04 listopada 2021

CHOROBY ROZROSTOWE UKŁADU KRWIOTWÓRCZEGO W PODESZŁYM WIEKU

Co to są choroby rozrostowe układu krwiotwórczego?

Z wiekiem istotnie wzrasta prawdopodobieństwo procesów nowotworowych, w tym układu krwiotwórczego.

Jakie są choroby rozrostowe układu krwiotwórczego?

Nowotwory układu krwiotwórczego pochodzą ze szpiku, w którym znajdują się komórki macierzyste samo-odnawialne. Dojrzewając, dają początek wszystkim komórkom krwi (leukocytom, płytkom krwi i krwinkom czerwonym). Powstają z komórek będących prekursorami krwinek czerwonych, granulocytów i płytek krwi. Najczęstszymi nowotworami układu krwionośnego są: (1) ostre białaczki szpikowe powstałe z niedojrzałych komórek progenitorowych, które są początkowymi komórkami dla rozwoju poszczególnych linii komórkowych i nowotwory przewlekłe, powstające z dojrzałych komórek: przewlekła białaczka szpikowa Philadelfia (Ph+) i nowotwory mieloproliferacyjne Philadelfia (Ph-): czerwienica prawdziwa (wzrost wskaźników krwinek czerwonych), nadpłytkowość samoistna (wzrost poziomu płytek krwi), pierwotna mielofibroza (włóknienie szpiku).

Objawy kliniczne nowotworów układu krwiotwórczego

Objawy kliniczne są wtórne do niewydolności szpiku (jeśli jedna grupa komórek szpiku namnaża się – to wypierają one zdrowy szpik). Objawy związane są z niedoborem zdrowego szpiku (niewydolnością prawidłowej hematopoezy) to niedokrwistość, małopłytkowość (wybroczyny na skórze i śluzówkach, krwawienia) i neutropenia (brak odporności: infekcje bakteryjne, wirusowe, grzybicze). Druga grupa objawów to objawy wtórne do proliferacji klonu nowotworowego – komórki nowotworowe, które namnażają się, mogą naciekać inne narządy (wątroba, śledziona), mogą dawać przerost dziąseł (ostra białaczka szpikowa), objawy leukostazy (białaczki), jak i zaburzenia krzepnięcia – DIC (AML – podtyp promielocytowy). W badaniach laboratoryjnych są to przede wszystkim zmiany w morfologii krwi, ale pamiętajmy, że zmiany we krwi mogą sygnalizować również inne choroby ogólnoustrojowe. Jeżeli rozrost dotyczy linii płytkotwórczej – mówimy o nadpłytkowości; gdy linii czerwonokrwinkowej – to czerwienica prawdziwa; przy nadwyżce linii granulocytarnej z chromosomem Philadelphia – występuje przewlekła białaczka szpikowa (PBSz); jeśli dominuje włóknienie szpiku z towarzyszącą proliferacją *mieloidalną (białokrwinkową) – mówimy o mielofibrozie.*

Miejskie Centrum Opieki dla Osób Starszych, Przewlekle Niepełnosprawnych oraz Niesamodzielnych w Krakowie
ul. Wielicka 267, 30-663 Kraków
samodzielny publiczny zakład opieki zdrowotnej
tel 12 44-67-500 fax 12 44-67-501
www.mco.krakow.pl mco@mco.krakow.pl

Fundusze Europejskie dla Małopolski | Rzeczpospolita Polska | Dofinansowane przez Unię Europejską | MAŁOPOLSKA

Projekt pn. „Centrum wsparcia opiekunów nieformalnych i opieki nad osobami niesamodzielnymi w Miejskim Centrum Opieki w Krakowie" dofinansowany przez Unię Europejską z Programu Fundusze Europejskie dla Małopolski na lata 2021-2027, w ramach Priorytetu 6. Fundusze Europejskie dla rynku pracy, edukacji i włączenia społecznego, Działania 6.33 Wsparcie usług społecznych w regionie – ZIT

Ostre nowotwory występują w każdym wieku, a **przewlekłe** – raczej u dorosłych. Początek w ostrych jest zazwyczaj nagły, w przewlekłych – powolny. Przebieg w ostrych to tygodnie, miesiące; zatem to, że dziś zrobiliśmy morfologię krwi nie gwarantuje, że za miesiąc nie dowiemy się, że mamy ostrą białaczkę, bo przebieg w ostrych nowotworach jest niezwykle szybki. Zaś w przypadku przewlekłych nowotworów układu krwiotwórczego – przebieg kliniczny trwa miesiące i lata. Niedokrwistość z reguły jest ciężka w rozrostach ostrych, łagodna w dojrzałych, podobnie małopłytkowość. Różnie zachowuje się liczba krwinek białych – z reguły wysoka, może być również bardzo niska w rozrostach ostrych; wysoka leukocytoza dominuje w przewlekłych zespołach mieloproliferacyjnych, w których najczęściej obserwuje się też powiększenie wątroby i śledziony. Przewlekłe zespoły mieloproloferacyjne, zespoły mielodyplastyczne (MDS) mogą transformować do ostrej białaczki szpikowej – oznacza to, że komórka coraz bardziej wyzwala się spod kontroli wewnętrznej, nadzoru hematologicznego i staje się komórką coraz bardziej złośliwą, niedojrzałą, nastawioną wyłącznie na proliferację.

Diagnostyka

Obejmuje mikroskopowe badanie cytologiczne i/lub histopatologiczne określające typ i charakter komórki nowotworowej, badanie immunofenotypowe określające charakterystykę antygenową komórki oraz badania cytogenetyczne i molekularne. Komórki ocenia się w mikroskopie – opisuje się ich morfologię oraz charakterystykę antygenową (komórka na powierzchni ma różne antygeny – różne, w zależności od tego, na jakim jest etapie rozwoju). Na tej podstawie określamy stopień jej dojrzałości i złośliwości. Możemy to zrobić w badaniu krwi obwodowej lub szpiku (badając żywe komórki), ale też analizując materiały histopatologiczne, pobrane z trepanobiopsji szpiku lub wycinka z tkanki narządowej. Niezwykle istotna jest diagnostyka genetyczna (aberracje chromosomowe – badania cytogenetyczne i mutacje genetyczne), która nie tylko może być podstawą rozpoznania, ale określa również czynniki ryzyka (stopień złośliwości). Poza badaniami cytogenetycznymi wykonywane są badania na obecność ściśle określonych mutacji punktowych, tych mutacji, które powodują choroby układu krwiotwórczego. Służą do tego: metoda FISH hybrydyzacja in situ i badania molekularne.

Leczenie w nowotworach układu krwiotwórczego

Białaczki ostre – to szybki postęp choroby; przeżycie bez leczenia to zaledwie kilka tygodni lub miesięcy, zatem leczenie należy rozpocząć, jak najszybciej po ustaleniu rozpoznania. To leczenie jest radykalne i ma na celu wyleczenie, stosuje się: chemioterapię indukującą remisję, leczenie poremisyjne: chemioterapię konsolidującą i ewentualanie podtrzymującą, allo-HSCT – przeszczep szpiku od dawcy niespokrewnionego. U części pacjentów starszych stosuje się leczenie paliatywne z intencją przedłużenia życia (a nie wyleczenia).

Miejskie Centrum Opieki dla Osób Starszych, Przewlekle Niepełnosprawnych oraz Niesamodzielnych w Krakowie
ul. Wielicka 267, 30-663 Kraków
samodzielny publiczny zakład opieki zdrowotnej
tel 12 44-67-500 fax 12 44-67-501
www.mco.krakow.pl mco@mco.krakow.pl

Projekt pn. „Centrum wsparcia opiekunów nieformalnych i opieki nad osobami niesamodzielnymi w Miejskim Centrum Opieki w Krakowie" dofinansowany przez Unię Europejską z Programu Fundusze Europejskie dla Małopolski na lata 2021-2027, w ramach Priorytetu 6. Fundusze Europejskie dla rynku pracy, edukacji i włączenia społecznego, Działania 6.33 Wsparcie usług społecznych w regionie – ZIT

Nowotwory mieloproliferacyjne – to powolny postęp, są to choroby nieuleczalne. W przypadku CML leczenie rozpoczynamy przy rozpoznaniu, ale w przypadku nowotworów mieloproliferacyjnych Ph- (PV, ET, PMF) najczęściej dopiero przy stwierdzeniu wskazań do jego wdrożenia. Leczenie prowadzone jest zwykle do końca życia.

Leczenie chorych na ostrą białaczkę szpikową życia prowadzone jest intensywnie za pomocą chemioterapii oraz allotransplantacji komórek macierzystych. U pacjentów starszych powyżej 60, a zwłaszcza 75 roku życia, remisje można osiągnąć leczeniem nieintensywnym przy udziale leków hypometylujących lub niskich dawek cytosaru. Ważne jest stosowanie nowych leków w próbach klinicznych; U pacjentów z licznymi lub poważnymi chorobami współistniejącymi jest stosowana terapia objawowa (best supportive care) z doustnymi cytostatykami jak hydroxyurea i/lub przetoczeniami preparatów krwi. Należy podkreślić, że Polska jest tym krajem w Europie, gdzie leki hypometylujące (jak azacytydyna) podaje się tylko pewnej grupie chorych, tym pacjentom, którzy mają mniej niż 30 procent blastów w szpiku kostnym. Tylko wówczas lek jest refundowany (jeśli chory ma 31, to leczenia nie otrzyma!).

Wyróżnia się dwie metody (rodzaje) **transplantacji szpiku kostnego**:

autologiczna (auto SCT) – metoda leczenia, w której stosuje się komórki macierzyste pacjenta pobrane w okresie remisji choroby po leczeniu indukującym, w celu rekonstrukcji komórek szpiku i krwi obwodowej pacjenta. Podanie komórek macierzystych poprzedzone jest zastosowaniem megadawek chemioterapii i/lub radioterapii w celu całkowitego zniszczenia nowotworu;

allogeniczna (alloSCT) – metoda leczenia, w której stosuje się komórki macierzyste zdrowego dawcy, w celu rekonstrukcji komórek szpiku i krwi obwodowej biorcy. Podanie komórek macierzystych dawcy poprzedzone zastosowaniem megadawek chemioterapii i/lub radioterapii w celu całkowitego zniszczenia nowotworu i układu immunologicznego biorcy, by ten nie mógł odrzucić przeszczepu.

Terapia celowana inhibitorami kinaz

Terapia ma na celu modyfikację przebiegu nowotworu poprzez zahamowanie aktywności białek blokujących apoptozę (zaprogramowana śmierć komórki) komórek nowotworowych. Celem jest konkretnie zmienione białko powstałe na matrycy nieprawidłowego genu. Przyszłością (na ile odległą dla Polski, tego nie wiadomo) mają stać się nasze własne limfocyty, które będą walczyły z komórkami nowotworowymi.

Piśmiennictwo

Miejskie Centrum Opieki dla Osób Starszych, Przewlekle Niepełnosprawnych oraz Niesamodzielnych w Krakowie
ul. Wielicka 267, 30-663 Kraków
samodzielny publiczny zakład opieki zdrowotnej
tel 12 44-67-500 fax 12 44-67-501
www.mco.krakow.pl mco@mco.krakow.pl

Fundusze Europejskie dla Małopolski | Rzeczpospolita Polska | Dofinansowane przez Unię Europejską | MAŁOPOLSKA

Projekt pn. „Centrum wsparcia opiekunów nieformalnych i opieki nad osobami niesamodzielnymi w Miejskim Centrum Opieki w Krakowie" dofinansowany przez Unię Europejską z Programu Fundusze Europejskie dla Małopolski na lata 2021-2027, w ramach Priorytetu 6. Fundusze Europejskie dla rynku pracy, edukacji i włączenia społecznego, Działania 6.33 Wsparcie usług społecznych w regionie – ZIT

1. Grodzicki T., Kocemba J., Skalska A. (red.): *Geriatria z elementami gerontologii ogólnej.* VIA MEDICA, Gdańsk 2007.

1. Wieczorowska-Tobis K., Talarska D. (red): *Geriatria i pielęgniarstwo geriatryczne.* Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2010.

Źródło zdjęcia: *https://www.canva.com/photos/*

Miejskie Centrum Opieki dla Osób Starszych, Przewlekle Niepełnosprawnych oraz Niesamodzielnych w Krakowie
ul. Wielicka 267, 30-663 Kraków
samodzielny publiczny zakład opieki zdrowotnej
tel 12 44-67-500 fax 12 44-67-501
www.mco.krakow.pl mco@mco.krakow.pl

Projekt pn. „Centrum wsparcia opiekunów nieformalnych i opieki nad osobami niesamodzielnymi w Miejskim Centrum Opieki w Krakowie" dofinansowany przez Unię Europejską z Programu Fundusze Europejskie dla Małopolski na lata 2021-2027, w ramach Priorytetu 6. Fundusze Europejskie dla rynku pracy, edukacji i włączenia społecznego, Działania 6.33 Wsparcie usług społecznych w regionie – ZIT