

HEMATOLOGIJA



POLICITEMIJA VERA

Priručnik za bolesnike



Sadržaj

Predgovor	4
Bolest	6
Što je policitemija vera?	6
Zašto je policitemija vera opasna?	8
Koji je tijek bolesti kod policitemije vere?	9
Kasnata faza – manje krvnih stanica i povećanje slezene	10
Dijagnoza	12
Kako se prepozna polycitemija vera?	12
Kako se pouzdano dijagnosticira polycitemija vera?	14
Simptomi	17
Česti simptomi	17
Kožni simptomi	21
Dobro otvorite oči: znakovi upozorenja na koži	22
Poremećaji cirkulacije i tromboze	23
Druge komplikacije	25
MPN10 upitnik za procjenu simptoma	26
Liječenje	28
Ciljevi liječenja kod polycitemije vere	28

Mogućnosti liječenja	30
Koje Vam mogućnosti liječenja stoje na raspolaganju?	30
Put bolesnika s policitemijom verom u Hrvatskoj	32
Koje dijagnostičke pretrage možete očekivati	32
i koliko često?	
Koje su terapijske opcije u Hrvatskoj?	32
Koja su najčešća pitanja i problemi bolesnika	36
s PV-om u Hrvatskoj?	
Kvaliteta života.....	38
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	
Pojmovnik	46

Dragi bolesnici,



Dijagnoza policitemije vere 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. **Policitemija vera (PV)** 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 PV 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:

**prim. Ranka Serventi Seiwerth, dr.med., Klinički bolnički centar Zagreb
Marin Kursar, dr. med., Klinička bolnica Merkur
dr.sc. Davor Galušić, dr. med., Klinički bolnički centar Split**



prim. Ranka Serventi Seiwerth
KBC Zagreb



Marin Kursar, dr. med.
KB Merkur



dr.sc. Davor Galušić
KBC Split

Bolest: Što je policitemija vera?

Policitemija vera: rijetka bolest koštane srži

Vama ili nekoj Vama bliskoj osobi dijagnosticirana je policitemija vera (PV)? Ako je odgovor potvrđan, onda možda već znate da se PV klasificira kao kronični rak krvi kod kojeg je poremećeno stvaranje novih krvnih stanica u koštanoj srži. Policitemija vera spada u skupinu „rijetkih bolesti“ koje se mogu razviti tijekom života. Bolest uglavnom pogada ljudi nakon 60-e godine života, ali može se javiti i kod mlađih. Važno je znati da se u današnje vrijeme PV može dobro liječiti različitim mjerama i lijekovima.

Što se događa kod policitemije vere?

Ova bolest krvotvornog sustava dovodi do toga da se u Vašoj koštanoj srži počinje stvarati previše krvnih stanica. Bolest može zahvatiti sve vrste krvnih stanica: crvene (eritrocite) i bijele (leukocite) krvne stanice te krvne pločice (trombocite). U PV-i prekomjerna proizvodnja krvnih stanica najviše pogada eritrocite, a povećani broj eritrocita povećava gustoću krvi.

Je li policitemija vera nasljedna?

Vjerojatno ste si i sami već postavili to pitanje. Odgovor je jednoznačan: nije. Mutacija gena JAK2 kod PV-e, prema sadašnjim saznanjima, nije nasljedna. Mutacija gena JAK2 nastaje tek kasnije tijekom života i to u koštanoj srži. Budući da nisu zahvaćene ni jajne ni sjemene stanice, osobe s PV-om ne mogu prenijeti taj genetski defekt na svoju djecu.

Ovako funkcioniraju prekidači za JAK1 i JAK2

Je li policitemija vera neka vrsta raka?

Budući da policitemija vera izaziva nekontroliranu prekomjernu proizvodnju određenih krvnih stanica, većina liječnika hematologa svrstava ovu bolest u rak krvi. Pri tome valja znati da simptomi i tijek PV-e mogu biti veoma različiti te da bolest obično vrlo sporo napreduje. Zbog komplikacija uzrokovanih bolešću, oboljeli mogu imati kraći životni vijek. Stoga se moraju nastojati spriječiti takve komplikacije. Vaš će Vam liječnik odrediti terapiju ovisno o individualnim simptomima i napredovanju bolesti.

Enzimi uključuju prekomjernu proizvodnju krvnih stanica: Janus kinaza (JAK)

Sigurno se pitate zbog čega uopće dolazi do nekontrolirane proizvodnje krvnih stanica. Danas znamo da gotovo svi oboljeli od policitemije vere imaju genske poremećaje krvnih stanica: mutaciju enzima Janus kinaza 1 i 2 (skraćeno JAK1 i JAK2). Ovi proteini u tijelu upravljaju biokemijskim procesima.

Enzim JAK2 u normalnim okolnostima igra važnu ulogu u krvnim stanicama. On je taj koji u normalnim okolnostima uključuje ili isključuje proizvodnju krvnih stanica. Zbog mutacije enzima JAK2 dolazi do kvara ovog prekidača i on je neprestano na položaju „uključi“.

Zdrav čovjek Normalna JAK funkcija

Normalna funkcija prekidača



Oboljeli od PV-e JAK pretjerano aktiviran

Prekidač uvijek na „uključi“

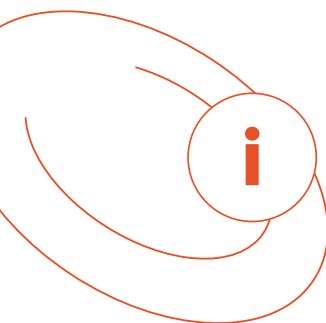


Zašto je policitemija vera opasna?

Gušća krv - veći rizik od srčanog ili moždanog udara

Kojim ste rizicima izloženi ako imate PV-u? Ono zbog čega je PV tako opasna jest da ako je ne liječimo, može izazvati tromboze, kao što su npr. srčani infarkt, moždani udar, plućna embolija, tromboza krvnih žila u trbušu te krvarenja. Razlog za pojavu tromboza je krv koja je postala gušča i viskoznija, jer sadrži sve više čvrstih komponenti, prvenstveno eritrocita. Udio tih čvrstih komponenti u volumenu krvi nazivamo hematokrit.

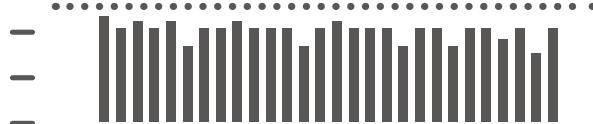
Hematokrit u Vašoj krvi ne bi smio prekoračiti 45%, jer nakon ove razine, kako se povećava opasnost od stvaranja krvnih ugrušaka. Zbog toga će Vaš liječnik u redovitim vremenskim razmacima provjeravati vrijednosti hematokrita i po potrebi uvesti mjere za snižavanje njegove vrijednosti.



Kratka informacija

Razina hematokrita ne smije prijeći 45 %

Hematokrit < 45 %!



Koji je tijek bolesti kod policitemije vere?

Na tijek Vaše bolesti (prognozu) utjecat će Vaša osobna situacija (npr. starost) i povijest bolesti (npr. ranije komplikacije s trombozom), kao i način na koji Vi reagirate na liječenje. Vaš hematolog dat će Vam detaljnije informacije o tome. Budući da komplikacije kod PV-e, kao npr. transformacija u mijelofibrozu (MF) ili akutnu mijeloičnu leukemiju (AML), tromboze ili krvarenja mogu skratiti očekivani životni vijek, cilj liječenja je sprječiti takve komplikacije. Kod mijelofibrose radi se o bolesti koja uništi koštanu srž i sa sobom povlači daljnje posljedice kao što je pad broja krvnih stanica. Akutna mijeloična leukemija predstavlja zločudnu i agresivnu transformaciju krvnih stanica. Radi toga, jako je važno da se PV ispravno kontrolira i ako je to potrebno, liječi. Kod nekih oboljelih, ova bolest može godinama ostati stabilna, a kod nekih s vremenom napreduje. To, međutim, ne znači da se i kod Vas moraju pojaviti tipični simptomi i komplikacije policitemije vere. No, ako se i pojave, mogu proći godine dok bolest ne napreduje. Postoji mnogo ljudi s PV-om koji žive posve normalno bez komplikacija i bez nekih spomena vrijednih simptoma. Čak i ako se kod Vas ne pojave nikakvi simptomi, morate redovito kontrolirati svoju krvnu sliku, uključujući i hematokrit. To može umanjiti rizik od nastanka ozbiljnih problema, kao što su teška tromboza, krvarenja i kardiovaskularne komplikacije.

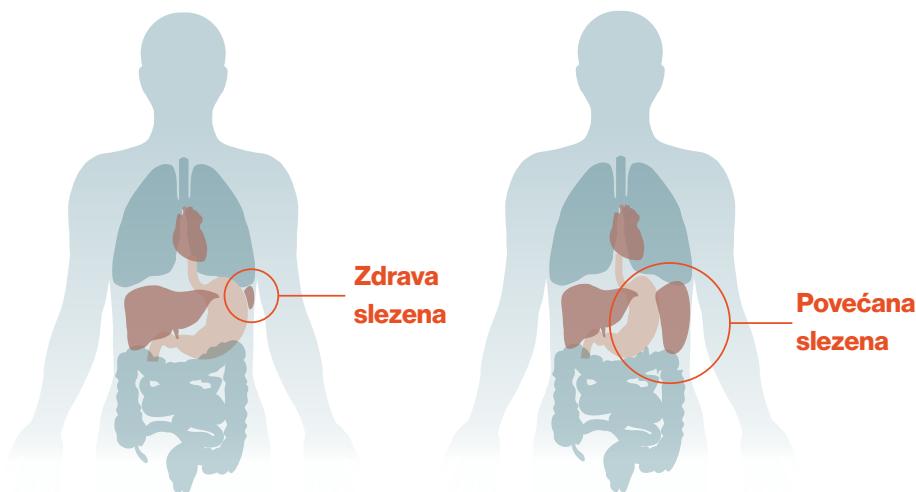


Kasna faza PV-e – manje krvnih stanica i povećanje slezene

Rizik od komplikacija kao što su npr. srčani ili moždani udar je viši. Isto tako mogu Vam se pojačati ili se pojaviti kao novi simptomi izraziti umor, svrbež, poremećaji u koncentraciji te bolovi u kostima i glavobolje.

U kasnoj fazi pretjerana proizvodnja krvnih stanica pretvara se u premalu proizvodnju, jer se koštana srž razara i može proizvoditi sve manje i manje novih krvnih stanica. S obzirom na to da su krvne stanice odgovorne i za imunosni odgovor pa tako i zaštitu od infekcija (leukociti), kao i za zgrušavanje krvi (trombociti), pojačava se sklonost infekcijama i krvarenjima.

Ako se smanjuje i broj eritrocita, može doći do slabokrvnosti (anemije). U toj fazi jetra i slezena preuzimaju stvaranje krvi. Zbog toga se povećavaju ovi organi, osobito slezena, a što može uzrokovati bolove u gornjem dijelu trbuha ili rani osjećaj sitosti s posljedičnim gubitkom tjelesne težine, osobito mase mišića što dodatno smanjuje radnu sposobnost, odnosno podnošenje uobičajenih dnevnih aktivnosti.



Kasno i rijetko: mijelofibroza i akutna mijeloična leukemija

Samo kod malog broja oboljelih policitemija vera prelazi u mijelofibrozu (MF) ili u akutnu mijeloičnu leukemiju (AML). Ako Vaš liječnik u redovnim kontrolama nađe neke naznake promjene prirode bolesti, potrebno je ponoviti biopsiju koštane srži.

Mijelofibroza – koštanu srž zamjenjuje fibrozno tkivo

Mijelofibroza (MF) nastaje kad koštanu srž zamijeni vlaknasto (fibrozno) ili vezivno tkivo. Pri tome je posebnost MF-e da se smanjuje proizvodnja krvnih stanica u koštanoj srži. Zbog premještanja stvaranja krvi u druge organe (jetru odnosno slezenu) kao posljedica može se javiti povećanje tih organa.

Akutna mijeloična leukemija – previše nezrelih krvnih stanica

Za akutnu mijeloičnu leukemiju (AML) karakterističan je velik broj nezrelih krvnih stanica (takozvanih blasta) u koštanoj srži i u krvi koji sprječavaju normalan razvoj krvnih stanica, a posljedica toga su slabokrvnost i sklonost infekcijama i krvarenju.

Dijagnoza: Kako se prepozna policitemija vera?

Policitemija vera – često je potreban i drugi pregled

Možda se i Vama dogodilo da su Vam diagnosticirali policitemiju veru tek pri drugom ili trećem posjetu liječniku. Brojni simptomi PV-e ne mogu se na početku ispravno protumačiti, jer se oni javljaju i kod drugih, češćih bolesti. To su simptomi poput svrbeža i noćnog znojenja pa sve do glavobolja, vrtoglavice, poremećaja vida, krvarenja iz nosa i/ili šumova u ušima.

- Neki od tih simptoma posljedica su poremećaja u mikrocirkulaciji zbog „guste“- hiperviskozne krvi.
- Navedeni poremećaji manifestiraju se eritromelalgijom - žareća bol u nogama i rukama praćena bljedoćom okrajina uz prisutan puls, rumeno lice, lividne - plave usne.
- Javlja se konjunktivalna injekcija (spojnica) i dilatacija vena u oku
- Pojava trombotskih događaja kao na primjer srčanog udara, moždanog udara ili duboke venske tromboze vena na nogama može biti prva manifestacija policitemije vere.
- Simptomi kao svrbež (npr. nakon kontakta s topлом vodom) i kronični umor, tipični su, ali se često na početku uopće ne prepoznaju kao simptomi PV-e. Posljedica su lučenja spojeva (citokina) u organizmu.
- Kod mnogih oboljelih PV se slučajno otkrije jer krvna slika pokazuje nepravilnosti.





Kako se pouzdano dijagnosticira policitemija vera?

Budući da tjelesni simptomi PV-e često nisu jednoznačni, liječnik mora učiniti dodatne pretrage radi postavljanja dijagnoze. Ako kod Vas postoji sumnja na PV-u, Vaš liječnik specijalist napravit će sljedeće pretrage: pretrage krvi, pretrage promjena u genomu (mutacije gena) i u koštanoj srži (citološka punkcija koštane srži i biopsija kosti), a napravit će i ultrazvučni pregled zbog određivanja veličine slezene i jetre doplerom radi utvrđivanja eventualnih nepravilnosti u cirkulaciji navedenih organa.

Zašto je potrebna pretraga krvi?

Krvna slika pokazat će Vašem liječniku eventualne nepravilnosti, primjerice povišene vrijednosti hematokrita i hemoglobina. To može biti prvi pokazatelj da bi se moglo raditi o policitemiji veri. Ako su povišene vrijednosti i trombocita i leukocita, to može povećati sumnju. Dodatna molekularno-genska pretraga pokazuje postoji li kod Vas genetski defekt (mutacija) na genu JAK2 (gen JAK2 sadrži uputu za stvaranje enzima JAK2) - moguće je dokazati mutaciju V617F u eksonu 14 JAK2 gena u oko 96% ili u eksonu 12 u oko 3% slučajeva oboljelih.

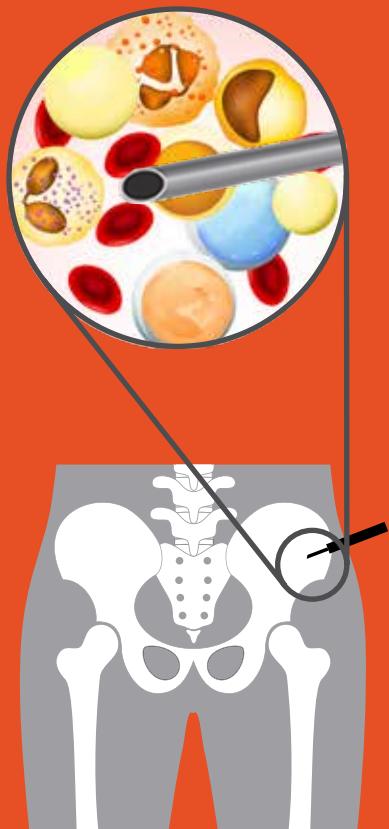
U slučaju povišenih krvnih vrijednosti i pozitivne mutacije JAK2, liječnik može postaviti pouzdanu dijagnozu da se radi o policitemiji veri.



Pretraga krvi: krvna slika i eritropoetin	Broj leukocita Broj trombocita Hemoglobin Hematokrit Eritropoetin
Pretraga koštane srži	Broj/izgled krvotvornih stanica, postojanje fibroze
Molekularno-genska analiza	Genske mutacije (prvenstveno JAK2 mutacije)

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 važna pretraga koštane srži?

Kako bi se sasvim sigurno moglo utvrditi radi li se zaista o policitemiji veri, u pravilu je potrebna pretraga koštane srži. Uzorak Vaše koštane srži pod mikroskopom pokazuje jesu li i kako su izmijenjene krvotvorne stanice koštane srži. Na taj će način Vaš liječnik specijalist u većini slučajeva moći ili dijagnosticirati ili isključiti da se radi o PV-i. Kod pretrage koštane srži, liječnik uzima malu količinu koštane srži direktno iz zdjelične kosti za laboratorijsku analizu.

To je kratak ambulantni zahvat, koji se provodi uz lokalnu anesteziju.

Simptomi: Česti simptomi

Bolovi koji se često previde

Možda ste imali vlastita iskustva s tjelesnim simptomima PV-e, a da niste bili svjesni da su uzrokovani bolešću. Ti simptomi – kao što su umor, svrbež, glavobolja ili poremećaji u koncentraciji, često se veoma rano javljaju kod brojnih oboljelih i mogu prethoditi dijagnozi i po 2-3 godine. Ako se ne prepoznaju kao posljedica bolesti, onda se niti ne mogu ciljano liječiti. Ove simptome prvenstveno uzrokuju takozvani citokini. To su glasničke tvari imunosnog sustava, koje se oslobođaju prilikom promjena /upale koštane srži. Simptomi mogu utjecati na kvalitetu Vašeg života, jer oni u manjoj ili većoj mjeri ograničavaju tjelesne sposobnosti, a time i radnu sposobnost.

Drugi dio simptoma izravna je posljedica mikrocirkulacijskih smetnji zbog povećane viskoznosti (gustoće) krvi uzrokovane prvenstveno povećanim brojem eritrocita.



Pregled najčešćih simptoma



Izraziti umor



Imunosni
sustav izlučuje
glasničke tvari



Upalna reakcija
u tijelu



Veća potrošnja
energije
uzrokuje umor



Svrbež



Reakcija
imunosnog
sustava



Izljučivanje
glasničkih tvari
(citokina)



Svrbež



Noćno znojenje



Imunosni
sustav izlučuje
glasničke tvari



Upalne reakcije
u tijelu



Prekomjerno
znojenje u noći

Gubitak težine



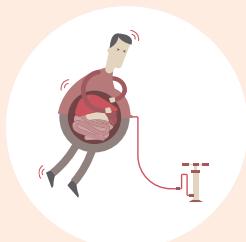
Manji osjećaj gladi
zbog rane sitosti



Nelagoda zbog
povećanja
unutarnjih organa



Brži
metabolizam



Bolovi u trbušu



Zbog povećanja
vlaknastog tkiva
koštana srž
proizvodi manje
krvnih stanica



Slezena ili jetra
preuzimaju
stvaranje krvii
pri tome se
povećavaju



Pritisak na
želudac
uzrokuje
nelagodu



Eritromelalgija



**Svrbež
kože i vrata**



**Promjene na
spojnici oka**

i

Što vi možete učiniti?

Ako ste oboljeli od policitemije vere, važno je da sve svoje simptome dokumentirate i o tome obavijestite svog liječnika – osobito kada se javi novi simptomi. Samo na taj način liječnik Vam može odrediti optimalnu terapiju!

Pri tome je od velike pomoći MPN10 upitnik za procjenu simptoma. Ispunjavajte redovito ovaj upitnik i ponesite ga sa sobom prilikom sljedećeg posjeta liječniku.

Kožni simptomi

Simptomi koji se često previde

Kod policitemije vere potrebno je posebno paziti na kožu, jer se tu mogu javiti problemi uzrokovani kako bolešću tako i terapijama.

Tegobe uzrokovane bolešću

U takve tegobe spadaju već spomenuti svrbež (pruritus), posebice nakon kupanja/tuširanja i bolno crvenilo kože.

Tegobe uzrokovane terapijom

Takve tegobe mogu primjerice nastati u vezi s terapijom lijekom hidroksiurejom, kojim se često liječi policitemija vera. Ovdje valja navesti suhu kožu i takozvane aktiničke keratoze – opipljivo grubu kožu, koje su predfaza raka bazalnih ili pločastih stanica. Ako se pojave čirevi na nogama (ulceracija), to može biti uzrokovano ili terapijom ili bolešću.



Dobro otvorite oči: znakovi upozorenja na koži

Preporučuje se redovito pregledavati kožu, a posebno ako Vam je zbog PV-e određena terapija hidroksiurejom.

Osim nuspojava uzrokovanih bolešću, kao što je svrbež, to mogu biti i reakcije na terapiju. Ovdje su navedeni neki češći problemi kod hidroksiureje:

Suha koža

Kože je često gruba, bez sjaja, ljuskava, hrapava: moguće je crvenilo i ispučalost.

Upala krvnih žila

Većinom prvo na nogama nastaju nakupine krvi veličine vrha pribadače. One se mogu proširiti i izgledati kao podljev krvi.

Ulceracija

Bolna, upalna crvena rupa u koži, oštro urezana. Uzrok može biti bolest, ali i terapija.

Aktinička keratoza

Oštećenja nastala svjetlošću npr. na čelu, obrazima ili na hrptu ruke u obliku opipljivih, hrapavih, ljuskavih, crvenih izboćina na koži, koje mogu prijeći u rak bazalnih ili pločastih stanica.

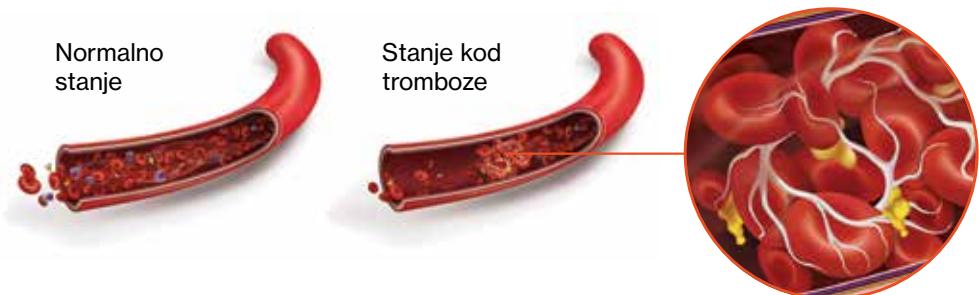
Što vi možete učiniti?

Obavljajte redovito samopregled kože i u slučaju promjena obavijestite o tome svog liječnika.
Zaštitite svoju kožu od sunčeva zračenja.



Poremećaji cirkulacije i tromboze

Obzirom na to da je PV poremećaj u stvaranju krvi, a preveliki broj krvnih stanica pogoršava viskoznost krvi, bolest može prouzročiti poremećaje cirkulacije krvi na rukama i nogama, plavilo na usnicama i crvenilo lica. Kao posljedice mogu se javiti glavobolje, vrtoglavica, poremećaji vida, krvarenja iz nosa i/ili šum u ušima. Svakako razgovarajte sa svojim liječnikom ako usprkos liječenju primijetite neki od ovih simptoma.



Opasnost od tromboze (krvnog ugruška)

Preveliki broj krvnih stanica zgušnjava krv i povećava rizik od tromboze u velikim krvnim žilama.

Kad ugrušak blokira protok krvi u nekoj od važnih arterija, to može prouzročiti srčani udar ili moždani udar.

Ako ugrušak blokira venu, može nastati duboka venska tromboza ili čak po život opasna plućna embolija.

- **Duboka venska tromboza (DVT):** ugrušak krvi u nekoj od dubinskih vena, uglavnom u nogama i u trbuhi. Znakovi DVT-a mogu biti bolovi, otekline, crvenilo i proširene površinske vene.
- **Plućna embolija:** Može se javiti tako da se DVT-om uzrokovani ugrušak odvoji i krvotokom ode dalje te začepi plućne arterije. No, može se javiti i bez toga u plućnim arterijama. Plućna embolija je po život opasna komplikacija.



Aktivnostima protiv tromboze – nekoliko savjeta

- Hranite se zdravo i uravnoteženo uz mnogo voća i povrća te pijte dovoljne količine tekućine od najmanje dvije litre vode, čaja ili nekih drugih nezaslađenih napitaka dnevno.
- Prestanite pušiti.
- Redovito se krećite – tjelesna aktivnost može imati pozitivan utjecaj na Vaše simptome i smanjiti rizik od tromboze.
- Izbjegavajte dugotrajno sjedenje, npr. u autu na dugim dionicama ili letovima ili za pisaćim stolom i nosite eventualno kompresijske čarape.
- Kako bi se potaknula cirkulacija u nogama, dobro je često ustati i malo protegneti noge.

Druge komplikacije

Komplikacija povećanja slezene

Još jedna komplikacija povezana sa smetnjama u stvaranju krvi u koštanoj srži jest povećanje slezene. Budući u kasnijoj fazi bolesti koštanu srž sve više nadomještava fibrozno i vezivno tkivo, nestaje sposobnost koštane srži da stvara nove krvne stanice. Stvaranje krvi premješta se u slezenu i jetru. To dovodi do povećanja slezene i do s time povezanih bolova u gornjem dijelu trbuha.



Što vi možete učiniti?

Povećanje slezene moguće je opipati. Za točno određivanje veličine slezene Vaš liječnik može napraviti ultrazvučni pregled.

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 neoplazme (MPN) i trebao bi pokazati Vašem liječniku koliko je učinkovita Vaša trenutačna terapija i koliko simptomi utječu na Vašu svakodnevnicu.

U tu su svrhu stručnjaci obuhvatili deset najčešćih simptoma bolesti. Ocjenjuju se prema ljestvici od 0 do 10, pri čemu 0 znači «ne postoje», a 10 znači «najgori zamislivi oblik». Tako možete točno ocijeniti težinu svojih simptoma i pratiti razvoj bolesti uspoređujući svoje tjedne ukupne bodove. 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 arthritis)										
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 PV-a

Liječenje koje Vas prati kroz život

Policitemija vera je kronična bolest i stoga je nužno standardnim liječenjem dugotrajno kontrolirati i ublažiti njene simptome. Cilj liječenja je očuvanje Vaše kvalitete života i Vaših sposobnosti kako biste nastavili voditi normalan život.

Sprječiti komplikacije, ublažiti simptome

U liječenju PV-e u središtu su tri važna cilja.

Prvi i glavni cilj je smanjiti broj stanica u krvi (hematokrit <45 %), kako bi se smanjila viskoznost krvi. Time se mogu sprječiti najčešće komplikacije bolesti kao što su tromboze (npr. srčani ili moždani udar) ili krvarenja.

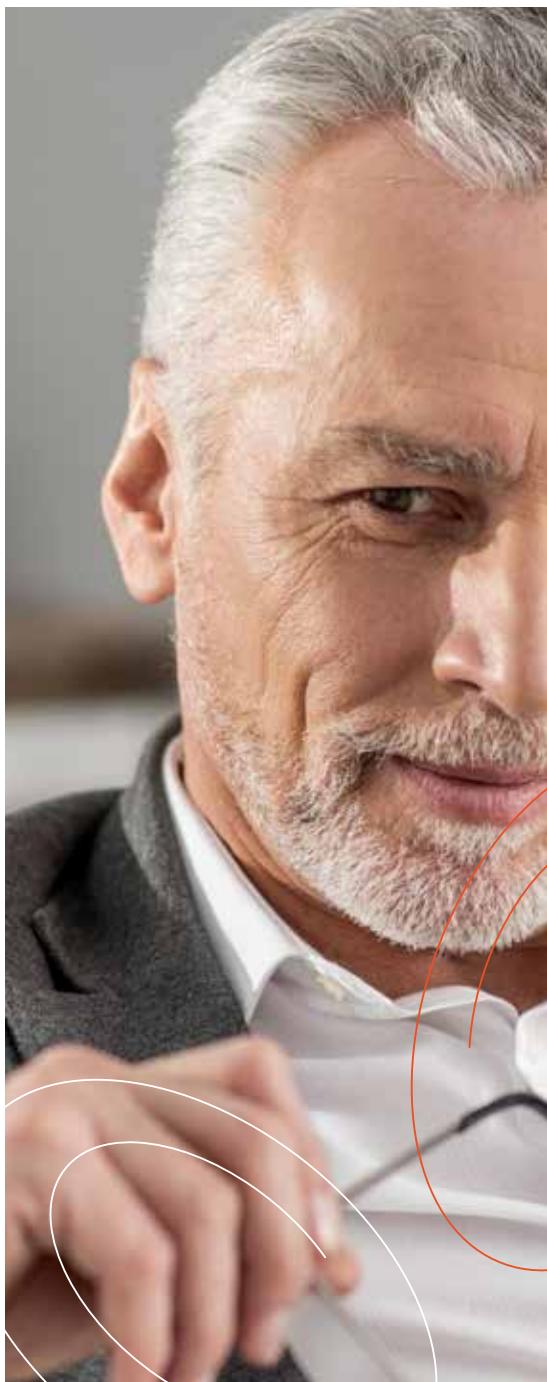


Što vi možete učiniti?

Razgovarajte sa svojim liječnikom o Vašim očekivanjima tijekom liječenja. Obavijestite ga o simptomima koji narušavaju kvalitetu Vašeg života kao što su umor ili učestali svrbež kože. Ukoliko Vam propisana terapija nije ublažila simptome bolesti, možda će Vam liječnik promijeniti terapiju.

Očuvanje kvalitete života je prema liječničkim smjernicama drugi važan cilj. Neliječeni simptomi bolesti poput bolnog svrbeža i kroničnog umora kako narušavaju kvalitetu života, smanjuju radnu sposobnost ili čak dovode do nesposobnosti za svakodnevni posao. Zbog toga je prepoznavanje i liječenje individualnih simptoma od odlučujuće važnosti za terapiju.

Treći cilj pridonosi dugoročnoj stabilizaciji vaše bolesti. Rano poduzetim terapijskim mjerama, usklađenima s razvojem Vaše bolesti, trebala bi se smanjiti vjerojatnost za progresiju ili kasniji prijelaz u druge ozbiljnije bolesti kao što su mijelofibroza (MF) i akutna mijeloična leukemija (AML).



Mogućnosti liječenja: Koje Vam mogućnosti liječenja stoje na raspolaganju?

Ne postoji standardna terapija za liječenje policitemije vere. Izbor liječenja ovisi o starosti bolesnika, kliničkoj prezentaciji bolesti, drugim pridruženim bolestima, ali i o osobnim željama bolesnika.

Svrha liječenja PV-e je:

- smanjiti broj krvnih stanica i viskoznost krvi
- smanjiti rizik nastanka tromboze ili krvarenja
- ublažiti simptome bolesti kao što su svrbež i umor.

Razrijedivanje krvi (flebotomija)

Puštanje krvi ili flebotomija odavno je poznata terapijska opcija kojom se brzo i jednostavno postiže snižavanje razine hematokrita. Cilj je održavati razinu hematokrita ispod 45% što označava udio stanica (uglavnom eritrocita) u krvi. Na taj način se krv "razrjeđuje" tj. smanjuje joj se viskoznost, a time se smanjuje rizik nastanka poremećaja u cirkulaciji kao što su tromboze (npr. srčani ili moždani udar, venske i arterijske tromboze nogu i sl.). Prilikom standardne flebotomije bit će Vam ispušteno od 300 do 500 mL krvi.

Liječnik će Vam u pravilu propisati i dodatnu terapiju acetilsalicilnom kiselinom (ASK). ASK sprečava nakupljanje trombocita (tzv. antiagregacijski lijek) te dodatno pospješuje „razrijedivanje“ krvi. Vaš liječnik će provjeriti postoje li neki razlozi zbog kojih možda ne možete uzimati ASK te će pratiti kako podnosite uzimanje lijeka.

Citoreduktivna terapija

Citoreduktivni lijekovi direktno ograničavaju funkciju koštane srži i tako smanjuju proizvodnju krvnih stanica. Takva terapija propisuje se ovisno o rizičnoj skupini u koju je bolesnik svrstan, razini hematokrita, veličini slezene, učestalosti flebotomija i individualnom općem stanju bolesnika. Rizična skupina izračunava se između ostalog na temelju Vaše dobi i/ili postojanja pridruženih bolesti (npr povišen arterijski tlak, šećerna bolest, ranije tromboze i sl.). Ukoliko je indicirana citoreduktivna terapija, liječnik će Vam propisati hidroksiureju, interferon ili inhibitore Janus kinaze.

Hidroksiureja (HU)

Hidroksiureja se koristi kao standardna terapija u liječenju policitemije vere. Inhibirajući jedan specifični enzim ograničava se stvaranje novih stanica (citostatik).

Interferon alfa (IFN)

Interferon je glasnička tvar slična hormonu koja kod većine oboljelih smanjuje broj krvnih stanica.

Inhibitori Janus kinaze (JAK)

JAK inhibitori ciljano zaustavljaju signale u stanicama. Takvo blokiranje aktivnosti specifičnih enzima dovodi do zaustavljanja prijenosa signala koji je potreban za dijeljenje stanice. Na taj način smanjuje se broj stanica koje cirkuliraju u krvi, a posljedično i hematokrit.

Put bolesnika s PV-om u Hrvatskoj

Koje dijagnostičke pretrage možete očekivati i koliko često?

Na dijagnozu PV-e posumnja se najčešće na temelju nalaza krvne slike prilikom rutinske kontrole krvnih nalaza ili ponekad kod već prisutnih simptoma bolesti ili njenih komplikacija (npr. tromboza, embolija ili srčani, odnosno moždani udar). Dodatnim krvnim pretragama potrebno je isključiti porast broja eritrocita (i druge dvije krvne linije) zbog neke druge bolesti (tako zvana sekundarna poliglobulija), a iz krvi se također rade i molekularne analize genetskih promjena (JAK 2 mutacija).

Dijagnoza se definitivno potvrđuje na temelju patohistološke i citološke analize koštane srži. Biopsija koštane srži radi se u lokalnoj ili kratkotrajnoj općoj anesteziji iz kosti zdjelice pri dijagnozi bolesti, a citološka punkcija u lokalnoj anesteziji. Analiza koštane srži radi se pri dijagnozi, a ponavlja se u slučaju sumnje na promjenu prirode bolesti tj. prijelaz u mijelofibru ili u akutnu mijeloičnu leukemiju.

Također se radi pregled trbuha ultrazvukom ili kompjuteriziranim tomografijom (MSCT). Ovim pretragama može se precizno izmjeriti veličina slezene što je važno za planiranje načina liječenja i praćenje učinka liječenja i mogu se ponavljati u određenim vremenskim razmacima.

Krvna slika se kontrolira češće, svakih 8-10 tjedana ovisno o tegobama, načinu liječenja i odgovoru na liječenje.

Koje su terapijske opcije u Hrvatskoj?

U Hrvatskoj se za liječenje PV-e koristimo KROHEM-ovim (Hrvatska kooperativna grupa za hematološke bolesti) smjernicama koje su vrlo slične ostalim europskim i svjetskim smjernicama. Dakle, kod svih bolesnika važno je održavanje hematokrita ispod 45 % (venepunkcijama ili citoreduktivnom terapijom) te primjena antiagregacijske terapije acetil salicilnom kiselinom

u dozi od 100 mg dnevno, ukoliko ne postoje apsolutne kontraindikacije (alergije, aktivno krvarenje iz GE sustava i sl). Nadalje, vrlo je važna i redukcija kardiovaskularnih rizičnih čimbenika (pušenje, prekomjerna težina, povišeni krvni tlak, šećerna bolest, povišene masnoće u krvi) i to farmakološkim (lijekovi) i nefarmakološkim (prehrana, tjelesna aktivnost, prestanak pušenja) mjerama.

Ukoliko spadate u grupu bolesnika s visokim rizikom PV-e (rizik se odnosi na procjenu mogućnosti tromboze te se određuje prema dobi i ranijim trombotskim događajima i kardiovaskularnim faktorima rizika) uz navedene mјere bit će vam potrebna i tzv. citoreduktivna terapija radi kontrole broja krvnih stanica, modifikacije tijeka bolesti i poboljšanja kvalitete života.

Bolesnicima s niskim rizikom (osim u specijalnim situacijama - npr. nepodnošenje ili prevelika potreba za venepunkcijama, pojave nekontroliranog povišenog broja krvnih stanica, uvećanja slezene ili loše kontrole simptoma bolesti) uglavnom su dovoljne gore spomenute mјere, a u navedenim specijalnim slučajevima i citoreduktivna terapija kao i bolesnicima visokog rizika.

Danas je u Hrvatskoj, kao i većini svijeta, temelj citoreduktivne terapije hidroksiureja (lijek iz skupine citostatika) koji se uzima na usta u obliku kapsula. Ranija alkilirajuća sredstva uglavnom se više ne koriste zbog povećane toksičnosti. Iako je hidroksiureja siguran i dobro podnošljiv lijek, u dugotrajnoj upotrebi primjećene su neke nuspojave (pojava kožnih ulkusa na nogama, pojava kožnih tumora, pojava makrocitoze, genotoksičnost) te se stoga danas i u Hrvatskoj kod mlađih osoba sve češće u prvoj liniji liječenja primjenjuje imunomodulatorni lijek interferon-pegilirani oblik alfa interferona (peg-IFNa). Lijek se primjenjuje u obliku potkožnih injekcija, obično 1x tjedno u najčešćem rasponu doza od 45-180 mcg po aplikaciji. Iako se ne radi o citostatiku, i kod ovog lijeka potreban je oprez u nekim situacijama (autoimuna stanja, npr. bolesti štitnjače, psihijatrijska stanja, posebno u bolesnika koji osjećaju promjene raspoloženja s tendencijom depresiji).

U slučaju nepodnošenja ili neučinkovitosti liječenja jedan se lijek kod bolesnika može zamijeniti drugim.

U slučajevima progresije bolesti pod navedenim lijekovima (npr. porast broja krvnih stanica, nekontrolirano uvećanje slezene, pojava izraženih konstitucijskih simptoma) ili intolerancije istih, u drugoj liniji liječenja optimalno bi bilo primijeniti inhibitore JAK2 kinaze koji dovode do redukcije volumena slezene, bolje kontrole hematokrita i regresije konstitucijskih simptoma.

Ukoliko dođe do progresije bolesti u sekundarnu mijelofibrozu (pojava citopenije, progresije veličine slezene te fiboze u bioptatu koštane srži) na raspolaganju su nam gore navedeni inhibitori JAK2 kinaze (u ovoj indikaciji odobreni od strane HZZO-a), a kod bolesnika koji su mlađe dobi i bez značajnih komorbiditeta razmatra se i transplantacija alogeničnih krvotvornih matičnih stanica (od srodnog ili nesredonog donora) što se za sada u Hrvatskoj provodi isključivo u KBC-u Zagreb.

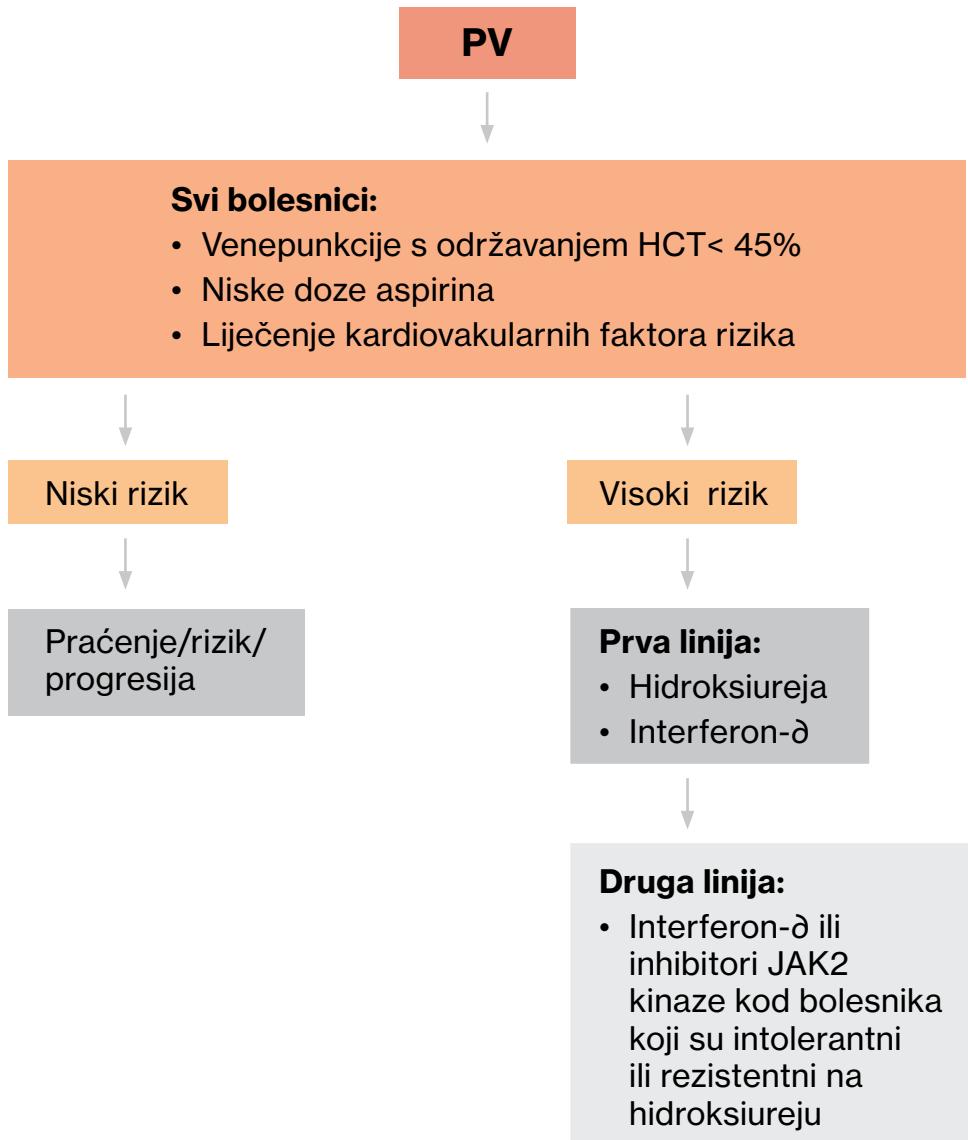
Kod rijetkog događaja progresije u akutnu mijeloičnu leukemiju, primjenjuju se protokoli za liječenje iste, a u slučaju odgovora na liječenje ponovo se za bolesnike, koji to mogu podnijeti, razmatra transplantacija alogeničnih krvotvornih matičnih stanica.

Kod bolesnika koji nisu pogodni za intenzivno liječenje pristupamo primjeni tzv. epigenetske terapije 5 azacitidinom u obliku potkožnih injekcija kroz 7 dana svakih 28 dana što može omogućiti stabilizaciju bolesti i produljenje očekivanog životnog vijeka.

Kod PV-e u trudnoći liječenje se zasniva na venepunkcijama i acetilsalicilnoj kiselini (treba ju obustaviti u trećem tromjesječju trudnoće zbog izbjegavanja preranog zatvaranja ductusa arteriosusa-Bottalli), a u slučaju potrebe za citoredukcijom izbor lijeka je pegilirani interferon alfa.

U Hrvatskoj (osim spomenute transplantacije) svi modaliteti liječenja PV-e mogu se provoditi u svakoj ustanovi sekundarne i tercijarne zdravstvene zaštite (opće i županijske bolnice, kliničke bolnice i klinički bolnički centri) u kojima postoji specijalist hematolog. Na preporuku specijalista, venepunkcije se mogu odraditi i u nekim ambulantama obiteljske medicine te transfuziološkim službama.

Tablica 1: Smjernice Krohema za liječenje PV-e



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

Hoću li imati poteškoće prilikom naručivanja na pregled hematologa?

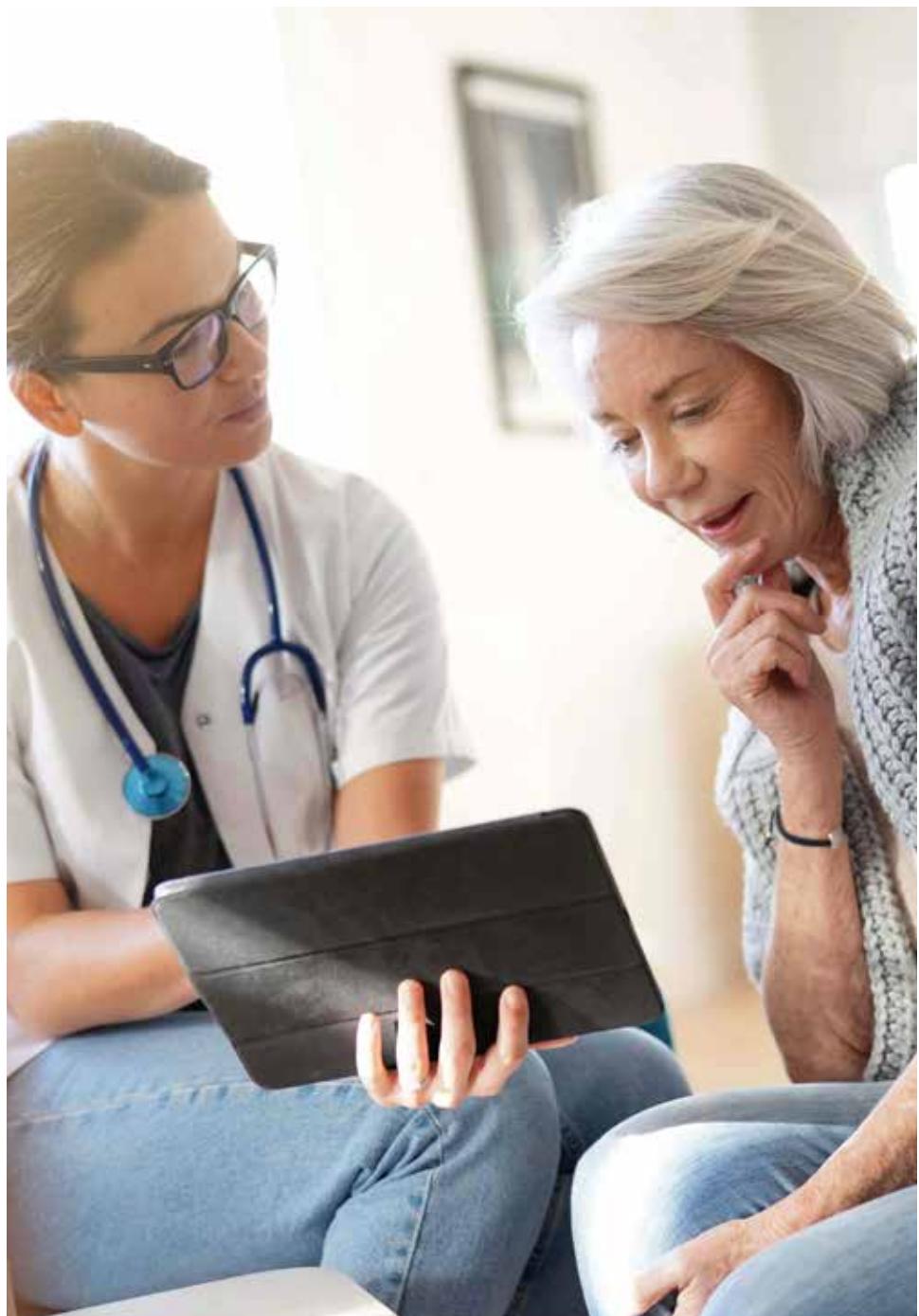
Nakon postavljanja dijagnoze, Vaš hematolog će odrediti učestalost kontrolnih pregleda. Policitemija vera je kronična bolest te su potrebne povremene kontrole na poliklinici. Bitne su i povremene kontrole laboratorijskih nalaza kod nadležnog liječnika obiteljske medicine koji će vas, ovisno o nalazima i simptomima bolesti, povremeno uputiti na flebotomiju i kontrolu hematologa u Dnevnu bolnicu. Organizacija hematoloških službi je dosta slična u svim bolnicama te kronični hematološki bolesnici uglavnom nemaju nikakvih poteškoća vezano za termine kontrolnih pregleda.

Hoću li lako doći do pravodobne dijagnostičke obrade?

Kliničku sumnju na postojanje policitemije vere uglavnom postavi obiteljski liječnik, najčešće nakon rutinske laboratorijske analize i upućuje bolesnika na pregled hematologa. Ukoliko ne postoje drugi razlozi koji objašnjavaju povećan broj stanica u krvi, hematolog indicira dijagnostičku obradu koja se napravi jako brzo. Radi se o jednostavnim laboratorijskim pretragama i/ili analizi koštane srži koja ne iziskuje puno vremena. Naknadne kontrole uglavnom se svode na osnovne laboratorijske nalaze i klinički pregled.

Što mogu učiniti kako bi olakšao liječnički posao i sebi osigurao maksimalnu učinkovitost liječenja?

Potrebno je pratiti kvalitetu života i voditi evidenciju o promjenama općeg stanja te simptomima bolesti koji su se pojavili u kontrolnom periodu. Takve informacije je nužno reći hematologu prilikom kontrolnog pregleda. Nužno je povećati suradnju i s liječnikom obiteljske medicine koji će pravodobno reagirati i uputiti Vas na "izvanredni" kontrolni pregled ili flebotomiju ukoliko procijeni da je potrebno.



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 tjelesna aktivnost može učiniti za Vas?

Tjelesna aktivnost ima brojne pozitivne učinke na Vaše opće zdravlje. Liječnici uvijek preporučuju tjelesnu aktivnost i što žurniju rehabilitaciju u slučaju oboljenja. Za Vas, kao osobu s policitemijom verom, tjelesna aktivnost ima mnogostrukе koristi:

- poboljšava protok krvi i smanjuje rizik od tromboze
- smanjuje rizik od srčanog i moždanog udara
- potiče cirkulaciju, a time i snabdijevanje tijela kisikom
- ublažava kronični umor i iscrpljenost
- potiče izlučivanje endorfina i podiže raspoloženje.
- povećava samopouzdanje



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 iznimno važnu ulogu. Uzimanjem pravilnih hranjivih namirnica doprinosite održavanju svojih tjelesnih i psihičkih funkcija. Obrnuto, poznato je da bolesnici s deficitom u prehrani nisu sposobni za svakodnevne aktivnosti i kvaliteta njihovog života je narušena.

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

Ako nemate nekih posebnih poteškoća s prehranom, 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. Traženje psihološke pomoći ne znači da ste "psihički bolesnik" niti se trebate osjećati loše zbog takve odluke. Psihološka pomoć pruža potporu u svim aspektima Vaše bolesti (primjerice u fazi prihvatanja bolesti, u promjenama radne sposobnosti itd.)

Kako potaknuti razumijevanje? 4 savjeta za uključivanje obitelji i prijatelja



1

Prvi savjet – bez tajni i laganja

Kronična bolest zadire u Vaš obiteljski i društveni život. Stres koji ona uzrokuje osjetit će i Vaši najbliži. Zbog toga je nužno upoznati svoju obitelj i prijatelje s ovom bolešću. To pomaže u sprečavanju nesporazuma ili pogrešnih zaključaka ukoliko ste iznenada reducirali neke svoje obiteljske ili društvene aktivnosti. Svojim bližnjima dajte kratak opis bolesti, upoznajte ih s ograničenjima i opterećenjima koje bolest nosi sa sobom.

2

Drugi savjet – razgovarajte o očekivanjima

Ljudi iz vašeg okruženja će često imati prekomjernu potrebu nuditi svoju pomoć. Recite iskreno ukoliko ponekad ne želite razgovarati o bolesti ili kad Vam pomoć nije potrebna. Neki ljudi možda ne znaju kako bi se trebali ponašati u Vašem društvu. Otvoreni razgovor pomaže i jednoj i drugoj strani.

3

Treći savjet – prihvate pravu pomoć

Može se dogoditi da zbog posjeta liječniku ili zbog tjelesnih simptoma nekada nećete biti u stanju izaći na kraj sa svojim svakodnevnim životom i radnim aktivnostima.

Nemojte se ustručavati prihvatići pomoć, bilo da se radi o fizičkoj pomoći ili o jednostavnom razgovoru. Dragocjena je potpora i kad Vas netko od bližnjih prati na razgovor s liječnikom.

4

Četvrti savjet – partnerstvo i seksualnost

Policitemija vera sa sobom često nosi simptome koji negativno utječu na potrebu za tjelesnom blizinom (kronični umor, svrbež kože, visoka tjelesna temperatura i noćno znojenje). Obavijestite svog partnera ukoliko se ne osjećate dobro i ne želite bliskost.

Potpore liječenju: 3 preporuke za razgovor s liječnikom

1

Prva preporuka – dobra suradnja!

Kod kronične bolesti kao što je policitemija vera jako je važna suradnja s Vašim liječnikom, jer će Vas liječenje pratiti cijeli život. Što aktivnije i s više povjerenja surađujete sa svojim liječnikom i informirate ga o svom stanju jer to će Vam on lakše i bolje moći pomoći.

*Ne zaboravite:
glavni partner za sva pitanja*

U idealnom slučaju, kao partnera za razgovor trebali biste imati liječnika koji poznaje cijelu povijest Vaše bolesti. Ovu zadaću može preuzeti Vaš obiteljski liječnik ili hematolog, specijalist za krvne bolesti koji je postavio dijagnozu Vaše bolesti i koji će Vas pratiti u procesu liječenja. O svojoj bolesti trebali biste informirati sve liječnike koji Vas liječe!



2

Druga preporuka – ciljano postavljajte pitanja

Dobro informiranje o Vašoj bolesti, mogućnostima i ciljevima liječenja pridonosi tomu da se osjećate sigurno i da steknete povjerenje u liječnika.

Bez ustručavanja pitajte liječnika ono što želite znati ili zamolite za dodatno pojašnjenje ukoliko ga niste razumjeli.

Što bolje Vaš liječnik razumije Vaše želje i pitanja, to će Vam se bolje moći posvetiti. To posebice vrijedi za Vaša očekivanja za vrijeme terapije. Ukoliko se pojave 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“. Međutim, ako se ne osjećate dobro u razgovoru s liječnikom, porazgovarajte o razlozima. Recite svom liječniku ukoliko imate neke sumnje, kad Vam nedostaju određene informacije ili kad ne razumijete nešto. Može se dogoditi da usprkos razgovoru ne nađete zajednički jezik. Tada možete odlučiti hoćete li potražiti drugo mišljenje i pokušati pronaći liječnika s kojim ćete se bolje razumjeti.

Pojmovnik

Akutna mijeloična leukemija (AML)

Vrlo zločudna bolest koju karakterizira pojava nezrelih krvotvornih stanica u koštanoj srži i/ili krvi.

Citoreduktivna terapija

Terapija čiji je cilj smanjiti proizvodnju stanica.

Eritrociti

Crvene krvne stanice čija je glavna funkcija transport kisika.

Duboka venska tromboza (DVT)

Krvni ugrušak u nekoj veni (osim površinskih potkožnih vena).

Embolija

Krvni ugrušak (tromb) se odvojio i nošen krvotokom u potpunosti začepi neku krvnu žilu (embolus).

Flebotomija

Puštanje krvi

Hematokrit

Udio svih krvnih stanica u ukupnom volumenu krvi.

JAK2

Bjelančevina (protein) koji je dio komunikacijskog puta kojim se prenose biološke informacije (npr. za proizvodnju, umnažanje i rast stanica).

Koštana srž

Krvotorno tkivo koje ispunjava unutrašnjost kostiju.

Kronična bolest

Bolest koja je dugotrajna (grč. "chronikos"). Obično polako napreduje i zahtijeva dugotrajno (doživotno) lijeчењe.

Trombociti

Krvne pločice su stanice čija je glavna funkcija zgrušavanje krvi i stvaranje tromba.

Tromb

Krvni ugrušak (zgrušana krv u krvnoj žili).

Mijelofibroza (MF)

Kronična bolest za koju je karakteristično nakupljanje ožiljkastog tkiva u koštanoj srži i rast slezene.

Mijeloproliferativne neoplazme (MPN)

Skupina kroničnih bolesti (policitemija vera, mijelofibroza, esencijalna trombocitoza i kronična mijeloična leukemija)

Mutacija

Promjena genetskog materijala.

Noćno znojenje

Jaki valovi vrućine koji se javljaju noću, uzrokuju znojenje i potrebu za mijenjanjem pidžame.

Plućna embolija

Začepljenje plućne arterije uzrokovanog trombom.

Policitemija vera (PV)

Mijeloproliferativna bolest za koju je karakteristična prekomjerna proizvodnja crvenih krvnih stanica.

Pruritus

Svrbež.

Simptom

Znak neke bolesti.

Slezena

Trbušni organ s funkcijom filtera krvi i uzročnika bolesti.

Splenomegalija

Uvećana slezena.

Srčani udar

Odumiranje tkiva srčanog mišića zbog nedostatnog dotoka krvi. Obično se javlja kao posljedica potpunog začepljenja krvne žile koja srce opskrbljuje krvlju.

Umor (iscrpljenošć)

Kronični osjećaj slabosti i umora koji ograničava svakodnevne aktivnosti.

Bilješke



Novartis Hrvatska d.o.o., Radnička cesta 37b, 10000 Zagreb, tel. 01 6274 220
PV-NPRIM1-28/03/2022-HR2203281772