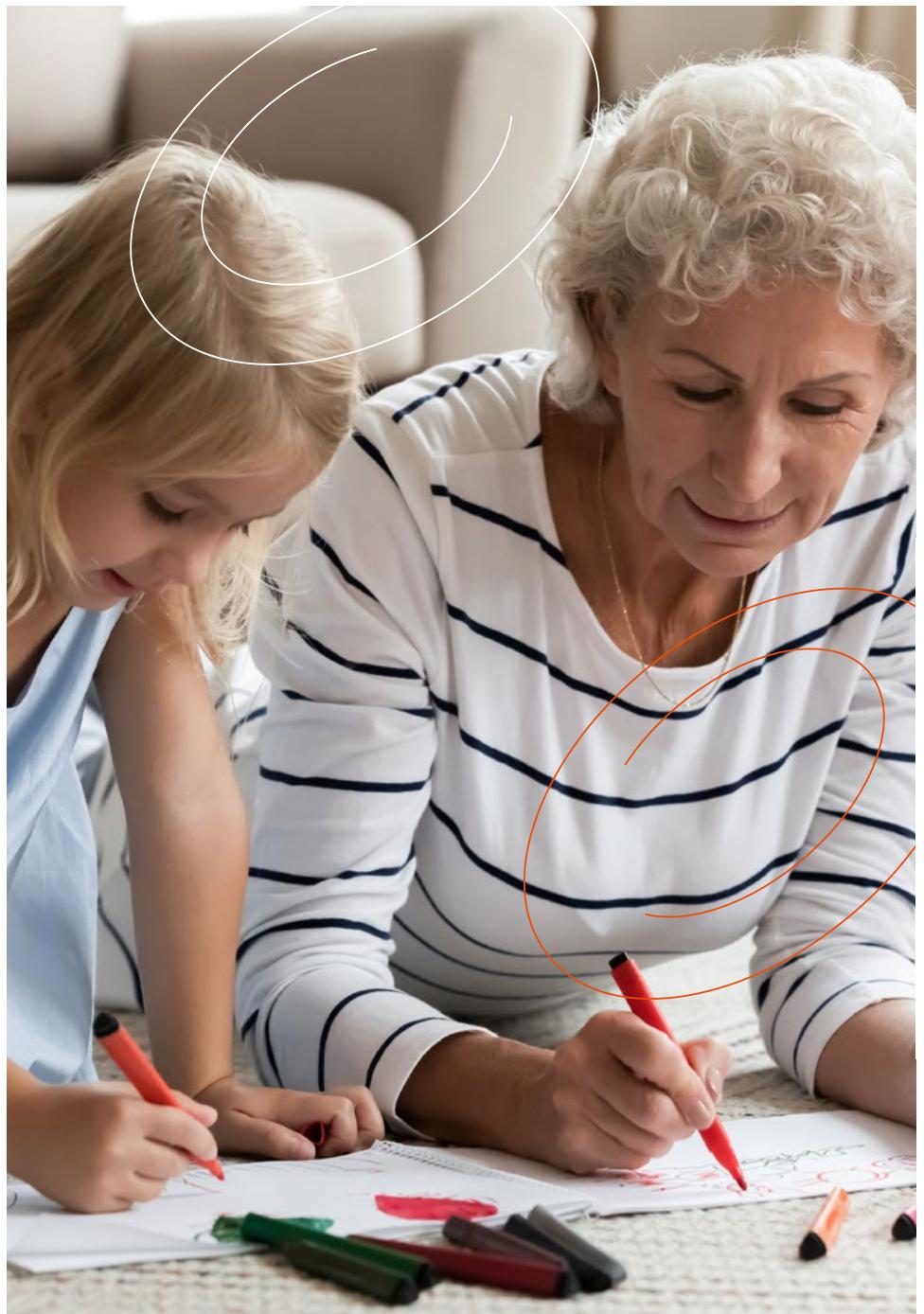
# Mogućnosti liječenja: Koje Vam mogućnosti liječenja stoje na raspolaganju?

## Za svakog bolesnika ciljane mjere

---

Ovisno o samoj manifestaciji Vaše bolesti, liječnik će odrediti ciljane mjere. U skladu s individualnim potrebama to su:

- kod bolesti bez izraženih simptoma pratiti tijek bolesti („promatraj i čekaj“),
- kad se javi simptom ili povećanje slezene, lijekovima ublažiti simptome, odnosno smanjiti veličinu slezene,
- kod specifičnih problema naći specifičnu terapiju (pretjerana proizvodnja krvnih stanica, slabokrvnost, nedostatak trombocita),
- razmotriti kurativnu (iscjeljujuću) terapiju alogeničnim presađivanjem matičnih stanica.



# Terapije za specifične probleme

## Povišeni broj krvnih stanica: hidroksiureja (HU)

Ako se kod Vas otkrije povišenje broja krvnih stanica, može se propisati hidroksiureja. Ona djeluje kao inhibitor jednog enzima, čime se ograničava stvaranje novih stanica (citostatik). Tako hidroksiureja može smanjiti rizik od krvnog ugruška odnosno tromboze.

## Slabokrvnost: transfuzije, eritropoetin i kortikosteroidna terapija

Hemoglobin (crveni pigment u krvi) važan je sastavni dio eritrocita i nadležan je za transport kisika. Kod mijelofibroze proizvodi se sve manje krvnih stanica. S padom eritrocita smanjuju se i vrijednosti hemoglobina što dovodi do anemije. Ona se može liječiti različitim sredstvima, kao što su transfuzije koncentrata eritrocita, pripravcima eritropoetina i primjenom kortikosteroida.

## Mjere kod povećanja slezene

U terapiji povećanja slezene koriste se JAK2 inhibitori. To su lijekovi koji ciljano sprječavaju signale u stanicama. Oni, ovisno o bolesti, blokiraju aktivnost točno određenih enzima, tako da su enzimi u ograničenoj mjeri u stanju dati stanicu signal za dijeljenje. Samo ako terapija ne djeluje, ne djeluje dovoljno ili ako nastanu problemi, može se razmotriti zračenje ili operativno uklanjanje slezene (splenektomija).

- **Splenektomija** – uklanjanje slezene sa sobom donosi rizike kao što su naknadna krvarenja, infekcije i nastanak tromboza, jer je slezena uključena u razgradnju manjih krvnih ugrušaka. Zbog toga se ovaj zahvat veoma rijetko izvodi.
- **Zračenje slezene** – ono može malo smanjiti slezenu. No, nakon nekoliko mjeseci tkivo će ponovo narasti i potrebna su nova zračenja u određenim intervalima da bi se to zaustavilo. Međutim, ta se terapija danas gotovo i ne primjenjuje.

## Alogenično presađivanje hematopoetskih matičnih stanica

---

Alogenično presađivanje hematopoetskih matičnih stanica veliki je terapijski zahvat kod kojeg se vlastite, bolesne, krvne matične stanice zamijene zdravim stanicama nekog darivatelja. Općenito se transplantacije rijetko preporučuju, jer osim visokog rizika od po život opasnih nuspojava postoji i rizik da nove matične stanice rade protiv vašeg zdravog tkiva.

Prvi korak u pripremi transplantacije je kemoterapija ili zračenje. Presađivanja ili transplantacije obično dolaze u obzir samo kod mlađih bolesnika kad je bolest već uznapredovala ili postoji neki znak visokog rizika.

# Put bolesnika s mijelofibrozom u Hrvatskoj

## Koje dijagnostičke pretrage možete očekivati i koliko često?

Kada Vam je postavljena dijagnoza mijelofibroze, slijedi početak Vašeg druženja s hematologom.

Preporučene su kontrole svakih 3 do 6 mjeseci, no ako se pojave neke promjene vezane uz bolesti, kontrole mogu biti češće.

Dijagnostičke pretrage na kontrolnom pregledu uključuju:

- razgovor s bolesnikom uz poseban osvrt na postojanje simptoma vezanih uz mijelofibrozu;
- fizički pregled s osvrtom na veličinu slezene i jetre; laboratorijska analiza krvi: kompletna krvna slika s diferencijalnom krvnom slikom, vrijednost laktat dehidrogenaze (LDH);
- ultrazvučna dijagnostika: UZV abdomena (svakih 6-12 mjeseci).

No ako je kod Vas započeto liječenje JAK2 inhibitorom ovo je slijed koji Vas očekuje:

- Inicijalno prije početka liječenja JAK2 inhibitorom, potrebno je učiniti radiološku analizu veličine slezene (MR, CT ili UZV abdomena)
- Analiza odgovora na liječenja se potom vrši nakon 3 mjeseca terapije kliničkim pregledom; laboratorijskom analizom krvi te dijagnostičkom obradom (UZV abdomena) s ciljem provjere duljine slezene.
- Ponovna reevaluacija se vrši nakon 3 mjeseca kliničkim pregledom; laboratorijskom analizom krvi; dijagnostičkom obradom (MR, CT ili UZV abdomena) s ciljem provjere volumena slezene (MR ili CT abdomena) ili duljine slezene (UZV).
- Daljnje se reevaluacije vrše svakih 6 mjeseci kliničkim pregledom; laboratorijskom analizom krvi te dijagnostičkom obradom (moguće samo UZV abdomena).

## Koje su terapijske opcije u Hrvatskoj?

---

Liječenje primarne (ili sekundarne) mijelofibroze u RH je heterogeno. Kod izbora liječenja prvo treba procijeniti klinički status bolesnika, odnosno bolesti, to jest je li uopće potrebno krenuti s liječenjem i ukoliko jest, koliko intenzivnu terapiju bolesnik uopće može podnijeti. Može se reći će mlađi bolesnici prije biti kandidati za intenzivno liječenje nego oni stariji, ali ponekad i stariji bolesnik može biti u boljem stanju od mlađeg.

Ukoliko se dijagnoza mijelofibroze postavi ranije u tijeku bolesti, s manje izraženim simptomima, inicijalno će po svemu biti potrebna samo opservacija. Tu ubrajamo bolesnike koji imaju urednu krvnu sliku, nemaju povećanu ili rastuću slezenu i ne navode simptome bolesti poput temperature, svrbeža kože, bolova u abdomenu, osjećaja punine nakon jela te jako izraženog umora. Također, imaju očuvan apetit i ne gube na težini. Naravno, ukoliko se radi o mlađem bolesniku, već će se tada početi s promišljanjem o eventualnom liječenju transplantacijom alogeničnih matičnih stanica. Ukoliko se, naprotiv, dijagnoza postavi kasnije, vjerojatnije je da će simptomi bolesti već biti izraženi i da će potreba za terapijom biti jače izražena. Sada ćemo navesti neke modalitete liječenja te što se može očekivati od navedene terapije. Sve navedene terapije su nižeg ili srednjeg intenziteta uz izuzetak transplantacije alogeničnih matičnih stanica. Napominjemo da su sva navedena liječenja dostupna u RH osim danazola.

**1. Hidroksiureja:** inicijalni lijek izbora za bolesnike s povišenim vrijednostima krvne slike. Navedenim se lijekom može provesti brza kontrola nad krvnim stanicama, a većina ga bolesnika zadovoljavajuće podnosi. Ne djeluje značajnije na smanjenje slezene ali nekad može dovesti i do tog učinka. Ne smanjuje fibrozu u koštanoj srži. Mana mu je što ne djeluje selektivno pa smanjuje sve tri krvne loze pa na taj način može dovesti do anemije u bolesnika koji uzima lijek zbog povišenih trombocita.

- 2. Interferon:** interferon se uglavnom koristi za liječenje poremećaja koji mogu dovesti do (sekundarne) mijelofibroze. Najbolje djeluje na kontrolu krvne slike, a u manjoj proporciji bolesnika može i djelovati tako da smanji slezenu i fibru u koštanoj srži iako su ti učinci rjeđi i slabije izraženi. Uglavnom se dobro tolerira, iako 20% posto bolesnika može iskusiti nuspojave (poremećaj rada štitnjače, povišenje jetrenih enzima, poremećaj koncentracije, noćno znojenje). Mana mu je što se primjenjuje parenteralno (dakle ne uzima se na usta nego se daje injekcija pod kožu).
- 3. Terapija androgenom i agensi koji stimuliraju eritropoezu:** koriste se za liječenje anemije. Androgen može imati imati povoljan učinak na anemiju u odabrane grupe bolesnika. Uzima se na usta, dobro se tolerira, ali može imati nuspojave u smislu pojačane dlakavosti te kožnih promjena. Agensi koji stimuliraju eritropoezu obuhvaćaju analoge eritropoetina, hormona koji potiče rad koštane srži na stvaranje crvenih krvnih stanica. Prima se putem injekcije u tjednim, dvotjednim ili tretjednim intervalima.
- 4. Imunomodulatorni lijekovi uz dodatak steroida:** kombinacija koja se može koristiti u bolesnika koji imaju anemiju, a i veliku slezenu. Budući da navedeni lijekovi djeluju tako da smanjuju proliferaciju stanica u koštanoj srži, i sami mogu uzrokovati, odnosno produbiti postojeće niske razine krvnih stanica. Sami po sebi mogu izazivati poremećaje zgrušavanja, to jest tromboze, kao i sama MF, stoga ih treba uzimati minimalno s acetilsalicilnom kiselinom, ukoliko nema drugih kontraindikacija za nju.
- 5. Zračenje slezene / splenektomija:** palijativni postupci namijenjeni bolesnicima kod kojih drugi načini smanjivanja slezene nisu bili učinkoviti. Zračenje se rijetko primjenjuje ali može polučiti određeni rezultat. Splenektomija, ukoliko je slezena velika, može biti opasan i izazovan kirurški zahvat.
- 6. JAK2 inhibitori:** učinkovito i pouzdano postiže smanjenje volumena slezene te smanjenje simptoma bolesti. Uglavnom se dobro tolerira, ali zna izazivati pad broja krvnih stanica u bolesnika koji ga uzimaju, što može primorati liječnika da smanji dozu lijeka. Osim što smanjuje slezenu, djeluje i na simptome bolesti, što onda dovodi do povratka apetita i prestanka gubitka na težini u bolesnika, čime i sam organizam postaje spremniji za borbu protiv MF-e. Koristi se u bolesnika koji imaju uznapredovali oblik bolesti (IPSS 2 i više). Često se koristi za pripremu bolesnika kod kojih se planira

transplantacija alogeničnih matičnih stanica pogotovo u smislu smanjenja simptoma i smanjenja slezene.

**7. Transplantacija alogeničnih matičnih stanica:** intenzivan vid liječenja ali i jedini koji može dovesti do izlječenja. Podrazumijeva primanje intenzivne kemoterapije te potom davanje tuđe koštane srži ili od strane srodnog donora ili od strane nesrodnog donora. Sam postupak nije bez rizika, stoga se primjenjuje u mlađih i do sada zdravih bolesnika, koji nemaju puno komorbiditeta. Odluka za transplantaciju se donosi timski, od strane više liječnika, a biraju se bolesnici koji imaju viši stupanj bolesti te su sposobni izdržati navedeno liječenje.



## Koja su najčešća pitanja i problemi bolesnika s MF-om u Hrvatskoj?

---

- Praćenje bolesnika s mijelofibrozom ovisi o nizu čimbenika, a najviše o rezultatima krvne slike i izraženosti simptoma bolesti zbog čega ćete na kontrole od strane hematologa odlaziti od nekoliko puta godišnje do i više puta mjesечно.
- Upravo iz tog razloga morate se upoznati s funkcioniranjem zdravstvenog sustava u Vašoj sredini te angažirati mlađe članove Vaše obitelji u vidu pomoći, npr. prilikom naručivanja elektronskom poštom koja je sastavni dio naručivanja u mnogim zdravstvenim ustanovama u RH.
- Temelj dijagnoze, ali često i praćenja su invazivne metode punkcije koštane srži i biopsije kosti kojima je cilj da se dobiju dodatne informacije o Vašoj bolesti ili eventualnim promjenama u istoj koje se javljaju tijekom praćenja. Izvode je iskusni hematolozi uz primjenu lokalnog anestetika te u vlastitoj zdravstvenoj ustanovi možete dobiti dodatne informacije o postupku.
- Svakom bolesniku je kod postavljanja dijagnoze potrebno detaljno informiranje o vlastitoj bolesti. Hematolozi često nemaju na raspolaganju dovoljno vremena kako bi Vam objasnili sve aspekte Vaše bolesti stoga je potrebno da zapisujete sva pitanja koja Vas interesiraju i pitate svog hematologa za odgovore kod svake sljedeće kontrole.
- Učestala i očekivana pitanja mnogih bolesnika su vezana za prognozu bolesti što je moguće dobiti izračunom prognostičkog bodovnog izračuna (tzv. DIPSS ili IPSS) kojeg Vam može interpretirati Vaš hematolog.

- Simptomi koji se mogu javiti u mijelofibrozi su višestruki, često mogu biti slabo izraženi na početku te ako potraju bolesnici se na njih nauče i prihvate ih kao normalan dio svoje bolesti i stanja. No, povećanje broja i težine simptoma uvelike upućuje na ubrzanje bolesti stoga je vrlo bitno da hematologu navedete sve tegobe koje ste eventualno počeli osjećati od prošle kontrole, a ispunjavanjem MPN-10 upitnika i raspravljanjem o simptomima po tom upitniku sa svojim hematologom mogli biste zajedno doći do zaključka kada je potrebna terapijska intervencija.

# Kvaliteta života: Kako vratiti kvalitetu života?

## Svjesno pripazite na promjene

Kako biste Vi općenito ocijenili svoje opće stanje i fizičko zdravlje? Koliko ste samostalni u svakodnevnom životu? Smatrate li da se možete nositi sa svojim društvenim aktivnostima? Upravo su te osobne procjene ono što određuje kvalitetu Vašeg života. Vaša kvaliteta života nije ništa drugo do Vaša osobna „ocjena“ vlastitog zdravlja.

PV utječe na mnogobrojne aspekte Vašeg zdravlja i zbog toga je važno da neprestano imate na umu sve promjene u svojoj svakodnevici.

Svjesno motrite sljedeće:

- je li se i što se promjenilo u tome kako se osjećate?
- što pridonosi tomu da se dobro osjećate, a što ne?
- jeste li možda zapazili neke nuspojave ili nove simptome bolesti?



### Što Vi možete učiniti?

Vođenje dnevnika pomaže Vam u utvrđivanju promjena u zdravlju, ali i u prikupljanju pozitivnih iskustava. Takve informacije važne su i za Vašeg liječnika prilikom procjenjivanja stanja Vaše bolesti.



## Što vi možete učiniti?

Razgovarajte sa svojim liječnikom, psihologom ili sportskim terapeutom o svojim mogućnostima za redovitu tjelovježbu. Informirajte se o tome koja opterećenja, odnosno vrste aktivnosti, dolaze u obzir i koliko često možete biti aktivni.

## Što kretanje može pokrenuti za Vas?

Tjelesna aktivnost ima brojne pozitivne učinke na Vaše cijelokupno stanje i liječnici je preporučuju i nakon teških bolesti, već za vrijeme rehabilitacije. Za Vas, kao oboljelog od mijelofibroze, postoje brojna područja na kojima možete imati koristi od tjelesnih aktivnosti:

- Time poboljšavate protok krvi i smanjujete rizik od tromboze.
- Dokazano je da kretanje smanjuje rizik od srčanog udara i od moždanog udara.
- Tjelesno opterećenje potiče cirkulaciju, a time i snabdijevanje tijela kisikom.
- Umjereni trening ublažava umor i iscrpljenost.
- Mogu pozitivno utjecati i na kronični umor kod mijelofibroze.
- Sport podiže raspoloženje, jer potiče izlučivanje endorfina.
- Redoviti trening povećava povjerenje u vlastito tijelo i potiče samopouzdanje.
- Posebno su one vrste sporta koje zahtijevaju izdržljivost, kao planinarenje i nordijsko hodanje, prikladne za oboljele od mijelofibroze, kako bi se poboljšale njihove sposobnosti.

## Opuštanje

---

Kronične bolesti opterećuju osobu, donose sa sobom neizvjesnost, strahove i nemir (stres). Brojne tehnike opuštanja pomažu Vam da lakše prevladate posljedice stresa i da tako vratite svoju kvalitetu života. Redovitim mjerama opuštanja možete osjetno postići pozitivne učinke u slučajevima:

- napetosti i grčeva
- pojave iscrpljenosti
- negativnih utjecaja na koncentraciju i pamćenje

Najpoznatije metoda opuštanja za koje postoji relativno široka ponuda informacija i tečajeva:

- **Autogeni trening**  
autosugestivnim predodžbama potiče se fizičko i psihičko opuštanje
- **Meditacija**  
pridonosi unutarnjem smirivanju i koncentraciji
- **Progresivno opuštanje mišića**  
zatezanje i opuštanje određenih skupina mišića
- **Vizualizacije**  
predodžbe okružja i situacija s pozitivnim predznakom
- **Joga**  
kombinira tjelesnu aktivnost s meditativnim elementima za veću opuštenost

## Zdrava prehrana slijedi jednostavna pravila

Upravo kod kroničnih bolesti prehrana igra važnu ulogu. Uzimanjem pravilnih hranjivih tvari doprinosite održavanju svojih tjelesnih i psihičkih funkcija i sprječavanju pojave nedostataka i deficita uzrokovanih prehranom. I obrnuto, poznato je da bolesnici kod kojih nisu zadovoljene energetske potrebe i potrebe za hranjivim tvarima često nisu toliko sposobni za brojne aktivnosti i kvaliteta njihovih života pada.

Kod brojnih terapija, utvrđen je pozitivan utjecaj uravnotežene i zdrave prehrane. Ipak, ne morate uopće tražiti neku posebnu dijetu za svoju bolest, jer ona, naime, ne postoji!

Ako nemate nekih posebnih poteškoća s jelom i pićem, onda se preporučuje prehrana koja je prikladna i za zdrave ljude. Takva prehrana slijedi lako razumljive smjernice i ostavlja mnogo prostora za vlastiti okus i ukus.



i

## Što Vi možete učiniti?

**Ako imate problema s prehranom, obavezno porazgovarajte sa svojim liječnikom.**

## Psihološka potpora

Većina centara danas nudi i psihološku potporu. To ne znači da ste psihički bolesni. Radi se o potpori kod svih aspekata Vaše bolesti, koji nisu neophodno medicinski, primjerice kod prihvatanja bolesti, u društvenim situacijama i kod još mnogo toga.

# Kako potaknuti razumijevanje? 4 savjeta za uključivanje obitelji i prijatelja



1

## Prvi savjet – bez tajni i laganja

Mijelofibroza predstavlja zadiranje u Vaš dosadašnji život. Opterećenja i promjene koje su za Vas s njome povezane osjetit će i Vaši najbliži. Zato je mudro upoznati svoju obitelj i svoje prijatelje s ovom bolešću. To pomaže u sprječavanju nesporazuma ili pogrešnih zaključaka, ako na primjer više nemate u uobičajenom opsegu vremena za druge. Svojim bližnjima dajte kratak opis bolesti, a po potrebi upoznajte ih i s ograničenjima i opterećenjima koja bolest sa sobom nosi.

# 2

## Drugi savjet – razgovarajte o očekivanjima

---

Ljudi iz vašeg okruženja će Vam pomagati ili Vas aktivno podržavati, ali savjeti nisu uvijek dobrodošli. Recite iskreno ako ponekad ne želite razgovarati o bolesti ili kad Vam je pomoć previše. Neki ljudi možda ne znaju kako bi se trebali ophoditi s Vama i s Vašom bolešću. Otvoreni razgovor pomaže i jednoj i drugoj strani.

# 3

## Treći savjet – prihvate pravu pomoć

---

Kod mijelofibroze može se dogoditi da zbog posjeta liječniku ili zbog tjelesnih simptoma nekad baš niste u stanju izaći na kraj sa svojim svakodnevnim životom.

Nemojte se ustručavati prihvatići pomoć, bilo da se radi o pomoći u domaćinstvu, pri nabavi ili jednostavno o razgovoru. Dragocjena je potpora i kad vas netko od obitelji prati na razgovor s liječnikom.

# 4

## Četvrti savjet – partnerstvo i seksualnost

---

Kod mijelofibroze mogu se javiti simptomi kao što su kronični umor, svrbež, bolovi, visoka temperatura i noćno znojenje te negativno utjecati na potrebu za tjelesnom blizinom. Obavijestite svoju partnericu ili svog partnera kad se ne osjećate dobro te stoga nemate potrebu za blizinom.

# Potpore liječenju: 3 preporuke za razgovor s liječnikom

1

## Prva preporuka – dobra suradnja!

Kod kronične bolesti, kao što je mijelofibroza, veoma je važna suradnja s Vašim liječnikom, jer će Vas liječenje pratiti čitav život. Što aktivnije i s više povjerenja surađujete s liječnikom i informirate ga o svom stanju, jer će Vam u tom slučaju bolje moći pomoći.

*Ne zaboravite:  
glavni partner za sva pitanja*

U idealnom slučaju, trebali biste kao partnera za razgovor, imati liječnika koji poznaje cijelu povijest Vaše bolesti i koji je prati.

Ovu zadaću može preuzeti Vaš obiteljski liječnik ili hematolog, kao specijalist za krvne bolesti, koji i postavlja dijagnozu mijelofibroze. O svojoj bolesti trebali biste uvijek informirati sve liječnike koji Vas liječe!



# 2

## Druga preporuka – ciljano postavljajte pitanja

---

Dobro objašnjenje Vaše bolesti, mogućnosti liječenja i objašnjenje ciljeva liječenja pridonosi tome da se osjećate sigurno i u dobrim rukama.

Stoga, bez ustručavanja uvijek pitajte kad nešto želite znati ili kad niste razumjeli.

Što bolje Vaš liječnik razumije Vaše želje i pitanja te ono što Vas zaokuplja, to će Vam se bolje moći posvetiti. To posebice vrijedi za Vaša očekivanja za vrijeme terapije, jer npr. kad se jave novi simptomi, ono što ćete reći svom liječniku može biti značajno za prilagodbu terapije.

# 3

## Treća preporuka – recite što Vam je na srcu

---

Povjerenje raste u otvorenim razgovorima s Vašim liječnikom. Kad imate osjećaj da liječnik razumije Vaše želje i težnje, onda je među vama dobra „kemija“. Ako se, međutim, ne osjećate dobro u odnosu s liječnikom, porazgovarajte o razlozima. Recite svom liječniku kad Vas muče neke sumnje, kad Vam nedostaju određene informacije ili kad ne razumijete neku mjeru. Samo tako postoji mogućnost da to razjasnite.

Može se dogoditi da usprkos razgovoru oko važnih točaka ne nađete zajednički jezik. Tada možete odlučiti hoćete li potražiti drugo mišljenje ili pronaći liječnika s kojim ćete se bolje razumjeti.

# Pojmovnik

## Akutna mijeloična leukemija (AML)

Zločudna bolest koja se razvija kad u koštanoj srži ima previše nezrelih krvotvornih stanica i kad one odlaze u velikom broju u krv. Riječ „akutna“ u nazivu bolesti označava da bolest može brzo napredovati.

## Anemija

Slabokrvnost zbog smanjene količine hemoglobina u krvi ili zbog premalo crvenih krvnih stanica (eritrocita).

## Bijele krvne stanice (leukociti)

Krvne stanice koje tijelo stvara u borbi protiv infekcija.

## Ciljana terapija

Oblik terapije koja ciljano onemogućuje prijenos signala (=ciljana terapija) u stanicama i tako sprječava nekontrolirano umnožavanje stanica.

## Crvene krvne stanice (eritrociti)

Crvene krvne stanice odgovorne su za transport kisika u krvi.

## Esencijalna trombocitemija (ET)

ET je mijeloproliferativna neoplazma koju uzrokuje pretjerana proizvodnja krvnih pločica (trombocita).

## Hemoglobin

Pigment u crvenim krvnim stanicama.

## JAK2

JAK2 je bjelančevina (protein) koju imaju svi ljudi i koja upravlja proizvodnjom krvnih stanica u koštanoj srži.

To je dio komunikacijskog puta kojim se prenose biološke informacije u stanice.

## Janus kinaza (JAK)

Signalna molekula u staniči koja upravlja umnožavanjem i rastom stanica, primjerice krvnih stanica.

## Koštana srž

Mekano krvotvorno tkivo koje ispunjava unutrašnjost kostiju i sadrži nezrele krvne

stanice, takozvane matične stanice. One se mogu dalje razviti u crvene krvne stanice (eritrocite), koje prenose kisik u tijelu, u bijele krvne stanice (leukocite), koje suzbijaju infekcije, ili u krvne pločice (trombocite), koje podupiru zgrušavanje krvi.

## Kronično

Kronična bolest je bolest koja je dugotrajna. Naziv dolazi od grčke riječi „chronikos“, koja znači dugotrajan. Mijeloproliferativne neoplazme, uključujući i mijelofibrozu, smatraju se kroničnim bolestima, jer polako napreduju i jer su simptomi mijeloproliferativnih neoplazmi kronični.

## Krvne pločice (trombociti)

Sastavni dio krvi u obliku pločice koji podupire zgrušavanje krvi. Za vrijeme normalnog zgrušavanja krvi krvne pločice sljepljuju se jedne s drugima (agregacija). To je neka vrsta „unutarnjeg flastera“ za zaustavljanje protoka krvi.

## Krvna slika

Čitav niz vrijednosti koje predstavljaju različite komponente krvi. Za svaku komponentu krvi može se navesti vrijednost, primjerice za bijele krvne stanice (leukocite), crvene krvne stanice (eritrocite) ili krvne pločice (trombocite).

## Krvne stanice

Vidi crvene krvne stanice, bijele krvne stanice i krvne pločice.

## Leukocitoza

Uumnožavanje leukocita (bijelih krvnih stanica) u krvi.

## Matične stanice

Tjelesne stanice iz kojih se mogu razviti različite specijalizirane stanice, kao npr. krvne stanice, mišićne stanice ili živčane stanice.

## Mijelofibroza (MF)

Nakupljanje ožiljkastog tkiva (fibrozno ili vlaknasto i vezivno tkivo) u koštanoj srži, popraćeno izraženom slabokrvnošću i često povećanjem slezene.

## **Mijeloproliferativne neoplazme (MPN)**

Skupina bolesti krvi i koštane srži. Četiri glavna tipa MPN-a čine oko 95% svih MPN-ova: mijelofibroza (MF), esencijalna trombocitemija (ET), policitemija vera (PV) i kronična mijeločna leukemija (KML).

### **Mutacija**

Promjena genetskog materijala.

### **Noćno znojenje**

Valovi vrućine koji se javljaju noću i uzrokuju jako znojenje.

### **Policitemija vera (PV)**

Policitemija vera jedan je od podtipova mijeloproliferativnih novotvorina, a posljedica je prekomjerne proizvodnje krvnih stanica, napose crvenih krvnih stanica (eritrocita).

### **Presadivanje matičnih stanica**

Mogućnost liječenja kod zločudnih hematoloških bolesti. Kod alogenog presadivanja matičnih stanica krvne matične stanice presaduju se s darivatelja na primatelja.

### **Prognoza**

Vjerojatni tijek ili rezultat neke bolesti.

### **Simptom**

Znak neke bolesti; često karakterističan za neku određenu bolest.

### **Slezena**

Trbušni organ s funkcijom filtera krvi i uzročnika bolesti.

### **Splenomegalija**

Naziv za akutno ili kronično povećanje slezene (grčki: splen).

### **Trombocitoza**

Uumnožavanje krvnih pločica (trombocita) u krvi koje prelazi normalnu količinu.

### **Umor (iscrpljenost)**

Osjećaj slabosti i umora koji ograničava Vaše sposobnosti za rad ili za druge aktivnosti. Iscrpljenost može biti akutna i odjednom se javiti ili je kronična i dugotrajna.



# Bilješke









**Novartis Hrvatska d.o.o.**, Radnička cesta 37b, 10000 Zagreb, tel. 01 6274 220  
MF-NPRIM1-28/03/2022-HR2203281783